

Esofagusatresi

BAKGRUND

DIAGNOS

PREOPERATIV HANDLÄGGNING

KIRURGI

POSTOPERATIV VÅRD

UPPFÖLJNING

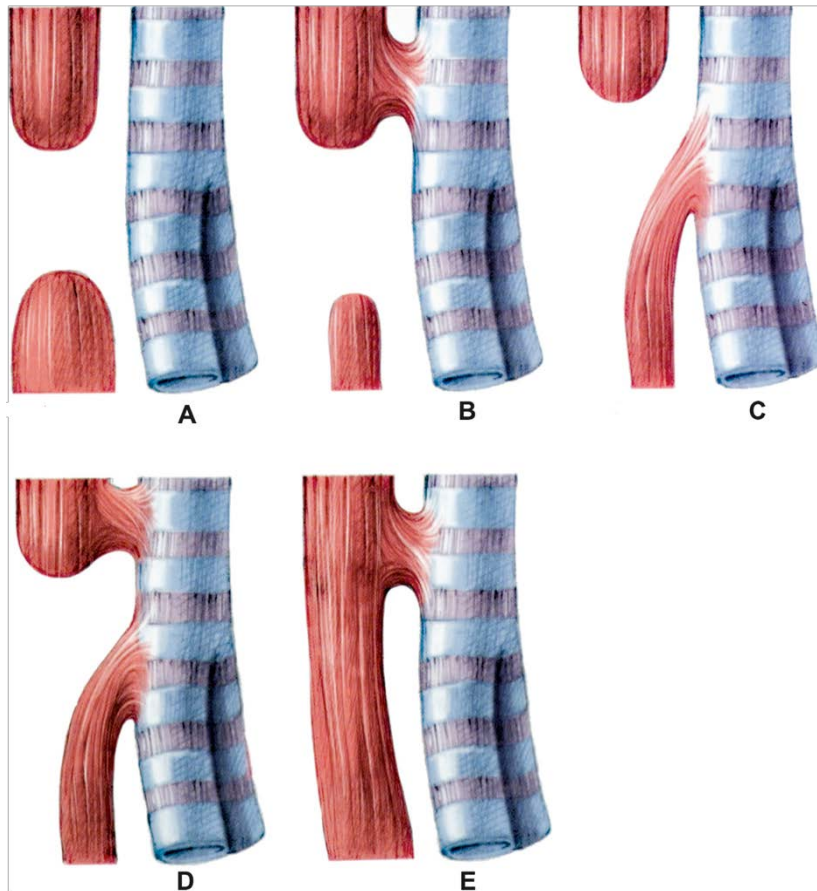
BAKGRUND

Incidensen för *Esofagusatresi* (EA) är ca 1/3000–4000 levande födda och något högre för pojkar. Missbildningen uppstår tidigt i fosterlivet då esofagus och trachea utvecklas till två separata kanaler. I vissa få familjer är esofagus ärftlig, men i de flesta fall är missbildningen sporadisk. Risken för ett barn där en av föräldrarna haft EA är ca 3–4%, och för ett kommande barn till syskon med EA är 0.5–2%. Om EA är en del av ett syndrom gäller den ärftlighet och uppkomstmekanism som är förenad med det specifika syndromet.

Upp till ca hälften av barnen har andra missbildningar, där missbildningar i hjärta (20–25%) och urinvägar (25–30%) liksom anorektala missbildningar (15–20%)- och skelettmmissbildningar (40–50%) dominerar. Om tre eller fler missbildningar föreligger *VACTERL* syndrom (vertebral, anorectal, cardiac, tracheo-esophageal, renal, limb) vilket ses hos ca en fjärdedel av barnen med EA. Ett syndrom där EA ibland förekommer med är *CHARGE* (coloboma of the eye, heart defects, atresia of the choanae, retarded growth and/or development, genital hypoplasia, ear anomalies). EA är också vanligare vid Trisomi 13, 18 och 21.

