



# IMMER SCHÖN AM BALL BLEIBEN

Nachsorge bei Kindern mit Ösophagusatresie



**KEKS**  
Selbsthilfeorganisation für  
Speiseröhrenerkrankungen

## + Inhaltsverzeichnis

- 3 Welche Folgen einer Ösophagusatresie sind häufig oder zumindest möglich?
- 5 Was sind genau die einzelnen möglichen Folgen und wie erkennen Sie diese frühzeitig?
  - 5 BRUEs (Brief Resolved Unexplained Event)
  - 6 Störungen der Peristaltik (geordnete Muskeltätigkeit/Transportfunktion) und der Beweglichkeit (Motilität) der Speiseröhre
  - 7 GÖR (gastroösophagealer Reflux)
  - 8 Schluckbeschwerden (Dysphagie)
  - 9 Tracheo-, Tracheo-Broncho- und Bronchomalazie
  - 10 Probleme mit der Atmung (Respiratorische Probleme)
  - 11 Schwierigkeiten beim Erlernen von Schlucken und Essen
  - 13 Verengungen (Strikturen und Stenosen)
- 14 Was macht eine Klinik zum Experten-Zentrum?
- 16 Wie kann eine planvolle und strukturierte Nachsorge aussehen?
- 23 Gibt es einen Anspruch auf eine Zweitmeinung?
- 25 Wer unterstützt uns?
- 27 Wichtige medizinische Begriffe
- 30 Literatur

Diese Broschüre wurde erstellt mit Unterstützung von



## + Welche Folgen einer Ösophagusatresie sind häufig oder zumindest möglich?

Kinder mit Ösophagusatresie entwickeln nach der operativen Erstkorrektur sehr häufig weitere Probleme. Das macht eine kontinuierliche Nachsorge sinnvoll und notwendig. Welche der möglichen Probleme auftreten, lässt sich vorher nicht mit Sicherheit sagen. Auch deren Ausmaß ist bei jedem Kind anders.

Es ist aber bekannt, dass z.B. die gewählte Operationsmethode bei der Korrektur einer Ösophagusatresie entscheidenden Einfluss auf mögliche Komplikationen hat. Jede Methode hat Vor- und Nachteile. Die Aufklärung darüber, mit welchen Folgen Sie für Ihr Kind rechnen müssen, ist durch den behandelnden Arzt natürlich vor der Operation erfolgt.

Von der Anastomose unter Zug ist z. B. bekannt, dass sie besonders häufig GÖR (gastroösophagealer Reflux) und Stenosen (Verengungen) nach sich zieht. Die von Chirurgen gebrauchte Formulierung Anastomose „unter vertretbarem Zug“ ist dabei in der Realität leider sehr viel dehnbarer als eine Speiseröhre.

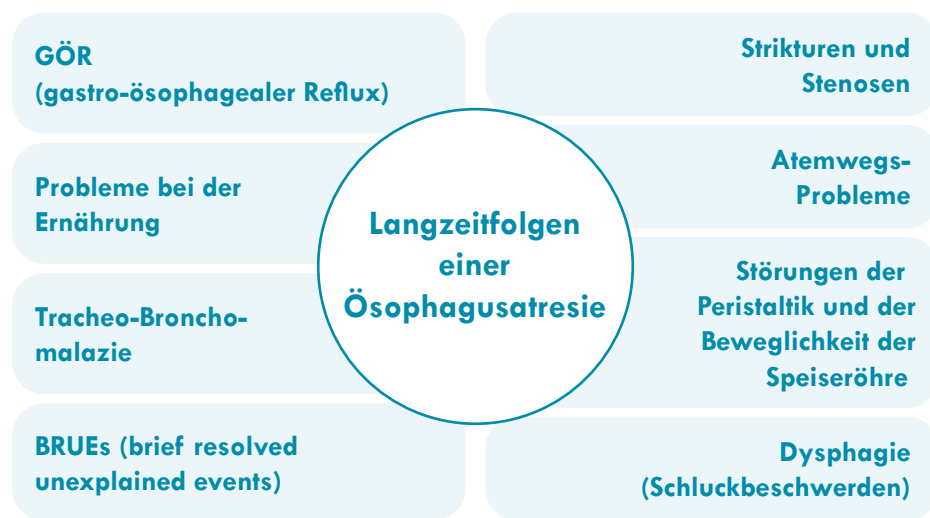
Deshalb ist es auch wichtig, sämtliche Arztbriefe nach ambulanter und stationärer Behandlung zu sammeln und sich auch die ausführlichen Operationsberichte geben zu lassen. Diese sollten lebenslang sorgfältig aufbewahrt werden, um für spätere Fragestellungen genau zu wissen, wie die Kinderchirurginnen und Kinderchirurgen vorgegangen sind.

Bekannte Folgen und Komplikationen einer angeborenen Ösophagusatresie sind BRUEs (Brief Resolved Unexplained Event), GÖR (gastroösophagealer Reflux), Probleme mit den Atemwegen (respiratorische Probleme und Tracheomalazie), Probleme bei der Ernährung und dem Erlernen von Schlucken und Essen, Störungen der Peristaltik und Beweglichkeit des Ösophagus, die Ausbildung von Stenosen und Entwicklungsprobleme des Kindes auf verschiedenen Ebenen.

Das klingt jetzt sehr bedrohlich, ist aber kein Grund zur Panik. Auf die einzelnen Themen können Sie sich mit Hilfe der betreuenden Klinik gut vorbereiten. Eine strukturierte und intensive Nachsorge hilft die Themen, die Ihr Kind betreffen,

frühzeitig zu erkennen und ist deshalb unverzichtbar. Bleiben Sie einfach am Ball, dann dürfen Sie als Familie auch gemeinsam gelassen in die Zukunft blicken.

Lassen Sie uns den Weg gemeinsam gehen, für ein gutes und glückliches Leben mit der Diagnose Ösophagusatresie.



Bekannte Folgen und Komplikationen nach operativer Korrektur einer angeborenen Ösophagusatresie

Es gibt keinen Grund zur Panik, wenn die Eltern dauerhaft ein waches Auge auf mögliche Anzeichen und Symptome haben. Das Beratungsteam von KEKS unterstützt Sie gerne, wenn Sie Fragen haben oder sich nicht sicher sind.

## + Was sind genau die einzelnen möglichen Folgen und wie erkennen Sie diese frühzeitig?

### BRUEs (Brief Resolved Unexplained Event)

Bis vor kurzem wurden BRUEs noch als ALTEs (apparent life-threatening event) bezeichnet. Es handelt sich dabei im Prinzip um dasselbe Phänomen.

Während einer BRUE nehmen die Betreuungspersonen deutliche Anzeichen eines lebensbedrohenden Zustandes wahr. Diese Anzeichen sind Atemstillstand, Nachluft-Ringen, Würgen, Blau-Anlaufen, Muskelschlaffheit, eine veränderte Reaktionsfähigkeit, Bleich-Werden, evtl. eine ungewöhnliche Rötung oder auch rote Flecken. Sie können allein oder in unterschiedlicher Kombination auftreten.

Beim Auftreten eines oder mehrerer Anzeichen in einem klar lebensbedrohlichen Ausmaß müssen Sie sofort einen Notruf absetzen, die erlernten Notfall-Maßnahmen anwenden und das Kind ins nächste Krankenhaus bringen lassen.

Im Krankenhaus oder der Notfall-Ambulanz geht es den Kindern häufig wieder gut oder zumindest besser. Mediziner und betreuendes Personal, die wenig Erfahrung mit BRUEs haben, ziehen die Beobachtungen der Eltern deshalb manchmal auch in Zweifel.

Die Behandlung im Krankenhaus besteht sinnvollerweise aus einer gründlichen Anamnese und eingehenden Untersuchung. Das Kind wird stationär aufgenommen und die Herz- und Atemfunktion werden mindestens 24h überwacht. Gefundene Ursachen werden behandelt, die Eltern informiert und angeleitet für den Umgang mit dem speziellen Notfall. Die Eltern erhalten die Möglichkeit ein Heim-Monitoring durchzuführen. Dieses wird nach sechs Wochen ohne Vorfall beendet. Spätestens ein Monat nach dem Ereignis erfolgt eine Wiedervorstellung zur Kontrolle im Krankenhaus.

Die Ursachen können sehr unterschiedlich sein. Häufig kommen auch mehrere Ursachen zusammen. Gründe können gastro-intestinal, neurologisch, respiratorisch, cardio-vasculär oder metabolisch-endokrin sein. Selbst eine zu große Mahlzeit kann insbesondere bei Kindern mit Ösophagusatresie und Tracheomalazie zu einem BRUE führen. Auch GÖR wird als Ursache für ein BRUE explizit benannt.

Ein BRUE kann nicht nur bei Kindern mit einer Ösophagusatresie auftreten. Die Ösophagusatresie und ihre Folgen (besonders GÖR, Dysmotilität und Dysphagie) sowie eine vorhandene Tracheomalazie machen KEKS-Kinder aber zu Hochrisiko-Patienten für das Auftreten von BRUEs. Typischerweise treten BRUEs häufiger in den ersten sechs Lebensmonaten auf. Nach Vollendung des ersten Lebensjahres treten BRUEs in der Regel nicht mehr auf.

## Störungen der Peristaltik (geordnete Muskeltätigkeit/Transportfunktion) und der Beweglichkeit (Motilität) der Speiseröhre

Eine Einschränkung der Peristaltik und der Beweglichkeit der Speiseröhre findet sich grundsätzlich bei allen Menschen mit einer Ösophagusatresie. Sie hat ihren Ursprung zu einem großen Teil in der Unterentwicklung der Speiseröhre und der sie versorgenden Gewebe und Organteile bereits bei Geburt. Die Ausprägung ist aber individuell sehr unterschiedlich.

