

Diplomarbeit

Angeborene langstreckige Trachealstenose

**Eine retrospektive Aufarbeitung der Fälle im
Universitätsklinikum Graz der letzten 13 Jahre**

eingereicht von

Marie-Therese Müller

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktorin der gesamten Heilkunde

(Dr. med. univ.)

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde

unter der Anleitung von

Priv.-Doz. Dr. Andreas Pfleger

FA Dr. Markus Egger

Eidesstattliche Erklärung

Ich erkläre ehrenwörtlich, dass ich die vorliegende Arbeit selbstständig und ohne fremde Hilfe verfasst habe, andere als die angegebenen Quellen nicht verwendet habe und die den benutzten Quellen wörtlich oder inhaltlich entnommenen Stellen als solche kenntlich gemacht habe.

Des Weiteren erkläre ich hiermit, dass, sofern bei der Erstellung dieser Arbeit Künstliche Intelligenz (KI) Werkzeuge zur Generierung und/oder Korrektur bestimmter Textpassagen verwendet wurden, dieser Einsatz unter Einhaltung ethischer Grundsätze, akademischer Integrität und den Vorgaben meiner Universität erfolgte, sowie in Folge dies transparent gemacht und in angemessener Weise gekennzeichnet wurde.

Graz, am 01.07.2025

Marie-Therese Müller eh.

Danksagungen

An dieser Stelle möchte ich meinen aufrichtigen Dank all jenen aussprechen, die mich während der Erstellung dieser Diplomarbeit unterstützt und begleitet haben.

Mein besonderer Dank gilt meinem Betreuer, Priv.-Doz. Dr. Pfleger, für seine fachkundige Unterstützung, seine wertvollen Anregungen und seine stetige Bereitschaft, mich mit konstruktivem Feedback zu begleiten. Seine Expertise und sein Engagement haben maßgeblich zum Gelingen dieser Arbeit beigetragen.

Weiters danke ich meinem Zweitbetreuer, Dr. Markus Egger, sowie dem gesamten Team der pädiatrischen Pulmologie, die mir bei der Aufbereitung der Daten mit wertvoller Unterstützung und hilfreichen Anregungen zur Seite standen.

Ebenso danke ich meiner Familie und Freunden, die mir in jeder Phase meines Studiums mit Rückhalt, Geduld und Ermutigung zur Seite stand. Ihr Vertrauen und ihre Unterstützung waren für mich von unschätzbarem Wert.

Abschließend danke ich allen, die auf direkte oder indirekte Weise zum Gelingen dieser Arbeit beigetragen haben.

Zusammenfassung in Deutsch

Die kongenitale langstreckige Trachealstenose ist eine seltene, schwerwiegende Atemwegserkrankung, die oft bereits in der Neonatal- oder Säuglingsperiode diagnostiziert werden muss. Sie entsteht durch eine Entwicklungsstörung der Trachea in der Embryogenese, bei der durchgehende Knorpelringe die Atemwege um mehr als 50 % verengen. Die Symptome sind oft unspezifisch, wie Giemen oder Stridor, was die Diagnosestellung erschwert. In schwerwiegenden Fällen kann es bereits durch eine leichte Schwellung der Schleimhäute, wie sie im Rahmen eines respiratorischen Infektes auftritt, zu akuten, lebensbedrohlichen Atemproblemen kommen.

In dieser Arbeit wurden zehn Fälle der letzten 13 Jahre an der Universitätsklinik Graz retrospektiv aufgearbeitet. Bei den untersuchten Patient*innen handelt es sich um 6 männliche und 4 weibliche, bei welchen die Diagnose innerhalb der ersten 10 Lebensjahre gestellt wurde, wobei der*die jüngste Patient*in bei der Diagnosestellung 15 Tage alt und der*die älteste 9,5 Jahre alt war. Für die bessere Vergleichbarkeit des Verlaufes werden die Patient*innen in dieser Arbeit in Abhängigkeit des Alters bei der Operation einer von 3 Gruppen zugeteilt.

Zur Diagnosefindung und Evaluierung der Ausprägung der Stenose bleibt die flexible Bronchoskopie der Goldstandard. Der mittlere Trachealdurchmesser lag bei 2,27 mm, bei der Gruppe der Säuglinge sogar bei 1,9 mm. Trotz dieser geringen Durchmesser war lediglich bei einem*einer Patient*in eine präoperative Beatmung notwendig. Die Diagnostik wird durch bildgebende Verfahren wie CT oder MRT ergänzt, um die Anatomie der Luftwege und eventuelle Begleitfehlbildungen genau zu beurteilen. Die kongenitale langstreckige Trachealstenose geht häufig mit weiteren Fehlbildungen einher, was die Komplexität der Behandlung erhöht und ein spezialisiertes, multidisziplinäres Team zur Behandlung erfordert. Diese assoziierten Fehlbildungen können in kardiale und nicht kardiale Anomalien unterteilt werden. In der untersuchten Kohorte traten in 90 % der Fälle assoziierte Anomalien auf, wobei die häufigste eine „Pulmonary Sling“ mit 50 % war. Im Vergleich mit anderen Studien fiel in Graz ein höherer Anteil nicht-kardialer Fehlbildungen (70 % vs. 41 % bei Beeman et al 2022) auf. Die Behandlung hängt vom Schweregrad und der Länge der Stenose ab, wobei die einzige kurative Therapie die operative Korrektur ist. Hierbei gilt die „Slide Tracheoplasty“ als bevorzugte Methode. Andere chirurgische Methoden, wie die Patch-Tracheoplastie oder die Verwendung von Homografts, sind seltener, aber in bestimmten Fällen notwendig.

Postoperative Komplikationen, insbesondere die Bildung von Granulationsgewebe, können die Atemwege erneut blockieren, daher sind postoperative Dilatationen Teil des Behandlungskonzepts insbesondere bei jüngeren Patient*innen. Dies konnte auch in dieser Aufarbeitung gezeigt werden. Alle Patient*innen benötigten im ersten Jahr postoperativ mehrfache Ballondilatationen im Durchschnitt 7,4. Weitere Komplikationen in dieser Patientengruppe waren je eine Reintubation, Sternumosteomyelitis, Mediastinitis und Recurrensparese.

Die postoperative Mortalität der in Graz operierten Patient*innen liegt bei 0%, wobei die interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen pädiatrischen Pulmologen, speziell ausgebildeten Kinderchirurgen und dem Thorax- und Kardiochirurgen Dr. Nagarajan Muthialu eine Schlüsselrolle spielte. In allen Fällen konnte ein sehr gutes Operations- und Nachsorgeergebnis erzielt werden.

Obwohl die Studie einige Limitationen, wie die geringe Fallzahl und retrospektive Analyse, aufweist, betont sie die Notwendigkeit spezialisierter Zentren und langfristiger Nachsorge. Ein Ausbau solcher Einrichtungen wird als essenziell betrachtet, um die Versorgung dieser Patient*innen langfristig sicherzustellen.

Abstract in English

Congenital tracheal stenosis (CTS) is a rare but life-threatening condition characterized by a narrowing of the airway due to the presence of continuous cartilaginous rings in the trachea, leading to a reduction of the airway diameter by more than 50%. Symptoms of CTS vary based on the severity of the stenosis and can range from mild respiratory distress, such as stridor, to life-threatening events like cyanosis and respiratory failure requiring intubation. These nonspecific symptoms make early diagnosis challenging. The pathophysiology involves an embryological defect occurring after the eighth week of gestation, resulting in continuous cartilaginous rings and the absence of the posterior membranous trachea, severely limiting airway growth.

This study retrospectively reviewed ten cases from the past 13 years at the University Hospital Graz. The patients included six males and four females who were diagnosed within the first 10 years of life, with the youngest diagnosed at 15 days old and the oldest at 9.5 years. For better comparability of the clinical course, patients in this study are assigned to one of three groups based on their age at the time of surgery.

Flexible bronchoscopy remains the gold standard for diagnosing and assessing the severity of the stenosis. The mean tracheal diameter was 2.27 mm, and in the infant group, mean was as low as 1.9 mm. Despite these small diameters, only one patient required direct preoperative ventilation. Diagnostic evaluation is supplemented by imaging methods such as CT or MRI to precisely assess airway anatomy and detect any associated anomalies.

Congenital long-segment tracheal stenosis is often accompanied by additional malformations, increasing the complexity of treatment and necessitating a specialized, multidisciplinary team. These associated anomalies can be classified into cardiac and non-cardiac types. In this cohort, 90% of cases had associated anomalies, with the most common being a pulmonary sling in 50% of patients. Compared to other studies (e.g., Beeman et al. 2022), a higher proportion of non-cardiac anomalies was observed in Graz (70% vs. 41%).

Key risk factors influencing surgical outcomes include the diameter and length of the stenotic segment, the presence of bronchomalacia, and associated anomalies. Treatment is determined based on these factors, with the primary surgical approach being slide tracheoplasty, developed by Tsang and Goldstraw, which has become the gold standard for longer stenoses. Other surgical methods, such as patch tracheoplasty or the use of homografts, are less common but necessary in selected cases.

Postoperative complications, particularly granulation tissue formation, can reobstruct the airway, and repeated balloon dilations are often required, especially in younger patients. This was confirmed in the current review: all patients required multiple balloon dilations in the first postoperative year, with an average of 7.4 dilations. Further complications in this group included one reintubation, a sternal osteomyelitis, mediastinitis, and one recurrent laryngeal nerve palsy.

Postoperative mortality in this study was 0% and an excellent surgical outcome was achieved in all cases. The interdisciplinary collaboration among paediatric pulmonologists, specially trained paediatric surgeons, and thoracic and cardiac surgeon Dr. Nagarajan Muthialu playing a key role in achieving these results.

Although the study has limitations, such as the small number of cases and retrospective design, it highlights the need for specialized centers and long-term follow-up. Expanding such facilities is considered essential to ensure the continued care of these patients.

Inhaltsverzeichnis

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung	1
1.1	Symptome.....	1
1.2	Pathophysiologie	1
1.3	Klassifizierungen	2
1.3.1	Anton-Pacheco et al. 2003.....	2
1.3.2	Einteilung nach der Länge der Stenose	2
1.3.3	Speggiorin et al. 2012.....	3
1.4	Diagnose	3
1.5	Risikofaktoren	4
1.5.1	Durchmesser der Stenose.....	4
1.5.2	Länge der betroffenen Trachea.....	4
1.5.3	Involvierung der Bronchien.....	4
1.5.4	Durchgehende Knorpelringe.....	5
1.5.5	Morphologie der Luftwege.....	5
1.5.6	Bronchomalazie	5
1.5.7	Assoziierte Anomalien	5
1.5.8	Präoperative Beatmung oder ECMO	6
1.6	Präoperatives Management	6
1.7	Operationen	7
1.7.1	Slide Tracheoplasty	7
1.7.2	End-to-End-Anastomose	9
1.7.3	Homograftrekonstruktion	9
1.7.4	Autograftrekonstruktion	9
1.7.5	Patch Tracheoplastie.....	10
1.8	Postoperative Komplikationen und deren Management.....	10
2	Material und Methoden	12
2.1	Literaturrecherche.....	12
2.2	Ethikvotum	12
2.3	Patientenauswahl	12
2.4	Datenerhebung.....	12
2.5	Datenauswertung	13
3	Ergebnisse – Resultate mit graphischen Darstellungen.....	14
3.1	Patient*innencharakteristika.....	14
3.2	Symptome.....	14
3.3	Diagnostik.....	15
3.4	Subtypen	15
3.5	Assoziierte Anomalien	16
3.6	Weitere Risikofaktoren.....	17
3.7	Komplikationen im Verlauf.....	17
3.8	Gruppen- und Einzelbeschreibungen.....	18
3.8.1	Säuglinge	18
3.8.2	Kleinkinder	33
3.8.3	Schulkinder.....	40
4	Diskussion	46
	Literaturverzeichnis	53

Abkürzungen und deren Erklärung

A	Arteria
Aa	Arteriae
ASD II	Vorhofseptumdefekt
BiPAP	Biphasic Positive Airway Pressure
CPAP	Continuous Positive Airway Pressure
CPR	Kardiopulmonale Reanimation
CT	Computertomographie
ECMO	Extrakorporale Membranoxygenierung
LSCTS	Long Segmental Congenital Tracheal Stenosis
MRT	Magnetresonanztomographie
N	Nervus
Nn	Nervi
NIPPV	Noninvasive Positive Pressure Ventilation
PS	Pulmonalisschlinge
SSCTS	Short Segmental Congenital Tracheal Stenosis
STP	Slide Tracheoplastie
V	Vena
Vv	Venae

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Verteilung der Subtypen 1-8 nach der Einteilung von Speggorin et al. (2012) in Prozent.....	16
Abbildung 2: Zeitliche Abfolge vom Auftreten der ersten Symptome, der Diagnose bis zur durchgeführten Operation bei den Säuglingen	19
Abbildung 3: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in A	21
Abbildung 4: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in B.....	23
Abbildung 5: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in C.....	26
Abbildung 6: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in D	28
Abbildung 7: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in E.....	31
Abbildung 8: Entwicklung der männlichen Säuglinge entlang der 3. Perzentile vor und nach der Operation.....	32
Abbildung 9: Entwicklung der weiblichen Säuglinge entlang der 3. Perzentile vor und nach der Operation	33
Abbildung 10: Zeitliche Abfolge vom Auftreten der ersten Symptome, der Diagnose bis zur durchgeführten Operation bei den Kleinkindern.....	34
Abbildung 11: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in F	36
Abbildung 12: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in H	40
Abbildung 13: Zeitliche Abfolge vom Auftreten der ersten Symptome, der Diagnose bis zur durchgeführten Operation bei den Schulkindern.....	41
Abbildung 14: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in I.....	43
Abbildung 15: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in J.....	45

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: Einteilung der Subtypen nach Spegiorin et al (7).....	15
Tabelle 2: Aufgetretene Kardiale Missbildungen und deren relative Verteilung.....	16
Tabelle 3: Aufgetretene nicht Kardiale Missbildungen und deren relative Verteilung.....	17
Tabelle 4: Missbildungen bei Patient*in A	20
Tabelle 5: Missbildungen bei Patient*in B.....	22
Tabelle 6: Missbildungen bei Patient*in C.....	25
Tabelle 7: Missbildungen bei Patient*in D	27
Tabelle 8: Missbildungen bei Patient*in E.....	29
Tabelle 9: Missbildungen bei Patient*in F	35
Tabelle 10: Missbildungen bei Patient*in G	37
Tabelle 11: Missbildungen bei Patient*in H	39
Tabelle 12: Missbildungen bei Patient*in I.....	42
Tabelle 13: Missbildungen bei Patient*in J.....	44

1 Einleitung

Die kongenitale Trachealstenose ist eine sehr seltene, aber lebensbedrohliche Erkrankung der Atemwege. Hierbei kommt es aufgrund von einer Ringbildung der trachealen Knorpelspangen zu einer Einengung der Luftwege um mehr als 50% des Durchmessers (1-3). Mit dieser Erkrankung gehen sehr häufig weitere morphologische Anomalien der Luftwege, des Herzens und anderer Organsysteme einher, weshalb die Therapie sehr komplex ist, und ein multidisziplinäres Team erfordert.

1.1 Symptome

Die Symptome der Patient*innen sind abhängig von der Ausprägung der Stenose und reichen vom einfachen Stridor bzw. Giemen bis hin zum lebensbedrohlichen Atemstillstand mit Zyanose, der eine sofortige Intubation und mechanische Beatmung notwendig macht. Abhängig von der Enge der Stenose treten Symptome meist schon in den ersten Lebensmonaten, oft schon postnatal auf. Zu einer lebensbedrohlichen Exazerbation bei sehr engen Luftwegen kann bereits eine Mukosaschwellung bei einer einfachen Erkältung führen, da in einer Trachea mit einem 2mm Durchmesser kein Raum für solch eine Schwellungen ist. Diese lebensbedrohlichen Situationen sind nicht selten und viele Eltern mussten ihre Kinder bereits wiederbeleben, bevor sie ins Krankenhaus kamen. Das typische Erscheinungsbild nach so einem Vorfall ist ein verängstigtes, kaltes, verschwitztes Kind mit lautem in- und expiratorischem Stridor (1,4).

Bei manchen Kindern dominiert jedoch eine kongenitale Herzanomalie, welche häufig mit der kongenitalen Trachealstenose einher geht, sodass die Trachealstenose erst bei der operativer Korrektur der Herzanomalie durch die Anästhesie, aufgrund von Komplikationen beim Intubieren oder da der*die Patient*in postoperativ nicht vom Beatmungsgerät entwöhnt werden kann, diagnostiziert wird (1).

1.2 Pathophysiologie

In der Embryogenese kommt es nach der achten Woche zu einem Defekt, welcher zur Bildung von durchgehenden Knorpelringen und somit zu einem Fehlen der Paries membranaceus führt (5,6). Dieser Defekt kann dazu führen, dass das Tracheallumen sehr stark reduziert wird bzw. die Trachea nicht ausreichend mit dem Kind mitwachsen kann und damit Anlass zu den oben genannten Symptomen gibt (1).

1.3 Klassifizierungen

Die Einteilung der kongenitalen Trachealstenose wurde in der Vergangenheit kontinuierlich weiterentwickelt. In diesem Kapitel werden die drei wichtigsten Klassifizierungen näher beschrieben.

1.3.1 Anton-Pacheco et al. 2003

Diese Klassifizierung teilt die kongenitalen Trachealstenosen nach dem klinischen Status der Patient*innen in folgende Gruppen ein:

[1] **mild:** Bei einer milden Stenose kommt es zu einer Verschmälerung der Pariet Membranaceus und der*die Patient*in ist entweder asymptomatisch oder leidet nur gelegentlich unter Symptomen.

[2] **moderat:** Patient*innen mit der moderaten Form haben bereits durchgehende Trachealringe und Symptome, jedoch noch keine Atembeschwerden.

[3] **schwer:** Bei der schweren Form leiden die Patient*innen zusätzlich an Atembeschwerden

Weiters wurde die Subunterteilung in Gruppe A und B vorgeschlagen, welche Bezug auf Abwesenheit oder Vorhandensein weiterer Anomalien nimmt (7,8,9).

1.3.2 Einteilung nach der Länge der Stenose

Die Länge der Stenose ist bei der Auswahl der Therapie von großer Relevanz. In den meisten Literaturübersichten wird nur zwischen kurzen und langen segmentalen angeborenen Stenosen unterschieden, wobei es hier keine einheitliche Definition gibt. Von LSCTS (=long segmental congenital tracheal stenosis) spricht man, wenn es bei mindestens 5 Trachealringen zu einer Verengung des Trachealdurchmessers um 50% oder mehr kommt (2,3). Meist wird der Terminus LSCTS jedoch verwendet, wenn mehr als zwei Drittel der Trachea betroffen sind. Die SSCTS (=short segmental congenital tracheal stenosis) kann weiters noch in eine sehr kurze und eine mittlere Stenose unterteilt werden, was jedoch nur in den seltensten Fällen von therapeutischer Relevanz ist (4).

1.3.3 Speggorin et al. 2012

Diese Gruppe hat eine Einteilung entwickelt, welche einerseits die morphologischen Varianten des Respirationstraktes, als auch die Ausbreitung der Stenose berücksichtigt. Es gibt 4 morphologische Varianten, nach welchen die Einteilung erfolgt.

[1] normale Aufzweigung des Tracheobronchialbaumes: hier zweigt sich die Trachea an der Carina in einen linken und einen rechten Hauptbronchus auf. Der rechte Oberlappenbronchus geht vom rechten Hauptbronchus ab.

[2] Trachealer rechter Oberlappenbronchus: hierbei hat der rechte Oberlappenbronchus seinen Ursprung von der lateralen Trachea mindestens 5mm oberhalb der Carina.

[3] Trifurkation: hier teilt sich die Trachea an der Carina in 3 Hauptbronchien.

[4] Single Lung: hierbei setzt sich die Trachea in den linken oder rechten Hauptbronchus fort, während der kontralaterale Bronchus entweder hypoplastisch ist oder vollkommen fehlt.

