

Yenidoğanda Uzamış Sarılığın Nadir ve Önemli Bir Sebebi:

İnfantil Hipertrofik Pilor Stenozu

A Rare and Significant Cause of Newborn Prolonged Jaundice:

Infantile Hypertrophic Pyloric Stenosis

**Muhammet Mesut Nezir Engin¹, Aybars Özkan², Önder Kılıçaslan¹,
Fatih Kaya¹, Ramazan Cahit Temizkan¹, Kenan Kocabay¹**

¹Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., DÜZCE

²Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Cerrahisi A.D., DÜZCE

Yazışma Adresi / Correspondence:

Muhammet Mesut Nezir ENGİN

Düzce Üniversitesi Tıp Fakültesi Çocuk Sağlığı ve Hastalıkları A.D., DÜZCE

T: +90 542 637 88 10 E-mail: doktormesut@hotmail.com

Geliş Tarihi / Received : 20.04.2018 Kabul Tarihi / Accepted : 11.10.2018

Bu çalışma 54. Türk Pediatri Kongresi 6-10 Mayıs 2018' de KKTC de sunuldu

Öz

Uzamış sarılık varlığında altta yatan ciddi bir patoloji olabileceği düşünülmelidir ve ayrıncı tanı yapılmalıdır. İnfantil hipertrofik pilor stenozu (IHPS) pilor kanalının daralması sonucunda oluşan mide çıkışı tıkanıklığıdır. Bu çalışmada, uzamış sarılık ve safrasız kusma şikayeti olan hastalarda nadirde olsa IHPS'nin uzamış sarılığın ayrıncı tanısında düşünülmesinin gerekliliği ve tanı yöntemleri gözden geçirilmiştir. (*Sakarya Tıp Dergisi*, 2018, 8(4):854-858)

Anahtar
kelimeler

Hipertrofik Pilor Stenozu; Kusma; Uzamış Sarılık

Abstract

: It should be considered that there is a serious underlying pathology in the presence of prolonged jaundice and differential diagnosis should be made. Infantile hypertrophic pyloric stenosis (IHPS) is obstruction of the stomach outlet resulting from constriction of pyloric duct. In this study, the necessity to consider IHPS in differential diagnosis of prolonged jaundice and its diagnostic methods in patients with prolonged jaundice and non-bile vomiting is reviewed. (*Sakarya Med J*, 2018, 8(4):854-858).

Keywords Hypertrophic Pyloric Stenosis; Prolonged Jaundice; Vomiting

Giriş

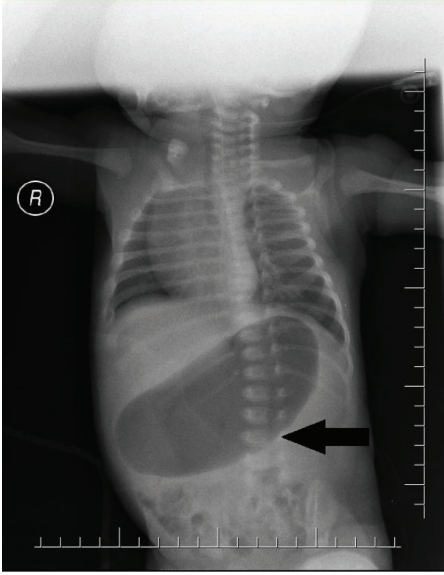
Matür bebeklerde 14 günü, prematür bebeklerde 21 günü geçen 10 mg/dl üzerinde olan hiperbilirubinemilere uzamış sarılık denir ve altta yatan ciddi bir patoloji olabileceğini düşündürür.¹ Uzamış sarılığa öncelikle direkt bilirubin bakılarak konjuge hiperbilirubinemi nedenleri ekarte edilmelidir. Patolojik tablolar içerisinde genellikle hemolitik hastalıklar ve hipotiroidizm görülürken nadir olarak da Gilbert Sendromu, Crigler-Najjar sendromu ve pilor stenozu gibi nedenlerin yanında sefal hematom, intraabdominal kanama gibi kanın damar dışında biriktiği durumlar da yer alır.^{2,3}

