



NEUGEBORENEN LEITFADEN

Kinder mit Ösophagusatresie



KEKS

Selbsthilfeorganisation für
Speiseröhrenerkrankungen



+ Inhaltsverzeichnis

- 3 Vorwort
- 4 Was ist eine Ösophagusatresie?
- 5 Die Fehlbildungsarten
- 6 Wie wird eine Ösophagusatresie behandelt?
- 9 Was geschieht nach der Operation?
- 14 Wo erhalten Sie Hilfe?
- 16 Wer ist KEKS e.V.
- 17 Was kann KEKS für Sie tun?
- 18 Welche Probleme können noch auftauchen?
- 23 Wann können KEKS-Kinder essen?
- 24 Was können Sie zusätzlich tun?
- 25 Wichtige medizinische Begriffe für die ersten Tage
- 27 Literatur

Liebe Eltern,

wir gratulieren Ihnen zur Geburt Ihres Kindes. KEKS-Kinder sind wunderbare Wesen, mit ein paar wesentlichen Abweichungen, die den Start schwierig sein lassen. Wenn Sie dieses Heft in der Hand halten, haben Sie den ersten Schock nach der Diagnose vielleicht noch nicht ganz verkräftet. Wir fühlen mit Ihnen. All die Sorgen und Ängste in diesen ersten Lebensstunden und -tagen sind nicht einfach zu ertragen.

Wir, das sind Eltern, die vor einiger Zeit die gleiche Erfahrung gemacht haben, aber auch unsere erwachsenen ÖA-Patienten, die teilweise inzwischen gesunde Kinder haben und Mut machen mit ihren Lebensgeschichten.

Wir, das ist aber auch ein engagiertes Team aus haupt- und ehrenamtlichen Experten rund um das Thema Ösophagusatresie.

Sie trifft keine Schuld am Krankheitsbild Ihres Kindes! Sie haben nichts falsch gemacht! Aber Sie können jetzt ganz viel richtig machen, wenn Sie trotz aller Unsicherheit ganz nah bei Ihrem Kind sind und vom ersten Moment an verstehen, dass die Ösophagusatresie so kompliziert ist wie ihr Name, eine lebenslange Diagnose bleibt und nur sehr wenige Ärzte und Therapeuten sich wirklich gut auskennen.

Sie stehen jetzt am Anfang eines Weges. Ihr Kind braucht Sie. Wir möchten Sie mit diesem Leitfaden unterstützen, indem wir Ihnen unser Wissen über die Speiseröhrenfehlbildung in die Hand geben. Sie werden sich sehr schnell zum Experten für die Speiseröhre Ihres Kindes entwickeln. Schon bald weiß niemand so viel über Ihr Kind wie Sie. Nutzen Sie dieses Wissen aktiv, die Interessen und Bedürfnisse Ihres Kindes zu vertreten. Sie sind nicht macht- oder hilflos – es ist Ihr Auftrag so lange zu fragen, bis Sie eine befriedigende Antwort gefunden haben.

Wenn Sie das Gefühl haben, nicht mehr weiter zu wissen, Hilfe oder einen Rat brauchen oder wenn Sie einfach nur über Ihr Kind reden möchten, rufen Sie uns an, schreiben Sie uns oder nutzen Sie unsere Social Media Kanäle. Außerdem stehen Ihnen unsere Informationsmaterialien teilweise online zur Verfügung. Vertiefend liefern wir auch elektronisch oder in Papierform weitere Details.

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

+ Was ist eine Ösophagusatresie?

Die Ösophagusatresie ist eine seltene angeborene Fehlbildung, das bedeutet weniger als fünf Patienten pro 10.000 Einwohner. Der Begriff „Atresie“ kommt aus dem Altgriechischen und bedeutet „keine Öffnung, kein Durchgang“.

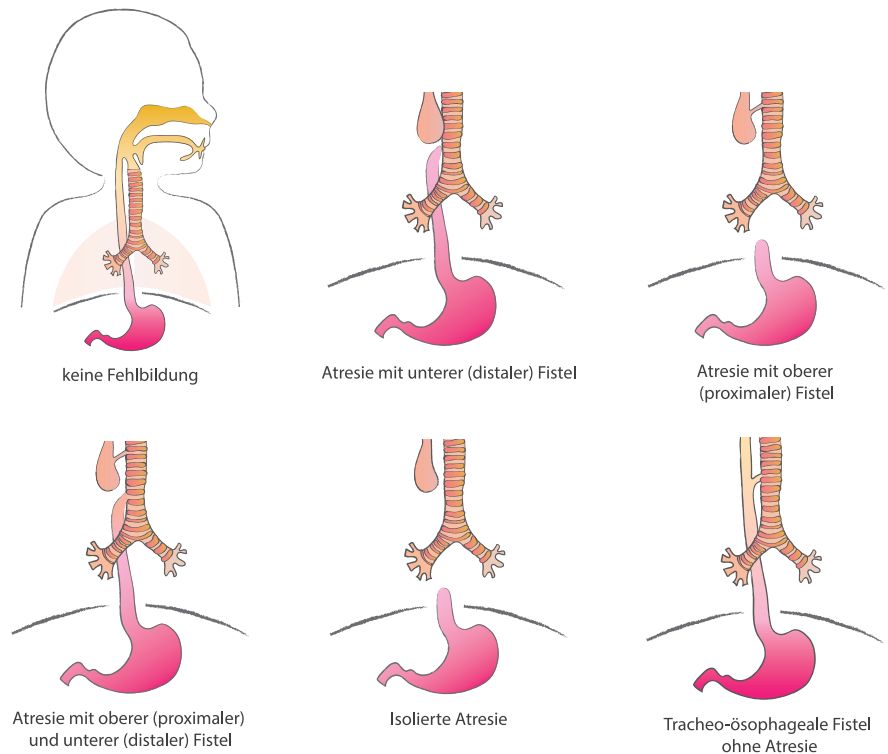
Erst im 20. Jahrhundert wurden Methoden zur erfolgreichen Behandlung entwickelt. Heute muss kein Kind wegen einer Ösophagusatresie sterben. Die Behandlung der Ösophagusatresie stellt aber höchste Ansprüche an den Kinderchirurgen und das in der Folge versorgende ärztliche, pflegerische und therapeutische Team.

Die wenigsten Fälle können einem Fehlbildungs-Syndrom zugerechnet werden. Die Fehlbildung gilt als nicht vererblich. Die Ösophagusatresie findet sich aber manchmal in Zusammenhang mit einer VACTERL-Assoziation (Assoziation bei der Fehlbildungen im Bereich der Wirbelkörper (vertebrae=V), des Anus (=A), des kardialen Gefäßbaumes (cardiovascular tree=C), der Luftröhre (trachea=T), der Speiseröhre (esophagus=E), des Nierensystems (renal system=R) und der Gliedmaßen (limb=L) zusammentreffen.).

