



KaHo Sint-Lieven
Opleiding Vroedkunde

Campus Waas
Hospitaalstraat 23
B-9100 Sint-Niklaas
Tel.: +32 (0)3 780 89 05
Fax: +32 (0)3 766 34 62

OESOPHAGUSATRESIE

Meer dan een voedingsprobleem

Bachelorproef aangeboden tot het behalen van het diploma van vroedvrouw

Academiejaar 2012 – 2013

Lisa Gillis



KaHo Sint-Lieven
Opleiding Vroedkunde

Campus Waas
Hospitaalstraat 23
B-9100 Sint-Niklaas
Tel.: +32 (0)3 780 89 05
Fax: +32 (0)3 766 34 62

OESOPHAGUSATRESIE

Meer dan een voedingsprobleem

Bachelorproef aangeboden tot het behalen van het diploma van vroedvrouw

Academiejaar 2012 – 2013

Lisa Gillis

Interne promotor: V. Balduyck

Externe promotor: E. Van de Vijver

ABSTRACT

Oesophagusatresie is een weinig voorkomende, congenitale aandoening die één op de 2500 à 3500 levend geboren treft. Via een classificatiesysteem van Gross werd de aandoening onderverdeeld in 5 types, waarbij er al dan niet een verbinding bestaat tussen de slokdarm en de trachea. Bij 35 tot 60% van de kinderen kan men spreken van syndromale slokdarmatresie. Hierbij is oesophagusatresie slechts één van de symptomen van een aangeboren aandoening, zoals bijvoorbeeld de VATER/VACTERL- of de CHARGE-associatie. Associatie met een andere aandoening en een laag geboortegewicht bepalen de uiteindelijke overlevingskansen. Hoewel prenatale diagnose de outcome van de neonat erg kan beïnvloeden, wordt de diagnose vaak pas postpartaal gesteld.

Naast het theoretisch opzet geeft deze literatuurstudie ook weer hoe de vroedvrouw een rol kan spelen binnen de begeleiding van de ouders en de verzorging van de neonat pré- en postoperatief. Het is namelijk zo dat slokdarmatresie kan worden hersteld door het uitvoeren van een anastomose maar het risico op complicaties, zowel op korte als op lange termijn, is reëel.

Het theoretisch deel is opgebouwd uit recente, wetenschappelijke literatuur om de huidige stand van zaken omtrent slokdarmatresie weer te geven. Voorbeelden van de gebruikte zoektermen zijn 'esophageal atresia', 'polyhydramnios' en 'VATER/VACTERL syndrome'. Oesophagusatresie is een onderwerp waarover vrij veel recente wetenschappelijke literatuur te vinden is, maar nog niet alle onderdelen zijn voldoende onderzocht of verklaard.

Het praktijkdeel van deze bachelorproef bestaat uit een pré- en postoperatieve observatiefiche specifiek voor de neonat met slokdarmatresie. De fiches werden opgesteld op basis van de literatuurstudie en vervolgens vergeleken en aangepast op basis van de praktijk. Hieruit blijkt dat er toch nog enige verschillen bestaan tussen de bestaande kennis omtrent de zorg en de praktijk.

Aantal woorden bachelorproef: 16.903

INHOUDSOPGAVE

ABSTRACT	4
INHOUDSOPGAVE.....	5
WOORD VOORAF	9
INLEIDING	10
1. DEFINITIE VAN OESOPHAGUSATRESIE	12
2. EPIDEMIOLOGIE.....	13
3. CLASSIFICATIE VAN OESOPHAGUSATRESIE	15
3.1 Type A: Slokdarmatresie zonder fistelvorming.....	16
3.2 Type B: Slokdarmatresie met proximale tracheo-oesophagale fistel.....	17
3.3 Type C: Slokdarmatresie met distale tracheo-oesophagale fistel	17
3.4 Type D: Slokdarmatresie met proximale en distale tracheo-oesophagale fistel	18
3.5 Type E: Tracheo-oesophagale fistel zonder slokdarmatresie, ‘het H-type’	19
4. DIAGNOSESTELLING	21
4.1 Prenatale diagnosestelling.....	21
4.1.1 Polyhydramnios.....	21
4.1.2 Echografie	23
4.1.3 MRI.....	24
4.1.4 Begeleiding van de ouders	25
4.2 Postnatale diagnosestelling	25
4.2.1 Klinische symptomen.....	25
4.2.2 Radiografisch onderzoek.....	26
5. GEASSOCIEERDE AFWIJKINGEN	28
5.1 Etiologie van syndromale slokdarmatresie	29

5.1.1	VATER / VACTERL Associatie	29
5.1.2	CHARGE Associatie.....	29
5.1.3	Materneel-foetale intoxicatie/ producten	30
5.1.4	Chromosomale afwijkingen	30
5.1.5	Feingold syndroom.....	31
5.1.6	Rogers / AEG syndroom	31
5.1.7	Fanconi-anemie	31
5.1.8	Pallister-Hall syndroom.....	32
6.	PROGNOSE EN OVERLEVINGSKANS.....	33
6.1	Categorisering en prognose volgens Waterston.....	33
6.2	Het classificatiesysteem van Spitz	34
6.3	Het Montreal Classificatiesysteem	35
6.4	Een vierde classificatiesysteem.....	35
7.	BEHANDELING SLOKDARMATRESIE EN TRACHEO-OESOPHAGALE FISTEL.....	37
7.1	Pré-operatieve zorgen	37
7.2	De hersteloperatie: het uitvoeren van een anastomose	39
7.2.1	Long-gap oesophagusatresie	40
7.2.2	Oesophagusatresie zonder fistelvorming	41
7.2.3	Oesophagusatresie met tracheo-oesophageale fistelvorming.....	42
7.3	De slokdarmanastomose	43
7.3.1	Transpositie van de maag.....	44
7.3.2	Colontranspositie.....	44
7.3.3	Jejunuminterpositie	45
7.3.4	Gastrische tube	45
7.4	Postoperatieve zorgen	46

8.	MOGELIJKE POSTOPERATIEVE COMPLICATIES EN COMPLICATIES OP LANGE TERMIJN	48
8.1	Lekkage van de anastomose.....	48
8.2	Hoesten, stikken, apneu, pneumonie, braken en regurgitatie	49
8.3	Tracheomalacie	50
8.4	Gastro-oesophagale reflux (GER).....	51
8.5	Recurrente tracheo-oesophagale fistel	53
8.6	Stenose van de anastomose	54
8.7	Dysfagie	54
8.8	Ademhalingsproblemen	55
8.9	Groeiretardatie	56
8.10	Scoliose	57
8.11	Slok darmkanker	57
8.12	Barrett-slok darm.....	57
8.13	Conclusie.....	58
9.	PRAKTIJKUITWERKING	59
9.1	Opstellen van een pré- en postoperatieve observatiefiche	59
9.2	Evaluatie van de observatiefiches	65
9.3	Discussie.....	71
10.	TAAK VAN DE VROEDVROUW	73
	CONCLUSIE	77
	LITERATUURLIJST	80
	BIJLAGEN.....	83
	Bijlage 1: pré-operatieve observatiefiche, versie 1	83
	Bijlage 2: postoperatieve observatiefiche, versie 1	83

Bijlage 3: pré-operatieve observatiefiche, versie 2	83
Bijlage 4: postoperatieve observatiefiche, versie 2	83

WOORD VOORAF

Toen ik in het tweede jaar van de opleiding Vroedkunde een onderwerp voor een bachelorproef moest voorstellen, was de keuze niet makkelijk. In de neonatale vakken kwam slokdarmatresie af en toe eens kort aan bod, maar meer ook niet. Het onderwerp wekte mijn interesse en ik zocht meer informatie op.

Met opgeheven hoofd ben ik beginnen opzoeken en schrijven en dit beviel mij wel. Met de nodige hulp, ondersteuning en begeleiding van Mevrouw Balduyck, docent aan de Katholieke Hogeschool Sint-Lieven, heb ik mij in het onderwerp verdiept. Mevrouw de Pourcq heeft mij dan weer uitstekend geholpen bij de uitwerking van het praktijkdeel van deze bachelorproef. Dank u hier voor! Ook zou ik dokter Van de Vijver uit het UZ Antwerpen willen bedanken voor haar feedback, begeleiding en informatie. Jullie zijn allen een echte hulp en steun geweest!

Lisa Gillis

INLEIDING

Oesophagusatresie is een weinig bekende en zeldzame congenitale afwijking met een grote impact op het leven van het kind en de ouders. Als men weet dat er in 2011 slechts 16 kinderen van de 69.605 levende geboortes met deze majeure aandoening zijn geboren, hoe kan dan adequate zorg worden verleend? Deze literatuurstudie tracht een theoretische kennis omtrent slokdarmatresie op te bouwen om goede ondersteuning aan de ouders te kunnen bieden. Een andere belangrijke vraag is hoe de vroedvrouw kan bijdragen tot een goede opvang, begeleiding en zorg van deze neonaten en hun familie. Tenslotte staat zij ook dicht bij de neonaat en vormt zij een belangrijk aanspreekpunt voor de ouders.

De literatuurstudie werd opgebouwd uit wetenschappelijke artikels en boeken gevonden op zoekmachines zoals Pub Med Central, Science Direct, Springer Link. De meest frequent gebruikte tijdschriften zijn Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition, Orphanet Journal of Rare Diseases, European Journal of Human Genetics, World Journal Gastroenterology en Orphanet Journal of Rare Diseases. Om deze literatuur te vinden, werden vooral de zoektermen ‘oesophageal atresia’, ‘polyhydramnios’ en ‘VATER/VACTERL syndrome’ gebruikt.

In de les werden de belangrijkste aspecten omtrent slokdarmatresie al enkele malen kort besproken. De geraadpleegde wetenschappelijke literatuur sluit grotendeels aan bij de geziene leerstof, maar omvat ook niet besproken onderdelen. Zo zijn de complicaties of de gevolgen van oesophagusatresie niet te miskennen. Ook de pré- en postnatale diagnosestelling vormt een belangrijke parameter voor de outcome van de neonaat. Beide aspecten worden in deze theoretische studie uitgebreid toegelicht. Overeenstemmend met de leerstof zijn de verschillende types slokdarmatresie die bestaan, weergegeven volgens het classificatiesysteem van Gross.

Slokdarmatresie is in 35 tot 60% van de gevallen een afwijking die deel uitmaakt van een syndroom. Zo wordt de atresie het vaakst gezien als een symptoom van de VATER/ VACTERL associatie of de CHARGE associatie. De verschillende oorzaken van oesophagusatresie worden besproken onder het hoofdstuk “geassocieerde afwijkingen”. Ook de prognose en de overlevingskans van de neonaat wordt in het daarop volgende hoofdstuk toegelicht. Hierbij

spelen vooral het geboortegewicht en de ernst van de (eventuele) geassocieerde afwijkingen een rol.

Verder worden de belangrijkste aspecten binnen de behandelingsmethode, de pré- en de postoperatieve aspecten besproken. Deze kernelementen van de pré- en postoperatieve zorgen komen tevens ook aan bod binnen de taak van de vroedvrouw. Bovendien vormt dit de basis van het praktijkdeel van deze bachelorproef. De literatuur vormt de uitvalsbasis van een pré- en postoperatieve observatiefiche, specifiek voor de verzorging van de neonaat met slokdarmatresie. Vervolgens werden deze fiches geëvalueerd en bijgestuurd door iemand met kennis en praktijkervaring.

1. Definitie van oesophagusatresie

Oesophagusatresie is een zeldzame congenitale aandoening waarbij de slokdarm niet volledig ontwikkeld is. De slokdarm is onderbroken en al dan niet verbonden met de trachea (Spitz, 2007). In de literatuur maakt men een onderscheid tussen long-gap en short-gap slokdarmatresie. Dit duidt op de afstand tussen de twee uiteinden van de oesophagus. Een echte definitie is er echter niet. Men spreekt van een long-gap wanneer men tussen beide uiteinden geen anastomose kan maken (Aslanabadi et al., 2011; Mattei, 2011). Mogelijke pré-operatieve indicatoren zijn de afstand tussen de uiteinden en de wervellichamen. Wanneer de opening meer dan 3 cm bedraagt of wanneer er 3 corpora vertebrae tussen de slokdarmuiteinden passen, spreekt men eveneens van een long-gap. Voldoet de opening niet aan deze criteria, dan spreekt men van een short-gap (Mattei, 2011).

2. Epidemiologie

Slokdarmatresie is een aangeboren aandoening die voorkomt bij één op de 2500 à 3500 levend geboren (Geneviève, de Pontual, Amiel, & Lyonnet, 2011; Spitz, 2011; Salomon, Sinogo, Ou, Ville & Brunelle, 2009; Shaw-Smith, 2009; Brantberg, Blaas, Haugen & Eik-Nes, 2007). In België werden in 2011 van de 69.605 levend geboren, 16 kinderen met deze majeure aandoening geboren (Cammu et al, 2011). Er zijn twee vormen van slokdarmatresie bekend, namelijk de geïsoleerde vorm en de syndromale vorm. 50% van de kinderen heeft de geïsoleerde vorm. Dit houdt in dat de slokdarmatresie de enige lichamelijke afwijking is. Onder de syndromale vorm verstaat men dat slokdarmatresie slechts één van de symptomen van een syndroom is. Dit vormt de andere 50% van de gevallen (Geneviève et al., 2011; Shaw-Smith, 2009; Shaw-Smith, 2006).

De geïsoleerde vorm zou volgens verschillend epidemiologisch onderzoek niet genetisch bepaald zijn (Geneviève et al., 2011). Het risico dat een broer of zus ook slokdarmatresie zou krijgen, bedraagt 1% (Geneviève et al., 2011; Spitz, 2007; Shaw-Smith, 2006). Aangetoond is wel dat slokdarmatresie frequenter voorkomt bij tweelingzwangerschappen dan bij een enkelvoudige zwangerschap. De kans dat in een tweelingzwangerschap beide kinderen deze afwijking vertonen, is 2,5% (Geneviève et al., 2011; Shaw-Smith, 2006). Meestal treft het slechts één van de twee kinderen (de Jong, Felix, de Klein & Tibboel, 2010). Over de oorzaak van geïsoleerde slokdarmatresie is ook nog maar weinig geweten. Men vermoedt dat maternale blootstelling aan milieufactoren zoals statines, roken of werken in de tuinbouw of landbouw de oorzaak zou kunnen zijn. Maar dit is nog niet voldoende onderzocht.

Syndromale slokdarmatresie daarentegen is wel genetisch bepaald (Pinheiro, Simões & Pereira, 2012; Geneviève et al., 2011). Zo is aangetoond dat 50 tot 60% van de kinderen met slokdarmatresie ook minimum één andere afwijking bezit van de VATER/ VACTERL associatie. Het kan ook een symptoom zijn van bijvoorbeeld het CHARGE syndroom, Feingold syndroom¹,

¹ Een autosomale, dominante aandoening met gastro-intestinale stenose/atresie, microcefalie, handafwijkingen en leerstoornissen.

AEG syndroom² en Fanconi-anemie. Het is ook aangewezen om een foetale echocardiografie uit te voeren omdat onderzoek heeft aangetoond dat slokdarmatresie vaak voorkomt in combinatie met een congenitale hartafwijking (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011). Meer informatie over syndromale oesophagusatresie volgt onder “5. Geassocieerde afwijkingen”.

Over de oorzaak van het ontstaan van slokdarmatresie heerst nog veel onduidelijkheid. Men weet wel dat uit de oerdarm onder andere de voordarm ontstaat. Deze voordarm gaat in de vierde week van de embryologie splitsen in een ventrale trachea en een dorsale oesophagus. Geacht wordt dat er in het proces van de splitsing een fout optreedt, maar het mechanisme rond de splitsing is tot dusver nog onbekend (Pinheiro et al., 2012; de Jong et al., 2010; Van de Vijver, 2009; Shaw-Smith, 2006).

² Anoftalmie – oesophageaal –genitaal syndroom. Ook wel bekend als Rogers syndroom. Een autosomale, dominante aandoening met als gevolg slokdarmatresie, vertebrale, genitale en cerebrale afwijkingen.

3. Classificatie van oesophagusatresie

De slokdarm is niet enkel anatomisch afwijkend, hij functioneert ook niet naar behoren. Dit geldt zowel voor de slokdarm als voor de trachea. Zo is de motiliteit verminderd en de peristaltiek verstoord. De verstoorde peristaltiek komt meer voor in het distale deel van de oesophagus dan in het proximale deel. De druk doorheen de oesophagus is verhoogd en de oesophagale sfincter heeft een verminderde kracht. Gevolg hiervan is dat de sfincter niet naar behoren kan sluiten.

De trachea – die ook niet anatomisch correct gevormd is – heeft sterke kraakbeendeficiënties. Dit gaat gepaard met een vergrootte lengte van de posterior, transversale spier. Wanneer de transversale spier sterk vergroot is, kan dit er voor zorgen dat er tracheomalacie³ ontstaat. Gevolg hiervan kan zijn dat de trachea toeklappt over een lengte van 1 tot 2 cm en dit in de nabijheid van de tracheo-oesophagale fistel (Spitz, 2007).

Sinds de eerste diagnose van slokdarmatresie, is al meermaals geprobeerd om een onderverdeling te maken binnen de verschillende vormen van oesophagusatresie. Het meest gebruikte classificatiesysteem werd in 1929 ontwikkeld door Voght en is tot op vandaag nog steeds de meest gebruikte onderverdeling. Het vooropgestelde classificatiesysteem van Voght werd doorheen de jaren al aangepast door onder meer Ladd en Gross, in respectievelijk 1944 en 1953. Kluth publiceerde in 1976 dan weer een uitgebreide versie van het originele classificatiesysteem. Bij het maken van zijn “*Atlas of Esophageal Atresia*” baseerde hij zich op het classificatiesysteem van Voght. Hierin beschrijft hij 10 grote types van slokdarmatresie waarbij elk type op zijn beurt weer bestaat uit verschillende subtypes.

Hieronder volgt een weergave van het classificatiesysteem van slokdarmatresie van Gross (Pinheiro et al., 2012; Spitz, 2007).

