

OESOPHAGUSATRESIE

PROEFSCHRIFT

TER VERKRIJGING VAN DE GRAAD VAN DOCTOR IN DE GENEESKUNDE
AAN DE ERASMUS UNIVERSITEIT TE ROTTERDAM,
OP GEZAG VAN DE RECTOR MAGNIFICUS
PROF. DR. C.J. VAN DER WEIJDEN
EN VOLGENS BESLUIT VAN HET COLLEGE VAN DEKANEN.
DE OPENBARE VERDEDIGING ZAL PLAATS VINDEN OP
WOENSDAG 17 OKTOBER 1973,
DES NAMIDDAGS TE 4.15 UUR

DOOR

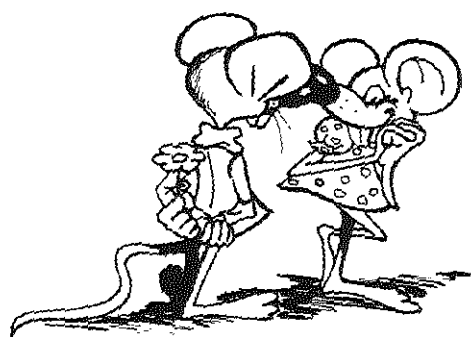
Jan Karel Remi Antoon Corneel VAN WALLEGHEM

GEBOREN TE ZONNEBEKE

1973

BRONDER-OFFSET B.V. - ROTTERDAM

PROMOTOR : PROF. DR. H. MULLER
COPROMOTOR : D. VERVAT, lector
COREFERENTEN : PROF. DR. H. VAN HOUTEN
PROF. K. HOORNSTRA



INHOUD

Inleiding	: Eigen patienten, onderzoeksmethode.	9
Hoofdstuk 1	: Algemene beschouwing.	12
Hoofdstuk 2	: Preoperatieve toestand.	20
Hoofdstuk 3	: Behandeling.	48
Hoofdstuk 4	: Postoperatieve verwickelingen.	74
Hoofdstuk 5	: Morbiditeit en mortaliteit.	110
Hoofdstuk 6	: Resultaten op lange termijn bij patienten ouder dan 1 jaar.	125
Hoofdstuk 7	: Vergelijkende studie van de resultaten na eidelingse en na zijdelingse anastomose.	154
Hoofdstuk 8	: Electromyografisch onderzoek van de oesophagus.	164
Hoofdstuk 9	: Longfunctie-onderzoek van de oudste twaalf patienten.	210
Hoofdstuk 10	: Samenvatting en conclusies.	222
	Summary and conclusions.	232
	Literatuur.	240
	Naschrift.	250
	Curriculum vitae.	251

INLEIDING

De behandeling van patienten, geboren met een gedeeltelijke afwezigheid van de slokdarm, is een moeilijke opgave.

Het is een afwijking, die, tenzij zij onmiddellijk na de geboorte chirurgisch gecorrigeerd wordt, niet met het leven verenigbaar is. Het duurde tot 1939 voordat men er in de Verenigde Staten in slaagde een patientje met deze anomalie in leven te houden. Tegenwoordig is een oesophagusatresie op zichzelf geen aandoening meer die onafwendbaar tot de dood voert.

In de laatste jaren werden de inspanningen van verplegend personeel en artsen overal met een bemoedigend resultaat bekroond. Ook in onze groep patienten leken de successen toe te nemen. Het lag met deze studie in onze bedoeling na te gaan of onze gunstige indruk wel gerechtvaardigd was en of de behandelingsmethode goed was. Verder benieuwde het ons hoe het de patienten was vergaan nadat zij het ziekenhuis verlaten hadden en niet meer poliklinisch naonderzocht werden. Wij weten maar al te goed, dat met het ontslag uit het ziekenhuis alle problemen nog niet zijn opgelost en de moeilijkheden alleen in andere handen worden overgedragen.

Eigen patienten.

Van 1948 tot het einde van 1972 werden op de Kinderchirurgische afdeling van het Academisch Ziekenhuis Rotterdam - Sophia Kinderziekenhuis (Hoofd: D. Vervat) 161 kinderen met een oesophagusatresie opgenomen. Hier van waren op 31 december 1972 nog 90 patienten (56%) in leven en van deze 90 zijn 81 patienten ouder dan 1 jaar. De oudste twee patienten zijn de 20 reeds gepasseerd (Fig. 1,1).

De verdeling volgens het geslacht was als volgt: 58% jongens en 41% meisjes (fig. 1, 2). Een dergelijke verdeling werd ook gevonden door Wayson et al, (1965), Hendrikson en Petterson, (1970). Van twee overleden patientjes was het geslacht uit de beschikbare gegevens niet meer te achterhalen.

161 PATIENTEN MET OESOPHAGUSATRESIE BEHANDELD VANAF 1948 TOT 1972

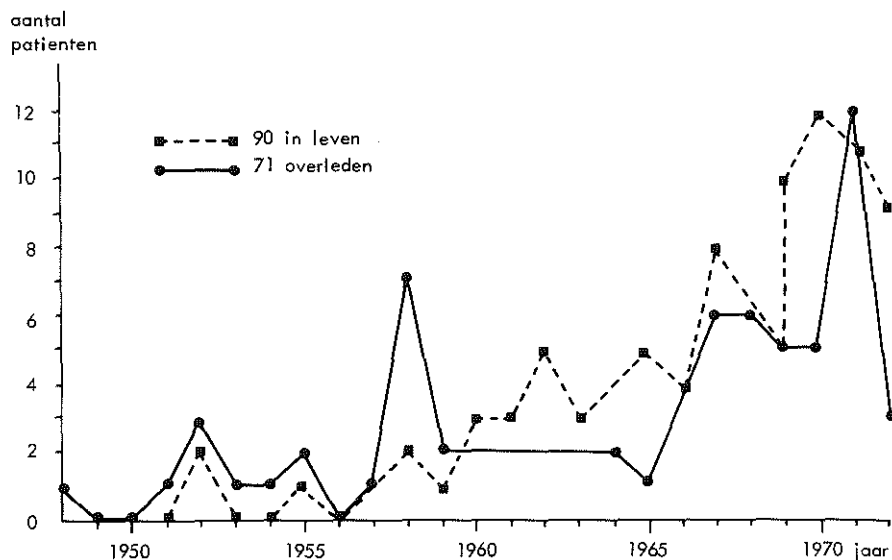
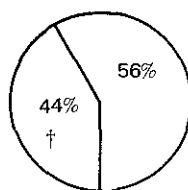


Fig. 1,1

161 PATIENTEN MET OESOPHAGUSATRESIE 1948 tot 1972

♂ 92 (58%)
 ♀ 67 (41%)
 ? 2 (1%)

71 patienten
overleden
 ♂ 39 (55%)
 ♀ 30 (42%)
 ? 2 (3%)



90 patienten
in leven
 ♂ 53 (59%)
 ♀ 37 (41%)

Fig. 1,2

Methode van onderzoek.

Begonnen werd met het bestuderen van de archiefgegevens der patienten. Aan de hand van hun preoperatieve toestand deelden wij hen in groepen in naar de anatomische en prognostische criteria van Gross, respectievelijk Waterston. Vervolgens werd aandacht besteed aan de operatief-technische aspecten der behandeling en de postoperatieve complicaties. Tenslotte werden alle patienten voor een uitvoerig controle-onderzoek opgeroepen dat zowel klinisch als radiologisch werd opgevat. Bij de oudsten werden daarnaast ook een aantal long-functietesten en een electromyografisch onderzoek van de slokdarm verricht.

Hoofdstuk 1

ALGEMENE BESCHOUWING

I. Historisch overzicht.

De oesophagusatresie geniet de laatste jaren een toenemende belangstelling, vooral nu, drie eeuwen na de eerste beschrijving, de patienten in leven kunnen blijven. In 1670 werd voor het eerst door William Durston, een atresie van de slokdarm — zonder tracheo-oesophageale fistel — gemeld bij één kind van een Siamese tweeling. Later, in 1697, gaf Thomas Gibson een zeer nauwkeurige beschrijving van de klinische symptomen bij een kind met een distale tracheo-oesophageale fistel. Het duurde weer tot 1821, aler Martin hierover opnieuw publiceerde.

Mackenzie gaf in 1884 een literatuuroverzicht van de 42 tot dan toe gepubliceerde gevallen en in 1888 waagde Steel het als eerste een behandeling in te stellen. Met een gastrostomie probeerde hij de patienten in leven te houden, echter zonder resultaat. Ook poogde hij met een priem vanuit de gastrostomie en vanuit de mond het oesophaguslumen te herstellen.

In 1913 onderbond Richter de distale tracheo-oesophageale fistel. Hij kon echter geen verbetering brengen in het klinisch beloop. Verder suggereerde hij om daarna een eindingse anastomose te verrichten. In 1919 meldde Plass een overleving van onbehandelde patienten van gemiddeld veertien dagen. Vogt (1929) gaf een nauwkeurige beschrijving van alle bekende variaties van oesophagusatresie en tracheo-oesophageale fistels.

In 1940 publiceerden Lanman en Shaw hun resultaten met onderbinding van de distale tracheo-oesophageale fistel en het aanleggen van een eindingse anastomose. De overlevingsduur bedroeg slechts vijftien tot maximaal tweëndertig dagen.

Leven (1941) in St. Paul en Ladd (1944) in Boston slaagden er in 1939 als eersten in een patient in leven te houden. Zij hadden de distale fistel onderbonden en — met een behandeling in verschillende stappen — gelukte het hen tenslotte bij het kind een oesophagoplastiek te verrichten. De eerste succesvolle

primaire eindelingse anastomose werd in 1941 door Haight (1943) verricht. In 1947 deed Franklin de eerste geslaagde operatie in Engeland zoals Ten Kate, Kooreman en Eerland ook in Nederland. Het resultaat van de operatieve oesophagusreconstructie is sindsdien sterk verbeterd. Allerlei technieken werden bedacht om ook in moeilijke omstandigheden een eindelingse anastomose van de oesophagus mogelijk te maken. Belangrijke bijdragen werden geleverd door: Gross, 1946; Swenson, 1947; Sulamaa, 1952; Koop, 1961; Waterston, 1962; Howard en Meyers, 1965 en Rehbein, 1971.

FREQUENTIE WAARMEE OESOPHAGUSATRESIE VOORKOMT IN ROTTERDAM

Geboorten in de Gemeente Rotterdam 1948 - 1972		Behandelde oesophagusatresieën			Gemiddeld		
		Sophia Kinder- ziekenhuis	Zuider- ziekenhuis	St. Franciscus Gasthuis			
1948	14.876	1			1/13.201		
1949	13.561						
1950	13.007		1				
1951	12.691	1					
1952	12.483	2	1				
1953	12.588				1/8.353		
1954	12.510	1	1				
1955	12.457	1					
1956	12.604						
1957	12.676		1				
1958	12.509	2			1/6.110		
1959	12.428	2	1				
1960	12.182	2					
1961	12.387	1	3				
1962	12.421	1					
1963	12.373	1	1		1/4.241		
1964	12.431		2				
1965	11.531	1					
1966	10.743		1				
1967	10.425	3	1				
1968	10.060	1	2	1	1/7.194		
1969	10.036	1	3				
1970	9.356			1			
1971	8.757						
1972	7.899						
Totaal	294.991	21	+	18	+	2 = 41	1/7.194

Fig. 1,3 Het aantal levend geboren in de Gemeente Rotterdam neemt elk jaar geleidelijk af. Bijna alle patienten met oesophagusatresie, binnen de Gemeente geboren, werden in het Sophia Kinderziekenhuis (21 patienten), het Zuiderziekenhuis (18 patienten) en het St. Franciscus Gasthuis (2 patienten) opgenomen. De frequentie waarmee de afwijking voorkwam, was over de periode 1948-1972: gemiddeld 1/7.194 levend geboren.

II. Frequentie.

Oesophagusatresie is een vrij zeldzame aandoening. Vroeger werden de patienten niet eens naar het ziekenhuis gebracht, daar vroedvrouw en huisarts ervan overtuigd waren, dat het kind geen enkele levenskans had. Thans is dit veranderd en worden vrijwel alle kinderen, met of zonder begeleidende congenitale anomalieën, in het ziekenhuis opgenomen. Dit brengt mee dat men een idee kan krijgen over de frequentie, waarmee deze afwijking voorkomt.

In *Rotterdam* werden in de laatste vierentwintig jaar 294.991 levende kinderen geboren. Hiervan werden eenentwintig baby's met oesophagusatresie in het Sophia Kinderziekenhuis, achttien in het Zuiderziekenhuis en twee in het St. Franciscus Gasthuis opgenomen (deze laatste groepen werden niet in ons patiëntenmateriaal verwerkt). Dit wil zeggen, dat de frequentie van herkende oesophagusatresie voor Rotterdam 1/7.194 levendgeborenen bedraagt (Fig. 1,3). Dit stemt niet overeen met de veel hogere frequentie waarmee andere auteurs de afwijking zagen (Fig. 1,4).

FREQUENTIE VAN CONGENITALE OESOPHAGUSATRESIE
NAAR VERSCHILLENDE AUTEURS

Shapiro	et al.	(1958)	1/2000	Nederland
Turner	et al.	(1946)	1/2600	Engeland
Humphreys	et al.	(1956)	1/3000	U.S.A.
Pinxter	et al.	(1963)	1/4000	Nederland
Haight	et al.	(1969)	1/4425	U.S.A.
Ingalls	et al.	(1949)	1/5000	U.S.A.
Murphey	et al.	(1947)	1/10000	U.S.A.

Fig. 1,4

Woolley (1961) merkte op dat, naarmate de oesophagusatresie vroeger ontstaat (bij een embryo van 3 of 5 mm), de foetus veel gemakkelijker afsterft. Daar dergelijke kleine foetussen meestal niet geobduceerd worden, is het moeilijk na te gaan hoe frequent oesophagusatresie bij doodgeborenen kinderen voorkomt.

III. Embryologie.

Het is nog steeds onduidelijk hoe en waarom een slokdarmatresie ontstaat. Aangezien het morfologisch beeld zeer constant is, moet men aannemen, dat de stoornis in een zeer vroeg embryonaal stadium optreedt.

1. Normale evolutie.

Trachea en oesophagus ontwikkelen zich beide uit een gezamenlijke primitieve darm. Deze oerdarm is in zijn gehele verloop opgebouwd uit één laag endodermale cellen, behalve in één kort stukje, ventraal boven de plaats, waar de maag zich zal vormen. Hier is de wand drie tot meer lagen dik (Smith, 1923). Op deze plaats ontstaat door proliferatie van de wand — 22 tot 23 dagen na de bevruchting — een kleine uitstulping die, van binnenuit gezien, snel breder en dieper wordt. Het deel van de darm onmiddellijk distaal hiervan zet spoelvormig uit en zal zich tot maag ontwikkelen. Simultaan met het vormen van voornoemde laryngo-tracheale goot groeit de primitieve darm in craniale richting. De trachea-aanleg wordt nu dieper en forser en bewerkt als het ware een lumenvernauwing in het slokdarmdeel (fig. 1, 5).

EMBRYOLOGISCHE ONTWIKKELING VAN TRACHEA EN OESOPHAGUS

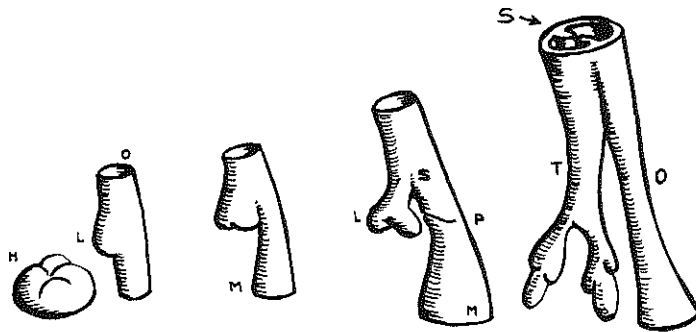


Fig. 1,5 H: hart; L: long; M: maag; O: oesophagus; S: septum; T: trachea; P: plooien lateraal in de oesophagus. (22ste tot 36ste dag na de bevruchting.)

Omstreeks de 26ste dag vormen zich, beginnend aan de laterale uiteinden der groeve, twee septa in het lumen van de oerdarm. Deze septa ontstaan door proliferatie van de endotheelcellen in de wand. Zij groeien van caudaal naar cranial snel aan (Keith en Spicer, 1906). Aan het distale beginpunt smelten zij samen, een proces dat zich in de loop van de 27ste tot de 34ste dag naar proximaal voortzet.

Door degeneratie van de meeste cellen na de fusie, ontstaat aldus een ruimte, die trachea en oesophagus definitief scheidt en die snel opgevuld wordt met mesodermaal weefsel. Daar craniale aangroei en septumvorming vrijwel parallel verlopen, zijn trachea en slokdarm pas op de 34ste tot de 36ste dag definitief gesplitst.

Forssner (1907) beschreef bovendien bij het embryo van 26-27 dagen oud twee laterale, schuin-omlaag lopende plooien in de slokdarmwand, waarvan de betekenis hem overigens volkomen duister bleef. In tegenstelling tot de 'volle' septa, massief opgebouwd uit cellen, zijn deze plooien slechts éénlagig: zij ontstaan gewoonweg door een naar binnen vouwen van de epitheelwand. Dit proces begint ventraal, ter hoogte van het tracheabeginsel en breidt zich beiderzijds naar dorsaal en caudaal uit, vermoedelijk om op de dorsale middellijn te versmelten.

Tenslotte ondergaat het weefsel van trachea en oesophagus, hoewel gelijk van oorsprong, een totaal verschillende differentiatie. Dit gebeurt waarschijnlijk onder invloed van 'inducerende structuren' in de omgeving (Lauwerijns en Desmedt, 1964; Gray en Scandalakis, 1972).

2. Hypothesen.

Diverse theorieën over het ontstaan van oesophagusatresie zijn in de loop der jaren uitgewerkt.

Kreuter (1905) meende dat '*lumenobliteratie*' door sterke endotheliale proliferatie in een vroeg stadium hiervan de oorzaak was. In een volgende fase zou het endotheliale weefsel dan volledig verdwijnen en vervangen worden door mesodermaal bindweefsel. Dit werd evenwel onmiddellijk tegengesproken door Schridde (1908), die na veel onderzoek alleen endotheelstrengen in het embryonale slokdarmlumen terugvond. Een gebeuren echter dat zich pas omstreeks de achtste week afspeelt, wanneer de splitsing van de oerdarm allang voltrokken is.

Hierna kwam de '*mechanische theorie*', waarbij geopperd werd dat de grote hartaanleg of een abnormaal bloedvat (bijvoorbeeld een aberrante arteria subclavia) de éénlagige dorsale slokdarmwand door druk zou doen 'barsten' (Zausch, 1921; Smith, 1923; Ysander, 1924). Deze theorie lijkt weinig waarschijnlijk. In de derde en vierde zwangerschapsweek zijn namelijk nog geen bloedvaten in de buurt gevormd. De afstand tussen hartaanleg en oerdarm is verder veel te groot om drukverschijnselen toe te laten. Bovendien is het ondenkbaar dat de trachea en de hartwand zelf hierbij volkomen onbeschadigd zouden blijven (Rosenthal, 1931).

Tegenwoordig neemt bijna iedereen aan dat oesophagusatresie ontstaat door '*onvoldoende afscheiding*' ter hoogte van het tracheabeginsel.

Rosenthal (1931) legde er voor het eerst de nadruk op dat het niet de mesodermale weefsels waren, die de oerdarm door hun ingroei deden splijten, doch dat de septa ontstonden door celproliferatie in de wand zelf. Hij meende dat om één of andere reden verandering of stilstand optrad in dit *proliferatief proces*, zodat enerzijds geen septa ontstonden en (dorsaal) geen slokdarmachterwand.

Smith (1957) bestudeerde het probleem zeer uitvoerig en zijn aandacht

werd vooral getrokken door de reeds genoemde '*laterale plooien*'. Hij achtte het niet uitgesloten dat de oorsprong der slokdarmonderbreking juist in dit weinig bekende fenomeen te zoeken was. Immers, wanneer om een of andere reden — hetzij uitwendige druk, hetzij inwendige 'aanzuiging' — de wand beiderzijds te diep gaat inplooien, is het niet ondenkbaar dat versmelting kan plaatsgrijpen zodra beide insnoeringen elkaar raken. Naargelang de localisatie van de plooien (boven, in of onder de trachea-aanleg) kan men alle anatomische typen verklaren. Wat Smith niet kon verklaren was, waardóór deze plooien ontstonden en waarom ze vergroeiden. Holder (1966) vond deze theorie eveneens de meest aantrekkelijke.

IV. Begeleidende afwijkingen van de luchtwegen.

Daar het ademhalingsstelsel en de slokdarm bij het embryo simultaan worden gevormd uit één en dezelfde primitieve darm, is het wel interessant om na te gaan hoe vaak misvorming in beide organen tezamen voorkomen. Vooral Holinger (1965) beschreef deze combinatie. Hij wees op het voorkomen ter hoogte van de larynx van congenitale cysten, webben, subglottisstenosen en paralyse van de stembanden in een vrij groot aantal gevallen.

'Chondromalacie' van de larynx, een klinisch syndroom waarbij de kraakbenige voorwand 'inklapt' bij elke inspiratie, werd door Martin (1960) bij een kind met oesophagusatresie beschreven. Mogelijk berust dit op een abnormale weekheid van het kraakbeen.

Stenosen, atresieën en divertikels van de trachea of tracheo-malacie zijn eveneens gemeld.

Vasculaire ringen om de trachea en de oesophagus, of abnormale vaten die een plaatselijke stenose of lokale hypoplasie van de kraakbeenringen veroorzaken, worden vrij frequent genoemd.

Abnormale implantingen van de bronchi en longagenesie zijn door enkele auteurs vermeld. Trachearesten in de proximale oesophaguswand werden beschreven door Goldman en Ban (1972), terwijl anderzijds oesophagusepitheel werd aangetroffen in de trachea-achterwand (Haddadin en Emery, 1971).

Eigen patienten.

Bij onze eigen patienten hebben wij misvormingen zoals een gespleten cricoïd slechts eenmaal gezien. Congenitale larynxcysten en subglottisstenosen (Sayre en Hall, 1954; Danahoe en Hendren, 1972) kwamen niet voor. Een anulus lusorius werd gevonden bij vijf overleden en geobduceerde patienten en een van links komende rechter arteria subclavia bij drie anderen. Dextrocardie werd bij

drie, een open ductus Botalli bij negen en agenesie van de rechter long bij twee gestorven patienten aangetroffen.

Een stembandverlamming kwam voor bij één gezond meisje. Waarschijnlijk was deze niet iatrogeen, daar zij hiernaast ook een gedeeltelijke oogspierparalyse en een halfzijdige pharynxverlamming had. Meer uitgebreide gegevens over onze patienten volgen op pag. 44, fig. 2,18 en 2,19.

V. Genese.

De oorzaak, die aan de basis van deze slokdarmmisvorming ligt, blijft duister. Meestal wordt aangenomen dat exogene schadelijke invloeden tijdens de eerste maanden der zwangerschap de atresie veroorzaken. Medicijngebruik, intercurrente ziekten, placentabeschadiging en hoge leeftijd van de moeder zouden meer voorkomen in een groep vrouwen die kinderen met oesophagusatresie hebben dan in een controlegroep (Ingalls en Prindle, 1949). Extreme riboflavine-deficiëntie bijvoorbeeld veroorzaakte oesophagusatresie bij proefdieren (Kalter, 1959).

Aan de andere kant beschreef Mackenzie (1884) de merkwaardige geschiedenis van een man, die kinderen had bij drie verschillende vrouwen. Alle kinderen zonder uitzondering hadden een oesophagusatresie. Woolley (1961) publiceerde het geval van een eenelinge tweeling, waarvan beiden de afwijking vertoonden. Daarentegen zijn diverse malen tweelingen beschreven, waarvan slechts één der kinderen een oesophagusatresie had (Lanman, 1943; Gross, 1953; Haight, 1957).

De laatste jaren wordt ook melding gemaakt van kinderen met een slokdarmatresie, geboren uit een moeder die met succes geopereerd was voor dezelfde congenitale afwijking (Engel et al., 1970). Zo opereerde Waterston eens het tweede dochttertje van een moeder wier eerste kind tengevolge van een onbehandelde oesophagusatresie was overleden. Twintig jaar later behandelde hij haar kleinkind voor dezelfde afwijking.

Deze gevallen suggereren dat een genetische factor de oorzaak van de afwijking zou zijn. Misschien ontstaat tengevolge van exogene schadelijke invloeden een belangrijke genmutatie, die vervolgens verder wordt overgeërfd.

Eigen patienten.

Bij 38 van onze nog in leven zijnde patienten bleek de familie-anamnese belast te zijn en kwamen andere kinderen met aangeboren afwijkingen van diverse aard voor.

Dertien moeders hadden in de eerste twee maanden van de zwangerschap medicijnen gebruikt. Elf anderen hadden de eerste maand gevloeid en gemeend

een miskraam te krijgen. Nog elf anderen hadden in het begin van de zwangerschap een infectieuze ziekte zoals angina, griep of een urineweginfectie doorgemaakt.

In totaal troffen wij in onze groep viermaal een tweelingzwangerschap aan. Telkens was slechts één van beide kinderen door atresie van de slokdarm getroffen.

Hoofdstuk 2

PREOPERATIEVE TOESTAND

Deel I: LITERATUUR

I. KLINISCHE SYMPTOMEN

A. Vóór de geboorte.

Vaak wijst een hydramnion reeds op een mogelijke afwijking van de zwangerschap. Dit symptoom moet vroedvrouw en gynaecoloog waarschuwen voor een mogelijke gastro-intestinale obstructie bij de foetus. Lloyd en Clatworthy (1958) noteerden bij 53 patienten met oesophagusatresie zevenmaal een hydramnion (13%), Rossier (1955) daarentegen veertienmaal op 21 gevallen. Scott en Wilson (1957) brachten systematisch bij alle kinderen, geboren na een zwangerschap met hydramnion, een neussonde in. Op die manier herkenden zij alle slokdarmatresieën binnen vijf uur. In hun reeks van 169 patienten met een hydramnion vonden zij aldus twaalf kinderen met een atresie. Zij namen nooit atresieën waar na een zwangerschap zonder hydramnion.

De Snoo (1937) bedacht een proef om de diagnose reeds vóór de geboorte te stellen. Saccharine, in het amnionvocht gespoten, verscheen bij aanwezigheid van een oesophagusatresie, niet in de urine van de moeder. De Snoo beschreef echter maar één geval. Bovendien is de proef niet helemaal typisch, daar men zich kan voorstellen dat bij alle passagestoornissen (o.a. door slikafwijkingen) geen saccharine bij de moeder wordt teruggevonden.

B. Ná de geboorte.

Het is echter niet moeilijk om de diagnose — alleen al op het klinische beeld — onmiddellijk na de geboorte te stellen. Een oesophagusatresie is de enige afwijking waardoor de pasgeborene speekselvloed heeft, luchtballen

blaast en aanvallen van vaak ernstige cyanose krijgt (Gibson, 1697). Immers, het speeksel kan niet doorgeslikt worden, stapelt zich in de bovenste slokdarmstomp op en loopt tenslotte over in de ademhalingswegen. Uitzuigen van neus- en keelholte geeft ogenblikkelijk verbetering van de toestand totdat de geschiedenis zich na korte tijd herhaalt.

Daar het kind er over het algemeen niet ziek uitziet en de aandoening relatief zeldzaam is, wordt niet altijd aan de mogelijkheid van een oesophagusatresie gedacht, vooral niet wanneer de partus thuis gebeurde. Al spoedig wordt met de eerste voeding begonnen. Nadat de eerste slokjes goed lijken te gaan, vloeit alle melk plotseling uit neus en mond terug, het kind dreigt acuut te stikken, wordt blauw, soms zelfs helemaal slap en schijndood. Uitzuigen van mond- en keelholte moet onmiddellijk gebeuren, soms is zelfs reanimatie noodzakelijk.

De trias: acute dyspnoe, hoestbewegingen en cyanose tijdens de voeding is typisch voor een oesophagusatresie (Haight, 1969).

Het gebeurt wel eens dat de aandacht door ernstige, meer manifeste, congenitale afwijkingen wordt afgeleid en dat de slokdarmatresie pas na een vijftal dagen wordt ontdekt. Oesophagusatresie komt namelijk zeer dikwijls in combinatie met andere anomalieën voor. Zo wordt de dyspnoe en de slechte klinische toestand vaak toegeschreven aan een tevens aanwezig hartgebrek of aan een cerebrale beschadiging tengevolge van een moeilijke partus. Bij duidelijk mongolisme zal soms te weinig aandacht aan het kind worden besteed.

Bij auscultatie van de longen vindt men vaak vochtige ronchi en plaatselijk ontbreken van vesiculair ademen door een atelectase. Immers, een bronchopneumonie ontstaat bij deze kinderen gemakkelijk en ontwikkelt zich zeer snel in de loop der eerste levensdagen.

Zekerheid omtrent de diagnose 'atresie' is gemakkelijk te verkrijgen. *Het is voldoende om een half-harde maagsonde (Nr. 12 F) via de neus of de mond in te brengen. Bij een slokdarmatresie blijft de sonde op ongeveer 11 tot 13 cm van de neusvleugels steken* en het opgezogen vocht heeft een pH hoger dan 5 (Johnsonbaugh, 1968).

II. RÖNTGENDIAGNOSTIEK

A. Thoraxfoto.

Op een eenvoudige manier verkrijgen wij door de gewone thoraxfoto reeds zeer belangrijke informatie.

1. Op de *voorachterwaartse* opname kan men al meteen de schaduw van de sterk uitgezette, met lucht gevulde bovenste oesophaguszak zien (Fig. 2,1).

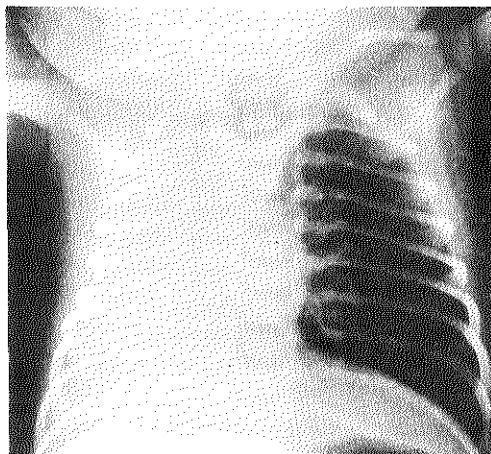


Fig. 2,1 Patient met oesophagusatresie type C en agenesie van de rechter long. De proximale oesophagus is met lucht gevuld en kan op zijn vorm en hoogte beoordeeld worden. De trachea is naar rechts verdrongen en het verloop van de distale oesophagus kan worden gevolgd.

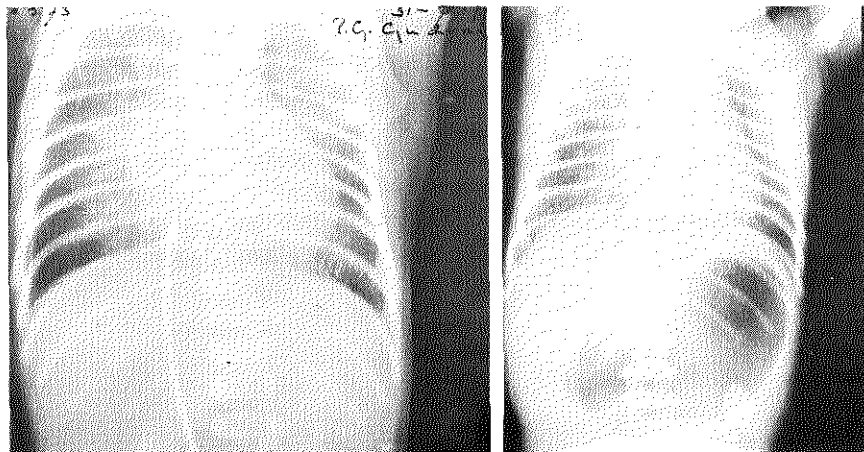


Fig. 2,2 Op de buikoverzichtsfoto kan men zich een oordeel vormen over de luchtverdeling beneden het diafragma. Indien hier geen gas wordt gevonden wijst dit op afwezigheid van een distale tracheo-oesophageale fistel (atresie-type A of B) of een niet doorgankelijke atretische distale fistel (atresie-type C). Indien de lucht zich niet verder dan de maag verspreidt is een duodenomatresie erg waarschijnlijk.

Tekent zich de maagluchtbel af dan weet men dat er distaal een verbinding bestaat tussen trachea en slokdarm, waardoor de lucht het spijsverteringsstelsel bereikt (Fig. 2,2).

Vanzelfsprekend kan men zich tevens een idee vormen over de ernst van de — vaak aanwezige — bronchopneumonie en nagaan of er afwijkingen aan longen, thoracale wervels of ribben bestaan (Fig. 2,3).

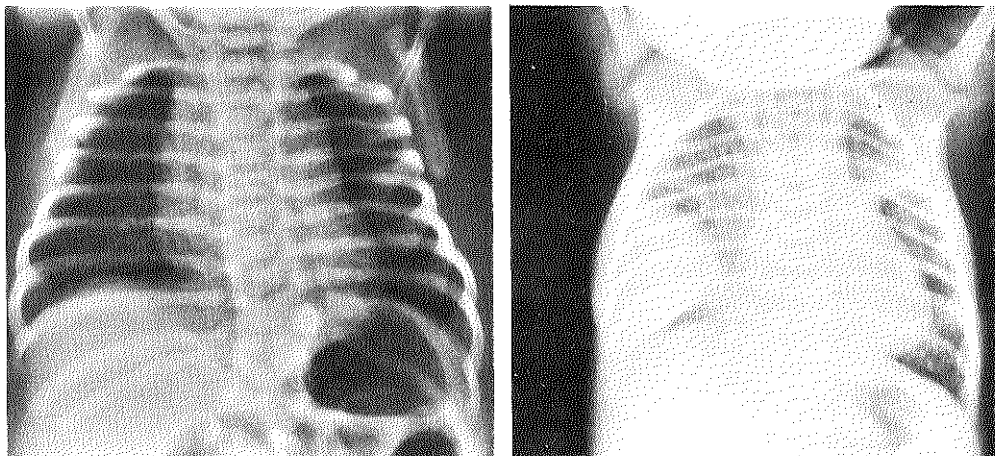


Fig. 2,3 Op de RX-thorax kan men reeds informatie bekomen over andere begeleidende congenitale anomalieën, zoals hemivertebræ en longsequestratie.

2. Op de foto in *dwarze* richting kunnen wij vooral goed de trachea bestuderen en haar verhoudingen tot de proximale slokdarmstomp (Holt et al., 1946).

a. Op de plaats waar de luchtpijp in de thoraxapertuur verschijnt (overgang tussen proximale en middelste derde deel) ziet men vrij vaak een van ventraal, soms een van dorsaal uitgaande verdringing zowel van de trachea als van de slokdarmwand. Deze insnoering blijkt door een vaatanomalie te worden veroorzaakt: heel frequent slingert zich hier een abnormaal verlopend vat of een vaatrijg rondom de locale structuren (Nixon et al., 1966).

b. In het middelste derde deel wordt de trachea-achterwand naar voren toe weggedrukt, enerzijds door de dikke, met speeksel gevulde slokdarmzak (Friedman, 1933; Selander, 1941). Anderzijds is dit het gebied waar de luchtwegen, om fysiologische redenen, het sterkst de invloed van de omgevende intrapulmonale druk ondervinden. Tijdens diepe expiratie wordt deze hier normalerwijze reeds hoger dan de intratracheale en -bronchiale druk zelf (Slonin en Hamilton, 1971). Wanneer, bijvoorbeeld tengevolge van pneumonie, de intrapulmonale druk expiratoir sterk toeneemt, zullen vooral de zwakkere wand-

structuren bij de pasgeborene gemakkelijk dichtgedrukt worden.

c. Boven de bifurcatie, aan de dorsale zijde van de trachea, mondt gewoonlijk de distale tracheo-oesophageale fistel uit. Af en toe, wanneer hij breed genoeg is en met lucht gevuld, kan men zijn traject samen met het distale oesophagusdeel reeds op de gewone foto zien.

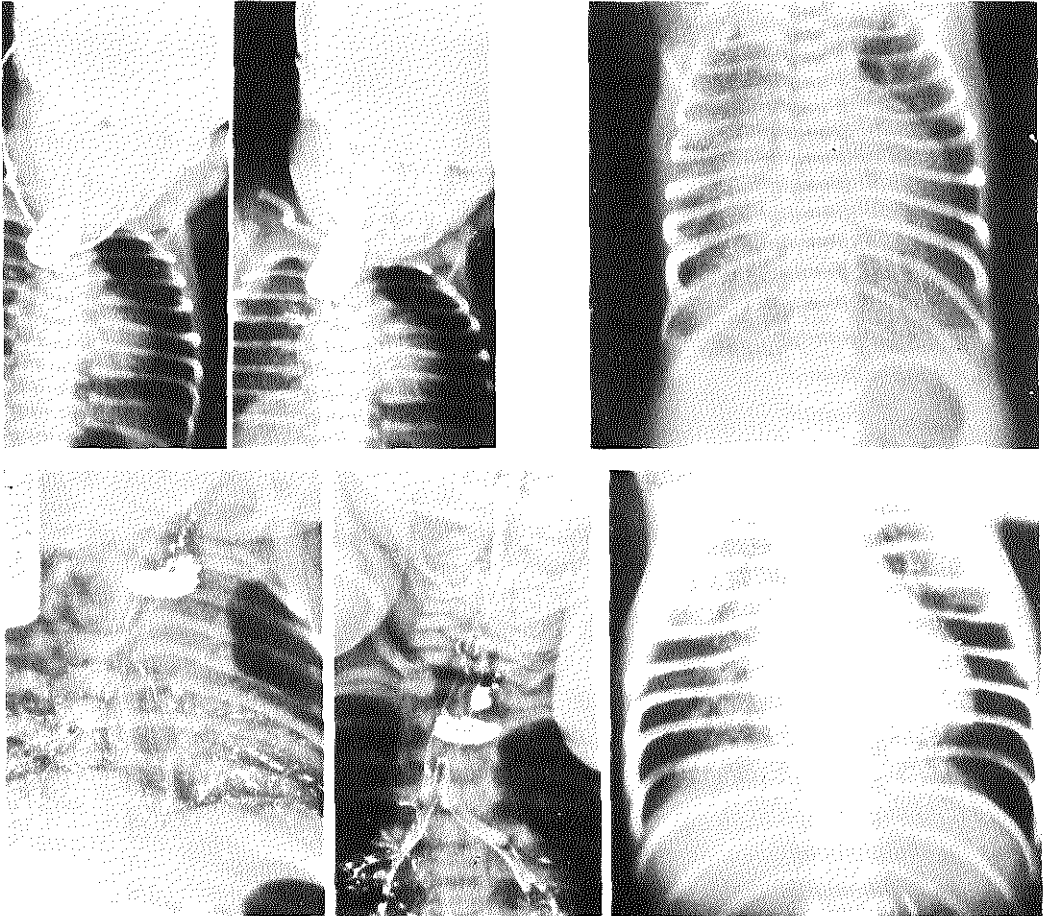


Fig. 2,4 Het gebruik van een vloeibaar contrastmiddel ter bevestiging van de klinische diagnose oesophagusatresie is erg gevaarlijk. Er loopt gemakkelijk contrastmiddel over naar de luchtwegen met aspiratiepneumonie als gevolg.

ERRATA

- Pag. 25, regel 3, te lezen: (Rehbein, 1964),
Pag. 30, regel 4, te lezen: (Randolff, 1967)
Pag. 31, regel 26, te lezen: Sulamaa, 1951).
Pag. 34, regel 6, te lezen: Koop, 1971
Pag. 44, fig. 2,19, te lezen: R.a. subclavia.
Pag. 50, regel 11, te lezen: Hamilton (1965)
Pag. 51, fig. 3,1, te lezen: Zijdelingse anastomose (E-T-S)
Pag. 53, regel 10, te lezen: Potts (1960)
Pag. 54, regel 1, te lezen: Koop (1971)
Pag. 56, regel 21, te lezen: Berman et al. (1953)
Pag. 56, regel 36, te lezen: De Boer (1957)
Pag. 58, regel 31, te lezen: Holder (1964)
Pag. 58, regel 36, te lezen: fixeren het
Pag. 59, regel 30, te lezen: Rehbein (1971)
Pag. 60, regel 11, te lezen: Rehbein (1971)
Pag. 73, fig. 3,6, te lezen: * Alm.M2 = Almiron M2 Nutricia®
Pag. 97, regel 2, te lezen: (Sulamaa, 1951)
Pag. 101, regel 15, te lezen: Saldino
Pag. 104, regel 8, te lezen: Holinger et al. (1952, 1963, 1965);
Pag. 111, fig. 5,1, te lezen: 1 G.S. en Howard-dilataties: 1 overleden. Schrappen: later coloninterpositie: 1 in leven.
Pag. 119, regel 24, te lezen: hydronefroze
Pag. 136, fig. 6,8, schrappen: streepje op coördinaat 11 jaar/25 kg. (artefact)
Pag. 206, regel 13, te lezen: (Vantrappen et al., 1970)
Pag. 234, regel 18, te lezen: ... different reasons. Trachea compression by stagnated food and sudden aspiration caused a lethal asphyxia in four older patients. Fatal leakage ...

B. Buikoverzicht.

Een overzichtsfoto van de buik mag zeker niet achterwege blijven. Niet alleen ziet men of er zich al dan niet lucht onder het diafragma bevindt (Rehbein, 1970), doch tevens kan men zich ervan vergewissen of er ook andere congenitale anomalieën bestaan. Zo kunnen dunne darmatresieën, malrotaties, anusatresieën en skeletafwijkingen tijdig worden herkend (Martin, 1965).

C. Meer gespecialiseerd onderzoek.

1. Onoordeelkundig gebruik van *contrastmiddelen* bij deze patientjes moet worden veroordeeld, wegens het onvermijdelijke gevaar van aspiratie en secundaire verwikkelingen (Nixon en O'Donell, 1966). Toch wordt tot op heden nog bij een groot aantal patientjes contrastmiddel gebruikt (Slim, 1970). Waarschijnlijk berust dit op het feit, dat de klinische symptomatologie van het syndroom nog onvoldoende bekend is. Alle auteurs waarschuwen dan ook voor de dikwijls zeer ernstige gevolgen (Koop en Hamilton, 1965; Livaditis en Eklöf, 1973). Koop (1971) vond een mortaliteit van 51% in zijn serie patientjes bij wie contrastmiddel was gebruikt, terwijl een bronchopneumonie driemaal zo veel voorkwam als bij een groep zonder contrastmiddelenonderzoek. Het zij nogmaals benadrukt dat de diagnose door klinisch onderzoek kan worden gesteld. (Fig. 2,4).
2. Om radiologische zekerheid te verkrijgen over de lengte van het proximale deel van de oesophagus is het voldoende om onder doorlichting een halfvaste, *metaaldraadbevattende maagsonde* via de mond of de neus in te brengen, tot deze op ongeveer 11 à 13 cm van de neusvleugels blijft steken (Nelaton-, Metras-, of Ruschcatheter, nr. 14 of 15) (Fig. 2,5). Het kan echter gebeuren dat de neussonde zich in de blinde oesophaguszak oprolt, zodat men ten onrechte zou menen dat de slokdarm volledig doorgankelijk is. Bij radiologisch onderzoek wordt deze vergissing snel gezien. Een enkele keer wordt een te dunne sonde gebruikt die dan via de trachea en de distale fistel tot in de maag gebracht kan worden (Holder en Ashcraft, 1970) (Fig. 2,6).
3. Zeer nuttig en duidelijk is het '*negatieve contrast*'-onderzoek (Ebel en Willich, 1968; Jaubert de Beaujeu en Mollard, 1970). Nadat alle speeksel zorgvuldig uit de proximale slokdarmzak weggezogen is, wordt deze weer via de catheter met 10 milliliter lucht gevuld. Dan worden zowel in voorachterwaartse als dwarse richting foto's gemaakt, waarop de oesophagus duidelijk kan worden beoordeeld.

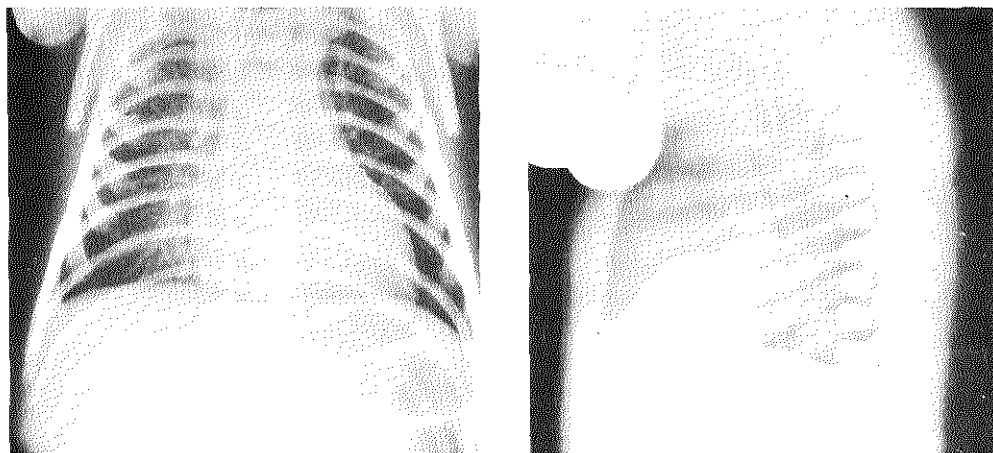


Fig. 2,5 De diagnose oesophagusatresie kan gemakkelijk gesteld worden door een half-harde metaaldraadbevattende sonde via de neus of de mond in te brengen. Deze sonde blijft dan op 11 tot 13 cm van de lipranden of neusvleugels steken.

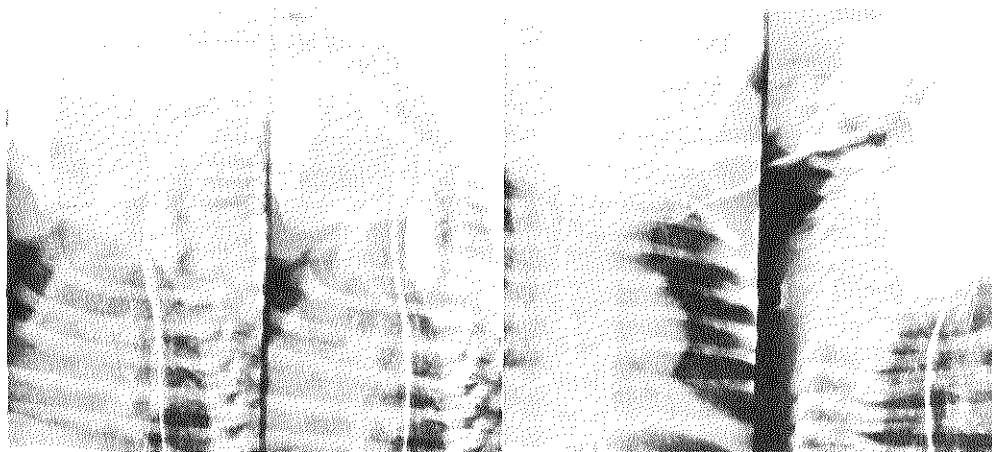


Fig. 2,6 Een te dunne sonde werd gebruikt om de doorgankelijkheid van de oesophagus te onderzoeken. Via de trachea, de distale tracheo-oesophageale fistel en de distale oesophagus werd ze tot in de maag opgevoerd!

4. Soms, wanneer de diagnose twijfelachtig lijkt, kan het aangewezen zijn, 1 milliliter *wateroplosbaar contrastmiddel* onder doorlichting in de sonde te spuiten. Hierbij dient men het kind uiteraard rechtop te houden. Onmiddellijk hierna moet men de contraststof weer volledig opzuigen. Dit onderzoek behoort echter niet als routine te worden verricht (Haight, 1964; Swenson, 1969; Willich, 1970; Miller, 1970; Daum en Van Kaick, 1970).

III. INDELINGEN

A. Anatomische indeling.

De meeste auteurs hielden zich bij voorkeur aan hun eigen anatomische classificaties (Vogt, 1929; Ladd en Swenson, 1947; Gross, 1953; Stephens, 1956; Roberts, 1958; Römer, 1968). Hierdoor zijn hun publicaties echter onderling moeilijk vergelijkbaar geworden en is het patientenmateriaal slecht te overzien. Tegenwoordig wordt steeds meer de classificatie van Gross toegepast. Deze is vrij eenvoudig en in de eerste plaats gebaseerd op de aan- of afwezigheid van een tracheo-oesophageale fistel en vervolgens op de localisatie ervan. Ook wij volgen de indeling volgens Gross (Fig. 2,8; pag. 36).

Type A.

Deze vorm van oesophagusatresie is de meest eenvoudige: het middelste deel van de slokdarm ontbreekt en beide stompen eindigen blind. Er is geen fistel en het distale stuk reikt nauwelijks tot boven het diafragma. Bij klinisch onderzoek hebben deze patientjes een platte buik en de darmen bevatten geen lucht. De frequentie waarmee dit type voorkomt is volgens Hasse (1968) 6,2%.

Type B.

In dit geval ontbreekt niet alleen een deel van de slokdarm, maar er bestaat tevens een fistelverbinding tussen de bovenste stomp en de trachea. Het distale oesophagusstuk eindigt blind en is tevens opvallend kort. Behalve meer ernstige ademhalingsmoeilijkheden zijn de klinische symptomen dezelfde als bij type A. Frequentie: Holder (1964): 1,5%; Hasse (1968): 0,6%; Dudgeon (1972): 2,4%.

Type C.

Deze vorm van atresie komt het meest voor. Er bestaat een fistelverbinding

tussen de onderste slokdarmstomp en de trachea, dat wil zeggen: een rechtstreekse verbindingsweg tussen de maag en de luchtwegen. De bovenste zak eindigt blind. Niet alleen ondervindt het kind nu last bij ademen door het overvloeien van speeksel uit de proximale slokdarm, maar daarnaast lopen zijn longen ook nog met maagvocht vol. De respiratoire problemen worden hierdoor alleen groter. De buik is opgezet en de darmen zijn met lucht gevuld. Uitzonderlijk kan de distale oesophagus in een hoofdbronchus uitmonden. De frequentie van dit type wordt door verschillende auteurs als volgt opgegeven: Humphreys, 1956: 90%; Haight, 1962: 88,5%; Gross, 1964: 90%; Holder, 1964: 86,5%; Martin, 1965: 80%; Swenson, 1969: 90%; Koop, 1971: 85%.

Type D.

Dit type heeft een dubbele fistelverbinding: zowel de bovenste als de onderste slokdarmstomp monden uit in de trachea. De klinische symptomen zijn dezelfde als bij type C. Volgens Hasse (1968) komt het bij 2,3% der atresiepatiënten voor.

B. Indeling aan de hand van de aan- of afwezigheid van lucht beneden het diafragma.

Onmiddellijk na het stellen der diagnose kan men de patientjes reeds in twee groepen indelen, al naargelang er op de buikoverzichtsfoto wel of geen lucht in de darmen te zien is. Dit onderscheid is niet alleen van klinisch, maar meer nog van therapeutisch belang. Lucht beneden het diafragma betekent een open verbindingsweg tussen ademhalings- en spijsverteringsstelsel, dus een open fistel naar de onderste slokdarmstomp (de Gross-typen C en D). Is er geen luchtbel in de maag dan kan dit twee dingen betekenen: òfwel er is geen distale fistel (de Gross-typen A en B), òfwel de fistel is niet doorgankelijk.

Een *bronchopneumonie* komt veel meer voor en is ernstiger bij kinderen met een open fistel dan bij de anderen. Dit blijkt duidelijk uit de cijfers van Waterston et al. (1963): 42% der patienten met een open fistel tegenover slechts 17,4% der patienten zonder fistel hadden bij opname een bronchopneumonie. De oorzaak hiervan is, dat in het eerste geval zuur maagsap ongehinderd in de longen kan overlopen. De groep zonder open fistel blijkt derhalve, wat de longen betreft, in het voordeel.

Beschouwt men echter de *operatieve mogelijkheden*, dan zijn de patienten zonder lucht beneden het diafragma in het nadeel. Een primaire anastomose is meestal uitgesloten, daar de distale slokdarmstomp ofwel te kort is (bij de Gross-typen A en B), ofwel te dun en te hypotrophisch bleef (Gross-type C met

niet-doorgankelijke fistel). Herstel van de slokdarmcontinuïteit is nog alleen via een langdurige en moeizame behandeling in verschillende stappen mogelijk. Daarbij komt nog dat de eerste operatie steeds in hypoplastisch weefsel moet worden verricht, wat extra risico's met zich meebrengt (Wilkinson, 1967). Immers, wanneer een deel van het spijsverteringskanaal tijdens het intrauterine leven niet met vruchtwater wordt doorspoeld blijft de darm door gebrek aan passage gecolabereerd en is zijn wand hypotrophisch. Ditzelfde vindt men ook distaal van een stenose. Kinderen zonder lucht beneden het diafragma hebben dan ook nooit de kans gehad hun maagdarmstelsel volledig te ontwikkelen. Dit in tegenstelling tot de andere groep, bij wie ingeademd amnionvocht door de distale fistel naar de maag kon stromen. Bij het klinisch onderzoek komt dit verschil tot uiting in het feit, dat de buik bij een patientje met 'lege' darmen volledig plat en ingevallen is. Hierdoor weegt het kind ook minder bij de geboorte.

Tenslotte ligt de mortaliteit in de groep zonder luchtbel in de maag ook duidelijk hoger door het veelvuldiger voorkomen van hydramnion met *pre-maturiteit* en een te laag geboortegewicht als gevolg en door de hogere frequentie waarmee *andere ernstige afwijkingen* de aandoening vergezellen.

C. Indeling naargelang de klinische toestand.

Waterston (1962) deelde zijn patientjes, aan de hand van hun klinische toestand, in drie categorieën in: groep 'A' met een goede kans op herstel, 'B' met slechts een matige en 'C' met een slechte kans. Op die manier kon hij de prognose van het kind en de te verwachten resultaten van zijn therapie met vrij grote zekerheid voorspellen. Hierbij ging hij uit van drie gegevens: het geboortegewicht, de toestand van de longen en de ernst der begeleidendes anomalieën.

1. Geboortegewicht.

Te laag geboortegewicht betekent steeds een verminderde neonatale weerstand en derhalve grotere risico's bij de operatie.

Noch Waterston, noch de latere auteurs (Ferguson, 1970) maken verder onderscheid of het hierbij gaat om een premature (te vroeg geboren), een dysmature (voldragen, maar te lichte) of een serotiene (te laat geboren) baby.

Oesophagusatresie gaat, zoals eerder vermeld, prenataal zeer vaak met een hydramnion gepaard. Hierdoor wordt het aantal premature geboorten hoog. Gemiddeld komt prematuriteit bij 7% der normale geboorten voor. Bij oesophagusatresie daarentegen schommelt zij tussen 25% en 60% (Wayson et al., 1965; Hendrikson et al., 1970).

2. Aanwezigheid van een bronchopneumonie.

Vóór de operatie is een bronchopneumonie de meest voorkomende en meest gevreesde verwikkeling. Het kind wordt ernstig ziek, ademt snel en oppervlakkig, neusvleugelt, heeft een opgezette buik door maagdilatatatie en vertoont een tachycardie (Randolff, 1965). De ervaring leert, dat de ernst van de longaandoening in hoge mate de uiteindelijke prognose bepaalt. Wij kunnen de longpathologie indelen naar de ernst en naar de oorzaak van de aandoening.

a. Ernst van de longaandoening.

Men spreekt van een 'lichte' vorm, wanneer bij klinisch onderzoek duidelijke vochtige ronchi worden geausculteerd, hetzij over één, hetzij over beide longvelden. Op de thoraxfoto daarentegen mag men slechts aan één zijde infiltraten zien. Meestal treft men een atelectase van de rechter bovenkwab aan. De rechter bovenkwabsbronchus loopt namelijk in het verlengde van de distale tracheo-oesophageale fistel naar dorsaal. Onder invloed van de zwaartekracht zal deze bronchus — wanneer het kind op zijn rug ligt — gemakkelijk vollopen.

Bij een 'zware' bronchopneumonie is het kind klinisch zieker en meer dyspnoeisch. Op de thoraxfoto ziet men bilaterale infiltraten en eventueel ook atelectase van één of meer longkwabben.

b. Oorzaken van de longafwijkingen.

De oorzaken van een bronchopneumonie zijn meestal velerlei. Wij moeten in gedachten houden dat oesophagusatresiepatientjes dikwijls premature kinderen zijn, bij wie juist de biochemische onrijpheid van de longen de grootste levensbedreiging vormt. Immers, de enzymatische reacties, waardoor 'surfactant' moet worden gevormd, zijn vaak nog gebrekkig. Zonder deze belangrijke, oppervlaktespanningverlagende stof, slaagt de longalveolus er niet in, open te blijven. Met andere woorden: de prematuur heeft in meerdere of mindere mate atelectatische longen en zijn levensvatbaarheid is rechtstreeks evenredig met zijn mogelijkheid tot longventilatie (Gluck, 1972). Het spreekt vanzelf dat dergelijke kinderen extra gevoelig zijn voor alle factoren, die de longcapaciteit verminderen.

(1) De voortdurende *aspiratie* waaraan het atresiepatientje onderhevig is, vormt de meest voorkomende oorzaak voor ernstige bronchopneumonieën.

Om te beginnen vloeit het *speeksel* vrijwel continu vanuit de slokdarm naar de trachea over. Hierdoor ontstaat niet zozeer een irreversibele bronchopneumonie dan wel cyanoseaanvallen door tracheaobstructie.

Ernstiger en verradelijker is de *reflux van maaginhoud* via de distale tracheo-oesophageale fistel bij de (meest frequente) atresie-typen C en D. Bij elke expiratie wordt lucht door de distale fistel naar de maag geperst, zodat de druk in de maag toeneemt en de buik opzet. Hierdoor en door insufficiëntie van de

cardia kan de maaginhoud tijdens inspiratie (waarbij een negatieve druk ontstaat in de luchtwegen) via de distale oesophagusstomp gemakkelijk in de trachea lopen. Bij huilen wordt dit alleen maar erger: de intrapulmonale druk tijdens expiratie is sterk verhoogd en er wordt meer lucht via de fistel in de maag geperst. Tijdens de snelle en krachtige inspiratie daarentegen ontstaat een flinke negatieve druk in de thorax, waardoor maagsap als het ware in de trachea 'gezogen' wordt (Martin, 1965). Longoedeem, hyperemie en ontstekingsinfiltraten, zelfs hemorragieën en necrose van de wandstructuren der luchtwegen en der longen zijn een gevolg van de voortdurende chemische irritatie. Dat deze reflux via de fistel een infauste rol speelt, blijkt duidelijk uit het feit dat bronchopneumonieën in de groep met een open distale fistel en lucht beneden het diafragma (typen C en D) opvallend frequenter en ernstiger van aard zijn dan in de groep zonder (Waterston et al., 1963). Op de thoraxfoto kan men binnen 48 uur grote, bilaterale verdichtingen zien ontstaan (Rhaney en MacGregor, 1948). Het snel stijgen van de maagzuurproductie in de eerste levensdagen is verantwoordelijk voor het foudroyante verloop van deze longbeschadiging. De pH bedraagt bij de geboorte 7,0 en daalt in de loop der eerste 24 uur tot een waarde van 1,5. Drie dagen later wordt het maagsap meer alkalisch met een pH van 2,3 tot 3,6 bij de à terme zuigeling en 4,7 bij de prematuur (Defrenne, 1970).

Vaak wordt ook *voedsel* geaspireerd. Immers, de diagnose wordt herhaaldelijk pas gesteld nadat pogingen het kind te doen drinken eindigden in acute verstikkingsaanvallen.

Verder valt nog de aspiratie van *vruchtwater* eventueel vermengd met meconium te noemen, zoals die bij anoxemie van de foetus tijdens elke baring kan voorkomen. Overvulling van de longalveolen is hiervan het gevolg (Reifferscheid, 1911; Windle, 1939; Sulamaa, 1952).

Ook een betreurenswaardige iatrogene oorzaak komt nogal eens voor. Tijdens het röntgenonderzoek laat men zich dikwijls verleiden tot gebruik van *contrastmiddelen*, waardoor een massale lipiodol- of zelfs bariumaspiratie kan ontstaan, soms met bilaterale bronchusvulling. Daarbij komt dat de oliehoudende jodiumoplossingen een taai beslag op de tracheawand vormen en het trachealumen, dat slechts een diameter van 5 millimeter heeft, met niet minder dan 50% vernauwen. Wateroplosbare contrastmiddelen, die een veel dunnere film achterlaten, kunnen daarentegen door hun hoge osmotische druk longoedeem veroorzaken. Koop (1971) maakt melding van een patient die hierdoor overleed.

Wat de uiteindelijke *gevolgen van aspiratie* betreft: naast lokale irritatie (maagzuur) veroorzaken ingeademd maagsap en voedsel *obstructie*, zowel van trachea en bronchi als van bronchioli en alveoli. Is deze obstructie volledig, dan ontstaat achter de afsluiting een volledige atelectase. Eventueel blijft de perfusie in dit gebied behouden met arteriële zuurstofonderverzadiging als gevolg. Is de afsluiting gedeeltelijk, dan veroorzaakt zij een functionele stenose waardoor

zowel stagnatie van secreties meer distaal als emphyseem door ventielwerking ontstaat. Opgestapelde secreties of geaspireerde vreemde stoffen geven in de luchtwegen al spoedig aanleiding tot *secundaire infecties*. Hierdoor ontstaat een ernstige bronchopneumonie tengevolge waarvan de obstructie der luchtwegen door pusophoping en reactieve spasmen alleen maar toeneemt. Verder veroorzaakt de pneumonie een *verhoogde intrathoracale druk* waardoor het fysiologische evenwicht tussen intrapulmonale en intrabronchiale respectievelijk -tracheale drukken verstoord wordt. Expiratoir zullen de luchtwegen hierdoor vooral in de thoraxapertuur tot collaps neigen, met alle gevolgen (obstructie) vandien. Bij de pasgeborene, waar de kraakbenige tracheasteunringen nog vrij zwak en meegevend zijn, is dit fenomeen vanzelfsprekend nog veel duidelijker (Nelson, 1957; Wittemborg et al., 1967; Gupta et al., 1968).

(2) Als bijkomende eigenaardigheid bij de oesophagusatresiepatientjes valt nog de aangeboren, plaatselijke *afwezigheid van trilhaarepitheel* te vermelden.

Haddadin en Emery (1970-1971) onderzochten 50 pasgeborenen met oesophagusatresie. Zij ontdekten dat het trilhaarepitheel van de trachea-achterwand, frequent ook van enkele gebieden in de bronchi, bij 80% van hen vervangen was door plaatepitheel. Hierbij moet speciaal vermeld worden dat zowel vroeggestorven kinderen, die nog geen longinfectie hadden doorgemaakt, als kinderen met een gesuperponeerde infectie onderzocht werden. Bij deze laatsten bleek het verlies aan trilhaarepitheel tengevolge van metaplasie duidelijk toegenomen. Dergelijke aangeboren afwijkingen van het achterwandepitheel hebben wij bij microscopisch onderzoek eveneens kunnen waarnemen. De afwezigheid, respectievelijk metaplasie van het trilhaarepitheel is derhalve een factor temeer, die de fysiologische reiniging van de luchtwegen bij deze kinderen belemmert.

(3) Bij dit alles komt tenslotte nog dat pasgeborenen *niet goed kunnen op-hoesten* (Koop, 1970). Stagnatie en infectie zijn hiervan het gevolg.

3. Bijkomende aangeboren afwijkingen.

Opvallend vaak constateert men dat de slokdarmmisvorming niet de enige aangeboren afwijking bij een kind met oesophagusatresie is. Alle denkbare anomalieën worden als begeleitend verschijnsel beschreven.

Het spreekt vanzelf, dat zij de prognose van het kind, dat een operatie moet ondergaan, in ongunstige zin beïnvloeden.

(a) Men noemt een bijkomende anomalie '*gering*', wanneer deze op zichzelf niet levensbedreigend is. Zo bijvoorbeeld zijn syndactylie, hemivertebrae en rib-anomalieën geringe misvormingen, evenals hazelip, kleine ductus arteriosus apertus (DAA), klein atriumseptumdefect (ASD), dextropositie van het hart,

dextrocardie, aberrante rechter arteria subclavia, hoefijzernier, hypospadie, geringe hydronefrose, mongolisme en Meckels divertikel (Waterston, 1962; Haight, 1962, 1969).

(b) Wanneer de afwijking daarentegen een dringende behandeling vergt, wil men het kind in leven houden, dan spreekt men van een '*belangrijke*' anomalie. Dit zijn onder meer: atresie van een ander deel van het spijsverteringskanaal (anus, jejunum of duodenum), congenitale hartafwijkingen (transpositie van de grote bloedvaten, coarctatio aortae, vasculaire ring om de trachea, brede DAA), ernstige nierafwijkingen (polycystische nieren, nieragenesie, ureterstrictuur), neurologische afwijkingen (hydrocephalus, craniostenose) of de combinatie van meerdere, op zichzelf minder ernstige afwijkingen.

Het is tamelijk eenvoudig om, nog vóór de operatie, dit onderscheid tussen geringe en belangrijke misvormingen te maken.

4. Kansindeling.

Alle voorgaande beschouwingen in een schema verwerkend, gaf Waterston zijn preoperatieve prognostische indeling aan de hand van de volgende criteria:

Kansgroep 'A' (goede kans)

- geboortegewicht hoger dan 2,5 kg,
- zonder bronchopneumonie,
- zonder andere anomalieën.

Kansgroep 'B' (matige kans)

- geboortegewicht van 1,8 kg tot 2,5 kg, al dan niet gepaard gaande met 'lichte' bronchopneumonie en/of met een 'geringe' afwijking.
- kinderen met een geboortegewicht hoger dan 2,5 kg, maar met een 'lichte' bronchopneumonie en/of met een 'geringe' aangeboren afwijking.

Kansgroep 'C' (slechte kans)

- geboortegewicht minder dan 1,8 kg,
- alle kinderen met een geboortegewicht hoger dan 1,8 kg, maar met een 'zware' bronchopneumonie en/of met een 'belangrijke' aangeboren afwijking.
- alle kinderen of met een 'ernstige' of met diverse 'geringe' aangeboren afwijkingen, of in een zeer slechte algemene toestand.

Per definitie komt in deze preoperatieve kansgroepindeling ook na de behandeling geen verandering meer.

De kinderen, die onder kansgroep 'A' vallen hebben een goede prognose en een gering operatierisico. In sommige series daalde de mortaliteit tot nul:

Cozzi en Wilkinson, 1967; Wayson et al., 1965; en bij de meeste auteurs was zij laag: Gross, 1952: 15%; Waterston, 1962: 7%; Hecker et al., 1966: 8%; Daum, 1967: 15%; Koop, 1971: 8%.

In kansgroep 'B' was de mortaliteit duidelijk hoger: Waterston, 1962: 32%; Wayson et al., 1965: 37%; Hecker et al., 1966: 33%; Cozzi en Wilkinson, 1967: 28%; Daum, 1967: 54,6%; Koop, 1970: 18%; Abrahamson, 1972: 32%.

In kansgroep 'C' ligt de mortaliteit begrijpelijkerwijze zeer hoog: Waterston et al., 1962: 94%; Holder et al., 1962: 67%; Wayson et al., 1965: 94%; Hecker et al., 1966: 79%; Cozzi en Wilkinson, 1967: 74%; Daum, 1967: 86% en Abrahamson et al., 1972: 76%.

Dat patienten in kansgroep C moeten ingedeeld worden kan soms voorkomen worden door het vroegtijdig stellen der diagnose en door *preventie van de bronchopneumonie*.

Meer ervaring in de chirurgische therapie, verbetering van de verpleegtechnische aspecten en betere kennis van de fysiologie van de premature, dysmature of serotiene pasgeborenen, hebben de totale mortaliteit in de laatste jaren reeds aanzienlijk doen dalen (Huges et al., 1965).

Deel II: EIGEN PATIENTEN

I. KLINISCHE SYMPTOMEN

Bij 107 van onze 161 oesophagusatresiepatientjes bestond een hydramnion. Hoewel dit reeds een waarschuwing had moeten zijn, werd de diagnose in de meeste gevallen pas 24 uur na de geboorte of nog later gesteld en was aan bijna alle kinderen een proefvoeding toegediend. Allen zonder uitzondering vertoonden de typische trias: hoesten, speekselbellen blazen en cyanoseaanvallen tijdens de voeding. Bij sondering bleef de catheter steeds op ongeveer 11 cm van de kaakrand steken.

II. RÖNTGENDIAGNOSTIEK

Bij alle kinderen, die vanuit een ander ziekenhuis waren verwezen, was reeds een voorachterwaartse thorax- en buikoverzichtsfoto gemaakt. Het belang van een dwarse thoraxfoto was bij geen van allen ingezien en deze was dan ook nooit vervaardigd. Wel waren bij een groot aantal kinderen foto's met contraststof gemaakt. In totaal hadden 52 van de 161 patienten (32,5%) een onderzoek met contrast ondergaan, hoewel het in vele gevallen reeds bekend was dat een sonde niet verder dan 11 cm reikte (zie fig. 2,4 en 2,5 op pag. 24 en 26). Van

BRONCHOPNEUMONIE NA PREOPERATIEF CONTRASTONDERZOEK
(VERRICHT BIJ 52 VAN DE 161 PATIENTEN)

Broncho- pneumonie	Overleden	In leven	Totaal
Geen	4	11	15
Lichte	11	18	29
Zware	6	2	8
Totaal	21 (40%)	31	52

deze 52 patientjes hadden 15 geen bronchopneumonie, terwijl 29 een 'lichte en 8 een 'zwarte' bronchopneumonie vertoonden (Fig. 2,7).

Uit de destijds genoteerde gegevens kan opgemaakt worden dat het onderzoek met contrastmiddel in grote mate bijgedragen heeft tot het ontstaan of het verergeren van de bronchopneumonie, die 21 van hen (40%) noodlottig is geworden.

III. INDELING VAN DE PATIENTEN

A. Anatomische indeling.

De overgrote meerderheid van onze patienten (90%) behoorde tot het atresie-type C (volgens Gross), waarbij de proximale zak blind eindigt en de distale oesophagus in de tracheabifurcatie uitmondt (Fig. 2,8).

Een kleinere groep patienten (6%) had een atresie, type A (geen fistel tussen trachea en oesophagus), terwijl er nog enkelen (3%) waren van het type D (dubbele fistel). Slechts één patient had louter een verbinding tussen proximale oesophagus en trachea (type B). De beide patienten die geen atresie, maar wel een tracheo-oesophageale fistel hadden, werden in deze bespreking niet opgenomen.

ANATOMISCHE INDELING VAN 161 PATIENTEN MET EEN
CONGENITALE OESOPHAGUSATRESIE

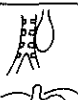
beschrijving	type	Gross	totaal 161	%	levend 90	overleden 71
zonder fistel		A	10	6,2	4	6
met proximale fistel		B	1	0,6	-	1
met distale fistel		C	145	90,1	82	63
met proximale en distale fistel		D	5	3,1	4	1

Fig. 2,8

In de meeste gevallen was het juiste type reeds vóór de operatie bekend, de vijf patienten van het type D met een dubbele fistel en twee patienten van het type C met een geobstrueerde distale fistel uitgezonderd.

B. Indeling aan de hand van de aan- of afwezigheid van lucht beneden het diafragma.

Bij 13 van de 161 patienten vonden wij geen lucht beneden het diafragma. Zij behoorden meestal tot typen A en B, enkelen zelfs tot type C (Fig. 2,9).

BRONCHOPNEUMONIE BIJ 161 OESOPHAGUSATRESIE PATIENTEN MET OF ZONDER OPEN DISTALE TRACHEO-OESOPHAGEALE FISTEL

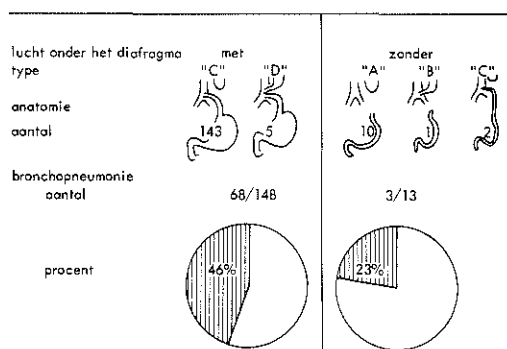


Fig. 2,9

BIJKOMENDE AANGEBOREN MISVORMINGEN BIJ 2 GROEPEN PATIENTEN MET EN ZONDER LUCHT ONDER HET DIAFRAGMA

Groepen	Aantal	Bijkomende aangeboren misvormingen		
		Geen	Geringe	Belangrijke
Zonder lucht				
Type 'A'	10	6 (46%)	2 (15%)	5 (38%)
'B'	1			
'C'	2			
Met lucht				
Type 'C'	143	73* (49%)	27 (19%)	48 (32%)
'D'	5			

* Inclusief 4 vroeg overleden en onvoldoende gedocumenteerde patienten.

Fig. 2,10

Bij de groep patienten die wél lucht beneden het diafragma had, ontwikkelde zich in 46% der gevallen een bronchopneumonie. Bij de patientjes zonder lucht beneden het diafragma daarentegen bedroeg deze frequentie slechts 23%.

Hoewel vaak beschreven is dat aangeboren afwijkingen veelvuldiger bij de kinderen zonder maagluchtbel voorkomen dan bij de anderen, was dit in onze serie patienten niet het geval (Fig. 2,10).

De mortaliteit daarentegen was hoger: in de groep 'zonder lucht' overleden 9 van de 13 patienten, terwijl in de andere reeks, waar een primaire anastomose vaak tot de mogelijkheden behoorde, 64 van de 148 patienten stierven.

C. Indeling naargelang de klinische toestand.

1. Geboortegewicht.

Bij 157 van de 161 patienten was de zwangerschapsduur duidelijk vermeld. Vierenzestig van hen werden vóór het einde der 38ste zwangerschapsweek geboren (41%). Van deze 64 kinderen zijn er 30 overleden en 34 in leven gebleven. Drieëntachtig patientjes werden in de 39ste of 40ste week geboren. Van deze groep zijn 32 kinderen overleden en 51 in leven gebleven. Tenslotte werden nog 10 patienten serotien geboren, waarvan er 5 overleden zijn (Fig. 2,11).

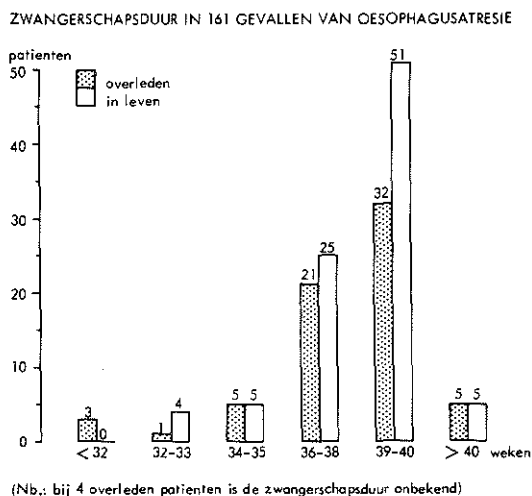


Fig. 2,11

Door de hoge frequentie waarmee prematuriteit voorkwam, lag het gemiddelde geboortegewicht in onze reeks veel lager dan in een normale groep pasgeborenen. Dat dit een ongunstige factor was, kwam duidelijk uit de vergelijking der sterftecijfers naar voren. Zowel de vroege als de late mortaliteit was tussen de patientjes die minder dan 1,8 kg wogen zeer hoog: 14 van de 15 zijn overleden (93%). Van de 59 kinderen met een geboortegewicht tussen 1,8 en 2,5 kg overleden er 26 (44%). In de groep met een gewicht hoger dan 2,5 kg was de sterfte het laagst: slechts 27 van de 83 patienten overleden (33%) (Fig. 2,12). De mortaliteit verloopt dus duidelijk in dalende lijn naarmate het geboortegewicht stijgt (Fig. 2,13).

