

Diplomarbeit

**Aorto-ösophageale Fisteln. Ein dramatisches
Krankheitsbild mit vielen Facetten.**

eingereicht von

Rupert Schneider

zur Erlangung des akademischen Grades

Doktor der gesamten Heilkunde

(Dr. med. univ.)

an der

Medizinischen Universität Graz

ausgeführt an der

Universitätsklinik für Chirurgie

Klinische Abteilung für Thorax- und Hyperbare Chirurgie

unter der Anleitung von

Univ.-Prof. Dr.med.univ. Freyja-Maria Smolle-Juettner

Univ. FA Dr.med. Iurii Mykoliuk

Graz, 11. August 2024

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 11. August 2024

Rupert Schneider eh.

Danksagung

Vorab möchte ich mich bei meiner Hauptbetreuerin Univ.- Prof. Dr.med.univ. Freyja-Maria Smolle-Juettner bedanken. Sie waren mir stets verlässlich mit Rat und Tat zur Seite und ermöglichten somit eine unkomplizierte Zusammenarbeit. Ebenso gilt mein Dank allen Personen der Klinischen Abteilung für Thorax- und Hyperbare Chirurgie Graz, die ich in dieser Zeit kennenlernen durfte.

Insbesondere möchte ich mich herzlichst bei meiner gesamten Familie bedanken. Eure pausenlose Unterstützung ermöglichte mir überhaupt erst meinen Traum des Medizinstudiums zu verwirklichen.

Ich möchte mich auch bei meinen ganzen Freunden für die unzähligen Kaffeerunden, Autofahrten, offenen Ohren, Spaziergänge, Spontantreffs, Balkonabende und euren ununterbrochenen Humor bedanken. Ihr gabt mir den Raum, um einfach mal durchschnaufen zu können.

Zu guter Letzt möchte ich mich bei all meinen Studienkollegen und dem Team des Primärversorgungszentrums „Medius“ bedanken. Mit euch waren auch die anstrengendsten Seminare, Prüfungsphasen und Dienste eine ununterbrochene Freude. Ich werde in meiner sämtlichen medizinischen Laufbahn immer an euch lächelnd zurückblicken.

Zusammenfassung

Einleitung: Aorto-ösophageale Fisteln (AOF) sind ein seltenes, akut lebensbedrohliches Krankheitsbild mit vielen Facetten. Sie stellen eine pathologische Verbindung zwischen der thoracalen Aorta sowie dem Ösophaguslumen dar und entsprechen rund 10 Prozent aller aorto-enteralen Fisteln. Primäre Ursachen sind Aortenaneurysmen, Tumorerkrankungen, gastroösophagealer Reflux, Ingestion von Fremdkörpern oder Trauma. Sekundäre Formen treten postinterventionell vor allem nach Radiotherapie sowie nach Aortenersatzverfahren bzw. thorakaler endovaskulärer Aortenreparatur (TEVAR) und im Gefolge lang liegender Ösophagusstents auf. In einer retrospektiven Analyse wurde ein Patientenkollektiv des Universitätsklinikums Graz mit aorto-ösophagealen Fisteln evaluiert.

Material und Methoden: Es wurden alle zwischen 2000 und 2023 an der Klinischen Abteilung für Thorax- und Hyperbare Chirurgie der Universitätsklinik Graz behandelten aorto-ösophagealen Fisteln analysiert. Neben biometrischen Daten wurden die Ätiologie der AOF mit Zuordnung in primäre oder sekundäre Form, Symptomatik, Diagnostik, Therapie, Hospitalisierungsdauer und Outcome ermittelt. Die Fallrekrutierung erfolgte mit Hilfe des elektronischen Krankenhausinformationssystems „Medocs. Die gewonnenen Daten wurden mit der internationalen Literatur in Kontext gesetzt.

Ergebnisse: Im angegebenen Zeitraum wurden 7 Personen (4 Männer und 3 Frauen) mit einem Durchschnittsalter von 60,14 Jahre (48-79) identifiziert. Es lagen eine primäre und sechs sekundäre aorto-ösophageale Fisteln vor. Primäre Ursache war eine mykotische Infektion. Sekundäre Ursachen umfassten Aortenstenting, Ösophagusstenting sowie postoperative Komplikationen nach Upside-down Magen-Korrektur, Fundoplicatio und Resektion eines Adenokarzinoms am ösophagogastralen Übergang. Bei 5 der 7 Fälle wurde initial eine ÖGD durchgeführt; einmal war das Resultat unauffällig, einmal war die Endoskopie technisch nur eingeschränkt durchführbar und dreimal wurden Auffälligkeiten des Ösophagus beschrieben, die jedoch nicht eindeutig zuordenbar waren. Von sechs CT-Untersuchungen waren zwei hinsichtlich der suspektierten aorto-ösophagealen Fistel negativ. Eine Patientin musste angesichts ihrer lebensbedrohlichen Situation unmittelbar nach Zutransfer einer Notfalloperation unterzogen werden. Als akutes Bridging bis zu weiteren chirurgischen Maßnahmen wurden in 2 Fällen ein Ösophagus- in fünf ein Aortenstent und bei einem Patienten eine Sengstaken-Blakemore Sonde implantiert. Zur definitiven

Korrektur erfolgte in einem Fall die Direktnaht des Ösophagus mittels Fortlaufnaht und die Deckung durch Fundoplikat. Sechsmal wurde eine Ösophagektomie vorgenommen, wobei in 4 Fällen die Rekonstruktion durch Magenhochzug nach zervikal und in einem Fall durch ein Coloninterponat erfolgte. Die Aorta wurde in 2 Fällen durch Interponat rekonstruiert, viermal war das Stenting ausreichend. Bei einer hochgradig kompromittierten Patientin waren weder aortales Stenting noch Rekonstruktion des Ösophagus möglich. 5 Personen (=71%) überlebten, 2 Patientinnen (29%) verstarben. Die Überlebenden befanden sich im Schnitt 66,8 Tage in stationärer Behandlung.

Fazit: Die AOF ist eine sehr seltene, lebensbedrohliche Erkrankung, deren Mortalität in der Literatur mit 25-78% angegeben wird. Die Anzahl der sekundären Form wird international aufgrund der steigenden Anwendung endovaskulärer Interventionen an der Aorta als steigend beschrieben. Diagnostische Mittel der Wahl sind die Ösophagogastroskopie und die Computertomographie, die jedoch nicht uneingeschränkt aussagekräftig sind. Die empfohlene Therapiestrategie besteht zunächst aus Bridging mittels Ösophagus- und /oder Aortenstenting an der Perforationsstelle zur Stabilisierung, gefolgt von einer radikal chirurgischen Behandlung der Speiseröhre und wenn nötig auch der Aorta.

Abstract

Introduction: Aorto-esophageal fistulas (AEF), a pathological communication between the thoracic aorta and the esophagus are a rare, life-threatening condition and constitute about 10% of all aorto-enteric fistulas. Causes of primary aorto-esophageal fistula are aortic aneurysms, esophageal tumors, gastroesophageal reflux disease, ingestion of foreign bodies or trauma. Secondary causes are surgical interventions at the esophagus, thoracic endovascular aortic repair (TEVAR), esophageal stenting or radiation therapy of neoplasms. In a retrospective analysis aorto-esophageal fistulas treated at University Medical Hospital Graz were evaluated.

Material and Methods: All patients with aorto-esophageal fistula treated at the Division of Thoracic and Hyperbaric Surgery of the University Medical Hospital Graz between 2000 and 2023 were included. The study was focused on biometric data, etiology with classification in primary and secondary cases, symptoms, diagnostic, therapy, days of hospitalization and outcome. The survey of the cases was done with the help of the electronic hospital information system “Medocs”. Results were compared to the ones in international literature.

Results: 7 patients (4 males, 3 females) were identified. The mean age was 60.14 years (48-79). One esophago-aortic fistula was a primary and 6 were secondary ones. A mycotic infection caused the only primary case. Secondary causes were aortic or esophageal stenting, respectively, as well as sequelae of upside-down-stomach repair, fundoplication and resection of adenocarcinoma at the esophagogastric junction. In five instances esophago-gastroscopy was done with an inconclusive result in one and impossibility of interpretation due to technical problems in a second patient. In three cases pathological findings were described. Six patients had CT scan, which failed to identify the suspected fistula in two instances. One critically ill patient required emergency surgery without prior diagnostics. As bridging for stabilization until further surgical treatment two patients had esophageal, five aortic stenting and one placement of a Sengstaken-Blakemore-Tube. Definitive surgical therapy involved direct suturing and fundoplication at the esophagus and six esophagectomies. In four instances the stomach and in one the colon was used for reconstruction by cervical anastomosis. Aortic repair involved open reconstruction in two and stenting in four instances. One patient was not amenable to repair or reconstruction.

Conclusion: Aorto-esophageal fistula is a rare but complex disease. In the international literature a mortality rate of 25-78% has been reported. The number of secondary AEF is expected to increase due to the rising use of endovascular interventions on the aorta. The main diagnostic tools are esophagogastrosopy and computed tomography, both of which may, however, yield inconclusive results. The recommended treatment strategy consists of first line bridging in order to stabilize the patient by stenting of the perforation sites in the esophagus and/or the aorta, followed by radical surgical treatment of the esophagus and if necessary, also of the aorta. 5 patients (=71%) survived and 2 (=29%) died. The mean in-hospital stay of surviving patients was 66.8 days.

Inhaltsverzeichnis

ABKÜRZUNGEN UND DEREN ERKLÄRUNG.....	9
ABBILDUNGSVERZEICHNIS	10
1 EINLEITUNG.....	11
1.1 ANATOMIE	11
1.1.1 Die thorakale Aorta	11
1.1.2 Der Ösophagus	12
1.1.3 Lagebeziehung Aorta und Ösophagus.....	13
1.2 AORTO-ÖSOPHAGEALE FISTEL.....	14
1.2.1 Primäre aorto-ösophageale Fistel	15
1.2.2 Sekundäre aorto-ösophageale Fistel	16
1.2.3 Symptome.....	16
1.2.4 Diagnostik.....	17
1.2.5 Therapie.....	19
2 MATERIAL UND METHODEN	22
3 ERGEBNISSE	24
3.1 PATIENTEN UND PATIENTINNEN.....	24
3.1.1 Patient 1: 48 Jahre, männlich	25
3.1.2 Patient 2: 52 Jahre, männlich	26
3.1.3 Patient 3: 57 Jahre, männlich	28
3.1.4 Patientin 4: 59 Jahre, weiblich.....	29
3.1.5 Patient 5: 62 Jahre, männlich	31
3.1.6 Patientin 6: 64 Jahre, weiblich.....	32
3.1.7 Patientin 7: 79 Jahre, weiblich.....	33
3.2 ALTER UND GESCHLECHT	35
3.3 HOSPITALISIERUNGSDAUER UND OUTCOME	36
3.4 KLASSIFIKATION UND ÄTIOLOGIE DER AOF	38
3.5 SYMPTOMATIK.....	41
3.6 DIAGNOSTIK	45
3.7 THERAPEUTISCHE MAßNAHMEN	47
4 DISKUSSION	48
4.1 URSACHEN	48
4.2 SYMPTOME	48
4.3 DIAGNOSTIK	49
4.4 THERAPIE	49
4.5 OUTCOME.....	50
4.6 FAZIT.....	50
4.7 LIMITATIONEN	51
LITERATURVERZEICHNIS.....	52

Abkürzungen und deren Erklärung

a.....	Jahre
A.....	Arteria
AOF	aorto-ösophageale Fistel
BWK.....	Brustwirbelkörper
ca.....	circa
cm	centimeter
CT	Computertomographie
CTA	computertomographische Angiographie
G.....	Grade
HWK.....	Halswirbelkörper
m.....	männlich
MINS	Mitralklappeninsuffizienz
mm.....	Millimeter
MRSA.....	Multiresistenter Staphylococcus aureus
NSCLC.....	Non-small cell lung cancer
ÖGD	Ösophagogastroduodenoskopie
OP	Operation
PEG-Sonde.....	Perkutane endoskopische Gastrostomie-Sonde
PET-CT.....	Positronen-Emissions-Tomographie+Computertomographie
St.p.....	Status post
TEVAR.....	thoracic endovascular aortic repair
TRINS.....	Trikuspidalklappeninsuffizienz
UGIB	Upper gastrointestinal bleeding
VAC-System.....	Vacuum-assisted-closure-system
w.....	weiblich
z.B.....	zum Beispiel

Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Topografie Aorta und Oesophagus (1).....	13
Abbildung 2: Skizze einer aorto-ösophagealen Fistel	15
Abbildung 3: Endoskopisch erkennbare Blutkoagel im Ösophagus (4).....	18
Abbildung 4: CTA mit proximaler AOF (16)	19
Abbildung 5 Sengstaken-Blakemore-Sonde (6)	20
Abbildung 6: erneute TEVAR bei einer AOF (21)	21
Abbildung 7 Schema der Arbeitsschritte	23
Abbildung 8: Alter und Geschlecht (m=blau, w=rosa)	36
Abbildung 9: Outcome	37
Abbildung 10: Hospitalisierungsdauer	38
Abbildung 11: Zuordnung der AOF	40
Abbildung 12: Chiari's Triad Übersicht	41
Abbildung 13: zeitlicher Verlauf Patient 1	43
Abbildung 14: zeitlicher Verlauf Patient 2	43
Abbildung 15: zeitlicher Verlauf Patientin 4.....	43
Abbildung 16: zeitlicher Verlauf Patient 5	44
Abbildung 17: zeitlicher Verlauf Patientin 6.....	44
Abbildung 18: zeitlicher Verlauf Patientin 7.....	44
Abbildung 19: Übersicht der diagnostischen Maßnahmen.....	46

1 Einleitung

1.1 Anatomie

1.1.1 Die thorakale Aorta

Als das zentrale arterielle Blutgefäß leitet die Aorta das mit Sauerstoff angereicherte Blut aus dem linken Ventrikel in den Körperkreislauf weiter und stellt somit die Blutversorgung direkt beziehungsweise indirekt für die Organe des Körpers bereit. Die Aorta lässt sich hinsichtlich des Verlaufes im Brustkorb in drei Abschnitte untergliedern (1,2).

Die Aorta ascendens entspringt direkt im Bereich der Aortenklappe und verläuft, ihrem Namen entsprechend aufsteigend, bis sie etwa in Projektion des Ansatzes der 2. Rippe am Sternum rechts den Ursprung des Truncus brachiocephalicus erreicht und in den Arcus aortae übergeht. Die Aorta ascendens wird durch den Truncus pulmonalis überkreuzt, mit welchem sie durch bindegewebeartiger Struktur und gemeinsamer Epikardhülle verbunden ist. Zudem stellt sie durch ihre beiden Äste, Arteria coronaria dextra sowie sinistra, die Eigenversorgung des Myokards sicher (1).