Bei der Lokalisation der Stenose unterteilt man in eine kongenitale Trachealstenose, dabei beschränken sich die durchgehenden Knorpelringe auf die Trachea, und eine kongenitale Tracheobronchialstenose, dabei findet man mindestens einen durchgehenden Knorpelring zusätzlich zur Trachealstenose auch in einem der Hauptbronchien unterhalb der Carina oder im rechten Oberlappenbronchus (7).

1.4 Diagnose

Um die Diagnose einer kongenitalen Trachealstenose stellen zu können, muss eine verschmälerte oder fehlende *Paries membranaceus* nachgewiesen werden. Hierfür stellt die Tracheobronchoskopie mittels flexibler Endoskopie den Standard dar. Der Vorteil dieser Untersuchung ist, dass hierbei meist der direkte Nachweis einer verschmälerten oder fehlenden *Paries membranaceus* erfolgen kann und weiters das genaue Ausmaß der Stenose, der engste Trachealdurchmesser, eventuelle Beteiligung der Bronchien und die Morphologie der Luftwege, wie ein etwaiges Vorhandensein eines Trachealbronchus, beurteilt werden kann. Da diese Untersuchung am sedierten aber spontan atmenden Kind durchgeführt wird, kann weiters das Tracheobronchialsystem auf ein Vorhandensein einer Malazie beurteilt werden. Um eine Malazie erkennen zu können, ist es entscheidend, spontane Atembewegungen zu ermöglichen (dynamische Luftwegsbeurteilung), Ergänzend wird meist eine Bronchographie durchgeführt, wodurch man eine gute räumliche Vorstellung der Stenose erhält, was für die Operationsplanung relevant sein kann. In Ausnahmefällen wird zusätzlich eine optische Kohärenztomographie gemacht, um

die tracheobronchiale Knorpelstruktur exakter beschreiben und quantifizieren zu können. Auch eine Echokardiographie ist obligatorisch, da mit der kongenitalen Trachealstenose sehr häufig kardiovaskuläre Malformationen einhergehen. Vor allem, um die vaskulären Anomalien besser darstellen zu können, wird in der Regel eine CT (=Computertomographie) oder MRT (=Magnetresonanztomographen) durchgeführt. Bei Patient*innen mit keinen oder milden Symptomen (insbesondere bei Schulkindern) kann auch ein Lungenfunktionstest durchgeführt werden (1,2,4).

1.5 Risikofaktoren

Es gibt mehrere Faktoren, welche ein Risiko für die Operation aber auch für die postoperative Heilung darstellen.

1.5.1 Durchmesser der Stenose

Es macht einen großen klinischen Unterschied, ob der Durchmesser der Trachea 2,5mm oder 1mm beträgt. Dies spielt eine essenzielle Rolle bei der Beatmung, sollte nämlich der Tracheadurchmesser zu gering sein, ist diese nicht mehr möglich und der*die Patient*in muss an eine ECMO (=extrakorporale Membranoxygenierung) angeschlossen werden (4). Weiters kann eine Mukosaschwellung im Rahmen eines Infektes zu einer akuten Atemnot führen (1).

1.5.2 Länge der betroffenen Trachea

Die benötigte Therapie und der chirurgische Eingriff sind von der Länge des betroffenen Segments der Trachea abhängig (4). Dies wird in einem späteren Kapitel genauer erläutert (siehe Kapitel 1.7).

1.5.3 Involvierung der Bronchien

Bei einer kongenitalen Tracheobronchialstenose ist die Operation komplizierter, da auch der betroffene Bronchus erweitert werden muss. Diese Morphologie geht mit einer höheren Mortalität einher. Außerdem müssen diese Patient*innen häufiger präoperativ an eine ECMO angeschlossen werden und benötigen häufiger postoperative Dilatationen oder bei assoziierten Malazien auch Stentimplantationen (4,7).

1.5.4 Durchgehende Knorpelringe

Die gesamte Zirkumferenz umfassende Knorpel sind für eine kongenitale Trachealstenose charakteristisch. Diese können zwar selten auch mit der Trachea mitwachsen, dies ist jedoch vor allem bei langstreckigen Stenosen in der Regel nicht der Fall. Weiters ist das Vorhandensein von Knorpelringen entscheidend für die Auswahl des operativen Eingriffes, denn deren langstreckiges Vorhandensein ist meist eine Indikation für eine sogenannte „Slide Tracheoplasty“ (1,4).

1.5.5 Morphologie der Luftwege

Patient*innen mit einer Single-Lung Morphologie sind sowohl im präoperativen als auch im postoperativen Management komplexer und komplizierter. Außerdem geht die Single-Lung mit einem erhöhten Risiko für postoperative Reinterventionen einher. Der Ursprung des rechten Oberlappenbronchus aus der Trachea ist kein Risikofaktor, andererseits zeigt sich, dass Patient*innen mit einer Trifurkation postoperativ mehr Dilatationen oder Stents benötigen (7).

1.5.6 Bronchomalazie

Bei einer Bronchomalazie kommt es zu einer Kollapsibilität der Bronchialwand von mindestens 50% unter ruhiger Atmung. Die Ursache dafür ist ein Knorpeldefekt bzw. eine Störung der knorpeligen Integrität der Bronchialwand (2). Durch den hohen Luftdruck distal der Stenose kann die Malazie präoperativ übersehen werden und eine „Slide Tracheoplasty“ so zu einer Verschlechterung dieser und zu postoperativen Komplikationen führen (1). Die Malazie geht weiters mit einem erhöhten Risiko für postoperative Reinterventionen einher (2).

1.5.7 Assoziierte Anomalien

Die kongenitale Trachealstenose ist meist nicht die einzige Malformation, der betroffenen Patient*innen. Assoziierte Anomalien erfordern meist eine operative Sanierung und können auch lebensbedrohlich sein. Man unterteilt diese in kardiale und nicht kardiale assoziierte Anomalien. Die kardialen Anomalien umfassen sowohl die des Herzens als auch die der großen Gefäße. Mehrere Studien haben gezeigt, dass assoziierte kardiale Anomalien sehr häufig sind, wobei die „left pulmonary artery sling“ mit 40-60% die häufigste ist. Die PS (=Pulmonalisschlinge) ist eine seltene Gefäßanomalie, bei der die

linke Pulmonalarterie nicht aus dem Pulmonalarterienhauptstamm, sondern aus der rechten Pulmonalarterie entspringt und zwischen Trachea und Ösophagus zum linken Lungenhilus zieht. Die Folge ist meist eine Kompression des rechten Hauptbronchus und der Trachea. Weitere häufige kardiale Anomalien sind atriale oder ventrikuläre Septumdefekte, Fallotsche-Tetralogie, persistierender Ductus arteriosus und andere Gefäßringe (1,2,5). Zu den häufigsten nicht kardialen Anomalien zählen anorektale Malformationen, zerebrale Malformationen, CHARGE- Syndrom, Di George-Syndrom, Lungenagenesie, Downsyndrom, Tracheoösophageale Fistel/Atresie, vertebrale und skeletale Malformationen. Patient*innen mit einer assoziierten nicht kardialen Missbildung benötigen postoperativ meist mehr Interventionen und häufigere Ballondilatationen (2).

1.5.8 Präoperative Beatmung oder ECMO

Die präoperative Beatmung und ECMO korrelieren mit einem erhöhten Risiko für postoperative Reinterventionen, wie die Ballondilatation oder Stentimplantation. Außerdem geht die Notwendigkeit einer präoperativen ECMO mit einem erhöhten Mortalitätsrisiko einher (2).

1.6 Präoperatives Management

Der erste Schritt ist die Stabilisierung der Atemwege. Eine Tracheostomie ist nur in den seltensten Fällen notwendig, eine Atemunterstützung oder sogar der Anschluss an die ECMO ist hingegen öfters von Nöten. Nach der Stabilisierung sollte der*die Patient*in in ein spezialisiertes Zentrum gebracht werden. In diesem Zentrum muss ein „multidisziplinäres Tracheal Team“ zusammengestellt werden, welches die benötigten Untersuchungen selbst vornimmt. Die Therapie der kongenitalen Trachealstenose stellt sowohl das medizinische Personal als auch die Familie vor große Herausforderungen, weshalb eine gute Kommunikation zwischen dem Team und der Familie von großer Relevanz ist. Zu dem multidisziplinären Team gehören Mitarbeiter*innen der kardiologischen Intensivstation, Herz-Thoraxchirurgie bzw. thoraxchirurgisch versierte Kinderchirurg*innen, HNO- Chirurg*innen, interventionelle Radiolog*innen, pädiatrische Pulmolog*innen und Kardiolog*innen, spezialisierte Krankenpflege und andere Spezialisten, wenn benötigt. Auch Sozialarbeiter*innen können mit einbezogen werden, um die Familie in dieser schweren Situation zu unterstützen. Das Management orientiert

sich an der Verengung und Länge der Stenose, sowie an den assoziierten Malformationen, wofür M. Elliott et al 2003 einen Algorithmus erstellt hat (4).

1. **Sehr kurze Stenosen:** Bei diesen Stenosen wird eine primäre Resektion der Verengung mit anschließender End-to-End Anastomose empfohlen. Alternativ kann man es auch mit regelmäßigen Ballondilatationen versuchen, was mit einer posterioren Laserung der Trachealringe kombiniert werden kann. Auch eine Therapie mit Stents kann durchgeführt werden, was jedoch kaum empfohlen wird, da das Wachstum dadurch stark eingeschränkt wird (4)
2. **Mittlere Stenosen (<2/3 der Trachea):** Für diese Ausprägung der Stenose sollte die STP (=Slide Tracheoplasty) Mittel der Wahl sein (4).
3. **Lange Stenosen (>2/3 der Trachea):** Hierfür gibt es unterschiedliche Verfahren, jedoch handelt es sich dabei immer um eine operative Korrektur. Die erste Wahl ist auch hier eine STP. Weitere Möglichkeiten sind verschiedenste Patches und Graftrekonstruktionen (4).

1.7 Operationen

In den letzten Jahren wurden einige Techniken entwickelt, welche zur Sanierung einer kongenitalen Trachealstenose verwendet werden können, jedoch bewährte sich die STP, welche 1989 von Victor Tsang und Peter Goldstraw entwickelt wurde, in den letzten 30 Jahren als Standardverfahren (5,12). Unter anderem hat sie sich als dieses durchgesetzt, da die Trachea nach der Operation weiterhin mit dem* der Patient*in mitwachsen kann (13). Alternativ zur STP gibt es noch 4 weitere etablierte Operationsverfahren. Bei der Wahl dessen muss beachtet werden, dass häufig assoziierte kardiale Anomalien vorliegen, welche ebenfalls operativ korrigiert werden müssen. Im Gegensatz zur primären Annahme geht eine zeitgleiche Korrektur der LSCTS und eines kardialen Defekts nicht mit einer erhöhten Mortalität einher, sondern erhöht die postoperative physiologische Stabilität der Patient*innen (2).

1.7.1 Slide Tracheoplasty

Der*die Patient*in wird in Rückenlage mit leicht extendierter Kopfhaltung und in der Mittellinie positioniert. Der*die Patient*in wird bis zum Kinn vorbereitet, dabei muss

darauf geachtet werden, dass die Abdeckung so angebracht wird, dass der*die Anästhesist*in freien Zugang zum Endotrachealtubus hat, da er*sie im Laufe der Operation wichtige Manipulationen vornehmen muss. Die Abdeckung sollte an der Haut befestigt werden, um Verschiebungen bei Bewegungen des Kopfes, des Tubus und der neuen Positionierung, nach Anschluss an die ECMO, zu verhindern.

Begonnen wird mit einer medianen Sternotomie, welche am kranialen Ende etwas erweitert wird, um den Zugang zur Trachea zu erleichtern. Die Thymusdrüse wird gleich zu Beginn reseziert. Die Vv. Brachiocephalica dexter et sinister und die beiden Aa. Carotis communes müssen frei präpariert werden und vaskuläre Schlingen herumgeführt werden. Das Operationsgebiet wird vorsichtig, unter regelmäßiger Palpation der Trachea, in der Mittellinie vertieft, bis die prätracheale Faszie erreicht wird, welche bis zum Schilddrüsenisthmus median gespalten wird. Anschließend wird das Perikard längs eröffnet und die Aorta, die V. cava superior und die A. pulmonalis dexter präpariert und mobilisiert. Nun kann die Spaltung der Faszie auch nach inferior fortgesetzt werden, wobei man, um auf der Mittellinie zu bleiben, zwischen der Aorta und V. cava superior präparieren muss.

Im nächsten Schritt wird das Herz für den Kardiopulmonalen Bypass vorbereitet. Sollten bei dem*der Patient*in kardiale Malformationen oder eine „Pulmonary artery sling“ vorliegen, so werden diese zu diesem Zeitpunkt korrigiert. Anschließend muss die Trachea mobilisiert werden indem das gesamte laterale Gewebe mittels monopolarer Diathermie vorsichtig separiert wird. Dabei muss vor allem auf die beiden Nn. laryngei recurrentes geachtet werden. Die Mitte der Stenose muss identifiziert und markiert werden. Von dort ausgehend muss die Trachea nach kranial und kaudal weiter mobilisiert werden bis normale Trachea oder Bronchien palpabel sind. In den meisten Fällen müssen für eine ausreichende Mobilisation auch die hilären Lymphknoten sowie der Hilus freigelegt und der Schilddrüsenisthmus durchtrennt werden.

In weiterer Folge muss die Länge der Stenose reevaluiert werden, sodass die Stenose mittig mit einem Skalpell durchtrennt werden kann. Das kraniale Ende der Trachea wird nun mittig anterior und das kaudale mittig posterior mit einer Naht versehen, welche als Retraktoren fungieren und den Beginn der Anastomose markieren. Der Faden des kranialen Tracheaabschnittes wird angehoben, sodass posterior entlang der Mittellinie eine Inzision bis zum Erreichen von normalem Trachealgewebe durchgeführt werden kann. Am kaudalen Tracheaabschnitt wird ebenfalls eine Inzision durchgeführt, jedoch an der anterioren Seite. Hier kann die Inzision, je nach Ausmaß der Stenose, auch entlang eines

betroffenen Bronchus weitergeführt werden. Nach einer adäquaten Mobilisation kann die kaudale Trachea nach oben gezogen und die Anastomose vorgenommen werden. Durch diesen Eingriff wird die Trachea verkürzt und der Durchmesser verdoppelt.

Vor Abschluss der Operation muss der endotracheale Tubus neu positioniert werden, sodass er in der Mitte der Anastomose zu liegen kommt. Es wird warme Kochsalzlösung in den Brustkorb gefüllt und durch Ventilation wird die Dichte der Anastomose überprüft (2,3,5,13).

1.7.2 End-to-End-Anastomose

Diese Technik kann nur bei SSCTS angewendet werden, da ansonsten zu viel Zug an der Anastomose herrschen würde. Hierbei wird anstatt der Slide Technik das stenotische Areal reseziert und zwischen den beiden Enden der Trachea eine Anastomose gebildet (14).

1.7.3 Homograftrekonstruktion

Diese Technik wurde das erste Mal von Klaus Herberhold 1981 durchgeführt und in den 1990ern von einigen Gruppen untersucht. Dabei wird zunächst der anteriore Teil der stenotischen Trachea entfernt und anschließend wird ein trachealer Homograft in der richtigen Größe in diesen Defekt eingenäht. Um dem Homograft Stabilität zu geben, bis die Epithelialisierung abgeschlossen ist, wird anschließend ein Silikonstent in diesem Bereich eingesetzt. Dieser kann meist 2-3 Monaten postoperativ entfernt werden (5,15).

1.7.4 Autograftrekonstruktion

Diese Technik wurde 1998 von Backer und Mavroudis vorgestellt, dabei wird Gewebe der Trachea des*der Patient*in für die Rekonstruktion verwendet. Hierbei wird eine umfangreiche Dissektion der anterioren Trachea vorgenommen, wobei sorgfältig darauf geachtet wird, dass die posterioren kleinen Gefäße der Trachea unverletzt bleiben. Anschließend wird der mittlere Teil des stenotischen Areals reseziert, um es in einem späteren Schritt als Patch wieder einzufügen. Im nächsten Schritt erfolgt posterior eine End-to-end Anastomose der verbleibenden Trachea und an der anterioren Öffnung wird der Trachealpatch eingenäht. Zum Abschluss wird in den meisten Fällen noch ein Perikardpatch zur Unterstützung darübergerlegt (5,16).

1.7.5 Patch Tracheoplastie

Bei dieser Technik wird die anteriore Trachea entlang der Stenose gespaltet und in diesen Defekt wird ein Patch eingenäht. Um einen Kollaps desselben zu verhindern, wird dieser an mehreren mediastinalen Strukturen fixiert. In den vergangenen Jahren wurden einige unterschiedliche Materialien dafür verwendet. Die erfolgversprechendsten sind autologes Perikardium, Rippenknorpel und die A. carotis (4,5,17,18,19,20,21,22). Ein Nachteil dieser Technik ist, dass es ein sehr hohes Risiko für die postoperative Bildung von Granulationsgewebe gibt (5). Die Realität der Patch Tracheoplastie ist, dass bisher noch nicht das passende Material gefunden wurde (1).

1.8 Postoperative Komplikationen und deren Management

Die Operation wird ausschließlich von hochspezialisierten Expert*innen durchgeführt, welche ausreichend Erfahrung darin haben, dennoch muss auch mit postoperativen Komplikationen gerechnet werden.

1. **Zusammenhängend mit der Korrektur assoziierter Anomalien und des kardiopulmonalen Bypasses:** Bei den Operationen ist in den meisten Fällen ein kardiopulmonaler Bypass notwendig, vor allem bei assoziierten kardialen Missbildungen. Sowohl der Bypass als auch die kardialen Fehlbildungen können postoperativ zu Komplikationen führen (4).
2. **Granulationsgewebe:** Während des Heilungsprozesses des trachealen Epithels kommt es physiologisch zur Bildung von Granulationsgewebe, welches zu lebensbedrohlichen Obstruktionen führen kann. Daher ist die Prävention und deren Therapie eine wichtige Aufgabe für das betreuende Team. Zur Prävention empfiehlt M. Elliott et al 2003 in seiner Übersichtsarbeit, dass die Nähte, wenn möglich, tief in der trachealen Mukosa gesetzt werden sollten, um den Stimulus zur Granulationsgewebsbildung möglichst gering zu halten. Die Therapie kann mittels bronchoskopischer Avulsion mit Faszangenzangen oder Laser erfolgen, dies kann jedoch auch zu einer Verlängerung des Problems führen. Daher empfiehlt man regelmäßige Ballondilatationen, welche anfänglich wöchentlich und im Verlauf in größeren Intervallen durchgeführt werden (4).

3. **Malazie:** Eine distale Malazie kann durch die davon kranial gelegene Stenose präoperativ oft unentdeckt bleiben. Eine länger währende Atemunterstützung mittels CPAP kann funktionieren, jedoch gibt es auch Patient*innen, welche eine Tracheostomie und eine BIPAP Unterstützung für bis zu 2 Jahre benötigen. Eine weitere Therapiemöglichkeit stellen Stents dar. Diese sind jedoch nur bei schwerer postoperativer Malazie, welche ein Weaning unmöglich macht, indiziert (2). Dabei wird vor allem der Palmaz Stent verwendet, welcher mittels eines Ballons dilatiert werden kann. Sollte dies nicht durchführbar sein, so kann auch eine Homograftrekonstruktion erfolgen (4).
4. **Infektionen:** Während der Operation kommt das unsterile Tracheainnere mit dem Mediastinum in Kontakt, was zu einer Mediastinitis führen kann. Diese Komplikation ist sehr selten, hat jedoch verheerende Folgen und benötigt eine rasche Therapie. Es sollte großzügig debridiert werden und eine antiseptische Spülung angewendet werden. Wurde als Korrektur der kongenitalen Trachealstenose ein Patch eingesetzt, so sollte rasch das Einschwenken eines Muskellappens erfolgen, um die Infektion zu stoppen und die Blutversorgung des Patches zu gewährleisten (4, 11)
5. **Nervenläsionen:** Aufgrund der anatomischen Nähe, kann es durch die Operation zu einer Verletzung oder Durchtrennung der Nn. laryngei kommen.
6. **Restenose:** Je ausgeprägter die primäre Stenose war, desto höher ist das Risiko einer Restenose. Um diese so frühzeitig wie möglich zu diagnostizieren, sind regelmäßige Bronchoskopien essenziell. Bereits bei den ersten Anzeichen einer Restenose können Ballondilatationen durchgeführt und in regelmäßigen Abständen bis zu einer Rückbildung wiederholt werden. Eine weitere Therapiemöglichkeit ist die Insertion eines Stents. Auch hier wird der Palmaz Stent aufgrund seiner Dehnbarkeit bevorzugt. Sollte der Therapieversuch mittels Stent scheitern oder eine zu extensive Restenose vorliegen, so wird eine Homograftrekonstruktion der Trachea durchgeführt. Insgesamt sind aber die Erfahrungen mit der „Slide Tracheoplasty“ hervorragend und die Ergebnisse exzellent (4).

