

Ventrikelvolvulus hos barn – ovanlig men allvarlig diagnos

Snar handläggning krävs för att undvika allvarliga komplikationer

CARMEN MESAS BURGOS, med dr, specialistläkare, barnkirurgi
carmen.mesas.burgos@ki.se
ULLA ULLBERG, med dr, överläkare, barnradiologi
TOMAS WESTER, docent, överlä-

kare, barnkirurgi; samtliga Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska universitetssjukhuset, Solna; institutionen för kvinnors och barns hälsa, Karolinska institutet, Stockholm

Ventrikelvolvulus är ett potentiellt livshotande tillstånd. Det är en viktig differentialdiagnos hos barn med icke-gallfärgade kräkningar, och det måste diagnostiseras och behandlas snabbt för att undvika komplikationer.

Ordet »volvulus« kommer från det latinska verbet »volvere«, som betyder vrida eller rotera. Ventrikelvolvulus definieras som en rotation överstigande 180° av en del av magsäcken runt en annan. Om rotationen sker runt en axel som är vinkelrät mot magsäckens längsaxel kallas det mesenteroaxial volvulus, medan rotation kring ventrikelns längsaxel (från kardia till pylorus) kallas organoaxial volvulus (Figur 1). Det förekommer också en kombinerad form av de två typerna.

Syftet med denna artikel är att beskriva ett fall av vardera typen av ventrikelvolvulus och att ge en översikt av litteraturen för att belysa förekomsten av detta tillstånd hos barn.

Fall 1

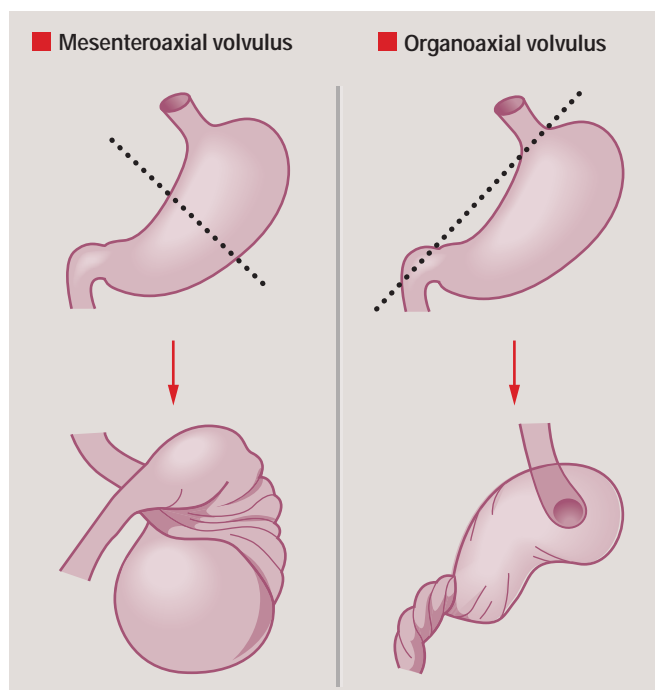
En 2,5 år gammal flicka, som tidigare behandlats för misstänkt laktosintolerans, sökte med 4 dagars anamnes på ofärgade kräkningar och under senaste dygnet tillkomst av buksmärter och uppdriven buk. Vid ankomsten till barnakuten var patientens allmänstillstånd kraftigt påverkat och buken väldigt uppdriven och hård. En ventrikelsond sattes omedelbart, och det tömde sig över 1 liter ljus vätska. Buken blev efter detta helt sammanfallen och mjuk. Utredning med buköversikt och övre passageröntgen visade misstänkt ventrikelvolvulus av mesenteroaxial typ.

Patienten genomgick laparotomi, och man fann att ventrikeln hade roterat så att pylorus låg ovanför kardia. Magsäcken var inte cirkulatoriskt påverkad. Man fann rudimentära gastrokoliska och gastrospleniska ligament samt dålig fixering av duodenum. Efter reposition utfördes en gastropexi mot främre bukväggen.