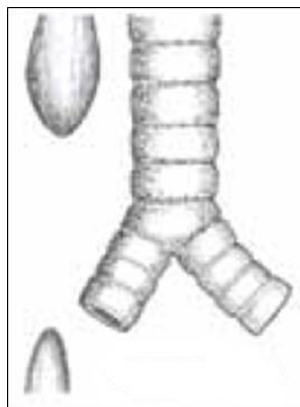
³ Dit is een verweking van de luchtpijp en de kraakbeenringen van de luchtpijp.

3.1 Type A: Slokdarmatresie zonder fistelvorming

Type A is de tweede meest voorkomende vorm van slokdarmatresie. Niet tegenstaande omvat deze vorm slechts 7% van het aantal mensen met oesophagale atresie.

Bij deze vorm van slokdarmatresie bestaat de slokdarm uit een proximale en een distale zijde maar is er geen fistelvorming met de trachea (figuur 1). De proximale zijde van de oesophagus eindigt blind in het mediastinum ter hoogte van de tweede thoracale wervel. Deze zijde is tevens gedilateerd en sterk gemusculariseerd. De distale zijde van de slokdarm is kort en eindigt boven het diafragma. Dit eindpunt boven het diafragma kan echter individueel verschillen.

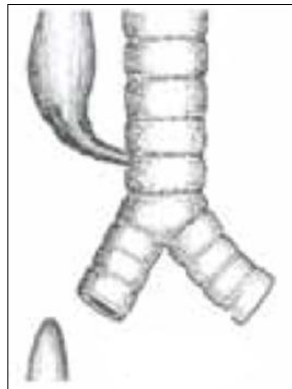
Een hersteloperatie bij een type A slokdarmatresie wordt bepaald door de afstand tussen de proximale en distale einden van de slokdarm. Wanneer de afstand tussen beide uiteinden te groot is, kan er geen primaire operatie worden uitgevoerd. Indien dit het geval is, zal men een primaire anastomose uitstellen of een slokdarmtransplantatie uitvoeren (Van de Vijver, 2009; Spitz, 2007; Shaw-Smith, 2006).



Figuur 1: slokdarmatresie zonder fistelvorming (Overgenomen van “Novel stapling device for open and thoracoscopic esophageal anastomosis in congenital esophageal atresia,” door L. Bhandari, 2011, Hypothesis Journal, volume 9, p.1. Copyright 2011-2013 by the author).

3.2 Type B: Slokdarmatresie met proximale tracheo-oesophagale fistel

Dit type slokdarmatresie is een zeldzame vorm die slechts in 0,8 tot 2% van de gevallen voorkomt. Bij dit type slokdarmatresie bestaat de slokdarm uit een proximale en een distale zijde en is de proximale zijde via een fistel verbonden aan de trachea (figuur 2). De fistel is anterior van de oesophagus gelegen en is niet gelokaliseerd op het einde van de proximale zijde maar 1-2 cm erboven (Van de Vijver, 2009; Spitz, 2007).



Figuur 2: slokdarmatresie met proximale fistelvorming (Overgenomen van “Novel stapling device for open and thoracoscopic esophageal anastomosis in congenital esophageal atresia,” door L. Bhandari, 2011, Hypothesis Journal, volume 9, p.1. Copyright 2011-2013 by the author).

3.3 Type C: Slokdarmatresie met distale tracheo-oesophagale fistel

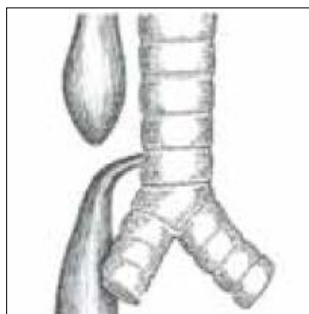
Deze vorm van slokdarmatresie komt voor in 86 tot 90% van de gevallen, wat maakt dat dit de meest voorkomende vorm van slokdarmatresie is. (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011; Spitz, 2007; Shaw-Smith, 2006).

Bij deze vorm van slokdarmatresie eindigt de proximale zijde van de oesophagus blind in het superior mediastinum⁴ ter hoogte van de derde of vierde thoracale wervel (figuur 3). De proximale zijde van de slokdarm is gedilateerd en is sterk gemusculariseerd (Mattei, 2011; Spitz, 2007). Het distale deel van de oesophagus daarentegen is dunner. Deze zijde van de oesophagus

⁴ Dit is de ruimte tussen de linker en rechter long waartussen zich de weefsels bevinden.

is verbonden met de posterior zijde van de trachea ter hoogte van de carina tracheae⁵ of één tot twee centimeter hoger.

De afstand tussen de twee uiteinden van de oesophagus is sterk persoonsgebonden. Zo kunnen beide uiteinden elkaar overlappen of ver van elkaar verwijderd zijn (Mattei, 2011; Van de Vijver, 2009; Spitz, 2007).



Figuur 3: Slokdarmatresie met een distale fistel (Overgenomen van “Novel stapling device for open and thoracoscopic esophageal anastomosis in congenital esophageal atresia,” door L. Bhandari, 2011, Hypothesis Journal, volume 9, p.1. Copyright 2011-2013 by the author).

3.4 Type D: Slokdarmatresie met proximale en distale tracheo-oesophagale fistel

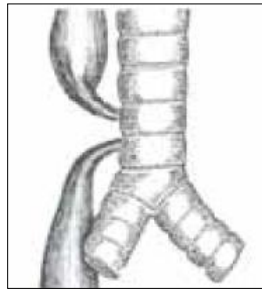
In het verleden werd bij deze vorm van slokdarmatresie vaak een verkeerde diagnose gesteld. Men stelde vaak enkel de distale fistel vast en dacht dat er sprake was van slokdarmatresie met een distale tracheo-oesophagale fistel. Als gevolg van een foute diagnose werd er ook een verkeerde behandeling toegepast. Dit resulteerde bij de kinderen in recurrenente luchtweginfecties.

Tegenwoordig wordt er steeds meer gebruik gemaakt van pré-operatief bronchoscopisch onderzoek om een diagnose te stellen. Hierdoor wordt een dubbele fistel vroegtijdig ontdekt en kan een eenmalige hersteloperatie worden uitgevoerd. Indien men de proximale fistel niet pré-operatief ontdekt, kan men de diagnose nog stellen tijdens de ingreep: bij het vormen van een anastomose tussen de distale en de proximale zijden van de slokdarm, zal er gas ontsnappen uit

⁵ Het onderste deel van de luchtpijp, dat splitst in een linker en een rechter bronchi.

de proximale oesophagus. Dit omdat de proximale zijde nog steeds in verbinding staat met de trachea. Verder onderzoek zal dan uitwijzen dat er een proximale tracheo-oesophagale fistel is (figuur 4) (Spitz, 2007).

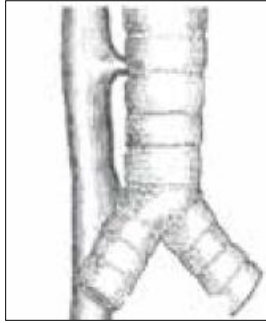
Deze vorm van slokdarmatresie is echter zeer zeldzaam en komt slechts voor in 1 tot 1,4% van de gevallen (Van de Vijver, 2009; Spitz, 2007; Shaw-Smith, 2006).



Figuur 4: slokdarmatresie met proximale en distale tracheo-oesophagale fistel (Overgenomen van “Novel stapling device for open and thoracoscopic esophageal anastomosis in congenital esophageal atresia,” door L. Bhandari, 2011, Hypothesis Journal, volume 9, p.1. Copyright 2011-2013 by the author).

3.5 Type E: Tracheo-oesophagale fistel zonder slokdarmatresie, ‘het H-type’

Bij deze vorm is de slokdarm anatomisch volledig, maar heeft er zich een fistel gevormd met de trachea (figuur 5). Deze fistel bevindt zich laag cervicaal en heeft een diameter van 3-5 mm. Hoewel bij dit type er meestal maar één tracheo-oesophagale fistel is, zijn er toch gevallen beschreven waarbij er twee tot drie fistels zijn waargenomen. De prevalentie van dit type slokdarmatresie bedraagt 4% (Van de Vijver, 2009; Spitz, 2007; Shaw-Smith, 2006).



Figuur 5: tracheo-oesophagale fistel zonder slokdarmatresie (Overgenomen van “Novel stapling device for open and thoracoscopic esophageal anastomosis in congenital esophageal atresia,” door L. Bhandari, 2011, Hypothesis Journal, volume 9, p.1. Copyright 2011-2013 by the author).

4. Diagnosestelling

De diagnose van slokdarmatresie kan zowel prenataal als postnataal worden gesteld. De voorkeur gaat echter uit naar prenatale diagnostiek. Via deze weg kan men antenataal en postnataal accuraat ingrijpen met minder problematiek voor het kind als gevolg (Houfflin-Debarge & Bigot, 2011; Mattei, 2011; Salomon et al., 2009; Van de Vijver, 2009; Brantberg et al., 2007). Bij een vermoeden of een vaststelling van slokdarmatresie kan men onderzoeken of er ook andere malformaties aanwezig zijn (Houfflin-Debarge & Bigot, 2011).

4.1 Prenatale diagnosestelling

4.1.1 *Polyhydramnios*

Men kan spreken van polyhydramnios wanneer de Amniotic Fluid Index (AFI) zich boven de 95^{ste} percentielcurve bevindt en wanneer de grootste verticale afstand meer dan 8cm is bij een bepaalde zwangerschapsduur.

Polyhydramnios kan worden onderverdeeld in drie categorieën:

Milde polyhydramnios: Hierbij is de AFI 25 tot 30 cm.

Matige polyhydramnios: De AFI bedraagt 31 tot 35 cm.

Ernstige polyhydramnios: De AFI is meer dan 35 cm (Cheema, Ahmad & Tarique, 2010; Fawad, Shamshad & Danish, 2008).

Bij milde polyhydramnios kan in meer dan de helft van de gevallen zowel bij de moeder als bij de foetus geen oorzaak gevonden worden. Er zijn dan ook geen perinatale gevolgen (Cheema et al., 2010; Fawad et al., 2008). Bij een AFI van meer dan 35 cm, worden vaak ernstige congenitale afwijkingen bij de foetus vastgesteld, wat kan zorgen voor perinatale mortaliteit of maternele morbiditeit (Fawad et al., 2008).

Bij een sterke gewichtstoename kan de oorzaak te wijten zijn aan een te veel aan vruchtwater. Klinische vaststelling van polyhydramnios kan door fundusmeting (Jacquemin, 2008). Indien de fundus te hoog is voor een bepaalde zwangerschapsduur, spreekt men van een positieve discongruentie. Bij de uitvoering van de handgrepen van Leopold is het ook moeilijker om de kindsdelen te palperen. Ook het beluisteren van de foetale harttonen via de doptone of de stethoscoop van Pinard gaat moeizaam. Bij vermoeden van polyhydramnios is het aangewezen om een echografie uit te voeren zodat een definitieve diagnose gesteld kan worden (Jacquemin, 2009). Maar omdat polyhydramnios zich vaak voordoet na 24 weken zwangerschap, wordt de diagnose vaak pas in het derde zwangerschapstrimester gesteld (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011; Brantberg et al., 2007).

Vanaf het derde zwangerschapstrimester kan men slokdarmatresie vermoeden door indirecte tekenen. Zo kan polyhydramnios in combinatie met een kleine of afwezige maag een symptoom zijn (Pinheiro et al., 2012; Houfflin-Debargé & Bigot, 2011; Solomon, 2011; Salomon, 2009; Scott, 2009; Van de Vijver, 2009; Brantberg et al., 2007). Een kleine of afwezige maag op echografie in combinatie met polyhydramnios geeft een kans van 40 tot 56% op slokdarmatresie. Uitsluitend polyhydramnios in de zwangerschap daarentegen geeft slechts een kans van 1% op slokdarmatresie (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011; Salomon et al., 2009; Spitz, 2007). De oorzaak van deze lage predictieve waarde is te vinden bij het type slokdarmatresie. Zo is aangetoond dat 90% van de kinderen slokdarmatresie met tracheo-oesophageale fistelvorming heeft. Via de fistel zal er vruchtwater in de maag terecht komen, waardoor het op echografie lijkt alsof de maag zichtbaar of gevuld is. Ook de afscheiding van maagscreties kan voor maagvulling zorgen (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011). Toch wordt in de literatuur aangeraden om een pasgeborene van een moeder met polyhydramnios te controleren op slokdarmatresie. Na de geboorte dient men met een nasogastrische tube de doorgankelijkheid van de slokdarm na te gaan (Spitz, 2007).

Indien de arts bij echografie een vermoeden heeft dat de foetus mogelijk slokdarmatresie heeft, kan men de hoeveelheid vruchtwater opvolgen. De vaststelling van polyhydramnios kan echter ook een indicatie zijn voor verder onderzoek naar de oorzaak hiervan (Spitz, 2007). Veel kinderen bij wie men prenataal slokdarmatresie vermoedt, blijken uiteindelijk geen

slokdarmatresie te hebben. Polyhydramnios kan veroorzaakt zijn door verschillende andere anomalieën, zoals daar zijn faciale afwijkingen, afwijkingen aan het centrale zenuwstelsel of door neuromusculaire retardatie. Foetussen met meerdere anomalieën hebben nog een grotere kans op een vals-positieve diagnose (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011).

4.1.2 Echografie

De beste methode om slokdarmatresie prenataal te diagnosticeren, is via echografie en MRI-scan⁶ (Brantberg et al., 2007; Spitz, 2007). Het is echter niet vanzelfsprekend om de diagnose te stellen omdat de normale slokdarm niet zichtbaar is op echografie. Het omliggende weefsel heeft namelijk dezelfde structuur als de slokdarm en daarenboven is het slokdarmlumen ingevallen. (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011).

Echografie is een goede methode om de foetale nek te controleren op een blind-eindigende proximale slokdarm en om te observeren of de foetus wel slikt (Pinheiro et al., 2012; Salomon et al., 2009; Van de Vijver, 2009; Spitz, 2007). Als de foetus slikt of probeert te slikken, dan zal het proximale deel van slokdarm opzwellen (Mattei, 2011). Dit symptoom wordt het vaakst waargenomen tijdens het derde semester van de zwangerschap. De oorzaak hiervan kan gevonden worden in het feit dat de foetus nog niet sterk genoeg kan slikken, waardoor de proximale oesophagus niet kan zwellen (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011). Vanaf 18 weken zwangerschap kan men ook de grootte van de maag opvolgen. Indien de maag klein of afwezig is bij de foetus, kan slokdarmatresie vermoed worden. De kans dat de foetus weldegelijk slokdarmatresie heeft, is 42% (Solomon, 2011; Scott, 2009; Spitz, 2007).

Shulman heeft een systematische aanpak ontwikkeld bij een prenataal vermoeden van slokdarmatresie. Via echografie van de foetale nek en thorax wordt een sagittaal, coronaal en axiaal beeld genomen in cephalische richting. Of men de proximale oesophagus kan identificeren, hangt af van de zwangerschapsduur, de ligging van de foetus, zijn beweging en of

⁶ Magnetic Resonance Imaging. Deze niet-invasieve methode geeft m.b.v. magnetische stralen en radiogolven beelden van het lichaam weer.

het kind al dan niet slikt tijdens het onderzoek. Dat men geen proximale oesophagus kan identificeren tijdens het onderzoek wil dus niet noodzakelijk zeggen dat de foetus geen slokdarmatresie heeft. Wanneer men zowel polyhydramnios, een kleine of afwezige maag en een proximale oesophagus waarneemt bij de foetus, is de kans dat de foetus slokdarmatresie heeft 60 tot 100% met een sensitiviteit⁷ van 80% (Houfflin-Debarge & Bigot, 2011; Cheema et al., 2010).

4.1.3 MRI

Het gebruik van MRI kan de prenatale diagnosestelling van slokdarmatresie vergemakkelijken (Pinheiro et al., 2012; Houfflin-Debarge & Bigot, 2011; Brantberg et al., 2007). De sagittale doorsnede die bij Shulmans methode wordt gebruikt, kan via MRI meer zichtbaarheid geven dan via echografie. Het kan bijvoorbeeld gebruikt worden wanneer de foetus niet de ideale ligging heeft om een echografie uit te voeren. Zo kan een T2-gewogen MRI⁸ gebruikt worden om de slokdarm weer te geven. Men mag er echter niet van uit gaan dat de slokdarm volledig zichtbaar moet zijn want in 64% van de gevallen is deze slechts gedeeltelijk zichtbaar. Doet men dit wel, dan kan dit leiden tot veel vals-positieve diagnoses.

Net zoals bij echografie moet de foetus tijdens de MRI-scan ook slikken om de proximale oesophagus zichtbaar te maken (Pinheiro et al., 2012; Houfflin-Debarge & Bigot, 2011). Wanneer men de scan uitvoert bij een zwangere vrouw met polyhydramnios, kan de beeldvorming bemoeilijkt worden door het excessief bewegen van de foetus (Houfflin-Debarge & Bigot, 2011).

⁷ De mate van het aantal positieve uitslagen.

⁸ Bij een T2-gewogen MRI wordt waterrijke structuur wit afgebeeld en vetweefsel in zwart. Bij een T1-gewogen MRI-scan is dit omgekeerd.

4.1.4 Begeleiding van de ouders

Wanneer men door prenataal onderzoek een vermoeden heeft dat de foetus mogelijk slokdarmatresie heeft, kunnen de ouders worden geïnformeerd. Ze dienen te weten wat de behandeling is en wat de mogelijke, misschien zelfs nog niet vastgestelde, afwijkingen kunnen zijn. Vervolgens moet de ouders de kans krijgen om met de nodige chirurgen te spreken voor de geboorte van hun kind plaats vindt. Ook de mogelijkheid om te bevallen in een gespecialiseerd ziekenhuis moet in acht genomen worden.

Belangrijk is echter wel dat men de ouders er op wijst dat er een hoge vals-positieve waarde is bij een vermoeden van slokdarmatresie. Men dient genoeg informatie te geven maar men mag de toekomstige ouders ook niet onnodig ongerust maken (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011).