2 Material und Methoden

2.1 Literaturrecherche

Eine umfangreiche Literaturrecherche erfolgte im Zeitraum vom Mai 2023 bis Februar 2024 auf deren Grundlage diese Arbeit aufgebaut wurde. Dabei wurde Literatur herangezogen, welche sich mit dem Krankheitsbild der kongenitalen Trachealstenose beschäftigt, sowohl langstreckigen als auch kurzstreckigen Stenosen. Weiters wurde Literatur miteinbezogen, welche sich mit dem Management der Krankheit, sowie der operativen Korrektur beschäftigt. Verwendet wurden in erster Linie die Suchmaschinen PubMed (<https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/>) und Google Scholar (<https://scholar.google.com/>) mit dem Suchbegriff „congenital tracheal stenosis“. Weiters wurde anhand der Referenzlisten der relevanten Publikationen weitere Literaturstellen identifiziert.

2.2 Ethikvotum

Zu Beginn der Arbeit wurde ein Ethikantrag gestellt. Es liegt ein positives Votum vor (35-417 ex 22/23), welches im Juli 2024 verlängert wurde.

2.3 Patientenauswahl

Zu den Auswahlkriterien der Patient*innen, welche in dieser Arbeit behandelt werden, gehört die Diagnose einer kongenitalen langstreckige Trachealstenose und deren Therapie an der Universitätsklinik Graz, wobei die operative Korrektur abgesehen vom allerersten Patienten auch an diesen Standort geknüpft ist. Miteinbezogen wurden all jene Patient*innen, welche im Zeitraum vom 01.01.2010 bis 31.12.2023 eine operative Korrektur erhielten. Das Alter der Patient*innen wurde auf 0-18 Jahre limitiert.

2.4 Datenerhebung

Die Datenerhebung erfolgte im Zeitraum vom September 2023 bis März 2024 mithilfe des Datenverwaltungsprogrammes „openMEDOCS“, sowie dokumentierter Patient*innenunterlagen des Universitätsklinikum Graz. Erhoben wurden relevante Daten der Anamnese, Größe und Gewicht der Patient*innen, Symptome, Befunde sonographischer, bronchoskopischer und bildgebender Untersuchungsverfahren,

postoperativer Status sowie krankheitsrelevanter Therapien und Komplikationen. Um die Anonymisierung der Patient*innen zu gewährleisten, wurde ihnen ein Buchstabe von A-J zugeordnet, mit welchem sie auch in dieser Arbeit angeführt werden.

2.5 Datenauswertung

Aufgrund der geringen Fallzahl wurde auf eine statistische Berechnung und Analyse verzichtet. Die deskriptive statistische Auswertung und die graphischen Darstellungen der Daten erfolgte mittels Microsoft Excel, Google Sheets und Python3.

Der Diagnosezeitpunkt ist als der Tag festgelegt, an welchem mittels Bronchoskopie oder CT-Angiographie eine Stenose diagnostisch bewiesen werden konnte. Der weitere Krankheitsverlauf, welcher die Operation, Komplikationen sowie postoperative Dilatationen beinhaltet, wurde sofern möglich bis zum 31.12.2023 ausgewertet.

3 Ergebnisse – Resultate mit graphischen Darstellungen

3.1 Patient*innencharakteristika

Insgesamt konnten 10 Patient*innen identifiziert werden, wovon 6 männlich und 4 weiblich sind. Bei allen wurde eine langstreckige kongenitale Trachealstenose diagnostiziert, welche im Verlauf der letzten 13 Jahre von Dr. Muthialu korrigiert wurde. Dr. Nagarajan Muthialu ist Chirurg im Kardiothorax-Team des Great Ormond Street Hospital in London. Seine Fachgebiete umfassen die pädiatrische und neonatale Herzchirurgie, Thoraxchirurgie, Trachealchirurgie und -rekonstruktion sowie Herz- und Lungentransplantationen bei Kindern (23).

Der*die jüngste Patient*in aus Graz war bei der Diagnosestellung 15 Tage alt, der*die älteste war 9,5 Jahre. Für die bessere Vergleichbarkeit werden die Patient*innen in der folgenden Beschreibung in 3 Gruppen eingeteilt, welche sich aufgrund des Alters bei der Operation, welches mit der Ausprägung der Symptome korreliert, ergeben. Die Gruppen sind Säuglinge mit 5 Patient*innen, Kleinkinder mit 3 Patient*innen und Schulkinder mit 2 Patient*innen.

3.2 Symptome

Klinisch präsentierten sich alle Patient*innen mit einer erschwerten Atmung bis hin zur Atemnot mit thorakalen Einziehungen, sowie einem auffälligen Atemgeräusch. Bei den 5 Patient*innen in der Gruppe der Säuglinge manifestierten sich diese Symptome bereits in den ersten Lebenstagen, wobei 4 bereits postnatal eine schwere Anpassungsstörung hatten und eine Atemunterstützung benötigten. Einer dieser Patient*innen benötigte dabei eine invasive Beatmung. Die 3 Patient*innen aus der Gruppe der Kleinkinder zeigten diese Symptome zunächst nur in Zusammenhang mit einem respiratorischen Infekt, jedoch mit fortgeschrittenem Alter manifestierten sich die klinischen Symptome bei einzelnen Patient*innen vor allem bei Belastung. Bei einer* einem Patient*in aus der Gruppe der Schulkinder zeigten sich die ersten Symptome ebenfalls bei respiratorischen Infekten und manifestierten sich im Krankheitsverlauf vor allem bei Belastung. Bei dem*der ältesten Patient*in entwickelten sich die Symptome langsam über viele Jahre und zeigten sich vor allem bei Anstrengung, bevor die Diagnose gestellt werden konnte.

3.3 Diagnostik

Zur Diagnosefindung und Evaluierung der Ausprägung der Stenose wurde bei allen Patient*innen eine Bronchoskopie durchgeführt. Zur weiteren Abklärung möglicher korrelierender kardiovaskulärer Missbildung und genaueren Darstellung der Ausprägung der Stenose, wurde als bildgebendes Verfahren eine CT-Angiographie durchgeführt. Bei 5 der Patient*innen wurde weiters zur genaueren Darstellung für die Operationsplanung auch eine Bronchographie durchgeführt.

3.4 Subtypen

Anhand der Ergebnisse der Bronchoskopie und CT-Angiographie erfolgte eine Zuteilung der Ausprägung der kongenitalen Trachealstenose den Subtypen nach Speggorin et al. (2012) entsprechend, welche in der Einleitung näher behandelt wurde. Diese Einteilung berücksichtigt einerseits die anatomischen Gegebenheiten der Trachea und andererseits die Ausprägung der Trachealstenose sowie die Miteinbeziehung des Bronchialsystems im Sinne einer Stenose. Anhand dieser Einteilung ergaben sich 8 Subtypen (7). In der nachfolgenden Tabelle ist die Einteilung genauer beschrieben.

Subtyp	Morphologie der Trachea	Zusätzliche Bronchialstenose
1	Normale Aufzweigung der Trachea	nein
2	Trachealbronchus	nein
3	Trifurkation	nein
4	Single Lung	nein
5	Normale Aufzweigung der Trachea	ja
6	Trachealbronchus	ja
7	Trifurkation	ja
8	Single Lung	ja

Tabelle 1: Einteilung der Subtypen nach Speggorin et al (7)

Der Subtyp 1 konnte mit 4 Patient*innen den meisten zugeordnet werden. 3 Patient*innen zeigten den Subtyp 2, 2 Patient*innen den Subtyp 6 und 1 Patient den Subtyp 5. Die Subtypen 3, 4, 7 und 8 waren in dieser Patientengruppe nicht vorhanden. Anhand dieser Einteilung ist zu erkennen, dass bei 3 Patient*innen das Bronchialsystem von der Stenose mitbetroffen war und somit die Rede von einer kongenitalen Tracheobronchialstenose ist.

Verteilung der Subtypen von 1-8

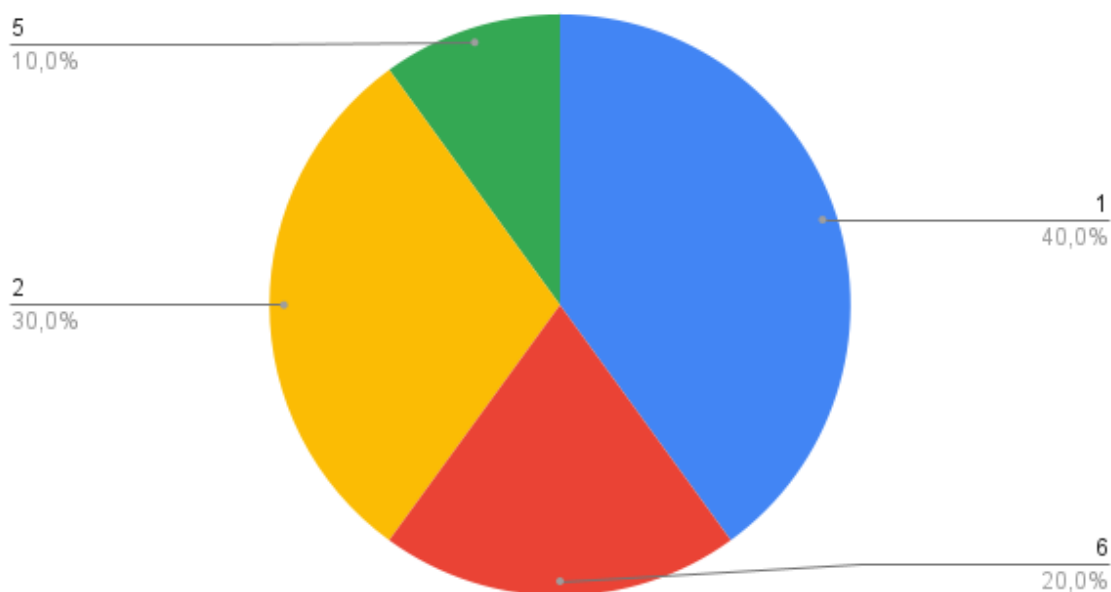


Abbildung 1: Verteilung der Subtypen 1-8 nach der Einteilung von Spegiorin et al. (2012) in Prozent

3.5 Assoziierte Anomalien

Assoziierte Anomalien sind Risikofaktoren, welche den Verlauf deutlich verkomplizieren können. 7 der Patient*innen wiesen assoziierte nicht kardiale Anomalien auf, ebenfalls 7 assoziierte kardiale Anomalien, wobei ein*eine Patient*in keine assoziierten Anomalien aufwies. In den folgenden Beschreibungen wird unter dem Begriff der kardialen Anomalien neben den Fehlbildungen des Herzens auch die der großen Gefäße zusammengefasst. In der nachfolgenden Tabelle ist eine Auflistung aller vorgekommenen Malformationen und dem prozentuellen Vorkommen in dieser Patientengruppe.

„Pulmonary Sling“	50%
Ventrikulärer Septumdefekt	10%
ASD II	40%
Venen Variation	10%
Arterien Variation	10%

Tabelle 2: Aufgetretene Kardiale Missbildungen und deren relative Verteilung

Hypophyseninsuffizienz	10%
Bronchialatresie	10%
Gallenblasenagenesie	10%
Analatresie	20%
Bogenschlussstörung BWS & Sacrum	20%
Pierre-Robin-Sequenz	10%

Glanduläre Hypospadie	10%
Mikrozephalie	10%
Sinus urogenitalis	10%
Rektovaginale Fistel	10%
Sprengel Deformation	10%
Klippel-Feil-Syndrom	10%
Ureterabgangstenose	10%

Tabelle 3: Aufgetretene nicht Kardiale Missbildungen und deren relative Verteilung

3.6 Weitere Risikofaktoren

Zusätzlich zu den assoziierten Anomalien gibt es noch 7 weitere Risikofaktoren, welche den Verlauf deutlich verkomplizieren können. Dazu zählen die Länge der Stenose, Vorhandensein von durchgehenden Knorpelringen, eine Bronchomalazie, sehr kleine tracheale Durchmesser, Beteiligung der Bronchien, die Morphologie der Atemwege und eine notwendige präoperative Beatmung.

Bei dem untersuchten Patientenkollektiv wurde bei jedem*r Patient*in eine LSCTS mit durchgehenden Knorpelringen diagnostiziert. Dies sind einerseits Risikofaktoren, zeitgleich jedoch auch eine Voraussetzung, um eine „Slide Tracheoplasty“ durchzuführen. Der Durchmesser der Trachea kann vor allem präoperativ ein Risiko darstellen, da er eine mögliche Intubation beeinflusst. Dieser konnte nur bei 9 der 10 Patient*innen erhoben werden und betrug im Mittel 2,27mm, wobei er in der Gruppe der Säuglinge mit einem Mittelwert von 1,9mm deutlich geringer war. Eine Beteiligung der Bronchien im Sinne einer Stenose wurde bei 3 der Patient*innen festgestellt. Bei der Morphologie der Atemwege stellt eine Trifurkation und eine Single Lung ein Risiko dar. Diese Morphologien wurden bei keinem dieser Patient*innen nachgewiesen. Eine präoperative Beatmung war bei einem der Patient*innen erforderlich. Bei 6 weiteren Patient*innen gab es Situationen, welche unterschiedliche vorübergehende Atemunterstützungen erforderten. Auf diese wird in dem darauffolgenden Kapitel der Einzelbeschreibungen näher eingegangen.

3.7 Komplikationen im Verlauf

8 Patient*innen mussten im Verlauf stationär, aufgrund eines respiratorischen Infektes, behandelt werden, da es durch die Grunderkrankung zur Atemnotsymptomatik kam. Wobei 5 der Patient*innen auch postoperativ aufgrund einer Atemnotsymptomatik im Rahmen respiratorischer Infekte behandelt werden mussten. Einer der Patient*innen erlitt einen

Monat postoperativ eine Sternumosteomyelitis und Mediastinitis, in deren Folge er operativ saniert werden und einen weiteren Monat stationär bleiben musste. Postoperativ kam es bei 4 Patient*innen zu respiratorischen Komplikationen, welche eine kurzfristige Reintubation notwendig machten. Die Ursache dafür war die vermehrte Sekretproduktion, wobei bei einem der Patient*innen eine laryngeale Schwellung und bronchiale Obstruktion hinzukamen, letztere wurden mittels Inhalation von Sultanol behandelt. Eine Oberlappen Atelektase führte bei einem*einer weiteren Patient*in zu einer plötzlichen Verschlechterung der Sättigung.

3.8 Gruppen- und Einzelbeschreibungen

3.8.1 Säuglinge

Die Gruppe der Säuglinge beinhaltet alle Patient*innen, welche innerhalb ihres ersten Lebensjahres der Operation unterzogen werden mussten. Somit konnten dieser Gruppe 5 Patient*innen zugeteilt werden. Das mittlere Alter beim Auftreten der ersten Symptome liegt hier bei 1,2 Tagen und das mittlere Diagnosealter liegt bei 53,2 Tagen. Bei 3 der 5 Patient*innen war der klinische Zustand so schlecht, dass präoperativ bei 2 Patient*innen eine vorübergehende und bei einem*einer eine dauerhafte Beatmung notwendig war. Die mittlere Zeitspanne von der Diagnose bis zur Operation dauerte bei dieser Gruppe 108,8 Tage.

Säuglinge: zeitlicher Ablauf

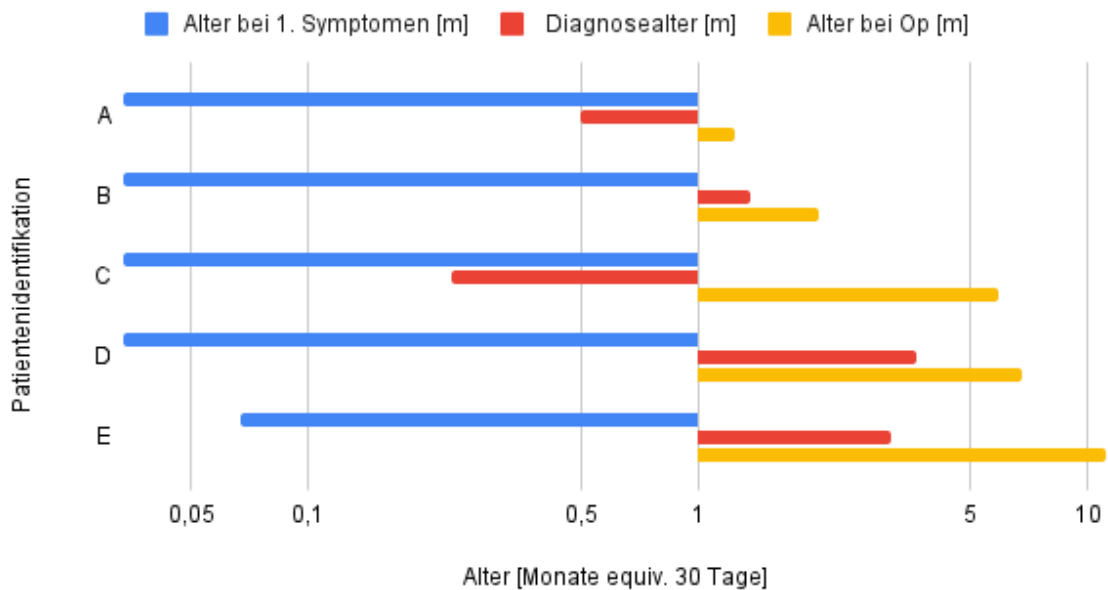


Abbildung 2: Zeitliche Abfolge vom Auftreten der ersten Symptome, der Diagnose bis zur durchgeführten Operation bei den Säuglingen

3.8.1.1 Patient A

Manifestation: Aufgrund einer pathologischen Kardiotokografie bei

wachstumdiskordanten Zwillingen wurde in der 34. Schwangerschaftswoche eine Sectio durchgeführt. Der männliche Patient hatte eine schwere postnatale Anpassungsstörung, wobei nach 8 Minuten wegen Apnoe eine Intubation notwendig war. Im anschließenden Thoraxröntgen zeigte sich, dass der Tubus relativ hochzuliegen kam, weiters wurde eine Läsion im rechten Oberlappen entdeckt. Diese Läsion präsentierte sich in der Sonografie als echodichte Veränderung mit eingeschlossenen Zysten und einer fehlenden Vaskularisation. Am 2. Lebenstag war eine problemlose Extubation möglich, jedoch präsentierte sich der Patient bereits am darauffolgenden Tag mit erschwerter Atmung, interkostalen Einziehungen und einem Stridor, sodass eine Unterstützung mittels CPAP eingeleitet werden musste. Am 5. Lebenstag kam es zu einer zweimaligen Eskalation der Atemsymptomatik, sodass schließlich erneut intubiert werden musste, welches problemlos erfolgte. 6 Tage nach der Intubation kam es zu einer plötzlichen Atemnotsymptomatik mit einem expiratorischen Giemen, welches sich auf eine PEEP-Erhöhung verbesserte. Am 15. Lebenstag kam es zu einer erneuten Verschlechterung und mit darauffolgender PEEP-Erhöhung, weshalb schließlich eine Bronchoskopie durchgeführt wurde.