Alle Kinder mit Ösophagusatresie sollten in eine Klinik mit maximaler Versorgung verlegt werden, damit auf mögliche weitere Fehlbildungen oder Komplikationen umfassend reagiert werden kann.

Die Ösophagusatresie kann in unterschiedlichen Formen auftreten. Am häufigsten mit etwa 85% tritt die Ösophagusatresie mit distaler tracheo-ösophagealer Fistel auf, d.h. der untere Stumpf der Speiseröhre mündet als Verbindung zur Luftröhre. Zur Beschreibung der unterschiedlichen Formen der Ösophagusatresie werden verschiedene Klassifikationen benutzt. Am einfachsten erscheint uns die Beschreibung nach der Anatomie.

+ Die Fehlbildungsarten



Eine Fistel bedeutet eine Verbindung zwischen Luft- und Speiseröhre (tracheo-ösophageale Fistel), die Speichel, Nahrung oder Magensaft in die Lungen passieren lässt und dadurch eine Lungenentzündung oder einen Atemstillstand verursachen kann. Diese Fistel erfordert häufig eine Operation in den ersten Lebenstagen. Selten ist eine sofortige Notfall-Operation notwendig.

Obwohl eine Ösophagusatresie mit distaler Fistel typischerweise nicht sofort operiert werden muss, kann sie unter bestimmten Umständen zum chirurgischen Notfall werden. Insbesondere bei Frühgeburtlichkeit kann das intubierte und beatmete Kind eine zunehmende Auftreibung des Bauches zeigen, da eventuell Luft über die bestehende Fistel in den Magen gepumpt wird. Insbesondere bei gleichzeitig bestehender Dünndarm- oder Intestinal-Atresie kann der Patient zunehmend instabil werden. Unter solchen Umständen ist ein sofortiges chirurgisches Eingreifen notwendig.

Die Ösophagusatresie mit einer begleitenden Larynxspalte wird häufiger beschrieben. Deshalb wird von Experten empfohlen nach Narkoseeinleitung, noch vor Beginn der eigentlichen Operation, eine Spiegelung von Kehlkopf und Trachea von einem spezialisierten HNO-Arzt durchführen zu lassen. Das erhöht zudem die Sicherheit, keine obere Fistel zu übersehen. Auch die Zwerchfellhernie (Bruch im Zwerchfell) ist als Begleitfehlbildung der Ösophagusatresie dokumentiert und sollte ausgeschlossen werden. Ebenso wird empfohlen vor der Korrektur-Operation weitere Fehlbildungen am Bronchialsystem und/oder am Herz auszuschließen, um unerwartete Komplikationen zu vermeiden.

Eine tracheo-ösophageale Fistel ohne Ösophagusatresie ist schwierig zu diagnostizieren und wird oft erst später im Leben gefunden.

+ Wie wird die Ösophagusatresie behandelt?

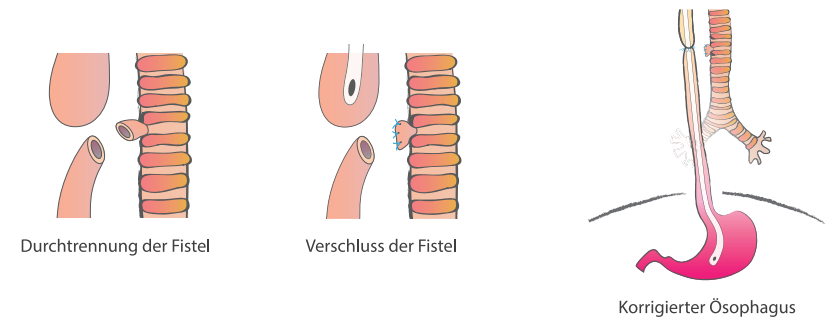
Bis zur Operation wird Ihr Baby genauestens untersucht und es liegt in einem speziellen Wärmebettchen oder in einem Brutkasten (Inkubator). Ihr Kind wird an vielen Geräten angeschlossen sein, die Blutdruck, Herztonne und Atmung kontrollieren, „am Tropf hängen“ (Infusionen bekommen) und der Speichel wird abgesaugt. Vor einer Operation wird der Oberkörper des Kindes hochgelagert und das Sekret aus dem nicht durchgängigen Teil konstant durch eine Sonde abgesaugt. Fragen Sie die Ärzte oder das Pflegepersonal, wenn Sie wissen möchten wozu ein Gerät oder ein Schlauch gut ist.

Nach Abschluss der Untersuchungen und Stabilisierung des Gesundheitszustandes kommt Ihr Kind in den Operationssaal. Wir wollen nicht verschweigen, dass es sich um einen sehr schwierigen Eingriff handelt, der aber in erfahrenen Händen auch bei den häufig auftretenden Komplikationen gut verläuft.

Die Haupt-Ziele der Korrektur sind der Verschluss einer oder mehrerer Fisteln und deren Entfernung. Sowie im Anschluss die End-zu-End-Anastomose, d.h. die Verbindung der beiden bestehenden Stümpfe der Speiseröhre. Das kann entweder

durch Öffnung des Brustkorbes (Thorax) oder als Thorakoskopie durchgeführt werden. Die Letztere stellt hohe Anforderungen an die chirurgische Ausrüstung und das Team und erfordert eine ausgeprägte Erfahrung bei der Durchführung minimal-invasiver Operationen bei Neugeborenen.

Eine hochspezialisierte Kinderanästhesie ist zwingend notwendig.



Falls sich während der Operation herausstellt, dass eine Korrektur nicht sofort gut gelingen kann, ist die Anlage eines Zugangs über die Bauchdecke zur Ernährung und eine verzögerte oder stufenweise Korrektur ein sinnvoller Weg. Ein guter Operateur bricht einen Eingriff ab, wenn er erkennt, dass die geplante Vorgehensweise nicht zur bestmöglichen Versorgung führt. Eine End-zu-End-Anastomose um jeden Preis („unter erheblichem Zug“) führt fast immer zu massiven Problemen, die die Lebensqualität dauerhaft einschränken.

Die tatsächliche Situation, auf Grund des Abstandes der beiden Speiseröhrenstümpfe und der Beschaffenheit des vorhandenen Gewebes der Speiseröhre, kann abschließend erst bei der Operation beurteilt werden. Hierzu benötigt der Operateur großes Wissen und viel Erfahrung. Vertrauen Sie dem Chirurgen, wenn er eine Verbindung nicht sofort herstellt – es zeugt von seinem Verantwortungsbewusstsein.

Um die Begleitschäden am Gewebe während der Operation zu begrenzen, haben sich Kinderchirurgen minimal-invasive Techniken sogar für höchst-komplexe Bedingungen angeeignet.

Prinzipiell werden heute alle Operationsverfahren offen oder minimal-invasiv (z. B. im Rahmen einer Thorakoskopie) durchgeführt. Ob eine Methode der anderen dabei überlegen ist, kann zum jetzigen Zeitpunkt noch nicht abschließend beurteilt werden.