Zusätzlich können die gewählte Technik beim chirurgischen Eingriff der Korrektur, die entstandenen Narben oder andere Komplikationen nach der Operation zu einer Verstärkung der Dysmotilität (eingeschränkte Beweglichkeit) beitragen.

Die Motilität der Speiseröhre wird für den Transport von Nahrung und Flüssigkeiten vom Mund-Rachenraum zum Magen benötigt. Außerdem dient die Motilität zum Schutz gegen ein „Verschlucken“ (Aspiration) und zum Schutz der empfindlichen Speiseröhrenschleimhaut gegen den Rückfluss aggressiven Mageninhalts (gastroösophagealer Reflux oder GÖR). Eine gestörte Motilität spielt deshalb eine Schlüsselrolle bei der Entstehung von Erkrankungen des oberen Verdauungssystems, dem Auftreten von Schluckbeschwerden (Dysphagie), der Häufigkeit von „Steckenbleibern“ (Bolusimpaktionen) sowie Erkrankungen und Schädigungen der Atemwege.

Bei der Diagnosestellung einer Dysmotilität müssen Verengungen (Stenosen), egal ob im Nahtbereich oder als Folge eines Refluxes, eine erneut aufgetretene oder übersehene tracheo-ösophageale Fistel, eine Larynx-Spalte sowie Entwicklungsverzögerungen ausgeschlossen werden.

Es gibt verschiedene Medikamente zur Behandlung der gestörten Motilität. Diese haben aber häufige und teilweise schwere Nebenwirkungen. Deshalb liegt der Hauptansatz in der richtigen Diagnose der Dysmotilität und einem frühzeitigen Erkennen ihrer Ursachen sowie der Behandlung dieser Ursachen.

## GÖR (gastroösophagealer Reflux)

Ein GÖR tritt nach der Korrektur einer Ösophagusatresie bei deutlich mehr als der Hälfte aller Betroffenen auf. Der GÖR kann jederzeit auftreten und für bestimmte Phasen oder dauerhaft anhalten. Gerade im Zusammenhang mit Wachstumsphasen der Kinder verstärkt sich erfahrungsgemäß ein bestehender GÖR oder tritt erneut auf. Bei Kindern unter zwölf Monaten gilt ein GÖR zudem als normal. Alle Neugeborenen haben deshalb auch mehr oder weniger einen GÖR.

Insbesondere bei kleinen Kindern sind die Anzeichen für einen GÖR nicht immer leicht zu erkennen. Hinter vermehrtem Schreien, Reizbarkeit (Irritabilität), Überstrecken des Rumpfes, Nahrungsverweigerung, Gedeihstörungen, Blutarmut (Anämie), Übelkeit, Erbrechen, Erbrechen von frischem oder altem Blut (Hämatemesis), vermehrtem Schlucken, Dysphagie, retrosternalen (hinter dem Brustbein) oder epigastrischen (im Oberbauch) Schmerzen, Husten, lauten Atemgeräuschen (Giemen, Stridor) und „Blau-Werden“ (Zyanose-Attacken) kann auch ein GÖR stehen.

Die Gründe für einen GÖR liegen in den anatomischen Besonderheiten des oberen Verdauungstraktes bei Geburt und nach der Korrektur der Ösophagusatresie, einer eventuellen Verletzung des Nervus vagus bei der Operation und in der gestörten Beweglichkeit der Speiseröhre (Dysmotilität).

Der Reflux kann eine Entzündung der Speiseröhrenschleimhaut (Ösophagitis) auslösen, Verengungen in der Speiseröhre hervorrufen oder bestehende Verengungen im Bereich der Anastomose verschlimmern. Eine unbehandelte Ösophagitis kann zu Zellveränderungen der Schleimhaut in der Speiseröhre (Barrett Ösophagus) führen, was sich in sehr seltenen Fällen im Verlauf zu einer bösartigen Veränderung (Ösophaguskarzinom) entwickeln kann.

Weniger Beachtung wird häufig den Auswirkungen von GÖR auf die Atemwege geschenkt. Das gesamte Atmungssystem muss dringend vor dem GÖR und insbesondere der Magensäure geschützt werden. Es muss nicht notwendigerweise zum Einatmen von Mageninhalt (Aspiration) kommen. Auf Grund der Lage der Atemwege in der unmittelbaren Nähe der Speiseröhre reagieren die Atemwege schon auf das Aufsteigen von Mageninhalt in der Speiseröhre.

GÖR behindert zudem den Schluckakt und somit das Erlernen des Essens.

Die medikamentöse Behandlung eines GÖR bei Kindern mit Ösophagusatresie mit Hilfe sogenannter Protonen-Pumpen-Inhibitoren (PPI) gilt als Standard und ist unverzichtbar.

Zusätzlich muss unbedingt mit einem angemessenen Verhalten das Auftreten von GÖR möglichst günstig beeinflusst werden. Wichtig ist die Lagerung der Kinder nach der Nahrungsaufnahme in einem Winkel von mindestens 30° oder besser möglichst aufrecht, gerade auch beim Schlafen. Eine wesentliche Rolle spielt auch die während einer Mahlzeit eingegebene Nahrungsmenge. Nahrungsmittel, auf die das Kind vermehrt mit Reflux reagiert, sollten vermieden werden.

Sind Medikamenten-Gabe und Verhaltensmaßnahmen gemeinsam nicht ausreichend, um GÖR zu begrenzen, gibt es die Möglichkeit eines chirurgischen Eingriffs (Fundoplikatio). Dabei wird aus dem oberen Teil des Magens eine Manschette geschaffen, die um den Mageneingang gelegt wird. Dabei gibt es verschiedene Vorgehensweisen. Wie jeder chirurgische Eingriff hat die Fundoplikatio Vor- und Nachteile.

## Schluckbeschwerden (Dysphagie)

Schluckbeschwerden werden von der Mehrheit der Betroffenen mit einer Ösophagusatresie beschrieben. Die Symptome sind hierbei nicht spezifisch, sie variieren in Bezug zum Lebensalter und sind nicht davon abhängig, ob feste Nahrung zu sich genommen wurde oder nicht.

Hinweise auf bestehende Schluckbeschwerden liefern die Ablehnung bestimmter Nahrungsmittel, Steckenbleiber (Bolusimpaktionen), Schwierigkeiten beim Schlucken, Schmerzen beim Schlucken, Würgen, Erbrechen, veränderte Ernährungsgewohnheiten, Mangelernährung, Husten oder Lungenentzündungen.

Die Gründe für Schluckbeschwerden können sehr vielfältig sein. Es kann eine Entzündung der Schleimhaut der Speiseröhre vorliegen. Diese kann durch GÖR oder als sogenannte eosinophile Ösophagitis (EoE) auch durch Allergene ausgelöst werden. Anatomische Ursachen sind Verengungen im Bereich der Stenose, eine angeborene Stenose, eine durch GÖR ausgelöste Verengung, eine Behinderung des Durchlasses nach erfolgter Fundoplikatio, das Drücken eines großen Blutgefäßes auf die Speiseröhre, eine Aussackung im Nahtbereich oder das Vorliegen einer Schleimhaut-Brücke in der Speiseröhre.

Sind alle diese Gründe ausgeschlossen, ist die gestörte Beweglichkeit der Speiseröhre (Dysmotilität) die wahrscheinlichste Ursache für die Dysphagie.

## Tracheo-, Tracheo-Broncho- und Bronchomalazie

Eine angeborene Schädigung der Atemwege besteht im Prinzip bei fast allen Neugeborenen mit einer Ösophagusatresie. Sie tritt zumindest bei den Typen der Ösophagusatresie mit einer oder mehreren Fisteln immer auf. Sie kann aber auch erworben werden. Je nach Ausprägung wird von einer in Form einer Tracheo-, Tracheo-Broncho- oder Bronchomalazie gesprochen. Der Verständlichkeit halber ist im Folgenden einfach von Tracheomalazie die Rede.

Es handelt sich dabei um einen Bereich der Bronchien oder der Luftröhre, der eine verminderte Stabilität und eine veränderte Bronchialschleimhaut besitzt. Gründe dafür liegen in der ursprünglichen Ausbildung der Ösophagusatresie und den einstmals vorhandenen Fisteln.

Die verminderte Stabilität führt zu einer teilweisen Verengung oder zu einem Kollaps der Atemwege beim Atmen oder in Belastungssituationen. Die Veränderungen der Bronchialschleimhaut haben eine Einschränkung der natürlichen Reinigungsfunktion der Atemwege und eine verminderte Reizschwelle der Schleimhaut zur Folge. Das zieht eine stark erhöhte Infektanfälligkeit nach sich. Es gibt verschiedene Schweregrade einer Tracheomalazie.

Die Folgen einer unbehandelten Tracheomalazie können deshalb gehäuft auftretende Atemwegsinfekte und deren rasche und ungewöhnliche Verschlechterung sein. Auch eine fortschreitende Schädigung der Atemwege und der Lunge sind möglich.

Aspiration von Mageninhalt (z.B. bei Reflux-Perioden) kann ebenfalls die Luftröhre und die Bronchien schädigen und zu einer erworbenen Tracheomalazie führen oder eine angeborene Tracheomalazie erheblich verschlechtern.

Fehlbildungen der herznahen Gefäße, innere auf die Luftröhre drückende Strukturen, wiederkehrende schwere Atemwegsinfekte, Tracheostoma-Kanülen und die verlängerte Gabe von Kortison in hoher Dosis können eine Tracheomalazie verursachen oder zusätzlich verschlechtern.

Eine Tracheomalazie muss mit einer Bronchoskopie möglichst frühzeitig diagnostiziert werden. Diese kann durch ein CT oder ein MRT der Atemwege ergänzt werden. Bei einem CT ist die hohe Strahlendosis zu beachten.

