

## Acute maagdilatatatie en *A. mesenterica superior*-syndroom bij zwakzinnigen

T.J.DE KONING, C.VAN SCHIE EN J.J.J.WAELKENS

Het ziektebeeld van de acute maagdilatatatie met ruptuur van de maag is zeldzaam. In de afgelopen jaren overleden 3 zwakzinnige patiënten uit ons ziekenhuis na dit acute ziektebeeld. De patiënten en hun ziektebeloop vertoonden een aantal opvallende overeenkomsten: 2 van hen hadden een acute maagdilatatatie op basis van het zogenaamde *A. mesenterica superior*-syndroom (AMSS), bij de derde patiënt was de oorzaak van de maagdilatatatie niet bekend. Aan de hand van de 3 ziektegeschiedenissen willen wij er de aandacht op vestigen dat bij zwakzinnige patiënten soms meerdere risicofactoren voor acute maagdilatatatie voorkomen en dat bij hen tijdige herkenning van deze levensbedreigende aandoening zeer moeilijk kan zijn.

### ZIEKTEGESCHIEDENISSEN

Patiënt A was een 24-jarige jongeman met ernstige mentale retardatie van perinatale origine. Hij had een spastische quadriplegie ten gevolge van kernicterus op basis van een bloedgroep-antagonisme. Tevens had hij een torsiescoliose en een dubbelzijdige heupluxatie. Al lange tijd bestonden er voedingsproblemen en patiënt verkeerde in een slechte voedingstoestand. Bij aanvullend onderzoek werd een hiatushernia met oesofagitis vastgesteld. Patiënt werd opgenomen voor een fundoplicatieoperatie volgens Nissen. Deze operatie en het postoperatieve beloop verliepen ongestoord. Na 8 dagen werd patiënt in goede klinische toestand ontslagen.

Nog dezelfde dag echter werd hij opnieuw opgenomen met heftig braken en een sterk gezwollen abdomen. Op de buikoverzichtsfoto werd een zeer grote maagschaduw gezien; er was geen vrije lucht in de buikholte waarneembaar. Na plaatsen van een maagsonde nam de distensie van het abdomen af. Zeer onverwachts overleed patiënt in de nacht na ernstige persisterende circulatoire problemen. Bij obductie bleek de maag sterk gedilateerd en geruptureerd aan de grote curvatuur. Het proximale deel van het duodenum was eveneens sterk gedilateerd, terwijl het distale deel vernauwd was, daar waar de *A. mesenterica superior* het duodenum kruist. Deze bevindingen passen bij AMSS.

Patiënt B was een 30-jarige jongeman met eveneens ernstige mentale retardatie en spastische quadriplegie ten gevolge van perinatale asfyxie en kernicterus op basis van een bloedgroep-antagonisme. Hij had een ernstige skeletdeformatie met scoliose. Evenals patiënt A had hij al langdurig voedingsproblemen en verkeerde hij in een slechte voedingstoestand. Patiënt werd met spoed opgenomen omdat een acute maagdilatatatie

### SAMENVATTING

Drie mannelijke zwakzinnigen van 24, 30 en 14 jaar oud overleden na acute maagdilatatatie met ruptuur of perforatie. Bij 2 van hen bestond mentale retardatie van perinatale origine met spastische quadriplegie, de andere patiënt had het syndroom van Down. Bij obductie bleek dat bij 2 patiënten het *A. mesenterica superior*-syndroom (AMSS) de oorzaak van de maagdilatatatie was; bij 1 patiënt bleef de oorzaak van de maagdilatatatie onbekend. Alledrie de patiënten verkeerden in een matige tot slechte voedingstoestand en hadden scoliose. Eén AMSS-patiënt had kort tevoren een fundoplicatie volgens Nissen ondergaan wegens hiatushernia met braken en gastro-oesofageale reflux. Een andere patiënt kreeg na decompressie van de dilatatatie een ernstige maagbloeding.

