

Diplomarbeit

**Evaluierung aktueller Trends kongenitaler Fehlbildungen -
Eine retrospektive Analyse**

eingereicht von
Heba Elsayed

zur Erlangung des akademischen Grades
Doktor(in) der gesamten Heilkunde
(Dr. med. univ.)

an der
Medizinischen Universität Graz

ausgeführt am
Universitätsklinikum für Kinder- und Jugendchirurgie

unter der Anleitung von
Univ.-Ass. DDr. Christoph Arneitz
Assoz. Prof. PD. Dr. Georg Singer

Graz, am. 08.02.2022

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.

Graz, am 08.02.2022

Heba Elsayed eh.

Danksagung

An dieser Stelle möchte ich mich herzlichst bei meinem Betreuer Univ.- Ass. DDr. Christoph Arneitz für die kompetente Unterstützung und Geduld während der Erstellung dieser Diplomarbeit bedanken. Er fand trotz des stressigen Klinikalltags immer Zeit für mich und hatte stets ein offenes Ohr für all meine Fragen.

Auch möchte ich meinem Zweitbetreuer Assoz. Prof. PD. Dr. Georg Singer ein großes Dankeschön aussprechen, der eine unerlässliche Stütze bei der Datenauswertung war.

Ein großer Dank gilt Dr. med. univ. Jana Maria Windhaber, die mir eine große Hilfe bei meiner Datenerhebung war.

Mein größter Dank gebührt meinen liebevollen Eltern, die immer an mich geglaubt und mich in jeglicher Hinsicht unterstützt haben. Ich möchte mich bei meinen großartigen Geschwistern bedanken, die mir ebenso stets zur Seite standen. Vielen Dank Hend und Hagar für eure Ratschläge und motivierende Unterstützung.

Zusammenfassung

Hintergrund: Angeborene Fehlbildungen stellen weltweit mit einer Prävalenz von 2-3% eine Seltenheit dar. Ziel dieser Diplomarbeit war die retrospektive Evaluierung angeborener gastrointestinaler Fehlbildungen hinsichtlich Inzidenz, assoziierter Malformationen und dem Behandlungsmanagement. Es galt die Entwicklung einzelner Fehlbildungen über die beschriebenen Jahre zu erfassen und potentielle Änderungen aufzuzeigen.

Material und Methoden: Das Patientenkollektiv umfasste 147 Patient*innen, die aufgrund mindestens einer kinderchirurgisch relevanten angeborenen Fehlbildung zwischen Jänner 2008 und Dezember 2019 an der Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie der Medizinischen Universität Graz behandelt wurden. Zu den angeborenen Fehlbildungen wurden Ösophagusatresien, Bauchwanddefekte (Gastroschisis und Omphalozele), intestinale Atresien sowie anorektale Malformationen gezählt. Der Beobachtungszeitraum wurde in zwei Gruppen eingeteilt (Gruppe 1: 2008-2013 und Gruppe 2: 2014-2019) und die beiden Gruppen anschließend miteinander verglichen.

Ergebnisse: Insgesamt wurden 36 Fälle einer Ösophagusatresie, 34 Fälle einer Gastroschisis, 25 Fälle einer Omphalozele, 26 einer intestinalen Atresie sowie 34 Analatresien im Studienzeitraum behandelt. Acht dieser Patient*innen hatten eine kombinierte Fehlbildung. Der Vergleich zwischen den beiden Gruppen zeigte eine steigende Inzidenz von Ösophagusatresien ($n=12/61.698$ Geburten vs. $n=24/66.173$ Geburten, $p=0.048$). Die Dauer des stationären Aufenthaltes bei den Patient*innen mit einer Ösophagusatresie erwies sich als statistisch signifikant länger in Gruppe 2 (37 vs. 50,5 Tage, $p=0.018$).

Schlussfolgerung: Mit der durchgeführten Studie konnten Veränderungen einzelner Fehlbildungen im Laufe der Jahre erfasst und beschrieben werden. Die Ergebnisse der vorliegenden Studie stimmen mehrheitlich mit dem aktuellen Wissenstand der Literatur überein.

Abstract

Background: With a prevalence of 2-3% worldwide congenital malformations represent a rarity. The aim of this thesis was the retrospective evaluation of selected congenital malformations regarding incidence, associated malformations and treatment. For this purpose, data of five different congenital gastrointestinal malformations were retrospectively analyzed including patients treated between 2008 and 2019.

Material and Methods: Esophageal atresia, abdominal wall defects (gastroschisis, omphalocele), intestinal atresia and anal atresia were selected among the congenital anomalies. In total, 147 patients with at least one of the abovementioned congenital anomalies treated at the Department of Pediatric and Adolescent Surgery of the Medical University of Graz between January 2008 and December 2019 were included. The study period was divided into two groups (group 1: 2008-2013 and group 2: 2014-2019).

Results: In total, 36 cases of esophageal atresia, 34 cases of gastroschisis, 25 cases of omphalocele, 26 cases of intestinal atresia and 34 cases of anal atresia were treated in the study period. Eight of these patients had an additional congenital anomaly. The comparison between the two groups revealed an increased number of patients with esophageal atresia from 12/61,698 births in group 1 to 24/66,173 cases in group 2 ($p=0.048$). The mean length of hospital stay increased from 37 days in group 1 to 50.5 days in group 2 ($p=0.018$) in patients with esophageal atresia.

Conclusion: As a result of the study conducted, changes of individual malformations over the years could be recorded and described. The results of the present study largely agree with the current state of knowledge in the literature.

Inhaltsverzeichnis

Danksagung	3
Zusammenfassung	4
Abstract	5
Glossar und Abkürzungen.....	10
Abbildungsverzeichnis	11
Tabellenverzeichnis.....	12
1 Einleitung	14
1.1 Ösophagus	16
1.1.1 Embryogenese	16
1.1.2 Anatomie und Topographie	16
1.1.3 Innervation und Gefäßversorgung	17
1.1.4 Histologie	17
1.1.5 Funktion.....	18
1.2 Ösophagusatresie	19
1.2.1 Definition und Epidemiologie	19
1.2.2 Pathogenese	19
1.2.3 Assoziierte Malformationen	19
1.2.4 Klassifikation	20
1.2.5 Klinik und Diagnostik.....	22
1.2.6 Therapie	23
1.2.7 Komplikationen.....	25
1.2.8 Prognose und Lebensqualität.....	26
1.3 Bauchwanddefekte	28
1.3.1 Gastroschisis.....	28
1.3.2 Omphalozele	32
1.4 Duodenum	36
1.4.1 Embryogenese	36

1.4.2	Anatomie und Topographie	36
1.5	Duodenalatresie.....	37
1.5.1	Definition und Epidemiologie	37
1.5.2	Ätiologie.....	37
1.5.3	Klinik und Diagnostik.....	38
1.5.4	Therapie.....	39
1.5.5	Komplikationen und Prognose	40
1.6	Dünndarm	42
1.6.1	Embryogenese	42
1.6.2	Anatomie und Topographie	42
1.6.3	Histologie.....	43
1.6.4	Funktion.....	43
1.7	Dünndarmatresie	44
1.7.1	Definition und Epidemiologie	44
1.7.2	Klassifikation	44
1.7.3	Ätiologie.....	46
1.7.4	Klinik und Diagnostik.....	46
1.7.5	Therapie.....	47
1.7.6	Komplikationen.....	48
1.7.7	Prognose und Lebensqualität.....	48
1.8	Anorektum	50
1.8.1	Embryogenese	50
1.8.2	Anatomie und Topographie	50
1.8.3	Innervation und Gefäßversorgung	51
1.8.4	Funktion.....	51
1.9	Anorektale Malformationen.....	52
1.9.1	Definition und Epidemiologie	52
1.9.2	Ätiologie.....	52
1.9.3	Assoziierte Malformationen	53
1.9.4	Klassifikation	53
1.9.5	Klinik und Diagnostik.....	55
1.9.6	Therapie.....	56

1.9.7	Komplikationen.....	57
1.9.8	Prognose und Lebensqualität.....	57
2	Material und Methoden.....	59
2.1	Zielsetzung.....	59
2.2	Patientenkollektiv.....	59
2.3	Statistische Auswertung.....	60
3	Ergebnisse.....	61
3.1	Ösophagusatresie.....	63
3.1.1	Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht.....	63
3.1.2	Klassifikation nach Vogt.....	64
3.1.3	Begleitfehlbildungen.....	65
3.1.4	Behandlungsmanagement.....	65
3.1.5	Komplikationen.....	66
3.2	Bauchwanddefekte.....	68
3.2.1	Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht.....	68
3.2.2	Begleitfehlbildungen.....	69
3.2.3	Behandlungsmanagement.....	70
3.2.4	Operationszeitpunkt.....	70
3.3	Intestinale Atresien.....	72
3.3.1	Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht.....	72
3.3.2	Formen der Intestinalen Atresie.....	73
3.3.3	Begleitfehlbildungen.....	74
3.3.4	Behandlungsmanagement.....	74
3.3.5	Komplikationen.....	75
3.4	Anorektale Malformation.....	76
3.4.1	Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht.....	76
3.4.2	Klassifikation nach Krickenbeck.....	77
3.4.3	Begleitfehlbildungen.....	77
3.4.4	Behandlungsmanagement.....	78
4	Diskussion.....	80

4.1	Ösophagusatresie	80
4.1.1	Klassifikation nach Vogt.....	80
4.1.2	Begleitfehlbildungen	81
4.1.3	Therapie	81
4.1.4	Komplikationen.....	81
4.2	Bauchwanddefekte	82
4.2.1	Häufigkeit.....	82
4.2.2	Begleitfehlbildungen	82
4.2.3	Therapie	83
4.3	Intestinale Atresien	83
4.3.1	Begleitfehlbildungen	83
4.3.2	Therapie und Komplikationen.....	83
4.4	Anorektale Malformation	84
4.4.1	Klassifikation nach Krickenbeck	84
4.4.2	Begleitfehlbildungen	85
4.4.3	Therapie	85
5	Schlussfolgerung	85
6	Literaturverzeichnis	86

Glossar und Abkürzungen

A./Aa.	Arteria/Arteriae
Abb.	Abbildung
BD	Bauchdecke
bzgl.	bezüglich
ca.	zirka
g	Gramm
GÖR	Gastroösophagealer Reflux
M./Mm.	Musculus/Musculi
MRT	Magnetresonanztomographie
N.	Nervus
ÖA	Ösophagusatresie
PSARP	Posteriore sagittale Anorektoplastik
R./Rr.	Ramus/Rami
S.	Seite
SD	Standard Deviation
SSW	Schwangerschaftswoche
Tab.	Tabelle
V./Vv.	Vena/Venae

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Einteilung der Ösophagusatresie nach Vogt.....	21
Abbildung 2: Ösophagusatresie mit distaler Fistel.....	23
Abbildung 3: Gastroschisis	28
Abbildung 4: Omphalozele.....	33
Abbildung 5: Duodenalatresie.....	38
Abbildung 6: Röntgen Abdomen leer mit double bubble Phänomen	39
Abbildung 7: Diamond-shaped Anastomose.....	40
Abbildung 8: Formen der Dünndarmatresie	45
Abbildung 9: Dünndarmatresie mit Apple-peel-Syndrom, Typ IIIb	46
Abbildung 10: Knabe mit perinealer Fistel	56
Abbildung 11: Anzahl der Fälle (gesamt) im Zeitraum 2008-2013 und 2014-2019.	62
Abbildung 12: Geschlechterverteilung (Ösophagusatresie) in Gruppe 1 und 2	63
Abbildung 13: Häufigkeit nach Vogt-Klassifikation.....	64
Abbildung 14: Postoperative Komplikationen nach Korrektur einer Ösophagusatresie im Zeitraum 2008-2013 und 2014-2019.....	67
Abbildung 15: Geschlechterverteilung von Bauchwanddefekten im Zeitraum 2008- 2013 und 2014-2019	69
Abbildung 16: Geschlechterverteilung der Intestinalen Atresie im Zeitraum 2008- 2013 und 2014-2019	73
Abbildung 17: Geschlechterverteilung von Anorektalen Malformationen in Gruppe 1 und 2.....	76

Tabellenverzeichnis

Tabelle 1: VACTERL-Assoziation	20
Tabelle 2: Ösophagusatresie und assoziierte Fehlbildungen.....	20
Tabelle 3: Klassifikation der Ösophagusatresie nach Vogt und Gross	21
Tabelle 4: Klassifikation nach Spitz anhand von Risikogruppen	22
Tabelle 5: Krickenbeck-Klassifikation	54
Tabelle 6: Anzahl der einzelnen Fehlbildungen in Gruppe 1 und 2.....	62
Tabelle 7: Überblick über die inkludierten Patient*innen mit kongenitalen Fehlbildungen	62
Tabelle 8: Anzahl der Patient*innen nach Vogt-Klassifikation.....	64
Tabelle 9: Begleitfehlbildungen der Ösophagusatresie.....	65
Tabelle 10: Operationsverfahren der Ösophagusatresie in Gruppe 1 und 2.....	66
Tabelle 11: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse der Patient*innen mit Ösophagusatresie	67
Tabelle 12: Anzahl von Gastroschisis und Omphalozele.....	68
Tabelle 13: Begleitfehlbildungen der Bauchwanddefekte	69
Tabelle 14: Operationsverfahren von Bauchwanddefekten in Gruppe 1 und 2.....	70
Tabelle 15: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse von Patient*innen mit Bauchwanddefekten	71
Tabelle 16: Häufigkeitsverteilung der Intestinalen Atresie in Gruppe 1 und 2.....	73
Tabelle 17: Begleitfehlbildungen der Intestinalen Atresie	74
Tabelle 18: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse der Patient*innen mit Intestinaler Atresie	75
Tabelle 19: Häufigkeitsverteilung von Anorektalen Malformationen	77
Tabelle 20: Begleitfehlbildungen der Anorektalen Malformationen	78

Tabelle 21: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse der Patient*innen mit anorektalen Malformationen	79
Tabelle 22: Häufigkeit der Ösophagusatresie im Literaturvergleich	80
Tabelle 23: Operationsverfahren der Ösophagusatresie im Literaturvergleich	81
Tabelle 24: Komplikationen der Ösophagusatresie im Literaturvergleich	82
Tabelle 25: Häufigkeit der Dünndarmatresie im Vergleich	83
Tabelle 26: Häufigkeit von Anorektalen Malformationen im Literaturvergleich.....	84

1 Einleitung

Angeborene Fehlbildungen haben weltweit eine Prävalenz von 2-3%.¹ Bei der Entstehung dieser Anomalien spielen sowohl genetische Faktoren als auch Umwelteinflüsse eine entscheidende Rolle.¹ Kongenitale Fehlbildungen gehen häufig mit weiteren Malformationen einher.¹ In der medizinischen Versorgung stellen sie eine große Herausforderung dar und können mit einer erhöhten Morbiditäts- und Mortalitätsrate einhergehen.¹ Allerdings führte der diagnostische und therapeutische Fortschritt in den letzten Jahrzehnten zu einem deutlichen Anstieg der Überlebensrate.¹

Die Inzidenz der Ösophagusatresie liegt bei 1: 2.500 zu 1: 4.500 Lebendgeburten.² Das männliche Geschlecht überwiegt dabei mit einem Verhältnis von 3:2.³ In etwa einem Drittel der Fälle kann die Fehlbildung in der pränatalen Sonographie diagnostiziert werden.⁴ Hinweisend darauf ist ein flüssigkeitsgefüllter, dilatierter Ösophagusblindsack (*upper neck pouch sign*), das Fehlen der Magenblase sowie ein Polyhydramnion.⁴ Häufig ist die Ösophagusatresie mit anderen Malformationen assoziiert, die unter das Akronym VACTERL-Assoziation zusammengefasst werden; daher ist es von großer Bedeutung, gezielt nach weiteren Anomalien zu suchen.⁴ In 6-10% aller Fälle treten chromosomale Aberrationen, wie Trisomie 13 und 18 auf.² Das Risiko für ein Neugeborenes mit einem betroffenen Elternteil eine Ösophagusatresie zu entwickeln, liegt bei 3-4%.³ Ist ein Kind bereits betroffen, so beträgt die Wahrscheinlichkeit für das zweite Kind 0.5 - 2%.³ Heutzutage liegt die Überlebensrate einer isolierten Ösophagusatresie bei nahezu 100%.³

Bauchwanddefekte treten bei ca. 1 von 2.000 Lebendgeburten auf.⁵ In den letzten zwei Dekaden wurde weltweit eine zunehmende Inzidenz der Gastroschisis, jedoch nicht der Omphalozele beobachtet.⁶ Das Auftreten einer Gastroschisis ist von 1.66 pro 10.000 Geburten auf 4.6 pro 10.000 Geburten gestiegen.³ Auffallend ist das niedrige Alter der Mutter.⁴ Assoziierte Malformationen treten bei der Gastroschisis nur in 5-24% der Fälle auf.³ Um das Mortalitätsrisiko im dritten Trimenon zu senken, empfehlen sich regelmäßige Ultraschalluntersuchungen sowie die Entbindung nach Vollendung der 37. Schwangerschaftswoche in einem Perinatalzentrum mit kinderchirurgischer Expertise.⁴ Die Überlebensrate beträgt bei einem unkomplizierten Verlauf über 90%.³

Die Omphalozele wird in 1 von 1.100 Schwangerschaften diagnostiziert; die Inzidenz bei der Geburt hingegen beträgt 1: 4.000 Neugeborenen, wobei Knaben häufiger betroffen sind.² Der fehlende Inzidenzanstieg der Omphalozele lässt sich vermutlich auf die hohe Anzahl an Schwangerschaftsabbrüchen nach der Diagnosestellung zurückführen.² Im Vergleich zur Gastroschisis liegt das Alter der Mutter bei über 30 Jahren.² Bis zu 70% der Kinder können assoziierte Fehlbildungen aufweisen, in 50% der Fälle handelt es sich um Herzanomalien.³ Die Überlebenswahrscheinlichkeit der isolierten Omphalozele beträgt über 90%.²

Die kongenitale Duodenalatresie ist häufig die Ursache für einen Dünndarmverschluss und tritt bei 1 zu 5.000 - 10.000 Lebendgeburten auf.² Das männliche Geschlecht ist dabei häufiger betroffen.⁴ Begleiterkrankungen werden in 45-65% der Fälle beschrieben, die Hälfte aller Neugeborenen weisen die eine Trisomie 21 auf.²

Die Dünndarmatresie kommt mit einer Häufigkeit von 1: 330 bis 1.500 Lebendgeburten vor und ist somit seltener als die Duodenalatresie.³ Beide Geschlechter sind gleich stark betroffen, ein Drittel der Säuglinge sind Frühgeborene oder haben ein vermindertes Geburtsgewicht.² Assoziierte Malformationen finden sich im Vergleich zur Duodenalatresie deutlich seltener.²

Anorektale Fehlbildungen haben eine Inzidenz von 1 : 5.000 Lebendgeborenen, wobei das weibliche Geschlecht hierbei überwiegt.⁴ In ungefähr zwei Drittel der Fälle treten zusätzliche Anomalien der Organsysteme auf.⁴ Dabei gilt, je komplexer die anorektale Anomalie, desto höher ist die Wahrscheinlichkeit weitere Fehlbildungen aufzuweisen.⁴ Zwillinge haben ein doppelt so hohes Risiko an einer anorektalen Fehlbildung zu erkranken.⁴ Anorektale Malformationen umfassen ein weites Spektrum an Defekten. Die Krickenbeck- Klassifikation soll dazu dienen, einen klaren Überblick zu verschaffen und im weiteren Sinne auch die Therapie und Prognose zu verbessern.²

Die Inzidenz der kongenitalen Fehlbildungen scheint im klinischen Alltag seit Jahren stetig anzusteigen. Anhand unserer Studie sollen Veränderungen über die Jahre hinsichtlich Fallzahlen, Begleiterkrankungen sowie Behandlungsmethoden erfasst und miteinander verglichen werden.

1.1 Ösophagus

1.1.1 Embryogenese

In der dritten Embryonalwoche bildet sich die dreiblättrige Keimscheibe, welche aus Mesoderm, Entoderm und Ektoderm besteht.⁷ Das primitive Darmrohr, das sich im Laufe der Embryonalentwicklung zum Gastrointestinaltrakt entfaltet, entwickelt sich aus dem Entoderm und lässt sich in Vorder-, Mittel- und Hinterdarm unterteilen.⁷

Der Vorderdarm lässt sich in zwei Abschnitte gliedern, aus dem vorderen Anteil geht der Tracheobronchialbaum hervor, aus dem dorsalen Teil entwickelt sich die Speiseröhre.⁸ Der anfangs kurze Ösophagus gewinnt durch das Wachstum und den Deszensus des Diaphragmas, Herzens und der Abdomen- und Thoraxorgane nach unten an Länge.^{8,9} Am Ende des zweiten Entwicklungsmonats reicht seine Länge bis zu den unteren Brustwirbeln.⁹ Das Epithel der Ösophagusschleimhaut hat einen entodermalen Ursprung, dessen starke Proliferation beinahe zu einem vollständigen Verschluss des Lumens führt.⁸ Im dritten Schwangerschaftsmonat kommt es zur Rekanalisierung des Ösophaguslumens.⁹ Im oberen Drittel der Speiseröhre findet sich quergestreifte Muskulatur, das untere Drittel besteht aus glatter Muskulatur.^{8,9}

1.1.2 Anatomie und Topographie

Topographisch lässt sich die Speiseröhre in drei Abschnitte unterteilen: Pars cervicalis, Pars thoracica und die Pars abdominalis.⁸ Sie beginnt am unteren Rand des Cricoids auf Höhe des 6. Halswirbels, verläuft ventral der Wirbelsäule in einem flachen, dorsal konvexem Bogen und mündet vor dem 11. - 12. Brustwirbel in den Magen ein.^{4,8}

Zudem werden drei physiologische Engstellen unterschieden:¹⁰

- Cricoidenge: befindet sich am Ösophagusmund, dem Übergang vom Pharynx in den Ösophagus; sie stellt mit einem Durchmesser von 1,5 cm die erste und engste Stelle des gesamten Verdauungstraktes dar; der obere Ösophagus sphinkter wird vom Musculus constrictor pharyngis inferior und den zirkulären Ösophagusmuskeln gebildet.
- Aortenenge: beschreibt die zweite Engstelle, welche durch die Einengung des Aortenbogens und des linken Hauptbronchus entsteht.

- Zwerchfellenge: die dritte Enge liegt an der Durchtrittsstelle der Speiseröhre durch das Zwerchfell (Hiatus oesophageus); hierbei legt sich das Diaphragma schlaufenförmig um den Ösophagus.

