

Kinder- und Jugendmedizin

S1

Oktober 2025
Seite S1–S60
25. Jahrgang



Supplement

Ösophagusatresie: Versorgung zwischen Klinik und Praxis

Herausgegeben von
KEKS e. V.
Erika-Reinhardt-Stiftung
Prof. Dr. med. Franz-Josef Kretz





Prof. Dr. med.
Franz-Josef Kretz

Vorwort

In meiner langjährigen Tätigkeit als Anästhesiologe und Intensivmediziner durfte ich viele Kinder mit Ösophagusatresie betreuen. Dies geschah in enger Zusammenarbeit mit Kinderchirurginnen und Kinderchirurgen und ebenso im Austausch mit den Familien selbst. Diese Erfahrungen haben mir sehr deutlich gezeigt, wie anspruchsvoll die Behandlung dieser seltenen Fehlbildung ist und wie wichtig eine verlässliche Begleitung über die Operation hinaus bleibt.

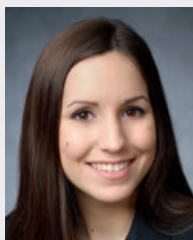
Schon früh entstand daraus auch ein intensiver Kontakt zu KEKS e. V. Zunächst geschah dies durch gemeinsame Gespräche mit Eltern, später auch durch die Unterstützung der Arbeit des Vereins. Daraus hat sich über die Jahre eine enge Verbindung zwischen KEKS und der Erika-Reinhardt-Stiftung entwickelt. Frau Reinhardt selbst, die Gründerin der Stiftung, war zeitlebens eine wichtige Wegbegleiterin. Heute führen wir ihr Werk in ihrem Sinne fort, indem wir insbesondere das Medizin-Team von KEKS fördern, das betroffenen Familien mit fachlichem Rat zur Seite steht.

Gerade die niedergelassene Pädiatrie hat für die langfristige Versorgung von Kindern mit Ösophagusatresie eine Schlüsselrolle. Sie ist für die Familien erste Anlaufstelle, hilft beim Erkennen möglicher Komplikationen und gibt Sicherheit im Alltag. Mit diesem Supplement möchten wir dazu beitragen, das Wissen um die Besonderheiten dieser Erkrankung zu verbreitern und den Ärztinnen und Ärzten, die diese Kinder begleiten, eine verlässliche Unterstützung an die Hand zu geben.

Mein Dank gilt allen, die an der Entstehung dieses Heftes mitgewirkt haben, hier vor allem von KEKS-Seite aus Frau Julia Seifried und Frau Annika Bürkle und dem Verlag, der die Veröffentlichung ermöglicht hat; hier gilt der Dank vor allem Frau Dr. Judith Lucas und Frau Melina Singer.

Prof. Dr. med. Franz-Josef Kretz
Vorsitzender der Erika-Reinhardt-Stiftung

 English version at:
<https://doi.org/10.1055/a-2377-2004>



Anne Dimarakis



Stefanie Lorenz



Anke Widenmann

Vorwort zum Supplement

Die Diagnose einer Ösophagusatresie stellt nicht nur für die betroffenen Kinder eine Herausforderung dar, sondern ebenso für ihre Familien – und für alle, die sie medizinisch begleiten. Nach einem oft intensiven stationären Aufenthalt beginnt mit der Entlassung in die häusliche Umgebung eine neue Phase: Die ambulante Versorgung übernimmt eine Schlüsselrolle und mit ihr die Kinderärztin oder der Kinderarzt.

KEKS hat sich gemeinsam mit führenden Fachleuten dazu entschlossen, mit diesem Supplement einen praxisnahen Beitrag für die niedergelassene Pädiatrie zu leisten. Ziel ist es, die häufig komplexen und heterogenen Versorgungsbedarfe von Kindern mit Ösophagusatresie systematisch aufzuzeigen und alltagsnahe Handlungsempfehlungen für die ambulante Betreuung zu geben.

Ein entscheidender Beweggrund für die Entstehung dieses Supplements liegt in der zunehmenden Fragmentierung der Versorgung. Die Kliniklandschaft ist heute stark zersiedelt, Übergänge zwischen stationärer und ambulanter Behandlung sind mitunter unzureichend strukturiert. In der Folge müssen Eltern oft eine koordinierende Rolle übernehmen, die sie emotional und organisatorisch belastet. Dabei zeigt die wissenschaftliche Literatur – ebenso wie unsere eigene Erhebung bei betroffenen Familien –, wie wichtig ein kontinuierlicher, sektorenübergreifender Betreuungsansatz ist.

KEKS und EAT stehen im engen Austausch mit einem breiten Netzwerk aus Spezialist:innen, die häufig als Mitglieder in den wissenschaftlichen Beiräten von KEKS und EAT sowie deren Mitgliedsorganisationen aktiv sind. Diese Spezialist:innen arbeiten mit ihren multidisziplinären Teams in den national und international zertifizierten Kliniken gemeinsam mit den Patientenorganisationen an einem kontinuierlichen Qualitätsdialog zur Verbesserung der Versorgung entlang der lebenslangen „Patient Journey“.

Das Supplement Ösophagusatresie bündelt Erkenntnisse aus klinischer Praxis, aktueller Studienlage und Erfahrungswissen aus über 2000 dokumentierten Fallgeschichten in Deutschland sowie ein Vielfaches davon in unseren EAT-Mitgliedsorganisationen. So konnten auch seltenere Verläufe und potenzielle Komplikationen in die Betrachtung einfließen. Gerade in der ambulanten Nachsorge nehmen hausärztlich tätige Pädiater:innen eine zentrale Rolle ein. Familien sehen sich nicht selten mit Komplikationen konfrontiert, deren Bedeutung sie beim ersten Auftreten schwer einschätzen können. Immer wieder berichten Eltern, in Akutsituationen – etwa in Notaufnahmen – mit ihren Beobachtungen nicht ernst genommen worden zu sein. Ein häufiger Grund dafür ist mangelnde Erfahrung des involvierten Fachpersonals mit der seltenen Fehlbildung. Umso wichtiger ist eine verlässliche Einordnung durch erfahrene Kinder- und Jugendärztinnen und -ärzte, die helfen können, elterliche Sorgen zu gewichten: sei es durch die Empfehlung, sich in der nachsorgenden Klinik erneut vorzustellen, eine spezialisierte Zweitmeinung einzuholen oder durch sachliche Beruhigung bei unauffälligen oder altersentsprechenden Symptomen.

Die Kinderärztin oder der Kinderarzt ist daher für viele Familien nach der Entlassung die wichtigste Anlaufstelle – medizinisch, beratend, aber auch emotional. Diese Rolle verdient fachliche Rückendeckung. Wir hoffen, dass dieses Supplement dazu beiträgt, die Sicherheit im Umgang mit dieser seltenen Fehlbildung zu stärken und den betroffenen Kindern ein stabiles, gut begleitetes Aufwachsen zu ermöglichen. Ebenso soll es die Wichtigkeit einer lebenslangen Nachsorge und eines strukturierten Übergangs in die Erwachsenenmedizin aufzeigen. KEKS und EAT stehen den Kinderärztinnen und Kinderärzten dabei als fachlich national wie international vernetzter, patientennaher Partner gerne zur Seite.

Ein besonderer Dank gilt an dieser Stelle der Erika-Reinhardt-Stiftung, durch deren Unterstützung die Realisierung dieses Supplements möglich wurde.

Anne Dimarakis, Vorsitzende KEKS
Stefanie Lorenz, 2. Vorsitzende KEKS und Kinderärztin
Anke Widenmann, Vorstand KEKS und Vorsitzende EAT

 English version at:
<https://doi.org/10.1055/a-2377-1721>

DANKSAGUNG

KEKS bedankt sich bei allen Autor:innen, die teilweise seit vielen Jahren ehrenamtlich im Wissenschaftlichen Beirat von KEKS engagiert für eine Verbesserung der Versorgung von Menschen mit angeborener Ösophagusatresie aktiv sind. Alle Autor:innen haben im Rahmen einer Auditierung gegenüber KEKS sowie dem europäischen Referenznetzwerk ERNICA ihre fachliche Expertise nachgewiesen.

Kinder- und Jugendmedizin

Supplement S1 · Oktober 2025 · 25. Jahrgang: Seite S1 – S60

S1 **Editorial** | Vorwort Franz-Josef Kretz



Editorial | Foreword

S3 **Editorial** | Vorwort zum Supplement Anne Dimarakis,



Stefanie Lorenz, Anke Widenmann

Editorial | Foreword to the Supplement

S7 **Übersicht** | Ösophagusatresie – die ersten Jahre Jost



Kaufmann, Oliver Muensterer, Heiko Reutter, Annika Bürkle

Review | Esophageal Atresia – The First Years

S14 **Übersicht** | Internationale Empfehlungen zur Versorgung respiratorischer Komplikationen bei Ösophagusatresie – tracheoösophagealer Fistel – NEWS2025 Autor:innen von



Esophageal ATresia global support groups (EAT), European Reference Network for rare Inherited and Congenital Anomalies (ERNICA), European Reference Network for rare respiratory diseases (ERN-LUNG), International Network of Esophageal Atresia (INoEA)

Review | Care Recommendations for the Respiratory Complications of Esophageal Atresia – Tracheoesophageal Fistula

S19 **Übersicht** | Endlich daheim – gelungener Übergang vom stationären in den ambulanten Sektor Julia Seifried,



Laura Lang, Annika Bürkle, Jochen Hubertus

Review | Finally Home – Successful Transition from Inpatient to Outpatient Care

S26 **Übersicht** | Von Schluckreflex bis Familientisch Sandra



Bergmann, Diana Di Dio

Review | From the Swallowing Reflex to Family Mealtimes

S29 **Übersicht** | Essen, Wachsen, Leben – Herausforderungen bei Kindern und Jugendlichen mit einer Ösophagusatresie Rüdiger Adam, Anjona Schmidt-Choudhury



Review | Eating, Growing, Living – Challenges in Children and Adolescents with Esophageal Atresia

S35 **Übersicht** | Pneumologische Probleme bei Kindern mit



operierter Ösophagusatresie Stephan Illing, Stefanie Lorenz
Review | Pulmonary Problems in Children with Esophageal Atresia

S40 **Übersicht** | Transition bei Ösophagusatresie: medizinische, psychosoziale und strukturelle Aspekte einer lebenslangen Versorgung Martin Lacher, Annika Bürkle, Anke Widenmann



Review | Transition in Esophageal Atresia: Medical, Psychosocial, and Structural Aspects of Lifelong Care

S46 **Übersicht** | Ösophagusatresie als Familiendiagnose –



Auswirkungen der ÖA auf den Säugling, auf das Familiensystem und auf die psychische Gesundheit der Eltern

Anna Breitruck, Uschi Braun, Annika Bürkle

Review | Esophageal Atresia as a Family Disease – Effects of EA on the Infant, on the Family System and on the Mental Health of Parents

S52 **Übersicht** | Verbesserung der Physical Literacy bei Kindern und Jugendlichen mit Ösophagusatresie Tatjana T. König



Review | Supporting Physical Literacy in Patients with Esophageal Atresia

S57 **Übersicht** | Der KEKS-Gesundheitsordner und das KEKS-Portal Julia Seifried



Review | The KEKS Health Folder and the KEKS Portal

S59 **Übersicht** | Rehabilitationsbehandlung für Kinder und Jugendliche mit korrigierter Ösophagusatresie Krystyna



Poplawska, Stephan Illing, Stefanie Lorenz

Review | Rehabilitation Treatment for Children and Adolescents with Corrected Esophageal Atresia

Rubriken

S6 **Impressum**

Covergestaltung: © Thieme

Bildnachweis Cover: Quelle: KEKS e.V./Koestel



Dieser Beitrag liegt zusätzlich in englischer Sprache vor.
Online unter <https://rb.gy/5qt9y4>

Kinder- und Jugendmedizin

25. Jahrgang

erscheint 6-mal jährlich.

ISSN (Print): 1617-0288



LA-MED

Eigentümer & Copyright

Wenn nicht anders angegeben: ©Thieme. All rights reserved. Die Zeitschrift Kinder- und Jugendmedizin ist Eigentum von Thieme. Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Schriftleiter

Prof. Dr. med. Wieland Kiess
Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche
Liebigstraße 20a, 04103 Leipzig

Die Schriftleiter sind nicht verantwortlich für die Rubrik „Forum der Industrie“ sowie für in der Zeitschrift enthaltene Anzeigen und Beilagen.

Verlag

Schattauer Verlag im Georg Thieme Verlag KG
Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart oder
Postfach 301120, 70451 Stuttgart
Tel.: +49 711 8931-0, Fax: +49 711 8931-298
www.thieme.de,
www.thieme.de/kinder-und-jugendmedizin
www.thieme-connect.de/products
Web-App: www.thieme.de/eref-app

Umsatzsteuer-ID

DE147638607

Handelsregister

Sitz und Handelsregister Stuttgart, Amtsgericht
Stuttgart HRA 3499, Verkehrsnummer 16427

Redaktion

Sie erreichen die Redaktion unter:
kjm.impressum@thieme.de
V.i.S.d.P.:
Regina Schweizer, Oswald-Hesse-Straße 50,
70469 Stuttgart

Verantwortlich für den Anzeigenteil

Thieme Media
Pharmedia Anzeigen- und Verlagsservice GmbH
Christoph Bocker, Oswald-Hesse-Straße 50,
70469 Stuttgart
oder Postfach 300880, 70448 Stuttgart
Tel.: +49 711 8931-416, Fax: +49 711 8931-470
E-Mail: christoph.bocker@thieme-media.de
Es gilt die Anzeigenpreisliste Nr. 26 vom 1. Oktober 2024.

Produktionsmanagement

Tel.: +49 711 8931-542
E-Mail: Steffen.Krauss@thieme.de

Abonnentenservice

Wir bitten unsere Abonnent*innen, Adressänderungen dem Abonnentenservice mitzuteilen, um eine reibungslose Zustellung der Zeitschrift zu gewährleisten.

Tel.: +49 711 8931-321, Fax: +49 711 8931-422
https://kundenservice.thieme.de.

Die Inhalte der Zeitschrift stehen online in Thieme connect zur Verfügung (www.thieme-connect.de/products). Der Zugang ist für persönliche Abonnent*innen im Preis enthalten.

Über kostenpflichtige Zugangsmöglichkeiten und Lizenzen für Institutionen (Bibliotheken, Kliniken, Firmen etc.) informiert Sie gerne unser Institutional Sales Team, E-Mail: sales@thieme-connect.de

Warenbezeichnungen und Handelsnamen

Marken, geschäftliche Bezeichnungen oder Handelsnamen werden nicht in jedem Fall besonders kenntlich gemacht. Aus dem Fehlen eines solchen Hinweises kann nicht geschlossen werden, dass es sich um einen freien Handelsnamen handelt.

Informationen für unsere Autor*innen

Manuskriptrichtlinien und andere Informationen für Autor*innen entnehmen Sie bitte den Autorenhinweisen unter dem Reiter „Autoren“ auf www.thieme.de/kinder-und-jugendmedizin. Grundsätzlich werden nur solche Manuskripte angenommen, die noch nicht anderweitig veröffentlicht oder zur Veröffentlichung eingereicht worden sind.

Bitte beachten Sie: Wir können keine Abbildungen annehmen, die bereits in Büchern, Zeitschriften oder elektronischen Produkten anderer Anbieter*innen publiziert worden sind oder an denen ein Dritter Nutzungsrechte hat (z. B. Arbeitgeber). Der Grund: Auch gegen Lizenzgebühr ist es kaum noch möglich, die Nutzungsrechte in dem für uns erforderlichen Umfang zu erhalten. Bitte zahlen Sie deshalb keine Lizenzgebühren (z. B. bei „RightsLink“ / Copyright Clearance Center) – auch die Standard-Lizenzverträge von „Creative Commons“ sind für eine Publikation leider nicht ausreichend.

Diese Zeitschrift bietet Autor*innen die Möglichkeit, ihre Artikel gegen Gebühr in Thieme connect für die allgemeine Nutzung frei zugänglich zu machen. Bei Interesse wenden Sie sich bitte an: td.impressum@thieme.de

For users in the USA

Authorization of photocopy items for internal or personal use, or the internal or personal use of specific clients, is granted by Georg Thieme Verlag Stuttgart. New York for libraries and other users registe-

red with the Copyright Clearance Center (CCC) Transactional Reporting Service; www.copyright.com. For reprint information in the USA, please contact: journals@thieme.com

Wichtiger Hinweis

Wie jede Wissenschaft ist die Medizin ständigen Entwicklungen unterworfen. Forschung und klinische Erfahrung erweitern unsere Erkenntnisse, insbesondere was Behandlung und medikamentöse Therapie anbelangt. Soweit in diesem Heft eine Dosierung oder eine Applikation erwähnt wird, dürfen die Lesenden zwar darauf vertrauen, dass Autor*innen, Herausgebende und Verlag große Sorgfalt darauf verwandt haben, dass diese Angabe dem Wissensstand bei Fertigstellung der Zeitschrift entspricht. Für Angaben über Dosierungsanweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag jedoch keine Gewähr übernommen werden. Jede*r Benutzende ist angehalten, durch sorgfältige Prüfung der Beipackzettel der verwendeten Präparate und ggf. nach Konsultation eines Spezialisten oder einer Spezialistin festzustellen, ob die dort gegebene Empfehlung für Dosierungen oder die Beachtung von Kontraindikationen gegenüber der Angabe in dieser Zeitschrift abweicht. Eine solche Prüfung ist besonders wichtig bei selten verwendeten Präparaten oder solchen, die neu auf den Markt gebracht worden sind.

Jede Dosierung oder Applikation erfolgt auf eigene Gefahr des Benutzenden. Autor*innen und Verlag appellieren an alle Benutzenden, ihnen etwa auffallende Ungenauigkeiten dem Verlag mitzuteilen.

Die Zeitschrift und alle in ihr enthaltenen einzelnen Beiträge und Abbildungen sind für die Dauer des Urheberrechts geschützt. Jede Verwertung außerhalb der engen Grenzen des Urheberrechtsgesetzes ist ohne Zustimmung des Verlages unzulässig und strafbar. Das gilt insbesondere für Vervielfältigung und Verbreitung in gedruckter Form, Übersetzung, Übertragung und Bearbeitung in andere Sprachen oder Fassungen sowie die Einspeicherung und Verbreitung in elektronischen Medienformen (z. B. CD-Rom, DVD, USB-Speicher, Datenbank, cloud-basierter Dienst, e-book und sonstige Formen des electronic publishing) und auch öffentlicher Zugänglichmachung (z. B. Internet, Intranet oder andere leitungsgebundene oder -ungebundene Datennetze), u. a. durch Wiedergabe auf stationären oder mobilen Empfangsgeräten, Monitoren, Smartphones, Tablets oder sonstigen Empfangsgeräten per Download (z. B. PDF, ePub, App) oder Abruf in sonstiger Form etc.

Printed in Germany

Umschlaggestaltung: Thieme Verlagsgruppe
Satz: Ziegler und Müller, text form files,
Kirchentellinsfurt

Bezugspreise 2025*	Abo
Normalpreis	264,00
Vorzugspreis für Ärzte in der Weiterbildung und Studenten	145,00
Institutioneller Jahresbezugspreis	480,00

* Jährliche Bezugspreise in € (D), inkl. der gesetzl. MwSt; unverbindlich empfohlene Preise. Preisänderungen vorbehalten. Preis für ein Einzelheft 69,00 € inkl. Versandkosten ab Verlagsort. Das Abonnement wird zum Jahreswechsel im voraus berechnet und zur Zahlung fällig. Nach einer Mindestlaufzeit von 12 Monaten verlängert sich das persönliche Abonnement unbefristet und kann jederzeit mit Wirksamkeit zum Monatsende des folgenden Monats gekündigt werden. Für institutionelle Abonnements gilt eine Kündigungsfrist von 3 Monaten zum Kalenderjahresende.

Ösophagusatresie – die ersten Jahre

Esophageal Atresia – The First Years

Autorinnen/Autoren

Jost Kaufmann^{1,2}, Oliver Muensterer³, Heiko Reutter⁴, Annika Bürkle⁵

Institute

- 1 Abteilung für Kinderanästhesie und Endoskopie, Kinderkrankenhaus der Kliniken der Stadt Köln gGmbH, Köln, Deutschland
- 2 Fakultät für Gesundheit der Universität Witten/Herdecke, Witten, Deutschland
- 3 Abteilung für Kinderchirurgie, Dr. von Haunersche Kinderspital der LMU Universitätsklinikum München, Deutschland
- 4 Sektion Neonatologie und Pädiatrische Intensivmedizin, Klinik für Kinder- und Jugendmedizin, Universitätsklinikum Erlangen, Deutschland
- 5 KEKS e. V., Stuttgart, Deutschland

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, Geburtsvorbereitung, Anastomose, Stenose, Leck, Ernährungsprobleme, gastroösophagealer Reflux, Laryngomalazie, Tracheomalazie, Gedeihstörung

Keywords

oesophageal atresia/esophageal atresia, birth planning, anastomosis, stenosis, leak, feeding difficulties, gastroesophageal reflux, laryngomalacia, tracheomalacia, failure to thrive

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S7–S13

DOI 10.1055/a-2377-2629

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. Jost Kaufmann

Abteilung für Kinderanästhesie und Endoskopie, Kinderkrankenhaus der Kliniken der Stadt Köln gGmbH
Amsterdamer Str. 59, 50735 Köln, Deutschland
jost.kaufmann@uni-wh.de



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2377-2629>

ZUSAMMENFASSUNG

Die Behandlung von Kindern, die mit einer unterbrochenen Speiseröhre geboren werden, ist anspruchsvoll und aufwendig. Weil sie sich während der Embryonalentwicklung aus einer gemeinsamen Struktur entwickelt, ist in den meisten Fällen auch die Luftröhre von der Fehlbildung betroffen. Daraus ergeben sich zusätzliche Besonderheiten und Anforderungen. Damit diese Kinder sicher versorgt werden können, müssen alle beteiligten Fachleute viel Erfahrung und Übung haben und gut zusammenarbeiten. Die Überlebensrate und die Lebensqualität hängen ganz erheblich von einer guten Versorgung in den ersten Lebensjahren ab. Dazu müssen klare interdisziplinäre Behandlungsabläufe werden. Dies erfordert gewisse Fallzahlen, um Routine zu entwickeln.

SUMMARY

The treatment of children born with an interrupted esophagus is demanding and complex. Because the esophagus and trachea develop from a shared embryonic structure, the trachea is also affected by malformation in most cases. This entails additional special features and requirements. To ensure safe care, all involved specialists must have extensive experience and practice and work together effectively. Survival and quality of life depend substantially on high-quality care in the first years of life. Clear interdisciplinary treatment pathways must be established and implemented regularly, which requires a certain annual case volume and, with it, routine.

Einleitung

Weil sich die Luftröhre und die Speiseröhre bei Embryonen aus einer anfänglich gemeinsamen Struktur entwickeln, ist bei Fehlbildungen der Speiseröhre in den meisten Fällen auch die Luftröhre betroffen. Dies wird schon offensichtlich dadurch, dass die meis-

ten Kinder eine tracheoösophageale Fistel (TÖF) haben und ist zusätzlich auch nach der Korrekturoperation funktionell bedeutsam, weil meistens auch eine Tracheomalazie besteht.

Die Versorgung von Kindern mit einer angeborenen Unterbrechung der Speiseröhre ist anspruchsvoll und erfordert zu ihrer sicheren Versorgung eine hohe Expertise und Routine aller betei-

ligten Berufsgruppen und Fachbereiche. Dazu gehören von der Pränataldiagnostik über die Geburtshilfe, Neonatologie, Kinder-radiologie, Kinderanästhesie und Kinderchirurgie auch die post-operative Intensivmedizin, Pflege und Physiotherapie. Ein solches Team kann nur dann routiniert arbeiten, wenn es klare Vorgaben für die Strukturen und den Ablauf aller Versorgungsschritte hat und Erfahrung damit sammeln und erhalten kann. Weil es nicht möglich ist, dies mit nur wenigen Fällen im Jahr zu erreichen, ist die Zentralisierung eine der dringendsten Forderungen, um die Versorgungsqualität von Kindern mit Ösophagusatresie zu ermöglichen.

Eine Datensammlung aus den Jahren 1980–2015, die 6466 Kinder mit Ösophagusatresie aus 24 internationalen Registern mit sehr diversen Ländern umfasste, zeigte ein 1-Monats-Überleben von fast 90 % und 5-Jahres-Überleben von 83 % [1]. Sicher ist die Versorgung in den letzten Jahrzehnten immer besser geworden, aber es bestehen Risiken im gesamten Behandlungsverlauf, die bei zusätzlichen Fehlbildungen sowie Frühgeburtlichkeit zunehmen. Eine Erhebung aller deutschen DRG-Leistungsdaten aus den Jahren 2016–2022 zeigte eine 1-Monats-Überlebensrate von 92 % [2], wobei hier sehr unterschiedlich spezialisierte Versorger beteiligt waren. In einer aktuellen Datensammlung aus dem „Boston Children’s Hospital“ zeigten sich Überlebensraten, die nur dann auf 90 % eingeschränkt waren, wenn die Neugeborenen mit einem Geburtsgewicht von weniger als 1500 g oder einer bedeutsamen Fehlbildung des Herzens geboren wurden [3], alle anderen überlebten. Man muss davon ausgehen, dass durch eine Zentralisierung in Deutschland die Komplikations- und Überlebensraten verbessert werden könnten [2].

Ganz erheblich hängen die Überlebensrate und die Lebensqualität von einer guten Versorgung in den ersten Lebensjahren ab. Dieses Kapitel soll die wichtigsten Aspekte dazu anschaulich zusammenfassen.

Pränatale Diagnostik

Die typische Befundkonstellation bei einem Kind mit Ösophagusatresie ist im pränatalen Ultraschall das Vorhandensein von viel Fruchtwasser kombiniert mit einem kleinen Magen. Ein Zuviel an Fruchtwasser findet sich aber nur bei ca. 40–50 % der Fälle [4]. Das kommt daher, dass der Fetus das Fruchtwasser, welches zu 80 % aus fetalem Urin besteht, nicht schlucken kann.

Da eine Ösophagusatresie in manchen Fällen mit anderen Fehlbildungen kombiniert sein kann, müssen diese bei einem entsprechenden Verdacht sorgfältig ausgeschlossen werden. Die häufigste Assoziation bei einer Ösophagusatresie ist dabei die VACTERL-Assoziation. VACTERL ist ein Akronym, das sich aus vertebrealen, anorektalen, kardialen, tracheoösophagealen, renalen und Limb-Fehlbildungen zusammensetzt. Insbesondere der Herz- und Nierenstatus können für die weitere Prognose des Kindes wichtig sein.

Bei Hinweisen auf ein Syndrom kann ein mütterlicher Bluttest, eine Chorionzottenbiopsie oder eine Amniozentese hilfreich sein, denn Chromosomenanomalien wie das Down-Syndrom (Trisomie 21) oder die Trisomien 13 und 18 sind mit einer Ösophagusatresie assoziiert.

Die oben beschriebene pränatale Diagnostik erfasst nur einen Teil der Fälle einer Ösophagusatresie. In einer Metaanalyse unter

Einschluss von fast 74 000 Feten lag die Sensitivität beim pränatalen Ultraschall bei nur 42 % [5] und entspricht damit der Häufigkeit von dem damit vergesellschafteten „Zuviel“ an Fruchtwasser (asoziiertes Polyhydramnion). Damit gehört die Ösophagusatresie zu den am häufigsten übersehenen angeborenen Anomalien in der Schwangerschaft [6].

Nur in komplexen, unklaren Fällen ist eine pränatale Magnetresonanztomografie (MRT) der Feten indiziert. Sie hat eine etwas höhere diagnostische Genauigkeit im Vergleich zur Sonografie, ist aber auch mit einem größeren Aufwand verbunden. Derzeit werden zahlreiche Studien durchgeführt, welche die pränatale MRT-Diagnostik verbessern sollen, und es bleibt abzuwarten, ob hier in Zukunft eine bessere Vorhersehbarkeit mit geringem Aufwand für Schwangere und ihre Feten möglich ist [7].

Bei Verdacht auf eine Ösophagusatresie sollte die Geburt unbedingt in einem Zentrum mit ausreichend Erfahrung in der Versorgung von Kindern mit Ösophagusatresie erfolgen. Ein Kaiserschnitt ist per se bei dem Verdacht auf Ösophagusatresie nicht erforderlich. Betroffene Familien sollten schon pränatal in einem multidisziplinären Team eingebunden werden, das alle Aspekte der Versorgung (Geburtshilfe, Neonatologie, Kinderchirurgie, Kinderanästhesie) umfasst.

Peripartale Versorgung

Bei der postnatalen Versorgung soll, wenn möglich, zügig eine suffiziente Spontanatmung erreicht werden. Zur Ableitung von Speichel und Sekreten aus dem Mund wird eine Schlürfsonde gelegt und der Oberkörper sollte hochgelagert werden, um die Atmung zu erleichtern. Oft ist auch eine Seitenlagerung hilfreich, damit das Sekret abfließen kann. Bei invasiver, aber auch nicht invasiver Beatmung kann es schrittweise zur Füllung des Magens mit Luft kommen, falls, wie in den meisten Fällen, eine untere tracheoösophageale Fistel (TÖF) vorhanden ist. Im Extremfall kann bei praller Füllung des Magens mit Luft eine Beatmung unmöglich werden. Dann muss der Magen dringlich entlastet werden, um ein Überleben zu ermöglichen. Dies kann zur Not mit einer transabdominellen Punktion der Magenblase erfolgen. Andernfalls ist eine operative Eröffnung des Magens erforderlich. Ansonsten gelten die gleichen Empfehlungen wie bei der generellen Versorgung von Neugeborenen [8].

Postnatale/präoperative Diagnostik und Vorbereitung

Sicherung der Diagnose

Kinder mit Ösophagusatresie können ihren Speichel nicht schlucken. Das führt unmittelbar nach der Geburt zu Husten, sichtbarem Sekret aus dem Mund und im Verlauf zu Atemnot. Die erste Maßnahme ist dann das Absaugen des Sekretes und der Versuch, eine Magensonde durch die Nase oder den Mund vorzuschieben. Wenn die Sonde sich nicht in den Magen vorschieben lässt, ist das oft der erste sichere Hinweis auf eine Ösophagusatresie und wird trotz der im Folgenden beschriebenen Unsicherheiten von allen aktuellen Leitlinien als Bestätigung der Diagnose akzeptiert [9]. Es wird ein Röntgenthorax zur Dokumentation der umgeschlagene-

nen Magensonde angefertigt, der als sog. Babygramm den gesamten Brustkorb und den Bauchraum abbilden muss. Die Applikation von Kontrastmittel durch die Sonde sollte wegen der Aspirationsgefahr vermieden werden, allenfalls kann etwas Luft (10 ml) während der Aufnahme in die Sonde eingespritzt werden, um den oberen Blindsack besser zu erkennen. Wird im Babygramm Luft in der Magenblase dargestellt und hat das Kind tatsächlich eine Ösophagusatresie, beweist diese Luft eine untere TÖF. Das Babygramm zeigt neben dem oberen Blindsack und der Magenblase auch die Konfiguration des Herzens, als möglichen Hinweis eines Herzfehlers, sowie die gesamte Wirbelsäule zum Ausschluss von Wirbelkörperfehlbildungen. Obligat ist nach der Geburt auch eine Ultraschalluntersuchung des Herzens, eine sog. Echokardiografie sowie eine Ultraschalluntersuchung des Bauches, insbesondere zur Abklärung von Nierenfehlbildungen.

Dieses diagnostische Vorgehen beinhaltet selten aber regelmäßig falsch positive Diagnosen, bei denen die Magensonde aufgrund anderer Ursachen nicht zu legen ist. Zu diesen seltenen Ursachen zählen die Fremdkörperimpaktion [10], Pharynx-Pouching nach traumatischer Geburt [11], Pharynx- oder Ösophagusperforationen aufgrund traumatischer Versuche der endotrachealen Intubation [12,13] und der Fehlplatzierung einer Magensonde [14]. Aber auch falsch negative Diagnosen werden beschrieben, bei denen sich Magensonden trotz Fehllagen regulär im Röntgen präsentieren. Zum Beispiel wurden die Perforation des oberen Ösophagusstumpfes mit der Sonde und die Passage durch das Mediastinum in den Bauchraum beschrieben [15] oder auch der Eintritt der Sonde durch den Larynx oder eine obere tracheoösophageale Fistel (TÖF) in die Luftröhre, mit anschließender Passage durch eine untere TÖF in den Magen [16–18].

Auch um zu vermeiden, dass erst intraoperativ eine Fehldiagnose erkannt wird, muss eine präoperative bronchoskopische Überprüfung gefordert werden, die in der Realität aber meist nicht stattfindet [19]. Auch ein europäisches Konsensus-Statement empfiehlt eine Bronchoskopie vorab, um weitere Pathologien zu erkennen [9], eine TÖF zu lokalisieren und Fälle mit einer 2., oberen TÖF zu erkennen [20]. Der tracheale Eintritt in eine TÖF in die untere Speiseröhre stellt sich typischerweise „fischmaulartig“ dar (Fistel zieht nach unten), hingegen stellt sich eine obere TÖF in der Trachea wie ein Vulkankrater dar (Fistel zieht nach oben). Empfehlungen, eine Ösophagoskopie vorab durchzuführen, finden sich hingegen nicht. Dies ist sicher darauf zurückzuführen, dass in den meisten Fällen von Ösophagusatresie eine untere TÖF vorhanden ist und deren Darstellung bei einer Bronchoskopie die Diagnose bestätigt. In den Fällen, in denen aber keine TÖF gefunden wird, halten wir eine Ösophagoskopie für dringend angezeigt [13], denn dann könnte entweder eine Kontinuität des Ösophagus vorliegen oder eine Ösophagusatresie ohne TÖF (Vogt Typ 2). Als Tipp der Autoren kann diese Ösophagoskopie auch mit einem Bronchoskop unter Applikation eines durchgehend positiven Atemwegsdrucks (PEEP) einfach und schnell durchgeführt werden. Die Endoskopie kann unmittelbar vor der OP durchgeführt werden, um Mehrfachanästhesien zu vermeiden.

Präoperative Vorbereitung

Die Korrektur einer Ösophagusatresie ist in den seltensten Fällen ein Notfall. Nur wenn durch eine Druckbeatmung der Magen distendiert und dadurch die Beatmung behindert ist, muss schnell gehandelt werden. Ansonsten empfiehlt sich eine gute präoperative Vorbereitung, um die Operation so sicher und erfolgreich wie möglich durchführen zu können. Die präoperative Vorbereitung soll somit das Risiko für Komplikationen minimieren und die bestmöglichen Voraussetzungen für die Operation schaffen. Bei Luft im Magen und dementsprechend am wahrscheinlichsten einer unteren TÖF (Fehldiagnosen siehe oben), ist nach Möglichkeit die Spontanatmung des Neugeborenen am günstigsten. Dadurch wird das Risiko der Überblähung des Magens minimiert.

Zusätzlich ist eine umfassende Diagnostik zum Ausschluss oder Nachweis weiterer Fehlbildungen erforderlich, insbesondere eine Echokardiografie zur Beurteilung der Herzfunktion, möglicher kardialer Anomalien und Ausschluss einer untypisch rechts deszendierenden Aorta. Ein weiterer Schwerpunkt liegt auf dem Ausgleich des Säure-Basen-Haushalts und der Elektrolyte, um eine stabile Stoffwechsellage zu gewährleisten. Die Operation sollte idealerweise innerhalb der ersten Tage nach der Geburt erfolgen, da das Risiko einer Verschlechterung der pulmonalen Situation des Kindes mit zunehmender Zeit deutlich ansteigt. Außerdem muss rechtzeitig eine bestrahlte Blutkonserve bereitgestellt werden, um im Bedarfsfall eine Transfusion durchführen zu können.

Anästhesie zur Primäroperation

Anästhesie- und Risikoaufklärung

Im Rahmen der Anästhesieaufklärung sollen die Eltern bzw. Sorgeberechtigten umfassend über die geplanten Maßnahmen und möglichen Risiken informiert werden. Besonders auf Sorgen im Bezug zur Narkose sollten die Behandler empathisch eingehen. Liegt die Narkose in Händen von erfahrenen Anästhesist:innen, ist diese nachweislich sicherer und für den Säugling nicht schädlich [23,24]. Wie oben beschrieben, ist eine Tracheoskopie/Bronchoskopie und ggf. auch eine Gastroskopie erforderlich. Die Narkose wird in Form einer Intubationsnarkose (ITN) durchgeführt. Zudem müssen invasive Zugänge erwogen werden, um eine optimale Überwachung und Behandlung besonders bei sehr kleinen Neugeborenen und begleitenden Herzfehlern zu gewährleisten.

Falls notwendig, können auch Bluttransfusionen erforderlich werden, über deren Indikation und Risiken ebenfalls aufzuklären ist. Nach dem Eingriff wird die weitere Behandlung und Überwachung auf der Intensivstation stattfinden. Bei den Aufklärungsgesprächen müssen auch die Risiken für schwerwiegende Komplikationen (bis hin zum Tod oder zu Behinderungen, siehe Einleitung) adressiert werden. Vor der Korrekturoperation ist darauf zu achten, dass die Eltern ausreichend Zeit zwischen Aufklärung und OP-Termin haben, sofern der Eingriff, wie in den allermeisten Fällen, elektiv vorgenommen wird.

Anästhesievorbereitung

Neben den allgemein leitliniengerechten, standardisierten Vorbereitungen für operative Eingriffe im Neugeborenen- und Säuglingsalter sind bei Eingriffen am Ösophagus zusätzliche, spezifische Maßnahmen erforderlich.

Zur Vorbereitung müssen standardmäßig Masken, Larynxmasken und Endotrachealtuben in unterschiedlichen adäquaten Größen griffbereit sein. Ebenso eine endoskopische Optik, mit der eine Tracheoskopie durchgeführt werden kann. Bei fehlendem Nachweis einer Fistel, muss auch eine Ösophagoskopie möglich sein. Zusätzlich werden eine dicke Stochersonde (oral platziert zur Schienung und Exposition des oberen Ösophagusstumpfes) und eine dünne Magensonde (nasal platziert, um diese über die später geschaffene Anastomose schieben zu können) bereitgelegt. Die Auswahl der Art und Größe dieser Instrumente erfolgt in enger Absprache mit den Operateur:innen.