Der Arcus aortae liegt außerhalb des Herzbeutels, nimmt seinen Anfang im Areal des Truncus brachiocephalicus und verläuft nach dorsal zur Höhe des 4. Brustwirbel linkseitig, wo sein durch den Isthmus aortae schmaler verlaufendes Ende in die Aorta descendens übergeht. Während des bogenhaften Verlaufs gibt der Arcus aortae den Truncus brachiocephalicus, die Arteria carotis sinistra und Arteria subclavia sinistra ab.

Der im Thorax verlaufende Abschnitt der Aorta descendens wird auch als Aorta thoracica bezeichnet. Er beginnt beim Isthmus aortae, zieht links der Wirbelsäule, unter Abgabe mehrerer visceraler sowie parietaler Äste bis zum Zwerchfell hinunter und gelangt durch den Hiatus aorticus in den Bauchraum (1,2).

1.1.2 Der Ösophagus

Mit seiner muskulär schlauchförmigen Form dient der Ösophagus dem Transport der Nahrung. Vom Pharynx bis zu seiner Mündung in den Magen weist er eine Länge von circa 25cm auf. Hinsichtlich Lage, Abschnitten, Krümmungen sowie Engstellen hat die Speiseröhre mehrere Besonderheiten.

Auf Höhe des 6/7 HWK bzw. unmittelbar distal des Larynx verläuft die Pars cervicalis des Ösophagus direkt ventral der Halswirbelsäule. Beim Erwachsenen tritt nach etwa 8cm die Pars cervicalis in den Thorax ein. Der folgende Abschnitt innerhalb des Thorax wird als Pars thoracica bezeichnet. Dieser längste Abschnitt (ca. 16cm) durchquert das hintere obere, mittlere sowie das hintere untere Mediastinum und endet am hiatus oesophageus des Zwerchfells, wo der Durchtritt in die Bauchhöhle erfolgt. Bereits nach einigen wenigen Zentimetern mündet dieser Teil des Ösophagus, die Pars abdominalis, in die Cardia des Magens (2).

Von lateral betrachtet weist der Ösophagus eine ventrale konkave Krümmung auf. Zieht man eine Medianlinie hindurch so weisen jeweils von frontal betrachtet die Pars cervicalis eine Neigung nach links und die Pars thoracica jedoch aufgrund der Aorta thoracalis eine nach rechts auf (2).

Die topographisch-anatomischen Gegebenheiten verursachen drei Engstellen. Die oberste und zugleich auch ausgeprägteste Engstelle, die Constrictio cricoidea befindet sich dorsal des Ringknorpels und wird durch den oberen Sphinktermuskel (M. cricopharyngeus) bedingt. Die mittlere Enge, Constrictio partis thoracicae, liegt in Höhe des BWK 4 und entsteht aufgrund der topografischen Beziehung zu Aortenbogen und linkem Hauptbronchus, welche beide zu einer Eindellung des Ösophagus führen. In Bereich von BWK 10/11 tritt die Speiseröhre durch den Hiatus oesophageus des Zwerchfells, der die dritte und untere Enge, Constrictio phrenica, bildet (1,2).

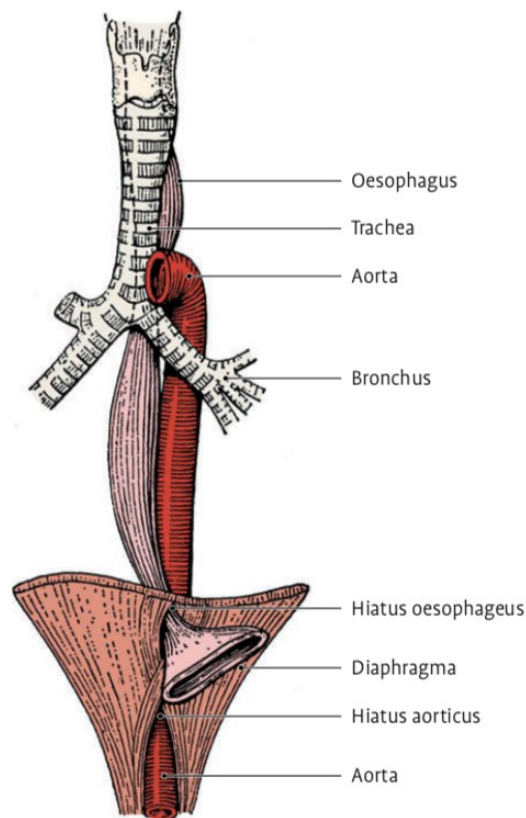


Abbildung 1: Topografie Aorta und Oesophagus (1)

1.1.3 Lagebeziehung Aorta und Ösophagus

Auf BWK 4/5 wird im Bereich der Aortenenge der Ösophagus linksseitig durch den Arcus aortae eingedellt. Davon kaudal verläuft die Pars thoracica des Ösophagus linksseitig parallel zur Aorta thoracica. Kurz vor dem Erreichen des Zwerchfells biegt sich der Ösophagus jedoch wieder nach ventral, verläuft vor der Aorta und gelangt über den Hiatus oesophageus in den Bauchraum, die Aorta verläuft dorsal des Ösophagus durch den Hiatus aorticus in das Abdomen (1).

1.2 Aorto-ösophageale Fistel

Aorto-ösophageale Fisteln (AOF) stellen ein seltenes und dramatisches Krankheitsbild dar. Unter einer Fistel versteht man eine abnorme Kommunikation zwischen dem Lumen sowie der Oberfläche eines Organs mit den entsprechenden Strukturen eines weiteren Organs (3). Im Fall der AOF entwickelt sich eine pathologische Verbindung zwischen einem Abschnitt der Aorta sowie dem Ösophagus. Bereits im Jahr 1818 beschrieb der Franzose Dubrueil erstmalig eine aorto-ösophageale Fistel. In seiner Funktion als Schiffsarzt beobachtete er bei einem Matrosen nach Ingestion eines Fremdkörpers das Auftreten von Hämatemesis und Thoraxschmerz. Nach fünf Tagen entwickelte sich eine terminale obere Gastrointestinalblutung, wobei das Vorliegen einer AOF durch Autopsie geklärt wurde. (4).

Die AOF stellt heute insgesamt etwa 10 Prozent aller gastroenteralen Fisteln dar, womit sie zu den raren Ursachen einer UGIB (Upper gastrointestinal bleeding) zählt (5). Bei oberen Gastrointestinalblutungen sitzt die Blutungsquelle definitionsgemäß oberhalb der Flexura duodenalis, d.h. in Ösophagus, Magen oder Duodenum. Je nach verlorener Blutmenge können dabei völlige Kreislaufstabilität bis hin zu lebensbedrohlichem Blutungsschock vorliegen. UGIB sind generell eine der häufigsten Ursachen für kreislaufgefährdende Blutungen (6).

Bei den AOF wird basierend auf dem Pathomechanismus zwischen primären und sekundären Fisteln unterschieden.

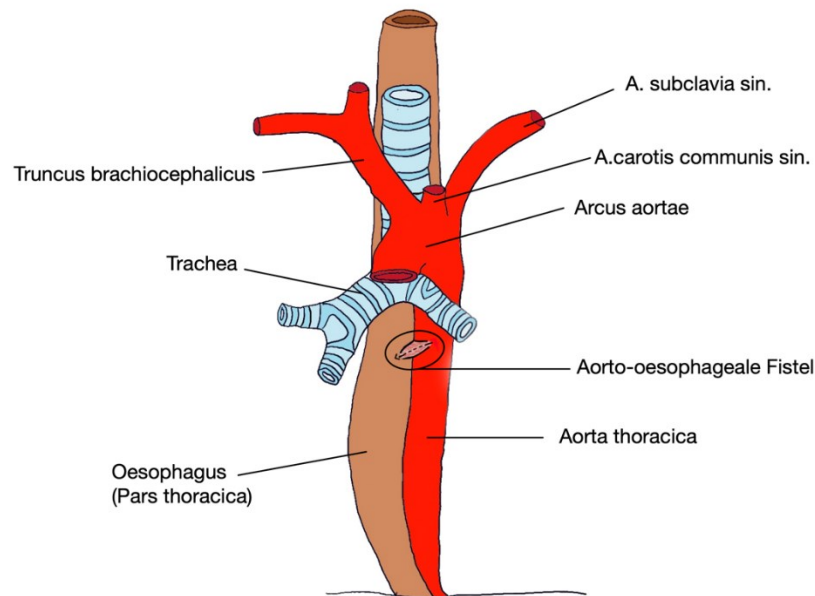


Abbildung 2: Skizze einer aorto-ösophagealen Fistel

1.2.1 Primäre aorto-ösophageale Fistel

Primäre AOF sind rar und in der Literatur selten beschrieben, genaue Entstehungsursachen sind bis heute noch nicht vollständig geklärt. Das gleichzeitige Vorliegen von pathologischen Veränderungen in beiden Organen scheint primäre AOF zu begünstigen. So können z.B. die kontinuierliche Aortenpulsation in Kombination mit atherosklerotischen und inflammatorisch-aneurysmatischen Veränderungen zu Erosion der Speiseröhren bis an deren Oberfläche führen, vorzugsweise wenn auch am Ösophagus entzündliche Veränderungen vorgelegen sind (7,8). Grundsätzlich werden folgende Ursachen der primären aorto-ösophagealen Fistel in absteigender Häufigkeit beschrieben (9):

- Aneurysmen
- Fremdkörperingestion
- Tumorerkrankungen
- Gastroösophageale Refluxkrankheit
- Tuberkulose
- Kongenitale Fehlbildungen
- Trauma

1.2.2 Sekundäre aorto-ösophageale Fistel

Sekundäre AOF werden aufgrund der zunehmenden Verwendung endoluminaler Therapieverfahren an Aorta und Ösophagus häufiger, wie vermehrte Berichte in der Literatur zeigen. Sie entstehen nach Stenting von Aorta bzw. Ösophagus, wobei in letzterem Fall vor allem lange Liegedauer eines Stents ein Risiko darstellt. Aber auch der offene, chirurgische Aortenersatz kann AOF hervorrufen (10):

Folgende Co-Faktoren werden diskutiert

1. Aortenwand verliert durch das Stenting an Flexibilität (Wandstarre), was durch die Peristaltik des Ösophagus mit der Zeit zur Arrosion führt, weil die Aorta nicht ausweichen kann.
2. Dislozierte Stent- bzw. /Graftteile durchdringen die Aorten- und Ösophaguswand.
3. Inflammatorische Adhäsion zwischen Ösophagus und Aorta
4. Arrosion der Wand durch die Kanten endoluminaler Stents in einem der beiden Organe infolge Blutdruck-bedingter Pulsation

Insgesamt wurden in der Literatur folgende Ätiologien für sekundäre aorto-ösophageale Fisteln beschrieben (5,7):

- Postchirurgisch
- Aortenersatz/Korrekturverfahren (offen/endovaskulär)
- Ösophagogastrektomie
- Bestrahlung
- Ösophagusstenting

1.2.3 Symptome

1914 beschrieb Chiari erstmalig das „Aortoesophageale Syndrom“. Er konnte jenem Krankheitskomplex drei recht charakteristische Symptome zuordnen, die als „Chiari’s triad“ Eingang in die Literatur gefunden haben (11). Hierzu zählen Schmerzen im mittleren Brustraum oder Dysphagie gefolgt von Hämatemesis und terminalem Blutungsgeschehen.

Dabei kann ein beschwerdefreies Intervall von Stunden bis Tagen dem hämorrhagischen Schock vorangehen (12). Typisch sind dabei initiale, wenig eindrückliche, selbstlimitierende Episoden von Hämatemesis. Infektionszeichen wie Fieber und Sepsis sind infolge des kontaminierten Ösophaguslumens vor allem bei sekundären aorto-ösophagealen Fisteln zu beobachten und sind somit nicht in jedem Fall nachweisbar (7).

1.2.4 Diagnostik

Aufgrund der sehr niedrigen Inzidenz, dem oftmals rapidem, dramatischem Verlauf und der initial häufig unspezifischen Klinik werden aorto-ösophageale Fisteln oft verzögert diagnostiziert oder sogar übersehen (13). Demnach ist es umso wichtiger, eine AOF in die differentialdiagnostischen Überlegungen einzubeziehen, wenn Symptomatik von Bluterbrechen und Brustschmerz vorliegen, vor allem wenn die oben beschriebenen Risikofaktoren der primären beziehungsweise sekundären AOF anamnestisch erhebbar sind. (4). Die diagnostischen Schritte sind von der klinischen Situation der Patienten und Patientinnen sowie dem Ausmaß der Blutung abhängig. Die beiden wichtigsten Untersuchungsmethoden für die Diagnostik einer AOF sind die Ösophagogastroskopie sowie die computertomographische Angiographie (7).

1.2.4.1 Die Ösophagogastroskopie (ÖGSK)

Bei Patienten und Patientinnen, bei denen der Verdacht auf eine gastrointestinale Blutung besteht, soll eine Ösophagogastroduodenoskopie zum Auffinden der Blutungsquelle durchgeführt werden, zudem bestehen bei endoskopischen Methoden, neben der reinen bildlichen Darstellung, die Möglichkeit endoskopischer Blutstillung. Bei instabilen Patienten und Patientinnen bzw. Hochrisikosituationen sollte eine Endoskopie innerhalb der ersten 24 Stunden erfolgen. Wird von einer oberen gastrointestinalen Blutung bei ansonsten stabilen Zustand ausgegangen, wird die Endoskopie innerhalb von 72 Stunden empfohlen (14).

Veränderungen am Ösophagus werden im Zuge einer Endoskopie bei AOF häufig festgestellt. Dabei handelt es sich meist um ein nekrotisches Areal in einem sonst blanden Schleimhautbereich oder um eine obstruierende Raumforderung mit unruhiger Schleimhaut,

immer in Zusammenhang mit Blutauflagerungen. Obwohl diese Veränderungen unspezifisch sind, sollte angesichts der nur wenigen Differentialdiagnosen für eine Blutung im Ösophagus (Ösophagusvaricen, Tumor, Entzündung) frühzeitig an das Vorliegen einer AOF gedacht werden. (8).

Bei kreislaufgefährdenden Blutungen wird vorerst eine Kontrolle der Blutungsquelle angestrebt. Hierfür werden als Methoden der Wahl eine Ballonblockade mithilfe eines Achalasieballons, das Anbringen einer Sengstaken-Blakemore-Sonde oder endovaskuläres Stenting empfohlen (7).

