

University of Groningen

Congenitale intrinsieke duodenum obstructies

Vos, Laurentius Johannes Maria

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:

1973

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

Citation for published version (APA):

Vos, L. J. M. (1973). *Congenitale intrinsieke duodenum obstructies*. 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.

SAMENVATTING EN CONCLUSIES

In dit proefschrift wordt een analyse gegeven van de symptomen, de diagnostische methoden, de differentiaal diagnostische afwijkingen, de congenitale nevenafwijkingen, de resultaten van de operatieve behandeling en de prognose bij 134 kinderen met een congenitale intrinsieke obstructie van het duodenum.

Tevens werd een literatuurstudie verricht; enerzijds om de verkregen resultaten te vergelijken met de gegevens uit de literatuur, anderzijds om na te gaan of de publicaties over de normale morphogenese van het duodenum en het pancreas, en vooral over de pathogenese van de intrinsieke duodenum obstructies, nieuwe gezichtspunten zouden opleveren die van invloed kunnen zijn op de diagnostiek, de behandeling en de prognose.

In hoofdstuk I wordt een kort historisch overzicht gegeven. De eerste publicatie hierover verscheen 240 jaren geleden. *Door inzage in de oorspronkelijke 19e eeuwse literatuur bleek ons, dat de naam van TIEDEMANN (1818) ten onrechte aan het pancreas annulare wordt gekoppeld.*

De opvatting wint veld, dat het pancreas annulare en de andere vormen van duodenumatresie beter kunnen worden gerangschikt onder de noemer "congenitale intrinsieke obstructies van het duodenum".

In hoofdstuk II wordt een definitie gegeven van de congenitale intrinsieke obstructies van het duodenum. Tevens wordt een classificatie gegeven op basis van het pathologisch-anatomische beeld, waarbij men kan onderscheiden: de membranen, de diaphragmata, de langgerekte stenosen, de strengvormige atresieën, de atresieën met een volledig onderbroken continuïteit en het pancreas annulare. Er wordt een overzicht gegeven van de frequenties waarin de genoemde vormen in het bewerkte patiëntenmateriaal voorkwamen. Opvallend is het grote aantal membranen en diaphragmata (45,6%) en het grote aantal pancreas annulare (39,6%). Dit komt overeen met de gegevens in de literatuur.

In hoofdstuk III wordt de normale morphogenese besproken van het duodenum en het pancreas. Dat het duodenum een solide stadium doormaakt en daarna via vacuolisatie en rekanalisatie weer doorgankelijk wordt, wordt zowel op grond van postmortaal histologisch onderzoek, als op grond

van experimenteel onderzoek ging van het duodenum is waente groei van het duodenum

Het definitieve pancreas c
lijke ventrale met de dorsale
leggen behoort reeds op te tr
zich ontwikkeld heeft. Ande
darmwand komt te liggen.

In hoofdstuk IV wordt
intrinsieke obstructies van h
staan van de duodenumatres
en experimenteel onderzoek
epitheliale proliferatie de juist
De expansiemogelijkheid van
van de duodenumatresie lijkt
jejunum of het ileum. Over
noxen op het ontstaan van ee
is mogelijk dat hypoxie tijde
bij het ontstaan een rol speelt.

Voor het ontstaan van he
(1910) als de meest waarschi
voldoende en blijft als een ri
de muscularis voldoende tot
reeds aanwezig. Histologisch o
weefsel van de pancreasring.
de intrinsieke obstructies van
het klieven van een pancre
fistelvorming) spreken wat dit

In dit hoofdstuk V word
len geanalyseerd. Een hydran
kinderen aanwezig; zelfs bij
duodenum obstructie was. D
direct na de geboorte een m
een hydramnion aanwezig is.
sterk voor het bestaan van eer

Braken was het belangrijks
Binnen 24 uren na de gebooo
geboorte begon 14,1% te brake
48 uren postpartum begon
obstructie braakte 90,2%, van
24 uren. De aanwezigheid va

van experimenteel onderzoek waarschijnlijk geacht. De definitieve vorm en ligging van het duodenum is waarschijnlijk meer afhankelijk van een discongruente groei van het duodenum dan van een echt rotatie proces.

Het definitieve pancreas ontstaat door een versmelting van de oorspronkelijke ventrale met de dorsale pancreasaanleg. Een fusie van deze beide aanleggen behoort reeds op te treden voordat de musculatuur van de darmwand zich ontwikkeld heeft. Anders bestaat de kans dat er pancreasweefsel in de darmwand komt te liggen.