Klassifikation

Olika former av EA baserar sig på atresins lokalisation och förekomst av trakeo-esofageal fistel (TEF). Vanligaste klassificeringen är Gross' (Figur 1). En viktig uppdelning är också hur långt avståndet är mellan esofagusändarna. S.k. long gap *long-gap* EA omöjliggör direktanastomos och brukar definieras som > 3 kotkroppar på röntgen. Fistellös EA (Gross typ A) är alltid long-gap och Gross typ B-D kan i enstaka fall vara long-gap. Long-gap står totalt för ca 5–10% av alla EA.



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%), esofagus intakt, oftast

senare diagnos än vid atresi.

DIAGNOS

Diagnosen ställs postpartum men kan misstänkas innan vid polyhydramnios hos modern (hos ca 60% av graviditeter med barn med EA). Vid avsaknad av ventrikel på prenatalt ultraljud inger detta stark misstanke om long-gap EA.

- Ett barn med EA debuterar oftast med ökad salivering, hosta, cyanosepisoder, andningsbesvär i kombination med luftskummigt sekret från mun och näsborrar och kräkningar vid tillmatning.
- Misstanke om EA förstärks om det inte går att föra ner en v-sond till ventrikeln, sonden fastnar oftast ca 8–12 cm från näsborren. Ibland kan sonden vikas dubbelt i esofagus vilket kan medföra feltolkning av sondens läge, sonden fungerar dock av förklarliga skäl inte.
- Diagnosen verifieras med lungröntgen och buköversikt. Oftast framträder gasfylld dilaterad övre esofagus. Gas i magtarmkanalen talar för att det finns en TEF. Gastom buk efter 12 timmar postpartum indikerar således long-gap EA.
- I tveksamma fall kan övre esofagus visualiseras bättre med luftinjektion alternativt 1ml vattenlöslig kontrast via nedlagd sond. Efter undersökningen suggs kontrasten upp igen.

Fallgrop

Sondspetsen hamnar submuköst och kontrastens fördelning imiterar esofagusatresi. Ses framförallt 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.

PREOPERATIV HANDLÄGGNING

Handläggning på lokalsjukhuset före transport

Barnkirurg är ansvarig för planerandet och handläggningen av barnets vård med hjälp av neonatolog och/eller barnanestesiolog. Var barnet vårdas inom kliniken i Lund bedöms efter prematuritet, vikt, AT, andra missbildningar m.m.

Det är angeläget att undvika övertrycksventilation såsom C-PAP eller endotracheal intubation, eftersom övertrycksventilation medför risk för ventrikeldruptur. Om patienten måste intuberas bör thorakotomi övervägas för att åtgärda fisteln. Alternativt skall man vara beredd att evakuera luft i ventrikel med en grov venflon.

1. Undersök barnet.

- Anteckna gestationsålder, födelsevikt, Apgar
- Hjärt-, lung-, bukstatus (uteslut analatresi)
- Extremiteter

2. Höjd huvudända.

- Val av kuvös vid behov (prematura), säng, etc. bedöms efter barnets vikt, ålder och allmäntillstånd.

3. Kontinuerlig övervakning.

- Andningsfrekvens, SaO₂, Puls, Blodtryck
- Temp, Bukomfång
- Vätskebalans

4. Intravenös infart.

5. Andning

- Sug rent näsa och svalg.
- Reploglekateter (ch 10) nedlägges via näsan tills fjädrande motstånd, fixera med Hydrocoll och Mefix. Koppla till kontinuerligt sug (Topaz) (börja på 5–10 cm H₂O, obs läkarordination) men om detta inte finns måste man övervaka och suga rent manuellt var femte minut. Finns inte Reploglekateter/sond på inremitterande sjukhus ska en vanlig v-sond sättas.

Preoperativ handläggning på Barnsjukhuset, Lund

→ Checklista vid lång vårdtid (foto på mobilen)

1. Informera barnkirurg och barnanestesiolog om att patienten kommit

2. Granska röntgenbilder. Beställ nya vb.

3. Höjd huvudända.

- Val av kuvös, säng, etc. bedöms efter barnets vikt, ålder och allmäntillstånd.