4.2 Postnatale diagnosestelling

4.2.1 Klinische symptomen

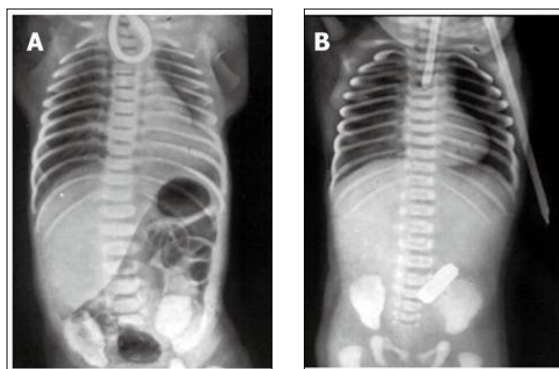
Klinisch kan men na de geboorte slokdarmatresie vermoeden bij een pasgeborene met overvloedig speeksel. Omdat er geen slokdarm aanwezig is, is de pasgeborene niet in staat speeksel of voeding door te slikken. Dit leidt tot hoesten, braken, verstikking en cyanose. Dit verhoogt het risico op aspiratie van de voeding. Een ander symptoom is mucus ter hoogte van de neus of de mond (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011; Solomon, 2011; Van de Vijver, 2009; Bonjer, 2005).

Wanneer men één van deze symptomen waarneemt of wanneer men een prenataal vermoeden had van slokdarmatresie, is het aan te raden om de doorgankelijkheid van de slokdarm na te gaan (Houfflin-Debargé & Bigot, 2011; Mattei, 2011; Van de Vijver, 2009; Spitz, 2007). Dit kan door met een katheter (10-12 gauge) of een replogle-sonde via de mond of neus tot in de slokdarm te gaan. Wanneer de katheter niet dieper dan 9-10 cm kan worden geschoven, is er een grote kans op slokdarmatresie. RX-onderzoek van de nek, thorax en het abdomen kan vervolgens de diagnose stellen (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011; Scott, 2009; Spitz, 2007; Bonjer, 2005).

4.2.2 Radiografisch onderzoek

RX-onderzoek kan ook van belang zijn wanneer de katheter wel een zeker diepte in de slokdarm bereikt maar men toch slokdarmatresie vermoedt. Zo kan de katheter opgekruld zitten in het proximale deel van de slokdarm waardoor het lijkt alsof de katheter diep in de oesophagus zit (figuur 6) (Spitz, 2007; Bonjer, 2005). Daarom wordt aangeraden om een replogle-sonde te gebruiken. Deze is steviger en heeft minder kans om te krullen (Mattei, 2011). Een andere mogelijkheid is dat de katheter via een proximale tracheo-oesophagale fistel door de trachea schuift en vervolgens weer via een distale tracheo-oesophagale fistel in de slokdarm terecht komt. Dit komt echter slechts zelden voor (Spitz, 2007).

Bij RX-onderzoek met een radio-opake katheter zal de kathetertip niet dieper zitten dan het superior mediastinum, ter hoogte van T 2-4⁹ (Spitz, 2007). Maar RX-onderzoek kan ook worden uitgevoerd met een replogle-sonde. Door 10 ml lucht in de sonde te injecteren, zal een het proximale deel van de slokdarm duidelijk afgelijnd zijn tegenover de wervelkolom. Zo krijgt men een duidelijk beeld van de locatie van de atresie (Mattei, 2011; Bonjer, 2005). Belangrijk is om het radiografisch onderzoek uit te voeren met lucht en niet met vloeistof om aspiratie te vermijden (Pinheiro et al., 2012).



Figuur 6: Op foto A is te zien dat de sonde in het proximale deel van de slokdarm gekruld is. Verder is ook lucht in de maag zichtbaar, wat wijst op slokdarmatresie met een distale tracheo-oesophageale fistel. Foto B toont een ondoorgankelijk proximaal deel van de slokdarm in combinatie met een luchtlege maag. De diagnose is hier slokdarmatresie zonder fistelvorming (Overgenomen van “Current knowledge on esophageal atresia,” door P.F.M.

⁹ Thoracale wervels 2 tot 4.

Radiografisch onderzoek is niet enkel belangrijk om de diagnose van slokdarmatresie te stellen, maar ook om verscheidene andere redenen:

- * Wanneer bij de RX van de thorax en het abdomen ook lucht zichtbaar is in de maag en darmen van de pasgeborene, is dit in 85 % van de gevallen ten gevolge van een distale tracheo-oesophagale fistel. Is er echter geen gastro-intestinale lucht waarneembaar, dan wijst dit op slokdarmatresie zonder fistelvorming (Mattei, 2011; Spitz, 2007).
- * De kathetertip hoort tussen de ruggenwervels C7 en T2 te eindigen. Zit de tip echter veel lager of hoger, dan is de kans groot dat men niet te maken heeft met slokdarmatresie maar met een pharyngeale of oesophagale perforatie.
- * Door het uitvoeren van een RX worden tevens afwijkingen aan de ribben of de wervelkolom zichtbaar (zie “8.10 scoliose”).
- * Ook het hart wordt via dit onderzoek duidelijk zichtbaar. Via deze weg kunnen ook afwijkingen aan het hart, zoals bijvoorbeeld een rechtsbuigende aorta, gediagnosticeerd worden (zie “7.1 pré-operatieve zorgen”).
- * Indien abdominaal gas op de RX zichtbaar is, is duodenale atresie al uitgesloten.
- * Men kan de longen controleren op een vaak voorkomende complicatie, namelijk pneumonie. Vooral prematuren met Respiratoir Distress Syndroom (RDS) hebben hier veel kans op (Mattei, 2011).

Het is natuurlijk ook mogelijk dat er geen prenatale symptomen zijn van slokdarmatresie. Klinische symptomen na de geboorte zijn hoesten en verstikking tijdens de eerste voeding gepaard gaande met overvloedig speekselverlies (Spitz, 2007).

5. Geassocieerde afwijkingen

Zoals eerder vermeld kan men spreken van geïsoleerde en syndromale slokdarmatresie (Geneviève et al., 2011). Van alle kinderen geboren met oesophagusatresie heeft 35 tot 50% nog een bijkomende anomalie (Mattei, 2011; Spitz, 2007). Sommige auteurs geven aan dat 50 tot 60% van de kinderen geassocieerde afwijkingen heeft (Houfflin-Debarge & Bigot, 2011; Brantberg et al., 2007; Bonjer, 2005). De meest aangetaste orgaanstelsels zijn de volgende:

20 - 30% Cardiovasculaire afwijkingen (bv tetralogie van Fallot, atriaal septumdefect,...)

15 - 25% Gastro-intestinale afwijkingen (anus imperforatum, duodenumatresie,...)

10 - 20% Urogenitale afwijkingen (hydronefrose, renale agenesis¹⁰,...)

10 - 15% Vertebrale en/of skeletafwijkingen (vertebrale afwijkingen, heupdysplasie, ernstige malformaties)

5 - 10% Craniofasiale afwijkingen en afwijkingen van het centrale zenuwstelsel (schisis, oogafwijkingen, spina bifida,...)

3 - 5% Chromosomale afwijkingen (Trisomie 18, 21,...)

3 - 5% Respiratoire afwijkingen exclusief tracheomalacie (choanale atresie, longhypoplasie,...)

1% Diverse afwijkingen (CHARGE syndroom, omphalocoele) (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011; Spitz, 2007).

Onderzoek heeft aangetoond dat slokdarmatresie zonder fistelvorming in 65% van de gevallen voorkomt met andere anomalieën. De incidentie van anomalieën bij het H-type (type E slokdarmatresie: ‘Tracheo-oesophagale fistel zonder slokdarmatresie’) is slechts 10% (Spitz, 2007).

Omdat slokdarmatresie frequent geassocieerd is met andere aangeboren afwijkingen, raadt men aan om een echografie van het hart, de nieren, de hersenen en de ruggenwervels uit te voeren (Van de Vijver, 2009).

¹⁰ De nieren zijn niet ontwikkeld.

5.1 Etiologie van syndromale slokdarmatresie

5.1.1 VATER / VACTERL Associatie

De VATER associatie omvat een reeks samen voorkomende congenitale afwijkingen. Later werd de naam aangepast naar VACTERL associatie omdat de term onvolledig was. Men spreekt van de VACTERL associatie wanneer bij een kind minimum drie van de volgende afwijkingen voorkomen: Vertebrale defecten, Vasculaire afwijkingen, Anale atresie, Cardiale afwijkingen, een Tracheo-oesophageale fistel en slokdarmatresie, Radiale en renale dysplasie en afwijkingen aan de ledematen (Aslanabadi et al., 2011; de Jong et al., 2010; Shaw-Smith, 2009; Bonjer, 2005). Belangrijk om weten is dat bij deze kinderen vaak maar één Arteria Umbilicalis aanwezig is.

Van alle kinderen gediagnosticeerd met de VACTERL associatie heeft 50 tot 80% een tracheo-oesophageale fistel (Solomon, 2011). Het is aangetoond dat de meest voorkomende afwijking in combinatie met slokdarmatresie, vertebrale defecten en defecten aan het cardiovasculair systeem zijn (de Jong et al., 2010; Van de Vijver, 2009).

Etiologisch gezien, kan de VACTERL associatie ontstaan door familiale erfelijke factoren of omwille van een andere reden. Andere gerapporteerde oorzaken zijn omgevingsfactoren zoals maternelle diabetes, infertiliteitsbehandeling, intra-uteriene blootstelling aan oestrogeen en/of progesteronpreparaten, statines en lood. Van alle patiënten met de VACTERL associatie blijkt 90% sporadisch en niet-familiaal voor te komen. Het risico op meerdere aangedane personen binnen éénzelfde familie is echter wel licht verhoogd (Solomon, 2011).

5.1.2 CHARGE Associatie

CHARGE en VACTERL zijn beide associaties waarbij verschillende aandoeningen samen voorkomen. Deze autosomaal dominante aandoening komt voor bij 1/10.000 geboortes en is vaak sporadisch. Niet tegenstaande zijn er ook gevallen bekend waarbij de CHARGE associatie is overgeërfd (Sanlaville & Verloes, 2007).

CHARGE is een afkorting voor een combinatie van verschillende afwijkingen, namelijk: Coloboma¹¹, hartafwijkingen, choanale atresie, groei en/of mentale retardatie, genitale anomalieën en oorafwijkingen (de Jong et al., 2010; Scott, 2009; Sanlerville & Verloes, 2007; Bonjer, 2005). Van alle kinderen gediagnosticeerd met het CHARGE syndroom, heeft ongeveer 10% een vorm van slokdarmatresie (de Jong et al., 2010; Scott, 2009; Van de Vijver, 2009; Shaw-Smith, 2006).

5.1.3 Materneel-foetale intoxicatie/ producten

Het is al vaker aangetoond dat Foetaal Alcoholyndroom, maternele diabetes, maternele phenylketonurie en de blootstelling aan Methymazole (voor de behandeling van hyperthyroïdie) veroorzakers zijn geweest van syndromale slokdarmatresie. Zo kan een van deze aandoeningen direct of indirect via stress schade aan het DNA veroorzaken (Geneviève et al., 2011).

5.1.4 Chromosomale afwijkingen

Syndromale slokdarmatresie wordt vaak waargenomen bij kinderen met het syndroom van Patau (trisomie 13), het Down syndroom (trisomie 21) en het syndroom van Edwards (trisomie 18) (Geneviève et al., 2011; de Jong et al., 2010; Scott, 2009; Van de Vijver, 2009; Shaw-Smith, 2006; Bonjer, 2005).

¹¹ Een spleet in de iris of de ooglens.

5.1.5 Feingold syndroom

Het Feingold syndroom is een autosomale, dominante aandoening. Kinderen met deze aandoening zijn gekenmerkt door microcefalie, gastro-intestinale stenose of atresie, waaronder dus ook frequent slokdarmatresie, afwijkingen aan de handen (bijvoorbeeld syndactylie, clinodactylie¹²) en leerstoornissen (Geneviève et al., 2011; Scott, 2009; Shaw-Smith, 2009; Shaw-Smith, 2006). Het is zelfs zo dat Feingold syndroom de meest frequente oorzaak is van syndromale gastro-intestinale atresie. Van alle kinderen met dit syndroom heeft 30 tot 40% een vorm van slokdarmatresie (de Jong et al., 2010; Van de Vijver, 2009).

5.1.6 Rogers / AEG syndroom

AEG is de afkorting voor anoftalmie, oesophageaal, genitaal syndroom. Deze kinderen vertonen vertebrale, cerebrale, oculaire en genitale afwijkingen als gevolg van deze zeldzame autosomale, dominante aandoening. Slokdarmatresie is een van de mogelijke symptomen van deze genetische afwijking (Geneviève et al., 2011; Scott, 2009; Shaw-Smith, 2009).

5.1.7 Fanconi-anemie

Fanconi-anemie is een zeldzame aandoening die gekenmerkt is door veranderingen in het huidpigment, verscheidene congenitale afwijkingen (renale, cardiale en gastro-intestinale afwijkingen en afwijkingen aan de extremiteiten), acute myeloïde leukemie en beenmergfalen. De autosomale, recessieve aandoening vertoont bij 14% van de kinderen gastro-intestinale atresie maar slechts zelden is er ook slokdarmatresie aanwezig. Het blijkt echter dat Fanconi-anemie vaak voorkomt met andere malformaties zoals de VACTERL associatie (Geneviève et al., 2011; de Jong et al., 2010).

¹² Een zijwaartse verkromming van de vingers of de tenen.

5.1.8 *Pallister-Hall syndroom*

Dit zeldzaam syndroom veroorzaakt een combinatie van afwijkingen zoals postaxiale polydactylie¹³, een gespleten larynx, een gespleten epiglottis, anale atresie en een hypothalmaal hamartoom¹⁴ (de Jong et al., 2010; Scott, 2009). Slechts zelden wordt bij deze kinderen slokdarmatresie vastgesteld (Scott, 2009).

¹³ Polydactilie langs naast de pink of de kleine teen.

¹⁴ Een goedaardig gezwel in de hypothalamus.

6. Prognose en overlevingskans

6.1 Categorisering en prognose volgens Waterston

In 1962 besloot Waterston de pasgeborenen met slokdarmatresie te classificeren in drie groepen naar gelang hun overlevingskans. Hij heeft zijn classificatiesysteem gebaseerd op 113 casussen die hij heeft opgevolgd tussen 1951 en 1959 en die allen waren behandeld in het Great Ormond Street Hospital. De overlevingskans was gebaseerd op het geboortegewicht en de aanwezigheid van een pneumonie en geassocieerde anomalieën. De drie groepen werden als volgt samengesteld:

Groep A: Deze groep bevat gezonde kinderen met een geboortegewicht boven 2500 g.

Groep B: Deze groep bestaat uit twee subcategorieën.

1. Kinderen met een geboortegewicht tussen 1800 en 2500 g maar gezond.
2. Kinderen met een geboortegewicht boven 2500 g maar met congenitale afwijkingen en een matige pneumonie.

Groep C: Ook deze groep bestaat uit twee subcategorieën.

1. Kinderen met een geboortegewicht onder 1800 g.
2. Kinderen met een geboortegewicht boven 2500 g in combinatie met ernstige congenitale afwijkingen en een ernstige pneumonie (Pinheiro et al., 2012; Spitz, 2007).

Uit de 113 casussen overleefde 95% van groep A de hersteloperatie. In groep B overleefde 68% van kinderen de operatie. En in groep C, de laatste groep overleefde slechts 6%.

Dit is echter een weergave van de overlevingskansen toen operaties aan slokdarmatresie nog maar 10 jaar werden uit gevoerd. Vandaag de dag is de overlevingskans al aanzienlijk gestegen. Om het gestegen overlevingspercentage weer te geven werd tussen 1980 en 1992 opnieuw een studie uit gevoerd. Op basis van het classificatiesysteem van Waterston werden in het Great Ormond Street Hospital 357 kinderen met slokdarmatresie opgevolgd. In groep A overleefde 99% de ingreep. In groep B overleefde 95% de operatie en in groep C, de categorie met de minste

overlevingskansen, overleefde er 71% de ingreep. Via de nieuwe studie werd aangetoond dat de overlevingskansen sterk verbeterd waren en dat een nieuw classificatiesysteem noodzakelijk was (Spitz, 2007).

6.2 Het classificatiesysteem van Spitz

Het daaropvolgende classificatiesysteem voor de overlevingskansen van slokdarmatresie was dat van Spitz. Dit systeem richtte zich op het geboortegewicht en geassocieerde cardiale afwijkingen. Cardiale afwijkingen bleken doorheen de vorige studies de grootste oorzaak van mortaliteit tijdens de ingreep. De groepen werden volgens Spitz als volgt onderverdeeld:

Groep I: Dit bevat de kinderen met een geboortegewicht boven 1500 g en zonder ernstige cardiale afwijkingen.

Groep II: Tot deze categorie behoren de kinderen met een geboortegewicht onder 1500g of kinderen met ernstige cardiale afwijkingen¹⁵.

Groep III: De laatste categorie bevat kinderen met een geboortegewicht onder 1500 g en met zware cardiale afwijkingen (Pinheiro et al., 2012; Spitz, 2007).

Het classificatiesysteem van Spitz werd toegepast in 1980 en had volgende resultaten: Groep I had een overlevingsgraad van 97%, groep II had een overlevingsgraad van 59% en bij groep III overleefde 22% de ingreep. In 2006 werd opnieuw een wetenschappelijk onderzoek gedaan naar de overlevingsgraad met hetzelfde classificatiesysteem. De resultaten waren toen als volgt: In groep I overleefde 98% de ingreep, in groep II was dit verbeterd tot 82% en in groep III was er 50% overlevingskans (Spitz, 2007).

¹⁵ Cardiale afwijkingen omvat het volgende: congenitale, cyanotische hartziekten met een palliatieve of herstellende therapie en niet-cyanotische hartafwijkingen met medische of chirurgische behandeling.

6.3 Het Montreal Classificatiesysteem

In dit classificatiesysteem wordt vooral belang gehecht aan het gebruik van mechanische ventilatie en het bestaan van andere congenitale afwijkingen (Pinheiro et al., 2012; Spitz, 2007). Het systeem maakt gebruik van twee groepen:

Groep I: Binnen deze groep behoren alle kinderen die afhankelijk zijn van mechanische ventilatie en één ernstige afwijking vertonen. Er kunnen minder belangrijke afwijkingen aanwezig zijn.

Groep II: Deze groep omvat alle kinderen met ernstige congenitale afwijkingen of kinderen die afhankelijk zijn van mechanische ventilatie. De mechanische ventilatie is hier noodzakelijk door één ernstige afwijking (Pinheiro et al., 2012).