Eine Tracheomalazie „verwächst“ sich nicht. Allerdings kann sie sich im Laufe des Wachstums manchmal bessern. Sie muss lebenslang häufiger von einem Experten überwacht werden. Die Behandlung besteht in der Inhalation zur Unterstützung der natürlichen Reinigungsfunktion der Atemwege und einer Physio- und Atem-



therapie. Diese Maßnahmen können durch eine Befeuchtung der Atemluft und den eventuellen Einsatz eines CPAP-Gerätes (Continuous Positive Airway Pressure) z.B. beim Schlafen ergänzt werden.

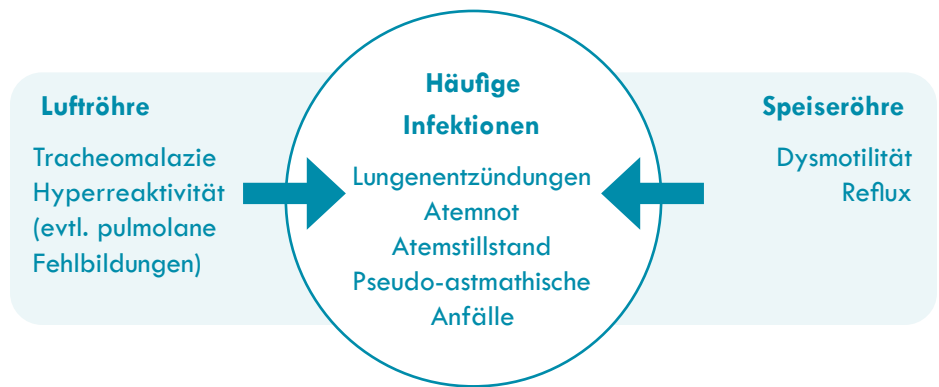
Besonders wichtig ist ein durch einen erfahrenen Kinderpneumologen überwachtes Management von Infekten der Atemwege. Dieses besteht sowohl aus einer planmäßigen Vorbeugung von Infekten als auch deren konsequente Behandlung.

Ein chirurgischer Eingriff kann bei deutlich eingeschränkter Leistungsfähigkeit, sehr vielen und schweren Atemwegsinfektionen, dem Auftreten von Zyanose und Problemen beim Atmen, der Entwicklung von Schäden an den Atemwegen (z.B. Bronchiektasen, Lungenemphysem), Erstickungsanfällen, BRUEs, nicht-mehr-stoppendem Husten, Geräuschen bei der Atmung sowie Problemen mit der Atmung beim Essen erwogen werden. Voraussetzung hierfür ist eine sorgfältige und umfassende Diagnose der Tracheomalazie und ihrer individuellen Ausprägung.

## Respiratorische Probleme (Probleme mit der Atmung)

Probleme mit den Atemwegen (häufige Bronchitiden, sich schnell zu Pneumonien verschlechternde Infekte, Episoden von Atemnot, Atemstillstand, pseudo-asthmatische Anfälle) können ihre Ursache in den Atemwegen und auch der Speiseröhre haben, weil diese anatomisch direkt daneben liegt. Häufig kommen mehrere Auslöser zusammen.

Auf der Seite der Speiseröhre sind diese vor allem Dysmotilität und GÖR. Auf der Seite der Luftröhre spielen eine bestehende Tracheomalazie und eine bestehende Neigung zu starker Reaktion auf Reize (Hyperreaktivität) der Bronchien sowie evtl. bestehende Fehlbildungen im Bereich der Lunge und Bronchien eine Rolle.



Eine Untersuchung beim Kinderpneumologen gehört deshalb zum Standard bei einem guten Nachsorgebesuch. Gibt es soweit keine Probleme, sollte der Besuch beim Kinderpneumologen trotzdem einmal pro Jahr erfolgen, da Schädigungen der Lunge irreversibel sind und eine massive Auswirkung auf die Lebensqualität des betroffenen Menschen haben. Wenn es keine respiratorischen Probleme gibt, kann eine Kontrolle der Lungenfunktion ganz pragmatisch auch durch einen Kinderarzt erfolgen, der eine kinderpneumologische Zusatzausbildung besitzt. Beim Auftreten von Problemen ist aber die Behandlung bei einem Kinderpneumologen in einer auf Ösophagusatresie spezialisierten Einrichtung oder einem sehr spezialisierten niedergelassenen Kinderpneumologen angeraten.

## Schwierigkeiten beim Erlernen von Schlucken und Essen



Zumeist ist die Unterstützung beim Erlernen des Schluckens und Essens eine der größeren Aufgaben, die auf Sie jetzt zukommen. Die gute Nachricht ist, dass ein Großteil der Kinder bis etwa zum Alter von zwei Jahren mit Freude essen kann. Der verbleibende Rest ist mit Eintritt ins Schulalter dann beim Essen von anderen Kindern nicht mehr wirklich zu unterscheiden. Kinder mit weiteren Fehlbildungen oder zusätzlichen neurologischen Problemen können allerdings auch später noch Probleme beim Essen und Trinken haben.

Gastro-intestinale und respiratorische Komplikationen führen bei etwa 75% aller von einer Ösophagusatresie betroffenen Menschen zu Problemen beim Essen. Mögliche Probleme sind Schluckbeschwerden, Husten, Würgen, Erbrechen, sehr langsames Essen, eine Abneigung dagegen etwas in den Mund zu nehmen und die Verweigerung von einzelnen Nahrungsmitteln. Das kann zu sehr anstrengenden Situationen am Esstisch führen.

Dabei spielen häufig mehrere Gründe zusammen. Ursachen können in der Speiseröhre, dem Mund-Rachen-Raum und den Atemwegen liegen.

Steckenbleiber (Bolusimpaktionen) haben ihre Ursache in der Dysmotilität der Speiseröhre und/oder Verengungen (Stenosen) der Speiseröhre. Eine bestehende Ösophagitis verschärft das Problem. Ursachen für die Ösophagitis können Reflux und/oder eine allergische Komponente (eosinophile Ösophagitis) sein.

Auch ein Dumping-Syndrom wird manchmal beobachtet. Unter Dumping-Syndrom versteht man verschiedene Symptome aus Beschwerden im Bauchraum und Störungen der Gefäßbeweglichkeit, die nach operativen Veränderungen des oberen Verdauungstraktes (wie z.B. gastrische Transposition, Anastomose unter hohem Zug, Funduplicatio etc.) auftreten kann. Direkt im Anschluss an die Nahrungsaufnahme treten krampfartige Schmerzen, Übelkeit, Erbrechen, Brechreiz, starke Müdigkeit sowie Kreislaufsymptome auf. Verzögert kann es zu einem Blutdruckabfall, Schwächegefühl, Hungerattacken und Schwitzen kommen.

Die Behandlung der Ernährungsprobleme stützt sich auf ein Reduzieren der Faktoren, die zu Ernährungsproblemen führen. Dazu gehören:

- ein Verringern des Verbleibens von Nahrung in der Speiseröhre,
- die Optimierung der Therapie eines GÖR,
- die Behandlung vorhandener Erkrankungen und Probleme der Atemwege,
- die Aufweitung von Strikturen oder Stenosen und
- die Anpassung von
  - Ernährungsmethoden,
  - Ernährungswegen,
  - Mahlzeiten-Portionen
  - Mahlzeiten-Zeiten,
  - Häufigkeit der Mahlzeiten.

Gezielte Fragen zur Ernährung sollten bei jeder ärztlichen Anamnese und bei jedem Nachsorgebesuch beinhaltet sein.

Die Behandlung von Ernährungsproblemen bedarf eines multidisziplinären Ansatzes und beinhaltet neben der direkten Therapie auch eine laufende Ernährungsberatung und psychologische Unterstützung für die Eltern und evtl. das betroffene Kind.

Bei dieser Aufgabe stehen Ihnen die Kliniken, die sich auf die Behandlung von Ösophagusatresie spezialisiert haben und/oder das zuständige Sozial-Pädiatrische Zentrum (SPZ) zur Seite. KEKS kann Ihnen zu diesem Thema weiteres Informationsmaterial zur Verfügung stellen.

## Verengungen (Strikturen und Stenosen)

Verengungen im Bereich der operativen Verbindung beider Ösophagusstümpfe per Naht (Anastomose) sind eine der häufigsten Komplikationen. Dabei schrumpft das Narbengewebe und zieht sich zusammen und/oder es bildet sich überschüssiges Narbengewebe aus.

Die Methode zur Behandlung besteht in dem Versuch die Speiseröhre im verengten Bereich zu weiten/dehnen. Dies kann mit festen Stäben (Bougies) oder einem Ballonkatheter geschehen. Die Erweiterung (Dilatation, Bougierung) muss immer unter Vollnarkose stattfinden. Als Abstand zwischen den Eingriffen werden in der Regel mindestens vierzehn Tage empfohlen.

Es ist normal, dass ein Kind nach einer Dilatation oder Bougierung für einige Tage bei der Nahrungsaufnahme zunächst einen Rückschritt macht.

Wie viele Bougierungen oder Dilatationen zur Erzielung eines guten Ergebnisses ausreichend sind, kann vorher nicht gesagt werden. Aber bei mehr als fünf oder sechs notwendigen Eingriffen sollten andere Behandlungsmaßnahmen zumindest erwogen werden. Denn dann ist die Stenose als hartnäckig zu betrachten.

Sind die Versuche zur Bougierung bzw. Dilatation nicht erfolgreich, kommen zusätzlich bei der Erweiterung verschiedene Medikamente, Stents (Platzhalter) oder endoskopisch-chirurgische Methoden zum Einsatz. Ein operatives Herausschneiden der Stenose und die erneute Verbindung der Speiseröhre kann Sinn machen. Im schwierigsten Fall muss über einen Ersatz der Speiseröhre nachgedacht werden. Das ist aber nur sehr selten notwendig.

