

Verdraaid?

P. L. P. BRAND, F. BRUS EN R. P. ZWIERSTRA

Dames en Heren,

Gastro-intestinale problemen komen bij pasgeborenen frequent voor en zijn meestal onschuldig van aard. Soms hebben buikproblemen op de neonatale leeftijd echter het karakter van een 'acute buik'. Eén van de aandoeningen die oorzaak kunnen zijn van acute-buikverschijnselen bij pasgeborenen is de rotatiestoornis van de darm. De klachten en verschijnselen bij een pasgeborene met malrotatie kunnen zo verschillen in ernst en kunnen zo weinig specifiek zijn, dat daardoor de diagnose niet snel wordt overwogen. De volgende drie ziektegeschiedenissen illustreren dit.

Patiënt A was een voldragen mannelijke pasgeborene met een geboortegewicht van 4040 g. Vanaf de 5e levensdag begon patiëntje slechter te drinken en er ontstond progressief 'gallig' braken. Er was geen sprake van projectiel-braken. Mictie en defecatie verliepen ongestoord. Op de 8e levensdag werd patiënt opgenomen in het ziekenhuis. Bij lichamelijk onderzoek en laboratoriumonderzoek werden geen aanknopingspunten voor een diagnose gevonden. Ondanks carentie en een volledige infuus bleef het braken bestaan. Op een in verticale positie gemaakte buikoverzichtsfoto werd een uitgezette maag gezien. Bij maagpassage-onderzoek met waterige contraststof werd een subtotale obstructie gezien ter hoogte van het duodenum descendens. In verband hiermee werd patiëntje overgeplaatst naar de afdeling Kinderchirurgie van ons ziekenhuis.

Bij opname zagen wij een zuigeling die geen zieke indruk maakte. De buik was niet opgezet. Er was normale peristaltiek. Bij palpatie was de buik soepel, er waren geen abnormale weerstanden palpabel. Op grond van het radiologisch onderzoek dat elders was uitgevoerd, werd tot laparotomie besloten. Daarbij werd malrotatie met obstructie van het duodenum descendens door Laddse banden gevonden. Het colon lag in zijn geheel links in de buik, het dunne-darmpakket rechts. De chirurgische behandeling bestond uitsluitend uit het klieven van de Laddse banden. Het postoperatieve beloop was voorspoedig. Patiëntje werd 5 dagen na de operatie teruggeplaatst naar de afdeling van de kinderarts die hem had verwezen en werd nadien in goede toestand uit het ziekenhuis ontslagen.

Zie ook het artikel op bl. 1020.

Patiënt B was een voldragen mannelijke pasgeborene met een geboortegewicht van 3600 g. Gedurende de eerste levensweek bestonden geen problemen. Vervolgens begon hij in toenemende mate gallig te braken. Mictie en defecatie verliepen ongestoord. Patiëntje werd verwezen naar de kinderarts en opgenomen in het ziekenhuis. Op een buikoverzichtsfoto werd een uitgezette maag gezien. Op de 7e levensdag werd patiëntje voor nadere diagnostiek overgeplaatst naar de afdeling Kindergeneeskunde van ons ziekenhuis.

Wij zagen een licht icterische neonatus van 3400 g, die geen zieke indruk maakte. De buik was niet opgezet, toonde normale peristaltiek en was soepel bij palpatie. Abnormale weerstanden werden niet gevoeld. Behoudens een ongeconjugeerde hyperbilirubinemie werden bij laboratoriumonderzoek geen afwijkingen gevonden. Opnieuw werd een buikoverzichtsfoto gemaakt; deze toonde een afgenomen maagdilatactie met normale luchtverdeling in de dunne darm. Patiëntje werd daarop behandeld met frequente voedingen en een waakinuus. Hiermee herstelde hij volledig; hij kon na 10 dagen worden ontslagen uit het ziekenhuis.

