

## Gallig braken door malrotatie, ook bij oudere kinderen

M. BRUIJN, B.H.M. WOLF, A.M.J.B. SMETS, H.A. HEIJ EN D.C. ARONSON

### *Dames en Heren,*

Malrotatie is een embryonale aanlegstoornis waarbij het coecum niet volledig naar zijn normale anatomische positie is gerooteerd. Hierdoor kan het colon ascendens zich mediaal in plaats van lateraal van het duodenum bevinden. Fixatiebanden van het colon aan de laterale buikwand (laterale peritoneum; banden van Ladd) zijn hierbij aan de ventrale zijde over het duodenum uitgespannen. Deze fixatiebanden kunnen het duodenum van buitenaf comprimeren, wat aanleiding kan geven tot een partiële obstructie. Tevens is er een abnormale radix mesenterii, waardoor het dunnedarmpakket slechts via een smalle steel aan het achterste peritoneum is bevestigd en er gemakkelijk een dunnedarmvolvulus kan ontstaan. De duodenumobstructie veroorzaakt gallig braken, zodat de aandoening meestal wordt gediagnosticeerd en behandeld in de eerste levensweken.

In het Emma Kinderziekenhuis AMC (EKZ-AMC), Amsterdam, werden recent enkele oudere kinderen met deze afwijking geopereerd. Een aantal van deze kinderen bezocht al jaren diverse artsen in verband met recidiverend (gallig) braken, buikpijn of andere specifieke klachten, zonder dat de juiste diagnose werd gesteld. In deze les gaan wij in op de voorgeschiedenis en het ziektebeloop van deze patiënten.

Patiënt A, een jongen, werd met regelmaat gezien op de polikliniek van een algemeen ziekenhuis, vanwege een psychomotorische ontwikkelingsachterstand. Op 5-jarige leeftijd werd hij gebracht met een nieuw probleem: hij voelde zich ziek en hij braakte veel, met een explosief karakter. Het braaksel was gallig, de defecatie was onveranderd. Hij werd opgenomen in verband met dehydratie, met als kenmerken sufheid, sterk afgenomen huidturgor, een bloeddruk van 105/48 mmHg bij een hartslag van 151/min en een slechte perifere circulatie. De ureumconcentratie was 40,9 mmol/l, de creatinineconcentratie 226 µmol/l. Patiënt werd intraveneus gerehydrateerd. Een buikoverzichtsfoto toonde weinig lucht in de darmen, zonder spiegels. Er werd een maagsonde

ingebracht, die in 24 h 1450 ml grasgroen vocht produceerde. Echografie van het abdomen liet een zeer gedilateerde maag zien en wat vrij vocht in de excavatio rectovesicalis (Douglasi). Bij maag-darmpassageonderzoek bleek er een complete afsluiting voor contrastmiddel in het duodenum te zijn.

Patiënt werd overgeplaatst naar ons centrum. Er werd opnieuw echografie verricht, waarbij de V. mesenterica superior links van de A. mesenterica superior werd gezien. Dit is een omkering van de normale anatomische verhoudingen en wijst op malrotatie. Bij de hierop volgende laparotomie werd de diagnose 'malrotatie' bevestigd; er vond adhesiolyse plaats en de banden van Ladd werden gekliefd. Postoperatief kwam de motiliteit van de darm traag op gang. Na drie weken parenterale voeding kon de orale voeding worden uitgebreid en keerde de patiënt klachtenvrij terug naar huis. Bij de laatste poliklinische controle 5 maanden na de operatie was hij nog steeds klachtenvrij.

Patiënt B, een meisje, was bij operatie 12 jaar oud. In de 1e week post partum werd bij haar in het perifere ziekenhuis een maag-darmpassagefoto gemaakt in verband met gallig braken. Er werden geen afwijkingen herkend. Het braken verdween spontaan, maar keerde een jaar later zo hevig terug dat patiënte met een metabole alkalose werd opgenomen. Bij beeldvormend onderzoek werd slechts coprostase gevonden en opnieuw verdween het braken spontaan. Op 4-jarige leeftijd werd patiëntje wederom opgenomen met een metabole alkalose bij braken, zonder dat hiervoor een oorzaak werd gevonden.