Diagnostik: In der Bronchoskopie zeigten sich ringförmige Trachealknorpel, welche zu einer Stenose passten, die mit dem 1,9mm Endoskop gerade noch passierbar war. Die Bronchialsysteme zeigten sich soweit beurteilbar unauffällig, wodurch sich eine Stenose vom Subtyp 1 ergibt. Die darauffolgende CT bestätigte dies.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	/
Nicht Kardiale Missbildungen	Bronchialatresie Hypophyseninsuffizienz

Tabelle 4: Missbildungen bei Patient*in A

Verlauf: Direkt anschließend an die Diagnosestellung wurde Kontakt mit dem Great Ormond Street Hospital aufgenommen und eine Überstellung des intubierten Patienten nach London geplant. Die operative Korrektur erfolgte schließlich am 37. Lebenstag in London am 11.07.2012. Im Verlauf des Aufenthaltes kam es zu einer kurzfristigen Verschlechterung des Patienten und er wurde reanimationspflichtig. Am 4. postoperativen Tag konnte eine problemlose Extubation erfolgen. Die postoperative Bronchoskopie zeigte ein schönes Operationsergebnis und eine milde Malazie des linken Hauptbronchus. Für den Rücktransport nach Graz musste der Patient am 12. postoperativen Tag reintubiert werden, die Extubation in Graz erfolgte am darauffolgenden Tag problemlos. Im Verlauf des ersten postoperativen Jahres wurden 9 Dilatationen der Trachea durchgeführt, wobei man von einem Durchmesser von 3,2mm auf 5,6mm kam. In diesem Jahr musste der Patient 6 mal stationär mit einem respiratorischen Infekt betreut werden. Im zweiten postoperativen Jahr wurde eine weitere Dilatation, ebenfalls auf 5,6mm, durchgeführt, außerdem musste er in diesem Jahr einmalig stationär mit einer obstruktiven Bronchitis behandelt werden. Auch der weitere Verlauf über die Jahre war sehr zufriedenstellend und es waren keine weiteren Dilatationen notwendig.

Aufdilataation Trachea

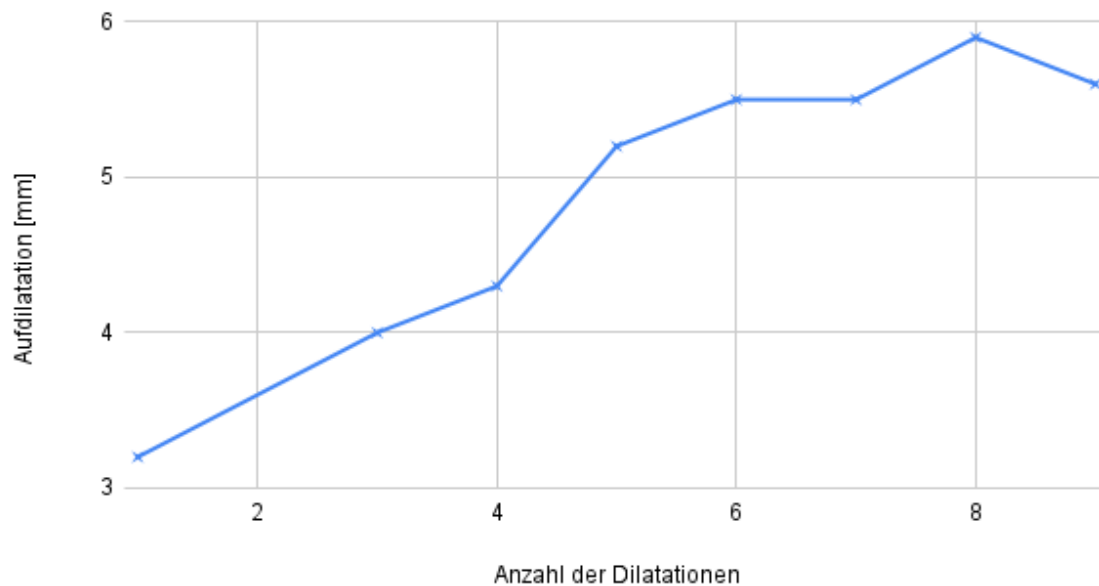


Abbildung 3: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in A

Entwicklung: Die Entwicklung sowohl bei der Körpergröße als auch dem Gewicht war zu Beginn deutlich unter der 3. Perzentile, was einerseits auf die vermehrte Atemarbeit, andererseits auf die operative Belastung des Säuglings zurückzuführen ist. Ab dem 7. Lebensmonat überschritt der Patient bei dem Gewicht die 3. Perzentile und im Verlauf der Jahre auch deutlich die 97. Perzentile. Bei der Körpergröße überschritt der Patient im 10. Lebensmonat die 3. Perzentile. Zuletzt entwickelte sich der Patient hierbei entlang der 90. Perzentile.

3.8.1.2 Patient B

Manifestation: Bereits postpartal musste der männliche Patient abgesaugt werden, wobei ein brodelndes Atemgeräusch auffiel und eine Beatmung bei fehlender Eigenatmung notwendig war. Eine nichtinvasive Beatmung mittels CPAP musste bis zum zweiten Lebenstag fortgeführt werden. Dies wurde zunächst als verzögerte Adaption interpretiert. In den darauffolgenden Wochen bemerkten die Eltern zunehmend eine periorale Zyanose während Schreiattacken. Etwas mehr als ein Monat nach der Geburt wurde der Patient ins LKH Leoben eingeliefert, wobei er sich mit einem Stridor und massiven thorakalen Einziehungen präsentierte. In den Laborwerten fiel eine respiratorische Azidose auf und eine sofortige Intubation, sowie der Transport ins LKH-Graz wurde veranlasst. In Graz fiel

auf, dass trotz mehrfacher Korrektur des endotrachealen Tubus keine suffiziente invasive Beatmung möglich war und die Verdachtsdiagnose einer kongenitalen Trachealstenose wurde gestellt.

Diagnostik: In der Bronchoskopie zeigte sich zunächst ein sehr früher Abgang des rechten Oberlappenbronchus, sowie eine hochgradig stenosierte Fortsetzung der Trachea. Eine eindeutige Ringbildung der Trachealknorpel konnte jedoch nicht festgestellt werden. Kurz vor der Bifurkation konnte linksseitig ein blind endendes Divertikel festgestellt werden. Eine Passage, der Hauptbronchien mit einem 2.2 Endoskop war nicht mehr möglich, wobei beim linken Hauptbronchus zusätzlich eine deutliche Pulsation auffiel. In der Echokardiographie wurde ein ventrikulärer Septumdefekt diagnostiziert. Die CT-Angiographie sicherte die Diagnose einer kongenitalen Trachealstenose vom Subtyp 6 mit dem kleinsten Durchmesser der Trachea von 1,8mm. Weiters wurde die Verdachtsdiagnose einer „Pulmonary Sling“ bestätigt.

Diagnosen:

In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	„Pulmonary Sling“ Ventrikulärer Septumdefekt
Nicht Kardiale Missbildung	Gallenblasenagenesie

Tabelle 5: Missbildungen bei Patient*in B

Verlauf: Nach der Diagnosestellung wurde rasch Kontakt zu Dr. Muthialu aufgenommen, um die operative Korrektur zu planen, welche bereits 19 Tage nach Diagnosestellung am 13.06.2022 im Alter von 2 Monaten durchgeführt wurde. In der Operation wurde neben der Trachealstenose auch der Septumdefekt und die „Pulmonary Sling“ korrigiert. Intraoperativ ließ sich feststellen, dass es nur 3 normale Knorpelspannen gab und es bei den restlichen zu einer Ringbildung kam. In den postoperativen Bronchoskopien zeigte sich ein sehr schönes Ergebnis und der Patient konnte am 8. postoperativen Tag extubiert werden. Im ersten Jahr nach der Operation wurde im Operationsgebiet 11-mal mit einem Ballon dilatiert, wobei man in der Trachea von einem Durchmesser von zunächst 5mm auf 7,8mm kam. Auch die drei Hauptbronchien wurden dilatiert, wobei man von einem

Durchmesser von 3mm auf 4mm kam. Im postoperativen Verlauf zeigten sich zunächst sowohl die Trachea als auch die Bronchien malazisch, was sich jedoch langsam besserte. Innerhalb diesen Jahres präsentierte sich der Patient 5-mal mit einer symptomatischen Verschlechterung mit inspiratorischem Stridor, expiratorischen Giemen, milden Einziehungen, Tachypnoe und vermehrter Schleimproduktion. Diese Episoden wurden mittels kurzfristiger Steroidtherapie und Inhalationstherapie von Sultanol und Mucoclear behandelt und gut unter Kontrolle gebracht. Das zweite postoperative Jahr ist nur zum Teil beurteilbar, da die Datenerhebung mit Ende 2023 endete. In dieser Zeit wurde eine weitere Dilatation der Trachea vorgenommen. Weiters wurde in einer Magnetresonanztomographie Cholangiopankreatikographie eine Gallenblasenagenesie diagnostiziert.

Aufdilataion Trachea und Bronchien

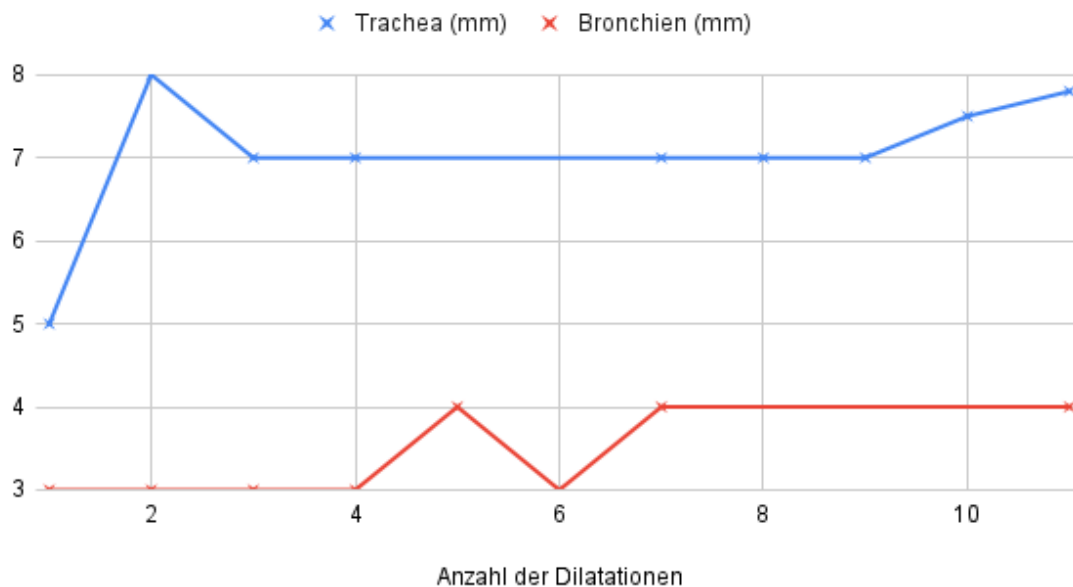


Abbildung 4: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in B

Entwicklung: Da bei diesem Patienten sowohl die Diagnose als auch die Korrektur in einem sehr jungen Alter stattfand, sind bei der Entwicklung von Gewicht und Körpergröße keine signifikanten Einschnitte sichtbar. Der Patient befand sich zunächst sowohl mit dem Gewicht als auch der Körpergröße im Bereich der 3. Perzentile. Postoperative konnte man langsam eine Steigerung bei der Körpergröße auf die 10. Und beim Gewicht auf die 25. Perzentile erkennen.

3.8.1.3 Patient C

Manifestation: Die weibliche Patientin wurde bereits mit einer schweren postpartalen Anpassungsstörung auffällig, wobei eine CPR (=kardiopulmonale Reanimation) vorgenommen und mit anschließender NIPPV Beatmung unterstützt werden musste. Da direkt nach der Geburt eine Analatresie festgestellt wurde, wurde die Patientin für die weitere Versorgung an das Universitätsklinikum transportiert. Die In- und Extubation bei dieser Operation verlief unauffällig, jedoch musste 2 Tage postoperativ eine Relaparotomie durchgeführt werden und beim anschließenden „Weaningprozess“ zeigten sich einige Probleme. Zunächst hatte die Patientin einen erhöhten Beatmungsbedarf, welcher im Laufe des Tages größer wurde. Bei dem Versuch einen Absaug Schlauch vorzuschieben, kam es zu Problemen und beim Verschieben des Tubus um 1cm kam es zu einer Sauerstoffentsättigung im Blut mit Werten deutlich unter 80%. Auch eine Reintubation zeigte kaum eine Besserung. Bei der Röntgenkontrolle des Tubus zeigte sich, dass dieser auf Höhe des 1. Brustwirbels zu liegen kam und bei der Reevaluation der restlichen Röntgenbilder wurde klar, dass der Tubus auch bei unterschiedlichen Fixationstiefen, von 9,5 bis 10,5cm, immer auf dieser Höhe zu liegen kam. Da die Patientin klinisch eine Schaukelatmung, in- und expiratorisches Giemen sowie eine unvollständige Expiration an der Maschine zeigte, wurde der Verdacht auf eine kongenitale Luftwegsmalformation gestellt und endoskopisch eine Trachealstenose festgestellt. Da in weiterer Folge die Extubation kein Problem darstellte, wurde die Patientin zunächst weiter beobachtet, während der Kontakt mit dem Great Ormond Street Hospital hergestellt wurde. In den darauffolgenden Monaten wurde die Patientin klinisch immer wieder mit subkostalen Einziehungen, tiefen jugulären Einziehungen sowie in- und expiratorischer Stridor auffällig. Weiters kam es zur wiederholten zentralen Apnoen mit Bradykardie und Zyanose vor allem postprandial, welche oftmals nur durch Stimulation unterbrochen werden konnten. Diese Episoden wurden auf die körperliche Erschöpfung durch den erhöhten Atemaufwand zurückgeführt.

Diagnostik: In der darauffolgenden Bronchoskopie zeigte sich eine kreisrunde Trachea, welche sich nach distal verjüngte. In einer CT-Angiographie wurde die Stenose der Trachea, mit dem kleinsten Durchmesser von 1,5mm bestätigt. Die Hauptbronchien zeigten mit einem Durchmesser von 5mm keine Stenose, somit handelte es sich bei der Diagnose dieser Patientin um eine Trachealstenose vom Subtyp 1. Weiters wurde bei dieser Untersuchung eine „Pulmonary Sling“ diagnostiziert.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	„Pulmonary Sling“ ASD II
Nicht Kardiale Missbildungen	Analatresie Bogenschlößstörung im Bereich BWS und Sakrum Verbreiterte Großzehe

Tabelle 6: Missbildungen bei Patient*in C

Aufgrund all dieser Fehlbildungen wurde bei dieser Patientin die Diagnose einer VACTERL-Assoziation gestellt.

Verlauf: Die Operation wurde 5,5 Monate nach der Diagnose am 06.10.2020 in Graz durchgeführt, wobei neben der Trachealstenose auch die „Pulmonary Sling“ und der ASD II korrigiert wurden. In den postoperativen Bronchoskopien zeigte sich ein sehr schönes Ergebnis der erweiterten Trachea mit flach erhabenem Granulationsgewebe und einer deutlichen Malazie der distalen Trachea. Am sechsten postoperativen Tag konnte die Patientin problemlos extubiert werden und im Verlauf fiel nur bei Aufregung ein inspiratorischer Stridor auf. Im ersten Jahr nach der operativen Korrektur wurden 7 Ballondilatationen durchgeführt, wobei die Trachea von zunächst 6 mm auf einen Durchmesser von 7mm erweitert werden konnte. In diesem Jahr musste die Patientin 3 mal ins Krankenhaus eingeliefert werden mit akuter Atemnot und inspiratorischem Stridor aufgrund einer Laryngitis subglottica und einmalig aufgrund einer obstruktiven Bronchitis. Bronchoskopisch konnte die Trachea im zweiten postoperativen Jahr mittels einer einmaligen Dilatation auf einen Durchmesser von 8mm erweitert werden. Auch in diesem Jahr erkrankte die Patientin mehrmals an obstruktiven Bronchitiden, jedoch war keine weitere Therapie im Krankenhaus von Nöten.

Aufdilataion Trachea

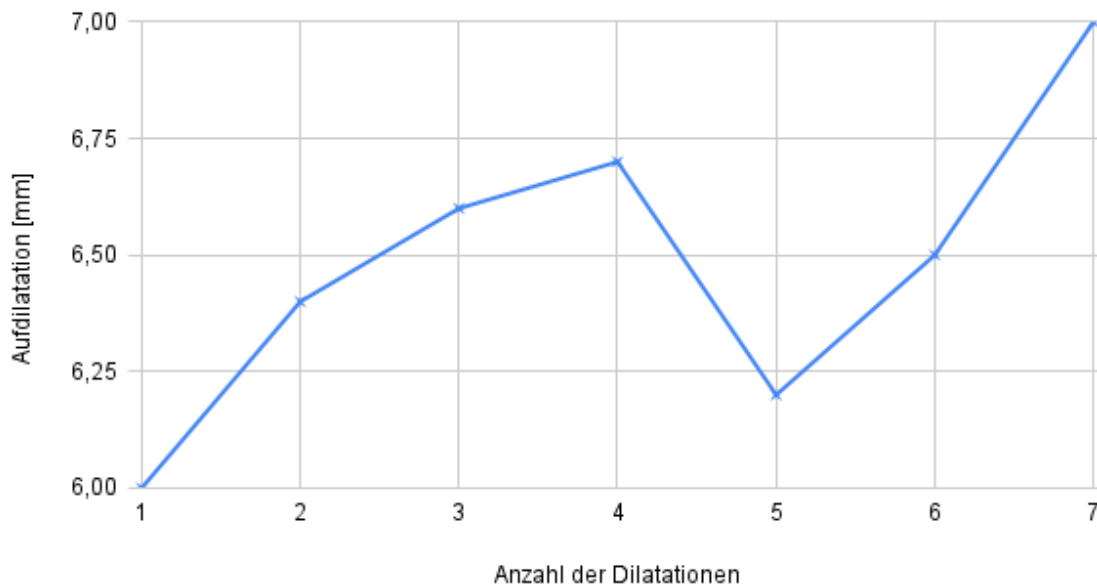


Abbildung 5: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in C

Entwicklung: Bei der Betrachtung der Perzentilen erkennt man, dass präoperativ die Trachealstenose und somit die verstärkte Atemanstrengung der Patientin sehr viel Kraft kostete, denn das Gewicht war zunächst im Bereich der 3. Perzentile, doch mit fortschreitendem Alter kam es ab dem 4. Lebensmonat zu einer Stagnation des Gewichts und blieb deutlich unter der 3. Perzentile. Im postoperativen Verlauf erholte sich die Patientin und erreichte die 25. Perzentile. Bei der Körpergröße erkennt man keinen so deutlichen Knick, jedoch befindet sie sich auch hier präoperativ im Bereich der 3. Perzentile und postoperativ auf der 25. Perzentile.

3.8.1.4 Patient D

Manifestation: Bereits direkt nach der Vakuumextraktion präsentierte sich die weibliche Patientin schlaff, blass, bradykard und atmete nicht selbstständig. Die Patientin erholte sich langsam, jedoch benötigte sie initial eine Atemunterstützung mittels Optiflow. Nach fünf Tagen konnte sie schließlich in einem pulmologisch unauffälligen Zustand entlassen werden. Im Alter von 1 Monat musste bei der Patientin eine Leistenhernie operiert werden, dabei blieb sie für die Anästhesie unauffällig. Im Rahmen eines Infektes zeigte die Patientin im Alter von 3 Monaten die ersten Symptome mit inter- und subkostalen Einziehungen, Tachypnoe, Schaukelatmung, expiratorischem Giemen und einer

Sauerstoffsättigung von 86% trotz der Gabe von Sauerstoff, weshalb eine diagnostische Abklärung eingeleitet wurde.