Ihr Kind hat eine schwierige Operation hinter sich. Meist muss es einige Tage künstlich beatmet werden. Durch seine Nase führt eine Magensonde, über die schon bald etwas Flüssigkeit in den Magen zugeführt (sondiert) werden kann. Diese Sonde darf erst nach sorgfältigem Abwägen und auf Anordnung des Operateurs gewechselt oder entfernt werden. Das Baby bekommt Infusionen und überall sind Überwachungsgeräte: Ein Bild, wie Sie sich die ersten Tage mit Ihrem Kind nicht vorgestellt haben. Dennoch, lassen Sie sich nicht von all den Geräten auf einer Intensivstation abschrecken. Ihr Kind braucht diese Geräte um zu überleben.

Lassen Sie Ihr Kind spüren, dass Sie da sind, suchen Sie Kontakt zu ihm, fassen Sie seine Hand und sprechen Sie mit ihm. Es kennt Ihre Stimmen und braucht Ihre Wärme. Nehmen Sie sich dafür Zeit so viel Sie nur können.

In den Fällen bei denen beide Enden nicht ohne einen hohen Zug sicher zusammengebracht werden können, ist ein stufenweises Vorgehen angebracht. Durch die Anlage einer Gastrostomie bzw. Jejunostomie kann dann die Ernährung während der Behandlung gesichert werden. Auch die Verlegung in eine erfahrenere Klinik kann zu diesem Zeitpunkt in Abstimmung mit den Behandlern sinnvoll sein. Sprechen Sie in diesem Fall mit dem verantwortlichen Kinderchirurgen, haken Sie nach und bitten Sie um die Vermittlung einer zweiten Meinung. Ihr Kind hat ein Anrecht darauf und der behandelnde Kinderchirurg kennt in der Regel seine Experten-Kollegen.

+ Was geschieht nach der Operation?

Der für Säuglinge normale gastro-ösophageale Reflux ist für die operierte Anastomose schädlich. Daher wird unmittelbar nach der Operation mit einer säurehemmenden Therapie begonnen, die zumindest in der Anfangszeit auch nach der Klinikentlassung fortgesetzt werden sollte.

Mit der Ernährung über den Mund wird gewartet bis eine Kontrast-Darstellung der Speiseröhre (Breischluck) die Dichtigkeit und Haltbarkeit der Anastomose bestätigt. Die Durchführung der Kontrast-Darstellung der Speiseröhre erfolgt in Abhängigkeit vom Verlauf der Operation, dem Allgemeinzustand des Kindes und weiteren individuellen Besonderheiten in der Regel zwischen dem fünften und siebten postoperativen Tag, in Einzelfällen auch später.

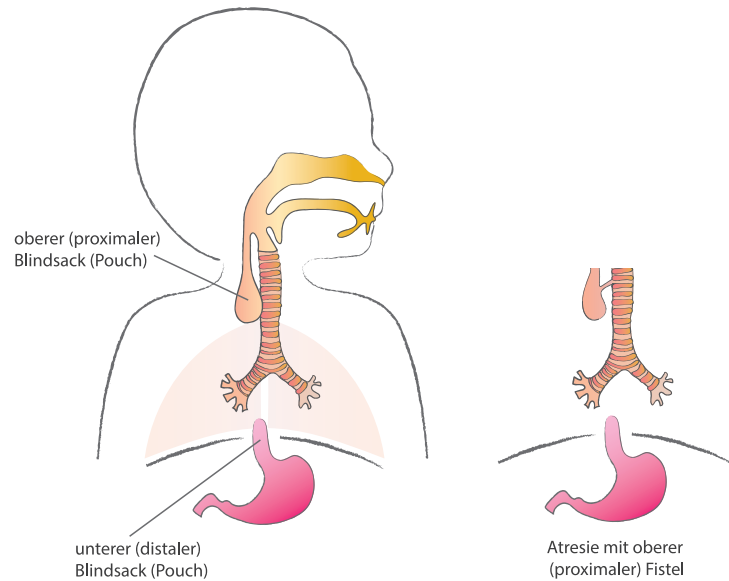
Sobald die Kontrast-Darstellung eine dichte Anastomose zeigt, wird mit der Nahrungsgabe über den Mund begonnen. Denken Sie immer daran, dass die Speiseröhre nicht gesund ist und es vielleicht dauern kann, bis Ihr Kind sicher trinken und schlucken kann. Bei fortwährendem Husten nach den Mahlzeiten sollte aber auch an eine der möglichen Komplikationen gedacht werden (siehe weiter unten).

Ihre Aufmerksamkeit, Liebe und Nähe sind für Ihr Kind eines der wichtigsten Dinge, die Sie ihm in dieser Zeit geben können.

Ihr Kind braucht aber nicht nur den Körperkontakt. Niemand außer Ihnen ist in der Lage, Ihr Kind so lange und ausführlich zu beobachten wie Sie. Es ist wichtig die Veränderungen und Reaktionen auf die unterschiedlichen medizinischen sowie therapeutischen Maßnahmen zu beobachten. Umwege und zeitweise Rückschritte sind eher die Regel als die Ausnahme. Sprechen Sie mit den Ärzten und Schwestern über das, was Ihnen auffällt. Verlassen Sie sich nicht allein auf die Behandler, niemand verbringt mehr Zeit mit Ihrem Kind als Sie. Somit ist es gut möglich, dass Ihnen Probleme früher auffallen, als z. B. dem Pflegepersonal. Machen Sie die Ärzte darauf aufmerksam. Bleiben Sie hartnäckig, bis Sie eine wirklich befriedigende Antwort erhalten. Teilen Sie ihnen Ihre Beobachtungen mit! Fragen Sie, wenn Sie etwas nicht verstehen – es ist Ihr Recht! Manchmal fallen einem die Fragen erst ein, wenn Angehörige und Freunde ihre Fragen stellen oder wenn Sie sich den Tag bei Ihrem Kind abends durch den Kopf gehen lassen. Schreiben Sie sich eine Fragenliste für den nächsten Kliniktag.

Die langstreckige und sehr komplizierte Ösophagusatresie

Manchmal ist die Lücke in der Speiseröhre so lang, dass die beiden Enden nicht gleich in der ersten Operation zusammengeführt werden können. Kinder mit langstreckiger oder komplizierter Ösophagusatresie gehören in eine der wenigen hoch spezialisierten Kliniken für diese extrem seltenen Formen. Es kann im Einzelfall auch hilfreich sein in einem europäischen Zentrum um eine zweite Meinung zu bitten. Dies gilt auch insbesondere, wenn eine vermeintlich einfache Ösophagusatresie nicht direkt angemessen korrigiert werden kann.

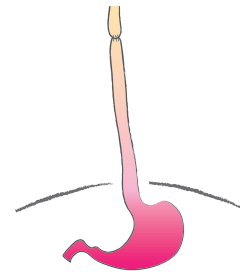


Definition nach Bagulan, Petro et al (2017)

Nehmen Sie Kontakt zu uns auf. Lassen Sie sich von größeren Anfahrtswegen zu einer spezialisierten Klinik nicht verunsichern.

