



VÅRDPROGRAM ANOREKTALA MISSBILDNINGAR

Barnkirurgiska sektionen, VO Barnkirurgi och
neonatalvård, Skånes Universitetssjukhus, Lund

SAMMANFATTNING

Detta vårdprogram är riktat till remittenter, avdelningspersonal, mottagningspersonal och barnkirurger.

Användningsområdet är utredning, behandling och uppföljning av anorektala missbildningar (analatresi) hos barn.

Vårdprogram anorektala missbildningar (ARM)

Författare: Louise Tofft, Specialistläkare Ansvarig: Pernilla Stenström, Överläkare

Innehållsförteckning

Bakgrund	2
ARM klassificering	2
Primär utredning och handläggning	3
För remitterter	3
Nyfödda.....	3
Anamnes, klinisk undersökning och åtgärder med journaldokumentation vid översäpporering:	3
Kontaktvägar till barnkirurgen i Lund	3
Barnkirurgens primärjour: 046-17 84 14.....	3
På avdelning 65	4
Initialt omhändertagande och journalanteckning.....	4
Initial preoperativ röntgen, utredning och provtagning	4
Operativ handläggning av ARM med primär (mini-) PSARP.....	5
Preoperativ handläggning.....	5
Operation	5
Postoperativ vård.....	5
Postoperativ röntgen och utredning	6
Operativ handläggning av ARM med primär stomiuppläggning	6
Preoperativ handläggning.....	6
Operation	6
Postoperativ vård.....	6
Röntgen och utredning inför sekundär PSARP (med stomiskydd)	7
Operativ handläggning av ARM med sekundär PSARP (med stomiskydd)	7
Preoperativ handläggning.....	7
Operation	7
Postoperativ vård.....	7
Handläggning inför stominedläggning.....	8
Uppföljning.....	8
Anslöndering efter (mini-) PSARP	8
Röntgen och utredning efter PSARP	9
Uppföljningsschema hos barnkirurg	9
Tarmterapeut.....	9
Urinvägar	10
Psykologisk uppföljning.....	10
Register.....	10
Nationellt uppföljningsprogram vid ARM	11
Standardiserad uppföljning av tarm- och urinvägsfunktion.....	12
Tarmfunktion (Bowel funktion score och Krickenbeck).....	12
Urininkontinens enligt ICCS 2014	12

Bakgrund

Anorektala missbildningar (ARM) uppträder hos ca 1/5000 nyfödda och är något vanligare hos pojkar. Orsaken är inte känd men troligen multifaktoriell.

I de flesta fall upptäcks missbildningen direkt efter förlossningen då man inte ser någon normal ändtarmsöppning. Förekomst av analöppning ska rutinmässigt undersökas perinatalt av ansvarig barnmorska och dokumenteras i förlossningsjournalen.

Ibland kan de perineala fistlarna med stor öppning gå utan diagnos och upptäckas senare under en utredning för förstoppningsbesvär.

Associerade missbildningar kan finnas i hjärta, urinvägar, genitalia, kotpelare, ryggmärg, extremiteter och övrig gastrointestinalkanal. Barn med trisomi 21 har oftare ARM än andra barn. ARM kan innebära ett livslångt handikapp med förstoppningsproblematik, inkontinens för avföring och urin samt sexuell funktionsnedsättning.

ARM klassificering

ARM klassificeras enligt Krickenbeck-klassifikationen som beskriver var fisteln från den blint slutande ändtarmen mynnar:

Pojkar	Flickor	Pojkar och flickor
Rekto-uretral fistel (inkl. nivåerna rekto-bulbär och rektoprostatisk)	Rekto-vestibulär fistel	Perineal fistel
Rekto-vesikal fistel	Kloak	Ingen fistel
		Analstenos
		Rektumatresi (har analöppning)

Primär utredning och handläggning

För remitterter

Nyfödda

Anamnes, klinisk undersökning och åtgärder med journaldokumentation vid överrapportering:

Födelsevikt, födelselängd, födelsevecka samt eventuella problem under graviditet.

AT: Nedsatt AT? Dehydrering? Kräkningar? Feber?

Hjärta/lungor: Auskultation. Tecken till hjärtfel?

Buk: Uppspänd? Tarmresning? Peritonit?

Uro-genitalia inkl. perineum: Synlig fistelöppning? Mekonium från fistel? Hypospadi? Scrotal fistel? Syns fistel vid introitus? Perineal groove (slemhinnebeklädd perineum) på flickor? Vaginalöppning? Mekonium i urin (fistel till urinvägar)? Antalet öppningar (kloak = 1 öppning)?