1.1.3 Innervation und Gefäßversorgung

Die Innervierung der Speiseröhre erfolgt sympathisch und parasympathisch (Nervus vagus).^{4,8} Die Peristaltik wird dabei vom Sympathikus gehemmt und vom Nervus vagus gefördert.⁸ Der zervikale Anteil wird über die Rami oesophagei des Nervus laryngeus recurrens, der thorakale und abdominale Anteil hingegen über den N. vagus und den Truncus sympathicus versorgt.^{4,8}

Die arterielle Versorgung gestaltet sich sehr vielfältig; so wird der zervikale Abschnitt über die Arteria thyroidea inferior und die Arteria subclavia, der thorakale Abschnitt über die Rr. oesophagei aortae und der abdominelle Abschnitt über die A. gastrica sinistra und A. phrenica inferior versorgt.^{4,8} Der venöse Abfluss erfolgt im oberen und mittleren Drittel über die Ösophagealvenen in die Venae thyroideae inferiores sowie in die Vv. azgygos und hemiazygos, welche in die Vena cava superior einfließen.^{4,8} Im unteren Drittel wird das Blut über die Vv. oesophageales in die V. gastrica sinistra zur Vena portae transportiert.^{4,8}

1.1.4 Histologie

Die Ösophaguswand wird histologisch in die Tunica mucosa, Tunica submucosa, Tunica muscularis sowie der Tunica adventitia eingeteilt.⁸

Die Tunica mucosa ist von einem mehrschichtigen, unverhornten Plattenepithel ausgekleidet.^{8,11} Die aus lockerem Bindegewebe bestehende Lamina propria und die kräftige Lamina muscularis mucosae zählen ebenso zur Tunica mucosae.^{8,11} Die Tunica submucosa ist reichlich mit Schleimdrüsen, Lymph- und Blutgefäße, sowie dem Meissner-Plexus ausgestattet.^{8,11} Die Tunica muscularis besteht im oberen Drittel aus quergestreifter Muskulatur und in den unteren zwei Dritteln aus glatter Muskulatur, welche eine optimale Motorik gewährleisten; zwischen den Muskelschichten findet sich ein Geflecht aus vegetativen Nervenfasern und -zellen (Auerbach-Plexus),^{8,11}

1.1.5 Funktion

Der Schluckakt lässt sich in drei Phasen einteilen:

1. Orale Phase: Durch willkürliche Zungenbewegungen wird der Bolus Richtung Pharynx transportiert; es kommt zur Erregung der Mechanorezeptoren, die das medulläre Schluckzentrum aktivieren und somit den unwillkürlichen Schluckreflex auslösen.^{12,13}
2. Pharyngeale Phase: Hier sorgen peristaltische Kontraktionen dafür, dass die im Pharynx befindliche Nahrung durch den oberen Ösophagussphinkter gelangt.^{12,13} Der Druck kann sich dabei auf 100mmHg erhöhen; bis zum Ende dieser Phase wird die Atmung gehemmt, es kommt zur Schluckapnoe.^{12,13} Die Peristaltik geht nun auf den Ösophagus über, der obere Ösophagussphinkter schließt sich.¹²
3. Ösophageale Phase: Flüssigkeiten erreichen den Magen innerhalb einer Sekunde, weil eine schnelle Kontraktion des Mundbodens bei offenen Sphinkteren hierfür genügt.⁸ Feste Nahrungsbestandteile hingegen benötigen für den Weitertransport in den Magen peristaltische Kontraktionen.¹³ Dabei lässt sich die primäre von der sekundären Peristaltik unterscheiden.¹³ Die primäre Peristaltik dient der Fortsetzung des begonnenen Schluckakts und wird vorwiegend vagal gesteuert.¹³ Die sekundäre Peristaltik wird durch afferente Impulse der Speiseröhre ausgelöst und entsteht durch Nahrungsreste, welche trotz primärer Peristaltik den Magen nicht erreicht haben.¹³ Die Nahrungskonsistenz und die Körperlage bestimmen die Passagegeschwindigkeit.¹³ Die Drüsen des Ösophagus produzieren zusätzlich Schleim, um die Nahrung gleitfähiger zu machen.¹² In dieser Phase kommt es nach einigen Sekunden zur Relaxation des unteren Sphinkters.^{8,12,13}

1.2 Ösophagusatresie

1.2.1 Definition und Epidemiologie

Unter Ösophagusatresie versteht man eine kongenitale Fehlbildung des Ösophagus, die eine Diskontinuität der Speiseröhre mit oder ohne Verbindung zur Trachea beschreibt.¹⁴ Die Inzidenz liegt bei 1 auf 2.500 - 3.000 Neugeborenen, wobei das männliche Geschlecht stärker betroffen ist.¹⁴ Familiäre und syndromale Formen machen dabei weniger als 1% der Gesamtzahl aus und sind somit äußerst rar. Zwillinge haben jedoch ein zwei- bis dreimal höheres Risiko.^{4,14}

1.2.2 Pathogenese

Die Entstehung der Ösophagusatresie ist bislang ungeklärt.¹⁵ Anhand von Tiermodellen ist jedoch anzunehmen, dass der Teilungsprozess von Trachea und Ösophagus im Rahmen der Embryogenese unvollständig abläuft; dabei werden ein vermindertes Auswachsen beider Organe bzw. das Ausbleiben des aktiven Trennungsprozesses diskutiert.⁴ Beispielsweise kann eine fehlende Expression des Signalproteins „Sonic Hedgehog“, welches eine wichtige Funktion bei der Entwicklung von Ösophagus und Trachea einnimmt, neben zahlreichen Entwicklungsstörungen auch zu Speiseröhrenfehlbildungen führen.¹⁶

1.2.3 Assoziierte Malformationen

Die Hälfte aller Neugeborenen weisen neben der Ösophagusatresie weitere Fehlbildungen auf (**Tabelle 1**).⁴ Am häufigsten treten kardiale Begleitfehlbildungen auf, darunter vor allem Ventrikelseptumdefekte, Fallot'sche Tetralogien, Atriumseptumdefekte sowie Aortenisthmusstenosen.^{3,4} Nachfolgend werden auch muskuloskelettale, urogenitale, gastrointestinale und chromosomale Begleitfehlbildungen diagnostiziert (**Tabelle 2**).^{3,4} Zu den gastrointestinalen Anomalien zählen vor allem anorektale Malformationen, Duodenalatresien, Malrotationen sowie Pylorusstenosen.^{3,17} Als vertebrale Anomalien treten häufig Hemiwirbel, Schmetterlingswirbel und Sakrumagenesien auf.¹⁶ In etwa 10% der Fälle tritt eine Tracheomalazie als Begleitfehlbildung auf; diese wird durch eine unzureichende Stabilität der Trachea aufgrund weicher Knorpelspangen definiert und zeichnet sich klinisch mit einem bellenden Husten, rezidivierenden Atemwegsinfektionen und einem expiratorischen Stridor mit Zyanoseanfällen bis hin zu lebensbedrohlichen Apnoezuständen aus.^{14,18}

Die in Kombination mit der Ösophagusatresie auftretenden Anomalien werden unter dem Begriff VACTERL-Assoziation zusammengefasst.⁴ Sie wurde erstmals 1973 von Quan und Smith beschrieben und betrifft meist zwei oder drei der angeführten Organsysteme.^{4,14}

Kürzel	Lokalisation
V	Vertebral
A	Anorectal
C	Cardial
T	Tracheal
E	Esophageal
R	Renal
L	Limb

Tabelle 1: VACTERL-Assoziation⁴

Betroffenes Organsystem	Häufigkeit
Kardiovaskuläres System	35%
Gastrointestinaltrakt	15%
Nervensystem	5%
Urogenitaltrakt	5%
Skelett	2%
Insgesamt	50%

Tabelle 2: Ösophagusatresie und assoziierte Fehlbildungen (Mehrfachnennung möglich)⁴

1.2.4 Klassifikation

Für die Ösophagusatresie finden sich verschiedene Klassifikationen, die häufigste ist die Einteilung nach Vogt (**Abbildung 1**).⁴ Hierbei werden die Fistelverläufe der Atresie in Typ I-III klassifiziert.⁴ Gross beschreibt in seiner Einteilung den Verlauf der oberen und unteren tracheoösophagealen Fistel.³ Die Ösophagusatresie mit distaler tracheoösophagealer Fistel stellt die häufigste Form dar, sie tritt bei ca. 86% der Neugeborenen auf, während jene mit einer oberen und unteren Fistel weniger als 1% ausmachen.¹⁴ In 2 bis 4% der Fälle liegt eine tracheoösophageale Fistel ohne Atresie, auch H-Fistel genannt, vor (**Tabelle 3**).^{4,14}

	Vogt	Gross	Häufigkeit
Ösophagusaplasie	I	-	<1%
ÖA ohne Fistel	II	A	7%
ÖA mit proximaler tracheoösophagealer Fistel	IIIa	B	2%
ÖA mit distaler tracheoösophagealer Fistel	IIIb	C	86%
ÖA mit proximaler und distaler tracheoösophagealer Fistel	IIIc	D	<1%
Tracheoösophageale Fistel (H-Fistel) ohne ÖA	IV	E	4%

Tabelle 3: Klassifikation der Ösophagusatresie (ÖA) nach Vogt und Gross¹⁴

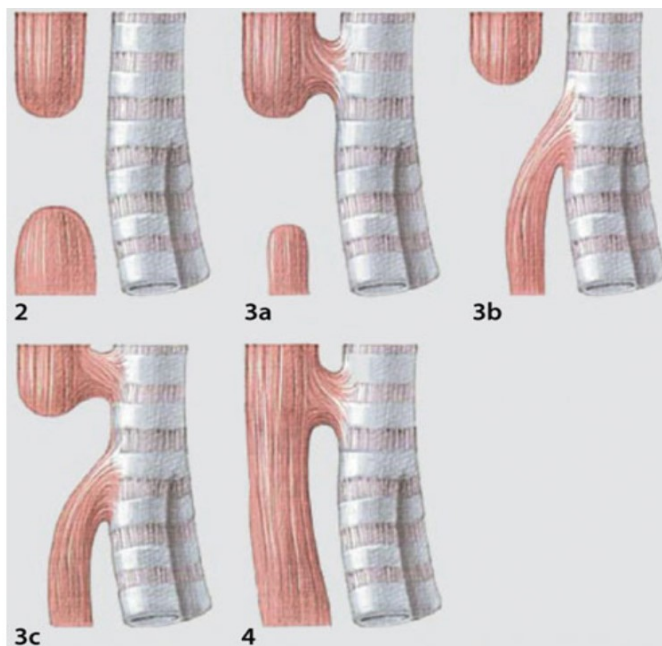


Abbildung 1: Einteilung der Ösophagusatresie nach Vogt (Quelle: *Kinderchirurgie: Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters*; von Schweinitz, D., Ure, B., Eds.; Springer Reference Medizin; Springer Berlin Heidelberg: Berlin, Heidelberg, 2019; Seite 331)

In der Klassifikation nach Spitz liegt der Fokus auf die Risikogruppen, dabei hängt die Überlebenswahrscheinlichkeit vom Geburtsgewicht und von einer eventuellen kardialen Anomalie des Neugeborenen ab (**Tabelle 4**).^{4,14} Die Überlebenswahrscheinlichkeit liegt bei einem Geburtsgewicht von mehr als 1.500g,

ohne kardiale Fehlbildungen bei 97%, bei einem Gewicht von unter 1.500g und einer schweren kardialen Anomalie hingegen nur bei 22%.^{3,4}

	Merkmale	Überlebenschancen
Gruppe I	Geburtsgewicht >1.500g, keine kardialen Fehlbildungen	97%
Gruppe II	Geburtsgewicht <1.500g oder schwere kardiale Fehlbildung	59%
Gruppe III	Geburtsgewicht <1.500g und schwere kardiale Fehlbildung	22%

Tabelle 4: Klassifikation nach Spitz anhand von Risikogruppen⁴

1.2.5 Klinik und Diagnostik

Pränatal können ab der 18. Schwangerschaftswoche sonographisch das Fehlen der Magenblase in Kombination mit dem Frühsymptom Polyhydramnion indirekt auf eine Ösophagusatresie hinweisen.^{4,19} Ein direkter Nachweis für eine Ösophagusatresie ist das sogenannte „upper neck pouch sign“, das sich als ein flüssigkeitsgefüllter, dilatierter Ösophagusblindsack präsentiert.^{20,21}

Postnatal werden die Neugeborenen in ihren ersten Lebensstunden durch erhöhten Speichelfluss, Husten und Zyanoseanfällen auffällig.³ Ein Fütterungsversuch ist in solchen Fällen kontraindiziert, da es zur Aspiration und Pneumonie kommen kann.³ Der nächste diagnostische Schritt ist das Einführen einer großlumigen Ernährungssonde, womit bei Vorliegen eines Verschlusses ein federnder Widerstand wahrgenommen werden kann.^{3,22} In der Röntgenaufnahme des Abdomens lässt sich eine distale tracheoösophageale Fistel meistens durch einen luftgefüllten Magen darstellen (**Abbildung 2**); eine fehlende Fistel zeichnet sich wiederum im Röntgen durch einen luftleeren Magen-Darm-Trakt ab.⁴ Zudem können in der Übersichtsaufnahme skelettale Begleitfehlbildungen, vor allem der Wirbelsäule, mitbeurteilt werden.⁴ Eine rechts deszendierende Aorta kann mittels einer Echokardiographie ausgeschlossen werden; dieser diagnostische Schritt ist für das operative Vorgehen entscheidend.¹⁶ Weitere Missbildungen der Abdominalorgane und des Urogenitaltraktes werden anhand einer Sonographie ermittelt.³

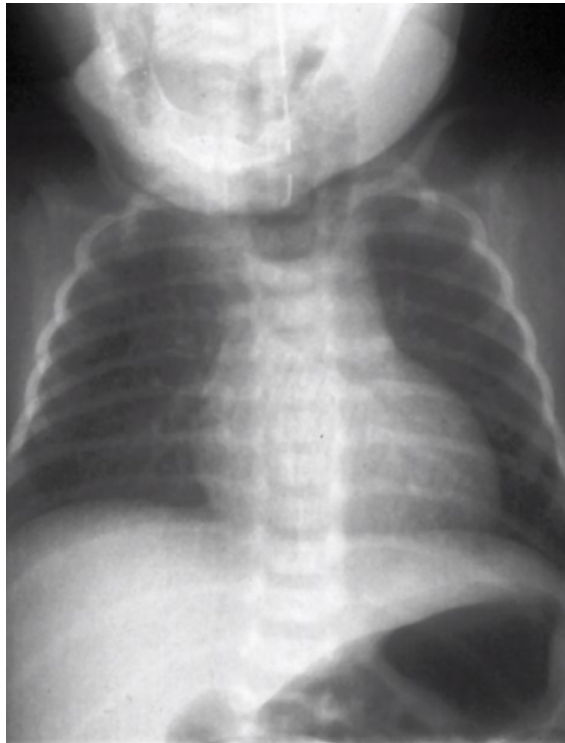


Abbildung 2: Ösophagusatresie mit distaler Fistel. Das Röntgen zeigt den oberen Blindsack und einen luftgefüllten Magen (zur Verfügung gestellt von der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

1.2.6 Therapie

1.2.6.1 Präoperatives Management

Das Einlegen einer Schlürfsonde (Replogle probe) mit kontinuierlichem Sog von 10 bis 15 cm H₂O verhindert das Entstehen einer Aspirationspneumonie.⁴ Durch die Hochlagerung des Oberkörpers wird das Aspirationsrisiko weiter verringert.^{4,23} Die intravenöse Gabe von Antibiotika ist nicht zwingend erforderlich.⁴ Eine Intubation und Beatmung sind nur bei Frühgeborenen mit respiratorischer Insuffizienz indiziert, das Positionieren des Endotrachealtubus möglichst distal der tracheoösophagealen Fistel senkt dabei das Risiko einer Magenruptur.^{3,4} Eine obere tracheoösophageale Fistel kann präoperativ mittels flexibler oder starrer Bronchoskopie diagnostiziert und mit einem Katheter oder Draht markiert werden, womit das intraoperative Auffinden der Fistel erleichtert wird.²⁴

1.2.6.2 Operatives Management

Der Operationszeitpunkt ist von der Form der Atresie und dem Gesundheitszustand des Kindes abhängig.⁴ Der Eingriff erfolgt postnatal in den ersten 24 Stunden über eine Thorakotomie oder Thorakoskopie, sofern sich das Neugeborene kardiorespiratorisch stabil zeigt.⁴

Hierbei erfolgt bei echokardialem Normbefund eine rechtsseitige Thorakotomie auf Höhe des 4. Interkostalraums.^{4,17} Bei einer rechts deszendierenden Aorta wird die Thorakotomie linksseitig durchgeführt.³ Ziel der Operation ist die Durchführung einer Fistelligatur und die primäre Anastomose des ursprünglichen Ösophagus.^{4,17,25}

Die Korrektur erfolgt in Seitenlage; der jeweilige Arm wird über dem Kopf fixiert.² Unterhalb der Skapulaspitze werden Brust- und Schultermuskulatur unter Schonung des Nervus thoracicus longus durchtrennt.⁴ Anschließend wird die Pleura parietalis von der Thoraxwand stumpf abgeschoben, um das Mediastinum darzustellen.¹⁷ Die Vena azygos dient dabei als Leitstruktur, sie kann ligiert und durchtrennt oder auch belassen werden.⁴ Hinter der Vena azygos liegt der untere Ösophagusstumpf mit der tracheoösophagealen Fistel; die tracheoösophageale Fistel wird mit einer Durchstichligatur versorgt und von der Trachea getrennt.⁴ Der obere Blindsack kann anhand einer oral eingeführten Ernährungssonde leichter detektiert werden; bevor dieser von der Trachea scharf abgetrennt wird, sollte eine proximale tracheoösophageale Fistel ausgeschlossen werden.⁴

Im eröffneten oberen Stumpf erfolgt zuerst an der Hinterwand eine End-zu-End-Anastomose, woraufhin eine transanastomotische Sonde in den Magen vorgeschoben wird, über die das Neugeborene postoperativ versorgt werden kann.^{3,16} Zuletzt wird die Vorderwand der Anastomose verschlossen. Entscheidend für die Anastomose ist das Miterfassen der Mukosa, da es sonst zu einer Anastomoseninsuffizienz kommen kann.^{3,16} Im letzten Jahrzehnt ist die minimal invasive Chirurgie mehr in den Vordergrund gerückt, allerdings gibt es hierfür bestimmte Ausschlusskriterien. Diese sind ein Geburtsgewicht unter 2.000g, eine langstreckige Ösophagusatresie und schwere Herzanomalien.^{4,25} Die Vorteile eines thorakoskopischen Eingriffes sind ein schöneres kosmetisches Ergebnis, weniger muskuloskelettale Morbiditäten sowie eine größere Patientenzufriedenheit.^{17,26}

1.2.6.3 Postoperatives Management

Die perioperativ verabreichte antibiotische Prophylaxe ist für fünf Tage nach der Operation empfohlen.⁴ Bei unkompliziertem Verlauf wird die Nahrung ab dem ersten postoperativen Tag über die transanastomotische Magensonde verabreicht.⁴ Nach ca. zehn Tagen kann eine Röntgenaufnahme mit Kontrastmittel durchgeführt werden, um die Anastomose auf Dichtigkeit zu prüfen.⁴ Bei unauffälliger Bildgebung wird die Sonde entfernt und mit dem oralen Kostaufbau begonnen.⁴ Bei der Durchführung einer Anastomosierung unter großer Spannung ist eine fünftägige postoperative Beatmung mit Muskelrelaxation und das Anlegen einer Thoraxdrainage möglich.⁴ Patient*innen mit problemlosem Verlauf bleiben durchschnittlich zehn bis 14 Tage stationär unter Beobachtung.^{4,27}

1.2.7 Komplikationen

Prinzipiell wird im postoperativen Verlauf einer Ösophagusatresie zwischen Früh- und Spätkomplikationen unterschieden.^{4,14} In den letzten Jahrzehnten hat die Anzahl an Frühkomplikationen deutlich abgenommen.³ Zu den Frühkomplikationen werden Anastomoseninsuffizienz, Anastomosenstenosen und Fistelrezidive gezählt. Eine Tracheomalazie sowie Motilitätsstörungen des Ösophagus können im Langzeitverlauf fortbestehen.^{3,4,17}

- Anastomoseninsuffizienz: Die Inzidenz liegt bei 10-20% und sie tritt in den ersten postoperativen Tagen auf. Die Diagnose erfolgt mittels Röntgen mit oraler Kontrastmittelapplikation.¹⁴ Meist reicht hier eine konservative Behandlung aus, diese beinhaltet eine Thorax-Drainage, Breitbandantibiotikum und parenterale Ernährung.¹⁵
- Anastomosenstenose: Diese tritt in 30 bis 40% der Fälle auf.^{14,22} Es kommt zu Dysphagie, gastroösophagealem Reflux und Gedeihstörungen.²⁵ Eine Stenose kann radiologisch mittels Durchleuchtung und Kontrastmittelgabe oder mittels Endoskopie detektiert werden.⁴ Als Therapie dient die Bougierung oder die Ballondilatation.²⁸ Das Verfahren mittels Ballondilatation zeigt sich vorteilhaft gegenüber der Bougierung, da die Stenose durch radiäre Dehnung vorsichtig erweitert wird.²⁸ Der Ballon kann unter endoskopischer Sicht zur Engstelle vorgeschoben und dort direkt aufgeblasen werden.²⁸ Bei der Bougierung hingegen

werden axiale Scherkräfte ausgelöst, die zu Schleimhautverletzungen des Ösophagus führen könnten; Narbenbildungen und erneute Strikturen können die Folge sein.^{14,29}

- Fistelrezidiv: Diese treten bei ca. 5-15% der Patient*innen auf, bedingt durch eine Anastomosenleckage im Ligaturbereich.⁴ Klinisch werden die Kinder durch Hustenattacken bei Nahrungszufuhr, schaumiges Speicheln sowie rezidivierende Aspirationspneumonien auffällig.³⁰ Da in 50% der Fälle die Fistel trotz radiologischer Kontrastuntersuchung unentdeckt bleibt, wird bei Verdacht auf Rezidivfistel eine starre Bronchoskopie durchgeführt.⁴ Ein Spontanverschluss der Fistel ist unwahrscheinlich, daher wird eine Re-Thorakotomie mit Fistelverschluss empfohlen; eine weitere Behandlungsmethode ist die endoskopische Fibrinklebung.⁴
- Gastroösophageale Refluxkrankheit (GÖR): GÖR tritt als Folgeerkrankung auf und hat nach Korrektur einer Ösophagusatresie eine Inzidenzrate von 40%.¹⁴ Grund für die Entstehung sind einerseits die verkürzte Speiseröhre durch die Anastomose und andererseits die vorbestehende Motilitätsstörung.¹⁴ Refluxsymptomatik mit Erbrechen, Dysphagie, Gedeihstörungen und rezidivierende Atemwegsinfekte sind typische Symptome.³¹ Diagnostisch wird der gastroösophageale Reflux durch einen Ösophagusbreischluck, 24h-ph-Metrie und Endoskopie mit Biopsieentnahme diagnostiziert.³² Die Behandlung erfolgt primär konservativ mit Protonenpumpenhemmer, bei Therapieversagen erfolgt eine Fundoplication.^{3,32,33}

1.2.8 Prognose und Lebensqualität

Die Prognose wird vom Schweregrad einer eventuellen kardialen Anomalie sowie einer möglichen Frühgeburt geprägt.²² Die Überlebensrate liegt, sofern keine weiteren Fehlbildungen oder chromosomale Störungen vorliegen, bei ca. 95%.²² Betroffene scheinen nach erfolgreicher Behandlung keine Einschränkungen in ihrem Alltag zu erleben, es besteht also kein Unterschied zur Normalbevölkerung.³⁴ Jedoch können bei Patient*innen mit schweren Formen postoperativ Folgeerkrankungen wie Bolusgefühl, Schluckstörungen und rezidivierende Atemwegsinfektionen auftreten.³¹ Eine lebenslange Betreuung und Nachsorge ist von großer Bedeutung, damit

Spätkomplikationen rechtzeitig entdeckt und behandelt werden können.³⁴ Für Erwachsene empfiehlt sich alle fünf bis zehn Jahr präventiv eine Endoskopie der Speiseröhre und eine klinische Untersuchung durchführen zu lassen. Bei etwaigen Beschwerden, wie Refluxsymptomatik oder auffälligen Befunden, sollte dies in engmaschigeren Abständen erfolgen.^{4,34}

1.3 Bauchwanddefekte

Neben der Gastroschisis ist die Omphalozele eine der am häufigsten auftretenden Bauchwanddefekten; weiters unterscheidet man die ekstrophischen Bauchwanddefekte, die klassische Blasenekstrophie, die Kloakenekstrophie sowie das extrem seltene Prune-Belly-Syndrom, bei dem die Bauchwandmuskulatur nahezu komplett fehlt.⁴

1.3.1 Gastroschisis

1.3.1.1 Definition und Epidemiologie

Die Gastroschisis stellt eine Fehlbildung der vorderen Bauchwand dar, die dazu führt, dass diese sich nicht vollständig verschließt (**Abbildung 3**).³⁵ Die vorgefallenen Darmschlingen liegen immer rechts neben dem Nabelschnuransatz.^{35,36} Es findet sich eine normal angelegte, intakte Nabelschnur; der Defekt beträgt in der Regel zwei bis vier Zentimeter.^{3,4} 40% der Kinder kommen als Frühgeborene zur Welt oder haben mit zirka 2.500g ein niedriges Geburtsgewicht.^{3,4} Im letzten Jahrzehnt ist die Inzidenz weltweit gestiegen; sie betrifft etwa 1 von 4.000 Schwangerschaften, wobei beide Geschlechter gleich betroffen sind.^{3,37}



Abbildung 3: *Gastroschisis (zur Verfügung gestellt von der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)*

1.3.1.2 Ätiologie

Die Ätiologie der Gastroschisis ist bis heute unbekannt.⁴ Eine mögliche Hypothese ist ein ischämisches Geschehen der Bauchwand in der fünften oder sechsten Schwangerschaftswoche durch eine abnormale Rückbildung der Vena umbilicalis dextra oder durch einen frühzeitigen Verschluss der Arteria omphalomesenterica.^{36,38} Die Mütter dieser Neugeborenen sind üblicherweise sehr jung, in 25% der Fälle handelt es sich um Teenager.^{3,39} Außerdem lassen Konsum von Nikotin, Drogen oder rezeptfreien, vasoaktiven Substanzen (Aspirin und Paracetamol) aber auch Umweltfaktoren einen Zusammenhang zur Entstehung einer Gastroschisis vermuten.⁴⁰ Eine genetische Komponente ist bislang nicht bekannt.⁴