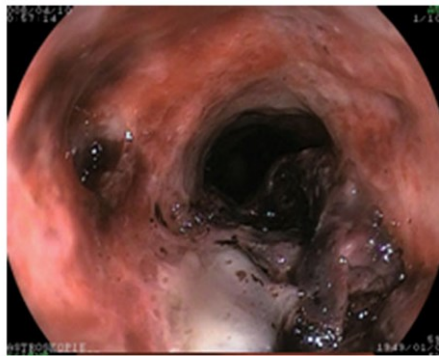


Abbildung 3: Endoskopisch erkennbare Blutkoagel im Ösophagus (4)

1.2.4.2 Die computertomographische Angiographie (CTA)

Nach intravenöser Gabe eines iodhaltigen Kontrastmittels werden mittels Spiral-CT Technik die arteriellen Äste im jeweils fraglichen Bereich visualisiert. Gegebenenfalls können auch kleinere Extravasate dargestellt werden. (15).

Trotz des zunehmenden Stellenwerts der endoskopischen Verfahren wird bislang der Großteil der aorto-ösophagealen Fisteln mittels CTA entdeckt. Trotzdem sind selbst in der Angiographie die Anzeichen oft nur subtil ausgebildet, wie etwa ein periaortales Hämatom, Luftbläschen, Infektzeichen an den Grafts sowie eine durch Aneurysma verschobene Speiseröhre mit verringertem Abstand zur Aorta. Markante Anzeichen wie ein Kontrastmittelaustritt in den Ösophagus werden seltener beobachtet (7).



Abbildung 4: CTA mit proximaler AOF (16)

1.2.5 Therapie

Aufgrund der Seltenheit der aorto-ösophagealen Fisteln und einen daraus resultierenden Mangel an großen Studien hinsichtlich der optimalen Therapie, ergibt sich ein breites Spektrum an Behandlungsoptionen. Individuelle Erfahrung der Chirurgen und Chirurginnen, Ressourcen und Mittel des Krankenhauses, Allgemeinzustand der jeweiligen erkrankten Personen, sowie die genaue Ätiologie der Fisteln beeinflussen die therapeutischen Schritte. In einigen Studien wurden verschiedenste Therapieverfahren verglichen, eine eindeutige Empfehlung konnte jedoch bisher nicht ausgesprochen werden.

An erster Stelle steht die Stabilisierung der Person unter möglichst rascher Beherrschung der UGIB. Weiterführend können die Möglichkeiten der endovaskulären Versorgung mittels Stentgraft und die chirurgisch konventionelle Therapie der Aorta durch Aortenersatz, sowie die chirurgische Therapie des Ösophagus evaluiert werden. (4).

Im Folgenden ein Überblick über die in der Literatur angegebenen Maßnahmen:

1.2.5.1 Therapeutische Strategien am Ösophagus

In der akuten Blutungssituation können Ösophagusstents, Dilatationsballons oder die Sengstaken-Blakemore-Sonde zur initialen Hämostase verwendet werden. Erfahrungsberichte zeigen jedoch, dass nach erfolgter endoskopischen Erstbehandlung oft ein zusätzliches, endovaskuläres Aortenstenting als Bridging-Verfahren nötig ist (4,17).

Aus chirurgischer Sicht kann am Ösophagus je nach lokaler Situation resektiv oder organerhaltend vorgegangen werden. Wiewohl heute das Risiko einer Ösophagektomie im Vergleich zu früheren Jahrzehnten deutlich abgenommen hat, muss das Ausmaß des Eingriffs gegenüber dem Risiko abgewogen werden. Ein Organerhalt ist dennoch nur in seltenen Fällen möglich, da die ursächliche Pathologie entweder im Ösophagus selbst liegt und daher die Resektion erfordert oder weil die aortale Situation auch nach Verschluss des aortalen Defektes zu einer mechanischen Alteration der Ösophaguswand führt. Die postresektive Rekonstruktion der Speisepassage kann entweder mittels Magen, Dickdarm oder seltener Dünndarm erfolgen, wobei der Magen angesichts der vergleichsweise einfachen technischen Durchführbarkeit zu bevorzugen ist. Kommt der Magen aus diversen Gründen (z.B. vorrangegangene Resektion oder Tumorbefall) nicht in Frage, so steht als Alternative der deutlich belastendere und funktionell weniger zufriedenstellende Ersatz durch Colonanteile zur Verfügung. Die Verwendung eines Jejunuminterponats als Speiseröhrenersatz erfolgt nur in Ausnahmefällen (18).

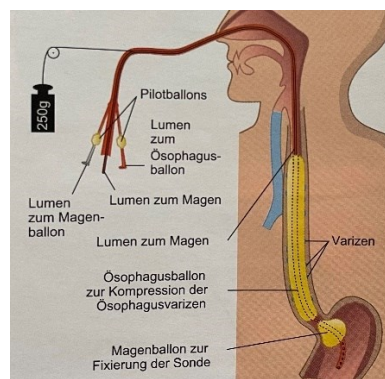


Abbildung 5 Sengstaken-Blakemore-Sonde (6)

1.2.5.2 Therapeutische Strategien an der Aorta

Der Defekt an der thorakalen Aorta kann einerseits interventionell-endovaskulär, andererseits chirurgisch verschlossen werden. Die zugrundeliegenden Pathologien sind meist Aneurysmen, Dissektionen, Aortenulzerationen sowie traumatische Aortenrupturen. Das Ziel ist es den erkrankten Abschnitt der Aorta entweder im Rahmen einer Operation mit einer Prothese zu ersetzen oder einen sogenannten Stentgraft interventionell (=TEVAR) in den erkrankten Abschnitt zu implantieren. Bei einem Stentgraft handelt es sich um eine selbstexpandierende, rohrförmige, meist aus Polyester oder Polytetrafluorethylen bestehende Prothese, in welche ein Metallgerüst aus flexiblem Edelstahl oder Nitinol

eingearbeitet ist. Die endovaskulären Therapien sind mit einer signifikant geringeren 30-Tage Mortalität und Komplikationsrate verbunden. Andererseits gibt es im Vergleich zur offen-chirurgischen Variante noch wenig prospektive Erfahrung, es fallen höhere Kosten an, obwohl kein Überlebensvorteil nach einem Jahr zu beobachten ist. Im Laufe der Zeit können beide Interventionen erneut zu einer aorto-ösophagealen Fistel führen (19).

Grundsätzlich lässt sich eine TEVAR simpler und rascher als ein offener-chirurgischer Aortenersatz durchführen, und der Eingriff ist für die Patienten und Patientinnen auch deutlich weniger belastend. Daher wird in der rezenten Literatur die endovaskuläre Methode als Mittel der ersten Wahl zur raschen Blutungskontrolle angeführt. Gleichwohl stellt eine TEVAR keine langfristige Heilung der Fistel dar und dient meist nur als Bridging bis zu weiteren Maßnahmen (20).

Bei sekundären aorto-ösophagealen Fisteln nach aortalem Stenting oder prothetischem Wandersatz sollte immer ein ursächlicher Graft-Infekt in Erwägung gezogen werden. Bei Infekt, assoziiert mit dem endovaskulären Fremdmaterial, ist die alleinige antimikrobielle Medikation nicht ausreichend. Es bedarf einer Entfernung des Fremdmaterials. Für die erneute Rekonstruktion des betroffenen Aortenabschnittes können neben mit Silber oder Rifampicin beschichteten synthetischen Prothesen auch biologische Grafts verwendet werden (7).

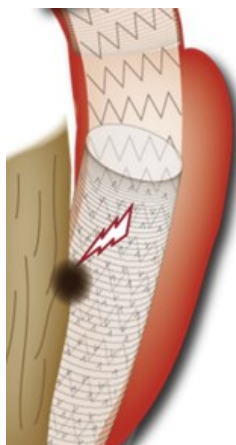


Abbildung 6: erneute TEVAR bei einer AOF (21)

2 Material und Methoden

Studiendesign

In einer retrospektiven Analyse wurden alle seit dem Jahr 2000 bis 2023 an der Klinischen Abteilung für Thorax- und Hyperbare Chirurgie der Universitätsklinik Graz behandelten aorto-ösophagealen Fisteln untersucht. Die erhobenen Daten wurden anonymisiert und in Form von Fallbeschreibungen übersichtlich aufgelistet. Die zu analysierenden Parameter wurden für die statistische Aufarbeitung in eine Excel-Tabelle übertragen.

Untersuchte Parameter

Die biometrischen Daten (Alter und Geschlecht), Ätiologie, Symptomatik, Diagnostik, Therapie und Outcome wurden analysiert.

Ätiologie

In dieser retrospektiven Studie sind die einzelnen Personen hinsichtlich vorliegender Ursachen, welche mit einer aorto-ösophagealen Fistel assoziiert werden, durchleuchtet worden. Durch die gewonnenen Informationen konnte jeweils aufgrund der in Kapitel 1 beschriebenen bekannten Ätiologien der primären beziehungsweise sekundären AOF eine Zuordnung erfolgen. Bei primärer Genese wurde die bereits bekannte Dauer der vorliegenden Grunderkrankung (z.B. des Tumors) erhoben. Bei Auffindung von sekundären Ursachen (Aortenersatzverfahren, Ösophagusstent, etc.) wurde der Zeitpunkt der zuvor durchgeführten Intervention sowie bei Vorhandensein von etwaigen Stents oder Grafts die exakte Implantationsdauer dieser untersucht.

Auswertung

Die Fallrekrutierung erfolgte mittels dem elektronischen Krankenhausinformationssystem „Medocs“, welches standardmäßig in den steirischen Landeskrankenhäusern zum Einsatz kommt. Mit Hilfe jenes Programmes wurden alle Patienten und Patientinnen der Klinischen Abteilung für Thorax- und hyperbare Chirurgie in Graz mit aorto-ösophagealer Fistel ausfindig gemacht und in einer Microsoft Word Liste vorerst vermerkt (n=7). Anschließend konnte die oben beschriebenen zu untersuchenden Parameter für jeden Fall einzeln aus Medocs erhoben werden, um weiterführend pseudoanonymisiert in einer Excel-Tabelle zugeordnet werden zu können. Aus der erstellten Tabelle ließen sich so direkt die

Unterschiede innerhalb der Parameter zwischen den jeweiligen Einzelfällen evaluieren. Zur Veranschaulichung der Ergebnisse der retrospektiven Analyse konnten abschließend Diagramme mittels Microsoft Word und Excel angefertigt werden.

Ein positives Votum der Ethikkommission für diese retrospektive Studie liegt vor.

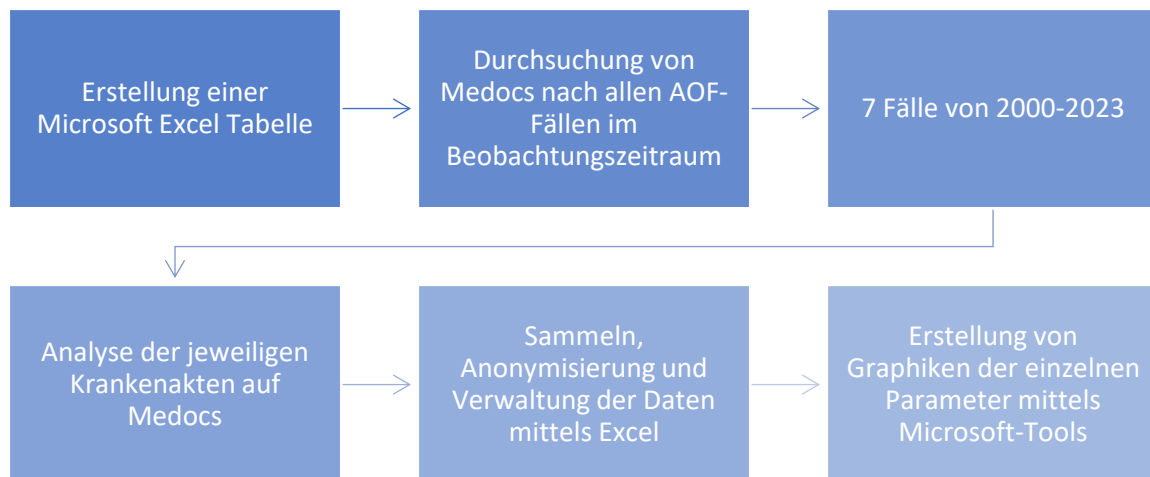


Abbildung 7 Schema der Arbeitsschritte

3 Ergebnisse

3.1 Patienten und Patientinnen

Im angegebenen Zeitraum wurden 7 Personen (4 Männer und 3 Frauen) mit einem Durchschnittsalter von 60,14 Jahre (48-79) identifiziert.

Es lagen eine primäre und sechs sekundäre aorto-ösophageale Fisteln vor. Primäre Ursache war eine mykotische Infektion. Sekundäre Ursachen umfassten Aortenstenting, Ösophagusstenting sowie postoperative Komplikationen nach Upside-down Magen-Korrektur, Fundoplicatio und Resektion eines Adenokarzinoms am ösophagogastralen Übergang. Bei 5 der 7 Fälle wurde initial eine ÖGD durchgeführt; einmal war das Resultat unauffällig, einmal war die Endoskopie technisch nur eingeschränkt durchführbar und dreimal wurden Auffälligkeiten des Ösophagus beschrieben, die jedoch nicht eindeutig zuordenbar waren. Von sechs CT-Untersuchungen waren zwei hinsichtlich der suspierten Aorto-ösophagealen Fistel negativ. Eine Patientin musste angesichts einer lebensbedrohlichen Situation unmittelbar nach Zutransfer einer Notfallsoperation unterzogen werden. Als akutes Bridging bis zu chirurgischen Maßnahmen wurden in 2 Fällen ein Ösophagus- in fünf ein Aortenstent und bei einem Patienten eine Sengstaken-Blakemore Sonde implantiert. Zur definitiven Korrektur erfolgte in einem Fall die Direktnaht des Ösophagus mittels Fortlaufnaht und die Deckung durch Fundoplikat. Sechsmal wurde eine Ösophagektomie vorgenommen, wobei in 4 Fällen die Rekonstruktion durch Magenhochzug nach zervikal, in einem Fall durch ein Coloninterponat erfolgte. Die Aorta wurde in 2 Fällen durch Interponat rekonstruiert, viermal war das Stenting ausreichend. Bei einer hochgradig kompromittierten Patientin waren weder aortales Stenting noch Rekonstruktion des Ösophagus möglich. 5 Personen (=71%) überlebten, 2 Patientinnen (29%) verstarben. Die Überlebenden befanden sich im Schnitt 66,8 Tage in stationärer Behandlung.

Im Folgenden werden die Kasuistiken detailliert dargestellt.