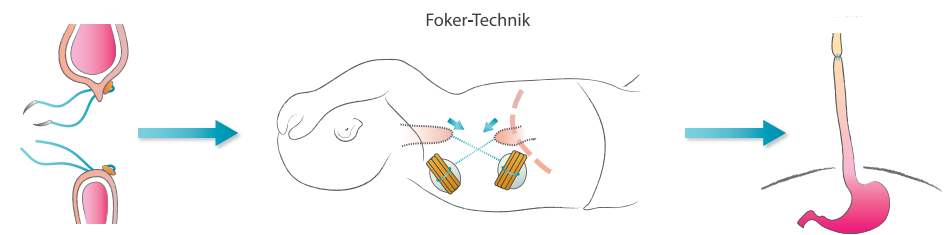
Es gibt auch Unterstützung für die Versorgung der Geschwisterkinder. Der längste Weg lohnt sich für diese ersten Wochen, wenn danach die Lebensqualität deutlich höher sein kann als im Falle einer weniger kompetenten Versorgung. Leider werden gerade in Deutschland noch immer Kinder mit Ösophagusatresie in zu vielen Kliniken mit geringem oder ohne Expertenwissen versorgt. Das kann gut gehen – leider geht es häufig nicht gut.

verzögerte primäre Anastomose



In den ersten Wochen können die beiden Stümpfe noch spontan aufeinander zuwachsen. Damit verringert sich das Ausmaß der Lücke und ermöglicht danach eventuell eine direkte Anastomose. Diese Zeit kann abgewartet werden, ist aber für Familien eine erhebliche Belastung. KEKS unterstützt Sie.

Es werden verschiedene Methoden beschrieben, die das vorhandene Speiseröhrengewebe zum Wachstum anregen sollen. Die vorhandenen Blindsäcke können mit Sonden oder Bougies regelmäßig stimuliert werden oder auch unter Zug gesetzt werden (Foker-Technik). Jedes Verfahren erfordert Erfahrung und sehr spezifisches Wissen, das nur in sehr wenigen Kliniken europaweit vorliegt.



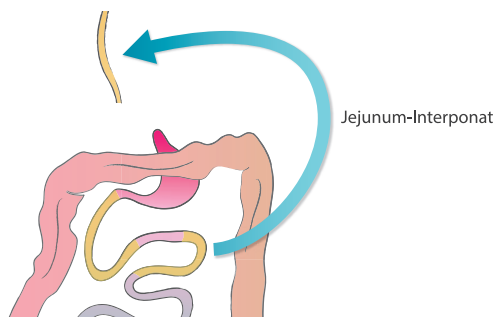
Der Speichel wird in dieser Zeit über eine Schlürfsonde (Replogle-Sonde/Tube) abgesaugt. Die Anlage einer künstlichen Öffnung, einer sogenannten Speichelfistel (oder auch Collar-Fistel/Collar-Stoma) zum Speichelabfluss sollte möglichst vermieden werden. Bei der Anlage einer Speichelfistel wird der obere Speiseröhrenanteil an die Halsaußenseite verlegt und der Speichel fließt aus. Die Anlage einer Speichelfistel schränkt spätere Operationsmöglichkeiten erheblich ein und sollte einen wichtigen Grund haben.

Bei Experten herrscht Einigkeit darüber, dass die Durchführung einer Spiegelung der Atemwege (Tracheo-Bronchoskopie) vor einem Korrekturversuch der Speiseröhre unverzichtbar ist. Hierbei soll eine eventuelle obere Fistel ausgeschlossen und eine „weiche Luftröhre“ (Broncho-Tracheomalazie) rechtzeitig erkannt werden.

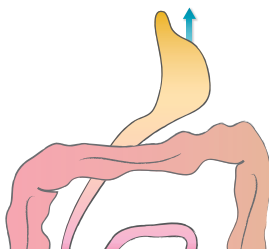
Ziel einer operativen Korrektur ist nach Möglichkeit der Erhalt des vorhandenen Speiseröhrgewebes. Nur wenn dies nicht möglich oder mit einer starken Einschränkung der Lebensqualität des Betroffenen verbunden ist, sollen Techniken zum Ersatz der Speiseröhre diskutiert werden.

Auch hier gibt es verschiedene Techniken. Das Einsetzen eines Stücks Dünndarm (Jejunum-Interponat), den Magen-Hochzug (gastrische Interposition), den Magen-Schlauch (Gastric Tube) und den Ersatz der Speiseröhre durch ein Stück Dickdarm. Über die Anwendung der einzelnen Methoden gibt es verschiedene Meinungen. Jede hat deutliche Vor- und auch Nachteile.

Beispiele für Erstatzmethoden



Gastrische Transposition ("Magenhochzug")



Manche Techniken werden seltener als andere angewandt oder spielen nur bei besonderen Typen der Ösophagusatresie oder der Verätzung der Speiseröhre eine Rolle. Achten Sie darauf, dass Ihnen alle Methoden erklärt werden.

Die Auflistung einer Methode stellt keine Empfehlung von KEKS dar. Die Entscheidung, welche OP-Technik angewandt wird, ist immer vom Einzelfall abhängig und kann nur vom Operateur gemeinsam mit den Eltern festgelegt werden.

Bitte setzen Sie sich so schnell wie möglich mit uns in Verbindung. Wir können Ihnen Informationen zu den unterschiedlichen Methoden, sowie die Vor- und Nachteile aus Sicht von Experten zur Verfügung stellen.

Zur Behandlung einer langstreckigen Ösophagusatresie muss der Kinderchirurg die verschiedenen zur Verfügung stehenden Möglichkeiten verstehen und die dem einzelnen Fall angemessene Technik anwenden können. Auch die Familiensituation oder weitere Fehlbildungen können einen Einfluss auf diese Entscheidung haben.

Für alle Verfahren gilt:

- Langfristig muss eine normale Ernährung gesichert sein.
- ein etwaiger Speiseröhrenersatz muss mit dem Patienten mitwachsen und langfristig möglichst seine Form behalten.
- Ein Zurückfließen von Mageninhalt (gastroösophagealer Reflux) sollte durch das Operationsverfahren minimiert werden.
- Beeinträchtigungen der Lungen- und Herzfunktion sowie kosmetische Beeinträchtigungen sollten minimiert werden.
- Ersatzverfahren sollten auch bei kleinen Kindern möglichst technisch einfach durchführbar sein.

Der Erhalt des Schluckreflexes lässt sich bis zur Operation trainieren. Das sollte auch unbedingt geschehen. Das ist besonders für die Kinder wichtig, die auf Grund der Größe der Lücke oder begleitender Fehlbildungen nicht gleich operiert werden können.

Wenn Sie als Mutter Milch haben, versuchen Sie diese zu erhalten. Viele Kinder können noch gestillt werden. Außerdem kann die Muttermilch sondiert werden, mit positivem Effekt für das Immunsystem des KEKS-Kindes.