İnfanıl hipertrofik pilor stenozu (İHPS), pilorun düz kas liflerinin hiperplazisiyle pilor kanalının daralması sonucunda oluşan mide çıkışı tıkanıklığıdır.⁴ Yaşamının ilk ayı içindeki bebeklerde mide çıkışı darlığının en sık nedeni İHPS'dir. Hastalık 3-6 haftalık bebeklerde sayısı giderek artan fıskırır şekilde ve safrsız kusma ile kendini gösterir. Tanı konulamayan vakalarda dehidratasyon, ciddi beslenme bozukluğu ve asit-baz dengesizliğe seyreder, ihmal edilmesi halinde ölümlerle sonuçlanabilir. Yapılan çalışmalarda erkek çocuklarda kızlara göre 4 kat daha sık görülmektedir. Tanı sıklıkla yalnız öykü ve dikkatli fizik muayene ile konabilir, ultrasonografi (USG) ve kontrastlı pasaj filmler ile de tanı konabilmektedir. Cerrahi tedavide en yaygın olarak 1912'de Ramstedt tarafından tanımlanan ektramukozal pyloromyotomi ameliyatı uygulanmaktadır.⁵

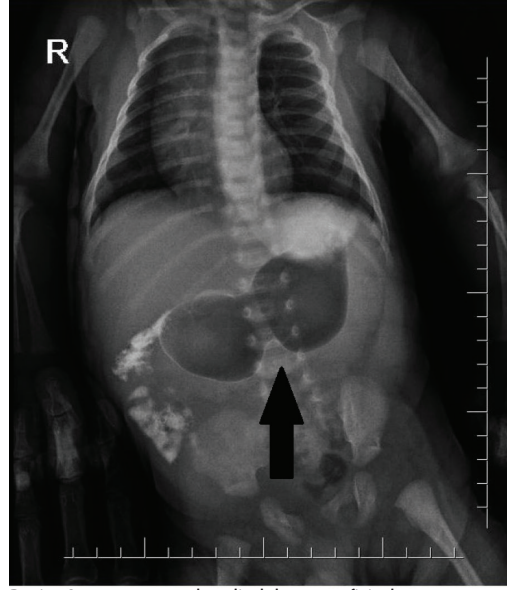
Bu çalışmada, uzamış sarılık ve safrsız kusma şikayeti olan hastalarda nadirde olsa İHPS'nin uzamış sarılığın ayırıcı tanısında düşünülmesinin gerekliliği ve tanı yöntemleri gözden geçirilmiştir.