Extremiteter: antal fingrar/tår, klumpfot?

Röntgen

BÖS vid tecken till ileus.

Övriga åtgärder

Fasta. V-sond (kontrollera läget för att utesluta esofagusatresi).

Venös infart. Glukosdropp samt ev. ersättning av förluster från v-sond.

Sondering i ev. synlig fistel med Foleykateter.

Kontakt med barnkirurgens primärjour i Lund för överflyttning.

Kontaktvägar till barnkirurgen i Lund

Barnkirurgens primärjour: 046-17 84 14

Vid icke akut utredning skickas remiss till barnkirurgiska mottagningen BUS Lund.

Avdelning 65 BUS Lund: 046-17 80 65

Kontaktsköterskor:

Barnsjuksköterskor: 046-17 81 06

Stomisköterska: 046-17 81 36

Uroterapeut: 046-17 81 37

På avdelning 65

Initialt omhändertagande och journalanteckning

Anamnes och klinisk undersökning med journaldokumentation:

Födelsevikt, födelselängd, födelsevecka samt eventuella problem under graviditet.

AT: Nedsatt AT? Dehydrering? Kräkningar? Feber?

Hjärta/lungor: Auskultation. Tecken till hjärtfel?

Buk: Uppspänd? Tarmresning? Peritonit?

Uro-genitalia inkl. perineum: Synlig fistelöppning? Mekonium från fistel? Hypospadi? Scrotal fistel? Syns fistel vid introitus? Perineal groove (slemhinnebeklädd perineum) på flickor? Vaginalöppning? Mekonium i urin (fistel till urinvägar)? Antalet öppningar (kloak = 1 öppning)?

Extremiteter: antal fingrar/tår, klumpfot?

Övriga åtgärder

Fasta. V-sond (kontrollera läget för att utesluta esofagusatresi).

Venös infart. Glukosdropp samt ev. ersättning av förluster från v-sond.

Sondering i ev. synlig fistel med Foleykateter.

Stäm av sociala situationen, och eventuellt behov av intyg.

Utse kontaktsköterska och berätta vem som är ansvarig kirurg.

Initial preoperativ röntgen, utredning och provtagning

BÖS inkl. invertogram efter 20–24 timmar ger tarmavstånd till hudnivå och bidrar till beslut om stomiuppläggning eller ej.

Kardiologkonsult.

Preoperativa prover: Blodgas, bastest, blodgruppering och kreatinin.

Operativ handläggning av ARM med primär (mini-) PSARP

Operation inom 24–48 h ålder om barnet inte kan bajsas via fisteln.

Operation inom 4 veckor om barnet tömmer via fisteln. Observera att det i väntan på operation behövs sköljningar två gånger dagligen med NaCl 10ml/kg via fisteln för att säkerställa tarmtömning.

Preoperativ handläggning

Kontakt med anestesilog.

Venös infart: Icke tunnelerad CVK vid för postoperativ TPN.

Antibiotikaproxylax: Tienam iv dag 0–7 postoperativt.

Blodbeställning: 1 SAG.

Operation

Perineala fistlar rekonstrueras primärt via en s.k. Mini-PSARP (Posterior Sagittal Anorektal Plastik). Ibland kan vestibulära fistlar rekonstrueras primärt via PSARP utan stomiskydd.

Om ett barn med perineal fistel är dålig i sitt allmäntillstånd eller om man är osäker på fisteltyp kan alltid en kolostomi anläggas primärt.

Kolposkopi genomförs hos flickor. Åtgärda ev. hydrokolpos.

KAD.

Postoperativ vård

Antibiotika: Tienam iv dag 0–7 postoperativt.

Antikoagulantia (pga CVK): Fragmin sc.

Smärtlindring: Paracetamol iv, morfin iv, Catapressan iv, EDA eller sakralbedövning efter bedömning. OBS! Barnet kommer ha starka postoperativa smärtor varvid morfinpump är rekommenderat.

KAD: Dag 0–7 postoperativt.

Nutrition: Dag 0–7 postoperativ fasta med TPN enligt nutritions-pm.

Sårvård: Enligt sårvårds-pm (Sårtvätt x 2 + vid behov med natriumklorid och topsrengöring + Aquacelremsa med glest satta silikontejp-remsor). Föräldrarna medverkar vid sårvården på avdelningen och utför den vidare i hemmet tills plastiken är läkt.

