Gedruckt mit Erlaubnis der
Medizinischen Fakultät der Friedrich-Alexander-Universität
Erlangen-Nürnberg

Dekan: Prof. Dr. med. Dr. h.c. J. Schüttler
Referent: Prof. Dr. med. Dr. h.c. W. Hohenberger
Korreferent: Prof. Dr. rer. nat. Thomas Göen
Tag der mündlichen Prüfung: 13. 06. 2013
Gewidmet meinen Lieben
ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS

ANS  Atemnotsyndrom
ASD  Vorhofseptumdefekt
bds  beidseits
BPD  Bronchopulmonale Dysplasie
bzw.  beziehungsweise
CT  Computertomographie
d. h.  das heißt
et al.  et alii
GÖR  gastroösophagealer Reflux
KM  Kontrastmittel
M.  Musculus
max.  maximal
MRT  Magnetresonanztomographie
N.  Nervus
o.ä.  oder ähnliches
ÖGD  Ösophagogastroduodenoskopie
OP  Operation
ÖA  Ösophagusatresie
PDA  Persistierender Ductus arteriosus (Botalli)
PEG  Perkutane Endoskopische Gastrostomie
PFO  Persistierendes Foramen ovale
PPI  Protonenpumpeninhibitor
s. o.  siehe oben
SSW  Schwangerschaftswoche
u. a.  und andere
UKKJ  Universitätsklinik mit Poliklinik für Kinder und Jugendliche
v. a.  vor allem
VP  ventrikulo-peritoneal
VSD  Ventrikelseptumdefekt
z.B.  zum Beispiel
INHALTSVERZEICHNIS

Ergebnisse und Verlauf von Kindern .............................................................................................................................................. 1
mit operierter Ösophagusatresie ...................................................................................................................................................... 1
der Jahre 1994-2006 ..................................................................................................................................................................... 1

ABKÜRZUNGSVERZEICHNIS ................................................................................................................................................................. I

INHALTSVERZEICHNIS .............................................................................................................................................................................. II

1. ZUSAMMENFASSUNG ............................................................................................................................................................................... 1

1.1. Zusammenfassung in deutscher Sprache .............................................................................................................................. 1

1.2. Zusammenfassung in englischer Sprache ......................................................................................................................... 4

2. EINLEITUNG ............................................................................................................................................................................................... 6

3. LITERATURÜBERSICHT ............................................................................................................................................................................. 7

3.1. Krankheitsbild Ösophagusatresie ............................................................................................................................................... 7

3.1.1. Definition .................................................................................................................................................................................. 7

3.1.2. Epidemiologie ......................................................................................................................................................................... 7

3.1.3. Klassifikation ............................................................................................................................................................................ 7

3.1.4. Ätiologie ................................................................................................................................................................................... 8

3.1.5. Klinik .......................................................................................................................................................................................... 9

3.1.6. Diagnostik ................................................................................................................................................................................ 9

3.1.7. Präoperative therapeutische Vorgehensweise ................................................................................................................... 10

3.1.8. Prognose .................................................................................................................................................................................. 11

3.2. Operative Therapie ......................................................................................................................................................................... 12

3.2.1. Bei kurzer Distanz: Primäre Anastomose ........................................................................................................................... 12

3.2.1.1. Thorakotomisches Vorgehen (extrapleural) .................................................................................................................... 12

3.2.1.2. Thorakoskopisches Vorgehen ......................................................................................................................................... 13

3.2.2. Bei langer Distanz: Elongationstechniken ........................................................................................................................ 14

3.2.2.1. Zirkuläre Myotomie ............................................................................................................................................................... 14

3.2.2.2. Traktionsmethode nach Foker ........................................................................................................................................ 15

3.2.2.3. Bougierungsmethoden ..................................................................................................................................................... 15

3.2.2.4. Temporärer Aspekt ............................................................................................................................................................. 17

3.2.2.5. Methode nach Hecker ..................................................................................................................................................... 18

3.2.2.6. Collares Ösophagostoma .................................................................................................................................................... 18

3.2.3. Bei sehr langer Distanz: Ösophagusersatz .......................................................................................................................... 19

3.2.3.1. Gastrische Transposition .................................................................................................................................................... 19

3.2.3.2. Colon-/Jejunum-Interposition ......................................................................................................................................... 21
3.2.3.3. Vergleich gastrische Transposition und Colon-Interposition .................. 23
3.3. Postoperative Komplikationen ................................................................ 24
  3.3.1. Ösophagusstenose ........................................................................... 24
    3.3.1.1. Bougierungsmethoden ............................................................. 25
    3.3.1.2. Längerfristige kontinuierliche Verfahren ................................. 26
    3.3.1.3. Operative Maßnahmen .......................................................... 27
  3.3.2. Gastroösophagealer Reflux ............................................................... 27
  3.3.3. Tracheomalazie .............................................................................. 30
  3.3.4. Pulmonale Komplikationen .............................................................. 32
    3.3.4.1. Rezidivfistel ........................................................................... 32
    3.3.4.2. Weitere pulmonale Komplikationen ........................................... 33
3.4. Ambulante Nachbetreuung ................................................................... 33
  3.4.1. Essverhalten und Gewichtsentwicklung ........................................... 33
  3.4.2. Lebensqualität ................................................................................ 34
4. EIGENES PATIENTENGUT (1994-2006) ...................................................... 36
  4.1. Patienten am Universitätsklinikum Erlangen ........................................ 36
    4.1.1. Patienten ..................................................................................... 36
    4.1.2. Ösophagusatresietyp nach Vogt .................................................... 37
    4.1.3. Polyhydramnion ........................................................................... 38
    4.1.4. Sonstige präpartale Auffälligkeiten ............................................... 38
    4.1.5. Geburtsmodus und Geschlechtsverteilung .................................... 38
    4.1.6. Gestationsalter und Geburtsgewicht ............................................. 39
    4.1.7. Assoziierte Anomalien ................................................................. 40
    4.1.8. Waterston-Klassifikation ............................................................. 41
    4.1.9. Klassifikation nach Spitz ............................................................. 42
  4.2. Operationstechniken .......................................................................... 42
    4.2.1. Operationszeitpunkt ................................................................. 42
    4.2.2. Operationsverfahren ................................................................. 43
    4.2.3. Weitere Operationen ................................................................. 46
  4.3. Komplikationen .................................................................................. 48
    4.3.1. Ösophagusstenose ...................................................................... 48
    4.3.2. Gastroösophagealer Reflux .......................................................... 50
      4.3.2.1. Konservative Therapie .......................................................... 50
      4.3.2.2. Operative Therapie ............................................................... 51
IV INHALTSVERZEICHNIS

4.3.3. Tracheomalazie ................................................................. 53
4.3.4. Pulmonale Komplikationen ........................................ 54
  4.3.4.1. Rezidivfistel ............................................................... 54
  4.3.4.2. Weitere pulmonale Komplikationen ....................... 55
4.3.5. Sonstige Komplikationen ............................................. 56

4.4. Aktuelle Nachuntersuchung mittels Fragebögen ............. 59
  4.4.1. Essverhalten ............................................................... 59
  4.4.2. Pulmonale Situation .................................................... 62
  4.4.3. Lebensqualität ........................................................... 65

5. DISKUSSION ........................................................................... 68
  5.1. Atresietypen ................................................................. 68
  5.2. Waterston-/Spitz-Klassifikation ..................................... 68
    5.2.1. Waterston-Klassifikation .......................................... 68
    5.2.2. Spitz-Klassifikation ................................................ 69
  5.3. Operationsverfahren ................................................... 69
  5.4. Komplikationen ............................................................ 70
  5.5. Lebensqualität .............................................................. 73
  5.6. Vergleich der Ergebnisse mit Erlanger Patientengut des Zeitrums 1984-1993 .... 74
    5.6.1. Ösophagusatresietypen nach Vogt ......................... 74
    5.6.2. Operationsverfahren ............................................... 75
    5.6.3. Postoperative Komplikationen ................................. 77
    5.6.4. Mortalität ............................................................... 78
  5.7. Grenzen der Therapiemöglichkeiten ............................. 79

LITERATURVERZEICHNIS .......................................................... V
ABBILDUNGSVERZEICHNIS .................................................. XIII
TABELLENVERZEICHNIS ......................................................... XIV
DANKSAGUNG ........................................................................ XV
LEBENSLAUF .......................................................................... XV
1. ZUSAMMENFASSUNG

1.1. Zusammenfassung in deutscher Sprache

Hintergrund und Ziele:
In den letzten Jahrzehnten sind im Hinblick auf die operative Versorgung und die weiterführende Therapie der Ösophagusatresie große Fortschritte gemacht worden. Aufgrund dieser Entwicklung stehen heute bei der Analyse der Behandlung dieser Erkrankung vor allem die Komplikationen im postoperativen Verlauf sowie die Lebensqualität für die Betroffenen im Vordergrund.


Methoden:

Ergebnisse:
Von den 45 Neugeborenen, die in Erlangen behandelt wurden, wurde bei 39 Kindern (87%) eine primäre Anastomosierung durchgeführt, wobei diese bei vier der 39 Patienten verzögert im Laufe des ersten bis fünften Lebensmonates stattfand, da bei den vier Kindern aufgrund ihres reduzierten Allgemeinzustandes in den ersten Lebenstagen noch keine Anastomosierung durchgeführt werden konnte; in den ersten Tagen erfolgte lediglich der Verschluß der tracheoösophagealen Fistel sowie die Anlage eines Gastrostomas. Da bei diesen vier Kinder keine weiteren Elongations- bzw. Bougierungsverfahren angewandt wurden, sondern nach Stabilisierung des Allgemeinzustandes die Anastomosierung in den ersten Lebensmonaten erfolgte, werden diese vier Kinder zu den Patienten mit primärer
ZUSAMMENFASSUNG

Anastomosierung gerechnet. Drei Neugeborene (7%) wurden mit Hilfe einer sekundären Anastomosierung versorgt, bei allen drei erfolgte diese Anastomosierung mittels gastrischer Transposition. Bei drei Kindern (7%) war eine kurative Therapie aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes nicht möglich.

Von den 42 Kindern (93%) die insgesamt mit einer Anastomose versorgt wurden, starben drei Kinder (7%) im weiteren postoperativen Verlauf aufgrund gravierender assoziiert Anomalien. Drei Patienten konnten aufgrund des stark reduzierten Allgemeinzustandes bei gravierenden Begleitfehlbildungen nicht kurativ mit einer Anastomose versorgt werden. Insgesamt starben folglich sechs Kinder (13%) der 45 Kinder mit Ösophagusatresie im Verlauf, bei allen sechs bestand ein stark reduzierter Allgemeinzustand aufgrund von assoziierten Anomalien bzw. einer ausgeprägten Lungenunreife bei einer Frühgeburt (27. SSW, 29. SSW).

Die postoperativen Komplikationen beinhalteten neben gastroösophagealem Reflux, von dem 32 Kinder (71%) betroffen waren, Stenosen im Bereich der Anastomose bei 32 Kindern (71%). Weitere Komplikationen im Verlauf waren rezidivierende bronchopulmonale Infektionen bei neun Patienten (20%) sowie Tracheomalazie und Rezidivfisteln jeweils bei fünf Kindern (11%). Eine Anastomoseninsuffizienz wurde bei zwei Patienten (4%) diagnostiziert.


Praktische Schlussfolgerungen:
Die operative Therapie der Ösophagusatresie hat in den letzten 50 Jahren eine große Entwicklung durchgemacht und führt heute zu sehr guten Ergebnissen. Allerdings bleiben, obwohl die Langzeitergebnisse von Patienten mit einer Ösophagusatresie insgesamt als positiv zu bewerten sind, gastrointestinal und respiratorische Symptome im postoperativen
1.2. Zusammenfassung in englischer Sprache

Background data:
In the last decades there have been great developments regarding the surgical treatment and the further therapy of the oesophageal atresia. Due to this progress the focus when analysing the treatment of this disease is set on complications still occurring nowadays and the quality of life of these patients. The aim of this study was to analyze/review the outcome of 45 patients who underwent surgical repair of oesophageal atresia in Erlangen between 1994 and 2006.

Methods:
The case notes of 45 newborn with esophageal atresia treated at the UKKJ Erlangen between 01/1994 and 08/2006 were reviewed retrospectively. The preoperative situation of the children, operative methods and complications that occurred after the operative repair have been studied, besides the patients were asked to answer a questionnaire to analyse the current situation, regarding disorders due to the oesophageal atresia or therapy-related complications. Another aspect of the questionnaire focused on the quality of life of the children.

Results:
A primary anastomosis was performed in 39 (87%) of the 45 children, who were treated in Erlangen. Four of these 39 children were not provided with the anastomosis until they were between one and five month old because of their reduced general condition. They were treated with a closing of the tracheoesophageal fistula and received a gastrostomy in the first days after their birth; as there was no further treatment such as elongation or dilatation techniques before anastomosing the two esophageal pouches these four patients are counted among the children with a primary anastomosis. Three neonates (7%) were provided with a secondary anastomosis, all of them received a gastric transposition. A curative therapy was not possible in three cases (7%) because of the highly restricted general condition.

Three children (7%) of the 42 patients (93%) with an anastomosis died during the further progression because of severe associated anomalies. Three children could not be provided with a curative anastomosis at all because of their bad general state of health due to additional anomalies. Therefore a total of six children (13%) of the 45 neonates with an esophageal atresia died in the further course, all of them suffering of a highly reduced general condition due to their associated anomalies or a distinct pulmonary immaturity of a premature infant (27. and 29. week of gestation).
Postoperative complications included gastroesophageal reflux (71%), anastomotic stenosis (71%), recurrent pulmonary infections (20%), tracheomalacia (11%) and recurrent tracheoesophageal fistula (11%). A leakage of the anastomosis occurred in two cases (4%). 28 patients (72%) of the 39 persons answered the questionnaire, the address of 11 patients was unknown. 27 persons declared to have always or mostly an unrestricted eating behaviour, one person said to have this sometimes. The majority had always or mostly an undisturbed respiration. Six children (21%) happened to have more pulmonary infections than the general population. The majority of the patients did not feel a reduction of their quality of life due to the oesophageal atresia or the postoperative complications.

