

Ösophagusatresie

Definition:

Die Ösophagusatresie (ÖA) ist eine angeborene Unterbrechung der Speiseröhre mit oder ohne Verbindung zur Luftröhre (tracheoösophageale Fistel, TÖF). Die Inzidenz liegt bei 1 auf 2.500 – 3.000 Geburten. Die Ursache der Erkrankung ist unklar. Je nach Abstand zwischen den beiden Ösophagusenden unterscheidet man eine „kurzstreckige“ von einer „langstreckigen“ Form. Von einer langstreckigen Form der Ösophagusatresie wird gesprochen, wenn die Lücke mehr als 3 cm oder zwei Wirbelkörper beträgt (Castilloux et al. J Ped 2010).

Diagnostik

Die Diagnose wird häufig bereits pränatal im Ultraschall gestellt. Bei etwa 30-50% der Feten mit einer Ösophagusatresie und Fistel fällt im Pränatalschall ein Polyhydramnion bzw. eine kleine oder fehlende Magenblase auf (de Jong et al. Prenat Diag 2010).

Unmittelbar nach der Geburt kann es zur Atemnot oder schaumigem Speichel kommen. Bei Verdacht auf eine Ösophagusatresie wird dann versucht eine Magensonde zu legen. Diese kann bei einer Ösophagusatresie jedoch nicht in den Magen vorgeschoben werden (Alberti et al. J Mat Fet Neo Med 2011). Zur Bestätigung erfolgt anschließend eine Röntgenaufnahme des Thoraxes mit liegender Ösophagussonde im oberen Blindsack. So kann u.a. der Abstand zwischen den beiden Ösophagusenden abgeschätzt werden. Die Distanz ergibt sich bei der häufigsten Form (sogenannte Typ IIIb nach Vogt) im Röntgenbild aus der Strecke zwischen dem tiefsten Punkt des oberen Blindsackes und der Bifurkation der Trachea.

Therapie

Anhand des Abstands und der Form der Atresie wird die Behandlungsstrategie festgelegt. Das primäre Ziel der chirurgischen Behandlung ist der Verschluss der tracheoösophagealen Fistel (TÖF) und die Herstellung der Speiseröhrenkontinuität. Sofern keine Kontraindikationen bestehen (wie z.B. ein schwerer Herzfehler oder ein Geburtsgewicht unter 1500g) führen wir den Eingriff auch in minimalinvasiver Technik (Thorakoskopie) durch (Rothenberg et al. Dis Eso 2013). Bei instabilen Neugeborenen ist es gelegentlich notwendig, die Erstoperation auf den Fistelverschluss und die Anlage einer Gastrostomie zu beschränken. Die Rekonstruktion der Speiseröhre erfolgt dann sekundär nach Stabilisierung des Kindes.

Bei sehr großen Abständen (**langstreckige Form**) führen wir in unserer Klinik meistens einen sogenannten partiellen Magenhochzug durch. Dabei wird der Magen teilweise in den Thorax mobilisiert und damit die Lücke zwischen den Ösophagusenden überwunden. Alternativ kann die Speiseröhre gedehnt (z.B. Foker- oder Kimura-Methode) oder ein Darminterponat verwendet werden. Bei der Foker-Technik wird in einer ersten Operation Fäden an beiden Stumpfenden angebracht und überkreuz nach extrakorporal ausgeleitet (Foker et al.

Sem Ped Surg 2009). Bei der Kimura-Technik wird hingegen der proximale Blindsack nach extrakorporal gebracht und kutan als endständiges Stoma ausgeleitet. Nach Wochen wird das Stoma ausgelöst, erneut unter Spannung gebracht und nach subkutaner Tunnelung eingenaht. Dies wird fortgesetzt bis eine ausreichend lange Strecke erreicht wurde und der Ösophagus anastomosiert werden kann (Kimura et al. J Ped Surg 1994). Mit allen drei Methoden können sehr gute kurzfristige Ergebnisse erzielt werden. Der partielle Magenhochzug bietet jedoch die besten langfristigen Ergebnisse und wird daher in unserer Klinik bevorzugt (Reismann et al. World J Ped 2015).

Ein Sonderfall sind die Formen mit einer **langstreckigen Atresie ohne Fistel** (Voigt Typ 2). Sie treten bei 10% der Kinder mit einer Ösophagusatresie auf (Rothenberg et al. Dis Eso 2013). Bei diesen Kindern legen wir in den ersten Lebenstagen eine Gastrostomie an und führen die Anastomose 6-12 Wochen später aber möglichst mit einem Gewicht von 2000g durch. Das Ziel ist eine primäre Anastomose. Sollte diese nicht möglich sein, wird in unserem Zentrum ein partieller Magenhochzug durchgeführt.

Nachsorge

Neugeborene mit einer Ösophagusatresie, bei denen eine primäre Anastomose durchgeführt wurde, bleiben in unserem Zentrum durchschnittlich 2 Wochen nach der Operation im Krankenhaus. Die Kinder können unmittelbar postoperativ über eine Magensonde ernährt werden. Nach einer Woche wird zur Kontrolle der Anastomose (Speiseröhrennaht) eine Kontrastmitteluntersuchung durchgeführt und im Zuge dessen die Magensonde entfernt. Anschließend werden die Kinder vollständig oral ernährt und bei guter Gewichtsentwicklung rasch nach Hause entlassen. In unserer Nachsorgesprechstunde begleiten wir die Kinder langfristig und können so auf eventuelle Probleme rechtzeitig und nachhaltig reagieren.

Viele Kinder, die mit einer Ösophagusatresie geboren wurden, leiden an einer Refluxösophagitis. Langfristig begünstigt dies eine Umwandlung der Speiseröhrenschleimhaut (sogenannten Barrett-Ösophagus) und kann in einigen Fällen zu einer Ausbildung eines Adenokarzinoms im Erwachsenenalter führen (Schneider et al. Ann Surg 2016). Daher in unserer Klinik alle Kinder vor der Transition ins Erwachsenenalter werden gespiegelt und Proben von der Speiseröhre entnommen. Mit diesem Regime können Patienten mit einem erhöhten Risiko für derartige Veränderungen rechtzeitig erkannt werden.

Rekonstruktionen von langstreckigen Formen gehen mit einem deutlich erhöhten Risiko für Stenosen, Anastomosenleckagen und Dysmotilitäten einher und es kommt gelegentlich zu langfristigen, aber lösbaren Problemen wie einer Tracheomalazie, einem gastroösophagealen Refluxkrankheit (GÖR) oder einer Verengung (Stenose) an der Speiseröhrennaht. Daher empfehlen wir in diesen Fällen eine zusätzliche Anbindung an die Selbsthilfeorganisation KEKS (<http://www.keks.org>).

Terminvergabe

Wenn Sie ein Kind mit einer Trichterbrust bei uns vorstellen wollen, wenden Sie sich an das kinderchirurgische Sekretariat (Telefon: 040 7410 52717, E-Mail: kinderchirurgie@uke.de).

Autor

PD Dr. Michael Boettcher, 2016