

Definition und Behandlung langstreckiger Ösophagusatresien
durch bisegmentale Elongation der Ösophagussegmente
im elektro-magnetischen Feld oder durch mechanische Kräfte
mit anschließender Autoanastomose unter gleichzeitigem Verweis
auf Ösophagusatresie - Frühwarnsymptome.

Annemarie Stenchly-Lomako

Aus der Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie
der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster
Direktor: Univ. Prof. Dr. med G.H. Willital

Definition und Behandlung langstreckiger Ösophagusatresien durch bisegmentale
Elongation der Ösophagussegmente im elektro-magnetischen Feld oder durch
mechanische Kräfte mit anschließender Autoanastomose – unter gleichzeitigem Verweis
auf Ösophagusatresie- Frühwarnsymptome.

Inaugural Dissertation

zur

Erlangung des doctor medicinae dentium
der Medizinischen Fakultät der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster

vorgelegt von

Stenchly- Lomako, geborene Stenchly, Annemarie
aus Köslin

2007

Gedruckt mit Genehmigung der
Medizinischen Fakultät der Westfälischen Universität Münster

Dekan: Univ.-Prof. Dr. med. V. Arolt
1. Berichterstatter: Univ.-Prof. Dr. med. G. H. Willital
2. Berichterstatter: Prof. Dr. T. J. Filler

Tag der Promotion: 08.09.2007

Aus dem Universitätsklinikum Münster

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie der Westfälischen Wilhelms-Universität Münster

Direktor: Univ.-Prof. Dr. med. G. H. Willital

Referent: Univ.-Prof. Dr. G. H. Willital

Koreferent: Prof. Dr. T. J. Filler

Zusammenfassung

Definition und Behandlung langstreckiger Ösophagusatresien durch bisegmentale Elongation der Ösophagussegmente im elektro-magnetischen Feld oder durch mechanische Kräfte mit anschließender Autoanastomose- unter gleichzeitigem Verweis aus Ösophagusatresie-Frühwarnsymptome.

Name der Doktorantin: Stenchly-Lomako, Annemarie

Ösophagusatresien gehören zu den Missbildungen, die in einer großen Anzahl von Variationen auftreten. Wie differenziert das Krankheitsbild sein kann, gibt die deskriptive Klassifikation mit 103 zusammengestellten Formen unterschiedlicher Formen von Ösophagusatresien. (Simanowski, Willital) Die Therapie der Speiseröhrenatresie beruht auf der Wiederherstellung der Kontinuität des Ösophagus. (190, 241, 252, 256, 261) Dabei soll berücksichtigt werden dass, das Fistelgewebe zur Überbrückung der fehlenden Strecke nicht geeignet ist. (253) Die pränatale Diagnostik ist entscheidend für die postnatale Betreuung dieser Patienten. (91) Die genaue und rechtzeitige Zuordnung der Malformation ist für Therapieplanung und für die langfristige Prognose von Bedeutung. Dies wird unter dem Oberbegriff „Frühwarnsystem“ erfasst. Die schlechteste Prognose haben Patienten, die aufgrund der großen Distanz zwischen den Ösophagusstümpfen primär nicht anastomosiert werden können. Es handelt sich hier um die „Long Gap“ Ösophagusatresien. Das betrifft ca. 5% der ÖAT Fälle. Die Letalität ist in dieser Gruppe im Vergleich zu den anderen Ösophagusatresien am größten. (190, 207, 252, 256) In Laufe der Jahre sind für die Behandlung der langstreckigen Ösophagusatresie mehrere operative Techniken entwickelt worden. Dazu gehören die zirkuläre Myotomie, Faden und Oliventechnik, das mechanische und elektromagnetische Dehnungsverfahren, Colontransposition, Jejunumtransposition, Magenhochzug, Gastric Tube. Bei den Ersatzplastiken ist die eingeschränkte Funktionalität des Ersatzgewebes als Problem anzusehen. Der Grund dafür sind der unterschiedliche histologische Aufbau und Physiologie des Ösophagus und Ersatzgewebe (z.B. Colon). Hinzu kommen die unterschiedlichen Wachstumspotentiale des Ösophagus- und des Ersatzgewebes. Die Folge ist ein überschießendes Wachstum des Transplantatgewebes. (3, 4, 28, 54, 83, 103, 122, 185, 190, 200) Bei der postoperativen Betreuung muss auf die möglichen Komplikationen geachtet werden. Abnormale Lumenveränderungen und/ oder gestörte Peristaltik im Ösophagusbereich ziehen nach sich Passagestörungen. (117, 190, 197, 200, 210) Schluckprobleme, langsamere Nahrungsaufnahme und Wachstumsretardierung können die Folgen sein. Der gastroösophageale Reflux kann neben der Ösophagitis und deren Folgen auch einen respiratorischen Herzstillstand nach Aspiration verursachen. (180, 182, 190) Die langfristigen Überlebenschancen und die körperliche Entwicklung werden stark durch die Ausprägung der respiratorischen Störungen, assoziierte Missbildungen und die Unreife der Neugeborenen beeinflusst. Die Überlebenschancen und die Prognose dieser Risikogruppe erfolgt entsprechend der Einteilung von Waterston. (32, 51, 66, 94, 207, 261) Als günstigste Form der Ösophagusatresie im Hinblick auf die Wiederherstellung sind Formen bei denen die Distanz zwischen dem proximalen und dem distalen Segment eine primäre Anastomose spannungsfrei ermöglichen. Langstreckige Ösophagusatresien können im Gegensatz dazu durch Elongation des proximalen und des distalen Ösophagussegmentes behandelt werden. Diese Art der Behandlung ist in einer sogenannten „Ösophagusatresie-Spule“ möglich. Durch den Druck der sich im elektro-magnetischen Feld anziehenden Eisenzyylinder innerhalb der Ösophagussegmente kommt es zu deren Verlängerung. In der terminalen Phase wird das Gewebe zwischen den beiden Eisenzyindern so zusammen gedrückt, dass eine Autoanastomose entsteht. (253, 255, 257) Dies wird in dieser Arbeit beschrieben. Langzeitergebnisse, die von anderen Chirurgen vor 10 Jahren gefordert wurden, werden hier zusammengefasst. Im Rahmen der Definition langstreckiger Ösophagusatresien erfolgt eine Vereinheitlichung in der Klassifikation und Determinierung der Ösophagusatresien. Im Rahmen dieser Arbeit wurden am Anatomischen Institut der Universität Münster histologische Untersuchungen der fehlgebildeten Speiseröhre durchgeführt (Prof. Dr. R.R. Lehmann) und hierbei erstmals festgestellt, dass bestimmte Abschnitte der Speiseröhre, insbesondere da, wo sie in die Luftröhre münden, keinen normalen sondern einen gestörten Wandaufbau zeigen und deshalb funktionell für eine Rekonstruktion der Speiseröhre nicht in Frage kommen sollten (253, 255, 257). Weitere Hinweise siehe Seite 135.

Tag der mündlichen Prüfung: 08.09.07

Mein besonderer Dank gilt dem Direktor der Klinik für Kinder- und Neugeborenenchirurgie der Westfälischen Wilhelms-Universität in Münster, Herrn Prof. Dr. G.H. Willital, für die Überlassung des Arbeitsthemas und für seine großzügige, freundliche und vor allem geduldige Betreuung.

Ferner möchte ich mich bei meinen Eltern bedanken, die mir mit ihrer ganzen Liebe und Unterstützung die Ausbildung zum Zahnarzt ermöglicht haben.

Definition und Behandlung langstreckiger Ösophagusatresien durch Elongation der Ösophagussegmente im elektro-magnetischen Feld oder durch mechanische Kräfte mit anschließender Autoanastomose -unter gleichzeitigem Verweis auf Ösophagusatresie-Frühwarnsymptome.

Teil I:	Seite
1. Einleitung	1
1.1. Häufigkeit der Ösophagusatresie	1
1.2. Geschichte der Klassifikation und Therapie der Ösophagusatresie	1
1.3. Assoziierte Fehlbildungen	2
1.3.1. Die Häufigkeit der mit Ösophagusatresie vergesellschafteten Missbildungen	3
2. Ziel der Arbeit	4
3. Anatomie, Histologie, Embryologie und Physiologie der Speiseröhre	5
3.1. Anatomie des Ösophagus	5
3.1.1. Zervikaler Anteil der Speiseröhre	5
3.1.2. Thorakaler Anteil der Speiseröhre	6
3.1.3. Abdomineller Anteil der Speiseröhre	6
3.2. Drei natürlichen Engen des Ösophagus	7
3.3. Die Blutversorgung	7
3.3.1. Die arterielle Blutversorgung	7
3.3.2. Der venöse Abfluss	8
3.4. Die motorische Nervenversorgung	8
3.5. Der histologische Wandaufbau des Ösophagus	10
3.5.1. Tunica mucosa	10
3.5.2. Tela submucosa	10
3.5.3. Tunica muscularis	10
3.5.4. Tunica adventitia	10

3.6. Neue histologische Erkenntnisse über das tracheale Ösophagusfistelsegment	
Rückschlüsse nach erfolgter Ösophagusrekonstruktion auf die spätere Peristaltik Morphologie des Fistelganges	12
3.6.1. Die histologischen und elektronenmikroskopischen Untersuchungsergebnisse von R.R. Lehman und G.H. Willital	13
3.7. Physiologie der Speiseröhre	16
3.7.1. Der Schluckakt	16
3.7.2. Primäre Peristaltik	16
3.7.3. Sekundäre Peristaltik	16
3.7.4. Druckverhältnisse in verschiedenen Ösophagusabschnitten	17
3.7.4.a. Der obere Ösophagusphinkter	17
3.7.4.b. Der tubuläre Ösophagus	17
3.7.4.c. Der untere Ösophagusphinkter	17
3.7.5. Gastroösophagealer Reflux	18
4. Ösophagusatresie	19
4.1. Embryologie des Ösophagus	19
4.2. Ätiologie der Ösophagusatresie	20
4.3. Formen der Ösophagusatresie	
4.3.1. Klassifikation nach Vogt	21
4.3.2. Klassifikation nach Gross	21
4.3.3. Klassifikation nach Stephens	21
4.3.4. Deskriptive Klassifikation nach Kluth, Simanowski, Willital	21
4.4. Häufigkeit des Vorkommens der verschiedenen Ösophagusatresieformen	28
Synopsis aller bekannten Ösophagusformen	
4.5. Risikogruppen nach Waterston	30
4.5.1.a. Das operative Vorgehen bei Kindern aus der Risikogruppe A nach Waterston	30
4.5.1.b. Das operative Vorgehen bei Kindern aus der Gruppe B und C nach Waterston	30
4.5.2. Überlebenschancen der Ösophagusatresie Patienten – Untersuchungen von Gidaro	33
5. Diagnosestellung einer Ösophagusatresie	34
5.1. Pränatale Frühwarnsystem und pränatale Diagnose	34
5.2. Postnatale Diagnose	36

5.3. Bedeutung der rechtzeitigen Diagnose für das Überleben des Kindes und für die weitere Behandlung	38
5.3.1. Sofortmassnahmen	38
5.3.1. a. Applikation einer Magensonde und permanentes Absaugen von Schleim aus dem proximalen Segment	38
5.3.1. b. Intravenöser Zugang	39
5.3.1. c. Laboruntersuchungen	39
5.4. Überlebensrate bei Kindern mit Ösophagusatresie ohne assoziierte Fehlbildungen nach einer Primäranastomose abhängig vom Zeitpunkt der Diagnose und Operation	40
5.5. Fehlermöglichkeiten bei der Diagnose	41
5.5.1. Pseudodivertikel	41
5.5.2. Pharynxwandverletzung	41
5.5.3. Eine zu dünne Sonde rollt sich im oberen Blindsack auf	42
5.5.4. Sonde passiert zwei Fisteln	42
5.5.5. Bursa pharyngealis	42
6. Behandlung der Ösophagusatresie	43
6.1. Aspirationsgefahr aus dem Magen	43
6.2. Übersicht über die Letalität bei Patienten mit einer Ösophagusatresie entsprechend der deskriptiven Diagnose	44
6.3. Operatives Vorgehen	45
6.3.1. Intubation, Legen des ZVK, Endoskopie	45
6.3.2. Lagerung des Patienten und Schnittführung	47
6.3.3. Extrapleuraler oder transpleuraler Zugang	47
6.3.4. Ligatur der V. azygos	48
6.3.5. Intraoperative Endoskopie: Auffinden und Freilegung des proximalen und des distalen Ösophagusstumpfes	48
6.3.6. Durchtrennen der Fistel	49
6.3.7. Mobilisation der Ösophagussegmente	50
6.3.8. Ösophagusanastomose	50
6.3.9. Thoraxdrainage	52
6.3.10. Anlegen eines Gastrostoma	53
6.4. Vor- und Nachteile einer Gastrostomie	55
6.5. Postoperative Betreuung	55
6.6. Komplikationen bei der peri- und postoperativen Behandlung der Ösophagusatresie Patienten	58
6.6.1. Auffinden und Freilegung des proximalen und des distalen Ösophagusstumpfes	58
6.6.2. Fistelrezidiv	59

6.6.3. Verletzungen des Nervus vagus	59
6.6.4. Blutung aus der V. azygos	60
6.6.5. Anastomoseninsuffizienz	60
6.6.6. Ösophagusstenose	62
6.6.7. Komplikationen seitens der Lunge	63
6.6.8. Komplikationen bedingt durch die Begleitmissbildungen	64
6.6.9. Tracheomalazie	64
6.6.10. Läsionen der Trachea	65
6.6.11. Trachealstenosen	66
6.6.12. GER – gastroösophagealer Reflux	66
6.6.13. Störungen der Ösophagusperistaltik	67
6.7. Übersicht über die prozentuelle Verteilung der Komplikationen bei 3324 Patienten	68
6.8. Langzeitergebnisse	68
6.8.1. Überlebenschancen	68
6.8.2. Postoperative Entwicklung	69
6.8.3. Skelettdeformationen	70
6.8.4. Karzinombildung	70
Teil II:	
7. Definition einer langstreckigen Ösophagusatresie	71
8. Besondere Probleme und Schwierigkeiten in der Behandlung der langstreckigen Ösophagusatresie.	72
9. Übersicht über der Behandlungsmethoden der langstreckigen Ösophagusatresie	75
9.1. Zirkuläre Myotomie (Livaditis) 1970	76
9.2. Kolontransposition (Waterston) 1952	78
9.3. Magenhochzug (Bünthe) 1970	82
9.4. Operation mit Bildung eines Rohrs aus dem Magen (Nixon, Gastric Tube) 1979	85
9.4.1. Schärli – Technik	87
9.5. Elongation des Ösophagus mit flexiblen Bougies (Howard, Myers) 1965	89
9.6. Dünndarminterposition mit mikrovaskulärer Anastomose (Maragakis, Willital)	91
9.7. Oliventechnik (Rehbein) 1970	92
9.7.1. doppelendoskopische Operation (Okmian) 1975	95
9.7.2. starre Approximationstechnik (Kato) 1975	96

9.8. Interposition eines Transplantates aus der V. umbilicalis (Fufezan, Kundert, Wojciechowski) 1975, 1996	98
9.9. Das von Hendren und Willital entwickelte Behandlungsverfahren langstreckiger ÖAT bis zur endgültigen Ösophagusrekonstruktion mit Hilfe magnetischer und mechanischer Kräfte: Bisegmentale Elongation mittels magnetischer Bougierung (Willital, Hendren) 1973, 1975	100
9.9.1. Erlangen-Münster Methode	100
9.9.1.1. Prinzip des Verfahrens	100
9.9.1.2. Die physikalischen Grundlagen	
9.9.1.3. Implantation der Zylinder	
9.9.1.4. Erstmalige Durchführung einer Autoanastomose des Ösophagus das heisst Speiseröhrenrekonstruktion. Ohne Thorakotomie. Ohne Nähte und ohne Operation.: Entwicklung eines neuen Behandlungsverfahrens.	113
9.9.2. Elektromagnetische Dehnung nach Hendren	
9.9.3. Weiterentwicklung der Elongation der Ösophagussegmente mit Hilfe der Induktionszylinder ohne Atresiespule	114
9.9.4. Vorteile des elektromagnetischen Dehnungsverfahrens	114
9.9.5. Nachteile des elektromagnetischen Dehnungsverfahrens	115
9.9.6. Fehler bei der Reproduktion des elektro-magnetischen Verfahrens und vermeidbare Fehler in der Beurteilung (Flach, Holschneider, Selbsthilfegruppe KEKS)	115
9.10. Analoge Methode der Ösophaguselongation – mechanische Dehnung der Ösophagussegmente	121
9.10.1. Intermittierende mechanische Dehnung	121
9.10.2. Permanente mechanische Dehnung	122
9.10.3. Vorteile der mechanischen Elongation	122
9.10.4. Nachteile der mechanischen Elongation	122
Teil III:	
10. Patientengut der Ösophagusatresie in der Klinik für Kinder- und Neugeborenenchirurgie der WWU in Münster	123
10.1. Die Ursachen der Letalität	125
10.2. Langzeitergebnisse	125
10.3. Fallbericht	128
11. Komplikationen bei der operativen Versorgung der langstreckigen Ösophagusatresien und Überlebenschancen bedingt durch die Wahl des Verfahrens	130

12. Diskussion	133
13. Zusammenfassung	136
Teil IV:	
14. Literatur	137
15. Lebenslauf	164

1. Einleitung

Bei der Ösophagusatresie handelt sich um eine angeborene Anomalie der Speiseröhre, die je nach Form auch mit einer Fehlbildung der Luftröhre verbunden sein kann. Diese Missbildung stellt eine Passagebehinderung des Verdauungstraktes im proximalen Teil seines Verlaufes dar. Die funktionellen Ausfälle, die hieraus folgen, stellen eine vitale Gefährdung dar, soweit sie nicht erkannt oder unbehandelt bleiben.

Eine genaue Ursache als auch Entstehungsmechanismus der Ösophagusatresie ist nicht bekannt. Es ist bis heute nicht gelungen eine Ösophagusatresie experimentell zu erstellen. Lemish in Graz konnte 1980 lediglich Stenosen im Trachealbereich, allerdings ohne Ösophagusbeteiligung am „foregut“ feststellen. Die kritische Phase während der embryonalen Entwicklung liegt Ende der dritten und Anfang der vierten Woche. In dieser Zeit kann es zur der Störung des Teilungsprozesses des Vorderdarmes bzw. Störung der Entwicklung des ösophagotrachealen Septum kommen. Eine Folge daraus kann die Ösophagusatresie mit ösophago-trachealer Fistel sein. Eine genaue Beschreibung der Ösophagusembryologie und der Ursachen der Fehlbildung findet unter Punkt 4 statt (259).

Die einzige Therapie ist ein chirurgischer Eingriff, der zum Ziel die Wiederherstellung der Speiseröhre hat. Es sind bis heute mehrere chirurgische Verfahren entwickelt worden, die eine Zusammenfügung des proximalen und distalen Ösophagusstumpfes als Ziel haben.

Bei dem heutigen Stand der Chirurgie haben normalgewichtige Neugeborene mit einer Ösophagusatresie ohne assoziierte Missbildungen eine gute Überlebenschance. Sie liegt bei 95% bis 100%. Sie wird durch Prämaturnität, assoziierte Fehlbildungen und broncho-pulmonale Komplikationen, sowie durch langstreckige Ösophagusfehlbildungen ungünstig beeinflusst sinkt in dieser Gruppe bis auf 25 % bis 30% ab (190, 259).

1.1. Häufigkeit der Ösophagusatresien

Nach den Angaben aus der Literatur liegt die Häufigkeit der Ösophagusatresien bei 1: 2000 bis 1:3000 der Lebendgeburten (61, 236, 244, 259).

1.2. Geschichte der Klassifikation und Therapie der Ösophagusatresie

Die erste Beschreibung einer Ösophagusatresie stammt aus dem Jahre 1670 von W. Durston. Er veröffentlichte einen Bericht in Plymouth über die Geburt eines Monsters. 1696 wurde zum ersten Mal das klinische Bild und die Obduktionsergebnisse eines Säuglings mit proximaler Ösophagusatresie und distaler Ösophagotrachealfistel in der 'Anatomie des menschlichen Körpers' vom T. Gibson beschrieben (162).

M. Mackenzie sammelte 1880 die erste Statistik aus der Literatur über 42 Fälle. A. H. Rosenthal folgte 1931 mit seiner Zusammenstellung von 255 Ösophagusatresien und T. H. Lanman 1940 mit einer weiteren von 500 Fällen aus der Literatur. Es werden heute 103 verschiedene ÖAT Formen unterschieden. (Simanowski, Willital) Deren Klassifikation und Beschreibung sind unter Punkt 4 Seite 19 – 26 zu finden (259).

1869 versuchten Holmes und 1888 Steele zum ersten mal diesen angeborenen Fehler chirurgisch zu korrigieren (61, 162). 1898 führte Hoffman die erste Gastrostomie durch (61). Die erste primäre Anastomose gelang 1936 Lanman. Der Patient starb 3 Stunden nach dem Eingriff (162). Die erste erfolgreiche Operation mit einer extrapleuralem End - zu - End Anastomose wurde 1941 von C. Haight und 1943 von H. A. Towsley durchgeführt (162). In Deutschland fand die erste Ösophagusrekonstruktion beim Vorliegen einer Ösophagusatresie 1945 durch A. Oberniedermayr statt.

Viele Nachteile, die sich bei den verschiedenen operativen Techniken langstreckiger Ösophagusatresien ergaben, waren der Grund weswegen man nach einer Alternativmethode suchte. So ist das elektromagnetische Dehnungsverfahren in der Induktionsspule in den 70ern entwickelt worden. G.H. Willital und H. Hendren haben 1973 simultan das magnetisch Dehnungsverfahren zur Rekonstruktion der Speiseröhre eingesetzt (259).

N. A. Myers machte 1986 genaue morphologische und klinische Dokumentation (162).

Seit dem Veröffentlichen der histologischen und elektronenmikroskopischen Untersuchungsergebnisse 1996 durch R.R. Lehmann und G. H. Willital ist die Aufbaustörung der Ösophaguswand im Fistelbereich bekannt, was wichtige chirurgische Konsequenzen hat (259).

1.3. Assoziierte Fehlbildungen: präoperative, intraoperative, und postoperative Suche in Rahmen der Gesundheitsvorsorge und des Gesundheitsfrühwarnsystem.

Die Ösophagusatresie kann von zusätzlichen Missbildungen begleitet sein. In der Literatur findet man Angaben, dass zwischen 20% bis 66% der von ÖAT betroffenen Patienten gleichzeitig andere Missbildungen aufweisen (61, 190, 244, 259). In der von Hubner durchgeführten Studie waren sogar 72% der Ösophagusatresien mit einer anderen Missbildung vergesellschaftet (100). Siehe Seite 34.

Willital gibt folgende Übersicht über 4445 Kinder aus 45 Zentren (Sammelstatistik): (259)

- keine assoziierte Fehlbildungen 50,5%
- singuläre assoziierte Fehlbildungen 24,0%
- multiple assoziierte Fehlbildungen 25,5%

Quan und Smith (1973) führten den Begriff VATER Assoziation für eine Kombination von multiplen schweren Missbildungen ein:

- Wirbelsäule (vertebral),
- anorektalen Region (anal),
- Luftröhre (tracheal),
- Speiseröhre (oesophageal)
- Nieren - und Radiusdysplasie (renal and radial limb dysplasia).

Bei dem VACTERL Syndrom kommen das Herz (cardial) und die Extremitäten (limb) Anomalien hinzu. Ein Voll- Syndrom liegt bei 1,5% vor. In 17,5% sind drei der Organe betroffen (190, 259).

Das Zusammenvorkommen von Ösophagusatresie, Duodenal - und Analatresie wird als Mittelliniensyndrom – Midline Lesion- bezeichnet und wurde von Bonham-Carter 1978 eingeführt. (166)

Eine große Bedeutung für die postoperative Motilitätsstörung oder Zwerchfellhochstand haben kongenitale Anomalien des N. vagus und N. phrenicus. Die Untersuchungen von Willital haben ergeben, dass in 1,4% der Fälle die ÖAT von einer Anomalie der oben genannten Nerven begleitet wird. Aus forensischen Gründen ist es wichtig das Vorliegen einer solchen Anomalie zu dokumentieren. Aufgrund der frühzeitigen Intubation wird aber, der durch sie hervorgerufene Zwerchfellhochstand präoperativ oft nicht auffällig (190, 259).

1.3.1. Die Häufigkeit der mit ÖAT vergesellschafteten Missbildungen: (259)

- Tracheomalazie	3,5%
- Tracheohypoplasie	4,9%
- Ösophagusfistel- innervationsstörung	100%
- LES- Störung	12%
- Achalasia	1,5%
- ösophago-tracheale Spaltbildung	0,5 ‰

2. Ziel der Arbeit

Ziel der Arbeit ist die Darstellung der Behandlungsmethoden der langstreckigen Ösophagusatresie (long gap) unter der besonderen Berücksichtigung des elektromagnetischen und mechanischen Dehnungsverfahrens.

Die Ösophagusatresie stellt eine große und ernste Herausforderung für jeden behandelten Kinderchirurgen dar. Die Definition einer langstreckigen ÖAT wird unter Punkt 7 angeführt. Bei einer langstreckigen Ösophagusatresie kommen eine Reihe von operationstechnischen Fragen hinzu: Mobilisation des proximalen und distalen Segmentes unter Erhaltung des Nervus vagus und der Gefäßversorgung, atraumatische Trennung von Ösophagus-Segmenten und Trachea und Schonung der Nixon'schen Vagus-Aufzweigung in Höhe der durchtrennten Vena azygos. Dies führte dazu, dass es vielfältige Verfahren zu Beherrschung all dieser Probleme von mehreren Autoren entwickelt wurden.

Die in Erlangen / Münster erarbeiteten und entwickelten Methoden der elektromagnetischen und der mechanischen Elongation folgt den Gedanken von Myers (1972), dass das beste Material zur Ergänzung des fehlenden Abschnitts der Speiseröhre das eigene Ösophagusgewebe darstellt. Diese Methode ist weltweit anwendbar unter der Voraussetzung, dass die technische Ausstattung (elektromagnetische Atresiespule) verfügbar ist. Die Mechanische Dehnung bringt den gleichen Effekt. Sie ist aber sehr personalaufwendig.

Die anderen wichtigen Bedingungen sind die Compliance und Kooperation der Eltern des betroffenen Patienten. Ziel dieser Arbeit ist die Behandlungsmethoden zu vergleichen. Besondere Berücksichtigung findet hier das elektromagnetische Elongationsverfahren.

Erstmals wird in dieser Zusammenstellung gezeigt, dass bei diesem Verfahren mit körpereigenem Gewebe die fehlende Speiseröhre überbrückt werden kann (Strecken bis 50mm) und die Rekonstruktion der Speiseröhre ohne Naht durch eine Autoanastomose möglich ist.

Es wird die Bedeutung der intraoperativen Endoskopie zur Identifizierung des proximalen Ösophagussegmentes dargestellt.

Erstmals wird durch histologische und elektronenmikroskopische Untersuchungen nachgewiesen, dass der Verbindungsgang zwischen Ösophagus und Trachea (Ösophagotracheale Fistel) einen anderen Aufbau hat als der Ösophagus selbst. Daher sollte der Fistelgang aus funktionellen Gründen nicht für die Anastomose benutzt werden.

Weiterhin wird eine Gesamtübersicht aller gefundenen Ösophagusatresieformen gestellt. Die Einteilung der Ösophagusatresien wird durch die deskriptive Klassifikation vereinfacht.

3 . Anatomie, Histologie und Physiologie der Speiseröhre

Die Speiseröhre bildet einen mit Mucosa ausgekleideten Muskelschlauch dessen Länge altersabhängig ist (Tabelle 1). Ihre Aufgabe ist der Transport der Nahrung vom Rachen zu dem Magen.

3.1. Anatomie des Ösophagus

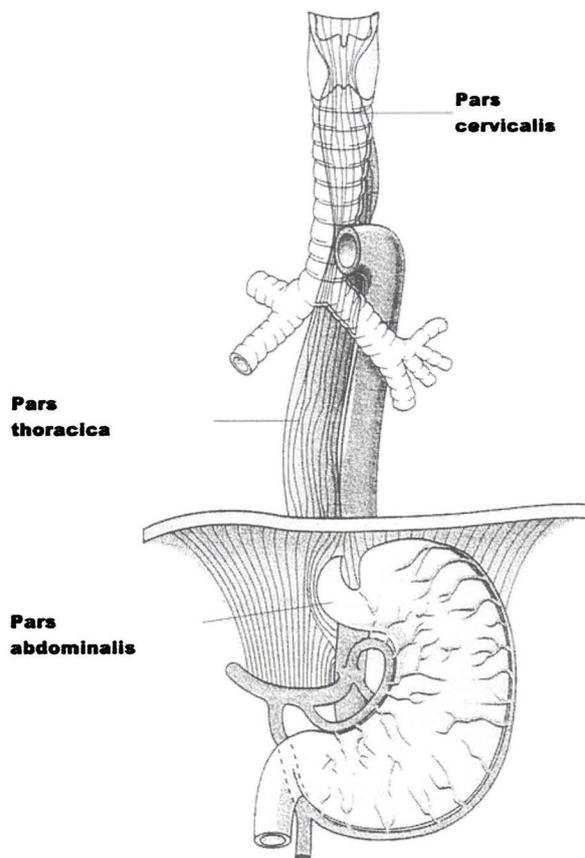


Abb. 1: Anatomie der Speiseröhre. Darstellung der einzelnen Ösophagusabschnitte (226).

Die Speiseröhre wird in drei Abschnitte unterteilt: (194)

3.1.1. Halsteil (pars cervicalis) - beginnt in Höhe von C 6 und reicht bis zur der Incisura jugularis sterni in Höhe von Th 2 - Th 3. Der erste Speiseröhrenteil ist etwas nach links verschoben. Medial und etwas zur Mittellinie von der Pars cervicalis befindet sich die Luftröhre. Seitlich zwischen dem Ösophagus und der Trachea nehmen ihren Verlauf der rechte und linke Nervus laryngeus recurrens.

3.1.2. Brustteil (pars thoracica) - der sich im hinteren Mediastinum befindet und durch den Aortenbogen, ungefähr ab thorakal IV etwas nach rechts verschoben ist. Entlang der hinteren Ösophaguswand verläuft auf der linken Seite der Ductus thoracicus, die Lymphe zum Angulus venosus führend. Rechts und etwas nach distal von der Speiseröhre befindet sich die Vena azygos, die später in der V. cava superior mündet.

3.1.3. Bauchteil (pars abdominalis)- Er ist der kürzeste Teil der Speiseröhre und zieht vom Hiatus oesophageus bis zur Kardie des Magens. Im Hiatus oesophageus verbindet die Membrana phrenico-oesophagealis den Ösophagus mit dem Zwerchfell. Diese elastische Membran entsteht aus dem Zusammenschluss der oberen und unteren Zwerchfellfaszie und verhindert, dass der Magen bei einer tiefen Inspiration in den Brustraum hochgezogen werden kann.

Der Ösophagus bei Neugeborenen ist relativ länger als bei Erwachsenen und beginnt in Höhe des 3. bis 4. Halswirbelkörpers. Der Pharynx liegt niedriger und der Kehlkopf höher als bei Erwachsenen. So kann der Säugling gleichzeitig atmen und schlucken (194).

Alter	Länge des Ösophagus in Zentimetern
1 Monat	16,3
2 Jahre	22,5
9 Jahre	32,9
12 Jahre	34,2

Tab. 1 Länge des Ösophagus vom Bereich der Frontzähne bis zur Mündung des Ösophagus im Kardiabereich des Magens abhängig vom Alter (259).

3.2. Die Speiseröhre besitzt drei natürliche Engstellen (Abb.2). Die obere Enge, der Ösophagusmund, befindet sich an der Grenze zum Rachen, hinter und etwas unterhalb der Cartilago cricoidea. Die mittlere Engstelle liegt im Brustbereich in Höhe der Kreuzung mit dem linken Hauptbronchus und dem Aortabogen, die untere Engstelle liegt an der Durchtrittsstelle durch das Diaphragma im Hiatus oesophageus.

Das Lumen der Speiseröhre ist in dem gesamten Verlauf unterschiedlich konfiguriert. Während sich die Vorder- und Hinterwand des Halsteiles und des Bauchteiles berühren, wird das Lumen der Pars thoracica der Speiseröhre durch elastische Fasern offen gehalten.

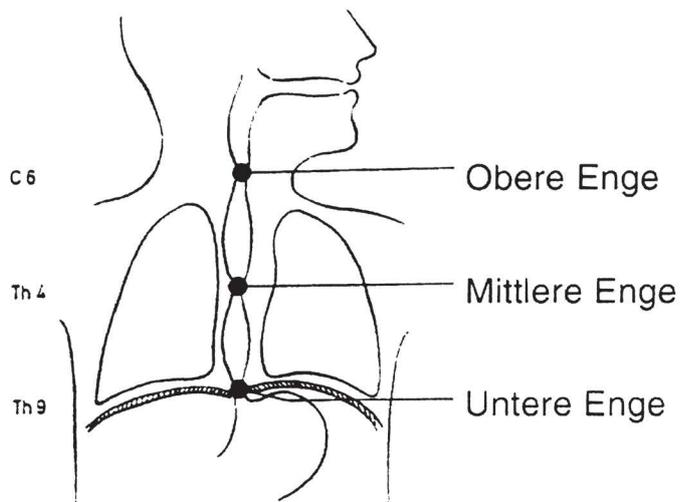


Abb. 2: Überblick über die drei Ösophagusengen (259).

3.3. Die Blutversorgung

3.3.1. Die **arterielle Blutversorgung** des Ösophagus (Abb.3) wird über folgende Gefäße gewährleistet:

- der Halsteil - Rami oesophageales der A. thyroidea inferior von der A. subclavia,
- der Brustteil - Äste direkt aus der thorakalen Aorta -A.a. oesophagealae,
- der Bauchteil - A. gastrica sinistra von dem Truncus coeliacus und A. phrenica inferior sinistra von der A. abdominalis.

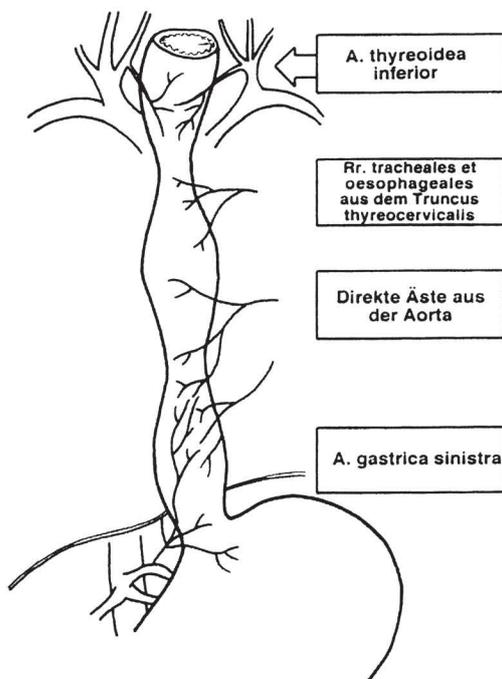


Abb. 3: Arterielle Blutversorgung des Ösophagus (259).

Da die arterielle Blutversorgung variieren kann, ist der Blutzufuss für die entsprechenden Abschnitte über die Äste der A. subclavia, der Intercostalarterien und der A. phrenica inferior möglich.

3.3.2. Der Abfluss des **venösen Blutes** findet über folgende Gefäße statt: V.v. thyroideae inferiores, V.azygos, V. hemiazygos und V. gastrica sinistra. Zwischen der V. gastrica sinistra und der V. portae gibt es eine portokavale Anastomose, die als venöser Abfluss im Falle einer Abflussbehinderung über die Pfortader genutzt wird. Das Lumen der Venen im unteren Ösophagusabschnitt kann dabei erheblich vergrößert werden (Ösophagusvarizen). Der sich mit Blut füllende submuköse Venenplexus kann dabei erheblich vergrößert sein (193).

3.4. Motorische Nervenversorgung

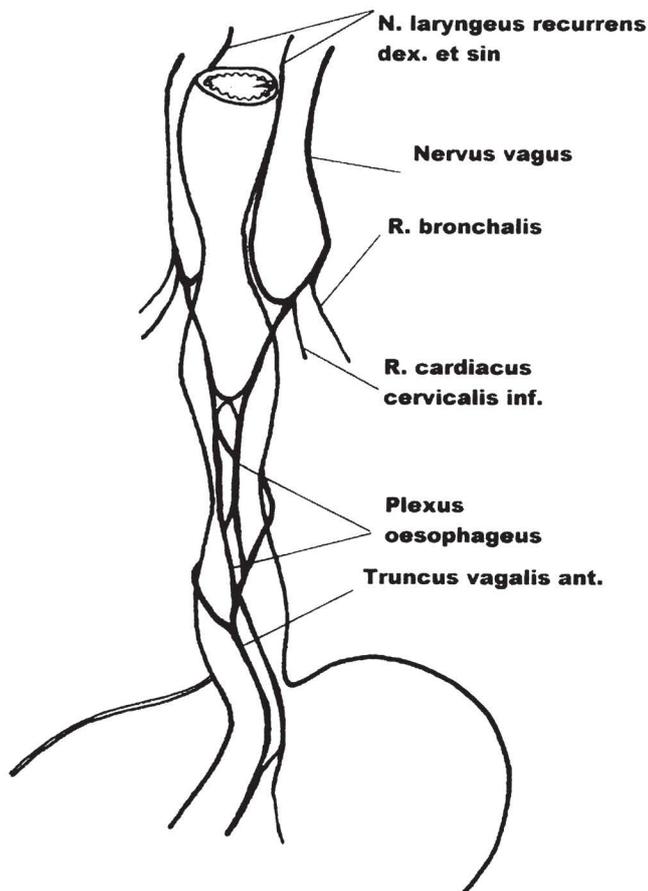


Abb. 4: Darstellung der Nervenversorgung des Ösophagus (254).

Die motorische Nervenversorgung stammt von den Ästen des linken und rechten N. vagus, die den Plexus oesophageus bilden. Dieser Nerv führt ebenfalls die parasympathischen Fasern.

Die sympathische Versorgung wird durch den Grenzstrang, Ganglion cervicothoracicum und den Plexus aorticus thoracicus gewährleistet. An der Innervation beteiligt sich im oberen Drittel der N. laryngeus recurrens. Die zentrale Steuerung der peristaltischen Welle der quergestreiften Muskulatur übernimmt die Medulla oblongata. Die Peristaltik der glatten Muskulatur wird durch den Plexus myentericus (Auerbachscher Plexus) in der Tunica muscularis kontrolliert. Die Drüsen der Lamina muscularis mucosae werden durch den in der Tela submucosa liegenden Plexus submucosus (Meissnerscher Plexus) innerviert (64, 193, 194).

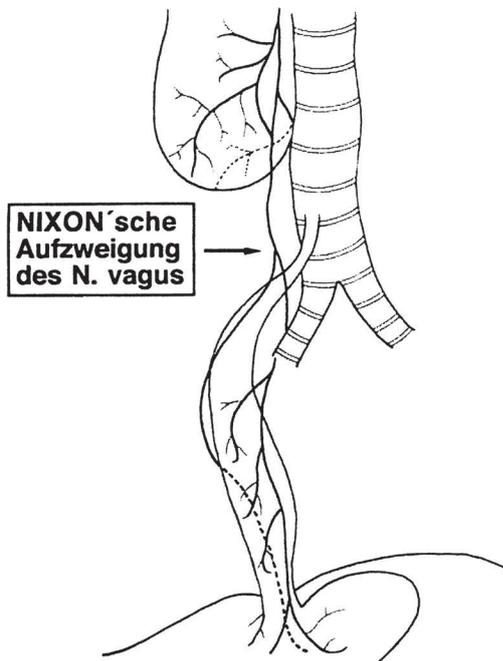


Abb. 5: Nervale Versorgung der Ösophagussegmente bei Ösophagusatresie (259).

3.5. Histologischer Wandaufbau des Ösophagus

Die Ösophaguswand besteht in ihrem Querschnitt aus folgenden Schichten (Abb.6):

- innen liegende Tunica mucosa,
- Tela submucosa,
- Tunica muscularis,
- außen liegende Tunica adventitia (serosa) (209).

3.5.1. Tunica mucosa wird in drei Schichten unterteilt:

- zum Lumen des Ösophagus gerichtete Lamina epithelialis mucosae – Plattenepithel; in dem unterem nahe dem Magen liegendem Ösophagusteil kommen kleine Inseln des zylindrischen Epithels vor,
- Lamina propria mucosae – Bindegewebe,
- Lamina muscularis mucosae - längst verlaufende glatte Muskulatur.

3.5.2. Tela submucosa ist aus lockerem Bindegewebe gebaut. Sie enthält Plexus submucosus (Meissner) und Glandulae oesophagalae. Die letzten kommen hauptsächlich in dem Anfangs- und Endabschnitt der Speiseröhre und dienen der Schleimbildung.

3.5.3. Tunica muscularis wird von der inneren (ringförmig) und äußeren (längsverlaufenden) Schicht glatter Muskulatur gebildet. Stratum longitudinale teilt sich oben in zwei Streifen, die an der Cartilago cricoidea anhaften, ohne in die Rachenmuskulatur zu übergehen. In unterem Abschnitt gehen die längsverlaufenden glatten Muskeln ohne sichtbare Grenze in die Muskulatur des Magens über. Die Muskelfasern des Stratum circulare verbinden sich oben mit der Rachenmuskulatur, unten gehen die in das Stratum circulare und Fibriae obliquae des Magens über. Sehr charakteristisch ist, dass im oberen Ösophagusteil die Tunica muscularis hauptsächlich aus der gestreiften Muskulatur besteht, was eine rasche Peristaltik garantiert. Die Anzahl der glatten Muskelzellen nimmt allmählich in dem Verlauf des Ösophagus zu, so dass ungefähr ab der mittleren Ösophagusenge nur noch glatte Muskulatur gefunden wird. Gleichzeitig ändert sich die Geschwindigkeit der peristaltischen Bewegung der Speiseröhre, sie wird langsamer. Zwischen Stratum circulare und longitudinale befindet sich der Plexus myentericus (Auerbach). Zu den Aufgaben dieser Muskelschichten gehört außer der schon oben erwähnten Peristaltik, das Erhalten der Spannung in der Längsrichtung. Das ist einer der Gründe, warum das Lumen der Pars thoracica offen gehalten werden kann.

3.5.4. Tunica adventitia wird aus lockerem Bindegewebe gebildet und geht in das Bindegewebe der Nachbarorgane über. Der Brustteil der Speiseröhre ist zum Teil von der Pleura bedeckt. Der Bauchteil ist zum größten Teil von Peritoneum umhüllt. Bei Neugeborenen und Kleinkindern befindet sich rechts vom Ösophagus und oberhalb des Diaphragmas die Bursa infracardiaca, die aus serösen Membranen gebildet wird (194).

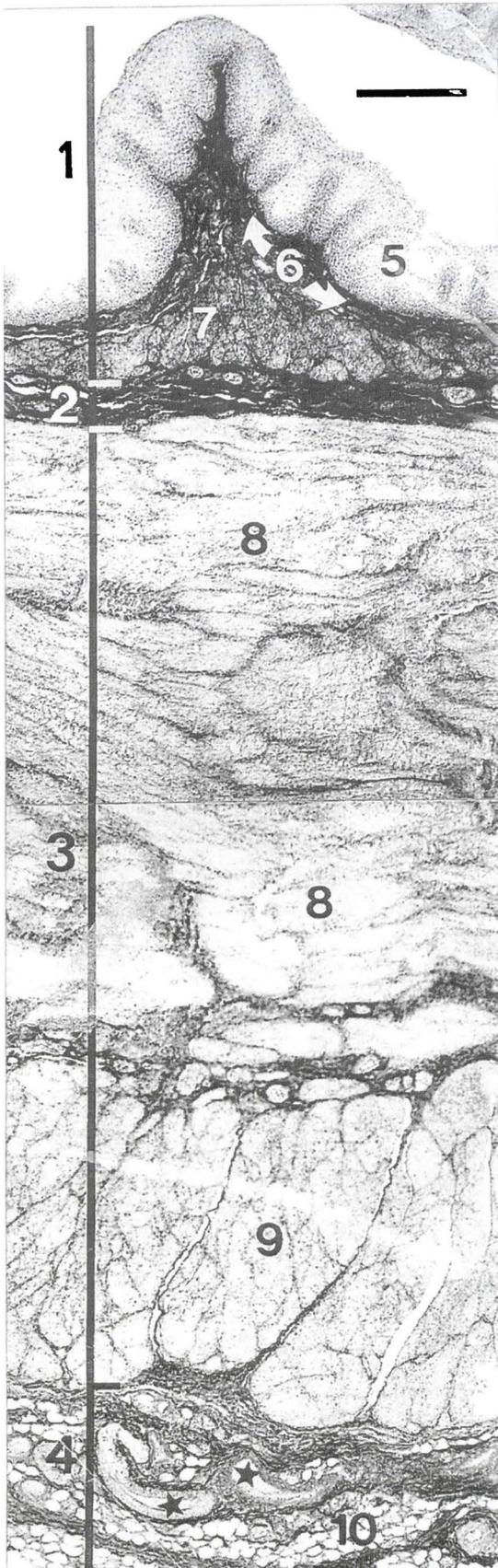


Abb. 6: Wandaufbau des Ösophagus im Querschnitt: 1 Tunica mucosa, 2 Tela submucosa, 3 Tunica muscularis, 4 Tunica adventitia, 5 Lamina epithelialis mucosae, 6 Lamina propria mucosae, 7 Lamina muscularis mucosae, 8 Stratum circulare, 9 Stratum longitudinale, 10 Fettzellen, * Arterien (259).

3.6. Neue histologische Erkenntnisse über das tracheale Ösophagusfistelsegment- Rückschlüsse nach erfolgter Ösophagusrekonstruktion auf die spätere Peristaltik Morphologie des Fistelganges

Hier wird eine neue Erkenntnis gemacht, die für die Rekonstruktion der Speiseröhre bedeutungsvoll ist und andererseits eine Erklärung für die Transportstörung des Ösophagus nach der Rekonstruktion darstellen kann.

Unsere Untersuchungen zusammen mit Willital und Lehmann ergaben im Einzelnen folgende Ergebnisse:

Die Wand des Fistelganges enthält Strukturen, die sowohl für die Trachea als auch für den Ösophagus typisch sind. Der Fistelgang ist meist 2-3 mm lang. Er ist mit mehrschichtigem Epithel, der (typisch für Ösophagus) Flimmerzellen, Becherzellen und Ersatzzellen (typisch für Trachea) enthält, ausgekleidet. Die Flimmerzellen kommen einzeln vor oder bilden Zelleninseln.

Ein für Trachea typischer Ziliensaum aus Flimmerzellen ist jedoch nicht zu sehen. Bei den Becherzellen handelt es sich um sekretorisch tätige Zellen. Das ist an den apical liegenden Vakuolen zu erkennen. Die Lamina muscularis mucosae läßt sich nicht differenzieren. Es sind allerdings glatte Muskelzellen zu sehen, die die Tunica muscularis bilden. Die Tunica muskularis enthält zwar Bündel von marklosen Nervenfasern, der Plexus myentericus und Plexus submucosus fehlen aber. (259)

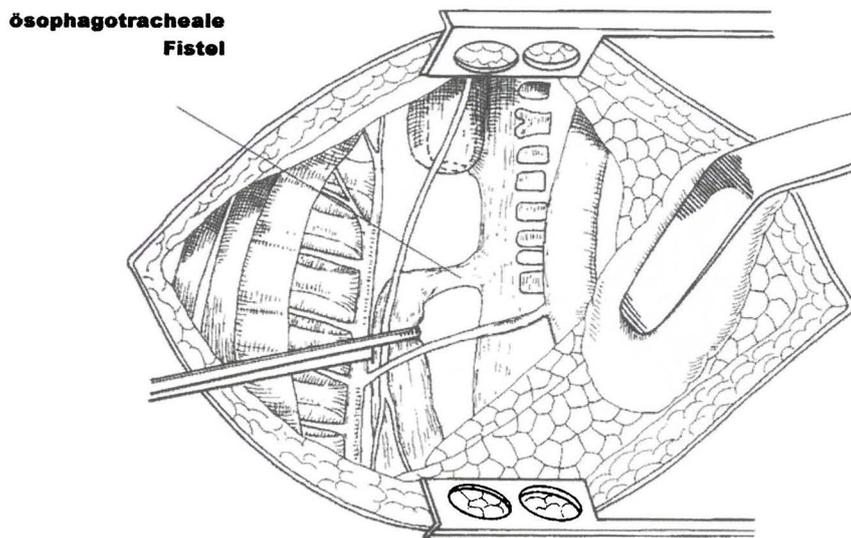


Abb. 7: Ösophagus mit einer ösophagotrachealen Fistel (259).

3.6.1. Die histologischen und elektronenmikroskopischen Untersuchungsergebnisse von R.R. Lehman und G.H. Willital 1996 (259).

Für die chirurgische Rekonstruktion der anatomischen Strukturen ist die Morphologie des Fistelganges von enormer Bedeutung. Das Ziel der Anastomosierung ist nicht nur den proximalen und distalen Ösophagusstumpf miteinander zu verbinden, sondern anschließend eine normale Peristaltik der wiederhergestellten Speiseröhre zu erlangen. Da sowohl die Wand des Fistelganges als auch deren Innervation keine für den Ösophagus typische Struktur (fehlende Ganglien - und Muskelzellen) aufweisen, ist dieser für eine Rekonstruktion ungeeignet. Wenn der Fistelgang zur Anastomosierung benutzt wird, dann ist eine Funktionsstörung zu erwarten. Aufgrund der histologischen Abnormalitäten muss man mit Transportbeeinträchtigung rechnen. (259)

Definition der Gesamtlänge des rekonstruierten Ösophagus

proximales Segment + distales Segment – 2,5mm = funktionell rekonstruierter Ösophagus

$$\mathbf{pS + dS - 2,5mm = fÖ}$$

pS proximales Ösophagussegment
dS distales Ösophagussegment
fÖ funktioneller Ösophagus

Histologischer Aufbau des Verbindungsstückes zwischen Trachea und Ösophagus

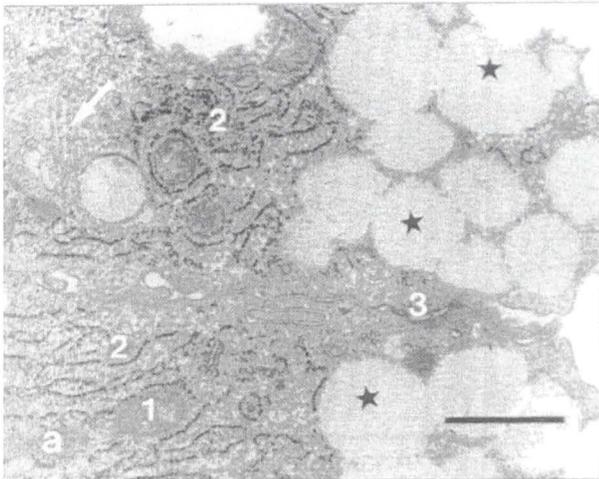


Abb. 8: Verbindungsstück zwischen Trachea und Ösophagus. Ausschnitt aus dem apikalen Abschnitt einer Becherzelle mit Sekretgranula (*), 1 Mitochondrien, 2 rauhes endoplasmatisches Retikulum, Pfeil = Golgiapparat als Zeichen der Zellaktivität, 3 Zellkontakte (259).

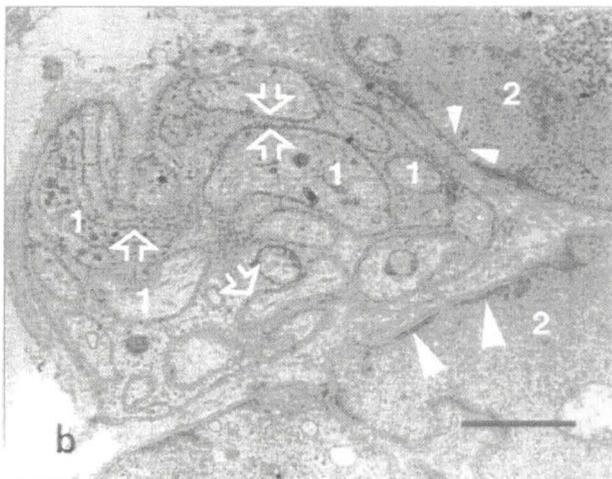


Abb. 9: Verbindungsstück zwischen Trachea und Ösophagus. Bündel markloser Nervenfasern (1) in Nachbarschaft glatter Muskelzellen (2). Kleine Pfeilspitzen = Transportvesikel für Calcium, große Pfeilspitzen = Dense boddies zur Verankerung der Aktinfilamente, offene Pfeile = Doppelmembran, bestehend aus den Zellmembranen der Nervenfortsätze und der Schwann'schen Hüllzellen. Der Balken entspricht 1µm (259).

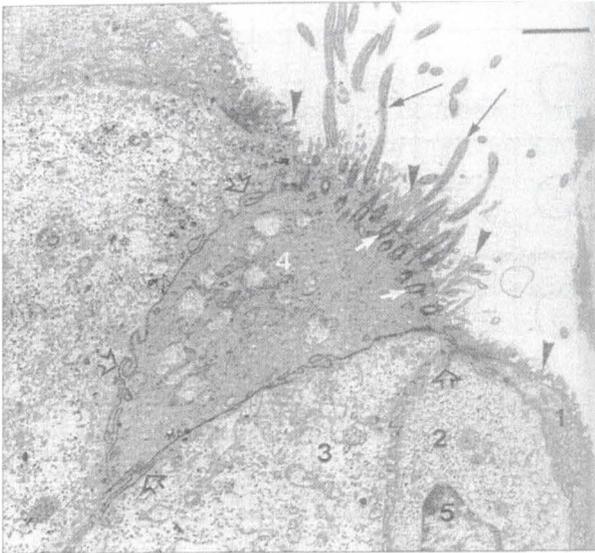


Abb.10: Verbindungsstück zwischen Trachea und Ösophagus.

Ausschnitt aus der Epithelschicht im apikalen Bereich. In das mehrschichtige Plattenepithel (1-3) sind 4 Zellen mit Zilien (lange Pfeile) eingestreut. Auf der gesamten apicalen Seite ist die Zelloberfläche durch Mikrovilli (Pfeilspitzen) vergrößert. Benachbarte Zellen sind durch kurze Fortsätze miteinander verzahnt (offene Pfeile). 5 Zellkern, weiße Pfeile = Zilienwurzel. Der Balken entspricht 2 μm (259).