Die Bougierung bzw. Dilatation ist eine gezielt gesetzte Verletzung des Speiseröhrengewebes. Die Folgen können Blutungen, Schleimhautrisse oder eine Perforierung der Speiseröhre sein. Der Einsatz von Medikamenten und Stents birgt erhebliche Risiken. Die Anwendung endoskopisch-chirurgischer Techniken setzt ein sehr hohes Maß an Erfahrung und Fähigkeiten voraus. Den Ersatz einer Speiseröhre können nur sehr wenige Kliniken in hoher Qualität durchführen. Deshalb sollte die Behandlung einer hartnäckigen Verengung nur in einem ausgewiesenen Kompetenz-Zentrum durch sehr erfahrene Mediziner erfolgen.

Die Nachsorge nach der Korrektur einer Ösophagusatresie muss wie nachfolgend beschrieben je nach Aufwand in einem Experten-Zentrum oder in einer Klinik bzw. SPZ, die eng mit einem Experten-Zentrum zusammenarbeiten, erfolgen.

Die Nachsorge kann manchmal auch in einer Klinik erfolgen, die selbst nicht operiert, aber eng mit einem Experten-Zentrum zusammenarbeitet. Eine Klinik, die operiert, muss aber auch ein Nachsorge-Konzept besitzen. Der Hinweis an Eltern sich erst wieder in der Klinik zu melden, wenn Probleme auftreten, ist ein deutlicher Hinweis auf das Fehlen eines strukturierten Nachsorge-Konzepts.

## + Was macht eine Klinik zum Experten-Zentrum?

Leider ist der Begriff Experten-Zentrum nicht geschützt und alle Kliniken in Deutschland dürfen sich bisher selbst als Experten-Zentrum bezeichnen. Weder einheitliche Anforderungen noch eine Qualitätskontrolle von außen überprüft im Augenblick die Aussagen auf den Klinik-Homepages.

INoEA (das internationale medizinische Netzwerk für Ösophagusatresie) und ERNICA (das Europäische Referenznetzwerk für die Ösophagusatresie) fordern für Experten-Zentren folgende Kriterien:



- Es gibt ein Protokoll, das die Versorgung aller Arten von Ösophagusatresien einschließlich von Long-Gap-Ösophagusatresien beschreibt.
- Es gibt hochspezialisierte pädiatrische Abteilungen und besonders eine Kinderanästhesie, die für die komplette Versorgung rund um notwendige Eingriffe zur Verfügung stehen.
- Vor der ersten Operation wird routinemäßig eine starre Bronchoskopie durchgeführt.
- Es gibt eine sehr große Erfahrung in der Korrektur aller Arten von Ösophagusatresien und Long-Gap-Ösophagusatresien in der Klinik oder im Netzwerk, dem die Klinik angehört.

- Alle Arten von Begleitfehlbildungen, die mit einer Ösophagusatresie gemeinsam auftreten können (VACTERL, Larynx-Anomalien etc.), können betreut und im Netzwerk versorgt werden.
- Alle Komplikationen wie Anastomose-Strikturen, GÖR, Tracheomalazie, tracheo-ösophageale Fistel und rezidivierende, tracheo-ösophageale Fisteln können angemessen diagnostiziert und behandelt werden.
- Es gibt ein strukturiertes Nachsorge-Programm das multidisziplinär ist. Es arbeiten also Kinderchirurgie, Neonatologie, Kinderpneumologie, Kinder-gastroenterologie, Kinderradiologie, Kinderkardiologie, Kinderurologie, HNO-Abteilung, Orthopädie, Genetik, Kinderneurologie, Psychologie, soziale Arbeit, Ergotherapie, Ernährungsberatung, Logopädie und Physiotherapie eng zusammen.
- Grundsätzliche Unterstützung bei der Bewältigung des Lebens mit einem Kind mit Ösophagusatresie wird angeboten.
- Die Transition in die Erwachsenenmedizin wird intern oder im Netzwerk organisiert.
- Die Zusammenarbeit mit Patienten-Selbsthilfe-Organisationen wird laufend weiterentwickelt.
- Mit einem spezifischen Register wird zusammengearbeitet.
- Es gibt ein der Ösophagusatresie gewidmetes Forschungsprogramm.
- Idealerweise gibt es Möglichkeiten zur pränatalen Diagnostik und Beratung.

ESPGHAN-NASPGHAN, die europäische und die Nordamerikanische Vereinigung der Kindergastroenterologen haben zudem bereits 2016 gemeinsam Leitlinien für die Diagnose und Behandlung von gastrointestinalen und ernährungsbezogenen Problemen bei Kindern mit Ösophagusatresie veröffentlicht. Europäische Experten haben sich im Rahmen der Europäischen Referenz-Netzwerke (ERN) im Auftrag der EU-Kommission zur Weiterentwicklung der Qualität in der medizinischen Versorgung auf Eckpunkte in der Versorgung von Ösophagusatresien geeinigt.

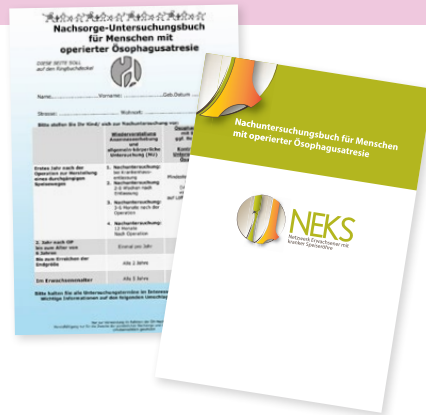
Eine Klinik, die eine verantwortungsvolle Versorgung und Nachsorge von Kindern mit Ösophagusatresie anbietet, kennt sowohl diese Leitlinien als auch die Konsens-Statements und arbeitet zumindest daran, diese auch vollständig umzusetzen.

Die Hinweise zu den Empfehlungen von INoEA, die Consensus-Statements von ERNICA und die Leitlinie der ESPGHAN-NASPGHAN finden Sie in den Angaben zur verwendeten Literatur am Schluss dieser Informationsbroschüre.



KEKS stellt seit 2011 mit dem von Medizinern im Auftrag der Krankenkassen entwickelten Nachuntersuchungsbuch (NUB) ein Hilfsmittel für eine strukturierte und umfassende Nachsorge zur Verfügung. Zusätzlich können die erhobenen Daten zu wissenschaftlichen Zwecken anonym in das von der Ösophagusstiftung finanzierte Register für Ösophagusatresie eingespeist werden.

## Das Nachuntersuchungsbuch für Klein und Groß!



## + Wie kann eine planvolle und strukturierte Nachsorge aussehen?

Das Kind mit einer Ösophagusatresie sollte nicht nur auf seine Speiseröhre und die Ösophagusatresie reduziert werden. Die Begleitung eines Kindes mit dieser angeborenen Fehlbildung ist für die gesamte Familie eine Herausforderung. Eine planvolle und strukturierte Nachsorge hat deshalb einen ganzheitlichen Ansatz, fördert auch die Ressourcen der Familie und geht mögliche Themen an bevor sie zu Problemen werden.

Die Bearbeitung der einzelnen Themen lässt sich in Deutschland pragmatisch zwischen behandelnder Experten-Klinik und evtl. einem sozialpädiatrischen Zentrum (SPZ) aufteilen. Voraussetzung ist dann aber eine enge Zusammenarbeit von Experten-Klinik und SPZ. Die Ergebnisse der Nachsorge lassen sich im Nachuntersuchungsbuch dokumentieren.

Das nachfolgende Schema geht von der **komplikationslosen** Versorgung einer Ösophagusatresie bei einem Kind ohne weitere Fehlbildungen oder weitere Gesundheitsprobleme aus.

## + Beispiel für ein sinnvolles Nachsorge-Schema

### Säuglingsalter

Eine Untersuchung alle drei Monate im ersten Lebensjahr

Themen von besonderem Interesse	Maßnahmen
<b>Wachstum</b> (Länge und Gewicht) <b>Füttern und Verabreichen von zusätzlicher Ernährung</b>	Verordnung von Zusatznahrung Frühzeitiges Hinzuziehen eines Logopäden
<b>Passage-Probleme</b> (auch im Hinblick auf Reflux, Ösophagitis und eosinophile Ösophagitis, sowie sekundäre Motilitätsprobleme)	Frühzeitige Untersuchung durch einen Kinderchirurgen und/oder Kindergastroenterologen
<b>GÖR</b>	Angemessene Einschätzung und Behandlung
<b>Respiratorische Beschwerden</b> (Tracheomalazie, Infekte der Atemwege, Atemgeräusche, Keuchen, Beschleunigung der Atmung, Stille Aspiration)	Manchmal wird bei Vorliegen einer Tracheomalazie die Fehl-Diagnose Asthma gestellt.  Vorbeugende Verordnung von Antibiotika falls notwendig
<b>Vorstellung beim Kinderpneumologen</b>	Information über Tracheomalazie, Sekretproduktion, die Unterstützung der Selbstreinigungsfunktion der Atemwege (ciliäre Clearance), Umgang mit und Vorbeugung von Infektionen
<b>Neurologische Untersuchung</b>	Frühzeitiges Erkennen von Problemen und ihre Behandlung
<b>Motorische Entwicklung</b>	Bei Bedarf Hinzuziehung eines Physiotherapeuten
<b>Entwicklung des Skelett-Apparats</b>	Bei Bedarf Hinzuziehung eines Kinderorthopäden
<b>Ressourcen der Eltern in Bezug auf Bewältigung der Gesamt-Situation</b>	Frühzeitiges Erkennen von Problemen und ggf. Einschalten eines Sozialarbeiters
<b>Soziale und emotionale Entwicklung</b>  Interaktion zwischen Eltern und Kind, Kontakt, Bindung	Frühzeitiges Erkennen von Problemen und Hinzuziehen eines Psychologen
<b>Wunsch der Eltern nach weiteren Kindern</b>	Genetische Beratung