Conclusions:
Surgical treatment of the oesophageal atresia made great progress during the last 50 years and leads to very good results nowadays. However, although the long-term outcome of oesophageal atresia and tracheo-esophageal fistula patients can be evaluated as favourable, gastrointestinal and respiratory symptoms remain frequent. Especially the high rate of gastro-oesophageal reflux indicates the need of a long-term follow-up. The quality of life is not affected in the majority of the patients.
2. EINLEITUNG


3. LITERATURÜBERSICHT

3.1. Krankheitsbild Ösophagusatresie

3.1.1. Definition

Bei der Ösophagusatresie handelt es sich um eine angeborene Hemmungsfehlbildung im Sinne völliger Undurchgängigkeit der Speiseröhre; meist besteht eine nur kurze Defektatresie des oberen thorakalen Abschnitts, oft in Kombination mit einer Ösophagotrachealfistel in Höhe oder knapp oberhalb der Bifurkation (Reiche, 2003).

3.1.2. Epidemiologie


In sehr seltenen Fällen (<1%) tritt eine familiäre Häufung auf. Bei Zwillingen tritt die Ösophagusatresie 2-3 mal häufiger auf. (Spitz, 2007)

3.1.3. Klassifikation

Der Anatom Vogt veröffentlichte 1929 eine Einteilung der verschiedenen Formen der Ösophagusatresie, die noch heute in der Mehrzahl der europäischen Länder Verwendung findet. Seine Klassifikation ist durch das Vorhandensein bzw. die Lokalisation einer Fistel charakterisiert.
Abbildung 1: Vogt-Klassifikation (Daum, 1991)

![Vogt-Klassifikation Diagramm]

I II IIIa IIIb IIIc IV (H-Fistel)

Tabelle 1: Vogt Klassifikation

<table>
<thead>
<tr>
<th>Vogt I</th>
<th>vollständig fehlender Ösophagus</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Vogt II</td>
<td>langstreckige Ösophagusatresie ohne Fistel</td>
</tr>
<tr>
<td>Vogt IIIa</td>
<td>Ösophagusatresie mit oberer ösophagotrachealer Fistel</td>
</tr>
<tr>
<td>Vogt IIIb</td>
<td>Ösophagusatresie mit unterer ösophagotrachealer Fistel</td>
</tr>
<tr>
<td>Vogt IIIc</td>
<td>Ösophagusatresie mit oberer und unterer ösophagotrachealer Fistel</td>
</tr>
<tr>
<td>H-Fistel</td>
<td>Ösophagus ohne Kontinuitätsstrennung mit Fistelverbindung zur Trachea</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Tabelle 2: Häufigkeit der anatomisch-pathologischen Typen nach Vogt (Spitz, 2007)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Häufigkeit</th>
<th>Typ</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>86%</td>
<td>IIIb</td>
</tr>
<tr>
<td>7%</td>
<td>II</td>
</tr>
<tr>
<td>4%</td>
<td>H-Fistel</td>
</tr>
<tr>
<td>2%</td>
<td>IIIa</td>
</tr>
<tr>
<td>&lt;1%</td>
<td>IIIc, Typ I</td>
</tr>
</tbody>
</table>

3.1.4. Ätiologie

Das Auftreten der Ösophagusatresie ist wahrscheinlich multifaktoriell bedingt, die genaue Ursache bleibt weitgehend unklar; es handelt sich bei der Ösophagusatresie um eine kongenitale Missbildung der Speiseröhre; in der 4.-6. Schwangerschaftswoche kommt es zu
einer Entwicklungsstörung des Septum oesophagotracheale, die zu einer unvollständigen Trennung von Respirations- und Digestionstrakt führt (Sitzmann, 2002).

3.1.5. Klinik

In der Regel lässt sich während der Schwangerschaft sonographisch ein progredientes Polyhydramnion nachweisen. Die erhöhte Menge an Fruchtwasser kann unbehandelt zu einer übermäßigen mechanischen Belastung des Uterus führen, infolgedessen es zu vorzeitiger Wehentätigkeit kommen kann und so das Risiko einer Frühgeburt besteht. Bei einem Polyhydramnion ist differentialdiagnostisch an das Vorhandensein diverser anderer Fehlbildungen oder (Chromosomen-)Anomalien wie z. B. der Trisomie 21, der Zystischen Fibrose oder Infektionen zu denken.

Postnatal fallen die Kinder mit Ösophagusatresie durch eine verstärkte Salivation auf, die dadurch bedingt ist, dass der Speichel nicht über den Ösopagus in den Magen abfließen kann. Es kommt zu Husten und Zyanoseanfällen mit rasselndem Atemgeräusch, vor allem bei Fütterungsversuchen. Die Aspiration von körpereigenen Flüssigkeiten und Nahrungsmitteln kann zu schweren Pneumonien führen, vor allem bei Vorhandensein einer tracheoösophagealen Fistel.

3.1.6. Diagnostik


3.1.7. Präoperative therapeutische Vorgehensweise

Nach der Sicherung der Diagnose ist zum frühestmöglichen Zeitpunkt die operative Versorgung anzustreben, in der Regel geschieht dies innerhalb der ersten 24 Lebensstunden. Bis zu dem Eingriff ist es wichtig, durch kontinuierliches Absaugen mittels einer Doppellumensonde oder intermittierendes Absaugen in kurzen Intervallen die Aspiration von Magensaft zu verhindern; unterstützt wird diese Maßnahme durch die Lagerung in

3.1.8. Prognose

Die Prognose und Überlebenswahrscheinlichkeit steht in engem Zusammenhang mit dem Geburtsgewicht und dem Vorhandensein weiterer Missbildungen bei Neugeborenen mit einer Ösophagusatresie.

Eine Einteilung in Risikogruppen erfolgte nach Waterston (1962) in

**Gruppe A:** Geburtsgewicht > 2500 g, keine assoziierten schweren Fehlbildungen, keine Komplikationen;

**Gruppe B:** Geburtsgewicht 1800-2500 g
keine assoziierten schweren Fehlbildungen, keine Komplikationen;

*und/oder*

Geburtsgewicht > 2500g,
mittelschwere Pneumonie, assoziierte Fehlbildungen;

**Gruppe C:** Geburtsgewicht < 1800 g

*und/oder*

Geburtsgewicht > 1800 g,
schwere Pneumonie, ausgeprägte assoziierte Fehlbildungen;

Die Überlebensrate betrug bei Waterston in Gruppe A 95%, in Gruppe B 68% und in Gruppe C lag die Überlebenswahrscheinlichkeit bei 6%. Die Waterston-Klassifizierung hat statistische, jedoch vorwiegend historische Bedeutung, da insbesondere die Korrelation der Sterblichkeit mit den angegebenen Gewichtsgrenzen nicht mehr zutrifft. Die verbesserte Risikoklassifizierung nach Spitz macht neben dem Geburtsgewicht vor allem kardiale Malformationen für die Mortalität bei der Ösophagusatresie verantwortlich:

**Gruppe 1:** Geburtsgewicht > 1500g ohne gravierende kardiale Anomalien

**Gruppe 2:** Geburtsgewicht < 1500g oder gravierende kardiale Anomalien
**Gruppe 3**: Geburtsgewicht < 1500g und gravierende kardiale Anomalien.

Bei Spitz ergab eine aktuelle Studie (2006) in Gruppe 1 eine Überlebensrate von 98%, in Gruppe 2 von 82% und in Gruppe 3 lag sie bei 50%. (Lopez et al., 2006)

Auch die präoperative Notwendigkeit einer künstlichen Beatmung und schwere assoziierte Anomalien sind als entscheidende Prognosefaktoren im Gespräch. (Poenara et al., 1993)

### 3.2. Operative Therapie

#### 3.2.1. Bei kurzer Distanz: Primäre Anastomose

Diese Technik wird fast ausschließlich angewendet, wenn die Distanz zwischen den beiden Ösophagusenden so gering ist, dass eine direkte End-zu-End-Anastomose möglich ist. Man geht davon aus, dass eine spannungsfreie Anastomosierung bis zu einer Distanz der beiden Stümpfe von max 3 Wirbelkörpern sichergestellt ist (Joppich, 2002).

#### 3.2.1.1. Thorakotomisches Vorgehen (extrapleural)

Im Anschluss wird das obere Segment des Ösophagus identifiziert und freipräpariert; hierbei gilt es, den Nervenfasern des N.vagus besondere Beachtung zu schenken, damit eine bronchiale Hypersekretion vermieden werden und postoperativ eine gute Motilität des Ösophagus gewährleistet ist. Im Folgenden wird der Blindsack an der tiefsten Stelle eröffnet und es erfolgt die primäre Vernähung der beiden Stümpfe, die sogenannte direkte End-zu-End-Anastomose. Abschließend lässt sich in der Regel im Zuge dieser Primäranastomisierung eine Sonde bis in den Magen vorschieben. (Till, 2004).

3.2.1.2. Thorakoskopisches Vorgehen

Seit einigen Jahren spielt auch die minimal-invasive Chirurgie eine zunehmende Rolle in der Behandlung der Ösophagusatresie.

In einer internationalen Studie (Holcomb et al., 2005), die sich mit dem Thema der thorakoskopischen Vorgehensweise bei primärer Anastomosierung der Ösophagusatresie befasst, wurde der postoperative Verlauf dieses Verfahrens mit dem der üblicherweise praktizierten Vorgehensweise zum primären Verschluss der Ösophagusatresie mittels Thorakotomie verglichen. Hierbei zeigte sich, dass das Risiko für das Auftreten von Komplikationen wie z.B. Anastomoseninsuffizienzen, Stenosen im Bereich der Anastomose und Rezidivfisteln bei beiden Verfahren vergleichbar ist; der Vorteil der thorakoskopischen Vorgehensweise wird in der Möglichkeit gesehen, dass die mit der Thorakotomie verbundenen – bei herkömmlicher diagonaler Schnittführung möglichen – postoperativen Komplikationen wie z.B. die ‚geflügelte’ Scapula, Thoraxasymmetrien aufgrund von
14

LITERATURÜBERSICHT

Atrophie des M.serratus anterior oder eine Skoliose im Bereich des Thorax, nicht auftreten. Zudem ist nach Holcomb et al. eine bessere Visualisierung der anatomischen Verhältnisse innerhalb des Thorax möglich, was vor allem bei der Identifizierung einer eventuell vorhandenen tracheoösophagealen Fistel von Bedeutung ist. Als Kontraindikationen für die thorakoskopische Vorgehensweise wurde ein Gewicht unter 2 kg sowie das Vorhandensein einer signifikanten Lungenerkrankung angegeben (Holcomb et al., 2005). Daneben existieren weitere Studien, die sich mit der thorakoskopischen Vorgehensweise auseinandersetzen (Lima et al., 2007; van der Zee & Bax, 2007; Ngyuen et al., 2007), Langzeitergebnisse sind zum jetzigen Zeitpunkt noch nicht vorhanden.

3.2.2. Bei langer Distanz: Elongationstechniken

Es besteht die Möglichkeit, dass eine primäre Anastomosierung nicht durchgeführt werden kann, da die Distanz der beiden Ösophagusenden zu groß ist, als dass eine spannungsfreie Anastomose erreicht werden könnte.

In diesem Fall muss individuell entschieden werden, ob durch sogenannte Elongationstechniken eine Kontinuitätsherstellung ohne den Einsatz von Fremdmaterial möglich ist, oder ob die Kontinuität der Magen-Darm-Passage nur durch Einsatz von Gewebe aus Magen oder Darm wiederhergestellt werden kann. Für den Fall, dass eine primäre Anastomosierung direkt nach der Geburt nicht möglich ist, wird in der Regel – vorausgesetzt der Zustand des Säuglings lässt es zu – im Rahmen der Erstversorgung ein Gastrostoma angelegt, mit Hilfe dessen das Kind wenn nötig über Monate ernährt werden kann, bis die operative Wiederherstellung der Magen-Darm-Passage in einem sekundären Schritt erfolgen kann.

Im Folgenden werde ich zuerst die Möglichkeiten der Elongation vorstellen und mich dann den Techniken der Kontinuitätsherstellung mit Hilfe eines Interponats widmen.

3.2.2.1. Zirkuläre Myotomie

Falls die primäre Anastomose aufgrund der zu großen Entfernung mit konventionellem Vorgehen nicht möglich ist, kann die Kontinuität eventuell trotzdem im Zuge der Primäroperation hergestellt werden. Mit Hilfe der Technik von Livaditis lässt sich durch eine zirkuläre Spaltung der Ösophagus-Muskulatur (ohne Eröffnung der Schleimhaut) der elastische Mucosaschlauch durch Zug um circa 2cm dehnen, in einigen Fällen ist das ausreichend für eine Anastomosierung. Sumitomo et al. führten mithilfe der Manometrie Untersuchungen über die postoperative Funktion des Ösophagus durch; es zeigte sich, dass es

3.2.2.2. Traktionsmethode nach Foker

Foker geht bei seiner Methode davon aus, dass die Anastomose des Ösophagus einer gewissen Spannung standhält. In der Primäroperation werden nach maximaler Mobilisierung der beiden Ösophagusenden Haltenähte in der Muskulatur des Ösophagus angebracht; diese Nähte werden abhängig vom Befund entweder bei geringerer Distanz zwischen den beiden Ösophagusenden vor der Wirbelsäule unter Spannung fixiert oder dorsal ausgeleitet und auf der Haut fixiert. Durch täglichen Zug werden die extrathorakal gelegenen Fäden regelmäßig nachgespannt, bis die Distanz der Enden nach ca 5-20 Tagen so gering ist, dass über eine Rethorakotomie die Anastomosierung erfolgen kann. Die Kinder werden, während Zug auf die Stumpfenden ausgeübt wird, in tiefer Sedierung beatmet und sind relaxiert (Foker et al., 1997). Es zeigte sich, dass auf der einen Seite durch die Traktionsmethode eine primäre Versorgung der Atresie ohne Myotomie und ohne Einsatz von Colon- oder Jejunuminterponaten möglich ist, allerdings ist bei zunehmender Spannung durch die Anastomosierung der beiden Ösophagusenden der postoperative Verlauf durch häufigeres Auftreten von Komplikationen wie dem gastroösophagealen Reflux und Stenosen im Bereich der Anastomose gekennzeichnet, aufgrund dessen therapeutische Maßnahmen wie eine Fundoplikatio und wiederholte Dilatationen der Stenose notwendig sind (Gitter et al., 2004).