Ein standardisiertes Monitoring sollte neben Pulsoxymetrie, EKG, nicht invasiver und invasiver Blutdruckmessung (NIBP, IBP), Temperatursonde auch eine Überwachung mittels Nahinfrarotspektroskopie (NIRS) und ein neuromuskuläres Monitoring (NMT) enthalten. Zusätzlich sollte das Neugeborene mit einem Dauerkatheter, einem zentralvenösen Zugang und einem arteriellen Zugang ausgestattet sein. Besonders ein arterieller Zugang ermöglicht regelmäßige Blutgasanalysen sowie Blutzuckerkontrollen.

Die Endoskopie sollte sorgfältig ablaufen, indem auch die Trachealhinterwand nach (weiteren) Fisteln untersucht wird. Dies ermöglicht auch das Ausschließen von Fehldiagnosen (z. B. aufgrund eines geburts-traumatischen pharyngealen Hämatoms). Die Befunde der Endoskopie werden idealerweise vorab dem Operateur demonstriert und nach gemeinsamer Absprache das weitere Vorgehen festgelegt (Tubuslage, ggf. Sondierung der TÖF).

Ablauf der Narkoseführung

Die Narkose wird wie üblich eingeleitet, wobei die genaue Vorgehensweise an die jeweiligen Gegebenheiten angepasst wird. Nach der endoskopischen Darstellung ist bei der endotrachealen Intubation besonders darauf zu achten, eine Intubation in eine TÖF zu vermeiden. Die korrekte Tubuslage kann auch zusätzlich bronchoskopisch kontrolliert werden. Die Einleitung erfolgt in Anwesenheit der Operateur:innen, sodass im Notfall eine Gastrotomie durchgeführt werden kann, falls es zu einer Magenüberblähung kommt. Eine Magensonde wird im Rachen (sog. Stochersonde) platziert und zugänglich gehalten, sodass sie intraoperativ zur Exposition des oberen Ösophagusstumpfes vorgeschoben werden kann.

Das Kind wird für die Operation in Linksseitenlage gelagert. Die Beatmung erfolgt bis zum Verschluss der Fistel besonders vorsichtig. Das Ziel für die periphere Sauerstoffsättigung liegt bei 97–98%, bei Frühgeborenen bei 87–92%. Es ist auf eine Normovolämie zu achten. Zusätzlich müssen jederzeit Katecholamine verabreicht werden können. Idealerweise sollten diese von Anfang an minimal dosiert „mitlaufen“, damit sie unmittelbar wirken können.

Nach der Anastomose wird evtl. nach Absprache mit den Kinderchirurg:innen eine nasal platzierte Magensonde gelegt und sorgfältig fixiert.

Intraoperative Herausforderungen

Aufgrund der vielfältigen und komplexen intraoperativen Herausforderungen ist die Anwesenheit einer erfahrenen Fachärztin bzw. eines erfahrenen Facharztes für Kinderanästhesie essenziell.

Durch das zähe Bronchialsekret kann es intraoperativ zu einer Verlegung des Tubus und der Atemwege kommen, was eine adäquate Oxygenierung erschwert. Zusätzlich kann es durch operative Manipulation zu einer Kompression der Lunge oder Trachea kommen. Dies führt zu einer unzureichenden Beatmung mit Einschränkung der Oxygenierung und Decarboxylierung. Eine weitere potenzielle Komplikation stellt die Kompression der Vorhöfe oder der Vv. cavae dar, wodurch der kardiale Rückfluss behindert, der Auswurf reduziert und infolgedessen die Oxygenierung weiter vermindert werden kann. Die Unterscheidung dieser Komplikationen erfordert einen erfahrenen Anästhesisten bzw. eine erfahrene Anästhesistin, der/die in der Lage ist, die Ursachen adäquat zu erkennen und gezielt Maßnahmen einzuleiten, um eine vollständige Erholung zu ermöglichen.

In gewissem Umfang müssen Kompromisse mit der Kinderchirurgie abgesprochen werden, nicht immer sind die gleichen Messwerte wie außerhalb der „heißen Phase“ der Operation zu erreichen. Durch die Dämpfung des Gehirnstoffwechsels ist dies aber zu tolerieren. Das NIRS bietet eine zusätzliche Aussage zur Oxygenierung des Gehirns und sollte daher Teil des Standardmonitorings sein.

Operative Versorgung

Ziel der operativen Versorgung bei der Ösophagusatresie ist die Unterbindung von evtl. vorhandenen tracheoösophagealen Fisteln und das Herstellen der Kontinuität der Speiseröhre. Die Operation kann grundsätzlich offen, über eine sog. Thorakotomie (Zwischenrippenschnitt) oder eine Thorakoskopie (Brustspiegelung) erfolgen. Bei der Letzteren wird der Eingriff durch 3 oder 4 kleine Zugänge von wenigen Millimeter Durchmesser durchgeführt. Die Vorteile dabei sind kleinere Narben, weniger postoperative Schmerzen, schnellere Rekonvaleszenz und evtl. langfristig ein geringeres Risiko von muskuloskelettalen Problemen wie einer Skoliose.

Das operative Vorgehen hängt von dem Typ der Ösophagusatresie ab. Die meisten Ösophagusatresien mit distaler Fistel (Gross Typ C oder Vogt Typ 3b) können in einem Schritt versorgt werden.

Nach einer Bronchoskopie zum Ein- oder Ausschluss von Fisteln wird das Kind zunächst für den Eingriff gelagert, beim offenen Verfahren meist auf der linken Körperseite, für die Thorakoskopie etwas nach bauchwärts gekippt. Bei der Operation wird zunächst der untere Ösophagus identifiziert und nach oben hin bis zu der normalerweise vorhandenen tracheoösophagealen Fistel hin präpariert. Dort wird die Fistel so weit wie möglich an der Trachea verschlossen, entweder durch eine Naht oder mittels eines Clips. Danach wird der untere Ösophagus möglichst nah an der Trachea abgesetzt, sodass möglichst viel Länge des unteren Speiseröhrenrestes verbleibt und damit sich am Fistelabgang an der Trachea keine tiefe Tasche bildet.

Danach wird der obere Ösophagusblindsack aufgesucht, soweit wie notwendig mobilisiert und nach unten gezogen. An seiner Spitze wird er eröffnet und dann mit dem unteren Ösophagus

zusammengenäht. Diese Naht ist technisch anspruchsvoll, insbesondere beim thorakoskopischen Vorgehen. Die Verbindung muss ausreichend weit und wasserdicht sein. Einige Kinderchirurg:innen legen gerne eine transanastomotische Sonde von der Nase in den Magen, um das Kind frühzeitig nach der Operation in den Magen ernähren zu können.

Wenn der Abstand zwischen den beiden Ösophagusanteilen so groß ist, dass sie nicht zusammengenäht werden können, handelt es sich um eine Long-Gap-Ösophagusatresie. Der Großteil dieser Patient:innen hat eine Ösophagusatresie ohne Fistel (Gross Typ A oder Vogt Typ 2) oder mit einer oberen tracheoösophagealen Fistel (Gross Typ B oder Vogt Typ 3a). Die obere Fistel ist bei der präoperativen Bronchoskopie erkennbar, ist aber insgesamt selten. Bei der Ösophagusatresie ohne Fistel wird zunächst eine Replogle-Sonde angelegt, um den Speichel über die folgenden Wochen abzusaugen. Dabei handelt es sich um eine Schlürfsonde mit 2 Lumina und 3 Löchern an der Spitze, die kontinuierlich den Speichel aus dem oberen Blindsack „schlürft“. Außerdem wird eine Gastrostomie durchgeführt, damit eine Ernährungssonde direkt durch die Bauchwand in den Magen gelegt werden kann. Dieser Eingriff kann ebenfalls offen oder laparoskopisch durchgeführt werden, also durch eine Bauchspiegelung. Erschwerend ist dabei, dass der Magen dieser Kinder meist sehr klein ist. Die Anlage einer Schlürfsonde und einer Gastrostomie erlaubt zunächst, dass das Kind gefüttert und größer werden kann. Zur Behandlung der Long-Gap-Atresie kommen mehrere Konzepte in Betracht. Zum einen wächst der Ösophagus schneller als das Kind, sodass man durch Zuwarten über Wochen und Monate eine relative Annäherung der Enden erreichen kann, die dann wiederum eine Anastomose zulassen. Nachgeholfen werden kann dadurch, dass die Enden unter Zug gesetzt werden, entweder durch Nähte im Körper (sog. „interner Foker“) oder durch extern durch die Haut ausgeleitete Nähte, an denen jeden Tag etwas gezogen wird („externer Foker“), bis die Enden sich überlappen. Alternativ kann auch ein Ösophagusersatz in Betracht gezogen werden, bspw. durch einen Magenhochzug (dabei wird der Magen in den Brustkorb gezogen und mit dem oberen Blindsack am Hals vernäht) oder eine Interposition von Dünn- oder Dickdarm. Die Behandlung der Long-Gap-Ösophagusatresie ist insgesamt komplex, langwierig und meist mit mehr oder weniger Komplikationen vergesellschaftet.

Postoperative Versorgung

Bei der postoperativen Versorgung gelten die Grundregeln wie bei anderen Neugeborenen nach Operationen auch. Wenn es während der Operation zu keinen besonderen Vorkommnissen kam und insbesondere, wenn der Eingriff thorakoskopisch durchgeführt wurde, kann das Kind möglicherweise extubiert und spontanatmend in den Aufwachraum gebracht werden. Eine verlängerte Nachbeatmung und Muskelrelaxation sind nur bei ausgeprägter Spannung auf der Anastomose abzuwägen. Die transanastomotische Magensonde sollte, falls eine während der Operation gelegt wurde, nach 24 h zur Ernährung verwendet werden. Wenn die Kinder ohne CPAP-Atemunterstützung rein spontanatmend zu-recht kommen, sollte oral zusätzlich vorsichtig Milchnahrung angeboten werden. Bei Verdacht auf eine Anastomoseninsuffizienz sollte eine Kontrastmitteldarstellung erfolgen. Eine klinische

Checkliste sollte zur Verfügung stehen, die alle Maßnahmen enthält, die vor der ersten Entlassung durchgeführt werden müssen (z. B. eine Ultraschalluntersuchung des Harntrakts und der Wirbelsäule sowie ein Reanimationstraining für Eltern oder Betreuungspersonen).

Nachsorge – Prophylaxen, Untersuchungen, Förderungen

Eine strukturierte Nachsorge ist nach Versorgung einer Ösophagusatresie essenziell, um einen langfristigen Therapieerfolg zu sichern und langfristige Komplikationen zu vermeiden. Ungefähr 3 Wochen nach der primären Anastomose kann ein Breischluck hilfreich sein, um eine erste Einschätzung zu ermöglichen. Gastro-ösophagealer Reflux ist bei Säuglingen im Allgemeinen weit verbreitet, bei Kindern mit Ösophagusatresie noch häufiger. Meist kann dieser mittels Protonenpumpeninhibitoren gut behandelt werden. Daher sollten alle Kinder routinemäßig im 1. Lebensjahr einen Protonenpumpeninhibitor erhalten, um einer Säurebelastung und einer dadurch bedingten Ösophagitis vorzubeugen. Idealerweise sollte dann nach einem Auslassversuch mit anschließenden Biopsien deren Notwendigkeit ausgeschlossen werden. Sollte der Reflux persistierende Probleme wie Entzündung der Speiseröhre, ungenügende Nahrungsaufnahme oder Atembeschwerden verursachen, kann in bestimmten Fällen und möglichst nach dem 1. Lebensjahr eine Fundoplicatio, also eine Operation gegen Reflux, indiziert sein.

Es sollten regelmäßige Vorsorgeuntersuchungen im Sinne einer Anamnese des Trink- und Essverhaltens, eines Erfassens der Infekthäufigkeit, der allgemeinen Entwicklung sowie des körperlichen Wachstums (insbesondere auch der Wirbelsäule) und auch endoskopische Untersuchungen stattfinden. So können früh bspw. Anastomosenstenosen erkannt und entsprechend relativ einfach behandelt werden, was bei zeitlicher Verschleppung bis hin zur Notwendigkeit einer Reoperation führen kann. Detailliertere Einzelheiten zur Nachsorge und Prophylaxe beim Bewegungsapparat, bei den Atemwegen und der Lunge sowie der Ernährung stellen andere Artikel in dieser Sonderausgabe dar.

Bei den regelmäßigen Kontrollen muss anamnestisch sorgfältig auf das Essverhalten, das Schlucken von Nahrung, die Atmung, das Vorhandensein von Stridor oder anderen Atemgeräuschen sowie Zeichen eines eventuellen Refluxes eingegangen werden. Bei der körperlichen Untersuchung sollte der Brustkorb auskultiert und die durch die Operation entstandenen Narben kontrolliert werden. Auch auf Zeichen einer Scapula alata (Bewegungseinschränkung des Schulterblattes), einer Thoraxasymmetrie oder einer Skoliose muss geachtet werden. Das Gewicht und die Körperlänge sind ebenfalls wichtige Indikatoren, ob ein Kind gedeiht oder nicht. Gewicht und Länge müssen in ein Nomogramm eingetragen werden, denn dabei erkennt man am besten, ob das Wachstum von der normalen Kurve abweicht oder nicht. Für die ÖA liegen bereits angepasste Wachstums- und Gewichtskurven spezifisch für Deutschland vor [22].

Ein Kind, das gut trinkt und isst, normal atmet, vom Gewicht her normal zunimmt und entlang seiner Alterskurven wächst, benötigt im 1. Lebensjahr keine weiterführende Diagnostik. Auch

kann der Nahrungsaufbau mit Beikost, Brei und später auch mit fester Nahrung normal erfolgen, wobei die Größe der Nahrungstücke langsam und vorsichtig gesteigert wird. Bei dem Verdacht von Problemen kann eine Röntgenthoraxaufnahme hilfreich sein, ansonsten auch ein Röntgenkontrastmittelbreischluck. Bei Zeichen einer Anastomosenenge, also wenn die Nahrung nicht normal geschluckt wird und sich in der Kontrastmitteldarstellung eine Enge findet, wird die Anastomose unter Narkose vorsichtig dilatiert (siehe unten).

Laryngomalazie oder Tracheomalazie sind ebenfalls häufige Befunde bei Kindern mit Ösophagusatresie. Dabei handelt es sich um einen weichen Kehlkopf oder eine weiche Luftröhre, die beim Atmen teilweise kollabiert und damit die Atmung behindern kann. Meistens verbessert sich die Situation mit der Zeit. In den seltenen Fällen einer erheblichen Einschränkung der Atmung kann eine Intervention erforderlich sein, und zwar in Form einer Aortotrunkopexie, bei der die aufsteigende Hauptschlagader an das Brustbein genäht wird. Dadurch entsteht hinter dem Herzen mehr Platz für die Luftröhre. Alternativ wird seit etwa 2 Jahrzehnten die posteriore Tracheopexie empfohlen, bei der die Hinterwand der Luftröhre an die Wirbelsäule genäht wird, um sie aufzuhalten. In seltenen Fällen kann auch die Anlage einer Trachealkanüle notwendig sein.

Typischerweise kann sechs Wochen nach der Operation eine erste endoskopische Untersuchung sinnvoll sein. Idealerweise stellt diese zunächst die Atemwege in Sedierung transnasal mit einer flexiblen Optik funktionell dar, um Stimmbandpareesen als mögliche geburts-traumatische oder operative Komplikation zu erkennen. Danach sollten die gesamten Atemwege in Vollnarkose unter Muskelrelaxierung dargestellt werden. Weil es bei der Passage durch die Glottis in Sedierung reflektorisch zum Verschluss derselben kommt bei weiter bestehenden Atembemühungen, ist eine valide Abschätzung einer Tracheomalazie sonst unmöglich. Ebenso ist die Darstellung des ehemaligen Fistelstumpfes sowie weiterer Veränderungen erheblich eingeschränkt. Im Anschluss daran ist die Darstellung der Speiseröhre mit der Weite der Anastomose und einer Beurteilung der Kompetenz der Kardie in der antegraden Aufsicht sowie der Inversion notwendig. Gegebenenfalls kann zeitgleich eine Ballondilatation der Anastomose durchgeführt werden. Die maximal hier zu erreichende Weite wird durch den Durchmesser der unteren Speiseröhre definiert, typischerweise besteht ein Kalibersprung zwischen der oberen und der unteren Speiseröhre. Denn die Kinder schlucken pränatal regelmäßig in den oberen Stumpf und dehnen diesen dadurch auf, während der untere Stumpf davon ausgenommen ist. Wenn diese Bougienungen wiederholt werden müssen, ist die Injektion eines Depot-Kortikoids abzuwägen, um den Abheilungsprozess günstig zu beeinflussen. Auch das Belassen eines transnasal platzierten Ballonkatheters zur täglich 2-maligen Bougierung durch die Eltern zu Hause kann in Erwägung gezogen werden. Eine erfolgreiche Therapie erfordert auf jeden Fall viel Erfahrung durch regelmäßige Untersuchungen und Interventionen bei diesen Kindern. Eindeutig sollten lebenslanglich regelmäßige endoskopische Kontrollen durchgeführt werden [21].

In den ersten Lebensjahren sind betroffene Kinder häufig durch zahlreiche Krankenhausaufenthalte und diagnostische Maßnahmen belastet. Daher ist es eine zentrale Aufgabe der be-

handelnden Fachkräfte, diese Phasen für die Kinder so angenehm wie möglich zu gestalten. Erlebter Stress in dieser sensiblen Zeit kann sich langfristig negativ auf die körperliche und psychische Entwicklung auswirken (Verweis Artikel „ÖA als Familiendiagnose“). Daher ist es sinnvoll, Untersuchungen möglichst effizient zu koordinieren, sodass Mehrfachnarkosen oder wiederholte Blutabnahmen vermieden werden. Unterstützend können schmerzlindernde Maßnahmen wie das Aufbringen von „EMLA-Pflastern“ eingesetzt werden, um Blutentnahmen oder das Legen von Zugängen schmerzfreier zu gestalten [25].

Für eine erfolgreiche Nachsorge ist es darüber hinaus von zentraler Bedeutung, die Eltern aktiv in den Behandlungsprozess einzubeziehen. Eine mögliche Maßnahme kann dabei die Beteiligung der Sorgeberechtigten an der Entscheidungsfindung sein – etwa durch ihre Anwesenheit bei Untersuchungen. So können Eltern aktiv mitwirken, sich besser informiert fühlen und gemeinsam mit dem Behandlungsteam tragfähige Entscheidungen für den weiteren Therapieverlauf treffen.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Bell JC, Baynam G, Bergman JEH et al. Survival of infants born with esophageal atresia among 24 international birth defects surveillance programs. *Birth Defects Res* 2021; 113: 945–957. DOI: 10.1002/bdr2.1891
- [2] Ungruh M, Hubertus J, Widenmann A et al. Treatment of esophageal atresia in Germany: Analysis of national hospital discharge data from 2016 to 2022. *J Pediatr Surg* 2025; 60: 161890. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2024.161890
- [3] Evanovich DM, Wang JT, Zendejas B et al. From the Ground Up: Esophageal Atresia Types, Disease Severity Stratification and Survival Rates at a Single Institution. *Front Surg* 2022; 9: 799052. DOI: 10.3389/fsurg.2022.799052
- [4] Bagci S, Brosens E, Tibboel D et al. More than fetal urine: enteral uptake of amniotic fluid as a major predictor for fetal growth during late gestation. *Eur J Pediatr* 2016; 175: 825–831. DOI: 10.1007/s00431-016-2713-y
- [5] Pardy C, D'Antonio F, Khalil A et al. Prenatal detection of esophageal atresia: A systematic review and meta-analysis. *Acta Obstet Gynecol Scand* 2019; 98: 689–699. DOI: 10.1111/aogs.13536
- [6] Kassif E, Weissbach T, Kushnir A et al. Esophageal atresia and tracheoesophageal fistula: prenatal sonographic manifestation from early to late pregnancy. *Ultrasound Obstet Gynecol* 2021; 58: 92–98. DOI: 10.1002/uog.22050
- [7] Wilson L, Whitby EH. Prenatal diagnosis of tracheo-oesophageal fistula/oesophageal atresia: is MRI helpful? *Pediatr Res* 2025; 97: 1976–1982. DOI: 10.1038/s41390-024-03503-x
- [8] Van de Voorde P, Turner NM, Djakow J et al. European Resuscitation Council Guidelines 2021: Paediatric Life Support. *Resuscitation* 2021; 161: 327–387. DOI: 10.1016/j.resuscitation.2021.02.015
- [9] Dingemann C, Eaton S, Aksnes G et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management. *Eur J Pediatr Surg* 2020; 30: 326–336. DOI: 10.1055/s-0039-1693116

- [10] Aggarwal SK, Gupta R. Esophageal foreign body mimicking esophageal atresia. *Indian Pediatr* 2005; 42: 392–393
- [11] Jöhr M, Kistler W. Iatrogenic pharyngeal pouch mimicking esophageal atresia: a diagnostic challenge to the anesthesiologist. *Anesth Analg* 1990; 70: 465–466
- [12] Blair GK, Filler RM, Theodorescu D. Neonatal pharyngoesophageal perforation mimicking esophageal atresia: clues to diagnosis. *J Pediatr Surg* 1987; 22: 770–774. DOI: 10.1016/S0022-3468(87)80626-7
- [13] Kaufmann J, Laschat M, Schieren M et al. Hypopharyngeal Perforation Mimicking Esophageal Atresia: A Case Report of an Extremely Low Birth Weight Infant Emphasizing the Need for Preoperative Endoscopy. *A&A Practice* 2021; 15: e01414. DOI: 10.1213/XAA.00001414
- [14] Ducharme JC, Bertrand R, Debie J. Perforation of the pharynx in the newborn: a condition mimicking esophageal atresia. *Can Med Assoc J* 1971; 104: 785–787
- [15] Kumar A. Pitfalls in the diagnosis of esophageal atresia. *Indian Pediatr* 2000; 37: 1287
- [16] Alexander A, Millar AJ. The passage of a nasogastric tube does not always exclude an oesophageal atresia. *Afr J Paediatr Surg* 2009; 6: 47–48. DOI: 10.4103/0189-6725.48577
- [17] Celayir AC, Erdoğan E. An infrequent cause of misdiagnosis in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2003; 38: 1389. DOI: 10.1016/S0022-3468(03)00402-0
- [18] Patel RV, Jackson PB, De Coppi P et al. Exclusion of oesophageal atresia by passage of a nasogastric tube: an exception to the rule. *BMJ Case Rep* 2013; 2013: bcr2013201175. DOI: 10.1136/bcr-2013-201175
- [19] Knottenbelt G, Costi D, Stephens P et al. An audit of anesthetic management and complications of tracheo-esophageal fistula and esophageal atresia repair. *Paediatr Anaesth* 2012; 22: 268–274. DOI: 10.1111/j.1460-9592.2011.03738.x
- [20] Parolini F, Boroni G, Stefini S et al. Role of preoperative tracheobronchoscopy in newborns with esophageal atresia: A review. *World J Gastrointest Endosc* 2014; 6: 482–487. DOI: 10.4253/wjge.v6.i10.482
- [21] Krishnan U, Dumont MW, Slater H et al. The International Network on Oesophageal Atresia (INoEA) consensus guidelines on the transition of patients with oesophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2023; 20: 735–755. DOI: 10.1038/s41575-023-00789-w
- [22] König TT, Stefanescu MC, Wildermuth M et al. Sex-specific percentiles for bodyweight and height in children born with esophageal atresia: a registry-based analysis 2001–2021. *BMC Pediatr* 2023; 23: 27. DOI: 10.1186/s12887-023-03842-4
- [23] Hohn A, Trieschmann U, Franklin J et al. Incidence of peri-operative paediatric cardiac arrest and the influence of a specialised paediatric anaesthesia team: Retrospective cohort study. *Eur J Anaesthesiol* 2019; 36: 55–63. DOI: 10.1097/EJA.0000863
- [24] McCann ME, Schouten AN, Dobija N et al. Infantile postoperative encephalopathy: perioperative factors as a cause for concern. *Pediatrics* 2014; 133: e751. DOI: 10.1542/peds.2012-0973
- [25] Berrang J, Reinhold P, Zernikow B. Schmerzreduktion bei Blutabnahmen und Injektionen. In: Zernikow B, Hrsg. *Schmerztherapie bei Kindern*. Berlin, Heidelberg: Springer; 2005. DOI: 10.1007/3-540-28304-8_9

Internationale Empfehlungen zur Versorgung respiratorischer Komplikationen bei Ösophagusatresie – tracheoösophagealer Fistel – NEWS2025

Care Recommendations for the Respiratory Complications of Esophageal Atresia – Tracheoesophageal Fistula

Autorinnen/Autoren

Autor:innen von Esophageal ATresia global support groups (EAT), European Reference Network for rare Inherited and Congenital Anomalies (ERNICA), European Reference Network for rare respiratory diseases (ERN-LUNG), International Network of Esophageal Atresia (INoEA)

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, respiratorische Komplikationen, Tracheomalazie, tracheoösophageale Fistel, Atelektasen, strukturierte Langzeitbetreuung

Keywords

oesophageal atresia/esophageal atresia, respiratory complications, tracheomalacia, tracheoesophageal fistula, atelectasis, structured long-term care

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S14–S18

DOI 10.1055/a-2377-2834

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Anke Widenmann

EAT e. V.

Sommerrainstraße 61, 70374 Stuttgart, Deutschland

anke@eat-federation.org



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2377-2834>

ZUSAMMENFASSUNG

Dieser Artikel fasst aktuelle Veröffentlichungen, Leitlinien, Stellungnahmen sowie Konsensempfehlungen der Fachgruppen von INoEA, der Europäischen Referenznetzwerke

ERN-Lung und ERNICA sowie der European Respiratory Society (ERS) zur Ösophagusatresie (ÖA) – Tracheoösophageale Fistel (TÖF) zusammen.

Die ÖA-TÖF ist häufig mit lebenslangen, teils erheblichen respiratorischen Einschränkungen assoziiert. Zu den typischen Komplikationen zählen Tracheobronchomalazie, Aspirationsrisiken, rezidivierende pulmonale Infektionen, Bronchitiden und Atelektasen, die sowohl vor als auch nach der chirurgischen Korrektur auftreten können. Der Artikel stellt einen strukturierten Ansatz zur Diagnostik, Therapie und Langzeitbehandlung dieser respiratorischen Folgeprobleme vor. Ziel ist die nachhaltige Verbesserung der Gesundheitssituation und Lebensqualität der Betroffenen.

ABSTRACT

This article summarizes publications, guidelines, position statements as well as consensus recommendations from the working groups of INoEA, the European Reference Networks ERNICA and ERN-LUNG as well as the European Respiratory Society (ERS) about Esophageal atresia (EA) – tracheoesophageal fistula (TOF).

EA-TOF is frequently associated with lifelong and sometimes severe respiratory impairments. Respiratory diseases and restraints include tracheobronchomalacia, aspiration risk, recurrent pulmonary infections, bronchitis, and atelectasis, which may occur both before and after surgical repair.

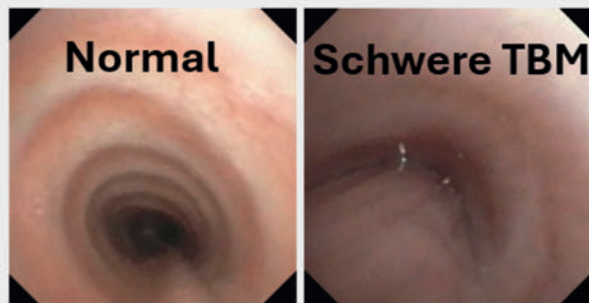
The article provides a structured approach to the diagnosis, management, and long-term care of these respiratory complications. The overarching aim is to sustainably improve health outcomes and quality of life in affected individuals.

Einleitung

Dieses zusammenfassende Dokument basiert auf einer Veröffentlichung von Koumbourlis et al. [1] und berücksichtigt aktuelle Stellungnahmen und Leitlinien der Europäischen Respiratorischen

Gesellschaft (European Respiratory Society) sowie Konsensempfehlungen der Arbeitsgruppen von INoEA, ERNICA und ERN-LUNG.

Ösophagusatresie (ÖA) und tracheoösophageale Fistel (TÖF) können mit lebenslangen erheblichen respiratorischen Herausforderungen einher gehen. Daher wird die Mitbetreuung durch



► **Abb. 1** Normale Trachea während der Bronchoskopie links, schwere Tracheomalazie (> 75% Lumenverengung) rechts. Der Grad der Obstruktion kann bei den Patienten variieren.

Ärzt:innen mit Expertise in der pneumologischen Versorgung empfohlen, insbesondere im Säuglings- und Vorschulalter. Die Empfehlungen der INoEA-Arbeitsgruppe für respiratorische Komplikationen (Respiratory Complications Working Group, RCWG) [2] bieten einen strukturierten Ansatz für Diagnose, Behandlung und Langzeitversorgung dieser Komplikationen mit dem Ziel, die

Patientenergebnisse zu verbessern. Die RCWG identifizierte die primären respiratorischen Erkrankungen, mit denen Betroffene vor und/oder nach der ÖA-TÖF-Korrektur konfrontiert sind, darunter:

Tracheobronchomalazie (TBM)

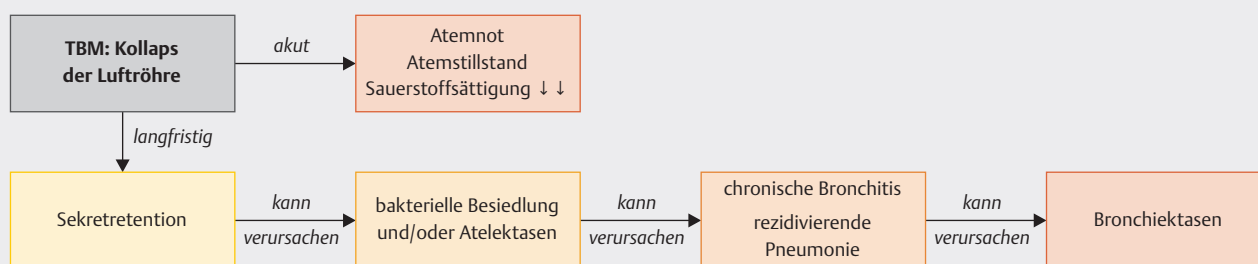
Die Tracheobronchomalazie ist der teilweise oder vollständige Kollaps der Hauptlufröhre (Trachea und/oder Hauptbronchien) aufgrund einer abnormalen Weichheit der Atemwegswand oder eines schlaffen Knorpels. Sie ist bei fast allen ÖA-TÖF-Betroffenen vorhanden, wobei der Schweregrad je nach Atemwegsverengung variiert (► **Abb. 1**).

Die TBM kann bei Neugeborenen und Säuglingen akute Symptome verursachen, aber auch zu Langzeitkomplikationen führen (► **Abb. 2, Tab. 1**).

Die Symptome der TBM variieren je nach Alter des Betroffenen. Sie sind i. d. R. in der Neonatalperiode am schwersten ausgeprägt und können sich im Allgemeinen mit der Zeit bessern (► **Tab. 1**).

Diagnose der TBM

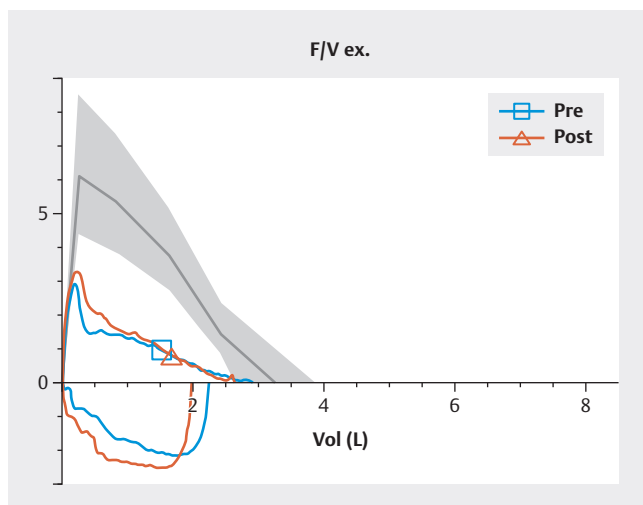
Die flexible Bronchoskopie unter Spontanatmung in Sedierung und ohne positiven endexpiratorischen Druck (PEEP) ist die aufschlussreichste Methode zur Beurteilung des Vorhandenseins,



► **Abb. 2** Akute und langfristige Folgen einer Tracheobronchomalazie.

► **Tab. 1** Symptome der TBM nach Altersgruppen.

Neugeborene/Säuglinge	Kinder/Jugendliche	Erwachsene
Atemnot	rezidivierendes Giemen	rezidivierendes Giemen
Atemstillstand	„bellender“/„blecherner“ und/oder „feuchter“ Husten	rezidivierender „feuchter“ und/oder „bellender“ Husten
Episoden schweren Sauerstoffmangels (niedrige Sauerstoffsättigung oder „Blue“ bzw. „Dusky“ Spells, Zyanoseanfälle, BRUEs)	heisere Stimme/Stridor	heisere Stimme
rezidivierendes Giemen	geringe Belastbarkeit	geringe Belastbarkeit
„bellender“/„blecherner“ Husten	obstruktive Lungenfunktion, niedriger Spitzenexpirationsfluss (PEF)	obstruktive Lungenfunktion, niedriger Spitzenexpirationsfluss (PEF)
Stridor/„heiseres“ Schreien		
rezidivierende Atemwegsinfekte	rezidivierende Atemwegsinfekte	rezidivierende Atemwegsinfekte



► **Abb. 3** Beispiel von Fluss-Volumen-Kurven während forcierter Expiration vor (pre) und nach (post) Inhalation eines kurz wirkenden Beta-Mimetikums bei einem Betroffenen mit Ösophagusatresie und Tracheobronchomalazie. Hier zeigt sich keine größere Veränderung durch den Bronchodilatator. Der Normalbereich ist im schattierten grauen Bereich dargestellt. In einigen Fällen haben Beta-Mimetika einen negativen Effekt auf den expiratorischen Fluss. Die Kurven variieren zwischen den Betroffenen.

des Ausmaßes und des Schweregrades der TBM. Dynamische CT-Scans und fortschrittliche MRTs können ebenfalls bei der Beurteilung hilfreich sein. Die Form der Fluss-Volumen-Kurve (► **Abb. 3**) aus der Spirometrie kann auf eine TBM hinweisen.

Management der TBM

Die Interventionen zielen darauf ab, Symptome aufgrund einer TBM zu reduzieren und, bei schwerer Ausprägung, die Schwere der TBM durch eine Operation zu mindern. Bei Neugeborenen ist das primäre Ziel, Atemnot und niedrige Sättigungen zu verhindern. Die Behandlung reicht von der Gabe von zusätzlichem Sauerstoff bis zur nicht invasiven Beatmung. Schwere Fälle können eine Intubation, mechanische Beatmung oder eine Operation (Tracheopexie/Aortopexie) erfordern, im Allgemeinen nach der initialen ÖA-Korrektur. Selten ist eine Tracheostomie notwendig.

Das langfristige Management der TBM konzentriert sich auf die Lösung von Atemwegssekreten und die Verhinderung von Atemwegsinfektionen. Dies kann durch altersgerechte Atemwegs-Clearance-Techniken (bei Erwachsenen: aktive Atemphysiotherapie), Geräte mit positivem Ausatemdruck wie PEP-Masken oder oszillierende Überdruckgeräte [2, 3] erreicht werden. Inhalationen mit hypertoner Kochsalzlösung kann die mukoziliäre Clearance verbessern, inhalative Kortikosteroide können die Atemwegsentzündung bei ausgewählten Betroffenen reduzieren. Infektionen, die oft durch einen feuchten/produktiven Husten oder Fieber gekennzeichnet sind, werden frühzeitig mit Antibiotika behandelt. Bronchodilatoren sollten vorsichtig eingesetzt werden, da sie den Atemwegskollaps verschlimmern können.

Aspirationsrisiko

Aspirationsrisiko bei ÖA-TÖF

ÖA-TÖF-Betroffene sind aufgrund mehrerer Faktoren stark anfällig für Aspirationseignisse:

- Ösophagus-Dysmotilität und/oder Strikturen, die dazu führen, dass Nahrung oder Flüssigkeiten in die Atemwege gelangen.
- rezidivierende TÖF
- hohe Prävalenz von gastroösophagealem Reflux (GÖR)
- in wenigen Fällen eine laryngeale Spalte

Diagnostik

Ein systematisches Vorgehen zur Erfassung aller potenzieller Aspirationsursachen ist unerlässlich. Die Schluckfunktion kann mittels videofluoroskopischer oder modifizierter Kontrastschluckstudien beurteilt werden. Ösophagusverengungen und -funktion werden durch Kontrastschluckstudien und manchmal mit Manometrie diagnostiziert. Ein Rezidiv einer TÖF wird mittels einer „Pull-back“-Kontraststudie, Bronchoskopie und/oder oberer Endoskopie diagnostiziert. Gastroösophagealer Reflux wird klinisch oder durch Kontraststudien, pH-Metrie und Impedanz-Messung oder Endoskopie identifiziert. Chronische bakterielle Infektionen aufgrund von Aspiration können durch wiederholte Sputumkulturen und Röntgenaufnahmen des Thorax nachgewiesen werden. Falls die Symptome trotz optimaler Behandlung anhalten, sollte eine Bronchoskopie mit bronchoalveolärer Lavage (BAL) zur Bestimmung der Erreger eingesetzt werden. Die Zusammenarbeit mit der Gastroenterologie, Hals-Nasen-Ohren-Heilkunde, Ergotherapie, Logopädie, Physiotherapie, Ernährungsberatung und/oder Atemtherapie, je nach lokaler Praxis, wird empfohlen.

Management

Durch vorsichtiges (z.B. kleine Bissen, gut gekaut, Wasser zwischen Bissen fester Speisen nippen) oder posturales Füttern, Dilatation bei symptomatischen Ösophagusstrikturen, GÖR-Behandlung und chirurgische Korrektur von rezidivierender TÖF oder laryngealer Spalte werden Aspirationsrisiken adressiert.

Rezidivierende Infektionen und Bronchitis

Komplikationen

Patienten mit ÖA-TÖF sind anfällig für rezidivierende untere Atemwegsinfektionen (Pneumonien) und chronische Bronchitis aufgrund einer beeinträchtigten Atemwegsreinigung, verursacht durch Tracheomalazie und rezidivierende Aspirationen.