Stjärtprofylax: vid behov enligt pm.

Psykosocialt: Erbjud kontakt med kurator och ev. psykolog. Utfärda FK-intyg.

Postoperativ röntgen och utredning

Inom 6 månader beställes och utföres:

- Ultraljud urinvägar (singelnjure, hydronefros, dubbelnjure, urinblåsekonfiguration).
- Ultraljud ryggmärg (fjättrad märg, kotanomali).
- Slårtg rygg (sakrumanomali, övrig kotanomali) om ej BÖS är gjord preoperativt.
- 4-timmars miktionsobservation inkl. resurinkontroll.
- MR rygg- vid patologiska fynd på röntgen och ultraljud rygg alt. avvikande miktionsobservation.
- Genetisk screening. Blod till genetisk biobank. Även föräldrars blod om de önskar.

Operativ handläggning av ARM med primär stomiuppläggning

Operation inom 24–48 h ålder.

Preoperativ handläggning

Kontakt med anesthesiolog.

Venös infart: PVK.

Antibiotikaprofylax: Cefuroxim + Metronidazol iv 1 dos, därefter efter kirurgens ordination.

Operation

En (laparoskopiskt assisterad) **proximal** delad sigmoideum-stomi anläggs om misstänkt eller konstaterad fistel till urinvägar eller kloak föreligger.

Vid anorektal missbildning utan fistel till urinvägar kan en (laparoskopiskt assisterad) proximal loop-sigmoideum-stomi anläggas.

Vid kloak med en lång (> 3 cm) gemensam gång rekommenderas en transverso-stomi för att inte tappa tarmlängd till rekonstruktionen. Familjen ska informeras om stomiprolaps-risken.

Om ett barn med perineal fistel är dålig i sitt allmäntillstånd eller om man är osäker på fisteltyp kan alltid en kolostomi anläggas primärt.

Kolposkopi genomförs hos flickor. Åtgärda ev. hydrokolpos.

Postoperativ vård

Antibiotika: Efter ordination av ansvarig kirurg.

Vid fistel till urinvägar: kontinuerlig Trimetoprimprofylax tills urinvägarna är utredda.

Smärtlindring: Paracetamol iv, morfin iv och Catapressan iv.

Nutrition: Enteral. Ev. kortvarig fasta efter ordination av ansvarig kirurg.

Sårvård: Sedvanlig stomiomläggning.

Psykosocialt: Erbjud kontakt med kurator och ev. psykolog. Utfärda FK-intyg.

Röntgen och utredning inför sekundär PSARP (med stomiskydd)

Inom 4 veckor beställes:

- Slätröntgen rygg (sakrumanomali, övriga kotanomali inkl. revbensanomali).
- Ultraljud rygg/ryggmärg (fjättrad märg, kotanomali). Utföres innan barnen fyllt 3 månader.
- Ultraljud urinvägar (hydronefros, singelnjure, annan anatomisk avvikelse, blåskonfiguration).
- MUCG (fistelkartläggning, form på uretra – vinkel, reflux) plus
- Kontrast-rtg distala colon (fistel till urinvägar, avstånd till hud)
- Kontrast-rtg genitalia vid kloakmissbildning (avstånd från konfluens till vagina/uretra)
- Cystometri (neurogen blåsa, höga tryck, blåsvolym). Utföres inom första månaderna, innan stomiedläggning görs.
- 4 h miktionsobservation inkl. resurinkontroll.

Operativ handläggning av ARM med sekundär PSARP (med stomiskydd)

Operation vid ca 4 veckors ålder.

Preoperativ handläggning

Kontakt med anestesilog.

Venös infart: PVK.

Antibiotikaproxylax: Tienam iv dag 0–7 postoperativt.

Blodbeställning: 1 SAG.

Operation

Rekonstruktion via PSARP (Posterior Sagittal Anorektal Plastik).

Vid kloak PSARVUP (Posterior Sagittal Ano Rektal Vagino Uretral Plastik).

Skopi via passiv stomi för att placera ledare i fisteln för att underlätta dissektionen.

Kolposkopi genomförs hos flickor.

KAD. Kontrollera läget vid fistel till urinvägar.

Postoperativ vård

Antibiotika: Tienam iv dag 0–7 postoperativt.

Smärtlindring: Paracetamol iv, morfin iv, Catapressan iv, ev. EDA eller sakralbedövning efter bedömning. OBS! Barnet kommer ha kraftiga postoperativa smärtor varvid morfinpump är rekommenderat.