Na deze opname werd zij niet meer teruggezien, totdat zij op 11-jarige leeftijd om de dag braakaanvallen kreeg. Zij dronk normaal, maar at weinig, de defecatie stopte nagenoeg, zij had geen buikpijn en geen koorts. Zij kreeg cisapride, zonder resultaat. Opname volgde, waarbij een mager, gedehydrateerd, futloos meisje werd gezien. Zij bleek 5 kg te zijn afgevallen. Er was wederom een metabole alkalose (pH: 7,56; basenoverschot: +20 mmol/l). Door middel van CT werd een intracerebraal proces uitgesloten. Bij maag-darmpassageonderzoek werd een partiële obstructie in het pars horizontalis van het duodenum gezien. Bij revisie van de foto's van 12 jaar eerder bleek dezelfde obstructie ook toen al te hebben bestaan. Het lukte niet een sonde langs de vernauwing te brengen en er werd een begin gemaakt met parenterale voeding. Patiënte werd overgeplaatst naar het EKZ-AMC. Op de meegegeven contrastfoto's bleken maag en duodenum sterk verwijd; de M. suspensorius duodeni (Treitzii) werd net rechts van de wervelkolom gezien en bevond zich niet op dezelfde hoogte als

Kinderchirurgisch Centrum Amsterdam/Universiteit van Amsterdam, locatie Emma Kinderziekenhuis AMC, Postbus 22.660, 1100 DD Amsterdam.

Hr.M.Bruijn, co-assistent; hr.prof.dr.H.A.Heij en hr.dr.D.C.Aronson, kinderchirurgen.

Sint Lucas Andreas Ziekenhuis, afd. Kindergeneeskunde, Amsterdam. Hr.dr.B.H.M.Wolf, kinderarts.

Academisch Medisch Centrum/Universiteit van Amsterdam, afd. Röntgendiagnostiek, Amsterdam.

Mw.A.M.J.B.Smets, radioloog.

Correspondentieadres: hr.dr.D.C.Aronson (d.c.aronson@amc.uva.nl).

de pylorus, hetgeen typisch is voor malrotatie. Bij laparotomie werd de diagnose 'malrotatie' bevestigd; er was tevens een dunnedarmvolvulus, waarbij het mesenterium twee keer om zijn as was gedraaid, zonder necrose. Deze werd opgeheven en de obstructie van het duodenum werd verholpen door het klieven van de banden van Ladd. De darmperfusie herstelde zich hierna vlot. Er waren geen postoperatieve complicaties en bij controle na 10 maanden was patiënte nog steeds klachtenvrij.

Patiënt C, een jongen, had vanaf de 1e dag post partum af en toe last van gallig braken; er werd echter geen beeldvormend onderzoek verricht. Onder de diagnose 'gastro-oesofageale reflux' werd hij kortdurend behandeld met cisapride en alginezuur. Desondanks bleven er perioden van braken bestaan, dat soms een projectiel karakter had. Het 2e levensjaar van patiëntje passeerde zonder problemen. Na zijn 3e verjaardag keerde het gallig braken echter terug, in eerste instantie om de twee maanden, maar later zo frequent en ernstig dat hij tot driemaal toe met een hypochloremische metabole alkalose werd opgenomen in een algemeen ziekenhuis. Daar werd onderzoek verricht naar koemelk- en andere voedselallergieën, lactose-intolerantie en urineweginfectie. De urine werd gescreend op metabole ziekten. Op de maag-darmpassagefoto's werd een onderbreking in het duodenum gezien, met matig passerend contrastmiddel. Het kind werd vanwege het vermoeden van een web in het duodenum naar het EKZ-AMC verwezen.

Er werd gastroduodenoscopie verricht, waarbij echter geen web werd gezien. Bij revisie van de passagefoto's werd het beeld van een malrotatie herkend. Bij de daaropvolgende operatie werd deze afwijking bevestigd en werd tevens een volvulus van 360° gevonden, zonder circulatiestoornis van de darm. Bij operatie werd de volvulus opgeheven en werden de banden van Ladd gekliefd. Het postoperatieve beloop was ongestoord. De klachten waren bij controle 7 maanden na de operatie geheel verdwenen.