Diagnostik

Die Diagnose einer Bronchitis erfolgt primär symptomatisch. Ein Verdacht auf Pneumonie oder Atelektase sollte mit Röntgenaufnahmen des Thorax und/oder Ultraschall untersucht werden. Wenn eine rezidivierende Pneumonie dokumentiert ist, wird eine CT-Aufnahme empfohlen, um Bronchiektasen zu identifizieren und alternative Diagnosen auszuschließen. Sputum oder BAL können helfen, eine Kolonisation der Atemwege durch Bakterien nachzuweisen.

Behandlung

Beginn mit altersgerechten Atemwegs-Clearance-Techniken, um die Schleimlösung zu unterstützen (bei Jugendlichen/Erwachsenen: aktive Atemphysiotherapie) wie z.B. Geräte mit positivem Ausatemdruck wie PEP-Masken oder oszillierende Überdruckgeräte [2, 3]. Orale Antibiotika – i. d. R. für 10–14 Tage – werden empfohlen, wenn eine Infektion vermutet oder bestätigt wird. Azithromycin kann aufgrund seiner entzündungshemmenden und antibiotischen Eigenschaften präventiv als dauerhaftes Antibiotikum eingesetzt werden.

Atelektasen

Pathogenese

Endobronchiale Sekrete und/oder Aspiration können zu Atelektasen (Bereiche der Lunge ohne Belüftung) führen. Dies tritt bei der TBM gehäuft auf, da die mukoziliäre Clearance beeinträchtigt ist. Atelektasen können auch nach einer Operation auftreten.

Diagnostik

Bei neuen, sich verschlimmernden oder rezidivierenden respiratorischen Symptomen sollten Atelektasen vermutet und eine Bildgebung (Lungenultraschall, Röntgen des Brustkorbs, thorakales MRT und/oder CT-Scan) durchgeführt werden, um die Diagnose auszuschließen oder zu bestätigen.

Behandlung

Die konservative Therapie kann Atemwegs-Clearance-Techniken (aktive und intensive Atemphysiotherapie), positive Atemwegsdruckgeräte und/oder High-Flow- oder CPAP-Unterstützung, die Anwendung von hypertoner Kochsalzlösung zur Vernebelung, mukolytische Mittel und schließlich systemische Steroide und systemische Antibiotika umfassen. Bei persistierenden Atelektasen kann eine Bronchoskopie – vorzugsweise innerhalb von 4–6 Wochen – erforderlich sein, um die Lunge wieder zu öffnen und dauerhafte Vernarbungen und Bronchiektasen zu verhindern. Eine Kontrollbildgebung ist erforderlich, um zu bestätigen, dass die Atelektase abgeklungen ist.

Bronchiektasen Monitoring

Definition

Bronchiektasen, eine schwerwiegende und potenziell dauerhafte Komplikation, umfassen die Schaffung und Dilatation der Atemwege, verursacht durch wiederkehrende und/oder persistierende bakterielle Infektionen und Aspiration, die zu chronischen bakteriellen Infektionen führen.

Diagnostik

Bei Verdacht auf Bronchiektasen sollte dies mit einem CT-Scan oder MRT des Brustkorbs bestätigt werden. Je nach klinischem Verlauf können jährliche Röntgenaufnahmen des Brustkorbs zur Überwachung der Bronchiektasen sowie regelmäßige Lungenfunktionstests in Betracht gezogen werden.

Management

Frühe Erkennung, regelmäßige Behandlung mit Atemwegs-Clearance-Techniken (Atemphysiotherapie), Vernebelung von hypertoner Kochsalzlösung, langfristige Anwendung von Azithromycin und der sofortige Einsatz von Antibiotika während Exazerbationen können dazu beitragen, das Fortschreiten der Bronchiektasen zu verlangsamen.

Chronische respiratorische Symptome (Giemen, Husten)

Diagnostik

Symptome wie Giemen werden nach TÖF häufig eher durch Atemwegskollaps (TBM) als durch Asthma verursacht. Eine Fehldiagnose kann zu unnötigen Behandlungen führen. Dennoch muss eine Asthmadignose ausgeschlossen werden.

Behandlung

Bronchodilatoren werden im Falle einer TBM im Allgemeinen nicht empfohlen, da sie den Atemwegskollaps verschlimmern können. Sie können aber bei Fällen mit Atemwegshyperreaktivität ausprobiert werden. Bei Säuglingen und Vorschulkindern können Risikofaktoren (z. B. Familienanamnese atopischer Erkrankungen, Ekzeme) und Allergietests Hinweise auf ein gleichzeitig bestehendes Asthma geben. Lungenfunktionstests, einschl. Bronchodilatatorreaktion, könnten zusätzlich bei Betroffenen ab 5–6 Jahren eingesetzt werden.

Routinemäßige Gesundheitsvorsorge

Regelmäßige Nachsorge

Betroffene sollten von einem multidisziplinären Team (pädiatrische Pneumologie, Gastroenterologie, Chirurgie und/oder HNO-Chirurgie) mit mindestens jährlichen Evaluierungen überwacht werden.

Impfungen

Zusätzlich zu den Routineimpfungen wird eine jährliche Grippeimpfung dringend empfohlen. Die RSV-Impfung sollte bei Säuglingen gemäß den lokalen Leitlinien durchgeführt werden.

Lebensstil und Pflege

Eltern und Patienten sollten über Atemwegs-Clearance, das Erkennen früher Infektionszeichen, das Erkennen von Veränderungen des Atemstatus, die Überwachung auf Aspirationszeichen und die Bedeutung einer langfristigen Nachsorge aufgeklärt werden.

Hinweis: Dieses Dokument wird von den folgenden Organisationen unterstützt: den weltweiten Selbsthilfegruppen für Ösophagusatresie (Esophageal ATresia global support groups, EAT), dem Europäischen Referenznetzwerk für seltene angeborene und kongenitale Anomalien (European Reference Network for rare Inherited and Congenital Anomalies, ERNICA), dem Europäischen Referenznetzwerk für seltene Atemwegserkrankungen (European Reference Network for rare respiratory diseases, ERN-LUNG) und dem Internationalen Netzwerk für Ösophagusatresie (International Network of Esophageal Atresia, INoEA).



Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Koumbourlis AC, Belessis Y, Cataletto M et al. Care recommendations for the respiratory complications of esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 2713–2729
- [2] Chang AB, Fortescue R, Grimwood K et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bronchiectasis. *Eur Respir J* 2021; 58: 2002990
- [3] Herrero-Cortina B, Lee AL, Oliveira A et al. European Respiratory Society statement on airway clearance techniques in adults with bronchiectasis. *Eur Respir J* 2023; 62: 2202053

Endlich daheim – gelungener Übergang vom stationären in den ambulanten Sektor

Finally Home – Successful Transition from Inpatient to Outpatient Care

Autorinnen/Autoren

Julia Seifried¹, Laura Lang², Annika Bürkle¹, Jochen Hubertus²

Institute

1 KEKS e. V., Stuttgart, Deutschland

2 Abteilung für Kinderchirurgie, ST. ELISABETH GRUPPE GmbH, Marien Hospital Witten, Deutschland

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, seltene Erkrankungen, Entlassmanagement, Patientenunterstützung, ganzheitliche Nachsorge

Keywords

oesophageal atresia/esophageal atresia, rare disease, patient support, discharge management, holistic follow-up

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S19–S24

DOI 10.1055/a-2377-2860

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Julia Seifried

KEKS e. V.

Sommerrainstraße 61, 70374 Stuttgart, Deutschland

julia.seifried@keks.org



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2377-2860>

ZUSAMMENFASSUNG

Kinder mit seltenen Fehlbildungen und ihre Familien erleben häufig Versorgungsbrüche an der Schnittstelle zwischen dem stationären und ambulanten Sektor. Sie benötigen eine verlässliche und koordinierte Versorgung – über die Klinik hinaus. Der Artikel zeigt auf, in welchen Bereichen Überschneidungen mit der niedergelassenen Kinder- und Jugendmedizin existieren. Zudem werden mögliche Unterstützungssysteme und ein Best-Practice-Beispiel illustriert. Für einen bestmöglichen Verlauf ist es essenziell, dass eine multidisziplinäre Versorgung in allen Sektoren und an allen Schnittstellen gewährleistet ist.

ABSTRACT

Children with rare malformations and their families often experience gaps in care at the interface between inpatient and outpatient sectors. They require reliable and coordinated care—extending beyond the hospital. The article highlights areas of overlap with pediatric and adolescent medicine in private practice. It also illustrates possible support systems and a best practice example. For the best possible outcome, it's essential to ensure multidisciplinary care across all sectors and at all interfaces.

Hintergrund

Insbesondere Menschen mit chronischen Erkrankungen sind von der Fragmentierung des deutschen Gesundheitssystems betroffen. Der Übergang von der stationären in die ambulante Therapie kann zu einer diskontinuierlichen Behandlung mit Therapieunterbrechungen und Informationsverlusten führen [1].

In der Literatur zeigt sich, dass Eltern von Kindern mit seltenen Erkrankungen die Fragmentierung des Gesundheitssystems besonders stark erleben und diese häufig selbst überwinden müssen [2]. Zudem berichten Eltern von Kindern, die im Säuglingsalter eine stationäre Versorgung benötigen, über eine unzureichende Unterstützung bei und nach der Entlassung aus dem Krankenhaus [3,4]. Eltern von Kindern mit einer Ösophagusatresie (ÖA) weisen

erhöhte Angstlevel, verstärkte Stresssymptome und einen niedrigeren Quality-of-Life-Index (QoL) im Vergleich zur Durchschnittsbevölkerung auf [6–8]. Diese Werte korrelierten u. a. mit subjektiv erlebter fehlender Unterstützung während des Übergangs aus dem stationären in den ambulanten Bereich [7,8].

Mit der Entlassung des Kindes aus der operierenden Klinik nach Hause endet die stationäre Versorgung durch ein professionelles Team und es beginnt die ambulante Behandlung. Besonders in der ersten Zeit nach der Entlassung stellt eine unzureichende krankheitsspezifische Expertise seitens der ambulanten Leistungserbringer ein Problem dar, um Unterstützungsbedürfnissen der Eltern adäquat zu begegnen. Dies ist eine spezifische Herausforderung seltener Erkrankungen und kann auch von der kinderärztlichen ambulanten Versorgung nicht erwartet werden. Vielmehr

bedarf es einer engmaschigen Unterstützung der Eltern und der Kinderärzte durch die Expertenambulanz, um auf spezifische Fragen angemessen reagieren zu können.

KEKS e. V. hat im Jahr 2023 25 Eltern(-paare) zu ihren Erfahrungen während und nach der ersten Entlassung aus dem Krankenhaus befragt. Die Ergebnisse zeigen, dass sich Eltern oftmals nicht ausreichend auf die Entlassung vorbereitet fühlen und besonders im ambulanten Bereich die Versorgung ihres Kindes selbst organisieren und steuern müssen [9]. Hier hat sich gezeigt, dass Eltern im Gegensatz zum stationären im ambulanten Bereich mehr Steuerungsmöglichkeiten haben und eher gemeinsam mit therapeutischem und kinderärztlichem Personal Entscheidungen fällen [9]. Andererseits verlassen sich die Therapeut:innen und Kinderärzt:innen auch mehr auf das Erfahrungswissen der Eltern. Diese Verantwortung haben die Befragten als belastend empfunden und nicht zuletzt kommt es häufiger zu Meinungsverschiedenheiten zwischen den Eltern und dem Gesundheitsfachpersonal hinsichtlich spezifischer Fragestellungen [9]. In der Literatur zeigt sich, dass Eltern individuell in den Versorgungsprozess einbezogen werden wollen, besonders in Form von Shared-Decision-Making [10, 11]. Dabei müssen die betreffenden Personen allerdings klare Informationen über das medizinische Problem sowie die verfügbaren Optionen erhalten [12, 13]. Gleichzeitig möchten die Eltern aber nicht die Hauptlast der Verantwortung für Entscheidungen spüren [10]. Hierbei kann sich die hohe emotionale Belastung negativ auf die Motivation der Eltern zur Beteiligung an den Prozessen auswirken [10].

Erschwerend kommt hinzu, dass Eltern anfangs oft selbst nicht genau erklären/wissen können, welche Behandlung ihr Kind benötigt und es somit auch nicht an nachsorgende und unterstützende Leistungserbringende weitergeben können [14]. Allgemein sind Betroffene von seltenen Erkrankungen unzufrieden mit der Koordinierung der Versorgung im ambulanten Bereich. Dies könnte damit erklärt werden, dass koordinierende Aufgaben und eine bessere interprofessionelle Vernetzung aktuell nicht vergütet werden [15].

In der Befragung von KEKS e. V. äußerten die meisten Eltern den Wunsch, eine Ansprechperson zu haben, die sie von Beginn an begleitet und zusammen mit ihnen im Blick behält, welche Symptome einer weiteren Abklärung bedürfen und welche Therapien und Untersuchungen notwendig sind [9].

Konzepte der Unterstützung

Um den Übergang zwischen stationären und ambulanten Versorgungsbereichen zu erleichtern und die Weiterbehandlung zu sichern, gibt es überleitende Strukturen, wie das Entlass- und Case Management [16, 17].

Entlassmanagement

Betroffene mit einem komplexen Leistungsbedarf sind besonders vulnerabel, beim Übergang vom stationären in den ambulanten Sektor Versorgungsbrüche zu erleben [1]. Um die Kontinuität der Versorgung zu gewährleisten, hat die professionelle Planung der Entlassung eine besondere Bedeutung [1]. Krankenhäuser sind nach § 39 Absatz 1a des SGB V dazu verpflichtet, Patienten und Patientinnen effektiv beim Übergang in die nächste Versorgungs-

form zu unterstützen [16]. Seit 2017 müssen sich Krankenhäuser an die Vorgaben im Rahmenvertrag Entlassmanagement halten [16]. In diesem sind die Ziele sowie Mindestanforderungen an das Entlassmanagement festgehalten [18].

Ziel des Entlassmanagements ist die Sicherstellung der Behandlungskontinuität nach einem Klinikaufenthalt. Hierfür muss der individuelle Bedarf anhand eines entsprechenden Assessments erhoben und diesem mittels eines Entlassungsplans strukturiert begegnet werden [18]. Alle zur Begegnung des festgestellten Leistungsbedarfs notwendigen Maßnahmen sollten so früh wie möglich vom Krankenhaus eingeleitet werden [18]. Das Krankenhaus muss so frühzeitig wie möglich Kontakt zu den weiterbehandelnden Leistungserbringenden aufnehmen, um eine gesicherte Überleitung zu gewährleisten. Hierunter zählt auch die Informationsweitergabe an den einweisenden Arzt bzw. Hausarzt. Die weiterbehandelnden Strukturen sind u. a. über den bevorstehenden Entlassungstermin zu informieren [18]. Allerdings endet der Aufgabenbereich des Entlassmanagements, sobald diese Aufgaben erfüllt und der Patient/die Patientin in den ambulanten Bereich übergegangen ist. Für Probleme, die sich anschließend ergeben, ist das Entlassmanagement nicht mehr zuständig.

Case Management

Eine weitere Form der Unterstützung von Personen mit komplexen Erkrankungen ist das Case Management (CM). Hierbei handelt es sich um einen Handlungsansatz aus dem Sozial- und Gesundheitswesen, der die „bedarfsorientierte Steuerung einer Fallsituation zur Bewältigung einer personenbezogenen Problematik“ [17] beinhaltet.

Ziel ist die einzelfallbezogene Integration und Koordination der Versorgungsprozesse besonders an Schnittstellen [20]. Neben der objektiven Erhebung der Bedarfe nimmt die Berücksichtigung individueller und subjektiver Bedürfnisse eine wichtige Rolle ein. Diese gilt es, im regionalen Versorgungsgefüge effektiv und effizient zu organisieren [17].

Charakteristisch für CM ist die Übernahme mehrerer Rollen. Personen, die im CM tätig sind, übernehmen eine Gatekeeping-Position, indem sie für den Fall zielgerichtet Dienste vermitteln. Weiterhin begleiten sie die Personen durch den Versorgungsprozess sowie das Leistungssystem. Das CM vertritt die Interessen der zu versorgenden Person und initiiert verfügbare Leistungen und setzt sich für die entsprechende Qualität und Bedarfserfüllung ein [20].

Die Voraussetzung für ein funktionierendes CM ist das Care Management. Darunter wird die Organisation und Vernetzung von Leistungstragenden (z. B. Krankenkasse), Leistungserbringenden (z. B. Pflegedienst) und Leistungsnehmenden (z. B. zu versorgende Person) in der lokalen Versorgungslandschaft verstanden. Ziel ist, eine individuell auf den Fall passende und sektorenübergreifend kontinuierliche Versorgung anbieten zu können [20]. Beispiele hierfür sind Pflegestützpunkte nach § 92c SGB XI, Disease-Management-Programme nach § 137f SGB V und im pädiatrischen Bereich das Nachsorgemodell „Bunter Kreis e. V.“, der für schwer und chronisch erkrankte Kinder und deren Familien medizinische, pflegerische und soziale Leistungen organisiert [20, 21].

Eine speziell für vulnerable Personengruppen im medizinischen Bereich eingesetzte Form des CM sind Patientenlotsen [22].

Diese werden bislang in Modellprojekten erprobt. Die Deutsche Gesellschaft für Case und Care Management (DGCC) definiert Patientenlotsen als „Care und Case Manager:innen für Menschen in komplexen Lebens- und Versorgungslagen mit einer oder mehreren medizinischen Indikationen“ [19]. Es gibt allerdings aktuell noch keine einheitliche Definition der Aufgabengebiete und benötigten Kompetenzen [22].

Ein Projekt des Zentralklinikums Augsburg zeigte bereits 2008, dass die strukturierte Begleitung von Eltern mit Frühgeborenen mit Beginn in der Klinik bis in die Häuslichkeit zu einer vermindernden Stressbelastung der Mutter führen kann [23].

Es gibt bereits im internationalen Kontext Strukturen, in denen spezialisierte, in Kliniken angestellte Pflegefachkräfte Familien mit Kindern mit angeborenen Fehlbildungen vom ersten Aufenthalt bis in die Nachsorge und Transition begleiten (Family Liaison Nurses). Sie sind Ansprechpartner:innen für die Familien und Kinder, aber auch für ambulante Fachkräfte, Kindertagesstätten und Schulen. In Deutschland gibt es im Rahmen eines Pilotprojekts seit November 2024 eine an der Family Liaison Nurse angelehnte Bezugspflege für Familien mit Kindern mit angeborenen Fehlbildungen. Daneben gibt es weitere Modelle der Liaison Nurses in Deutschland, wie z. B. die Psychosomatik-Liaison-Nurse, die onkologische Patient:innen, Angehörige und Pflegepersonal vor Ort begleitet und berät [24]. In einer Evaluation konnte gezeigt werden, dass Pflegenden und ärztliches Personal die Liaison Nurse als entlastend wahrgenommen haben [24].

Optimierung des Übergangs in die ambulante Versorgung: wichtige Aspekte für eine gelungene Nachsorge

Wie im vorherigen Kapitel dargestellt, bestehen vielfältige Möglichkeiten, Familien beim Übergang ihres Kindes aus der stationären in die ambulante Versorgung zu unterstützen und diesen Übergang so reibungslos und effektiv wie möglich zu gestalten.

Eine zentrale Rolle spielt hierbei die Kinderärztin bzw. der Kinderarzt. In ihrer Funktion als erste Ansprechperson nach der Entlassung aus der Klinik sind sie häufig die wichtigste Instanz für Fragen zur weiteren Genesung, Therapie und allgemeinen Versorgung des Kindes.

Im Folgenden werden zentrale Elemente beschrieben, die ambulanten Leistungserbringenden helfen sollen, den individuellen Unterstützungsbedarf zu erkennen und die Versorgung der Patient:innen sowie ihrer Familien nachhaltig zu verbessern:

Strukturierte Nachsorge: koordinierte Versorgung und verbindliche Leitlinien

Für eine kontinuierliche, qualitativ hochwertige Versorgung nach dem stationären Aufenthalt ist eine strukturierte Nachsorge essenziell. Dies umfasst verbindliche Vorgaben und Leitlinien, an denen sich sowohl Familien als auch Fachkräfte orientieren können – etwa durch den KEKS-Gesundheitsordner oder spezifische internationale Nachsorgeempfehlungen. Hinweise zum KEKS-Gesundheitsordner finden sich im Artikel „Der KEKS-Gesundheitsordner und das KEKS-Portal“ in diesem Supplement [25].

Ziel ist eine sektorenübergreifende, ganzheitliche und langfristig angelegte Betreuung. Dazu gehört insbesondere die koordinierte Zusammenarbeit verschiedener Fachrichtungen und unterstützender Systeme. Die Einbindung relevanter Informationen und Befunde zum Zeitpunkt des ambulanten Arztkontakts ist ebenso wichtig wie die gezielte Kommunikation mit der entlassenden Klinik, um Behandlungsbrüche zu vermeiden.

Vollständige Informationsweitergabe: relevante medizinische Dokumente verfügbar

Dem weiterbehandelnden Kinderarzt bzw. der Kinderärztin sollten alle relevanten medizinischen Unterlagen – insbesondere Entlassberichte, Operationsberichte sowie Befunde – vollständig und rechtzeitig vorliegen. Nur so kann eine fundierte medizinische Anschlussversorgung gewährleistet werden.

Feste Ansprechpersonen: klare Kommunikationswege für alle Beteiligten

Es sollte eine eindeutige Ansprechperson in der entlassenden Klinik benannt sein, an die sich sowohl der Kinderarzt/die Kinderärztin als auch die Familie bei Rückfragen wenden können. Diese muss nicht zwingend ärztlich sein, sondern kann z. B. eine Bezugspflegekraft oder eine andere qualifizierte Fachperson sein.

Zudem werden die Eltern bereits vor der Entlassung darüber informiert, wie sie sich im Notfall verhalten sollen und welche Kontaktmöglichkeiten bzw. Vorstellungsoptionen außerhalb der regulären Erreichbarkeit bestehen. Wenn die Eltern diese Informationen nicht erhalten haben, sollten die Eltern ermuntert werden, sich diese aktiv einzufordern.

Dies kann helfen, unnötige oder notfallmäßige stationäre Wiedereinweisungen zu vermeiden.

Schulungen für Familien: Stärkung der Handlungskompetenz

Idealerweise erhalten Familien bereits während des initialen Krankenhausaufenthaltes Schulungen zu Notfallmaßnahmen (z. B. Reanimation, Umgang mit Bolusereignissen, Erste Hilfe bei Aspiration). Der Kinderarzt bzw. die Kinderärztin sollte im Rahmen der Nachsorge aktiv erfragen, ob diese Schulungen stattgefunden haben und ggf. Auffrischungen anregen.

Auch in sozialpädagogischen Kontexten wie der Eingewöhnung in Kindertagesstätten besteht häufig ein erhöhter Informations- und Unterstützungsbedarf – sowohl bei Familien als auch bei den Betreuungseinrichtungen. Eine enge Kooperation und Aufklärung über die Erkrankung des Kindes kann helfen, Ängste abzubauen und eine adäquate Integration sicherzustellen.

Vernetzung mit Selbsthilfe- und Unterstützungsangeboten

Familien sollten aktiv über bestehende Unterstützungsangebote durch Selbsthilfeorganisationen – wie KEKS e.V. – informiert werden. Falls dies nicht bereits im stationären Rahmen erfolgt ist, sollte die Empfehlung zur Kontaktaufnahme durch die ambulant betreuende Fachkraft explizit ausgesprochen werden.

Patientenorganisationen bieten betroffenen Familien wertvolle Informationen, Beratung sowie emotionale Entlastung.

Psychosoziale Unterstützung und mentale Gesundheit der Eltern

Kinderärzt:innen sollten sich der emotionalen und psychischen Belastung der Eltern bewusst sein und mit geeigneten, ggf. standardisierten Instrumenten den Unterstützungsbedarf erfassen. Falls erforderlich, ist eine Weiterleitung an psychosoziale oder psychotherapeutische Einrichtungen ratsam. Mehr Informationen erhalten sie in dem Artikel „ÖA als Familiendiagnose“ in diesem Supplement [26].

Einbindung des Sozialpädiatrischen Zentrums (SPZ)

Das Sozialpädiatrische Zentrum bietet als multiprofessionelle, ambulante Einrichtung eine wertvolle Ergänzung bei der Betreuung chronisch kranker Kinder. Kinderärzt:innen sollten eruieren, ob bereits ein Kontakt mit dem regionalen SPZ besteht, und – falls nicht – die Anbindung anregen.

Ein Vorstellungstermin im SPZ kann insbesondere für Kinder mit komplexen oder seltenen Erkrankungen (z. B. Ösophagusatresie) eine wertvolle Erweiterung der Versorgung darstellen und eine ganzheitliche Therapie fördern.

Komplikationen der Ösophagusatresie

Die Ösophagusatresie ist eine seltene, angeborene Fehlbildung mit hohem medizinischem Versorgungsbedarf. Aufgrund der Komplexität der Erkrankung und der individuellen anatomischen sowie funktionellen Unterschiede bei den betroffenen Kindern zeigt sich das klinische Bild äußerst heterogen. Deshalb ist eine differenzierte, kontinuierliche Beobachtung im ambulanten wie auch stationären Bereich essenziell.

Selbst geringfügige Veränderungen im Allgemeinzustand des Kindes können Hinweise auf ernstzunehmende Komplikationen sein und sollten deshalb nicht bagatellisiert, sondern stets ärztlich abgeklärt werden. Frühzeitige Diagnostik und Intervention kann schwerwiegende Verläufe verhindern oder abmildern. Gut informierte und aufgeklärte Eltern können dabei als eine wichtige und kompetente Ressource dienen.

Zu den häufigsten und relevantesten Komplikationen im Langzeitverlauf zählen:

- **Rezidivfistel:** Ein Wiederauftreten der Fistel zwischen Trachea und Ösophagus kann sich durch vermehrtes Husten, Verschlucken, Gedeihstörungen oder wiederkehrende Atemwegsinfekte äußern.
- **Stenosen (Verengungen der Anastomose):** Diese führen häufig zu Schluckbeschwerden, Würgereiz oder Nahrungsverweigerung und erfordern gegebenenfalls eine wiederholte Dilatationsbehandlung.
- **Gastroösophageale(r) Reflux(krankheit) (GÖRK):** Ein ausgeprägter Reflux ist bei Kindern mit ÖA häufig und kann zu Entzündungen, Schmerzen beim Essen oder Nahrungsverweigerung führen. Unbehandelt kann GÖRK langfristig zu einer Refluxösophagitis, Aspirationen oder einer Barrett-Ösophagitis führen.
- **Dumping-Syndrom:** Eine seltenere, aber relevante Komplikation nach Mageneingriffen. Symptome können rascher Stuhlgang nach dem Essen, Unruhe, Blässe, Hypoglykämie oder Kreislaufprobleme sein. Das frühzeitige Erkennen und Ernährungsanpassungen spielen hier eine zentrale Rolle.

Best-Practice-Beispiel – Wie das Problem an den Schnittstellen gelöst werden kann

Eine qualitativ hochwertige und gut koordinierte ambulante Versorgung ist essenziell für den langfristigen Verlauf der Erkrankung.

Um die Versorgung der Kinder weiter zu professionalisieren, wurde das Pilotprojekt der Familienbezugspflege am Marien Hospital in Witten in Zusammenarbeit mit KEKS e.V. im November 2024 etabliert.

Das Konzept beruht auf dem Bezugspflegemodell, angelehnt an das bereits in den 60er-Jahren durch Marie Manthey implementierte „Primary Nursing“ [27]. Die Familienbezugspflege im Marien Hospital Witten stellt ein niederschwelliges Angebot in beratender und unterstützender Funktion für Betroffene mit seltenen, angeborenen Fehlbildungen und deren Familien dar. Da sie die Patient:innen und deren Eltern während ihres Klinikaufenthalts engmaschig begleitet und zu einem multidisziplinären Team gehört, ist sie als aktive Ansprechperson des Behandlungsablaufes für die Eltern zu sehen. Nach dem Klinikaufenthalt ist eine konsequente Nachsorge der Betroffenen für den weiteren Behandlungsablauf unerlässlich. Um die Behandlungskontinuität besonders in der Nachsorge zu gewährleisten, ist die Koordinierung der verschiedenen Fachbereiche, aber auch Hilssysteme wichtig. Diese Aufgabe wird durch die Familienbezugspflege übernommen und dient somit als Schnittstellenkoordination für niedergelassene Kinderärzt:innen.

Der Fokus liegt somit auf einer ganzheitlichen, langfristigen Betreuung der Patient:innen über das klinische Setting hinaus. Das Pilotprojekt ist so konzipiert, dass es sich auf weitere Expertenkliniken erweitern lässt. Unterstützt durch KEKS e.V. soll das Konzept in den nächsten Jahren an weiteren Kliniken etabliert werden. Die ausführliche Beschreibung des Konzeptes finden Sie hier.



Möglichkeiten der Unterstützung für kinderärztliche Praxen

Wie bereits in der Einführung dieses Textes erwähnt, ist eine Versorgung in einem Expertenzentrum von zentraler Bedeutung. Dies ergibt sich aus der sog. indirekten Evidenz, wie sie für vergleichbare Erkrankungen der Erwachsenenmedizin bereits gezeigt werden konnte. KEKS e.V. zertifiziert seit 2021 Kliniken in Deutschland für die Versorgung von Menschen mit Ösophagusatresie und ihren Angehörigen. Die Zertifizierung orientiert sich an den ERNICA (Europäisches Referenznetz für seltene erbliche und angeborene gastrointestinale Fehlbildungen und Erkrankungen) Konsensusempfehlungen [28, 29] sowie anderen nationalen und internationalen Empfehlungen [5, 30]. Demnach sollten Betroffene mit seltenen angeborenen Fehlbildungen Zugang zu Kliniken mit einer besonderen Expertise ermöglicht bekommen [28, 29]. Hierzu bietet sich das Prinzip der Zweitmeinung an, durch die die Patientensicherheit im Krankheitsverlauf erhöht werden kann. KEKS e.V. unterstützt bei der Suche nach geeigneten Ansprechpartner:innen. Eine Liste mit den bisher von KEKS e.V. zertifizierten Kliniken kann auf der Website von KEKS e.V. eingesehen werden. Die primäre Verantwortung einer adäquaten Nachsorge liegt zunächst bei der Einrichtung, in der

die operative Versorgung erfolgte bzw. erfolgt. Demnach ist zu fordern, dass eine entsprechende fachliche Expertise und die für alle Aspekte der Erkrankung notwendigen Ressourcen vorhanden sind. Dazu gehört auch die Bereitstellung von strukturierten Nachsorgeplänen und konkreten Handlungsempfehlungen für häufig auftretende Probleme im Alltag der betroffenen Familien. Eine gute Versorgung dieser Kinder setzt eine enge Zusammenarbeit aller beteiligten Fachdisziplinen voraus. Kliniken, die eine qualitativ hochwertige Nachsorge gewährleisten/sicherstellen wollen, sollten für Rückfragen oder Absprachen jederzeit offen und erreichbar sein. Ein wesentlicher Teil dieser Erreichbarkeit kann durch eine Familienbezugspflege realisiert werden.

Zusammenfassung

Kinder mit seltenen Fehlbildungen und ihre Familien benötigen verlässliche, koordinierte Versorgung – über die Klinik hinaus. Die Familienbezugspflege zeigt, wie individuelle Begleitung und professionelle Koordination als Ergänzung zu bereits bestehenden Strukturen, wie dem Entlass- und Case Management, Sicherheit geben und Versorgungslücken schließen kann.

Die Rolle der Kinderärztin bzw. des Kinderarztes als erste Ansprechperson bei Sorgen der Eltern rund um die Entwicklung ihres Kindes nach der Entlassung aus der Klinik, kann für die weitere Genesung, Therapie und allgemeine Versorgung des Kindes nicht hoch genug eingeschätzt werden. KEKS steht dabei sowohl den Kinderärzt:innen als auch den Familien als weitere Unterstützungsquelle zur Verfügung.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Sachverständigenrat Gesundheit & Pflege. Sondergutachten 2012: Wettbewerb an der Schnittstelle zwischen ambulanter und stationärer Gesundheitsversorgung. Kurzfassung. https://www.svr-gesundheit.de/fileadmin/Gutachten/Sondergutachten_2012/Kurzfassung_2012.pdf; Stand: 06.09.2025
- [2] Currie G, Szabo J. "It is like a jungle gym, and everything is under construction": The parent's perspective of caring for a child with a rare disease. *Child Care Health Dev* 2019; 45: 96–103. DOI: 10.1111/cch.12628
- [3] Hinton L, Locock L, Long AM et al. What can make things better for parents when babies need abdominal surgery in their first year of life? A qualitative interview study in the UK. *BMJ Open* 2018; 8: e020921. DOI: 10.1136/bmjopen-2017-020921
- [4] Pelentsov LJ, Laws TA, Esterman AJ. The supportive care needs of parents caring for a child with a rare disease: A scoping review. *Disabil Health J* 2015; 8: 475–491. DOI: 10.1016/j.dhjo.2015.03.009
- [5] Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L et al. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016; 63: 550–570. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001401
- [6] Boettcher J, Boettcher M, Wiegand-Grefe S et al. Being the Pillar for Children with Rare Diseases—A Systematic Review on Parental Quality of Life. *Environ Res Public Health* 2021; 18: 4993. DOI: 10.3390/ijerph18094993
- [7] Tan Tanny SP, Trajanovska M, Muscara F et al. Quality of Life Outcomes in Primary Caregivers of Children with Esophageal Atresia. *J Pediatr* 2021; 238: 80–86.e3. DOI: 10.1016/j.jpeds.2021.07.055
- [8] Wallace V, Honkalampi K, Sheils E. Anxiety and Depression in Parents of Children Born with Esophageal Atresia: An International Online Survey Study. *J Pediatr Nurs* 2021; 60: 77–82. DOI: 10.1016/j.pedn.2021.02.016
- [9] Seifried J, Widenmann A. Versorgung von Kindern mit Ösophagusatresie in Deutschland – eine qualitative Erhebung der Bedürfnisse von Eltern während und nach der ersten Entlassung. 2025. Manuskript in Vorbereitung.
- [10] Aarthus A, Akerjordet K. Parent participation in decision-making in health-care services for children: an integrative review. *J Nurs Manag* 2014; 22: 177–191. DOI: 10.1111/j.1365-2834.2012.01457.x
- [11] Aronson PL, Shapiro ED, Niccolai LM et al. Shared Decision-Making with Parents of Acutely Ill Children: A Narrative Review. *Acad Pediatr* 2018; 18: 3–7. DOI: 10.1016/j.acap.2017.06.009
- [12] Hoang K, Halpern-Felsher B, Brooks M et al. Shared Decision-making With Parents of Hospitalized Children: A Qualitative Analysis of Parents' and Providers' Perspectives. *Hosp Pediatr* 2020; 10: 977–985. DOI: 10.1542/hpeds.2020-0075
- [13] Smits RM, Vissers E, Te Pas R et al. Common needs in uncommon conditions: a qualitative study to explore the need for care in pediatric patients with rare diseases. *Orphanet J Rare Dis* 2022; 17: 153. DOI: 10.1186/s13023-022-02305-w
- [14] Gaskin KL, Barron DJ, Daniels A. Parents' preparedness for their infants' discharge following first-stage cardiac surgery: development of a parental early warning tool. *Cardiol Young* 2016; 26: 1414–1424. DOI: 10.1017/S1047951116001062
- [15] Aichinger H, Brkic N, Schneider D et al. Die gesundheitliche Situation von Menschen mit Seltene Erkrankungen in Deutschland. Ein Gutachten des Fraunhofer Institut für System und Innovationsforschung ISI durchgeführt im Auftrag des Bundesministeriums für Gesundheit. 2023. https://www.bundesgesundheitsministerium.de/fileadmin/Dateien/5_Publikationen/Gesundheit/Berichte/seltene_erkrankungen_bf.pdf; Stand: 04.07.2025
- [16] Bundesgesundheitsministerium (BMG). Entlassmanagement. 2025. <https://www.bundesgesundheitsministerium.de/service/begriffe-von-a-z/e/entlassmanagement.html>; Stand: 04.07.2025
- [17] Gesellschaft für Case und Care Management (DGCC). Was ist Case Management (CM)? 2020. <https://www.dgcc.de/case-management/>; Stand: 04.07.2025
- [18] GKV-Spitzenverband Berlin, Kassenärztliche Bundesvereinigung Berlin, Deutsche Krankenhausgesellschaft e.V. Berlin. Rahmenvertrag über ein Entlassmanagement beim Übergang in die Versorgung nach Krankenhausbehandlung nach § 39 Abs. 1a SGB V (Rahmenvertrag Entlassmanagement). 2024. https://www.gkv-spitzenverband.de/media/dokumente/krankenversicherung_1/amb_stat_vers/entlassmanagement/12_AendVb_Rahmenvertrag_Entlassmanagement_03.06.2024_Lesefassung_ohne_Anlagen.pdf; Stand: 06.09.2025
- [19] Stegmeier E, Löcherbach P. Bestimmung und Qualifikation von Patientenlots:innen. Positionspapier der DGCC-Fachgruppe Patientenlots:innen. 2022. https://www.dgcc.de/wp-content/uploads/2023/06/DGCC-Patientenlotsinnen_Bestimmung-und-Qualifikation_Dez-2022.pdf; Stand: 04.07.2025
- [20] Wendt WR. Case Management im Gesundheitswesen. In: Luthe EW, Hrsg. Kommunale Gesundheitslandschaften. Wiesbaden: Springer Fachmedien; 2013: 135–149. DOI: 10.1007/978-3-658-02431-4_8
- [21] Pfaff AB, Wiedemann T, Mamberer F. Sozialwissenschaftliche und gesundheitsökonomische Evaluation der Nachsorgeleistungen des „Ver eins zur Familiennachsorge Bunter Kreis e.V.“. Kurzfassung des Endberichts. Juli 2003. https://www.bv-bunter-kreis.de/fileadmin/user_upload/files_ALT_spaeter_loeschen/Studie_sozoek.pdf; Stand: 06.09.2025

- [22] Braeseke G, Huster S, Pflug C et al. Studie zum Versorgungsmanagement durch Patientenlotsen. Berlin: IGES Institut GmbH; 2018. https://www.bundesgesundheitsministerium.de/fileadmin/Dateien/5_Publikationen/Praevention/Berichte/IGES_Versorgungsmanagement_durch_Patientenlotsen_042018.pdf; Stand: 06.09.2025
- [23] Porz F. Zusammenfassung des Endberichts: Prospektive randomisierte Implementierung des Modellprojekts Augsburg (PRIMA-Studie). beta Institut; 2008. https://www.bv-bunter-kreis.de/fileadmin/user_upload/files_ALT_spaeter_Joeschen/Studie_prima.pdf; Stand: 28.10.2023
- [24] Eichenlaub J, Feuchtinger J, Schindler C et al. Psychosomatik Liaison Nurse. Begleitung von Patienten, deren Angehörigen und der Pflegenden in der stationären Onkologie des Universitätsklinikums Freiburg. *Onkolog Pflege* 2017; 2: 44–50. DOI: 10.4486/j.fop.2017.02.08
- [25] Seifried J. Der KEKS-Gesundheitsordner und das KEKS-Portal. *Kinder- und Jugendmedizin* 2025; 25: S57–S58. DOI: 10.1055/a-2665-3206
- [26] Breitruck A, Braun U, Bürkle A. Ösophagusatresie als Familiendiagnose – Auswirkungen der ÖA auf den Säugling, auf das Familiensystem und auf die psychische Gesundheit der Eltern. *Kinder- und Jugendmedizin* 2025; 25: S46–S51. DOI: 10.1055/a-2377-2940
- [27] Manthey M. Primary Nursing: ein personenbezogenes Pflegesystem. 3. Aufl. Bern: Huber; 2011
- [28] Dingemann C, Eaton S, Aksnes G et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Long-Gap Esophageal Atresia: Perioperative, Surgical, and Long-Term Management. *Eur J Pediatr Surg* 2021; 31: 214–225. DOI: 10.1055/s-0040-1713932
- [29] Dingemann C, Eaton S, Aksnes G et al. ERNICA Consensus Conference on the Management of Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management. *Eur J Pediatr Surg* 2020; 30: 326–336. DOI: 10.1055/s-0039-1693116
- [30] Krishnan U, Dumont MW, Slater H et al. The International Network on Oesophageal Atresia (INoEA) consensus guidelines on the transition of patients with oesophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2023; 20: 735–755. DOI: 10.1038/s41575-023-00789-w

Von Schluckreflex bis Familientisch

Herausforderungen erkennen und sicher begleiten bei Kindern mit Ösophagusatresie

From the Swallowing Reflex to Family Mealtimes

Recognizing Challenges and Providing Eating and Drinking Support to Children

Born with Esophageal Atresia

Autorinnen/Autoren

Sandra Bergmann¹, Diana Di Dio²

Institute

- 1 Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik im Dr. von Haunerschen Kinderspital, LMU Klinikum München, Deutschland
- 2 Pädiatrische HNO und Otologie, Klinikum Stuttgart – Olgahospital, Deutschland

Schlüsselwörter

Essentwcklung, Diagnostik, Larynx, FEES, Schluck- und Esstherapie

Keywords

eating development, evaluation, larynx, FEES, eating and feeding therapy

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S26–S28

DOI 10.1055/a-2377-2885

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Sandra Bergmann, MSc M. A.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik, Dr. von Haunersches Kinderspital der LMU Universitätsklinikum München
Lindwurmstraße 4, 80337 München, Deutschland
sandra.bergmann@med.uni-muenchen.de



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2377-2885>

ZUSAMMENFASSUNG

Kinder mit Ösophagusatresie (ÖA) können nach der Geburt nicht trinken und benötigen eine chirurgische Behandlung. Der verspätete Einstieg in die orale Nahrungsaufnahme sowie (wieder) auftretende strukturelle Probleme können zu Akzep-

tanzproblemen und Herausforderungen in der Essentwicklung führen. Neben der Diagnostik des Ösophagus müssen unbedingt auch der Larynx und die unteren Atemwege untersucht werden. Bei Schluckproblemen sind Logopädie/Kinderschlucktherapie und ggf. eine bildgebende Schluckuntersuchung (z. B. FEES) wichtig, besonders bei Verdacht auf Aspiration. Eine kindzentrierte, signalorientierte Haltung ist bei allen Interventionen zentral. Kinder sollen selbstbestimmt essen lernen. Bei Steckenbleibern hilft individuelles Ausprobieren – z. B. Nachtrinken, Bewegung – solange keine akute Gefahr besteht. Bei einer guten oralmotorischen Entwicklung ist oft keine Therapie im engeren Sinne notwendig. Wichtig ist eine gründliche Evaluation der Entwicklungsschritte und Meilensteine der Essentwicklung und eine kontinuierliche und bedarfsorientierte (logopädische) Beratung der Familien – im Idealfall von Geburt an.

