

Gastrointestinal dysmotilitet hos barn

Nye undersøkelsesmetoder har gjort det mulig å utrede motilitetsforstyrrelser i tarmtractus, som tidligere var lite tilgjengelig for slike undersøkelser. I denne artikkelen gis en oversikt over de nevro-muskulære funksjoner i gastrointestinaltractus og forskjellige former for primære og sekundære motilitetsforstyrrelser. Diagnostikk og behandlingsmuligheter ved disse tilstandene diskuteres.

Det kliniske bilde er demonstrert ved to sykehistorier. En pike født 1995 med megacystis microcolon intestinal hypoperistaltikk-syndromet fikk som den første i Norge utført lever- og tarmtransplantasjon i London. Et tilfelle av hypoganglionose i tarm beskrives også. Egne erfaringer med oesofagusmanometri hos 44 barn rapporteres. Hos 18 av dem ble det påvist patologiske forhold. Den motoriske aktiviteten i ventrikkelen ble undersøkt med elektrogastrografi og todimensjonal ultralyd pre- og postprandialt hos 17 pasienter. Det var patologiske funn hos ni. Anorektal manometri ble utført hos 147 barn, og Hirschsprungs sykdom ble diagnostisert hos fire av dem.

Gastrointestinaltractus var tidligere vanskelig tilgjengelig for undersøkelse. Introduksjonen av fleksibel fiberoptikk gav nye muligheter for å klarlegge sykdomstilstander på en langt bedre måte enn det som tidligere hadde vært mulig ved hjelp av røntgenundersøkelser. Mange problemområder i tarmtractus lar seg imidlertid ikke visualisere, særlig gjelder dette motilitetsforstyrrelser.

I løpet av de siste 10–15 år har vi fått nye metoder som monitorering av pH i oesophagus, manometri og ultralydundersøkelse. Elektrogastrografi er en ny metode, som er under utredning for å se hvilken nytte man har av den ved klinisk anvendelse.

I denne artikkelen vil vi belyse motilitetsproblemer i gastrointestinaltractus hos barn med en omtale av de fysiologiske forhold og en oversikt over forskjellige typer motilitetsforstyrrelser, diagnostiske prosedyrer og behandlingsmuligheter. De kliniske aspekter belyses ved to kasuistikker og en kort omtale av egne erfaringer med utredning av slike pasienter ved Barneklubben, Haukeland Sykehus.

Tarmens nevro-muskulære struktur

Utredning av gastrointestinal motilitet forutsetter visse kunnskaper om tarmens anatomi og de komplekse interaksjoner mellom den

Gjermund Fluge

gjermund.fluge@pedi.uib.no

Edda Olafsdottir

Seksjon for gastroenterologi og ernæring

Barneklubben

Haukeland Sykehus

5021 Bergen

Fluge G, Olafsdottir E.

Gastrointestinal dysmotility in children.

Tidsskr Nor Lægeforen 2001; 121: 960–3.

Motility disorders were previously impossible to penetrate, but new technics have made it possible to investigate these disorders. An overview of neurophysiological functions of the gastrointestinal tract is given, and various conditions representing primary and secondary motility disorders are discussed. Diagnostic procedures and treatment options are presented.

The clinical picture of such disorders is demonstrated by two cases. A girl born in 1995, having megacystis microcolon hypoperistalsis syndrome was the first Norwegian individual to have an intestinal transplantation, which was performed in London, UK. A girl with hypoganglionosis is also reported.

Since May 1998, manometry of the oesophagus was performed in 44 children, and pathological findings were demonstrated in 18 of these patients. The motoric activity of the stomach was investigated in 17 patients using two-dimensional ultrasound and electrogastrography pre- and postprandially. Disturbed function was found in nine of these children. Anorectal manometry was performed in 147 individuals, and Hirschsprung's disease was diagnosed in four.