3.7. Physiologie der Speiseröhre

3.7.1. Der Schluckakt

Die Speiseröhre ist ein dehnbarer Muskelschlauch, der die Passage der zerkaute und mit Speichel vermischt Nahrung vom Rachen in den Magen ermöglicht. Der Bolustransport erfolgt durch die Kontraktion der Ösophagusmuskulatur: Ösophagusperistaltik. Man unterscheidet primäre und sekundäre Peristaltik (259).

Die erste Phase des Schluckens ist willkürlich. Der Bolus wird durch die Zunge nach dorsal und oben und gegen den weichen Gaumen gedrückt. Ab jetzt wird alles reflektorisch gesteuert. Der Nasen-Rachen-Raum wird durch den sich hebenden weichen Gaumen abgedichtet, der Bolus bewegt sich auf den Kehledeckel zu. Die Atmung wird angehalten, die Stimmritze geschlossen, das Zungenbein und der Kehlkopf gehoben. Die Trachea wird dabei vollständig durch den Kehledeckel verschlossen. Gleichzeitig erschlaffen die reflektorisch gesteuerten Muskeln des oberen Ösophagusphinkters. Die Bewegung der Zunge verursacht dann den Bolus in den oralen Abschnitt der Speiseröhre zu bewegen. Die Atmung geht weiter, der Kehlkopf senkt sich wieder und die primäre peristaltische Welle bewegt den Bolus in Richtung Magen (159).

Der obere Ösophagusphinkter wird nach dem Durchgang des Bolus geschlossen. Sein Tonus erhöht sich bis auf ca. 160 mm Hg. Der Bolus wird durch die zirkuläre Kontraktion von oben nach unten transportiert und gelangt durch den erschlafften unteren Sphinkter in den Magen. Die Relaxation des unteren Sphinkters wird durch die Dehnung des oberen Ösophagus ausgelöst. Nach der Boluspassage erhöht sich der Tonus des unteren Sphinkters auf 100 mmHg. So wird eine Regurgitation verhindert (259).

Der Transport von Flüssigkeiten dauert etwa ein bis zwei Sekunden, bei nichtflüssigen Speisen ca. vier bis fünf Sekunden. Die Länge des Ösophagus verkürzt sich während des Schluckens durch die Kontraktion der Längsmuskulatur um ca. 10% (159).

3.7.2. Primäre Peristaltik

Die primäre Peristaltik beginnt im Oropharynx, läuft über den ganzen Ösophagus und endet mit der Öffnung des unteren Ösophagusphinkters. Sie wird durch den Schluckakt induziert und vor allem vagal über das Schluckzentrum gesteuert (159, 219).

3.7.3. Sekundäre Peristaltik

Bei der sekundären Peristaltik handelt es sich um eine progressive von oben nach unten gerichtete Kontraktion im Bereich des tubulären Ösophagus. Sie wird durch die Stimulation der sensiblen Rezeptoren im proximalen Ösophagus z. B. durch lokale Dehnung der Ösophaguswand ausgelöst (159, 219).

Sollte die Boluspassage aus irgendeinem Grund unterbrochen werden, löst der stecken gebliebene Bissen durch die Dehnung der Ösophaguswand eine sekundäre peristaltische Welle aus. Dadurch kann der Bolus weiter befördert werden. Die sekundäre Peristaltik wird durch Plexus myentericus unterstützt. (159, 219) Da jedoch dieser Plexus myentericus im Bereich des apikalen Abschnitts

des distalen Segmentes fehlt, kann es später bei Anastomosierung dieses Abschnittes mit dem proximalen Ösophagusabschnitt zu erheblichen Peristaltikstörungen kommen (259).

3.7.4. Druckverhältnisse in verschiedenen Ösophagusabschnitten

3.7.4.a. Der obere Ösophagussphinkter

Am pharyngoösophagealen Übergang befindet sich der obere Ösophagussphinkter (**OÖS**). Er ist **2-4,5 cm** lang. Sein Ruhetonus ist altersabhängig und beträgt 10 - 45 mmHg. Durch ihn wird das Verschlucken der Luft bei Atmen verhindert. Beim Schluckakt beträgt die Kontraktionsamplitude in diesem Bereich in der Abhängigkeit vom Alter des Patienten ca. 65 - 160 mmHg (159, 259).

3.7.4.b. Der tubuläre Ösophagus

Dem oberen Ösophagus schließt sich der tubuläre Ösophagus an. Sein Ruhetonus von ca. 30 mm Hg steigt beim Schlucken auf 60 mmHg (259).

3.7.4.c. Der untere Ösophagussphinkter

Am Übergang zum Magen befindet sich eine Hochdruckzone aus verdickter Ringsmuskulatur – der untere Ösophagussphinkter (**UÖS**). Seine Länge beträgt bei Neugeborenen ca. 8 mm und nimmt mit dem Wachstum zu. Am Ende des 18. Lebensmonats misst er ca. 12 mm. Bei Erwachsenen erreicht er ca. 4 cm Länge (259).

Der Ruhetonus in diesem beträgt 10 -25 mm Hg. Während des Schluckens, noch vor dem Auftreten der peristaltischen Welle fällt der Druck des unteren Ösophagussphinkters auf das Niveau des Drucks im Magenfundus. Hierbei handelt es sich um einen normalen Sphinktereröffnungsreflex. So ist der Weitertransport des Speisebolus möglich. Nach dem Durchtreten des Bolus in den Magen steigt der Druck im unteren Sphinkter auf 100 mmHg, um eine Regurgitation zu verhindern (259).

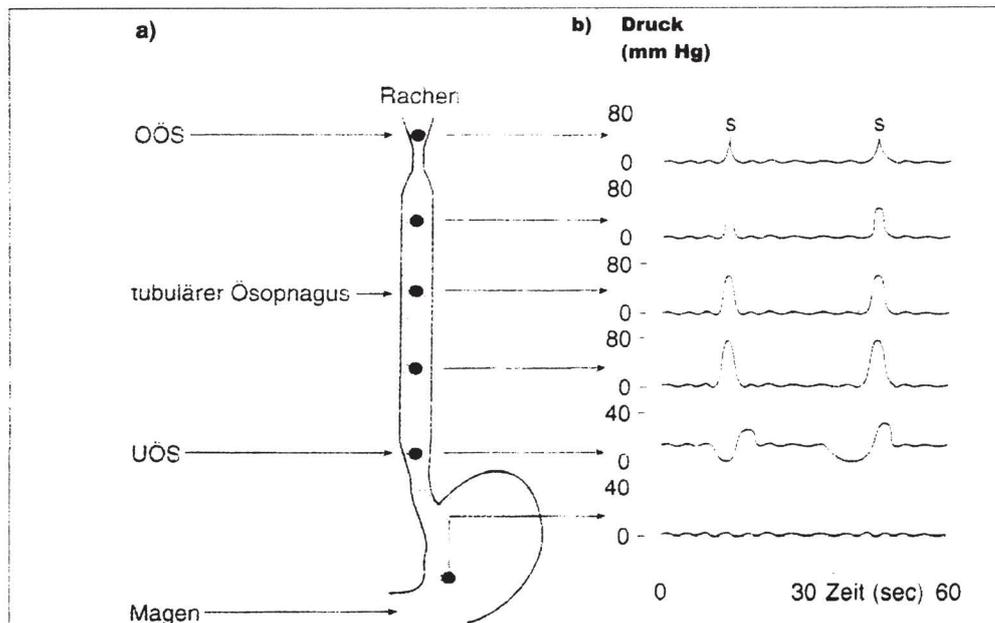


Abb. 11 Normale Ösophagusmotilität (259).

a Lage der Messpunkte bei der Perfusionsmanometrie. OÖS: oberer Ösophagusphinkter, UÖS unterer Ösophagusphinkter

b Normale Ösophagusmotilität. Beim Wasserschlucken wird eine von oben nach unten gerichtete Kontraktion (primäre Peristaltik) ausgelöst. Die Amplitude der Kontraktion nimmt von proximal nach distal zu. Der untere Ösophagusphinkter zeigt einen Ruhetonus und erschlafft schluckreflektorisch während der ösophagealen Kontraktion

3.7.5. Gastroösophagealer Reflux

Der Rückfluss des Mageninhalts in den Ösophagus wird als Reflux bezeichnet. Der physiologische Reflux tritt beim Bücken und kurz nach Nahrungsaufnahme auf. Die Refluxepisoden dauern beim Gesunden im Sitzen und Stehen maximal 60 Sekunden pro Stunde, im Liegen 30 Sekunden pro Stunde. Die Speiseröhre verfügt über ein Selbstreinigungssystem. Durch den Reflux werden in der Speiseröhre peristaltische Wellen ausgelöst, die den Magensaft in den Magen zurückbefördern. Der untere Ösophagusphinkter stellt eine myogene Hochdruckzone zwischen dem Magen und der Speiseröhre dar, die eine wichtige Antirefluxwirkung hat (259).

Die Ösophagusperistaltik ist in den ersten Lebensmonaten nur geringgradig ausgeprägt und der Transportmechanismus des Speiseröhre nicht entwickelt. Der Ruhetonus des UÖS beträgt nach der Geburt 3 – 6 mmHg und erreicht am Ende des 18. Lebensmonats 12 – 14 mm Hg. Bei Säuglingen und Kleinkindern ist eine geringe Anzahl ($7 <$) von Refluxen mit leicht saurem Mageninhalt ($\text{pH} > 4,5$) physiologisch. Sie treten meist postprandial auf. Der physiologische Reflux verschwindet bei 90% der Kinder innerhalb des ersten Lebensjahres (159,259).

Die anatomischen Verhältnisse bei Säugling ermöglichen ihm das gleichzeitige Atmen und Schlucken.

4. Ösophagusatresie

4.1. Embryologie der Ösophagusatresie

In der 3. bis 4. Woche der embryonalen Entwicklung kommt es zur Bildung des Tracheobronchialdivertikels aus dem kaudalen Vorderdarm. Anschließend, ungefähr in der vierten Woche entsteht das Septum tracheobronchiale. Der Vorderdarm wird dadurch in den ventralen und dorsalen Abschnitt geteilt. Der Prozess der Trennung der Tracheaanlage von der des Ösophagus schreitet von kaudal nach kranial fort. Der ventrale Abschnitt entwickelt sich später zum Respirationstrakt, der dorsale zum Ösophagus. Distal von ihm entsteht eine Erweiterung – die Magenanlage. Diese deszendiert im Laufe der Entwicklung des Embryos, was eine Verlängerung des Ösophagus nach sich zieht. Gleichzeitig unterliegt die Trachealbifurkation ebenfalls einem Descensus, wobei das Septum tracheobronchiale bestehen bleibt. Ab jetzt verläuft die Weiterentwicklung beider Organe separat (120).

Wie oben schon erwähnt, liegt die kritische Phase der Speiseröhrentstehung in der 3. bis 4. Embryonalwoche, während des Teilungsprozesses des Vorderdarmes. Wird die Septumentwicklung gestört, kommt es zur Bildung einer kongenitalen Fistel, die im Bereich eines der Bronchien, der Trachea oder des Larynx liegen kann.

Eine Erklärung für das Vorliegen einer Ösophagusatresie gestaltet sich schwieriger und wird von einigen Autoren in einer lokalen Ischämie gesehen. Die lokale Minderdurchblutung kommt durch Druck der abnormen Gefäße auf die dorsale Wand des primitiven Ösophagus zustande, was eine Atresie zur Folge hätte (159). Die abnorm verlaufenden Gefäße werden jedoch nur in etwa 5% der Fälle gefunden. Damit erscheint diese Theorie als wenig wahrscheinlich. Eine andere Möglichkeit wird darin gesehen, dass sich das Septum oesophagotracheale statt in der sagittalen mehr in der schräger Richtung entwickelt. Es kommt zur Beteiligung der Hinterwand des Vorderdarmes bei der Bildung der Trachea. So kann Ösophagusatresie mit einer distalen ösophagotrachealen Fistel als primäre Fehlbildung des Vorderdarmes gesehen werden, im Gegensatz zu einer isolierten Ösophagusatresie und isolierten H- Fistel, die als sekundäre Fehlbildungen erst nach der Vorderdarmdifferenzierung infolge einer lokalen Ischämie entstehen (112, 113, 269).

4.2. Ätiologie der Ösophagusatresie

Bis heute ist die Ätiologie der Ösophagusatresie nicht endgültig geklärt. Man vermutet, dass durch den Druck der aberrierenden Gefäße auf die Ösophagusanlage das Septum nach hinten abweichen kann. So kommt es zur Störung der Septierung des Darmrohres (12, 28, 31, 83, 92, 11). Upadhyaya betrachtet die strukturelle Fehlentwicklung als mesodermale Dysplasie, durch eine Ischämie verursacht (262). Andere Autoren sind der Meinung, dass es sich um eine morphologische Störung im frühen Gestationsalter bzw. fehlende Potenz zur Ausbildung des Organs handelt (111, 269).

Trotz vieler Versuche hat man es nicht geschafft, eine Ösophagusatresie im Tierexperiment zu erstellen. Es ist sicher, es existiert keine einzelne Ursache, die eine solche Missbildung

hervorrufen kann. Es handelt sich eher um ein multifaktorielles Geschehen. Es wird eine genetische Prädisposition angenommen, weil das familiäre Vorkommen mehrfach beschrieben wurde. Dies kann miteinbezogen werden in das von Willital konzipierte „Gesundheitswarnsystem“. In Familien die bereits ein Kind mit ÖAT schon haben, beträgt das Risiko einer Ösophagusatresie 0.5 -2.0 % bei dem nächsten Kind. Wenn mehr als ein Kind von der Missbildung betroffen ist, erhöht sich das Risiko bis auf 20% (178). Bei Eltern, die eine Ösophagusatresie hatten, beträgt das Risiko ein Kind mit einer gleichen Missbildung zu bekommen 3 % bis 4 %. Es ist also höher als in der übrigen Population, so dass ein bestimmtes Genom als prädisponierender Faktor angenommen werden kann. Der Mendel'sche Vererbungsmodus ist allerdings nicht nachzuweisen (92). In der Literatur sind 12 Fälle von eineigen Zwillingen von denen nur ein Zwilling von der Erkrankung betroffen war bekannt (208). Das Auftreten der Missbildung ist bei männlichem Geschlecht mit 62% häufiger als bei weiblichem Geschlecht (36%) (48, 53, 171, 178, 241, 247).

Interessant ist es dass, die eine ÖAT begleitenden Missbildungen Organe betreffen, deren Entwicklung in der 4. bis 6. Schwangerschaftswoche gestört wird. Das könnte auf eine exogene Ursache deuten (208).

Der Einfluss des Alters der Mutter bleibt umstritten. Einige Untersucher sehen ein erhöhtes Risiko bei sehr jungen und sehr alten Müttern (260). Poradowska gibt an, dass von den 90 Neugeborenen, die sie operiert hat, keine der Mütter älter als 20 war. (269) Andere vermuten eher einen Zusammenhang zwischen dem erhöhten Risiko und geringer Zahl der Schwangerschaften in diesen Gruppen (160). Das Alter des Vaters hat auf das Auftreten der ÖAT keine erkennbare Auswirkung (175).

Ein Zusammenhang zwischen Medikamenten- oder Alkoholeinnahme während der Schwangerschaft wird vermutet. In der Literatur sind zwei Fälle von ÖAT mit ösophagotrachealen Fisteln beschrieben, bei Kindern, deren Mütter nach eigenen Angaben während der Schwangerschaft regelmäßig Alkohol konsumierten. Dem nach kann eine durch das Äthanol ausgelöste Hypoxie zur intestinaler Atresie führen, wobei sich hier nicht um eine typische Alkoholoembryopathie handelt (139, 149). Ein gehäuftes ÖAT Auftreten ist bei Müttern beobachtet worden, die in der Schwangerschaft Gestagen-Östrogen-Präparate eingenommen haben. (164) Als weitere teratogenen Faktoren, werden Einnahme von Dibenzezin Lovastatin und erhöhte Bleiexposition der Mutter gesehen, die für das Auftreten des VACTERL- Syndrom verantwortlich sind (154).

4.3. Formen der Ösophagusatresie

Es gibt eine große Vielfalt der möglichen anatomischen Varianten der Ösophagusatresie. In der Literatur sind bis heute 103 verschiedene Formen beschrieben worden (Willital). Es existieren mehrere Klassifikationen der Speiseröhrenfehlbildungen.

Die am meisten verbreitet sind die Einteilungen (190, 259):

- nach Vogt - eine schematische Einteilung,
- nach Gross,
- nach Stephens,
- deskriptive Einteilung der Ösophagusatresie nach Willital, Rehbein, Kluth, Simanowski

4.3.1. Die Klassifikation nach Vogt (1929) durch Ladd (1944) modifiziert (190, 236):

- Typ I - der Ösophagus fehlt vollständig oder ist durch einen bindegewebigen Strang ersetzt (Ösophagusaplasie);
- Typ II - das proximale und distale Segment enden blind; die blinden Enden können unterschiedlich lang sein, wobei das distale Segment meist sehr kurz ist
- Typ III - mit tracheoösophagealer Fistel, hier werden 3 Untertypen differenziert;
- Typ III a - mit einer proximalen Fistel zur Trachea
- Typ III b - mit einer distalen Fistel zur Trachea oder zum rechten Bronchus
- Typ III c - sowohl das untere als auch obere Segment haben Verbindung zur Luftröhre.

4.3.2. Die Klassifikation nach Gross (1953) (77):

- Typ A - keine Fistelverbindung zwischen Ösophagus und Luftröhre:
- Typ B - ausschließlich proximale Fistel
- Typ C - distale tracheoösophageale Fistel
- Typ D - tracheoösophageale Fistel zum proximalen und distalen Segment
- Typ E – sog. H – Fistel.

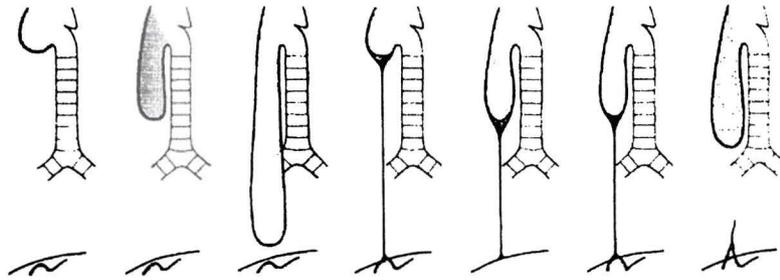
4.3.3. Die Klassifikation nach Stephens (1956) (259):

- Typ A – ÖAT mit distaler Fistel
- Typ B – ÖAT ohne Fistel
- Typ C – ÖAT mit proximaler Fistel
- Typ D – H- Fistel
- Typ E – ÖAT mit proximaler und distaler Fistel
- long gap - langstreckige ÖAT

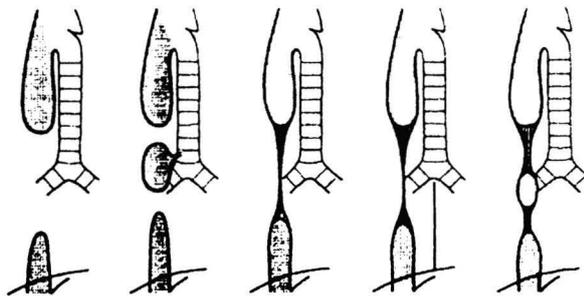
4.3.4. Die deskriptive Klassifikation wurde von Kluth und Rehbein (1972) initiiert und von Simanowski und Willital erweitert. (1982) Sie ergibt folgende Einteilung der Ösophagusatresien: (259)

- Typ 1 Ösophagusatresie mit unterer tracheoösophagealer Fistel
- Typ 2 Ösophagusatresie ohne tracheoösophagealer Fistel
- Typ 3 Ösophagusatresie mit oberer und unterer tracheoösophagealer Fistel
- Typ 4 Ösophagusatresie mit oberer tracheoösophagealer Fistel
- Typ 5 H - Fistel
- Typ 6 langstreckige Ösophagusatresie
- Sonderformen : Ösophagusaplasie
 - fehlende Separation zwischen Trachea und Ösophagus
 - Ösophagusstenose

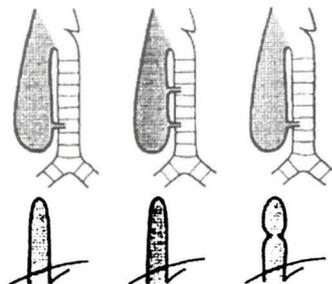
Abb. 12: Gesamtübersicht über die bisher publizierten Ösophagusfehlbildungen nach Kluth, Simanowski, Willital. hierbei handelt es sich nicht um eine Einteilung oder um eine Klassifikation der Ösophagusatresien, sondern um eine Zusammenstellung und eine Übersicht über publizierte Arbeiten und gefundene pathologisch morphologische Formen im Rahmen der Ösophagusfehlbildung (259).



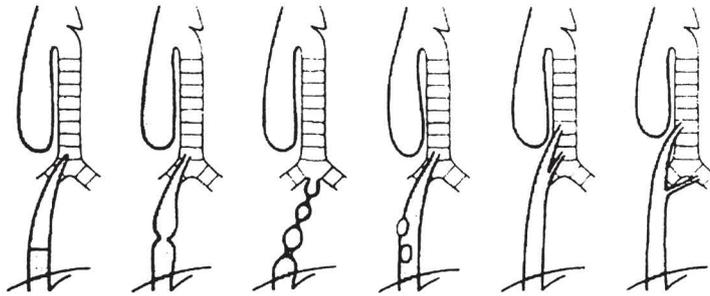
Typ I Fehlen des gesamten oder des distalen Ösophagus oberhalb des Zwerchfelles.



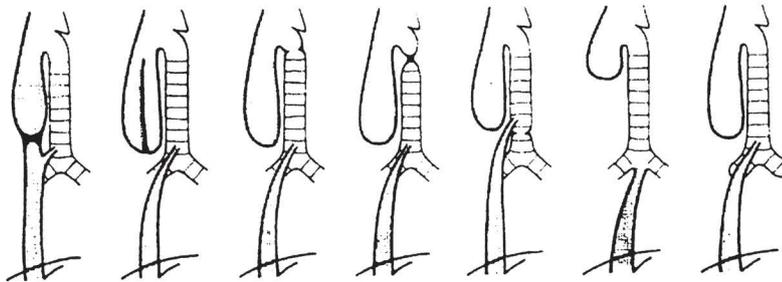
Typ II Partielle Agenesie oder Aplasie des mittleren Ösophagusanteils mit oberem und unterem Blindsack.



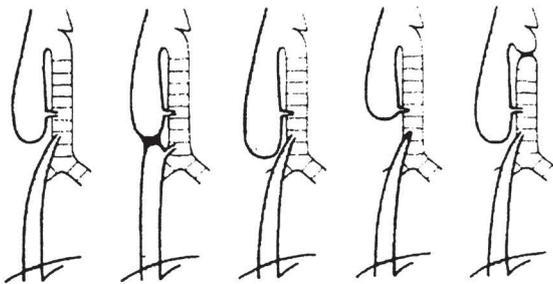
Typ III a Ösophagusatresie mit tracheoösophagealer Fistel(n) vom oberen Blindsack.



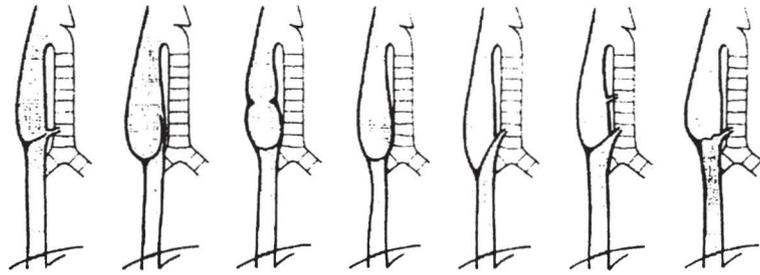
Typ III b Ösophagusatresie mit tracheoösophagealer Fistel(n) vom unteren Segment.



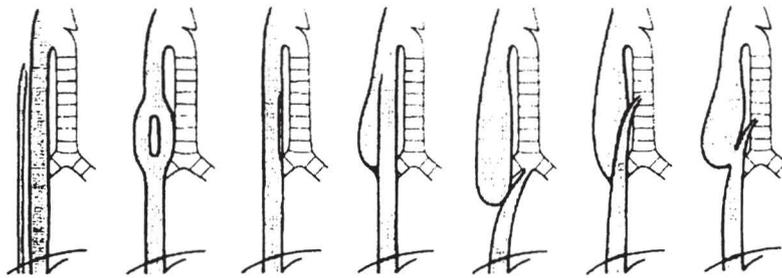
Typ III b Ösophagusatresie mit tracheoösophagealer Fistel(n) vom unteren Segment.



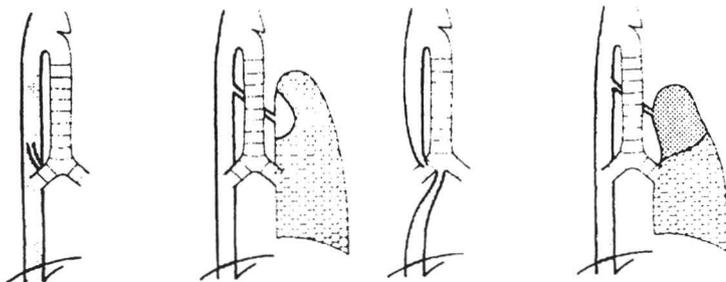
Typ III c Ösophagusatresie mit tracheoösophagealer Fistel(n) von beiden Segmenten.



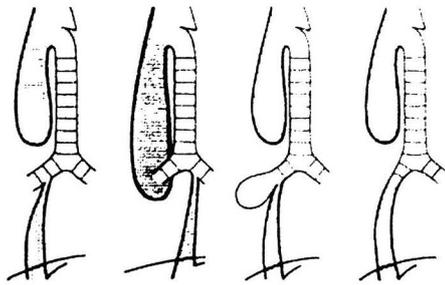
Typ IV Membranöse Atresie.



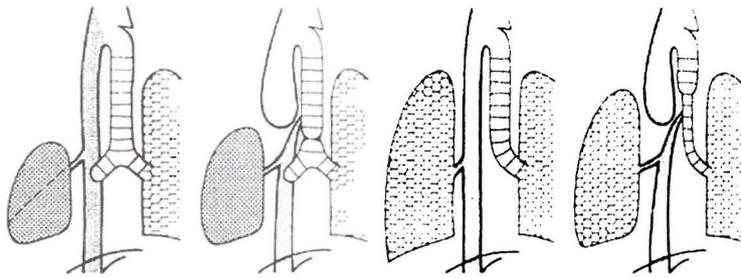
Typ V Ösophagusduplikaturen und Ösophagusatresie mit intramuraler Duplikatur.



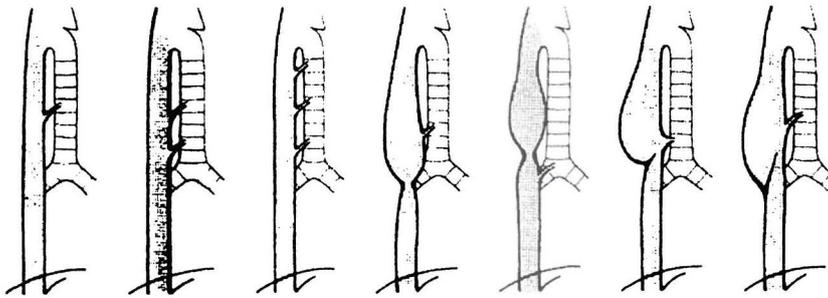
Typ VI a Ösophagobronchiale Kommunikationen, ösophagobronchiale Fisteln.



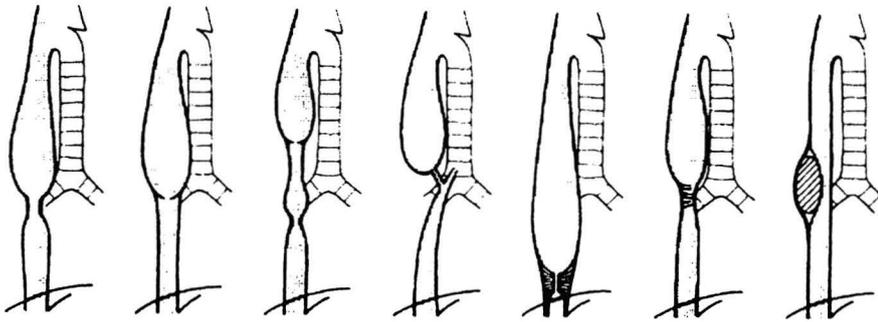
Typ VI b Bronchoösophageale Fisteln.



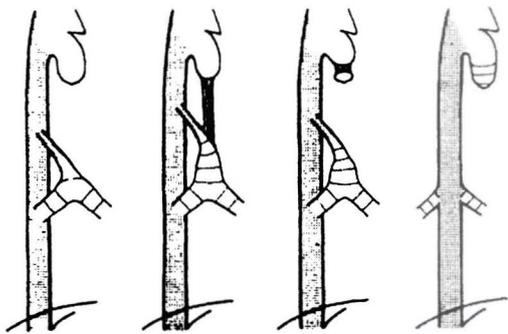
Typ VI c Ösophagobronchiale Kommunikationen.



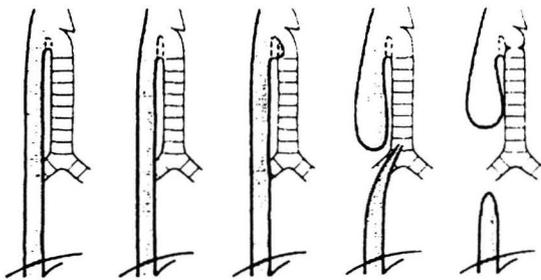
Typ VII Tracheoesophageale Fisteln ohne Atresie.



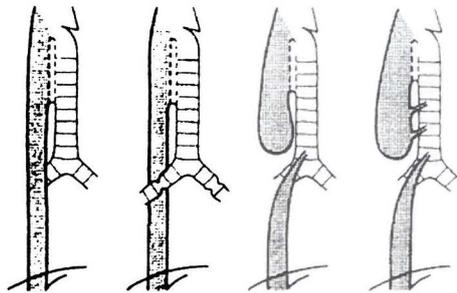
Typ VIII Sonderformen – Ösophagusstenosen



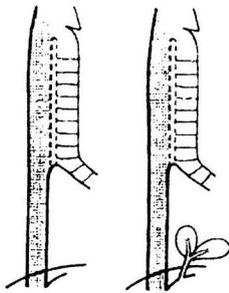
Typ IX Sonderformen – Agenesie bzw. Atresie der Trachea.



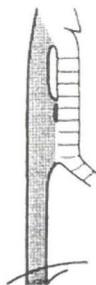
Typ X a Spaltbildung im Bereich des Larynx mit/ohne Ösophagusatresie. Larynxspalten.



Typ X b Spaltbildung im Bereich des Larynx und der proximalen Trachea mit/ohne Ösophagusatresie.
 Inkomplette ösophagorespiratorische Spalten



Typ X c. Spaltbildungen, die den Larynx und die Trachea bis zur Bifurkation einbeziehen. Komplette
 ösophagorespiratorische Spalten.

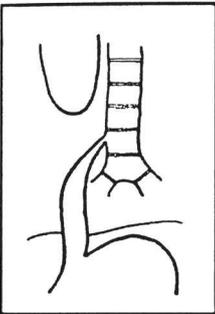
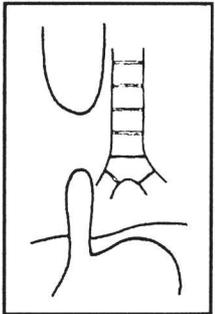
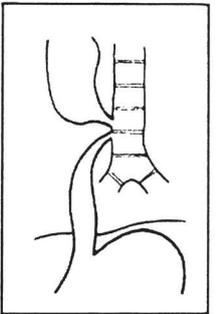
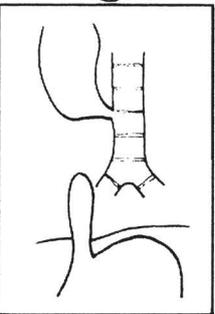
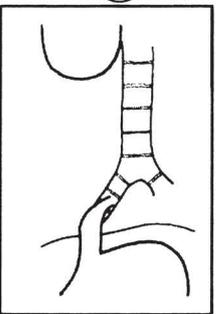
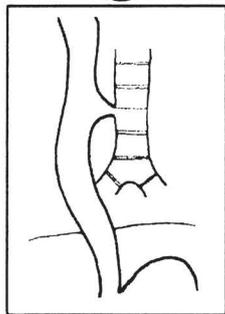


Typ X d. Spalte im Bereich der Trachea bei normal gebildetem Larynx und normaler proximalen
 Trachea. Ösophagotracheale Spalte.

4.4. Häufigkeit des Vorkommens der verschiedenen Ösophagusatresieformen – Synopsis aller bekannten Ösophagusformen

Die Quintessenz der auf den vorher gehenden Seiten abgebildeten Formen von Fehlbildungen von Ösophagus und Trachea ist es, dass jeder Chirurg, der ein Kind mit einer Ösophagusatresie operiert diese Formen kennen muss, mit ihnen rechnen muss, wenn er exakt und möglichst komplikationsfrei Kinder mit Ösophagusatresien operieren möchte.

Am häufigsten kommt die Ösophagusatresie mit einer distalen tracheoösophagealen Fistel (90%) vor. Gefolgt von 7% ohne Fistel, 1-2 % mit einer H Fistel und 5 % mit einer langstreckigen Ösophagusatresie. Die Ösophagusatresie mit einer proximalen Fistel ist bei 1 % und mit proximalen und distalen Fistel bei 2 % der Fälle registriert worden (236, 258, 259).

①	②	③	④	⑤	⑥
					
ÖAT mit distaler Fistel	ÖAT ohne Fistel	ÖAT mit prox.+ dist. Fistel	ÖAT mit prox. Fistel	Langstreckige ÖAT	H- Fistel
Vogt IIIb	Vogt II	Vogt IIIc	Vogt IIIa	Vogt long	Vogt H- Fist.
Gross Typ C	Gross Typ A	Gross Typ D	Gross Typ B		Gross Typ E
90%	7%	2%	1%	5 %	1-2%

Tab. 2: Deskriptive Einteilung der Ösophagusatresieformen. Schematische Darstellung der am häufigsten vorkommenden Ösophagusatresien unter Berücksichtigung der unten angeführten Klassifikationen (259).

Für das Überleben, der von der Ösophagusatresie betroffenen Patienten sind folgende Risikofaktoren entscheidend:

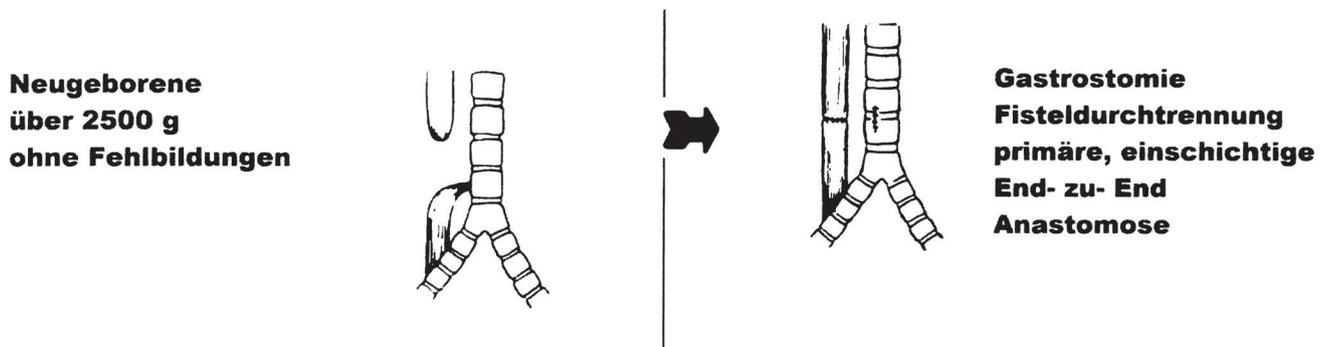
- Geburtsgewicht,
- assoziierte Missbildungen,
- pulmonale Komplikationen
- Länge der Atresie.

Durch Aspiration von Schleim und Speichel aus dem proximalen Ösophagussegment kann schon kurze Zeit nach der Geburt eine Pneumonie entstehen und es können sich Atelektasen ausbilden. Waterston hat 1962 die heute weltweit anerkannte Risikogruppeneinteilung vorgeschlagen, die jedoch von Spitz wieder in Frage gestellt wurde (60, 190, 236, 255).

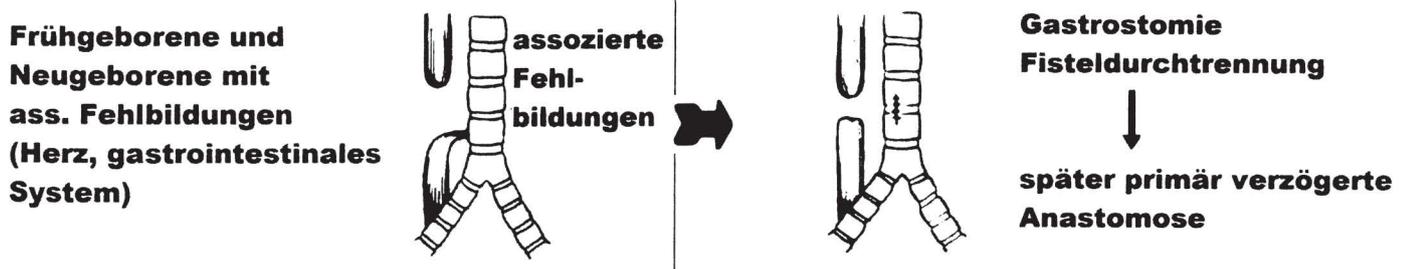
4.5. Risikogruppen nach Waterston (1962) (255):

- A Geburtsgewicht über 2500 Gramm
keine assoziierten Fehlbildungen
keine pulmonalen Komplikationen
- B Geburtsgewicht 1800 - 2500 Gramm
mittelschwere pulmonalen Komplikationen und / oder
assozierte Fehlbildungen
- C Geburtsgewicht unter 1800 Gramm
schwere pulmonale Komplikationen und / oder
schwere assoziierte Fehlbildungen

4.5.1. a. Operatives Vorgehen wenn keine kardio-intestinalen Fehlbildungen vorliegen (258).



Immer wenn der Zustand des Kindes eine Primäranastomose zulässt sollte eine sofortige Rekonstruktion des Ösophagus vorgenommen werden. Dadurch ist die Behandlung komplikationsfreier.



4.5.1.b. Operatives Vorgehen bei kardio-intestinalen Fehlbildungen (258)

Für eine Primäranastomose sollte das Kind kräftig genug sein. Bei den untergewichtigen Neugeborenen, die zusätzliche Missbildungen besitzen wird eine mehrzeitige Korrektur der Ösophagusatresie durchgeführt. Dies trifft zu bei:

- Frühgeburten unter 1200 g,
- postpartalen pulmonalen Adaptationsstörungen,
- schweren Pneumonien,
- kardialen Begleitmissbildungen, mit Insuffizienzzeichen

- zusätzlichen Missbildungen, die einer erstrangigen Behandlung bedürfen (Omphalozele, Gastroschisis)
- sehr weite Distanz zwischen beiden Ösophagusstümpfen (208).

Es handelt sich um Kinder, bei denen eine spannungsfreie, Anastomose wegen der großen Entfernung zwischen dem proximalen und distalen Segment nicht möglich ist. Bei diesen Fällen wird als erstes eine Fistelligatur mit Fisteldurchtrennung und Anlage einer Gastrostomie vorgenommen. Es handelt sich hier um lebenserhaltende Maßnahmen, die keinen langwierigen operativen Einsatz erfordern und die sekundäre Rekonstruktion nicht negativ beeinflussen (259, 262).

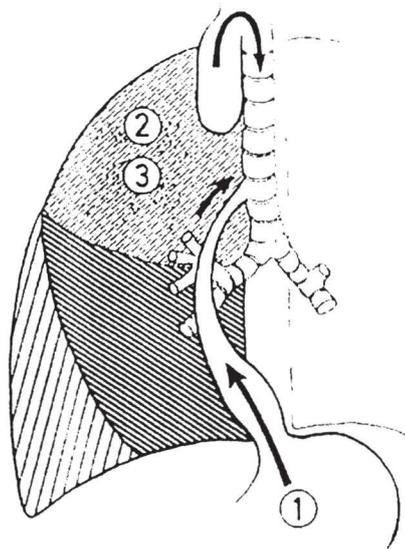


Abb.13: Dieses Bild soll die Aspirationsgefahr vor der Operation darstellen: eine Aspiration kann über die distale ösophagotracheale Fistel aus dem Magen in die Trachea entstehen (1). Dadurch kann es zu Atelektasen und zu einem Atemnotsyndrom kommen. Eine weitere Aspirationsgefahr besteht aus dem proximalen Ösophagussegment, in dem Speichel direkt in die Trachea überfließt oder eine Aspiration durch Nahrungszufuhr entstehen kann (2,3) (259).

Im Folgenden soll eine Ausnahmesituation geschildert werden. Willital hat bei einem Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht von 480 g in 55 Minuten eine Rekonstruktion des Ösophagus mit einer Gastrostomie im Inkubator auf der Intensivstation der Kinderchirurgie / Kinderklinik in Münster durchgeführt unter der Assistenz von Tsokas. Der Abstand der Ösophagussegmente war intraoperativ so ausgebildet, dass die untere Fistel und das proximale Segment sich berührten, keine assoziierten Fehlbildungen vorlagen und nach Durchtrennung der ösophagotrachealen Fistel einschließlich der Resektion eine 2 mm langen Übergangsteils eine direkte Anastomose zum proximalen und distalen Ösophagussegment durchgeführt werden konnte.

Die Zeit bis zur definitiven Versorgung erfordert eine Intensivbehandlung. Falls eine Respiratorische Insuffizienz vorliegt ist eine mechanische Beatmung notwendig. Der proximale Blindsack muss konstant mit einer Replogle-Tube abgesaugt werden. Die vorhandenen ösophagotrachealen Fisteln müssen unterbunden werden. Das verhindert die Luftpassage in den

Magen und den gastroösophagealen Reflux. Spitz beschreibt Magenperforationen, die durch die Magenüberdehnung zustande gekommen sind (259).

Das Anlegen von einem Gastrostoma ermöglicht eine frühzeitige enterale Ernährung.

Spitz hat in einem „commentaries thinking“ empfohlen bei Kindern mit langstreckigen Ösophagusatresien eine zervikale Ösophagostomie durchzuführen. Dies hat Vorteile und Nachteile. Der Vorteil liegt darin, dass man eine sofortige Maßnahme ergriffen hat, um eine Aspiration über das obere Ösophagussegment zu vermeiden. Ein weiterer Vorteil ist es, dass die Kinder frühzeitig unter dem Gesichtspunkt der „Scheinfütterungen“ Nahrung aufnehmen können und dass der Schluckreflex gebahnt wird, wobei die Nahrung dann über das zervikale Ösophagostoma wieder ausgeschieden wird.

Dem gegenüber stehen erhebliche Nachteile: die durch die Anlage einer zervikalen Ösophagostomie macht zu einem späteren Zeitpunkt ein Herauslösen dieses Stomas aus dem Hals notwendig. Ein Wachstum des proximalen Ösophagussegmentes kann in dieser Zeit nicht erfolgen. Dies wäre jedoch möglich, wenn man an dem proximalen Ösophagussegment keine weiteren operativen Maßnahmen ergreift. Das Anlegen und das Herauslösen des Stomas können zu Komplikationen im Hinblick auf die Halsgefäße und im Hinblick auf die Gefäße im Halsbereich führen.

Das zervikale Ösophagostoma stellt jedoch aus pflegerischen Maßnahmen gerade in Ländern in denen eine Intensivpflege nicht möglich ist für die Kinder eine wesentliche Hilfe dar. Deshalb muss man unterscheiden, ob man in Versorgungsbereichen mit hohem Potential an Intensivtherapie ein Ösophagostoma im Halsbereich vermeidet, um zu einem späteren Zeitpunkt, wie Nate Myers gesagt hat, den eigenen Ösophagus zur Rekonstruktion verwendet oder aber ob man auf diese Möglichkeit verzichtet, zugunsten pflegerischer lokaler ortsgebundener Möglichkeiten.

4.5.2. Überlebenschancen der Ösophagusatresie Patienten (68, 259)

**STELLENWERT DER WATERSTON-KLASSIFIKATION HEUTE
PROGNOSE-ERGEBNISSE**

	GEWICHT	ASPIRAT.	REIFE	ERGEBNIS	ASS.FEHL.	LANGSTR.
WATERSTON I	über 2500 g	—	ja	100% / 92%	10%	2%
WATERSTON II	1800 g 2500 g	+	prä- matur	73%	46%	10%
WATERSTON III	unter 1800 g	++	prä- matur	45%	89%	19,5%

Tab. 3: Ergebnisse der Ösophagusatresiebehandlung abhängig von der Waterston Klassifikation

Die Klassifikation nach Waterston nimmt in seiner Publikation Gidaro G.S als Grundlage. In der ersten Waterston'schen Gruppe beträgt die Überlebensrate 100 %. Bei Frühgeborenen, Neugeborenen mit Untergewicht und assoziierten Fehlbildungen nimmt sie nach dem Schweregrad der assoziierten Fehlbildungen auf 46 -73 % ab nach Willital (259) und nach anderen Autoren 55% bis 86% (68). Nach dem Einrichten von perinatalen Zentren hat sich die Prognose für Kinder mit der Ösophagusatresie erheblich verbessert. Besonders die Letalität der Patienten, bei denen eine primäre Anastomose nicht möglich war, ist von 29,5 % auf 10 % gesunken (68, 190, 259).

5. Diagnosestellung einer Ösophagusatresie

Die typischen Leitsymptome einer Ösophagusatresie sind:

- bei der Mutter- kann durch Ultraschalluntersuchungen ein Hydramnion nachgewiesen werden (256, 259, 269)
- bei dem Kind fällt postpartal auf, dass schaumige Speichel vor dem Mund und vor der Nase mit rezidivierenden Asphyxien gefunden werden.

Die diagnostischen Maßnahmen können wie folgt unterteilt werden.

- Pränatale Diagnose
- Postnatale Diagnose

Ein genaues **Frühwarnsystem** (siehe 5.1) spielt eine wichtige Rolle.

5.1. Pränatale Frühwarnsystem und pränatale Diagnose

Rechtzeitige Diagnose einer Ösophagusatresie beeinflusst erheblich die Überlebenschancen der betroffenen Kinder. Schon die Routineuntersuchungen während der Schwangerschaft tragen zu der Diagnosestellung bei. Liegt bei der Schwangeren ein Hydramnion vor, so ist ein Verdacht auf Ösophagusatresie zu stellen. Bei 85 % bis 90 % der Fälle von Hydramnion findet man eine Ösophagusatresie. Aus diesem Grund ist die pränatale Ultraschalluntersuchung vom Gynäkologen von großer Bedeutung (57, 59, 236, 259, 262). Im 4. – 5. Fetalmonat setzt die Urinausscheidung ein. Der Fötus schluckt 2 bis 3 Mal pro Minute die Amnionflüssigkeit, die durch die Resorption im Dünndarm in den Kreislauf des Kindes und dann der Mutter aufgenommen wird. Wenn das Schlucken des Fruchtwassers infolge einer Ösophagusatresie ausbleibt, kommt es zur Bildung des Hydramnion (116). Während der sonographischen Untersuchung einer Schwangeren kann bei Vorliegen einer Ösophagusatresie des Fötus fetales Erbrechen mit rezidivierenden Asphyxien gefunden werden.

Ab der 24. Schwangerschaftswoche ist der fetale Ösophagus groß genug, um bei der Dilatation hinter der Trachea sichtbar zu sein. Das Füllen des Magens mit dem Fruchtwasser wird bei 90% der Feten mit einer ösophagotrachealen Fistel beobachtet. So kann das Fehlen der Flüssigkeit im Magen nur bei einer isolierten ÖAT als Leitbild dienen (70, 115, 116, 130). Die Signifikanz der sonographischen Untersuchung ist bei Ösophagusatresie jedoch nicht sehr hoch und stark von der Erfahrung des Untersuchers und der Ausprägung der Fehlbildung abhängig (92).

Dieses **Frühwarnsystem** ermöglicht rechtzeitig die Behandlung der Mütter in einem Perinatalen Zentrum unter Beteiligung von Kinderchirurgen, Kinderanästhesisten, Gynäkologen, Neonatologen.

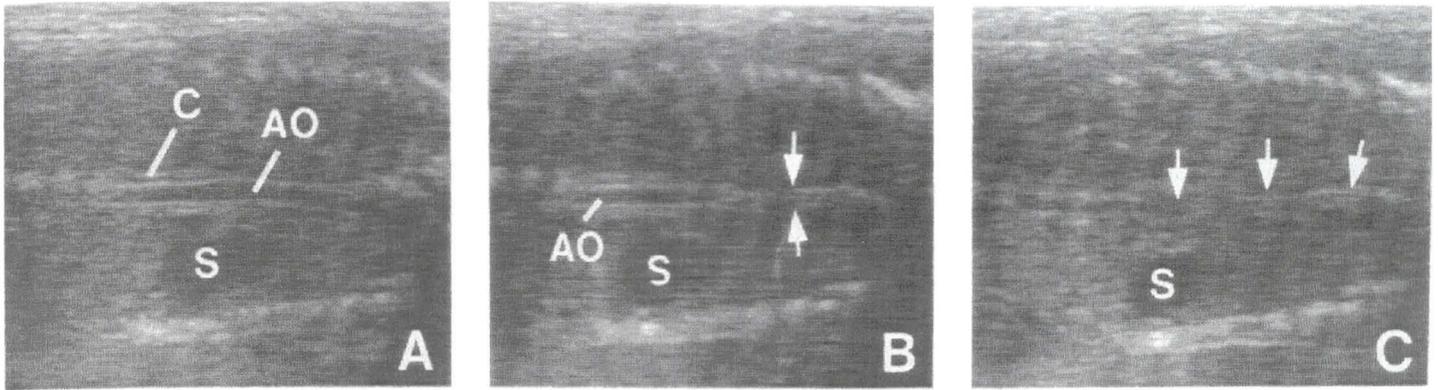


Abb.14: Drei Ultraschallbilder mit Ösophagusdarstellung beim gesunden Fetus.
 A) AO - Aorta descendens, S - Magen, C - Crus Diaphragmae
 B) AO - Aorta descendens, S - Magen, Pfeile - Ösophagus
 C) S - Magen, Pfeile - Ösophagus (59)

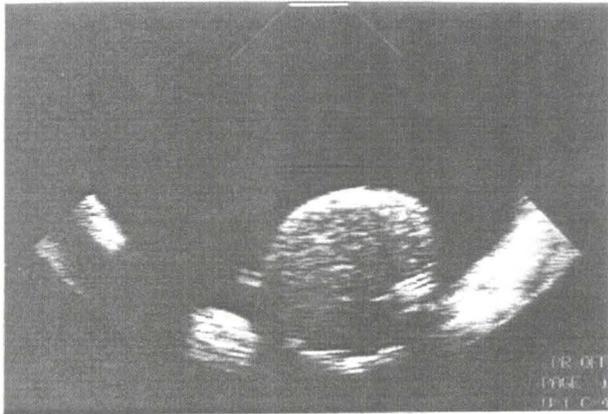


Abb.15: Ultraschall des fetalen Abdomens. Fehlende Flüssigkeit im Magen. Zeichen des Polihydramnion. (57)

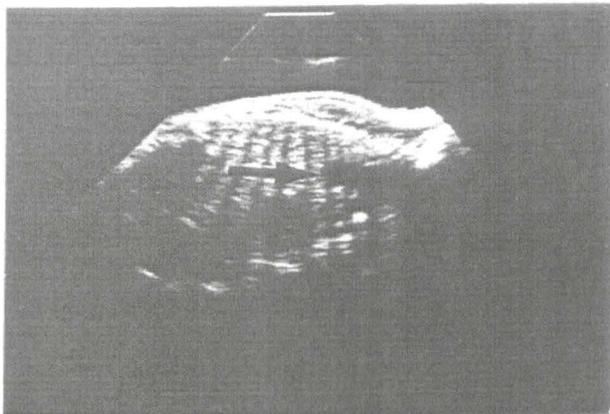


Abb. 16:Ultraschallbild zeigt den bis zur Atresiestelle gefüllten fetalen Ösophagus (57).

Der biochemische Marker aus dem Fruchtwasser der Föten mit Ösophagusatresie ist Acetylcholinesterase (ACHE). Ein Acetylcholinesterasetest kann durch Amnionzentese

durchgeführt werden. Zwischen der 10. und 13. Schwangerschaftswoche ist eine Erhöhung des Markers physiologisch, erst ab der 14. –15. Woche gewinnt sie an Aussagekraft. In dem letzten Trimenon der Schwangerschaft sollte bei der ACHE Bestimmung durch das Hydramnion bedingte Verdünnung berücksichtigt werden. Ein positiver ACHE- Test muss auch bei fehlendem sonographischen Befund den Verdacht auf eine schwerwiegende Fetusfehlbildung wecken (92, 95).

Die Fruchtwasseruntersuchung ist eine weitere Möglichkeit des von Willital konzipierten Frühwarnsystems um rechtzeitig erfolgreich agieren zu können

Eine weitere Möglichkeit stellt die Untersuchung des Fruchtwassers auf Alpha - Fetoprotein (AFP). Der letzt erwähnte Test ist allerdings wesentlich weniger verlässlich (262).

5.2. Postnatale Diagnose

Die klinischen Leitsymptome einer Ösophagusatresie sind sehr typisch und sollten kurz nach der Geburt zu der Verdachtsdiagnose führen. Bei den betroffenen Neugeborenen fließt reichlich schaumiger Speichel und zäher Schleim aus dem Mund und eventuell auch aus der Nase. Die ersten Schluckversuche führen zu Hustenanfällen und Erbrechen, die von Asphyxie begleitet werden (61, 77, 269). Die Eltern müssen mit dem **Frühwarnsystem** bekannt werden um die Diagnose nicht zu verzögern.

