

**Landelijke aanbeveling buikwanddefecten**

## Doel van deze aanbeveling

De richtlijn werd in 2018 ontwikkeld door JG de Roest en M van Stuijvenberg in samenwerking met alle 9 Nederlandse NICU's met het doel meer eenheid van behandelingen tussen NICU's te krijgen. De aanbevelingen zijn deels gebaseerd op kennis uit wetenschappelijke studies en deels op kennis waarover neonatologen/experts van die NICU's consensus hebben bereikt. Deze richtlijn is verdeeld in een hoofdstuk *gastroschisis* en een hoofdstuk *omfalocèle*.

Betrokken NICU-verpleegkundige: CJ Boomgaarden-Beijert

## Samenwerking, overdracht van zorg, en communicatie met ouders

Een aantal centra geeft in hun lokale protocol instructies over samenwerking en overdracht van zorg met andere disciplines. In de lokale protocollen staan ook checklists beschreven welke moeten worden nagelopen ten bate van de patiëntveiligheid. Time Out en Sign Out procedures worden als verplicht genoemd. In deze landelijke aanbeveling is ervoor gekozen om hiervoor te verwijzen naar de lokale ziekenhuisafspraken die hierover gemaakt zijn. Ook verwijzen wij hier naar lokale afspraken die specifiek de communicatie met ouders benoemen.

Gezien de duur van het behandeltraject wordt door VOC en ons het belang van een coördinerend contactpersoon voor de ouders benadrukt.

## Doelgroep

Deze richtlijn is bedoeld voor alle zorgverleners die betrokken zijn bij de zorg voor pasgeborenen met een buikwanddefect opgenomen op een NICU.

## Epidemiologie/ achtergrond

Hierin zullen moeten worden opgenomen voor zover van toepassing:

- overzicht van overeenkomsten/verschillen tussen NICUs
- evt conclusie uit literatuurstudie + *level of evidence A1-D (GRADE)*
- aanbeveling + *grade of recommendation 1A-2C(GRADE)*
- bijhouden commentaar vanuit NICU's op concepten

## Inhoud

Deel I Gastroschisis	6
Definitie van gastroschisis	6
Epidemiologie	6
Geassocieerde afwijkingen en klinische problemen	6
Antenataal beleid	6
Partus	6
Opvang	7
Diagnostiek en consulten	8
Behandeling	8
Algemeen	8
Chirurgisch	9
Primaire sluiting	10
Silo plaatsing	10
Complexe gastroschisis	10
Postoperatieve adviezen	10
Beademing	10
Circulatie	10
Gastro-intestinaal inclusief voeding	11
Antibiotica	11
Sedatie en pijnstilling	11
Postoperatieve diagnostiek	11
Complicaties	11
Prognose	12
Follow up	12
Samenvatting tabel	13
Referenties	15
Deel II Omfalocèle	17
Definitie omfalocèle	17
Epidemiologie	17
Geassocieerde afwijkingen en bijkomende problemen	17
Antenataal beleid	17
Opvang	18
Diagnostiek	19
Algemeen	19
Specifiek	19
Beeldvorming	19
Consulten	19
Behandeling	19
Monitoring, ondersteuning, en algemeen beleid	19
De cèle	20
Primaire sluiting	21
Preoperatieve adviezen	21
Postoperatieve adviezen	21

Sluiting in een latere fase	22
Prognose	22
Follow up	23
Samenvatting tabel	24
Referenties	26

## Deel I Gastroschisis

### Definitie van gastroschisis

Een gastroschisis is een congenitaal buikwanddefect van alle lagen van de buikwand. Over het algemeen is de breukpoort rechts van de navelstreng gelegen. Door de vaak relatief kleine breukpoort (3-4 cm) kunnen verschillende buikorganen, met name maag, darmen, soms ook lever, blaas, of nog intra-abdominaal gelegen (niet ingedaalde) testes, uitpuilen. De buikholtte is relatief redelijk ontwikkeld. Darmen liggen in een non-rotatie positie en zijn niet bedekt door een vlies. De geëviscereerde organen zijn vaak zichtbaar beïnvloed door de langdurige blootstelling aan vruchtwater (oedeem en fibrinebeslag).

### Epidemiologie

De gerapporteerde prevalentie is 1-5 op de 10.000 levendgeborenen en lijkt met de jaren toe te nemen (Allman 2016)(Jones 2016)(Laughon 2016). Er is een verhoogde kans op intra-uteriene vruchtdood, namelijk 4.5% versus 0.6% als standaard risico (South 2013). Gastroschisis is geassocieerd met jonge maternale leeftijd (Allman 2016)(Jones 2016) gebruik van *selective serotonin re-uptake inhibitors* (SSRI's) (Wemakor 2015) nicotine- (David 2014) en drugsgebruik door de moeder (Torfs 1994) maternale urogenitale infecties (Feldkamp 2008)(Feldkamp 2015), en blootstelling aan landbouwgif als milieufactor (Brender 2016).

### Geassocieerde afwijkingen en klinische problemen

Spontane vroeggeboorte komt bij 21 - 68% voor. Bij 30 - 60% is er sprake van intra uteriene groei vertraging (O'Connell 2016). Gastroschisis is meestal een geïsoleerde afwijking. Er is in alle gevallen een malrotatie. Indien er tevens sprake is van een dunne darm atresie, stenose, perforatie, necrose en/of volvulus spreken we over een *complexe* gastroschisis. Dit betreft ruim 12% van de gevallen (Benjamin 2014). Bijkomende afwijkingen kunnen cardiale afwijkingen (10%) zijn; met name atriumseptumdefect (ASD), ventrikelseptumdefect (VSD) en afwijkingen aan de aorta. Andere bijkomende afwijkingen zijn een microcolon (2%), afwijkingen aan het centraal zenuwstelsel (5%), cryptorchisme (6%) en renale hydronefrose/reflux (5%) (Benjamin 2014)<sup>9</sup>. 0.1-3% van de kinderen met een gastroschisis hebben een chromosomale afwijking (Abdullah 2007)(Garne 2005).

### Antenataal beleid

In 90% van de kinderen geboren met een gastroschisis wordt de afwijking antenataal gediagnosticeerd (Garne 2005). De zwangere wordt doorverwezen voor structurele echografie naar een tertiair centrum verwezen dat gespecialiseerd is in chirurgie voor aangeboren afwijkingen. In voorbereiding op de partus wordt geadviseerd een antenataal gesprek met ouders plaats te laten vinden door neonatoloog en kinderchirurg om de opvang, behandeling, complicaties, en prognose te bespreken. Er is geen indicatie voor verrichten van routine invasieve antenatale (genetische) diagnostiek bij een geïsoleerde gastroschisis. Als er bijkomende afwijkingen zijn wordt geadviseerd om de mogelijkheid tot aanvullende genetische diagnostiek met ouders te bespreken. De mogelijkheid van karyotypering kan in alle gevallen met ouders besproken worden.

### Partus

Partus dient plaats te vinden in een derdelijns centrum met kinderchirurgie en een afdeling neonatale intensive care. Bij een op handen zijnde partus of bi opname moeten de kinderchirurg en eventueel de kinderanesthesist op de hoogte worden gesteld. De partus kan primair vaginaal plaats

vinden. In een systematische review van observationele studies wordt (nog steeds) geen onderbouwing gezien voor het verrichten van een sectio (Kirolos 2017). In individuele gevallen kan uiteraard anders besloten worden.

Er is internationaal geen consensus over de termijn waarop de partus het beste plaats kan vinden. Het risico op complicaties van de vroeggeboorte als gekozen wordt voor een inleiding bij 37 weken (*infant respiratory distress syndrome* (IRDS), verminderde darmmotiliteit) moet worden afgewogen tegen het risico op een intra-uteriene vruchtdood (IUVD) bij afwachten van een spontane partus (Baud 2013)(Sparks 2017)<sup>19,20</sup>. De literatuur vermeldt hierover dat het aantal zwangerschappen dat in een IUVD eindigt bij 37 en 38 weken respectievelijk 7.2 en 7.7/1000 is, vergeleken met 13.9/1000 bij geboorte bij 39 weken zwangerschap. Het NND (number needed to deliver) bij 37 weken is 17.5 om één IUVD te voorkomen. Andere risico's die afgewogen moeten worden zijn inflammatie van de darmwand door langdurige blootstelling aan vruchtwater, en gecompromitteerde mesenteriale doorbloeding (Amin 2018). De literatuur geeft weinig onderbouwing voor een advies. Er is (ook daardoor) nog veel variatie in het beleid (Amin 2018). Tegenwoordig wordt in Nederland veelal besloten tot inleiding bij 37 weken, waarbij rond de helft van de gevallen er voordien al een spontane premature partus plaats vindt. Op grond van consensus nemen wij dit als advies in deze richtlijn over. In geval van bijkomende bevindingen (zoals gedilateerde darmlijzen) kan het beleid daarop worden aangepast.

## Opvang

Bij aankondiging van de partus is het advies aan de obstetricus om lang af te navelen, zodat de navelstreng in een later stadium gebruikt kan worden bij het bedekken van het defect. Om de navelstreng te onderbinden kan een klem of veterband gebruikt worden.

Zo nodig wordt respiratoire en circulatoire ondersteuning gegeven. Om de maag en darmen niet verder te laten toenemen in grootte door ingeblazen lucht is het advies om langdurig CPAP te vermijden en laagdrempelig een maagsonde in te brengen om te kunnen ontluchten. Bij de opvang is extra aandacht voor warmte- en vochtmanagement in verband met snel warmte- en vochtverlies via het buikwanddefect.

De patiënt wordt tot aan de oksels in een (steriele) plastic zak geplaatst om vocht- en warmteverlies te beperken en de kans op beschadiging van de darmen te minimaliseren. Geadviseerd wordt de patiënt niet in steriele doeken te pakken om het darmpakket niet aan het zicht te onttrekken. Er worden geen natte gazen op de darmen of buikorganen geplaatst (om nog extra verlies van warmte te voorkomen). De resterende navelstreng kan in vette of vochtige gazen worden ingepakt om indroging te voorkomen, zodat de navelstreng bij operatieve correctie gebruikt kan worden om het defect te sluiten.

De plaats van het defect is bijna altijd rechtszijdig ten opzichte van de navelstreng. Daarom kan het kind in rechter zijligging gepositioneerd worden ter voorkoming van compressie van mesenteriale vaten en het afknikken van het darmpakket (in uitzonderlijke geval dat het defect links van de navelstreng zit dus in linker zijligging leggen). Er vindt inspectie plaats van darmpakket ter beoordeling van perfusie en eventueel bijkomende afwijkingen. Bij de opvang wordt zorg gedragen voor een intraveneuze toegang. Voor optimaal warmte-management en goede inspectie van het darmpakket wordt couveuse verpleging aanbevolen.

## Diagnostiek en consulten

Bij opname wordt lichamelijk onderzoek gedaan met onder andere inspectie van het darmpakket naar ischemie, perforatie, en obstructie (atresie of stenose). Eventueel kan het defect een gescheurde omfalocèle betreffen. Tevens is er aandacht voor bijkomende dysmorphieën.

Er wordt geadviseerd om bij opname routine laboratoriumonderzoek te doen: bloedgasanalyse, bloedbeeld, elektrolyten en glucose. Tevens wordt geadviseerd kruisserum van moeder en kind af te nemen in het kader van eventuele peroperatieve bloedtransfusie. Overige bepalingen kunnen op indicatie gedaan worden.

Een X-thorax-buikoverzicht hoeft niet standaard verricht te worden. Ook echografisch onderzoek van de nieren en de blaas hoeft niet standaard verricht te worden, maar in geval van antenatale hydronefrose of andere renale afwijkingen wordt postnatale beeldvorming van de nieren wel geadviseerd.

De kinderchirurg wordt voor of vlak na de partus in consult gevraagd voor medebeoordeling en behandeling. De kinderanesthesioloog wordt in consult gevraagd indien operatieve correctie plaats moet vinden op de operatiekamer.

In verband met de kans op geassocieerde hartafwijkingen kan overwogen worden om een echocardiografie te doen. Indien operatieve correctie onder narcose plaats gaat vinden wordt dit aangeraden in de preoperatieve fase. In spoedsituaties (dus zonder screening) wordt de kinderanesthesioloog op de hoogte gesteld van het mogelijk voorkomen van cardiale afwijkingen.

Bij een geïsoleerde gastroschisis is aanvullend genetisch onderzoek niet noodzakelijk. Bij bijkomende afwijkingen wordt geadviseerd de klinische genetica te consulteren en in overleg genetische diagnostiek in te zetten.