GEBOORTEGEWICHT EN MORTALITEIT IN 157 GEVALLEN
VAN OESOPHAGUSATRESIE

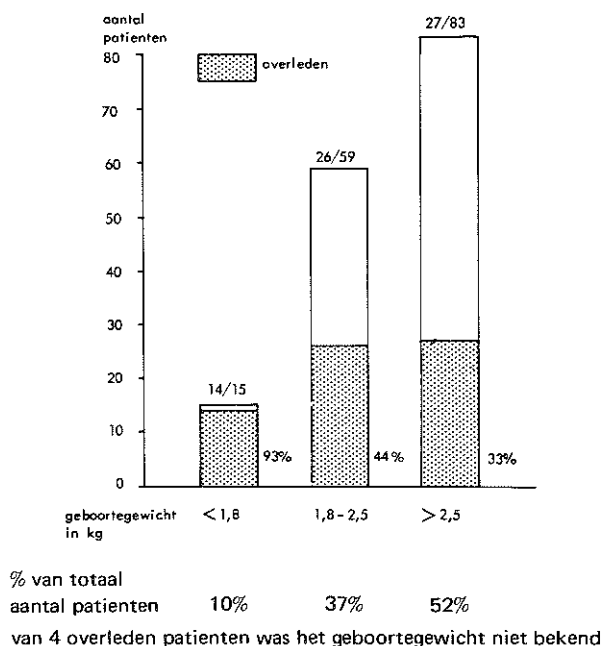


Fig. 2,12

Het laagste geboortegewicht vonden wij bij de patientjes 'zonder lucht beneden het diafragma'. Zoals eerder vermeld, berustte dit mede op het feit dat maag en darmen geen vocht bevatten en weinig ontwikkeld waren.

GEBORTEGEWICHT EN STERFTECIJFER BIJ 157 OESOPHAGUSATRESIE PATIENTEN

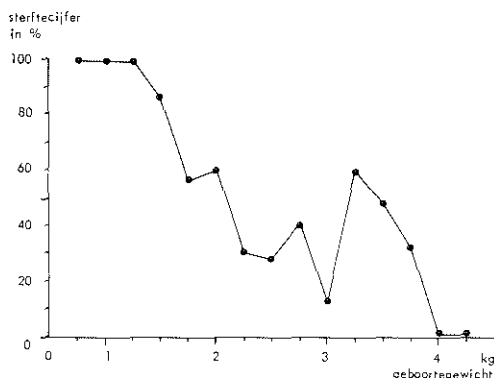


Fig. 2,13

2. De aanwezigheid van een bronchopneumonie.

Zesentachtig van onze 161 patienten (53%) hadden preoperatief geen bronchopneumonie. Bij 57 kinderen (35%) kwam een 'lichte' en bij 14 (9%) een 'zware' vorm voor. Bij 4 baby's, in een zeer slechte toestand opgenomen en vroegtijdig overleden, was de ernst der longpathologie niet meer met zekerheid te achterhalen.

Bijna al onze patientjes hadden voedsel geaspireerd. Van de 86 patienten 'zonder' pneumonie zijn er in totaal 29 (34%) overleden. Onder de kinderen met een 'lichte' pneumonie bedroeg de mortaliteit 27 op 57 (47%) en onder die met een 'zware' bronchopneumonie 11 op 14 (79%) (Fig. 2,14).

Wat de frequentie, waarmee contraststof voor het röntgenonderzoek was gebruikt, betreft: deze bedroeg 18% in de groep 'zonder', 51% in de reeks met een 'lichte' en 57% in de reeks met een 'zware' bronchopneumonie. Zowel barium, lipiodol als een wateroplosbaar middel waren gebruikt.

Wanneer men de overleving der patienten beschouwt in verhouding tot hun gewicht enerzijds en tot de ernst der pneumonie anderzijds, dan ziet men, zoals te verwachten valt, de mortaliteit in de groep 'zonder' bronchopneumonie snel dalen naarmate het geboortegewicht toeneemt. Bij de kinderen met een 'lichte' bronchopneumonie vermindert de mortaliteit meer geleidelijk, waaruit blijkt dat deze longaandoening, zelfs al is ze licht, wel degelijk ongunstige invloed heeft. In de groep met een 'zware' bronchopneumonie ziet men wel enige verbetering bij een hoger geboortegewicht maar de mortaliteit blijft dikwijls 100% (Fig. 2,15).

BRONCHOPNEUMONIE EN STERFTECIJFER BIJ 157 PATIENTEN
MET OESOPHAGUSATRESIE

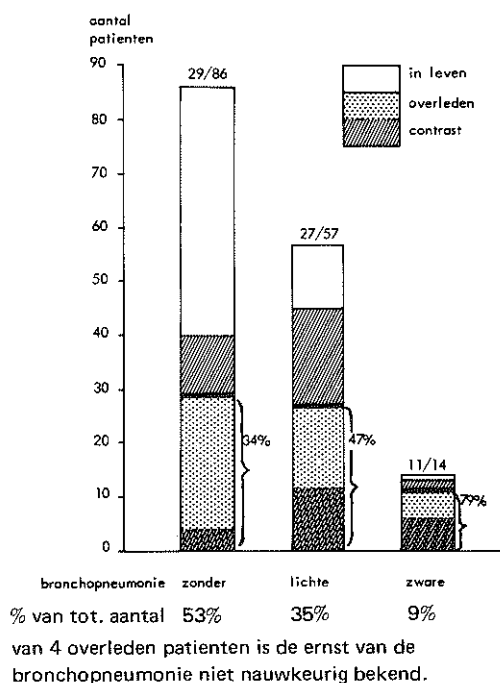


Fig. 2,14

STERFTE DOOR BRONCHOPNEUMONIE IN VERHOUDING TOT GEWICHT
BIJ 157 PATIENTEN MET OESOPHAGUSATRESIE

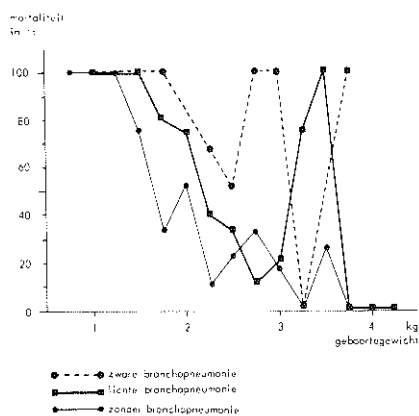


Fig. 2,15

Het ligt verder voor de hand, dat de kans op een pneumonie en bijgevolg ook de mortaliteit sterk toenemen, naarmate meer tijd is verstreken aler de slokdarmatresie is herkend en het kind in een ziekenhuis wordt opgenomen. Enkele patientjes hebben het langer dan tien dagen zonder behandeling uitgehouden. De zwakkeren echter waren reeds binnen zes dagen overleden.

3. Bijkomende aangeboren afwijkingen.

Vierenzeventig kinderen werden geboren zonder verdere anomalieën (46%) en hadden hierdoor een betere prognose. De 83 andere kinderen hadden één en dikwijls verscheidene bijkomende afwijkingen. Negenentwintig van hen (18%) hadden alleen 'geringe' anomalieën, terwijl bij 54 kinderen (34%) 'belangrijke' misvormingen voorkwamen. Van de 74 patienten zonder begeleidende afwijkingen zijn er toch 26 (35%) overleden. Van de 29 patientjes met een 'geringe' afwijking zijn er slechts 7 (24%), maar van de 54 met een 'belangrijke' afwijking 34 (63%) overleden (Fig. 2,16).

BIJKOMENDE AANGEBOREN AFWIJKINGEN EN MORTALITEIT IN
157 GEVALLEN VAN OESOPHAGUSATRESIE

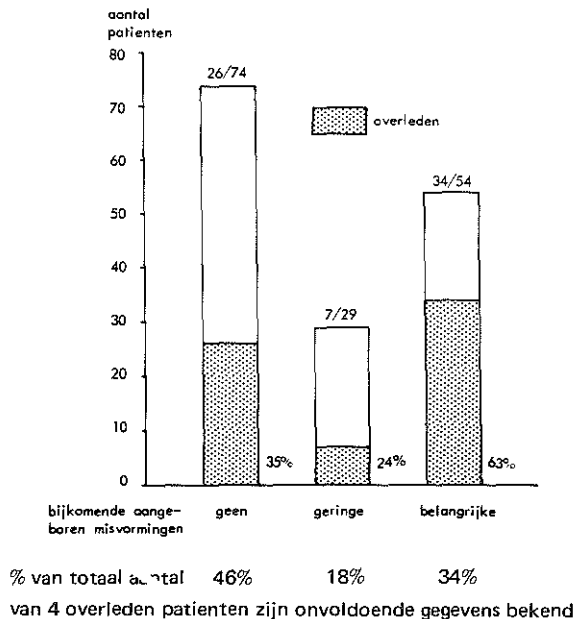


Fig. 2,16

Het spreekt vanzelf dat het niet alleen de ernst van de anomalie op zich is, die de prognose van een kind bepaalt. Dezelfde afwijking zal veel funester zijn voor een prematuur of een baby met een te laag geboortegewicht, dan voor een voldragen, goed ontwikkeld kind.

Bij kinderen zonder begeleidende anomalieën ziet men een progressieve verbetering van het overlevingspercentage, naarmate het geboortegewicht hoger is. Ook bij kinderen met een 'geringe' aangeboren afwijking is dit het geval. Bij kinderen met een 'belangrijke' misvorming daarentegen blijft het overlijdenspercentage over de gehele linie hoger. Daar het hier om een complex geheel van invloedrijke factoren gaat (o.a. pneumonie en atresie-type) vertonen de lijnen der overlevingspercentages in de drie groepen ('zonder', met een 'geringe' en met een 'belangrijke' congenitale afwijking) geen rechtlijnig verloop (Fig. 2,17).

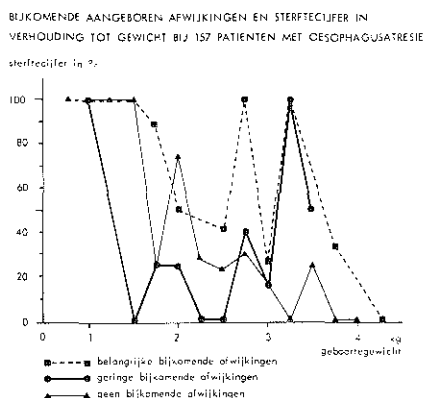


Fig. 2,17

De meest voorkomende aangeboren afwijkingen in onze reeks waren cardiovasculair (23%), gastro-intestinaal (20%), urogenitaal (13%), pulmonaal (4%) en neurologisch (5%). Bij éézelfde patient kwam dikwijls meer dan één afwijking, veelal in diverse systemen, voor. Bij 20 van onze 161 patienten (13%) werd onmiddellijk postnataal de diagnose ventrikelseptumdefect gesteld. Van deze 20 zijn er 14 overleden en bij obductie kon de diagnose bevestigd worden. Bij 17 patienten (11% van het totale aantal) kwam anusatresie voor (Fig. 2,18 en 2,19). Bij 22% der geobduceerde patientjes werd een vaat anomalie ter hoogte van de trachea gevonden: hetzij een links ontspringende rechter arteria subclavia, hetzij een anulus lusorius, hetzij een rechtszijdige aortaboog.

Tot besluit hebben wij in een tabel een overzicht trachten te geven van de wisselwerkingen tussen het geboortegewicht, de ernst van de longontsteking en de graad der begeleidende anomalieën (Fig. 2,20).

**FREQUENTIE VAN BIJKOMENDE AANGEBOREN AFWIJINGEN BIJ
161 OESOPHAGUSATRESIEPATIENTEN**

Tractus	% van 161	Totaal Aantal	Waarvan †	Geringe afw.		Belangrijke afw.	
				Aantal	Waarvan †	Aantal	Waarvan †
Digestivus	20	34	21	11	10	23	11
Cardiovascularis	23	37	29	16	9	21	20
Urogenitalis	13	21	12	14	6	7	6
Respiratorius	4	7	4	3	2	4	2
Andere	25	40	20	27	13	13	7
Geen afwijkingen	46	74	26				
Onbekend	2	4	4				

Fig. 2,18 Opm. Diverse patienten hadden afwijkingen in verschillende tractus. Indien deze belangrijk waren werden ze meegeteld. Hierdoor is de som van de afwijkingen groter dan het aantal patienten.

**BIJKOMENDE AANGEBOREN AFWIJINGEN BIJ 161
OESOPHAGUSATRESIEPATIENTEN**

	levend	overleden	totaal	% van 161
Tractus digestivus				
anusatresie	10	7	17	11
intestinale-obstructie	4	4	8	5
Meckels divertikel		6	6	4
Tractus cardiovascularis				
VSD	6	14	20	12,5
anulus lusorius		5	5	3
van Li. komende RA subclavia		3	3	1,5
R aorta boog		3	3	1,5
dextrocardie		3	3	1,5
DAA	1	9	10	6
wervelafwijkingen	8	2	10	6
hydronefrosis	2	5	7	4
agenesie van de nieren		1	1	0,5
Neurologische afwijkingen				
oligofrenie	2		2	1
hydrocefalus	3	1	4	2,5
mongolisme	4	4	8	5
trisomie		4	4	2,5
Onbekend		4	4	2,5

Fig. 2,19 Diverse patienten hadden aangeboren afwijkingen in verschillende tractus en multiple cardiale anomalieën. Indien belangrijk werden ze mee in beschouwing genomen.

**BRONCHOPNEUMONIE EN BIJKOMENDE AANGEBOREN MISVORMINGEN PER GEWICHTSGROEP BIJ
161 OESOPHAGUSATRESIEPATIENTEN**

			Bijk. aang. misvorming				Bronchopneumonie			
			gering		belangrijk		licht		zwaar	
Geb. gew.	Aantal pat.	Waarvan †	Aantal pat.	Waarvan †	Aantal pat.	Waarvan †	Aantal pat.	Waarvan †	Aantal pat.	Waarvan †
< 1,8	15	14	2	1	9	9	5	5	2	2
1,8-2,5	59	26	10	2	25	14	18	9	5	4
> 2,5	83	27	17	4	20	11	34	13	7	5
?	4	4								
Totaal	161	71	29	7	54	34	57	27	14	11
%		44		24		63		47		79

Fig. 2,20 Opm. De som van de aantallen komt niet overeen met het totale aantal kinderen omdat sommige patiënten uit een bepaalde gewichtsklasse geen of beide complicerende aandoeningen hadden.

Hieruit blijkt dat, in één bepaalde groep patiënten met een gelijk geboortegewicht, een ernstige longontsteking van meer invloed op de prognose is dan een ernstige congenitale anomalie. Bij een geboortegewicht lager dan 1,8 kg zijn alle patiënten met een bronchopneumonie, ongeacht de ernst hiervan, vroegtijdig gestorven.

4. Kansindeling volgens de criteria van Waterston (1962).

Kansgroep A.

In ons patiëntenmateriaal stierven slechts 3 van de 26 patiënten, die een geboortegewicht boven de 2,5 kg hadden en bij opname geen bronchopneumonie of bijkomende aangeboren afwijkingen hadden (12%) (Fig. 2,21).

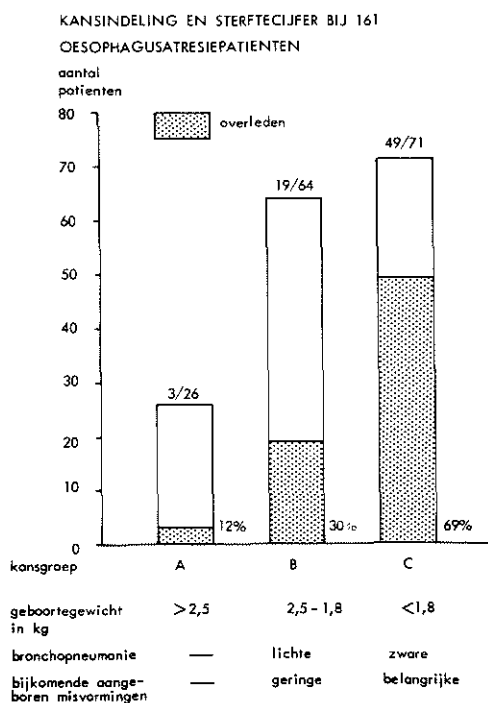


Fig. 2,21

Kansgroep B.

De overlevingskansen lagen bij de 64 patienten van deze groep minder gunstig door het lage geboortegewicht (2,5 - 1,8 kg), de aanwezigheid van een lichte bronchopneumonie en/of het voorkomen van een — zij het 'geringe' — misvorming. Negentien patienten zijn overleden (30%).

Kansgroep C.

Deze groep omvatte 71 patienten. Ofwel lag hun geboortegewicht lager dan 1,8 kg ofwel hadden zij een gewicht hoger dan 1,8 kg, maar vertoonden bij opname een 'zware' bronchopneumonie of een 'belangrijke' anomalie. In deze groep overleden 49 van de 71 patienten (69%).

Hoofdstuk 3

BEHANDELING

Deel I: LITERATUUR

I. PREOPERATIEVE MAATREGELEN

Wanneer de diagnose vaststaat moet de nodige tijd genomen worden om het kind klinisch, biochemisch en radiologisch volledig te onderzoeken. Het mag niet voorkomen dat een eventuele begeleidende congenitale anomalie over het hoofd gezien wordt.

Ernstige hartafwijkingen en atresieën van de tractus digestivus vergen dikwijls een meer urgente behandeling dan de oesophagusatresie zelf (Haight, 1969; Holder et al., 1972). Hierbij moet men elke patient individueel beoordelen, daar bijvoorbeeld een anusatresie met een fistel naar de genitalia, ook enkele dagen ná de oesophagusatresie gecorrigeerd kan worden (Storey, 1962).

Zowel de premature als de voldragen baby wordt meestal verpleegd in een incubator (Isolette) op 32°C, in een zuurstofrijke (35-40%) en vochtige atmosfeer (100%). De lichaamstemperatuur wordt rectaal gemeten (Holder et al., 1966). De oropharynx en de bovenste oesophagus moeten frequent uitgezogen worden met een catheter nr. 12. Soms wordt ook een catheter met een dubbel lumen in de proximale oesophagus geplaatst, waardoor het speeksel continu of intermitterend wordt weggezogen (Replogle, 1963). Indien de longen toch vol secreties geraken, dienen de trachea en de bronchi onder directe visie met een dunne catheter doorheen een laryngoscoop leeggezogen te worden. Van het uit de trachea verkregen sputum wordt een kweekproef ingezet. Een lichte bronchopneumonie met enkele vochtige rhonchi over beide longvelden of een atelectase van een kwab of een segment is, zoals in hoofdstuk 2 wordt vermeld, zeer dikwijls aanwezig. Indien er tekenen van longpathologie zijn, worden antibiotica toegediend. In de meeste gevallen geeft men een combinatie van penicilline (100.000 E/kg/dag i.v. of i.m.) en kanamycine (15 mg/kg/dag i.m.) in twee dagdoses. Deze hoeveelheden, berekend op basis van het geboortegewicht, wor-

den door de meeste auteurs gedurende zeven tot acht dagen gehandhaafd (Slim, 1970; Holder, Leape en Mann, 1972).

Martin (1965) en Swenson (1969) geven penicilline en streptomycine. Haight (1969) voegt er nog polymyxine B, erythromycine of een ander breed-spectrum antibioticum aan toe. Hij druppelt een neomycine-oplossing (0,5%) in de proximale oesophagus om deze steriel te houden. Zodra de sputumkweken bekend zijn, geven alle auteurs antibiotica op geleide van de resistentiebepaling. De ernst van de bronchopneumonie wordt radiologisch vastgesteld en gevolgd.

De chemische irritatie door reflux van zure maaginhoud dient zo spoedig mogelijk voorkomen te worden. Hiertoe verpleegt men het kind in anti-Trendelenburghouding (met het hoofd hoog en de voeten laag), eventueel in half-zittende houding (Haight, 1962-1969; Gross, 1964; Martin, 1965; Nixon et al., 1966; Holder et al., 1966; Swenson, 1969). De bovenvermelde auteurs verrichten in deze omstandigheden bovendien onder lokale anaesthesie een spoedgastrostomie.

In tegenstelling tot de verpleging in anti-Trendelenburghouding adviseren Castilla, Irving, Jackson Rees en Rickham (1971) een aanwezige pneumonie te behandelen door verpleging in *buikligging* met het hoofd omlaag en de voeten omhoog. Door deze meer fysiologische houding draineren alle bronchi onder invloed van de zwaartekracht naar oraal en ventraal en wordt geen sputum meer geaspireerd. De zure reflux door de open distale fistel verergert niet tengevolge van de gunstige hoek, die tussen oesophagus en maag gevormd wordt. Een eventueel voorkomende atelectase van de rechter bovenkwab klaart door de hogere ligging van de long ten opzichte van de trachea snel op. Om de ademhaling nog te vergemakkelijken wordt de baby door bovenvermelde auteurs op een naar de lichaamsvormen uitgesneden onderlaag bevestigd. Ook de postoperatieve voeding via de gastrostomie gelukt beter op die manier. Aangezien herhaaldelijk een atelectase van een groot longgedeelte, meestal de rechter bovenkwab ontstaat, adviseert Haight (1969) bovendien wisselliggingen. Het kind wordt hierbij gedurende 20-45 minuten op de ene (gezonde) zijde en 15-30 minuten op de andere (zieke) zijde gelegd, teneinde door houdingsdrainage de meest aangetaste long te doen opklaren. Martin (1965) keurt het pre- en postoperatief vastbinden van de extremiteiten ten strengste af, daar de longen zich juist door spartelen en zwaaien met armen en benen beter ontplooien.

Een bijzonder probleem vormen preoperatieve bronchopneumoniën van de linker long. Deze vergen een zorgvuldige behandeling, daar het kind bijna altijd in linker zijligging geopereerd zal worden. Dagelijkse fysiotherapie blijkt een onschatbare hulp. Met een combinatie van kloppen, vibreren en instilleren van de trachea gelukt het meestal een atelectatisch longdeel opnieuw te ventileren.

De meeste kinderen raken na verloop van 48 uur uitgedroogd. Dit komt door het feit dat ze niet kunnen drinken en door verdamping, mictie en continue

sputumproductie vocht verliezen. De beoordeling van het vochtverlies gebeurt zowel aan de hand van de huidturgor als uit de discrepantie tussen het geboortegewicht en het actuele gewicht. De hydratietoestand en de elektrolyten worden preoperatief gecorrigeerd op geleide van de hemoglobine-, serumnatrium- en -kaliumwaarden en de diurese. Via een schedelnaald of een venasectie wordt glucose 5% intraveneus toegediend: 70 ml/kg/dag bij een voldragen baby en 50 ml/kg/dag bij een prematuur (Holder et al., 1970). Fysiologische zoutoplossingen worden, tenzij op indicatie, niet gegeven wegens het gevaar voor longoedeem. Verder wordt aan de vuistregel 'beter te droog, dan te nat' strikt de hand gehouden (Rutten, 1962).

Koop en Hamilton (1962), Holder en Ashcroft (1966) en Koop (1971) adviseren een gastrostomie als routinemaatregel bij elke patient. Als redenen hiervoor noemen zij: vergemakkelijken der ademhaling door ontspannen van de maag, voorkomen van reflux en vroege transpylorische voeding.

II. ANAESTHESIE

Voor kleinere ingrepen, zoals een gastrostomie, is locale anaesthesie voldoende. Holder (1962) verricht bij patiënten van kansgroep C ook de extrapleurale fistelresectie onder locale anaesthesie.

De eerste operaties voor oesophagusatresie gebeurden onder narcose 'met een kap'. De ingreep werd dan extrapleuraal uitgevoerd. Verdoving werd met lachgas, zuurstof of ether bereikt. Met de verbetering van de kinderaanesthesie wordt nu ook intratracheale narcose toegediend en kunnen transpleurale operaties uitgevoerd worden.

De premedicatie bestaat gewoonlijk uit 0,05-0,1 mg atropinesulfaat of scopolamine-hydrobromide. Vóór de operatie wordt steeds een goedlopend infuus ingebracht in de enkel of de schedel. De intubatie gebeurt na inductie van de narcose onder een kapje. Wanneer het kind goed slaapt wordt de tracheatube ingebracht en wordt de anaesthesie met zuurstof, lachgas en halothane voortgezet. Een spierrelaxans en ether of cyclopropan is tijdens deze thoracale ingreep niet altijd nodig.

De anaesthesist moet voortdurend nagaan of de longventilatie wel voldoende is. Niet alleen is de rechter long de hele tijd gecollabeerd, maar bovendien eindigt de intratracheale tube meestal vlak boven de (brede) fistelopening. Aangezien de maagweerstand laag is, zal veel gas in het spijsverteringsstelsel 'verloren gaan' (Hellings et al., 1958).

Lee en Atkinson (1968), White (1970) en Hendrikson en Petterson (1970), verrichten directe intubatie zonder voorafgaande narcose.

Tijdens de operatie moet de buis frequent met een fijne polyethyleen-sonde worden uitgezogen. Een stethoscoop en E.C.G.-electroden worden op de thorax bevestigd. De cardiomonitor is vooral nuttig wanneer de vagustakken bij het

vrijprepareren van de proximale oesophagus, gelaedeerd worden. Op deze manier kan bij hartritmevertraging of hartstilstand tijdig gereageerd worden. Het kind wordt in linker zijligging op de thermoregulatiematras geplaatst. De rechter arm wordt aan de thoraxboog gefixeerd en het bekken wordt met kleefpleisters aan de tafel bevestigd. Met een thermokoppel kan de temperatuur rectaal gemeten en continu geregistreerd worden. Tijdens de operatie dienen de gazen zorgvuldig gewogen en het bloedverlies gecorrigeerd te worden. Swenson (1969) stelt voor om het bloedverlies met 25% of 20 ml/kg te overcorrigeren. Bij hartafwijkingen echter bestaat hiertegen een strikte contra-indicatie. Het bloed moet op lichaamstemperatuur toegediend worden.

III. OPERATIEVE BEHANDELING

Men heeft verscheidene mogelijkheden. Een primaire oesophagusreconstructie kan onmiddellijk of na een slechts kort uitstel worden verricht. Een behandeling in verschillende stappen, laat toe langer met het herstellen van de continuïteit te wachten. Bij de keuze van een bepaalde techniek moet men zich zowel door de klinische toestand van het kind als door het type van de atresie laten leiden (Fig. 3,1).

OPERATIEVE BEHANDELING

Primaire oesophagusreconstructie
Eindelingse anastomose (E-T-E)
Zijdelingse anastomose (E-T-E)
Behandeling in verschillende stappen
Howard-dilataties
Secundaire oesophagusreconstructie
Oesophagoplastiek:
Coloninterpositie
Jejunuminterpositie
Huidbuisplastiek

Fig. 3,1

A. Primaire oesophagusreconstructie.

Het overgrote deel van de patiënten vertoont radiologisch lucht beneden het diafragma. Dit wijst op een open en goed ontwikkelde tracheo-oesophageale fistel. Anastomose van beide oesophagusstompen is bij deze kinderen bijna altijd mogelijk (Martin, 1965). Het is erg belangrijk de open distale tracheo-oesophageale fistel zo snel mogelijk op te heffen om verdere chemische longbeschadiging te voorkomen.

1. Thoracotomie.

Met een rechtszijdige thoracotomie kan het volledige mediastinum via de vierde intercostale ruimte hetzij extrapleuraal, hetzij transpleuraal, zichtbaar gemaakt worden. Gewoonlijk wordt thans in het Sophia Kinderziekenhuis in de achterste okselgroeve een verticale huidincisie gemaakt (Denis Browne-incisie). De klassieke dwarse thoracotomie om de scapulapunt heen werd verlaten wegens het slechte aesthetische resultaat: hypotrophie van de rechter mamma en een hoge rechter schouder zijn hiervan later dikwijls het gevolg (Freedman et al., 1969; El Shafie et al., 1971). Indien reïnterventie noodzakelijk is, wordt een dwarse incisie alsnog gebruikt.

2. Transpleuraal of extrapleuraal?

De eerste operaties — vóór de tijd van de antibiotica en vóór de intratracheale narcose — gebeurden alle *extrapleuraal*. Hierdoor had men een betere beveiliging tegen infectie en naadlekkage, daar de mediastinale ontsteking dan extrapleuraal bleef. Door het verwijderen van de dorsale hechtingen of door het opvoeren van een drain langs een nieuwe steekwond, kan het mediastinale abces gemakkelijk extrapleuraal ontlast worden. Na enkele weken sluit de oesophagusfistel zich dan meestal spontaan (Haight, 1969).

Met de opkomst van de intubatiënarcose en dank zij de positieve drukbeademing werden ook *transpleurale* operaties mogelijk. Toen de ervaring met en het vertrouwen in de slokdarmanastomose toenam en bovendien bleek, dat de extrapleurale weg ongewild toch dikwijls een transpleurale werd, opereerden vele chirurgen systematisch transpleuraal. Hierdoor kan men gemakkelijker en vlugger werken en de oesophagus zowel naar onder als naar boven volledig mobiliseren, indien de afstand tussen beide delen te groot blijkt.

Bij een naadlekkage evenwel ontstaat er al vlug een spanningspneumothorax, gevolgd door een pyopneumothorax. Niet alleen is de behandeling van deze complicatie veel moeilijker, maar tevens zijn haar gevolgen veel ernstiger, vaak zelfs fataal.

De voorstanders van transpleurale operaties leggen een zeer groot vertrouwen in hun primaire anastomose aan de dag en adviseren bovenste en onderste oesophagusstomp ruim vrij te prepareren. Op deze wijze verrichten zij een tractieloze anastomose, die 'bijna nooit' lekkage vertoont (Gross, 1953, 1964; Rehbein, 1959; Koop, 1961-1970; Wayson, 1965; Romsdahl, 1966; Cloud, 1968; Hendrikson en Petterson, 1970).

Holder et al. (1964-1966) verzamelden de gegevens van alle patiënten gemeld door de leden van de Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. Uit hun onderzoek bleek dat de gemiddelde overleving na extrapleurale

operatie 76% was en na transpleurale slechts 66%. Eerlijkheidshalve moet hierbij worden opgemerkt, dat in het grootste aantal gevallen en juist onder de moeilijkste omstandigheden transpleuraal was geopereerd. Hays en Snijder (1963) stelden hun bevindingen bij 15 premature patientjes tegenover elkaar: na een transpleurale operatie vertoonden 7 baby's naadlekkage. Zij overleden allen. Daarentegen bleven — na extrapleurale operatie — vier van de acht prematuren met naadlekkage in leven. Wayson et al. (1965) meldden na 20 extrapleurale operaties 12 maal een naadlekkage tengevolge waarvan 10 patientjes overleden. Slechts bij 10 van de 40 transpleurale operaties trad een naadlekkage op, die voor 6 kinderen dodelijk was.

Clatworthy (1955), Potts (1959), Holder et al. (1964-1966), Swenson (1962-1969), Haight (1964-1969), Martin (1965) opereren extrapleuraal. Problemen met naadlekkage zijn volgens hen op die manier beter te behandelen, het longtrauma is geringer en ook de kans op postoperatieve atelectase zou kleiner zijn.

3. Techniek voor de anastomose.

Na openen van de thorax en trans- of extrapleuraal weghouden van de rechter long, vindt men de vena azygos dicht bij de atresieplaats. De vena azygos wordt onderbonden en gekliefd of samen met de pleura parietalis naar ventraal weggeklapt. De pleura mediastinalis wordt geopend of afgeschoven, zodat men het verloop van de vagustakken kan volgen om op geleide hiervan de distale oesophagus te identificeren. Het vrijmaken van dit distale deel vormt, technisch gezien, geen probleem. De stomp ligt tamelijk vrij in het losmazige mediastinale bindweefsel. Het enige gevaar hier schuilt in het teveel onderbreken van de circulatie via takjes van de aorta, de arteria phrenica en de arteria gastrica sinistra. Daarom wordt het mobiliseren steeds tot een minimum beperkt. De nervus vagus wordt zorgvuldig gespaard en de takjes naar de proximale en distale oesophagusdelen moeten intact blijven.

a. Fistelbehandeling.

Na omsingelen van de distale oesophagus met een rubberslangetje wordt de tracheo-oesophageale fistel volledig vrijgemaakt. De eenvoudigste methode is dan om hem dubbel met zijde te onderbinden en daarna te klieven.

Het grootste gevaar bij het reseceren van de tracheo-oesophagale fistel bestaat hierin dat men op de plaats van de uitmonding boven de bifurcatie, een insnoering veroorzaakt met tracheastenose als gevolg. Een klein aantal chirurgen, Berman (1953), Beardmore en Leix (1969), onderbinden alleen de fistel, verrichten geen resectie en laten het distale segment met de trachea verbonden. Met deze techniek houdt men steeds een zeer hinderlijk tracheadivertikel en een klein

oesophagusdivertikel over.

Haight (1969) en Koop (1970) reseceren de fistel op 2 millimeter van de tracheawand. Twee teugels (zijde 6x0) worden als steunhechtingen op beide zijden van de fistel geplaatst. Daarna wordt deze stap voor stap gereseceerd en meteen ook weer in twee lagen gesloten. De buitenste laag bevat bindweefsel uit de omgeving, uit de pleura of uit andere mediastinale weefsels, om direct contact tussen trachea en oesophagus onmogelijk te maken.

b. Anastomosevormen.

Het proximale segment is steeds gedilateerd en hypertrofisch. Vooral wanneer de anaesthesist een neussonde inbrengt kan dit blinde einde gemakkelijk gevonden worden. Men voelt dan de sonde in het bovenste gedeelte van het mediastinum en met enige druk wordt de oesophagus naar beneden aangespannen. Sterke vergroeiingen tussen de bovenste stomp en de trachea-achterwand blijken echter een zeer constant en hinderlijk verschijnsel, zodat de dissectie deels stomp, deels scherp moet gebeuren. Hierbij bestaat het gevaar dat de trachea-achterwand geperforeerd wordt. Om dit risico te vermijden wordt de oesophagus zoveel mogelijk langs zijn hypertrofische wand vrijgeprepareerd. De proximale stomp is namelijk dik, goed gevasculariseerd en laat dissectie tot hoog in de hals toe. Met enkele teugels wordt dit stuk slokdarm dan naar beneden getrokken om de spanning, nodig om beide oesophagusstompen te anastomoser, te beoordelen (White, 1970). Desnoods moet ook het distale deel nog wat meer vrijgemaakt worden, soms zelfs tot aan het diafragma.

Waterston (1972) en Gross (1953) aarzelen zelfs niet om de maag intrathoracaal te brengen, echter op gevaar af dat zij de vascularisatie van het distale segment beschadigen. Longino, Woolley en Gross (1959) vinden het intrathoracaal brengen van de maag geen geschikte oplossing.

Omwille van de vascularisatie reseceren Koop en Hamilton (1965) in dergelijke moeilijke gevallen bij de eerste operatie alleen de fistel. Terzelfdertijd onderbinden zij dan ook de aortatakjes, in de hoop hierdoor de vorming van collateralen vanuit de arteria phrenica en gastrica sinistra te bevorderen. Pas in een tweede zitting, enkele weken later, mobiliseren zij het distale segment en verrichten een secundaire anastomose. Indien de randen van de distale stomp niet voldoende vitaal lijken, reseceren zij ze iets verder, net voldoende om een beter doorbloede anastomose te verkrijgen.

E-T-E (end-to-end) éénrijige anastomose.

Mucosa en muscularis van het proximale deel worden samen in één laag E-T-E aan mucosa en muscularis van het distale eind gehecht (Fig. 3,2). Er wordt zo weinig mogelijk niet-resorbeerbaar materiaal gebruikt (Miller, 1970; Hendrikson en Petterson, 1970; Koop, 1971). Routinegewijze wordt peroperatief steeds een polyethyleen neussonde door de anastomose heen tot in de maag

OESOPHAGUSRECONSTRUCTIE

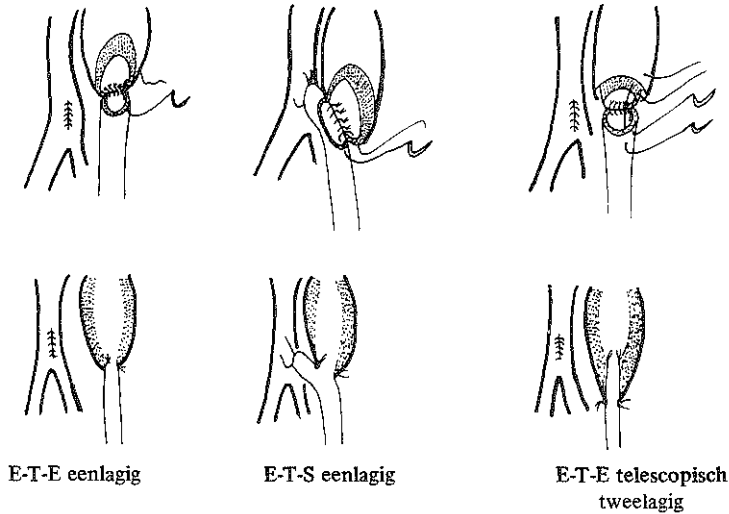


Fig. 3,2

gebracht. Deze steunsonde nr. 8 dient hoofdzakelijk om de hechtingen gemakkelijker te plaatsen (Romsdahl et al., 1966), om de maag postoperatief te decomprimeren en al vroeg sondevoeding toe te laten (Nixon en O'Donnell, 1966; Koop, 1971; Abrahamson en Shandling, 1972). Vele auteurs keuren deze laatste maatregel echter af, daar oedeem van de anastomose het oesophaguslumen afsluit, terwijl locale necrose een perforatie ter hoogte van de anastomose tot gevolg kan hebben. Speekselvloed, zowel door de irritatie als door de belemmerde afvloed in het operatiegebied is onvermijdelijk terwijl afzuigen erg moeilijk is (Sanderud, 1960; Holder en Humphreys, 1965; Romsdahl, 1966; Swenson, 1969; White, 1970).

Uit het naonderzoek van Holder et al. (1964) bleek de kans op naadlekkage bij een éénrijige E-T-E anastomose 21,4% te zijn, de kans op stenose 36%.

E-T-E (end-to-end) tweerijige anastomose.

Vele auteurs (onder anderen Gross, 1964 en Swenson, 1969) gebruiken liever een tweerijige anastomose. De binnenste rij hechtingen leggen zij tussen de mucosa en de buitenste rij tussen de muscularis der twee oesophagusstompen. Het risico van een naadlekkage lijkt hierdoor geringer (Holder et al., 1964: 14,6% naadlekkage en 39% stenose).

E-T-E (end-to-end) telescopische anastomose.

Haight (1964-1969), Holder en Ashcroft (1966) en Romsdahl (1966) hechten de mucosa van de bovenste stomp aan de mucosa en de muscularis van het onderste stuk. Daarna trekken zij de muscularis van het proximale deel enkele millimeters over het anastomosegebied naar beneden en bevestigen haar aan de muscularis van de distale stomp. Op deze manier is de binnenste rij hechtingen volledig bedekt met muscularis. Om de dichtheid van de anastomose nog te testen, kan men lucht via een neussonde proximaal in de oesophagus spuiten (Sandblom 1948). De kans op naadlekkage is met deze methode 10,5% en op stenose 58% (Holder et al., 1964).

E-T-S (end-to-side) anastomose.

Alleen wanneer het proximale en het distale deel elkaar bijna raken kan deze techniek worden gebruikt. De bedoeling is de innervatie van de slokdarm ongemoeid te laten door deze zo min mogelijk vrij te prepareren. Daarmee hoopt men de latere motorische functie van de slokdarm zo ongeschonden mogelijk te bewaren. De distale tracheo-oesophageale fistel wordt van zijn omgeving vrijgemaakt en onderbonden, maar niet gereseceerd. Vervolgens wordt de proximale stomp eidelings op de zijwand van het distale deel geanastomoseerd met één rij naar het lumen toe geknoopte zijden hechtingen. Men meent dat de tractie op de anastomose door de fixatie aan de trachea enigszins wordt opgevangen. (Fig. 3,2).

Sulamaa et al. (1951) verrichtten reeds in 1951 deze vorm van anastomose, maar verlieten hem later weer. Berman et al. (1955) waren er van het begin af aan enthousiast over en voeren deze vorm van anastomose nog steeds bij voorkeur uit. Sandrud (1960) verrichtte een tweerijige end-to-side anastomose maar deed wel een fistelresectie. De techniek werd weer populair door Beardmore in 1967 (Ty, Brunett en Beardmore, 1967; Leix en Schwab, 1969). Door Crosfield en Puckham (1972) wordt nog een ander type 'end-to-side' anastomose voorgesteld, waarbij de distale tracheo-oesophageale fistel wel volledig gereseceerd en gesloten wordt en het distale segment eidelings op de zijde van de hypertrofische proximale blinde zak gehecht wordt.

Andere anastomosen.

Het is niet van belang welk type anastomose verricht wordt, het voornaamste is: zij moet lucht- en waterdicht zijn, weinig onder tractie staan en door vitaal weefsel gevormd worden. De ingreep zelf moet zo min mogelijk traumatiseren (Rehbein, 1968; Daum, 1970; Hendrikson en Petterson, 1970). Gross (1946) verrichtte een schuine tweerijige end-to-end anastomose, die bedoeld was om de discongruentie tussen proximale en distale oesophagus te verminderen. De Boer (1960) beschreef een buisvormige verlengingsplastiek van het proximale segment om een tractieloze anastomose met het distale deel mogelijk te maken. Livaditis

(1972) incideert de muscularis van de bovenste stomp circulair, zodat deze gemakkelijk kan worden uitgerekt om tenslotte tractieloos met het distale deel verbonden te worden.

Bij volwassenen lijkt de éénrijige end-to-end anastomose met doorlopende chroomcatgut ook goede resultaten te geven. Door deze werkwijze komt de circulatie in de anastomosevlakken waarschijnlijk minder in gevaar en wordt een goed contact tussen mucosa en muscularis verzekerd. Volgens sommigen zou het vermijden van niet-resorbeerbaar materiaal de kans op een late stenose verminderen. Het zou aanbeveling verdienen dit bij kinderen te onderzoeken.

Rehbein (1959) hecht de achterwand doorlopend en de ventrale wand geknoopt.

Hertzler (1965) slaagde erin grote afstanden (± 3 cm tussen de beide oesophagusstompen) met een E-T-E anastomose tractieloos te overbruggen dank zij speciale postoperatieve maatregelen. Met een balloncatheter, door de oesophagus tot in de maag gebracht, spande hij gedurende enkele dagen de hiatus oesophageus naar craniaal aan. De invloed der diafragmabewegingen op de anastomose werd op deze manier ondervangen. Andere auteurs verrichten aan het einde van de thoracotomie een lidocaineblokkade van de nervus phrenicus om de ademhalingsexcursie van het diafragma te beperken en op die manier de tractie op de anastomose te verminderen.

B. Behandeling in verschillende stappen.

Indicatie.

Een behandeling in verschillende stappen wordt uit noodzaak geboren. Bij een aantal patienten blijkt het onmogelijk om meteen een primaire oesophagus-reconstructie te verrichten. De patienten zijn te ziek om een grote operatie te ondergaan, de beide oesophagusstompen liggen te ver uit elkaar om zonder tractie te worden verbonden of de kwaliteit van de distale oesophagus is te slecht om een anastomose aan te durven. In deze gevallen wordt een definitieve operatie voor 'enige tijd' — variërend van enkele dagen tot een jaar — uitgesteld.

Een voorlopige operatie wordt uitgevoerd om het kind in leven te houden, zijn conditie te verbeteren en ondertussen de pneumonie en de aangeboren afwijkingen te corrigeren. De bedoeling is om later, in gunstiger omstandigheden, secundair de slokdarm te reconstrueren of te vervangen door een colon- of een jejunumlis (Hays, 1962).

Een lichte pneumonie, prematuriteit, hyperbilirubinaemie en zelfs combinatie met ernstige congenitale afwijkingen zijn voor Hertzler (1965), Hays (1966), Abrahamson et al. (1972), en Livaditis et al. (1973), geen strikte contra-indicatie om, waar dit mogelijk is, na een 'kort uitstel' van één tot twee dagen

toch een primaire eindingse anastomose te verrichten. Niet iedereen is deze mening toegedaan. Holder et al. (1962-1966-1970), Koop et al. (1965-1971) en Martin (1965) pleiten voor een 'lang uitstel' bij alle prematuren en bij alle kinderen met een te laag geboortegewicht ($< 2,250$ kg), belangrijke congenitale anomalieën of respiratoire moeilijkheden. Daarbij gaan zij o.a. van de volgende beschouwingen uit: de longen van de 'voldragen' pasgeborenen zijn net voldoende ontplooid om — met enige reserve aan capaciteit — een operatie te kunnen ondergaan. De longen van een 'prematuur' daarentegen zijn onvolledig ontplooid en voor een gedeelte atelectatisch. Pas na enige dagen wordt een goede longcapaciteit bereikt. De hoge mortaliteit bij prematuren wordt vooral veroorzaakt door overbelasting en beschadiging van deze immature longen door aspiratie, beademing en operatietrauma. Wat in dit geval gewonnen moet worden, aldus Holder, is 'tijd'.

Werkwijze.

De voorlopige maatregelen bestaan vooral uit het tegengaan van de zure reflux. Daartoe moet het kind in anti-Trendelenburg- of in buikligging worden verpleegd. Bij het besluit 'lang uitstel' wordt, zodra dit mogelijk lijkt, onder lokale anaesthetie een gastrostomie verricht (procaine, 0,5% 1 ml/kg; xylocaine in een dosis van 1 ml/5 kg is toxisch voor een prematuur). Een *Stamm-gastrostomie* is hierbij de meest eenvoudige procedure. In de maag wordt een De Pezzer, Malecot of Foley catheter gebracht. Indien de catheter er binnen de tien dagen uitglijdt moet deze meestal opnieuw operatief ingebracht worden. In een later stadium is de maag reeds voldoende met de buikwand vergroeid, zodat de catheter niet meer in de vrije buikholtte kan belanden en heroperatie dus niet meer nodig is. Leininger (1972) sluit tijdelijk het distale slokdarmlumen met een bandje af.

Zolang de distale fistel niet geopereerd is, blijft de gastrostomiesonde open afhangen en draineren (Holder et al., 1972). Voeding gebeurt dan uitsluitend parenteraal of via een transpylorische dunne darmvoedingssonde, die door de dikke gastrostomiesonde tot in de darm wordt opgeschoven.

Als de conditie van het kind dit toelaat wordt enkele dagen later de distale fistel gereseceerd. Martin (1965) wacht drie tot 21 dagen. Holder (1965) adviseert hierbij steeds de extrapleurale weg, onder locale anaesthetie. Wayson et al. (1965) daarentegen benaderen de fistel transpleuraal, onder algemene narcose. Bij die gelegenheid worden beide oesophagusstompen op hun lengte beoordeeld. Zijn zij te kort, dan sluiten zij het distale deel met een dubbele rij geknoopte zijden hechtingen en fixeren hem aan de prevertebrale fascie om schrompeling te voorkomen. Holder (1964) markeert daarnaast de top van het distale stuk met een zilverclip. Koop (1971) onderbindt tevens, zoals eerder vermeld, alle slokdarmvaten vanuit de aorta.

Speeksel kan continu of intermitterend met een drain via de neus uit de proximale blinde zak gezogen worden (Replogle, 1963). In de meeste gevallen wordt echter links in de hals een speekselfistel aangelegd.

De incisie voor dergelijke *cervicale oesophagostomie* wordt tussen de twee koppen van de linker musculus sternocleidomastoideus gemaakt. Het platysma wordt gekliefd en de korte halsspieren worden opzij getrokken, terwijl de linker arteria carotis en de vena jugularis naar dorsaal worden weggehouden. De oesophagusstomp wordt onder de trachea losgeprepareerd en na openen in de huid gehecht.

Meestal verbetert de toestand van het kind met deze cervicale oesophagostomie en de voedingsgastrostomie (C.O.G.S.).

Weegt het kind eenmaal 3 kg dan kan een secundaire anastomose gemaakt worden.

1. *Secundaire oesophagusreconstructie.*

Bij een aantal patienten kan na een C.O.G.S. een secundaire anastomose verricht worden. De rethoracotomie vindt transpleuraal plaats. Het proximale oesophagusstoma wordt opnieuw uit de hals vrijgeprepareerd en intrathoracaal gebracht. Het omgevende bindweefsel wordt zorgvuldig gereceerd om schrompeling van het anastomosegebied door littekenweefsel te voorkomen. Het distale segment is ondertussen in lengte toegenomen en ook kwalitatief verbeterd. Door de voortdurende reflux vanuit de maag is namelijk een spontane retrograde dilatatie ontstaan (Hays et al., 1966). Het wordt van zijn prevertebrale fixatie losgemaakt en na resectie van de top, met een dubbele rij van geknoopte zijden hechtingen met de proximale stomp verbonden.

2. *Howard-dilataties.*

In 1965 publiceerden Howard en Meyers hun resultaten bij een patient met hoge oesophagusatresie, bij wie een primaire oesophagusreconstructie niet mogelijk was. Zij hadden (na de exploratieve thoracotomie) de proximale oesophagus dagelijks met kwiksonden opgerekt. Na een drietal maanden was deze lang genoeg geworden om een anastomose met de distale oesophagus mogelijk te maken. Na hen publiceerden ook Johnston (1965), Young (1966), Hays et al. (1966), Rehbein (1970) en Thomasson (1972) hun resultaten bij het oprekken van zowel de proximale als de distale stomp. Het betrof patienten, behorende tot de anatomische typen A, B en C.

Wanneer men van plan is de blinde oesophaguszak op te rekken dan wordt deze niet in de hals gehecht maar continu afgezogen. Tweemaal per dag wordt de proximale stomp gedurende tien minuten met gedoseerde kracht naar beneden toe uitgerekt. Hiervoor wordt steeds een kwiksonde gebruikt (Jaubert de Beaujeu et al., 1968; Krishinger en Woolley, 1969).

Op dezelfde wijze wordt ook de distale oesophagus langer gemaakt maar nu door een sonde retrograad via de gastrostomie-opening op te voeren (Hays et al., 1966).

Een techniek om proximale en distale oesophagusstomp naar elkaar toe te brengen schijnt in sommige handen goede resultaten op te leveren. Rehbein (1970) plaatst tijdens een thoracotomie een metalen knop in de proximale en één in het distale segment. Hij haalt deze met behulp van mersileendraden — langs neus en gastrostomie-opening ingevoerd — door het mediastinum geleidelijk naar elkaar toe. Zo kan één maand later secundair een eindingse anastomose verricht worden. Vanaf 1967 slaagde hij er volledig in coloninterpositie voor atresiepatiënten te vermijden.

3. Coloninterpositie.

Indicatie.

Zoals in vorig hoofdstuk besproken, is het distale oesophagussegment bij de patiënten met atresie-type A of B slechts zeer kort. Er is ook geen distale tracheo-oesophageale fistel. Een primaire oesophagusreconstructie is in deze gevallen uitgesloten.

Talrijke patiënten blijven dank zij de behandeling in verschillende zittingen in leven. Zij bereiken tenslotte de leeftijd, waarop het mogelijk wordt om de halsspeekselfistel en de voedingsgastrostomie op te heffen. Hiertoe is een plastiek van de slokdarm nodig. Het colon leent er zich het beste toe om de grote afstand tussen pharynx en maag te overbruggen. Lundblad slaagde er in 1921 in de verbrande slokdarm van een driejarige patiënte door een antethoracale colontransplantatie te vervangen. Later werd de voorkeur gegeven aan een intrathoracale coloninterpositie, links in het achterste mediastinum of retrosternaal.

Vorbereiding.

Over het tijdstip waarop dit bij oesophagusatresiepatiënten moet gebeuren is niemand het eens. Hoewel Bentley (1965), Petterson (1972) en Soave (1972) een primaire coloninterpositie verrichten bij de neonatus, zijn de meeste auteurs ervan overtuigd dat het niet onmiddellijk na de geboorte moet gedaan worden (Jaubert de Beaujeu et al., 1968). De coloninterpositie wordt meestal omstreeks de leeftijd van 4 tot 18 maanden verricht. Martin (1965) wacht echter tot de leeftijd van 2

jaar. Ondertussen tracht men het kind in optimale conditie te brengen. Röntgenfoto's van maag, dunne darm, colon en nieren dienen steeds vooraf gemaakt te worden om er zeker van te zijn, dat er geen gastro-intestinale of urologische afwijkingen bestaan die het postoperatieve beloop kunnen bemoeilijken.

Het colon wordt preoperatief mechanisch gereinigd met glycerine-clysmata, 'streng' vloeibaar dieet 72 uur vóór operatie en een licht laxativum. Holder (1966) geeft ook sulfathalidine (500 mg om de 8 uur) gedurende 3 dagen vóór de operatie en neomycine (500 mg om de 6 uur) 1 dag vóór de operatie. In de praktijk is een grondige mechanische reiniging waarschijnlijk van groter belang dan een antibiotische sterilisatie van de darm.

INTRATHORACALE COLONINTERPOSITIETECHNIEK VAN WATERSTON

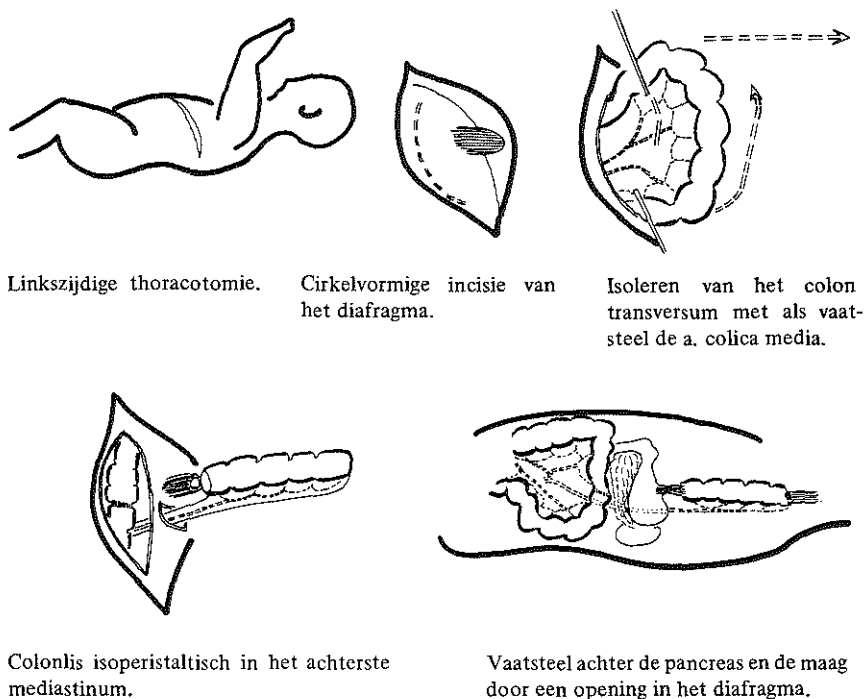


Fig. 3,3

Techniek volgens Waterston (Fig. 3,3).

Het colon transversum en descendens zijn meest geschikt om als oesophagusplastiek te worden gebruikt (Waterston, 1964; Soave, 1972). Hierbij wordt een linkszijdige thoracotomie in de zevende intercostaalruimte verricht.

Het colon transversum wordt via een halfcirkelvormige incisie in het diafragma bij zijn aanhechting aan de ribben bereikt. Een voldoende lang stuk van het colon transversum wordt geïsoleerd met de arteria colica sinistra als vaatsteel. Hierdoor komt het transplantaat isoperistaltisch in de thorax te liggen.

In enkele gevallen blijkt het gemakkelijker, de arteria colica media te mobiliseren. Het transplantaat wordt dan wel in antiperistaltische richting in de thorax geplaatst. De ervaring leert echter dat de segmentaire contracties van het colon traag zijn zodat ze geen invloed hebben op de voedselpassage in de thorax. Door een nieuwe incisie in het diafragma, dorsaal van de hiatus oesophageus, wordt het transplantaat in het achterste mediastinum gebracht en dorsaal van de longhilus in de linker pleuraholte geplaatst.

Eerst wordt het colontransplantaat met de distale oesophagusstomp geanastomoseerd door twee rijen geknoopte zijden hechtingen (5x0). De nervus vagus en de crurae van de hiatus oesophageus worden zo min mogelijk gelaedeerd.

Indien de vascularisatie van het colontransplantaat voldoende blijkt, wordt aansluitend de proximale oesophagus-colonanastomose verricht. Het stoma van de oesophagus wordt links uit de hals tot diep onder de mediale kop van de musculus sternocleidomastoideus vrijgeprepereerd. Met een stompe klem wordt daarna — achter het sternoclaviculaire gewricht — een tunnel tot in de bovenste thoraxapertuur links gemaakt. De ingangplaats in de thorax wordt zeer zorgvuldig gekozen: mediaal en ventraal van de arteria subclavia. Er wordt voor gemaakt de linker nervus vagus en de vena anonyma niet te laederen. De opening boven in de thorax wordt daarna met Hegar's dilators verbreed, zodat het colontransplantaat ongehinderd tot boven de clavicula kan doorgetrokken worden. Het bindweefsel van de proximale oesophagusstomp moet zoveel mogelijk verwijderd worden en het teveel aan colontransplantaat wordt op de juiste lengte afgeknipt. De proximale oesophagus-colonanastomose wordt in de hals met één rij geknoopte zijdehechtingen (5x0) aangelegd.

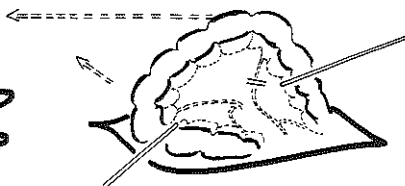
Als de vascularisatie van de colonlis dubieus is wordt het proximale colongedeelte eerst links in de halshuid gehecht. Het voordeel van deze techniek is, dat men dan de vascularisatie van het transplantaat in de eerste weken gemakkelijk kan beoordelen. Indien de darm voldoende vitaal lijkt kan de proximale anastomose in een tweede zitting plaatsvinden.

Het voordeel van de coloninterpositie in het achterste mediastinum is dat de distale stomp kan worden bewaard, zodat de gastro-oesophageale sfincter een goede bescherming voor het colontransplantaat vormt tegen de zure reflux vanuit de maag. Het tweede voordeel is dat het transplantaat een rechtlijnige verbinding verzekert tussen beide oesophagusstompen en niet slingerend, om de trachea heen, naar het proximale deel toeloopt.

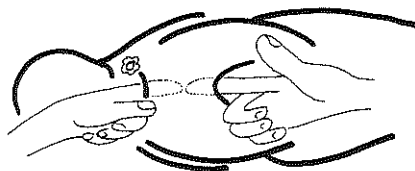
RETROSTERNALE COLONINTERPOSITIETECHNIEK VAN GROSS



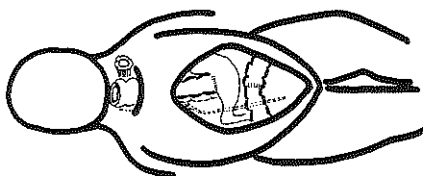
Mediale laparotomie



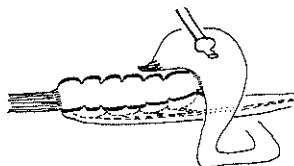
Isoleren van het colon transversum met als vaatsteel de a. colica media.



Retrosternale tunnel.



Colonlis antiperistaltisch in het retrosternale mediastinum.



De vaatsteel wordt achter de maag door een opening in het diafragma geleid.

Fig. 3,4

Techniek volgens Gross (Fig. 3,4).

Bij deze oesophagoplastiek is een thoracotomie niet noodzakelijk. Via een mediale laparotomie wordt het colon transversum geïsoleerd. De arteria colica sinistra of de arteria colica media dient als vaatsteel. Door stompe dissectie met de vingers – enerzijds vanuit een dwarse incisie boven het manubrium sterni en anderzijds vanuit de buikholte – kan een retrosternale tunnel worden gecreëerd, waarlangs het colontransplantaat tot boven in de hals wordt gebracht. Het retrosternale traject moet tweemaal de diameter van het transplantaat hebben. Het colontransplantaat wordt met de vaatsteel achter de maag geleid, waartoe het ligamentum hepatogastricum wordt gekliefd. De doorgang in het diafragma

wordt zeer ruim gemaakt, tot driemaal de diameter van het transplantaat (Gross, 1970).

De anastomose tussen het colontransplantaat en de ventrale zijde van de maag wordt reeds tijdens de eerste operatie met een tweerijige naad van geknoopte zijde (5x0) gelegd. Gewoonlijk wordt het proximale colonstoma eerst in de hals gehecht om de vascularisatie te beoordelen.

In een tweede zitting — enkele weken later — wordt de proximale oesophagus met het colontransplantaat verbonden. De bovenste slokdarmstomp wordt uit de hals vrijgeprepareerd en de linker musculus sternocleidomastoideus, sternohyoïdeus en sternothyreoïdeus worden gekliefd om een ruime passage voor het colon mogelijk te maken. De anastomose gebeurt met een dubbele rij geknoopte zijden hechtingen (5x0). Gewoonlijk wordt een kleine drain in de halswond achtergelaten. Indien naadlekkage ontstaat draineert deze via een cutane fistel en ontstaat er geen mediastinitis (Fig. 3,4).

Gedurende de eerste postoperatieve dagen geeft men alleen parenteraal vocht. Een afhanginge maagsonde houdt de maag leeg. Zeven dagen na een geslaagde colontransplantatie wordt een contrastonderzoek verricht. Indien geen lekkage wordt aangetoond kan met sondevoeding begonnen worden. Na uitbreiding van de orale voedselopname kan de gastrostomiesonde enkele maanden later verwijderd worden. De opening sluit zich meestal spontaan.

Andere mogelijkheden.

Ook het rechter colon kan, samen met de laatste 5 cm van het ileum als transplantaat gebruikt worden (Holder en Ashcroft, 1966; White, 1970). Als vaatsteel neemt men dan de arteria colica media. Het nadeel van deze procedure is echter dat de ileocoecaalklep een vlotte passage van vast voedsel vertraagt. Verder bevat het mesenterium van het coecum meer vetweefsel, zodat de retrosternale tunnel veel breder moet zijn.

In vroegere jaren werd de subcutane coloninterpositie toegepast (Gross, 1953; Petrov, 1964). De passage in deze subcutane lis was echter zeer langzaam en het resultaat was weinig aesthetisch. Om deze redenen werd bij sommige patienten het subcutane transplantaat in een tweede zitting retrosternaal gebracht (Petrov en Sitnik, 1972).

Grote bijval heeft tegenwoordig de omgekeerde buismaagconstructie volgens Heimlich, 1959; Sanders, 1962; Cohen, 1970; Giuli, 1972, Wilkinson, 1972. Zij gebruiken hiervoor de grote curvatuur van de maag. De buis wordt prepylorisch losgemaakt en blijft ter hoogte van het cardiagebied aan de rest van de maag bevestigd. De arteria en vena gastrolialis en de venae en arteriae gastricae breves worden daarbij niet onderbroken. Op deze wijze kan de top van de buis de hals bereiken.

4. Jejunumplastiek.

Wanneer een coloninterpositie om een of andere reden niet kan plaats vinden, kan de dunne darm gebruikt worden om de oesophagus te vervangen. Het vervaardigen van een voldoende lange jejunumlis is moeilijk, omdat de bloedvaten hier niet zulke mooie arcaden vormen als bij het colon (Petrov, 1959; Ferrer et al., 1969; Dave et al., 1972).

De operatie wordt via een mediale bovenbuiksincisie verricht. Het proximale deel van de dunne darm wordt gemobiliseerd, waarbij de eerste drie tot vier arcaden worden meegenomen. Voldoende mesenterium moet derhalve omhoog gebracht worden om de arteriële en veneuze collaterale circulatie vanuit de vierde en vijfde arcade niet te onderbreken. De jejunumlis wordt met de vaatsteel via een opening in het mesocolon achter de maag naar retrosternaal gebracht. Het verdere beloop van de operatie is identiek aan dat bij de retrosternale coloninterpositie.

De anastomose met de maag wordt E-T-S op de achterwand aangelegd, terwijl de andere zijde van de jejunumlis eerst in de hals wordt gehecht voor controle van de vitaliteit. Veertien dagen later wordt ook dit stoma met het proximale oesophagusdeel in de hals verbonden.

5. Huidbuisplastiek.

Vroeger werd de huidbuisplastiek gebruikt ter vervanging van de slokdarm (Birscher, 1907; Ivy et al., 1948). Toen de intrathoracale coloninterpositie in zwang kwam werd deze techniek praktisch niet meer toegepast en zij wordt nu alleen gebruikt bij patientjes bij wie zowel de colon- als de jejunuminterpositie is mislukt.

IV. POSTOPERATIEVE BEHANDELING

Na de operatie dienen de kinderen naar een afdeling voor bijzondere postoperatieve zorg overgeplaatst te worden. Extubatie vindt slechts plaats wanneer het kind volledig wakker is, terwijl alles klaar moet staan om zo nodig reïntubatie mogelijk te maken. Oedeem van de tracheamucosa, soms met collaps of impressie van de slappe trachea-achterwand, maken langdurige intubatie vaak noodzakelijk. Premature kinderen moeten steeds in een isolette met extra zuurstof en een hoge vochtigheidsgraad verpleegd worden.

De taai secreties in de oropharynx worden frequent met enkele druppeltjes fysiologisch zout verdund en vervolgens behoedzaam met een cathetertje uitgezogen. Voorzichtigheidshalve wordt dit niet dieper dan tien centimeter inge-

schoven, tenzij onder directe visie. Anders bestaat het gevaar dat de sonde in de oesophagus komt en dat de anastomose gelaedeerd wordt. Haight (1969) druppelt systematisch een penicilline-oplossing in de trachea. Holder (1966) gebruikt liever acetylcysteïne en Hellings et al. (1958) 'Alevaire'® om het secreet in de oropharynx en de trachea te verdunnen.

De preoperatieve antibiotische therapie wordt onder bacteriologische controle voortgezet.

Aan de hand van de bloedgaswaarden wordt een respiratoire acidose zoveel mogelijk voorkomen en behandeld (Swenson, 1969). Bij respiratoire insufficiëntie of longoedeem tengevolge van geaspireerd maagzuur wordt opnieuw geïntubeerd en wordt de patient verder beademd. Hoewel enkele auteurs een vroegtijdige tracheotomie adviseren, wordt dit over het algemeen slechts in hoge noodzaak verricht. De thoraxdrain wordt continu afgezogen en na vier dagen verwijderd, indien er zich geen tekenen van naadlekkage voordoen. White (1970) verwijdert de thoraxdrain reeds na 48 uur. Holder et al. (1966) pleiten er voor op zijn minst gedurende tien dagen te draineren om een pyopneumothorax door een late naadlekkage te voorkomen.

Dagelijks wordt de longontplooiing radiologisch gecontroleerd. Manifesteert zich toch een naadlekkage of een pneumothorax dan wordt de thoraxdrain opnieuw ingebracht en gedurende enkele weken afgezogen.

Het infuus wordt de eerste 24 uur beperkt gehouden wegens het gevaar voor overvulling en longoedeem (1,5-2 ml/kg/uur). Wanneer zich geen neussonde in de oesophagus bevindt, wordt reeds vanaf de tweede dag in beperkte mate met orale voeding begonnen. Indien een neussonde of gastrostomie aanwezig zijn kan gemakkelijk sondevoeding worden gegeven, zodat het infuus na enige dagen verwijderd kan worden.

Deel 2: EIGEN PATIENTEN

I. PREOPERATIEVE MAATREGELEN

Na een korte voorbereiding wordt de patient liefst zo snel mogelijk geopereerd.

Het routineonderzoek van het bloed omvat: de bepaling van haemoglobinegehalte, haematocriet, leucocyten, bloedgroep en rhesusfactor, bloedings- en stollingstijd, serumbilirubinegehalte, lever- en nierfunctietesten, electrolyten- en serumcalciumgehalte. Zo spoedig mogelijk worden vitamine K (2 mg i.m.) en vitamine C toegediend en, op indicatie, eveneens calcium en parathormoon. Wisseltransfusies wegens rhesus-antagonisme of hyperbilirubinaemie vinden indien nodig eerst plaats.

Onze patienten worden preoperatief in rugligging verpleegd, hetzij horizontaal, hetzij in anti-Trendelenburghouding. De extremiteiten worden hierbij uit praktische overwegingen vastgebonden. Op die manier hoeft het schedelinfuus of de venasectie niet al te dikwijls te worden hersteld. Wisselliggingen gebeuren om het uur samen met een zeer intensieve fysiotherapeutische begeleiding. Antibiotica (penicilline, streptomycine of kanamycine) werden aanvankelijk systematisch toegediend, maar later (vanaf 1971) alleen op indicatie, wanneer zich tekenen van infectie voordeden.

Bij een bestaande hyperbilirubinaemie wordt de patient eerst onder een ultravioletlamp geplaatst om de bilirubinespiegel te doen dalen.

Een spoedgastrostomie wordt bij onze patienten niet verricht. De voorkeur wordt gegeven aan reconstructie van de oesophagus binnen 24 uur na opname, vanzelfsprekend na een zorgvuldige voorbereiding.

Tijdens de operatie wordt een polyethyleen neussonde door de oesophagus tot in de maag gebracht, zodat ook postoperatief een gastrostomie kan worden vermeden.

II. ANAESTHESIE

De operatie vindt in linker zijligging en onder algemene narcose plaats. Als premedicatie wordt atropine 0,05-0,1 mg/kg gegeven. Intratracheale intubatie gebeurt na inductie van de narcose met zuurstof, lachgas en halothane onder een kapje.

Er wordt zorg voor gedragen dat de gesiliconeerde polyvinyl-chloride tracheabuis niet te diep wordt ingebracht en daardoor één van de twee hoofdbronchi afsluit.

De intraveneuze vochttoediening wordt aan de krappe kant gehouden wegens het gevaar voor longovervulling. Het verloren gegane bloed wordt gesubstitueerd.

III. OPERATIEVE BEHANDELING

A. Primaire oesophagusreconstructie.

In totaal konden 122 van de 161 patiënten een oesophagusreconstructie ondergaan.

De tractie op de anastomose was onderling verschillend: bij 45 van hen was er geen, bij 43 slechts een geringe en bij 34 een ernstige tractie aanwezig. Het is niet verrassend dat de mortaliteit bij de patiënten met een moeilijke anastomose hoog was (53%) in vergelijking met de patiënten waar een geringe (30%) of geen tractie (34%) bestond (Fig. 3,7 op pag. 73).

Bij 103 van de 122 patiënten kon de anastomose *primair* E-T-E worden aangelegd en bij 16 patiënten werd een primaire E-T-S anastomose verricht. De overige drie ondergingen na een behandeling in verschillende stappen een *secundaire* anastomose (zie pag. 71).

Van 1948 tot 1954 en opnieuw vanaf 1972 werd de operatie extrapleuraal verricht. Van 1954 tot 1972 werd uitsluitend transpleuraal gewerkt.

E-T-E éénrijige anastomose.

Bij 99 patiënten van het atresie-type C en bij 4 van het type D werd een eenvoudige primaire E-T-E anastomose verricht met één enkele rij van 6 tot 8 geknoopte zijden hechtingen (5x0). Van de 99 'type C' kinderen behoorden 14 tot kansgroep A, 43 tot groep B en 42 tot groep C.

De overige 4 patiënten met atresie-type D behoorden tot kansgroep B.

**METHODE EN RESULTAAT VAN DE BEHANDELING VAN 161 PAT. PER ATRESIE-
TYPE NAAR VERDELING IN KANSGROEPEN**

Type	Behandelingsmethoden	Kansgroepen						Gezamenlijk	
		A	†	B	†	C	†		
		Totaal		Totaal		Totaal		Totaal	†
"A"	niet behandeld					1	1	1	1
	C.O.G.S.					2	2	2	2
	later: colon	3	1			1	1	4	2
	jejunum			1				1	
	huidbuis					1		1	
	G.S. en Howard-dilataties			1	1			1	1
		3	1	2	1	5	4	10	6
"B"	C.O.G.S. en prox.fist.res.					1	1	1	1
						1	1	1	1
"C"	niet behandeld					4	4	4	4
	alleen voorbereid voor oper.			1	1	2	2	3	3
	G.S. zonder fist.res.					2	2	2	2
	fist.res. + How.dil. + colon			1				1	
	C.O.G.S. zonder fist.res.					2	2	2	2
	fist.res.			2	2	8	5	10	7
	later sec. E-T-E	2				1		3	
	colon	1		4		1		6	
	prim. E-T-E	14	2	42	12	39	26	95	40
	later colon			1	1	2	1	3	2
	jejunum					1		1	
	prim. E-T-S	6		5	1	3	2	14	3
	later colon			1				1	
		23	2	57	17	65	44	145	63
"D"	prim. E-T-E			4	1			4	1
	prim. E-T-S			1				1	
				5	1			5	1
Totaal		26	3	64	19	71	49	161	71

Fig. 3,5

E-T-S éénrijige anastomose.

Vanaf 1970 tot 1972 werden 16 patienten (15 atresie-type C en 1 type D) met een primaire E-T-S anastomose behandeld. Zes van de 15 'type C' be-

hoorden tot kansgroep A, 6 tot groep B en 3 tot groep C. De ene 'type D' patient behoorde tot kansgroep B.

B. Behandeling in verschillende stappen.

Lichte pneumonie, prematuriteit, hyperbilirubinaemie, zelfs de combinatie met ernstige congenitale afwijkingen zijn voor ons geen contra-indicatie om toch, waar dit mogelijk is, na slechts een '*kort uitstel*' van operatie en 24 uur voorbereiding, een primaire anastomose te verrichten.

De behandeling in diverse stappen met '*lang uitstel*' van operatie, zoals voorgesteld door Holder et al. (1966) waarbij de definitieve slokdarmcorrectie voor alle patienten van de risicogroep C 4 tot 6 maanden wordt uitgesteld, wordt door ons niet gevolgd. Alleen op indicatie — te korte oesophagussegmenten of te slechte kwaliteit van de distale oesophagusstomp — beperkte de operatie, die onder algemene narcose wordt uitgevoerd, zich tot het onderbinden, doorsteken of reseceren van de distale fistel. In de hals wordt dan een speekselfistel en in de maag een voedingsfistel aangelegd. Er worden geen zilveren clips gebruikt om de stomp te markeren of hem aan de prevertebrale fascie te fixeren.

Het spreekt vanzelf dat bij patienten, die in een zo slechte conditie verkeren dat zelfs narcose gevaarlijk is, alleen een gastrostomie onder locale anaesthesie wordt aangelegd.

Bij 42 van de 161 patienten was geen primaire oesophagusreconstructie mogelijk. Bij 25 kinderen bleek de afstand tussen beide oesophagusstompen tijdens de operatie te groot te zijn (21 type C; 4 type A). Bij de 4 overige patienten met atresie-type A en bij de ene patient met type B werd terecht van een exploratieve thoracotomie afgezien. Door het vooronderzoek was het reeds duidelijk geworden dat er geen distale tracheo-oesophageale fistel bestond en dat de distale oesophagusstomp weinig ontwikkeld was. Bij 20 van de patienten met atresie-type C werd de distale fistel bij deze eerste ingreep gerececeerd of onderbonden. Bij de eenentwintigste patient werd de fistel niet gevonden.