Bij zwakzinnigen bestaan soms meerdere risicofactoren voor AMSS (anorexie, ernstig gewichtsverlies in korte tijd, sterke lendenlordose, scoliose en correctie van scoliose door middel van operatie of gipskorset, langdurig liggen, boulimie). Preventie van acute maagdilatatatie is mogelijk door een goede voedingstoestand na te streven.

werd vermoed. Hij braakte continu en had een bolle buik. Bij binnenkomst maakte hij een zieke indruk; hij had een bol abdomen en tachypnoe. Het vermoeden van maagdilatatatie werd bevestigd door middel van een buikoverzichtsfoto en patiënt kreeg direct een maagsonde. Doordat sprake was van aërofagie nam de dilatatatie slechts langzaam af; deze was de volgende dag pas verdwenen. In aansluiting hierop deed zich een maagbloeding voor. Bij gastroscopie was in het antrum van de maag ulceratie zichtbaar. De pylorus was niet als zodanig te onderscheiden en het duodenum was sterk gezwollen. Patiënt werd behandeld met cimetidine en kreeg parenterale voeding. Na enige tijd werd de enterale voeding hervat.

Lange tijd bleef de maaglediging een probleem en om deze reden kreeg patiënt uiteindelijk een duodenumsonde. Langs deze weg kon de voeding langzaam worden uitgebreid. Na een langdurige opname werd patiënt in goede conditie ontslagen. Er traden 2 maanden later echter opnieuw klachten op van ernstig braken met abdominale distensie. Nachtelijke heropname volgde, doch patiënt overleed nog dezelfde nacht. Bij obductie werd een zeer sterk gedilateerde maag met necrotisch slijmvlies gezien; aan de grote curvatuur bevonden zich 2 perforaties in de wand.

Patiënt C was een 14-jarige jongen met het syndroom van Down, met een hartafwijking (compleet atrioventriculair kanaal) en met pulmonale hypertensie. Hij had tevens een scoliose en kyfose en zijn voedingstoestand was altijd matig geweest. Hij werd met spoed opgenomen met het beeld van een acute buikaandoening. Hij had 2 weken voor opname voor de eerste maal over buikpijn geklaagd; de pijn trad op na het nuttigen van een copieuze maaltijd en ging gepaard met braken. Hij hield een aantal dagen klachten, welke uiteindelijk spontaan verdwenen. Op de avond voor opname kreeg hij weer buikpijn

Catharina Ziekenhuis, afd. Kindergeneeskunde, Eindhoven.  
T.J.de Koning, assistent-geneeskundige (thans: Wilhelmina Kinderziekenhuis, Postbus 18009, 3501 CA Utrecht); dr.J.J.J.Waelkens, kinderarts.

Severinusstichting, Veldhoven.

C.van Schie, huisarts.

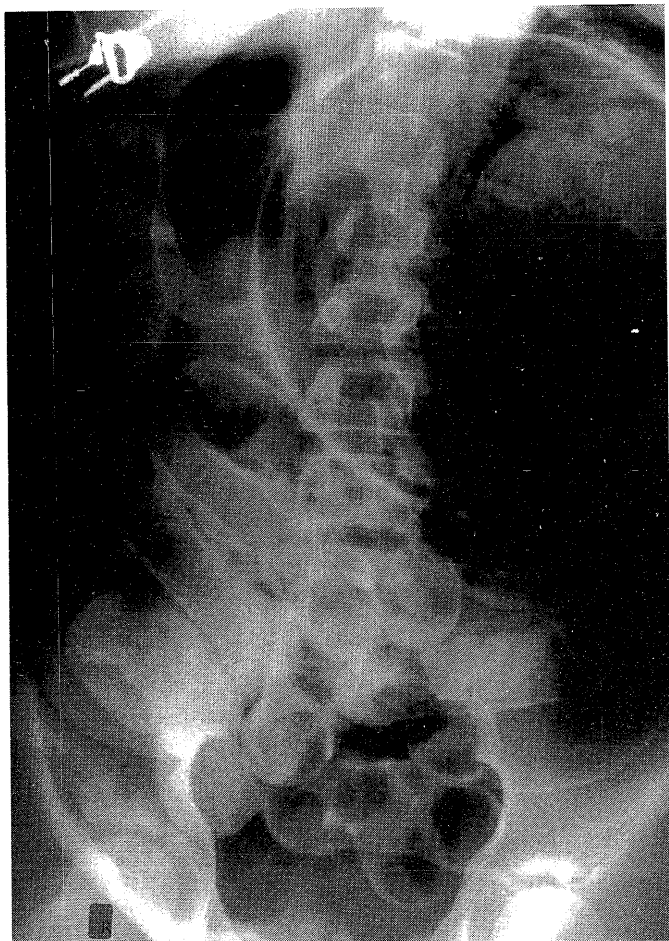
Correspondentie-adres: T.J.de Koning.