1.3.1.3 Klinik und Diagnostik

Ab der 10.-12. Schwangerschaftswoche kann im pränatalen Ultraschall eine Gastroschisis diagnostiziert werden.^{3,35} Zu Beginn sind die eventrierten Darmschlingen in der Sonographie als echogene, blumenkohlartige Struktur erkennbar; im Laufe der Schwangerschaft nehmen Darmlumen und die Darmwanddicke, wegen des ungehemmten Wachstums und der Stauung durch die Bruchpforte, wesentlich zu.²⁰ Die ausgetretenen Organe variieren, aufgrund ihrer Größe und der Schwerkraft in ihrer Lage.²⁰ Ein erhöhter α -Fetoprotein-Wert im mütterlichen Serum kann ebenso auf eine Gastroschisis hinweisen.^{41,42}

Assoziierte Malformationen sind bei einer Gastroschisis eine Seltenheit, bei etwa 15% der Patient*innen kann eine Darmatresie oder -stenose, als Folge einer intrauterinen Strangulation, Infarzierung oder Invagination auftreten.⁴ Normalerweise befinden sich keine parenchymatösen Organe außerhalb des Abdomens; in sehr seltenen Fällen kann der Dickdarm oder der Magen, bei Mädchen die Adnexe und bei Knaben die Hoden extraabdominell liegen.^{4,43}

Es ist unklar, welcher Geburtsmodus einen Benefit für das Neugeborene darstellt; eine Sectio wird jedoch aus geburtsmechanischen Gründen und der schonenderen Entbindung des Mesenteriums und des Darms bevorzugt.^{41,44,45} Da die prolabierte Eingeweide nicht von einem Peritonealsack umhüllt sind, kann es im Rahmen der Schwangerschaft zu einer Entzündung kommen, teilweise so stark, dass die einzelnen Darmschlingen miteinander verkleben und mit Fibrinbelägen überzogen sind.⁴ Durch den Entzündungsprozess ist der Darm ödematös, entzündlich verändert und wirkt verkürzt; diese Entzündungsprozesse werden durch mekoniumhaltiges Fruchtwasser

ausgelöst.⁴ Die betroffenen Kinder weisen fast immer ausgeprägte, postoperative, intestinale Motilitätsstörungen mit einer verlängerten Passagezeit auf.⁴¹ Daher ist häufig eine parenterale Ernährung für einige Wochen erforderlich, um den Darm zu entlasten.⁴¹

1.3.1.4 Postpartale Versorgung

Die Neugeborenen können postpartal von folgenden Problemen betroffen sein:

- Hypovolämie; erhöhter Flüssigkeitsverlust durch die extraabdominell gelegenen Darmschlingen
- Infektionsgefahr mit drohender Sepsis
- Risiko eines Volvulus bzw. einer Minderperfusion^{3,4}

In den ersten Lebensstunden ist der Flüssigkeitsbedarf im Vergleich zu gesunden Neugeborenen auf das 2 bis 3-fache erhöht.⁴⁶ Liegt eine Hypovolämie vor, können die Patient*innen eine metabolische Azidose entwickeln.⁴⁶ Zur Vermeidung von Flüssigkeitsverlusten, Auskühlung und möglicher Kontamination der extraabdominell liegenden Darmschlingen wird die untere Körperhälfte in einen sterilen Plastiksack gelegt.^{46,47} Das Einführen einer Magensonde sorgt für die Dekompression des ausgetretenen Darms.⁴⁶ Vorzugsweise sollten die Neugeborenen in Rechtsseitenlage positioniert werden, damit es zu keiner Schädigung der Mesenterialgefäße kommt.⁴⁷ Eine operative Versorgung sollte in den ersten Lebensstunden erfolgen.^{37,43,46,47}

1.3.1.5 Therapie

Ziel des operativen Vorgehens bei einer Gastroschisis ist das Reponieren der ausgetretenen Eingeweide, ohne dabei ein Trauma zu verursachen oder den intraabdominellen Druck zu stark zu erhöhen.³ Im Operationssaal werden die Darmschlingen vorsichtig mit physiologischer Kochsalzlösung gereinigt und auf Atresien untersucht; Verwachsungen werden gegebenenfalls adhäsio lysiert.^{3,4} In unkomplizierten Fällen wird der Darm zurück in die Bauchhöhle reponiert, dabei kann eine rektale Entleerung durch Darmspülungen die Reposition erleichtern.^{3,4} Danach kann nach Anfrischen der Hautränder der Bauchwanddefekt schichtweise verschlossen werden.^{3,4} Ist der Defekt zu klein und können die Darmschlingen nicht reponiert werden, so kann man den Defekt entlang der Mittellinie um einen bis drei cm nach kranial hin erweitern, um Platz zu schaffen.³ Intraoperativ sollte der Dünndarm

nach oral hin ausgestreift und der Inhalt über die Magensonde abgesaugt werden; der Dickdarm sollte nach aboral hin ausgestreift werden, um genügend Platz für die Verlagerung des Intestinums in die Bauchhöhle zu schaffen.⁴⁸ In ca. 10-20% aller Fälle ist der primäre Verschluss des Bauchdeckendefekts aufgrund der zu kleinen Bauchhöhle nicht möglich.^{3,4} Ein Repositionsversuch der ausgetretenen Eingeweide sollte in diesem Fall unterlassen werden, um ein abdominelles Kompartmentsyndrom zu vermeiden.⁴⁹ Dies kann zur Minderperfusion von Darm oder parenchymatösen Organen führen oder auch zu einem verminderten venösen Rückfluss zum Herzen durch eine Kompression der Vena cava mit reduziertem kardialen Output.^{3,4} Der verminderte Rückfluss in die Vena cava und den Vv. renales kann auch das Entstehen einer Nierenvenenthrombose begünstigen.^{3,4} Eine gestörte Nierendurchblutung wiederum kann zu einer verminderten Diurese bis hin zur Anurie führen.^{3,4} Die regelmäßige Überwachung des intraabdominellen Druckes ist daher von großer Bedeutung; dieser kann über eine Magensonde, einen Blasenkatheter oder ein Darmrohr gemessen werden und sollte unter 20mmHg liegen.^{3,4} Das Auftreten eines abdominellen Kompartmentsyndroms kann durch ein zweizeitiges Vorgehen mittels Schusterplastik vermieden werden.^{49,50} Dabei wird der Bauchwanddefekt durch eine mediane Oberbauchlaparotomie erweitert und eine Silastikfolie in die Bauchwandfaszie eingenäht.^{4,50} Die Folie wird als erstes zirkulär und danach an der Längsseite verschlossen; am oberen Rand wird eine weiche Darmklemme platziert und das Säckchen mit Gummizügeln am Inkubator fixiert.^{4,50} Der Darm wird täglich immer weiter in das Abdomen zurückgedrängt und die Darmklemme dabei so versetzt, sodass das Silastiksäckchen stückweise verkleinert wird.⁴⁷ Nach etwa sieben bis 10 Tagen gelingt es, den Darm wieder komplett in das Abdomen zu reponieren und anschließend die Bauchwand und Haut zu verschließen.⁴⁹ Da die Silastikfolie durchsichtig ist, kann der Darm jederzeit inspiziert und die mesenteriale Durchblutung beurteilt werden.^{3,49} Neben der Schusterplastik stellt die Anlage eines Patches, wie Gore-Tex-Patch (alloplastischer Bauchdeckenverschluss) eine weitere Möglichkeit dar, um große Faszienlücken zu verschließen.^{51,52} Bei einer intraabdominellen Druckerhöhung werden die Säuglinge nach dem Bauchdeckenverschluss normalerweise für 24-48 Stunden beatmet.⁴⁹

1.3.1.6 Komplikationen

Postoperativ sind Kinder mit Gastroschisis für intestinale Motilitätsstörungen und Malabsorption über eine Periode von Wochen und Monate anfällig.⁴³ Durch die parenterale Ernährung, welche via Zentralvenenkatheter verabreicht wird, steigt das Risiko einer Kathetersepsis.^{3,41} Weitere Komplikationen sind Infektionen der Bauchwand, Pneumonien, eine nekrotisierende Enterokolitis und ein erhöhter intraabdomineller Druck, der einen gastroösophagealen Reflux oder Leistenhernie zur Folge haben kann.^{3,52}

1.3.1.7 Prognose und Lebensqualität

Kinder mit einer Gastroschisis haben im Vergleich zu anderen Bauchwanddefekten eine günstige Prognose und ein exzellentes Langzeit-Outcome.^{37,46} Auch Patient*innen mit einer zusätzlichen Darmatresie haben, sofern der Darm nicht irreversibel geschädigt wird, eine gute Prognose.⁴³ Die Mehrheit erlebt einen normalen Wachstumsschub und entwickelt sich altersgerecht.⁴³

1.3.2 Omphalozele

1.3.2.1 Definition und Epidemiologie

Eine Omphalozele ist ein angeborener Bauchwanddefekt direkt am Nabelring (**Abbildung 4**).³ Der Defekt hat üblicherweise eine Größe von 2 - 10cm und kann unterschiedlich ausgeprägt sein; so kann er sich als eine kleine unkomplizierte Hernie der Nabelschnur („*hernia into the cord*“) bis hin zu einer „*giant omphalocele*“ mit extraabdominell gelegenen Organen präsentieren.³ In 35% der Fälle findet sich Leber als Bruchsackinhalt.⁴ Die ausgetretenen Organe sind hierbei von einem Bruchsack, bestehend aus einer äußeren Amnionschicht, einer mittleren Schicht, der Wharton-Sulze, und der inneren Peritoneumschicht, umgeben.³ Im Gegensatz zur Gastroschisis liegen bei der Omphalozele häufig Fehlbildungen anderer Organe vor, unter anderem sind auch chromosomale Aberrationen und genetische Defekte zu finden.³ Das Auftreten einer Omphalozele liegt bei etwa 1 : 5.000, wobei Knaben häufiger betroffen sind als Mädchen.³



Abbildung 4: *Omphalozele (zur Verfügung gestellt von der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)*

1.3.2.2 Ätiologie

In der 10. Fetalwoche kommt es zu keiner Reposition der primitiven Darmschleife in die Bauchhöhle, die sich im extraembryonalen Zölon entwickelt; somit bleibt die Zölonhöhle erhalten und die Darmschlingen entwickeln sich extraabdominell.⁵³ Das mütterliche Alter liegt im Schnitt bei über 30 Jahren und ist im Vergleich zur Gastroschisis deutlich höher.³

1.3.2.3 Assoziierte Malformationen

In mehr als der Hälfte der Erkrankungsfälle liegen assoziierte Fehlbildungen vor.⁴ Diese betreffen vor allem den Gastrointestinaltrakt, das kardiovaskuläre System, den Urogenitaltrakt, das Nervensystem und die Extremitäten.⁵⁴ Eine weiter kranial liegende Omphalozele ist oftmals mit einer Zwerchfellhernie, einer Sternumspalte, einer Herzektomie und einem Herzfehler assoziiert und wird als Cantrell-Pentalogie zusammengefasst.^{4,55} Zudem sind häufig chromosomal-syndromale Fehlbildungen anzutreffen.⁵⁵ Das klinisch relevanteste Syndrom ist das Beckwith-Wiedemann-Syndrom, kurz auch EMG- Syndrom genannt, und ist gekennzeichnet durch ein Exomphalos, eine Makroglossie und einem Gigantismus.⁵⁵ Aufgrund der genetischen Prädisposition können öfters Tumore, wie adrenokortikale, embryonale Tumore oder Nephroblastome auftreten.⁵⁵

1.3.2.4 Klinik und Diagnostik

Die Morphologie einer Omphalozele kann in Größe und Ausmaß der ausgetretenen Organe variieren.⁵⁵ Bei einem Defekt über 5 cm und eventrierter Leber spricht man von einer „*giant omphalocele*“.⁵⁵ Je größer die Hernie, desto größer ist die Wahrscheinlichkeit das Auftreten einer Lungenhypoplasie.⁵⁵ Als pränatale Diagnostik werden ab dem ersten Trimester regelmäßige Ultraschall-Untersuchungen durchgeführt.³ Das α -Fetoprotein im mütterlichen Serum kann bei einer Omphalozele auf das Vierfache ansteigen.³ Da bei dieser Erkrankung sowohl andere Fehlbildungen als auch chromosomale Aberrationen vorliegen können, sollte den Eltern die Durchführung einer Amniozentese zur Chromosomenanalyse angeboten werden.³ Bei der Omphalozele scheint eine Sectio keine Vorteile gegenüber einer vaginalen Geburt zu haben.^{55,56} Allerdings wird bei einer giant omphalocele mit viszero-abdominellen Missverhältnis die Sectio präferiert, um eine Leberverletzung oder Bruchsackruptur möglichst zu vermeiden.^{3,55,56}

1.3.2.5 Postpartale Versorgung

Postpartal wird dem Kind zur Druckentlastung eine Magensonde platziert.⁵⁷ Damit der Bruchsackinhalt nicht verletzt wird, wird die Nabelschnur mit einem Sicherheitsabstand von ca. 10cm abgetragen.⁴ Bei einer giant omphalocele erfolgt die Linksseitenlagerung des Säuglings, damit es zu keiner Durchblutungsstörung kommt.^{50,57}

1.3.2.6 Therapie

Die Behandlung einer Omphalozele richtet sich nach der Größe des Defektes, der viszero-abdominellen Disproportion und dem Schweregrad der assoziierten Fehlbildungen; nur bei 60-70% der Neugeborenen ist ein primärer Bauchdeckenverschluss möglich.³ Dabei wird der Omphalozelensack abgetragen, die begleitenden Gefäße ligiert und die Eingeweide in das Abdomen rückverlagert.⁵⁷ Im Zuge der Präparation muss vor allem im kranialen Anteil der Omphalozele auf die Lebervenen, das Leberparenchym und auf die Leberkapsel geachtet werden, um mögliche Verletzungen zu vermeiden, da es sonst zu schwer kontrollierbaren Blutungen kommen kann.³ Daher sollten anhaftende Anteile des Bruchsackes auf der Leberoberfläche belassen werden.^{3,4,50} Im Falle einer giant omphalocele kann zwischen einer konservativen und einer operativen Therapie entschieden werden.⁵⁸ Bei der konservativen Behandlung, welche auch als „paint and wait“ bezeichnet wird,

wird die Omphalozele mit steriler Fettgaze und Kompressen sowie desinfizierenden Salben verbunden.⁵⁷ Anschließend wird die Omphalozele in eine elastischen Binde gewickelt, wobei darauf geachtet wird, dass eine gewisse Kompression ausgeübt wird.^{4,58} Der Verbandswechsel erfolgt in regelmäßigen Abständen.⁴ Primär bildet sich ein fibrinöser Plaque, welche mit der Zeit austrocknet und im Laufe mehrerer Wochen epithelialisiert.^{3,4,50} In dieser Zeit wird eine systemische Antibiose für mindestens zehn Tage verabreicht, um eine Sepsis zu vermeiden.^{4,50} Sobald die Omphalozele großflächig epithelialisiert ist, ist ein Verband nicht mehr erforderlich.^{4,50} Die elektive operative Versorgung wird ab einem Alter von sechs Lebensmonaten durchgeführt.^{3,4,50} Beim operativen Vorgehen erfolgt zunächst die Abtragung des Omphalozelensackes, die Ligatur der Umbilikalgefäße sowie eine temporäre oder permanente Deckung des Fasziendefekts mittels eines alloplastischen Materials wie beispielsweise einem Gore-Tex-Patch.^{4,58} Eine weitere Möglichkeit wäre, wie bei der Gastroschisis, der verzögerte Bauchdeckenverschluss durch das Anlegen einer Schusterplastik und das Reponieren der Eingeweide in das Abdomen über mehrere Tage; nach 5-10 Tagen erfolgt der sekundäre Faszien- und Hautverschluss.^{50,59}

1.3.2.7 Komplikationen

Postoperativ können gastrointestinale Motilitätsstörungen, Infektionen, Sepsis, Wunddehiszenz, nekrotisierende Enterokolitis, Darmobstruktionen und Fisteln auftreten.⁴ Zudem können Kinder mit einer giant omphalocele häufig eine pulmonale Hypoplasie aufweisen, die Beatmungsprobleme als Folge hat.⁴ Bei einer eventrierten Leber steigt das Risiko für ein Leberhämatom und Leberinfarkt.⁴

1.3.2.8 Prognose und Lebensqualität

Die Überlebenschance hängt von der Größe der Omphalozele und vom Schweregrad der assoziierten Anomalie ab, derzeit wird die Mortalitätsrate bei einer isolierten Omphalozele auf 30% geschätzt.^{3,60}

Die meisten Kinder mit einer kleinen Omphalozele und fehlender chromosomalen Aberration können sich in der Regel gut erholen und weisen auch langfristig keine Probleme auf.^{41,56} Eine große sichtbare Operationsnarbe oder gar das Fehlen des Nabels kann zwar belastend für manche Patient*innen sein, diese können jedoch heutzutage kosmetisch behandelt werden.^{43,60,61}

1.4 Duodenum

1.4.1 Embryogenese

Der obere Abschnitt des Zwölffingerdarms (bis zur Mündung des Ductus choledochus) entwickelt sich aus dem Vorderdarm, der untere Teil aus dem Mitteldarm.⁶² In der fünften Fetalwoche liegt die Duodenalanlage als C-förmige Schleife kaudal der Magenspindel, welche sich während der Magendrehung nach rechts verlagert und retroperitoneal zu liegen kommt.⁶² In der sechsten Woche verschließt sich das Lumen des Duodenums vorübergehend durch starke Epithelproliferationen.^{8,62} Am Ende der Embryonalentwicklung kommt es zur Rückbildung der Epithelzellen und somit zur Rekanalisierung des Duodenums.^{8,62}

1.4.2 Anatomie und Topographie

Das ca. 25 cm lange Duodenum liegt größtenteils sekundär retroperitoneal und umfasst hufeisenförmig den Pankreaskopf.¹⁰ Es lässt sich in folgenden Abschnitten einteilen:¹⁰

- Pars superior: Dieser Abschnitt misst 5 cm, liegt intraperitoneal auf Höhe des 1. Lendenwirbelkörpers und geht bis zur Flexura duodeni superior. Der Anfangsteil, der Bulbus duodeni, ist aufgetrieben.
- Pars descendens: Dieser Teil hat eine Länge von 10 cm; hier liegt an der Papilla duodeni major (Papilla Vateri) die gemeinsame Mündung des Ductus choledochus und Ductus pancreaticus; das Duodenum liegt ab diesem Abschnitt retroperitoneal.
- Pars horizontalis: Die Pars horizontalis beginnt an der Flexura duodeni inferior auf Höhe des 3. Lendenwirbels; nach wenigen Zentimetern folgt der nächste Übergang.
- Pars ascendens: Der letzte Abschnitt ist 5 cm lang und endet an der Flexura duodenojejunalis (Treitz'sches Band), die vom M. suspensorius duodeni fixiert wird; der aufsteigende Teil mündet in den intraperitoneal gelegenen Dünndarm¹⁰

Die Innervierung des Duodenums läuft über Äste aus dem Plexus coeliacus und dem Plexus mesentericus superior.⁸

Die arterielle Versorgung erfolgt über die A. mesenterica superior und der A. gastroduodenalis.⁸

1.5 Duodenalatresie

1.5.1 Definition und Epidemiologie

Die Duodenalatresie beschreibt eine komplette Passagestörung des Duodenum, die aufgrund einer fehlenden Rekanalisation der Duodenalanlage in der 8. Embryonalwoche entsteht.⁶³ Sie tritt bei einem von 5.000 bis 10.000 Lebendgeborenen auf, wobei beide Geschlechter gleich stark betroffen sind.⁶⁴ Die Hälfte aller Patient*innen weisen assoziierte Fehlbildungen auf, insbesondere Down-Syndrom und angeborene Herzfehler.⁶⁵ Zudem können weitere Atresien, Malrotationen, anorektale Malformationen, urogenitale Fehlbildungen sowie vertebrale Anomalien begleitend auftreten; eine Sonderform stellt das Pancreas anulare dar.^{30,63} Eine Frühgeburtlichkeit und ein niedriges Geburtsgewicht sind häufig zu beobachten.³

1.5.2 Ätiologie

Grundsätzlich wird zwischen einer intrinsischen und einer extrinsischen Duodenalobstruktion unterschieden; Ursache einer intrinsischen Duodenalobstruktion kann eine Duodenalatresie, eine Duodenalstenose oder ein Membranverschluss sein, die extrinsische Duodenalobstruktion entsteht aufgrund eines Pancreas anulare, einer Malrotation oder eines Tumors.^{3,66} Das Pancreas anulare entwickelt sich indem der distale Teil des Duodenum zirkulär von der ventralen und dorsalen Pankreasanlage umschlossen wird.^{10,67}

Die Duodenalatresie klassifiziert sich nach Gray und Skandalakis in drei Typen:^{3,68}

- Typ I tritt in 65% der Fälle auf und ist somit die häufigste Form; sie präsentiert sich durch eine aus Mukosa und Submukosa bestehenden Membran und einer intakten Muskelwand
- Typ II kennzeichnet sich durch einen kurzen fibrösen Strang, der die beiden atretischen Enden des Duodenum verbindet
- Bei Typ III zeigt sich eine vollständige Trennung der beiden Enden des Duodenum

Meist liegt die Atresie distal der Ampulla Vateri, die Lokalisation lässt sich präoperativ durch den galligen Rückfluss in der zuvor gelegten Magensonde bestimmen.⁴

1.5.3 Klinik und Diagnostik

Die Duodenalatresie führt bei 20-75% aller betroffenen Schwangeren zu einem Polyhydramnion, zudem kommt es oft zu einer Frühgeburt und zur fetalen Hypotrophie.⁶⁹ Eine Verdachtsdiagnose kann häufig pränatal gestellt werden; diese zeichnet sich in der Sonographie durch das sogenannte double-bubble-Phänomen aus, das dem erweiterten Magen und dem dilatierten Bulbus duodeni entspricht.⁶⁹

Postpartal kommt es meistens in den ersten Lebensstunden zu galligem Erbrechen, typischerweise nach den ersten oralen Fütterungsversuchen.⁶⁹ Gelegentlich setzt das Neugeborene auch Mekonium ab.⁷⁰ Klinisch zeigt sich ein geblähter Oberbauch mit gleichzeitig eingesunkenem Unterbauch (**Abbildung 5**).^{69,70}

Die Röntgenübersichtsaufnahme des Abdomens ist für die Diagnosestellung unerlässlich.^{4,70} Im Abdomen-Röntgen zeigt sich das double-bubble-Phänomen, eine doppelseitige Spiegelbildung im Oberbauch bei luftleerem restlichen Abdomen (**Abbildung 6**).^{69,70} Weiterführende Diagnostik, wie eine urogenitale Sonographie und Echokardiographie sind obligat, um weitere Fehlbildungen auszuschließen.⁶⁹⁻⁷¹



Abbildung 5: Duodenalatresie mit geblähtem Oberbauch und eingesunkenem Unterbauch
(zur Verfügung gestellt von der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)



Abbildung 6: Röntgen Abdomen leer mit double bubble Phänomen (zur Verfügung gestellt von der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

1.5.4 Therapie

Präoperativ wird mittels einer Ernährungssonde der Magen dekomprimiert; eine Infusionstherapie dient einerseits dem Elektrolytausgleich und verhindert gleichzeitig einen Flüssigkeitsverlust.⁷² Weitere Fehlbildungen können anhand einer abdominalen und urogenitalen Sonographie sowie einer Echokardiographie diagnostiziert werden.^{3,4} Ist das Kind kreislaufstabil, erfolgt die Operation in der Regel innerhalb der ersten 48 Stunden.^{3,4} Die operative Versorgung einer Duodenalatresie wird entweder über eine quere Oberbauchlaparotomie oder laparoskopisch durchgeführt.^{3,4} Bei Kindern mit kardiovaskulären Begleitfehlbildungen oder einem Geburtsgewicht unter 2.000 g wird die Laparotomie bevorzugt.^{3,4} Intraoperativ erfolgt die Inspektion der Eingeweide auf weitere Fehlbildungen; die rechte Kolonflexur und das Duodenum werden mobilisiert (Kocher Manöver) und die Duodenalatresie dargestellt.^{3,4} Als Nächstes wird eine Ernährungssonde im unteren Teil des Duodenums platziert, durch das Verschieben dieser kann eine weiter distal liegende Obstruktion detektiert werden.^{3,4} Bei einer intraluminalen Obstruktion kann die Kontinuität des Zwölffingerdarms durch eine laterale Längsinzision sowie das Spalten der Membran

erfolgen.^{3,4} Eine komplette Membranexzision sollte aufgrund der Verletzungsgefahr der Papilla Vateri vermieden werden.⁷³ Die Duodenotomie wird durch queres Vernähen verschlossen.^{3,4}