3.1.1 Patient 1: 48 Jahre, männlich

Die stationäre Aufnahme erfolgte aufgrund einer Blutung aus dem oberen Gastrointestinaltrakt. Anamnestisch lag ein Aortenstent vor, welcher 9 Jahre zuvor aufgrund einer posttraumatischer Dissektion implantiert worden war. Nebenbefundlich bestand eine Trachealstenose nach Tracheotomie, ebenfalls infolge des seinerzeitigen Polytraumas. Am Aufnahmetag erfolgte eine Ösophagogastroskopie, die eine endoluminale, polypoide Expansion im mittleren Ösophagusdrittel mit zentralem großen, wandanhaftenden Koagel zeigte. Die Verdachtsdiagnose eines malignen Ösophagustumors wurde gestellt. Nach Entnahme von Biopsien aus dem Rand der Läsion wurde zur Prophylaxe einer weiteren Blutung eine Ösophagusstentimplantation vorgenommen.

Nach anfänglich problemlosem Verlauf kam es 12 Stunden später erneut zu einer Blutung aus der gestenteten Läsion im Ösophagus. Bei einem inzwischen angefertigten Angio-CT hatte sich die primär differentialdiagnostisch vermutete aorto-ösophageale Fistel im Bereich des Aortenstents nicht bestätigt. Infolge der trotz Gerinnungssubstitution persistierenden bedrohlichen Blutung erfolgte daher in der Annahme der Blutung aus einer Neoplasie eine Rechtsthorakotomie. Bei der Präparation des narbig im Mediastinum fixierten Ösophagus kam es zu einer heftigen Blutung aus der Aorta, entgegen der radiologischen Bildgebung lag doch eine aorto-ösophageale Fistel am unteren Ende des Aortenstents vor. Es gelang, die aortale Blutung notfallmäßig zu komprimieren. Die thorakale Speiseröhre wurde nach proximal und distal blind verschlossen, um ein Verbluten während der folgenden Manipulationen zu verhindern.

Danach wurde unter Verlängerung der Rechtsthorakotomie auf eine Clamshell-Inzision durch die Herzchirurgie unter extrakorporalem Kreislauf ein Ersatz der thorakalen Aorta bei gleichzeitiger Entfernung des Aortenstents vorgenommen, danach wurde wieder auf Thoracotomie gelagert und der Ösophagus exstirpiert. 2 Tage später erfolgte abdominotomie der Ersatz des Ösophagus durch den tubulierten, retrosternal hochgezogenen Magen. Infolge der Trachealstenose mit ausgeprägter Sekretstase kam es zur Ausbildung einer schweren, nekrotisierenden Tracheobronchitis, die die erneute Anlage einer Tracheotomie und die Durchführung wiederholter fiberskopischer Absaugungen erforderte. Eine minimale Anastomosendehiszenz an der cervicalen Ösophagogastrostomie wurde durch Implantation eines VAC-Systems ausbehandelt.

Der übrige stationäre Aufenthalt gestaltete sich zufriedenstellend, sodass der 48-jährige Patient nach 37-tägigem stationären Aufenthalt in gebessertem Allgemeinzustand zur weiteren Therapie in ein nahegelegenes Rehaszentrum transferiert werden konnte. Die Definitivhistologie aus dem Ösophagus ergab entzündlich-reaktives Granulationsgewebe bei vorliegender aorto-ösophagealer Fistel.

3.1.2 Patient 2: 52 Jahre, männlich

Die Übernahme des Patienten erfolgte wegen des Verdachts auf Ösophagusperforation 2 Tage nach Laparotomie und Reposition/Hiatoplastik/Ulcusübernähung/Fundophrenicopexie wegen eines intrathorakal perforierten Upside-down Magens. Die ÖGD am Aufnahmetag zeigte keinen Hinweis auf Perforation, im distalen Ösophagus fand sich eine gering fibrinbelegte Schleimhaut, der Magen war unauffällig, eine neue Magensonde wurde endoskopisch gestützt gelegt. Die Bronchoskopie ergab eitriges Mukostase. Nach bilateraler Anlage von Thoraxdrains entleerte sich klares, bernsteinfarbenes Sekret. Der Patient wurde kontrolliert beatmet auf die Intensivstation verlegt.

In der Folge entwickelte sich eine Bronchopneumonie, die wiederholte fiberbronchoskopische Absaugungen erforderlich machte. Ein Weaning war nicht möglich. 8 Tage nach Übernahme wurde wegen ausgeprägter Regurgitationstendenz und hochvolumiger Förderung aus der Magensonde eine Duodenalsonde gelegt. Es fand sich ein flaches, nicht wandüberschreitendes Kontaktulcus an der ehemaligen Position der Magensonde. Die nochmalige Kontrolle der Dichtigkeit des Ösophagus mittels Methylenblauprobe zeigte keinen Anhaltspunkt für Perforation, die Entzündungsparameter waren rückläufig. Am 10. Tag entwickelten sich Fieberschübe, in der Blutkultur fanden sich grampositive Kokken, die Antibiose wurde adaptiert. Im CT des Thorax bestand ein luftgefüllter Hohlraum retrokardial mit Verdacht auf Abszessformation, der Magen war jedoch auffallend klein. Eine Re-Hernierung des Magens wurde gastroscopisch ausgeschlossen.

Am 13.Tag erfolgte die Linksthorakotomie, wobei sich ein dickwandiger, offenbar aus dem Bruchsack des ehemaligen Upside-down- stomach bestehender paraösophagealer Abszess zeigte. Infolge der ausgeprägten kollateralen Entzündung konnte eine Trennschicht zur

thorakalen Aorta nicht mehr gefunden werden. Abszessursache war eine offenbar zweizeitige Perforation des Ösophagus in den Bruchsack. Infolge der lokalen Situation an der Aorta (herzchirurgisches Konsil: thorakales Aortenstenting indiziert) musste der Eingriff nach präliminärem Verschluss der Ösophagusperforation intrathorakal abgebrochen werden. Eine PEG-Sonde zur Ermöglichung der enteralen Ernährung und eine Magensonde zur Entlastung des Ösophagus nach proximal wurden implantiert.

Wiederum 2 Tage später erfolgten das Aortenstenting und im Anschluss daran nach Re-Thorakotomie links die komplette Entfernung der Abszessmembran. Am Ösophagus fand sich bei Exploration eine weitere Perforationsstelle distal der ersten. Beide Perforationen wurden nach Exzision der Ränder im Sinne eines Organerhaltungsversuchs übernäht (die Wahrscheinlichkeit der Tauglichkeit des Magens als Ersatzorgan nach Ösophagektomie wurde angesichts der komplexen Vorgeschichte als gering eingeschätzt). Nach Re-Laparotomie wurde die PEG-Sonde explantiert, wobei eine klinisch inapparente Fehllage korrigiert wurde. Eine jejunale Nährsonde wurde implantiert. Anschließend erfolgte die Anlage einer Tracheotomie.

Der Verlauf war anfangs zufriedenstellend. Die Entzündungsparameter waren rückläufig, die hämodynamischen Parameter und das Thoraxröntgen besserten sich stetig. Der Patient wurde zunehmend kontaktfähig. Auffallend war lediglich die kontinuierlich hochvolumige Förderung von Magensaft über die Magensonde.

Am 23. stationärem Tag kam es jedoch zu einer rapiden Verschlechterung, die plötzliche Förderung von galligem Sekret aus der Thoraxdrainage zeigte das Scheitern des Organerhaltungsversuches. Es erfolgte am selben Tag über Re-Thorakotomie die Ösophagektomie. Die Exploration des Magens zeigte, dass die Versorgung nur mehr durch die A. gastrica dextra gegeben war, zudem mit schlechter Wandperfusion. Daher war auch die Gastrektomie erforderlich. Zervikal wurde eine Speichelfistel angelegt.

Der weitere Verlauf war abgesehen von intermittierender, sehr zäher Mucostase, die immer wieder fiberskopische Absaugungen erforderte, zufriedenstellend. 27. Tage nach Übernahme kam es im Rahmen der Mobilisation zum vasovagalen Herzstillstand, welcher sofort medikamentös erfolgreich beherrscht werden konnte. Später konnte der Patient auf die Intensivüberwachungsstation verlegt werden.

Die Histologie des Ösophaguswandteilresektats beschrieb eine partiell ulzerierte, chronisch rezidivierende und abszedierende Entzündung bis ins periösophageale Gewebe reichend

sowie im Weichteilgewebe Zeichen einer abszedierenden und phlegmonösen Entzündung. Insgesamt lag kein Hinweis auf spezifischen oder malignen Prozess vor.

Der zwischenzeitlich teilmobilisierte Patient wurde durch die liegende Jejunumsonde ernährt. Nach insgesamt 35 Tagen erfolgte nach telefonischer Absprache der Rücktransfer des Patienten mit blanden Wundverhältnisse in sein Heimatspital.

Knapp 2 Monate später wurde der Patient erneut zur Rekonstruktion der Speiseröhre an der Universitätsklinik Graz aufgenommen. Im Rahmen einer Re-Laparotomie und nach Auflösung der collaren Speichelfistel wurde der Ersatz mittels einem hochgezogenen Coloninterponat durchgeführt. Die Heilungsphase der zervikalen Anastomose verlief jedoch recht kompliziert. Es wurden ein VAC-System, Anastomosenstent, Intubation, Antibiose aufgrund einer MRSA-Besiedlung sowie regelmäßige Bougierung notwendig. Nach insgesamt 70-tägigem Aufenthalt konnte der Patient beschwerdefrei in häusliche Pflege entlassen werden.

3.1.3 Patient 3: 57 Jahre, männlich

Die Notfallübernahme des Patienten erfolgte von der internistischen Notaufnahme aufgrund akuter progredienter Hämatemesis mit hypovolämer Schocksymptomatik. Anamnestisch war eine Osteomyelofibrose bekannt, der AZ schien reduziert. Im Rahmen der Not-ÖGD zeigte sich als Blutungsquelle ein tiefer Schleimhautriss im Bereich des distalen Ösophagusdrittels aus dem eine starke arterielle Blutung erkennbar war. Trotz Unterspritzung konnte die Blutung nicht zum Stillstand gebracht werden, sodass in gleicher Sitzung ein selbstexpandierender, voll gecoverter Ösophagusstent zur Blutungskontrolle implantiert wurde. Nach dieser akuten Intervention war der Blutverlust deutlich geringer.

Computertomographisch wurde als arterielle Blutungsquelle eine Fistel zwischen Ösophagus und Aorta descendens identifiziert. Daher wurde in Kooperation mit der Abteilung für Gefäßchirurgie und der interventionellen Radiologie ein Aortenstent zur Fistelokklusion eingesetzt.

Der unmittelbare postinterventionelle Verlauf wurde von der Abteilung für Allgemeinchirurgie übernommen, da sich das Bild eines akuten Abdomens entwickelte. Bei der Laparotomie zeigte sich ein massiv überdehnter Magen, prall gefüllt mit Luft und

Flüssigkeit. Die Entlastung erfolgte durch Anlage einer Gastrotomie sowie Enterotomie. Im Anschluss wurde ein abdominelles VAC-System in das Cavum peritonei angebracht. Zwei Tage nach dem Primärereignis erfolgte die thoraxchirurgische Revision des Abdomens. Nach Anschlingen des Ösophagus zeigte sich an der Speiseröhrenhinterwand ein ca. 5 cm großer Längsriss und korrespondierend dazu eine etwa 5 mm große Fistel zur Aorta abdominalis, suffizient okkludiert durch den in situ liegenden Aortenstent. Die Fistel wurde exzidiert, die Perforation an der Ösophaguswand mittels Fortlaufnaht übernäht und durch eine Funduplicationsmanschette gedeckt. Zusätzlich wurde ein ausreichend großer Omentumflap im Sinne einer 360 Grad Manschette um die bereits bestehende Funduplicationsmanschette gelegt und fixiert. Eine intraoperative Prüfung auf Dichtigkeit mittels Methylenblau und Luftinsufflation zeigte keinen Hinweis auf Leakage, sodass der Eingriff nach Anbringen einer transabdominellen Jejunumnährsonde (zum enteralen Frühernährung) und Platzierung bilateraler Thoraxdrainagen komplikationslos beendet werden konnte. Unmittelbar postoperativ erfolgte die endoskopisch gestützte Platzierung einer Nasogastralsonde zur Entlastung.

Der postoperative Verlauf war infolge des äußerst reduzierten Allgemeinzustandes des Patienten prolongiert. Infolge respiratorischer Insuffizienz wurde eine Tracheotomie notwendig. Zusätzlich wurden aufgrund der chronischen Osteomyelofibrose sowie in Anbetracht der mykotischen Grunderkrankung wiederholte hämatologische und infektiologische Konsilien eingeholt. Der schrittweise, postoperative Kostaufbau war nach einer abschließenden flexiblen ÖGD mit einmaliger Bougierung nach erfolgreicher Dekanülierung problemlos möglich. Nach insgesamt 73 Tagen stationärem Aufenthalt konnte der Patient an eine Abteilung für Remobilisation übergeben werden.

3.1.4 Patientin 4: 59 Jahre, weiblich

Bei der Patientin bestanden als Grunderkrankungen ein Mammakarzinom links (G3, triple negativ, Weichteilmetastasen) sowie ein nicht-kleinzelliges Bronchuskarzinom im rechten Oberlappen (Adenokarzinom, G2). Aufgrund der onkologischen Situation unterzog sich die Patientin einer Radiatio des Mediastinums, neoadjuvanter Chemotherapie nach diversen Schemata, Immuntherapie sowie Ablatio/Lymphadenektomie. Im Rahmen der Strahlentherapie kam es zu einer Ösophagitis und einer daraus resultierenden radiogenen

Ösophagusstenose. Diese machte zunächst eine Bougierung und 7 Tage später aufgrund einer kleinen postradiogenen Ösophago-Trachealfistel eine endoskopische Stentimplantation erforderlich. Gut vier Monate nach dem primären Stenting war wegen Granulationsgewebsbildung ein proximales Teleskopstenting erforderlich, wieder 3 Monate später eine erneute Bougierung und weniger als einen Monat darauf ein distales Re-Teleskopstenting zur Stillung einer Sickerblutung aus einem Areal mit Granulationsgewebe.

Nach einer weiteren Woche erfolgte eine erneute Wiederaufnahme der 59-Jährigen, diesmal infolge wiederholter Hämatemesis und hochgradiger, substitutionspflichtiger Anämie. Trotz der palliativen Gesamtsituation wurde einen Tag später aufgrund der endoskopisch nicht kontrollierbaren Blutung eine Rechtsthorakotomie durchgeführt. Nach vorsichtiger Präparation der Speiseröhre wurden über Ösophagotomie die Stents aus dem Ösophaguslumen mobilisiert. Dabei zeigte sich nicht wie zuvor suspiert, blutendes Granulationsgewebe, sondern eine aorto-ösophageale Fistel als Blutungsquelle. Im zuvor durchgeführten Angio-CT hatte diese nicht detektiert werden können.

