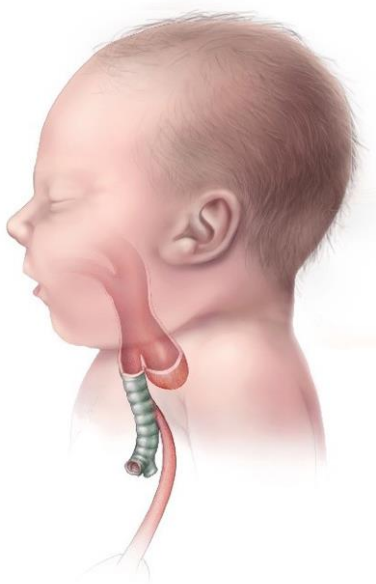


# Vårdprogram

# Esofagusatresi

VO Barnkirurgi och neonatalvård  
Skånes Universitetssjukhus Lund  
Juni 2024



CDC Centers for Disease  
Control and Prevention

## SAMMANFATTNING

Detta vårdprogram är riktat till remittenter, avdelningspersonal, mottagningspersonal och barnkirurger. Vårdprogrammet avser utredning, behandling och uppföljning av barn med esofagusatresi vid barnkirurgen, Skånes universitetssjukhus i Lund.

## Dokumentansvarig

Erik Omling, bitr. överläkare

## Medförfattare

Helena Arnadottir, bitr. överläkare

Torbjörn Backman, överläkare

Magnus Larsson, överläkare

Christine Hanssen, överläkare

Matilda Wester Fleur, kontaktsköterska

Emma Tisseus, kontaktsköterska

Hanna Erlandsson, kontaktsjuksköterska

Alexandra Asknor, kontaktsjuksköterska

Ida Beglund, specialistsköterska

## Innehåll

Bakgrund.....	3
Klassifikation .....	3
Diagnos .....	4
Kontaktvägar till barnkirurgiskt NHV-centrum Lund.....	4
Barnkirurgens primärjour: 046-178414 .....	4
Vid misstänkt eller bekräftad esofagusatresi.....	5
Omhändertagande av nyfödd med EA .....	5
Inför operation .....	6
Avdelningspersonal avd 65 Barnkirurgi.....	6
På operation.....	7
Operation för esofagusatresi.....	7
Postoperativ vård .....	7
Övrig postoperativ utredning på vårdavdelningen när barnet är stabilt: .....	8
Vårdpersonal .....	9
Postoperativ vård vid long gap/wide gap EA .....	9
Vid utskrivning: .....	10
Uppföljande kontroller och hemortssjukhusets roll .....	10
Kvalitetsregister och rapportering till Socialstyrelsen.....	11
Guidelines och konsensusdokument .....	11
Nationella riktlinjer för uppföljning av barn med esofagusatresi.....	12

## Bakgrund

Esofagusatresi (EA) är en ovanlig medfödd missbildning där esofagus (matstrupen) saknar kontinuitet mellan mun och magsäck och/eller har förbindelse med trakea (luftstrupen). Övre delen av esofagus slutar oftast blint och nedre delen har oftast förbindelse till trakea (luftstrupen). Missbildningen uppstår tidigt i fosterlivet då esofagus och trakea utvecklas till två separata kanaler.

I Sverige förekommer EA hos ca 25 av 100 000 nyfödda. I de flesta fall uppstår missbildningen sporadiskt, men ärftlighet förekommer undantagsvis. Om en av föräldrarna är född med EA är risken ca 3-4% att deras barn föds med EA, medan risken för ett efterföljande syskon till ett barn med EA är ca 0.5–2%. Om EA är en del av ett syndrom gäller den ärftlighet och uppkomstmekanism som är förenad med det specifika syndromet.

Trakeomalaci ingår som en del av missbildningen när det föreligger en trakeoesofageal fistel. Fisteln mellan esofagus och trakea (luftstrupen) mynnar vanligen in i trakeas bakvägg eller i carina och medför att brosket i anslutning till fisteln är deformerat och eftergivligt, vilket benämns som trakeomalaci.