Een C.O.G.S. werd aangelegd bij 30 patienten (8 type A, 1 type B, 21 type C), terwijl 2 patienten (1 type A, 1 type C) een gastrostomie kregen en aansluitend Howard-dilataties van het proximale oesophagusdeel ondergingen.

De tien overige patienten waren te ziek om een grote operatie te ondergaan en zijn allen overleden.

Vier van hen overleden snel na opname in het ziekenhuis alvorens enige therapeutische maatregel kon worden getroffen. Drie andere kinderen (1 van kansgroep B en 2 van kansgroep C) overleden tijdens de preoperatieve voorbereiding. Twee patienten (kansgroep C) kregen een gastrostomie; zij stierven spoedig nadien. Bij één patient (kansgroep C) met multiple misvormingen werd van operatieve behandeling afgezien.

1. Secundaire anastomose.

Bij 3 patienten kon na een procedure in verscheidene stappen een secundaire éénrijige E-T-E anastomose worden verricht. De thoracotomie vond transpleuraal plaats met de bedoeling de kwaliteit van de distale stomp te beoordelen. Omdat de lengte en de wanddikte hiervan verbeterd waren, werd van het oorspronkelijke plan, een coloninterpositie te verrichten, afgezien. De proximale oesophagus werd uit de hals vrijgemaakt en met de distale oesophagus end-to-end en éénrijig geanastomoseerd. Bij één van deze patienten werd het proximale segment uit de hals vrijgeprepareerd met meenemen van een kleine huidmanchet die diende om de afstand tussen de twee stompen te overbruggen.

2. Howard-dilataties.

In onze groep patienten zijn er 2 (behorende tot kansgroep B) behandeld met Howard-dilataties.

De eerste patient (type C) onderging na thoracotomie een resectie van de distale tracheo-oesophageale fistel. Een gastrostomie werd aangelegd, waarna met het dagelijks oprekken van de proximale blinde zak werd begonnen. Na een behandeling van twee maanden was het bovenste oesophagusdeel 2,5 cm langer geworden. Bij rethoracotomie echter kon de distale stomp niet meer teruggevonden worden. Onverrichterzake werd de thorax opnieuw gesloten en werd een speekselfistel in de hals aangelegd. Op de leeftijd van 7 maanden werd tenslotte een coloninterpositie verricht.

Bij de tweede patient (met atresie-type A) werd enkel een gastrostomie verricht. Het proximale segment werd continu afgezogen en tweemaal per dag met een kwiksonde opgerekt. Tijdens één van de dilataties ontstond een perforatie van de oesophagus. Het kind is aan de gevolgen hiervan binnen een uur overleden. Het vertoonde een bilaterale pneumothorax.

3. Coloninterpositie.

Wanneer de patienten met een behandeling in verscheidene stappen en een C.O.G.S. het gewicht van 6 kg bereikten (omstreeks de leeftijd van 8 maanden) en geen bronchopneumonie hadden, werd overgegaan tot een oesophagoplastiek door interpositie van een colonlis. Dit gebeurde bij 6 patienten van het type A en 7 patienten van het type C.

Bij 5 andere patienten van het type C mislukte de primaire anastomose (naadlekkage, stenose, brachy-oesophagus). De proximale en distale oesophagusstompen werden gesloten en een voedingsgastrostomie alsmede een halsspeeksel-

fistel werden aangelegd. Na een achttal maanden werd ook bij hen een oesophagoplastiek verricht, met behulp van een colonlis.

Van deze 18 patienten ondergingen 10 een intrathoracale coloninterpositie volgens Waterston en 8 werden geopereerd volgens de retrosternale techniek van Gross.

4. Jejunuminterpositie.

Bij 3 van onze patienten (1 patient van risicogroep A, atresie-type C; 1 patient van risicogroep B, type A en 1 patient van risicogroep C, type A) mislukte de coloninterpositie, die later door een jejunumtransplantatie diende te worden vervangen.

5. Huidbuisplastiek.

Bij één patient van het atresie-type A (kansgroep C) mislukten achtereenvolgens zowel de colon- als de jejunuminterpositie. Het kind kreeg tenslotte een gedeeltelijke antethoracale huidbuisplastiek met een transsternale verbinding naar de rest van de geïnterponeerde jejunumlis.

IV POSTOPERATIEVE BEHANDELING

Alle patienten worden op een afdeling voor bijzondere postoperatieve zorg in een isolette gelegd. Zij ontvangen door speciaal hiervoor getraind personeel de verdere verzorging zoals deze in het algemene deel beschreven werd (zie pag. 65).

Daar alle patientjes een neussonde hebben kan vrij snel op normale voeding worden overgegaan en hoeft minder vocht per infuus te worden toegediend (Fig. 3,6). Na een zevental dagen wordt de oesophagus radiologisch gecontroleerd en indien geen naadlekkage wordt aangetoond kan de orale voeding beginnen.

VOEDINGSSCHEMA NA OESOPHAGUSATRESIEOPERATIE

Dag	Totale dosis ml/kg/dag	Geboorte- tijdstop	Aard van de voeding
0	35		glucose 5% per infuus
1	40		glucose 5% waarvan 12 x 2 ml per sonde
2	50		glucose 5% + 20 x 2 ml Alm.M2* per sonde
3	60		glucose 5% + 20 x 4 ml Alm.M2) per sonde
4	70		glucose 5% + 20 x 6 ml Alm.M2 per sonde
5	80		glucose 5% + 20 x 8 ml Alm.M2 per sonde
6	100		glucose 5% + 20 x 10 ml Alm.M2 per sonde
7	120		glucose 5% + 20 x 12 ml Alm.M2 per sonde (of 12 x 20 ml Alm.M2)
8	140		glucose 5% + 20 x 15 ml Alm.M2 per sonde (of 12 x 25 ml Alm.M2)
9	150	à terme	glucose 5% + 10 x 35 ml Alm.M2 per sonde
	160	{ prematuur dysmatuur }	
10	150	à terme	glucose 5% + 10 x 40 ml Alm.M2 per sonde
	180	{ prematuur dysmatuur }	
11	150	à terme	glucose 5% + 10 x 45 ml Alm.M2 per sonde
	200	{ prematuur dysmatuur }	

* Indien de slikfoto's de 7de dag na operatie goed zijn: 5 ml per os per dag opklimmen.

Fig. 3,6

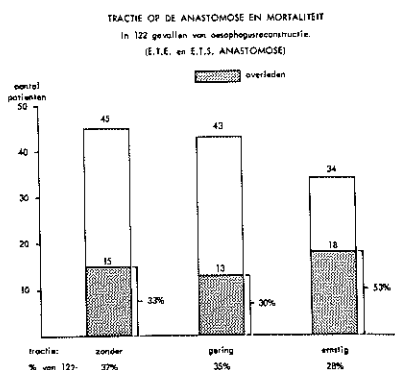


Fig. 3,7

Hoofdstuk 4

POSTOPERATIEVE VERWIKKELINGEN

Het is gelukkig geen zeldzaamheid dat het postoperatieve beloop door geen enkele bijzonderheid gekenmerkt wordt, dat het kind vlot herstelt en zich ook goed ontwikkelt. Meestal betreft het in dat geval voldragen baby's, behorende tot 'kansgroep A'.

In tegenstelling hiermee kunnen zich echter ook vele en ernstige moeilijkheden voordoen, niet alleen op 'chirurgisch', maar evenzeer op 'anaesthesiologisch' en 'intern' gebied. Bronchopneumonie, langdurige parenterale voeding, sepsis, prematuriteit, congenitale defecten, hyperbilirubinaemie en scleroedeem behoren tot de meest voorkomende hiervan. Daarbij spreekt het vanzelf dat het vooral 'kansgroep C-zuigelingen' zijn, die ons voor de grootste problemen stellen.

In dit hoofdstuk willen wij ons echter beperken tot de postoperatieve verwikkelingen, die meer chirurgisch zijn. Wij kunnen deze in twee groepen onderbrengen. Enerzijds onderscheiden wij de complicaties die van de kant van de slokdarm kunnen optreden (I). Hierbij worden de problemen na colon- of jejunuminterpositie en na huidbuisplastiek afzonderlijk in beschouwing genomen (II). Anderzijds nemen de respiratoire moeilijkheden een zeer belangrijke plaats in (III). Op de operatieve correctie der begeleidende misvormingen zullen wij in dit hoofdstuk ook niet dieper ingaan.

Bij elke nieuwe complicatie zullen wij achtereenvolgens de gegevens der literatuur en de bevindingen bij onze eigen patienten bespreken.

I. VERWIKKELINGEN VAN DE KANT VAN DE SLOKDARM

Naadlekkage, recidiverende tracheo-oesophageale fistel, strictuur- of divertikelvorming, ontstaan van een oesophago-pleurale fistel, peristaltiekstoornissen en een hernia van de hiatus oesophageus vormen de belangrijkste problemen in deze groep.

A. Naadlekkage.

1. Voorkomen.

Vooraf de tweede, maar ook nog de derde en vierde dag na de operatie zijn berucht voor het ontstaan van een dikwijls fatale lekkage van de oesophagusnaad (Livaditis et al., 1969). Ook later, omstreeks de zesde dag, kan de anastomose losgetrokken worden bij manipuleren van het kind of bij te diep uitzuigen van de pharynx. Het voorkomen van naadlekkage wordt in de literatuur als volgt aangegeven: Rehbein, 1961: 13,3%; Holder et al., 1964: 16,7%; Livaditis et al., 1969: 16,5%; Daum, 1970: 6,7%; Slim, 1970: 15%; Soave, 1972: 17%.

2. Oorzaken.

Naaddehiscentie kan ontstaan door zeer verschillende oorzaken, zoals: tractie op de anastomose, slechte bloedvoorziening van de distale oesophagusstomp, een groot verschil in diameter tussen proximale en distale oesophagusdelen, trauma van het weefsel zowel tijdens de operatie zelf als bij manipulaties nadien.

a. Tractie.

Eén der basisregels van de heilkunde stelt dat een anastomose, gelegd onder spanning grote kans op lekkage geeft. Het weefsel wordt daar, waar de hechtingen werden gelegd, necrotisch zodat deze uitscheuren. Meer nog dan voor andere structuren geldt dit voor de oesophagus, die slechts uit zachte weefsels (mucosa, submucosa en muscularis) is opgebouwd en een stevige serosa mist. Het spreekt dan ook vanzelf dat, wil men een anastomose zonder tractie bekomen, proximale en distale stomp voldoende ruim uit hun omgeving dienen vrijgemaakt te worden. In de gunstigste gevallen is het daarbij voldoende om slechts enkele centimeters vrij te prepareren. Soms echter eindigt de proximale stomp tamelijk hoog en moet hij tot ver in de hals uit zijn omgevende structuren worden losgemaakt. Prepareert men daarbij ook de distale oesophagusstomp vrij met onderbinden van de arterietakjes uit de aorta, dan lukt het zonder moeite een defect van 2,5 tot 3 centimeter te overbruggen (Sandblom, 1948; Gross, 1964; Swenson, 1969; Waterston, 1972). Het is echter duidelijk dat hierdoor de circulatie weer in gevaar komt.

Lijkt er desondanks nog teveel tractie te bestaan, dan doet men er beter aan, geen primaire anastomose te leggen doch tot een behandeling in verschillende stappen over te gaan.

b. Verminderde circulatie.

De kwaliteit van de vascularisatie bepaalt de snelheid waarmee de twee delen van de oesophagus aan elkaar zullen groeien. De tere *distale* stomp ontvangt zijn bloed in hoofdzaak via de takjes van de aorta, de arteria phrenica en de arteria gastrica sinistra (Lister, 1964). In de praktijk blijkt dat men de aortatakjes wel straffeloos mag onderbinden, indien men ervoor zorgt daarbij de muscularis te sparen, daar de collaterale circulatie zich hierin bevindt. De circulatie vanuit de arteria thyreoidea inferior lijdt nauwelijks onder een ruime mobilisatie van het *proximale* gedeelte van de slokdarm.

c. Trauma.

De top van de distale oesophagus is papierdun en het spreekt dan ook vanzelf dat het geringste mechanische trauma de weefsels verregaand laedeert. Swenson (1969) en Koop (1971) verrichten hun operaties daarom zo atraumatisch mogelijk. Hiertoe plaatsen zij enkele teugels in het distale deel en vermijden op die manier elke manipulatie met instrumenten.

Ook met de blijvende neussonde, die peroperatief wordt ingebracht, is niet iedereen even gelukkig. Zij irriteert namelijk de mucosa en veroorzaakt hierdoor oedeem en stenose. Bovendien wijzen proeven bij konijnen uit dat de slokdarm, bij verhogen van zijn intraluminaire druk op de zevende dag na operatie, veel sneller perforereert indien het dier een neussonde heeft (Borgström en Lindt, 1959). Humphreys, Koop en Holder gebruiken dan ook nooit een verblijfsonde, maar verrichten liever bij alle patienten een gastrostomie.

d. Disproportie tussen de beide oesophagusdelen.

Een groot verschil in diameter tussen de bovenste en onderste stomp verhoogt begrijpelijkerwijze de kans op lekkage.

e. Respiratoire moeilijkheden.

Grote respiratoire moeilijkheden die met hoesten, ademnood en heftige ademhalingsbewegingen gepaard gaan, zijn er vaak de oorzaak van dat de anastomose gedeeltelijk losraakt. De intrapleurale drukschommelingen, die bij het kind tijdens een normale ademhaling ongeveer 10 cm water bedragen, nemen in deze omstandigheden zeer sterk toe. Bovendien is, tengevolge van longaandoeningen (oedeem, infectie) en luchtwegobstructie (aspiratie), de pulmonale weerstand tegen inspiratoire ontplooiing dermate groot, dat de intrapleurale drukschommelingen waarden tot 120 cm water en meer bereiken (Okmian, 1964). Dit betekent echter dat ook de andere intrathoracale organen telkens weer de invloed van deze hoge drukverschillen moeten ondergaan. Het zal dan ook niemand verbazen dat de nog zwakke anastomose hieraan geen weerstand kan bieden, zodat naaddehiscentie optreedt.

f. Iatrogene oorzaken.

Niet zelden wordt de anastomose in het postoperatieve stadium door onvoorzichtig uitzuigen van de keelholte losgetrokken. Wij wezen hier reeds op in een vorig hoofdstuk (zie pag. 65).

Een zeer moeilijk probleem vormen verder de vrij nauwe stenosen die al spoedig na de operatie kunnen ontstaan. Het is niet gemakkelijk om in deze gevallen zijn therapeutische houding te bepalen. Afwachten betekent misschien, het lumen de kans geven om helemaal dicht te schrompelen. Oprekken daarentegen houdt steeds het risico in dat de suture door een te hoge druk wordt losgescheurd of dat bij die gelegenheid een necrotisch weefselpropje uit de wand wordt gedrukt.

3. Symptomen van naadlekkage.

Het klinische beeld varieert al naargelang de lekkage zich kort na de operatie of pas laat manifesteert. Tevens maakt het verschil of de pleuraholte tijdens de ingreep wel of niet geopend werd.

In de *eerste drie dagen* na de operatie is er in het mediastinum nog nauwelijks enige fibreuze organisatie ontstaan. Treedt in deze periode lekkage op, dan zal, ingeval van *extrapleurale* operatie, de waterige slokdarminhoud zich hier min of meer verspreiden en een diffuse mediastinitis teweegbrengen (Rehbein, 1959).

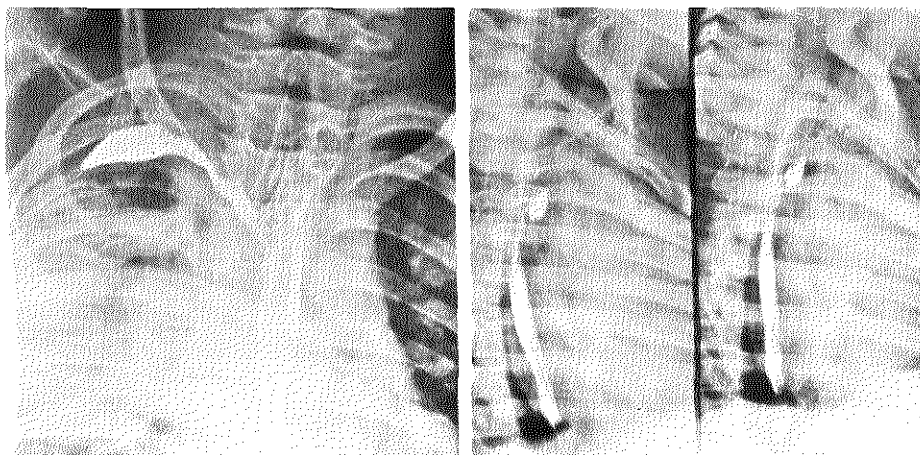


Fig. 4,1 a. Oesophago-cutane fistel als gevolg van een vroege naadlekkage na extrapleurale oesophagusreconstructie.
b. Late naadlekkage na een secundaire oesophagusanastomose.

De symptomen laten dan ook niet lang op zich wachten. De ademhaling wordt vrij acuut slecht (tachypnoe en ademnood), alarmerende tekenen van sepsis (shock, tachycardie en achteruitgang van de algemene toestand) treden op. Indien hij goed functioneert, ziet men uit de thoraxdrain speeksel, dikwijls ook luchtbellen sijpelen. Was de drain verwijderd, of is hij verstopt, dan loopt het vocht uit de operatiewond zelf, die hierdoor ontsteekt (Fig. 4,1a). Ingeval de operatie *transpleuraal* werd verricht, zal het eerste symptoom van lekkage veeleer een acute spannings- en pyopneumothorax zijn. Zonder onmiddellijke en adequate behandeling voert deze toestand heel snel tot een ernstige dyspnoe en eindigt onherroepelijk met de dood (Fig. 4,2).

Rond de *zesde tot achtste dag* daarentegen zijn de mediastinale structuren reeds grotendeels verkleefd. Een lek zal nu tot een meer locale infectie aanleiding geven, die zich gemakkelijk tot een abces zal afkapselen. De tekenen van mediastinitis zijn geringer en de algemene toestand is meestal niet zo slecht (Fig. 4,1b).

Is tenslotte *fistelvorming* naar de trachea het onmiddellijke gevolg van een naaddehiscentie, dan staan de verschijnselen van de hierdoor veroorzaakte bronchopneumonie meer op de voorgrond.

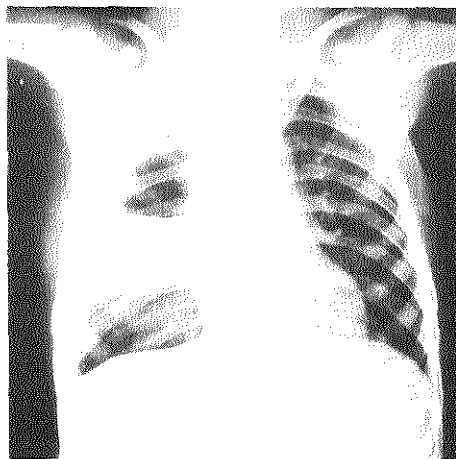


Fig. 4,2 Pyopneumothorax door naadlekkage na transpleurale operatie.

4. Diagnose.

In alle gevallen van lekkage blijft de peroperatief ingebrachte thoraxdrain schuimig vocht, later pus en speeksel produceren. Dient men nu peroraal methyleenblauw toe, dan ziet men dit weldra via de drain verschijnen.

Op de thoraxfoto is het mediastinum bij naadlekkage na een extrapleurale operatie meestal duidelijk verbreed. Soms zijn vochniveau's aantoonbaar.

Na een transpleurale operatie krijgt men ernstiger afwijkingen te zien. Werd de diagnose al heel vlug vermoed, dan toont de foto een volledige sluiting van de rechter long (kant van de operatie). Spoedig verslechtert de toestand en op de voorachterwaartse opname ziet men nu duidelijk het beeld van een pyopneumothorax (Fig. 4,2).

Peroraal òf via de neussonde toedienen van contrast bewijst onweerlegbaar de diagnose: het contrast verspreidt zich buiten het slokdarmlumen. Deze methode van onderzoek mag, mits hiervoor wateroplosbaar contrastmiddel wordt gebruikt, ten alle tijde geschieden. Het verdient aanbeveling dit onderzoek systematisch uit te voeren alvorens met de orale voeding wordt begonnen.

5. Behandeling van naadlekkage.

Bij de therapie van deze complicatie zal men zijn handelen in eerste instantie richten naar de ernst van de klinische toestand.

Antibiotica in hoge doseringen (lieft op geleide van de gevoeligheid), vpleging in anti-Trendelenburghouding, gastrostomie met een afhangende en open sonde en stopzetten van alle perorale voeding zijn maatregelen die men zonder meer moet treffen (Holder et al., 1966). De voeding kan via een transpylorische sonde gegeven worden, anders dient zij parenteraal te geschieden (Kent, 1970).

Wanneer het kind zwaar ziek is, is deze benadering ontoereikend en ziet men zich genoodzaakt het vroegere operatiegebied opnieuw te exploreren. Blijkt hierbij dat het lek slechts klein is, dan kan men overwegen dit opnieuw te sluiten. Uit voorzorg kan men deze plaats nadien nog met een pleuraflap overhechten.

Is de anastomose echter over een vrij groot deel van haar omtrek gescheurd, dan moeten beide oesophagusdelen zonder meer opnieuw blind gesloten worden. Hierna worden een hals-speekselfistel en een voedingsgastrostomie volgens Stamm aangelegd ter voorbereiding van de latere coloninterpositie. Via deze gastrostomie kunnen twee slangetjes worden ingebracht, één dikkere teneinde decompressie van de maag te kunnen bewerkstelligen en aldus zure reflux te voorkomen en één dunnere voor voedseltoediening die voorbij de pylorus wordt geschoven.

Een acute spanningspneumothorax na een transpleurale operatie vereist een snelle behandeling in de vorm van drainage en voldoende krachtig afzuigen gedurende één à twee weken.

Bij mediastinitis na extrapleurale ingrepen is het meestal voldoende om de dorsale hechtingen van de thoracotomie te verwijderen en een drain (extrapleuraal) achter te laten. Hierna ziet men meestal de koorts en de verschijnselen

van sepsis verdwijnen. Verwijdert men de drain een veertiental dagen later, dan sluit de fistel zich bijna altijd spontaan (Haight, 1969).

Ook wanneer een abces aangetoond wordt is drainage aangewezen.

Eigen patienten.

Wij zagen lekkage optreden na primaire en secundaire anastomosen, na resecties wegens later ontstane stenosen, na colon- en jejunuminterpositie en na huidbuisplastiek (Fig. 4,3).

NAADLEKKAGE VAN DE ANASTOMOSE

Anastomose-type	Aantal patienten	Lekkage	Procent
Primaire	119	21	18%
(E-T-E)	(103)	(18)	(17%)
(E-T-S)	(16)	(3)	(19%)
Secundaire	3	2	67%
Na stenoserectie	14	2	14%
In de hals na coloninterpositie	18	18	100%
jejunuminterpositie	3	3	100%
huidbuisplastiek	1	1	100%

Fig. 4,3

a. Naadlekkage na een primaire anastomose.

Bij 21 van de 119 patienten van atresie-type C en D, die een primaire slokdarmreconstructie hadden ondergaan heeft zich een naaddehiscentie voorgedaan (18%). Het type van anastomose in aanmerking genomen, zagen wij bij 18 van de 103 patienten met een primaire éénrijige *eindelingse* anastomose (E-T-E), (waarvan 99 met atresie-type C en 4 met type D) en bij 3 van de 16 patienten met een primaire éénrijige *zijdelingse* anastomose (E-T-S) (15 met atresie-type C en één met type D) lekkage optreden.

De frequentie van 18% naadlekkage bij primaire oesophagusreconstructies stemt overeen met de getallen, die worden aangegeven door andere auteurs.

In totaal zijn 11 van deze 21 patienten met naadlekkage overleden (52%). Bij acht patienten was tractie de oorzaak van de naadlekkage en zes van deze acht zijn uiteindelijk overleden.

Behandeling.

Alle patiënten kregen de hierboven vermelde antibiotische therapie en werden adequaat verpleegd. Verder werden verschillende behandelingswijzen toegepast zoals hieronder in detail zal worden besproken.

(a) Bij zes patiënten werd een *C.O.G.S.* aangelegd, met sluiten van de proximale en distale oesophagusstomp. Hiervan zijn drie kinderen overleden:

- 1 op de leeftijd van 5 weken tengevolge van een maagperforatie door de voedingssonde. Dit wordt ook beschreven door Wilkinson (1965).
- 1, dertien dagen oud, wegens mediastinitis;
- 1 na acht dagen door lekkage van de distale oesophagusstomp.

De drie patiënten, die in leven bleven (twee met aanvankelijk een eindingse en één met een zijdelingse anastomose), ondergingen uiteindelijk een coloninterpositie.

(b) Bij twee patiënten werd alleen een *gastrostomie* aangelegd.

- 1 is op de dertiende dag overleden tengevolge van een uitgebreide mediastinitis;
- 1 herstelde, maar had zestien jaar later nog steeds een oesophago-pleurale fistel.

(c) Bij drie patiënten werd de *thorax gedraineerd*.

- 2 patiënten, transpleuraal geopereerd, zijn overleden tengevolge van de uitgebreide mediastinale infectie. Zij waren respectievelijk 11 en 13 dagen oud;
- 1 patient, extrapleuraal geopereerd, bleef in leven.

(d) Bij drie patiënten werd het oesophaguslek *opnieuw gesloten*:

- 1 patient met een E-T-E anastomose was dertien dagen oud toen hij overleed;
- 2 andere patiënten met een E-T-S anastomose bleven in leven.

(e) Zeven patiënten tenslotte werden uitsluitend '*conservatief*' behandeld met hoge doses antibiotica en intraveneuze voeding:

- 4 patiënten zijn op de leeftijd van respectievelijk 8, 14, 27 en 34 dagen overleden;
- 3 anderen, waarvan er 2 extrapleuraal geopereerd waren, bleven in leven.

Het is opvallend dat de drie kinderen uit onze groep die in 1972 een extrapleurale operatie ondergingen, wel een naadlekkage hebben gekregen, doch tenslotte zonder uitzondering in leven zijn gebleven.

b. Naadlekkage na een secundaire anastomose.

Drie patiënten ondergingen een secundaire eindingse anastomose. Twee van hen kregen naadlekkage. Zij werden behandeld met langdurige thoraxdrainage, antibiotica, gastrostomie en parenterale voeding. Beiden zijn in leven gebleven.

c. Naadlekkage na resectie van een slokdarmstenose.

Bij 14 patientjes ontstond na verloop van tijd een dermate nauwe stenose van de primaire anastomose dat heroperatie noodzakelijk bleek. Na resectie van deze stenose werd opnieuw een eindingse anastomose aangelegd. Bij twee van de 14 kinderen ontstond naadlekkage en beiden zijn overleden.

d. Naadlekkage na een coloninterpositie.

Naadlekkage deed zich na een coloninterpositie herhaaldelijk voor in de proximale anastomose. Dit wordt meer uitvoerig besproken op blz. 102.

e. Naadlekkage na een jejunuminterpositie.

Slechts bij drie patienten werd een jejunuminterpositie verricht. Ook zij vertoonden enige lekkage uit de proximale naad. Eén plastiek bleek avitaal en is na een ernstige mediastinitis gedeeltelijk geresorbeerd.

f. Naadlekkage na een huidbuisplastiek.

De patient met een huidbuisplastiek heeft ook enige tijd nagelekt, maar uiteindelijk hield deze lekkage spontaan op en is toch een bevredigend resultaat bereikt.

B. Strictuur van de anastomose.

1. Voorkomen.

In de literatuur wordt door alle schrijvers een hoog percentage van slokdarmstenose na atresie-operatie vermeld (Fig. 4,4).

Uit het onderzoek van Holder (1964) blijkt dat de frequentie van stenose verband houdt met het type van operatie:

- eindingse telescopische anastomose 52% stenose.
- eindingse éénlagige anastomose 36% stenose.
- eindingse tweelagige anastomose 39% stenose.

De gevolgen van een strictuur zijn niet gering. Dit blijkt onder andere uit de gegevens van Koop (1971), die een mortaliteit van 18% aangeeft, terwijl Schulz en Clatworthy (1963) 22%, en Livaditis et al. (1968) 13% aangeven.

Auteurs	Aantal stenosen / aantal anastomosen	Procent
Schultz en Clatworthy (1963)	23/45	51%
Holinger en Johnston (1963)	69/120	65%
Gross (1964)	34/97	35%
Johnston en Snijder (1964)	5/10	50%
Holder et al. (1954)	230/542	42%
Hertzler (1965)	37/78	47%
Martin (1965)	20/97	19%
Romsdahl (1966)		30%
Livaditis (1968)	31/80	39%
Koop en Hamilton (1968)	38/178	27%
Swenson (1969)	26/78	33%
Daum (1970)	12/39	33%

Fig. 4,4

Holinger (1965) vindt in zijn reeks van 129 patienten, die na een geslaagde operatie dysfagieklachten kregen, 79 gevallen van slokdarmstrictuur. Chrispin (1966) en Ebel (1968) daarentegen schrijven de dysfagieklachten niet louter aan de stenose toe, maar vooral aan de dysfunctie en de ongecoördineerde motoriek van het distale segment. Ook volgens Livaditis et al. (1968) correleert de ernst der klachten niet altijd met de radiologische bevindingen.

2. Oorzaken.

Stenosering wordt vooral in de hand gewerkt door: naadlekkage, spanning op de anastomose, weefsellaesie en het te uitgebreid vrijprepareren van de slokdarmsegmenten. Verder spelen de aard van het gebruikte hechtmateriaal en het type van de anastomose nog een belangrijke rol.

Reflux-oesophagitis zal de grootste boosdoener in die gevallen zijn, waar spanning op de anastomose een verstoring van het cardiamechanisme veroorzaakt. Ook wanneer de onderste slokdarmstomp te smal was, zal door de discongruentie met het bovenste deel een stenose overblijven.

3. Symptomen.

Al naargelang het tijdstip waarop de stenose klinisch manifest wordt kan men drie groepen onderscheiden (Gross, 1964):

- de *vroege* vorm: met symptomen binnen de eerste weken na operatie;
- de *matig late* vorm: met verschijnen der klachten rond de eerste tot vijfde maand;
- de *late* vorm: met symptomen pas na de tiende tot elfde maand.

Dit onderscheid is vooral belangrijk voor de therapie en de prognose. Dysfagie, al heel vlug na de ingreep, voorspelt weinig goeds. Natuurlijk berust nog een deel der symptomen op reactief oedeem in het operatiegebied, op irritatie en gedeeltelijke lumenafsluiting door de neussonde. Naadlekkage en necrose zetten echter een sterk ontstekingsproces aan de gang wat voor de toekomst alleen maar verdere schrompeling inhoudt. Meestal gaan aan dergelijke vroege stenosen een technisch moeilijke operatie en een van meet af aan gecompliceerd beloop vooraf (Wayson et al., 1965).

De meer discrete en minder ernstige stenosen daarentegen zullen pas klinische symptomen geven wanneer het kind van vloeibaar op meer vast voedsel overgaat.

Een strictuur veroorzaakt in de eerste plaats *dysfagie*: het voedsel kan niet normaal doorgeslikt worden, maar blijft gedeeltelijk boven de stenose steken en stapelt zich hier op, met speekselvloed, regurgitatie en braken tot gevolg. Vaak wordt hierbij flink *geaspireerd* zodat een ernstige bronchopneumonie ontstaat. Meestal, wanneer de stenose al wat langer bestaat, dilateert het erboven gelegen slokdarmdeel onder invloed van de chronische voedselstagnatie. Vooral wanneer het kind ligt, vloeit dit vocht in de trachea over en geeft aanleiding tot acute (nachtelijke) cyanoseaanvallen, hoestbuien en slepende longinfecties (Fig. 4,6). Soms is de dilatatie proximaal in de oesophagus zo sterk uitgesproken dat *dyspnoe* door tracheacompressie tijdens de maaltijd ontstaat. Een *acute dood* bij een kind met stenose kan door twee oorzaken optreden: vooreerst door een massale aspiratie en verder door verstikking. Ernstige cyanose ontstaat wanneer een harde voedselbrok of een vreemd voorwerp boven de vernauwing klem komt te zitten (Fig. 6,2) of wanneer het proximale oesophagusdeel de trachea te zeer comprimeert (Livaditis et al., 1968). Zowel Haight (1969) als Schulz et al. (1963) verloren allebei op deze manier enkele, reeds uit het ziekenhuis ontslagen kinderen.

4. Diagnose.

Hoewel de symptomen de diagnose reeds zeer waarschijnlijk maken is een radiologisch onderzoek aangewezen om dit vermoeden te bevestigen. Zoals eerder vermeld (hoofdstuk 3, pag. 72) wordt reeds rond de zevende dag na de operatie een *onderzoek met gastrografine* verricht, teneinde de waterdichtheid van de anastomose te controleren. In principe wordt dit onderzoek na een drietal weken en poliklinisch na een half jaar opnieuw herhaald. Het is duidelijk

dat de passage door de anastomose de eerste week bij alle patienten bemoeilijkt is. Dit komt door het reactieve oedeem en vaak ook door de neussonde die het smalle slokdarmlumen afsluit. Ook de wanverhouding tussen bovenste en onderste oesophagusdeel is daar niet vreemd aan. Deze verschijnselen horen echter al spoedig te verdwijnen. Blijft het lumen geoblitereerd en ziet men eventueel tekenen van lekkage, dan heeft men met een vroege stenose te maken (Fig. 4,5a). Het anastomosegebied zal later tot een rigide, starre en nauwe buis schrompelen met dilatatie van het bovengelegen slokdarmsegment (Fig. 4,6).

De matig late en de late vorm zien er radiologisch minder 'kwaadaardig' uit: de fibreuze zone is korter en veelal minder nauw. Vaak ziet men slechts een vliesachtige instulping die het slokdarmlumen als een diafragma insnoert (Fig. 6,14).

Een peptische oesophagitis veroorzaakt meestal een stenose meer distaal van de anastomose.

Al heeft men geen duidelijke lumenvernauwing met passagebelemmering geconstateerd, toch wordt bij ernstige klachten ter verdere informatie een *oesophagoscopie* onder narcose uitgevoerd. Indien nodig, kan onmiddellijk in aansluiting hierop reeds 'à vue' met dilatatie begonnen worden.

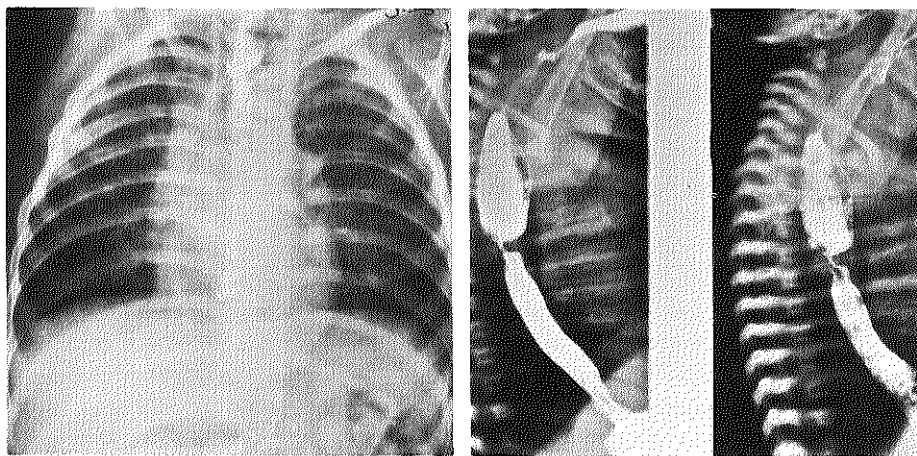


Fig. 4,5 a. Vroege stenose met geringe lekkage van de anastomose.
b. Matig late stenose op de plaats van de anastomose.

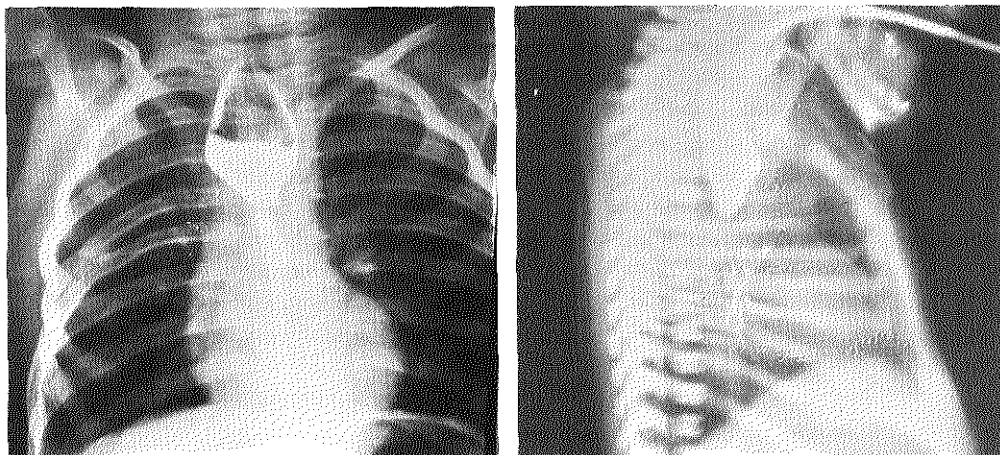


Fig. 4,6 Oesophagusstenose geeft na enige tijd aanleiding tot dilatatie van het proximale deel en overloop van zijn inhoud naar de trachea.

5. Behandeling.

In de literatuur is men het er niet over eens of een op de röntgenfoto zichtbare stenose altijd, onafhankelijk van de klinische symptomatologie, moet worden opgerekt. Meestal wordt de ernst van de klachten afgewogen tegen de bevindingen bij het radiologisch onderzoek. Swenson (1969) dilateert de stenose alleen op klinische indicatie. Indien men op de radiologie zou afgaan zou men volgens hem uiteindelijk elke patient moeten behandelen. Overigens gebruikt hij liever een bronchoscoop en past hierbij steeds algemene narcose toe.

De *vroege vorm* van stenose schept de zwaarste therapeutische problemen. Het hele ontstekingsproces is nog in volle gang en maakt de stenose niet erg toegankelijk voor therapie. Bovendien is het gevaar de nog zwakke anastomose door dilatatie los te rukken groot, en dan is men nog verder van huis. Daarom nemen de meeste auteurs een afwachtende houding aan tot de hechtplaats rustiger en steviger is geworden en het oedeem vermindert (Koop, 1971). Intussen wordt de orale voeding geselecteerd (melk) of volledig gestaakt en vervangen door een infuus of door transpylorische dunne darmsondevoeding via de gastrostomie (Gross, 1964; Kent, 1970).

Swenson (1969) adviseert de neussonde onmiddellijk te verwijderen indien zij door irritatie oedeem en speekselvloed veroorzaakt.

De meeste auteurs behouden de gastrostomie tot minstens één maand na

de operatie, voornamelijk met het doel de anastomose tegen zure reflux te beschermen.

Holinger (1965) en Slim (1970) dilateren de slokdarm reeds op de veertiende dag tot 27 Charrière. Dit is voor hen zelfs een routinebehandeling ondanks het feit dat zij steeds narcose vereist.

Haight (1963) calibreert de slokdarm op de achttiende dag met een zachte catheter (12 Charrière) en rekt het lumen met dikkere filiforme bougies tot 27 Charrière op wanneer aanwijzingen voor een vernauwing bestaan.

Drie weken na de operatie dilateert Roberts (1972) de slokdarm van zijn patienten met een zachte rubbersonde. Hiertoe heeft hij geen narcose nodig. Vóór het ontslag uit het ziekenhuis leert hij de moeder hoe zij met dergelijke sonde ook thuis de dilatatie regelmatig kan herhalen. Op deze manier ziet hij geen late stenosen meer. Ook Fritz en Schober (1969) dilateren alle patienten reeds kort na operatie.

Als het kind eenmaal *ouder dan 1 maand* is geworden dan durven alle auteurs een stenose wel 'aan'. Het ligt voor de hand dat men eerst poogt de vernauwing met sonden op te rekken. Dit wordt dan frequent herhaald, steeds met sonden van progressief grotere diameter.

Tijdens de oesophagoscopie injiceren Holder, Ashcraft en Leape (1969) een corticosteroid in het littekenweefsel waardoor de dilatatie van de stenose effectiever wordt.

Lukt het gewone procédé niet, dan kan een retrograde dilatatie met kralen of filiforme bougies geprobeerd worden. Het is nochtans moeilijk om de draad die daartoe nodig is, via de neus door de stenose heen te krijgen en langs de gastrostomie weer naar buiten te leiden (Aubrespy et al., 1964; Holder et al., 1966).

Mislukt dit ook, dan moet een stenoseresectie uitgevoerd worden, gevolgd door een nieuwe eindingse anastomose (Schulz en Clatworthy, 1963; Koop, 1971).

De *matig late stenose* laat zich meestal zonder veel problemen en met goed resultaat oprekken.

De *late*, veelal diafragmavormige stenose reageert steeds gunstig op dilatatie.

Het spreekt vanzelf dat een patientje dat in een vroegere levensfase voor stenose werd behandeld, regelmatig moet worden gecontroleerd, zodat een eventueel recidief voorkomen wordt.

Zijn de klinische symptomen en de radiologische bevindingen slechts gering, dan is een conservatieve houding wel gerechtvaardigd.

Men kan de ouders hierbij enkele praktische adviezen geven zoals: het kind rechtop in een stoeltje te verzorgen, of het hoofdeinde van het bed op klossen te plaatsen. Het spreekt vanzelf dat men een eventuele bronchopneumonie zeer adequaat moet behandelen.

El Shafie en Rickham (1971) zagen bij patiënten boven de 10 jaar stenosen spontaan verdwijnen. Het valt ten zeerste te betwijfelen of dit inderdaad mogelijk is. Bovendien is hun naonderzoek niet volledig en omvat het niet alle patiënten.

Eigen patiënten.

1. Frequentie van strictuur van de anastomose.

Een oesophagusreconstructie werd bij 122 van de 161 patiënten verricht (103 primaire E-T-E; 16 primaire E-T-S; 3 secundaire E-T-E anastomosen). Bij 48 van hen (39%) ontstond een strictuur van de anastomose (Fig. 4,7). Twee kinderen hadden daarbij ook een meer distale oesophagusstenose tengevolge van reflux-oesophagitis.

STRICTUUR VAN DE OESOPHAGUS (na oesophagusreconstructie)				
Aantal	Anatomisch type	Anastomose-type	Stenose	Percentage
99	C	prim.E-T-E	36	36%
3	C	sec. E-T-E	3	100%
4	D	prim.E-T-E	1	25%
15	C	prim.E-T-S	8	53%
1	D	prim.E-T-S	0	0%
122			48	39%

Fig. 4,7

2. Diagnose.

De diagnose werd steeds op grond van de klinische gegevens en de radiologische bevindingen bij het controle-onderzoek (na 7 dagen, 4 weken en 6 maanden) gesteld.

Zodra een kind dysfagieklachten had werd het ter observatie opgenomen.

3. Behandeling.

Bij *vroeg* stenosen werd, tenzij de symptomen te ernstig waren, vrijwel nooit gedilateerd. Moest dit toch gebeuren, dan werd onder algemene narcose een oesophagoscopie verricht, tijdens dewelke de strictuur 'à vue' werd opgerekt. Maakte een ernstige ontsteking in de omgeving van de anastomose deze therapie onmogelijk, dan zocht men zijn toevlucht in een reeks palliatieve maatregelen, zoals het aanleggen van een gastrostomie om de reflux te bestrijden en het draineren van de eventuele naadlekkage.

Bij de indicatiestelling tot de therapie van *matig late* en *late* stenosen liet men zich in onze reeks patienten òf door de duidelijkheid der klinische symptomen òf door de ernst der radiologische verschijnselen leiden.

De behandelingsmethoden die bij deze 48 patienten met een postoperatieve stenose werden toegepast zullen achtereenvolgens worden besproken (Fig. 4,8):

(1) Bij vier kinderen, die vrij kort na de ingreep geringe stenoseverschijnselen ontwikkelden, werd aan de stenose zelf niets gedaan. Wel werd een gastrostomie aangelegd en het kind werd parenteraal gevoed. Enkele dagen later kon dan met dunne darmvoeding via een sonde door de pylorus heen begonnen worden. Op deze manier is toch nog één patient tengevolge van speekselaspiratie en bronchopneumonie overleden. De drie andere patienten zijn volledig hersteld.

(2) Bij 30 patienten werd de oesophagusstenose in verscheidene zittingen, telkens met sondes van toenemende diameter gedilateerd. Bij de meeste patienten moest dit twee- tot driemaal herhaald worden, iedere keer met een tussenperiode van enkele maanden. Gewoonlijk werd hiervoor algemene narcose gegeven, zodat de sondes tijdens oesophagoscopie 'à vue' konden opgevoerd worden. Driemaal werd de retrograde methode met mersileendraden en kralen via de gastrostomie toegepast, echter zonder veel resultaat.

Van deze 30 patienten zijn er later toch nog drie tijdens een voeding gestikt. Verder raakte een vreemd voorwerp of een harde voedselbolus bij zes kinderen in de strictuur klem; een oesophagoscopische verwijdering was daarvoor noodzakelijk.

(3) Tenslotte was bij 14 kinderen, na een langdurige voorgeschiedenis van herhaalde dilataties, uiteindelijk toch nog een stenoseresectie noodzakelijk. Vier van hen zijn overleden. Twee kregen een (dodelijke) naadlekkage. De andere twee kinderen waren respectievelijk 26 en 16 maanden oud. De eerste dehydreerde door langdurig braken (recidief van de stenose) en de tweede is tijdens een maaltijd gestikt.

4. Uiteindelijk resultaat na de stenosebehandeling.

Om een indruk te krijgen over de effectiviteit der therapie, hebben wij

tijdens ons naonderzoek alle patienten, die eerder voor stenose behandeld waren geclassificeerd als volgt:

- 17 hadden geen opvallende klachten;
- 13 klaagden over dysfagie. Bij vijf van hen was nochtans geen duidelijke lumenvernauwing aan te tonen;
- 3 maakten recidiverende infecties door en bleken een fistel te hebben.

Verder kwamen nog voor:

- bij één een divertikel,
- en bij een andere een duidelijke cardia-insufficiëntie.

Een groep patienten had diverse afwijkingen:

- 3 een stenose met een fistel;
- 1 een divertikel en een fistel;
- 1 een divertikel, een fistel en een stenose.

BEHANDELING VAN DE OESOPHAGUSSTRICTUREN
(na oesophagusreconstructie)

Behandeling	Aantal	Waarvan overleden	Doodsoorzaak
Conservatief	4	1	pneumonie
Dilatatie	30	3	asphyxie
Resectie	14	4	naadlekkage (2) asphyxie (1) braken (1)
Totaal	48	8 (17%)	

Fig. 4,8

C. Recidiverende tracheo-oesophageale fistel.

1. Voorkomen.

Meestal gaat het om een recanalisatie van de oorspronkelijke tracheo-oesophageale fistel. Soms echter wordt een nieuw traject gevormd, terwijl de moeilijkheden in een zeldzaam geval op een miskende tweede fistel (atresie-type D) blijken te berusten.

De frequentie waarmee dergelijke problemen zich na de operatie voordoen, ligt bij de meeste auteurs vrij hoog: Shaw et al., 1955: 13,1%; Holder et al., 1964: 16,7%; Daum, 1967: 5,1%. Swenson (1969) zag daarentegen nooit een fistelrecidief in zijn patientenmateriaal, evenmin als Humphreys et al. (1956).

2. Oorzaken.

- a. *Naadlekkage* blijft de voornaamste oorzaak van het vroegtijdig recidief. Hierbij vindt de infectie heel gemakkelijk de weg naar de trachea terug, en wel naar de plaats waar destijds de congenitale fistel gereseceerd werd.
- b. Zonder dat er van naaddehiscentie sprake is, kan de *ontsteking om de hechtingen* van trachea en oesophagus aanleiding geven tot recanalisation van de vroegere fistel of tot vorming van een nieuw traject. Dergelijke locale abcederingen zijn niet zeldzaam, gezien het feit dat het vreemd materiaal in een geïnfecteerd gebied (open slokdarm- en trachealumen) moest worden aangebracht. Liggen trachea en oesophagus erg dicht bij elkaar, dan komt de verbinding gemakkelijk tot stand. Hieruit volgt dat het zeer onverstandig is, de congenitale fistel alleen maar te doorsteken of te onderbinden (Soave 1972). De meest 'ideale' toestand voor recanalisation heeft men bij een zijdelingse anastomose-techniek, waar de fistel alleen onderbonden werd.
- c. Tot slot blijken de symptomen in enkele gevallen te berusten op een *miskende proximale tracheo-oesophageale fistel*.

3. Symptomen.

Aangezien er weer een open verbinding tussen trachea en slokdarm bestaat, treden opnieuw respiratoire symptomen op, die in heftigheid variëren al naargelang de diameter van de fistel. Cyanoseaanvallen, al dan niet gepaard met verstikkingsverschijnselen, doen zich frequent tijdens de maaltijden voor. Reflux van maagzuur en voedsel, een sterk necrotiserende combinatie, treedt op en beschadigt de longen. Deze aspiratie kan tijdens een flinke huilbui zó massaal zijn, dat het kind er soms in stikt. Ernstige bronchopneumonieën volgen in ieder geval.

Veelal blijft de fistel echter een hele tijd vrijwel symptoomloos bestaan. Alleen aan de slepende, en ondanks adequate behandeling steeds recidiverende bronchopneumonieën kan men zijn aanwezigheid vermoeden. Dergelijk kind hoest steeds, 'verslikt' zich telkens bij het drinken en 'tiert' niet. Zijn algemene toestand zal tenslotte steeds meer ondermijnd raken (Kafrouni, Baik en Woolley, 1970).

4. Diagnose.

Wanneer de fistel breed is, kan hij soms reeds bij het radiologische controle-onderzoek (o.a. op de zevende dag en de 4e week na operatie) aangetoond worden (zie eerder, pag. 79). Na de contrastsluk ziet men in plaats van een slanke

oesophagus een 'mooi' bronchogram verschijnen (Fig. 6,10). Meestal ligt de zaak echter niet zo eenvoudig en moeten, wanneer men de verdenking op een fistel koestert, speciale technieken worden aangewend om hem aan te tonen.

Zo brengt Haight (1969) een balloncatheter tot tegen de cardia in. Vervolgens blaast hij de ballon op en spuit contrastmiddel via een zijopening van de catheter in de oesophagus. Terzelfdertijd maakt hij radiologische opnamen; het patientje ligt hierbij op de buik.

Een variatie hierop is het inbrengen van twee ballonnen respectievelijk proximaal en distaal in de slokdarm, waarna de ruimte tussen beide onder lichte druk met contrast volgespoten wordt. Hierbij wordt het kind eveneens in buikligging radiologisch onderzocht (Ferguson, 1951).

Abbott (1945), Helmsworth (1951), Kafrouni et al. (1970) en Nixon (1972) brengen een oesophagoscoop in, druppelen methyleenblauw in de trachea en kijken dan of de blauwe kleur in het slokdarm-lumen verschijnt. Holinger (1965) beschrijft hoe hij, tijdens tracheoscopie, vocht en luchtbellens uit een tracheo-oesophageale fistelmond kon zien verschijnen. Deze laatste onderzoeken vereisen zoals elk endoscopisch onderzoek algemene narcose en worden daarom liever niet toegepast.

Een andere, gemakkelijker methode is om een sonde via de neus in de maag te brengen en het andere eind onder water te houden. Als er een tracheo-oesophageale fistel bestaat, ontsnapt tijdens elke expiratie lucht uit de sonde.

5. Behandeling.

a. Humphreys et al. (1965), Gross (1964-1970) en Haight (1969) leggen sterk het accent op de *preventie* van het fistelrecidief. Hiertoe trachten zij door hun operatietechniek trachea en oesophagus zo zorgvuldig mogelijk van elkaar gescheiden te houden. Eerst wordt de trachea-achterwand gesloten, vervolgens wordt het omgevende bindweefsel in een tweede laag hier overheen gehecht en tot slot wordt tussen beide organen nog een pleuraflap geplaatst.

Swenson (1969) gebruikt een ander procédé en fixeert de oesophagus in het proximale gedeelte aan de prevertebrale fascie, om aldus een ruime afstand tussen slokdarm en luchtpijp te scheppen.

b. De *therapie* zelf hangt in ruime mate van de ernst der klinische toestand af. Is het kind in een slechte conditie, dan is het van groot belang om de reflux vanuit de maag zo snel en zo volledig mogelijk op te heffen. Via een nieuwe thoracotomie worden bovenste en onderste slokdarmdeel weer blind gesloten en wordt het fisteltraject volledig gereseceerd en overhecht. Aansluitend wordt een C.O.G.S. aangelegd, waarna in een latere fase een coloninterpositie kan worden verricht.

Is de situatie minder dringend en verkeert het kind niet in direct levensgevaar, dan kan men met een gastrostomie en met verpleging in anti-Trendelenburgligging de reflux voldoende beperken. Eenmaal dat de bronchopneumonie genezen is en de ontsteking van het mediastinum tot rust komt, kan met resectie van de fistel volstaan worden, zonder dat de continuïteit van de slokdarm daarbij onderbroken moet worden.

De kans op een nieuw recidief is helaas niet gering, daar toch weer in een min of meer infectieus gebied gewerkt wordt. Niet zelden ondergaat een kind op die manier verscheidene operaties voor éénzelfde fistel (Gudbjerg en Gertz, 1958).

Eigen patienten.

1. *Fistelrecidief na C.O.G.S. en primaire fisteloperatie.*

Zelfs na deze betrekkelijk eenvoudige ingreep zagen wij in 4 van de 22 gevallen (atresie-type C) een recidief van de fistel optreden (18%). Bij deze patienten was de distale tracheo-oesophageale fistel onderbonden of doorstoken, ofwel gereseceerd. In enkele gevallen was waarschijnlijk een andere structuur voor de fistel aangezien.

Van deze vier patienten zijn:

- 2 kinderen op de 3e en 8e dag overleden tengevolge van mediastinitis en bronchopneumonie;
- 2 anderen bleven in leven. Bij de eerste moest later tot tweemaal toe een fistelrecidief gesloten worden. Wegens de aanwezige cerebrale anomalieën is een secundaire reconstructie nog niet overwogen. De tweede patient onderging enkele maanden na het sluiten van het fistelrecidief een coloninterpositie.

2. *Fistelrecidief na E-T-E anastomose.*

Uit de groep met atresie-type C werden 99 patienten behandeld met een primaire E-T-E anastomose en werd de distale fistel gesloten. Bij zeven van hen (7%) recidiveerde de fistel.

Drie andere patienten van type C kregen na een tijdelijke C.O.G.S. secundair een E-T-E anastomose. Bij twee van hen trad door lekkage een recidief van de fistel op. Later stenoseerde de anastomose bij alle drie terwijl één van hen op de koop toe een divertikel vormde.

Deze negen patienten met een fistelrecidief hadden postoperatief tekenen van mediastinitis vertoond, op grond waarvan het bestaan van een fistel werd vermoed. Alhoewel zij ernstige bronchopneumonieën hadden werd het fistelrecidief pas veel later aangetoond (Fig. 4,10). De vijf patienten die nog geen zes

jaar oud waren, werden geopereerd. De vier anderen werden nog niet voor behandeling opgenomen, daar zij niet zoveel respiratoire bezwaren meer ondervonden.

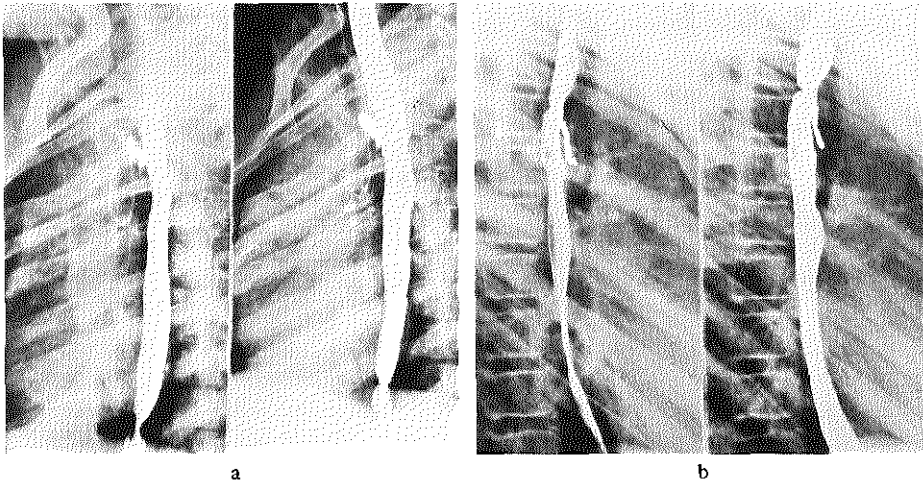


Fig. 4,9 Tracheo-oesophageaal fistelrecidief:
a. bij een patient van 2,5 jaar,
b. bij een patient van 3 jaar.

3. *Fistelrecidief na E-T-S anastomose.*

Bij vijf van de 15 patienten met atresie-type C, die met een E-T-S anastomose behandeld waren, ontstond een recanalisatie van de distale tracheo-oesophageale fistel (33%). Deze fistel was tijdens de operatie onderbonden en niet gerececeerd.

Alle vijf patientjes werden opnieuw geopereerd, enkelen echter pas een hele tijd later. Bij één kind werd reeds op de 12e dag een thoracotomie verricht, waarbij de fistel onderbonden werd. Beide oesophagusdelen werden gesloten en het kind kreeg een C.O.G.S. Het overleed echter, veertien dagen oud, tengevolge van een mediastinitis. Bij twee patienten werd de diagnose op de leeftijd van respectievelijk 1 en 5 maanden gesteld. Zij kregen een gastrostomie en de fistel werd gerececeerd. Bij de laatste twee patienten werd de diagnose pas op de leeftijd van 2 jaar gesteld. De fistel werd bij beiden gerececeerd.

4. Miskende fistels tussen proximale oesophagusdeel en trachea.

Bij alle vijf patienten met atresie-type D werd de proximale tracheo-oesophageale fistel aanvankelijk miskend.

Bij vier van hen was een primaire E-T-E en bij één een primaire E-T-S anastomose verricht. Pas na de operatie werden de proximale fistels ontdekt, toen bleek dat de chronische bronchitis onverminderd bleef bestaan.

Eén van de vijf patienten overleed op de leeftijd van acht maanden. Vanaf de eerste levensmaand had men herhaaldelijk, eerst via de hals, rechts zowel als links, later via een thoracotomie en een sternotomie geprobeerd om de proximale fistel te sluiten. Het kind overleed tenslotte aan massale aspiratie via de fistel.

De vier andere kinderen bleven in leven.

— Bij één meisje werd de proximale fistel op de leeftijd van 4 maanden vastgesteld. Hij werd tegelijkertijd met een stenose van de anastomose geresecteerd.

— Bij de drie andere patienten werd de proximale fistel pas laat ontdekt. Twee kinderen werden via de hals geopereerd, maar in beide gevallen recidiveerde de fistel, zodat een thoracotomie toch noodzakelijk werd. Eén van beiden herstelde, de andere kreeg opnieuw een recidief. Eén patient tenslotte onderging een trans-thoracale fistelresectie, die succesvol bleek.

5. Fistelrecidief na oesophagoplastiek.

Bij de patienten met een colon- of jejunuminterpositie konden wij geen fistelrecidief naar de trachea aantonen, ofschoon wij het technisch ook niet met zekerheid konden uitsluiten. Door de vele operaties in het halsgebied, door de naadlekkage met fistulisatie naar de huid en door het slingerend verloop van de colonis, was de anatomie namelijk erg verstoord en ontstonden veel overprojecties. Fistulisatie naar de trachea was echter weinig waarschijnlijk daar de oesophagus-colon- of -jejunumanastomose veel hoger in de hals ligt dan de oorspronkelijke tracheafistel.

Conclusie.

De tracheo-oesophageale fistel werd bij 141 patienten primair geopereerd. De oesophagus zelf werd hierbij ofwel gereconstrueerd, ofwel tijdelijk in de hals gehecht. Bij 23 patienten (16%) troffen wij na deze eerste operatie opnieuw een fistel aan. In de meeste gevallen ging het om een recidief van het congenitale traject of om een nieuwvorming, veelal op de plaats van een trachealaesie. Bij de 5 patienten van het type D werd de proximale fistel aanvankelijk miskend.

Het is wel opvallend dat twee van de drie patiënten met een secundaire oesophagusreconstructie een recidief hebben gekregen.

In 12 van de 25 gevallen is de diagnose pas zeer laat gesteld. Dit weerspiegelt de grote moeilijkheden waarmee fistelrecidieven kunnen worden aangetoond. Een negatief onderzoek sluit het bestaan ervan allerm minst uit.

In totaal zijn vier van de 23 patiënten na de primaire operatie aan de gevolgen van een fistel overleden (17%).

FISTELRECIDIEF
(na distale fisteloperatie)

Aantal	Anatomisch type	Operatie-type	Fistelrecidief	Percentage
1	C	G.S.	0	0%
21	C	C.O.G.S.	4	18%
16	15 C 1 D	prim. E-T-S	5**	32%
103	99 C 4 D	prim. E-T-E	7**	7%
3*	C	sec. E-T-E	2	66%
141			18	12%

* Reeds in de groep met C.O.G.S. vervat.

** Miskende proximale fistels niet inbegrepen.

Fig. 4,10

D. Slokdarmdivertikels.

Het voorkomen van slokdarmdivertikels bij radiologisch onderzoek wordt door de meeste auteurs niet vermeld. Ten Kate (1949), Rutten (1962) en Daum (1970) geven slechts enkele casuïstische mededelingen.

1. Oorzaken.

Meestal gaat het om een *pseudodivertikel*. Het mediastinale abces dat zich na naadlekkage ter hoogte van de anastomose vormde, zal zich na ontleding in het oesophaguslumen met slijmvlies bekleden.

Frequent ziet men in de eerste dagen na een *primaire E-T-E* anastomose kleine divertikel tjes, die in de meeste gevallen spontaan verdwijnen. Zij berusten op beperkte abcesjes of op plooiën in de naad.

Zo kan op de plaats, waar de *distale tracheo-oesophageale fistel* onder-

bonden werd eveneens een divertikel ontstaan, dat veelal verdwijnt zonder ooit klachten te geven (Sulamaa, 1952).

Fixeert men de oesophagus in zijn proximale deel aan de prevertebrale fascie (Swenson, 1969), dan kan men hierdoor een *tractiedivertikel* veroorzaken (Rutten, 1962; Daum, 1970).

Divertikels, als gevolg van *congenitale* defecten in de musculatuur, werden vooral in de pharynx af en toe beschreven.

De divertikels in de hals na *coloninterpositie* zullen verderop (pag. 102) samen met de andere problemen na oesophagoplastiek besproken worden.

2. *Symptomen.*

De kleinere divertikels geven op zichzelf geen symptomen. Wel kunnen de middelgrote, vooral bij het kleinere kind, ontsteken en op die manier perioden van mediastinitis en sepsis uitlokken. Wanneer het divertikel dat na een zijdelingse anastomose overblijft infecteert, recanaliseert de tracheo-oesophageale fistel prompt (Woolley, 1969).

De grote divertikels zullen vooral door hun volume klachten geven: zij drukken de trachea weg en comprimeren de slokdarm over een vrij lang traject waardoor dyspnoe en dysfagie optreden.

3. *Behandeling.*

De grote divertikels vergen wel degelijk excisie (Daum, 1970).

Bij recanalisatie van de fistel dient deze gereseceerd te worden.

Verder zijn de divertikels, wanneer zij geen symptomen veroorzaken, niet van klinisch belang.

Eigen patienten.

1. *Voorkomen.*

Van de 73 patienten met slokdarmreconstructie die nog in leven zijn en in leeftijd variëren van 3 maanden tot 20 jaar, bleken er 11 een slokdarmdivertikel te hebben ontwikkeld. De oudste van hen was 14 jaar. Tractiedivertikels hebben wij in onze reeks nooit gezien omdat de fixatietechniek van Swenson niet werd toegepast. Ook pulsiedivertikels, door zwakte van de slokdarmmusculatuur, hebben wij niet gevonden (Fig. 4,11).

**OESOPHAGUSDIVERTIKEL BIJ 11/73 PATIENTEN MET
E-T-E OF E-T-S ANASTOMOSE**

Groot divertikel + klachten	3
Middelgroot divertikel zonder klachten	2
Klein divertikel zonder symptomen	6

Fig. 4,11

2. Bespreking.

Drie van de 11 patienten hadden een *groot* divertikel.

Eén meisje van anderhalf jaar had geen klachten meer op het ogenblik van onderzoek.

Een ander meisje, 14 jaar, heeft enkele keren per maand last bij de maaltijd. Wanneer het divertikel zich vult comprimeert het de slokdarm en kan zij niet meer verder eten. Zelf vindt het kind het niet zo erg.

De derde patient, een jongen van 8 jaar, heeft ernstige klachten zowel van digestieve als van respiratoire aard. Deze berusten waarschijnlijk voor een groot gedeelte op de zeer nauwe slokdarmstenose en de smalle fistel die bij hem eveneens werden aangetoond (Fig. 6,15).

Indien de klachten toenemen zal resectie van het divertikel bij deze patienten nog moeten plaatsvinden.

Van de overige acht patienten hadden (de meesten na een zijdelingse anastomose) twee een *tamelijk groot* en zes een *klein* divertikel. Geen van allen had klachten en een recanalisation van de fistel werd niet aangetoond.

E. Oesophago-pleurale fistel.

1. Oorzaak.

Ook dit soort fistel ontstaat na naadlekkage, doch meer speciaal bij transpleurale operaties. In dat geval ziet men, wanneer de pyopneumothorax verdwijnt, het contrast vanuit de slokdarm via een lang traject naar de pleura toelopen. Vermoedelijk, maar dit is radiologisch moeilijk aan te tonen, eindigt de fistel in een bronchus.

2. Symptomen.

Soms ontsteekt de fistel en veroorzaakt daarbij tekenen van mediastinitis en sepsis. Een andere keer veroorzaakt hij weer een bronchopneumonie. Naast deze momenten van infectie kunnen echter ook langdurige symptoomloze perioden optreden.

3. Behandeling.

Resectie van de fistel, de enig juiste therapie, is helaas zeer moeilijk. Niet alleen is de ingreep zelf zwaar maar tevens is de kans op een recidief groot.

Haight (1964) adviseert dan ook om alleen in een rustig stadium te opereren. Op zijn minst moet men wachten tot het ontstekingsinfiltraat zoveel mogelijk verdwenen is.

Eigen patienten.

In onze serie van 90 in leven zijnde patienten troffen wij bij 3 kinderen een dergelijke oesophago-pleurale fistel aan:

Het oudste kind (14 jaar) had een groot divertikel vanwaar zich een lang fisteltraject vulde, dat niet volledig zichtbaar werd. In tegenstelling tot vroegere jaren had zij nu weinig klachten van infectie of bronchopneumonie. Alleen het divertikel gaf af en toe dysfagieklachten.

Het tweede kind (2,5 jaar) had recent een extrapleurale fistelresectie (tracheo-oesophageaal recidief) ondergaan. Het had hier echter een oesophago-pleurale verbinding aan overgehouden en had veel last van mediastinale en respiratoire infecties.

De derde patient onderging op de leeftijd van 1 jaar een transpleurale stenoserectie. Postoperatief ontstond naadlekkage en na transpleurale drainage bleef een oesophago-pleurale fistel over. Ook dit kind had nog vele klachten tengevolge van infecties.

F. Cardia-insufficiëntie.

1. Voorkomen.

Sommige auteurs vermelden een insufficiëntie van de oesophago-gastrische overgang bij oudere atresiepatientjes (Daum, 1970; El Shafie et al., 1972). Zij menen de oorzaak in de tractie, die op het distale segment wordt uitgeoefend, te

moeten zoeken. Hierdoor zou het intra-abdominale slokdarmdeel zeer kort worden en minder weerstand aan de maagdruk kunnen bieden.

Het is bekend dat alle pasgeborenen reflux vertonen, zonder dat men van een hiatus hernia kan spreken. Meestal verdwijnt dit verschijnsel in de loop der eerste levensmaanden.

2. Symptomen.

Peptische oesophagitis, slokdarmbloedingen of stenosering kunnen het gevolg zijn van een te sterke reflux. Ingeval er een tracheo-oesophageale fistel bestaat, ondergaan ook de longen de vernietigende werking van het maagzuur.

3. Behandeling.

Bij oesophagitis blijken zittend verplegen en een decomprimerende gastrostomie de meest effectieve maatregelen.

Daum (1970) beschrijft twee patienten die na een antirefluxoperatie volgens Nissen en na oesophagusdilataties herstelden. El Shafie et al. (1972) zagen zich bij een aantal patienten genoodzaakt om toch een stenoseresectie en een nieuwe eindingse anastomose te verrichten.

Eigen patienten.

1. Voorkomen.

Bij alle zuigelingen zag men in de eerste levensmaanden regurgitatie na een voeding of bij aerofagie. Bij enkele patienten werkte dit duidelijk de stenosevorming ter hoogte van de anastomose in de hand.

Twee patienten hadden een stenose distaal van de anastomose en een drietal patienten kregen slokdarmbloedingen. Bij de kinderen ouder dan 1 jaar kwam, één uitzondering daargelaten, geen reflux meer voor.

2. Behandeling.

Alle kinderen met reflux werden verzorgd in een zitstoeltje of in anti-Trendelenburgligging.

Bij vier van onze patienten diende wegens stenosering van de anastomose eveneens een hiatusplastiek te worden verricht op een leeftijd variërend tussen

vier en zes maanden. De oesophagitis werd hierdoor echter niet beter en de stenosering in het anastomosegebied ging verder. Bij één patient vernauwde de anastomose tenslotte in die mate, dat zij gereseceerd moest worden. Hiatus hernia en brachy-oesophagus met chronische bloedingen bleken echter het gevolg. Uiteindelijk moest een coloninterpositie worden verricht. Het kind is kort hierop aan sepsis tengevolge van een darmperforatie overleden. Het tweede kind moest later nog een stenoseresectie en een secundaire E-T-E reconstructie ondergaan. Onder invloed van een sterke reflux hadden de twee overige patientjes, vóór zij 1 jaar oud waren, naast een strictuur van hun anastomose, ook nog een sterke stenose meer distaal ontwikkeld. Deze werd gereseceerd doch dit had een ernstige peristaltiekstoornis (atonie) tot gevolg. Bij één jongetje nam daarbij de cardia-insufficiëntie nog toe.

G. Pylorushypertrophie.

1. Voorkomen.

Normalerwijze komt pylorushypertrophie bij 0,2% der zuigelingen voor. Bij oesophagusatresie wordt echter een hogere frequentie beschreven (Rutten, 1962; Rosenkrantz, 1963; Franken en Saldius, 1969; Koop, 1970).

De oorzaak hiervan dient in de langdurige spasmen van de sfincter als reactie op de maagsonde gezocht te worden. Anderzijds geeft laesie van de vagi bij het vrijprepareren van de slokdarm precies hetzelfde beeld. Vooral na coloninterpositie komt deze complicatie veelvuldig voor.

2. Symptomen.

De voeding wordt moeilijk tot onmogelijk, het kind braakt en de maag zet op.

Men moet echter, alvorens aan de alarmbel te trekken, nagaan of de klachten niet simpelweg op een obstructie van de pylorus door de sonde berusten: meer dan eens wordt deze door de peristaltiek tot in de dunne darm meege-sleept.

3. Behandeling.

Deze bestaat uit de gewone pyloromyotomie. Waterston, Gross en Soave verrichten bij elke coloninterpositie een preventieve pyloroplastiek.

4. Eigen patienten.

Bij zes patienten moest een pyloroplastiek worden uitgevoerd toen maagretentie ontstond.

Twee, ongeveer twee maanden oud, hadden een oesophagusreconstructie ondergaan. Vier kinderen van één jaar kregen obstructieverschijnselen nadat een coloninterpositie was verricht.

II. POSTOPERATIEVE COMPLICATIES NA COLON- of JEJUNUMINTERPOSITIE EN NA HUIDBUISPLASTIEK

Het grootste probleem is steeds de langdurige en hardnekkige *lekkage van de proximale anastomose*.

Waarschijnlijk berust deze op een onvoldoende vascularisatie van het transplantaatuiteinde (Helmer en Zweymüller, 1970; Azar, Chrispin en Waterston, 1971; Wilkinson en Roberts, 1972). Dit verklaart ook waarom deze anastomose zo frequent *stenoseert*. In vele gevallen moet de *halsfistel* uiteindelijk toch nog operatief gesloten worden.

Soave (1970) tracht de schade zoveel mogelijk te beperken door continu afzuigen van de secreties ter hoogte van de naad (via een neussonde). Tevens beschermt hij het transplantaat tegen zure reflux door een catheter in de gastrostomie.

Wondinfectie en sepsis zijn vanzelfsprekend frequent.

Gastro-intestinale complicaties in de vorm van ileus, buikpijn, enteritis, diarree en malabsorptie zijn niet zeldzaam (Louhimo et al., 1969).

Soms *schrompelt en verdwijnt* het transplantaat door onvoldoende vascularisatie. Dit gaat met heftige tekenen van mediastinitis gepaard.

Zoals reeds vermeld (pag. 101) komt *pylorusstenose* postoperatief bij bijna iedere patient voor, waarschijnlijk door vagustranssectie.

In de loop der jaren *dilateert* de plastiek dermate dat zich kronkels en knikken, zelfs hernatie in de pleuraholte gaan voordoen. Waarschijnlijk berust dit op de relatieve stenose van de distale colon-oesophagusanastomose (Waterston-type) en op de locale insnoering door een te nauwe opening in het diafragma (zowel na operatie volgens Waterston als na het Gross-type).

Eigen patienten.

Van onze 18 patienten, bij wie de slokdarm volledig opnieuw geconstrueerd werd, zijn er 14 blijven leven.

Allen hebben lekkage van de proximale anastomose vertoond en bij allen

moest de huidfistel tenslotte operatief gesloten worden. Terzelfdertijd werd ook steeds de stenose verbreed.

Bij ons naonderzoek bleek één kind een groot halsdivertikel te hebben. Alle patiënten hadden bij huilen, persen of eten een lelijke zwelling in de hals, waarvan het gedilateerde proximale oesophagusdeel (boven de stenose) de oorzaak was.

Gastro-intestinale bezwaren waren zeer sterk uitgesproken bij een kind, wiens maag destijds in tweeën was gedeeld. Het proximale deel diende om de secreties uit af te zuigen en zuurreflux te vermijden. Het distale stuk werd voor voedselopname gebruikt. De klachten van het kind verdwenen na het aanleggen van een Roux-Y-anastomose tussen colontransplantaat, maag en dunne darm.

Enkele patientjes hadden door de langdurige voeding via hun gastrostomie een afschuw van 'eten' gekregen. Meestal werden de kinderen echter getraind, liet men ze eten en ving men dit voedsel weer via de halsfistel op. Met het ouder worden verdwenen deze problemen trouwens.

Bij drie patiënten is het colontransplantaat geschrumpeld en verdwenen (2 retrosternaal, 1 intrathoracaal), wat een gevaarlijke mediastinale reactie uitlokte. Bij twee van hen werd later een succesvolle jejunuminterpositie verricht. Bij de andere patient was daarna nog een huidbuis nodig om het proximale oesophagusdeel met de distale helft van de geïnterponeerde jejunumlis te verbinden. De proximale helft was door een gebrekkige circulatie geschrumpeld.