☞ Se også side 898

glatte muskulatur i gastrointestinaltractus, det enteriske nervesystem, det autonome nervesystem og sentralnervesystemet (1). Grunnstrukturen er den samme i hele tarmtractus. Innerst har vi mucosa med et tynt muskellag (muscularis mucosa), submucosa med det submukøse nervepleksus (Meissners pleksus), det indre sirkulære og det ytre langsgående muskellag med det myenteriske nervepleksus mellom lagene (Auerbachs pleksus). Ytterst finner vi serosa med bindevev og elastiske fibrer. Oesophagus skiller seg fra resten av tarmtractus ved at det er tverrstripet muskulatur i øvre tredel. Nedre oesophagussfinkter er en fysiologisk sfinkter, som kan lokaliseres ved manometri som en høytrykkssone (2). Nervesystemet er best utviklet i antrum (nedre del av ventrikkelen), i pylorus og særlig i tyntarmen hvor det er mange ganglieceller i begge nervepleksus. All motilitet i tarmtractus er styrt av det sympatiske og det parasympatiske nervesystem i samspill med tarmens eget (det enteriske) nervesystem, også kalt «the gut brain». Den sympatiske innervering kommer fra den torakolumbale delen av rygg-

margen. I de sympatiske ganglier føres impulser via de postganglionære nerveceller til det myenteriske pleksus. Noradrenalin er den viktigste transmitteren i dette systemet. Det sympatiske nervesystem virker hovedsakelig dempende på aktiviteten i tarmssystemet.

Den parasympatiske innerveringen formidles hovedsakelig via n. vagus, som har utgangspunkt i celler i hjernestammen. Dette systemet virker først og fremst fremmede på gastrointestinal aktivitet og stimulerer glatt muskulatur og enteral hormonproduksjon. Vagusnerven fører også sensoriske fibrer. Det parasympatiske nervesystem virker via det myenteriske og det submukøse pleksus. Distale del av colon og rectum er innervert via splanknisk nerve fra sakraldelen av ryggmargen. Mange nevrotransmittere og enterale hormoner er involvert ved nevrokrin, parakrin og endokrin sekresjon. Den viktigste stimulerende nevrotransmitter er acetylcholin.

Den motoriske aktiviteten i svelg og øvre del av oesophagus (tverrstripet muskulatur) formidles via de nedre hjernenerver, mens den tverrstripete muskulatur i analkanalen innerveres via n. pudendus.

Den muskulære aktivitet

Den glatte muskulatur gir korte, rytmiske og fasiske kontraksjoner i distale del av magesekk og i tarm, mens langvarige, toniske kontraksjoner dominerer i proksimale del av magesekk, galleblære og sfinktere. Elektrisk kontrollaktivitet (ECA) er en egen rytme i glatt muskulatur som styrer kontraksjonene. Elektrisk kontrollaktivitet starter i pacemakerområder i ventrikkelenes curvatura major og spredt i duodenum. Cajalcellene utgjør et annet nettverk av nerveceller, som ligger tett opp til glatt muskulatur og gir opphav til langsomme kontraksjonsbølger og virker på den måten som pacemakere (3). Nerveimpulsene går spesielt raskt sirkulært, mye raskere enn i distal retning. Dette fører til sirkulære kontraksjoner som brer seg distalt som peristaltiske kontraksjoner (4). Aktiviteten styres via det enteriske nervesystem (5).

Vi regner med tre typer motorisk aktivitet i tarmen. Fastende motorisk aktivitet i tarmen (migrerende motoriske komplekser) er rytmiske kontraksjoner med maksimal hastighet tre sykler per minutt i ventrikkelen og 11 sykler per minutt i tarmen. Dette kalles fase III-aktivitet og varer i 2–12 minutter. Deretter kommer en hvilefase (fase I) etterfulgt av uregelmessige kontraksjoner (fase II-aktivitet). De migrerende motorkompleksene propagerer fra ventrikkelen til terminale ileum i løpet av 90 minutter. Denne aktiviteten har betydning for å rense tarmen for

døde celler, rester av tarminnhold og hindrer retrograd spredning av bakterier fra colon.