In hoofdstuk IV wordt de pathogenese besproken van de congenitale intrinsieke obstructies van het duodenum. De vele theorieën over het ontstaan van de duodenumatresie worden vermeld. *Op grond van histologisch en experimenteel onderzoek lijkt de theorie van TANDLER (1902) over de epitheliale proliferatie de juiste.*

De expansiemogelijkheid van de darm speelt hierbij een rol. De pathogenese van de duodenumatresie lijkt een andere te zijn dan die van de atresie van het jejunum of het ileum. Over de invloed van erfelijke factoren en exogene noxen op het ontstaan van een duodenumatresie is vrijwel niets bekend. Het is mogelijk dat hypoxie tijdens een vroege fase van het embryonale leven bij het ontstaan een rol speelt.

Voor het ontstaan van het pancreas annulare geldt de theorie van LECCO (1910) als de meest waarschijnlijke. De ventrale pancreasaanleg migreert onvoldoende en blijft als een ring om het primitieve duodenum liggen. Vóórdat de muscularis voldoende tot ontwikkeling is gekomen, is deze pancreasring reeds aanwezig. Histologisch onderzoek bevestigt de intramurale ligging van het weefsel van de pancreasring. *Daarom behoort o.i. het pancreas annulare tot de intrinsieke obstructies van het duodenum.* De complicaties die optreden na het klieven van een pancreas annulare (persisteren van de obstructie en fistelvorming) spreken wat dit betreft duidelijke taal.

In dit hoofdstuk V worden de symptomen en de diagnostische hulpmiddelen geanalyseerd. *Een hydramnion was bij 46,5% van de 99 te beoordelen kinderen aanwezig; zelfs bij 62,2% van de patiënten indien er een volledige duodenum obstructie was.* Dit legt nog eens de nadruk op de noodzaak om direct na de geboorte een maagsonde in te brengen bij kinderen wanneer er een hydramnion aanwezig is. Aspiratie van meer dan 10 cc. maaginhoud pleit sterk voor het bestaan van een hoge intestinale obstructie.

Braken was het belangrijkste symptoom dat bij alle kinderen aanwezig was. Binnen 24 uren na de geboorte braakte 78,8%. Tussen 24 en 48 uren na de geboorte begon 14,1% te braken, terwijl slechts 7,1% van de kinderen later dan 48 uren postpartum begon te braken. Van de kinderen met een volledige obstructie braakte 90,2%, van die met een onvolledige obstructie 50% binnen 24 uren. *De aanwezigheid van gal in het braaksel (bij 76,1%) was alleen af-*

hankelijk van de localisatie van de obstructie t.o.v. de papil van Vater (infra-papillair) en niet van de mate van obstructie.

Dehydratie en gewichtsverlies zijn belangrijker symptomen dan men uit de literatuur van de laatste jaren zou concluderen. Van de 113 hiervoor te analyseren kinderen waren 81 gedehydrateerd (71,7%). Van de 40 kinderen met een geboortegewicht van 3000 gr. of meer, verloren 38 kinderen meer dan 300 gr. aan gewicht tussen de geboorte en de opname. Dit is meer dan het fysiologische verlies (dat \pm 6% bedraagt).

Het aspect van de buik is een moeilijk te duiden symptoom. Bij 62 van de 113 kinderen (54,9%) werd een opgezette bovenbuik beschreven. Waarschijnlijk is dit dikwijls een relatief verschijnsel en is het "leeg" zijn van de rest van de buik een belangrijker symptoom.

Het niet lozen van meconium is niet pathognomonisch voor het bestaan van een congenitale duodenumobstructie. Wel is het lozen van een geringe hoeveelheid of een afname van de frequentie, een steun voor de diagnose. Bij 64,4% van onze patiënten was dit het geval. Er is geen relatie met de volledigheid van de obstructie.

Een aspiratiepneumonie is geen zeldzame nevenafwijking bij deze kinderen (14,2%), doch voor de diagnose is zij van weinig waarde.

Icterus was bij 54 van de 113 kinderen aanwezig (47,8%). Bij 23% was het totale serum bilirubinegehalte hoger dan 10 mg%. Het is niet uit te maken of dit moet worden toegeschreven aan de locale afwijking, de hydratietoestand, de zwangerschapsduur, de eventuele immaturiteit of aan een combinatie van deze factoren. Conclusies zijn hieruit niet te trekken.

Als diagnostische hulpmiddelen worden in de literatuur de test van FARBER en het röntgenologische onderzoek aangegeven.

