

**Langzeitergebnisse und Lebensqualität (KINDL) im Kindes- und
Erwachsenenalter von Patienten nach der Behandlung von Eingriffen am
Ösophagus in der Neonatalperiode und im Kleinkindesalter**

Dissertation zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin

der Medizinischen Fakultät

der UNIVERSITÄT DES SAARLANDES

2020

vorgelegt von: Matthias Mohn

geb. am 13.10.1992 in Neuwied

Aus der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie

Universitätsklinikum des Saarlandes, Homburg / Saar

Direktor: Prof. Dr. Matthias Glanemann

Tag der Promotion: 18.02.2021

Dekan: Prof. Dr. M. D. Menger

Berichterstatter: Prof. M. Glanemann

Prof. M. Zemlin

Widmung

*Meinen Eltern Dr. med. Thomas Mohn und Ursula Malo-Mohn
sowie meinem Bruder Johannes Mohn*

Inhaltsverzeichnis

1 EINLEITUNG - 9 -

1.1	DEFINITION VON ANGEBORENEEN UND ANDEREN ERKRANKUNGEN DER SPEISERÖHRE	- 9 -
1.2	EMBRYOLOGIE, ÄTIOLOGIE UND ANATOMIE DER SPEISERÖHRE	- 11 -
1.3	GESCHICHTE DER BEHANDLUNG VON ANGEBORENEEN FEHLBILDUNGEN DER SPEISERÖHRE	- 15 -
1.4	EPIDEMIOLOGIE	- 16 -
1.5	TYPEN UND FORMEN DER ÖSOPHAGUSATRESIE	- 17 -
1.6	SYMPTOME	- 18 -
1.7	DIAGNOSTIK	- 19 -
1.8	THERAPIE	- 26 -
1.9	OFFENE CHIRURGIE ODER THORAKOSKOPISCHE CHIRURGIE	- 29 -
1.10	FRÜH- UND SPÄTKOMPLIKATIONEN	- 29 -
1.11	PROGNOSE	- 30 -
1.12	FRAGESTELLUNG	- 31 -

2 MATERIAL UND METHODIK - 32 -

2.1	PATIENTENKOLLEKTIV	- 32 -
2.2	DATENERHEBUNG	- 32 -
2.3	DATENRÜCKLAUF	- 33 -
2.4	ERARBEITUNG VON ERHEBUNGSBÖGEN	- 35 -
2.5	UNTERSUCHUNGSHFTDATEN	- 37 -
2.6	DATENVERARBEITUNG UND AUSWERTUNG	- 38 -

3 STATISTIK - ERGEBNISSE UND AUSWERTUNG - 42 -

3.1	EPIDEMIOLOGISCHE DATEN	- 42 -
3.2	MEDIKAMENTE, VERHALTEN UND KOMPLIKATIONEN WÄHREND DER SCHWANGERSCHAFT	- 48 -
3.3	UNTERSUCHUNGSHFT-DATEN	- 49 -
3.4	AUSWERTUNG DER EINZELNEN FRAGEBÖGEN	- 55 -

3.5	SUBGRUPPENANALYSE	- 72 -
3.6	AUSWERTUNG EIGENE FRAGEN	- 75 -
4	DISKUSSION	- 92 -
4.1	EPIDEMIOLOGISCHE DATEN	- 92 -
4.2	LEBENSQUALITÄTSANALYSE	- 97 -
4.3	METHODENKRITIK UND VALIDITÄT	- 104 -
4.4	AUSBLICK	- 107 -
4.5	SCHLUSSFOLGERUNG	- 108 -
5	LITERATURVERZEICHNIS	- 110 -
6	TABELLEN- UND ABBILDUNGSVERZEICHNIS	- 118 -
7	ANHÄNGE	- 123 -
8	DANKSAGUNG	- 136 -
9	CURRICULUM VITAE	- 137 -

Zusammenfassung

Hintergrund. Eine Ösophagusatresie ist eine seltene kongenitale Fehlbildung und erfordert eine operative Versorgung. Sie tritt bei 1:3000 bis 1:4500 Geburten auf. Dank der gestiegenen Qualität der medizinischen Versorgung, vor allem durch verbesserte Operationsverfahren und neonatale Intensivstationen, liegt die Überlebensrate mittlerweile über 90 Prozent. Trotz dieser Erfolge in der postnatalen Periode haben Kinder mit einer Ösophagusatresie, auch durch häufige zusätzliche Fehlbildungen, ein erhöhtes Risiko für chronische Erkrankungen. In Literatur finden sich nur wenige Studien, die sich mit der Lebensqualität auch viele Jahre nach der Primäroperation beschäftigt haben. Der Fokus lag viel zu lange auf der operativen Versorgung und dem postoperativen Outcome.

In der vorliegenden Studie wird die gesundheitsbezogene Lebensqualität von an der Uniklinik Homburg behandelten Patienten nach Ösophagusatresie und deren körperliche Entwicklung im Vergleich zur gesunden altersentsprechenden Allgemeinbevölkerung in den Mittelpunkt gestellt.

Patienten und Methoden. Die Studie wurde als retrospektive Querschnittsstudie zur Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Kindern nach der operativen Behandlung einer Ösophagusatresie geplant. Deswegen wurde ein Fragebogen aus zwei bereits etablierten Fragebögen, dem KINDL^R und dem SF-10, 25 eigenen Fragen sowie Fragen bezüglich der körperlichen Entwicklung (Untersuchungsheft Daten) zusammengestellt. Von den 34 potentiellen Teilnehmern (n = 34) nahmen letztendlich 17 (n=17) Patienten an der Studie teil.

Ergebnisse. Die Auswertung des KINDL^R ergab lediglich für drei einzelne Teilkomponenten des KINDL^R signifikante Unterschiede zur Referenzgruppe. Signifikant bessere Ergebnisse erzielte unser Kollektiv in der Gruppe „Männlich Gesamt“ für die Teilkomponente „Psyche“ (p = 0.017). Signifikant niedrigere Werte ergaben sich für die Gruppe „Gesamt 3-6-Jährige“ für die Teilkomponente „Freunde“ (p = 0.031) sowie in der Subgruppenanalyse für die Kategorie „Schule“ für Patienten mit mindestens zwei weiteren Fehlbildungen (p = 0.004). Mit Ausnahme dieser einen Teilkomponente hatte die Anzahl weiterer Fehlbildungen keinen signifikanten Einfluss auf die Lebensqualität unserer Patienten. Auch für das Vorliegen einer kardialen Fehlbildung konnten keine signifikanten Unterschiede festgestellt werden. Die Auswertung des SF-10 lässt auf eine im Vergleich mit der Normalbevölkerung verminderte körperliche Gesundheit schließen. Die psychische Gesundheit scheint normal zu sein. Die psychische Gesundheit unserer Patienten war signifikant besser als ihre physische Gesundheit (p = 0.001). Das Wachstumsverhalten wurde anhand der Werte für die Körperlänge, des Körpergewichtes, des Körpergewichts-Längen-Verhältnis, des Kopfumfanges sowie des Body-Mass-Indexes (BMI) bewertet. Für alle Kategorien lagen die Wachstumsdaten im Median fast durchgängig zwischen der 2. und der 50. Perzentile.

Schlussfolgerung. Die gesundheitsbezogene Lebensqualität von an der Uniklinik Homburg operierten und behandelten Patienten mit Ösophagusatresie, scheint mit der Lebensqualität von Gesunden vergleichbar zu sein. Für aussagekräftigere Ergebnisse sind multizentrisch, international und, wenn möglich, interkulturell organisierte longitudinale Studien mit einheitlichem Studiendesign notwendig.

Abstract

Background. Esophageal atresia is a rare congenital malformation requiring an operative reconstruction. It occurs in about 1:3000 to 1:4500 births. Due to improved medical care, especially improved operative management and neonatal care units, survival rates have reached more than 90 percent. Despite these efforts during the postnatal period children with an esophageal atresia have an increased risk of chronic morbidities also caused by frequent additional malformations. In literature there are only few studies assessing the quality of life even years after primary repair. The operative management and the postoperative outcome have been focused for too long.

This research focused the health-related-quality-of life (HRQoL) of patients after being treated at the Uniklinik Homburg due to their esophageal atresia and their physical development compared to the healthy and age adjusted normal population.

Patients and Methods. This study has been designed as a retrospective cross-sectional study to evaluate children's health related quality of life after surgery on esophageal atresia. Therefore, we designed a questionnaire consisting of two already established questionnaires, the KINDL^R and the SF-10, 25 own questions and questions concerning the physical development (in Germany "U-Untersuchungen"). In the end 17 patients (n = 17) out of 34 potential patients (n = 34) took part in the study.

Results. The analysis of the KINDL^R showed significant differences in only three subcomponents of the KINDL^R compared to the reference group. Significant better results were reached in the group "male total" for the subcomponent "psyche" (p = 0.017). Significant lower results were reached in the group "total 3-6 aged" for the subcomponent "friends" (p = 0.031) and also in the subgroup analysis for patients with at least two additional malformations in the category "school" (p = 0.004). With the exception of this subcomponent the number of additional malformations had no significant impact on the quality of life of our patients. Also, no significant difference was found for patients having a cardiac malformation. Regarding the analysis of the SF-10 a lower physical health compared to the general population can be assumed. Psychological health seems to be normal. Concerning our patients their psychological health was significantly better than their physical health (p = 0.001). The physical development was analyzed by values for body-length, bodyweight, weight-length relation, head circumference and the Body-Mass-Index (BMI). For all categories the median for the growth data can be found almost constantly between the 2. and 50. percentile.

Conclusion. The health-related quality of life of patients having undergone esophageal surgery and treatment at the Uniklinik Homburg seems to be comparable to the quality of life of the normal population. Multicentric, international and if possible, even intercultural organized longitudinal studies are required in order to get more expressive results.

1 Einleitung

1.1 Definition von angeborenen und anderen Erkrankungen der Speiseröhre

1.1.1 Ösophagusatresie

Das Wort *Atresie* kommt aus dem Griechischen und bedeutet „ohne Öffnung“. *Tresis* bedeutet „Verengung“. Im Unterschied zur Atresie ist hier die Kontinuität des Lumens bei reduzierter Durchgangspassage bewahrt.

Die Bezeichnung einer kongenitalen Atresie des Ösophagus beschreibt eine große Gruppe verschiedener Defekte, welche einen Defekt der ösophagealen Kontinuität mit oder ohne Fistelbildung zur Trachea oder den Bronchien, gemeinsam haben. Die Länge der Unterbrechung ist variabel.

Die Ösophagusatresie ist eine der bedrohlichsten Anomalien eines Neugeborenen und die Überlebenschance hängt von einer frühzeitigen Diagnose und einer geeigneten Therapie ab^{39,70}.

1.1.2 Ösophagusstenose

Als Ösophagusstenose wird eine Verengung (Stenose) der Speiseröhre beschrieben. Es kommt jedoch zu keiner Kontinuitätsunterbrechung. Eine Stenose kann angeboren oder erworben (z.B. Fremdkörper, Tumore) sein. Zudem werden benigne von malignen Stenosen unterschieden. Benigne Stenosen können zum Beispiel als Folge einer Refluxerkrankung oder aber auch iatrogen (postoperativ, nach Bestrahlung) auftreten³⁹.

1.1.3 Tracheoösophageale Fistel

Dieser Begriff beschreibt eine fistelige Verbindung zwischen der Trachea und dem Ösophagus ohne dass eine Atresie vorliegt. Sie kann angeboren oder durch Traumata, Infektionen, Fremdkörper und Tumore verursacht sein. Meist liegt die Fistel im Halsbereich und verläuft schräg von der Trachea zur Speiseröhre. Man sagt auch H-Fistel oder N-Fistel dazu³⁹.

1.1.4 Ösophagusdivertikel

Ein Divertikel bezeichnet eine Wandausbuchtung. Im Ösophagus kann dies am Übergang von Hypopharynx zu Ösophagus, auch Zenker Divertikel genannt, auftreten.

Es wird das echte (Traktionsdivertikel) vom falschen (Pulsationsdivertikel) Divertikel unterschieden. Beim echten Divertikel kommt es zu einer Ausbuchtung der gesamten Ösophaguswand. Dagegen liegen beim falschen Divertikel lediglich Ausstülpungen von Schleimhaut und Submucosa vor. Die Entstehung dieser Ausstülpungen wird durch Schwächen oder Lücken in der Muskelschicht begünstigt³⁹.

1.1.5 Ösophagitis

Als Ösophagitis bezeichnet man eine Entzündung der Speiseröhre. Dabei kommt die Refluxösophagitis am häufigsten vor. Eine weitere Entzündung ist die Soorösophagitis, vor allem bei Immunsupprimierten, nach Antibiotikatherapie und Steroid- bzw. Zytostatikabehandlung.³⁹

1.1.6 Motilitätsstörungen

Darunter zählt man Formen der Achalasie, den idiopathischen Ösophagusspasmus sowie den gastroösophagealen Reflux und die Kardiainsuffizienz. Man unterscheidet die krikopharyngeale Achalasie von der Achalasie.

Bei der krikopharyngealen Achalasie kommt es zu einer Funktionsstörung der Muskulatur am oberen Ösophagussphinkter (OÖS) vor. Es handelt sich nicht um einen Spasmus, sondern um eine Relaxationsstörung.

Die Achalasie ist eine Motilitätsstörung, welche durch die Degeneration des Plexus myentericus Auerbach der glatten Muskulatur hervorgerufen wird. Hier liegt ebenfalls kein Spasmus, sondern eine Öffnungslähmung vor. Folge kann ein Megaösophagus sein.

Der idiopathische Ösophagusspasmus zeichnet sich durch unkoordinierte spastische Kontraktionen nach dem Schlucken aus (tertiäre Peristaltik).

Bei der Kardiainsuffizienz kommt es zu einem nicht suffizienten Verschluss des Magens gegen die Speiseröhre. Dies begünstigt den gastroösophagealen Reflux. Ein übermäßiger Kontakt von Magensäure mit der Ösophagusschleimhaut ist die Folge. Bei langanhaltenden Beschwerden und Symptomen liegt eine Refluxkrankheit vor³⁹.

1.1.7 Dysphagia lusoria

Die Dysphagia lusoria ist eine Einengung des Ösophagus im oberen Drittel. Diese Einengung kann durch eine Gefäßanomalie (z.B. doppelter Aortenbogen, aberrierende A. subclavia dextra) verursacht werden³⁹.

1.2 Embryologie, Ätiologie und Anatomie der Speiseröhre

1.2.1 Embryologie und Ätiologie

Die Entstehung einer Ösophagusatresie und der einzelnen Unterformen ist bis heute nicht vollständig geklärt. Die Atemwege und der Ösophagus sind gleichen Ursprungs. Ihre Entwicklung besteht aus zwei Hauptprozessen, Teilung und Verlängerung. Dabei entstehende Störungen können ösophagotracheale Fehlbildungen begünstigen.

Etwa um den 19. Gestationstag besteht der Vorderdarm aus einem Rohr, welches vom Pharynx bis zu dem späteren Magen reicht. Aus dem ventralen Anteil des Vorderdarms entwickelt sich der Respirationstrakt. Die Elongation der Atemwege und des Ösophagus finden zeitgleich statt und es entstehen zwei separate tubuläre Strukturen. Die Trennung ist um den 36. Tag der Schwangerschaft abgeschlossen. Das lässt vermuten, dass ein Fehler bei der Entwicklung schon vor dieser Zeit eingetreten sein muss. Es wurden diverse Theorien entwickelt, welche die Embryogenese der Malformation erklären sollen. Jedoch sind diese Ansätze entweder widerlegt worden, oder es lagen zu wenig Beweise vor. Manche vermuten eine Störung während des Teilungsprozesses von anteriorer Trachea und posteriorem Ösophagus. Ebenso wurden Fehler bei der Zellteilung oder eine vaskuläre Insuffizienz vermutet. Theorien, dass das sich entwickelnde Herz oder falsch laufende, abnormale Gefäße von außen zu viel Druck ausüben, konnten nicht bestätigt werden ⁷⁵.

Ösophagusatresien sind oft mit anderen Anomalien assoziiert. Man geht davon aus, dass 50-80 % der Neugeborenen mit einer Ösophagusatresie noch weitere Fehlbildungen aufweisen. Die häufigsten assoziierten Fehlbildungen betreffen das muskuloskeletale System (20-70 %), das kardiovaskuläre System (20-50 %), das urogenitale System (15-25 %), das gastrointestinale System (15-25 %) und chromosomale Anomalien (5-10 %) ⁷⁰.

Das Gesamtbild an geläufigen assoziierten Anomalien führte zur Entwicklung eines Akronyms: das VACTERL- Syndrom (V- vertebrale Defekte, A- anal Malformationen, C- kardiovaskuläre Defekte, T- tracheoösophageale Defekte, E- esophageal, R- renale Anomalien, L- limb Deformitäten. In Tabelle 1.1 sind die Häufigkeiten von assoziierten Anomalien bei Ösophagusatresien aufgelistet.

Tabelle 1.1.

Häufigkeit von assoziierten Anomalien bei Ösophagusatresien ¹⁰

Associated Anomaly	All OA	OA with distal TOF	Other OA subtypes
Any	52 %	54 %	44 %
Vertebral	7 %	6 %	16 %
Anorectal	11 %	6 %	40 %
Cardiac	34 %	36 %	28 %
Renal	9 %	8 %	16 %
Limb	11 %	14 %	3 %
VACTERL	13 %	12 %	24 %
Chromosomal	3 %	-	-

Das VACTERL- Syndrom bezieht sich auf eine Reihe von Anomalien, welche relativ einfach durch eine körperliche Untersuchung festzustellen sind. Für den Fall, dass so eine Fehlbildung vorliegt, muss das Kind auf das Vorliegen einer der anderen Anomalie untersucht werden. Das VACTERL- Syndrom liegt dann vor, wenn mindestens drei der assoziierten Anomalien existieren.

Die Rolle der genetischen Komponente sowie verschiedener Chromosomendefekte, wie z.B. den Trisomien 13, 18, 21, dem DiGeorge Syndrom, dem Goldenhair Syndrom oder dem CHARGE Syndrom (colomboma, heart defects, atresia of the choana, retardation, genital hypoplasia, ear deformities), wird angenommen ⁷⁰.

1.2.2 Anatomie

Der Ösophagus ist ungefähr 23- 27 Zentimeter lang und 1- 2 cm weit. Zu beachten ist, dass die Speiseröhre bei Neugeborenen im Vergleich zu Erwachsenen relativ länger ist. Zudem hängt die Länge von Rumpflänge und Wirbelsäulenkrümmung ab ¹¹⁰.

Es liegen drei Abschnitte vor: Pars cervicalis, Pars thoracica und Pars abdominalis.

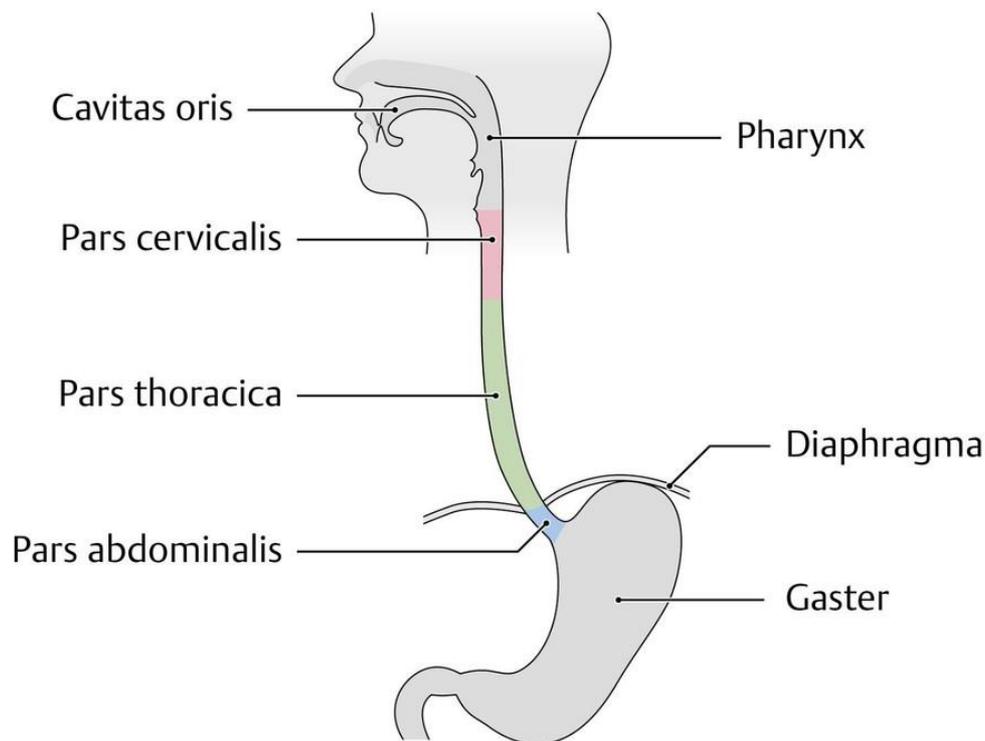


Abbildung 1.1. Anatomische Einteilung der Speiseröhre, Bild entnommen aus Prometheus Band 3 ⁸⁸

Der Pars cervicalis befindet sich im Hals vor der Halswirbelsäule und reicht vom 6. Halswirbelkörper bis zum 1. Brustwirbelkörper. Hier liegt eine enge Lagebeziehung zur Trachea, N. Laryngeus recurrens und der Gl. Thyroidea vor ^{88,89}.

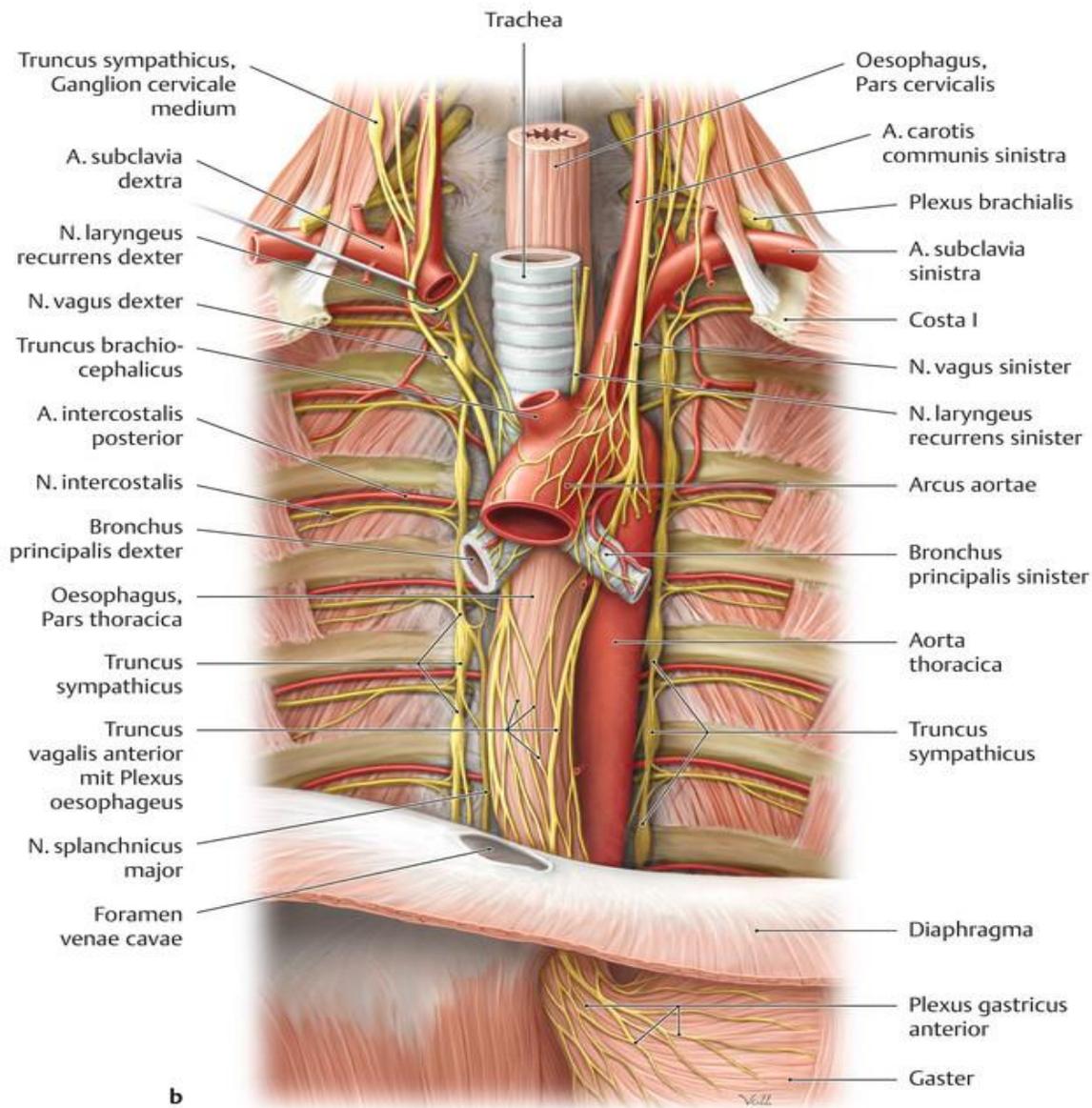


Abbildung 1.2. Blick in den Thoraxraum, Bild entnommen aus Prometheus Band 3 ⁸⁸

Der Pars thoracica ist der längste Abschnitt des Ösophagus, liegt im Mediastinum superius und im Mediastinum posterius. Er reicht vom 1. Brustwirbelkörper bis an den Zwerchfelldurchtritt. Lagebeziehungen bestehen hierzu Trachea, dorsal zur Wirbelsäule, ventral zur Herz hinterwand, rechts zur Lunge und links zu der Aorta descendens ^{88,89}.

