

University of Groningen

Oesophagus atresie en oesophago- tracheale fistel

Engel, Phillipus Mathieu Albert

IMPORTANT NOTE: You are advised to consult the publisher's version (publisher's PDF) if you wish to cite from it. Please check the document version below.

Document Version

Publisher's PDF, also known as Version of record

Publication date:

1975

[Link to publication in University of Groningen/UMCG research database](#)

Citation for published version (APA):

Engel, P. M. A. (1975). *Oesophagus atresie en oesophago- tracheale fistel*. s.n.

Copyright

Other than for strictly personal use, it is not permitted to download or to forward/distribute the text or part of it without the consent of the author(s) and/or copyright holder(s), unless the work is under an open content license (like Creative Commons).

The publication may also be distributed here under the terms of Article 25fa of the Dutch Copyright Act, indicated by the "Taverne" license. More information can be found on the University of Groningen website: <https://www.rug.nl/library/open-access/self-archiving-pure/taverne-amendment>.

Take-down policy

If you believe that this document breaches copyright please contact us providing details, and we will remove access to the work immediately and investigate your claim.

Downloaded from the University of Groningen/UMCG research database (Pure): <http://www.rug.nl/research/portal>. For technical reasons the number of authors shown on this cover page is limited to 10 maximum.

HOOFDSTUK XI

Samenvatting en conclusies

SAMENVATTING

In dit proefschrift wordt een analyse gegeven van de behandelingsresultaten van oesophagus atresie en oesophago-tracheale fistel, zoals die plaatsvond in de Chirurgische Universiteitskliniek van het Academisch Ziekenhuis te Groningen gedurende de vijftientig-jaarsperiode 1-6-1947 t/m 31-5-1972. In deze periode werden 101 patiënten behandeld.

HOOFDSTUK I geeft de doelstelling, opzet en indeling van het proefschrift weer. Hierbij komt naar voren, dat niet zoals gebruikelijk van per patiënt gegroepede gegevens werd uitgegaan, maar steeds de patiëntenverdeling per gegeven als uitgangspunt diende.

In HOOFDSTUK II wordt het begrip oesophagus atresie nader omschreven. Na de definitie volgt een overzicht van de gebruikelijke synoniemen en spellingswijzen per taalgebied, de vele vormen waarin de afwijking zich kan voordoen en de classificatie volgens Gross, zoals die bij het onderzoek werd gehanteerd.

Het voorkomen van de afwijking in Nederland wordt geschat op één geval per 3400 levendgeborenen. Vervolgens wordt na een korte beschrijving van de normale en pathologische morfogenese ingegaan op de aetiologie van de aandoening.

In HOOFDSTUK III wordt de bij het onderzoek toegepaste methode besproken. Er van uitgaande dat een zinvolle analyse van het materiaal slechts mogelijk zou zijn met behulp van gegevens die berustten op zoveel mogelijk objectieve, goed omschreven en vóór de aanvang van het onderzoek vastgelegde criteria, werd gekozen voor een codering die geschikt is voor invoering in de computer. Op deze wijze konden per patiënt 126 gegevens worden vastgelegd. Het per gegeven gerangschikte patiëntenmateriaal is weergegeven in de appendix.

In HOOFDSTUK IV wordt het bestudeerde patiëntenmateriaal nader

omschreven. De omvang, begrenzing, selectie en geslachtsverdeling komen achtereenvolgens aan de orde. Hierna wordt ingegaan op mogelijke seizoeninvloeden en de frekwentie per jaar. Het belang van de onderverdeling van het materiaal in vijf-jaarsperioden wordt toegelicht. Tenslotte komt de regionale betekenis van het onderzochte materiaal aan de orde.

In HOOFDSTUK V worden de anamnestiche en klinische aspecten van de diagnose besproken zoals die uit het onderzoek naar voren kwamen.

Zowel een hydramnion als een zwangerschapsduur korter dan 38 weken kwamen duidelijk vaker voor dan verwacht zou kunnen worden bij normale bevallingen, namelijk in 42 %, respectievelijk 23 % van de gevallen. Eén van deze beide kenmerken was bij 48 % van de patiënten aanwezig.

Bij meer dan de helft van de kinderen kan verwacht worden dat er zich direct na de bevalling geen abnormale verschijnselen voordoen. Het eerste symptoom werd bij 42 % van de kinderen door de moeder, de familie, de vroedvrouw of kraamverpleegster waargenomen. Het kenmerkende vroege symptoom „bellen blazen” werd maar bij 24 % van de kinderen opgemerkt. Meestal werd pas aan de afwijking gedacht wanneer het kind zich „verslikte” bij de voeding en benauwd werd.

