



**Rikssektionen för
Diagnos-
Kodning**

ICD-10-SE

Pernilla Stenström, barnkirurg – överläkare på Barnkirurgiska kliniken i Lund, Skånes Universitetssjukhus var fredagens tredje föreläsare.

Variationen av hennes patienter är stor - 0,4 kg till 100 kg.

Dagens föreläsning handlade om spädbarns- och missbildningskirurgi.

Det finns fyra barnkirurgiska kliniker i Sverige där missbildningskirurgi utförs: Lund, Göteborg, Stockholm och Uppsala.

Tillstånd som berördes under föreläsningen var bl a esofagusatresi, diafragmabräck, duodenalatresi/tunntarmsatresi, analatresi och Mb Hirschsprung.

De flesta missbildningar orsakas av sporadiska mutationer. Övriga miljöer som kan vara orsaker är miljö, infektioner och ärftlig genetik. De flesta gastrointestinala och urogenitala missbildningar uppstår i graviditetsvecka 6-12.

Esofagusatresi = avbrott på matstrupen

Esofagusatresi är en medfödd missbildning av matstrupen. Det saknas passage genom matstrupen i en del av vägen mellan munnen och magsäcken. Upptäcks oftast snabbt efter födseln. Opereras genom att passage skapas så att barnet kan äta på vanligt sätt.

Det förekommer hos cirka 25-30 barn per år i Sverige. Cirka 50% av dessa barn har även andra missbildningar i t ex ändtarm, hjärta, urinvägar

Då flera av dessa förekommer, minst 3, kallas det för VACTERL syndrom:

Vertebrae	}	Minst 3= VACTERL syndrom
Anorectal		
Cardiac		
Tracheo-esofageal fistula		
Esofaeal atresia		
Renal		
Limb		

Patienter med esofagusatresi kan få ätproblem, sväljningsproblem vilket innebär att de behöver äta och dricka om vartannat och äta långsamt. De kan ha trång anastomos och cirka 50 % måste ballongvidgas första året. Astma är vanligare hos dessa patienter. De kan få refluxproblem, mjuk brosk-andningsträngsel.

Typer av duodenala missbildningar

Atresi = totalt hinder och stenosis = partiellt hinder

Duodenalatresi uppstår enligt incidens hos cirka 5-10 barn per år i Sverige. 50 % av dessa barn har associerade missbildningar såsom kardiella, urogenitala och anorektala. Det är vanligare hos barn med Downs syndrom. Dessa barn vårdas cirka 4-6 veckor på sjukhus.

Tunntarmsatresi uppstår enligt incidens cirka 20 fall per år i Sverige. Orsak: intrauterin kärlkatastrof-ischemi-nekros. Symtom - polyhydramnios i 25 % av fallen, gallfärgade kräkningar, uppspänd buk och upphävd eller lite mekoniumavgång. Dessa barn vårdas normalt cirka 4-6 veckor på sjukhus.

Det går oftast bra för barn med duodenalatresi eller tunntarmsatresi men de har efter operation en ökad ileusrisk.

Diafragmabráck är en medfödd missbildning där bukinnehåll träcker upp i bröstkorget. Det förekommer hos cirka 20-40 barn per år i Sverige. Boverna vid diafragmabráck är pulmonell hypertension = för högt tryck i lungans kärl och lunghypoplasi = primär missbildning. Tillståndet har varierande lungpåverkan. Många behandlas med ECMO p.g.a. bristande lungfunktion. Är oftast en prenatal diagnos och förlossningen bör ske nära barnintensivvårdsavdelning med beredskap för intubation.

Barn med diafragmabráck har ofta senare tillväxtproblem, lungproblem, refluxproblem, ileus och risk för recidiv.

Tillståndet har sämre prognos och har en dödlighet på 15 %. 70 % upptäcks oftast prenatalt på ultraljud. 20 % har problem med tillväxten.

Analatresi förekommer hos cirka 25 barn per år. Tarmen når ej ut till anusmuskulaturen. Fistlar uppstår ofta mellan colon-hud eller colon-urinvägar/genitalia. Patienterna har ofta associerade missbildningar i såsom Sacrum-anomalier-tethered cord, urogenitalt, Mb Down.

Lindrigare om fistel till perineum (låg) och svårare handikapp vid fistel till urinvägar eller vagina (hög).

Hirschsprungs sjukdom förekommer enligt incidens hos cirka 30 barn per år i Sverige. 80 % av patienterna är pojkar och sjukdomen har en ärftlighet. Sjukdomen innebär en ofullbordad nedvandring av autonoma ganglioceller, 80% i rectum/sigmoideum.

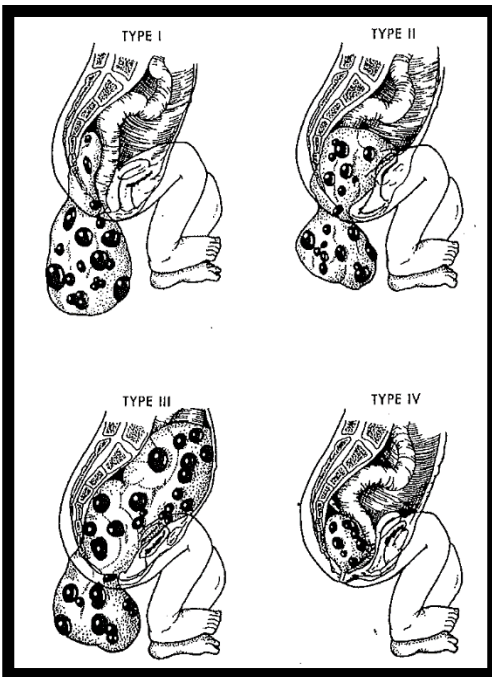
Diagnos ställs med hjälp av angiografi, anometri, biopsi – aganglionos, nervihyperplasi.

Hirschsprungs sjukdom är en segmentell eller total colonaganglionos och opereras genom resektion av det sjuka segmentet. Man behöver göra en rekonstruktion av Transanal Endorectal Pull-Thorough, TERPT.

Att leva med Hirschsprungs sjukdom innebär ofta problem med avföringsläckare, uppspänd buk, svårigheter att få ut avföring trots diarre, gasläckage och ökad risk för inflammation i tarmen (enterocolit).

Föreläsningen avslutades med teratos = monster – sacrococcygeala teratom. Dessa tumörer innehåller hud, neuronal vävnad, tänder, fett, brosk och intestinal mucosa. Dessa tumörer är solida/multicystiska och har olika mognadsgrad.

Anatomisk indelning:



Sammanställt av Ingela Fröjdh för RDK-styrelsen