

Lapsen esofagusatresia-, trakeoesofageaalinen fisteli- ja pylorusstenooosi anestesiologin kannalta

Katja Salmela

Yksittäisen anestesiologin kohdalle esofagusatresia- ja pylorusstenooosipotilaita osuu verrattain harvoin. Kenellekään ei näin ollen pääse muodostumaan selkeää rutiinia ja toimintakaaviota näiden potilaiden hoidosta. Onkin siis syytä kerrata, miten näiden potilaiden anestesia suoritetaan laadukkaasti.

Esofagusatresia ja trakeoesofageaalinen fisteli

Esofagusatresia (EA) ja trakeoesofageaalisen fistelin (TEF) insidenssi on Suomessa n. 1/3000 syntynyttä kohden. Äideillä 60 % todetaan polyhydramnion, jonka perusteella voidaan diagnoosiin päätyä (2). Usein diagnoosi tapahtuu vasta synnytyksen jälkeen kun vauva syödessään yskii, saa larynksspasmin, hengenahdistusta ja on syanoottinen (5).

Defektin kehittyminen ajoittuu 4.-5. raskausviikkoon ja syy on tuntematon (2). Diagnoosi varmistuu kun RTG:ssä todetaan esofagukseen uitetun katetri kääntyvän atresian kohdalta takaisin ylöspäin. Lisäksi tyyppi 2:ssa todetaan ilmakuplaton mahalaukku ks. kuva (5). Ultraääni on myös syytä suorittaa jo muidenkin poikkeavuuksien toteamiseksi. Varjoaineen ruiskuttamista esofagukseen ei suositella fistelin kautta tapahtuvan aspiraation vuoksi.

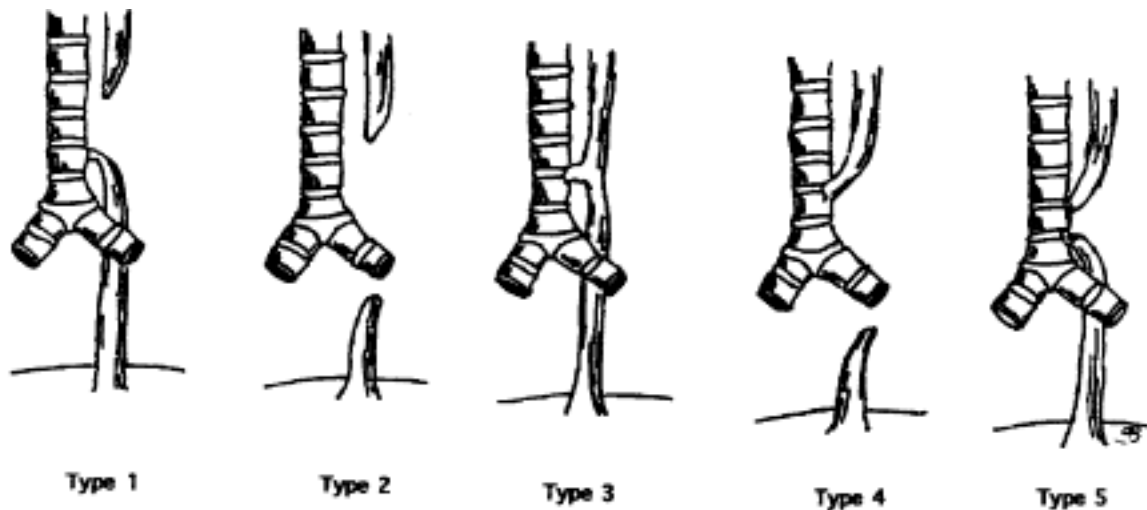
Assosiaatiot

TEF-potilaista 30-40 % on keskusia. Kromosomipoikkeavuuksia on 9 % (trisomia 18 tai 21) (7). Synnynnäisiä sydänvikoja (mm. kammioiden välisiä seinämäpuutoksia, duktus arteriosus, Fallotin tetralogia) todetaan 22 %. Muita gastrointes-