Het gallig braken keerde 3 weken later terug en er volgde weer een opname elders. Bij onderzoek van de maag-darmpassage met waterige contraststof bleek dat het gehele dunne-darmpakket rechts in de buik was gelegen (figuur). Onder de diagnose 'malrotatie' werd patiënt overgeplaatst naar de afdeling Kinderchirurgie van ons ziekenhuis en geopereerd. Bij operatie werd een wijd, intraperitoneaal gelegen duodenum gevonden met obstructie van het distale duodenum door Laddse banden. Het colon lag geheel links, de dunne darm rechts in de buik. Er bestond een smalle radix mesenterii, die met een plastic werd verwijderd. De Laddse banden werden gekliefd en er werd appendectomie verricht. Het postoperatieve beloop was ongestoord; patiënt werd 7 dagen na de operatie in goede toestand uit het ziekenhuis ontslagen.

Patiënt C was een vrouwelijke pasgeborene met een geboortegewicht van 2670 g. In de 38e zwangerschapsweek was bij de moeder een echogram gemaakt wegens negatieve discongruentie en verminderde bewegingen van het kind. Er werd een multicysteuze afwijking gezien, waarbij moeilijk uit te maken was of deze in de thorax- dan wel in de buikholte van de foetus gelegen was. Vanwege de mogelijkheid van een congenitale

Academisch Ziekenhuis, Oostersingel 59, 9713 EZ Groningen.
Afd. Neonatologie, Kliniek voor Kindergeneeskunde: P.L.P.Brand, assistent-geneeskundige; F.Brus, kinderarts.
Afd. Chirurgie: dr.R.P.Zwierstra, kinderchirurg.
Correspondentie-adres: P.L.P.Brand.



Patiënt B. Buikoverzichtsfoto bij onderzoek van de maag-darmpassage met waterige contraststof: het gehele dunne-darmpakket ligt rechts in de buik.

hernia diaphragmatica werd de moeder naar de afdeling Obstetrie van ons ziekenhuis overgeplaatst. Besloten werd de partus in te leiden. Het meisje werd vlot per vaginam geboren en had een goede start (Apgar-scores van 9 en 9 na 1 minuut en 5 minuten). Bij lichamelijk onderzoek werd een roze pasgeborene gezien met een rustige ademhaling. Er bestonden geen uitwendige congenitale afwijkingen. Over de thorax werd symmetrisch normaal ademgeruis gehoord; de harttonen waren op de normale plaats hoorbaar. De buik was licht opgezet, toonde geen peristaltiek en was bij palpatie gespannen. De perifere circulatie was goed. Het laboratoriumonderzoek leverde de volgende resultaten op: hemoglobineconcentratie 7,8 mmol/l, hematocriet 40,4%, trombocytenaantal $290 \times 10^9/l$, aantal kernhoudende cellen $80,2 \times 10^9/l$ met bij differentiatie 8% myelocyten, 20% metamyelocyten, 13% staafkernige granulocyten, 48% segmentkernige granulocyten, 6% lymfocyten en 5% monocytten. Per 100 leukocyten werden bij differentiatie 52 normoblasten gezien. De analyse van veneuze bloedgassen leverde geen afwijkende waarden op, de elektrolyt- en nierfunctiewaarden waren normaal. Op de buikoverzichtsfoto werd een spoortje lucht in de maag gezien, maar er werd geen lucht in de rest van de darm waargenomen. De thoraxfoto toonde hoogstaande diafragma-koepels. De diagnose 'congenitale hernia diaphragmatica' werd op grond van deze bevindingen verworpen.

Naar aanleiding van lichamelijk onderzoek en laboratoriumonderzoek gingen de gedachten primair uit naar een sepsis met secundaire buikproblemen en werd antibiotische therapie gestart. In overleg met de kinderchirurg kreeg het kind een infuus, een maagslang voor eventuele afloop en niets per os.