## Kleinkindalter

Eine Untersuchung im 2. oder 3. Lebensjahr

Themen von besonderem Interesse	Maßnahmen
<b>Wachstum</b> (Länge und Gewicht)	Wie können Extra-Kalorien einfach zusätzlich verabreicht werden?
<b>Ernährungsprobleme und Auswirkungen auf das Familienleben</b>	Bei Indikation Hinzuziehung eines Logopäden  Systematische Erhebung des Essverhaltens aus Sicht der Eltern
<b>Ausweitung der oralen Ernährung</b>	Frühzeitige Untersuchung durch einen Kinderchirurgen und/oder Pädiater und Hinzuziehung eines Logopäden bei Bedarf
<b>Respiratorische Beschwerden</b>	Manchmal wird bei Vorliegen eine Tracheomalazie die Fehl-Diagnose Asthma gestellt.  Vorbeugende Verordnung von Antibiotika falls notwendig  Hinzuziehung des Kinderpneumologen  Ausschluss einer stillen Aspiration!
<b>Motorische Entwicklung</b>	Bei Bedarf Hinzuziehung eines Physiotherapeuten
<b>Entwicklung des Skelett-Apparats</b>	Bei Bedarf Hinzuziehung eines Kinderorthopäden
<b>Ressourcen der Eltern in Bezug auf Bewältigung der Gesamt-Situation</b>	ggf. Einschalten eines Sozialarbeiters
<b>Sprachentwicklung</b>	Bei Indikation Hinzuziehung eines Logopäden
<b>GÖR</b>	Angemessene Einschätzung und Behandlung

## Vorschul- und frühes Schulalter

Drei Untersuchungen z.B. im 4., 7. und 10. Lebensjahr

Themen von besonderem Interesse	Maßnahmen
<b>Ernährungsprobleme und Auswirkungen auf das Familienleben</b>	Bei Indikation Hinzuziehung eines Logopäden  Einschätzung des Essverhaltens durch den Arzt
<b>GÖR</b>	Angemessene Einschätzung und Behandlung
<b>Lungenfunktion</b>	Bestehen noch Einengungen der Atemwege; gibt es eine Reaktion auf Medikamente, die die Atemwege erweitern sollen; ist die Lungenkapazität eingeschränkt?
<b>Respiratorische Beschwerden</b>	Bei respiratorischen Infektionen: Unterstützung des Sekretauswurfs, vorbeugende Antibiotika-Therapie Ausschluss einer stillen Aspiration!
<b>Körperliche Ausdauer</b>	Beratung bzgl. Sport, Verordnung von Konditionstraining
<b>Neurologische Untersuchung</b>	Frühzeitiges Erkennen von Problemen und ihre Behandlung
<b>Wachstum</b> (Länge und Gewicht)	Bestimmung des Kalorienbedarfs und Gabe zusätzlicher Kalorien bei Erreichen der unteren Grenzwerte
<b>Motorische Entwicklung</b>	Bei Bedarf Hinzuziehung eines Physiotherapeuten
<b>Entwicklung des Skelett-Apparats</b>	Bei Bedarf Hinzuziehung eines Kinderorthopäden
<b>Ressourcen der Eltern in Bezug auf Bewältigung der Gesamt-Situation</b>	ggf. Einschalten eines Sozialarbeiters
<b>Kognitive Entwicklung</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Intellektuelle Entwicklung</li> <li>• Entwicklung der Sprachfähigkeiten</li> <li>• Entwicklung exekutiver Funktionen (unter Einschluss von Gedächtnis, Konzentration, Plan-Denken, Regulation)</li> <li>• Schulische Fähigkeiten</li> </ul>	Bei Bedarf neuropsychologische Untersuchung ggf. Hinzuziehung eines Psychologen
<b>Soziale und emotionale Entwicklung</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kontakt mit anderen</li> <li>• Psychisches Wohlbefinden (Traurigkeit, Ängste)</li> <li>• Selbstbild</li> <li>• Umgang mit Gefühlen</li> <li>• Verhalten</li> </ul>	Bei Bedarf psychologisches Screening ggf. Hinzuziehung psychologischer Betreuung

## Höheres Schulalter

Zwei Untersuchungen z.B. im 13. und im 17. Lebensjahr

Themen von besonderem Interesse	Maßnahmen
<b>Körperliche Ausdauer</b>	Beratung bzgl. Sport, Verordnung von Konditionstraining
<b>Wachstum</b> (Länge und Gewicht)	Bestimmung des Kalorienbedarfs und Gabe zusätzlicher Kalorien bei Erreichen der unteren Grenzwerte
<b>Entwicklung des Skelett-Apparats</b>	Bei Bedarf Hinzuziehung eines Kinderorthopäden
<b>Ressourcen der Eltern in Bezug auf Bewältigung der Gesamt-Situation</b>	ggf. Einschalten eines Sozialarbeiters
<b>Kognitive Entwicklung</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Intellektuelle Entwicklung</li> <li>• Entwicklung der Sprachfähigkeiten</li> <li>• Entwicklung exekutiver Funktionen (unter Einschluss von Gedächtnis, Konzentration, Plan-Denken, Regulation)</li> <li>• Entwicklung schulischer Fähigkeiten</li> </ul>	Bei Bedarf neuropsychologische Untersuchung ggf. Hinzuziehung eines Psychologen Beratung bzgl. Berufswahl
<b>Soziale und emotionale Entwicklung</b> <ul style="list-style-type: none"> <li>• Kontakt mit anderen</li> <li>• Psychisches Wohlbefinden (Traurigkeit, Ängste)</li> <li>• Selbstbild</li> <li>• Umgang mit Gefühlen</li> <li>• Verhalten</li> </ul>	Bei Bedarf psychologisches Screening ggf. Hinzuziehung psychologischer Betreuung
<b>Vorbereitung der Transition in die Erwachsenenmedizin</b>	Hinzuziehung notwendiger Spezialisten
<b>GÖR</b>	Angemessene Einschätzung und Behandlung



Mit der Vollendung des 18. Lebensjahres können Patienten nicht mehr in Einrichtungen der Kinder- und Jugendmedizin behandelt werden. Sie müssen Einrichtungen der Erwachsenenmedizin aufsuchen. Bei diesem Wechsel handelt es sich um mehr als nur den Wechsel des Krankenhauses oder des Arztes.

Das ist ein Prozess, der die Betroffenen auch vor Entwicklungsaufgaben stellt. Dieser Prozess wird als Transition bezeichnet. Bestimmend für den Erfolg von Transition ist auch, wie selbständig ein Betroffener die eigene Einschränkung und Therapie handhabt.

Deshalb muss Transition von allen an der Versorgung des Patienten Beteiligten frühzeitig vorbereitet und begleitet werden.

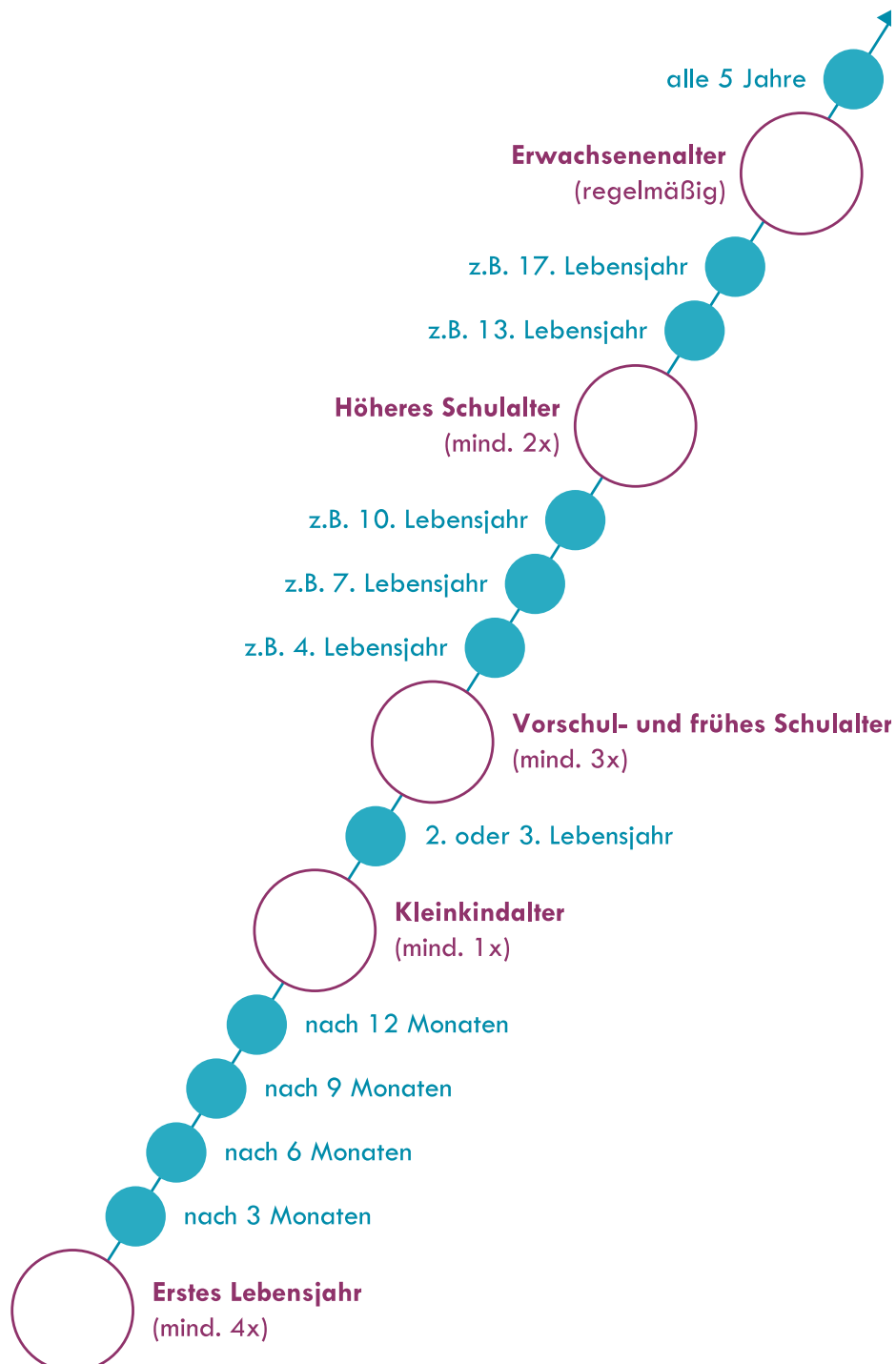
In einem Experten-Zentrum wird die Transition deshalb auch systematisch vorbereitet und durch eigene Angebote (z.B. eine „Transitions-Sprechstunde“) unterstützt.