Diagnostik: In einer Echokardiographie wurde zunächst ein großer hämodynamisch wirksamer ASD II entdeckt und in der darauffolgenden CT-Angiographie wurde eine „Pulmonary Sling“ diagnostiziert, sowie der Verdacht einer Trachealstenose gestellt. In der darauffolgenden Bronchoskopie zeigte sich zunächst ein früher Abgang eines Trachealbronchus, distal davon imponierte die Trachea hochgradig stenotisch mit durchgehenden Trachealringen und einem minimalen Durchmesser von 2mm. Der Abgang des rechten Hauptbronchus zeigte sich deutlich malazisch, jedoch nicht stenotisch. Damit wurde bei der Patientin im Alter von 3 Monaten und 18 Tagen die Diagnose einer kongenitalen Trachealstenose des Subtyps 2 gestellt.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	“Pulmonary Sling” ASD II Venen Variation
Nicht Kardiale Missbildungen	/

Tabelle 7: Missbildungen bei Patient*in D

Verlauf: Im Alter von 6 Monaten und 21 Tagen wurde bei der Patientin die korrektive Operation am 06.10.2020 vorgenommen, bei welcher neben der Trachealstenose auch die „Pulmonary Sling“ und der ASD II operiert wurden. Bereits am dritten postoperativen Tag konnte die Patientin extubiert werden. Bei den Verlaufskontrollen mittels Bronchoskopie wurde eine linksseitige Recurrensparese festgestellt. Weiters zeigte sich flach erhabenes Granulationsgewebe und eine mäßiggradige Malazie der Trachea. Klinisch präsentierte sich die Patientin mit einem verlängerten Expirium. Im Verlauf wurde die Trachea im ersten postoperativen Jahr 7-mal mittels Ballon dilatiert, wobei man von einem Durchmesser von 6mm auf 9mm kam. Innerhalb dieses Jahres musste die Patientin einmalig aufgrund einer Tracheobronchitis mit milder respiratorischer Verschlechterung stationär aufgenommen werden und mittels Dexamethason und Sauerstoffvorlage therapiert werden. Im zweiten postoperativen Jahr musste die Trachea einmalig dilatiert

werden, wobei man einen Durchmesser von 9,6mm erreichen konnte. Auch in diesem Jahr musste die Patientin 5-mal aufgrund einer obstruktiven Bronchitis behandelt werden, wobei sie im Alter von 20 Monaten einen Atemstillstand erlitt und 6 Tage invasiv beatmet werden musste. Der Verlauf dieser Patientin konnte auch im dritten postoperativen Jahr verfolgt werden, in welchem sie 3-mal aufgrund einer obstruktiven Bronchitis stationär behandelt werden musste, ansonsten ist die Patientin jedoch klinisch beschwerdefrei und körperlich uneingeschränkt. Bei der jährlichen Kontrollbronchoskopie wurde die Trachea auf 9mm dilatiert, jedoch verjüngte sich die Trachea distal des Trachealbronchus sehr schnell. Eine Kontrolle dieser Verengung soll im Sommer 2025 erfolgen.

Aufdilataation Trachea

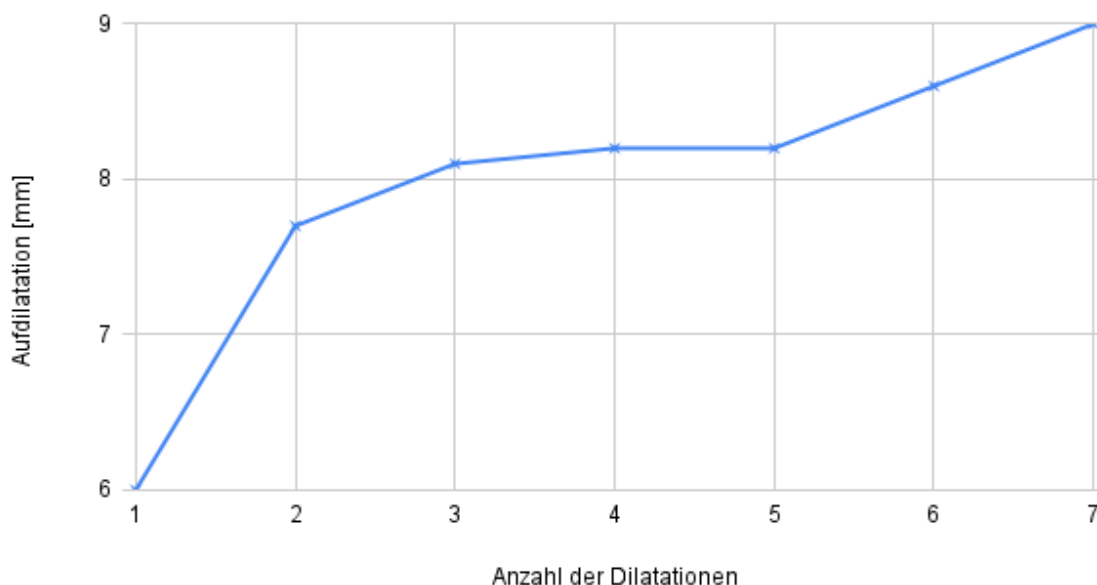


Abbildung 6: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in D

Entwicklung: Präoperativ entwickelte sich das Gewicht der Patientin entlang der 3. Perzentile, jedoch kam es nach der Operation vorübergehend zu einer Stagnation, wodurch sie deutlich unter der 3. Perzentile lag. Es erfolgte eine diätologische Beratung und im weiteren Verlauf konnte sie die 10. Perzentile erreichen. Auch bei der Körpergröße kam es im Zeitraum der Operation zu einer Stagnation, wobei sie hierbei nur minimalst unter die 3. Perzentile fiel. Im Verlauf erreichte sie mit 26 Monaten sogar die 90. Perzentile.

3.8.1.5 Patient E

Manifestation: Bereits in der Schwangerschaft wurde bei einer Fetalsonografie eine auffällige Nackenfaltenmessung festgestellt, wobei die Chromosomenabklärung jedoch unauffällig blieb. Gegen Ende der Schwangerschaft wurde auch eine Stagnation des Wachstums bemerkt. Die Geburt verlief komplikationslos, jedoch wurde am 2. Lebenstag eine Gaumenspalte und im weiteren Verlauf eine Pierre-Robin-Sequenz diagnostiziert. Während des Krankenhausaufenthaltes bemerkte man rezidivierende Sättigungsabfälle nachts und der Verdacht einer Choanalstenose wurde gestellt. Mit 3 Monaten sollte schließlich ein CT gemacht werden, um dies zu diagnostizieren, jedoch gab es bei der Intubation große Probleme und eine Durchführung zu diesem Zeitpunkt erschien unmöglich. Am darauffolgenden Tag musste schließlich ein Tracheostoma angelegt werden, wobei man distal davon eine Enge feststellte, welche 4 malig mit einem Ballon dilatiert wurde, was jedoch kaum eine Besserung zeigte und man so die Verdachtsdiagnose einer kongenitalen Trachealstenose stellte.

Diagnostik: Bei einer Bronchoskopie wurde schließlich die Diagnose der Choanalatresie widerlegt, jedoch wurde bereits im Pharynx eine Verengung festgestellt. In der Trachea wurden durchgehende Knorpelringe mit einem Minimaldurchmesser von knapp über 2,2mm festgestellt, welche bis unmittelbar vor die Bifurkation reichten, was einem Subtyp 1 entspricht. Weiters wurde eine Malazie des Intermediärbronchus diagnostiziert. Diese Diagnose wurde schließlich in einem CT bestätigt. In einer Echokardiographie wurde weiters ein ASD II mit links-rechts-Shunt diagnostiziert.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	ASD II
Nicht Kardiale Missbildungen	Pierre-Robin-Sequenz Glanduläre Hypospadie Mikroenzephalie

Tabelle 8: Missbildungen bei Patient*in E

Verlauf: Während der letzten präoperativen Ballondilatation kam es zu einem plötzlichen Anschwellen der Atemwege, weshalb der männliche Patient nach München gebracht

wurde, wo er für 14 Tage invasiv beatmet werden musste. Während dieses Krankenhausaufenthaltes wurde beim Patienten im Alter von 6 Monaten zusätzlich eine MRSA Infektion diagnostiziert. Bis Dezember 2017 wurde der Patient in Salzburg betreut, wo er auch über eine PEG-Sonde ernährt werden musste. Im Dezember kam der Patient schließlich an das Universitätsklinikum Graz, wo auch sofort der Kontakt mit dem Great Ormond Street Hospital aufgenommen wurde. Im Alter von 11 Monaten wurde bei dem Patienten am 26.02.2018 die operative Korrektur in Graz vorgenommen. Die Beatmung gestaltete sich postoperativ schwierig, da nach der Umstellung vom Tubus auf die Trachealkanüle am 2. postoperativen Tag die Beatmungsdrucke sukzessiv angehoben werden mussten und am 3. Tag es auch zur Verschlechterung der Sauerstoffsättigung kam. Im Thoraxröntgen zeigte sich eine Oberlappenatelektase, welche mittels bronchoskopischer Intervention behoben wurde. Die Folgebronchoskopie zeigte ein gutes Ergebnis, jedoch zeigte sich auch ein Trachealschleimhautpolyp, welcher suprastomal von der Tracheavorderwand ausging und eine signifikante Stenose des Luftweges nach kranial verursachte. Am 6. postoperativen Tag konnte der Patient schließlich auch problemlos von der invasiven Beatmung entwöhnt werden. Im Verlauf wurde die Trachea im ersten postoperativen Jahr 14-mal dilatiert, wobei man von einem Durchmesser von 7mm auf 8,4mm kam. Während der Ersten Ballondilatation dreizehn Tage postoperativ wurde auch der suprastomale Granulationsgewbspolyp entfernt, jedoch konnte bereits 7 Tage später in der Bronchoskopie ein Rezidiv entdeckt werden. Einen Monat nach der Operation erlitt der Patient eine schwere Komplikation mit einer Sternumosteomyelitis und einer Mediastinitis. Im Rahmen einer Bronchoskopie während dieses Krankenhausaufenthaltes wurde mit einem Laser der bekannte Polyp und ein weiterer, welcher sich im mittleren Drittel der Trachea befand, abgetragen. Bei der Bronchoskopie 2,5 Monate postoperativ entdeckte man ein Rezidiv dieses Polyps, welcher nun fast zu einer totalen Okklusion des Lumens führte. Dieser wurde im Rahmen der Bronchoskopie 5 Monate postoperativ entfernt. Im zweiten postoperativen Jahr wurde die Trachea 4-mal mittels Ballon dilatiert, wodurch man von einem Durchmesser von 9mm auf 10,2mm kam. In der Bronchoskopie 16 Monate nach der Operation zeigte sich ein sehr schönes Operationsergebnis mit kaum Granulationsgewebe, jedoch einer Stenose suprastomal. Hierbei war die suprastomale Trachea vollständig obliteriert und sowohl der Larynx als auch der Epipharynx kollabiert. Dies führte zu einer deutlichen Atemanstrengung für den Patienten und eine Dekanülierung war unmöglich. Im Verlauf des dritten postoperativen Jahres wurde eine

weitere Dilatation der Trachea auf 8,6mm durchgeführt. Auch eine Evaluierung bezüglich einer Dekanülierung erfolgte, jedoch zeigte sich keine Besserung der 3-Etagen-Stenose. Die letzten erhebbaren Daten stammen vom 25. Mai 2022, zu diesem Zeitpunkt ist der Patient 5 Jahre alt, danach stehen dem LKH Graz keine weiteren Daten mehr zur Verfügung.

Aufdilataion Trachea

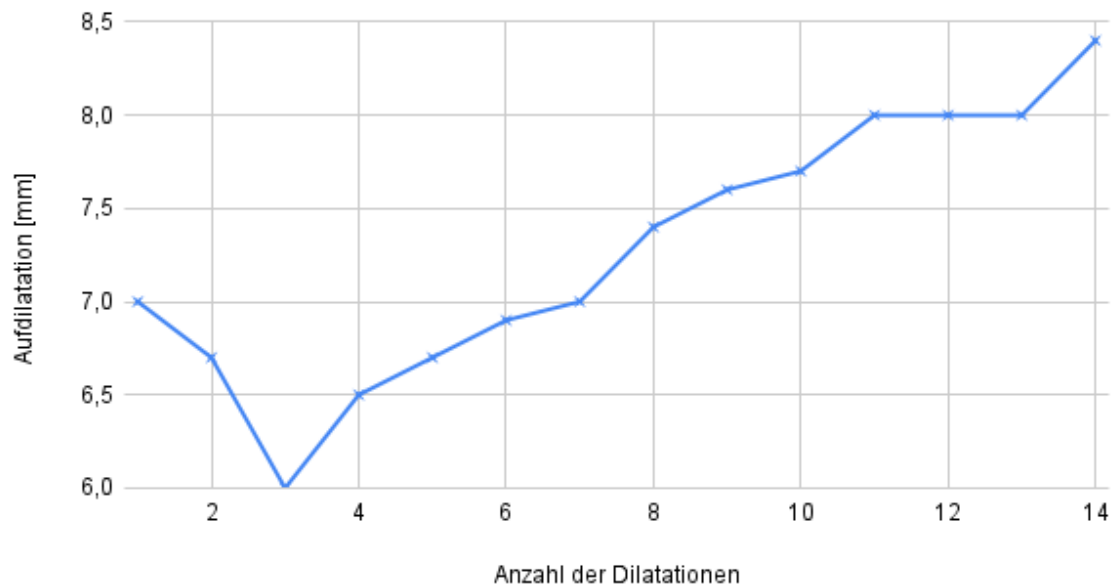


Abbildung 7: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in E

Entwicklung: Präoperativ befindet sich der Patient sowohl mit dem Gewicht als auch der Körpergröße weit unter der 3. Perzentile, was einerseits auf die diagnostizierte Entwicklungsverzögerung, andererseits auf die verstärkte Atemarbeit zurückzuführen ist. Auch in den ersten postoperativen Monaten kommt es kaum zu einer Besserung, bezüglich des Wachstums sogar zu einer Verschlechterung, was auf die schweren postoperativen Komplikationen zurückzuführen ist. Im weiteren Verlauf bis zum 5. Lebensjahr näherten sich die Werte der 3. Perzentile, doch konnte diese bis zum Schluss nicht erreicht werden.

3.8.1.6 Entwicklungen entlang der Perzentilen

Die nachfolgenden Graphiken zeigen die Entwicklung der Patient*innen in den ersten beiden Lebensjahren in Bezug auf die 3. Perzentile, welche in der Abbildung 8 und 9

strichliert dargestellt ist. Aufgrund der Geschlechter spezifischen Perzentilen wurde jeweils eine Graphik für die männlichen und weiblichen Säuglinge erstellt.

Die vertikalen trichlierten Linien zeigen den Zeitpunkt der Operation des*der farbige dazugehörigen Patient*in, wodurch ein Vergleich der prä- und postoperativen Entwicklung möglich ist. Da die Patient*innen zu unterschiedlichen Zeitpunkten innerhalb der 12 Jahre operiert wurden und die Datenerhebung mit 31.12.2023 endete, enden die Datensätze bei allen Patient*innen in einem unterschiedlichen Alter.

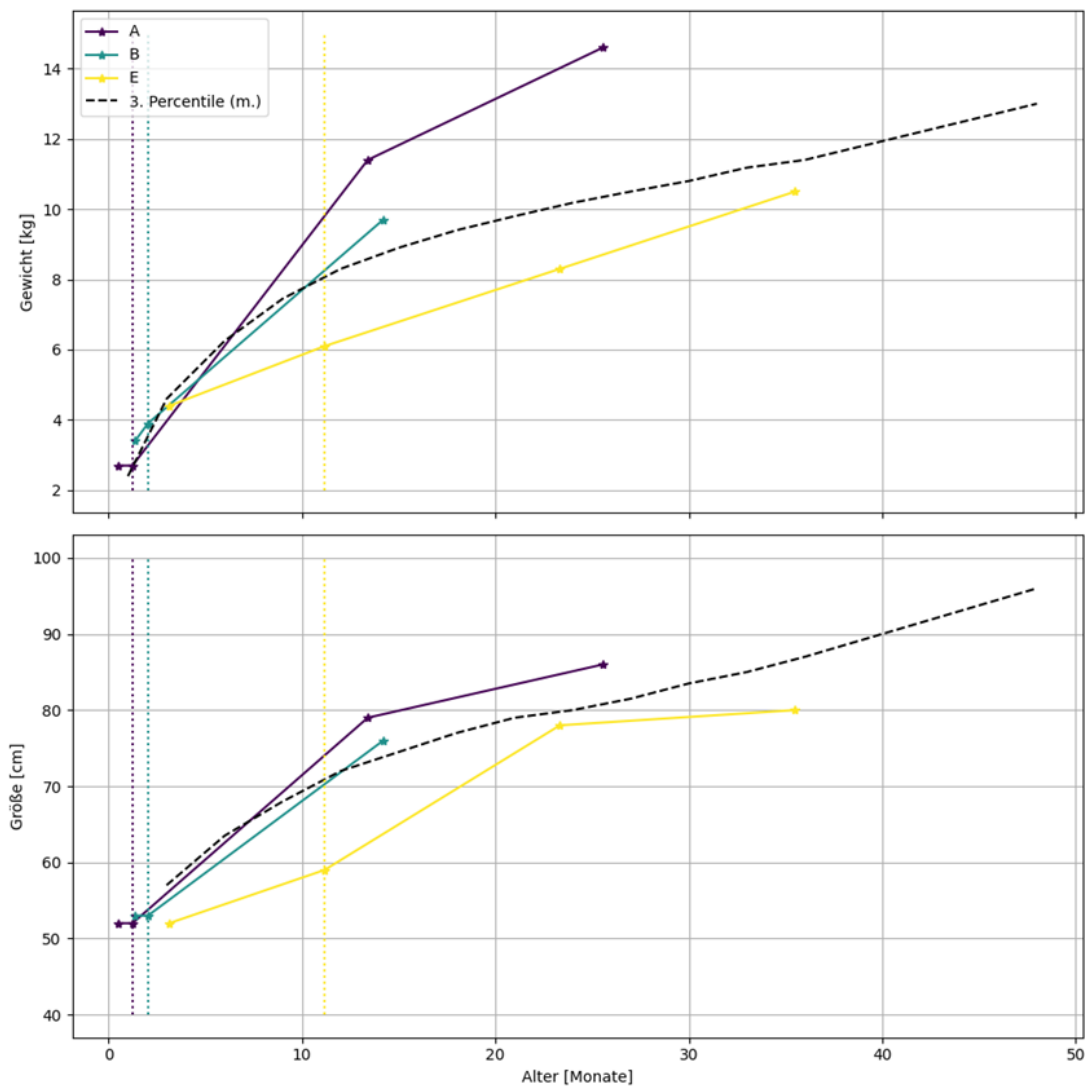


Abbildung 8: Entwicklung der männlichen Säuglinge entlang der 3. Perzentile vor und nach der Operation

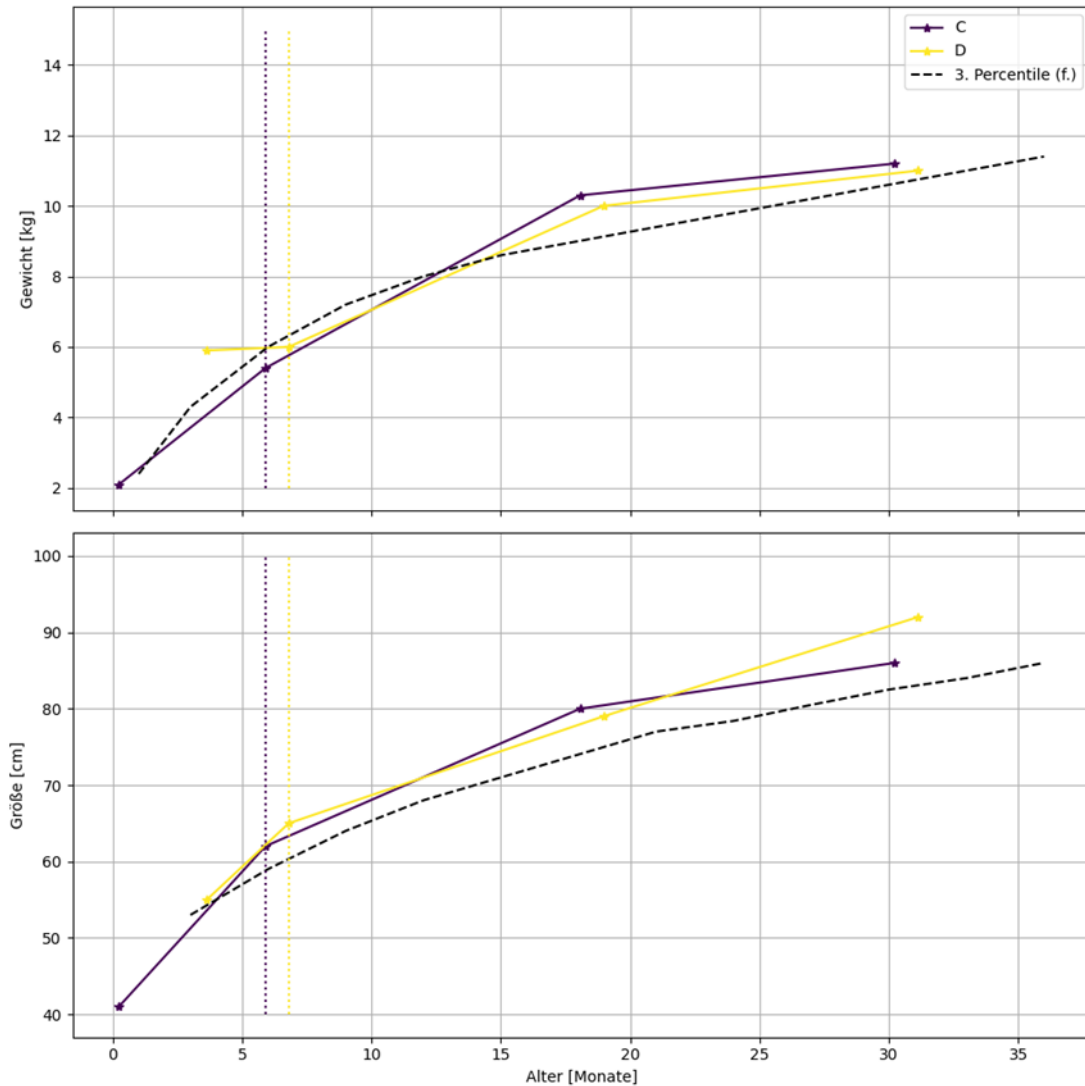


Abbildung 9: Entwicklung der weiblichen Säuglinge entlang der 3. Perzentile vor und nach der Operation

3.8.2 Kleinkinder

Die Gruppe der Kleinkinder umfasst jene Patient*innen, welche zwischen dem zweiten und siebten Lebensjahr operiert wurden. Dieser Gruppe umfasste 3 Patient*innen. Das mittlere Alter bei den ersten Symptomen lag hier bei 1 Jahr und 91,3 Tagen und das mittlere Diagnosealter bei 1 Jahr und 359,6 Tagen. Eine präoperative Beatmung oder ECMO war bei keinem der Patient*innen notwendig. Die Zeitspanne von der Diagnose bis zur Operation dauerte im Mittel 1 Jahr und 186,3 Tage.