Op de 2e levensdag was de klinische toestand onveranderd. Patiëntje had normaal meconium en urine geloosd. De buikoverzichtsfoto toonde een ongewijzigd beeld. Bij echografisch onderzoek werd een grote multicysteuze

afwijking midden in de buik gezien zonder verband met de overigens normaal uitzijnde nieren. Vanwege aanwijzingen voor passagestoornissen van de darm door een ruimte-innemend proces in de buik en de matige klinische toestand van het kind werd tot laparotomie besloten. Bij operatie bleek de buikholtte gevuld met bloederig meconiumhoudend vocht. Er was sprake van volvulus van de dunne darm, veroorzaakt door malrotatie. De ligging van het colon was normaal. Na detorsie van de volvulus bleek dat het grootste deel van de dunne darm necrotisch was; er waren meerdere perforaties aanwezig. Vanaf de duodenojejunale overgang was nog 2 cm dunne darm vitaal; van het distale ileum was nog 5 cm vitaal en het colon was geheel vitaal. Gezien het feit dat deze ernstige afwijkingen een zeer sombere prognose betekenden, werd besloten geen darmresectie te verrichten. De buik werd gesloten en patiëntje kreeg adequate pijnstillende middelen. Zij overleed kort daarna in de armen van haar ouders. Obductie werd niet verricht.

De term 'malrotatie' wordt vaak gebruikt als beschrijving van een afwijkende ligging van de dunne en (of) dikke darm en hun mesenterium. Het gebruik van de term 'malrotatie' is ontstaan vanuit de hypothese dat de embryonale middendarm normaal gesproken tussen de 4e en 10e zwangerschapsweek een rotatie ondergaat van 270° tegen de wijzers van de klok in (bij ventraal aanzicht) om de A. mesenterica superior.¹⁻³ Welvaart heeft echter in een onderzoek naar de ontwikkeling van de darm en zijn mesenterium bij 24 menselijke embryo's aannemelijk gemaakt dat de gedraaide ligging van de darm niet het resultaat is van rotatie, maar van selectieve groei van bepaalde delen van de darm.⁴ Tijdens deze groei en ontwikkeling van de darm verplaatst het caecum zich van een positie links in de buik naar rechts onder en komt het duodenum grotendeels retroperitoneaal te liggen; Welvaart introduceerde hiervoor het begrip 'overkruising'.⁴ Bovendien ontwikkelt de aanhechting van de middendarm zich parallel met de positieverandering van de darm. Aanvankelijk is er sprake van een smalle cranio-caudale aanhechting met losmazig mesenchymaal weefsel; tijdens de overkruising ontwikkelt dit mesenterium zich tot een dubbelblad dat met een brede basis van links boven naar rechts onder aan de dorsale buikwand is gefixeerd.¹⁻⁴ Stoornissen in dit ontwikkelingsproces, in het bijzonder het uitblijven van de overkruising, kunnen leiden tot een smal mesenterium, waarbij een grote kans op volvulus bestaat, en ook tot duodenumobstructie, doordat de aanhechting van het abnormaal gelegen colon ascendens aan de laterale buikwand het duodenum kan comprimeren (de zogenaamde Laddse banden).

De term 'malrotatie' is, zoals uit het voorgaande blijkt, niet geheel juist en het zou wellicht beter zijn om te spreken van een abnormale ontwikkeling of ligging van de darm.⁴ De term is echter dusdanig ingeburgerd dat het moeilijk zal zijn een andere naam in te voeren.

De malrotatie of abnormale ontwikkeling van de darm kent vele uitingsvormen. Over de frequentie bij zuigelingen zijn ons geen betrouwbare gegevens bekend. Wel is bekend dat malrotatie nogal eens bij toeval wordt aange-

obstructies van de tractus digestivus

- atresie, stenosen of stenoserende mucosaplooiën ('webs') van duodenum of jejunum
- malrotatie (Laddse banden, volvulus)
- pancreas annuläre
- duplicaturen van maag of darm
- anusatresie
- meconiumileus
- ziekte van Hirschsprung