Den postprandiale aktiviteten er svært komplisert og styres via n. vagus og det enteriske nervesystem. Den inntreer når ventrikkelen mottar bolus og avbryter de migrerende motorkompleksene. Ventrikkelens bevegelser under måltid og tømming til tarmen er nøye styrt. Gjennom tynntarmen er det segmentale kontraksjoner som blander tarminnholdet og fører det i distal retning. Passasjetiden gjennom tynntarmen er ca. 1,5 time. Ved kronisk, uspesifikk enterokolitt hos barn (småbarnsdiaré) fortsetter de migrerende motorkomplekser å skyve maten raskt gjennom tarmen og fører til løs avføring med ufordøyde matrester og ofte slim på grunn av ledsagende irritasjon i tarmen (6).

Migrerende motorkomplekser sees i tarmen hos premature barn fra 32. svangerskapsuke, men tidlig introduksjon av enteral næringstilførsel stimulerer postprandial aktivitet, og små mengder mat kan tilføres fra kort tid etter fødselen hos svært premature barn (7).

Motilitetsforstyrrelser i tarmtractus

Vi ser et spekter av motilitetsforstyrrelser i tarmtractus fra vanlig obstipasjon til uttalt dysfunksjon, som kan omfatte hele tarmtractus fra oesophagus til rectum og er til stede fra fosterlivet (8, 9). Den mest alvorlige er megacystis microcolon hypoperistaltikk-syndromet (MMIHS) hvor de fleste barna dør i løpet av de første leveår og hvor pasienten er avhengig av total parenteral ernæring (10, 11). En kasuistikk fra Barneklivnikken, Haukeland Sykehus, illustrerer hvilke problemer en slik tilstand fører til (ramme 1).

Primære motilitetsforstyrrelser

Motilitetsforstyrrelsene kan inndeles i primære og sekundære former. Dysfunksjon kan være myopatisk eller nevrogen (9, 12). Slike tilstander benevnes ofte kronisk (idiopatisk) intestinal pseudoobstruksjon (tab 1). Kronisk pseudoobstruksjon kan illustreres ved følgende kasus (hypoganglionose) (ramme 2).

Sekundære motilitetsforstyrrelser

Sekundært kan man se motilitetsforstyrrelser postoperativt (for eksempel etter antirefluxoperasjon) og ved forskjellige kroniske prosesser i tarmen. Motilitetsforstyrrelser kan oppstå en tid etter en tarminfeksjon. En forbigående inflammasjon ser ut til å kunne gi en persisterende endring i det nevro-muskulære apparat i tarmen, slik det kan sees ved irritable tarm-liknende tilstander (13). De fleste av disse tilstander er sjeldne (14–19) og det foreligger få prevalenstall (tab 1).

Utredning av motilitetsforstyrrelser

Vi har i dag flere metoder til rådighet for utredning av motilitetsforstyrrelser i gastrointestinaltractus.

24-timers pH-monitorering i oesophagus

Ramme 1

En pike, født januar 1995, fikk påvist in utero stor urinblære og store nyrebekkenener. Det ble innsatt suprapubisk kateter til urinblæren fra fødselen av på grunn av manglende aktivitet i blæremuskulaturen. Hun hadde distendert abdomen og gallefarget ventrikkelaspirat. Det ble påvist mikrocolon og dilatert tynntarm uten peristaltikk, samt malrotasjon. Tilstanden var forenlig med megacystis microcolon hypoperistaltikk-syndromet. Det ble anlagt toløpet ileostomi. Diagnosen ble bekreftet ved histologisk undersøkelse av tarmbiopsier. Det var normale ganglier, men muskulaturen i lamina propria var ødematøs og vakuolisert med alvorlig affeksjon av de kontraktile filamenter. I ringmuskellaaget var det mange små, atrofiske fibrer og økt kollagen. Barnet fikk parenteral ernæring fra fødselen av, supplert med næringstilførsel via nasogastrisk sonde, senere via jejunostomi. Det var store mengder ventrikkelaspirat, opptil 400 ml per døgn. Fra fem måneders alder fikk hun økende icterus og patologiske leverenzymmer på grunn av økende kolestase, etter hvert stor miltt samt varicer i oesophagus. Knappt to år gammel ble hun innlagt ved Kings College Hospital i London, hvor hun gjennomgikk levertransplantasjon og senere tarmtransplantasjon. Det var komplisert forløp etter begge transplantasjoner og hun døde knapt 2 ½ år gammel av åndedrettssyndrom etter en viruspneumoni.

for utredning av gastroøsofageal refluks er mest brukt. Dette er en hyppig forekommende tilstand, som man i de senere år i økende grad er blitt oppmerksom på som årsak til forskjellige plager (20).