ABSTRACT

Children with EA cannot drink immediately after birth and require surgical treatment. Delayed initiation of oral feeding and (recurring) structural problems can lead to acceptance issues and challenges in eating development. In addition to evaluation of the esophagus, it is essential to examine the larynx and lower respiratory tract. Speech therapy/pediatric swallowing therapy and, if necessary, an imaging swallowing examination (e.g., FEES) are important to determine the nature of the swallowing problem, especially if aspiration is suspected. A child- and family centered, cue-based approach is central to all eating/drinking interventions. Children should learn to eat independently. For children who experience “stickies”, individual trial and error–e.g., drinking after eating, using movement–helps as long as there is no acute danger. With good oral motor development, therapy in the narrower sense is often not necessary. Regarding swallowing and eating development, it is important to thoroughly evaluate eating in relation to developmental milestones and to provide continuous and needs-based counselling to families – ideally from birth.

Schluckprobleme bei Kindern mit operierter Ösophagusatresie

Kinder, die mit einer unterbrochenen Speiseröhre geboren werden, können zu Beginn ihres Lebens nicht trinken, das heißt eine Ernährung über Stillen oder ein Trinkfläschchen ist nicht möglich. Zudem besteht bei vielen Kindern eine nicht gewünschte Verbindung, eine Fistel zwischen Trachea und Speiseröhre, die oft zusätzlich das Risiko einer Aspiration mit sich bringt, d.h. eines Übertritts von Sekret, Speichel und Milch in die tiefen Atemwege. Der Zeitpunkt des ersten Trinkens ist abhängig von der medizinischen Behandlung; v.a. vom Zeitpunkt der Verbindung der beiden Speiseröhrenteile, der Anastomose des Ösophagus. Ist diese erst nach einigen Wochen oder gar Monaten möglich, starten die betroffenen Kinder verzögert in den Prozess des Trinkens. Ein später Start kann mit vermehrten Schwierigkeiten bei der Akzeptanz einhergehen. Die geringere Erfahrung beim Verarbeiten von Milch oder Lebensmitteln macht den Schluckablauf anfälliger für oral-motorische Probleme oder Verschlucken. Zudem kann es im Verlauf zu erneuten Engstellen der Speiseröhre kommen, die sich wiederum in sog. „Steckenbleibern“ bemerkbar machen. Die gesamte Essentwicklung ist damit vulnerabler als bei Kindern ohne ÖA, und die engsten Bezugspersonen sind zudem oft ängstlich hinsichtlich des Schluckens ihrer Kinder.

Was abgeklärt werden sollte

Neben der genauen Diagnostik der Ösophagusatresie selbst, ist schon bei der initialen Untersuchung in der operierenden Fachklinik eine genaue Abklärung des Larynx und der Trachea mittels starrer Endoskopie essenziell. Insbesondere muss das simultane Bestehen einer Larynxspalte ausgeschlossen werden. Hierbei handelt es sich um eine Spaltbildung zwischen Larynx/Trachea und Ösophagus. Bleibt diese unerkannt, führt sie zu chronischen Aspirationen. Leider gehört es auch heute nicht in allen operierenden Kliniken zum Standard, eine solche Endoskopie zu Beginn der Behandlung, z.B. durch die Kollegen der HNO, durchzuführen. Daneben ist es sinnvoll, nach möglichen übersehenen oder rezidivierenden Fisteln zu schauen.

Auch im weiteren Verlauf der Entwicklung der betroffenen Kinder kann eine entsprechende Abklärung wieder notwendig werden. Diese Diagnostik sollte im Kindesalter bei entsprechenden Spezialisten mit Erfahrung in der Larynxdiagnostik bei Kindern erfolgen. Bei (erneut) auftretenden Problemen des Schluckens ist oft die behandelnde und nachsorgende Kinderchirurgie der erste Ansprechpartner. Sollte die Abklärung und ggf. Behandlung der Speiseröhre keine Verbesserung bringen oder zeigen sich typische Symptome eines Verschluckens auf laryngealer Ebene, ist eine ergänzende funktionelle Schluckuntersuchung durchzuführen, im Kindesalter ist hier besonders die FEES (fiberendoskopische Evaluation des Schluckens) zu empfehlen. Dabei handelt es sich um eine Schluckuntersuchung mit flexiblem Endoskop, die beim wachen Kind mit allen altersentsprechenden Konsistenzen durchgeführt werden kann. Bei Verdacht auf Aspirationsereignisse oder erhöhtes Aspirationsrisiko durch Verschlucken ist eine weiterführende Abklärung notwendig. Hierbei ist eine starre Endoskopie in

Narkose (idealerweise gemeinsam durch Pulmologie, HNO und Kinderchirurgie) mit der Frage nach Re-Fistel oder Larynxspalte zu empfehlen.

Was brauchen ÖA-Kinder, um sicher zu essen und zu schlucken?

Für die gesamte Entwicklung des Essens und Trinkens, vom Saugen bis zum Kauen, hat sich eine signalorientierte, kindzentrierte Haltung bewährt. Das heißt, die Signale des Säuglings und später des Kleinkindes werden beachtet und ernst genommen. Bei größeren Kindern steht neben einer grundsätzlichen Autonomie in Bezug auf das Essen auch eine gute Selbstwahrnehmung bzw. möglicher Probleme im Fokus. Es sollte grundsätzlich niemals vergessen werden, dass Schlucken und Essen im Mund und damit in einem Intimraum stattfindet. Je mehr Autonomie Kinder im Bereich des Essens und Trinkens erfahren, desto höher ist die Wahrscheinlichkeit, dass sie sich diesbezüglich gut entwickeln.

Vereinzelt Würgen oder Verschlucken ist beim Selbst-essen-Lernen durchaus normal. Auch kulinarische Vorlieben sind nicht ungewöhnlich. ÖA-Kinder bringen im Bereich der Speiseröhre allerdings eine veränderte Struktur mit, die im Alltag zu Problemen der ösophagealen Phase führen kann. Das sind dann die sog. „Steckenbleiber“. Bei diesen geht es neben einer genauen Beobachtung, ob es Hilfe von extern braucht, auch darum, ein Selbstmanagement zu entwickeln. Hier gilt – sofern keine akute Bedrohung besteht – „Jugend forscht“. Das heißt, die Kinder und Familien sind aufgefordert und eingeladen, auszuprobieren, was die Passage des Speisebreis fördert. Manche Kinder trinken etwas nach, andere springen auf dem Trampolin oder lernen auch aktiv, den Speisebrei wieder nach oben zu bringen. Hier gilt: Was hilft ist gut.

In wenigen Fällen kommt zu den ÖA-bedingten Problemen der Speiseröhre eine Dysphagie der vorhergehenden Schluckphasen. Das heißt, manche Kinder haben Probleme bei der Vorbereitung der Speisen im Mund oder beim sicheren Verschluss der Atemwege während des Schluckreflexes. Dies äußert sich in unterschiedlichen Symptomen. Solche Symptome bedürfen der Abklärung durch die Schlucktherapie (Logopädie) und manchmal einer darauffolgenden bildgebenden Diagnostik des Schluckens (siehe „Was abgeklärt werden sollte“).

Professionelle Begleitung der Essentwicklung

Die Erfahrungswerte zeigen, dass Kinder mit ÖA und ihre Familien von Beginn an von einer professionellen Begleitung des Schluckens und der Essentwicklung profitieren. Dabei geht es um die grundsätzliche Klassifikation der Dysphagie und eine erste Beratung. Die Form der Dysphagie bzw. die betroffene Phase und das klinische Bild ermöglichen auch die Indikation für weiterführende Schlucktherapie. Bei einer guten oral-motorischen Entwicklung ist oft keine Therapie im engeren Sinne notwendig. Gleichzeitig bewährt sich die Evaluation der Entwicklungsschritte und Meilensteine des Essens und eine kontinuierliche und bedarfsorientierte (logopädische) Beratung der Familien. Im Idealfall werden die Kinder schon während des klinischen Aufenthalts logopädisch vorgestellt und die Eltern vor Entlassung entsprechend angeleitet.

Damit können Ängste reduziert und Kinder und Familien ermutigt und bestärkt werden sowie die Therapieindikation immer wieder individuell überprüft werden. Die Beratung umfasst Bereiche wie Kostumstellung, Erweiterung des Repertoires, sichere Konsistenzen und Gestaltung der Mahlzeiten oder spielerische Förderung der Oralmotorik im Alltag. Die Schlucktherapie umfasst auch diese Bereiche und kann bei Bedarf und je nach Alter noch spezifischer auf diese Elemente eingehen.

Die Expertise der Schlucktherapeuten im ambulanten Bereich in Bezug auf seltene Erkrankungen ist sehr heterogen. Das betrifft natürlich auch das Krankheitsbild der Ösophagusatresie. Das kann dazu führen, dass Therapierende sich unsicher fühlen. Um die Gesundheitsdienstleister im Bereich der Kinderschlucktherapie vor Ort zu unterstützen, gibt es daher seit 2023 das KEKS NEST, das Netzwerk für Ess- und Schlucktherapeuten. Bei dem Gemeinschaftsprojekt von KEKS e. V. und der Kinderchirurgie des Dr. von Haunerschen Kinderspitals der LMU München treffen sich Therapeuten 4-mal pro Jahr online um die (heimatnahe) Behandlung der Kinder mit Ösophagusatresie mit Wissens- und Erfahrungsaustausch, aber auch Fallbesprechungen zu stärken. Das Projekt wird von Sandra Bergmann (LMU Klinikum) und Julia Seifried (KEKS e. V.) inhaltlich und organisatorisch geleitet. Interessierte können sich formlos anmelden oder informieren unter: nest@keks.org

Zusammenfassung

Kinder mit ÖA können nach der Geburt nicht trinken und benötigen eine chirurgische Behandlung. Häufig besteht zusätzlich eine Verbindung zwischen Luftröhre und Speiseröhre (Fistel), was das Aspirationsrisiko erhöht. Der verspätete Einstieg ins Trinken kann zu Akzeptanzproblemen und einer erhöhten Anfälligkeit für Schluckstörungen führen. Auch spätere Engstellen („Steckenbleiber“) sind möglich. Wichtig ist, dass bei der Diagnostik auch der Larynx und die Trachea genau untersucht werden, um sicherzustellen, dass keine Spalte zwischen Larynx/Trachea und Ösophagus besteht, da diese zu chronischen Aspirationen führen können. Im Verlauf sind funktionelle Schluckuntersuchungen wie FEES (Flexible Endoskopische Evaluation des Schluckens) sinnvoll, um Aspirationen zu erkennen und zu behandeln.

Eine kindzentrierte, signalorientierte Haltung ist zentral. Kinder sollen selbstbestimmt essen lernen. Bei Steckenbleibern hilft individuelles Ausprobieren – z. B. Nachtrinken, Bewegung – solange keine akute Gefahr besteht. Bei Problemen in den vorangehenden Schluckphasen (z. B. mangelnder Atemwegsschutz) ist eine gezielte logopädische Diagnostik und Therapie notwendig.

Eine professionelle Begleitung durch Fachpersonal wie Logopäden ist essentiell, um die Essentwicklung zu fördern, Ängste zu reduzieren und individuelle Strategien zu entwickeln. Ziel ist es, die Kinder in ihrer Autonomie zu stärken und ihre Fähigkeiten beim Essen und Schlucken bestmöglich zu unterstützen.

INFO

Wissenswertes aus den Familienberatungen/ Elternperspektive

- Die Sondenentwöhnung braucht Zeit, oft ähnlich lange wie die Kinder die Sondierung gebraucht haben. Das ist hoch individuell.
- Es braucht Vertrauen in die Kinder – sie haben i. d. R. einen Grund nicht zu schlucken/zu essen – eine zweite Meinung kann sinnvoll sein.
- Essen soll Freude bereiten – Essen sollte primär eine positive soziale Interaktion sein, weit mehr als Kalorienaufnahme – wichtig für Gesamtentwicklung
- Bei bronchialen Infekten sind Rückschritte bei der Menge und in der Konsistenz möglich
- Nach Dilatationen gibt es vereinzelt Rückschritte und Stagnationen beim Essen(lernen) für einige Tage, besonders die Konsistenz betreffend.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Weiterführende Literatur

- Aswathanarayana C, Wilken M, Krah A, Golla G. Diagnostik und Therapie von Schluck- und Fütterstörungen bei Säuglingen und Kleinkindern: Eine interdisziplinäre Aufgabe. *Sprache Stimme Gehör* 2010; 34: 12–17. DOI: 10.1055/s-0030-1248335
- Bartolome G, Schröter-Morasch H, Hrsg. Schluckstörungen. Diagnostik und Rehabilitation. 5. Aufl. München, Jena: Elsevier; 2014
- Biber D. Frühkindliche Dysphagien und Trinkschwächen. Leitfaden für Diagnostik, Management und Therapie im klinischen Alltag. Wien, New York: Springer; 2012
- Coppens CH, van den Engel-Hoek L, Scharbatke H et al. Dysphagia in children with repaired oesophageal atresia. *Eur J Pediatr* 2016; 175: 1209–1217. DOI: 10.1007/s00431-016-2760-4
- Chatoor I. Fütterstörungen bei Säuglingen und Kleinkindern. Diagnose und Behandlungsmöglichkeiten. Stuttgart: Klett-Cotta; 2012
- Frey S. Pädiatrisches Dysphagiemanagement. Eine multidisziplinäre Herausforderung. München: Elsevier Urban & Fischer; 2011
- Genz B. Pädiatrische Dysphagien. Theorie und Therapie von Schluckstörungen bei Säuglingen und Kleinkindern. Köln: ProLog; 2016
- Menzies J, Hughes J, Leach S et al. Prevalence of Malnutrition and Feeding Difficulties in Children With Esophageal Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 64: e100–e105. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001436
- Serel Arslan S, Demir N, Karaduman AA et al. Assessment of the Concerns of Caregivers of Children with Repaired Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula Related to Feeding-Swallowing Difficulties. *Dysphagia* 2020; 35: 438–442. DOI: 10.1007/s00455-019-10046-5
- Shaker C. Reading the Feeding. *ASHA Leader* 2013; 18: 42–47. DOI: 10.1044/leader.FTR1.18022013.42
- Stewart A, Smith CH, Govender R et al. Parents' experiences of feeding children born with oesophageal atresia/tracheo-oesophageal fistula. *J Pediatr Surg* 2022; 57: 792–799. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2022.08.013

Essen, Wachsen, Leben – Herausforderungen bei Kindern und Jugendlichen mit einer Ösophagusatresie

Eating, Growing, Living – Challenges in Children and Adolescents with Esophageal Atresia

Autorinnen/Autoren

Rüdiger Adam¹, Anjona Schmidt-Choudhury²

Institute

- 1 Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Universitätsmedizin Mannheim und Medizinische Fakultät der Universität Heidelberg, Deutschland
- 2 Pädiatrische Gastroenterologie, Klinik für Kinder und Jugendmedizin St. Josef-Hospital, Katholisches Klinikum Bochum, Ruhr Universität Bochum, Deutschland

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, Ernährungsschwierigkeiten, gastro-ösophageale Refluxerkrankung, eosinophile Ösophagitis, Gedeihstörung, Dysphagie

Keywords

oesophageal atresia/esophageal atresia, feeding difficulties, gastroesophageal reflux disease, eosinophilic esophagitis, failure to thrive, dysphagia

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S29–S34

DOI 10.1055/a-2377-2900

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Prof. Dr. med. Rüdiger Adam

Pädiatrische Gastroenterologie, Hepatologie und Ernährung, Universitätsmedizin Mannheim und Medizinische Fakultät der Universität Heidelberg

Theodor-Kutzer-Ufer 1–3, 68167 Mannheim, Deutschland
ruediger.adam@umm.de



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2377-2900>

ZUSAMMENFASSUNG

Kinder mit operierter Ösophagusatresie (ÖA) zeigen häufig erhebliche Schwierigkeiten bei der Nahrungsaufnahme, was wiederum das Gedeihen beeinträchtigen kann. Trotz deutlicher Verbesserungen der chirurgischen Techniken bleiben langfristige Ernährungsprobleme bestehen, die Wachstum, Gesundheit und Lebensqualität maßgeblich beeinflussen. Gründe für die z. T. komplexen Ernährungsschwierigkeiten sind anatomische Veränderungen, Motilitätsstörungen, gastroösophageale Refluxerkrankung (GÖRK), eosinophile Ösophagitis (EoE) sowie sensorische und motorische Einschränkungen. Der Artikel gibt einen Überblick über Ursachen, diagnostische Ansätze und Therapieoptionen, um Ernährungsprobleme frühzeitig zu erkennen und zu behandeln. Multidisziplinäre Betreuung und regelmäßiges Monitoring sind essenziell, um das Wachstum und die Entwicklung dieser Kinder bestmöglich zu fördern.

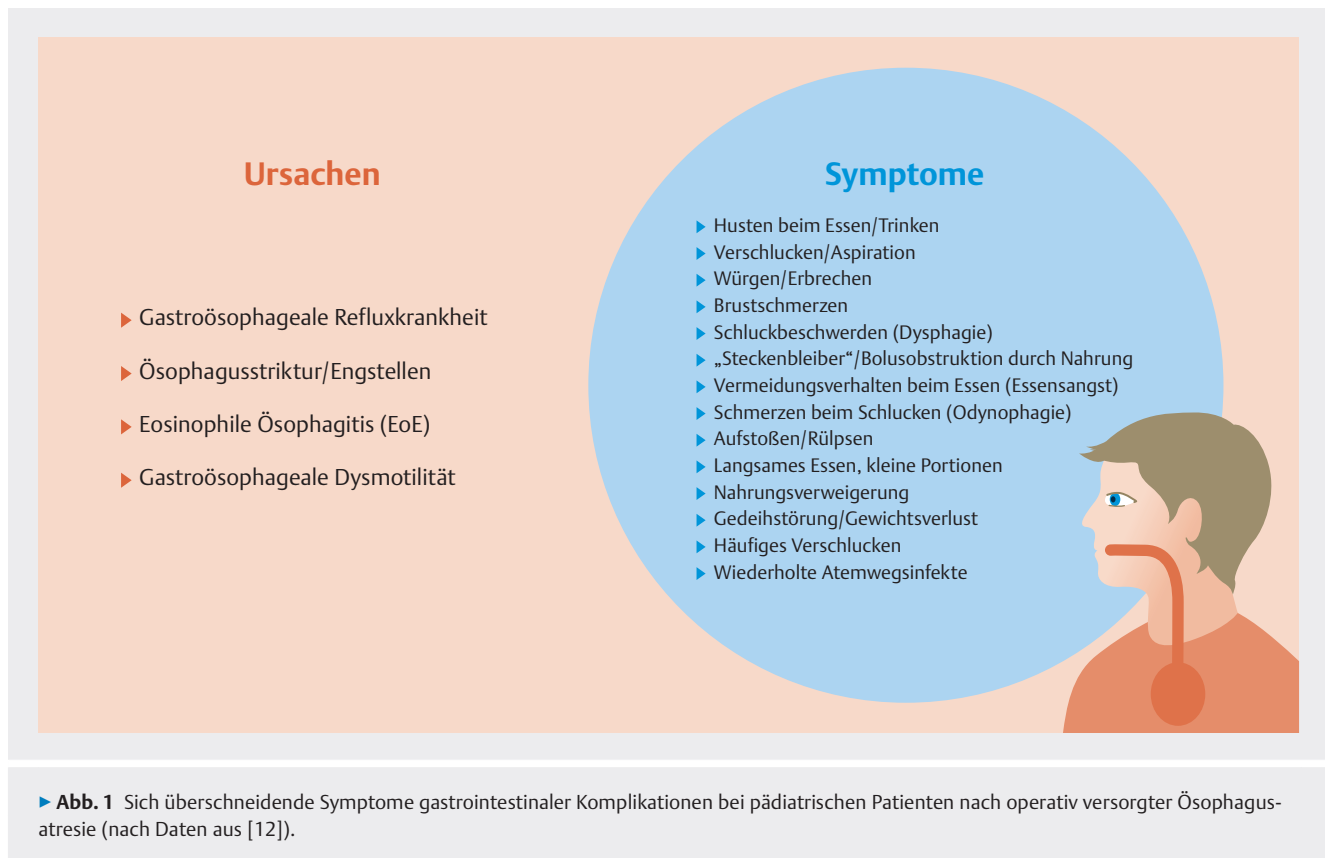
ABSTRACT

Children who have undergone surgical correction of esophageal atresia (EA) often experience significant feeding difficulties, impairing growth and overall development. Despite significant improvements in surgical techniques, long-term nutritional problems remain, which significantly affect growth, health and quality of life. Factors include anatomical alterations, motility disorders, gastroesophageal reflux disease (GERD), eosinophilic esophagitis (EoE) and sensory-motor deficits. This article provides an overview of underlying causes, diagnostic approaches, and therapeutic strategies for timely identification and management of nutritional problems. Multidisciplinary care and regular monitoring are crucial to support optimal growth and development in these children.

Einleitung

Die Ösophagusatresie (ÖA) ist eine angeborene Fehlbildung, bei der die Kontinuität der Speiseröhre unterbrochen ist und die operativ korrigiert wird. Obwohl chirurgische Techniken deutlich ver-

bessert wurden, bleiben langfristige Herausforderungen bez. Ernährung, Wachstum und Lebensqualität bestehen. Diese Herausforderungen beeinflussen sowohl die körperliche Entwicklung als auch die psychosoziale Situation der betroffenen Kinder und deren Familien.



Ursachen der Ernährungsschwierigkeiten

Die Gründe für Ernährungsschwierigkeiten bei Kindern mit operierter Ösophagusatresie (ÖA) sind multifaktoriell und umfassen anatomische, funktionelle, sensorische sowie psychologische Aspekte. Hier sind die wesentlichen Ursachen mit detaillierten Erläuterungen und Angaben zur Häufigkeit basierend auf aktuellen, PubMed-gelisteten Studien zusammengefasst [1] (▶ **Abb. 1**).

Anatomische Veränderungen

Ösophagusstenosen und Anastomosenstrikturen

Eine der häufigsten Komplikationen nach der Operation ist die Ausbildung von Narbenengen (Strikturen) an der Nahtstelle der Speiseröhre. Studien berichten von Strikturraten von bis zu 57% im 1. Jahr nach der Operation [2]. Solche anastomotischen Strikturen erschweren z.T. massiv die orale Nahrungsaufnahme, behindern den Nahrungstransport und führen zu Schmerzen, Erbrechen oder Nahrungsverweigerung [3].

Motilitätsstörungen der Speiseröhre

Gestörte Peristaltik

Nach der Operation zeigen viele Kinder eine ösophageale Dysmotilität, die zu Schluckstörungen führt. Die Nahrung wird nicht effektiv vom Mund in den Magen transportiert, was das Essen erschwert und zu häufigem Verschlucken führen kann. Bis zu 80% der Kinder mit operierter ÖA zeigen Motilitätsstörungen. Nur etwa 20% weisen eine normale peristaltische Funktion auf [4].

Verzögerte Clearance

Aufgrund eingeschränkter motorischer Funktion der Speiseröhre verbleibt Nahrung länger im Ösophagus, was wiederum zu Würgen, Schmerzen und Nahrungsverweigerung führt [5].

Gastroösophageale Refluxerkrankung (GÖRK)

Reflux

Zwischen 22% und 58% der Patient:innen mit Ösophagusatresie leiden unter klinisch signifikantem gastroösophagealem Reflux. Dieser kann zu einer Entzündung der Speiseröhre (Ösophagitis) führen, die sich insbesondere durch Schmerzen während oder nach der Nahrungsaufnahme bemerkbar macht [5]. Die Pathophysiologie des Refluxes ist in dieser Patientengruppe besonders vielschichtig und wird häufig durch das Zusammenspiel mehrerer Faktoren beeinflusst: Anatomische Veränderungen wie ein Zustand nach Magenhochzug („Gastric Pull-up“) oder ein abgeflachter His-Winkel nach operativer Korrektur verändern die natürliche Barrierefunktion am Übergang zwischen Magen und Speiseröhre. Zudem kommt es durch die bei vielen Patient:innen vorliegende Ösophagusdysmotilität nicht nur zu einer verzögerten Nahrungspassage, sondern auch zu einer verminderten Clearance von aufsteigender Magensäure. Dies begünstigt eine längere Kontaktzeit der Schleimhaut mit aggressiven Reizstoffen. Zusätzlich spielt bei einigen Kindern eine ausgeprägte eosinophile Infiltration der Ösophagusschleimhaut (eosinophile Ösophagitis, s. u.) eine Rolle [5, 6].

Oropharyngeale Dysphagie

Schluckstörungen im oropharyngealen Bereich

Diese Form der Dysphagie ist in 38–85% der Fälle dokumentiert und beinhaltet oft Aspirationsprobleme, die durch eine unzureichende Koordination zwischen Mund, Rachen und Ösophagus bedingt sind [4].

Eosinophile Ösophagitis (EoE)

Umbauvorgänge

In der Ösophagusschleimhaut von Patient:innen mit Ösophagusatresie findet sich sehr häufig eine signifikante Vermehrung eosinophiler Granulozyten. Freigesetzte Entzündungsmediatoren (z. B. Zytokine, Wachstumsfaktoren) fördern Umbauprozesse im Ösophagusgewebe, was zu einer Fibrosierung der Wand, einer Verengung des Lumens und zu einer weiteren Beeinträchtigung der Motilität führt. Auch strukturelle Veränderungen im Nervensystem der Speiseröhre und eine gestörte epitheliale Barrierefunktion werden als pathophysiologische Grundlagen diskutiert [7]. Die Entstehung wird möglicherweise noch durch weitere Faktoren begünstigt: Neben der erwähnten oft gestörten Ösophagusmotilität und einer verlängerten Bolusverweildauer scheinen auch häufige und früh im Leben verabreichte Antibiotika und sogar Protonenpumpeninhibitoren (PPI) die Entstehung einer EoE zu begünstigen [8].

Bolusobstruktion

Durch die entzündlich bedingten Umbauvorgänge und/oder die oft bereits bestehende Motilitätsstörung kann es bei der Nahrungsaufnahme dazu kommen, dass im Ösophagus Nahrungsbrocken stecken bleiben, umgangssprachlich als „Steckenbleiber“ bezeichnet. Einige Kinder haben häufiger diese „Steckenbleiber“ und können diese selbstständig mit Nachtrinken, Hüpfen, Hochwürgen oder anderen individuellen Strategien lösen. In einigen Fällen entwickelt sich eine akute Bolusobstruktion zu einem Notfall und erfordert i. d. R. eine rasche endoskopische Entfernung des in der Speiseröhre festsitzenden Bolus [9].

Sensorische und motorische Einschränkungen

Orale Aversion und sensorische Integration

Negative frühe orale Erfahrungen, wie Operationen und lange Klinikaufenthalte, führen häufig zu sensorischen Integrationsstörungen und einer starken Abneigung gegen orale Nahrungsaufnahme. Viele Kinder entwickeln aufgrund negativer Erfahrungen (z. B. Schmerzen, häufige medizinische Eingriffe, Sondenernährung) eine orale Aversion. Dies äußert sich in Angst, Verweigerung oder sogar Panik beim Essen [10].

Mangelnde orale motorische Fertigkeiten

Insbesondere bei Kleinkindern erschweren gestörte motorische Abläufe im Mundraum das Erlernen normaler Essgewohnheiten und führen zu anhaltenden Schwierigkeiten beim Essen fester und strukturierter Nahrung. Insbesondere bei Kindern mit langstreckiger Atresie („Long-Gap-EA“) kommt es häufig zu einer verzögerten Einführung der oralen Ernährung, was die Entwicklung normaler Essgewohnheiten behindert [5].

Komorbiditäten und Begleiterkrankungen

Neurologische Entwicklungsverzögerungen und kardiologische Begleiterkrankungen

Begleiterkrankungen wie neurologische Beeinträchtigungen oder kardiale Fehlbildungen erhöhen das Risiko einer längerfristigen Abhängigkeit von enteralen Ernährungssonden [11].

Störungen der Stimmbandbeweglichkeit

Probleme wie Stimmbandlähmung oder Rekurrensparese sind nach operativer Korrektur einer Ösophagusatresie keine Seltenheit und führen zu vermehrter Aspirationsgefahr und z. T. erheblichen Schluckbeschwerden [4, 12].

Psychosoziale Faktoren

Stress und Angst im familiären Kontext

Ernährungsschwierigkeiten wirken sich negativ auf die physische und soziale Lebensqualität der Kinder aus. Der Bedarf an Sondenernährung, Infusionspumpen oder energiereicher Spezialnahrung ist mit einer signifikant niedrigeren Lebensqualität assoziiert [13].

Die chronische Belastung durch wiederholte Krankenhausaufenthalte, invasive medizinische Eingriffe und ständige Sorge vor Erstickungsanfällen und Aspirationen beeinflusst die psychische Stabilität der Familie und kann vorhandene Ernährungsschwierigkeiten massiv verschlechtern [5, 14].

Konkret führt das Essen zu Stress sowohl beim Kind als auch bei den Eltern, was nicht selten in einem Teufelskreis aus Angst, Verweigerung und weiterem Stress mündet, der die Ernährungssituation weiter verschlechtert [10].

Prävalenz der Ernährungsschwierigkeiten insgesamt

Bei einer Vielzahl aller Kinder mit operierter Ösophagusatresie finden sich anhaltende Auffälligkeiten bei der Nahrungsaufnahme, die oft bis ins Jugend- und Erwachsenenalter hineinreichen. Bis zu 75% der Kinder mit ÖA zeigen auffällige Essverhaltensweisen, wie langsames Essen, selektives Essverhalten oder vollständige Nahrungsverweigerung [4, 10].

Schwere Ernährungsschwierigkeiten wie dauerhafte Abhängigkeit von Ernährungssonden treten insbesondere bei Kindern mit zusätzlichen Risikofaktoren (z. B. neurologische Defizite oder lange Ösophaguslücke) deutlich häufiger auf [11].

Klinische Präsentation

Die klinischen Symptome sind individuell stark variabel. Typisch sind verlängerte Essenszeiten, Würgen, Husten während des Essens, wiederkehrendes Erbrechen, Nahrungsverweigerung und deutlich beeinträchtigtes Gedeihen. Diese Symptome treten nicht nur in der frühen Kindheit auf, sondern können bis ins Jugend- und Erwachsenenalter bestehen bleiben und verändern sich im Laufe der Zeit.

Warnzeichen („Red Flags“) für Fütterungsstörungen

Obwohl es keine einheitliche Definition für Fütterungsprobleme gibt, wurden sog. „Red Flags“ zur Erkennung von Fütterungsstörungen beschrieben. Dazu zählen: sehr lange Mahlzeiten, Husten, Würgen oder Erbrechen während des Essens, ausgeprägte Abneigung gegenüber Nahrung (sog. „orale Aversion“) oder Nahrungsverweigerung mit starker Selektivität sowie Berichte der Eltern über schwierige oder stressbeladene Mahlzeiten. Puntis et al. identifizierten als häufigste Probleme bei Kindern mit ÖA besonders lange Essenszeiten, Husten oder Würgen beim Essen und Nahrungsverweigerung. Diese Schwierigkeiten traten insbesondere in den ersten 2 Lebensjahren häufiger auf als bei gesunden Kontrollkindern [15].

Lebensqualität

Kinder mit Ösophagusatresie, die spezielle Fütterungsanforderungen (z. B. Sonde, Pumpsystem, kleine Portionen, lange Essenszeiten) benötigen, zeigen eine deutlich eingeschränkte Lebensqualität – insbesondere in physischen, sozialen und schulischen Bereichen. Bei älteren Kindern wirkt sich zusätzlich eine mangelnde Selbstständigkeit beim Essen negativ aus.

In einer Studie zur Lebensqualität betroffener Kinder und Jugendlicher wurden folgende Aspekte als besonders belastend für Betroffene und Eltern beschrieben. Sondierung der Nahrung via Gastrostoma (PEG), Verwendung einer Ernährungspumpe, Zusatzernährung zur Energieanreicherung sowie die Notwendigkeit kleinerer Portionen beim Essen. In der älteren Altersgruppe (8–17 J.) waren auch die lange Dauer einer Mahlzeit (> 30 min) und die Notwendigkeit elterlicher Hilfe bei der Nahrungszufuhr als belastend beschrieben worden [13].

Diagnostische Ansätze

Die Diagnostik beinhaltet eine gründliche Anamnese zur Erfassung individueller Symptome und Risikofaktoren. Zu den wichtigsten Untersuchungen gehören:

- die Impedanz-pH-Metrie, um das Ausmaß gastroösophagealer Refluxe objektiv zu erfassen, ggf. auch unter einer laufenden Therapie mit Säureblockern zur Dosisoptimierung
- Breischluck-Untersuchungen zur Visualisierung struktureller Engstellen
- Endoskopien zur detaillierten Begutachtung und ggf. Behandlung von Strikturen
- videofluoroskopische Schluckuntersuchungen, um eine oropharyngeale Dysphagie und mögliche Aspiration zu erfassen.

Therapeutische Strategien

Eine multidisziplinäre Versorgung ist essenziell. Hierzu gehören eine regelmäßige Ernährungsberatung zur Sicherstellung einer ausreichenden Kalorienaufnahme, eine logopädische Therapie zur Verbesserung der oralen Motorik und des Schluckaktes, pharmakologische Maßnahmen zur Behandlung der gastroösophagealen Refluxerkrankung (i. d. R. Protonenpumpeninhibitoren) und, wenn

vorhanden, der EoE, sowie chirurgische Interventionen wie die Durchführung einer Funduplicatio und regelmäßige Dilatationen von Strikturen.

Gastroösophageale Refluxerkrankung

Die GÖRK führt häufig zu schweren Komplikationen wie Ösophagitis, peptischen Stenosen und/oder Strikturen, auch können sich therapiebedürftige Schleimhautveränderungen im Sinne einer Barrett-Schleimhaut entwickeln. Daher ist eine frühzeitige und systematische Behandlung, vor allem im 1. Lebensjahr, dringend empfohlen. Langfristige medikamentöse Therapien und chirurgische Eingriffe wie z. B. die Anlage einer Funduplicatio können erforderlich sein.