ziekten van de tractus digestivus zonder obstructie

- gastro-oesofageale reflux
- necrotiserende enterocolitis
- voedselallergie

*infecties**ziekten van het centraal zenuwstelsel*

- toename intracraniale druk
- meningitis

aangeboren stofwisselingsziekten

- aminozuurstofwisselingsziekten (bijvoorbeeld fenylketonurie)
- koolhydraatstofwisselingsziekten (bijvoorbeeld galactosemie)

endocriene aandoeningen

- bijnierschorsinsufficiëntie
- hypercalciëmie

medicamenteuze of toxicologische oorzaken

en de andere buikorganen nauwkeurig te inspecteren, omdat malrotatie vaak gepaard gaat met andere aangeboren afwijkingen van buikwand of buikorganen.² Aangezien een smalle vaatsteel bij malrotatie de kans op het ontstaan van volvulus belangrijk vergroot, wordt een mesenteriumplastiek aanbevolen indien geringe dimensies van de radix mesenterii daar aanleiding toe geven.⁹ Van het fixeren van de darm aan de buikwand om recidiefvolvulus te voorkomen is door een aantal onderzoekers geen additioneel gunstig effect gezien.¹⁰ In onze kliniek wordt een dergelijke fixatie van de darm niet verricht.

Dames en Heren, in 1976 werd in dit tijdschrift al uitgesproken dat 'bij een malrotatie de verdenking op deze afwijking de belangrijkste stap is op weg naar de diagnose'.⁶ Wij sluiten ons graag bij deze woorden aan. Wanneer de diagnose 'malrotatie' op tijd gesteld wordt, kunnen de patiënt een langdurig ziektebeloop en ernstige complicaties worden bespaard.

De auteurs bedanken de afdeling Radiodiagnostiek van ziekenhuis Nij Smellinghe in Drachten voor het ter beschikking stellen van de figuur.

LITERATUUR

- ¹ Waldschmidt J. Malrotation. In: Das akute Abdomen im Kindesalter. Weinheim: VCH Verlag, 1990: 188-98.
- ² Filston HC, Kirks DR. Malrotation - the ubiquitous anomaly. J Ped Surg 1981; 16: 614-20.
- ³ Voorhuis FJ. Stoornissen in rotatie en fixatie van de middendarm. Amsterdam, 1964. Proefschrift.
- ⁴ Welvaart K. Enkele aspecten van de embryonale ontwikkeling van de menselijke darm en zijn mesenterium. Leiden, 1965. Proefschrift.

troffen tijdens laparotomie of beeldvormend onderzoek van de buik; dit geeft aan dat een malrotatie niet altijd problemen veroorzaakt.¹ Klinische verschijnselen doen zich meestal voor op de zuigelingenleeftijd, bij de helft van de patiënten in de eerste 5 levensdagen. De eerste symptomen van malrotatie kunnen echter ook pas op volwassen leeftijd ontstaan.^{1,2,5} De verschijnselen worden veroorzaakt door hoge darmobstructie (gallig braken, zoals bij patiënt A en B), door strangulatie-ileus (acute buik met spierverzet, peritonitisverschijnselen en tekenen van septische shock, zoals bij patiënt C) of door chronische torsie van de A. mesenterica superior (malabsorptie, groeivertraging en buikpijn).^{1,5} De clinicus kan op het verkeerde spoor worden gezet door het wisselend optreden van symptomen (patiënt B) of door de aspecificiteit ervan (patiënt C). In de praktijk blijkt ook nogal eens de mogelijkheid van een malrotatie bij de differentiaaldiagnose over het hoofd gezien te worden; wellicht wordt dit mede veroorzaakt door de beperkte aandacht die er in de afgelopen 15 jaar in dit tijdschrift aan malrotatie besteed is.^{6,7} Laboratoriumonderzoek levert over het algemeen geen aanknopingspunten voor de diagnose op.