Gastroskopi benyttes oftere enn tidligere. Ved Barneklivnikken i Bergen har antall endoskopiske prosedyrer økt gradvis og var 113, 128 og 181 i 1997, 1998 og 1999 (rektoskopier ikke medregnet).

Oesophagusmanometri er nyttig ved svelgeproblemer og uavklarte ernæringsvansker, som ledd i utredningen ved uttalt gastroøsofageal refluks med øsofagitt eller ved mer omfattende motilitetsforstyrrelser (tab 2).

Antroduodenal manometri er også aktuelt i slike tilfeller (21–23).

Ultralyddiagnostikk kan også anvendes i utredningen av ventrikkelfunksjon før og etter prøvemåltid (24). Ved Barneklivnikken, Haukeland Sykehus, anvendes to- og tredimensjonal ultralydundersøkelse. Dette er metoder som er under utvikling for vurdering av dysmotilitet og parese i ventrikkelen og forsinket ventrikkeltømming.

Elektrogastrografi er en ny metode som er komplisert å tolke og som foreløpig er under utredning for å se hvilken klinisk nytte man kan ha av denne undersøkelsen (25). Takygastris og bradygastris sees ved forskjellige nevrologiske lidelser, ved forstyrrelser i det enteriske nervesystem og hos pasienter med sykdom i ventrikkelens muskellag (26) (tab 3).

Anorektal manometri benyttes i utredning

Tabell 1 Motilitetsforstyrrelser i gastrointestinaltractus hos barn

<i>Primære</i>	
Gastroøsofageal refluks	Insidens 1 : 300–1 : 500 fødte
Akalasi i oesophagus	1 : 10 000 i totalbefolkningen, 5% < 15 års alder
Idiopatisk gastroparese	
Kronisk idiopatisk intestinal pseudoobstruksjon	
Megacystis microcolon hypoperistaltikk-syndrom	
Dysganglionose med flere	
Funksjonelle abdominalsmerter	10–15% av skolebarn
Irritabel tarm	
Hirschsprungs sykdom	1 : 5 000 fødte
Nevronal dysplasi	
<i>Sekundære</i>	
Postoperativ dysmotilitet	
(eksempel: etter fundoplikasjon ad modum Nissen)	
Gastroparese ved diabetes mellitus	
Dysmotilitet ved cystisk fibrose	
Myopati ved dystrophia myotonica	
Enterisk nevrondegenerasjon (immunologisk betinget)	
Stråleskadet tarm	
Malrotasjon	
Infeksjonssykdommer (Epstein-Barr-virus)	
Metabolsk sykdom (hypotyreose)	
Medikamentell bivirkning (opiater)	

Ramme 2

En pike, født 1993, hadde fra fødselen dilatert tynntarm og colon. Det var hyppige episoder med subileus/ileus. Transversostomi ble nødvendig etter kort tid, senere ble hun laparotomert en rekke ganger. Hun måtte ha ileostomi og senere sigmoideostomi, og det ble gjort flere tarmreseksjoner. Ernæringsproblemene økte etter hvert og fra fire års alder fikk hun total parenteral ernæring. Hun ble utredet og behandlet ved Hospital for Sick Children i London i to perioder ved fire og fem års alder. Det ble påvist hypoganglionose med få og små ganglier med få nevroner i tarmen. Manometri viste ikke-propagerende kontraktil aktivitet i duodenum og i ileum. Elektrogastrografi viste normal myoelektrisk aktivitet under faste. Det forelå en nevropatisk prosess. Den glatte muskulatur var normal. Hun hadde en striktur i rectum. Det ble gjort reseksjon av colon, og man foretok en ileoanal anastomose, samt reseksjon av 50 cm av ileum. Gjenværende tynntarm var 190 cm. Det var inflammatoriske forandringer i tarmen.