6.4 Een vierde classificatiesysteem

Een ander, nieuw classificatiesysteem, wordt vermeld in het boek “Fundamentals of Pediatric Surgery”. In dit classificatiesysteem maakt men gebruik van andere factoren die de prognose beïnvloeden. Van belang zijn: levensbedreigende afwijkingen en zware afwijkingen in combinatie met een pré-operatieve nood aan kunstmatige beademing.

Klasse I: Deze klasse bevat alle patiënten die niet tot klasse II behoren. Ze hebben een overlevingskans van 90%.

Klasse II: Deze klasse bevat alle kinderen met levensbedreigende afwijkingen (bijvoorbeeld Trisomie 13, bilaterale renale agenesis) en kinderen met zware afwijkingen die pré-operatief kunstmatig beademd worden. De overlevingskans wordt geschat op 60% of minder, al naar gelang de soort afwijking (Mattei, 2011).

Op basis van deze drie classificatiesystemen kan men concluderen dat de overlevingskansen afhankelijk zijn van het geboortegewicht, het al dan niet aanwezig zijn van andere afwijkingen en de graad van prematuriteit (Mattei, 2011).

7. Behandeling slokdarmatresie en tracheo-oesophagale fistel

Wanneer slokdarmatresie is gediagnosticeerd, kan een behandeling worden uitgevoerd. Zo zal de atresie worden hersteld door via een anastomose de proximale en distale slokdarmsegmenten met elkaar te verbinden. Indien er ook een tracheo-oesophageale fistel is, wordt deze afgebonden. Afhankelijk van de hoeveelheid onderzoeken en andere anomalieën zal de hersteloperatie snel na de geboorte worden uitgevoerd. Men moet er wel aandachtig op zijn dat, hoe langer men wacht met het uitvoeren van de hersteloperatie, hoe groter het risico op een aspiratiepneumonie is (Van de Vijver, 2009). In sommige gevallen moet echter worden overwogen of het wel nuttig is dat er een behandeling wordt opgestart. Kinderen met het Potter's syndroom of met trisomie 18 worden geacht een korte levensduur te hebben. Van de kinderen met trisomie 18 is het zelfs zo dat 90% niet eens zijn eerste levensjaar haalt. Ook bij kinderen met graad IV intraventriculaire hemorragie of met een grote, onherstelbare cardiale afwijkingen moet worden overwogen of behandeling van slokdarmatresie wel noodzakelijk is (Spitz, 2007).

7.1 Pré-operatieve zorgen

Eens de diagnose van slokdarmatresie is vastgesteld, dient men zich te wenden tot een dienst Intensieve Zorgen Neonatologie. Bij transport wordt de pasgeborene vervoerd in een incubator met een aangepaste temperatuur en oxygenatie. De pasgeborene ligt in anti-trendelenburghouding en er is constante suctie van secreties via een replogle-sonde (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011; Scott, 2009). Tijdens het transport worden de vitale parameters frequent gecontroleerd (Pinheiro et al., 2012; Spitz, 2007).

Eens aangekomen op de neonatale afdeling voert men een bloedafname uit voor controle van trombocyten, leukocyten, erythrocyten, glucose, ureum, creatinine en een kruisproef (Mattei, 2011). Het is aangeraden om een vasculaire toegang te voorzien waarlangs glucose kan worden toegediend (Scott, 2009; Van de Vijver, 2009).

In de literatuur wordt aangeraden om via echocardiografie¹⁶ de anatomie van het hart na te gaan alvorens de hersteloperatie uit te voeren. Dit omdat er mogelijk afwijkingen aan het hart of de grote bloedvaten kunnen zijn. In 2,5 tot 5% van de kinderen met slokdarmatresie blijkt tevens dat de aortaboog naar rechts gebogen is in plaats van naar links. De diagnose van een afwijkende aortaboog is van belang omdat dit bepaalt langs welke zijde van de thorax de operatie wordt uitgevoerd. Een MRI kan in deze gevallen ook nog noodzakelijk zijn om een zekerheidsdiagnose te geven (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011; Spitz, 2007; Bonjer, 2005).

Bij Tetralogie van Fallot blijkt 25% van de kinderen een aortaboog te hebben die naar rechts gebogen is. Dit is een aangeboren afwijking van het hart en de grote vaten met 4 grote kenmerken: een ernstige vernauwing in het begin van de arteria pulmonalis, een opening tussen de twee hartkamers, een overrijdende aorta¹⁷ en hypertrofie van de hartspier van de rechterkamer. Uiterlijk zijn deze pasgeborenen cyanotisch. Bij kinderen die zowel Tetralogie van Fallot als slokdarmatresie hebben, is het belangrijk om eerst de hartafwijking te opereren en vervolgens pas de slokdarmatresie te herstellen (Spitz, 2007).

Een hersteloperatie bij slokdarmatresie dient snel na de diagnosestelling te worden uitgevoerd. Zelfs al maakt de pasgeborene het goed, er is nog steeds kans op aspiratie van maagsecreties via de distale fistel, wat kan leiden tot een aspiratiepneumonie (Mattei, 2011; Van de Vijver, 2009). Dit kan op zijn beurt zorgen voor infecties. Is de fistel ruim, dan kan er zich lucht in de maag en darmen opstapelen (Van den Brande et al., 2010). Heeft de pasgeborene echter een andere levensbedreigende aandoening, dan dient dit eerst verder onderzocht te worden (Mattei, 2011; Spitz, 2007).

Bij een preterme pasgeborene met Respiratoire Distress Syndroom (RDS) en slokdarmatresie dient er ook snel gehandeld te worden. Wachten tot de longen verbeteren heeft in het geval van slokdarmatresie geen nut. Als de trachea en de distale slokdarm lang met elkaar verbonden zijn, loopt de pasgeborene het risico dat er een vergrootte zwelling in de maag ontstaat. Dit zorgt voor

¹⁶ Via echografie wordt een beeld van de hartspier en de hartkleppen gemaakt.

¹⁷ Bij Tetralogie van Fallot is de aorta ingeplant op de linker en rechter hartkamer, met andere woorden over het septum tussen de twee kamers.

een groot risico op een maagruptuur en een pneumoperitoneum¹⁸. Deze zwelling ontstaat doordat de verhoogde pulmonaire weerstand lucht via de trachea in de maag perst (Spitz, 2007; Mattei, 2011).

Bij een spoedoperatie bij een preterme pasgeborene met slokdarmatresie en RDS wordt de tracheo-oesophagale fistel afgebonden. Deze ingreep zorgt voor een sterke respiratoire verbetering waardoor 8 tot 10 dagen later een hersteloperatie kan worden uitgevoerd. Indien er te veel tijd tussen beide ingrepen zit, is er kans op recurrenente fistelvorming (Spitz, 2007).

Zoals reeds vermeld is, is er constante suctie van het speeksel nodig via de replogle-sonde. De sonde wordt via de mond in de slokdarm gebracht tot men weerstand voelt. Bij het voelen van weerstand, wordt de sonde nog 0,5 cm terug getrokken om druknecrose ter hoogte van de proximale slokdarmstomp te voorkomen. De sonde wordt één maal per week vervangen en afwisselend in de andere mondhoek geplaatst.

In de periode tot er een hersteloperatie is uitgevoerd, is het belangrijk om iedere 3 uur mondzorg uit te voeren, dit om korstvorming en droge lipjes te voorkomen. Indien nodig worden de mond en de neus geaspireerd. Ieder uur moet de sonde worden doorgespoten met 0,5 ml NaCl 0,9% om verstopping van de replogle-sonde te vermijden. De handjes worden gefixeerd en neonaat ligt in anti-trendelenburghouding (Vanhaesebrouck & Martens, 2007).

7.2 De hersteloperatie: het uitvoeren van een anastomose

Tijdens de ingreep is het belangrijk dat hypothermie bij het kind voorkomen wordt. Om de lichaamstemperatuur op peil te houden wordt het kind verwarmd met warmtelampen en een verwarmingsdeken. De replogle-sonde blijft tijdens de ingreep ter plaatse en er wordt voor de hersteloperatie een bronchoscopie uitgevoerd (Mattei, 2011). Via de bronchoscopie kan men een proximale fistel uitsluiten en een eventuele distale fistel vaststellen (Mattei, 2011; Spitz, 2007). Na het uitvoeren van de bronchoscopie wordt het kind geïntubeerd.

¹⁸ Aanwezigheid van lucht in de buikholte.

Tijdens de ingreep blijft de bronchoscoop ook aanwezig in de operatiezaal. Het kan namelijk een levensreddend middel zijn wanneer de neonat een saturatiedaling doet. Dit kan gebeuren wanneer de tip van de intubatiesonde in de fistel zit. Indien dit gebeurt, wordt de intubatiesonde verwijderd en de bronchoscoop geplaatst (Mattei, 2011).

7.2.1 *Long-gap oesophagusatresie*

Zoals reeds vermeld bestaat er een onderscheid tussen long-gap en short-gap slokdarmatresie (zie “1. Definitie oesophagusatresie”). Aan het begin van de hersteloperatie wordt ingeschat hoe groot de afstand is tussen de proximale en distale fistel. Is een primaire hersteloperatie niet mogelijk, dan wordt dit 8 tot 12 weken na de geboorte uitgevoerd. Gedurende deze periode kunnen de slokdarmsegmenten maximaal groeien. Een fistel kan op dit moment wel al worden afgebonden (Van de Vijver, 2009).

Tijdens deze uitstelperiode is het belangrijk om speekselaspiratie te voorkomen door continue of intermitterende aspiratie. Na een periode van continue suctie kan worden overgeschakeld op intermitterende aspiratie van speeksel. Elke 10 tot 30 minuten zal het teveel aan vocht in de proximale oesophagus worden geaspireerd en frequenter indien vereist. Tussen de intermitterende sucties door, is het belangrijk om de neonat te monitoren om apneu, saturatieproblemen of bradycardie waar te nemen. Wanneer dit gebeurt, kan het een teken zijn dat men moet aspireren (Van de Vijver, 2009).

Via een gastrostomiesonde zal het kind in de tussentijd gevoed worden. Omdat de maag intra-uterien nog niet is uitgezet, is het mogelijk dat de voeding in het begin niet vlot verloopt. Men begint met een minimale hoeveelheid of met continue voeding. Eens de voeding goed verdragen wordt, kan de hoeveelheid worden verhoogd tot een normale hoeveelheid wordt bereikt. De voedingstijden kunnen worden ingekort zodat de neonat niet meer continu wordt gevoed maar in bolus. De toegediende voeding mag zowel moedermelk met BMF¹⁹ als premature of

¹⁹ Breast Milk Fortifier. Het wordt gebruikt om afgekolfdde moedermelk te verrijken met extra eiwitten, mineralen en vitamines.

zuigelingenvoeding zijn. Als gevolg van de continue of intermittente suctie kan er verlies aan elektrolyten ontstaan. Toediening van zoutsupplementen is dan noodzakelijk (Van de Vijver, 2009).

Ook de ouders van de neonaat hebben de nodige ondersteuning nodig. Ze dienen betrokken te worden bij de neonatale zorgen en moeten de kans krijgen om te kangoeroeën en te binden aan het kind (Van de Vijver, 2009).

7.2.2 Oesophagusatresie zonder fistelvorming

Het uitvoeren van een bronchoscope is vooral noodzakelijk bij kinderen bij wie men geen tracheo-oesophageale fistel vermoedt. Hierbij is het extra belangrijk dat fistels worden uitgesloten omdat bij hen niet meteen een hersteloperatie wordt uitgevoerd. Deze kinderen krijgen een gastrostomiesonde en worden pas later geopereerd. Indien ze wel een fistel zouden hebben, lopen ze het risico op een pneumonie of het aspireren van voedsel tijdens de periode tot aan de operatie. Er zijn immers al gevallen geweest waarbij men op het radiografisch onderzoek geen gastro-intestinale lucht heeft vastgesteld, maar waarbij er toch een fistel aanwezig was. Bij patiënten met een fistel is het dan ook aangewezen om ze zo snel mogelijk te opereren (Mattei, 2011).

Als via een bronchoscope is bevestigd is dat er geen tracheo-oesophageale fistel aanwezig is, wordt een hersteloperatie pas 2 tot 3 maanden later uitgevoerd. In de tussentijd wordt de baby gevoed via een gastrostomiesonde. Bij de plaatsing van de sonde is het belangrijk om zorgvuldig te werk te gaan. Het is namelijk zo dat de maag erg klein en dun is doordat het kind geen vruchtwater kon slikken. In de periode tot aan de hersteloperatie krijgen de kinderen H₂-receptorantagonisten toegediend om gastro-oesophageale reflux tegen te gaan (Mattei, 2011).

7.2.3 *Oesophagusatresie met tracheo-oesophageale fistelvorming*

Zoals reeds eerder vermeld, wordt voor de hersteloperatie een bronchoscopie uitgevoerd. Vervolgens wordt het kind op de linker zijde gelegd voor een thoracotomie. Het linker deel van de thorax ligt verhoogd en de rechterarm wordt over de thorax gelegd (Mattei, 2011; Spitz, 2007). Na de incisie worden de intercostale spieren doorgesneden maar het pleura blijft intact. (Mattei, 2011). Men ziet zichtbaar de slokdarm opzwellen bij elke beademing (Mattei, 2011; Spitz, 2007). Aan de hand van palpatie wordt de ligging van de trachea, de aorta en de bronchus bevestigd. Stapsgewijs wordt de fistel opgedeeld en gehecht. De hechtingen moeten dicht genoeg bij de trachea worden aangebracht om geen divertikel²⁰ te creëren. Te dicht hechten kan dan weer tracheale stenose veroorzaken. Na het verwijderen en hechten van de fistel wordt gecontroleerd of er geen luchtlekken aanwezig zijn (Mattei, 2011).

De volgende stap is het verbinden van de proximale en distale oesophagus. Via een anastomose worden de twee uiteinden met elkaar verbonden. Deze anastomose staat vaak onder lichte of matige spanning omwille van de afstand tussen beide uiteinden. Indien de afstand tussen beide toch te groot is, voert men 20 tot 30 minuten tractie uit op het proximale deel. Blijkt dit niet voldoende dan kan men de distale oesophagus voorzichtig losmaken van omliggend weefsel en een myotomie²¹ uitvoeren van de proximale oesophagus. Hiermee kan het weefsel tot 1,5 cm groter worden. Kunnen beide uiteinden echter nog steeds niet verbonden worden, dan wordt er tijdelijk geen anastomose uitgevoerd. Men kan de distale oesophagus onder spanning hechten aan de prevertebrale fascia²² of aan de proximale oesophagus, zodat het weefsel uitrekt. Na 8 tot 12 weken zal men een anastomose uitvoeren en in de tussentijd wordt het kind gevoed via een gastrostomiesonde (Mattei, 2011).

Een andere, meer hedendaagse techniek, is de Foker-techniek (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011; Spitz, 2011). Hierbij worden op de proximale en distale oesophagus draden aangebracht, die via de thorax uit het lichaam komen. Deze draden worden 1 tot 2 keer per dag aan getrokken

²⁰ Zakvormige uitstulping van de wand van een hol orgaan.

²¹ Het insnijden van een spier.

²² Bindweefsel ter hoogte van de nek.

waardoor het weefsel uitrekt. Omdat men op het proximale en distale uiteinde van de oesophagus metalen plaatjes heeft aangebracht, kan men via radiografie duidelijk zien of de uiteinden dicht genoeg bij elkaar staan. Een anastomose kan worden uitgevoerd 7 tot 10 dagen na het starten met deze techniek (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011).

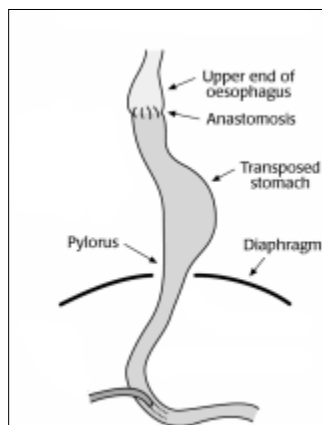
Eens de proximale en distale slokdarm aan elkaar gehecht zijn, wordt de replogle-sonde tot in de maag geschoven om de doorgankelijkheid van de slokdarm na te gaan. Om te controleren of er lekken zijn, wordt er lucht door de replogle-sonde geblazen. Nadien wordt de replogle-sonde 1 cm boven de anastomose bevestigd, zodat constante suctie van secreties mogelijk is (Mattei, 2011; Van de Vijver, 2009). Om postoperatieve voeding mogelijk te maken, wordt ook een nasogastrische tube ingebracht (Van de Vijver, 2009). Vervolgens wordt er dicht bij de anastomose een extrapleurale thoraxdrain geplaatst. Dit is nodig om een extrapleurale pneumothorax via anastomotische lekkage te vermijden. Eens de operatie voorbij is, wordt het kind geïntubeerd overgebracht naar een neonatale intensieve zorgen afdeling. Extubatie en latere herintubatie bij prematuren moet vermeden worden omdat hyperstrekking van de nek of intubatie van de slokdarm de anastomose kan doen scheuren (Mattei, 2011).

7.3 De slokdarmanastomose

Soms kan het noodzakelijk zijn om een slokdarmtransplantatie in plaats van een anastomose uit te voeren. Indicaties hiervoor zijn long-gap slokdarmatresie waarbij een primaire anastomose uitvoeren onwaarschijnlijk lijkt, chemische beschadiging van de slokdarm, een scheur van de anastomose, een vernauwing van de anastomose die niet verholpen kan worden door dilatatie en prematuriteit met respiratoire distress wat het uitvoeren van een primaire anastomose onmogelijk maakt. Het is echter wel zo dat een slokdarmtransplantatie slechts weinig wordt uitgevoerd. In de literatuur staan vier mogelijke transplantatiemethodes beschreven (Mattei, 2011; Spitz, 2011; Arul & Parikh, 2008).

7.3.1 Transpositie van de maag

De meest toegepaste techniek, is het optrekken van de maag tot in het posterior mediastinum om vervolgens een anastomose in de nek te creëren (figuur 7) (Spitz, 2011; Van de Vijver, 2009). Bij deze techniek is de anastomose goed gevasculariseerd en is er slechts een klein risico op lekkage, necrose en vernauwing van de anastomose. Belangrijk om in acht te nemen is echter wel dat de maag een groot deel van de thorax inneemt bij kleine kinderen en potentieel respiratoire problemen kan veroorzaken. De gedilateerde maag zorgt tevens voor een verminderde longcapaciteit. Recurrente aspiratie door GER en pneumonieën zijn ook niet uitgesloten (Arul & Parikh, 2008).