KAD: dag 0–7 postoperativt. Vid fistel till urinvägar: 1–2 veckor postoperativt. Överväg RIK eller förlängd katetertid vid svårighet att tömma blåsan. Ev. vaginal sond vid PSARVUP: 1–2 veckor postoperativt.

Nutrition: Enteral.

Sårvård: Enligt sårvårds-pm (Sårtvätt x 2 + vid behov med natriumklorid och

topsrengöring + Aquacelremsa med glest satta silikontejp-remsor). Föräldrarna medverkar vid sårvården på avdelningen och utför den vidare i hemmet tills plastiken är läkt.

Stjärtprofylax: vid behov enligt pm.

Psykosocialt: Erbjud kontakt med kurator och ev. psykolog. Utfärda FK-intyg.

Handläggning inför stominedläggning

Stominedläggning görs 2-3 månader efter PSARP.

Barnen som är aktuella för stominedläggning behöver genomgå en kontroll av den distala bortkopplade delen av ändtarmen för att se att tarmen har normal vidd. Vidare behöver barnet sonderas analt för att kontrollera ändtarmsöppningen storlek och att ingen striktur har utvecklats under tiden tarmen har varit bortkopplad.

Preoperativt utföres:

- Kontraströntgen distala kolon

Notera under sövningen anus storlek med Hegarstorlek. Om kontraströntgen inte har blivit gjord sonderas hela den urkopplade tarmen med foleykateter för att säkra passage.

Uppföljning

Analsondering efter (mini-) PSARP

Utföres 3–4 veckor efter PSARP på barnkirurgiska mottagningen.

Applicera xylocaingel lokalt en halvtimme innan.

Rikligt med glidslem och börja alltid med ett litet Hegarstift exempelvis strl. 4–6 vid första sonderingen. Om svårighet att sondera forcera inte! Föräldrarna sonderar 2 ggr per dag i hemmet. Man ökar storlek på Hegarstiften med 1 strl. varannan vecka via mottagningsbesök till målstorlek efter ålder.

Ålder	Hegarstorlek	Foleystorlek
1–2 mån	4-6-8	12-16
3–4 mån	8–10	
5–12 mån	10–12	18-22
1–3 år	12–15	
3–12 år	15–20	

Sent upptäckta anorektala missbildningar och analstenos innebär ofta stora påfrestningar för barn och föräldrar vid vakensondering. Vid behov av dilatation sövs barnen.

Röntgen och utredning efter PSARP

Inom 6 månader beställes:

- MR ryggmärg i narkos (på alla ARM förutom de med perineal fistel och normalt ultraljud sakrum/ryggmärg) med frågeställning fjättrad ryggmärg, caudal regression, kotanomali, presakral tumör
- Cystometri (jämförs med preop cystometri).
- 4 h miktionsobservation inkl. resurinkontroll.
- Genetisk screening och blod till genetisk bank. Även av föräldrar om de så önskar.

Uppföljningsschema hos barnkirurg

Uppföljningen individualiseras men nedanstående schema av mottagningsbesök är obligatoriskt. Se även det nationella uppföljningsprogrammet vid ARM längre ned i vårdprogrammet. Nyckelkontroller sker vid 1, 5 10 och 14 år.

1. Mottagningsbesök varje-varannan vecka t.o.m. stominedläggning
2. Mottagningsbesök 1 gång/ månad från stominedläggning t.o.m. 1-årskontrollen
3. 1-års kontroll: summering av undersökningsfynd och screeningresultat: urinvägar, hjärta, rygg, ryggmärg, skelett, genetik, genitalia
4. Mottagningsbesök vid 2, 3 och 4 års ålder
5. 5-års kontroll: planering inför skolstart
6. Mottagningsbesök vid 10 och 12 års ålder
7. Mottagningsbesök 14–15 års ålder: Ställningstagande till formell överlämning till bäckenbottencentrum kirurgi SUS Malmö för fortsatt kontakt i vuxen ålder. Oavsett om patienten önskar denna kontakt vid detta tillfälle författar ansvarig barnkirurg en vårdsammanfattning av den barnkirurgiska tiden enligt separat brevmall.

Vid varje besök görs en journalanteckning innehållande:

- Anamnes tarm: Avföringsfrekvens, användande av bulkmedel (preparat, frekvens), avföringskonsistens, förekomst av inkontinens och/eller soling samt social begränsning.
- Anamnes urin: Inkontinens, infektioner samt social begränsning.