3.2.2.3. Bougierungsmethoden

Eine weitere ösophaguserhaltende Methode, falls die Distanz der beiden Ösophagusstümpfe sicher zu groß für eine primäre Versorgung ist, besteht in der Möglichkeit der Bougierung (Dehnung) der beiden Enden der Speiseröhre, um so eine Verlängerung zu bewirken. Die Anastomosierung erfolgt sekundär in einer weiteren Operation.
Dies lässt sich zum Beispiel mit dem Hegarstift, einem Metallstift erreichen, der jeweils in die beiden Blindsäcke eingeführt wird, über den Mund in den oberen Blindsack, der untere Stumpf wird über das Gastrostoma erreicht; daraufhin werden die beiden Stifte unter Röntgenkontrolle aneinander angenähert. Dieser Vorgang wird wiederholt in Narkose durchgeführt, bis die Entfernung der beiden Enden so gering ist, dass eine sekundäre Anastomosierung erfolgen kann (Till, 2004).

Abbildung 4: Hegarstift zur Bougierung im unteren Blindsack (Pieper, 1991)

Gitter et al. berichten, dass die tägliche Elongation, die circa fünf Minuten in Anspruch nimmt, auf Station unter Sedierung des Kindes erfolgen kann, gelegentlich ist eine Sedierung auch gar nicht erforderlich. Desweiteren ist noch zu erwähnen, dass der Speichel im oberen Segment des Ösophagus bis zur Anastomosierung kontinuierlich über eine spezielle Sonde mit leichtem Sog verringert wird (Gitter et al., 2004).


Weitere Studien, die sich mit der Bougierung als Elongationsmethode befassen, zeigen, dass in vielen Fällen auf diesem Wege eine Anastomosierung in einem zweiten Schritt möglich geworden ist, allerdings im postoperativen Verlauf mit einer sehr hohen Komplikationsrate gerechnet werden muss; dies betrifft vor allem Insuffizienzen und langstreckige Stenosen im Bereich der Anastomose (Okada et al., 1997; Festen et al., 1991).

### 3.2.2.4. Temporärer Aspekt

dass Puri seine Methode bei Kindern mit isolierter Ösophagusatresie (Typ II nach Vogt) anwandte (Puri et al., 1992); diese Form spielt vor allem bei der Ösophagusatresie mit langer Distanz eine Rolle, die wesentlich häufigere Form ist aber grundsätzlich der Typ IIIb nach Vogt, bei der es sich um eine Ösophagusatresie mit Fistel zur Trachea im distalen Segment handelt. Bei anderen Arbeitsgruppen, die diese Methode anwendten, konnte bei einem Teil der Patienten keine Anastomosierung durchgeführt werden, da das Wachstum der beiden Ösophagusenden nach Zuwarten nicht ausreichend war (Ein & Shandling, 1994; Maksoud-Filho et al., 2002).

3.2.2.5. Methode nach Hecker


3.2.2.6. Collares Ösophagostoma


3.2.3. **Bei sehr langer Distanz: Ösophagusersatz**

Tritt der Fall ein, dass die Distanz der beiden Ösophagusenden trotz Elongationsbehandlung zu groß wäre, lässt sich mithilfe eines Interponats die Kontinuität herstellen. Hierbei gibt es prinzipiell zwei Möglichkeiten: Als Fremdmaterial kann entweder Magen- oder Colongewebe verwendet werden. Die gastrische Interposition kommt aufgrund der geringer bzw. weniger gravierenden Nebenwirkungen häufiger zum Einsatz.

3.2.3.1. **Gastrische Transposition**

Im April 1948 beschrieb Richard H. Sweet eine neue Methode zur Herstellung der kontinuierlichen Magen-Darm-Passage, die bis heute eine wichtige Rolle im Rahmen der operativen Therapie der Ösophagusatresie mittels Interponat innehat: die gastrische Transposition bzw. der Magenhochzug (Sweet, 1948). Man versteht hierunter die Verlagerung des Magens in den Brustraum als Speiseröhrenersatz, um die Kontinuität des Magen-Darm-Traktes herzustellen. Dabei bestehen grundsätzlich zwei Möglichkeiten, nämlich 1) die Herstellung eines Gastric tube aus der großen Kurvatur des Magens und 2) die thorakale Verlagerung des gesamten Magens. Letztere kann entweder a) durch das hintere Mediastinum oder b) retrosternal erfolgen mit jeweils zervikaler Anastomosierung.

Zum Zweck des kompletten Magenhochzugs, der heute (im Gegensatz zur Karzinomchirurgie des Erwachsenenalters) bei langstreckigen Ösophagusatresien oder Rezidivoperationen bevorzugt wird, wird der Magen über einen Abdominalschnitt dargestellt und nach Mobilisierung zu einem Schlauch geformt (tubularisiert). Der blind endende kaudale Stumpf der Speiseröhre wird entfernt und eine Pyloroplastik durchgeführt, das heißt der Magenausgang wird erweitert. Das kraniale Segment des Ösophagus wird am Hals freipräpariert und eine Verbindung durch den Brustraum bis zum Abdomen geschaffen, durch die im Folgenden der Magenhochzug erfolgen kann. Im Halsbereich erfolgt die Anastomosierung von kranialem Ösophagusstumpf und Fundus des Magens (Spitz, 2004).

In der Literatur wird von einem Fall aus Wien berichtet, bei dem bei einem Reifgeborenen mit Ösophagusatresie Typ II nach Vogt und einer beschriebenen Distanz von 5 cm der beiden Ösophagusenden bereits am ersten Tag eine gastrische Transposition durchgeführt wurde, da die Anlage eines Gastrostomas aufgrund der geringen Magengröße nicht möglich war. Das Kind kann heute normal ernährt werden (Rokitansky, 2005).

Ein Novum für diese frühkindliche Indikation, allerdings bei anderen Indikationen (z.B. Ösophaguskarzinom) im Erwachsenenalter schon länger angewandt, ist die von Ure et al. beschriebene minimal-invasive Vorgehensweise, bei der die Operationsschritte am Magen laparoskopisch durchgeführt werden (Ure et al., 2003).

3.2.3.2. Colon-/Jejunum-Interposition

Als weniger bewährte Alternative mit höheren Langzeitrisiken besteht die Möglichkeit, das Colon als Interponat zu verwenden. Für diese Vorgehensweise wird in der Regel das Querkolon herangezogen, das zwischen oberen Ösophagusstumpf und Magen “eingesetzt” wird.

Abbildung 7: Koloninterponat bei ÖA Typ II nach Vogt (Kopner et al., 2004)

Der Vorteil dieser Variante ist, dass die Reservoirfunktion des Magens erhalten bleibt, von Nachteil ist aber die Tatsache, dass aufgrund einer enormen Dilatation des Colons die Passage gestört ist; aus diesem Grund leiden die jungen Patienten häufig unter sehr ausgeprägtem Foetor ex ore (Till, 2004). Da hierdurch auch die Lebensqualität der Kinder stark beeinträchtigt ist, wird die gastrische Interposition der colischen in der Regel vorgezogen. Ein weiterer Nachteil ist das erhöhte Risiko einer späteren Karzinomentwicklung im interponierten Colonsegment. Es gibt allerdings auch Berichte wonach die Erfahrungen mit Coloninterponat durchaus positiv bewertet werden. Ein Beispiel hierfür sind die Ergebnisse


Cauchi et al. beschreiben ihre Erfahrungen mit dem Einsatz von Jejunum als
Speiseröhrenersatz; hierbei zeigte sich, dass die Ergebnisse in Hinblick auf frühe und späte postoperative Komplikationen vergleichbar sind mit denen des Coloninterponats (Cauchi et al., 2007).

3.2.3.3. Vergleich gastrische Transposition und Colon-Interposition


Insgesamt lässt sich abschließend sagen, dass die vorhandenen operativen Möglichkeiten kritisch abgewägt werden müssen und - den individuellen Fall betrachtend - herangezogen werden müssen.
3.3. Postoperative Komplikationen

3.3.1. Ösophagusstenose

Bei den therapeutischen Maßnahmen ist in der Regel primär der Versuch der Aufdehnung der Engstelle indiziert.

3.3.1.1. Bougierungsmethoden

Die heutzutage bevorzugte Form der Bougierung ist die pneumatiche Ballondilatation: Der Ballonkatheter wird unter endoskopischer Kontrolle in den Bereich der Stenose vorgeschoben; im Folgenden wird - ebenfalls unter röntgenologischer und endoskopischer Kontrolle - dilatiert. Der Patient ist während der Prozedur sediert.

Abbildung 9: Ballondilatation (Holzki, 2004)

In der Literatur werden beide Verfahren als komplikationsarm und effektiv beschrieben; Lang et al. kommen in ihrer Studie zu dem Ergebnis, dass im direkten Vergleich der beiden Bougierungsmethoden die Ballondilatation das weniger traumatische und effektivere Verfahren sei (Lang et al., 2001). Nach Shemesh et al. wurden sowohl die Ballondilatation als auch die Bougierung nach Savary-Gilliard gut toleriert und waren sehr effektiv, sie sehen im direkten Vergleich die Methode von Savary-Gilliard als leichter zu handhaben an und auch in geringem Maße wirksamer; bei gravierenden Stenosen ist nach Shemesh et al. die Kombination beider Verfahren am effektivsten. Es ist allerdings darauf hinzuweisen, dass das von ihnen untersuchte Patientenkollektiv ein Durchschnittsalter von 52 Jahren (4-91 Jahre) hat (Shemesh et al., 1990).

3.3.1.2. Längerfristige kontinuierliche Verfahren

Falls durch das Bougieren auch langfristig nicht der gewünschte Erfolg eintritt, besteht die Möglichkeit, einen Angioplastie-Katheter einzulegen. Dies geschieht in der Regel nach entsprechender Aufdehnung mit dem Savary-Bougie, der Katheter wird endoskopisch in den

3.3.1.3. Operative Maßnahmen

Falls weder mithilfe von Bougierungsverfahren noch durch längerfristige kontinuierliche Methoden ein zufriedenstellendes Ergebnis erzielt werden kann, besteht noch die Möglichkeit eines operativen Speiseröhrenersatzes im Sinne einer gastrischen Transposition bzw. eines Coloninterponats (siehe Gliederungspunkt: 3.2.3 Bei sehr langer Distanz: Ösophagusersatz).

3.3.2. Gastroösophagealer Reflux


Die medikamentöse Therapie beinhaltet in erster Linie die effektive Säuresuppression mit Protonenpumpeninhibitoren und H2-Blockern; Antazida spielen eine untergeordnete Rolle. Das Mittel der ersten Wahl bei einer Refluxkrankheit ist der Protonenpumpeninhibitor, insbesondere Omeprazol, das als einziger PPI offiziell auch für Kinder ab 12 Monaten zugelassen ist. Eine mögliche Vorgehensweise bezüglich der medikamentösen Therapie des GÖR zeigt die folgende Abbildung.

Falls die medikamentöse Therapie nicht den gewünschten Erfolg bringt, besteht die Möglichkeit der operativen Versorgung der Refluxkrankheit. Das Standardverfahren auf diesem Gebiet stellt die Fundoplikatio dar, bei der der Magenfundus in Höhe des Mageneingangs manschettenförmig um den intraabdominellen kaudalen Anteil des Ösophagus geschlungen wird; hierdurch wird der Schlussmechanismus des Magens gegen den Ösophagus wiederhergestellt und somit der Übertritt von Magensäure in den Ösophagus verhindert (Reiche, 2003). Es existieren verschiedene Formen der Fundoplikatio, wobei das allgemein am häufigsten angewandte Verfahren die heute in der Regel laparoskopisch durchgeführte Fundoplikatio nach Nissen ist. Bei der Methode nach Nissen erfolgt eine komplette Umhüllung des Ösophagus durch den Magen mit einer ventralen Vernähung, während bei anderen Formen der Fundoplikatio nur eine partielle Ummantelung der Speiseröhre erfolgt: nach Toupet erfolgt die Bildung einer Halbmanschette dorsal des Ösophagus, während bei Thal oder Boix-Ochoa lediglich die ventrale Seite der Speiseröhre...

3.3.3. Tracheomalazie

Eine weitere mögliche Komplikation im postoperativen Verlauf der Ösophagusatresie ist die Tracheomalazie. Sie ist vor allem durch die mangelnde Stabilität der knorpeligen Anteile der Trachealwand gekennzeichnet, aufgrund der es bei erhöhtem intrathorakalem Druck – z. B. durch Husten bzw. bei Exspiration – zu einer Stenosierung der Trachea kommen kann. Dies kann bei besonders starker Ausprägung zu lebensbedrohlichen Apnoe-Anfällen führen. Leitsymptome der Tracheomalazie sind neben bellendem Husten und exspiratorischem...