Der Pars abdominalis liegt in der Bauchhöhle (cavitas peritonealis) und reicht vom Durchtritt durch das Zwerchfell bis hin an die Cardia (Mageneingang). Er ist der kürzeste Abschnitt ⁸⁸.

Der histologische Aufbau ist für ein Organ des Verdauungstraktes typisch. Er besteht aus vier verschiedenen Schichten; Tunica mucosa (Schleimhaut), Tela submucosa (bindegewebige Verschiebeschicht), Tunica muscularis (Muskelschicht), und Tunica adventitia (bindegewebige Verschiebeschicht) ⁸⁸.

„Lediglich eine nicht im gesamten Ösophagus vorliegende Tunica serosa unterscheidet das Organ im Aufbau von Magen und Darm“⁸⁹.

Besonderheit des Aufbaus der Tunica muscularis ist, dass das obere Drittel aus quergestreifter Muskulatur besteht, also willkürlich innerviert wird. Die unteren zwei Drittel bestehen aus glatter Muskulatur und unterliegen dem autonomen Nervensystem⁸⁹.

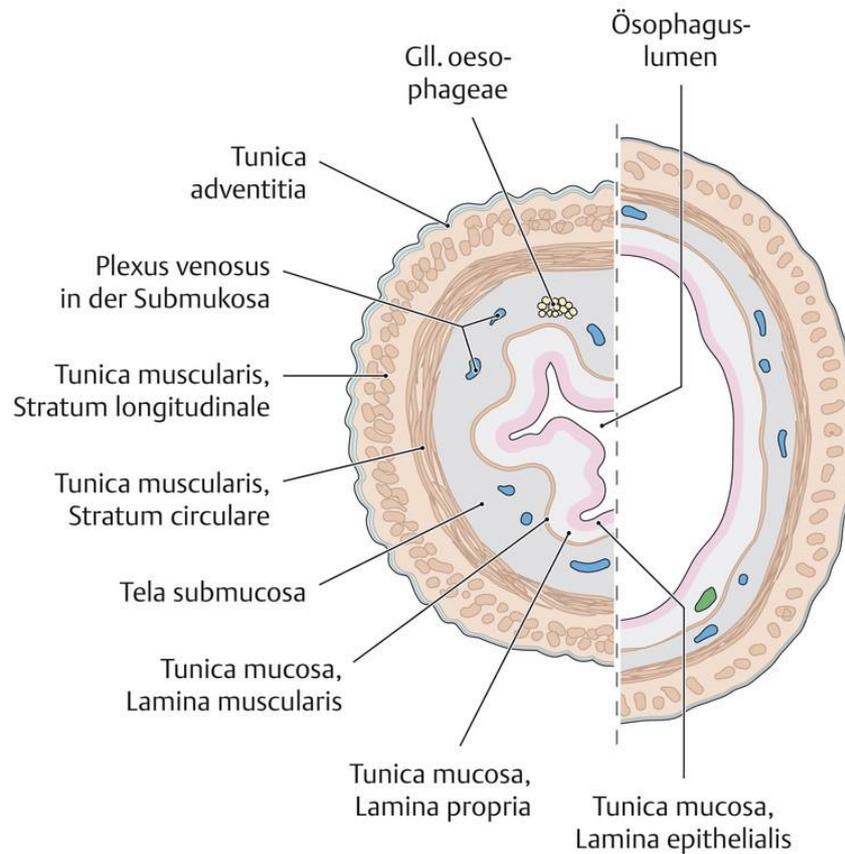


Abbildung 1.3. Histologischer Aufbau der Speiseröhre, Bild entnommen aus Prometheus Band 3⁸⁸

Die nervale Versorgung erfolgt im oberen Teil über Äste des N. laryngeus recurrens. Die distalen Anteile werden über den N. vagus und Truncus sympathicus innerviert. Die apikale Blutversorgung wird über die A. subclavia und A. thyroidea inferior sichergestellt. Im Brustbereich versorgen Äste aus der Aorta den Ösophagus, im abdominalen Teil Äste der A. phrenica inferior und A. gastrica sinistra. Es gibt weiterhin drei natürliche Engstellen im Ösophagus. Auf jede Engstelle folgt eine Erweiterung. „Die erste Engstelle liegt als Ösophagusmund im Halsbereich, die zweite als Aortenenge an der Kreuzung zwischen linkem Hauptbronchus und Aortenbogen im Brustbereich und die dritte als Zwerchfelleuge beim Durchtritt des Ösophagus durch das Diaphragma im Beginn des Bauchraumes“

¹¹⁰.

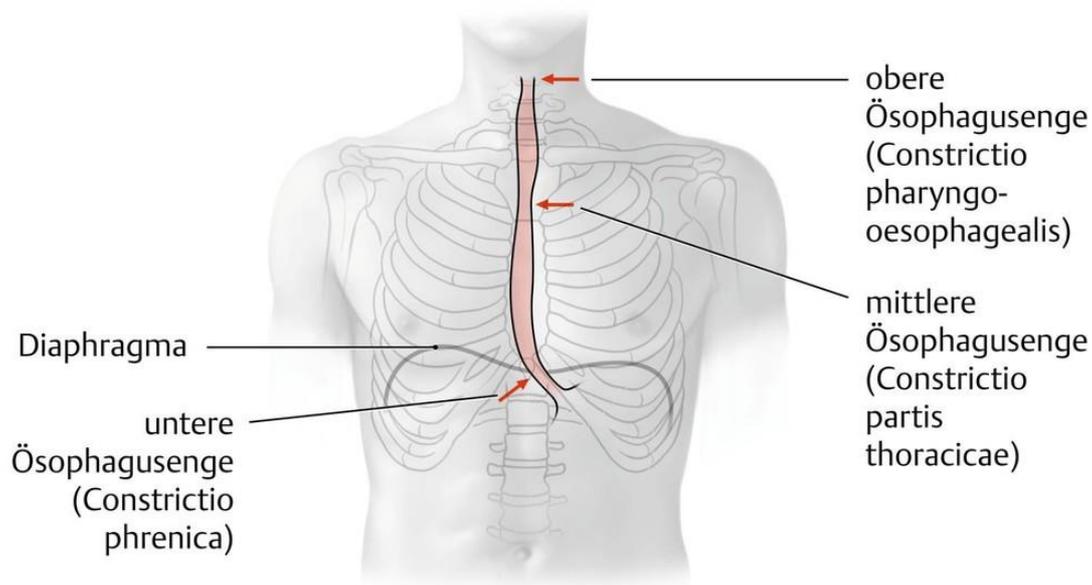


Abbildung 1.4. Engstellen des Ösophagus, Bild entnommen aus Prometheus Band 3 ⁸⁸

1.3 Geschichte der Behandlung von angeborenen Fehlbildungen der Speiseröhre

Die erste Beschreibung einer Anomalie der Speiseröhre stammt aus dem Jahre 1697 von Thomas Gibson ⁷⁵. In seinem Buch *Anatomy of Humane Bodies Epitomized* beschrieb er ein Kind mit einer proximalen Ösophagusatresie und einer distalen ösophagotrachealen Fistel ^{34,41,68}.

Bis zur ersten Hälfte des 19. Jahrhunderts wurde im Englischen allerdings über keine weiteren Fälle mehr berichtet, obwohl es mehrere Beschreibungen aus Deutschland gab.

Im Jahre 1839 beschrieb Thomas Hill eine Ösophagusatresie in ähnlicher Weise wie Thomas Gibson. „*The infant had been noted to salivate excessively since birth, and regurgitate all its food*“ ⁴⁰. Zusätzlich erwähnt Hill einen Verschluss des Anus (Analatresie). Heutzutage ist diese Koexistenz einer Analatresie eine sehr bekannte assoziierte Fehlbildung.

Timothy Holmes vermutete als Erster, dass eine operative Behandlung möglich sein könnte. Allerdings lehnte er sie ab mit den Worten: „*in any case the attempt ought not, I think, be made*“ ^{41,68}.

Charles Steele, ein Londoner Chirurg, operierte 1888 erstmals überhaupt einen Patienten mit einer Ösophagusatresie, aber ohne tracheoösophagealer Fistel. Er hoffte, dass nur eine membranöse Obstruktion vorläge, welche er über einen transabdominellen Zugang und einer Gastrotomie zu perforieren gedachte. Dies stellte sich jedoch als nicht zutreffend heraus und das Kind verstarb.

In den nächsten 40 Jahren erschienen immer mehr Berichte über Speiseröhrenfehlbildungen, mit und ohne Fistel. Jedoch ließen sich keine Erfolge in der Therapie beziehungsweise durch Operationen nachweisen.

Erst mit dem größer werdenden Wissen um die Anatomie der Fehlbildung konnten die notwendigen Komponenten einer erfolgreichen Operation ermittelt werden. Diese beinhalten die Kontrolle des blind endenden oberen Segments, um einer Aspiration von Speichel vorzubeugen; die Trennung der Fistel, um den Übertritt von Mageninhalt zu vermeiden; einen Zugang zur künstlichen Ernährung; und das Verbinden des oberen und des unteren Ösophagussegments.

Harry Richter war schon früh ein Verfechter der chirurgischen Intervention. Bei zwei Säuglingen führte er erfolglos eine Operation mit einer Ligatur der Fistel und einer Gastrostomie zur künstlichen Ernährung durch.

Im Jahre 1873⁶⁸ beschrieb Lamb die isolierte „H- Typ“ Fistel, welche aber erst 1938 von Charles Imperatori durch einen transtrachealen Zugang zum ersten Mal geschlossen wurde⁴⁷.

Der erste dokumentierte Überlebende mit einer reinen Ösophagusatresie wurde 1935^{41,68} geboren. Ein Gastrostoma wurde in der Neugeborenenperiode von James Donovan angelegt, wobei eine ösophageale Kontinuität erst im Alter von 16 Jahren erreicht wurde. George Humphries benutzte dabei ein Jejunuminterponat.

1939 gelang es William Ladd in Boston und N. Logan Leven in St. Paul eine Ösophagusatresie mit distaler Fistel erfolgreich zu operieren. Dabei legten sie zuerst ein Gastrostoma an, dann wurde die Fistel abgebunden und eine zervikale Ösophagostomie durchgeführt. Erst später erfolgte der Ösophagusersatz^{53,60}.

Thomas Lanman befasste sich mit der Technik der primären Anastomose. Obwohl keiner seiner ca. 30 Patienten überlebte, sollte seine Technik bald zum Erfolg führen⁵⁶.

Cameron High gelang 1941 an der Universität von Michigan die erste erfolgreiche Operation einer Ösophagusatresie mit primärer Anastomosierung durch extrapleuralem Zugang.

Dieser Erfolg konnte bald auch durch andere Operateure nachgewiesen werden. Die Überlebensraten stiegen langsam, aber stetig an, bis 1960 bereits zwei von drei Patienten überlebten⁴¹. Heutzutage liegt die Sterblichkeitsrate zwischen 5 und 9 Prozent¹⁰⁴.

Säuglinge ohne weitere Anomalien und Erkrankungen überleben sogar in nahezu 100 Prozent der Fälle¹⁰⁴.

1.4 Epidemiologie

Die Häufigkeit einer ösophagealen Atresie, mit oder ohne Fistel, beträgt annähernd 1:3000 bis 1:4500 Geburten mit einem leichten Übergewicht bei männlichen Babys von 3:2.⁷⁰

1.5 Typen und Formen der Ösophagusatresie

Die Einteilung der Ösophagusatresien orientiert sich am Vorhandensein und Typ einer tracheoösophagealen Fistel. Die gebräuchlichsten Schemata sind die von Vogt (1929) und Gross (1953). Der von Vogt als extrem selten beschriebene Typ 1 (nicht Bestandteil der Gross Klassifikation) beschreibt ein mehr oder weniger komplettes Fehlen des Ösophagus. Sie kommt in unter 1 Prozent der Fälle vor.

Bei Typ 2 (Vogt) bzw. A (Gross) liegt eine Atresie ohne Fistelbildung vor, mit einer Häufigkeit von circa 8,5 Prozent.

Die Atresien mit Fistel werden bei Vogt und Gross in drei Untergruppen unterteilt:

Typ 3a (Vogt) = proximale Fistel (B bei Gross), circa ein Prozent.

Typ 3b (Vogt) = distale Fistel (C bei Gross), circa 85 Prozent.

Typ 3c (Vogt) = proximale und distale Fistel (D bei Gross), 1,5 Prozent.

Der Typ 3b stellt mit einer circa 85 prozentigen Häufigkeit an allen Ösophagusatresien die wichtigste und größte Gruppe dar.

Eine isolierte tracheoösophageale Fistel ohne Atresie (H- Typ Fistel) wird als Typ 4 (Vogt) oder E (Gross) klassifiziert. Hier beträgt die Häufigkeit circa 4 Prozent.

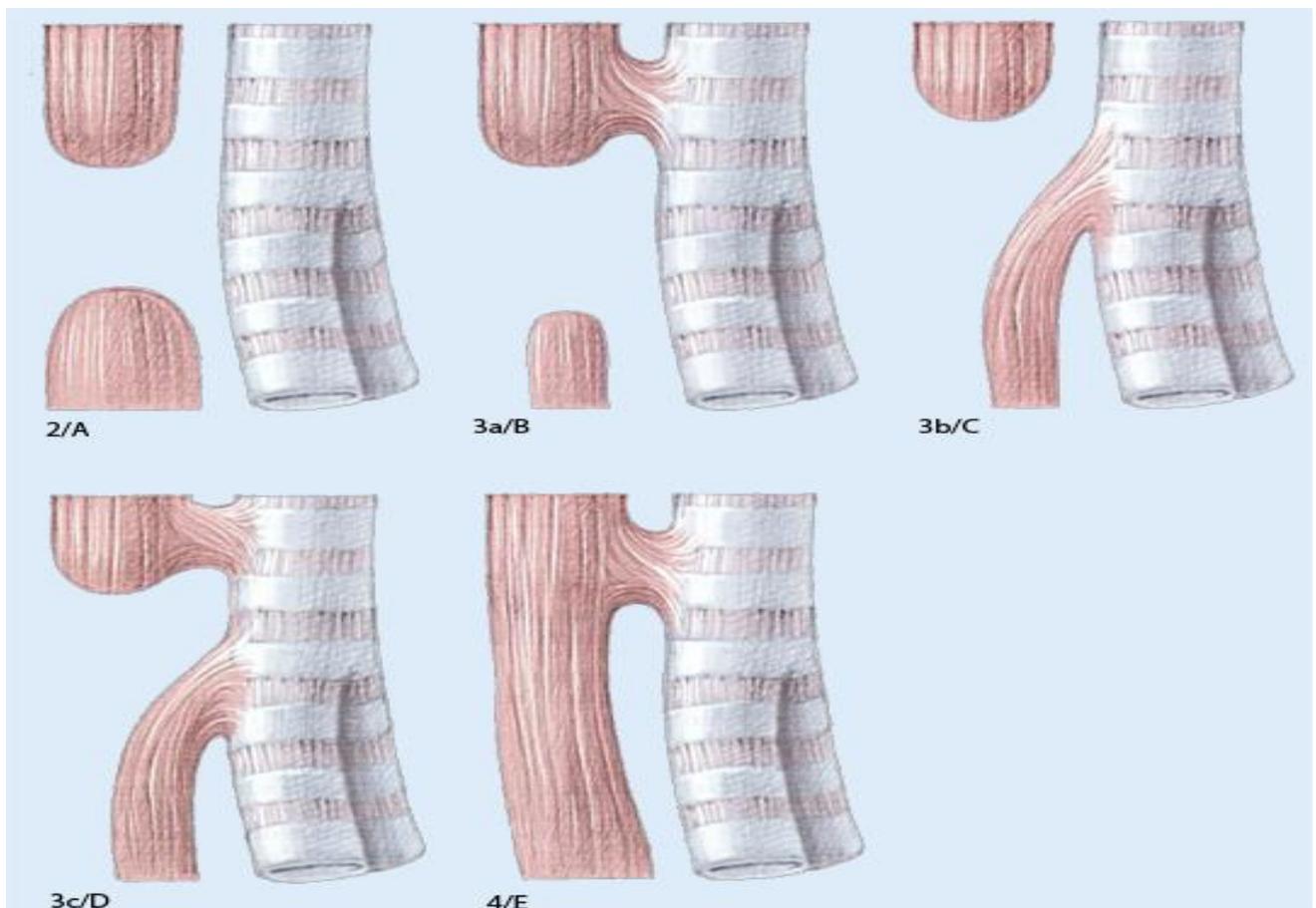


Abbildung 1.5. Einteilung der Ösophagusatresien nach Vogt und Gross ⁷⁵

1.6 Symptome

Erste Anzeichen lassen sich bereits in der Schwangerschaft vorfinden. Erstes Anzeichen kann ein sich in der zweiten Schwangerschaftshälfte entwickelndes Polyhydramnion sein. Allerdings kann ein Polyhydramnion bei vielen Kindern auftreten und die unterschiedlichsten Ursachen haben kann ⁷⁰.

Ein Polyhydramnion entsteht, weil der Fetus nicht fähig ist, zu schlucken und die Amnionflüssigkeit durch den Darm zu absorbieren. Der dadurch ansteigende Druck führt zu einer erhöhten Frühgeburtlichkeit mit erniedrigtem Geburtsgewicht.

Im pränatalen Ultraschall kann zudem ein kleiner oder nicht vorhandener Magen auffallen.

Postnatal werden Neugeborene mit einer reinen Ösophagusatresie innerhalb der ersten Stunden symptomatisch. Kinder mit einer tracheoösophagealen Fistel haben leichtere Symptome, welche initial verkannt werden können.

Zu den typischen Symptomen zählen ein exzessiver Speichelfluss und schaumige Luftbläschen um Mund und Nase resultieren aus der Unfähigkeit zu schlucken. Ernährungsversuche führen zu Husten, Würgen, zyanotischen Anfällen und Regurgitation der Nahrung ⁷⁰.

Bei Vorliegen einer Fistel steigt das Risiko der Aspiration von Magensaft in Trachea und Lunge. Pneumonien und Atelektasen sind die Folge. Weiterhin kann durch eine Fistel Luft in den Magen-Darmtrakt gelangen, was zu einer Blähung des Abdomens führt. Auch treten Magenperforationen auf, besonders bei gleichzeitigem Vorliegen eines nicht perforierten Anus.

Eine Ösophagusstenose, die zum Beispiel durch membranöses Gewebe oder Hypertrophie der Zwerchfellmuskulatur verursacht wird, fällt im Säuglingsalter durch zunehmende Dysphagie und Erbrechen auf. Meistens nach dem Verzehr von fester oder halbfester Nahrung. In der Neugeborenenperiode fallen Patienten mit einer Ösophagusstenose selten durch Regurgitation oder Aspiration auf. Ein Fremdkörper im Ösophagus kann ein erstes Symptom sein.

1.7 Diagnostik

1.7.1 Labordiagnostik

Pränatale Abweichungen in den Laborwerten sind beschrieben. Im Falle eines unerklärten Polyhydramnions sollte eine Amniozentese erfolgen. Ein erhöhtes Alpha-Fetoprotein und ein positiver Acetylcholinesterasetest können beobachtet werden. Weiterhin werden aus der Amnionflüssigkeit Chromosomenanalysen gemacht.

Zusätzlich werden neonatale und präoperative Routinelabortests erfordert, wie ein großes Blutbild, Elektrolytkonzentrationen, venöse Blutgasanalyse, Blutharnstoff und Serumkreatinin, Blutglucose, Serumkalzium und falls notwendig eine arterielle Blutgasanalyse ¹.

1.7.2 Bildgebende Diagnostik

1.7.2.1 Pränataler Ultraschall

Der pränatale Ultraschall zwischen der 10 und 22 Schwangerschaftswoche dient als Screeningfunktion für kongenitale Deformitäten. Ein erfahrener Arzt kann direkte oder indirekte Indikatoren einer Deformität beweisen. Diese müssen dann engmaschig während der restlichen Schwangerschaft kontrolliert werden. ¹⁰⁷

Die pränatale Diagnose einer Ösophagusatresie stützt sich auf das sonographische Auffinden einer kleinen oder nicht existenten fetalen Magenblase, die mit einem maternalen Polyhydramnion kombiniert ist. Die Kombination aus einer fehlenden Magenblase und eines Polyhydramnions hat einen positiven prädiktiven Wert von 44 bis 56 Prozent ^{42,43}.

Ein weiteres Zeichen kann ein niedriges Lungen-Kopf-Verhältnis sein ^{38,107}. Eine MRT Untersuchung von Mutter und Fetus lässt genauere Aussagen zu.

1.7.2.2 Pränatale Magnetresonanztomographie

In einer Studie wurden Feten, bei denen sonographisch eine Ösophagusatresie nachgewiesen werden konnte, zusätzlich einer single-shot rapid-acquisition Magnetresonanztomographie unterzogen ⁵⁵.

Die Ergebnisse waren negativ, wenn der gesamte Ösophagus darstellbar war und positiv, wenn der Ösophagus fehlte. Das MRT hatte eine Sensitivität von 100 Prozent und eine Spezifität von 80 Prozent.



Abbildung 1.6. MRT Aufnahme eines normalen Ösophagus, Bild entnommen aus ⁵⁵

Die MRT Aufnahme zeigt einen normalen Ösophagus. Diese Untersuchung ist negativ für das Vorliegen einer Ösophagusatresie. Der Hypopharynx und der proximale Ösophagus zeigen eine normale Größe (Pfeile) und man sieht einen normalen thorakalen Ösophagus (E).



Abbildung 1.7. MRT Aufnahme einer vorliegenden Ösophagusatresie, Bild entnommen aus ⁵⁵

Die Magnetresonanztomographie zeigt eine Ösophagusatresie. Der proximale Ösophagus und der Hypopharynx sind dilatiert (Pfeil). Der thorakale Ösophagus ist nicht erkennbar.

1.7.2.3 Röntgenleeraufnahme

Nach der Geburt wird das Neugeborene direkt auf das Vorliegen einer Ösophagusatresie mit anhand eines orogastralen Katheters untersucht. Kann der Katheter nicht weiter als 11 oder 12 Zentimeter vorgeschoben werden, spricht dies für eine Atresie ⁷³. Kann die Sonde bis in den Magen vorgeschoben werden, kommt es innerhalb kurzer Zeit zu einem Aufsteigen von Magenflüssigkeit. Dadurch ist zumindest eine Durchgängigkeit des Ösophagus bestätigt. Sollte es beim Vorschieben der Sonde zu einem Hustenanfall und Beschlagen der Sondeninnenseite kommen, liegt die Sonde mit hoher Wahrscheinlichkeit in der Trachea. Lässt sich die Sonde nicht weiter vorschieben, ist die Sonde an dieser Stelle zu fixieren und eine Röntgenuntersuchung durchzuführen ⁷³. Entweder sieht man dann die Sonde im proximalen Ösophagus oder im Magen. Zusätzlich besteht die Möglichkeit, bei der Röntgenuntersuchung Gastrografin als wasserlösliches Kontrastmittel über die Sonde zu geben. Dieses

Kontrastmittel muss jedoch wieder sofort abgesaugt werden, um der Gefahr einer Aspiration vorzubeugen.



Abbildung 1.8. Röntgenkontrastaufnahme einer Ösophagusatresie mit distaler tracheoösophagealer Fistel, Bild entnommen aus ⁶⁷
<https://img.medscapestatic.com/pi/meds/ckb/94/43694tn.jpg> gefunden am 05.03.2018

Zu sehen ist eine Kontrastaufnahme des oberen Ösophagus eines Kindes mit einer Ösophagusatresie und distaler tracheoösophagealer Fistel.

Lässt sich in der Röntgenleeraufnahme Luft im Magen und dem Darm nachweisen, spricht das für das Vorliegen einer tracheoösophagealen Fistel (TEF). Ein luftleeres Abdomen lässt hingegen eine isolierte Ösophagusatresie vermuten. Bei einer Ösophagusatresie und distaler TEF kann die Länge der Lücke abgeschätzt werden, indem man die Strecke zwischen der Sonde im oberen Ösophagus und der Carina misst. Eine Lücke von drei oder mehr Wirbelkörpern oder mehr als fünf Zentimetern wird als lange Lücke bezeichnet.