+ Wo erhalten Sie Hilfe?

Im Augenblick gibt es noch keine offiziellen Referenz-Zentren für die Behandlung einer Ösophagus-Atresie in Deutschland. Deshalb werden Korrekturen einer Ösophagusatresie in den meisten kinderchirurgischen Kliniken durchgeführt. Trotzdem gibt es Kliniken mit mehr Erfahrung und Kompetenz sowie Kliniken mit deutlich weniger Erfahrung in der Behandlung einer Ösophagusatresie. Da die Erkrankung mit anderen Fehlbildungen auftreten kann, sind oft außer Kinderchirurgen und Neonatologen auch Kinderkardiologen, Kinderherzchirurgen, Nephrologen, Neuropädiater, Pneumologen, HNO-Ärzte, Orthopäden und die Sozialpädiatrie in die Behandlung eines einzigen Kindes involviert. Diese Interdisziplinarität ist ganz typisch für dieses Krankheitsbild, und dieser Komplexität sollte insofern Rechnung getragen werden, dass Ihr Kind nur in einer Klinik mit entsprechenden Mindeststrukturen behandelt werden sollte. Das ist insbesondere für das Management von Komplikationen von großer Bedeutung.

Kinderchirurgen müssen sich bewusst sein, dass ihre Arbeit lebenslang einen massiven Einfluss, im Guten wie im Schlechten, auf ihren Patient hat. Deshalb gibt es für sie niemals Spielraum für Kompromisse.

Betroffene Eltern werden deshalb aufgefordert offensiv und kritisch mit den Verantwortlichen der medizinischen Behandlung ins Gespräch zu gehen.

Fragen an die Chef- und Oberärzte sollten z.B. beinhalten:

- Wieviel Fälle haben Sie persönlich schon insgesamt behandelt?
- Wieviel Fälle wurden in den letzten fünf Jahren in dieser Kinderchirurgie behandelt?
- Beherrschen Sie die notwendigen Techniken um die Eingriffe auch minimal-invasiv durchzuführen?
- Pflegen die Ärzte in Ihrem Hause ein Netzwerk für Techniken, die sie selbst nicht beherrschen?
- Wie gut funktioniert die Zusammenarbeit mit den Neonatologen, Pulmologen, den Kardiologen und der HNO-Abteilung?
- Wie erfahren ist das derzeitige pflegerische Team in der Betreuung von Patienten mit einer Ösophagusatresie?
- Wie schnell kann ich Sie bei Fragen und Problemen während des Klinikaufenthaltes erreichen?
- Welche Angebote können Sie mir für die Nachsorge meines Kindes machen?
- Wer unterstützt mich nach dem Klinikaufenthalt zu Hause?

In Deutschland existiert zudem seit mehr als 30 Jahren KEKS, eine bundesweite Patienten- und Selbsthilfeorganisation für Menschen mit einer Ösophagusatresie.

Informationen zu KEKS und alle Angebote erhalten Sie unter www.keks.org.

+ Wer ist KEKS?

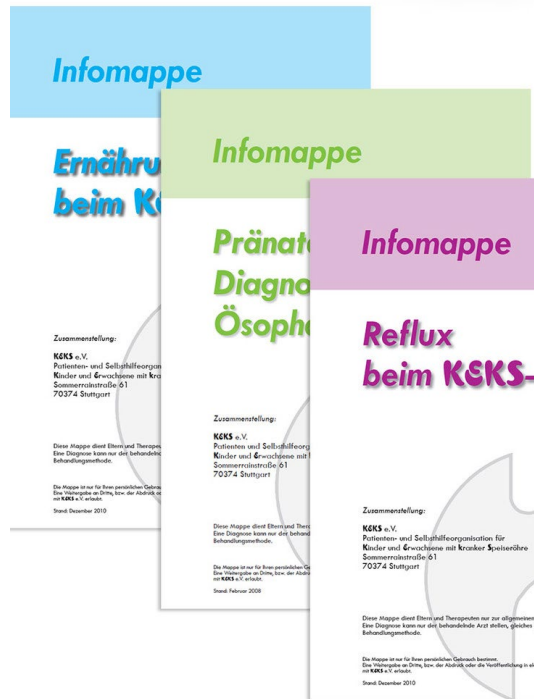
KEKS ist ein Zusammenschluss von Eltern deren Kinder mit einer Speiseröhrenfehlbildung geboren wurden und Erwachsenen, die von einer Ösophagusatresie betroffenen sind. Seit 1984 unterstützen wir Eltern und Betroffene. Durch dieses über Jahrzehnte angesammelte Wissen, die Sammlung von wissenschaftlichen 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.



Reference
Networks



+ 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!

+ Welche Probleme können noch auftauchen?

KEKS-Kinder neigen oft dazu, Probleme mit den oberen Atemwegen zu bekommen. Bronchitis ist an der Tagesordnung. Oft haben sie auch einen bellenden Husten, denn KEKS-Kinder haben meist eine „weiche“ Luftröhrenwand, in einigen Fällen auch eine ausgeprägte Broncho-Tracheomalazie. Die Tracheomalazie kann bei besonders starker Ausprägung lebensbedrohliche Situationen hervorrufen. Refluxproblematiken und Motilitätsstörungen (häufig beobachtet bei Wachstumsschüben), Stenosen oder ein Dumping-Syndrom treten ebenfalls auf. Je mehr Sie darüber wissen, desto besser können Sie Ihrem Kind helfen. Die Mehrheit der operativen Eingriffe wird durch Lecke und Verengungen (Strikturen, Stenosen) verursacht.

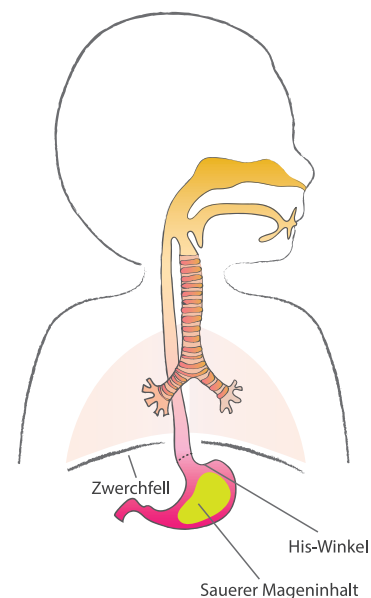
Reflux

Als gastroösophagealen Reflux bezeichnet man den Rückfluss von Mageninhalt (Säure, Speisebrei) in die Speiseröhre. Wenn dieser Reflux zu Krankheitszeichen führt, spricht man von gastro-ösophagealer Refluxkrankheit.