Unter Beiziehen der Herzchirurgie wurde das Leak an der Aorta verschlossen, anschließend erfolgte die Ösophagektomie. Danach wurde die Aorta umgehend im ehemaligen Fistelbereich zur Sicherheit überstentet. Am Folgetag wurde über Laparotomie/Re-Thorakotomie und linkscollarem Zugang die Rekonstruktion durch orthotopen Magenhochzug vorgenommen. In gleicher Sitzung wurden Biopsien aus Läsionen an der rechten Lunge entnommen. Da durch die Manipulation die zwischenzeitlich verschlossene Fistel an der Trachealhinterwand wieder aktiviert worden war, wurde diese durch Direktnaht und perifistuläre Fixation der Magenvorderwand verschlossen, ein Tracheostoma distal der Fistel wurde zur Sicherung der Nahtstelle angelegt. Wegen Infektanzeichen an der Thoraxwand wurde ein VAC-System in das Weichteilgewebe eingebracht. Die pulmonalen Biopsien ergaben entgegen dem bisherigen klinischen Verdacht Metastasen des Bronchialkarzinoms und nicht des Mammakarzinoms.

Initial erholte sich die Patientin trotz der komplexen, palliativen Gesamtsituation zufriedenstellend, anfängliche kardiorespiratorische Instabilität konnte beherrscht werden, die Infektparameter waren rückläufig. Ein intermittierender Chylothorax konnte durch enterale Gabe von mittelkettigen Triglyceriden kontrolliert werden.

Während eines geplanten VAC-Wechsel fanden sich saubere Wundverhältnisse. Ein linksseitiger Pneumothorax wurde drainiert.

Die Patientin hatte mittlerweile mehrfach kommuniziert, dass sie keine weitere Therapie mehr wolle. Allgemeinzustand und kardiorespiratorische Situation verschlechterten sich zusehends. Es zeigten 2-malige fiberskopische Bronchialtoiletten ein schaumiges, am ehesten einem Lungenödem entsprechendes Sekret, bei ansonsten zufriedenstellendem Thoraxröntgen und keinem anderweitig erkennbaren thoraxchirurgischen Interventionsbedarf. Nach 17 Tagen stationären Aufenthalts verstarb die 59-Jährige an kardialen Versagen, trotz Ausschöpfung aller intensivmedizinischen Maßnahmen.

3.1.5 Patient 5: 62 Jahre, männlich

Bei dem 62-jährigen Patienten bestand seit 2016 ein organüberschreitendes Plattenepithelkarzinom im distalen Ösophagus. Anamnestisch waren hochgradiger Nikotin- sowie Alkoholabusus bekannt. Im Zuge der palliativen Tumorbehandlung waren die Implantation eines Ösophagusstents und zweier weiterer Stents in Teleskoptechnik erforderlich geworden. Im Dezember 2017 erfolgte aufgrund hochgradiger Dysphagie die erneute Aufnahme an der Klinischen Abteilung für Thorax- und Hyperbare Chirurgie des Universitätsklinikums Graz. Die Endoskopie zeigte das Lumen im distalen Ösophagus von außen stark komprimiert und von innen durch das imprimierte und zum Teil destruierte Drahtgeflecht eines Stents verlegt. Der Versuch den Stent mittels Ballondilatation auszumodellieren stellte sich als frustan heraus. Auch die endoskopische Entfernung des Stents gelang nicht. Im CT bestand der Verdacht auf beginnende Stentpenetration in die Aorta ascendens beziehungsweise in den rechten Pleuraraum. Ein PET-CT zeigte einen langstreckigen Tracer-Uptake im Bereich des Ösophagus, der retroclaviculären Lymphknoten rechts, der paratrachealen Lymphknoten auf Höhe des Manubrium sterni, der mediastinalen Lymphknoten und in der linken Nebenniere.

Aufgrund den ansonsten überraschend guten Allgemeinzustands und des Behandlungswunsches des Patienten wurde eine palliative Resektion geplant. Zur Vermeidung einer intraoperativen Blutungskomplikation erfolgte präoperativ das Stenting der Aorta thoracalis descendens. Zur Klärung der Eingriffstauglichkeit wurde eine

Echokardiografie durchgeführt. Neben einer leicht gradigen MINS, TRINS, einem minimalen circumferenten Perikarderguss und einer Impression des linken Vorhofs von außerhalb, war der Befund ohne weitere Auffälligkeiten. Nach Zugang über Rechtsthoracotomie zeigte sich eine Penetration des Tumors bzw. Ösophagusstents in die Aortenwand und beginnende Ösophagusstentpenetration in die rechte Pleurahöhle. Da das Aortenlumen durch den endoluminalen Stent gesichert war, erfolgten daraufhin problemlos die Ösophagektomie, 2-Feldlymphadenektomie, Splenektomie und Cholezystektomie sowie die Kontinuitätswiederherstellung mittels orthotopem Magenhochzug. Zur Sicherstellung der enteralen früh-Ernährung wurde eine transabdominelle jejunale Nährsonde implantiert. Infolge von Tumorinfiltration in den rechten Unterlappen war zudem die Unterlappen-Lobektomie erforderlich. Wegen erwartbar schwierigem postoperativen Mucusclearing wurde eine Tracheotomie angelegt.

Die histologische Untersuchung des OP-Präparates bestätigte das mittelgradig differenzierte Plattenepithelkarzinom mit organüberschreitendem Wachstum.

Der Patient erholte sich sehr gut und konnte bereits 4 Tage nach dem Eingriff an die Normalstation übergeben werden. Am 8. Tag postoperativ kam es zu heftigem Erbrechen. Unverzüglich erfolgten die fiberbronchoskopische Absaugung und endoskopische Anlage einer nasogastralen Sonde. In der CT-Untersuchung wurde ein mechanischer Dünndarmileus festgestellt. Bei der Re-Laparotomie zeigte sich eine segmentale Dünndarmgangrän, welches durch Resektion des betroffenen Abschnittes therapiert wurde. Postoperativ benötigte der Patient eine langfristige intensivmedizinische Betreuung. Nach 60-tägigem komplexen Verlauf wurde der 62-Jährige deutlich gebessert zur weiteren Versorgung in ein peripheres Landeskrankenhaus überstellt.

3.1.6 Patientin 6: 64 Jahre, weiblich

Die notfallmäßige Helikopter - gebundene Übernahme der Patientin erfolgte von einem externen Krankenhaus nach laparoskopischer Fundoplicatio bei der es zu Perforation der Aorta descendens gekommen war, die chirurgisch versorgt worden war. Sekundär waren Perforationsöffnungen am Ösophagus endoskopisch diagnostiziert und mittels Clipping und darübergelegtem Stent behandelt worden. Eine daraufhin entstandene Mediastinitis mit Abszedierung war CT-gezielt durch Pig-Tail drainiert worden. Aktuell bestand der

dringende Verdacht auf eine aorto-ösophageale Fistel. Initial präsentierte sich die 64-Jährige mit profuser Hämatemesis.

Unmittelbar nach Übernahme wurde die vital bedrohte, im Blutungsschock befindliche Patientin in den Operationssaal transferiert und laparotomiert. Die in Rahmen der Fundoplicatio angelegte ehemalige Zwerchfellinzision wurde wiedereröffnet und erweitert. Es zeigten sich eine ausgeprägte Mediastinitis mit Mediastinalabszess sowie multiple Nekroseareale an der Aortenwand und an der Pleura visceralis und mediastinalis. Es fanden sich mehrere Perforationsstellen am Ösophagus. Der auswärtige Versorgungsversuch mittels Clipping bzw. Stenting war deutlich erkennbar. Der Erhalt der Speiseröhre war unter diesen Voraussetzungen keinesfalls möglich, sodass eine transhiatale Resektion mit orthotopem Magenhochzug und links-cervikaler Ösophagogastrostomie geplant wurde.

Die Resektion und die Vorbereitung des Ersatzorgans gelangen problemlos.

Unmittelbar vor Durchführung des orthotopen Magenhochzugs trat jedoch eine arterielle, spritzende Blutung aus einem aortalen Nekroseareal auf. Während die Blutung durch Kompression kontrolliert wurde, erfolgte die Beiziehung der Herzchirurgie. Versuche, die Blutung zu stillen, scheiterten an den nekrotischen Gefäßwandverhältnissen.

Nach akut durchgeführter Sternotomie, Pericardiotomie und unter laufender, offener Herzmassage gelang eine tangentielle Klemmung des blutenden Areals. Ein Verschluss der ausgedehnt nekrotischen Aortenwand war jedoch technisch trotz mehrerer verzweifelten Versuche nicht möglich. Nach mehr als 20 Minuten ohne suffizienten Kreislauf trotz laufender Reanimationsmaßen, musste der Wiederbelebungsversuch als erfolglos beendet werden.

3.1.7 Patientin 7: 79 Jahre, weiblich

Die Aufnahme der Patientin erfolgte zur Resektion eines histologisch verifizierten Adenokarzinoms am ösophagogastralen Übergang. Eine in der Computertomographie beschriebene unklare Läsion der linken Nebenniere konnte mittels eines MR der Niere als Nebennierenadenom verifiziert werden.

Nach Evaluierung der funktionellen Operationstauglichkeit wurden über eine mediane Laparotomie und Rechtsthorakotomie die Ösophagogastrektomie mit Pankreasteilresektion, Splenektomie und Lymphadenektomie vorgenommen. Die Eingriffserweiterung war infolge des wandüberschreitenden Tumorwachstums erforderlich. Die Rekonstruktion erfolgte mittels intrathorakaler Ösophagojejunostomie nach Y-Roux. Zur Sicherstellung der frühenteralen Ernährung wurde eine Jejunumsonde implantiert. Die Histologie des Resektats ergab ein niedrig differenziertes tubuläres, zum Teil diffus infiltrierendes Adenokarzinom der Cardia mit fokaler Serosapenetration

Der postoperative Verlauf auf der Intensivstation gestaltete sich primär komplikationslos. Am 4. postoperativen Tag entwickelte sich jedoch zunehmende Kreislaufinstabilität. In der Computertomografie zeigten sich ein Pleuraerguss rechts, der durch Thoraxsaugdrainage behandelt wurde, sowie Zeichen einer beginnenden Dünndarmparalyse. Aufgrund der zunehmenden Verschlechterung des Allgemeinzustandes wurde eine Re-Laparotomie durchgeführt. Dabei fand sich ein thrombotisch bedingter Mesenterialvenenverschluss mit Dünndarmteilnekrose. Es erfolgte eine Dünndarmteilresektion sowie die abdominelle Anlage eines VAC-Systems. Im weiteren Verlauf kam es zunächst zu einer deutlichen Besserung des Allgemeinzustandes, jedoch folgte eine erneute Verschlechterung, insbesondere der Hämodynamik und Oxygenierung, sodass eine Tracheotomie angelegt wurde.

8 Tage später kam es plötzlich zu einem schwallartigen Erbrechen von hellrotem Blut. Zur Beherrschung der Blutung wurde unmittelbar eine Sengstaken-Sonde gelegt. Nach zusätzlicher Gabe von Vasopressoren, Volumen und insgesamt 30 Erythrozytenkonzentrate konnte der Zustand stabilisiert werden. Die Computertomographie zeigte auf Höhe des linken Vorhofes eine paraaortale Flüssigkeitsansammlung mit mutmaßlicher Blutungsquelle aus der Aorta. In der Kooperation mit der interventionellen Radiologie und Herzchirurgie wurde nach angiographischer Verifizierung der aorto-ösophagealen Fistel (Höhe BWK 8) eine thorakale Aortenprothese implantiert.

Die anschließende Endoskopie zeigte eine gedeckte Dehiszenz im Bereich der Anastomose, welche offenbar zur Fistelung geführt hatte. Die ösophageale Stentimplantation zeigte kein zufriedenstellendes Ergebnis, da die Wand im Anastomosensbereich durch die vorhergegangene Legung der Sengstaken-Sonde zu stark in Mitleidenschaft gezogen worden

war. Wegen der bestehenden Gefahr einer Mediastinitis wurde über eine Re-Thoracotomie der thorakale Ösophagus nach distalem Blindverschluss des Jejunums exstirpiert. Der zervikale Stumpf wurde als Speichelfistel herausgeleitet. Bei der hochgradig kompromittierten Patientin wurde von einer Rekonstruktion abgesehen.

Im weiteren intensivmedizinischen Verlauf zeigt sich die Patientin hämodynamisch und respiratorisch stabil. Durch mehrmaligen Wechsel des VAC's konnte das Laparostoma schrittweise verkleinert werden. Nach insgesamt 45 Tagen nach Aufnahme kam es jedoch zu einer deutlichen Verschlechterung der Situation mit prall gespanntem Abdomen. Das CT zeigte frei Luft im Abdomen, jedoch ohne eindeutigen Hinweis auf eine Perforation. Eine chirurgische Exploration war aufgrund der Voroperationen und der damit verbundenen Ausbildung einer massiven Narbenplatte im Abdomen nicht zielführend. Im Kontroll- CT war die Luftansammlung deutlich regredient sodass von Interventionen Abstand genommen werden konnte.

In weiterer Folge begann sich die Patientin zu erholen und konnte daher nach Rücksprache mit den Angehörigen nach 59-tägigem Aufenthalt am Universitätsklinikum Graz in das heimatnahe Landeskrankenhaus transferiert werden.

3.2 Alter und Geschlecht

Im Untersuchungszeitraum wurden 7 Patienten und Patientinnen mit einer aorto-ösophagealen Fistel identifiziert. Das Kollektiv besteht aus 3 Frauen und 4 Männern. Das durchschnittliche Alter liegt bei 60,14 Jahre mit einem Minimum von 48 und einem Maximum von 79 Jahren (s. Abb. 8).