#### RETROSPECTIEF ONDERZOEK

**Methoden.** Uit de elektronische operatieregistratie van de afdeling Kinderchirurgie van het EKZ-AMC werden alle patiënten (n = 75) geselecteerd die in de periode 1989-2002 werden geopereerd voor een malrotatie. Alle patiënten ouder dan 1 jaar werden geselecteerd (n = 13). Hierbij werd 1 patiënt uitgesloten, omdat de malrotatie voorkwam in combinatie met het trichorinofalangeaal syndroom. Van de overgebleven 12 patiënten werden demografische gegevens, voorgeschiedenis, symptomenbeeld, beeldvormende diagnostiek en peroperatieve bevindingen retrospectief geanalyseerd.

**Resultaten.** De demografische gegevens van de onderzochte groep zijn beschreven in tabel 1. De klachten waarmee de patiënten zich presenteerden, waren: braken (n = 11) (van de patiënten hadden er 6 gallig braken), buikpijn (n = 6), obstipatie (n = 6), gewichtsverlies (n = 3) en niet-gedijen ('failure to thrive') (n = 1). Geen van de patiënten had acute buikklachten, diarree of melae-na. Bij 4 kinderen werd vermeld dat zij als zuigeling gal-

TABEL 1. Kenmerken van 12 patiënten met een malrotatie in het Emma Kinderziekenhuis AMC, Amsterdam

jongen (n)	8
meisje (n)	4
gemiddelde leeftijd bij operatie in jaren (uitersten)	5,25 (1-15)
klachten (n)	
> 1 jaar	9
> 2 jaar	6
> 5 jaar	2
gemiddelde duur van de huidige episode in dagen tot de operatie (uitersten)	61,3 (2-223)
gemiddelde follow-up in dagen (uitersten)	257 (17-740)

lig hadden gebraakt. Van de 12 kinderen waren 9 al eerder in een ziekenhuis opgenomen in verband met deze klachten, met uitersten van 1 tot 4 keer. Dezelfde 9 kinderen hadden al meer dan 1 jaar recidiverende klachten van braken en buikpijn, van wie 6 meer dan 2 jaar; 2 kinderen hadden al meer dan 5 jaar klachten. In tabel 2 staat door welk aanvullend onderzoek de waarschijnlijkheidsdiagnose 'malrotatie' werd gesteld. Het sensitiefst leek het maag-darmpassageonderzoek: bij 7 van de 9 gemaakte foto's werd het beeld van malrotatie gezien (78%). De operatie-indicaties waren malrotatie (n = 9), hernia diaphragmatica (n = 1), invaginatie (n = 1) en hoge obstructie van de tractus digestivus (n = 1). Peroperatief werd bij 7 patiënten een volvulus gevonden, waarbij geen darmnecrose was opgetreden. Bij alle patiënten werden de banden van Ladd gekliefd en werden adhesiolyse en appendectomie uitgevoerd. Van de patiënten kreeg er 1 kreeg postoperatief een ileus, die conservatief werd behandeld. Er waren geen andere complicaties. Bij de laatste follow-up had 1 patiënt nog steeds zeurende buikpijn, alle anderen verkeerden in goede conditie, zonder klachten.

#### BESCHOUWING

Malrotatie presenteert zich meestal op de zuigelingenleeftijd als duodenale obstructie, al dan niet met volvulus. Belangrijk symptoom van duodenale obstructie is gallig braken. Vier van de kinderen uit de onderzochte groep van 12 hadden als zuigeling gallig gebraakt zonder dat de malrotatie hierbij was vastgesteld. Bij 1 patiënt (casus B) was de malrotatie in retrospectie op de verrichte contrastfoto herkenbaar, doch deze was aanvankelijk niet herkend. Wellicht is het raadzaam om zuigelingen bij wie contrastfoto's moeten worden gemaakt, te verwijzen naar een kinderchirurgisch centrum met kinderradiologen.

