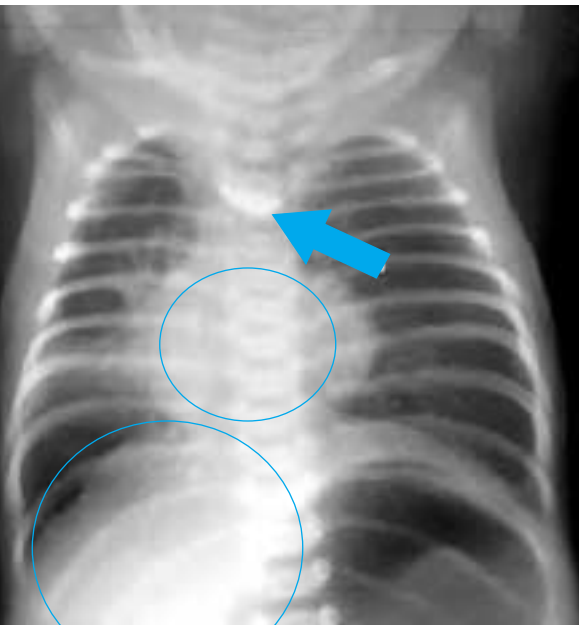


Oesophagusatresie



Pfeil
oberer Blindsack
kleiner Kreis
Entzündung der
Lunge durch
Aspiration
großer Kreis
mit Luft gefüllter
Magen

Die Oesophagusatresie entsteht um den 28. - 30. Schwangerschaftstag. Die Ursachen sind nach wie vor unklar. Virusinfektionen in der Frühschwangerschaft werden ebenso diskutiert wie Spontanmutationen. Die Oesophagusatresie ist keine seltene Krankheit: 1 Fall auf 3000 Neugeborene. Die Fehlbildung ist damit häufiger als viele andere, besser bekannte Krankheiten des Neugeborenenalters wie Hypothyreose, Mukoviszidose, Meningomyelocele, Klumpfuß und Analatresie.

Durch Verbesserungen in der Operationstechnik, in der Anaesthetik und in der postoperativen Intensivpflege konnte die Sterblichkeit der Kinder mit Oesophagusatresie von früher 100 % auf 10 % abgesenkt werden. Die Sterblichkeit wird vor allem von schweren zusätzlichen Fehlbildungen, vor allem Herzfehler bestimmt. In 50 bis 55 % der Fälle ist mit solchen zusätzlichen Fehlbildungen zu rechnen. Eine verhängnisvolle Rolle spielt vor allem die Frühgeburtlichkeit.

Die Diagnose wird heute schon häufig vorgeburtlich durch Ultraschall gestellt. Wegweisend ist vor der Geburt das Hydramnion. Nach der Geburt fällt das Kind durch Schaum vor dem Mund, Schluckstörungen und Herauswürgen von Speichel auf. Die Magensonde bleibt im oberen Blindsack stecken. Die Röntgenaufnahme des Thorax und des Abdomens

zeigt die Luftleere des Verdauungskanals (bei Vogt IIIb nicht).

Die Operation muss so frühzeitig wie möglich nach Stabilisierung des Kindes erfolgen, um Aspirationen von Speichel in die Lunge und damit eine Lungenentzündung zu vermeiden. Angestrebt wird eine End-zu-End-Anastomose des oberen und des unteren Speiseröhrenblindsacks. Wenn dies bei der langstreckigen Oesophagusatresie (Atresiestrecke mehr als drei Wirbelkörper) nicht möglich ist, wurde früher die Coloninterposition und wird heute oft die Magenversetzung in den Thorax (gastrische Transposition) angewandt.

Folgeerkrankungen und Probleme

Auch nach Korrektur der anatomischen Fehlbildungen bleiben Probleme bestehen, wie Schluckstörungen und gehäufte Atemwegserkrankungen bei über 90 % der betroffenen Kinder. Auch Teilleistungsstörungen werden bei bis zu drei Viertel der betroffenen Kinder beobachtet.

Schluckstörungen

Ursache der Schluckstörungen sind anatomische und funktionelle Engstellen, die oft mit dem Bariumbreischluck nicht nachgewiesen werden können. Die klinischen Symptome sind Nahrungsverweigerung, Schmerzen beim Schlucken, Angst vor dem Essen und Atemnot bis zum Atemstillstand.