Figuur 7: Transpositie van de maag. Er is een anastomose gevormd tussen de maagfundus en de proximale oesophagus. De pylorus bevindt zich nog onder het diafragma (Overgenomen van *Gastric Transposition* (2007), door L. Spitz. Copyright 2007 by Vicki Martin and Green Light Copywriting. Geraadpleegd via http://www.tofs.org.uk/index.php/what_is_tof_oi/procedures/gastric_interposition)

7.3.2 Colontranspositie

Een andere methode, is het gebruik van een segment van het colon. Deze methode wordt slechts weinig gebruikt omdat de voorkeur uitgaat naar de transpositie van de maag (E. Van de Vijver, persoonlijke communicatie, 20 december 2012). Voor deze techniek kan zowel de Colon Ascendens, Transversus of Descendens gebruikt worden. Bij het kiezen van één van deze

segmenten is het belangrijk om ook een deel van een omliggend bloedvat mee te verwijderen om een optimale doorbloeding van de transplantatie te voorzien.

In de nek wordt vervolgens een anastomose uitgevoerd met het colonsegment. De cardia van de maag gaat men vervolgens omslaan om het risico op GER te verminderen. Als laatste voert men een pylorusplastiek²³ uit.

Deze techniek wordt beschouwd als een relatief makkelijk uit te voeren ingreep en het heeft weinig tot geen effect op de respiratoire functie van het kind. Nadelig is echter wel dat er een verhoogd risico is op lekkage en vernauwing ter hoogte van de proximale oesophagus. Dit als gevolg van de slechte vascularisatie. Op lange termijn ontstaat vaak ook een verlenging van de anastomose wat kan leiden tot spildraaien (Mattei, 2011; Arul & Parikh, 2008).

7.3.3 Jejunuminterpositie

Ook het jejunum of ileum kan gebruikt worden om een anastomose te creëren. Deze techniek zorgt echter wel voor ischemie, necrose en stenose reeds kort na de ingreep. De oorzaak hiervan kan deels gevonden worden in de slechte vascularisatie (Arul & Parikh, 2008). Deze techniek wordt slechts zeer zelden toegepast (Van de Vijver, 2009).

7.3.4 Gastrische tube

Bij deze ingreep wordt een segment van het Omentum Majus en het omliggend bloedvat verwijderd. Het segment wordt rondom een sonde met Ch 18 tot 24 geniet of gehecht en wordt nadien als anastomose gebruikt.

Omdat bij deze techniek veel hechtingen geplaatst zijn, loopt het kind meer risico op lekkage van de anastomose. Een ander minpunt is ook dat door het verwijderen van een segment van de maag,

²³ Bij deze ingreep wordt de breedte en de functie van de pylorus verbeterd.

de maagcapaciteit verminderd is en er sprake is van zuurproductie in de anastomose. GER is dus een vaak voorkomende complicatie. Positief is echter wel dat de anastomose goed gevasculariseerd is en dat er weinig kans is op dilatatie en spildraaien (Mattei, 2011; Arul & Parikh, 2008). Ook deze techniek wordt zelden tot niet toegepast (Van de Vijver, 2009).

7.4 Postoperatieve zorgen

Na de operatie wordt het kind opgevolgd door een team van chirurgen, vroedvrouwen, verpleegkundigen, neonatologen en longspecialisten.

Wanneer de anastomose is uitgevoerd zonder enige complicaties bij een (bijna) A-terme baby, wordt de beademing geleidelijk afgebouwd. Men tracht binnen de 24 uur het kind te extuberen zodat hij of zij terug zelfstandig kan ademen (Van der Zee, Tytgat, Zwaveling, van Herwaarden, & Vieira-Travassos, 2012; Mattei, 2011; Van de Vijver, 2009). Wanneer de anastomose onder matige spanning staat, kan ervoor geopteerd worden om het kind 6 tot 7 dagen geïntubeerd en sterk verdoofd te houden. De nek van kind ligt geflecteerd omdat dit de spanning op de anastomose vermindert. De replotie-sonde blijft na de ingreep aanwezig op zekere hoogte om overtollig speeksel continu te aspireren (Mattei, 2011; Van de Vijver, 2009). Door het ontstaan van oedeem ter hoogte van de anastomose kan er stase van speeksel ontstaan waardoor het risico op aspiratie verhoogd is. De diepte van de replotie-sonde wordt bepaald door de arts (Van de Vijver, 2009).

Na de ingreep heeft de neonat een nasale maagsonde om verkleefing van de anastomose te voorkomen. Ook de gastrostomiesonde is nog ter plaatse. Voeding kan dus worden toegediend via de maagsonde of de gastrostomiesonde (Van de Vijver, 2009). Van zodra het mogelijk is, wordt parenterale nutritie opgestart. Gedurende de eerste 24 uur na de ingreep wordt er zachte suctie uitgevoerd via de thoraxdrain (Mattei, 2011).

Eens het kind stabiel en geëxtubeerd is en de replotie-sonde is verwijderd, kan er een controlerend onderzoek gestart worden. Men gaat een fluoroscopie en RX van de oesophagus en het gastro-intestinaal stelsel uitvoeren. Dit gebeurt meestal 5 à 7 dagen postoperatief. Men start

het onderzoek met een wateroplosbaar middel als contrastvloeistof en schakelt pas over op verdund barium indien er geen aspiratie of lekken zijn. Tijdens het onderzoek controleert men de slikreflex, de lokalisatie van de anastomose, de motiliteit van de slokdarm en de distale oesophagus. Nadien wordt nagegaan of het kind last heeft van gastro-oesophageale reflux. De maag wordt gevuld en men beoordeelt de maaglediging en de positie van het ligament van Treitz. Tijdens het onderzoek kan men de indruk krijgen dat de proximale oesophagus gedilateerd is en de anastomose vernauwd, maar dit is een normaal beeld (Mattei, 2011).

Als uit het radiografisch onderzoek is gebleken dat er geen lek is en de baby een goede slikreflex heeft, kan er orale voeding worden opgestart. Dit zal er voor zorgen dat de anastomose en distale oesophagus geleidelijk gaan dilateren. De nasogastrische sonde blijft wel ter plaatse omdat het kind in het begin slecht drinkt of een slechte slikreflex heeft. Zo kan na de flesvoeding via de sonde extra voeding worden toegediend. (Mattei, 2011).

Wanneer de voeding goed lukt en het gewicht toeneemt, kan het kind ontslagen worden uit het ziekenhuis. Dit kan, zelfs al wordt er af en toe nog gebruik gemaakt van de nasogastrische sonde. Het is noodzakelijk om de ouders te wijzen op symptomen van complicaties zoals GER, recurrenente fistels, tracheomalacie,... Bij het ontslag krijgen alle kinderen H₂-receptorantagonisten voorgeschreven tot de leeftijd van 6 maanden. Op deze leeftijd wordt een pH-meting uitgevoerd en dit bepaalt of de zuursecretieremmers nog moeten worden toegediend. Tot de leeftijd van 12 tot 18 maand wordt aangeraden om het kind gepureerde voeding te geven omdat de slokdarm niet sterk dilateert. Vanaf dan tot het kind 5 jaar oud is, is fijn gesneden voeding een goede oplossing. Dan heeft het kind genoeg tanden om te kauwen en heeft het ook het besef om goed te kauwen alvorens te slikken. Het patiëntje wordt gedurende het eerste jaar na de ingreep frequent onderzocht. Vanaf het tweede jaar na de ingreep is dit slecht nog één tot twee keer per jaar (Mattei, 2011).

8. Mogelijke postoperatieve complicaties en complicaties op lange termijn

Een hersteloperatie van slokdarmatresie, al dan niet met tracheo-oesophageale fistel, kan leiden tot een reeks complicaties zowel op korte als op lange termijn, ook als volwassene. Hieronder vindt men een voorstelling van de mogelijke complicaties (tabel 1).

Tijdstip na ingreep	Complicatie	Percentage
Vroeg	Lekkage van de anastomose	5%
	Dehiscentie ²⁴ van de anastomose	1%
	Recurrente fistel	3 - 5%
Vroeg/ intermediair	Stenose van de anastomose	20 - 30%
	Aspiratie, slikproblemen, Ongecoördineerd Slikken	5% + meer kans bij prematuren
	Tracheomalacie	5 - 10%
Intermediair / laat	Gastro-oesophageale reflux	10 -30%
	Recurrente pneumonie, bronchitis, astma	10 - 30%
	Groeiachterstand	10 - 20%
Laat	Scoliose en deformatie van de thorax	< 5%

Tabel 1: Tabel met complicaties na een hersteloperatie (Mattei, 2011; Rintala, Sistonen & Pakarinen, 2011; Spitz, 2007).

8.1 Lekkage van de anastomose

Wanneer men schuimend speeksel waarneemt in de thoraxdrain, kan dit wijzen op een lek van de anastomose. Een klein extrapleuraal lek wordt gedraineerd door de al aanwezige thoraxdrain. Continue suctie van het proximale deel van de slokdarm en een antibioticumkuur zijn aangewezen maar men verwacht wel dat het lek spontaan geneest. Desondanks is een lek niet

²⁴ Het open gaan van de wonde.

zonder risico. Men moet er altijd op bedacht zijn dat er enkele weken later stenose van de anastomose kan ontstaan.

Wanneer via radiologisch onderzoek een witte long wordt waargenomen of bij een pneumothorax, moet men aandachtig zijn op een groot anastomotisch lek of een scheur van de anastomose. Wanneer het kind in nood verkeert, zal hij met spoed een thoracotomie moeten ondergaan. Is de toestand van het kind goed, dan wordt eerst een contrastonderzoek uitgevoerd. Bij extravasatie van de meeste contrastvloeistof zal een thoracotomie aangewezen zijn. Als het weefsel nog in goede staat is na het openvallen van de anastomose, dan kan de wonde terug gesloten worden. Is dit echter niet het geval, dan bindt men het distale deel van de slokdarm af en creëert men een oesofagostomie²⁵ en een gastrostomie²⁶. Een hersteloperatie van de anastomose wordt na enkele maanden uitgevoerd. Een minder invasieve methode is via een replogle-sonde. Nadat de slokdarm is afgebonden in het proximaal en distaal deel, wordt een replogle-sonde in het proximale deel geplaatst. Dit zal het geproduceerde speeksel weg zuigen (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011).

8.2 Hoesten, stikken, apneu, pneumonie, braken en regurgitatie

Hoesten, stikken, apneu, pneumonie, braken en regurgitatie²⁷ zijn symptomen die vaak voorkomen bij enkele van de complicaties van slokdarmatresie. Zo kan verstikking tijdens het eten wijzen op een gemiste of recurrenente fistel (Spitz, 2007), oesophagale stenose of tracheomalacie. Maar het kan ook het gevolg zijn van ongecoördineerd slikken met als gevolg aspiratie. Verstikking na het eten, al dan niet in combinatie met braken, is vaak te wijten aan gastro-oesophagale reflux. Om de uiteindelijke oorzaak te diagnosticeren gaat de voorkeur uit naar videofluoroscopie. Met behulp van deze methode gaat men een röntgenopname maken van

²⁵ Een verbinding tussen de oesophagus en de huid in de hals.

²⁶ Een verbinding tussen de maag en de buitenwereld.

²⁷ Terugkeren van voedsel van de maag naar de slokdarm of mond.

het slikproces waardoor de arts kan nagaan hoe de coördinatie tussen het slikken en de slokdarmmotiliteit²⁸ verloopt (Mattei, 2011).

8.3 Tracheomalacie

Door een verweking van de kraakbeenringen in de trachea kan er een totale of partiële ademhalingsobstructie voorkomen. Symptomen kunnen gaan van een sterke hoest tot een luchtweginfectie, cyanose en apneu (Spitz, 2007). Stenose van de trachea kan op zijn beurt ontstaan door tracheomalacie of het ontstaat ter hoogte van de hechtingen in de trachea.

Met behulp van videofluoroscopie kan de tracheale diameter worden gemeten tijdens inspiratie en expiratie. Bij mensen met ernstige tracheomalacie kan tijdens bijvoorbeeld het uitademen of huilen het lumen volledig toeklappen door druk van de aortaboog en de slokdarm. Bij deze mensen, die tijdens het eten last hebben van apneu en cyanose, kan het nodig zijn om een aortapexie²⁹ uit te voeren. Dit wordt uitgevoerd bij 2,5 tot 10% van de ernstige gevallen.

Om de tracheomalacie uiteindelijk te bevestigen, wordt een tracheoscopie uitgevoerd. De patiënt wordt onder lichte narcose onderzocht zodat hij nog zelfstandig kan ademen. Dit is nodig omdat het lumen vooral toeklappt bij uitademing.

Tracheomalacie kan al vroeg na de geboorte symptomen vertonen. Bij extubatie tijdens de ingreep kan de tube moeilijk verwijderd worden en kan er CO₂-retentie plaats vinden wanneer het kind zelfstandig probeert te ademen. Deze symptomen komen echter niet altijd voor. Soms verschijnen de eerste symptomen pas na enkele weken, zich uitend in cyanose en apneu.

Tracheomalacie komt bijna niet voor bij slokdarmatresie zonder fistelvorming (type A) (Mattei, 2011).

²⁸ Gestoorde contracties in de slokdarm zorgen voor gestoord transport van voedsel.

²⁹ De op het trachea drukkende aorta wordt aan het borstbeen vast gemaakt.

8.4 Gastro-oesophagale reflux (GER)

Gastro-oesophagale reflux is een aandoening waarbij een deel van de maaginhoud terugvloeit naar de slokdarm (Van den Brande et al., 2010). Het kan zich uiten in braken, astma, dysfagie, recurrenente pneumonieën, bronchopulmonaire complicaties, groeiachterstand of stenose van de anastomose of distale oesophagus (de Lagausie, 2011; Mattei, 2011). Om GER vast te stellen gaat men rekening houden met de mate van maaglediging en de positie van het ligament van Treitz³⁰ (Mattei, 2011). Risicofactoren voor het ontwikkelen van GER zijn: een laag geboortegewicht, een uitgestelde anastomose, de risicogroep bij de classificatie van Waterston (zie “6. Prognose en overlevingskans”) en de aanwezigheid van een gastrostomiesonde (de Lagausie, 2011).

Er moet een duidelijk onderscheid gemaakt worden tussen GER en distale, congenitale stenose. Wanneer deze symptomen zich kort na de geboorte voordoen en dilatatie van de slokdarm via een ballon niet werkt, is de oorzaak waarschijnlijk congenitale stenose. Deze diagnose wordt meestal pas gesteld wanneer het kind vast voedsel begint te eten (Mattei, 2011).

GER wordt bij bijna alle patiënten met slokdarmatresie vastgesteld (Mattei, 2011). De behandeling die wordt opgestart, is afhankelijk van de aard en de ernst van de klachten. Een eerste stap in de behandeling is aangepaste voeding. Meerdere, kleine maaltijden per dag en koolhydraatrijke in plaats van vetrijke maaltijden worden frequent geacht de refluxklachten te verminderen. Indien een aangepast dieet niet werkt, kan worden overgeschakeld op Prokinetica. Dit zijn geneesmiddelen die de contractiekracht van het gastro-intestinaal stelsel verhogen en de maaglediging bevorderen. Het zou echter wel kunnen dat het gebruik van Prokinetica niet wordt aangeraden door de arts omdat het in combinatie met azoles of macroliden (antibiotica) repolarisatiestoornissen van het hart kan veroorzaken. Belangrijk is wel dat het effect van deze geneesmiddelen bij kinderen nog niet werd onderzocht (Van den Brande et al., 2010).

³⁰ Dit ligament maakt een verbinding tussen het diafragma en de overgang van het duodenum naar het jejunum. Door middel van dilatatie en contractie beweegt het voedsel door het maagdarmstelsel.

De volgende stap in de behandeling van GER zijn zuursecretieremmers. H₂-receptorantagonisten³¹, antacida³² en protonpompinhibitoren³³ gaan de maagzuursecretie verminderen of neutraliseren (de Lagausie, 2011; Van den Brande et al., 2010). Patiënten die H₂-receptorblokkers nemen maar toch last hebben van reflux, worden extra behandeld. De dosis H₂-receptorblokkers wordt opgedreven en er worden protoninhibitoren opgestart (Mattei, 2011).

Om de ernst van GER te bepalen, kan een pH-metrie worden uitgevoerd. Dit kan maar hoeft niet te worden uitgevoerd tijdens medicatiegebruik. Hierbij moeten twee belangrijke factoren in acht genomen worden, namelijk de motiliteit van de oesophagus en de pulmonaire status. De pulmonaire status wordt benoemd aan de hand van het aantal en de ernst van pulmonaire infecties, het aspect van longparenchym, de pulmonaire functie en het aantal weken antibioticagebruik/ hospitalisatie. Dysmotiliteit is een vaak voorkomend probleem bij slokdarmatresie. Om de motiliteit te bepalen is het aangewezen om op regelmatige basis RX contrastonderzoeken te laten uitvoeren. Via deze weg kan de diameter en de kracht van de contracties van de slokdarm gemeten worden (de Lagausie, 2011).

De laatste stap in behandeling van GER is chirurgie. Dit is aangewezen bij patiënten met levensbedreigende symptomen, recurrenente oesophagusstenose en bij het niet aanslaan van medische behandelingen of medicatie (de Lagausie, 2011; Mattei, 2011; Van den Brande et al., 2010). Anderen indicaties voor een fundoplicatie in de eerste levensmaanden zijn cyanose en apneu. Alvorens deze ingreep uit te voeren, moet wel worden gecontroleerd of deze symptomen niet worden veroorzaakt door tracheomalacie of arteriële compressie. Duodenumatresie, pylorusstenose en een vernauwing van de distale oesophagus zijn ook indicaties bij neonaten maar zijn eerder zeldzaam (de Lagausie, 2011).

10 tot 30% van de mensen die een hersteloperatie van slokdarmatresie hebben ondergaan, hebben uiteindelijk nood aan een chirurgische ingreep (de Lagausie, 2011; Mattei, 2011). De meest gebruikte ingreep wereldwijd is de Nissen-fundoplicatie (de Lagausie, 2011; Van den Brande et

³¹ Dit middel remt de maagzuurafgifte door blokkage van de histamine-2-receptoren.