Olgu Sunumu

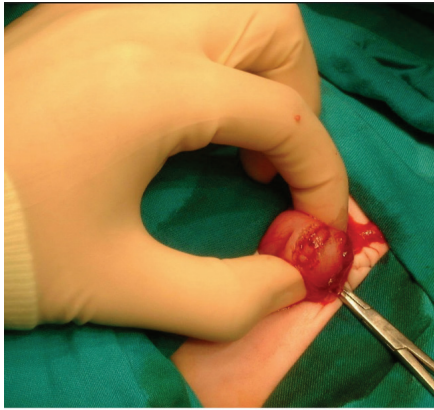
Otuz üç günlük erkek bebek uzamış sarılık ve kusma şikayetiyle dış merkeze başvurmuş, sonrasında tarafımıza yönlendirilmiş. Hastanın öyküsünden 38. gestasyonel haftada normal doğum ile 3185 gr ağırlığında doğduğu ve 33 günlük sürede başka bir sağlık problemi bulunmadığı öğrenildi. Aile öyküsünde annenin iki tane abortusu mevcuttu. Hastanın vücut ağırlığı 4550 gr (50-90p), boy 56 cm(50-90p), baş çevresi 37 cm (50p), vücut ısısı 36,7 °C, kan basıncı 88/52 mmHg, nabız 137/dakika, solunum sayısı 39/dakika ve pulse oksimetre ile oksijen saturasyonu % 96 saptandı. Fizik muayenesinde hastanın bilinci açık, cildi batına kadar ikterik görünümde, gözler çökük ve sağ kadranda umblikus hizasında 2x1 cm ebatında kitle belirtisi vardı. Olive belirtisi olabileceği düşünüldü. Diğer sistem muayeneleri doğaldı. Hasta takip ve tedavi amaçlı pediatri servisine yatırıldı. Yatışında bakılan tetkiklerinde total bilirubin 10,8 mg/dl, direkt bilirubin 0,8 mg/dL, hemoglobin 10,3 g/dL olarak saptandı. Alanin amino transferaz (ALT), aspartat aminotransferaz (AST), tiroid bezini uyandırıcı hormon (TSH), üre, BUN, kreatinin ve elektrolit değerleri normal sınırlardaydı. Ayakta direkt batın grafisinde (ADBG) geniş ve dilate mide görüldü (Resim 1). Pilor stenozu yönünden çekilen oral kontrastlı ADBG'sinde "caterpillar sign" görüldü (Resim 2). Hastanın abdomen USG'sinde pilor düzeyinde duvar kalınlaşması mevcuttu, pilor transvers çapı 7,5 mm, longitudinal uzunluğu 19 mm olarak ölçüldü. Ultrasonografi incelemesi sırasında pilordan sıvı geçişi saptanmadı. Hastaya İHPS tanısı konularak Ramstedt piloromyotomi operasyonu yapıldı (Resim 3). Altı saat sonra oral beslenmeye başlandı. Kusmaları önemli derecede azalan hasta önerilerle taburcu edildi. Hastanın ameliyat sonrasında 5.gününde poliklinik kontrolünde kontrol ADBG'si normal olarak, total bilirubin 3,19 mg/dL ve direkt bilirubin 0,58 mg/dL, 12.gününde total bilirubin 1,96 mg/dL ve direkt bilirubin 0,42 mg/dL olarak saptandı (Resim 4). Hastamız Gilbert sendromu yönünden takibe alındı. Hasta ebeveynlerinden onam alınmıştır.



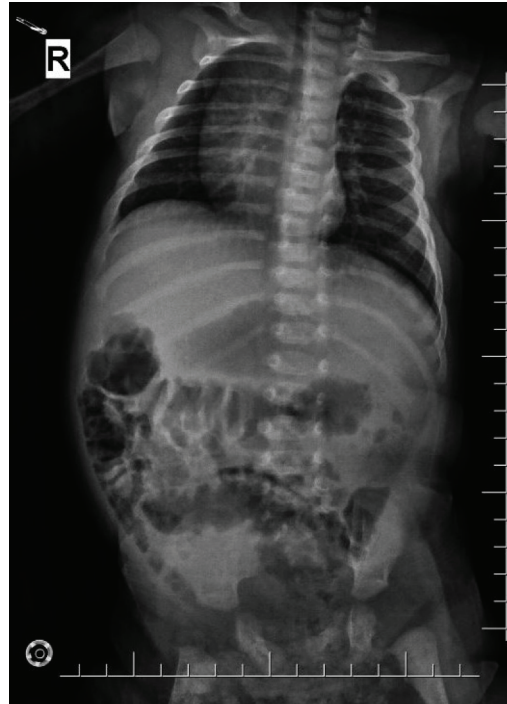
Resim 1: Hastanın ayakta direk batin grafisinde (ADBG) görülen "geniş ve dilate mide" görüntüsü



Resim 2: Hastanın ayakta direk batin grafisinde (ADBG) görülen "caterpillar sign" bulgusu



Resim 3: Hipertrofik pilorun ameliyat esnasında görünümü



Resim 4: Ameliyat sonrasında çekilen, normal olarak değerlendirilen ayakta direk batin grafisi (ADBG)