Vårdprogram esofagusatresi

4. Kontinuerlig övervakning.

- Andningsfrekvens, SaO₂, Puls, Blodtryck
- Temp, Bukomfång
- Vätskebalans

6. Om barnet inte redan har: Intravenös infart

7. Andning

- Sug rent näsa och svalg.
- Repleglekateter (ch 10) nedlägges via näsan tills fjädrande motstånd, fixera med Hydrocoll och Mefix. Koppla till kontinuerligt sug med start på 5–10 cm H₂O (obs läkarordination!).

Tips avseende Repleglekatetern

- Risk att perforera svalgets slemhinna med katetern kan minskas genom att värma katetern i hett vatten och böja kateterspetsen till en mjuk kurvatur samt använda rikligt med glidslem (olja försvårar fixationen)
- Kateterns sidokanal skall hela tiden vara öppen till luft vilket underlättar för huvudkanalen att hela tiden vara öppen. Om sidokanalen är blockerad sker spolning av denna. Då kan huvudkanalen fortsätta vara kopplad till sugen. Om det inte går att få i gång en igensatt sidokanal ens genom att maxa sugen; byt. Maxning sker genom att röret som förbinder sugflaskan med det atmosfäriska trycket tillfälligt täpps till. Obs! Maxa med försiktighet – endast korta perioder på någon sekund.
- Repleglekateterns huvudkanal skall hela tiden suga en blandning av saliv – luft – fysiologisk koksalt. Vid stopp skall huvudkanalen rensas genom alternerande med fysiologisk koksalt och Acetylcystein (brustablett 200 mg löses i 1/2 glas vatten). Volym: tills slempluggen lossnar. Oftast behövs 1–2 ml.
Hur ofta huvudkanalen skall spolas beror helt på hur ofta det blir stopp. Vid välfungerande kontinuerligt utbyte av saliv behöver spolning inte ske. Det är inte ovanligt att efter hand blir sekretet segare, och då kan det krävas rensning av huvudkanalen mer eller mindre hela tiden! Om det inte går att rensa katetern, måste den bytas!
- Vid misstänkt suginsufficiens: Mät sugeffekten genom att suga upp en vattenpelare i sugslangen. Mät hur hög vattenpelaren är.

8. Nexium (1 mg/kg).

9. Ultraljud hjärta.

Utförs ur både kirurgisk (högerställd aortabåge, kärtring) och anesthesiologisk synpunkt.

10. Blodprover.

- Blodstatus (Hb, LPK, Trc), Elektrolyter, Syra-bas, leverstatus, CRP
- Blodgruppering, BAS-test

11. Beställning av blod (två enheter).

KIRURGI

1. **Tidpunkt:** Operation genomförs dagtid inom 24 timmar, även helgtid, i sällsynta fall akut operation.
2. **Antibiotikaproylax:** Zinacef 20 mg/kg.
3. **Ingrepp:**
 - A. Ansvarig kirurg bör personligen delta i uppläggning/klädsel av patienten.
 - B. Bronkoskopi.
 - C. Högersidig thorakotomi (Interkostalrum 4 el. 5) via retropleural approach.
 - D. V. Azygos ligeras och delas vid behov. Identifiera och ligera TEF med beaktande av N. Vagus. Markera nedre segmentet med hållsuture för orientering. Ligera fisteln intill trachea med 5-0 Vicryl. Komplettera med suturligatur 5-0 Vicryl ca 5 mm från ligaturen. Sätt hållsuture i nedre segmentet av esofagus och dela esofagus från den ligerade fisteln. Dissekera färdigt nedre segmentet.
Övre esofagus nedre pol kan lokaliseras lättare om sonden försiktigt pressas ned intermittent.
Dissekera fritt försiktigt – observera närheten till trachea. Öppna centrerat och med samma mått som nedre esofagus övre diameter.
 - E. Anastomosen sys med resorberbar sutur 4/0 eller 5/0. *Viktigt att se till att esofaguskutan finns 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 Repoglekatetern till enkellumenkateter ch 8.* Be anestesi mäta avståndet från näsborren till anastomosen. Håll sondspetsen med pincett och be anestesi dra försiktigt i v-sonden för att utesluta att sonden ligger ringlad i svalget. Alternativt kan anestesi kontrollera med laryngoskop. För ner v-sonden tills spetsen ligger i ventrikeln. Vid behov: kontrollera med genomlysning. Sy resten av anastomosen.
 - F. Okomplicerad operation som genomförts retropleuralt kräver normalt inte drän. Om pleura parietale öppnas kan drän evt läggas in och kopplas till 15 cm vattensug. Lämpligt dränstorlek Ch 12.
 - G. Om patienten bedöms komma vara i behov av central infart läggs CVK (icke tunnelerad) i slutet av operationen.