## Behandeling

### Algemeen

Er wordt niet gestart met enterale voeding. Bij opname wordt een maagsonde geplaatst en zo nodig kan worden geaspireerd. Bij ruime verliezen of braken kan met maag-zuigdrainage worden gestart. Verliezen dienen aan de hand van lokaal protocol te worden gesuppleerd in verband met risico op elektrolytstoornissen en risico op vochtverlies. Er wordt gestart met ruim vocht (minimaal 100 ml/kg/d) en kan worden aangepast op geleide van verliezen en vochtbalans. Voeding wordt gegeven in de vorm van TPN.

Er kan besloten worden tot intubatie en beademing bij respiratoire problemen maar dit is niet primair noodzakelijk bij het plaatsen van een silo of het sluiten van de buik. Langdurig CPAP is niet wenselijk.

Er wordt geadviseerd postpartum gedurende 24 uur profylactisch antibiotica te geven. Tevens wordt geadviseerd om 24 uur antibiotica te geven rondom plaatsing van een silo en bij sluiting van de buik indien de ingreep niet direct postpartum gebeurt. Het soort antibiotica dat gegeven wordt, wordt

gekozen aan de hand van lokale protocollen (met brede dekking). In de literatuur wordt geen onderbouwing geleverd voor indicatie of duur van de antibiotische behandeling.

Er wordt geadviseerd perioperatief een blaascatheter te plaatsen ter monitoring van de diurese. Er is geen indicatie voor blaasdrukmeting als indirecte parameters de kans op het ontstaan van een abdominaal compartimentsyndroom voldoende kunnen monitoren (urine output, distale perfusie) (Suominen 2006)(Ejike 2008)(Pearson 2010)(Santos Schmidt 2012)(Thabet 2016).

Initiële vochttoediening kan via een infuus toegediend worden. In verband met te verwachten langdurige noodzaak van intraveneuze vocht en parenterale voedingstoediening wordt geadviseerd een centraal veneuze lijn te plaatsen. Zie ook landelijke richtlijn *Indicaties CVL en arteriële catheters op de NICU*. Timing, inbreng methode en locatie van plaatsing en type lijn kunnen volgens lokale protocollen worden bepaald. In de literatuur wordt benoemd dat een CVL in onderste extremiteiten bij pasgeborene met gastroschisis meer risico op complicaties geeft. Daarom is er de voorkeur voor een CVL in de bovenste extremiteit (Ma 2015). Er is een contra-indicatie voor navellijnen. Er is geen indicatie voor het routinematig plaatsen van een arteriële lijn. Op indicatie kan een perifere arteriële lijn geplaatst worden (bijvoorbeeld per- en postoperatief, met name bij complexe gastroschisis, of bij beademing).

## Chirurgisch

De wijze van operatieve correctie wordt in overleg met de kinderchirurg bepaald. Het doel van de chirurgische behandeling is repositioneren van de darmen en andere geëviscereerde organen in de buik, gevolgd door het sluiten van het buikwanddefect. Bij voorkeur wordt zo spoedig mogelijk operatieve behandeling uitgevoerd. Belangrijk bepalende factoren zijn (bedreigde) vitaliteit van het darmpakket en eventuele aanwezige complicaties. De keuze voor behandeling is afhankelijk van de zwangerschapsduur en gewicht bij de geboorte, de grootte van het defect, bijkomende afwijkingen (obstructie of perforatie), vitaliteit van het darmpakket, en de conditie van de patiënt. Er worden twee behandelingen hieronder nader beschreven. Er wordt in de literatuur geen onderbouwing gegeven voor voorkeur voor een van beide behandelingen (O'Connell 2016)(Ross 2015). Er zijn wel beschrijvende studies beschikbaar (Schib 2018).

### 1 Primaire sluiting

Als de extra-abdominale hoeveelheid darmen klein is en de verwachting is dat het darmpakket in een keer intra-abdominaal geplaatst kan worden, zonder klinisch relevante verhoging van intra-abdominale druk, zonder respiratoire of circulatoire problemen, en met behoud van comfort van patiënt, kan er worden gekozen voor primair reponeren van darmpakket en sluiting van de buik. Deze procedure kan op de NICU plaats vinden. Er wordt geadviseerd om preoperatief bloed te bestellen. Het defect kan worden gesloten door middel van overgebleven navelstrengstomp en fixatie met hechtpleisters of ander materiaal. Pijnstilling vindt volgens lokale protocollen plaats. Indien het defect niet groot genoeg blijkt om de darmen te reponeren kan onder lokale verdoving het defect vergroot worden. In verband met risico op ondervulling door peroperatief vochtverlies is aandacht voor ruime vochttoediening en wordt de circulatie nauwlettend gemonitord. Er vindt peroperatief ook steeds monitoring van intra-abdominale druk plaats met indirecte parameters (diurese, circulatie van de benen) vanwege het abdominaal compartiment syndroom als mogelijke



complicatie (zie verder). Overigens is er geen goede onderbouwing of peroperatief meten van de intra-abdominale druk een betere uitkomst geeft: experts pleiten voor gerandomiseerd onderzoek (Schib 2017).

## 2 Silo plaatsing

Indien de extra-abdominale hoeveelheid darmen en andere organen groot is en deze niet in eenmaal intra-abdominaal geplaatst kunnen worden, zullen de resterende darmen in een plastic silo worden geplaatst. De maat van de silo is afhankelijk van de grootte van het kind, van het defect, en van het darmpakket. De darmen moeten er ruim in passen en maximaal 2/3<sup>e</sup> van de silo opvullen. Vervolgens wordt de ring van de silo subfasciaal in de wondranden geplaatst. De silo met darmpakket wordt verticaal in de couveuse gehangen. Hierbij kan gebruik worden gemaakt van bijgeleverde siliconen-touwtjes of een touwtje met elastiek en een 'stellage'. Onder invloed van de zwaarte kracht en door het reven van de silo zullen de darmen geleidelijk in de buikholte worden teruggeduwd. Het reven van de silo zal dagelijks of meer frequent worden uitgevoerd door de chirurg. Het doel is om de darmen binnen 7-10 dagen in de buikholte te plaatsen en de buik daarna secundair te sluiten. Het langer in situ zijn van de silo is geassocieerd met complicaties als luxatie van de silo. Indien het darmpakket na een week nog niet intra-abdominaal gelegen is kan worden overwogen om een laparotomie te doen om het resterende darmpakket te reponeren. Het plaatsen van de silo kan primair op de NICU plaats vinden, na toediening van paracetamol en sucrose. Soms is aanvullende sedatie en pijnstilling geïndiceerd. Dit kan volgens lokale protocollen worden gegeven.

## Complexe gastroschisis

Indien er een complicatie of afwijking als stenose, perforatie, of andere vorm van obstructie zichtbaar is die behandeling behoeft, zal primair op de operatiekamer inspectie plaats vinden. Er wordt geadviseerd om preoperatief bloed te bestellen. Als er een spoedindicatie voor operatief ingrijpen is zoals bij perforatie, volvulus, of necrose, wordt de gekozen behandeling gegeven op grond van de bevindingen en op oordeel van de kinderchirurg, in overleg met de neonatoloog. Er is geen consensus in de literatuur over behandeling bij intestinale atresie. Er worden globaal twee opties genoemd in de timing van het opheffen van de atresie, betreffende vroeg (voor of kort na sluiten van de buik) of laat (enkele weken na sluiten van de buik). De atresie kan worden opgeheven door aanleg van een (tijdelijk) stoma of door resectie met end-to-end anastomose. De keuze wordt bepaald aan de hand van de klinische conditie van het kind, de lokalisatie van de stenose, de bijkomende complicaties en het oordeel van de kinderchirurg. Er is geen literatuur bekend met significante voordelen van een van beide mogelijkheden. Het overige beleid zal conform eenvoudige gastroschisis plaatsvinden.

## Postoperatieve adviezen

### Beademing

Indien de patiënt beademing noodzakelijk is kan dit postoperatief worden gecontinueerd. Bij toename van beademingsvoorwaarden dient laagdrempelig contact met de kinderchirurg plaatsvinden ter uitsluiting van abdominaal compartiment syndroom.

### Circulatie

Het *abdominaal compartiment syndroom* is een klinisch syndroom veroorzaakt door een persistierend verhoogde intra-abdominale druk die leidt tot verlaagde veneuze terugvloed naar het hart en verlaagde cardiale output, met uiteindelijk hypoperfusie en ischemie van intra-abdominale organen<sup>22</sup>. Het risico is vooral verhoogd bij primaire sluiting. Ter beoordeling is nauwlettende observatie van de circulatie van de onderste extremiteiten nodig. Hierbij is aandacht voor de maat van veneuze stuwning. Er wordt saturatiemeting aan de voet gedaan, liespulsaties gevoeld, en de capillaire refill beoordeeld. De diurese wordt gemonitord. Bloasdrukmeting is niet van aanvullende waarde. De controles kunnen a 3 uur worden verricht en op indicatie meer frequent. Bij afwijkende circulatie van de onderste extremiteiten wordt de kinderchirurg geconsulteerd. In verband met risico op ondervulling door vochtverlies is aandacht voor adequate vochttoediening en nauwlettende monitoring van de circulatie.

### Gastro-intestinaal inclusief voeding

Postoperatief is een maaghevel voldoende, op indicatie kan maag-zuigdrainage worden gestart. Gastro-intestinale verliezen worden gesuppleerd aan de hand van het lokale protocol. Parenterale voeding wordt gecontinueerd. In overleg met de kinderchirurg kan met minimal enteral feeding (MEF) worden gestart. Als de darmen op gang zijn wordt de voeding opgehoogd. Er kan gestart worden met bolusvoeding. Bij tekenen van gestoorde passage kan worden overgegaan op continue voeding. Er is geen onderbouwing voor een voorkeur voor één van beide voedingschema's. De voeding wordt op geleide van kliniek opgehoogd. Ten gevolge van motiliteitsstoornissen wordt voeding vaak slecht gepasseerd en is het ophogen van de voeding een langdurig proces. Het kan meerdere weken duren totdat volledig enterale voeding bereikt is. Moedermelk laat een positief effect zien op tijd tot ontslag (Gulack 2016). Bij uitblijven van goede voedingspassage kan in overleg met de kinderchirurg aanvullend onderzoek verricht worden (darmpassage-onderzoek).

### Antibiotica

Perioperatief wordt geadviseerd 24 uur antibiotica te geven zowel bij plaatsen silo als bij (primaire of secundaire) sluiten.

### Sedatie en pijnstilling

Pijnstilling is geïndiceerd. Paracetamol i.v. en sucrose zijn bij deze ingreep de eerste keus, en op indicatie wordt aanvullende pijnstilling gestart (volgens de *landelijke richtlijn pijnbestrijding*).

### Postoperatieve diagnostiek

Geadviseerd wordt, na primaire sluiting, eenmalig elektrolyten, glucose, bloedgasanalyse, lactaat en Hb te controleren. Nadien kan op indicatie vervolg bloedonderzoek verricht worden. Indien er tekenen van een abdominaal compartiment syndroom zijn controle van serum lactaat, nier-, en leverfunctie geïndiceerd. Postoperatief wordt geen routinematig röntgenonderzoek verricht.

### Complicaties

Postoperatieve complicaties kunnen betreffen:

- abdominaal compartimentsyndroom
- slechte darmpassage / motiliteitsproblemen
- darmstenose

- wondcomplicaties (infectie, cellulitis, fascie-dehiscentie, littekenbreuk)
- Necrotiserende enterocolitis (8%)
- Complicaties ten gevolge van langdurige TPN behoefte (cholestase, lijninfectie)
- Resorptiestoornis ((functioneel) kortedarmsyndroom)
- Volvulus bij liggingsanomalie

Lange termijn problemen:

- failure to thrive
- strengileus
- kortedarmsyndroom

## Prognose

De opnameduur van kinderen met een gastroschisis is gemiddeld 33 dagen met een grote spreiding (Lap 2016). De opnameduur, beademingsduur, en tijd tot volledig enterale voeding wordt bepaald door bijkomende gastrointestinale afwijkingen als atresie, volvulus, perforatie of necrose.

Over het algemeen is de prognose van kinderen met een gastroschisis goed. Er wordt een overleving gezien rond de 90%(Lap 2016). Met name bij de eenvoudige gastroschisis wordt een goede darmfunctie, ontwikkeling, en groei bereikt.

Comorbiditeit bestaat uit failure to thrive, necrotiserende enterocolitis (NEC), short bowel syndrome, leverfalen en langdurige afhankelijkheid van parenterale voeding.

Bij een complexe gastroschisis ligt de overleving lager (70-80%). Bij de kinderen met een complexe gastroschisis die overleven komt meer comorbiditeit voor.

## Follow-up

Na ontslag vindt follow up plaats op de polikliniek kinderchirurgie, en eveneens bij de kinderarts in het eigen algemene ziekenhuis. De frequentie van het polikliniekbezoek, en welke andere controles eventueel nog meer wenselijk zijn, wordt naar lokale afspraken ingevuld.