Vier van de 18 patiënten zijn overleden:

- Eén patient met atresie-type C (kansgroep C) onderging een retrosternale coloninterpositie wegens het mislukken van de E-T-E anastomose en het ontstaan van én een fistelrecidief én een oesophagitis én een brachy-oesophagus. Na de coloninterpositie ontstond er een naadlekkage van de colon-colonanastomose in de buik, tenslotte een sepsis en perforatie van de dunne darm.
- Een tweede patient met atresie-type A (kansgroep A) onderging een succesvolle intrathoracale coloninterpositie. Toen de fistel in de hals enkele maanden later werd gesloten, ontstond postoperatief een spanningspneumothorax tengevolge waarvan het kind binnen 24 uur is overleden.
- Bij een derde patient met atresie-type C (kansgroep B) ontstond er na de eerste moeizame E-T-E oesophagusreconstructie een stenose. Na resectie en opnieuw eidelings anastomoserende van beide oesophagusdelen ontstond er weer een stenose. Men was genoodzaakt een behandeling in verschillende stappen te beginnen, teneinde een oesophagoplastiek te verrichten. Na het aanleggen van een C.O.G.S. volgde een mediastinitis, waarvoor zelfs tracheotomie nodig bleek. Toch kon later een succesvolle intrathoracale coloninterpositie worden verricht. Na ontslag is patientje op 2,5 jarige leeftijd tijdens het eten plotseling gestikt.
- Een vierde patient met atresie-type A (kansgroep C) onderging een oesophagoplastiek in diverse stappen. Op de 16e levensmaand werd een intrathoracale coloninterpositie uitgevoerd zonder dat zich enige technische moeilijk-

heid voordeed. Helaas ademde het kind postoperatief niet spontaan en is hieraan overleden.

III. RESPIRATOIRE MOEILIKHEDEN

A. De trachea.

1. *Tracheastenose.*

a. Als gevolg van locale irritatie tijdens de intubationarcose kan postoperatief *oedeem* van larynx en trachea ontstaan (Haight, 1969). Op zichzelf vormt de resulterende in- en expiratoire stridor geen indicatie tot spoedtracheotomie. Bij patienten met een ernstige bronchopneumonie echter is een langdurige nasale intubatie nodig.

b. Blijvende tracheastenosen werden beschreven door: Holinger et al. (1952, 1953, 1965); Martin en Hogg (1960); Daum (1967, 1970); Toyama (1972). Dergelijke *iatrogene* vernauwingen zijn het gevolg van een te brede fistelresectie: de trachea-achterwand fibroseert en retraheert lokaal. Holinger (1965) beschrijft zelfs hoe 8 van de 14 patienten met een dergelijke stenose een retro-obstructief emphyseem ontwikkelden. Zijn behandeling bestaat uit dilataties via de bronchoscoop.

c. Geen eigenlijke maar wel een functionele stenose zou door de aangeboren '*chondromalacie*' (te week kraakbeenweefsel) van de trachea veroorzaakt worden. Martin (1960) beschreef aldus een baby met oesophagusatresie die ondanks een goede verzorging en een gastrostomie dyspnoeisch en cyanotisch bleef. Bij laryngo- en tracheoscopie bleek het lumen bij elke inspiratie volledig dicht te klappen door onvoldoende weerstand van de slappe kraakbeenringen. De baby bleef dyspnoe en cyanose houden tot de zesde maand en was nadien klachtenvrij. Martin wees op de gelijkenis van de symptomen met die van een bronchopneumonie en waarschuwde tegen het gevaar de klinische verschijnselen ten onrechte aan een longontsteking alleen toe te schrijven.

2. *Tracheadivertikel.*

a. *Oorzaak.*

Op de plaats waar vroeger de distale fistel uitmondde blijft, wanneer men deze op een behoorlijke afstand van de trachea-achterwand reseceert, steeds een klein divertikeltje over. Bij tracheoscopie kan men zijn randen als twee dwarse plooiën in het lumen zien instulpen, dat hierdoor duidelijk vernauwt. Het divertikel is meestal even diep als breed en heeft dezelfde diameter als een gewone

hoofdbronchus.

b. Symptomen.

Een eigenaardige blafferige prikkelhoest, soms ook expiratoire stridor zijn de meest typische verschijnselen. Tijdens het eten kan plotseling dyspnoe optreden, wanneer het trachealumen door een passerende voedselbrok verder wordt dichtgedrukt. Diverticulitis kan de oorzaak zijn van recidiverende tracheo-bronchitiden (Surprenant en O'Loughlin, 1966) en heeft niet zelden recanalisatie van de fistel tot gevolg (zie hoofdstuk 7, pag. 163).

c. Behandeling.

Coagulatie van het divertikel kan verbetering van de chronische bronchitis en de blafhoest geven. Holinger et al. (1965) en Martin et al. (1965) stellen bij ernstige klachten resectie voor.

3. Degeneratieve verschijnselen van de trachea.

Door de voortdurende infecties, waaraan de luchtwegen onderhevig zijn zal het trilhaarepitheel, zowel ter hoogte van de trachea als meer distaal, geleidelijk tot een slijmafscheidend epitheel *metaplasieren* en met zijn trilhaarcellen ook zijn reinigende functie verliezen.

Tijdens de operatie moet de proximale oesophaguszak, die nauw met de trachea vergroeid is, scherp gedisseceerd worden. Dat kwetsen, zelfs *perforeren van de trachea-achterwand* hierbij praktisch onvermijdelijk is, spreekt vanzelf

Ook secundaire *infecties in het operatiegebied* (naadlekkage bijvoorbeeld) kunnen de oorspronkelijke structuren verwoesten en fibreus, niet-elastisch weefsel achterlaten.

Tenslotte kan de *elastische veerkracht van de achterwand* onder invloed van de chronische luchtweginfecties langzamerhand verdwijnen (Fig. 4,12). Deze veerkracht berust op de aanwezigheid van stevige elastische bundels en spiervezels, die de kraakbeenringen aan hun uiteinden aanspannen. Door laedering en infectie verdwijnen deze elastische elementen en blijft slechts stug, fibreus weefsel over, dat zich onvoldoende tegen sterke druk zal verzetten.

De trachea-achterwand is slechts door een dunne bindweefsellaag van de slokdarm gescheiden en vormt er als het ware een deel van. Elke drukverhoging in het oesophaguslumen doet zijn invloed onmiddellijk op deze achterwand gelden. Laat hij zich daarbij gemakkelijk uitrekken of indrukken, dan ontstaat stridor en dyspnoe. Op deze wijze kan het gedilateerde met voedsel, lucht en speeksel gevulde proximale oesophagusdeel de trachea comprimeren. Zo kan een kind zelfs stikken door een te weinig gekauwde en te haastig ingeslikte vaste voedselbrok.

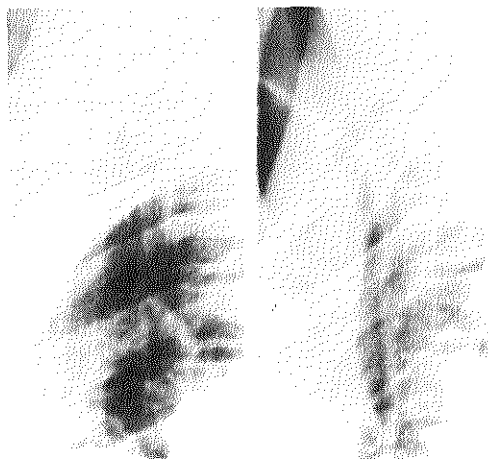


Fig. 4,12 Bij diepe uitademing collabeert de trachea onder invloed van de verhoogde intrathoracale druk.

Eigen patienten .

1. *Tracheastenose.*

Dikwijls was langdurige intubatie na de operatie noodzakelijk.

Een ernstige tracheastenose kwam in onze patientenreeks slechts éénmaal voor. Het kind moest wekenlang wegens ernstige bronchopneumonie en symptomen van hoge luchtwegobstructie geïntubeerd worden en is tenslotte overleden. Bij de geobduceerde patienten was wel steeds een litteken in de trachea-achterwand aanwezig, maar er werden geen ernstige vernauwingen gevonden. Bij enkele patienten hadden de hechtingen wel aanleiding gegeven tot granulatievorming en vernauwing van de trachea.

2. *Tracheadivertikel.*

Deze waren in onze reeks waarschijnlijk talrijker dan vermoed werd. Het verslag van de enkele bronchoscopieën die verricht werden vermeldt steeds de aanwezigheid van de oude fistelmond, bijna altijd met secreties gevuld.

Ook bij de geobduceerde patienten werd de oude fistelmond steeds teruggevonden, soms omgeven met granulatieweefsel zodat de vernauwing hierdoor

sterker werd. Bij selectieve tracheografie of toevallig eens tijdens röntgenonderzoek van de slokdarm konden wij duidelijk òfwel het divertikel zelf òfwel een ontstekingsgranuloom op de plaats der vroegere fistelhechtingen zien. Een paar keer werd een dergelijke fistelrest microscopisch onderzocht. Hij bleek opgebouwd te zijn uit slokdarmweefsel en bevatte zowel het typische slijmvlies als gladde en dwarsgestreepte spiervezels benevens ganglioncellen.

In onze groep patiënten werd resectie alleen verricht als een recanalisatie van de fistel was ontstaan.

3. *Degeneratieve verschijnselen van de trachea.*

Compressie van de trachea door verslapping van de achterwand was geen zeldzaam verschijnsel.

Bij vier van onze patiënten moet zelfs worden aangenomen, dat de eigenlijke doodsoorzaak hierop berustte: zij zijn gestikt toen een vaste voedselprop (appel, gebak, taai spijzen) in de slokdarm de ademhaling onmogelijk maakte.

B. De longen.

Een postoperatieve bronchopneumonie is een veel voorkomende, ernstige complicatie en de voornaamste doodsoorzaak (Fig. 4,13) (Swenson et al., 1962; Daum, 1967, 1970; Slim et al., 1970). Het spreekt vanzelf dat een preoperatieve

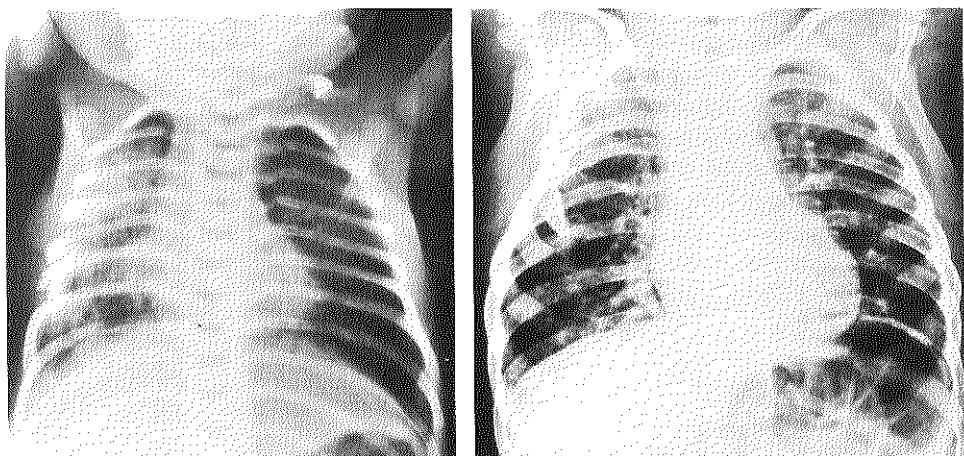


Fig. 4,13 Een bronchopneumonie is de meest voorkomende en de belangrijkste postoperatieve complicatie.

longontsteking grote moeilijkheden voorspelt en de oorzaak is van postoperatieve atelectasen (Waterston, 1962).

Tijdens en na de ingreep werkt een hele scala van ongunstige factoren het ontstaan van een bronchopneumonie in de hand.

Beschadiging van de trachea door intubatie en door het vrijprepareren van de slokdarm, zal postoperatief gedeeltelijk obstructie der bovenste luchtwegen veroorzaken.

Traumatiseren van de rechter long door haar gedurende de hele operatie gecompriëerd te houden, is bijna onvermijdelijk. Het kind ligt de hele tijd op zijn linker zij, zodat de linker long met secreties 'volloopt'. Op die manier lopen beide longen kans op postoperatieve atelectase.

Tijdens de ingreep koelt het kind af, wat de normalisatie van de circulatie bemoeilijkt.

Bij de prematuur werkt beademing van een nog onrijpe long soms traumatiserend met verscheuren van de longstructuren tot gevolg.

Verder kan één à twee dagen na de operatie reactief een excessieve secretie van het luchtwegepitheel ontstaan (Rehbein, 1959).

Tenslotte zijn naadlekkage met mediastinitis of directe doorbraak naar de pleura, fistelrecanalisation en reflux zeer ernstige complicaties, die aanleiding geven tot zware, vaak recidiverende longinfecties.

Behandeling.

Deze werd eerder reeds uitvoerig besproken (pag. 49 en 67). Nogmaals moge gewezen worden op het belang van een goede drainage, regelmatige fysiotherapie en frequent uitzuigen zowel van de pharynx als van de trachea. Dit moet ofwel door de canule ofwel onder directe visie gebeuren (Ingelrans, Lacheretz, Debeugny en Fiévez, 1969).

Is de ademhaling insufficiënt, dan moet het kind, op geleide van de Astrupwaarden, beademd worden. Bij een acute pneumo- of pyopneumothorax moet men het kind zo lang als nodig onder positieve druk beademen.

Chronische recidiverende luchtweginfecties moeten steeds antibiotisch worden behandeld. Bovendien moet het patientje goed worden onderzocht ten einde een eventuele corrigeerbare oorzaak niet over het hoofd te zien.

Eigen patienten.

Hoewel een longinfectie in gemiddeld 50% der operatief behandelde gevallen wordt beschreven, hadden wij de indruk dat bijna alle patienten na operatie in meer of mindere mate respiratoire moeilijkheden vertoonden. In onze

groep was een longinfectie bij 31 van de 71 overleden kinderen de voornaamste doodsoorzaak.

Bij de patientjes die in leven bleven, waren longinfecties de grootste handicap gedurende de eerste vijf levensjaren. Daarna trad een progressieve verbetering in zodat zij, na eenmaal de leeftijd van twaalf jaar bereikt te hebben, weinig last meer hadden van recidiverende luchtweginfecties. Enkele kinderen bleven echter ook later nog chronisch hoesten, maar dit werd vooral veroorzaakt door een tracheadivertikel, door fistelvorming of door bronchiëctasieën.

Hoofdstuk 5

MORBIDITEIT EN MORTALITEIT

Het leek ons overzichtelijker in een apart hoofdstuk de meer gedetailleerde gegevens omtrent therapie en mortaliteit bij onze 161 patienten te bespreken.

In een eerste gedeelte zullen wij dit onderwerp behandelen aan de hand van de anatomische indeling (Gross). In een tweede gedeelte willen wij ons beperken tot de overleden patienten, die wij per klinische kansgroep zullen beschrijven (Waterston). De patienten die in leven bleven zullen in een volgend hoofdstuk uitvoerig worden onderzocht.

I. THERAPIE- EN MORTALITEITSBESPREKING PER ANATOMISCHE GROEP

Atresie-type A (10 patienten).

Bij 8 van de 10 patienten werd een klassieke behandeling 'in etappen' ondernomen (Fig. 5,1). Vier zuigelingen ondergingen echter eerst een exploratieve thoracotomie om na te gaan of een anastomose van de beide oesophagusstompen uitgesloten was. De behandeling bestond uit het aanleggen van een gastrostomie en een hals-speekselfistel. Voeding via de gastrostomie kon zeer snel worden begonnen en progressief worden uitgebreid. Het marsupialiseren van het proximale oesophagussegment had het voordeel dat continue zuigdrainage niet noodzakelijk was. Bij één kind werden — na aanleggen van een gastrostomie — dilataties volgens Howard uitgevoerd. Een andere patient werd niet geopereerd, daar hij dermate ernstige urologische afwijkingen had (nieragenesie) dat leven uitgesloten was.

Wat de uiteindelijke resultaten betreft:

— *Slechts 4 patienten hebben de gehele procedure overleefd.*

Twee patienten uit kansgroep 'A' ondergingen een coloninterpositie. Eén patient

uit groep 'B' onderging een jejunuminterpositie, nadat een colontransplantatie mislukt was. Eén patient uit 'C' onderging achtereenvolgens een colon- en een jejunuminterpositie, die beiden mislukten. In een twintigtal zittingen werd tenslotte een huidbuisplastiek gecreëerd.

BEHANDELING VAN DE 10 PATIENTEN MET ATRESIE-TYPE 'A'

	in leven	overleden
1 geen behandeling		1
9 beh. in verschillende stappen:		
4 C.O.G.S. zonder thoracotomie	3	1
4 coloninterpositie		
1 later jejunuminterpositie en huidbuisplastiek		
1 later overleden		
4 C.O.G.S. na thoracotomie	1	3
2 coloninterpositie		
1 later jejunuminterpositie		
1 later overleden		
1 G.S. en Howard-dilataties	1	
later coloninterpositie		

Fig. 5,1

– Zes patienten zijn overleden:

Twee patienten hadden pas een coloninterpositie gekregen: de ene patient (kansgroep 'C', leeftijd 16 maanden) ademde niet meer spontaan na het beëindigen van de operatie; de andere (kansgroep 'A', leeftijd 10 maanden) stierf tengevolge van een naadlekkage uit de proximale oesophagus-colonanastomose.

Eén patient uit kansgroep 'C' kreeg een C.O.G.S., doch is, 48 dagen oud, aan cardiale moeilijkheden overleden. Een andere patient uit kansgroep 'C' met een C.O.G.S. overleed na 4 dagen aan een bronchopneumonie.

Eén patient (groep 'B') werd behandeld met een gastrostomie en Howard-dilataties. Hij overleed aan een spanningspneumothorax toen de slokdarm hierbij geperforeerd werd.

Het patientje zonder nieren (kansgroep 'C') werd, zoals hierboven vermeld, niet verder behandeld. Hij overleed na 14 dagen.

Atresie-type B (1 patient).

Er was slechts één patientje van dit type (kansgroep C) (Fig. 5,2). De

diagnose werd preoperatief klinisch en radiologisch gesteld. Binnen 24 uur werd de proximale fistel via de hals geëxploreerd, onderbonden en doorgesneden. Een C.O.G.S. werd aangelegd. Het kind overleed echter 2 dagen na de operatie tengevolge van een respiratoire infectie.

BEHANDELING VAN DE ENE PATIENT MET ATRESIE-TYPE 'B'

	in leven	overleden
1 beh. in verschillende stappen: C.O.G.S. zonder thoracotomie		1

Fig. 5,2

Atresie-type C (145 patienten).

1) Bij 9 patienten van dit type kon *de slokdarm niet eens geopereerd* worden en zij zijn allen overleden: vier baby's (kansgroep 'C') waren reeds bij opname in zo'n slechte toestand, dat zij zelfs niet aan behandeling toekwamen. Drie kinderen (1 uit risicogroep 'B' en 2 uit 'C') werden wel voorbereid voor operatie, doch stierven voortijdig. Twee patientjes, bij wie een gastrostomie werd aangelegd zonder dat de distale tracheo-oesophageale fistel werd geopereerd, behoorden tot de groep 'C'. Zij overleden spoedig: de ene door een bronchopneumonie en lipiodolaspiratatie en de andere aan de gevolgen van zijn cardiovasculaire anomalieën (Fig. 5,3).

2) Tweeëntwintig patienten ondergingen een *behandeling in verschillende stappen*. Bij 20 van hen werd de distale tracheo-oesophageale fistel tijdens exploratieve thoracotomie onderbonden. Bij de twee overige patienten, zonder lucht beneden het diafragma, werd geen thoracotomie verricht. Eénentwintig kinderen kregen een hals-speekselfistel en een voedingsgastrostomie, terwijl bij één patient (kansgroep 'B') enkel een gastrostomie verricht werd. Hierna werd de proximale oesophagus met Howard-dilataties opgerekt. Toen deze na tweeënhalve maand voldoende op lengte was gekomen vond men de distale oesophagus bij rethoracotomie niet terug. Derhalve werd een hals-speekselfistel aangelegd en enkele maanden later een coloninterpositie uitgevoerd (zie pag. 71).

Van de bovengenoemde 21 patienten met 'C.O.G.S.' overleden er 9 voordat de verdere procedure kon worden afgewerkt.

Twee van hen behoorden tot kansgroep 'B'. Zij overleden door recanalitatie van de distale tracheo-oesophageale fistel. De eerste stikte, 15 dagen oud, door aspiratie van geregurgiteerd maagvocht. De tweede, acht dagen oud, ontwikkelde een mediastinitis en een spanningspneumothorax na recanalitatie van

de fistel, hoewel deze aanvankelijk niet voor lucht doorgankelijk was. De andere 7 patienten (kansgroep 'C') overleden allen binnen 4 dagen door prematuriteit, hart-, long- of nierafwijkingen, mongolisme of cerebrale misvormingen. Twee van hen hadden een fistelonderbinding en 5 een fistelresectie ondergaan.

BEHANDELING VAN DE 145 PATIENTEN MET ATRESIE-TYPE 'C'

	in leven	overleden
9 geen operatieve correctie		9
4 overleden bij aankomst		
3 overleden tijdens voorbereiding		
2 overleden na gastrostomie		
22 beh. in verschillende stappen:		
21 C.O.G.S. na thoracotomie	12	9
3 later sec. E-T-E anastomose		
6 later coloninterpositie		
3 oes. plastiek in voorbereiding		
1 G.S. na thoracotomie en Howard-dil.	1	
later coloninterpositie		
114 primaire oesophagusreconstructie		
99 E-T-E anastomose	57	42
1 later coloninterpositie		
1 later jejunuminterpositie na coloninterpositie		
2 later coloninterpositie en daarna overleden		
15 E-T-S anastomose	12	3
1 later coloninterpositie		

Fig. 5,3

Slechts 12 van de 21 patienten met 'C.O.G.S.' bleven dus in leven.

Drie van hen behoorden tot kansgroep 'A', vier tot 'B' en vijf tot 'C'. Bij drie patienten (2 kansgroep 'A' en 1 'C') kon na de 'staged procedure' een secundaire E-T-E anastomose worden verricht. Bij alle drie ontstond later een stenose ter hoogte van de anastomose en bij twee bovendien een fistel. Eén patient ontwikkelde daarnaast nog een slokdarmdivertikel. Bij zes patienten (1 kansgroep 'A', 4 groep 'B' en 1 'C') werd een coloninterpositie verricht op een leeftijd variërend van 4 tot 18 maanden. Bij twee anderen (kansgroep 'C') was een secundaire oesophagusreconstructie op 31 december 1972 nog in voorbereiding, terwijl bij één patient (kansgroep 'C') met uitgesproken neurologische afwijkingen de C.O.G.S. als definitieve toestand werd aanvaard.

3) In totaal ondergingen 99 patienten een *primaire E-T-E anastomose*. Uit deze groep zijn 42 patienten overleden: 2 uit kansgroep 'A', 13 uit 'B'

en 27 uit 'C'. Eén patient van groep 'B' en één van 'C' stierven veel later, nadat de E-T-E anastomose inmiddels was vervangen door een coloninterpositie. De eerste is op 2,5 jarige leeftijd thuis tijdens het eten gestikt en de tweede was 12 maanden oud toen hij aan een postoperatieve peritonitis overleed.

Er zijn dus 57 patienten in leven gebleven: 12 uit groep 'A', 30 uit 'B' en 15 uit 'C'. Eén patient (groep 'C') kreeg later, toen de primaire E-T-E anastomose mislukt bleek, een coloninterpositie. Bij één andere (groep 'C') werd eveneens na mislukken van de aanvankelijke anastomosering een coloninterpositie en tenslotte ook nog een jejunuminterpositie verricht.

4) Tenslotte ondergingen nog 15 patienten een *primaire E-T-S anastomose*. Drie van hen overleden (1 uit kansgroep 'B' en 2 uit 'C') tengevolge van respiratoire insufficiëntie en bijkomende afwijkingen. Twaalf patienten bleven in leven: 6 uit kansgroep 'A', 5 uit 'B' en 1 uit 'C'.

Atresie-type D (5 patienten).

Alle 5 patienten van dit type behoorden tot kansgroep 'B'. Vier van hen werden met een eindingse en één met een zijdelingse anastomose behandeld (Fig. 5,4).

BEHANDELING VAN DE 5 PATIENTEN MET ATRESIE-TYPE 'D'

	in leven	overleden
5 primaire oesophagusreconstructie		
4 E-T-E anastomose	3	1
1 E-T-S anastomose	1	

Fig. 5,4

De proximale tracheo-oesophageale fistel werd bij alle vijf pas post-operatief ontdekt, bij één tamelijk vroeg, namelijk na de eerste maand. Na multiple exploraties vanuit de rechter en linker halsstreek, zelfs na thoracotomie en sternotomie, is dit kind (E-T-E type operatie) op de leeftijd van acht maanden toch nog door aspiratie via deze fistel thuis gestorven.

Vier andere patienten bleven in leven en ondergingen pas later een resectie van de proximale tracheo-oesophageale fistel: 1 na 4 maanden en de 3 anderen na ongeveer 2,5 jaar.

II. NECROLOGISCHE BESPREKING PER KANSGROEP

Kansgroep A.

Drie van de 26 patienten die, dank zij hun klinisch gunstige toestand, een goede kans maakten zijn toch nog overleden.

Bespreking:

Patient 1: m., geb.gew. 3,6 kg., zwangerschapsduur: 44 weken. Atresie-type C. Operatie: end-to-end anastomose (E-T-E) zonder tractie binnen twee dagen. Overleed twee dagen na operatie, daar de ademhaling postoperatief insufficiënt bleef. Werd na ademhalingsstilstand niet meer beademd. Bij obductie vond men een diffuse cellulaire bronchopneumonie.

OORZAAK VAN OVERLIJDEN PER KANSGROEP

Kans groep	Aantal procent	Tijdstip	Omstandigheden
"A"	3/26:12%	vroeg	1: bronchopneumonie
		laat	2: naadlekkage -na stenoseresectie (5 mnd) -na coloninterpositie (19 mnd)
"B"	19/64:30%	vroeg	7: bronchopneumonie 4: naadlekkage 3: naadlekkage en fistelrecidief 1: oesophagusperforatie
		laat	3: asphyxie na eten (10 mnd) (19 mnd) (2½j. na coloninterpositie) 1: stenose en braken (2 j. 2 mnd)
"C"	49/71:69%	vroeg	7: bijkomende aang. misvormingen 23: bronchopneumonie 7: naadlekkage 4: onbekend
		laat	3: bijkomende aang. misvormingen (6 mnd hartafw.) (3 j. hartafw. mong.) (1 j. hydrocephalus) 2: coloninterpositie (16 mnd bronchopneumonie) (1 j. peritonitis) 2: naadlekkage -na stenoseresectie (16 mnd) -na fistelresectie bij C.O.G.S. (7 mnd) 1: asphyxie na eten (6 mnd)

Fig. 5,5

Patient 2: m., geb.gew. 3,250 kg., zwangerschapsduur: 40 weken. Type C. Operatie: E-T-E anastomose binnen drie dagen. Postoperatief: oesophagusstenose. Resectie hiervan na vijf maanden. Patient overleed veertien dagen na deze heroperatie aan de gevolgen van een naadlekkage.

Patient 3: m., geb.gew. 2,750 kg., zwangerschapsduur: 40 weken. Type A, zonder proximale noch distale tracheo-oesophageale fistel. Onderging een cervicale oesophagostomie en een gastrostomie (C.O.G.S.) binnen twee dagen en een coloninterpositie na acht maanden. Patient overleed tengevolge van een naadlekkage veertien dagen na het verrichten van de proximale oesophagus-colonanastomose.

Conclusie:

Uit het voorgaande blijkt duidelijk, dat patient 2 en 3 niet zozeer in het acute stadium dan wel later, aan chirurgisch-technische complicaties zijn overleden (Fig. 5,5). Beiden werden vóór eind 1967 geopereerd. Uit het globale, goede overlevingscijfer in kansgroep A komt aldus onweerlegbaar naar voren, dat oesophagusatresie op zich geen dodelijke aandoening meer is.

Kansgroep B.

Negentien van de 64 patienten die slechts een matige kans hadden, zijn overleden.

Bespreking:

Patient 1: m., geb.gew. 2,275 kg., zwangerschapsduur 40 weken, atresie-type C. Bronchopneumonie, lipiodolonderzoek zonder aspiratie. Operatie: E-T-E anastomose binnen 48 uur. Overleed twee dagen nadien tengevolge van een bronchopneumonie.

Patient 2: m., geb.gew. 2 kg., zwangerschapsduur 36 weken, type C. Bronchopneumonie, lipiodolonderzoek zonder manifeste aspiratie. Diagnose pas op de vijfde dag. Operatie: E-T-E anastomose. Overleed twee dagen na operatie plotseling. Obductie: etterige fibrineuze pleuritis en bronchopneumonie, Klein A.S.D. en hoefijzernier.

Patient 3: vr., geb.gew. 3,2 kg., zwangerschapsduur 38 weken, type C. Bronchopneumonie, lipiodolonderzoek. Diagnose binnen 48 uur. Operatie: E-T-E anastomose. Overleed twee dagen na operatie tengevolge van een bronchopneumonie en aspiratie van contrast.

Patient 4: vr., geb.gew. 2,250 kg., zwangerschapsduur 37 weken, atresie-type C, zonder lucht beneden het diafragma. Lipiodolonderzoek. Operatie: C.O.G.S. en distale fistel-onderbinding. Overleed op de achtste dag tengevolge van een lekkage uit de distale oesophagusstomp.

Patient 5: m., geb.gew. 2,5 kg., zwangerschapsduur 38 weken, type C. Lipiodolonderzoek. Diagnose binnen vier dagen. Operatie: E-T-E anastomose met tractie. Overleed zeven dagen na operatie tengevolge van een naadlekkage.

Patient 6: m., geb.gew 3 kg., zwangerschapsduur 40 weken, type C. Diagnose binnen 48 uur. Operatie: E-T-E anastomose zonder spanning. Stenose van de anastomose. Overleed na tien maanden tijdens een cyanoseaanval tengevolge van tracheacompressie door een voedselbolus.

Patient 7: m., geb.gew 2,220 kg., zwangerschapsduur 39 weken, type C. Bronchopneumonie. Diagnose binnen 48 uur. Operatie: E-T-E anastomose zonder spanning. Overleed vijf dagen na operatie tengevolge van ademhalingsmoeilijkheden. Obductie: intra-alveolaire bloedingen en hemorrhagische infarcten van de longen; congenitale anomalieën: bekkennier, hypospadie, syndactylie.

Patient 8: vr., geb.gew. 2,1 kg., zwangerschapsduur 38 weken, type C. Diagnose binnen 23 uur. Operatie: E-T-E anastomose extrapleuraal met tractie. Neussondevoeding gelukte niet. Overleed na 34 dagen tengevolge van een naadlekkage. Obductie: pleuraholte vol met voeding.

Patient 9: vr., geb.gew. 3 kg., zwangerschapsduur 40 weken, type C. Bronchopneumonie. Diagnose op de vijfde dag. Operatie: E-T-E anastomose zonder tractie (3 cm afstand). Overleed één dag later tengevolge van shock. Obductie: longbullae, emphyseem, bronchopneumonie, pneumothorax; in cerebro: tentoriumscheur en subdurale bloeding.

Patient 10: m., geb.gew. 3,9 kg., zwangerschapsduur 38 weken, type C. Diagnose binnen 48 uur. Operatie: E-T-E anastomose met tractie, gastrostomie. Postoperatief: stenose. Stenoseresectie, gevolgd door een recidief van de stenose, waarvoor C.O.G.S. en sluiten van de distale oesophagusstomp. Tijdelijke tracheotomie wegens mediastinitis. Coloninterpositie op de leeftijd van tien maanden. Sluiten van de maagfistel in de twaalfde levensmaand. Is, 2,5 jaar oud, gestikt tijdens één van de vele cyanoseaanvallen tijdens het eten. Obductie: plaatselijk oesophagusulceraties en granulatieweefsel. In het litteken van de anastomose bevonden zich dikke zenuwvezels en epitheelcysten.

Patient 11: m., geb.gew 2,1 kg., zwangerschapsduur 34 weken, type C. Diagnose pas op de vijfde dag. Behandeling: C.O.G.S. en dubbele onderbinding van de distale tracheo-oesophageale fistel zonder klieving. Postoperatief: recanalisatie van de distale fistel zes dagen na de ingreep; vier dagen later overleden tijdens een acute cyanoseaanval tengevolge van reflux via de oesophagusfistel.

Patient 12: m., geb.gew. 3,650 kg., zwangerschapsduur 40 weken, type C. Bronchopneumonie, lipiodolonderzoek. Diagnose binnen twee dagen. Operatie: E-T-E anastomose onder geringe spanning. Postoperatief: recidiverende verstikkingsaanvallen tijdens eten van vast voedsel. Overleden tijdens zo'n aanval op de leeftijd van 19 maanden. Obductie: weke trachearingen, abnormale vaatring rondom de trachea.

Patient 13: vr., geb.gew. 2,050 kg., zwangerschapsduur 37 weken, type C. Onderzoek met contrastmiddel. Diagnose binnen twee dagen. Operatie: E-T-E anastomose onder spanning. Overleed 24 uur na operatie tengevolge van longatelectase en respiratoire moeilijkheden. Geen obductie.

Patient 14: m., geb.gew. 2,125 kg., zwangerschapsduur 26 weken, type C, lipiodolonderzoek. Diagnose binnen twee dagen. Operatie: E-T-E anastomose onder spanning. Postoperatief: naaddehiscentie. Behandeling: C.O.G.S. met sluiten van de distale oesophagusstomp. Later wonddehiscentie; deze werd opnieuw gesloten. Voedselregurgitatie via de maagsonde, waarvoor gastro-enterostomie nodig was. Overleed na 35 dagen. Obductie: pleuritis en longbloedingen, maagperforatie op twee plaatsen, peritonitis.

Patient 15: m., geb.gew. 3,040 kg., zwangerschapsduur 40 weken, type C. Bronchopneumonie, lipiodolonderzoek, diagnose binnen 24 uur. Operatie: E-T-E anastomose onder spanning. Postoperatief: wondinfectie, stenose van de anastomose. Resectie van de stenose, waarna opnieuw wondinfectie optrad. Klachten over chronisch braken en chronische bronchitis. Overleed thuis, op de leeftijd van 2 jaar en 2 maanden, volledig gedehydrateerd

tengevolge van braken veroorzaakt door de stenose.

Patient 16: vr., geb.gew. 2,2 kg., zwangerschapsduur 40 weken, type A. Diagnose binnen 48 uur, geen lucht onder het diafragma. Operatie: maagfistel en Howard-dilataties van het proximale oesophagusdeel met kwiksonden. Overleed acht dagen na het begin van de dilataties, door perforatie van de blinde zak. Obductie: bilaterale pneumothorax.

Patient 17: m., geb.gew. 3,600 kg., zwangerschapsduur 40 weken, hydramnion?, type D, contrastaspiratie. Behandeling: de tweede dag werd een E-T-E anastomose verricht zonder moeilijkheden. Postoperatief beloop: de proximale tracheo-oesophageale fistel werd aanvankelijk miskend. Vanaf de eerste levensmaand (zie deel I van dit hoofdstuk, pag. 71) werd vruchteloos gepoogd hem blijvend te onderbreken. Het kind is tenslotte op de leeftijd van acht maanden onder het beeld van massale aspiratie via de fistel thuis overleden.

Patient 18: v., geb.gew. 1,860 kg., zwangerschapsduur 42 weken, hydramnion, type C. Lipiodolonderzoek, atelectase van de rechter bovenkwab. Behandeling: er werd na een halve dag een E-T-S anastomose verricht. Postoperatief beloop: de distale tracheo-oesophageale fistel recidiveerde waarvoor een reëxploratie nodig was. De proximale oesophagus werd in de hals gehecht en er werd een maagfistel aangelegd. De achttiende dag is patient overleden tengevolge van een pneumothorax, atelectase van de rechter long, stenose ter hoogte van de pylorus.

Patient 19: m., geb.gew. 3,490 kg., zwangerschapsduur: 41,5 week, hydramnion, type C; afwijkende schedelvorm. Geringe bronchopneumonie, contrastonderzoek met gastrografine. Behandeling: de tweede dag werd een E-T-E anastomose verricht met tractie. Postoperatief beloop: pneumothorax waarvoor beademing noodzakelijk was. Een nieuwe thoraxdrain werd ingebracht maar patient overleed de zesde dag aan de gevolgen van een purulente bronchopneumonie en pleuritis. Er waren geen verdere aanwijsbare tekenen van naadlekkage.

Conclusie.

1. Zeven patienten uit deze reeks met matige kans stierven louter aan de gevolgen van hun bronchopneumonie.
2. Acht patienten overleden door complicaties na de operatie:
 - vier door naadlekkage;
 - drie door distale fistelrecanalisatie;
 - één door oesophagusperforatie tijdens Howard-dilataties.
3. De vier overige patienten overleden veel later:
 - één stierf op de leeftijd van 2 jaar en 2 maanden, door langdurig braken tengevolge van een stenose van de slokdarm;
 - drie patienten zijn tijdens een maaltijd gestikt, toen een vaste voedingsprop proximaal in de oesophagus de trachea volledig comprimeerde. Zij waren respectievelijk 10, 19 en 30 maanden oud.

Kansgroep C.

Negenenveertig van de 71 patienten met een slechte kans zijn overleden.

Bespreking:

Patient 1: v., geb.gew. 2,8 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; multiple bijkomende aangeboren misvormingen (anusatresie, cardiomegalie, A.S.D., coarctatio aortae, rechter longmiddenkwab afwezig, urogenitale afwijkingen: links nieraplasie, rechts nierhypoplasie. Tracheavernauwing, lipiodolonderzoek, bronchopneumonie. Behandeling: twee dagen na de geboorte werd het kind in het ziekenhuis opgenomen en overleed de volgende dag, nog vóór een operatieve behandeling was begonnen.

Patient 2: m., geb.gew. 1,9 kg., zwangerschapsduur: 36 weken, hydramnion, type C; multiple geringe aangeboren misvormingen (huiddefecten, rib- en wervelafwijkingen). Lipiodolaspiratie, bronchopneumonie. Diagnose binnen 3 dagen. Operatie: E-T-E anastomose. Postoperatief beloop: naadlekkage, overleden na 27 dagen.

Patient 3: v., type C. Werd opgenomen in zeer slechte algemene toestand en is kort daarop overleden vooraleer enige behandeling kon worden begonnen.

Patient 4: m., type C. Werd ook opgenomen in een zeer slechte algemene toestand en is eveneens onmiddellijk overleden.

Patient 5: geslacht niet bekend, type C, opgenomen in slechte algemene toestand en meteen overleden.

Patient 6: v., geb.gew. 2,830 kg. Zwangerschapsduur: ?, hydramnion, type C. Kreeg gedurende 5 dagen proefvoeding, bronchopneumonie. Diagnose: pas na vijf dagen! Operatie: E-T-E anastomose zonder spanning. Postoperatief beloop: naadlekkage, sluiten van het lek, waarna toch nog een volledige naaddehiscentie en een rechter pyopneumothorax zijn ontstaan. Overlijden: op de 13e dag.

Patient 7: m., geb.gew. 2 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, geen hydramnion, type C; vele belangrijke bijkomende misvormingen (anusatresie, rechter long afwezig, rechter nier hypoplastisch, linkszijdige hydronefrose, dextrocardie, afwijkingen aan de extremiteiten). Operatie: rechtszijdige thoracotomie; primaire oesophagusreconstructie was niet mogelijk, een C.O.G.S. werd aangelegd. Postoperatief beloop: de derde dag is patient aan een fibrinieuze etterige pneumonie overleden.

Patient 8: m., geb.gew. 3,9 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, sectio caesarea wegens dwarsligging, hydramnion?, type C; vele belangrijke bijkomende misvormingen (anusatresie, bilaterale hydronefrose). Lipiodolaspiratie, pneumonie. Operatie: de tweede dag werd een E-T-E anastomose met tractie verricht. Postoperatief beloop: twee dagen later aan bronchopneumonie en spanningspneumothorax overleden.

Patient 9: v., geb.gew. 1,770 kg., zwangerschapsduur: 36 weken, hydramnion, type A; belangrijke aangeboren afwijkingen (anusatresie, uterus duplex, vagina duplex). Operatie: exploratieve rechtszijdige thoracotomie, C.O.G.S., anusatresieoperatie. Coloninterpositie op 16 maanden, overleed postoperatief door slechte ademhaling.

Patient 10: v., geb.gew. 1,750 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; belangrijke aangeboren misvormingen (vitium cordis, isthmusstenose, linker ventrikelhypertrophie, V.S.D.; bilaterale hydronefrose; trisomie, gespleten verhemelte; uterus didelphis; Meckels divertikel). Lipiodolonderzoek. Operatie: de tweede dag E-T-E anastomose. Postoperatief beloop: scleroedeem; overleed hierdoor de vijfde dag, mede tengevolge van longinfectie.

Patient 11: v., geb.gew. 3 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; één geringe bijkomende misvorming (Meckels divertikel). Ernstige bronchopneumonie. Operatie: de vierde dag E-T-E anastomose zonder tractie. Postoperatief: naadlekkage, pyopneumothorax. Overlijden: de 14e dag.

Patient 12: v., geb.gew. 2,8 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion?, type C;

multiple belangrijke afwijkingen (anusatresie, hartafwijking: A.S.D., rechter aortaboog, anulus lusorius). Operatie: E-T-E anastomose zonder tractie. Postoperatief beloop: stenose. Stenoseresectie op 16 maanden, naadlekkage, waarna patientje is overleden.

Patient 13: geslacht ?, type C. Werde opgenomen in een zeer slechte algemene toestand, waardoor het kind zonder behandeling is overleden.

Patient 14: m., geb.gew. 1600 gram, zwangerschapsduur: 38 weken, hydramnion, type C; multiple belangrijke afwijkingen (dextropositie van het hart, V.S.D., L.V.H., ductus arteriosus apertus). Op de buikoverzichtsfoto: lucht in de darmen. Operatie: op de tweede dag werd een exploratieve thoracotomie verricht, waarbij de distale tracheo-oesophageale fistel niet gevonden werd. Postoperatief: hartstilstand. Daags nadien overleden.

Patient 15: v., geb.gew. 2,700 kg., zwangerschapsduur: 42 weken, hydramnion, type C; multiple belangrijke afwijkingen (transpositie van de grote bloedvaten, afwijkingen aan de extremiteiten, oorafwijkingen, ribmisvormingen). Operatie: na 1 dag werd een E-T-E anastomose met tractie verricht. Patient is overleden na 6 maanden aan de gevolgen van een longinfectie en van zijn hartafwijkingen.

Patient 16: m., geb.gew. 2,200 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; multiple belangrijke misvormingen (hersenen: polygyrie, hart: V.S.D., R.V.H., mesenterium commune, hoefijzernier, rechter oormisvorming, 'webbed neck'). Operatie: na 1 dag werd een E-T-E anastomose met tractie verricht. Postoperatief beloop: slechte ademhaling, longatelectase links. Overleden na 3 dagen.

Patient 17: m., geb.gew. 1,430 kg., zwangerschapsduur: 36 weken, hydramnion, type C; multiple belangrijke misvormingen (anusatresie, hypospadie, nieragenesie rechts, dextrocardie). Operatie: de eerste dag: E-T-E anastomose met tractie. Postoperatief: aspiratiepneumonie, hartstilstand. Overleden de vierde dag.

Patient 18: m., geb.gew. 1,780 kg., zwangerschapsduur: 35 weken, hydramnion, type A; multiple misvormingen (hart: V.S.D., A.S.D., R.V.H., aorta-afwijking, anulus lusorius, van links komende rechter arteria subclavia). Ernstige bronchopneumonie; geen lucht in de darmen. Operatie: de derde dag werd een exploratieve thoracotomie verricht en een C.O.G.S. Postoperatief beloop: de 46e dag is patient aan zijn hartafwijkingen bezweken.

Patient 19: v., geb.gew. 2,900 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C. Contrastonderzoek met aspiratie, atelectase linker long. Operatie: de zesde dag werd een E-T-E anastomose verricht. Postoperatief beloop: naadlekkage. Overleden op de elfde dag.

Patient 20: v., geb.gew. 1 kg., zwangerschapsduur: 31 weken, hydramnion, type C. Belangrijke bijkomende misvormingen (trisomie, vitium cordis: V.S.D., R.V.H., coloboma nervi optici; hersenen: agenesie van de balk), slechte algemene toestand. Zij overleed de tweede dag tengevolge van uitgebreide intra-alveolaire longbloedingen. Een operatief ingrijpen was nog niet mogelijk geweest.

Patient 21: m., geb.gew. 2,730 kg., zwangerschapsduur: 37 weken, hydramnion?, type C; multiple aangeboren misvormingen (trisomie, vitium cordis: A.S.D., aortastenose, R.V.H., D.A.A., gehemeltespleet, congenitale heupluxatie, afwezigheid van nervus olfactorius). Operatie: de tweede dag werd een E-T-E anastomose verricht en een gastrostomie aangelegd. Postoperatief beloop: naadlekkage, waaraan patientje de 13e dag is overleden.

Patient 22: m., geb.gew. 2 kg., zwangerschapsduur: 34 weken, hydramnion, type C; multiple congenitale afwijkingen (vena cava superior sinistra persistens, arcus aortae hypoplasie, pancreas anulare). Bronchopneumonie. Behandeling: de eerste dag werd een C.O.G.S. aangelegd. Postoperatief beloop: scleroedeem; overleden de tweede dag.

Patient 23: v., geb.gew. 3,4 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion?, type C; multiple bijkomende anomalieën (mongolisme, ductus arteriosus apertus). Bronchopneumonie. Behandeling: de eerste dag werd een E-T-E anastomose met tractie aangelegd.

Postoperatief beloop: naadlekkage en verergering van de bronchopneumonie. Er werd een hals- en maagfistel aangelegd; de proximale oesophagusstomp werd in de hals gehecht en het distale deel gesloten. In de zevende maand is patient aan longinfectie overleden.

Patient 24: m., geb.gew. 2,920 kg., zwangerschapsduur: 41 weken, hydramnion?, type C; multiple afwijkingen (cryptorchisme, duodenumatresie, persisterende linker vena cava superior, D.A.A., R.V.H.). Behandeling: er werd een E-T-E anastomose verricht zonder tractie. Postoperatief beloop: er ontstond een pneumothorax (links) die gedraineerd werd. De dunne darmatresie werd behandeld met een gastro-jejunostomie. Electrolyten- onevenwicht trad op en grote gedeelten van de longen bleven gecollabeerd. Patient is de dertiende dag overleden.

Patient 25: v., geb.gew. 1,470 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type B; multiple anomalieën (groot hoofd, afwezigheid van N.olfactorius, cerebellaire deformaties, mesenterium commune, V.S.D., R.V.H., uterus bicornus, pancreas aberrans, Meckels divertikel). Op de röntgenfoto was geen lucht in de darmen aanwezig. Behandeling: de eerste dag werd een hals- en maagfistel aangelegd en de proximale tracheo-oesophageale fistel werd gesloten. Postoperatief beloop: er ontstond scleroedeem, urineretentie en atelectase van de rechter midden- en bovenkwab. Patient is na één dag overleden.

Patient 26: v., geb.gew. 2,230 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; multiple misvormingen (aorta-hypoplasie, isthmusstenose, L.V.H., R.V.H., congenitaal ectropion, cricoid fissum dorsale, Meckels divertikel). Bronchopneumonie. Behandeling: de tweede dag werd een E-T-E anastomose aangelegd. Postoperatief beloop: atelectase van de long en cyanose. De tweede postoperatieve dag is patient aan zijn zware bronchopneumonie overleden.

Patient 27: v., geb.gew. 1,080 kg., zwangerschapsduur: 30 weken, hydramnion, type C; geen bijkomende misvormingen. Bronchopneumonie. Behandeling: de tweede dag werd een exploratieve thoracotomie verricht waarbij de distale tracheo-oesophageale fistel werd onderbonden. Een anastomose was onmogelijk. Er werd een hals- en maagfistel aangelegd. Postoperatief beloop: scleroedeem en ademhalingsstilstand. De zesde dag is patient aan zijn longinfectie overleden.

Patient 28: m., geb.gew. 1,780 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; multiple misvormingen (Meckels divertikel, pancreas anulare, D.A.A., L.V.H., V.S.D., van links komende rechter arteria subclavia, anulus lusorius, hoefijzernier, hypogonadisme, syndactylie, cerebrale afwijkingen). Behandeling: de eerste dag werd een exploratieve thoracotomie verricht, waarbij de distale tracheo-oesophageale fistel werd gesloten. Er werd een hals-speeksel- en een maagfistel aangelegd. Postoperatief beloop: scleroedeem, blijvende collaps van de rechter longtop; overleden op de derde dag.

Patient 29: m., geb.gew. 2,410 kg., zwangerschapsduur: 34 weken, hydramnion, type A; multiple misvormingen (duodenumatresie, colonatresie, D.A.A.). Bronchopneumonie. Behandeling: exploratieve thoracotomie, waarbij geen distale tracheo-oesophageale fistel gevonden werd en anastomosering niet mogelijk bleek. Een hals- en een maagfistel werden aangelegd. Postoperatief beloop: acidose, longinfectie; overleden de vierde dag.

Patient 30: m., geb.gew. 2,3 kg., zwangerschapsduur: 36 weken, hydramnion, type C; geen bijkomende anomalieën. Ernstige bronchopneumonie. Behandeling: de vierde dag werd een E-T-E anastomose verricht. Postoperatief beloop: er ontstonden ademhalingsmoeilijkheden en een pneumothorax aan de rechter kant. De zesde dag is patient aan zijn longcomplicaties bezweken.

Patient 31: m., geb.gew. 2,5 kg., zwangerschapsduur: 37 weken, hydramnion?, type C, multiple misvormingen (tetralogie van Fallot, malrotatie, dunne darmstenose). Ernstige aspiratiebronchopneumonie. Behandeling: de zesde dag werd een E-T-E anastomose verricht met een geringe tractie. Postoperatief beloop: naaddehiscentie; er werd een hals- en een

maagfistel aangelegd. Toen er ileus ontstond werd een dunne darmstenose geresceerd. Patient is de dertiende dag overleden tengevolge van zijn mediastinale en peritoneale infectie.

Patient 32: m., geb.gew. 1,7 kg., zwangerschapsduur: 37 weken, hydramnion, type C; multiple anomalieën (hazelp, anulus lusorius, van links komende rechter arteria subclavia, V.S.D., A.S.D., afwijkingen van de grote bloedvaten, hypogonadisme). Lichte bronchopneumonie. Behandeling: de eerste dag werd een gastrostomie verricht. Postoperatief beloop: beademing bleek noodzakelijk daar de rechter long atelectatisch bleef. Er ontstond reflux van maaginhoud via de distale tracheo-oesophageale fistel. Patient is de tweede postoperatieve dag aan de longcomplicaties (atelectase en infectie) overleden.

Patient 33: m., geb.gew. 2,5 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, geen hydramnion, type C, multiple afwijkingen (mongolisme, V.S.D., A.S.D.). Behandeling: er werd een E-T-E anastomose verricht zonder tractie. Postoperatief beloop: vroege stenose, frequente dilataties van de oesophagus. Na drie jaar is patient thuis overleden, waarschijnlijk tengevolge van zijn congenitale anomalieën.

Patient 34: v., geb.gew. 1,6 kg., zwangerschapsduur: 38 weken, hydramnion, type C; aangeboren misvorming: dextrocardie. Lichte bronchopneumonie, contrastmiddelaspiratie. Behandeling: E-T-E anastomose met tractie. Postoperatief verloop: naadlekkage, gevolgd door thoraxdrainage. De dertiende dag is patient overleden.

Patient 35: m., geb.gew. 2,160 kg., zwangerschapsduur: 42 weken, hydramnion, type C; bijkomende congenitale afwijkingen: trisomie, V.S.D. Behandeling: E-T-S anastomose. Postoperatief beloop: longinfectie en tekenen van sepsis. Daar patient een trisomie vertoonde werd van verdere behandeling afgezien. Hij is de 32ste dag overleden.

Patient 36: m., geb.gew. 3,2 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion?, type C, multiple aangeboren misvormingen (infradiafragmale longvenen, D.A.A., ectopisch pancreas, afwijkingen aan de extremiteiten). Ernstige bronchopneumonie, contrastonderzoek. Behandeling: E-T-E anastomose met tractie. Postoperatief beloop: sepsis en longinfectie. Patient werd gedurende enkele dagen beademd. De zevende dag is hij overleden.

Patient 37: m., geb.gew. 1,590 kg., zwangerschapsduur: 32,5 weken, hydramnion, type C. Bronchitis. Behandeling: E-T-E anastomose. Postoperatief beloop: er ontstond een geringe naadlekkage die conservatief is behandeld. Atelectase van de rechter long, sepsis. Naderhand ontstond een brachyo-oesophagus, en een hiatus hernia waarvoor een Nissenplastiek werd verricht. Later was toch een coloninterpositie noodzakelijk. Na deze ingreep is patient op de leeftijd van 1 jaar aan de gevolgen van peritonitis door naadlekkage in de buik en multiple dunne darmperforaties overleden.

Patient 38: v., geb.gew. 3,300 kg., zwangerschapsduur 40 weken, hydramnion, type C; multiple misvormingen (hartafwijking, gespleten verhemelte, extremitetsvervorming, mongoloïde trekken, rechtszijdige aorta). Lichte pneumonie. Behandeling: E-T-E anastomose, op de vijfde dag na de geboorte. Postoperatief beloop: ademhalingsstilstanden waarvoor beademing noodzakelijk was. De zevende dag is patiente overleden.

Patient 39: v., geb.gew. 2,905 kg., zwangerschapsduur: 36 weken, hydramnion, type C, multiple anomalieën (hydronefrose, uterus bicornis, Meckels divertikel, afwijkingen aan de uitwendige geslachtsorganen zodat geslachtsbepaling enkel na chromosomenonderzoek mogelijk was). Behandeling: exploratieve thoracotomie waarbij de distale tracheo-oesophageale fistel werd gesloten. Een halsspeekselfistel en een maagfistel werden aangelegd. Postoperatief beloop: ademhalingsmoeilijkheden, multiple atelectasen in de longen. De vierde dag is patient overleden.

Patient 40: v., geb.gew. 2,150 kg., zwangerschapsduur: 37 weken, hydramnion, type C; belangrijke aangeboren misvorming (anusatresie). Behandeling: de eerste dag werd een E-T-E anastomose verricht. Postoperatief beloop: ademhalingsmoeilijkheden waarvoor be-

ademing noodzakelijk was; er ontstond acidose waaraan patiënte de tweede dag overleden is. Er werd geen obductie verricht.

Patient 41: v., geb.gew. 1,1 kg., zwangerschapsduur: 29,5 weken, hydramnion?, type C; aangeboren misvorming: dextropositie van het hart. Ernstige bronchopneumonie; aspiratie van contrastmiddel. Decompensatio cordis. Behandeling: de tweede dag werd een E-T-E anastomose verricht zonder tractie. Postoperatief beloop: beademing, atelectase van de rechter long, sepsis, decompensatio cordis. Stenosing van de anastomose, waarvoor dilatatie noodzakelijk was. Op 6,5 maand deden zich aanvallen van cyanose voor en is het kind uiteindelijk tengevolge van aspiratie overleden.

Patient 42: m., geb.gew. 2,5 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C. Lipiodolspiratie, ernstige bronchopneumonie. Behandeling: de vierde dag werd een maagfistel aangelegd maar nog dezelfde dag is het kind aan de longinfectie overleden.

Patient 43: v., geb.gew. 1,550 kg., zwangerschapsduur: 37 weken, hydramnion, type C. Behandeling: de eerste dag werd een E-T-E anastomose verricht. Postoperatief beloop: ademhalingsstilstanden waarvoor beademing noodzakelijk was. De vijfde dag is patiënt aan de gevolgen van een bronchopneumonie overleden.

Patient 44: m., geb.gew. 2,180 kg., zwangerschapsduur onbekend, hydramnion?, type C; multiple misvormingen (V.S.D., A.S.D., D.A.A., isthmusstenose, rechter nier dysplastisch, subpelvine stenose, thoracale scoliose, Meckels divertikel). Behandeling: de eerste dag werd een E-T-S anastomose verricht. Postoperatief beloop: beademing, acidose, hartstilstanden. De derde dag is het kind overleden.

Patient 45: m., geb.gew. 2,430 kg., zwangerschapsduur: 38 weken, hydramnion, type C; multiple anomalieën (malrotatie, D.A.A.). Lichte bronchopneumonie. Behandeling: de eerste dag werd een E-T-E anastomose verricht met tractie. Postoperatief ontstond een rechtszijdige pneumothorax en een linker bovenkwabsatelectase. Bij reintubatie de tweede dag is patiënt overleden. Bij obductie werd geen naadlekkage vastgesteld maar wel een purulente pleuritis, multiple atelectasen en tekenen van bronchopneumonie.

Patient 46: m., geb.gew. 2,930 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; multiple misvormingen (afwijkingen aan de extremiteiten). Behandeling: E-T-E anastomose zonder tractie. Het postoperatieve beloop was ongestoord. Het kind ontwikkelde later een hydrocephalus waarvoor een Holter-drainage werd aangelegd. Eén jaar later is hij aan een obstructie van de drain overleden.

Patient 47: v., geb.gew. 1,680 kg., zwangerschapsduur: 38 weken, hydramnion, type C; multiple bijkomende misvormingen (mongoloïde trekken, afwijkingen aan de extremiteiten, V.S.D.). Behandeling: op de eerste dag. Via een rechtszijdige thoracotomie werd de distale tracheo-oesophageale fistel onderbonden, waarna een hals- en een maagfistel werden aangelegd. Postoperatief beloop: sepsis en acidose waarvoor beademing noodzakelijk was. De vierde dag kreeg het kind hartstilstand en is het overleden.

Patient 48: m., geb.gew. 3 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type C; geen verdere anomalieën. Ernstige bariumaspiratiepneumonie. Behandeling: de tweede dag werd een E-T-E anastomose verricht zonder tractie. Postoperatief beloop: toename van de bronchopneumonie waarvoor beademing noodzakelijk was en waaraan het patientje de zevende dag is overleden.

Patient 49: v., geb.gew. 2,130 kg., zwangerschapsduur: 40 weken, hydramnion, type A; multiple misvormingen (uitwendige genitalia weinig ontwikkeld, agenesie van de nieren, anusatresie, afwijkingen aan de extremiteiten, heupluxatie). Ernstige aspiratie van speeksel en voedsel, zware bronchopneumonie. Het kind werd niet geopereerd wegens de met het leven niet verenigbare nieragenesie.

Conclusie.

Wat de therapie betreft: indien het enigszins mogelijk was werd ook bij deze kinderen, evenals in de vorige groepen, een primaire anastomose verricht. Een behandeling in verschillende stappen werd slechts dan gekozen als het distale oesophagusdeel te kort of te slecht van kwaliteit bleek.

Negen kinderen waren ernstig ziek. Vier van hen overleden kort na operatie, twee anderen tijdens de voorbereiding tot operatie, terwijl twee patientjes nog net een gastrostomie hebben 'gehaald'. Bij één kind werd, zoals vermeld, van operatie afgezien wegens afwezigheid van beide nieren.

Twintig patientjes zijn aan longcomplicaties na de operatie overleden.

Vijf kinderen hadden na de operatie in feite geen overlevingskansen door de ernstige aangeboren afwijkingen.

Zeven patienten zijn overleden tengevolge van naadlekkage van de oesophagusanastomose.

Acht patientjes zijn tenslotte pas na geruime tijd gestorven: drie mede tengevolge van hun congenitale anomalieën (hartgebrek, mongolisme en hydrocephalus); twee kinderen overleden na coloninterpositie (één door niet meer op gang komen van de ademhaling, de andere door peritonitis tengevolge van naadlekkage in de buik); één kind stierf door lekkage na heroperatie (nieuwe eindelingse anastomose na resectie van de stenose); een ander kind overleed door lekkage via de distale tracheo-oesophageale fistel (zonder dat een eindelingse anastomose was verricht); één patientje tenslotte is tijdens een cyanoseaanval door voedselregurgitatie gestikt.

Hoofdstuk 6

RESULTATEN OP LANGE TERMIJN BIJ PATIENTEN OUDER DAN 1 JAAR

1. INLEIDING

Teneinde een beter idee te krijgen over de voornaamste problemen van kinderen, geopereerd voor een oesophagusatresie, hebben wij een studie gemaakt van alle patienten ouder dan 1 jaar. Wij kozen deze leeftijd als ondergrens, daar de operatie met al haar acute verwickelingen op dat ogenblik reeds geruime tijd achter de rug was en de meeste kinderen alweer een aantal maanden thuis verbleven.

Op 31 december 1972 waren van de 161 patienten sinds 1948 behandeld nog 90 in leven en dus 71 kinderen gestorven. Dit sterftecijfer (44%) is iets lager dan aangegeven door andere auteurs: Waterston (1962): 50%; Rehbein et al. (1964): 65%; Haight (1964): 48,2%; Holder et al. (1964): 61%; Daum (1967): 50%; Petit (1970): 55%.

Eenentachtig van de in leven zijnde patienten waren op de genoemde datum ouder dan 1 jaar, terwijl de oudste twee reeds 20 jaar waren geworden. Bij 65 van deze 81 kinderen was een oesophagusanastomose verricht, 14 hadden een oesophagoplastiek ondergaan en bij 2 patientjes was een C.O.G.S. aangelegd (Fig. 6,1).

Alle 81 patienten werden voor poliklinische nacontrole opgeroepen. Velen gaven aan de eerste oproep geen gehoor. Dank zij de medewerking van de Afdeling Bevolking der Gemeentelijke Administratie gelukte het ons, om alle patienten te achterhalen. Sommige kinderen waren uit huis besteed: één in een kindertehuis, twee in medische centra en drie bij pleegouders. Juist door hun zware medische en verpleegtechnische problemen waren zij door de ouders als ongewenst en belastend ervaren. Dit illustreert dat in series, waarin niet alle kinderen opgespoord werden, een vertekend beeld van de werkelijkheid wordt gegeven. *De moeilijk te vinden patientjes blijken namelijk juist omwille van hun grote problemen uitbesteed te zijn.*

**OP 31 DECEMBER 1972 WAREN 81 PATIENTEN BEHANDELD VOOR
CONGENITALE OESOPHAGUSATRESIE OUDER DAN 1 JAAR**

Oesophagusreconstructie	65 patienten	{ E-T-E : 55 patienten* E-T-S : 10 patienten
Oesophagoplastiek	14 patienten	{ Colón : 11 patienten Jejunum : 2 patienten Huidbuis : 1 patient
Hals- en maagfistel	2 patienten	

* Van 3 patienten werden de poliklinische gegevens overgenomen.

Fig. 6,1

Tweeënzestig van de 65 patienten met een oesophagusanastomose konden aldus worden naonderzocht. Drie patienten zijn niet verschenen: de ouders van het oudste meisje weigerden hun medewerking, één kind verbleef in Turkije en één in New York. Sommige gegevens, ontleend aan notities bij hun laatste polikliniekbezoek of verkregen door informatie via derden, werden aan enkele tabellen toegevoegd.

Alle 14 patienten met een oesophagoplastiek en de twee kinderen met een C.O.G.S. zijn teruggekomen voor onderzoek.

II. ANAMNESE

Hieraan werd de nodige tijd besteed. Het was immers al snel duidelijk geworden dat het spontane antwoord van vele ouders, vooral van de oudere kinderen, een overdreven gunstige indruk wekte. Uitspraken als 'alles gaat goed', 'geen problemen meer' betekenden slechts dat, in vergelijking met de eerste kinderjaren, de toestand sterk verbeterd was. Daarenboven was iedereen in het gezin gewend geraakt aan de 'gewoonten' van het geopereerde kind. Naonderzoeken, die gedeeltelijk per briefwisseling zijn gevoerd (El Shafie en Rickham, 1971), lijken ons derhalve onvoldoende kritisch en niet betrouwbaar in hun conclusies.

De anamnese werd zowel van de ouders als van het kind zelf afgenomen. De klachten van onze patientjes, in hun geheel bekeken, konden in 2 grote groepen verdeeld worden: enerzijds betroffen zij moeilijkheden, bij de voeding ondervonden en anderzijds waren het de herhaalde respiratoire infecties.

A. Moeilijkheden bij de voeding.

De periode van aanpassing, volgend op het ontslag uit het ziekenhuis, was

voor de meeste ouders de zwaarste. Zij moesten wennen aan de noodzaak het kind, dat moeite had zijn flesje leeg te drinken, langzaam en frequent te voeden. Desondanks kwamen aanvallen van verslikken, braken en cyanose tijdens de voeding nog veelvuldig voor. Deze waren nog veel talrijker en ernstiger wanneer er een fistelrecidief bestond of wanneer het kind een stenose van de slokdarm begon te ontwikkelen.

Kon de baby eenmaal op halfvast voedsel overgaan dan verminderden de klachten van een bestaande fistel, doch de beginnende stenose veroorzaakte méér last. Het bleef noodzakelijk alle voedsel heel fijn te maken: elk brokje kon blijven steken en een aanval van dyspnoe, cyanose of braken uitlokken. Herhaaldelijk moesten de ouders dan de voedselbrok weer uit de keel zien te krijgen, soms zelfs het kind reanimeren. Bij een drietal kinderen vertelde de moeder over aanvallen van bewusteloosheid, die zich af en toe tijdens de maaltijd hadden voorgedaan en waarvan zij later de prodromi had leren herkennen aan de onrust waarmee het kind vóór zijn bordje zat. Mogelijk is een dergelijke collaps een gevolg van een vagale reflex, misschien veroorzaakt door anoxie tijdens de voeding.

Bijna altijd leverde het inslikken van een vreemd voorwerp acuut gevaar op. Over het algemeen slaagden de ouders er zelf wel in het object met de vinger weer uit de keel te krijgen, of hielpen braakbewegingen en overgeven hierbij. Niet zelden echter, voornamelijk bij een stenotische anastomose, moest er een endoscopische verwijdering aan te pas komen (6 patienten) (Fig. 6,2).

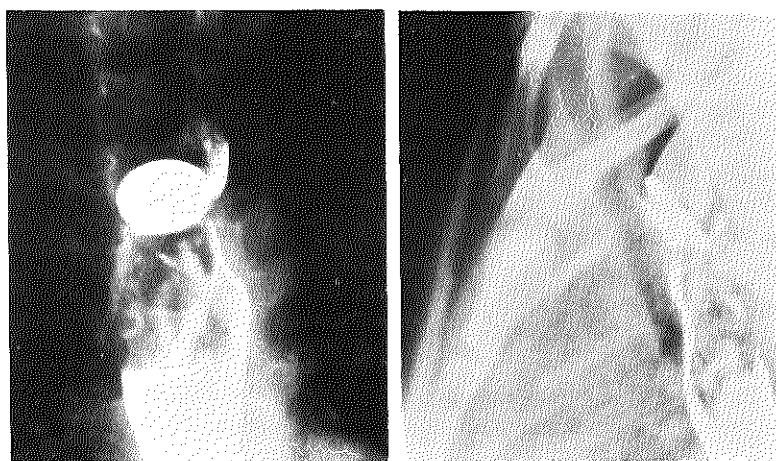


Fig. 6,2 Een corpus alienum (1 cent) blijft gemakkelijk boven de diafragmavormige insnoering van de anastomose steken.

Stilaan, naarmate het kind ouder werd, leerde het zelf de noodzaak van fijn kauwen en langzaam eten inzien en begon het meer initiatief te vertonen om zelf zijn voedsel te selecteren. Door de ervaring gesteund, dat veel drinken tijdens de maaltijd hielp om zijn voedsel door het anastomosegebied heen te krijgen, kon het zich op die manier veel leed besparen. Enkele kinderen vonden het tenslotte zelfs heel gewoon dat zij een bijna vloeibaar dieet moesten gebruiken.

Volkomen in tegenstelling met deze laatste patientjes waren er ook anderen, die nauwelijks vloeistoffen konden verdragen en deze liefst zo weinig mogelijk gebruikten. Zij 'verslikten' zich steeds in hun limonade of soep, vooral bij een grote slok en kregen telkens een flinke hoestbui. Zodanig zelfs dat hun ouders er op de duur van overtuigd waren dat er 'ook met het strottenhoofd iets niet in orde' was. Op de duur konden wij bij hen, op deze gegevens alleen al, de diagnose 'tracheo-oesophageaal fistelrecidief' stellen en daarbij hebben wij ons maar éénmaal vergist. Immers, gemakkelijker nog dan vast voedsel, loopt vloeistof, vooral onder hoge druk (grote slok), door deze fistel rechtstreeks in de trachea en veroorzaakt hierdoor een heftige hoestbui.

Over het algemeen deden de meeste oudere kinderen veel langer over hun maaltijd dan de rest van het gezin. Vlees moest zeer fijn worden gesneden en goed gekauwd. Eten van vers brood, pasteuze spijsen, appels of gebakken aardappelen bleef een probleem. Hoewel de dysfagieklachten het sterkst uitgesproken waren bij de kinderen jonger dan 2 jaar en verbetering intrad zodra zij meer ervaring kregen met hun handicap, kwam het bij velen tot het achtste jaar nog vaak voor dat zij wegens benauwdheid de eettafel moesten verlaten om op het toilet een vastzittende voedselbrok uit te braken, waarna zij weer gewoon verder konden eten. Dit was ook onze ervaring wanneer wij, na het afsluiten van het onderzoek, samen met patient en zijn ouders een broodje en een kop koffie gingen gebruiken.

Tenslotte kwam nog uit iedere anamnese duidelijk naar voren, dat de patientjes afkeer hadden van maaltijden. Vooral vóór het zesde jaar kwamen er steeds veel dreigementen en tranen aan te pas en werd het geduld van de ouders veelal tot het uiterste beproefd.

B. Respiratoire moeilijkheden.

Enkele gunstige gevallen daargelaten, waren de meeste kinderen in de eerste twee levensjaren bijna altijd ziek en verkouden. Zij hoestten schor en blaffend, hadden dikwijls onrustbarende hoge koorts en zaten bijna steeds hoorbaar 'vol'. De ademhaling was zowel in- als expiratoir stridoreus en de kinderen waren vaak dyspnoeisch. De voeding werd hierdoor, zowel als door het braken en het hoesten bijna onmogelijk, zeker ook voor de ouders. Dergelijke perioden van bronchopneumonie, waarbij het kind erg lastig en dreinerig was, duurden

lang en liepen bijna voortdurend in elkaar over. Het spreekt vanzelf, dat ook hier de klachten het heftigst en hardnekkigst waren bij de patientjes met een tracheo-oesophageaal fistelrecidief of een slokdarmstenose, waardoor voedsel in liggende houding, vooral 's nachts, steeds weer 'overliep' in de longen.

Na het derde jaar verbeterde de toestand. De perioden met acute verschijnselen duurden nu niet meer zo lang en de 'droge' fasen werden frequenter. In deze laatste perioden was aan de kinderen, behalve een schorre blafhoest en stridor vooral bij opwinding en grote lichamelijke inspanning, niet veel meer te merken.

Vanaf het zesde tot zevende levensjaar maakten zij het veel beter. De dysfagie was, zoals reeds besproken, sterk verminderd door de betere eetgewoonten. Acute aanvallen van bronchopneumonie deden zich nog voor in de winter, bij vochtig weer en wisseling der jaargetijden, doch waren veel minder frequent dan tevoren.

Na het elfde jaar hadden zij meestal alleen in de griepperioden nog veel last. Wel bleven zij altijd diegenen die het eerst ziek werden in het gezin en het gevoeligst waren voor verkoudheden en tocht.

Naarmate zij ouder werden verminderde in de 'droge' fasen ook de blafhoest en het stridoreus ademen bij opwinding en inspanning. Toch bleven alle patienten die eigenaardige typische hoest houden 'alsof een diepe tweede stem meebaste'.

Hoewel de aard der klachten dus steeds dezelfde was, namelijk dysfagie of bronchopneumonie, bleek de ernst ervan steeds duidelijk gecorreleerd met de aan- of afwezigheid en de ernst van de onderliggende pathogene factoren (fistelrecidief, slokdarmstenose of divertikel). De patientjes met een gerecidiveerde fistel waren duidelijk degenen met de meeste en de zwaarste problemen. Bijna steeds hadden zij een bronchopneumonie en elke voeding betekende voor hen het kwellende gevoel 'zich te verslikken', vaak met pijnlijk hoesten.

Achtendertig kinderen met klachten tengevolge van een slokdarmstenose hadden in vroegere jaren hiervoor een behandeling moeten ondergaan. Tevens was aan de ouders de praktische wenk gegeven het hoofdeinde van het bed steeds op klossen te plaatsen en het kleinere kind liefst in een stoeltje te verplegen. Verder bleek dat sommige ouders zelf naar middelen waren gaan zoeken om de luchtweginfecties door het overvloeien van de slokdarminhoud zoveel mogelijk tegen te gaan. Zo hadden enkelen eigenhandig een V-vormig bed ontworpen waarin hun kind in halfzittende houding kon slapen. Het effect hiervan was zeer gunstig (Fig. 6,3).

Uit de anamnese van de elf patienten met een coloninterpositie kwam vooral naar voren dat allen een zekere mate van stenose hadden in de proximale oesophagus-colonanastomose. Bij sommige kinderen was dit zelfs zo erg, dat de bolvormige zwelling, die zich bij elke voeding in de halsstreek vormde, met de hand leeggemasseed moest worden. Braken konden ze heel moeilijk door de

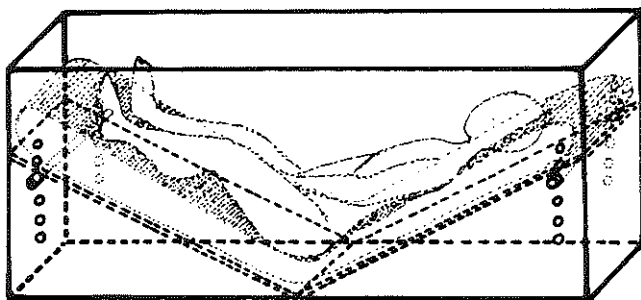


Fig. 6,3 Smal, verstelbaar V-vormig bed zoals enkele ouders zelf voor hun kind geconstrueerd hadden om nachtelijke aspiratie tegen te gaan.

afwezigheid van peristaltiek in het colontransplantaat. Merkwaardig was hoe één kind de retrosternale benauwdheid bij elke maaltijd, wanneer nieuw voedsel in zijn colonlis bleef stagneren, letterlijk 'weghoestte'. Door elke intrathoracale drukverhoging werd de inhoud deels naar de pharynx gestuwd en uitgebraakt en deels in de maag geperst. De twee patienten met een jejunuminterpositie hadden de minste klachten. Het patientje met een huidbuisplastiek was te recent geopereerd om een oordeel te kunnen geven. In de voorbereidingsfase had hij herhaaldelijk een bronchitis.

Eén van de twee patienten met een C.O.G.S. maakte het zeer goed. De andere met cerebrale anomalieën had steeds zeer ernstige luchtweginfecties.

C. Functionele resultaten.

1. Het functioneel resultaat bij de 62 patienten met *eindelingse of zijdelingse anastomose* werd beoordeeld naar de *normen van Desjardins, Stephens en Moes (1964)* op basis van het al dan niet persisteren van de respiratoire en digestieve problemen.

- Zeer goed: volledig asymptomatisch: 13 patienten.
- Goed: Alleen moeilijkheden bij te snel eten of bij 'stress'. Moeite met vers brood en droog voedsel: 24 patienten.
- Slecht: Ernstige slikmoeilijkheden, al dan niet gepaard met chronische luchtweginfecties: 25 patienten.

In tabel 6,3 hebben wij niet alleen de resultaten van deze 62 patienten maar ook die van de 3 niet nagecontroleerde anastomosepatienten per leeftijd uitgezet. Hierbij komt duidelijk naar voren dat de klachten progressief verminderen naarmate de kinderen ouder worden.