met braken, opnieuw in aansluiting op een overvloedige maaltijd. De daaropvolgende morgen had hij plotseling een sterk gezwollen abdomen.

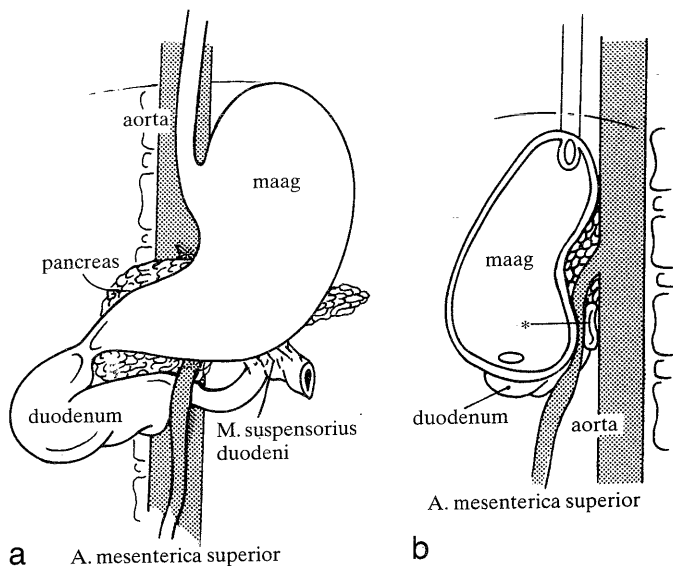
Bij binnenkomst in de kliniek zagen wij een magere klamme patiënt met een sterk opgezet abdomen, dat blauw-livide verkleurd was tot aan een demarcatielijn onder de ribbenboog. De buik voelde plankhard aan. Het verdere onderzoek was door onrust van de patiënt niet goed mogelijk. De buikoverzichtsfoto liet een grote gedilateerde maag zien met vrije lucht in de buikholte (figuur 1). Patiënt onderging met spoed een laparotomie. Daarbij bleek de maag zeer sterk gedilateerd te zijn met necrotisch slijmvlies en perforaties. Er was ook dilatatie van het proximale deel van het duodenum en er bevond zich een obstructie ter hoogte van de A. mesenterica superior passend bij AMSS. Grote delen van ileum en colon waren ischemisch en ook de lever was slecht doorbloed. Gezien de uiterst slechte klinische conditie van de patiënt en het circulatoir falen werd besloten af te zien van verdere behandeling, waarna patiënt snel overleed. Bij obductie werden de operatiebevindingen bevestigd. Er werden geen congenitale afwijkingen van de darm waargenomen.

#### BESCHOUWING

Alledrie de patiënten overleden na een acuut ziektebeeld met dilatatie en ruptuur van de maag. Hun klinische conditie en het ziektebeloop vertonen een aantal opmerkelijke overeenkomsten. Bij de patiënten A en C was de acute maagdilatatatie het gevolg van een AMSS, bij



FIGUUR 1. Buikoverzichtsfoto van patiënt C, waarop een grote maagschaduw en vrije lucht in de buikholte zichtbaar zijn.



FIGUUR 2. Schematisch overzicht van de anatomische verhoudingen tussen maag, duodenum en A. mesenterica superior: vooraanzicht (a); sagittale doorsnede in lateraal aanzicht (b). Op de sagittale doorsnede wordt het zogenaamde notenkrakerfenomeen weergegeven; daarbij wordt het pars horizontalis duodeni door de A. mesenterica superior gecompriëerd, daar waar het duodenum de wervelkolom kruist. De maag zet daardoor uit en oefent op zijn beurt weer druk uit op de mesenteriale vaten en op het duodenum (\*).

patiënt B was de oorzaak onbekend. Bij alle patiënten was er mentale retardatie en zij verkeerden in een matige tot slechte voedingstoestand. Zij hadden allen scoliose en 2 hadden langdurige voedingsproblemen.