Eosinophile Ösophagitis (EoE)

Die Behandlung der EoE beinhaltet neben potenziellen Nahrungsmittel eliminationen den Einsatz von PPI, lokal wirksamen Steroiden oder bei Nichtansprechen dieser Therapien auch den Einsatz von Dupilumab, einem Interleukin-4/13-Inhibitor [9]. Der Therapieerfolg muss innerhalb von 8–12 Wochen nach Therapiebeginn endoskopisch mit Probenentnahmen aus 3 Höhen im Ösophagus kontrolliert werden, da es keine anderen Marker gibt, die zeigen könnten, dass es zu einer Verbesserung oder Verschlechterung der EoE kommt.

Ernährungssondenabhängigkeit

Zahlreiche Kinder benötigen anfänglich oder längerfristig Ernährungssonden. Risikofaktoren für eine längere Abhängigkeit von der Sondenernährung sind enge Anastomosen, neuroentwicklungsbedingte Beeinträchtigungen, Störungen der Stimmbandbeweglichkeit und begleitende kardiale Erkrankungen. Diese Faktoren sollten frühzeitig erkannt und gezielt behandelt werden.

Langfristiges Gedeihen und Entwicklung

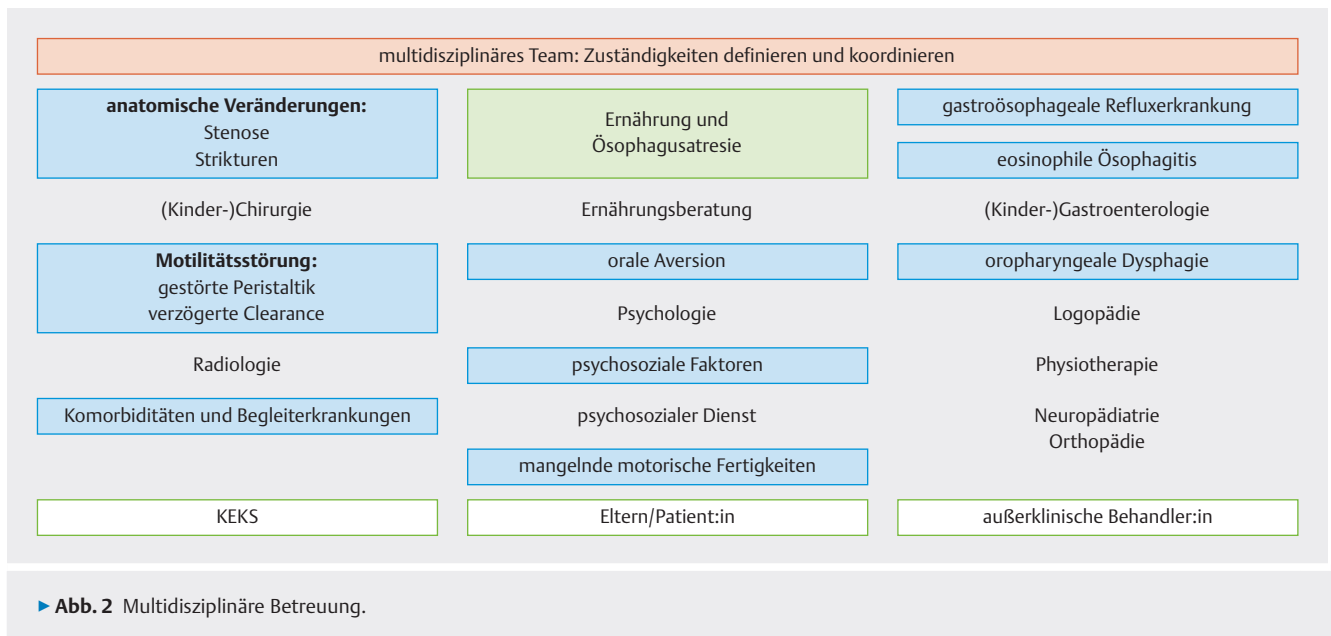
Nicht wenige Kinder mit ÖA weisen eine verzögerte oder eingeschränkte Gewichtszunahme auf [16]. Kontinuierliche multidisziplinäre Interventionen sind entscheidend für eine positive Entwicklung und eine gute Lebensqualität. Regelmäßige Kontrolluntersuchungen und Anpassungen der Therapien sind erforderlich, um langfristige Komplikationen frühzeitig zu erkennen und behandeln zu können.

Multidisziplinäre Betreuung und Elternberatung

Unerlässlich sind Kolleg:innen aus der Kinderchirurgie, Gastroenterologie, Ernährungsberatung, Logopädie, dem psychologischen Dienst und der Sozialarbeit als interdisziplinäres Betreuungsteam. Regelmäßiger Austausch und praktische Unterstützung der Familien tragen wesentlich zur Verbesserung der Therapieadhärenz und zum Therapieerfolg bei (► Abb. 2). Die Anbindung an KEKS (Kinder und Erwachsene mit kranker Speiseröhre e. V.) kann eine wichtige zusätzliche Säule der multidisziplinären Versorgung darstellen und entlastet das ärztlich-therapeutische Team.

Praktische Hinweise zur Einführung von Essen und Trinken

Die schrittweise und behutsame Einführung der Ernährung ist von großer Bedeutung. Initial empfiehlt es sich, das Kind in einer auf-



rechten Position kleine Mengen zu füttern, um Husten oder Reflux frühzeitig zu erkennen. Zunächst sollten andickte Flüssigkeiten eingeführt werden, bevor langsam und kontrolliert der Übergang zu glatten Pürees erfolgt. Lebensmittel mit weicher Konsistenz sind die nächste Stufe. Sie sollten langsam eingeführt werden, um die Akzeptanz zu fördern und die Schluckfunktion nicht zu überfordern. „Melt-away“-Nahrungsmittel, die leicht im Mund zergehen und die das Kind sicher und angenehm schlucken kann, können die Einführung von festen Nahrungsmitteln erleichtern. Die Einführung von texturreichen Speisen sollte schrittweise und vorsichtig erfolgen, wobei stets auf Zeichen von Ablehnung oder Unwohlsein geachtet werden muss. Wichtig ist es, keinen Druck auf das Kind auszuüben, sondern es behutsam zu unterstützen und positive Verstärkung einzusetzen. Ein regelmäßiges, entspanntes und konstantes Essritual kann die Einführung neuer Lebensmittel erleichtern. Bei Problemen ist eine frühzeitige logopädische Begleitung hilfreich, um orale Motorik und Schluckfähigkeit gezielt zu fördern.

Schlussfolgerung

Ernährungsschwierigkeiten bei Kindern mit operierter Ösophagusatresie stellen ein häufiges und komplexes Problem dar. Die Integration evidenzbasierter Empfehlungen (z.B. der ESPGHAN-NASPGHAN-Leitlinien [5]) mit praxisnahen Empfehlungen ermöglicht eine ganzheitliche und effektive Behandlung.

Ein frühzeitig implementierter multidisziplinärer Therapieansatz, der kontinuierliche Unterstützung, regelmäßiges Monitoring und gezielte praktische Ernährungsmaßnahmen umfasst, trägt entscheidend dazu bei, die Lebensqualität und Entwicklung der betroffenen Kinder nachhaltig zu verbessern.

Die Ursachen von Ernährungsschwierigkeiten bei Kindern mit operierter Ösophagusatresie sind komplex und interdisziplinär zu betrachten.

Eine ganzheitliche Behandlung dieser Patienten erfordert eine multidisziplinäre Zusammenarbeit, einschließlich Kinderchirurgie, Gastroenterologie, Logopädie, Ernährungsberatung und Psychologie, um eine adäquate orale Ernährung langfristig sicherzustellen und das Gedeihen der betroffenen Kinder nachhaltig zu verbessern.

Nicht zuletzt stellt die konsequente Berücksichtigung elterlicher Erfahrungen, Ressourcen und individuellen Belastungen einen zentralen Baustein dar, um langfristig die Lebensqualität, die Entwicklung und das Gedeihen von Kindern mit Ösophagusatresie zu fördern. Die Eltern sind hierbei nicht nur Begleitende, sondern aktive Partner im Behandlungsprozess.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Birketvedt K, Mikkelsen A, Hanssen R et al. Feeding difficulties, food intake, and growth in children with esophageal atresia. *JPGN Rep* 2024; 5 (4): 462–469
- [2] Kempker T, Peuterbaugh J. Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula: Diagnosis, Management, and Outcomes. *Neoreviews* 2025; 26: e307–e315
- [3] Cho JY, Chang MY, Gang MH et al. Postoperative Complications of Esophageal Atresia and Role of Endoscopic Balloon Dilatation in Anastomotic Strictures. *Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr* 2022; 25: 453–460
- [4] Mahoney L, Rosen R. Feeding Difficulties in Children with Esophageal Atresia. *Paediatr Respir Rev* 2016; 19: 21–27
- [5] Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L et al. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016; 63: 550–570

- [6] Boettcher M, Hauck M, Fuerboeter M et al. Clinical outcome, quality of life, and mental health in long-gap esophageal atresia: comparison of gastric sleeve pull-up and delayed primary anastomosis. *Pediatr Surg Int* 2023; 39: 166
- [7] Bashir A, Krasaelap A, Lal DR et al. Esophagitis, treatment outcomes, and long-term follow-up in children with esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2024; 79: 1116–1123
- [8] Tang TC, Leach ST, Krishnan U. Proton pump inhibitors, antibiotics, and atopy increase the risk of eosinophilic esophagitis in children with esophageal atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2024; 78: 1317–1328
- [9] Madisch A, Koop H, Miehke S et al. S2k-Leitlinie Gastroösophageale Refluxkrankheit und eosinophile Ösophagitis der Deutschen Gesellschaft für Gastroenterologie, Verdauungs- und Stoffwechselkrankheiten (DGVS) – März 2023 – AWMF-Registernummer: 021–013. *Z Gastroenterol* 2023; 61: 862–933
- [10] Mahoney L, Rosen R. Feeding Problems and Their Underlying Mechanisms in the Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula Patient. *Front Pediatr* 2017; 5: 127
- [11] Yasuda JL, Taslitsky GN, Staffa SJ et al. Predictors of enteral tube dependence in pediatric esophageal atresia. *Dis Esophagus* 2023; 36: doac060
- [12] O'Shea D, Quinn E, Middlesworth W et al. Diagnosis and Management of Long-term Gastrointestinal Complications in Pediatric Esophageal Atresia/Tracheoesophageal Fistula. *Curr Gastroenterol Rep* 2025; 27: 16
- [13] Örnö Ax S, Dellenmark-Blom M, Abrahamsson K, Jonsson L, Gatzinsky V. The association of feeding difficulties and generic health-related quality of life among children born with esophageal atresia. *Orphanet J Rare Dis* 2023; 18: 237
- [14] Serel Arslan S, Demir N, Karaduman AA et al. Assessment of the Concerns of Caregivers of Children with Repaired Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula Related to Feeding-Swallowing Difficulties. *Dysphagia* 2020; 35: 438–442
- [15] Puntis JW, Ritson DG, Holden CE et al. Growth and feeding problems after repair of oesophageal atresia. *Arch Dis Child* 1990; 65: 84–88
- [16] Menzies J, Hughes J, Leach S et al. Prevalence of Malnutrition and Feeding Difficulties in Children With Esophageal Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 64: e100–e105

Pneumologische Probleme bei Kindern mit operierter Ösophagusatresie

Pulmonary Problems in Children with Esophageal Atresia

Autorinnen/Autoren

Stephan Illing¹, Stefanie Lorenz²

Institute

- 1 Wissenschaftlicher Beirat, KEKS e. V., Stuttgart, Deutschland
- 2 Kinder- und Jugendmedizin, KEKS e. V., Stuttgart, Deutschland

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, pulmonale Komplikationen, Bronchiektasen, Tracheomalazie, Lungenschäden

Keywords

oesophageal atresia/esophageal atresia, pulmonary complications, bronchiectasis, tracheomalacia, pulmonary destruction

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S35–S39

DOI 10.1055/a-2377-2915

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Dr. med. Stephan Illing

KEKS e. V.

Sommerrainstraße 61, 70374 Stuttgart, Deutschland
medizin@keks.org



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2377-2915>

ZUSAMMENFASSUNG

Die meisten Kinder mit Ösophagusatresie (ÖA) haben pulmonale Probleme. Ursachen sind begleitende Fehlbildungen der zentralen Atemwege, Tracheomalazie, Intubations- und Beatmungsfolgen sowie Frühgeburtlichkeit. In der Folge kommt es zu gehäuftten pulmonalen Infektionen mit bakterieller Beteiligung. Spätfolgen sind Bronchiektasen und andere strukturelle Schädigungen der Lungen, mit restriktiver Ventilationsstörung, verminderter Belastbarkeit und erhöhter Mortalität. Um pulmonale Spätfolgen zu verhindern, ist eine frühzeitige und konsequente multidisziplinäre Nachsorge und Behandlung bei Kindern mit ÖA zu fordern sowie die Fortsetzung auch im Erwachsenenalter. Nur wenige große Zentren können solche Strukturen vorhalten und die notwendige Expertise erwerben.

ABSTRACT

Most children with esophageal atresia (EA) have pulmonary problems. The causes include associated malformations of the central airways, tracheomalacia, consequences of intubation and mechanical ventilation, as well as prematurity. This leads to an increased frequency of pulmonary infections with bacterial involvement. Long-term consequences are bronchiectasis and other structural damage to the lungs, resulting in a restrictive ventilatory defect, reduced physical resilience, and increased mortality. To prevent these late pulmonary complications, early and consistent multidisciplinary follow-up care and treatment for children with EA are essential, with continuation into adulthood. Only a few large centers can maintain such structures and acquire the necessary expertise.

Einleitung

Die Ösophagusatresie (ÖA) ist primär eine kinderchirurgisch zu behandelnde Erkrankung. Es zeigt sich allerdings meist sehr früh, dass Atemwege und Lungen eine wichtige Rolle im weiteren Verlauf spielen. Bisher fehlen systematisch kontrollierte prospektive Studien zu Atemwegsproblemen bei Kindern mit ÖA. Das liegt sicher z. T. auch daran, dass keine strukturierte Versorgung und insbesondere Nachsorge existiert. Solange in Deutschland 111 Kliniken Kinder mit ÖA operieren – davon 29 nur einmal in 5 Jahren – wird sich daran auch nichts ändern. In einigen Ländern

(Frankreich, Australien, Skandinavien) gibt es Ansätze zu einer Zentralisierung und daher mehr Daten. In der Literatur finden sich vor allem Berichte über pulmonale Folgen nach einer Ösophagusatresie, meist Einzelfallberichte oder Fallserien. Trotzdem ist es gelungen, auf Initiative des INoEA (International Network of Esophageal Atresia) eine Arbeitsgruppe (Respiratory Complications Working Group) zu gründen, die Empfehlungen für die Erkennung und Behandlung dieser Probleme herausgegeben hat [1].

Häufigkeit pulmonaler Probleme nach operierter Ösophagusatresie

Die Daten aus dem französischen Register mit 1287 ÖA-Kindern zeigen in der 12-Monats-Auswertung eine Sterblichkeit von 7%. Knapp ein Drittel der Kinder wurde im 1. Lebensjahr aufgrund von Atemproblemen stationär aufgenommen. Signifikante Risikofaktoren sind: initial mehr als 90 Tage stationär, Sondenernährung, Inhalationstherapie bei erster Entlassung, Fistelrezidiv, Aortopexie, Reflux, Antirefluxoperation, Bougierungen, mangelnde Gewichtszunahme [2].

Bei den meisten Studien werden respiratorische Symptome nicht abgefragt. Bei einer Metaanalyse zeigen die Fallserien, die respiratorische Symptome erfassten, bei bis zu einem Drittel der Kinder chronische Atemprobleme. Diese Zahlen sind allerdings schwer vergleichbar und verwertbar. Hauptprobleme sind chronischer Husten, wiederkehrende Atemwegsinfektionen, und chronische Lungenerkrankung [3].

In einer etwa 10 Jahre alten Studie wurden von 110 Erwachsenen die 80 Überlebenden eingeladen, 28 haben teilgenommen. Fast 80% hatten pulmonale Probleme, überwiegend eine restriktive Ventilationsstörung. Die Lungenerkrankung war in den meisten Fällen bis zum Zeitpunkt der Studie nicht erkannt [4].

Eine Schwierigkeit bei der Erfassung pneumologischer Probleme im Erwachsenenalter besteht darin, dass meist nur die gesünderen Patienten überlebt haben [5]. Das führt zu einer Datenverzerrung, insbesondere unter dem Aspekt, dass die Hauptsterblichkeit bei ÖA-Kindern jenseits des 1. Lebensjahres pneumologische Ursachen hat. Durch strukturierte Versorgung ist hier zumindest in einigen Ländern eine Wende zu einer deutlichen Verbesserung eingetreten.

Symptome

Trockener bzw. bellender Husten ist ein typisches Symptom von ÖA-Kindern. Dies liegt an der Tracheomalazie, die neben der Änderung der Atemmechanik auch zu einem veränderten Resonanzraum führt. Auch ohne übermäßige Sekretbildung haben ÖA-Kinder sehr häufig chronischen Husten, der sich kaum unterdrücken lässt. Dies ist auch unabhängig von Infekten und wesentlich häufiger als bei Alterskameraden [6].

Chronischer Husten mit Sekret ist ein Hinweis auf ein relevantes funktionelles oder anatomisches Problem in den zentralen Atemwegen und/oder der Lungenperipherie. Die Ursache muss eruiert werden, um weiteren Schaden von den Atemwegen fernzuhalten.

Wiederkehrende Atemwegsinfekte sind im Kleinkindesalter normal. Wenn diese Infekte regelmäßig langwierig oder komplikationsreich sind, ist dies ebenfalls Hinweis auf eine relevantes pneumologisches Problem.

Hilusnahe „zentrale“ beidseitige Bronchopneumonien kommen bei Kleinkindern mit einer Häufigkeit von ca. 4% im Jahr vor, meist im Rahmen von Virusinfekten und sind vergleichsweise harmlos. Bei ÖA-Kindern kommt es in den ersten Lebensjahren sehr häufig zu Pneumonien, in aller Regel komplizierend bei bzw. nach Atemwegsinfekten und mit lokalen Infiltraten (Mittellappen,

basal ein oder beidseitig u. a.). Etwa die Hälfte der ÖA-Kinder hatte mindestens eine stationär behandelte Pneumonie, sehr viele davon haben in den ersten Lebensjahren 3 oder mehr Pneumonien [6–8].

Typische komplexe Probleme bei Kindern mit Ösophagusatresie

Aspiration

Kinder mit ÖA aspirieren sehr häufig und meist rezidivierend, meist kleine Mengen. Ursachen sind anatomische oder funktionelle Besonderheiten im Kehlkopf, Ösophagus und der Trachea. Typische anatomische Beispiele sind unerkannte Larynxspalten, Fisteln (Rezidiv oder unerkannt), Stimmbandlähmung.

Funktionelle Schluckprobleme ohne anatomische Stenose sind sehr häufig und oft sehr lange unerkannt. Die Symptome können sowohl von Kinderchirurgen als auch Pneumologen fehlgedeutet werden. So können auch Flüssigkeiten durch die unterbrochene Peristaltik hängen bleiben. Typische Anamnese: Cola aus dem Glas führt zum Husten (= Aspiration bei großem Schluck und durch Aufschäumen), Cola mit dem Strohhalm geht besser (= kleine Schlucke, die leichter passieren und weniger aufschäumen). Kinder mit ÖA essen meist langsamer, weil die Peristaltik nicht regelrecht funktioniert bzw. im distalen Bereich unkoordiniert und „chaotisch“ ist.

Auch die Ansammlung von Sekret (Speichel), Reflux oder Regurgitation nach Steckenbleibern kann zur Aspiration führen. Der Aspirationsschutz durch Laryngospasmus funktioniert bei ÖA nicht immer gut und ist obendrein auch ein zusätzliches Problem [9]. Asthmasymptome können durch Mikroaspirationen getäuscht werden, sodass viele ÖA-Patienten eine inadäquate und wirkungslose Asthmatherapie erhalten. Dies ist besonders fatal, wenn ein inhalatives Steroid mit hoher lokaler Resorption (z. B. Beclometason) verwendet wird und durch eine Mykose die Funktionalität im Kehlkopfbereich weiter verschlechtert wird.

Wachstum und Leistungsfähigkeit

Die Faktoren körperliches Wachstum und Leistungsfähigkeit sind keine primär pulmonalen Symptome, aber es gibt wechselseitige Beziehungen. Ist die Lunge schwer beeinträchtigt, reduziert dies das körperliche Wachstum. Umgekehrt können z. B. aufgrund mangelnder Nahrungsaufnahme schlecht wachsende Kinder nicht normal leistungsfähig sein und auch das Lungenwachstum ist davon betroffen.

ÖA-Patienten liegen mit Längen- bzw. Größenperzentilen unter dem Altersdurchschnitt. Sie zeigen weniger körperliche Aktivität als ihre Altersgenossen. In allen Altersstufen – und am deutlichsten bei Jugendlichen – ist der Sportindex (Minuten/Woche) deutlich niedriger bei Kindern mit ÖA als beim gesunden Vergleichs Kollektiv [10].

Orthopädische Symptome

Jugendliche und junge Erwachsene nach ÖA haben ein mehrfach erhöhtes Risiko für eine Skoliose: Bei 12% besteht eine Skoliose > 20°, zusätzliche 22% haben eine leichte Skoliose. In dem untersuchten Kollektiv hatten die meisten Patienten keine zusätzlichen

vertebralen Fehlbildungen. Sehr viele hatten eine geringere körperliche Belastbarkeit. Das Skolioserisiko nimmt mit dem Alter zu [11].

Da es sich meist um relativ rigide Skoliosen handelt, die nicht mit der klassischen AIS vergleichbar sind, kann man davon ausgehen, dass es dadurch eine zusätzliche Beeinträchtigung der kardiopulmonalen Leistungsfähigkeit kommt.

Typische klinische Diagnosen bzw. Komplikationen

Tracheomalazie

Die meisten Kinder mit ÖA haben eine Tracheomalazie, unabhängig ob bzw. welche Fistel(n) bestehen bzw. bestanden. Ab einem expiratorischen Restlumen von mehr als 50 % gibt es außer dem bellenden Husten meist keine Symptome. Bei einem expiratorischen Restlumen unter 10 % haben die Kinder oft erhebliche Dyspnoephasen, besonders bei Infekten. Diese Zyanoseanfälle können hochdramatisch verlaufen. Verstärkt wird dies zusätzlich durch einen Bolus, wenn also Nahrungsmittel stecken bleiben und ganz besonders, wenn noch kardiale Fehlbildungen vorliegen, insbesondere Gefäßanomalien oder ein Rechts-links-Shunt.

Die Tracheomalazie führt nicht nur zum typischen bellenden Husten, sondern auch zu rezidivierenden unteren Atemwegsinfektionen. Der Auskultationsbefund mit „Wheezing“ verleitet oft zu einer inadäquaten Betamimetika-Therapie.

Bei schwerer Tracheomalazie zeigt sich bei ca. 50 % der Kinder eine Aspiration im Breischluck [7].

Besonders bei ausgeprägter Tracheomalazie persistieren die Symptome. So haben viele überlebende Erwachsene typische respiratorische Probleme [8].

Zusätzlich bestehen sehr häufig Störungen an den Stimmbändern (bis 30 %), oft als Folge der (Langzeit-)Beatmung bzw. chirurgischer Eingriffe oder als Refluxfolge.

Beeinträchtigte Airway-Clearance

Durch die Lumeneinengung der Trachea entstehen nicht nur mechanische Probleme. Aufgrund der chronischen Entzündung und der Anomalie der Schleimhaut im Fistelbereich kommt es zum Verlust der Zilien in den zentralen Atemwegen [1]. Dies führt dann zu Sekretretention mit Sekundärinfektion und Inflammation der Atemwege mit bakterieller Bronchitis. Die Spätfolge sind Bronchiektasen und Zerstörung der Lungenstruktur. Besonders bedeutsam sind diese Probleme bei Kleinkindern. Sie setzen sich aber bei vielen Erwachsenen fort [8]. Ursachen dafür sind die Fehlbildung selbst, erworbene Schädigung im Rahmen der Operation(en), unzureichendes Infektmanagement im Kindesalter, Komorbiditäten, wiederkehrende untere Atemwegsinfektionen, Atopie, Rauchen.

Bronchiektasen

Nur extrem wenige Neugeborene kommen mit Bronchiektasen auf die Welt. Bronchiektasen sind ein Spätsymptom und in den meisten Fällen die Folge von Atemwegsinfekten. Am häufigsten kommen sie bei Mukoviszidose und Zilienfunktionsstörungen vor und sind bei diesen Erkrankungen trotz strukturierter Therapie nicht ganz zu vermeiden.

Rezidivierende Pneumonien im jungen Kindesalter sind unabhängig von der Grunderkrankung/Fehlbildung ein wichtiger Risikofaktor für die Entwicklung von Non-CF-Bronchiektasen. Folgen sind Rückgang der Lungenfunktion, häufige pulmonale Exazerbationen, schlechtere Lebensqualität und Tod im frühen Erwachsenenalter [8, 12]. Immotile Zilien (primär oder sekundär wie bei ÖA) fördern die Entstehung von Bronchiektasen.

Bei Kindern mit ÖA (6 Monate bis 12 J.) finden sich bei 30 % Bronchiektasen [13], oft kombiniert mit Atelektasen, z. B. im rechten Mittellappen. Es gibt nur wenige größere Reihenuntersuchungen mittels CT bei ÖA-Kindern. Bei einer dieser Serien wurden bei Kindern mit durchschnittlich 7,4 Jahren bei 31 % Bronchiektasen gefunden. Bei der parallel durchgeführten Bronchoskopie gab es keine Hinweise darauf [14]. Bei 14 % bestanden zusätzlich Tracheadivertikel – überwiegend bei Kindern, die aus kleineren Zentren zugewiesen waren.

Bronchiektasen sind so häufig, dass es eine explizite Empfehlung gibt, bei Erwachsenen nach ÖA und chronischem Husten dies mittels CT auszuschließen [9].

Assoziierte Fehlbildungen

Sehr viele ÖA-Patienten haben begleitende andere Fehlbildungen, am häufigsten Herzfehler bzw. Anomalien der zentralen Gefäße. Bei verschiedenen Syndromen und Chromosomenanomalien wie Trisomie 21 kommt eine ÖA vor.

Am bekanntesten ist die VACTERL-Assoziation, sehr viel seltener die CHARGE-Assoziation.

Diagnostik

Kinder mit ÖA haben Anspruch auf eine qualifizierte Diagnostik bez. der Atemwege. Bereits beim initialen Aufenthalt sollte erkannt werden, ob eine begleitende Fehlbildung im Kehlkopf vorliegt, meist eine dorsale Spalte. Die ist nicht selten und wird sehr oft initial nicht diagnostiziert [9]. Weiterhin sollte das Ausmaß der Tracheomalazie bekannt sein. Ferner ist wichtig, dass atypische Bronchialabgänge wie z. B. beim rechten Oberlappenbronchus, zusätzliche Einengungen z. B. durch aberrierende zentrale Gefäße/kardiale Fehlbildungen und weitere Fehlbildungen vor der Entstehung pulmonaler Komplikationen erkannt werden. Dazu eignet sich die flexible Bronchoskopie in Sedierung unter Spontanatmung, z. B. in der Einleitungsphase bei operativen Eingriffen. Bei Verdacht auf eine Fistel muss eine kombinierte Bronchoskopie und Ösophagoskopie durchgeführt werden.

Auch nach der Neugeborenenzeit gibt es Indikationen für eine – ggf. auch invasive – Abklärung, z. B. chronischer (feuchter) Husten oder wiederholten Pneumonieepisodes.

Eine bronchoalveoläre Lavage (BAL) kann sinnvoll sein, um eine chronische Aspiration auszuschließen.

Ein Low-Dose-CT des Thorax oder alternativ ein MRT der Lunge (Mukoviszidosestandard) jeweils im freien Intervall nach einer Pneumonie ist geeignet, Folgeschäden zu erkennen. Ein normales Röntgenbild des Thorax schließt Bronchiektasen nicht aus. Jährliche Routine-Thorax-Untersuchungen werden nicht empfohlen [1], erst recht kein jährliches CT.

Eine weitere noch nicht allgemein verfügbare Methode ist das Real-Time-MRT. Damit kann das Zusammenspiel von Kehlkopf, Schluckakt und Atmung dokumentiert werden kann.

Die Blutbilddiagnostik und das CRP sind keine geeigneten Parameter, um im Rahmen einer pulmonalen Symptomatik eine bakterielle Superinfektion auszuschließen [1]. Damit wird die notwendige Antibiose im Zweifel verzögert mit entsprechenden Folgen.

Die Lungenfunktionsuntersuchung ist von begrenztem Wert, um eine Bronchomalazie zu diagnostizieren (fehlerhafte Interpretation als asthmatische Obstruktion). Die verminderte Lungenfunktion bei ÖA-Kindern ist schon lange bekannt und wurde früher sicher teilweise auch zu Recht auf Frühgeburtlichkeit, Intensivtherapie und Beatmung bezogen [15].

Aber auch bei besserer neonatologischer Versorgung besteht das Problem weiter. Bei einer Nachuntersuchung von Jugendlichen mit ÖA hatten 63% keine normale Lungenfunktion [16]. Die Länge des Gaps bei der ÖA korreliert mit dem Grad der Restriktion.

Registerdaten aus Schweden zeigen, dass mit zunehmendem Alter die Lungenfunktion zurückgeht. Das durchschnittliche forcierte expiratorische Volumen in einer Sekunde (FEV1) liegt mit 8 Jahren bei 82%, mit 15 Jahren bei 76%. Es finden sich viele Patienten mit „Obstruktion“, Restriktion oder kombinierter Störung [17]. Bei Erwachsenen ist die Vitalkapazität mit durchschnittlich 74% deutlich geringer als bei dem Vergleichskollektiv (104%). Und man muss sich bewusst sein, dass dabei nur die Patienten mit weniger Komplikationen dabei sind, weil sie überlebt haben.

Trotz dieser Limitierungen ist es wichtig, ein regelmäßiges Monitoring der Lungenfunktionsparameter durchzuführen.

Therapie

Bei sehr schwer kranken Säuglingen kann in der Initialphase eine nicht invasive Beatmung mit PEEP ggf. sinnvoll sein, und einige wenige Kinder profitieren von einem Tracheostoma, ggf. mit langer Kanüle. Meist handelt es sich um ÖA-Kinder mit mehreren schweren Begleitfehlbildungen.

Bei sehr schwerer Tracheomalazie mit häufigen Zyanoseepisoden und rezidivierenden Aspirationen kann eine Aortopexie (mit intraoperativer bronchoskopischer Kontrolle) hilfreich sein [1]. Ein charakteristischer klinischer Hinweis ist das häufige Überstrecken, was die Kinder instinktiv tun, um die Trachea „aufzuspannen“. Sehr erfolgreich und prophylaktisch wirksam ist die Technik der posterioren Tracheopexie, die im Rahmen einer minimalinvasiven primären Operation angewendet wird und noch nicht flächendeckend angeboten wird – ein weiteres Argument für eine zentralisierte Versorgung in wenigen hochqualifizierten Zentren.

Die Empfehlung zur Antirefluxtherapie hat nur „Experten-niveau“ [1], gute klinische Studien dazu gibt es nicht. Bronchodilatoren wie Salbutamol sollten eher nicht eingesetzt werden, da sie zu einer Verstärkung des Bronchialkollapses führen können [1]. Mukolytika haben einen sehr begrenzten Effekt. Inhalative Steroide sind nur in Ausnahmefällen sinnvoll (s.o.) und können zu Infektionskomplikationen führen.

Entscheidend ist, bakterielle Mischinfektionen frühzeitig zu erkennen und zu behandeln. Im Prinzip muss jede Pneumonie verhindert werden, um die Entwicklung von Bronchiektasen nicht zu

fördern. Eine niedrige Schwelle zur Verordnung von Antibiotika wird ausdrücklich angeraten [1]. Diese frühzeitige konsequente Therapie bei Infekten mit beginnender Superinfektion hat Vorrang vor akuter Diagnostik, da weder Blutbild noch CRP noch aktuelle Thorax-Röntgenbilder Entscheidungshilfen sind [14]. Dabei ist das Keimspektrum zu beachten. Staphylokokken sind der zweithäufigste Keim in Non-CF-Bronchiektasen. Es muss also ein Antibiotikum verwendet werden, das zuverlässig die Trias *Haemophilus*, *Streptococcus pneumoniae* und *Staphylococcus aureus* wirksam bekämpft. Dabei sind Resistenzentwicklungen sehr selten. Resistente Keime (insbesondere MRSA) kommen praktisch nur nach stationärer Langzeitbehandlung des ÖA-Patienten oder anderer Menschen im direkten Umfeld vor.

Um eine zeitgerechte Therapie zu ermöglichen, empfiehlt sich ein praktikables und verantwortbares Vorgehen: Den Eltern Antibiotika für 2 Therapiezyklen von 7 bis 10 Tagen zu rezeptieren. Sie sollen dies dann selbstständig einsetzen. Eltern können i. d. R. sehr gut entscheiden, wann eine Therapie sinnvoll ist. Die notfallmäßige Verordnung von Antibiotika außerhalb regulärer Praxiszeiten auf Wunsch der Eltern mit Hinweis auf die ÖA funktioniert weder bei vertretenden Praxen noch in Notfallambulanzen gut, und wenn, werden meist wenig geeignete Substanzen verordnet. Eine Dauerantibiose – bspw. während der Infektsaison – bleibt Ausnahmefällen vorbehalten.

Erwachsene mit ÖA unterscheiden sich bez. des pulmonalen Mikrobioms nur unwesentlich von anderen Menschen [5], wobei die Zahlen gering sind und nur relativ problemlose ÖA-Patienten untersucht wurden.

Aufgrund einer Metaanalyse bisheriger Studien bez. des pulmonalen Outcomes wurde ein Algorithmus für das Management als Vorschlag entworfen, der etwa dem hier vorgeschlagenen Prozedere entspricht [18].

Airway-Clearance-Techniken mit Atemtherapie und ggf. auch autogener Drainage sind bei vielen Kindern hilfreich [7,9]. Dies kann bspw. in Physiotherapiepraxen erlernt werden, die Mukoviszidoseexpertise haben.

Zusammenfassung

Aus den vorliegenden Daten ergibt sich die dringliche Notwendigkeit, den Kreislauf aus pulmonalen Frühkomplikationen und dauerhafter Zerstörung der Lungenstruktur zu durchbrechen [14]. Dabei ist es wichtig, Kinder mit pulmonalen Problemen bei ÖA rechtzeitig zu identifizieren, was in vielen operierenden Kliniken nicht stattfindet. Etwa die Hälfte der Kinder mit ÖA hat besagte pulmonale Probleme. Daher sind alle Kinder regelmäßig zu begutachten. In manchen Fällen treten die Probleme erst im Jugendalter auf.

Die Risikofaktoren für einen problematischen Verlauf sind bekannt. Kinder mit Primärversorgung in kleineren bzw. selten operierenden Kliniken haben ein höheres Risiko für pulmonale Spätkomplikationen [14].

Alle verfügbaren Daten sprechen für eine multidisziplinäre Nachsorge mindestens mit (Kinder-)Chirurgie, (pädiatrischer) Pneumologie, (pädiatrischer) Gastroenterologie, Orthopädie und nach Bedarf weiteren Disziplinen [1,7]. Besonders in den ersten 3 Lebensjahren ist ein kurzfristiges Monitoring alle 3 bis 6 Monate zu fordern [14].

Daraus ergeben sich die folgenden Empfehlungen:

- Pneumologische Nachsorge ab dem Neugeborenenalter sollte aktiv durch die behandelnden Kinderärztinnen und Kinderärzte empfohlen werden.
- Regelmäßige Betreuung durch Kinderpneumologen, die spezielle Kenntnisse bez. bronchopulmonaler Fehlbildungen und bei der Erkennung und Behandlung der Bronchiektasen haben; ggf. ist den Eltern eine 2. Meinung in einer zertifizierten Klinik zu empfehlen.
- Transitionskonzept mit dem Ziel einer pulmologischen Weiterbetreuung im Erwachsenenalter: Auch hier kann die betreuende Kinderärztin bzw. der betreuende Kinderarzt frühzeitig die Notwendigkeit ansprechen.