## Erwachsenenalter > 18. Lebensjahr

Untersuchungen spätestens alle fünf Jahre

Themen von besonderem Interesse	Maßnahmen
<b>GÖR / Passage-Probleme / Barrett-Ösophagus</b>	Endoskopie mit Biopsien Falls es keine besonderen Probleme gibt bis 30. Lebensjahr alle 5 Jahre; zwischen 30. und 40. Lebensjahr alle 3 Jahre wegen der statistischen Häufung von Barrett- und Karzinom-Fällen  Bei Auffälligkeiten entsprechend häufiger
<b>Respiratorische Funktion</b>	Spätestens alle fünf Jahre Beurteilung der respiratorischen Funktion durch einen Pneumologen
<b>Kinderwunsch</b>	Genetische Beratung

Eine mögliche Übersicht über die notwendigen Nachuntersuchungen bei einem Betroffenen ohne besondere oder zusätzliche Probleme bietet die nachfolgende Zeitschiene.



## Um die Qualität des Nachsorgekonzeptes der von Ihnen gewählten Klinik zu beurteilen, helfen z. B. die folgenden Fragen:

- Gibt es einen strukturierten und terminierten Plan für eine lebenslange Nachsorge?
- Wie sieht dieser Plan aus? Welche Untersuchungen sollen wann stattfinden?
- Wird die Nachsorge von einem interdisziplinären (multidisziplinären) Team unter Leitung eines verantwortlichen Spezialisten durchgeführt?
- Wird eine Ösophago-Gastroskopie vor der Nahrungsumstellung im ersten Lebensjahr durchgeführt?
- Werden mindestens zwei weitere Ösophago-Gastroskopien bis zum Erreichen des 18. Lebensjahres durchgeführt?
- Wird eine (Impedanz-)pH-Metrie im Rahmen der Beendigung der Prophylaxe mit PPIs durchgeführt?
- Werden die säurehemmenden Medikamente (insbesondere PPIs) beim Absetzen auch „ausgeschlichen“?
- Sind Lungenfunktionstests im Rahmen des Nachsorgeplanes laufend vorgesehen und terminiert?
- Wird im Rahmen der Nachsorge auch die Lebensqualität des Kindes und seiner Familie laufend besprochen?

Zusätzlich ist wie für jedes Kind die Durchführung der Früherkennungsuntersuchungen U1 bis U9 (gelbes U-Heft) auch für Kinder mit Ösophagusatresie wichtig und unverzichtbar.

Kinder mit Ösophagusatresie können und sollen grundsätzlich alle für Kinder üblichen Impfungen und Immunisierungen erhalten. Abhängig von aufgetretenen individuellen Komplikationen durch die Ösophagusatresie und ihre Versorgung können zusätzliche Impfungen sinnvoll werden.

Sammeln Sie von Anfang an alle Arztbriefe aus stationärer und ambulanter Behandlung, alle Befunde und die OP-Berichte in einem Ordner chronologisch. Dazu eignet sich z.B. auch das NUB. Diese Sammlung stellt einen wesentlichen Informations-Baustein dar, wenn Sie einen neuen Arzt aufsuchen oder eine Zweitmeinung einholen.

Die Nachsorge lässt sich mit Hilfe des Nachuntersuchungsbuches strukturieren und dokumentieren. Das Nachuntersuchungsbuch sollten Sie von der Klinik erhalten, die die Erstkorrektur durchgeführt hat oder Sie fordern es bei KEKS kostenlos an. Das Nachuntersuchungsbuch erhalten Sie unabhängig von einer Mitgliedschaft bei KEKS.

## + Gibt es einen Anspruch auf eine Zweitmeinung?

Gesetzlich Versicherte können ihren Arzt frei wählen. Deshalb ist es unproblematisch bei Behandlungen einen weiteren Mediziner zu Rate zu ziehen. Der Zweitgutachter kann seine Beratungsleistung mit der gesetzlichen Krankenkasse abrechnen.

Steht eine Operation an, die nach der neuen gesetzlichen Regelung einen gesonderten Anspruch auf eine Zweitmeinung rechtfertigt, muss der Arzt den Patienten mindestens zehn Tage vor dem geplanten Eingriff über diese Möglichkeit aufklären.

Patienten haben das Recht, Einsicht in die vollständige Patientenakte zu nehmen. Sie können auch elektronische Abschriften von der Patientenakte verlangen. Dadurch werden überflüssige und gesundheitlich belastende Doppeluntersuchungen und auch Kosten vermieden. Patienten haben ein Recht auf Kopien der Patientenakte bzw. der vorliegenden Befunde. Lediglich die Kosten für die Kopien darf der behandelnde Arzt in Rechnung stellen.

Außerdem muss der Patient informiert werden, dass er seine Behandlungsunterlagen einsehen kann und die Krankenkasse in diesen Fällen auch die Kosten für die Kopien übernimmt. Der Arzt muss künftig auch auf Listen mit zugelassenen Zweitgutachtern, die für die Begutachtung der noch festzulegenden Eingriffe ausreichend qualifiziert sind, hinweisen, soweit es diese Listen gibt.

Die gesetzlichen Krankenkassen dürfen ihren Versicherten schon jetzt bei anstehenden Operationen ärztliche Zweitmeinungen auf freiwilliger Basis bezahlen. Deshalb kann es sich lohnen, bei der eigenen Krankenkasse nach dieser Leistung zu fragen.

Patienten sollten bedenken, dass sie unter Umständen keine unabhängige Zweitmeinung bekommen. Im Krankenhaus beispielsweise spielen auch die wirtschaftlichen Interessen eine Rolle.

Es handelt sich bei vielen Eingriffen um unumkehrbare Behandlungen. Es sind Einschnitte im Leben. Diese Entscheidung ist immens wichtig und sollte erst nach einer guten Aufklärung erfolgen. Damit der Patient als Laie diese Entscheidung überhaupt treffen kann, ist er auf gute Beratung und Zweitberatung (Zweitmeinung) unbedingt angewiesen.

Im Idealfall ist es kein Problem, den behandelnden Arzt darüber zu informieren, dass man eine zweite Meinung einholen möchte. Dabei kann man gleich um die Aushändigung von Berichten, Laborwerten und Ergebnissen von Röntgenuntersuchungen bitten.

**KEKS informiert Sie gerne über geeignete Möglichkeiten, eine Zweitmeinung einzuholen.**

Ein verantwortungsvoller Mediziner freut sich für seinen Patienten, wenn ein Kollege eine bessere Idee als er selbst hat. Außerdem kann der Zweitbegutachter auch die ursprüngliche vorgeschlagene Vorgehensweise bestätigen. Das bestätigt dann den ersten Arzt in seinem ursprünglichen Behandlungsvorschlag und fördert das Vertrauen, wenn Sie sich für die Behandlung bei ihm entscheiden.



## + Wer unterstützt uns?

Die Betreuung eines von einer Ösophagusatresie betroffenen Kindes kann vor allem in den ersten Lebensjahren eine Belastung für Ihr Familienleben, Ihre Beziehung und Sie selbst darstellen. Scheuen Sie sich nicht, alle angebotene Hilfe anzunehmen und weitere Unterstützung einzufordern.

Diskutieren Sie in der Familie, wer Sie wie unterstützen kann. Und bauen Sie aus verschiedenen Bausteinen (Bunte Kreise, Pflegedienst, Dienstleister, Familie etc.) ein helfendes Netzwerk.

KEKS bietet eine Hotline bei medizinischen und sozialen Fragen an. Unter 08 00 / 0 31 05 84 erreichen Sie das Medizinische Beratungsteam kostenfrei. Eine Beratung ist nicht an eine Mitgliedschaft gebunden.

Als Mitglied erhalten Sie eine Kontaktliste mit den Kontaktdaten anderer betroffener Familien in Ihrem weiteren Umkreis.

Auf dem jährlichen Bundestreffen können Sie sich mit anderen betroffenen Familien austauschen, an spannenden Vorträgen und Workshops teilnehmen sowie sich mit Experten direkt austauschen.

Zusätzlich bestehen in vielen Regionen Deutschlands Regionalgruppen, die sich eigenverantwortlich treffen und in lockerer Runde betroffenen Familien den Austausch ermöglichen. Die Information über die anstehenden Gruppentreffen finden Sie auf [www.keks.org](http://www.keks.org).