Etter en lengre periode med stomiproblemer, tynn diaré og dårlig vektoppgang har hun siste året vært svært kjekk med parenteral ernæring hjemme om natten og fritt inntak av laktosefri kost. Det er ingen leverproblemer. Knapt sju år gammel er høyden ved 75-percentilen og vekten er mellom 25- og 50-percentilen.

av obstipasjon, primært med tanke på Hirschsprungs sykdom (27). Manglende relaxasjonsrefleks i interne sfinkter ved ballongdilatasjon av rectum er et sikkert tegn på Hirschsprungs sykdom. Diagnosen verifiseres med røntgenundersøkelse, rectumbiopsi og operasjon. Undersøkelsen er også nyttig for å undersøke rectumsensibilitet, funksjon av eksterne analsfinkter og defekasjonsdynamikk ved obstipasjon og enkoprese. Ved Barneklivnikken, Haukeland Sykehus, har vi anvendt anorektal manometri siden slutten av 1970-årene. Fra mai 1998 har vi brukt nytt utstyr (Polygram for Windows 2.04, Syntics Medical AB, Sverige) og utførte med dette frem til september 2000 manometri hos 147 pasienter, og fire hadde Hirschsprungs sykdom.

Røntgenundersøkelse med video og røntgenkontrast gir meget god informasjon om svelging, motorisk aktivitet i proksimale oesophagus, anatomiske forhold i spiserøret og ventrikkeltømming. Passasjetiden gjennom colon (*colon transitid*) kan beregnes

etter svelging av røntgenette markører tre påfølgende dager og røntgenundersøkelse (oversikt abdomen) den fjerde dagen.

Histokjemiske undersøkelser av biopsier kan gi nyttig informasjon (28).

Behandling av motilitetsforstyrrelser

De medikamenter, som man i dag har til rådighet i behandlingen av motilitetsforstyrrelser, virker på kontraksjoner i den glatte muskulatur og tonus i nedre oesophagus-sfinkter. De eneste preparatene som er registrert i Norge er cisaprid (Prepulsid) og metoklopramid (Afipran og Primperan). Dertil kan erytromycin gitt intravenøst i subterapeutiske doser brukes som et prokinetikum (29). Metoklopramid er, i likhet med domperidon, en dopaminreseptorantagonist, mens cisaprid stimulerer acetylkolinfrisettningen. Metoklopramid øker også frisettningen av acetylkolin. Dette stoffet har også antiemetisk effekt. Betanekol er en stabil kolinester som virker direkte på muskarinreseptorer. Det øker trykket i nedre oesophagus

gussfinkter og minsker refluksepisoder ved gastroøsofageal refluks (30). Trimebutin kan indusere fase III-aktivitet.

De motilitetsregulerende medikamentene har vært mest brukt i behandlingen av refluks. Cisaprid har i mange år vært førstevalg ved patologisk refluks hos barn, men midlet er kommet i miskreditt siste året på grunn av dødsfall som er intruffet hos pasienter med forlenget Q-T-tid (Q-T syndromet). I USA har cisaprid ikke vært registrert for bruk hos barn, men det har likevel vært anvendt til barn. Produsenten har fra juli 2000 trukket preparatet fra markedet i USA, mens det i Europa er lagt visse restriksjoner på bruken. Premature barn født før 36. svangerskapsuke kan ikke få cisaprid før etter tre måneders alder. Ved Barneklivnikken i Bergen tas EKG før oppstart av Prepulsid-behandling og en måned etter behandlingsstart hos barn under seks måneders alder. Den europeiske barnegastroenterologiske forening (ESPGHAN) har nedsatt en arbeidsgruppe som har gitt anbefalinger for bruk av cisaprid (31). Man går her inn for at cisaprid ikke må tas ut av markedet fordi preparatet har store fordeler ved behandling av refluks hos barn. I noen tilfeller er det nødvendig med reflukshindrende operasjon (fundoplikasjon ad modum Nissen).