TABEL 2. Aanvullend beeldvormend onderzoek waardoor de waarschijnlijkheidsdiagnose 'malrotatie' werd gesteld bij 12 patiënten met een malrotatie in het Emma Kinderziekenhuis AMC, Amsterdam

beeldvormend onderzoek	aantal patiënten (n = 12)	diagnose 'malrotatie' (sensitiviteit in %)
buikoverzichtsfoto	11	0
echografie van het abdomen	13	1 (8)
coloninlooponderzoek	3	1 (33)
maag-darmpassageonderzoek	9	7 (78)

Bij aanwezigheid van gallig braken moet een malrotatie worden uitgesloten. Het grote gevaar van een malrotatie is de mogelijke volvulus die daarmee gepaard kan gaan. Omdat deze kan leiden tot obstructie van de A. en V. mesenterica superior, kan de gehele dunne darm hierdoor necrotisch worden. Er is beschreven dat van de kinderen met een kortedarmsyndroom bij 18% acute volvulus de oorzaak was.<sup>1</sup> Chronische intermitterende volvulus kan, zoals hier beschreven, jarenlang klachten geven.

Van de 12 kinderen waren er 9 al tenminste eenmaal eerder opgenomen geweest, de meesten in verband met ernstig braken. De oorzaak van dit braken was waarschijnlijk een recidiverende volvulus. Immers, bij 7 van de 12 patiënten werd peroperatief een volvulus gevonden. Dit geeft aan dat ook op oudere leeftijd de kans op volvulus aanzienlijk kan zijn.

In het verleden is gesteld dat oudere kinderen minder kans op volvulus zouden hebben. Echter, een recente studie toont aan dat deze kans niet samenhangt met de leeftijd van de patiënt, maar met de anatomische typing van de malrotatie.<sup>2</sup> Bij een ouder kind met gallig braken moet men dus ook aan malrotatie denken. Eerder onderzoek laat vergelijkbare resultaten zien wat betreft de symptomen: in een groep van 45 symptomatische patiënten werd 56% geopereerd in hun 1e levensmaand.<sup>3</sup> Zij hadden allen gallig gebraakt. Bij de overige patiënten begonnen de klachten gemiddeld op 2-jarige leeftijd, met een spreiding van 0-15 jaar.<sup>3</sup> De symptomen in deze oudere groep waren ook in deze studie specifiek: braken, buikpijn, malabsorptie, peritonitis en galwegobstructie. Anderen beschrijven 107 patiënten, van wie 77 jonger dan 2 en de oudste 16 jaar.<sup>4</sup> In de jongere groep presenteerden 38 patiënten zich met gallig braken, 18 met niet-gallig braken en 11 met een bolle buik. De meest voorkomende klachten in de oudere groep waren niet-gallig braken bij 15 patiënten en buikpijn bij 14.

De differentiaaldiagnose van braken op de kindereleeftijd is uitgebreid en malrotatie staat hierbij niet bovenaan.<sup>5</sup> Eerder werden de onderliggende oorzaken beschreven bij kinderen met een patroon van herhaald braken ('cyclic vomiting pattern'); daarbij hebben de kinderen braakaanvallen met een hoge intensiteit, maar een lage frequentie, met tussenliggende klachtenvrije perioden.<sup>6</sup> Van de 225 beschreven kinderen, met een gemiddelde leeftijd van 6 jaar, bleek bijna de helft een behandelbare oorzaak voor het braken te hebben, van wie 5 (2,2%) een malrotatie. De conclusie was dat ook bij kinderen met deze diagnose systematisch naar andere oorzaken van braken moet worden gezocht.

In onze evaluatie leek het sensitiefste beeldvormende onderzoek het maken van maag-darmcontrastfoto's (78%) te zijn, hetgeen overeenkomt met de eerder gerapporteerde 79%<sup>3</sup> en 94%.<sup>4</sup> Bij dit onderzoek zijn de kenmerken van malrotatie: een positie van de M. suspensorius duodeni vóór of rechts van de wervelkolom en tevens het niet op een horizontale lijn liggen van dit ligament met de pylorus. Echografisch onderzoek van de positie van de A. en V. mesenterica superior lijkt nuttig en minder belastend, maar de sensitiviteit blijkt te laag