Abbildung 11: Aortoventropexie (Geissler, 2004)

Eine absolute OP-Indikation stellt das Auftreten von Apnoe-Anfällen dar. Auch bei rezidivierenden Atemwegsinfekten (d.h. >3/Jahr) in Kombination mit dem entsprechenden bronchoskopischen Bild einer Tracheomalazie ist in der Regel ein operativer Eingriff indiziert; vorher ist allerdings grundsätzlich eine andere Ursache für die Symptomatik, wie z.B. gastroösophagealer Reflux, das Vorhandensein einer tracheoösophagealen Rezidivfistel

3.3.4. Pulmonale Komplikationen

3.3.4.1. Rezidivfistel

Daneben spielen auch weitere Komplikationen, die den Respirationstrakt betreffen, eine Rolle; eine gefürchtete Komplikation stellt die Rezidivfistel dar. Man nimmt an, dass eine Rezidivfistel auf dem Boden lokaler Infektionen entsteht. Klinisch sind Dyspnoe und Hustenattacken sowie eine Zyanose bei Nahrungsaufnahme charakteristisch für eine tracheoösophageale Fistel, auch Erbrechen, ein geblähtes Abdomen oder rezidivierende Pneumonien können auf eine Rezidivfistel hinweisen (Holthaus-Hesse et al., 1991). Der Nachweis der Fistel gestaltet sich teilweise relativ schwierig; in der Regel ist die Kombination aus Tracheobronchoskopie und Röntgenuntersuchung die zuverlässigste Vorgehensweise zur Diagnosestellung der Rezidivfistel. Die Standardtherapie besteht im Allgemeinen in einer Reoperation (Lochbühler, 2004). In der Literatur wird als Alternative - um die Risiken, die ein erneuter Eingriff mit sich bringt, zu vermeiden - von endoskopisch praktizierten Fistelverschlüssen berichtet: Hierbei wird die Fistel in der Regel über ein Bronchoskop aufgesucht; zum Verschließen der Fistel existieren verschieden Verfahren: Keckler et al. berichten von einer erfolgreichen endobronchialen Obliteration der Fistel mithilfe eines biosynthetischen Netzes (Keckler et al., 2008); Meier et al. beschreiben Fibrin- und Materialkleber als die am häufigsten angewandten Verfahren. Bei diesen Verfahren ist üblicherweise ein mehrzeitiges Vorgehen notwendig, die Erfolgsrate liegt nach Meier et al. insgesamt bei 60 Prozent (Meier et al., 2007).
3.3.4.2. Weitere pulmonale Komplikationen


3.4. Ambulante Nachbetreuung

3.4.1. Essverhalten und Gewichtsentwicklung


Aufgrund dieser Probleme bei der Nahrungsaufnahme kann es zu Störungen in der Mundmotorik und Sprachentwicklung kommen; außerdem fällt es einem Teil der Kinder

3.4.2. Lebensqualität


als in der Allgemeinbevölkerung. Sie stellten außerdem fest, dass Kinder mit gravierenden assoziierten kongenitalen Anomalien, die als Neugeborene beatmet werden mussten, ein erhöhtes Risiko für Schwierigkeiten im kognitiven Bereich besaßen.


4. EIGENES PATIENTENGUT (1994-2006)

4.1. Patienten am Universitätsklinikum Erlangen

4.1.1. Patienten


Abbildung 12: Anzahl der Kinder/Jahr

Von den 45 aufgenommenen Kindern verstarben drei Neugeborene aufgrund von weiteren nicht mit dem Leben vereinbaren Fehlbildungen, bevor eine definitive operative Versorgung
der Ösophagusatresie erfolgen konnte.

Drei weitere Kinder verstarben im postoperativen Verlauf: ein Zwillingsfrühgeborenes der 27.SSW, das per Notsectio bei vorzeitigem Blasensprung geboren wurde, zeigte sowohl im pulmonalen als auch im kardialen Bereich gravierende Defizite, die trotz multipler Operationen nach mehreren Monaten letztendlich zum Herz-Kreislauf-Versagen führten; die operative erfolgreiche Versorgung der Ösophagusatresie muss in diesem Fall leider als „nebensächlich“ angesesehen werden.

Bei dem zweiten Kind handelte es sich ebenfalls um ein Frühgeborenes der 30.SSW, das neben der Ösophagusatresie eine Duodenalatresie, kardiale Fehlbildungen und bronchopulmonale Dysplasien aufwies, auch hier konnte zwar eine erfolgreiche Reanastomosierung durchgeführt werden, allerdings war es nicht möglich die kardiopulmonale Situation im Verlauf ausreichend zu stabilisieren, so dass nach einigen Monaten ein Herz-Kreislauf-Versagen eintrat.

Bei einem Reifgeborenen der 40.SSW erfolgte die primäre Anastomosierung der bestehenden Ösophagusatresie IIIb am ersten Lebenstag, allerdings bestand bei kardialen, pulmonalen und nephrologischen Fehlbildungen eine respiratorische Insuffizienz, bei zunehmender Verschlechterung der pulmonalen Ventilation im postoperativen Verlauf und Auftreten von Anurie mit konsekutiver Dialysepflicht verstarb das Kind nach wenigen Wochen an Lungenversagen bei deutlicher Kreislauf- und Niereninsuffizienz.

Somit verbleiben 39 Früh- und Neugeborene, die in der UKKJ Erlangen operativ behandelt und über einen längeren Zeitraum nachbetreut wurden.

4.1.2. Ösophagusatresietyp nach Vogt

Unter den 45 Kindern mit einer angeborenen Ösophagusatresie waren 37 Kinder mit einem Typ IIIb nach Vogt (d.h. eine Atresie mit Fistel zwischen unterem Blindsack und der Trachea, die auch in der Literatur am häufigsten vertretene Form), weitere 3 Kinder hatten eine Ösophagusatresie ohne tracheoösophageale Fistel, also Typ II, bei 2 Kindern fand sich ein Typ IIIc nach Vogt. Eine H-Fistel wurde bei 3 Kindern diagnostiziert, der Typ I (d.h. ein vollständig fehlender Ösophagus) und der Typ IIIa nach Vogt, also eine Atresie der Speiseröhre mit Fistel zwischen oberem Blindsack und Trachea, traten in diesem Zeitraum in Erlangen nicht auf.
Tabelle 3: Einteilung des Patientenkollektivs nach der Vogt-Klassifikation

<table>
<thead>
<tr>
<th>Typ nach Vogt</th>
<th>Anzahl (%)</th>
<th>Verstorben (%)</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>I</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>II</td>
<td>3 (6,6%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIa</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIb</td>
<td>37 (82,2%)</td>
<td>6 (13,3%)</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIc</td>
<td>2 (4,4%)</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>H-Fistel</td>
<td>3 (6,6%)</td>
<td>-</td>
</tr>
</tbody>
</table>

4.1.3. Polyhydramnion

Ein Polyhydramnion, d. h. eine überdurchschnittlich große Menge an Fruchtwasser während der Schwangerschaft wurde bei 15 (33,3%) der 45 Kinder festgestellt. Bei einem Kind (2,2%) wurde präpartal sonographisch ein Anhydramnion, d. h. das vollständige Fehlen von Fruchtwasser aufgrund einer schweren Nierendysplasie festgestellt. Bei 27 Kinder (60,0%) zeigten sich während der Schwangerschaft bezüglich der Fruchtwassermenge keine Auffälligkeiten, bei zwei Kindern (4,4%) waren diesbezüglich keine Informationen vorhanden.

4.1.4. Sonstige präpartale Auffälligkeiten

Weitere präpartale Auffälligkeiten neben dem Polyhydramnion traten z.B. in Form von Wachstumsretardierungen auf, hiervon waren 8 (17,7%) der 45 Kinder betroffen. Desweiteren wurden bei 4 Kinder (8,8%) präpartal Fehlbildungen bzw. Einschränkungen der Nierenfunktion beobachtet, bei einem Kind (2,2%) konnte bereits vor der Geburt die Diagnose einer Duodenalatresie gestellt werden, ein weiteres Kind (2,2%) litt unter einem Hydrozephalus. Bei einem anderen Kind (2,2%) wurde eine Trisomie 18 festgestellt. Auffälligkeiten während der Schwangerschaft von Seiten der Mutter beinhalteten eine GPH-Gestose bei drei Schwangeren (6,6%), sowie die Tatsache, dass es sich bei zwei (4,4%) der 45 Schwangerschaften um Geminischwangerschaften handelte.

4.1.5. Geburtsmodus und Geschlechtsverteilung

Von den 45 Neugeborenen wurden 16 (35,5%) spontan entbunden, darunter eine Hausgeburt. In 22 Fällen (48,8%) wurden die Kinder per Sectio zur Welt gebracht, darunter zwei

4.1.6. Gestationsalter und Geburtsgewicht

Das durchschnittliche Gestationsalter der Neugeborenen betrug 37 Schwangerschaftswochen. 29 Kinder (64,4%) waren aufgrund ihres Gestationsalters als reife Neugeborene einzuordnen, d. h. sie wurden zwischen der vollendeten 37. SSW und der 42. SSW geboren. Acht Kinder (17,7%) hatten bei der Geburt ein Gestationsalter zwischen 32 und weniger als 37 vollendeten Schwangerschaftswochen und galten damit als Frühgeborene. Die acht Kinder (17,7%), die vor der 32. SSW geboren wurden, waren als extrem kleine Frühgeborene einzustufen.

Abbildung 13: Gestationsalter (in %)

Das durchschnittliche Geburtsgewicht betrug 2350g (700g-4030g). Ein Geburtsgewicht von unter 1500g hatten acht Kinder (17,7%), während 18 Kinder (40%) zwischen 1500g und 2500g wogen. Bei 19 Kindern (42,2%) betrug das Geburtsgewicht über 2500g.
4.1.7. Assoziierte Anomalien

Bei den 45 Kindern traten bei 38 Neugeborenen (84,4%) zusätzliche Fehlbildungen neben der Ösophagusatresie auf; sechs von diesen Kindern verstarben im Verlauf aufgrund dieser Fehlbildungen. Die häufigsten Anomalien betrafen vor allem das kardiale Organsystem, desweiteren waren vor allem der Respirationstrakt – besonders bei den Frühgeborenen - und der Gastrointestinaltrakt betroffen. Eine detaillierte Auflistung der aufgetretenen Anomalien zeigt die folgende Tabelle.

Tabelle 4: Vorkommen assoziiert Anomalien

<table>
<thead>
<tr>
<th>Organsystem</th>
<th>Vorkommen (%)</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>kardial</td>
<td>30 (66,6%)</td>
</tr>
<tr>
<td>pulmonal</td>
<td>6 (13,3%)</td>
</tr>
<tr>
<td>gastrointestinal</td>
<td>9 (20,0%)</td>
</tr>
<tr>
<td>urogenital</td>
<td>4 (8,8%)</td>
</tr>
<tr>
<td>vasculär</td>
<td>2 (4,4%)</td>
</tr>
<tr>
<td>musculo-skeletal</td>
<td>6 (13,3%)</td>
</tr>
<tr>
<td>okulär</td>
<td>1 (2,2%)</td>
</tr>
<tr>
<td>auriculär</td>
<td>3 (6,6%)</td>
</tr>
<tr>
<td>cerebral</td>
<td>2 (4,4%)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

In der Tabelle nicht aufgeführt sind genetische Anomalien wie z. B. numerische Chromosomenaberrationen: Unter den 45 Neugeborenen befand sich ein Kind mit Trisomie 18, bei einem weiteren wurde eine Trisomie 21 diagnostiziert.


**4.1.8. Waterston-Klassifikation**

Bei Einteilung der Kinder, die in Erlangen von 1994-2006 wegen einer Ösophagusatresie behandelt wurden, nach den Risikokriterien von Waterston ergibt sich folgendes Bild:

Abbildung 15: Waterston-Klassifikation

![Waterston-Klassifikation](image)

Der Gruppe A umfasst 2 Kinder (4,4%), der Risikogruppe B konnten 23 Neugeborene (51,1%) zugeordnet werden und die Kriterien der Gruppe C nach Waterston trafen bei 19 Kindern (42,2%) zu; bei einem Kind (2,2%) konnte aufgrund unvollständiger Angaben keine Aussage zur Waterston-Klassifikation gemacht werden.
4.1.9. Klassifikation nach Spitz

Die modifizierte Einteilung nach Risikofaktoren von Spitz führt zu folgendem Ergebnis:

Abbildung 16: Klassifikation nach Spitz

In der Gruppe 1 nach Spitz befinden sich 10 (22,2%) der 45 Kinder, der Gruppe 2 der Risikofaktoren sind 28 Kinder (62,2%) zuzuordnen, die Kriterien der Gruppe 3 der Risikofaktoren der Spitz-Klassifikation traf für 6 Kinder (13,3%) zu. Bei einem Kind (2,2%) konnte aufgrund unvollständiger Angaben keine Aussage zur Spitz-Klassifikation gemacht werden.

4.2. Operationstechniken

4.2.1. Operationszeitpunkt

Bei 39 (86,6%) der 45 Kinder konnte eine primäre Anastomosierung der beiden Ösophagusstümpfe durchgeführt werden; diese fand bei 30 Kindern in den ersten drei Lebenstagen statt.


Bei fünf Kindern wurde eine verzögerte Korrekturoperation aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes verbunden mit einem sehr niedrigen Geburtsgewicht in einem Zeitraum

4.2.2. Operationsverfahren

Insgesamt wurde bei 42 (93,3%) der 45 in Erlangen behandelten Kinder eine kurative operative Therapie mit Wiederherstellung der Kontinuität des Gastrointestinaltraktes durchgeführt, bei drei Neugeborenen (6,6%) war eine definitive Versorgung der Atresie aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes nicht möglich. Eine primäre Versorgung der Ösophagusatresie erfolgte bei 39 Neugeborenen (86,6%). Bei drei Kindern (6,6%) fand eine sekundäre Anastomosierung statt. Die folgende Tabelle zeigt eine Übersicht über die in Erlangen durchgeführten Operationsverfahren in Bezug auf den Typ der Ösophagusatresie nach Vogt. Die drei Patienten mit einer H-Fistel sind aus Gründen der Vollständigkeit mit aufgeführt; da bei allen drei Kindern eine komplikationslose Primärversorgung durch einen Fistelverschluss erfolgte, sind sie in der nachfolgenden Tabelle unter „Primäre Anastomose“ aufgeführt.
Tabelle 5: Operationsverfahren in Erlangen

<table>
<thead>
<tr>
<th>Atresie-Typ nach Vogt</th>
<th>Primäre Anastomose</th>
<th>Sekundäre Anastomose</th>
<th>Palliativ-OP</th>
<th>keine OP</th>
<th>Gesamt</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>II</td>
<td>1</td>
<td>2</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
<td>3</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIb</td>
<td>33</td>
<td>1</td>
<td>2</td>
<td>1</td>
<td>37</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIc</td>
<td>2</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>H-Fistel</td>
<td>(3)</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
<td>3</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Von den 37 Kindern mit einer Ösophagusatresie vom Typ IIIb wurde bei 29 (78,4%) eine primäre Anastomose mit Fistelverschluss im direkten Anschluss an die Diagnosestellung durchgeführt; bei den übrigen acht Kindern (18,9%) konnte aufgrund des eingeschränkten Allgemeinzustandes post partum keine sofortige Versorgung der Ösophagusatresie erfolgen; bei vier dieser acht Kinder fand eine verzögerte primäre Anastomosierung in einem Zeitraum von einem bis fünf Monaten post partum statt.

