

Seriell transversell enteroplastik (STEP)

# Ny kirurgisk teknik för att behandla korta tarmens syndrom



**HELENE ENGSTRAND LILJA**, med dr, bitr överläkare, barnkirurgiska kliniken, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset Solna [helene.lilja@surgsci.uu.se](mailto:helene.lilja@surgsci.uu.se)  
**YIGAEEL FINKEL**, docent, överläkare, barnkliniken,

Akademiska sjukhuset, Uppsala  
**TOMAS WESTER**, docent, överläkare, barnkirurgiska kliniken, Astrid Lindgrens barnsjukhus, Karolinska Universitetssjukhuset Solna

Tunntarmen hos barn med korta tarmens syndrom genomgår en adaptationsprocess som medför tarmdilatation med försämrad tarmmotorik och bakteriell överväxt. Den förkortade och dilaterade tarmen kan korrigeras med olika kirurgiska tekniker. Vi vill med denna fallbeskrivning dela med oss av erfarenheterna från vårt första patientfall där vi använt oss av en relativt ny, enkel kirurgisk teknik, serial transverse enteroplasty (STEP).

Patienten, en flicka, föddes med jejunalatresi, vilket innebar att hon endast hade 35 cm vidgad jejunum och halva kolon. Hon tolererade därför endast små mängder enteralt och var helt beroende av parenteral nutrition för adekvat energitillförsel. Vid nio månaders ålder hade hon leverpåverkan och dålig viktutveckling och genomgick tarmförsnävande och tarmförlängande operation med STEP-teknik. Levervärderna normaliserades efter fyra månader. Åtta månader efter STEP-operationen är den enterala tillförseln 85 procent av den totala kaloritillförseln. STEP-tekniken kan vara en lämplig metod för att ge patienter med kort tarm förutsättning för adekvat enteral nutrition och tillväxt.

**BAKGRUND**

Sviktande tarmfunktion eller tarmsvikt är ett tillstånd som hos barn karakteriseras av oförmåga att tillgodogöra sig tillräckligt med enteral nutrition för normal tillväxt och utveckling [1]. Tarmsvikt kan uppstå därför att tarmen är kort, ofta benämnd korta tarmens syndrom. Vanliga orsaker till detta är medfödda tillstånd som tunntarmsatresi, gastroschis och malrotation med volvulus. En kort tarm kan också vara ett resttillstånd efter nekrotiserande enterokolit, Crohns sjukdom eller buktrauma [2]. Tarmsvikt kan även bero på en motilitetsstörning som vid kronisk pseudoobstruktion. För 40 år sedan, före introduktionen av parenteral nutrition, dog dessa barn av undernäring [3, 4].

Tunntarmen hos patienter med kort tarm genomgår en adaptationsprocess som inkluderar hyperplasi av mukosan, vilket ökar den totala absorptionsytan av mukosan. Adaptationsprocessen medför oftast tarmdilatation med försämrad tarmmotorik och bakteriell överväxt, vilket leder till försämrad absorption [5]. Parenteral nutrition möjliggör full nutrition under tiden som tarmen genomgår adaptation och tillväxt.

Barn med korta tarmens syndrom har huvudsakligen två problem, nämligen otillräcklig tarmlängd och uttalad tarmdilatation. Dessa problem kan i utvalda fall delvis korrigeras med

olika kirurgiska tekniker. Den hittills mest använda tekniken har beskrivits av Bianchi [6]. Med Bianchis teknik kan tarmens längd dubblas och dess diameter halveras. Denna metod är dock tekniskt svår att tillämpa och kan skada den mesenteriel-la blodtillförseln, och den lämpar sig bäst för symmetriskt dilaterad tarm. I en del fall där man har använt sig av Bianchis teknik har tarmen dilaterats efter en viss tid, och patienterna har återigen fått problem med bakteriell överväxt och dysmotilitet.

STEP är en ny kirurgisk teknik som först beskrevs 2003 av Kim och medarbetare i Boston [7]. Tekniken innebär att kirurgen med en endo-GIA-suturmaskin applicerar klammerrader transversellt över den dilaterade tarmen, alternerande mellan sidorna så att det skapas ett sicksackformat lumen. Resultatet blir en längre och smalare tarm. Suturmaskinen placeras vinkelrätt mot tarmens längdaxel, så att varje klammerrad appliceras parallellt med den mesenterieella blodförsörjningen (Figur 1). STEP-proceduren är tekniskt enkel, tarmens öppnas inte och den mesenterieella blodtillförseln äventyras inte.