Ved andre typer motilitetsforstyrrelser som ventrikkelparese, pseudoobstruksjon og obstipasjon har vi ikke gode behandlingsmuligheter i dag. Dette gjelder særlig tilstander med dysfunksjon i den glatte muskulatur. Man savner medikamenter som kan virke inn på samspillet mellom sentralnervesystemet og tarmens nervesystem. Pacemaker i ventrikkelen har også vært forsøkt, uten særlig hell.

Ernæringsproblemer

De fleste motilitetsforstyrrelser fører til ernæringsproblemer. Så sant det er mulig skal tarmtractus benyttes til næringstilførsel. Dette bidrar til å opprettholde tarmslimhinnens integritet og motvirker bakteriell overvekst og komplikasjoner til parenteral ernæring. Man må prøve seg frem med tilførselsmetode (peroral, nasogastrisk, stomi til ventrikkel eller til jejunum). Jejunal tilførsel krever kontinuerlig infusjon over mesteparten av døgnet, avhengig av toleranse. Valg av type næringsløsning avhenger av tarmens funksjon. Noen må ha spesialpreparater, mens andre kan bruke standard sondeløsninger. Perkutan endoskopisk gastrostomi (PEG) med senere skifte til lavprofil gastrosonde (Mic-Key eller forskjellige typer knapp (button)) har representert et betydelig fremskritt i ernæringsbehandlingen.

I de alvorlige tilfeller med svære motilitetsforstyrrelser er det nødvendig med parenteral ernæring, som bør være supplert med enteral ernæring opp til toleransegrensen. Langtids parenteral ernæring gis som regel som hjemmeparenteral ernæring. Kolestatisk leversykdom er den alvorligste

Tabell 2 Funn hos 44 pasienter med gastrointestinal motilitetsforstyrrelse som har vært utredet med oesophagusmanometri ved Barneklivnikken, Haukeland Sykehus, fra mai 1998 til september 2000

	Normale funn n = 26	Patologiske funn n = 18
Diagnoser		
Gastroøsofageal refluks	4	2
Gastroøsofageal refluks operert med Nissens fundoplikasjon	5	6
Gastroøsofageal refluks med oesophagusstriktur	0	3
Hiatushernie	1	0
Psykomotorisk retardasjon med og uten gastroøsofageal refluks	5	2
Kronisk intestinal pseudoobstruksjon	0	2
Trakeoøsofageal fistel (preoperativt)	1	0
Cystisk fibrose	1	0
Meningomyelocele	1	1
Ernæringsvansker	5	1
Annet	3	1

komplisjonen til parenteral ernæring og inntreffer særlig når det samtidig er alvorlige forstyrrelser i tarmfunksjonen.

Tarmtransplantasjon

Tarmtransplantasjon kan i de alvorligste tilfellene være eneste mulighet for at barnet skal leve opp. Fra University of Pittsburgh er det rapportert 65% overlevelse hos 32 pasienter transplantert etter 1990 (32). Fra Paris er omtrent samme overlevelsesrate rapportert (33). Hittil er ett barn fra Norge transplantert (lever og tarm, ramme 1). Transplantasjonen ble utført i London. Barnet døde etter et dramatisk forløp med mange komplikasjoner. Muligheten for vellykket tarmtransplantasjon forventes å bli bedre etter hvert som teknikkene blir bedre og transplantasjonssentre får mer erfaring. Mye vil imidlertid avhenge av om det utvikles bedre metoder for immunsuppresjon.

Konklusjoner

Motilitetsforstyrrelser i tarmtractus spenner over et vidt spekter av tilstander: fra obstipasjon og gastroøsofageal refluks til omfattende dysfunksjon i hele tarmtractus uten muligheter for å overleve uten parenteral ernæring og eventuelt tarmtransplantasjon. Disse pasientene representerer en utfordring både i utredning og behandling. Nyere metoder gir bedre muligheter for diagnostikk, men det er ennå langt frem før man har fullgod diagnostikk og en effektiv behandling.