Tartışma

İnfanıl hipertrofik pilor stenozu bazen uzamış sarılıkla bulgu verebilir.⁶ Lippert'in yaptığı olgu sunumunda 17 günlük bebek şiddetli uzamış sarılıkla başvurmuş, kusma ve pilor stenozu bulguları görülmemiştir. Etyolojik değerlendirme yapılırken görüntüleme yöntemleri sonrasında İHPS tanısı konularak pyloromyotomi yapılmıştır, sonrasında sarılık gerilemiştir.⁷ Literatüre baktığımızda Triocche ve ark.'larının ve Saz ve ark.'larının yaptıkları olgu sunumlarında pilor stenozu ile ilgili görülen uzamış sarılığın Gilbert sendromunun erken belirtisi olabileceği düşünülmüştür.⁸⁻⁹ Bizim hastamızda safrasız kusma ve uzamış sarılık bulguları mevcuttu, ameliyat sonrası şikayetleri gerileyen hasta Gilbert sendromu yönünden takibe alındı.

Literatüre baktığımızda yenidoğanda İHPS durumunda görülen uzamış sarılık vakaları Gilbert sendromu olarak düşünülmüş, oluşum mekanizması sadece üridil difosfo glukronil transferaz (UDPGT) enzim eksikliğine bağlanmıştır.⁸⁻⁹ Biz İHPS durumunda oluşan uzamış sarılığın iki farklı mekanizmaya bağlı olabileceğini düşünmekteyiz. İlk olarak midede oluşan tıkanıklık sonrası enterohepatik sirkülasyonun azalmasıyla barsak duvarının bakterilerle kolonizasyonu gecikir. Bu durum direkt bilirubinin sterkobiline dönüşümünü azaltır. Yenidoğanda fizyolojik olarak enterik mukozal beta-glukuronidaz enziminin fazla olması nedeniyle indirekt hiperbilirubinemi gelişir. İkinci olarak, uzun süren açlığın UDPGT enzim eksikliği oluşturarak indirekt hiperbilirubinemiye neden olduğu öngörülmektedir.

Uzamış sarılıkla ilgili yapılan çalışmalara bakıldığında Bilgin ve ark.'larının 2017 yılında 100 olguda yaptığı çalışmada %78'inin etyolojisi saptanamazken, %14'ünde idrar yolu enfeksiyonu, %3'ünde Glukoz-6-fosfat dehidrogenaz eksikliği, %3'ünde konjenital hipotiroidi ve %2'sinde Rh uyumsuzluğu bulunmuştur ve pilor stenozu saptanmamıştır.¹⁰ Tuygun ve ark.'larının 2002 yılında Ankara'da uzamış sarılıkla ilgili yaptıkları çalışmada 231 olgunun %63,2'sinde etyoloji saptanamazken, %8,2'sinde ABO uyumsuzluğu, %7,4'ünde idrar yolu enfeksiyonu, %3,9'unda Rh uyumsuzluğu ve diğer sebepler bulunurken pilor stenozu saptanmamıştır.¹¹ Ökten ve ark.'larının 1992 yılında Trabzon'da 121 olguda uzamış sarılıkla ilgili yaptıkları çalışmada 1 olguda pilor stenozu saptanmıştır.¹² Literatüre baktığımızda uzamış sarılık olgularında çoğunlukla etyoloji saptanamamıştır, İHPS'de nadir olarak görülmüştür.

Etyolojik değerlendirmede İHPS düşünüldüğünde tanı aşamasında USG'de duvar kalınlığının > 4 mm ve pilor kanal uzunluğunun > 16 mm olması İHPS varlığı lehinde değerlendirilir.⁵ Oral kontrast madde sonrası çekilen ADBG'de midede hiperperistaltizm, pilor kanalında uzama ve daralma (string sign), antral "diş" (teeth) veya "omuz" (shouldering) bulgusu, antral "gaga" (beak sign) bulgusu, pilor kanalında "çift yol" (double track) bulgusu, duodenal bulbusta "şemsiye" (umbrella sign) bulgusu tanı koydurucu bulgulardır.¹³ Pilordaki darlığa karşı gastrik kasılmaların ADBG'de oluşturduğu görünüme "tırtıl işareti" (caterpillar sign) denir. Bizim hastamızın oral kontrastlı ADBG'sinde "caterpillar sign" görüldü, Abdomen USG'sinde pilor transvers çapı 7,5 mm, longitudinal uzunluğu 19 mm olarak ölçüldü (Resim 2).