tinaalisia poikkeavuuksia todetaan 16 %. Näitä ovat perforoimaton anus, duodenaaliatresia ja malrotaatio. Lisäksi munuais-/ geniturinaariset poikkeavuudet ovat melko yleisiä (hevosenkenkämunuainen, munuaiset puuttuvat kokonaan) (2). Noin 10 % potilaista on VACTERL:n assosiaatio jossa on vaihteleva kombinaatio edellä mainituista defekteistä ja lisäksi muskuloskeletaarisia poikkeavuuksia kuten ns. perhosnikamia ja raaja-poikkeavuuksia. Kirjainyhdistelmä VACTERL muodostuukin sanoista V vertebral, A anal, TE trakeoesofageal, R renal / radial sekä L limb (1). Anestesiologin on lisäksi tiedostettava mahdollinen trakeomalasia ja ymmärrettävä, että potilaalla voi olla muita vielä diagnostisoimattomia poikkeavuuksia.

EA- ja TEF- tyypit

Suurin osa (86 %) TEF:stä / EA:sta on ns. 1-tyyppiä, jossa esofaguksen yläosa päättyy umpipussiin ja erillinen distaalinen segmentti tekee fistelin trakeaan karinan yläpuolella. Tyyppi 2:ssa fisteliä ei ole (puhdas EA 8 % ilman TEF:ä). Segmentit ovat usein kauempana toisistaan kuin 1 tyyppissä ja leikkaus on usein hankalampi suorittaa. Lisäksi segmenttien liitoskohtaan muodostuu herkästi kiristystä. H-tyypissä esofaguksessa



Kuva 1 Esofagusatresia ja trakeo-esofageaalinen fisteli (7).

ei ole atresiaa, sen sijaan fisteli yhdistää esofagus- ta ja trakeaa toisiinsa (4 %). Tyyppiä, jossa ylä- segmentistä menee trakeaan fisteli joko ilman tai alasegmentin fistelin ohella on loput 2 % (7).

Anestesia

Keskosuus sekä muut anomaliat muodostavat erityisongelmia näillä potilailla. Keskosten olisi saatava surfaktattinsa ennen operatiota, mikä ehkäisee ventrikkeliruptuuraa mahalaukun vahingossa täyttyessä ja respiratory distress syndrooman riskiä. Aspiraatoriski pre- ja peroperatiivisesti on merkittävä. Lisäksi on tiedostettava mahdollisuus intuboida vahingossa fisteliin. Vaikka intubaatio onnistuisikin normaalisti anestesiakaasut voivat täyttää mahalaukun fistelin kautta. Induktio aloitetaan vasta kun kirurgi on paikalla ja varaudutaan tyhjentämään mahalaukku neulan avulla mikäli ventrikkeli alkaa pullistua. Osalla potilaista on subglottinen ahtauma. Tähän tulisi varautua tarkistamalla, että saatavilla on myös pienempiä intubaatioputkia kuin potilaan koko edellyttäisi, sekä isoja venakanyleita, joita voidaan hätätilanteessa käyttää intubaatioon. Itse kirurgia voi ahauttaa hengitysteitä ja aiheuttaa kiertymiä. Tällöin kirurgin on tarvittaessa pidettävä tauko toimenpiteessä (7).

Induktiossa lapsi laitetaan puoli-istuvaan asentoon. Esofaguksen proksimaalinen osa imetään tyhjäksi ja sinne asennetaan jatkuva imu nenä-mahaletkun avulla. Parasta olisi, että potilas olisi intuboitu jo vastasyntyneiden teho-osastolla, sillä aikainen intubaatio parantaa usein hapetusti-

lannetta ja vähentää aspiraatoriskiä (2). Muut anomaliat tulisi olla tiedossa. Kyseisissä leikkauksissa ei verenvuoto yleensä ole ongelma, mutta on asianmukaista hoitaa verivaraukset ja suoni-yhteydet kuntoon jo ennen induktiota. Potilaat eivät yleensä ole dehydroituneita koska vastasyntyneen nestetarve ensimmäisen vuorokauden aikana on pieni. 6 – 8 ml / kg on riittävä nesteytys ja on muistettava, että vastasyntyneille saa antaa kaliumpitoista nestettä vasta kun virtsan erityys on varmistunut (7).