Niet-traumatische rupturen van de maag zijn zeldzaam en kennen een hoge letaliteit.<sup>1</sup> Hoge druk in de maag kan leiden tot necrose; deze kan zich beperken tot het slijmvlies, maar kan ook als een infarct alle wandlagen betreffen en tot ruptuur aanleiding geven. Niet enkel de belemmerde passage door maag en duodenum is van belang. Zeker bij patiënt A kan in de pathogenese ook een rol hebben gespeeld dat na de operatie de maag zich niet meer kon ontlasten via de oesofagus. Door hoge intragastrische druk kan de circulatie in andere organen gevaar lopen, hetgeen kan leiden tot ischemie.<sup>2-4</sup>

In 1861 werd voor het eerst door Von Rokitansky het AMSS beschreven.<sup>5</sup> Lange tijd is erover gediscussieerd of hier wel sprake was van een ziekte-entiteit.<sup>6-8</sup> De externe obstructie van het pars horizontalis duodeni door de A. mesenterica superior, daar waar het duodenum de wervelkolom kruist, staat centraal in de pathogenese. De maag zet daardoor uit en oefent op zijn beurt weer druk uit op de mesenteriale vaten en het duodenum; dit wordt het 'notenkrakerfenomeen' genoemd (figuur 2).

Verschillende predisponerende factoren kunnen een rol spelen in de etiologie van deze obstructie. Wanneer de A. mesenterica superior in een scherpe hoek van de aorta ontspringt, bij een hoge fixatie van het duodenum aan de M. suspensorius duodeni (ligament van Treitz) of bij een geringe hoeveelheid vet in de radix mesenterii of

retroperitoneaal,<sup>9</sup> kan de passage door het distale deel van het duodenum belemmerd worden.

Een groot aantal uitlokkende factoren voor het AMSS is bekend:<sup>9-12</sup> slanke lichaamsbouw, anorexia nervosa of ernstig gewichtsverlies in korte tijd, sterke lendenlordose, scoliose en correctie van scoliose door middel van operatie of gipskorset, het verkeren in een fase van snelle groei, langdurig liggen en boulimie. Door een aantal auteurs wordt zwakzinnigheid als een aparte risicofactor genoemd.<sup>13 14</sup>

Een patiënt met een acute maagdilatatatie heeft heftige braakneigingen en abdominale distensie. Daarnaast kunnen verschijnselen van respiratoire en circulatoire insufficiëntie optreden. Ten gevolge van grote hoeveelheden vocht die zich in de maag en het duodenum bevinden, kunnen elektrolytstoornissen ontstaan. In dergelijke situaties moet direct een maagsonde ingebracht worden en dienen eerst problemen van circulatie en elektrolythuishouding op doortastende wijze behandeld te worden. Het is duidelijk dat een patiënt met dit acute ziektebeeld intensieve zorg behoeft.

Cogbill et al. beschrijven een acute maagbloeding na decompressie van de maag bij patiënten met een acute maagdilatatatie ten gevolge van een trauma.<sup>15</sup> Ook bij onze patiënt B trad na decompressie een maagbloeding op. Nadat de vascularisatie van het slijmvlies is hersteld ontstaan gemakkelijk bloedingen vanuit de necrotische laesies.