Patienten återhämtade sig väl och blev utskriven 6 dagar efter operationen. Hon var helt besvärsfri 6 veckor efter operationen och har inte haft några buksymtom under 11 månader.

Fall 2

En 3-årig tidigare frisk flicka sökte på akutmottagningen vid hemsjukhuset med kräkningar och initialt kraftiga buksmärter. Hon utreddes med buköversikt, som ingav misstanke om ett högt hinder. Detta ledde till att hon remitterades till barnkirurgiska kliniken för vidare omhändertagande. Vid ankomsten dit fick hon en ventrikelsond, varvid hennes allmänstillstånd förbättrades betydligt. Kräkningarna och buksmärterna avtog. Hon lades in för ytterligare utredning. Ult-



Figur 1. Mesenteroaxial volvulus sker kring en axel vinkelrät mot ventrikelns längsaxel. Organoaxial volvulus sker kring organets längsaxel. Efter: Cribbs et al [4].

raljud av buken visade inga avvikelser; en övre passageröntgen var svårtolkad. Flickan blev helt återställd och kunde skrivas ut.

Tre månader senare återkom hon på nytt med kräkningar och buksmärter. Återigen blev hon helt symptomfri efter att ha fått en ventrikelsond. En ny buköversikt ingav nu misstanke om ventrikelvolvulus. Vid eftergranskning av den tidigare

»Ventrikelvolvulus är ett potentiellt livshotande tillstånd.«

■ sammanfattat

Ventrikelvolvulus hos barn är ett ovanligt och akut tillstånd, som kräver snar handläggning för att undvika potentiellt allvarliga komplikationer.

Vi beskriver två fall, ett vardera av de två typerna mesenteroaxial och organoaxial ventrikelvolvulus.

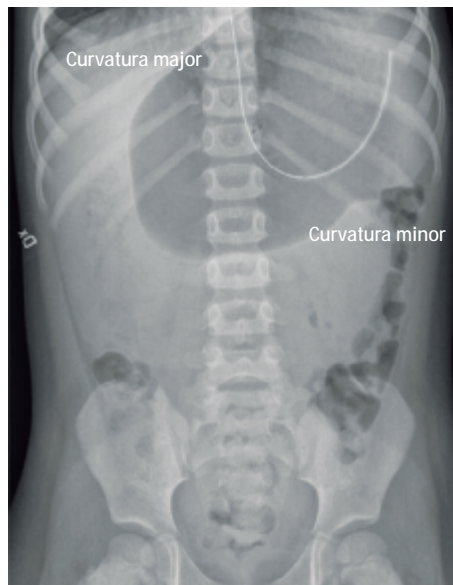
Ventrikelvolvulus är en viktig

differentialdiagnos hos barn som söker med icke-gallfärgade kräkningar, buksmärter och distenderad abdomen.

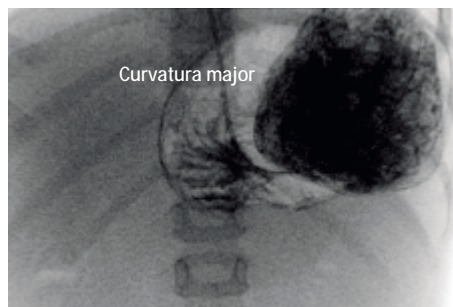
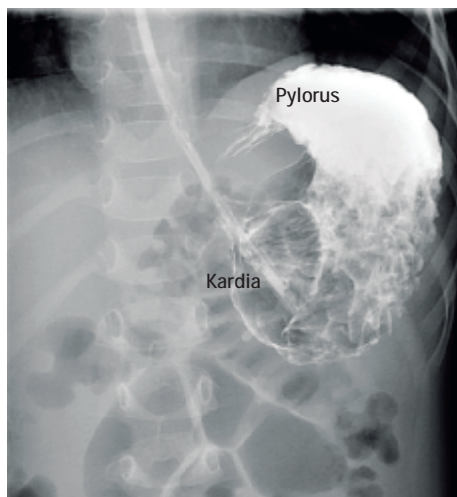
Röntgenundersökning med buköversikt och övre passageröntgen ger diagnosen. Behandlingen är i första hand kirurgi med gastropexi.