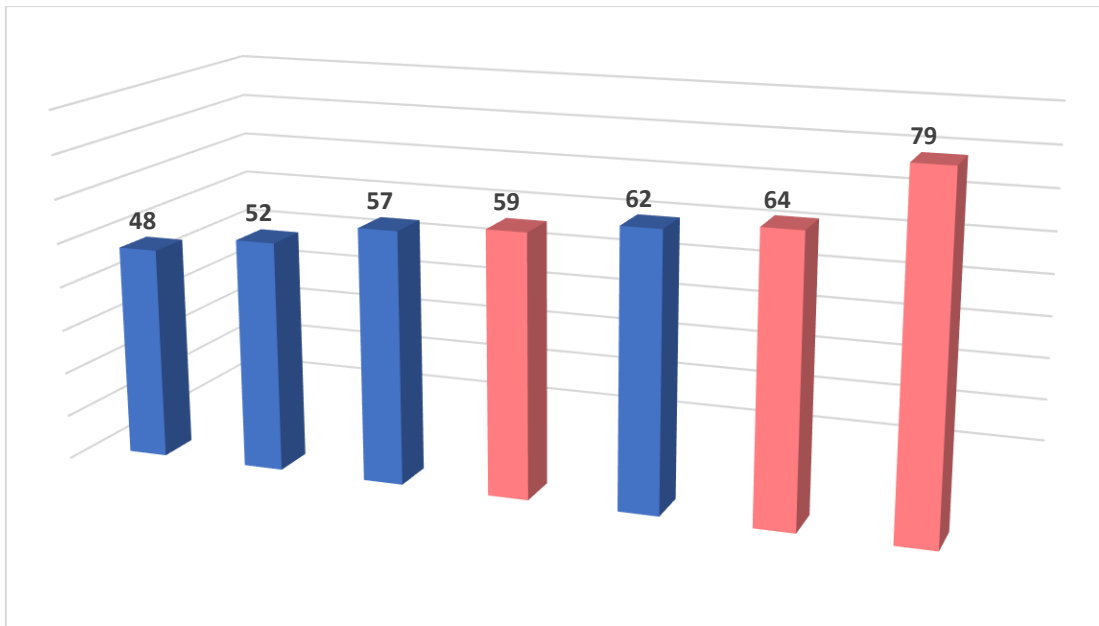


Abbildung 8: Alter und Geschlecht (m=blau, w=rosa)

3.3 Hospitalisierungsdauer und Outcome

Aus dem Kollektiv von sieben Personen verstarben zwei Patientinnen an der aorto-ösophagealen Fistel. Die stark multimorbide 59-jährige Patientin, welche als Grunderkrankung ein Mammakarzinom und NSCLC vorliegen hatte, verstarb an der resultierenden kardialen Dekompensation. Bei der 64-jährigen Patientin (status post laparoskopischer Fundoplicatio und konsekutiver Aortenperforation sowie sekundären Ösophagusperforationen) wurde der 20-minütige Reanimationsversuch bei Unmöglichkeit der Wiederherstellung einer Herzaktion abgebrochen. Somit liegt bei zwei Patientinnen (Patientin 4 und 6) des Kollektivs (29%) ein negatives Outcome vor. Dagegen haben die restlichen 5 Personen (Patient 1,2,3,5 und Patientin 7) die komplexe Erkrankungssituation überlebt (s. Abb. 9).

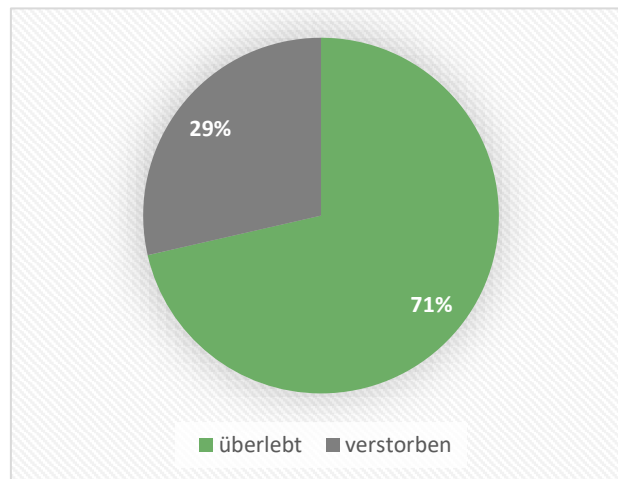


Abbildung 9: Outcome

Da die Patienten und Patientinnen aufgrund ihren Begleiterkrankungen diverse Krankenhausaufenthalte in ihrer Historie verzeichnen wird für die hier angegebene Hospitalisierungsdauer der Krankenhausaufenthalt herangezogen im Zuge dessen die Personen mit AOF-assoziierten Beschwerden aufgenommen und behandelt wurden. Patient 1 (48a, m) konnte nach 37 Tagen in ein naheliegendes Rehaszentrum übergeben werden.

Patient 2 (52a, m) wurde 35 Tagen nach Notfallsanierung der AOF an sein Heimatkrankenhaus überstellt, um dann anschließend zu einem späteren geplanten Zeitpunkt zur Ösophagusrekonstruktion erneut aufgenommen zu werden. Dabei ergab sich ein 70-tägiger Aufenthalt. Somit befand sich Patient 2 aufgrund der AOF in Summe an 105 Tagen in thoraxchirurgischer Behandlung.

Patient 3 (57a, m) wurde 73 Tage nach Aufnahme an eine Abteilung für Remobilisation übergeben.

Patientin 4 (59a, w) verstarb nach 17 Tagen.

Patient 5 (62a, m) wurde in gutem Allgemeinzustand nach 60 Tagen an ein peripheres Krankenhaus transferiert.

Patientin 6 (64a, w) war der Zustand bereits bei Aufnahme nicht mehr beherrschbar und sie verstarb noch am selben Tag.

Patientin 7 (79a, w) konnte nach 59 Tagen an ihr Heimatkrankenhaus überstellt werden.

Die graphische Darstellung der Hospitalisierungszeiten (Abb. 10) zeigt die Komplexität und Diversität des Krankheitsbildes einer aorto-ösophagealen Fistel. Aufgrund der potentiellen Lebensbedrohung kann, wie beim Fall 6, der Exitus am Aufnahmetag eintreten. Dem

gegenüber zeigt auch ein erfolgreiches Management die Tragweite und den Schweregrad der Erkrankung. So befanden sich die oben beschriebenen 5 überlebenden Patienten und Patientinnen im Schnitt 66,8 Tage lang in thoraxchirurgischer Behandlung.

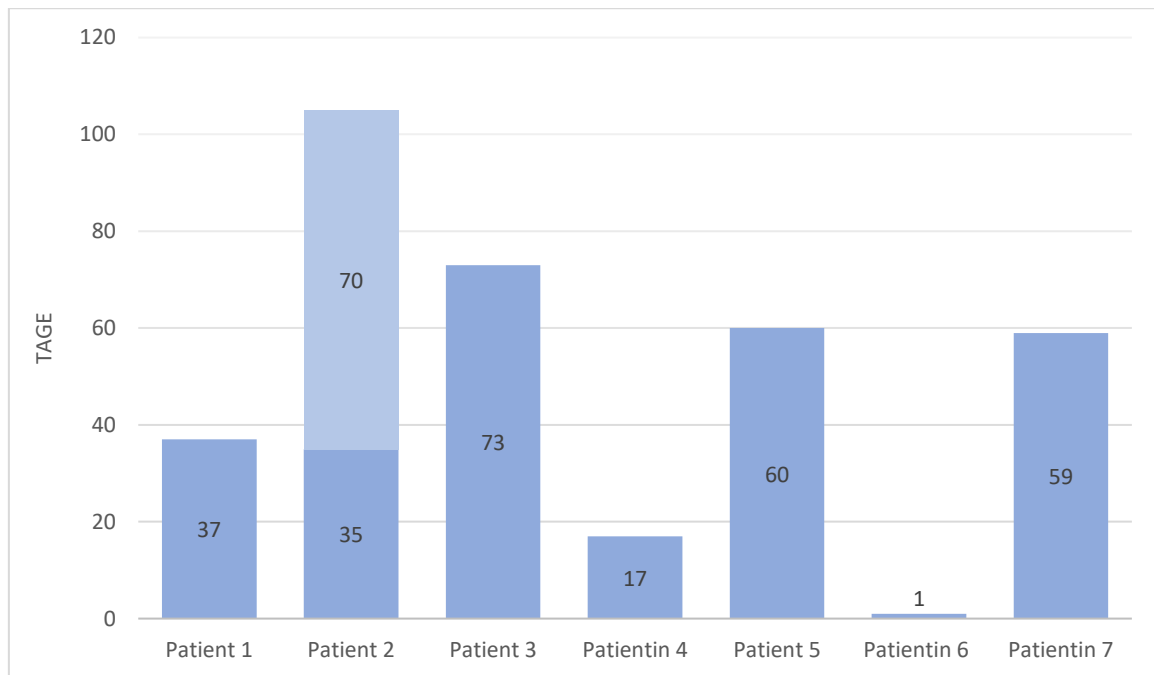


Abbildung 10: Hospitalisierungsdauer

3.4 Klassifikation und Ätiologie der AOF

Gemäß der eingangs beschriebenen Kriterien wurden die aorto-ösophagealen Fisteln in primären und sekundären Ätiologien zugeordnet (s. Abb. 11).

Durch den Aortenstent, welcher 9 Jahre zuvor im Rahmen eines Polytraumas implantiert worden war, lag bei Patient 1 eine sekundäre AOF vor.

Patient 2 wurde nach einer Upside-down-Magen-Operation, in Rahmen derer es zu einer zweizeitigen Ösophagusperforation mit paraaortalem Abszess gekommen war, von einem peripheren Krankenhaus übernommen. Somit handelt es sich auch hier um eine sekundäre Ätiologie.

Aufgrund rezenter Pilzinfekte bei hämatologischen Grunderkrankung (Osteomyelofibrose) und der bereits in dem 2 Jahre zuvor durchgeführten CT darstellbaren aufgelockerten Bindegewebsstrukturen rund um den distalen Ösophagus, darf bei Patient 3 von einer primären mykotischen Genese ausgegangen werden.

Bedingt durch ein Mamma- sowie ein Bronchuskarzinom hatte Patientin 4 eine externe Radiotherapie erhalten, die eine postradiogene Ösophagitis mit daraus resultierender Ösophagusstenose zur Folge hatte. Diese machte innerhalb von 7 Monaten wiederholte Bougierungen, und wiederholte Stentings erforderlich. Somit liegen bei Patientin 4 mehrere Ursachen einer sekundären AOF vor.

Patient 5 (Plattenepithelkarzinom im distalen Ösophagus) erhielt im Zuge seiner palliativen Tumorbehandlung einen Ösophagusstent und 2 weitere in Teleskoptechnik. 12 Monate nach Erstdiagnose des Tumors zeigte sich eine Ösophagusstentpenetration in die Aorta ascendens, entsprechend einer sekundären AOF.

Patientin 6 wurde von einem externen Krankenhaus 22 Tage nach laparoskopischer Fundoplicatio übernommen, bei der es zu Perforation der Aorta descendens gekommen war, die chirurgisch versorgt wurde. Sekundär waren Perforationsöffnungen am Ösophagus endoskopisch diagnostiziert und mittels Clipping und darübergerlegtem Stent behandelt worden. Es lag eine sekundäre AOF vor.

Patientin 7 entwickelte die Fistel nach Resektion eines histologisch verifizierten Adenokarzinoms am ösophagogastralen Übergang und Rekonstruktion durch intrathoracale Ösophago-Jejunostomie. Auch hier lag eine sekundäre AOF vor.

Zusammenfassend waren im untersuchten Kollektiv eine primäre (14,2%) und sechs sekundäre (85,8%) aorto-ösophageale Fisteln vorhanden (s. Abb. 11).

Primäre AOF	Sekundäre AOF
Patient 3: mykotische Genese bei bestehender Osteomyelofibrose	Patient 1: Aortenstenting nach Polytrauma
	Patient 2: St.p. Upside-down-Magen-Korrektur
	Patientin 4: Mammakarzinom+NSCLC→Radiatio→Ösophagusstenose →wiederholendes Ösophagusstenting
	Patient 5: Plattenepithelkarzinom im distalen Ösophagus →mehrere Ösophagusstents
	Patientin 6: St.p. laparoskopischer Fundoplicatio (Perforation der Aorta descendens & chirurgischer Versorgung dessen + postoperatives Clipping und Stenting des Ösophagus)
	Patientin 7: St.p. Ösophagogastrrektomie bei Adenokarzinom am ösophagogastralen Übergang; Rekonstruktion mittels Ösophagojejunostomie

Abbildung 11: Zuordnung der AOF

3.5 Symptomatik

Bei der Analyse von Klinik und Symptomatik wurde evaluiert, ob bei den vorliegenden Patienten und Patientinnen die in der Literatur als typisch beschriebene „Chiari's triad“ vorlag (s. Abb. 12).

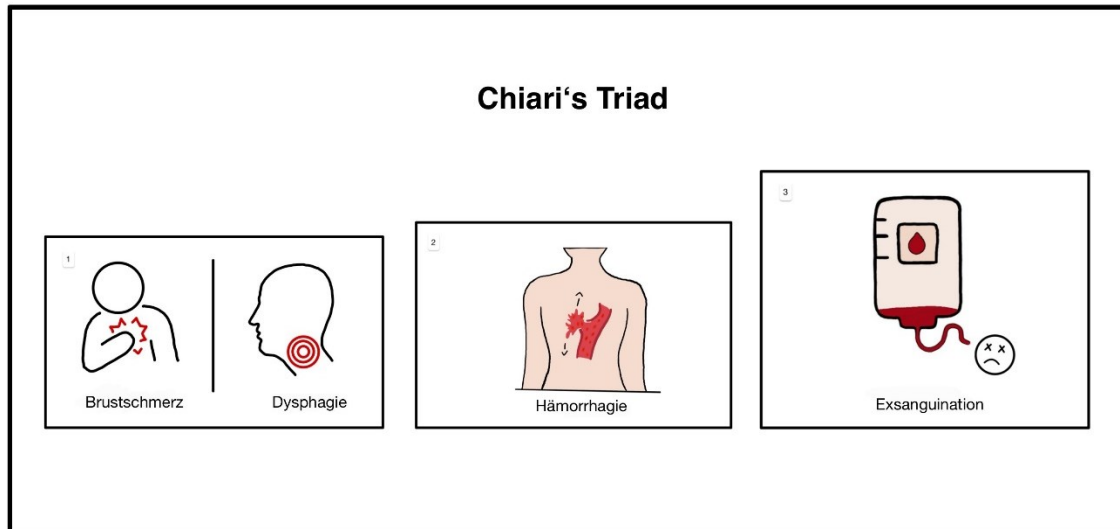


Abbildung 12: Chiari's Triad Übersicht

Bei Patient 1 bestand status post rezenter Blutung aus dem oberen Gastrointestinaltrakt, es lag und Instabilität vor. Die zweite Blutungsepisode war bereits dramatisch und hatte die unmittelbare Operation zur Folge. Schmerzen bestanden nicht.

Patient zwei präsentierte sich nach Upside-down-stomach-Korrektur mit Sepsis infolge von Mediastinitis, refraktärer Magenatonie, akutem Thoraxschmerz und Dyspnoe sowie stark progredienter Oberbauchsymptomatik. Bei gedeckter Fistel bestand keine Hämatemesis.

Patient 3 wies ausgeprägte Hämatemesis und Anämie mit inzipienter Schocksymptomatik auf. Schmerzen waren nicht angegeben worden.