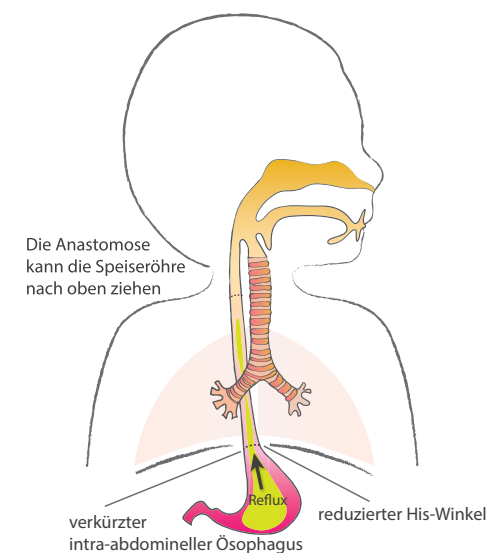
Normalerweise wird die Nahrung nach Abschlucken mit Hilfe der Muskelarbeit (Peristaltik) der Speiseröhre durch den Mageneingang (Cardia) in den Magen befördert. Durch einen ungenügenden Verschlussmechanismus am Mageneingang fließt saurer Mageninhalt zurück in die Speiseröhre (Reflux) oder sogar in die Luftröhre (Aspiration). Dieser saure Mageninhalt reizt die Speiseröhren-Schleimhaut. Folgen sind Entzündungen der Speiseröhre (Ösophagitis) mit Sodbrennen oder Komplikationen wie Stenosen, Geschwüren, Blutungen oder Lungenentzündungen.

Bei Kindern mit operierter Ösophagusatresie ist eine Refluxkrankheit häufig, da die Nervenversorgung und damit die Peristaltik der Speiseröhre gestört ist und/oder die gesamte Anatomie des gastro-ösophagealen Übergangs von der Norm abweicht.

Kind ohne Fehlbildung



Kind mit Ösophagusatresie

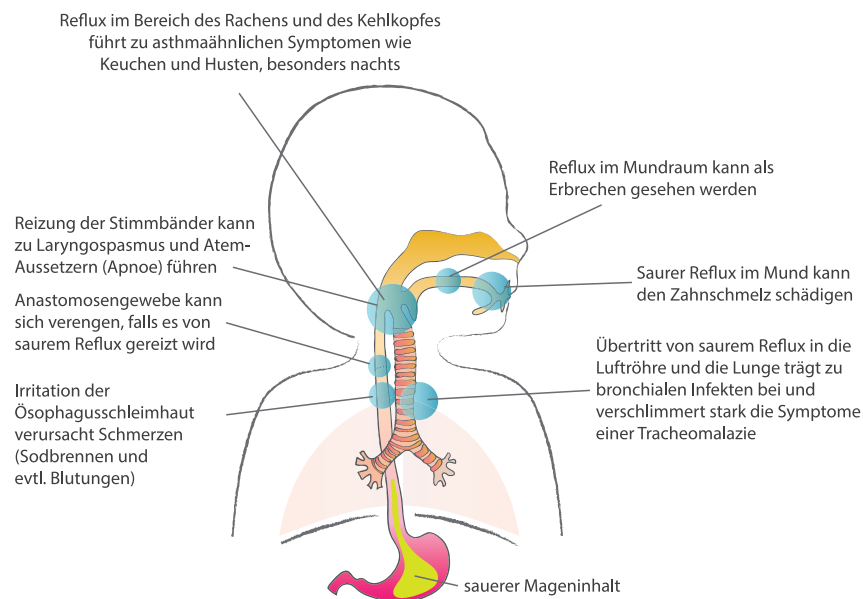


Hinweise auf eine Refluxkrankheit sind bei jungen Kindern Nahrungsverweigerung, häufiges Spucken und Erbrechen nach den Mahlzeiten, Unruhe beim Trinken, Schreien, (nächtliches) Husten auch ohne Erkältungszeichen, Aspiration, Ohrenscherzen, Gedeihstörungen, Krampfanfälle, Überstrecken von Kopf und Oberkörper nach hinten, SANDIFER-Syndrom = refluxbedingter Schiefhals nach links und vieles mehr.

In der Regel wird die Refluxkrankheit zunächst mit physikalischen Massnahmen, wie Hochlagerung beim Liegen, Andicken der Nahrung und ca. 30 minütigem Aufrechterhalten des Säuglings nach der Mahlzeit bekämpft sowie konservativ mit Medikamenten, sogenannten Säureblockern, behandelt.

In einigen Fällen muss der gastroösophageale Reflux operativ durch eine Anti-refluxoperation (z.B. Fundoplikatio) behoben werden. Auch hier gibt es unterschiedliche Techniken.

Folgen des Reflux



Lecke

Die meisten Lecke sind begrenzt und heilen unter Beobachtung von alleine. Größere Lecke sind selten und benötigen in der Regel die Gabe von Antibiotika, eine Drainage des Mediastinums (Mittelfellraum) oder einen operativen Eingriff.

Ösophagusstenosen und -strikturen

Die Ausbildung einer Stenose kommt grob bei 30% der Patienten im Anastomosenbereich vor. Die Häufigkeit dieser Komplikation steht in Zusammenhang mit der ursprünglichen Ausprägung der Ösophagusatresie. Bei einem großen Abstand zwischen den Stümpfen treten Stenosen im Bereich der operativen Verbindungsstelle (Anastomose) sehr häufig auf. Die Verbindung der Stümpfe unter Spannung erhöht zusätzlich das Risiko für das Auftreten von Stenosen. Außerdem ist ein unbehandelter Reflux häufig Ursache für hartnäckige, immer wiederkehrende Stenosen. Damit muss bei der Nachsorge ein Hauptaugenmerk auf die Behandlung von Reflux gerichtet werden.

Der Einsatz von Bougies, Maloney- und Ballon-Kathetern sind mögliche Optionen für die Aufweitung von Engstellen (Stenosen/Strikturen). Dabei ist es absolut empfehlenswert die Aufweitung in kleinen Schritten durchzuführen, um einen Riss (Ruptur) der Anastomose zu vermeiden. Die Aufdehnung von Stenosen darf nur unter Vollnarkose erfolgen.

Zusätzlich kommen zur Behandlung von Engstellen gelegentlich Cortison und Mitomycin sowie das Einsetzen eines Stents zum Einsatz. Der Nutzen dieser neuen Therapiemöglichkeiten ist im Augenblick noch nicht vollständig beurteilbar. Jedes Verfahren birgt Chancen und Risiken, die Ihnen vor dem Eingriff gut erklärt werden müssen. Klären Sie mit uns ab, welche Klinik für Ihre Bedürfnisse eine gute Anlaufstelle sein kann.

Sehr selten muss bei einer Engstelle die Resektion (Entfernung) der Stenose mit einer erneuten Anastomose durchgeführt werden. Es handelt sich dabei immer um einen schwierigen Eingriff. Auch hier die dringende Empfehlung einer zweiten Meinung. Ein guter Behandler unterstützt Sie bei der Expertensuche und KEKS kann Sie ebenfalls beraten.