Bei einer kompletten Duodenalatresie oder einem Pancreas anulare wird die Kontinuität durch eine Duodeno-Duodenostomie wiederhergestellt.^{3,4} Es kommt zu einer diamond-shaped-Anastomose (**Abbildung 7**), durch die transversale Inzision des oberen Blindsacks und das Längseröffnen des Duodenums unterhalb der Obstruktion.^{3,74}

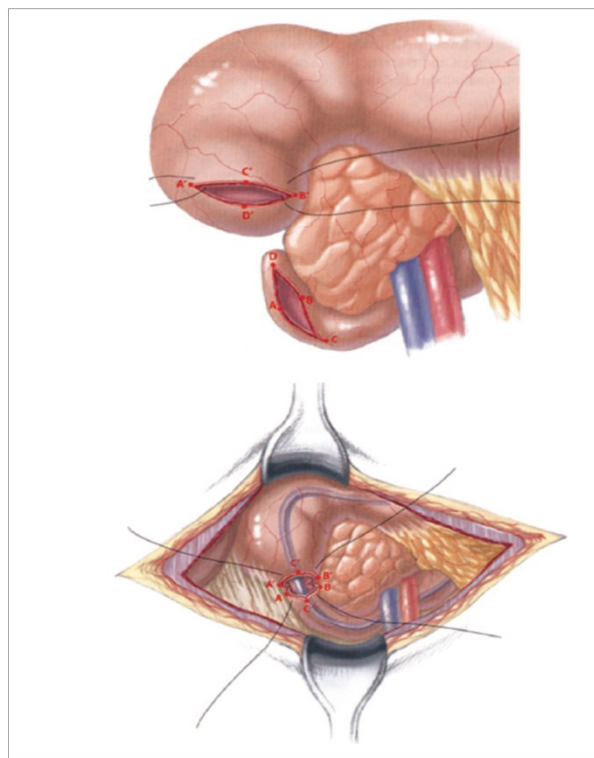


Abbildung 7: Diamond-shaped Anastomose (Quelle: *Pediatric Surgery*; Puri, P., Höllwarth, M., Eds.; Springer Berlin Heidelberg: Berlin, Heidelberg, 2009; S. 390)

1.5.5 Komplikationen und Prognose

Als Frühkomplikationen kann es zu einer Anastomosenleckage kommen, die zu einer Sepsis führen kann.⁴ Die Nahtinsuffizienz kann einerseits Ursache einer solchen Leckage sein, andererseits kann sie aber auch zu einer Anastomoseneinengung im weiteren Verlauf führen.⁴ Intraoperativ besteht die Gefahr einer Gallengangs- oder Pankreasverletzung.⁴ Langzeitkomplikationen kommen eher selten vor.⁷⁵

Die Prognose wird durch die assoziierten Fehlbildungen und Frühgeburtlichkeit bestimmt.⁷¹ Insgesamt ist das Outcome nach erfolgreicher Therapie ausgezeichnet, die Überlebenschance einer isolierten Duodenalatresie liegt bei 95%.^{65,72}

1.6 Dünndarm

1.6.1 Embryogenese

Aus dem Mitteldarm gehen der untere Teil des Duodenums, das Jejunum, das Ileum und der proximale Teil des Dickdarms hervor.⁸ Im zweiten Entwicklungsmonat kommt es aufgrund der starken Proliferation und Längenwachstum des Mitteldarms zur Bildung der Darmschleife.⁶² Diese lagert sich mit einem kranialen und einem kaudalen Schenkel in der Körpermitte an.^{10,62} Das Leber- und Nierenwachstum sowie der Deszensus der Thoraxorgane nehmen den gesamten Platz im Bauchraum ein; aufgrund des Platzmangels kommt es zwischen der sechsten und zehnten Woche zu einer vorübergehenden Verlagerung des Darmes in die Nabelschnur, in die er seine Entwicklung fortsetzt.^{9,62} Nach seiner Differenzierung in Dünn- und Dickdarm dreht er sich um eine Achse, welche von der A. mesenterica superior gebildet wird; dabei gelangt der obere Schenkel nach rechts, der untere nach links.⁶² Anschließend kommt es zur Rückverlagerung des Darmes in den inzwischen vergrößerten Bauchraum.⁶² Der schnell wachsende rechte Schenkel bildet die Dünndarmschlingen und lagert sich im unteren Teil des Abdomens.⁸ Der linke Schenkel hingegen hat ein verlangsamtes Wachstum, aus dem bilden sich die Blinddarmknospe und das proximale Kolon.^{8,10,62}

1.6.2 Anatomie und Topographie

Der Dünndarm misst eine Länge von 2,5 bis 5m und setzt sich aus dem Duodenum, dem Jejunum und dem Ileum zusammen.^{8,10} Das fixierte Duodenum liegt größtenteils sekundär retroperitoneal und wird zu den Oberbauchorganen gezählt.^{8,10} Der restliche Dünndarm liegt intraperitoneal, ist am Mesenterium aufgehängt und wird von einer Serosa überzogen.^{8,9} An der Flexura duodenojejunalis befindet sich der Übergang von Duodenum in das Jejunum, das den linken Oberbauch füllt; es folgt der Übergang ins Ileum, das etwa 3/5 der Dünndarmschlingen bildet und sich im rechten Unterbauch befindet.^{8,9} Das Jejunum hat im Vergleich zum Ileum einen dickeren Wandaufbau und ist stärker vaskularisiert.^{8,10} An der Valva ileocaecalis (Bauhin-Klappe) setzt sich der Dünndarm in den Dickdarm fort; die arterielle Versorgung des Jejunums und des Ileums läuft über die A. mesenterica superior.^{8,10}

1.6.3 Histologie

Alle Organe des Gastrointestinaltraktes zeigen einen ähnlichen histologischen Aufbau (siehe Ösophagus).¹¹ Zur Oberflächenvergrößerung der Dünndarmschleimhaut dienen:^{8,10,11}

- Plicae circulares (Kerckring-Falten): nicht verstreichbare, ringförmige Falten, die von der Tela mucosa und Tela submucosa gebildet werden; dazwischen liegen die Glandulae duodenales (Brunner-Drüsen)
- Glandulae intestinales (Lieberkühn-Krypten): tubuläre Epitheleinsenkungen in die Lamina propria
- Villi intestinales: 1 mm hohe Darmzotten, die aus der Tunica mucosa aufgebaut sind
- Mikrovilli: 1-2 µm lange, fingerförmige Ausstülpungen an der apikalen Zelloberfläche

1.6.4 Funktion

Im Dünndarm folgt der weitere Verdauungsprozess, hierbei werden die entstandenen Endprodukte, aber auch andere wichtige Nährstoffe, wie Vitamine, absorbiert.¹² Die Pendel- und Segmentationsbewegungen sorgen in der digestiven Phase für die intensive Durchmischung des Darminhaltes mit den Verdauungssäften, insbesondere Pankreas- und Gallensekret.^{12,13} Die Zotten verhelfen durch ihre stempelartigen Bewegungen, dass sich der Darminhalt besser durchmischt.¹³ Die peristaltischen Wellen sorgen für den Transport des Darminhaltes Richtung Zökum; dies kann je nach Nahrungsbestandteil von 2 bis 5 h dauern.¹³ Täglich werden ca. 2,5 bis 3 Liter Darmsekret gebildet; Muzine, die von den Becherzellen der Zotten und der Lieberkühn-Krypten sowie der Brunnerdrüsen im Duodenum produziert werden, kleiden das Darmepithel gelartig aus.¹³ Das Epithel wird somit vor Proteasen und im Duodenum vor dem sauren Chymus geschützt und der Darminhalt kann problemlos durchgleiten.¹³

1.7 Dünndarmatresie

1.7.1 Definition und Epidemiologie

Die Dünndarmatresie ist eine angeborene Diskontinuität des Dünndarms und ist eine der häufigsten Ursachen für eine intestinale Obstruktion bei Neugeborenen.⁷⁶ Die Dünndarmatresie hat eine Prävalenzrate von 1:330 bis 1:1.500 Neugeborenen, davon sind ein Drittel der Kinder entweder Frühgeborene oder Small-for-date-Babys.⁷⁷ Chromosomale und extraabdominelle Anomalien treten zwar mit auf, jedoch wesentlich seltener als bei der Duodenalatresie.^{3,4,77}

1.7.2 Klassifikation

Die morphologische Klassifikation der Dünndarmatresie (**Abbildung 8**) hat eine prognostische und therapeutische Relevanz und wird wie folgt eingeteilt:^{3,4,26,77,78}

- Typ I (23%) repräsentiert sich durch einen proximal dilatierten und distal kollabierten Darmanteil mit einem transluminalen Septum; die Länge des Darmes bleibt unverändert und das Mesenterium weist keinen Defekt auf
- Typ II (10%) charakterisiert sich durch zwei blind endende atretische Enden, die durch einen fibrösen Strang verbunden sind; das Mesenterium ist intakt und die Darmlänge nicht verkürzt
- Typ IIIa (15%) ähnelt Typ II mit dem Unterschied, dass kein fibröser Strang jedoch ein V-geformter mesenterialer Defekt vorliegt; die Darmlänge kann verkürzt sein; diese Form ist häufig mit einer zystischen Fibrose assoziiert
- Typ IIIb (19%) wird auch bekannt als Apple-peel oder Christmas-tree Malformation genannt (**Abbildung 9**); dabei ist die proximale jejunale Atresie oft mit einer Malrotation assoziiert. Betroffene leiden oft unter einem Kurzdarmsyndrom und haben eine erhöhte Mortalitätsrate; typisch ist auch der Verschluss der A. mesenterica superior und ein großer Defekt des Mesenteriums. Der distale Darmanteil ist spiralförmig um eine einzelne, perfundierende Arterie gewickelt. Zudem kann am distalen Darm gelegentlich eine Typ I oder Typ II Atresie mitaufreten. Ein deutlicher Verlust der Darmlänge liegt immer vor. Bei dieser Form wird eine familiäre Häufung beobachtet
- Typ IV (22%) repräsentiert sich durch multiple segmentale Atresien und ist eine Kombination aus Typ I bis III; die Darmlänge ist immer reduziert, wobei das

terminale Ileum normalerweise verschont bleibt; auch hier scheint die genetische Komponente eine wichtige Rolle zu spielen

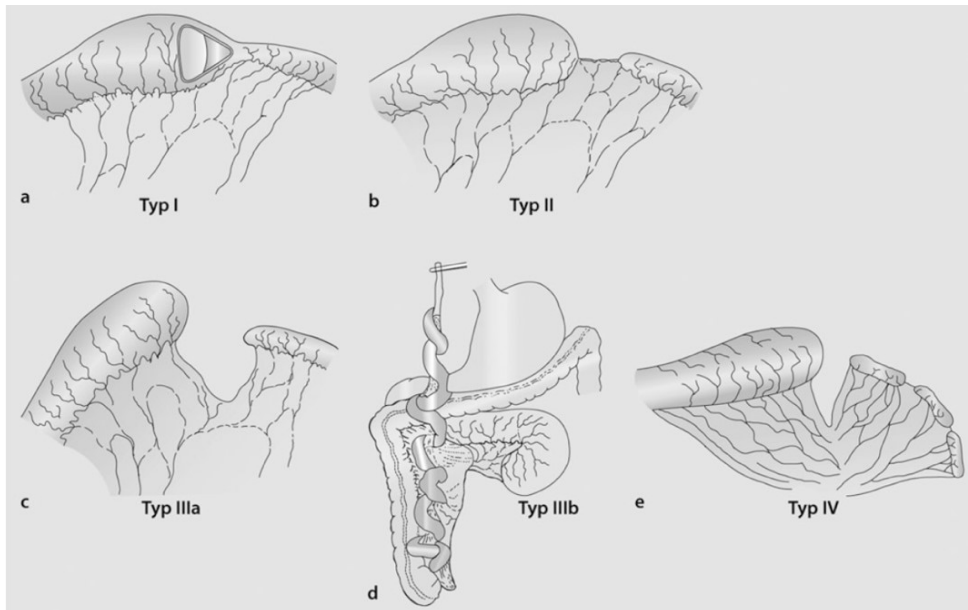


Abbildung 8: Formen der Dünndarmatresie (Quelle: *Kinderchirurgie: Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters*; von Schweinitz, D., Ure, B., Eds.; Springer Reference Medizin; Springer Berlin Heidelberg: Berlin, Heidelberg, 2019; S.399)



Abbildung 9: Dünndarmatresie mit Apple-peel-Syndrom, Typ IIIb (zur Verfügung gestellt von der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

1.7.3 Ätiologie

Das Auftreten von Dünndarmatresien ist auf ein ischämisches Ereignis in der späten Fetalzeit zurückzuführen.⁴ Die genetische Prädisposition spielt hierbei eine untergeordnete Rolle, zumeist entwickeln Betroffene keine anderen Fehlbildungen.^{2,4} Allerdings scheint bei einer Typ IIIb und Typ IV Atresie die genetische Komponente ein mitverantwortlicher Faktor zu sein. Laparoschisis, intrauteriner Volvulus oder eine Invagination können ebenso eine Intestinalatresie begünstigen.⁴ Ein Mekoniumileus und Mb. Hirschsprung sollten ebenfalls als mögliche Ursache in Betracht gezogen werden.^{3,4} Es wird angenommen, dass die Gabe von Methylenblau bei der Amniozentese während einer Zwillingsschwangerschaft die Entstehung der Intestinalatresie begünstigt.⁷⁹

1.7.4 Klinik und Diagnostik

In der späten Schwangerschaft deuten im Ultraschall dilatierte Darmschlingen auf eine Dünndarmatresie hin.^{2,3} In 25% der Fälle entwickeln die Mütter, abhängig von der Höhe der Obstruktion, ein Polyhydramnion.²⁻⁴ Eine positive Familienanamnese kann auf eine Typ IIIb oder IV Dünndarmatresie hinweisen.⁸⁰ Postnatal präsentiert sich die Atresie durch galliges Erbrechen und ein geblähtes Abdomen.⁸¹ Auskultatorisch finden sich teils schwache, teils hochgestellte Darmgeräusche; in 20% der Fälle können die Symptome sogar verspätet auftreten.^{3,82} Das häufig in kleinen Mengen abgesetzte

Mekonium wird als grau und schleimig beschrieben und kann die Diagnosestellung verzögern.^{3,82} Eine verspätete Diagnose kann Flüssigkeits- und Elektrolytstörungen, einen erhöhten intraluminalen Druck und/oder eine sekundäre Torsion der Atresie verursachen, die zu einer Perforation, Ischämie und Peritonitis führen.^{3,82} Die druckempfindliche Bauchdecke kann sich mit Ödemen und Erythemen präsentieren.^{3,82} Zudem tritt bei einem Drittel der Betroffenen eine Hyperbilirubinämie auf.³ Die Röntgenaufnahme des Abdomens wird hängend und liegend durchgeführt und zeigt dilatierte Darmschlingen oberhalb des atretischen Darmabschnittes sowie ein nach unten hin ein luftleeres Abdomen.^{3,82} Je distaler die Obstruktion liegt, desto mehr Flüssigkeit und Luft sammeln sich in den Darmschlingen an.^{3,82}

1.7.5 Therapie

Die Initialtherapie besteht aus Nahrungskarenz, dem Einführen einer nasogastralen Sonde zur Entlastung sowie der Infusionsgabe, um einen Elektrolyt- und Flüssigkeitsverlust auszugleichen und einer prophylaktischen antibiotischen Therapie.⁸³

1.7.5.1 Chirurgisches Management

Die Operation wird über eine quere Oberbauchlaparotomie durchgeführt; der Darm sollte in seiner gesamten Länge freigelegt und auf weitere Fehlbildungen genauestens inspiziert werden.^{3,4} Die rechtzeitige Differenzierung zwischen einer Dünndarmatresie und einer anderen Art der Darmobstruktion ist ein wichtiger Schritt, um einen möglichen Volvulus oder eine innere Hernie ausschließen zu können.³ Die Durchgängigkeit des Dün- und Dickdarms kann auch durch die Spülung mit 0,9% Kochsalzlösung überprüft werden.^{3,4} Der proximale, vergrößerte Blindsack sollte so weit reseziert werden, dass das Durchführen einer End-zu-End-Anastomose möglich ist.³ Für einen besseren Kaliberausgleich wird vor der End-to-back-Anastomose das distale Ende der Atresie schräg abgesetzt und zusätzlich antimesenterieell längs inzidiert.³ Eine gute Voraussetzung für die primäre Anastomose ist, dass kein Kalibersprung vorliegt, da dies zu einer Störung des Darmtransports führen kann.^{3,4} Bei einem kurzen proximalen Darmabschnitt ist oftmals eine ausreichende Resektion nicht möglich, sodass eine Exzision eines längeren keilförmigen Stücks aus der antimesenterialen Darmwand erforderlich ist, welches anschließend in Längsrichtung konisch vernäht wird.⁴ Dieses Tapering-Verfahren kann bis zu einer Länge von 35cm

gute Ergebnisse erzielen.⁴ Zudem konnte bei dieser Methode auch eine bessere Darmperistaltik beobachtet werden.⁴ Bei Vorliegen einer Peritonitis, einer mesenterialen Durchblutungsstörung, einem Volvulus oder einem Mekoniumileus erfolgt die Anlage eines doppelläufigen Enterostomas.⁴ Die multiple Atresie (Typ IV) stellt eine große Herausforderung dar, da bei den Patienten mehrere Anastomosen angelegt werden müssen.⁸⁴

1.7.5.2 Postoperatives Management

Die meisten Kinder weisen postoperativ einen protrahierten Verlauf hinsichtlich der Darmperistaltik auf, daher ist es oft ratsam mit der oralen Ernährung zu warten. Stattdessen werden die Kinder über einen zentralvenösen Katheter ernährt und antibiotisch abgeschirmt.^{3,4} Um einen Leberschaden mit intrahepatischer Cholestase zu vermeiden, welcher durch die total-parenterale-Ernährung bedingt sein kann, sollten wenige Milliliter Muttermilch oder leicht spaltbare Säuglingsnahrung per os verabreicht werden.^{4,81} Die nasogastrale Sonde sollte für vier bis sechs Tage postoperativ belassen werden; die antibiotische Therapie wird mindestens für fünf Tage weiter verabreicht, es erfolgt noch die prophylaktische Gabe eines Antimykotikums.^{3,4} Das Kind sollte weiterhin auf Verdauungsstörungen überwacht werden, bis es sich stabilisiert hat.^{3,4}

1.7.6 Komplikationen

Als postoperative Komplikationen zählen Wunddehiszenz, Wundinfektion, Anastomoseninsuffizienz und folglich entstehende Anastomosenstenose, Adhäsionsobstruktionen sowie das Kurzdarmsyndrom.^{4,81} Das Kurzdarmsyndrom entsteht häufig durch das Resezieren von großen Dünndarmanteilen, was die Darmfunktion deutlich eingeschränkt und eine Malabsorption als Folge hat.⁴ Vor allem Kinder mit wenig verbliebenem Darm können eine Laktoseintoleranz, Stase mit bakterieller Fehlbesiedelung und Malabsorption oder auch Hypermotilität und Durchfall entwickeln.⁸⁴

1.7.7 Prognose und Lebensqualität

Die Prognose der Dünndarmatresie hat sich im Laufe der Jahre deutlich gebessert, auch die Sterblichkeitsrate ist auf unter 10% gefallen.²⁵ Die Lebensqualität der

betroffenen Kinder wird in der Regel nicht beeinflusst, jedoch hängt der Verlauf stark von Faktoren wie Frühgeburtlichkeit, weiteren kongenitalen Fehlbildungen sowie dem Auftreten von postoperativen Komplikationen ab.²⁵

1.8 Anorektum

1.8.1 Embryogenese

Aus dem Hinterdarm entwickeln sich das linke Drittel des Colon transversum, das Colon descendens, das Colon sigmoideum und das Rektum mit Analkanal.⁹ In der fünften Woche wird der distale Anteil des Hinterdarms, die Kloake durch das Septum urorectale in einen vorderen Teil, dem Sinus urogenitalis, und einen hinteren Teil, dem embryonalen Rektum, eingeteilt.^{7,9} Aus dem Sinus urogenitalis gehen Harnblase und Harnröhre hervor; das embryonale Rektum bildet den Mastdarm und den oberen Abschnitt des Analkanals.⁹ Der untere Teil des Analkanals hingegen entsteht durch die Einstülpung des ektodermalen Gewebe, auch Proktodeum genannt, von außen nach innen.^{7,62}

1.8.2 Anatomie und Topographie

Der Analkanal lässt sich in folgenden drei Abschnitten unterteilen:^{8,10}

- Zona columnaris: sie stellt den Übergang von der Ampulla recti zum Analkanal dar. Sie zeichnet sich durch die sechs bis zehn längs verlaufenden Aftersäulen (Columnae anales) mit dazwischen liegenden Schleimhautbuchten (Sinus anales) aus. Die Columnae anales werden kaudal von querliegenden Schleimhautfalten (Valvulae anales) begrenzt; im Bereich der Columnae anales befindet sich das Corpus cavernosum recti. Die Sinus anales sind aus hochprismatischem Epithel aufgebaut, welches an der Columnae anales in unverhorntes Plattenepithel übergeht. An der Epithelgrenze, der Linea pectinata, beginnt der Übergang in die Zone intermedia.
- Zona intermedia: in diesem Abschnitt ist die Schleimhaut mit dem darunter befindlichen Gewebe fest verwachsen und schmerzempfindlich; es liegen keine Drüsen vor. Ebenso ist ein Venengeflecht vorzufinden, das sich bei variköser Erweiterung als äußere Hämorrhoiden zeigt. Sie besteht aus unverhorntem Plattenepithel und geht an der Linea anocutanea in die nächste Zone über.
- Zona cutanea: dieser Bereich zeigt sich sowohl sensibel gut innerviert als auch zunehmend pigmentiert. Zudem sind apokrine Schweiß- und Talgdrüsen vorzufinden. Mikroskopisch findet sich verhorntes Plattenepithel, welches am Anus in die Epithelschicht der Haut übergeht.