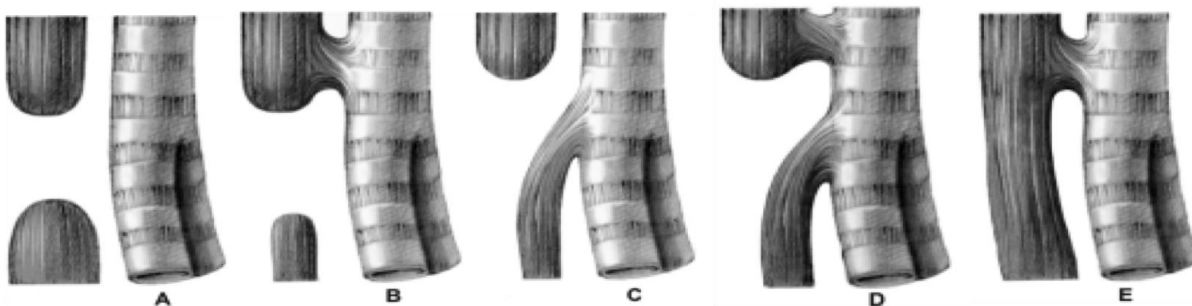
Trakeomalaci kan leda till obstruktivitet i luftvägarna eftersom trakea trycks ihop under expiration. Symtomen inkluderar skällande hosta, framträdande andningsljud, astmaliknande problem och svårare och mer långdragna symptom vid förkylningar och andra övre luftvägsinfektioner pga sämre slemmobilisering. Trakeomalaci är mest framträdande under de första barndomsåren.

Knappt hälften av barnen har ytterligare någon missbildning, exempelvis i hjärtat (20–25%), urinvägarna (25–30%), anorektalt (15–20%) och skelett (40–50%) är vanligast.

Esofagusatresi associeras inte sällan med andra missbildningar, däribland VACTERL (missbildning i minst tre av efterföljande organ, **V**ertebra, **A**norectal, **C**ardiac, **T**rachea, **E**sophagus, **R**enal, **L**imb), CHARGE (Coloboma of the eye, Heart defects, Atresia of the choanae, Retarded growth and/or development, Genital hypoplasia, Ear anomalies), och vid kromosomavvikelser (däribland trisomi 13, 18 och 21).

## Klassifikation

EA klassificeras utifrån atresins lokalisation samt förekomst av trakeoesofageal fistel (TEF). Vanligaste klassificeringen är Gross-klassifikationen, där Gross C är den vanligaste typen (Figur 1). Avståndet mellan esofagus övre och nedre anlag avgör vilket typ av rekonstruktion som är möjlig. Långt avstånd (vanligen används >3 kotkroppar som en arbiträr gräns) försvårar rekonstruktionen markant och benämns ofta som "long gap" esofagusatresi och innebär ofta lång vårdtid i väntan på tillväxt och senare rekonstruktionsförsök. Esofagusatresi utan distal TEF (Gross A och B) brukar betraktas som synonymt med "long gap", men även förekomst av distal TEF (Gross typ C och D) kan i praktiken behöva hanteras som "long gap" EA. Totalt brukar 75% av alla EA kunna rekonstrueras primärt.



**Figur 1. Gross' klassificering av EA.** Typ A: fistellös EA, alltid long-gap (ca 8,5%); Typ B: enbart proximal fistel (1%); Typ C: absolut vanligast (85%), Typ D: fistel både proximalt och distalt (1,5%); Typ E: s.k. H-fistel (4%), variant där esofagus är intakt men med fistel till trakea, oftast senare diagnos än vid atresi.

## Diagnos

Diagnosen ställs oftast postpartum, enbart 10% av fallen diagnosticeras prenatalt pga ospecifika och sent uppkomna tecken. EA kan misstänkas prenatalt vid polyhydramnion, påtagligt liten eller ingen synlig ventrikel (ffa vid long gap EA) eller så kallat "pouch sign" (dilaterat övre segment av esofagus) är på prenatalt ultraljud. Polyhydramnion är ett ospecifikt tecken som ses vid olika typer av intrauterin tarmpåverkan inklusive tarmatresier på olika nivåer, däribland ca 60% av graviditeter med barn med EA.