Mindestens einmal pro Jahr bietet KEKS außerdem eine Eltern-Kind-Kur in Grömitz an der Ostsee an. Was Sie dazu wissen müssen, klären Sie am besten auf [www.keks.org](http://www.keks.org) und im telefonischen Gespräch mit den Mitarbeiterinnen und Mitarbeitern von KEKS.



## KEKS verfügt über zahlreiches Informationsmaterial zu den wichtigsten Themen.

<b>Nachsorge</b>	NUB, Info-Broschüre „Immer schön am Ball bleiben!“, weitere verschiedene Texte
<b>GÖR</b>	Info-Mappe, weitere verschiedene Texte
<b>Respiratorische Probleme</b>	Info-Mappe, «Wie bringe ich mein Kind über die Infekt-Saison?», weitere verschiedene Texte
<b>Impfen</b>	Impfungen bei KEKS-Kindern
<b>Strikturen/Stenosen</b>	Info-Mappe, weitere verschiedenen Texte
<b>Essen Lernen/Ernährung</b>	Info-Mappe, Fahrplan für die Umstellung auf verschiedene Nahrungskonsistenzen, „Schau mal was ich esse!“, weitere verschiedene Texte
<b>Notfälle</b>	Leitfaden „Der besondere Notfalleinsatz beim Kind mit Ösophagusatresie“
<b>Kindertagesstätte</b>	Informations-Flyer „Kinder mit Ösophagusatresie“

## + Wichtige medizinische Begriffe

<b>A</b> LTE	Apparent Life-Threatening Event, lebensbedrohlich erscheinendes Ereignis	<b>F</b> latulenz	Blähung
Anämie	Blutarmut	<b>F</b> undoplikatio	Bei dieser Operationsmethode wird die Magenkuppe (Fundus) in Höhe des Mageneinganges manschettenförmig um die Speiseröhre geschlungen. Daraus resultiert ein elastisches Ventil, das den Übertritt von Säure verhindert, die Schluckfunktion aber nicht beeinträchtigt. Es gibt verschiedene Methoden der Fundoplikatio.
Anastomose	Nahtstelle; /im Fall einer Ösophagusatresie: Verbindung beider Ösophagusstümpfe per Naht	<b>G</b> astrische Transposition	Verlagerung des Magens aus dem Bauchraum über das Zwerchfell in den Brustraum, z.B. zum Überbrücken langstreckiger Atresien der Speiseröhre
Apnoe	Atemstillstand	<b>g</b> astro-intestinal	Magen-Darm-Trakt betreffend
Aspiration	Einatmen von Fremdstoffen (z.B. Speichel, Nahrung, etc.)	<b>G</b> astroösophage-aler Reflux	Rückfluss von Mageninhalt in die Speiseröhre (GÖR)
Atresie	Verschluss, Unterbrechung, fehlende Mündung eines Hohlorgans	<b>G</b> astrostomie	Das operative Anlegen einer Magenöffnung über die Bauchdecke zur künstlichen Ernährung mittels einer Sonde.
<b>B</b> olus-Impaktion	Steckenbleiber	<b>G</b> iemer	knarzendes Atemgeräusch
Bougierung	Aufdehnen einer Ösophagusstenose durch stabförmige Dehnsonden (Bougies) in verschiedenen Stärken	<b>H</b> ypotonie	niedriger Blutdruck, Blutdruckabfall
<b>BRUE</b>	Brief Resolved Unexplained Event; kurzes sich gelöst habendes, aber ungeklärtes Ereignis	<b>H</b> ämatemesis	Erbrechen von frischem oder altem Blut
<b>C</b> ardio-vascular	Herz- und Gefäßsystem betreffend	<b>H</b> yperglykämie	erhöhter Blutzucker-Spiegel
CPAP	Continuous Positive Airway Pressure; Beatmungsform, die die Spontanatmung mit einem dauerhaften, während Einatmung und Ausatmung aufrechterhaltenen, Überdruck kombiniert.	<b>H</b> ypoglykämie	erniedrigter Blutzuckerspiegel
<b>CT</b>	Computertomographie, bildgebendes Röntgen-Verfahren	<b>H</b> ypersalivation	vermehrte Speichelbildung
<b>D</b> umping-Syndrom	Symptomenkomplex aus Beschwerden im Bauchraum auf Grund einer Überforderung des Dünndarms im Zusammenhang mit der Verdauung des Speisebreies	<b>L</b> arynx-Spalte	angeborene Spalte im Kehlkopf
Dysmotilität	Störung der Bewegungsfähigkeit	<b>M</b> etabolisch-endokrin	Stoffwechsel und innere Drüsen betreffend
Dysphagie	Schluckbeschwerden	<b>M</b> eteorismus	aufgetriebener Bauch
Dyspnoe	Atembeschwerden, erschwerte Atmung	<b>M</b> otilität	medizinischer Begriff als Synonym für „Bewegungsfähigkeit“ oder „Beweglichkeit“
<b>E</b> pigastrisch	im Oberbauch	<b>N</b> ervus vagus	Der zehnte Hirnnerv und der größte Nerv des Parasympathikus. Er ist an der Regulation der Tätigkeit fast aller inneren Organe beteiligt.

neurologisch	das Nervensystem betreffend
<b>Ö</b> sophagus	Speiseröhre
obstruktiv	einengend
<b>Ö</b> sophagitis	Entzündung der Speiseröhrenschleimhaut
<b>P</b> neumonie	Lungenentzündung
Peristaltik	wellenförmige Muskelanspannung und -entspannung in der Speiseröhre zum Befördern der Nahrung in den Magen
<b>R</b> espiratorisch	Atemwege betreffend
retrosternal	hinter dem Brustbein
<b>S</b> andifer-Syndrom	Überstrecken des Rumpfes
Stenose/ Striktur	Verengung z.B. durch Narbenbildung nach der End-zu-End-Anastomose. Eine Stenose kann auch bei starkem gastroösophagealen Reflux und damit verbundener Entzündung der Speiseröhre entstehen.
Stridor	pfeifendes Atemgeräusch, vor allem beim Einatmen. Ist oft ein Zeichen für eine weiche Trachea (Luftröhre)
<b>T</b> achykardie	beschleunigter Puls, Herzrasen
Trachea	Luftröhre
Trachealkollaps	Zusammenklappen der Luftröhre
Tracheomalazie	Knorpelschwäche, extrem „weiche“ Luftröhrenwand und/oder Bronchialwand, die in besonders ausgeprägten Fällen zu Atemnot und Atemstillständen führen kann.
tracheo-ösophageale Fistel	angeborene oder erworbene abnormale Verbindung zwischen Luftröhre (Trachea) und Speiseröhre (Ösophagus)
<b>Z</b> yanose	Blauverfärbung von Lippen, Ohren, Fingern, Zehen bzw. der Haut als ein Zeichen von Unterversorgung des Gewebes mit Sauerstoff

## + Literatur

Coppens, C. H.; van den Engel-Hoek, L.; Scharbatke, H.; de Groot, S. A. F.; Draaisma, J. M.T. (2017): Dysphagia in children with repaired oesophageal atresia

Crabbe, D.; Martin, V. (Hrsg.) (2017): The TOF-Book - Oesophageal atresia (OA), trachea-oesophageal fistula (TOF) and VACTERL from infancy to adulthood

Dingemann, C.; Eaton, S.; Aksnes, G.; Bagolan, P.; Cross, K.M.; De Coppi, P.; Fruithof, J.; Gamba, P.; Husby, S.; Koivusalo, A.; Rasmussen, L.; Sfeir, R.; Slater, G.; Svensson, J.F.; Van der Zee, D.; Wessel, L.M.; Widenmann-Grolig, A.; Wijnen, R.; Ure, B.M. (2019): ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Follow-up and Framework

Faure, Chr.; Righini Grunder, F.; (2017): Dysmotility in esophageal Atresia: Pathophysiology, Characterization, and Treatment

Jechalke, S. (2017): Transition als Herausforderung für die Selbsthilfe - Das Transitionskonzept von KEKS e.V. und seine praktische Umsetzung; Vorstellung und Posterpräsentation u.a. auf dem Kongress der GfTM 2017

Joung Choi, H.; Hyang Kim, Y.; (2016): Apparent life-threatening event in infancy

Krishnan, U.; Faure, Chr.; (Hrsg.) (2016): UPDATE ON OESOPHAGEAL ATRESIA – TRACHEOESOPHAGEAL FISTULA

Krishnan, U.; Mousa, H.; Dall'Oglio, L.; Homaira, N.; Rosen, R.; Faure, Chr.; Gottrand, F. (2016): ESPGHAN-NAS-PGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children with Esophageal Atresia - Tracheoesophageal Fistula

Mahoney, L.; Rosen, R.; (2017): Feeding Problems and Their Underlying Mechanisms in the Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula Patient

Tieder, J. S.; Bonkowsky, J. L.; Etzel, R. A.; Franklin, W. H.; Gremse, D. A.; Herman, B.; Katz, E. S.; Krilov, L. R.; MD, FAAP, Lawrence Merritt II, J.; Norlin, Ch.; Percelay, J.; Sapien, R. E.; Shiffman, R. N.; Smith, M. B. H. for the SUBCOMMITTEE ON APPARENT LIFE THREATENING EVENTS (2017): CLINICAL PRACTICE GUIDELINE - Brief Resolved Unexplained Events (Formerly Apparent Life-Threatening Events) and Evaluation of Lower-Risk Infants