De acute maagdilatatatie wordt niet zelden voorafgegaan door een chronisch intermitterend proces als gevolg van het AMSS of van vertraagde maaglediging.<sup>16</sup> Zwakzinnigen zullen de voor deze aandoeningen kenmerkende klachten van een vol gevoel na de maaltijd gepaard gaande met misselijkheid en braken zelden als zodanig aangeven. De diagnose 'AMSS' wordt bij hen vaak pas na herhaald diagnostisch onderzoek gesteld.<sup>14</sup> Ook buiten de acute fase zijn soms verschillende en herhaalde diagnostische onderzoeken nodig; ook dan kan enige tijd verstrijken voordat men tot de definitieve diagnose komt.<sup>13 14 17</sup> Bij lichamelijk onderzoek wordt bij AMSS soms een weerstand rechts in de bovenbuik gevoeld die bij langdurige palpatie verdwijnt.<sup>9</sup> De hypotone duodenografie geldt als het betrouwbaarste diagnosticum. Dit onderzoek kan eventueel gelijktijdig uitgevoerd worden met selectieve angiografie van de A. mesenterica superior.<sup>18 19</sup>

Het verbeteren van de voedingstoestand van de patiënt speelt een belangrijke rol bij de behandeling en mogelijk ook bij de preventie van AMSS. Meerdere auteurs beschrijven goede resultaten van hyperalimentatie na een episode van acute maagdilatatatie.<sup>16 20 21</sup> Del Beccaro et al. beschrijven goede resultaten van het gebruik van een gastrostomiekatheter bij zwakzinnige patiënten met AMSS.<sup>16</sup> Een gastrostoma kan door middel van percutane endoscopische gastrostomie geplaatst worden. Deze techniek werd eerder in dit tijdschrift besproken.<sup>22</sup>

Veel zwakzinnige patiënten verkeren in een matige voedingstoestand en worden daarom soms aangespoord tot het gebruik van een copieuze maaltijd; andere zwakzinnigen vertonen kenmerken van boulimie. In beide ge-

vallen kunnen fatale maagdilatataties ontstaan.<sup>1 2 23</sup> Mogelijk waren de rijkelijke maaltijden bij patiënt C een luxerende factor. Bij intermitterende klachten van maagdilatatatie zonder obstructie kan nader onderzoek naar maagledigingsstoornissen geïndiceerd zijn; dan is een behandeling met een prokineticum te overwegen.<sup>24</sup>

Indien met deze conservatieve maatregelen en het verbeteren van de voedingstoestand de klachten niet verdwijnen, zal een operatieve behandeling noodzakelijk zijn. Er kan voor verschillende chirurgische benaderingen gekozen worden.<sup>9</sup> Uit de geschiedenis van patiënt A moge duidelijk zijn dat het uitvoeren van een fundoplicatie bij een hiatushernia pas verantwoord is nadat AMSS als oorzakelijke aandoening is uitgesloten.

#### CONCLUSIE

Bij zwakzinnige patiënten met voedingsproblemen en klachten van braken dient men bedacht te zijn op acute maagdilatatatie en dient men de diagnose 'AMSS' steeds te overwegen.

#### ABSTRACT

*Acute gastric dilatation and superior mesenteric artery syndrome in mentally retarded patients.* – Three mentally retarded male patients, 24, 30 and 14 years old, died from acute gastric dilatation leading to rupture and perforation. Superior mesenteric artery syndrome (SMA) was the cause of gastric dilatation in two of them. In the third patient the cause was not clear. The three patients had scoliosis and were underweight or thin. Two had spastic quadriplegia of perinatal origin and one had Down's syndrome. One patient with SMA was treated by Nissen fundoplication because of hiatus hernia with vomiting and gastro-oesophageal reflux one week before he died. Another patient had a severe gastric bleeding after decompression of the dilatation.

In mentally retarded patients there are often several predisposing factors for SMA (anorexia, severe weight loss in a short time, pronounced lumbar lordosis, scoliosis, correction of scoliosis by operation or plaster cast, prolonged lying position, boulimia). Gastric dilatation may be prevented by ensuring adequate nutritional status.