- Rikligt med skummande slem och fostervatten i mun och näsa hos det nyfödda barnet talar för esofagusatresi, liksom hosta, cyanosepisoder, andningsbesvär. Symtomen avtar om svalget sugts rent från fostervatten, men barnet får liknande symptom igen vid försök att mata barnet.
- Diagnosen bör misstänkas om det inte går att föra ner en v-sond längre än ca 8–12 cm från näsborren. Sondens läge kan dock feltolkas om den viker sig i esofagus.
- Diagnosen verifieras med lungröntgen och buköversikt. Oftast framträder gasfylld dilaterad övre esofagus. Gas i magtarmkanalen talar för att det finns en trakeoesofageal fistel. Gas-tom buk efter 12 timmar postpartum indikerar avsaknad av distal fistel till luftvägen, dvs long gap EA (Gross A eller B).
- I tveksamma fall kan övre esofagus visualiseras bättre med luftinjektion alternativt 1ml vattenlöslig kontrast via nedlagd sond (sug upp kontrast efter undersökningen för att undvika aspiration!).

### Fallgrupp

Sondspetsen hamnar submuköst och kontrastens fördelning imiterar esofagusatresi. Ses framför allt hos prematura barn där v-sonden kan skada en skör esofagus. I stället för den vidgade rundade kontrastfyllnaden distalt ses eventuellt en spetsig distal avslutning av den förmodade atresin.

## Kontaktvägar till barnkirurgiskt NHV-centrum Lund

Barn som föds med EA ska vårdas vid NHV- (nationellt högspecialiserad vård) centrum i enlighet med Socialstyrelsens riktlinjer. Barnkirurgiska kliniken i Lund är ett av Sveriges två utsedda NHV-center för esofagusatresi-kirurgi. Där finns neonatal/barnintensiv kompetens och barnkirurgisk expertis med tillstånd att operera EA.

### **Barnkirurgens primärjour: 046-178414**

Skånes Universitetssjukhus växel: 046-171000

Neonatal jour: 046-178494

Barnanestesi (BIVA) jour: 046-178484

Barnkardiolog jour: 046-178585

Kontaktsjuksköterska barnkirurgen: 046-178106

Kurator: 046-178405

Avdelning 65 BUS Lund: 046-178065, (fax 046-178120)

Röntgenavdelning 046-176165, (fax 046-176165)

## Vid misstänkt eller bekräftad esofagusatresi

Vid misstänkt eller konstaterad esofagusatresi kontaktas barnkirurg (046 – 178414). Barnkirurgjouren är behjälplig i handläggningen av barnet och planerar för övertag och lämplig vårdnivå i samråd med neonatolog och/eller barnanestesiolog. Lämplig vårdavdelning och vårdnivå bedöms efter prematuritet, vikt, AT, associerade missbildningar mm.

**OBS!** Det är angeläget att undvika övertrycksventilation såsom CPAP eller endotrakeal intubation, eftersom övertrycksventilation medför risk för ventrikelruptur. Om patienten behöver intuberas skall man vara beredd att evakuera luft från ventrikel (ex. grov venflon genom bukväggen).

## Omhändertagande av nyfödd med EA

### 1. Andningen

- Sug rent i näsa och svalg
- Stötta vid behov med syrgas på tratt eller grimma. Undvik övertrycksventilation. Stor försiktighet med intubation, rådgör med barnanestesiolog.

### 2. Undersök barnet

- Hjärta, lungor, bukstatus. Normalutvecklad ändtarmsöppning, yttre genitalier, extremiteter?