Kleinkinder: zeitlicher Ablauf

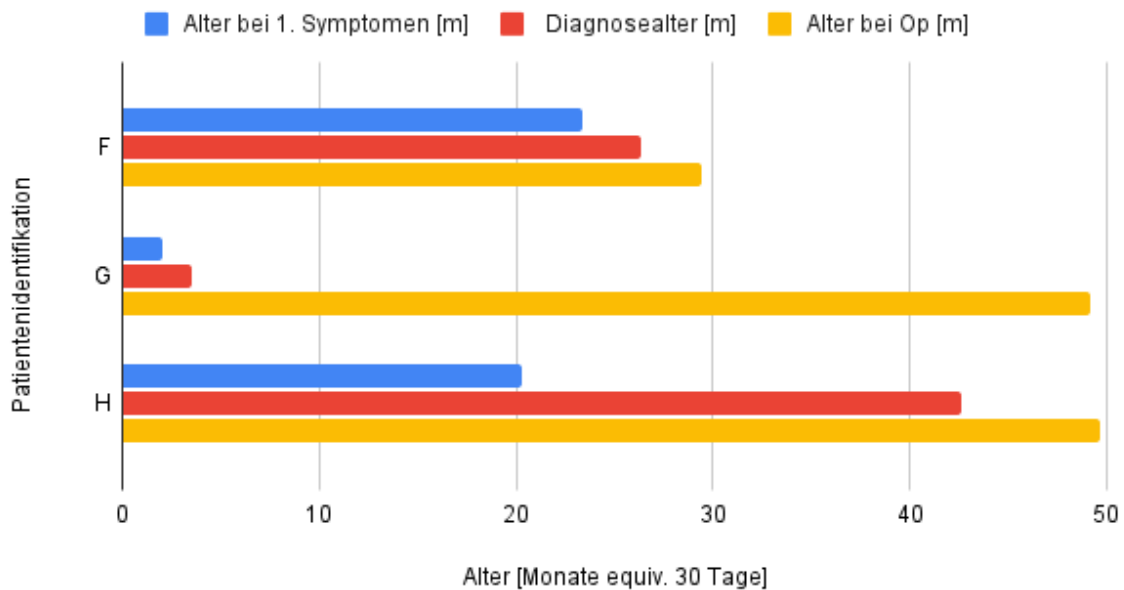


Abbildung 10: Zeitliche Abfolge vom Auftreten der ersten Symptome, der Diagnose bis zur durchgeführten Operation bei den Kleinkindern

3.8.2.1 Patient F

Manifestation: Die weibliche Patientin kam mit einer anorektalen und kloakalen Fehlbildung und hohem Sinus urogenitalis auf die Welt. Die chirurgische Betreuung dafür erfolgte in Innsbruck und Linz. Im Verlauf der Therapie dieser Fehlbildungen wurde auch ein CT-Thorax 1 Monat postpartal durchgeführt. Dabei entdeckte man eine „Pulmonary Sling“ und einen „Bridging Bronchus“, eine Trachealstenose wurde bei einem Durchmesser von 4mm zu diesem Zeitpunkt jedoch ausgeschlossen. Bei einer Bronchoskopie im Alter von 2,5 Monaten wurden jedoch durchgehende Knorpelringe entdeckt und die Verdachtsdiagnose einer kongenitalen Trachealstenose gestellt. Zu diesem Zeitpunkt wurde auch Kontakt mit dem Universitätsklinikum Graz aufgenommen, aufgrund der Asymptomatik und der dringlicheren anderen Diagnosen wurde eine Therapie jedoch vorerst aufgeschoben. Während des 2. Lebensjahres erlitt die Patientin 5 obstruktive Bronchitiden, welche stationär behandelt werden mussten, außerdem zeigte sie im Alter von 1 Jahr und 11 Monaten auch klinische Symptome passend zu einer Trachealstenose. Diese äußerten sich mit Dyspnoe, Giemen und Pfeifen beim Lachen und leichter Anstrengung, welche auch in den infektfreien Intervallen persistierten. Zu diesem Zeitpunkt wurde der Kontakt zum Universitätsklinikum Graz wieder aufgenommen, wo

die Verdachtsdiagnose im Alter von 2 Jahren und 2 Monaten schließlich auch bestätigt wurde.

Diagnostik: In einem CT-Thorax wurde zunächst eine „Pulmonary Sling“, sowie eine kongenitale Fehlbildung des Trachealbaumes, ein sogenannter „Bridging Bronchus“, diagnostiziert. Die Bronchoskopie in Graz bestätigte schließlich die Verdachtsdiagnose. Dabei zeigte sich zunächst eine Pseudobifurkation, sowie eine Malazie der proximalen Trachea. Der Trachealbronchus war nicht stenotisch, jedoch distal von dessen Abgang zeigten sich durchgehende Knorpelringe mit einem minimalen Durchmesser von 2,2mm. Die Trachea verlief leicht nach links und zweigte sich schließlich in den linken Hauptbronchus und einen „Bridging Bronchus“ auf, welche beide stenotisch imponierten und nicht weiter mit dem Endoskop passierbar waren. Dies entspricht einem Subtyp 6 der kongenitalen Trachealstenose. Zur Sicherung dieser Diagnose wurde weiters eine Bronchographie durchgeführt, wobei man entdeckte, dass der linke Hauptbronchus auf einer Strecke von 10mm stenotisch ist. In einer Echokardiographie wurde außerdem ein hämodynamisch nicht relevanter ASD II, sowie einer kleiner offener Ductus arteriosus mit Links-Rechts-Shunt gefunden, weshalb ein VACTERL-Syndrom diagnostiziert wurde.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	„Pulmonary Sling“ ASD II
Nicht Kardiale Missbildungen	Analatresie Rektovaginale Fistel Sinus urogenitalis

Tabelle 9: Missbildungen bei Patient*in F

Verlauf: Die operative Trachealchirurgie erfolgte am 10.07.2023 im Alter von 2 Jahren und 5 Monaten in Graz. Die postoperative Bronchoskopie zeigte ein schönes Ergebnis, lediglich von dorsal ragten 3 stumpfe Knorpel für 3mm ins Tracheallumen. Bereits am 2. postoperativen Tag war eine problemlose Extubation möglich, jedoch entwickelte die Patientin daraufhin einen intermittierenden Stridor, welcher auf eine Inhalationstherapie mit Raccpinephrin wieder regredient war. Da die Datenerhebung mit Ende 2023 endete,

gibt es lediglich Informationen zu den ersten 6 postoperativen Monaten. In diesem Zeitraum wurde die operierte Trachealstenose 3-mal dilatiert, wodurch man von einem Durchmesser von 6mm auf 7mm kam. In Zuge dieser Bronchoskopien zeigte sich eine mäßiggradige Malazie der Trachea, sowie reichlich Sekret, welches abgesaugt werden musste.

Aufdilataion Trachea

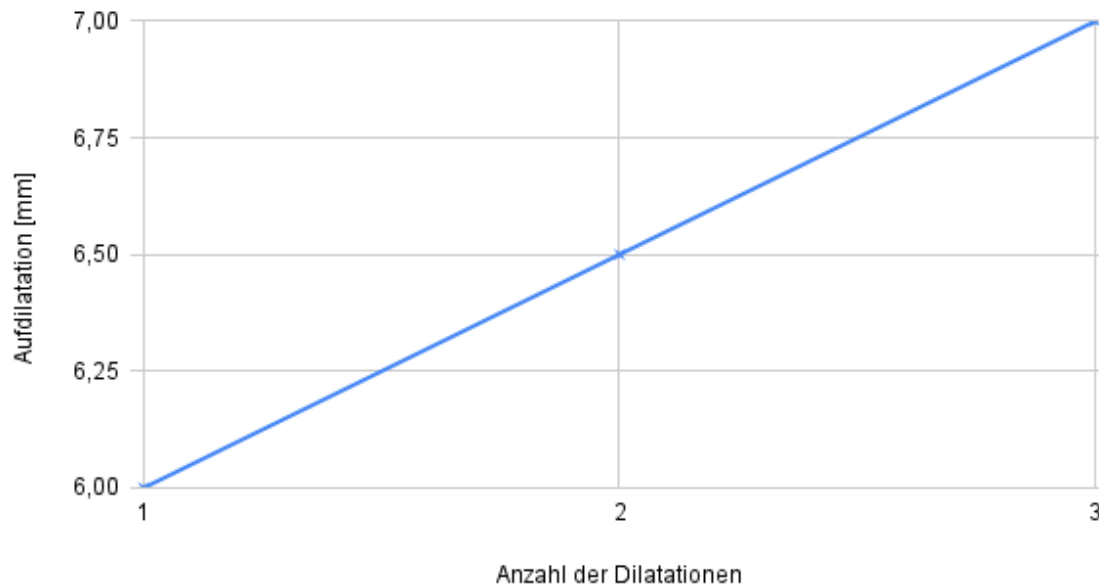


Abbildung 11: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in F

Entwicklung: Die Patientin entwickelte sich beim Gewicht zunächst entlang der 50. Perzentile. Im Alter von 16 Monaten begannen die klinischen Symptome und die damit einhergehende verstärkte Atemarbeit, was sich mit einem Absinken auf die 25. Perzentile bemerkbar machte. Zum Zeitpunkt der Operation erreichte dies sogar knapp die 10. Perzentile, jedoch bereits 1 Monat postoperativ konnte die 25. Perzentile wieder erreicht werden. Bei der Körpergröße befand sich die Patientin zunächst im Bereich der 10. Perzentile. Auch hierbei erkennt man zum Zeitpunkt des Symptombeginns einen Knick unter die 3. Perzentile, jedoch erreichte sie bereits zum Operationstermin die 75. Perzentile.

3.8.2.2 Patient G

Manifestation: Dem Kinderarzt von Patient G fiel bereits bei den ersten Kontrollen auf, dass der männliche Patient eine sehr leise und heißere Stimme hatte. Zusätzlich wurde anamnestisch ein Schnarchen in der Nacht erhoben. Diese Auffälligkeiten wurden zunächst weiter beobachtet und eine bronchoskopische Evaluierung für die Zukunft angedacht. Diese wurde im Alter von 3 Monaten durchgeführt und die Diagnose einer kongenitalen Trachealstenose gestellt. Im Alter von 6 Monaten entwickelte der Patient eine Bronchitis, wobei klinisch auch ein Giemen bemerkt wurde. Im weiteren Verlauf wurde der Patient mit einem verlängertem Expirium und einem expiratorischen Giemen auffällig, jedoch kam es durch die Symptome zu keiner körperlichen Einschränkung, weshalb zunächst nur in regelmäßigen Abständen kontrolliert wurde. Im Alter von 3 Jahren kam es schließlich doch zu einer Kurzatmigkeit bei Belastung, weshalb die Operation geplant wurde.

Diagnostik: In der Bronchoskopie zeigte sich zunächst ein infantiler Larynx, sowie ein früher Abgang eines Schweinebronchus, welcher sich malazisch präsentierte. Distal des Abganges verengte sich die Trachea und es zeigten sich ringförmige Knorpel. Die Bifurkation, sowie die beiden Hauptbronchien zeigten sich wieder in einer normalen Breite und nicht malazisch. Damit ergab sich ein Subtyp 2. In einer CT-Angiografie wurde die Diagnose bestätigt und ein kleinster Durchmesser von 3,5mm erhoben.

Diagnose: außer der kongenitalen Trachealstenose wurden beim Patienten keine weiteren Fehlbildungen diagnostiziert.

Kardiale Missbildungen	/
------------------------	---

Nicht Kardiale Missbildungen	/
------------------------------	---

Tabelle 10: Missbildungen bei Patient*in G

Verlauf: Die Operation wurde am 24.03.2015 im Alter von 4 Jahren bei dem Patienten vorgenommen, welche sehr gut verlief. Bereits am ersten postoperativen Tag konnte die Extubation erfolgen. Während der ersten Tage fiel ein expiratorisches Giemen auf, welches jedoch sistierte. Die postoperative Bronchoskopie zeigte ein sehr schönes Operationsergebnis, jedoch musste viel zähes Sekret abgesaugt werden und die Trachea präsentierte sich malazisch. Im ersten postoperativen Jahr wurde 2-mal eine Dilatation vorgenommen, wobei sich die Trachea distal der Stenose stark geschwollen und mit

reichlich Granulationsgewebe präsentierte. 9 Monate nach der Operation wurde der Patient ins Krankenhaus eingeliefert, da er nachts mit plötzlichem bellendem Husten, Atemnot und einem inspiratorischen Atemgeräusch aufgewacht ist. Dies war auf eine Laryngitis zurückzuführen. In den darauffolgenden Jahren zeigte sich bronchoskopisch ein sehr schönes Ergebnis und weitere Dilatationen waren nicht mehr notwendig. Im weiteren Verlauf wurde daher das Wachstum und die Stabilität der Trachea mittels der Lungenfunktion kontrolliert. Im Alter von 11 Jahren war der Patient körperlich altersentsprechend belastbar.

Entwicklung: Auf den Perzentilen ist ab dem Alter von 6 Monaten ein kleiner Einbruch erkennbar, was mit der Entwicklung von Symptomen konkordant ist. Im Verlauf entwickelte sich der Patient beim Gewicht im Bereich zwischen der 10. und 25. Perzentile. Bei der Körpergröße verlief die Kurve zwischen der 25. und 50. Perzentile.

3.8.2.3 Patient H

Manifestation: Die ersten Hinweise zeigten sich bei dem männlichen Patienten im Alter von 8 Monaten, hierbei musste eine obstruktive Bronchitis stationär behandelt werden, wobei 9 Tag lang eine nicht invasive Beatmung notwendig war. Im Laufe der ersten 18 Lebensmonate erkrankte der Patient insgesamt 4-mal an obstruktiven Bronchitiden, welche mit Sultanol und Pulmicort behandelt wurden. Während den Krankheitsperioden fiel der Patient immer wieder mit einer angestregten Atmung und Tachypnoe nach Anstrengungen, wie essen und trinken, auf. Mit 3,5 Jahren wurde der Patient erneut vorstellig, da die Mutter auch ohne Infekt eine laute, röchelnde Atmung bemerkte. Die Auskultation zeigte einen intermittierenden inspiratorischen Stridor, sowie eine sehr milde Obstruktion mit Giemen. Außerdem wurde aufgrund einer auffälligen Echokardiographie der Verdacht einer „Pulmonary Sling“ geäußert, weshalb weitere diagnostische Maßnahmen gesetzt wurden. Zur Überbrückung wurde der Patient symptomatisch mit Sultanol und Flixotide therapiert, welche jedoch bereits nach einem Monat keine Besserung mehr zeigten und nach Diagnosestellung der Trachealstenose die Operation die einzige kurative Maßnahme blieb.

Diagnostik: In einer CT-Angiographie wurde die Verdachtsdiagnose einer „Pulmonary Sling“ bestätigt und in der Bronchoskopie zeigten sich in der distalen Trachea

durchgehende Knorpelringe. Die distale Trachea zeigte weiters eine Malazie. Der linke Hauptbronchus präsentierte sich stenotisch, außerdem zeigte sich von diesem ausgehend ein „Bridging Bronchus“, welcher den rechten Unterlappen versorgte und ebenfalls stenotisch imponierte. Der rechte Hauptbronchus, welcher Ober- und Mittellappen versorgte, war unauffällig. Dieses Untersuchungsergebnis ergab einen Subtyp der Klasse 5. Der kleinste Durchmesser zeigte sich mit 2mm direkt distal des Abganges des rechten Oberlappenbronchus.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	„Pulmonary Sling“
Nicht Kardiale Missbildungen	/

Tabelle 11: Missbildungen bei Patient*in H

Verlauf: Am 13.06.2022 im Alter von 4 Jahren wurde schließlich die Operation durchgeführt, dabei bestätigte sich der Verdacht der durchgehenden Knorpelringe, welche die Trachea bereits minimal einengten. Das postoperative Ergebnis war sehr gut, lediglich das rechte Bronchialsystem imponierte sehr eng aufgrund einer Malazie. Am ersten postoperativen Tag kam es aufgrund massigen, zähen Sekrets zu einer deutlichen Compliance Reduktion, welche jedoch nach Sekretmobilisation rasch wieder stieg. 5 Tage postoperativ konnte schließlich die Extubation erfolgen. Im Verlauf des ersten postoperativen Jahres wurden 8 Dilatationen durchgeführt, dabei konnte die Trachea von 5mm auf 10mm aufgedehnt werden und die Bronchien auf 5mm. Der Verlauf des zweiten postoperativen Jahres ist nur zur Hälfte miterfasst, da die Datenerhebung Ende 2023 endete. In diesen 6 Monaten wurde eine weitere Dilatation durchgeführt, wobei die Durchmesser gleichblieben.