#### LITERATUUR

- 1 Saul SH, Dekker A, Watson CG. Acute gastric dilatation with infarction and perforation. Report of fatal outcome in patient with anorexia nervosa. *Gut* 1981;22:978-83.
- 2 Reeve T, Jackson B, Scott-Conner C, Sledge C. Near-total gastric necrosis caused by acute gastric dilatation. *South Med J* 1988;81: 515-7.
- 3 Idowu J, Razzouk AJ, Georgeson K. Visceral ischemia secondary to gastric dilatation: a rare complication of Nissen fundoplication. *J Pediatr Surg* 1987;22:939-40.
- 4 Kennedy RH, Cooper MJ. An unusually severe case of the cast syndrome. *Postgrad Med J* 1983;59:539-40.
- 5 Rokitsansky C. von. *Lehrbuch der Pathologischen Anatomie*. Wien: Braumuller, 1861.
- 6 Cohen LB, Field SP, Sachar DB. The superior mesenteric artery syndrome. The disease that isn't, or is it? *J Clin Gastroenterol* 1985;7: 113-6.
- 7 Shandling B. The so-called superior mesenteric artery syndrome. *Am J Dis Child* 1976;130:1371-3.
- 8 Marchant EA, Alvear DT, Fagelman KM. True clinical entity of vascular compression of the duodenum in adolescence. *Surg Gynecol Obstet* 1989;168:381-6.

- <sup>9</sup> Thiel THPH van, Tan AM, Breek JC, Daantje CRE. Het syndroom van Wilkie. Ned Tijdschr Geneesk 1987;131:1697-9.
- <sup>10</sup> Ylinen P, Kinnunen J, Hockerstedt K. Superior mesenteric artery syndrome. A follow-up study of 16 operated patients. J Clin Gastroenterol 1989;11:386-91.
- <sup>11</sup> Hines JR, Gore RM, Ballantyne GH. Superior mesenteric artery syndrome. Diagnostic criteria and therapeutic approaches. Am J Surg 1984;148:630-2.
- <sup>12</sup> Fromm S, Cash JM. Superior mesenteric artery syndrome: an approach to the diagnosis and management of upper gastrointestinal obstruction of unclear etiology. S D J Med 1990;43:5-10.
- <sup>13</sup> Akin jr JT, Gray SW, Skandalakis JE. Vascular compression of the duodenum: presentation of ten cases and review of the literature. Surgery 1976;79:515-22.
- <sup>14</sup> Cannon RA, Cox KL. Recurrent vomiting in a spastic quadriplegic. Hosp Pract (Hosp Ed) 1981;16:41-2.
- <sup>15</sup> Cogbill TH, Bintz M, Johnson JA, Strutt PJ. Acute gastric dilatation after trauma. J Trauma 1987;27:1113-7.
- <sup>16</sup> Del Beccaro MA, McLaughlin JF, Polage DL. Severe gastric distension in seven patients with cerebral palsy. Dev Med Child Neurol 1991;33:912-6.
- <sup>17</sup> Guthrie jr RH. Wilkie's syndrome. Ann Surg 1971;173:290-3.
- <sup>18</sup> Gustafsson L, Falk A, Lukes PJ, Gamklou R. Diagnosis and treatment of superior mesenteric artery syndrome. Br J Surg 1984;71:499-501.
- <sup>19</sup> Lundell L, Thulin A. Wilkie's syndrome - a rarity? Br J Surg 1980;67:604-6.
- <sup>20</sup> Walker C, Kahanovitz N. Recurrent superior mesenteric artery syndrome complicating staged reconstructive spinal surgery: alternative methods of conservative treatment. J Pediatr Orthop 1983;3:77-80.
- <sup>21</sup> Munns SW, Morrissy RT, Golladay ES, McKenzie CN. Hyperalimentation for superior mesenteric-artery (cast) syndrome following correction of spinal deformity. J Bone Joint Surg Am 1984;66:1175-7.
- <sup>22</sup> Erpecum KJ van, Berge Henegouwen GP van, Koningsberger JC, Mulder CJJ. Percutane endoscopische gastrostomie. Ned Tijdschr Geneesk 1993;137:1340-3.
- <sup>23</sup> Abdu RA, Garritano D, Culver O. Acute gastric necrosis in anorexia nervosa and bulimia. Two case reports. Arch Surg 1987;122:830-2.
- <sup>24</sup> Horowitz M, Dent J. Disordered gastric emptying: mechanical basis, assessment and treatment. Baillieres Clin Gastroenterol 1991;5:371-407.