<b>Antenataal beleid Gastroschisis</b>	<b>Invulling</b>
Verwijzing naar derdelijns centrum met kinderchirurgie	Routine
Consult klinische genetica met diagnostiek	Routine
MDO	Timing en disciplines conform lokale afspraken
Antenataal gesprek met ouders	Timing en disciplines conform lokale afspraken
Modus en termijn partus	Inleiding bij 37 weken, geen reden primaire sectio
<b>Opvang</b>	
Lang afnavelen	Routine
Langdurig CPAP vermijden	Routine
Ligging kind	In linker zijligging als defect links van navelstreng ligt en vice versa
Intraveneuze toegang	Routine
Kind in (steriele) doorzichtige plastic zak tot aan oksels	Routine
<b>Diagnostiek</b>	
Bloedonderzoek: bloedgas, bloedbeeld, electrolyten, en glucose	Routine
Beeldvorming x thorax en buikoverzicht	Op indicatie
Beeldvorming echo nieren en blaas	Op indicatie
Consult kindercardiologie	Kan overwogen worden
Consult klinische genetica	Op indicatie
<b>Behandeling</b>	
Primair niets per os Maagsonde inbrengen	Routine
Parenterale voeding	Routine
Centraal veneuze lijn	Routine
Antibiotica 24 uur postpartum	Routine
Primaire sluiting (met navelstomp / pleisters), plaatsing silo, of inspectie en operatieve sluiting onder narcose	Afhankelijk van omvang van het extra-abdominale orgaanpakket en complicaties of bijkomende afwijkingen
<b>Peri-operatief</b>	
Antibiotische profylaxe	Routine 24 uur
Blaascatheter	Routine

Nabeademing	Afhankelijk van ingreep
Aandacht voor te hoge intra-abdominale druk: afgeleide parameters bewaken	Routine
Pijnbestrijding	Zie landelijke richtlijn <i>Pijnbestrijding</i>
Bloedonderzoek: bloedgas, electrolyten, lactaat, Hb, en glucose	Routine na sluiting Op indicatie na silo-plaatsing
Beeldvorming	Op indicatie
Enterale voeding	Bij tekenen van passage en in overleg met kinderchirurg
Parenterale voeding continueren tot volledig enteraal bereikt is	Routine
<b>Prognose</b>	
Goed bij gastroschisis Meer comorbiditeit en lagere overleving bij complexe gastroschisis	-
<b>Follow up</b>	
Bij kinderchirurg en (eigen) algemeen kinderarts	Routine

## Referenties

1. Allman R, Sosa J, Walker MW, Laughon MM, Spitzer AR and Clark. The epidemiology, prevalence and hospital outcomes of infants with gastroschisis. *J Perinatol* 2016; 36: 901-905
2. Jones AM, Isenberg J, Salemi JL, Arnold KE, Mai CT, Aggarwal D et al. Increasing prevalence of gastroschisis 14 states, 1995-2012. *MMWR Morb Mortal Wkly Rep* 2016; 65: 23-26
3. Laughon M, Meyer R, Bose C, Wall A, Otero E, Heerens A, Clark R. Rising birth prevalence of gastroschisis. *J Perinatol* 2003; 23: 291-293
4. Wemakor A, Casson K, Garne E, Bakker M, Addor MC, Arriola L et al. Selective serotonin reuptake inhibitor antidepressant use in first trimester pregnancy and risk of specific congenital anomalies: a European register-based study. *Eur J Epidemiol* 2015; 30: 1187-1198
5. David AL, Holloway A, Thomasson L, Syngelaki A, Nicolaidis K, Patel RR, Sommerlad B, Wilson A, Martin W, Chitty LS. A case-control study of maternal periconceptual and pregnancy recreational drug use and fetal malformation using hair analysis. *PLoS One* 2014; 9: e111038
6. Torfs CP, Velie EM, Oechsli FW, Bateson TF, Curry CJ. A population-based study of gastroschisis: demographic, pregnancy, and lifestyle risk factors. *Teratology* 1994; 50:44-53
7. Feldkamp ML, Reefhuis J, Kucik J, Krikov S, Wilson A, Moore CA, Carey JC, Botto LD. Case-control study of self reported genitourinary infections and risk of gastroschisis: findings from the national birth defects prevention study, 1997-2003. *BMJ* 2008; 336: 1420-1423
8. Feldkamp ML, Enioutina EY, Botto LD, Krikov S, Byrne JLB, Geisler WM. Chlamydia trachomatis IgG3 seropositivity is associated with gastroschisis. *J Perinatol*; 2015 35: 930-934
9. Benjamin B, Wilson GN. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. *J Pediatr Surg*; 2014: 514-519
10. Lap CC, Brizot ML, Pistorius LR, Kramer WL, Teeuwen IB, Eijkemans MJ et al. Outcome of isolated gastroschisis; an international study, systematic review and meta-analysis. *Early Hum Devel* 2016; 103: 209-218
11. Garne E, Loane M, Dolk H, De Vigan C, Scarano G, Tucker D et al. Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005; 25: 6-11
12. Ma M, Garingo A, Jensen AR, Bliss D, Friedlich P. Complication risks associated with lower versus upper extremity peripherally inserted central venous catheters in neonates with gastroschisis. *J Pediatr Surg* 2015; 50: 556-558
13. South AP, Stutey KM, Meinen-Derr J. Metaanalysis of the prevalence of intrauterine fetal death in gastroschisis. *Am J Obstet Gynecol* 2013; 209:114.e1-13
14. O'Connell RV, Dotters-Katz SK, Kuller JA, Strauss RA. Gastroschisis: A review of management and outcomes. *Obstet Gynecol Surv* 2016; 71: 537-544
15. Ross AR, Eaton S, Zani A, Ade-Ajayi N, Pierro A, Hall NJ. The role of preformed silos in the management of infants with gastroschisis: a systematic review and meta-analysis. *Pediatr Surg Int* 2015; 31: 473-483

16. Brender JD, Weyer PJ. Agricultural compounds in water and birth defects. *Curr Environ Health Rep* 2016; 3: 144–152
17. Gulack BC, Laughon MM, Clark RH, Burgess T, Robinson S, Muhammad A et al, Enteral feeding with human milk decreases time to discharge in infants following gastroschisis repair. *J Pediatr* 2016; 170: 85-99
18. Dama M, Rao U, Gollow I, Bulsara M, Rao S. Early commencement of enteral feeds in gastroschisis: A systematic review of literature. *Eur J Pediatr Surg* 2017; 27:503-515
19. Baud D, Lausman A, Alfaraj MA, Seaward G, Kingdom J, Windrim R, Langer JC, Kelly EN, Ryan G. Expectant management compared with elective delivery at 37 weeks for gastroschisis. *Obstet Gynecol* 2013; 121: 990-998
20. Sparks TN, Shaffer BL, Page J, Caughey AB. Gastroschisis: mortality risks with each additional week of expectant management. *Am J Obstet Gynecol* 2017; 216: 66.e1-66.e7
21. Abdullah F, Arnold MA, Nabaweesi R, et al. Gastroschisis in the United States 1988-2003: analysis and risk categorization of 4344 patients. *J Perinatol.* 2007; 27: 50-55
22. Suominen PK et al. Comparison of direct and intravesical measurement of intra-abdominal pressure in children. *J Ped Surg* 2006; 41: 1381-1385
23. Ejike JC et al. What is the normal intra-abdominal pressure in critically ill children and how should we measure it? *Crit Care Med* 2008;36:2157-2162
24. Pearson EG et al. Decompressive laparotomy for abdominal compartment syndrome in children: before it is too late. *J Ped Surg* 2010;45:1324-1329
25. Santos Schmidt AF et al. Monitoring intravesical pressure during gastroschisis closure. Does it help to decide between delayed primary or staged closure? *J Matern Fetal Neonat Med* 2012;25:1438-1441
26. Thabet F et al. Incidence, risk factors, and prognosis of intra-abdominal hypertension in critically ill children: a prospective epidemiological study. *J Intensive Care Med* 2016;31:403-408
27. Schib K et al. Prenatal and postnatal management of gastroschisis in German-speaking countries: is there a standardized management? *Eur J Pediatr Surg* 2018;28:183-193
28. Amin R et al. National practice patterns for prenatal monitoring in gastroschisis: gastroschisis outcomes of delivery (GOOD) provider survey. *Fetal Diagn Ther* 2018;2018 (DOI:10.1159/000487541
29. Kirolos DW et al. Mode of delivery and outcomes of infants with gastroschisis: a meta-analysis of observational studies. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2017

## Deel II Omfalocèle

### Definitie omfalocèle

Een omfalocèle is een buikwanddefect op het niveau van de navelstreng. De buikorganen (dunne darm, colon, lever) bevinden zich hier in een breukzak die wordt gevormd door peritoneum, gelei van Wharton, en amnionmembraan. De navelstreng zit min of meer op de top aan de cèle vast. De grootte van de cèle varieert. Er is sprake van een 'giant omfalocèle' als die groter is dan 5 cm en een deel van de lever bevat (van Eijck 2011). Andere auteurs betrekken ook het percentage van de lever hierbij (>50%) (Pelizzo 2005, Mitanchez 2010, Rijhwani 2005).

### Epidemiologie

De prevalentie van omfalocèle wordt door populatiestudies die geboortedefecten registreren opgegeven als ongeveer 1 op 4000 levendgeboren kinderen (Baird 1981, Prefumo 2014, Benjamin 2014). De meeste kinderen met een omfalocèle, rond de 60% bij een giant omfalocèle, worden prenataal echografisch gediagnosticeerd (Barisic 2001, Akinkuotu 2015).

### Geassocieerde afwijkingen en bijkomende problemen

Geassocieerde afwijkingen en bijkomende problemen bepalen voor het grootste deel de mortaliteit en morbiditeit (Akinkuotu 2015, Christinson-Lagay 2011, Yee Kong 2016, Heider 2004). De postnatale mortaliteit overall is 15 – 20%. Registratiestudies geven een hoge prevalentie (40-80%) van geassocieerde afwijkingen, die het hoogst is bij kinderen met een giant omfalocèle. Een recente Nederlandse studie met 42 kinderen geeft aan dat multipele aangeboren afwijkingen iets vaker worden gezien bij minor omfalocèle (35%) versus giant omfalocèle (27%) (Hijkoop 2018). De grote kans op geassocieerde afwijkingen vormt de basis voor het advies om verder onderzoek te doen bij alle kinderen met een omfalocèle (Akinkuotu 2015, Vachharajani 2009, Nasr 2010). De belangrijkste anatomische afwijkingen zijn hartafwijkingen, urogenitale afwijkingen, gastro-intestinale afwijkingen, en neurale buisdefecten. Er is altijd een malrotatie aanwezig. De belangrijkste syndromale afwijkingen zijn het Beckwith-Wiedemann syndroom, het OEIS syndroom (omfalocèle, extrophia vesicae, imperforate anus, spina bifida), en de pentalogie van Cantrell (omfalocèle of ander midline buikwanddefect, ectopia cordis, ventrale hernia diafragmatica, pericarddefect met communicatie naar de peritoneaalholte, hartafwijking). De belangrijkste chromosomale afwijkingen zijn de trisomieën 13, 18, 21, en minder frequent tetrasomie 12p, trisomie 15, syndroom van Turner XO, en syndroom van Klinefelter XXY.

Bijkomende klinische problemen zijn respiratoire insufficiëntie, persisterende pulmonale hypertensie van de neonat (PPHN) met of zonder longhypoplasie, vroeggeboorte, en dysmaturiteit. Ook deze getallen wisselen per studie (Vachharajani 2009, Nasr 2010). Hoewel in studies de getallen over de prevalentie van longhypoplasie 'sec' ontbreken lijkt dit vaker voor te komen bij de giant omfalocèle (Hijkoop 2018).

### Antenataal beleid

De zwangere wordt verwezen naar het betreffende tertiaire centrum (met kinderchirurgie) voor counseling. Dit omvat structurele echografie (inclusief echocardiografie) en prenatale genetische diagnostiek. Prenatale genetische diagnostiek wordt gedaan na toestemming van de ouders en omvat een SNP-array om chromosomale afwijkingen en uniparentale disomie te onderzoeken. Met



de ouders wordt daarna een antenataal gesprek gevoerd waarbij informatie op maat wordt gegeven. Hiervoor wordt verder verwezen naar de lokale afspraken. Het is wenselijk dat de casus op een multidisciplinaire bespreking wordt besproken om het beleid optimaal af te stemmen (conform lokale afspraken).

Met de ratio tussen de grootte van de omfalocèle en de buikomvang (beide antenataal echografisch vastgesteld) en de inhoud van de cèle kan voorspeld worden of postnataal een primaire sluiting gedaan kan worden (Peters 2014)(Peters 2016)(Fawley 2016).

Bij een omfalocèle is er a priori geen indicatie voor het doen van een primaire sectio caesarea of inleiding. De behandeling van een kind met omfalocèle is tertiaire zorg en vindt daarom plaats in een centrum. Antenataal wordt ervoor zorg gedragen dat de bevalling plaatsvindt in een centrum met kinderchirurgie en een afdeling neonatale (en pediatrische) intensive care.

