

Kontaktvägar

Vid akuta besvär vänd er i första hand till er läkare på hemorten. Vid allmänna frågor om diagnosen och uppföljning kontakta:
Esofagusatresimottagningen, Akademiska Barnsjukhuset
Jessica Sundberg, kontaktsjuksköterska esofagusatresi
Telefon: 018-611 91 87
jessica.sundberg@akademiska.se

(1)oesofagusatresi, Senter for sjeldne diagnoser, Rikshospitalet-
Radiumhospitalet, Red: B Frode Kase, 2007.

För mer information

VACTERL-föreningen www.vacterl.com

Vacterlföreningen är en ideell, politiskt och religiöst obunden riksförening som bildades 1993. Föreningen har som syfte att stödja barn och vuxna med VACTERL och deras anhöriga.

Ågrenska www.agrenska.se

Ågrenska är en svensk verksamhet för barn, ungdom och vuxna med funktionsnedsättningar, deras familjer och professionella som möter barn och familjer.

Sök på deras nyhetsbrev om «Esofagusatresi».

TOFS www.tofs.org.uk

TOFS is a charity dedicated to supporting the families of children born unable to swallow.



Esofagusatresi

Information till vårdnadshavare/anhöriga

Vad innebär esofagusatresi

Esofagusatresi (EA) är en medfödd missbildning som innebär att det inte finns någon förbindelse mellan matstrupen och magsäcken. Mat och saliv kan inte passera ner till magsäcken utan stannar i den övre änden av matstrupen. Missbildningen uppkommer under graviditetens femte till sjätte vecka när mat- och luftstrupen ska delas i två separata kanaler. Tillståndet är livshotande om det inte opereras. I Sverige föds cirka 30-40 barn per år med EA. Cirka hälften av barnen har även missbildningar i andra organ (VACTERL).



Bild ett: Barn med normal matstrupe.

Bild två: Den vanligaste typen av esofagusatresi. Matstrupens övre ände slutar blint, medan den nedre änden står i förbindelse med luftstrupen via trakeoesofageal fistel (förbindelsegång mellan luft- och matstrupe).

Bild tre: Matstrupens övre och undre ände slutar blint.

Avståndet mellan ändarna är långt (long gap). Ibland finns en trakeoesofageal fistel mellan matstrupens övre ända och luftstrupen. (1).

Vid allvarigare grader av trakeomalaci kan luftstrupen pressas samman i samband med att mat fastnar i matstrupen. Då kan barnet få svårigheter att andas. Ett fåtal barn behöver opereras. De mjuka broskringarna i luftstrupen förstärks under uppväxten och de allra flesta växer ifrån problemen som de kan medföra.

Ryggraden

Det finns en risk att ryggraden påverkas vid EA. Revbenen kan ärra ihop efter operationen vilket leder till att ryggraden blir sned (skolios). Risken är större om även kotmissbildning förekommer. Barnets rygg kommer att kontrolleras under uppväxten. Även det högra skulderbladet kan påverkas då muskeln som styr dess position skärs av vid operationen. Detta visar sig i så fall genom en utbuktning av skulderbladet (så kallad vingskapula).

Uppföljning och prognos

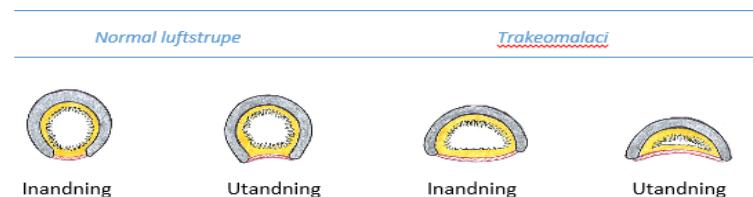
Uppföljning av barnen sker regelbundet enligt ett nationellt vårdprogram. Återbesök sker vid två månader, sex månader, ett år, fyra år, åtta år och 15 år. Barnet och familjerna träffar då ett team bestående av barnkirurg, lungläkare, dietist, barnsjuksköterska och ibland logoped. Vid fyra år, åtta år och 15 år kontrolleras lungfunktionen. Vid ett år och 15 års ålder sker även en undersökning av matstrupen med kamera (endoskopi) under narkos där man tar prov från slemhinnan i matstrupen för att se om det finns inflammation och surhetsmätningar görs för att kontrollera hur många refluxer barnet har per dag. Ytterligare kontroller och behandlingar kan tillkomma beroende på hur barnet mår.