### 3. Höjd huvudända (undvik aspiration)

### 4. Intravenös infart

- Överväg navelvenkateter/navelartärkateter i samråd med Neo/BIVA-jour

### 5. Grov avlastande sond i esofagus (E-sond)

- Sond (vanligen Ch 10, överväg 8 Ch till barn <2,5 kg) nedläggs via näsan tills fjädrande motstånd. Fixera sonden ordentligt. Koppla till kontinuerligt sug (Topaz eller liknande), börja med tryck på 5-10 cm H<sub>2</sub>O.
- Om aktivt/kontinuerligt sug ej är tillgängligt bör sonden sugas manuellt med 5-15 minuters intervall.
- Om sonden suger fast eller det blir stop i sonden kan den spolas med 0,5-1 ml NaCl 0,9% för att lösa slem. I E-sonden sonden spolas vätskan i trevägskranen som sitter kopplad mellan E-sond och Thopaz-sug.

### 6. Kontinuerlig övervakning

- Andningsfrekvens, SaO<sub>2</sub>, Puls, Temp, Bukomfång.

#### Tips avseende E-sonden

- Värm sonden i hett vatten och böj kateterspetsen till en mjuk kurvatur före sonden sätts, använd glidslem (olja försvårar fixationen), detta minskar risken för perforation av svalgets slemhinna.

- Kontrollera en gång per pass att sonden sitter på rätt plats, det vill säga rätt antal cm vid näsvingen. Kontrollera även att Topaz-sugen är rätt inställd och att sugen fungerar korrekt. Vid segt slem eller saliv. Inhalera med NaCl alt. stötta med Airvo för befuktning av luftvägar och slemhinnor. Undvik spolning E -sond eller inhalationer med Acetylsystein då det tenderar att öka slembildning.

- E-sondens huvudkanal skall hela tiden suga en blandning av saliv – luft – fysiologiskt koksalt. Vid misstanke om stopp eller tecken till försämrad funktion. Prova i första hand att spola med luft alt. 0,5-1 ml NaCl som aspireras upp direkt. Byt sonden vid fortsatt stopp eller försämrad funktion. Andningsvård i form av andningsgymnastik och mobilisering underlättar slemmobilisering - Byt E-sonden 1 gång i veckan och vid behov

# Inför operation

## Provtagning

- S/B, Blodgruppering och BAS-test, kreatinin (inför ev CT thorax).
- Beställ 2 enheter blod.

## Läkemedel

- Överväg inhalationsbehandling
  - o NaCl 0,9%, 1-2 mlvb,
  - o Ventoline 2 mg/ml, 1ml vb
  - o Adrenalin 1 mg/ml, 1 ml vb)
- Spolning av sond: NaCl 0,9% 0,5 - 1 ml vb i sond. Undvik spola sonden med Acetylcysteindå det tenderar till ökad slembildning.
- Överväg Nexium 1 mg/kg iv x 1
- Peroperativ antibiotika: Cefuroxim (Zinacef) 30 mg/kg inför operation.

## Preoperativt UKG

- Kontakta barnkardiologjour: Hjärtanomali? Pulmonell hypertension? Högerställd aortabåge? Kärlring?

## Planera för trakeoskopi vid sövning

- Kontakta ÖNH-jour/dagbakjour för planering av trakeoskopi vid operationen

## Överväg CT thorax

- Ex vid tveksamhet gällande centrala kärlens anatomi eller om trakeoskopi ej kan utföras.

## Avdelningspersonal avd 65 Barnkirurgi

### Förberedelser

- I normalfallet vårdas barnet på intermediärvårdssal (IMV) i kuvös inför operationen. 1. Förbered E-sond (vanligen 10 Ch) och Thopaz-sug (se specifikt PM för uppkoppling)
- Förbered för inhalationer
  - Kontrollera övervaknings-apparatur och skriv in barnet på apparaten
  - Kontrollera att det finns syrgas vid patientplatsen
  - Förbered för PVK-sättning och blodprovstagning
  - Ta fram kontrollistor, checklista vid lång vårdtid, informationslista för föräldrar med barn på intermediärvårdssal.