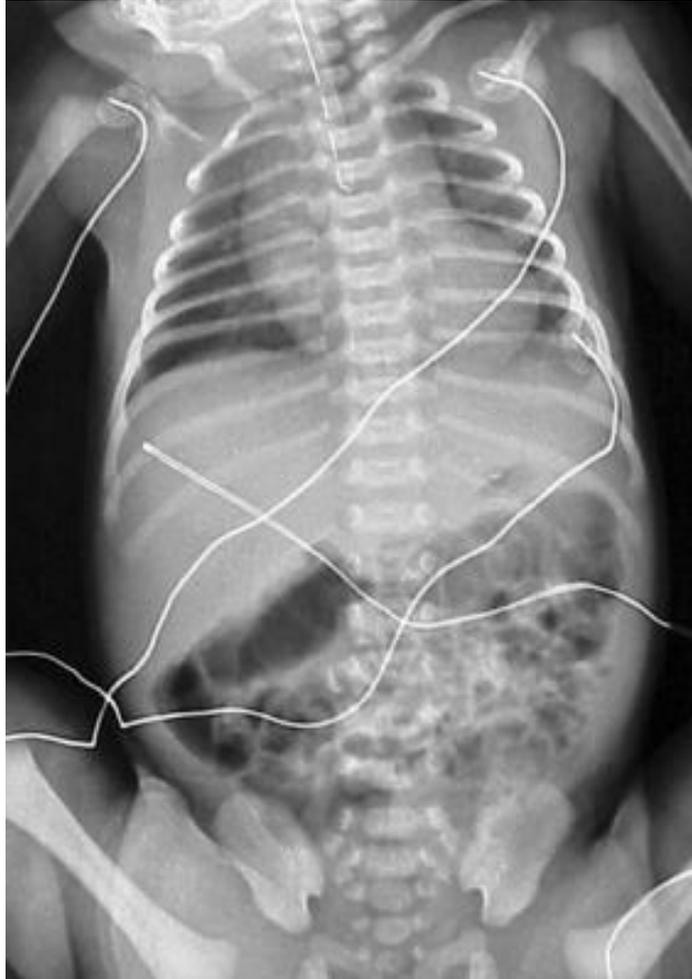


Abbildung 1.9. Röntgenleeraufnahme eines Neugeborenen mit Verdacht auf Ösophagusatresie,
Bild entnommen aus ⁶⁷
<https://img.medscapestatic.com/pi/meds/ckb/91/43691tn.jpg> gefunden am 05.03.2018

Röntgenleeraufnahme eines Neugeborenen. Eine Ösophagusatresie wird vermutet. Luft im Magen und dem Darm deutet auf eine distale tracheoösophageale Fistel hin.

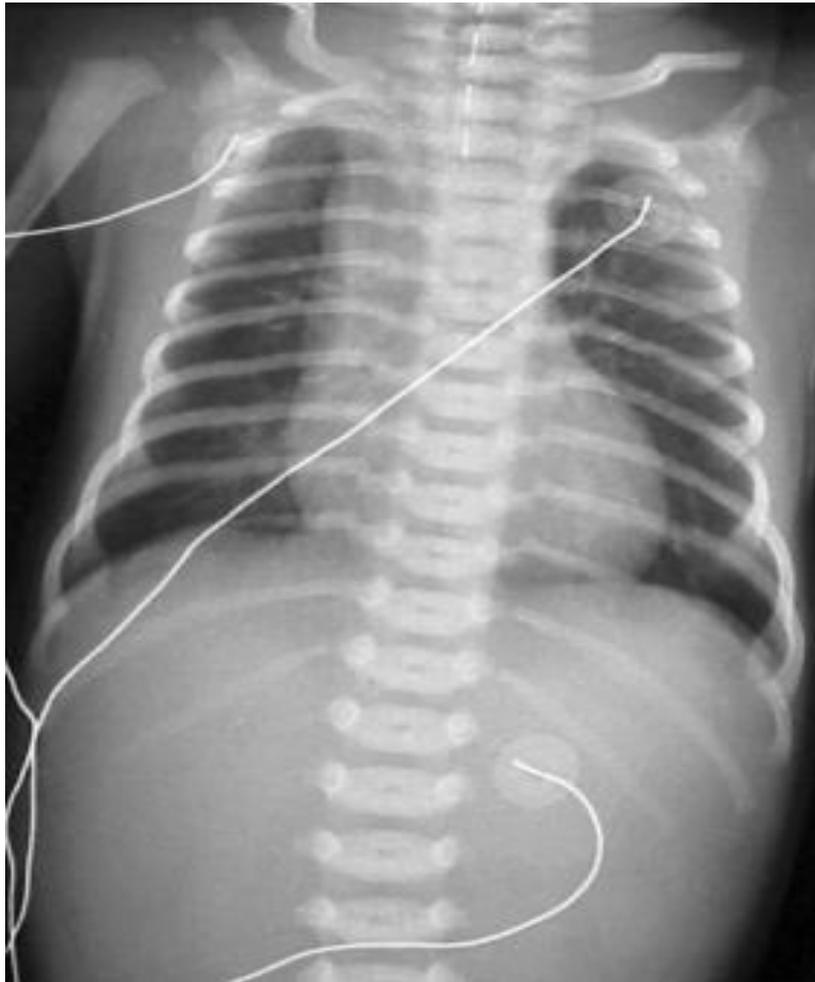


Abbildung 1.10. Röntgenaufnahme einer kompletten Ösophagusatresie, Bild entnommen aus ⁶⁷
<https://img.medscapestatic.com/pi/meds/ckb/92/43692tn.jpg> gefunden am 05.03.2018

Zu sehen ist eine komplette Ösophagusatresie. Die Sonde steckt im proximalen Ösophagus. Man erkennt ein luftleeres Abdomen.

Eine Röntgenaufnahme kann auch Aufschluss über das Vorliegen von weiteren assoziierten kongenitalen Anomalien oder Komplikationen geben, wie zum Beispiel kardiale, vertebrale und Rippenanomalien, Pneumonien oder Atelektasen. Auch kann man die Position des Aortenbogens erkennen.

1.7.2.4 Computertomographie und Magnetresonanztomographie

Eine Computertomographie oder Magnetresonanztomographie werden nur selten bei der Diagnosefindung angewendet. Gründe dafür sind die hohen Kosten und die Notwendigkeit eines Transports des Patienten zum Gerät, obwohl beide Verfahren eine hohe Sensitivität und Spezifität aufweisen ⁶⁷.

1.7.2.5 Untersuchungen zum Duplikaturnachweis

Ösophagusduplikaturen sind selten. Die meisten sind segmental und befinden sich im hinteren Mediastinum. Eine Röntgenaufnahme des Thorax zeigt eine runde oder ovale Masse dicht am

Ösophagus. Diese kann zu einer Abweichung oder Kompression des Ösophagus führen. Das Vorliegen einer Zyste kann durch eine CT bestätigt werden ⁶⁷.

1.7.2.6 Ösophagusskopie und Bronchoskopie

Eine Ösophagusskopie wird zum Nachweis von Strikturen oder Fisteln verwendet. Eine tracheoösophageale Fistel kann von der Trachea aus durch eine Bronchoskopie besser beurteilt werden. Bronchoskopische Untersuchungsbefunde bestätigen das Vorliegen einer Fistel. Ein schmaler Fogartykatheter kann durch die Fistel durchgeschoben werden und zum Verschluss der Fistel dienen.

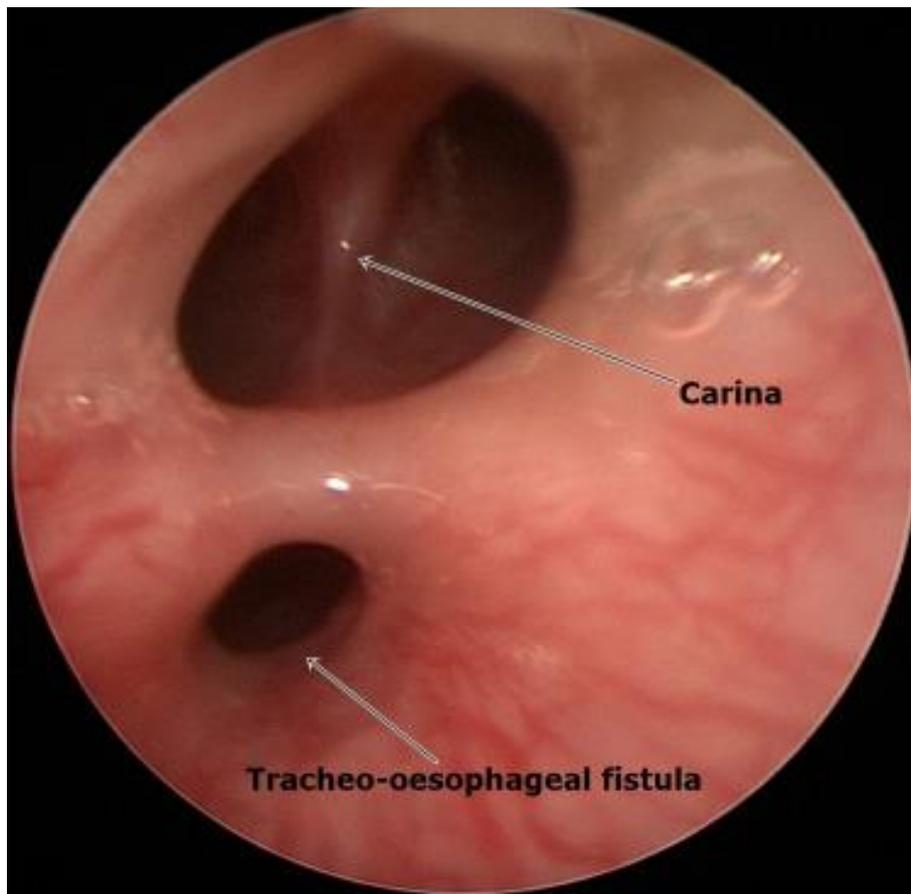


Abbildung 1.11. Bronchoskopie mit Nachweis einer tracheoösophagealen Fistel, Bild entnommen aus ⁹⁶

1.7.3 Screening nach assoziierten Anomalien

Das gleichzeitige Vorliegen von anderen kongenitalen Fehlbildungen beeinflusst die Wahl und den Zeitpunkt der Reparatur. Patienten mit Vorliegen eines VACTERL haben eine erhöhte Mortalität ⁷⁴. Eine Echokardiographie und renale Ultraschalluntersuchung sollten routinemäßig bei Vorliegen einer Ösophagusanomalie erfolgen. In der Echokardiographie kann die Position des Aortenbogens bestimmt werden. Chromosomenanalysen können ebenfalls indiziert sein ⁶⁷.

1.8 Therapie

1.8.1 Allgemeines

Kongenitale Fehlbildungen sollten generell in anerkannten Zentren mit höchst erfahrenen interdisziplinären Teams versorgt werden. Aufgrund fehlender randomisierter chirurgischer Behandlungskonzepte werden longitudinale Studien und Aufzeichnungen in Zukunft äußerst wichtig sein ¹⁰⁷.

Wie bereits erwähnt, war eine chirurgische Intervention einer Ösophagusatresie bis 1940 nur selten erfolgreich. Dies lag unter anderem an den noch inadäquaten und unausgereiften Techniken in den Bereichen Kinderanästhesie und intensivmedizinischer Versorgung in der Neonatologie beziehungsweise Pädiatrie. Durch die seitdem erreichten Fortschritte sowie die Verbesserung chirurgischer Techniken, ist heutzutage eine erfolgreiche Reparatur von nahezu jeder Fehlbildung möglich und das Überleben ist nahezu garantiert ^{32,35}.

Der Qualitätsanspruch im Rahmen der Versorgung, hat sich sowohl bei Patienten als auch bei behandelnden Ärzten weiterentwickelt. Nicht mehr nur das einfache Überleben ist von besonderer Bedeutung, sondern auch eine verbesserte Lebensqualität rückt immer mehr in den Vordergrund ^{28,32,45}. Grundvoraussetzung dafür sind multidisziplinäre und standardisierte Nachsorgeprogramme bis in das Erwachsenenalter ^{44,45}.

Fehlbildungen sind allgemein betrachtet selten und es existieren kaum evidenzbasierten Behandlungsempfehlungen, welche über das Niveau von Expertenmeinungen hinausgehen ^{35,58}. Aufgrund geringer Fallzahlen sind randomisierte Studien schwierig durchzuführen. Nicht nur wegen der erschwerten statistischen Erfassung, sondern auch aus ethischen Aspekten, weil die chirurgische Intervention der einzige Weg ist, das Überleben zu sichern ^{19,44,54,63}.

Bisherige verlässliche longitudinale Studien beschreiben lediglich kleinere Kohorten ^{19,35,45,54,58,63}. Die Resultate zeigen eine kontinuierliche Verbesserung der Versorgungsqualität, bei gleichzeitiger Abnahme von Komplikationen und Komorbiditäten in großen Versorgungszentren. Dies spricht für eine Zentralisierung der Versorgung.

1.8.2 Methoden

Eine unmittelbare Operation ist nur selten notwendig. Die Neugeborenen werden auf der Kinderintensivstation (ICU, intensive care unit) versorgt. Das Einlegen einer doppelumigen Sonde (replongle tube) mit Intervallabsaugung in die obere Speiseröhre ist obligatorisch, um eine stetige oder intermittierende Aspiration von Schleim zu verhindern. Das Neugeborene sollte mit höher gelagertem Oberkörper positioniert werden, um den gastroösophagealen Reflux in die Trachea und die Lunge zu minimieren. Intubation und Beatmung ist nur bei Luftnot, schwerer Pneumonie oder schwerer assoziierter Anomalien erforderlich. In diesen Fällen sollte der Endotrachealtubus hinter der tracheoösophagealen Fistel positioniert werden, um eine Belüftung des Magens zu vermeiden.

Zusätzlich sind Breitbandantibiotika, intravenöse Flüssigkeitstherapie und Vitamin K Analoga vor einer Operation zu verabreichen. Falls eine schwere Pneumonie vorliegt, sollte diese – falls möglich - vor einer Operation erst auskuriert werden. Wenn eine schwere assoziierte Fehlbildung vorliegt (z.B. eine Zwerchfellhernie oder kardiale Fehlbildung), sollte über das genaue Operationsvorgehen und die Reihenfolge beraten werden ^{70,75}.

Das operative Management richtet sich nach dem Typ der Ösophagusatresie ⁷⁰.

1.8.2.1 Ösophagusatresie mit distaler ösophagotrachealer Fistel

Die Operation wird unter Vollnarkose mit endotrachealer Intubation durchgeführt. Beatmet wird manuell mit einem niedrigen inspiratorischen Druck und kleinem Tidalvolumen. Die Trachea und die Hauptbronchien sollten kurz bronchoskopisch inspiziert und die Fistel zum Ösophagus genau lokalisiert werden. Als nächstes wird nach einer weiteren oberen Fistel gesucht. Die hintere membranöse Wand der Trachea wird bis zum Cartilago Cricoidea untersucht. Dabei können kleinere Fisteln übersehen werden. Um diesen Fehler zu vermeiden, werden Unregelmäßigkeiten der dorsalen trachealen Wand mit einem 3F Ureterkatheter untersucht. Wenn eine Fistel vorliegt, gleitet der Katheter hinein.

Das Ziel der operativen Intervention ist die Fistel und das Loch auf der trachealen Seite zu schließen und eine End- zu Endanastomose zwischen den ösophagealen Segmenten zu schaffen. Dabei ist besonders auf das umliegende Gewebe und die Strukturen zu achten.

Der Standardzugang ist durch die rechtsseitige, extrapleurale, latero-dorsale Thorakotomie im vierten Interkostalraum. Die Vena Azygos wird ligiert und durchtrennt und die Fasern des Nervus Vagus so gut wie möglich dargestellt, möglichst ohne diese zu fassen oder zu mobilisieren. Die Fistel wird nahe der Trachea geschlossen. Bei der Anastomose wird mit absorbierbaren Nähten gearbeitet. Am Ende wird der Thorax geschlossen ⁷⁰.

1.8.2.2 Ösophagusatresie mit proximaler und distaler Fistel

Wie zuvor beschrieben, wird die dorsale Wand der Trachea endoskopisch inspiziert. Dadurch kann der Chirurg eine obere Fistel bis hin zum Cartilago Cricoidea feststellen. Besonderes Augenmerk sollte dem Nervus Laryngeus recurrens gelten. Dieser läuft zwischen der Trachea und dem Ösophagus und muss gegebenenfalls identifiziert und geschützt werden ⁷⁰.

1.8.2.3 Ösophagusatresie mit nur einer proximalen Fistel

Der erste Schritt ist eine Gastrostomie und das Verschieben eines röntgendichten Tubus oder einer Sonde in den unteren Teil des Ösophagus. Im Röntgenbild sieht man entweder einen kurzen unteren Ösophagus mit einer langen Distanz zwischen den Ösophagussegmenten, oder eine winzige Anlage des Ösophagus, der nicht zur Anastomose genutzt werden kann. Das Gastrostoma kann zur Ernährung des Neugeborenen, oder zur Bougierung verwendet werden. Die obere Fistel kann über einen Zugang über den rechten Hals erreicht werden. Eine direkte Anastomosierung ist hier manchmal nicht möglich.

Verfahren zur Überbrückung der Distanz zwischen unterem und oberem Ende der Speiseröhre müssen zum Einsatz kommen ⁷⁰.

1.8.2.4 H-Typ Fistel

Diese Fistel wird mithilfe einer Endoskopie und einem 3F Ureterkatheter, welcher durch die Fistel in den Ösophagus gelangt, identifiziert. Meistens kann man die H-Typ Fistel vom rechten Hals aus erreichen, weil sie meistens am oder über dem zweiten Halswirbel lokalisiert ist. Auch hier ist auf den oberen Nervus Laryngeus recurrens zu achten ⁷⁰.

1.8.2.5 Isolierte Ösophagusatresie- Das Problem der langen Distanz

Ein luftloses Abdomen im thorako-abdominalen Röntgenbild lässt eine Ösophagusatresie ohne eine untere Fistel vermuten. Eine Anastomose ist oftmals nicht möglich, weil die Lücke zwischen den beiden Ösophagussegmenten zu lang ist. In diesem Fall sind zwei chirurgische Strategien möglich. Entweder die Erhaltung des eigenen Ösophagus des Patienten mit einer verzögerten Wiederherstellung oder der Ersatz des fehlenden Ösophagusanteils. Der Erhalt des eigenen Ösophagus des Kindes hat Priorität, weil das optimale Transplantat nicht existiert. Diesbezüglich gibt es mehrere Strategien. Die erste Strategie ist, ein spontanes Wachstum abzuwarten - im Schnitt kann das 12-16 Wochen dauern, bis eine Anastomose durchführbar ist. Zweitens kann man versuchen, das obere Ösophagussegment zweimal am Tag zu dehnen, um die Distanz zu verringern und dann eine Anastomose zu ermöglichen. Als dritte Möglichkeit kann man die Annäherung mit Hilfe eines zusätzlichen Bougierungsverfahrens des unteren Ösophagussegments durch ein Gastrostoma beschleunigen. Dadurch können die Segmente innerhalb von drei bis fünf Wochen aneinander gebracht werden.

Als weitere Methode hat sich die Foker-Technik etabliert. Hier wird ein transthorakaler extrapleuraler Zugang gewählt. Die Ösophagusenden sowie die gegebenen Falls vorhandene(n) Fistel(n) werden vom Gewebe frei präpariert. Die Fisteln werden verschlossen und die Ösophagusstümpfe mit Haltenähten versehen.

Für die Ösophagusersatztherapie gibt es fünf Optionen. Das Einsetzen einer zum Magen umgekehrten oder isoperistaltischen Röhre, Koloninterposition, Jejunuminterposition oder ein Magenhochzug. Die gebräuchlichsten Techniken sind die der Koloninterposition oder der Magentransposition. ⁷⁰

1.9. Offene Chirurgie oder thorakoskopische Chirurgie

In spezialisierten Zentren ist eine thorakoskopische Operation heutzutage Standard. Eine internationale Studie deutete Vorteile einer thorakoskopischen Intervention gegenüber den konventionellen Verfahren an^{5,112}, allerdings folgten danach keine weiteren randomisierten Studien.

Auswahlkriterien für die minimalinvasive Operation sind ein Geburtsgewicht unter 2000 Gramm, eine langstreckige Ösophagusatresie und begleitende schwere Herzfehler. Weiterhin treten bei einer Thorakoskopie weniger Komplikationen auf, welche mit einer Thorakotomie verbunden sind, wie z.B. Skoliose und Skapula Alata^{5,107,112}. Der kosmetische Aspekt darf ebenfalls nicht vernachlässigt werden. Mögliche Nebenwirkungen oder Komplikationen einer CO₂ Insufflation, welche zu Azidose und zerebralen Schädigungen führen kann, müssen allerdings beachtet werden und sind Teil von prospektiven Studien^{4,107}.

1.10 Früh- und Spätkomplikationen

Obwohl die Langzeitüberlebensrate ausgezeichnet ist, gibt es eine große Anzahl von frühen und späten Komplikationen, welche besonderer Aufmerksamkeit bedürfen.

1.10.1 Frühkomplikationen

Das Auftreten von frühen Komplikationen ist in den letzten Jahrzehnten signifikant zurückgegangen. Heute wird eine Ösophagusatresie schon sehr früh nach der Geburt diagnostiziert, was dem Auftreten einer Pneumonie oder einer Aspiration nach Fütterung präventiv entgegenwirkt. Auch haben sich die chirurgischen Techniken verfeinert und die Qualität des Nahtmaterials ist besser als in der Vergangenheit⁷⁰.

Schließlich tragen auch die verbesserte prä- und postoperative Versorgung genauso wie die Anästhesietechniken und Schmerztherapie zu einem exzellenten Outcome bei⁷⁰.

Eine frühe wenn auch seltene Komplikation ist das Vorhandensein einer tracheoösophagealen Fistel, welche bei der pränatalen Diagnostik nicht identifiziert wurde. Ein spontaner Verschluss ist nicht zu erwarten. Demnach muss ein chirurgischer Verschluss dieser Fistel erfolgen.

Weiterhin kann eine Stenose, verursacht durch eine Anastomose zwischen Trachea und Ösophagus, als Komplikation auftreten⁷⁰. Hierbei wird eine orale Fütterung durch das Neugeborene meist ohne Symptome toleriert. Eine signifikante Stenose verbessert sich nicht spontan und kann ernsthafte Fütterungsprobleme verursachen. Kleinere Stenosen können durch vorsichtiges Dilatieren meist erfolgreich behandelt werden. Eine chronische Stenose entsteht, wenn viel Spannung auf der Stenose lastet und kann durch gastroösophagealen Reflux aggraviert werden. Dann sind mehrere Dilatationen und eine Therapie mit Protonenpumpeninhibitoren vonnöten. Letztlich ist in den meisten Fällen eine Funduplicatio unerlässlich.

Eine weitere Komplikation ist eine Tracheomalazie nach Behandlung der Atresie, vor allem bei tiefen Fisteln. Die Schwachstelle des Ösophagus befindet sich in der Region der früheren Fistel. Sie verursacht einen typischen bellenden Husten und einen inspiratorischen Stridor. Dieser ist in den folgenden Monaten meistens selbstlimitierend. Schwere Formen von Tracheomalazie können zu respiratorischer Insuffizienz, Apnoe und zum plötzlichen Kindstod führen. In diesen Fällen wird meistens eine Aortopexie durchgeführt. Auch der Einsatz von Stents zur Stabilisation der Trachea ist möglich ⁷⁰.

1.10.2 Spätkomplikationen

Die häufigste Spätkomplikation ist der gastroösophageale Reflux. Dieser verursacht Fütterungsprobleme, reduzierte Gewichtszunahme oder Dystrophie, Erbrechen und rekurrende Infektionen des Respirationstraktes ⁷⁰.

Der chronische Reflux kann zu rekurrenden Stenosen oder zum „Barrett Ösophagus“ führen.

Weiterhin ist die propulsive Peristaltik der unteren Segmente stark vermindert, was zu einer verlängerten Leerung des Ösophagus von saurem Reflux führt. Therapieansatz hier ist eine Fundoplicatio ⁷⁰.

Infektionen des Respirationstraktes können durch Mikroaspirationen oder durch funktionelle Schluckbeschwerden entstehen. Diese resultieren aus einer eingeschränkten oder fehlenden Peristaltik des unteren Ösophagussegments. Die meisten Patienten lernen aber damit umzugehen und gewöhnen sich daran, das Essen gleichzeitig mit Flüssigkeiten zu sich zu nehmen.

Letztendlich haben Neugeborene mit einer Ösophagusatresie eine gute Prognose, wenn keine andere schwere Malformation zusätzlich vorliegt ⁷⁰.