Syftet med denna fallpresentation är att beskriva vår erfarenhet av denna teknik vid behandling av ett barn med korta tarmens syndrom på grund av jejunalatresi.

**FALLBESKRIVNING**

Patienten är en flicka född prematurt efter 34 graviditetsveckor. Intrauterint ultraljud i vecka 32 hade visat vidgade tarmar. Efter förlossningen hade flickan grönaktiga kräkningar och uppspänd buk. Akut buköversikt på hemorten visade vidgade tunntarmar. Flickan överfördes till barnkirurgisk klinik för

**SAMMANFATTAT**

**Seriell transversell enteroplastik (STEP)** är en ny tarmförlängande och tarmförsnävande teknik beskriven av kirurger i Boston 2003. **Tekniken är relativt** enkel och innebär att kirurgen skapar ett sicksackformat lumen, genom att applicera klammerrader transversellt över den dilaterade och förkortade tarmen. **Erfarenheten av STEP-tekniken** är fortfarande begränsad internationellt sett men särskilt i Sverige. **Vår första erfarenhet** av STEP gjordes vid operation av ett barn med korta tarmens syndrom på grund av jejunalatresi. Före STEP-operationen var hon helt beroende av parenteral nutrition, hade dålig vikt-

utveckling och leverpåverkan. Åtta månader postoperativt är den enterala kaloritillförseln 85 procent av den totala kaloritillförseln och levervärderna normaliserade. **Resultatet bekräftar** tidigare rapporter, som visar att STEP är en teknik som i selekterade fall förbättrar den enterala nutritionen och tillväxten hos patienter med korta tarmens syndrom. **Vi vill betona vikten** av att rapportera till internationella STEP-registret, för att vi med samlade erfarenheter ska kunna selektera lämpliga patienter, bestämma optimal tidpunkt för operationen och bedöma långtidsresultaten av denna teknik.

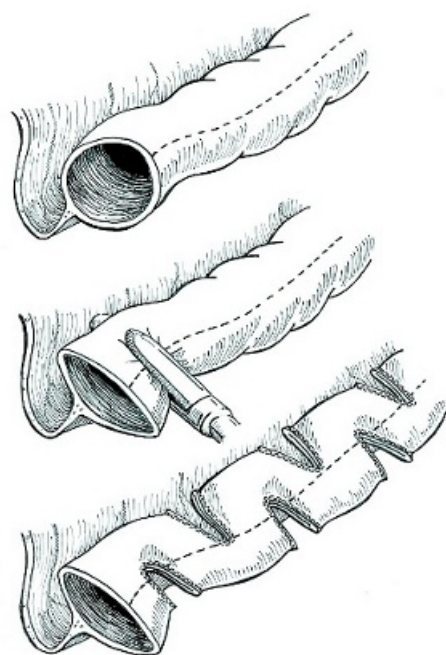


Illustration: Rolf Christofferson, docent, Akademiska sjukhuset, Uppsala

**Figur 1.** Endo-GIA-suturmaskinen appliceras transversellt över den dilaterade tarmen, alternerande mellan sidorna så att det skapas ett sicksackformat lumen. Varje klammerrad appliceras parallellt med den mesenteriella blodförsörjningen.