Eine weitere Ursache für die Schluckstörungen kann fehlendes Training in den ersten Lebenswochen sein. Viele Kinder mit Oesophagusatresie müssen über Monate und Jahre mit der Sonde ernährt werden. Sie verpassen den Prägungsprozess für den Schluckvorgang, der in den ersten drei Lebensmonaten erlernt wird. Nach Entfernung der Sonde wissen sie nicht, was sie mit dem Bissen im Mund anfangen sollen. Sie schieben ihn hin und her, schlucken ihn aber nicht hinunter. Die Mahlzeiten solcher Kinder dauern daher Stunden. Mangelernährung, Untergewicht und Minderwuchs sind die Folgen chronischer Schluckstörungen.



Fotos
KEKS-Kind Lea-Jana Klein

Dieser Artikel erschien in
"Kinderärztliche Praxis"
Ausgabe Nr. 1/2002



Atemwegserkrankheiten

Atemwegserkrankheiten sind bei Kindern mit Zustand nach operierter Oesophagusatresie häufiger als bei anderen Kindern. Obstruktive Bronchitiden und Pneumonien treten häufiger auf und verlaufen schwerer als bei gesunden Kindern. Auch banale Infekte beeinträchtigen die Kinder länger und lösen fast stets auch Husten aus. Folge der gehäuften Atemwegserkrankungen können zahlreiche Krankenhausaufenthalte, Gedeih- und Entwicklungsstörungen, Fehlzeiten im Kindergarten und in der Schule, soziale Isolierung, Überbehütung und depressive oder aggressive Verhaltensstörungen sein. Bei besonders häufigen und schwerwiegenden Atemwegserkrankungen müssen folgende potentiellen Ursachen erkannt und ausgeschlossen werden:

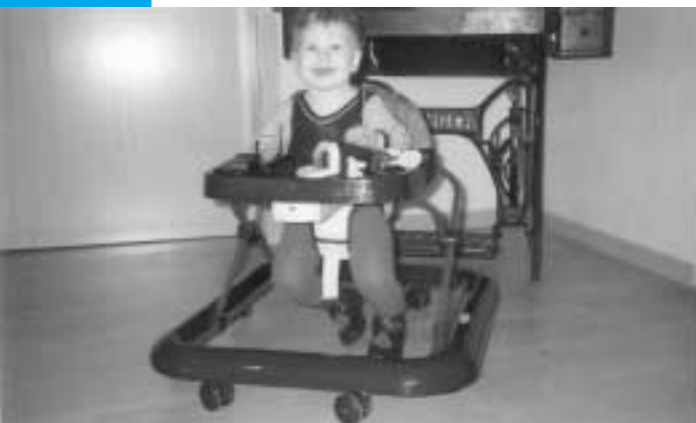
Haarfistel (haarfeine Verbindung zwischen Speise- und Luftröhre oder Bronchus): Diese kann durch Endoskopie mit Kontrastmittelgabe direkt in die Fistelöffnung unter Bildschirmkontrolle nachgewiesen und kontrolliert werden.

Pulsierende Trachea: Bei Kindern mit Oesophagusatresie liegt die Trachea dem Oesophagus besonders eng an. Damit wird die Trachea zwischen dem Aortenbogen vorne und hinten wie in einer Schraubzwinde eingespannt. Der hohe Druck der Pulswelle im Herzen am Aortenbogen presst die Trachea bei jedem Herzschlag zusammen, so dass sich Vorder- und Rückwand der Trachea einander nähern. Leitsymptome sind röchelnde Atmung, Stridor und bellender Reizhusten. Die Therapie bei möglicherweise auftretenden lebensbedrohlichen obstruktiven Apnoen besteht in einer Aortopexie (Befestigung der Aorta an der Rückwand des Brustbeins).

Weiche Trachea: Eine Tracheomalazie ist bei der Mehrzahl der Kinder mit Speiseröhrenfehlbildung während des ersten Lebensjahres vorhanden. Leitsymptom ist ein inspiratorischer Stridor. Die Tracheoskopie bei Spontanatmung und bei Jet-Beatmung zeigt das Ausmaß des Trachealkollapses. Sofern die Trachealvorderwand nicht pulsiert, festigen sich die Knorpelspannen im Laufe der ersten fünf Lebensjahre von selbst. Abwarten bei guter Atemtherapie ist die Therapie der Wahl.