1.11 Prognose

Dank einer heutzutage möglichen frühzeitigen Diagnose, neuer und verfeinerter Operationstechniken, der Qualitätssteigerung des resorbierbaren Nahtmaterials und des Fortschritts in der prä- und postoperativen Versorgung (z.B. durch ICU), hat die Überlebensrate stark zugenommen und die Häufigkeit von frühen und späten Komplikationen abgenommen. Hauptkomplikationen und Todesursachen können unter anderem sein: eine frühe Pneumonie, Aspiration nach Milchfütterung, das Übersehen einer Fistel bzw. ein Fistelrezidiv, Verletzungen der Trachea oder des Nervus Vagus während der Operation, Blutungen der Vena Azygos, eine Insuffizienz der Anastomose, Ösophagusstenosen und eine Entwicklungsstörung der Trachea. Letztere stellt in Form der Tracheomalazie für die Kinder, oft für einen Zeitraum von einigen Jahren, ein immer wiederkehrendes Problem dar. Weiterhin ist die Prognose abhängig vom Reifegrad des Kindes, dem Zeitraum zwischen Geburt und Operation, dem Ösophagusatresietyp und den assoziierten Fehlbildungen ⁷⁰.

1.12 Fragestellung

In der Literatur findet man nur wenig Informationsmaterial zum Thema Lebensqualität von Patienten, vor allem Kindern, Jahre nach einem operativen Eingriff. Erst in den letzten Jahren wurde diesem Thema mehr Aufmerksamkeit geschenkt ¹⁵⁻¹⁷.

Uns interessierte nicht nur unbedingt das unmittelbare postoperative Outcome unserer Patienten, sondern auch, wie die Patienten mit ihren Eltern den Alltag meistern und in wie weit Einschränkungen vorliegen. Es stellten sich viele Fragen, zum Beispiel: Sind die Patienten gesundheitlich angeschlagen? Gab oder gibt es noch psychomotorische Entwicklungsdefizite? Wie leistungsfähig sind die Patienten? Als weiteren Gesichtspunkt interessierte uns die körperliche Entwicklung. Gibt es hier Defizite zu Gleichaltrigen? Gleichen sich etwaige Unterschiede im Laufe der Jahre aus?

Eine Betrachtung der körperlichen Entwicklung im Zusammenhang mit der Lebensqualität kann möglicherweise zu einem besseren Verständnis für die Erkrankung und den damit einhergehenden langfristigen Folgen für das Leben betroffener Patienten und deren Familien führen. Diese Erkenntnisse wären auch für eine Verbesserung der postoperativen Versorgung und der langjährigen Nachsorge hilfreich.

Sich diesen Fragen anhand der Auswertung anthropometrischer Messdaten, standardisierter Fragebögen und eigenen krankheitsspezifischeren Fragen anzunehmen, um damit Aussagen über die Lebensqualität von an der Uniklinik Homburg behandelten Patienten treffen zu können, hat sich diese Arbeit zur Aufgabe gemacht.

2 Material und Methodik

2.1 Patientenkollektiv

Als erstes mussten wir die elektronische Datenbank der Universitätsklinik Homburg nach an der Speiseröhre operierten Patienten bei Zustand nach Ösophagusatresie durchsuchen. Dazu gehören Patienten mit den ICD-10-Codes „Q 39.0“ und „Q 39.1“. Diese ICD-10 Codes entsprechen den Diagnosen „Ösophagusatresie ohne Fistel“ und „Ösophagusatresie mit Ösophagobronchialfistel“

Für den Zeitraum von 2001 bis 2015 kamen wir auf ein Kollektiv von 38 Patienten. Nach Durchsicht der Krankenakten mussten wir feststellen, dass vier Patienten schon verstorben waren. Diese schlossen wir aus der Studie aus. Die übrigen 34 potentiellen Teilnehmer versuchten wir zuerst anhand der zuletzt hinterlegten Telefonnummern zu kontaktieren. 19 Patienten konnten wir telefonisch nicht erreichen. Hier stellten wir Anfragen an die jeweiligen zuletzt zuständigen Einwohnermeldeämter. Über die somit neu erhaltenen Adressen konnten wir durch eine Telefonbuchrecherche leider keine Telefonnummern ermitteln. Deshalb verschickten wir unsere Patientenanschriften mit den Fragebögen ohne vorherige telefonische Kontaktaufnahme direkt an die neuen Adressen.

Schlussendlich erhielten wir von 17 Patienten das Einverständnis zur Teilnahme an unserer Studie sowie die ausgefüllten Fragebögen.

2.2 Datenerhebung

Wie bereits in Kapitel 2.1 erwähnt, versuchten wir alle infrage kommenden Patienten telefonisch zu erreichen. Die Telefonnummern waren teilweise noch im Intranet hinterlegt. Am Telefon informierten wir zuerst die Patienten bzw. die Eltern der Patienten über unsere geplante Studie und fragten nach dem Einverständnis zur Teilnahme. Bei einem Einverständnis schickten wir die Fragebögen zusammen mit einer Einverständniserklärung, einem Informationsblatt zu unserer Studie und einem bereits an die Kinderchirurgie adressierten sowie frankierten Rücksendeumschlag zu. Eine gemeinsame Bearbeitung der Bögen sowie eine dauerhafte Erreichbarkeit bei auftretenden Fragen wurde in dem Telefonat und zusätzlich in unserem Schreiben angeboten.

Wenn eine telefonische Kontaktaufnahme nicht möglich war, wurden die zuletzt zuständigen Einwohnermeldeämter um Auskunft gebeten. Mithilfe der aktuellen Adressen führten wir eine Telefonbuchrecherche durch, konnten aber keine neuen Telefonnummern ermitteln.

Dar eine Ermittlung der Telefonnummern nicht möglich war, wurden die Fragebögen zusammen mit dem Informationsblatt und der Einverständniserklärung ohne stattgefundene telefonische Voranmeldung an die aktuellste uns bekannte Adresse geschickt.

Falls innerhalb einiger Wochen keine Rückmeldung uns erreichte, wurden die Patienten nochmals angerufen und an die Studie erinnert. Den Patienten, denen wir die Fragebögen ohne telefonische

Ankündigung hatten zukommen lassen, schickten wir eine Postkarte zur Erinnerung an unsere Studie und baten um Rückmeldung.

Falls uns daraufhin weiterhin keine Rückmeldung erreichte, wurde dies als Ablehnen zur Teilnahme an unserer Studie bewertet.

Die Datenerhebung begann im April 2017 und wurde im Juni 2019 für beendet erklärt.

2.3 Datenrücklauf

Wir konnten 15 Patientenfamilien telefonisch erreichen und alle stimmten der Teilnahme an unserer Studie zu. Von diesen 15 Familien erhielten wir 10 Fragebögen zurück. Die übrigen 5 Familien wurden nach geraumer Zeit nochmals angerufen und an die Studie erinnert. Somit erhielten wir 2 weitere Fragebögen zurück. Von den anderen 3 Familien erhielten wir bis Ende der Datensammlung keine Antwort. Dies haben wir als Ablehnung zur Teilnahme an unserer Studie verstanden.

Für 19 Familien stellten wir Anfragen an die jeweils zuletzt zuständigen Einwohnermeldeämter. Für 5 Familien konnten wir neue Adressen ermitteln, an welche wir unsere Unterlagen schickten. Zu 14 Familien erhielten wir keine neuen Adressen, denn die in unserer Datenbank aktuellste Adresse deckte sich in 13 Fällen mit den von den Einwohnermeldeämtern übermittelten Adressen. Wir sendeten unsere Fragebögen an diese Adressen. Eine Familie ist in die USA zurückgezogen und war nicht mehr zu erreichen.

Wir schickten somit an 18 Familien Briefe mit unseren Unterlagen, ohne vorherigen telefonischen Kontakt. Von diesen 18 erhielten wir Antwort von fünf Familien mit ausgefüllten Fragebögen sowie unterschriebenen Einverständniserklärungen. Von den übrigen 13 Familien erhielten wir trotz aktueller Adressen keine Antwort. Auch nach Zusendung von Postkarten zur Erinnerung an unsere Studie und der Bitte um Teilnahme erhielten wir keine weiteren Fragebögen zurück. Wir gingen somit von einer Ablehnung zur Teilnahme an unserer Studie aus.

Schlussendlich nahmen von 34 potentiellen Teilnehmern 17 Patienten an unserer Studie teil, was einem Anteil von 50 % entspricht.

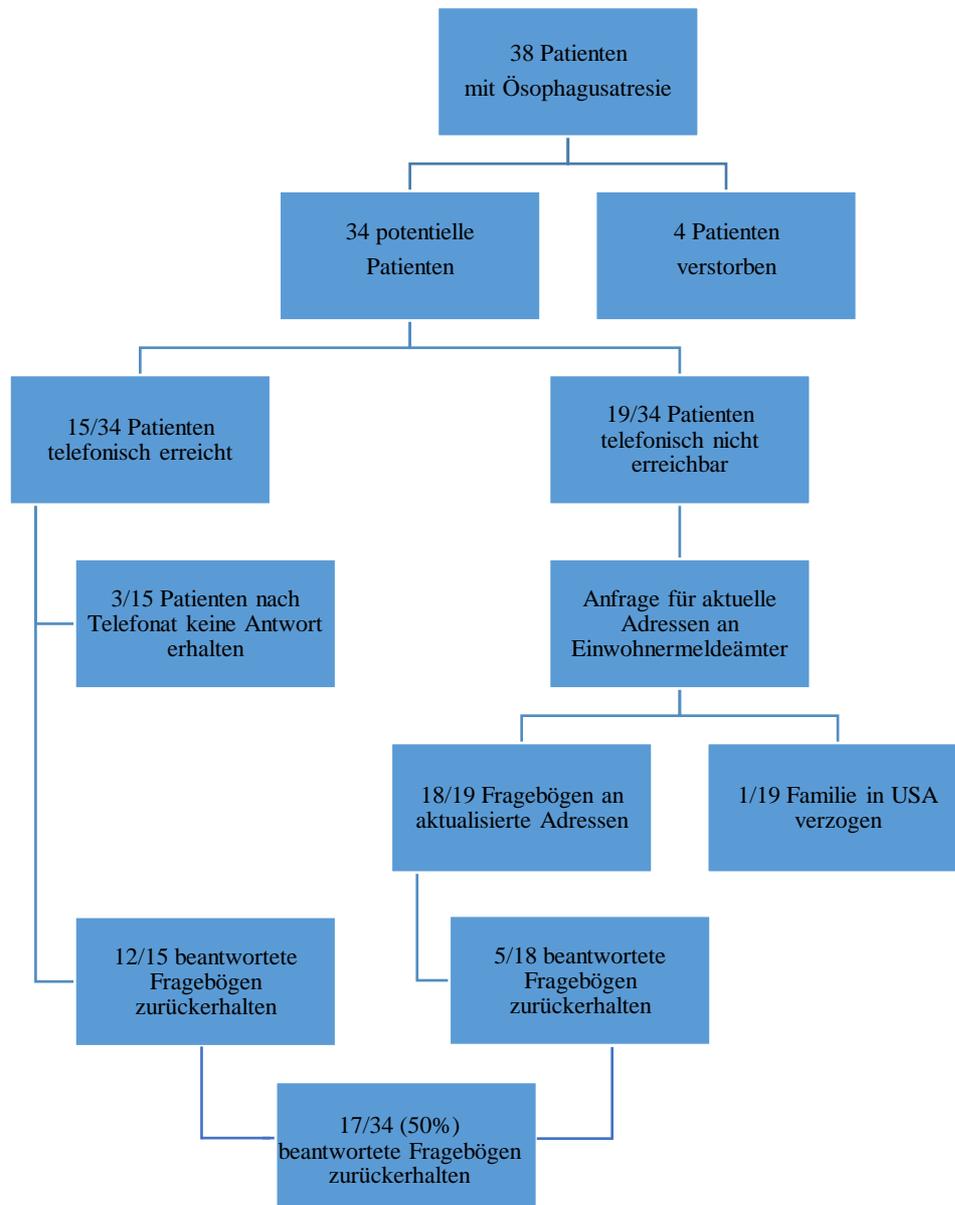


Abbildung 2.1. Flussdiagramm des Datenrücklaufs, behandelte Ösophagusatresien Zeitraum von 2001 bis 2015

2.4 Erarbeitung von Erhebungsbögen

Zuerst stellten wir allgemeine Fragen zu den Patienten. Etwa zur Schulbildung der Patienten und zum Schwangerschaftsverlauf. Ergänzend interessierten uns die Daten aus den Untersuchungsheften der Patienten, um Rückschlüsse auf die körperliche Entwicklung ziehen zu können.

Um aber die Fragestellung dieser Arbeit entsprechend beantworten zu können, bedienten wir uns zweier Fragebögen; dem KINDL^R und dem SF-10. Diese Fragebögen sind bereits etabliert und standardisiert. Sie sind krankheitsunabhängig und sowohl für kranke als auch für gesunde Kinder anwendbar. Zusätzlich ergänzten wir noch 25 eigene Fragen, um eventuell noch spezifischer auf die Erkrankung der Kinder einzugehen.

2.4.1 KINDL^R

Der KINDL^R dient der Erfassung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität und ist für Kinder ab drei Jahren geeignet. Besonderes Augenmerk liegt auf dem psychosozialen Aspekt^{78,79}. Eine erste Version des KINDL^R wurde von Prof. Monika Bullinger 1994 entwickelt. Vier Jahre später veröffentlichten Prof. Bullinger und Prof. Ravens-Sieberer eine revidierte Version, den KINDL^R. Dieser Fragebogen wurde bereits in viele Sprachen übersetzt und dient häufig auch in internationalen Studien zur Erfassung der Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen (Saternus 2016)

Der KINDL^R Fragebogen besteht aus 24 Fragen, welche sechs Dimensionen zugeordnet sind (Tabelle 2.1). Vier Fragen pro Dimension. Die Dimensionen sind: körperliches Wohlbefinden, psychisches Wohlbefinden, Selbstwert, Familie, Freunde und Funktionsfähigkeit im Alltag (Schule bzw. Vorschule/Kindergarten). Schlussendlich wird aus allen Subskalen der sechs Dimensionen ein Total-Score errechnet.

Weiterhin können 29 Sonderfragen gestellt werden.

Auf Initiative des Robert-Koch-Instituts (RKI) wurde eine Studie zur Gesundheit von Kindern und Jugendlichen („Kinder- und Jugendgesundheitsurvey“), kurz „KiGGS“, in Deutschland durchgeführt. Diese Studie nahmen Ravens-Sieberer und Mitarbeiter 2007 als Grundlage für ihren Bericht über die „Gesundheitsbezogene Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen in Deutschland“⁸⁰ und ermöglichte es, Normwerte für die Auswertung des KINDL^R bereitzustellen. Diese Normwerte sind auf der offiziellen Internetseite von KINDL einzusehen.

Es liegen drei Versionen des KINDL^R für verschiedene Altersgruppen vor. Einmal für vier bis sechs Jährige, für sieben bis 13-Jährige sowie für 14 bis 17-Jährige. Für jede Version existiert ein Selbstbefragungs- als auch ein Fremdbeurteilungsbogen. Für die Elternversion des Fragebogens wird eine Einteilung in zwei Altersgruppen vorgenommen (3 – 6 Jahre, 7 – 17 Jahre) (Tabelle 2.2). Die

Selbstbeurteilungsdimension wird dabei um zwei Fragen pro Dimension reduziert auf zusammengenommen 12 Fragen und ist eher als Interview vorgesehen⁸⁷.

Für unsere Studie nutzten wir die beiden Elternversionen des Fragebogens.

Tabelle 2.1.

Subskalen des KINDL^R und Anzahl der zugrundeliegenden Items⁸⁷

Subskala	Items
Körperliches Wohlbefinden	4
Seelisches Wohlbefinden	4
Selbstwert	4
Familie	4
Freunde	4
Vorschule / Kindergarten (Kinder < 6 Jahre) Schule (Kinder > 6 Jahre)	4
Erkrankung (fakultative Erweiterung bei langem Krankenhausaufenthalt)	6 +1
Zusatzfragen (fakultative Erweiterung bei Kiddy-KINDL ^R)	22

Tabelle 2.2.

Versionen des KINDL^R und Verwendung für die jeweilige Altersklasse⁸⁷

Befragungsmodus	KINDL ^R -Version	Alter
Selbstbeurteilungsversion	Kiddy-KINDL ^R	4 – 6 Jahre
	Kid-KINDL ^R	7 – 13 Jahre
	Kiddo-KINDL ^R	14 – 17 Jahre
Fremdbeurteilungsversion	Kiddy-KINDL ^R für Eltern	3 – 6 Jahre
	Kid-/ Kiddo-KINDL ^R für Eltern	7 – 17 Jahre

2.4.2 SF-10

Bei dem SF-10 handelt es sich um einen kurzen, 10 Fragen beinhaltenden Fragenkatalog, welcher entweder von den Eltern oder einem Erziehungsberechtigten beantwortet werden kann. Ziel ist es, die physische und psychosoziale Kompetenz von Kindern im Alter zwischen 5 und 18 Jahren zu beurteilen⁶⁵.

Der SF-10 ist eigentlich eine gekürzte Form des Child Health Questionnaires (CHQ), welcher aus den 1990er Jahren stammt.

Anhand dieses Fragebogens kann die Lebensqualität von Kindern beurteilt sowie der Einfluss des Gesundheitszustandes, von Eingriffen, Behandlungen oder Verletzungen auf die physische und psychosoziale Gesundheit abgeschätzt werden.

Der SF-10 wurde durch die Analyse von drei verschiedenen Stichproben entwickelt⁸⁶.

In den USA wurden 1994 369 Erwachsene, im Jahre 2000 187 Asthmapatienten zwischen 5 und 17 Jahren und im Jahre 2006 3563 Eltern bzw. Erziehungsberechtigte von Kindern im Alter von 6 Monaten

bis 17 Jahren befragt. Der Fragebogen damals beinhaltete 50 Items und basierte auf dem elternbasierten Child Health Questionnaire für „Physical Health Summary“, dem Child Health Questionnaire für „Psychological Summary“ und zusätzlichen entwicklungsorientierten Fragen.

Nach der Analyse der Ergebnisse wurden 10 Items für den SF-10 ausgesucht. Man stellte fest, dass mit 5 der 10 Fragen circa 88% der Ergebnisse des Child Health Questionnaires für „Physical Health Summary“ und mit den anderen 5 Fragen 82% der Ergebnisse des Child Health Questionnaires für „Psychological Summary“ erzielt werden konnten. Es wurden folglich mit dem SF-10 ähnliche Ergebnisse erreicht wie mit den über 50 Fragen beinhaltenden Fragebögen^{65,86}.

Der SF-10 ist für 5 bis 18-Jährige konzipiert und Richtwerte existieren nur für diese Gruppe. In unserem Kollektiv hatten wir jedoch auch Patienten unter 5 Jahren. Diese Patienten ordneten wir für unsere Analyse der Daten der Gruppe der 5-Jährigen zu.

2.4.3 Selbst gestaltete Fragen

Da unsere Fragebögen krankheitsunabhängig sind, entwickelten wir krankheitsspezifischere Fragen. Somit wurde unser Gesamtfragebogen um 25 eigene Fragen erweitert.

2.5 Untersuchungsheftdaten

Die Patienten bzw. die Eltern der Patienten sollten die Daten aus ihrem Untersuchungsheft, welche vom Kinderarzt oder im entsprechenden Krankenhaus ermittelt wurden, in eine von uns entworfene Datentabelle eintragen. Es sollten die ermittelten Daten sowie das entsprechende Messdatum notiert werden. Unsere Idee war es, die individuelle Entwicklung der Kinder beurteilen zu können.

2.6 Datenverarbeitung und Auswertung

Nachdem die Ethikkommission der Universität des Saarlandes unsere Studie genehmigte (Kennnummer:170/16) versuchten wir die potentiellen Teilnehmer zu kontaktieren. Allen Patienten haben wir ein Informationsblatt, eine Einverständniserklärung zur Teilnahme an unserer Studie und die Fragebögen zugesendet. Die ausgefüllten Fragebögen und die unterschriebene Einverständniserklärung wurden von den Patienten in einem von uns bereits fertig adressierten und frankierten Rücksendeumschlag an uns zurückgesendet. Alle Eltern bzw. Patienten wurden darüber aufgeklärt, dass ihre Teilnahme freiwillig ist, dass das Einverständnis jederzeit zurückgezogen werden kann und dass alle uns anvertrauten Daten anonymisiert verwendet werden.

Alle erhobenen Daten des Fragebogens wurden in einer Excel-Datei ⁶⁶ gesammelt. Die statistische Auswertung der Daten erfolgte mit dem Statistikprogramm SPSS ⁹⁴.

Die KINDL^R Daten wurden mit einer vorgegebenen SPSS-Syntax ausgewertet. Für die Auswertung der SF-10 Daten brauchten wir die „Health Outcomes Scoring Software“. Die Daten aus den Untersuchungsheften wurden genauso wie die selbstentwickelten, krankheitsspezifischen Fragen mit SPSS ausgewertet.

2.6.1 Fragebögen

2.6.1.1 SF-10

Zur Analyse des SF-10 gibt es ein Computerprogramm, die Health Scoring Outcomes Software (Quality Metric Health Outcomes® Scoring Software 4.5.1., 2001 für Windows XP) ^{81,86}. Für jede Antwortmöglichkeit gibt es einen bestimmten Score. Je höher dieser Score, umso besser die physische oder psychosoziale Situation. Daraufhin wird ein T-Score (Total Score) jeweils für die physische Gesundheit und für die psychische Gesundheit errechnet. Die ersten 5 Fragen zielen auf die körperliche Gesundheit ab und die letzten 5 Fragen auf die psychische Gesundheit.

Je nach Altersgruppe existieren bestimmte Richtwerte ⁸⁶. Diese Werte sollen als Normwertgrenzen verstanden werden. In Tabelle 2.3 sind die Werte für diese Grenzen aufgelistet. Dabei handelt es sich um die -1. Standardabweichung der Normalverteilung. Das bedeutet, erhält ein Patient Werte, welche unterhalb dieser Grenzen liegen, liegen sie außerhalb des Bereichs der ersten Standardabweichung und sind somit als nicht normal bzw. nicht gesund zu werten.

Tabelle 2.3.

SF-10 Richtwerte ⁸⁶

Altersgruppen	PHS	PSS
5 Jahre	≤ 45,27	≤ 47,46
6-7 Jahre	≤ 45,79	≤ 45,91
8-10 Jahre	≤ 45,75	≤ 45,62
11-12 Jahre	≤ 45,08	≤ 46,02
13-15 Jahre	≤ 45,55	≤ 45,11
16-18 Jahre	≤ 44,73	≤ 46,59

2.6.1.2 KINDL^R

Der KINDL^R wird anhand einer Syntax über SPSS ausgewertet. Diese Syntax ist auf der offiziellen Internetseite von KINDL ⁷⁶ öffentlich zugänglich. Nach der Berechnung mit Hilfe der Syntax erhält man für jede Teilkomponente sowie für die Komponente „totale Lebensqualität“ einen Wert auf einer Skala zwischen 0 und 100, wobei 100 den maximal zu erreichenden Wert darstellt ⁸⁷.

Wenn Antworten fehlen, wird durch Hochrechnung der Syntax der wahrscheinlichste Wert berechnet, wobei jedoch mindestens 70% der Fragen in einer Dimension beantwortet sein müssen. Wurden keine 70% der Fragen in einer Dimension beantwortet, ist die Berechnung eines Scores für diese Teilkomponente nicht möglich. Eine Übersicht über die Referenzwerte aus der KiGGS Studie bietet Tabelle 2.4.

Tabelle 2.4.