Intubaatio tapahtuu nopeasti (suksinylykoliini ja krikoruston painanta). Kirjallisuudessa oli maininta intubaatioputken kääntämisestä äänihuilitason jälkeen 180 astetta jolloin putken käyryys ei ole ylöspäin U-maisesti vaan alassuun. Tällöin on pienempi mahdollisuus intuboida fisteli. Ennen leikkauksen alkua yläsegmentti on imettävä uudelleen tyhjäksi ja stetoskoopin avulla kuunneltava pöriseekö ilma mahalaukkuun. Lisäksi voi olla hyödyllistä intuboida alkuun toiseen pää-bronkukseen ja tämän jälkeen vetää putkea ulos vain sen verran, että molemmat keuhkot hapetuvat. Tällöin ehkäistään ilman kulku fisteliin, joskin osa fisteleistä sijaitsee karinatason alapuolella.

Pitkävaikutteinen lihasrelaksantti on turvallisinta antaa vasta kun rintakehä on auki. Siihen asti varovaisesti assisteerattua spontaanihengitystä pidetään parhaimpana. Anestesiaa kaasuna käytössä on ollut sevofluraani tai isofluraani yhdistettynä happi-ilma seokseen.

Postoperatiivisesti potilaat jätetään intuboi-

duiksi. Esofaguksen imeminen katetrilla on suoritettava varoen anastomoosia (7).

Esofagusatresiaasta toipuminen

Tampereella on työryhmä seurannut 30 vuoden ajan potilaiden postoperatiivista selviytymistä. Potilaita oli mukana tutkimuksessa 60 (6). Mortaliteetti liittyy nykyisellään TEF- potilaiden keskosuuteen ja muihin anomaliaoihin. Leikkauskuolleisuus on olematon (2). Osalla potilaista esiintyy syanoosia postoperatiivisesti syödessä dilatoituneen esofaguksen puristaessa trakeaa aortan kaarta vasten. Kaikki postoperatiiviset ongelmat näyttivät tutkimuksissa helpottavan potilaan ikääntyessä. Yli 20-vuotiailla GER-oireita oli enää alle 20 %. Trakeaaliset infektiot vähenivät samoihin lukemiin. Lievää esofaguksen toimintahäiriötä oli liki kaikilla, mutta vaikeita toimintahäiriöitä oli vain alle 20-vuotiailla. Toistuvista aspiraatioista johtuva keuhkoputkien supistusherkyyskin näytti iän myötä helpottavan (alle 10-vuotiailla lievä tai vaikea keuhkofunktion toiminnanhäiriö 100 % ja yli 20-vuotiailla 40 %), joskin vaikeiden toimintahäiriöiden määrä pysyi samana n. 15 %. Esofaguksen tulehduksia oli yllättäen eniten 10-20-vuotiailla (70 %:lla) (6). Osalla potilasta kehittyi esofagusstriktuura, jota joudutaan anestesiassa useasti dilatoimaan. On myös mahdollista, että fisteli muodostuu uudelleen kudosten heikkouden vuoksi. Samasta syystä anastomoosi voi myös revetä (8). Osalle potilaista kehittyi lisäksi trakeaan divertikkeleitä, jotka saattavat tehdä tavallisen intubaation yllättävän vaikeaksi. Tällöin ensihätiin voi intuboida niin, että jättää intubaatioputken mahdollisimman ylös heti äänihuulitason alle. Tällöin vältetään intuboimasta divertikkeliin. Selviytyminen kaiken kaikkiaan TEF:sta ja / EA:sta oli hyvä; 10-20 vuotiaista 90 % ilmoittivat itsensä oireettomiksi. (6)

Pylorusstenoosi

Pylorusstenoosi on esofagusatresiaa yleisempi. Syntyneistä 1 : 300 kehittyi jonkin asteinen pylorusstenoosi. Syyksi on epäilty maidon aiheuttamaa paikallista ärsykettä pyloruslihaksessa tai primaarista parietarisolujen liiallista hapon eritystä, josta aiheutuisi pylorus- lihaksen hypertrofia (4). Tästä syystä lieväoireisimpia on yritetty hoitaa spasmolytein ja pidättymällä maidon annosta toistaiseksi. Pylorusstenoosi ilmenee obstruktioksi päästessään rajuna oksenteluna 2 - 6

viikon ikäisillä lapsilla ja on jonkin verran yleisempi pojilla. Palpoiden potilailla tuntuu pyloruksen kohdalla oliivin kokoinen kyhmy ja ultraäänessä diagnoosi varmistuu. Obstruktion hoitona on aina leikkaus (7).