Fehlbildungen der Trachea und des Bronchialbaums sind bei der häufigsten Form der Oesophagusatresie, beim Typ IIIb nach Vogt, typisch. Eine Fistel mündet von hinten her in die Luftröhre ein und zwar genau an der Stelle, an der sie sich in ihre beiden Hauptbronchien aufzweigt. Nach dem Verschluss der Fistel bildet sich häufig an der Aufteilungsstelle ein dicker Wulst, der die Abgänge der beiden Hauptbronchien verzieht und beengt. Meistens ist der linke Hauptbronchus stärker betroffen als der rechte. Ein hoher Abgang des rechten Unterlappenbronchus, eine bei der Oesophagusatresie häufig vorkommende Fehlbildung, verschlechtert die Belüftung des Oberlappens. Zahlreiche Entzündungen in diesem Lungenanteil treten auf.

Auch ein **gastrooesophagealer Reflux** wird bei Kindern mit Oesophagusatresie gehäuft beobachtet. Erbrechen, Ess- und/oder Gedeihstörungen, saures Aufstoßen und Spucken





häufig auch nachts lassen an diese Komplikationen denken. Erbrechen von Blut oder Hämatin sind Alarmsymptome, die eine schnellstmögliche Diagnose (Röntgenkontrastmitteluntersuchung, ph-Metrie und Endoskopie) erfordern.

Teilleistungsstörungen

Teilleistungsstörungen werden häufig bei Schulbeginn mit Störungen der Fein- und Grobmotorik, des Gleichgewichts, der auditiven und visuellen Wahrnehmung, der sensorischen Integration, der Lese- und Rechtschreibfähigkeit und/oder der Rechenfähigkeit evident.

Fallbeispiel

Manuela (Name geändert) kam als zweites Kind gesunder Eltern vier Wochen zu früh auf die Welt. In den letzten Wochen der Schwangerschaft war sonografisch ein Hydramnion aufgefallen. Nach der Speiseröhrendiagnostik und der Röntgenaufnahme des Brust-Bauch-Raumes stand innerhalb weniger Stunden nach der Geburt die Diagnose „Oesophagusatresie“ Typ IIIb nach Vogt fest. Das Kind wurde am zweiten Lebenstag in einer einschlägig erfahrenen Kinderklinik erfolgreich operiert. Aber wenige Tage nach der ersten Operation trat eine nekrotisierende Enterocolitis ein. Mehrere Laparotomien mit Entfernung eines Dünndarmabschnittes waren deswegen notwendig. In den folgenden Monaten und Jahren durchkreuzten zahlreiche Atemstillstände und Lungenentzündungen die Hoffnung auf Heilung und Krankenhausentlassung. Zwei Jahre hindurch konnte der Trachealtubus nicht entfernt werden. Zuletzt wurde er durch eine Trachealkanüle ersetzt. Die Langzeitbeatmung war notwendig, weil eine weiche Trachea und eine Larynxspalte immer wieder zum Atemstillstand führten, wenn der Tubus herausgezogen wurde. Die Bronchoskopie sicherte beide Diagnosen.

Nach der Klinikentlassung hörten die Schluckstörungen, Apnoeanfälle und Lungenentzündungen nicht auf. Als Manuela 5 Jahre alt war, wurde daher eine Tomographie des Mediastinums vorgenommen. Hierbei wurde eine Haarfistel gefunden. Der Thorax musste daher erneut geöffnet werden, die Haarfistel wurde durchtrennt und verschlossen. Bis zur Pubertät beeinträchtigten trotzdem immer wieder langandauernde obstruktive Bronchitiden das Wohlbefinden des Kindes. Lungenentzündungen waren jetzt jedoch seltener. Die Lungenfunktionsprüfung zeigte eine eingeschränkte Lungenleistung vor allem nach Belastung. Die chronische Entzündung der Bronchialschleimhaut, die aufgrund dieser Befunde angenommen werden musste, wurde über rund 10 Jahre hinweg mit einem topischen Corticoid behandelt. Nach der Pubertät ließen die schweren Atemwegserkrankungen nach. Aber noch mit 18 Jahren war in der Lungenfunktionsprüfung eine eingeschränkte Lungenleistung nachweisbar.