Patientin 4 zeigte rezidivierende Episoden von Hämatemesis und eine hochgradige, substitutionspflichtige Anämie. Es bestand keine Schmerzsymptomatik.

Patient 5 fand sich als Aufnahmebegründung „Übernahme aufgrund hochgradiger Dysphagie bei langstreckigem Plattenepithelkarzinom des Ösophagus und st.p. Teleskopstenting“.

Die Patientin 6 wurde nach laparoskopisch durchgeführter, komplikativer Fundoplicatio mit therapierefraktärer Hämatemesis unmittelbar in den Operationssaal aufgenommen. Im peripheren Krankenhaus waren mehrere Episoden von Hämatemesis sowie Dysphagie und Fieber dokumentiert worden.

Patientin 7 wies plötzliches, schwallartiges Erbrechen von hellrotem Blut mit folgender hämodynamischer Instabilität auf.

Somit zeigten alle Patienten und Patientinnen des Kollektivs mindestens ein Charakteristikum, welches sich mit der Trias des Chiari vereinbaren lässt. Nach retrospektiver Analyse der Aufnahmeprotokolle und Krankengeschichten zeigt ein Patient (2) anamnestisch Brustschmerz und ein anderer (5) Dysphagie. 5 Personen (1,3,4,6,7) wiesen einen arteriellen Blutverlust in Form von einer UGIB (in erster Linie Hämatemesis) auf, der in 6 Fällen zu hämodynamischer Instabilität führte (1,2,3,4,5,7) und bei Patientin 6 im Exitus durch Verbluten endete.

Zusätzlich wurde der Abstand zwischen den Behandlungen und dem Auftreten der Symptomatik, welche in Beziehung mit der AOF steht, erhoben (s. Abb. 13 – 18).

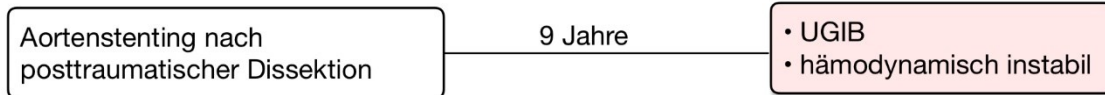


Abbildung 13: zeitlicher Verlauf Patient 1

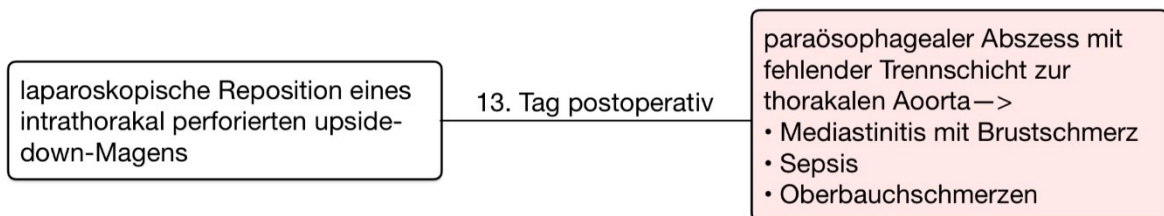


Abbildung 14: zeitlicher Verlauf Patient 2



Abbildung 15: zeitlicher Verlauf Patientin 4

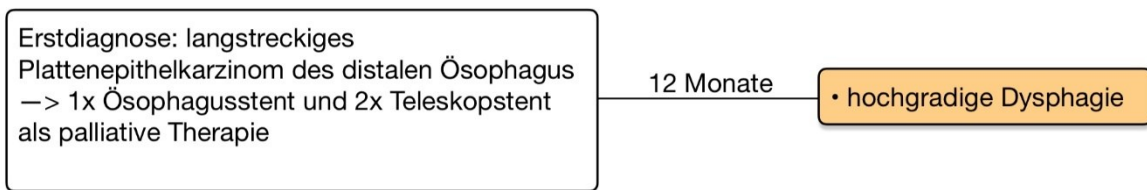


Abbildung 16: zeitlicher Verlauf Patient 5



Abbildung 17: zeitlicher Verlauf Patientin 6

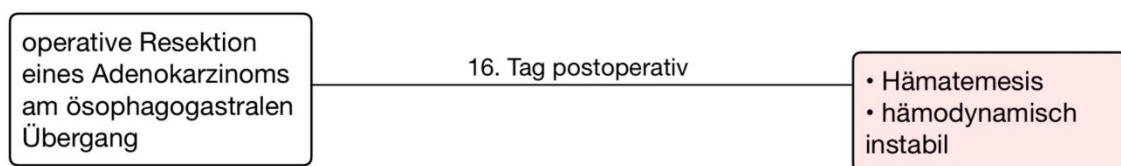


Abbildung 18: zeitlicher Verlauf Patientin 7

3.6 Diagnostik

Nicht alle diagnostischen Verfahren waren zielführend im Zusammenhang mit der Identifikation einer aorto-ösophagealen Fistel. Die Ergebnisse der Diagnostik und der definitive Behandlungspfad sind in Abb. 19 dargestellt.

Patient 1: Die Ösophagogastroskopie am Aufnahmetag zeigte eine endoluminale, polypoide Expansion im mittleren Ösophagusdrittel mit zentralem großen, wandanhaftenden Koagel, die den makroskopischen Verdacht auf einen malignen Tumor nahelegte. Nach Entnahme von Biopsien aus dem Rand der Läsion wurde der Ösophagus zur Blutungsprophylaxe gestentet. Erst die nächste Blutungsepisode führte zur Indikation eines Angio-CT, das jedoch keine Aorto-Ösophageale Fistel zeigte. Erst intraoperativ stellte sich die dramatische Pathologie dar.

Patient 2: Die Ösophagogastroskopie am Aufnahmetag zeigte keinen Hinweis auf Fistelbildung, im distalen Ösophagus fand sich lediglich eine gering fibrinbelegte Schleimhaut. Das CT des Thorax ergab einen luftgefüllten Hohlraum retrokardial mit Verdacht auf Abszessformation. Wiederum war die Diagnose der AOF erst intraoperativ möglich

Patient 3: Die Notfalls-Ösophagogastroskopie zeigte einen tiefen, stark arteriell blutenden Schleimhautriss im distalen Ösophagusdrittel. Computertomographisch wurde als Blutungsquelle eine Fistel zwischen Ösophagus und Aorta descendens identifiziert.

Patientin 4: Die mehrfach ösophageal gestentete Patientin mit rezidivierenden Blutungsepisoden war wiederholt ohne Lokalisierbarkeit der Blutungsquelle endoskopiert worden (Arbeitsdiagnose: Blutendes Granulationsgewebe). Auch im Angio-CT war keine Fistel nachweisbar. Auch hier erfolgte die Diagnose intraoperativ.

Patient 5: Endoskopisch war das Lumen des distalen Ösophagus stark von außen komprimiert und durch das desintegrierte Drahtgeflecht des – nicht entfernbaren – Stents obliteriert. Im CT bestand der Verdacht auf eine beginnende Stentpenetration in die Aorta ascendens beziehungsweise in den rechten Pleuraraum. Ein PET-CT zeigte einen langstreckigen Tracer-Uptake im Bereich der Speiseröhre.

Patientin 6: In der auswärtigen Endoskopie waren Perforationsöffnungen am Ösophagus durch Clipping und Stenting versorgt worden. Eine Blutung war in diesem Zusammenhang nicht beschrieben worden. Aufgrund des kritischen Zustandes der Patientin (Hämatemesis und Blutungsschock) war keine weitere Diagnostik mehr möglich, die Diagnose wurde intraoperativ gestellt.

Patientin 7: Nach schwallartigem Erbrechen von hellrotem Blut wurde unverzüglich eine Sengstaken-Sonde gelegt. Das CT zeigte auf Höhe des linken Vorhofes eine paraaortale Flüssigkeitsansammlung mit mutmaßlicher Blutungsquelle aus der Aorta, die Angiographie stellte die aorto-ösophageale Fistel (Höhe BWK 8) dar. Die Endoskopie zeigte als Ursache der Fistelbildung eine gedeckte Dehiszenz an der Anastomose dar.

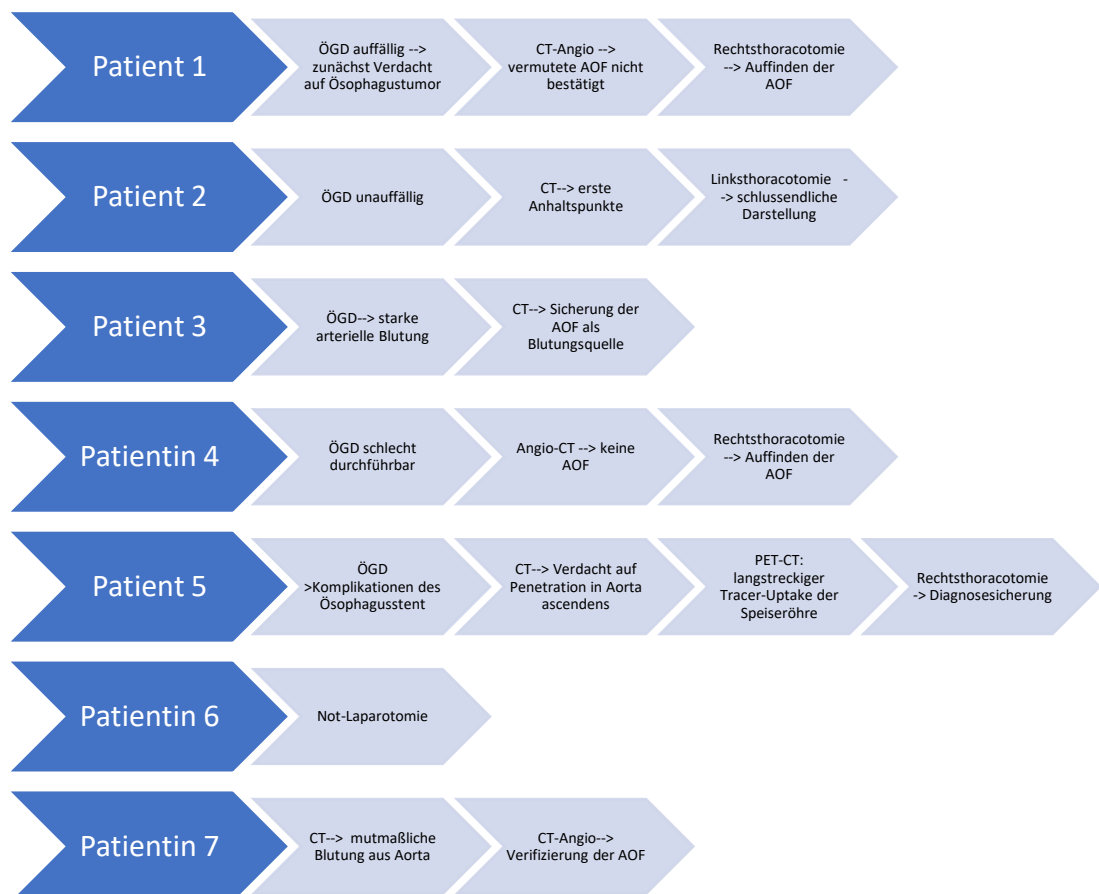


Abbildung 19: Übersicht der diagnostischen Maßnahmen

3.7 Therapeutische Maßnahmen

Zusammenfassend wurde in 2 Fällen (Patient 1 und Patientin 6) ein Ösophagusstent und viermal (Patienten 2,3,5 und Patientin 4) ein Aortenstent implantiert. Nur bei Patientin 7 wurde eine Sengstaken -Sonde als Akutmanagement verwendet. Nur bei Patient 3 konnten die Ösophagusperforationen mittels Fortlaufnaht, Fundoplicationmanschette und Omentumflap organerhaltend versorgt werden, in allen übrigen Fällen war die Resektion erforderlich, wobei die Rekonstruktion bei den Personen 1,4 und 5 mittels Magenhochzug durchgeführt wurde. Patientin 6 verstarb nach Vorbereitung des Ersatzorgans an einer nicht beherrschbaren aortalen Blutung. Bei Patient 2 wurde ein hochgezogenes Coloninterponat zur Rekonstruktion verwendet. Patientin 7 konnte angesichts des hochgradig reduzierten Allgemeinzustandes keinen Rekonstruktionseingriff erhalten. Die Aorta wurde in vier Fällen durch Stenting und bei den Patienten 1 und der Patientin 7 durch offene Rekonstruktion versorgt.

4 Diskussion

Die aorto-ösophageale Fistel stellt ein seltenes, akut lebensbedrohliches Krankheitsbild dar. Als primäre Ursachen werden vor allem Aneurysmen, Tumorerkrankungen oder Fremdkörperingestion beschrieben (9). Zu den sekundären Ursachen zählen Aortenersatzverfahren wie TEVAR, Ösophagusstenting oder Radiatio (5,7). In der vorliegenden retrospektiven Analyse aller zwischen 2000 und 2023 an der Klinischen Abteilung für Thorax- und Hyperbare Chirurgie Graz behandelten aorto-ösophagealen Fisteln wurden Ursachen, Symptomatik, Diagnostik, Therapie und Outcome evaluiert.

4.1 Ursachen

In einem Großteil der älteren Studien werden als häufigste Ätiologie der AOF thorakale Aortenaneurysmen oder Fremdkörperingestion angegeben, die zu den primären Formen der AOF zählen (9,22,23). Rezente Studien beschreiben in zunehmender Häufigkeit die Entstehung sekundärer aorto-ösophagealer Fisteln nach minimal invasiven bzw. endoskopischen Interventionen oder chirurgischen Eingriffen am Ösophagus sowie der Aorta, die sekundären Fisteln sind dabei sogar häufiger geworden als die primären (24,25). Dies deckt sich auch mit den Ergebnissen der aktuellen Studie mit nur einer primären (mykotische Infektion am Ösophagus) und sechs sekundären Ätiologien (Aortenstenting, St.p. Upside-down Magen-Korrektur, Ösophagusstenting, St.p. Fundoplicatio und St.p. Resektion eines Adenokarzinoms am ösophagogastralen Übergang).

4.2 Symptome

Bereits 1914 beschrieb Chiari erstmalig charakteristische Symptomatik von Thoraxschmerz oder Dysphagie gefolgt von Hämatemesisepisoden die in einer letalen Massenblutung münden. Diese Beobachtung der „Chiari’s Triad“ hatte Bestand und wird bis heute als typische Konstellation bei aorto-ösophagealer Fistel angesehen (11,12). Begleitende Symptome wie Fieber, Sepsis oder steigende Infektparameter sind additiv vor allem bei sekundären Entstehungsursachen zu beobachten (7). Die in der Arbeit untersuchten Patienten und Patientinnen wiesen ausnahmslos zumindest ein Charakteristikum nach Chiari

auf, wobei die Hämatemesis im Vordergrund stand und eine Patientin an der finalen Massenblutung verstarb.