Det är viktigt att man kontinuerligt låter en tandläkare undersöka barnets tänder då magsyran kan ge frätskador på tänderna. Behandlingsresultatet vid EA är vanligen gott på lång sikt. De första åren kan dock innebära en del problem med framför allt sväljning och reflux, samt ibland med luftvägsbesvär.

Luftstrupen

Även luftstrupen och lungorna kan påverkas vid EA. Risken är större om barnet har en förbindelse mellan mat-och luftstrupe (trakeoesofagal fistel). Vid platsen för fisteln blir de broskringar som håller luftstrupen öppen mjuka och de flimmerhår som transporterar bort slem saknas. Resultatet blir att det slem som normalt produceras i luftvägarna blir tjockare samtidigt som luftstrupen har svårare att transportera bort det. Barnet behöver hosta mer kraftfullt för att få bort slemmet. Inhalationsläkemedel kan ibland behövas för att underlätta transporten av slem och hålla luftvägarna fria. Fysisk aktivitet är bra. Barnen är mer infektionskänsliga och har oftast en längre återhämtningstid vid luftvägsinfektioner/lunginflammationer än barn utan EA. Som alla andra barn kan de även drabbas av astma. Något som också kan påverka lungorna är om mat eller magsyra kommer ner i luftstrupen och lungorna på grund av reflux. Detta leder till irritation eller lunginflammation. Att ha barnet i uppesittande läge vid måltid minskar risken för att barnet skall få ner mat i luftstrupen.

Trakeomalaci är vanligt vid EA och betyder just mjuk luftstrupe. Hos barn med EA är broskringarna i luftstrupen inte lika styva som hos andra barn. Även formen på luftstrupen är annorlunda. Normalt liknar formen på broskringarna bokstaven C, vid trakeomalaci är formen mer likt ett D.



Det finns olika grader av tillståndet. De flesta barn med EA har mer eller mindre trakeomalaci, men det är inte alla det märks på. När barnet hostar/gråter kan luftstrupen falla samman och på grund av detta får hostan ett speciellt ljud. Det är bra att berätta för de som skall ta hand om barnet att hostan inte behöver vara ett tecken på att barnet är sjukt eller mår dåligt.

Orsak

Orsaken till missbildningen är okänd men både miljö och ärftliga faktorer anses spela in. Missbildningen är något vanligare hos pojkar och vid tvillinggraviditeter.

Symtom

Det kan vara svårt att upptäcka EA under graviditeten. Överskott av fostervatten kan vara ett tecken, likaså att man inte kan se någon magsäck vid ultraljudskontroll. På det nyfödda barnet ser man oftast direkt att något är fel genom att barnet har mycket slem i näsan och munnen. För en del barn märks det inte förrän barnet ska äta, då börjar barnet att hosta och kan få svårt att andas när det kommer ner mat i luftstrupen.

Behandling

Det första som händer när man misstänker EA är att barnet får hjälp att suga bort den saliv som samlas i den övre ändan av matstrupen. Röntgenbilder tas på barnets matstrupe och buk. Ser man luft i tarmarna betyder det att det finns en fistel mellan luftstrupen och nedre delen av matstrupen. Ca hälften av alla barn med EA har även missbildningar i andra organ bland annat ryggrad, hjärta, njurar och anus. Därför kommer ultraljud av hjärta och njurar samt röntgen av rygg att utföras. Har barnet missbildningar i tre eller fler av dessa organ kallas det VACTERL-association.