KLINISCH RESULTAAT OP LANGE TERMIJN BIJ 65 PATIENTEN MET EEN OESOPHAGUSRECONSTRUCTIE

		Leeftijd in jaren																			
		1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20
14	Zeer goed	2	1*	1				2	1	2			1	2		1					1
26	Goed	3	2	2	3*	3	1	1	1		4	2	1		1	1					1*
25	Slecht	4	6	4	2	2	2	1		1	1			1				1			

* Drie patienten werden niet naonderzocht, maar de gegevens van hun laatste polikliniekbezoek zijn wel in de tabel vermeld.

Fig. 6,4

2. Het functioneel resultaat bij de 14 patienten met *colon-, jejunum- en huidbuisplastiek* was als volgt:

- Zeer goed: patienten, die geen enkele klacht hadden en alles konden eten: 0 patienten.
- Goed: patienten, die slechts een zacht dieet gebruikten en weinig last hadden van een chronische bronchitis: 5 patienten.
- Slecht: patienten, die zorgvuldig een dieet moesten volgen of zeer veel last hadden van hun chronische bronchitis: 9 patienten.

D. Combinatie met andere anomalieën.

De patienten met cardiale anomalieën waren veel meer gehandicapt door de ongemakken van hun hartafwijking dan door hun slokdarmmisvorming. Ook de kinderen met een anusatresie hadden over het algemeen veel meer klachten over de insufficiëntie van hun anussfincter dan over slikmoeilijkheden. Het was merkwaardig hoe goed de kinderen de multiple operaties, noodzakelijk ter correctie van hun bijkomende congenitale misvormingen, hadden verwerkt.

E. Intellectuele ontwikkeling.

De intellectuele ontwikkeling was over het algemeen goed. Wel genoot de oudste patiente aanvullend privé-onderwijs. De andere patiente van 20 jaar was secretaresse op een bank. Een jongen van 17 jaar met nog een slokdarmstenose en een fistel was op de zeevaartschool en kon niettegenstaande zijn halfvloeibare dieet zonder moeite alle lessen en oefeningen meevolgen. Een meisje van 15 jaar

had wel veel last van hoofdpijn doch kon verder gemakkelijk mee in het beroeps-onderwijs. Een jongen en een meisje, beiden 14 jaar oud, behoorden tot de beste leerlingen van hun klas (respectievelijk H.A.V.O. en M.A.V.O.). Een jongen van 13 jaar had een chronische bronchitis en genoot bijzonder onderwijs; hij was opgenomen in een jongenstehuis. Van de twee meisjes van 12 jaar was het ene een zeer goede leerlinge (M.A.V.O.) en haantje de voorste in gymnastiek, terwijl het andere een klas achterop was geraakt op haar leeftijdsgenoten maar overigens goed meekon (L.O.). Een jongen van dezelfde leeftijd genoot bijzonder onderwijs. Hij kon zich verder zonder moeite thuis en op school handhaven. Ook de drie patientjes van 11 jaar vertoonden een normale ontwikkeling. Op school (M.A.V.O., nijverheidsschool en L.O.) waren ze door de lange ziekte niet eens achterop geraakt.

De meeste kinderen van 10 jaar en jonger hadden een normale ontwikkeling. Bij deze patientjes bevonden zich echter 2 mongolen, één van 8 jaar met een eindelingse anastomose en één van 4 jaar met een coloninterpositie en een hiatus hernia. Eén patientje van 2,5 jaar oud met cerebrale anomalieën leidde een vegetatief leven. Men had zich met een definitieve C.O.G.S. tevreden gesteld. Eén patient van 8 jaar had een laag I.Q. en karakterstoornissen. Hij was in een pleeggezin opgenomen.

III. LICHAMELIJK ONDERZOEK

Elke patient werd zorgvuldig onderzocht. In weerwil van de dikwijls vele en zware operaties die zij ondergaan hadden, zagen de kinderen er over het algemeen goed uit.

A. Lengte en gewicht.

De lengte van de patienten met oesophagusreconstructie lag binnen de normale grenzen (zie Fig. 6,5 en 6,7). Het gewicht daarentegen was lager dan het normale gemiddelde. Verder viel op dat de kinderen die een coloninterpositie hadden ondergaan, hoewel nauwelijks kleiner toch duidelijk lichter waren dan de doorsnee oesophagusatresiepatient, terwijl degenen met een jejunumplastiek er beter af waren met een normale lengte en een normaal gewicht (Fig. 6,6 en 6,8).

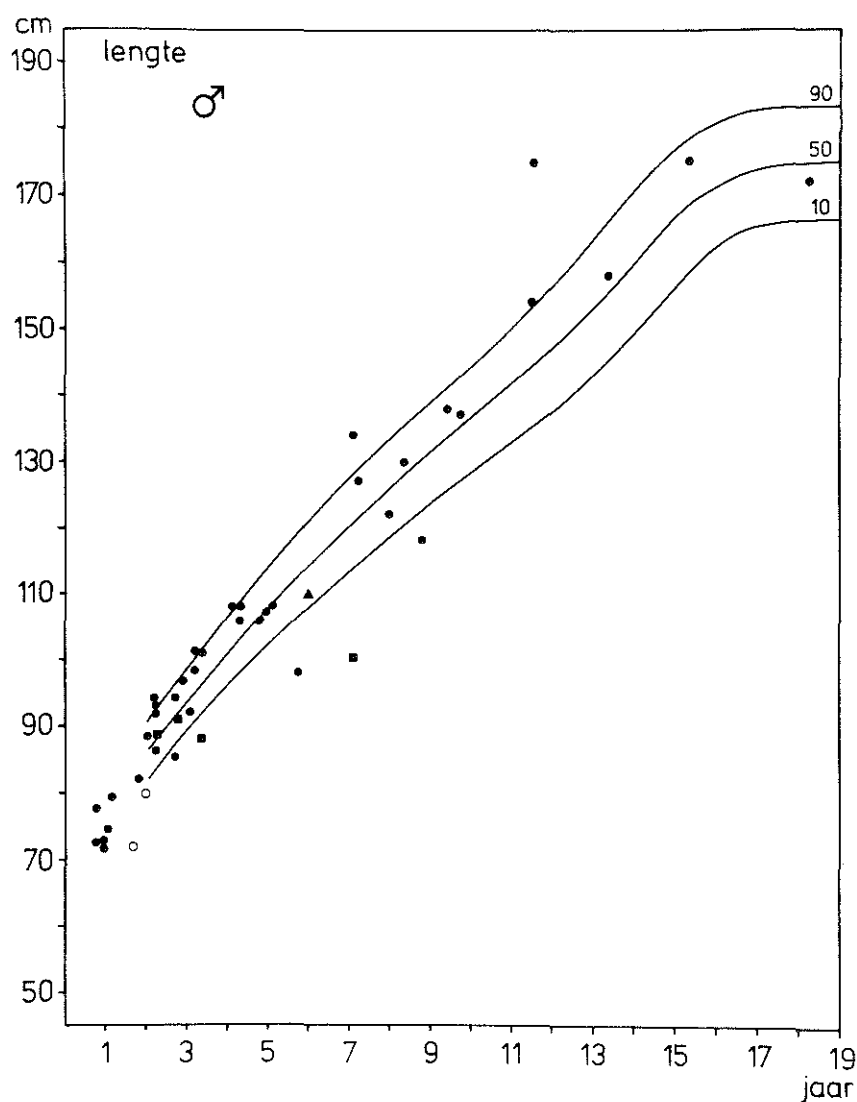


Fig. 6,5 De lengte van 45 jongens (op 31 dec. 1972 ouder dan 1 jaar) werd uitgezet tegenover hun leeftijd (Tanner et al., 1966).

Oesophagusreconstructie	: 38 patienten E-T-E en E-T-S	: ●
Oesophagoplastiek	: 4 patienten colon	: ■
	: 1 patient huidbuis	: ▲
Hals- en maagfistel	: 2 patienten	: ○

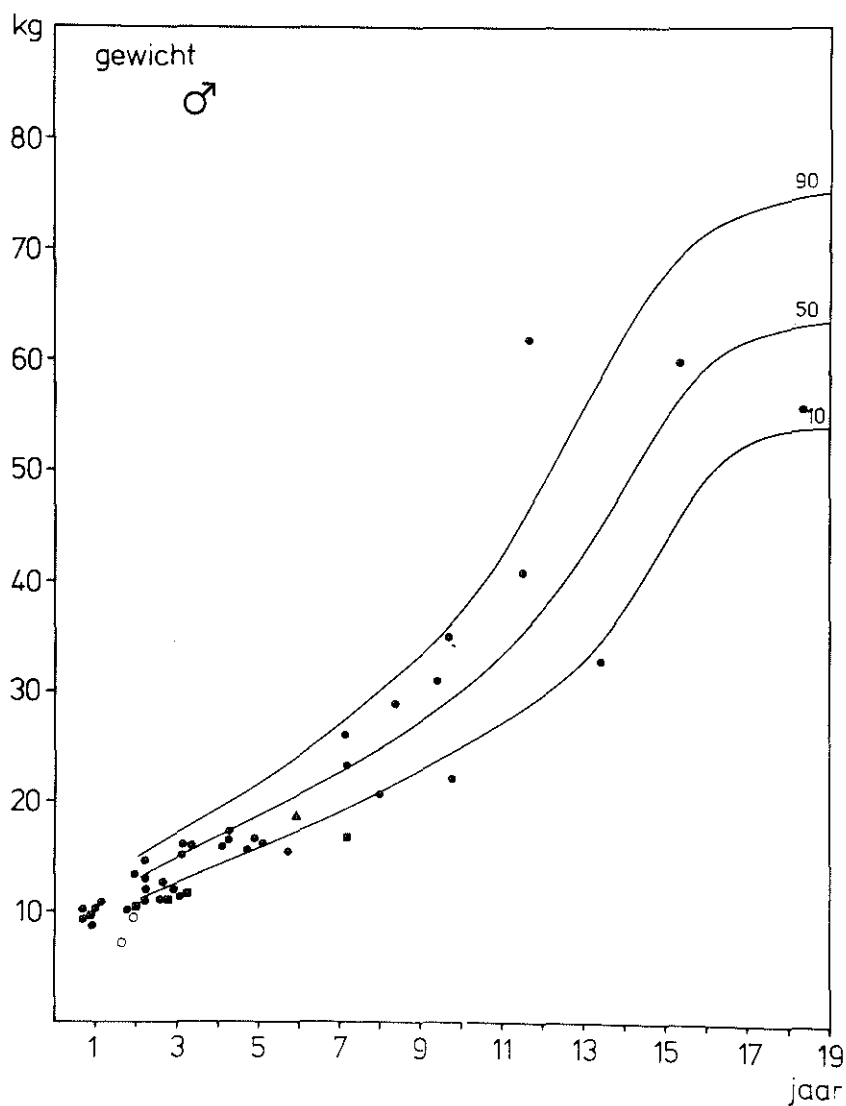


Fig. 6,6 Het gewicht van 45 jongens (op 31 dec. 1972 ouder dan 1 jaar) werd uitgezet tegenover hun leeftijd (Tanner et al., 1966).

Oesophagusreconstructie	: 38 patienten E-T-E en E-T-S	: ●
Oesophagoplastiek	: 4 patienten colon	: ■
	: 1 huidbuis	: ▲
Hals- en maagfistel	: 2 patienten	: ○

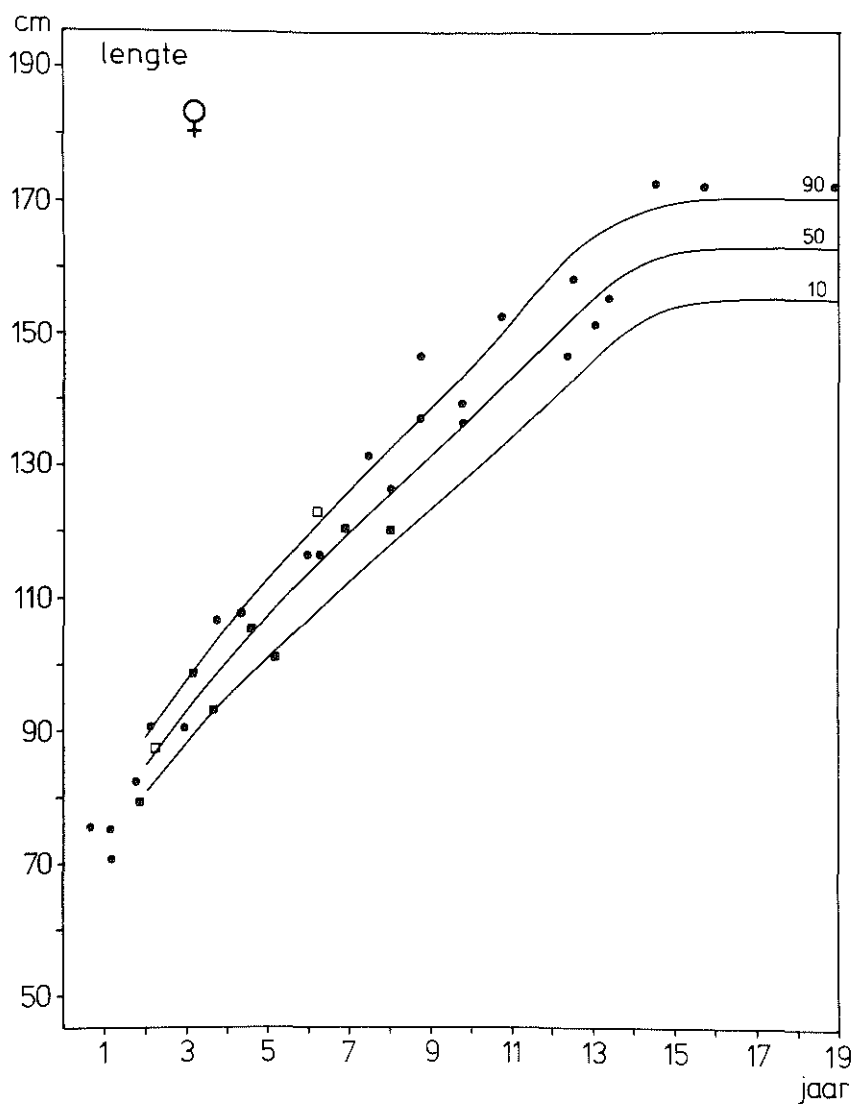


Fig. 6,7 De lengte van 33 meisjes (op 31 dec. 1972 ouder dan 1 jaar) werd uitgezet tegenover hun leeftijd (Tanner et al., 1966).

Oesophagusreconstructie : 24 patienten E-T-E en E-T-S : ●
 Oesophagoplastiek : 9 patienten, 7 colon : ■
 2 jejunum : □

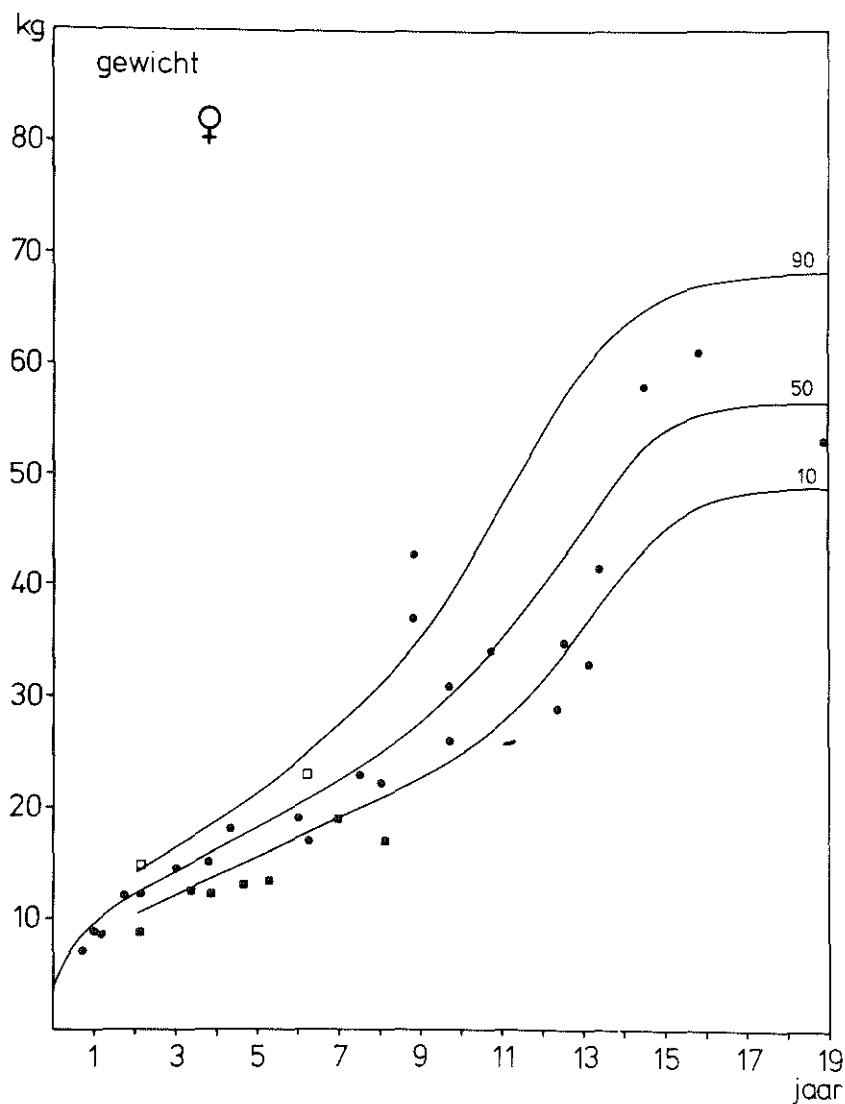


Fig. 6,8 Het gewicht van 33 meisjes (op 31 dec. 1972 ouder dan 1 jaar) werd uitgezet tegenover hun leeftijd (Tanner et al., 1966).

Oesophagusreconstructie : 24 patienten E-T-E en E-T-S : ●
 Oesophagoplastiek : 9 patienten, 7 colon : ■
 2 jejunum : □

B. Littekens.

De patienten met een horizontale thoracotomie hielden een zeer lelijk litteken en een typische misvorming der rechter schouder over. Velen hadden echter fysiotherapeutische oefeningen en ademgymnastiek gekregen, zodat het evenwicht in de schoudergordel weer was hersteld. De kinderen die helaas geen fysiotherapeutische begeleiding hadden gekregen, bleken behalve hoogstand van de schouder, aan dezelfde kant een verminderde thoraxexpansie bij inspiratie te hebben. Verder kwam bij twee meisjes een hypotrophie van de rechter mamma voor.

Wanneer een verticale thoracotomie-huidincisie in de achterste okselgroeve was gebruikt, waren de anatomische afwijkingen veel geringer en het litteken veel fraaier.

De littekens van operaties wegens andere aangeboren afwijkingen zoals anusatresie, ureterreïmplantatie wegens intramurale stenose, duodenumatresie enz., waren wel opvallend maar niet storend.

Ook de patienten met een colon- en jejunuminterpositie hadden veel littekens, maar waren desondanks harmonisch opgegroeid en weinig misvormd. Alleen het litteken van de wond links in de hals was zeer onaesthetisch, daar dit zowel tijdens eten, huilen als persen hinderlijk opzwol.

C. Longen.

Bij de meeste kinderen die geclassificeerd werden als 'zeer goed' en 'goed' was het ademgeruis volledig normaal. De expansie van de rechter long bleek echter beperkt ten opzichte van de linker en steeds konden bij auscultatie enkele pleuracrepitaties aan de geopereerde zijde gehoord worden.

Bij de kinderen, geclassificeerd als 'slecht' waren duidelijk vochtige ronchi over beide longvelden te horen. In de meeste gevallen werd bij hen een fistel, een stenose, een divertikel of een groot aperistaltisch segment aangetoond als bron van de chronische longinfecties.

D. Hart.

Bij een zestal kinderen werd een pathologische soufflé over het hart gehoord. Bij één patient was een dextropositie aanwezig, bij twee anderen een ventrikelseptumdefect.

E. Urologische afwijkingen.

Bij enkele patientjes kregen wij uit de anamnese het vermoeden dat zij recidiverende urineweginfecties doormaakten. Wij verwezen hen voor verdere evaluatie naar de desbetreffende specialisten. Voor kinderen, die in het verleden urologische problemen hadden doorgemaakt, werd via de huisarts een herhaling van de nacontrole aangevraagd.

IV. RADIOLOGISCH ONDERZOEK

Wij begonnen steeds met het cinematografisch vastleggen van het slik-proces en voerden een half uur later het standaardonderzoek uit. Voor de goede volgorde echter zullen wij beginnen met de bespreking van dit laatste en pas nadien de cinematografie behandelen.

A. Standaardonderzoek.

Het patientje werd achtereenvolgens op de rug, op de rechter en de linker zijde gelegd. Telkens kreeg het een mondvul bariumpap te slikken en er werden opnamen gemaakt met gelijktijdige doorlichting.

1. Resultaten bij patienten met een oesophagusreconstructie.

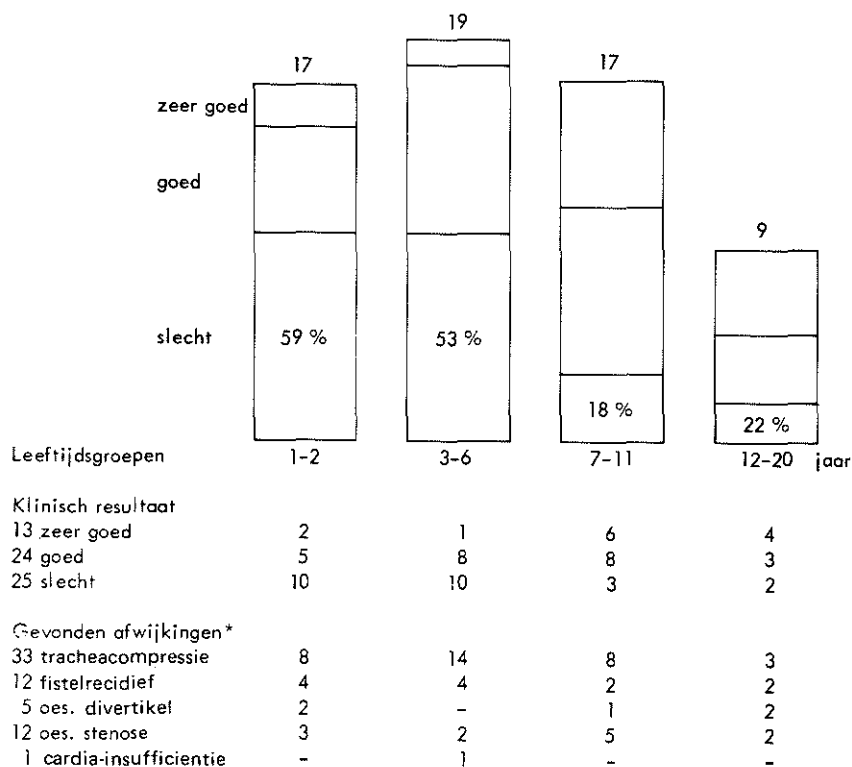
In vele gevallen had de anamnese ons reeds een bepaalde pathologie doen vermoeden. Derhalve werd, hoewel wij steeds zo nauwkeurig en kritisch mogelijk trachtten te zijn, vooral bij deze patientjes scherp gelet op de aanwezigheid van afwijkingen (Fig. 6,9 en 6,10).

a. De slokdarm.

(α) Speciaal een gerediveerde *tracheo-oesophageale fistel* was radiologisch zeer moeilijk om aan te tonen. Wij pasten hiervoor enkele eenvoudige methoden toe, die korte tijd het drukverschil tussen oesophagus en trachea sterk vergroten. Wij vroegen de grotere kinderen afwisselend aan de duim te zuigen, te zuchten, te persen en te hoesten. De kleintjes werden even aan het huilen gebracht. Op die manier geraakte de bariumpap, vooral wanneer deze tevoren verdund was, soms plotseling in de trachea en bleef hier enkele tellen aanwezig. Vervolgens werd de pap ofwel zeer effectief opgehoest ofwel verspreidde zij zich meteen als een film over de dorsale tracheawand, zodat zij nauwelijks meer te zien was. Gezien het vluchtige karakter van dit fenomeen was het zeer moeilijk op de foto vast te

leggen en het is alleen aan de doorlichting te danken dat wij het toch hebben kunnen opmerken. Op deze wijze toonden wij uiteindelijk bij 12 van de 62 patientjes een tot dan toe miskende fistel aan. Alle 12 hadden ernstige klachten van chronische bronchitis.

KLINISCH RESULTAAT EN RADIOLOGISCHE AFWIJKINGEN BIJ 62 PATIENTEN OUDER DAN 1 JAAR, MET OESOPHAGUSRECONSTRUCTIE



*Enkele patienten hadden diverse afwijkingen. Alle afwijkingen werden in de tabel opgenomen.

Fig. 6,9

Radiologische bevindingen bij 62 patienten ouder dan 1 jaar met oesophagusreconstructie.

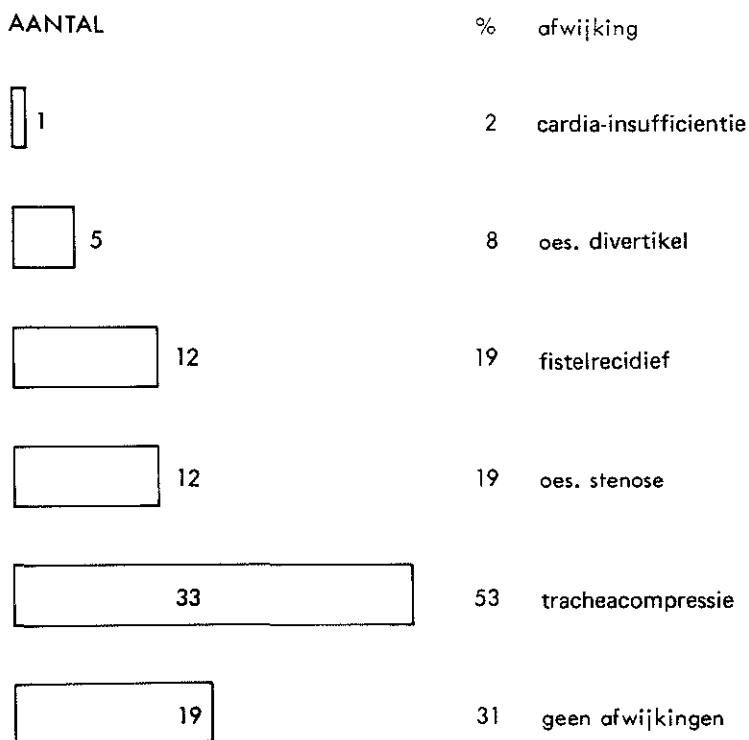


Fig. 6,10

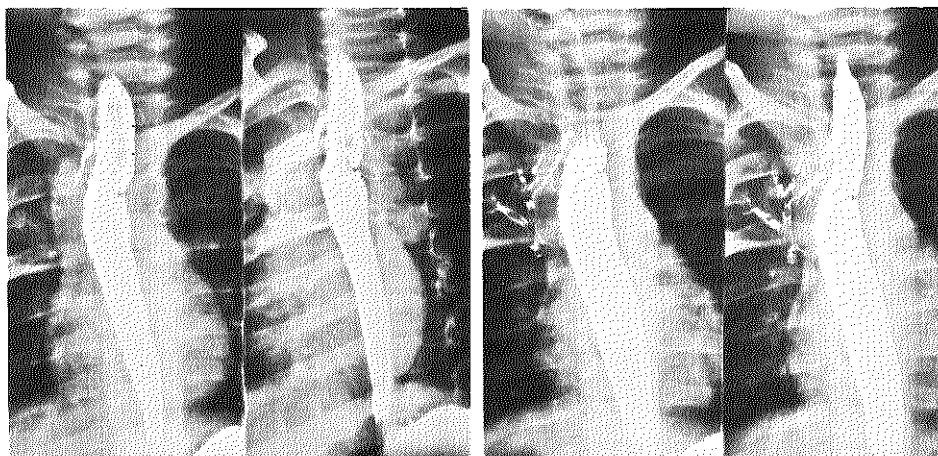


Fig. 6,11 Jongen van 4 jaar. Toestand na E-T-E anastomose wegens atresie: miskende proximale oesophagusfistel naar de rechter hoofdbronchus. De diafragma-vormige insnoering van de anastomose bevindt zich enkele centimeters lager dan de fistel.

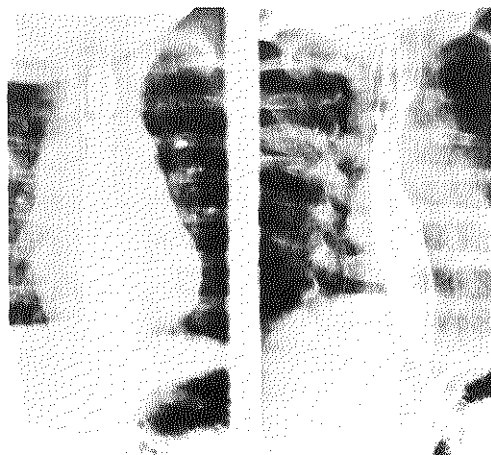


Fig. 6,12 Jongen van 2 jaar. Toestand na E-T-S anastomose wegens oesophagusatresie: recanalisatie van de distale tracheo-oesophageale fistel.

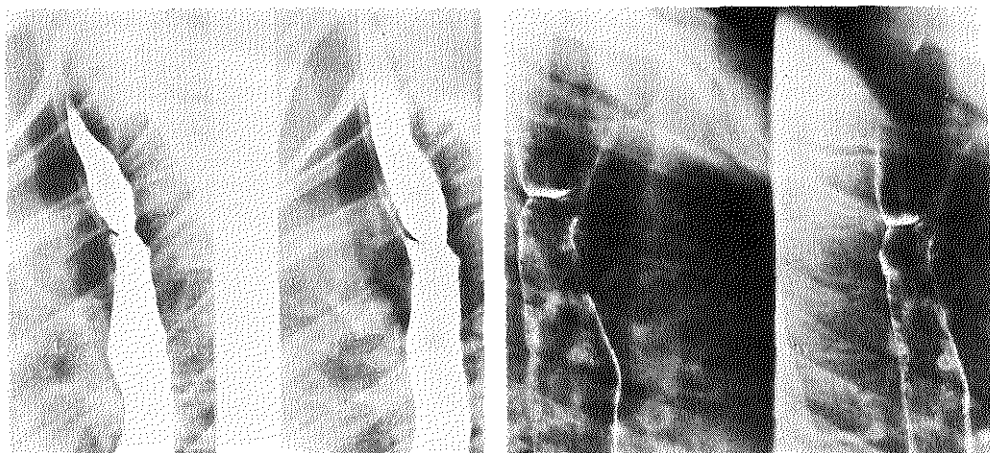


Fig. 6,13 Jongen van 17 jaar. Toestand na primaire eidelingse oesophagusreconstructie: oesophagusstenose en tracheo-oesophageale fistel.

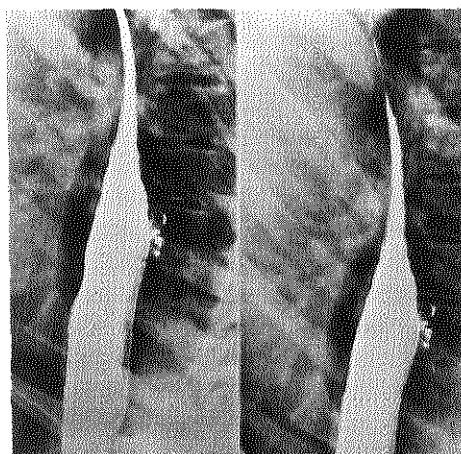


Fig. 6,14 Meisje van 14 jaar. Toestand na E-T-E anastomose voor oesophagusatresie: slokdarmdivertikel en oesophago-pleurale fistel.

(β) Bij één van deze 12 patienten troffen wij een *oesophago-pleurale fistel* aan. Dit meisje was 14 jaar. Zij wordt nog besproken, omdat zij tevens een groot divertikel had (Fig. 6,14). Na de operatie had zij destijds een ernstige naadlekkage en lange tijd was een oesophago-cutane fistel blijven bestaan. In haar kinderjaren had zij veel last gehad van recidiverende bronchopneumonieën. Nu was zij, afgezien van intermitterende dysfagie, klachtenvrij. Bij radiologisch onderzoek zagen wij een oesophago-pleurale fistel, zich vullend vanuit het grote divertikel. Het traject was erg lang en kon niet in zijn geheel worden aangetoond.

Bij een tweede patient, 2,5 jaar oud, werd tijdens ons naonderzoek een gerecidiveerde tracheo-oesophageale fistel ontdekt. Het kind werd opgenomen en de fistel werd extrapleuraal gerececeerd. Postoperatief ontstond een naadlekkage met mediastinitis en sluiering over de rechter longtop. Onmiddellijk werd een extrapleurale drainage aangelegd. Toen de toestand van het kind verbeterde bleek een fistel naar de pleura te zijn overgebleven, mogelijk drainerend in een bronchus.

(γ) Bij drie jongens werd een tot dan toe *miskende proximale fistel* aangetoond. Zij bleken tot het atresie-type D te behoren. Bij één van hen mondde de fistel in de rechter bovenkwabsbronchus uit en er waren twee operaties nodig om hem te reseceren (Fig. 6,11).

(δ) Een *oesophagusstenose* werd bij 12 patienten aangetroffen. Zij hadden dermate last van dysfagie (zelfs bij vloeibare voeding), van nachtelijke hoestbuien en bronchopneumonieën, dat een klinische beoordeling gerechtvaardigd leek (Fig. 6,13; 6,15 en 6,16).

(ε) Bij drie andere patienten zagen wij geen echte stenose, maar een *lang, smal en star slokdarmsegment* ter hoogte van het anastomosegebied. Dit vertoonde niet de minste peristaltiek en het segment werd ook niet wijder door de passerende contrastbrei. De kinderen hadden vooral last bij het eten van pasteuze voeding of groente en vlees met een langvezelige structuur (b.v. asperges, kip, varkensvlees). Uitbraken van de prop, die niet door het asperistaltische segment kon zakken, was de enige oplossing. Het jongste van de drie patientjes had de onhebbelijke gewoonte om zand te eten wanneer hij aan het spelen was. Hij moest dan ook met regelmatige tussenpozen in het plaatselijk ziekenhuis deskundig worden 'uitgebaggerd'.

(ζ) *Kleine slokdarmdivertikels*, overigens zonder symptomen, werden zesmaal, vooral na een zijdelingse anastomose, gezien.

Middelgrote divertikels troffen wij bij twee patientjes aan. Afgezien van het feit, dat zij af en toe een complicatie veroorzaakten, berokkendende de afwijkingen van deze grootte het kind weinig last.

Grote divertikels zagen wij in drie gevallen. De eerste, een jongen van 8 jaar, had op het ogenblik van onderzoek ernstige klachten van dysfagie en recidiverende bronchopneumonie. Daar hij naast zijn divertikel ook een gerecanaliseerde fistel en een ernstige stenose had, was het niet goed uit te maken of zijn dysfagie

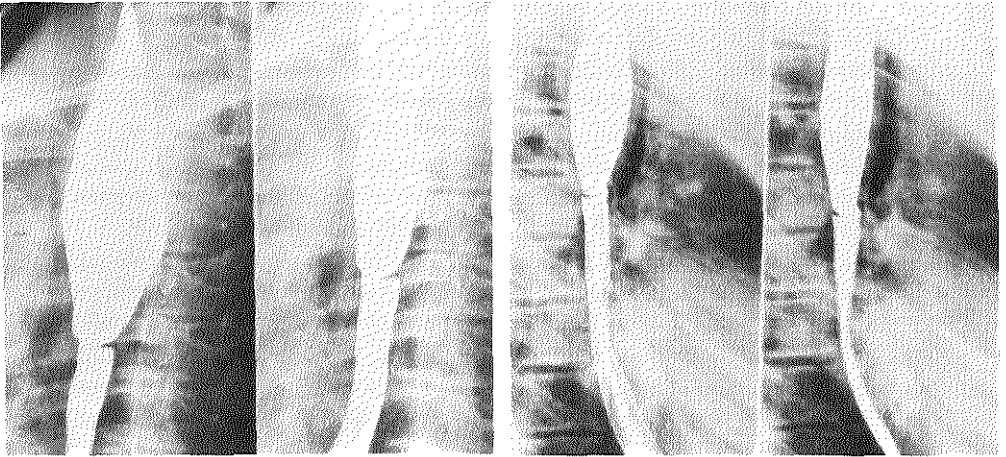


Fig. 6,15 Een zeer late stenose veroorzaakt gemakkelijk dilatatie van het bovengelegen oesophagusdeel, waardoor de trachea half wordt dichtgedrukt.

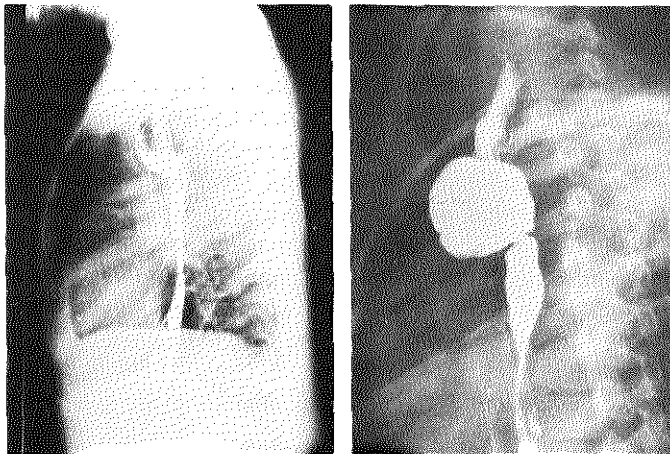


Fig. 6,16 Jongen van 8 jaar. Toestand na secundaire E-T-E anastomose wegens oesophagusatresie: stenose, oesophagusdivertikel en fistel naar de trachea.

nu eigenlijk op het divertikel, op de stenose of op een combinatie van beide berustte (Fig. 6,16). Een meisje van 14 jaar had naast een groot divertikel een fistel naar de pleura. Op het ogenblik van onderzoek had zij geen klachten (Fig. 6,14). Ook het andere meisje, anderhalf jaar oud, had geen last meer.

Hoewel resectie van het divertikel bij alle drie nodig is, werd dit in overleg met de ouders nog niet gedaan. De oudste kinderen zijn nog op school, terwijl de jongste op het ogenblik van onderzoek geen last had en pas een lange periode van mediastinitis achter de rug had.

(n) *Cardia-insufficiëntie* vonden wij slechts bij één kleuter van 3 jaar, bij wie tevoren een zeer distaal gelegen stenose was gerececeerd.

(θ) Slechts bij 19 van de 62 onderzochte patienten met een oesophagus-anastomose was op het standaardröntgenonderzoek weinig aan te merken. Wel was de plaats van de vroegere anastomose bij allen nog duidelijk te zien als een soort diafragmavormige insnoering (Fig. 6,9).

b. De trachea.

Toen wij achteraf de dwarse thoraxfoto's opnieuw bestudeerden, werd onze aandacht bij 33 patienten steeds weer getroffen door het feit dat de trachea niet alleen gecomprimeerd werd wanneer een slok contrastmiddel passeerde, maar ook in haar middelste derde deel onmiskkenbaar nauwer werd bij expiratie (Livaditis et al., 1969) (Fig. 6,17).

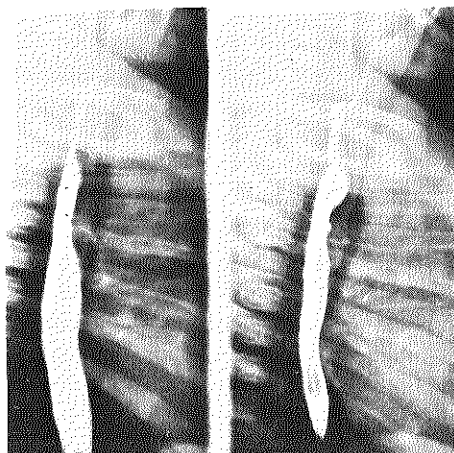


Fig. 6,17 Na de oesophagusreconstructie wegens atresie hebben de kinderen een slappe trachea-achterwand, waardoor gedeeltelijke collaps in de luchtweg optreedt telkens wanneer er bij slikken nieuw voedsel of pap in het proximale oesophagus-deel komt.

Hierover konden wij weinig gegevens in de literatuur terugvinden, mogelijk omdat de aandacht begrijpelijkerwijze in eerste instantie steeds naar de functie van de gereconstrueerde slokdarm gaat.

Enige voorzichtigheid lijkt ons bij de interpretatie van dit beeld wel geboden, daar wij over te weinig informatie beschikken omtrent de pathogenese hiervan. Holinger (1965) sprak in zijn publicaties van 'chondromalacie' zonder meer. 'Chondromalacie' is echter een sterk omstreden begrip en meestal wordt het woord gebruikt om het klinisch syndroom te benoemen, waarbij de kraakbenige voorwand van de luchtwegen als 'te slap' imponeert. Hiermee wordt echter niets omtrent de onderliggende oorzaken verklaard. Inademen betekent aanzuigen van lucht, dus een negatieve druk in de thoraxholte en de luchtwegen. Dank zij hun elastische opbouw zullen deze laatste zich strekken en breder worden. Expiratie betekent het ontspannen van de thoraxmusculatuur met een plotselinge intrapulmonale drukstijging. Waar de trachea in de thoraxapertuur verschijnt, is deze druk zelfs hoger dan de druk in de luchtwegen. Het is alleen aan de stevige kraakbenige ringen te danken, dat de luchtwegen hieraan weerstand kunnen bieden (Slonim en Hamilton, 1971).

Het macroscopisch en microscopisch onderzoek van het kraakbeenweefsel in de trachea bij onze geobduceerde patientjes heeft nooit enige afwijking aan het licht gebracht. Wel werd, zoals eerder aangehaald, in ongeveer 22% der gevallen een lokale vaatanomalie teruggevonden, die plaatselijk een belemmering vormde voor de volledige ontwikkeling van 1 tot 2 kraakbeenringen. Dat bij dergelijke patientjes, de kraakbenige *voorwand* het onder invloed der intrathoracale drukschommelingen expiratoir min of meer 'begeeft', lijkt ons zeer aannemelijk. Verder wordt ook nog beschreven dat kraakbeenringen, ingeval zij vanaf de geboorte aan pathologisch hoge drukschommelingen blootgesteld worden (zoals bij infectie) uiteindelijk achterblijven in ontwikkeling. Inplaats van zich te verstevigen blijven zij week en meegevend en behouden aldus hun 'neonatale' consistentie (Turpin en Cany, 1956).

Toen wij beter op dit verschijnsel gingen letten, vonden wij wel af en toe op de technisch beste foto's deze voorwandvervorming terug, maar in het merendeel der gevallen zagen wij dat het juist de *achterwand* was die expiratoir naar voren was verdrongen (Fig. 6,18). Zonder hiervoor onmiddellijk een congenitale misvorming te moeten postuleren, lijkt deze 'functionele stenose' ons theoretisch volledig te verklaren door de degeneratie van de pars membranacea, als gevolg van de operatie en de recidiverende infecties. Hierbij steunden wij op de waarneming van Herzog (1954) bij 5 patienten met een chronische bronchitis en asthma bronchiale. Bij elke expiratie invagineerde de achterwand van de trachea en de grote bronchi, soms zelfs in die mate dat asfyctische aanvallen door lumenobliteratie ontstonden. Bij tracheoscopie was dit fenomeen nog duidelijker en de membraneuze achterwand zag er atrofisch en volledig glad uit tengevolge van het verlies der karakteristieke overlangse streping. Deze streping is normalerwijze een

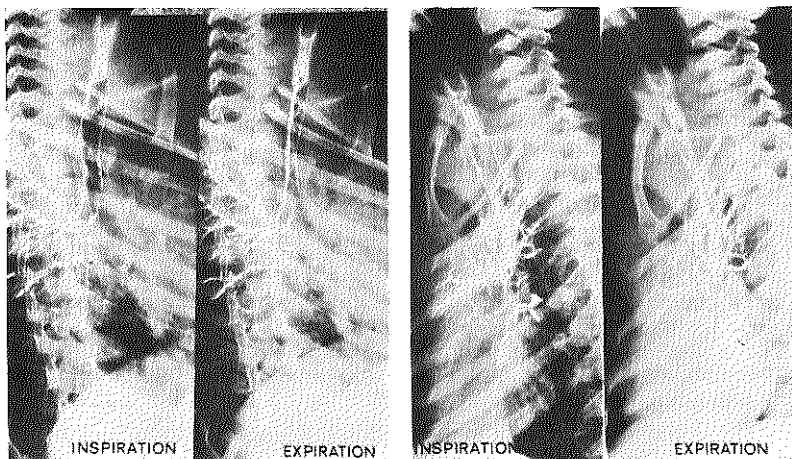


Fig. 6,18 Tracheografie bij een patient van 4 jaar met een chronische bronchitis. Op de linker foto is de rest van de distale tracheo-oesophageale fistel duidelijk te zien, en op de uiterst rechtse foto de collaps van de trachea bij expiratie.

uiting van het elastische vermogen. Ook zonder een dergelijke uiterste vorm aan te nemen kan een matige verzwakking van de achterwand aanleiding geven tot een functionele vernauwing (Rhurmann, 1963).

Tracheoscopie werd in de loop der jaren slechts enkele malen bij onze patientjes verricht. Behalve van een tracheadivertikel werd van geen enkel ander opvallend feit melding gemaakt. Tijdens onze nacontrole werd slechts éénmaal een tracheoscopie onder narcose verricht. Het betrof een kind van 3 jaar met een zware recidiverende bronchitis. Behalve een divertikel, waardoor het lumen tot $\frac{1}{3}$ vernauwd werd, waren geen afwijkingen aan de bovenste luchtwegen te zien. De voorwand bewoog tijdens de ademhaling slechts licht heen en weer, hetgeen normaal genoemd kan worden. De amplitudo van deze schommeling was echter veel sterker uitgesproken aan de achterkant van de trachea. Het spreekt vanzelf dat een dergelijke ingreep veel te belastend is voor een kind om als routine in het controle-onderzoek te worden ingevoegd.

Misschien is het mogelijk in de toekomst meer gegevens te verzamelen die verdere informatie over dit interessante fenomeen kunnen verstrekken.

2. Radiologisch onderzoek van de patienten met colon- of jejunuminterpositie.

Alle 14 patienten met een oesophagoplastiek werden in horizontale ligging onderzocht teneinde het effect van de zwaartekracht uit te schakelen. Na in-

slikken van 150 milliliter contrastmiddel, nodig om de colonlis enigszins te vullen en de ontleding naar de maag te beoordelen, hoopte alle pap zich in het bovenste deel van de lis op. Daarom lieten wij het kind eerst een twintigtal minuten rondlopen en namen nadien foto's. Daarbij bleek dat het contrastmiddel zich in die tijd door de gehele colonlis verspreid had en dat ook een gedeelte in de maag was beland. De patient werd nu weer op de tafel gelegd en kreeg opnieuw een mondvol bariumpap te slikken. Bij de hieropvolgende opnamen zagen wij dat de anastomose tussen het proximale deel van de oesophagus en het colontransplantaat bij de 11 patienten met een colonplastiek min of meer nauw was (Hasse, 1968). Bij de oudste patient bleek een sterke stenose met dilatatie van het erboven gelegen slokdarmdeel te bestaan. Bij het jongste kind was de overgang tussen oesophagus en colonsegment zeer smal tengevolge van een langdurige naadlekkage.

Alle colontransplantaten waren gedilateerd en vertoonden het aspect van een megacolon. Hun lengte was in de loop der jaren duidelijk toegenomen. Hierdoor was een S-vormig beeld ontstaan waarbij het transplantaat uitgerekt op het diafragma rustte. Af en toe kon men een geringe segmentaire contractie zien (Sieber et al., 1968). De volledige ontleding van de colonlis geschiedde tergend langzaam mede door de relatieve stenose distaal (zie pag. 102) (Rehbein et al., 1968; Grotte et al., 1970) (Fig. 6,19).

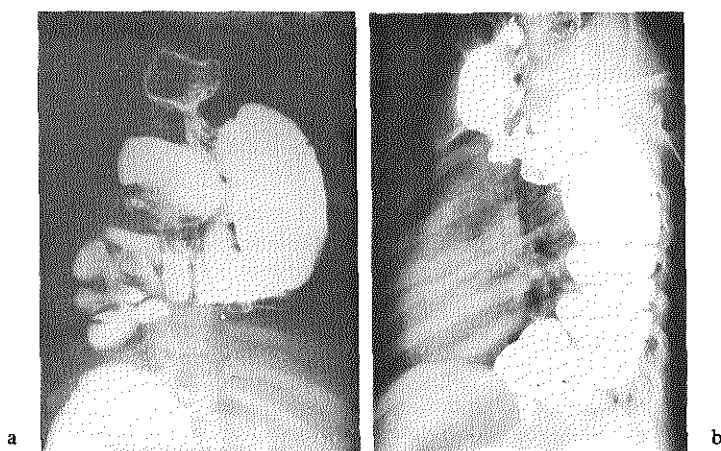


Fig. 6,19 a. Contrastonderzoek bij een meisje van 3 jaar, met een retrosternale coloninterpositie volgens Gross en een gastro-enterostomie, verricht op de leeftijd van 18 maanden. De primaire oesophagusanastomose werd met tractie op de eerste dag verricht en diende wegens het ontstaan van naadlekkage opgegeven te worden. Zij werd door een voorlopige hals- en maagfistel vervangen. Er is een 'S'-vormige dilatatie van de geïnterponeerde colonlis ontstaan, evenals een relatieve stenose

van de proximale oesophaguscolonanastomose. Het kind heeft ernstige dysfagieklachten en volgt een vloeibaar dieet.

b. Intrathoracale coloninterpositie volgens Waterston, bij een jongen van 2 jaar, geboren met een oesophagusatresie. De derde dag na de geboorte werd een rechtszijdige thoracotomie uitgevoerd, waarbij een primaire oesophagusreconstructie onmogelijk bleek. Na het sluiten van de distale tracheo-oesophageale fistel werd als voorlopige maatregel een hals- en een maagfistel aangelegd. Op 5,5 maand vond een oesophagoplastiek plaats met behulp van het colon transversum en de a. colica media als vaatsteel. Enkele weken later was een gastro-enterostomie noodzakelijk. Ook hier is een dilatatie van het geïnterponeerde colonsegment opgetreden en een relatieve stenose zowel van de proximale als van de distale oesophagus-colonanastomose ontstaan. De ontlediging van het transplantaat is duidelijk vertraagd, zodat het kind verplicht is een zacht gemalen dieet te volgen.

Bij een patient met mongoloïde kenmerken was een grote hernia diafragmatica ontstaan, die reeds éénmaal geopereerd, maar toch weer gereciveerd was. De gehele maag en een deel van het duodenum bevonden zich intrathoracaal (Fig. 6,20). De patient had hier weinig last van. Ook Othersen et al. (1967) heeft dit verschijnsel beschreven.

Bepaald gunstiger lagen de resultaten bij de twee patienten met een geïnterponeerde jejunumlis: deze was niet gedilateerd, vertoonde een betere, echter niet-gecoördineerde motoriek en gaf een snellere, hoewel nog langzame, contrastpassage. (Fig. 6,21).

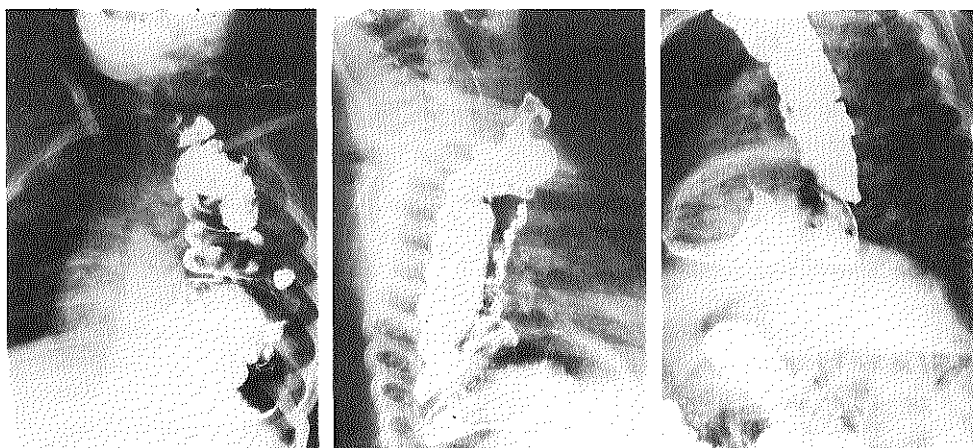


Fig. 6,20 Jongen van 7 jaar met coloninterpositie volgens Waterston. De maag bevindt zich volledig in de thorax. Een poging om de hernia diafragmatica te sluiten en de maag opnieuw intra-abdominaal te brengen is mislukt.



Fig. 6,21 Contrastonderzoek bij een meisje van 6 jaar, behandeld wegens oesophagus-atresie. Zij kreeg, na het losraken van de primaire eindingse anastomose, een hals- en een maagfistel, in afwachting van een oesophagoplastiek. De retro-sternale colontransplantatie vond plaats op de leeftijd van 9 maanden. De lis werd echter avasculair en diende op de leeftijd van 18 maanden door jejunum vervangen te worden. Deze dunne darmlis heeft nu een vlotte transportfunctie en neigt weinig tot dilatatie.

Reflux was bij alle patienten met een colon- of jejunumtransplantaat gemakkelijk op te wekken. Een klinisch niet belangrijk divertikel op de plaats van de bovenste anastomose werd bij één patient aangetoond. In alle gevallen was het proximale oesophagusdeel echter wel gedilateerd.

De patient met de huidbuisplastiek vertoonde enkele weken na herstel van de continuïteit een zeer langzame passage. De operatie was echter nog maar kortgeleden verricht.

B. Cinematografisch onderzoek.

Teneinde de *transportfunctie van de slokdarm* meer in detail te kunnen observeren, verrichtten wij bij alle 62 patienten met een rechtstreekse anastomose een cinematografisch onderzoek.

Het kind werd schuin op de rechter zij gelegd en kreeg een mondvul bariumpap in verschillende concentraties te slikken. Hierna werd het transport door de slokdarm met een 35 millimeter Areflex-camera, 24 beelden/seconde, gefilmd. Vóór, tijdens en na het filmen werd het slikken op de videoscoop gevolgd.

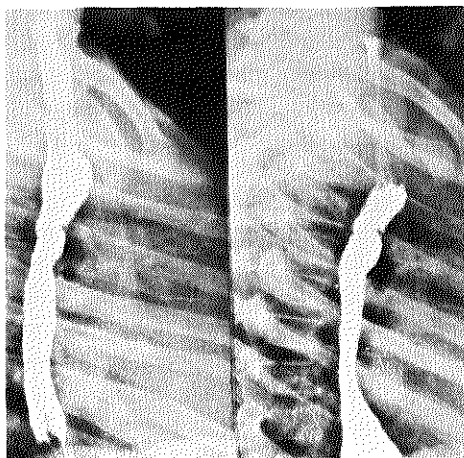


Fig. 6,22 De plaats van de vroegere anastomose is gemakkelijk te herkennen aan de diafragmavormige insnoering en de plaats waar de peristaltiegolf schijnbaar ophoudt.

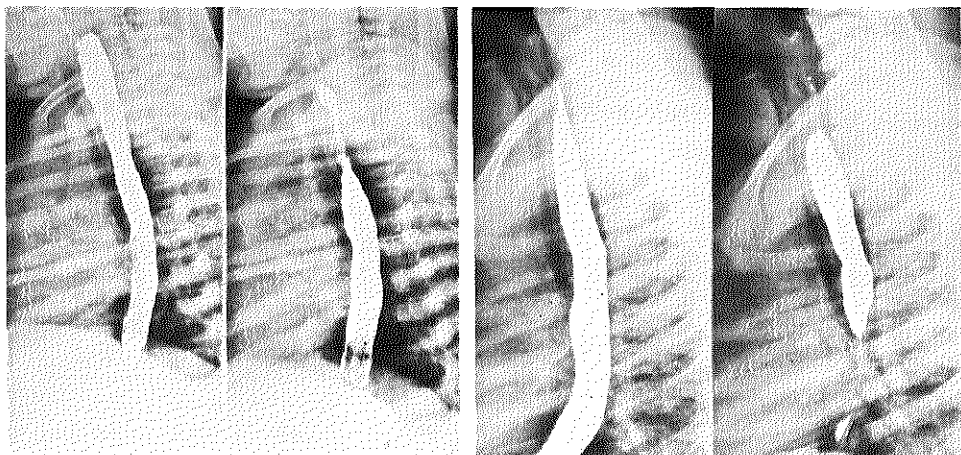


Fig. 6,23 Serie-opname van de peristaltiegolf in de oesophagus na E-T-E anastomose wegens oesophagusatresie. Na de contractie van het bovenste oesophagusdeel trekt ook het middelste en onderste oesophagusgedeelte samen en blijft een deel van het contrast boven en onder de anastomose pendelen: 'jojo'-fenomeen.

Bij alle patienten contraheerde de oesophagus proximaal (Fig. 6,21) tot even boven de anastomose volledig peristaltisch en normaal. In het middelste derde deel van de slokdarm echter, boven en onder de anastomose, bleef het contrast stagneren. De contracties distaal in de oesophagus, waarvan het radiologisch moeilijk uit te maken was of zij secundair dan wel gecorreleerd met slikken waren, duwden het contrastmiddel deels verder naar beneden, maar deels ook terug naar boven, soms tot in de pharynx (Fig. 6,23). Dit 'jojo-fenomeen', waarbij het contrast op en neer leek te dansen als een vlam, was zeer duidelijk telkens wanneer het kind een nieuwe dosis barium ging slikken. Door de relaxatie van de pharynx vloede dan meteen een deel van het 'oude' contrast vanuit het aperistaltische anastomosegebied terug naar boven.

Bevond er zich boven de vroegere anastomose slechts een kort of helemaal geen aperistaltisch segment, dan zag men dit pendelen alleen maar in lichte mate (7 patienten) of was het volledig afwezig (12 patienten) (Fig. 6,24).

**CINEMATOGRAFISCH SLOKDARMONDERZOEK VAN 62 PATIENTEN
NA OESOPHAGUSATRESIE EN E-T-E OF E-T-S ANASTOMOSE,
OUDER DAN 1 JAAR**

Beoordeling	Aantal	%
Primaire peristaltiek proximaal in de oesophagus:	62	100
Aperistaltisch segment	62	100
- 2 cm of meer boven de anastomose	27	43,5
- < 2 cm	27	43,5
- 0 cm	8	13
- < 2 cm onder de anastomose	27	43
- > 2 cm	35	57
Peristaltiek distaal in de oesophagus		
- goed	40	63,5
- gering	9	16
- afwezig	13	20,5
'Jojo'-fenomeen		
- ernstig	43	68
- gering	7	12
- afwezig	12	19
Cardia-insufficiëntie	1	1,5

Fig. 6,24

Meer distaal in de oesophagus zagen wij bij 40 patienten een goede en effectieve contractiliteit, die het contrast naar de maag toe duwde. Bij 9 patienten was deze activiteit slechts gering en bij 13 patienten was er in deze houding ternauwernood ontleding.

De oesophago-gastrische overgang leek bij alle patientjes volledig normaal, behalve bij één jongetje waar gemakkelijk reflux op te wekken was. Opmerkelijk was dat de bariumpap steeds in het aperistaltische middelste segment bleef hangen zolang patient bleef liggen. Ging hij echter rechtop staan, dan zakte de pap meteen door naar de maag.

De bij doorlichting reeds gevonden tracheo-oesophageale fistels werden — hoewel minder duidelijk — bijna steeds teruggevonden bij de cinematografie als een even verschijnen van contrast in de trachea.

Ook de compressie van de trachea aan de achterzijde zowel tijdens passage van de bolus als bij expiratie was achteraf op de film duidelijk te zien.

Hoofdstuk 7

VERGELIJKENDE STUDIE VAN DE RESULTATEN NA EINDELINGSE EN NA ZIJDELINGSE ANASTOMOSE

I. PROBLEEMSTELLING

Wanneer bij een oesophagusatresieoperatie naar een betrouwbare, lucht- en waterdichte anastomose wordt gestreefd, dan is dit om tweeërlei redenen. In de eerste plaats garandeert dit een postoperatief beloop zonder complicaties. In de tweede plaats echter heeft dit zijn onmiddellijke invloed op de latere slokdarmfunctie. De ervaring heeft namelijk geleerd dat, hoe groter de moeilijkheden tijdens en na de operatie, hoe gebrekkiger tenslotte de overgebleven transportfunctie van de slokdarm.

Ideale omstandigheden voor een gemakkelijke anastomosering treft men in die gevallen aan, waar de uiteinden der beide oesophagusdelen voldoende dicht bij elkaar liggen (ongeveer op 1 centimeter). Er hoeft slechts weinig vrijgeprepareerd te worden en de tractie op de beide slokdarmdelen is te verwaarlozen. Dit brengt een aanzienlijke vermindering van weefseltrauma, met kans op doorbloedingsstoornissen, naadlekkage en later stenose- of divertikelvorming, met zich mee. Bovendien mag men bij deze patienten op een goed functioneel resultaat hopen: de passage zal betrekkelijk weinig moeilijkheden opleveren. In het beste geval ziet men alleen dat het voedsel enigszins blijft hangen ter hoogte van het litteken om vervolgens tamelijk vlot in de maag terecht te komen.

Gemiddeld wordt bij ongeveer 1/3 van het aantal oesophagusatresiepatienten (waarbij het meestal om type C gaat) een dergelijke gunstige anatomische situatie aangetroffen. Zoals blijkt uit fig. 3,4 was dit ook in de door ons bestudeerde groep het geval.

In de hoop de latere transportfunctie bij deze groep patienten nog beter te maken, werd destijds door enkele chirurgen (o.a. Sulamaa, 1951; Duhamel, 1957; Berman et al., 1953; Ty, Brunet en Beardmore, 1967) een nieuwe techniek voorgesteld. Hierbij werden de beide stompen niet meer eidelings op elkaar

gehecht, maar het ondereinde van het proximale oesophagusdeel werd schuin met de zijkant van het distale deel verbonden. De tracheo-oesophageale fistel werd vervolgens alleen met zijde (No. 0) onderbonden.

De verwachtingen van deze techniek waren:

- Een goed doorbloede en derhalve veiliger anatomose te waarborgen door de wand van de onderste stomp slechts minimaal te laederen.
- Een groot deel van de tractie op te vangen door de slokdarm met behulp van de distale fistel aan de trachea gefixeerd te laten.
- De discongruentie tussen beide delen te verminderen door het distale stuk schuin te incideren.
- Tenslotte, de kansen op een goed functioneel resultaat te vergroten door zoveel mogelijk zenuwvezels ongemoeid te laten zowel buiten als in de slokdarmwand.

In de praktijk bleek echter al vrij spoedig dat de zijdelingse anastomose niet de gewenste resultaten tot gevolg had (Woolley, 1969):

- Naaddehiscentie bleek een zeer frequente complicatie te zijn.
- Fistelrecanalisatie ontstond zelfs bij patientjes bij wie men dit allerminst had verwacht en kwam meer dan één jaar na de operatie nog voor.
- De functie van de slokdarm bleef toch nog gestoord.

Ook in onze reeks patienten werd, waar de indicatie hiertoe bestond, vanaf 1970 de klassieke eindelingse door de zijdelingse anastomose verdrongen. Tijdens ons naonderzoek hebben wij aan de hand van een vergelijkende studie gepoogd de resultaten van beide technieken tegen elkaar af te wegen. In een eerste deel zullen wij aandacht besteden aan het klinische beloop om vervolgens een studie te maken van de functionele resultaten.

II. BESPREKING

A. Klinische aspecten.

Wij kozen twee groepen van patienten die aan de volgende criteria voldeden:

- Behorend tot het anatomische type C of D, dus met een distale tracheo-oesophageale fistel.
- Bij wie de mogelijkheid tot tractieloze anastomose aanwezig was, doordat de afstand tussen beide stompen niet meer dan 1 tot 1,5 centimeter bedroeg. Dit was namelijk vanaf 1970 de indicatie om een zijdelingse anastomose te verkiezen boven een eindelingse.

De eerste groep, bij wie een E-T-E anastomose was verricht, bestond uit 29 patienten. Zij waren vanaf 1948 tot en met 1969 door hetzelfde chirurgische team geopereerd. Wij selecteerden slechts die patienten, waar in het operatie-

verslag duidelijk vermeld stond dat zij aan beide voornoemde voorwaarden voldeden.

De groep met een E-T-S anastomose, was tussen 1970 en 1972 geopereerd en telde 16 patienten. Dat zij aan beide criteria voldeden, behoeft geen betoog.

Slechts één element van ongelijkheid bestaat tussen beide series, in het voordeel van de E-T-S groep uitvallend. In de laatste vijf jaar is de kwaliteit der verpleegkundige mogelijkheden verbeterd, tengevolge waarvan eventuele post-operatieve verwikkelingen adequater konden worden behandeld.

Teneinde een beter overzicht te krijgen, zullen wij voor elke kansgroep afzonderlijk het klinische beloop nagaan. Daarmee wordt dan, zoals vroeger vermeld, onderscheid gemaakt tussen de patientjes naargelang zij een normaal of een te licht geboortegewicht bezaten, al dan niet een pneumonie hadden en tenslotte geen, weinig belangrijke of ernstige begeleidende anomalieën vertoonden (Fig. 7,1).

1. Kansgroep A.

In deze groep vonden wij 5 patienten met een E-T-E en 6 patienten met een E-T-S anastomose terug.

a. Morbiditeit.

Slechts één van de vijf patienten met E-T-E anastomose ontwikkelde zeer laat een stenose. Daarentegen vertoonden alle zes patienten met E-T-S anastomose verwikkelingen:

- Eén kind had een, zij het geringe, late stenose en kreeg bovendien zeer laat een fistelrecanalisatie.
- Een ander had reeds vroeg een stenose en eveneens pas laat een fistelrecidief.
- Een volgende had een vroege stenose en kreeg later een groot divertikel.
- Een vierde patientje had een vroege stenose.
- Een ander had een late stenose.
- Het laatste vertoonde naadlekkage, gevolgd door sterke stenosering. Bij resectie hiervan trad opnieuw naadlekkage op en recidief van de fistel.

b. Mortaliteit.

Slechts één kind is overleden. Het was serotien geboren en kreeg de tweede dag een E-T-E anastomose. Na de operatie bleef de ademhaling gebrekkig, stakte diverse malen, om weer kortdurend te hervatten met behulp van geïmproviseerde beademing met de hand. Na ongeveer 48 uur is het kind tenslotte overleden. Bij obductie werd een diffuse bronchopneumonie gevonden. Er was echter geen lekkage van de anastomose.

**VERGELIJKENDE STUDIE TUSSEN
PRIMAIRE E-T-E ANASTOMOSE MET FISTELRESECTIE ZONDER TRACTIE EN
PRIMAIRE E-T-S ANASTOMOSE MET FISTELONDERBINDING**

	29 E-T-E						16 E-T-S					
verwikkeling	KANS GROEP						KANS GROEP					
	A		B		C		A		B		C	
	aantal pat.	waarvan †	aantal pat.	waarvan †	aantal pat.	waarvan †	aantal pat.	waarvan †	aantal pat.	waarvan †	aantal pat.	waarvan †
totaal*	5	1	14	3	10	7	6		7	1	3	2
lekkage					2	2	1		2			
stenosedilatatie	1		4	1	3	1	6		3			
stenoseresectie			2		1	1						
fistelrecidief			1	1	2		2		3	1		
divertikels												
— klein							1		1		1	
— groot									1			

* Enkele patienten zijn overleden aan oorzaken die geen verband hielden met de anastomosetechniek.

Fig. 7,1

c. Conclusie.

De morbiditeit lag in de groep met E-T-S anastomose duidelijk hoger dan in de E-T-E serie. De doodsoorzaak bij het ene E-T-E patientje lag niet in een complicatie van de anastomose, maar veeleer in de op dat ogenblik nog gebrekkige mogelijkheden van anaesthesie en beademing.

2. Kansgroep B.

In deze grotere groep hadden 14 patienten een tractieloze E-T-E en 7 patienten een E-T-S anastomose ondergaan.

a. Morbiditeit.

Nemen wij de hele groep, zowel overleden als levende patienten, dan zagen wij bij de E-T-E serie in totaal zes keer een stenosevorming optreden en één keer een fistelrecidief. Onder de E-T-S patienten kregen er twee een naadlekkage, twee een stenose, twee een fistelrecanalisisatie, één een groot en één een klein oesophagusdivertikel.

Bespreking:

Van de 11 E-T-E patienten die in leven bleven, hebben er zes geen complicatie van de anastomose vertoond, terwijl vijf anderen een stenose hebben ontwikkeld (twee vroeg en drie laat). Drie patienten konden met dilatatie geholpen worden, terwijl bij twee tenslotte een resectie moest gebeuren. Bij één van deze patientjes trad daarnaast ook een fistelrecidief op.

Van de zes in leven gebleven E-T-S patientjes heeft er slechts één geen complicaties van de anastomose vertoond.

— Drie kinderen kregen reeds vroeg een stenose. Daarnaast werd bij één van hen later een miskende proximale fistel aangetoond (atresie-type D).

— Eén kind kreeg een uitgebreide naaddehiscentie, waarvoor tenslotte colon-interpositie noodzakelijk bleek.

— Een ander kreeg eveneens een lekkage, waarbij tevens de fistel recanaliseerde. Tot slot heeft het kind een groot oesophagusdivertikel ontwikkeld en een fistel naar de pleura.

b. Mortaliteit.

Drie patienten met een E-T-E anastomose overleden.

— Eén van hen had ook een stenose, die conservatief behandeld was. Hij is op de leeftijd van tien maanden thuis plotseling gestikt.

— Bij de tweede werd na 1 maand een proximale fistel ontdekt (atresie-type D). Hij overleed op de leeftijd van 8 maanden na multiple operaties om deze recidiverende fistel te sluiten.

— Het laatste patientje overleed na vijf dagen aan de gevolgen van een miskende aspiratiepneumonie.

Eén patient met E-T-S anastomose vertoonde reeds spoedig recanalisatie van zijn fistel. Hij kreeg een C.O.G.S., doch ontwikkelde mediastinitis en pyopneumothorax. Hij is, achttien dagen oud, overleden.

c. Conclusie.

De morbiditeit blijkt in verhouding veel hoger te zijn in de patientengroep met E-T-S anastomose. Wat de mortaliteit betreft, de patienten in de groep met E-T-E anastomose zijn overleden aan oorzaken die niet direkt met het anastomosetype verband hielden. De patient in de groep met E-T-S anastomose is wel gestorven aan de pulmonaire en mediastinale gevolgen van de fistelrecanalisatie.

3. Kansgroep C.

In deze groep, waar de risico's voor complicaties het hoogst waren, vonden wij 10 patienten met een E-T-E en slechts drie patienten met een E-T-S anastomose.

a. Morbiditeit.

Zoals te verwachten was, traden bij deze patienten vele verwikkelingen op. Onder de patienten, zowel levende als dode, met een E-T-E anastomose vonden wij vier keer geen complicatie van de anastomose, tweemaal een naadlekkage en viermaal een vroege stenose, in twee gevallen later gepaard met een recidief van de fistel.

De groep met een E-T-S anastomose was erg klein en vertoonde verwikkelingen die, afgezien van een klein oesophagusdivertikel, niet tot de anastomose zelf terug te voeren waren.

b. Mortaliteit.

E-T-E reeks: 7 patienten zijn overleden.

Beide patientjes met een naadlekkage hebben dit niet overleefd. Bij het ene werd nog gepoogd het lek te sluiten, maar dit mislukte en het kind overleed, dertien dagen oud. Bij obductie bleek dat de anastomose volledig losgeschoten was en er rechts een pyopneumothorax bestond. Bij het andere kind werd de naaddehiscentie niet operatief gecorrigeerd. Het overleed veertien dagen oud aan een rechtszijdige pyopneumothorax.

Twee van de vier patienten met een oesophagusstenose zijn zeer laat overleden. De eerste was zestien maanden oud. Na resectie van zijn stenose ontwikkelde hij een naadlekkage met een acute pyopneumothorax en stierf. De andere, een

mongool, die tevens hartafwijkingen had (atrium- en ventrikelseptumdefect), is op driejarige leeftijd thuis overleden.

Verder was er een meisje (geboortegewicht 1100 gram), dat het aanvaankelijk goed deel en met slechts een geringe lumenvernauwing ontslagen kon worden. Zij is thuis op 6,5 maand plotseling tijdens een cyanoseaanval overleden.

Eén kind is de dertiende dag overleden tengevolge van electrolyten-stoornissen en een pneumothorax links. In verband met een dunne darmatresie had het tevens een gastro-jejunostomie ondergaan.

Eén patientje had bij opname een bariumaspiratiepneumonie en is aan de gevolgen hiervan op de zevende dag overleden.

E-T-S reeks:

Twee van de drie patienten met een E-T-S anastomose zijn overleden.

De ene was drie dagen oud en stierf aan zijn multiple anomalieën (atrium- en ventrikelseptumdefect, ductus arteriosus apertus, nierdysplasie rechts, longvenenafwijkingen, hersenoedeem).

De andere was 33 dagen oud en overleed aan longinfectie, nadat, bij het vaststellen van een trisomie, werd geabstineerd.

c. Conclusie.

Het is duidelijk dat de algemene toestand van de patienten dermate slecht was, dat het beter ware geweest indien in geen der gevallen een primaire oesophagusreconstructie was verricht. Een behandeling in verschillende stappen lijkt achteraf in dergelijke situaties veel meer aangewezen. Op die manier heeft men eerst de gelegenheid om de longinfecties en de eventuele anomalieën adequaat te benaderen. Bij de patienten die laat aan de gevolgen van een stenose zijn overleden, is de fout geweest dat zij niet frequenter werden opgerekt.

B. Functionele aspecten.

Het was veel moeilijker een vergelijkend onderzoek naar de transportfunctie van de slokdarm, respectievelijk bij de E-T-E en de E-T-S anastomosen, in te stellen.

Immers, een eerste voorwaarde voor een dergelijke opzet is, dat de leeftijden der kinderen overeenstemmen, opdat de vorm en de afmetingen der slokdarm vergelijkbaar zouden zijn. De functiestorende betekenis van één centimeter lang aperistaltisch segment is immers heel anders in de langere slokdarm van een ouder kind, dan in de korte van een jonger kind.

Wij kozen derhalve twee groepen met een leeftijd van 1 tot en met 2 jaar, die door hetzelfde chirurgische team tussen 1970 en 1971 waren geopereerd.

Tien patienten hadden in die periode een E-T-S anastomose ondergaan

omdat overbrugging van de afstand tussen beide stompen zonder tractie mogelijk bleek.

Wij kozen als vergelijkbare groep 8 patienten met E-T-E anastomose uit dezelfde periode, bij wie de afstand en derhalve de tractie te groot bleek voor een E-T-S-ingreep. Deze laatste groep verkeerde hierdoor dus duidelijk in een ongunstiger positie.

Beide groepen werden op de leeftijd van 1 tot 2 jaar cinematografisch onderzocht. Hierbij werd op het anastomosegebied gelet, met name op de lengte van het aperistaltische segment zowel boven als onder de anastomose, op het 'jojo'-fenomeen, op de functie van het distale oesophagusdeel en op de bewegingen van slokdarm en trachea ten opzichte van elkaar (Fig. 7,2).