Pylorusstenoosipotilaan anestesia

Anestesiaan liittyviä ongelmia ovat lähinnä dehydraatio- ja elektrolyytti- ongelmat. Laboratoriotutkimuksissa todetaan hypokalemia, hyponatremia, hypokloremia ja alkaloosi (3). Mahdollinen keskosuus aiheuttaa lisäongelmia. Aspiraation riski on huomattavan suuri.

Preoperatiivisesti potilaalle asennetaan jatkuva imu mahalaukkuun. Neste- ja elektrolyyttitason korjaukseen on hyvä käyttää aikaa 24 - 48 h. Toimenpiteen tekemiseen ei ole koskaan niin hätä, ettei valmisteluja ehtisi tekemään huolellisesti ja tarvittaessa konsultoimaan. Juuri ennen nukutusta potilaan status arvioidaan. Vireystila, vitaalitoinnot, ihon kimmoisuus, kielenkosteus ja frontanelit kuuluvat potilaan tutkimiseen. Verikokeissa kaliumin tulee olla yli 3.2 mmol / l, natriumin yli 132 mmol / l, bikarbonaatti alle 30 mmol / l, kloridin yli 88 mmol / l ja pH 7.3-7.5 anestesiaan ryhdyttäessä.

Ennen nukutusta annetaan glykostigmin kuten muillekin vastaavan ikäisille lapsille. Mahalaukku imetään tyhjäksi ja potilaan annetaan hengitellä 100 % happea. Potilaan voi kääntää vasemmalle kyljelle tai kohottaa oikeaa kylkeä. Tämä vähentää aspiraation riskiä. Induktio on syytä suorittaa nopeasti krikorustoa painaen. Normaalja anestesiakaasuja voi käyttää happi-ilmaseoksen ohella.

Relaksaatio on tässä leikkauksessa avainasemassa ja se on varmistettava ennen kuin kirurgi käy pylorukseen käsiksi. Potilaan oikeaa kylkeä on hyvä kohottaa herätystä ja ekstubaatiota aloiteltaessa kuten induktiossakin. Maha imetään jälleen tyhjäksi. Haava puudutetaan kirurgin toimesta, muutoin kipulääkitys tapahtuu parasetamolilla (max 80 mg / kg / vrk) ja morfiinilla, jota annostellaan 0.02-0.03 mg / kg. Iv- nesteytys jatkuu seuraavat 24 tuntia. Postoperatiivisesti potilaat tarvitsevat erityistä hengitysseurantaa, koska preoperatiivinen likvorin alkaloosi lisää postoperatiivisesti hengityslamariskiä. Jäähtyneen lapsen hengityslamariski on myöskin suurentunut; muista leikkaussalin lämmitys, lämpöpatja tai -puhallin, nesteiden lämmitys ja lämpötilanseuran-

ta (7).

Teksti pohjautuu paljolti kirjaan *Manual of Pediatric Anesthesia*.

Kirjallisuusviitteet

1. D'Alessandro MP. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula (EA/TEF), Paediaepedia: Gastrointestinal Diseases, Children's Virtual Hospital, 2000.
2. Dwayne C. Clark. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula. American Family Physician 1999; February 15.
3. Finn H. Recurrent metabolic alkalosis due to pyloric stenosis. Z Gesamte Inn Med 1977;15;32(16): 409-11.
4. Heine W, Groger B, Litzemberger M, Drescher U. Results of Lambling gastric juice analysis in infants with spastic hypertrophic pyloric stenosis (SHPS). Padiatr Padol 1986; 21: 119-25.
5. Narchi H, Santos M et al. Atypical Presentation of Esophageal Atresia with Tracheoesophageal Fistula. International Pediatrics 2001; 16.
6. Somppi E, Tammela O, Ruuska T et al. Outcome of Patients Operated on for Esophageal Atresia: 30 Years' Experience. Journal of Pediatric Surgery 1998; 33: 1341-1346.
7. Steward DJ, Lerman J. Manual of Pediatric Anesthesia, NY 2001
8. Tsai J, Berkery L, Wesson DE et al. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Surgical Experience Over Two Decades. AnnThorac Surg 1997; 64: 778-84.

Katja Salmela, erikoistuva lääkäri
TAYS
Katja.Salmela@pshp.fi



Kuva: "Strand", Mika Mäenpää