De voor- en nadelen van de toepassing van contrastmiddel bij de röntgenologische bevestiging van de diagnose worden afgewogen. De juiste diagnose is vrijwel steeds zonder contrastmiddel te stellen terwijl aspiratie ervan moeilijk is te voorkomen en ernstige schade doet aan de long van de pasgeborene. Er zijn aanwijzingen dat het achterwege laten van contrastmiddel bij het stellen van de diagnose de overleving in gunstige zin beïnvloedt.

HOOFDSTUK VI geeft een overzicht van die kenmerken van de patiëntengroep waarvan verwacht kon worden, dat zij – onafhankelijk van de ingestelde behandeling – van invloed zouden zijn op de prognose.

Het achterwege laten van de (proef)voeding gaat gepaard met een significante afname van de kans op het aanwezig zijn van longafwijkingen bij opname.

Het geboortegewicht speelde een belangrijke rol. Van de kinderen met een geboortegewicht boven 2500 gram bleef gedurende de laatste vijf jaar bijna 90 % in leven. De overleving onder de kinderen met een gewicht van 2500 gram of lager is in stijgende lijn, maar overschrijdt de 50 % niet. Wanneer bij opname reeds longafwijkingen werden geconstateerd, was de kans om te overleven significant kleiner dan wanneer geen afwijkingen aan de longen werden vastgesteld. Bij 44 % van de kinderen werden naast de oesophagus atresie nog andere congenitale afwijkingen vastgesteld. Onder de 22 kinderen met ernstige nevenafwijkingen was de mortaliteit 90 %. De lichte afwijkingen beïnvloedden de overlevingskans niet.

De indeling van het materiaal naar de toestand bij opname door middel van de risico-classificatie zoals voorgesteld door Waterston wordt toegelicht aan de hand van afzonderlijke analyse van de risicofactoren. Het aantal kinderen behorende tot de risicogroep A („good risk”) is in absolute en in relatieve zin gedurende de onderzoeksperiode toegenomen. De toename van het geboortegewicht was hiervan, naast de afname van het aantal longafwijkingen bij opname de belangrijkste oorzaak.

ectie en geslachtsverdeling komen
dt ingegaan op mogelijke seizoen-
belang van de onderverdeling van
lt toegelicht. Tenslotte komt de
materiaal aan de orde.

sche en klinische aspecten van de
erzoek naar voren kwamen.

erschapsduur korter dan 38 weken
ht zou kunnen worden bij normale
velijk 23 % van de gevallen. Eén
van de patiënten aanwezig.

kan verwacht worden dat er zich
erschijselen voordoen. Het eerste
en door de moeder, de familie, de
enomen. Het kenmerkende vroege
j 24 % van de kinderen opgemerkt.
acht wanneer het kind zich „ver-

g van contrastmiddel bij de röntge-
worden afgewogen. De juiste diag-
del te stellen terwijl aspiratie ervan
nade doet aan de long van de pas-
et achterwege laten van contrast-
de overleving in gunstige zin beïn-

n die kenmerken van de patiënten-
lat zij - onafhankelijk van de inge-
n zijn op de prognose.

oeding gaat gepaard met een signi-
wezig zijn van longafwijkingen bij

angrijke rol. Van de kinderen met
bleef gedurende de laatste vijf jaar
er de kinderen met een gewicht van
, maar overschrijdt de 50 % niet.
ngen werden geconstateerd, was de
dan wanneer geen afwijkingen aan
% van de kinderen werden naast de
tale afwijkingen vastgesteld. Onder
wijkingen was de mortaliteit 90 %.
overlevingskans niet.

de toestand bij opname door middel
eld door Waterston wordt toegelicht
e van de risicofactoren. Het aantal
A („good risk”) is in absolute en in
periode toegenomen. De toename van
ist de afname van het aantal long-
e oorzaak.

In HOOFDSTUK VII wordt ingegaan op de behandeling zoals die tijdens de onderzochte periode gebruikelijk was.

De primair uitgevoerde end-to-end anastomose in één laag volgens Koop voldeed goed. De operatie in tempi zoals voorgesteld door Holder c.s. voor kinderen in een slechte algemene toestand of met een laag geboortegewicht, beantwoordde niet aan de verwachtingen. Door de verbetering van de neonatale zorg resteren er maar weinig indicaties voor deze gestageerde behandeling.