³² Een middel dat het maagzuur neutraliseert.

³³ Een middel dat de maagzuurproductie remt door zuursecrerende cellen in de maag te blokkeren.

al., 2010). Bij deze ingreep wordt het bovenste deel van de maag, de fundus, omgeplooid. Wat uiteindelijk het onderste deel van de slokdarm verstevigt. Dit kan zowel via laparotomie als via laparoscopie. De voorkeur gaat uit naar een laparoscopische ingreep omdat dit minder risico geeft op adhesies, postoperatieve ademhalingsproblemen en littekenweefselvorming (de Lagausie, 2011). Deze ingreep is echter niet vanzelfsprekend omdat deze patiënten vaker een korte slokdarm hebben. De slokdarmperistaltiek is vaak abnormaal waardoor de plooï van de funduplicatie een mechanische obstructie kan veroorzaken (Mattei, 2011).

De voorbije 20 jaar is 20 tot 30% van de Nissen-funduplicaties mislukt. Dit vormt meteen de grootste postoperatieve complicatie. Vervolgens kan door het omplooien van de fundus dysfagie bevorderd worden. Door de funduplicatie wordt een mechanische obstructie gecreëerd. Omdat ze al een bewegingsstoornis in de slokdarm hebben, kan het moeilijk zijn om druk te creëren dat uiteindelijk de sfincter opent. Patiënten met postprandiale misselijkheid, verminderde eetlust, braken, bleekheid, slaapzucht, waterige diarree en zweten, kunnen last hebben van het dumpingsyndroom³⁴. Dit is een derde voorkomende complicatie. Uit bloedonderzoek zal blijken dat het insulinelevel en de Glucose Tollerantietest (GTT) abnormaal zijn en dat de patiënt hypoglycemie heeft (de Lagausie, 2011).

GER kan op lange termijn ook leiden tot een Barrett-slokdarm en ademhalingsproblemen zoals pneumonie, astma en bronchitis (Mattei, 2011). De prevalentie voor het ontwikkelen van een barretslokdarm na GER bedraagt 11% (Rintala et al., 2011).

8.5 Recurrente tracheo-oesophagale fistel

Een recurrente fistel is een levensbedreigende aandoening die dringende behandeling vraagt. De diagnose wordt gesteld via bronchoscopie en fluoroscopie (Spitz, 2007). Voor de fluoroscopie ligt de patiënt plat op de buik terwijl contrastvloeistof via een voedingssonde wordt ingebracht. Geleidelijk aan trekt men de sonde terug en ondergaat de patiënt een radiologisch onderzoek. Op

³⁴ Als gevolg van een versnelde maaglediging wordt het voedsel onvoldoende verteerd met de nodige maag- en darmproblemen tot gevolg.

basis van de symptomen, de ernst van de symptomen en de resultaten van de RX wordt al dan niet verder onderzoek gedaan.

De behandeling bestaat uit een rechter thoracotomie met transpleurale scheiding van de fistel. Een minder invasieve behandeling is benadering van de fistel via bronchoscopie. Hierbij wordt de fistel verwijderd door middel van elektrocoagulatie of lasertherapie. Een andere manier is het gebruik van fibrinelijs om de fistel te verklevan (Mattei, 2011).

8.6 Stenose van de anastomose

Zoals eerder vermeld wordt stenose in de anastomose vaak veroorzaakt door een lek. Andere oorzaken zijn GER en een te grote spanning op de anastomose. Stenose van de anastomose gaat dan ook vaker gediagnosticeerd worden bij patiënten met long-gap slokdarmatresie.

Stenose van de anastomose wordt vaak behandeld d.m.v. ballondilatatie. Dit wordt uitgevoerd tijdens de fluoroscopie of via endoscopie tijdens een operatie. Wanneer herhaaldelijke dilatatie niet lukt en een refluxbehandeling niet aanslaat, kan het nodig zijn om het overtollig weefsel weg te snijden (Pinheiro et al., 2012; Mattei, 2011; Spitz, 2007).

8.7 Dysfagie

Literatuur geeft aan dat 50% (Mattei, 2011) tot zelfs 85% (Rintala et al., 2011) van de patiënten geopereerd aan slokdarmatresie last krijgen van dysfagie. Dit ontstaat door abnormale motiliteit van de slokdarm en littekens ter hoogte van de anastomose. Om te voorkomen dat het voedsel blijft vast steken ter hoogte van de slokdarm, wordt de patiënten aangeraden om traag te eten, veel te drinken tijdens het eten en kleine hapjes te nemen (Mattei, 2011).

8.8 Ademhalingsproblemen

Het ontstaan van ademhalingsproblemen binnen het eerste jaar na de ingreep is multicausaal, namelijk: GER, recurrenente fistelvorming, tracheomalacie of geassocieerde afwijkingen. Wanneer deze oorzaken niet worden behandeld kan het leiden tot ernstige morbiditeit of zelfs mortaliteit (Mattei, 2011).

In een onderzoek werd aangetoond dat 21% van de patiënten kampt met luchtwegobstructie, 21% luchtwegrestrictie en 36% van de patiënten met beide (Rintala et al., 2011). De overlevingskansen van slokdarmatresie liggen tegenwoordig al ruim boven de 90%. Steeds meer mensen die als kind geopereerd werden, bereiken nu een leeftijd van rond de 30 à 40 jaar. De vraag is natuurlijk wat hun levenskwaliteit en morbiditeit vandaag de dag is.

Om na te gaan wat de respiratoire symptomen zijn op lange termijn na slokdarmatresie, werd in Zweden een case-controle studie uitgevoerd. Hierbij werden 79 patiënten, die tussen 1968 en 1983 geopereerd werden, bevraagd naar hun respiratoire symptomen. De controlegroep bestond uit 4979 mensen uit dezelfde regio, met dezelfde leeftijd en geslacht.

Uit het onderzoek bleek dat 30% van de mensen met slokdarmatresie te kampen had met astma tegenover 10% van de controlegroep. Medicatie om astma te behandelen werd door 24% van patiënten gebruikt, waarvan 7% op regelmatige basis. Bij de controlegroep was het medicatiegebruik 9%. De andere respiratoire symptomen waren een piepende ademhaling gedurende de laatste 12 maanden, recurrenente piepende ademhaling, een reeds lang bestaande hoest, hoest met sputum en chronische bronchitis. Al deze symptomen komen beduidend vaker voor bij mensen die geopereerd zijn aan slokdarmatresie (tabel 2).

	Patiënten met slokdarmatresie	Controlegroep
Gediagnosticeerde astma	30,1% (22 personen)	9,6% (477 pers.)
Medicatie bij astma	23,9% (17 pers.)	8,7% (432 pers.)
Piepende ademhaling in laatste 12 maanden	44,4% (32 pers.)	16,6% (825 pers.)
Recurrente piepende ademhaling	28,8% (21 pers.)	5,5% (275 pers.)
Een lang bestaande hoest	30,1% (22 pers.)	11,5% (537 pers.)
Hoest met sputum	34,2% (25 pers.)	12,7% (633 pers.)
Chronische bronchitis	13,7% (10 pers.)	6,4% (321 pers.)

*Tabel 2: Casecontrole studie omtrent respiratoire symptomen op lange termijn (Overgenomen van “Long-term respiratory symptoms following oesophageal atresia,” door V. Gatzinsky, L. Jönsson L. Ekerljung, L.G. Friberg, & G. Wennergren, 2011, *Acta Pædiatrica*, 100, p.1222. Copyright 2011 by the Author(s)/Acta Pædiatrica).*

Er werd ook nagegaan of de astma en chronische rhinitis of bronchitis familiaal gebonden zijn. Maar hier waren geen significante verschillen tussen de patiënten met slokdarmatresie en de controlegroep. Ook de prevalentie van rokers en ex-rokers was gelijk (Gatzinsky, Jönsson, Ekerljung, Friberg & Wennergren, 2011).

8.9 Groeiretardatie

In een onderzoek dat tussen 1980 en 1984 werd gevoerd, is gebleken dat een derde van de 6 maand tot vijfjarigen zich onder de derde percentielcurve bevond (Mattei, 2011). Verder onderzoek naar groeiretardatie als gevolg van oesophagusatresie is echter wel noodzakelijk.

8.10 Scoliose

Scoliose³⁵ kan ontstaan door afwijkingen aan de ribben of wervelkolom, een longthoracotomie met excisie van een rib of door een lek in de anastomose. Patiënten dienen altijd opgevolgd te worden na een slokdarmoperatie om afwijkingen aan de wervelkolom op te sporen (Mattei, 2011). In één wetenschappelijk onderzoek constateerden onderzoekers dat 56% van de mensen postoperatief scoliose ontwikkelde. De vorm was echter mild en er was geen ingreep noodzakelijk (Rintala et al., 2011).

8.11 Slokdarmkanker

Een belangrijke vraag is of mensen die geboren zijn met slokdarmatresie meer kans hebben om slokdarmkanker te ontwikkelen. Er werd reeds aangetoond dat bij deze mensen er een verhoogde incidentie aan oesophageale metaplasie³⁶ is, maar toch blijft het risico op slokdarmkanker gelijk met dat van de rest van de populatie. Men moet er echter rekening mee houden dat de mensen die succesvol geopereerd zijn aan slokdarmatresie nog relatief jong zijn. Opvolging van de patiënten op latere leeftijd is dus zeker nog noodzakelijk (Rintala et al., 2011).

8.12 Barrett-slokdarm

Zoals reeds vermeld, zorgt slokdarmatresie voor een verhoogd risico op GER. Langdurige aanwezigheid van maagzuur kan er vervolgens voor zorgen dat het meerlagig epitheel van de distale slokdarm verandert in cilindrisch epitheel. Wanneer dit gebeurt, spreekt men van een Barrett-slokdarm (Van Steenberg, 2010).

Hoewel men zegt dat GER een cruciale factor is in de ontwikkeling van Barrett-slokdarm, heeft slechts 10 tot 15% van de patiënten weldegelijk reflux (Schemmer & Pankowski Breyer, 2012).

³⁵ Een zijwaartse verkromming van de wervelkolom.

³⁶ De weefselcellen in de slokdarm veranderen van vorm.

De meerderheid van de patiënten met Barrett-slokdarm heeft geen aanwezige symptomen. De diagnose wordt dan, eerder toevallig, gesteld tijdens een onderzoek omwille van een andere aandoening, zoals GER. Indien de arts tijdens de endoscopie het vermoeden heeft dat het slokdarmepitheel afwijkend is, kan een biopsie worden uitgevoerd. Histologisch onderzoek kan een uiteindelijke diagnose stellen (Schemmer & Pankowski Breyer, 2012; Faure, 2011; Kuipers, 2011).

Het is noodzakelijk om een Barrett-slokdarm naar behoren op te volgen en te behandelen. De behandeling inzake de Barrett-slokdarm berust op 4 grote peilers, namelijk: de behandeling van GER door middel van antirefluxtherapie (protonpompinhibitoren) of een fundoplicatie, frequent endoscopisch onderzoek om dysplasie te diagnosticeren, behandeling van dysplasie en onderzoek naar de lengte van de afwijkende epitheelcellen (Segal & Pankowski Breyer, 2012). Regelmatig endoscopisch onderzoek en biopsie-afnames zijn bij een Barrett-slokdarm zeker geïndiceerd (Van Steenberg, 2010).

8.13 Conclusie

Kinderen die geopereerd zijn aan slokdarmatresie hebben vaak meerdere van deze complicaties. De aandoening die het meest levensbedreigend is, wordt dan eerst behandeld. De meeste mensen hebben tracheomalacie, abnormale slokdarmperistaltiek en een graad van GER (Mattei, 2011). Aangetoond is dat mensen die geopereerd zijn aan slokdarmatresie een verminderde respiratoire en gastro-intestinale levenskwaliteit hebben. Niet tegenstaande wordt de totale levenskwaliteit van de patiënten gelijk gesteld aan die van mensen zonder slokdarmatresie (Rintala et al., 2011).

9. PRAKTIJKUITWERKING

9.1 Opstellen van een pré- en postoperatieve observatiefiche

Op basis van het literatuuroverzicht is het de bedoeling om een pré- en postoperatieve observatiefiche op te stellen. De zorgwaarden die zijn opgenomen in deze fiches zijn gericht op de verzorgingen en observaties die worden uitgevoerd door de vroedvrouw op de NICU. Aangezien oesophagusatresie een zeldzame aandoening is, is de verzorging van deze neonaten geen routine. Deze praktijkuitwerking heeft als doelstelling om een leidraad te vormen voor de vroedvrouw tijdens de verzorging. De fiches kunnen bij het standaard observatieblad van de neonat worden bijgevoegd en zo weet de vroedvrouw welke handelingen er bij deze neonaten specifiek moeten worden uitgevoerd. In de legende is te vinden hoe de observatiefiches worden ingevuld.

De pré-operatieve verzorgingsfiche (zie bijlage 1) is bruikbaar tot de anastomose wordt uitgevoerd, na het afbinden van een tracheo-oesophagale fistel zonder anastomosevorming of wanneer een primaire hersteloperatie mislukt is. Op de observatiefiche is het mogelijk om de naam, de datum en de postnatale leeftijd te noteren. Aangezien de replogle-sonde wekelijks vervangen moet worden, kan ook de datum dat de nieuwe sonde geplaatst moet worden, genoteerd worden.

Eens de anastomose uitgevoerd is, kan de postoperatieve verzorgingsfiche worden toegevoegd aan het dossier (zie bijlage 2). Hierop kan de naam, de datum en de postnatale leeftijd genoteerd worden. Ook het aantal dagen postoperatief kan worden opgevolgd. Op de observatiefiche staan de observaties omtrent de thoraxdrain vermeld en worden ook de verschillende voedingsmethodes weergegeven. De niet per-orale voeding kan worden toegediend via de nasogastrische tube of via gastrostomiesonde.

Pré-operatieve verzorgingsfiche bij slokdarmatresie

Naam:		Datum: / /			Leeftijd:		Vervangen replogle-sonde: / /				
Ur	Anti-trendelenburg	Spoelen replogle-sonde (/1u)	Suctie proximale slokdarmstomp	Aspiratie gastrostomie-sonde	Voeding (ml)	Tijdspanne voeding	Speekselresidu	Aspireren neus en mond	Mondzorg (/3u)	Onderzoeken:	Medicatie:
6											
7											
8											
9											
10											
11											
12											
13											
14											
15											
16											
17											
18											
19											
20											
21											
22											
23											
0											
1											
2											
3											
4											
5											

Legende pré-operatieve zorgen:

- * Anti-trendelenburg: Zet een kruisje wanneer het kind in anti-trendelenburghouding ligt.
- * Spoelen replogle-sonde: Om verstopping van de sonde te voorkomen dient de sonde ieder uur gespoeld te worden met 0,5 ml NaCl 0,9%. Zet een kruisje wanneer deze handeling is uitgevoerd.
- * Suctie proximale oesophagusstomp: Noteer het tijdsparre van de suctie: continu, intermitten om de 10'/ 15',...
- * Aspiratie van de gastrostomiesonde: Indien er een gastrostomiesonde aanwezig is, plaatst u een kruisje telkens u de sonde aspireert.
- * Voeding: Noteer hoeveel milliliter moedermelk of flesvoeding via de gastrostomiesonde wordt toegediend.
- * Tijdsparre voeding: Noteer over welke tijdsparre de voeding wordt toegediend: continu, over 1', 30', bolus,...
- * Speekselresidu: Noteer de hoeveelheid speeksel dat aanwezig was in de mucusaspirator wanneer u het ledigt.
- * Aspireren neus en mond: Zet een kruisje telkens u aspireert.
- * Mondzorg: Iedere drie uur dienen de mond en de lippen gereinigd te worden met een kompresje bevochtigd met qua. Zet een kruisje wanneer dit is uitgevoerd en beschrijf hoe de lippen eruitzien (bijvoorbeeld geen wondjes, geen droge lippen; wondjes, droge lippen e.d.).
- * Onderzoeken: Noteer verticaal welke onderzoeken er die dag worden uitgevoerd en zet een kruisje bij het uur indien dit geweten is.
- * Medicatie: Noteer verticaal welke medicatie, de dosis en de frequentie er die dag wordt toegediend. Zet een kruisje bij het toe te dienen uur.

Postoperatieve verzorgingsfiche bij slokdarmatresie

Naam:		Datum: / /		Leeftijd:		Dag post-operatief															
Uur	Anti-trendelenburg	Flexie hoofd	Diepte thoraxdrain	Swinging	Bubbels	Negatieve cm waterdruk	Insteekplaats thoraxdrain	Suctie	Spoelen replotegle-sonde (/1u)	Diepte replotegle-sonde	Gastrostomiesonde	Nasogastrische tube	Sondevoeding (ml)	Voeding per os (ml)	Residu	Braken	Aspireren neus en mond	Mondzorg	Onderzoeken:	Medicatie:	
6																					
7																					
8																					
9																					
10																					
11																					
12																					
13																					
14																					
15																					
16																					
17																					
18																					
19																					
20																					
21																					
22																					
23																					
0																					
1																					
2																					
3																					
4																					
5																					

Legende postoperatieve zorgen:

- * Anti-trendelenburg: Zet een kruisje wanneer het kind in anti-trendelenburghouding ligt.
- * Flexie hoofd: Zet een kruisje wanneer het hoofd in flexie ligt.
- * Diepte thoraxdrain: Noteer ieder uur hoe diep de thoraxdrain zit.
- * Swinging: Schommeling van de vloeistofkolom.
- * Bubbels: Noteer of er bubbels aanwezig zijn.
- * Negatieve cm waterdruk: Noteer de druk aanwezig in de thoraxdrain.
- * Insteekplaats thoraxdrain: Controleer en beschrijf hoe de insteekplaats van de thoraxdrain er uit ziet. Noteer afwijkingen.
- * Suctie: Noteer het tijdsduur van de suctie d.m.v. de replogle-sonde: continu, intermitterend om de 10' / 15',...
- * Spoelen replogle-sonde: Om verstopping van de sonde te voorkomen dient de sonde ieder uur gespoeld te worden met 0,5 ml NaCl 0,9%. Zet een kruisje wanneer deze handeling is uitgevoerd.
- * Diepte replogle-sonde: Noteer ieder uur de diepte van de replogle-sonde. De diepte van de sonde wordt bepaald door de arts.
- * Gastrostomiesonde: Zet een kruisje wanneer een gastrostomiesonde aanwezig is.
- * Nasogastrische tube: Zet een kruisje wanneer een nasogastrische tube aanwezig is.
- * Sondevoeding: Indien de baby voeding krijgt via de nasogastrische tube of de gastrostomiesonde, noteer dan de hoeveelheid.
- * Voeding per os: Wanneer de baby per os voeding heeft gekregen, noteer dan de hoeveelheid en schrijf er bij hoe het verloop van de voeding is geweest (vlot, matig,...).
- * Residu: Noteer de hoeveelheid residu aanwezig voor de voeding. Schrijf er bij wat de samenstelling is (slijmen, gallig, onverteerde voeding,...).
- * Braken: Noteer de geschatte hoeveel en de samenstelling (slijmen, voeding, bloed,...).
- * Aspireren neus en mond: Zet een kruisje telkens u aspireert.
- * Mondzorg: Iedere drie uur dienen de mond en de lippen gereinigd te worden met een kompresje bevochtigd met qua. Zet een kruisje wanneer dit is uitgevoerd en beschrijf hoe de lippen eruitzien (bijvoorbeeld geen wondjes, geen droge lippen; wondjes, droge lippen e.d.).
- * Onderzoeken: Noteer verticaal welke onderzoeken er die dag worden uitgevoerd en zet een kruisje bij het uur indien dit geweten is.