Bei einem Kind handelte es sich um ein Frühgeborenes der 31. SSW; in diesem Fall betrug das Geburtsgewicht 810g, weshalb der Patient primär mit einem Fistelverschluss und der Anlage eines Gastrostomas versorgt wurde, nach 3-4 Monaten folgte die Anastomosierung der beiden Ösophagusstümpfe.

Das gleiche Vorgehen wurde bei einem Neugeborenen der 37. SSW mit einem Geburtsgewicht von 2340g angewandt, hier erfolgte die Anastomosierung allerdings bereits nach 4 Wochen.


Ebenfalls eine verzögerte Anastomosierung erfolgte bei einem Zwillingsfrühgeborenen der 27. SSW und einem Geburtsgewicht von 700g; nach Primärversorgung durch Fistelverschluss und Anlage eines Casperkatheters wurden die beiden Ösophagusenden circa fünf Monate später anastomosiert; die gravierenden Defizite vor allem im pulmonalen aber auch im kardialen Bereich, die der frühe Geburtstermin (27. +1 SSW) mit sich brachte, konnten im Verlauf nicht behoben werden, das Kind starb mit acht Monaten an Herzkreislaufversagen.
Die sekundäre Anastomose erfolgte bei einem Kind der 31. SSW, aufgrund des geringen Geburtsgewichts von 1390g wurde das Frühgeborene primär mit einem Fistelverschluss und einem Gastrostoma versorgt. In einem weiteren Schritt wurde nach einigen Monaten eine Ösophagofundostomie mit Magenhochzug bei einer Ösophagusteilresektion durchgeführt. Bei zwei weiteren Kindern war aufgrund des sehr kritischen Allgemeinzustandes keine kurative Operation möglich:

Bei einem anderen Zwillingsfrühgeborenen der 29.SSW und einem Geburtsgewicht von 1050g, erfolgte am ersten Lebenstag die notfallmäßige Anlage eines Gastrostomas aufgrund bestehender Magen- und Darmlastion mit der Gefahr der Magenruptur, ein Fistelverschluss war zu diesem Zeitpunkt wegen des sehr kritischen Allgemeinzustandes nicht möglich und wurde drei Tage später durchgeführt. Das Neugeborene litt zusätzlich unter extremer Lungenunreife sowie einer Hirnblutung Grad III-IV und verstarb aufgrund dessen nach einer Woche bei kardiopulmonaler Dekompensation.

Bei einem weiteren Kind mit einer Ösophagusatresie Typ IIIb nach Vogt ohne primäre Anastomosierung handelte es sich ebenfalls um ein Frühgeborenes, in diesem Fall der 33. SSW bei einem Geburtsgewicht von 1480g und multiplen assoziierten Anomalien bei präpartal bekannter Trisomie 18. Die in diesem Fall langstreckige Atresie (>5cm) konnte aufgrund des stark beeinträchtigten Zustandes nicht endgültig operativ versorgt werden, ein Verschluss der Fistel erfolgte am ersten Lebenstag. Das Kind starb nach wenigen Wochen aufgrund kardiopulmonaler Insuffizienz.


Bei einem Reifgeborenen der 40.SSW mit einem Geburtsgewicht von 3350g, bei dem eine primäre Anastomosierung der bestehenden Ösophagusatresie IIb am ersten Lebenstag erfolgte, zeigte sich eine respiratorische Insuffizienz bei einer Lungenhypoplasie rechts und pulmonaler Hypertonie; des weiteren wurde ein hypoplastischer Rechtsaortenbogen, ein PDA und ein PFO sowie eine rechte Beckenniere diagnostiziert. Bei zunehmender Verschlechterung der pulmonalen Ventilation im postoperativen Verlauf und Auftreten von
Anurie mit konsekutiver Dialysepflicht verstarb das Kind nach wenigen Wochen an Lungenversagen bei deutlicher Kreislauf- und Niereninsuffizienz.


Von den drei Kindern mit einer Ösophagusatresie vom Typ II nach Vogt wurde bei zwei Kindern eine Ösophagusatresie mit langer Distanz diagnostiziert; da eine primäre Anastomosierung nicht möglich war, wurde am ersten bzw. am zehnten Lebenstag die Anlage eines Gastrostomas durchgeführt, die gastrische Transposition erfolgte nach sieben bzw. acht Monaten. Bei dem dritten Kind handelte es sich um ein Zwillingsfrühgeborenes der 31. SSW mit einem Geburtsgewicht von 1110g. Aufgrund dieses geringen Körpergewichts erfolgte primär am vierten Lebenstag die Anlage eines Gastrostoma; die verzögerte komplikationslose Anastomosierung erfolgte knapp drei Monate später.

Bei drei der 45 Kinder wurde eine H-Fistel diagnostiziert, diese Verbindung zwischen Trachea und Ösophagus konnte über eine Thorakotomie bei allen drei Patienten mit Hilfe von Clip und Naht komplikationslos durchtrennt und verschlossen werden.


Insgesamt erfolgte bei 11 Patienten initial die Anlage eines Gastrostomas; dies geschah zum einen bei drei Kindern die mit einer sofortigen primären Anastomosierung mit Fistelverschluss versorgt wurden. Zum anderen erfolgte bei acht Kindern, bei denen eine unmittelbare Anastomosierung nicht möglich war, entweder aufgrund einer zu großen Distanz zwischen den beiden Ösophagusstümpfen oder aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes des Kindes, im Rahmen der Primärversorgung die Anlage eines Gastrostomas. Desweiteren erfolgte bei zwei Kindern die intragastrale Anlage eines Casper-Katheters.

4.2.3. Weitere Operationen

Tabelle 6: Weitere Operationen unabhängig von der Ösophagusatresie

<table>
<thead>
<tr>
<th>Operation</th>
<th>Anzahl</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Appendektomie</td>
<td>7</td>
</tr>
<tr>
<td>Durchzugsoperation bei Analatresie</td>
<td>6</td>
</tr>
<tr>
<td>ASD-Verschluss</td>
<td>4</td>
</tr>
<tr>
<td>doppelläufiges Transversostoma (Nixon)</td>
<td>4</td>
</tr>
<tr>
<td>PDA-Ligatur</td>
<td>4</td>
</tr>
<tr>
<td>VSD-Verschluss</td>
<td>3</td>
</tr>
<tr>
<td>Meckeldivertikelresektion</td>
<td>3</td>
</tr>
<tr>
<td>Leistenhernienoperation</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Oberlappenresektion</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Duodenoduodenostomie</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Femurosteotomie, Beckenosteotomie</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Double-patch-technik, AV-Klappenrekonstruktion</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Vestibuläre Fistelresektion, hintere Vaginalplastik</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Rektourethrale Fistelresektion</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Gastroduodenostomie</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Circumzision bei Phimose</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Ureterneueinpflanzung beidseits</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Adhäsiose bei Bridenileus</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Nephrektomie</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Bishop-Koop-Anastomose</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>VP-Shuntanlage</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>PFO-Verschluß, Aortopulm. Fensterpatchverschluß</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Resektion Subaortenstenose</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>DDD-Schrittmacher-Implantation</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Narbenhernienverschluss</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Perikardiotomie inferior, Perikarddrainage</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Ablation radialen Daumenanteils</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Atrioseptektomie, pulmonary banding</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Tonsillektomie, Adenotomie</td>
<td>1</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Im Folgenden soll beispielhaft für das vielfältige Spektrum an Operationen eine Auswahl der häufigen und komplexen Eingriffe vorgestellt werden.


4.3. Komplikationen

4.3.1. Ösophagusstenose

Eine Stenose im Bereich der Anastomose trat im postoperativen Verlauf bei 32 (71,1%) der 45 Kinder auf. Der Begriff „postoperativer Verlauf“ bezieht sich sowohl auf die Zeit des primären Aufenthaltes nach der operativen Versorgung der Ösophagusatresie als auch auf weitere Klinikaufenthalte. Da die Ausprägung der Striktur stark variieren kann, wurde eine radiologische Einteilung der Stenosen vorgenommen in

1. Geringe Stenose sichtbare Stenose ohne Beeinträchtigung der Kontrastmittelpassage

2. Mäßige Stenose sichtbare Stenose mit geringer bis mäßiger Beeinträchtigung der Kontrastmittelpassage

3. Hochgradige Stenose extreme Stenose mit stark verzögerter Kontrastmittelpassage

Nach dieser Klassifikation der Stenose wurden in Erlangen 15 Kinder (33,3%) mit einer geringen Stenose behandelt, bei sieben (15,5%) wurde eine mäßige Struktur diagnostiziert und 10 Kinder (22,2%) litten unter einer hochgradigen Stenose. Bei 13 (28,8%) der 45 Kinder wurde keine Stenose im Bereich der Anastomose gefunden. Hierbei ist anzumerken, dass es
sich bei den Kindern mit der „geringen Stenose“ sehr wahrscheinlich nicht um erworbene narbige Strikturen handelt, sondern um einen postoperativ persistierenden Kalibersprung.

Tabelle 7: Ausprägungsgrad der Stenose

<table>
<thead>
<tr>
<th>Stenosegrad</th>
<th>Anzahl Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>geringe Stenose</td>
<td>15</td>
</tr>
<tr>
<td>mäßige Stenose</td>
<td>7</td>
</tr>
<tr>
<td>hochgradige Stenose</td>
<td>10</td>
</tr>
<tr>
<td>keine</td>
<td>13</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Durch die Striktur in der Speiseröhre kam es bei drei Kindern zu sogenannten „Steckenbleibern“ von Nahrung kranial bzw. im Bereich der Stenose, die endoskopisch entfernt werden mussten.

Bei insgesamt 18 (56,2%) der 32 Kinder mit einer Stenose wurde eine dilatierende interventionelle Therapie durchgeführt. Dies betraf zwei Kinder (13,3%) mit geringer Stenose, sechs (85,7%) mit mäßiger und alle 10 Kinder (100%) mit hochgradiger Stenose. Bei sieben (38,8%) dieser 18 Kinder war eine einmalige bzw. maximal zweimalige Dilatation ausreichend. In der Mehrheit der Fälle wurde eine Ballondilatation zur Erweiterung des stenosierten Bereichs durchgeführt, bei vier Kindern erfolgte die Bougierung mithilfe eines Rehbeinfadens, dies geschah vor allem bei langstreckigen hochgradigen Stenosen.

Bei einem Kind zeigte sich trotz häuslichen dreimal täglichen Bougierungen mit einem Hegarstift eine Verschlechterung des Zustandes mit vermehrtem Speichelfluß bei der Nahrungsaufnahme und vermehrtem Schlucken; nach stationärer Aufnahme erfolgte eine pneumatische Dilatation, die zu einer rasche Besserung der Situation führte.

Bei einem Patienten kam es nach der Dilatation zu einer gedeckten Perforation und einem Pneumothorax auf der rechten Seite, nach deren adäquater Versorgung war der weitere Verlauf komplikationslos; drei weitere Ballondilatationen waren notwendig, bis die Stenose fast gänzlich beseitigt worden war.

Bei einem anderen Kind kam es postinterventionell kurzfristig zu einem Laryngospasmus, der sich nach Gabe von Sauerstoff wieder legte. Weitere Komplikationen bei den Patienten in Zusammenhang mit Ballondilatation und Bougierungen sind nicht bekannt.
4.3.2. Gastroösophagealer Reflux

Bei 32 (71,1%) der 45 Kinder mit einer Ösophagusatresie wurde im postoperativen Verlauf entweder direkt im Zuge des primären stationären Aufenthaltes oder bei einer späteren Kontrolluntersuchung ein gastroösophagealer Reflux diagnostiziert. Bei den Kindern erfolgte in den ersten Tagen postoperativ eine Ösophaguskontrastmittelpassage (häufig in Kombination mit der pH-Metrie), die Kontrolluntersuchungen im Verlauf wurden in der Regel mittels pH-Metrie durchgeführt, teilweise ergänzt durch die Röntgenpassage mit Kontrastmittel, die ÖGD, die Manometrie sowie die kombinierte pH-Impedanzmessung.

4.3.2.1. Konservative Therapie


Tabelle 8: Medikamentöse Therapie des GÖR (Mehrfachnennungen möglich)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Medikament</th>
<th>Anzahl Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Cisaprid</td>
<td>3</td>
</tr>
<tr>
<td>Cisaprid+Omeprazol</td>
<td>5</td>
</tr>
<tr>
<td>Cimetidin</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Famotidin</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Omeprazol</td>
<td>37</td>
</tr>
<tr>
<td>Ranitidin</td>
<td>2</td>
</tr>
</tbody>
</table>


4.3.2.2. Operative Therapie

Insgesamt wurde bei sieben (21,8%) der 32 Kinder mit einem GÖR eine operative Versorgung nach erfolgloser konservativer Therapie durchgeführt. Die folgende Tabelle zeigt die durchgeführten Operationen im Überblick.
Tabelle 9: Operationen wegen GÖR (Mehrfachnennungen möglich)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Operation</th>
<th>Anzahl Patienten</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Fundoplikatio</td>
<td>5</td>
</tr>
<tr>
<td>Semifundoplikatio</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Pyloroplastik</td>
<td>3</td>
</tr>
<tr>
<td>Hiatusplastik</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Ösophagofundopexie</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Cardiadiaphragmaticopexie</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Fundopexie</td>
<td>2</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Bei einem Kind wurde nach erfolgloser konservativer Therapie eine Semifundoplikatio mit anteriorer Ösophagofundopexie und Cardiadiaphragmaticopexie durchgeführt, nach diesem Eingriff ließ sich weder in der pH-Metrie noch in der Röntgenkontrastmittelpassage ein Reflux nachweisen.


Bei einem anderen Kind, bei dem eine sekundäre Anastomosierung durch eine gastrische Transposition erfolgte, hatte sich präoperativ ein deutlicher Reflux in der pH-Metrie gezeigt.


Zwei weitere Kinder wurden vier bzw. acht Wochen nach der Korrekturoperation bei unzureichendem Ansprechen auf die konservative Therapie mit Omeprazol mit einer Fundoplikatio nach Nissen versorgt, die im Verlauf zu einer Genesung der Kinder ohne die Notwendigkeit einer medikamentösen Therapie der Refluxkrankheit führte.

Insgesamt konnte bei 14 (43,7%) der 32 Patienten nach erfolgreicher operativer Therapie die medikamentöse Behandlung des GÖR im Verlauf eingestellt werden.