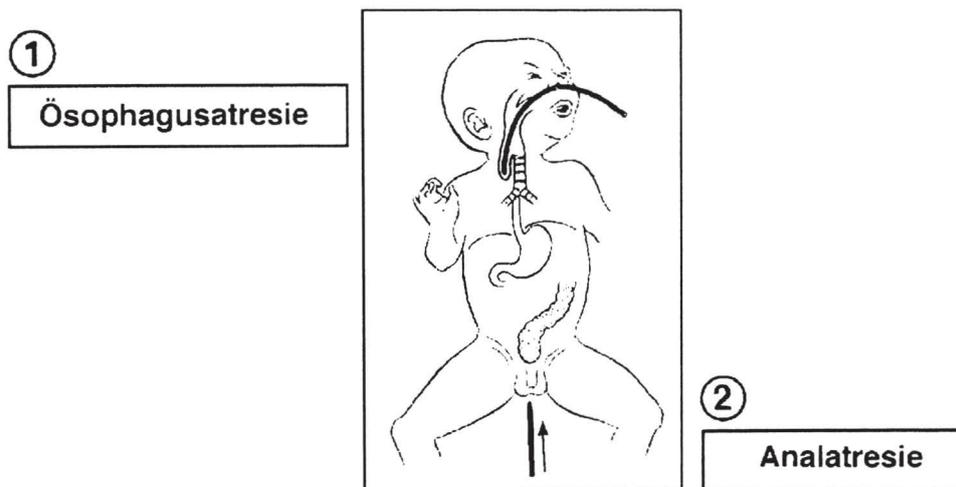


Abb. 17: Sondierung der Speiseröhre und des Anus zum Ausschluss der Atresie bei der 5 – Minuten-Untersuchung im Kreissaal (259).

Da es sich hierbei, wegen der Aspirationsgefahr, um eine lebensbedrohliche Situation handelt, sollte bei jedem Neugeborenen routinemäßig während der ersten 5 Lebensminuten postpartum eine Ösophagusatresie ausgeschlossen werden. Neben der Ermittlung der Apgar-Note kann eine direkte Prüfung der Durchgängigkeit der Speiseröhre durchgeführt werden. Diese Sondierung soll mit einer relativ starren Sonde überprüft werden. Man kann hierzu einen Magenschlauch, der Stärke Ch 8 bis 10 benutzen. In diesem Zusammenhang ist es wichtig gleichzeitig einen Ausschluss einer Analatresie durch Sondierung der Analöffnungsstelle durchzuführen (258).

Cave: Ein zu dünner Katheter kann sich in dem oberen Blindsack aufrollen, was wiederum keine Aussage über die Durchgängigkeit der Speiseröhre zulässt (259).

Nach einer erfolgreichen Sondierung des Magens sollte die aspirierte Flüssigkeit mit Lackmuspapier untersucht werden, um den pH des Magensaftes zu bestätigen. (Rot-Färbung)
 Lässt sich die Sonde nicht sicher in den Magen vorschieben, wird die Verdachtsdiagnose einer Ösophagusatresie gestellt, die sollte durch weitere röntgenologisch diagnostische Maßnahmen gesichert werden. Bei der Sondierung des Ösophagus ist äußerste Vorsicht geboten, um eine Verletzung der Speiseröhre zu vermeiden. In der Literatur findet man Publikationen, wo eine iatrogene Ösophagusperforation beschrieben wird. Besonders gefährdet sind die Frühgeborenen (115).

Eine weitere diagnostische Maßnahme stellt die röntgenologische Kontrastuntersuchung dar. Sie wird von den meisten Autoren als eine obligatorische Methode betrachtet, die bei einem Verdacht auf Ösophagusatresie zu Verfügung steht. Die Röntgen - Übersichtsaufnahme des Thorax dient der Beurteilung des Lungenzustandes. Sie sollte auch das Abdomen darstellen. Man kann damit eine distale Fistel ausschließen. Sind der Magen und die Darmschlingen mit Luft gefüllt, ist das ein Nachweis einer Verbindung dieser Organe mit der Trachea, es existiert eine distale Fistel. Bei 1% der Fälle ist die Fistel allerdings so klein, dass sie keine Luft durchlässt (236). Bei einer Ösophagusatresie ohne Fistel ist das Abdomen luftleer (Bild C). In diesen Fällen kann aber auch eine Ösophagusatresie mit einer proximalen ösophago-trachealer Fistel existieren.

Die röntgenologische Untersuchung ermöglicht gleichzeitig einen Duodenalverschluss zu erkennen. Wird eine distale tracheoösophageale Fistel vom Duodenalverschluss begleitet ist röntgenologisch ein so genanntes Double bubble Zeichen zu sehen (259).

A

B

C

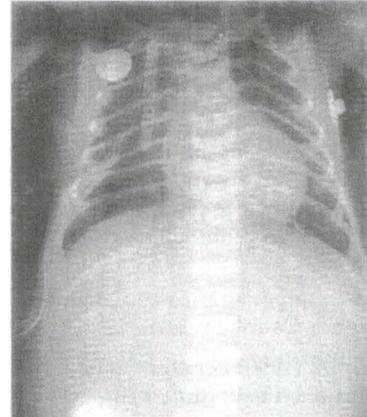
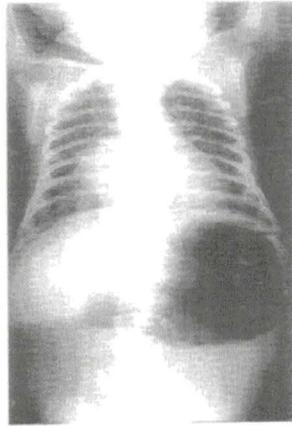
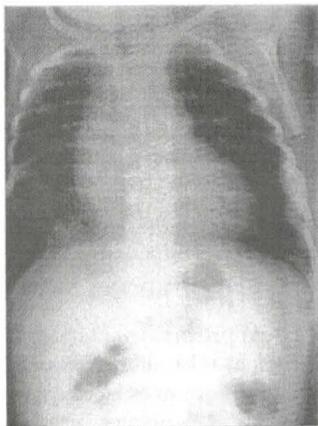


Abb.18: Überblick über drei verschiedene Röntgenbilder bei Ösophagusatresien

A Ösophagusatresie mit einem nahezu normalen Luftmuster im Abdomen: Hier liegt eine Ösophagusatresie mit distaler ösophago-trachealer Fistel vor.

B Double bubble Phänomen: Hier liegt eine Ösophagusatresie mit einer Duodenalatresie vor.

C Luftleeres Abdomen: Hier liegt eine Ösophagusatresie ohne ösophago-trachealer Fistel bzw. nach Ausschluss einer proximalen ösophago-trachealen Fistel vor (259).

Mit Hilfe einer Röntgenaufnahme mit einer röntgenopaken Sonde lässt sich die Länge des proximalen Ösophagussegmentes beurteilen. Viel wichtiger ist der intraoperative Befund (190).

Bei der röntgenologischen Untersuchung empfiehlt Rehbein auf die Verwendung vom Kontrastmittel zu verzichten. Die Gefahr einer Aspiration ist dann sehr groß (190).

Andere Autoren fordern die Kontrastmitteluntersuchung nur bei intubiertem Patienten durchzuführen (61).

Bei der Kontrastmitteluntersuchung soll ein wasserlösliches Kontrastmittel verwendet werden und die Menge von 0,5 ml nicht überschritten werden und es muss die Möglichkeit gegeben sein das Kontrastmittel sofort abzusagen. Geeignet ist hier am zweckmäßigsten verdünntes Gastrografin (61, 208, 259).

Zu den anderen radiologischen Methoden gehört die Computertomographie, wobei die Längenausdehnung, Lokalisation der Atresie und Lage der proximalen Fisteln bestimmt werden (242). Heutzutage steht an dieser Stelle die Kernspintomographie zu Verfügung. Beide Untersuchungen sind ziemlich aufwendig, da beide entweder eine tiefe Sedierung oder eine Narkose notwendig machen.

Wichtige Informationen für die Diagnose liefert die präoperative Endoskopie. Das Vorgehen wird unter Punkt 6 beschrieben (Methode nach St. Gans).

5.3. Bedeutung der rechtzeitigen Diagnose für das Überleben des Kindes und für die weitere Behandlung.

Eine rechtzeitige Diagnose beeinflusst erheblich die Überlebenschancen des Kindes mit ÖAT und reduziert die Möglichkeit der pulmonalen Komplikationen. Gilt die Ösophagusatresie als sicher, müssen das Überlebens sichernde Maßnahmen eingeleitet werden.

5.3.1. Sofortmassnahmen

- a. Legen einer Magensonde bzw. einer Ösophagussonde und regelmäßiges Absaugen
- b. intravenöser Zugang
- c. Laboruntersuchungen (259)

5.3.1.a. Als erstes muss die Gefahr der Aspiration des aus dem proximalen Segment überlaufenden Sekrets gebannt werden. Dies geschieht durch intermittierendes Absaugen aus dem proximalen Ösophagusstumpfes (61, 244, 259).

Bei den Neugeborenen mit Ösophagusatresie gehört das Legen einer Magensonde und intermittierende Absaugen (alle 5 bis 10 Minuten) des proximalen Blindsackes zu den wichtigsten Notfallmaßnahmen. In diesem Falle wird ein weicher Katheter in den proximalen Blindsack eingeführt und an der Nase oder Gesicht befestigt. So ist das Absaugen möglich. Die Durchgängigkeit der Sonde muss halbstündlich kontrolliert werden (236).

Eine Dauerabsaugung ermöglicht die Replogle-Sonde. Durch ihren Einsatz wird die Betreuung des Kindes erleichtert und die Sonde kann sich nicht an der Ösophaguswand ansaugen (259).

Eine zervikale Ösophagostomie zur Ableitung des Speichels sollte nach Möglichkeit vermieden werden. Die Gründe wurden bereits genannt. Zusammenfassend lässt sich folgendes sagen: Durch das Anlegen einer Ösophagostomie vergibt man sich die Möglichkeit der Rekonstruktion der Speiseröhre durch körpereigenes Ösophagusgewebe, da das proximale Segment in dieser Zeit nicht wachsen kann und eine Elongation nicht erfolgen kann. Weiterhin birgt die Anlage einer zervikalen Ösophagostomie Komplikationen wie Verletzungen von Gefäßen und nervalen Strukturen. Die zervikale Ösophagostomie wird in angloamerikanischen Kreisen befürwortet für jene Länder in denen eine Intensivpflege der Neugeborenen auf große Schwierigkeiten stößt. Durch diese Maßnahme erreicht man dann zunächst eine höhere Überlebenschance der Säuglinge, da eine Aspiration nicht erfolgen kann, Scheinfütterungen durchgeführt werden können und die Kinder relativ schnell aus dem Krankenhaus wieder entlassen werden können. So gibt es für die zervikale Ösophagostomie geographisch bedingt unterschiedliche Indikationen. Durch dieses Vorgehen legt man in den meisten Fällen eine spätere Ersatzplastik fest.

5.3.1.b. Der intravenöse Zugang kann über die peripheren Venen erfolgen. Viel günstiger und sicherer ist jedoch ein zentraler Venenzugang. So wird die eventuell notwendige Medikation ermöglicht.

5.3.1.c. Laboruntersuchungen: Kontrolle des Blutzuckers, der Elektrolyte, des Gesamt-Einweißes, der Blutgerinnung und der Blutgasanalyse.

Der sofortige Einsatz von Antibiotika wird nicht von allen Autoren empfohlen. Bettex hält sie nur beim Vorliegen einer Aspirationspneumonie für notwendig. Willital empfiehlt eine entsprechende perioperative Antibiotika-Applikation wegen der Häufigkeit der pulmonalen Komplikationen bei Ösophagusatresien. Diese Indikation ist keine Prophylaxe, sondern eine gezielte Antibiotika-Indikation (236, 259,262).

Liegt bei dem Kind keine respiratorische Insuffizienz vor, ist eine Intubation nicht notwendig. Eine Indikation zur Intubation liegt dann vor, wenn Störungen der Apgar-Note aufgrund respiratorischer Insuffizienz festgestellt wurden, eine Aspiration erfolgte, Atelektasen vorliegen, assoziierte Fehlbildungen der Lunge vorhanden sind, assoziierte Fehlbildungen des Herzens vorliegen und Anzeichen bzw. Symptome eines Atemnotsyndroms existieren.

Werden diese Maßnahmen durchgeführt, dann ist eine Notoperation nicht zwingend notwendig. Der Zeitpunkt des Eingriffs soll überlegt gewählt und von dem Allgemeinzustand des Patienten abhängig gemacht werden. Eine verzögerte Diagnosestellung verschlechtert die Diagnose. Einen Überblick über die zeitlichen Zusammenhänge gibt unten angeführte Tabelle wieder.

5.4. Überlebensrate bei Kindern mit Ösophagusatresie ohne assoziierte Fehlbildungen und einer Primäranastomose abhängig vom Zeitpunkt der Diagnosestellung und Operation (259)

Diese Kinder kamen verzögert in die Klinik.

OP innerhalb von 6 Stunden p. partum	Überlebensrate 95 %
OP innerhalb von 24 Stunden p. partum	Überlebensrate 81 %
OP innerhalb von 48 Stunden p. partum	Überlebensrate 61 %
OP innerhalb von 60 Stunden p. partum	Überlebensrate 36 %

Tab. 4: Überlebensrate Ösophagusatresiepatienten ohne assoziierte Fehlbildungen und Primäranastomose abhängig vom Zeitpunkt der Diagnosestellung und Operation

Bei einer verzögerten Diagnosestellung beeinflusst die doppelte Aspirationsgefahr (einerseits aus dem proximalen Blindsack, andererseits über die eventuell vorhandene ösophagotracheale Fistel) negativ die Überlebenschancen der betroffenen Patienten. Kinder werden bei einer primär verzögerten Diagnosestellung nur noch bei einem beginnenden Atemnotsyndrom eingewiesen. Nach den Untersuchungen von Willital beträgt die Letalität bei Operationen innerhalb der ersten 6 Stunden nach der Geburt 5 %, während bei Wiederherstellungseingriff zwischen 24 und 48 Stunden nach der Geburt liegt sie nur noch bei 61 %. Daraus wird sichtbar, wie wichtig eine rechtzeitige Diagnose ist (259).

5.5. Fehlermöglichkeiten bei der Diagnose

5.5.1. Fehldiagnose durch Pharynx-Divertikel

Bei der Prüfung des Ösophagus auf seine Durchgängigkeit kann die Sonde sich im Pseudodivertikel des Pharynx aufrollen und eine Ösophagusatresie so vortäuschen (259). Die Konturen des röntgenologisch dargestellten Blindsackes sind in diesem Fall unregelmäßiger als bei der Ösophagusatresie. Der Blindsack liegt meist seitlich verschoben. Es handelt sich hier um ein sehr seltenes Krankheitsbild.

5.5.2. Pharynx-Perforation

Eine falsche positive Diagnose kann dann gestellt werden wenn durch unsachgemäßes Absaugen die Pharynxwand verletzt wird. Gelangt die Katheterspitze in die Wundtasche täuscht, sie eine Atresie vor. Wird blutiger Speichel angesaugt muss ein Verdacht auf eine Verletzung gestellt werden (208).

5.5.3. Aufrollen einer zu dünnen Sonde im proximalen Ösophagussegment

Ein zu weicher und zu dünner Schlauch kann sich bei der Sondierung der Ösophagus im oberen Blindsack aufrollen und so die Gängigkeit vortäuschen. Um eine solche Fehldiagnose zu vermeiden, ist es zweckmäßig einen Magenschlauch der Stärke Ch 8 zu verwenden und diesen vorsichtig im Ösophagus vorzuschieben. Stellt man einen Widerstand fest, sollte der Schlauch an dieser Stelle an dem Mund oder an der Nase fixiert werden und eine Röntgenübersichtsaufnahme durchgeführt werden. Um die Flexibilität des Schlauches herab zu setzen, ist es sinnvoll diesen Schlauch ca. 15 Minuten vor der Untersuchung im Kühlschrank zu kühlen und ihm dadurch eine gewisse Rigidität zu geben (190, 259).

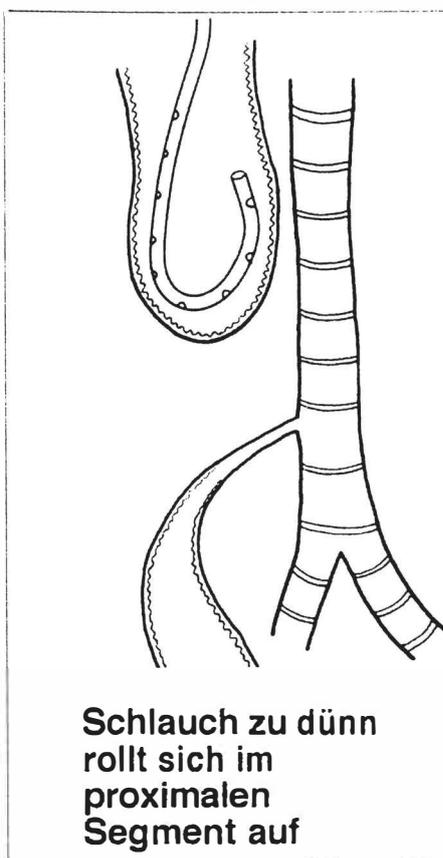


Abb. 19: Ösophagusatresie nicht erkannt. Eine zu dünne Sonde rollt sich im oberen Blindsack auf. Durch eine Thoraxübersichtsaufnahme lässt sich diese Fehldiagnose ausschließen (259).

5.5.4. Fehldiagnose durch eine H-Fistel

Eine weitere Fehldiagnose kann dann gestellt werden, wenn die Sonde zwei Fisteln passiert und so in den Magen gelangt (259, 262, 269). Schärli erwähnt 2 Fälle, wo die Sonde durch die Trachea und eine distale Fistel durch den Magen gelangte und dadurch zunächst die Ösophagusatresie übersehen wurde. Eine später durchgeführte Röntgenübersichtsaufnahme zeigte jedoch den geschlängelten Verlauf der Sonde, die über eine proximale ösophago-trachealer Fistel und eine distale ösophagotracheale Fistel in den Magen gelangte. Der Magen und die Darmschlingen sind mit der Luft gefüllt (208).

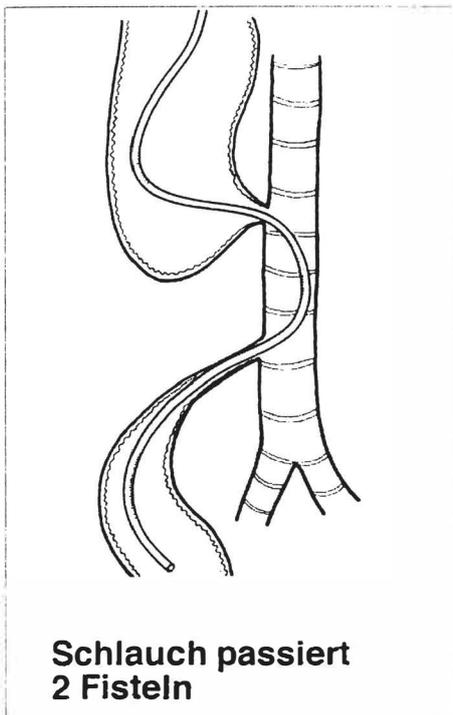


Abb. 20: Fehldiagnose der Ösophagusgängigkeit. Sonde passiert zwei Fisteln - proximal vom Ösophagus zur Trachea und distal von der Trachea zum Ösophagus (259).

5.5.5. Eine falsche positive Diagnose liefert das Sondieren der, bei manchen Kindern stark ausgeprägten bursa pharyngealis in der hinteren Rachenwand (194).

6. Die Behandlung der Ösophagusatresie

6.1. Aspirationsgefahr aus dem Magen

Neben der bereits beschriebenen Aspirationsgefahr aus dem proximalen Blindsack besteht beim Vorliegen einer distalen Fistel die Gefahr der Aspiration aus dem Magen. Gleichzeitig kann die Luftpassage aus der Trachea in den Gastrointestinaltrakt stattfinden. Um Komplikationen die dann auftreten zu vermeiden, soll diese Fistel, wenn eine baldige Rekonstruktion des Ösophagus nicht möglich ist, verschlossen werden.

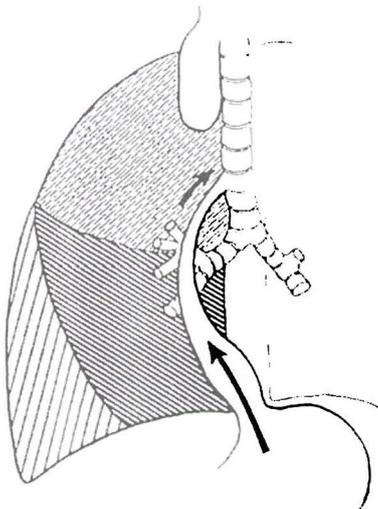


Abb. 21: Aspirationsgefahr aus dem Magen (259).

Die vorhandene Fistel wird durch einen transpleuralen (nach Schärli) oder extrapleuralen (nach Bettex) Zugang ligiert. Ist ein operativer Fistelverschluss nicht sofort durchführbar, kann die Fistel mit einem Fogarty-Katheter vorerst verschlossen werden (197). So wird die Aspirationsgefahr behoben. Gleichzeitig verhindert man das Aufblasen des Magens, das zu Magenperforation führen kann (208, 259).

6.2. Übersicht der Letalität bei Patienten mit einer ÖAT entsprechend der deskriptiven Diagnose (259)

Deskriptive Diagnose	Letalität
ÖAT mit unterer tracheoösophagealer Fistel	0 -5 %
ÖAT ohne Fistel	5 – 7 %
ÖAT mit oberer und unterer tracheoösophagealen Fistel	5 – 7 %
ÖAT mit oberer tracheoösophagealen Fistel	0 –5 %
H –Fistel	2,5 %
Langstreckige ÖAT	35 %

Wie bereits bei dem Zeitpunkt der Diagnosestellung erwähnt, ist die Überlebenschance stark von dem Zeitpunkt der Operation abhängig. Je später die Missbildung festgestellt wird, und die Behandlung dadurch verzögert ist, desto schlechter ist die Prognose des Patienten. Die Letalität nimmt von 5% bei OP innerhalb der ersten 6 Stunden post partum bis auf 64% bei OP nach nach 60 Stunden postpartum (259).

Die Erstversorgung erfolgt in der darauf spezialisierten Klinik. Das Errichten von perinatalen Zentren hat die Behandlungsmöglichkeiten verbessert und die Letalität der Neugeborenen mit Ösophagusatresie gesenkt (259). Die Überlebenschance beträgt in den A und B Waterston-Gruppen 100%. Frühgeborene mit einer unreifen Lunge haben die schlechteste Überlebenschance, sie liegt zwischen 30 bis 90% (137, 163, 232, 262).

Faktoren	Prognostische Signifikanz
Typ der Fehlbildung	45 %
Früh- oder Reifgeborenes	4 %
Assoziierte Fehlbildungen	40 %
Aspiration/ weitere Affektionen der Lunge	10 %
Frühdiagnose	22 %
Präoperative Behandlung	18 %
Operatives Verfahren	55 %
Postoperative Behandlung	18 %

Tab. 5: Faktoren von denen Komplikationen und Überlebenschancen abhängen (259):

Nach der Aufnahme in der Spezialklinik erfolgt eine Allgemeinuntersuchung, Blutgasanalyse, und Abklärung der weiteren assoziierten Fehlbildungen. Der operative Eingriff kann erst nach Stabilisierung des kleinen Patienten durchgeführt werden. Wichtig ist das Beheben der eventuellen Hypoglykämie, Hypokalzämie, Azidose und Störung des Elektrolytenhaushaltes (208, 236, 269).

6.3. Operatives Vorgehen

Das operative Vorgehen richtet sich nach dem Allgemeinzustand des Kindes. Immer, wenn es nur möglich ist, steht eine sofortige Rekonstruktion der Speiseröhre mit Unterbindung und Durchtrennung eventuell vorhandenen Fisteln im Vordergrund. Ist das nicht durchführbar, wird das 2-zeitige Vorgehen gewählt: Thorakotomie, Fisteldurchtrennung, Thoraxverschluss, Einlegen einer Sonde und Rekonstruktion der Speiseröhre zu einem späteren Zeitpunkt das bereits oben beschrieben worden ist.

6.3.1. Intubation, Legen des ZVK, Endoskopie

Nach der Intubation und dem Legen des zentralen venösen Zuganges (Subklavia oder Jugularis Katheter) wird zur Identifizierung der anatomischpathologischen Situation und Ausschluss oder Darstellung einer proximalen Fistel eine präoperative Endoskopie durchgeführt. Gans hat als Erster die Indikation zur Endoskopie des proximalen Ösophagussegmentes gefordert. Dadurch kann präoperativ eine proximale ösophagotracheale Fistel diagnostiziert werden. Mit der Firma Storz wurde damals ein entsprechendes Gerät entwickelt. Wenn die Tubusspitze sehr hoch oben in die Trachea gelegt wird, kann man darüber 1 bis 2 Tropfen Methylenblau in die Trachea instillieren und bei der Beatmung wird dann das Methylenblau über die ösophagotracheale Fistel, auch wenn sie in Gegenrichtung zum Verlauf der Luftröhre verläuft das Methylenblau endoskopisch im Ösophagus erkennen. Trotzdem gibt es 2 Möglichkeiten der Fehldiagnostik.

1. die Fistel ist sehr eng und ihr Verlauf ermöglicht es nicht das Luft aus der Trachea in die Speiseröhre als diagnostisches Kriterium übertritt
2. der Tubus liegt zu tief und verlegt die Öffnung der ösophagotrachealen Fistel innerhalb der Trachea (60, 259).

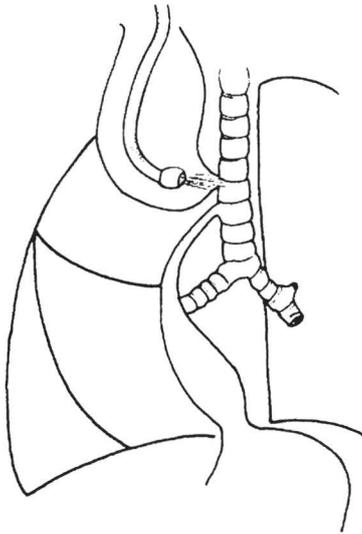


Abb. 22: Ösophagoskopie beim Vorliegen einer proximalen Fistel (259).

Eine Applikation von 1 Tropfen von verdünntem Methylenblau in die Trachea ermöglicht die Diagnose einer proximalen ösophagotrachealen Fistel durch Endoskopie der Speiseröhre. Die Kleinheit der anatomischen Verhältnisse erfordert aber eine große Erfahrung und eine sehr gute Kooperation zwischen dem Anästhesisten und dem Chirurgen. Sonst kann es zu einem Überfließen des Methylenblaus in den Ösophagus kommen, was dann zu einer Fehldiagnose führen kann.

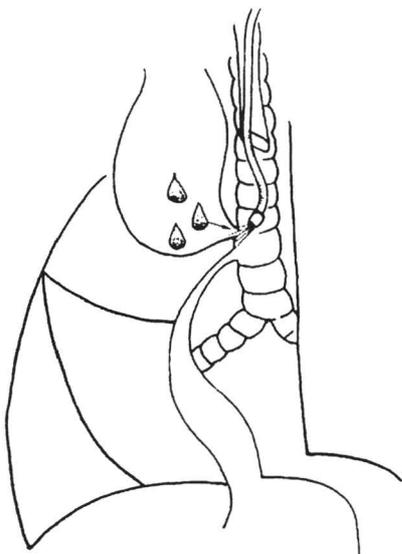


Abb. 23: Tracheoskopie mit Methylenblaudarstellung. Die zweite Möglichkeit der Diagnostik einer ösophagotrachealen Fistel besteht darin, Methylenblau in den Ösophagus zu instillieren und parallel dazu eine Tracheoskopie durch zu führen. Liegt eine solche Fistel vor, so kann sie durch Übertritt von Methylenblau über die Fistel in die Trachea endoskopisch diagnostiziert werden (259).

6.3.2. Lagerung des Patienten und Schnittführung

Danach erfolgt die Lagerung des Patienten auf der linken Seite mit rechtwinklig angehobenem rechtem Arm. Willital empfiehlt einen sagittal verlaufenden Hautschnitt im Bereich der mittleren Axillarlinie“ Abbildung 24. Andere Autoren beschreiben einen schräg verlaufenden Hautschnitt, von paravertebral unterhalb der Skapulaspitze bis nach vorne submammär. Dieser hat eine Störung des Wachstums der rechten Weichteilseite im Brustkorb, Störung des Wachstums des rechten Brustdrüsenkörpers bei einen zu hoch liegendem Schnitt, Schulterschiefstand bei Muskelschwäche und ist kosmetisch auffällig.

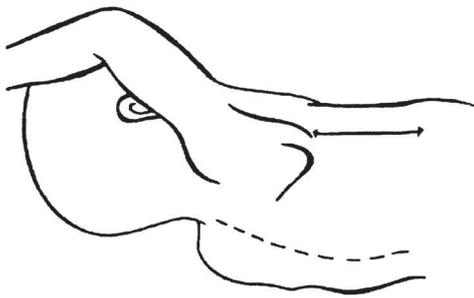


Abb. 24: Sagittaler Hautschnitt (259).

Es folgt die rechtseitige Thorakotomie durch den 4. Interkostalraum. Der Thorax ist bei Neugeborenen sehr elastisch so dass eine Durchtrennung der Rippen oder der Rippenknorpel nicht notwendig ist. Die Interkostalmuskulatur wird durchtrennt und der Interkostalraum mit einem Overholt gespreizt. Der Thorax wird durch zwei vertikal gegeneinander versetzte Thoraxsperrer offen gehalten. Die rechte Lunge wird mit feuchten Stieltupfern nach medial weg gehalten. Der Operateur muss oft den Eingriff unterbrechen, um die Belüftung der Lunge zu garantieren (236, 259).

6.3.3. Extrapleuraler oder transpleuraler Zugang

Es werden von den verschiedenen Autoren zwei unterschiedliche Vorgehensweisen zur Identifizierung der Speiseröhrenanteile vorgeschlagen. Bei dem extrapleuralen Zugang wird die Pleura parietalis von der Fascia endothoracica bis zum hinteren Mediastinum abgelöst. Die Ablösung erfolgt mit kleinen Stilltupfern und ist mühevoll und zeitraubend. Der Vorteil dieses Vorgehens liegt darin, dass bei einer Anastomoseninsuffizienz die Pleurahöhle unverletzt bleibt, was die Gefahr einer Mediastinitis erheblich reduziert. Es hat aber nur dann einen Sinn, wenn die Pleura tatsächlich während der gesamten Operation nicht eröffnet wird (190). Diese Forderung lässt sich nicht immer realisieren.

In Münster wird aus diesem Grunde dem transpleuralen Vorgehen der Vorzug gegeben. Das bringt enorme Zeitersparnis, wodurch die Operationsdauer des kleinen Patienten verkürzt wird (259, 262). Die Pleura wird in ihrem mediastinalen Abschnitt längs eröffnet.

6.3.4. Ligatur der V. azygos

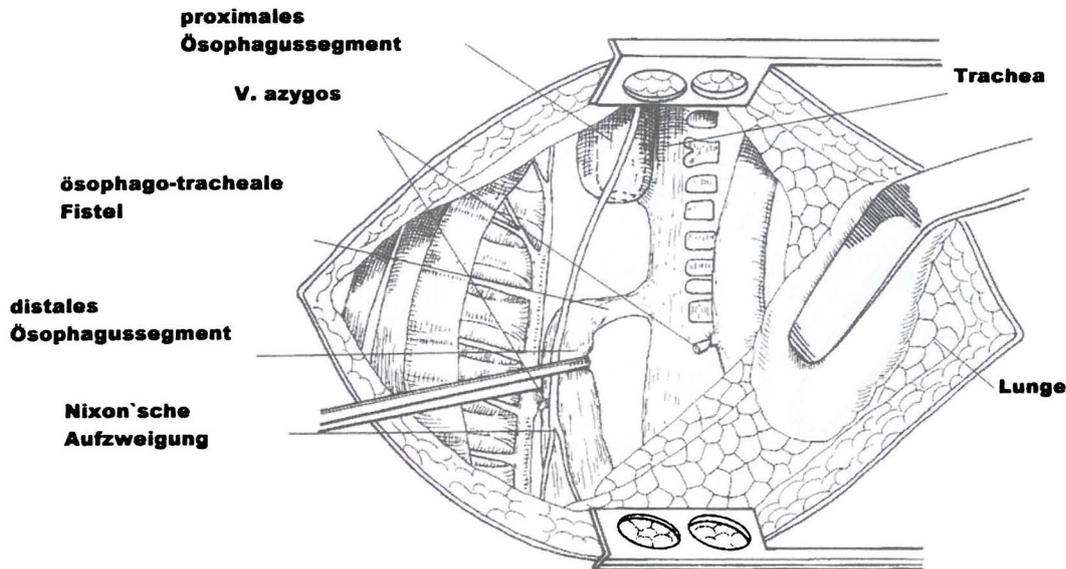


Abb. 25: Ligatur und Durchtrennung der V. azygos (259).

Anschließend erfolgt die doppelte Ligatur der Vene azygos (Umschlingungs- und Durchstich-Ligatur) und ihre Durchtrennung mit der Potts-Schere. Die Durchtrennung ist notwendig, weil in den meisten Fällen die Einmündung des distalen Ösophagussegmentes in die Trachea in dieser Höhe liegt. Als nächste Maßnahme wird dann der Nervus vagus dargestellt und zur Seite geschoben (Abb. 25).

6.3.5. Intraoperative Endoskopie: Auffinden und Freilegung des proximalen und des distalen Ösophagusstumpfes

Das Auffinden des proximalen Blindsacks und seine Identifizierung werden durch die im Ösophagus liegende Sonde erleichtert, insbesondere dadurch wenn die Sonde im proximalen Ösophagussegment vorgeschoben und zurückgezogen wird, was man intraoperativ deutlich erkennen kann. Der obere Blindsack wird dann vorsichtig bis in die Höhe der oberen Thoraxapertur von der Trachea frei präpariert. Dabei ist auf eventuelle noch nicht festgestellte proximale Fistel zwischen Ösophagus und der Trachea zu achten, die dann ligiert und durchtrennt werden müssen.

Die benachbarten anatomischen Strukturen werden während der Operation geschont. Besonders wichtig ist das Erhalten der nervösen Ösophagusversorgung. Werden intraoperativ die, den Ösophagus versorgenden Nerven verletzt, kommt später zur Beeinträchtigung der Peristaltik. Dies führt zu Regurgitationen, Reflux mit Aspirationsgefahr.

Der distale Blindsack lässt sich an der atemsynchronen Bewegung im Retropleuralraum erkennen. Er wird durch die distale ösophago-tracheale Fistel aufgeblasen. Ist der distale Blindsack identifiziert erfolgt die Pleurainzision in Längsrichtung. Die Pleura wird nach medial und lateral weg geschoben. Beim Freipräparieren dieses Segmentes besteht die Gefahr den

Nervus vagus zu verletzen. Dieser Nerv liegt auf der medianen Seite des Ösophagus und hat in Höhe der Fistel die Nixon'sche Aufzweigung (Abb. 25). Eine Verletzung ist unbedingt zu vermeiden, wegen der damit verbundenen erheblichen postoperativen Atemstörungen (259).

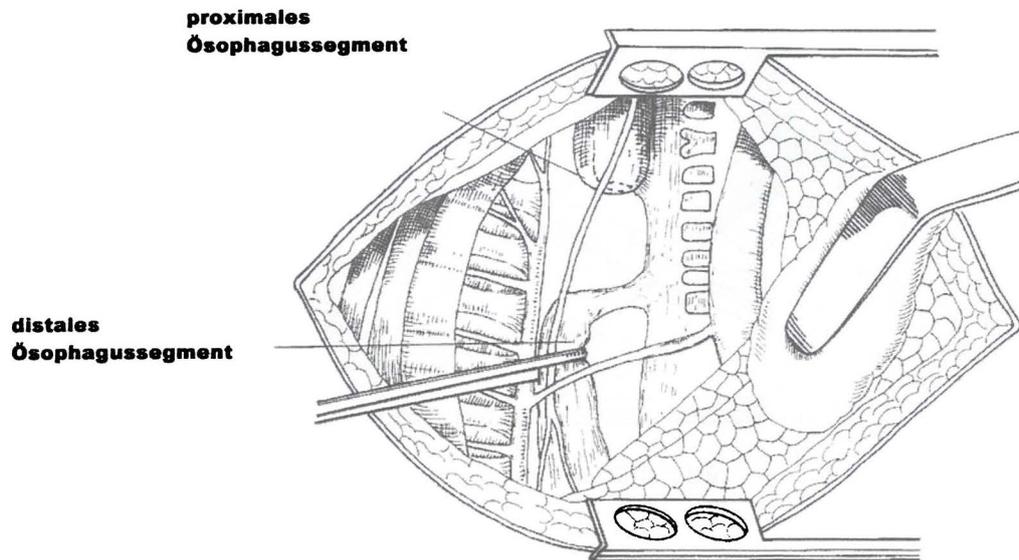


Abb. 26: Das proximale und distale Ösophagussegment werden frei gelegt (259).

6.3.6. Darstellung und Durchtrennung der Fistel (distale ösophagotracheale Fistel)

Ist die unter ösophagotracheale Fistel dargestellt, erfolgt ein Probe-Abklemmen. Bläht sich der distale Ösophagus nicht mehr auf, ist die Fistel richtig lokalisiert worden. Schwämme empfiehlt zusätzlich eine Punktion mit einer Insulin-Kanüle vorzunehmen, um auszuschließen, dass es sich um ein Gefäß handelt. Als nächste Maßnahme erfolgt dann eine Umschlingungsligatur der Fistel, ca. 1,5 mm 2 mm bis zur Einmündungsstelle des unteren Segmentes in die Trachea. Dann erfolgt eine Durchstichligatur, Trachea-nahe mit einem nicht resorbierbaren Nahtmaterial der Stärke 5x0. Jetzt kann die Fistel distal der Ligatur durchtrennt werden. Die oberen 2 mm bis 3 mm des Stumpfes werden reseziert und zur histologischen Untersuchung eingeschickt. Wegen des besonderen histologischen Aufbaus, wie bereits beschrieben, ist dieses Segment zur Rekonstruktion des Ösophagus nicht geeignet. Besondere Vorsicht ist bei der Präparation der Fistel in Höhe der Nixon'schen Aufzweigung des Nervus vagus geboten (259).

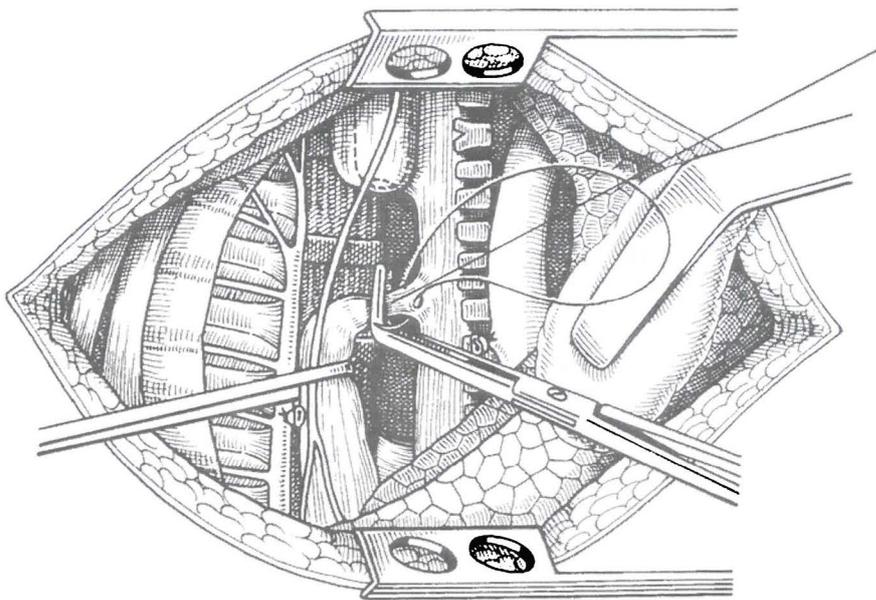


Abb. 27: Durchtrennung der distalen ösophagotrachealen Fistel (259).

6.3.7. Mobilisation der Ösophagussegmente

Bei der Mobilisation des distalen Ösophagussegmentes muss auf die Durchblutungsverhältnisse geachtet werden. Hierbei kommt es darauf an die arterielle Versorgung des proximalen Ösophagussegmentes nicht zu lädieren, ebenso die arterielle Versorgung des distalen Ösophagussegmentes anatomisch zu beachten. Am zweckmäßigsten ist hierbei, wenn bei der Präparation des proximalen Ösophagussegmentes zwei Haltefäden angelegt werden, die dann so gehalten werden, dass sich das Gewebe zwischen Trachea und proximalen Ösophagussegmentes anspannt und eine Separation beider Gebilde ermöglicht (236, 259).

6.3.8. Ösophagusanastomose

Nach der Mobilisation beider Segmente wird endgültig entschieden, ob eine spannungsfreie Anastomose durchgeführt werden kann.

Der Abstand zwischen dem tiefsten Punkt des oberen Blindsackes und der Stelle der Einmündung der ösophagotrachealen Fistel 2 mm bis 3 mm von der Trachea entfernt, ergibt dann die Länge der zu überbrückenden Atresie. Nach der oben beschriebenen Mobilisation lassen sich Distanzen bis ca. 20 mm spannungsfrei anastomosieren. Anastomosen, die unter Spannung durchgeführt werden, sollen unbedingt vermieden werden. Sie führen zur Ischämie der Ösophaguswand oder zum Ausreißen der Naht. Das hat langfristig in 75% der Fälle eine Anastomoseninsuffizienz oder eine hochgradige Stenose zur Folge (259).

Die Eröffnung des proximalen Segmentes erfolgt auf folgende Art und Weise: Es werden zwei Haltefäden im Abstand von 2 mm bis 3 mm an der Kuppe des oberen Blindsackes angelegt. Die Sonde wird hierzu in das proximale Ösophagussegment vorgeschoben. Mit einer Diathermie-Nadel erfolgt dann die Eröffnung des oberen Ösophagussegmentes in einer Ausdehnung von 2 mm bis 3 mm in horizontaler Richtung. Die ersten Nähte zur Anastomosierung werden so gelegt,

dass zunächst eine laterale Ecknaht zwischen dem oberen Ösophagussegment und dem unteren Ösophagussegment in der Form angelegt wird, dass die graue Mukosa der Ösophagussegmente sichtbar wird. Die Stichführung erfolgt wie folgt: proximales Segment – graue Mukosa und durch die Wand des Ösophagus und anschließend durch die Wand des distalen Ösophagussegmentes und der grauen Mukosa des distalen Speiseröhrenanteils. In dieser Form werden die beiden Ecknähte gelegt und zwischen ihnen können dann 2 bis 3 Einzelknopfnähte zur Readaptation der Rückseite der Anastomose durchgeführt werden (259).

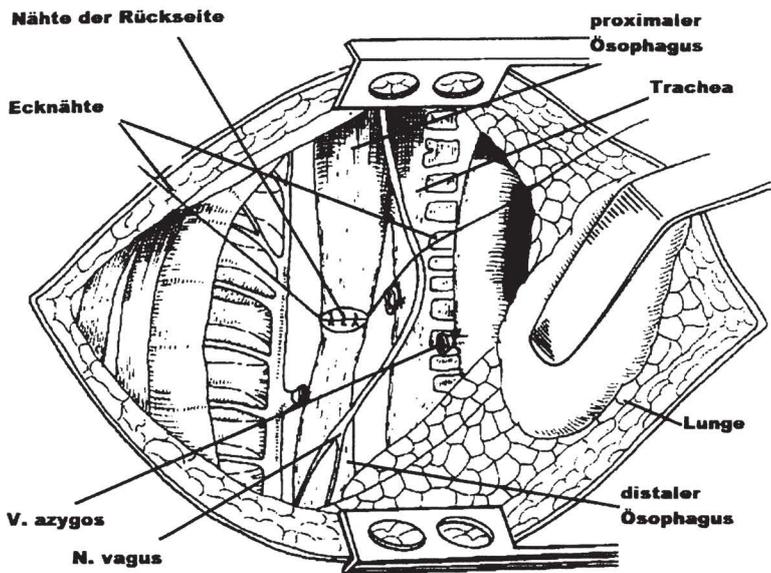


Abb. 28: Nähte der Rückseite der beiden Ösophagussegmente – die Ecknähte sind lang belassen (259).

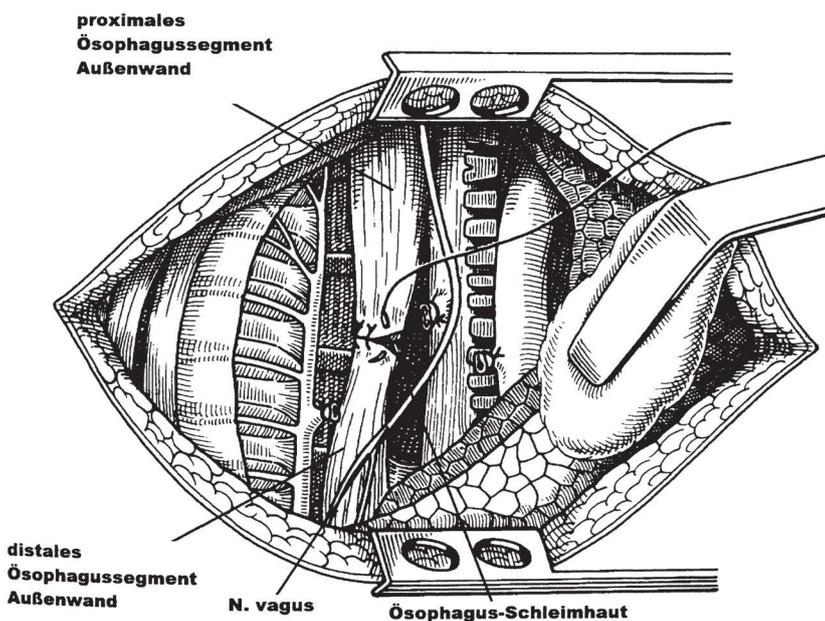


Abb. 29: Anastomose der Vorderseite des Ösophagus. Die Technik der Anastomose der Vorderseite des Ösophagus erfolgt operationstechnisch auf folgendem Weg: Es werden zunächst die Eckfäden angespannt und vorgezogen. Die Nähte werden wie folgt gelegt: durch das obere Ösophagussegment – Außenwand / Ösophagus-schleimhaut grau mit dem unteren Ösophagussegment Ösophagusschleimhaut (grau) durch die Wand des Segmentes nach außen. Auf diese Art und Weise werden 3 bis 4 Nähte gelegt, die dann geknüpft werden (259).

Um ein Fistelrezidiv zu vermeiden kann zwischen der verschlossenen Trachealfistel und der Ösophagusanastomose ein Stückchen Muskulatur oder ein Pericard-Patch (Tutopatch) interponiert werden. Dieser Patch ist bioabbaubar und wird innerhalb von 1,5 bis 2 Monaten in körpereigenes kollagenes Bindegewebe umgewandelt. Er deckt sicher die Ösophaguswand von der Tracheawandung ab und führt dadurch zu einer Verringerung von ösophagotrachealen Fistelrezidiven. Der Patch wird mit einem resorbierbaren Faden der Größe 5x0 an der Ösophaguswand angenäht.

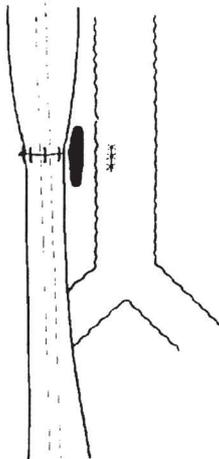


Abb. 30: Interponat aus Rinder-Pericard-Patch (Tutopatch) zwischen der Ösophagusanastomose und der Naht der Trachealfistel, um dadurch ein Fistelrezidiv zu vermeiden (190).

Ist trotz der kurzen Distanz eine Primäranastomose nicht durchführbar, sind folgende Interponate möglich:

- Vena azygos,
- Umbilikalvene,
- Jejunum,
- Colon,
- Gorotex- Prothese.

Alle Interponate haben einen Nachteil, da sie aktiv an der Ösophagusperistaltik nicht teilnehmen. Bei der Anastomose ist darauf zu achten, dass sie eine möglichst geringe Spannung aufweist (72, 73).

Bei der Anastomose ist unbedingt darauf zu achten, dass sie möglichst eine geringe Spannung aufweist (259).

6.3.9. Thoraxdrainage

Die Thoraxdrainage wird durch die Haut, 1 Interkostalraum höher als der Thorakotomieschnitt eingeführt. Das ermöglicht einen dichten Abschluss der Haut um den Schlauch und später nach dem Entfernen der Thoraxdrainage einen ebenfalls dichten Wundverschluss. Das verhindert ein Hautemphysem oder einen Pneumothorax. Der Schlauch muss an der Innenseite der Pleura befestigt werden, da er sonst durch seine Eigenelastizität zu einer Kompression des Oberlappens der rechten Lunge führen kann. Es erfolgt dann ein Verschluss der Thorakotomie (Abb. 31).

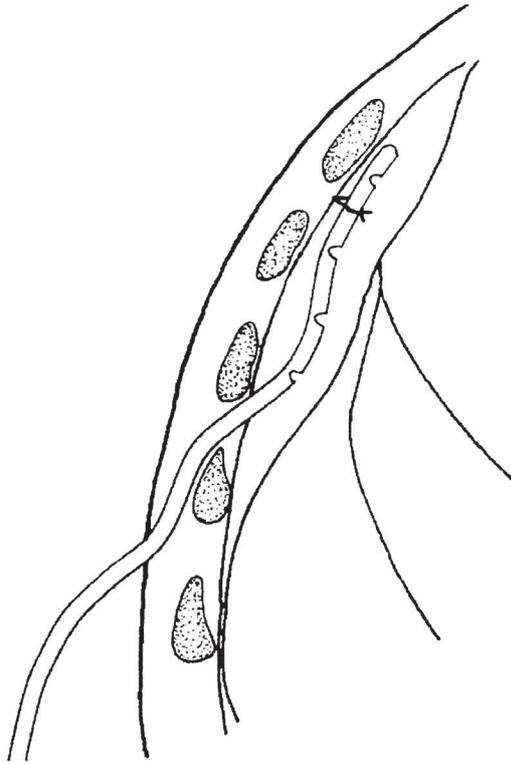


Abb. 31: Thoraxdrainage an der Innenseite der Pleura fixiert (259).

Ob eine Drainage notwendig ist oder nicht wird unterschiedlich bewertet. Eine Bülau-Drainage soll nicht nur den Abfluss von Wundsekret sichern, sondern auch eine Dekompression und Entfaltung der Lunge ermöglichen (77, 262).

6.3.10. Anlegen von Gastrostoma

Durch einen abdominalen Zugang wird ein Gastrostoma angelegt. Der Hautschnitt verläuft vertikal zwischen Xyphoid und Nabel.

Der Magen wird im Antrum-Bereich eröffnet. Im Magen selbst ist bereits die anastomotische Sonde zu finden. Sie wird mit einem Nylon-Faden verknüpft. Der Nylon-Faden wird mit einer relativ großen Nadel durch die laterale der Gastrostomiestelle durch die Bauchdecke und durch die Magenwand in den Magen eingeführt und dort mit dem transanastomotischen Schlauch verknüpft. Anschließend wird der Magenschlauch vorsichtig aus dem Magen über die Anastomose und aus der Nase heraus gezogen.

Damit hat man einen so genannten „Transanastomotischen Rehbein-Faden“, der später für eine mögliche Bougierung dient. Es wird anschließend ein Kasper-Katheter über die Gastrostomie-Inzision der Bauchdecke in den Magen eingeführt. Es erfolgt eine Tabaksbeutel-Naht an der Durchtrittsstelle des Kasper-Katheters durch die Magenwand, sowie drei Haltenähte, die den Magen an der vorderen Bauchwand fixieren. Anschließend erfolgt ein schichtweiser Bauchdeckenverschluss (259).

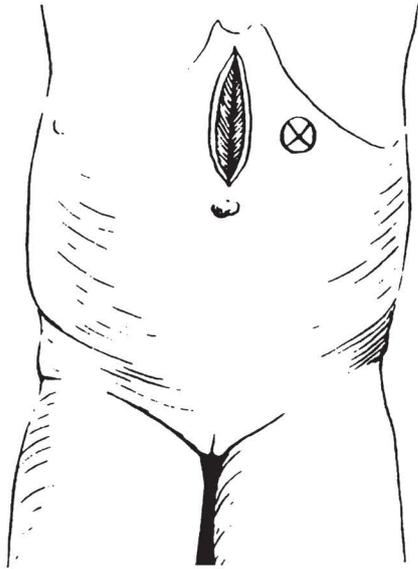


Abb. 32: Hautschnitt. Die Gastrostomiestelle wird einige Zentimeter lateral der abdominalen Inzision entfernt. Lateral davon liegt die Durchtrittsstelle des Rehbein- Fadens (259).

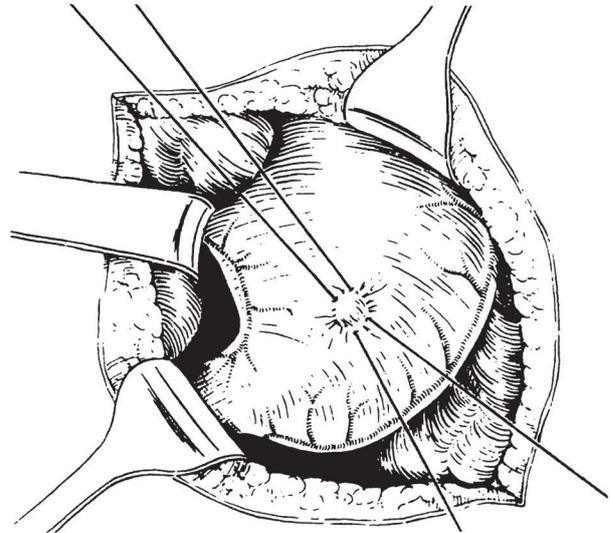


Abb. 33: Anlegen von zwei Haltefäden im Magenfundus (259).

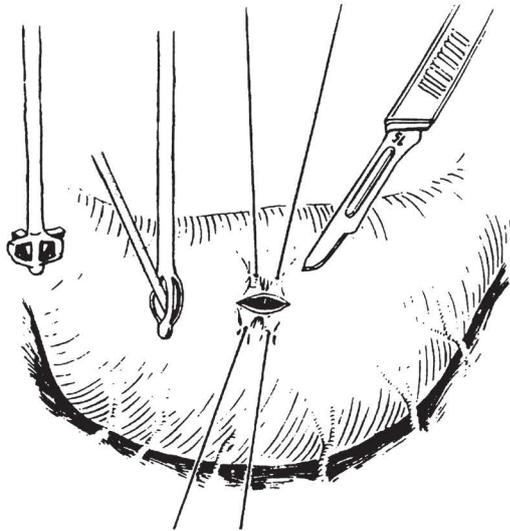


Abb. 34: Eröffnen des Magens und Einführen des Kasper-Katheters (259).