1.8.3 Innervation und Gefäßversorgung

Das Rektum wird bis zu den Valvulae anales über die A. rectalis superior versorgt; diese stammt aus der A. mesenterica inferior und verläuft an der Hinterseite des Mastdarms, wo sie sich dort in einen linken und einen rechten Ast aufteilt.⁸ Die Versorgung des Analkanals erfolgt vor seinem Durchtritt durch den Beckenboden über die Aa. rectales mediae, die ihren Ursprung in der A. iliaca interna haben.⁸ Nach dem Durchtritt wird der Canalis analis über die A. rectalis inferior, aus der A. pudenda interna versorgt.⁸

Die venöse Versorgung läuft über die V. rectalis superior zur V. mesenterica inferior und anschließend in die V. portae; die Vv. rectales mediae und Vv. rectales inferiores fließen über die V. iliaca interna, V. iliaca communis und die V. cava inferior ab.⁸

Die rektale Nervenversorgung erfolgt über ein sympathisches und parasymphathisches Nervengeflecht im Bereich des pelvinen Nervenplexus.⁴ Der Plexus sacralis ist für die somatische Innervation verantwortlich; der N. pudendus innerviert die Beckenboden- und Sphinktermuskulatur.⁴

1.8.4 Funktion

Unter Kontinenzorgan werden alle Strukturen zusammengefasst, die für den Verschluss und die Entleerung des Mastdarms verantwortlich sind.⁸ In der Rektumwand befinden sich Dehnungsrezeptoren, die den Füllungszustand des Rektums wahrnehmen.⁸ Die Aufgabe der Rezeptoren im Analkanal hingegen ist die Unterscheidung zwischen Kot und Gas; die Rezeptoren der Zona cutanea sind für den Kontraktionszustand der Schließmuskulatur verantwortlich.⁸ Der Sphinkterapparat wird von den Mm. sphinkter ani externus et internus sowie dem M. levator ani gebildet und ist für die Funktion der Kontinenz und der Stuhlentleerung zuständig.^{8,10} Der willkürliche äußere Sphinkter kontrahiert bei Stuhl drang stark und erschlafft bei Stuhlentleerung.⁸ Der innere Sphinkter sorgt für den gas- und wasserdichtem Verschluss des Analkanals, zudem wird er vom Corpus cavernosum recti unterstützt.⁸ Durch die Kontraktion des M. levator ani wird der Analkanal angehoben und verschlossen, sein Erschlaffen öffnet den Analkanal.¹⁰

1.9 Anorektale Malformationen

1.9.1 Definition und Epidemiologie

Der Ausdruck „anorektale Malformationen“ beschreibt kongenitale Fehlbildungen des Enddarms und des Afters.⁴ Der Begriff Analatresie ist veraltet und sollte heutzutage nicht mehr verwendet werden, da es sich genaugenommen, nicht um eine Atresie handelt, sondern um eine Fehlmündung des hypoplastischen Anus; diese Fehlmündung wird als Fistel bezeichnet, welche, je nach Öffnung, in verschiedene Formen eingeteilt wird (siehe Klassifikation).⁴

Die Inzidenzrate der anorektalen Malformation liegt bei 1 : 5.000 Lebendgeborenen, wobei ein häufigeres Auftreten beim männlichen Geschlecht zu beobachten ist.⁸⁵ Die Wahrscheinlichkeit ein zweites Kind mit einer anorektalen Fehlbildung zu bekommen liegt bei 1%.⁸⁶ Zwei Drittel der Neugeborenen weisen zusätzliche Organfehlbildungen auf.⁸⁷ Es gilt, je komplexer die anorektale Anomalie, desto höher ist das Risiko für assoziierte Fehlbildungen.⁸⁷

1.9.2 Ätiologie

Eine genaue Ursache der Grunderkrankung ist bislang nicht bekannt, jedoch wird eine multifaktorielle Genese vermutet.⁸⁸ Die sogenannten Homöobox-(-HOX-)Gene, welche für die dreidimensionale Struktur des Körpers, vor allem für seine Segmentierung sowie für die Lage einzelner Organe verantwortlich sind, werden als mögliche Ursache für das Auftreten dieser Fehlbildungen angesehen.⁴ Zwischen der vierten und achten Woche kommt es meistens zur Entwicklung der anorektalen Malformation, da in dieser Zeit die Entwicklung des Hinterdarms noch nicht abgeschlossen ist.^{89,90} Beim Townes-Brocks-Syndrom, Pallister-Hall-Syndrom, Currarino-Syndrom sowie beim Opitz-Syndrom wird eine Assoziation mit anorektalen Fehlbildungen beobachtet.⁸⁸ Das Currarino-Syndrom oder Currarino-Triade entsteht aufgrund einer Mutation auf dem langen Arm von Chromosom 7, bei fast allen Patient*innen ist das HOX-Gen HLXB9 betroffen.⁹¹ Das Krankheitsbild setzt sich aus einer partiellen Agenesie des Kreuzbeines, einer anorektalen Anomalie sowie einer präsakralen Raumforderung zusammen.^{91,92} Die anorektale Malformation kann ebenso bei chromosomalen Aberrationen, wie Trisomie 13, 18 und 21 mitauftreten.⁹⁰ Zudem wird angenommen, dass Umweltfaktoren wie In-vitro-Fertilisation, Nikotin- und

Alkoholabusus, Diabetes sowie Übergewicht einen wichtigen Zusammenhang für die Entstehung einer anorektalen Malformation darstellen.^{86,89} Auch soll die Einnahme von Lorazepam während der Schwangerschaft das Risiko für eine Analatresie erhöhen.⁹³

1.9.3 Assoziierte Malformationen

Bei 50% der Patient*innen treten assoziierte Anomalien auf, wobei die Häufigkeit von der Höhe der anorektalen Fehlbildung abhängig ist.⁴ Je höher die Fistelmündung, desto komplexer ist die Malformation und häufiger das Auftreten von Begleitfehlbildungen.⁸⁸ Zu den Begleitfehlbildungen zählen urogenitale Anomalien (40-50%), gastrointestinale Malformationen (5-10%) und VACTERL-Anomalien (4-9%), in 20% der Fälle sind eine Sakrumagenesie und kongenitale Herzanomalien zu finden.^{4,88}

1.9.4 Klassifikation

Für anorektale Fehlbildungen gilt die Krickenbeck-Klassifikation, welche sich an die morphologische Einteilung nach Peña anlehnt.⁹⁴ Diese lässt sich nach dem Fistelverlauf einteilen und bestimmt den operativen Verlauf.⁹⁴ Bei der Klassifikation wird zwischen einer Hauptgruppe mit den häufigsten klinischen Fehlbildungen und einer Nebengruppe mit seltenen regional vorkommende Malformationen unterschieden (**Tabelle 5**).^{4,85,95}

Anorektale Malformationen	
Knaben	perineale Fistel rektourethrale Fistel: - bulbär - prostatisch rektovesikale Fistel anorektale Malformation ohne Fistel Analstenose
Mädchen	perineale Fistel vestibuläre Fistel Kloake anorektale Malformation ohne Fistel Analstenose
seltene regionale Nebengruppe	Pouch-Colon Rektumatresie/-stenose rektovaginale Fistel H-Fistel andere

Tabelle 5: Krickenbeck-Klassifikation⁹⁵

Zur besseren Beurteilbarkeit der funktionellen Ergebnisse sollten postoperativ die Kriterien der Krickenbeck-Konferenz angewandt werden.⁹⁵ Dabei ist zu beachten, dass nur Patient*innen, die älter als drei Jahre sind, eingeschlossen werden, um eine genaue Beurteilung zu gewährleisten.^{4,95}

Die Krickenbeck-Kriterien beinhalten folgende Punkte, die zur Beurteilung der postoperativen Ergebnisse herangezogen werden:^{94,95}

- Willkürliche Darmentleerung: Dabei soll der Stuhldrang verspürt werden, verbalisiert und gehalten werden.
- Stuhlschmierer: Diese wird in drei Grade unterteilt: Bei Grad I kommt es gelegentlich zu Stuhlschmierer (1-2x pro Woche), bei Grad II hat man ein tägliches Stuhlschmierer, jedoch ohne soziale Einschränkungen und bei Grad III hat man ein tägliches Stuhlschmierer mit sozialer Einschränkung.

- Chronische Obstipation: Diese wird ebenso in drei Grade unterteilt: Bei Grad I kann die Obstipation mittels Ernährung behandelt werden, bei Grad II ist der Einsatz von Abführmitteln nötig, bei Grad III handelt es sich um einen therapieresistenten Zustand

1.9.5 Klinik und Diagnostik

Die pränatale Diagnosestellung der anorektalen Fehlbildung ist selten möglich.⁹⁶ Meist erfolgt sie postpartal durch eine klinische Untersuchung und die Inspektion des Perineums.⁹⁷ Im Gegensatz zur tiefen Fistel ist bei der hohen Fistel äußerlich keine Fistelöffnung erkennbar und bedarf einer weiterführenden, bildgebenden Abklärung.⁴ Sollte die Fistel bei der körperlichen Untersuchung nicht zu sehen sein, wird ein Kolostoma angelegt und anschließend eine Röntgenkontrastdarstellung mit wasserlöslichem Kontrastmittel im seitlichen Strahlengang, auch Loopogramm genannt, durchgeführt; somit kann die Höhe der Fistel und die genaue Einmündungsstelle in den Urogenitaltrakt beurteilt werden.⁴ Zudem sollte bei der klinischen Untersuchung immer das Os sacrum mituntersucht werden, um eine mögliche Sakrumagenesie zu erkennen (siehe sacral-ratio).^{3,4,98} Eine Nierenultraschalluntersuchung schließt durch das Beurteilen der ableitenden Harnwege das zusätzliche Vorliegen einer urogenitalen Malformation aus.⁴ Bei einer auffälligen Sonographie ist ein Miktionszystourethrogramm erforderlich, um einen vesikoureteralen Reflux nachzuweisen oder auszuschließen.⁴ Im Zweifelsfall kann das Legen einer Magensonde das Vorliegen einer Ösophagusatresie (10%) ausschließen.⁹⁸ Heutzutage wird das MRT öfters zur präoperativen Diagnostik herangezogen; es liefert ausreichend Informationen über die Art der Malformation, den Zustand des Schließmuskels, das mögliche Vorliegen gynäkologischer Komorbiditäten, urogenitalen Fehlbildungen oder eines kaudalen Regressionssyndroms.⁹⁹



Abbildung 10: Knabe mit perinealer Fistel (zur Verfügung gestellt von der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie Graz)

1.9.6 Therapie

Bei der anorektalen Malformation werden, je nach Art der Fehlbildung, grundsätzlich zwei therapeutische Vorgehen unterschieden. Bei der primären Korrektur wird eine posteriore, sagittale Anorektoplastik (PSARP) durchgeführt, hingegen besteht das dreizeitige Vorgehen aus dem initialen Anlegen eines Kolostomas, der Durchzugsoperation (PSARP) im 3. bis 6. Lebensmonat und der späteren Rückverlagerung des Stomas.

1.9.6.1 Posteriore, sagittale Anorektoplastik (PSARP)

Die Operation erfolgt in Bauchlage mit angehobenem Becken (prone position).¹⁰⁰ Durch Elektrostimulation wird versucht, eine mögliche Kontraktion des Schließmuskels auszulösen, welcher den Bezugspunkt zum Neoanus darstellt, um anschließend den Schnitt exakt entlang der Mittellinie vom Os sacrum bis hin zum Analgrübchen durchzuführen.^{2,101} Dabei wird die gesamte Beckenboden- und Sphinktermuskulatur und in weiterer Folge das Rektum und der ektope Anus vom Urogenitaltrakt getrennt.^{2,102} Die Fistelverbindung zum Perineum oder zum Urogenitaltrakt wird verschlossen und der Darm weiter mobilisiert, sodass er mittig der Schließmuskulatur gelegt werden kann; von dort aus erfolgt die Rekonstruktion des dorsalen Schließmuskelanteils.^{2,102} In seltenen Fällen liegt die Fistel so hoch, sodass zusätzlich

eine Laparotomie notwendig ist.⁴ Mit der Bougierung des Analkanals kann ungefähr zwei Wochen nach der Durchzugsoperation begonnen werden.¹⁰⁴ Diese wird zweimal täglich mit steigender Größe des Hegarstifts ausgeführt.¹⁰⁴

1.9.6.2 Kolostoma

Neugeborene mit einer anorektalen Malformation bedürfen postnatal häufig eines künstlichen Darmausganges.¹⁰³ Es wird empfohlen, ein getrenntes, endständiges Stoma am Übergang von Colon descendens zum Sigmoideum anzulegen, wodurch ein Prolaps des proximalen Stomas verhindert werden kann. Der Anus praeter dient nicht nur als vorübergehende Ableitung für den Stuhl bis zur operativen Sanierung, sondern reduziert das Risiko einer Harnwegsinfektion und trägt postoperativ zur schnelleren Wundheilung bei.⁹⁸ Bei einem Loop-Kolostoma besteht die Gefahr einer fäkalen Kontamination des Urogenitaltraktes durch Überlaufen von Stuhl und ist daher kontraindiziert.¹⁰² Die Rückoperation erfolgt in der Regel sechs bis acht Wochen nach erreichter Sollgröße, wobei hier beide Enden reseziert und eine End-zu-End-Anastomose durchgeführt wird.⁴

1.9.7 Komplikationen

Zu den postoperativen Komplikationen zählen Anal- und Rektumstenosen, die entstehen können, wenn die Sphinkter- und Beckenbodenmuskulatur zu straff um den Neoanus genäht wird; ein Rektumprolaps kann bei nicht vollständig ausgeprägter Beckenbodenmuskulatur auftreten.⁴ Intraoperativ kann es durch iatrogene Schädigung der Blaseninnervation zu Blasenentleerungsstörung führen; weiters kann es zu Wundinfektionen, Verletzungen der Harnröhre, Samenleiter, Samenbläschen und Beckenvenen kommen.^{4,105}

1.9.8 Prognose und Lebensqualität

Trotz erfolgreicher Therapie der anorektalen Malformation bestehen häufig funktionelle Probleme, wie Harninkontinenz, Stuhlinkontinenz und chronische Obstipation, weshalb die Nachbehandlungen eine große Rolle im Leben der Betroffenen spielen.^{106,107} Bei Männern, vor allem jenen mit einer rektourethralen Fistel, kommt es häufig zu Nebenhodenentzündungen und sexuellen Problemen, einige sind infertil.⁴ Auch Frauen, insbesondere mit einer Kloakenfehlbildung klagen

oft über sexuelle Probleme.¹⁰⁶ Daher werden die Patient*innen jahrelang medizinisch und psychologisch nachbetreut.^{102,103}

Die Prognose der Patient*innen hängt von der Stuhlkontinenz bzw. der Darmkontrolle ab, die von folgenden drei Faktoren beeinflusst wird:

1. Art der Fehlbildung
2. Entwicklung bzw. das Fehlen des Os sacrum (sacral-ratio)
3. Anomalien der Wirbelsäule^{86,97}

Je weiter weg die Fistel vom anatomischen Ursprung liegt, desto schlechter stehen die Chancen für das Kind eine normale Kontinenz zu entwickeln.⁸⁶ Die Berechnung der „sacral-ratio“ dient der prognostischen Einschätzung der Kontinenz; je kleiner der Wert, desto schlechter die Prognose der Stuhlkontinenz.⁸⁶ Auch das Vorliegen einer Rückenmarksfehlbildung wie ein Tethered-Cord stellt einen negativen prognostischen Indikator für die Kontinenz dar.⁸⁶ Die Überlebensrate bei Patient*innen mit einer anorektalen Malformation ist im letzten Jahrzehnt, aufgrund der verbesserten Versorgung der Neugeborenen und des chirurgischen Managements gestiegen.¹⁰⁸

2 Material und Methoden

2.1 Zielsetzung

Ziel dieser Diplomarbeit war die retrospektive Evaluierung angeborener Fehlbildungen hinsichtlich Inzidenz, assoziierter Malformationen und Behandlungsmanagement in den Jahren 2008 bis 2019. Es galt die Entwicklung der einzelnen Fehlbildungen über die beschriebenen Jahre zu erfassen. Dafür wurde der Beobachtungszeitraum in zwei Gruppen eingeteilt und die beiden Gruppen anschließend miteinander verglichen.

Die Studie wurde von der Ethikkommission der Medizinischen Universität Graz genehmigt. (EK-Nummer 32-197).

2.2 Patientenkollektiv

Das Patientenkollektiv umfasst alle Patient*innen, die aufgrund mindestens einer der unten genannten, angeborenen Fehlbildungen zwischen Jänner 2008 und Dezember 2019 an der Univ.-Klinik für Kinder- und Jugendchirurgie der Medizinischen Universität Graz behandelt wurden. Zu den ausgewählten angeborenen Fehlbildungen zählten Ösophagusatresien, Bauchwanddefekte (Gastroschisis und Omphalozele), Intestinalen Atresien sowie Analatresien.

Folgende Daten wurden für die Studie gesammelt:

- Gestationsalter
- Frühgeburlichkeit (vor Vollendung der 37. Schwangerschaftswoche)
- Geschlecht
- Geburtsgewicht
- Art der kongenitalen Fehlbildung
- Begleiterkrankungen
- Zeitpunkt der operativen Versorgung
- Art der operativen Eingriffe
- Postoperative Komplikationen
- Dauer der intensivmedizinischen Betreuung
- Dauer des Krankenhausaufenthaltes bzw. Zeit zur Korrektur bei ARM

Für die Arbeit wurden Daten und Befunde der Patient*innen aus dem Informationsnetzwerk MEDOCS gesammelt und die Daten mit Microsoft Excel 2019® (Microsoft Corporation. Microsoft Excel [Internet]. 2018, USA) und SPSS Statistics 21© (IBM Corp. Released 2012. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 21.0. Armonk, NY: IBM.) verwaltet und ausgewertet. Zudem folgte eine Literaturrecherche zu den aktuellen Fallzahlen, Behandlungsmethoden und Trends hinsichtlich der Fehlbildungen, welche in Relation mit den erhobenen Daten der Universitätsklinik für Kinder- und Jugendchirurgie in Graz gesetzt wurde.

2.3 Statistische Auswertung

Zur Beurteilung der Normalverteilung wurde ein Kolmogorov-Smirnov-Test verwendet. Bei Normalverteilung wurden die Daten als Mittelwert und Standardabweichung angezeigt und der t-Test zum Gruppenvergleich verwendet. Bei fehlender Normalverteilung wurden die Daten als Median und Quartile angezeigt und ein Mann-Whitney-U-Test zum Gruppenvergleich verwendet. Der Chi-Quadrat-Test wurde verwendet, um kategoriale Daten zu vergleichen. Die statistische Signifikanz wurde als $p < 0,05$ definiert.

3 Ergebnisse

Die Studie umfasst insgesamt 147 Patient*innen, die von 2008 bis 2019 aufgrund ausgewählter, angeborener Fehlbildungen an der Universitätsklinik Graz operativ versorgt wurden. Patient*innen mit einer konservativen Behandlung wurden von der Studie ausgeschlossen.

Im gesamten Beobachtungszeitraum (n=147) wurden 36 Fälle mit einer Ösophagusatresie, 34 Fälle mit einer Gastroschisis, 25 Fälle mit einer Omphalozele, 26 mit einer Intestinalen Atresie sowie 34 Analatresien behandelt (**Abbildung 11**). Acht dieser Patient*innen hatten eine kombinierte Fehlbildung.

Für einen besseren Überblick hinsichtlich Inzidenz und Entwicklung der Malformationen, wurde das Patientenkollektiv in zwei Untergruppen eingeteilt:

- Gruppe 1 (n=70): Patient*innen von Januar 2008 - Dezember 2013
- Gruppe 2 (n=77): Patient*innen von Januar 2014 - Dezember 2019

Im ersten Zeitraum lag die Inzidenz der kongenitalen Fehlbildungen bei 1 : 881 Lebendgeborenen, im zweiten Zeitraum betrug die Inzidenz 1 : 858. Die Inzidenz angeborener Fehlbildungen zeigte in beiden Beobachtungszeiträumen keinen signifikanten Unterschied (p=0,961, Chi-Quadrat Test).

Die Anzahl der einzelnen Fehlbildungen sowie der statistische Vergleich findet sich in **Tabelle 6**. Die wichtigsten Faktoren dieser Studie samt Gegenüberstellung werden in der **Tabelle 7** zusammengefasst.

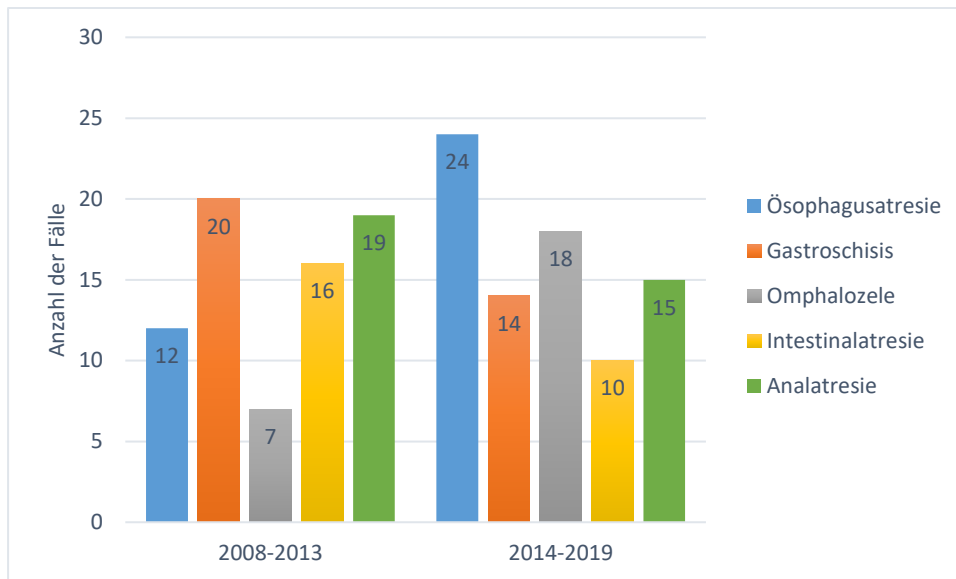


Abbildung 11: Anzahl der Fälle (gesamt) im Zeitraum 2008-2013 und 2014-2019

Fehlbildung	Gruppe 1	%	Gruppe 2	%	p-Wert
Ösophagusatresie	12	16,2%	24	29,6%	0,048 #
Bauchwanddefekt	27	36,5%	32	39,5%	0,834 #
Intestinale Atresie	16	21,6%	10	12,3%	0,117 #
Analatresie	19	25,7%	15	18,5%	0,271 #
Gesamtzahl	70	100%	77	100%	

Tabelle 6: Anzahl der einzelnen Fehlbildungen in Gruppe 1 und 2 (#...Chi Quadrat Test)

	Gruppe 1	Gruppe 2	p-Wert
mittleres Gestationsalter (SSW) †	36,98 ± 3,43	36,47 ± 2,93	0,211
Frühgeborene	29	32	
Geschlecht	31 (m) 39 (w)	39 (m) 38 (w)	0,440 #
mittleres Geburtsgewicht (g) †	2.568± 821	2.412 ± 746	0,576
Geburtsgewicht <1.500 g	6	9	
Begleiterkrankungen	43	50	0,660 #
Komplikationen	33	30	0,317 #

Tabelle 7: Überblick über die inkludierten Patient*innen mit kongenitalen Fehlbildungen (†...Mittelwert ± SD, t-Test; #...Chi Quadrat Test)

3.1 Ösophagusatresie

Im gesamten Beobachtungszeitraum von 2008 bis 2019 wurden 36 Fälle mit Ösophagusatresie (ÖA) dokumentiert. In Gruppe 2 war die Anzahl an ÖA-Fällen doppelt so hoch wie in Gruppe 1 ($p=0,048$, Chi-Quadrat Test) (Tabelle 6).

Während im ersten Beobachtungszeitraum die Inzidenz der Ösophagusatresien bei 1:5.141 lag, betrug die Inzidenz im zweiten Beobachtungszeitraum 1:2.753. Die Unterschiede waren jedoch statistisch nicht signifikant ($p=0,732$, Chi-Quadrat Test).

3.1.1 Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht

Das mittlere Gestationsalter bei der Geburt lag im gesamten Patientenkollektiv bei 36 Schwangerschaftswochen. 16 Kinder (44%) waren als reife Neugeborene einzustufen und 20 als Frühgeborene (56%). Im ersten Zeitraum lag das Durchschnittsalter bei 37. SSW, im zweiten Zeitraum bei 35. SSW. Das Durchschnittsgewicht betrug 2.235g (Range: 700-4.140g), dabei hatten sechs der 36 Kindern (17%) ein Geburtsgewicht von unter 1.500g. In Gruppe 1 lag das durchschnittliche Gewicht bei 2.401 g, in Gruppe 2 lag es bei 2.151g. Es zeigten sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den beiden Gruppen.

Das Geschlechterverhältnis zeigte sich relativ ausgeglichen (**Abbildung 12**).

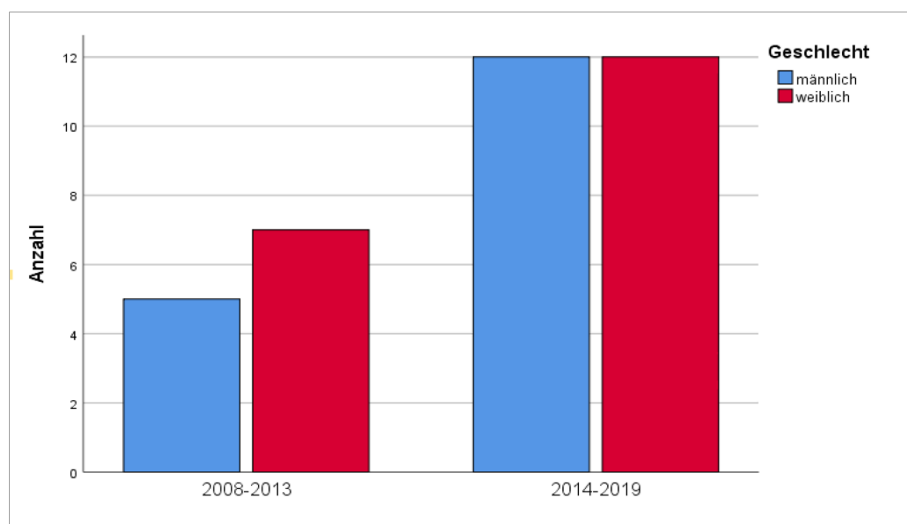


Abbildung 12: Geschlechterverteilung (Ösophagusatresie) in Gruppe 1 und 2

3.1.2 Klassifikation nach Vogt

Bei 31 von 36 Patient*innen (86%) wurde ein ÖA-Typ IIIb klassifiziert. Drei von 36 Patient*innen (8%) entsprachen dem Typ IIIc. Die Häufigkeit von Typ II und Typ IIIa trat bei jeweils 1 Patient*in auf (3%) (**Abbildung 13**).