**CINEMATOGRAFISCH SLOKDARMONDERZOEK VAN 18 PATIENTEN MET
OESOPHAGUSATRESIE EN E-T-E OF E-T-S ANASTOMOSE;
LEEFTIJD TUSSEN 1 EN 2 JAAR**

Beoordeling	E-T-E 8	E-T-S 10	Totaal 18
Primaire peristaltiek proximaal in de oesophagus	8	10	18
Aperistaltisch segment			
- 2 cm of meer boven de anastomose	1	—	1
van - < 2 cm	3	7	10
- 0	4	3	7
tot - < 2 cm onder de anastomose	2	5	7
- > 2 cm	6	5	11
Peristaltiek distaal in de oesophagus			
- goed	4	6	10
- gering	3	2	5
- afwezig	1	2	3
'Jojo'-fenomeen			
- ernstig	3	5	8
- gering	—	2	2
- afwezig	5	3	8
Cardia-insufficiëntie	—	—	—

Fig. 7,2

1. Bespreking.

Aperistaltisch segment boven de anastomose:

- Bij vier van de acht patienten met E-T-E anastomose zagen wij de peristaltische contractie reeds een eindje boven het eigenlijke litteken uitsterven. Dit gebied bedroeg in één geval twee centimeter en was bij de drie anderen kleiner dan twee centimeter.
- Bij de tien patienten met E-T-S anastomose vonden wij een dergelijk klein (minder dan twee centimeter lang) gebied in zeven gevallen terug.

Aperistaltisch segment onder de anastomose:

- Zes van de acht E-T-E patienten vertoonden onder het litteken een gebied van meer dan twee centimeter waar geen contracties werden gezien.
- Bij vijf van de tien E-T-S patienten was dit eveneens het geval.

Distaal in de oesophagus:

De kwaliteit van de contracties en van de transportfunctie in het distale slokdarmdeel was, voor zover dit radiocinematografisch te beoordelen is, bij vier van de acht patienten met E-T-E anastomose goed te noemen. Bij de vier anderen was zij gering (3) tot slecht (1).

De cijfers na E-T-S anastomose liggen misschien iets gunstiger: 6 op 10 goede en 4 geringe (2) tot slechte (2) functie.

'Jojo'-fenomeen:

Bij drie van de acht E-T-E patienten zagen wij het contrast, dat ter hoogte van het anastomosegebied stagneerde, bij elke nieuwe slikbeweging duidelijk tot in de pharynx terugvloeien. Dit was zelfs bij vijf van de tien E-T-S patienten het geval. Het fenomeen ontbrak bij vijf van de acht E-T-E en bij drie van de tien E-T-S patienten.

Cardia-insufficiëntie:

In geen van beide groepen werd een cardia-insufficiëntie gezien.

Onafhankelijke beweging van trachea en oesophagus:

Zowel bij hoesten en huilen, als bij slikken kon men duidelijk zien dat het anastomoselitteken zich over één centimeter verplaatste ten opzichte van de tracheabifurcatie. Dit bleek in beide groepen het geval te zijn.

Bij de E-T-S groep was het restdivertikel in de slokdarm een gemakkelijk te herkennen punt, terwijl bij de anderen de diafragmavormige lumeninsnoering hiertoe gebruikt kon worden.

2. Conclusie.

De transportfunctie van de herstellende oesophagus was na een zijdelingse anastomose niet duidelijk beter dan na een eindelingse, hoewel de E-T-S groep van meet af aan een betere kans had (minder tractie).

C. Slotbeschouwing.

Uit onze vergelijkende studie komt duidelijk naar voren dat de E-T-S anastomose geen voordelen biedt. Naadlekkage en fistelrecanalisatie vormen grote en gevaarlijke risico's. Dit is niet zo verwonderlijk, wanneer men bedenkt dat de fistelverbinding tussen trachea en slokdarm behouden blijft om zich als tractie-ondervangend element nuttig te maken. Onderbinding vormt, zoals eerder al vermeld, nauwelijks een hinderpaal voor een lokale, beperkte infectie.

Anderzijds kwam uit het cinematografisch onderzoek naar voren dat slikken een longitudinale verkorting van de slokdarm teweegbrengt, terwijl sterke inspiratie (vooral bij huilen en hoesten) strekking en verbreding van de trachea en de bronchusboom veroorzaakt, waarbij de bifurcatie naar onder wordt verplaatst. Het behouden van de fistel heeft tot effect dat op die momenten zeer sterk aan één kant van de anastomose getrokken wordt. Het hoeft ons niet te verbazen dat de gelegde naad hierbij losraakt. Hierdoor moesten diverse patientjes, die alle kansen op een succesvolle en moeiteloze primaire anastomose hadden, toch nog een tweede, soms zelfs een derde zware operatie ondergaan.

Dat de mortaliteit hierbij niet veel hoger komt te liggen dan bij de E-T-E patientjes, is voor een groot deel te danken aan het feit dat zij geopereerd werden in een periode waarin de mogelijkheden van de postoperatieve verzorging veel ruimer lagen. Complicaties konden aldus adequater opgevangen worden.

Terwijl de zijdelingse anastomosetechniek reeds op klinische gronden verwerpelijk lijkt, staat hier op functioneel niveau geen enkel voordeel tegenover. Men kan zich ook hier voorstellen dat de eenzijdige tractie op een slokdarmdeel eerder storend dan bevorderlijk zal zijn voor de motoriek.

Dit was dan ook de reden waarom dit type operatie vanaf 1972 weer werd verlaten.

Hoofdstuk 8

ELECTROMYOGRAFISCH ONDERZOEK VAN DE OESOPHAGUS

PROBLEEMSTELLING

Wanneer eenmaal de anatomische continuïteit van de slokdarm met succes is hersteld, blijft nog de vraag of daarmee ook een functioneel geheel werd verkregen.

Op röntgenfoto's en bij cinematografisch onderzoek in horizontale ligging ziet men bij alle oesophagusatresiepatienten het contrastmiddel boven en onder de plaats van de E-T-E of de E-T-S anastomose pendelen. Bij drukmeting kan men op die plaats geen druk registreren. Sommige onderzoekers vinden een volledig gestoorde functie van het middelste en distale derde deel van de oesophagus. Omtrent de oorzaak hiervan worden de meest tegenstrijdige theorieën verkondigd. Daarom hebben wij in ons onderzoek naar de slokdarmfunctie gebruik gemaakt van de registratie der electromyografische verschijnselen waarmee elke motorische functie gepaard gaat.

ANATOMIE VAN DE NORMALE SLOKDARM

Voor het grootste deel is de tractus digestivus opgebouwd uit glad spierweefsel, respectievelijk in een circulaire en een longitudinale laag gerangschikt. Slechts aan de beide uiteinden — proximaal de pharynx en het bovenste derde van de slokdarm en distaal de anus — wordt dwarsgestreept spierweefsel gevonden (Lerche, 1950). De bovenste 2 tot 6 centimeter van de slokdarm zijn uitsluitend samengesteld uit dwarsgestreept spierweefsel, eveneens in een circulaire en longitudinale laag geschikt. Meer distaal komen in toenemende mate gladde spiervezels voor, die tenslotte de overhand nemen, zodat de onderste twee derden louter nog uit glad spierweefsel bestaan (Treacy, Baggenstoss, Slocumb, Code, 1963). De overgang van gestreept in glad spierweefsel vindt plaats in een

vrij kort gebied, in de circulaire laag eerder dan in de longitudinale laag.

In het bovenste oesophagusgedeelte en de pharyngo-oesophageale overgang zorgt een 'anatomisch' te identificeren sfincter voor afsluiting van het lumen tijdens de rustfase. Distaal, tegen de cardia aan, kan men dergelijke afsluitspier macroscopisch niet aantonen. Desondanks wordt in deze streek bij manometrie net zo'n duidelijke drukverhoging gemeten, wanneer de slokdarm volledig in rust is, als bovenaan. Men kan hier dus zonder meer van een 'fysiologische' sfincter spreken.

INNERVATIE

De oesophagusinnervatie is complex. Controle geschiedt door het autonome zenuwstelsel. Kuntz (1953) beschreef een extrinsieke en een intrinsieke zenuwvoorziening.

De *extrinsieke* gaat uit van het parasympathische en het sympathische zenuwstelsel. De pharynx en het bovenste derde deel van de oesophagus ontvangen impulsen vanuit de autonome kernen in de hersenstam (nucleus ambiguus, nucleus dorsalis nervi vagi). Via de negende en de elfde, doch vooral via de tiende hersenzenuw lopen de vezels distaalwaarts. Ongekrust treden zij de oesophaguswand binnen, vormen hier geen plexus, maar eindigen waarschijnlijk rechtstreeks op de motorische eindplaat van de dwarsgestreepte spiercellen. Sympathische zenuwvezels voor het proximale gedeelte ontspringen hoog in de grensstreng (ganglion cervicale superior).

De onderste twee derden van de slokdarm worden parasympathisch geïnnerveerd door takjes van beide nervi vagi, die vlak in de buurt lopen. Zij vormen een synaps in de ganglia van de plexus in de slokdarmwand. Sympathische vezels voor dit gedeelte ontspringen in het ganglion cervicale inferior en het ganglion stellatum.

De *intrinsieke* innervatie bestaat uit de myenterische plexus (Auerbach), gelegen tussen beide spierlagen van de slokdarmwand en de submuceuze plexus (Meissner) die een sensorische functie heeft. Zij bestaan uit groepjes ganglioncellen, nauw met elkaar verbonden door twee soorten vezels: enerzijds door vagustakjes die ononderbroken door enkele 'stations' lopen alvorens in een laatste ganglion te eindigen en anderzijds door axonen die in het ene ganglion ontspringen en in het andere eindigen. De sympathische vezels die postganglionair zijn, lopen zonder een synaps te vormen meteen door naar hun effectororgaan (gladde spier- en secretorcellen) (Appenzeller, 1970). Opmerkelijk is dat de plexus van Auerbach proximaal pas verschijnt op een viertal centimeter onder het larynxende.

Over de nerveuze mechanismen van de slokdarm is nog weinig bekend. Er bestaat een verschil tussen het bovenste dwarsgestreepte spiergedeelte en het

onderste gladde spierdeel. Met dierproeven is aangetoond dat de vagale innervatie onmisbaar is voor de normale slokdarmfunctie, vooral voor wat het dwarsgestreepte deel betreft.

Indien men namelijk de oesophagus proximaal doorsnijdt, of gedeeltelijk reseceert, er zorg voor dragend dat de vagale takken ongedeerd blijven, overschrijdt de peristaltische golf het sectiegebied. Snijdt men daarentegen de beide vagi door, dan verdwijnt alle peristaltische activiteit en treden nog slechts ongecoördineerde contracties op. In tegenstelling hiermee is de rol van de sympathische zenuwen voor de slokdarmmotoriek zeer bescheiden.

Wat de onderste twee derden betreft, hier is de functie veel minder afhankelijk van de extrinsieke innervatie. Snijdt men de slokdarm in dit gedeelte bij behouden vagi door, dan stopt — in het acute stadium althans — de peristaltische golf ter hoogte van het sectievlak. Distaal ontstaat slechts een simultane, niet-peristaltische contractie (Clark en Vane, 1961). Dit leidde tot de veronderstelling dat de peristaltiek in dit gedeelte grotendeels via de plexus van Auerbach wordt voortgeleid.

Hellemans (1970) voerde proeven uit met perifeer werkende anticholinergica. Hierbij bleek dat de peristaltische golf in het dwarsgestreepte slokdarmdeel wel behouden bleef (hoewel licht gewijzigd), doch volkomen uitstierf ter hoogte van het overgangsgebied tussen dwarsgestreept en glad spierweefsel. Distaal van dit gebied traden alleen segmentaire, vaak repetitieve contracties op. De peristaltische golf in het dwarsgestreepte slokdarmgedeelte zou derhalve meer centraal worden geregeld, maar zich via een lokaal, cholinergisch mechanisme harmonieus overzetten op de gladde slokdarmmusculatuur. Juist deze overgangszone zou aldus een zeer belangrijke rol spelen in het ontstaan van gecoördineerde contracties meer distaal.

MOTORIEK VAN DE NORMALE OESOPHAGUS

In de slokdarm onderscheidt men drie typen van motoriek. Vooreerst kennen wij de primaire peristaltiek, een goed gecoördineerde van proximaal naar distaal lopende contractiegolf, die steeds wordt uitgelokt door een slikreflex. Daarnaast kan een secundaire peristaltische golf ontstaan, die niet door slikken wordt uitgelokt, maar door locale uitrekking of irritatie van de slokdarmwand (grote voedselbrok, elektroden in de slokdarmwand). Tenslotte komen nog tertiaire, niet-peristaltische contracties voor, waarbij min of meer grote segmenten van de slokdarm — spontaan of na slikken — simultaan samentrekken (Vantrappen, 1961).

De primaire peristaltiek is een zeer krachtige contractie die een flinke drukgradiënt verzekert, nodig voor het transport van een voedselbrok. Hierbij is één golf voldoende om het oesophaguslumen te ledigen. Na de willekeurige

slikbeweging relaxeert de pharyngo-oesophageale sfincterzone reflectoir om onmiddellijk nadien zeer krachtig samen te trekken. Iets distaler ontstaat wat later, na een initiële lichte drukdaling, eveneens een flinke contractie, die de voedselbrok weer een beetje verder duwt. Op deze manier gaan steeds meer distaal gelegen segmenten actief contraheren, nadat zij eerst door de vooruitgeschoven bolus passief gedilateerd werden. In de tijd blijkt dit proces zich zeer harmonieus in de slokdarm voort te bewegen. Passage door de gastro-oesophageale sfincter geschiedt vlot, daar deze sfincterzone al meteen, ongeveer één seconde na de slikreflex, relaxeert en ontspannen blijft totdat de peristaltiek, 6 tot 7 seconden later aankomt. Hierna zal hij op zijn beurt weer krachtig aanspannen.

Was de voedselbrok te groot en bleef er nog een restant achter, dan kan een secundaire peristaltische golf op die plaats ontstaan die voor verdere ontlediging zorgt.

MOTORIEK IN DE SLOKDARM NA ATRESIEOPERATIE

Het is nog steeds een open vraag welke motorische functie de geanastomoseerde slokdarm vertoont. Op diverse manieren heeft men reeds geprobeerd enig inzicht hierin te verkrijgen. Na studies met röntgendoorlichting merkt Haight (1957) op, dat de primaire peristaltische golf ter hoogte van de anastomose ophoudt. Hoe ver dit aperistaltische segment zich boven en onder de anastomose uitstrekt, is echter niet duidelijk. Nog minder duidelijk is het welk soort contracties zich in het distale oesophagussegment voordoen. Alle onderzoekers hebben hieromtrent een eigen, onderling vaak tegenstrijdige mening. Kirkpatrick (1961) en Desjardins (1964) zien tijdens hun cinematografisch onderzoek ongecoördineerde, segmentaire contracties onder de anastomose optreden. Lind (1966) benut de methode van intraluminale drukmeting en concludeert dat het distale segment bij een atresiepatiënt dezelfde dysfunctie vertoont als bij de persoon met achalasie (geen peristaltiek, maar ongecoördineerde en simultane contracties; geen relaxatie in de gastro-oesophageale sfincter). Shepard (1966) onderzocht de slokdarm van twintig patienten zowel endoscopisch, als cinematografisch en manometrisch. Volgens zijn bevindingen functioneren de proximale en de distale sfincterzone volkomen normaal, doch in het middelste derde deel van de oesophagus, zowel boven als onder de anastomose vindt hij een volledig aperistaltisch segment. Meer proximale is de peristaltiek normaal, distaal zijn de contracties ongecoördineerd.

Burgess (1968) registreert met zijn 'open tip'-catheteronderzoek eveneens een normale sfincterrelaxatie en, in enkele gevallen, na de slikbeweging gecoördineerde contracties in het distale deel. Hij constateert tevens dat de beide vagi intact blijven, daar de Hollandertest positief uitvalt. Hiermee doet hij de bewering teniet van sommige onderzoekers, die menen dat laedering en ongewild

doorsnijden van de perifere vagustakken tijdens operatie de oorzaak zijn van de motore functiestoornis distaal in de oesophagus.

Daum (1967-1970) maakt met één 'ballon-tip'-catheter een studie van de intrathoracale oesophagus. Hij registreert geen enkele, met de slikbeweging ge-coördineerde contractie en neemt alleen secundaire drukgolven waar, veroorzaakt door oesophagusdilatatatie of wandprikkeling tengevolge van de catheter.

Zeer recent (1972) concludeert Laks op basis van zijn cinematografisch onderzoek bij vijftien patienten (van 15 tot 25 jaar) dat, na het uitsterven van de primaire peristaltische golf ter hoogte van de anastomose, lager in de oesophagus alleen nog secundaire en tertiaire contracties optreden. Hiermee ontzenuwt hij de mening dat de functie van het distale oesophagusdeel zich met het ouder worden van de patient, dank zij regeneratie van de vagi, spontaan zou herstellen.

De meeste auteurs nemen aan dat er, naast de oesophagusatresie, tevens een congenitaal defect in het slikcentrum zou bestaan. Hierbij wordt een ordening in de vaguskernen verondersteld die tot gevolg heeft dat progressief distalere slokdarmgedeelten impulsen ontvangen. Samen met een perifere laesie van de vagale zenuwen, zou dit defect verantwoordelijk zijn voor de motoriekstoornis distaal in de oesophagus. Steun voor deze theorie wordt gezocht in bovenvermelde dierproeven (Carvet et al., 1962; Haller et al., 1966; Vanhoutte et al., 1966), waarbij hoge sectie van de vagi alleen nog tertiaire spasmen in de oesophagus toelaat, terwijl de peristaltiek in een volledig doorsneden slokdarm normaal verderschrijdt, wanneer de vagi daarbij intact bleven. Hierbij moet echter worden opgemerkt dat deze proeven werden uitgevoerd bij dieren, waarbij de slokdarm voor het grootste gedeelte uit dwarsgestreepte spieren bestaat. Er werd onvoldoende rekening gehouden met het feit dat de menselijke slokdarm voor twee derden uit gladde spieren bestaat. Behouden vagi zijn wel noodzakelijk voor het dwarsgestreepte bovenste gedeelte, doch in het gladde gedeelte is het veel belangrijker dat de intrinsieke geleiding niet verstoord is (Vantrappen et al., 1970).

EIGEN ELECTROMYOGRAFISCH ONDERZOEK

I. Inleiding.

Pas sinds 1964 werden de eerste pogingen tot electromyografie van de slokdarm gedaan. Na een reeks dierexperimenten slaagden Monges en Salducci (1968) onafhankelijk van Hellemans (1968-1970) erin om een electromyografisch tracé bij de mens te registreren.

Ons onderzoek vond plaats bij een controlegroep van 25 gezonde vrijwilligers (leeftijd 19 tot 32 jaar) en 6 patiënten (leeftijd 11 tot 20 jaar). Hoewel deze patiënten geen noemenswaardige slikmoeilijkheden hadden, waren de na een oesophagusreconstructie typische röntgen-cinematografische afwijkingen bij

ieder van hen waarneembaar (zie hoofdstuk 6).

II. Techniek.

Druk en elektrische verschijnselen werden geregistreerd door middel van een intraluminaire araldit zuigkapselectrode * (Fig. 8,1).

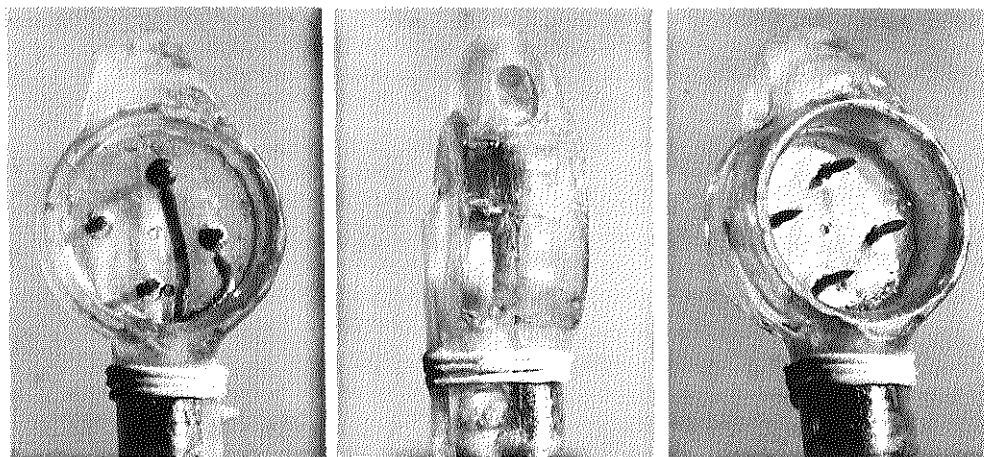


Fig. 8,1 Oesophagus-zuigkapsel-E.M.G.-electrode met 4 platina naalden voor simultane longitudinale en circulaire afleiding. Op de dorsale zijde bevindt zich een open tip-tefloncatheter met een continue perfusie voor gelijktijdige intraluminaire drukregistratie. Aan de top is een oog gevormd om toe te laten de sonde langs een draad door een stenose heen op te voeren.

De breedte van de capsule is 12 mm en de hoogte 7,5 mm. De binnenzijde bevat een vacuüm-zuigkanaal, dat de electrode door negatieve druk stevig op de slokdarmmucosa kan vastzuigen (Fig. 8,2). Hierdoor blijft het oesophagusweefsel, zelfs tijdens een peristaltische golf, onbeweeglijk in de capsule gezogen, zodat geen bewegingsartefacten ontstaan.

Binnen in de capsule bevinden zich ook nog de 4 electrodenaalden (80% platinum en 20% iridium; lengte 4,5 mm; diameter 0,4 mm; puntig uiteinde; bipolaire opstelling in kruisvorm met tussen de naalden van elk paar een afstand van 6 mm). Op die manier kunnen simultaan zowel longitudinale als circulaire *bipolaire* electromyografische afleidingen van de lokale spieractiviteit worden

* Vervaardigd in samenwerking met C. Kruithof, ing., en J.C. Duinhouwer.

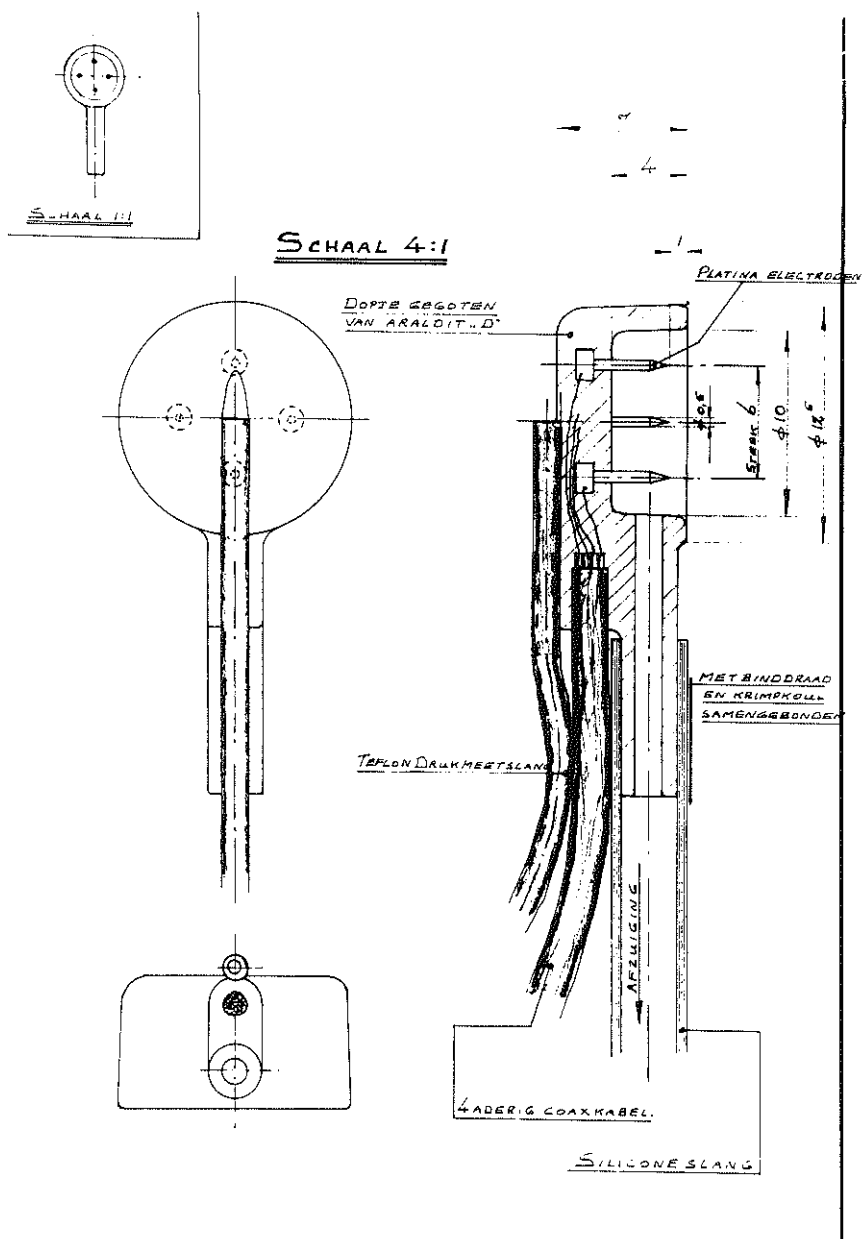


Fig. 8,2 Oesophagus-zuigkapsel-E.M.G.-electrode: schema en afmetingen.

bekomen. Hierbij worden de potentiaalverschillen geregistreerd die ontstaan tussen twee gebieden met een onderling verschillende activiteit.

De signalen worden zichtbaar gemaakt met behulp van twee differentieel-versterkers (ingangsimpedantie: 300 M Ω ; ingangscapaciteit: 30 pF; bandbreedte 6 Hz - 6 kHz), en een oscilloscoop. Zij worden op papier uitgeschreven met een acht-kanalen Elema-spuitschrijver (0-600 Hz).

Tegelijkertijd met het E.M.G. en op dezelfde plaats in de oesophagus wordt ook de intraluminale druk geregistreerd. Dit geschiedt met behulp van een zich aan de dorsale zijde bevindende teflon open-tipcatheter (diameter: 1,1 mm; lengte 1,2 m), voor drukregistratie onder continue perfusie. Door middel van een Stathamtransducer met een meetbereik van 0-300 mm Hg en een 'van Gogh' versterker (type 1 bbd-2a) worden deze drukken eerst omgezet in elektrische signalen, daarna versterkt en tenslotte simultaan met de E.M.G. verschijnselen via de Elema-spuitschrijver opgeschreven.

Slik- en ademhalingsregistratie gebeurt door middel van *huidcontactelektroden*, geplaatst op de hals en boven de intercostaalspiers. De elektrische potentialen van de hals- en de tussenribspieren worden met een Disa-differentiaal-versterker (type 14c10) zichtbaar gemaakt en met dezelfde Elema-spuitschrijver simultaan met de andere verschijnselen opgetekend.

III. Uitvoering.

Nadat de contactelektroden op hals en thorax waren bevestigd, lieten wij de proefpersoon die nuchter was, de sonde met zuigcapsule slikken. Gedurende het gehele onderzoek lieten wij hem in linker zijligging op een bank liggen, teneinde zo ontspannen mogelijk te blijven. (Fig. 8,3).

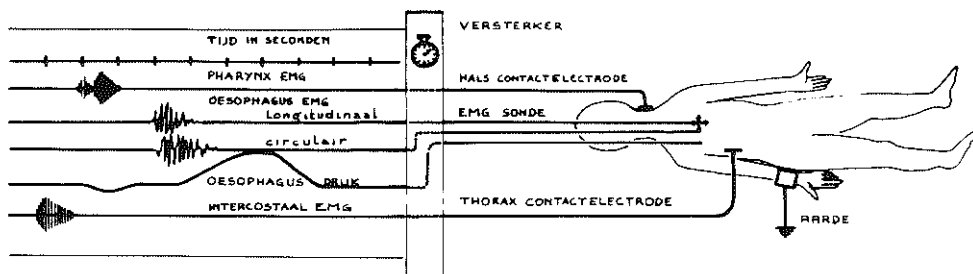


Fig. 8,3 E.M.G. van de oesophagus: schematische voorstelling van de proefopstelling.

De capsule werd eerst tot in de maag gevoerd en op de mucosa aangezogen. Normale ritmische maagactiviteit werd op deze manier geregistreerd. Vervolgens verplaatsen wij de elektroden naar de slokdarm, steeds een stukje hoger, tot in de pharyngo-oesophageale sfincter. Door aflezen der merktekens op de sonde aangebracht, konden wij dan telkens de afstand tussen capsule en snijtanden noteren. Het spreekt vanzelf dat de respectievelijke afmetingen voor de slokdarm van kinderen kleiner zijn dan voor jonge volwassenen.

Bij de auteur en twee gezonde vrijwilligers werden tegelijkertijd drie zuigkapsuelelektroden ingebracht, respectievelijk proximaal, halverwege en distaal in de slokdarm. Later volstonden wij bij de proefpersonen met het inbrengen van één zuigcapsule, die wij progressief van distaal naar proximaal verplaatsten. De latentie tussen het verschijnen van het E.M.G. van de sternohyoid- en pharynxspieren en het optreden van een slokdarm-E.M.G. werden telkens gemeten, zodat de progressiesnelheid van een contractiegolf berekend kon worden.

Ter vereenvoudiging zullen wij in onze bespreking beginnen met de beschrijving der meest proximale verschijnselen.

IV Electromyogram van de normale slokdarm.

In de pharyngo-oesophageale sfincter.

In rusttoestand (geen slikbeweging) zagen wij op 17 cm van de snijtanden een continue elektrische activiteit, bestaande uit een regelmatig verschijnen van actiepotentialen met een identieke vorm, amplitudo, duur en frequentie. Deze berusten waarschijnlijk op de ontlading van telkens eenzelfde motorische eenheid (functionele groepering van cellen, onder controle van één neuron). De amplitudo is gering en de duur van deze afzonderlijke spikes bedraagt 8-10 msec. Zowel de duur als de vorm van deze actiepotentialen tonen een grote gelijkenis met de 'motorunit'-activiteit van een skeletspier. Mede gezien de anatomische schikking op deze plaats mogen wij veronderstellen dat het hier om verschijnselen van het dwarsgestreepte spiergedeelte van de oesophagus gaat. Volgens Hellemans zouden dit reflectoire contracties zijn, veroorzaakt door wandprikkeling tengevolge van de elektroden (Fig. 8,4).

Tijdens slikken verminderde deze elektrische activiteit in de proximale sfincter ogenblikkelijk vanaf het begin van de slikbeweging, om gedurende 0,2 tot 0,8 seconden totaal te verdwijnen. Terzelfdertijd werd een drukval geregistreerd. Onmiddellijk hierna volgde een nieuw salvo van elektrische potentialen, die in hun morfologie weer een zeer grote gelijkenis vertoonden met het E.M.G.-beeld dat bij een skeletspier in actie wordt verkregen. De elektrische activiteit bleef tot de volgende slikbeweging continu aanwezig. De druk, die simultaan op deze plaats werd genoteerd, bleek onmiddellijk evenredig met de rijkdom van het begeleidend electromyografische tracé.

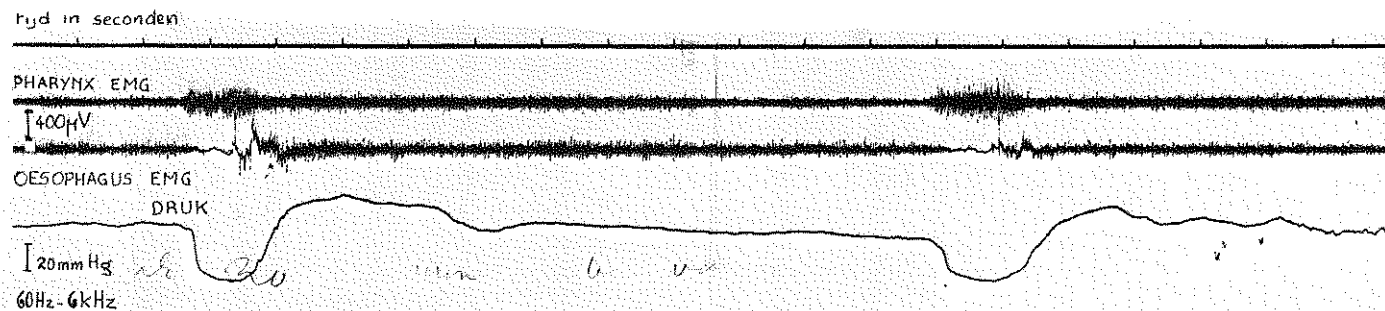


Fig. 8,4 M.v.W., 27 j., normale proefpersoon.
 E.M.G. van de pharyngo-oesophageale sfincter op 17 cm van de snijtanden. Er bestaat een continue activiteit van dwarsgestreepte spieren die reflectoir geïnhibeerd wordt tijdens de slikbeweging.

Proximaal in de oesophagus.

In rust kwam onder de sfincterzone, op 19 tot 22 cm van de snijtanden geen spontane activiteit voor. *Bij slikken* ontstonden na een latentie van 1 tot 1,3 seconden, actiepotentialen van het dwarsgestreepte spiertype. Eerst een enkelvoudig tracé (ritmisch vuren van één motorische eenheid), zeer snel gevolgd door een aan actiepotentialen arm intermediair tracé (diverse motorunits, met elk een eigen morfologisch aspect, die tegelijkertijd vuren) en een aan actiepotentialen rijk intermediair tracé (meer dan vier verschillende spike-types), waarna tenslotte het aantal en de amplitudo der actiepotentialen zeer snel toenam, zodat de basislijn van het tracé verdween (interferentieel tracé). In dezelfde volgorde nam de rijkdom van de actiepotentialen weer af, om tenslotte terug te keren tot een enkelvoudig tracé, dat langzaam uitstierf.

De druk in de slokdarm werd simultaan met het 'dwarsgestreepte' E.M.G.-beeld opgebouwd en verdween ook weer samen hiermee (Fig. 8,5).

Naarmate men de elektroden meer distaal verplaatste in het dwarsgestreepte gedeelte, werden identieke verschijnselen waargenomen. De latentie tussen slikmoment en verschijnen van het electromyogram werd echter progressief iets groter. Duur en rijkdom van de salvo's correleerden steeds met de sterkte van de intraluminale druk.

In het overgangsgebied.

Ter hoogte van de overgangszone, op 24 tot 26 cm van de snijtanden, vonden wij *in rust* geen spontane elektrische activiteit. *De slikreflex* werd echter na een korte latente periode, van 1,3 tot 1,5 sec., gevolgd door actiepotentialen van het dwarsgestreepte spiertype (een intermediair tracé). Onmiddellijk na het uitsterven van deze activiteit en bij sommige individuen reeds eerder (Fig. 8,6) volgde een salvo van een heel andere morfologie. Deze spierspikes waren zeer wisselend en grillig van vorm, langer van duur (80-200 m.sec.), hun ritme lag veel lager (2 tot 4 per sec.) en hun amplitudo veel hoger. Deze actiepotentialen werden door Hellemans, Monges en Salducci geïdentificeerd als de elektrische manifestaties van gladde spieractiviteit. Wat hun vorm betreft, meestal zijn zij polyfasisch of gehaakt. Het 'gladde' tracé bestaat aldus uit een mengeling van spikes met onderling zeer verschillende configuraties. Reeds bij het verschijnen der dwarsgestreepte spierpotentialen werd een intraluminale drukstijging waargenomen. Deze drukverhoging bleef, hoewel in wisselende mate, duidelijk behouden tot op het ogenblik dat de gladde spieractiviteit afbrak.

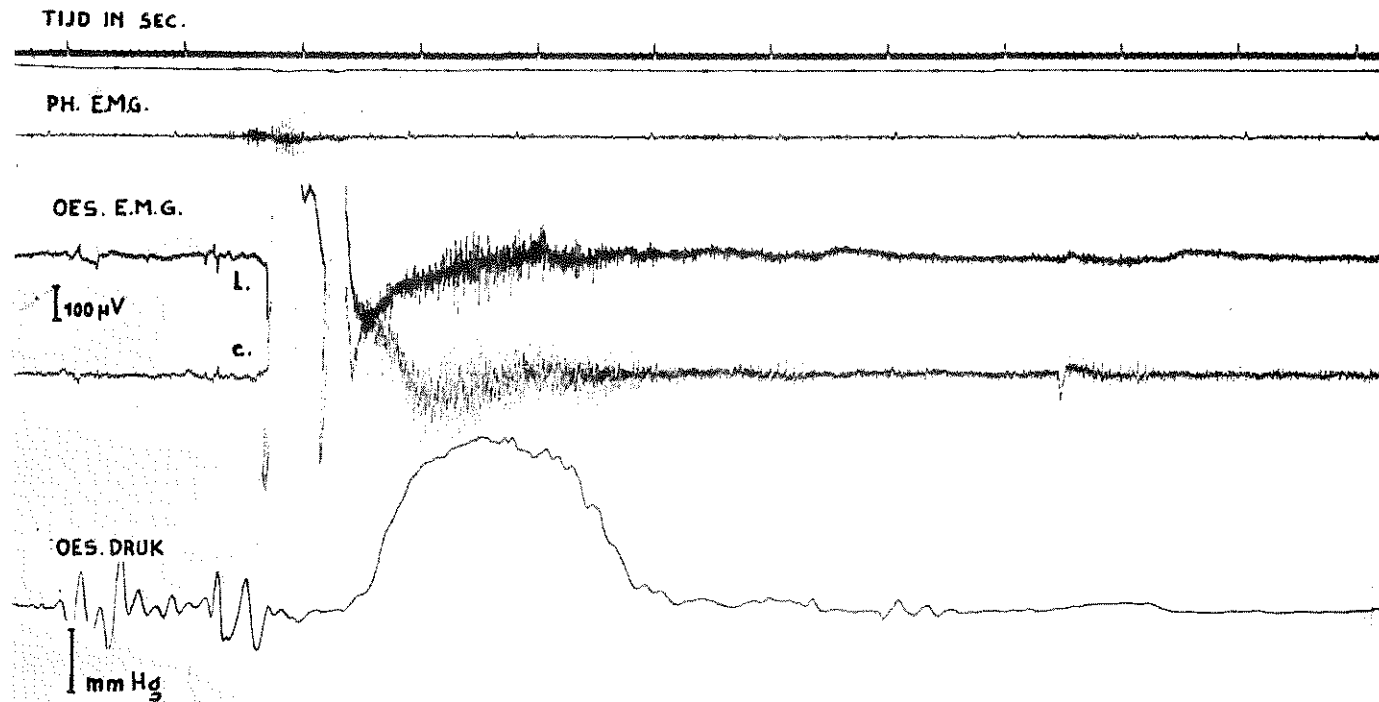


Fig. 8,5

C.v.P., v., 22 j., normale proefpersoon.

E.M.G. proximaal in de oesophagus op 18 cm van de snijtanden. Simultaan met de dwarsgestreepte spierpotentialen in longitudinale en circulaire afleiding ontstaat een intraluminare drukstijging. Door het gebruik van een 6 Hz-2 kHz filter is het artefact tijdens het slikken niet geëlimineerd.

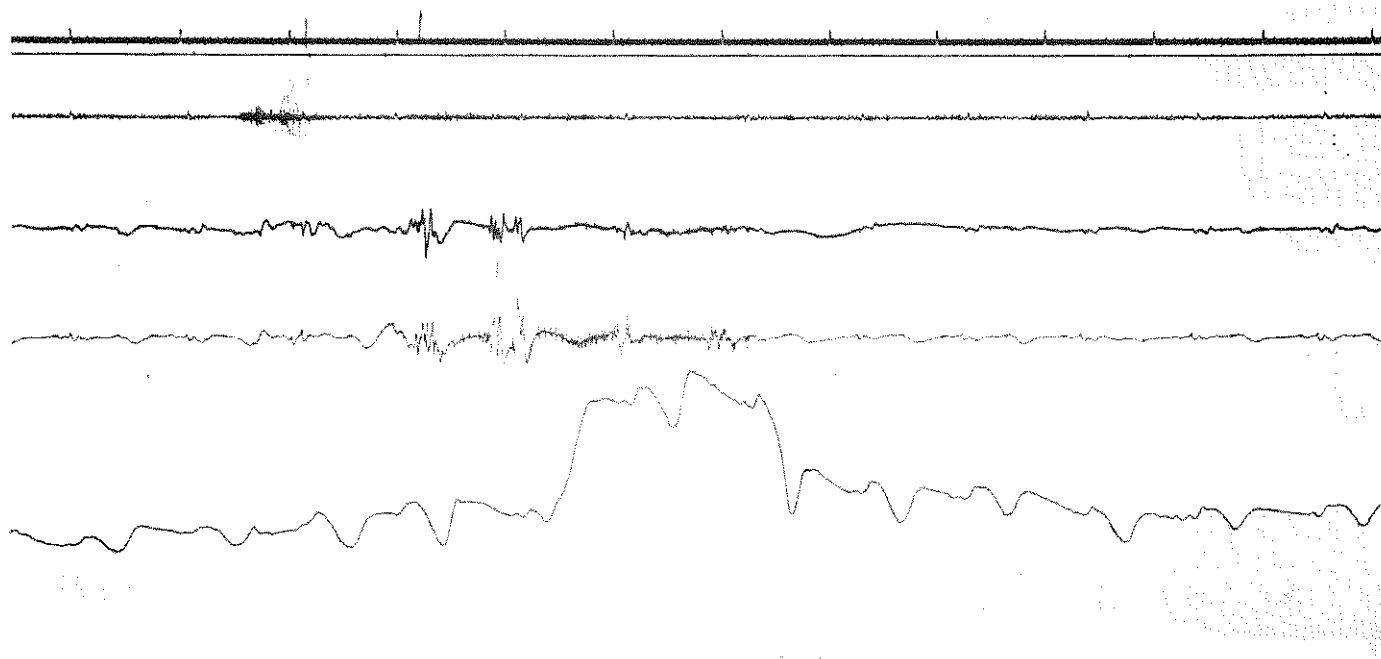


Fig. 8,6 C.v.P., v., 22 j., normale proefpersoon.
 E.M.G. van het overgangsgebied op 24 cm van de snijtanden. Na de slikbeweging ontstaat met een latentie van 1,7 sec. een gemengd patroon van gladde en dwarsgestreepte spierpotentialen, die het duidelijkst zijn in de circulaire afleiding. Daarna ontstaat ook een intraluminare drukstijging. (Ijking als op fig. 8,7, 8,8 en 8,9).

In het middelste en distale derde.

Ook in dit gebied, van 27 tot 39 cm van de snijtanden, werd *in rust* geen spontane activiteit waargenomen. *Na een slikbeweging* werden met een progressief toenemende latentie (van 2,5 tot 4,3 sec.) alleen nog 'gladde' elektrische verschijnselen gezien, die in dit gebied opvallend hoger van amplitudo waren (Fig. 8,7). Niet zelden werkte de superpositie van actiepotentialen, afkomstig van de hartspier, erg storend op onze electromyografische registraties (Fig. 8,8 en 8,9). De elektrische verschijnselen gingen de drukgolf 1,3 sec. vooraf en duurden 2,5 tot 4,5 seconden. Een halve seconde na het meestal abrupte afbreken hiervan, bereikte de peristaltiegolf die 5 tot 9 seconden duurde, haar 'E-top' (maximale drukhoogte). Vervolgens daalde de intraluminare druk weer 'passief'.

Tijdens braakbewegingen en simultane slokdarmcontracties zag men in dit gebied, maar ook hogerop in het overgangsgebied, alleen gladde spieractiviteit verschijnen.

In de gastro-oesophageale sfincter.

Op deze plaats, op 40 cm afstand van de snijtanden, zagen wij *in rust* geen spontane elektrische activiteit. Wel werd het electrocardiogram duidelijk geregistreerd. De drukcurve daarentegen toonde een duidelijke tonus aan, de 'sfincterspanning'. Voor deze distale sfincteractiviteit werd aldus op het E.M.G. geen elektrische component teruggevonden.

Eén seconde *na de slikbeweging* zagen wij reflectoir een drukval in deze sfincterzone ontstaan, die enige tijd bleef aanhouden tot de peristaltische contractie ook hier een sterke drukstijging veroorzaakte. Vóór en tijdens deze stijging werden actiepotentialen van het gladde spiertype geregistreerd. Na uitserven hiervan keerde de druk weer tot zijn 'rustspanning' terug. De latentie waarmee de elektrische manifestaties op de slikbeweging volgden, was, wanneer het om een primaire peristaltiegolf ging, op dit punt van de slokdarm het grootst: 4,5 tot 6 seconden. In volkomen tegenstelling hiermee verspreidde een simultane contractie zich veel sneller: distaal in de sfincter volgde de elektrische activiteit reeds 1,5 seconden na slikken.

Werden de elektroden tenslotte in de hiatus oesophageus geplaatst, dan zag men intermitterend, bij elke inademing actiepotentialen van het dwarsgestreepte spiertype optreden. Deze waren waarschijnlijk toe te schrijven aan de ritmische contracties van het diafragma (Fig. 8,16 en 8,17).

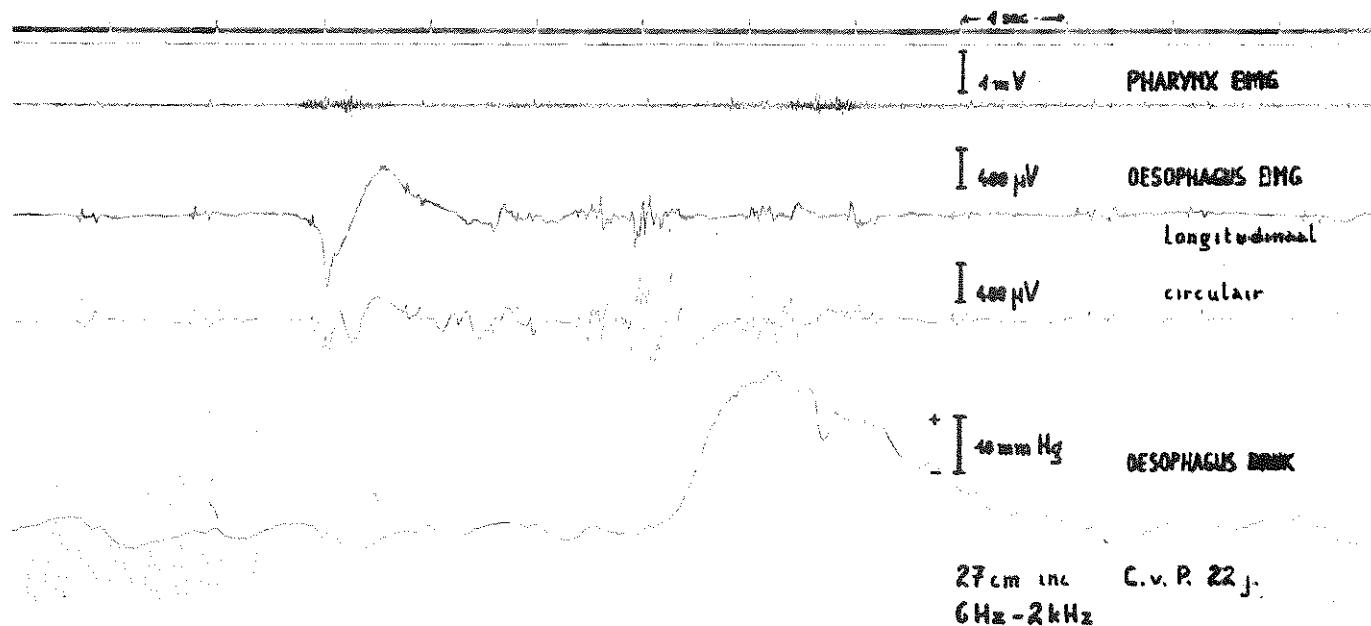


Fig. 8,7 C.v.P., v., 22 j., normale oesophagus.
 E.M.G. van het middelste oesophagusdeel op 27 cm van de snijtanden, onmiddellijk distaal van het overgangsgebied. Na de slikbeweging ontstaat met een latentie van 2,5 sec. een ontlading van gladde spierpotentialen in de longitudinale en circulaire afleiding, terwijl de intraluminaire druk 1,3 sec. later stijgt.

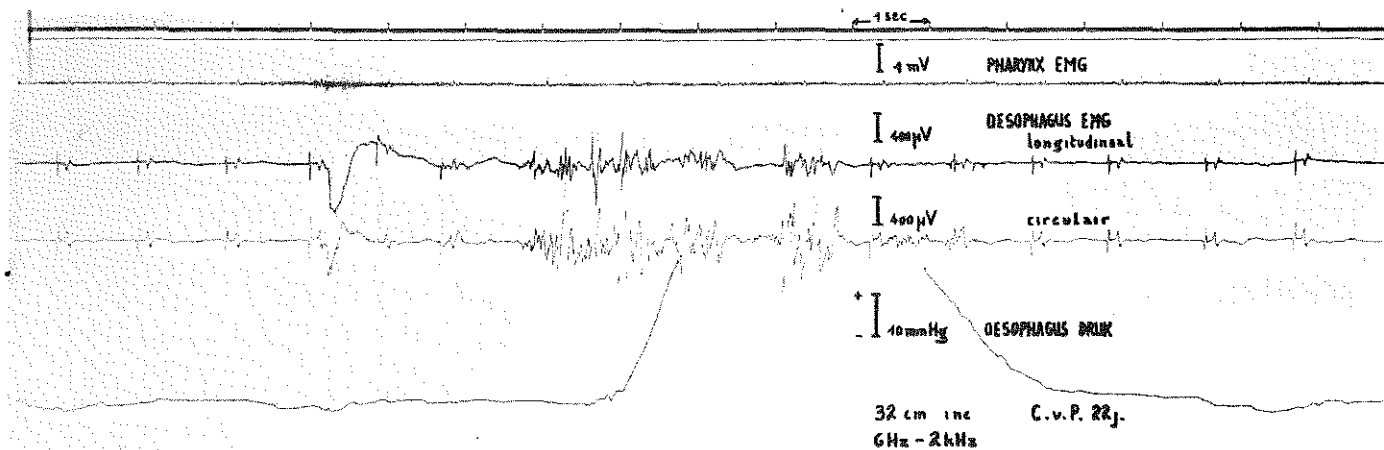


Fig. 8,8 C.v.P., v., 22 j., normale oesophagus.
 E.M.G. van het distale deel van de oesophagus, op 32 cm van de snijtanden.
 Zowel in de longitudinale als in de circulaire afleiding ziet men na een latentie
 van 3 sec. de gladde spierpotentialen verschijnen, terwijl de intraluminale druk-
 golf 1,3 sec. later stijgt.

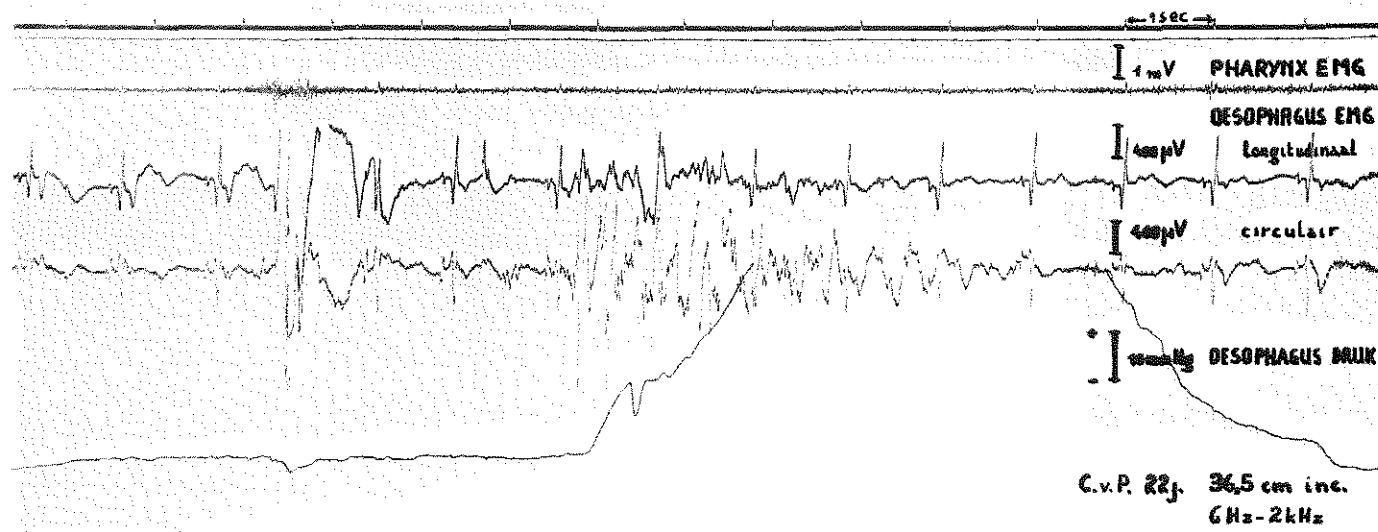


Fig. 8,9 C.v.P., v., 22 j., normale oesophagus.

E.M.G. van het distale oesophagusdeel op 36,5 cm van de snijtanden. Na de slikbeweging ontstaat, met een latentie van 3,5 sec., een ontlading van gladde spierpotentialen, die het duidelijkst te zien zijn in de circulaire afleidingen. Een halve sec. na het begin van de elektrische activiteit ziet men de intraluminale druk stijgen. Deze bereikt haar maximum wanneer de elektrische activiteit verdwijnt.

**GEGEVENS BETREFFENDE 6 ELECTROMYOGRAFISCH ONDERZOCHE OESOPHAGUSATRESIE-PATIENTEN
MET EINDELINGSE ANASTOMOSE**

Naam	Geslacht	Leeftijd in jaren	Atresie-type	Postoperatieve verwikkelingen	Eetgewoonten	Standaard-röntgenonderzoek van de oesophagus	Cinematografisch onderzoek
J.v.V.	v.	20	C	—	normaal en langzaam	soepel anastomosegebied zonder contractie	jojo-fenomeen
A.S.	m.	15	C	—	normaal en langzaam	soepel anastomosegebied	zeer gering jojo-fenomeen
L.L.	v.	15	C	naadlekkage, fistel naar de thoraxwand, maagfistel	wisselende stenosever- schijnselen	oesophagusdivertikel, oesophago-pleurale fistel	jojo-fenomeen
C.C.	v.	13	C	—	normaal	diafragmavormige anastomose	jojo-fenomeen
M.v.d.H.	v.	13	C	—	normaal	soepel anastomosegebied	zeer gering jojo-fenomeen
V.B.	v.	12	D	stenose en proximale fis- telresectie op 4 mnd.	zacht dieet	diafragmavormige anastomose star segment	jojo-fenomeen

Fig. 8,10

V. Electromyogram van de oesophagus na atresieoperatie.

Wij hebben alleen bij de oudste zes patienten (tussen 12 en 20 jaar) de electrische verschijnselen in de slokdarm geregistreerd (Fig. 8,10). Het leek ons op dit ogenblik niet mogelijk om jongere kinderen hiervoor op te roepen, daar het onderzoek zelf vrij lastig is, lang duurt en een goede medewerking vereist.

In de pharyngo-oesophageale sfincter.

Op een afstand van 15 cm voor 12-jarigen (gerekend vanaf de snijtanden) respectievelijk 17 cm voor 20-jarigen, vonden wij *in rust* de gewone, continue actiepotentialen van dwarsgestreepte spieren, die onmiddellijk verdwenen zodra de proefpersoon *slikte*. Na deze inhibitie, die 0,3-0,7 seconden aanhield, ontstond een snel groeiend, 'dwarsgestreept' salvo. Het drukkanaal registreerde, tegelijkertijd met de reflectoire inhibitie der actiepotentialen, een drukval. Een nieuwe drukstijging vergezelde vervolgens het nieuwe salvo van actiepotentialen. (Fig. 8,11).

Proximaal in de oesophagus.

In rust zagen wij proximaal in de oesophagus (op 16, respectievelijk 19 cm) geen activiteit. *Elke slikbeweging* werd na een constante latente tijd, van 0,7 tot 1 sec., spoedig gevolgd door een normaal 'dwarsgestreept' patroon, vergezeld van positieve veranderingen in de drukcurve (Fig. 8,12).

In het overgangsgebied.

In rust registreerden wij op ongeveer 18,5 respectievelijk 22,5 cm van de snijtanden, nooit spontane spikes.

Na elke slikbeweging kon hier het gemengde 'overgangspatroon' teruggevonden worden: eerst verscheen een intermediair 'dwarsgestreept' tracé, gevolgd door een salvo van 'gladde' spikes. In tegenstelling tot wat wij zagen bij onze controle-individuen liep de *druk* hierbij niet flink op om zijn normale hoogtetop te bereiken, doch vertoonde slechts een onduidelijke en flauw positieve reactie. (Fig. 8,13).

Nauwelijks iets lager (op ongeveer 20, respectievelijk 23 cm) registreerden wij geen enkele interpreteerbare electrische activiteit, noch spontaan, noch na slikken. Bij maximale versterking zagen wij na een slikreflex slechts enkele zwakke potentialen optreden, van onbestemd karakter. De drukcurve bleef hier

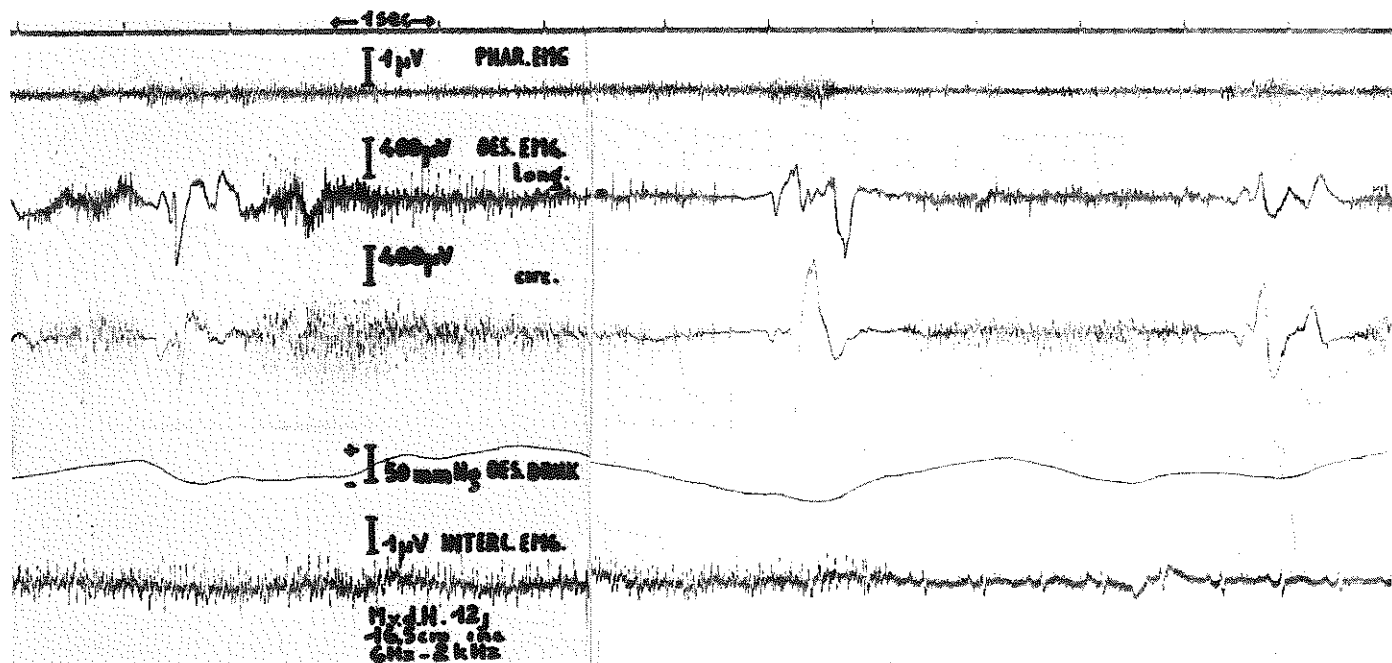


Fig. 8,11 M.v.d.H., v., 12 jaar. Toestand na operatie voor oesophagusatresie. E.M.G. van de proximale oesophagussfincter op 16,5 van de snijtanden. Zowel in de longitudinale als in de circulaire afleiding is er een continue activiteit van dwarsgestreepte spieren. Deze wordt gedurende 1 seconde geïnhibeerd tijdens de slikbeweging. De intraluminare druk daalt hierbij.

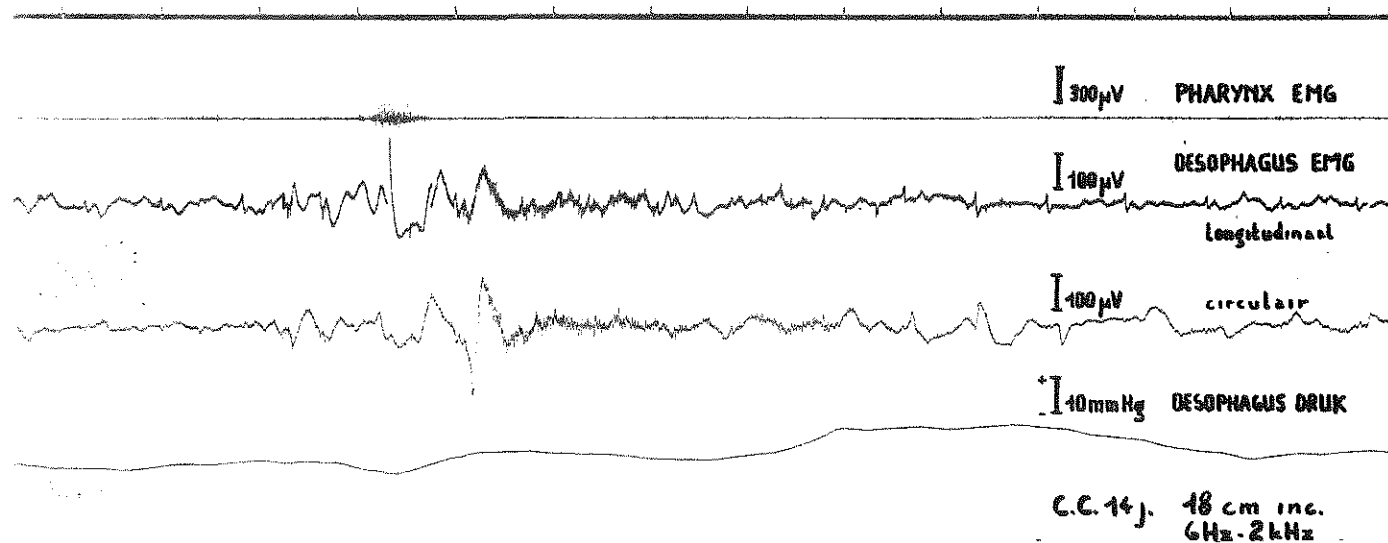


Fig. 8,12 C.C., v., 14 jaar. Toestand na operatie voor oesophagusatresie.
E.M.G. proximaal in de oesophagus op 18 cm van de snijtanden. In rust (zonder slikken) wordt geen activiteit van dwarsgestreepte spieren waargenomen. Na de slikbeweging verschijnt – 1,2 seconde later – zowel in de longitudinale als in de circulaire afleiding een ontlading van dwarsgestreepte spierpotentialen. Hoewel tijdens de slikbeweging een normale daling van de intraluminale druk wordt waargenomen is de nieuwe drukstijging later dan verwacht.

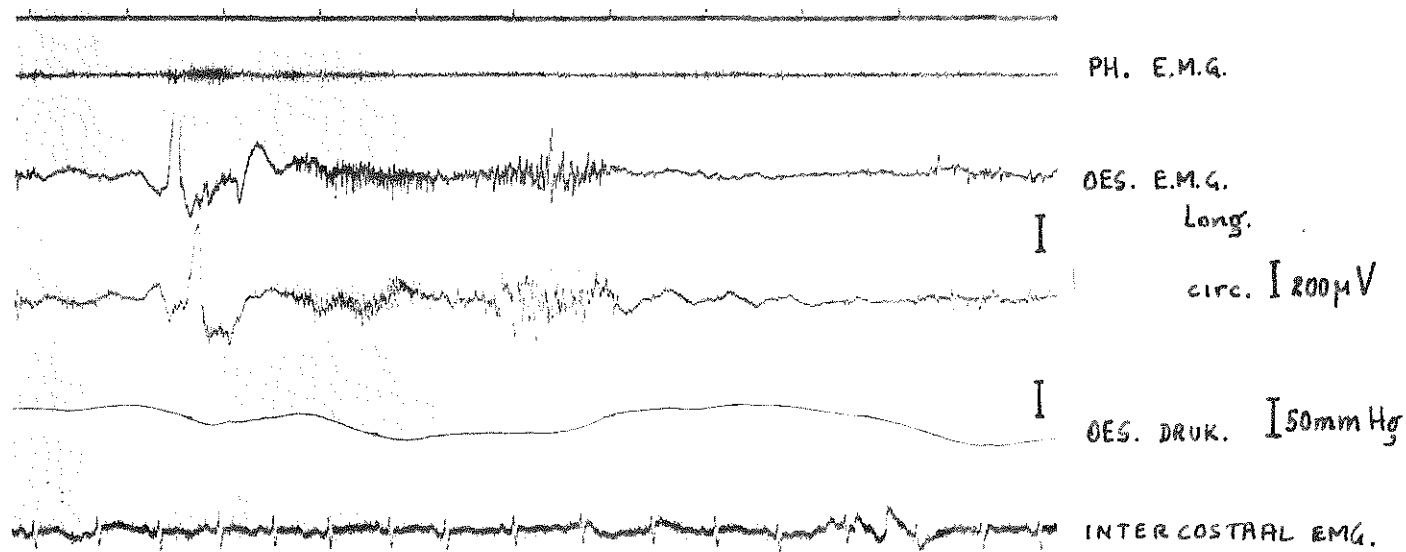


Fig. 8,13 M.v.d.H., v., 12 j., toestand na operatie voor oesophagusatresie.
E.M.G. van het overgangsgebied, op 19,5 cm van de snijtanden. De gladde spier-
potentialen volgen op de dwarsgestreepte.

volkomen vlak, hoe vaak wij patient ook lieten slikken. Wij vonden bij al onze patienten een dergelijke '*stille zone*', die zich hoogstens over één centimeter uitstrekte.

Zogen wij de capsule iets meer distaal aan (ongeveer 21, respectievelijk 24,5 cm) dan zagen wij opnieuw, ofwel een '*overgangspatroon*' ofwel een '*gladde*' spieractiviteit verschijnen, korte tijd na een slikbeweging. Drukverandering werd hierbij evenwel weer niet geregistreerd.

In het middelste derde deel.

Op een afstand van ongeveer 23, respectievelijk 25 cm en meer van de snijtanden werd *in rust* nooit activiteit waargenomen. *Na een slikbeweging* zagen wij bij vijf van de zes patienten geen duidelijke potentialen van het dwarsgestreepte type meer verschijnen. Met een zekere latentie volgde telkens een salvo van louter gladde spierpotentialen. Voor éénzelfde patient nam deze latente tijd steeds toe, naarmate de electrode meer distaal werd geplaatst. Zij was echter voor één bepaalde plaats constant, mits het een enkelvoudige en normaal krachtige slikbeweging betrof. Op de drukcurve kon men nu hoogstens een flauwe stijging waarnemen op het einde der elektrische activiteit (Fig. 8,14).

In het distale derde deel.

Nog meer distaal, op 28 respectievelijk 30 cm en verder, zagen wij *in rusttoestand* behalve de electrocardiografische afleidingen, geen elektrische activiteit. Getrouw werd telkens *na slikken* een salvo van '*gladde*' spierpotentialen, met een duur van ongeveer 2 seconden, geregistreerd net zoals bij onze controlepersonen. De latentie tussen het slikken en het begin van het tracé nam progressief toe, naarmate onze electrode meer distaal in de slokdarm aangezogen werd. Terzelfdertijd werden de drukregistraties steeds meer '*normaal*'. De amplitudo der potentialen was ook hier zoals bij de normale individuen het hoogst. Anderhalve seconde na het begin der spikes zagen wij op de drukcurve een stijging, die aanhield tot de elektrische activiteit weer verdween (Fig. 8,15).

Salvo's of drukverschijnselen werden bij een rustige patient, onafhankelijk van het slikken, niet waargenomen.

In de hiatus.

Zoals op elk normaal electromyogram registreerden wij op 34, respectievelijk 38 cm van de snijtanden geen elektrische component voor de rusttonus noch

186

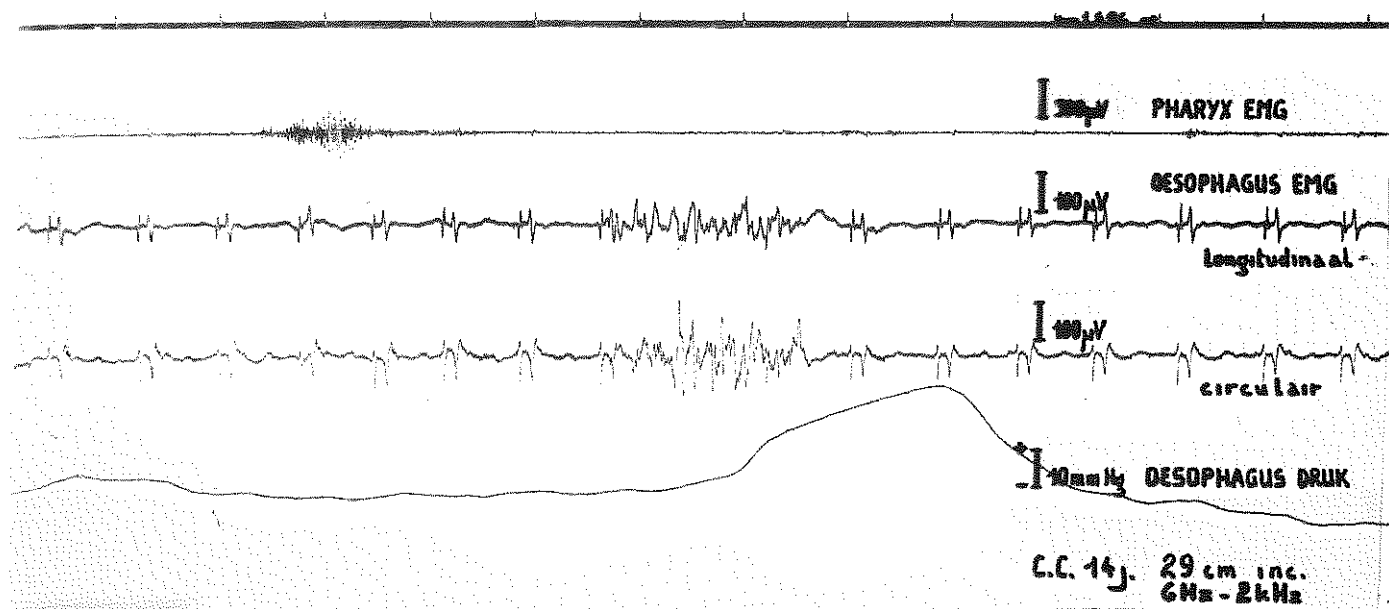


Fig. 8,14 C.C., v., 14 jaar. Toestand na operatie voor oesophagusatresie.
E.M.G. van het middelste derde deel van de oesophagus, op 29 cm van de
snijtanden. In rust wordt een electrocardiogram en geen spontane oesophagus-
activiteit waargenomen. Na de slikbeweging ontstaat, 3 seconden later, eerst in
de longitudinale en onmiddellijk daarop ook in de circulaire afleidingen duidelij-
k een electromyografisch tracé van gladde spierontladingen. De elektrische
activiteit gaat de intraluminale drukstijging één seconde vooraf en verdwijnt
reeds vóór de top van de E-golf is bereikt.

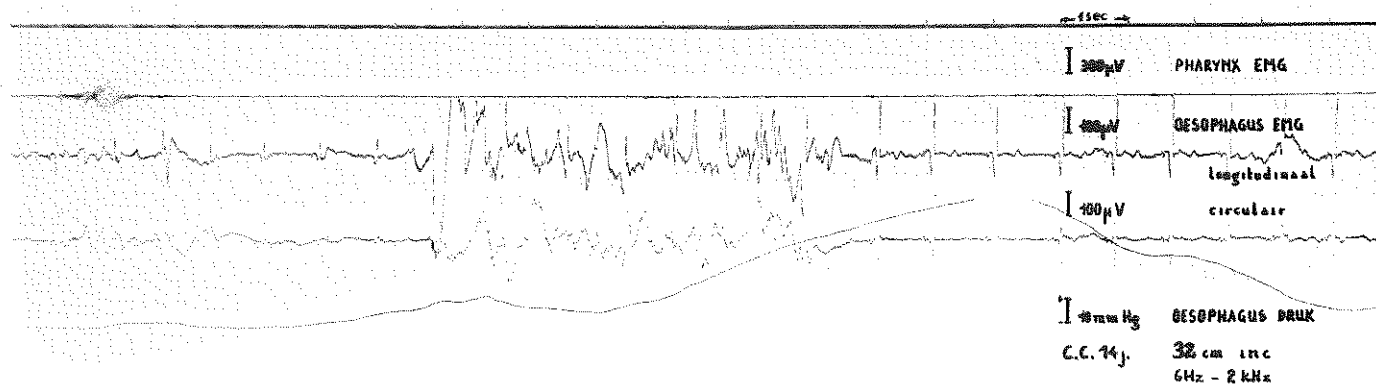


Fig. 8,15 C.C., v., 14 jaar. Toestand na oesophagusatresieoperatie.
 E.M.G. van het distale derde deel van de oesophagus op 32 cm van de snijtanden.
 Vóór de slikbeweging wordt alleen het electrocardiogram gezien en zijn nog geen
 gladde spierpotentialen aanwezig. Na de slikbeweging verschijnen, 5,2 seconden
 later, gladde spierpotentialen in de longitudinale en circulaire afleiding. Deze gaan
 de intraluminaire drukstijging, op dezelfde plaats, met 2,2 seconden vooraf en
 houden op vóór de top van de E-golf is bereikt.

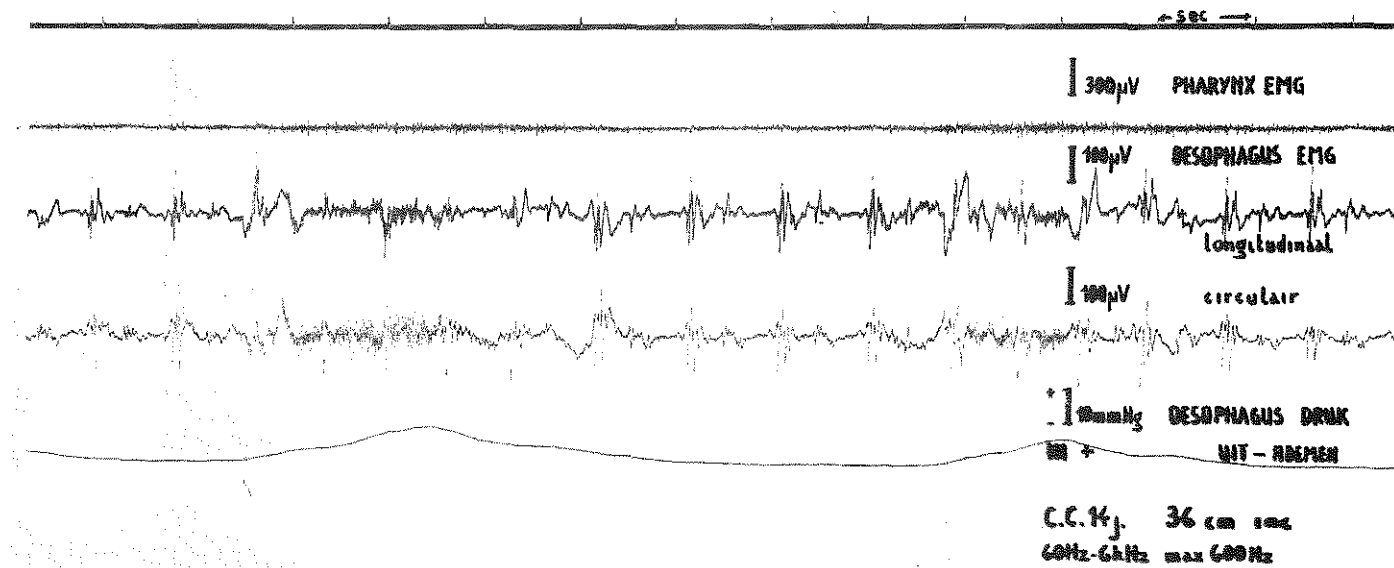


Fig. 8,16 C.C., v., 14 jaar. Toestand na oesophagusatresieoperatie.
E.M.G. van de hiatus oesophageus op 36 cm van de snijtanden. Tijdens elke inademing wordt in de longitudinale en vooral in de circulaire afleiding een dwarsgestreept spier-E.M.G. geregistreerd, afkomstig van de ritmische contracties van het diafragma.