Aanvaard op 28 december 1995

## Vraag en antwoord

(De beantwoording van de in deze rubriek gestelde vragen berust op gegevens, ons verstrekt door daartoe geraadpleegde deskundigen)

### Ingezonden

#### *Heeft afplatting van de schedel blijvende gevolgen voor de ontwikkeling van de hersenen?*

In de rubriek Vraag en antwoord wordt gediscussieerd over de vraag of afplatting van de schedel ofwel plagiocefalie blijvende gevolgen heeft voor de ontwikkeling van de hersenen (1996;381, 1090 en 1416). Aan deze discussie willen wij het volgende toevoegen. De term 'plagiocefalie' (Grieks: plagios = 'scheef' en kefalè = 'schedel') zegt uitsluitend iets over de schedelvorm, doch niets over de etiologie en pathogenese. In de literatuur wordt plagiocefalie echter overwegend gekoppeld aan synostosis van de corona- of de lambdanaad.<sup>1</sup> Derhalve dient men onderscheid te maken tussen synostotische en non-synostotische plagiocefalie.

Sinds 1993 worden in het Centrum voor Craniofaciale Chirurgie van het Academisch Ziekenhuis Rotterdam in toenevende mate patiënten gezien met non-synostotische plagiocefalie (in totaal 76 patiënten). Hun schedelvorm komt vluchtig gezien overeen met die van de patiënten met uni- of bilaterale synostosis van de corona- of de lambdanaaden, doch er zijn wezenlijke groeiverschillen. Om deze verschillen te kunnen analyseren hebben wij onder meer botsctintografieopnamen gemaakt van 12 van de 76 patiënten. Deze opnamen laten alle een normale bilaterale symmetrische verdeling van botactiviteit zien ter plaatse van respectievelijk de corona- en de lambdanaaden.

Betreffende de etiologie van de non-synostotische plagiocefalie bestaan er meerdere theorieën in de literatuur,<sup>2</sup> waarvan die over 'positional deformity' op basis van rugligging het meest wordt aangehangen (1996;381).<sup>3</sup> Geen van deze theorieën is tot nu toe wetenschappelijk bewezen.

Concluderend kan gesteld worden dat bij patiënten met non-synostotische plagiocefalie de groei van de schedelbeenderen niet beperkt is. Bovendien is er nooit van intracraniale drukver-

hoging gerept. Klinisch gezien bestaat er dus geen operatie-indicatie tot correctie van de schedelvorm. Er is alleen sprake van een afwijkende schedelvorm welke conservatief kan worden gecorrigeerd, afhankelijk van het tijdstip waarop de patiënt door de arts wordt gezien, met behulp van hanteringsadviezen, fysiotherapie (1996;381) of een helmbehandeling (1996;1416).<sup>2,3</sup> In Rotterdam wordt tevens onderzoek verricht betreffende de etiologie en de pathogenese van de non-synostotische plagiocefalie.

#### LITERATUUR

- <sup>1</sup> Cohen jr MM. History, terminology and classification of craniosynostosis. In: Cohen jr MM, editor. Craniosynostosis: diagnosis, evaluation, and management. New York: Raven Press, 1986:1-20.
- <sup>2</sup> Ripley CE, Pomatto J, Beals SP, Joganic EF, Manwaring KH, Moss SD. Treatment of positional plagiocephaly with dynamic orthotic cranioplasty. J Craniofac Surg 1994;5:150-60.
- <sup>3</sup> Argenta LC, David LR, Wilson JA, Bell WO. An increase in infant cranial deformity with supine sleeping position. J Craniofac Surg 1996;7:5-II.

J.M.VAANDRAGER  
A.G.M.G.J.MULDERS  
CHR.VERMEIJ-KEERS

Rotterdam, augustus 1996

De ingezonden brief van de collegae Vaandrager et al. is zeer welkom, omdat deze de handelwijze illustreert die in het grootste centrum voor craniofaciale chirurgie van Nederland wordt gehanteerd bij kinderen met een enkelzijdige afplatting van de achterzijde van de schedel, niet veroorzaakt door een synostosis van de sutura lambdoidea.

Geconstateerd kan worden dat het in Rotterdam gevoerde beleid, alsook de mening die men heeft over de pathogenese van de betreffende afwijking, geheel overeenstemt met hetgeen daarover in het antwoord op de oorspronkelijke vraag is geschreven.