## Opvang

Aan de obstetricus wordt gevraagd om lang af te navelen zodat de cèle kan worden opgehangen aan de navelstreng.

Zo nodig wordt respiratoire en circulatoire ondersteuning gegeven. Om de maag en darmen niet verder te laten toenemen in grootte door ingeblazen lucht is het advies om langdurig CPAP te vermijden.

Het heeft bij de opvang de voorkeur om het kind in linker zijligging te leggen. In die houding is er minder druk tegen het diafragma en tegen de intra-abdominale bloedvaten. Bij een omfalocèle is het gevaar van afknikken van de bloedvatvoorziening van de buikorganen minder groot dan bij een gastroschisis. Het is aan te bevelen om het kind na de eerste stabilisatie in linker zijligging kort bij de moeder op de buik te leggen en daarna naar de afdeling over te brengen. De kinderarts blijft steeds bij het kind aanwezig.

Bij de opvang wordt zorg gedragen voor een intraveneuze toegang. Uiteraard is er een contra-indicatie voor een navelvenelijs.

Er is geen eenduidigheid over hoe de cèle moet worden bedekt bij de eerste opvang. Van belang is om perspiratie door de cèle tegen te gaan (afkoelen, vochtverlies) en ervoor te zorgen dat de cèle niet ruptureert, beschadigt, of geïnfecteerd raakt (Christinson-Lagay 2011). Het advies is om bij de opvang steriele gazen te gebruiken die vochtig zijn gemaakt met warm fysiologisch zout, met daaroverheen een niet-doorlaatbare laag zoals folie. De verdere praktische invulling kan naar lokaal gebruik plaatsvinden.

Wanneer de diagnose omfalocèle niet prenataal maar postnataal wordt gesteld worden de adviezen zoals bij de opvang genoemd overgenomen. Vaak zal het gaan om kleinere defecten. Het kind kan het beste in linker zijligging worden gelegd bij een groter defect. Daarna wordt met het betrokken derdelijns centrum overlegd. In dat overleg wordt het plan van aanpak besproken, bijvoorbeeld wanneer en met welke begeleiding het kind moet worden getransporteerd naar het centrum, en welke informatie alvast aan ouders gegeven kan worden.

## Diagnostiek

### Algemeen

Er wordt een volledig lichamelijk onderzoek gedaan, met aandacht voor eventuele dysmorphieën. Algemeen bloedonderzoek kan op indicatie worden gedaan.

### Specifiek

#### Beeldvorming

Gezien de frequentie van bijkomende afwijkingen is er een indicatie voor een x-thorax-abdomen voor een eerste indruk van de wervelkolom, en of er aanwijzingen zijn voor een bijkomende atresie, en een echo nieren ureteren en blaas. In een latere fase kan een x-wervelkolom worden gedaan.

#### Consulten

De kinderchirurg wordt in consult gevraagd voor beoordeling van de cèle, en voor overleg en besluitvorming ten aanzien van de behandeling. Een gezamenlijk gesprek met de neonatoloog, de kinderchirurg, en de ouders vindt in de eerste dagen na de geboorte plaats.

De kindercardioloog wordt in consult gevraagd waarbij er een indicatie is voor echocardiografisch onderzoek om een aangeboren hartafwijking vast te stellen of uit te sluiten. Gezien de verhoogde kans op PPHN kan ook daar een indruk van worden verkregen. Op indicatie kan na enkele dagen een tweede keer echocardiografisch naar de longvaatweerstand gekeken worden.

De klinisch geneticus wordt in consult gevraagd. Gezien de hoge a priori kans op afwijkingen wordt geadviseerd om bij alle kinderen genetisch onderzoek in te zetten. Hiervoor kan navelstrengbloed gebruikt worden. Hiervoor wordt 5 ml EDTA-bloed voor QF-PCR (chromosoom 13, 18, 21, en X en Y) en SNP-array (voor chromosomaal onderzoek, maar de techniek is gebaseerd op DNA, dus dat kan later ook gebruikt worden voor meer specifiek DNA-onderzoek), en 3 ml heparine-bloed (voor klassiek chromosomenonderzoek) afgenomen. Door de klinisch geneticus wordt postnataal dysmorfologisch onderzoek verricht, waarna specifiek DNA-diagnostiek verricht kan worden.

Opslag van navelstrengweefsel (voor de mogelijkheid van meer gerichte diagnostiek in de toekomst) is zinvol bij ernstig zieke neonaten of als bloedafname geen optie is.

Als er prenataal al een SNP-array is gedaan dan is er meestal geen reden om dat te herhalen. Soms zijn er na de geboorte meer afwijkingen bij het kind vindbaar dan op de prenatale echo te zien was. Dat kan een reden zijn om de SNP te herhalen.

## Behandeling

### Monitoring, ondersteuning, en algemeen beleid

Enterale voeding kan voorzichtig worden gestart als er geen aanwijzingen voor gastro-intestinale obstructie zijn, en na overleg met de kinderchirurg over de te kiezen timing van de operatie. Als de voeding niet wordt verdragen of als om een andere reden niet wordt gestart met enterale voeding wordt niets per os afgesproken en een afhangerende maagsonde gegeven. Vocht en elektrolyten

worden toegediend met een infuus. Het compenseren van gastro-intestinale verliezen kan gebeuren naar lokale gewoonte. Parenterale voeding wordt laagdrempelig gestart, bijvoorbeeld in situaties als alleen voeding als maagprotectie wordt gegeven, als de enterale voeding niet wordt verdragen, of als er slechts langzaam kan worden opgehoogd.

Als de voeding goed wordt verdragen kan het ophogen langzaam en op geleide van de passage plaatsvinden, bijvoorbeeld met 20 ml/kg/dag, of naar lokale afspraken. (Christinson-Lagay 2011) De parenterale voeding kan dan gelijktijdig worden afgebouwd en gestopt.

Het plaatsen van een centrale lijn voor TPN is geen routine maar kan worden overwogen op dag 0 – 2 na de geboorte bij primaire sluiting van de cèle. In alle andere gevallen wordt verwezen naar de landelijke richtlijn *Indicaties voor centraal veneuze en arteriële catheters op de NICU*. (Bauman 2016, Pacilli 2005, Heider 2004, Cohen-Overbeek 2010)

Factoren die geassocieerd zijn met meer dagen TPN zijn: prenatale diagnose, niet-geïsoleerde cèle, en giant omfalocèle (Cohen-Overbeek 2010)(Hijkoop 2018). De risico's van (langdurig) parenterale voeding zijn infecties, cholestase, en lijngerelateerde complicaties.

Er is geen indicatie voor routinematig plaatsen van een arteriële lijn.

Extra verlies van vocht door de omfalocèle zelf waarvoor gecompenseerd moet worden is beperkt. Als de cèle is geruptureerd is het compenseren van het vochtverlies te overwegen bijvoorbeeld met 10-20 ml/kg/dag extra.

Systemische infecties komen voor, maar er is geen evidence dat profylactisch antibiotica effectief is bij het voorkomen hiervan. Het advies is om niet routinematig met antibiotica te starten. Bij een geruptureerde cèle kan antibiotische behandeling overwogen worden. Het advies is dan om de lokale 'adviezen antibiotische behandeling' te volgen (Yee Kong 2016, Cohen-Overbeek 2010, Vachharajani 2009).

## De cèle

Als er sprake is van een giant cèle wordt deze opgehangen met hulp van het lokaal gebruikelijke ophangstelsel of 'stellage'. In andere gevallen wordt zorggedragen voor een goede fixatie om afknikken van abdominale vaten te voorkomen, waarbij ook hier de fixatie volgens lokaal gebruikelijke technieken kan gebeuren.

In grote lijnen zijn er twee verschillende opties voor de behandeling: primaire sluiting van de cèle in de eerste dagen na de geboorte, of sluiting in een latere fase (na 9 – 12 maanden Naast de grootte van de cèle, de buikomvang, en de ratio tussen deze (Montero 2011)(Peters 2014) en de inhoud van de cèle (Peters 2016) wordt de keuze in belangrijke mate bepaald door bijkomende afwijkingen, bijvoorbeeld een hartafwijking. In het algemeen geldt dat een kleine cèle primair wordt gesloten als de conditie van het kind dit toelaat. Een grotere cèle wordt vaak later gesloten na een (lange) fase van granuleren en epithelialiseren. Studies naar de optimale behandeling variëren in de gebruikte definities, en de uitkomsten zijn niet conclusief (Pandey 2014, Akinkuotu 2015, Pacilli 2005). Er is geen medische noodzaak om een omfalocèle zo snel als kan te sluiten. Een afwachtend beleid is goed te verdedigen. Dan zal de cèle geleidelijk granuleren en secundair epithelialiseren. Dit duurt langer.

Ander nadeel is dat het kind in een latere fase alsnog geopereerd moet worden om het fasciedefect te sluiten.

Samenvattend geldt dat door variatie van bijkomende afwijkingen en problemen moet de optimale timing van de operatie 'op maat' en gezamenlijk bepaald worden door de kinderchirurg, de neonatoloog, en de kinderaanesthesist.

### Primaire sluiting

In het algemeen wordt een kleine cèle primair gesloten. De cèle zelf wordt geëxideerd, de inhoud wordt gereponeerd, en de fascia en huid worden gesloten. Er wordt een navel gecreëerd. Een persisterende ductus omfalo-mesentericus wordt gesloten. Los van de narcose risico's gelden de volgende risico's bij de operatie: letsel van de inhoud van de cèle (darmen), blaasletsel, bloedingen (leverhematoom), afknikken levervaten bij de repositie, en (te) hoge intra-abdominale druk.

### Preoperatieve adviezen

Het advies is om perioperatieve antibiotische profylaxe in behandeldosering te geven gedurende 24 uur (naar lokale antibiotische therapie-adviezen).

Het advies is om preoperatief een blaascatheter in te brengen.

### Postoperatieve adviezen

Bij primaire sluiting is de postoperatieve zorg, naast de algemene postoperatieve aandachtspunten, gericht op het tijdig onderkennen van een te hoge intra-abdominale druk met als complicatie een abdominaal compartiment syndroom. Het is een klinisch syndroom veroorzaakt door een persistent verhoogde intra-abdominale druk die leidt tot verlaagde veneuze terugvloed naar het hart en verlaagde cardiac output, met uiteindelijk hypoperfusie en ischemie van intra-abdominale organen (Suominen 2006).

Adviezen:

1. hoewel er geen evidence voor is wordt postoperatieve nabeademing gedurende minimaal 24 uur geadviseerd. Hier kan uiteraard in individuele gevallen van worden afgeweken, bijvoorbeeld bij een heel klein defect. Indien de beademingsdrukken moeten worden opgehoogd wordt laagdrempelig overlegd met de kinderchirurg (zie 2.).

2.aandacht voor intra-abdominale druk

-de intra-abdominale druk wordt afgeleid van parameters als urine output, beademingsdruk, en distale perfusie. Het advies is voor de eerste 24 tot 48 uur postoperatief bijvoorbeeld iedere 3 uur de volgende parameters te controleren: urine output, arteriële perifere pulsaties, kleur van de huid, en capillaire refill beoordeling aan de benen. De controles kunnen op indicatie meer frequent worden afgesproken. Er is geen indicatie voor het doen van blaasdrukmetingen.

3.aandacht voor goede pijnbestrijding, dit heeft een gunstig effect op verhoogde intra-abdominale druk (conform lokale richtlijn, of landelijke richtlijn = in ontwikkeling)

4. Voor spierverslapping is geen onderbouwing in de literatuur beschikbaar. De meeste centra zijn hier ook zeer terughoudend mee. Op indicatie (tekenen van verhoogde intra-abdominale druk) kan bij uitzondering gekozen worden voor verslapping in overleg met de kinderchirurg

4. postoperatief bloedonderzoek op indicatie

5. postoperatief radiologisch onderzoek op indicatie

6. starten enterale voeding in overleg met de kinderchirurg, wanneer er tekenen zijn dat de passage op gang is. De maaghevelproductie is hierbij een van de parameters. De enterale voeding wordt langzaam opgehoogd (bv 20 ml/kg/dag).

7. parenterale voeding wordt gecontinueerd tot volledig enterale voeding is bereikt. Postoperatieve complicaties omvatten (wond)infecties, wonddehiscentie, littekenbreuk, liesbreuk, nonrotatie / volvulus, adhesies, necrotiserende enterocolitis, en CVL- en TPN-gerelateerde complicaties.