### När barnet kommer till avdelningen

- Höjd huvudända.
- Byt till optimal E-sond om inte en sådan redan sitter. Koppla Thopaz-sug 5-10 mmHg till E-sonden (eller enl. ordination). Fäst en extra E-sond på kuvösen, om den, barnet har skulle behöva bytas.
- PVK, blodprovstagning
- Föräldrar: Se till att föräldrarna får hålla barnet i famnen innan operation. Ordna boende till föräldrarna. Informera om pumpning och ordna bröstpump till mamman.
- Aktivera ev. röntgenremiss efter ordination av läkare.

## På operation

Operationen planeras dagtid, i undantagsfall som akut operation. För barn som har både EA och ARM får individuellt ställningstagande göras vilken av rekonstruktionsoperationerna som bör göras först (esofagusrekonstruktion eller sigmoideostomi/mini-PSARP). Beakta vikten av att sluta TEF för att säkerställa barnets luftväg

### 1. Ansvarig kirurg närvarar vid sövning och upplägg

- Beredskap för att aspirera från ventrikeln med grov nål vid ökat buktryck.

### 2. Trakeoskopi

- ÖNH-läkare ansvarar. Identifiera distal/proximal fistel, värdera grad av trakeomalaci, identifiera ev associerade övre lufvägsmissbildningar (laryngeal cleft/laryngomalaci?).

3. CVK och artärnål i samråd med ansvarig narkosläkare.

4. Antibiotikaprofylax: Cefuroxim 30mg/kg (3ggr per dygn)

## Operation för esofagusatresi

- A. Högersidig thorakotomi i interkostalrum 4 el. 5, retropleural approach eftersträvas. Vid högerställd aortabåge bör vänstersidig access övervägas.
- B. Identifiera v. azygos, ligera och dela vid behov. Identifiera TEF och n. vagus.
- C. Liger fisteln intill trakea med förslagsvis 5-0 – 6-0 Monocryl). Hållsutur i nedre segmentet av esofagus underlättar. Dela esofagus från den ligerade fisteln och dissekera färdigt nedre segmentet.
- D. Esofagus övre pouch kan lokaliseras med försiktigt tryck med sonden, alternativt med pediatriskt gastroskop. Fripreparera varsamt – observera närheten till trakea. Öppna övre segmentet centrerat och med samma mått som nedre esofagus övre diameter.
- E. Anastomosen sys med resorberbar sutur (förslagsvis 5-0 eller 6-0 Monocryl). *Esofagusmukosan ska med i alla suturer. Hantera esofagus atraumatiskt.* Sätt först tre suturer i bakväggen och ytterligare en sutur på vardera lateralsidan. Knyt bara om det inte föreligger spänning i anastomosen. Byt E-sonden till nutritionssond av lämplig storlek (6-8 Ch). Notera på sonden avståndet från näsborren till anastomosen. För ner nutritionssonden tills spetsen ligger i ventrikeln. Sy färdigt anastomosen.
- F. Thoraxdrän krävs vanligen inte. Överväg thoraxdrän (12 Ch, kopplas till undertryck motsv. 15 cm vatten) om pleura parietale öppnats, lungskada, uttalat stram anastomos eller blödning.
- G. Om primär anastomos ej kan utföras bör nedre esofagussegmentet delas från fisteln och sys mot anteriora spinala ligamentet eller thoraxväggen med icke-resorberbar sutur (förslagsvis Surgipro 4.0). Anlägg gastrostomi. E-sonden behålls med aktivt sug.

## Postoperativ vård

Barnets vikt och ev. prematuritet avgör om barnet vårdas på BIVA eller Neonatal-IVA postoperativt. Tidig extubation (<24h) förordas hos fullgångna barn (>37 veckor) efter okomplicerad primär fistelslutning och rekonstruktion utan uttalat stram esofagus Anastomos. Barnet kan vårdas på IMV-sal när smärtsituationen är under kontroll och barnet klarar sig med syrgas på grimma/Optiflow.