Aufdilataation Trachea und Bronchien

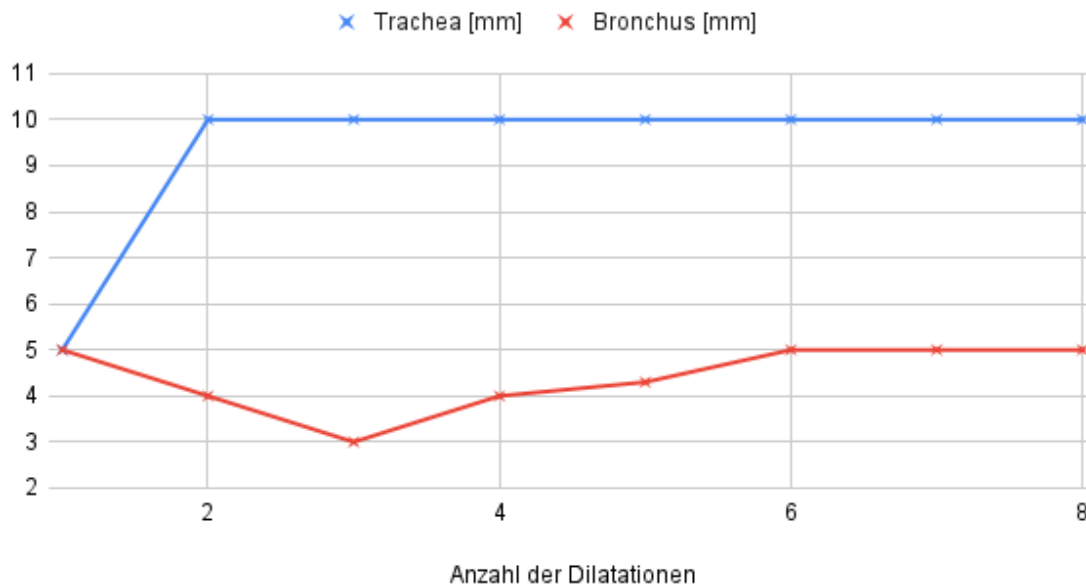


Abbildung 12: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in H

Entwicklung: Da die kongenitale Trachealstenose zu einem Zeitpunkt entdeckt wurde, wo es klinisch noch zu keiner körperlich anstrengenden Atemarbeit kam, ist auf den Perzentilen keine relevante Veränderung zu erwähnen.

3.8.3 Schulkinder

Die Gruppe der Schulkinder umfasst alle Patient*innen, die die Operation später als im siebten Lebensjahr erhalten haben und beinhaltet 2 Patient*innen. Das mittlere Alter bei den ersten Symptomen liegt hier bei 3 Jahren und 137 Tagen und das mittlere Diagnosealter liegt bei 6 Jahren und 91 Tagen. Eine präoperative Beatmung war bei keinem der Patient*innen notwendig. Die Zeitspanne von der Diagnose bis zur Operation dauerte im Mittel 4 Jahre und 274Tage.

Schulkinder: zeitlicher Verlauf

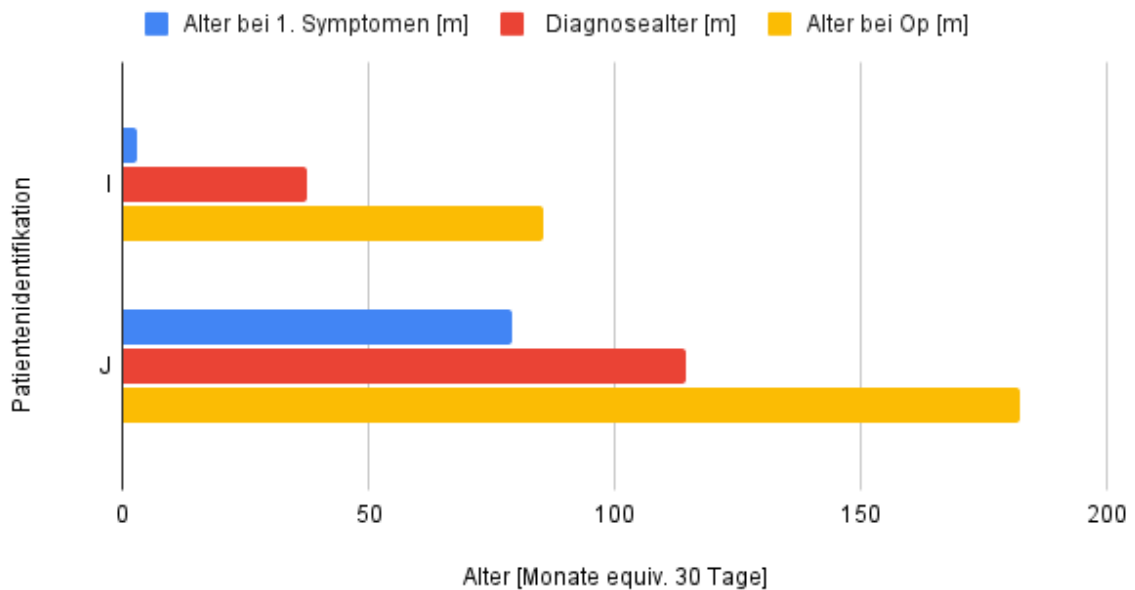


Abbildung 13: Zeitliche Abfolge vom Auftreten der ersten Symptome, der Diagnose bis zur durchgeführten Operation bei den Schulkindern

3.8.3.1 Patient I

Manifestation: Die weibliche Patientin zeigte bereits sehr früh ein auffälliges Atemgeräusch, was jedoch aufgrund schwieriger Familienverhältnisse nicht einem genauen Zeitpunkt zugeordnet werden konnte. Mit 3 Monaten erkrankte die Patientin an einem respiratorischen Infekt, bei welchem ein expiratorisches Brummen festgestellt wurde. Da dieses nach dem Infekt persistierte und zusätzlich intermittierende subkostale Einziehungen, sowie ein diskretes Rasselgeräusch bemerkt wurde, wurde eine Therapie mit Sultanol- Feuchtinhalator begonnen. Im Verlauf des ersten Lebensjahres wurde bei der Patientin ein Plagiocephalus, eine manifeste Scapula alata, eine Entwicklungsverzögerung und eine therapiepflichtige Epilepsie diagnostiziert. Im Alter von 2 Jahren und 9 Monaten erkrankte die Patientin erneut an einer Bronchopneumonie, wobei der Pflegemutter auffiel, dass sie bereits bei kleinster Anstrengung außer Atem kam. Da die Patientin zu diesem Zeitpunkt bereits sehr lange an diesen wiederkehrenden Atemnotattacken litt, wurde im Alter von 3 Jahren eine Bronchoskopie durchgeführt, bei welcher im Rahmen der Sedoanalgesie und pharyngealen Hypotonie, sowie sehr großen Tonsillen und hypermobilen Aryknorpeln ein massiver inspiratorischer Stridor auftrat, was eine vorübergehende Intubation mit anschließender Maskenbeatmung notwendig machte. Nach der Diagnosestellung war die Patientin beinahe 1,5 Jahre symptomfrei. Eine

Verschlechterung zeigte sich im Alter von 4,5 Jahren mit Episoden erschwelter Atmung bei Kaltluftexposition, sowie eine eingeschränkte körperliche Belastung. Zur Verbesserung der Symptome wurde zunächst im Alter von 5 Jahren eine Adenotomie, Tonsillotomie und eine Parazentese durchgeführt. Nach einer kurzzeitigen respiratorischen Besserung kam es jedoch im Alter von 6 Jahren zu vermehrter Dyspnoe bei mäßiger Belastung, weshalb schließlich Kontakt zum Great Ormond Street Hospital aufgenommen wurde.

Diagnostik: Die Bronchoskopie zeigte zunächst einen hypotonen Pharynx, welcher bei Inspiration nahezu kollabierte, sowie sehr große, den Rachen verengende Tonsillen. Die Trachea präsentierte sich ab dem zweiten Trachealknorpel bis knapp über die Bifurkation stenotisch, wobei die Bronchien unauffällig waren und somit die Trachealstenose einen Subtyp 1 ergab. Weder ein Vorhandensein der Paries membranaceus, noch eine Ringbildung der Cartilagine trachealis konnte eindeutig nachgewiesen werden. Am Beginn der Stenose befand sich außerdem eine weißliche Plaque. In der CT-Angiographie stellte man weiters fest, dass der Truncus brachiocephalicus die Trachea ventral kreuzte und diese deutlich einengte. Weiters wurde eine Sprengel Deformation, sowie ein Klippel Feil Syndrom diagnostiziert. In einer Echokardiographie wurde ein ASD II diagnostiziert, welcher jedoch nicht hämodynamisch relevant war.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	ASD II Arterien Variabilität
Nicht Kardiale Missbildungen	Sprengel Deformation Klippel Feil Syndrom

Tabelle 12: Missbildungen bei Patient*in I

Verlauf: Im Alter von 7 Jahren wurde schließlich die Korrektur der Trachealstenose am 16.07.2019 vorgenommen. Bei der Operation wurde neben der Trachealstenose auch der Septumdefekt korrigiert. Während des Eingriffes konnte der Verdacht der Ringbildung des trachealen Knorpels nachgewiesen werden. Die postoperative Bronchoskopie zeigte ein sehr schönes Ergebnis und bereits am 2. postoperativen Tag konnte die Extubation erfolgen. Am 3. Tag kam es aufgrund einer Dystelektase zu einer kurzfristigen

Verschlechterung. In der Bronchoskopie am 10. postoperativen Tag zeigte sich minimales Granulationsgewebe, sowie ein malazischer linker Hauptbronchus. Im Verlauf des ersten postoperativen Jahres wurden 4 Dilatationen durchgeführt, wobei man bei der Trachea von einem Durchmesser von 10mm auf 11,5mm kam. In den weiteren Jahren entwickelte sich dies so gut, sodass keine weiteren Dilatationen notwendig waren.

Aufdilataation Trachea

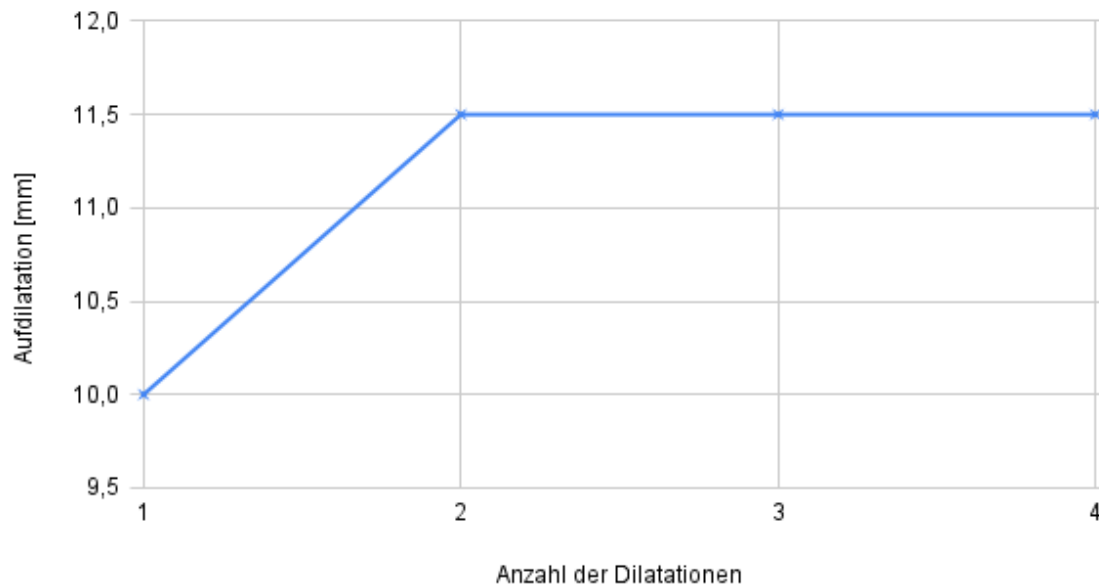


Abbildung 14: Die Anzahl der durchgeführten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in I

3.8.3.2 Patient J

Manifestation: Im Verlauf der Kindheit wird bei dem männlichen Patienten eine kompensierte beidseitige Ureterabgangstenose, narbige Phimose, beidseitige Pendelhoden, sowie vergrößerte Adenoide diagnostiziert. Die Trachealstenose wurde im Alter von 9 Jahren bei einer präoperativen Narkoseuntersuchung und einer auffälligen Lungenfunktion diagnostiziert. Außerdem war bei forcierter In- und Expiration ein leichter in- und expiratorischer Stridor zu hören. Anamnestisch ergab sich, dass der Patient bereits seit Jahren bei Anstrengung Atemnot und vermehrtes Schwitzen verspürte. Sowohl im Alter von 12 als auch 13 Jahren kam es zu einer Verstärkung der Symptome.

Diagnostik: Im Lungenfunktionstest der forcierten Spirometrie und Fluß-Volumenkurve ergab sich ein reproduzierbares expiratorisches Plateau. In der Bronchoskopie zeigte sich im mittleren Drittel der Trachea zunächst eine Abflachung der vorderen Wand. Im distalen

Drittel ging der rechte Oberlappenbronchus im Sinne eines Schweinebronchus direkt von der Trachea ab und distal davon präsentierte sich die Trachea stenotisch mit mindestens 3 durchgehenden Knorpelringen. Dies ergibt einen Subtyp 2. Die Hauptbronchien wirkten aufgrund einer Malazie ebenfalls lumenreduziert. Ein MRT-Thorax bestätigte die kaliberschwache Trachea mit einem minimalen Durchmesser von 5,5 mm, was in einer CT-Angiographie ebenfalls bestätigt wurde.

Diagnosen: In der folgenden Tabelle sieht man eine Aufstellung aller relevanten Missbildungen zusätzlich zur kongenitalen Trachealstenose.

Kardiale Missbildungen	/
Nicht Kardiale Missbildungen	Beidseitige Ureterabgangstenose

Tabelle 13: Missbildungen bei Patient*in J

Verlauf: Im Alter von 15 Jahren wurde schließlich am 15.11.2016 die operative Korrektur vorgenommen. Bereits am 1. postoperativen Tag konnte die Extubation erfolgen, woraufhin der Patient eine Schaukelatmung mit verlängertem Expirium und expiratorischen Giemen entwickelte, was jedoch innerhalb von 3 Tagen sistierte. 6 Tage postoperativ wurde eine Bronchographie zum Ausschluss einer Fistel durchgeführt, wobei es immer wieder zu Entzündungen kam, weshalb eine kurzfristige Reintubation notwendig wurde. Im Verlauf des ersten postoperativen Jahres wurden 9 Dilatationen durchgeführt, wobei man bei der Trachea von einem Durchmesser von 10mm auf 12mm kam. In den weiteren Jahren präsentierte sich der Patient in einem so guten klinischen Zustand, sodass keine weiteren Dilatationen notwendig waren.

Aufdilataation Trachea

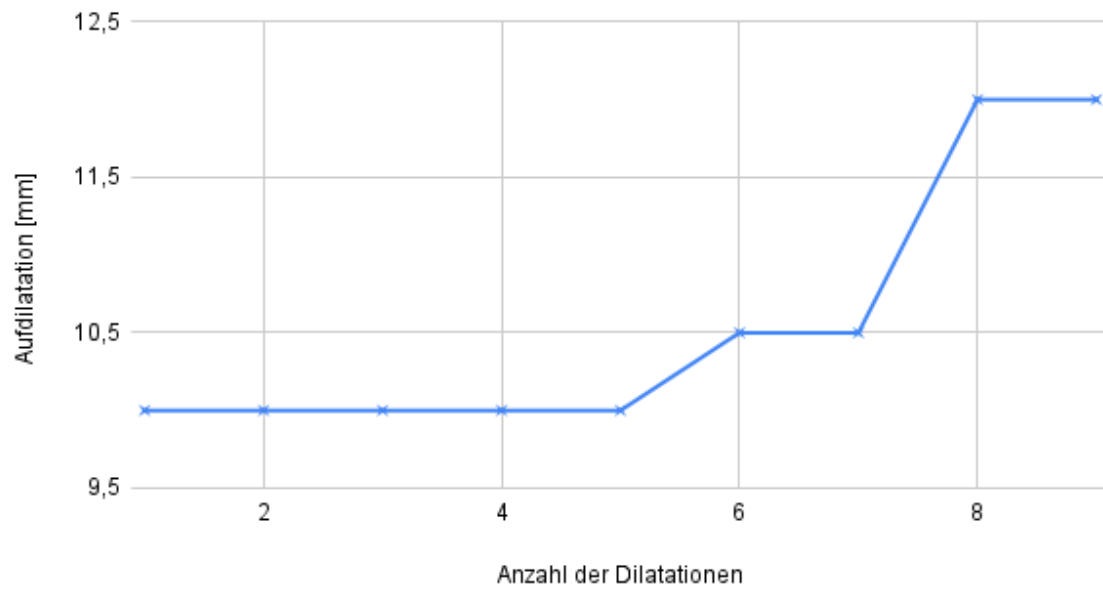


Abbildung 15: Die Anzahl der durchgefuehrten Dilatationen in Relation zum erreichten Dilatationsdurchmesser innerhalb des 1. postoperativen Jahres bei Patient*in J

4 Diskussion

Die kongenitale langstreckige Trachealstenose stellt eine seltene, aber schwerwiegende Atemwegserkrankung dar, die meist aufgrund früh auftretender angestrenzter geräuschvoller Atmung und oft mit Notwendigkeit einer Atemunterstützung bereits in der Neonatal- oder Säuglingsperiode abzuklären ist (1-3). Je nach Ausprägung und Länge der Stenose wird die Erkrankung manchmal auch erst im Kleinkind- oder Schulalter erkannt. Symptome wie erschwerte Ausatmung mit Giemen, sowie thorakale und juguläre Einziehungen mit Zyanose und auch inspiratorischer Stridor, wenn die verengten Trachealringe auch extrathorakale Anteile der Trachea betreffen oder eine assoziierte Kehlkopfmissbildung besteht, sind typisch, aber nicht spezifisch und lassen nicht sofort an diese Missbildung denken. Der stenotische Bereich geschlossener Trachealringe kann mit den übrigen Atemwegen des Kindes nicht ausreichend mitwachsen und so kann beispielsweise ein persistierendes bzw. bei Anstrengung auftretendes Giemen, welches durch bronchienerweiternde Medikation nicht behebbar ist, darauf hindeuten (1). Das Management und die Behandlung benötigt dafür ausgebildetes Personal, sowie einen*eine darauf spezialisierte*n Chirurg*in (4). Im Rahmen dieser Arbeit wurden 10 Fälle der letzten 13 Jahre aus dem Universitätsklinikum Graz retrospektiv aufgearbeitet, zusammengefasst und ausgewertet. Die Daten wurden dahingehend analysiert, wie sich die Patient*innen vor der Diagnosestellung präsentierten und wie es zu der Diagnose kam. Die Ausprägung der Malformationen wurden erhoben und der postoperative Verlauf, sowie die weiteren Therapien und die körperliche Entwicklung der Kinder wurden evaluiert.

Ätiologie:

Die Ursachen einer kongenitalen Trachealstenose ist eine Entwicklungsstörung nach der 8. Woche der Embryogenese, wodurch es zum Fehlen der Paries membranaceus und der Bildung durchgehenden Knorpelringe kommt (5,6). Diese können nicht mit der restlichen Trachea ausreichend weiterwachsen und führen so zu einer Stenose (1). Diese Pathologie konnte bei allen 10 Patient*innen in einer Bronchoskopie bzw. während der Operation nachgewiesen werden.

Assoziierte Fehlbildungen:

Ein wichtiger Aspekt ist die Assoziation der LSCTS mit anderen Fehlbildungen, wie z.B. der „Pulmonary Sling“, welche die Stenose noch vergrößern kann (5). 90% der Patient*innen, welche in dieser Studie untersucht wurden, wiesen eine assoziierte Anomalie auf, wobei die „Pulmonary Sling“ mit 50% die häufigste war. Mit 70% der Patient*innen, welche eine kardiale Missbildung aufwiesen, deckt sich dieses Ergebnis mit bisher durchgeführten Studien, nachzulesen unter anderem in dem von A. Beeman et al 2022 veröffentlichten Paper „Risk stratification of slide tracheoplasty for pediatric airway stenosis“ (2).

Aufgrund der unterschiedlichen Fallzahlen ist die oben genannte Studie mit dieser retrospektiven Arbeit nicht direkt vergleichbar, dennoch ist der Unterschied bei den assoziierten nicht kardialen Malformationen zu erwähnen. Bei A. Beeman et al wiesen 41% der Patient*innen eine assoziierte nicht kardiale Missbildung auf, bei der Patientengruppe aus Graz waren es 70% (2).