4.3.3. Tracheomalazie

Andicken der Nahrung mit Nestargel® beinhaltete die konservative Therapie die Gabe von Mucosulvan-Saft sowie das Inhalieren von NaCl 0,9%, Ipratropriumbromid und Salbutamol. Bei vier Kindern war eine medikamentöse Behandlung ausreichend; ein Patient wurde, nachdem im CT-Thorax eine deutliche Engstelle der Trachea bedingt durch den Aortenbogen ersichtlich wurde, mit einer Aortopexie versorgt, der weitere Verlauf gestaltete sich hier als komplikationslos.

4.3.4. Pulmonale Komplikationen

4.3.4.1. Rezidivfistel


<table>
<thead>
<tr>
<th>Patient</th>
<th>Atresietyp nach Vogt</th>
<th>Pulmonale Komplikationen</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Patient 1</td>
<td>IIIb</td>
<td>Aspirationspneumonie</td>
</tr>
<tr>
<td>Patient 2</td>
<td>IIIb</td>
<td>Rezidivierende Sättigungsabfälle</td>
</tr>
<tr>
<td>Patient 3</td>
<td>IIIb</td>
<td>Bronchopulmonale Dysplasie</td>
</tr>
<tr>
<td>Patient 4</td>
<td>IIIc</td>
<td>Pleuraerguss</td>
</tr>
<tr>
<td>Patient 5</td>
<td>IIIc</td>
<td>Rezidivierende obstruktive Bronchitiden</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Das Auftreten der Rezidivfistel wurde bei Patient 1 in der ersten Tagen nach der sekundären Anastomosierung der Ösophagusatresie diagnostiziert, der primäre Fistelverschluss und die Anlage eines Gastrostomas hatte bereits drei Monate vorher stattgefunden. Bei Patient 2 und 3 erfolgte die Diagnose ein bzw. zwei Monate nach primärem Fistelverschluss und Anlage eines Gastrostoma; eine Anastomosierung der beiden Ösophagusstümpfe hatte zu diesem Zeitpunkt
noch nicht stattgefunden. Bei den beiden Kindern mit einer Atresie IIIc nach Vogt wurde die Diagnose 58 Monate (Patient 4) bzw. 29 Monate (Patient 5) nach der Primärnastomisierung mit Fistelverschluss gestellt.


Bei zwei Kindern (Patient 1 und Patient 4) zeigte sich unter engmaschiger Kontrolle ein Spontanverschluss der Fistel. Die drei übrigen Patienten wurden erfolgreich operativ mit einer erneuten Resektion der Fistel versorgt.

4.3.4.2. Weitere pulmonale Komplikationen

Neben den zehn Kindern mit einer Tracheomalazie oder einer Rezidivfistel traten bei 16 weiteren Personen (35,5%) im postoperativen und weiteren Verlauf pulmonale Komplikationen auf. Bei einigen Kindern kam es bereits unmittelbar postpartal zu Schwierigkeiten mit dem Respirationstrakt in der Regel bedingt durch eine Lungenhypoplasie bei einer Frühgeburt, insgesamt wurde bei fünf Kindern die Diagnose 'Atemnotsyndrom' (ANS) gestellt. Eine Übersicht über die aufgetretenen Komplikationen zeigt die folgende Tabelle; die Kinder mit Tracheomalazie bzw. einer Rezidivfistel sind hier ebenfalls mit aufgeführt, da die pulmonale Symptomatik mitunter nicht eindeutig einem Krankheitsbild (z.B. der Tracheomalazie bzw. der Rezidivfistel) zugeordnet werden konnte.

Tabelle 11: Weitere pulmonale Komplikationen (Mehrfachenennungen möglich)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Diagnose</th>
<th>Häufigkeit</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Rezidiverende bronchopulmonale Infektionen im Verlauf</td>
<td>9</td>
</tr>
<tr>
<td>Pleuraerguss</td>
<td>7</td>
</tr>
<tr>
<td>Pneumothorax</td>
<td>6</td>
</tr>
<tr>
<td>Pneumonie nach Korrektur-OP während prim. Klinikaufenthalt</td>
<td>6</td>
</tr>
<tr>
<td>ANS</td>
<td>5</td>
</tr>
<tr>
<td>BPD</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Pleuraempyem</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Zwerchfellparese (inkomplett)</td>
<td>1</td>
</tr>
</tbody>
</table>


Die sechs Kinder mit einer Pneumonie während des stationären Aufenthaltes nach der operativen Korrektur der Ösophagusatresie erhielten eine medikamentöse Therapie mit Antibiotika und Bronchosekretolytika.

Drei der fünf Kinder mit einem Atemnotsyndrom verstarben im weiteren Verlauf unter anderem auch aufgrund der gravierenden respiratorischen Defizite, bei den zwei übrigen Kindern konnte durch die Gabe von Surfactant eine Stabilisierung der pulmonalen Verhältnisse erreicht werden.

Die zwei Kinder mit einer bronchopulmonalen Dysplasie (BPD) starben nach einigen Monaten bei kardiopulmonaler Dekompensation; beide Patienten litten neben der Dysplasie mit pulmonaler Hypertonie unter weiteren assoziierten Anomalien, die zu einer zusätzlichen Verschlechterung des Allgemeinzustandes führten.

Der Patient mit einem Pleuraempyem wurde mit einer Kombinationstherapie aus Thoraxsaugdrainage und Antibiotika behandelt.

Sechs der neun Patienten mit rezidivierenden bronchopulmonalen Infekten im weiteren Verlauf litten unter einer Tracheomalazie oder unter einer Rezidivfistel, bei den drei übrigen Kindern konnten diese beiden Erkrankungen als Ursache für die rezidivierenden Infektionen ausgeschlossen werden, allerdings zeigte sich bei allen drei Patienten in der Diagnostik ein ausgeprägter gastroösophagealer Reflux.

Bei einem Kind erfolgte drei Monate nach der Korrekturoperation eine Zwerchfellraffung bei vermutlich intraoperativ entstandener inkompletter Zwerchfellparese.

4.3.5. Sonstige Komplikationen

Bei insgesamt 17 Kindern (37,7%) kam es zu weiteren Komplikationen, die als nicht spezifisch für den postoperativen Verlauf der Ösophagusatresie anzusehen sind. Eine Übersicht über die aufgetretenen Schwierigkeiten zeigt die Tabelle 12.
Tabelle 12: Sonstige Komplikationen (Mehrfachnennungen möglich)

<table>
<thead>
<tr>
<th>Sonstige Komplikationen</th>
<th>Anzahl</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Infektionen</td>
<td>9</td>
</tr>
<tr>
<td>Sepsis</td>
<td>4</td>
</tr>
<tr>
<td>Nierenversagen</td>
<td>3</td>
</tr>
<tr>
<td>Transfusionspflichtige Anämie</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Anastomoseninsuffizienz</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Perikarderguss</td>
<td>2</td>
</tr>
<tr>
<td>Rezidivierende Pyelonephritiden</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Nekrose linker Unterarm</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Peritonitis</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Persistierendes Ösophagusdivertikel</td>
<td>1</td>
</tr>
<tr>
<td>Nahtinsuffizienz bei Oberlappenresektion</td>
<td>1</td>
</tr>
</tbody>
</table>


4.4. Aktuelle Nachuntersuchung mittels Fragebögen

Im Rahmen der aktuellen Nachuntersuchung wurden an die Familien der 39 überlebenden Kinder Fragebögen gesendet, um die aktuelle Situation der Kinder in Bezug auf das Essverhalten, die pulmonale Situation und die Lebensqualität beurteilen zu können. Die Befragten wurden zu verschiedenen charakteristischen Symptomen der Ösophagusatresie befragt, um das Ausmaß eines klinischen Merkmals möglichst exakt zu bestimmen, wurden folgenden Definitionen festgelegt:

Tabelle 13: Definition der angewandten Termini

<table>
<thead>
<tr>
<th>Nie/selten</th>
<th>&lt;1x / Monat</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Manchmal</td>
<td>1-3x / Monat</td>
</tr>
<tr>
<td>Oft</td>
<td>1-3x / Woche</td>
</tr>
<tr>
<td>Meistens</td>
<td>4-6x / Woche</td>
</tr>
<tr>
<td>Immer</td>
<td>jeden Tag</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Von den 39 Patienten wurde der Fragebogen von 28 Betroffenen (71,8%) bearbeitet. Die Ergebnisse dieser 28 Kinder werden im Folgenden dargelegt.

4.4.1. Essverhalten

Bei der Frage nach dem Essverhalten gaben 18 (64,2%) der 28 Befragten an, dass die Nahrungsaufnahme bei ihnen jeden Tag ohne Einschränkungen vonstatten ginge. Neun Patienten (32,1%) berichteten 4-6 mal in der Woche über ein uneingeschränktes Essverhalten zu verfügen, während bei einem Kind (3,5%) 1-3mal im Monat von einer uneingeschränkten Nahrungsaufnahme die Rede war.
Eine Teil-, Bolus- oder Dauersondierung der Nahrung war bei keinem der Kinder notwendig. 27 Befragte (96,4%) gaben an, dass auch Nahrung von fester Konsistenz ohne Probleme zu sich genommen werden konnte; das Kind, bei dem 1-3mal pro Monat ein uneingeschränktes Essverhalten möglich war, gab an, dass die Konsistenz der Nahrung maximal breig bis fest sei.

Täglich ein ungestörtes Schluckverhalten zu besitzen gaben 16 Kinder (57,1%) an, die zwölf übrigen Befragten (42,8%) berichteten, 4-6 mal in der Woche keine Probleme mit dem Schlucken zu haben. Ein erschwertes Abschlucken kommt dem Fragebogen zufolge bei acht Kindern (28,5%) 1-3 mal pro Monat vor, bei den übrigen 20 Kindern (71,4%) ist dies seltener als einmal im Monat der Fall. Von „Steckenbleibern“ 1-3 mal im Monat berichteten drei
Patienten (10,7%), während 25 Kinder (89,2%) weniger als einmal im Monat unter sich festsetzender Nahrung in der Speiseröhre leiden. Eine endoskopische Entfernung dieser „Steckenbleiber“ war allen 28 Befragten zufolge seltener als einmal pro Monat notwendig.

Abbildung 19: Häufigkeit des Reflux

Von den 28 Kindern gaben 20 (71,4%) an, weniger als einmal im Monat unter Reflux zu leiden, vier Patienten (14,2%) berichteten von einem Reflux 1-3mal im Monat, ein Kind (3,5%) gab an, 1-3mal in der Woche unter Reflux zu leiden, während drei Befragte (10,7%) von täglichen Reflux-Episoden berichteten.

Abbildung 20: Postprandiales Verhalten

Zur näheren Erörterung des postprandialen Verhaltens wurden nach Merkmalen wie Würgen oder Erbrechen sowie nach Diarrhoe gefragt. Fünf Kinder (17,8%) litten demnach 1-3mal im Monat unter Würgen bzw. Erbrechen, die übrigen 23 Befragten (82,1%) gaben an, weniger als
einmal pro Monat unter dieser Symptomatik zu leiden. Über tägliche Diarrhoe klagte ein Patient (3,5%), zwei Kinder (7,1%) berichteten von 1-3 Durchfallepisoden in der Woche, zwei weitere (7,1%) von 1-3 Episoden pro Monat; 23 Befragte (82,1%) gaben an, weniger als einmal im Monat unter Diarrhoe zu leiden.

4.4.2. **Pulmonale Situation**

Von den 28 befragten Personen gaben 17 Kinder (60,7%) an, jeden Tag eine ungestörte Atmung zu besitzen. Weitere sechs Patienten (21,4%) beschrieben eine uneingeschränkte Atmung 4-6mal in der Woche, bei drei Kinder (10,7%) ist dies der Umfrage zufolge 1-3 mal in der Woche der Fall. Ein Kind (3,5%) gab eine ungestörte Atmung 1-3mal in einem Monat an; weniger als einmal pro Monat ohne Einschränkungen atmen zu können war bei einem Patient (3,5%) der Fall.

Abbildung 21: Ungestörte Atmung

In Ruhe täglich unter Husten zu leiden gab ein Patient (3,5%) an. Zwei Kinder (7,1%) berichteten 1-3 mal in der Woche von Husten in Ruhe, ein weiteres Kind (3,5%) 1-3 mal in einem Monat. Von den 28 Befragten gaben 24 (85,7%) an, weniger als einmal pro Monat unter Husten in Ruhe zu leiden.

Bei Belastung berichtete ein Patient (3,5%) über täglichen Husten, drei Kinder (10,7%) gaben an, 1-3 mal in der Woche unter Hustenepisoden zu leiden. Während bei acht Befragten (28,5%) im Zuge körperlicher Anstrengung 1-3 pro Monat Husten auftrat, hatten 16 Kinder (57,1%) nach eigenen Angaben weniger als einmal im Monat Husten bei Belastung.
Bei der Nahrungsaufnahme wurde bei einem Kind (3,5%) von täglichen Hustenepisoden berichtet, ein anderes Kind (3,5%) litt 1-3 mal in der Woche unter Husten bei der Nahrungszufuhr. Bei fünf Patienten (17,8%) wurde durch die Aufnahme von Nahrung 1-3 mal pro Monat Husten evoziert, 21 Befragte (75,0%) gaben an, seltener als einmal im Monat unter durch Nahrung ausgelösten Hustenepisoden zu leiden.

Im Rahmen einer Tracheomalazie, einer Rezidivfistel oder einer ausgeprägten Refluxkrankheit kann es zu rezidiverenden bronchopulmonalen Infekten kommen. Aus diesem Grund wurden die Patienten befragt, wie viele banale Atemwegsinfekte, Bronchitiden und Pneumonien sie in den letzten Jahren hatten.

Von den 28 Befragten gaben vier (14,2%) an, keinen banalen Atemwegsinfekt gehabt zu haben, vier weitere Patienten (14,2%) berichteten von einem Infekt. Der Umfrage zufolge hatten zehn Kinder (35,7%) im Jahr 2-4 banale Atemwegsinfekte, während sieben Kinder (25,0%) angaben 5-8 Infekte gehabt zu haben. Über mehr als acht komplikationslose Infektionen des oberen Respirationstraktes wurde bei drei Kindern (10,7%) berichtet.
Keine Bronchitis trat bei sieben Kindern (25,0 %) auf, fünf Patienten (17,8%) berichteten von einer Bronchitis im Jahr. Zehn Kinder (35,7%) gaben an, in einem Jahr 2-4 Bronchitiden durchgemacht zu haben, über 5-8 Entzündungen der Bronchien wurde von drei Patienten (10,7%) berichtet. An mehr als acht Bronchitiden erkrankten drei Kinder (10,7%).