De test van FARBER is o.i. van weinig waarde voor de diagnostiek omdat slechts een beperkt aantal patiënten voor de proef in aanmerking komt (zij die na de 37e zwangerschapsweek zijn geboren) en de methode onbetrouwbaar is t.g.v. technische problemen bij het verkrijgen van geschikt meconium.

Het röntgenologische onderzoek gaf in 96,3% van de gevallen voldoende informatie voor de diagnose, wanneer men zich beperkte tot een z.g. blanco buikoverzichtsfoto in voor-achterwaartse richting bij het rechtop hangende kind. Het klassieke beeld is de z.g. "double bubble" in de maag en het proximale duodenum. *Het maken van röntgenfoto's met behulp van contrastmiddelen is alleen geïndiceerd, indien een normaal beeld op de overzichtsfoto is te zien* (dit was bij geen van de kinderen met een volledige obstructie en slechts bij 4 van de kinderen met een onvolledige obstructie het geval).

In hoofdstuk VI worden de afwijkingen besproken die voor de differentiaal diagnostiek in aanmerking komen. Het zijn meestal zeer zeldzame af-

wijkingen, waarbij het meest van de darm, met een complete banden over het rechts gelegen operatie bij een pasgeborene worden (terecht) weinig differ gepast.

In hoofdstuk VII worden samenhangende prognose van

Bij 57,8% van de pasgeborenen met duodenum kwamen een of meer kinderen bij 21% van deze kinderen zijn geboren. Deze vormen 31% van het totale aantal kinderen. De mortaliteit in deze groep is 100%.

Verschijnselen van het Duodenum bij kinderen in de serie.

Van praematuriteit was sprake bij 128 pasgeborenen, en bij 53 kinderen (31 van de 53).

De totale mortaliteit in deze serie is 83,3%. De mortaliteit wordt meer bepaald door congenitale nevenafwijking dan door andere factoren.

De prognose voor deze kinderen is matig indien zij pasgeboren en geen congenitale nevenafwijking (mortaliteit 45,5%). De prognose is gunstiger indien zij vroeg geboren en tevens een ernstige afwijking (mortaliteit 83,3%).

In hoofdstuk VIII wordt de prognose voor de operatieve behandelingsmethode besproken. Zij werden gegroepeerd in drie groepen naar de toegepaste techniek (met name enkele aspecten van de preoperatieve voorbereiding). Vervolgens wordt in deel B de prognose voor de gebruikte operatiemethoden besproken. De vroeger gebruikte operatiemethoden gaven een mortaliteit t.g.v. deze complicaties van 19% en de latere methoden een mortaliteit van 6,6%.

Uit een globaal overzicht blijkt dat de mortaliteit 19% een vroeger en 6,6% een

wijkingen, waarbij het meest gedacht moet worden aan een rotatiestoornis van de darm, met een complicerende volvulus of afsnoerende peritoneale banden over het rechts gelegen duodenum. Gezien de duidelijke indicatie tot operatie bij een pasgeborene met een afsluiting hoog in de tractus digestivus, worden (terecht) weinig differentiaal diagnostische onderzoeksmethoden toegepast.

In hoofdstuk VII worden de congenitale nevenafwijkingen, en de hiermee samenhangende prognose van deze kinderen geanalyseerd.

Bij 57,8% van de pasgeborenen met een intrinsieke obstructie van het duodenum kwamen een of meer ernstige congenitale nevenafwijkingen voor. Bij 21% van deze kinderen zijn dit afwijkingen aan het hart en de grote vaten. Deze vormen 31% van het totale aantal ernstige congenitale nevenafwijkingen. De mortaliteit in deze groep is zeer hoog (20 van de 28 overleden).

Verschijselen van het Down syndroom waren aanwezig bij 21,1% van de kinderen in de serie.

Van praematuriteit was sprake bij 46,9% van het totale aantal kinderen (128 pasgeborenen), en bij 58,5% van het totale aantal overleden kinderen (31 van de 53).

De totale mortaliteit in de groep van 128 pasgeborenen was 41,4%. Deze mortaliteit wordt meer bepaald door de aanwezigheid van een ernstige congenitale nevenafwijking dan door de eventueel aanwezige praematuriteit.