Übersicht Referenzwerte KINDL ⁸⁰

Mittlere Skalenwerte der KINDL-Skalen stratifiziert für Altersgruppen und Geschlecht (Elternangaben)														
	Total		Körper		Psyche		Selbstwert		Familie		Freunde		Schule	
	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI
3-6 Jahre														
Jungen	79,4	(79,0-79,9)	80,6	(79,7-81,5)	82,8	(82,2-83,4)	72,5	(71,8-73,3)	80,0	(79,4-80,5)	79,0	(78,4-79,6)	81,9	(81,1-82,7)
Mädchen	80,7	(80,2-81,1)	79,9	(78,9-80,8)	83,3	(82,8-83,8)	74,7	(74,0-75,3)	81,5	(80,9-82,0)	80,5	(79,8-81,1)	85,8	(85,1-86,5)
Gesamt	80,0	(79,7-80,4)	80,2	(79,5-81,0)	83,0	(82,6-83,4)	73,6	(73,1-74,1)	80,7	(80,3-81,1)	79,7	(79,3-80,2)	83,8	(83,3-84,3)
7-10 Jahre														
Jungen	78,7	(78,3-79,1)	81,1	(80,3-81,9)	82,0	(81,4-82,6)	70,3	(69,6-71,0)	79,2	(78,6-79,8)	78,1	(77,4-78,7)	81,9	(81,2-82,5)
Mädchen	79,3	(78,9-79,7)	79,9	(79,1-80,7)	82,5	(81,9-83,2)	71,2	(70,6-71,8)	80,5	(79,9-81,1)	78,6	(78,0-79,3)	83,3	(82,6-84,0)
Gesamt	79,0	(78,7-79,3)	80,5	(79,9-81,2)	82,3	(81,9-82,7)	70,8	(70,3-71,2)	79,8	(79,4-80,3)	78,3	(77,8-78,8)	82,6	(82,1-83,0)
11-13 Jahre														
Jungen	75,0	(74,4-75,6)	76,0	(75,1-77,0)	79,4	(78,6-80,3)	67,3	(66,5-68,2)	76,4	(75,6-77,2)	77,1	(76,2-77,9)	73,8	(72,9-74,8)
Mädchen	75,2	(74,6-75,7)	74,6	(73,6-75,7)	79,2	(78,5-79,9)	67,8	(66,9-68,7)	76,7	(75,9-77,5)	76,4	(75,6-77,2)	76,3	(75,4-77,2)
Gesamt	75,1	(74,6-75,6)	75,4	(74,6-76,1)	79,3	(78,7-79,9)	67,5	(66,9-68,2)	76,6	(75,9-77,2)	76,7	(76,1-77,4)	75,0	(74,3-75,8)
14-17 Jahre														
Jungen	74,3	(73,8-74,8)	76,8	(75,9-77,6)	79,5	(78,9-80,1)	67,5	(66,7-68,3)	76,0	(75,2-76,8)	77,9	(77,2-78,6)	68,2	(67,3-69,1)
Mädchen	73,0	(72,4-73,6)	69,6	(68,6-70,6)	78,7	(77,9-79,5)	66,8	(66,0-67,5)	76,5	(75,6-77,4)	76,7	(76,0-77,4)	69,8	(68,9-70,7)
Gesamt	73,7	(73,3-74,1)	73,3	(72,6-74,0)	79,1	(78,6-79,6)	67,1	(66,5-67,7)	76,3	(75,7-76,8)	77,3	(76,8-77,8)	69,0	(68,3-69,6)
Gesamt														
Jungen	76,8	(76,6-77,1)	78,7	(78,1-79,2)	80,9	(80,6-81,2)	69,4	(69,0-69,8)	77,9	(77,5-78,3)	78,0	(77,7-78,4)	75,9	(75,5-76,4)
Mädchen	76,9	(76,6-77,2)	75,7	(75,2-76,3)	80,9	(80,5-81,3)	70,0	(69,6-70,4)	78,8	(78,4-79,2)	78,1	(77,7-78,4)	78,1	(77,6-78,6)
Gesamt	76,9	(76,7-77,1)	77,2	(76,8-77,7)	80,9	(80,7-81,2)	69,7	(69,4-70,0)	78,3	(78,0-78,6)	78,0	(77,8-78,3)	77,0	(76,6-77,3)

2.6.2 Untersuchungsheftdaten

Die im Kindes- und Jugendalter empfohlenen Untersuchungen sollen innerhalb eines bestimmten Zeitraumes erfolgen. Tabelle 2.5 gibt einen Überblick über die Untersuchungen zu ihrem jeweils empfohlenen Zeitraum.

Tabelle 2.5.

U-Heft Daten Zeitraum Übersicht

Vorsorgeuntersuchung	Zeitraum der Messerhebung
U1	Geburt
U2	3. – 10. Lebenstag
U3	4. – 5. Lebenswoche
U4	3. – 4. Lebensmonat
U5	6. – 7. Lebensmonat
U6	10. – 12. Lebensmonat
U7	21. – 24. Lebensmonat
U7a	34. – 36. Lebensmonat
U8	46. – 48. Lebensmonat
U9	60. – 64. Lebensmonat
U10	7 – 8 Jahre
U11	9 – 10 Jahre
J1	12 – 14 Jahre
J2	16 – 17 Jahre

In unserem Fragebogen sollten die Patienten zu jeder stattgefundenen Untersuchung ihre Daten zu Körpergröße, Körpergewicht, Kopfumfang sowie das Datum der Untersuchung angeben. Um die Untersuchungsdaten richtig verwerten und vergleichen zu können, haben wir die Werte entsprechend der Frühgeburtslichkeit korrigieren.

Bis zum Erreichen des errechneten Geburtstermins (ET) werden die Messdaten durch Geburtsperzentilen nach Voigt^{102,103} dargestellt. Ist der ET erreicht, können die Daten über die Perzentilen nach Kromeyer-Hauschild^{50,51} berechnet und dargestellt werden.

Die Geburtsperzentilen nach Voigt können für Neugeborene zwischen der 22.+0 bis zur 43.+0 Schwangerschaftswoche angewendet und durch sich an der Standardabweichung orientierenden Perzentilenkurven aufgetragen werden (siehe Tab. 2.6). Man erhält Ergebnisse zu Gewicht, Körperlänge und dem Körper-Längenverhältnis im Vergleich zur Normalbevölkerung der entsprechenden Altersstufe.

Bei Kindern, die zu dem errechneten Termin (40+0) geboren wurden, können die Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild herangezogen werden. Diese sind bis Ende des 18. Lebensjahres anwendbar. Hier können Aussagen zum Körpergewicht, Körperlänge, Körper-Längenverhältnis und dem Body-Maß-Index (BMI) sowie dem Kopfumfang getroffen werden. Die Messdaten werden ebenfalls anhand von Perzentilen aufgetragen, welche sich an der altersentsprechenden Normalbevölkerung orientieren.

Ein bestimmtes Perzentil entspricht einer bestimmten Standardabweichung. Diese wird als SDS-Wert oder z-Score bezeichnet ⁸⁷. Ein Vergleich für die Werte nach Voigt bzw. Kromeyer-Hauschild ist somit möglich.

Tabelle 2.6.

Standardabweichung (z-Score/SDS-Wert) mit entsprechenden Perzentilen ⁸⁷

z-Score / SDS-Wert	Perzentil
0	P 50 = Median
± 0,674	P 25 / P 75
± 1	P 16 / P 84
± 1,881	P 3 / P 97
± 2	P 2,3 / P 97,7
± 3	P 0,13 / P 99,87
± 3,090	P 0,1 / P 99,9

3 Statistik - Ergebnisse und Auswertung

Für unsere Studie wurden von 38 operierten Patienten vier Patienten ausgeschlossen. Von den 34 potentiellen Teilnehmern nahmen insgesamt 17 Patienten teil. Unsere Daten stammen aus den ausgefüllten Fragebögen dieser 17 Patienten. Die Berechnungen und Ergebnisse beruhen folglich nur auf den Daten dieser 17 Patienten.

3.1 Epidemiologische Daten

Geschlechterverteilung

Von unseren an der Studie teilnehmenden 17 Patienten waren 52,9 Prozent (9/17) männlich und 47,1 Prozent (8/17) weiblich.

Altersverteilung

Zum Zeitpunkt der Befragung lag das Alter der Patienten zwischen drei (Minimum) und 17 Jahren (Maximum). Das mediane Alter aller befragten Patienten betrug somit 10 Jahre.

Tabelle 3.1.
Altersverteilung

Geschlecht	Anzahl (n)	Mittelwert	Median	Minimum	Maximum
Männlich	9	8,89	8	3	17
Weiblich	8	10,38	12,5	3	17
Gesamt	17	9,59	10	3	17

Bei den männlichen Patienten lag der Median bei acht Jahren, bei den weiblichen Patienten bei 12,5 Jahren. Bei beiden Geschlechtern lag das Minimum bei drei Jahren, das Maximum bei 17 Jahren.

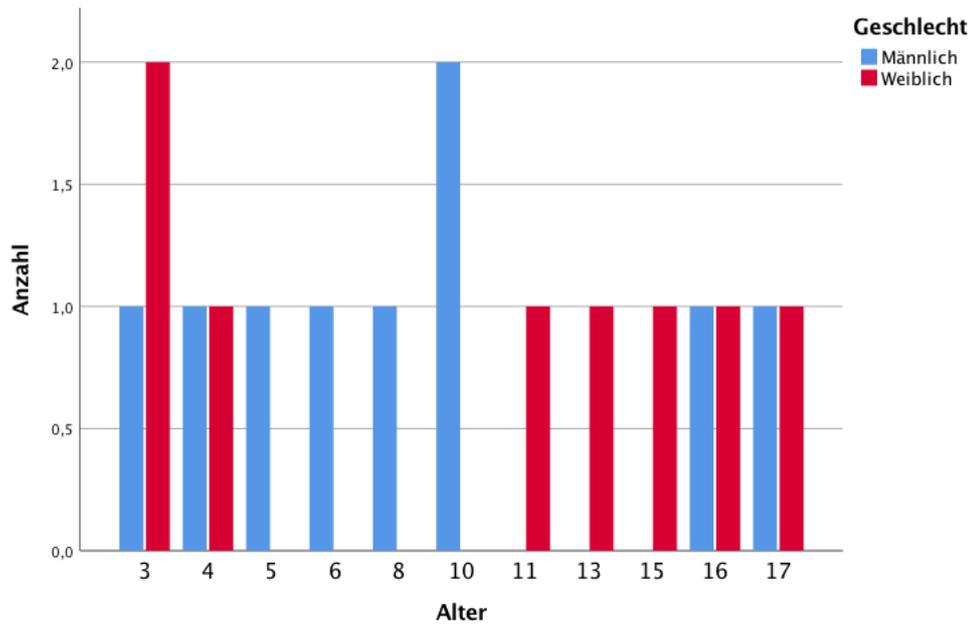


Abbildung 3.1. Altersverteilung nach männlich (blau), weiblich (rot).

Verteilung der Fehlbildungen des Ösophagus

Wie schon beschrieben ist die häufigste Ösophagusatresie die Form des Typ III b nach Vogt mit circa 85 Prozent. Betrachtet man die Häufigkeiten der einzelnen Atresieformen (nach Vogt) in unserem befragten Patientenkollektiv, findet man ebenfalls ein vermehrtes Auftreten des Typs III b. Typ I lag bei keinem unserer Patienten vor, ebenso nicht die Typen III a und III c. Typ IV betraf zwei Patienten. Bei einem Patienten lag ein Typ II vor.

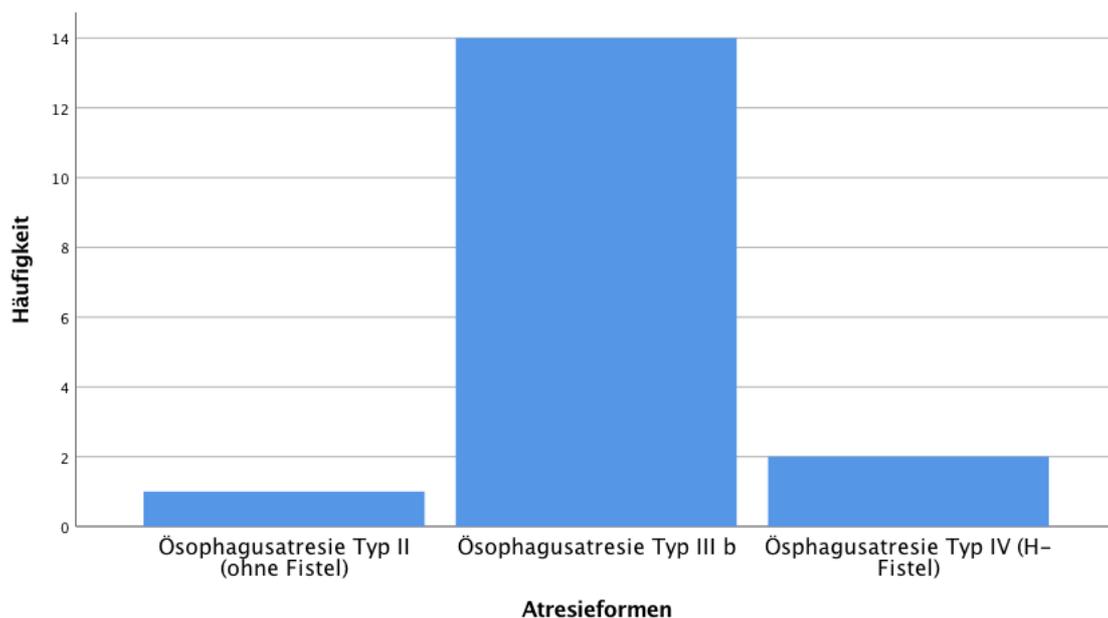


Abbildung 3.2. Verteilung der Atresieformen für das gesamte Patientenkollektiv

Betrachten wir die Verteilung der Fehlbildungen geschlechterspezifisch erhalten wir folgende Ergebnisse:

Bei den männlichen Teilnehmern lag Typ II einmal vor (11,1 Prozent), Typ III b sieben Mal (77,8 Prozent), Typ IV ebenfalls ein Mal (11,1 Prozent).

Bei den weiblichen Patienten kam Typ III b sieben Mal vor (87,5 Prozent), und Typ IV einmal (12,5 Prozent).

Tabelle 3.2.

Verteilung der Atresieformen geschlechtsspezifisch sowie für das gesamte Patientenkollektiv

Geschlecht	Anzahl (n)	Ösophagusatresie Typ II (ohne Fistel)	Ösophagusatresie Typ III b	Ösophagusatresie Typ IV (H- Fistel)
Männlich	9	1 (11,1 %)	7 (77,8 %)	1 (11,1 %)
Weiblich	8	0 (0 %)	7 (87,5 %)	1 (12,5 %)
Gesamt	17	1 (5,9%)	14 (82,4%)	2 (11,8%)

Weitere Fehlbildungen

Von unseren 17 Patienten hatten insgesamt 12 (70,6%) Patienten (sieben männlich, fünf weiblich) mindestens eine weitere Fehlbildung. Drei Patienten (alle männlich) hatten eine weitere Fehlbildung (17,6%), sechs Patienten (drei männlich, drei weiblich) wiesen zwei weitere Fehlbildungen auf (35,3%). Ein männlicher Patient hatte drei (5,9%) weitere Fehlbildungen und zwei (11,8%) weibliche Patientinnen hatten vier weitere Fehlbildungen.

Tabelle 3.3.

Häufigkeiten von zusätzlichen Fehlbildungen unseres Kollektivs

Anzahl Fehlbildungen	Männlich	Weiblich	Gesamt
0	2 (22,2%)	3 (37,5%)	5 (29,4%)
1	3 (33,3%)	./.	3 (17,6%)
2	3 (33,3%)	3 (37,5%)	6 (35,3%)
3	1 (11,1%)	./.	1 (5,9%)
4	./.	2 (25,0%)	2 (11,8%)

Die weiteren Fehlbildungen betrafen unterschiedliche Organsysteme. Sechs Mal war das kardiale, vier Mal das gastrointestinale System betroffen. Das muskuloskeletale System war zwei Mal betroffen, zwei Mal traten neurologische Komplikationen auf und sechs Mal lag eine urogenitale Fehlbildung vor.

Tabelle 3.4.

Art der weiteren Fehlbildungen

Geschlecht	kardial	pulmonal	gastrointestinal	muskuloskeletal	neurologisch	urogenital
männlich	3	0	2	0	1	3
weiblich	3	0	2	2	1	3
gesamt	6	0	4	2	2	6

Schulbildung

Weiterhin interessierte uns die Frage, ob die Patienten in den Kindergarten oder zur Schule gehen können, bzw. ob eine andere Schul- oder Ausbildungsform gewählt wurde.

Tabelle 3.5.

Schulbildung bzw. Ausbildungsweg

Schulform	Anzahl (n)	Häufigkeit
Berufsausbildung	1	5,9 %
Förderschule	1	5,9 %
Kindergarten	7	41,2 %
Schule	8	47,1 %
Gesamt	17	100 %

Von den 17 Teilnehmern absolvierte ein Patient (5,9 Prozent) eine Berufsausbildung. Einer besuchte die Förderschule (5,9 Prozent), sieben gingen in den Kindergarten (41,7 Prozent) und acht zur Schule (47,1 Prozent).

Frühgeburtlichkeit

Kongenitale Fehlbildungen sind häufig mit Frühgeburtlichkeit assoziiert. Somit galt es zu untersuchen, ob in unserem Patientenkollektiv ebenfalls eine erhöhte Frühgeburtlichkeit auftritt.

In der Regel beträgt eine Schwangerschaftsdauer 37-40 Wochen.

Frühgeburtlichkeit ist definiert als eine Geburt vor der 37. Schwangerschaftswoche.

Spätgeboren ist ein Kind, wenn es nach der 40. Schwangerschaftswoche geboren wird.

In unserem Kollektiv lagen zu zwei Patienten leider keine Daten bezüglich der Geburtswoche vor. Von den übrigen 15 Patienten sind vier Frühgeburten, acht Regelgeburten, und drei Spätgeburten. Das Minimum liegt bei 30 Wochen, das Maximum bei 42. Der Median beträgt 39 Wochen.

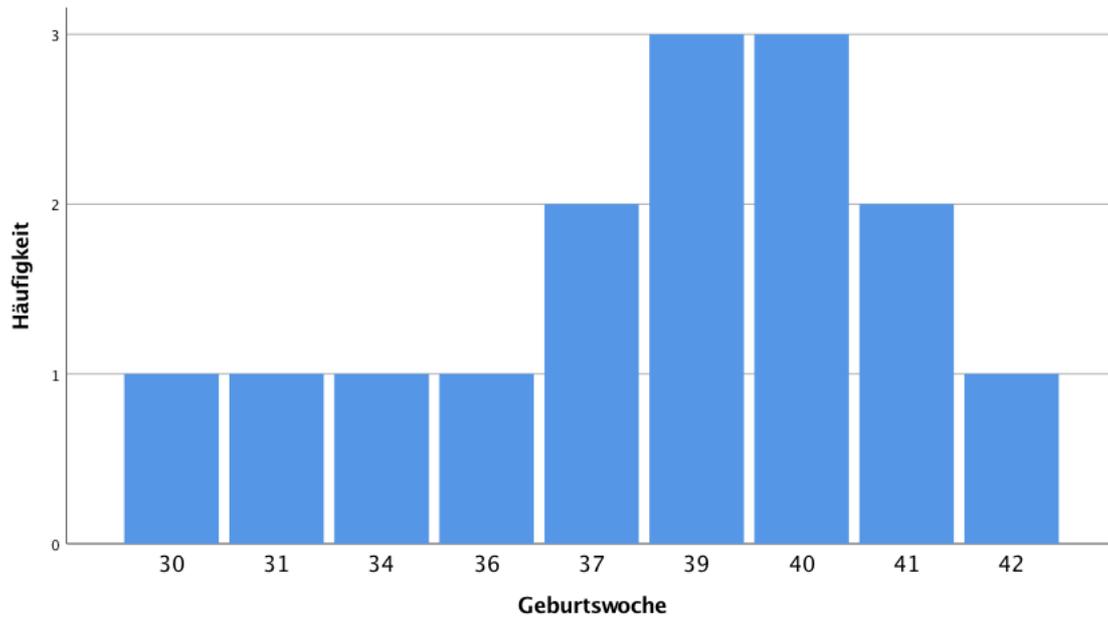


Abbildung 3.3. Verteilung der Geburtswochen für das gesamte Patientenkollektiv.

Bei der Unterteilung der Geschlechter fällt auf, dass von den neun männlichen Patienten zwei Frühgeburten und zwei Spätgeburten sind. Das Minimum beträgt 30 Wochen, das Maximum 42 Wochen. Der Median liegt bei 39 Wochen.

Bei den weiblichen Teilnehmern lagen zu zwei Patienten keine Daten vor. Es liegen zwei Frühgeburten und eine Spätgeburt vor. Das Minimum beträgt 34 Wochen, das Maximum 41 und der Median liegt bei 39 Wochen.

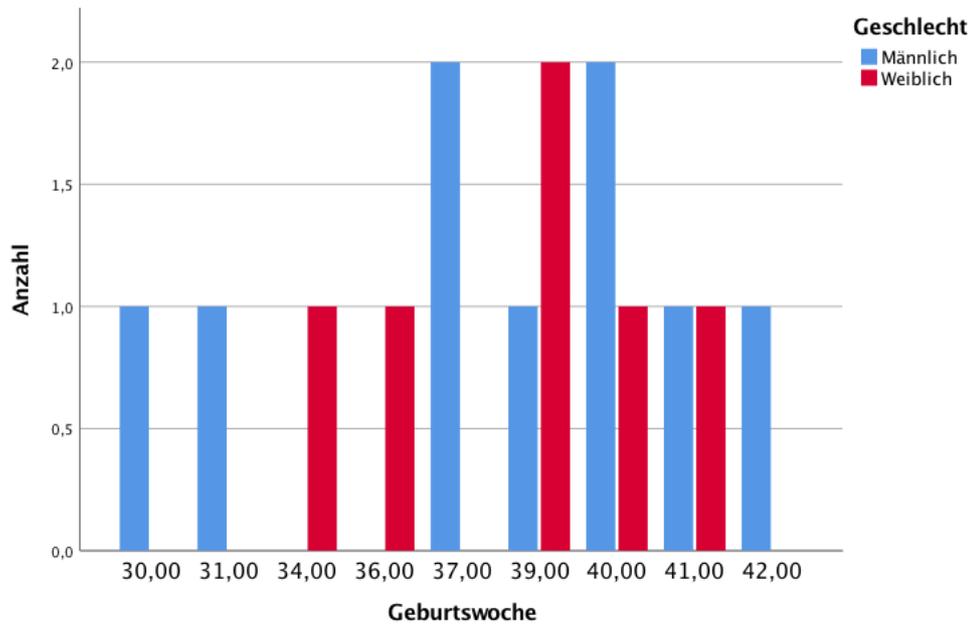


Abbildung 3.4. Verteilung der Geburtswochen nach männlich (blau) und weiblich (rot)

Tabelle 3.6.

Verteilung der Frühgeburtlichkeit geschlechtsspezifisch sowie für das gesamte Patientenkollektiv. Angabe von Median, Minimum und Maximum in Wochen

Geschlecht	Anzahl (n)	Median	Minimum	Maximum
Männlich	9	39	30	42
Weiblich	6	39	34	41
Gesamt	15	39	30	42

3.2 Medikamente, Verhalten und Komplikationen während der Schwangerschaft

Weiterhin interessierte uns, ob während der Schwangerschaft von der Mutter Medikamente eingenommen wurden, ob Alkohol oder Zigaretten konsumiert wurden oder ob es zu Komplikationen gekommen ist.

Medikamente

Einmal wurde keine Angabe gemacht. Zwei Mütter nahmen Medikamente ein und 14 Mütter nahmen keine Medikamente ein.

Tabelle 3.7.

Eingenommene Medikamente während der Schwangerschaft

Medikamente	Anzahl (n)
Humalog	1
L-Thyroxin	1
Keine Medikamente	14

Alkohol und Nikotin

Einmal wurde keine Angabe gemacht. Von den übrigen 16 Müttern tranken 16 keinen Alkohol. Eine von 15 Müttern hat bis zur vierten Schwangerschaftswoche geraucht.

Eisen, Folsäure und Vitamine

Einmal wurde jeweils keine Angabe gemacht. Von den übrigen 16 Müttern nahmen neun Mütter Eisen, elf Mütter Folsäure und sechs Mütter Vitamine während der Schwangerschaft ein.

Unfall und Infektion

Einmal wurde jeweils keine Angabe gemacht. Von den übrigen 16 Müttern hatte keine Mutter einen Unfall oder eine Infektion während der Schwangerschaft.

Diabetes

Einmal wurde keine Angabe gemacht. Von den übrigen 16 Müttern hatte eine Mutter Diabetes Mellitus Typ I, 15 Mütter hatten keinen Diabetes.

Bluthochdruck

Einmal wurde keine Angabe gemacht. Von den übrigen 16 Müttern hatte keine Mutter Bluthochdruck.

Blutung

Einmal wurde keine Angabe gemacht. Blutungen traten bei vier von 16 Müttern während der Schwangerschaft zu verschiedenen Zeitpunkten auf.

Dabei fällt auf, dass Blutungen nur bei Müttern von männlichen Patienten Blutungen auftraten.

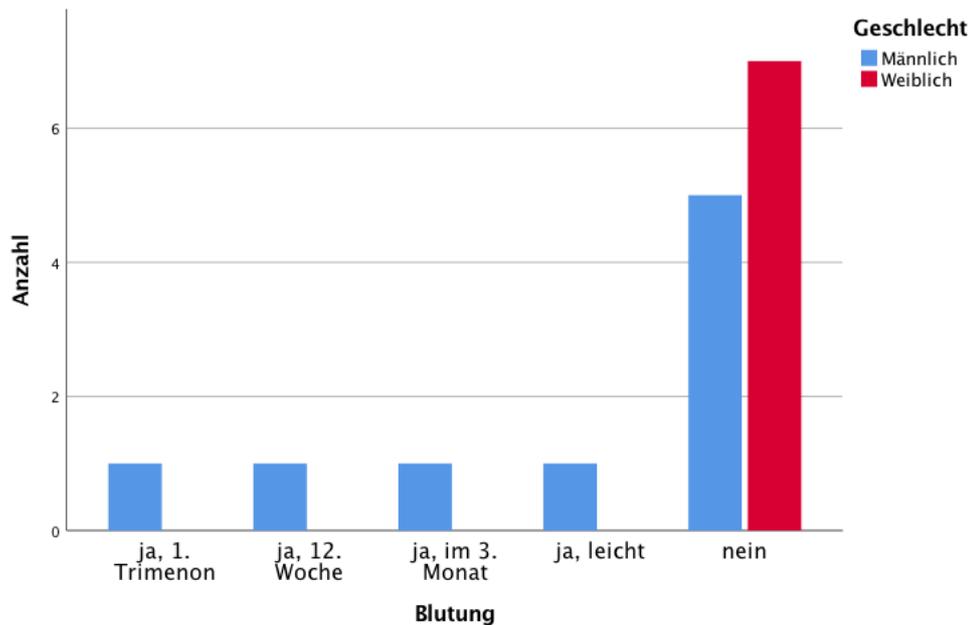


Abbildung 3.5. Auftreten von Blutungen während der Schwangerschaft nach männlich (blau) und weiblich (rot).