Nur wenn diese Empfehlungen umgesetzt werden, lassen sich vermeidbare Lungenschäden bei ÖA-Patienten verhindern – Schäden, die letztlich die Lebenserwartung verkürzen.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Koumbourlis AC, Belessis Y, Cataletto M et al. Care recommendations for the respiratory complications of esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 2713–2729
- [2] Lejeune S, Sfeir R, Rousseau V et al. Esophageal atresia and respiratory morbidity. *Pediatrics* 2021; 148: e2020049778
- [3] Brooks G, Gazzaneo M, Bertozzi M et al. Systematic review of long term follow-up and transitional care in adolescents and adults with esophageal atresia – why is transitional care mandatory? *Eur J Pediatr* 2023; 182: 2057–2066
- [4] Gatzinsky V, Wennergren G, Jönsson L et al. Impaired peripheral airway function in adults following repair of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2014; 49: 1347–1352
- [5] Arneitz C, Windhaber J, Castellani C et al. Cardiorespiratory performance capacity and airway microbiome in patients following primary repair of esophageal atresia. *Pediatr Res* 2021; 90: 66–73
- [6] Pedersen RN, Markow S, Kruse-Andersen S et al. Long-term pulmonary function in esophageal atresia – a case-control study. *Pediatr Pulmonol* 2017; 52: 98–106
- [7] DeBoer E, Prager JD, Ruiz AG et al. Multidisciplinary care of children with repaired esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Pediatr Pulmonol* 2016; 51: 576–581
- [8] Patria MF, Ghislanzoni S, Macchini F et al. Respiratory morbidity in children with repaired congenital esophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula. *Int J Environ Res Public Health* 2017; 14: 1136. DOI: 10.3990/ijerph.14101136
- [9] Krishnan U, Dumont MW, Slater H et al. The International Network on Oesophageal Atresia (INoEA) consensus guidelines on the transition of patients with oesophageal atresia – tracheoesophageal fistula. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2023; 20: 735–755. DOI: 10.1038/s41575-023-00789-w
- [10] König TT, Frankenbach ML, Gianicolo E et al. Habitual physical activity in patients born with oesophageal atresia: a multicenter cross-sectional study and comparison to a healthy reference cohort matched for gender and age. *Eur J Pediatr* 2023; 182: 2655–2663
- [11] Møinichen UI, Mikkelsen A, Gunderson R et al. New insights in the prevalence of scoliosis and musculoskeletal asymmetries in adolescents with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2023; 58: 412–419
- [12] Patria MF, Longhi B, Lelii M et al. Children with recurrent pneumonia and non-cystic fibrosis bronchiectasis. *Ital J Pediatr* 2016; 42: 13. DOI: 10.1186/s13052-016-0225-z
- [13] Tuğcu GD, Soyer T, Polat SE et al. Evaluation of pulmonary complications and affecting factors in children for repaired esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Respir Med* 2021; 181: 106376
- [14] Porcaro F, Valfré L, Aufiero LR et al. Respiratory problems in children with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula. *Ital J Pediatr* 2017; 43: 77
- [15] Beucher J, Wagnon J, Daniel V et al. Long-Term evaluation of respiratory status after esophageal atresia repair. *Pediatr Pulmonol* 2013; 48: 188–194
- [16] Dittrich R, Stock P, Rothe K et al. Pulmonary outcome of esophageal atresia patients and its potential causes in early childhood. *J Pediatr Surg* 2017; 52: 1255–1259
- [17] Donoso F, Hedenström H, Malinovschi A et al. Pulmonary function in children and adolescents after esophageal atresia repair. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 206–213
- [18] Mirra V, Maglione M, Di Micco LL et al. Longitudinal follow-up of chronic pulmonary manifestations in esophageal atresia: a clinical algorithm and review of the literature. *Pediatr Neonatol* 2017; 58: 8–15

Transition bei Ösophagusatresie: medizinische, psychosoziale und strukturelle Aspekte einer lebenslangen Versorgung

Transition in Esophageal Atresia: Medical, Psychosocial, and Structural Aspects of Lifelong Care

Autorinnen/Autoren

Martin Lacher¹, Annika Bürkle², Anke Widenmann³

Institute

- 1 Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie, Universitätsklinikum Leipzig, Deutschland
- 2 KEKS e.V., Stuttgart, Deutschland
- 3 EAT e.V., Stuttgart, Deutschland

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, Transition, Erwachsenenmedizin, chronische Erkrankung, ganzheitliche Versorgung

Keywords

oesophageal atresia/esophageal atresia, transition, adult medicine, chronic condition, holistic care

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S40–S45

DOI 10.1055/a-2665-3314

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Prof. Martin Lacher

Ärztlicher Direktor

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie,

Universitätsklinikum Leipzig

Liebigstraße 20A, 04103 Leipzig, Deutschland

Martin.Lacher@medizin.uni-leipzig.de



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2665-3314>

ZUSAMMENFASSUNG

Die Ösophagusatresie (ÖA) wird vielfach als kinderchirurgische Diagnose verstanden, deren Behandlung mit der operativen Korrektur abgeschlossen scheint. Tatsächlich handelt es sich jedoch um eine komplexe chronische Erkrankung, die ein lebenslanges Monitoring erfordert. Neben operationsbedingten Folgen sind insbesondere gastroösophageale, muskuloskelettale und pulmonale Langzeitprobleme, zusätzliche Fehlbildungen sowie Aspekte der Lebensqualität zu berücksichtigen.

Der Übergang in die Erwachsenenmedizin stellt dabei eine besondere Herausforderung dar. In Deutschland fehlen bislang flächendeckende Transitionsstrategien und spezialisierte multidisziplinäre Versorgungsteams; vorhandene Modellprojekte blieben bisher auf einzelne Standorte begrenzt. Eine kontinuierliche, interdisziplinäre Betreuung, die medizinische, psychosoziale und familiäre Dimensionen integriert, ist daher essenziell. Bis zur institutionellen Implementierung strukturierter Konzepte übernehmen Kinder- und Jugendärzt:innen eine Schlüsselrolle als Lots:innen im Transitionsprozess. Ergänzend leisten Selbsthilfeorganisationen durch Information, Peer-Support und praxisnahe Hilfen einen wichtigen Beitrag. Nachhaltige Versorgungsstrukturen sind Voraussetzung für eine erfolgreiche Transition und tragen dazu bei, jungen Menschen mit ÖA ein stabiles, gesundes und selbstbestimmtes Leben zu ermöglichen. Langfristig bedarf es politischer und institutioneller Rahmenbedingungen zur Etablierung von Transitionszentren, interdisziplinären Netzwerken und verbindlichen Übergabestrukturen, um eine adäquate Versorgung erwachsener ÖA-Betroffener sicherzustellen.

ABSTRACT

Esophageal atresia (EA) is often perceived as a pediatric surgical diagnosis with treatment concluded after repair. In reality, EA represents a complex chronic condition requiring lifelong monitoring. Beyond surgical sequelae, patients are at risk for gastrointestinal, respiratory, and musculoskeletal long-term complications, frequently accompanied by associated malformations and psychosocial challenges. Transition from pediatric to adult-centered healthcare is particularly critical but remains insufficiently structured in Germany. Comprehensive, multidisciplinary teams for adults are scarce, and existing pilot projects are limited to single institutions. Consequently, pediatricians often act as key coordinators during transition, while patient organizations provide essential support through information, peer networks, and practical tools. Sustainable care structures – including dedicated transition centers, interdisciplinary networks, and standardized transfer protocols – are urgently needed to ensure continuity of care. Such frameworks would help to secure medical safety, psychosocial stability, and an independent quality of life for individuals with EA into adulthood.

Einleitung

Die Ösophagusatresie (ÖA) wird traditionell als kinderchirurgische Diagnose verstanden. Eltern erhalten oft den Eindruck, dass die Erkrankung mit der Operation und dem Kindesalter abgeschlossen sei. Doch die Realität ist komplexer: Die Patient Journey endet weder mit der chirurgischen Korrektur noch mit dem Erwachsenwerden. Während manche Familien mit den anhaltenden medizinischen Problemen ein hohes Maß an Akzeptanz entwickeln, bleiben dadurch relevante Komplikationen häufig unerkannt oder unbehandelt. Besonders herausfordernd ist der Übergang von der pädiatrischen in die erwachsenenmedizinische Versorgung. Hier bestehen in Deutschland noch große Versorgungslücken, da spezialisierte multidisziplinäre Behandlungsteams für Erwachsene bislang kaum etabliert sind. Dieser Beitrag stellt die zentralen medizinischen, psychosozialen und strukturellen Aspekte des Übergangs in die Erwachsenenmedizin dar.

Transition in der Medizin – Definition, aktueller Stand und Bedeutung bei Ösophagusatresie

Begriffsklärung: Transition vs. Transfer

Transition (lat. transitio = Übergang) bezeichnet den geplanten, mehrjährigen Prozess des Übergangs von der pädiatrischen in die Erwachsenenmedizin. Ziel ist die Förderung von Selbstmanagement, psychosozialer Reife und gesundheitsbezogener Autonomie [1, 2].

Davon abzugrenzen ist der Transfer, also der konkrete Moment des Wechsels, z. B. die Überweisung zu einer Erwachsenenklinik [3]. Ohne vorbereitende Transition führt dieser oft zu Versorgungsabbrüchen und schlechteren Gesundheitsergebnissen [1–3]. Nationale und internationale Leitlinien betonen daher strukturierte Vorbereitung, individuelle Pläne und interprofessionelle Abstimmung [4–6]. Die deutsche S3-Leitlinie fordert explizit den Einbezug von Jugendlichen, Eltern und der Erwachsenenmedizin [6].

Aktuelle Situation in Deutschland

In Deutschland fehlt bislang eine flächendeckend implementierte Transitionsstrategie [7, 9]. Modellprojekte wie TRANSLATE-NAMSE haben wertvolle Ansätze entwickelt, blieben aber lokal begrenzt [7, 12]. Erhebungen zeigen, dass die meisten pädiatrischen Fachabteilungen keine formalen Konzepte etabliert haben [8, 9]. Zudem erzwingt die Altersgrenze von 18 Jahren häufig einen abrupten Wechsel – ohne ausreichende Vorbereitung oder psychosoziale Begleitung.

Eine Umfrage aus der pädiatrischen Nephrologie zeigt: Über 80% der Kliniken hatten keine schriftlichen Vereinbarungen, betonten aber die Notwendigkeit strukturierter Übergänge [8]. Auch Patient:innen mit Ösophagusatresie sind im Erwachsenenalter oft nicht mehr adäquat allgemeinmedizinisch angebunden [15] (► Tab. 1).

Die Ösophagusatresie – Beispiel für komplexe Nachsorge

Die Ösophagusatresie (ÖA) ist eine Fehlbildung von Luft- und Speiseröhre, die durch eine Anastomoseneroperation allein nicht vollständig geheilt werden kann [33, 34]. Daraus ergibt sich die

Notwendigkeit eines lebenslangen Monitorings. In der Nachsorge müssen sowohl medizinische als auch psychosoziale Aspekte berücksichtigt werden – einschl. zusätzlicher Fehlbildungen im Rahmen der VACTERL-Assoziation sowie der Langzeitfolgen der operativen Versorgung. Dies unterstreicht die Bedeutung einer kontinuierlichen, interdisziplinären Betreuung, die körperliche und psychische Dimensionen gleichermaßen einschließt und auch die Familiensysteme einbezieht.

Gastroösophageale Langzeitprobleme

Aktuelle Übersichtsarbeiten weisen auf eine zunehmende Evidenz für die lebenslange gastrointestinale Vulnerabilität von Patient:innen mit ÖA hin [10]. Zwar wird durch die operative Rekonstruktion die anatomische Kontinuität wiederhergestellt, doch ersetzt sie die komplexe neuromuskuläre Steuerung des Ösophagus nur unvollständig. Dies führt häufig zu persistierenden, motilitätsassoziierten Beschwerden. Eine personalisierte Nachsorge, die sich an funktionellen Symptomen sowie endoskopischen und manometrischen Befunden orientiert, wird daher zunehmend gefordert [10].

Motilitätsstörungen und nervale Steuerung

Viele Betroffene leiden an Störungen der oralen Phase, des Bolustransports und der unteren Sphinkterkontrolle. Vermutlich spielt dabei eine Schädigung des N. vagus und seiner Äste – insbesondere des N. laryngeus recurrens – eine Rolle [28, 29]. Da diese Bahnen für Motilität, Schluck- und Stimmfunktion essenziell sind, können Funktionsstörungen nicht nur Dysphagie, sondern auch Heiserkeit, Stimmbandparese und eine erhöhte Aspirationsgefahr verursachen. Solche Probleme treten häufiger erst im Kindes- oder Jugendalter auf und erfordern eine interdisziplinäre Nachsorge (u. a. Gastroenterologie, Logopädie, HNO).

Gastroösophageale Refluxkrankheit (GÖRK)

Die gastroösophageale Refluxkrankheit gehört zu den häufigsten Langzeitkomplikationen: Sie betrifft etwa die Hälfte der Jugendlichen und nahezu alle Erwachsenen [18, 19]. Die Symptomatik

► Tab. 1 Versorgungslücken in Deutschland – Ist vs. Soll.

Bereich	Ist-Zustand	Soll-Zustand
Transitionsprogramme	nur Pilotprojekte, lokal begrenzt	flächendeckend implementiert
Altersgrenze	abrupt bei 18 Jahren	flexibel, individuell angepasst
Erwachsenenstrukturen	kaum spezialisierte Zentren	multidisziplinäre Zentren bundesweit
Nachsorgeplanung	selten dokumentiert	standardisierte Pläne mit Übergabegespräch
Kommunikation Kindermedizin – Erwachsenenmedizin	fragmentiert	klare Schnittstellen, feste Ansprechpartner
psychosoziale Begleitung	unzureichend	fester Bestandteil im Transitionskonzept

ist dabei oft unspezifisch; auch asymptomatische Patient:innen können relevante Schäden entwickeln. Mögliche Komplikationen sind Strikturen, eosinophile Ösophagitis, Dumping-Syndrom, Barrett-Metaplasie bis hin zum Karzinom [18]. Daher sind regelmäßige Kontrollendoskopien (ÖGD), idealerweise alle 5–10 Jahre, obligat [18, 19].

Ernährung und Gedeihen

Schon Kinder mit ÖA entwickeln häufig Aversionen gegen bestimmte Nahrungsmittel oder Ängste vor dem Verschlucken [16]. Dies kann zu Essstörungen und Gedeihstörungen führen. Im Erwachsenenalter zeigen sich deutliche Unterschiede zur Allgemeinbevölkerung: 21% der Betroffenen sind untergewichtig, nur 2% adipös [15]. Logopädische und ernährungstherapeutische Unterstützung bleibt daher auch über Kindheit und Jugend hinaus wichtig, um Mangelernährung und Folgeprobleme zu verhindern [15, 17]. Dies gilt insbesondere, wenn die primäre Versorgung ausschließlich chirurgisch erfolgte und über Jahre keine strukturierte Nachsorge stattfand.

Respiratorische Langzeitkomplikationen

Respiratorische Probleme gehören zu den zentralen Langzeitfolgen der Ösophagusatresie [11, 13, 14]. Besonders häufig ist die Tracheomalazie, die bei bis zu einem Drittel der Betroffenen auftritt [11]. Durch die Instabilität der Luftröhre kommt es zu chronischem Husten, rezidivierenden Infekten, Atelektasen und im Verlauf sogar zu Bronchiektasen. Symptome wie Stridor, Giemen oder Atemnot werden im Kindesalter oft fälschlich als Asthma oder Krupphusten gedeutet. Auch mikroaspirationsbedingte Bronchitiden sind häufig.

Diagnostik

Die Abklärung erfolgt interdisziplinär und umfasst Lungenfunktionstests, flexible und starre Bronchoskopien sowie bildgebende Verfahren. Low-Dose-CT- oder Real-Time-MRT-Untersuchungen mit dynamischen Atemmanövern ermöglichen die Darstellung von Kollapsphänomenen der Trachea und Bronchien [13, 14, 35].

Therapie und Management

Therapeutische Optionen reichen von Inhalationen (Kochsalz, N-Acetylcystein) und strukturierter Atemphysiotherapie (z. B. autogene Drainage, PEP-Systeme) bis hin zu chirurgischen Verfahren wie der Tracheopexie bei schweren Verläufen [11, 13, 14]. Auch antibiotische Strategien nach dem Vorbild der Mukoviszidosebehandlung sind etabliert [14]. Dabei ist entscheidend, Eltern und später die Patient:innen selbst zu schulen und Reserveantibiotika für Akutsituationen bereitzuhalten – auch im Erwachsenenalter.

Strukturierte Langzeitbetreuung

Eine kontinuierliche Atemphysiotherapie sollte als fester Bestandteil der Nachsorge verordnet werden [13]. Bei rezidivierenden Infekten und Zeichen chronischer Lungenschädigung empfiehlt sich der Übergang in spezialisierte Bronchiektasenambulanzen (pädiatrisch oder pneumologisch), um regelmäßige Verlaufskontrollen und Frühinterventionen sicherzustellen [14]. Für vertiefende

Aspekte sei auf den Beitrag „Pneumologische Probleme bei Kindern mit operierter Ösophagusatresie“ verwiesen.

Muskuloskelettale Folgen und Skoliose

Nach offenen Thorakotomien entwickeln viele Patient:innen mit Ösophagusatresie muskuloskelettale Spätfolgen, darunter Rippenfusionen, Thoraxasymmetrien und Skoliosen [17, 32]. Minimal-invasive, thorakoskopische Operationstechniken senken dieses Risiko deutlich [20].

Eine aktuelle prospektive MRT-Studie aus Leipzig konnte diese Beobachtungen erstmals morphologisch und funktionell in Echtzeit belegen: Kinder nach offener ÖA-Operation zeigten signifikant häufiger Rippenfusionen und Adhäsionen (78%) sowie Skoliosen (15%) im Vergleich zu minimalinvasiv operierten Kindern oder gesunden Kontrollen [32]. Zudem war die thorakale Entwicklung eingeschränkt, mit verminderten rechtsseitigen Lungenvolumina und asymmetrischen Thoraxbewegungen. Besonders die Zahl der durchgeführten Thorakotomien erwies sich als Risikofaktor für reduzierte Thoraxvolumina.

Diese Ergebnisse verdeutlichen, dass muskuloskelettale und pulmonale Langzeitprobleme nach Thorakotomien häufig unterschätzt werden und eine gezielte Nachsorge erfordern. Neben regelmäßigen klinischen und bildgebenden Kontrollen sollten insbesondere Physiotherapie, Atemübungen und sportliche Aktivitäten gefördert werden. Geeignete Sportarten stärken nicht nur die körperliche Entwicklung, sondern unterstützen auch die psychosoziale Stabilität der Betroffenen. Hierzu sei auf den Beitrag „Verbesserung der Physical Literacy bei Kindern und Jugendlichen mit Ösophagusatresie“ verwiesen.

Psychosoziale Aspekte und Lebensqualität

Trotz erheblicher medizinischer Fortschritte berichten viele Betroffene weiterhin von Einschränkungen im Alltag. Dazu zählen reduzierte körperliche Belastbarkeit, Beeinträchtigungen in Schule, Ausbildung oder Beruf sowie eine eingeschränkte Partnerschafts- und Lebensqualität [15, 21–23]. Besonders belastend sind dysphagiebedingte Probleme in sozialen Situationen, etwa beim gemeinsamen Essen, sowie Schulabsentismus infolge rezidivierender respiratorischer Infekte. Beides trägt zu emotionalem Stress und reduzierter Lebensqualität bei [21, 22, 31].

Darüber hinaus zeigen Studien eine erhöhte Prävalenz psychischer Erkrankungen wie Depressionen, ADHS und Autismus bei Patient:innen mit Ösophagusatresie [24]. Deshalb sollte die psychische Gesundheit in der Nachsorge regelmäßig überprüft werden. Neben medizinischer Betreuung sind die Einbindung von Selbsthilfeorganisationen (z. B. KEKS, SoMA) sowie eine empathische, offen geführte Arzt-Patienten-Kommunikation entscheidende Faktoren für eine langfristig stabile Lebensqualität (► Tab. 1).

Aus der ÖA-Vorgeschichte ergibt sich ein klarer Handlungsrahmen.

► **Tab. 2** Empfehlungen für die ambulante Nachsorge bei Ösophagusatresie.

Bereich	Empfohlene Maßnahme	Frequenz/Kommentar
gastrointestinal	ÖGD mit Biopsien (Stenosen, GÖRK, Barrett, EoE)	alle 5–10 Jahre oder symptomorientiert
respiratorisch	Lungenfunktion, ggf. Bronchoskopie, Atemtherapie	alle 1–2 Jahre, bei Infekten sofort
Ernährung	Gewicht, BMI, Essverhalten	jährlich
muskuloskelettal	Inspektion auf Haltung, Skoliose	jährlich
psychosozial	EA-QoL, Screening auf Depression/ADHS/Autismus	regelmäßig
Impfungen	Pneumokokken, Influenza, Pertussis, Haemophilus influenzae (Hib), ggf. RSV (Respiratory Syncytial Virus) + COVID-19	Impfstatus regelmäßig prüfen
Vernetzung	KEKS/NEKS-Gesundheitsordner, Selbsthilfeanbindung	kontinuierlich

Empfehlungen für die ambulante Betreuung (vgl. ► Tab. 2)

Der Übergang in die Erwachsenenmedizin ist besonders kritisch, da in Deutschland spezialisierte multidisziplinäre Teams bislang kaum etabliert sind. Vor diesem Hintergrund ergeben sich für die ambulante Betreuung klare Handlungsempfehlungen:

- gastrointestinale Nachsorge: Regelmäßige Endoskopien (ÖGD) mit Biopsien, auch bei fehlender Symptomatik, um Komplikationen wie Stenosen, Refluxkrankheit, Barrett-Metaplasie oder eosinophile Ösophagitis frühzeitig zu erkennen.
- respiratorische Diagnostik: Lungenfunktionstests alle 1–2 Jahre, Bronchoskopien bei rezidivierenden Infekten oder chronischem Husten; ggf. Atemtherapie und Empfehlung zu altersgerechter körperlicher Aktivität
- Ernährungsstatus: regelmäßige Erfassung von Gewicht, BMI und Essverhalten; frühzeitige Einbindung von Ernährungsmedizin und Logopädie bei Auffälligkeiten
- muskuloskelettale Screening: klinische Untersuchung auf Haltungsschäden und Skoliose, ggf. bildgebende Abklärung
- psychosoziale Begleitung: Erhebung der Lebensqualität (z. B. mit dem EA-QoL), bei Bedarf Anbindung an Psychotherapie oder Sozialberatung
- Prävention: Überprüfung und Aktualisierung des Impfschutzes, insbesondere gegen Pneumokokken, Influenza, Pertussis und Haemophilus influenzae (Hib), ggf. RSV (Respiratory Syncytial Virus) – neue Impfmöglichkeiten: z. B. Nirsevimab (passive Immunisierung im 1. Lebenswinter), besonders für Säuglinge mit Risikofaktoren. Ferner zu erwägen: COVID-19 (entsprechend STIKO-Empfehlung für Kinder ab 6 Monaten mit Vorerkrankungen).
- Selbsthilfe und Vernetzung: Empfehlung zur Nutzung von Patientenorganisationen wie KEKS oder SoMA sowie des KEKS-Gesundheitsordners als strukturierte Dokumentations- und Kommunikationshilfe

Diese Empfehlungen unterstreichen, dass die Nachsorge von ÖA-Betroffenen nicht als abgeschlossener chirurgischer Eingriff, sondern als lebenslange, interdisziplinäre Aufgabe verstanden werden muss.

Partizipierende in der ganzheitlichen Nachsorge

Die bisherigen Handlungsempfehlungen und die weiterhin bestehenden Defizite in den Transitionsstrukturen verdeutlichen die Notwendigkeit gut informierter, vernetzter und engagierter Akteur:innen. Sie tragen entscheidend dazu bei, eine kontinuierliche Nachsorge sicherzustellen und den Übergang in die Erwachsenenmedizin strukturiert zu gestalten. Im Folgenden werden die wichtigsten Beteiligten sowie Perspektiven für die Versorgungsentwicklung vorgestellt.

Kinderärzt:innen als Schlüsselakteur:innen

Kinderärzt:innen, die chronisch kranke Kinder oft über viele Jahre begleiten, spielen eine zentrale Rolle im Transitionsprozess. Durch ihr Wissen über Krankheitsverlauf, familiäre Dynamiken und psychosoziale Faktoren können sie den Übergang frühzeitig vorbereiten, altersgerechte Schulungen integrieren und individuelle Pläne entwickeln.

Gezielte Assessments ermöglichen es, Selbstständigkeit, Krankheitsverarbeitung und psychosoziale Reife einzuschätzen. Darauf aufbauend lassen sich Maßnahmen wie Transitionssprechstunden, Praktika in Erwachsenenambulanzen oder strukturierte Übergabegespräche planen.

In der Praxis scheitern diese Ansätze jedoch häufig an fehlenden Ressourcen und mangelnder Vernetzung mit der Erwachsenenmedizin. Fachärzt:innen für Erwachsene sind oft nicht ausreichend auf die komplexen Bedarfe vorbereitet. Umso wichtiger sind verbindliche Kommunikationsstrukturen und interdisziplinäre Zusammenarbeit.

Patientenorganisationen als Brückenbauer

Selbsthilfeorganisationen wie KEKS oder SoMA ergänzen die medizinische Versorgung durch Information, Peer-Support und Transitionsprogramme. Ihre Angebote reichen von Workshops und Übergabeheften bis hin zu Mentoring durch ältere Betroffene. Dadurch fördern sie Gesundheitskompetenz, Adhärenz und Lebensqualität [25, 26].

Darüber hinaus können Patientenorganisationen als Mediatoren zwischen Familien und Versorgungsstrukturen wirken: Sie

adressieren Ängste, klären Erwartungen und schaffen Vertrauen in neue ärztliche Teams. Durch ihre kontinuierliche Begleitung tragen sie wesentlich dazu bei, Brüche im Transitionsprozess abzufedern [30].

Gestaltung eines „Transfer-Ankunftsbahnhofs“

Ein zentrales Ziel künftiger Versorgungsstrukturen sollte der Aufbau eines „Transfer-Ankunftsbahnhofs“ sein – verstanden als realer oder virtueller Ort, an dem die Übergabe von der Kinder- in die Erwachsenenmedizin koordiniert und begleitet wird [7, 27].

Elemente eines solchen Ankunftsbahnhofs könnten sein:

- gemeinsame Übergabesprechstunden von Kinder- und Erwachsenenmediziner:innen
- strukturierte Übergabepläne mit relevanter Krankheits- und Therapiehistorie
- Transitionslots:innen oder Koordinator:innen, die den Prozess begleiten
- psychosoziale Unterstützung durch Sozialarbeit und Psychologie
- partizipative Nachsorgegespräche zur Evaluation des Übergangs

Ein solcher „Bahnhof“ wäre mehr als eine Übergabestation: Er wäre ein Raum für Empowerment, Validierung und Zusammenarbeit, der das „schwarze Loch“ zwischen den Versorgungssystemen schließt und Jugendlichen wie Familien Sicherheit und Orientierung bietet.

Fazit

Die Transition von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen – insbesondere bei seltenen und komplexen Diagnosen wie der Ösophagusatresie – stellt eine zentrale, aber weiterhin unzureichend strukturierte Phase in der Versorgung dar. Zwar beendet die chirurgische Korrektur die akute Krankheitsphase, doch zahlreiche gastrointestinale, pulmonale, muskuloskelettale und psychosoziale Langzeitfolgen erfordern eine kontinuierliche, interdisziplinäre Nachsorge.

Derzeit bestehen in Deutschland erhebliche Defizite: fehlende flächendeckende Transitionsprogramme, starre Altersgrenzen, unzureichende Vernetzung mit der Erwachsenenmedizin und kaum etablierte multidisziplinäre Strukturen. Daraus resultieren Versorgungslücken, die nicht nur medizinische Risiken bergen, sondern auch die Lebensqualität und psychosoziale Stabilität der Betroffenen beeinträchtigen.

Bis zu einer institutionellen Verankerung strukturierter Transitionskonzepte kommt ambulanten Kinder- und Jugendärzt:innen eine Schlüsselrolle zu. Sie sind zentrale Lots:innen, die durch ihre kontinuierliche Begleitung, frühzeitige Aufklärung und individuellen Transitionspläne entscheidend zum Gelingen des Übergangs beitragen. Ergänzend leisten Selbsthilfeorganisationen wie KEKS und SoMA wertvolle Unterstützung, indem sie Informationsangebote, Peer-Support und praktische Hilfen bereitstellen.

Langfristig braucht es jedoch verbindliche politische, institutionelle und finanzielle Rahmenbedingungen: Transitionszentren, interdisziplinäre Netzwerke, feste Übergabestrukturen und definierte Ankunftsorte („Transfer-Bahnhöfe“), die den Wechsel in

die Erwachsenenmedizin koordinieren und begleiten. Nur durch solche nachhaltigen Strukturen kann der Übergang gelingen – mit dem Ziel, nicht nur Komplikationen zu vermeiden, sondern jungen Menschen mit Ösophagusatresie und vergleichbaren Erkrankungen ein stabiles, gesundes und selbstbestimmtes Leben im Erwachsenenalter zu ermöglichen.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Berliner Transitions Programm (BTP) e.V. Abgrenzung und Bedeutung. <https://www.btp-ev.de/berliner-transitionsprogramm/abgrenzung-und-bedeutung/>; Stand: 13.07.2025
- [2] Kosolove S. Transition of Care – A general overview by Silja Kosolove (video). <https://www.youtube.com/watch?v=Al5hRnKcBac>; Stand: 03.09.2025
- [3] Kompetenznetz Patientenschulung im Kindes- und Jugendalter e.V. (KomPaS). between Elterncoach: Tschüss Kinderarzt – Willkommen Erwachsenenmedizin! <https://between-elterncoach.de/arztwechsel/>; Stand: 13.07.2025
- [4] American Academy of Pediatrics, American Academy of Family Physicians, American College of Physicians–American Society of Internal Medicine. A consensus statement on health care transitions for young adults with special health care needs. *Pediatrics* 2002; 110: 1304–1306
- [5] The National Alliance to Advance Adolescent Health. Got Transition: Six Core Elements of Health Care Transition™ 3.0. Washington, DC; 2020. <https://www.gottransition.org/6ce/?side-by-side>; Stand: 03.09.2025
- [6] Gesellschaft für Transitionsmedizin e.V. S3-Leitlinie: Transition von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin. Version 1.1 (22.04.2021), AWMF-Register-Nr. 186-001. https://register.awmf.org/assets/guidelines/186-001_S3_Transition_Paediatric_Erwachsenenmedizin_2021-04-verlaengert.pdf; Stand: 03.09.2025
- [7] Grasemann C, Hennies A, Burmester M et al. Ein strukturierter Versorgungspfad von der Pädiatrie in die Erwachsenenmedizin für Jugendliche mit seltenen Erkrankungen – Ergebnisse des Innovationsfondsprojekts TRANSLATE-NAMSE. *Monatsschr Kinderheilkd* 2020; 168: 61–69. DOI: 10.1007/s00112-020-00929-5
- [8] Prüfe J, Wingen AM, Wingen AM et al. Transition structures and timing of transfer from paediatric to adult-based care after kidney transplantation in Germany: a qualitative study. *BMJ Open* 2017; 7: e015593. DOI: 10.1136/bmjopen-2016-015593
- [9] Pape L, Ernst G, Ewert P et al. Health care transition from pediatric to adult care: an evidence-based guideline. *Eur J Pediatr* 2022; 181: 1951–1958. DOI: 10.1007/s00431-022-04385-z
- [10] Krishnan U, Baird R, Ngo P et al. Multidisciplinary management of long-term complications of esophageal atresia. *Nat Rev Gastroenterol Hepatol* 2023; 20: 625–640
- [11] Fischer J, Schimpl M, Vagedes J et al. Respiratory complications in children and adolescents with repaired esophageal atresia: A retrospective cohort study. *Eur J Pediatr Surg* 2020; 30: 357–362
- [12] Schmidt J, Gausche R, Poustka L et al. Herausforderungen und Konzepte der Transition in Deutschland – Ergebnisse aus TRANSLATE-NAMSE. *Monatsschr Kinderheilkd* 2020; 168: 505–512
- [13] Wallis C, Alexopoulou E, Antón-Pacheco JL et al. ERS statement on tracheomalacia and bronchomalacia in children. *Eur Respir J* 2019; 54: 1900382. DOI: 10.1183/13993003.00382-2019
- [14] Chang AB, Fortescue R, Grimwood K et al. European Respiratory Society guidelines for the management of children and adolescents with bron-

- chiectasis. *Eur Respir J* 2021; 58: 2002990. DOI: 10.1183/13993003.02990-2020
- [15] Svoboda E, Fruithof J, Widenmann-Grolig A et al. A patient led, international study of long term outcomes of esophageal atresia: EAT 1. *J Pediatr Surg* 2018; 53: 610–615. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2017.05.033
- [16] Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Quitmann JH et al. The prevalence and role of coping strategies in the nutritional intake of children born with esophageal atresia: a condition-specific approach. *Dis Esophagus* 2019; 32: doz4
- [17] Aubert O, Prenzel F, Heyde C et al. Langzeitmorbidität und Transition von Kindern mit Ösophagusatresie. *Z Pneumologie* 2022; 19: 392–402. DOI: 10.1007/s10405-022-00471-z
- [18] Krishnan U, Mousa H, Dall'Oglio L et al. ESPGHAN-NASPGHAN Guidelines for the Evaluation and Treatment of Gastrointestinal and Nutritional Complications in Children With Esophageal Atresia-Tracheoesophageal Fistula. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2016; 63: 550–570. DOI: 10.1097/MPG.0000000000001401
- [19] IJsselstijn H, van Beelen NWG, Wijnen RMH. Esophageal atresia: long-term morbidities in adolescence and adulthood. *Dis Esophagus* 2013; 26: 417–421. DOI: 10.1111/dote.12059
- [20] Lawal TA, Gosemann JH, Kuebler JF et al. Thoracoscopy versus thoracotomy improves midterm musculoskeletal status and cosmesis in infants and children. *Ann Thorac Surg* 2009; 87: 224–228. DOI: 10.1016/j.athoracsur.2008.08.069
- [21] Dellenmark-Blom M, Ax SÖ, Lilja HE et al. Prevalence of Mental Health Problems, Associated Factors, and Health-Related Quality of Life in Children with Long-Gap Esophageal Atresia in Sweden. *J Pediatr Surg* 2023; 58: 1646–1655. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2022.12.004
- [22] Mikkelsen A, Boye B, Diseth T et al. Traumatic stress, mental health, and quality of life in adolescents with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2020; 57: 1423–1431. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2020.10.029
- [23] Rabone C, Wallace V. A thematic analysis exploring the psychological well-being of adults born with esophageal atresia. *J Psychosom Res* 2021; 145: 110474. DOI: 10.1016/j.jpsychores.2021.110474
- [24] Faugli A, Emblem R, Bjørnland K et al. Mental health in infants with esophageal atresia. *Infant Ment Health J* 2009; 30: 40–56. DOI: 10.1002/imhj.20202
- [25] Gerlach F, Glaeske G, Haubitz M et al.; Sachverständigenrat zur Begutachtung der Entwicklung im Gesundheitswesen. Koordination und Integration – Gesundheitsversorgung in einer Gesellschaft des längeren Lebens. Sondergutachten 2009, Kurzfassung. https://www.svr-gesundheit.de/fileadmin/Gutachten/Sondergutachten_2009/Kurzfassung_2009.pdf; 03.09.2025
- [26] Crowley R, Wolfe I, Lock K et al. Improving the transition between paediatric and adult healthcare: a systematic review. *Arch Dis Child* 2011; 96: 548–553. DOI: 10.1136/adc.2010.202473
- [27] Oldhafer M. Transitionsmedizin – Multiprofessionelle Begleitung junger Erwachsener mit chronischer Krankheit. Stuttgart: Schattauer; 2016
- [28] Qi BQ, Merei J, Farmer P et al. The vagus and recurrent laryngeal nerves in the rodent experimental model of esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 1997; 32: 1580–1586. DOI: 10.1016/s0022-3468(97)90457-7
- [29] Faure C, Righini Grunder F. Dysmotility in Esophageal Atresia: Pathophysiology, Characterization, and Treatment. *Front Pediatr* 2017; 5: 130. DOI: 10.3389/fped.2017.00130
- [30] SoMA e.V. Transition – Was heißt das? 2023. <https://www.soma-ev.de/fachliches/transition/>; Stand: 21.07.2025
- [31] Dellenmark-Blom M, Cole L, Micalizzi R et al. Parents' experiences of condition management in children born with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula during their early childhood OJRD-D-25–01048. [im Erscheinen]
- [32] Aubert O, Lacher M, Mayer S et al. Increased Musculoskeletal Deformities and Decreased Lung Volume in Patients After EA/Tef Repair: A Real-time MRI Study. *Ann Surg* 2025; 282: 70–76. DOI: 10.1097/SLA.0000000000006193
- [33] Mayer S, Gitter H, Göbel P et al. Behandlung der Ösophagusatresie mit unterer tracheoösophagealer Fistel – Zusammenfassung der aktuellen S2K-Leitlinie der DGKCH. *Klin Padiatr* 2020; 232: 178–186. DOI: 10.1055/a-1149-9483
- [34] Lacher M, Barthlen W, Eckoldt F et al. Operative Volume of Newborn Surgery in German University Hospitals: High Volume Versus Low Volume Centers. *Eur J Pediatr Surg* 2022; 32: 391–398. DOI: 10.1055/s-0041-1740479
- [35] Hirsch FW, Sorge I, Roth C et al. Real-Time MRI of the Chest Wall, Diaphragm, and Lungs in Children. *Pediatr Pulmonol* 2025; 60: e71133. DOI: 10.1002/ppul.71133

Ösophagusatresie als Familiendiagnose – Auswirkungen der ÖA auf den Säugling, auf das Familiensystem und auf die psychische Gesundheit der Eltern

Esophageal Atresia as a Family Disease – Effects of EA on the Infant, on the Family System and on the Mental Health of Parents

Autorinnen/Autoren

Anna Breitruck¹, Uschi Braun², Annika Bürkle³

Institute

- 1 Kinder- und Jugendlichenpsychotherapeutin, Praxis Berlin-Zehlendorf, Berlin, Deutschland
- 2 Kinder- und Jugendlichenpsychotherapeutin, Psychiatrische Institutsambulanz für Kinder und Jugendliche Weil der Stadt, ZFP Calw-Hirsau, Calw, Deutschland
- 3 KEKS e.V., Stuttgart, Deutschland

Schlüsselwörter

seltene angeborene Erkrankung, Ösophagusatresie, psychosoziale Auswirkungen, Bindung und Beziehung, familienzentrierte psychosoziale Versorgung

Keywords

rare congenital disease, oesophageal atresia/esophageal atresia, psychosocial impact, attachment and relationship, family-centered psychosocial care

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S46–S51

DOI 10.1055/a-2377-2940

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Annika Bürkle

KEKS e.V.

Sommerrainstraße 61, 70374 Stuttgart, Deutschland

annika.buerkle@keks.org



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2377-2940>

ZUSAMMENFASSUNG

Die Diagnose einer Ösophagusatresie (ÖA) beim Neugeborenen stellt eine erhebliche medizinische und psychosoziale Belastung für das gesamte Familiensystem dar. Der vorliegende Beitrag widmet sich den Reaktionen des betroffenen

Säuglings, den psychischen Auswirkungen auf Eltern – mit besonderem Augenmerk auf das Risiko posttraumatischer Belastungsstörungen – sowie möglichen Folgen für Geschwisterkinder und elterliche Paarbeziehung. Zudem werden praxisnahe Empfehlungen für Kinderärztinnen und -ärzte zur frühzeitigen Erkennung familiärer Belastungen sowie geeigneter Interventionsmöglichkeiten aufgezeigt. Der Artikel betont, dass anhaltender neonataler Stress – infolge wiederholter medizinischer Eingriffe, Trennung von den Eltern und ÖA-typischen Symptomen wie Atemnot, Schluckstörungen, Refluxproblematik und oraler Aversion – mit einer beeinträchtigten zentralnervösen Stressverarbeitung assoziiert sein kann. Solche frühen Belastungen können sich in erhöhtem Kortisolspiegel, Schlafstörungen und Regulationsproblemen äußern und langfristig die soziale und neurologische Entwicklung des Kindes negativ beeinflussen. Die Ergebnisse unterstreichen die Notwendigkeit einer ganzheitlichen Betreuung, die neben der medizinischen Versorgung auch psychosoziale Aspekte der Familie einbezieht.