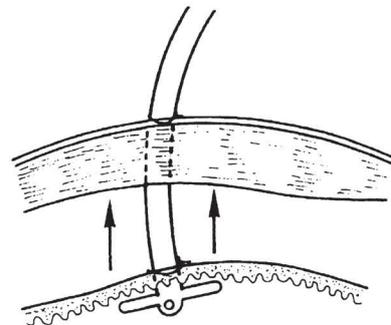


Abb. 35: Durchtritt des Gastrostomie-Schlauches durch die Bauchdecke und Fixation des Magens am parietalen Peritoneum. Lateral davon liegt der Rehbein-Faden (259).

Allgemein ist festzuhalten: Das primäre Ziel ist immer eine spannungsfreie Anastomose zwischen den Ösophagussegmenten. Wenn keine schwerwiegenden gastrointestinalen kardialen Fehlbildungen vorliegen, ist diese primäre Anastomose immer anzustreben (244).

6.4. Vor- und Nachteile einer Gastrostomie

Nach der Untersuchung von Spitz (232) ist die Häufigkeit des gastroösophagealen Refluxes bei Kindern mit Gastrostomien doppelt so hoch wie bei Patienten mit einer transanastomotischen Sonde. Eine Kardiainsuffizienz soll durch Magenfistel sogar begünstigt werden. Gleichzeitig muss bedacht werden dass, der Reflux eine große Rolle bei der Entstehung einer Anastomosenstenose spielt (208). Der Nachteil einer transanastomotischen Sonde ist allerdings, dass sie bei jeder Atembewegung durch die Anastomose kleine Bewegungen macht, was die Durchblutung gerade an dieser hoch empfindlichen Stelle negativ beeinflussen kann. Eine hieraus folgende Anastomoseninsuffizienz kann die Folge sein. Die Fragestellung, ob man eine transanastomotische Sonde legen soll oder nicht, wurde über Jahren sehr intensiv und divergent zwischen W. Hecker, Daum und Rehbein geführt, ohne das es hierbei zu einer eindeutigen Klärung kam. Wir haben (Willital) weder in Erlangen noch in Münster über einen Zeitraum von 30 Jahren eine Durchblutungsstörung oder eine Insuffizienz gesehen, aufgrund eines immer gelegten Rehbein-Fadens.

Gleichzeitig Zeigen die Ergebnisse aus Erlangen / Münster , dass eine Gastrostomie die ganze Behandlung zwischenfallsfreier macht. Sie ermöglicht das Ableiten des Magensaftes, entlastet den Gastrointestinaltrakt und ermöglicht das reizlose Abheilen der Speiseröhre. Die Atmung wird einfacher durch die Beseitigung des Zwerchfellhochstandes bei überblähtem Magen. Es kann frühzeitig mit der enteralen Ernährung in der postoperativen Phase begonnen werden. Die Gastrostomiestelle stellt einen endoskopischen Zugang zum Magen und Ösophagus dar (259, 262).

Wichtig erscheint das Entfernen des Gastrostomas unter Zuhilfenahme einer Gastrololyse. Dabei wird das parietale Peritoneum vom Magen abgelöst und die narbigen Anteile aus der Magenwand mit der Diathermie exzidiert. Der Magen ist infolgedessen nicht an der Abdomenwand dauerhaft fixiert. Er kann während des Wachstums des Patienten seine physiologische Position einnehmen. Der Magen ist infolge dessen nicht an der Abdomenwand dauerhaft fixiert. Er kann während des Wachstums des Patienten eine physiologische Position einnehmen. Wird die Magenwand von der Abdomenwand auf die Dauer nicht gelöst, spannt sich der Magen zwischen ihr und dem Ösophagus. So wird der Reflux begünstigt (259).

6.5. Postoperative Betreuung.

Die postoperative Betreuung findet die ersten 10 bis 14 Tage auf der Intensivstation statt. Herzätigkeit, Atmung, Urinausscheidung, Blutgase und Elektrolyte müssen überwacht werden. Der Nasenrachenraum soll durch das Absaugen frei gehalten werden. Eine Replogle-Doppellumensonde erleichtert diese Aufgabe. Ist der Zustand des Kindes stabil und Beatmung nicht mehr notwendig, kann die Verlegung auf die kinderchirurgische Station stattfinden. Durchschnittlich verbringen die Patienten drei Tage auf der Intensivstation, wobei die Dauer von dem Zustand des Kindes abhängig ist. Bewährt hat sich immer die kinderärztlich kinderchirurgisch gemeinsame Betreuung dieser Säuglinge auf einer gemeinsam geführten Intensivstation (Erlangen / Münster).

Der Infektionsschutz ist durch eine antibiotische und fungistatische Abdeckung sinnvoll. Die Untersuchungen von Hoffmann (96) ergaben, dass 27,5 % der Neugeborenen, die wegen gastrointestinalen Störungen operiert wurden eine Sepsis entwickeln. Die Häufigkeit der Sepsisfälle konnte durch die präoperative Antibiotika-Applikation erheblich gesenkt werden (96). Zur Verbesserung der eigenen humoralen Abwehr sind Immunglobulin-Gaben sinnvoll (262). Eine Gastrografin-Darstellung des Ösophagus 14 Tage nach der Operation orientiert über die Anastomosenverhältnisse.

Bei einem komplikationslosen Verlauf wird am 7. postoperativen Tag mit der enteralen Ernährung durch das Gastrostoma angefangen (258). Die Nahrung wird durch Schwerkraft und nicht unter dem mechanischen Druck appliziert, d.h. die Nahrung wird in eine Rekord-Spritze aufgezogen, an den Gastrostomieschlauch angeschlossen und fließt dann ohne Anwendung von äußerem Druck langsam in den Magen ein, aus einer Höhe von ca. 10 bis 15 cm. So vermeidet man einen Reflux. Eventuell vorkommende assoziierte Missbildungen machen die Betreuung besonders intensiv und aufwendig.

In der postoperativen Phase ist es extrem wichtig, die Bildung einer Stenose zu vermeiden. Ungefähr 3 Wochen nach der Anastomosierung wird mit einer Bougierung angefangen. Als erste Maßnahme wird ein filiformes Bougie durch den Ösophagus durch den Magen vorgeschoben. Die Bougierung erfolgt hierbei über den Rehbein-Faden und über Rehbein-Bougies. Man beginnt mit einem dünnen Kaliber und steigert den Durchmesser der Rehbein-Bougies schrittweise. Dies soll unbedingt vorsichtig geschehen, um eine Schädigung des sehr zarten Gewebes der Anastomose zu vermeiden. Eine Ruptur heilt dann immer mit Vernarbungen aus, was eine Ursache für das Austreten von lebensbedrohlich lang anhaltenden Komplikationen, wie Stenosen, Reflux, Aspiration und notwendigerweise Beibehaltung der Gastrostomie führt. Aus diesem Grunde verhält man sich bei der Bougierung im Zweifelsfalle eher zurückhaltend. Die Bougierung beginnt mit Rehbein-Bougies, wie eingangs erwähnt der Stärke 8 bis 10 und ist in der Regel beendet, wenn eine Bougierung mit der Stärke von Ch 30 bis 32 nach 6 bis 9 Monaten erreicht ist (258).

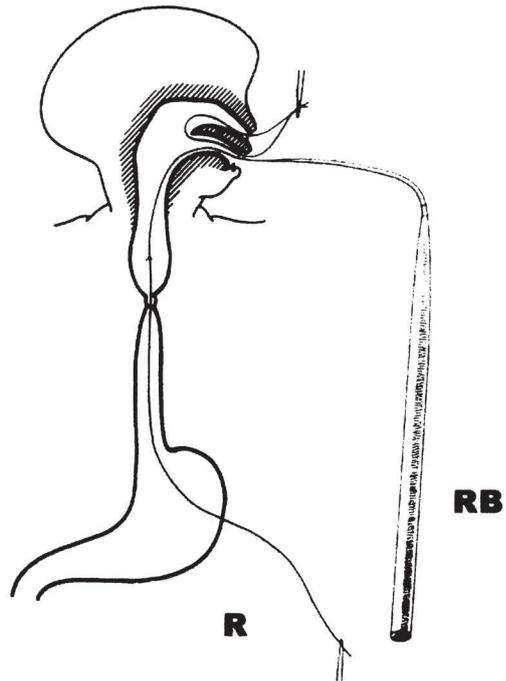


Abb. 36: Der Rehbein-Faden (R) ist mit dem Rehbein-Bougie (RB), der in unterschiedlichen Durchmessern zur Verfügung steht, verschraubt und kann dann über den Mund und die Anastomose in den Magen vorgeschoben werden, um die Anastomose vorsichtig zu dehnen (190).

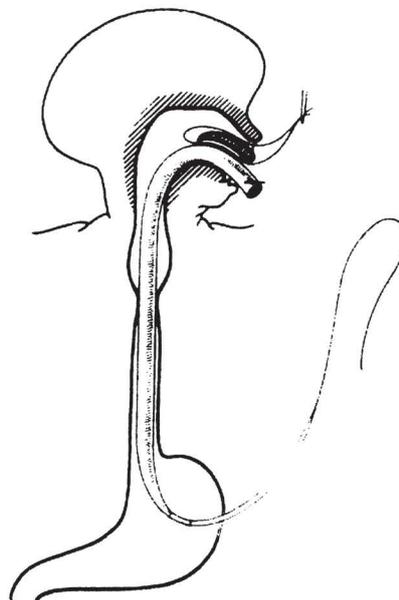


Abb. 37: Das Rehbein-Bougie wird über die Ösophagusstenose geschoben, wobei gleichzeitig an dem Rehbein-Faden, der aus der Gastrostomiestelle heraus kommt, gezogen wird (190).

Um die Anastomose durch den Reflux nicht zu gefährden ist eine Behandlung mit H₂ - Blockern sinnvoll. Ein geringer gastroösophagealer Reflux ist im ersten Lebensjahr physiologisch, kann aber bei Kindern mit Ösophagusatresie aufgrund der zusätzlichen funktionellen Peristaltikstörung stark ausgeprägt sein (262).

Regelmäßige Kontrollen sind auch nach der Entlassung des Kindes notwendig.

6.6. Komplikationen bei der pre- und postoperativen Ösophagusatresiepatienten Behandlung

In der postoperativen Behandlung kann mit folgenden Komplikationen gerechnet werden:

1. übersehene ösophagotracheale Fistel
2. Fistelrezidiv,
3. Verletzungen des Nervus vagus,
4. Blutungen aus der V. azygos,
5. Anastomoseninsuffizienz,
6. Ösophagusstenose,
7. Komplikationen seitens der Lunge,
8. Komplikationen bedingt durch die Begleitmissbildungen,
9. Tracheomalazie,
10. Läsionen der Trachea,
11. Trachealstenosen,
12. gastroösophagealer Reflux,
13. Störungen der Ösophagusperistaltik und Schluckprobleme bei 2 / 3 der Kinder.

6.6.1. Eine übersehene ösophagotracheale Fistel führt postoperativ zu immer wieder auftretenden Hustenattacken, Aspirationen und Pneumonien. Die Untersuchungen von Tempelton zeigen, dass das frühzeitige Beseitigen der Fistel die Überlebenschancen erheblich verbessern (243). Er führt dies auf die Beatmungsproblematik zurück. Die Effektivität der Beatmung wird durch das Vorhandensein einer tracheoösophagealen Fistel eingeschränkt (243).

S. Gans hat in den 70ern ein spezielles Gerät für die präoperative Diagnostik proximaler ösophagotrachealer Fistel entwickelt. Während der Untersuchung wird ein Tropfen Methylenblau in die Trachea appliziert. Der Tubus wird hoch platziert. In den proximalen Blindsack führt man dann ein Endoskop ein. Im Falle, dass eine Fistel existiert wird das Übertreten vom Methylenblau aus der Trachea in den Ösophagus dokumentiert. Nihoul – Fekete hält diese präoperative Diagnostik wegen des großen Zeitaufwandes für nicht notwendig (259,262).

Eine andere Methode stellt eine Kontrastuntersuchung mit Gastrografin da. Dies ist aber selbst für einen geübten Untersucher durch die Kleinheit der Verhältnisse sehr schwierig und kann zum Überlaufen des Kontrastmittels in die Lunge führen (259).

Eine andere Möglichkeit eine proximale Fistel zu orten, ergibt sich aus einer exakten Präparation des proximalen Ösophagusstumpfes. Dabei kann die ösophagotracheale Fistel gefunden und entsprechend versorgt werden. Fisteln, die im zervikalen Bereich liegen werden so trotzdem nicht diagnostiziert (259).

Häufigkeit

Je nach Literaturangaben kommen bei 1,4% bis 15 %, der an einer Ösophagusatresie operierten Patienten Fisteln, die sich der primären präoperativen Diagnostik und intraoperativen Diagnostik entziehen können (239, 259).

Therapie

Bei Kindern, bei denen eine Fistel übersehen worden ist, ist eine Operation dringend notwendig. Ist Eine übershene Fistel kann endoskopisch identifiziert werden. Das erleichtert dann das operative Vorgehen. Einen chirurgischen Fortschritt hat hierbei die Interposition eines bioabbaubaren Patches aus dem bovinen Perikard gebracht, der zwischen Ösophagus und Trachea platziert wird und in körpereigenes Gewebe umgewandelt wird und damit die Kontinuität von Ösophagus und Trachea herstellt und die beiden Gebilde sicher abdichtet (259).

6.6.2. Fistelrezidive: 5% bis 12% (5, 31, 239, 262)

Fistelrezidive können mehrere Ursachen haben. Selbst eine lege artis versorgte Fistel (Umschlingungs- und Durchstechungsligatur mit Durchtrennung der Fistel) kann durch den permanenten Druck des Intubationstubus rekanalisieren. Derartige Komplikationen können durch ein Interponat (Pericard-Patch, Muskel, Pleura) erfolgreich verhindert werden (259).

Erfolgt bei der Versorgung der Fistel keine Interposition werden häufiger Rekanalisationen festgestellt (259).

Eine weitere Ursache für ein Rezidiv kann ein vom Ösophagus ausgehendes entzündliches Geschehen sein, das auf die Trachea übergreift. Ein so entstandener Mikroabszess kann Grundlage für eine Fistel bilden (190,259).

Häufigkeit

Autor	Häufigkeit der Fistelrezidive
Al- Samarraï	5 %-15% (5)
Spitz	12% (232)
Stringer	10% (239)
Villarrodona	12% (249)

Tab. 6: Fistelrezidive werden von verschiedenen Autoren unterschiedlich häufig angegeben.

Therapie

Die Therapie der ösophago-trachealen Fistel stellt eine Rethorakotomie mit Fistelligatur dar. Die Verwendung von Histoacryl-Kleber führt zu guten Ergebnissen (5, 20, 27, 88, 105). An Tiermodellen ist eine erfolgreiche Laserkoagulation einer iatrogenen ösophago-trachealen Fistel mit Hilfe des Neodym-Yag-Lasers durchgeführt worden (204).

Kinder, bei denen eine Thorakotomie nicht zu zumuten ist, (z.B. schweres RDS) kann die Fistel bronchoskopisch verschlossen werden (238, 262).

6.6.3. Vagusverletzungen: 1% bis 2% (259)

Die Verletzung des Nervus vagus bzw. des Nervus phrenicus äußern sich postoperativ in

Motilitätsstörung des Magens und des Ösophagus, Ventilationsstörung der Lunge und Zwerchfellhochstand.

Ursachen

Die Verletzungen eines der beiden Nerven kann eine iatrogene Ursache haben. Die Eltern des Kindes müssen darüber aufgeklärt werden. Für die Motilitätsstörung kann aber auch eine angeborene Missbildung des Nervus vagus verantwortlich sein.

Besonders gefährdet sind Kinder bei denen:

- eine zweizeitige Versorgung der Atresie ist geplant,
- Kinder, bei denen Rezidiveingriffe durchgeführt werden,
- Fälle mit einer H – Fistel.

Therapie

Der sekundäre Zwerchfellhochstand durch angeborene und iatrogene Nervus vagus Läsionen lässt sich zu einem späteren Zeitpunkt behandeln, was die paradoxe Atmung, Verlagerung des Herzens und Ventilationsstörungen verhindert (259).

6.6.4. Blutungen aus der V. azygos: 4% (259)

Ursachen

intraoperative Blutungen aus der Vena azygos kommen dadurch zustande, dass sich die Ligatur um das Gefäß, während der Operation löst.

Therapie

Die Blutung lässt sich mit Hilfe einer Durchstechungs- und Umschlingungsligatur stillen. Durch die Applikation des Hackens einige Zentimeter von der ligierten Vene entfernt lassen sich diese Zwischenfälle verhindern. Willital beschreibt 2 solche Fälle (259).

6.6.5. Anastomoseninsuffizienzen: 17% bis 26% (51, 146, 152, 232, 259, 262)

In 15 % der Fälle lassen sich zwischen dem 3. und 7. postoperativen Tag mit Hilfe der Gastografin- Kontrolluntersuchung Mikroinsuffizienzen nachweisen. Sie bedürfen keiner chirurgischen Korrektur. Bis zum 7. postoperativen Tag soll prophylaktisch aus diesem Grund keine orale Ernährung stattfinden. Um mechanische Irritationen der Anastomose zu vermeiden verzichtet man in Münster auf eine transanastomotische Magensonde. Sie reibt bei jeder Atembewegung an der Schleimhaut des Ösophagus. Das kann sich negativ auf die Durchblutung auswirken (259).

Anastomoseninsuffizienzen: Sie können unterschiedlichen Ausmaßes sein. Diese Undichtigkeiten lassen sich mit Gastrografinkontrastuntersuchungen nachweisen.

Anastomoseninsuffizienzen kommen in 79% bis 100% bei den Kindern vor, deren Anastomose bei Spannung durchgeführt wurde (152).

Im Falle, dass ein transpleuraler Zugang gewählt wurde ist bei semizirkulärer Insuffizienz eine notfallmäßige Thorakotomie notwendig. Bei einem streng extrapleuralem Vorgehen kann erst

zugewartet werden, wenn es sich um eine mm-dünne Insuffizienz handelt. Der Speichel und das Sekret müssen dann mit einer extrapleurale Drainage abgeleitet werden. Eine begleitende Antibiose ist notwendig. (262, 269) In der Literatur findet man unterschiedliche Angaben, was die Komplikationsrate zwischen dem extra- und transpleural Vorgehen anbelangt. Manning sieht das extrapleurale Vorgehen als vorteilhafter an, McKinnon findet keine Unterschiede, was die Resultate betrifft (146,152).

Ursachen

Aus prophylaktischen Gründen sollten „Spannungs-Anastomosen“ nicht durchgeführt werden, da sie immer im späteren Verlauf mit einer Anastomoseninsuffizienz oder –stenose verbunden sind. Andere Ursachen der Anastomoseninsuffizienz sind (51, 232, 262):

- nicht ausreichende Mobilisation der Ösophagusstumpfe,
- falsche Anastomosentechnik:
die Nähte, die durch den Ösophagus gelegt werden, sollen ca. 2 mm vom Ösophaguswundrand angelegt werden, um ein Ausreißen der Nähte zu vermeiden,
- nicht Erfassen der Mucosa,
- zu engmaschig angelegte Nähte,
- Ausreißen einer Naht,
- Infektion,
- Hypoplasie oder Aplasie der Ösophagusmuskulatur,
- Verletzungen der Ösophagusenden durch chirurgische Pinzetten.

Häufigkeit

Bei den kurzstreckigen ÖAT liegt die Häufigkeit der Anastomoseninsuffizienzen zwischen 17% und 50 % (51,146, 152, 210).

Autor	Häufigkeit
Nihoul-Fekete	17% (262)
Spitz	21% (232)
Ein	50% (51)

Tab. 7: Häufigkeit der Anastomoseninsuffizienzen

Therapie

Kleine Defekte (1 bis 2 mm) können konservativ behandelt werden. Sie heilen oft spontan aus. Unterstützend kann Sauerstoffgabe wirken. Eine eventuelle Intubation, Beatmung und antibiotische Abschirmung können notwendig sein (51).

Ist eine spontane Heilung nicht zu erwarten, kann man eine Klebung mit Fibrin oder mit Histoacryl durchführen. Sollte dieses Vorgehen keinen Erfolg bringen, ist eine erneute Thorakotomie notwendig (20,27).

Bei zirkulärer Insuffizienz erfolgt das Aufheben der Anastomose. Anschließend werden beide Ösophagusstumpfe verschlossen und ein transanastomotischer transmediastinaler Rehbein-Faden gelegt. Die beiden Stumpfe werden durch Haltefäden verbunden bzw. readaptiert. Die Reanastomosierung erfolgt dann nach 3 bis 6 Monaten (51,259).

Im Falle, dass sich das Leck nicht über die ganze Zirkumferenz erstreckt, soll der Defekt mit Pleura oder Dura gedeckt werden (51).

6.6.6. Stenosen: 7% bis 29% (163, 232, 262)

Eine weitere Komplikation bei der Behandlung der Ösophagusatresie ist das Auftreten der Stenosen an der Anastomose. Die direkt in der postoperativen Phase auftretenden funktionellen Stenosen sind langfristig nicht von Bedeutung und meistens durch das Wundödem bedingt.

Ursachen

Die Ursachen für Stenosen können sein:

- durch Spannung verursachte Durchblutungsstörung,
- Fibrose der Anastomosestelle durch zu viele, zu eng liegende Nähte,
- gastroösophagealer Reflux und Infektionen im Bereich der Anastomose,
- Anastomoseninsuffizienz (51, 236, 244, 259).

Häufigkeit

Sehr oft fallen Stenosen lange Zeit nicht auf, da bei vielen Patienten prophylaktische Dehnungsbehandlungen durchgeführt werden. Nach Literaturangaben kommen bei 39 % der operierten Kinder behandlungsbedürftige Stenosen vor, wenn eine Dehnungsbehandlung nicht durchgeführt wird (259). Die niedrigste Rate an Stenosen gibt Myers an. Sie beträgt 7% und betrifft einschichtige Anastomosen (163).

Autor	Häufigkeit
Nihoul-Fekete	8% (262)
Myers	7% (163)
Spitz	18% (232)
Moutsouris	19% (158)
Lister	26% (132)
Willital	39% (259) wenn eine Dehnung nicht durchgeführt wird

Tab. 8: Häufigkeit der Stenosen

Therapie

Die Behandlung einer Stenose wird durch Bougierung in einer kurzen Sedierung durchgeführt. Sie findet in zwei bis drei wöchigen Abständen. Zirkumskripte Verdickungen können mit dem Laser endoskopisch an vier Stellen inzidiert werden. Anschließend folgt das Bougieren. Eine erfolgreiche Bougierung ist bis zum dritten Lebensjahr möglich (262).

Eine Bougierung ist nicht gänzlich gefahrlos. Die dabei möglichen Komplikationen sind:

- Perforation,
- Blutung,
- Infektion,
- Restenosierung (18, 259, 262).

Wenn eine Stenose durch mehrmaliges Bougieren nicht zu beheben ist, kann eine Rethorakotomie und Segmentresektion notwendig werden.

6.6.7. Pulmonale Komplikationen: 44% bis 70% (262)

Zu den pulmonalen Komplikationen zählen das Atemnotsyndrom und Atelektasen.

Ursachen

Das Atemnotsyndrom ist durch die Unreife der Lunge bedingt und bedeutet verminderten Sauerstoffaustausch in den Bronchiolen respiratorii der dritten Ordnung.

Atelektasen sind nicht belüftete Lungenabschnitte mit kollabierten Alveolenwänden. Sie kommen häufiger im Bereich des rechten Lungenoberlappens vor und sind meistens durch den eingelegten Thoraxschlauch verursacht. Um das zu vermeiden soll die Drainage am Ende der Operation an der Innenwand des Thorax angenäht werden, um so den Druck der Drainage auf die Lunge zu verhindern. Zu berücksichtigen ist, dass der Faden eine geringe Reißfestigkeit aufweisen muss, damit die Drainage unproblematisch entfernt werden kann. Es kann auch ein sich selbst auflösender Faden verwendet werden (259).

Häufigkeit

Lister gibt an, dass bei 60% bis 70% der Ösophagusatresiepatienten eine gestörte Lungenfunktion vorliegt. Er stellt ein erhöhtes Residualvolumen, bronchiale Hyperreagibilität und insgesamt kleinere Lungen als in der gesunden Vergleichsgruppe fest. Zum Teil haben diese Patienten klinisch keine Beschwerden. Andere Autoren berichten über respiratorische Probleme bei 34 - 44% der ÖAT- Patienten (257).

Autor	Häufigkeit
Holschneider	32% (94)
Hümmer	34% (101)
Lister	60-70% (132)

Tab. 9: Häufigkeit der pulmonalen Komplikationen

Therapie

Es soll für eine ausreichende Sauerstoffversorgung des Patienten gesorgt werden, ggf. muss eine Intubation und Beatmung erfolgen.

Rezidivierende respiratorische Störungen und Pneumonien sollen immer einen Anlass zur Suche nach bronchopulmonalen Fehlbildungen sein. (cave: unentdeckte und unbehandelte Fisteln) (259).

6.6.8. Tracheomalazie: 8% bis 10% (259)

Ursachen

Bei der Tracheomalazie handelt es sich um eine zirkumskripte Schwäche der Luftröhre. Durch die Kompression von außen, z. B. durch die Aorta oder aber durch einen atypischen Gefäßbogen kann es zum partiellen Kollabieren der Trachea bei der Exploration kommen. Das Atmen ist dabei so erschwert, dass es zu einem Atemnotsyndrom kommen kann (208).

Einige Autoren führen Entstehung der Tracheomalazie auf den Druck der Arteria anonyma auf die Tracheawände zurück (77, 98, 208, 212).

Bei Nahrungsaufnahme steigt der Druck im Ösophagus, die Trachea wird komprimiert. Bei Patienten mit Tracheomalazie kann es dabei zum Trachealkollaps kommen. Die Folge sind asphyktische Attacken (262).

Häufigkeit

Die Tracheomalazie kommt bei ca. 8-10 % der Kinder mit Ösophagusatresie vor (259).

Therapie

Primär ist für gute Ventilationsverhältnisse zu sorgen, eine Intubation kann notwendig sein.

Treten folgende Symptome auf:

- Ateminsuffizienz während des Essens oder Schreiens,
- rezidivierende Apnoe, Blässe, Zyanose,
- expiratorisches Stridor,
- häufige Lungeninfekte mit der Notwendigkeit der Hospitalisation,

können die Indikation für eine Aortopexie sein. So kann das Lumen der Trachea offen gehalten werden (208).

Willital gibt die Durchtrennung des für die Kompression verantwortlichen Gefäßringes als Behandlungsmethode an (259).

6.6.9. Trachealhypoplasie

Ursachen

Eine Trachealhypoplasie wird durch die Unreife der Trachealringe verursacht. Wegen der extrem nachgiebigen Trachealwand ist ein normales Atmen nicht gewährleistet (259).

Die Diagnose einer Tracheomalazie oder einer Trachealhypoplasie kann röntgenologisch und bronchoskopisch gestellt werden (208, 259).

Nakazoto führte Autopsien an Patienten mit Ösophagusatresie und tracheoösophagealer Fistel durch. Er untersuchte histologisch die Trachea und konnte feststellen, dass der Trachealplexus der pars membranacea primär hypoplastisch ist. Gleichzeitig konnte ein zweiter, differenter Plexus nachgewiesen werden. Er ist dem plexus myentericus der Speiseröhre ähnlich. Die pars membranacea enthält zum Teil abnorme Muskelfaserbündel (165).

Computertomographische Befunde einiger Patienten mit Ösophagusatresie, tracheo-ösophagealer Fistel und persistierenden trachealen und ösophagealen Problemen zeigen eine ungewöhnlich breite pars membranacea mit großen intersektionalen Variationen. Der Ösophagus ist mit viel Luft und Flüssigkeit gefüllt. Die Ursache solcher Veränderungen liegt wahrscheinlich in der pränatalen Kompression der Trachea durch den dilatierten Ösophagus von dorsal.

Therapie

Abhilfe bei der Behandlung schafft hier eine Intubation. Wenn die Beatmung über 2 bis 3 Monate stattfindet, soll ein Tracheostoma angelegt werden. Operationstechnisch kann die Trachea zu diesem oder zu einem späteren Zeitpunkt mit einem Pericard-Patch verstärkt werden und der Pericard-Patch seinerseits wieder über Perioststreifen oder Rippenknorpelanteile so stabilisiert werden, dass ein Einsinken der Trachealwand nicht mehr möglich ist (259).

Moutsouris	0,5 %	-Tracheomalazie (158)
Holschneider	3,0%	-Tracheomalazie (94)
Lister	4,3%	-Tracheomalazie (132)
Hümmer	7,5%	-Tracheomalazie (101)
Holzky	32,5%	-Trachealinstabilität (98)
Willital	8%- 10%	-Trachealhypoplasie (259)
Wojciechowski	100 %	-,„pathologische Trachealabschnitte“ (265)

Tab. 10: Häufigkeit der trachealen Komplikationen bei den ÖAT Patienten nach Literaturangaben.

Bei 71% der Kinder mit Ösophagusatresien liegt eine squamöse Metaplasie des Bronchialbaumes ohne Zilien-Epithel vor. Diese Anomalie kommt zwar auch bei gesunden Patienten vor aber wesentlich seltener (262).

6.6.10. Läsionen der Trachea

Ursachen

Da im proximalen Abschnitt des Ösophagus die Verklebungen und Verwachsungen zur Trachea sehr ausgeprägt sind, ist das Abpräparieren schwieriger und kann von Verletzungen der Trachea begleitet werden. Ebenfalls kann eine unerkannte ösophagotracheale Fistel durch Einreißen zu einer Trachealäsion führen (190, 258).

Eine der Folgen der intraoperativen Tracheaverletzung ist eine spätere Tracheastenose. Gleichzeitig begünstigen Langzeitbeatmung und Tacheostomie ebenfalls Ausbildung einer Verengung der Luftröhre. Klinisch treten bei diesen Patienten Stridor, Husten, Atemnot, suprasternale und claviculäre Einziehungen. Rezidivierende Infektionen des Respirationstraktes sind die Folge (262).

Häufigkeit

Die Häufigkeit von Trachealläsionen bei der Freipräparation des unteren und des oberen Ösophagusabschnittes sind unterschiedlich. Wegen der besonderen engen anatomischen Verhältnisse kommt es häufiger zu Verletzungen im Bereich der proximalen Trachea als im distalen Trachealabschnitt. Willital gibt Tracheaverletzungen in 1-5% an (259).

Therapie

Eine Tracheaverletzung soll mit einer nicht resorbierbaren Naht der Stärke 5x0 in zirkulärer Richtung verschlossen werden.

Handelt sich hier um eine durchtrennte ösophagotracheale Fistel, ist an dieser Stelle zwischen Ösophagus und Trachea ein Patch 10x10mm zu befestigen um ein Rezidiv zu vermeiden (259).

6.6.11. Trachealstenosen

Ursachen

Es gibt folgende Ursachen für eine Trachealstenose:

- angeborene Fehlbildungen der Trachea
- Langzeitintubation
- Tracheostomie
- Narben.

Häufigkeit

Trachealstenosen kommen insgesamt in einer Häufigkeit von 32,5 % vor. Eine Manifestation findet bei 10% aller Fälle statt (42).

Therapie

Beim Vorliegen einer Trachealstenose verhält man sich therapeutisch zurückhaltend. Häufig ist das klinische Bild symptomlos. Eine chirurgische Intervention im Sinn eine Tracheopexie über die Aorta ist erst angezeigt, wenn 70% des Lumens der Luftröhre stenosiert ist (36, 41, 110, 212, 221, 262).

6.6.12. Gastroösophagealer Reflux

Während der ersten 12 bis 16 Monate besteht bei den Säuglingen ein physiologischer Reflux. Er wird durch die operativ bedingte Mobilisierung des distalen Ösophagussegmentes und das Aufheben des Hiss'schen Winkels am Magen, bei Anlegen einer Gastrostomie verstärkt (164, 165, 262). Dies führt bei Kindern mit operativ versorgter Ösophagusatresie zu einer Kontamination im Bereich der Anastomose mit Magensalzsäure. In Folge dessen kann es zu Fistelrezidiven und Narbenbildungen mit Ösophagusstrikturen kommen. Um dem Reflux entgegen zu wirken, ist es sinnvoll in den ersten 3 Monaten eine Behandlung mit H₂-Blockern durch zu führen (Zimetidin, Ranitidin). Das Verabreichen von Prostaglandin PGE 2-Typ und Prokinetika wirkt sich positiv auf den Therapieerfolg aus (262).

Die Angaben über die Häufigkeit des Auftretens von gastroösophagealen Reflux schwanken zwischen 10 und 80 % (18, 262). Wesentlich öfter kommt ein gastroösophagealer Reflux bei langstreckigen ÖAT vor.

Die diagnostische Beurteilung des gastroösophagealen Reflux geschieht mit Hilfe von ph-Metrie, Sektor-Manometrie, Barium-Schluck und Radionuklid-Szintigraphie (11, 159, 261). Mit Hilfe der Endoskopie kann eine Biopsie durchgeführt werden, was eine histologische Untersuchung und Beurteilung der Ösophagusschleimhaut erlaubt. In diesem Zusammenhang wird jedoch darauf hingewiesen, dass es eine so genannte „Maturation“ des unteren Ösophagussphinkters

(LES) gibt. Dieser Maturationsvorgang ist in der Regel zwischen dem 12. und dem 16. Monat soweit abgeschlossen, dass pathologische Reflux-Episoden nicht mehr auftreten. Sollten vorher jedoch massive Mikroaspirationen vorliegen, ist eine Operation im Sinn eines Verschlusses einer Hiatushernie im Zwerchfell angezeigt. Die Gesamtheit der Befunde ermöglicht eine korrekte Diagnose der Ösophagitis (74, 262).

6.6.13. Dysphagie

Störungen der Ösophagusperistaltik und Schluckprobleme sind durch die Anomalien, der das Organ versorgenden Nerven bedingt (164, 165, 262, 269).

Wird der ösophagotracheale Fistelgang vor der Anastomosierung nicht exzidiert und zur Anastomosierung verwendet, kommt es in diesem Bereich, wie schon erwähnt, zu einem verzögerten Transport des Bolus. Die Ursache ist der histologische Aufbau des Fistelganges. Dieser stellt histologisch keine Ösophaguswandung dar, sondern eine Übergangsstruktur mit fehlender Muskulatur und fehlender intramuraler Innervationen. Dies ist der Grund für eine Peristaltikstörung und spätere Motilitätsstörungen. Diese Erkenntnisse sind neu und konnten erstmals histologisch verifiziert werden. Deshalb möchten wir in diesem Zusammenhang auf diese neue und wichtige Erkenntnis eingehen, da sie eine funktionelle Bedeutung in der postoperativen Phase dieser Kinder haben (259).

Weitere Probleme ergeben sich durch die präanastomotische Erweiterung und damit verbundene Passagestörung (11, 259).

6.7. Übersicht über die prozentuelle Verteilung der Komplikationen bei 3324 Patienten (259)

Anastomoseninsuffizienz	2%
Stenosen	44 %
Fistelrezidive	74%
Tracheomalazie	10 %
N. vagus Verletzungen	4 %
Reflux	25 %
Lungenkomplikationen	55 %
Blutungen aus der Vena azygos	4 %
Tracheaverletzungen	4 %

Tab.11: Prozentuelle Verteilung der Komplikationen

Aberdeen E, Amoury RA, Ashcraft KW, Ballantine TVN, Benjamin B, Bonham-Carter RE, Clatwothy HW, Cohen D, Cywes S, Daum R, Davies MRQ, Dudley NE, Duranceau A, Emery JL, Eraclis AJ, Filler RM, Fisher SR, Flye MW, Fokaefs T, Gibson T, Glasson M, Goodwin CD, Haight C, Haddadin AJ, Holder TM, Holdinger PH, Johnston KC, Jones RS, Koop CE, Ladd WE, Lake H, Lebowitz RL, Leven NL, Lister J, Livaditis A, Myers NA, Phelan PD, Pieretti R, Polger G, Poulosom DL, Promadhat V, Richter HM, Rosselo PJ, Rosello RA, Schultz LR, Schuster S, Seto DS, Shadling B, Shaw RR, Shermeta DW, Slim MS, Sthephens CA, Tabry IF, Tsakayannis E, Waterson DJ, Whittington PF, Wilkinson RH, Willital GH, Xiropotamos N.

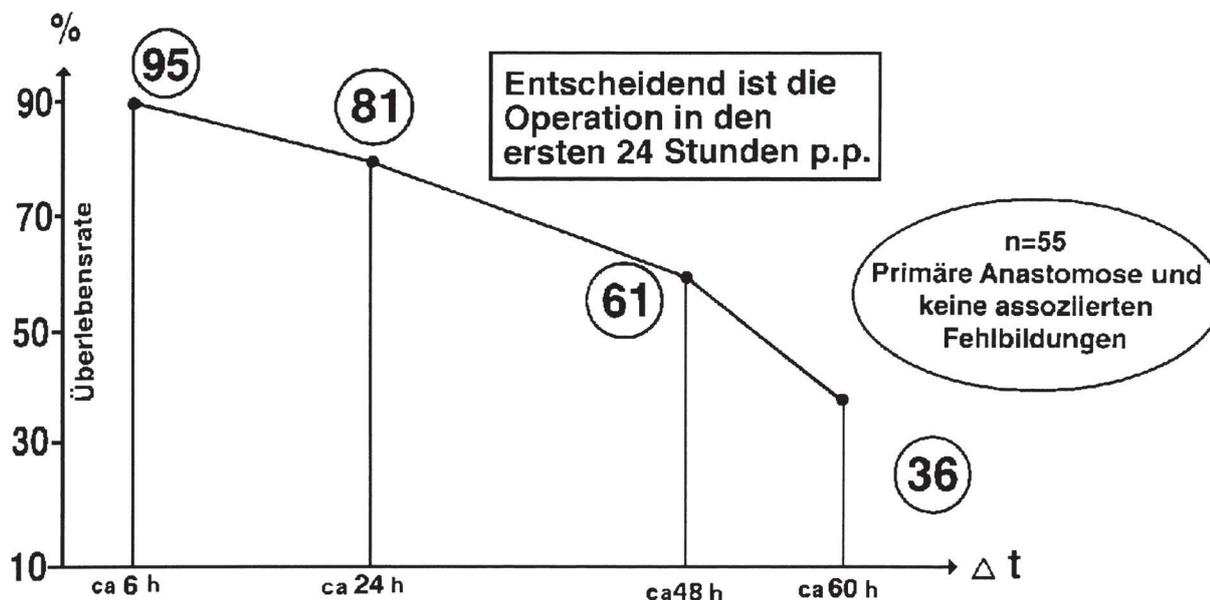
6.8. Langzeitergebnisse

6.8.1. Die Langzeitergebnisse stehen in direktem Zusammenhang mit der Länge der Atresie, Reife des Kindes und der Schwere und Anzahl der Begleitmissbildung. Die Einteilung der Kinder in die Risikogruppe nach Waterston und Überlebenschancen in den einzelnen Gruppen wurden bereits unter Punkt 4 besprochen.

Untersucher / Zeitraum	Anzahl der Patienten	Waterston Risikogruppe - Überlebensrate		
		A	B	C
Bishop (1974-1983)	88	100%	100%	67% (19)
Berchi (1977-1992)	64	93%	71%	28 % (262)
Gidaro (1982-1995)	64	96%	86%	55% (68)
Kato (1980-1984)	71	91%	88%	48% (262)
Lerut (1966-1985)	117	94,12%	89,59%	77,2% (121)
McKinnon (1985-1990)	90	100%	100%	83% (152)
Myers (1948-1977)	336			
(1948- 1952)	3	33%	50%	14 (161)
(1973-1977)	19	100%	90%	66% (161)
Okada (1968-1995)	141	100%	100%	50% (169)
Richardson (1968-1978)	57	100%	90%	44% (196)
Spitz (1958-1981)	83	100%	86%	63% (231)
Willital (1975-1998)	211			
(1984- 1994)	47	87,5%	100%	60%

Tab.12: Zusammenstellung der verschiedenen Untersucher zur Letalität in Abhängigkeit von den Waterston'schen Risikogruppen.

Wichtig für die Prognose ist der Zeitpunkt (Tabelle 13) der Operation, das ergeben Untersuchungen aus Münster und anderen Kliniken. (259)



Tab.13: Prognose der Kinder in Abhängigkeit vom Zeitpunkt der Operation. Auf der Abszisse ist der Zeitpunkt der Operation auf der Ordinate die Überlebensrate angegeben. (259)

6.8.2. Postoperative Entwicklung

Die günstigste postoperative Entwicklung zeigen Patienten bei denen eine primäre Anastomose möglich war, die schlechteste- Patienten bei denen eine langstreckige Ösophagusatresie vorlag.

Postoperativ treten bei den Kindern, die wegen einer Ösophagusatresie behandelt worden sind, am häufigsten Schluckbeschwerden und respiratorische Probleme auf. Beim Füttern kann es vermehrt zu Husten-Attacken, Erbrechen, verlangsamten Schlucken bis zur Verweigerung der Nahrungsaufnahme kommen. Die Folge ist häufig eine Wachstumsretardierung (190, 208, 259, 262, 270).

Puntis berichtet, dass bei einem Drittel der durch ihn untersuchten Patienten eine Wachstumsretardierung vorlag. Er führt das auf die Fütterungsprobleme, wie Mikroaspirationen, Erbrechen, langsames Essen, zum Teil Essensverweigerung zurück. Die Probleme bestanden bei 50% der Patienten (182).

Mehr als die Hälfte der durch Chetcuti untersuchten erwachsenen Patienten hatte Schluckschwierigkeiten und einen gastroösophagealen Reflux. Bei 30% der Patienten waren pathologische Lungengeräusche zu hören. 25% der Untersuchten erkrankten mindestens 1x im Jahr an einer Bronchitis. Die meisten Patienten aus dieser Gruppe konnten ein normales Leben

führen (32). Biller stellte bei 67% der Erwachsenen, die mit einer Ösophagusatresie geboren wurden einen gastroösophagealen Reflux und bei 34% eine Ösophagitis fest (18).

Lindhal fand in seinen Untersuchungen, dass die meisten Komplikationen in den ersten drei Lebensjahren auftreten. Das Durchschnittsalter in seiner Untersuchungsgruppe war 12,7 Jahre. Die Meisten der Patienten waren psychomotorisch und körperlich normal entwickelt (126).

Lister stellte bei seinen Ösophagusatresiepatienten eine gestörte Ösophagusfunktion fest, die sich mit zunehmendem Alter jedoch besserte. Er führte dies auf die Maturation der Trachea und auf die Maturation des Ösophagus selbst zurück (262).

Im Allgemeinen lässt sich feststellen dass, die ÖAT Patienten öfters als die Vergleichsgruppe an bronchopulmonalen Infektionen, Dysphagie, Sodbrennen und gastroösophagealem Reflux leiden. Die Ausprägung der Beschwerden bessert sich mit dem zunehmenden Alter. Zwar bedürfen 66% der Patienten der weiteren Betreuung und Behandlung, die meisten der Patienten können aber ein normales Leben führen (18, 32, 262).

6.8.3. Skelettfehlbildungen

Neben den angeborenen Skelettfehlbildungen (siehe weiter unten) stellen die knöchernen Deformierungen des Thorax in Folge einer Thorakotomie ein weiteres Problem dar. Es betrifft ca. 33% der Patienten, die ohne kongenitale Missbildungen geboren worden sind. Die am häufigsten vorkommenden Veränderungen sind:

-Skoliose	23% nach Chetcuti – 52% nach Luzzatto,
-Asymmetrie der vorderen Thoraxwand	61%,
-Kombination beider Anomalien	15%,
-Wirbelsäulendefekte bei Patienten mit vertebrealen Anomalien	47%.

Tab.14: Häufigkeit der Skelettfehlbildungen (33,143).

6.8.4. Karzinombildung

In der Literatur ist ein Fall beschrieben worden, bei dem es im Erwachsenenalter nach operativer Rekonstruktion der Speiseröhre wegen einer Ösophagusatresie zur Ausbildung eine Adeno-Karzinoms gekommen ist. Dieser Patient ist 20 Jahre zuvor mit einer Colontransposition versorgt worden (1).

7. Definition einer langstreckigen Ösophagusatresie – neue Aspekte der Vermessung

Eine langstreckige Ösophagusatresie wird von verschiedenen Autoren unterschiedlich definiert. Es werden unterschiedliche Strecken als long gap bezeichnet.

In der Literatur findet man Berichte, wo ein Abstand von 2 Wirbeln bzw. 2 cm in einem nicht mobilisierten Zustand als long gap betrachtet wird. Manche messen den Abstand im nicht mobilisierten manche im mobilisierten Zustand der Segmente.

Fernandes bezeichnet alle Ösophagusatresien, die primär nicht anastomosierbar sind als langstreckige (58).

Waag, Helle und Brand teilen die langstreckigen Ösophagusatresie in zwei Gruppen:

- langstreckige Ösophagusatresie 2 bis 4 cm Abstand,
- extrem lange Abstände über 4 cm .

Da die operativen Möglichkeiten der beiden Gruppen sich voneinander unterscheiden, werden sie von den o.g. Autoren separat betrachtet (262).

Aufgrund intraoperativer Vermessungen werden in Münster Neugeborene mit einer Ösophagusatresie, die eine Distanz von über 35 bis 40 mm (im nicht mobilisiertem Zustand) betragen als langstreckige Ösophagusatresien bezeichnet (siehe Abb. 38). Der Abstand wird wie folgend dargestellt gemessen (259, 262).

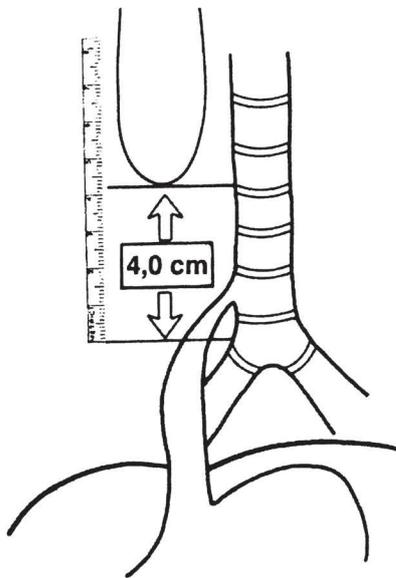


Abb. 38: Darstellung der Distanzmessung zwischen dem proximalen und distalen Ösophagus-segment. Die Distanzlinie liegt ca. 2 bis 3 mm distal der Einmündungsstelle der ösophagotrachealen Fisteleinmündung (259).

In den meisten Fällen steht fest, dass eine langstreckige Ösophagusatresie auch nach einer ausgiebigen Mobilisation meistens nicht primär anastomosierbar ist.

8. Besondere Problematik und neue Wege bei der Behandlung der langstreckigen Ösophagusatresie

Die ersten Experimente zur Überbrückung des fehlenden Ösophagusstück fanden 1884 statt. Hacker und Lotheisen haben damals ein Dickdarminterponat benutzt. Auch Wulstein schlug thorakale Interposition vom Kolon als operative Methode. Swenson (1947) und Sandblom (1948) führten als erste diesen Eingriff klinisch durch. Die Patienten überlebten den Eingriff nicht. Dale anastomosierte 1956 eine Ösophagusatresie mit Hilfe von Kolontransplantat mit Erfolg (269). Zur gleichen Zeit wendete Waterston diese Operationstechnik an (253). Die Hauptkomplikationen sind hierbei proximale Insuffizienzen und Strikturen der Anastomose. In den meisten Fällen ergeben sich ein Gewebeüberschuss, Kincking und damit verbundene Passageschwierigkeiten (190, 262, 269). Als weitere Interponate zur Überbrückung des fehlenden Ösophagussegmentes wurde vorgeschlagen, einen schmalen Saum aus der großen Magenkurvatur (Gavriliu) oder das obere Jejunum zu verwenden (66, 81,190).

Die Behandlung der langstreckigen Atresie stellt eine große Herausforderung dar. Die besondere Problematik und Schwierigkeiten hängen mit der Größe, der zu überbrückenden Strecke zusammen. Einige der operativen Techniken wurden schon erwähnt. Eine Übersicht und Beschreibung der meist verwendeten ist unter Punkt 9 zu finden. Deren große Anzahl zeigt, dass die sich bei allen Methoden ergebende Komplikationen immer zu weiterer Suche nach neuen Lösungen zwangen. Wegen der zahlreichen Risiken und Komplikationen ist man im Allgemeinen einig, dass es bis heute keine perfekte Methode des Ösophagusersatzes existiert.

Die Länge der zu überbrückenden Strecke macht eine primäre Anastomose bei der langstreckigen Ösophagusatresie unmöglich, es sei denn man verwendet ein Interponat. Die operativen Möglichkeiten und deren Grenzen sind bereits zum Teil beschrieben worden. Kann eine Primäranastomose nicht durchgeführt werden, steigt gleichzeitig die Gefahr der Aspiration aus dem proximalen Blindsack mit allen pulmonalen Komplikationen (Atelektasen und Pneumonien) (61, 190, 208, 236, 259, 262, 269).

Eine besondere Gefahr stellt das Übersehen von proximalen Fisteln bei long gap Patienten dar. Aufgrund der permanenten Absaugung aus dem proximalen Ösophagussegment bei diesen Kindern in der präoperativen Phase werden die Fisteln nicht klinisch auffällig. Erst nach der Anastomosierung, wenn das Kind zu schlucken beginnt werden sie symptomatisch. Ist man sich dieser Problematik bewusst, kann die Fistel bei der Anastomosierung gefunden und versorgt werden (190, 259).

Bei Patienten mit einer langstreckigen Ösophagusatresie ist oft ein zweiphasiges Vorgehen notwendig. In dem ersten Eingriff werden lebenserhaltende Maßnahmen durchgeführt: Unterbindung der ösophagotrachealen Fistel und Anlage eines Gastrostomas. Dies erlaubt einen umfangreichen Eingriff zu einem späteren Zeitpunkt durchzuführen. Zu einem Zeitpunkt, wo das Kind stabil ist und an Gewicht zugenommen hat. Einerseits ist das ein Vorteil, ein sehr umfangreicher und für den Patienten belastender Eingriff wird erst durchgeführt, wenn der Allgemeinzustand des Patienten es zulässt (190, 208, 259, 262).

Das Anlegen von einer zervikalen Ösophagusfistel bei zweiphasigem Vorgehen soll unbedingt vermieden werden. Es macht eine spätere Rekonstruktion des Ösophagus mit Hilfe der, wie auch immer elongierten Ösophagusstümpfe unmöglich. So wird eine Ersatzplastik vorprogrammiert (190, 259). Eine zervikale Ösophagostomie ist nach Spitz in Ländern indiziert, in denen eine Intensiv-Therapie nur unter großen Umständen möglich ist. Dadurch wird die Pflege vereinfacht und die Kinder können relativ frühzeitig entlassen werden.

Nicht unerwähnt bleiben darf die Gefahr der Verletzung des N. vagus und N. phrenicus. Je ausgiebiger die Mobilisation der vorhandenen Segmente durchgeführt werden muss, desto größer die Gefahr der Verletzung der angrenzenden anatomischen Strukturen. Wobei die Mobilisation unter anderem durch die Blutversorgung der Stümpfe begrenzt ist. (besonders beim distalen Fragment) Die sich bei der Nervenschädigung ergebende Komplikationen seitens des Zwerchfell und des Magens wurden bereits beschrieben (259, 269).

Im Fall, dass ein fehlendes Ösophagussegment mit einem Interponat überbrückt werden muss, stellt sich die Problematik der Peristaltik mit Behinderung der Nahrungspassage. Dieses Segment weist dann einen anderen histologischen Aufbau auf, als der eigentliche körpereigene Ösophagus. Die Funktion ist in diesem Bereich eingeschränkt (190). Poradowska beschreibt einen Effekt innerhalb der Ösophaguspassage bei dem ein Hin- und Herbewegen der Nahrung stattfindet, ohne dass ein Nahrungstransport durchgeführt wird (269).

Eine weitere Problematik besteht darin, dass im Bereich der Stellen in denen das Interponat an die Speiseröhre angenäht wurde Stenosierungen entstehen, was später oft eine entsprechende Bougierung notwendig macht. In Münster wird die Bougierung bei allen Kindern durchgeführt und die Ergebnisse zeigen, dass die weitere Behandlung dadurch zwischenfallfreier ist (259).

Bei der Betreuung von Kindern mit einer langstreckigen Ösophagusatresie kommt es wesentlich öfter zu einer Reflux-Problematik und damit verbunden zu einer Aspirationsgefahr. In diesem Zusammenhang finden H2-Antagonisten Anwendung. Bei Persistenz des Refluxes und bei rezidivierenden Aspirationspneumonien ist dann eine Hiatusplastik notwendig (262).

Die beste Operation stellt sicherlich die Rekonstruktion der Speiseröhre mit Ösophagusgewebe dar. Die ersten Bestrebungen in dieser Richtung haben Howard und Myers 1965 unternommen. Sie haben durch tägliches Einführen eines Bougies in das proximale Segment eine Elongation der Speiseröhre zu erreichen versucht (99). In Laufe der Zeit hat man folgende bisegmentale Elongationstechniken entwickelt:

- die Bougierung der Selbstfistulierung entlang des transanastomotischen Fadens (190),
- mechanische Elongation beider Segmente (99),
- das intermittierende Elongationsverfahren mit Hilfe des elektromagnetischen Feldes (88, 259).

Bei diesen Methoden ergeben sich allerdings gewisse Einsatzeinschränkungen. Besonders lange Strecken - länger als 40 mm können nicht überbrückt werden. Die vollständige Aplasie eines Speiseröhrensegmentes wie auch eine zuvor angelegte Ösophagostomie stellt ebenfalls die Indikation für eine Ösophagus-Ersatzplastik dar und ist eine Kontraindikation für die Elongationsmethode (190, 259).

Das zweiphasige Vorgehen hat noch weitere Konsequenzen. Während der Zeit vor der Anastomosierung können diese Patienten nicht per os ernährt werden. Das heißt, dass das physiologische Schlucken erst spät erlernt werden kann. Hier liegt eine der Ursachen für das Auftreten von Dysphagien. Diese Problematik muss unbedingt bei der postoperativen Betreuung berücksichtigt werden. Die verabreichte Nahrung darf keine zu harte Konsistenz aufweisen. Nach jedem Essen sollen diese Kinder trinken (269). Wird das durch die Betreuer (Eltern) nicht berücksichtigt, muss man mit ernststen Komplikationen rechnen. Willital beschreibt ein Fall mit letalem Ausgang aufgrund der zu festen Ernährung des Kindes durch die Eltern (259).

