



RIKSHOSPITALET

– en del av Oslo universitetssykehus HF

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

Øsofagusatresi



Øsofagusatresi betyr medfødt lukket spiserør. Hos nyfødte med denne tilstanden er spiserøret delt i to, og det er ingen forbindelse mellom øvre del av spiserøret og magesekken. Av den grunn kan barnet ikke svelge slik at mat kommer ned i magen.

De fleste barn med øsofagusatresi blir operert i løpet av første eller andre levedøgn. Målsettingen er å skjøte de to endene sammen slik at spiserøret blir helt. Etter operasjonen kan barnet få problemer med spising, sure oppstøt, *refluks*, og gjentatte luftveisinfeksjoner. Dette vil bedre seg når barnet blir eldre.

Forekomst

I Norge fødes det årlig ca. 13 barn med øsofagusatresi, like mange jenter som gutter. Barn med øsofagusatresi fødes ofte litt for tidlig.

Årsaker

Årsaken er ukjent. I ca. 4.-5. svangerskapsuke skal den "primitive" fordøyelsekanalen dele seg i to ulike rør; luftrøret og spiserøret. Forstyrrelser i denne prosessen gjør at delingen blir ufullstendig. Hos barn med øsofagusatresi er det ingen forbindelse mellom øvre del av spiserøret og magesekken. De fleste har derimot en forbindelsesgang; *fiste*, til luftrøret.

Hos ca. halvparten av barna er det andre misdannelser i tillegg. Mest vanlig er misdannelser i nyrer, urinveier, hjerte, skjelett eller endetarm.

Tegn på øsofagusatresi

For mye fostervann kan gi mistanke om øsofagusatresi. I noen få tilfeller blir tilstanden oppdaget ved ultralyd i svangerskapet. Diagnosen stilles vanligvis raskt etter fødselen fordi barnet ikke klarer å svelge spytt og slim. Et røntgenbilde av spiserøret og brystet vil bekrefte diagnosen.

Alle nyfødte med øsofagusatresi blir undersøkt for andre misdannelser.

To hovedvarianter

1. I 85-90 % av tilfellene ender øvre del av spiserøret blindt, mens nedre del av spiserøret har en fistel inn til luftrøret.
2. I 6-10 % av tilfellene ender både øvre og nedre del av spiserøret blindt, samtidig som det ikke er noen forbindelse inn til luftrøret. Hvis avstanden mellom spiserørs-endene er så stor at endene ikke kan skjøtes sammen, må man vente til endene vokser mer mot hverandre. Denne varianten kalles "long-gap" øsofagusatresi.

Oppfølging og behandling

De fleste blir operert i løpet av første eller andre levedøgn. Målet for operasjonen er å føre de to spiserørs-endene sammen til et helt spiserør. Kort tid etter operasjonen får barnet mat gjennom en tynn "plastslange"; *sonde*, som legges via nesen ned til magesekken. Barnet kan etter hvert ofte ammes.

Oppfølgingen skjer i samarbeid med det sykehuset der barnet er operert og lokalsykehuset.

"Long gap" øsofagusatresi

Har barnet denne formen for øsofagusatresi, må man vente med operasjon til spiserørs-endene har vokst ytterligere mot hverandre. Dette kan ta 10-12 uker. Hvis det fremdeles ikke er mulig å sy spiserøret sammen må andre operasjonsteknikker vurderes. I påvente av at endene skal vokse mot hverandre får barnet mat via en sonde rett inn i magesekken; *gastrostomi*.

Blokking

Etter operasjonen kan det hos noen barn bli nødvendig å blokke ut skjøten; *anastomosen*, mellom spiserørs-endene, fordi den kan bli for trang. Av den grunn kan mat ha vanskeligheter med å passere

gjennom skjøten. Blokkingen foregår på sykehuset der barnet er operert. En sonde føres ned til skjøten og en ballong blåses opp slik at det trange partiet utvides. Målet er at maten skal passere forbi skjøten. Blokking gjøres i narkose og noen ganger må man gjøre det flere ganger. Tegn på at skjøten er for trang kan være dobbelt-svelging, d.v.s. at barnet prøver å svelge to ganger rett etter hverandre, for å få maten forbi det trange partiet. Andre symptomer kan være at barnet bruker stadig lengre tid på måltidene.