Der Befragung zufolge wurde bei acht Kindern (28,5%) eine Pneumonie in einem Jahr diagnostiziert, ein Patient (3,5%) berichtete von 2-4 Lungenentzündungen pro Jahr. Von den 28 Befragten gaben 18 (64,2%) an, keine Pneumonie gehabt zu haben.

Der Einsatz einer medikamentösen Therapie in Form von Antibiotika war bei sieben Kindern (25,0%) einmal im Jahr erforderlich, bei zehn Patienten (35,7%) wurde 2-4 mal antibiotisch
behandelt. Vier Kinder (14,2%) gaben an, 5-8 mal in einem Jahr eine Antibiotikatherapie durchgeführt zu haben. Sieben (25,0%) der insgesamt 28 Befragten berichteten, dass der Einsatz von Antibiotika bei ihnen nicht notwendig war.

4.4.3. Lebensqualität


Abbildung 25: Vegetative Aspekte

Zwei Patienten (7,1%) wirkten oft müde und abgeschlagen, bei 26 Personen (92,8%) war dies nicht der Fall. Unter häufigerem unruhigem Schlaf litten der Befragung zufolge sechs Kinder (21,4%), auf die übrigen 22 Kinder (78,5%) traf dies nicht zu.
Abbildung 26: Psychologische Aspekte

![Barchart](image)

Freude an der Nahrungsaufnahme empfanden 24 (85,7%) der 28 Patienten, bei vier Kindern (14,2%) wurde dies verneint. Bei fünf Kindern (17,8%) wurde die Krankheit als emotionale Belastung angesehen, 23 Patienten (82,1%) fühlten sich auf emotionaler Ebene durch die Erkrankung bzw. den langfristigen postoperativen Verlauf nicht betroffen.

Abbildung 27: Einschränkungen in Zusammenhang mit der Ösophagusatresie

![Barchart](image)

Durch die Erkrankung bzw. eventuell vorhandene Spätkomplikationen in den Aktivitäten des Alltags wie zum Beispiel in Schule, Kindergarten eingeschränkt fühlten sich der Umfrage zufolge vier Betroffene (14,2%), 24 Kinder (85,7%) fühlten sich diesbezüglich nicht in ihrem Handeln eingegrenzt. In Freizeitaktivitäten wie zum Beispiel Sportaktivitäten oder anderen Hobbys sahen sich fünf Patienten (17,8%) beschränkt, während 23 Kinder (82,1%) keine persönlichen Einschränkungen in diesem Bereich sahen. Durch die therapeutischen
Maßnahmen fühlten sich drei Personen (10,7%) eingeschränkt, 25 Kinder (89,2%) empfanden hierdurch keine Beschränkung.
5. DISKUSSION

5.1. Atresietypen


Tabelle 14: Häufigkeit der Atresietypen (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>I</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
<td>1%</td>
</tr>
<tr>
<td>II</td>
<td>7%</td>
<td>13%</td>
<td>8%</td>
<td>7%</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIa</td>
<td>-</td>
<td>1%</td>
<td>1%</td>
<td>2%</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIb</td>
<td>82%</td>
<td>78%</td>
<td>89%</td>
<td>86%</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIc</td>
<td>4%</td>
<td>2%</td>
<td>1%</td>
<td>1%</td>
</tr>
<tr>
<td>H-Fistel</td>
<td>7%</td>
<td>6%</td>
<td>4%</td>
<td>4%</td>
</tr>
</tbody>
</table>

5.2. Waterston-/Spitz-Klassifikation

5.2.1. Waterston-Klassifikation


Der Vergleich der Ergebnisse der Patienten in Erlangen mit der Literatur ergab folgendes Bild:
Tabelle 15: Überlebensraten Waterston-Klassifikation (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Gruppe A</td>
<td>100%</td>
<td>93%</td>
<td>100%</td>
<td>99%</td>
</tr>
<tr>
<td>Gruppe B</td>
<td>96%</td>
<td>94%</td>
<td>100%</td>
<td>95%</td>
</tr>
<tr>
<td>Gruppe C</td>
<td>74%</td>
<td>73%</td>
<td>80%</td>
<td>71%</td>
</tr>
</tbody>
</table>

5.2.2. Spitz-Klassifikation

Die Erlanger Ergebnisse bezüglich der Überlebensraten nach der Spitz-Klassifikation sind mit den Werten in der Literatur vergleichbar.

Tabelle 16: Überlebensraten Spitz-Klassifikation (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Gruppe 1</td>
<td>90%</td>
<td>100%</td>
<td>99%</td>
<td>98%</td>
</tr>
<tr>
<td>Gruppe 2</td>
<td>93%</td>
<td>78%</td>
<td>84%</td>
<td>82%</td>
</tr>
<tr>
<td>Gruppe 3</td>
<td>50%</td>
<td>100%</td>
<td>43%</td>
<td>50%</td>
</tr>
</tbody>
</table>

5.3. Operationsverfahren

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Primäre Anastomosierung</td>
<td>87%</td>
<td>84%</td>
<td>81%</td>
<td>78%</td>
</tr>
<tr>
<td>Sekundäre Anastomosierung</td>
<td>7%</td>
<td>14%</td>
<td>17%</td>
<td>6%</td>
</tr>
<tr>
<td>keine kurative Therapie</td>
<td>7%</td>
<td>2%</td>
<td>2%</td>
<td>16%</td>
</tr>
</tbody>
</table>

Richard H. Sweet schrieb im April 1948 zu der Situation bei Kindern mit einer Ösophagusatresie mit langer Distanz, bei denen eine primäre Anastomosierung nicht möglich ist: „einige Chirurgen haben die Meinung geäußert, dass es möglicherweise besser wäre, solch unglückliche Kinder sterben zu lassen als sie am Leben zu erhalten für ein Leben voller Leiden und Semi-Invalidismus“ (Sweet, 1948). Seitdem hat es bei der Behandlung der Ösophagusatresie einige entscheidende Fortschritte gegeben, so dass heute Patienten mit langer Distanz relativ komplikationsarm mit einer sekundären Anastomose versorgt werden. In Erlangen war dies bei drei Kindern (7%) der Fall; bei 39 Neugeborenen (87%) erfolgte eine primäre Anastomosierung. Lediglich drei Kinder (7%) konnten aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes verbunden mit assoziierten Anomalien nicht kurativ therapiert werden. Diese Ergebnisse der Universitätsklinik Erlangen zeigen, dass eine operative Versorgung der Ösophagusatresie heute mit einem zufrieden stellendem Ergebnis möglich ist, das Überleben muss im Gegensatz zu früheren Zeiten (s. o.) nicht mehr in Frage gestellt werden.

5.4. Komplikationen


### Tabelle 18: Komplikationen (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>GÖR</td>
<td>71%</td>
<td>58%</td>
<td>35-58%</td>
<td>40%</td>
</tr>
<tr>
<td>Stenose</td>
<td>71%</td>
<td>35%</td>
<td>6-40%</td>
<td>30-40%</td>
</tr>
<tr>
<td>Tracheomalazie</td>
<td>11%</td>
<td>15%</td>
<td>15%</td>
<td>10%</td>
</tr>
<tr>
<td>Rezidivfistel</td>
<td>11%</td>
<td>3%</td>
<td>9%</td>
<td>5-14%</td>
</tr>
<tr>
<td>Anastomosen-insuffizienz</td>
<td>4%</td>
<td>16%</td>
<td>17%</td>
<td>15-20%</td>
</tr>
</tbody>
</table>


Der Auftreten von GÖR bei 71% der Patienten repräsentiert die Gesamtzahl der Kinder, bei denen bis 08/2006 ein GÖR diagnostiziert wurde, bis zu diesem Zeitpunkt erfolgte die Auswertung der Krankengeschichten. Im August 2006 wurden von den insgesamt 71 % noch 56% wegen eines GÖR medikamentös therapiert. Die Nachuntersuchung mithilfe des Fragebogens, bei der das Auftreten von GÖR als wesentlich geringer angegeben wurde (71,4% der Befragten gaben an „nie“ bzw. „selten“ unter einem Reflux zu leiden), erfolgte
zwei Jahre später, im August 2008. Da der Fragebogen von 28 (71,8%) der 39 überlebenden Betroffenen beantwortet wurde, ist diese Aussagekraft diesbezüglich als eingeschränkt anzusehen, eine Tendenz kann aber sicher erkannt werden.

Eine Stenose im postoperativen Verlauf wurde in Erlangen bei 71 % der Patienten diagnostiziert. Hierzu gehörten nach unserer Definition (siehe Kapitel 4.3.1. Ösophagusstenose) sowohl symptomatische Stenosen (mäßige Stenose, hochgradige Stenose) als auch Engstellen, die keine Beschwerden verursachten (geringe Stenose).


Um unsere Ergebnisse mit Werten aus der Literatur vergleichen zu können, muss man von der Gesamtzahl an Patienten mit einer Stenose (71%) diejenigen mit einer asymptomatischen Stenose abziehen; somit ergibt sich in Erlangen das Auftreten einer (symptomatischen) Striktur bei 17 Kindern (37,7%). Dieser Wert entspricht den Ergebnissen anderer Studien.


Eine Rezidivfistel wurde in Erlangen bei 11% der Kinder diagnostiziert, andere Studien berichten hier von Werten zwischen 3 und 34%, somit sind auch hier die Ergebnisse in einem vergleichbaren Rahmen.

Zu einer Anastomoseninsuffizienz kam es in der Literatur bei 15-20% der Kinder, in Erlangen war dies lediglich bei 4% der Patienten der Fall.
Zu rezidivierenden bronchopulmonalen Infekten kam es in Erlangen bei neun Kindern (20%). Die Auswertung der Fragebögen ergab das Auftreten von mehr als acht Bronchitiden bei drei Kindern (11%), bei ebenfalls drei Kinder (11%) kam es zu 5-8 Bronchitiden im Jahr. Von 2-4 Entzündungen der Bronchien berichteten zehn Kinder (36%), fünf von einer Bronchitis im Jahr, während sieben Kinder angaben, keine Bronchitis gehabt zu haben. Bei acht Kindern (28,5%) wurde eine Pneumonie in einem Jahr diagnostiziert, ein Patient (3,5%) berichtete von 2-4 Lungenentzündungen pro Jahr. 18 (64,2%) Befragte gaben an, keine Pneumonie gehabt zu haben. Das Auftreten von zwei bis vier Atemwegsinfekten im Kleinkindalter ist als physiologisch anzusehen. Insgesamt sechs Kinder (21%) gaben bei unserer Befragung an, häufiger im Jahr unter einem Infekt des Respirationstraktes zu leiden. Die Mehrheit der Befragten (79%) hat demnach im Vergleich zur Normalbevölkerung keine häufigeren pulmonalen Infekte.


5.5. Lebensqualität

Die Auswertung der Fragebögen ergab bezüglich der Lebensqualität positive Ergebnisse: Sowohl die vegetative Komponente (93%gaben an, keine Symptome wie Müdigkeit und Abgeschlagenheit zu haben, einen unruhigen Schlaf verneinten 76% der Befragten), als auch der psychologische Aspekt (86% hatten Freude an der Nahrungsaufnahme, 82% sahen die Erkrankung nicht als emotionale Belastung) wurden von der Mehrheit der Betroffenen äußerst positiv bewertet. Auch bei der Frage nach persönlichen Einschränkungen berichteten 86% der Befragten, in ihrem alltäglichen Handeln nicht eingeschränkt zu sein, auch was sportliche Aktivitäten und therapeutische Maßnahmen angeht, berichteten 82% bzw. 89% von keinen Einschränkungen durch die Erkrankung in diesen Bereichen.

Ein Manko bei der Analyse des Fragebogens besteht darin, das die Fragen in der Regel von den Eltern der betroffenen Kindern beantwortet wurde, die zwar einige Fragen besser


5.6.1. Ösophagusatresietypen nach Vogt

Tabelle 19: Häufigkeit der Atresietypen nach Vogt Erlangen (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>I</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>II</td>
<td>3 (6,6%)</td>
<td>2 (3,7%)</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIa</td>
<td>-</td>
<td>-</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIb</td>
<td>37 (82,2%)</td>
<td>50 (92,6%)</td>
</tr>
<tr>
<td>IIIc</td>
<td>2 (4,4%)</td>
<td>2 (3,7%)</td>
</tr>
<tr>
<td>H-Fistel</td>
<td>3 (6,6%)</td>
<td></td>
</tr>
</tbody>
</table>

5.6.2. Operationsverfahren

Von 1984-1993 wurden in der Universitätsklinik Erlangen bei insgesamt 54 Kinder eine Ösophagusatresie diagnostiziert; bei 44 Patienten erfolgte eine definitive Versorgung der Atresie, drei Neugeborene wurden palliativ operiert, die übrigen Kinder starben aufgrund von schweren Begleiterkrankungen bevor eine operative Versorgung der Ösophagusatresie erfolgen konnte.

41 der 44 Kinder wurden mit einer primären Anastomose versorgt, bei drei Neugeborenen war eine primäre Versorgung der Atresie aufgrund der langen Distanz der beiden Ösophagusenden nicht möglich, alle drei wurden im Verlauf mit einer sekundären Anastomose versorgt, wobei bei zwei Kindern eine End-zu-End-Anastomose durchgeführt wurde. Die sekundäre Anastomose konnte bei einem der beiden Kinder erst nach Magenfundusmobilisation erfolgen, bei dem anderen Neugeborenen erfolgte zunächst die Fistelligatur und die Anlage eines Gastrostoma sowie das Legen einer freien mediastinalen Sonde. Die beiden Stümpfe wurden durch Tabaksbeutelnähte abgedichtet und es erfolgte die Anlage eines Vicrylmantels über die Restdistanz und die Sonde; so kam es zur Bildung eines stabilen Endothelrohrs. Beide Kinder verstarben bei schweren Lungen- und Trachealveränderung bzw. einem komplexen Vitium cordis im Verlauf an respiratorischer und kardialer Insuffizienz.


