

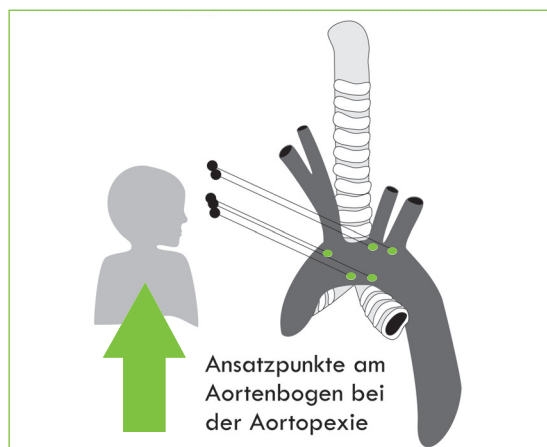
Die Aortopexie

von Univ.-Prof. Dr. Jaime Vazquez-Jimenez, Universitätsklinikum Aachen

Warum treten bei Kindern mit Ösophagusatresie Cyanoseanfälle auf?

Bei Kindern mit Ösophagusatresie sind die großen Gefäße, das heißt, die Körperschlagader und die Hauptäste, deutlicher nach links gezogen und liegen somit direkt auf der Trachea. Außerdem weist die Luftröhre ein etwas weiches Gewebe als normal auf. Dieses weichere Gewebe kann durch das Gefäß, das direkt über der Trachea liegt, von vorne ein Zusammendrücken der Luftröhre verursachen. Dies ist in einer Spiegelung der Atemwege (Bronchoskopie) sehr gut zu erkennen. Auf Grund der Ösophagusatresie und der durchgeführten Wiederherstellung der Ösophaguspassage treten postoperativ sehr häufig Stenosen bzw. enge Passagen im Ösophagusbereich auf, einhergehend mit einer Erweiterung vor der Enge. Wenn das Kind nun trinkt oder isst, und das Essen wegen dieser Engstelle nicht schnell genug weitergeleitet wird, wölbt sich der Ösophagus praktisch in die Hinterwand der Trachea hinein und reduziert dadurch das Lumen der Trachea noch mehr. Es entsteht somit eine Einengung der Luftröhre von vorne, verursacht durch die Hauptschlagader und von hinten durch die stockende Nahrung in der Speiseröhre. Der Grund für einen hypoxischen Anfall besteht folglich darin, dass die Trachea praktisch eingeklemmt wird und das Kind dadurch nur schwer Luft bekommt. Erbricht oder spuckt das Kind, verbessert sich schlagartig der Durchtritt von Luft in der Trachea und der hypoxämische Anfall ist vorbei.

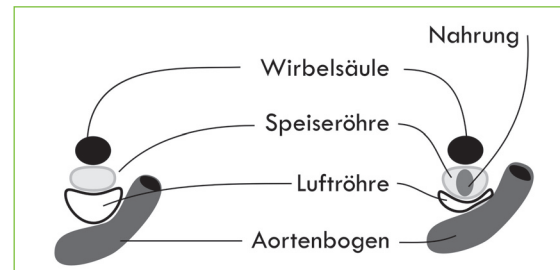
Was machen wir bei der Aortopexie?



Bei der Aortopexie befestigen wir in regelmäßigen Abständen fünf Fäden an der Körperschlagader. Mit Hilfe dieser Fäden wird die Körperschlagader nach vorne gezogen, so dass die Einengung der Trachea verschwindet. Die Trachea und die Körperschlagader sind durch ein relativ festes Bindegewebe miteinander verbunden. Durch die Verlagerung der Körperschlagader mit der Aortopexie nach vorne, ziehen bzw. spannen wir gleichzeitig die Tracheawand nach vorne und beseitigen somit diese Einengung.

Unsere Erfahrung nach mehr als 50 Aortopexie-Operationen zeigt, dass dieser Eingriff eine sofortige Besserung der Symptomatik bewirkt. Kinder, die noch künstlich beatmet waren, können von der Beatmung entwöhnt werden und die Anfälle mit Sauerstoffmangel verschwinden.

Wann ist die Aortopexie notwendig?



Die Aortopexie ist notwendig, wenn Kinder mit einer Einengung der Luftröhre durch die Aorta von vorne unter Sauerstoffmangel leiden und dieser Befund sowohl durch eine Spiegelung der Atemwege als auch durch eine Schichtuntersuchung (Computertomographie) gesichert ist.

Risiken der Operation – kurz- und langfristig

Das größte Operationsrisiko ist die Blutungsgefahr, da die Fäden durch die Oberfläche des Gefäßes hindurch gestochen und gut verankert werden müssen, damit die Hauptschlagader nach vorne gezogen werden kann. Diese Fäden dürfen aber nicht die komplette Wand des Gefäßes durchdringen, da ansonsten die Körperschlagader stark bluten könnte. Liegt bei einem Kind nicht nur eine Tracheomalazie an dem Teil der Trachea vor, der durch das Gefäß eingengt wird, sondern besteht eine

allgemeine Tracheomalazie der gesamten Trachea, kann durch eine Aortopexie nun an dieser Stelle die Einengung beseitigt werden. Die restliche Tracheomalazie wird dadurch jedoch nicht verbessert. Es ist davon auszugehen, dass das Kind weiterhin an hypoxämischen Anfällen leiden wird. Eine Nachbeobachtung der Ergebnisse über mehr als 20 Jahre hat keine Nachteile nach einer Aortopexie ergeben.