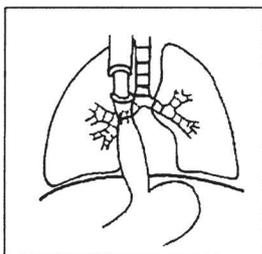
Die Behandlung der Patienten mit long gap bedarf eines langes Krankenhausaufenthaltes. Dessen Länge ist vom Zustand des Patienten aber auch der gewählten Wiederherstellungsmethode abhängig. Durch den Krankenhausaufenthalt steigt das Risiko für diverse Infektionen, die eine weitere Gefährdung für diese Patienten darstellen.

Nicht außer Acht gelassen werden darf die seelische und psychische Entwicklung dieser Kinder, die in den wichtigen ersten Wochen des Lebens nicht unter ‚normalen‘ Bedingungen stattfinden kann. Das stellt besondere Anforderungen für das betreuende Personal und die Eltern.

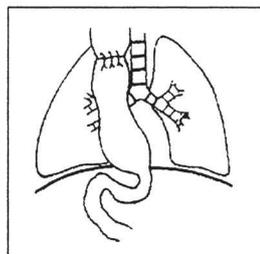
9. Übersicht über Operationsmethoden zur Überbrückung langstreckiger Ösophagusatresien

Zur Überbrückung der fehlenden Strecke bei der langstreckigen Ösophagusatresie wurden mehrere Operationstechniken erarbeitet, die eine Rekonstruktion der Speiseröhre ermöglichen. Dazu gehören:

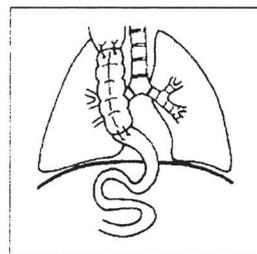
- 9.1. zirkuläre Myotomie (Livaditis, 1970)
- 9.2. Kolontransplantation (Waterston, 1952)
- 9.3. Magenhochzug (Bünthe, 1970, weiter entwickelt durch Spitz)
- 9.4. Operation mit Bildung eines Rohres aus dem Magen (Nixon, 1979 : Gastric Tube-Verfahren)
 - 9.4.1. Schärli – Technik: verkürzte Nixon-Technik
- 9.5. Elongation des Ösophagus mit flexiblen Bougies (Howard, Myers, 1965)
- 9.6. Dünndarminterposition mit mikrovaskulärer Anastomose (Maragakis, Willital)
- 9.7. Oliven - Technik (Rehbein 1970)
 - 9.7.1. doppelendoskopische Operation (Okmian, 1975)
 - 9.7.2. starre Approximationstechnik (Kato, Hecker, 1980)
- 9.8. Interposition eines Transplantates aus der V. azygos oder V. umbilicalis (Fufezan, Kundert, 1975, Wojciechowski, 1996)
- 9.9. bisegmentale Elongation mittels magnetischer Bougierung (Hendren, 1973, Willital 1975)
- 9.10. bisegmentale mechanische Dehnung (Willital)



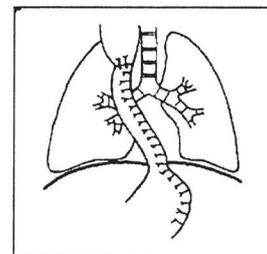
Myotomie Livaditis



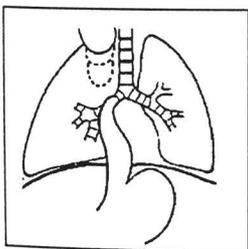
Gastro-Ösophagostomie
intrathorakal Bünthe



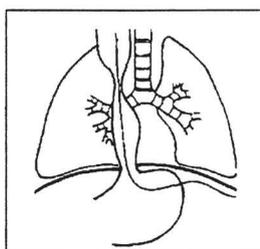
Coloninterposition
Waterston



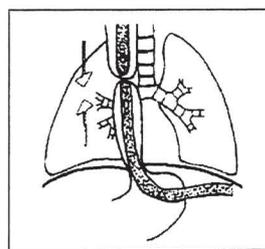
Gastric-Tube Nixon



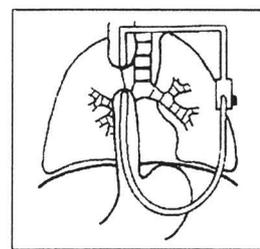
Proximale Dilatation
Howard



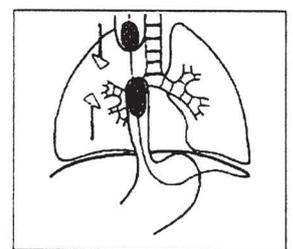
Oliventechnik
Rehbein



Doppelendoskopie
Okmian



starre Approximations-
technik nach Kato-Hecker



Magnetische Dehnungs-
verfahren Willital-
Hendren

9.1. Zirkuläre Myotomie (Livaditis 1970)

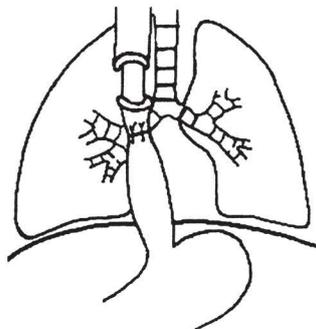


Abb. 39: Myotomie nach Livaditis (259).

1970 hat Livaditis in zahlreichen Tierexperimenten ein Verfahren der zirkulären Myotomie des oberen Blindsackes entwickelt. Es wird ein ringförmiger Schnitt der wenig dehnbaren tunica muscularis durchgeführt. Die Nachgiebigkeit der Schleimhaut ermöglicht es den oberen Blindsack teleskopartig nach unten zu ziehen (133, 134, 217).

Um eine ausreichende Blutversorgung der Mucosa und Submucosa zu sichern und auch längeren Strecken überbrücken zu können, wurde die Methode modifiziert. Bei entsprechend großen Distanzen werden statt einer singulären multiple Myotomien durchgeführt. Pro Myotomie gewinnt man 1 bis 1,5 cm Verlängerung (213). Eine gleichzeitige Myotomie des oberen und unteren Ösophagussegmentes wurde, wie später beschrieben ebenfalls erfolgreich angewendet (119, 244, 269).

In der Literatur beschreiben folgende Autoren das Anwenden der Ösophagusmyotomie:

-Eraklis	3 Fälle (55)
-Giacomoni	6 Fälle (69)
-Gierup	1 Fall (71)
-Janik	6 Fälle (104)
-Kimura	1 Fall (109)
-Kontor	2 Fälle (114)
-Lai	15 Fälle (119) prox. Myotomie in 8 Fällen und in 5 Fällen eine Myotomie im Bereich des proximalen und des distalen Ösophagussegmentes
-Lindahl	11 Fälle (127)
-Livaditis	4 Fälle (133, 190)
-de Lorimier	5 Fälle (136)
-Ricketts	12 Fälle (198)
-Schneeberger	6 Fälle. (211)
-Slim	3 Fälle (222)
-Vizas	3 Fälle (250)
-Zer	2 Fälle (270)

-Zigiotti

3 Fälle (271)

Bei der zirkulären Myotomie werden folgende Komplikationen beschrieben:

- Bildung von Divertikel an der Myotomiestelle 33% (211)
- gastroösophagealer Reflux 60-80% (119, 198)
- Strikturen 20% -100% (119, 127, 198, 270)
- Anastomoseninsuffizienz 25-40% (119, 198)

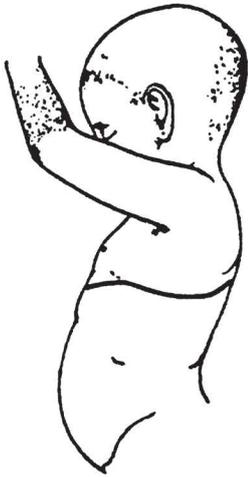
Bei den Patienten, bei denen eine Myotomie durchgeführt worden ist, treten postoperativ Motilitätsstörungen des Ösophagus auf, die beim Bariumschluck nachgewiesen werden können. Diese Störungen werden von einigen Autoren auf die Schädigung des N.vagus zurückgeführt (123, 217).

Eine Abwandlung der Methode wurde 1996 veröffentlicht. Lai und Mitarbeiter publizierten einen Artikel in dem von 20 ÖAT Patienten berichtet wird, die mit der zirkulären Myotomie versorgt worden waren. Bei 15 Patienten wurde die Myotomie nur proximal durchgeführt, bei anderen 5 proximal und distal. Die Behandlungsergebnisse bei Patienten mit der doppelten Myotomie waren:

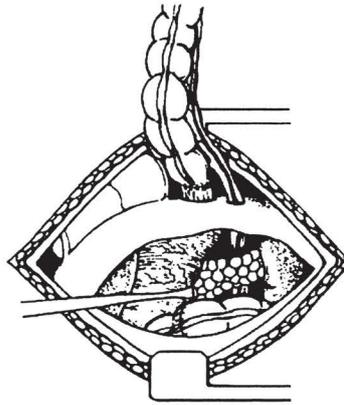
- zwei Anastomoseninsuffizienzen 40%
- eine Anastomosenstriktur 20%
- vier Fälle mit Reflux 80% (119)

Zirkuläre Myotomie lässt sich mit der Bougierung nach Howard und Myers kombinieren (136,190).

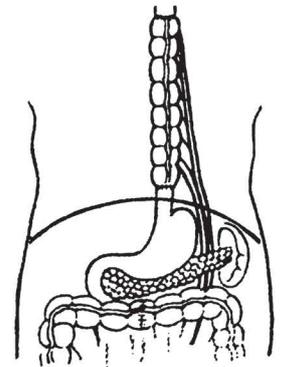
9.2. Kolontransposition (Waterston 1952)



Lagerung des Kindes in Rechtsseitenlage, Colon-bogenförmiger horizontal verlaufender subscapulärer Hautschnitt



Linken Colon transversum mit einem Teil des Colon descendens und erhaltener Arteria colica sinistra wird anastomosiert mit dem distalen Ösophagussegment und mit dem proximalen Ösophagussegment.



Die Lage des Transplantates ist im hinteren Mediastinum

Abb.40: Colon-Transposition (255).

Große Bedeutung zur Ösophagusrekonstruktion hat ein Koloninterponat. Die endgültige Operation findet im Alter von 6 Monaten und einem Gewicht des Kindes von 6 bis 7 kg statt. Um die Zeit bis zur Durchführung zu überbrücken, werden post partum eine Gastrostomie und zervikale Ösophagostomie angelegt (254). Mit der Weiterentwicklung dieses Verfahren hat sich vor allem Waterston befasst.

Kolontransposition stellt eine Behandlungsmethode bei langstreckigen Ösophagusatresien und Ösophagusaplasie dar. Sogar Strecken von 50mm und mehr können überbrückt werden. Diese Methode kommt zur Anwendung bei Kindern, bei denen eine zervikale Ösophagostomie angelegt wurde und so keine der Elongationsmethoden zum Einsatz kommen kann (190). Als Interponate werden meistens das linke Kolon bzw. Colon transversum gewählt, je nachdem wo bessere Blutversorgung gewährleistet ist.

Operationsschritte (190, 191, 253, 254, 255)

Abdomineller Teil

1. Medianer Oberbauch- und Mittelbauchschnitt bis in den epigastrischen Winkel
2. Darstellung des linken Leberlappens, des Magens, des Hiatus
3. Pyloroplastik zur Magenentlastung
4. das linke Colon transversum mit einem Teil des Colon descendens als Transplantat unter Erhalt von A. colica sinistra (nach Rehbein) als Blutversorgung. (früher wurde A. colica media als Blutversorgung gewählt)
5. Wiederherstellung der Kolon-Kontinuität durch eine Dickdarmanastomose zwischen Colon transversum und Colon descendens
6. Einführen des Transplantats durch den Hiatus in das hintere Mediastinum.
7. Positionierung eines Nylon-Fadens vom Gastrostoma aus bis in das distale Ösophagussegment
8. Verschluss der Bauchhöhle

Thorakaler Teil

1. Eröffnung des Thorax im 6. Interkostalraum links
2. Darstellung und Freipräparation beider Ösophagussegmente
3. Hochziehen des Transplantates in das hintere Mediastinum
4. Anastomose mit dem proximalen Ösophagus-Blindsack. Im Falle, dass eine zervikale Ösophagostomie vorhanden ist, muss das obere Ende des Transplantates in die Nähe der Ösophagostomie geführt werden, um eine zervikale Anastomose durchzuführen
5. Distale Anastomose mit dem distalen Ösophagussegment
6. Hochziehen des Nylon-Fadens durch das Transplantat und Herausleiten aus einem Nasenloch
7. Thoraxverschluss

Im Falle, dass eine zervikale Ösophagostomie vorlag, wurde die zervikale Anastomose in einem zweiten Eingriff nach einigen Wochen durchgeführt. So hat man das Operationsrisiko minimiert, die untere Anastomose kann in Ruhe abheilen.

Waterston operierte mit dieser Methode 102 Kinder. Er berichtet über folgende Komplikationen: Aspiration 17 Fälle, Wundinfektionen mit Empyem 8 Fälle, 3 Anastomoseninsuffizienz 2 septisch peptische Kolitiden, 19 Anastomosenstrikturen (254).

In den Jahren 1964 bis 1967 hat Rehbein 25 solche Operationen durchgeführt. Bei sieben von diesen Patienten wendete er einen Chromcatgutstrumpf an. Dieser sollte durch einen Reiz zur Bildung von Bindegewebe um das Transplantat führen und so die Kolonwände stärken. Eine spätere Dilatation der Wände sollte so vermieden werden. Von den 25 operierten Kinder überlebten 19.

In der Literatur werden folgende Kolontranspositionen beim Vorliegen der Ösophagusatresie beschrieben:

-Ahmad	24 Fälle (3)
-Anderson	24 Fälle (7)
-Appignani	81 Fälle (10)
-Carneiro	11 Fälle (30)

-Delarue	4 Fall (46)
-Domini	1 Fall (50)
-Ein	3 Fälle (52)
-Erdogan	18 Fälle (56)
-Freeman	34 Fälle (62)
-Hecker	13 Fälle (86)
-Hendren	21 Fälle (90)
-Khan	23 Fälle (108)
-Lerut	12 Fälle (262)
-Lindahl	17 Fälle (128)
-Lipshutz	1 Fall (131)
-Martinez-Frontanilla	3 Fälle (148)
-Mitchell	69 Fälle (156)
-Pompeo	22 Fälle (181)
-Raffensberger	25 Fälle (185)
-Rehbein	25 Fälle (190)
-Rescola	8 Fälle (195)
-Richardson	5 Fälle (196)
-Sillen	3 Fälle (220)
-Spitz	92 Fälle (4)
-Stone	23 Fälle (237)
-Sweed	6 Fälle (240)
-Ure	9 Fälle (246)
-Waterston	102 Fälle (254)
-Wolfstein	7 Fälle (267)

	operierte Kinder	Letalität postoperativ
Belsey	57	1,7% (15)
Bettex	31	0% (236)
Khan	23	0% (108)
Lerut	15	4,1 % (121)
Mitchell	69	12,0% (156)
Pompeo	22	0% (181)
Rehbein	25	24,0 % (190)
Spitz	92	16,3% (231)
Ure	9	11,1% (246)

Tab.15: Postoperative Letalität nach Kolontransposition.

Bettex beschreibt eine Ösophagusrekonstruktion mit Hilfe des rechten Kolons.

Die Ergebnisse sind in 80% bis 94% zufrieden stellend (3, 4, 108, 246, 262). Die relativ hohe Letalität der, durch Rehbein operierten Patienten wird auf die Unreife der Methode beim Einsatz bei den ersten Operierten zurückgeführt. Bei den sechzehn zuletzt Operierten war ein Todesfall – 6,3% (190).

In der Studie von Appignani (1970-1999) sind 117 Patienten berücksichtigt worden, davon 81 mit long gap. Die Letalität betrug in den ersten 11 Jahren 4%, ab 1982 ist keiner der Patienten gestorben (10).

In der Literatur findet man Berichte über folgende Komplikationen nach Kolontransplantation:

1. Anastomoseninsuffizienzen: 32 % (259, 262)
2. segmentale Erweiterungen im Sinne eines Megakolon im Thorax, Gewebeüberschuss (56, 58, 90, 128, 148, 190)
3. Passagestörungen im Bereich des ehemaligen proximalen Ösophagussegment ohne dass eine Stenose vorliegt (190)
4. eine Syphonbildung im distalen Teil des Transplantats. Hierfür wird das, wie eine Stenose wirkende, untere hypoplastische Ösophagussegment verantwortlich gemacht: 4% (108, 128, 190)
5. Reflux: 8%- 66,7% (30, 108, 128, 156, 259)
6. Reflux mit Ulzerationen: 33% der von Reflux betroffenen Patienten (156)
7. ischämische Nekrosen: 3%- 20% (10, 30, 108, 128, 148, 156)
8. Anastomoseninsuffizienz der zervikalen Anastomose: 6,8%-75% (3, 4, 10, 30, 56, 128, 157, 245)
9. Strikturen und Stenosen: 11% -60% (4, 30, 56, 108, 156, 245)
10. langsamere körperliche Entwicklung im Vergleich zu Kindern deren Speiseröhre mit den vorhandenen Ösophagussegmenten rekonstruiert wurde (190, 262).

Selten werden Malabsorption, rezidivierende Respirationstraktinfekte, hämorrhagische Obstruktion und Colitiden beobachtet (128, 156). Eine der wenigen Gründe, die gegen die Kolon-Interposition sprechen, ist das Fehlen der propulsiven Kraft, was gerade beim Ösophagus problematisch sein kann. Die Letalität liegt zwischen 1,4 bis 16% (262). 10 % der Transplantate müssen ersetzt werden, wegen Ischämie, Ulzerationen bzw. Strikturen. Langfristig sind über 80% der Patienten symptomfrei (156, 262).

Belsey führte erfolgreich in 7 Fällen Kolontranspositionen bei Kindern durch, die wegen rektaler Atresie veroperiert waren (262).

Wie bereits erwähnt gibt es zwei Möglichkeiten das Colon – Interponat zu platzieren. Eine retrosternale Position lässt die Thorakotomie vermeiden. Das bedeutet eine geringere Belastung des Patienten. Pompeo versorgte 28 Kinder durch Colontransposition. Bei 19 platzierte er das Interponat intrathorakal und bei 9 Patienten retrosternal. Trotz einer höheren Morbidität bei der intrathorakalen Positionierung (68% intrathorakal, 55 % retrosternal) sind die langfristigen funktionellen Ergebnisse bei der intrathorakalen Lage besser (181).

In der Literatur findet man Berichte über Spätkomplikationen nach Ösophagus-Rekonstruktion nach Colon-Transposition beim Vorliegen von Long-Gap Ösophagusatresien. Shokrollahi beschreibt einen 34-jährigen Mann mit einer schweren Dysphagie und rezidivierenden Aspirationspneumonien, bei dem im Kindesalter eine Kolon-Interposition durchgeführt wurde (216).

9.3. Magenhochzug (Bünthe 1970)

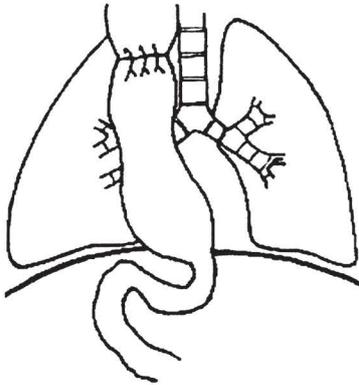


Abb. 41: Intrathorakale Magentransposition (259).

Ein kompletter Magenhochzug stellt eine einfache Rekonstruktion in einem 1-Schrittverfahren dar. Diese Methode wurde von Lewis 1940 in der Erwachsenen Chirurgie zur Behandlung Ösophaguscarcinoms angewendet und von Bünthe 1970 für die Patienten mit Ösophagusstenosen übernommen (29, 124). 1984 Spitz und Ruangtrakool entwickelten sie dann weiter. Sie findet Anwendung bei Fällen mit sehr kurzem proximalem und extrem kurzem oder gar nicht angelegtem distalem Ösophagussegment (228, 229, 230, 232, 244, 259).

Bei dieser Methode handelt es sich um einen Zwei-Höhlen-Eingriff.

Der abdominellr Teil:

Als erstes wird nach dem Eröffnen des Abdomens, der Magen unter Durchtrennung des Lig. gastrocolicum und des Omentum minus mobilisiert. Wichtig dabei ist das Erhalten der Durchblutung durch die A. gastrica dextra und A. gastroepiploica dextra. Man durchtrennt die linke Arteria gastrica. Es wird eine Pyloroplastik durchgeführt, um Magenentleerungsprobleme.

Der thorakale Teil:

Es wird eine rechtseitige Thorakotomie vorgenommen. Der Magen wird durch den Hiatus oesophageus ins hintere Mediastinum hochgezogen und mit dem zuvor mobilisierten proximalen Segment anastomosiert (235).

Soll eine Thorakotomie vermieden werden, so ist es nötig das proximale Ösophagussegment durch eine Inzision am Hals zu mobilisieren. Von dort aus und von distal durch den Hiatus oesophageus erfolgt das stumpfe Tunneln des hinteren Mediastinum. Anschließend wird durch den so geschaffenen Tunnel der Magen hochgezogen. Eine Thorakotomie ist nicht notwendig. Der Bereich des Magenfundus wird nach dem Magenhochzug mit dem mobilisierten proximalen Ösophagusstumpf anastomosiert (235, 244).

Unter Erhaltung der oben genannten Gefäße ist die Blutversorgung sehr gut und die Anastomose relativ leicht zu durchführen (58).

Folgende Autoren beschreiben die Anwendung dieser Methode bei der Behandlung der Ösophagusatresie:

Aggarwal	5 Fälle (2)
-Davenport	17 Fälle (45)
-Ein	13 Fälle (52)
-Gupta	18 Fälle (78)
-Han	1 Fall (82)
-Hecker	3 Fälle (87)
-Lessin	5 Fälle (122)
-Llorente	4 Fälle (135)
-Ludman	15 Fälle (140)
-Luo	4 Fälle (141)
-Macksood	6 Fälle (144)
-Marujo	15 Fälle (150)
-Ravellin	7 Fälle (189)
-Ruangtrakool	69 Fälle (200)
-Snajdauf	7 Fälle (224)
-Spitz	127 Fälle (233)
-Waag	4 Fälle (251)

Die Häufigkeit an Anastomoseninsuffizienzen und Strikturen ist niedrig (9-12 %) (45, 79, 230).

Schärli gibt Komplikationen an:

- gastroösophagealer Reflux als Folge des Aufhebens der natürlichen Antirefluxbarriere
- Pharyngitis als Folge vom Reflux (208).

Die Nachteile dieser Methode sind das Volumen des Magens im Mediastinum und im Thorax, schlechte Magenentleerung und Magenreflux mit Aspiration (58).

Die Nachteile dieser Methode stellen eine große Masse des Magens in Mediastinum und /oder Hemithorax, schlechte Magenentleerung und Magenreflux mit Aspiration dar (58).

Spitz berichtet über Behandlungsergebnisse nach Gastric Transposition bei 173 Patienten (davon 127 Ösophagusatresien). Anastomoseninsuffizienzen traten in 12%, behandlungsbedürftige Stenosen in 19,6%. Die Letalität betrug 5,2%. Die Behandlungsergebnisse waren in 90% sehr gut und gut (233).

Spitz führte in den Jahren 1981-86 eine Studie durch, in der die Behandlungsergebnisse von Colontransposition und Magenhochzug verglichen wurden. Die untersuchten Parameter waren Letalität, Anastomoseninsuffizienzen und Strikturen (231).

	Coloninterponat	Magenhochzug
Anzahl der Patienten	92%	32%
Letalität	16%	10%
Anastomoseninsuffizienzen	48%	6%
Strikturen	30%	12%

Tab.16: Komplikationen nach Ösophagusplastiken (262).

Diese Methode wird von mehreren Operateuren als eine gute Möglichkeit Patienten mit ÖAT zu versorgen genannt. Die Morbidität ist niedrig, funktionelle Ergebnisse gut. Eine schnelle orale Ernährung ist gewährleistet (82,135). Die langfristigen Ergebnisse bei den von Ludman und Spitz untersuchten Patienten waren gut (140).

Ergebnisse bei Erwachsenen werden leider nicht mitgeteilt.

9.4. Ösophagusersatz mit Hilfe des Gastric Tube Verfahrens (Nixon 1979)

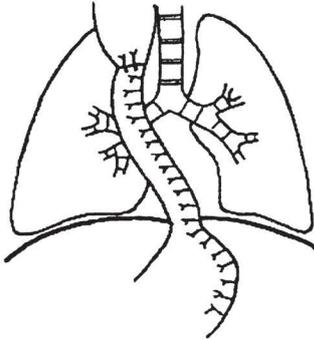


Abb. 42: Gastric Tube (259).

1955 entwickelte der Erwachsenenchirurg Gavriiliu ein Verfahren, bei dem aus der großen Magenkurvatur ein Schlauch als Ersatz für den Ösophagus gebildet wird (66). Diese Methode wurde dann für die Kinderchirurgie übernommen und unter anderen durch Nixon, Middleton, Anderson und Randolph weiter entwickelt (8, 9, 38, 75). Schärli halbierte das Gavriiliu-Verfahren zu einem Fundus Tube Verfahren.

Dieses Verfahren findet Anwendung zur Ösophagusrekonstruktion auch dann, wenn eine Colon-Interposition wegen Colonanomalien nicht möglich ist (9).

Primär werden Gastrostomie und cervikale Ösophagostomie angelegt und vorhandene tracheoösophageale Fisteln unterbunden. Die endgültige Anastomose kann dann am Ende des ersten Lebensjahres vorgenommen werden (54).

Ösophagusersatz mit Hilfe des umgedrehten Magenrohres, das von der großen Magenkurvatur gebildet und mit dem oberen Ösophagusfragment verbunden wird, ist aufgrund der langen Nahtlinie mit einer hohen Häufigkeit an Anastomoseninsuffizienzen verbunden (50-65%) (174, 186, 202, 229).

Bei der Bildung des Ösophagusersatzschlauches unterscheidet man zwei Präparationstechniken. Bei einer wird der gebildete Magenschlauch über die linken gastroepiploischen Gefäße versorgt, er verläuft antiperistaltisch. Bei der anderen Präparationstechnik wird der Magenschlauch durch die rechten gastroepiploischen Gefäße versorgt, er verläuft dann isoperistaltisch (75, 244).

Folgenden Behandler berichten über Kinder mit einer angeborenen Ösophagusatresie, die mit dieser Methode versorgt wurden:

-Anderson	14 Fälle (6)
-Borgnon	8 Fälle (23)
-Cohen und Middleton	46 Fälle (75)
-Ein	16 Fälle (52)
-McCollum	7 Fälle (151)
-Middleton	25 Fälle (155)
-Pedersen	3 Fälle (173)

-Pineschi	12 Fälle (176)
-Randolph	34 Fälle (186)
-Rao	4 Fälle (188)
-Rescola	2 Fälle (195)
-Wolfstein	4 Fälle (267).

Die Letalität wird zwischen 0% und 9% angegeben (52, 155,195).

Als Häufigste Komplikation bei den Patienten von Cohen und Middelton wird die Speichelfistel angegeben, die sich jedoch meist spontan zurückbildete.

Ansonsten wurden beobachtet:

- Anastomosenstrikturen - 42,8% -60% (54, 151, 155)
- Anastomoseninsuffizienzen – 6,6%%-65% (9, 54, 174, 186, 202)
- Nekrose des Transplantats -50% (195).

Pedersen berichtet von drei Frühgeborenen mit rudimentär angelegtem distalem Ösophagusblindsack, die mit gastric tube versorgt worden sind. Alle drei Rekonstruktionen waren erfolgreich (173).

Die Ergebnisse werden ansonsten als gut bezeichnet. Die Letalität ist niedrig (52, 155,195). Von einigen Autoren wird diese Methode als „ the gold standard „ bezeichnet (173).

9.4.1. Rekonstruktion des Ösophagus aus der kleinen Magenkurvatur (Schärli 1992)

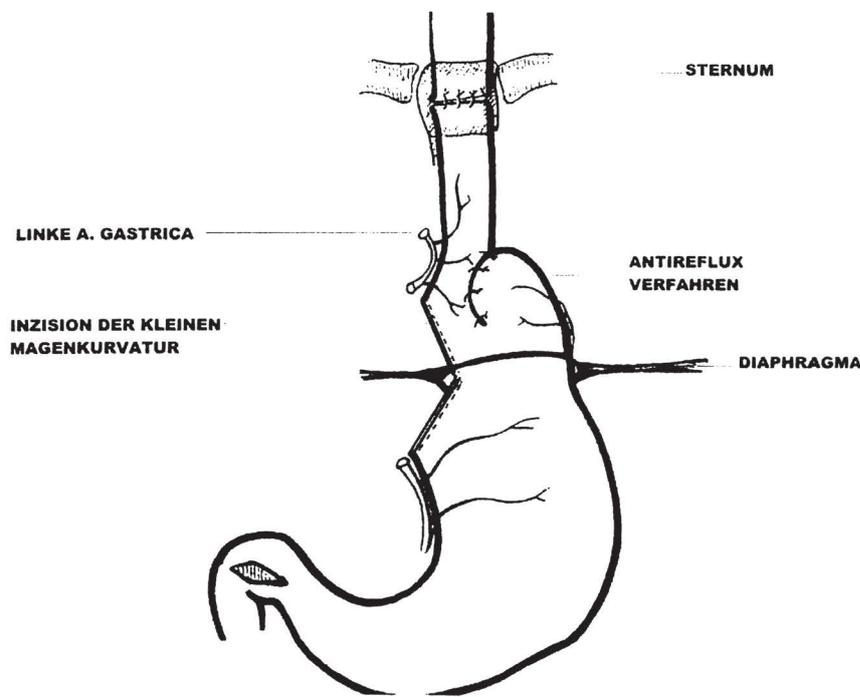


Abb. 42a: Ösophagusrekonstruktion aus der kleinen Magenkurvatur (206).

Bei dieser Technik handelt es sich um ein Verfahren, bei dem alle vorhandenen Speiserohrenelemente und Kardie erhalten bleiben. Das fehlende Ösophagusstück wird aus der kleinen Magenkurvatur gebildet. Um den His'schen Winkel wiederherzustellen und dadurch den gastroösophagalen Reflux zu vermeiden, wird begleitend eine Semifundoplikatio durchgeführt. Sollte bei der Ösophagusmobilisation der vordere Ast des N. vagus beschädigt worden sein, ist eine Pyloroplastik notwendig, um die Entleerung des Magens zu erleichtern.

Für die Blutversorgung des distalen Ösophagus ist es wichtig das Erhalten der tiefen und kurzen Magenarterien und Ästen aus der Milzarterie. Die linke Arteria gastrica, die sonst dieses Ösophagus-Stück versorgt wird ligiert.

Vorteil dieser Methode ist, dass alle vorhandenen Teile des Ösophagus und der Kardie erhalten bleiben und selbst Strecken von 6-8 cm überbrückt werden können. Nach Meinung von Fernandez ist bei diesem Eingriff eine Thorakotomie vermeidbar. Der gebildete Ösophagus wird retrosternal hoch gezogen und die Anastomose im Halsbereich gelegt. Als Nachteil gilt eine zu schnelle Entleerung des Magens (206, 207).

Schärli meint, dass ein ideales Alter für diese Operation zwischen dem 8 und 12 Monat liegt (206). Vargas wie auch Fernandez suggerieren, dass es möglich ist schon früher zu operieren, wenn keine schweren assoziierten kongenitalen Malformationen vorliegen. Das hat eine große Bedeutung für das möglichst frühe Etablieren des normalen Schluckens (58, 248).

Fernandez operierte mit dieser Methode vier Fälle von long gap. Es traten folgende Komplikationen auf:

- Anastomoseninsuffizienzen 25% (58)
- Stricture 50% (58)
- 50 % der Patienten entwickelte eine zu schnelle Magenentleerung, die in einem Dumping Syndrom resultierte, eine Besserung mit der Zeit brachte eine entsprechende Diät (58).

Patienten, die mit dieser Methode operiert worden sind, neigen zum gastroösophagealen Reflux. Dies ist durch das Fehlen von normalen Antirefluxmechanismen verursacht. Durch den operativen Eingriff wird der Hiss'sche Winkel gestreckt, Zwerchfellhiatus und der intraabdominelle Ösophagus fehlen. Säuglinge mit einer ÖAT entwickeln keine Schluckmechanismen. Um den gastroösophagealen Reflux zu vermeiden wurde bei allen von Fernandez operierten Kindern eine Semifundoplikation durchgeführt (58).

Van Biervliet beschreibt die Nachbehandlung von vier mit Schärli-Technik versorgten Kindern. Alle vier litten an wiederkehrenden Stenosen und Ösophagitis. Die medikamentöse Behandlung mit Omeprazole brachte die Ösophagitis zum Stillstand. Weitere Dilatationen waren nicht notwendig (17).

Da sich bei dieser Methode um relativ neues Verfahren handelt, müssen die Langzeitergebnisse abgewartet werden (58, 206, 207).

9.5. Elongation des Ösophagus mit flexiblen Bougies (Howard und Myers 1965)

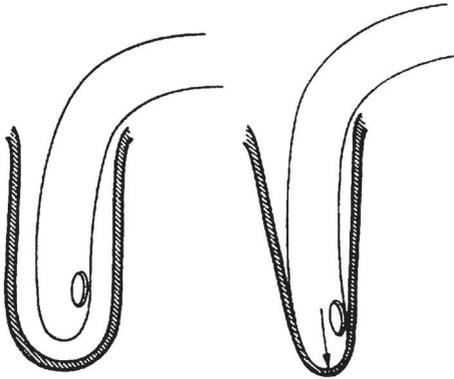


Abb. 43: Verlängerung des oberen Blindsackes nach Howard und Myers (190).

Bei diesem Verfahren wird eine Ersatzplastik vermieden. Strecken, die dabei überbrückt werden, betragen zwischen 15 bis 40 mm. Die eventuell vorhandenen tracheoösophagealen Fisteln müssen vorerst verschlossen und ein Gastrostoma angelegt werden. Ab dem 5. Tag beginnt man mit der Dehnung. In den proximalen Blindsack wird ein Darmrohr (Ch 7) eingeführt. Mit Hilfe dieses Rohres oder mit einem mit Quecksilbergefülltes Säckchen wird intermittierend Druck in der längst Richtung des Ösophagus erzeugt.

Die Behandlung wird so lange durchgeführt, bis beide Ösophagussegmente sich ungefähr genähert oder überlappt haben (83).

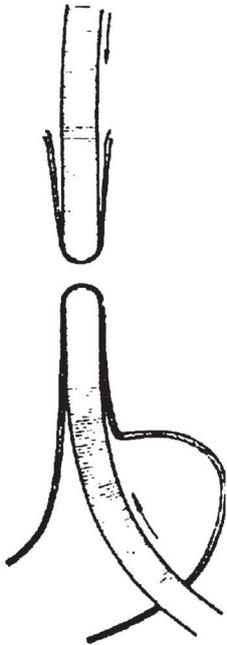


Abb. 44: Elongation des proximalen und des distalen Segments nach dem Prinzip von Howard und Myers. Beschrieben von Rehbein (190).

Die Behandlungsdauer wird unterschiedlich angegeben und schwankt zwischen 1 Monat und 4,5 Monaten (169, 262).

Eine röntgenologische Kontrolle des Behandlungserfolges ist in Abständen von einigen Wochen notwendig. Nach Überbrückung der fehlenden Strecke ist eine Vereinigung der elongierten Stümpfe durch eine Thorakotomie vorzunehmen. Um die spätere Bougierung zu ermöglichen wird ein trananastomotischer Faden eingelegt (190).

In der Literatur werden folgenden Behandlungsfälle beim Vorliegen einer Ösophagusatresie beschrieben:

-Booss	7 Fälle (22)
-Daum	2 Fälle (44)
-Gherardini	2 Fälle (67)
-Hasse	5 Fälle (83)
-Hikida	1 Fall (93)
-Lerut	10 Fälle (121)
-Nuss	1 Fall (168)
-Okada	7 Fälle (169)
-Rehbein	7 Fälle (190)
-Skarsgard	2 Fälle (223)
-Willital	6 Fälle (263)
-Woolley	11 Fälle (260)

Zu den Todesursachen gehören Aspirationspneumonien, Mediastinitis und Anastomoseninsuffizienzen.

Zu den postoperativen Komplikationen gehören:

- Anastomoseninsuffizienzen 49,1%
- Reflux 50%
- Tracheomalazie 25,8%
- Stenosen 49,1%
- Pneumonie, Atelektasen 57% (169).

Nachteil ist der besondere lange prä- und postoperative Krankenhausaufenthalt (262).

Bei dieser Methode besteht die Gefahr, dass bei zu starkem Druck zu einer Läsion oder sogar Perforation des Blindsackes kommen kann, was eine Mediastinitis zur Folge hat (190).

De Lorimier hält eine Kombination der mechanischen Elongation und der Myotomie für sinnvoll. Er behandelte auf diese Weise 5 Patienten (136).

9.6. Jejunum-Transplantat

1959 beschreibt Seidenberg die Ösophagusrekonstruktion bei Erwachsenen mit Hilfe von Jejunum (214).

1979 führte Halsband eine Untersuchungsreihe an Hunden durch. Er transplantierte eine freie Jejunum-Mukosa / Submukosa-Röhre. Zwischen der Serosa / Tunica muskularis und Submukosa / Mukosa führte man eine Durchtrennung durch, um das Transplantat voll entfalten zu können. Die Ergebnisse waren gut. Halsband operierte mit dieser Methode anschließend ein Neugeborenes. Der Ösophagusersatz heilte komplikationslos ein. Der Patient starb an nicht mit dieser Methode korrelierten Ursachen (81).

Zwischen 1980 und 1990 wurden mehrere Untersuchungsreihen, was die Ösophagusrekonstruktion mit Jejunum an Ferkeln und Hundewelpen anbelangt, durchgeführt. Als Vorteil dieser Methode wird angegeben, dass die Ösophagusüberbrückung durch ein vitales, gut durchblutetes Transplantat durchgeführt wird. Der Nachteil ist die schwierige Operationstechnik. Die Komplikationsrate war bei den Tierversuchen hoch (145, 153, 214).

Jejunum scheint Dank seiner Peristaltik ein brauchbarer Ersatz zu sein. Kluth und Lambrecht wiesen allerdings darauf hin, dass der Dünndarm eine segmentale Peristaltik aufweist. Dies führt zur Verlangsamung der Boluspassage (244). Die Gefäßrekonstruktion macht den Eingriff relativ kompliziert (227, 238, 244).

Für die Überbrückung eines solchen langstreckigen Defektes zwischen den Ösophagussegmenten benutzten Willital und Maragakis ein Dünndarminterponat. Sie führten eine mikrovaskuläre Anastomose mit der Aorta und der Vena cava durch (259).

Die Anwendung dieser Methode zum Ösophagusersatz beschreiben folgende Autoren:

-Bairov	3 Fälle (13)
-Cusick	6 Fälle (43)
-Li	45 Fälle davon 21 Ösophagusatresie (125)
-Ring	32 Fälle (199)
-Saeki	19 Fälle (201)

Die Ergebnisse der Rekonstruktionen waren gut. Perioperativ lag die Letalität bei 0%, langfristig betrug sie 33 % (13, 43). Bei 16 % der Patienten traten postoperativ Komplikationen auf (Transplantatnekrose, Transplantatperforation, Anastomoseninsuffizienzen). In 16,6% traten behandlungsbedürftige Stenosen (43, 201).

Cusick und Spicer führten eine Nachuntersuchung bei den operierten Patienten (2,75 bis 5 Jahren) durch. Bei 60% traten keine Spätkomplikationen auf. Bei 40% wurden Ulcerationen festgestellt, bei 20% Reflux (227).

Trotz der oben erwähnten Peristaltik, die das Transplantat aufweist, werden bei 58% der Patienten im Bariumschluck Peristaltikstörungen nachgewiesen. Nur bei ein viertel der Patienten werden die symptomatisch. Der gastroösophageale Refluxes ist bei diesen Patienten nicht beobachtet worden (201).

9.7. Faden- und Oliventechnik (Rehbein 1970)

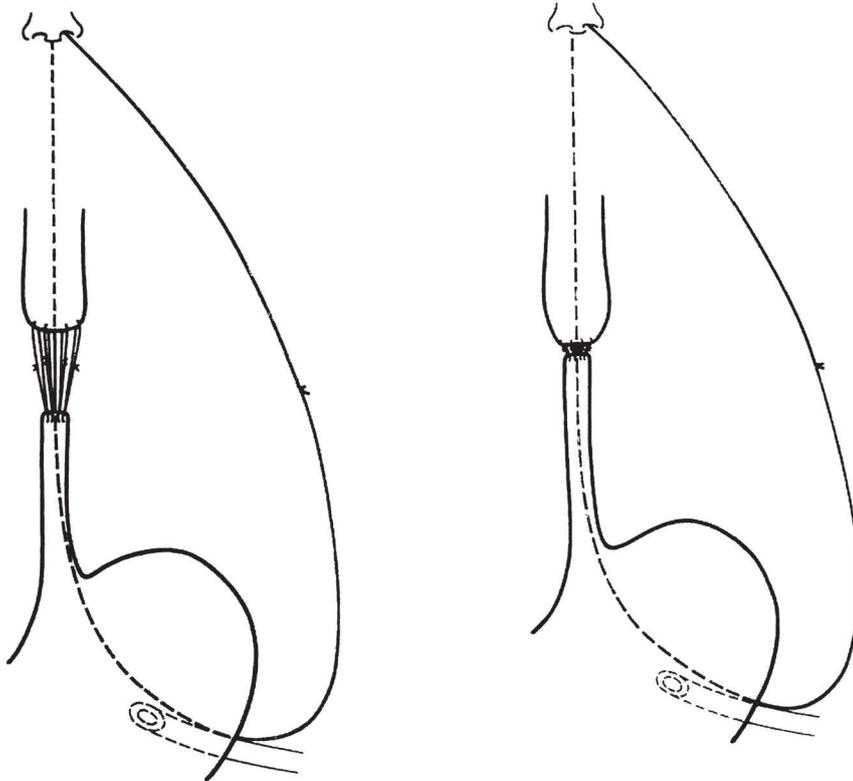


Abb. 45: Fadentechnik nach Rehbein (190).

Bei diesem Verfahren wird ein Faden durch die beiden mobilisierten Ösophagussegmente durchgeführt. Er verläuft im Mediastinum und tritt durch die Nase und durch das Gastrostoma aus. Rehbein legte diesen Faden während einer Thorakotomie und wählte dabei einen extrapleuralem Zugang. Beide Blindsäcke werden durch Nähte einander spannungsfrei genähert. Ein transpleurale Zugang ist ebenfalls möglich. Der transsegmentale Faden verbindet die Lumina beider Ösophagussegmente. Eine theoretisch mögliche Mediastinitis, durch das Übertreten von Speichel aus dem oberen oder Mageninhalt aus dem unteren Ösophagusfragment, ist in keinem von Rehbein operierten Kindern aufgetreten.

Entlang des transmediastinalen Fadens entwickelt sich ein bindegewebiger Kanal, der mit normaler Schleimhaut ausgekleidet ist. Er kann nach ca. 3 Wochen aufbougiert werden. Bei der Aufweitung muss man immer die Gefahr einer Ruptur der Speiseröhre vor Augen haben. Im Zweifelsfalle steigert man die Dicke der Bougies lieber langsamer und braucht für das Aufbougiegen mehr Zeit (190).

Treten in einem Zeitraum von 2 bis 3 Monaten keine Schluckbeschwerden auf kann der Faden entfernt werden (190).

Diese Technik kann in Fällen verwendet werden bei denen nach der Mobilisation der Segmente eine Strecke von 15 bis 40 mm zu überbrücken bleibt. Ist der Abstand größer kommt es trotz der Bougierung immer wieder zu einer Schrumpfung des Kanals, sodass langfristig die Stenose eine Resektion notwendig macht (190).

Auf diesem Verfahren basierend hat Rehbein die Faden- und Oliventechnik entwickelt. Dabei wird ähnlich, wie bereits beschrieben ein transmediastinaler Faden gelegt.

Nach 2,5 bis 3 Wochen werden auf beide Enden des Fadens Metalloliven in die Blindsäcke eingeführt, deren Lage mit Hilfe des Bildwandlers kontrolliert wird. Man geht wie folgt vor. Auf das aus dem Mund austretende Fadenende wird die obere Olive aufgefädelt. Anschließend befestigt man an dem gleichen Ende noch ein kleines Metallkugelchen. Jetzt zieht man an dem aus dem Gastrostoma austretenden Ende des Fadens. So wird die obere Olive in den oberen Blindsack eingeführt. Nun fädelt man auf das untere Ende eine Olive auf und schiebt sie mit Hilfe eines Metallröhrchens in das untere Segment. Die richtige Lage beider Oliven und des Röhrchens wird mit dem Bildwandler kontrolliert.

Der Perlonfaden lässt sich an dem unteren Ende des Röhrchens so befestigen, dass das System angespannt wird. Den Zug auf das obere Segment und Druck auf das untere Ösophagussegment lässt man über eine Zeitdauer von 2 bis 3 Stunden einwirken. Die Behandlung wird 1x bis 2x pro Woche wiederholt. Es kommt dann zur Ausbildung eines Kanals, der die beiden Ösophagussegmente verbindet. Im Idealfall kommt es zur Bildung eines schmalen Narbenrings, der später nur durch ein Bougierungsverfahren, d.h. durch Dehnung geweitet werden muss. Die Oliven werden durch den Mund oder durch das Gastrostoma heraus geleitet.

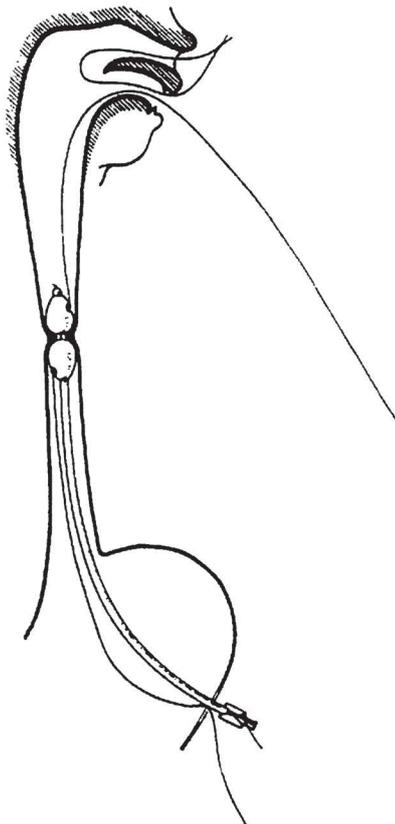


Abb. 46: Oliven- Technik nach Rehbein (190).

Rehbein kombinierte diese Technik mit der Bougierung nach Howard und Myers behandelte so 20 Kinder, 16 überlebten. Als Komplikation nennt er Stenosen, die nur zum Teil auf Bougierung ansprachen. Im Falle einer behandlungsresistenten Stenose wurde eine Exzision vorgenommen (190).

Die Behandlungsergebnisse sind gut. Bei Patienten, die mit Hilfe dieser Methode versorgt worden sind, treten Stenosen selten auf, und sind dann meist refluxbedingt. Während der Bougierung kann es zur Drucknekrosen kommen (190).

Anwendung dieser Methode:

-Boss	2 Fälle (22)
-Boureau	4 Fälle (25)
-Gherardini	2 Fälle (67)
-Herfarth	3 Fälle (91)
-Hofman	3 Fälle (97)
-Ikeda	1 Fälle (102)
-Lerut	2 Fälle (121)
-Rehbein	20 Fälle (190)
-Sigge	18 Fälle (218)

Die Überlebensrate in dieser Gruppe betrug 69,5% (41 Patienten).

9.7.1. Doppelendoskopie (Okmian 1975)

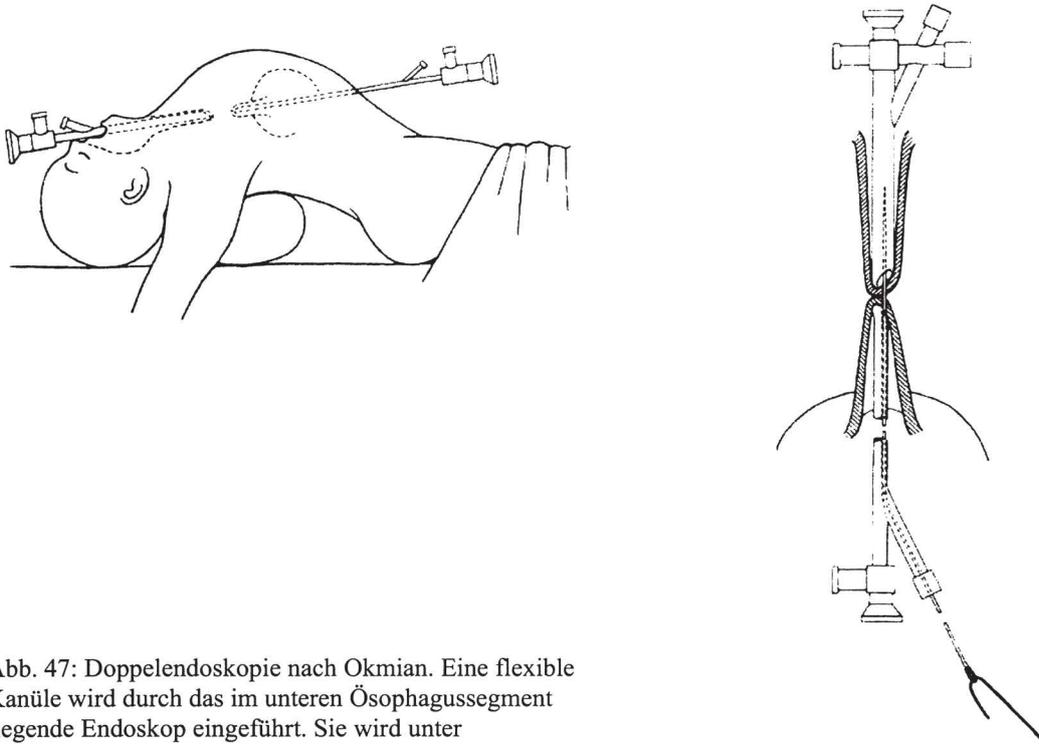


Abb. 47: Doppelendoskopie nach Okmian. Eine flexible Kanüle wird durch das im unteren Ösophagussegment liegende Endoskop eingeführt. Sie wird unter endoskopischer Kontrolle in das obere Segment vorgeschoben (21).

1975 hat Okmian ohne Thorakotomie den transmediastinalen Faden gelegt. Der Eingriff wurde in Vollnarkose durchgeführt. Der Patient wurde mit stark überstrecktem Kopf gelagert. Ein Zystoskop wurde durch das Gastrostoma in den unteren Blindsack eingeführt. Von oral führte man ein Kinder-Ösophagoskop in den oberen Blindsack ein. Ein Mandrin wurde dann von dem unteren in das obere Ösophagussegment geführt und bis in die Mundhöhle vorgeführt. Das Vorgehen wurde laufend mit Bildwandlerkontrolle in 2 Ebenen kontrolliert. An den Mandrin wurde dann ein Perlon-Faden befestigt und durchgezogen. Dieses Vorgehen ist machbar, so lange keine ösophago-tracheale Fistel vorliegt. Nachteil ist allerdings, dass die Ösophagussegmente nicht mobilisiert werden können. Weiterhin besteht die Gefahr der Verletzung der Vena azygos (170,190).

Folgende Autoren beschreiben die Behandlung mit dieser Methode:

- Booss 4 Fälle (21)
- Okmian 1 Fall (170)
- Sauer 4 Fälle (203)

Von diesen Patienten überlebten 6. Die Todesursachen waren nicht in der Methode selbst bedingt. Zu den Komplikationen eine Ösophagusstrenge, die reseziert werden musste.

9.7.2. Starre Approximationsstechnik (Kato ,Hecker 1974) - Experimentelle Untersuchungen zur thorakoskopischen Ösophagus-Autoanastomose (Willital)

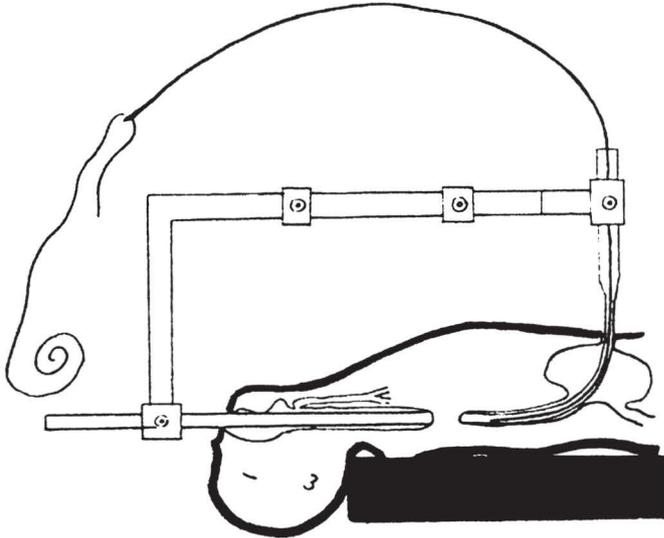


Abb. 48: Spezialbügel nach Kato (107).

Kato konstruierte einen starren Rahmen der einen geraden und einen gekrümmten Bügel so justieren lässt, dass deren Enden genau aufeinander treffen. In den proximalen Blindsack wird vom Mund aus der gerade Bügel eingeführt. Den gekrümmten führt man durch das Gastrostoma ein. Mit dem Bildwandler wird die Einstellung der gegenüberstehenden Enden kontrolliert. Durch den unteren gekrümmten Bügel schiebt man dann ein Mandrin so hindurch, dass er die Spitze des distalen Segmentes passiert und durch das Gewebe hindurch in das proximale Ösophagussegment geleitet wird und damit den geraden Bügel erreicht. An dem Mandrin wird der Rehbeifaden befestigt und ebenfalls durchgezogen. Auf diese Weise kann der transmediastinale Faden gelegt werden ohne dass man eine Thorakotomie durchführt. Dieses Verfahren ist nur geeignet für Säuglinge, die keine ösophago-tracheale Fistel aufweisen.

In diesem Fall ist festzuhalten, dass die starre Approximationstechnik nach Kato folgende Gefahren und Nachteile mit sich bringt:

Eine Mobilisierung der Ösophagussegmente ist nicht möglich, um dadurch mittellange Ösophagusatresien anastomosieren zu können. Weiterhin kann das blinde Vorschieben des Mandrins eine Verletzung der Vena azygos oder aber eine Verletzung von Fehlbildungen der großen Gefäße nach sich ziehen. Ist die Approximation über den starren Bügel nach Kato unter großer Spannung kann es zu einer Nekrose an der Spitze beider Ösophagussegmente mit Perforation und nachfolgender Mediastinitis kommen.