Tabelle 20: Vergleich Operationsverfahren Erlangen (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Primäre Anastomosierung</td>
<td>39 (86,6%)</td>
<td>41 (75,9%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Sekundäre Anastomosierung</td>
<td>3 (6,6%)</td>
<td>3 (5,5%)</td>
</tr>
<tr>
<td>keine kurative Therapie</td>
<td>3 (6,6%)</td>
<td>10 (18,5%)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

5.6.3. Postoperative Komplikationen

Im Folgenden werden die aktuellen Ergebnisse der am häufigsten im postoperativen Verlauf auftretenden Komplikationen der Patienten, die in Erlangen operiert und weiterbetreut wurden mit den in den vorangegenden Jahren auftretenden postoperativen Komplikationen verglichen.

Tabelle 21: Vergleich postoperative Komplikationen Erlangen (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>GÖR</td>
<td>32 (71,1%)</td>
<td>25 (56,8%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Stenose</td>
<td>32 (71,1%)</td>
<td>33 (75,0%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Tracheomalazie</td>
<td>5 (11,1%)</td>
<td>11 (25,0%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Rezidivfistel</td>
<td>5 (11,1%)</td>
<td>15 (34,1%)</td>
</tr>
<tr>
<td>Anastomoseninsuffizienz</td>
<td>2 (4,4%)</td>
<td>k. A.</td>
</tr>
</tbody>
</table>


Eine Stenose im postoperativen Verlauf wurde in Erlangen zwischen 1994 und 2006 bei 32 Patienten (71%) diagnostiziert. Bei Dietrich erfolgte die Einteilung des Stenosegrades nach der gleichen Definition wie in unserer Studie; er berichtet von 33 Kindern (75%) von insgesamt 44 Patientin, bei denen eine Stenose diagnostiziert wurde und kommt somit zu vergleichbaren Ergebnissen.

Sowohl das Auftreten von Tracheomalazien (11%) als auch das Vorkommen von Rezidivfisteln (11%) ist in dem Zeitraum von 1994-2006 geringer im Vergleich zu den
Vorjahren – hier werden diese Komplikationen bei 25 % (Tracheomalazie) bzw. 34% (Rezidivfistel) der Patientin beschrieben.

5.6.4. Mortalität


Tabelle 22: Vergleich Mortalität Erlangen (in %)

<table>
<thead>
<tr>
<th></th>
<th></th>
<th></th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>Gesamt</td>
<td>6 (13,3 %)</td>
<td>13 (24,1%)</td>
</tr>
<tr>
<td>postoperativ</td>
<td>3 (6,6 %)</td>
<td>4 (7,4%)</td>
</tr>
<tr>
<td>a) Operationsbedingte Komplikationen</td>
<td>-</td>
<td>2 (3,7%)</td>
</tr>
<tr>
<td>b) Begleiterkrankungen</td>
<td>3 (6,6%)</td>
<td>2 (3,7%)</td>
</tr>
</tbody>
</table>

5.7. Grenzen der Therapiemöglichkeiten


Eine konsequente Nachsorge im Hinblick auf die häufigsten Beschwerden im weiteren Verlauf (GÖR, Stenose, rezidivierende bronchopulmonale Infekte, Rezidivfistel, Tracheomalazie) ist der richtige Weg, um die aktuelle Situation der Kinder mit einer Ösophagusatresie weiter zu verbessern. Da der gastroösophageale Reflux nicht selten ohne klinische Beschwerden auftritt, sollte die Einführung eines Screenings im Erwachsenenalter in Betracht gezogen werden.
LITERATURVERZEICHNIS


(9) Deurloo, J.A, MD, Seine Ekelkamp, MD, Joep F.W. M. Bartelsman, MD, Fibo J.W.ten Kate, MD, PhD, Mak Schoorl, MD, Hugo A. Heijj, MD, PhD, Daniel C. Aronson, MD, PhD: Gastroesophageal Reflux: Prevalence in Adults Older Than 28 Years After Correction of Esophageal Atresia. Ann Surg. 2003 November; 238(5): 686-689


(24) Gitter, H; A. Leutner, S. Kenter: Die Elongation beider Ösophagussegmente vor


(30) Holcomb III, George W. MD, MBA, Steven S. Rothenberg, MD; Klaas M.A. Bax, MD; Marcelo Martinez-Ferro, MD; Craig T. Albanese, MD; Daniel J. Ostlie, MD; David C. van Der Ze, MD, and C.K. Yeung, MD: Thoracoscopic Repair of Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula Ann Surg., 2005; 242: 422-430


(49) Lang T, Hümer HP, Behrens R: Balloon diatation is preferable to bougienage in children with esophageal atresia. Endoscopy, 2001 Apr. 33(4): 329-35

(50) Lilja HE, Wester T: Outcome in neonates with esophageal atresia treated over the last 20 years. Pediatr Surg Int 2008 May;24(5):531-6


(74) Spitz, L: Osophageal atresia, OJRD 2007, May 11; 2:24


(82) J. Trompelt, R. Tietschert, V. Koch, E. Jenetzky: Analyse des Essverhaltens bei Kindern mit Ösophagusatresie der Selbsthilfegruppe KEKS e.V. Holschneider: Ösophagusatresie Chancen, Risiken, Grenzen; 2004, 96-102;


(88) van der Zee DC, Bax KN: Thoracoscopic treatment of esophageal atresia with distal fistula and of tracheomalacia.; Semin Pediatr Surg. 2007 Nov; 16(4):224-30


ABBILDUNGSVERZEICHNIS

Abbildung 1: Vogt-Klassifikation (Daum, 1991) ........................................................................8
Abbildung 2: Röntgenübersicht bei Kind mit ÖA Typ IIIb nach Vogt (Spitz, 2007) .................10
Abbildung 3: Primäre Anastomose bei ÖA Typ IIIb nach Vogt (Spitz, 2007) .........................13
Abbildung 4: Hegerstift zur Bougierung im unteren Blindsack (Pieper, 1991) .....................16
Abbildung 5: Bougierungsmethode nach Howard und Myers (Hofmann-von-Kap-herr & Würfel, 1991) ...........................................................................................................17
Abbildung 6: Magenhochzugoperation (Till, 2004) .................................................................20
Abbildung 7: Koloninterponat bei ÖA Typ II nach Vogt (Kopner et al., 2004) .......................21
Abbildung 8: Ösophagusstenose im Anastomosegebiet (Heim et al, 1991) ..........................25
Abbildung 9: Ballondilatation (Holzki, 2004) ........................................................................26
Abbildung 10: Therapie-Vorschlag GÖR (Ballauf & Wenzl, 2004) ......................................29
Abbildung 11: Aortoventropexie (Geissler, 2004) .................................................................31
Abbildung 12: Anzahl der Kinder/Jahr ....................................................................................36
Abbildung 13: Gestationsalter (in %) ....................................................................................39
Abbildung 14: Geburtsgewicht .............................................................................................40
Abbildung 15: Waterston-Klassifikation .............................................................................41
Abbildung 16: Klassifikation nach Spitz ...........................................................................42
Abbildung 17: Uneingeschränktes Essverhalten ....................................................................60
Abbildung 18: Ungestörtes Schluckverhalten .....................................................................60
Abbildung 19: Häufigkeit des Reflux .................................................................................61
Abbildung 20: Postprandiales Verhalten .............................................................................61
Abbildung 21: Ungestörte Atmung ....................................................................................62
Abbildung 22: Husten ..........................................................................................................63
Abbildung 23: Bronchopulmonale Infekte .........................................................................64
Abbildung 24: Antibiotika-Bedarf .....................................................................................64
Abbildung 25: Vegetative Aspekte ....................................................................................65
Abbildung 26: Psychologische Aspekte .............................................................................66
Abbildung 27: Einschränkungen in Zusammenhang mit der Ösophagusatresie .................66
TABELLENVERZEICHNIS

Tabelle 1: Vogt Klassifikation .................................................................................................................. 8
Tabelle 2: Häufigkeit der anatomisch-pathologischen Typen nach Vogt (Spitz, 2007) .............. 8
Tabelle 3: Einteilung des Patientenkollektivs nach der Vogt-Klassifkation ............................... 38
Tabelle 4: Vorkommen assoziiierter Anomalien ........................................................................ 40
Tabelle 5: Operationsverfahren in Erlangen ................................................................................. 44
Tabelle 6: Weitere Operationen unabhängig von der Ösophagusatresie ................................. 47
Tabelle 7: Ausprägungsgrad der Stenose .................................................................................... 49
Tabelle 8: Medikamentöse Therapie des GÖR (Mehrfachnennungen möglich) ...................... 51
Tabelle 9: Operationen wegen GÖR (Mehrfachnennungen möglich) ......................................... 52
Tabelle 10: Pulmonale Auffälligkeiten bei Patienten mit Rezidivfistel ....................................... 54
Tabelle 11: Weitere pulmonale Komplikationen (Mehrfachnennungen möglich) .................... 55
Tabelle 12: Sonstige Komplikationen (Mehrfachnennungen möglich) ....................................... 57
Tabelle 13: Definition der angewandten Termini ...................................................................... 59
Tabelle 14: Häufigkeit der Atresietypen (in %) ........................................................................... 68
Tabelle 15: Überlebensraten Waterston-Klassifikation (in %) ................................................... 69
Tabelle 16: Überlebensraten Spitz-Klassifikation (in %) ............................................................... 69
Tabelle 17: Operationsverfahren (in %) ....................................................................................... 70
Tabelle 18: Komplikationen (in %) ............................................................................................... 71
Tabelle 19: Häufigkeit der Atresietypen nach Vogt Erlangen .................................................... 75
Tabelle 20: Vergleich Operationsverfahren Erlangen (in %) ....................................................... 76
Tabelle 21: Vergleich postoperative Komplikationen Erlangen (in %) ....................................... 77
Tabelle 22: Vergleich Mortalität Erlangen (in %) ......................................................................... 78
DANKSAGUNG

Herrn Prof. Dr. med. H. P. Hümmern danke ich für die Möglichkeit der Durchführung der Arbeit an seiner Klinik.

Herrn Dr. med. P. G. Weber gilt mein besonderer Dank für die Überlassung des Themas, die stete Unterstützung und Hilfsbereitschaft bei der Durchführung und Korrektur der Arbeit und für seine außerordentliche Geduld.


Unseren Patienten und den Eltern unserer Kinder danke ich für die Hilfsbereitschaft und Geduld bei der Bearbeitung der Fragebögen.

Ein herzlicher Dank gilt meiner Familie und meinen Freunden, die mich während der Fertigstellung dieser Arbeit begleitet haben und mich immer unterstützt und motiviert haben.
## LEBENSLAUF

### PERSÖNLICHE ANGABEN

<table>
<thead>
<tr>
<th>Name:</th>
<th>Carolin Hein</th>
</tr>
</thead>
</table>
| Anschrift: | Saalburgallee 8  
60385 Frankfurt am Main |
| Geburtsdatum, -ort: | 14.06.1982, Bonn |
| Familienstand: | ledig |

### SCHULISCHE AUSBILDUNG

<table>
<thead>
<tr>
<th>Jahr</th>
<th>Schule/Institution</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>1988-1992</td>
<td>Sebastian-Frank-Grundschule Donauwörth</td>
</tr>
<tr>
<td>1992-2001</td>
<td>Gymnasium Donauwörth</td>
</tr>
</tbody>
</table>

### UNIVERSITÄRE AUSBILDUNG

<table>
<thead>
<tr>
<th>Jahr</th>
<th>Akademischer Abschluss</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>2001-2008</td>
<td>Studium der Humanmedizin an der Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg</td>
</tr>
<tr>
<td>04/2004</td>
<td>Ärztliche Vorprüfung</td>
</tr>
<tr>
<td>02/2006-07/2006</td>
<td>Auslandsemester an der Università di Parma, Italien</td>
</tr>
<tr>
<td>06/2008</td>
<td>Abschluss des 2. Abschnittes der Ärztlichen Prüfung</td>
</tr>
</tbody>
</table>

### FAMULATUREN

<table>
<thead>
<tr>
<th>Datum</th>
<th>Institution/Abteilung</th>
</tr>
</thead>
<tbody>
<tr>
<td>09/2004-10/2004</td>
<td>Prof. Dr. med. Klimscha, Abteilung für Anästhesiologie und Intensivmedizin; Donauspital, Wien</td>
</tr>
<tr>
<td>08/2005</td>
<td>Dr. med. Hein, Praxis für Innere Medizin, Donauwörth</td>
</tr>
<tr>
<td>06/2006-07/2006</td>
<td>Prof. Bevilacqua, Dipartimento di Scienze Ginecologiche, Ostetriche e di Neonatologia (Gynäkologie &amp; Geburtshilfe), Universitätsklinikum Parma, Italien</td>
</tr>
<tr>
<td>07/2006</td>
<td>Prof. Franchini, Dipartimento di Clinica Medica, Nefrologia e Scienze della Prevenzione (Nephrologie &amp; Immunologie), Universitätsklinikum Parma, Italien</td>
</tr>
<tr>
<td>08/2006</td>
<td>Prof. Dr. med. Scheuren, Abteilung für Pädiatrie, Cnopf’sche Kinderklinik, Nürnberg</td>
</tr>
<tr>
<td>09/2006-10/2006</td>
<td>Prof. Dr. med. Brucker, Abteilung für Frauenheilkunde, Schwerpunkt Gynäkologie, Klinikum Nürnberg Nord</td>
</tr>
</tbody>
</table>
PRAKTISCHES JAHR

02/2007-06/2007 Prof. Dr.med. Gentsch, Klinik für Allgemeinchirurgie, Martha-Maria-Krankenhaus, Nürnberg
06/2007-09/2007 Prof. Dr. med. Pichl, Klinik für Innere Medizin, Theresienkrankenhaus, Nürnberg
10/2007-01/2008 Prof. Dr. med. Beckmann, Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, Universitätsklinik Erlangen

WEITERBILDUNG

12/2008-09/2011 Dr. med. Engel, Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, St. Marienkrankenhaus, Frankfurt
Seit 01/2012 Dr. med. Hessler, Klinik für Gynäkologie und Geburtshilfe, Krankenhaus Sachsenhausen, Frankfurt