Wir überprüfen immer die Ergebnisse der Aortopexie direkt während der Operation durch eine Spiegelung der Atemwege. Diese Kinder werden dann in regelmäßigen Abständen bronchoskopiert und gleichzeitig auch die Rest-Ösophagusstenose bougiert, so dass sie regelmäßig überprüft werden. In striktem Sinne ist eine Bronchoskopie nach der Operation nur zu empfehlen, wenn trotz Operation Anfälle mit Sauerstoffmangel auftreten.

Was ist die fachliche Voraussetzung der Klinik zur Durchführung der Operation?

Eine Klinik, die diese Operation durchführt, sollte Erfahrung mit thoraxchirurgischen Eingriffen haben. Zusätzlich sollte eine Herz-Lungen-Maschine vorhanden sein, falls größere Verletzungen der Aorta auftreten. Wichtig ist die Möglichkeit, gleichzeitig zu operieren und zu bronchoskopieren. In der Kinderherzchirurgie Aachen sind alle diese Voraussetzungen gegeben. Aus eigener Erfahrung kann ich nur empfehlen, dass das Ergebnis der Aortopexie direkt während der Operation durch die Bronchoskopie kontrolliert wird, da es während der Operation immer zu Situationen kommen kann, die eine Spiegelung der Atemwege erfordern. Auch nach vielen Jahren Erfahrung mit dieser Operation, erleben wir immer wieder neue Situationen, z. B. wenn sich das zunächst optimale Ergebnis durch den Thoraxverschluss verschlechtert oder Verziehungen am linken Hauptbronchus auftreten, die sofort durch Neuplatzierung der Aortopexiefäden korrigiert werden müssen.

Häufigkeit der Operation in Aachen

Nach Angabe der Literatur haben Kinder mit Ösophagusatresie bis zu 25% hypoxische Anfälle. Die Problematik ist bei manchen Kinderärzten nicht ausreichend bekannt. Deswegen

werden diese Kinder nicht immer zur Aortopexie zu uns überwiesen. Wir führen diese Operation fünf- bis sechsmal im Jahr durch, unsere gesamte Patientenzahl bis zum heutigen Datum beträgt 51 Patienten. Den weiteren Verlauf dieser Patienten haben wir bis zu einer Gesamtzeit von ca. 20 Jahre verfolgt und untersucht, so dass wir, so denke ich, das Zentrum mit der meisten Erfahrung auf diesem Gebiet weltweit sind.

Wir haben die Mutter des zuletzt von uns operierten Aortopexie-Kindes darum gebeten, dass sie uns ihre Erfahrung mitteilt.

Die Geschichte von Liah-Joy

Ein geplanter Kaiserschnitt verhalf Liah-Joy auf die Welt – ihre Eltern hatten nicht geahnt, dass mit ihrem Kind etwas nicht stimmte. Die erste Nacht durfte das kleine Mädchen im Zimmer der Mutter verbringen. Bald fiel aber der viele Speichel um ihren Mund herum auf und sie lief sogar blau an. Liah kam auf die Intensivstation, die Diagnose lautete „Ösophagusatresie“. Es folgte der Weg, den viele KEKS-Kinder gegangen sind: Verlegung, in diesem Fall nach Würzburg, sofortige Operation, in der die beiden Stümpfe der Speiseröhre zusammengefügt wurden. „Sie war ungefähr eine Woche an der Beatmungsmaschine, weil ihre Lunge während der OP kollabiert ist. Sie haben sie gar nicht aufgeweckt“, erzählt Melanie Boll, ihre Mutter.

Doch bald ging es Liah besser. Nach zehn Tagen trank sie zum ersten Mal aus der Flasche und schaffte bald 90 Milliliter. „Der Stridor ist mir schon aufgefallen“, sagt ihre Mutter im Nachhinein. Auch die Probleme beim Aufstoßen, als das Mädchen sogar blau anlief. „Ich hab’ mir gedacht, sie ist erst frisch operiert, und es ist alles okay.“ Auch die Ärzte beruhigten.

Und so durfte Liah bald nach Hause. Das Mädchen trank ihre Milch, etwas langsamer als gleichaltrige Babys, und sie schwitzte sehr dabei. Doch vielmehr beunruhigte die Mutter, dass ihr Kind immer wieder blau wurde. Nicht während des Trinkens, sondern meistens hinterher, beim Bäuerchen. Was sich in der Klinik bereits gezeigt hatte, wurde zuhause von Tag zu Tag schlimmer. „Sie hat versucht aufzustoßen und dabei keine Luft bekommen. Dann hat sie sich reingesteigert und geschrien und wurde dann blau während des Schreiens. Je-

des Mal habe ich gedacht, sie erstickt jetzt“, beschreibt die Mutter die schrecklichen Situationen, die sie selbst völlig zermürbt haben. Es kam eine Bronchitis dazu, die alles noch schlimmer machte.