V= vertebra / kotmissbildning

A= anal / avsaknad av ändtarmsöppning

C= cor / hjärtmissbildning

T= trakea / luftstrups- och

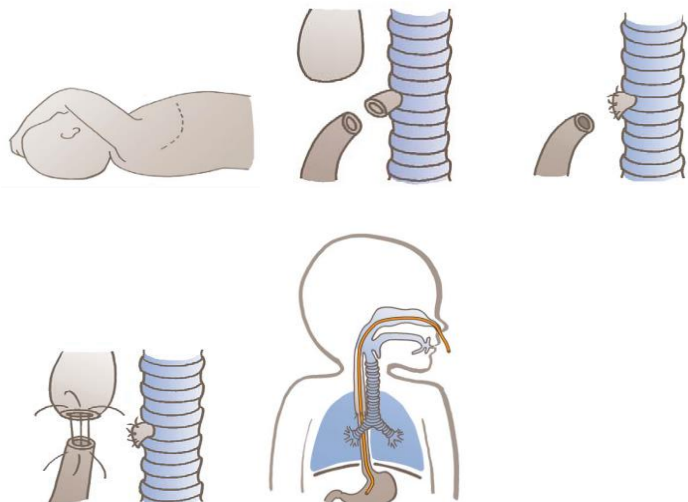
E= esofagus / matstrupsmissbildning

R= ren / njurmissbildning alt. avsaknad av ena njuren

L= limb / missbildning av arm eller ben

Operation

Barnet opereras under de första levnadsdygnen. Vid operationen går man in mellan revbenen på barnets högra sida under armhålan. Fisteln mellan matstrupe och luftstrupe sluts och förbindelsen med magsäcken återupprättas.



Under samma operation görs en undersökning av luftstrupen för att utesluta andra missbildningar som kan förekomma där, en övre fistel och/eller dåligt utvecklade broskringar i luftstrupen så kallad trakeomalaci.

Ibland är avståndet mellan de två delarna större och då kan det dröja innan det går att koppla ihop matstrupen med magsäcken. Under tiden lägger man en sond (gastrostomi) genom bukväggen till magsäcken. Barnet får mat genom sonden och genom en slang i näsan sugs saliven bort från den övre änden av matstrupen. Efter cirka tre månader opereras barnet igen och då kan man hos de flesta koppla ihop de två ändarna av matstrupen. I de fall man inte kan koppla ihop ändarna av matstrupen så finns det olika lösningar, man kan göra ett rör av en del av matstrupen eller lägga in tunntarm eller tjocktarm mellan ändarna. Ett annat alternativ är att dra upp större delen av magsäcken i bröstkorgen.

Reflux

Reflux, uppstötning av magsyra, är ett vanligt problem i samband med missbildningar i matstrupen. Barnen sätts in på magsyrehämmande medicin under första året, ibland längre. Det kan också hjälpa att ha barnet med höjd huvudända när det ligger ner. I sängen, skötbordet, famnen. Speciellt efter måltid. Reflux brukar avta efter fem års ålder. Ett fåtal barn med reflux, trots syrahämmare, kan behöva operera övre magmunnen.

Matstrupen

Matstrupens förmåga att transportera ner mat till magsäcken är påverkad hos barn med EA, vilket medför att barnet kan få svårt att svälja mat. Barnet kan behöva längre tid på sig att äta än andra barn. Att dricka under måltiden kan underlätta transporten av mat ner till magsäcken. En del barn behöver anpassad kost. Ärrbildningar vid anastomosen (hopkopplingen) kan medföra förträngningar som också kan ge sväljproblem. Förträngningen ger symtom då barnen börjar äta snabbare eller äta mer fast mat. Hos 30-50 procent av barnen som opererats för EA uppstår en sådan förträngning (striktur). Om stora problem görs en operation där barnet sövs och förträngningen vidgas med en ballongkateter. Detta kan behöva upprepas.

Vid ätsvårigheter och försenad ätutveckling kan det ibland vara aktuellt att öva upp munnens känsel och rörlighet genom exempelvis munleksaker, munmassage och oralmotoriska träningsprogram. Trots de ätproblem som kan uppstå är det viktigt att stimulera munmotoriken, då denna har samband med utveckling av talet. Vissa sorters mat kan lättare fastna i matstrupen till exempel kött, korv med skinn och vitt bröd. Barnen brukar kunna reda upp det själva om det fastnar mat i matstrupen genom att dricka mycket, hosta eller kräkas. Så länge barnet kan andas är det ingen akut fara, men om maten mot förmodan inte lossnar behöver barnet komma till sjukhus. Då sover man barnet och plockar bort det som fastnat.