Förlängd postoperativ intubation (3 dygn) i syfte att förhindra anastomosinsufficiens kan vara motiverad om anastomosen är uttalat stram, men måste vägas mot risken för sekretstagnation och abstinensproblematik som bland annat medför ökad risk för postoperativa respiratoriska problem (behov av re-intubation alt. noninvasiv ventilation etc, som i sig ökar risken för anastomosinsufficiens). Undvik därför totalt relaxerad patient under postoperativa vården.

### **Kontinuerlig övervakning.**

- Andningsfrekvens, SaO<sub>2</sub>, Puls, Blodtryck, Temp, Daglig vikt, Vätskebalans
- Eventuella förluster eller luftläckage via thoraxdrän

### **Andning**

- O<sub>2</sub> vid behov på tratt eller grimma. Höglödesgrimma/Optiflow 2 l/kg/min) Hjälper dels genom att befukta slemhinnorna, dels underlättas andningsarbetet för att barnet får ett lite CPAP tryck som hjälper till att öppna luftvägarna på utandningen.
- Sug i näsa och mun vid behov. Försiktighet vid sug i svalget, gå ej längre än ca 7 cm för att undvika att skada anastomosen!
- Överväg inhalationsbehandling
  - NaCl 0,9%, 1-2 ml vb (eller som stående ordination om symtomen så motiverar),
  - Ventoline 2 mg/ml, 1ml vb (med viss försiktighet i samband med malaci, sätt ut vid försämring!)
  - Adrenalin 1 mg/ml, 1 ml vb (effekt ffa på slemhinnsvullnad, ej mot obstruktionen)
  - Konsultera barnlungläkare vid trakeomalaci för att optimera inhalationer och andningsstöd

### **Nasogastrisk sond**

- Minska risk för rubbning/accidentell dragning av nutritionssonden genom patientvantar och skylt på kuvös
- Överväg röntgenkontroll om sondens läge rubbas! Ansvarig läkare avgör om/hur ny sond ska sättas i händelse av att den ligger ovan anastomosen.

### **Thoraxdrän**

- Avvecklas efter 1-2 d om inget utbyte (rtg pulm före drändragning).
- Dränet dras med aktivt sug i början av utandning, varpå såret snabbt försluts med Tegaderm/tejp/sutur.
- Rtg pulm ca 2 h efter drändragning.

### **Nutrition**

- Mat i nutritionssonden ges när barnet är redo (magen "igång", vaket).
- Vätska och parenteral nutrition enligt PM.
- Nexium 1 mg/kg x 1, tills vidare (utvärderas vid 1 års ålder).

### **Smärtlindring**

#### **Anastomoskontroll**

Rtg esofagus vanligen post-op dag 5-7. Överväg byte till nutritionssond 4ch i genomlysning.

- börja med mat oralt, stötta med nutritionssond vb.
- Vid tecken på läckage: fortsatt 0 per os, enteral nutrition via sond. Överväg bredspektrum antibiotika. Överväg dränage (thoraxdrän?) och konservativ behandling i första hand, eller reoperation om uttalat läckage.

Övrig postoperativ utredning på vårdavdelningen när barnet är stabilt:

Rutiner nyfött barn: Barnläkarundersökning (FV2), hörselundersökning, PKU-prov >48h ålder).

### **Ultraljud urinvägar**

### **Ultraljud spinalkanal + Röntgen kolumna/sakrum**

**Genetisk provtagning:** Inhämta samtycke och eventuell släktanamnes för remiss "genomisk utredning med array och exomsekvenser" (fyll i: genomisk array samt exomsekvenser vid normal array). Remiss för barn + mor + far.



**Föräldraomhändertagande:** Kontaktsjuksköterskor introduceras under vårdtiden.  
"Esofagusatresi – föräldrainformation" till föräldrar.

**Överväg kontakta dietist och logoped.** För nutritionsstöd och oral stimulering vid fasta >7 dagar.

**HLR-utbildning erbjuds vårdnadshavare till barn med esofagusatresi.** Förbered familjen på akuta trakeomalacirelaterade luftvägshändelser i hemmet.