om malrotatie te kunnen uitsluiten.<sup>7</sup> Een buikoverzichtsfoto kan een zogenaamde 'double bubble' vertonen: gas in zowel maag als proximale duodenum door obstructie. Hierbij is er altijd wat gas zichtbaar in het distale verloop van de darm, in tegenstelling tot het beeld van een complete obstructie door duodenumatresie. Een buikoverzichtsfoto zonder afwijkingen sluit echter malrotatie niet uit. Coloninloophoto's kunnen nuttig zijn met betrekking tot informatie over de ligging van het coecum. Echter, ook een ligging van het coecum rechts in de onderbuik sluit een malrotatie niet uit (zogenaamd mobiel coecum).<sup>8</sup> Duodenumobstructie en een afwijkende ligging van de M. suspensorius duodeni kunnen met een coloninloophoto niet worden aangetoond. De sterfte door malrotatie wordt beschreven tussen de 0% en 4%. Het percentage postoperatieve complicaties ligt tussen de 15% en 20%. Bij 0-6% van de patiënten persisteren de klachten na de operatie.<sup>2-4</sup>

Dames en Heren, gallig braken is op elke leeftijd pathologisch en betekent dat er een hoge obstructie van de darm kan zijn. Nader onderzoek is daarom noodzakelijk, bij voorkeur door middel van een contraststudie. Malrotatie is een van de oorzaken waarnaar men moet zoeken. Recidiverende buikklachten en braken na de neonatale periode kunnen veroorzaakt worden door malrotatie met intermitterende volvulus. Zeker als de klachten zodanig zijn dat hiervoor een ziekenhuisopname nodig is, verdient de aandoening nadere analyse door middel van maag-darmpassageonderzoek.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

---

#### ABSTRACT

*Bilious vomiting due to malrotation, also in older children.* – Three children presented with bilious vomiting due to malrotation at the age of 3, 5 and 12 years, respectively. They were treated surgically and recovered fully. In the period 1989-2002, 12 patients were operated for malrotation after the first year of life in the Emma Children's Hospital AMC, Amsterdam, the Netherlands. The mean age at operation was 5 years (range: 1-15). The most important symptoms were (bilious) vomiting and abdominal pain. Four patients had a history of bilious vomiting in the neonatal period. Nine patients had been previously admitted to a hospital with abdominal complaints. The most sensitive imaging technique was an upper gastrointestinal contrast study. Malrotation with intermittent volvulus can cause recurrent abdominal complaints and vomiting in children. Bilious vomiting is pathologic at any age and should lead to further investigations, preferably an upper gastrointestinal contrast study to exclude malrotation or other obstructions.

---

#### LITERATUUR

- 1 Warner BW, Ziegler MM. Management of the short bowel syndrome in the pediatric population. *Pediatr Clin North Am* 1993; 40:1335.
- 2 Mehall JR, Chandler IC, Mehall RL, Jackson RJ, Wagner CW, Smith SD. Management of typical and atypical intestinal malrotation. *J Pediatr Surg* 2002;37:1169-72.
- 3 Spigland N, Brandt ML, Yazbeck S. Malrotation presenting beyond the neonatal period. *J Pediatr Surg* 1990;25:1139-42.

<sup>4</sup> Prasil P, Flageole H, Shaw KS, Nguyen LT, Youssef S, Laberge JM. Should malrotation in children be treated differently according to age? *J Pediatr Surg* 2000;35:756-8.

<sup>5</sup> Bos RF, Ramaker C, Ouwerkerk WJR van, Linssen WHJP, Wolf BHM. Braken als eerste neurologische symptoom van een hersentumor op de kinderleeftijd. *Ned Tijdschr Geneesk* 2002;146:1393-8.

<sup>6</sup> Li BUK, Murray RD, Heitlinger LA, Robbins JL, Hayes JR. Heterogeneity of diagnoses presenting as cyclic vomiting. *Pediatrics* 1998;102:583-7.

<sup>7</sup> Chao HC, Kong MS, Chen JY, Lin SJ, Lin JN. Sonographic features related to volvulus in neonatal intestinal malrotation. *J Ultrasound Med* 2000;19:371-6.

<sup>8</sup> Long FR, Kramer SS, Markowitz RI, Taylor GE, Liacouras CA. Intestinal malrotation in children: tutorial on radiographic diagnosis in difficult cases. *Radiology* 1996;198:775-80.