3.3 Untersuchungsheft-Daten

Die Untersuchungsheft-Daten unserer Patienten werden zur besseren Übersicht in Boxplot-Diagrammen dargestellt. Dabei sind die einzelnen Untersuchungen auf der X-Achse aufgelistet, der „z-Wert“ auf der Y-Achse mit entsprechenden Perzentilen.

Es wurden die ermittelten Daten zu Körpergröße, Körpergewicht, Körpergröße/ Körperlänge, Kopfumfang und BMI dargestellt. Es gilt zu beachten, dass die Datenlage bei manchen U-Untersuchungen aufgrund geringer Fallzahlen nur begrenzt aussagefähig ist. Zudem lagen von manchen Patienten nicht zu allen U-Untersuchungen die vollständigen Daten vor.

Nach Korrektur der Frühgeburtlichkeit erfolgte die Berechnung der einzelnen Werte mit Hilfe der Geburtsperzentilen nach Voigt¹⁰² oder ab der Schwangerschaftswoche 40+0 nach Kromeyer-Hauschild (Kromeyer-Hauschild et al. 2001). Deshalb gibt es Überschneidungen bei der U3. Für manche Kinder konnten die Daten sowohl nach Voigt als auch nach Kromeyer-Hauschild, für andere nur nach Kromeyer-Hauschild berechnet werden.

Körpergröße

Zur Körpergröße lagen Daten von U1 bis zur U11 Untersuchung vor. Bei der J1 gab es keine Werte bzw. Angaben seitens der Patienten.

Die Mediane liegen zwischen der 50. und 2. Perzentile. Die Mehrzahl der gesamten Werte befindet sich unterhalb der 50. Perzentile, mit teilweise deutlich negativen z-Werten.

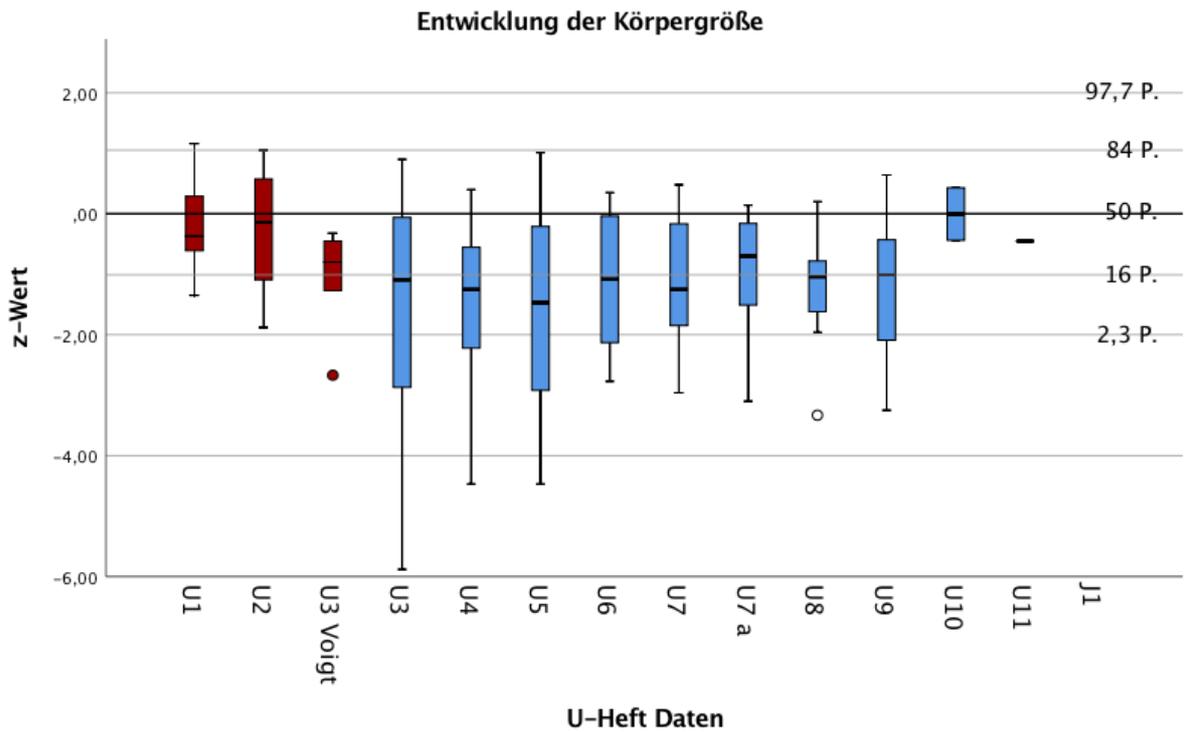


Abbildung 3.6. Entwicklung der Körpergröße (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild).

Körpergewicht

Zum Körpergewicht liegen Daten von der U1 bis zur U11 (hier nur ein Wert) vor.

Die Mediane liegen, wie schon die Mediane der Körpergröße, zwischen der 50. Und 2. Perzentile. Ausnahme bildet die U10. Hier liegt der Median knapp oberhalb der 50. Perzentile. Die Ausdehnung der Werte liegt somit wieder mehrheitlich im negativen z-Wert-Bereich.

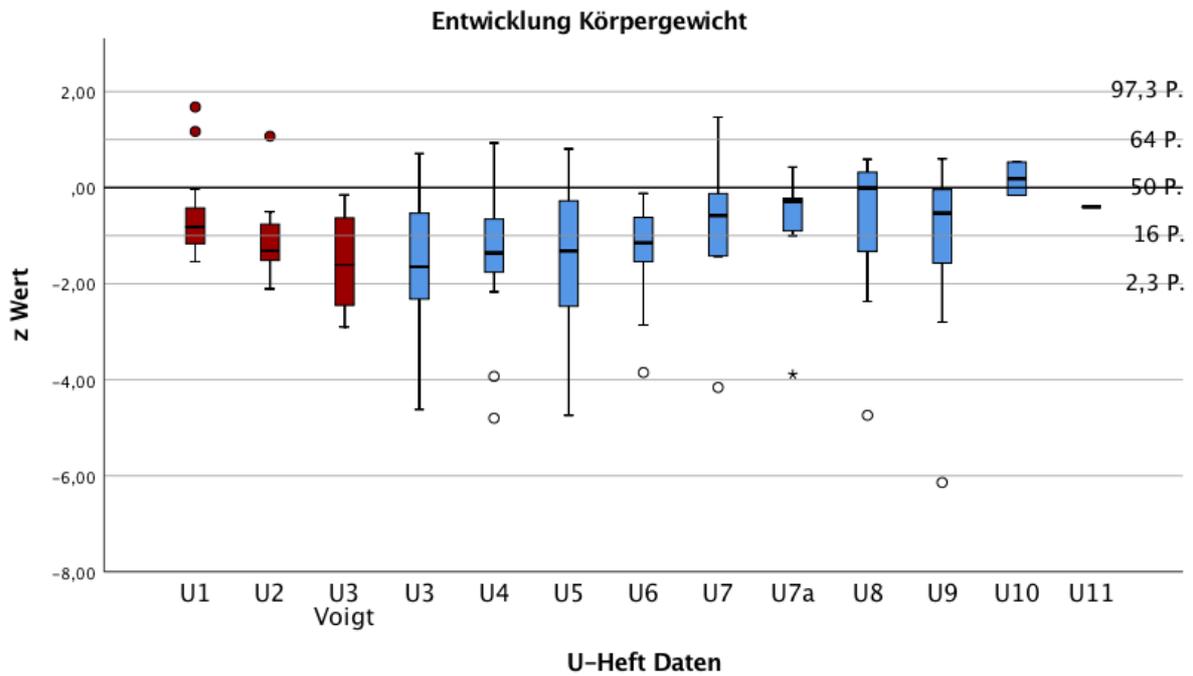


Abbildung 3.7. Entwicklung des Körpergewichts (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild).

Körpergröße/Länge

Wie im Kapitel „Material und Methodik“ beschrieben, wird nach Voigt das Körper-Längen-Verhältnis anders berechnet als nach Kromeyer-Hauschild. Bei Voigt wird Ergebnis das Körpergewicht durch die Körpergröße geteilt. Bei Kromeyer-Hauschild erfolgt die Berechnung durch die BMI-Formel (Körpergewicht in kg/Körpergröße in m²). Trotz der Unterschiedlichen Berechnungen kann man die Werte miteinander vergleichen. Beide Werte werden mit Hilfe der Standardabweichung dargestellt. Hier liegen Daten von der U1 bis U9 vor. Die Mediane befinden sich zwischen der 50. und 2. Perzentile. Lediglich bei U8 liegt der Median über der 50. Perzentile. Die Ausdehnung der Werte liegt wieder mehrheitlich im negativen z-Wert-Bereich.

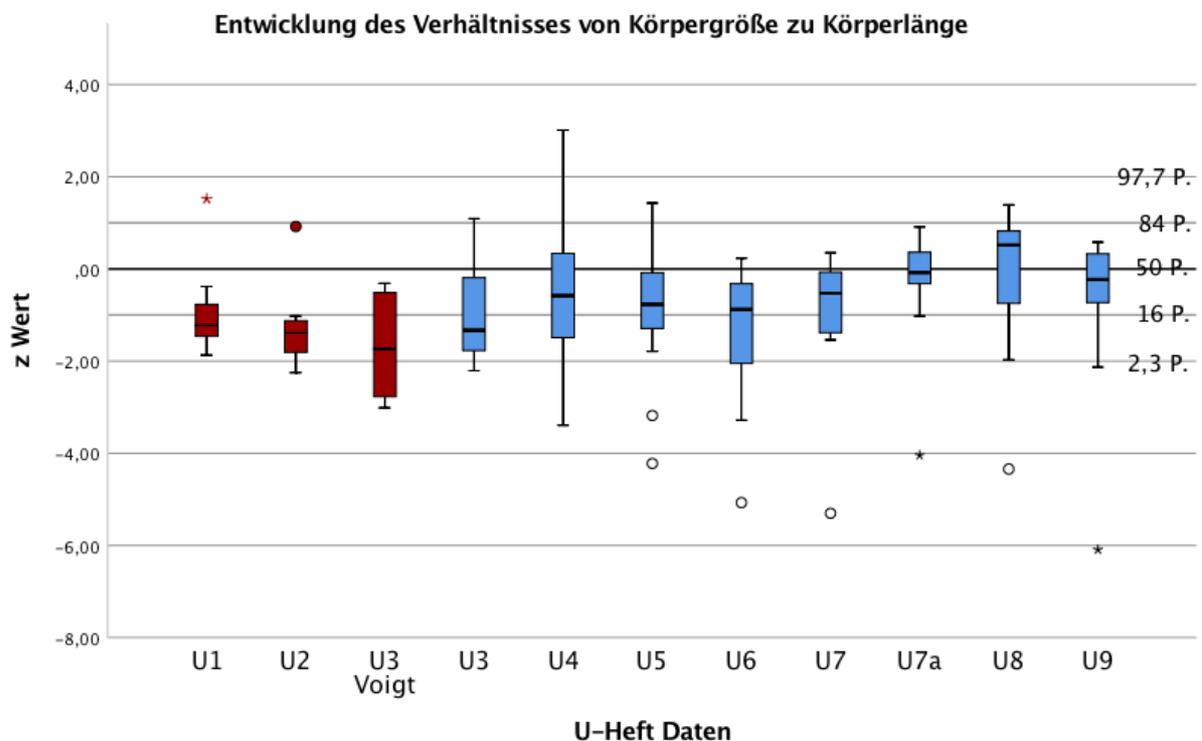


Abbildung 3.8. Entwicklung des Verhältnisses von Körpergröße zu Körperlänge (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild).

Kopfumfang

Für den Kopfumfang liegen Werte von der U1 bis U9 vor. Hier liegen die Mediane ebenfalls wieder zwischen der 50. und 2. Perzentile. Der Median bei der U9 liegt oberhalb der 50. Perzentile. Die Mehrzahl der Werte liegt wieder im negativen z-Wert-Bereich.

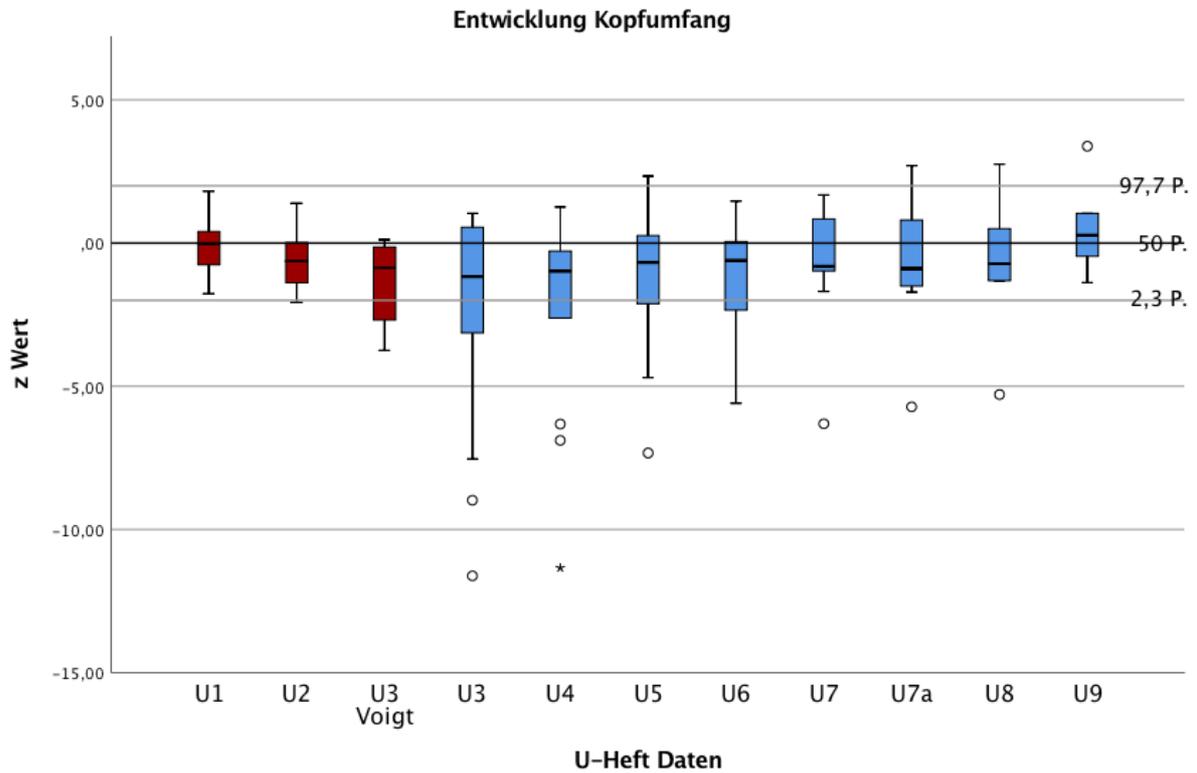


Abbildung 3.9. Entwicklung des Kopfumfanges (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild)

BMI

Die Werte für die Entwicklung des BMI wurden mittels Kromeyer-Hauschild bestimmt. Somit liegen Werte ab der U3 bis zur U11 vor. Die Mediane von U3 bis U7 sowie der U9 liegen unterhalb der 50. Perzentile. Für die U11 lag nur ein Wert vor, welcher ebenfalls unter der 50. Perzentile liegt. Die Mediane für U7a, U8 und U10 liegen oberhalb der 50. Perzentile.

Die Mehrheit der Werte liegt trotzdem im negativen z-Wert-Bereich.

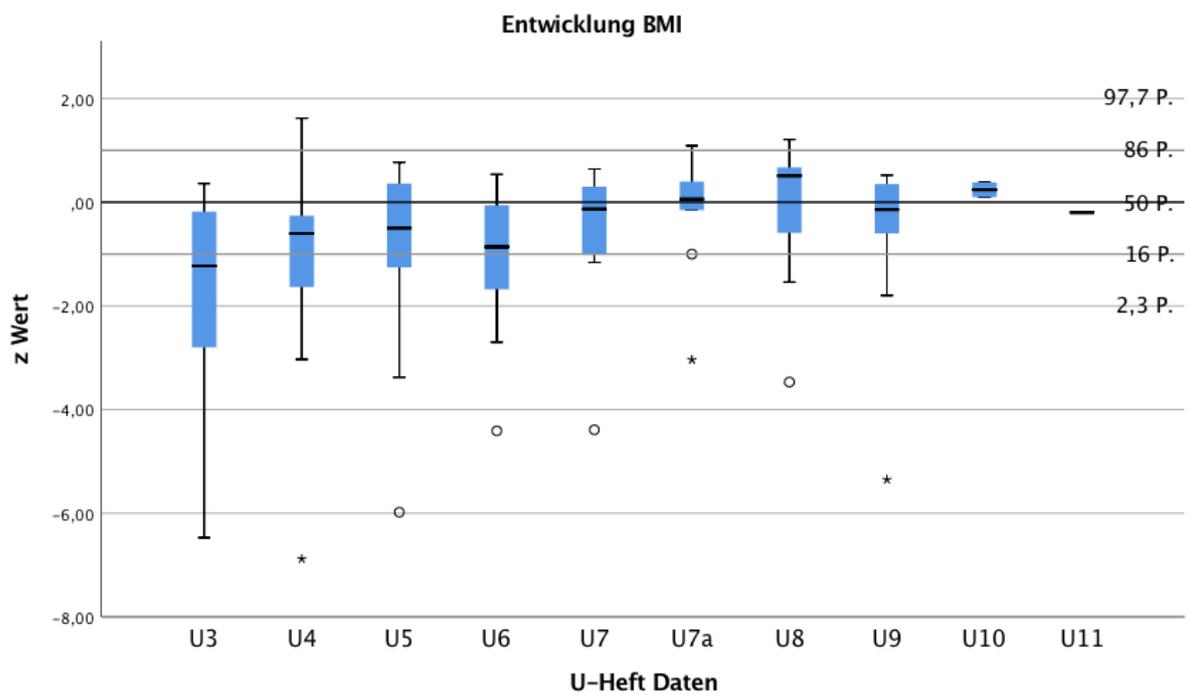


Abbildung 3.10. Entwicklung des BMI (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild).

3.4 Auswertung der einzelnen Fragebögen

3.4.1 KINDL^R

In Tabelle 3.1 sind die ermittelten Mittelwerte plus/minus der Standardabweichung unserer Patienten für die totale Lebensqualität sowie für jede Teilkomponente aufgelistet. Unterteilt wird die Tabelle nach Altersgruppen (3-6-Jährige, 7-17-Jährige), sowie nach Geschlecht (Mädchen, Junge und Gesamt). Die Werte können mit den Referenzwerten aus Tabelle 3.7 verglichen werden.

In Tabelle 3.7 wird die Gruppe der 7-17-Jährigen nochmal unterteilt in 7-10, 11-13 und 14-17 Jahre. Für die Altersgruppe der 3 bis 6-Jährigen konnte für unsere Patientengruppe aufgrund unzureichender Datenangaben kein Wert für die Teilkomponente „Schule“ ermittelt werden.

Tabelle 3.8.

KINDL^R Ergebnisse unserer Patienten mit Mittelwert zzgl. Standardabweichung

KINDL ^R								
Alter	Gruppe	Total Quality of Life	Körperliches Wohlbefinden	Psychisches Wohlbefinden	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule
		MW ± SD	MW ± SD	MW ± SD	MW ± SD	MW ± SD	MW ± SD	MW ± SD
3 bis 6-Jährige	Mädchen	73,3 ± 9,4	68,8 ± 39,0	79,2 ± 9,5	70,8 ± 7,2	77,1 ± 9,5	70,8 ± 13,0	
	Junge	80,6 ± 15,7	79,7 ± 25,2	90,6 ± 14,9	81,3 ± 15,3	79,7 ± 16,4	71,9 ± 10,8	
	Gesamt	77,5 ± 13,0	75,0 ± 29,3	85,7 ± 13,4	76,8 ± 12,9	78,6 ± 12,9	71,4 ± 10,7	
7 bis 17-Jährige	Mädchen	74,6 ± 10,3	73,8 ± 20,4	81,3 ± 14,7	73,8 ± 13,5	77,5 ± 9,5	75,0 ± 18,2	66,3 ± 12,2
	Junge	75,4 ± 10,5	66,3 ± 20,5	90,0 ± 5,6	73,8 ± 20,4	76,3 ± 8,1	71,3 ± 15,1	75,0 ± 15,3
	Gesamt	75,0 ± 9,8	70,0 ± 19,7	85,6 ± 11,4	73,8 ± 16,4	76,9 ± 8,4	73,1 ± 15,9	70,6 ± 13,8
Gesamt	Mädchen	74,1 ± 9,3	71,9 ± 26,1	80,5 ± 12,2	72,7 ± 11,0	77,3 ± 8,8	73,4 ± 15,6	66,3 ± 12,2
	Junge	77,7 ± 12,4	72,2 ± 22,3	90,3 ± 10,0	77,1 ± 17,7	77,8 ± 11,7	71,5 ± 12,5	75,0 ± 15,3
	Gesamt	76,0 ± 10,9	72,1 ± 23,4	85,7 ± 11,9	75,0 ± 14,7	77,6 ± 10,1	72,4 ± 13,7	70,6 ± 13,8

Anmerkung. MW = Mittelwert; SD = Standard-Deviation (Standardabweichung)

Tabelle 3.9.

Referenzwerte *KINDL*^{R 76}

Mittlere Skalenwerte der KINDL-Skalen stratifiziert für Altersgruppen und Geschlecht (Elternangaben)														
	Total		Körper		Psyche		Selbstwert		Familie		Freunde		Schule	
	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI	MW	95%-KI
3–6 Jahre														
Jungen	79,4	(79,0–79,9)	80,6	(79,7–81,5)	82,8	(82,2–83,4)	72,5	(71,8–73,3)	80,0	(79,4–80,5)	79,0	(78,4–79,6)	81,9	(81,1–82,7)
Mädchen	80,7	(80,2–81,1)	79,9	(78,9–80,8)	83,3	(82,8–83,8)	74,7	(74,0–75,3)	81,5	(80,9–82,0)	80,5	(79,8–81,1)	85,8	(85,1–86,5)
Gesamt	80,0	(79,7–80,4)	80,2	(79,5–81,0)	83,0	(82,6–83,4)	73,6	(73,1–74,1)	80,7	(80,3–81,1)	79,7	(79,3–80,2)	83,8	(83,3–84,3)
7–10 Jahre														
Jungen	78,7	(78,3–79,1)	81,1	(80,3–81,9)	82,0	(81,4–82,6)	70,3	(69,6–71,0)	79,2	(78,6–79,8)	78,1	(77,4–78,7)	81,9	(81,2–82,5)
Mädchen	79,3	(78,9–79,7)	79,9	(79,1–80,7)	82,5	(81,9–83,2)	71,2	(70,6–71,8)	80,5	(79,9–81,1)	78,6	(78,0–79,3)	83,3	(82,6–84,0)
Gesamt	79,0	(78,7–79,3)	80,5	(79,9–81,2)	82,3	(81,9–82,7)	70,8	(70,3–71,2)	79,8	(79,4–80,3)	78,3	(77,8–78,8)	82,6	(82,1–83,0)
11–13 Jahre														
Jungen	75,0	(74,4–75,6)	76,0	(75,1–77,0)	79,4	(78,6–80,3)	67,3	(66,5–68,2)	76,4	(75,6–77,2)	77,1	(76,2–77,9)	73,8	(72,9–74,8)
Mädchen	75,2	(74,6–75,7)	74,6	(73,6–75,7)	79,2	(78,5–79,9)	67,8	(66,9–68,7)	76,7	(75,9–77,5)	76,4	(75,6–77,2)	76,3	(75,4–77,2)
Gesamt	75,1	(74,6–75,6)	75,4	(74,6–76,1)	79,3	(78,7–79,9)	67,5	(66,9–68,2)	76,6	(75,9–77,2)	76,7	(76,1–77,4)	75,0	(74,3–75,8)
14–17 Jahre														
Jungen	74,3	(73,8–74,8)	76,8	(75,9–77,6)	79,5	(78,9–80,1)	67,5	(66,7–68,3)	76,0	(75,2–76,8)	77,9	(77,2–78,6)	68,2	(67,3–69,1)
Mädchen	73,0	(72,4–73,6)	69,6	(68,6–70,6)	78,7	(77,9–79,5)	66,8	(66,0–67,5)	76,5	(75,6–77,4)	76,7	(76,0–77,4)	69,8	(68,9–70,7)
Gesamt	73,7	(73,3–74,1)	73,3	(72,6–74,0)	79,1	(78,6–79,6)	67,1	(66,5–67,7)	76,3	(75,7–76,8)	77,3	(76,8–77,8)	69,0	(68,3–69,6)
Gesamt														
Jungen	76,8	(76,6–77,1)	78,7	(78,1–79,2)	80,9	(80,6–81,2)	69,4	(69,0–69,8)	77,9	(77,5–78,3)	78,0	(77,7–78,4)	75,9	(75,5–76,4)
Mädchen	76,9	(76,6–77,2)	75,7	(75,2–76,3)	80,9	(80,5–81,3)	70,0	(69,6–70,4)	78,8	(78,4–79,2)	78,1	(77,7–78,4)	78,1	(77,6–78,6)
Gesamt	76,9	(76,7–77,1)	77,2	(76,8–77,7)	80,9	(80,7–81,2)	69,7	(69,4–70,0)	78,3	(78,0–78,6)	78,0	(77,8–78,3)	77,0	(76,6–77,3)

Anmerkung. MW = Mittelwert, KI = Konfidenzintervall

Erste Einschätzung

Die Mittelwerte für die totale Lebensqualität unserer Patienten liegen in ähnlichen Bereichen wie die Mittelwerte der Referenzgruppe. Bemerkenswert sind die jeweils sehr guten Werte für die Teilkomponenten „psychisches Wohlbefinden“ und „Selbstwert“. Im Gegensatz dazu schnitten unsere Patienten in den Teilkomponenten „körperliches Wohlbefinden“ und „Schule“ teils deutlich schlechter ab.