Meestal zal bij acute buikproblemen op de zuigelingenleeftijd een buikoverzichtsfoto worden vervaardigd. Het dubbele-luchtbel- (of 'double bubble'-) fenomeen is niet, zoals vaak gedacht, pathognomonisch voor duodenumatresie, maar geeft slechts aan dat er een hoge dunne-darmobstructie bestaat.⁷ De oorzaak van deze darmobstructie kan met dit onderzoek echter niet worden gevonden. Uit onze patiëntengeschiedenissen blijkt dat er voor een hoge darmobstructie niet altijd röntgenologische aanwijzingen zijn. Een coloninlooponderzoek of maag-darmvervolgonderzoek met waterige contraststof (zie de figuur) kan informatie verschaffen over de lokalisatie van het dunne-darmpakket en het colon.⁶ Daarmee kan een oordeel worden gegeven over de ontwikkeling en de overkruising van de darm. Echografie van de buik bij de diagnostiek van malrotatie biedt over het algemeen weinig informatie.

De verschijnselen van malrotatie zijn vaak weinig specifiek, waardoor een uitgebreide differentiaaldiagnose kan worden opgesteld (tabel). Omdat ook aanvullend onderzoek niet steeds direct tot een diagnose leidt, is er bij malrotatie frequent sprake van uitstel van behandeling, zoals bij onze patiënten B en C. De belangrijkste manier om dit te voorkomen is het overwegen van de diagnose 'malrotatie' bij elke zuigeling met (gallig) braken of een acute buik.

Wanneer bij een zuigeling met een acuut buikprobleem de diagnose 'malrotatie' gesteld is, is operatieve behandeling geïndiceerd. Over het algemeen laat de toestand van de patiënt een electieve ingreep toe; spoedeisend chirurgisch ingrijpen is slechts geïndiceerd bij tekenen van volvulus. Bij laparotomie worden obstruerende Laddse banden gekliefd. Vaak wordt ervoor gekozen om ook appendectomie te verrichten, omdat de appendix, door de abnormale ligging in de buik, bij eventuele latere ontsteking voor diagnostische verwarring kan zorgen.⁷ Voorts is het wenselijk de gehele darm

- ⁵ Powell DM, Othersen HB, Smith CD. Malrotation of the intestines in children: the effect of age on presentation and therapy. *J Ped Surg* 1989; 24: 777-80.
- ⁶ Festen C, Hendriks JHC. Malrotatie; symptomen en diagnostiek. *Ned Tijdschr Geneesk* 1976; 120: 2225-31.
- ⁷ Vos A. Een spugende pasgeborene. *Ned Tijdschr Geneesk* 1983; 127: 449-50.
- ⁸ Bellet PS. Vomiting. In: The diagnostic approach to common symptoms and signs in infants, children, and adolescents. Philadelphia: Lea & Febiger, 1989: 341-9.

- ⁹ Bill Jr AH, Grauman D. Rationale and technic for stabilization of the mesentery in cases of nonrotation of the midgut. *J Ped Surg* 1966; 1: 127-36.
- ¹⁰ Stauffer UG, Herrmann P. Comparison of late results in patients with corrected intestinal malrotation with and without fixation of the mesentery. *J Ped Surg* 1980; 15: 9-12.

Aanvaard op 3 april 1991

Malrotatie; verdraaid veel malheur

O. J. J. CLUYSENAER EN B. W. IKE

Dames en Heren,

Klachten of afwijkingen die zich in de loop van iemands leven openbaren, kunnen berusten op stoornissen in de vroegste ontwikkeling van het individu. Pedagogen en psychiaters zullen dit grif beamen. Ook voor lichamelijke symptomen kan dit gelden: ze kunnen het gevolg zijn van een gestoorde embryonale ontwikkeling. Aangeboren afwijkingen treden meestal snel na de geboorte aan het licht. Soms geven de afwijkingen niet direct zoveel hinder dat ze ontdekt worden. Dit kan problemen opleveren, want op latere leeftijd wordt vaak niet meer aan de mogelijkheid van een ontwikkelingsstoornis gedacht. Dit geldt met name voor de aangeboren afwijking die wij in deze klinische les willen bespreken: malrotatie van de darmen.