### Sluiting in latere fase

Bij grote defecten, als er bijkomende problemen zijn, of andere redenen om te wachten, wordt gekozen voor sluiting in een latere fase. (Bauman 2016) Ook hiervoor zijn verschillende chirurgische technieken beschreven. (Akinkuotu 2015, Pacilli 2005). Een van die technieken bestaat uit het langzaam laten dicht granuleren en epithelialiseren van de cèle ('escharification'). Hierbij is een goede wondverzorging van groot belang. Het is niet duidelijk wat daarbij de beste keuze is wat betreft medicatie, materialen, verzorgingsfrequentie, en betrokken professionals. Het advies in deze richtlijn is om de cèle te verzorgen volgens lokale afspraken. De risico's bij granuleren en epithelialiseren zijn kolonisatie met micro-organismen of infectie van het defect. Meestal wordt operatieve sluiting van de cèle gedaan rond 9 – 12 maanden, of nog later als er belangrijke comorbiditeit is. (Akinkuotu 2015). Een van de operatietechnieken die gebruikt wordt en in een kleine serie is beschreven is de Component Separation technique. Uitgangspunt is dat de abdominale musculatuur wel aanwezig is maar zich lateraal van het defect bevindt. Deze wordt losgemaakt en gebruikt om het defect te sluiten. De lange termijn uitkomst lijkt goed (Van Eijck 2013). Soms is alsnog een huidflap en prothesemateriaal nodig om het defect te sluiten. (Christinson-Lagay 2011, Foglia 2006).

De eerder genoemde postoperatieve adviezen worden ook bij latere sluiting toegepast. Zeker bij een grote cèle kan bijvoorbeeld nabeademing geïndiceerd zijn.

### Prognose

De opnameduur van kinderen met een omfalocèle wordt in studies zeer verschillend aangegeven met variatie van gemiddeld 15 dagen tot 85 dagen en met een grote spreiding daaromheen, en gedeeltelijk afhankelijk van de grootte van de cèle (Yee Kong 2016)(Fawley 2016). Algemene risico's (los van een eventuele operatie) zijn een systemische infectie (13%) en NEC (2%).

Kinderen met een geïsoleerde omfalocèle hebben een goede overleving met weinig morbiditeit. De groei en ontwikkeling bij twee jaar verschillen niet tussen kinderen met een minor versus een giant omfalocèle (Hijkoop 2018). Ontwikkelingsstoornissen worden in ongeveer de helft van kinderen met een giant omfalocèle gezien, en dit is geassocieerd met ernstige bijkomende problemen zoals pulmonale hypertensie en lange beademingsduur (Danzer 2014). Medische problemen compliceren

de lange termijn bij 60% van de kinderen met een giant omfalocèle (Akinkuotu 2015): gastro-oesofageale reflux, longproblemen, en voedingsproblemen. Een Nederlandse studie laat zien dat chronische longziekte bij 55% van de kinderen met een giant omfalocèle voorkomt maar geeft een lager percentage (27%) voor voedingsproblemen (Hijkoop 2018).

Daarnaast kunnen cosmetische uitkomsten (geen normale navel) een rol spelen bij het welbevinden op de lange termijn (van Eijck 2009).

### **Follow up**

Na ontslag vindt follow up plaats op de polikliniek kinderchirurgie, en eveneens bij de kinderarts in het eigen algemene ziekenhuis. De frequentie van het polikliniekbezoek, en welke andere controles eventueel nog meer wenselijk zijn, wordt naar lokale afspraken ingevuld.

<b>Antenataal beleid Omfalocèle</b>	<b>Invulling</b>
Verwijzing naar derdelijns centrum met kinderchirurgie	Routine
Consult klinische genetica met diagnostiek	Routine
MDO	Timing en disciplines conform lokale afspraken
Antenataal gesprek met ouders	Timing en disciplines conform lokale afspraken
Modus en termijn partus	Spontaan, geen reden primaire sectio
<b>Opgang</b>	
Lang afnavelen	Routine
Langdurig CPAP vermijden	Routine
Linker zijligging	Als conditie kind niet optimaal is
Intraveneuze toegang	Routine
Verzorging met vochtige gazen en niet-doorlatende toplaag	Verdere praktische invulling conform lokale gewoonte
<b>Diagnostiek</b>	
Bloedonderzoek	Op indicatie
Beeldvorming x thorax en buikoverzicht	Routine
Beeldvorming echo nieren en blaas	Routine
Beeldvorming x wervelkolom	Routine in latere fase
Consult kindercardiologie	Routine
Consult klinische genetica	Routine
<b>Behandeling</b>	
Enterale voeding	Voorzichtig starten en ophogen indien geen aanwijzingen voor obstructie, en in overleg met kinderchirurg
Parenterale voeding	Laagdrempelig
Centraal veneuze lijn	Zie landelijke richtlijn <i>Indicaties CVL en arteriële catheters op de NICU</i>
Antibiotica	Op indicatie
Chirurgisch primair of in latere fase	Afhankelijk van omvang van de cèle en bijkomende afwijkingen en problemen
<b>Peri-operatief</b>	
Antibiotische profylaxe	Routine 24 uur

Blaascatheter	Routine
Nabeademing	Routine 24 uur tenzij klein defect
Aandacht voor te hoge intra-abdominale druk: afgeleide parameters bewaken	Routine
Pijnbestrijding	Zie landelijke richtlijn <i>Pijnbestrijding</i>
Bloedonderzoek	Op indicatie
Beeldvorming	Op indicatie
Enterale voeding	Bij tekenen van passage en in overleg met kinderchirurg
Parenterale voeding continueren tot volledig enteraal bereikt is	Routine
<b>Prognose</b>	
Bij geïsoleerde non-giant cèle goed	-
<b>Follow up</b>	
Bij kinderchirurg en (eigen) algemeen kinderarts	Routine



## Referenties

- Yee Kong J et al. Outcomes of infants with abdominal wall defects over 18 years. *J Ped Surg* 2016;51:1644-1649
- Bauman B et al. Management of giant omphaloceles: a systematic review of methods of staged surgical vs. nonoperative delayed closure. *J Ped Surg* 2016;51:1425-1730
- Thabet F et al. Incidence, risk factors, and prognosis of intra-abdominal hypertension in critically ill children: a prospective epidemiological study. *J Intensive Care Med* 2016;31:403-408
- Akinkuotu AC et al. Giant omphaloceles: surgical management and perinatal outcomes. *J Surg Res* 2015;198:388-392
- Pandey V et al. Nonoperative management of giant omphalocele with topical povidon iodine and powdered antibiotic combination: early experience from a tertiary centre. *Ped Surg Int* 2014;30:407-411
- Prefumo F et al. Fetal abdominal wall defects. *Best Practice and Research Clinical Obstetrics and Gynaecology* 2014;28:391-402
- Benjamin B et al. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: Analysis of 2825 cases from the Texas Birth defects Registry. *J Ped Surg* 2014;49:514-519
- Santos Schmidt AF et al. Monitoring intravesical pressure during gastroschisis closure. Does it help to decide between delayed primary or staged closure? *J Matern Fetal Neonat Med* 2012;25:1438-1441
- Christinson-Lagay ER et al. Neonatal abdominal wall defects. *Sem Fetal Neonatal Med* 2011 ;16 :164-172
- Cohen-Overbeek TE et al. Omphalocele : comparison of outcome following prenatal or postnatal diagnosis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2010;36:687-692
- Pearson EG et al. Decompressive laparotomy for abdominal compartment syndrome in children: before it is too late. *J Ped Surg* 2010;45:1324-1329
- Mitanchez D et al. Neonatal care in patients with giant omphalocele: arduous management but favorable outcomes. *J Ped Surg* 2010;45:1727-1733
- Nasr A et al. Is routine preoperative 2-dimensional echocardiography necessary for infants with esophageal atresia, , omphalocele, or anorectal malformations? *J Pediatr Surg* 2010;45:876-879
- Vachharajani AJ et al. Outcomes of exomphalos: an institutional experience. *Pediatr Surg Int* 2009;25:139-144
- Van Eijck FC et al. Minor and giant omphalocele: long term outcomes and quality of life. *J Ped Surg* 2009;44:1355-1359
- Ejike JC et al. What is the normal intra-abdominal pressure in critically ill children and how should we measure it? *Crit Care Med* 2008;36:2157-2162

Suominen PK et al. Comparison of direct and intravesical measurement of intra-abdominal pressure in children. *J Ped Surg* 2006;41:1381-1385

Foglia R et al. management of giant omphalocele with rapid creation of abdominal domain. *J Pediatr Surg* 2006;41:704-709

Pelizzo G et al. Giant omphaloceles with a small abdominal defect: prenatal diagnosis and neonatal management. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2005;26:786-788

Pacelli M et al. Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period. *J Ped Surg* 2005;40:785-788

Rijhwani A et al. Definitive surgical management of antenatally diagnosed exomphalos. *J Pediatr Surg* 2005;40:516-522

Heider AL et al. Omphalocele: clinical outcomes in cases with normal karyotypes. *Am J Obstet Gynecol* 2004;190:135-141

Barisic I et al. Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2001;18:309-316

24. Baird PA et al. An epidemiologic study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than half a million consecutive live births. *Am J Hum Genet* 1981;33:470-478

Van Eijck FC, Aronson DA, Hooegeveen YL, Wijnen RMH. Past and current surgical treatment of giant omphalocele: outcome of a questionnaire send to authors. *J Ped Surg* 2011;46:482-488

Van Eijck FC et al. Functional, motor developmental, and long term outcome after the component separation technique in children with giant omphalocele: a case control study. *J Ped Surg* 2013;48:525-532

Peters NCJ et al. The relation between viscerico-abdominal disproportion and type of omphalocele closure. *Eur J Obstet Gynecol Repr Biol* 2014;181:294-299

Peters NCJ et al Prenatal prediction of the type of omphalocele closure by different medical consultants. *Fetal Diagn Ther* 2016;39:40-49

Hijkoop A et al. Omphalocele: from diagnosis to growth and development at 2 years of age. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2018;0:F1-F6

Montero FJ et al. Fetal omphalocele ratios predict outcomes in prenatally diagnosed omphalocele. *Am J Obstet Gynecol* 2011;205:284.e1-7

Fawley JA et al. Can omphalocele ratio predict postnatal outcomes? *J Ped Surg* 2016;51:62-66

Danzer E et al. Patient characteristics are important determinants of neurodevelopmental outcome during infancy in giant omphalocele. *Early Hum Dev* 2015;91:187-193

## Discussie punten buikwanddefecten

### Gastroschisis

Onderwerp	onderbouwing	uitkomst
<b>Modus partus</b>	<p><u>Protocollen: diverse opties</u></p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Aterme vaginaal ( 1x)</li><li>- Niet beschreven (2x)</li><li>- 37-38 wk inleiden</li><li>- Inleiding 37 wk, geen indicatie sectio</li><li>- In of na 36e wk, kan vaginaal</li></ul> <p><u>Artikel:</u></p> <p><u>Voor: inleiding bij 37 wk:</u> iedere week langer na 36 wk hoger risico op perinatale sterfte</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Ref; Sparks TN, Shaffer BL, Page J, Caughey AB. Gastroschisis: mortality risks with each additional week of expectant management. AM J Obstet Gynecol. 2017 Jan;216(1):66.e1-66.e7. doi: 10.1016/j.ajog.2016.08.036 - LOE 2b/3</li></ul> <p><u>Nadeel:</u> premature partus nadelig effect op motiliteit darm, risico op bijkomende problemen door prematuriteit ( IRDS etc) Minder sepsis en dood bij afwachten partus</p> <ul style="list-style-type: none"><li>- Ref; David Baud, MD, Andrea Lausman, Malukah A. Alfaraj, Gareth Seaward, John Kingdom, Rory Windrim, Jacob C. Langer, Edmond N. Kelly and Greg Ryan. Expectant Management Compared With Elective Delivery at 37Weeks for Gastroschisis. Obstetrics and gynecology VOL. 121, NO. 5, MAY 2013 * meer ref beschikbaar* LOE 2b</li></ul>	



Echo cor postnataal	<p><u>Protocollen:</u> consensus: 1 Ja, 1 op indicatie, overige niet beschreven.</p> <p><u>Artikel</u> ref 9. Benjamin, Wilson. Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: Analysis of 2825 cases from the Texas Birth Defects Registry. Journal of pediatric surgery 49 (2014) 514-519</p> <p>Beschrijft cardiale afwijkingen( 10.4%) betreffende met name ASD, VSD, aorta afwijkingen.</p> <p>LOE: 2b ( NB geeft geen advies over beeldvorming)</p> <p><u>Advies:</u> cardiale screening kan worden overwogen. Mn indien correctie onder narcose.</p>	
	<u>Level of evidence:</u> B	