Rezidiv-Fistel

Es kann auch zur erneuten Ausbildung einer Fistel kommen. Diese macht sich klinisch immer bemerkbar. Die Symptome sind aber nicht einfach zu deuten. Deshalb wird sie auch manchmal als Nebenbefund einer anderen Untersuchung festgestellt. Wichtig ist bei Hustenattacken, insbesondere nach dem Trinken, frühzeitig eine Rezidiv-Fistel auszuschließen. Dabei reicht eine Endoskopie nicht immer aus. Manchmal werden auch hochauflösende bildgebende Verfahren mit Kontrastmittel herangezogen.

Tracheomalazie

Bei einem Großteil der von einer Ösophagusatresie betroffenen Kinder tritt zusätzlich eine Tracheomalazie (Erweichung der Knorpelspannen der Trachea) auf. Sie erfordert selten einen operativen Eingriff. Bei einer Einschränkung der körperlichen Leistungsfähigkeit oder häufig auftretenden bronchialen Infekten muss das Kind regelmäßig einem erfahrenen Kinderpneumologen zur Kontrolle und zum Infektionsmanagement vorgestellt werden.

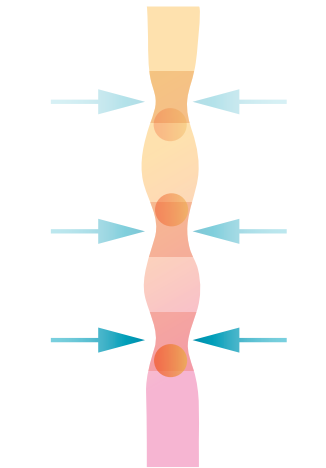
Langzeit-Folgen

Langzeitkomplikationen beinhalten Dysmotilität (eingeschränkte Beweglichkeit) der Speiseröhre und gastro-ösophagealen Reflux (Rückfluß von Mageninhalt). Dies sind sehr verbreitete Befunde bei Kindern, die mit einer Ösophagusatresie geboren wurden. Ihre Behandlung erfordert ein multi-disziplinäres Team, das einen Gastroenterologen, einen Pneumologen, einen HNO-Arzt und auch Sprach- und Schlucktherapeuten beinhaltet.

Die Nachsorge beinhaltet regelmäßige Ösophagogastroskopien und Kontrastmitteluntersuchungen. Bei entsprechenden Begleiterkrankungen können auch Tests der Lungenfunktion sowie Untersuchungen über Art und Ausmaß eines Refluxes oder die motorische Funktion der Speiseröhre Aufschluss geben.

Dysmotilität

Eine eingeschränkte oder abnormale Beweglichkeit der Speiseröhre betrifft alle Menschen mit einer Ösophagusatresie. Gründe dafür sind zum einen, dass bereits bei der Geburt die den Ösophagus versorgenden Nerven in ihrer Funktion eingeschränkt sind. Zum anderen ist sie eine Folge der operativen Korrektur der Lücke in der Speiseröhre. Die Folge ist eine gestörte Peristaltik in der Speiseröhre. Das heißt der Transport von Nahrung in den Magen funktioniert nicht regelrecht. Die Behandlung der Dysmotilität ist zumeist schwierig. Glücklicherweise wirkt sich die Dysmotilität nur bei einem kleineren Teil der betroffenen Menschen im späteren Leben wirklich schwerwiegend aus.



Nahrung wird in einer peristaltischen Welle den Ösophagus hinab transportiert



+ Wann können KEKS-Kinder essen?

Das Erlernen des Essens dauert häufig länger und auch die Mahlzeiten brauchen zu Beginn Geduld. Auftretende Schwierigkeiten lassen sich mit Gelassenheit und Unterstützung bewältigen. Sie sind aber ein eigenes Thema, das an dieser Stelle nicht hinreichend besprochen werden kann. Bitte wenden Sie sich für weitere Informationen an unser Beratungsteam.



Jedes unserer Kinder ist einzigartig und alle sind bewundernswerte kleine Kämpfer, wie auch Ihr Kind. Viele von uns haben inzwischen große KEKS-Kinder und wissen, dass dieser Weg weit sein kann. Das Ziel, eines zufriedenen und selbstbestimmten Lebens für unsere Kinder, lohnt aber jede Anstrengung!

Wir wünschen Ihnen und Ihrem Kind schon bald guten Appetit!

+ Was können Sie zusätzlich tun?

Nachsorge-Untersuchungsbuch für Menschen mit operierter Ösophagusatresie

DIESE SEITE SOLL auf den Ringbuchdeckel

Name: Vorname: Geb. Datum:

Strasse: Wohnort:

Bitte stellen Sie Ihr Kind/ sich zur Nachuntersuchung vor:

Erstes Jahr nach der Operation zur Herstellung eines durchgängigen Speiseweges	Wiedererstatliches Anamneserhebung und allgemein-körperliche Untersuchung (NU)	Ösophagoskopie mit Bougieer ggf. Bougieerung + Kontrastmittel Untersuchung des Ösophagus
1. Nachuntersuchung: bei Krankheitsentlassung	Mindestens einmal in diesem Jahr	
2. Nachuntersuchung: 2-8 Wochen nach Entlassung	(vorzugsweise vor Umstellung auf Löffelkost - ca. 6. Monat)	
3. Nachuntersuchung: 3-6 Monate nach der Operation		
4. Nachuntersuchung: 12 Monate nach Operation		
2. Jahr nach OP bis zum Alter von 6 Jahren	Einmal pro Jahr	Einmal in diesem Intervall
Bis zum Erreichen der Endgröße	Alle 2 Jahre	Alle 4-5 Jahre
Im Erwachsenenalter	Alle 5 Jahre	Alle 5-10 Jahre

Bitte halten Sie alle Untersuchungstermine im Interesse Ihres Kindes ein!
Wichtige Informationen auf den folgenden Umschlagseiten

Nur zur Verwendung im Rahmen der Ös-Nachsorge -
Veröffentlichung nur für die Zwecke der postoperativen Nachsorge und des Nachsorgeprojektes gestattet
Urheberrechtlich geschützt

Ihr Kind wird im Verlauf der Zeit von unterschiedlichen Spezialisten, Hausärzten und Kliniken betreut werden. Vielfach gehen wichtige Unterlagen im Verlauf verloren, was die Behandlung des Kindes verzögern kann. Wir empfehlen Ihnen deshalb, wenn möglich von Anfang an, selber ein gesondertes Tagebuch zu führen, in dem Sie alle Konsultationen, Kontrollen, Operationen, Behandlungen und Krankheiten Ihres Kindes eintragen. Somit haben Sie jederzeit eine lückenlose Übersicht über den Krankheits- und Entwicklungsverlauf Ihres Kindes. Es ist auch hilfreich, wenn man das Tagebuch mit Kopien der Operations- und Arztberichte ergänzt.

Fragen Sie in Ihrer Klinik nach dem Nachuntersuchungsbuch (NUB) für Kinder mit Ösophagusatresie, das von zahlreichen Experten multi-disziplinär unter Leitung von KEKS entwickelt wurde. Es dient sowohl dem Arzt als auch Ihnen als Vorschlag und Strukturhilfe für eine regelmäßige Nachsorge.