Patiënt A, een 15-jarig meisje, werd door de huisarts naar ons verwezen omdat anorexia nervosa vermoed werd. Zij had geregeld periodes waarin zij veelvuldig moest braken. Haar lichaamsgewicht was met 47 kg beslist aan de lage kant. Navraag leerde dat zij van kindsbeen af gemakkelijk braakte. Zij werd dan ook door haar moeder gekarakteriseerd als 'een moeilijke baby'. Als 3-jarige peuter was zij op de kinderafdeling opgenomen geweest wegens uitdroging door hardnekkig braken. De chirurg observeerde haar op 14-jarige leeftijd korte tijd wegens braken en pijn in de navelstreek. Het vermoeden van een acute appendicitis werd klinisch niet bevestigd, en zij werd dan ook niet geopereerd. Na enkele dagen knapte zij spontaan op.

Toen wij de patiënte één jaar later zagen, maakte zij opnieuw een uitgedroogde indruk. Haar buik voelde enigszins gespannen aan, en het palperen werd door haar als onaangenaam ervaren. De darmgeluiden leken bij auscultatie normaal. Er waren geen aanwijzingen voor gasophoping. Verder leverde het lichamelijke onderzoek geen bijzonderheden op.

Eemland Ziekenhuis, locatie EGZ, Ringweg Randenbroek 110, 3816 CP Amersfoort.

Afd. Interne Geneeskunde: dr. O.J.J. Cluysenaer, internist.

Afd. Radiodiagnostiek: B.W. Ike, radioloog.

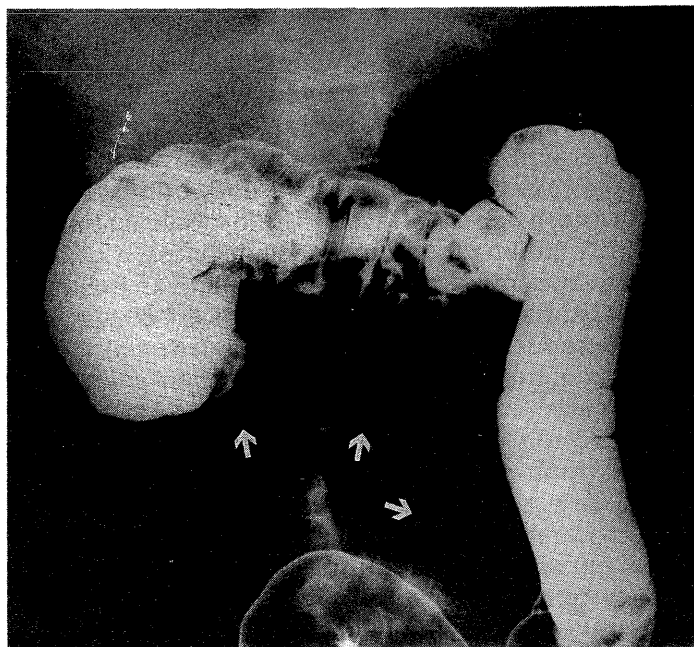
Correspondentie-adres: dr. O.J.J. Cluysenaer.

Zie ook het artikel op bl. 1017.

De laboratoriumgegevens pasten bij het vermoeden van dehydratie: de hematocriet was 0,49 l/l, het aantal leukocyten $12,1 \times 10^9/l$ (normale differentiatie) en het serumureumgehalte 17,3 mmol/l. De urine bevatte een spoor aceton. De overige laboratoriumgegevens waren normaal.

Op de buikoverzichtsfoto werden geen afwijkingen gezien: geen uitgezette darmlussen, geen abnormale luchttopping en geen vloeistof-gasspiegels.

Patiënte werd behandeld met parenterale vochttoediening, waarop de urineproductie weliswaar toenam, maar de situatie overigens niet duidelijk verbeterde. Het lichaamsgewicht daalde verder. Omdat de gedachte aan



FIGUUR I. Patiënt A. Coloninlooppfoto: de distale helft van het colon is met bariumcontrast gevuld; het colon ascendens, door lucht vulling te herkennen (pijlen), bevindt zich ook in de linker buikhelft.