Wat betreft de behandeling van de zuivere oesophago-tracheale fistel zijn onze ervaringen in overeenstemming met de literatuur: de cervicale toegangsweg is te verkiezen boven de thoracale, tenzij de fistel caudaal van de tweede thoracale wervel is gesitueerd.

In HOOFDSTUK VIII komen de postoperatieve complicaties en hun relatie tot de overleving aan de orde.

Longcomplicaties deden zich bij 63 % van de kinderen voor. Zij waren bij ruim 50 % van de kinderen de voornaamste doodsoorzaak. Bij de behandeling van deze complicatie is in de laatste jaren een opvallende vooruitgang geboekt. Het aantal longcomplicaties zelf daalde echter niet navenant.

Van de kinderen bij wie een directe anastomose werd uitgevoerd kreeg 18 % een naadlekkage. De conclusie van Holder c.s., dat na de anastomose in één laag een grotere kans op naadlekkage bestaat dan na de telescopische anastomose volgens Haight, blijkt op grond van de door hem gepubliceerde gegevens niet gerechtvaardigd. Hoewel in ons materiaal het aantal naadlekkages na de anastomose in één laag kleiner lijkt dan na de telescopische anastomose, leent ook onze serie zich niet voor een betrouwbare vergelijking.

Er blijkt een significante relatie te bestaan tussen het vóórkomen van postoperatieve longcomplicaties en het optreden van naadlekkage. Dit is in overeenstemming met de waarnemingen van Livaditis c.s.

De mortaliteit onder de kinderen die een naadlekkage kregen bedroeg 75 %. De prognose is echter de laatste jaren duidelijk verbeterd. Resectie van het anastomosegebied, het aanleggen van een hals- en een maagfistel gevolgd door reconstructie van de oesophagus met behulp van een colon-transplantaat op een later tijdstip bleek bij 3 van 4 patiëntjes effectief.

Van de patiënten die een directe anastomose ondergingen en langer dan één jaar konden worden vervolgd kreeg 41 % een strictuur. De behandeling van de stricturen was steeds conservatief. In tegenstelling tot de ervaringen uit de literatuur trad er geen sterfte onder deze kinderen op.

De hernia hiatus oesophagei werd als complicatie slechts éénmaal gezien na een end-to-end anastomose. Door middel van een gastropexia posterior kon een anatomisch en functioneel herstel worden bereikt.

In HOOFDSTUK IX worden de resultaten op korte termijn - beoordeeld naar de overleving - besproken en vergeleken met enkele vergelijkbare series uit de literatuur.

Van de 101 gedurende de onderzochte periode behandelde kinderen overleefden er 40. Twee stierven later, vóór het na-onderzoek tengevolge van andere oorzaken. De „ruwe” overleving steeg van 15 % in de eerste vijf-jaarsperiode tot 77 % in de laatste 5 jaar. Voor kinderen uit de risicogroep A (gewicht > 2500 gram, geen longafwijkingen bij opname en geen

begeleidende congenitale afwijkingen) was de overleving in de laatste 10 jaar 100 %. Van de kinderen uit de risicogroep B overleefde 71 %, terwijl 40 % van de kinderen uit de „bad risk”-groep C in leven konden worden gehouden.

Diagnose op de eerste levensdag gaat gepaard met een lager aantal longafwijkingen bij opname en een stijging van de overlevingskansen. De toename van het aantal kinderen met een geboortegewicht boven 2500 gram is opvallend en heeft zeer waarschijnlijk bijgedragen tot het verbeteren van de resultaten.

Tenslotte wordt een nadere analyse gegeven van het tijdstip van overlijden en de doodsoorzaken.

In HOOFDSTUK X wordt eerst het klinisch na-onderzoek bij de 38 patiënten die nog in leven waren besproken. Hierna volgen de resultaten van het ciné-radiologisch onderzoek van de slokdarm bij 33 van deze patiënten in leeftijd variërend van 1 tot 24 jaar.

Naar de anamnestiche criteria van Desjardins hadden 35 van de 37 patiënten een uitstekende of goede slikfunctie. De indeling van Desjardins gaat voorbij aan het kenmerkende afwijkende eetpatroon, dat bij gerichte navraag bij 8 van de 26 patiënten zonder slikklachten aanwezig bleek te zijn. De grote interpretatieverschillen, die deze indeling toelaat maken hem minder geschikt als criterium bij onderlinge vergelijking van slikfunctie-resultaten.

Groei en sociaal functioneren waren volgens de ouders bij 36 van de 38 kinderen normaal of boven verwachting. Twee kinderen waren door hun slikklachten duidelijk geremd in hun sociale ontwikkeling.