Wir haben deshalb experimentelle Untersuchungen zur thorakoskopischen Ösophagus-Autoanastomose durchgeführt. Hierzu erfolgte zunächst thorakoskopisch der Ausschluß einer Fistel des proximalen Ösophagussegmentes zur Trachea bzw. ein Ausschluß einer Fistel thorakoskopisch von dem distalen Ösophagussegment zur Trachea. Über eine Gastrostomie war

eine Endoskopie des distalen Ösophagussegmentes möglich, was den intrathorakalen thorakoskopischen Eingriff mit Mobilisation des distalen Ösophagussegmentes wesentlich erleichterte. In analoger Weise erfolgte mit einem 2 bis 3 mm großen Endoskop eine Sondierung des proximalen Speiseröhrensegmentes, was dann über die Diaphanoskopie ebenfalls eine erleichterte Form der Dissektion des proximalen Ösophagussegmentes von der Trachea ermöglicht. Während dieser Maßnahme kann bei liegenden Endoskopen und unter Röntgenkontrolle die Distanz auch nach entsprechender Dehnung der Ösophagussegmente röntgenologisch verifiziert und objektiviert werden. Über eine Laparoskopie und eine Präparation des distalen Ösophagussegmentes vom Abdomen auf der anterioren Seite des distalen Ösophagussegmentes durch den Hiatus kann eine weitere Mobilisation des distalen Ösophagussegmentes erfolgen. Dadurch ist eine optimale Mobilisation des proximalen und des distalen Ösophagussegmentes, insbesondere auch unter endoskopischer Kontrolle über die Diaphanoskopie möglich. Anschließend kann der Versuch der Annäherung beider Ösophagussegmente durch eine Doppelendoskopie erfolgen. Durch diese Maßnahme ist es dann möglich unter direkter thorakoskopischer Sicht transmediastinal ein Faden zu legen und auf mechanischem Weg eine Doppelelongation mit Autoanastomose durchzuführen, so wie dies bei dem Verfahren der magnetischen endoskopischen Technik beschrieben wurde. Dadurch ist es möglich thorakoskopisch, intraoperativ endoskopisch und laparoskopisch transsegmental einen Faden zu legen, 2 Approximationszylinder in das proximale distale Ösophagussegment einzulegen und mechanischen Druck auf das ganze System auszuüben, um dann eine Autoanastomose zu erzielen.

Kato versorgte 4 Patienten. Ein Kind starb am Hirnabszess, ein anderes aus ungeklärten Ursachen. Die beiden überlebenden Kinder waren im Alter von 2,5 und 1 Jahr beschwerdefrei (107).

Hecker operierte mit dieser Methode sieben Kinder. Vier Kinder überlebten mit guten Ergebnissen. Bei 2 von 3 verstorbenen Patienten führten die durch diese Methode ausgelösten Probleme Komplikationen herbei, die dann ad exitum führten (Mediastinitis und embolische Aneurysma) (86).

9.8. Interposition Azygos- oder Umbilikalvene (Fufezan 1975 , Wojciechowski 1996)

Zur Überbrückung einer langstreckigen Ösophagusatresie kann ein Interponat aus der Azygosvene oder aus der Umbilikalvene benutzt werden (266). Es wird eine rechtsseitige Thorakotomie durchgeführt, die eventuell bestehenden Fisteln unterbunden und durchgetrennt. Das freie Transplantat aus einer der oben genannten Venen entnommen und zur Ösophagusanastomosierung benutzt. Die V. azygos bleibt unterbunden. Die anastomosierte Strecke wird von innen durch einen Silastikschlauch stabilisiert (65).

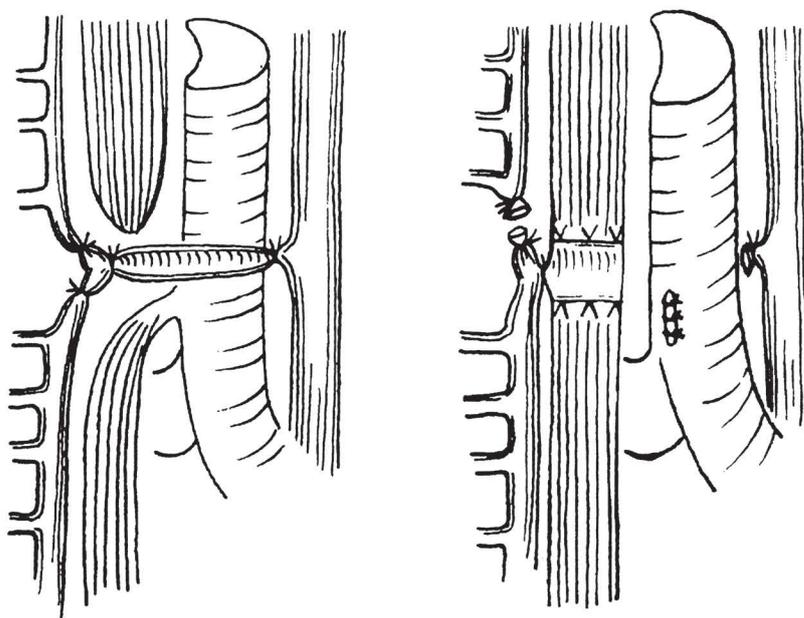


Abb. 48a: Interposition einer Azygosvene (65).

In der Literatur werden folgende Fälle beschrieben.

- Fufezan 7 Fälle Azygosveneinterponat
 1 Fall Umbilikalveneninterponat (65)
- Kundert 1 Fall Azygosveneninterponat
 1 Fall Umbilikalveneninterponat (118)

50% der mit Hilfe der Azygosvene rekonstruierten Ösophagusatresien zeigten keine Komplikationen und die Kinder überlebten. Bei den Kindern, die nicht überlebten, hing die Todesursache nicht mit der Methode zusammen (65,118).

1996 beschrieb Wojciechowski die Anwendung der Umbilikalvene als Interponat (266). Die Nachteile dieser Methode sind in der Nahtinsuffizienz, der Wandischämie und in dem Kollaps des Interponates zu suchen. Die experimentelle Untersuchungen zur Weiterentwicklung (in vitro) ergaben, dass das Umbilikal-Implantat, wie bei Wojciechowski (1996) beschrieben (266), verwendet werden kann und dass die Stabilisierung der Ösophaguswand durch eine Tutomesh-Implantat erfolgen sollte, wobei das Tutomesh zylinderförmig um das Umbilikal-Implantat so

gelegt wird, dass die freien Ränder mit dem proximalen und dem distalen Ösophagussegment mit Einzelknopfnähten verbunden werden. Das Umbilikal-Implantat selbst kann dann auf der Innenseite dieses Tutomesh so ausgespannt werden, dass ein Kollaps des Implantates nicht stattfindet und somit zu einer Stabilisierung führt.

9.9. Ösophaguselongation durch elektromagnetische Dehnung (Hendren -Boston 1973, Willital – Erlangen 1975)

9.9.1. Elektromagnetische Dehnung der Ösophagussegmente nach Willital (258, 259, 260) (Erlangen-Münster Methode)

9.9.1.1. Prinzip des Verfahrens

Die vielen Nachteile, der bis in die 70iger Jahre entwickelten operativen Techniken haben zur Entstehung des elektromagnetischen Dehnungsverfahrens geführt. Eine der Vorteile liegt darin, dass zur Rekonstruktion der Speiseröhre die vorhandenen körpereigenen Ösophagussegmente benutzt werden. Die Wirkung der Atresiaspule basiert auf dem Prinzip der Induktion. Unter der Einwirkung des elektromagnetischen Feldes ziehen sich, die zuvor in die Blindsäcke implantierten Metallzylinder an. Dabei wird auf das Gewebe intermittierend minimal invasiv und schonend Zugspannung erzeugt, die zur Elongation führt. Es kommt zur Verlängerung der Ösophagusstümpfe. In der letzten Behandlungsphase wird dann das elektromagnetische Feld stärker eingestellt, wodurch sich die Dehnungszylinder durch die magnetische Kraft Stärke anziehen. Das dazwischen liegende Gewebe wird zunächst unter Druck gesetzt, in eine Ischämie-Phase versetzt und dann durch Lyse im druckrelevanten Bereich gelockert, wobei sich die Seitenanteile der Ösophagussegmente berühren und adhären werden. Es kommt zur Anastomosierung (Autoanastomose) der beiden Ösophagusenden.

9.9.1.2. Die physikalischen Grundlagen

Bei der Erarbeitung der ‘Munsterschen Methode’ hat man sich, wie oben schon erwähnt, das Prinzip der durch das elektromagnetische Feld verursachten Magnetisierung zu Nutze gemacht. Das elektromagnetische Feld wird durch einen stromdurchflossenen Leiter verursacht, der in einer Spule aufgewickelt ist. Beim Einbringen eines Metallzylinders in ein elektromagnetisches Feld kommt zu Polarisation und Bildung des Nord- und Südpols in dem Metallstück. Der Zylinder fungiert jetzt als ein Magnet. Zwei solche Metallstücke entsprechend angeordnet ziehen sich an. Die Anziehungskraft der Zylinder lässt sich sowohl in der Stärke als auch zeitlich steuern. Sie ist unter anderem von der elektromagnetischen Feldstärke abhängig. Die ist wiederum proportional zum Spannungsabfall des Stroms.

Die Berechnung des elektromagnetischen Feld in einer Zylinderspule ist nicht einfach, da die Geometrie des Feldes berücksichtigt werden muss. Bei dem Münster-Verfahren wird das elektromagnetische Feld mit Hilfe einer Induktionsspule erzeugt. In einer Strom führenden Spule entsteht ein elektromagnetisches Feld, dessen Feldlinien im Inneren der Zylinderspule parallel angeordnet sind. Die Feldstärke ist in diesem Fall von der Lage des Punktes innerhalb der Spule abhängig.

Die Anziehungskraft ist proportional zur Stromstärke und der Anzahl der Spulenwindungen. Sie wird mit der wachsenden Länge und Querschnitt der Spule kleiner.

Ein weiteres Problem, der sich bei der Entwicklung ergab, ist die Wärmeentstehung. In einem elektrischen Leiter, durch den elektrischer Strom fließt, entsteht Wärmeenergie.

Energieentwicklung ist umgekehrt proportional zum Querschnitt und proportional zur Stromstärke. Um ein wirkungsvolles Feld zu entwickeln ist Strom mit einer bestimmten Stärke unabdingbar. Diese Tatsache machte ein Kühlungssystem des Gerätes notwendig. Die genauen Berechnungen der physikalischen Größe sind jedoch nicht Gegenstand dieser Arbeit. Die oben angegebenen Erwägungen sollen nur das Grundprinzip der Wirkungsweise der Atresiespule und einige Probleme, die bei der Konstruktion des Gerätes gelöst werden mussten, sichtbar machen.

Bei der Atresiespule handelt es sich um ein sehr komplexes Gerät mit großen Maßen und Gewicht. Der Transport ist deswegen nicht ganz einfach. Wegen der oben schon erwähnten Wärmeentwicklung muss Wasserkühlung mit einer ausreichenden Wassermenge gesichert werden. Notwendig ist eine entsprechend hohe Stromstärke und –spannung.

Das Bougierungsgerät besteht aus einem Stromversorgungsteil und einem Spezialbett mit einer wassergekühlten Spule.

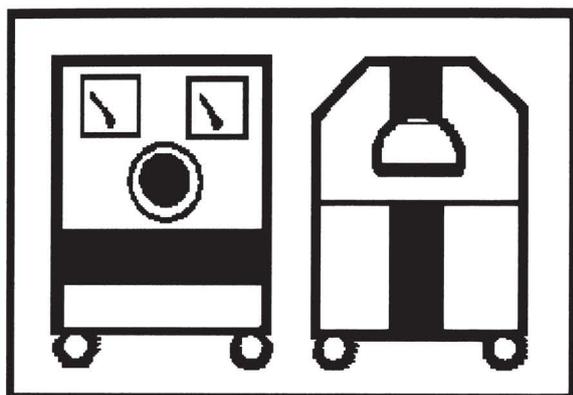


Abb. 49: Atresiespule Atresiespule, wobei links der Stromversorgungsteil schematisch abgebildet ist und auf der rechten Seite die Atresiespule, in die die Kinder gelegt werden abgebildet ist. Die Atresiespule wurde durch den Ingenieur Henning gebaut (258).

Die technischen Daten der Atresiespule:

- stufenlos einstellbare Spannung 0 – 24 Volt
- Stromstärke max 420 Ampere
- Anschluss an das Drehstromnetz 220/380 Volt
- automatischer Zeitschalter: 40 Sekunden -Spannungsphase
60 Sekunden – Relaxierungsphase
- Wasserkühlung 3 Liter/min
- Spulendurchmesser 32 cm
- Hersteller Ingenieur Henning, München

9.9.1.3. Implantation der Zylinder

Der Patient wird in linker Seitelage mit einer Tuchrolle unter dem Thorax gelagert. So wird eine leichte Dehnung des Thorax erreicht. Der rechte Arm ist nach oben abgewinkelt. Die Lagerung erfolgt so, dass man eine rechtsseitige Thorakotomie und mediane Oberbauchlaparotomie durchführen kann.

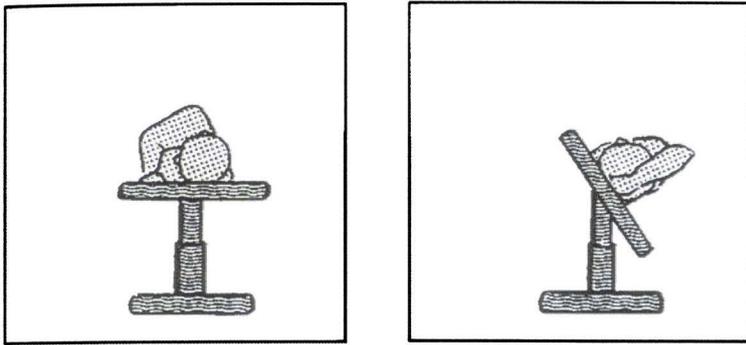


Abb. 50: Lagerung des Neugeborenen mit einer Ösophagusatresie in linker Halbseitenlagerung, sodaß ohne Umlagerung sowohl von Thorax als auch von Abdomen her durch Drehung des Tisches um 45° operiert werden kann (258).

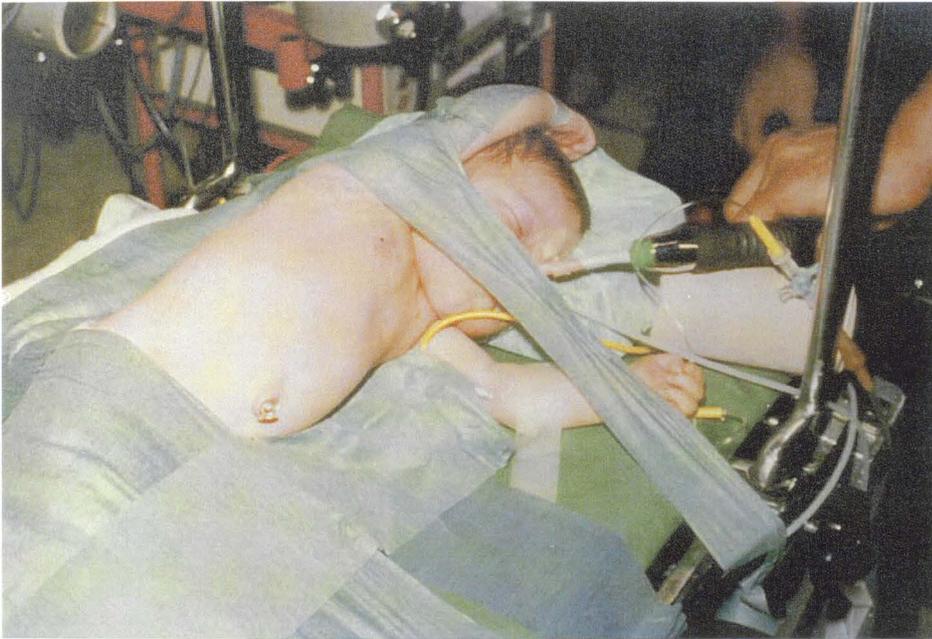


Abb. 51: Lagerung des Neugeborenen im intubierten Zustand, wie bei Abb.50 beschrieben. Um eine Veränderung der Lage des Säuglings zu vermeiden, sind sowohl das Becken als auch die Schulter und der Arm des Neugeborenen mit Operationstapes am Operationstisch fixiert.

Der thorakale Zugang findet durch die rechtseitige Thorakotomie durch den 4. Interkostalraum statt. Der sagittale Hautschnitt verläuft im Bereich der vorderen Axillarlinie bis in die Höhe der unteren Thoraxapertur. Dieser Hautschnitt stellt in verschiedener Hinsicht einen Fortschritt dar.

Es erfolgt eine Schonung des Nervus thoracodorsalis, weiterhin wird der Muskel scapularis und subscapularis nicht durchtrennt, der Muskel pectoralis bzw. der Brustdrüsenkörper wird durch diese Schnittführung nicht tangiert. Die V. azygos wird ligiert und durchgetrennt.

Danach werden beide Ösophagussegmente identifiziert und mobilisiert. Schon bevor die Stümpfe mobilisiert werden erfolgt die Distanzmessung nach den bereits beschriebenen Kriterien. Es ist zu bedenken, dass nach der Fistelligatur der Durchtrennung und Exzision des Fistelgewebes an dem Ösophagussegment 2 bis 3 mm an Länge verloren gehen (ausgenommen Ösophagusatresie Typ 2, wenn keine Fistel vorliegen)

Bei dem Freipräparieren der Ösophagusstümpfe ist auf die vorhandenen Fisteln zu achten, die sorgfältig ligiert und durchgetrennt werden müssen.

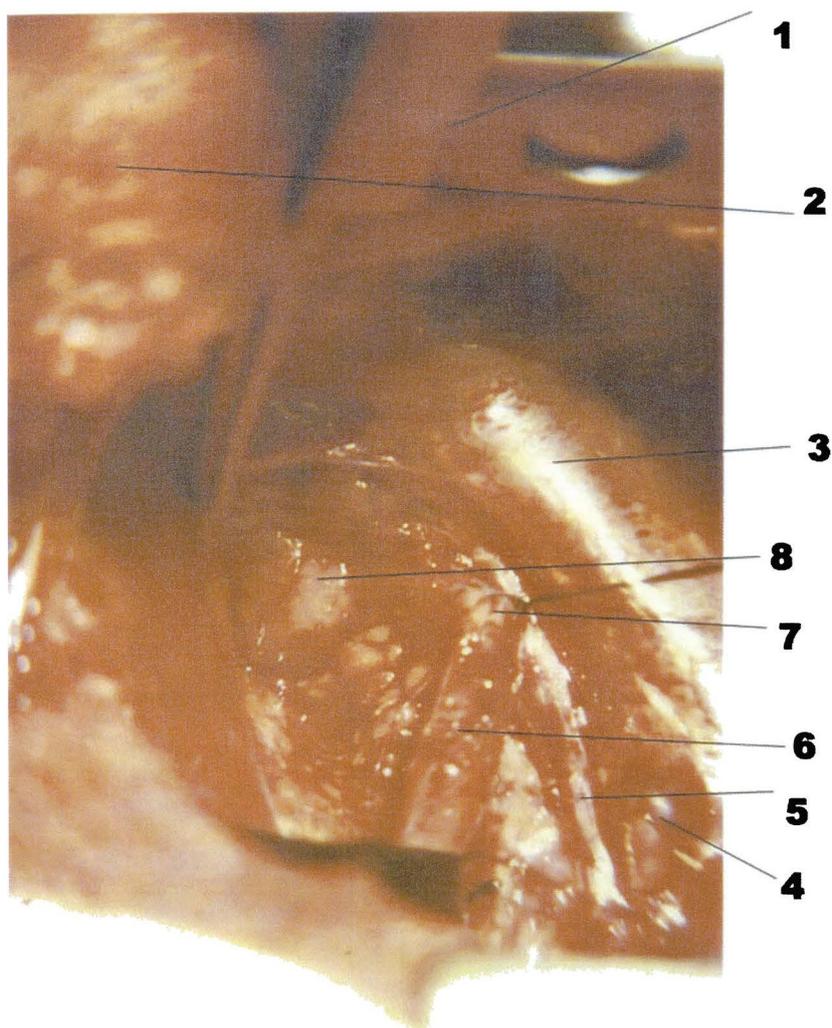


Abb. 52: Intraoperative Situs einer Ösophagusatresie.

- Zeichenerklärung:
- 1 Thoraxsperrer im proximalen Wundbereich
 - 2 Wundhacken, der die Lunge nach proximal weg hält
 - 3 V. cava
 - 4 ligiert V. azygos
 - 5 N. vagus
 - 6 distales Ösophagussegment
 - 7 ösophagotracheale Fistel mit einem Faden angeschlungen
 - 8 proximales Ösophagussegment

Durch den abdominalen Zugang wird ein Gastrostoma angelegt. Durch das Gastrostoma wird in den Magen ein Katheter Charr. 10 vorgeschoben. Der zweite Katheter wird in das proximale Segment eingeführt über den dann der transmediastinale Faden gelegt wird (Abb. 54)

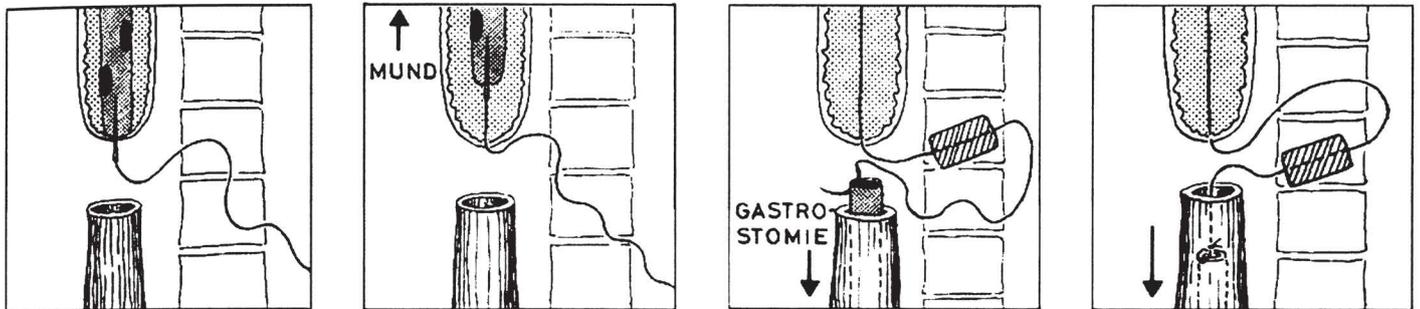


Abb. 53: Schematische Darstellung des Einführens eines transsegmentalen Fadens in das proximale und distale Ösophagussegment. Der schmalere dünnere Zylinder wird über das untere Ösophagussegment intraoperativ eingeführt und der Ösophagus dann mit Einzelnähten verschlossen (258).

Das proximale Ende des Fadens leitet man durch das obere Ösophagussegment aus der Nase oder aus dem Mund heraus. Das distale Ende des Fadens wird durch den in dem Magen liegenden Schlauch durchgestochen und so verknotet dass es aus dem Gastrostoma herausgeführt werden kann. Jetzt kann das distale Segment mit zwei bis drei Einzelknopfnähten verschlossen werden.

In beiden Blindsäcken werden auf dem Faden intraoperativ kleine Metallzylinder unterschiedlicher Größe mit einer Zentralbohrung platziert. Die Abmaße der Zylinder betragen: Durchmesser 6 bis 8 mm und Länge 10 bis 11 mm.

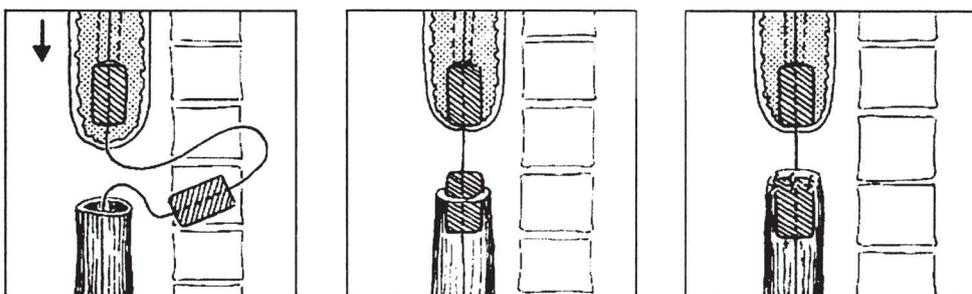


Abb. 54: Nachdem der transmediastinale Faden in das proximale Segment über einen Magenschlauch gelegt wurde und während der Operation durch den Anästhesisten aus dem Mund herausgeleitet wurde, wird ein lumenangepasster Eisenzylinder mit zentraler Bohrung auf den Faden aufgefädelt und mit einer Magensonde durch den Anästhesisten in das proximale Segment vorgeschoben. Linkes Bild. Der Chirurg sieht und tastet den von dem Anästhesisten vorgeschobenen Eisenzylinder durch die Bewegung des proximalen Segmentes im Operationsfeld. Der untere schmalere Zylinder ist bereits auf dem transmediastinalen Faden aufgefädelt. Der Faden, der aus der Gastrostomie herausgeleitet wird, wird durch den Zug von dem Assistenten angespannt. Der Chirurg platziert dann den schmälere dünnere Eisenzylinder mit einer Cooley- Pinzette in das distale Segment. Mittleres Bild. Anschließend wird, wie im Text der Abb. 53 beschrieben, die Öffnung des distalen Ösophagussegmentes mit Einzelnähten verschlossen. Rechtes Bild (258).



Abb. 55: Übersicht über unterschiedlich große Eisenzylinder für die magnetische bzw. mechanische Dehnung und Elongation der Ösophagussegmente. Variable Durchmesser der Zylinder von 6 mm bis 10 mm und variable Längen von 6 mm bis 11 mm.

Jetzt werden probeweise beide Segmente mit Hilfe der Zylinder gespannt. Dazu werden über das untere und obere Ende des Fadens Katheter Ch. 4,5 in die Segmente vorgeschoben. Der proximale Schlauch wird mit dem Faden abgeklemmt. Der distale Schlauch wird nach oben vorgeschoben, gleichzeitig wird das distale Ende des Fadens angespannt. So kann das System intraoperativ zur Kontrolle angespannt werden. Dies sollte mit Vorsicht geschehen um eine Wundruptur des distalen Blindsackes zu vermeiden.

Nun können der Thorax und das Abdomen geschlossen werden. Die weitere Behandlung findet in der Atresiespule statt.

Am 6. bis 7. postoperativen Tag kann mit dem Bougieren angefangen werden. Der Zeitpunkt ist so gewählt dass, man mit der Primärheilung rechnen kann aber noch keine Bildung von Narbengewebe stattgefunden hat.

Bei dem ÖAT Typ II kann der oben beschriebene Eingriff endoskopisch durchgeführt werden. Die Segmente können dann aber nicht mobilisiert werden. Es besteht die Gefahr der Verletzung der V. azygos. Der Abstand zwischen den Ösophagusstümpfen kann dann nur indirekt mit einer Röntgenaufnahme bestimmt werden. Bei Patienten mit ÖAT Typ II kann also mit der Bougierung sofort angefangen werden, da keine Fistel vorhanden ist.

9.9.1.4. Durchführung der elektromagnetischen Dehnung

Weitere Behandlung findet in der Atresiespule statt. Das Kind wird mit Infusion und Beatmungsschläuchen so platziert, dass sich der Thorax in der Mitte des Gerätes befindet. Beide Blindsäcke werden regelmäßig abgesaugt. Beide Ösophagussegmente werden jetzt, wie bereits beschrieben, angespannt über die Eisenzyylinder und über die sie stabilisierenden dünnen Schläuche. Die Klemmen an dem Nasen- und am Gastrostomakatheter müssen jetzt gehalten und andere Metallteile aus dem Gerät entfernt werden. Der Wasserdurchfluss wird eingestellt und das Gerät eingeschaltet. Das elektromagnetische Feld in dieser Spule verursacht, dass sich die Magnete bzw. die Eisenzyylinder anziehen. Beide Klemmen können jetzt entfernt werden.

Die Stärke des Magnetfeldes wird so eingestellt, dass der Endwert in Amper gleich der Distanz zwischen den Blindsäcken in Millimeter ist. Die Kraft, mit der die Ösophagussegmente gedehnt werden, kann dadurch eingestellt werden. Sie ist von der Stärke des elektromagnetischen Feldes abhängig und wird je nach der zu überbrückenden Distanz eingestellt.

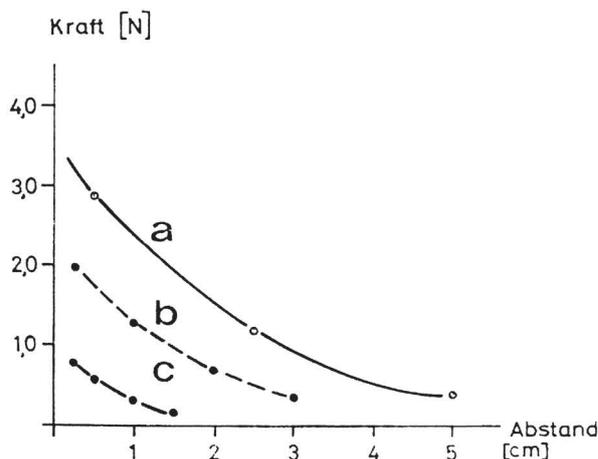


Abb. 56: Überblick über das Kraft/ Abstand Diagramm bei unterschiedlichen Größen der Zylinder

- A 10 mm
- B 8 mm
- C 6 mm

Die Elongation findet intermittierend statt. 40 Sekunden dauert die Anspannung, 60 Sekunden die Entspannung. Die Behandlung wird in 3-stündigen Intervallen fortgesetzt und dannach eine Pause von 1 bis 2 Stunden eingelegt.

Anfangs soll mit niedriger Energie elongiert werden. Die maximale Energie wird nach ca. 2 Tagen erreicht. Verlängern sich beide Ösophagus-Blindsäcke zufriedenstellend, kann das elektromagnetische Feld wieder reduziert werden. Als Richtlinie hierbei gilt die Distanz der Eisenzyylinder ist identisch mit der auf der Atresie-Spule eingestellten Watt-Zahl.

Während der Behandlung wird die Lage der Magnetzyylinder röntgenologisch oder sonographisch in dreitägigen Abständen kontrolliert. Sind sie nur noch 2 bis 3 mm voneinander entfernt, wird die magnetische Kraft wieder erhöht, um das zwischen beiden Zylindern liegende Gewebe zu

drücken und eine Anastomose herbeizuführen. Auf diese Weise ist eine erneute Thorakotomie überflüssig.

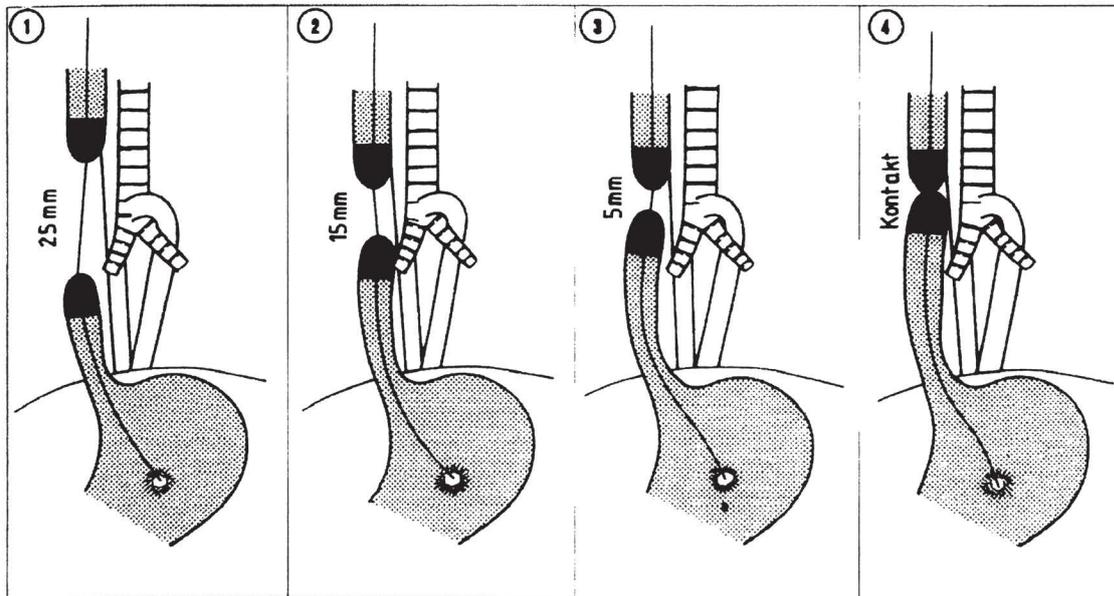


Abb. 57: Elongation der beiden Ösophagussegmente durch eine intermittierende (Wechsel zwischen Anspannung 40 Sekunden und Entlastung im 60 Sekunden Rhythmus) Dehnung. Bei einer 24stündigen Behandlung erfolgt ein Längenzuwachs von 1mm pro Tag. Der transsegmentale Faden dient als ein Leitfaden, damit die beiden Blindsäcke axial angenähert werden können. Berühren sich die beiden Ösophagussegmente kommt es zur Autoanastomose. Die Verlängerung beider Ösophagussegmente geschieht mit einer gleichzeitigen Verlängerung auch der Innenauskleidung des Ösophagus (259).

Pro Tag vermindert sich die Entfernung um 0,5 bis 1 mm, sodass die gesamte Strecke (die Indikation für diese Methode liegt bei Strecke zwischen 30 und 40 mm) in ca. 21Tage bis 6 Wochen überbrückt werden kann.

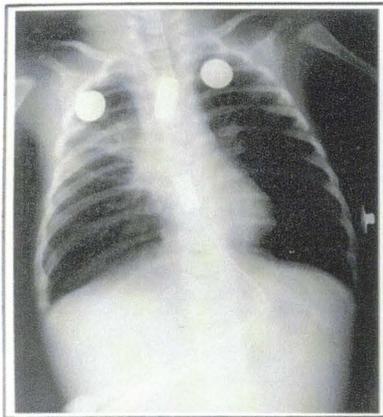
Die Verlängerung beider Ösophagussegmente geschieht mit einer gleichzeitigen Verlängerung auch der Innenauskleidung des Ösophagus. Die Magnete sollen nun für 24 Stunden in situ belassen werden, um das sehr zarte Gewebe der Anastomose beim Herausnehmen nicht zu schädigen. Danach können sie endoskopisch entlang des Fadens durch den Mund oder durch die Nase entfernt werden. Möglich ist ebenfalls das Herausziehen der Magnete durch das Gastrostoma. So ist eine erneute Thorakotomie nicht notwendig.



Abb. 58: Lage des Kindes axial in der Ösophagusatresiespule (Ösophagusinkubator). Wichtig ist die zentrale axiale Lage des Säuglings, um ein Kippen der Eisenzyylinder zu vermeiden. Das Kippen führt zu Atem- und Kreislaufstörungen durch Kompression der Trachea und der Gefäße bei Schräglage der Eisenzyylinder infolge Fehlposition des Kindes in der Spule. Entscheidend ist der transmediastinale Leitfaden, über den sich die Eisenzyylinder nähern und die Ösophagussegmente verlängert werden bis sie sich berühren. Dieser transmediastinale Faden wurde bei dem USA Verfahren nicht verwendet. Flach (Tübingen) hat diesen Faden nicht angewendet und hat in diesem Zusammenhang über eine Perforationsgefahr gesprochen.

Nach der Autoanastomose und Entfernung der Magnete wird der entstandene Ösophagus schrittweise bis Ch 34 aufbougiert über einen liegenden Rehbein-Faden. Hierzu werden über den noch in situ liegenden Rehbeinfaden Bougies vorgeschoben. Diese Behandlung findet in Narkose statt. Regelmäßige endoskopische Kontrolle des Behandlungserfolges ist unabdingbar. So können eventuelle Stenosierungen, Fistelrezidive, Divertikelbildung und Folgen des Refluxes rechtzeitig diagnostiziert und behandelt werden.

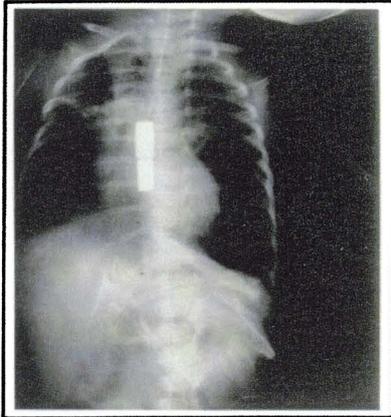
Magnetisches Dehnungsverfahren bei langstreckigen Ösophagusatresien



Ausgangssituation mit
35 mm Distanz



Nach 14 Tagen
Annäherung auf 11 mm



Nach weiteren 12 Tagen
Autoanastomose des
Ösophagus

Abb. 59: Überblick über den Erfolg der magnetischen Elongation bei einer langstreckigen Ösophagusatresie mit dem magnetischen Dehnungsverfahren und der erreichten Annäherung beider Ösophagussegmente nach 26 Tagen. Danach wurde die Rekonstruktion der Speiseröhre ohne Eröffnung des Thorax durch eine Autoanastomose erreicht (259).

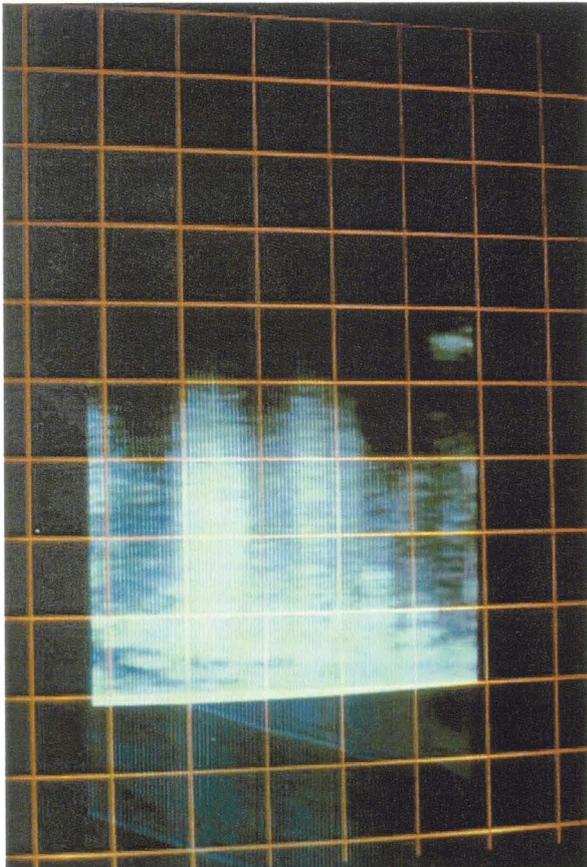


Abb. 60: Die Lage und die Distanz der beiden Eisenzyylinder können zügig und sicher durch eine Ultraschalluntersuchung determiniert werden. Die beiden hellen Säulen sind die Ultraschallschatten der beiden Eisenzyylinder im proximalen und distalen Ösophagussegment nach einer erfolgreichen Dehnung der Ösophagussegmente. Daraus kann die noch verbliebene Distanz ermittelt werden (259).



Abb. 61: Nach erfolgter Anastomose kann die Durchgängigkeit der Speiseröhre mit Hilfe einer Gastrografienkontrastdarstellung dokumentiert werden. Über den liegenden Rehbeinfaden kann, wenn dies notwendig ist, schonend eine Dehnung der Ösophagusengstellung durchgeführt werden (259).



Abb. 62: Endoskopisches Bild der Lage des oberen Eisenzylinders im oberen Ösophagussegment und des unteren Eisenzylinders im unteren Ösophagussegment.

Zeichenerklärung:

- 1 distales Ende des oberen Ösophagussegment
- 2 Eisenzylinder im oberen Ösophagussegment
- 3 transanastomotischer Faden auf dem die Eisenzylinder aufgefädelt sind
- 4 proximales Ende des distalen Ösophagussegmentes
- 5 distaler Eisenzylinder
- 6 transmediastinaler Faden, der über die Gastrostomie nach außen geleitet wird.

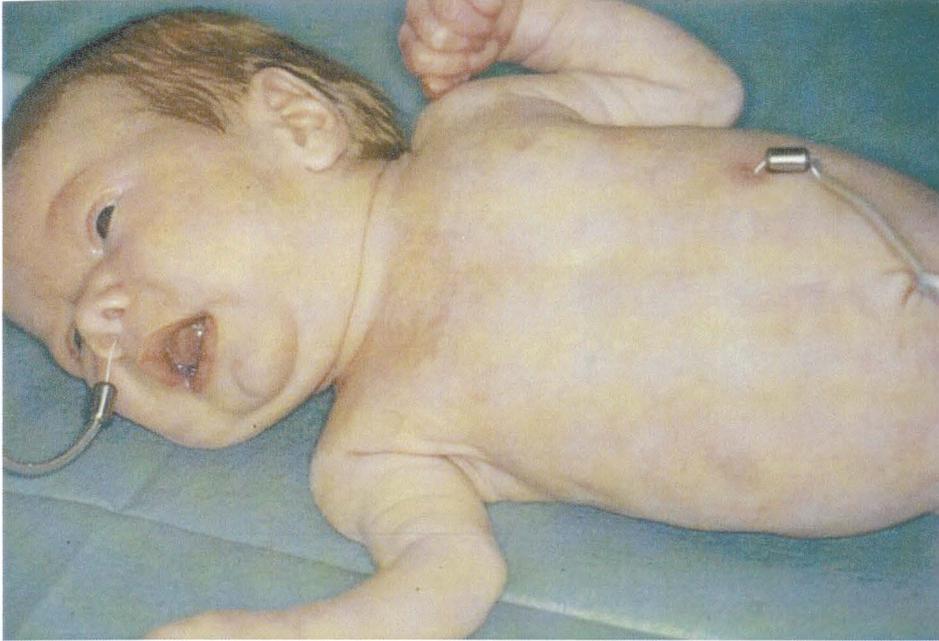


Abb. 63: Aspekt eines Neugeborenen nach erfolgter Anastomose. Man sieht den transmediastinalen Faden (weiß), der aus dem rechten Nasenloch herausgeführt wurde. Auf dem Faden aufgefädelt befindet sich der proximale Eisenzylinder. Der distale Anteil des Fadens mit dem entsprechenden Eisenzylinder wurden durch das Gastrostoma nach außen geschoben und befinden sich vor der Bauchdecke.

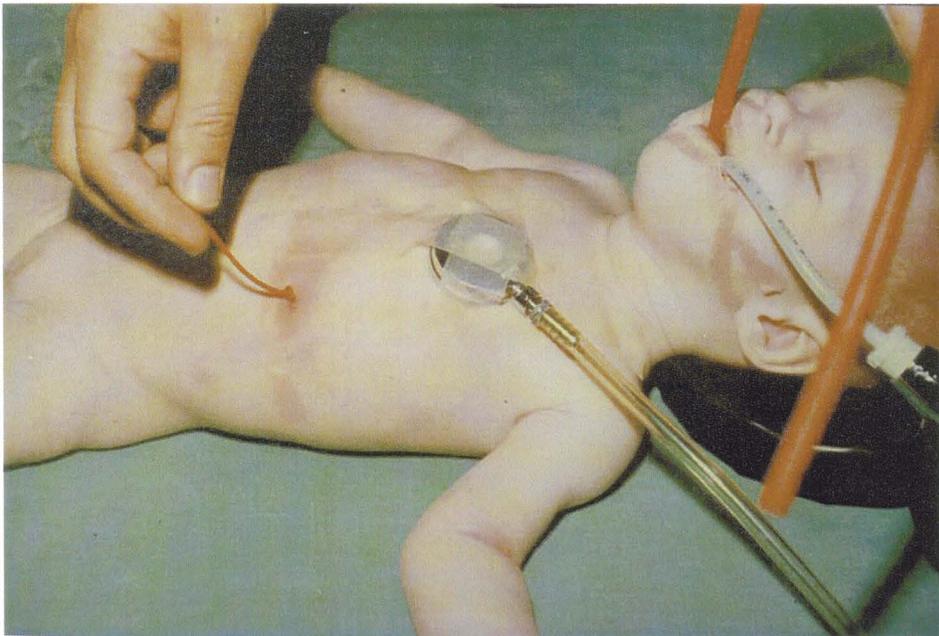


Abb. 64: Ösophagusdehnung mit Hilfe vom filiformen Ösophagusbougies, wie in diesem Bild dargestellt.

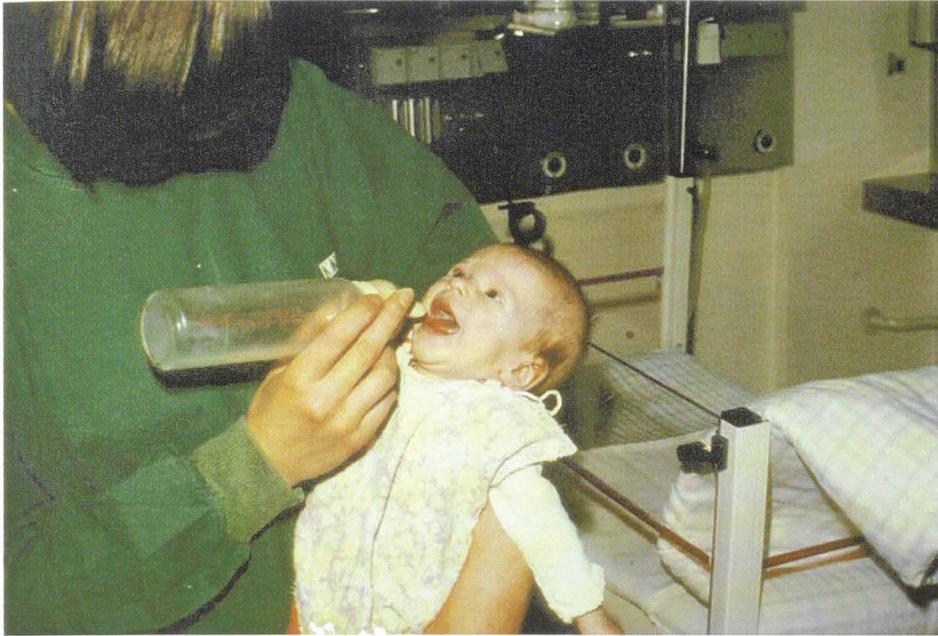


Abb. 65: Drei bis fünf Tage nach der Autoanastomose und nach dem Entfernen der Eisenzylinder (Abb.63) können die Säuglinge oral ernährt werden.

9.9.2. Elektromagnetische Dehnung der Ösophagussegmente (Hendren 1973)

Simmultan zu der Entwicklung in Deutschland hat H.Hendren 1973 in Boston ebenfalls das elektromagnetische Feld bei der Behandlung der Ösophagusatresie eingesetzt.

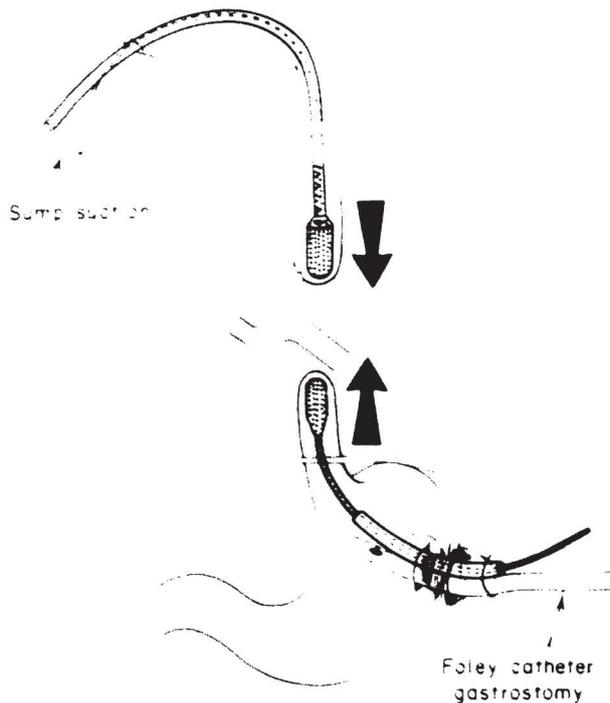


Abb. 66: Darstellung der Ösophaguselongation nach Hendren. Ein transmediastinaler Faden wird nicht verwendet. Die distale Kugel (bullet) ist an einem Haltefaden befestigt, der sich in einem Nylonführungsrohr hin- und herbewegen lässt. Beide Teile befinden sich in einem Schlauch (88).

Er implantierte durch eine Thorakotomie in beide Ösophagusblindsäcke je eine Kugel (bullet). Es waren Eisenkugeln mit Massen 5 x 9mm im Querschnitt und 20 mm Länge. Das elektromagnetische Feld wurde durch ein speziell für diese Behandlung gebautes Gerät erzeugt. Hendren beschreibt zwei Fälle bei denen er 1974 und 1975 dieses Gerät einsetzte. Die Elongation dauerte im ersten Fall 58 Tage beim zweiten Kind 30 Tage. Die Vereinigung der elongierten Ösophagussegmente erfolgte operativ durch eine zweite Thorakotomie. Postoperativ traten durch den stark ausgeprägten Reflux bedingte Probleme. Die konnten durch eine Fundoplikation und Pyloroplastik behoben werden. Eines von den behandelten Kindern ist im Alter von sieben Monaten an dem plötzlichen Kindestod gestorben (88). Zwei weitere Kinder wurden 1976 behandelt (89).

Der Unterschied zu der in Erlangen-Münster verwendeten Methode besteht in:

1. Ein transsegmentaler Faden als Leitschiene entfällt bei der USA-Methode.
2. Der distale Eisenzylinder ist an einem Haltefaden befestigt, der sich in einem Nylonführungsrohr leicht hin- und herbewegen lässt. Beide Teile befinden sich in einem Schlauch.
3. Laterale Pharyngotomie zum Herausleiten des Absaugkatheters aus dem proximalen Ösophagusblindsack.
5. Einschaltdauer und Relaxationszeit betragen je 60 Sek.

Hendren setzte diese Elongationsmethode ebenfalls bei der Behandlung der Analatresie ein (85).

9.9.3. Weiterentwicklung der Elongation der Ösophagussegmente mit Hilfe der Induktionszylinder ohne Atresiespule

Basierend auf der magnetischen Bougierung mit Hilfe der Atresiespule hat Willital und MBB-München versucht eine Elongationsmethode mit Hilfe der Induktionszylinder in Form von Induktionsspulen zu erarbeiten. Die elektromagnetische Kraft, mit der sie sich anziehen, würde die kostenintensive Spule überflüssig machen.

Um eine ausreichende Anziehungskraft zwischen den Zylindern zu erreichen, sind sehr hohe Energien notwendig. Der Stromfluss im Inneren des Zylinders führt zur Aufheizung mit Temperaturentwicklung zwischen 55°C und 60°C. Um die Entwicklung solch hoher Temperaturen zu verhindern, hat man versucht die Zylinder aus wärmeisolierenden Stoffen zu konstruieren. Die Versuche mit Silber und Kupfer brachten aber ebenfalls kein Erfolg. Selbst mit supraleitenden Materialien ließ sich die Temperatur nicht auf ein Niveau senken, das unter 36° C lag (262).

Eine weitere Möglichkeit wäre eine ausreichende Wärmedämmung zu entwickeln und so die Zylinder zu isolieren. Eine Keramikisolation verlangte eine unzulässige Schichtdicke und fand so keine Anwendung. Andere Materialien befinden sich momentan in der experimentellen Phase.

9.9.4. Vorteile des elektromagnetischen Dehnungsverfahrens

1994 wurden die Ergebnisse auf dem Weltkongress für Ösophagusatresie, organisiert von Herrn Professor Willital in München vorgestellt. Der größte Vorteil dieser Behandlung ist die Tatsache, dass eine Wiederherstellung der Speiseröhre mit Ösophaguseigenem Gewebe durchgeführt werden kann. Kein Verfahren weltweit weist diese positiven Eigenschaften auf (Okmian).

Somit werden die Probleme, die durch die unterschiedlichen Wachstumspotentiale und die unterschiedliche Physiologie des Ösophagus vermieden. Komplikationen wie überschüssiges Gewebe und Dilatation im Bereich der Anastomose werden nicht beschrieben.

Die Anspannung der Ösophagusblindsäcke lässt sich bei diesen Verfahren genau steuern. Nach der Programmierung des Gerätes erfolgt die Dehnung maschinell so dass der Risikofaktor Mensch ausgeschlossen wird. Anders ist das z. B. bei der Dehnung nach Howard und Myers.

Ein weiterer Vorteil, den keine andere Methode hat, ist nicht nur die Tatsache, dass körpereigenes Gewebe zur Rekonstruktion der Speiseröhre verwendet wird, sondern auch, dass eine erneute Operation und eine Reanastomosierung beider Ösophagussegmente nicht mehr notwendig sind. Die Anastomosierung der Ösophagussegmente erfolgt durch eine Autoanastomose. Eine Rethorakotomie wird dadurch überflüssig. Die Zylinder werden dann endoskopisch durch den Mund oder durch das Gastrostoma entfernt.

Die Atresiespule ist so konstruiert, dass das Kind darin versorgt werden kann. Eine Fixierung des Patienten in der Atresiespule ist nicht notwendig. Seine Mobilität wird also nicht eingeschränkt, was optimale Bedingungen für die sensorischen und psycho-soziale Entwicklung darstellt.

Die Behandlung der ÖAT ist für den kleinen Patienten schonender im Vergleich zu den übrigen vorgestellten Methoden. Wählt man den endoskopischen Weg für die Einführung der Zylinder und Versorgung der vorliegenden Fisteln, kann sogar eine Thorakotomie vollständig vermieden werden. In dem Falle muss allerdings auf die Mobilisation der Blindsäcke verzichtet werden. Das beeinflusst die Länge der zu überbrückenden Strecke. Das endoskopische Verfahren ist sicherlich nicht bei jedem Patienten möglich. Das Risiko der Verletzung der V. azygos darf beim endoskopischen Vorgehen nicht außer Acht gelassen werden. Die skelettalen und muskulären Wachstumsprobleme, die nach einer Thorakotomie auftreten, werden dadurch verhindert.

9.9.5. Nachteile des elektromagnetischen Dehnungsverfahrens

Als Nachteil der Behandlung mit der Atresiespule können die relativ hohen Anschaffungskosten angesehen werden. Das Gerät kostet ca. 16.000 Euro. Die Kosten-Nutzen-Analyse des betriebswirtschaftlichen Instituts der Universität Münster hat allerdings diesen Einwand widerlegt.