POSTOPERATIV VÅRD

Barnets vikt och ev. prematuritet avgör om barnet vårdas Barnintensiven eller Neonatal-IVA postoperativt. Ansvarig kirurg lämnar muntlig rapport direkt till ansvarig personal direkt efter operationens slut. Vid överflyttning till barnkirurgisk avdelning vårdas barnet på intermediärsal.

Vårdprogram esofagusatresi

1. Kontinuerlig övervakning.

- Andningsfrekvens, SaO₂, Puls, Blodtryck
- Temp, Bukomfång
- Vätskebalans

2. Andning

- Sluten kuvös vid behov, med maximal luftfuktighet (minskar nedkylning och löser segt slem)
- O₂ vid behov
- Rensugning av näsa och mun vid behov. Försiktighet vid rensugning av svalget!
- Inhalationer vid behov.

3. V-sond

- Minska risk för rubbning/accidentell dragning av v-sonden genom patientvantar och skylt på kuvös
→ Om v-sonden misstänks ha rubbats ur sitt läge skall kontroll ske radiologiskt!
- Om v-sonden dragits upp och befinner sig ovan anastomosen är det bakjour i barnkirurg som bestämmer fortsatt handläggning.
→ Postop. dag 1-3: ev. säkrast att avstå v-sond till kontrastundersökning är gjord efter en v.
→ Postop. dag ≥ 4: ev. ny tunn sond sätts m.h.a. kontrast och genomlysning.
Ange på remissen att v-sonden inte får föras ned utan att ansvarig bakjour i barnkirurgi underrättas och medverkar vid undersökningen.
- Om v-sonden fortfarande befinner sig distalt om anastomosen, avgör barnkir-bakjour om läget kan återställas genom att föra ner katetern till rätt position (kontraindikation är smal nedre esofagus).

4. Drän

- Eventuellt drän behålls tills det inte kommit någon vätska eller passerat luft under två dygn.
→ Lungröntgen. Om normal så dras ett evt drän under pågående sug (dränet roteras och dras ut snabbt i början av utandning). Täck hålet snabbt med Tegaderm/tejp/sutur. Ny lungröntgen efter två timmar eller tidigare vid misstanke på komplikation.

5. Nutrition

- Då patientens tillstånd tillåter (ofta 2-3 dagar postoperativt) ges mat via sonden: initialt 5 mlx8 med daglig linjär ökning till full uppfödning under ca en vecka (dag 2: 10 mlx8, dag 3: 20 mlx8 osv.).
Partiell Parenteral Nutrition är vanligtvis inte nödvändigt.
- Vätska: Glukos 5%, 14Na⁺/2K⁺/100 ml.
- Vikt dagligen
- Fortsatt Nexium 1 mg/kg.

6. Smärtlindring

- Adekvat smärtlindring är oerhört viktigt
- Paracetamol + Catapressan + ev. Morfin iv.

7. Hud

- Operations- och dränsår kontrolleras dagligen och omlägges vid behov. Vid misstanke om infektion skall läkarbedömning göras.

Vårdprogram esofagusatresi

8. Anastomoskontroll

Ca 7 – 10 dagar efter operation görs kontraströntgen av esofagus. Vanligen deponeras lämplig volym vattenlöslig kontrast (Omnipaque 240 mg/ml) i munhålan. Bilder med både frontal- och sidoprojektion tas under sväljningen.

→ Anastomosen är sufficient

- V-sonden byts under genomlysning till matningssond ch 4 (skicka med till röntgen)
- Fortsatt tillmatning sker i första hand per os. Om patienten inte orkar äta fullt per os kompletteras med mat via v-sonden. Det är i allmänhet möjligt att efter röntgenologiskt påvisad läkt anastomos flytta patienten från sal 11.