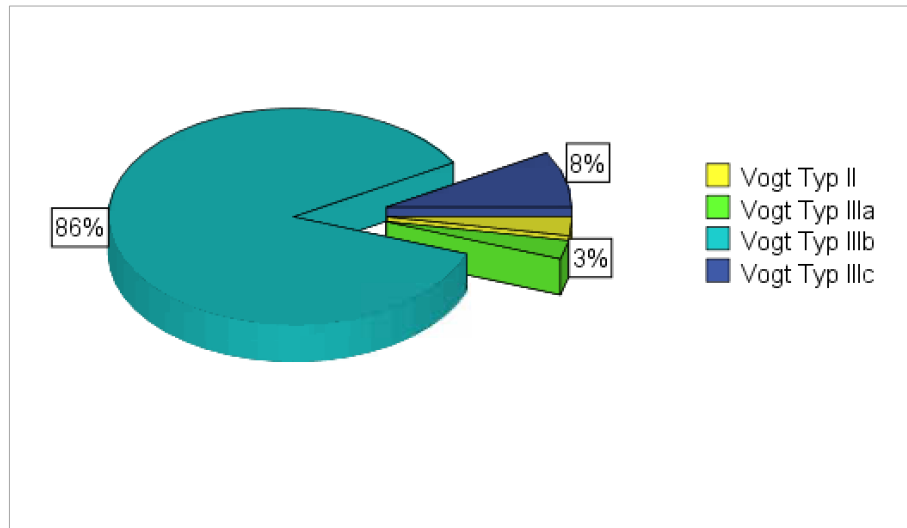


Abbildung 13: Häufigkeit nach Vogt-Klassifikation

Der Analyse der ÖÄ-Formen in den beiden Gruppen zeigte keinen signifikanten Unterschied (**Tabelle 8**).

Vogt-Klassifikation	Gruppe 1	%	Gruppe 2	%	p-Wert
II	0	0%	1	4%	
IIIa	1	8%	0	0%	
IIIb	10	84%	21	88%	
IIIc	1	8%	2	8%	
Gesamtzahl	12	100%	24	100%	0,780 #

Tabelle 8: Anzahl der Patient*innen nach Vogt-Klassifikation im Gruppenvergleich (#...Chi Quadrat Test)

3.1.3 Begleitfehlbildungen

Neben der Ösophagusatresie traten bei 20 Kindern (56%) Begleitfehlbildungen auf. Das kardiale Organsystem präsentierte sich mit den meisten Anomalien, gefolgt vom skelettalen Organsystem und dem Gastrointestinaltrakt. Zwölf von 20 Kindern (60%) hatten zusätzlich zur Ösophagusatresie eine weitere Fehlbildung, bei sechs Kindern (30%) wurden zwei Malformationen diagnostiziert. Ein Kind (5%) hatte drei Begleitfehlbildungen, bei einem Kind (5%) wurden zusätzlich vier Begleitfehlbildungen gezählt (**Tabelle 9**).

Organsystem	Häufigkeit
kardial	11 (30,6%)
skelettal	7 (19,4%)
gastrointestinal	6 (16,7%)
urogenital	5 (13,9%)
zerebral	2 (5,6%)
Gesamtzahl	31

Tabelle 9: Begleitfehlbildungen der Ösophagusatresie (Mehrfachnennung möglich)

3.1.4 Behandlungsmanagement

3.1.4.1 Operationszeitpunkt

Insgesamt konnte bei 32 von 36 Kindern eine primäre Anastomose in den ersten zwei Lebenstagen durchgeführt werden. Bei vier Patienten erfolgte aufgrund des schlechten Allgemeinzustandes primär die Anlage eines Gastrostomas. Die Anastomosierung wurde anschließend sekundär in einem Zeitraum von einem bis vier Monaten durchgeführt. In 2008-2013 erfolgte bei 11 Kindern eine primäre Anastomose, in 2014-2019 erfolgte sie bei 21 Kindern (**Tabelle 10**). Die Analyse der beiden Gruppen zeigte, dass es zwischen dem ersten und zweiten Beobachtungszeitraum hinsichtlich des Operationszeitpunkts keinen signifikanten Unterschied gab ($p=0,361$, Mann-Whitney-U-Test).

	Gruppe 1	%	Gruppe 2	%
Primäre Anastomose	11	92%	21	88%
Gastrostomaanlage	1	8%	3	12%
Gesamtzahl	12	100%	24	100%

***Tabelle 10:** Operationsverfahren der Ösophagusatresie in Gruppe 1 und 2*

3.1.4.2 Krankenhausaufenthalt

Die durchschnittliche Krankenhausaufenthaltsdauer betrug in der ersten Gruppe 21,75 Tage, in der zweiten Gruppe lag die Dauer bei 83,21 Tagen (**Tabelle 11**). Der Vergleich der beiden Gruppen hinsichtlich des Krankenhausaufenthalts zeigte, dass es zwischen dem ersten und zweiten Beobachtungszeitraum einen signifikanten Unterschied gab ($p= 0,018$, Mann-Whitney-U-Test).

3.1.4.3 Dauer auf Intensiv

Die Analyse der beiden Gruppen ergab, dass die Patienten in Gruppe 1 im Durchschnitt 35,91 Tage auf der Intensivstation verbrachten, in Gruppe 2 betrug die Dauer 34,58 Tage (Tabelle 11). Es zeigte sich kein signifikanter Unterschied ($p= 0,430$, Mann-Whitney-U-Test).

3.1.5 Komplikationen

Im gesamten Beobachtungszeitraum traten bei 13 Patienten (36%) eine postoperative Komplikation auf. In Gruppe 1 stellte die Anastomosenstenose mit 5 Patienten die häufigste Komplikation dar, gefolgt von 3 Patienten mit einem Fistelrezidiv. Eine Anastomoseninsuffizienz trat in diesem Zeitraum nicht auf. In Gruppe 2 wurden bei 3 Patienten ein Fistelrezidiv dokumentiert, jeweils 2 Patienten zeigten eine Anastomosenstenose und eine Anastomoseninsuffizienz (**Abbildung 14**).

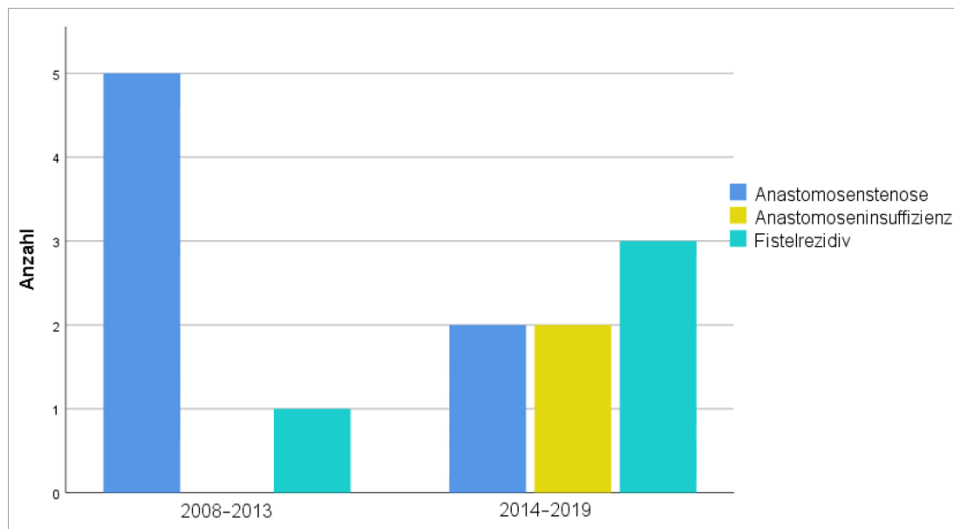


Abbildung 14: Postoperative Komplikationen nach Korrektur einer Ösophagusatresie im Zeitraum 2008-2013 und 2014-2019

	Gruppe 1	Gruppe 2	p-Wert
mittleres Gestationsalter (SSW) †	37,25 ± 4,21	35,29 ± 3,47	0,066
Frühgeborene	5	15	
Geschlecht	5 (m) 7 (w)	12 (m) 12 (w)	0,637 #
mittleres Geburtsgewicht (g) †	2.401 ± 997	2.151 ± 782	0,492
Geburtsgewicht <1.500g	2	4	
Begleiterkrankungen	6	10	0,813 #
Komplikationen	6	7	0,326 #
Zeitpunkt zur Operation (Tage) *	1 ± 2	1 ± 0	0,361
Krankenhausaufenthaltsdauer (Tage) †	21,75 ± 21,05	83,21 ± 89,55	0,018
Dauer auf Intensiv (Tage) †	35,91 ± 32,87	34,58 ± 42,48	0,430

Tabelle 11: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse der Patient*innen mit Ösophagusatresie († ...Mittelwert ± SD, t-Test; # ...Chi Quadrat Test; *...Median ± Quartile; Mann-Whitney-U-Test)

3.2 Bauchwanddefekte

In dieser Studie wurden 59 Fälle mit einem Bauchwanddefekt eingeschlossen. 20 von 27 Fällen hatten im ersten Beobachtungszeitraum eine Gastroschisis und 7 eine Omphalozele. Vergleichsweise wurden im zweiten Beobachtungszeitraum (n=32) 14 Gastroschisis Patient*innen und 18 Omphalozelen gezählt. Die Analyse der beiden Gruppen hinsichtlich der Fallzahlen zeigte, dass kein signifikanter Unterschied vorliegt (**Tabelle 12**).

Im Zeitraum 2008 bis 2013 lag die Inzidenz der Bauchwanddefekte bei 1: 2.285. Im Zeitraum 2014-2019 betrug die Inzidenz 1: 2.134. Die Inzidenzen der Bauchwanddefekte zeigten keinen signifikanten Unterschied ($p=0,067$, Chi-Quadrat Test).

	Gruppe 1	%	Gruppe 2	%	p-Wert
Gastroschisis	20	74,1%	14	43,8%	0,090 #
Omphalozele	7	25,9%	18	56,2%	0,058 #
Gesamtzahl	27	100%	32	100%	0,834 #

***Tabelle 12:** Anzahl von Gastroschisis und Omphalozele in den einzelnen Gruppen
(#...Chi Quadrat Test)*

3.2.1 Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht

Das durchschnittliche Gestationsalter betrug 37 Wochen. Im gesamten Beobachtungszeitraum gab es 39 reife Neugeborene und 20 Frühgeborene. Das Durchschnittsgeburt lag bei 3.525g (Range: 1.300-4.005g), wobei nur ein Neugeborenes ein Geburtsgewicht von weniger als 1.500g hatte. Im Gruppenvergleich zeigte sich hinsichtlich des Gestationsalters und des Geburtsgewichts kein signifikanter Unterschied.

Die Geschlechterverteilung ergab, dass beide Geschlechter ungefähr gleich betroffen sind. Im gesamten Beobachtungszeitraum wurde bei 31 Mädchen und 28 Buben ein Bauchwanddefekt diagnostiziert (**Abbildung 15**).

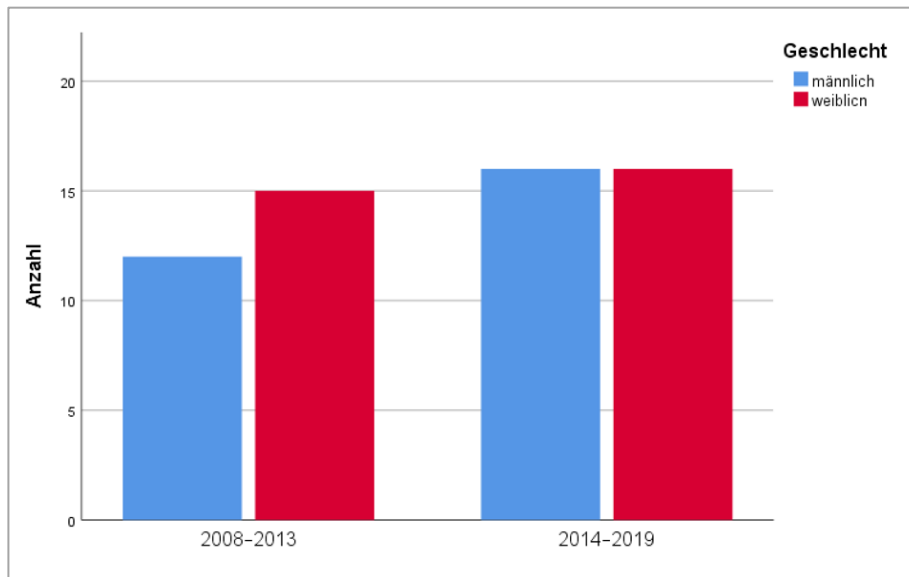


Abbildung 15: Geschlechterverteilung von Bauchwanddefekten im Zeitraum 2008-2013 und 2014-2019

3.2.2 Begleitfehlbildungen

Insgesamt wurden bei 26 von 59 Kindern (44%) zusätzliche Anomalien festgestellt. Die häufigsten Fehlbildungen fanden sich im Gastrointestinaltrakt, gefolgt vom kardiovaskulären System. Acht Kinder (13,6%) hatten eine urogenitale Anomalie. Bei vier Kindern (6,8%) traten muskuloskelettale Anomalien auf. Bei einem Kind konnte eine zerebrale Fehlbildung nachgewiesen werden. 17 von 26 Kindern (65%) hatten eine zusätzliche Malformation, sieben Kinder (27%) hatten zwei Fehlbildungen, zwei Kinder (8%) wiesen drei Begleitfehlbildungen auf (**Tabelle 13**).

Organsystem	Häufigkeit
Gastrointestinal	14 (23,7%)
Kardial	10 (16,9%)
Urogenital	8 (13,6%)
Muskuloskelettal	4 (6,8%)
Zerebral	1 (1,7%)
Gesamtzahl	37

Tabelle 13: Begleitfehlbildungen der Bauchwanddefekte (Mehrfachnennung möglich)

3.2.3 Behandlungsmanagement

3.2.4 Operationszeitpunkt

Insgesamt konnte bei 36 Kinder (61%) mit einem Bauchwanddefekt ein primärer Faszienverschluss durchgeführt werden. Bei 21 Neugeborenen (36%) erfolgte zunächst die Anlage einer Schusterplastik. Bei zwei Kinder wurde ein Gore-Tex-Patch eingenäht. Der Gruppenvergleich zeigte ein ausgeglichenes Verhältnis des operativen Vorgehens (**Tabelle 14**). Zwischen dem ersten und zweiten Beobachtungszeitraum zeigte sich kein signifikanter Unterschied bzgl. des Operationszeitpunktes ($p= 0,699$, Mann-Whitney-U-Test).

	Gruppe 1	%	Gruppe 2	%
Primärer BD-Verschluss	17	63%	19	60%
Schusterplastik	10	37%	11	34%
Gore-Tex-Patch	0	0%	2	6%
Gesamtzahl	27	100%	32	100%

Tabelle 14: Operationsverfahren von Bauchwanddefekten in Gruppe 1 und 2

3.2.4.1 Krankenhausaufenthalt

Im Zeitraum 2008-2013 lag die Aufenthaltsdauer im Krankenhaus bei 40 Tagen, im Zeitraum 2014-2019 bei 35 Tagen (**Tabelle 15**). Die Analyse zeigte, dass es zwischen dem ersten und zweiten Beobachtungszeitraum keinen signifikanten Unterschied gab ($p= 0,596$, Mann-Whitney-U-Test).

3.2.4.2 Dauer auf Intensiv

Beide Gruppen wurden hinsichtlich der Dauer auf der Intensivstation miteinander verglichen. Im Zeitraum 2008-2013 lag diese bei 31 Tagen, im Zeitraum 2014-2019 bei 25,5 Tagen (Tabelle 15). Die Analyse ergab keinen signifikanten Unterschied ($p= 0,648$, Mann-Whitney-U-Test).

	Gruppe 1	Gruppe 2	p-Wert
mittleres Gestationsalter (SSW) †	37± 4	37 ± 2	0,636
Frühgeborene	11	9	
Geschlecht	12 (m) 15 (w)	16 (m) 16 (w)	0,670 #
mittleres Geburtsgewicht (g) †	2.496 ± 652	2.542± 575	0,582
Geburtsgewicht <1.500 g	0	1	
Begleiterkrankungen	13	13	0,296 #
Zeitpunkt zur Operation (Tage) *	0 ± 5	0 ± 6	0,699
Krankenhausaufenthaltsdauer (Tage) *	40 ± 48	35 ± 45	0,596
Dauer auf Intensiv (Tage) *	31 ± 35	25,5 ± 42	0,648

Tabelle 15: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse von Patient*innen mit Bauchwanddefekten (†...Mittelwert ± SD, t-Test; #...Chi Quadrat Test; *...Median ± Quartile, Mann-Whitney-U-Test)

3.3 Intestinale Atresien

Im Zeitraum von 2008 bis 2019 wurden 26 Fälle mit einer Intestinaler Atresie operativ versorgt, davon wurden im Zeitraum 2008 bis 2013 16 Fälle (61,5%), im zweiten Zeitraum 2014-2019 10 Fälle dokumentiert.

Im ersten Beobachtungszeitraum zeigte die Intestinalatresie eine Inzidenz von 1:3.856. Im zweiten Beobachtungszeitraum betrug die Inzidenz 1: 6.617. Der Unterschied zwischen den beiden Gruppen war nicht signifikant ($p=0,175$, Chi-Quadrat Test).

3.3.1 Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht

Das Durchschnittsalter bei der Geburt ergab 36 Wochen. 21 Kinder kamen nach Vollendung der 37. SSW und somit als reife Neugeborene zur Welt. Das durchschnittliche Geburtsgewicht betrug 2.505g (Range: 980- 3.570g). Sechs der 26 Kinder wogen bei der Geburt unter 1.500g. Das Gestationsalter und das Geburtsgewicht zeigten sich bei der Gegenüberstellung der beiden Zeiträume nicht statistisch signifikant unterschiedlich.

Die Analyse des Geschlechts zeigte, dass beide Geschlechter im gesamten Beobachtungszeitraum ungefähr in gleicher Anzahl vorkam. Insgesamt wurden bei 14 Mädchen und 12 Buben eine Intestinalatresie diagnostiziert. In **Abbildung 16** wird die Verteilung graphisch dargestellt.

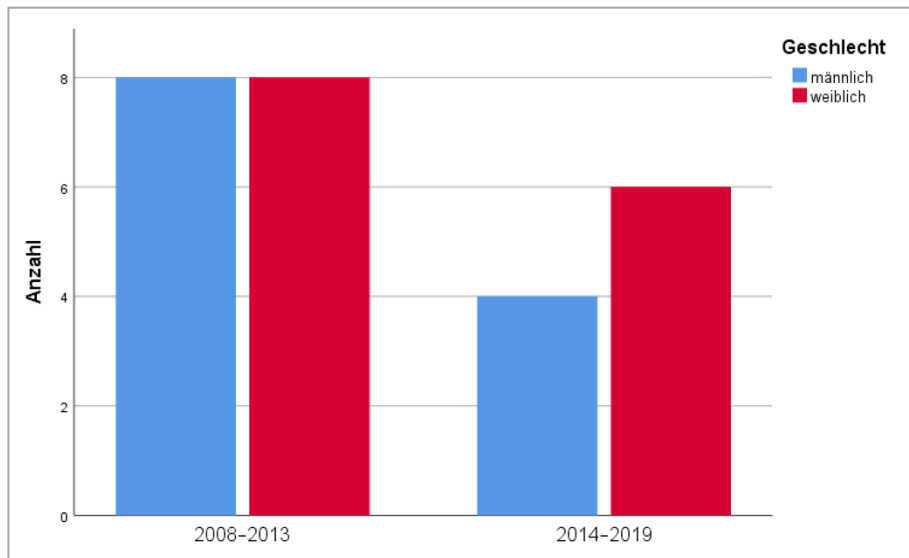


Abbildung 16: Geschlechterverteilung der intestinalen Atresie im Zeitraum 2008-2013 und 2014-2019

3.3.2 Formen der Intestinalen Atresie

15 von 26 Fällen waren Duodenalatresien (58%) und stellten somit die häufigste Malformation dar. Fünf Intestinalatresie-Patient*innen (19%) entsprachen dem Typ IIIb. Typ I und Typ II waren mit jeweils 2 Patient*innen (8%) zu gleicher Anzahl vorhanden. Die Häufigkeit der Dünndarmatresie Typ IIIa und Typ IV lag bei einem Patienten (je 4%). Im Gruppenvergleich lag kein signifikanter Unterschied vor (**Tabelle 16**).

	Gruppe 1	%	Gruppe 2	%	p-Wert
Duodenalatresie	9	56%	6	60%	
Dünndarmatresie I	2	13%	0	0%	
Dünndarmatresie II	2	13%	0	0%	
Dünndarmatresie IIIa	0	0%	1	10%	
Dünndarmatresie IIIb	3	18%	2	20%	
Dünndarmatresie IV	0	0%	1	10%	
Gesamtanzahl	16	100%	10	100%	0,334 #

Tabelle 16: Häufigkeitsverteilung der Intestinalen Atresie-Formen in Gruppe 1 und 2
(#...Chi Quadrat Test)

3.3.3 Begleitfehlbildungen

Bei der Hälfte aller Patient*innen wurden weitere Anomalien diagnostiziert. Fast 40% wiesen eine gastrointestinale Anomalie auf, zudem hatten ca. ein Viertel der Patient*innen eine kardiovaskuläre Anomalie (**Tabelle 17**). Chromosomale Aberrationen und muskuloskelettale Anomalien waren in 11,5% vorhanden. Davon hatten fünf Kinder (38,5%) eine zusätzliche Fehlbildung, fünf Kinder (38,5%) waren mit zwei Fehlbildungen und drei Kinder (23%) mit drei Fehlbildungen assoziiert.

Organsystem	Häufigkeit
gastrointestinal	10 (38,5%)
kardial	6 (23,8%)
chromosomal	3 (11,5%)
muskuloskelettal	3 (11,5%)
Gesamtzahl	22

Tabelle 17: *Begleitfehlbildungen der intestinalen Atresie (Mehrfachnennung möglich)*

3.3.4 Behandlungsmanagement

3.3.4.1 Operationszeitpunkt

Der Operationszeitpunkt lag in beiden Zeiträumen bei einem Tag (**Tabelle 18**). Die Analyse zeigte, dass es zwischen dem ersten und zweiten Beobachtungszeitraum keinen signifikanten Unterschied gab ($p=0,182$, Mann-Whitney-U-Test).

3.3.4.2 Krankenhausaufenthalt

Die Krankenhausaufenthaltsdauer lag im Zeitraum 2008-2013 bei 46 Tagen, im Zeitraum 2014-2019 bei 47 Tagen (Tabelle 18). Der Vergleich zeigte keinen signifikanten Unterschied ($p=0,586$, Mann-Whitney-U-Test).

3.3.4.3 Dauer auf Intensiv

Die Dauer auf Intensiv lag im ersten Zeitraum bei 31 Tagen, im zweiten Zeitraum bei 25,5 Tagen (Tabelle 18). Es folgte ein Vergleich der beiden Gruppen, welcher keinen signifikanten Unterschied zeigte ($p=1,00$, Mann-Whitney-U-Test).

3.3.5 Komplikationen

Eine postoperative Komplikation trat insgesamt bei fünf Patient*innen auf. Bei zwei dieser 5 Patient*innen kam es zu einer Anastomosenstenose, zwei Patient*innen entwickelten postoperativ einen Ileus. Bei einem Patienten trat eine Wundinfektion auf.

	Gruppe 1	Gruppe 2	p-Wert
mittleres Gestationsalter (SSW) [†]	37 ± 4	36 ± 4	0,590
Frühgeborene	8	5	
Geschlecht	8 (m) 8 (w)	4 (m) 6 (w)	0,619 #
mittleres Geburtsgewicht (g) [†]	2.750 ± 760	2.505 ± 1903	0,468
Geburtsgewicht <1.500 g	3	3	
Begleiterkrankungen	9	4	0,529 #
Komplikationen	4	1	0,216 #
Zeitpunkt zur Operation (Tage) *	1±1	1 ± 2	0,182
Krankenhausaufenthaltsdauer (Tage) *	46 ± 39	47 ± 44	0,586
Dauer auf Intensiv (Tage) *	31 ± 26	25,5 ± 34	1,00

Tabelle 18: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse der Patient*innen mit Intestinaler Atresie (†...Mittelwert ± SD, t-Test; #...Chi Quadrat Test; *...Median ± Quartile, Mann-Whitney-U-Test)

3.4 Anorektale Malformation

Im gesamten Beobachtungszeitraum waren 34 Fälle mit einer anorektalen Malformation bekannt. Im Zeitraum 2008 bis 2013 wurden 19 Fälle, im Zeitraum 2014 bis 2019 15 Fälle dokumentiert.

In Gruppe 1 betrug die Inzidenz der anorektalen Malformation 1: 3.247. Im zweiten Beobachtungszeitraum lag sie bei 1: 4.411. Die Inzidenz der beiden Gruppen zeigte keinen signifikanten Unterschied ($p=0,373$, Chi-Quadrat Test).

3.4.1 Gestationsalter, Geburtsgewicht und Geschlecht

Im gesamten Beobachtungszeitraum lag das durchschnittliche Gestationsalter bei 36,97 Wochen. Acht der 34 Kinder wurden vor der vollendeten 37. SSW geboren.