Aanvaard op 19 september 2003

---

## Commentaren

# *De standaard 'Reumatoïde artritis' (eerste herziening) van het Nederlands Huisartsen Genootschap; reactie vanuit de huisartsgeneeskunde*

F.J.MEIJMAN

De eerste herziening van de standaard 'Reumatoïde artritis' van het Nederlands Huisartsen Genootschap laat een opmerkelijke wijziging van het beleid zien: 'De meer afwachtende houding uit de vorige versie van de standaard is vervangen door een actiever beleid bij patiënten met artritis. Patiënten met reumatoïde artritis (RA) – of een serieus vermoeden daarvan – die niet tot rust komt met NSAID's, komen 6 tot 12 weken na het begin van de klachten in aanmerking voor verwijzing naar de reumatoloog voor diagnostiek of instelling op geneesmiddelen die de ziekteactiviteit onderdrukken' (bl. 535).<sup>1</sup>

Anders dan vroeger dringt men aan op het vroegtijdig stellen van de diagnose. Er is geen plaats meer voor 'wat niet weet, wat niet deert'. Voorts moet snelle en maximale onderdrukking van de ziekteactiviteit gewrichtsschade uitstellen of voorkomen.

De opstellers van de standaard lijken overigens niet stellig overtuigd van het nieuwe beleid. Zo gebruikt men met betrekking tot het verwijzen drie formuleringen: '[. . .] op korte termijn naar de reumatoloog moeten worden verwezen [. . .]' (bl. 534), '[. . .] komen in aanmerking voor verwijzing [. . .]' (bl. 537) en '[. . .] bij aanhoudende ziekteactiviteit verwijzing naar de reumatoloog aan te bevelen' (bl. 540).<sup>1</sup> Belangrijker is echter dat men een argument van sceptici ten aanzien van de beleidswijziging uitdrukkelijk onderstreept: 'Eveneens is nog niet bewezen dat de gunstige resultaten op de korte termijn daadwerkelijk resulteren in een substantiële verbetering van de prognose op de lange termijn.'<sup>2</sup>

Een krachtiger pijnbehandeling dan mogelijk is met NSAID's is vooralsnog de kern van de argumentatie voor een vroege verwijzing en daarbij erkent men dat vaak zodanig ernstige bijwerkingen optreden dat het in de praktijk voor de meeste patiënten bezwaarlijk blijkt

---

Zie ook de artikelen op bl. 557 en 559.

---

de inname van de afzonderlijke tweedelijnsmiddelen langer dan enkele jaren vol te houden (bl. 538).<sup>1</sup> De noodzaak van een snelle diagnose en de urgentie van een spoedige start met tweedelijnsmiddelen, ook bij patiënten die later geen RA blijken te hebben, zullen niet bij iedereen als zonder meer overtuigend overkomen.

Op tijd het diagnostisch onderscheid maken tussen 'RA' en 'niet-RA' wanneer dat voor de patiënt cruciaal is en het niet te laat, maar ook niet te vroeg verwijzen naar een specialist behoren tot de essentie van de huisartsgeneeskunde. In beide opzichten komt het aan op een zorgvuldige combinatie en afweging van wetenschappelijke kennis, professionele ervaring en informatie van en over de betrokken patiënt. Wanneer zo'n afweging resulteert in mitsen en maren – en dat zal bij het vermoeden van RA nogal eens het geval zijn – gaan vervolgens de basishoudingen van de patiënt en de huisarts in belangrijke mate meespelen. Herkent men zich in 'doen verlangt sterkere argumenten dan laten' of neemt men liever het ogenschijnlijk zekere voor het onzekere? Een open en opeenvolgende samenspraak tussen de betreffende patiënt en de huisarts zal over en weer duidelijkheid bieden over een geïndividualiseerde verwijzingsindicatie.

Belangenconflict: geen gemeld. Financiële ondersteuning: geen gemeld.

---

## ABSTRACT

*The practice guideline 'Rheumatoid arthritis' (first revision) from the Dutch College of General Practitioners; a response from the perspective of general practice. – In the revised guideline on rheumatoid arthritis of the Dutch College of General Practitioners, in contrast to the previous guideline, particular*

---

Huisartsen Oude Turfmarkt Amsterdam (tevens: VU Medisch Centrum, afd. Metamedica, Postbus 7057, 1007 MB Amsterdam).  
Hr.prof.dr.F.J.Meijman, huisarts (fj.meijman@vumc.nl).