ABSTRACT

The diagnosis of esophageal atresia (EA) in a newborn presents a significant medical and psychosocial burden for the entire family system. This article addresses the reactions of affected infants, the psychological impact on parents—with a special focus on the risk of post-traumatic stress disorders—as well as potential consequences for siblings and parental relationships. Additionally, practical recommendations are provided for pediatricians regarding the early recognition of family distress and suitable intervention options. The article emphasizes persistent neonatal stress—resulting from repeated medical interventions, separation from parents and EA-typical symptoms like shortness of breath, swallowing difficulties, reflux problems, and oral aversion—can be associated with impaired central nervous stress processing. Such early stressors can manifest in elevated cortisol levels, sleep disturbances and regulatory problems and can negatively influence the child's social and neurological development in the long term. The findings underline the need for holistic care that includes psychosocial aspects of the family in addition to medical care.

Neurologische und entwicklungspsychologische Auswirkungen

Reifung des zentralen Nervensystems

Chronische Schmerzen, Unterbrechungen der Schlafzyklen und Stress durch medizinische Maßnahmen können die neurologische Reifung beeinträchtigen [1–3]. Besonders betroffen sind:

- Regulation von Wachheit und Affekt
- sensorische Integration
- Entwicklung sozial-emotionaler Reaktionen

Risiko für Regulationsstörungen

Säuglinge mit ÖA zeigen häufiger:

- anhaltendes Schreien
- Schlafstörungen
- Störungen der Selbstregulation

Diese werden als sog. „Regulationsstörungen“ im Säuglingsalter beschrieben und stehen in enger Verbindung mit medizinischen Frühbelastungen.

Bindungs- und Beziehungsaspekte

Die Erkrankung beeinflusst nicht nur die physiologische Entwicklung des Säuglings, sondern auch die soziale Umwelt:

- eingeschränkte Interaktion mit Eltern durch Trennung nach Geburt und medizinische Geräte
- negative orale Erfahrungen (z.B. durch Absaugen, Sonden) führen zu Aversionen gegenüber oraler Stimulation
- verzögerter Beziehungsaufbau kann langfristige Folgen auf die emotionale Entwicklung haben

Ein gestörter Aufbau des „Körper-Selbst“ und der ersten Ich-Umwelt-Grenzen wird bei intensivmedizinisch betreuten Neugeborenen beschrieben [4].

Eine unmittelbare medizinische Versorgung nach der Geburt bedeutet häufig eine physische Trennung von Mutter und Kind: Der fehlende direkte Hautkontakt („Skin-to-Skin“) und das verzögerte erste Stillen erschweren den Aufbau der emotionalen Bindung [5]. Die frühe Bindung ist geprägt durch nonverbale Kommunikation, Körperkontakt und intuitive elterliche Reaktionen auf kindliche Signale. Bei Säuglingen mit ÖA sind diese Interaktionen durch medizinische Apparaturen, Klinikaufenthalte und physischen Zustand des Kindes oft erschwert. Eltern erleben häufig Unsicherheit im Umgang mit ihrem Kind, insbesondere beim Füttern oder bei der Pflege. Dies kann zu einem Gefühl der Entfremdung führen [6].

Unterstützende Interventionen durch eine elternzentrierte Betreuung

- Ein interdisziplinäres Team (Pflegekräfte, Psycholog:innen, Sozialarbeiter:innen) kann Eltern frühzeitig begleiten und deren emotionale Bedürfnisse adressieren. Die Einbindung der Eltern in Pflege und medizinische Entscheidungen fördert das Gefühl der Kontrolle und stärkt die Bindung.
- frühzeitige psychologische Begleitung der Familien

- Psychoedukative Angebote und niedrigschwellige psychologische Unterstützung senken das Risiko für depressive Entwicklungen und fördern die Resilienz der Eltern.
- Förderung von Nähe trotz Klinikalltag
- Maßnahmen wie „Känguruhen“ (Körperkontakt auf der Intensivstation), Rooming-in und gezielte Förderung der Eltern-Kind-Interaktion können helfen, die Bindung trotz technischer Barrieren zu stärken [7].

Langzeitfolgen und Verlauf

Selbst nach erfolgreicher Operation sind viele Säuglinge mit Langzeitproblemen konfrontiert, die ihre Entwicklung beeinflussen können:

- Schluckstörungen, Reflux, Fütterprobleme
- Wachstumsverzögerung
- häufige Infektionen (besonders der Atemwege)
- sensorische Integrationsprobleme

Diese Faktoren wirken sich wiederum auf das Spiel-, Lern- und Explorationsverhalten im Säuglingsalter aus und können Entwicklungsverzögerungen bedingen.

Psychische Auswirkungen auf die Eltern

Die Diagnose wird meist unmittelbar nach der Geburt gestellt und führt bei den Eltern zu einer akuten psychischen Belastung. Gefühle von Schock, Angst, Hilflosigkeit und Trauer über die „verlorene Normalität“ sind häufig.

Studien zeigten, dass 20–30% der Eltern kritisch kranker Neugeborener Symptome einer posttraumatischen Belastungsstörung (PTBS) entwickeln [6, 8]. Risikofaktoren umfassen die Angst um das Kind, den Kontrollverlust im medizinischen Kontext, Trennungen unmittelbar nach der Geburt und unzureichende soziale Unterstützung. Besonders Mütter sind häufig betroffen. Die Diagnose einer seltenen, chronischen Erkrankung wie einer ÖA und die notwendigen langwierigen medizinischen Behandlungen stellen für Erziehungsberechtigte eine erhebliche emotionale Belastung dar. Die Diagnose einer Fehlbildung beim Kind wird von 88% der Mütter und 83% der Väter als traumatisch empfunden [9]. Eltern von Kindern mit seltenen Erkrankungen berichten im Vergleich zu Eltern gesunder Kinder von einer verminderten Lebensqualität, verstärkten Stresssymptomen, Einsamkeit und posttraumatischen Belastungsstörungen [10–12]. Eine französische Studie ermittelte, dass bei 59% der Eltern von Kindern mit ÖA PTBS-Symptome auftreten, unabhängig von der medizinischen Schwere der Erkrankung des Kindes und dessen langfristigen gesundheitlichen Prognosen [13].

Um eine differenzierte Betrachtung der Diagnose einer posttraumatischen Belastungsstörung zu ermöglichen und die Definition des aus unserer Sicht häufig inflationär verwandten Begriffs der „Traumatisierung“ zu schärfen, werden an dieser Stelle die Diagnosekriterien zusammengefasst.

DER ZUSAMMENHANG ZWISCHEN DER DIAGNOSE EINER ÖSOPHAGUSATRESIE BEIM SÄUGLING UND PTBS BEI ELTERN

Die Kombination aus Schock, Angst, medizinischer Unsicherheit und physischen Trennungen zwischen Eltern und Kind kann bei Eltern traumatische Stressreaktionen auslösen. In manchen Fällen entwickeln sich daraus klinisch relevante Symptome einer posttraumatischen Belastungsstörung (PTBS). PTBS ist eine psychische Erkrankung, die infolge eines extrem belastenden oder traumatischen Ereignisses auftreten kann. Die Diagnostik basiert auf den Kriterien des DSM-5 bzw. der ICD-11 und umfasst u. a. intrusive Erinnerungen, Vermeidung, Hyperarousal und eine negative Veränderung von Gedanken und Emotionen.

Definition und Symptomatik der PTBS

PTBS bei Eltern: Prävalenz und Risikofaktoren

Studien zeigen, dass 20–30 % der Eltern von kritisch kranken Neugeborenen klinisch relevante PTBS-Symptome entwickeln [6, 8]. Risikofaktoren sind u. a.:

- Notfall- oder Intensivgeburt
- Frühgeburt oder angeborene Fehlbildungen
- Trennung von Kind und Eltern
- Wahrnehmung von Hilflosigkeit und Kontrollverlust
- mangelnde psychosoziale Unterstützung
- Diagnostik und Früherkennung von PTBS bei Eltern

Die Diagnostik einer elterlichen PTBS erfordert spezifische Screening-Instrumente, die auf die Besonderheiten von Eltern in medizinischen Krisensituationen zugeschnitten sind, z. B.:

- Impact of Event Scale-Revised (IES-R)
- Parental Stressor Scale: NICU
- PTSD Checklist for DSM-5 (PCL-5)

Ein frühzeitiges Screening bereits während des Klinikaufenthalts kann helfen, Risikofamilien zu identifizieren und gezielt zu unterstützen.

Prävention und Intervention

- Psychoedukation und Kommunikation
- Ein transparenter Informationsfluss, empathische Kommunikation und elterliche Einbindung in Pflegeentscheidungen sind entscheidend.
- psychologische Begleitung

Ein interdisziplinäres Team mit psychosozialer Betreuung sollte fester Bestandteil der Versorgung in perinatalen Zentren sein. Kurzzeittherapien (z. B. traumafokussierte kognitive Verhaltenstherapie, EMDR) haben sich in der Frühintervention bewährt.

Zusammenhang zwischen Ösophagusatresie und PTBS-Risiko

Eltern von Säuglingen mit ÖA sind einer Vielzahl potenziell traumatischer Stressoren ausgesetzt:

- Akute Lebensgefahr des Kindes: Die Bedrohung des Kindeslebens ist einer der stärksten Auslöser für traumatische Reaktionen.
- Unmittelbare Operationen und Komplikationen: Die Notwendigkeit schneller medizinischer Entscheidungen und wiederholter Eingriffe verstärkt das Gefühl von Kontrollverlust.
- Langzeitbelastung durch Krankenhausaufenthalt: Wochenlange Aufenthalte in der Neonatologie mit wiederholtem Stress (z. B. Reflux, Ernährungssonden, Gedeihstörungen) führen zu chronischem Stress.
- Elterliche Schuldgefühle: viele Eltern machen sich selbst oder einander unbewusst Vorwürfe.

Die Belastung wird durch die Unsicherheit über den Krankheitsverlauf und mögliche Spätfolgen verstärkt. Studien zeigen, dass insbesondere Mütter stärker betroffen sind, wobei auch Väter ein erhöhtes Risiko aufweisen [14].

Psychische Auswirkungen auf das betroffene Kind

Das betroffene ÖA-Kind wird in seiner Entwicklung von Beginn an durch Schmerzen, Krankenhausaufenthalte und Bindungsunsicherheiten beeinflusst. Mehr als die Hälfte der Mütter von Kindern mit einer ÖA berichteten, dass ihre Säuglinge ein medizinisch bedingtes Trauma erlebt hatten und dass sie bei ihren Säuglingen PTS-Symptome beobachteten, darunter Stress bei der Erinnerung an das Trauma, Schlafprobleme und das Auftreten neuer Ängste [15]. Zudem wurde beschrieben, dass Kinder mit ÖA unterschiedliche Formen von krankheitsspezifischen Coping-Strategien anwenden [16]. Dabei wurde deutlich, dass Kinder mit einer ÖA eine Vielzahl von positiven Bewältigungsstrategien anwenden, um gesundheitliche Herausforderungen zu meistern. Die Kindergarten- und Schulzeit kann mit einem verstärkten Betreuungsbedarf und auch weiterhin gehäuften Infekten einhergehen und damit eine Sonderrolle für das betroffene Kind bedeuten. Kleinkinder, die mit einer ÖA geboren werden, leiden unter einer erheblichen Symptombelastung. Besonders respiratorische Probleme (z. B. häufige Infekte, Husten, Schwierigkeiten beim Atmen/Dyspnoe) lösen bei Kindern bereits im Alter von 0,5 bis 7 Jahren starke Stresssymptome aus [17]. Schul- und Kindergartenabsentismus können als Indikator für die Belastung des ÖA-Kindes und der Familie gesehen werden. ÖA-Kinder erleben durch ihren Absentismus und die Leistungseinschränkungen mehr Stress und sind dadurch in der sozialen Teilhabe eingeschränkt.

Auswirkungen auf die Restfamilie

Sobald das erkrankte Kind zu Hause ist, wird der komplexe Einfluss der Erkrankung auf die ganze Familie deutlich. Gerade in der Anfangssituation kommt es durch Überforderung und Ängste zu einem Rückzug aus dem sozialen Netz und damit zur Einschränkung

kung der sozialen Teilhabe. Viele betroffene Familien berichten von Isolation und einem Rückzug aus dem sozialen Leben, was auf die mit der Erkrankung verbundenen Einschränkungen und den Mangel an Ressourcen zum Aufbau sozialer Kontakte zurückzuführen ist [18,19]. Die Tendenz, sich zurückzuziehen, wird zusätzlich durch gesellschaftliche Vorurteile und die Belastung durch die Krankheit verstärkt, die es für viele einfacher erscheinen lassen, das Leben auf den häuslichen Bereich zu beschränken [19]. Auch durch die eingeschränkte und aufwendigere Essenssituation und den damit verbundenen Emotionen wie Angst und Frust wird die soziale Teilhabe weiter reduziert.

Durch die besonderen Bedürfnisse des ÖA-Kindes, durch miterlebte Notfallsituationen und durch die erhöhte Betreuungs- und Pflegezeit des ÖA-Kindes sowie durch den Rückzug aus dem sozialen Netz werden auch mögliche Geschwister belastet. Geschwisterkinder können sich vernachlässigt fühlen, mit Trennungsängsten, allgemeiner Ängstlichkeit oder Schuldgefühlen reagieren.

Die Paarbeziehung wird durch unterschiedliche Coping-Strategien des Paares zum Umgang mit der Situation, durch Erschöpfung und fehlende Zeit für die Partnerschaft oft stark belastet. Studien verdeutlichen, dass Mütter und Väter häufig unterschiedliche Formen der Stressbewältigung aufweisen: Mütter tendieren zu intensiver emotionaler Auseinandersetzung, während Väter eher funktional-pragmatisch handeln [20]. Diese Diskrepanz kann zu Missverständnissen, Kommunikationsproblemen und emotionaler Distanz innerhalb der Paarbeziehung führen.

Auch Großeltern und weitere Bezugspersonen sind betroffen. Finanzielle und organisatorische Herausforderungen können die familiäre Belastung verstärken.

Die Pflege eines Kindes mit ÖA kann erhebliche zeitliche und finanzielle Ressourcen binden:

- Arbeitszeitreduktion oder Arbeitsplatzverlust eines Elternteils
- Reisestrapazen zu spezialisierten Zentren
- Kosten für Unterkunft, Verpflegung, med. Hilfsmittel
- bürokratische Hürden in der Beantragung von Leistungen (z. B. Pflegegrad, Hilfsmittel, Reha)

Die Bewältigung der Anforderungen im Alltag mit einem Kind, das besondere gesundheitliche Unterstützung benötigt, kann mit einem erhöhten Risiko sozialer Isolation und einer Einschränkung der Teilhabe am gesellschaftlichen Leben einhergehen [19,20].

Familiendynamik im Kontext einer akuten Kindeserkrankung

Aus Sicht der „systemischen Familienpsychologie“ ist jede Familie ein dynamisches System, in dem Veränderungen eines Elements Auswirkungen auf das gesamte System haben. Die schwere Erkrankung eines Säuglings wie die ÖA bewirkt eine akute Umstrukturierung familiärer Rollen, Aufgabenverteilungen und emotionaler Bindungen [21].

So kann es zu Verschiebungen von Verantwortlichkeiten kommen, bspw., dass Geschwisterkinder Schuldgefühle entwickeln, bezogen auf die familiäre „Ausnahmesituation“ und in der Folge

selbst Symptome entwickeln oder parentifiziert reagieren, indem sie Elternfunktionen übernehmen und sich verantwortlich fühlen für die Versorgung der Eltern oder jüngerer Geschwisterkinder.

Im besten Fall reagiert die Familie zunächst „dynamisch“, also ressourcenaktivierend auf die Erkrankung eines Mitglieds. Auf diese Weise erlebt sich das System nicht nur defizitär und benachteiligt, sondern es entwickelt besondere Überlebensstrategien, die den Zusammenhalt und das Selbstwirksamkeitserleben stärken. Dies gelingt nur dann sicher, wenn genügend Außenkontakte und Netzwerke bestehen, die schon vor der Erkrankung des Säuglings wirksam und hilfreich für die Familie waren.

Das klassische systemische Paradigma bezieht sich immer auf Zirkularität von Systemen (d.h. „Dinge“ kommen in der Welt nicht isoliert vor, sondern stehen in Beziehung zueinander): A wirkt nicht einseitig auf B, sondern B wirkt genauso auf A (Wechselwirkung). Wir gehen also trotz und bei aller Belastung für die Familie davon aus, dass das System grundsätzlich in der Lage ist, sich „neu“ zu erfinden und eine adäquate Antwort auf die herausfordernde Situation zu finden. In der Arbeit mit den Familien sehen wir, dass es immer wieder gelingt, den besonderen Bedürfnissen der erkrankten Kinder Raum zu schaffen und eine haltgebende, emotional unterstützende Familienatmosphäre zu schaffen.

Um es mit dem Individualpsychologen Alfred Adler auszudrücken: Es kommt nicht auf die erlebten Belastungen und Traumatisierungen an, sondern auf die Antwort, die wir auf diese finden: „Es kommt nicht darauf an, was einer mitbringt, sondern darauf was er daraus macht“ [22].

Nichtsdestotrotz kann die Diagnose einer ÖA, Familien immer wieder an den Rand ihrer Belastbarkeit bringen.

Wie bereits erwähnt, spielt das Netzwerk einer Familie eine große Rolle, um diese Belastungsfaktoren adäquat zu bearbeiten. Da im Zusammenhang mit der Erkrankung die Kinderärzt:innen zumeist eine große Rolle in der Begleitung der Familien spielen, möchten wir zum Abschluss darauf eingehen, wie Kinderärzt:innen entsprechende Belastungsfaktoren erkennen können und welche Interventionen zu empfehlen sind.

Woran können Kinderärzte familiäre Belastung oder Auffälligkeiten erkennen?

Beobachtbare Warnzeichen beim Kind

Die sog. „Gedeihstörung“, die sich u. a. in mangelnder Gewichtszunahme trotz ausreichender medizinischer Versorgung zeigt, kann auf belastete Fütterungssituationen oder psychosozialen Stress hindeuten.

Auch eine Schluckverweigerung, orale Aversionen und übermäßig häufiges Erbrechen oder Panik beim Füttern kann Ausdruck von belasteten Eltern-Kind-Interaktionen sein.

Die verzögerte Entwicklung des Kindes, besonders im sozialen oder emotionalen Bereich kann auf mangelnde Interaktion oder Stimulation hindeuten.

Regulationsstörungen wie exzessives Schreien, Schlafstörungen, Hyperreagibilität sind ein Zeichen für die unzureichende Versorgung des Säuglings bezogen auf die Grundbedürfnisse Bindung, Orientierung und Kontrolle [23].

Auffälligkeiten im Verhalten der Eltern

- überängstliches oder vermeidendes Verhalten gegenüber dem Kind
- Ambivalenz: starke Schwankungen zwischen Überfürsorge und Rückzug
- starker Erschöpfungszustand oder depressive Symptome (z. B. Weinen, Antriebslosigkeit, Reizbarkeit)
- unangemessenes Schuldgefühl („Ich habe etwas falsch gemacht“)
- Paarkonflikte oder inkonsistente Aussagen von Mutter und Vater zur häuslichen Situation
- unzuverlässige Arzttermine/Therapieabbrüche, die auf Überforderung hindeuten können

Familiäre Risikofaktoren im Gespräch

- geringe soziale Unterstützung (z. B. kein familiäres Netzwerk)
- belastende finanzielle Situation durch Arbeitsausfall, Klinikaufenthalte
- belastete Geschwisterkinder (Schulprobleme, Rückzug, Eifersucht)
- fehlende Kenntnis oder Überforderung mit häuslicher Pflege (z. B. mit Sonden oder Reflux)

Was können Kinderärzte betroffenen Familien raten und anbieten?

Vertrauensvolle Kommunikation aufbauen

- aktives Zuhören und Validierung: Sorgen der Eltern ernst nehmen („Das klingt sehr belastend für Sie.“)
- Psychoedukation bedeutet altersgerechte Erklärungen zur Erkrankung, Prognose und Pflege geben, Unsicherheiten abbauen
- Normalisierung von Gefühlen: Erklären, dass Gefühle wie Angst, Erschöpfung und Überforderung häufig vorkommen

Frühe psychosoziale Unterstützung vermitteln

- psychosoziale Fachberatung (z. B. durch Kliniksozialdienst, SPZ, Erziehungsberatungsstellen)
- Frühintervention und Frühförderung für das Kind bei Entwicklungsrisiken
- Eltern-Kind-Interaktionsberatung bei gestörter Bindung oder auffälligem Verhalten
- psychologische Unterstützung bei posttraumatischer Belastung, Depression oder Paarkonflikten
- Selbsthilfegruppen (z. B. KEKS e.V. – Selbsthilfeorganisation für Kinder- und Erwachsene mit Ösophagusatresie)
- Empfehlung Inanspruchnahme flankierender Hilfen durch das zuständige Jugendamt
- Weiterleitung zu spezifischer psychologischer/psychiatrischer Diagnostik
- Empfehlung/Weiterleitung zu Ergotherapie und Psychotherapie

Förderung der familiären Selbstwirksamkeit

- Eltern gezielt in Entscheidungen und Pflegeprozesse einbeziehen

- „Elternkompetenz stärken“ durch Ermutigung, kleine Fortschritte zu benennen
- Routinen und positive Rituale im Alltag etablieren
- Strategien zur Entlastung erarbeiten (z. B. Pflegeunterstützung, Haushaltshilfe, Kinderbetreuung)

Geschwisterkinder nicht vergessen

- Hinweis auf Beratungsangebote für Geschwister
- Empfehlung zur Einbindung in altersgerechter Weise („Das Baby ist krank, aber du bist genauso wichtig.“)

Fazit

Kinderärzte sollten bei der Betreuung von Kindern mit ÖA auch auf die familiäre Gesamtsituation achten. Auffälligkeiten in der Eltern-Kind-Interaktion, emotionale Erschöpfung der Eltern oder Entwicklungsprobleme beim Kind sind ernstzunehmende Warnzeichen. Eine frühzeitige Vernetzung mit psychosozialen Angeboten, klare Kommunikation und die Stärkung der elterlichen Kompetenz sind zentrale Maßnahmen zur Unterstützung dieser Familien.

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Grunau RE, Holsti L, Peters JW. Long-term consequences of pain in human neonates. *Semin Fetal Neonatal Med* 2006; 11: 268–275
- [2] Anand KJ, Hickey PR. Pain and its Effects in the Human Neonate und Fetus. *N Engl J Med* 1987; 317: 1321–1329
- [3] Kaufmann J, Laschat M, Wappler F. Perioperative Schmerztherapie bei Frühgeborenen, Säuglingen und Kleinkindern. *Anaesth Intensivmed* 2012; 53: 656–669
- [4] Klaus M, Kennell J. Interventions in the premature nursery: impact on development. *Pediatr Clin North Am* 1982; 29: 1263–1273. DOI: 10.1016/s0031-3955(16)34259-6
- [5] Flacking R, Ewald U, Starrin B. “I wanted to do a good job”: Experiences of ‘becoming a mother’ and breastfeeding in mothers of very preterm infants after discharge from a neonatal unit. *Soc Sci Med* 2007; 64: 2405–2416
- [6] Shaw RJ, Bernard RS, Storfer-Isser A et al. Parental stress and child behavior among very low birth weight infants. *Pediatrics* 2006; 118: e113–e123
- [7] Freiburghaus N, Stähli M, Eissler AB et al. Bedrohte Eltern-Kind-Bindung auf der Neonatologie. *Präv Gesundheitsf* 2025; 20: 407–412 DOI: 10.1007/s11553-024-01121-3
- [8] Lefkowitz DS, Baxt C, Evans JR. Prevalence and correlates of posttraumatic stress and postpartum depression in parents of infants in the NICU. *J Clin Psychol Med Settings* 2010; 17: 230–237
- [9] Aite L, Zaccara A, Mirante N et al. Antenatal diagnosis of congenital anomaly: a really traumatic experience? *J Perinatol* 2011; 31: 760–763. DOI: 10.1038/jp.2011.22
- [10] Boettcher J, Boettcher M, Wiegand-Grefe S et al. Being the Pillar for Children with Rare Diseases—A Systematic Review on Parental Quality of Life. *Int J Environ Res Public Health* 2021; 18: 4993. DOI: 10.3390/ijerph18094993

- [11] Caplan A. Psychological impact of esophageal atresia: review of the research and clinical evidence. *Dis Esophagus* 2013; 26: 392–400. DOI: 10.1111/dote.12056
- [12] van Oers HA, Haverman L, Limperg PF et al. Anxiety and depression in mothers and fathers of a chronically ill child. *Matern Child Health J* 2014; 18: 1993–2002
- [13] Le Gouëz ML, Alvarez L, Rousseau V et al. Posttraumatic Stress Reactions in Parents of Children Esophageal Atresia. *PLoS One* 2016; 11: e0150760. DOI: 10.1371/journal.pone.0150760
- [14] Pierrehumbert B, Nicole A, Muller-Nix C et al. Parental post-traumatic reactions after premature birth: implications for sleeping and eating problems in the infant. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2003; 88: F400–F404
- [15] Faugli A, Emblem R, Bjørnland K et al. Mental health in infants with esophageal atresia. *Infant Ment Health J* 2009; 30: 40–56. DOI: 10.1002/imhj.20202
- [16] Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Jönsson L et al. Coping strategies used by children and adolescents born with esophageal atresia – a focus group study obtaining the child and parent perspective. *Child Care Health Dev* 2016; 42: 759–767. DOI: 10.1111/cch.12372
- [17] Dellenmark-Blom M, Bennett J, Micalizzi R et al. Experiences of symptom burden among young children born with esophageal atresia-tracheoesophageal fistula: a US focus group study. *Orphanet J Rare Dis* 2025; 20: 438. DOI: 10.1186/s13023-025-03939-2
- [18] Rabone C, Wallace V. A thematic analysis exploring the psychological well-being of adults born with esophageal atresia. *J Psychosom Res* 2021; 145: 110474
- [19] Witt S, Schuett K, Wiegand-Grefe S et al. Living with a rare disease – experiences and needs in pediatric patients and their parents. *Orphanet J Rare Dis* 2023; 18: 242. DOI: 10.1186/s13023-023-02837-9
- [20] Kazak AE, Alderfer MA, Streisand R et al. Treatment of posttraumatic stress symptoms in adolescent survivors of childhood cancer and their families: a randomized clinical trial. *J Fam Psychol* 2004; 18: 493–504. DOI: 10.1037/0893-3200.18.3.493
- [21] Minuchin S. *Families and Family Therapy*. Harvard University Press; 1974
- [22] Adler A. *Psychotherapie und Erziehung. Band 1. Ausgewählte Aufsätze: 1919–1929*. Frankfurt am Main: Fischer Taschenbuch; 1983
- [23] Grawe K. *Psychologische Therapie*. Göttingen: Hogrefe; 1998

Verbesserung der Physical Literacy bei Kindern und Jugendlichen mit Ösophagusatresie

Supporting Physical Literacy in Patients with Esophageal Atresia

Autorinnen/Autoren

Tatjana T. König

Institut

Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie, Medizinische Hochschule Hannover, Deutschland

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, angeborene Fehlbildungen, körperliche Aktivität, Fitness, Bewegungsförderung, Bewegungsverhalten

Keywords

oesophageal atresia/esophageal atresia, congenital malformation, physical activity, fitness, exercise promotion, motor activity, esophageal atresia

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S52–S56

DOI 10.1055/a-2665-2284

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Priv.-Doz. Dr. med. Tatjana T. König

Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie, Medizinische Hochschule Hannover

Carl-Neuberg-Str. 1, 30625 Hannover, Deutschland

Koenig.Tatjana@mh-hannover.de



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2665-2284>

ZUSAMMENFASSUNG

Im Vergleich zu Gleichaltrigen weisen Kinder und Jugendliche mit Ösophagusatresie eine verminderte körperliche Aktivität,

motorische Fähigkeiten und eine eingeschränkte Lungenfunktion auf. Respiratorische Beschwerden bedingt durch Tracheomalazie, bronchiale Obstruktion und chronische Inflammation schränken die körperliche Leistungsfähigkeit ein. Bei längeren Belastungen können seltener auch eine Gedeihstörung sowie gastroösophagealer Reflux und Schluckstörungen Probleme bereiten. Zusätzlich beeinflussen elterliche Ängste und Überfürsorglichkeit das Bewegungsverhalten möglicherweise negativ. Eine gezielte Förderung der Physical Literacy – Motivation, Selbstvertrauen, Fähigkeit und Wissen – kann dazu beitragen, die körperliche Aktivität langfristig zu sichern. Die ärztliche Betreuung sollte, neben der gezielten Behandlung belastungsabhängiger Symptome, die Vermittlung geeigneter Alltagsstrategien sowie die Förderung der Motivation zur aktiven Teilnahme am Sport beinhalten.

ABSTRACT

Compared to their peers, children and adolescents with esophageal atresia have reduced physical activity, motor skills and impaired lung function. Respiratory complaints caused by tracheomalacia, bronchial obstruction and chronic inflammation limit physical performance. More rarely, failure to thrive, gastroesophageal reflux and swallowing disorders can also cause problems during prolonged exertion. In addition, parental anxiety and overprotectiveness may have a negative impact on physical activity behaviour. Targeted promotion of physical literacy – motivation, self-confidence, ability and knowledge – can help to ensure physical activity in the long term. In addition to the targeted treatment of exercise-related symptoms, medical care should include the teaching of suitable everyday strategies and the promotion of motivation to actively participate in sport.

Körperliche Aktivität und Bewegungsförderung

Die ersten 1000 Lebenstage – von der Empfängnis bis zum Ende des 2. Lebensjahres – sind dabei entscheidend für die Prägung von Gesundheitsfaktoren wie Ernährungs- und Bewegungsgewohnheiten [1]. Defizite in dieser kritischen Entwicklungsperiode werden häufig im Rahmen von globaler Ungleichheit diskutiert

[1], doch auch bei Kindern mit chronischen Erkrankungen wie der Ösophagusatresie, die einen großen Teil der ersten 2 Lebensjahre in medizinischer Behandlung verbringen [2], tritt die allgemeine Gesundheitsförderung gegenüber der spezifischen Therapie in den Hintergrund. Dabei ist es gerade bei Kindern, die bereits mit gesundheitlichen Einschränkungen leben, entscheidend, gesunde Verhaltensweisen maximal zu fördern. Für frühkindliche

Prägung und Etablierung eines aktiven Lebensstils spielen die Aktivität in der Familie eine herausragende Rolle [1, 3] und aus körperlich aktiven Kindern und Jugendlichen werden aktive Erwachsene [4]. Das macht Bewegungsförderung in allen Altersstufen zu einem Familienprojekt. So werden auch die Grundsteine für eine lebenslange Mobilität bis in das höhere Alter in der Kindheit und Jugend gelegt. Die körperliche Aktivität in der Jugend stellt die Weichen für die langfristige Muskel- [5] und Knochenmasse [6] und auch die Lungenfunktion [7]. Unsere Aufgabe als Kinderärzt:innen ist es, diesen Horizont für unsere Patient:innen zu überblicken. Mittel zur Bewegungsförderung, wie das neue „Rezept für Bewegung“ für Kinder und Jugendliche und ausführliche zielgruppenspezifische Informationsmaterialien werden bspw. von der Deutschen Sportjugend des Deutschen Olympischen Sportbundes (www.dsj.de) oder dem Bundesinstitut für Öffentliche Gesundheit (shop.bioeg.de) kostenlos zur Verfügung gestellt.

Kinder und Jugendliche mit „speziellem medizinischen Versorgungsbedarf“, der Begriff, unter dem in der epidemiologischen Forschung alle chronischen Erkrankungen subsumiert werden, gehören zu den anerkannten Risikogruppen für eine verminderte körperliche Aktivität [8]. Im Jahr 2020 veröffentlichte die Weltgesundheitsorganisation WHO neue Empfehlungen für körperliche Aktivität, die erstmals auch explizit Kinder und Jugendliche mit chronischen Erkrankungen einschlossen [9]. Demnach sollen sich Kinder und Jugendliche ab 6 Jahren im Durchschnitt 60 min am Tag so bewegen, dass sie dabei mindestens ein bisschen schwitzen und außer Atem sind (moderate bis intensive körperliche Aktivität). Drei Mal in der Woche sollten die Aktivitäten dabei auch Kraft trainieren [9]. Die Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA) empfiehlt 90 min Bewegung am Tag für Kinder und Jugendliche, wobei hier auch niedrigintensive Alltagsbewegungen wie Fußwege einbezogen werden [10]. Für Kleinkinder werden von WHO und der BzGA sogar 180 min tägliche Bewegungszeit empfohlen [3, 10]. Als einer der Schlüssel zur Bewegungsförderung wird von beiden Institutionen die Beschränkung der Bildschirmzeit genannt.

Für viele körperliche und psychische chronische Erkrankungen im Kindes- und Jugendalter ist die positive Wirkung von körperlicher Aktivität mittlerweile gut belegt [11], dennoch stellen Kinder- und Jugendärzt:innen bspw. bei Patient:innen mit angeborenen Herzfehlern häufiger als medizinisch notwendig eine Sportbefreiung aus [12]. Für Betroffene von Ösophagusatresie gibt es noch keine spezifischen Interventionsstudien, die eine Verbesserung des Gesundheitszustandes durch körperliche Aktivität belegen, dennoch gibt es positive Erfahrungswerte in Kliniken und bei Patientenorganisationen und es gelten zumindest die allgemein gültigen Annahmen zu den positiven Effekten von Bewegung und Sport auf die Gesundheit [11].

Da die körperliche Aktivität von mehr als den reinen körperlichen Voraussetzungen abhängt, wurde 2001 erstmals das holistische Konzept der Physical Literacy beschrieben, die neben der reinen körperlichen Fähigkeit 3 weitere Säulen als essenziell für einen aktiven Lebensstil beschreibt: Motivation, Selbstvertrauen und die Wissensgrundlage [13] (s. ► **Abb. 1**). Konzepte zur Verbesserung der Physical Literacy werden meist systemisch, z. B. in Schulen, angewendet. Bei seltenen Erkrankungen ist aber auch die erkrankungsspezifische Förderung, insbesondere die Wissens-

vermittlung, entscheidend. Neben medizinischem Personal nehmen hier auch Patientenorganisationen eine Schlüsselrolle ein.

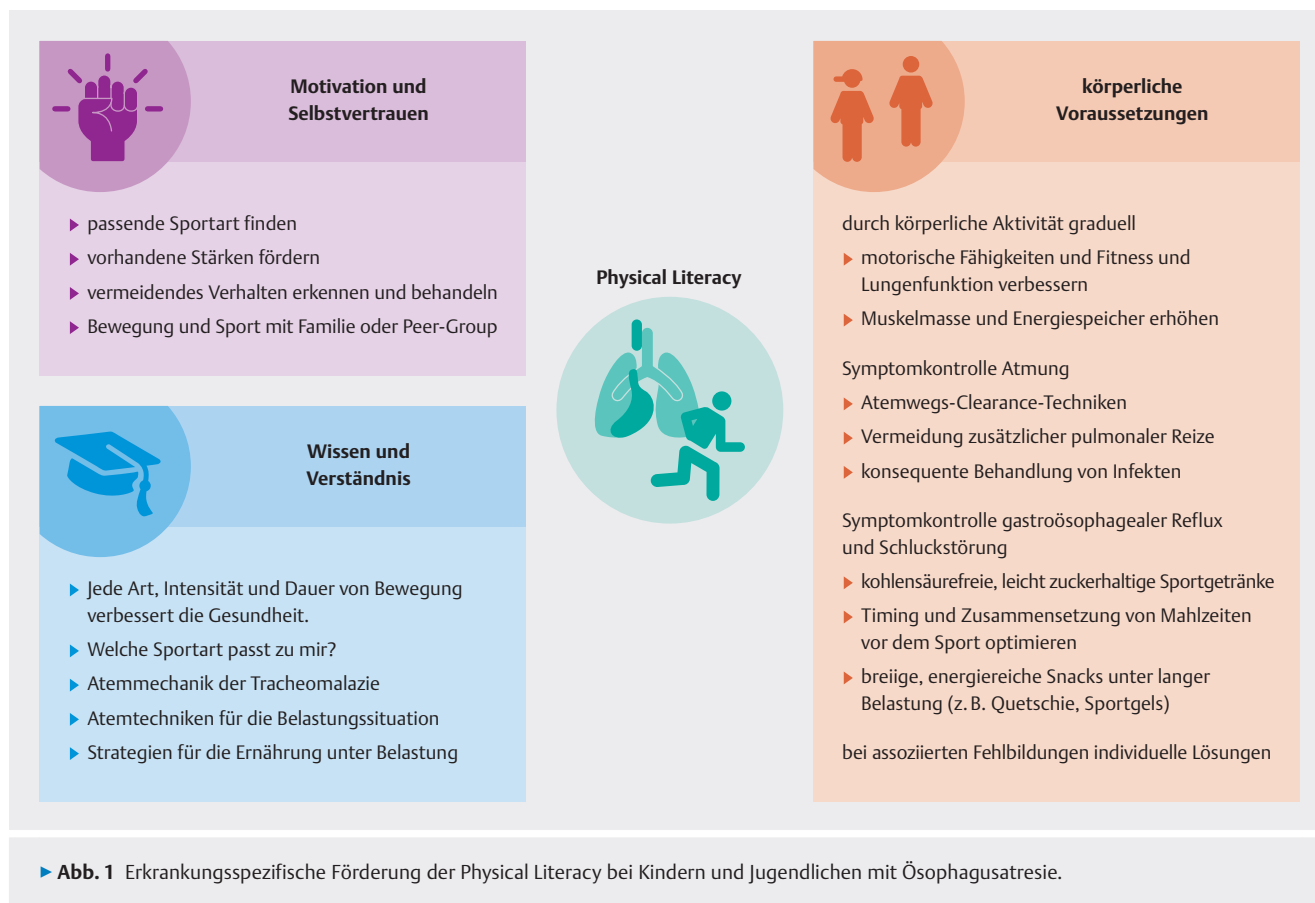
Körperliche Aktivität und Fitness

Kinder und Jugendliche mit Ösophagusatresie nehmen i. d. R. im normalen Umfang am Schul- und Vereinssport teil, dennoch verbringen sie insgesamt signifikant weniger körperlich aktive Zeit in der Woche als gesunde Gleichaltrige [14]. Während im Grundschulalter kein relevanter Unterschied in der körperlichen Aktivität besteht, nimmt die durchschnittliche Differenz mit zunehmendem Alter, insbesondere bei Mädchen, immer weiter zu [14]. Im Kindes- und Jugendalter konnten zudem in kleinen Serien verminderte motorische Fähigkeiten nachgewiesen werden [15–17]. Dabei bestehen jedoch sehr große individuelle Unterschiede im Rahmen der körperlichen Aktivität [14] und Leistungsfähigkeit [16, 18]. Hierbei spielen sowohl Einflussfaktoren, die Ösophagusatresie betreffend, als auch allgemeine Umweltfaktoren, wie das sozioökonomische Umfeld, eine Rolle. Es zeigte sich, dass ein Großteil der chirurgisch beeinflussbaren Faktoren, bspw. eine offenen chirurgische oder minimalinvasive Korrektur der Fehlbildung, oder Durchführung einer Fundoplicatio in Bezug auf die körperliche Aktivität keine Rolle spielten [14]. Symptome bei Anstrengung und ein geringeres Körpergewicht hingegen waren mit verminderter körperlicher Aktivität assoziiert [14]. Um genaue Faktoren für die körperliche Leistungsfähigkeit zu identifizieren, sind weitere Studien mit größeren Stichproben erforderlich.