Die Schullaufbahn des Mädchens war trotz guter Begabung beeinträchtigt durch verminderte Aufmerksamkeit, Ausdauer und graphomotorische Geschicklichkeit. Dennoch hat sie den Realschulabschluss geschafft und dann eine Ausbildung zur Bürokauffrau begonnen. Vor kurzem hat die inzwischen 18jährige junge Dame die Führerscheinprüfung bestanden!

Elterngruppe

Als äußerst hilfreich für Eltern und Ärzte hat sich die 1984 gegründete Selbsthilfegruppe KEKS e. V. (Kreis für Eltern von Kindern mit Speiseröhrenmissbildungen) erwiesen. KEKS e. V. berät und unterstützt betroffene Eltern, Kinder und Jugendliche besonders bei der Bewältigung von Alltagsproblemen (Ess- und Gedeihstörungen, Atemwegserkrankungen, Schwierigkeiten in Kindergarten und Schule) und der Verarbeitung der neuen Lebenssituation. Der Austausch untereinander ist für alle Beteiligten sehr ermutigend. Man ist nicht mehr allein und kann die Entwicklungsstörungen seines Kindes viel besser einordnen.

Weiterhin unterstützt KEKS e. V. Eltern bei medizinischen Fragen und auch zu Fragen der Frühförderung und Pflegebedürftigkeit.

Seit drei Jahren werden Reisen und Treffen mit betroffenen Jugendlichen durchgeführt. Auch hier zeigt sich, wie wichtig der Austausch für Betroffene ist.

KEKS e. V. wünscht sich eine intensive Zusammenarbeit mit Ärzten in Praxis und Klinik, die Oesophagusatresie-Kinder behandeln. Da die Selbsthilfegruppe inzwischen fast 1000 Mitgliederfamilien betreut, bietet sie sich auch als Erfahrungsquelle für Ärzte an. Über die

Jahre hinweg hat die Gruppe durch kontinuierliche und intensive Beratungsgespräche viele Krankheitsbilder und Symptome sowie Folgeerkrankungen und immer wiederkehrende Schwierigkeiten in ihre in Deutschland einzigartige Datenbank aufgenommen.

Für KEKS e. V. sind wiederum Informationen von niedergelassenen und in der Klinik tätigen Ärzten zu ihren Erfahrungen mit Oesophagusatresie-Kindern wichtig. Ein vertrauensvoller Erfahrungsaustausch käme Kindern, Eltern und Ärzten zugute.

Wünsche der Eltern

Da die Folgen der Oesophagusatresie in vielen Fällen leider mit der gelungenen Anastomose nicht ausgestanden sind und in den ersten Jahren oft erhebliche Probleme bereiten, ist eine partnerschaftliche Zusammenarbeit der Ärzte mit den Eltern wichtig. Auf die Symptome von Reflux, einer Oesophagusstenose oder einer Tracheomalazie werden die Eltern meist frühzeitig aufmerksam.

Die Ernährung eines Oesophagusatresie-Kindes ist für die Eltern häufig mit großen Mühen und Sorgen verbunden. Eine Bitte an behandelnde Ärzte ist es, diesen Aufwand zu würdigen und keinen Druck auszuüben. In den meisten Fällen ist bei Gedeihstörungen an anatomische und oder funktionelle Behinderungen des Schluckaktes zu denken (neben Begleiterkrankungen oder Fehlbildungen). Schluckstörungen können sich nach Erfahrung von KEKS e. V. auch nach Jahren verschlechtern. Daher ist es wünschenswert, dass Oesophagusatresie-Kinder in regelmäßigen Abständen, abhängig von den Problemen des Kindes, einem erfahrenen Kinderarzt, einer Fachambulanz bzw. der Ambulanz der operierenden Klinik vorgestellt werden.

Dr. Rudolf Kemmerich
Kinder- und Jugendarzt, Umweltmedizin
Mitglied des Wissenschaftlichen Beirats von KEKS e. V.