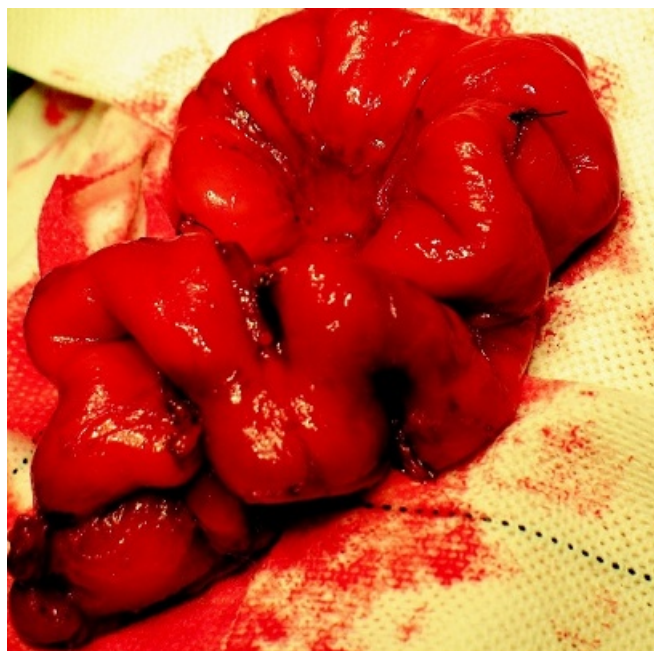
operation vid två dagars ålder. Vid operationen fann man jejunalatresi med 35 cm vidgad kvarvarande jejunum. Ileum, ileocekalvalveln och halva kolon saknades. Det förelåg en stor lumenskillnad mellan jejunum och kolon, och man lade därför upp jejunum och kolon som en dubbelpipig stomi.

Då flickan var fem månader gjordes en stominedläggning; hon vägde då 4,2 kg. Hon hade preoperativt stora stomiförluster, trots mycket begränsad enteral tillförsel, och försörjdes huvudsakligen parenteralt. Efter två veckor reopererades flickan på grund av ileus, och man lade upp en ny dubbelpipig stomi. Jejunum var vid operationen vidgad till som mest 6,5 cm, och längden mättes nu till 57 cm. Vid åtta månaders ålder vägde flickan 5 770 gram (−4 SD). Hon hade fortsatta stomiförluster varierande mellan 300 och 400 ml/dygn, trots omeprazol intravenöst och enteral tillförsel begränsad till små mängder (15 ml × 4). Dessutom hade hon stigande levervärden, och vi beslutade därför att göra en stominedläggning i kombination med STEP på den dilaterade proximala tarmen då hon var nio månader gammal. Preoperativt leverstatus visade P-bilirubin 242 μmol/l, därav konjugerat 185 μmol/l, P-ALAT 3,4 μkat/l, P-ASAT 6,6 μkat/l, P-albumin 24 g/l och P-glutamyltransferas 1,36 μkat/l.

Före STEP-operationen vägde flickan 6 kg. Vid operationen mätte vi jejunumslyngan till cirka 55 cm. Den proximala hälften var 2 cm vid, och distalt var jejunum mer än 4 cm vid. Vi använde endo-GIA-suturklammermaskin med 30 mm magasin och 3,5 mm klamrar. Vi satte sammanlagt sju klammerrader i sicksack i proximal riktning, så att tarmlumen blev 2 cm. Här-efter syddes en anastomos mellan jejunum och colon transversum (Figur 2).

#### Hämtade sig snabbt

Postoperativt hade flickan initialt frekventa gröna kräkningar som minskade efter fem dagar. Hon hade frekventa avföringar



**Figur 2.** STEP-tekniken resulterar i en sicksackformad, längre och smalare tarm.

från tredje postoperativa dygnet. Tio dagar postoperativt ökade kräkningarna och avföringarna upphörde. Kolonröntgen visade misstänkt anastomoträngsel. Vi reopererade flickan och evakuerade ett plommonstort hematom, som komprimerade anastomosområdet. Flickan hämtade sig snabbt efter reoperationen, och tre dagar efter hematomtömningen återupptogs enteral tillförsel med 5 ml Pregestimil var fjärde timme, med långsam upptrappning till 50 procent av det totala kaloribehovet de följande tre månaderna. Vid 12 månaders ålder hade flickans vikt och längd ökat från −4 SD till −3 SD respektive från −5 till −3,5 SD. Blodprov visade regress av ikterus och leverpåverkan med P-bilirubin 12 μmol/l, P-ASAT 1,12 μkat/l och P-ALAT 1,32 μkat. Avföringarna hade en fastare konsistens och förekom endast 1–2 gånger/dygn. I ett försök att stimulera tarmadaptationen påbörjades daglig behandling med subkutan injektion av tillväxthormon (GH). Fyra månader efter STEP-operationen var den enterala tillförseln uppe i 65 procent av den totala tillförseln.