4.3 Diagnostik

Die Verbesserung der bildgebenden Verfahren gestattet die Diagnosestellung einer AOF heute zunehmend häufig noch vor dem Auftreten von vital bedrohlichen beziehungsweise terminalen Blutungen. Als diagnostische Mittel der Wahl werden in der Literatur die Ösophagogastroskopie und die Computertomographie, idealerweise als CT-Angiografie angesehen. Besteht eine aktive Blutung, ist die sofortige Endoskopie indiziert, bei der Mucosadefekte oder penetrierende Stentanteile als mögliche Hinweise einer AOF vorliegen können. In der Computertomographie gelten periaortale Auflockerungen, Luftinfiltration oder infizierte Graftareale als indirekte Hinweise auf das Vorliegen einer AOF. Zusätzliche Kontrastmittelgabe gestattet in manchen Fällen die genaue Lokalisation der Fistel (7,13,26). Insgesamt wurde in 5 der 7 Fälle eine Ösophagogastroskopie durchgeführt, die jedoch nur bei drei Personen Auffälligkeiten zeigte. Auch das CT mit bzw. ohne Angiografie ergab in 2 von 6 Fällen keinerlei Hinweise auf das später intraoperativ verifizierte Vorliegen einer Fistel. Bei einer Patientin wurde angesichts des akut lebensbedrohlichen Zustandes unmittelbar eine Not-Laparotomie durchgeführt. Erwähnenswert ist in diesem Zusammenhang, dass in einer Autopsieserie von Vaideeswar im Jahr 2020 nur in einem von insgesamt 10 Fällen aorto-ösophagealer Fisteln diesbezüglich eine klinische Diagnose vorlag, während die übrigen erst im Zuge der Autopsie entdeckt wurden (3). Dagegen wurde bei allen 7 Personen an der klinischen Abteilung für Thorax und Hyperbare Chirurgie Graz die AOF klinisch diagnostiziert.

4.4 Therapie

Ätiologie der AOF, Ressourcen im Krankenhaus, Erfahrung des ärztlichen Teams sowie der Allgemeinzustand der Erkrankten sind wichtige Einflussfaktoren in der Versorgung einer aorto-ösophagealen Fistel. Im untersuchten Kollektiv erhielten zwei Personen als Überbrückung bis zu einer möglichen Durchführung von chirurgischen Maßnahmen einen Ösophagusstent und fünf Patienten und Patientinnen einen Aortenstent. In einem Fall wurde zur raschen Blutstillung eine Senkstaken-Blakemore-Sonde verwendet. Bei einem Patienten

war der ösophageale Organerhalt möglich, während sechs weitere reseziert werden mussten. Eine Patientin verstarb im akuten Blutungsschock während des Sanierungsversuchs. Nach der Ösophagektomie wurde vorzugsweise durch Magenhochzug, einmal durch Coloninterponat rekonstruiert, bei einer hochgradig kompromittierten Patientin wurde eine Diskontinuitätsresektion mit Anlage einer Speichel- bzw. Ernährungsfistel vorgenommen. Drei Personen benötigten zusätzlich aortalen Wandersatz. Das initiale Bridging in Form von TEVAR oder Ösophagusstenting bis zur Möglichkeit weiterer chirurgischer Verfahren wird auch in der Literatur empfohlen, stellt aber keine dauerhafte Versorgung dar. Die auch im untersuchten Kollektiv angewandte radikal-chirurgische Versorgung wurde von der Mehrheit der Autoren als beste Therapieform geschildert (20,27,28,29).

4.5 Outcome

In der internationalen Literatur wird die aorto-ösophageale Fistel mit einer hohen Mortalität (25-78%) assoziiert, die vor allem fatalen Blutungsereignissen geschuldet ist. Daher sind frühzeitige Diagnosestellung und multidisziplinäre Kooperation ausschlaggebend für das Outcome (30,31,32). Von den in der aktuellen Studie untersuchten 7 Patienten und Patientinnen verstarben 2 (=29%). Somit gehört das untersuchte Kollektiv zu denjenigen mit niedriger Mortalität.

4.6 Fazit

Auf Basis der retrospektiven Analyse aller aorto-ösophagealen Fisteln die an der Klinischen Abteilung für Thorax und Hyperbare Chirurgie Graz vom Jahr 2000 bis 2023 therapiert wurden sowie der aktuellen Literatur stellt die AOF eine rare, komplexe lebensbedrohliche Erkrankung dar. Die typischen Symptome Brustschmerz, Dysphagie, Hämatemesis gefolgt von Exsanguination entsprechen der „Chiari-Trias“. Die durch Interventionen an Ösophagus bzw. Aorta bedingte, „sekundäre“ Form der AOF überwiegt heute zahlenmäßig, eine Entwicklung, die sich auch im untersuchten Kollektiv zeigt. Dank der Fortschritte in der bildgebenden Diagnostik wird die aorto-ösophageale Fistel heute immer häufiger noch vor dem Auftreten lebensbedrohlicher oder terminaler Blutungen erkannt. Diagnostische Verfahren der Wahl sind insbesondere die Ösophagogastroskopie und die

Computertomographie, vorzugsweise mit arterieller Gefäßdarstellung obwohl auch durch diese Methoden nicht alle Fisteln erkannt werden können. Bei der Therapie empfiehlt sich initiales Bridging durch Stenting von Ösophagus und/oder Aorta, gefolgt von einer radikal chirurgischen Behandlung der Speiseröhre, gegebenenfalls auch der Aortenwand.

4.7 Limitationen

Limitation dieser Arbeit sind das retrospektive Design und die geringe Fallzahl, obwohl diese im internationalen Vergleich für ein einzelnes Zentrum hoch ist. Auch in der Literatur liegen nur retrospektive Studien oder Case Reports vor. In Anbetracht der in den meisten Fällen infolge von Begleiterkrankungen stark eingeschränkten Lebenserwartung der Patienten und Patientinnen sind Schlussfolgerungen zum langfristigen Verlauf beziehungsweise zur langfristigen Effizienz der Therapie einer aorto-ösophagealen Fistel nur bedingt möglich.

Literaturverzeichnis

1. Waldeyer A, Anderhuber F, Pera F, Streicher J. Waldeyer - Anatomie des Menschen. 19. Auflage. Berlin: de Gruyter; 2012.
2. Aumüller G, Aust G, Engele J, Kirsch J, Maio G, Mayerhofer A et al. Anatomie. 5. Auflage. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2020.
3. Vaideeswar P. Aorto-esophageal fistula – An autopsy series. Indian J Pathol Microbiol. Oktober-Dezember 2020;63(4):597-599.
Ćeranić D, Nikolić S, Lučev J, Slanić A, Bujas T, Ocepek A et al. Fatal bleeding due to an aorto-esophageal fistula: A case report and literature review. World J Clin Cases. 6. November 2022;10(31):11493-11499.
Braun J, Müller-Wieland D, Herausgeber. Basislehrbuch Innere Medizin. 7. Auflage. München: Elsevier; 2022.
4. Hanna W, Lutterer A, Reimer P, Storck M. Akute aortoösophageale Fistel – endovaskuläre Notfalltherapie. In: Rückert RI, Hepp W, Luther B, Herausgeber. Chirurgie der abdominalen und thorakalen Aorta. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2011. S. 243-249. (Berliner Gefäßchirurgische Reihe; 11. Band).
5. Ćeranić D, Nikolić S, Lučev J, Slanić A, Bujas T, Ocepek A et al. Fatal bleeding due to an aorto-esophageal fistula: A case report and literature review. World J Clin Cases. 6. November 2022;10(31):11493-11499.
6. Braun J, Müller-Wieland D, Herausgeber. Basislehrbuch Innere Medizin. 7. Auflage. München: Elsevier; 2022.
7. Papazoglou DD, Weiss S, Maurer CA, Herzig M, Tutuian R, Makaloski V, et al. Akuttherapie der aortoösophagealen und aortoenteralen Fistel. Swiss Med Forum – Schweiz Med-Forum [Internet]. 2. November 2022 [zitiert 20. Juli 2023]; Verfügbar unter: <https://doi.emh.ch/smf.2022.09150>
8. Schaible A, Hyhlik-Duerr A, Böckler D, Büchler M, Sauer P. Die aortoösophageale Fistel: Stellenwert der Endoskopie in der Diagnostik. Endosk Heute. 24. Juli 2014;27(02):107-114.
9. Wiggins T, Chaudry MA, Vasas P, Bryant C, Hughes F. Aorto-oesophageal fistula: an unusual complication of oesophageal biopsies. BMJ Case Rep. 12. Mai 2011;2011:bcr0120113770
10. Luther B, Kröger K, Katoh M, Herausgeber. Kompaktwissen Gefäßmedizin: Gefäßchirurgie, Angiologie und endovaskuläre Medizin. 3. Auflage, korrigierte Publikation 2021. Berlin [Heidelberg]: Springer; 2021.
11. Hollander JE, Quick G. Aortoesophageal Fistula: A comprehensive review of the literature. Am J Med. September 1991;91(3):279-287.

12. Glodean A, Grobholz R, El-Hag K, Ziaka M, Schmid JP. Midthoracic Pain, Sentinel Arterial Haemorrhage and Exsanguination after a Symptom-Free Interval (Chiari's Triad) is Diagnostic of Arterio-Oesophageal Fistula: A Life-Threatening Cause of Gastrointestinal Bleeding. *Eur J Case Rep Intern Med* [Internet]. 23. Februar 2021 [zitiert 26. Juli 2023]; Verfügbar unter: <https://www.ejcrim.com/index.php/EJCRIM/article/view/2134>
13. Grannemann JJ, Röper A, Rehberg S, Jansen G. Die aortoösophageale Fistel – Eine seltene Differenzialdiagnose der oberen Gastrointestinalblutung. *Der Anaesthesist*. April 2021;70(10):866-871.
14. Götz M, Biecker E, Dechêne A, Schilling D, Zipprich A, Trebicka J. AWMF. S2K-Leitlinie Gastrointestinale Blutung. [Internet]. 31.Mai 2017 [zitiert 28. Juli 2023]; Verfügbar unter: Überarbeitung der S2k-Leitlinie 021-028 "Gastrointestinale Blutung" ist online | Arbeitsgemeinschaft der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften e. V. (awmf.org)
15. Beitzel K, Brüning R, Debus J, Engelbrecht V, Fritzsche S, Grützner G, et al. *Radiologie*. 4. Auflage. Stuttgart: Georg Thieme Verlag; 2017.
16. Scriba MF, Kotze U, Naidoo N, Jonas E, Chinnery GE. Aorto-oesophageal fistula after corrosive ingestion: A case report. *World J Gastrointest Surg*. 27. Mai 2022;14(5):506-513.
17. Bauer JJ, Kreel I, Kark AE. The Use of the Sengstaken-Blakemore Tube for Immediate Control of Bleeding Esophageal Varices: *Ann Surg*. März 1974;179(3):273-277.
18. Siewert JR, Brauer RB. *Basiswissen Chirurgie*. 2. Auflage. Heidelberg: Springer Berlin; 2010.
19. Puls R, Rosenberg C, Kühn J, Traeger T, Mensel B, Hoene A. Intervention an der thorakalen Aorta. In: *RöFo - Fortschritte auf dem Gebiet der Röntgenstrahlen und der bildgebenden Verfahren*. Stuttgart: Georg Thieme Verlag. 2012;184(1):15-23.
20. Akashi H, Kawamoto S, Saiki Y, Sakamoto T, Sawa Y, Tsukube T, et al. Therapeutic strategy for treating aorto-esophageal fistulas. *Gen Thorac Cardiovasc Surg*. August 2014;62(10): 573-580.

21. Yamazato T, Nakamura T, Abe N, Yokawa K, Ikeno Y, Koda Y, et al. Surgical strategy for the treatment of aortoesophageal fistula. *J Thorac Cardiovasc Surg.* Januar 2018;155(1): 32-40.
22. Göbölös L, Miskolczi S, Pousios D, Tsang G, Livesey S, Barlow C, et al. Management options for aorto-oesophageal fistula: case histories and review of the literature. *Perfusion.* Juli 2013;28(4):286–90.
23. Byard RW. Lethal aorto-oesophageal fistula – Characteristic features and aetiology. *J Forensic Leg Med.* April 2013;20(3):164–8.
24. Uno K, Koike T, Takahashi S, Komazawa D, Shimosegawa T. Management of aorto-esophageal fistula secondary after thoracic endovascular aortic repair: a review of literature. *Clin J Gastroenterol.* Oktober 2017;10(5):393–402.
25. Takeno S, Ishii H, Nanashima A, Nakamura K. Aortoesophageal fistula: review of trends in the last decade. *Surg Today.* Dezember 2020;50(12):1551–9.
26. Albors J, Ángel Bahamonde J, Manuel Sanchis J, Boix R, Palmero J. Aortoesophageal fistula after thoracic stent grafting. *Asian Cardiovasc Thorac Ann.* Oktober 2011;19(5):352–6.
27. Kotelis D, Gombert A, Jacobs MJ. Treatment of post-thoracic endovascular aortic repair aorto-esophageal fistula—only radical surgery can be effective: techniques and sequence of treatment. *J Thorac Dis.* Juni 2018; 10(6):3869–73.
28. Pahwa S, Bhattacharya S, Mukhopadhyay S, Verma A. Aorto-esophageal fistula: successful open surgical management of two cases. *J Surg Case Rep.* 1. Juni 2020;2020(6):rjaa114.
29. Al-Thani H, Wahlen BM, El-Menyar A, Hussein A, Sadek A, Fares A, et al. Presentation, management and outcome of aorto-esophageal fistula in young patients: two case-reports and literature review. *J Surg Case Rep.* 1. Juni 2021;2021(6):rjab213.
30. Sugiyama K, Iwahashi T, Koizumi N, Nishibe T, Fujiyoshi T, Ogino H. Surgical treatment for secondary aortoesophageal fistula. *J Cardiothorac Surg.* Dezember 2020;15(1):251.
31. Rawala MS, Badami V, Rizvi SB, Nanjundappa A. Aortoesophageal Fistula: A Fatal Complication of Thoracic Endovascular Aortic Stent-Graft Placement. *Am J Case Rep.* 23. Oktober 2018;19:1258–61.

32. Aparicio-López D, Cantín Blázquez S, Marzo Álvarez AC, Herrando Medrano M, Ligorred Padilla LA. Aorto-esophageal fistula secondary after thoracic endovascular aortic repair. Rev Esp Enferm Dig. 2023 Apr;115(4):212-213.