Bij 74 % van de onderzochte patiënten bleek een afwijkende schouderstand, een thoraxmisvorming of beide te bestaan. Slechts bij 6 kinderen waren deze afwijkingen de ouders opgevallen. De thoraxincisies die grotendeels dwars of schuin verliepen hadden in een hoog percentage (71 %) een hoogstand van de rechterschouder tengevolge. Bij kinderen, die door middel van een lengte incisie waren geopereerd bedroeg dit percentage 21 %.

De lichamelijke status en ontwikkeling van de onderzochte kinderen wijkt, afgezien van de gevonden schouder- en thoraxmisvormingen en voorzover de behandeling is beëindigd, niet af van wat bij kinderen zonder aangeboren gebreken kan worden verwacht. De kinderen die nog in behandeling waren voor complicaties toonden een achterstand in ontwikkeling.

De pulmonale klachten namen evenals de slikklachten met het stijgen van de leeftijd geleidelijk af.

Röntgenologisch aantoonbare vormafwijkingen van de slokdarm werden aangetroffen bij 69 % van de kinderen na een end-to-end anastomose of na het klieven van een zuivere oesophago-tracheale fistel. Er bestond geen aantoonbare relatie tussen de soms zeer uitgesproken vormafwijkingen en de anamnestiche slikfunctie.

Zowel passage- als ontledingstijd van de slokdarm worden duidelijk beïnvloed door de houding van de patiënt. De slokdarmontleding is daarvan het meest afhankelijk.

De 2 kinderen die waren geopereerd wegens een zuivere oesophago-tracheale fistel hadden naar vorm en motoriek overeenkomstige afwijkingen.

De retro-sternale colonplastiek zoals door ons toegepast kan beschouwd

worden als een acceptabele noodoplossing, die speciaal bij de late reconstructie na behandeling van een naadlekkage van groot nut is gebleken. De sterke neiging tot uitzetting, de reservoirfunctie boven het diaphragma, het ontbreken van enige motorische activiteit en de daarmee samenhangende sterk gestoorde ontleding in liggende houding wijzen op de noodzaak betere methoden ter overbrugging van grote slokdarmdefecten bij oesophagus atresie te ontwikkelen.

CONCLUSIES

De diagnose oesophagus atresie dient na de geboorte uitgesloten te worden – bij een kind, dat geboren wordt uit ouders waarvan er een geopereerd werd wegens dezelfde aandoening of wanneer in vorige generaties het vóórkomen van oesophagus atresie is aangetoond of kinderen vlak na de geboorte zijn overleden onder het beeld van een onbehandelbare pneumonie met verslikken,

- wanneer een hydramnion wordt vastgesteld,
- wanneer de zwangerschapsduur korter is geweest dan 38 weken,
- wanneer andere congenitale afwijkingen worden geconstateerd.

Het vroege symptoom: „bellen blazen” door ogenschijnlijke speekselvloed wordt nog te weinig herkend.

Bij het herkennen van de eerste symptomen bij thuis geboren kinderen spelen de moeder of naaste familie en de vroedvrouw of kraamverpleegster een even belangrijke rol als de huisarts. De kennis omtrent de vroege symptomen van oesophagus atresie dient daarom niet tot de medicus beperkt te blijven.

Een vroegtijdige diagnose en het achterwege laten van de eerste (proef)-voeding gaan gepaard met een afname van het aantal longafwijkingen bij opname en een toename van de overleving.

Het gebruik van vloeibaar contrastmiddel bij het röntgenologisch onderzoek van pasgeborenen met een mogelijk niet doorgankelijke slokdarm dient achterwege te worden gelaten.

Het geringe aantal slikklachten dat werd aangetroffen is niet zozeer het gevolg van de kwaliteit van de gereconstrueerde slokdarm als wel van het grote aanpassingsvermogen dat deze kinderen en jonge volwassenen ten toon spreiden.

Afwijkingen van de schouderstand en misvormingen van de rechter thoraxhelft komen na de operatieve behandeling van oesophagus atresie frekvent voor en worden te weinig herkend.

Voortgaande verbetering van de resultaten kan vooral verwacht worden van een effectievere profylaxe van complicerende longafwijkingen. Deze profylaxe dient direct na de geboorte te beginnen.

Niet zozeer de chirurgisch-technische aspecten van de behandeling als wel de zeldzaamheid van de afwijking en de intensieve en gespecialiseerde zorg, die pasgeborenen met een oesophagus atresie behoeven maakt concentratie van de behandeling in enkele kinderchirurgische centra noodzakelijk.