Refluks

Mange barn med øsofagusatresi er plaget med at surt mageinnhold strømmer tilbake fra magesekken og opp i spiserøret; *gastro-øsofagal refluks*. Årsaken til dette er blant annet manglende utviklet lukkemuskel mellom magesekken og spiserøret og/eller nedsatt bevegelse i spiserøret. Tegn på refluks kan være gulping/oppkast, at barnet plages med mye hoste om natten, gjentatte luftveisinfeksjoner, er utilpass, spiser mindre, går ned i vekt eller viser tegn til ubehag og smerte ved måltidet.

For å forebygge refluks skal barnet legges skrått i sengen/vognen, med hodet høyere enn magesekken. Hvis dette ikke hjelper, kan barnet få syrenøytraliserende og/eller antirefluks medisiner. Refluks kan irritere skjøten slik at det oppstår en betennelsestilstand i spiserøret som gjør at det blir trangere. Hvis skrått leie og medisiner ikke hjelper tilstrekkelig, kan operasjon vurderes.

Spising

Det er ofte nødvendig å bruke god tid på overgangen fra flytende til fastere føde. Noen barn trenger lengre tid enn andre på denne tilvenningen, spesielt ved overgangen til mat som skal tygges. De fleste vil ha behov for å tygge maten godt. Fordi væske hjelper maten ned gjennom spise-

røret, ønsker mange å ha drikke tilgjengelig før, under og etter måltidet.

Lær barnet å drikke vann som tørstedrikke for å unngå hull i tennene.

Barnets vekst- og vektutvikling bør følges nøye. Ved kontroller på sykehus er det mulighet for å få veiledning om mat og spising.

Luftveiene og fysioterapi

Refluks og trang skjøt øker risikoen for å få mat, sure oppstøt og slim over i luftveiene. Resultatet av dette kan bli stadige luftveisinfeksjoner.

Fysisk behandling kan være nødvendig for å rense lungene for slim, spesielt hos de minste barna.

Det bør oppmuntres til allsidig fysisk aktivitet fra barnealder.

Mange barn med øsofagusatresi har en spesiell "gjøende" hoste de første årene. Dette er normalt og ufarlig. Hosten blir som regel borte når de blir større.

Prognose

Selv om det er flere utfordringer i de første årene, har barn med øsofagusatresi gode fremtidsutsikter. Foreldre forteller at de to-tre første årene var de mest strevsomme, men at det langsomt blir bedre.

18. februar 2009

Et kort informasjonsskriv som dette blir nødvendigvis ganske generelt. Enkelte vil sikkert ha spesielle problemer eller spørsmål de ikke finner omtalt. Senter for sjeldne diagnoser kan kontaktes, slik at man kan få dekket sitt behov for informasjon.

Senter for sjeldne diagnoser er et tverrfaglig, landsdekkende kompetansesenter, som tilbyr informasjon, rådgivning og kursvirksomhet om sjeldne diagnoser. Tjenesten er rettet mot brukere, pårørende og fagpersoner som enten selv har eller arbeider med sjeldne diagnoser.

Alle kan ta direkte kontakt med senteret uten henvisning eller spesielle avtaler.

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER

Rikshospitalet
0027 Oslo
Telefon 23 07 53 40
Telefaks 23 07 53 50
e-post: sjeldnediagnoser@rikshospitalet.no
www.rikshospitalet.no/sjeldnediagnoser

På www.rarelink.no finnes lenker til nordiske diagnosebeskrivelser og kontaktmuligheter. Informasjon om andre sjeldne diagnoser kan man også få på Helsedirektoratets gratis servicetelefon: 800 41 710