

GOD PROGNOSE

MEDFØDT
LUKKET SPISERØR

Øsofagusatresi

SENTER FOR SJELDNE DIAGNOSER
www.sjeldnediagnoser.no

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

De fleste barn med øsofagusatresi blir operert i løpet av første eller andre levedøgn. Målet for operasjonen er å skjøte spiserørsendene sammen slik at det blir et helt rør og barnet kan begynne å spise.

Forekomst

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

Årsaker

Årsaken er ukjent.

I 4.-5. svangerskapsuke skal den "primitive" fordøyelseskanaalen dele seg i 2 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 forbindelse mellom nedre spiserørsdel og inn til luftrøret (fistel).

Cirka halvparten av barna har andre misdannelser i tillegg. Mest vanlig er misdannelser i nyrer, urinveier, hjerte, skjelett eller endetarm. Alle nyfødte med øsofagusatresi blir undersøkt med henblikk på andre misdannelser.

Tegn på øsofagusatresi

I noen få tilfeller blir tilstanden oppdaget ved ultralyd i svangerskapet. Ofte er det mer fostervann enn det som er vanlig, og fosteret kan mangle væske i magesekken. Diagnosen stilles vanligvis raskt etter fødselen fordi barnet ikke klarer å svelge ned spytt og slim. Et røntgenbilde av spiserøret og brystet vil bekrefte diagnosen.

To hovedvarianter

1. I ca 85-90 % av tilfellene ender øvre del av spiserøret blindt, mens nedre del av spiserøret har en fistel inn til luftrøret.

2. I ca 10 % av tilfellene ender både øvre og nedre del av spiserøret blindt, samtidig som det ikke er noen forbindelse inn til luftrøret.

Den siste varianten kalles "long gap" øsofagusatresi og er en sjelden variant. Denne varianten står beskrevet lenger ned.

Behandling og oppfølging

De fleste blir operert i løpet av første eller andre levedøgn. Målet for operasjonen er å føre de to spiserørsendene sammen til et helt spiserør. For at skjøten i spiserøret skal få tid og ro til å gro, får barnet melk i en tynn "plastslange" (sonde), som legges gjennom nesen og ned i magesekken. Når skjøten er grodd og barnet klarer å drikke melk, fjernes sonden. De fleste barn kan ammes.

"Long gap" øsofagusatresi

Ved "long gap" øsofagusatresi kan ikke spiserørsendene føres sammen rett etter fødselen fordi avstanden mellom øvre og nedre del av spiserøret er for lang. Har barnet denne sjeldne formen for øsofagusatresi, må man vente med operasjon til spiserørsendene har vokst mot hverandre. Dette kan ta 10-12 uker. Hvis det fremdeles ikke er mulig å sy spiserøret sammen må andre operasjonsmetoder vurderes. Det blir allikevel en operasjon rett etter fødselen. For at barnet skal få melk, trenger det en gastrostomi. Det betyr at en slange (sonde) legges inn i magesekken gjennom huden på magen. Gjennom denne får barnet melk.

Blokkning

Etter operasjonen kan det hos noen bli nødvendig å blokke ut skjøten (anastomosen) mellom spiserørsendene, fordi den kan bli for trang. Da kan mat ha vanskeligheter med å passere gjennom skjøten. Dobbeltvelgning kan være et tegn på at skjøten er trang. Det vil si at barnet prøver å svelge to ganger rett etter hverandre, for å få maten forbi det trange partiet. Et annet tegn på tranghet kan være at barnet bruker lengre tid på måltidene eller vegrer seg for å få mat i munnen.

Blokkning gjøres i narkose 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. Noen ganger må blokkingen gjentas.

Refluks

Flere barn med øsofagusatresi er plaget med at mageinnhold strømmer tilbake fra magesekken og opp i spiserøret (gastroøsofagal refluks, GØR). Årsaken til dette er blant annet manglende utviklet lukkemuskel mellom magesekken og spiserøret, og/eller nedsatt bevegelse i spiserøret. Tegn på refluks kan være gulating/oppkast, at barnet plages med hoste om natten eller når det legges flatt, gjentatte luftveisinfeksjoner, 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 i tillegg få syrenøytraliserende og/eller antirefluks medisiner. For å finne ut om barnet har refluks gjøres en pH-måling. Da måles pH verdien, surhetsgraden, langt ned i spiserøret. Refluks kan irritere skjøten i spiserøret, slik at det oppstår en betennelsestilstand i spiserøret som gjør at skjøten blir trangere. Å ha refluks er ofte smertefullt. Hvis skrått leie og medisiner ikke hjelper tilstrekkelig, kan en antirefluks operasjon vurderes (Nissen plastikk).