→ Anastomosen är insufficient

- Ny kontraströntgen görs efter ca 7-10 dygn.
- Mat endast via v-sonden.

9. Rutiner nyfött barn

- Barnläkarundersökning beställs via konsultremiss till Neonatal
- PKU (> 48 h ålder)

10. Ultraljud urinvägar + spinalkanal och Röntgen sakrum

11. Genetisk analys

- Kromosomanalys tas på barnet.
- Microarray analys tas på barnet och föräldrarna efter att de tillfrågats.
- Vid syndrom som involverar EA anmäls patienten till centrum syd för ovanliga diagnoser.

12. Föräldraomhändertagande

Att få ett barn med EA innebär en stor psykologisk påfrestning för föräldrarna. Det är av största vikt att föräldrarna informeras om barnets tillstånd och vård under hela postoperativa förloppet. En eller två Barnkirurger är PAL för barnet. Föräldrarna ska informeras om patientföreningar, olika bidrag, etc. Ta hjälp av klinikkens kurator. Se "Esofagusatresi – föräldrainformation" för mer material.

13. Dietist och logoped kontaktas vid behov. Föräldrarna ges möjlighet till information om mat och om oral stimulering)

UPPFÖLJNING

Patienterna följs upp via Barn- och ungdomskirurgmottagningen. Hemortssjukhus kan ombesörja vissa kontroller om en säker kontakt är etablerad. Barnet har en primärt ansvarig läkare (PAL) på Barn- och ungdomskirurgiska kliniken och det är primärt denne som följer upp patienten och fattar beslut om vidare uppföljning och behandling.

Varje barn med EA följs upp enligt dennes enskilda specifika behov men det specifika nationella uppföljningsprogrammet följs alltid (se nedan). Vid alla mottagningsbesök hos läkare registreras parametrar också enligt lokal uppföljningsmall/register (refluxsymtom, sväljningssymtom,

Vårdprogram esofagusatresi

andningssymtom, lungfunktion, tillväxt, nutrition, etc.). Uppföljningsmallen finns på Barnkirurgens mottagning.

Barn med dysfagi samt tonåringar och vuxna opererade för esofagusatresi behandlas via dysfagiteamet vid SUS.

Tonåringar med esofagusatresi överförs vid åldern 15 år till vuxenvården via Kirurgkliniken, övre gastrosektionen. Vg se separat program.

Nationellt uppföljningsschema

1. Vid alla besök hos barnkirurg: Längd o vikt (+/- SD), ärr, skolios, antal dilatationer (totalt och ballongstorlek)
2. Ställningstagande till utsättande av protonpumpshämmare
3. Undersökning utan protonpumpshämmare (utsatt > 4 veckor före)

	Postnatal ålder						
	1 mån	2 mån	6 mån	1 år	3-4 år	7-8 år	14-15 år
Barnkirurg	x ¹	x	x	x ²	x	x	x
Esofagus-rtg		x					
Skopi (kalibrering+dil+ px)				x			x
pH+Impedansmätning				x ³			x
Lungläkare		x		x			x
Spirometri							x
Arbetsprov							x
Dietist o/e nutritionsssk		x					
Logoped		x					

Övriga relevant vårdprogram

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

NASPHGAN guidelines från 2009 om handläggning av reflux hos barn: <http://www.nasphgan.org/files/documents/pdfs/position-papers/FINAL%20-%20JPGN%20GERD%20guideline.pdf>

Vårdprogram esofagusatresi

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_NASPGHAN_Guidelines_for_the_Evaluation_and.19%20\(1\).pdf](http://www.naspghan.org/files/documents/pdfs/positionpapers/ESPGHAN_NASPGHAN_Guidelines_for_the_Evaluation_and.19%20(1).pdf)

Författare:

Martin Salö, specialist barnkirurgi SUS Lund

Ansvarig: Pernilla Stenström, överläkare barnkirurgi SUS Lund

Lund 18-10-30