

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 (assoziiertes 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. Obligatorisch 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 regelhaft 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 Stoffwechsellsage 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 Ernährungs-sonde 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 Schlürfs-sonde 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 Stimmbandparese 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, Stefani 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