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. Barnet må tygge maten godt. Fordi væske hjelper maten ned gjennom spiserøret, vil mange ha drikke tilgjengelig før, under og etter måltidet. Lær barnet å drikke vann som tørstedrikke for å unngå hull i tennene. Oppsøk tannhelsetjenesten fra barnet er ca 1 år, spesielt hvis barnet har refluks.

Barnets vekst- og vektutvikling må følges nøye på helsestasjonen. Ved kontroll på sykehus er det mulighet for å få veiledning om mat og spising. Oppfølging av barn med øsofagusatresi skjer i samarbeid med det sykehuset der barnet er operert og lokalsykehuset.

Luftveiene og fysioterapi

Tracheomalasi betyr mykt luftrør, og skyldes at bruskringene i luftrøret er myke. Det er grader av tilstanden. Ved alvorlige tilfeller kan luftrøret "klappe" sammen hvis det får press på seg. Bruskringene blir gradvis stivere og tilstanden bedres.

Refluks, bløtt luftrør og trang skjøt øker risikoen for å få mat, sure oppstøt og slim over i luftveiene. Resultatet av dette kan bli stadige luftveisinfeksjoner. Hjelp fra en fysioterapeut kan være nødvendig for å rense lungene for slim, spesielt hos de minste barna. Det bør oppmuntres til allsidig fysisk aktivitet fra barnealder. Mange har en spesiell "gjøende" hoste de første årene. Dette er vanlig, men er 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 til tre første årene var de mest strevsomme, men at det langsomt ble bedre.

Barn med tilstanden kan gå i barnehage eller være hos dagmamma. Noen trenger litt ekstrahjelp i barnehagen spesielt når de skal spise.

Psykososial oppfølging av barn og foreldre

Å få et barn med en sjelden diagnose er for de fleste foreldre et sjokk. Det er viktig at foreldrene blir tatt i mot av helsepersonell med lang erfaring og mye kunnskap om diagnosen. God informasjon om tilstanden bør gis til begge foreldrene. Jo mer foreldrene har fått bearbeidet egne opplevelser med å få et barn med øsofagusatresi og kunnskap om diagnosens utfordringer, jo bedre er de rustet til å hjelpe sitt eget barn. Snakk med helsesøster hvis det er behov for å snakke med noen om det som er utfordrende/vanskelig. Hun kan henvise videre. Etter hvert trenger også barnet alderstilpasset

informasjon om egen diagnose, som gjerne kan gis av foreldre eller av helsepersonell.

Åpenhet

Øsofagusatresi betegnes ofte som en skjult funksjonshemming. Man tilstreber åpenhet om tilstanden. Saklig informasjon fremmer positive holdninger, forståelse og aksept og kan være viktig for å forebygge psykososiale problemer. En sjelden diagnose øker behovet for god informasjon. Har du spørsmål som du ikke finner omtalt her, kan det være nyttig å kontakte vårt senter.

Lenker til mer informasjon om øsofagusatresi finner du på våre nettsider:

www.sjeldnediagnoser.no

Februar 2012



foto: Jo Michael

Senter for sjeldne diagnoser

Besøksadresse: Forskningsveien 3B, OSLO

Postadresse: Oslo universitetssykehus HF, Rikshospitalet, Senter for sjeldne diagnoser Postboks 4950 Nydalen, 0424 OSLO

Telefon: 23 07 53 40

E-post: sjeldnediagnoser@ous-hf.no

Internett: www.sjeldnediagnoser.no

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 kompetanse senter, som tilbyr informasjon, rådgivning og kurs om sjeldne diagnoser.

Senterets tjenester 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.



www.sjeldnediagnoser.no

Informasjon om andre sjeldne diagnoser kan man også få på www.rarelink.no eller Helsedirektoratets gratis servicetelefon: 800 41 710