Litteratur

1. Quigley EMM. Gastric and small intestinal motility in health and disease. *Gastroenterol Clin North Am* 1996; 25: 113–45.
2. Bonavina L, Evander A, DeMeester TR, Walther B, Cheng SC, Palazzo L et al. Length of the distal esophageal sphincter and competency of the cardia. *Am J Surg* 1986; 151: 25–34.
3. Wood JD. Physiology of the enteric nervous system. I: Johnson LR, red. *Physiology of the gastrointestinal tract*. New York: Raven Press, 1987: 67–110.
4. Yamataka A, Fujiwara T, Nishiye H, Sunagawa M, Miyano T. Localization of intestinal pacemaker cells and synapses in the muscle layers of a patient with colonic hypoganglionosis. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 584–7.
5. Stevens RJ, Publicover NG, Smith TK. Induction and organization of Ca²⁺ waves by enteric neural reflexes. *Nature* 1999; 399: 62–6.
6. Milla PJ. I: Milla PJ, red. *Introduction. I: Disorders of gastrointestinal motility in childhood*. New York: John Wiley, 1988: 1–14.
7. Bisset W. The development of motor control systems in the gastrointestinal tract of the preterm infant. I: Milla PJ. *Disorders of gastrointestinal motility in childhood*. New York: John Wiley, 1988: 17–27.
8. Franken EA, Smith WL, Frey EE, Sato Y, Anuras S. Intestinal motility disorders of infants and children: classification, clinical manifestations and roentgenology. *Crit Rev Diagn Imaging* 1987; 27: 203–36.
9. Heneyke S, Smith VV, Spitz L, Milla PJ. Chronic intestinal pseudo-obstruction: treatment and long term follow-up of 44 patients. *Arch Dis Child* 1999; 81: 21–7.
10. Ciftci AO, Cook RC, van Velzen D. Megacystis microcolon intestinal hypoperistalsis syndrome: evidence of a primary myocellular defect

Tabell 3 Funn hos 17 pasienter utredet med elektrogastrografi og todimensjonal ultralydundersøkelse av ventrikkel ved Barneklivnikken, Haukeland Sykehus, fra mai 1998 til september 2000

Diagnoser	Antall pasienter	Elektrogastrografi		Todimensjonal ultralydundersøkelse	
		Normal	Patologisk	Normal	Patologisk
Metabolsk sykdom (cystinose) og ernæringsvansker	1	0	1	0	1
Megacystis microcolon hypoperistaltikk-syndrom	1	0	1	0	1
Kronisk pseudoobstruksjon	1	0	1	0	1
Gastroøsofageal refluks, ernæringsvansker	4	1	3	1	3
Tumor cerebri, Crohns sykdom og ernæringsvansker	1	0	1	0	1
Cystisk fibrose	2	1	1	2	0
Cøliaki, abdominalsmerter	2	2	0	2	0
Spiseproblemer	3	2	–	2	1
Dermatomyositt	1	1	0	–	–
Psykomotorisk retardasjon	1	1	0	–	–
I alt	17	8	8	7	8

of contractile fiber synthesis. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 1706–11.

11. Granata C, Puri P. Megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 25: 12–9.

12. Ryan DP. Neuronal intestinal dysplasia. *Semin Pediatr Surg* 1995; 4: 22–5.

13. Milla PJ. Irritable bowel syndrome in childhood. *Gastroenterology* 2001; 120: 287–307.

14. Coombs RC, Buick RG, Gornall PG, Corkery JJ, Booth IW. Intestinal marotation: the role of small intestinal dysmotility in cause of persistent symptoms. *J Pediatr Surg* 1991; 26: 553–6.

15. Farrell FJ, Keeffe EB. Diabetic gastroparesis. *Dig Dis* 1995; 13: 291–300.

16. Murphy MS, Brunetto AL, Pearson AD, Ghatei MA, Nelson R, Eastham EJ et al. Gut hormones and gastrointestinal motility in children with cystic fibrosis. *Dig Dis Sci* 1992; 37: 187–92.