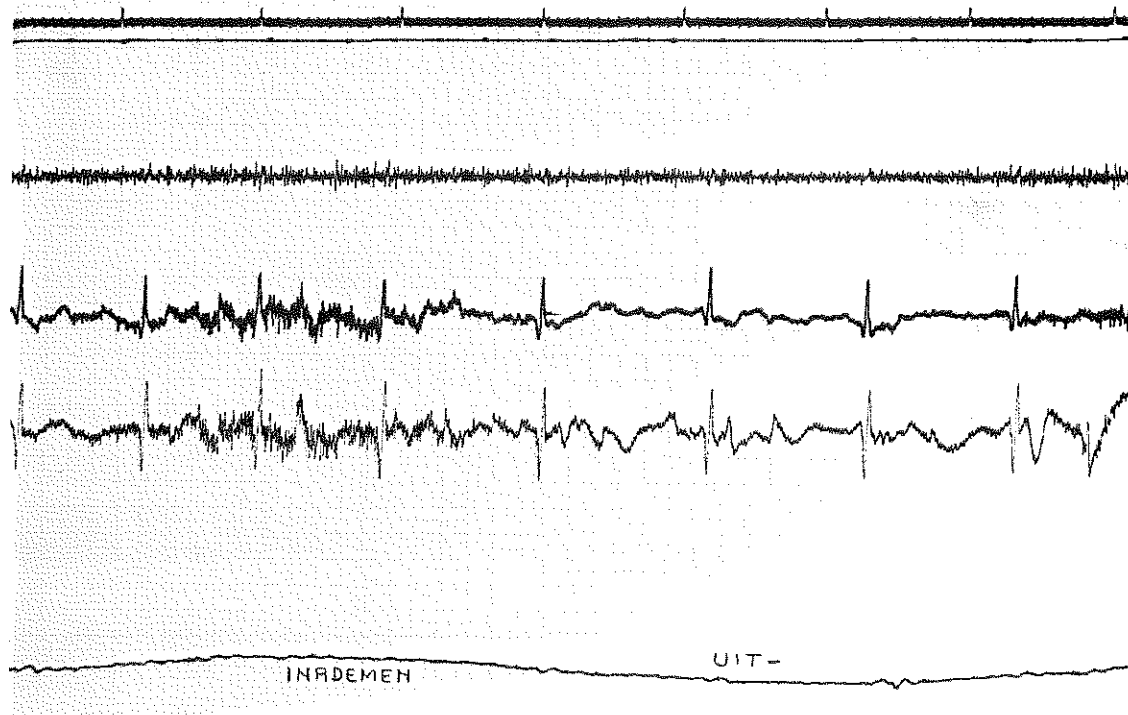


Fig. 8,17 C.C., v., 14 jaar. Toestand na oesophagusatresieoperatie.
Detail van het E.M.G. in de hiatus oesophageus op 36 cm van de snijtanden.
Dwarsgestreepte spieractiviteit van het diafragma tijdens inademen.

voor de relaxatie van de sfincter, die echter wel herkenbaar waren op de drukcurve. *In rust* trad geen activiteit op. *Elke slikbeweging* daarentegen werd na een constante, lange latente tijd (4 tot 4,5 seconden of meer) gevolgd door een normaal 'glad' patroon, waarvan de potentialen een lagere amplitudo vertoonden. Dit ging gepaard met een normale positieve drukgolf. Vermeldenswaard is dat wij bij één kind in het distale deel van de slokdarm tot aan de hiatus 'dwarse' spieractiviteit registreerden, steeds gevolgd door normale 'gladde' potentialen. Dit kan volgens Hellemans als een normale fysiologische variatie worden beschouwd.

Op deze hoogte konden wij ook de ritmische activiteiten van de dwarsgestreepte diafragmaspiers waarnemen (Fig. 7,16 en 7,17).

VI. Pathologische contracties.

Niet elke elektrische activiteit, die wij op een slokdarm-E.M.G. registreerden, gaf een primaire peristaltiek golf weer.

Sommige kinderen en proefpersonen konden door de slang in mond- en keelholte nauwelijks tot rust komen, bleven kokhalzen en gingen braken. Hierbij traden duidelijke simultane, en soms zelfs herhaalde contracties op van de gehele oesophagus. Waren de braakbewegingen zeer heftig, dan schoot de zuigcapsule zelfs los van de wand. De daarbij geregistreeerde bewegingsartefacten waren door hun volkomen ander uitzicht echter gemakkelijk van electromyografische fenomenen te onderscheiden. Spontane simultane contracties traden onafhankelijk van slikken op, hadden in het bovenste derde van de slokdarm een 'dwarsgestreept' karakter, in de onderste twee derden en het overgangsgebied daarentegen waren zij uitsluitend 'glad' van aard. In sommige gevallen, wanneer een lichtere segmentaire contractie zich in het middelste of distale slokdarmdeel voordeed, verkregen wij dergelijk mooie tracé's van het 'gladde type', dat wij ze, voor morfologische studie hiervan gebruikten. Immers, bij dergelijke contracties traden slechts enkele gladde spiervezelgroepen in actie, terwijl tijdens een normale peristaltische golf alle groepen met hun eigen verschijningsvorm, met elkaar interfereren. Voorts was het vooral de circulaire afleiding die de mooiste potentialen liet zien, daar simultane contracties vooral manifestaties van de kringvormige spierlaag zijn. De drukcurve bleef hierbij vaak ongewijzigd.

VII. Weergave der resultaten.

Wij hebben in een grafiek de latente tijden, waarmee het elektrische tracé telkens de slikbeweging volgde, in de abcis uitgezet. Daartegenover plaatsten wij

in de ordinaat de afstanden tussen de plaats van de electrode en de snijtanden. Bij dezelfde patient werd steeds hetzelfde referentiepunt in de tijd genomen: namelijk het begin van het 'slikelectromyogram' geregistreerd door de contact-electroden in de hals.

De eerste enkelvoudige dwarsgestreepte spierpotentialen werden met een '□' aangegeven, het eerste vuren van diverse dwarsgestreepte motorische eenheden daarentegen met '■'.

De eerste enkelvoudige en individuele gladde spierpotentialen werden '○' genoemd. Het begin van de ontlading van een hele groep gladde spiervezels daarentegen '●'.

Waar ter hoogte van het diafragma nog dwarsgestreepte spieractiviteit werd gezien, die gecorreleerd aan een slikbeweging het 'gladde' salvo voorafging, werd het merkteken (■) gebruikt.

Vervolgens werd op de grafiek een verbindingslijn getrokken tussen twee belangrijke punten in de tijd: enerzijds het moment waarop in het meest proximale oesophagusgedeelte voor het eerst dwarsgestreepte spieractiviteit na een slikbeweging werd genoteerd en anderzijds het moment waarop voor het eerst meest distaal in de slokdarm, namelijk ter hoogte van de hiatus, 'gladde' respons ontstond (Fig. 8,18; 8,19; 8,20; 8,21; 8,22; 8,23; 8,24; 8,25).

Het grote voordeel van deze grafiek is dat men vooral voor de gladde spiertracé's uit de tussengelegen gebieden kan nagaan hoe hun tijdstip van ontstaan varieert in functie van de afstand. Voor de 'dwarsgestreepte' tracé's, die via een snellere geleiding tot stand komen, is deze grafiek minder relevant. De tijd tussen slikbeweging en eerste elektrische ontladingen bleek aldus in de gehele slokdarm progressief toe te nemen, naarmate men meer naar distaal schreed. Slechts in de stille zone, juist in en onder de anastomose, werden relatief te grote latente tijden bekomen. De potentialen die in dit gebied geregistreerd werden, waren evenwel nauwelijks te lezen en dit heeft ertoe bijgedragen dat zij pas in een latere fase konden worden afgelezen.

Opgemerkt dient te worden dat bij één patient voor één bepaalde plaats vaak variaties in latentie werden genoteerd, die zonder meer verband hielden met de snelheid en de kracht, waarmee voorafgaand geslikt werd en evenzeer met de duur van de rustfase tussen twee slikbewegingen in. Daar vooral in het overgangsgebied en proximaal in de oesophagus pijn optrad, telkens wanneer er geslikt werd, was het bij de jongere kinderen practisch onmogelijk om op deze plaatsen artefacten te vermijden.

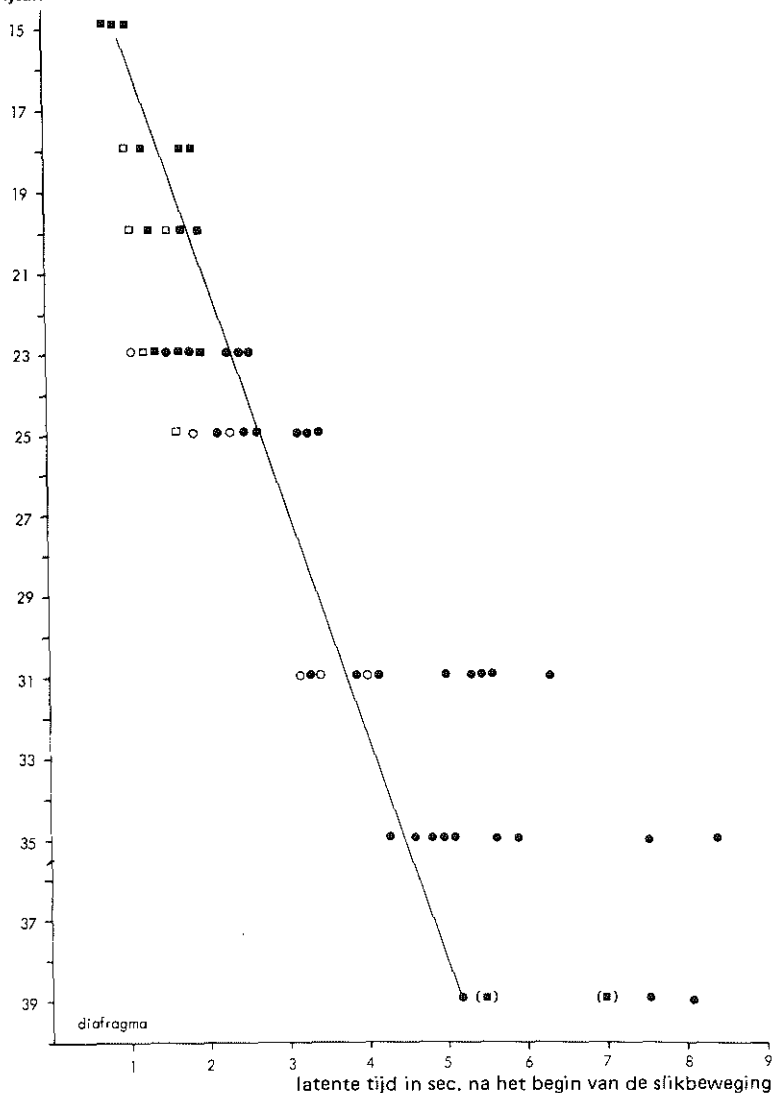
Verder trad ook vaak verlies aan duidelijkheid op, meer distaal in de slokdarm, wanneer de sterkere electrocardiografische afleidingen de meer zwakke gladde spierpotentialen overstemden, zodat ook hierdoor af en toe onvolmaakt-heden inslopen.

Tenslotte deed zich nog een eigenaardigheid voor bij het registreren van één electromyogram. In een gebied onder de anastomose zagen wij telkens na

een slikbeweging pas veel later dan verwacht de gladde spieractiviteit optreden, en wanneer de eerste spikes verschenen, deden zij dat bijna simultaan over een afstand van enkele centimeters. Verderop, distaal in de slokdarm, werd de latentie weer normaal en nam hij weer progressief met de afstand toe. Ook de distale sfincterrelaxatie verliep volkomen normaal. Patiënte in kwestie, 12 jaar oud, bleek op dit ogenblik nog enige dysfagieklachten te hebben. Als kind had zij echter, na de oorspronkelijke anastomosering (atresie-type D, met 2 fistels) op de leeftijd van 4 maanden een reïnterventie ondergaan. Hierbij werd niet alleen de bovenste fistel gereseceerd, maar tevens werd een reeds ernstige stenose van het slokdarmlitteken verwijderd, gevolgd door nieuwe eindingse anastomosering.

Om bij iedere patiënt gemakkelijker een overzicht te verkrijgen van alle fenomenen in functie van de tijd, enerzijds wat betreft begin en duur der elektrische manifestaties, anderzijds wat begin, duur en moment van maximale hoogte der begeleidende drukgolf aangaat, werden alle tijdwaarden op één bepaald punt van de slokdarm in tabel gezet (Fig. 8,24).

Tenslotte hebben wij de electromyogrammen, die bij éénzelfde patiënt achtereenvolgens op verschillende hoogten werden geregistreerd, volgens hun afstand van de snijtanden onder elkaar geplaatst. Hierbij zorgden wij ervoor dat het begin van de slikbeweging telkens op precies hetzelfde punt in de tijd (abscis) samenviel. Zo kan men zich een duidelijk beeld vormen van het peristaltische karakter van een slokdarmcontractie, waarbij opvalt dat ook de duur der ont-ladingen — eerst de 'dwarsgestreepte' en later de 'gladde' — waaivormig toeneemt, naarmate de golf voortschrijdt (Fig. 8,25 en 8,26).



In de ordinaat: afstand van de elektroden tot de snijtanden. In de abscis: latente tijd tussen het begin van de slikbeweging en het verschijnen der eerste enkelvoudige dwarsgestreepte spierpotentials '□'; het begin van de ontlading van dwarsgestreepte spieren '■'; de eerste gladde spierpotentiaal '○'; het begin van de ontlading van gladde spieren '●'.

In de hiatus oesophageus werden soms ook dwarsgestreepte spierpotentialen bij het begin van een peristaltische contractie geregistreerd (■). Bij alle controlepersonen werd een geringe variatie gevonden in de latente tijd waarmee de dwarse of gladde spierontlading volgt op slikken (zie tekst). Met de afstand van de snijtanden nam deze latente tijd echter progressief toe.

cm van de
snijtanden

C. v. P., v., 22 jr. normale oesophagus

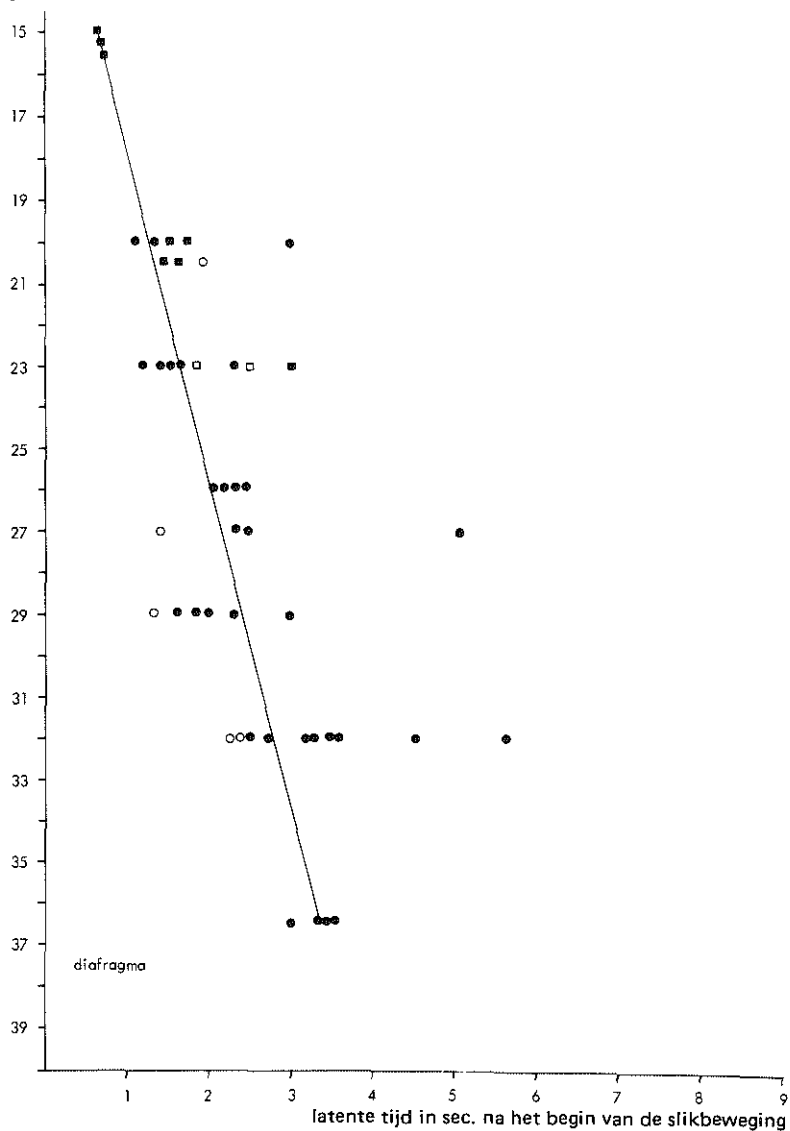


Fig. 8,19



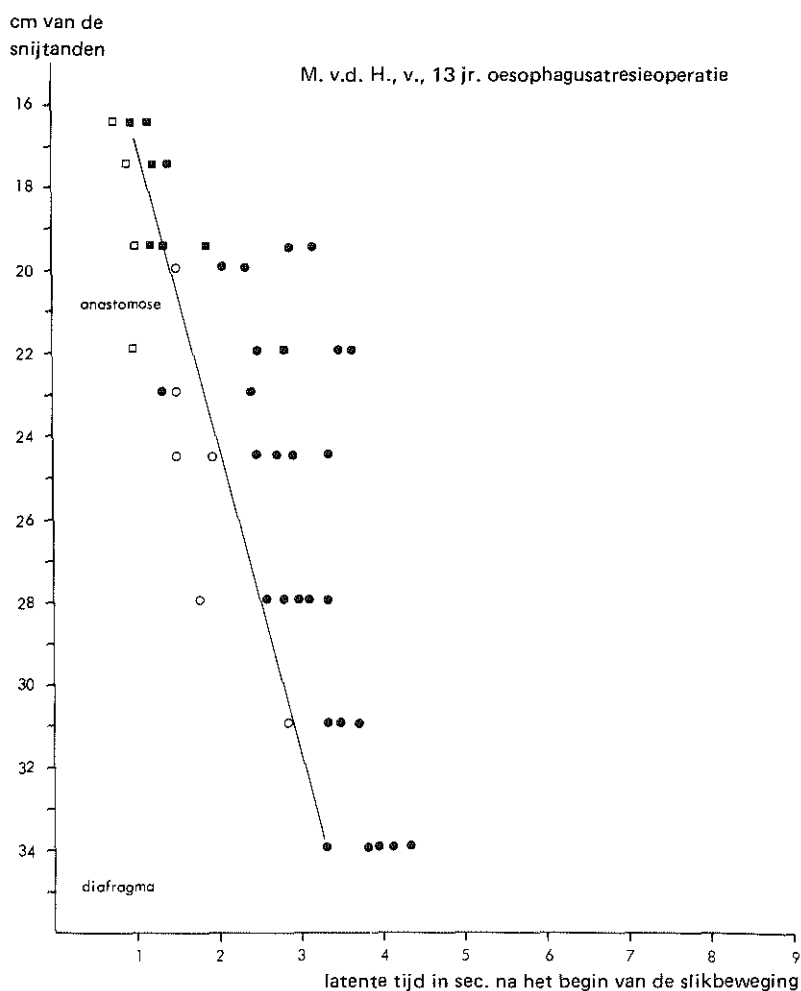


Fig. 8,22

Blad	Cm	Plaats	VOORFASE		ONTLADING		DRUK	OPMERKING
			Dwars van - tot = duur	Glad van - tot = duur	Dwars van - tot = duur	Glad van - tot = duur		
298	16,5	prox.	0,7 - 0,9 = 0,2		0,9 - 2,5 = 1,6		0,5 - 3,3 = 2,8; 2,8	
281	16,5		0,7 - 1,2 = 0,5		1,2 - 2,8 = 1,6			
280	16,5		0,7 - 1,3 = 0,6		1,3 - 3,3 = 3			
279	16,5		1 - 1,5 = 0,5		1,5 - 4,2 = 2,7		1 - 3,5 = 2,5; 2,3	
278	16,5		0,9 - 1,2 = 0,3		1,2 - 4 = 2,8		2 - 4,5 = 2,5; 3,5	
277	16,5		0,6 - 1 = 0,4		1 - 1,7 = 0,7		0,4 - 2,3 = 1,9; 1,7	
265	17,5		0,8 - 1,4 = 0,4		1,4 - 2,8 = 1,4		0,8 - 4 = 3,2; 3	
263	17,5		0,8 - 1,2 - 0,4		1,2 - 3,6 = 2,4		0,7 - 3,3 = 2,6; 2,5	
259	19,5				1,3 - 3 = 1,7	3 - 4,7 = 1,7	4,4 - 8,4 = 4,7; 4,1	
258	19,5				1,2 - 2,8 = 1,6	3,2 - 4,5 = 1,3	2,8 - 6,5 = 3,7; 4,4	
256	19,5				1,3 - 2,7 = 1,4	3,6 - 4,5 = 0,9	4,1 - 8,3 = 4,2; 5	
255	19,5				1,3 - 2,8 = 1,5	3 - 4,3 = 1,3	2,6 - 8,8 = 6,2; 5,1	
258	19,5				1,2 - 2,6 = 1,4	3 - 4,7 = 1,7	4 - 8 = 4 ; 5,7	
258	19,5				1,3 - 9 = 1,7	3,6 - 4,6 = 1	3 - 6 = 3 ; 5	
251	19,5				1,2 - 2,8 = 1,6	3,3 - 4,9 = 1,6	3,3 - 8 = 4,7; 6	
249	19,5				1,3 - 2,6 = 1,3	2,8 - 4 = 1,2	3,8 - 8 = 4,2; 5,5	
24	19,5				1,8 - 3,1 = 1,3	3,1 - 5 = 1,9	3,1 - 6,5 = 3,4; 5,8	
247	19,5				1,3 - 2,7 = 1,4	3,5 - 4,9 = 1,4	2,7 - 7 = 4,3; 3,6	
286	20					2,3 - 3,4 = 1,1		
285	20					2,2 - 3,6 = 1,4	2,2 - 7,8 = 5,6; 5,8	
243	22	med.	1 - 2,5 = 1,5			2,5 - 4,5 = 2	2,2 - 5,2 = 3 ; 4,2	
241	22		0,8 - 3 = 2,2			3,5 - 5,1 = 2,6	3,5 - 7,1 = 3,6; 5,1	
240	22		0,8 - 2,3 = 1,5	2,8 - 3 = 0,2		3,6 - 5 = 1,4	2,8 - 8 = 5,2; 6	
238	22		0,8 - 2 = 1,2	2,8 - 3,1 = 0,3		3,6 - 4,9 = 1,3	2,6 - 8 = 5,4; 5	
298	23			1,5 - 1,9 = 0,4		2,4 - 4,4 = 2	2 - 7 = 5 ; 5,4	
288	23					1,3 - 5 = 3,7	2,4 - 7,1 = 4,7; 5,2	
233	24,5			1,5 - 1,8 = 0,3		2,5 - 6,2 = 3,7	1 - 6,2 = 5,2; 5,2	
226	24,5			1,9 - 2,2 = 0,3		2,9 - 4,5 = 1,6	3,2 - 5,5 = 2,3; 4,8	
224	24,5			1,9 - 2 = 0,1		3,3 - 6,2 = 2,9	2 - 6,5 = 4,5; 6	
220	24,5			1,9 - 2 = 0,1		3,3 - 5 = 1,7	2,5 - 5 = 2,5; 4,5	
219	24,5			2 - 2,2 = 0,2		3,5 - 5,5 = 2	2,5 - 6,1 = 3,6; 4,8	
217	24,5					2,7 - 4,5 = 1,8		

Gevolgd door dwarsgestreepte
spierpotentialen

Gevolgd door spontane
gladde spierpotentialen

Twee slikbewegingen

Blad	Cm	Plaats	VOORFASE		ONTLADING		DRUK	OPMERKING
			Dwars van - tot = duur	Glad van - tot = duur	Dwars van - tot = duur	Glad van - tot = duur	van - tot = duur; top	
215	24,5	dist.		1,7 - 1,9 = 0,2		3 - 4,4 = 1,4	3 - 4,6 = 1,6; 4,1	Gevolgd door spontane gladde spierpotentialen
212	28					3 - 4,7 = 1,7	4,5 - 8,1 = 3,6; 5,8	
210	28					3,3 - 5,3 = 2	4,8 - 9,1 = 4,3; 6,5	
209	28					2,7 - 4,2 = 1,5	3,6 - 7,1 = 3,5; 4,6	
208	28					2,9 - 5,2 = 2,3	4,4 - 8 = 3,6; 6,4	
207	28			2 - 2,1 = 0,1		2,6 - 5,8 = 3,2	4,8 - 8,9 = 4,1; 6,3	Twee slikbewegingen
207	28					3,1 - 4 = 0,9	3,7 - 6,6 = 3,1; 4,3	
206	28					3,1 - 4,3 = 1,2	4,2 - 6,5 = 2,3; 4,7	
202	31					3,3 - 5 = 1,7	2,7 -	
200	31					2,8 - 7,4 = 4,6	4 - 9,5 = 5,5; 7	
199	31					3,4 - 4,1 = 0,7	4,1 - 7,1 = 3 ; 5,3	
198	31					3,5 - 6,9 = 3,4	5,2 - 10,5 = 5,3; 7,9	
196	31					3,7 - 5,7 = 2	4,7 - 8,6 = 3,9; 6,3	
195	31					3,3 - 8,1 = 4,8	6 - 16 = 10 ; 9	
193	31					3,7 - 4,8 = 1,1	4 - 7,3 = 3,5; 5,7	
192	31					2,8 - 6,5 = 3,7	4,3 - 9,2 = 6,5; 7,1	
191	31					3,7 - 8,1 = 4,4	6,3 - 11 = 4,7; 8,1	
190	31					3,6 - 5,9 = 2,3	5 - 7,7 = 2,7; 6,6	
184	34					3,8 - 7,7 = 3,9	6,9 - 15,2 = 8,3; 7,3	
182	34					4,3 - 8,5 = 4,2	6,3 - 18,8 = 12,5; 10,5	
180	34					4,1 - 6 = 1,9		
178	34					3,9 - 7,3 = 3,4	7 - 15,2 = 8,2; 10,8	
176	34					3,9 - 5,7 = 1,8	4 - 10,9 = 6,9; 7,6	
177	34					3,3		
173	34					3,3		
170	34	diafr.				3,8 - 6,2 = 2,4	5,8 - 14,3 = 8,5; 9	
163	35				= 1,5			
156	35				= 2,1		inspiratie: neg.	
158	35				= 2			
150	35				= 1,3		inspiratie: pos.	

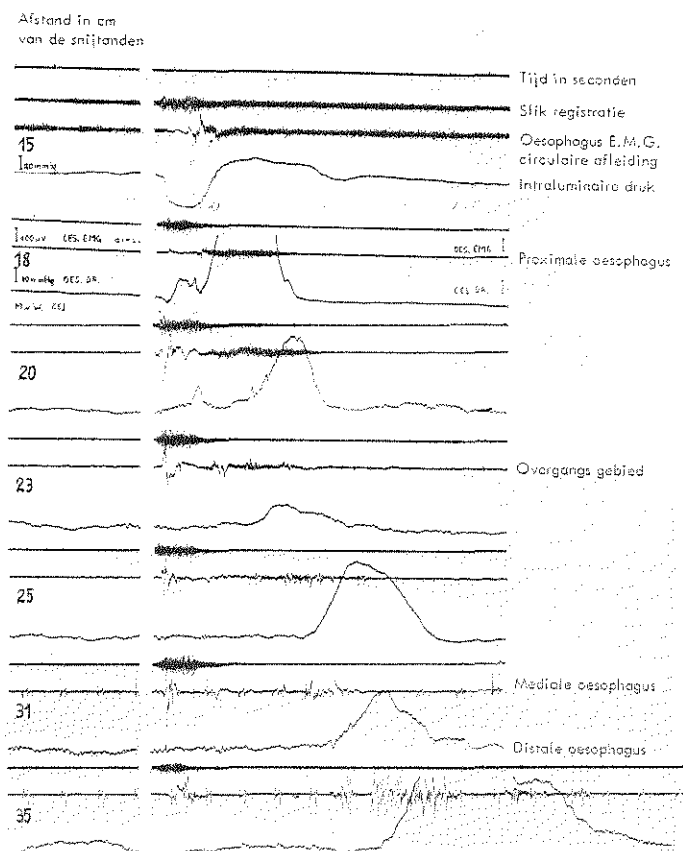


Fig. 8,25 M.v.W., v., 27 j., E.M.G. van de normale oesophagus op 15, 18, 20, 23, 25, 31 en 35 cm van de snijtanden (60 Hz - 2 kHz). De E.M.G.'s werden in de ordinaat volgens toename van de afstand onder elkaar geplaatst. In de abscis is de tijd uitgezet, waarbij het begin van de slikbeweging telkens door de witte lijn wordt aangegeven.

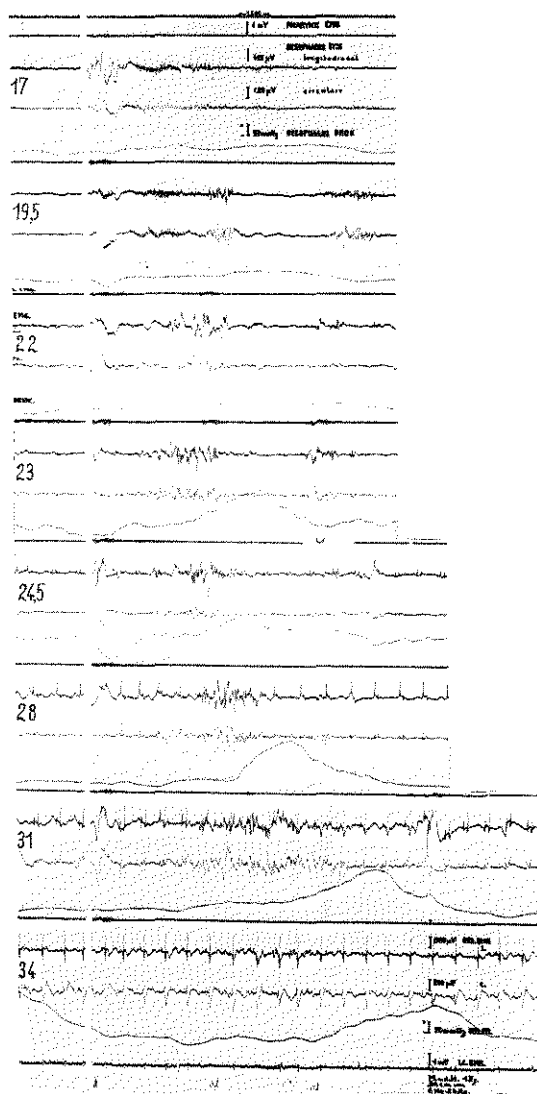


Fig. 8,26 M.v.d.H., v., 12 j., toestand na oesophagusatresieoperatie. E.M.G. van de volledige oesophagus op 17, 19,5, 22, 23, 24,5, 28, 31 en 34 cm van de snijtanden. De E.M.G.'s werden volgens toename van de afstand onder elkaar geplaatst. In de abscis is de tijd uitgezet, waarbij het begin van de slikbeweging telkens door de witte lijn wordt aangegeven. Men ziet dat, naarmate de afstand van de snijtanden toeneemt, de latentie vooraleer dwarse en gladde spierpotentialen zichtbaar worden steeds groter wordt. Het peristaltische karakter van de drukverschijnselen distaal in de oesophagus komt uit deze figuur ook zeer duidelijk naar voren.

Proximaal in de oesophagus ziet men na de slikreflex alleen dwarsgestreepte spierpotentialen verschijnen.

In het overgangsgebied gaat de dwarsgestreepte spieractiviteit de gladde spierontlading vooraf.

In het middelste gedeelte ontstaat, na een progressief toenemende latente tijd een goed gecoördineerde gladde spierontlading.

Distaal in de oesophagus is de latente tijd nog groter en de gladde spierpotentialen duren iets langer.

In de hiatus oesophageus ontstaat, na de slikbeweging, een daling van de intraluminaire druk. Na een nog grotere latentie ontstaan ook hier gladde spierpotentialen gevolgd door een intraluminaire drukstijging.

VIII. Discussie.

De oudste zes atresiepatiënten met een end-to-end oesophagusreconstructie werden manometrisch en electromyografisch onderzocht, nadat tevoren bij hen ook een standaard-röntgenonderzoek en cinematografie was verricht. Zij hadden op het ogenblik van controle geen klachten van dysfagie of luchtweginfecties meer, hoewel zij allen in hun vroege jeugd de nodige moeilijkheden hadden doorgemaakt (Tabel 8,10). Hun voedsel moesten zij nog steeds goed kauwen om verstopping van het anastomosegebied te voorkomen. Radiologisch zagen wij bij alle zes, ter hoogte van de anastomose, een diafragmavormige insnoering zonder opvallende passagemoeilijkheden, doch wel met een duidelijk 'jojo-fenomeen'. Eén patient vertoonde daarnaast nog een oesophago-pleurale fistel, één een divertikel en één een star segment onder de anastomose.

Bij dit onderzoek waren onze constante bevindingen dat, zowel proximaal als distaal in de oesophagus, elke slikakt na een normale latentie — die in distale richting progressief toenam — gevolgd werd door een volkomen normaal patroon van actiepotentialen, zoals eerder geregistreerd bij gezonde proefpersonen. Na slikken trad vrijwel onmiddellijk relaxatie op in beide sfincters, zoals ook te verwachten viel. Steeds vonden wij, na aanvankelijk verschijnen van typische 'overgangsactiviteit', op ongeveer 20 centimeter (12-jarigen), respectievelijk 23 centimeter (20-jarigen) van de snijtanden een 'stille zone', waar slechts bij maximale versterking enkele potentialen met lage amplitudo werden geregistreerd. Onder deze zone namen wij in alle zes gevallen, na deglutitie, opnieuw 'gladde' activiteit waar. Bij één kind zagen wij de 'dwarse' spikes tot aan de hiatus doorlopen.

Beschouwden wij de drukcurve, dan zagen wij proximaal in de oesophagus telkens na een slikbeweging eerst een normale sfincterrelaxatie, gevolgd door een flink positieve drukgolf. De amplitudo hiervan correleerde getrouw met de rijkdom van het begeleidende elektrische tracé.

Onmiddellijk boven en onder de 'stille zone' ontbrak elke drukschomme-

ling, terwijl lager, distaal in de oesophagus, na elke slikbeweging gaandeweg weer een vrijwel normale druk werd opgebouwd. De latentie, waarmee dit slikken door een positieve drukstijging werd gevolgd, nam progressief toe, naarmate wij lager in de slokdarm registreerden. De aanvankelijk normaal gerelaxeerde distale sfincter, contraheerde tenslotte weer krachtig.

Op grond van deze electromyografische bevindingen, concluderen wij derhalve, dat althans bij de oudste zes patienten uit onze groep, het normale primaire peristaltiekmechanisme behouden bleef in een slokdarm, die wegens gedeeltelijke atresie, eerder operatief end-to-end werd gereconstrueerd. Ter hoogte van het anastomoselitteken werd — begrijpelijkerwijze — geen elektrische activiteit geregistreerd, doch desondanks werd de peristaltiekgeleiding op deze plaats niet onderbroken en schreed de primaire peristaltiekgolf met een normale snelheid verder distaalwaarts.

Wij hebben aangenomen dat de electromyografische 'stille zone' het vroegere operatiegebied vertegenwoordigde om de volgende redenen. Immers, bij studie der röntgenfoto's en cinematografieën, kwam de plaats der anastomose, beschouwd in haar projectie ten opzichte van de benige thoraxstructuren, vrij goed overeen met de afstanden die wij telkens op de sonde aflazen. Deze elektrisch 'stille zone' correleerde verder met een manometrisch volledig 'stil gebied', waarvan het reeds langer bekend was dat dit samenviel met de anastomoseplaats. Tenslotte ligt het voor de hand dat operatie in een gebied littekenweefsel ter plaatse veroorzaakt. In een spierig orgaan verdwijnen daarbij lokaal de spiercellen, die later vervangen worden door fibreus weefsel. Weefsel dus, dat niet contractiel is, derhalve geen potentiaalschommelingen veroorzaakt en 'stil' is op het E.M.G. Wij hebben bij elke patient maar één niet-actief gebied geregistreerd waarvan wij dus logischerwijze hebben aangenomen dat dit het litteken was.

De bevindingen bij simultane manometrie sluiten aan bij ons idee dat primaire peristaltiekgeleiding behouden blijft. Na elke proximale sfincterrelaxatie volgde een normale drukgolf proximaal in de oesophagus, die ter hoogte van de niet-actieve anastomose volledig verdween. Vlak onder dit gebied registreerden wij, telkens wanneer geslikt werd, wel duidelijke elektrische activiteit — op het verwachte moment —, maar de drukcurve bleef daarbij volkomen vlak. Dit sluit echter een normale contractie van de wand ter plaatse geenszins uit, daar het bekend is, dat drukverhoging slechts in een gesloten ruimte kan ontstaan. In de normale slokdarm is het lumen steeds proximaal en distaal van de contraherende plaats afgesloten. Na atresieoperatie, blijft, zoals reeds vermeld, een fibreus litteken over, een rigide ring, die steeds blijft openstaan. De druk van de contractie 'ontsnapt' derhalve naar boven. Hierdoor wordt tevens het 'jojo-fenomeen' bij cinematografisch onderzoek (in liggende houding) begrijpelijk. Tot even boven de anastomose wordt de contraststof mooi peristaltisch voortgeduwd. Hier stagneert zij echter, door ontbreken van alle zichtbare contractie. Arriveert de peristaltiekgolf vervolgens weer onder de anastomose, waar weer

normale contractie optreedt, dan 'knijpt' de wand alleen maar in het contrast, dat deels naar boven — door de 'open ring' — en deels verder naar onder wordt geduwd. Zo wordt ook begrijpelijk waarom bij sommige kinderen, waar een star, aperistaltisch segment tot diep in het middelste deel werd gezien, het ter plaatse stagnerende contrast van een eerste slok, bij een tweede slok via een 'lange ring' of eerder 'buis' tot in de pharynx kan worden aangezogen tijdens de proximale sfincterrelaxatie onmiddellijk na slikken.

IX. Hypothesen.

Zoals reeds aangehaald, bleek uit dierproeven dat een peristaltische golf met gemak een slokdarmresectie kan overschrijden, mits het sectievlak door dwarsgestreept spierweefsel loopt en mits beide vagustakken behouden blijven. Daarentegen gaat — in het acute stadium althans — alle primaire peristaltiek verloren, distaal van een sectievlak door het louter 'gladde' deel, al blijven beide vagi intact (Vantrappen et al., 1968). Of in een later stadium regeneratie van zenuwvezels door het litteken heen mogelijk is, wordt elders nog experimenteel onderzocht (Hellemans, 1973) (Fig. 8,29).

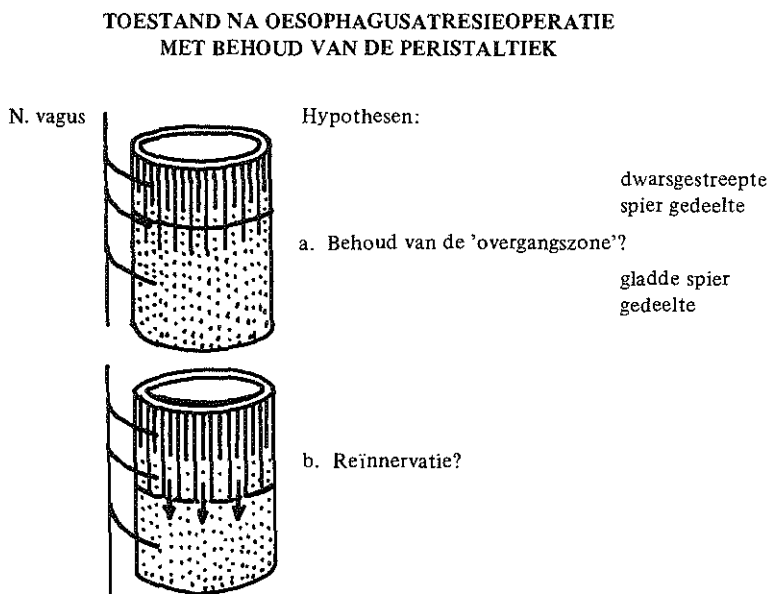


Fig. 8,27

Men kan zich dus, wat de eerste hypothese betreft, voorstellen dat behoud der primaire peristaltiek na oesophagusreconstructie wegens atresie mogelijk is, indien de atresie – en ook de anastomose – nog in het dwarsgestreepte, in zijn functie sterk van parasympatische bezuwung afhankelijke, spiergedeelte van de slokdarm valt. Dit wil zeggen boven of in de belangrijke 'overgangszone', waar niet de vagi, maar het meer lokaal nerveus mechanisme voor 'overzetten' der peristaltiek van dwarsgestreept naar glad spierweefsel moet zorgen. Verdere distale peristaltiekgeleiding zou dan door de intrinsieke bezuwung gebeuren (Fig. 8,27 en 8,28).

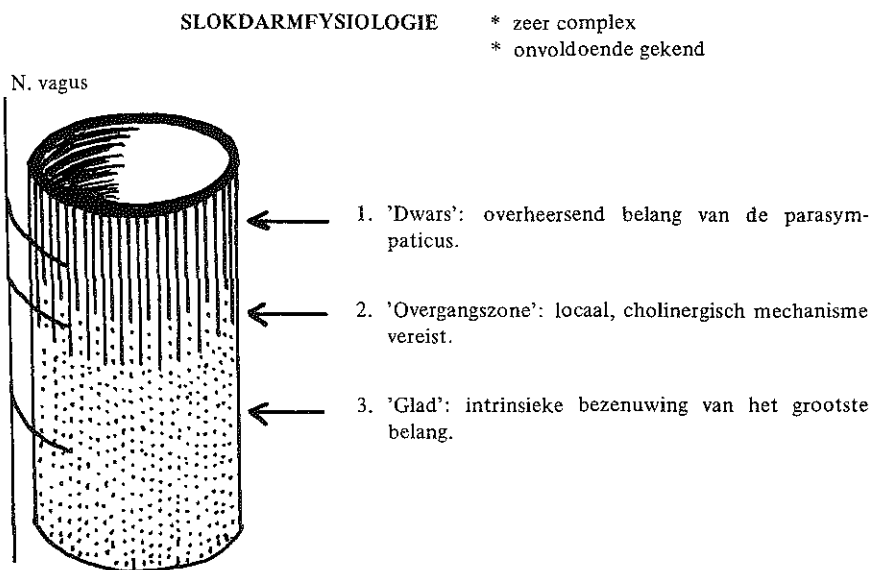


Fig. 8,28

Hiervoor pleit, dat wij op het E.M.G. in alle zes gevallen 'dwarsgestreepte' naast 'gladde' activiteit tot aan de anastomose zagen, bij één kind zelfs tot aan de hiatus doorlopend.

Helaas behoorde microscopisch onderzoek der gerececeerde fistels of oesophagusstukjes in ons chirurgisch team niet tot de routine. Hierdoor zijn slechts enkele distale trachea-oesophageale fistels, bij patiënten met atresie-type C, histologisch onderzocht. Hierin werden duidelijk dwarsgestreepte spiervezels gezien, hoewel de gladde overheersten. Slechts tweemaal werd het meest distale deel van een proximale oesophagusstomp onderzocht, die eveneens dwarsge-

streepte naast gladde spierweefsels bevatte. Het spreekt vanzelf dat uitgebreid microscopisch onderzoek ons in de toekomst belangrijke informatie kan leveren bij dit probleem.

Een interessant probleem vormen twee patientjes bij wie — tijdens röntgencontrole voor dysfagieklachten — een dubbele stenose werd ontdekt. De proximale (ter hoogte van de anastomose) werd gedilateerd, de zeer distale geresecteerd. Op de röntgenfoto's van vóór de operatie zagen wij nog een normale tonus en een redelijke functie in het distale deel. Postoperatief vonden wij echter onder de resectieplaats een volledig atoon en gedilateerd slokdarmsegment.

Men zou zich dit kunnen voorstellen als een 'reseceren van een deel der overgangszone', waardoor het locale geleidingsmechanisme van dwars- op glad-gestreept spierweefsel teloor gaat. Anderzijds is het ook mogelijk dat met deze distale resectie in feite een 'vagotomie voor het meer distale segment' gebeurde: het is immers allerminst uitgesloten dat vagusvezels reeds zeer proximaal in de slokdarmwand dringen om pas na een relatief lang intramuraal verloop veel distaler een synaps te vormen (Fig. 8,29). Wat onze patiente van 12 jaar betreft, die in het anastomosegebied een afwijkend electromyogram vertoonde (te laat en simultaan optredende ontlading over enkele centimeters), zij had destijds eveneens een stenoseresectie ondergaan. De resectie had evenwel meer proximaal in de slokdarm, ter hoogte van het anastomosegebied, plaats gevonden. Dit verklaart wellicht waarom de geleiding meer distaal normaal behouden bleef.

RESECTIEPROEVEN

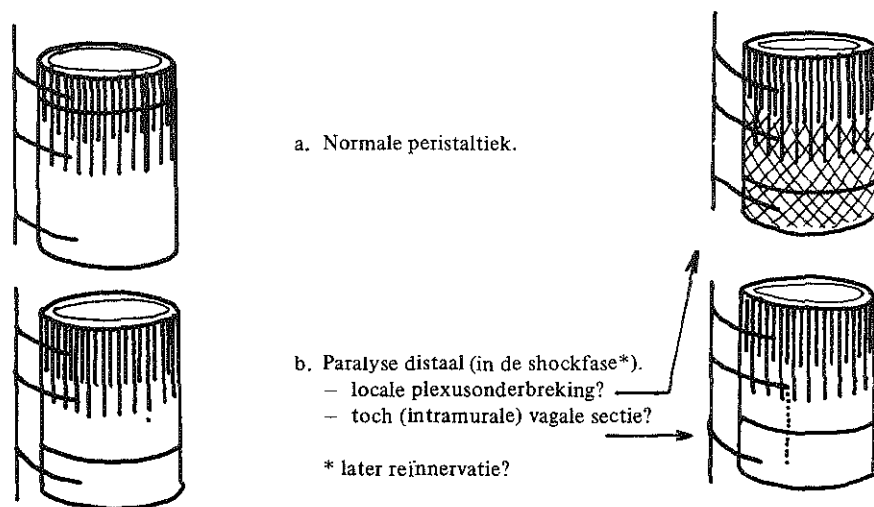


Fig. 8,29

Hoe het ook zij, wij zijn van oordeel, dat zoveel mogelijk slokdarmweefsel gespaard moet blijven, of het nu is om deze 'overgangszone', of om de intramurale vagale bezenuwing. Overigens kan men zich met deze hypothesen ook de wisselende resultaten van het functieonderzoek bij de diverse auteurs voorstellen, waarvoor niet alleen foutieve onderzoeksmethoden aansprakelijk mogen worden gesteld. Waar in het proximale segment steeds een normale peristaltiek werd gezien, werden distaal van de anastomose de grilligste functiestoornissen beschreven. Herhaaldelijk werd hierbij echter ook (zie eerder) een normale distale sfincterfunctie geregistreerd. Men zou dit als volgt kunnen verklaren: vaak werd een vrij groot deel van de distale oesophagusstomp gereceerd, indien deze er slecht van kwaliteit en weinig vitaal uitzag. Menig chirurg hoopte aldus een steviger en beter doorbloede anastomose aan te leggen. Het is echter niet ondenkbaar, dat hij tegelijkertijd zoals bij onze twee 'stenosepatientjes' een stuk 'overgangszone' reseceerde of een stuk intramurale vagus, waardoor bij macroscopisch intacte vagi alle peristaltiekgeleiding naar distaal onderbroken werd.

Wij zijn ons ervan bewust, dat dit mogelijk een te eenvoudige verklaring is voor alle functionele stoornissen die na een oesophagusreconstructie kunnen ontstaan. Meer onderzoek, zowel manometrisch en electromyografisch, is uiteraard gewenst teneinde een beter inzicht in de functiemechanismen te verkrijgen.

X. Conclusie.

De primaire peristaltiek loopt bij de door ons onderzochte patienten normaal door tot aan het diafragma. Dit zou bijvoorbeeld kunnen worden verklaard door het behouden en niet reseceren van de distale tracheo-oesophageale fistel — die mogelijk het laatste gedeelte van de overgangszone bevat — maar deze met het proximale oesophagusdeel end-to-end te anastomosereren.

Een even aannemelijke verklaring is wederingroei van de lokale bezenuwing, die voor normale peristaltiekgeleiding zorgt. De mogelijkheid van dergelijke nerveuze regeneratie wordt elders nog experimenteel onderzocht.

Het 'jojo'-fenomeen kan volledig verklaard worden door de aanwezigheid van littekenweefsel in dit overgangsgebied.

Hoofdstuk 9

LONGFUNCTIE – ONDERZOEK VAN DE OUDSTE TWAALF PATIENTEN

I. INLEIDING

Zowel bij het bestuderen der literatuur als tijdens ons eigen onderzoek kwam duidelijk naar voren dat, telkens wanneer postoperatief een complicatie optrad, de luchtwegen en de longen "het kind van de rekening" werden. Ook later, als de patientjes alweer een hele poos thuis waren, bleven zij hoesten en waren zij vaak verkouden. Hoewel hierin grote individuele verschillen bestonden, leerde de anamnese (hoofdstuk 6) dat respiratoire verschijnselen tot de meest kenmerkende klachten van deze kinderen behoorden.

De ernst hiervan hing vooreerst van de leeftijd af: boven de acht en zeker boven de elf à twaalf jaar kwamen luchtweginfecties aanzienlijk minder voor. Anderzijds was ook van belang of in de slokdarm complicerende misvormingen (stenosen, divertikels of fistels) waren ontstaan (Fig. 9,1).

In de literatuur wordt hoegenaamd geen melding gemaakt van de mogelijkheid dat door al deze infecties permanente longbeschadiging, zelfs blijvend functieverlies optreedt. Wel krijgen de preventie en de therapie der bronchopneumonieën in het operatieve stadium bij de diverse auteurs de vereiste aandacht (zie hoofdstuk 2 en 3).

Deze vraag bleef ons dermate boeien, dat wij besloten bij de oudste twaalf patienten uit onze groep een longfunctie-onderzoek te verrichten. Wij beperkten ons tot deze oudere leeftijdsgroep, vooreerst omdat het onderzoek voldoende medewerking van de betrokkenen vereiste, maar evenzeer omdat wij de bedoeling hadden de patienten in hun meer "stabiele fase" (ouder dan 11 jaar) te bestuderen.

	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
Naam	J.v.V.	J.v.L.	J.v.d.T.	A.S.	L.L.	L.G.	C.C.	M.v.d.H.	P.v.d.M.	V.B.	A.K.	C.B.
Leeftijd	20	18	16	15	15	14	13	13	13	12	12	12
Geslacht	v.	m.	v.	m.	v.	m.	v.	v.	m.	v.	v.	v.
Physiotherapie	—	—	x	—	—	x	x	—	—	x	x	—
Zwemmen	—	x	x	x	x	—	x	x	—	x	x	—
Sport	—	x	—	x	x	x	x	x	—	x	—	—
Hoesten	x	x	x	—	x	x	—	—	x	x	—	x
Verslikken	—	x	—	—	—	—	—	—	—	—	x	—
Dysfagie	—	x	—	—	x	—	—	—	x	x	x	x
Roken	x	x	x	x	—	—	—	—	—	—	—	—
Leeftijd tot dewelke veel chr. bronchitis voorkwam	8	10	6	7	10	14	3	2	13	11	5	5
Huidige frequentie j(jaarlyks); m(maandelijks); z(zelden)	j	j	j	j	m	m	z	z	m	j	z	j
Hoogstand r. schouder	x	x	x	—	x	x	x	x	x	x	—	x
Beperkte thoraxexpansie	—	x	—	—	—	—	—	—	x	x	—	x
R. mamma-hypoplasie	x	.	x	.	x	.	x	.	.	.	.	.
Verminderd vesiculair adem.	—	x	—	—	—	—	—	—	—	—	—	—
Rhonchi	—	—	—	—	—	x	—	—	x	x	(x)	x
Crepitatie (litteken)	—	x	x	—	—	—	—	—	—	—	—	x
Oesophagus s(stenose); f(fistel); d(divertikel)	—	s+f	d	—	d+f	(s)	—	—	s	(s)	f	(s)
Tracheacollaps bij diepe expiratie	—	—	x	—	x	—	—	—	x	x	—	—
RX thorax	—	x	x	—	—	x	—	—	x	—	—	(x)
— streepbeeld	x	x	x	x	x	x	—	—	x	—	x	—
— beladen hili	h	d			s	s	sc			x	x	h+sc
— skeletafwijking h(hemivertebrae) d(dextropositie v.h. hart) s(synostosen) sc(scoliosis)												

Fig. 9,1

II. PATIENTENBESPREKING

De oudste patiënte (20 jaar), wier ouders de nacontrole reeds hadden geweigerd, werd vanzelfsprekend niet opgeroepen.

De twaalf overige kinderen, ouder dan elf jaar, hebben zonder uitzondering gehoor gegeven aan het verzoek tot verder onderzoek.

A. Klinische gegevens:

Alle kinderen hadden aan hun rechterkant een dwarse thoracotomie ondergaan. Bij twee van hen was later een reïnterventie via het oude litteken noodzakelijk geweest.

Het klinisch onderzoek leverde op het ogenblik van het functie-onderzoek bij tien patiënten nauwelijks afwijkingen op. Hoogstens waren crepitaties, eventueel wat grove rhonchi ter plaatse van het litteken en rechts basaal hoorbaar. Bij twee jongens van 14 en 13 jaar waren nu, net zoals bij de vorige controles, vochtige rhonchi te ausculteren.

Onze twaalf patiënten vertoonden ofwel een geringe (2 patiënten), ofwel een matige (7 patiënten) tot sterke (3 patiënten) hoogstand van de rechter schouder. De thoraxexpansie tijdens de respiratie bleek rechts duidelijk verminderd ten opzichte van links. Hierin bestond evenwel een groot individueel verschil al naargelang de kinderen door fysiotherapeutische oefeningen, zwemlessen of andere sportactiviteiten, hun schouder- en borstmusculatuur hadden leren gebruiken. Dit had de postoperatieve wandvervorming zoveel mogelijk beperkt, wat de functie van de rechter long ten goede kwam.

B. Radiologische bevindingen:

1. Gewone thoraxopnamen.

Bij vier kinderen van de groep werden ribsynostosen en aanwijzingen voor vergroeiingen met het diafragma gezien. Verder werden in enkele gevallen hemi-vertebrae en scoliose van de wervelkolom opgemerkt. Vergelijking der voor-achterwaartse en dwarse opnamen zowel bij in- als bij expiratie bracht de bewegingsbeperking van de rechter thoraxwand en van het diafragma duidelijk aan het licht. Dit was vooral bij de kinderen die geen fysiotherapeutische begeleiding hadden gekregen, sterk uitgesproken.

Wat de longvelden betreft, bij acht van de twaalf patiënten waren de hili fors en beladen. In vijf gevallen zagen wij vooral in de rechter onderkwab zogenaamde "strengbeelden", streepvormige verdichtingen vanuit de hili tot aan de diafragmakoepels (Fig. 9,2).

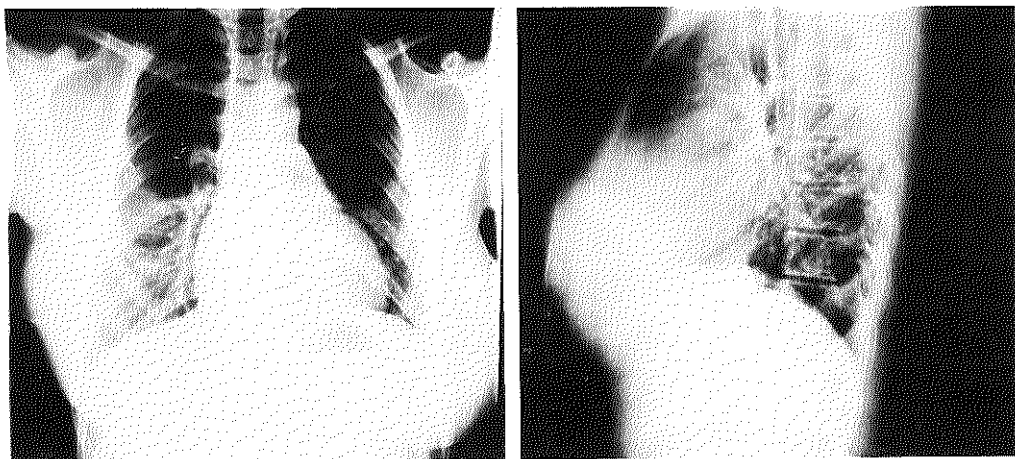


Fig. 9,2 J. v.d. T., 16 jr, v., E-T-E anastomose; postoperatief: zeer ernstige bronchopneumonie waarvoor reintubatie noodzakelijk was. Resttoestand 16 jr na de operatie: oesophagusdivertikel, 'functionele' tracheaveauwning.

De oudste jongen had een dextropositie van het hart. Het postoperatieve beloop was bij hem door een langdurige atelectase van de rechter long (enkele weken) gekenmerkt geweest (Fig. 9,3).

2. Contrastonderzoeken.

Bij één patient (L.G. 13 jaar) is, omwille van zijn frequent recidiverende bronchopneumonieën, op de leeftijd van elf jaar een bronchografie verricht. Hierbij bleek de bronchusboom onregelmatig en plomp en werden multiple ectasieën gezien. Verder werd tijdens het slokdarmonderzoek wel geen echte stenose, maar toch een star, buisvormig anastomosegebied gevonden.

Bij twee patienten was een brede tracheo-oesophageale fistel aangetoond. Eén van hen had daarnaast ook een nauwe stenose en gebruikte een zacht tot vloeibaar dieet.

Twee andere kinderen hadden een slokdarmdivertikel en één van hen had daarbij ook een oesophago-pleurale fistel.

Verder zagen wij bij vier van deze jongeren een collaps van de trachea bij diepe expiratie. Dit was het duidelijkst te zien wanneer er zich vloeibaar contrast in de oesophagus bevond of tijdens tracheografie.

Bij dit laatste onderzoek tekende het tracheadivertikel zich trouwens ook heel mooi af.

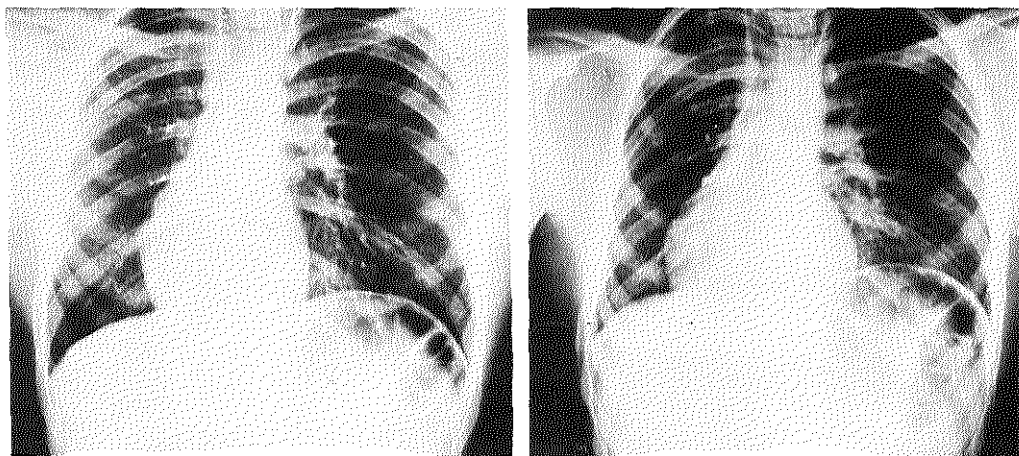


Fig. 9,3 J. v. L., 18 jr, m., E-T-E anastomose; postoperatief: bronchopneumonie met atelectase van de rechter long; resttoestand 18 jaar na de operatie: oesophagusstenose, tracheo-oesophageale fistel, dextropositie van het hart.

III. LONGFUNCTIE-ONDERZOEK

A. Testen.

1. Spirometrie.

Met behulp van een volumograaf (Fa. Mijnhardt) werden de statische longvolumina, met name de VC, RV, TLC, FRC, IRV en ERV gemeten. De *vitale capaciteit* (VC) is de grootste hoeveelheid gas die na een maximale inspiratie kan worden uitgeademd. Het *residu* (RV) is de hoeveelheid lucht die na deze maximale expiratie onvermijdelijk in de longen achterblijft. De *totale longcapaciteit* (TLC) is de grootste hoeveelheid lucht die de longen bij machte zijn te bevatten, zoals dit verwezenlijkt wordt bij een maximale inspiratie. De *functionele reservecapaciteit* (FRC) is de hoeveelheid lucht die nog in de longen achterblijft nadat de proefpersoon niet verder dan spontaan uitademt. Het *inspiratoire reservevolume* (IRV) is de grootste hoeveelheid gas, die aan het eind van een maximale inspiratie nog kan worden ingeademd. Het *expiratoire reservevolume* (ERV) is de maximale hoeveelheid die na een spontane expiratie nog kan worden uitgeblazen.

Vervolgens werden ook de dynamische longvolumina met behulp van een

natte spirometer (Lode No. D53) gemeten: het volume in de eerste seconde uitgeademd (*expiratoire 1 secondewaarde*, FEV₁) en het volume in de eerste seconde ingeademd (*inspiratoire 1 secondewaarde*, FIV₁) (Ganong, 1963; Slonim en Hamilton, 1971).

2. *Multergan.*

Hierna werd de invloed van thiazinamium (® Multergan) nagegaan. Deze parasympaticolytische stof brengt bronchodilatatie teweeg en vermindert de secretie der muceuze klieren.

Door de uitademingssnelheid vóór en na toediening van thiazinamium te bepalen, kan men nagaan of er een bronchospasme bestaat.

3. *Histamine.*

Om de reactiviteit der luchtwegen op prikkels te onderzoeken werd de histamedrempelwaarde bepaald. Hierbij noteert men bij welke histamineconcentratie een vermindering der volumina en der uitademingssnelheid (als uitdrukking van de bronchusobstructie tengevolge van spasme) optreedt. Normaal ligt deze drempel bij 32 mg/ml of hoger.

Methodiek: volgens de richtlijnen uit het rapport inzake standaardisatie van begrippen en methoden met betrekking tot chronische aspecifieke respiratoire aandoeningen (CARA) (Verslagen en Mededelingen betreffende de Volksgezondheid, 1966, nr. 8).

4. *Compliance.*

Tenslotte werd de retractiekracht der longen beschouwd aan de hand van de "statische" compliance (interruptiemethode). Hierbij gaat men na in welke mate het longvolume verandert telkens wanneer de intrapleurale druk met 1 centimeter water toe- of afneemt. Zowel een te grote (bij een long met uitgeputte elasticiteit) als een te kleine volumeverandering (bij een stugge, fibrotische long) is pathologisch. De wijziging van het longvolume (ΔV) is door middel van elektronische integratie van de luchtstroom die uit de mond komt te registreren. De absolute intrapleurale druk is niet te meten. In de loop van een ademhalingsbeweging verandert hij echter continu. Ook de druk in andere intrathoracale organen, zoals de slokdarm wordt door de ademhaling beïnvloed en ondergaat identieke veranderingen. Derhalve kan men de intrapleurale drukschommelingen aan de hand der intra-oesophageale drukwijzigingen (ΔP) bepalen. Via de neus

wordt een ballon met een lengte van 8 centimeter in de slokdarm gebracht, vervolgens opgeblazen en met een registratietoestel verbonden. Voor een uitvoerige beschrijving van de methodiek wordt verwezen naar Zapletal et al. (1970). De compliancewaarden worden aldus telkens door de verhouding $\frac{\Delta V}{\Delta P}$ weergegeven.

B. Resultaten.

1. Longvolumina en stroomsnelheid.

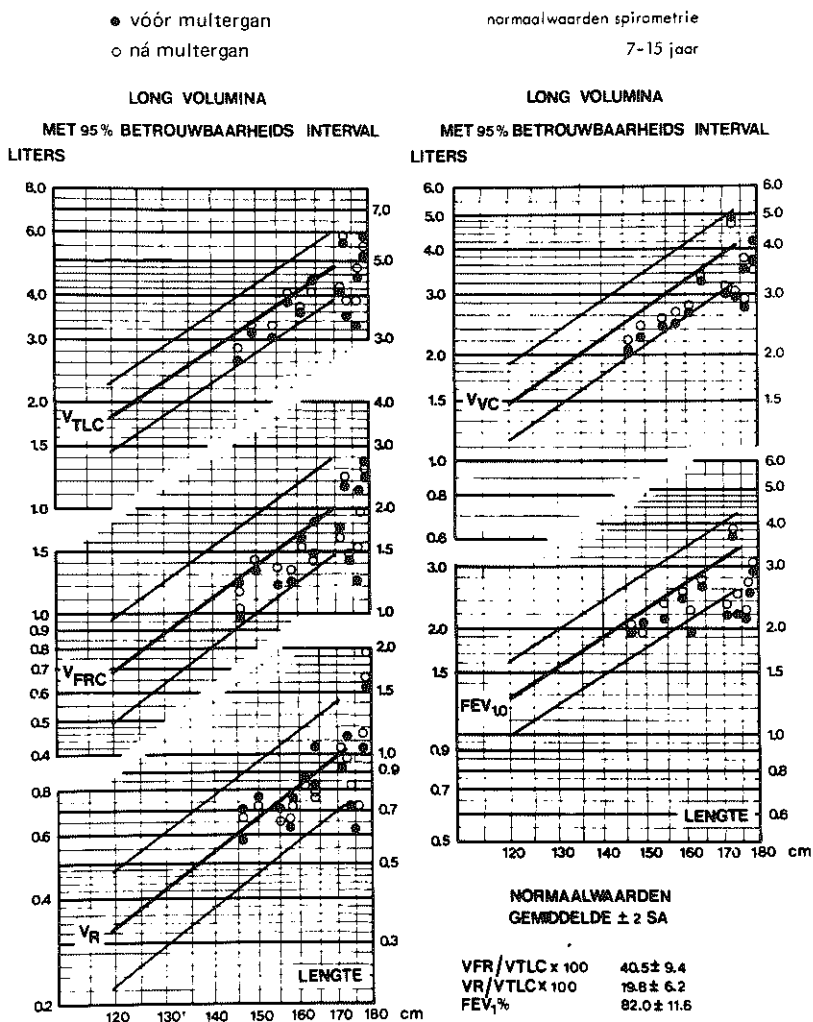
Bij al onze patiënten vonden wij een duidelijke tendens tot vermindering van de TLC, de VC en het IRV. Het ERV en het RV daarentegen waren vrijwel normaal (Fig. 9,4). Dergelijke afwijkingen kan men bij thoraxmisvormingen aantreffen. Door zijn verstijving kan de wand zich tijdens de inademing namelijk veel minder uitzetten, wat zich duidelijk in de inspiratoire volumewaarden weer spiegelt (Fig. 9,5).

Het expiratoire 1 secondevolume (FEV_1) was bij vier patiënten verlaagd en in de acht overige gevallen normaal. Het expiratoire 1 secondevolume in procent van de vitale capaciteit ($FEV_1\%$) lag steeds binnen de normale grenzen (Fig. 9,6). Met andere woorden: uit deze gegevens werden geen aanwijzingen voor het bestaan van een bronchiale obstructie gevonden.

Naam	Leeftijd	Geslacht	TLC ml	IRV ml	% TLC (nl: 54%)	ERV ml	% TLC (nl: 17%)
1 J.v.V.	20	v	4240	1860	44	666	16
2 J.v.L.	18	m	5740	2780	49	1320	23
3 J.v.d.T.	16	v	3380	1910	56	530	16
4 A.S.	15	m	4590	1610	35	1200	26
5 L.L.	15	v	3570	1750	49	690	19
6 L.G.	14	m	3790	1650	43	710	19
7 C.C.	13	v	3130	1600	51	470	15
8 M.v.d.H.	13	v	3110	1230	39	720	23
9 P.v.d.M.	13	m	5270	2050	39	950	18
10 V.B.	12	v	3200	1260	39	600	19
11 A.K.	12	v	4380	2130	49	660	15
12 C.B.	12	v	2690	1280	48	390	14

Fig. 9,4

SPIROMETRIE VERRICHT BIJ DE 12 OUDSTE PATIENTEN MET:
EINDELINGSE OESOPHAGUSANASTOMOSE
LEEFTIJD VAN 12 TOT 20 JAAR



ACTA PAED. 1962 51: 68

Fig. 9,5

Naam	Leeftijd in jaren	Geslacht	Expir. 1 sec. waarde in % van VC		Residu in % van TLC	
			Multergan vóór na (FEV1 % = 82 + 11,6)		Multergan vóór na (RV/TLC % = 19,8 + 6,2)	
J.v.V.	20	v	72	72	26	23
J.v.L.	18	m	78	78	16	19
J.v.d.T.	16	v	80	73*	18	20
A.S.	15	m	71	67*	22	23
L.L.	15	v	78	87**	21	22
L.G.	14	m	71	79	23	24
C.C.	13	v	91	92	22	20
M.v.d.H.	13	v	85	75*	24	22
P.v.d.M.	13	m	76	79	28	32*
V.B.	12	v	96	94	20	20
A.K.	12	v	82	83	20	19
C.B.	12	v	90	96	22	23

* Technisch niet optimaal verricht.

** 9% stijging na multergan.

Fig. 9,6

2. Multergantoediening.

In de meeste gevallen trad na toediening van multergan slechts een geringe wijziging der statische en dynamische longvolumina op, wat normaal is. Slechts bij één patient deed zich een verbetering van 9% voor, wat men hoognormaal zou kunnen noemen (< 10% ligt nog binnen de norm). Ook hier bestond dus geen aanwijzing voor bronchusobstructie.

3. Histaminedrempelwaarde.

De histaminedrempelwaarde was bij geen der twaalf patienten verlaagd. Er bestond aldus geen hyperreactiviteit der luchtwegen.

4. Compliance.

Hierbij werd aan de proefpersoon gevraagd eerst diep in en daarna langzaam en diep uit te ademen.

Omdat zes patienten tijdens de oesophagusdrukmeting slokdarmspasmen

kregen, gingen hoesten of met gesloten glottis ademen, kon bij hen geen betrouwbare drukregistratie bekomen worden.

De compliance werd derhalve slechts bij de overige zes berekend.

De compliance, $\Delta V / \Delta P$, die in de rectilineaire helling van de curve op de grafiek (Fig. 9,7) tot uiting komt, bleek binnen de normale grenzen te liggen.

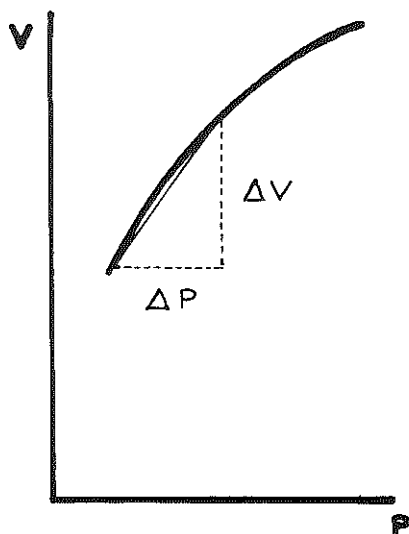


Fig. 9,7

De waarden van de compliance tijdens inspiratie werden vergeleken met de waarden volgens Helliesen et al. (1958) (in verhouding tot de vitale capaciteit; Fig. 9,8) en volgens Labadie (1973) (in procent van de totale longcapaciteit; Fig. 9,9).

Hieruit kan men besluiten dat de gemeten waarden volgens Helliesen et al. binnen de normale grenzen lagen, maar dat zij volgens Labadie in drie gevallen afwijkend bleken: één keer werd een te hoge en twee keer een te lage uitslag bekomen.

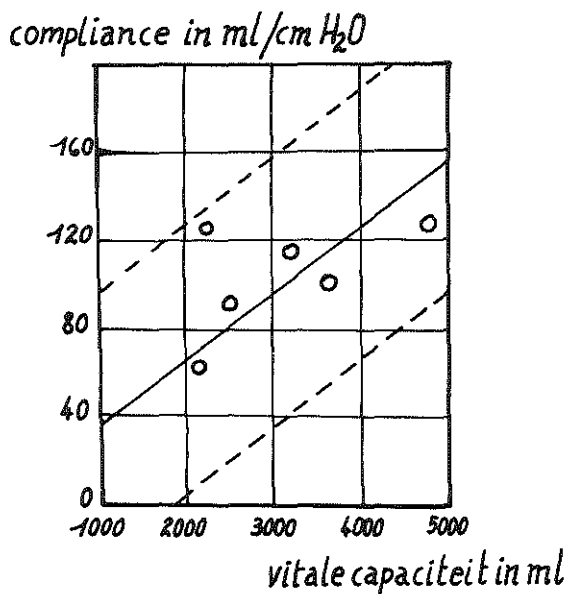
C. Conclusie.

Bij de oudste 12 patienten uit onze gecontroleerde groep werd een longfunctie-onderzoek verricht.

Hierbij werd steeds een vermindering van de TLC, de VC en het IRV

gevonden. Naar alle waarschijnlijkheid berust deze vermindering op een belemmering van de thoraxexpansie. Hoewel wij deze niet in centimeters uitgedrukt hebben, was zij reeds bij inspectie en tijdens röntgendoorlichting duidelijk te zien.

'STATISCHE' COMPLIANCE NAAR VITALE CAPACITEIT



Regressielijnen naar Helliesen et al. (1958).

Fig. 9,8

De thoracotomie met zijn spiertranssectie en later zijn ribsynostosen, de wervelafwijkingen (scoliose en/of hemivertebrae) en het gebrek aan langdurige fysiotherapie moeten hiervoor verantwoordelijk gesteld worden.

Waarschijnlijk zouden, na intensieve fysiotherapeutische begeleiding, betere resultaten bekomen zijn.

Het voorkomen van een tracheo-oesophageale fistel bleek wel klinische, maar geen 'functionele' gevolgen te hebben, zoals uit het onderzoek van drie patienten duidelijk werd. Zij werden wel in een symptoomvrije periode gecontroleerd.