Das Nachuntersuchungsbuch (NUB) steht jedem Patienten zur Verfügung.

Nähere Informationen über das KEKS-Nachsorgeprojekt finden Sie auch über einen Link auf unserer Homepage www.keks.org

**Die Ösophagusatresie ist eine lebenslange Diagnose.
Bleiben Sie dran!**

+ Wichtige medizinische Begriffe für die ersten Tage

- A**nastomose: Zusammennähen der beiden Speiseröhrendenden
- A**pnoe: Atemstillstand
- A**spiration: Einatmen von Fremdstoffen (z.B. Speichel, Nahrung, etc.)
- A**triesie: Verschluss, Unterbrechung, fehlende Mündung eines Hohlorgans
- B**ougieerung: Aufdehnen einer Ösophagusstenose durch stabförmige Dehnsonden (Bougies) in verschiedenen Stärken
- C**harrière: Maßeinheit für Bougies. 1 Charrière (Charr = Ch.) entspricht einem äußeren Durchmesser von 1/3 mm
- D**ilatation: Dehnen einer Stenose mit einem aufpumpbaren Ballon
- d**istal: Lagebezeichnung: unterhalb (im Gegensatz zu proximal: oberhalb)
- D**uodenum: Zwölffingerdarm
- E**longation: Verlängerung
- E**ndoskopie: Spiegelung, diagnostische Betrachtung von Körperhöhlen und Hohlorganen mit einem Endoskop
- F**istel: Abnormaler, röhrenförmiger Gang, der von einem Hohlorgan (Blase, Speiseröhre etc.) ausgeht und in ein anderes Hohlorgan oder an die Körperoberfläche mündet
- F**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.
- G**astrische Transposition: Verlagerung des Magens aus dem Bauchraum über das Zwerchfell in den Brustraum, z.B. zum Überbrücken langstreckiger Atresien der Speiseröhre

G astroösophagealer Reflux	Rückfluss von Mageninhalt in die Speiseröhre (GÖR)
G astrostomie	Das operative Anlegen einer Magenöffnung über die Bauchdecke zur künstlichen Ernährung mittels einer Sonde.
I nsuffizienz	unzureichende Leistung eines Körperorgans oder Organsysteme
I ntubation	Einführung eines Beatmungsrohrs (Tubus) durch die Nase oder den Mund am Kehlkopfdeckel vorbei und durch die Stimmritze direkt in die Luftröhre
M otilität	medizinischer Begriff als Synonym für „Bewegungsfähigkeit“ oder „Beweglichkeit“
O berer Ösophagusphinkter	Schliessmuskel am Speiseröhreneingang (Rachen)
Ö sophagusstenose	Verengung der Speiseröhre (Ösophagusstriktur). Ring- oder röhrenförmige
Ö sophagusstriktur	Einengung der Speiseröhre, z.B. durch Narbenbildung nach der End-zu-End-Anastomose. Er kann auch bei starkem gastroösophagealen Reflux und damit verbundener Entzündung der Speiseröhre entstehen.
P neumonie	Lungenentzündung
P eristaltik	wellenförmige Muskelspannung und -entspannung in der Speiseröhre zum Befördern der Nahrung in den Magen
S tridor	pfeifendes Atemgeräusch, vor allem beim Einatmen. Ist oft ein Zeichen für eine weiche Trachea (Luftröhre)
T horakoskopie	Spiegelung des Brustraumes
T racheomalazie	Extrem „weiche“ Luftröhrenwand, die in besonders ausgeprägten Fällen zu Atemnot und Atemstillständen führen kann
Z werchfell	kuppelförmig nach oben gewölbte muskulöse Scheidewand (Diaphragma) zwischen Brust- und Bauchhöhle

+ Literatur

Bagolan, Pietro; Faure, Christophe; Gottrand, Frédéric; Hernan Martinez Ferro, Marcela; Jennings, Russell; Laberge, Jean-Martin; Parmentier, Benoît; Sfeir, Rony; Teague, Warwick; van der Zee, David C. (2017)

Position Paper of INoEA Working Group on Long-Gap Esophageal Atresia: For Better Care; *Frontiers in Pediatrics*; March 2017, Volume 5, Article 63

Boemers, Degenhardt, P.; Fuchs, J.; Rolle, U.; Tillig, B.; Wessel, L. (2013)
Stellungnahme der DGKCH zur Rolle der Kinderchirurgie in der Versorgung der Früh- und Neugeborenen- bzw. Fehlbildungschirurgie; http://dgkch.de/index.php/menu_dgkch_home/menu_positionspapiere/52-2013-rolle-der-kinderchirurgie-in-der-versorgung-der-fr%C3%BCh-und-neugeborenen-bzw-fehlbildungschirurgie

Conforti, Andrea; Valfré, Laura; Falbo, Martina; Bagolan, Pietro; Cerchiari, Antonella (2015)

Feeding and Swallowing Disorders in Esophageal Atresia Patients: A Review of a Critical Issue; *Eur/Pediatr. Surg.* 2015;25:318-325

Georg Thieme Verlag KG Stuttgart – New York

Dingemann, Carmen; Loff, Steffan; Kellnar, Stephan; Ure, Benno (2015)

Verfahren bei langstreckiger Ösophagusatresie
Medizinische Hochschule Hannover und KEKS e.V. Stuttgart

Gottrand, Madeleine; Laurent, Michaud; Sfeir, Rony; Gottrand, Frédéric (2015)

Motility, digestive and nutritional problems in Esophageal Atresia; *Paediatr. Respir. Rev.*; <http://dx.doi.org/10.1016/j.prrv.2015.11.005>

Loff, Steffan; Mehlig, Ulrike (2015)

Ösophagusatresie, *Pädiatrie up2date* 2015; 10(02): 135 – 146
Georg Thieme Verlag KG Stuttgart – New York

Medical Dictionary

<http://medical-dictionary.thefreedictionary.com/VACTERL+syndrome>

Medizin kompakt

<http://www.medizin-kompakt.de/erkrankungen/atemsystem-hno/tracheomalazie>

Muensterer, Oliver J.; Pandya, Samir (2015)

Pediatric Gastrointestinal and Hepatobiliary Surgery



KEKS

Selbsthilfeorganisation für
Speiseröhrenerkrankungen

KEKS-Medizinteam

Tel. 08 00-031 05 84

(gebührenfreie Servicenummer)

E-Mail: 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

Internet www.keks.org

SPENDENKONTO

Baden-Württembergische Bank

IBAN DE54 6005 0101 0001 2307 90

BIC: SOLA DEST600



**Kostenloser Download
über www.keks.org**

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

Internet 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

Internet www.keks.at

Spendenkonto

VKB-Bank Pfandl

IBAN AT70 1860 0000 1320 0399

BIC VKBLAT2L

ERIKA REINHARDT-Stiftung

Sommerrainstr. 61

70374 Stuttgart

E-Mail info@erika-reinhardt-stiftung.de

Internet www.erika-reinhardt-stiftung.de