<p>Genetische diagnostiek antenataal</p>	<p><u>Protocollen:</u> 2 beschrijven chromosomen/genetisch onderzoek antenataal overige niet beschreven.</p> <p><u>Artikel:</u> 1 artikel met 3%(?) genetische afwijking gevonden ( icm andere afwijkingen?)  Ref 11. Garne, Loane, Barasic et al, Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. Ultrasound obstet gynecol 2005; 25: 6-11. LOE: 2c/3</p> <p>Trisomie 0.1% :  Ref : Abdullah F, Arnold MA, Nabaweesi R, et al. Gastroschisis in the United States 1988-2003: analysis and risk categorization of 4344 patients. J Perinatol. 2007;27:50–55. LOE; 2b</p> <p><u>Advies:</u> niet geïndiceerd tenzij bijkomende afwijkingen, dan overwegen. Evt navelstrengbloed/weefsel bewaren voor opslag bij bijkomende afwijkingen.</p> <p><u>Level of evidence:</u> B/C</p>	
<p>Genetische diagnostiek postnataal</p>	<p><u>Protocollen:</u> 6 niet beschreven, 1 op indicatie</p> <p><u>Artikel:</u> 1 artikel met 3%(?) genetische afwijking gevonden ( icm andere afwijkingen?)  Ref 11. Garne, Loane, Barasic et al, Prenatal diagnosis of severe structural congenital malformations in Europe. Ultrasound obstet gynecol 2005; 25: 6-11. LOE 2c/3</p> <p>Trisomie 0.1% :  Ref : Abdullah F, Arnold MA, Nabaweesi R, et al. Gastroschisis in the United States 1988-2003: analysis and risk categorization of 4344 patients. J Perinatol. 2007;27:50–55. LOE 2b</p>	

	<p><u>Advies:</u> Indien geen andere bijkomende dysmorphieën geen aanleiding tot verrichten genetisch onderzoek</p> <p><u>Level of evidence:</u> B/C</p>	
<p>Antibiotische behandeling ( wanneer en duur)</p>	<p><u>Protocollen: diverse behandelingen</u></p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Augmentin</li> <li>2. Augmentin genta</li> <li>3. Augmentin 5 dagen</li> <li>4. Overweeg amikaine en peni zolang darmen onbedekt</li> <li>5. Augm genta zolang darmen onbedekt</li> <li>6. Niet beschreven</li> <li>7. Augmentin rond ingreep</li> </ol> <p><u>Artikel:</u></p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Geen goede literatuur over middel danwel duur</li> <li>- 1 artikel over CRP bepaling: CRP niet bijdragend</li> </ul> <p><u>Level of evidence:</u> geen</p> <p><u>Advies:</u> antibiotisch breed dekken (volgens locale protocollen)</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- Primaire sluiting 24 uur peroperatief</li> <li>- Silo: 24 uur rond plaatsing, daarna staken tot sluiten dan weer 24 uur peroperatief?</li> <li>- Alternatief: continue tijdens silo tot 24 uur na sluiten abdomen?</li> </ul> <p>Level of evidence: D</p>	

Blaasdrukmeting na primaire sluiting	<u>Lokale protocollen</u> 3 standaard, 1 bij primaire sluiting groot defect, 3 niet beschreven. <u>Literatuur</u> Thabet 2016: intra-abdominale hypertensie verhoogt mortaliteit (OR 7) LOE 2b	
	Pearson 2010: associatie blaasdruk met mortaliteit LOE 2b/2c Ejike 2008: vaststellen referentiewaarde blaasdruk en bijwerkingen / risico's van de procedure LOE 2b Suominen 2006: correlatie blaasdruk / intra-abdominale druk en vaststellen vul-volume LOE 2b/2c  -geen data over bijdrage meting blaasdruk aan vroegdetectie abdominaal compressie syndroom, complicatierisico-verlaging of mortaliteit -geen data over blaasdruk als reden om decompressie-laparotomie te doen (altijd 2 <sup>e</sup> eindorgaan-symptoom erbij) -grotere kinderen ('stijvere' lichaamswanden) - andere en heterogene categorie patienten (geen buikwanddefecten; en beademing, sedatie, en verslapping niet altijd aangegeven)  <u>Advies</u> Blaasdrukmeting is niet geïndiceerd LOE D (want indirect afgeleid)	



<p><b>Complexe gastroschisis silo of niet</b></p>	<p><u>Protocollen:</u> Keuze behandeling afhankelijk van kliniek en defect Als atresie stoma ( 2x beschreven)</p> <p><u>Artikel:</u> Geen goede literatuur over voorkeur keuze behandelen: - Silo en later herstel atresie (End tot end, stoma) - Vroeg ( voor of kort na sluiten buik) herstel atresie</p> <p><u>Level of evidence:</u> -</p> <p><u>Advies:</u> Indien perforatie, volvulus of necrose: spoedig handelen naar bevinden.</p>	
	<p>Indien atresie/stenose; Keuze wordt bepaald aan de hand van klinische conditie van kind, bijkomende complicaties en het oordeel van de kinderchirurg.</p>	

<p><b>Voedingsschema</b></p>	<p><u>Protocollen:</u> voeding iom chirurg als darmen op gang, evt MEF Geen opmerkingen over continue of porties of soort voeding</p> <p><u>Artikel:</u> Probleem gastroschisis is dysmotiliteit [ naast complicaties/ complexe vorm] verergerd door evt pre/dysmaturiteit.</p> <ul style="list-style-type: none"> <li>- <u>Voordeel MM:</u> effect op motiliteit Brian C. Gulack et al, Enteral Feeding with Human Milk Decreases Time to Discharge in Infants following Gastroschisis Repair. J Pediatr 2016;170:85-9 LOE; 2b</li> <li>- <u>vroeg starten van voeding voordelig</u> Madhuri Dama, Uday Rao, Ian Gollow, Max Bulsara, Shripada Rao. Early Commencement of Enteral Feeds in Gastroschisis: A Systematic Review of Literature. Eur J Pediatr Surg 2017 Jan 23. doi: 10.1055/s-0037-1598086</li> <li>- verschil &lt; en &gt; 7 dagen starten MEF in tijd tot FEF</li> <li>- NB geen RCT in review [LOE; 2a ]</li> </ul> <p>eventueel voordeel van onderstaande?</p> <ol style="list-style-type: none"> <li>1. Continue evt betere passage?</li> <li>2. Bolus beter effect op secretie enzymen, hormonen literatuur??</li> </ol> <p><u>Advies:</u> Vroeg voeding starten, moedermelk waar mogelijk. Start bolus, bij persisteren passageproblemen over op continue voeding <u>Level of evidence: B</u></p>	
------------------------------	---	--

<b>Omphalocele</b>		
<b>Modus partus</b>	<p><u>Lokale protocollen</u>  Vaginaal a terme (n=2)  Vaginaal NNO (n=1)  Niet beschreven (n=3)</p> <p><u>Literatuur</u>  Cohen-Overbeek 2010: spontane partus 66%  Mortaliteit mogelijk <i>hoger</i> als gevolg van eerder inleiden tov afwachten (hypothetisch risico)  LOE 2b/2c  Heider 2004: geen verschil morbiditeit in sectio (GA at delivery 37 (34-38)w versus vaginaal (onduidelijk of er is ingeleid: GA at delivery 36 (36-38w)); bij lever in cele wel meest keuze voor sectio maar niet onderbouwd (in theorie minder kans op lever beschadiging of ruptuur van de cele bij sectio)  LOE 2b</p> <p><u>Advies</u>  Omfalocele is a priori geen reden voor inleiden of sectio LOE B</p>	
<b>Opvang Contra indicatie voor langdurig CPAP bij opvang (dus eerder dan anders intuberen bij opvang) i.v.m. inblazen lucht en zo ongewenste toename grootte van de cele</b>	<p><u>Lokale protocollen</u>  Geen maskerbeademing of PEEP (n=1)  Opvang als anders (n=2)  Niet beschreven (n=3)</p> <p><u>Literatuur</u>  Niet benoemd</p> <p><u>Advies</u>  Langdurig PEEP voorkomen  LOE D</p>	

<p><b>Opvang</b> <b>Bedekken van de cele</b></p>	<p><u>Lokale protocollen</u> Geen advies behalve bij ruptuur in silo plaatsen (n=1) Vette gazen op het defect, kind in steriele doek en in pedaalemmerzak (n=1) Steriele doek of schone katoenen luier en in plastic zak of</p>	
	<p>aluminiumfolie (n=1) Steriele darmzak (n=1) Droog steriel gaas om de cele (n=1) Niet beschreven (n=1) <u>Literatuur</u> Christinson-Lagay 2011: steriele gazen vochtig gemaakt met fysiologisch zout en afdekken met een niet-doorlaatbare laag LOE 4 <u>Advies</u> steriele gazen vochtig gemaakt met fysiologisch zout en afdekken met een niet-doorlaatbare laag LOE D</p>	

<p><b>Diagnostiek</b> <b>Beeldvorming</b></p>	<p><u>Lokale protocollen</u> x thorax, xBOZ in 2 richtingen met NMS in situ, echo nieren (n=1) echo nieren blaas (n=1) 'onderzoek naar bijkomende afwijkingen' (n=1) x thorax abdomen, en echo nieren, op indicatie x wervelkolom (n=1) Niet beschreven (n=2) <u>Literatuur</u> Hoge prevalentie geassocieerde afwijkingen: Akinkuotu 2015 LOE 2b Vachharajani 2009 LOE 2c Nasr 2010 LOE 2b <u>Advies</u> Echo nieren blaas X thorax-abdomen (X wervelkolom in latere fase) LOE B (of D want is niet direct maar afgeleid advies)</p>	
<p><b>Diagnostiek</b> <b>Consult kindercardiologie</b></p>	<p><u>Lokale protocollen</u> Consult kindercardiologie met echocardiografie (n=3)</p>	

	<p>In kader onderzoek bijkomende afwijkingen NNO (n=1) Niet beschreven (n=2)</p> <p><u>Literatuur</u></p> <p>Hoge prevalentie geassocieerde afwijkingen inclusief hartafwijkingen: Akinkuotu 2015 LOE 2b Vachharajani 2009 LOE 2c Nasr 2010 LOE 2b Christinson-Lagay 2011: belang echocardiografie bij alle kinderen gezien hoge prevalentie hartafwijkingen LOE 4 Nasr 2010: alle kinderen met hartafwijking hadden ook klinische symptomen, dus routine echocardiografie niet nodig LOE 2b</p> <p><u>Advies</u></p> <p>Routine consult kindercardiologie inclusief echocardiografie LOE ? (D want geen direct maar afgeleid advies, plus 1 concrete studie die aantoont dat het eigenlijk <i>niet</i> nodig is...)</p> <p>Argumenten om het <i>wel</i> te adviseren:</p> <ul style="list-style-type: none"><li>-hoge kans</li><li>-het is duidelijk voor iedereen (ook in kader syndroomdiagnostiek)</li><li>-indien narcose nodig is bij primaire sluiting ook wel erg handig</li></ul>	
--	--	--

<p><b>Diagnostiek (Postpartum) consult klinische genetica</b></p>	<p><u>Lokale protocollen</u> Ja binnen 1 dag (n=1) Ja (n=2) In kader onderzoek bijkomende afwijkingen NNO (n=1) Niet beschreven (n=2) <u>Literatuur</u> Hoge prevalentie chromosomale afwijkingen (trisomie 18) en syndromen (Beckwith Wiedemann; Cantrell; VACTERL) Overigens afname prevalentie bij levendgeborenen bij recente studies</p>	
	<p>Baird 1981 LOE 2b Barisic 2001 LOE 2a/2b Cohen-Overbeek 2010 LOE 2b/2c Heider 2004 LOE 2b Akinkuotu 2015 LOE 2b <u>Advies</u> Routine consult klinische genetica (met QF-PCR, SNP-array en chromosomenonderzoek afhankelijk van wat prenataal is gedaan) LOE B (of D want indirect afgeleid)</p>	

<p><b>Behandeling</b>  <b>Eerste dagen postpartum:</b>  <b>Besluitvorming over niets per os of starten enterale voeding</b></p>	<p><u>Lokale protocollen</u>  Geen enterale voeding starten en afhanginge maagsonde, compenseren verliezen, en bij besluit tot conservatieve behandeling op geleide passage enterale voeding geven en dit langzaam doen bij een grote cele (n=1)  Geen enterale voeding starten en MZD starten (sumpdrain) en compenseren verliezen, en bij besluit tot conservatieve behandeling na twee dagen enterale voeding starten (n=1)  Afhanginge maagsonde, geen uitspraak over wanneer enterale voeding bij conservatieve behandeling (n=1)  Alleen bij conservatief beschreven: na twee dagen starten enterale voeding (n=1) Niet beschreven (n=2)</p> <p><u>Literatuur</u>  Christinson-Lagay 2011: afhanginge of sonde met MZD, geen tekst over enterale voeding LOE 4</p> <p><u>Advies</u>  Enterale voeding voorzichtig starten  Als de voeding niet wordt verdragen of als toch niet wordt gestart met enterale voeding wordt niets per os afgesproken en een afhanginge maagsonde gegeven  Compenseren van verliezen naar lokale gewoonte  Laagdrempelig TPN starten</p>	
	<p>LOE D</p>	