- * Medicatie: Noteer verticaal welke medicatie, de dosis en de frequentie er die dag wordt toegediend. Zet een kruisje bij het toe te dienen uur.

9.2 Evaluatie van de observatiefiches

Om een idee te krijgen van de kwaliteit en de bruikbaarheid van de observatiefiches, heb ik contact opgenomen met Hilde de Pourcq. Zij is pediatriesch verpleegkundige op de NICU in het UZ Gent. Zij heeft op basis van haar kennis en praktijkervaring feedback gegeven over de inhoud van de pré- en postoperatieve fiche. Aan de hand van deze feedback heb ik de door mij opgestelde fiches herwerkt tot een bruikbaar document. De herwerkte fiches ziet u op de volgende pagina en in bijlage 3 en 4.

Pré-operatieve verzorgingsfiche

Naam: _____ **Datum:** / / **Leeftijd:** _____ **Vervangen replogle-sonde:** / /

Uur	Anti-trendelenburg	Spoelen replogle-sonde (/1u)	Suctie (-5cmH ₂ O)	Bubbels bij suctie	Ledigen mucusaspirator	Aspireren mond en neus	Mondzorg (/3u)	Residu gastrostomiesonde	Voeding (ml)	Tijdspanne voeding	Spoelen van gastrostomiesonde	Wondzorg: gastrostomiesonde
6												
7												
8												
9												
10												
11												
12												
13												
14												
15												
16												
17												
18												
19												
20												
21												
22												
23												
0												
1												
2												
3												
4												
5												

Legende pré-operatieve zorgen:

- * Anti-trendelenburg: Zet een kruisje wanneer het kind in anti-trendelenburghouding ligt.
- * Spoelen replogle-sonde: Om verstopping van de sonde te voorkomen dient de sonde ieder uur gespoeld te worden met 0,5 ml NaCl 0,9%. Zet een kruisje wanneer deze handeling is uitgevoerd.
- * Suctie (-5cmHg): Noteer of de suctie continu is aan -5cmH₂O.
- * Bubbels bij suctie: Suctie gebeurt via een bokaal gevuld met steriel water. Noteer of er bubbels te zien zijn in de bokaal. Zo niet, dient de kracht geregeld te worden met de klem op de gele vacuümleiding.
- * Ledigen mucusaspirator: Het aangezogen speeksel wordt opgevangen in een mucusaspirator. Noteer het uur van lediging en de hoeveelheid speeksel.
- * Aspireren neus en mond: Zet een kruisje telkens u aspireert.
- * Mondzorg: Iedere drie uur dienen de mond en de lippen gereinigd te worden met een kompresje bevochtigd met qua. Zet een kruisje wanneer dit is uitgevoerd en beschrijf hoe de lippen eruitzien (bijvoorbeeld geen wondjes, geen droge lippen; wondjes, droge lippen e.d.).
- * Residu gastrostomiesonde: Noteer de hoeveelheid residu, aanwezig voor de voeding. Geef hierbij ook weer wat het uitzicht is van het residu (gallig, onverteerde voeding,...).
- * Voeding: Noteer hoeveel milliliter moedermelk of flesvoeding via de gastrostomiesonde wordt toegediend.
- * Tijdsperiode voeding: Noteer dat de voeding over een continu tijdsbestek wordt toegediend.
- * Spoelen gastrostomiesonde: Na de voeding of de toediening van medicatie, is het noodzakelijk dat de gastrostomiesonde gespoeld wordt met 3ml aqua.
- * Wondzorg gastrostomiesonde: Zet een kruisje indien de wondzorg van de gastrostomiesonde gebeurd is. Voor een beschrijving van de wondzorg is het aangewezen het procedureboek te raadplegen. Geef met een letter aan hoe de wonde er uit ziet: wonde is OK (O), bloederig (B), een wit beslag op de wonde (W), etterig (E) en vochtig (V).

Postoperatieve verzorgingsfiche bij slokdarmatresie

Naam: _____ **Datum:** / / **Leeftijd:** _____ **Dag** post-operatief **.....** voeding compenseren

Ur	Anti-trendelenburg	Mondzorg (3u)	Nasogastrische tube (Ch 10)	Sucatie (-5cmH ₂ O)	Bubbels bij sucatie	Residu maagvocht	Compensatie maagvocht: plasmalyte + glucose 5%		Gastrostomie-sonde	Spoelen gastrostomie-sonde	Wondzorg gastrostomie sonde	Nasogastrische tube (Ch8)	Residu	Sondevoeding (ml)	Voeding per os (ml)	Braken
							Theoretische stand	Werkelijke stand								
6																
7																
8																
9																
10																
11																
12																
13																
14																
15																
16																
17																
18																
19																
20																
21																
22																
23																
0																
1																
2																
3																
4																
5																

Legende postoperatieve zorgen:

- * Anti-trendelenburg: Zet een kruisje wanneer het kind in anti-trendelenburghouding ligt.
- * Mondzorg: Iedere drie uur dienen de mond en de lippen gereinigd te worden met een kompresje bevochtigd met qua. Zet een kruisje wanneer dit is uitgevoerd en beschrijf hoe de lippen eruitzien (bijvoorbeeld geen wondjes, geen droge lippen; wondjes, droge lippen e.d.).
- * Nasogastrische tube Ch 10: Zet een kruisje indien er een nasogastrische tube Ch 10 geplaatst is. Deze tube heeft als doel de anastomose doorgankelijk te houden tot de voeding wordt gestart.
- * Suctie (-5cmHg): Noteer of de suctie continu is aan -5cmH₂O.
- * Bubbels bij suctie: Suctie gebeurt via een bokaal gevuld met steriel water. Noteer of er bubbels te zien zijn in de bokaal. Zo niet, dient de kracht geregeld te worden met de klem op de gele vacuümleiding.
- * Residu maagvocht: Noteer de residuele hoeveelheid maagvocht dat wordt aangezogen via de nasogastrische tube Ch 10. Noteer na een tijdsperiode van 8 uur de hoeveelheid maagvocht die is aangezogen om eventueel te compenseren.
- * Compensatie maagvocht: Op voorschrift van de arts zal al het maagvocht of een deel ervan gecompenseerd worden via infusievloeistof (plasmalyte + glucose 5%). De hoeveelheid vocht wordt toegediend over een tijdsperiode van 8 uur.
- * Theoretische stand: de infuusstand indien het infuus aan de correcte druppelsnelheid loopt.
- * Werkelijke stand: de infuusstand zoals het af te lezen is bij het kind.
- * Gastrostomiesonde: Zet een kruisje indien de gastrostomiesonde aanwezig is.
- * Nasogastrische tube Ch 8: Zet een kruisje wanneer er een nasogastrische tube Ch 8 aanwezig is. Deze sonde wordt geplaatst wanneer er wordt gestart met voeding. Na de voeding wordt de maagsonde doorgespoten met lucht.
- * Residu: Noteer de hoeveelheid residu, aanwezig voor de voeding. Geef hierbij ook weer wat het uitzicht is van het residu (gallig, onverteerde voeding,...).
- * Sondevoeding: Noteer de hoeveelheid en de soort voeding die via de maagsonde of gastrostomiesonde wordt toegediend.
- * Voeding per os: Noteer de hoeveelheid en het soort voeding dat per os is gedronken.
- * Braken: Noteer de geschatte hoeveel en de samenstelling (slijmen, voeding, bloed,...).

- * Wondzorg: Zet een kruisje indien de wondzorg van de gastrostomiesonde gebeurd is. Voor een beschrijving van de wondzorg is het aangewezen het procedureboek te raadplegen. Geef met een letter aan hoe de wonde er uit ziet: wonde is OK (O), bloederig (B), een wit beslag op de wonde (W), etterig (E) en vochtig (V).

9.3 Discussie

Het praktijkdeel van deze bachelorproef bestaat uit een vergelijking tussen de wetenschappelijke literatuur en de praktijkervaring. Bij de evaluatie van de pré- en postoperatieve fiches die zijn opgesteld op basis van de literatuur, kwamen enkele duidelijke verschillen met de praktijk in het UZ Gent tot uiting. Zowel bij de pré- als postoperatieve fiche heeft Hilde de Pourcq de kolommen in een meer logische volgorde geplaatst en heeft ze de kolommen ‘medicatie’ en ‘onderzoeken’ geschrapt. Deze informatie wordt namelijk al bijgehouden in het standaard observatiedossier van de neonat. Ze heeft ook een extra kolom toegevoegd waarbij de verzorging en de observatie van de gastrostomiesonde kan worden opgevolgd.

In de pré-operatieve observatiefiche wenst Hilde de Pourcq dat de kolom ‘suctie van de slokdarmstomp’ met een replogle-sonde wordt onderveeld in een kolom ‘suctie’ (met een maximale druk van -5cm) en een kolom ‘bubbels’. In het UZ Gent wordt namelijk gebruik gemaakt van een zelf uitgevonden suctiesysteem en bij dit systeem zijn deze parameters erg belangrijk. Over de duurtijd van de suctie van de proximale slokdarmstomp bestaat echter geen eenduidigheid. In de literatuur wordt continue suctie aangeraden om een aspiratiepneumonie te vermijden maar bij het uitstellen van een hersteloperatie omwille van long-gap slokdarmatresie kan suctie ook intermitterend gebeuren. Afgezien daarvan maakt men in het UZ Gent altijd gebruik van continue suctie.

Ook het gebruik en de verzorging van de gastrostomiesonde verschilt met de literatuur. Zo wordt voeding in het UZ Gent altijd continu toegediend. Dit in tegenstelling tot de literatuur, dat aangeeft dat het ook intermitterend kan gebeuren. Mevrouw de Pourcq wenste tevens een extra kolom op de pré-operatieve fiche dat aangeeft dat de gastrostomiesonde na de voeding moet gespoeld worden. Dit werd niet besproken in de literatuur.

Ook over de postoperatieve zorgen bestaan er enkele verschillen tussen de literatuur en de praktijk van het UZ Gent. Het grootste verschil is ongetwijfeld de postoperatieve flexieligging. In de literatuur wordt aangewezen om de nek in flexie te leggen, wat de spanning op de anamstomose vermindert. In het UZ Gent heeft men echter een andere visie. Zo zou flexie van de

nek zorgen voor ademhalingsproblemen bij het kind. Derhalve zal men het kind wel in anti-trendelenburg houding leggen, maar maakt men ook gebruik van wisselhoudingen in plaats van flexie.

Een ander groot verschil tussen het UZ Gent en de literatuur, is het plaatsen van een replogle-sonde postoperatief. De literatuur geeft aan dat er een replogle-sonde wordt geplaatst op een zekere hoogte boven de anastomose om suctie van secreten mogelijk te maken. Vervolgens wordt er ook een nasogastrische tube geplaatst om voeding op een later tijdstip mogelijk te maken. In het UZ Gent heeft men echter een andere procedure. Na het creëren van een anastomose wordt een nasogastrische tube Ch10 tot in de maag geplaatst. Men gaat via de maagsonde voorzien in suctie van secreten en dus niet via een replogle-sonde. Eens de darmperistaltiek begint, dat is vaak rond dag 10 postoperatief, wordt de nasogastrische tube Ch10 vervangen door een tube Ch8. Vanaf dit moment kan voeding worden gestart. Suctie via de maagsonde gebeurt ook postoperatief met het zelf uitgevonden systeem dat eerder werd vermeld bij de pré-operatieve fiche.

Vervolgens stelde mevrouw de Pourcq voor om alle gegevens omtrent de thoraxdrain te schrappen uit de postoperatieve fiche. Observaties omtrent de thoraxdrain staan namelijk al vermeld in het basis observatiedossier van de neonaat. Ze raadde mij aan een kolom in te voegen om het verlies van maagsecreties te compenseren. Dit wordt in de praktijk gedaan maar hiervoor bestaat tot nog toe geen duidelijk schema voor. Gedurende 8 uur wordt de hoeveelheid maagsecreties opgeteld en dit wordt, aan de hand van het voorschrift van de arts, gecompenseerd over de komende 8 uur. Zo kan de arts zeggen “compenseren >ml” of “>....ml, alles compenseren”. Het maagvocht wordt vervolgens intraveneus gecompenseerd met een mix van plasmalyte en glucose 5%.

10. TAAK VAN DE VROEDVROUW

10.1 Ondersteuning en begeleiding van de ouders

Van zodra de diagnose van slokdarmatresie gesteld is, is het belangrijk om de ouders en de familieleden zo goed mogelijk op te vangen. Het is mogelijk dat de ouders al in de zwangerschap op de hoogte waren van de diagnose of weet hadden van het vermoeden, maar vaak komt de diagnose postnataal. Indien prenataal de diagnose is gesteld, zijn de ouders mogelijks al op de hoogte van de gevolgen van de aandoening, de nodige postnatale onderzoeken, de behandelingsmethode en de prognose. Dit maakt dat niet alle ouders hetzelfde reageren en niet altijd voorbereid zijn op een opname van hun kind op NICU (Van den Brink, et al., 2001). Alle ouders kunnen angstig zijn, stress hebben en hebben een informatiebehoefte over de toestand van hun kind (Queensland Maternity and Neonatal Clinical Guidelines Program, 2011). Afhankelijk van de gevoelens en wensen van de ouders, zal de vroedvrouw de nodige ondersteuning moeten bieden (Van den Brink, et al., 2001).

Het is belangrijk om zo snel mogelijk informatie over de toestand van hun kind mede te delen. Dit behoort tot het takenpakket van de behandelende arts. Deze informatie moet in duidelijke, begrijpbare taal met niet te veel technische elementen worden overgebracht. Het is ook niet de bedoeling om de ouders te overspoelen met informatie, want dit kan grote ongerustheid veroorzaken. Ouders hebben het namelijk moeilijk om kort na de geboorte de eerste informatie op te nemen en te verwerken. Indien de vroedvrouw aanwezig was bij dit gesprek, kan zij makkelijker inspelen op vragen en/ of emoties van de ouders (Van den Brink, et al., 2001).

Omdat de vroedvrouw een persoon is die dicht bij het kind staat, is zij voor de ouders een makkelijk aanspreekpunt. Ouders zullen met hun vragen sneller naar de vroedvrouw dan naar de arts stappen. Het is dan ook aan de vroedvrouw om adequaat informatie te verschaffen en de ouders te ondersteunen tijdens deze moeilijke periode. De angsten, onzekerheden en spanningen die bij de ouders zijn opgestapeld, zullen door gegronde informatie verminderen (Van den Brink, et al., 2001).

De vroedvrouw begeleidt de ouders tijdens de opname van het kind op de NICU. Wanneer de ouders hun kind voor het eerst zien, omringd door een reeks medische apparaten en vol buisjes, kan het voor hen schrikken zijn. De overweldigende omgeving en hun ziek kind kan al snel angst opwekken. Om deze angstdrempel te verminderen, kan de vroedvrouw de ouders begeleiden bij het eerste contact met hun kindje. Geef hun de kans de baby aan te raken, laat hun praten met de baby. Vaak zal de neonat als reactie op de stem van de moeder ook beginnen huilen als teken van herkenning (Van den Brink, et al., 2001).

Ieder uur worden de vitale parameters, gedragingen, huidskleur en dergelijke gecontroleerd. De vroedvrouw staat dicht bij het kind, controleert, observeert en beoordeelt de toestand van de neonat. Dit wil zeggen dat zij als geen ander ziet welke verpleegkundige en/ of medische handelingen het kind aan kan. Indien de toestand van het kind instabiel is, wordt het contact tussen de ouders en het kind beperkt. De ouders moeten wel de kans krijgen om de baby aan te raken en er tegen te praten, om de ouder-kind binding te blijven onderhouden. Om de binding te bevorderen, kan de vroedvrouw de ouders betrekken in de zorg. Ze kunnen de baby aanraken, masseren en de mondzorg uitvoeren. Probeer als vroedvrouw ook de kenmerken en de gezichtsuitdrukkingen van de neonat te verduidelijken. Vertel aan het kindje welke verzorging je aan het uitvoeren bent, wat er in de omgeving gebeurt. Ouders gaan dit gedrag al snel overnemen en het bevordert de ouder-kind binding. Eens de toestand van het kind stabiel is, moet de ouders betrokken worden bij de lichamelijk verzorging. Indien mogelijk kunnen ze ook met hun baby kangoeroeën (Van den Brink, et al., 2001).

10.2 De pré- en postoperatieve zorgen

In hoofdstuk 7 werd reeds besproken wat belangrijk is binnen de pré- en postoperatieve zorgen van een kind met oesophagusatresie. Omdat deze zorgen deels worden uitgevoerd door een vroedvrouw, volgen hier de kernpunten binnen deze zorgen.

10.2.1 De pré-operatieve zorgen

- * Transport in een incubator met oxygenatie en een aangepaste temperatuur.
- * Anti-trendelenburghouding.
- * Constante suctie d.m.v. een replogle-sonde.
- * Controle van de vitale parameters.
- * Een bloedafname met controle van de trombocyten, leukocyten, erythrocyten, glucose, ureum, creatinine en een kruisproef.
- * Een vasculaire toegang met eventuele vloeistofoediening.
- * Elke 3 uur mondzorg uitvoeren.
- * Ieder uur doorspuiten van de replogle-sonde met 0,5 ml NaCl 0,9%.
- * Fixeren van de handjes.