Sonuç olarak yenidoğan döneminde etyolojisi saptanamayan uzamış sarılık varlığında, kusma ve beslenme bozukluğu eşlik ediyorsa çok nadir gözükse de İHPS mutlaka akılda tutulmalıdır. Enterohepatik sirkülasyonun azalmasına bağlı oluşan etkilerle indirekt hiperbilirubinemi görülür. İHPS tanısında spesifik USG ve direkt grafi bulguları vardır.

1. Mishra S, Agarwal R, Deorari AK, Pauk VK. Jaundice in the newborns. *Indian Jpediatr* 2008;75:157-163.
2. Yanagi T, Nakahara S, Maruo Y. Bilirubin Uridine Diphosphate-glucuronosyltransferase Polymorphism as a Risk Factor for Prolonged Hyperbilirubinemia in Japanese Preterm Infants. *J Pediatr* 2017;190:159-62
3. Engin MMN, Kılıçaslan Ö, Kaya F, Kocabay K. Yenidoğanda nadir görülen patolojik sanlık vakası; Hereditör Sferositozlu Aile. 61. Türkiye Milli Pediatri Kongresi. 2017/ Antalya.
4. Ndongo R, Tolefac PN, Tambo FFM, Abanda MH, Ngowe MN, Fola O et al. Infantile hypertrophic pyloric stenosis: a 4 year experience from two tertiary care centres in Cameroon. *BMC Res Notes* 2018;11:33.
5. Aydoğdu B, Sander S, Demiralı O, Güvenç Ü, Başdaş CB, Mahmut Z ve ark. İnfantil Hipertrofik Pilor Stenozu: Çocuklarda En Sık Safrsız Kusma Nedeni. *JOPP Derg* 2012;4(2):69-73.
6. Labrune P, Myara A, Huguet P, Trivin F, Odievre M. Jaundice with hypertrophic pyloric stenosis: A possible early manifestation of Gilbert syndrome. *J Pediatr* 1989;115:93 - 95.
7. Lippert MM, Pyloric stenosis presenting as severe prolonged jaundice. A case report. *S Afr Med J* 1986 Mar 29;69(7):446-7.
8. Trioche P, Chalas J, Francoual J, Capel L, Lindenbaum A, Odievre M et al. Jaundice with hypertrophic pyloric stenosis as an early manifestation of Gilbert syndrome. *Arch Dis Child* 1999;81:301-303
9. Saz EU, Yıldız B, Alpman A, Onay H, Özkinay F. A case of jaundice associated with hypertrophic pyloric stenosis carrying UGT1A1 polymorphism. *Journal of Medicine and Medical Sciences* 2010;1(5):141-143
10. Bilgin BS, Gönülal D, Ünal S. Uzamış Sanlıklı Bebeklerin Etiyolojik, Klinik ve Laboratuvar Bulgularının Değerlendirilmesi. *Türkiye Çocuk Hastalıkları Dergisi* 2017, DOI: 10.12956/tjpd.2017.320
11. Tuynun N, Tıraş Ü, Şıklar Z, Erdeve Ö, Tanyer G, Dallar Y. Yenidoğan uzamış sanlığının etyolojik yönden değerlendirilmesi ve anne sütü sanlığı. *Türk Pediatri Arşivi* 2002;37:138-143
12. Ökten A, Mocan H, Erduran E, Gedik Y. Uzamış sanlığı olan 121 bebekte prospektif bir çalışma. *OMÜ Tıp Dergisi* 1992;9(2):112-116
13. Görmez A, Haliloğlu M. Pediatrik Abdomende Kontrastlı Radyografi. *Trd Sem* 2017; 5: 146-156