<p><b>Behandeling</b> <b>Indicatie centrale lijn</b></p>	<p><u>Lokale protocollen</u>          Altijd Broviac of PICC/CVL tot volledig enteraal (n=1)          Overweeg CVL voor eerste dagen TPN (n=1)          Niet beschreven (n=4)  <u>Literatuur</u> beschrijft met name TPN duur in dagen          Yee Kong 2016: 4 (0-12) dagen (in deze studie krijgt 27% een CVL) LOE 1b          Bauman 2016: prim conservatief 6-33 prim sluiten 12-19 dagen (mediaan in 14 studies) LOE 1a/1b          Pacilli 2005 12 (0-55) dagen LOE 2c          Heider 2004 zonder geassocieerde afwijkingen 9 (7-21) vs met geassocieerde afwijkingen 4 (2-12) dagen verschil n.s. LOE 2b          Cohen-Overbeek 2010: 4-14 (range 0-150) dagen LOE 2b/2c  <u>Advies</u>          Op dag 0 - 2 na geboorte CVL plaatsen bij primaire sluiting          Anders CVL plaatsen bij verwachting TPN duur langer dan 5 dagen          Anders op indicatie (laagdrempelig)          LOE D (indirect op basis van TPN duur)</p>	
--	--	--

<b>Antibiotica routinematig vanaf opname</b>	<u>Lokale protocollen</u> ja, augmentin iv, dosis en duur niet benoemd (n=1) ja, augmentin en gentamicine met dosis bij geruptureerde cele, bij intacte cele geen routine (n=1) niet beschreven (n=4) <u>Literatuur</u> Yee Kong 2016: systemic infection 13% Cohen-Overbeek 2010: sepsis 15% Vachharajani 2009: bacteriemia 8% Geen data over antibioticagebruik, en ook niet over effectiviteit routine profylaxe <u>Advies</u> Geen routine antibiotica bij opname	
	Bij geruptureerde cele overwegen Middelen en dosering conform lokale adviezen	

<p><b>Blaasdrukmeting na primaire sluiting</b></p>	<p><u>Lokale protocollen</u>  Ja primair bij grote cele (n=1)  Alleen zo nodig iom arts (chirurg) maximale druk 10-15 absoluut 20 (n=1)  Nooit blaasdrukmeting (n=1)  Niet beschreven (n=3)</p> <p><u>Literatuur</u>  Thabet 2016: intra-abdominale hypertensie verhoogt mortaliteit (OR 7) LOE 2b  Pearson 2010: associatie blaasdruk met mortaliteit LOE 2b/2c  Ejike 2008: vaststellen referentiewaarde blaasdruk en bijwerkingen / risico's van de procedure LOE 2b  Suominen 2006: correlatie blaasdruk / intra-abdominale druk en vaststellen vul-volume LOE 2b/2c</p> <p>-geen data over bijdrage meting blaasdruk aan vroegdetectie abdominaal compressie syndroom, complicatierisico-verlaging of mortaliteit  -geen data over blaasdruk als reden om decompressie-laparotomie te doen (altijd 2<sup>e</sup> eindorgaan-symptoom erbij)  -grotere kinderen ('stijvere' lichaamswanden) - andere en heterogene categorie patienten (geen buikwanddefecten; en beademing, sedatie, en verslapping niet altijd aangegeven)</p> <p><u>Advies</u>  Blaasdrukmeting is niet geïndiceerd  LOE D (want indirect afgeleid)</p>	
--	--	--

Auteur/ jaartal	Titel	Type artikel	Mate van bewijs	Populatie kenmerken	Interventie groep	Controle groep	Duur	Uitkomstmaten	Resultaten
Dama 2017	Early commencement of enteral feeds in gastroschisis: a systematic review of literature	Systematic review	2a	Patients with gastroschisis 42 studies No RCT 4835 pt	-	-	-	Time from CEF to FEF Duration hospital stay	Simple + complex GS: Each day delay of CEF leads to delay of 1.4d to FEF, 2.05d duration of PN, 1.91 d of HS Only Simple GS: resp 0.59d (s), 1.3 d (s) and 0.02d ( ns)
Sparks 2017	Gastroschisis: mortality risk with each additional week of expectant management	case serie	2b/3	US 2005-2006 Data from NCHS en CDC. 860 GS	Gastroschisis singleton. No other anomaly	Ref. population (singleton 24+0-39+6 without GS or other anomaly		Stillbirth, neonatal death composite fetal/infant mortality by GA	Stillbirth GS; 4.8%, overall 0.3%. Infant death rate: 8.3 vs 0.5%. higher risk when > 35 wks GA. Inf death higher when <32wk. Mainly 38 and 39 wks at risk
Allman 2016	The epidemiology, prevalence and hospital outcomes of infants with gastroschisis	Case serie/cohor	2b	US neonate at 351 NICU's with GS 1997-2015	GS (6023pt)	-	-	Evaluate epidemiology, prevalence and outcomes	Risk group: < 20y maternal age. prevalence increased
Jones 2016	Increasing prevalence of gastroschisis – 14 states 1995-2012 (CDC)	Case serie	2b/3	US 1995-2012 GS Comparing 1995-2005 to 2006-2012 >8000 pt				Prevalence , demography	1995-2012: prev: 3.6/10000 2006-2012: 4.9/10000 Mn increase in black and <20 and 20-24 yr

Lap 2016	Outcome of isolated gastroschisis; an international study, systematic review and meta-analysis	Cohort (retrosp) 2002-2010 AND syst Rev	2a	Children GS ( NL/Brasil) 2002-2010 Cohort: 204 pt	gastroschisis	-	-	Time to FEF Sec: Length of HS, ventilation mortality Diff between simple and complex GS	Cohort: 204pt. complex: 10.8%. SGA: 31.4%. complex sign longer LOS/TFEF, mort 30% (cause freq sepsis) SR: complex 15.8%. (total gr)TFEF: 35.3 d. LOS: 46.4d, complex: sign longer. 3.6x more mort
----------	--	---	----	---	---------------	---	---	---	---

O'Connell 2016	Gastroschisis a review of management and outcomes	Summary of evidence	2c/4?	History/management/outcome of GS in literature					10-15% complex GS
Brender 2016	abstract								
Gulack 2016	Enteral feeding with human milk decreases time to discharge in infants following gastroschisis repair	Case serie / cohort	2b	Children with gastroschisis 1997-2012 North America 3082 pt	part days enteral feeds mm 1: 0% 2: 1-50%, 3: 51-99% en 4: 100%	-	-	Days to discharge, days ventilator, days inotropics.	Shorter time to discharge when 100% MM. No effect on inotropics /ventilator
Wemakor 2015	Selective serotonin reuptake inhibitor antidepressant use in first trimester pregnancy and risk of specific congenital anomalies: a European register based study	Case control	2b	Eurocat registries 1995-1999, 2000-2004, 2005-2009 413pt GS	Case: anomalies shown in literature associated with SSRI	Control: Other congenital anomalies	-	Other anomalies associated with SSRI  Gastroschisis and SSRI: OR 2.42, 95% CI 1.10-5.29	gastroschisis is associated with SSRI use

Feldkamp 2015	Chlamydia trachomatis IgG3 seropositivity is associated with gastroschisis	Case control	2b (verschil met 2a?)	Pregnant women USA with GS	Gastroschisis 33	No gastroschisis (2x per case) 66	-	Association GS and CT (sec: participation rate GS, sexual history and GS)	33 GS-66 control Case: younger, less education, more smoking. ~60% early pregnancy test negative screening. IgG3 (noted early response to infection) 39.4% + in GS vs 18.2% in non GS. IgG1 no diff.
Meiyun 2015	Complication risk associated with lower versus upper extremity peripherally inserted central venous catheters in neonates with gastroschisis	Case-serie	3 (2b?)	Patients with GS 2004-2013 with CVL. (location placed is based on preference nurse) 129pt ( UE: 89/LE: 40)	CVL Upper Extr	CVL Lower Extr		Complication rate in CVL in UE or LE ( phlebitis, infiltration, migration, occlusion, infection, thrombosis)	129pt ( UE: 89/LE: 40) Compl LE: 37.5%, UE: 15.7% ( sign). Duration : LE : 22d vs 30d UE ( sign). Sign more compl/d line Mn when silo less in prim closure. Mn when silo or <5d after closing
Ross 2015	The role of preformed silos in the management of	Systematic review	2a	Patients with GS: UK	Preformed silo	Alternative treatment	-	Time on ventilator, LOS, time TPV, TFEF, NEC, infectious, mortality	( 18 art, 1x RCT) PFS: - 2.2 d ventilator. PFS: > duration TPV

	infants with gastroschisis: a systematic review and meta-analysis								PFS=alt treatment regarding TFEF, LOS no diff mortality after ITT; ventilator sign
David 2014	A case- control study of maternal use of periconceptual and pregnancy recreational drug use and fetal malformation using hair analysis	Case-control	2b of 3	517 women in UK	Case: vascular disruption of nonvascular disruption	Control: no congenital malformation	-	Hair analysis of drugs: amphetamines, barbiturates, benzo, cannabis, cocaine, ketamine, opiates. Relation anomalies and drugs	Drugs in GS: 25.4%, vs 13% in no GS group. Corrected for age 25.4 vs 20.3% No real association

Benjamin 2014	Anomalies associated with gastroschisis and omphalocele: analysis of 2825 cases from the Texas Birth defects registry	Cohort	2b	Texas birth defect registry 1831 cases of gastroschisis 1999-2008	Case: gastroschisis	-	-	Prevalence of associated anomalies: 32% had associated anomaly. ( NB atresia/volvulus counts as associated anomaly ( 12.7% ~9% of total)	Percentage associated anomalies: - Cardiac: 10.4 - Renal: 5 - CNS: 5.1 - Cryptorch: 6.3 NB aandeel complex?
South 2013	Metaanalysis of the prevalence of intrauterine fetal death in gastroschisis	Syst review	2a	Pregnancies with unplanned fetal death or still birth with GS. 3276 GS				Intra uterine fetal death in GS	4.48/100 IUFD in GS No diff in early delivery plan. No increase with GA.
Baud 2013	Expectant management compared with elective delivery at 37 weeks for gastroschisis	Patient controle oz	2b (?)	153 cases gastroschisis 1980-2011. Toronto	Gastroschisis: spontaneous delivery	inducing labor at 37 wks (>'94)		Death rate similar in induced vs exp Induced group less sepsis. No sign diff in Hospital stay, TPN, time to EF  When spontaneous delivery at 37 or less no diff in HS, death time to EF compared </> '94: as well as CS rate, IRDS and apgar  Rather inducing labor	Death rate similar in induced vs exp Induced group less sepsis. No sign diff in Hospital stay, TPN, time to EF  No sign diff between vaginal of SC ( on all points) NB exp groups seems to be earlier in time (<'94, inducing was introduced as standard after '94)
Feldkamp	Case-control study of	Case-control	2b	Pregnant USA	Case:	Control: no	-	reported	OR STD or UTI:

2008	self-reported genitourinary infections and risk of gastroschisis: findings from the national birth defects prevention study, 1997-2003			1997-2003	gastroschisis 505	gastro-schisis 4924		- UTI - STD - Unspecified STD In relation to gastroschisis	2.0 (95%CI; 1.6-2.6) OR STD: 1.7 (95%CI 1.0-3.0) OR UTI: 1.9 (95%CI: 1.5-2.6) OR STD AND UTI: 6.8 (95%CI: 2.6-17.5) Stratified by age
Abdullah 2007	Gastroschisis in the united states 1988-2003: analysis and risk categorization of 4344 patients	cohort	2b	Database USA: NIS: 1988-1996, 1998, 1999, 2001, 2002 en KID: 1997, 2000, 2003, 4344 pt	gastroschisis	-	-	Demography, length of stay, co-existing diagnoses, simple vs complex	Co-existing: <b>ASD 4.1%, VSD: 1.8% (tot 6.8%)</b> cryptorchism: 6.8, hydronephr 1.3%. triso: 0.1% complex GS 10.9%. complex HS: 67 days, simple 28 days. In hospital mort resp 8.7 vs 2.9%
Garne 2005	Prenatal diagnosis of severe structural congenital mal-formations in Europe	Case-serie/ cohort	2c/3 ?	17 european registries ( EUROCAT)				Prenatal detection of congenital anomalies and GA at detection	GS: 3% chrom anomaly Detection antenatal: 89%, wv 80% < 24 wks
Laughon 2003	Rising birth prevalence of gastroschisis	Case serie	3	US GS: 1997-2000 NCBDMP	Neonate GS	-	-	Changes birth prevalence of GS	Prev: 1.96/10000 in 1997 to 4.49 in 2000. Mn in mothers < 20 y ( overall maternal age at birth did not change)
Torfs 1994	A population based study of gastroschisis: demographic, pregnancy, and lifestyle risk factors	Case-control	2b	US, 1988-1990, review of charts + interview singleton	GS	No GS, no birth defect 2x control per case Same age	-	Risk factors in development GS	More drugs in GS ( OR cocaine 4.66, marijuana: 2.8 LSD 10) Smoke: CI niet sign. Low income is associated