COMPLIANCE $\Delta V / \Delta P$ VAN HET RECTILINEAIRE DEEL
VAN DE LONGELASTICITEITSKARAKTERISTIEK
GEMETEN OVER ΔP : $-10 \text{ CM H}_2\text{O}$

Patient	volgens Labadie in % TLC/cm H_2O gemiddelde normaalwaarde: $4,5 \pm 0,5\%$ (1 S.A.)
2 J.v.L.	6,8%
4 A.S.	3,7%
7 M.v.d.H.	4,5%
8 M.v.d.H.	4,1%
11 A.K.	4,1%
12 C.B.	3,8%

Fig. 9,9

Wij kunnen dus besluiten dat, althans met onze methode van onderzoek, geen meetbaar functieverlies werd aangetoond. Het is echter niet uitgesloten dat meer gevoelige technieken (zoals "flow"-volume-curven) wel een afwijking aan het licht zouden brengen. Deze test werd overigens wel bij de patienten uitgevoerd, doch conclusies hieruit zouden te voorbarig zijn, daar wij op dit ogenblik alleen over normaalwaarden uit de literatuur beschikken.

Hoofdstuk 10

SAMENVATTING

Inleiding.

De oesophagusatresie is een aangeboren afwijking, die zonder heelkundige ingreep onvermijdelijk binnen een paar weken tot de dood voert. Vijfendertig jaar geleden was het nog niemand gelukt om een kind met deze aandoening te genezen. Sinds Leven en Ladd in 1939, met een behandeling in verschillende stappen en Haight in 1941, met een primaire anastomose een patient in leven konden houden, nam de chirurgische therapie een gunstige wending.

Vanaf 1947 werden ook in Nederland successen bij deze slokdarmreconstructies gemeld.

Het doel van dit proefschrift was om de resultaten van de behandeling niet alleen na de operatie, maar ook na langere tijd te controleren. Het leek ons van groot belang te weten hoe de patienten het maakten, of ze volledig in de maatschappij waren geïntegreerd en of de therapie nog kon worden verbeterd.

Eigen patienten.

Vanaf 1948 tot en met 31 december 1972 werden op de Kinderchirurgische Afdeling van het Academisch Ziekenhuis Rotterdam — Sophia Kinderziekenhuis (Hoofd: D. Vervat) 161 patienten behandeld met deze aangeboren slokdarmonderbreking (Hoofdstuk 1).

Preoperatieve toestand.

De *anatomische variaties* bij deze oesophagusafwijking zijn niet zo groot.

Tien patienten hadden twee blind eindigende oesophagusdelen, waarvan vooral de distale stomp erg kort was (atresie-type A, volgens Gross, 1953).

Eén patient had een proximale fistelverbinding tussen de bovenste oesophaguszak en de trachea, terwijl het distale oesophagusstuk blind eindigde en erg kort was (atresie-type B).

De overgrote meerderheid der kinderen (145 patienten) had echter een blind eindigend bovenste oesophagusdeel en een lang distaal segment met een fistelverbinding naar de trachea (atresie-type C).

Een vijftal patienten had twee fistels: zowel één tussen het proximale als één tussen het distale oesophagusdeel en de trachea (atresie-type D).

Bij opname in het ziekenhuis kunnen de patienten in drie grote *kansgroepen* (volgens Waterston, 1962) worden ingedeeld: kansgroep A, met een zeer goede overlevingskans; kansgroep B, met een matige kans op herstel en kansgroep C, met een slechte prognose.

Van de 26 patienten uit groep A zijn er nog 23 in leven (88%). Zij hadden een geboortegewicht hoger dan 2,5 kg, bij lichamelijk onderzoek werden geen bijkomende anomalieën gevonden en er waren (bij opname) geen tekenen van een bronchopneumonie.

Van de 64 patienten uit groep B zijn er nog 45 in leven (70%). Zij hadden een geboortegewicht tussen 1,8 en 2,5 kg of vertoonden, bij een gewicht van meer dan 2,5 kg een lichte bronchopneumonie of een geringe bijkomende misvorming.

Van de 71 patienten met een slechte kans bleven 22 kinderen in leven (31%). Zij verkeerden bij opname in een slechte algemene conditie, hadden een geboortegewicht lager dan 1,8 kg of vertoonden bij een hoger gewicht een zware bronchopneumonie of één belangrijke, respectievelijk diverse geringe afwijkingen.

De hoge mortaliteit wordt door vier factoren veroorzaakt: de prematuriteit, het lage geboortegewicht, de bijkomende aangeboren misvormingen en de verworven bronchopneumonie.

De *respiratoire moeilijkheden* zijn de voornaamste doodsoorzaak. Zij kunnen veelal voorkomen worden door een meer rationeel preoperatief onderzoek, waarbij het gebruik van een vloeibaar contrastmiddel bij de radiologische evaluatie vermeden wordt. Op deze manier kunnen de kansen op succes bij vele kinderen aanzienlijk verbeterd worden (Hoofdstuk 2).

Behandeling.

De meningen omtrent de beste *operatieve* behandeling lopen nogal uiteen: moet de toegangsweg transpleuraal of extrapleuraal zijn, is een eindelingse boven een zijdelingse anastomose te verkiezen, is een primaire decompressiegastrostomie noodzakelijk en moet een neussonde tijdens de operatie ingebracht worden?

Wel aanvaardt iedereen dat de oesophagusatresie geen ogenblikkelijke cor-

rectie vereist, maar dat het kind eerst zorgvuldig tot de operatie dient voorbereid te worden. Verder heeft men de keuze tussen een *primaire oesophagusreconstructie* (E-T-E: 103 p.; E-T-S: 16 p.) of een *behandeling in verschillende stappen* (42 p.). Na een *kort uitstel* kan men, als de toestand van de longen door de gastrostomie verbeterd is, de oesophagus alsnog secundair reconstrueren (3 p.) of met kwiksonden oprekken. Indien de oesophagusdelen te ver uit elkaar liggen, het kind te zwak is, of de primaire anastomose weer losraakt, is het verstandig om het herstel van de continuïteit voor een *lange tijd uit te stellen*. De distale tracheo-oesophageale fistel dient dan gereseceerd te worden en de proximale oesophagus moet links in de hals gehecht worden. Men kan het kind via de gastrostomie voeden en wachten tot het ouder is. Na een achttal maanden kan met behulp van een colonsegment (15 p.), jejunumlis (2 p.) of huidbuis (1 p.) een oesophagoplastiek worden verricht (Hoofdstuk 3) (Fig. 10,1).

OESOPHAGUSATRESIE: BEHANDELING

	aantal	in leven	overleden
Primaire oesophagusreconstructie			
E-T-E anastomose	103	58 1 colon 1 jejunum	41 2 colon
E-T-S anastomose	16	12 1 colon	3
Behandeling in verschillende stappen	42	3 C.O.G.S. 3 sec. E-T-E 9 colon 1 jejunum 1 huidbuis	23 2 colon

Fig. 10,1

Postoperatieve verwikkelingen.

Het postoperatieve beloop van alle patienten was in meerdere of mindere mate door *luchtweginfecties* gecompliceerd. Over het algemeen schreed de reeds preoperatief aanwezige bronchopneumonie verder en ontstond door de verhoogde intrathoracale druk en het oedeem van het tracheaslijmvlies een 'functionele stenose' der bovenste luchtwegen.

De meest gevreesde verwikkelingen na een primaire anastomose zijn: naadlekkage (18%), recidief van de tracheo-oesophageale fistel (7% na E-T-E; 32% na E-T-S) of een stenose (39%) (Hoofdstuk 4).

Mortaliteit.

In totaal zijn 57 patiënten *vroeg overleden* (35%), dat wil zeggen binnen de eerste 6 weken na opname. De belangrijkste doodsoorzaken waren: bronchopneumonie (31 p.), naadlekkage (11 p.), bijkomende aangeboren afwijkingen (7 p.), fistelrecidief (3 p.), oesophagusperforatie (1 p.) en de zeer slechte algemene toestand bij opname (4 p.).

Verder zijn nog 14 patiënten *laat overleden* (9%), thuis of tijdens een nieuwe opname in het ziekenhuis. De voornaamste oorzaken hiervan waren: plots optredende asphyxie (door compressie van de trachea tengevolge van een voedselbolus, of door aspiratie van voedsel tengevolge van regurgitatie of een fistelrecidief) (4 p.), een fatale naadlekkage: na een stenoseresectie (2 p.), na coloninterpositie (2 p.), en na herresectie van een fistel (1 p.). Drie kinderen zijn laat aan de gevolgen van hun aangeboren misvormingen overleden. Tenslotte overleed nog een patient na langdurig braken tengevolge van een onbehandelde oesophagusstenose terwijl een andere onmiddellijk na de coloninterpositie niet meer ademde (Fig. 10,2).

Een adequate dilatatie van de anastomose zou zowel het risico van een heroperatie als een aantal asphyxieaanvallen kunnen voorkomen (Hoofdstuk 5).

ORZAAK VAN OVERLIJDEN BIJ 71 PATIENTEN BEHANDELD VOOR OESOPHA-GUSATRESIE

Doodsoorzaak	Ogenblik van overlijden		totaal
	vroeg	laat	
Bronchopneumonie (resp. moeilijkh.)	31	1	32
Naadlekkage	11	5	16
Fistelrecidief	3	—	3
Stenose	—	1	1
Asphyxie (stenose of fistelrecidief)	—	4	4
Oesophagusperforatie	1	—	1
Congenitale afwijkingen	7	3	10
Onbekend	4	—	4
Totaal	57	14	71
% van 161	35%	9%	44%

Fig. 10,2

Resultaat op lange termijn.

Op 31 december 1972, vierentwintig jaar na de eerste operaties, waren nog 90 van de 161 patiënten in leven (56%).

Alle 81 kinderen, ouder dan 1 jaar, werden opnieuw beoordeeld. Met

uitzondering van twee jongens die in het buitenland verbleven en het oudste meisje, wier ouders alle medewerking weigerden, werden de 78 overige patienten klinisch onderzocht en beoordeeld naar de normen van Desjardins et al. (1964).

Zeer goed waren 13 kinderen (allen met een oesophagusreconstructie). Zij hadden geen enkele klacht.

Goed waren 29 kinderen (24 met een oesophagusreconstructie en 5 met een oesophagoplastiek). Zij voelden zich best en ondervonden alleen moeilijkheden bij snel eten van vers brood en droog voedsel.

Slecht waren 36 patienten (25 met een oesophagusreconstructie, 9 met een oesophagoplastiek en 2 met een gastrostomie). Zij volgden een zorgvuldig dieet en hadden dikwijls last van bronchopneumoniën.

Het was duidelijk dat de 62 jongens en meisjes met een oesophagusreconstructie algemeen klinisch beter waren dan de 14 met een oesophagoplastiek en de 2 met een hais- en maagfistel (Hoofdstuk 6).

Door middel van het *röntgenonderzoek* vonden wij bij de 62 patienten met een *oesophagusreconstructie* tal van afwijkingen, die ertoe bijdroegen dat sommige patienten zich niet goed voelden. De plaats van de vroegere anastomose werd steeds aan een kleine diafragmavormige insnoering herkend. Dikwijls had éénzelfde patient meer dan één afwijking. Tracheacompressie door het bovenste oesophagusdeel vonden wij 33 maal, een fistelrecidief 12 maal, een oesophagusstenose 12 maal, een groot oesophagusdivertikel 5 maal en een cardia-insufficiëntie slechts éénmaal.

Met behulp van de cinematografie zagen wij de primaire peristaltiek bij alle patienten (in horizontale rechter zijligging) juist boven de anastomose verdwijnen. Op deze plaats bleef het contrast gedeeltelijk hangen, terwijl het grootste gedeelte door de rest van de peristaltiek golf naar de maag werd gevoerd. Tijdens de hieropvolgende pharynxrelaxatie of bij een nieuwe slikbeweging ontstond een 'jojo'-fenomeen, waarbij een deel van het contrast uit het anastomosegebied terug naar boven vloeiende. Dit verschijnsel varieerde sterk van patient tot patient.

De 11 patienten met een *oesophagoplastiek* door *coloninterpositie* hadden een relatieve stenose van de beide, doch vooral van de proximale oesophagus-colon anastomose en een 'S'-vormige dilatatie van het geïnterponeerde colonsegment. Er trad een belangrijke voedselstase op en vanuit de maag ontstond gemakkelijk reflux. De twee patienten met een *jejunuminterpositie* waren klinisch beter, het transplantaat was niet gedilateerd en de transportfunctie van deze plastiek was vlotter. Voor het kind met een *huidbuis* waren de operaties nog niet lang genoeg achter de rug om reeds een indruk over het resultaat te krijgen (Hoofdstuk 6).

Eindelingse en zijdelingse anastomose.

Na een E-T-S anastomose was de postoperatieve *morbiditeit* veel groter

dan na de klassieke E-T-E anastomose. Bij de zijdelingse anastomosetechniek wordt de distale tracheo-oesophageale fistel alleen onderbonden en niet van de trachea losgemaakt. Er ontstond veel frequenter een naadlekkage en recanalisatie van de distale tracheo-oesophageale fistel. Bovendien was de functie van de herstellende oesophagus niet beter dan bij de eindelingse anastomose (Hoofdstuk 7).

Electromyografie van de oesophagus.

Om de vraag te kunnen beantwoorden of de primaire peristaltiek golf ophoudt boven de anastomose en of distaal hiervan slechts secundaire peristaltische contracties of tertiaire spasmen optreden, werd bij 6 van de oudste patienten een electromyografisch onderzoek van de oesophagus verricht. Dit werd vergeleken met de bevindingen bij 25 gezonde vrijwilligers.

Bij alle door ons onderzochte patienten werd in het bovenste deel van de oesophagus een volstrekt normaal dwarsgestreept spier-EMG gevonden. Op de plaats van de anastomose was het over een zeer kort segment (ongeveer 1 cm) niet mogelijk goed gedifferentieerde elektrische actiepotentialen en een intraluminaire drukverandering te registreren.

In het overgangsgebied van dwarsgestreepte naar gladde slokdarmspiers gingen (1,5 seconden na het slikken) de dwarsgestreepte spieractiepotentialen de gladde spierontladingen met 2 seconden vooraf.

In het middelste oesophagusdeel, waar geen dwarsgestreepte spieractiepotentialen meer werden gezien, was er een progressieve toename van de latente tijd tussen het slikken en het ontstaan van gladde spieractiepotentialen (2,5 seconden).

In het distale deel werd de gladde spierontlading telkens na een progressief langere latente tijd (3 - 3,3 seconden), geregistreerd.

De dwarsgestreepte spieractiviteit van het diafragma en de gladde spieractiviteit van de maag was normaal, zoals bij de controlepersonen.

Uit deze observaties konden wij besluiten dat — althans bij de zes door ons onderzochte patienten — de peristaltiek niet ongecoördineerd was en de electromyografische component van de primaire peristaltiek tot aan het diafragma doorliep.

Ter hoogte van de anastomose konden wij noch een duidelijk EMG, noch druk registreren. Zonder twijfel is dit het gevolg van de plaatselijke fibrose en de afwezigheid van contractiele elementen op deze plaats. Dit verklaart dan ook het ontstaan van het radiologische 'jojo'-fenomeen bij de liggende patient (Hoofdstuk 8).

Longfunctie-onderzoek.

Bij de oudste 12 patiënten werd een longfunctie-onderzoek verricht. Hierbij werd een vermindering van de TLC, de VC en het IRV gevonden. Dit berust waarschijnlijk op een vermindering van de thoraxexpansie. De thoracotomie met haar spiertranssectie en later haar ribsynostosen, de wervelafwijkingen (scoliose en/of hemivertebrae) en het gebrek aan langdurige fysiotherapie moeten hiervoor verantwoordelijk gesteld worden.

Een tracheo-oesophageale fistel bleek bij drie kinderen wel klinische maar geen functionele gevolgen te hebben. Zij werden echter allen in een symptoom-vrije periode gecontroleerd.

De compliance kon bij zes patiënten bepaald worden. Hij was bij allen binnen de normale grenzen volgens de normen van Helliessen, was in 3 gevallen pathologisch volgens deze van Labadie.

Wij kunnen aldus besluiten dat, althans met onze methode van onderzoek, geen ernstig functieverlies werd aangetoond. Het is echter niet uitgesloten dat meer gevoelige technieken (zoals 'flow'-volume-curven) wel een afwijking aan het licht zouden brengen.

CONCLUSIES

1. De klinische indeling in kansgroepen volgens Waterston liet ook in onze groep patiënten toe de prognose te bepalen.
2. Een routineonderzoek met een vloeibaar contrastmiddel ter bevestiging van de diagnose 'oesophagusatresie' veroorzaakt soms ernstige complicaties en moet dus afgeraden worden.
3. Een zorgvuldige preoperatieve voorbereiding is van veel groter belang voor de patiënt dan een spoedthoracotomie. Het risico van de operatie wordt vooral door de pulmonaire toestand bepaald.
4. Door reflux van zure maaginhoud ontstaat frequent of verergert de preoperatieve bronchopneumonie. Dit zou door het aanleggen van een spoedgastrostomie in vele gevallen voorkomen kunnen worden.
5. Wanneer op de buikoverzichtsfoto geen lucht beneden het diafragma wordt gezien is in 82% der gevallen geen tracheo-oesophageale fistel aanwezig (atresie-type A of B). In de overige gevallen (18%) is de distale fistel atretisch. Een exploratieve thoracotomie binnen de eerste dagen na de geboorte om de mogelijkheden voor een anastomose te beoordelen is voor deze groep patiënten nutteloos. Beter is een gastrostomie aan te leggen en retrograad (vanuit de gastrostomie) de lengte van het distale oesophagusdeel radiologisch te beoordelen.
6. Indien een lichte bronchopneumonie aanwezig is, kan een kort uitstel van de primaire oesophagusreconstructie voldoende zijn.
Indien echter een ernstige bronchopneumonie wordt aangetoond, is een lang uitstel en operatieve behandeling in verschillende stappen noodzakelijk.
7. Een ernstige bronchopneumonie, tracheacompressie of aspiratie zijn de voornaamste oorzaken van zowel vroeg als laat overlijden na de operatie.
8. Op de anastomose mag slechts een geringe tractie bestaan. Indien aan deze voorwaarde niet kan worden voldaan is verdere mobilisatie van proximale en distale oesophagusstomp vereist. Een behandeling in diverse stappen is

aangewezen als de afstand tussen de uiteinden te groot blijft.

9. Dilatatatie van het proximale en distale oesophagusstuk volgens Howard en, uiteindelijk, reconstructie van de oesophagus is boven een oesophago-plastiek met interpositie van colon of jejunum te verkiezen.
10. Het geïnterponeerde colon bij kinderen vertoont neiging tot dilatatatie, S-vormige uitrekking en stenose van de proximale anastomose. De ontlediging is sterk vertraagd en reflux van maaginhoud treedt gemakkelijk op.
11. Ook na een coloninterpositie volgens Waterston, waarbij de distale oesophagusstomp bewaard blijft, treedt gemakkelijk reflux op.
12. De transportfunctie van de geïnterponeerde jejunumlis is beter dan die van het geïnterponeerde colon. Klinisch zijn de twee kinderen met een jejunumtransplantaat ook in een betere conditie dan de 11 kinderen met een coloninterpositie.
13. Vóór ontslag dient de wijdtte van de anastomose bepaald te worden. Zo nodig moet zij regelmatig opgerekt worden.
Het verdient aanbeveling de ouders het oprekken van de oesophagus met een zachte rubbersonde te leren en dit thuis wekelijks bij het kind te laten herhalen.
14. Het is noodzakelijk de kinderen te blijven vervolgen, ook wanneer zij de leeftijd van 10 jaar hebben bereikt.
Radiologisch onderzoek van longen en slokdarm alsook controle van de longfunctie zijn hierbij vereist.
15. Het nachtelijk overlopen van speeksel en voedselresten vanuit de oesophagus naar de trachea kan verminderd worden door het kind in een V-vormig bed te laten slapen.
16. Fysiotherapeutische begeleiding, ademhalingsoefeningen en zwemlessen zijn ook bij oudere kinderen noodzakelijk.
17. Een kind dat wegens oesophagusatresie is geopereerd en zich bij het drinken dikwijls verslikt heeft waarschijnlijk een recidief van de tracheo-oesophageale fistel.
18. Om radiologisch en cinematografisch een tracheo-oesophageale fistel aan te tonen is een zeer nauwe samenwerking tussen behandelend chirurg en radioloog noodzakelijk. Een negatief onderzoek sluit het bestaan van een fistelrecidief niet uit!
19. Het electromyogram van de gereconstrueerde oesophagus komt overeen met dat van de controlepersonen, behalve in het anastomosegebied.
20. In het anastomosegebied bestaat er een klein gebied (± 1 cm), waar met de door ons gebruikte techniek geen EMG noch druk geregistreerd wordt.
21. De anastomose bij de door ons onderzochte patienten ligt in het overgangsgebied tussen de gestreepte en gladde spierweefsels.
22. De primaire peristaltiekgolf verdwijnt niet ter hoogte van de anastomose. Zij is distaal hiervan in het middelste en onderste deel van de oesophagus

electromyografisch te registreren.

23. De longfunctie bij de kinderen ouder dan 11 jaar is laagnormaal. De inspiratoire reservecapaciteit is echter duidelijk te klein.

SLOTBESCHOUWING

Hoewel de resultaten der behandeling van de door ons bestudeerde reeks patiënten nog gunstig afsteken bij deze van vele andere gepubliceerde series (Fig. 10,3), blijkt uit dit naonderzoek, dat de uiteindelijke uitkomsten nog voor verbetering vatbaar zijn.

MORTALITEIT IN ANDERE SERIES

Auteurs		Aantal patienten	Mortaliteit in %
Rutten	(1962)	16	44
Waterston et al.	(1962)	218	50
Holder et al.	(1964)	1058	61
Rehbein et al.	(1964)	260	56
Daum	(1968)	78	50
Livaditis et al.	(1968)	132	39
Petit et al.	(1969)	1250	55
Fritz et al.	(1969)	29	55
Ferguson et al.	(1970)	69	43
Slim et al.	(1970)	35	63

Fig. 10,3

De belangrijkste maatregelen hiervoor zijn:

- Ten allen tijde vermijden van het gebruik van vloeibare contraststoffen bij het preoperatieve röntgenonderzoek.
- Alleen dan een primaire oesophagusreconstructie verrichten wanneer er een goede longconditie is en de anastomose zonder spanning kan worden aangelegd. In alle andere gevallen moet de operatie uitgesteld worden of in verschillende stappen worden verricht.
- Postoperatieve stenosen van de oesophagus moeten met dilataties behandeld worden en de patient moet jarenlang worden gevolgd.
- Zeer langdurige en intensieve fysiotherapeutische begeleiding is vereist.

SUMMARY

Introduction.

Oesophageal atresia is a congenital malformation which without surgical correction invariably leads to death within a few weeks. Thirty-five years ago, nobody succeeded in curing these children. However, things changed after Leven and Ladd in 1939, with a staged procedure, and Haight in 1941, with a primary anastomosis each saved one patient. From 1947, successful oesophageal reconstructions were reported from the Netherlands.

The purpose of this investigation was to review not only our immediate results but also long-term survival rates. It seemed important to us to know the patients present condition, their integration into social life and what had to be done to improve their results.

Patient material.

Between 1948 and December 1972, 161 children with congenital oesophageal atresia were treated in the Pediatric Surgical Department of the University Hospital Rotterdam — Sophia Children's Hospital (Head of Dept. D. Vervat) (Chapter 1).

Preoperative condition.

The number of anatomic variations of the anomaly was not great.

Ten patients had both oesophageal ends closed, the upper part being hypertrophic and the distal part very short (Gross, 1953, Atresia type A).

One patient had a single proximal tracheo-oesophageal fistula between the proximal blind sac and the trachea. The distal oesophagus was very short and blind ending (Type B).

Most children (145 patients) had a blind upper pouch and a distal tracheo-

oesophageal fistula (type C).

Five patients had two fistula to the trachea: one from the upper pouch and one from the distal oesophageal segment (type D).

On admission to the hospital the patients could be classified into three risk-groups (Waterston et al., 1962). Risk-group A: with a good chance of survival, group B: with a moderate one and group C with a poor prognosis.

Of the 26 patients in group A 23 are still alive (88%). They had a birthweight of more than 2,5 kg, and when admitted to the hospital they had neither bronchopneumonia nor, on physical examination, any other congenital anomaly.

Of the 64 patients in group B 45 are still alive (70%). This group contained infants of low birthweight (between 1,8 kg and 2,5 kg), those of normal birthweight with moderate bronchopneumonia and those of normal birthweight possessing some other mild congenital abnormality.

Of the 71 patients in group C 22 are still alive (31%). On admission they were in a poor general condition, or had a birthweight of less than 1,8 kg. This group also contained infants of normal birthweight with severe bronchopneumonia or severe congenital abnormalities.

Factors contributing to a high mortality were: prematurity, low birthweight, additional congenital anomalies, and acquired bronchopneumonia.

The incidence of respiratory distress, the main cause of death, could be diminished by careful preoperative diagnostic assessment, omitting the use of fluid contrast materials (Chapter 2).

Surgical treatment.

Opinions differ concerning timing and methodology of treatment. Should one use a transpleural or extrapleural route? Is an end-to-end preferable to an end-to-side anastomosis? Is a primary decompression gastrostomy necessary and is an indwelling nasal tube desirable during operation?

Nowadays everybody agrees that although an urgent oesophageal reconstruction is not required, a careful preoperative evaluation is of the utmost importance.

Different methods of treatment are available: a primary oesophageal reconstruction (E-T-E: 103 p.; E-T-S: 16 p) or staged treatment (42 p). If a delayed procedure is planned, initial pulmonary congestion may be relieved by a decompression gastrostomy. The oesophagus may then be secondarily reconstructed at a later date (3 p.) or the proximal pouch may be elongated by Howard dilatations with Mercury bougies. If there is a long gap between the two oesophageal segments, if the child is in a poor general condition, or following a disruption of the primary anastomosis, it is wise to further delay the surgical correction. The distal tracheo-oesophageal fistula has to be resected and closed

and the proximal oesophagus marsupialised in the left neck region. After a Stamm-gastrostomy the child can be easily fed and grow stronger for several months. At a bodyweight of 8 to 10 kg the oesophageal defect can be repaired by interposition of a segment of colon (15 p.), a jejunal loop (2 p.), or a skin tube (1 p.) (Chapter 3).

Postoperative complications.

All patients had respiratory complications to a greater or lesser degree, any preoperative pneumonia being aggravated. Increasing intrapulmonary pressure and the oedema of the tracheal mucosa cause a functional stenosis of the upper airways.

The most troublesome postoperative surgical complications were disruption of the anastomosis (18%), reoccurrence of the tracheo-oesophageal fistula (7% after E-T-E anastomosis; 32% after E-T-S anastomosis) and oesophageal stenosis (39%) (Chapter 4).

Mortality.

The immediate mortality, within 6 weeks of birth was 35%, mainly caused by the complications mentioned above [bronchopneumonia (31 p.), leakage (11 p.), associated anomalies (7 p.), recurrent tracheo-oesophageal fistula (3 p.), oesophageal perforation (1 p.) and poor general condition (4 p.)].

Later on 9% died for different reasons. Fatal leakage occurred after resection of the stenosis in two cases, after fistula resection in one and after a coloninterposition in two. Other factors also causing a fatal outcome were: congenital anomalies in three children, oesophageal stenosis and vomiting in one, and respiratory problems after coloninterposition in another (Chapter 5).

Longterm follow-up.

On the 31st of December 1972, twenty-four years after our first operations, 90 of the 161 patients were still alive (56%).

The longterm results were classified after Desjardins et al. (1964) as excellent, good or fair. Eighty-one patients older than one year were re-assessed. Exception was made for one patient whose parents refused to attend and two patients who lived in Turkey and the U.S.A. respectively.

- 13 patients were in excellent condition, all had had an oesophageal reconstruction and they had no after effects.

— 29 children had good results (24 following oesophageal reconstruction and 5 following an oesophagoplasty). They were well and only had troubles when eating in a hurry or when attempting to swallow dry food. They also had sporadic respiratory infections.

— 36 patients had fair results (25 following oesophageal reconstruction, 9 following an oesophagoplasty and 2 with a gastrostomy). They were on a diet and often had attacks of severe bronchopneumonia.

On clinical grounds, it was clear that the 62 boys and girls with oesophageal reconstruction had better results than the 14 patients with an oesophagoplasty and the two children with a cervical oesophagostomy and gastrostomy.

Radiological examination of the 62 patients older than one year with *oesophageal reconstruction* revealed what could be the cause of their discomfort.

The position of the anastomosis was easily identified by the diaphragmatic constriction of the oesophageal lumen; tracheal compression by the distended upper oesophageal segment was seen in 33 patients, a recurrent fistula in 12, a large oesophageal diverticulum in 5, an oesophageal stenosis in 12 and hiatal insufficiency in one.

With cinematography in the right recumbent position we saw a good primary peristaltic wave from the pharynx down to the anastomosis. There some contrast material remained, while the rest continued towards the stomach. In the following pharyngeal relaxation or next deglutition a to-and-fro movement of the material in the anastomosis occurred. There was of course a large individual variation in these phenomena.

In eleven patients in whom *oesophagoplasties* by means of colontransplants had been performed, both proximal and distal colonic anastomoses were found to be stenosed, causing an S-shaped dilatation of the colonic segment. There was a marked retention of food in the transplant and easy reflux of gastric contents. The two patients with a jejunal loop were in a much better physical condition — there being no dilatation of the transplant and quicker transport function.

The long-term results of the patient with the skin-tube were not yet possible to assess (Chapter 6).

E-T-E and E-T-S anastomosis.

After an end-to-side anastomosis the postoperative *morbidity* was more important than after an end-to-end anastomosis. Prior to the performance of the E-T-S form of anastomosis the distal tracheo-oesophageal fistula was ligated but not resected from the trachea. In many cases leakage of the anastomosis and recanalisation of the fistula occurred. Transport function after the E-T-S anastomosis was no better than after the conventional E-T-E anastomosis (Chapter 7).

Electromyography of the oesophagus.

In order to find out if primary peristalsis in a patient operated on for oesophageal atresia disappears at the level of the anastomosis, or if secondary peristaltic waves or tertiary spasms occur, we performed electromyographic examination on our oldest six patients. They were compared with a group of 25 healthy volunteers. In all patients a perfectly normal E.M.G. of the proximal pharyngo-oesophageal sphincter and the proximal third of the oesophagus was found. At the level of the anastomosis — over about 1 cm length — it was not feasible to detect clear cut electrical action potentials.

In the transition zone between striated and smooth muscle fibres (1,5 sec. after deglutition) the striated muscle action potentials clearly preceded those in smooth muscles by about two seconds.

In the middle part of the oesophagus, where no more striated muscle activity was observed, there was a progressive elapse of time (2,5 sec.) between deglutition and appearance of smooth muscle action potentials.

In the lower part, also after a progressively increasing latency time of 3 - 3,3 sec., smooth muscle potentials were registered after each deglutition.

Striated muscle activity was seen again in the hiatus during inspiration, caused by the rhythmic activity of the diaphragm. More distally activity of the stomach was as in the volunteers.

From these observations we can conclude that in the six patients investigated, the peristaltic activity of the oesophagus is not "uncoordinated" as after each deglutition an electrical phenomenon is detectable with a progressive latency of time below the anastomosis in the middle and the distal third of the oesophagus down to the hiatus. In the area of the anastomosis it was not possible to detect electrical activity or intraluminal pressure changes. No doubt local fibrosis causes this absence of contractions, already described in fluoroscopic investigations. This lack of activity also explains the yo-yo phenomenon in a patient in the recumbent position (Chapter 8).

Lung function tests.

Lung function was examined in the oldest 12 patients, aged between 11 and 20 years. We found in each patient a decrease in TLC, in VC and in IRV. This is probably due to diminished respiratory expansion, due to muscle transection during and rib synostosis after thoracotomy, to vertebral anomalies (scoliosis and/or hemivertebrae) and to lack of post-operative physiotherapy.

In three children a tracheo-oesophageal fistula of clinical significance caused no functional disturbances. All patients were examined in a symptomfree period.

Compliance could be determined in 6 patients. In all cases, it was within normal limits, if we used the standard values of Helliesen (1958). If we used those of Labadie (1973), compliance was abnormal in three cases.

Thus, we may conclude that, by our method there was no important loss of function. However using more sensitive techniques (such as volume flow curves) it may be possible to demonstrate minor abnormalities.

CONCLUSIONS

1. On admission Waterston's clinical classification of risk-groups may be used to determine a patient's prognosis.
2. During confirmation of "oesophageal atresia" routine oral contrast examination causes serious pulmonary complications and should be avoided.
3. Careful preoperative treatment is of more importance than an emergency operation. An optimal pulmonary state should be achieved before operation.
4. Broncho-pneumonia is caused or increased by the reflux of gastric acid. This can often be prevented by an emergency gastrostomy.
5. Eighteen percent of those patients in whom no air can be demonstrated in the stomach have a closed tracheo-oesophageal fistula distally. Together with the rest of the 'no air' group they have practically no distal oesophageal segment. It is hence felt to be unjustified to perform an exploratory thoracotomy on these patients. A gastrostomy and retrograde radiographic exploration of the distal oesophagus is advised.
6. If a moderate broncho-pneumonia is present, a short delay in the performance of primary oesophageal reconstruction is sufficient. However, in the presence of severe broncho-pneumonia a much longer delay and a staged procedure is necessary.
7. Severe broncho-pneumonia and functional tracheal stenosis are the main causes of early and late postoperative mortality.
8. Very little tension should be allowed in the anastomosis and, if conditions are unfavourable, further mobilisation of the distal oesophagus is required. A staged treatment is indicated if the distance between the two segments is too great (3 cm or more).
9. Dilatation and lengthening of the proximal oesophagus and even of the distal part with a later secondary oesophageal reconstruction is preferable to an oesophagoplasty by interposition of a colon or jejunal loop.
10. Colon transplants in children tend to cause "S"-shaped dilatation, stenosis of the anastomosis (between the proximal oesophagus and colon), delayed emptying, and easy reflux of gastric content.
11. Even after a colon interposition (Waterston's type) where the distal oeso-

- phagus is conserved, reflux has been observed.
12. The transport function of a jejunal loop is better than that of a colon transplant. The two children with a jejunal loop were in a better physical condition than the 11 children with a colon segment between the proximal oesophagus and the stomach.
 13. Before leaving the hospital the size of the anastomosis should be determined (and if necessary dilated). It is useful to teach the parents to dilate the oesophagus of their child so that they repeat it weekly at home to prevent stenosis (a soft rubbercatheter is supplied for this purpose).
 14. It is necessary to follow-up the patients, even into their teens. Radiological checks of the oesophagus and lungs are necessary as are lung function tests.
 15. Spill-over of saliva and food at night from the upper oesophagus into the trachea may be diminished by sleeping in a "V"-shaped bed.
 16. Physiotherapy, breathing exercises, and swimming are necessary even for older children.
 17. A recurrent tracheo-oesophageal fistula is suspected when a child chokes after operation for oesophageal atresia.
 18. In order to demonstrate a tracheo-oesophageal fistula by radiography and cinematography good collaboration between surgeon and radiologist is necessary. A negative examination does not exclude the presence of a fistula.
 19. The electromyogram of the distal oesophagus is normal, except in the area of the anastomosis.
 20. It was not possible to obtain good electromyographic registration of action potentials or intraluminal pressure changes in the immediate area of the anastomosis.
 21. The anastomosis in the investigated patients was in the transition zone between striated and smooth muscle fibres.
 22. Primary peristalsis did not disappear at the level of the anastomosis, and distally, in the middle and lowest part of the oesophagus an E.M.G. response was also registered.
 23. Lung function in children older than 11 years was within normal limits.

FINAL CONCLUSIONS

The overall results of the treatment of the patients presented are better than most published series. Nevertheless it seems that results may still be improved. The following measures are proposed:

- a. Omission of oral contrast material to confirm the clinical diagnosis.
- b. Performance of a primary oesophageal reconstruction only if a good

pulmonary condition exists and the anastomosis is feasible without tension. In all other cases definitive treatment should be delayed and a staged procedure performed.

c. Postoperative stenosis of the oesophagus should be treated by routine dilatations. These patients should be screened for many years

d. A long-term follow-up and intensive physiotherapy is necessary.

LITERATUUR

- Abbott, O.A., Abnormal oesophageal communications: their types, diagnosis and therapy, J. thorac. Surg. 1945, 14:382.
- Abrahamson, J., Shandling, B. Esophageal atresia in the underweight baby: A challenge. J. Ped. Surg. 1972, 7: 608.
- Appenzeller, O. The autonomic nervous system. North. Holland Publishing Comp., Amsterdam, 1970.
- Aubrespy, P., Mangiapan, Th., Bimar, J., Derlon, S. Les séquelles de l'anastomose directe pour atrésie de l'oesophage. Ann. de Chir. inf. 1964, 5: 187.
- Azar, H., Chrispin, A.R., Waterston, D.J. Esophageal replacement with transverse colon infants and children. J. Ped. Surg. 1971, 6: 3.
- Bentley, J.F.R. Primary colonic substitution for atresia of the esophagus. Surgery 1965, 58: 731.
- Berman, J.K., Berman, E.J. Congenital atresia of the esophagus with T.E.F. — a simplified technique of restoring continuity of the esophagus. Amer. J. Surg. 1953, 56: 436.
- Birscher. Ein Beitrag zur plastischen Bildung eines neuen Oesophagus. Centralbl. Chir. 1907 (zoals geciteerd door Lundblad).
- Borgström, S., Lundh, B. Healing of esophageal anastomosis. Ann. Surg. 1959, 150: 142.
- Burgess, J.N., Carlson, H.C., Ellis, F.H. Esophageal function after successful repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. — A manometric and cinefluorographic study. J. Thorac. and cardiov. surg. 1968, 56: 667.
- Caffey, J. Pediatric X-ray diagnosis. Lloyd-Luke (Med. Books) Ltd. 1973, 1 en 2.
- Carveth, S.W., Schlegel, J.F., Code, C.F., Ellis, F.H. Esophageal motility after vagotomy, phrenicotomy, myotomy, and myectomy in dogs. Surg., Gyn., Obst. 1962, 114: 31.
- Castilla, P., Irving, I.M., Jackson Rees, G., Rickham, P.P. Posture in the management of esophageal atresia: Variations on a theme by Dr. E.B.D. Neuhauser. J. Ped. Surg. 1971, 6: 709.
- Chrispin, A.C., Friedland, G.W., Waterston, D.J. Aspiration pneumonia and dysphagia after technically successful repair of oesophageal atresia; Thorax, 1966, 21: 104.
- Clark, C.G., Vane, J.R. The cardiac sphincter in the cat. Gut 1961, 2: 252.
- Clatworthy, W.H. Esophageal atresia, importance of early diagnosis and adequate treatment, illustrated by a series of patients. Pediatrics 1955, 16: 122.
- Cloud, D.T. Anastomotic technic in esophageal atresia. J. Pediatr. Surg. 1968, 3: 561.
- Cohen, D. Oesophageal reconstruction using a gastric tube: a preliminary report. Austr. Paed. J. 1970, 6: 22.
- Cozzi, F., Wilkinson, A.W. Oesophageal atresia. Lancet 1967, 9 dec.: 1222.
- Crosfeld, J.L., Puckhem, T. Operative management of esophageal atresia with muscular continuity. Surg., Gyn., Obst. 1972, 134: 1001.

- Daum, R. Die operierte Speiseröhre bei Atresia oesophagi. Hab. Schrift Heidelberg 1967.
- Daum, R. Postoperative complications following operation for oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Progress in Pediatr. Surg.* 1970, 1:209.
- Daum, R., Kaick, G.v. Seltene Variante einer Oesophagusatresie. *Röntgenfortschr.* 1970, 113: 112.
- Dave, K.S., Wooler, G.H., Holden, M.P., Bekassy, S.M., Ionescu, M. Esophageal replacement with jejunum for non-malignant lesions: 26 years' experience. *Surgery* 1972, 72: 466.
- De Boer, A., Potts, W.J. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Surg., Gyn., Obst.* 1957, 104: 475.
- Defrenne, P. Symposium sur le traitement de l'atrésie de l'oesophage. *Ann. chir. infant.* 1970, 11: 483.
- Desjardins, J.C., Stephens, C.A., Moes, C.A.F. Results of surgical treatment of congenital tracheo-esophageal fistula, with a note on cinefluorographic findings. *Ann. Surg.* 1964, 160: 141.
- Donahoe, P.K., Hendren, W.H. The surgical management of laryngotracheo-esophageal cleft with tracheo-esophageal fistula and esophageal atresia. *Surgery* 1972, 71: 363.
- Dudgeon, D.L., Morrison, C.W., Woolley, M.M. Congenital proximal tracheoesophageal fistula. *J. Ped. Surg.* 1972, 7: 614.
- Duhamel, B. Dix atrésies oesophagiennes opérées consécutivement avec huit guérisons. *Arch. Fr. de ped.* 1956, 13: 177.
- Duhamel, B. *Technique chirurgicale infantile.* Masson & Cie. Paris, 1957.
- Ebel, K.D., Willich, E. Die Röntgenuntersuchung im Kindesalter, Technik und Indicationen. Springer-Verlag Berlin, 1968.
- Eerland, L.D. Atresia oesophagia met oesophago-tracheale fistel. *Ned. T. Geneesk.* 1948, 92: 78.
- El Shafie, M., Rickham, P.P. Long-term results after primary repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Z. Kinderchir.* 1971, 9: 309.
- Emmery, J.L., Haddadin, A.J. Squamous epithelium in respiratory tract in children with tracheo-oesophageal fistula. *Arch. dis. in childhood* 1971, 46: 236.
- Engel, Ph.M.A., Vos, L.J.M., De Vries, J.A., Kuijper, P.J. Esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula in mother and child. *J. Ped. Surg.* 1970, 5: 564.
- Ferguson, C.F. Congenital tracheo-esophageal fistula not associated with atresia of the esophagus. *Laryngoscope*, 1951, 61: 718.
- Ferguson, C.C. Management of infants with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Ann. Surg.* 1970, 172: 750.
- Ferrer, J.M., Bruck, H.M. Jejunal and colonic interposition for non-malignant disease of the esophagus. *Ann. Surg.* 1969, 169: 533.
- Forssner, H. Die angeborenen Darm- und Oesophagusatresien. *Anat. Hefte*, 1907, 34: 1.
- Franken, E.A., Saldino, R.M. Hypertrophic pyloric stenosis complicating esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *Amer. J. Surg.*, 1969, 117: 647.
- Franklin, R. Congenital atresia of the oesophagus. *Lancet* 1947, 2: 243.
- Freeman, N.V., Walkden, J. Previously unreported shoulder deformity following right lateral thoracotomy for oesophageal atresia. *J. Pediatr. Surg.*, 1969, 4: 627.
- Friedmann, F. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Am. J. Roentgen.* 1933, 29: 527.
- Fritz, W., Schober, K.L. Ein Beitrag zur Therapie der kongenitalen Oesophagusatresie. *Zentralblatt für Chirurgie* 1969, 48: 1637.
- Ganong, W.F. Review of medical physiology. Lange Med. Publ. Los Altos, California, 1963.
- Gibson, T. (1697) Geciteerd door Ingalls, T.H. in: *New Engl. J. Med.* 1949, 240: 987.
- Giuli, R., Clot, Ph., Estenne, B., Richard, C.A., Lortak-Jacob, J.L. Résultats comparés des

- oesophagoplasties par colon transverse et tube gastrique. *Ann. Chir.* 1972, 26: C.935.
- Gluck, L. Surfactant. *Ped. Clin. of N. Am.* 1972, 19: 325.
- Goldman, R.L., Ban, J.L. Chondroepithelial choriostoma (tracheo-bronchial rest) of the esophagus associated with esophageal atresia. Report of an unusual case. *J. Thorac. Cardiovasc. Surg.* 1972, 63: 318.
- Gray, S.W., Scandalakis, J.E. *Embryology for surgeons.* 1972. W.B. Saunders Cy., Philadelphia, London, Toronto.
- Gross, R.E., Scott, H.W. Jr. Correction of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula by closure of fistula and oblique anastomosis of esophageal segments. *Surg., Gyn., Obst.* 1946, 82: 518.
- Gross, R.E. *The surgery of infancy and childhood.* Saunders Co. Philadelphia 1953 en 1964.
- Gross, R.E. *An atlas of children's surgery.* Saunders Co. Philadelphia 1970.
- Grotte, G., Olsen, L., Reulerskiöld, A. Reconstruction of oesophagus with colonic transposition. *Acta Ped. Scand.* 1970, 60: 59.
- Gudbjerg, C.E., Gertz, T.C. Röntgenologic demonstration of recurrent tracheo-oesophageal fistula following surgical repair of congenital oesophageal atresia. *Acta Radiol. Stockh.* 1958, 49: 246.
- Gupta, T.G.C.M., Goldberg, S.J., Lewis, E., Fonkalsund, E.W. Congenital bronchomalacia. *Am. J. Dis. Child* 1968, 115: 88.
- Haddadin, A.J., Emmerly, J.L. Pulmonary retention simulating pneumonia as a cause of death in children with tracheo-esophageal fistula. *Surgery* 1971, 70: 311.
- Haight, C., Towsley, H.A. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Surg., Gyn., Obst.* 1943, 76: 672.
- Haight, C. Some observations on esophageal atresias and tracheo-esophageal fistulas of congenital origin. *J. Thorac. Surg.* 1957, 34: 141.
- Haight, C. *Pediatric surgery.* Year Book Med. Publ. Chicago 1962 en 1969.
- Haight, C. Oesophageal atresia. *Postgrad. Med.* 1964, 36: 463.
- Haller, J.H., Brooker, A.F., Talbert, J.L., Baghdassarian, O.M., Vanhoutte, J. Esophageal function following resection studies in newborn puppies. *Ann. Thorac. Surg.* 1966, 2: 180.
- Hasse, W. Oesophagusatresie. *Thoraxchir.* 1968, 16: 432.
- Hays, D.M. An analysis of the mortality in esophageal atresia. *Am. J. Dis. Child.* 1962, 103: 765.
- Hays, D.M., Snyder, W.H. Results of conventional operative procedures for esophageal atresia in premature infants. *Am. J. Surg.* 1963, 106: 19.
- Hays, D.M., Woolley, M.M., Snyder, W.H. Jr. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: Management of the uncommon types. *J. Ped. Surg.* 1966, 1: 240.
- Hecker, W.Ch., Daum, R., Rüter, E. Bedeutsame prognostische Faktoren in der Behandlung der Oesophagusmissbildungen. *Monatschr. Kinderheilk.* 1966, 114: 225.
- Heimlich, H.J. Reconstruction of entire esophagus and restoration of swallowing with reversed gastric tube. *N.Y. J. Med.* 1961, 61: 2478.
- Heimlich, H.J. Esophageal replacement with a reversed gastric tube. *Dis. Chest.*, 1959, 36: 478.
- Hellemans, J., Vantrappen, C., Valembois, P., Janssens, J., Vandenbroucke, J. Electrical activity of striated and smooth muscle of the esophagus. *Am. J. Dig. Dis.* 1968, 13: 320.
- Hellemans, J. Invloed van de leeftijd op de motorische functie van de slokdarm. *Lannoo, Tielt, België* 1970.
- Hellemans, J. *Persoonlijke mededelingen*, 1973.
- Helliesen, P.J., Cook, C.D., Friedlander, L., Agathon, S. Studies of respiratory physiology in children. 1. Mechanics of respiration and lungvolumes in 85 normal children 5 to 17

- years of age. *Pediatrics* 1958, 22: 80.
- Hellings, P.M., Cope, R.W., Hawksley, M. Anaesthesia for oesophageal atresia. *Lancet*, 1958, 2: 182.
- Helmer, F., Zweymüller, E. Erfolgreiche Therapie zahlreicher Komplikationen bei Kolonersatzplastik des Oesophagus. *Z. Kinderchir.* 1970, 8: 218.
- Helmworth, J.A., Pryles, C.V. Congenital tracheo-oesophageal fistula without oesophageal atresia. *J. Ped.* 1951, 36: 610.
- Hendrikson, B., Petterson, C. Oesophageal atresia, a 21 year material. *Zbl. Kinderchir.* 1970, 8: 209.
- Hertzler, J.H. Congenital esophageal atresia. Problems and management. *Am. J. Surg.* 1965, 109: 780.
- Herzog, H. von, Erschlaffung und expiratorische Invagination des membranösen Teils der intrathorakalen Luftröhre und der Hauptbronchien als Ursache der asphyktischen Anfälle beim Asthma bronchiale und bei der chronischen astmoiden Bronchitis der Lungenemphysema. *Schweiz. Med. Wschr.* 1954, 84: 217.
- Holder, T.M., McDonald, V.G., Woolley, M.M. The premature or critically ill infant with esophageal atresia: increased success with a staged approach. *J. Thorac. cardiovasc. surg.* 1962, 44: 344.
- Holder, T.M. Transpleural versus retropleural approach for repair of tracheo-esophageal fistula. *Surg. Clin. N. Amer.* 1964, 44: 1433.
- Holder, T.M., Cloud, D.T., Lewis, J.E., Pilling, L.P. Oesophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. A survey of its members by the surgical section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 1964, 34: 542.
- Holder, T.M., Ashcraft, K.W. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Curr. probl. in surgery* 1966, aug.
- Holder, T.M., Ashcraft, K.W., Leape, L. The treatment of patients with esophageal structures by local steroid injections. *J. Ped. Surg.* 1969, 4: 646.
- Holder, T.M., Ashcraft, K.W. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Ann. thorac. surg.* 1970, 9: 445.
- Holder, T.M., Leape, L.L. *Textbook of Surgery*, D.C. Sabiston, Jr., M.D., ed., Saunders Co. Philadelphia 1972, 38: 1171.
- Holder, T.M., Leape, L.L., Mann, C.M. Esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula, and associated anomalies. Hyperalimentation as an aid in treatment. *J. thorac. cardiovasc. surg.* 1972, 63: 838.
- Holinger, P.H., Johnston, K.C., Parchet, V.N., Zimmermann, A.A. Congenital malformations of the trachea, bronchi and lung. *Ann. Otol.* 1952, 61: 1159.
- Holinger, P.H., Johnston, K.C. Postsurgical endoscopic problems of congenital esophageal atresia. *Ann. Otol.* 1963, 72: 1035.
- Holinger, P.H., Brown, W.T., Maurizi, D.G. Endoscopic aspects of postsurgical management of congenital esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *J. thorac. cardiovasc. Surg.* 1965, 49: 22.
- Holt, J.F., Haight, C., Hodges, F.J. Congenital atresia of esophagus and tracheo-esophageal fistula. *Radiology* 1946, 47: 457.
- Howard, R., Meyers, N.A. Esophageal atresia: A technique for elongating the upper pouch. *Surgery* 1965, 58: 725.
- Hughes, E.A., Stevens, L.H., Toms, D.A., Wilkinson, A.W. Oesophageal atresia: Metabolic effects of operation. *Brit. J. Surg.* 1965, 52: 403.
- Humphreys, G.H., Hogg, B.M., Ferrer, J. Congenital atresia of the esophagus. *J. thorac. Surg.* 1956, 32: 332.
- Humphreys, G.H., Ferrer, J.M. Management of esophageal atresia. *Am. J. Surg.* 1964, 107: 406.

- Ingalls, Th.H., Prindle, R.A. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula. Epidemiologic and teratologic implications. *New Engl. J. Med.* 1949, 240: 987.
- Ingelrans, P., Lacheretz, M., Debeugny, P., Fiévez, E. Le facteur respiratoire dans l'atrésie congénitale de l'oesophage. Importance pronostique et problèmes thérapeutiques a propos de 61 observations. *Lille Medical* 1969, 14: 693.
- Ivy, R.H., Hawthorne, H.R., Ritter, J.A. Construction of skin-tube esophagus, following surgical treatment of tracheoesophageal fistula. *Plast. Reconstr. Surg.* 1948, 3: 173.
- Jaubert de Beaujeu, M., Mollard, P., Campo-Paysaa, A., Bochu, A. Traitement des atrésies de l'oesophage avec impossibilité d'anastomose d'emblée. *Ann. Chir. Infant. Paris* 1968, 9: 289.
- Jaubert de Beaujeu, M., Mollard, P. Diagnostic et traitement de l'atrésie de l'oesophage. *Revue Prat.* 1970, 20: 1099.
- Johnsonbaugh, R.E. A new diagnostic procedure for evaluating esophageal atresia. *Amer. J. Dis. Child.* 1968, 116: 175.
- Johnston, P.W. Elongation of the upper segment in esophageal atresia – report of a case. *Surgery* 1965, 58: 741.
- Kafrouni, G., Baick, C.H., Woolley, M.M. Recurrent tracheo-esophageal fistula: A diagnostic problem. *Surg.* 1970, 68: 889.
- Kalter, H. Congenital malformations induced by riboflavin deficiency in strains of unbred mice. *Pediatrics* 1959, 23: 222.
- Kate, J. ten, Aangeboren oesophagusatresie. *Maandschrift v. Kindergen.* 1947, 11: 12.
- Kate, J. ten, Aangeboren oesophagusatresie. *Ned. T. Geneesk.* 1949, 93: 1186.
- Keith, A., Spicer, J.E. Three cases of malformation of the tracheo-esophageal septum. *J. Anat. Physiol.* 1906, 41: 52.
- Kent, M. Transpyloric jejunal feeding tubes in neonatal surgery. *Proceedings of the pediatric surg. cong. Melbourne*, 1970.
- Kirkpatrick, J.A., Cresson, S.L., Pilling, G.P. The motor activity of the esophagus in association with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Amer. J. Roentg. Radiumther.* 1961, 86: 884.
- Koop, C.E., Verhagen, A.D. Early management of atresia of the esophagus. *Intern. Abstr. Surg.* 1961, 113: 103.
- Koop, C.E., Hamilton, J.P. Atresia of the esophagus: Increased survival with staged procedures in the poor-risk infant. *Ann. Surg.* 1965, 162: 389.
- Koop, C.E. Recent advances in the surgery of oesophageal atresia. *Progr. Pediatr. Surg.* 1971, 2: 41.
- Kooreman, P.J. Oesophagusatresie *Ned. T. Geneesk.* 1948, 4: 3909.
- Kreuter, E. Die angeborenen Verschlussungen und Verengerungen des Darmkanals im Lichte der Entwicklungsgeschichte. *Deutsch. Z. Chir.* 1905, 79: 1.
- Kuntz, A. The autonomic nervous system. *Lea and Febiger, Philadelphia*, 1953.
- Kures, H., Vejmolova, J., Spicak, V., Macek, M. Nektere vysledky vysetrovani pruznoski plic u detskych astmatiku. *Ceskoslov. pediatri.* Praha 1962, 17: 406.
- Kures, H., Macek, M., Vavra, J., Vejmolova, J. Ventilatory mechanics in diffuse lung fibrosis. *Ceskoslov. pediatri.* Praha 1965, 20: 375.
- Labadie, H. Persoonlijke mededeling, 1973.
- Ladd, W.E. The surgical treatment of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistulas. *N. Engl. J. Med.* 1944, 230: 625.
- Ladd, W.E., Swenson, O. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Am. Surg.* 1947, 125: 23.
- Laks, H., Wilkinson, R.H., Schuster, S.R. Long-term results following correction of esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula: A clinical and cinefluorographic study. *J. Ped. Surg.* 1972, 7: 591.

- Langman, J. Oesophageal atresia accompanied by a remarkable vessel anomaly. *Arch. Chir. Neerl.* 1952, 4: 39.
- Lanman, T.H. Congenital atresia of the esophagus: A study of thirty-two cases. *Arch. Surg.* 1940, 41: 1060.
- Lauwerijns en Desmedt. *Klinische begrippen van histo-pathologie.* Openbare les Leuven 1964.
- Lee, J.A., Atkinson, R.S. A synopsis of anesthesia. John Wright & Sons Ltd. Bristol 1968, 6th ed.
- Leix, F., Schwab, C.E. End to side operative technic for esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *Amer. J. Surg.* 1969, 118: 225.
- Lerche, W. Esophagus and pharynx in action. Ch. Thomas Publ. Springfield 1950.
- Leven, N.L. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. *J. Thorac. Surg.* 1941, 10: 648.
- Leiniger, B.J. Silastic banding of esophagus with subsequent repair of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *J. Ped. Surg.* 1972, 7: 404.
- Lind, J.F., Blanchard, R.J., Guyda, H. Esophageal motility in tracheo-esophageal fistula and esophageal atresia. *Surg. Gynec. Obstet.* 1966, 123: 557.
- Lister, J. The blood supply of the oesophagus in relation to oesophageal atresia. *Arch. Dis. Childhood* 1964, 39: 131.
- Livaditis, A., Okmian, L., Eklöf, O. Esophageal atresia, 1. Anastomotic strictures following primary surgical management. *Scand. J. Thor. cardiov. Surg.* 1968, 2: 151.
2. Anastomotic disruption following primary surgical management. *Scand. J. Thor. cardiov. Surg.* 1969, 3: 39.
- Livaditis, A., Radberg, L., Odensjö, C. Esophageal end-to-end anastomosis. Reduction of anastomotic tension by circular myotomy. *Scand. J. Thor. Cardiov. Surg.* 1972, 6: 206.
- Livaditis, A., Eklöf, O. Esophageal atresia with tracheoesophageal fistula: Results of primary anastomosis in premature infants. *Z. Kinderchir.* 1973, 12: 32.
- Lloyd, J.R., Clatworthy, H.W. Jr. Hydramnions as an aid to the early diagnosis of congenital obstruction of the alimental tract: A study of the maternal and fetal factors. *Pediatr.* 1958, 21: 903.
- Longino, L.A., Woolley, M.M., Gross, R.E. Esophageal replacement in infants and children with use of a segment of colon. *J.A.M.A.* 1959, 171: 1187.
- Louhimo, I., Pasila, M., Visakorpi, J.K. Late gastrointestinal complications in patients with colonic replacement of the esophagus. *J. of Ped. Surg.* 1969, 4: 663.
- Lundblad, O. Über antethoracale Oesophagoplastik. *Acta Chir. Scand.* 1921, 53: 535.
- Mackenzie, M. Malformations of the esophagus. *Arch. Laryng.* 1884, 1: 301.
- Martin, L.W., Hogg, S.P. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula — association with chondromalacia of the larynx and upper trachea. *Am. J. Dis. Child.* 1960, 99: 828.
- Martin, L.W. Management of esophageal anomalies. *Pediatr.* 1965, 36: 342.
- Martin. Exposé des travaux de la Soc. roy. de méd. de Marseille, Marseille 1821. Geciteerd door R. Daum, 1967.
- Miller, R.C., Moynihan, P. Esophageal atresia. *South. Med. J.* 1970, 63: 939.
- Monges, H., Salducci, J., Roman, C. Etude électromyographique de la contraction oesophagienne chez l'homme normal. *Arch. Franç. Mal. App. digest.* 1968, 57: 545.
- Murphey, D.P. Congenital malformations. J.B. Lippincott Co. Philadelphia, 2 ed. 1947.
- Nelson, A.R. Congenital true esophageal diverticulum. Report of a case unassociated with other esophago-tracheal abnormality. *Ann. Surg.* 1957, 145: 258.
- Nixon, H.H., O'Donnell, B. The essentials of pediatric surgery. William Heineman Med. Books Ltd. London, 1966.

- Okmian. 1964, geciteerd door Livaditis et al., 1969.
- Othersen, H.B., Charleston, S.C., Clatworthy, H.W. Functional evaluation of esophageal replacement in children. *J. Thor. Cardio. Surg.* 1967, 53: 55.
- Petit, P. Symposium sur le traitement de l'atrésie de l'oesophage. *Ann. Chir. Inf.* 1970, 6: 359.
- Petrov, B.A. Retrosternal artificial esophagus from jejunum and colon. *Surgery* 1959, 45: 890.
- Petrov, B.A. Retrosternal artificial esophagus created from colon: 100 operations. *Surgery* 1964, 55: 520.
- Petrov, B.A., Sitnik, A.L. Reconstruction of a subcutaneous esophagus into a retrosternal one. *Surgery* 1972, 72: 368.
- Petterson, A. Reconstruction of the esophagus in infancy and childhood — with a report on primary reconstruction with transverse colon in one premature infant. *Acta Chir. Scand.* 1961, 122: 60.
- Pinxter, P.R.J., Rutten, A.P.M. Ervaring met de behandeling van aangeboren slokdarm-atresie. *Ned. T. Geneesk.* 1963, 107: 1790.
- Plass, E.D. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula: Associated with fused kidney. *Johns Hopkins Hosp.* 1919, 18: 259.
- Potts, W.J., Idriss, F. Review of our experience with atresia of the esophagus with and without complicating fistulae. *Maryland M.J.* 1960, 9: 528.
- Randolph, J., Lilly, J., Young, M. Grand rounds; esophageal atresia and associated defects. *Clin. Proc. Children's Hosp. D.C.* 1967, 23: 309.
- Randolph, J.G., Tunell, W.P., Lilly, J.R. Gastric division in the critically ill infant with oesophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Surgery* 1968, 63: 496.
- Rehbein, F., Yanagisawa, F. Complications after operation for oesophageal atresia. *Arch. Dis. Childh.* 1959, 34: 24.
- Rehbein, F. Oesophagusatresie mit oberer und unterer Oesophago-Trachealfistel. *Thoraxchir. und vasc. Chir.* 1964, 12: 1.
- Rehbein, F., Schweder, N., Willich, E. Reconstruction der kindlichen Speiseröhre durch colon. *Deutsch. Med. Wschr.* 1968, 93: 720.
- Rehbein, F., Schweder, N. Reconstruction of the esophagus without colon transplantation in cases of atresia. *J. Pediatr. Surg.* 1971, 6: 746.
- Reifferscheid, W. Ueber intrauterine Atembewegungen des Foetus. *Deutsch. Med. Wschr.* 1911, 19: 877.
- Replogle, R.L. Esophageal atresia: plastic sump catheter for drainage of the proximal pouch. *Surgery* 1963, 54: 296.
- Rhaney, K., MacGregor, A.R. Pneumonia in the newborn resulting from the inhalation of gastric contents. *Arch. Dis. Childh.* 1948, 23: 254.
- Rhurmann, G. Stridor congenitus durch funktionelle Stenose der Trachea. *Arch. Kinderhielk.* 1963, 169: 170.
- Richter, H.M. Congenital atresia of the esophagus: An operation designed for its cure. *Surg., Gyn., Obst.* 1913, 17: 397.
- Roberts, K.D. Congenital oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. A review of 36 patients. *Thorax* 1958, 13: 116.
- Roberts, K.D. Persoonlijke mededelingen, 1972.
- Römer, K.H. Nouveaux aspects de la chirurgie des atrésies de l'oesophage. *Bronches* 1968, 18: 286.
- Romsdahl, M.M., Hunter, J.A., Grove, W.J. Tracheo-esophageal fistula and esophageal atresia. — Surgical management and results at a university hospital. *J. Thor. cardiovasc. Surg.* 1966, 52: 571.

- Rosenkrantz, J.G., Cozzetto, F.J. Distal esophageal perforation: complication of staged repair of esophageal atresia. *Surgery (St. Louis)* 1963, 54: 678.
- Rosenthal, A.H., Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. Report of eight cases. *Arch. Path.* 1931, 12: 756.
- Rossier, A. L'excès de liquide amniotique signe prénatal d'atrésie oesophagienne. *Arch. Franç. Pédiat.* 1955, 12: 190.
- Rutten, A.P.M. Oesophageal atresia. A critical study of the literature and a report on sixteen cases. *Koersen en Zonen, Amsterdam* 1962.
- Sandblom, P. The treatment of congenital atresia of the esophagus from a technical point of view. *Acta Chir. Scand.* 1948, 97: 25.
- Sanders, G.B. Oesophageal replacement with reversed gastric tube. *J. Amer. Med. Ass.* 1962, 181: 944.
- Sanderud, A. Treatment of oesophageal atresia: A modification in technique. *Acta Chir. Scand.* 1960, 119: 339.
- Sayre, J.W., Hall, E.G. Anomalies of the larynx associated with tracheo-oesophageal fistula. *Pediatrics*, 1954, 13: 150.
- Schridde, H. Ueber die Epithelproliferationen in der embryonalen menschlichen Speiseröhre. *Arch. Path. Anat.* 1908, 191: 178.
- Schultz, L.R., Clatworth, H.W. Jr. Esophageal strictures after anastomosis in esophageal atresia. *Arch. of Surg.* 1963, 87: 120.
- Scorey, C.F. Congenital esophageal atresia: Complications of therapy and their management, two illustrative cases. *West. J. Surg. Obst. Gyn.* 1962, 70: 215.
- Scott, J.S., Wilson, J.K. Hydramnions as an early sign of esophageal atresia. *Lancet* 1957, 2: 569.
- Selander, E. Röntgenbefunde bei congenitaler Oesophagus-Atresie. *Acta Radiol.* 1941, 22: 802.
- Shaw, R.R., Paulson, D.L., Siebel, E.K. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula treatment of surgical complications. *Ann. Surg.* 1955, 142: 204.
- Shepard, R., Fenn, S., Sieber, W.K. Evaluation of esophageal function in postoperative esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Surgery (St. Louis)* 1966, 59: 608.
- Sieber, A.M., Sieber, W.K. Colon transplants as esophageal replacement. Cineradiographic and manometric evaluation in children. *Ann. Surg.* 1968, 168: 116.
- Slim, M.S., Bickers, W.M., Esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *Arch. Surg.* 1970, 100: 577.
- Slonim, N.B., Hamilton, L.H. Respiratory physiology. Sec. ed. The C.V. Mosby Co. St. Louis 1971.
- Smith, E.D. The treatment of congenital atresia of the esophagus. *Amer. J. Surg.* 1923, 37: 157.
- Smith, E.I. The early development of the trachea and esophagus in relation to atresia of the esophagus and tracheo-esophageal fistula. *Contr. Embryol. Carnegie Inst. Wash.* 1957, 245: 36.
- Snoo, K. de. Das trinkende Kind im Uterus. *Mschr. Geburtsh. Gynäk.* 1937, 105: 88.
- Soave, F., Rizzo, V., Dall'orso, F. Reconstruction de l'oesophage avec le côlon transverse chez un nouveau-né âgé de 18 heures. *Ann. de Chir. Infant* 1970, 11: 185.
- Soave, F. Intrathoracic transposition of the transverse colon in complicated oesophageal atresia. *Progr. Pediatr. Surg.* 1972, 4: 91.
- Steele, C. Case of deficient oesophagus. *Lancet* 1888, 2: 764 (Geciteerd door R. Daum).
- Stephens, C.A., Mustard, W.T., Simpson, J.S. Congenital atresia of the esophagus with tracheo-esophageal fistula. *Surg. Clin. N. Amer.* 1956, 36: 1465.
- Storey, C.F. Congenital esophageal atresia: Complications of therapy and their management,

- two illustrative cases. *Western J. Surg. Obst. Gynec.* 1962, 70: 215.
- Sulamaa, M., Grippenberg, L., Ahvenainen, E.K. Prognosis and treatment of congenital atresia of the esophagus. *Acta Chir. Scand.* 1951, 102: 141.
- Surprenant, E.L., O'Loughlin, B.J. Tracheal Diverticula and tracheobronchomegaly. *Dis. of the Chest* 1966, 49: 345.
- Swenson, O. End-to-end anastomosis of the esophagus for esophageal atresia. *Surgery* 1947, 22: 324.
- Swenson, O. *Pediatric surgery*. New York: Appleton Century Croft Inc. 1958.
- Swenson, O., Lipman, R., Fisher, J.H., Deluca, F.G. Repair and complications of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *New Engl. J. Med.* 1962, 267: 960.
- Swenson, O. *Pediatric surgery*. Butterworths, London, 1969.
- Tanner, J.M., Whitehouse, R.H., Takaishi, M. Standards from birth to maturity for height, weight velocity. *British children* 1965. *Arch. of Dis. in Childh.* 1966, 41: 454, 613.
- Thomasson, B.H. Congenital esophageal atresia: mercury bag stretching of the upper pouch in a patient without tracheo-esophageal fistula. *Surgery* 1972, 71: 661.
- Toyama, W.M. Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula in association with bronchial and pulmonary anomalies. *J. of Ped. Surg.* 1972, 7: 302.
- Treacy, W.L., Baggenstoss, A.H., Slocumb, C.H., Code, C.F. Scleroderma of the esophagus. A correlation of histologic and physiologic findings. *Ann. Int. Med.* 1963, 59: 351.
- Turpin, R., Cany, J. Bronchiectasies et malformations congénitales: Syndrome d'ectasies broncho-oesophagiennes avec fistule oesophago-trachéale et malformations vertébrocostales. *Arch. Franç. Pédiat.* 1956, 13: 797.
- Turner, G.G. *Injuries and diseases of the esophagus*. Cassell and Co., Ltd., London 1946.
- Ty, T.C., Brunet, C., Beardmore, H.E. A variation in the operative technic for the treatment of esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. *J. Ped. Surg.* 1967, 2: 118.
- Vanhoutte, J.J., Baghdassarian - Gatewood, O.M., Talbert, J.L., Brooker, A., Haller, J.A. Cinefluorographic and manometric evaluation of the motorfunction of the esophagus following segmental resection in newborn dogs. *Radiol.* 1966, 86: 718.
- Vantrappen, G. *Slokdarmmotiliteit*. Arscia Uitg. N.V. Brussel, 1961.
- Vantrappen, G., Hellemans, J. Esophageal motility. *Rendic. R. Gastroenterol.* 1970, 2: 7.
- Vogt, E.C. Congenital esophageal atresia. *Am. J. Roentgenol.* 1929, 22: 463.
- Waterston, D.J., Bonham-Carter, R.E., Aberdeen, E. Oesophageal atresia: Tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet* 1962, 1: 819.
- Waterston, D.J., Bonham-Carter, R.E., Aberdeen, E. Congenital tracheo-oesophageal fistula in association with oesophageal atresia. *Lancet* 1963, 2: 55.
- Waterston, D. Colon replacement of esophagus (intrathoracic). *Surg. Clin. N. Amer.* 1964, 44: 1441.
- Waterston, D. *Persoonlijke mededelingen*, 1972.
- Wayson, E.E., Garnjobst, W., Chandler, J.J., Peterson, C.G. Esophageal atresia with tracheo-esophageal fistula. Lessons of a quarter century's experience. *Amer. J. Surg.* 1965, 110: 162.
- White, R.R. *Atlas of pediatric surgery*. The Blakeston Division, McGraw-Hill Book Co. 1970.
- Wilkinson, A.W. Gastric perforation: An unusual complication of the treatment of oesophageal atresia. *Brit. Med. J.* 1965, 1: 838.
- Wilkinson, A.W. *Persoonlijke mededelingen*, 1972.
- Windle, W.F. Aspiration of amniotic fluid by fetus; experimental roentgenological study in guinea pig., *Gyn., Obst.* 1939, 69: 705.
- Woolley, M.M., Chinnock, R.F., Paul, R.H. Premature twins with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Acta Pediat.* 1961, 50: 423.
- Woolley, M.M. Discussion. End-to-side operative technic for esophageal atresia with tra-

- cheo-esophageal fistula. Leix et al. Amer. J. Surg. 1969, 118: 234-235.
- Young, D.G. Dilatation of the upper pouch in oesophageal atresia. British Association of Paediatric Surgeons, 13th annual international Congress, London 1966.
- Ysander, F. Zur Frage der Genese der Oesophagus Atresien. Uppsala Läkare-förb. 1924, 30: 319.
- Zapletal, A., Misur, M., Samanek, M. Static recoil pressure of the lungs in children. Entre-tiens de physiologie respiratoire, Nancy 1970, 8e serie.
- Zapletal, A., Motoyama, E.K., Gibson, L.E., Bouhuys, A. Pulmonary mechanics in astma and cystic fibrosis. Pediatr. 1971, 48: 64.
- Zausch, P. Ein Fall von Oesophagus-Atresie und Oesophago-Tracheafistel. Virchow Arch. Path. Anat. 1921, 234: 94.

NASCHRIFT

Het spreekt vanzelf dat dit academische proefschrift niet tot stand is gekomen zonder medewerking van velen. Aan Prof. Dr. H. Muller, mijn promotor, heb ik het te danken dat, wat als een artikel voor het Nederlands Tijdschrift voor Geneeskunde ter inzage was voorgelegd, tot een proefschrift uitgroeide. Prof. Dr. H. van Houten gaf hiertoe zeer nuttige suggesties.

D. Vervat, lector en copromotor, wekte mijn interesse voor het onderwerp en stelde mij in de gelegenheid het onderzoek in het Academisch Ziekenhuis Rotterdam — Sophia Kinderziekenhuis zo breed op te zetten. Dr. J.A. Noordijk heeft met zijn ruime ervaring mij op vele belangrijke aspecten attent gemaakt.

De röntgenonderzoeken werden verricht en beoordeeld in samenwerking met Dr. M. Meradji, radioloog. Zr. G. den Adel en de röntgenlaboranten van het Sophia Kinderziekenhuis slaagden erin de onderzoeken vlot en verzorgd te laten verlopen.

Met Dr. K. Mechelse heb ik zeer vele spannende en plezierige momenten gekend toen we de eerste, voor ons tot dan toe volstrekt onbekende gladde spierpotentialen van mijn eigen oesophagus registreerden. Ik dank hem voor zijn interesse en de vele vruchtbare discussies over het slokdarm-EMG. C. Kruithof, ing., en J.C. Duinhouwer hebben met een zeer grote nauwkeurigheid de zuigkapsel-EMG-electroden vervaardigd en J. Schipper zorgde voor een goede registratie-apparatuur.

Ik zal hen niet één voor één opsommen, de vele vrienden, die als controlegroep het soms erg vervelende EMG van de oesophagus lieten afnemen. Oprechte dank voor hun onbaatzuchtige medewerking!

Dr. K.F. Kerrebijn, longarts, heeft mij in staat gesteld de longfunctie te controleren bij de oudste patienten. Dr. J. Vejmolova en de laboranten hebben met hun enthousiasme werkelijk de laatste longreserves van de patienten opgedolven.

Zonder de medewerking van de zusters en de artsen van de chirurgische afdeling van het Sophia Kinderziekenhuis was het volgen van de patienten op de afdeling niet mogelijk geweest.

Mej. E.C. Droogleeveer en mevr. J. Vlasveld hebben met nooit verminderde nauwkeurigheid het manuscript en de brieven naar de huisartsen getypt.

De Audiovisuele dienst van het A.Z.R.-Dijkzigt verzorgde de foto's en het grafiekwerk. In het bijzonder dank ik de heren D.M. Simons en J.P. van Seters.

Het Ministerie voor Culturele betrekkingen te Brussel droeg bij tot een studiereis naar Engeland.

Speciaal wil ik de collegae J. de Gruyl, A.B. Rottier, M.M.J. Haalebos en W. Dahmen danken voor hun hulp tijdens het ter perse gaan van het manuscript.

CURRICULUM VITAE

J.K.R.A.C. van Wallegheem werd op 18 februari 1941 te Zonnebeke geboren alwaar hij lager onderwijs genoot. Het diploma Klassieke Grieks-Latijnse Humaniora behaalde hij in 1960 aan het St. Vincentius College te Ieper. Hij studeerde Geneeskunde aan de Katholieke Universiteit te Leuven en legde daar het artsexamen af in 1967.

Hierna werd hij opgeleid tot chirurg in het Academisch Ziekenhuis Rotterdam - Dijkzigt. Hij was in 1969 werkzaam op de kinderchirurgische afdeling van het Sophia Kinderziekenhuis en Zuigelingenkliniek te Rotterdam, alwaar dit proefschrift tot stand kwam.

Vanaf augustus 1973 is hij als chirurg in dienst van de Medische Faculteit van de Erasmus Universiteit te Rotterdam.

All stories ,
if continued far enough ,
end in death...
(E.Hemingway)