Das durchschnittliche Geburtsgewicht aller Patient*innen lag bei 2.668g (Range: 355-4.444g). Zwei Patient*innen hatten ein Körpergewicht von unter < 1.500g.

Insgesamt gab es 15 männliche und 19 weibliche Patient*innen. Im ersten Zeitraum ($n=19$) überwog das weibliche Geschlecht mit 12 Patientinnen. Im zweiten Beobachtungszeitraum waren beide Geschlechter in ungefähr gleicher Anzahl vorhanden (**Abbildung 17**).

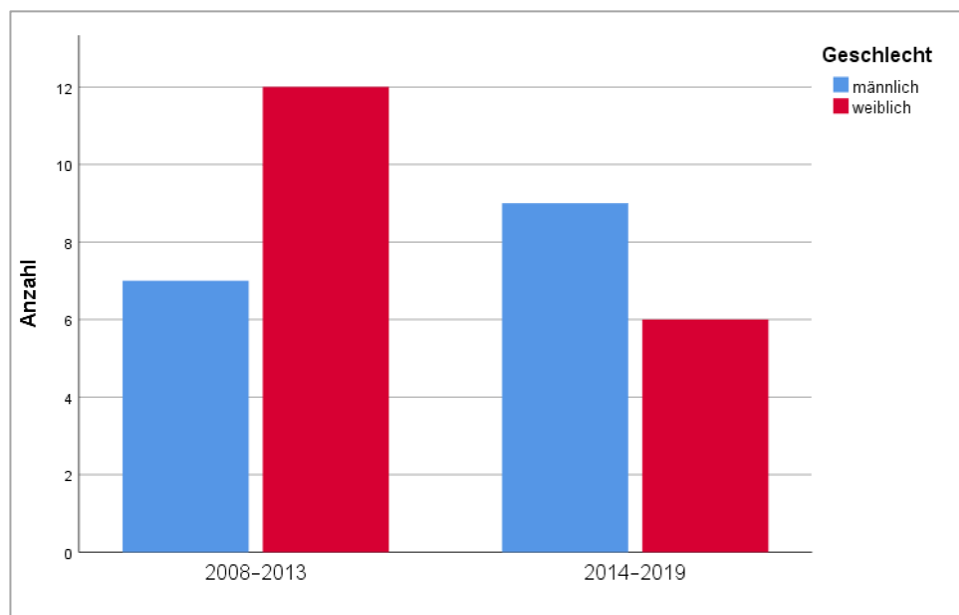


Abbildung 17: Geschlechterverteilung von Anorektalen Malformationen in Gruppe 1 und 2

3.4.2 Klassifikation nach Krickenbeck

Die häufigste Form stellte die perineale Fistel in 12 von 34 Fällen (35%) dar, gefolgt von der vestibulären Fistel, welche im Beobachtungszeitraum in 9 Fällen (26%), dokumentiert wurde. Fünf Patienten hatten eine rektourethrale Fistel (15%). Bei drei Patient*innen trat die anorektale Malformation ohne Fistelbildung auf, ebenso wurde bei 3 Patientinnen eine Kloake beschrieben (9%) (**Tabelle 19**). Die rektovesikale Fistel kam mit einer Häufigkeit von 3% am seltensten vor. Die Analyse der beiden Gruppen ergab keinen signifikanten Unterschied ($p=0,157$).

	Gruppe 1	%	Gruppe 2	%
keine	1	5%	2	13%
Kloake	0	0%	3	20%
perineal	8	42%	4	27%
rektourethral	2	11%	3	20%
rektovesikal	1	5%	0	0%
rektovestibulär	7	37%	3	20%
Gesamtzahl	19	100%	15	100%

Tabelle 19: Häufigkeitsverteilung von anorektalen Malformationen in Gruppe 1 und 2

3.4.3 Begleitfehlbildungen

Bei 14 der 34 Kinder (41,2%) wurden neben der anorektalen Malformation weitere Anomalien diagnostiziert. Betroffen war am häufigsten das Urogenitalsystem (20,6%), Je 8,8% stellten Malformationen des Gastrointestinaltrakts sowie der Extremitäten dar. Dabei hatten sechs dieser 14 Kinder (43%) eine zusätzliche Anomalie, bei sechs Kindern (43%) wurden zwei Begleitfehlbildungen diagnostiziert, zwei Kinder (14%) wiesen drei Anomalien auf (**Tabelle 20**).

Organsystem	Häufigkeit
urogenital	7 (20,6%)
spinal	6 (17,6%)
kardiovaskulär	5 (14,7%)
gastrointestinal	3 (8,8%)
Malformationen der Extremitäten	3 (8,8%)
Gesamtzahl	24

Tabelle 20: *Begleitfehlbildungen der anorektalen Malformationen (Mehrfachnennung möglich)*

3.4.4 Behandlungsmanagement

3.4.4.1 Operationszeitpunkt

Im Gesamtkollektiv erfolgte bei sechs Patient*innen die Versorgung primär mit einem Kolostoma, die Rückoperation wurde in einem Zeitraum zwischen sechs Wochen und vier Monaten durchgeführt. Bei einem Kind konnte die Durchzugsoperation aufgrund des kritischen Zustands und des niedrigen Körpergewichts erst nach sechs Monaten durchgeführt werden. Es folgte ein Vergleich beider Gruppen hinsichtlich des Operationszeitpunkts. Die Analyse zeigte, dass es zwischen dem ersten und zweiten Beobachtungszeitraum keinen signifikanten Unterschied ($p=0,152$, Mann-Whitney-U-Test) gab (**Tabelle 21**).

3.4.4.2 Dauer auf Intensiv

2008-2013 verbrachten die Kinder im Median 6 Tage auf der Intensivstation, 2014-2019 lag die Dauer bei 3 Tagen (Tabelle 21). Der Gruppenvergleich ergab keinen signifikanten Unterschied ($p=0,482$, Mann-Whitney-U-Test).

	Gruppe 1	Gruppe 2	p-Wert
mittleres Gestationsalter (SSW) †	36,71 ± 4,46	37,27 ± 3,31	0,179 #
Frühgeborene	5	3	
Geschlecht	7 (m) 12 (w)	8 (m) 7 (w)	0,179 #
mittleres Geburtsgewicht (g) †	2.722 ± 1.012	2.606 ± 774	0,416
Geburtsgewicht <1.500 g	1	1	
Begleiterkrankungen	11	3	0,982 #
Zeitpunkt zur Korrektur (Tage) *	127 ± 70	215 ± 164	0,152
Dauer auf Intensiv (Tage) *	6 ± 10	3 ± 7	0,482

Tabelle 21: Überblick über die wichtigsten Ergebnisse der Patient*innen mit anorektalen Malformationen (†...Mittelwert ± SD, t-Test; #...Chi Quadrat Test; *...Median ± Quartile, Mann-Whitney-U-Test)

4 Diskussion

Die Hauptergebnisse unserer Studie zeigten eine signifikante Erhöhung der Ösophagusatresie hinsichtlich Fallzahl und Liegedauer im Krankenhaus in den letzten Jahren. Die Resultate unserer retrospektiven Arbeit werden mit anderen Studien hinsichtlich Häufigkeit, Begleitfehlbildungen, Therapie sowie Komplikationen verglichen und diskutiert.

4.1 Ösophagusatresie

In den letzten Jahrzehnten hat sich das Outcome der Ösophagusatresie durch den Fortschritt in der chirurgischen und neonatologischen Versorgung deutlich gebessert.^{31,109} Heutzutage liegt die Überlebenschance bei mehr als 95%.¹⁰⁹

4.1.1 Klassifikation nach Vogt

Die Einteilung nach Vogt dieser Studie wurde mit der Häufigkeitsverteilung in der Literatur verglichen. Die Ösophagusatresie Typ IIIb tritt am häufigsten auf. Während die ÖA Typ II in der Literatur die zweithäufigste Form darstellt, kommt die Typ IIIc mit 8% in unserer Studie an zweiter Stelle (**Tabelle 22**).

Typ nach Vogt	Kovesi, 2004 ¹¹⁰	Spitz, 2007 ¹⁴	Houben, 2008 ¹⁸	Eigene Studie
I	-	-	-	-
II	8%	7%	7%	3%
IIIa	0,8%	2%	<1%	3%
IIIb	88,5%	86%	86%	86%
IIIc	1,4%	1%	4%	8%
IV	4%	4%	2%	-

Tabelle 22: Häufigkeit der Ösophagusatresie im Literaturvergleich

4.1.2 Begleitfehlbildungen

In der Literatur wird das Auftreten von zusätzlichen Malformationen neben der Ösophagusatresie mit mehr als 50% beschrieben.^{14,31,111} Dabei ist das kardiovaskuläre System (23%) am häufigsten betroffen, gefolgt von muskuloskelettalen Fehlbildungen (18%); in 16% der Fälle treten gastrointestinale Fehlbildungen auf, der Urogenitaltrakt ist in 15% betroffen.³¹ Diese Ergebnisse sind mit der vorliegenden Studie (56%) vergleichbar.

4.1.3 Therapie

An der Universitätsklinik Graz konnte bei 32 der 36 Kinder eine primäre Anastomosierung durchgeführt werden, die restlichen vier Kinder wurden zweizeitig versorgt. Die Ergebnisse stimmen mit den Resultaten anderer Studien überein (**Tabelle 23**).

2014-2019 kamen 15 Frühgeborene zur Welt und damit dreimal so viele wie im Zeitraum 2008-2013. Somit lässt sich die signifikant erhöhte Liegedauer im zweiten Beobachtungszeitraum unter anderem durch die hohe Anzahl an Frühgeborenen erklären.

Operationsverfahren	Driver, 2001 ¹¹²	Koivusalo, 2012 ¹¹³	Hein, 2013 ¹¹⁴	Eigene Studie
Primäre Anastomose	84%	87%	87%	89%
Sekundäre Anastomose	14%	13%	7%	11%
Keine kurative Versorgung	2%	-	7%	-

Tabelle 23: Operationsverfahren der Ösophagusatresie im Literaturvergleich

4.1.4 Komplikationen

Bei sieben unserer 36 Kinder (19%) wurde eine Anastomosenstenose diagnostiziert. In der Literatur stellt die Anastomosenstenose mit einem Vorkommen zwischen 6 und 54% die häufigste postoperative Komplikation dar. Die Ergebnisse in der Literatur

hinsichtlich der Häufigkeit eines Fistelrezidivs (5-14%) zeigt, dass unser Ergebnis (17%) leicht über dem Durchschnitt liegt. Eine Anastomoseninsuffizienz trat in unserer Studie in 6% der Fälle auf und ist somit mit den Resultaten anderer Studien (7-20%) vergleichbar (**Tabelle 24**).

Komplikationen	Spitz, 2007¹⁴	Schneider, 2014¹⁰⁹	Donoso, 2016¹¹⁵	Eigene Studie
Anastomosenstenose	30-40%	22%	36-54%	19%
Fistelrezidiv	5-14%	4%	5%	17%
Anastomoseninsuffizienz	15-20%	8%	7%	6%

Tabelle 24: *Komplikationen der Ösophagusatresie im Literaturvergleich*

4.2 Bauchwanddefekte

4.2.1 Häufigkeit

In unserer Studie zeigte sich bei der Gegenüberstellung der beiden Gruppen (2008-2013 und 2014-2019), dass die Fallzahl der Gastroschisis von 20 auf 14 leicht abnahm. Im Gegensatz dazu stieg die Anzahl der Omphalozele von 7 auf 18 Fälle an. Die Unterschiede waren aber statistisch nicht signifikant.

4.2.2 Begleitfehlbildungen

Die Omphalozele wird von assoziierten Malformationen geprägt, das Vorkommen bei der Gastroschisis ist hingegen deutlich geringer.⁵ In der Literatur wird das Auftreten von assoziierten Fehlbildungen bei der Omphalozele mit einer Häufigkeit zwischen 27% und 88% und bei der Gastroschisis zwischen 5% und 27% beschrieben.¹¹⁶ Chromosomale Aberrationen, insbesondere Trisomie 13, 18 und 21 sind häufiger bei der Omphalozele zu beobachten.^{117,118} In 10% der Fälle tritt bei der Gastroschisis eine Intestinalatresie auf.¹¹⁷

In unserem Patientenkollektiv finden sich bei 80% aller Kinder mit einer Omphalozele und 47% mit einer Gastroschisis assoziierte Malformationen. Somit liegt der Literatur entsprechend ein häufigeres Auftreten bei der Omphalozele vor. Dennoch zeigt sich

die Anzahl an assoziierten Fehlbildungen bei der Gastroschisis im Vergleich zu anderen Arbeiten erhöht.

4.2.3 Therapie

Laut Literatur ist ein Primärverschluss bei einer Gastroschisis in ca. 65-80% und bei einer Omphalozele in 58-71% möglich.¹¹⁹⁻¹²¹

In der vorliegenden Studie konnte bei der Gastroschisis in 68% der Fälle ein primärer Bauchdeckenverschluss angestrebt werden, in 32% erfolgte der Verschluss mittels Schusterplastik. Bei 52% aller Neugeborenen mit einer Omphalozele wurde ein primärer Bauchdeckenverschluss durchgeführt, bei 40% ein Verschluss mit Schusterplastik und bei 8% wurde ein Gore-Tex-Patch eingenäht.

4.3 Intestinale Atresien

4.3.1 Begleitfehlbildungen

In unserer Studie wiesen 38,5% gastrointestinale Fehlbildungen auf, 23,8% hatten kardiale Fehlbildungen, chromosomale und muskuloskelettale Anomalien traten in gleicher Anzahl auf (11,5%). Die Häufigkeitsverteilung unserer Dünndarmatresie-Typen variieren von den Ergebnissen anderer Arbeiten (**Tabelle 25**).

	Dalla, 1998 ⁸¹	Merkel, 2011 ¹²³	Eigene Studie
Typ I	23%	28%	18%
Typ II	27%	8%	18%
Typ IIIa	18%	20%	9%
Typ IIIb	8%	20%	45%
Typ IV	24%	24%	9%

Tabelle 25: Häufigkeit der Dünndarmatresie im Vergleich

4.3.2 Therapie und Komplikationen

Bei einer Duodenalatresie stellt die Duodeno-Duodenostomie mit diamond-shaped-Anastomose die Therapie der Wahl dar.²⁵ Beim Vorliegen einer Dünndarmatresie

erfolgt die Resektion des atretischen Abschnitts mit anschließender End-zu-End-Anastomosierung.²⁵ In 5% bis 8% treten Anastomoseninsuffizienz und Sepsis als postoperative Komplikationen auf, weiters kann ein Kurzdarmsyndrom auftreten, das die Infektionsrate erhöht.⁸³ In unserem Patientenkollektiv kam es bei zwei Patient*innen zu einer Anastomosenstenose, zwei Patient*innen entwickelten postoperativ einen Ileus, bei einem Patienten trat eine Wundinfektion auf.

4.4 Anorektale Malformation

4.4.1 Klassifikation nach Krickenbeck

Die Häufigkeitsverteilung von Anorektalen Malformationen anhand der Krickenbeck-Klassifikation zeigt sich im Studienvergleich variierend. In unserem Kollektiv trat die perineale Fistel mit 35% am häufigsten auf (**Tabelle 26**).

	Patwardhan, 2001¹⁰³	Nah, 2012⁹⁴	Makrufardi, 2020¹⁰⁸	Eigene Studie
Perineale Fistel	19%	35%	19%	35%
Vestibuläre Fistel	24%	21%	9%	29%
Rektourethrale Fistel	39%	19%	25%	15%
Ohne Fistel	6%	13%	42%	9%
Kloake	6%	4%	-	9%
Rektovesikale Fistel	6%	7%	5%	3%

Tabelle 26: Häufigkeit von Anorektalen Malformationen im Literaturvergleich

4.4.2 Begleitfehlbildungen

Laut Literatur treten bei mehr als 50% der Betroffenen weitere Malformationen auf.⁸⁸ Am häufigsten ist der Urogenitaltrakt betroffen (40-50%), gefolgt von kardialen Fehlbildungen (30-35%), Tethered-Cord-Syndrom (25-30%), gastrointestinale Fehlbildungen (5-10%) und VACTERL-Anomalien (4-9%).⁸⁸ Die Resultate in der Literatur sind mit unseren Ergebnissen vergleichbar.

4.4.3 Therapie

In der Literatur wird zwischen der endgültigen operativen Korrektur (PSARP) und einem dreizeitigen Vorgang unterschieden.^{2,4} Die Entscheidung, welcher Eingriff durchgeführt wird, hängt von der Komplexität der anorektalen Fehlbildung sowie des klinischen Zustandes des Kindes ab.^{8,26} Das Ergebnis unseres Patientenkollektivs zeigte, dass bei 28 der 34 Kinder (82%) eine primäre Korrektur durchgeführt werden konnte.

5 Schlussfolgerung

Mit der durchgeführten Studie konnten Veränderungen einzelner Fehlbildungen im Laufe der Jahre erfasst und beschrieben werden. Die Inzidenz der Ösophagusatresie sowie deren Liegedauer im Krankenhaus zeigten sich im zweiten Beobachtungszeitraum signifikant erhöht. Während sich die Fallzahlen der Gastroschisis leicht sinkend präsentierten, wies die Omphalozele eine doppelte Häufung auf. Die Inzidenz der Bauchwanddefekte ergab hingegen keine statistische Signifikanz. Kinder mit einer Gastroschisis hatten verhältnismäßig zu anderen Studien eine höhere Anzahl an assoziierten Malformationen.

Die Ergebnisse der vorliegenden Studie stimmen mehrheitlich mit dem aktuellen Wissenstand der Literatur überein.

6 Literaturverzeichnis

- (1) Corsello, G.; Giuffrè, M. Congenital Malformations. J. Matern.-Fetal Neonatal Med. Off. J. Eur. Assoc. Perinat. Med. Fed. Asia Ocean. Perinat. Soc. Int. Soc. Perinat. Obstet. 2012, 25 Suppl 1, 25–29.
- (2) Holcomb, G. W.; Murphy, J. P.; Peter, S. D. S. Holcomb and Ashcraft's Pediatric Surgery E-Book; Elsevier Health Sciences, 2019.
- (3) Puri P, Höllwarth M. Pediatric Surgery: Diagnosis and Management. Berlin, Heidelberg: Springer Verlag; 2009
- (4) von Schweinitz D, Ure B. Kinderchirurgie: Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters. Heidelberg: Springer Medizin Verlag; 2019.
- (5) Gibbin, C.; Touch, S.; Broth, R. E.; Berghella, V. Abdominal Wall Defects and Congenital Heart Disease. Ultrasound Obstet. Gynecol. Off. J. Int. Soc. Ultrasound Obstet. Gynecol. 2003, 21 (4), 334–337.
- (6) Bugge, M.; Holm, N. V. Abdominal Wall Defects in Denmark, 1970-89. Paediatr. Perinat. Epidemiol. 2002, 16 (1), 73–81.
- (7) Ulfig, N.; Brand-Saberi, B. Kurzlehrbuch Embryologie; Georg Thieme Verlag, 2017.
- (8) Anderhuber, F.; Pera, F.; Streicher, J. Waldeyer - Anatomie des Menschen: Lehrbuch und Atlas in einem Band; Walter de Gruyter, 2012.
- (9) Moore, K. L.; Persaud, T. V. N. Embryologie: Entwicklungsstadien, Frühentwicklung, Organogenese, Klinik; Elsevier, Urban&FischerVerlag, 2007.
- (10) Bommas-Ebert, U.; Teubner, P.; Voß, R. Kurzlehrbuch Anatomie und Embryologie; Georg Thieme Verlag, 2006.

- (11) Hartmann M, Pabst M, Schmied R, Caluba H, Dohr G. Zytologie, Histologie und Mikroskopische Anatomie: Licht- und elektronenmikroskopischer Bildatlas. 5th ed.: Facultas Verlags- und Buchhandels AG; 2011.
- (12) Pape, H.-C.; Kurtz, A.; Silbernagl, S. Physiologie; Georg Thieme Verlag, 2019.
- (13) Schmidt, R. F.; Lang, F.; Heckmann, M. Physiologie des Menschen: Mit Pathophysiologie; Springer-Verlag, 2011.
- (14) Spitz, L. Oesophageal Atresia. Orphanet J. Rare Dis. 2007, 2 (1), 24.
- (15) Loff, S.; Mehlig, U. Ösophagusatresie. Pädiatr. Up2date 2015, 10 (02), 135–146.
- (16) Arneitz, C.; Windhaber, J.; Castellani, C.; Kienesberger, B.; Klymiuk, I.; Fasching, G.; Till, H.; Singer, G. Cardiorespiratory Performance Capacity and Airway Microbiome in Patients Following Primary Repair of Esophageal Atresia. *Pediatr. Res.* 2021 Jul;90(1):66-73.
- (17) Till, H.; Thomson, M.; Foker, J. E.; Holcomb III, G. W.; Khan, K. M. Esophageal and Gastric Disorders in Infancy and Childhood; Springer, 2017.
- (18) Houben, C. H.; Curry, J. I. Current Status of Prenatal Diagnosis, Operative Management and Outcome of Esophageal Atresia/Tracheo-Esophageal Fistula. *Prenat. Diagn.* 2008, 28 (7), 667–675.
- (19) Baldwin, D.; Yadav, D. Esophageal Atresia. In *StatPearls*; StatPearls Publishing: Treasure Island (FL), 2021.

(20) Sohn, C.; Tercanli, S.; Holzgreve, W.; Baier, P. M.; Batukan, C.; Blohmer, J.-U.; Bollmann, R.; Chaoui, R.; Danzer, E.; Degenhardt, F.; Ermis, H.; Frey, H.; Gasiorek-Wiens, A.; Gembruch, U.; Gonser, M.; Gremm, B.; Grischke, E.-M.; Guski, H.; Hahn, S.; Heling, K.-S.; Hentschel, R.; Hinrichsen, K. V.; Holzgreve, W.; Hösli, I.; Kalache, K. D.; Kilavuz, Ö.; Lattermann, U.; Meinel, K.; Meyberg, G. C.; Miny, P.; Scharf, A.; Schill, T.; Schlößler, H. W.; Sohn, C.; Stolz, W.; Swobodnik, W.; Tercanli, S.; Vetter, K.; Voigt, H.-J.; Wilhelm, C. *Ultraschall in Gynäkologie und Geburtshilfe*, 2., vollständig überarbeitete Auflage.; Thieme Verlag, 2003.

(21) Merz, E.; Bahlmann, F.; Kurjak, A.; Bernaschek, G.; Merz, E.; Bollmann, R.; Müntefering, H.; Chaoui, R.; Nijhuis, J. G.; Deutinger, J.; Nijhuis, I. J. M.; Eichhorn, K.-H.; Rott, H.-D.; Ertan, A. K.; Schmidt, W.; Flock, F.; Terinde, R.; Franzki, H.; Theile, U.; Grab, D.; Ulm, B.; Hartung, J.; Weber, G.; Hendrik, H. J.; Welter, C.; Hiersche, H.-D.; Wissner, J.; Kalache, K.; Wuermeling, H.-B.; Kupesic, S. *Sonographische Diagnostik in Gynäkologie und Geburtshilfe Band 2: Geburtshilfe*, 2., vollständig neu bearbeitete Auflage.; Thieme Verlag, 2002.

(22) Wagner, N.; Abele, H.; Kirschner, H.; Goelz, R.; Kagan, K.-O. Management der fetalen Ösophagusatresie. *Frauenheilkd. Up2date* 2009, 3 (02), 75–79.

(23) Jurk, S.; Lacher, M.; Springer, C. Die Ösophagusatresie – von der Herausforderung in der Pränatalmedizin bis zur chirurgischen Versorgung. *Z. Für Geburtshilfe Neonatol.* 2019, 223 (01), 15–25.

(24) Leitlinie_Atemwegsendsoskopie-im-Kindesalter_2020-11.pdf
https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/026-025l_S22k_Atemwegsendsoskopie-im-Kindesalter_2020-11.pdf (accessed 2021 -07 -06).

(25) Wessel, L. M.; Fuchs, J.; Rolle, U. The Surgical Correction of Congenital Deformities: The Treatment of Diaphragmatic Hernia, Esophageal Atresia and Small Bowel Atresia. *Dtsch. Arzteblatt Int.* 2015, 112 (20), 357–364.

(26) Holcomb, G. W. Thoracoscopic Surgery for Esophageal Atresia. *Pediatr. Surg. Int.* 2017, 33 (4), 475–481.