ARM får i olika grad en livslång tarmtömningsproblematik. Det är mycket viktigt att direkt efter PSARP initiera bowel management både för att få en god tarmfunktion samt för att undvika megarectum-sigmoideum.

Tarmterapeut

Alla barn med anorektala missbildningar skall ha kontakt med tarmterapeut, vilket initieras i samband med diagnos. Tarmterapeuten ger information om stomiskötsel, tarmskötsel, samt symtom på och behandling av obstipation.

Barnen ansluts första året till ett bowel management-program.

Urinvägar

Kontroll och handläggning av urinvägarna och blåstömningsfunktionen sker via mottagningsbesök, enkäter samt via uroterapeut. Ansvarig för denna uppföljning är barnkirurg med barnurologisk profil och denna kontakt knytes oftast i samband med diagnos av ARM.

Psykologisk uppföljning

Att födas med ARM eller att få ett barn med ARM kan innebära stora psykologiska påfrestningar både individuellt samt inom familjen. Psykologkontakt med klinikkens psykolog skall erbjudas redan under de första levnadsmånaderna. Frågan ifall psykologkontakt önskas skall ställas vid återbesöken.

Register

Kliniken har ett kvalitetsregister för barn med ARM.

Alla vårdnadshavare till barn med ARM får skriftlig information om att en oidentifierad registrering görs till lokalt, kommande nationellt samt internationellt register avseende ARM. Om familjen önskar avstå från registrering kan de göra ett aktivt avsägande till personal eller sekreterare på avdelning 65. Detta skall i så fall dokumenteras i journalen.

Nationellt uppföljningsprogram vid ARM

Ange i journal:	Första året	1-årskontroll	5-årskontroll	14-årskontroll
Typ anorektal missbildning	x			
Spinal missbildning UL/MR	x			
Missbildning i urinvägar UL MUCG vb	x			
Missbildning genitalia Klinisk undersökning UL vb	x			
Hjärtmissbildning Kardiolog	x			
4 timmars miktionskontroll	x			
Skelettmissbildningar	x			
Övriga gastrointestinala missbildningar	x			
Övriga missbildningar	x			
Syndrom	x			
Urodynamisk undersökning- vid behov				
Krickenbeck symptomskala*		x	x	x
Urinvägsinfektioner		x	x	x
Urininkontinens**		x	x	x
Operation i urinvägar eller gynekologisk intervention		x	x	x
Behov av överföring till vuxen				x

Standardiserad uppföljning av tarm- och urinvägsfunktion

Följande anges i journal vid Lunds barnkirurgiska klinik: *Krickenbeck Fråga 1-3

Tarmfunktion (Bowel funktion score och Krickenbeck)

1. Kan hålla/kontrollera avföring			
Ja	Nej		
2. Har avföringsinkontinens/soiling			
Aldrig	1-2 gånger/vecka	Flera gånger i veckan	Alltid kladd
3. Har förstoppning:			
Nej	Behandlas med diet	Behandlas med peroral laxantia t ex Movicol	Varken diet eller Movicol hjälper
4. Använder lavemang:			
Aldrig	Vid behov	Regelbundet 1 -2 gånger per vecka	Regelbundet dagligen
5. Besvär av gaser: Svårt att hålla gaser, mycket besvär av gaser tex illaluktande, okontrollerat, uppspändhet			
1. Aldrig	Ibland	Ofta	Alltid

Urininkontinens enligt ICCS 2014

1. Kan hålla urin			
Ja	Nej		
2. Kissar på sig dagtid			
Aldrig	Ibland ca 1 gång/vecka	Ofta Flera gånger i veckan eller månaden	Dagligen
3. Vid daginkontinens			
Vid ansträngning (tex hoppar, hostar)	Vid trängning (tex kan inte hålla sig till toaletten)	Efterdropp	Helt olika
4. Kissar på sig på natten (enures)			
Aldrig	Ibland ca 1 gång/vecka	Ofta Flera gånger i veckan eller månaden	Dagligen
5. Har svårt att få ut urinen (obstruktion) tex krystkissar, trycker på magen, känsla av att inte kunna tömma blåsan			
Aldrig	Ibland ca 1 gång/vecka	Ofta Flera gånger i veckan eller månaden	Dagligen
6. SOCIALT: Finns problem med sociala aktiviteter, kompisar etc pga. avföring eller urininkontinens (ange vilket)			
2. Aldrig	Ja ibland begränsas kompisar eller aktiviteter	Ja påverkar ofta umgänge eller sociala aktiviteter	Ja alltid stora problem