Bei der Atresiespule handelt sich um ein schweres und relativ großes Gerät, das einen entsprechenden Platz braucht und ein Patientenzimmer der Größe 3x4 m zusammen mit dem Bett des Kindes ausfüllt.

Die elektromagnetische Dehnung ist nicht bei allen Patienten mit Ösophagusatresie einzusetzen. Es gibt folgende Kontraindikationen:

- der Abstand zwischen dem proximalen und dem distalen Segment länger als 40 mm beträgt,
- vollständiges Fehlen des proximalen oder distalen Blindsacks,
- Patienten bei denen eine zervikale Ösophagostomie angelegt wurde.

Die Behandlung erfordert eine langen bis zur sechs Wochen dauernden Klinikaufenthalt.

9.9.6. Fehler bei der Reproduktion des elektro-magnetischen Verfahrens und vermeidbare Fehler in der Beurteilung (Flach, Holschneider, Selbsthilfegruppe KEKS)

Die Vereinigung KEKS hat folgende Einwände gegen dieses Verfahren gebracht:

1. Mediastinitis,
2. Schmerzen der Kinder,
3. Perforation,

4. Narben,
5. Ess-Störungen,
6. keine Pflege möglich,
7. Autoanastomose nicht möglich,
8. negative Auswirkungen des Magnetfeldes auf das Herz,
9. negative Auswirkung des Magnetfeldes auf das Gehirn,
10. Unzufriedenheit der Eltern.

Im Folgenden hierzu sollte Stellung genommen werden, insbesondere im Hinblick darauf, dass klinikexterne Vereinigungen für ihre Selbsthilfegruppen eine entsprechende Argumentationshilfe haben.

Fragenkomplex 1: Mediastinitis

Eine Mediastinitis trat bei keinem der operierten Säuglinge auf, ausgelöst durch den transmediastinalen Rehbein-Faden. Dies konnte einerseits nachgewiesen werden bei den ersten drei Kindern, bei denen eine Rethorakotomie und eine Anastomosierung der beiden Ösophagussegmente nach entsprechender Annäherung erfolgten. Abstriche aus dem Thorax ergaben keine Hinweise auf eine bakterielle, virologische oder mikrobiologische Besiedelung. Der Lokalbefund deutete nicht auf eine lokale Infektion im hinteren Mediastinum hin und der klinische Befund während der Behandlung ergab ebenfalls keinerlei Hinweise und Anzeichen für eine Entzündung in diesem Bereich. Eine postoperative Mediastinitis entsteht dann, wenn eine Anastomoseninsuffizienz oder eine Ösophagusperforation auftreten.

Fragenkomplex 2: Schmerzen

Jede therapeutische Maßnahme kann zu Schmerzen führen. Ziel muss es immer sein, Schmerzen nach Möglichkeit nicht auszulösen oder sie entsprechend zu therapieren. Wichtig ist zunächst zu überprüfen, ob eine Therapie Schmerzen auslösen kann nach den derzeit existierenden Erfahrungen bzw. diagnostischer Maßnahmen. Dehnungen der Speiseröhre kommen bei jeder Nahrungsaufnahme vor, die hier angewendeten Kräfte, die intermittierend angewendet wurden lagen um 30 % bis 50% unter dem systolischen Blutdruck und sie lagen unter der Zugspannung, die sonst aufgewendet wird, um Speiseröhrenstümpfe durch Naht chirurgisch zu vereinigen. Während des Dehnungsverfahrens konnte eine Tachycardie nicht festgestellt werden, es konnten keine Störungen im Bereich der Atmung und der Blutgasanalyse festgestellt werden, ebenso waren keine Störungen von Seiten der Urinausscheidung festzustellen oder Störungen, die wie bei sonstigen Stress-Situationen, auch bei Neugeborenen und Säuglingen zu Stress-Ulzera geführt hätten. Zusätzliche Schmerzen zu den üblichen Schmerzen bedingt durch die Wunde konnten im Rahmen der Elongation der Speiseröhre nicht festgestellt werden.

Fragenkomplex 3: Perforation

Bei allen Neugeborenen und Säuglingen konnte eine Perforation der Speiseröhresegmente im Rahmen des Dehnungsverfahrens nicht festgestellt werden. Dies lag daran, dass eine permanente Zugspannung auf den Ösophagussegmenten nicht auftrat und dass die Dehnung so erfolgte, dass auf eine Phase von 40 Sekunden eine Dehnung eine Pause von 60 Sekunden eintrat. Bei der mechanischen Dehnung wurden beide Speiseröhrenanteile über eine Dauer von 45 bis 60

Minuten unter druckkontrollierter Spannung gehalten (Druckwerte ca. 30% bis 50% unter dem systolischen Blutdruckwert). Dieses Verfahren ist sehr schonend und atraumatisch im Hinblick auf die Behandlung der Speiseröhrensegmente. Perforationsgefahr besteht nur dann, wenn die Zugkräfte erhöht würden und wenn die intermittierende Bougierung zugunsten einer Dauerdehnung verändert würde.

Fragekomplex 4: Narbenbildung

Die Narbenbildung bei den hier vorgestellten Patienten war zahlenmäßig geringer (40%) im Vergleich zu den Narbenbildungen bei den Kindern, bei denen die Speiseröhre durch Naht zusammengesetzt wurde. Dies lag daran, dass die Spannung auf den beiden Ösophagussegmenten durch die atraumatische und schonende Dehnung sehr gering war. Andernfalls wäre die Autoanastomose nicht zustande gekommen und es hätte Insuffizienzen im Bereich der Autoanastomose gegeben, was bei keinem der Fälle eingetreten ist. Daraus kann man schließen, dass die Ko- und Adhäsionskräfte an der Wand der beiden Speiseröhrenteile größer waren, als die Spannung, die auf den beiden Ösophagussegmenten nach Annäherung lag. Dies konnte auch endoskopisch bestätigt werden und röntgenologisch durch Kontrastmitteluntersuchungen nachgewiesen werden. Präventiv und prophylaktisch haben wir jedoch bei allen Kindern einen transanastomotischen Rehbein-Faden gelegt, um zu einem späteren Zeitpunkt bei einer möglichen Bougierung das Legen eines solchen Rehbeinfadens bei der Kleinheit der Verhältnisse und der Möglichkeit der iatrogenen Verletzung der Speiseröhre zu vermeiden.

Fragenkomplex 5: Ess-Störungen

Die Frage der Ess-Störungen bei Kindern mit Ösophagusatresien hängt damit zusammen, dass die Kontinuität der Speiseröhre nach einer Operation bzw. nach einer Rekonstruktion der Speiseröhre durch Dehnung morphologisch gegeben ist, jedoch eine Informationsübertragung auf verbalem Weg vom proximalen Segment ins distale Segment erst nach Jahren sich komplett eingestellt hat. Diese hängt einerseits damit zusammen, dass Nervenfasern sympathisch und parasympathisch von dem proximalen Segment in das distale Segment, bzw. umgekehrt einwachsen und dass die entsprechenden Ring- und Längsmuskelanteile im Bereich der Anastomose untereinander Anschluss finden müssen. Dieser Prozess, der Organvereinheitlichung tritt erst im Verlauf von Jahren ein, nach dem die physiologischen Vorgänge des Zellabbaus und der Zellregeneration und Erneuerung mehrmals aufgetreten sind. Dies unterscheidet aber die beiden Behandlungsmethoden, nämlich der Anastomosierung der Speiseröhre und Wiederherstellung der Kontinuität der Speiseröhre durch Dehnung nicht. Ein wichtiger Gesichtspunkt, der in dieser Arbeit jedoch zum Tragen kommt ist die Tatsache und die Erkenntnis, dass man bei ösophago-trachealen Fistel den unmittelbar zur Trachea ziehenden Übergangsteil zwischen Speiseröhre und Luftröhre für die Anastomose nicht verwenden sollte, da hier einerseits die nervalen Strukturen fehlen und andererseits der Wandaufbau im Sinn einer Längs- und Ringmuskulatur nicht gegeben ist. Verwendung dieser Wandschichten zur Rekonstruktion der Speiseröhre schafft man ein Ösophagussegment, das später an einer aktiven Peristaltik nicht teilnimmt, in der frühen Säuglings- und Kleinkindesphase jedoch zu erheblichen Transportstörungen der Speiseröhre führen kann. Im späteren Alter spielt dies eine geringere Rolle, da das kurze aperistaltische Segment funktionell durch die sonst gesunde Speiseröhre nicht mehr in Erscheinung tritt.

Fragenkomplex 6: Keine Pflege möglich

Bei allen Neugeborenen und Säuglingen wurde der Behandlungsablauf mit dem Pflegepersonal im Einzelfall besprochen. Die Kinder wurden in die Atresiespule zusammen mit dem Pflegepersonal gelegt. Alle Kinder konnten während der Behandlung über eine Gastrostomie ernährt werden. Der am Ende offen belassene Gastrostomie-Schlauch wurde an der Atresiespule zusammen mit einer Rekord-Spritze, in der die Nahrung abgefüllt war, fixiert. Die Pflege war nicht aufwendiger in der Atresiespule, als wie bei Kindern, die postoperativ eine Intensivobservationsbetreuung benötigten.

Fragenkomplex 7: Autoanastomose nicht möglich

Bei allen 26 Kindern, die wir wegen einer langstreckigen Ösophagusatresie behandelten, konnte eine Anastomosierung der beiden Ösophagusanteile erreicht werden. Bei den ersten 5 Kindern erfolgte eine Rethorakotomie und eine Reanastomosierung der Speiseröhrenanteile. Bei den nachfolgenden Kindern erfolgte die Dehnung der beiden Speiseröhrenanteile so lange bis röntgenologisch oder durch Ultraschall nachgewiesen wurde, dass sich die beiden Speiseröhrenstümpfe berührten. Erst in diesem Fall wurde dann die Zugspannung erhöht, so dass sich einerseits das Gewebe der Ösophaguswandung aneinander legen konnte und andererseits das zwischen den Eisenzyklindern lokalisierte Gewebe durch Druck ischämisch wurde und sich nach Erstellung der Autoanastomose abstieß. In allen Fällen war eine Autoanastomose, die wir geplant hatten möglich und wurde auch durchgeführt. Eine Anastomoseninsuffizienz trat bei keinem dieser Fälle auf.

Fragenkomplex 8: Negative Auswirkungen des Magnetfeldes auf das Herz

Wir haben bei allen Kindern, die in der Atresiespule lagen, laufend ein EKG abgeleitet. Während der Dehnung der Speiseröhrenanteile durch Aufbau eines Magnetfeldes traten keine Störungen im EKG auf, insbesondere keine negativen T-Wellen, keine Überleitungsstörungen, keine Arrhythmien und keine Vorhof- oder Kammerschenkelblöcke. Das Magnetfeld hatte keinen Einfluss auf die Herztätigkeit.

Fragenkomplex 9: Negative Auswirkungen des Magnetfeldes auf das Gehirn

Wir haben bei 10% der behandelten Kinder nach Einschalten des Magnetfeldes EEG-Untersuchungen durchgeführt. Die EEG-Untersuchungen ergaben keine Veränderung in der Hirnstromkurve, die EEG-Untersuchungen wurden nach 15 bis 20 Behandlungen erneut kontrolliert. Auch hier konnten keine veränderten oder pathologischen Hirnstromkurven abgeleitet werden. Beispielsweise konnte bei dem Patienten Güllic im Alter von 8 Jahre normales körperliches und geistiges Wachstum festgestellt werden. Dieser Junge unterzog sich laufenden Kontrollen an unserer Klinik. Somit kann zusammenfassend festgestellt werden, das Magnetfeld im Rahmen der hier angeführten Stärke keinerlei negative Einflüsse auf die Gehirntätigkeit ausgeübt hat.

Fragenkomplex 10: Unzufriedenheit der Eltern

Jede Behandlung, deren Ergebnis nicht mit 100% Sicherheit vorher gesagt werden kann, führt bei den meisten Eltern zu Besorgnis, Unruhe, Nachfragen und zu einer besonderen Sensibilität im Hinblick auf Abläufe, die einerseits von den Eltern, andererseits von weniger erfahrenen Ärzten oder Pflegepersonal als abweichend von einer bestimmten Erwartungshaltung im Hinblick auf die Therapie und im Hinblick auf die Reaktion der Patienten ist. Der Weg und der Status zur Unzufriedenheit tritt ein, sobald sich ein Therapieergebnis verzögert, aus welchen Gründen auch immer, sobald Temperaturen entstehen, die auf eine Infektion hinweisen, sobald das zu beurteilende subjektive Empfinden der Säuglinge gestört ist, wie Durchfälle, Schlafstörungen, Erbrechen, Atemstörungen, Herz-Kreislauf-Störungen und Unruhezustände der Kinder oder wenn das in Aussicht gestellte Erfolgsprogramm sich nicht in der Art und Weise darstellt, wie man es erwartet. Diese Art der Unzufriedenheit findet man auch bei anderen Therapiemaßnahmen, die ergriffen werden und bei denen die eben geschilderten Verläufe eine Rolle spielen. Unzufriedenheit kann auch durch Unsicherheit des Pflegepersonals und durch Äußerungen des ärztlichen Personals, das in Ausbildung ist, oder das bestimmte therapeutische Maßnahmen nicht kennt, ausgelöst werden. Unzufriedenheit kann auch durch die Eltern dadurch ausgelöst werden, dass sie innerhalb kurzer Zeiteinheit mehrere Personen im Pflege- und ärztlichen Bereich befragen und dann Auskünfte bekommen, die möglicherweise vom Inhalt her identisch sind, aber von den Eltern unterschiedlich interpretiert werden. Unzufriedenheit kann auch ausgelöst werden durch Beratungsstellen, außerhalb der Klinik und durch Selbsthilfegruppen, insbesondere dann, wenn entsprechende Sachkenntnisse und Erfahrungen fehlen und man sich auf Angaben dritter Personen stützen muss.

Wir haben bei 90% der Eltern diese Negativ-Erfahrungen nicht gemacht. 3 Elternpaare zeigten unabhängig voneinander „Unzufriedenheiten“. Eine Mutter war zunächst mit der gesamten Behandlung sehr zufrieden, verweigerte aber dann, beeinflusst durch Selbsthilfegruppen die weitere Behandlung, bestand auf eine Verlegung des Kindes in eine andere Klinik, in dieser Klinik wurden dann die Eltern weiter verunsichert durch Vorwürfe gegen die erstbehandelnde Klinik und Vorwürfe gegen die Äußerungen und Beratungen von Selbsthilfegruppen, so dass schlussendlich das Kind dann unnötigerweise im Ausland sich einer aufwendigen Operation mit Verlagerung des Magens in den Thorax unterziehen musste. Dies hätte man mit an Sicherheit grenzender Wahrscheinlichkeit durch ein schonendes Dehnungsverfahren dem Kind ersparen können.

Daraus resultiert, wie wichtig es ist, dass man von pflegerischer und ärztlicher Seite alles Mögliche versucht im Hinblick auf die Information der Eltern, wenn es darum geht aufwendige chirurgische Eingriffe, die weltweit selten durchgeführt werden aufgrund der Seltenheit der Fehlbildung zu geben. Hierzu haben wir erstmals einen Beratungsdienst eingeführt unter dem Gesichtspunkt „Eltern beraten Eltern“. Dies ermöglicht erstmals, dass sich Eltern, deren Kinder seltene und aufwendige Fehlbildungen haben, bei anderen Eltern erkundigen können, deren Kinder an dieser Fehlbildung erfolgreich operiert worden sind.

Eine weitere Möglichkeit, die wir aus diesen Gründen und aufgrund der gemachten Erfahrungen etabliert haben, ist eine europäische Gemeinschaft leitender Kinderchirurgen, die untereinander durch Videokommunikation verbunden sind, so dass dann ggf. die Eltern an einem

9.10. Analoge Methode der Ösophaguselongation -mechanische Dehnung der Ösophagus-segmente

9.10.1. Intermittierende mechanische Dehnung

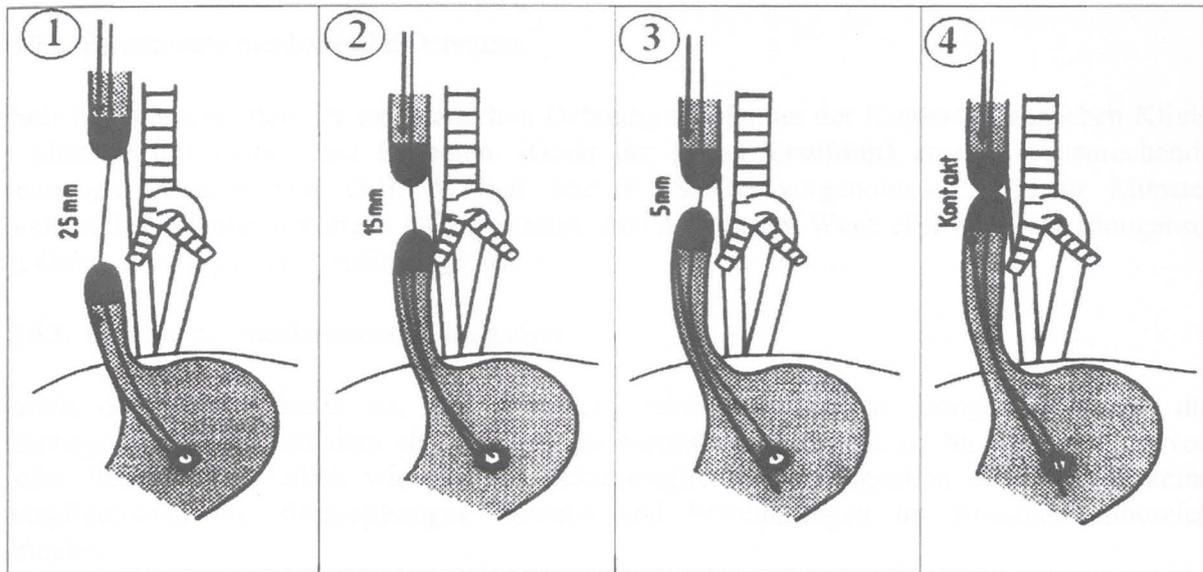


Abb. 67: Darstellung der mechanischen Dehnung der Ösophagussegmente zur Überbrückung langstreckiger Ösophagusatresien. Der Druck, den die Zylinder auf die Ösophagussegmente ausüben wird mechanisch durch das Vorschieben und Abklemmen der proximalen und der distalen Sonde auf den Rehbeinfaden erzeugt. Die Pfeile veranschaulichen die Sonden, die über den Rehbeinfaden gelegt sind und Zugspannung auf die Dehnungszylinder ausüben (259).

Die Behandlung mit der Atresiespule ist mit den Anschaffungskosten verbunden. Dieser Punkt wurde von W. Hecker als Gegenargument angeführt. Im Hinblick auf die sonst durch therapeutische Maßnahmen entstehenden Kosten wurde von dem betriebswirtschaftlichen Institut der Universität Münster eine Kosten – Nutzenrechnung aufgestellt. Diese Berechnung widersprach dem Vorwurf.

Um eine solche Behandlung trotzdem preiswerter zu machen, wurde analog zu der magnetischen Elongation eine mechanische Dehnung vorgeschlagen. Bei dieser Methode wird ein Rehbeinfaden durch beide Ösophagussegmente geleitet. Auf beide Enden des Fadens werden je ein Zylinder aufgezogen. Mit Hilfe zwei Magensonden werden sie bis an das jeweilige Ende des Ösophagusstumpfes vorgeschoben. Die proximale Magensonde wird mit Hilfe einer Klemme am Rehbeinfaden fixiert. Jetzt erfolgt das Anspannen der distalen Sonde und ebenfalls ihre Fixierung am Faden. In dieser Position verbleiben die angespannten Ösophagusenden 60 min. Danach wird das System gelockert. Die Behandlung (Anspannung und Entspannung der Ösophagussegmente) findet im stündlichen Rhythmus statt. Es ist dabei zu beachten, dass ein zu großer Druck auf die

Ösophagussegmente zu einer Perforation führen kann. Hierzu kann die Zugspannung mit Hilfe einer Federwaage bestimmt werden, die an das Gastrostomieende des Rehbeinfadens angeschlossen ist.

Die in Münster durchgeführten Untersuchungen haben gezeigt, dass auf diesem Wege ebenfalls eine Elongation der Ösophagussegmente stattfindet (259).

9.10.2. Permanente mechanische Dehnung

Ähnliche Möglichkeiten der mechanischen Dehnung wurden an der Kinderchirurgischen Klinik in Münster mit Hilfe eines Exzeters (Gerät der Firma **Erothian**) erprobt. Entsprechende Messungen wurden von G.H. Willital und F. Schier vorgenommen. Die in Münster durchgeführten Untersuchungen haben gezeigt, dass auf diesem Wege ebenfalls eine Elongation der Ösophagussegmente stattfindet (259).

9.10.3. Vorteile der mechanischen Elongation

Vorteil dieses Verfahrens ist, wie bei der elektromagnetischen Bougierung, dass die Ösophaguskontinuität mit dem eigenen Gewebe hergestellt wird. Das ist für die Funktion von großer Bedeutung. Ähnlich wie bei der elektromagnetischen Elongation werden hier keine Komplikationen wie überschüssiges Gewebe und Erweiterungen im Anastomosenbereich gefunden.

Die Anschaffung einer Atresiespule ist in dem Falle nicht notwendig.

9.10.4. Nachteile der mechanischen Elongation

Nachteilig erscheint der höhere Personaleinsatz, da das An- und Entspannen des Systems stündlich manuell stattfindet. Die Kraft mit der die Zylinder auf das Gewebe wirken lässt sich dadurch nicht so gut steuern. Es erfordert noch mehr Erfahrung als die Behandlung in der Atresiespule. Das Risiko einer Perforation ist dadurch höher.

Die Kontraindikationen bei diesem Verfahren sind, die gleichen wie oben bereits beschrieben.

10. Patientengut der mit dem elektromagnetischen Dehnungsverfahren behandelter Ösophagusatresien in der Klinik für Kinder- und Neugeborenenchirurgie der WWU in Münster und Erlangen.

Zwischen 1957 und 2005 wurden 211 Patienten mit einer Ösophagusatresie in Erlangen und Münster operiert. Zwischen 1975 und 2005 wurden 32 Kinder mit einer langstreckigen Ösophagusatresie mit dem elektromagnetischen und dem mechanischen Elongationsverfahren behandelt.

Bei fünf Patienten wurde nach dem die Distanz zwischen den beiden Ösophagusfragmenten überbrückt war eine Rethorakotomie durchgeführt. Beide Blindsäcke sind dann operativ vereinigt worden.

Am 31.12.1979 wurde während einer Röntgenkontrolle bei einem Patienten (6. Kind) mit long gap eine Annäherung der Magnete bis auf wenige Millimeter festgestellt. Die nächsten Kontrollen sollten täglich stattfinden, um den richtigen Operationstermin festzulegen. Leider wurde diese Anordnung nicht durchgeführt. Bei der Röntgenuntersuchung nach drei Tagen hat man eine Autoanastomose diagnostiziert. Bei der Kontrolle mit Gastrografin war kein Leck zu sehen. Die Kontinuität der Speiseröhre war ohne erneute Thorakotomie gegeben. Beide Magnete konnten endoskopisch entfernt werden. Seit diesem Zeitpunkt sind nach diesem Prinzip bis 2005 weitere 26 Kinder mit einer langstreckigen Ösophagusatresie und einer Autoanastomose der beiden Ösophagussegmente behandelt worden.

Insgesamt kam also bei 25 Patienten zu einer Autoanastomose infolge der Dehnung des Ösophagus.

Die Feststellung, dass eine Vereinigung der Ösophagusstümpfe ohne eine Rethorakotomie herbeigeführt werden kann, macht diese Methode besonders interessant. Die Belastung des Kindes nimmt so enorm ab. Ein weiterer Vorteil ist, dass die Überbrückung mit Hilfe des Ösophagussgewebe zustande kommt. Dies wurde bereits im Kapitel 9 erörtert.

Die durchschnittliche Dauer der OP bei der Zylinderimplantation betrug 244 Minuten. In allen Fällen wurde zur Entlastung ein Gastrostoma angelegt und beim späteren Verschluss eine Gastrolyse durchgeführt. Die Begründung für die Gastrolyse wurde bereits besprochen. Der Rehbeinfaden wurde 6 bis 18 Monate nach der Anastomose in situ belassen. Entlang des Fadens fand die Bougierung des Ösophagus bis 34 Ch. statt.

Von 1975 bis 2005 wurden insgesamt 32 Kinder mit einer langstreckigen Ösophagusatresie behandelt (2 Patienten verstarben vor der Magnet- bzw. mechanischen Elongation). Insgesamt wurden demnach 30 Kinder mit dem elektromagnetischen / mechanischen Dehnungsverfahren behandelt. Langfristig überlebten 22 Kinder. Damit war eine Überlebensrate von 73,3% erreicht. Die Elongationsdauer betrug 7 bis 75 Tage.

Distanz zwischen den beiden Ösophagussegmenten, Übersicht nach der zunehmenden Länge der Atresienicht nicht nach zeitlichem Auftreten

Säugling 1:	22 mm
Säugling 2:	25 mm
Säugling 3:	27 mm
Säugling 4:	28 mm
Säugling 5:	28 mm
Säugling 6:	29 mm
Säugling 7:	29 mm
Säugling 8:	30 mm
Säugling 9:	30 mm
Säugling 10:	31 mm
Säugling 11:	31 mm
Säugling 12:	32 mm
Säugling 13:	32 mm
Säugling 14:	32 mm
Säugling 15:	33 mm
Säugling 16:	33 mm
Säugling 17:	33 mm
Säugling 18:	33 mm
Säugling 19:	33 mm
Säugling 20:	34 mm
Säugling 21:	35 mm
Säugling 22:	35 mm
Säugling 23:	35 mm
Säugling 24:	35 mm
Säugling 25:	35 mm
Säugling 26:	35 mm
Säugling 27:	36 mm
Säugling 28:	38 mm
Säugling 29:	38 mm
Säugling 30:	38 mm
Säugling 31:	45 mm
Säugling 32:	45 mm

Dauer der Magnetbougie, Übersicht nach der zunehmenden Distanz nicht nach zeitlichem Auftreten

Säugling 1:	7
Säugling 2:	30
Säugling 3:	28
Säugling 4:	25
Säugling 5:	25
Säugling 6:	10
Säugling 7:	12
Säugling 8:	28
Säugling 9:	55
Säugling 10:	27
Säugling 11:	20
Säugling 12:	39
Säugling 13:	10
Säugling 14:	42
Säugling 15:	21
Säugling 16:	75
Säugling 17:	42
Säugling 18:	21
Säugling 19:	42
Säugling 20:	40
Säugling 21:	10
Säugling 22:	12
Säugling 23:	verstorben vor der Dehnung
Säugling 24:	19
Säugling 25:	40
Säugling 26:	keine Angabe
Säugling 27:	12
Säugling 28:	27
Säugling 29:	35
Säugling 30:	39
Säugling 31:	39
Säugling 32:	verstorben vor der Dehnung

10.1. Die Ursachen der Letalität von 8 Kindern

Kind 1: Aspiration und hypoxämische Hirnschaden

Kind 2: Hepatitis und Sepsis

Kind 3: Herzversagen bei angeborenem Herzfehler

Kind 4: Respiratorische Insuffizienz, Sepsis

Kind 5: Herzstillstand bei Bronchoskopie

Kind 6: Herzfehler mit AV-Kanal

Kind 7: Gallengangsatresie, Peritonitis

Kind 8: Bougieungsruptur des Ösophagus mit Mediastinitis

Insgesamt verstarben demnach 8 von 30 Kindern bei denen, eine Rekonstruktion durch das magnetische bzw. mechanische Dehnungsverfahren durchgeführt wurde. Dies entspricht einer Überlebensquote von 73,3%. Bei allen 30 Patienten erfolgte eine Rekonstruktion der Speiseröhre mit diesem Verfahren.

10.2. Langzeitergebnisse:

- 8 Kinder von 22 Kindern sind komplett frei von Refluxstörungen.
- 4 von 22 Kindern hatten eine Trachealhypoplasie, die intermittierend zu Atemstörungen bis zum 3. Lebensjahr führte.
- 5 Kinder litten unter einem gastro-ösophagealen Reflux, der in 2 Fällen durch eine Hiatusplastik beseitigt wurde; bei 3 anderen Kindern verschwanden die Beschwerden im Alter von 3 Jahren.
- 5 Kinder hatten Mobilitätsstörungen beider Ösophagussegmente, die sich im Alter von 3, 4, 7, 9 und 13 Jahren besserten.



Abb. 68: Behandlung eines Neugeborenen in der Atresiespule. Das Kind kann während des Dehnungsmanövers über die Infusion ernährt werden.



Abb. 69: Nach der Dehnungsbehandlung in der Atresiespule (Hintergrund), die sich über mehrere Stunden erstrecken kann, kann der Säugling, wie hier zu sehen ist, in einem Wärmebett ernährt und weiter versorgt werden.



Abb. 70: Die endoskopische Kontrolle der Speiseröhre nach Rekonstruktion mit dem magnetischen Dehnungsverfahren und Autoanastomose.

10.3. Fallbericht

Die Behandlung der Ösophagusatresie mit dem elektromagnetischen Dehnungsverfahren und das Ergebnis soll am Beispiel des Patienten G. G. vorgestellt werden. G.G. ist am 08.10.1991 geboren. Bei diesem Patienten lag eine Ösophagusatresie vom Typ 3 b vor. Das Geburtsgewicht betrug 2.000 g, assoziierte Fehlbildungen lagen nicht vor. 1 Tag nach der Geburt wurde bei dem Jungen eine Thorakotomie, eine Fistelligatur und Durchtrennung der Fistel, sowie eine Implantation der Eisenzyylinder durchgeführt. Die intraoperativ gemessene Distanz nach entsprechender Mobilisation der Ösophagussegmente betrug 45 mm.

Die Bougierungsdauer bis zur einer Autoanastomose betrug 39 Tage. Bei der postoperativen Betreuung wurden regelmäßig endoskopische Kontrollen durchgeführt und der Ösophagus auf 32 Ch. bougiert.

In den ersten drei Lebensjahren traten bei dem Patienten Schluckprobleme auf. Die wurden jedoch mit der Zeit weniger und seit 1995 ganz verschwanden.

In Folge der im Säuglingsalter durchgeführten Thorakotomie kam es bei dem Patienten zu einer narbigen Verziehung im Bereich der rechten Skapula. Das verursachte Schulterschiefstand auf der rechten Seite. Eine Skoliose der mittleren Brustwirbelsäule konnte ebenfalls diagnostiziert werden.

Die chirurgische Korrektur mit einer Exzision des alten Narbengewebes nach Thorakotomie und die Lösung der narbigen Verwachsungen auf der ventralen und dorsalen Scapulamuskulatur wurden im September 1998 durchgeführt.

Am 24.04.03 wurde eine Ösophagogastroskopie vorgenommen. Der distale Teil des Ösophagus war unauffällig, die Anastomosestelle nicht erkennbar. Im proximalen Teil war eine Struktur zu sehen, die kleinem Divertikel entsprechen könnte. Klinisch bestanden weder Dysphagie noch regurgitative Beschwerden.

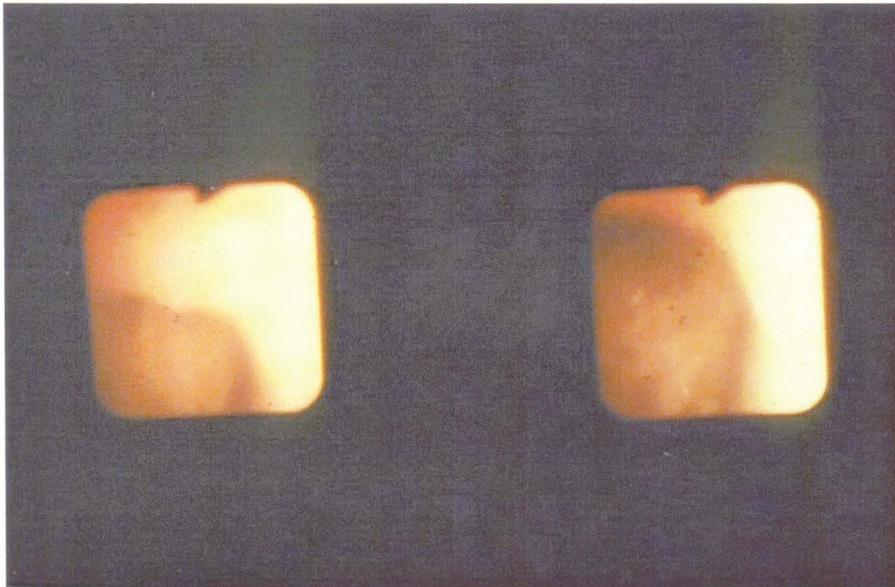


Abb. 70a: Das endoskopische Bild der Speiseröhre nach Rekonstruktion mit dem magnetischen Dehnungsverfahren und Autoanastomose.

Bei der röntgenologischen Kontrolle am 13.05.03 konnte bei einem Breischluck kein Divertikel nachgewiesen werden. Die endoskopische Nachuntersuchung vom 30.10.03 zeigte kein offenkundiges Divertikel, keine Refluxsymptome, und keine Stenosierung. Die Peristaltik der Speiseröhre war normal.

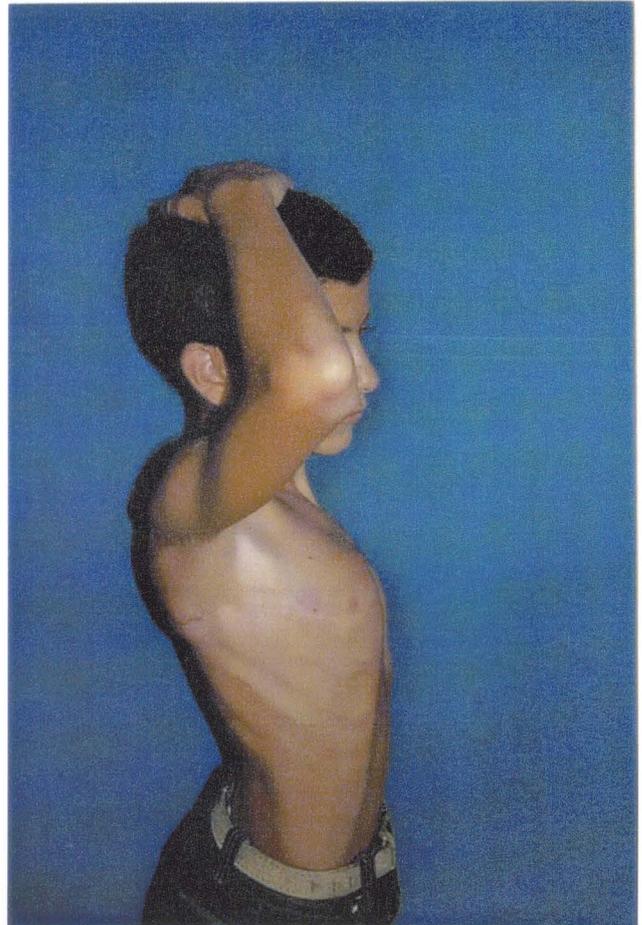
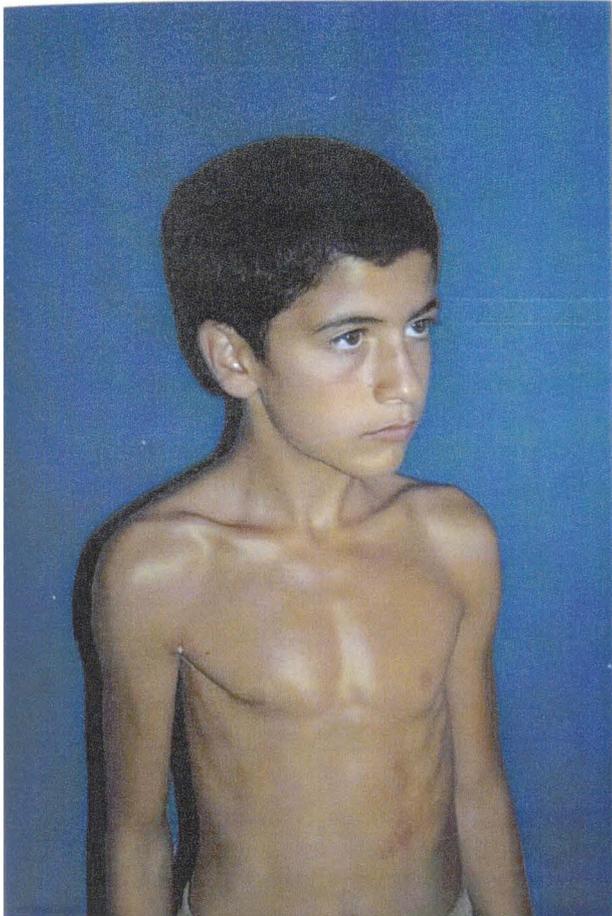


Abb. 71: G.G. zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung im Jahr 2003. Der Junge war zu diesem Zeitpunkt 12 Jahre alt. Er wurde als Neugeborene mit einer langstreckigen Ösophagusatresie geboren. Es erfolgte bei dem Jungen eine elektromagnetische Elongation beider Speiseröhrensegmente und eine Autoanastomose. Die körperliche und psychomotorische Entwicklung ist dem Alter entsprechend.

11. Komplikationen bei der operativen Versorgung der Langstreckigen Ösophagusatresien und Überlebenschancen bedingt durch die Wahl des Verfahrens

Abhängig davon welches Verfahren als Behandlungsmethode gewählt wird, können unterschiedliche Komplikationen auftreten. In der Literatur werden folgende Methode bedingte Probleme und Komplikationen beschrieben:

a. Anastomoseninsuffizienzen nach:

- zirkuläre Myotomie 33%-40% (104, 119, 211)
- Colontransplantat 6,8% - 75% (3, 4, 10, 30, 56, 108, 156, 245, 262)
- Magenhohzug 6%-16% (45, 79, 144, 200, 229, 233, 262)
- gastric tub 6,6% - 65% (4, 9, 23, 54, 173, 186, 202)
- Schärli Technik 25% (58)
- Elongation nach Howard und Myers 26,5% (169)
- Jejunumtransplantat 16% (43, 201)

b. GER nach:

- zirkuläre Myotomie 38,5%-80% (69, 119, 129, 198, 211)
- Colontransposition 8%-66,7% (30, 108, 128, 156, 259)
- Elongation nach Howard und Myers 50%-52% (169, 262)
- Oliven Technik nach Rehbein 14,2%-50% (190, 203)

c. Strikturen und Stenosen:

- zirkuläre Myotomie 20%-100% (104, 119, 127, 198, 270)
- Colontransposition 11% - 67% (4, 30, 56, 108, 156, 181, 245, 262)
- Magenhohzug 9%-50% (45, 79, 144, 200, 229, 230, 233)
- gastric tube 9,5%-42,8% (9, 23, 39, 151)
- Schärli Technik 25% (58)
- Elongation nach Howard und Meyer 49,1%-50% (169, 210, 262)
- Jejunumtransposition 10,6% (201)
- Oliven Technik nach Rehbein 50%-100% (22, 190, 203)

d. Motilitätsstörungen:

- zirkuläre Myotomie 77%-100% (123, 198, 211)
- Kolontransplantat 12,5% (90,190)
- Jejunumtransplantat 58% (201)

e. Mediastinitis:

- Colontransposition 8% (103)
Mediastinitis infolge Ösophagussegmentperforation
- Magenhochzug 4,8% (151)
- Elongation nach Howard und Meyer 14,3% (190)
- Behandlung mit dem starren Bügel nach Kato 14,3% (107)

f. Transplantatnekrose durch mangelhafte Durchblutung:

- Colontransposition 3% -20% (3, 4, 128)
- gastric tube 50% (195)
- Jejunumtransposition 16% (90, 201)

g. Dilatation und/oder Überschuss an Gewebe aufgrund der unterschiedlichen Wachstumsmuster der Transplantats- und Ösophagusgewebes:

- Kolontransplantat 12,%-22% (3, 4, 30, 56, 90, 108, 128, 156, 185, 190)
- Jejunumtransposition 5,3% (201)

h. Ösophagitis und/ oder Ulcerationen infolge des Refluxes:

- zirkuläre Myotomie 66,6% (119, 211)
- Kolontransposition 11% (128, 156)
- Magenhochzug (208) in der Literatur findet man keine % Angaben
- Jejunumtransposition 40% (227)

k. Divertikelbildung:

- zirkuläre Myotomie 33% (211)

l. Phrenicusparese:

- Thorakotomie (74, 172) in der Literatur findet man keine % Angaben

m. Risiko von Endocarditiden und Bacteriämien nach Ösophagusdilatation und Intubation (244)

n. Karzinom - ein Fall in der Literatur

- Colontransposition (1) in der Literatur findet man keine % Angaben

p. Dumping Syndrom:

- Kolontransposition 5,2% (3)
- Magenhochzug 82% (45)
- gastric tube 9,5% (23)
- Schärli Technik 50% (58)

q. Tracheomalazie

- zirkuläre Myotomie 20% (198)
- Magenhochzug 1,85% (229)
- Elongation nach Howard und Myers 25,8% (169)

r. Pneumonie

- Kolontransposition 10,5%- 36,4% (3, 30)
- Elongation nach Howard und Myers 57% (169)

Langstreckige Ösophagusatresien Elongationsverfahren

①	②	③	④
Häufigkeit	Behandlungs- grundsatz	Autoren, die Elongations- verfahren durchführen	Ergebnisse
ca. 10%	Der eigene Ösophagus ist der beste Ösophagus	Meyers. Howard 1965	Letalität
		Rehbein 1971	18%
		Hofmann v. Kap-herr 1975	Stenose
		Hendren 1975	24%
		Willital 1975 / 85 / 90	Funktionsstörung
		Kato 1980	35%
		Hays 1966	Reflux
		Okmian 1975	18%
			Hiatushernie
			5%

Tab.17: Behandlungsergebnisse der langstreckigen Ösophagusatresie in Abhängigkeit von der Art des Elongationsverfahrens (Dehnungsverfahren).

12. Diskussion

Zunächst wurde in der vorliegenden Arbeit eine Synopsis aller bisher bekannten und beschriebenen Ösophagusatresieformen gegeben. Kluth und Rehbein hatten bereits eine derartige Übersicht von über 100 Fällen publiziert. Eine Promotionsarbeit von Simanowski hat diese Gesamtübersicht erweitert.

Wichtig in diesem Zusammenhang ist die Kenntnis der verschiedenen Ösophagusatresieformen, auch diejenigen, die selten vorkommen, damit man intraoperativ auf kleinsten Verhältnissen sicher und atraumatisch operieren kann. In unmittelbarer Nähe der fehlgebildeten Speiseröhre können Fistelverbindungen singular oder multipel vom oberen Ösophagussegment zur Trachea, vom unteren Ösophagussegment zur Trachea bestehen, in enger Nachbarschaft zum Nervus vagus, zur Vena cava oder zur rechts deszendierenden Aorta. Die topographisch anatomischen Kenntnisse und Möglichkeiten der Fehlbildungsformen sind essentiell für eine erfolgreiche Rekonstruktion der Speiseröhre.

Aus dieser Gesamtübersicht bekannter Fehlbildungsformen der Speiseröhre wurde zusammenfassend eine Übersicht gegeben über die häufigsten Ösophagusatresieformen und diese unter der Überschrift „Deskriptive Ösophagusatresie-Klassifikation“ zusammengefasst. Diese deskriptive Einteilung der Ösophagusatresieformen ist leicht verständlich, übersichtlich und nicht so verwirrend wie die initial konzipierten Einteilungsformen nach Vogt, Gross und anderen Autoren mit der Typenbezeichnung II, III a, III b, etc. oder A, B, etc. Diese deskriptive Klassifikation der Ösophagusatresien ist auch zu finden in dem 2006 erschienenen Operationsatlas „Atlas of Children's Surgery“ von G.H. Willital, E. Kiely, A.M. Gohary, D.K. Gupta, M. Li, Y. Tsuchida.

Da Ösophagusatresien eine lebensbedrohliche Fehlbildung darstellen, ist man bestrebt während der Schwangerschaft nach Frühwarnsymptomen zu suchen, um pränatal Hinweise für eine solche Ösophagusfehlbildung zu erhalten. Frühwarnsymptome in diesem Zusammenhang sind das Hydramnion der Mutter und die pränatale Ultraschalluntersuchung, die bei genauer Durchführung ein Erbrechen der Kinder von Fruchtwasser erkennen lässt. Die pränatale Ultraschalluntersuchung stellt heute eine sehr zuverlässige Untersuchungsmethode dar, um frühzeitig Hinweise für eine Ösophagusatresie zu erhalten. Ihre Verlässlichkeit liegt bei über 92%.

Die Sicherheit für das Kind während der Operation wird durch die intraoperative Endoskopie des oberen Speiseröhrenanteils wesentlich erhöht. Diese Operationsmethode wurde nachhaltig durch S. Gans aus Los Angeles entwickelt. Die ersten intraoperativen Endoskopie wurde mit starren Instrumenten durchgeführt. Die Bedeutung der intraoperativen Endoskopie ist in 2 Punkten zu suchen. Durch sie lässt sich unmittelbar vor der angestrebten Rekonstruktion der Speiseröhre feststellen ob eine oder mehrere Fistelverbindungen vom oberen Ösophagussegment zur Trachea existieren. Diese Feststellung ist außerordentlich wichtig, dass eine übersehene obere ösophago-tracheale Fistel zu lebensbedrohlichen Aspirationen führt und in jedem Fall eine Zweitoperation notwendig macht. Darüberhinaus ermöglicht die intraoperative Endoskopie des oberen Speiseröhrensegmentes über die sogenannte „Diaphanoskopie“ eine genaue Lokalisation des Speiseröhrenstumpfes durchzuführen und topographisch anatomisch diesen Speiseröhrenanteil abzugrenzen gegenüber der Trachea und der Vena cava.

Dies ist ein wichtiges Sicherheitsmoment während des Ablaufes bzw. der Präparation des oberen Speiseröhrenteils von den sie umgebenden Organen (G.H. Willital).

Es ist eine wichtige Erkenntnis von R. R. Lehmann durch histologische und elektronenmikroskopische Untersuchungen festgestellt zu haben, dass der unmittelbar in die Trachea einmündende Fistelgang entweder des oberen oder des unteren Ösophagussegmentes keinen normalen Wandaufbau der Speiseröhre zeigt. Es fehlen Nervenzellen, Nervengeflechte und Muskelanteile. Dieser Abschnitt entspricht in seiner Wandstruktur dem morphologischen Befund eines Übergangs von der Trachea in den Ösophagus. Verwendet man bei der Rekonstruktion der Speiseröhre diesen Abschnitt, so kann es postoperativ langfristig zu Motilitätsstörungen der Speiseröhre kommen. Es ist daher eine Kompromisslösung intraoperativ dahin gehend zu finden, dieses 2 mm bis 3 mm lange Segment zu reseziieren und dann nach entsprechender Mobilisation die Speiseröhrensegmente zusammensetzen. Der Terminus „Kompromisslösung“ wurde in diesem Zusammenhang deshalb gewählt, da je größer die Distanz zwischen dem proximalen und distalen Ösophagussegment ist, man mit dem Ausmaß und der Länge der Resektion wieder zurückhaltender sein wird, um einerseits die Rekonstruktion vorzunehmen und dann später die Motilitätsstörung eher in Kauf nehmen wird. Wichtig ist es in diesen Fällen den Eltern die jeweilige intraoperative Maßnahme zu erklären, um dann ggf. auf die auftretende Transportstörung im Ösophagus rechtzeitig hinzuweisen. Diese Transportstörung kann sich manchmal über mehrere Jahre erstrecken bis kurz vor das Schulalter, bis es dann der kurze funktionsgestörte Speiseröhrenabschnitt im Rahmen der Zunahme der Länge des Ösophagus funktionell nicht mehr in Erscheinung tritt.

Einen Fortschritt in der Behandlung langstreckiger Ösophagusatresien stellt das elektromagnetische bzw. mechanische Dehnungsverfahren beider Ösophagussegmente dar. Dadurch ist es möglich, wie in der vorliegenden Arbeit dokumentiert, eine Rekonstruktion der Speiseröhre vorzunehmen ohne einer Coloninterposition (D. Waterston) oder eines sogenannten „Magenhochzugs“ (L. Spitz).

Die Anwendung der elektromagnetischen Dehnung beider Ösophagussegmente zur Behandlung langstreckiger Ösophagusatresien ist weltweit einmalig und nahezu identisch mit dem Bostener Verfahren (H.H. Hendren). Das von uns eingesetzte und entwickelte Verfahren hat demgegenüber den Vorteil, dass ein transsegmentaler transmediastinaler Faden gelegt wird, auf dem sich so zu sagen die Speiseröhrenstümpfe aufeinander, wie über eine Leitschiene bewegen können. Dies hat den Vorteil, dass bei dem elektromagnetischen Dehnungsverfahren die Speiseröhrensegmente sich nicht „verpassen“ oder aneinander vorbei bewegen können. Der histologische Aufbau des wiederhergestellten Ösophagus entspricht dem, der bei gesund geborenen Patienten vorhanden ist. Damit ist eine gute Funktionstüchtigkeit der Speiseröhre verbunden. Das bisegmentale Elongationsverfahren erfüllt damit die Forderung von N. Myers „one's own esophagus is the best esophagus“.

Eine Weiterentwicklung des eigenen Verfahrens erbrachte die sogenannte „Autoanastomose“. Erstmals wurde die Rekonstruktion der Speiseröhre ohne einen operativen Eingriff und ohne operative Reanastomosierung der Speiseröhre dadurch erreicht, dass nach Elongation beider

Ösophagussegmente bis zur Berührung über den transsegmentalen,transmediastinalen Faden der Druck auf die Dehnungszylinder innerhalb der Speiseröhrensegmente erhöht wurde und damit das dazwischen liegende Gewebe in seiner Zirkumferenz so zu liegen und zusammengepresst wurde, dass die Wandungen beider Ösophagussegmente miteinander fest in Kontakt kamen ohne später auseinander zu weichen. Damit war die Rekonstruktion langstreckiger Ösophagusatresien ohne Ersatzplastiken durch eine sogenannte „Autoanastomose“ möglich, die eine Rethorakotomie den Kindern ersparte.

Zur Frage der postoperativen Motilitätsstörungen ist folgendes zu sagen: Sie liegen bei den in Erlangen und Münster behandelten Patienten mit der magnetischen bzw. mechanischen Dehnungsmethode bei 28%. In der Literatur werden vergleichsweise nach der zirkulären Myotomie Motilitätsstörungen bei ca. 77% bis 100% der Patienten beschrieben (123, 198, 201, 211).

Zur Frage des postoperativen gastro-ösophagealen Refluxes, der über das normale Maß des physiologischen Refluxes hinaus reichte, ist folgendes festzuhalten: in unserem Krankengut trat er in 28% auf. Im Vergleich hierzu trat ein pathologischer gastro-ösophagealer Reflux nach der zirkulären Myotomie in 38,5% bis 80% auf (69, 119, 129, 198, 211), nach Colonsposition in 8% bis 67% (30, 108, 128, 156, 259).

Atemstörungen aufgrund einer Tracheohypoplasie und Tracheomalazie traten in vergleichbarer Zahl, bezogen auf verschiedene Verfahren auf: bei der elektromagnetischen / mechanischen Elongation in 22%, nach der zirkulären Myotomie in 20% (198).

Ein weiterer Vorteil ist darin zu sehen, dass die Neugeborenen, soweit es ihr Allgemeinzustand zulässt, frühzeitig zu ernähren. Das frühzeitige Etablieren der oralen Ernährung ermöglicht gleichzeitig das Erlernen des normalen Schluckens. Dies ist für die regelrechte Entwicklung notwendig. Die bekannten Ersatzplastiken sind Zweihöhlen-Eingriffe, die sehr zeitaufwendig und sehr belastend für die Neugeborenen sind.

Durch dieses Verfahren wird der Krankenhausaufenthalt kürzer im Vergleich zu anderen Methoden. In Ländern, in denen die Elongationsmethode mit Hilfe der Magnetkräfte aus technischen Gründen nicht möglich ist, kann erfolgreich die manuelle mechanische Dehnung durchgeführt werden. Die ist allerdings personell aufwendiger.

Es gibt nur eine einzige Einschränkung dieser Methode. Sie kann nicht angewendet werden wenn die Distanz beider Ösophagussegmente über 4 cm beträgt oder ein Ösophagussegment fehlt.

Healthcare4kids, das in der Kinderchirurgischen Klinik der Universität Münster entwickelt wurde, stellt ein neues Gesundheitsinformationportal dar, über das sich Eltern und Ärzte über die Früherkennung der Ösophagusatresie, die Behandlungsarten und die Spätergebnisse informieren können.

13. Ergänzung zur Zusammenfassung

In dieser Arbeit sind folgende 8 Punkte im besonderen Maße dargestellt worden:

- 1.) Es erfolgte die Zusammenstellung einer Synopsis aller bisher bekannten Ösophagusatresieformen.
- 2.) Dem Wunsch vieler Kinderchirurgen und dem Wunsch verschiedener kinderchirurgischer Gesellschaften folgend, erfolgte ein Vorschlag einer Ösophagusatresie-Klassifikation, die sich nach den morphologischen Gegebenheiten ausrichtet: „Deskriptive Ösophagusatresie-Klassifikation“ anstelle der bisher existierenden Klassifikationen mit alphabetischer oder numerischer Benennung.
- 3.) Die Früherkennung der Ösophagusatresie ist ein wichtiger Punkt, was die Prognose der Kinder anbelangt. Auf sie kann durch pränatale Frühwarnsymptome hingewiesen werden. Die pränatale Ultraschalluntersuchung ist eine verlässliche Untersuchungsmethode.
- 4.) Einen Fortschritt in der Operationstechnik stellt die „Intraoperative Endoskopie“ dar. Durch sie ist es möglich vor der Rekonstruktion der Speiseröhre singuläre oder multiple Fistelverbindungen des proximalen Ösophagussegmentes zur Trachea festzustellen. Die intraoperative Endoskopie ermöglicht während der Operation mit Hilfe der Diaphanoskopie, d.h. mit Hilfe des Lichts des Endoskops das durch die Wandung des proximalen Ösophagussegmentes leuchtet, eine Ortung und Identifizierung des proximalen Ösophagussegmentes durchzuführen, um minimal invasiv zu operieren.
- 5.) Histologische und elektronenmikroskopische Untersuchungen des auslaufenden Fistelganges der Speiseröhre in die Trachea haben ergeben, dass das unmittelbare Ende der ösophago-trachealen Fistel vor der Trachea eine andere Wandstruktur aufweist als die übrige Speiseröhre und damit für die Rekonstruktion der Speiseröhre nicht verwendet werden sollte. Die häufig gemachten Beobachtungen der Motilitätsstörungen der Speiseröhre postoperativ hängen damit zusammen.
- 6.) Langzeitergebnisse mit dem magnetischen bzw. mechanischen Elongationsverfahren beider Speiseröhrenanteile bei Vorliegen langstreckiger Ösophagusatresien ermöglicht eine Rekonstruktion der Speiseröhre ohne Ersatzplastiken mit Organen aus der Bauchhöhle. Entscheidend hierbei war der transsegmentale und transmediastinale Faden über den sich die Speiseröhrenanteile durch Zugkräfte über vorübergehend implantierte Eisenzyylinder sukzessive näherten.
- 7.) Einen Fortschritt in der Rekonstruktion langstreckiger Ösophagusatresien brachte die sogenannte „Autoanastomose“ beider Speiseröhrenanteile nach entsprechender Elongation. Eine erneute Thorakotomie war nicht notwendig und eine Anastomosierung der Speiseröhrenanteile durch Naht entfiel.
- 8.) Ein an der kinderchirurgischen Klinik etabliertes Portal, [healthcare4kids](#) ermöglicht eine differenzierte Information für Eltern und Ärzte über den Gesamtkomplex Ösophagusatresie.