## Vårdpersonal

1. Barnet vårdas i kuvös med höjd huvudända.
2. V-sond märks och fixeras ordentligt. Sätt skylt på kuvösen "V-sond får ej rubbas". Vantar på barnet.
3. Fäst en sugkateter på kuvösen med markering för hur långt ner i svalget man kan suga utan att riskera skada på anastomosen.
4. Smärtskatta barnet. Obs: thoraxdrän är smärtsamt.
5. Förband (OP-sår och drän) kontrolleras dagligen. Omläggning tredje postoperativa dagen. Lyft förbandet vid misstanke om infektion för tvätt och ev. läkarbedömning.
6. Matning via v-sonden på läkarordination. Börja med den första utpumpade bröstmjölken om sådan finns. Se till att barnet får sitt sugbehov tillfredsställt, gärna napp.
8. Uppmuntra anknytningen mellan förälder och barn. Engagera föräldrarna tidigt i omvårdnadsarbetet.
9. Omhändertagande av föräldrarna är viktigt. Erbjud kurator och informationsmaterial att läsa.
10. HLR utbildning erbjuds föräldrar innan utskrivning.

## Vård vid long gap/wide gap EA

Begreppet long gap EA (EA utan distal trakeoesofageal fistel) respektive wide gap EA (EA med distal trakeoesofageal fistel) används när matstrupens övre och nedre segment inte direkt kan rekonstrueras med anastomos. I dessa fall opereras barnet vanligen direkt postnalt för att sluta en eventuell trakeoesofageal fistel (thorakotomi), samt anlägga gastrostomi för enteral nutrition (laparotomi). Barnet behåller E-sond med aktivt sug i det övre segmentet fram till dess att matstrupen rekonstrueras, vilket ofta sker vid ett par månaders ålder. Saliv som sväljs ner samlas i övre delen av den blint slutande matstrupen, och det är därför viktigt med fortsatt kontinuerligt dränage av det övre segmentet. *Precis som för alla barn med esofagusatresi som ännu inte opererats är risken för aspiration påtaglig. Aspiration kan ge plötsligt påkomna och mycket allvarliga luftvägstillbud.*

### Beakta särskilt:

**Kontinuerlig övervakning.** Kontinuerlig saturationsövervakning är motiverad till dess att situationen är helt stabil och barnet visar att det skyddar sin luftväg, sväljer, hostar och spottar saliv på tillfredställande sätt.

**Andning.** Hög beredskap för att suga rent i svalget.

**E-sond med kontinuerligt sug.** Sug i E-sond och spola vid behov med 0,5-1 ml NaCl 9 mg/ml vid slemmighet.

- Minska risken att E-sonden rubbas genom patientvantar och skylt på kuvös.
- Byt E-sond 1 ggr/vecka, eller om den åker ut/occluderas. Markera nivå (cm) på ny sond.
- Kontinuerligt sug (Topaz, 5-10 cm H<sub>2</sub>O) alternativt manuell sugning var (5-)15:e minut eller vid behov.

**Nutrition.** Enteral nutrition i gastrostomien påbörjas när barnet så tolererar: 5 ml x 8, trappa upp på 2-3 dagar.

- Nexium är ej motiverat.

- Påbörja *sham feeding*: stimulera oral motorik och intresse för mat. Börja med ett par ml bröstmjölk/ersättning när barnet suger på napp. Ordineras av ansvarig barnkirurg när avlastning/sug i övre esofagussegmentet är välfungerande och föräldrarna är motiverade. Se PM för Sham feeding. **Föräldraomhändertagande.** Föräldrarna kan med fördel läras hantera sugning och skötsel av E-sond. **Logoped och dietist.** Viktigt att koppla in logoped tidigt i förloppet. **HLR-utbildning** erbjuds vårdnadshavare.

## Vid utskrivning:

- Etablera kontakt med hemortssjukhus. Med fördel förses hemortssjukhuset med vårdprogrammet.
- Screeningsundersökningar skall vara gjorda eller planerade.
- Skicka remisser enligt uppföljningsprogrammet.
- Försäkringskassans "Intyg om allvarligt sjukt barn".
- Planera barnkirurgisk uppföljning/mottagningstid.
- Remiss till barnläkare/barnlungmottagning om trakeoesofageal fistel eller etablerad trakeomalaci.
- Informera barnkirurgiska mottagningens kontaktssjuksköterskor.