Diese Kohärenz verdeutlicht, dass die kongenitale langstreckige Trachealstenose häufig Teil eines komplexen Syndroms ist, was die Behandlungsstrategie maßgeblich beeinflussen kann.

Trachealer Durchmesser und die Präoperative Beatmung

Der Trachealdurchmesser kann einen großen klinischen Unterschied machen und beeinflusst einerseits das Beatmungsmanagement und kann andererseits bereits bei leichten Mukosaschwellungen im Rahmen eines Infektes ein lebensbedrohliches Risiko darstellen (1,4). Der mittlere Durchmesser innerhalb dieser Patientengruppe betrug 2,27 mm, wobei bei einem Patienten das genaue Ausmaß nicht erhoben werden konnte. Dieser Wert deckt sich mit den Ergebnissen von A. Beeman et al., in dessen Studie die Werte zwischen 2mm und 2,6mm lagen (2). Betrachtet man die Gruppe der Säuglinge isoliert, so erhält man einen durchschnittlichen Wert von 1,9mm, welcher deutlich darunter liegt und der kleinste erhobene Wert betrug sogar nur 1,5mm.

Trotz dieser geringen Durchmesser war lediglich bei einem Patienten eine invasive präoperative Beatmung notwendig. Der Anschluss an eine ECMO war bei keinem der Patient*innen notwendig. Bei 6 weiteren Patient*innen gab es Situationen, welche eine vorübergehende Atemunterstützung notwendig machten und so verdeutlichten wie schwerwiegend dieser geringe Trachealdurchmesser sein kann. 3 der 10 Patient*innen zeigten eine schwere postpartale Anpassungsstörung, wobei bei einem eine sofortige

Intubation und bei einem anderen eine CPR notwendig war. Bei diesen 2 Patient*innen musste auch im Verlauf aufgrund einer Eskalation der Atemnotsymptomatik eine Reintubation erfolgen, wobei einer davon bis zur Operation intubiert bleiben musste. Bei Patient E war keine invasive Beatmung notwendig, jedoch musste ein Tracheostoma angelegt werden, um eine ausreichende Atmung zu gewährleisten und dieses konnte aufgrund der Komplexität der Erkrankung bis zum Ende der Datenerhebung des Patienten im Mai 2022 nicht dekanüliert werden. Zwei weitere Patient*innen verdeutlichen, wie es aufgrund mutmaßlich kleiner Eingriffe oder Veränderungen zu einer Eskalation kommen kann, da eine stenotische Trachea nicht genug Spielraum für diese Eingriffe und eine suffiziente Atmung bietet. Aufgrund einer Bronchitis benötigte einer dieser Patient*innen eine nicht-invasive Beatmung für 9 Tage und bei dem*der anderen musste eine Intubation während einer diagnostischen Bronchoskopie durchgeführt werden. Auch eine vorübergehende Unterstützung mittels CPAP oder Optiflow war bei 3 der 10 Patient*innen notwendig.

Anhand der erhobenen Werte kann kein direkter Rückschluss vom kleinsten Trachealdurchmesser auf das Ausmaß der notwendigen Atemunterstützung getroffen werden. Jedoch ist zu erkennen, dass der kleinste Trachealdurchmesser bei den 3 Patient*innen, welche keine Atemunterstützung benötigten $\geq 2,2$ mm war und bei den restlichen 7 Patient*innen mit respiratorischen Komplikationen $\leq 2,2$ mm war.

Beteiligung der Bronchien

Eine Beteiligung der Bronchien geht mit einer komplizierteren Operation und mit einer höheren Mortalität einher, weiters benötigen diese Patient*innen häufiger postoperative Dilatationen (4,7). Bei dieser Studie wiesen 3 Patient*innen solch einen Subtypen auf, jedoch konnte im Vergleich zu den restlichen Patient*innen keiner dieser Zusammenhänge eindeutig nachgewiesen werden. Im Mittel dauerte eine Operation 201 Minuten, wobei die Operationen von Subtypen mit bronchialer Beteiligung im Mittelwert 223 Minuten dauerten. Die Anzahl der postoperativen Dilatationen kann nur innerhalb des 1. postoperativen Jahres verglichen werden. Hierbei liegt der allgemeine Durchschnitt bei 7,4 Dilatationen und bei den Patient*innen mit zusätzlicher Bronchialstenose bei 7,3. Die Mortalität in unserer Kohorte lag bei 0%. Dies kann einerseits auf die ausgezeichnete Patient*innenbetreuung, jedoch auch auf die geringe Fallzahl zurückzuführen sein.

Diagnostische Herausforderungen

Die Diagnosestellung einer kongenitalen langstreckigen Trachealstenose ist oft eine Herausforderung, da die Symptome unspezifisch sind und auch bei anderen Erkrankungen der Atemwege, wie Asthma bronchiale und rekurrenden obstruktiven Bronchitiden auftreten. Zu den Symptomen, die in dieser Studie erhoben wurden, zählen Atemnot mit thorakalen Einziehungen, in- und expiratorischer Stridor und wiederkehrende schwerwiegende respiratorische Infekte. Die in dieser Arbeit durchgeführte retrospektive Analyse von Patient*innen zeigte, dass ein Zusammenhang zwischen dem Alter beim Auftreten der ersten Symptome und einer raschen korrekten Diagnose besteht. Bei den Patient*innen aus der Gruppe der Säuglinge wurde aufgrund der frühen, schweren Symptomatik, welche sich bereits innerhalb der ersten beiden Lebensstage manifestierte, rasch eine Diagnostik hinsichtlich Malformationen oder Malazie der Luftwege eingeleitet und eine Diagnose konnte innerhalb der ersten 4 Lebensmonate gestellt werden. Je älter die Patient*innen bei den ersten Symptomen sind, desto schwieriger wird eine rasche korrekte Diagnose, was vor allem in der Gruppe der Schulkinder aber auch Kleinkinder deutlich wird. Patient*innen wurden bei respiratorischen Infekten mit Atemnot, jugulären Einziehungen und Stridor oder Giemen zunächst symptomatisch und mit wechselndem Erfolg behandelt. Entscheidend ist die genaue Beobachtung eines möglichen Ansprechens auf Bronchodilatoren bzw. ein ungenügendes oder nicht Ansprechen auf diese Therapie mit Persistenz des Giemens, um eine Endoskopie der Atemwege zu indizieren. Die flexible Bronchoskopie ist nach wie vor als Goldstandard für die Diagnose, da sie eine direkte Visualisierung der Trachealstruktur ermöglicht. Anhand dieser Untersuchung konnte die Morphologie der Luftwege, das Ausmaß der Stenose und eine eventuelle Beteiligung der Bronchien beurteilt werden. Ergänzend dazu bieten bildgebende Verfahren wie die Computertomographie und die Bronchographie Informationen zur präoperativen Planung, insbesondere zur Ausdehnung und Lokalisation der Stenose, sowie assoziierter Anomalien, welche ebenfalls eine operative Korrektur erfordern (1,2,4). Das exakte Ausmaß von durchgehenden Knorpelringen festzustellen ist für die Operation und die postoperative Heilung wichtig. Eine optische Kohärenztomographie zur exakteren Beurteilung durchgehender Knorpelringe stand uns nicht zur Verfügung, weshalb in 2 der 10 Patient*innen das vollständige Ausmaß der Trachealstenose erst intraoperativ sichtbar wurde.

Subtypen

Bei der Datenauswertung wurde jedem*r Patient*in ein Subtyp der LSCTS nach der Klassifizierung von Speggorin et al zugewiesen. Diese berücksichtigt die Morphologie der Trachea, sowie eine etwaige Miteinbeziehung des Bronchialsystems im Sinne einer Stenose (7). Im Verlauf zeigte sich jedoch, dass diese Klassifizierung zwar auf den ersten Blick alles berücksichtigt und zeitgleich übersichtlich bleibt, jedoch kam es bei einzelnen Patient*innen zur erschwerten Festlegung auf einen dieser Subtypen, da unterschiedliche anatomische Varianten innerhalb des Tracheobronchialbaumes retrospektiv erschwert zugeordnet werden konnten. Weiters werden Anteile des Tracheobronchialbaumes mit präoperativ diagnostizierter Malazie in dieser Einteilung überhaupt nicht berücksichtigt. Dies hat für die Operationsplanung zwar keine direkten Konsequenzen aber durchaus für die nachfolgende Therapie (Beatmung und Dilatationen).

Therapeutische Ansätze, ihre Wirksamkeit und Komplikationen

Die einzige kurative Therapie der kongenitalen langstreckigen Trachealstenose ist eine operative Korrektur des stenotischen Areals. Die Operationstechnik der Wahl ist die „Slide Tracheoplasty“, da sie kürzere Operationszeiten und bessere Langzeitergebnisse verspricht als andere Techniken. Die postoperative Phase bleibt jedoch kritisch.

In der vorliegenden Arbeit wurde die STP anhand der 10 Patient*innen hinsichtlich der postoperativen Mortalität und Komplikationen analysiert. Die postoperative Mortalität betrug in dieser Kohorte 0%. Alle Patient*innen in unserer Studie wurden postoperativ planmäßig als Teil des Konzepts bei STP interventionell mittels Ballondilatation behandelt, wobei im Mittelwert im ersten postoperativen Jahr 7,4 Dilatationen pro Patient*in durchgeführt wurden. In unserer Analyse zeigte sich, dass im Mittel bei den Patient*innen der Gruppe der Säuglinge mehr interventionelle Eingriffe notwendig waren, mit durchschnittlich 9,6 Dilatationen innerhalb des ersten postoperativen Jahres. Bei 50% aller Patient*innen traten postoperativ verschiedene Komplikationen auf. Die häufigste Komplikation war eine notwendige kurzfristige Reintubation bei 4 von 10 der Patient*innen, was häufiger war als bei den Ergebnissen von A. Beeman et al. mit 12% (2). Ein*eine Patient*in erlitt eine Sternumosteomyelitis und Mediastinitis, dies ist mit 10% ein deckungsgleiches Ergebnis (2). Eine postoperative linksseitige Reccurensparese wurde ebenfalls bei einem*einer Patient*in nachgewiesen. Nervale Komplikationen betragen im Vergleich bei A. Beeman et al. 6% (2).

Diese Ergebnisse zeigen, dass, trotz der Fortschritte, die Behandlung von kongenitaler langstreckigen Trachealstenose komplex bleibt und langfristige Nachbeobachtung, sowie eine Betreuung durch Expert*innen erforderlich ist.

Limitationen der Studie

Die vorliegende Arbeit weist einige Limitationen auf, die berücksichtigt werden müssen. Zum einen handelt es sich um eine retrospektive Analyse, was zu einem gewissen Selektionsbias führen könnte. Zum anderen war die Fallzahl mit 10 Patient*innen relativ gering, was insbesondere bei einer seltenen Erkrankung wie der kongenitalen langstreckigen Trachealstenose jedoch häufig unvermeidlich ist. Weiters konnte der Nachbeobachtungszeitraum in dieser Aufarbeitung nicht standardisiert werden, da ansonsten die Fallzahl weiter eingeschränkt hätte werden müssen. Um dennoch die Patient*innen miteinander vergleichen zu können, konnte nur das erste postoperative Jahr herangezogen werden.

Zukünftige prospektive Studien mit größeren Patientenkollektiven und standardisierten Nachbeobachtungszeiträumen könnten wertvolle Erkenntnisse liefern, um die langfristigen Ergebnisse der verschiedenen Therapieansätze und Reinterventionen besser vergleichen zu können.

Schlussfolgerungen und Ausblick

Zusammenfassend zeigt die vorliegende Arbeit, dass die kongenitale langstreckige Trachealstenose eine ernsthafte und komplexe Erkrankung darstellt, die eine enge interdisziplinäre Zusammenarbeit zwischen einem Chirurgen/Chirurgin mit spezieller Expertise und Erfahrung sowie pädiatrischer Kardiologie, pädiatrischer Pulmologie, Kinderchirurgie und Anästhesie erfordert (4). Die „Slide Tracheoplasty“ hat sich als vielversprechende Therapieoption erwiesen, ein gut geschultes Team an Expert*innen ist für die postoperative Behandlung entscheidend.

Um dies den Patient*innen gewähren zu können, ist es von äußerster Wichtigkeit ein Zentrum mit speziell dafür ausgebildetem Personal zu haben. Die Lösung des Universitätsklinikums Graz ist eine Betreuung der Patient*innen durch geschulte pädiatrische Pulmologen gemeinsam mit den Kinderchirurgen, welche auch die postoperativen Interventionen durchführten. Hierbei ist speziell OA. Dr. Lutz Stroedter zu erwähnen, welcher für dieses Krankheitsbild in London ausgebildet wurde und das Team in Graz leitet. Die operative Korrektur wurde jeweils durch einen in dieser Operation

weltweit führenden Chirurgen Dr. Nagarajan Muthialu, welcher für diese Eingriffe nach Graz reist, ausgeführt. Bis auf den*die ersten*erste Patient*in, welcher von eben jenem Chirurgen in London operiert wurde, kam allen Patient*innen diese internationale Zusammenarbeit zugute. Diese Studie zeigt wie hervorragend diese Zusammenarbeit funktioniert und dass die Patient*innen hiervon profitieren, denn die Mortalität der letzten 13 Jahren liegt bei 0%. Daher ist es umso wichtiger auf das weitere Bestehen dieses Zentrums zu achten und einen Ausbau zu fördern.

Literaturverzeichnis

1. Elliott M, Hartley BEJ, Wallis C, Roebuck D. Slide tracheoplasty. *Curr Opin Otolaryngol Head Neck Surg.* 2008 Feb;16(1):75-82. doi: 10.1097/MOO.0b013e3282f45ab7. PMID: 18197027.
2. Beeman A, Ramaswamy M, Chippington S, Wallis C, Hayden M, Hewitt R, et al. Risk Stratification of Slide Tracheoplasty for Pediatric Airway Stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2022 Apr;113(4):1299-1306. doi: 10.1016/j.athoracsur.2021.04.004. PMID: 33864756.
3. Grillo HC. Slide tracheoplasty for long-segment congenital tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1994 Sep;58(3):613-9; discussion 619-21. doi: 10.1016/0003-4975(94)90714-5. PMID: 7944680.
4. Elliott M, Roebuck D, Noctor C, McLaren C, Hartley B, Mok Q, et al. The management of congenital tracheal stenosis. *Int J Pediatr Otorhinolaryngol.* 2003 Dec;67 Suppl 1:S183-92. doi: 10.1016/j.ijporl.2003.08.023. PMID: 14662192.
5. Sengupta A, Murthy RA. Congenital tracheal stenosis & associated cardiac anomalies: operative management & techniques. *J Thorac Dis.* 2020 Mar;12(3):1184-1193. doi: 10.21037/jtd.2019.10.42. PMID: 32274199.
6. Wilcox LJ, Schweiger C, Hart CK, de Alarcon A, Peddireddy NS, Rutter MJ. Growth and Management of Repaired Complete Tracheal Rings after Slide Tracheoplasty. *Otolaryngol Head Neck Surg.* 2019 Jul;161(1):164-170. doi: 10.1177/0194599819841893. PMID: 30961421.
7. Speggorin S, Torre M, Roebuck DJ, McLaren CA, Elliott MJ. A new morphologic classification of congenital tracheobronchial stenosis. *Ann Thorac Surg.* 2012 Mar;93(3):958-61. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.12.019. PMID: 22364985.
8. Antón-Pacheco JL, Cano I, García A, Martínez A, Cuadros J, Berchi FJ. Patterns of management of congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg.* 2003 Oct;38(10):1452-8. doi: 10.1016/s0022-3468(03)00495-0. PMID: 14577067.
9. Wen W, Du X, Zhu L, Wang S, Xu Z, Lu Z. Surgical management of long-segment congenital tracheal stenosis with tracheobronchial malacia. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2022 May 2;61(5):1001-1010. doi: 10.1093/ejcts/ezab551. PMID: 34940823.
10. Inwald DP, Roebuck DJ, Elliott MJ, Mok Q. Current management and outcome of tracheobronchial malacia and stenosis presenting to the paediatric intensive care unit. *Intensive Care Med.* 2001 Apr;27(4):722-9. doi: 10.1007/s001340000822. PMID: 11398700.
11. Ricci M, Cohen GA, Roebuck D, Elliott MJ. Management of complex tracheo-aortic fistula following neonatal tracheal reconstruction. *Ann Thorac Surg.* 2003 Apr;75(4):1325-8. doi: 10.1016/s0003-4975(02)04549-6. PMID: 12683592.
12. Tsang V, Murday A, Gillbe C, Goldstraw P. Slide tracheoplasty for congenital funnel-shaped tracheal stenosis. *Ann Thorac Surg.* 1989 Nov;48(5):632-5. doi: 10.1016/0003-4975(89)90777-7. PMID: 2818051.
13. Speggorin S, Gilbert TW, Broadhead M, Roebuck DJ, McLaren CA, Elliott MJ. Do tracheas grow after slide tracheoplasty? *Ann Thorac Surg.* 2012 Apr;93(4):1083-6. doi: 10.1016/j.athoracsur.2011.12.075. PMID: 22381446.
14. Wang S, Zhang H, Zhu L, Zhen J, Liu J, Xu Z. Surgical management of congenital tracheal stenosis associated with tracheal bronchus and congenital heart disease. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2016 Apr;49(4):1201-6. doi: 10.1093/ejcts/ezv317. PMID: 26374867.

15. Backer CL, Holinger LD. A history of pediatric tracheal surgery. *World J Pediatr Congenit Heart Surg.* 2010 Oct;1(3):344-63. doi: 10.1177/2150135110381602. PMID: 23804890.
16. Backer CL, Mavroudis C, Dunham ME, Holinger LD. Repair of congenital tracheal stenosis with a free tracheal autograft. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1998 Apr;115(4):869-74. doi: 10.1016/S0022-5223(98)70368-X. PMID: 9576223.
17. Bando K, Turrentine MW, Sun K, Sharp TG, Matt B, Karmazyn B, et al. Anterior pericardial tracheoplasty for congenital tracheal stenosis: intermediate to long-term outcomes. *Ann Thorac Surg.* 1996 Oct;62(4):981-9. doi: 10.1016/0003-4975(96)00478-X. PMID: 8823076.
18. Idriss FS, DeLeon SY, Ilbawi MN, Gerson CR, Tucker GF, Holinger L. Tracheoplasty with pericardial patch for extensive tracheal stenosis in infants and children. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 1984 Oct;88(4):527-36. PMID: 6482487.
19. Backer CL, Mavroudis C, Gerber ME, Holinger LD. Tracheal surgery in children: an 18-year review of four techniques. *Eur J Cardiothorac Surg.* 2001 Jun;19(6):777-84. doi: 10.1016/s1010-7940(01)00736-9. PMID: 11404130.
20. Matúte JA, Romero R, Garcia-Casillas MA, de Agustín JC, Marhuenda C, Berchi FJ, et al. Surgical approach to funnel-shaped congenital tracheal stenosis. *J Pediatr Surg.* 2001 Feb;36(2):320-3. doi: 10.1053/jpsu.2001.20706. PMID: 11172425.
21. Martinod E, Zakine G, Fornes P, Zegdi R, d'Audiffret A, Aupecle B, et al. Metaplasia of aortic tissue into tracheal tissue. Surgical perspectives. *C R Acad Sci III.* 2000 May;323(5):455-60. doi: 10.1016/s0764-4469(00)00150-5. PMID: 10879293.
22. Dodge-Khatami A, Nijdam NC, Broekhuis E, Von Rosenstiel IA, Dahlem PG, Hazekamp MG. Carotid artery patch plasty as a last resort repair for long-segment congenital tracheal stenosis. *J Thorac Cardiovasc Surg.* 2002 Apr;123(4):826-8. doi: 10.1067/mtc.2002.122065. PMID: 11986617.
23. Great Ormond Street Hospital. Nagarajan Muthialu. Verfügbar unter: <https://www.gosh.nhs.uk/our-people/staff-z/nagarajan-muthialu/>. Zugriff am 25. März 2025.