Dann kam der Tag, an dem Melanie Boll den Notarzt rief, weil sie dachte, ihr Kind würde ihr unter den Händen wegsterben: „Ich kann nicht sagen, ob sie kurz bewusstlos war oder nicht, weil alles wie im Film an mir vorbeigegangen ist.“ Liah-Joy kam wieder nach Schweinfurt ins Krankenhaus. Wenn sie ihre Panik-Attacken hatte, wurde das Mädchen mit Sauerstoff versorgt, bis es sich beruhigt hatte. Aber das war ja nicht der Weisheit letzter Schluss.

Schließlich wurde in Würzburg eine Bronchoskopie gemacht: „Sie haben eine Tracheomalazie festgestellt, und uns gesagt, dass es sich auswächst, dass die Luftröhre stabiler wird, wenn sie älter wird.“ Liah durfte nach wenigen Tagen wieder heim – an der schrecklichen Situation änderte sich nichts.

Immer wieder kamen Infekte, immer wieder führte der Weg Mutter und Tochter ins Krankenhaus. Zweimal wurde die Speiseröhre bougiert – es wurde nicht besser. „Irgendwann hab’ ich mir gesagt, dass ich so nicht mehr weiterleben kann, weil ich diesen Stress und diesen ständigen Druck nicht mehr aushalte“, sagt Melanie Boll. Sie suchte im Internet nach Hilfe und stieß auf **KEKS**: „Eigentlich wollte ich mir nur Tipps für den Umgang mit einem Ösophaguskind holen, aber nach meinen Schilderungen vermutete die Kinderkrankenschwester gleich, dass Liah eine Aortopexie braucht.“ Rita Tietschert riet der Familie Boll eine zweite Meinung einzuholen, was sie umgehend tat.

Bei einer Bronchoskopie von Dr. Laschat bestätigte sich der Verdacht, und Liah wurde daraufhin sofort zu den Spezialisten nach Aachen überwiesen. Eine Computertomografie gab weitere Sicherheit und Familie Boll bekam den Rat, eine Aortopexie machen zu lassen. „Für mich war das viel schlimmer als bei der Ösophagusatresie, weil ich ja mein Einverständnis geben musste – ich selbst habe entschieden, dass ich meinem Kind diese OP zumute. Beim ersten Mal war die OP lebensnotwendig. Dieses Mal waren ja nicht alle Ärzte dieser Meinung. Es war meine Entscheidung. Ich wusste, dass ich anders nicht weiterleben wollte und ich habe Dr. Vazquez vertraut“, beschreibt Melanie Boll ihre Gefühle.

Also wurde Liah operiert und schon am nächsten Tag von der Beatmung genommen. Seitdem, sagt ihre Mutter, ist das kleine Mädchen ein ganz anderes Kind. „Das Flasche geben ist jetzt völlig normal, und sie kann jetzt aufstoßen wie ein ganz normales Kind. Der ganze Druck ist weg.“



Glossar

Aorta: die große Körperschlagader, Hauptschlagader

Bronchoskopie: endoskopische Untersuchung der Trachea und der Bronchien mit einem starren oder flexiblen Endoskop in Lokalanästhesie oder Vollnarkose (Beatmungsbronchoskopie).

Endoskop: röhren- oder schlauchförmiges optisches Instrument zum Ausleuchten und Besichtigen von Körperhöhlen und Hohlorganen oder zur Entnahme von Gewebeproben. Zusätzlich haben Endoskope freie Kanäle, in die spezielle Instrumente, z. B. Metallschlingen zur Entnahme von Gewebeproben, eingeführt werden können.

hypo ...: Wortteil für unter(halb), unter der Norm, unzureichend.

hypoxischer Anfall: unzureichende Versorgung der Gewebe mit Sauerstoff

hypoxämischer Anfall: verminderter/gestörter Gasaustausch in der Lunge, der z. B. zu einem Blausuchtsanfall (Zyanose) führen kann. Über das Blut gelangt nicht mehr ausreichend Sauerstoff in den Körper. Der Betroffene wird blass, atmet flach und verliert schließlich das Bewusstsein.

Lumen: Hohlraum (lichte Weite) in Organen; Innendurchmesser eines Gefäßes oder Hohlorgans.

Stridor: pfeifendes Atemgeräusch, das durch die Verengung der Luftwege beim Ein- und/oder Ausatmen auftritt (z. B. Stridor trachealis: inspiratorischer Stridor bei Luftröhrenenge).

Thorax: Brustkorb

Trachea: Luftröhre

Tracheomalazie angeborener oder erworbener Stabilitätsverlust der Luftröhre durch Erweichung der Knorpelringe, Druck von außen (z. B. Gefäße) oder Entzündung der Trachealwand (z. B. als Beatmungsfolge). Siehe auch Kapitel 4, ab S. 74 im Buch „Ösophagusatresie – Chancen, Risiken und Grenzen“