VOKS (Hrsg.) (2017): Kwaliteitsstandaard Oesofagusatresie Versie 0.9

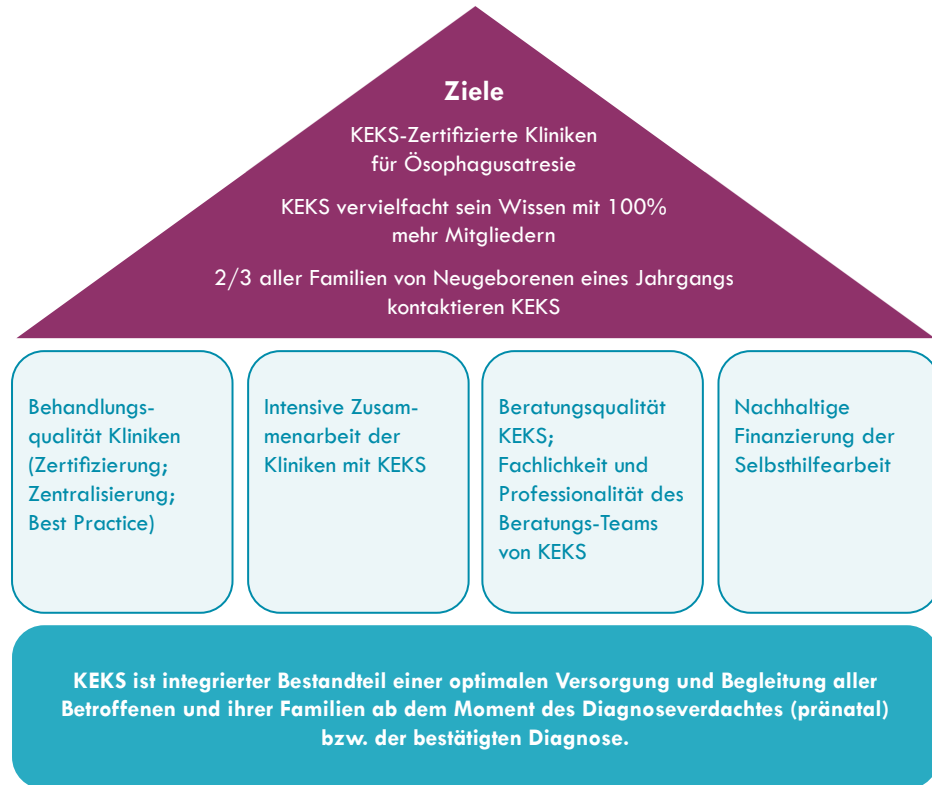
van der Zee, D. C.; Bagolan, P.; Faure, Chr.; Gottrand, F.; Jennings, R.; Laberge, J.-M.; Hernan Martinez Ferro, M.; Parmentier, B.; Sfeir, R.; Teague, W.; (2017): Position Paper of iNoeA Working Group on Long-Gap esophageal Atresia: For Better Care

# + KEKS 2030

## – auch KEKS bleibt am Ball

KEKS leistet seit 1984, beginnend als Elterninitiative, Unterstützung für Menschen mit angeborener Speiseröhrenfehlbildung. Wie unsere KEKS-Kinder entwickelt sich auch unser Verein. Heute sind wir eine multiprofessionelle Patientenorganisation.

Unsere Ziele haben sich ebenfalls entwickelt, wobei die Vision „... einer optimalen Versorgung und Begleitung aller Betroffenen und ihrer Familien ab dem Moment des Diagnoseverdachtes (pränatal) bzw. der bestätigten Diagnose ...“ bis heute der Kompass für unser Denken und Handeln ist.



## + Wer ist KEKS?

KEKS ist ein Zusammenschluss von Eltern deren Kinder mit einer Speiseröhrenfehlbildung geboren wurden und Erwachsenen, die von einer Ösophagusatresie betroffenen sind. Seit 1984 unterstützen wir Eltern und Betroffene. Durch dieses über Jahrzehnte angesammelte Wissen, die Sammlung von wissenschaftlichen Veröffentlichungen und der weltweiten Zusammenarbeit mit Experten hat KEKS Kompetenz rund um die Ösophagusatresie erworben.

Unser wissenschaftlicher Beirat liefert einen wertvollen Beitrag zur KEKS-Arbeit. Seine Mitglieder sowie ein erweitertes medizinisches Netzwerk stehen den KEKS-Mitarbeitern als kompetente und erfahrene Ansprechpartner zur Verfügung.

KEKS arbeitet im Europäischen-Referenz-Netzwerk (ERNICA) mit.

KEKS Österreich und OA-Schweiz sind Schwesterorganisationen von KEKS.





## + Danksagung

KEKS bedankt sich bei TOFS, unserer englischen Schwesterorganisation, für die großzügige Überlassung des TOFS-Buchs in elektronischer Form.

Herzlichen Dank an die kassenindividuelle Projektförderung der TK für die exklusive Förderung der Übersetzung und Druckkosten.



## + Was kann KEKS für Sie tun?

Wir möchten Ihnen helfen, dass es Ihnen leichter fällt mit einer Fehlbildung der Speiseröhre und deren begleitenden Schwierigkeiten im Alltag umzugehen. Eine Fülle an Informationsmaterial soll Ihnen helfen, gut informiert zu sein.

**Unser Beratungsteam gibt Ihnen gerne Tipps im täglichen Umgang mit Ihrem Kind.**

KEKS berichtet seinen Mitgliedern in regelmäßigen Abständen über Neuigkeiten und veröffentlicht die Zeitschrift „Krümelchen“ mit medizinischen Artikeln, Elternberichten und wichtigen Mitteilungen für Mitglieder und Freunde von KEKS. Zudem bietet KEKS Workshops, Kurse, Beratung und Betreuung an.

Wir können in der Geschäftsstelle erfahrungsgemäß vieles, aber nicht alles wissen. Sie können am Besten über die Kontakte zu den Familien in Ihrer Region herausfinden, wer einen erfahrenen Kinderarzt oder Therapeuten in einer bestimmten Fachdisziplin kennt. KEKS hilft Ihnen und Ihrem Kind sich mit dieser Fehlbildung nicht alleine zu fühlen.

Unser KEKS-Haus in Stuttgart heisst alle Mitglieder willkommen. Vielleicht möchten Sie sich auch mit einer anderen Familie hier treffen? Ob Erholungsurlaub oder ein Kurzbesuch, wir haben Platz und Zeit für Sie. Wir haben es für Sie gebaut!

### + Was bringt mir eine Mitgliedschaft bei KEKS?

- Ich bin nicht allein mit meinen Fragen, Ängsten und Sorgen, sondern Teil einer starken Gemeinschaft
- Ich unterstütze diese Gemeinschaft in dem ich dabei bin, auch wenn ich aktuell keine Probleme habe
- Ich bin lokal, regional, bundes-, europa- und weltweit vernetzt
- Ich habe Zugriff auf den Erfahrungsschatz von über 35 Jahren KEKS-Arbeit und trage selbst zu diesem Schatz mit meinen persönlichen Erfahrungen bei
- Ich habe Zugang zur aktuellen Forschung und Entwicklung
- Ich unterstütze und ermögliche mit den von mir anonym zur Verfügung gestellten Daten die Forschung zur Verbesserung der Versorgung von Ösophagusatresien
- Ich weiß, dass ich telefonisch zu jeder Tageszeit Hilfe und Unterstützung bekomme, egal ob über die Medizinische Hotline, die Geschäftsstelle oder das Notfall-Telefon
- Ich erhalte zweimal im Jahr kostenlos das Krümelchen
- Ich habe die Möglichkeit zur KEKS-Kur zu gehen
- Mein Kind sieht, dass es auch andere Betroffene gibt und findet Freunde fürs Leben
- ...





# KEKS

Selbsthilfeorganisation für  
Speiseröhrenerkrankungen

## KEKS-Medizinteam

**Tel. 08 00-031 05 84**

(gebührenfreie Servicenummer)

E-Mail: [medizin@keks.org](mailto:medizin@keks.org)

## Beratungszeiten

Montag 16 bis 19 Uhr

Mittwoch 9 bis 12 Uhr

## KEKS Familienzentrum

**Sommerrainstraße 61**

**70374 Stuttgart**

Telefon +49 (0) 711-400 99 40

Fax +49 (0) 711- 400 99 499

E-Mail [info@keks.org](mailto:info@keks.org)

Internet [www.keks.org](http://www.keks.org)

## SPENDENKONTO

Baden-Württembergische Bank

IBAN DE54 6005 0101 0001 2307 90

BIC: SOLA DEST600



**Kostenloser Download  
über [www.keks.org](http://www.keks.org)**

*Diese Informations-Broschüre  
entstand mit der freundlichen  
Unterstützung der*



## IMPRESSUM

### KEKS e. V.

Patienten und Selbsthilfeorganisation für  
Kinder und Erwachsene mit kranker  
Speiseröhre (im Vereinsregister des  
Amtsgerichts Stuttgart unter Nr. 4104  
eingetragen).

### Redaktion

KEKS-Medizinteam

## WEITERE KONTAKTE

### OA SWITZERLAND

**Schweizerische Hilfsorganisation für  
Kinder und Erwachsene mit kranker  
Speiseröhre**

9000 St. Gallen

Telefon +41 (0) 77 47-67 592

E-Mail [info@oa-switzerland.ch](mailto:info@oa-switzerland.ch)

Internet [www.oa-switzerland.ch](http://www.oa-switzerland.ch)

### Spendenkonto

Postfinance AG

IBAN CH83 0900 0000 4078 3059 3

BIC POFICHBEXXX

### KEKS Österreich

St.-Peter-Hauptstraße 35d/3

8042 Graz

Telefon +43 (0) 650-50 95 500

E-Mail [info@keks.at](mailto:info@keks.at)

Internet [www.keks.at](http://www.keks.at)

### Spendenkonto

VKB-Bank Pfandl

IBAN AT70 1860 0000 1320 0399

BIC VKBLAT2L