- (27) Sparey, C.; Robson, S. C. Oesophageal Atresia. *Prenat. Diagn.* 2000, 20 (3), 251–253.
- (28) Dall'Oglio, L.; Caldaro, T.; Foschia, F.; Faraci, S.; Federici di Abriola, G.; Rea, F.; Romeo, E.; Torroni, F.; Angelino, G.; De Angelis, P. Endoscopic Management of Esophageal Stenosis in Children: New and Traditional Treatments. *World J. Gastrointest. Endosc.* 2016, 8 (4), 212–219.
- (29) Schlüter, B.; Wegner, R. E.; Hemminghaus, M. Verschiedene Pathomechanismen Respiratorischer Komplikationen Nach Ösophagusatresie - Ein Fallbericht. *Zentralblatt Für Kinderchir.* 2000, 9 (4), 162–164.
- (30) Patria, M. F.; Ghislanzoni, S.; Macchini, F.; Lelii, M.; Mori, A.; Leva, E.; Principi, N.; Esposito, S. Respiratory Morbidity in Children with Repaired Congenital Esophageal Atresia with or without Tracheoesophageal Fistula. *Int. J. Environ. Res. Public. Health* 2017, 14 (10).
- (31) Pinheiro, P. F. M.; Silva, A. C. S. e; Pereira, R. M. Current Knowledge on Esophageal Atresia. *World J. Gastroenterol.* 2012, 18 (28), 3662–3672.
- (32) Gottrand, F.; Gottrand, M.; Sfeir, R.; Michaud, L. Gastroesophageal Reflux and Esophageal Atresia. In *Gastroesophageal Reflux in Children*; Vandenplas, Y., Ed.; Springer International Publishing: Cham, 2017; pp 147–164.
- (33) Kappler, M., Lang, T. Gastroösophagealer Reflux und Atemwegserkrankungen. *Monatsschr Kinderheilkd* 153, 220–227 (2005).
- (34) Dingemann, C.; Ure, B. M. Aktuelle Therapiekonzepte der Ösophagusatresie. *Monatsschr. Kinderheilkd.* 2016, 164 (10), 844–849.
- (35) Cameron, A. 0412: Fetal Gastroschisis. *Ultrasound Med. Biol.* 2009, 35 (8), S54.
- (36) Poon, J.; Chan, K. L. Impact of Antenatal Diagnosis on Perinatal Management of Omphalocele and Gastroschisis. *Ann. Coll. Surg. Hong Kong* 1999, 3 (3), 71–75.

- (37) Rentea RM, Gupta V. Gastroschisis. [Updated 2021 Nov 20]. In: StatPearls [Internet]. Treasure Island (FL): StatPearls Publishing; 2022 Jan.
- (38) Kushnir, O.; Izquierdo, L.; Vigil, D.; Curet, L. B. Early Transvaginal Sonographic Diagnosis of Gastroschisis. *J. Clin. Ultrasound* 1990, 18 (3), 194–197.
- (39) Padula, A. M.; Yang, W.; Schultz, K.; Tom, L.; Lin, B.; Carmichael, S. L.; Lammer, E. J.; Shaw, G. M. Gene Variants as Risk Factors for Gastroschisis. *Am. J. Med. Genet. A*. 2016, 170 (11), 2788–2802.
- (40) Mastroiacovo, P. Risk Factors for Gastroschisis. *BMJ* 2008, 336 (7658), 1386–1387.
- (41) Molenaar, J. C.; Tibboel, D. Gastroschisis and Omphalocele. *World J. Surg.* 1993, 17 (3), 337–341.
- (42) Durfee, S. M.; Downard, C. D.; Benson, C. B.; Wilson, J. M. Postnatal Outcome of Fetuses with the Prenatal Diagnosis of Gastroschisis. *J. Ultrasound Med. Off. J. Am. Inst. Ultrasound Med.* 2002, 21 (3), 269–274.
- (43) Christison-Lagay, E. R.; Kelleher, C. M.; Langer, J. C. Neonatal Abdominal Wall Defects. *Semin. Fetal. Neonatal Med.* 2011, 16 (3), 164–172.
- (44) Fasching, G.; Mayr, J.; Sauer, H. The Effect of Mode of Delivery on Outcome in Fetuses with Gastroschisis. *Pediatr. Surg. Int.* 1996, 11 (2–3), 100–102.
- (45) Lewis, D. F.; Towers, C. V.; Garite, T. J.; Jackson, D. N.; Nageotte, M. P.; Major, C. A. Fetal Gastroschisis and Omphalocele: Is Cesarean Section the Best Mode of Delivery? *Am. J. Obstet. Gynecol.* 1990, 163 (3), 773–775.
- (46) Waldhausen, J. H. T. Surgical Management of Gastroschisis. *NeoReviews* 2005, 6 (11), e500–e507.

- (47) Bhat, V.; Moront, M.; Bhandari, V. Gastroschisis: A State-of-the-Art Review. *Children* 2020, 7 (12), 302.
- (48) Canty, T. G.; Collins, D. L. Primary Fascial Closure in Infants with Gastroschisis and Omphalocele: A Superior Approach. *J. Pediatr. Surg.* 1983, 18 (6), 707–712.
- (49) Williams, T.; Butler, R.; Sundem, T. Management of the Infant with Gastroschisis: A Comprehensive Review of the Literature. *Newborn Infant Nurs. Rev.* 2003, 3 (2), 55–63.
- (50) Heinrich, M.; Neuhaus, K. *Kinderchirurgie: Basiswissen und Praxis*; W. Zuckschwerdt Verlag, 2019.
- (51) Stringel, G. Large Gastroschisis: Primary Repair with Gore-Tex Patch. *J. Pediatr. Surg.* 1993, 28 (5), 653–655.
- (52) Thomas, D. F. M.; Atwell, J. D. The Embryology and Surgical Management of Gastroschisis. *Br. J. Surg.* 2005, 63 (11), 893–897.
- (53) Heberer, G.; Köle, W.; Tscherne, H. *Chirurgie: Lehrbuch für Studierende der Medizin und Ärzte. Mit erweitertem Hinweisindex zum neuen Gegenstandskatalog*; Springer-Verlag, 2013.
- (54) Hecker, W. Ch.; Rahn, E.; Rahn, M. Omphalocele und Laparoschisis — eine klinische Analyse. *Langenbecks Arch. Für Chir.* 1985, 365 (4), 239–248.
- (55) Verla, M. A.; Style, C. C.; Olutoye, O. O. Prenatal Diagnosis and Management of Omphalocele. *Semin. Pediatr. Surg.* 2019, 28 (2), 84–88.
- (56) Cubo, A. M.; Lapresa Alcalde, M. V.; Gastaca, I.; Rodríguez-Martín, M. O.; Martín Seisedos, M. C.; Velasco Ayuso, M. V. R.; Cebrián Muiños, R. C.; Sayagués, J. M. Giant Isolated Omphalocele: Role of Prenatal Diagnosis in Prognostic Assessment and Perinatal Management. *Case Rep. Med.* 2020, 2020, 1–6.

(57) Mann, S.; Blinman, T. A.; Douglas Wilson, R. Prenatal and Postnatal Management of Omphalocele. *Prenat. Diagn.* 2008, 28 (7), 626–632.

(58) Bauchwanddefekte-Gastroschisis-Omphalocele_2020-11.pdf
https://www.awmf.org/uploads/tx_szleitlinien/006-042l_S1_Bauchwanddefekte-Gastroschisis-Omphalocele_2020-11.pdf (accessed 2021 -07 -06).

(59) Kaiser, M. M.; Kahl, F.; v. Schwabe, C.; Halsband, H. Omphalocele und Gastroschisis Ergebnisse – Komplikationen – Verlauf – Lebensqualität: Ergebnisse – Komplikationen – Verlauf – Lebensqualität. *Chir.* 2000, 71 (10), 1256–1262.

(60) van Eijck, F. C.; Hoogeveen, Y. L.; van Weel, C.; Rieu, P. N. M. A.; Wijnen, R. M. H. Minor and Giant Omphalocele: Long-Term Outcomes and Quality of Life. *J. Pediatr. Surg.* 2009, 44 (7), 1355–1359.

(61) Hughes, M. D.; Nyberg, D. A.; Mack, L. A.; Pretorius, D. H. Fetal Omphalocele: Prenatal US Detection of Concurrent Anomalies and Other Predictors of Outcome. *Radiology* 1989, 173 (2), 371–376.

(62) Schulze, S. *Basics Embryologie*; Elsevier, Urban&FischerVerlag, 2011.

(63) Choudhry, M. S.; Rahman, N.; Boyd, P.; Lakhoo, K. Duodenal Atresia: Associated Anomalies, Prenatal Diagnosis and Outcome. *Pediatr. Surg. Int.* 2009, 25 (8), 727–730.

(64) Bishop, J. C.; McCormick, B.; Johnson, C. T.; Miller, J.; Jelin, E.; Blakemore, K.; Jelin, A. C. The Double Bubble Sign: Duodenal Atresia and Associated Genetic Etiologies. *Fetal Diagn. Ther.* 2020, 47 (2), 98–103.

(65) Sigmon, D. F.; Eovaldi, B. J.; Cohen, H. L. Duodenal Atresia And Stenosis. In *StatPearls*; StatPearls Publishing: Treasure Island (FL), 2021.

(66) Forshall, I. Duodenal Obstruction in the Newborn with a Description of Four Cases. *Br. J. Surg.* 1947, 35 (137), 58–69.

- (67) Hamm, M.; Fiedler, C.; Röttger, P. Pancreas anulare als seltene Differentialdiagnose der Duodenalstenose im Erwachsenenalter. *Langenbecks Arch. Surg.* 1997, 382 (6), 307–310.
- (68) Kaddah, S. N.; Bahaa-Aldin, K. H.; Aly, H. F.; Hassan, H. S. Congenital Duodenal Obstruction. *Ann. Pediatr. Surg.* 2006, 2 (2), 6.
- (69) Gharpure, V. Duodenal Atresia. *J. Neonatal Surg.* 2014, 3 (1).
- (70) Grosfeld, J. L.; Rescorla, F. J. Duodenal Atresia and Stenosis: Reassessment of Treatment and Outcome Based on Antenatal Diagnosis, Pathologic Variance, and Long-Term Follow-Up. *World J. Surg.* 1993, 17 (3), 301–309.
- (71) Entezami, M.; Albig, M.; Gasiorek-Wiens, A.; Becker, R.; Knoll, U.; Schmitz, L.; Wegner, R. D. *Sonographische Fehlbildungsdiagnostik*; Thieme Verlag, 2002.
- (72) Kulkarni, M. Duodenal and Small Intestinal Atresia. *Surg. Oxf.* 2010, 28 (1), 33–37.
- (73) Jorch, G.; Hübler, A.; Arenz, S.; Avenarius, S.; Bachmaier, N.; Beck, J.; Berger, A.; Bittrich, H.-J.; Briese, V.; Brockmann, P. E.; Brune, T.; Bühner, C.; Costa, S.-D.; Dähnert, I.; Dawczynski, J.; Dötsch, J.; Eckoldt-Wolke, F.; Erler, T.; Franz, A.; Fusch, C.; Garritsen, H. S. P.; Gortner, L.; Haiden, N.; Hayde, M.; Hentschel, R.; Herting, E.; Hummler, H.; John, U.; Karen, T.; Kirchheiner, J. C.; Klebermass-Schrehof, K.; Lieser, U.; Marquardt, T.; Mentzel, H.-J.; Mohnike, K.; Müller, D.; Nelle, M.; Olbertz, D. M.; Poets, A.; Poets, C.; Pöttsch, S.; Pollak, A.; Proquitté, H.; Robel-Tillig, E.; Rodeck, B.; Roll, C.; Rossi, R.; Rüdiger, M.; Sachse, A.; Schleußner, E.; Schulze, A.; Seeringer, A.; Segerer, H.; Strauß, B.; Voigt, M.; Zemlin, M. *Neonatologie*; Thieme Verlag, 2010.
- (74) Applebaum H, Syndorak R. Duodenal Atresia and Stenosis - Annular Pancreas. In: Coran A, Adzick N, Krummel T, Laberge J, Shamberger R, Caldamone A, editors. *Pediatric Surgery*. 7th ed. Philadelphia: Elsevier Saunders; 2012. p. 1051-1057.

- (75) Rueff, J.; Söllner, O.; Zuber, M.; Weixler, B. Megaduodenum in a 59-Year-Old Man: A Very Late Postoperative Complication after Duodenal Atresia. *BMJ Case Rep.* 2018, 2018.
- (76) Tyagi, P.; Mandal, M. B.; Gangopadhyay, A. N.; Patne, S. C. U. A Functional Study on Small Intestinal Smooth Muscles in Jejunal Atresia. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2016, 21 (1), 19–23.
- (77) Prasad, T. R. S.; Bajpai, M. Intestinal Atresia. *Indian J. Pediatr.* 2000, 67 (9), 671–678.
- (78) Martin, L. W.; Zerella, J. T. Jejunoileal Atresia: A Proposed Classification. *J. Pediatr. Surg.* 1976, 11 (3), 399–403.
- (79) van der Pol, J. G.; Wolf, H.; Boer, K.; Treffers, P. E.; Leschot, N. J.; Hey, H. A.; Vos, A. Jejunal Atresia Related to the Use of Methylene Blue in Genetic Amniocentesis in Twins. *Br. J. Obstet. Gynaecol.* 1992, 99 (2), 141–143.
- (80) Farag, T. I.; al-Awadi, S. A.; el-Badramany, M. H.; Usha, R.; el-Ghanem, M. Second Family with “Apple Peel” Syndrome Affecting Four Siblings: Autosomal Recessive Inheritance Confirmed. *Am. J. Med. Genet.* 1993, 47 (1), 119–121.
- (81) Dalla Vecchia, L. K.; Grosfeld, J. L.; West, K. W.; Rescorla, F. J.; Scherer, L. R.; Engum, S. A. Intestinal Atresia and Stenosis: A 25-Year Experience with 277 Cases. *Arch. Surg. Chic. Ill* 1960 1998, 133 (5), 490–496; discussion 496-497.
- (82) Riccabona, M.; Gaßner, I.; Hahn, G.; Hirsch, W.; Hörmann, M.; Maurer, K.; Nemeč, H.; Pärtan, G.; Povysil, B.; Riccabona, M.; Scheer, I.; Schenk, J.-P.; Schweigmann, G.; Sinzig, M.; Sorantin, E.; Staatz, G.; Kalle, T. von; Waibel, P.; Zebedin, D. *Trainer Kinderradiologie, 2. unveränderte Auflage.*; Thieme Verlag, 2017.
- (83) Osuchukwu, O. O.; Rentea, R. M. Ileal Atresia. In *StatPearls*; StatPearls Publishing: Treasure Island (FL), 2021.

- (84) Antao, B.; Irish, M. S. Succeeding in Paediatric Surgery Examinations, Volume 2: A Complete Resource for EMQs; CRC Press, 2017.
- (85) Peña, A.; Bischoff, A. Surgical Treatment of Colorectal Problems in Children; Springer, 2015.
- (86) Smith, C. A.; Avansino, J. Anorectal Malformations. In StatPearls; StatPearls Publishing: Treasure Island (FL), 2021.
- (87) Singh, M.; Mehra, K. Imperforate Anus. In StatPearls; StatPearls Publishing: Treasure Island (FL), 2021.
- (88) Gangopadhyay, A. N.; Pandey, V. Anorectal Malformations. J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. 2015, 20 (1), 10–15.
- (89) Zwink, N.; Jenetzky, E.; Brenner, H. Parental Risk Factors and Anorectal Malformations: Systematic Review and Meta-Analysis. Orphanet J. Rare Dis. 2011, 6, 25.
- (90) Adkins, J. C.; Kiesewetter, W. B. Imperforate Anus. Surg. Clin. North Am. 1976, 56 (2), 379–394.
- (91) Orphan Diseases – Currarino-Syndrom. Geburtshilfe Frauenheilkunde. 2016, 76 (9), 988–988.
- (92) Gupta, R.; Gupta, A. K.; Tanger, R.; Lal, M. Currarino Syndrome Variant: Revisited. J. Indian Assoc. Pediatr. Surg. 2020, 25 (5), 328–329.
- (93) van Rooij, I. A. L. M.; Wijers, C. H. W.; Rieu, P. N. M. A.; Hendriks, H. S.; Brouwers, M. M.; Knoers, N. V.; de Blaauw, I.; Roeleveld, N. Maternal and Paternal Risk Factors for Anorectal Malformations: A Dutch Case-Control Study. Birt. Defects Res. A. Clin. Mol. Teratol. 2010, 88 (3), 152–158.

- (94) Nah, S. A.; Ong, C. C. P.; Lakshmi, N. K.; Yap, T.-L.; Jacobsen, A. S.; Low, Y. Anomalies Associated with Anorectal Malformations According to the Krickbeck Anatomic Classification. *J. Pediatr. Surg.* 2012, 47 (12), 2273–2278.
- (95) Holschneider, A.; Hutson, J.; Peña, A.; Beket, E.; Chatterjee, S.; Coran, A.; Davies, M.; Georgeson, K.; Grosfeld, J.; Gupta, D.; Iwai, N.; Kluth, D.; Martucciello, G.; Moore, S.; Rintala, R.; Smith, E. D.; Sripathi, D. V.; Stephens, D.; Sen, S.; Ure, B.; Grasshoff, S.; Boemers, T.; Murphy, F.; Söylet, Y.; Dübbers, M.; Kunst, M. Preliminary Report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *J. Pediatr. Surg.* 2005, 40 (10), 1521–1526.
- (96) Brantberg, A.; Blaas, H.-G. K.; Haugen, S. E.; Isaksen, C. V.; Eik-Nes, S. H. Imperforate Anus: A Relatively Common Anomaly Rarely Diagnosed Prenatally. *Ultrasound Obstet. Gynecol. Off. J. Int. Soc. Ultrasound Obstet. Gynecol.* 2006, 28 (7), 904–910.
- (97) Gangopadhyay, A. N.; Pandey, V. Anorectal Malformations. *J. Indian Assoc. Pediatr. Surg.* 2015, 20 (1), 10–15.
- (98) Bischoff, A.; Levitt, M. A.; Peña, A. Update on the Management of Anorectal Malformations. *Pediatr. Surg. Int.* 2013, 29 (9), 899–904.
- (99) Krois, W.; Palmisani, F.; Gröpel, P.; Feil, P.; Metzelder, M. L.; Patsch, J. M.; Reck-Burneo, C. A. Assessment of Sacral Ratio in Patients with Anorectal Malformations - Can Magnetic Resonance Imaging Replace Conventional Radiographs?—Sacral-Ratio from MRI. *J. Pediatr. Surg.* 2021, 56 (11), 1993–1997.
- (100) Chowdhary, S. K.; Gupta, A.; Samujh, R.; Narasimhan, K. L.; Rao, K. L. Management of Anorectal Malformation in Neonates. *Indian J. Pediatr.* 1999, 66 (5), 791–798.
- (101) Peña, A.; Devries, P. A. Posterior Sagittal Anorectoplasty: Important Technical Considerations and New Applications. *J. Pediatr. Surg.* 1982, 17 (6), 796–811.

- (102) Peña, A.; Levitt, M. Surgical Management of Cloacal Malformations. *Semin. Neonatol.* SN 2003, 8 (3), 249–257.
- (103) Patwardhan, N.; Kiely, E. M.; Drake, D. P.; Spitz, L.; Pierro, A. Colostomy for Anorectal Anomalies: High Incidence of Complications. *J. Pediatr. Surg.* 2001, 36 (5), 795–798.
- (104) Levitt, M. A.; Peña, A. Anorectal Malformations. *Orphanet J. Rare Dis.* 2007, 2, 33.
- (105) Bischoff, A.; Levitt, M. A.; Lawal, T. A.; Peña, A. Colostomy Closure: How to Avoid Complications. *Pediatr. Surg. Int.* 2010, 26 (11), 1087–1092.
- (106) Feng, X.; Lacher, M.; Quitmann, J.; Witt, S.; Witvliet, M. J.; Mayer, S. Health-Related Quality of Life and Psychosocial Morbidity in Anorectal Malformation and Hirschsprung's Disease. *Eur. J. Pediatr. Surg. Off. J. Austrian Assoc. Pediatr. Surg. Al Z. Kinderchir.* 2020, 30 (3), 279–286.
- (107) Stenström, P.; Kockum, C. C.; Benér, D. K.; Ivarsson, C.; Arnbjörnsson, E. Adolescents with Anorectal Malformation: Physical Outcome, Sexual Health and Quality of Life. *Int. J. Adolesc. Med. Health* 2014, 26 (1), 49–59.
- (108) Makrufardi, F.; Arifin, D. N.; Afandy, D.; Yulianda, D.; Dwihantoro, A.; Gunadi. Anorectal Malformation Patients' Outcomes after Definitive Surgery Using Krickenbeck Classification: A Cross-Sectional Study. *Heliyon* 2020, 6 (2).
- (109) Schneider, A.; Blanc, S.; Bonnard, A.; Khen-Dunlop, N.; Auber, F.; Breton, A.; Podevin, G.; Sfeir, R.; Fouquet, V.; Jacquier, C.; Lemelle, J.-L.; Lavrand, F.; Becmeur, F.; Petit, T.; Poli-Merol, M.-L.; Elbaz, F.; Merrot, T.; Michel, J.-L.; Hossein, A.; Lopez, M.; Habonimana, E.; Pelatan, C.; De Lagausie, P.; Buisson, P.; de Vries, P.; Gaudin, J.; Lardy, H.; Borderon, C.; Borgnon, J.; Jaby, O.; Weil, D.; Aubert, D.; Geiss, S.; Breaud, J.; Echaieb, A.; Languépin, J.; Laplace, C.; Pouzac, M.; Lefebvre, F.; Gottrand, F.; Michaud, L. Results from the French National Esophageal Atresia Register: One-Year Outcome. *Orphanet J. Rare Dis.* 2014, 9, 206.

- (110) Kovesi, T.; Rubin, S. Long-Term Complications of Congenital Esophageal Atresia and/or Tracheoesophageal Fistula. *Chest* 2004, 126 (3), 915–925.
- (111) Holland, A. J. A.; Fitzgerald, D. A. Oesophageal Atresia and Tracheo-Oesophageal Fistula: Current Management Strategies and Complications. *Paediatr. Respir. Rev.* 2010, 11 (2), 100–106; quiz 106–107.
- (112) Driver, C. P.; Shankar, K. R.; Jones, M. O.; Lamont, G. A.; Turnock, R. R.; Lloyd, D. A.; Losty, P. D. Phenotypic Presentation and Outcome of Esophageal Atresia in the Era of the Spitz Classification. *J. Pediatr. Surg.* 2001, 36 (9), 1419–1421.
- (113) Koivusalo, A. I.; Pakarinen, M. P.; Rintala, R. J. Modern Outcomes of Oesophageal Atresia: Single Centre Experience over the Last Twenty Years. *J. Pediatr. Surg.* 2013, 48 (2), 297–303.
- (114) Hein, C. Ergebnisse Und Verlauf von Kindern Mit Operierter Ösophagusatresie Der Jahre 1994-2006, Friedrich-Alexander-Universität Erlangen-Nürnberg, 2013.
- (115) Donoso, F.; Kassa, A.-M.; Gustafson, E.; Meurling, S.; Lilja, H. E. Outcome and Management in Infants with Esophageal Atresia - A Single Centre Observational Study. *J. Pediatr. Surg.* 2016, 51 (9), 1421–1425.
- (116) Stoll, C.; Alembik, Y.; Dott, B.; Roth, M.-P. Omphalocele and Gastroschisis and Associated Malformations. *Am. J. Med. Genet. A.* 2008, 146A (10), 1280–1285.
- (117) Langer, J. C. Abdominal Wall Defects. *World J. Surg.* 2003, 27 (1), 117–124.
- (118) Mortellaro, V. E.; St Peter, S. D.; Fike, F. B.; Islam, S. Review of the Evidence on the Closure of Abdominal Wall Defects. *Pediatr. Surg. Int.* 2011, 27 (4), 391–397.
- (119) Molik, K. A.; Gingalewski, C. A.; West, K. W.; Rescorla, F. J.; Scherer, L. R.; Engum, S. A.; Grosfeld, J. L. Gastroschisis: A Plea for Risk Categorization. *J. Pediatr. Surg.* 2001, 36 (1), 51–55.

(120) Snyder, C. L.; Miller, K. A.; Sharp, R. J.; Murphy, J. P.; Andrews, W. A.; Holcomb, G. W.; Gittes, G. K.; Ashcraft, K. W. Management of Intestinal Atresia in Patients with Gastroschisis. *J. Pediatr. Surg.* 2001, 36 (10), 1542–1545.

(121) Kassa, A.-M.; Lilja, H. E. Predictors of Postnatal Outcome in Neonates with Gastroschisis. *J. Pediatr. Surg.* 2011, 46 (11), 2108–2114.

(122) Mirza, B.; Ijaz, L.; Saleem, M.; Sheikh, A. Multiple Associated Anomalies in a Single Patient of Duodenal Atresia: A Case Report. *Cases J.* 2008, 1 (1), 215.

(123) Merkel, M. Postoperative Outcome after Small Bowel Atresia, Medizinische Universität Graz, 2011.