Weitere Analyse

Zur weiteren Analyse wurden die Daten auf Normalverteilung getestet. Der Kolmogorov-Smirnov Test ergab für die meisten Daten keine Normalverteilung. Da von keiner Normalverteilung gesprochen werden kann, wurde daraufhin der Mann-Whitney-U-Test angewendet, um eventuelle Unterschiede zwischen den Geschlechtern herauszufinden.

Es ergab sich, dass die Nullhypothese für jede Teilkomponente als auch für die Komponente „totale Lebensqualität“ beibehalten werden muss. Es besteht somit kein signifikanter Unterschied zwischen den Geschlechtern. Die Berechnung für die Teilkomponente „Schule“ war aufgrund fehlender Angaben nicht möglich.

Tabelle 3.10.

Mann-Whitney-U-Test für Unterschiede zwischen den Geschlechtern bei vorliegender Studie

Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
Körper	Mann-Whitney-U	.536	Kein Unterschied
Psyche	Mann-Whitney-U	.962	Kein Unterschied
Selbstwert	Mann-Whitney-U	.887	Kein Unterschied
Familie	Mann-Whitney-U	.601	Kein Unterschied
Freunde	Mann-Whitney-U	.536	Kein Unterschied
Schule	Mann-Whitney-U	./.	Berechnung nicht möglich
Total	Mann-Whitney-U	.601	Kein Unterschied

Im Vergleich mit KiGGS

Mit Hilfe der Daten der KiGGS Studie, galt es, unsere erste Einschätzung nach dem Vergleichen der Mittelwerte zu überprüfen und zu verifizieren. Dafür wurden die Daten der 3 bis 6-Jährigen, der 7 bis 17-Jährigen sowie für das gesamte Kollektiv mit den Ergebnissen der KiGGS Studie verglichen.

Tabelle 3.11.

Vergleich zwischen KiGGS Daten und vorliegender Studie

Geschlecht	Alter	Körper	Psyche	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule	Total
Männlich	3 - 6	.772	.139	.242	.906	.130	./.	.373
	7 - 17	.160	.069	.391	.602	.326	.915	.800
	Gesamt	.435	.017	.120	.784	.109	.725	.676
Weiblich	3 - 6	.849	.422	.516	.401	.134	./.	.147
	7 - 17	.880	.691	.585	.682	.937	.102	.716
	Gesamt	.814	.941	.807	.451	.475	.051	.320
Gesamt	3 - 6	.912	.556	.644	.639	.031	./.	.774
	7 - 17	.261	.117	.319	.510	.515	.217	.659
	Gesamt	.471	.095	.189	.473	.096	.103	.701

Anmerkung. Dargestellt sind die P-Werte, welche sich aus dem Vergleich mit der KiGGS Studie mit Hilfe des Mann-Whitney-U-Tests ergaben. Fettgedruckt = signifikanter Unterschied. Fettgedruckt kursiv = signifikant besserer Wert als KiGGS Studie. ./. = Berechnung nicht möglich.

3.4.1.1 Gruppe 3 bis 6-Jährige

Gesamt 3 bis 6 Jahre

Für die gesamte Gruppe der 3 bis 6-Jährigen muss die Nullhypothese für die Teilkomponente „Freunde“ abgelehnt werden. Es besteht also ein signifikanter Unterschied ($p=0,031$) zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe aus der KiGGS Studie. Zur Erinnerung: der Mittelwert für unsere Patienten lag bei 71,4. Der Referenzmittelwert betrug 79,7.

Für die Teilkomponente „Schule“ war keine Berechnung möglich.

Für die restlichen Teilkomponenten sowie für die Komponente „totale Lebensqualität“ kann die Nullhypothese beibehalten werden. Es liegen also keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.12.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ der 3-6-Jährigen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
3-6 Gesamt	Körper	Mann-Whitney-U	.912	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.556	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.644	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.639	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.031	Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	./.	Berechnung nicht möglich
	Total	Mann-Whitney-U	.774	Kein Unterschied

Jungen 3 bis 6 Jahre

Für die Jungen in der Gruppe der 3 bis 6-Jährigen war die Berechnung für die Teilkomponente „Schule“ nicht möglich.

Für alle anderen Teilkomponenten sowie für die Komponente „totale Lebensqualität“ muss die Nullhypothese beibehalten werden. Es liegen also keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und denen der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.13.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Jungen“ der 3-6-Jährigen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
3-6 Jungen	Körper	Mann-Whitney-U	.772	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.139	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.242	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.906	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.130	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	./.	Berechnung nicht möglich
	Total	Mann-Whitney-U	.373	Kein Unterschied

Mädchen 3 bis 6 Jahre

Die Berechnung für die Teilkomponente „Schule“ war nicht möglich.

Für alle anderen Teilkomponenten sowie für die Komponente „totale Lebensqualität“ wird die Nullhypothese beibehalten. Es liegen also keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.14.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Mädchen“ der 3-6-Jährigen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
3-6 Mädchen	Körper	Mann-Whitney-U	.849	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.422	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.516	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.401	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.134	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	./.	Berechnung nicht möglich
	Total	Mann-Whitney-U	.147	Kein Unterschied

3.4.1.2 Gruppe 7 bis 17-Jährige

Gesamt 7 bis 17 Jahre

Die Nullhypothese wird für alle Teilkomponenten sowie die Komponente „totale Lebensqualität“ beibehalten. Es liegen somit keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.15.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ der 7-17-Jährigen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
7-17 Gesamt	Körper	Mann-Whitney-U	.261	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.117	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.319	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.510	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.515	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	.217	Kein Unterschied
	Total	Mann-Whitney-U	.659	Kein Unterschied

Jungen 7 bis 17 Jahre

Die Nullhypothese wird für alle Teilkomponenten sowie für die Komponente „totale Lebensqualität“ beibehalten. Es liegen also keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.16.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Jungen“ der 7-17-Jährigen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
7-17 Jungen	Körper	Mann-Whitney-U	.160	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.069	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.391	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.602	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.326	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	.915	Kein Unterschied
	Total	Mann-Whitney-U	.800	Kein Unterschied

Mädchen 7 bis 17 Jahre

Die Nullhypothese wird für alle Teilkomponenten sowie die Komponente „totale Lebensqualität“ beibehalten. Es liegen somit keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.17.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Mädchen“ der 7-17-Jährigen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
7-17 Mädchen	Körper	Mann-Whitney-U	.880	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.691	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.585	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.682	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.937	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	.102	Kein Unterschied
	Total	Mann-Whitney-U	.716	Kein Unterschied

3.4.1.3 Gruppe Gesamte Altersstufen

Gesamt alle Altersstufen

Die Nullhypothese muss für alle Teilkomponenten sowie für die Komponente „totale Lebensqualität“ beibehalten werden. Es liegen somit keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.18.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ für alle Altersstufen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
Gesamt	Körper	Mann-Whitney-U	.471	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.095	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.189	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.473	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.096	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	.103	Kein Unterschied
	Total	Mann-Whitney-U	.701	Kein Unterschied

Jungen alle Altersstufen

Hier muss die Nullhypothese für die Teilkomponente „psychisches Wohlbefinden“ abgelehnt werden ($p=0,017$). Es liegt somit ein signifikanter Unterschied zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor. Zur Erinnerung: Unsere Patienten erreichten einen Mittelwert von 90,3. Der Referenzmittelwert liegt bei 80,9.

Tabelle 3.19.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Jungen“ für alle Altersstufen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
Gesamt Jungen	Körper	Mann-Whitney-U	.435	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.017	Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.120	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.784	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.109	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	.725	Kein Unterschied
	Total	Mann-Whitney-U	.676	Kein Unterschied

Mädchen alle Altersstufen

Die Nullhypothese wird bei allen Teilkomponenten sowie für die Komponente „totale Lebensqualität“ beibehalten. Es liegen somit keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und der Referenzgruppe vor.

Tabelle 3.20.

Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ für alle Altersstufen

Gruppe	Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
Gesamt Mädchen	Körper	Mann-Whitney-U	.814	Kein Unterschied
	Psyche	Mann-Whitney-U	.941	Kein Unterschied
	Selbstwert	Mann-Whitney-U	.807	Kein Unterschied
	Familie	Mann-Whitney-U	.451	Kein Unterschied
	Freunde	Mann-Whitney-U	.475	Kein Unterschied
	Schule	Mann-Whitney-U	.051	Kein Unterschied
	Total	Mann-Whitney-U	.320	Kein Unterschied

3.4.2 SF-10

Mit Hilfe des SF10 lassen sich Rückschlüsse auf die „Psychologische Gesundheit“ sowie die „Physiologische Gesundheit“ ziehen. Im Folgenden werden nun die Ergebnisse dieser beiden Komponenten nacheinander dargestellt und erläutert. Zur Übersichtlichkeit wurden erst die männlichen und weiblichen Ergebnisse, und dann die Ergebnisse des Gesamtkollektivs aufgelistet. Zu sehen sind die einzelnen Altersgruppen mit der entsprechenden Anzahl an Patienten. Die Untergrenzen der Referenzwerte ⁸⁶ werden neben den Mittelwerten und Standardabweichungen aufgelistet. Dazu werden die Mediane, Minima und Maxima dargestellt.

Psychological Health

In Abbildung 3.19 sind die Ergebnisse unserer Patienten im Vergleich zur Untergrenze der Werte der Referenzgruppe dargestellt. Betrachtet werden die Ergebnisse geschlechterspezifisch und für das Gesamtkollektiv. In den Altersgruppen 6-7 und 8-10 sind nur männliche Patientendaten, in den Altersgruppen 11-12 und 13-15 nur weibliche Patientendaten vorhanden.

Die Mittelwerte unseres gesamten Kollektivs (rote Balken) liegen mit Ausnahme der Altersgruppe 6-7 oberhalb der Untergrenze der Referenzwerte (blaue Linie). Es lässt sich somit vermuten, dass die psychologische Gesundheit unserer Patienten nicht unbedingt schlechter als die von gesunden Kindern ohne Eingriff am Ösophagus ist.

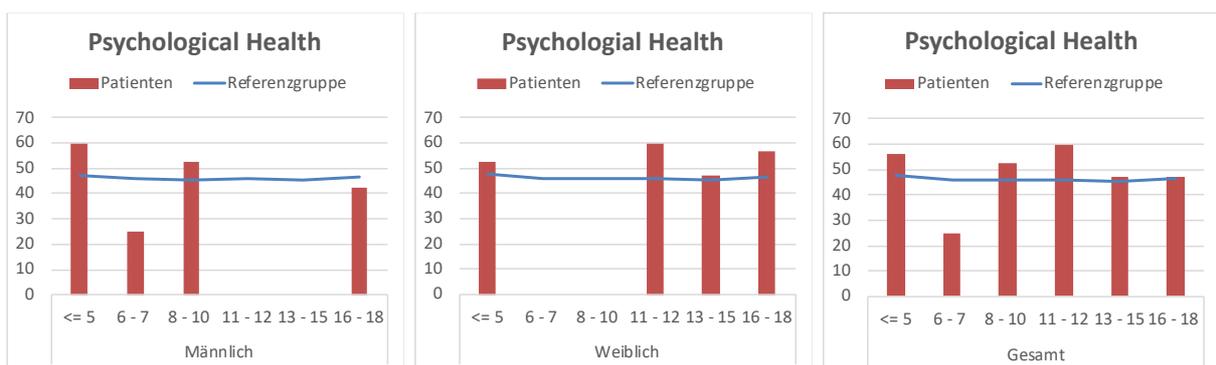


Abbildung 3.11. Psychological Health unserer Patienten (rot) im Vergleich zur Referenzgruppe (blau) nach Geschlecht und als Gesamtgruppe

Tabelle 3.21.

Psychological Health (PSS) Werte

Geschlecht	Altersgruppe	n	Untergrenze Referenzgruppe	Mittelwert	Standardabweichung	Median	Minimum	Maximum
Männlich	<= 5	3	<47,46	59,61	2,68	59,61	56,93	62,28
	6 - 7	1	<45,91	24,85	./.	24,85	24,85	24,85
	8 - 10	3	<45,62	52,48	10,12	56,93	40,89	59,61
	11 - 12	0	<46,02	./.	./.	./.	./.	./.
	13 - 15	0	<45,11	./.	./.	./.	./.	./.
	16 - 18	2	<46,59	42,23	0,62	42,23	41,79	42,67
Weiblich	<= 5	3	<47,46	52,48	6,18	48,91	48,91	59,61
	6 - 7	0	<45,91	./.	./.	./.	./.	./.
	8 - 10	0	<45,62	./.	./.	./.	./.	./.
	11 - 12	1	<46,02	59,61	./.	59,61	59,61	59,61
	13 - 15	3	<45,11	46,83	15,70	51,59	29,30	59,61
	16 - 18	1	<46,59	56,93	./.	56,93	56,93	56,93
Gesamt	<= 5	6	<47,46	56,04	5,78	58,27	48,91	62,28
	6 - 7	1	<45,91	24,85	./.	24,85	24,85	24,85
	8 - 10	3	<45,62	52,48	10,12	56,93	40,89	59,61
	11 - 12	1	<46,02	59,61	./.	59,61	59,61	59,61
	13 - 15	3	<45,11	46,83	15,70	51,59	29,30	59,61
	16 - 18	3	<46,59	47,13	8,50	42,67	41,79	56,93

Anmerkung. n = Anzahl, ./. = keine Daten/ Berechnung nicht möglich

Im Folgenden werden die einzelnen Altersgruppen genauer betrachtet.

Gruppe <=5: Der Mittelwert der gesamten Gruppe (n=6) liegt mit 56,04 deutlich oberhalb der Untergrenze der Referenzwerte (<47,46). Auch die Mittelwerte für männliche (n=3) und weibliche (n=3) Patienten einzeln betrachtet, liegen oberhalb der Untergrenze.

Gruppe 6-7: Hier liegt nur ein Wert für einen männlichen Patienten vor (n=1). Der Wert liegt mit 24,85 deutlich unterhalb der Untergrenze von 45,91.

Gruppe 8-10: Hier liegen nur Werte für männliche Patienten vor (n=3). Der Mittelwert liegt mit 52,48 über der Untergrenze von 45,62. Jedoch liegt das Minimum mit 40,89 unterhalb der Untergrenze, das Maximum mit 59,61 dafür deutlich darüber.

Gruppe 11-12: In dieser Gruppe gibt es nur Werte für einen weiblichen Patienten (n=1). Ihr Wert liegt mit 59,61 deutlich über der Untergrenze von 46,02.

Gruppe 13-15: Auch hier existieren nur Werte für die weibliche Gruppe (n=3). Der Mittelwert ist mit 46,83 knapp über der Untergrenze von 45,11. Das Minimum liegt mit 29,30 deutlich tiefer, das Maximum mit 59,61 aber dafür im Gegenzug deutlich höher als die Untergrenze.

Gruppe 16-18: Der Mittelwert der gesamten Gruppe (n=3) liegt bei 47,13 und damit etwas über der Untergrenze von 46,59. Für die männlichen Patienten (n=2) liegt der Mittelwert mit 42,23 unterhalb, der Wert für die eine weibliche Patientin (n=1) mit 56,93 oberhalb der Untergrenze.

Physiological Health

Die Mittelwerte des Gesamtkollektivs liegen in den Altersgruppen ≤ 5 und 11-12 über dem unteren Grenzwert, für die anderen Altersgruppen liegen die Mittelwerte teils deutlich darunter. Es lässt sich also ein Unterschied hinsichtlich der Werte für die physiologische Gesundheit zwischen unserem Patientenkollektiv und gesunden Kindern ohne Eingriff am Ösophagus erkennen, was auf eine geringere körperliche Gesundheit hindeutet.

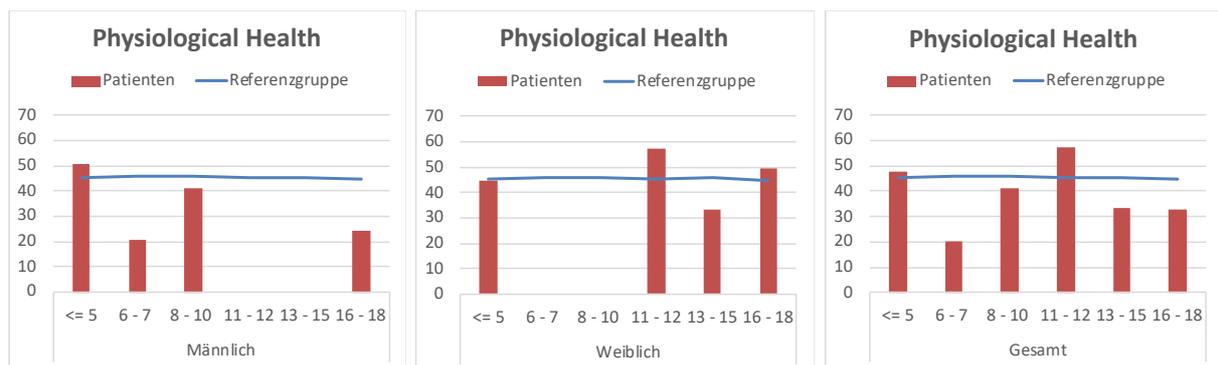


Abbildung 3.12. Physiologische Gesundheit unserer Patienten (rot) im Vergleich zur Referenzgruppe (blau) nach Geschlecht und als Gesamtgruppe

Tabelle 3.22.

Physiological Health (PHS) Werte

Geschlecht	Altersgruppe	n	Untergrenze Referenzgruppe	Mittelwert	Standardabweichung	Median	Minimum	Maximum
Männlich	<= 5	3	<45,27	50,86	5,12	53,81	44,95	53,81
	6 - 7	1	<45,79	20,43	./.	20,43	20,43	20,43
	8 - 10	3	<45,75	41,39	17,38	51,08	21,33	51,76
	11 - 12	0	<45,08	./.	./.	./.	./.	./.
	13 - 15	0	<45,55	./.	./.	./.	./.	./.
	16 - 18	2	<44,73	24,18	33,23	24,18	0,68	47,68
Weiblich	<= 5	3	<45,27	44,73	10,87	47,68	32,69	53,81
	6 - 7	0	<45,79	./.	./.	./.	./.	./.
	8 - 10	0	<45,75	./.	./.	./.	./.	./.
	11 - 12	1	<45,08	57,21	./.	57,21	57,21	57,21
	13 - 15	3	<45,55	33,45	15,99	42,23	14,99	43,13
	16 - 18	1	<44,73	49,26	./.	49,26	49,26	49,26
Gesamt	<= 5	6	<45,27	47,79	8,30	50,75	32,69	53,81
	6 - 7	1	<45,79	20,43	./.	20,43	20,43	20,43
	8 - 10	3	<45,75	41,39	17,38	51,08	21,33	51,76
	11 - 12	1	<45,08	57,21	./.	57,21	57,21	57,21
	13 - 15	3	<45,55	33,45	15,99	42,23	14,99	43,13
	16 - 18	3	<44,73	32,54	27,60	47,68	49,26	49,26

Anmerkung. n = Anzahl

Im Folgenden werden die einzelnen Altersgruppen genauer beschrieben.

Gruppe <=5: Der Mittelwert dieser Gruppe (n=6) liegt bei 47,79 und somit über der Untergrenze von 45,27. Bei den männlichen Patienten (n=3) liegt der Mittelwert bei 50,86 und bei den weiblichen Patienten (n=3) bei 44,73. Die körperliche Gesundheit der weiblichen Patienten liegt somit im Mittel sogar unterhalb des Grenzwertes.

Gruppe 6-7: Zu dieser Gruppe zählt nur ein männlicher Patient (n=1). Sein Mittelwert liegt bei 20,43 und somit deutlich unter dem Grenzwert von 45,79.

Gruppe 8-10: Hier liegen nur Daten von männlichen Patienten (n=3) vor. Der Mittelwert beträgt 41,39, der Grenzwert 45,75. Der Mittelwert liegt also unterhalb des Grenzwertes. Das Minimum liegt bei 21,33 und das Maximum bei 51,76 und somit über dem Grenzwert.

Gruppe 11-12: In dieser Gruppe liegen nur Daten von einer weiblichen Patientin (n=1) vor. Ihr Wert liegt mit 57,21 deutlich über dem Grenzwert von 45,75.

Gruppe 13-15: Auch in dieser Altersgruppe sind nur weibliche Patienten (n=3). Ihr Mittelwert beträgt 33,45 bei einem Grenzwert von 45,75. Das Minimum liegt mit 14,99 äußerst deutlich unterhalb, das Maximum mit 43,13 relativ knapp unterhalb des Grenzwertes.

Gruppe 16-18: In dieser Gruppe (n=3) sind die Werte für zwei männliche Patienten (n=2) und eine weibliche Patientin (n=1). Der Mittelwert für beide Geschlechter zusammen liegt bei 32,54 bei einem Grenzwert von 45,75. Der Mittelwert der männlichen Patienten liegt bei 24,18 und der Wert für die weibliche Patientin bei 32,54. Das Minimum der männlichen Patienten beträgt 0,68 und das Maximum 47,68.

Kolmogorov-Smirnov Test auf Normalverteilung

Zur weiteren Analyse wurden die Ergebnisse für die psychological Health (PSS) als auch für die physiological Health (PHS) auf Normalverteilung mit Hilfe des Kolmogorov-Smirnov Test untersucht.

Tabelle 3.23.

Kolmogorov-Smirnov Test für PSS und PHS Werte

Kategorie	Mittelwert	n	Test	Signifikanz	Aussage
PSS	50,590	17	Kolmogorov-Smirnov	.009	Keine Normalverteilung
PHS	40,384	17	Kolmogorov-Smirnov	.006	Keine Normalverteilung

Anmerkung. n = Anzahl

Die Ergebnisse sind nicht normalverteilt. Die Abbildungen 3.13. und 3.14. veranschaulichen dies.

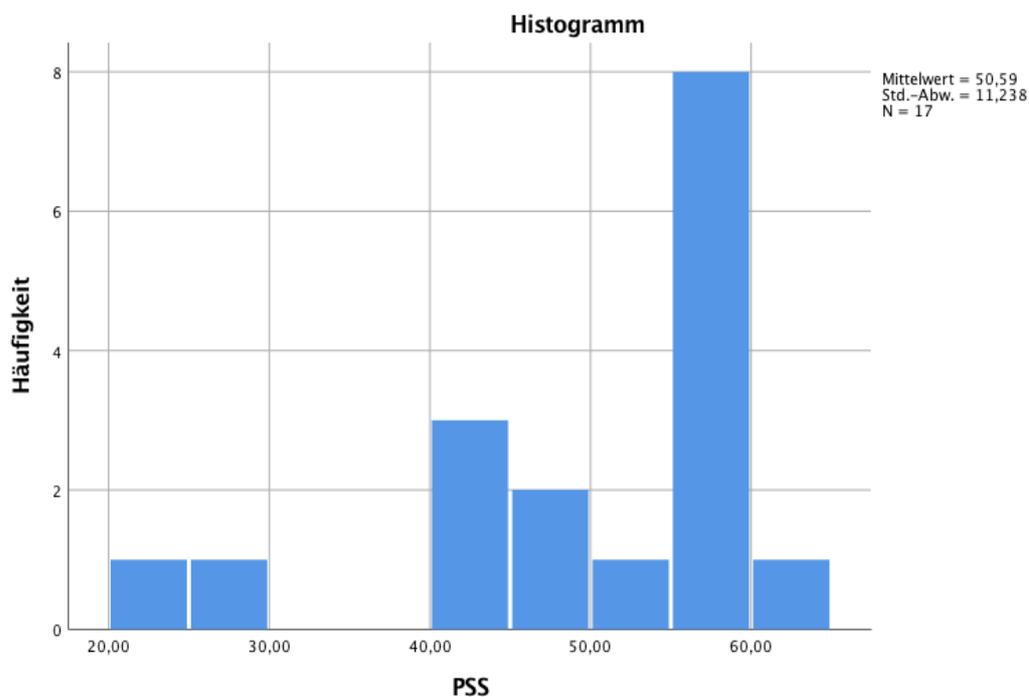


Abbildung 3.13. Test auf Normalverteilung der psychological Health Werte. Es liegt keine Normalverteilung vor.