## Uppföljande kontroller och hemortssjukhusets roll

- Uppföljning av barn med esofagusatresi följer nationella riktlinjer (se nedan).
- Kirurgisk uppföljning sker i huvudsak vid Barnkirurgiska mottagningen i Lund
- Uppföljande kontroller i övrigt (lungmedicinsk uppföljning, dietist etc.) kan ske i Lund eller på hemorten efter överenskommelse.
- Barnet kan behöva hjälp med förskrivning av läkemedel, material och hjälpmedel vilket företrädesvis sköts via hemortssjukhusets försorg.
- Barn med trakeomalaci kan behöva snabb kontaktväg till sitt hemortssjukhus.

De uppföljande kontrollerna syftar bland annat till att identifiera besvär som kan relateras till esofagusatresin, däribland dysfagi (striktur i anastomosen, dysmotilitet, esofagit mm), refluxrelaterade besvär (peptisk eller eosinofil esofagit), trakeomalacirelaterade besvär, skolios, vingskapula mm. Barnkirurgiska kliniken i Lund emotser kontakt vid frågor eller för rådgivning.

## Kvalitetsregister och rapportering till Socialstyrelsen

Barn med esofagusatresi som vårdas med VO Barnkirurgi och neonatalvård, Skånes Universitetssjukhus i Lund registreras rutinmässigt i kvalitetsregister (svenska barnkirurgiska kvalitetsregistret SWEAPS samt Europeiska referensnätverket för ovanliga medfödda missbildningar ERNICAs EPSA-register). Därtill rapporteras all vård som bedrivs inom ramen för nationell högspecialiserad vård (NHV), däribland vård av barn med esofagusatresi, rutinmässigt till Socialstyrelsen.

## Guidelines och konsensusdokument

NASPHGAN guidelines från 2016 om utvärdering och behandling av gastrointestinala och nutritionsrelaterade komplikationer hos barn med esofagusatresi:

[http://www.naspghan.org/files/documents/pdfs/positionpapers/ESPGHAN\\_NASPHGAN\\_Guidelines\\_for\\_the\\_Evaluation\\_and.19%20\(1\).pdf](http://www.naspghan.org/files/documents/pdfs/positionpapers/ESPGHAN_NASPHGAN_Guidelines_for_the_Evaluation_and.19%20(1).pdf)

ERNICA konsensusdokument om kirurgi respektive uppföljning av barn med esofagusatresi:

- [ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management \(2020\)](#)
- [ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal atresia and Tracheoesophageal Fistula: Follow-up and Framework \(2020\)](#).
- [ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Long-Gap Esophageal Atresia: Perioperative, Surgical, and Long-Term Management \(2021\)](#).

NASPHGAN guidelines från 2009 om handläggning av reflux hos barn:

<http://www.naspghan.org/files/documents/pdfs/position-papers/FINAL%20-%20JPGN%20GERD%20guideline.pdf>

På Svenska Föreningen för Pediatrik Gastroenterologi, Hepatologi och Nutrition finns vårdprogram för reflux: <http://gastro.barnlakarforeningen.se/vardprogram/>

## Nationella riktlinjer för uppföljning av barn med esofagusatresi

Ålder/post-operativ tid	1 mån	2 mån	6 mån	1 år	3-4 år	7-8 år	14-15 år
<b>Barnkirurg</b>	x <sup>1</sup>	x	x	x <sup>2</sup>	X	x	x
Esofagus-rtg		x					
Skopi (kalibrering+dil+ px)				x			x
pH+Impedansmätning				x <sup>3</sup>			x
<b>Lungläkare</b>		x		x			x
Spirometri							x
Arbetsprov							x
<b>Dietist o/e nutritions-ssk</b>		x					
<b>Logoped</b>		x					