14. Literatur

1. Adzick NS, Fisher JH, Winter HS, Sandler RH, Hendren WH;
Esophageal adenocarcinoma 20 years after esophageal atresia repair.
J. Pediatr. Surg. 24(8):741 (1989 Aug.)
2. Aggarwal SK, Gupta C;
Thoracic gastrostomy- a new technique for feeding gastrostomy in wide- gap esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula.
Pediatr. Surg. Int. 19(8):567 (2003 Oct.)
3. Ahmad SA, Sylvester KG, Hebra A, Davidoff AM, McClane S, Stafford PW, Schnauffer L, O'Neill J;
Esophageal replacement using the colon: is a good choice?
J. Pediatr. Surg. 31(8):1026 (1996 Aug.)
4. Ahmed A, Spitz L;
The outcome of colonic replacement of esophagus in children.
Prog. Pediatr. Surg. 19:37 (1986)
5. Al-Samarrai AY, Jenssen K, Haque K ;
Endoscopic obliteration of a recurrent tracheoesophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 22(11):993 (1987 Nov.)
6. Anderson KD;
Esophageal substitution.
Aust. N. Z. J. Surg. 54(5):447 (1984 Oct.)
7. Anderson KD, Noblett H, Belsey R, Randolph JG;
Long-term follow-up of children with colon and gastric tube interposition for esophageal atresia.
Surgery. 111(2):131 (1992 Feb.)
8. Anderson KD, Randolph JG;
The gastric tube for esophageal replacement in children.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 66: 333 (1973)
9. Anderson KD, Randolph JG;
Gastric tube interposition: a satisfactory alternative to the colon for esophageal replacement in children.
Ann. Thorac. Surg. 25(6): 521 (1978)
10. Appignani A, Lauro V, Prestipino M, Centonze NIR;
Intestinal bypass of the esophagus: 117 patienten in 28 years.
Pediatr. Surg. Int. 16(5-6):326 (2000)

11. Arcidiaco M, Perricelli D, Valenti L, Poggi L, Vicario E;
Manometric findings on esophageal motility in patient with reflux esophagitis.
Chir. Ital. 40(6):357 (1988 Dec.)
12. Azmy AF, Raine PA, Young DG;
Orofacial clefts and esophageal atresia.
Arch. Dis. Child. 58(8):639 (1983 Aug.)
13. Bairov GA, Ivanov AP, Kupatadze DD, Nabokov VV;
Vascular microsurgery during esophoplasty in children.
Vestn. Khir. Im II Grek. 142(6):69 (1989 Jun.)
14. Beaujeu MJ de:
in Rehbein F, Höllwarth M;
International symposium on oesophageal atresia.
Z. Kinderchir. Suppl. Zu Bd. 17:72 (1975)
15. Belsey R;
Esophageal reconstruction in Infancy and childhood:
in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Management of esophageal atresia. Diagnosis,
therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
16. Benerjee A, Rao KS, Nachiapan M;
Intrathoracic esophageal perforations following bougienage: a protocol for management.
Aust. N. Z. J. Surg. 59(7):563 (1987 Jul.)
17. Biervliet van S, Van Winckel M, Robberecht E, Kerremans I;
High-dose omeprazole in esophagitis with stenosis after surgical treatment of esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 36(9):1416 (2001 Sep.)
18. Biller JA, Allen JL, Schuster SR, Treves ST, Winter HS;
Long-term evaluation of esophageal and pulmonary funktion in patients with repaired esophageal
atresia and tracheoesophageal fistula.
Dig. Dis. Sci. 32(9):985 (1987 Sep.)
19. Bishop PJ, Klein MD, Phillipart AI, et al;
Transpleural repair of esophageal atresia without primary gastrostomy: 240 patients treated
between 1951 and 1983.
J. Pediatr. Surg. 20:823 (1985)
20. Blair GK, Castner P, Taylor G, Newman D, Santoso B;
Esophageal atresia-a rabbit model to study anastomotic healing and the use of tissue adhesiv
fibrin sealant.
J. Pediatr. Surg. 23(8):740 (1988 Aug.)

21. Booss D, Höllwarth M, Sauer H;
Endoscopic esophageal anastomosis.
J. Pediatr. Surg. 17(2):138 (1982 Apr.)
22. Booss D, Kotlarski J;
Current surgical strategies in long gap esophageal atresia with regard to endoscopic anastomosis.
Prog. Pediatr. Surg. 19:1 (1986)
23. Borgnon J, Tounian P, Auber F, Larroquet M, Boeris Clemen F, Girardet JP, Audry G;
Esophageal replacement in children by an isoperistaltic gastric tube: a 12-year experience.
Pediatr. Surg. Int. 20(11-12):829 (2004 Dec.)
24. Bosenberg AT, Hadley GP;
Association between long gap atresia and 13 ribs in neonates presenting with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 33(8): 1328 (1998 Aug.)
25. Boureau M; in Rehbein F, Höllwarth M;
International symposium on esophageal atresia.
Z. Kinderchir. Suppl. zu Bd. 17:85 (1975)
26. Bowie JD, Clair MR;
Fetal swallowing and regurgitation; observation of normal and abnormal activity.
Radiologie 144(4): 877 (1982 Sep.)
27. Brands W, Lochbuhler H, Raute-Kreinsen U, Joppich I, Schapp W, Menges HW, Manegold BC;
Die Fibrinklebung angeborener Ösophagusmissbildungen.
Zentralbl. Chir. 108(13):803 (1983)
28. Brunner HG, Winter RM;
Autosomal dominant inheritance of abnormalities of the hands feet with short palpebral fissures, variable microcephaly with learning disability, and esophageal/ duodenal atresia.
J. Med. Genet. 28(6):389 (1991 Jun.)
29. Bünte H;
Stenosing esophagitis.
Munch. Med. Wochenschr. 112(13):547 (1970 Mar.27)
30. Carneiro PM, Doig CM;
Colon interposition for wide gap esophageal atresia.
East. Afr. Med. J. 70(11):682 (1993 Nov.)
31. Chetcuti P, Dickens DR, Phelan PD;
Spinal deformity in patients born with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.
Arch. Dis. Child. 64(10):1427 (1989 Oct.)

32. Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW;
Adults who survived repair of congenital esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.
BMJ 297(6644):344 (1988 Jul.30)
33. Chetcuti P, Myers NA, Phelan PD, Beasley SW, Dickens DR;
Chest wall deformity in patients with repaired esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 24(3):244 (1989 Mar.)
34. Chittmatrapap S, Spitz L , Kiely EM, Brereton RJ;
Esophageal atresia and associated anomalies.
Arch. Dis. Child. 64(3):364 (1989 Mar.)
35. Christie DL;
Pulmonary complications of esophageal disease.
Pediatr. Clin. North. Am. 31(4):835 (1984 Aug.)
36. Clevenger FW, Othersen Jr. HB, Smith CD;
Relief of tracheal compression by aortopexy.
Ann. Thorac. Surg. 50(4):524 (1990 Okt.)
37. Cohen DH;
Esophageal reconstruction using a gastric tube: a preliminary report.
Aust. Paediatr. J. 6:22 (1970)
38. Cohen DH;
Esophageal reconstruction with a gastric tube.
in Nixon H: The essentials of pediatric surgery, 2nd ed.
Heinemann London pp 250 (1968)
39. Cohen DH, Middleton AW, Fletcher J;
Gastric tube esophagotomy.
J. Pediatr. Surg. 9: 451 (1974)
40. Cozzi F, Wilkinson WA;
Mortality in esophageal atresia.
J. roy. Coll. Surg. Edinb. 20:236 (1975)
41. Conroy PT, Bennett NR;
Management of tracheomalacia in association with congenital tracheoesophageal fistula.
Br. J. Anaesth. 59(10):1313 (1987 Okt.)
42. Cooc RCM, Bush GH;
Tracheal compression as a cause of respiratory systems after repair of esophageal atresia.
Ach. Dis. Child. 53: 246 (1978)

43. Cusick EL, Batchelor AA, Spicer RD;
Development of technique for jejunal interposition in long-gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 28(8):990 (1993 Aug.)
44. Daum R, Hecker W Ch, Heiss W;
Der Wert der aufgeschobenen End-zu-End-Anastomose nach Elongation des kurzen proximalen Segmentes bei Ösophagusatresie.
Z. Kinderchir. 8:359 (1970)
45. Davenport M, Hosie GP, Tasker RC, Gordon I, Kiely EM, Spitz L;
Long-term effects of gastric transposition in children: a physiological study.
J. Pediatr. Surg. 31: 588 (1996)
46. Delarue A, Kurzenne JY, Illi O, Guys JM, Carcassonne M;
Esophageal plasty in children. Retrospective study of 22 colonic transplants. Current orientation.
Chir. Pediatr. 26(1):3 (1985)
47. Delarue A, Paut O, Simeoni J, Lepra SB, Nicollas R;
Costal cartilage grafting for repair of recurrent tracheoesophageal fistula in a 1.6 kg baby with esophageal atresia.
Pediatr. Surg. Int. 18(2-3):162 (2002 Mar.)
48. Depaepe A, Dolk H, Lechat MF, et al;
The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and esophageal atresia in Europe.
Arch. Dis. Child. 68: 743 (1993)
49. Dickson JAS;
Esophageal substitution with colon-the Waterston operation.
Pediatr. Surg. INT 11:224 (1996)
50. Domini R, Appignani A, Baccarini E, Trizzino V, Ruggeri G;
A case of non-functioning antiperistaltic retrosternal colic conduit replaced in situ and substituted with an isoperistaltic segment of ileum-caecum.
Eur. J. Pediatr. Surg. 7(5):301 (1997 Oct.)
51. Ein SH, Friedberg J;
Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: review and update.
Otolaryngol. Clin. N. Am. 14: 219 (1981)
52. Ein SH, Shandling B;
Pure esophageal atresia: a 50- year review.
J. Pediatr. Surg. 29(9):1208-11 (1994 Sep.)

53. Ein SH, Shandling B, Wesson D, Filler RM;
Esophageal atresia with distal tracheoesophageal fistula: associated anomalies and prognosis in the 1980s.
J. Pediatr. Surg. 4(10):1055 (1989 Oct.)
54. Ein SH, Theman TE;
A comparison of the results of primary repair of esophageal atresia with tracheoesophageal fistulas using end-to-side and end-to-end anastomoses.
J. Pediatr. Surg. 8:641 (1973)
55. Eraklis AJ, Rosello PJ, Ballantine TVN;
Circular esophagomyotomy of upper pouch in primary repair of long-segment esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 11:709 (1976)
56. Erdogan E, Emir H, Eroglu E, Danismend N, Yeker D;
Esophageal replacement using the colon: a 15-years review.
Pediatr. Surg. Int. 16(8):546 (2000)
57. Eyehemendy E, Pfister M;
Antenatal real-time diagnosis of esophageal atresia.
J. Clin. Ultrasound. 11:395 (1983 Sep.)
58. Fernandez MS, et al. ;
Long-gap esophageal atresia: reconstruction preserving all portions of the esophagus by Schärli's technique.
Pediatr. Surg. Int. 14(1-2):17 (1998 Nov.)
59. Filly RA;
Sonographic anatomy of the normal fetus.
in Harrison MR, Golbus MS, Filly RA, (Hrsg.);
The unborn Patient. Prenatal diagnosis and treatment.
W. B. Saunders. Company. :92 (1990)
60. Filston HC, Rankin JS, Grimm JK;
Esophageal atresia. Prognostic factors and contribution to preoperative telescopic endoskopic.
Ann. Surg. 199(5):532 (1984 May)
61. Freeman NV;
Zaroscienie przelyku i przetoka tchawiczo- przelykowa.
in: Richham PP, Johnston JH;
Chirurgia noworodka.
PZWL :184 (1975)
62. Freeman NV;
Colonic interposition.
Prog. Pediatr. Surg. 19:73 (1986)

63. Freeman NV, Cass DT;
Colon interposition: a modification of the Waterston technique using the normal esophageal route.
J. Pediatr. Surg. 17: 17 (1982)
64. Frick H, Leonhardt H, Stark D;
Spezielle Anatomie II
:252 (1980)
65. Fufezan V, Veleanu C, Duica C, Habenicht E, Socoliuc M;
The use of azygo-esophagoplasty in the treatment of esophageal atresia.
in Rehbein F, Höllwarth M;
International symposium on esophageal atresia.
Z. Kinderchir. Suppl. Zu Bd. 17:134 (1975)
66. Gavrilu D, Georgescue L;
Esophagoplastic direction a material gastric.
Rev. Stintelor. Med. (Bucharest) 3:33 (1955)
67. Gherardini R, Hilmer F, Horcher E;
Langstreckige Ösophagusatresien ohne Ösophagotrachealfistel.
Pädiatrie und Pädiologie.17:309 (1982)
68. Gidaro GS, Chiesa PL;
Moderni orientamenti nel Trattamento dell'atresia esofagea.
Giorn. Chir. 18:560 (1997)
69. Giacomoni MA, Tresoldi M, Zamana C, Giacomoni A;
Circular myotomy of the distal stump for long gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 36(6):855 (2001 Jun.)
70. Gieren SC, Pfeiffer KH, Reifferscheid P, Leidig E;
Der sonographische Nachweis und die Konsequenzen pränatal erkennbarer Missbildungen.
Geburtshilfe.Frauenheilkd.45(10):719 (1985 Okt.)
71. Gierup J;
Circular myotomie in esophageal atresia – report of a case.
Z. Kinderch. 19: 313 (1976)
72. Goh DW, Brereton RJ;
Success and failure with neonatal tracheo- esophageal anomalies.
Br. J. Surg. 78(7):834 (1991 Jul.)

73. Goldschmid S, Boyce Jr HW, Brown JI, Brady PG, Nord HJ, Lyman GH;
A new objective measurement of esophageal lumenpatency.
Am. J.Gastroenterol. 84(10):1255 (1989 Oct.)
74. Gomes H, Menanteau B;
Gastro-esophageal reflux : comperative study between sonography and pH- monitoring.
Pediatri. Radiol. 21(3): 168 (1991)
75. Goon HK, Cohen DH, Middelton AW;
Gastric tube esophagoplasty – a long-term assessment.
Z. Kinderchir. 40: 21 (1985)
76. Griscom RE, Martin TR;
The trachea and esophagus after repair of esophageal atresia and distal fistula: computed tomographic observations.
Pediatri. Radiol. 20(6):447 (1990)
77. Gross RE, Willital GH;
Atlas der Kinderchirurgie.
F.K. Schattauer Verlag Stuttgart – New York 2 -5 (1998)
78. Gupta DK, Charles AR, Srinivas M;
Manometric evaluation of the intrathoracic stomach after gastric transposition in children.
Pediatri. Surg. Int. 20(6):415 (2004 Jun)
79. Gupta DK, Kataria T, Bajpai M;
Gastrictransposition for esophageal replacement in children. An Indian experience.
Eur. J. Pediatri. Surg. 7: 143 (1997)
80. Halmfors G, Okmian L;
Reconstruction of the thoracic esophagus using autotransplanted small intestine.
Progr. Pediatri. Surg. 19:120 (1986)
81. Halsband H, Brocksmüller K, Völpel M;
Experimenteller Ösophagusersatz mit freien autologen Jejunum- Mucosa/ Submucosa- Röhren.
Zentralbl. Chir. 104:192 (1979)
82. Han SJ, Kim CB, Kim DI, Hwang EH;
Transhiatal gastric transposition of long gap esophageal atresia.
Yonsei. Med. J. 36 (1) : 89 (1995 Mar.)
83. Haße W;
Bougierung des oberen und unteren Ösophagussegmentes bei der Ösophagusstresie Typ 2 (Vogt).
Z. Kinderchir. 17: 170 (1975)

84. Hartenberg MA, Salzberg AM, Krummel TM, Bush JJ;
Double aortic arch associated with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 24(5):488-90 (1989 May)
85. Heiming E, Jerusalem CR;
Langzeiterfahrungen mit lyophilisierter Weichdura (Lyodura S) als Bindegewebsersatz in der Kinderchirurgie.
Z. Kinderchir. 44(2):67 (1989 Apr.)
86. Hecker WC;
Long-gap esophageal atresia: experience with Kato's instrumental anastomosis, with cervicothoracic procedure and primary anastomosis, and with retrosternal colonic interposition.
Prog. Pediatr. Surg. 19:9 (1986)
87. Hecker WC, Ring-Mrozik E;
Correction of subtotal esophageal aplasias and extensive artificial esophageal defects by gastric transposition.
Z. Kinderchir. 43(5):336 (1988 Oct.)
88. Hendren WH, Hale JR;
Elektromagnetische bougienage to lengthen esophageal segments in congenital esophageal atresia.
N. Engl. J. Med. 28; 293 (9): 428 (1975 Aug)
89. Hendren WH, Hale JR;
Esophageal atresia treated by elektromagnetische bougienage and subsequent repair.
J. Ped. Surg. 11(5): 713 (1976 Oct.)
90. Hendren WH, Hendren WG;
Colon interposition for esophagus in children.
J. Pediatr. Surg. 20(6):829 (1985 Dec.)
91. Herfarth C, Pringsheim W, Hausmann P, Beck J, Reinwein H;
Überbrückung langstreckiger Ösophagusatresien ohne Colontransplantation (Verfahren nach Rehbein).
Z. Kinderchir. 12:197(1973)
92. Hertzberg BS, Bowie;
Fetal gastrointestinal abnormalities.
Radiol. Clin. North. Am. 28(1):101; 14 (1990 Jan.)
93. Hikida S, Tanaka Y, Tsuru T, Akiyoshi K, Asagiri K, Nakamizo H, Soejima H, Ohtani M, Fukahori S, Kobayashi H, Kaida A, Asagawa T, Mizote H;
The elongation of distal esophageal pouch by mechanical bougienage for a year resulted in a tension-free anastomosis in a patient with long gap esophageal atresia: a case report.
Kurume. Med. J. 50(3-4):139-42 (2003)

94. Holschneider A, Gharib M, Ebel KL;
Morphological findings, classification, and diagnostic procedures in esophageal atresia:
in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Management of esophageal atresia. Diagnosis,
therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
95. Holzgreve W, Gerlach B, Tercanli S, Miny P, Furman W;
Positiver ACHE Test im 3. Trimenon als ein wichtiger Pränataler Diagnosemarker bei
Polyhydramnion.
Ultraschall Klein. Prax.7(1):1-9 (1992 Mar.)
96. Hofmann D, Hofmann U, Angerer J, Belohradsky BH;
Sepsis nach Operationen am Gastrointestinaltrakt des Neugeborenen.
Z. Kinderchir. 44(6) : 336-9 (1989 Dec.)
97. Hofmann S;
Ösophagusatresie mit grosser Distanz zwischen den Ösophagussegmenten.
Z. Kinderchir. 16:91(1975)
98. Holzki J;
Veränderungen am Tracheobronchialbaum bei Kindern mit Ösophagusatresie.
Z. Kinderchir. 43.Suppl 1:27 (1988 Sep.)
99. Howard R, Myers NA;
Esophageal atresia: a technique elongating the upper pouch.
Surgery 58, 725 (1965)
100. Hubner ME, Nazer J, Cifuent L;
Esophageal atresia and associated malformations.
Rev. Med. Chil. 127(6):655-9 (1999 Jun.)
101. Hümmer HP, Schneider A;
Tracheoesophageal fistulain esophageal atresia- managment and results:
in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Management of esophageal atresia. Diagnosis,
therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
102. Ikeda K, Suita S;
Primary repair in esophageal atresia with a wide gap by Rehbein's procedure- report of a case.
Z. Kinderchir. 17:173 (1975)
103. Iuchtman M, Brereton R, Spitz L, Kiely EM, Drake D;
Morbidity and mortality in 46 patients with the VACTERL association.
ISR J. Med. Sci; 28 (5): 281-4 (1992 May)

104. Janik JS, Filler RM, Ein SH, Simpson JS;
Long- term follow-up of circular myotomy for esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 15: 835 (1980)
105. Johlin FC, Griglione G;
A new technique using injectable collagen to promote sealing of an esophagorespiratory fistula.
Gastrointest. Endosc. 35(2):105 (1989 Mar. -Apr.)
106. Jouppila P, Kirkinen P;
Ultrasonic and clinical aspects in the diagnosis and prognosis of congenital gastrointestinal anomalies.
Ultrasoud. Med. Biol. 10(4):465 (1984 Jul. -Aug.)
107. Kato T, Hollman G, Höpner F, et al;
Ein neues Instrument zur Fadenlegung ohne Thorakotomie in ausgewählten Fällen von Ösophagusatresie.
Z. Kinderchir. 29(1): 20 (1980)
108. Khan AR, Stiff G, Mohammed AR, Alwafi A, Ress BI, Lari J;
Esophageal replacement with colon in children.
Pediatr. Surg. Int. 13(2-3):79 (1998 Mar.)
109. Kimura K, Nishijima E, Tsugawa C, Matsumoto Y;
A new approach for the salvage unsuccessful esophageal atresia repair: a spiral myotomy and delayed definitive operation.
J. Pediatr. Surg.22(11): 981 (1987 Nov.)
110. Kimura K, Soper RT, Kao SC, Smith WL, Franken EA;
Aortosternopexy for tracheomalacia following repair of esophageale atresia: evolution by cine-CT and technical refinement.
J. Pediatr. Surg. 25(7):769 (1990 Jul.)
111. Kirilova IA, Kulazhenko VP, Lurie IW, Ljazjuk GI;
Atresia stenosis, duplication of the gastro-intestinaltract: consideration of their origin.
Acta. Morph. Hung. 32(1):9 (1984)
112. Kluth D, Lambrecht W;
Die Pathoembryologie der Ösophagusatresie.
in W Hasse (Hrsg);
Funktionsgerechte Chirurgie der Ösophagusatresie.
Stuttgart, New York; Gustav Fischer :6 (1991)
113. Kluth D, Steding G, Seidl W;
The embryology of foregut malformation.
J. Ped. Surg. 22: 389 (1987)

114. Kontor EJ;
Esophageal atresia with wide gap: primary anastomosis following Livaditis procedure.
J. Pediatr. Surg. 11: 583 (1976)
115. Krasna IH, Rosenfeld D, Benjamin BG, Klein G, Hiatt M, Hegyi T;
Esophageal perforation in the neonate: an emerging problem in the newborn nursery.
J. Pediatr. Surg. 22(8):784 (1987 Aug.)
116. Kratochwil A;
Prenatal diagnosis of fetal malformations by ultrasonography.
Prog. Pediatr. Surg. 19:143 (1986)
117. Kulkarni B, Rao RS, Oak S, Upadhyaya MA;
13 pairs of ribs—a predikator of long gap atresia in tracheoesophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 32 (10): 1453 (1997 Oct.)
118. Kundert JG, Klammer A;
Azygo-esophagoplasty in the treatment of esophageal atresia combined with anorectal atresia.
Z. Kinderchir. 16: 318 (1975)
119. Lai JY, Sheu JC, Chang PY, Yeh ML, Chang CY, Chen CC;
Experience with distal circular myotomy for long-gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 31(11):1503 (1996 Nov.)
120. Langmann J;
Verdauungskanal und Anhangsorgane.
Medizinische Embryologie. 7. Thieme, Stuttgart, New York (1985)
121. Lerut T;
Long-gap esophageal atresia:
in Willital GH, Nihoul-Fekete C, Myers N (Hrsg); Management of esophageal atresia. Diagnosis,
therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
122. Lessin MS, Wesselhoeft CW, Luks FI, DeLuca FG;
Primary repair of long gap esophageal atresia by mobilization of the distal esophagus.
Eur. J. Pediatr. Surg. 9(6):369 (1999 Dec.)
123. Levine JJ, Shoshany G, Davidson M, Kimura K;
Manometric variations following spiral myotomy for long gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Gasstroenterol. Nutr. 10(3):380 (1990 Apr.)
124. Lewis J;
The surgical treatment of carcinoma of the esophagus.
Br. J. Surg. 34:18 (1946)

125. Li A, Yang L, Duan Z;
Reconstruction of esophagus by microsurgical technique in forty-five cases.
Zhongguo Xiu Fu Chong Jian Wai Ke Za Zhi. 12(6):339(1998 Nov.)
126. Lindahl H;
Long – term prognosis of succesfully operated esophageal atresia with aspects on physikal and psychological development.
Z. Kinderchir. 39(1):6 (1984 Feb.)
127. Lindahl H, Louhimo I;
Livaditis myotomy in long gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 22(2):109 (1987 Feb.)
128. Lindahl H, Louhimo I, Virkola K;
Colon interposition or gastric tube? Follow-up study of colon-esophagus and gastric tube-esophagus patients.
J. Pediatr. Surg. 18:58 (1983)
129. Lindahl H, Rintala R, Louhimo I;
Failure of the Nissen fundoplication to control gastroesophageal reflux in esophageal atresia patients.
J. Pediatr. Surg. 24(10):985 (1989Oct.)
130. Linder R, Grumbrecht C, Soder A, Stosiek U, Maier WA;
Pränatal mittels Ultraschall diagnostizierte Missbildungen des oberen Gastrointestinaltraktes.
Ultraschall. Med. 5(4):148 (1984 Aug.)
131. Lipshutz GS, Albanese CT, Jennings RW, Bratton BJ, Harrison MR;
A strategy for primary reconstruction of long gap esophageal atresia using neonatal colon esophagoplasty: a case report.
J. Pediatr. Surg. 34(1):75 (1999 Jan.)
132. Lister J;
Respiratory complication in esophageal atresia:
in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Managment of esophageal atresia. Diagnosis, therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
133. Livaditis A;
Esophageal atresia: a method of overbridging large segmental gaps.
Z. Kinderchir. 13:298 (1973)
134. Livaditis A, Radberg L, Odensjö G;
Esophageal end-to-end anastomosis reduktion of anastomotic tension by circular myotomy.
Scand. J. Thor. Cardiovasc. Surg. 6; 206 (1972)

135. Llorente J, Martinez Ibanez V, Asensio M, Boix-Ochoa J, Barrios P, Dominquez P;
Esophagogastroplasty in childhood: experience in 4 patients.
Cir. Pediatr. 8 (2): 72 (1995 Apr.)
136. Lorimier AA de, Harrison MR ;
Long gap esophageal atresia.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 79(1): 138 (1980 Jan.)
137. Louhimo I, Lindahl H;
Esophageal atresia: primary results of 500 consecutively treated patients.
J. Pediatr.Surg. 18(3):217 (1983 Jan.)
138. Louhimo J, Pasil M, Visakorpi JK;
Late gastrointestinal complications in patients with colonic replacement of esophagus.
J. Pediatr. Surg. 4: 663 (1969)
139. Löser H;
Alkoholdeffekte und Schwachformen der Alkoholembryopathie.
Dt. Ärztebl. 88: 2278 (1991)
140. Ludmann L, Spitz L;
Quality of life after gastric transposition for esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 38(1):53 (2003 Jan)
141. Luo CC, Lin JN, Wang CR;
Evaluation of esophageal atresia without fistula by three-dimensional computed tomography.
Eur. J. Pediatr. 161(11):578 (2002 Nov.)
142. Lux G, Lederer PC;
Gastroösophageale Refluxkrankheit.
Fortschr.- Med. 108(18):358 (1990 Jan.)
143. Luzzatto C, Ronconi M, Turra S, Gugliemi M, Zanardo V;
Long-term follow-up results after surgical repair of esophageal atresia.
Pediatr. Padol. 25(5):313 (1990)
144. Macksood DJ, Blane CE, Drongowski RA, Coran AG;
Complications after gastric tranposition in children.
Can. Assoc. Radiol. J. 48(4):259 (1997 Aug.)
145. Malmfors G, Holmin T, Okmian L;
Reconstruction of the thoracic esophagus using autotransplanted small intestine. An experimental study in the piglet.
Scand. J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 15:92 (1981)

146. Manning PB, Morgan RA, Coran AG, Wesley JR, Polley Jr. TZ, Behrend DM, Kirsh MM, Sloan HE;
Fifty years experience with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. Beginning with Cameron Haight's first operation in 1935.
Ann. Surg. 204(4): 446 (1986 Oct.)
147. Marone G, Santoro LM, Torre V;
Successful endoscopic treatment of GI-tract fistulas with a fast-hardening amino acid solution.
Endoscopy. 21(1): 47 (1989 Jan)
148. Martinez -Frontanilla LA, Janik JS, Meagher DP;
Colon esophagoplasty in the orthotopic position.
J. Pediatr. Surg. 23:1215 (1988)
149. Martinez-Frias ML, Rodriguez-Pinilla E;
Tracheoesophageal and anal atresia in prenatal children exposed to a high dose of alcohol.
Am J. Med. Gen. 40: 128 (1991)
150. Marujo WC, Tannuri U, Maksoud JG;
Total gastric transposition: an alternative to esophageal replacement in children.
J. Pediatr. Surg. 26(6): 676(1991 Jun.)
151. McCollum MO, Rangel SJ, Blair GK, Moss RL, Smith BM, Skarsgard ED;
Primary reversed gastric tube in long gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 38(6): 957 (2003 Jan.)
152. McKinnon LJ, Kosloske AM;
Prediction and prevention of anastomotic complications of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 25(7): 778 (1990 Jul.)
153. Meeuwis JD, Molenaar IC, Westbroek DL;
Autotransplantation of small intestine to replace the thoracic esophagus in puppies. An experimental study with a 1-year follow-up.
J. Pediatr. Surg. 15: 92 (1980)
154. Merlob P, Nora N;
Drug induced VACTER association: is dibenzepin a possible cause?
J. Med. Gen. 31: 423 (1993)
155. Middleton A: in Rehbein F, Höllwarth M;
International symposium on esophageal atresia.
Z. Kinderchir. Suppl. Zu Bd. 17: 76 (1975)

156. Mitchell IM, Goh DW, Roberts KD, Abrams LD;
Colon interposition in children.
Br. J. Surg. 76(7): 681 (1989 Jul.)
157. Moore KL;
Embryologie
Schattauer Verlag. dritte Auflage :253 (1992)
158. Moutsouris C;
Esophageal atresia- postoperative management and late results:
in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Management of esophageal atresia. Diagnosis,
therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
159. Murer H, Berger EG;
Physiologie des Magen – Darm – Trakts.
in Deetjen P, Speckmann EJ (Hrsg); Physiologie
Urban und Schwarzenberg : 411 (1994)
160. Mutchinick RE, Matroiacovo P, et al. ;
An international collaborative study of the embryologie of esophageal atresia or stenosis.
Reproduct. Toxix. 7: 405 (1993)
161. Myers NA;
Esophageal atresia and/or tracheo- oesophageal fistula. A study of mortality.
Prog. Ped. Surg. 13: 141 (1979)
162. Myers NA;
The history of esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula.
Prog. Ped. Surg. 20: 106 (1987)
163. Myers NA, Baesley SW, Auldish BH;
Secondary esophageal surgery following repair of esophageal atresia with distal
tracheoesophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 25(7): 773 (1990 Jul.)
164. Nakazoto Y, Landing BH, Wells TR;
Abnormal Auerbach plexus in the esophagus and stomach of patients with esophageal atresia and
tracheoesophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 21(10): 831 (1986 Oct.)
165. Nakazato Y, Wells TR, Landing BH;
Abnormal tracheal innervation in patients with esophageal atresia and tracheal fistula: study of the
intrinsic tracheal nerve plexus by microdissection technique.
J. Pediatr. Surg. 21(10): 838 (1986 Oct.)

166. Nixon H;
The essentials of pediatric surgery.
2nd ed. Heineman London pp :250 (1968)
167. Nora JJ, Nora AH;
Birth defects and oral contraceptives.
Lancet 1: 941 (1973)
168. Nuss D;
Successful managment of esophageal atresia Type IIIa by esophageal streching a case report.
S. Afr. Med. J. 52: 457 (1977)
169. Okada A, Usui N, Inoue M, Kawahara H, Kubota A, Imura K, Kamata S;
Esophageal atresia in Osaka: a review of 39 years' experience.
J. Pediatr. Surg. 32(11):1570 (1997 Nov)
170. Okmian L, Boss D, Ekelund L;
An endoscopik technique for rehbein's silver olive method.
Z. Kinderchir. 16: 212 (1975)
171. O'Rahilly R, Muller F;
Chevalier Jackson lecture. Respiratory and alimentary relations in staged human embryos. New embryological data and congenital anomalies.
Ann. Otol. Rhinol. Laryngol. 93 (5 Pt 1): 421 (1984 Sep.-Oct.)
172. Padhi AK, Gopinath PG, Sharma SK, Prasad AK, Aora NK, Tiwari DC, Gupta K, Chetty A;
Radionucleide detection of gastroesophageal reflux in childern suffering from recurrent lower respiratoty tract infection.
Indiae. J. Pediatr. 57(4): 517 (1990 Juli.- Aug.)
173. Pedersen JC, Klein RL, Andrews DA;
Gastric tube as the primary procedere for pure eosophageal atresia.
J. Pediatric. Surg. 31: 1233 (1996)
174. Petterson G;
Experiences in esophageal reconstruction.
Arch. Dis. Child. 37: 184 (1962)
175. Pfeiffer RA;
Genetic and epidemiological aspekts of esophageal atresia.
in; Willital GH. (Hrsg);
Managment of esophageal atresia. München;
Urban & Schwarzenberg :2 (1990)

176. Pineschi A, Pini M, Torre G, Levi N;
Gastric tube esophagoplasty for esophageal atresia: a follow-up study. Patr II: Radiologic, endoscopic and histologic controls.
Z. Kinderchir. 40(1): 16 (1985 Feb.)
177. Pineschi A, Torre G, Levi N;
Gastric tube esophagoplasty for esophageal atresia: a follow-up study. Part I: Clinical controls.
Z. Kinderchir. 40(1): 13 (1985 Feb.)
178. Pletcher BA, Friedes JS, Breg WR, Touloukian RJ;
Familial occurrence of esophageal atresia with and without tracheoesophageal fistula: report of two unusual kindreds.
Am. J. Gent. 39(4): 380 (1991 Jan. 15)
179. Poenaru D, Laberge JM, Neilson IR, et al;
A new prognostic classification for esophageal atresia.
Surgery 113: 426 (1993)
180. Pohlson EC, Schaller RT, Tapper D;
Improved survival with primary anastomosis in the low birth weight neonate with esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula.
J. Pediatr. Surg. 23(5): 418 (1988 May)
181. Pompeo E, Coosemans W, De Leyn P, Denette G, Van Raemdonck D, Lerut T;
Esophageal replacement with colon in children using either the intrathoracic or retrosternal route: an analysis of both surgical and long-term results.
Surg. Today. 27(8):729 (1997)
182. Puntis JW, Ritson DG, Holden CE, Buick RG;
Growth and feeding problems after repair of esophageal atresia.
Arch. Dis. Child. 65(1): 84 (1990 Jan.)
183. Puri P, Blake N, O'Donnell B, Guiney EJ;
Delayed primary anastomosis following spontaneous growth of esophageal segments in esophageal atresia.
J. Ped. Surg. 16 :180 (1981)
184. Putnam TC, Lawrence RA, Wood PB, Campbell Ma, Emmens RW, Brown Mr, Klish WJ;
Esophageal function after repair of esophageal atresia.
Surg. Gynecol. Obstet. 158(4): 344 (1984 Apr.)
185. Raffensberger JG, Luc SR, Reynolds M, Schwartz;
Intestinal bypass of esophagus.
J. Pediatr. Surg. 31(1): 38 (1996 Jan)

186. Randolph JG;
The reversed gastric tube for esophageal replacement in children.
Pediatr. Surg. Int. 11: 221 (1996)
187. Rangecroft L, Bush GH, Lister J, Irving IM;
Endoscopic diathermy obliteration of recurrent tracheoesophageal fistulae.
J. Pediatr. Surg. 19(1): 41 (1984)
188. Rao KL, Menon P, Samujh R, Chowdhary SK, Mahajan JK;
Fundal tube esophagoplasty for esophageal reconstruction in atresia.
J. Pediatr. Surg. 38(12): 1723 (2003 Dec)
189. Ravelli AM, Spitz L, Milla PJ;
Gastric emptying in children with gastric transposition.
J. Pediatr. Gastroenterol.Nutr. 19(4): 403 (1994 Nov.)
190. Rehbein F;
Kinderchirurgische Operationen.
Hippokrates Stuttgart. :24 (1976)
191. Rehbein F, Schweder N;
Neue Wege in der Rekonstruktion der kindlichen Speiseröhre.
Dtsch Med Wschr 97: 757 (1972)
192. Rehbein F, Schweder N;
Rekonstruktion of the esophagus without colon transplantat in case of atresia.
J. Pediatr. Surg. 6: 746 (1971)
193. Reicher M, Lasinski W;
Uklad naczyniowy:
in Bochenek A, Reicher M. (Hrsg);
Anatomia czlowieka.
PZWL :149 (1993)
194. Reicher M., Lasinski W;
Uklad trawienny:
in Bochenek A, Reicher M.(Hrsg);
Anatomia czlowieka.
PZWL :143 (1993)
195. Rescorla FJ, West KW, Scherer LR 3rd, Grosfeld JL;
The complex nature of Type A (long- gap) esophageal atresia.
Surgery. 116(4): 658 (1994 Oct.)

196. Richardson JV, Heintz SE, Rossi NP, Wright CB, Doty DB, Ehrenhaft JL:
Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula.
Ann. Thorac. Surg. 29(4): 364 (1980 Apr.)
197. Richenbacher WE, Bellentine TV;
Esophageal atresia, distal tracheoesophageal fistula, and an air shut that compromised mechanical ventilation.
J. Pediatr. Surg. 25(12): 1216 (1990 Dec.)
198. Ricketts RR, Luck SR, Raffensperger JG;
Circular esophagomyotomy for primary repair of long-gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 16: 365 (1981)
199. Ring WS, Varco RL, L'Heureux PR, Foker JE;
Esophageal replacement with jejunum in children: an 18 to 33 year follow-up.
J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 83(6): 918 (1982 Jun.)
200. Ruangtrakool R, Spitz L;
Early complications of gastric transposition operation.
J. Med. Assoc. Thai. 83(4): 352 (2000 Apr.)
201. Saeki M, Tsuchida Y, Ogata T, Nakano M, Akiyama H;
Long-term results of jejunal replacement of the esophagus.
J. Pediatr. Surg. 23(5): 483 (1988 May)
202. Sanders GB, Louisville Ky;
Esophageal replacement with reversed gastric tube, utilisation for bleeding esophageal varices in a 4-year-old child.
JAMA 181: 944 (1962)
203. Sauer H, Kurz R;
Experiences in the treatment of esophageal atresia with Rehbein's olive technique.
Prog. Pediatr. Surg. 19: 93(1986)
204. Schaarschmidt K, Stratmann U, Kerresman I, Heinze A, Meier H, Willital GH;
Experimentelle Herstellung einer Ösophagusatresie IIIb durch ösophagotracheale Anastomose am Minipig-Ferkel und Verschluss der „ösophagotrachealen Fistel „ durch endoskopische Laserkoagulation (ND:YAG -1320 nm) mit neuentwickeltem Radialstrahler.
Chirurgisches Forum 1992 f. experim. u. klinische Forschung. Springer-Verlag Berlin Heidelberg (1992)
205. Schaarschmidt K, Willital GH, Jorch G, et al;
Delayed primary reconstruction of an esophageal atresia with distal esophagotracheal fistula in an infant weighting less than 500 g.
J. Ped. Surg. 27: 1529 (1992)

206. Schärli AF;
Esophageal reconstruction by elongation of the lesser gastric curvature.
Pediatr. Surg. Int. 11: 214(1996)
207. Schärli AF;
Esophageal reconstruction in very long atresias by elongation of the lesser curvature.
Pediatr. Surg. Int. 7: 101 (1992)
208. Schärli AF;
Komplikationen in der Kinderchirurgie.
Georg Thime Verlag Stuttgart New York :79 (1991)
209. Schiebler TH, Peiper U, Schneider Fr;
Histologie.
Springer Verlag. Berlin Heidelberg :421 (1986)
210. Schier F, Willital GH;
A new device for long gap esophageal atresia.
Z. Kinderchir.43(5): 311 (1988 Oct.)
211. Schneeberger AL, Scott RB, Rubin SZ, Machida H;
Esophageal function following Livaditis repair of long gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Gastroenterol. Nutr. 10(3): 380 (1990 Apr).
212. Schuster T, Hacker WC, Ring Mrozik E, Mantel K, Vogl T;
Trachealkompression durch Truncus brachiocephalicus im Säuglingsalter: operative Behandlung
in 30 Fällen.
Z. Kinderchir. 45(2): 86 (1990 Apr.)
213. Schwartz MZ;
An improved technique for circular myotomy in long gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 18(6): 833 (1983 Dec)
214. Seidenberg G., Rosenak S, Hurwitt E, Som M;
Immediate reconstruction of the cervical esophagus by a revascularized jejunal segment.
Ann. Surg 149: 162 (1959)
215. Sherman CD, Waterston D;
Esophageal reconstruction in children using intrathoracic colon.
Arch. Dis. Childh. 32 : 11 (1957)
216. Shokrollahi K, Barham P, Blazeby JM, Alderson D;
Surgical revision of dysfunctional colonic interposition after esophagoplasty.
Ann. Thorc. Surg. 74(5): 1708 (2002 Nov.)

217. Shoshany G, Kimura K, Jaume J, Sterman H, Birnbaum E, Stein T, Levine J;
A staged approach to long gap esophageal atresia employing a spiral myotomy and delayed reconstruction of the esophagus: an experimental study.
J. Pediatr. Surg. 23(12): 1218 (1988 Dec.)
218. Sigge W, Wurtenberg H, Franz A, Albrecht M;
Bringing a gap in esophageal atresia using Rehbein's technique: dilatation of a thread canal.
Z. Kinderchir. 41(1): 5 (1986 Feb.)
219. Silbernagel S, Despopoulos A;
Taschenatlas der Physiologie.
Thieme, Stuttgart, New York :196 (1988)
220. Sillen U, Hagberg S, Rubenson A, Werkmaster K;
Management of esophageal atresia: review of 16 year's experience.
J. Pediatr. Surg. 23(9): 805 (1988 Sep.)
221. Slany E, Holzki J, Holschneider AM, Gharib M, Hügel W, Mennicken U;
Trachealinstabilität bei tracheoösophagealen Fehlbildungen.
Z. Kinderchir. 45(2): 78 (1990 Apr.)
222. Slim MS;
Circular myotomy of the esophagus: clinical application in esophageal atresia.
Ann. Thorac. Surg. 23: 62 (1977)
223. Skarsgard ED;
Dynamic esophageal lengthening for long gap esophageal atresia: experience with two cases.
J. Pediatr. Surg. 39(11): 1712 (2004 Nov.)
224. Snajdauf J, Pycha K, Vyhnánek M, Rozková M, Kalousova J, Mixa V, Muzikova V, Lisy J;
Esophageal reconstruction using the stomach in children.
Rozhl. Chir. 78(10): 515 (1999 Oct.)
225. Soave F;
in Rehbein F, Höllwarth M;
International symposium on esophageal atresia.
Z. Kinderchir. Suppl. Zu Bd. 82 (1975)
226. Speckmann EJ, Wittkowski W;
Bau und Funktionen des menschlichen Körpers. Verdauungssystem und Resorption.
Urban & Schwarzenberg, München – Wien – Baltimore :151 (1998)
227. Spicer RD, Cusick EI;
Esophageal substitution by jejunal free graft: follow-up data and an evaluation.
Pediatr. Surg. Int. 11: 227 (1996)

228. Spitz L;
Gastric transposition via the mediastinal route for infants with long.gap esophageal atresia.
J. Pediatr. Surg. 1984: 149 (1984)
229. Spitz L;
Gastric transposition for esophageal substitution in children.
J. Pediatr. Surg. 27: 252 (1992)
230. Spitz L;
Gastric transposition for esophageal replacement.
Pediatr. Surg. Int. 11: 218 (1996)
231. Spitz L;
Operative technique in the management of esophageal atresia:
in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Management of esophageal atresia. Diagnosis,
therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
232. Spitz l, Kiely E, Brereton RJ;
Esophageal atresia: five year experience with 148 cases.
J. Pediatr. Szrg. 22 (2): 103 (1987 Feb.)
233. Spitz L, Kiely E, Pierro A;
Gastric transposition in children-a 21-year experience.
J. Pediatr. Surg. 39 (3): 276 (2004 Mar.)
234. Spitz L, Kiely E, Sparnon T;
Gastric transposition for esophageal replacement in children.
Ann. Surg.206 (1): 69 (1987 Jul.)
235. Spitz L, Ruangtrakool R;
Esophageal substitution.
Semin. Pediatr. Surg. 7:130 (1998)
236. Stauffer UG;
Kongenitale Ösophagusatresie:
in Bettex M, Genton N, Stockmann M (Hrsg); Kinderchirurgie. Diagnostik, Indikation, Therapie,
Prognose.
New York :5.16 (1982)
237. Stone MM, Fonkalsrud EW, Mahour GH, Weitzman, Takiff H;
Esophageal replacement with colon interposition in children.
Ann. Surg. 203 (4): 346 (1986 Apr)

238. Stringer MD;
Esophageal substitution. Editorial coment.
Pediatri. Surg. Int.11:213 (1996)
239. Stringer DA, Ein SH;
Recurrent tracheoesophageal fistula: a protocol for investigation.
Radiol.151(3): 637 (1984 Jun.)
240. Sweed Y, Bar- Maor JA;
Esophageal replacement by right colon in children.
Harefuah. 117 (5-6): 138 (1989 Sep)
241. Szendrey T, Danyi G, Czeizel A;
Etiological study on isolated esophageal atresia.
Hum. Genet. 70 (1): 51 (1985)
242. Tam PK, Chan FL, Saing H;
Diagnosis and evolution of esophageal atresia by direkt sagittal CT.
Pediater. Radiol.17 (1): 68 (1987)
243. Tempelton Jr. JM, Tempelton JJ, Schnauffer L, Bishop HC, Ziegler MM, O'Neill JR JA;
Managment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistula in the neonate with severe respiratory distress syndrome.
J. Pediatr. Surg. 20 (4): 394 (1985 Aug.)
244. Topp S, Kluth D, Lambrecht W;
Rekonstruktive Chirurgie des Ösophagus im Kindesalter unter besonderer Berücksichtigung der kongenitalen Ösophagusatresie.
Chir. Gastroenterol. 14: 307 (1998)
245. Tsai JY, Berkery L, Weeson DE, Redo SF, Spigland NA;
Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: surgical experience over two decades.
Ann. Thorac. Surg. 64 (3): 778 (1997 Sep.)
246. Ure BM, Slany E, Eypasch EP, Gharib M, Holschneider AM, Troidl H;
Long-term funktional and quality of life after colon interposition for long gap esophagal atresia.
Eur. J. Pediatr. Surg. 5 (4): 206 (1995 Aug)
247. Van-Staey M, De-Bie S, Matton MT, De-Roose J;
Familar congenital esophageal atresia. Personal csae report and reviev of the literature.
Hum. Genet. 66 (23): 260 (1984)
248. Vargas M;
Esophageal replacement in patients under 3 months of age.
J. Pediatr. Surg. 29: 487 (1994)

- .249. Vilarrodona R;
 Esophageal atresia – appropriate timing for surgical treatment:
 in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Managment of esophageal atresia. Diagnosis,
 therapy, complications and late results.
 Urban & Schwarzenberg. (1990)
250. Vizas D, Ein SH, Simpson JS;
 The value of circular myotomy for esophageal atresia.
 J. Pediatr. Surg. 13 (4): 357 (1978 Aug.)
251. Waag KL, Heller K, Brand M;
 Gastric transposition for primary anastomosis in long-gap:
 in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Managment of esophageal atresia. Diagnosis,
 therapy, complications and late results.
 Urban & Schwarzenberg. (1990)
252. Waterston D;
 Colonic replacement of esophagus.
 Surg. Clin. N.Am. 44 (6): 1441 (1964)
253. Waterston DJ:
 in Gairdner D;
 Recent advances in pediatrics.
 Churchill London (1954)
254. Waterston DJ;
 Results in colon interposition: in Kiesewetter WB: Pediatric surgical symposium on long-
 term follow-up in congenital anomalies.
 Children`s Hospital Pittsburgh, pp 7 (1980)
255. Waterston DJ, Bonham-Carter RE, Aberdeen E;
 Esophageal atresia, tracheo-esophageal fistula. A study of survival in 218 infants.
 Lancet 1: 819 (1962)
256. Waterston DJ, Bonham-Carter RE, Aberdeen E;
 Congenital tracheo-esophageal fistula in assotiation wiht esophageal atresia.
 Lancet 2: 55 (1963)
257. de-Wet B, Cywes C;
 The birth of child with a congenital anomaly. Part I. Some difficulties experienced by the parents
 in the maternity home.
 S. Afr. Med. J. 67 (8): 292 (1985 Feb.23)

258. Willital GH;
Atlas der Kinderchirurgie. Indikationen und Operationstechnik.
F. K. Schattauer Verlag Stuttgart – New York. :188 (1981)
259. Willital G, Lehman RR;
Chirurgie im Kindesalter.
Spitta Verlag Balingen :129 (2000)
260. Willital GH, Lohhaus B;
Ein neues Gerät zur Bougierung langstreckiger Ösophagusatresien. Dissertation.
Westfälische Wilhelms-Universität Münster (1991)
261. Willital GH, Meier H;
Malformation of the lungs: analysis of the postoperative deaths and conclusion for improvement
in therapy.
Prog. Ped. Surg. 13: 299 (1979)
262. Willital GH, Nihoul-Fekete C, Myers N;
Managment of esophageal atresia. Diagnosis, therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
263. Willital GH, Simanowski J;
Ösophagusatresie. Dissertation.
Friedrich- Alexander- Univ. Erlangen- Nürnberg (1984)
264. Willital GH, Stehr A;
Neue Systeme zur Elongation langstreckiger Ösophagusatresien. Dissertation. Westfälische
Wilhelms- Univ. Münster (1996)
265. Wojciechowski K, Lodzinski K, Grochowski J, Wojciechowski PK;
Postoperative treatment of congenital esophageal atresia in Poland:
in Willital GH, Nihoul- Fekete C, Myers N (Hrsg); Managment of esophageal atresia. Diagnosis,
therapy, complications and late results.
Urban & Schwarzenberg. (1990)
266. Wojciechowski PK;
Protezy w zespoleniu przelyku:
II symposium sekcji historycznej PTChD.
Pelplin-Warszawa (2003)
267. Wolfstein I, Rabau MY, Avigad I, Dreznik Z;
Esophageal replacement in children: 10 years' experience.
Isr. J. Med. Sci. 15(9):742 (1979 Sep.)

268. Wooley MM;
in Rehbein F, Höllwarth M;
Internationales symposium on oesophageal atresia.
Z. Kinderchir. Suppl. zu Bd. 17: 66 (1975)

269. Wysocka K;
Wrodzone zarosniencie przelyku.
in: Poradowska W. (Hrgs)
Chirurgia wieku dzieciacego. PZWL Warszawa :263 (1992)

270. Zer M, Freud E, Grozovski S;
Esophageal plastic repair for symptomatic ballooning following circular oesophageal myotomy
and correction of oesophageal atresia.
Thorax. 52 (5): 487 (1997 May)

271. Zigotti GL: in Rehbein F, Höllwarth M;
International symposium on esophageal atresia.
Z. Kinderchir. Suppl. Zu Bd. 17: 81 (1975)

15. Lebenslauf

Name: Annemarie Stenchly-Lomako geb. Stenchly
Geburtsdatum: 21.11.1966
Geburtsort: Köslin – Pommern
Familienstand: verheiratet
Tochter: Wiktorina
Eltern: Hermann Stenchly, Arzt
Anna Siewierska-Stenchly, Juristin
Geschwister: Elisabeth

1973-1981 Besuch der Grundschule in Köslin
1981-1985 Besuch des Gymnasium St. Dubois in Köslin
Juni 1985 Abitur
1985-1987 Zahnmedizinstudium an der Medizinischen Akademie
in Posen
Juli 1987 Übersiedlung in die Bundesrepublik Deutschland
Aussiedlerstatus
1987-1988 Sprachkurs an der Otto-Benecke-Stiftung mit
Abschlussprüfung
Juli 1988 Eheschließung mit meinem Mann Michael Lomako
1988-1993 Zahnmedizinstudium an der Westfälischen-Wilhelms-
Universität in Münster
Juli 1993 Erteilung der Approbation als Zahnarzt
September 1993- Assistentenzahnärztin in der Praxis Kramer in Aurich
Juni 1995
1994 Praktikum in der Kieferchirurgischen Praxis
Dr. Dr. Dietrich in Emden
Juli 1995- Assistentenzahnärztin in der Praxis Dr. Hamman in
August 1995 Aurich
seit Oktober 1995 niedergelassen in eigener Praxis in Aurich
1995-1996 Teilnahme an der IUZ
seit 1998 Weiterbildung in Akupunktur und Mitglied der
Europäischen Akademie für Akupunktur und
Aurikulomedizin e.V.
Teilnahme an internationalen Kongressen der Polnischen
Gesellschaft für Kinderchirurgie
2000 Gdansk (Danzig)
2001 Krzywowa (Kreisau)
2003 Wroclaw (Breslau)

2004

internationaler Kongress der Klinik für Kinder- und
Neugeborenenchirurgie der WWU in Münster

Teilnahme an mehreren, verschiedenen Schulungen und
wissenschaftlichen Kongressen im Bereich der
Zahnmedizin, Akupunktur, Homöopathie sowie Personal-
und Praxisführung.

Aurich, den