17. Cucchiara S, Raia V, Minella R, Frezza T, De Vizia B, De Ritis G. Ultrasound measurement of gastric emptying time in patients with cystic fibrosis and effects of ranitidine on delayed gastric emptying. *J Pediatr* 1996; 128: 458–8.

18. Hirano M, Garcia-de-Yebenes J, Jones AC, Nishino IN, DiMauro S, Carlo JR. Mitochondrial neurogastrointestinal encephalomyopathy syndrome maps to chromosome 22q13.32-qter. *Am J Hum Genet* 1998; 63: 526–33.

19. Hyman PE, Tomomasa T, McDiarmid V. Intestinal pseudo-obstruction. I: Milla PJ, red. *Disorders of gastrointestinal motility in childhood*. New York: John Wiley, 1988: 73–80.

20. Størdal K, Bentsen B, Skulstad H, Moum B. Reflukssykdom og 24-timers pH-måling i spiserøret hos barn. *Tidsskr Nor Lægeforen* 2000; 120: 183–6.

21. Stanghellini V, Camilleri M, Malagelada JR. Chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction: clinical and intestinal manometric findings. *Gut* 1987; 28: 5–12.

22. Shono T, Suita S, Taguchi T, Nagasaki A. Manometric evaluation of gastrointestinal motility in a case of megacystis-microcolon-intestinal hypoperistalsis syndrome (MMIHS). *Eur J Pediatr Surg* 1992; 2: 52–5.

23. Watanabe Y, Ito T, Ando H, Seo T, Nimura Y. Manometric evaluation of gastrointestinal mo-

tility in children with chronic intestinal pseudo-obstruction syndrome. *J Pediatr Surg* 1996; 31: 233–8.

24. Olafsdottir E, Gilja OH, Aslaksen A, Berstad A, Fluge G. Impaired accommodation of the proximal stomach in children with recurrent abdominal pain. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 30: 157–63.

25. Riezzo G, Chiloiro M, Guerra V, Borrelli O, Salvia G, Cucchiara S. Comparison of gastric electrical activity and gastric emptying in healthy and dyspeptic children. *Dig Dis Sci* 2000; 45: 517–24.

26. Debinski HS, Ahmed S, Milla PJ, Kamm MA. Electrogastrography in chronic intestinal pseudo-obstruction. *Dig Dis Sci* 1996; 41: 1292–7.

27. Baucke VAL. Sensitivity of the sigmoid colon and rectum in children treated for chronic constipation. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1984; 3: 454–9.

28. Yamataka A, Ohshiro K, Kobayashi H, Lane GJ, Yamataka T, Fujiwara SM et al. Abnormal distribution of intestinal pacemaker (C-KIT-positive) cells in an infant with chronic idiopathic intestinal pseudo-obstruction. *J Pediatr Surg* 1998; 33: 859–62.

29. Cucchiara S, Minella R, Scoppa A, Emiliano M, Calabrese F, Az-Zeqeh RB et al. Antroduodenal motor effects of intravenous erythromycin in children with abnormalities of gastrointestinal motility. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 1997; 24: 411–8.

30. Verlinden M, Welburn P. The use of prokinetic agents in the treatment of gastrointestinal motility disorders in childhood. I: Milla PJ, red. *Disorders of gastrointestinal motility in childhood*. New York: John Wiley, 1988: 125–40.

31. Vandenplas Y. Current pediatric indications for cisapride, ESPGHAN cisapride panel. *European society for pediatric gastroenterology, hepatology, and nutrition. J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2000; 31: 480–9.

32. Kocoshis SA. Small bowel transplantation in infants and children. *Gastroenterol Clin North Am* 1994; 23: 727–42.

33. Goulet O, Jan D, Lacaille F, Colomb V, Michel JL, Damotte D et al. Intestinal transplantation in children: preliminary experience in Paris. *J Parenter Enteral Nutr* 1999; 23: S121–5. ○