På grund av problem med den centrala venkatetern (CVK) försökte vi att helt avveckla den parenterala tillförseln och öka den enterala. Detta ledde till problem med kräkningar och dålig viktuppgång, och en ny CVK anlades därför efter sex veckors försök med full enteral nutrition. Efter att flickans vikt blivit återställd och hon fortsatt att växa bra, prövade vi åter att avveckla den parenterala nutritionen. Denna gång lyckades det bättre, och vid 17 månaders ålder fick hon 85 procent av sitt näringsbehov som mat och dryck via munnen och 15 procent i form av parenteral nutrition varannan kväll.

Under hela vårdtiden har flickans psykomotoriska utveckling varit åldersadekvat, och hon lärde sig gå under sjukhustiden vid 13 månaders ålder. Hon går nu på ojämn mark, klättrar på möbler och är nyfiken och aktiv.

#### DISKUSSION

Patienter med korta tarmens syndrom och långvarig parenteral nutrition drabbas förr eller senare av komplikationer i form av återkommande sepsisepisoder och leversvikt. Den bästa te-

rapin mot dessa komplikationer är att öka den enterala tillförseln och minska den parenterala nutritionen. Vår patient hade stora stomiflöden trots minimal enteral tillförsel och omeprazol intravenöst, och det gick inte att öka den enterala nutritionen. Hon visade tecken på leverpåverkan och hade en mycket dålig tillväxt. Om vi enbart hade valt att göra en anastomos mellan den korta och vida jejunumslyngan och den smalare colon transversum hade vi riskerat att få problem med dysmotilitet och funktionell obstruktion, vilket inträffade efter stominedläggningen då hon var fem månader gammal.

I motsats till Bianchis teknik för tarmförlängning är STEP-proceduren tekniskt enkel och mindre riskabel för den mesenteriska blodtillförseln. Bianchitekniken förutsätter att tarmen är symmetriskt dilaterad, vilket den inte var hos denna patient. STEP-tekniken kräver att tarmen är minst 4 cm i diameter. Minskningen av tarmens diameter med STEP-tekniken är beroende av tarmens utseende och kan anpassas av kirurgen. Teoretiskt kan tarmlängden mer än dubbleras med tekniken, som med fördel kan användas efter en Bianchioperation där tarmen har redilaterats [7]. Kombinationen av dessa två tekniker kan resultera i att tarmen bli 3–4 gånger längre, beroende på graden av tarmdilatation. Fördelen med STEP, om man jämför med traditionell försnävande enteroplastik, är att den inte resulterar i en förlust av tarmens absorptionsyta, och den sick-sackformade tarmen ger en ökad tarmlängd.

## Inga postoperativa komplikationer

År 2006 publicerade Jaksics grupp resultaten av användning av STEP-tekniken på tio grisar. De fann att grisarna hade högre vikt och bättre kolhydrat- och fettupptag efter sex veckor än kontrollgruppen [8]. Ingen av de STEP-opererade grisarna hade bakteriell överväxt. Hos fyra av fem kontrolldjur fanns gramnegativ bakteriell överväxt i tunntarmen. År 2005 rapporterade samma grupp korttidsresultaten av behandlingen av de första fem patienterna som opererats med STEP-tekniken [9]. Inga postoperativa komplikationer rapporterades. Den genomsnittliga uppföljningstiden var 17 månader, och under den tiden ökade samtliga patienter i vikt. Tre patienter tolererade ökad enteral tillförsel. Bilirubinvärdena hos en patient med uttalad kolestas normaliserades. En av patienterna med gastroschis och jejunalatresi genomgick STEP vid primäroperationen under det första levnadsdygnet. Tarmen förlängdes från 22 cm till 51 cm hos denna patient. Det finns ytterligare en

rapport från Toronto där man har använt STEP-tekniken vid primäroperation av proximal jejunalatresi [10]. Den proximala dilaterade jejunumslyngan förlängdes från 23,5 till 51,5 cm och diametern minskades till 1,5 cm. Den totala tunntarmslängden var påfallande normal – 90 cm – och vid sju månaders ålder försörjdes barnet fullständigt enteralt. Troligen skulle man uppnått samma resultat med traditionell avsmalning (tapering) och enteroplastik.