Indien een primaire anastomose niet gelukt is omwille van long-gap slokdarmatresie, dient de vroedvrouw de volgende zorgen uit te voeren tot aan de secundaire anastomose:

- * Continue of intermittente suctie om de 10 à 30 minuten en maximaal om de 30 minuten.
- * Continue monitoring van de parameters.
- * Voeding via de gastrostomiesonde. Beginnen met continue toediening en de hoeveelheid geleidelijk opdrijven. Wanneer een normale hoeveelheid voeding wordt bereikt, kunnen de voedingstijden worden ingekort en kan voeding in bolus worden toegediend.
- * Zoutsuppletie bij een daling van de elektrolyten.
- * Ondersteuning van de ouders en de mogelijkheid bieden tot kangoeroeën.

De plaatsing van een replogle-sonde, een bloedafname en het voorzien in een vasculaire toegang zijn B2-handelingen. De hoeveelheid voeding die wordt toegediend en de wijze waarop (continu, over 30 minuten,...), worden ook bepaald door de arts. Op basis van de laboresultaten zal de arts beslissen of zoutsuppletie noodzakelijk is of niet.

10.2.2 De postoperatieve zorgen

Indien het een vlotte hersteloperatie was zonder tractie op de anastomose:

- * Oxygenatie afbouwen en binnen 24 uur na de ingreep extuberen.
- * Suctie via replogle-sonde boven de anastomose.

Indien het een hersteloperatie was met matige tractie op de anastomose:

- * Zes tot zeven dagen na de ingreep extuberen en sedatie afbouwen
- * Flexie van het hoofd.
- * Suctie via replogle-sonde boven de anastomose.

De arts bepaalt wanneer de oxygenatie en sedatie worden afgebouwd en wanneer extubatie mogelijk is. Zoals reeds eerder vermeld, wordt de diepte van de suctie bepaald door de arts (zie “7.4 postoperatieve zorgen”). Voeding wordt te allen tijden via een nasogastrische tube of via een gastrostomiesonde toegediend, afhankelijk van de voorkeur van de arts.

Vijf à zeven dagen na de hersteloperatie gebeurt een fluoroscopie en RX van de oesophagus en het gastro-intestinaal stelsel. Dit is ter controle van de slikreflex, de lokalisatie van de anastomose en de motiliteit van de slokdarm en de distale oesophagus. Verder gebeurt er ook een controle van de maaglediging, de positie van het ligament van Treitz en de aanwezigheid van gastro-oesophagale reflux. Dit onderzoek wordt uitgevoerd op voorschrift van de arts. Wanneer er na de fluoroscopie en RX een goede slikreflex is vastgesteld, kan orale voeding worden opgestart. De nasogastrische tube blijft wel aanwezig voor eventuele bijvoeding.

De arts zal bepalen wanneer het kind klaar is voor ontslag uit het ziekenhuis. Belangrijke parameters hiervoor zijn gewichtstoename en vlotte orale voeding. Hij zal tevens H₂-receptorantagonisten voorschrijven tot het kind minimum een leeftijd van 6 maanden heeft bereikt.

CONCLUSIE

Oesophagusatresie is een zeldzame aandoening waarbij de oesophagus onderbroken is en al dan niet in verbinding staat met de trachea. De oorzaak van deze aandoening is onduidelijk en moet nog verder onderzocht worden. Wat men wel weet, is dat in week 4 van de embryonale fase, de voordarm splitst in de trachea en de oesophagus.

Indien de afstand tussen de proximale en distale slokdarmstomp meer dan 3 cm of 3 corpora vertebrae bedraagt, dan spreekt men van long-gap slokdarmatresie. Zo niet, spreekt men van short-gap slokdarmatresie. Is de afstand tussen beide slokdarmsegmenten te groot, dan zal een primaire hersteloperatie worden uitgesteld totdat de segmenten lang genoeg zijn om een anastomose te vormen.

In 1953 stelde Gross een classificatiesysteem op dat een onderscheid maakt tussen 5 types slokdarmatresie. 90% van de neonaten wordt gediagnosticeerd met type C, slokdarmatresie met een distale tracheo-oesophagale fistel. Dit is de meest voorkomende vorm van oesophagusatresie. Naast het classificatiesysteem, bestaat er ook een onderscheid tussen syndromale en geïsoleerde slokdarmatresie. Is slokdarmatresie de enige afwijking, dan spreekt men van geïsoleerde slokdarmatresie. Bij de syndromale vorm, is slokdarmatresie slechts een symptoom van een syndroom. Slokdarmatresie treft men vooral bij kinderen met het VATER/ VACTERL associatie of bij de CHARGE associatie.

De overlevingskans of de prognose van een neonaat kan via vier classificatiesystemen worden voorspeld. Hoewel elk classificatiesysteem andere parameters gebruikt, zijn de meest voorname criteria het geboortegewicht en de aanwezigheid van andere anomalieën.

De diagnose van oesophagusatresie kan zowel prenataal als postnataal worden gesteld, al gaat de voorkeur uit naar vroegtijdige diagnose om de outcome van de neonaat te verbeteren. Een prenataal vermoeden kan ontstaan wanneer er zich polyhydramnios voordoet in combinatie met een kleine of afwezige maag. De kans op slokdarmatresie bedraagt dan 40-56%. Deze lage predictieve waarde ontstaat, omdat via de meest voorkomende vorm, vruchtwater via de fistel in de maag terecht komt. Twee andere prenatale diagnostische methodes zijn echografie en MRI,

waarbij de foetale slikbewegingen en de proximale stomp worden geobserveerd. In het postpartum kan men slokdarmatresie vermoeden wanneer de neonat overvloedig speeksel verliest, er is mucus aanwezig t.h.v. de neus of de mond, cyanose, hij hoest, braakt en vertoont verstikkingsverschijnselen. Wanneer deze symptomen zich voordoen, dient de doorgankelijkheid van de slokdarm gecontroleerd te worden. Dit bij voorkeur met een replogle-sonde. Indien de sonde niet dieper dan 9-10 cm in de slokdarm gaat, is er een grote kans op slokdarmatresie. Controle via RX is dan noodzakelijk.

Eens de diagnose van oesophagusatresie gesteld is, is een transport naar NICU noodzakelijk. Hier zal de vroedvrouw instaan voor de pré-operatieve zorgen. Op vraag van de arts zal een bloedafname worden uitgevoerd en wordt een infuus geplaatst. De neonat ligt in anti-trendelenburghouding en er is constante suctie van de proximale oesophagusstomp via een replogle-sonde. Controle van de vitale parameters is belangrijk. Ieder uur wordt de sonde gespoeld en elke 3u wordt er mondzorg uitgevoerd. Wekelijks wordt de replogle-sonde vervangen. De behandelingsmethode bestaat uit het afbinden van een eventuele fistel en het vormen van een anastomose tussen beide slokdarmsegmenten. Indien er sprake is van long-gap slokdarmatresie wordt de fistel afgebonden en wordt een gastrostomiesonde geplaatst. De vroedvrouw voert dezelfde pré-operatieve zorgen uit als voor de ingreep en er wordt voeding toegediend via de gastrostomiesonde, in afwachting van een secundaire hersteloperatie.

Na een geslaagde hersteloperatie ligt het hoofd van het kind in flexie om tractie op de anastomose te vermijden. De neonat is geïntubeerd en er is een thoraxdrain geplaatst, om een extrapleuraal lek van de anastomose te draineren. De replogle-sonde zit op een zekere diepte, bepaald door de arts, en er is een nasogastrische tube aanwezig. Voeding kan worden toegediend via de nasogastrische tube of via de gastrostomiesonde. Na radiografisch onderzoek kan perorale voeding gestart worden.

Na de ingreep kunnen er zich een reeks complicaties voordoen. Kort na de ingreep bestaat het risico op lekkage van de anastomose met risico op de vorming van stenose. Een vaak voorkomend probleem is verstikking, hoesten en braken tijdens de voeding. 50 tot 85% van de patiënten zou namelijk kampen met dysfagie.

Een ander probleem is GER. Een mogelijke behandelingsmethode voor volwassenen zijn de Prokinetica in combinatie met azoles of macroliden. Het effect van deze combinatie bij kinderen is echter nog niet onderzocht.

Slokdarmatresie kan ook zorgen voor het ontstaan van ademhalingsproblemen. Zo hebben deze patiënten in tegenstelling tot mensen zonder slokdarmatresie vaker last van astma, een piepende ademhaling, een hoest al dan niet met sputum en chronische bronchitis.

Het risico op slokdarmkanker wordt bij mensen met slokdarmatresie voorlopig gelijk geacht als met de rest van de populatie. Dit is echter nog onvoldoende onderzocht aangezien de eerste mensen die succesvol geopereerd zijn, nog een relatief jonge leeftijd hebben.

De theoretische uitzetting omtrent slokdarmatresie heeft als doel de kennis van de vroedvrouw omtrent deze zeldzame aandoening te vergroten. Na het doornemen van de literatuurstudie zal zij meer inzicht hebben in wat slokdarmatresie is, wat de gevolgen zijn en hoe de anomalie behandeld wordt. Met behulp van deze kennis zal zij beter in staat zijn om vragen van ouders te beantwoorden en om de zorgverlening te verbeteren. Binnen de taak van de vroedvrouw wordt tevens toegelicht hoe zij de ouder-kind binding kan bevorderen en welke aspecten binnen de pré- en postoperatieve zorg voor de vroedvrouw van belang zijn. Om de zorg zowel pré- als postoperatief te optimaliseren, kan het gebruik van de vooropgestelde observatiefiches handig zijn. Niet tegenstaande, is er niet altijd uniformiteit tussen de literatuur en de praktijk. Moet suctie via de replogle-sonde continu of mag dit ook intermitterend gebeuren? Wordt voeding via de gastrostomiesonde continu of intermitterend toegediend? Is het noodzakelijk om postoperatief nog een replogle-sonde te plaatsen of is een nasogastrische tube voldoende? Is het aan of af te raden om postoperatief de nek in flexie te leggen? Deze vragen zijn nog onbeantwoord en dienen verder onderzocht te worden.

LITERATUURLIJST

1. Arul, G.S. & Parikh, D. (2008). Oesophageal replacement in children. *Annal*, 90 (1), 7-12, doi: 10.1308/003588408X242222
2. Aslanabadi, S., Ghabili, K., Rouzrokh, M., Hosseini, M. B., Jamshidi, M., Hami Adl, F., & Shoja, M. M. (2011). Associated congenital anomalies between neonates with short-gap and long-gap esophageal atresia: a comparative study. *International Journal of General Medicine*, 4, 487-491, doi: 10.2147/IJGM.S19301
3. Bonjer, H.J. (2006). *Chirurgie*. Geraadpleegd via http://books.google.be/books?id=IRTv-Pzb78IC&pg=PR15&lpg=PR15&dq=chirurgie+bonjer+2006&source=bl&ots=SZHJNk9K8k&sig=bz8mq_-b2w4uPloA40ngDgtbx1Y&hl=nl&sa=X&ei=b1NdUZqiBOiZ0QWp7oHwDQ&ved=0CCwQ6AEwAA#v=onepage&q=chirurgie%20bonjer%202006&f=false
4. Brantberg, A., Blaas, H.G., Haugen, S.E., & Eik-Nes, S.H. (2007). Esophageal obstruction – prenatal detection rate and outcome. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, 30 (2), 180-187, doi: 10.1002/uog.4056
5. Cammu, H., Martens, E., Martens, G., Van Mol, C., & Jacquemin, Y. (2011). *Perinatale activiteiten in Vlaanderen 2011*. (1ste dr.). VZW Studiecentrum voor Perinatale Epidemiologie.
6. Cheema, S., Ahmad, A., & Tarique, N. (2010). *Polyhydramnios; study of causes and fetal outcome* [pdf].
7. De Jong, E.M., Felix, J.F., De Klein, A., & Tibboel, D. (2010). Etiology of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: “Mind the Gap”. *Current gastroenterology reports*, 12 (3), 215-222, doi: 10.1007/s11894-010-0108-1
8. de Lagausie, P. (2011). GER in Oesophageal Atresia: Surgical Options. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 52 (1), 27-28, doi: 10.1097/MPG.0b013e3182133155
9. Faure, C. (2011). Endoscopic Features in Esophageal Atresia: From Birth to Adulthood. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 52 (1), 20-22 , doi: 10.1097/MPG.0b013e318210590a
10. Fawad, A., Shamshad, & Danish, N. (2008). Frequency, causes and outcome of polyhydramnios. *Gomal Journal of Medical Sciences*, 6 (2), 106-109.

11. Gatzinsky, V., Jönsson, L., Ekerljung, L., Friberg, L.G., & Wennergren, G. (2011). Long-term respiratory symptoms following oesophageal atresia. *Acta Paediatrica*, 100 (9), 1222-1225, doi: 10.1111/j.1651-2227.2011.02279.x
12. Geneviève, D., de Pontual, L., Amiel, J., & Lyonnet, S. (2011). Genetic Factors in Isolated and Syndromic Esophageal Atresia. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 52, 6-8, doi: 10.1097/MPG.0b013e318213316a
13. Houfflin-Debarge, V., & Bigot, J. (2011). Ultrasound and MRI Prenatal Diagnosis of Esophageal Atresia: Effect on Management. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 52 (1), 9-11, doi: 10.1097/MPG.0b013e3182125864
14. Jacquemin, Y. (2008). *Procedureboek van de verloskunde*. (2de dr.). Leuven: Acco.
15. Jacquemin, Y. (2009). *Handboek van de verloskunde*. (2de dr.). Leuven: Acco.
16. Kuipers, E.J. (2011). Barrett Esophagus and Life Expectancy: Implications for Screening?. *Gastroenterology & Hepatology: The Independant Peer-review Journal*, 7 (10), 689-691.
17. Mattei, P. (Ed.). (2011). *Fundamentals of Pediatric Surgery*. doi: 10.1007/978-1-4419-6643-8
18. Pinheiro, P.F.M., Simões, A.C., & Pereira, R.M. (2012). Current knowledge on esophageal atresia. *World Journal Gastroenterology*, 18 (28), 3662-3672, doi: 10.3748/wjg.v18.i28.3662
19. Queensland Maternity and Neonatal Clinical Guidelines Program. (2011). *Neonatal stabilisation for retrieval* [pdf].
20. Rintala, R.J., Sistonen, S., & Pakarinen, M.P. (2011). Outcome of Oesophageal Atresia Beyond Childhood. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 52 (1), 35-36, doi: 10.1097/MPG.0b013e318212808e
21. Salomon, L.J., Sonigo, P., Ou, P., & Brunelle, F. (2009). Real-time fetal magnetic resonance imaging for the dynamic visualization of the pouch in esophageal atresia. *Ultrasound in Obstetrics & Gynecology*, 34 (4), 471-474, doi: 10.1002/uog.7339
22. Sanlaville, D., & Verloes, A. (2007). CHARGE syndrome: an update. *European Journal of Human Genetics*, 15, 389-399, doi: 10.1038/sj.ejhg.5201778
23. Scott, D.A. (2009). *Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula Overview*. Geraadpleegd op 24 augustus 2012 via <http://www.ncbi.nlm.nih.gov/books/NBK5192/>

24. Segal, F., & Pankowski Breyer, H. (2012). Diagnosis and management of Barrett's metaplasia: What's new. *World Journal Gastroenterology*, 4 (9), 379-386, doi: 10.4253/wjge.v4.i9.379
25. Shaw-Smith, C. (2006). Oesophageal atresia, trachea-oesophageal fistula, and the VACTERL association: review of genetics and epidemiology. *Journal of Medical Genetics*, 43 (7), 545-554, doi: 10.1136/jmg.2005.038158
26. Shaw-Smith, C. (2009). Genetic factors in esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula and the VACTERL association: Roles for FOXF1 and the 16q24.1 FOX transcription factor gene cluster, and review of the literature. *European Journal of Medical Genetics*, 53 (1), 6-13, doi: 10.1016/j.ejmg.2009.10.001
27. Solomon, B.D. (2011). VACTERL/ VATER Association. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 6 (52), 1-12, doi: 10.1186/1750-1172-6-56
28. Spitz, L. (2007). Oesophageal atresia. *Orphanet Journal of Rare Diseases*, 2 (24), 1-13, doi: 10.1186/1750-1172-2-24
29. Spitz, L. (2011). Oesophageal atresia treatment: A 21st-century perspective. *Journal of Pediatric Gastroenterology & Nutrition*, 52 (1), 12, doi: 10.1097/MPG.0b013e3182116082
30. Van den Brande, J.L., Heymans H.S.A., de Kock, I., Monnens, L.A.H., Den Ridder, K. D., & Ulijn, R. (Red.). (2010). *Kindergeneeskunde voor kinderverpleegkundigen*. (1ste dr.). Amsterdam: Elsevier Gezondheidszorg.
31. Van den Brink, G., Hankes Drielsma, I.J., Jurrius, E., Te Pas, E., & Van Rooijen, A. (2001). *Leerboek intensive-care-verpleegkunde neonatologie*. Geraadpleegd via http://books.google.be/books?id=-LjY_C8Fl3kC&printsec=frontcover&hl=nl&source=gbs_ge_summary_r&cad=0#v=onepage&q&f=false
32. Van der Zee, D.C., Tytgat, S.H.A.J., Zwaveling, S., van Herwaarden, M.Y.A., & Vieira-Travassos, D. (2012). Learning Curve of Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia. *World Journal of Surgery*, 36 (9), 2093-2097, doi: 10.1007/s00268-012-1651-8
33. Van Steenberghe, W. (2010). *Handboek Medische Ziekteleer*. (3de dr). Leuven: Acco.
34. Vanhaesebrouck, P., & Martens, M. (2007). *Plaatsen van een reploglesonde op de NIC-dienst [procedure]*. Gent: UZ Gent.

BIJLAGEN

Bijlage 1: pré-operatieve observatiefiche, versie 1

Bijlage 2: postoperatieve observatiefiche, versie 1

Bijlage 3: pré-operatieve observatiefiche, versie 2

Bijlage 4: postoperatieve observatiefiche, versie 2