Auteur Jaartal	Type onderzoek	Mate van bewijs	Populatiekenmerken	Interventiegroep	Controlegroep	Studieduur	Uitkomstmaten	Resultaten
Yee Kong 2016	Prospectief cohort	1b	Multicenter (10 NICUs) Australie, population based, 1992-2009, opname NICU ivm gastroschisis (n=336) of omfalocele (n=166)	-	-	Niet berekend	Bij omfalocele: TPN duur Ziekenhuisopname duur Systemische infecties Centrale lijn Mortaliteit	TPN duur 4 (0-12) dagen Ziekenhuisopname duur 15 (8-33) dagen Systemische infecties 22 (13%) Centrale lijn 45 (27%) Mortaliteit 27 (16%)
Bauman 2016	Systematische review van cohorten I=interventie studies, primair conservatief C=controle studies, operatief	1a/1b (niet homogeen)	Kinderen < 4 weken met giant omfalocele	Zie type, n=9	Zie type, n=5	Niet berekend	Ziekenhuisopname duur Duur tot aan volledig enteraal Mortaliteit	Geen pooling mogelijk gezien heterogeniteit -Ziekenhuisopname duur Interventie mediaan 14-66 dagen Controle mediaan 40-70 dagen -Duur tot aan volledig enteraal Interventie mediaan 6-33 dagen Controle mediaan 12-19 dagen -Mortaliteit Interventie 10-25% Controle 12-46%

Thabet 2016	Prospectief cohort	2b	Ryad, Saoedi Arabie, 2011-2013 Leeftijd 3 (1-6) jaar, PICU (intern, chirurgisch, brandwonden), CAD nodig n=175	-	-	Niet berekend, maximaal 9(1-104) dagen	IAH Intra-abdominale hypertensie (intra-abdominale druk > 10 mmHg) IACS (IAH plus bijkomende 'nieuwe' orgaandysfunctie tgv IAH)	IAH n=22 IACS n=7 Risicofactoren voor IAH: abdominale distensie OR 7.1, plateau pressure ('PIP')>30 cm H2O (OR 6.4) Risicofactor voor mortaliteit: IAH (OR 7.0) Risicofactor IACS: niet berekend <i>Geen antwoord of meting bijdraagt aan verlaging risico op complicaties (compressiesyndroom; mortaliteit)</i> <i>Geen melding van bijwerkingen van de procedure blaasdrukmeting</i>
Akinkuotu 2015	Retrospectief cohort	2b	Houston, Texas US, 2003-2014	-	-	30 dagen	Mortaliteit Giant omfalocel	Mortaliteit 18 (22%) Verschillen per groep in alle uitkomsten

			Tertiary pediatric care center Omfalocel n=82 Isolated; minor; major associated anomalies				Ziekenhuisopname Beademingsduur Extra zuurstof bij 30 dagen	(major slechtste groep) Ziekenhuisopname med 18-157 dagen Beademingsduur med 0-36 dagen Extra zuurstof bij 30 dagen 12-89%
Pandey 2014	Prospectief cohort	2b	Varasani India, 2010-2013, kinderchirurgie, neonaten met giant omfalocel zonder gastrointestinale obstructie n=24 Dagelijkse applicatie van iodine, antibiotica spray en ophangen cele	-	-	8 maanden klinisch en thuis (daarna delayed closure)	Mortaliteit Ziekenhuisopname duur Ruptuur cele Schildklierfunctie Tijd tot aan sluiting	Mortaliteit 6 (25%) (met hartafwijking, longhypoplasie) Ziekenhuisopname duur med 15 dagen Ruptuur cele 0 Schildklierfunctie goed (alle survivors) Tijd tot aan sluiting cele 15 (6-18) maanden

			(verpleging en ouders)					
Prefumo 2014	Mening van deskundigen / niet-systematische review	2b?						<i>Evt originele studies beoordelen</i>
Benjamin 2014	Prospectief cohort	1b	1999-2008 birth registry Houston Texas US, n=814 omfalocele	-	-	Niet berekend	Geassocieerde afwijkingen	654 (80%) heeft geassocieerde afwijkingen Hoogste percentages: - hart (23%) -urogenitaal (21%) -musculoskeletal (24%)
Santos Smit 2012	Retrospectief cohort	2b/2c	Campinas Brazilië NICU 1999-2009 Gastroschisis sluiting n=45 intra-operatieve blaasdrukmeting bepaalt de procedure	-	-	Tot ontslag	Druk >20 dan staged closure (n=21); druk <20 dan primaire sluiting (n=24) - Klinisch beloop en mortaliteit	Mortaliteit 13% Geen verschillen <i>-Intra-operatieve meting: andere vraag - Geen antwoord of meting bijdraagt aan verlaging risico op complicaties (compressiesyndroom; mortaliteit)</i>
Christinson-Lagay	Mening van deskundigen	2b/2c/4						<i>Evt originele studies beoordelen</i>

2011	/ niet-systematische review							
Cohen-Overbeek 2010	Retrospectief cohort	2b/2c	1991-2004 Rotterdam prenataal (n=101 obstetrie) en postnataal (n=45 PSICU) diagnose omfalocele	-	-	Niet berekend	Morbiditeit en mortaliteit	Prenataal isolated: 39% non-isolated Prenatale diagnose mortaliteit hoger dan postnatale diagnose ( <i>mogelijke verklaring ligt bij eerder inleiden en ernstiger defecten hebben meer kans om prenataal gezien te worden</i> )
Pearson 2010	Retrospectief cohort	2b/2c	2001-2009 Utah Salt Lake City US. PICU leeftijd > 12 weken met decompressieve laparotomie bij ACS (=blaasdruk >12 mmHg plus nieuw eindorgaan probleem) n=26 gemiddelde leeftijd 5 jaar	-	-	Niet berekend	Mortaliteit (n=15; 58%)	Associatie met blaasdruk OR 1.3 (en met preop lactaat OR 1.4 ns) <i>Geen antwoord of meting bijdraagt aan verlaging risico op complicaties (compressiesyndroom; mortaliteit)</i> <i>Geen melding van bijwerkingen van de procedure blaasdrukmeting</i>
Mitanchez 2010	Retrospectieve serie	3	Parijs Frankrijk 2001-2006, NICU, neonaten met giant omfalocele n=14	-	-	Niet berekend	Mortaliteit 'andere neonatal outcome'	Sterfte n=2 (14%) Beademing mediaan 26 (2-8) dagen Sepsis 64% TPN nodig 33 (8-82) dagen
Nasr 2010	Retrospectief cohort	2b	Toronto Canada 2003-2008 NICU n=21 omfalocele	-	-	Niet berekend	Congenitale hartafwijking op postnatale echo	37 (43%) Allen met tevens kliniek; dus bij asymptomatische kinderen geen routine echo nodig

Vachharajani 2009	Retrospectief cohort	2c	St Louis, US, 1996-2007 NICU, exomphalos n=51, vergelijk minor en major, verschillende behandelstrategieën			Niet berekend	Mortaliteit Opnameduur Beademing Tijd tot volledige enteraal	Mortaliteit Opnameduur 10 (4-206) vs 47 (7-450) dagen Beademing 5(0-12) vs 23 (0-123) dagen Tijd tot volledige enteraal 7(4-51) vs 23 (5-128) dagen
Van Eijk 2009	Retrospectief cohort	2b/2c	Nijmegen NL, 1971-2004, kinderchirurgie Omfalocele n=111	Omfalocele N=111	Gezonde volwassenen n=100	Niet berekend	Vragenlijst scores: -gezondheid -gastrointestinale	Minor en giant omfalocelen: vergelijkbare scores Uitzondering cosmetische klachten: 44%

			Minor n=80 Giant n=22		(alleen COOP/WONCA)		klachten - cosmetische klachten - Sociaal functioneren Plus COOP/WONCA (leeftijd >18 jaar)	vs 19% (plastische chirurgie) Quality of life vergelijkbaar, ook met de controle groep
Ejike 2008	Prospectief cohort	2b	Loma Linda, Californie, US, PICU, Leeftijd < 18 jaar en beademd n=96 Drie gewichtsgroepen	-	-	Niet berekend (max duur eenmalige procedure)	-referentiewaarde intra-abdominale druk - optimaal blaasvulvolume (mbv druk- volume curve)	Intra-abdominale druk 7 ±3 mmHg Optimale vul-volume 3 ml voor alle groepen Bijwerkingen: geen blaasperforatie, geen mechanische complicaties, 1 positieve urinekweek <i>Geen antwoord of meting bijdraagt aan verlaging risico op complicaties (compressiesyndroom; mortaliteit)</i>

Suominen 2006	Prospectief cohort	2b/2c	Helsinki, Finland, Cardiac surgery PICU, Leeftijd 1.6(0.2-56) maanden N=14 (9 beademd) met intraperitoneale catheter (voor dialyse) plus CAD	-	-	15 (6-40) uur	Blaasvul-volume	Goede correlatie blaasdruk en intraabdominale druk bij blaasvul- volume van 1 ml/kg (r=0.971) <i>Geen antwoord of meting bijdraagt aan verlaging risico op complicaties (compressiesyndroom; mortaliteit) Geen melding van bijwerkingen van de procedure blaasdrukmeting</i>
Foglia 2006	Retrospec- tieve case serie	3	St Louis US, chirurgie, giant omfalocele, n=2 (1 neonaat en 1 kind van 4 jaar)	-	-	1 jaar na operatie	Succes van tissue expander om peritoneale ruimte te maken	Bij allebei gelukt
Pelizzo 2005	Restrospec- tieve case serie	3	Triest Italy, chirurgie, giant omfalocele met kleine breukpoort, n=3	-	-	Niet berekend	Prenatale echografische kenmerken Mortaliteit	Mortaliteit 33% Advies beoordelen breukpoort en bloedvaten prenataal (andere entiteit?)
Pacilli 2005	(Retrospec- tief) cohort	2c	Londen UK, 1997- 2004, neonaten met giant omfalocele met staged			46 (12-67) maanden	Infectie, narcose, wonddehiscentie, liesbreuk,	3 overlijden voor eerste operatie (longhypoplasie / hartafwijking) Uitkomsten 'beschrijvend'
			repair in neonatale periode met progressieve reductie van een silo (n=12)				mortaliteit	9 survivors 'goed' aan einde follow up

Rijhwani 2005	Retrospectief cohort	2c	Londen UK, 1995-2002, NICU, exomphalos n=35 A minor prim sluiting (n=11) B major prim sluiting (n=13) C major staged closure met silo 'als prim niet lukt' (n=11)	-	-	Mediaan 20 maanden (range 8 – 82)	Mortaliteit Morbiditeit	Mortaliteit 3% Beademingsproblemen Sepsis Late complicaties frequent in C (conclusie auteurs: primaire sluiting kan in geselecteerde groep majors)
Heider 2004	Prospectief cohort (registratie), data retrospectief verzameld	2b	North Carolina US multicenter 1988-2001 Omfalocel n=36 Met (n=11) en zonder (n=25) major geassocieerde afwijkingen	-	-	Niet berekend	Mortaliteit Geassocieerde afwijkingen Karyotype Ziekenhuisopnameduur Beademingsduur Duur TPN Lever in cele Operatie	Overall mortaliteit 7 (19%) waarvan 5 foetaal of vroeg neonataal Geassocieerde afwijkingen 11 (31%) Normaal karyotype 35 (97%) Ziekenhuisopnameduur 15-18 dagen Beademingsduur 3-7 dagen Duur TPN 4-9 dagen Lever in cele 27 (75%) Delayed closure n=15, primair n=16 Modus partus: geen verschil morbiditeit en mortaliteit Lever in cele
Barisic 2001	Prospectief cohort (registratie)	2a/2b	19 Europese centra (15 EUROCAT) 1996-1998 Omfalocel n=137	-	-	Niet berekend	Effectiviteit antenatale echografie diagnose	Grote verschillen tussen landen in detectie (25-100%) 41% levendgeboren (fetal death 22% en TOP 37%) Ook veel TOP bij isolated minor terwijl goede prognose Associatie met chromosomale afwijkingen 25% mn trisomie 18, met bekend syndroom 10%, met andere major afwijkingen 21%

Baird 1981	Prospectief cohort (registratie)	2b	Vancouver Canada 1964-1978 omfalocel N=126	-	-	Niet berekend	Incidentie Geassocieerde defecten	Incidentie omfalocel 0.24 per 1000 live births Geassocieerde (bijkomende) defecten 58% Bijkomende 'unrelated' defecten 50%
---------------	--	----	--	---	---	------------------	---	--