De prognose voor deze kinderen is het gunstigst indien zij à terme zijn geboren en geen congenitale nevenafwijking hebben (mortaliteit 8,3%). De prognose is matig indien zij praematuur zijn geboren zonder een ernstige congenitale nevenafwijking (mortaliteit 20%). De prognose is slecht indien zij à terme zijn geboren, doch wel een ernstige congenitale nevenafwijking hebben (mortaliteit 45,5%). De prognose is zeer slecht indien zij praematuur zijn geboren en tevens een ernstige congenitale nevenafwijking hebben (mortaliteit 83,3%).

In hoofdstuk VIII wordt in deel A een overzicht gegeven van de gangbare operatieve behandelingsmethoden zoals die in de literatuur worden vermeld. Zij werden gegroepeerd in directe en indirecte operatieprocedures op basis van de toegepaste techniek (resectie c.q. by-pass methode). Summier worden enkele aspecten van de pre- en postoperatieve behandeling gememoreerd. Vervolgens wordt in deel B van dit hoofdstuk een analyse gegeven van de gebruikte operatiemethoden en de resultaten hiervan in het eigen patiëntenmateriaal. De vroege en de late locale complicaties werden nagegaan, evenals de mortaliteit t.g.v. deze complicaties.

Uit een globaal overzicht van de 121 geopereerde pasgeborenen blijkt, dat 19% een vroege en 6,6% een late locale complicatie vertoonde. Bij 11,6% was

een revisie van de anastomose of van de vroegere obstructieplaats noodzakelijk. *Mede t.g.v. een locale operatie complicatie overleed 9,9% van de kinderen (12 van de 121 geopereerden). Dit is ruim ¼ van het totale aantal pasgeborenen dat binnen een jaar na de operatie overleed.* Deze 12 kinderen, die mede t.g.v. een locale operatie complicatie zijn overleden, worden in hoofdstuk VIII nader beschreven.

Het blijkt dat bij 11 van deze 12 kinderen tevens één of meer ernstige nevenafwijkingen een belangrijke rol speelden bij het overlijden.

De toe te passen operatiemethoden en de resultaten hiervan zijn o.i. echter zeer afhankelijk van de pathologisch-anatomische vorm van de obstructie en van de localisatie hiervan t.o.v. de omgevende structuren. Daarom werd het bewerkte patiëntenmateriaal verdeeld in drie groepen: de membranen en de diaphragmata, het pancreas annulare en de overige vormen van congenitale intrinsieke duodenumobstructie.

Bij de operatieve behandeling van de membranen en de diaphragmata in het duodenum (42,1% van de geopereerde pasgeborenen) verdient de directe benaderingsmethode (i.c. de excisie) duidelijk de voorkeur. Dit is in tegenstelling tot het merendeel van de gegevens hierover in de litteratuur. In onze serie gaf deze methode geen complicaties. Voor de behandeling van de diaphragmata is de z.g. "Membransprengung volgens Rehbein" van gelijke waarde als de excisie, doch voor de behandeling van de membranen is dit zeker een slechtere methode (bij 9 van de 11 patiënten was een revisie nodig, 8 keer wegens een recidief obstructie). De indirecte methode (by-pass) is voor deze afwijking een tweede keus operatie.

Het pancreas annulare (43,8% van de geopereerde pasgeborenen) dient volgens de indirecte methode, in de vorm van een side to side duodeno-duodeno-stomie, te worden behandeld. Dit komt overeen met de publicaties hierover in de recente litteratuur. Het klieven van de pancreasring is een kunstfout.

Bij de overige vormen van congenitale intrinsieke obstructies van het duodenum (14,1% van de geopereerde pasgeborenen), gaat de voorkeur uit naar een directe operatiemethode. Dit is in tegenstelling met de meeste litteratuur gegevens. Indien de directe methode technisch onmogelijk is, verdient een side to side duodeno-jejunostomie als by-pass procedure de voorkeur.

Het nut van een z.g. transanastomotische sonde kan men reeds op theoretische gronden groot achten. Een analyse van de invloed van een dergelijke sonde op de resultaten in ons materiaal steunt deze theorie.

Het aantal locale complicaties was ruim 3x zo hoog en het aantal doden t.g.v. locale complicaties was ruim 9x zo hoog wanneer geen transanastomotische sonde was gebruikt (bij 55 kinderen werd wel, bij 66 kinderen werd geen transanastomotische sonde gebruikt).

In hoofdstuk IX wordt een inventaris gegeven van het unieke patiëntenmateriaal dat in dit proefschrift werd bewerkt. Het betreft een ononderbroken serie van 134 kinderen die in één kliniek gedurende een periode van 18 jaren werden behandeld onder de chirurgische leiding van Prof. Dr.F.Rehbein.