Figur 2. Mesenteroaxial volvulus: buköversikt.



Figur 3. Organoaxial volvulus: buköversikt.



Figur 5. Organoaxial volvulus: passage-röntgen.

Figur 4. Mesenteroaxial volvulus: passage-röntgen.

passageundersökningen kunde man konstatera att det rörde sig om en organoaxial volvulus.

Patienten opererades med öppen teknik, och man fann en organoaxial ventrikelvovulus utan cirkulationspåverkan av den väldigt uttänjda och långa magsäcken. Det gastrospleniska ligamentet saknades, och man fann bara ett rudimentärt gastrokoliskt ligament. Magsäcken fixerades mot främre bukväggen, diafragma och esofagus. Med tanke på att ventrikeln var så distenderad beslutades att göra en tillfällig gastrostomi för att säkra ventrikelns fixering mot främre bukväggen.

Patienten återhämtade sig väl. På grund av anamnestic tidigare gastroesofageal reflux sattes protonpumpshämmare (PPI) in. Gastrostomikatetern togs bort 3 månader efter operationen. Patienten mätte bra 18 månader efter operationen och har inte haft några buksymtom.

DISKUSSION

Ventrikelvovulus hos barn är ett mycket ovanligt tillstånd med okänd incidens. Det beskrevs först 1899 [1-3], och fram till i dag finns sammanlagt knappt 600 pediatrika fall beskrivna i engelskspråkig litteratur [4]. Mortaliteten i dag an-

ges till 2–4 procent [4, 5], men på 1990-talet rapporterades en mortalitet upp till 20 procent [6].

Etiologi

Orsaken till ventrikelvovulus kan vara en primär defekt i ventrikelns fixation eller sekundär till andra tillstånd. Ventrikeln är normalt fixerad med ligament som förhindrar rotationen (gastrohepatiskt, gastrospleniskt, gastrofreniskt och gastrokoliskt ligament samt den peritoneala fixeringen av duodenum). Avsaknad av eller laxitet i dessa anatomiska strukturer resulterar i ökad rörlighet av ventrikeln. Avsaknad av eller laxitet i mjältens ligament, vilket kan bidra till en vandrande mjälte, kan leda till ventrikelvovulus. Andra tillstånd som kongenitalt diafragrambräck eller paraesofagealt bräck kan också vara anatomiska bakomliggande orsaker, som kan leda till ventrikelvovulus [3, 4].

Mesenteroaxial volvulus är oftast associerad med primär avsaknad av eller laxitet i de fixerande ligamenten [4], medan organoaxial volvulus oftast är sekundär till andra tillstånd. En variant av organoaxial volvulus, också kallad »uppochnerventrikel« (upside-down stomach), förekommer vid diafragmaeventration. Risken för gangrän är där betydligt högre, och risken för att avlida utan kirurgisk behandling är hög [7].

Symtom

Ventrikelvovulus kan ge akuta eller kroniska symtom. Vid den akuta formen är den dominerande symtombilden upprepade, icke-gallfärgade kräkningar med buksmärta och distenderad buk. Mindre vanliga symtom som andningssvårigheter, cyanos eller hematemes kan också förekomma. Symtomen vid den kroniska formen är mer ospecifika; återigen är icke-gallfärgade kräkningar och buksmärter vanligast, men matningssvårigheter och dålig viktuppgång kan förekomma liksom gastroesofageal reflux och dyspné. Recidiverande episoder av kräkningar och buksmärta som upphör spontant kan bero på intermitterande volvulus.