Neben den rein körperlichen Faktoren ist auch die Einstellung der Betroffenen und Familien von großer Bedeutung. Es konnte gezeigt werden, dass in vielen Fällen auch die Selbstfürsorge der Eltern chronisch erkrankter Kinder erheblich reduziert ist [19]. Im Rahmen der Ösophagusatresie konnte darüber hinaus nachgewiesen werden, dass nicht nur die körperliche Aktivität der Kinder und Jugendlichen, sondern auch die der Eltern relevant beeinträchtigt ist [20]. Mehr als $\frac{2}{3}$ der Eltern von Kindern mit Ösophagusatresie klagten zudem über psychische Probleme wie vermehrte Ängste und depressive Symptome [21], die auf die Kinder übertragen werden oder mit einem überprotektiven und stark kontrollierenden Erziehungsstil mit vermeidendem Verhalten einhergehen können [19]. Vermeidendes Verhalten, sowohl vonseiten der Eltern als auch der Betroffenen, ist ein dysfunktionaler Coping-Mechanismus, der, wann immer möglich, nicht durch ärztliche Verbote legitimiert werden sollte [19]. Im Gegensatz dazu war die Mitgliedschaft von Familienangehörigen in einem Sportverein mit einer erhöhten körperlichen Aktivität der Betroffenen assoziiert. Diese Tatsache unterstreicht, dass Beratung zur Bewegungsförderung inadäquates vermeidendes Verhalten erkennen und immer das soziale Umfeld mit einbeziehen sollte [14].

Mögliche Symptome bei körperlicher Belastung

Die Ösophagusatresie ist eine kombinierte Fehlbildung der Speiseröhre und Atemwege, die neben gastrointestinalen Beschwerden mit einer Vielzahl respiratorischer Komplikationen einhergehen kann [22]. Schulkinder zeigten eine signifikant reduzierte kardiopulmonale Leistungsfähigkeit, die mit rezidivierenden pulmonalen Infekten und einer verminderten körperlichen Aktivität



in Verbindung gebracht wurde [23]. Zudem wurden sowohl vermehrte obstruktive als auch restriktive Ventilationsstörungen nachgewiesen. Diese gingen mit einer Verringerung der totalen Lungenkapazität einher, die wiederum mit verringerter kardiopulmonaler Leistungsfähigkeit assoziiert ist [23]. Durch körperliche Aktivität konnte bei Lungenerkrankungen im Kleinkindalter im Allgemeinen jedoch ein Aufholen von Lungenfunktionsparametern im Alter zwischen 4 und 10 Jahren beobachtet werden [24]. Im Rahmen von körperlicher Aktivität traten bei etwa einem Viertel der Patient:innen mit Ösophagusatresie Symptome auf [14]: Respiratorische Komplikationen in Zusammenhang mit einer assoziierten Tracheomalazie und bronchiale Obstruktion stellen für die Betroffenen am häufigsten den limitierenden Faktor für körperliche Belastung dar [14]. Die gestörte Sekret-Clearance im Rahmen der Tracheomalazie kann unter Belastung ebenfalls eine Rolle spielen [22]. Eine gute Einstellung der Symptome und Vermeidung zusätzlicher pulmonaler Reize bei reagiblen Bronchialsystem ist daher für eine Verbesserung der Teilnahme und den Spaß am Sport entscheidend, um wiederum durch das Training die Lungenfunktion positiv zu beeinflussen.

Untergewicht tritt insbesondere im Kleinkindalter im Rahmen der Grunderkrankung häufig auf und ist nicht selten mit einem komplizierten Verlauf, persistierenden Ernährungsschwierigkeiten und Wachstumsstörungen assoziiert [25]. Eine Verminderung der Fett- sowie der fettfreien Körpermasse geht nicht nur mit verminderter Kraft [16], sondern auch mit einer geringeren Speicherkapazität sowohl für Substrate des aeroben als auch anaeroben

Energiestoffwechsels einher. In seltenen Fällen übersteigt die täglich aufgenommene Kalorienmenge bei Patient:innen mit Ösophagusatresie gerade den Grundumsatz [26]. Der Energieumsatz bei von der WHO täglich empfohlener moderater körperlicher Aktivität wird jedoch mindestens durch eine Verdreifachung des Grundumsatzes definiert [8]. Der schlanke Körperbau und ggf. geringe Körpergröße sowie ein „Energiemangel“ wurden von Eltern ebenfalls als einschränkende Faktoren beim Sport beschrieben [14]. Es konnte zudem ein Zusammenhang zwischen niedrigerem Körpergewicht und Körpergröße und einem verminderten Umfang moderater bis intensiver körperlicher Aktivität nachgewiesen werden [14]. Problematisch sind hier vor allem längere Belastungen mit kurzen Essenspausen, da Betroffene nicht nur mehr Zeit zum Essen, sondern auch eine größere Verdauungspause zwischen der Mahlzeit und der erneuten Belastung benötigen. Hier müssen individuelle Lösungen gefunden werden. Generell werden bei Refluxsymptomen fett-, säure- und ballaststoffarme, wenig gewürzte Lebensmittel empfohlen [27,28]. Bei Betroffenen mit Dysphagie können neben leicht zuckerhaltigen Getränken ohne Kohlensäure auch breiige kohlenhydrathaltige Lebensmittel wie Fruchtmus oder Glukosegels ausprobiert werden. Nach Aussage von Betroffenen spielten die Ernährungs- und Schluckprobleme sowie der gastroösophageale Reflux, die den Alltag vieler Familien bestimmen [29], im Rahmen der körperlichen Aktivität aber eine eher untergeordnete Rolle [14]. Das könnte vor allem daran liegen, dass viele Betroffene bereits individuelle wirkungsvolle Strategien zum Zeitpunkt der Nahrungsaufnahme und zur Zusam-

mensetzung der Nahrung vor einer geplanten Belastung gefunden haben.

Die Ösophagusatresie ist mit anderen angeborenen Fehlbildungen und Syndromen assoziiert. Eine Kombination mehrerer assoziierter Fehlbildungen stellt einen weiteren signifikanten negativen Einflussfaktor für die körperliche Aktivität und auch die Ursache für eine Befreiung vom Schulsport dar [14]. Diese Kombinationen von Fehlbildungen sind dabei hochindividuell und erfordern passende Lösungen für die Betroffenen und ihre Familien. Spezielle Bewegungsangebote für Kinder und Jugendliche mit angeborenen Fehlbildungen ohne geistige Behinderung haben sich in Deutschland nicht durchgesetzt, sodass, wann immer möglich, eine Integration in den Breitensport erfolgen sollte. Entgegen den Erwartungen ließ sich für einen assoziierten Herzfehler im Rahmen der Ösophagusatresie allein kein statistischer Zusammenhang mit Inaktivität nachweisen [14]. Vielmehr zeigte sich in der speziellen Betrachtung von Kindern mit isolierter Ösophagusatresie gegenüber solchen mit einem isolierten angeborenen Herzfehler eine vergleichbar reduzierte körperliche Aktivität im Vergleich zu gesunden Gleichaltrigen [30]. Es fiel vor allem auf, dass die aktive Zeit bei beiden Patientengruppen mit zunehmendem Alter relevant abnahm [30]. Die Adoleszenz ist eine vulnerable Phase, in der Jugendliche ihr eigenes körperliches Selbstkonzept entwickeln und sich ihrer chronischen Erkrankung und körperlichen Andersartigkeit stärker bewusst werden [31]. Auch in der Normalbevölkerung kommt es hier regelhaft zu einer Abnahme der körperlichen Aktivität [31], die bei Jugendlichen mit angeborenem Herzfehler und Ösophagusatresie jedoch deutlich stärker ausgeprägt war [30]. Im Rahmen der Nachsorge sollte die körperliche Aktivität in dieser vulnerablen Gruppe also besonders thematisiert werden.

Schlussfolgerung

Genauso wie ungünstige Umweltfaktoren gesunde Kinder krank machen können, kann durch gezielte Förderung und Vermeidung dysfunktionaler Kompensationsmechanismen die Gesundheit von Kindern und Jugendlichen mit chronischen Erkrankungen optimiert werden. Aktuell liegt der Schwerpunkt der Nachsorge bei Ösophagusatresie meist auf den körperlichen Aspekten. Im Rahmen der Bewegungsförderung sollten aber auch die anderen Säulen der Physical Literacy krankheitsspezifisch adressiert werden. Das Outcome, die körperliche Aktivität und körperliche Leistungsfähigkeit variieren stark zwischen Betroffenen mit Ösophagusatresie. Wann immer möglich, sollte eine Integration in den Breitensport erfolgen. Bei stärkeren körperlichen Einschränkungen muss ein passendes Angebot gefunden werden, das initial eher die Stärken als die Defizite des Kindes fördert, um die Motivation und das Selbstvertrauen zu stärken. Spaß und positive Erlebnisse erhöhen zudem die Wahrscheinlichkeit, dass Betroffene auch langfristig aktiv bleiben [9]. Für Patient:innen mit Ösophagusatresie können bspw. Sportarten gewählt werden, bei denen ein geringeres Körpergewicht irrelevant oder sogar von Vorteil ist, Sportarten in Gewichtsklassen oder mit einem geringeren Fokus auf Ausdauerleistungen. Um eine unbeschwerte Zeit beim Sport zu ermöglichen, spielen von ärztlicher Seite die optimale Einstellung respiratorischer Beschwerden und ein gutes Ernährungskon-



► **Abb. 2** Graham Slater, einer der ältesten Überlebenden mit korrigierter Ösophagusatresie.

zept bei längeren Belastungen eine herausragende Rolle. Durch eine wirksame Symptomkontrolle kann wiederum eine mögliche Verbesserung von Lungenfunktionsparametern durch verbesserte Fitness erreicht werden. Darüber hinaus ist es essenziell, den Betroffenen erkrankungsspezifisches eigenes Wissen und Verständnis über den Umgang mit eventuellen körperlichen Einschränkungen im Rahmen der Belastung zu vermitteln und ihnen so die Verantwortung für ihren eigenen Körper zurückzugeben. Weitere Studien sind notwendig, um relevante Einflussfaktoren der kardiopulmonalen Fitness und motorischen Fähigkeiten in dieser Patientengruppe zu identifizieren.

Graham Slater (► **Abb. 2**), Vorsitzender EAT (2011–2021), dem globalen Zusammenschluss der Patientenorganisationen für Ösophagusatresie, hat sein Leben lang Sport getrieben: „Laufen war für mich eine gute Möglichkeit, meine allgemeine Fitness zu erhalten, meine Beweglichkeit zu bewahren und Zeit an der frischen Luft zu verbringen. Es war auch wichtig für die Verbesserung meiner Lungenfunktion und half mir, die Atembeschwerden zu bekämpfen, unter denen ich als Betroffener leide.“

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Del Bono C, Candela E, Parini L et al. The first 1000 days: the price of inequalities in high and middle-income countries. *Pediatr Res* 2025. DOI: 10.1038/s41390-025-03880-x
- [2] Quiroz HJ, Turpin A, Willobee BA et al. Nationwide analysis of mortality and hospital readmissions in esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2020; 55: 824–829
- [3] World Health Organization (WHO). Guidelines on physical activity, sedentary behaviour and sleep for children under 5 years of age. 2 April 2019. <https://www.who.int/publications/i/item/9789241550536>; Stand: 03.09.2025
- [4] Batista MB, de Freitas MCM, Romanzini CLP et al. Sports participation in childhood and adolescence and physical activity intensity in adulthood. *PLoS One* 2024; 19: e0299604
- [5] Cruz-Jentoft AJ, Bahat G, Bauer J et al. Sarcopenia: revised European consensus on definition and diagnosis. *Age Ageing* 2019; 48: 16–31
- [6] Teegarden D, Proulx WR, Kern M et al. Previous physical activity relates to bone mineral measures in young women. *Med Sci Sports Exerc* 1996; 28: 105–113
- [7] Zhang X, Gray AR, Hancox RJ. Predictors of lung function in early adulthood: A population-based cohort study. *Respirology* 2024; 29: 897–904
- [8] Lobelo F, Muth ND, Hanson S et al. Physical Activity Assessment and Counseling in Pediatric Clinical Settings. *Pediatrics* 2020; 145: e20193992
- [9] World Health Organization (WHO). WHO guidelines on physical activity and sedentary behaviour. 25 November 2020. <https://www.who.int/publications/i/item/9789240015128>; Stand: 03.09.2025
- [10] Bundeszentrale für gesundheitliche Aufklärung (BZgA). Forschung und Praxis der Gesundheitsförderung, Sonderheft 03: Nationale Empfehlungen für Bewegung und Bewegungsförderung. 2017. <https://shop.bzga.de/sonderheft-03-nationale-empfehlungen-fuer-bewegung-und-bewegungsfoerd-60640103/>; Stand: 03.09.2025
- [11] Bull FC, Al-Ansari SS, Biddle S et al. World Health Organization 2020 guidelines on physical activity and sedentary behaviour. *Br J Sports Med* 2020; 54: 1451–1462
- [12] Siaplaouras J, Niessner C, Helm PC et al. Physical Activity Among Children With Congenital Heart Defects in Germany: A Nationwide Survey. *Front Pediatr* 2020; 8: 170
- [13] Whitehead M. The Concept of Physical Literacy. *Eur J Phys Educ* 2001; 6: 127–138
- [14] König TT, Frankenbach ML, Gianicolo E et al. Habitual physical activity in patients born with oesophageal atresia: a multicenter cross-sectional study and comparison to a healthy reference cohort matched for gender and age. *Eur J Pediatr* 2023; 182: 2655–2663
- [15] Harmsen WJ, Aarsen FJ, van der Cammen-van Zijp MHM et al. Developmental problems in patients with oesophageal atresia: a longitudinal follow-up study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed* 2017; 102: F214–F219
- [16] König TT, Muensterer OJ. Physical Fitness and Locomotor Skills in Children With Esophageal Atresia-A Case Control Pilot Study. *Front Pediatr* 2018; 6: 337
- [17] Moinichen UI, Mikkelsen A, Faugli A et al. Impaired motor performance in adolescents with esophageal atresia. *J Pediatr Surg* 2021; 56: 1926–1931
- [18] Driessler C, Friesen D, Widenmann A et al. Follow-up outside the hospital setting – a pilot study for field testing of exercise capacity and motor skills in teenagers with esophageal atresia. *Innov Surg Sci* 2024; 9: s209–s252
- [19] Waugh CE, Leslie-Miller CJ, Shing EZ et al. Adaptive and maladaptive forms of disengagement coping in caregivers of children with chronic illnesses. *Stress Health* 2021; 37: 213–222
- [20] Elmalı İpek Y, Soyer T, Demir N et al. Posture and Physical Activity Levels of Parents of Children With Esophageal Atresia: A Comparative Study. *Child Care Health Dev* 2025; 51: e70086
- [21] Wallace V, Honkalampi K, Sheils E. Anxiety and Depression in Parents of Children Born with Esophageal Atresia: An International Online Survey Study. *J Pediatr Nurs* 2021; 60: 77–82
- [22] Koumbourlis AC, Belessis Y, Cataletto M et al. Care recommendations for the respiratory complications of esophageal atresia-tracheoesophageal fistula. *Pediatr Pulmonol* 2020; 55: 2713–2729
- [23] Toussaint-Duyster LCC, van der Cammen-van Zijp MHM, Spoel M et al. Determinants of exercise capacity in school-aged esophageal atresia patients. *Pediatr Pulmonol* 2017; 52: 1198–1205
- [24] Koch S, Peralta GP, Carsin AE et al. Physical activity and body mass related to catch-up lung function growth in childhood: a population-based accelerated cohort study. *Thorax* 2024; 79: 762–769
- [25] Menzies J, Hughes J, Leach S et al. Prevalence of Malnutrition and Feeding Difficulties in Children With Esophageal Atresia. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2017; 64: e100–e105
- [26] Birketvedt K, Mikkelsen A, Klingen LL et al. Nutritional Status in Adolescents with Esophageal Atresia. *J Pediatr* 2020; 218: 130–137
- [27] Rosen R, Vandenplas Y, Singendonk M et al. Pediatric Gastroesophageal Reflux Clinical Practice Guidelines: Joint Recommendations of the North American Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition and the European Society for Pediatric Gastroenterology, Hepatology, and Nutrition. *J Pediatr Gastroenterol Nutr* 2018; 66: 516–554
- [28] Fass R. Gastroesophageal Reflux Disease. *N Engl J Med* 2022; 387: 1207–1216
- [29] Stewart A, Govender R, Eaton S et al. The characteristics of eating, drinking and oro-pharyngeal swallowing difficulties associated with repaired oesophageal atresia/tracheo-oesophageal fistula: a systematic review and meta-proportional analysis. *Orphanet J Rare Dis* 2024; 19: 253
- [30] Frankenbach LM, Holler AS, Oetzmarm von Sochaczewski C et al. Physical Activity Levels in Children with Esophageal Atresia and Congenital Heart Disease: A Comparative Multicenter Study. *Eur J Pediatr Surg* 2025; 35: 171–179
- [31] Dreiskämper D, Tietjens M, Schott N. The physical self-concept across childhood: Measurement development and meaning for physical activity. *Psychol Sport Exerc* 2022; 61: 102187

Der KEKS-Gesundheitsordner und das KEKS-Portal

The KEKS Health Folder and the KEKS Portal

Autorinnen/Autoren

Julia Seifried

Institut

KEKS e. V., Stuttgart, Deutschland

Schlüsselwörter

PROM, Patient-Reported Outcome Measure, Nachsorge, Ösophagusatresie

Keywords

PROM, Patient-Reported Outcome Measure, follow-up care, oesophageal atresia/esophageal atresia

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S57–S58

DOI 10.1055/a-2665-3206

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Julia Seifried

KEKS e. V.

Sommerrainstraße 61, 70374 Stuttgart, Deutschland

Julia.seifried@keks.org



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2665-3206>

ZUSAMMENFASSUNG

Die Wichtigkeit einer lebenslangen, strukturierten Nachsorge einer korrigierten Ösophagusatresie führte zur Entwicklung eines Nachuntersuchungsbuches. Dieses wurde 2024 aktualisiert und digitalisiert. Das KEKS-Portal ermöglicht es Familien, die Bogen selbst auszufüllen, bildet die Betroffenenperspektive ab und schult Eltern in der Symptomeinschätzung. Die neuen digitalen Bogen dienen als Vorbereitung für Kliniktermine und als „Patient-Reported Outcome Measure“ (PROM). KEKS nutzt die Daten für Beratungen und Forschung. Ergänzend erhalten Familien einen kostenlosen Gesundheitsordner mit Informationen zur Ösophagusatresie. Diese Angebote sind eine wichtige Unterstützung für Familien und Kliniken, um die Nachsorge zu strukturieren und zu verbessern.

ABSTRACT

The importance of lifelong, structured follow-up for corrected esophageal atresia led to the development of a follow-up book. This was updated and digitized in 2024. The KEKS-Portal allows families to complete the forms themselves, reflects the patient perspective, and trains parents in symptom assessment. The new digital forms serve as preparation for clinic appointments and as a “Patient-Reported Outcome Measure” (PROM). KEKS uses the data for consultations and research. Additionally, families receive a free health folder with information on esophageal atresia. These offerings are an important support for families and clinics to structure and improve follow-up care.

Die Anfänge einer strukturierten Nachsorge – KEKS-Nachuntersuchungsbuch

Die vorangegangenen Artikel zeigen die Wichtigkeit der lebenslangen Nachsorge einer korrigierten Ösophagusatresie in verschiedenen Fachbereichen auf. Um den Kliniken und Familien einen Leitfaden für eine gelungene Nachsorge zur Verfügung zu stellen, entwickelte KEKS e. V. im Jahr 2010 in Zusammenarbeit mit dem wissenschaftlichen Beirat das KEKS-Nachuntersuchungsbuch. Dieser Ordner enthielt 15 Fragebogen für die Nachuntersuchungen sowie die Vorgeschichte, die die Ausgangssituation des Kindes vor der ersten Entlassung abbildet. Die nachsorgenden Kliniken füllten die Bogen im Rahmen der Nachuntersuchungen aus und sendeten die Ergebnisse an das registerführende Institut (zunächst IMBI, Heidelberg). Seit 2021 ist das Institut für Medizinische Biometrie,

Epidemiologie und Informatik (IMBEI) in Mainz unser Partnerinstitut, und die Bogen werden zunächst an KEKS geschickt.

Digitalisierung der Nachuntersuchungsbogen – das neue KEKS-Portal

Von 2022 bis 2024 hat KEKS e. V. das Nachuntersuchungsbuch grundlegend überarbeitet.

Übergeordnetes Ziel war die Digitalisierung des Ordners sowie die Abbildung der Betroffenenperspektive. Hierfür editierte KEKS e. V. die Fragebogen derart, dass diese unabhängig von den Nachuntersuchungen in der Klinik von den Familien ausgefüllt werden können.

Die neuen Bogen dienen dazu, die Familienperspektive abzubilden und die Eltern darin zu schulen, mögliche auftretende Symp-

tome und die aktuelle Situation ihres Kindes einschätzen zu lernen. Weiterhin dienen die Bogen als Vorbereitungsgrundlage für die Nachuntersuchungen in der Klinik. So sind die Ärztinnen und Ärzte entlastet und die Familien können mit bereits vorbereiteten Fragen in der Sprechstunde erscheinen.

Die Fragen richten sich auf den aktuellen Zustand des Kindes unter Betrachtung alltagsrelevanter Themen in den Kategorien Allgemeines, Atmen, Schlucken/Gedeihen, Schlafen/Ruhen, Behandlungen, Therapien, Unterstützungsmaßnahmen, Ergebnisse der U-Untersuchungen, neue Diagnosen, weitere Themen (psychologische Unterstützung, Gesamtsituation). Es werden nun 9 Fragebogen ausgefüllt, beginnend mit der Vorgeschichte. Anschließend folgen 8 Nachuntersuchungen, die sich zeitlich an den U- und J-Untersuchungen orientieren. Sie sollten im Alter von jeweils 3, 6, 9, 12 Monaten, 2–3 Jahren, 4–6 Jahren, 9–10 Jahren und 16–17 Jahren durchgeführt werden. Hierbei handelt es sich um anlasslose Nachuntersuchungen. Treten Symptome oder Probleme auf, sollten unabhängig von dem empfohlenen Schema weitere Konsultationen in der nachsorgenden Klinik stattfinden. Der letzte Fragebogen (NU8) wird sowohl von den Eltern als auch von den Jugendlichen selbst bearbeitet, um sie darauf vorzubereiten, Verantwortung für die eigene Nachsorge zu übernehmen.

Diese Änderung kommt auch der in der Forschung immer stärker vertretenden und einbindenden Perspektive der Patientinnen und Patienten entgegen. Die neuen Bogen dienen damit als Patient-Reported Outcome Measure (PROM). PROMs bilden den subjektiven Gesundheitszustand der Patienten und Patientinnen ab und machen diesen mess- und vergleichbar. Sie können dabei helfen, die Lebensqualität und Patientenorientierung in der Versorgung zu verbessern [1]. KEKS e.V. nutzt die Daten der Fragebogen zudem als Grundlage für medizinische Beratungen sowie im späteren Verlauf für wissenschaftliche Untersuchungen.

Obwohl die Fragebogen so gestaltet wurden, dass sie medizinische Laien gut ausfüllen können, raten wir, die Vorgeschichte bestenfalls noch in der Klinik vor der ersten Entlassung zusammen mit den Behandelnden und der Familie auszufüllen. So können direkt unklare Begriffe geklärt werden. Viele Familien erhalten den Ordner und den Zugang zum KEKS-Portal allerdings erst nach der Entlassung aus der Klinik. Um den Familien zu ermöglichen, die Fragebogen lückenlos auszufüllen, ist es hilfreich, dass ein übersichtlicher und vollständiger Arzt- bzw. Entlassbrief vorliegt. Es ist nicht auszuschließen, dass sich Familien mit unklaren medizinischen Begriffen an die kinderärztliche Praxis wenden.

KEKS-Gesundheitsordner

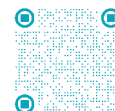
Neben dem Zugang zum Portal und damit den Nachuntersuchungsbogen erhalten die Familien einen Gesundheitsordner. Dieser enthält Informationen rund um die Ösophagusatresie mit Informationsmaterial für die Familie sowie für Gesundheits- und weiteres Fachpersonal. Daneben bietet er Platz für die Gesundheitsunterlagen des Kindes.

Der Ordner beinhaltet Empfehlungen für die Nachuntersuchungen, Informationen für Eltern und Betroffene, z.B. Informationsblätter zu VACTERL, Infektmanagement, Refluxmanagement, Grad der Behinderung und Pflegegrad und Start in die Fremdbetreuung. Daneben enthält der Ordner Informationsblätter für

medizinische und pädagogische Fachkräfte, z.B. für die kinderärztliche Praxis und Haus- und Fachärzte in Hinblick auf die Wichtigkeit einer lebenslangen Nachsorge, Informationen zum Infektmanagement sowie Informationsblätter für den Kindergarten bzw. die Schule. Im Anhang ist relevante Literatur zum Thema Ösophagusatresie aufgelistet.

Wir bitten die kinderärztlichen Praxen, Familien auf den Gesundheitsordner und die Nachuntersuchungen anzusprechen sowie auf die Wichtigkeit hinzuweisen.

Die Familien erhalten den Ordner sowie den Zugang zum KEKS-Portal kostenlos und unabhängig von einer Mitgliedschaft über KEKS e.V. Den Inhalt des Ordners gibt es zum kostenfreien Download unter folgendem QR-Code:



Bedeutung des KEKS-Nachuntersuchungsbuches und des KEKS-Gesundheitsordners

Ein wichtiger Grund für die Erstellung eines KEKS-Nachuntersuchungsbuches und des neuen KEKS-Gesundheitsordners liegt insbesondere auch darin, dass viele Familien mit wissenschaftlich nicht belegten Aussagen über die Ösophagusatresie und ihre Folgen konfrontiert werden. Die häufigsten Aussagen von Gesundheitspersonal, mit denen Familien sich an die medizinische Beratung von KEKS wenden, sind folgende:

- Ösophagusatresie ist mit der Operation geheilt.
- Wenn die Speiseröhre dicht und weit ist, kann Essen kein Problem sein.
- Bei einem viralen Infekt braucht es kein Antibiotikum.
- Eine Tracheomalazie verwächst sich.
- Gedeihstörungen können mit mehr Kalorien behandelt werden.
- Essen beseitigt/verhindert Stenosen.
- Der Husten und eine geringe Leistungsfähigkeit sind normal.

Die vorangegangenen Artikel zeigen anschaulich auf, dass keine dieser „Legenden über die Ösophagusatresie“ wissenschaftlich haltbar ist.

Stimme aus der Praxis

„Das Nachuntersuchungsbuch – in seiner bewährten wie auch in der neuen Fassung – unterstützt uns Ärzt:innen und die betroffenen Familien dabei, die Nachsorge zu strukturieren und bei jedem Kontakt sämtliche Aspekte der Erkrankung einzubeziehen.“ Prof. Dr. Michael Boettcher, Chefarzt Kinderchirurgie, Universitätsklinik Mannheim

Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

Literatur

- [1] Steinbeck V, Ernst SC, Pross C. Patient-Reported Outcome Measures (PROMs): ein internationaler Vergleich. Herausforderungen und Erfolgsstrategien für die Umsetzung von PROMs in Deutschland. Bertelsmann Stiftung; 2021. DOI DOI: 10.11586/2021053

Rehabilitationsbehandlung für Kinder und Jugendliche mit korrigierter Ösophagusatresie

Rehabilitation Treatment for Children and Adolescents with Corrected Esophageal Atresia

Autorinnen/Autoren

Krystyna Poplawska¹, Stephan Illing², Stefanie Lorenz³

Institute

- 1 Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie, Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche, Fachkliniken Wangen, Deutschland
- 2 Wissenschaftlicher Beirat, KEKS e. V., Stuttgart, Deutschland
- 3 Kinder- und Jugendmedizin, KEKS e. V., Stuttgart, Deutschland

Schlüsselwörter

Ösophagusatresie, seltene Erkrankung, Lungenerkrankung, spezialisierte Rehabilitationsprogramme, gruppenorientierte Rehabilitation, ganzheitliche Betreuung

Keywords

esophageal atresia/oesophageal atresia, rare disease, specialized rehabilitation programs, respiratory problems, group-oriented rehabilitation programs, holistic care

Bibliografie

Kinder- und Jugendmedizin 2025; 25: S59–S60

DOI 10.1055/a-2665-3358

ISSN 1617-0288

© 2025. Thieme. All rights reserved.

Georg Thieme Verlag KG, Oswald-Hesse-Straße 50, 70469 Stuttgart, Germany

Korrespondenzadresse

Dr. med. Krystyna Poplawska
Klinik für Pädiatrische Pneumologie und Allergologie,
Rehabilitationsklinik für Kinder und Jugendliche,
Fachkliniken Wangen
Am Vogelherd 14, 88239 Wangen im Allgäu, Deutschland
Krystyna.Poplawska@wz-kliniken.de



English version at:

<https://doi.org/10.1055/a-2665-3358>

ZUSAMMENFASSUNG

Hintergrund Kinder mit korrigierter Ösophagusatresie (ÖA) leiden häufig an pulmonalen, gastroenterologischen und psychosozialen Problemen. Bisher fehlen strukturierte Rehabilitationsprogramme.

Ziel Entwicklung eines gruppenorientierten Konzepts zur Verbesserung von Teilhabe, Belastbarkeit und Lebensqualität.

Methoden In Kooperation mit der Patientenorganisation KEKS wurde in der Fachklinik Wangen ein 4-wöchiges interdisziplinäres Programm etabliert. Indikationen umfassen rezidivierende Infekte, chronischen Husten, Gedeihstörung, Belastungsintoleranz sowie hohe familiäre Belastung. Therapieelemente sind medizinische Optimierung, Physio- und Sporttherapie, Ernährungstherapie, psychologische Unterstützung, Elternschulung und pädagogische Begleitung.

Ergebnisse Erste Durchführungen zeigten hohe Akzeptanz, Verbesserungen in körperlicher Belastbarkeit und psychosozialer Stabilität sowie großen Nutzen durch Peer-Austausch.

Schlussfolgerung Spezialisierte Rehabilitation für Ösophagusatresie ist sinnvoll und notwendig.

ABSTRACT

Background Children with corrected esophageal atresia (EA) often suffer from pulmonary, nutritional, and psychosocial problems. Structured rehabilitation programs for this group are lacking.

Aim The aim was to develop a group-oriented concept to improve participation, resilience, and quality of life.

Methods In cooperation with the patient organization KEKS, Fachklinik Wangen established a four-week interdisciplinary program. Indications include recurrent infections, chronic cough, nutritional failure, reduced endurance, and high family stress. Interventions comprise medical optimization, physiotherapy, sports therapy, nutritional counseling, psychological support, educational measures, and structured caregiver training.

Results The first implementations showed high acceptance, improved physical resilience and psychosocial stability, and strong benefits from peer exchange.

Conclusion Specialized rehabilitation for EA represents an important and necessary addition to pediatric care.

Einleitung

Kinder, die mit einer korrigierten Ösophagusatresie (ÖA) leben, und ihre Familien sind in vielerlei Hinsicht stark belastet – sowohl körperlich auch als seelisch. Der Start ins Leben ist für diese Kinder von intensivmedizinischen Maßnahmen, Operationen und langen Klinikaufenthalten geprägt. Es folgen verschiedene therapeutische, z. T. invasive Maßnahmen und weitere medizinische Termine mit geplanten und notfallmäßigen Arztbesuchen. Dies hinterlässt Spuren bei kleinen Kindern, aber auch bei ihren Eltern und Geschwistern.

Die Komplexität der Fehlbildung mit direkt und indirekt betroffenen Organsystemen hat einen hohen Therapiebedarf zur Folge. Deswegen ist es umso erstaunlicher, dass es bisher kaum spezialisierte Rehabilitationsangebote für diese Patientengruppe gibt. Sicher werden Kinder mit ÖA auch jetzt schon in Rehaeinrichtungen behandelt, dann aber meist einzeln und bspw. wegen pulmonalen oder orthopädischen Problemen.

Die Fachklinik Wangen hat sich zum Ziel gesetzt, gruppenorientierte Rehaangebote für ÖA-Kinder und ihre Familien sowie Jugendrehas anzubieten und ein Konzept zur Verbesserung der Teilhabe durch die gezielten Rehaangebote zu entwickeln. Die Initiative ging von der Patientenorganisation KEKS aus.

Konkrete Aufnahmegründe in eine Rehaklinik können sein

- häufige oder/und zunehmende pulmonale Infektionen
- chronischer Husten und Atemwegsobstruktion
- eingeschränkte Belastbarkeit im Alltag
- Ernährungsprobleme und Gedeihstörung
- zunehmende Fehltage in der Schule
- gestörte körperliche und seelische Entwicklung
- hohe Familienbelastung

Der Therapieansatz erfolgt in einer engen Kooperation zwischen den Ärzt:innen, Psycholog:innen, Physiotherapeut:innen und Sporttherapeut:innen sowie Pädagog:innen und Ernährungstherapeut:innen.

Die Begleitpersonen werden im Rahmen der Elternschulung zu Co-Therapeut:innen ausgebildet. Die Rehamassnahmen werden aufgrund des Gruppenkonzeptes für 4 Wochen möglichst altershomogen geplant mit zeitgleicher Aufnahme.

Bausteine des Rehabilitationskonzeptes

- Therapieplan, medikamentöse Therapieoptimierung (z. B. bei Reflux oder bronchialer Hyperreagibilität)
- Physiotherapie und Atemtherapie zur Verbesserung der Lungenfunktion, Sekretmobilisation und Atemwahrnehmung

- Sporttherapie zur Steigerung der körperlichen Belastbarkeit und Bewegungsfreude
- psychologische Begleitung
- Ernährungstherapie (Schluckprobleme, Steckenbleiber, Auswahl von Nahrungsmitteln etc.)
- Erlernen von Entspannungstechniken
- Erarbeiten von Handlungsperspektiven für den Alltag
- schulische Begleitung
- Notfallmaßnahmen
- Patient:innen- und Begleitpersonenschulung (wie gehe ich mit Reflux oder Steckenbleibern um, wie vermeide ich Infektionen, wie löse ich Schleim, Ernährungstipps ...)
- moderierte Gruppengespräche zum Austausch der Best Practices, getrennt für Kinder und Begleitpersonen
- für die Begleitpersonen zusätzlich: Sport und Entspannungsangebote, psychologische Unterstützung

Die Fachkliniken Wangen sind bestens geeignet für die Rehabilitation bei ÖA.

Pneumologie, Ernährungsberatung, Sporttherapie, psychosoziale Betreuung sind etabliert und arbeiten für andere Patientengruppen (z. B. Mukoviszidose und seltene Lungenerkrankungen) routiniert zusammen. Schulungen bez. der Besonderheiten der ÖA sind zwischenzeitlich erfolgt.

Das Interesse an einer Reha für ÖA-Betroffene ist groß und durch das Gruppen-Setting ist neben den Rehaangeboten auch der Austausch untereinander eine wertvolle neue Ressource.

Die erste Gruppentherapie wurde erfolgreich durchgeführt. Die positive Resonanz unterstreicht die Notwendigkeit einer spezialisierten Rehabilitation.

Ziele einer Rehabilitation sind in erster Linie

- Verbesserung der Teilhabe im Alltag, in Schule und sozialem Umfeld
- Förderung der Selbststeuerung und des Selbstmanagements
- Verbesserung oder/und Wiederherstellung der eingeschränkten Lebensqualität
- Wiederherstellung der psychischen Belastbarkeit
- Anpassung der Therapie an den aktuellen Entwicklungsstand
- Stärkung des Gesundheitsverhaltens im Alltag der Familie

Kinder mit korrigierter ÖA brauchen mehr als nur medizinische Akutversorgung, sie brauchen gezielte Förderung und psychosoziale Stabilität. Die Rehabilitation bietet ihnen und ihren Familien diese Möglichkeiten.

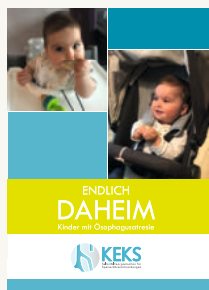
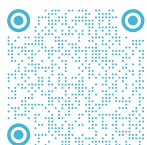
Interessenkonflikt

Die Autorinnen/Autoren geben an, dass kein Interessenkonflikt besteht.

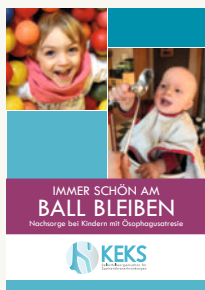
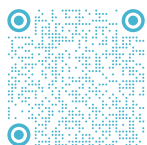
BROSCHÜREN



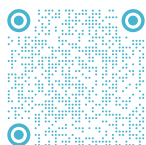
ERSTE ZEIT



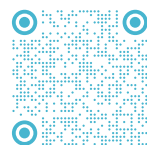
ENDLICH DAHEIM



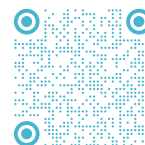
DRAN BLEIBEN



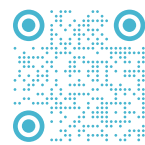
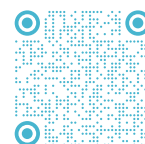
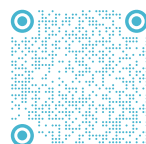
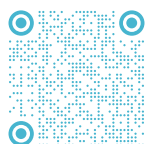
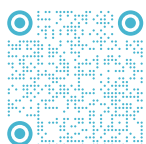
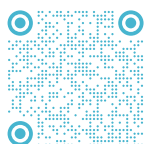
IM NOTFALL



ESSEN LERNEN



FLYER



KEKS Youtube Channel