Utgångsläget för vår patient var oroande, då hon endast hade 35 cm dilaterad jejunum och halva kolon kvar vid födelsen. I ett fall som detta kan man överväga att göra STEP vid den primära operationen [10]. Detta skulle kunna göra det möjligt att tidigare komma ifrån parenteral nutrition. Efter STEP-operationen normaliserades levervärdena redan efter fyra månader. Åtta månader efter STEP-operationen var den enterala kaloritillförseln 85 procent av flickans totala kaloritillförsel, och vi har gott hopp om att STEP-tekniken tillsammans med den intestinala adaptationsprocessen ska hjälpa henne att klara sig utan parenteral nutrition före två års ålder.

## Lovande resultat

Nyligen kom det en rapport från det internationella STEP-registret [11] där man sammanställt resultaten av behandlingen av de första 38 patienterna. Resultaten är lovande, med signifikant längre tunntarm och ökad enteral tolerans efter STEP och få komplikationer. Om man undantar de patienter som avled, genomgick transplantation eller var nyfödda, så har tio av 21 patienter blivit fria från parenteral nutrition. Vi har rapporterat vårt första patientfall till detta internationella register.

Sammanfattningsvis förefaller STEP-tekniken vara en metod som i selekterade fall kan ge patienter med kort tarm förutsättningar för adekvat enteral nutrition och tillväxt. Det krävs dock långtidsuppföljningar för att kunna dra mer långtgående slutsatser. För detta krävs det att vi måste slå samman våra erfarenheter av STEP både nationellt och internationellt.

Sedan artikeln skrevs har patienten vid 21 månaders ålder blivit fri från parenteral nutrition.

■ *Potentiella bindningar eller jävsförhållanden: Inga uppgivna.*

■ *Detta arbete har utförts på barnkirurgiska kliniken, Akademiska sjukhuset, Uppsala.*

## REFERENSER

1. Sudan D, DiBaise J, Torres C, Thompson J, Raynor S, Gilroy R, et al. A multidisciplinary approach to the treatment of intestinal failure. *J Gastrointest Surg.* 2005;10:165-77.
2. Andorsky DJ, Lund DP, Lillehei CW, Jaksic T, DiCanzio J, Richardson DS, et al. Nutritional and other postoperative management of neonates with short bowel syndrome correlates with clinical outcomes. *J Pediatr.* 2001;139:27-33.
3. Dudrick SJ, Wilmore DW, Vars HM, Rhoads JE. Long-term total parenteral nutrition with growth, development, and positive nitrogen balance. *Surgery.* 1968;64:134-42.
4. Broviak JN, Scribner BH. Prolonged parenteral nutrition in the home. *Surg Gynecol Obstet.* 1974;139:24-8.
5. Gambarara M, Feretti F, Papadatou B, Lucidi V, Diamanti A, Bagolan P, et al. Intestinal adaptation in short bowel syndrome. *Transplant Proc.* 1997;29:1862-3.
6. Bianchi A. Intestinal lengthening: an experimental and clinical review. *J R Soc Med.* 1984;77:35-41.
7. Kim HB, Fauza D, Garza J, Oh JT, Nurko S, Jaksic T. Serial transverse enteroplasty (STEP): a novel bowel lengthening procedure. *J Pediatr Surg.* 2003;38:425-9.
8. Chang RW, Javid PJ, Oh JT, Andreoli S, Kim HB, Fauza D, et al. Serial transverse enteroplasty enhances intestinal function in a model of short bowel syndrome. *Ann Surg.* 2006;243:223-8.
9. Javid PJ, Kim HB, Duggan CP, Jaksic T. Serial transverse enteroplasty is associated with successful short-term outcomes in infants with short bowel syndrome. *J Pediatr Surg.* 2005;40:1019-23.
10. Wales PW, Dutta S. Serial transverse enteroplasty as primary therapy for neonates with proximal jejunal atresia. *J Pediatr Surg.* 2005;40:E31-4.
11. Modi BP, Javid PJ, Jaksic T, Piper H, Langer M, Duggan C, et al. International STEP Data Registry. First report of the international serial transverse enteroplasty data registry: indications, efficacy, and complications. *J Am Coll Surg.* 2007;204:365-71.