Totalt 40 procent av de i litteraturen beskrivna fallen hade insjuknat akut, medan 60 procent hade en kronisk sjukdomsbild [3, 6, 8-10]. Mellan 10 och 15 procent av patienter med kroniska symtom kan utveckla akuta symtom, och 60 procent av dem kan i sin tur utveckla en livshotande bild som kräver livräddande återupplivning.

Om tillståndet inte behandlas utan progredierar kan det leda till vasovagala reaktioner, hypotoni och allvarliga elektrolyttrubbningar, det senare hos framför allt nyfödda. Även ventrikelischemi med hematemes samt sepsis kan bli följden.

Diagnos

Det är viktigt att känna till att ventrikelvovulus förekommer

»Primärt ska ett barn med misstänkt ventrikelvolvulus ha en nasogastrisk sond.«

så att dessa patienter får en snabb utredning och behandling [3-6].

Buköversikt visar en distenderad ventrikel liggande i det vertikala planet (mesenteroaxial) (Figur 2) eller i det horisontella planet (organoaxial) (Figur 3). En kraftigt dilaterad ventrikel kan försvåra diagnosen, eftersom det kan vara svårt att definiera ventrikelns olika delar. Avlastning med ventrikelsond och därefter övre passageröntgen ger diagnosen.

Vid mesenteroaxial volvulus är ventrikeln uppochnervänd, med pylorus ovanför den gastroesofageala övergången (kardia) (Figur 4). Vid organoaxial volvulus är ventrikeln liggande i horisontalplanet, med curvatura major ovanför curvatura minor (Figur 5).

Behandling

Primärt ska ett barn med misstänkt ventrikelvolvulus ha en nasogastrisk sond. Det är viktigt att värdera och korrigera rubbningar i vätske- och elektrolytbalansen. Akut ventrikelvolvulus är ett brådskande kirurgiskt tillstånd som kräver snar operation, eftersom det finns en risk för störning av magsäckens blodcirkulation. Kronisk volvulus, framför allt hos nyfödda, kan initialt behandlas konservativt med ventrikelsond, kontinuerlig tillmatning med små volymer, vänster sidoläge för att minska drag i vridningen i antrum/duodenum och underlätta reposition av ventrikel och ventrikeltömning, prokinetika och protonpumpshämmare [8]. Totalt 40 procent av de rapporterade fallen med kronisk ventrikelvolvulus hos barn har behandlats framgångsrikt konservativt.

Om den konservativa behandlingen misslyckas krävs kirurgi [4, 8, 10].

Den kirurgiska behandlingen omfattar detorkivering, gastropexi och åtgärd av eventuella bakomliggande anatomiska avvikelser [3-7]. De flesta fall beskrivna i litteraturen är opererade via laparotomi, men det kommer fler och fler rapporter om framgångsrika laparoskopiska ingrepp på barn [11, 12]. Vilken typ av gastropexi som är att föredra diskuteras. Vissa författare rekommenderar enbart främre gastropexi mellan

magsäcken och främre bukväggen [8]. Andra gör också en pexi mellan diafragma och magsäckens fundus [4]. Ytterligare andra författare rekommenderar trippelgastropexi med fixering mot främre bukväggen, diafragma och esofagus (Figur 2). Det senare försnävar His' vinkel och tros därför minska refluxproblematiken [5, 7].

Det är omdiskuterat huruvida det är indikerat att genomföra antirefluxkirurgi med fundoplikation i samma seans eller vid ett senare tillfälle för att undvika reflux [4]. Det finns ingen evidens som stödjer behovet av antirefluxkirurgi primärt vid operationen för ventrikelvolvulus, vare sig för den primära eller den sekundära typen. Däremot verkar det finnas en association mellan kronisk ventrikelvolvulus och refluxsjukdom. Behovet av antirefluxkirurgi bör således bedömas från fall till fall om refluxsymtom kvarstår efter volvulusoperation.

Det finns ingen publicerad långtidsuppföljning, och risken för återfall verkar vara liten; det förekommer endast enstaka fall beskrivna i litteraturen där patienten har fått recidiv i vuxen ålder.

SLUTSATS

Ventrikelvolvulus är ett ovanligt, akut tillstånd hos barn som kräver snar diagnos och handläggning för att undvika potentiellt allvarliga komplikationer. Tillståndet kan presentera sig i akut eller kronisk form, där icke-gallfärgade kräkningar samt utspänd och smärtande buk är de vanligaste symtomen.

Mesenteroaxial volvulus ger oftast ett akut insjuknande, och vanligen finns en primär bakomliggande orsak som avsaknad av eller laxitet i ventrikelligament. Organoaxial volvulus drabbar oftast nyfödda, är överrepresenterad i den kroniska formen och ofta finns bakomliggande anatomiska avvikelser. Röntgenologisk diagnostik med buköversikt och övre passage ger diagnosen. Behandlingen är i första hand kirurgisk med gastropexi med eller utan fundoplikation, med öppen teknik eller laparoskopisk.

Vår rekommendation är att barn som kräks och är smärt- eller allmänpåverkade och där man misstänker ventrikelvolvulus ska ha sond omedelbart och remitteras till barnkirurgisk klinik för vidare handläggning.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

REFERENSER

<p>1. Dalgaard JB. Volvulus of the stomach case report and survey. Acta Chir Scand. 1952;103(2):131-53.</p> <p>2. Eek S, Hagelsteen H. Torsion of the stomach as a cause of vomiting in infancy. Lancet. 1958;1(7010):26-8.</p> <p>3. Wastell C, Ellis H. Volvulus of the stomach. A review with a report of 8 cases. Br J Surg. 1971;58(8):557-62.</p> <p>4. Cribbs RK, Gow KW, Wulkan ML. Gastric volvulus in infants and children. Pediatrics. 2008;122(3):e752-62.</p>	<p>5. Darani A, Mendoza-Sagaon M, Reinberg O. Gastric volvulus in children. J Pediatr Surg. 2005;40(5):855-8.</p> <p>6. Miller DL, Pasquale MD, Seneca RP, Hodin E. Gastric volvulus in the pediatric population. Arch Surg. 1991;126(9):1146-9.</p> <p>7. Stiefel D, Willi UV, Sacher P, Schwöbel MG, Stauffer UG. Pitfalls in therapy of upside-down stomach. Eur J Pediatr Surg. 2000;10(3):162-6.</p> <p>8. Al-Salem AH. Acute and chronic gastric volvulus in infants and</p>	<p>children: who should be treated surgically? Pediatr Surg Int. 2007;23(11):1095-9.</p> <p>9. Gerstle JT, Chiu P, Emil S. Gastric volvulus in children: lessons learned from delayed diagnoses. Semin Pediatr Surg. 2009;18(2):98-103.</p> <p>10. Oh SK, Han BK, Levin TL, Murphy R, Blitman NM, Ramos C. Gastric volvulus in children: the twists and turns of an unusual entity. Pediatr Radiol. 2008;38(3):297-304.</p> <p>11. Singal AK, Patel R, Jain S, Gavha-</p>	<p>ne J, Kadam NN. Laparoscopic management of neonatal gastric volvulus: a case report and review of the literature. Eur J Pediatr Surg. 2009;19(3):191-3.</p> <p>12. François-Fiquet C, Belouadah M, Chauvet P, Lefebvre F, Lefort G, Poli-Merol ML. Laparoscopic gastropexy for the treatment of gastric volvulus associated with wandering spleen. J Laparoendosc Adv Surg Tech A. 2009;19 Suppl 1:S137-9.</p>
--	--	---	---

Vad är på gång?

Alla aktuella disputationer på Lakartidningen.se/disputationer

Utmanande saklig

Läkartidningen