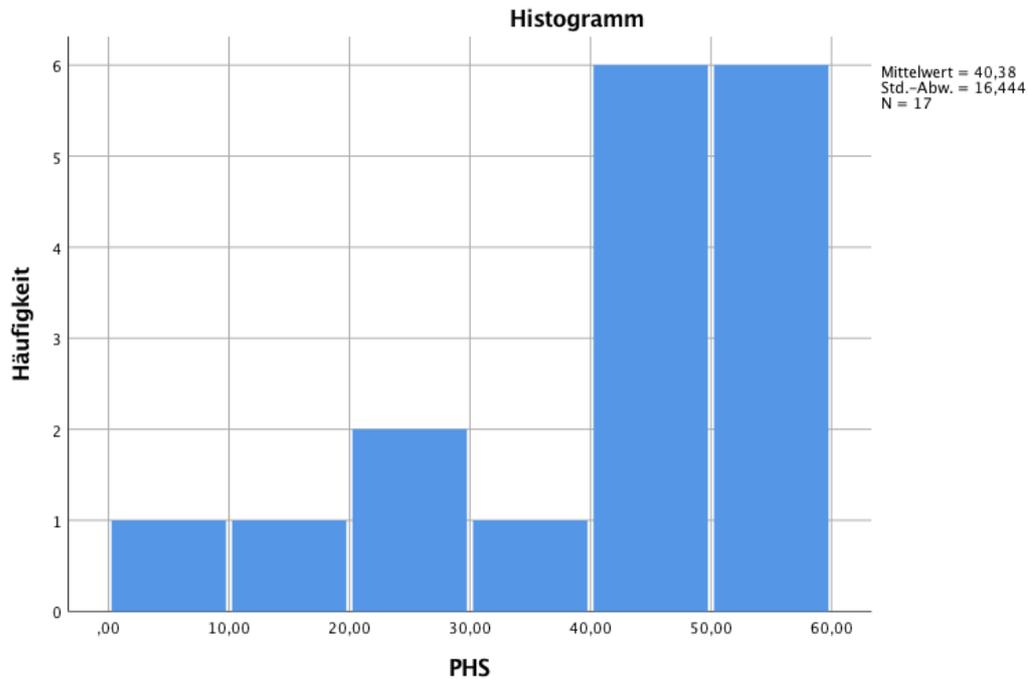


Abbildung 3.14. Test auf Normalverteilung der physiological Health Werte. Es liegt keine Normalverteilung vor.

Als nächstes wurden die Ergebnisse für die männlichen und weiblichen Patienten auf Normalverteilung getestet.

Für die PSS Werte ergab sich bei den weiblichen Patienten eine Normalverteilung. Bei den männlichen Patienten liegt hingegen keine Normalverteilung vor.

Für die PHS Ergebnisse ergab sich eine Normalverteilung bei den Ergebnissen der weiblichen Patienten. Hingegen liegt keine Normalverteilung bei den Ergebnissen der männlichen Patienten vor (siehe auch Abbildungen 3.14. und 3.15.).

Tabelle 3.24.

Kolmogorov-Smirnov Test für PSS und PHS Werte geschlechterspezifisch

Kategorie	Geschlecht	n	Test	Signifikanz	Aussage
PSS	Männlich	9	Kolmogorov-Smirnov	.0043	Keine Normalverteilung
	Weiblich	8	Kolmogorov-Smirnov	.108	Normalverteilung
PHS	Männlich	9	Kolmogorov-Smirnov	.019	Keine Normalverteilung
	Weiblich	8	Kolmogorov-Smirnov	.200	Normalverteilung

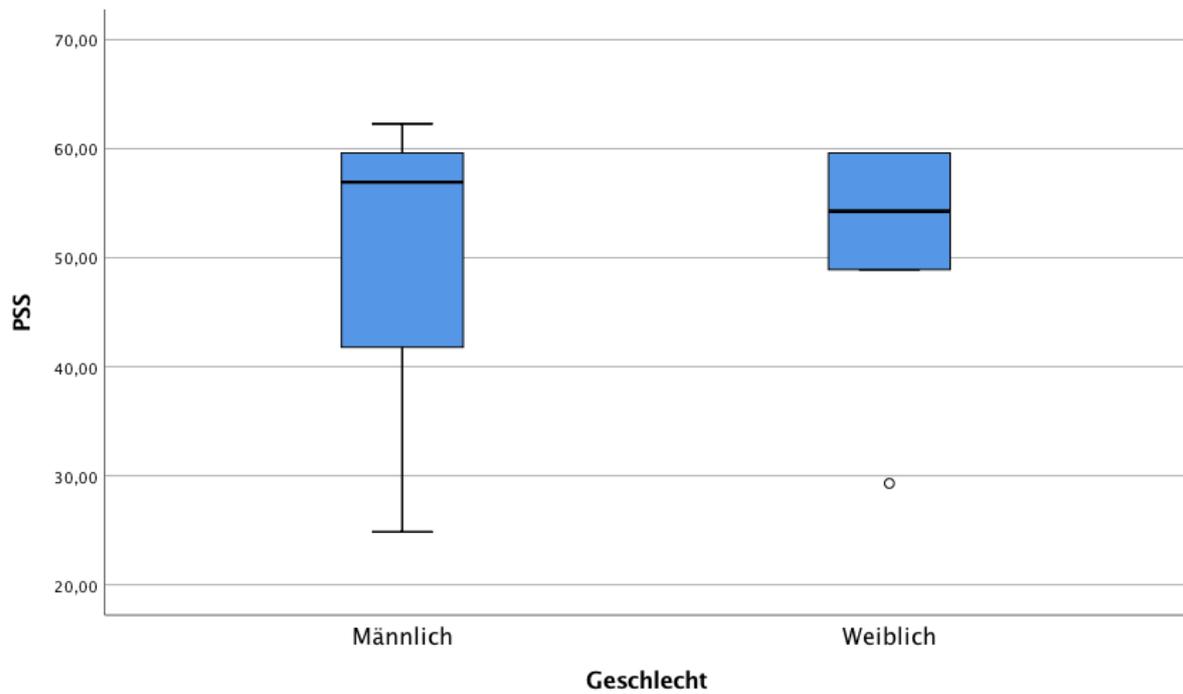


Abbildung 3.15. Test auf Normalverteilung der PSS- Werte für männliche und weibliche Patienten. Für die Ergebnisse der männlichen Patienten liegt keine Normalverteilung vor. Für die Ergebnisse der weiblichen Patienten liegt eine Normalverteilung vor.

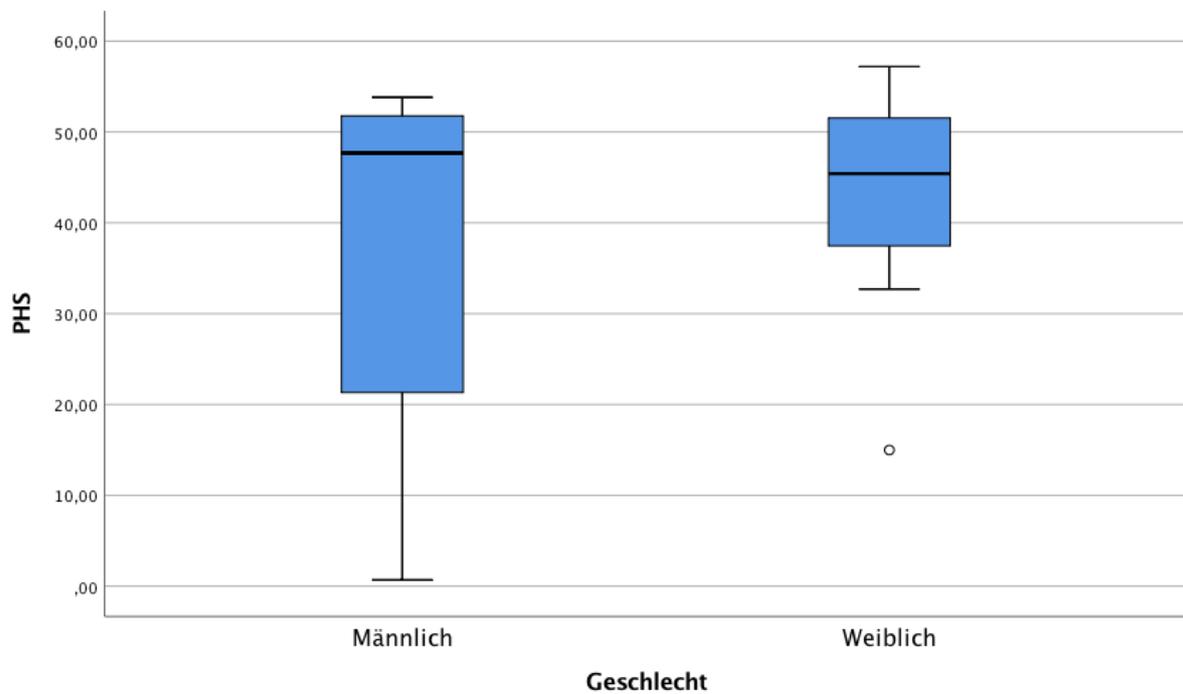


Abbildung 3.16. Test auf Normalverteilung der PHS- Werte für männliche und weibliche Patienten. Für die Ergebnisse der männlichen Patienten liegt keine Normalverteilung vor. Für die Ergebnisse der weiblichen Patienten liegt eine Normalverteilung vor.

Test auf Unterschiede zwischen den Geschlechtern

Es wurde untersucht, ob es einen signifikanten Unterscheid zwischen männlichen und weiblichen Patienten hinsichtlich der Ergebnisse für PSS und PHS gibt. Da nicht bei beiden Geschlechtern von einer Normalverteilung gesprochen werden kann, wurde der Mann-Whitney-U-Test angewendet.

Der Test ergab, dass weder für die PSS Werte noch für die PHS Werte signifikante Unterschiede zwischen den männlichen und weiblichen Patienten vorlagen.

Tabelle 3.25.

Mann-Whitney-U-Test für Unterschiede zwischen den Geschlechtern bei vorliegender Studie

Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
PSS	Mann-Whitney-U	.815	Kein Unterschied
PHS	Mann-Whitney-U	1.0	Kein Unterschied

Psychological Health und physiological Health im Vergleich

Unsere Patienten erreichten für die psychische Gesundheit höhere Werte als für ihre physische Gesundheit. Zur Erinnerung: Der PSS-Mittelwert liegt bei 50,59, der PHS-Mittelwert bei 40,38. Die psychische Gesundheit scheint somit besser als die körperliche Gesundheit zu sein.

Um einen signifikanten Unterschied zu beweisen, mussten zuerst die Differenzen zwischen den PSS und PHS Werten ermittelt und auf Normalverteilung untersucht werden. Dazu diente erneut der Kolmogorov-Smirnov Test. Der Test ergab, dass eine Normalverteilung der Differenzen vorliegt (siehe auch Abbildung 3.16.)

Tabelle 3.26.

Kolmogorov-Smirnov Test zur Testung auf Normalverteilung der Differenzen zwischen PSS und PHS Werten

Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
PSS - PHS	Kolmogorov-Smirnov	.143	Normalverteilung

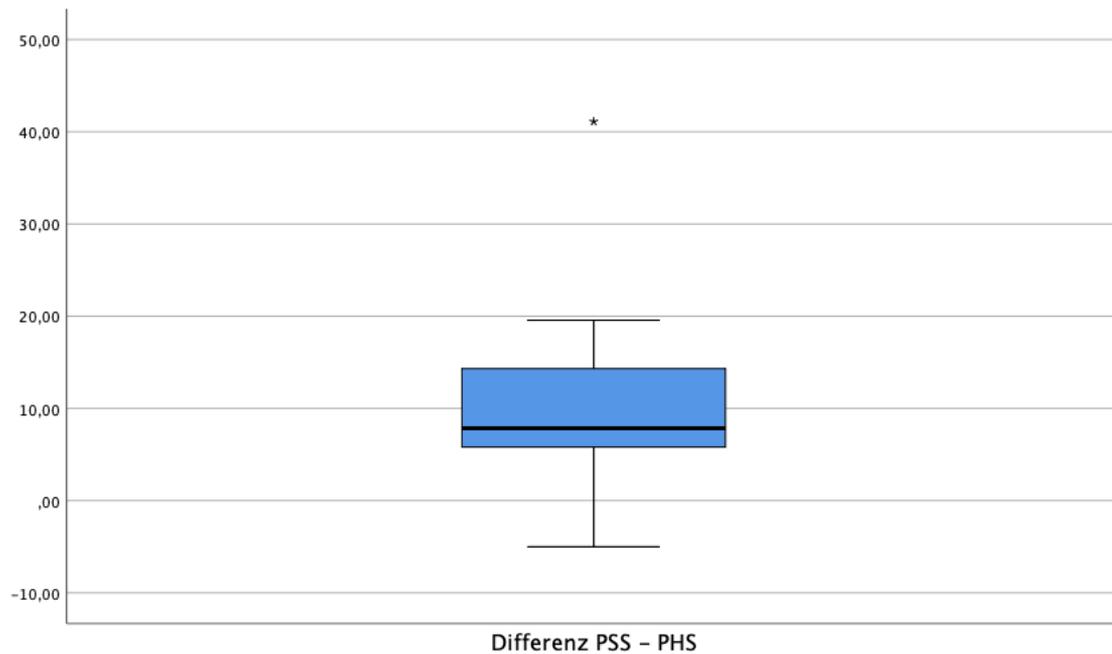


Abbildung 3.17. Test auf Normalverteilung der Differenzen zwischen PSS und PHS Werten.

Die Differenzen der PSS und PHS Werte für männliche und weibliche Patienten wurden ebenfalls auf Normalverteilung mit Hilfe des Kolmogorov-Smirnov Tests untersucht. Für beide Geschlechter liegt eine Normalverteilung der Differenzen von PSS und PHS Werten vor.

Tabelle 3.27.

Kolmogorov-Smirnov Test zur Testung auf Normalverteilung der Differenzen zwischen PSS und PHS Werten der männlichen Patienten

Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
PSS - PHS	Kolmogorov-Smirnov	.106	Normalverteilung

Anmerkung. „PSS – PHS“ = Differenz zwischen PSS und PHS Werten.

Tabelle 3.28.

Kolmogorov-Smirnov Test zur Testung auf Normalverteilung der Differenzen zwischen PSS und PHS Werten der weiblichen Patienten

Kategorie	Test	Signifikanz	Aussage
PSS - PHS	Kolmogorov-Smirnov	.200	Normalverteilung

Anmerkung. „PSS – PHS“ = Differenz zwischen PSS und PHS Werten.

T-Test für verbundene Stichproben

Bei bewiesener Normalverteilung der Differenzen, sowohl für die geschlechtsunspezifischen als auch geschlechtsspezifischen Werte, wendeten wir nun den T-Test für verbundene Stichproben an.

Tabelle 3.29.

t-Test für verbundene Stichproben zur Testung auf signifikanten Unterschied zwischen PSS und PHS Werten

Kategorie	Mittelwert PSS - PHS	Test	Signifikanz	Aussage
Gesamt	10,20588	t-Test für verbundene Stichproben	.001	Unterschied signifikant
Weiblich	9,18375	t-Test für verbundene Stichproben	.003	Unterschied signifikant
Männlich	11,11444	t-Test für verbundene Stichproben	.033	Unterschied signifikant

Anmerkung. „PSS – PHS“ = Differenz zwischen PSS und PHS Werten.

Für das Gesamtkollektiv liegt ein signifikanter Unterschied zwischen den PSS und PHS Werten vor.

Der Mittelwert für die Differenz beträgt 10,2. Der PSS Wert ist also im Mittel um mehr als 10 Punkte höher als der PHS Wert.

Bei den beiden Geschlechtern liegt ebenfalls ein signifikanter Unterschied zwischen den PSS und PHS Werten vor. Der PSS Wert ist jeweils signifikant besser als der PHS Wert.

Bei den männlichen Patienten ist der Mittelwert der Differenz 11,1. Das bedeutet, dass der PSS Wert im Mittel um 11,1 Punkte höher ist als der PHS Wert.

Bei den weiblichen Patienten ist der Mittelwert der Differenz 9,1. Das bedeutet, dass der PSS Wert im Mittel um 9,1 Punkte höher als der PHS Wert ist.

3.5 Subgruppenanalyse

Die Ergebnisse aus den bisherigen Analysen deuten auf eine im Durchschnitt gute Lebensqualität unserer Patienten hin. Allerdings lagen bei einigen Patienten, wie in Abschnitt 3.1 beschrieben, neben der Ösophagusatresie auch noch weitere Fehlbildungen vor. Deswegen wurde untersucht, ob die Anzahl an weiteren Fehlbildungen (neben der Ösophagusatresie) einen Einfluss auf die Lebensqualität hat. Es erfolgte eine Einteilung des Kollektivs in zwei Gruppen (siehe Tabelle 3.52)

Tabelle 3.30.

Subgruppen für Anzahl an weiteren Fehlbildungen

Weitere Fehlbildungen	Männlich	Weiblich	Gesamt
<=1	5	3	8
>=2	4	5	9

Acht Patienten, davon fünf männliche und drei weibliche, hatten maximal eine weitere Fehlbildung. Neun Patienten hatten mindestens zwei weitere Fehlbildungen. Beide Gruppen wurden miteinander verglichen.

Die Mittelwerte der Ergebnisse, welche die Mitglieder dieser Gruppen sowohl für den KINDL^R Fragebogen als auch für den SF10 Fragebogen erzielten, sind in Tabelle 3.53 aufgelistet. Die Ergebnisse der einzelnen Gruppen wurden zuerst auf Normalverteilung anhand des Kolmogorov-Smirnov-Tests getestet. Weil nicht bei allen Ergebnissen von einer Normalverteilung vorlag, wurde der Mann-Whitney-U Test angewendet. Dieser ergab, dass keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen bestehen.

Tabelle 3.31.

Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL^R und SF10, aufgeteilt nach Anzahl weiterer Fehlbildungen. P = Mann-Whitney-U

Fehlbildungen	Total	Körper	Psyche	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule	PSS	PHS
<=1	73,88	64,84	86,71	73,43	71,87	73,43	77,083	49,24	38,08
>=2	77,93	78,47	84,72	76,38	82,63	71,52	60,93	51,78	42,43
p	,481	,321	,963	,815	,046	,541	,067	,743	,673

Nach der Homburger Klassifikation⁶⁹ ist das Vorliegen einer kardialen Fehlbildung der hauptsächlich entscheidende Einflussfaktor für die Überlebenschancen post partum. Wie in Tabelle 3.4 beschrieben, lagen bei insgesamt sechs unserer Patienten kardiale Fehlbildungen vor. Es wurde untersucht, ob das Vorliegen einer kardialen Fehlbildung bei unserem Kollektiv einen Einfluss auf die Lebensqualität hat.

Tabelle 3.32.

Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL^R und SF10 nach Vorliegen einer kardialen Fehlbildung aufgeteilt. P = Mann-Whitney-U

kardiale Fehlbildung	Total	Körper	Psyche	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule	PSS	PHS
Nein (n=6)	76,64	70,45	88,06	75	76,70	75	72,91	50,85	40,78
Ja (n=11)	74,89	75	81,25	75	79,16	67,70	67,18	50,10	39,65
p	,884	,660	,462	,961	,808	,216	,610	,961	,961

Auch hier wurden die Ergebnisse der beiden Gruppen auf Normalverteilung getestet. Es lag nicht bei allen Ergebnissen eine Normalverteilung vor. Der darauffolgende Mann-Whitney-U-Test ergab keine signifikanten Unterschiede zwischen den Gruppen. Das Vorliegen einer kardialen Fehlbildung hatte somit bei unserem Kollektiv keinen Einfluss auf die Lebensqualität.

Um die Subgruppenanalyse abzuschließen, wurden die KINDL^R Ergebnisse der vier Subgruppen (Anzahl weiterer Fehlbildungen ($\leq 1/\geq 2$) und Vorliegen einer kardialen Fehlbildung (ja/nein) mit den Ergebnissen der KiGGS Studie verglichen.

Tabelle 3.33.

Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL^R für Gruppen Anzahl weitere Fehlbildung ≤ 1 und KiGGS Studie

	Total	Körper	Psyche	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule
KiGGS	77,22	77,60	81,07	69,97	79,02	78,16	77,50
≤ 1	73,88	64,84	86,71	73,43	71,87	73,43	77,08
p	0,468	0,15	0,191	0,577	0,059	0,471	0,837

Aus Tabelle 3.55 ist zu entnehmen, dass zwischen den Ergebnissen der KiGGS Studie und den Patienten mit maximal einer weiteren Fehlbildung keine signifikanten Unterschiede hinsichtlich der Ergebnisse für den KINDL^R vorliegen.

Tabelle 3.34.

Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL^R für Gruppen Anzahl weitere Fehlbildung ≥ 2 und KiGGS Studie

	Total	Körper	Psyche	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule
KiGGS	77,2234	77,6027	81,0756	69,9759	79,0221	78,169	77,5074
≥ 2	77,93	78,47	84,72	76,38	82,63	71,52	60,93
p	0,879	0,716	0,288	0,204	0,427	0,107	0,004

Aus Tabelle 3.56 ist zu entnehmen, dass für die Kategorie „Schule“ ein signifikanter Unterschied zwischen den Ergebnissen der KiGGS Studie und unseren Patienten mit mindestens zwei Fehlbildungen besteht. Bei allen anderen Kategorien konnte kein signifikanter Unterschied ermittelt werden.

Tabelle 3.35.

Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL^R für Gruppe kardiale Fehlbildung ja und KiGGS Studie

	Total	Körper	Psyche	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule
KiGGS	77,2234	77,6027	81,0756	69,9759	79,0221	78,169	77,5207
Ja	74,89	75	81,25	75	79,16	67,70	67,18
p	0,487	0,956	0,857	0,357	0,899	0,055	0,161

Wie in Tabelle 3.57 zu erkennen, liegt bei allen Kategorien des KINDL^R kein signifikanter Unterschied zwischen der KiGGS Studie und unseren Patienten mit einer kardialen Fehlbildung vor.

Tabelle 3.36.

Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL^R für Gruppe kardiale Fehlbildung nein und KiGGS Studie

	Total	Körper	Psyche	Selbstwert	Familie	Freunde	Schule
KiGGS	77,2234	77,6027	81,0756	69,9759	79,0221	78,169	77,5207
Nein	76,64	70,45	88,06	75	76,70	75	72,91
p	0,974	0,391	0,052	0,344	0,424	0,511	0,341

Aus Tabelle 3.58 ist zu entnehmen, dass es keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Patienten und den Ergebnissen der KiGGS Studie gibt.

3.6 Auswertung eigene Fragen

Die Auswertung unserer eigenen Fragen ist rein deskriptiv, Referenzwerte existieren nicht.

Wir haben versucht, mit diesen Fragen genauer auf mögliche Probleme, Schwierigkeiten oder Einschränkungen, welche sich nach einer Operation an der Speiseröhre ergeben können, einzugehen.

Im Folgenden werden die Ergebnisse auf unsere Fragen dargestellt. Es gilt zu beachten, dass manche Fragen von Patienten unbeantwortet blieben oder in einer anderen Weise interpretiert wurden, als ursprünglich von uns intendiert.

Frage 1

Nimmt Ihr Kind noch regelmäßig Medikamente zu sich?

Zusatz: Wenn ja, welche?

Von 17 Patienten gaben neun Patienten an, regelmäßig Medikamente einzunehmen. Acht Patienten nahmen keine Medikamente.

Tabelle 3.37.

Nimmt Ihr Kind noch regelmäßig Medikamente zu sich?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	9 (52,9%)	8 (47,1%)	17 (100%)

Falls eine Medikamenteneinnahme erfolgte, sollte auch das oder die Medikamente angegeben werden. In der folgenden Tabelle sind die einzelnen Medikamentenkombinationen aufgelistet.

Tabelle 3.38.

Wenn ja, welche?

Medikamente	N (Prozent)
Antibiotika, Mukolytika	1 (5,9%)
Budesonid bei Bedarf	1 (5,9%)
Fluticason, Salmeterol	1 (5,9%)
Omeprazol	2 (11,8%)
Omeprazol, Eisen, Vitamine	1 (5,9%)
Omeprazol, Montelukast	1 (5,9%)
Salbutamol	1 (5,9%)
Spironolacton, HTC, Sildenafil, Montelukast	1 (5,9%)
Keine Medikamente	8 (47,1%)
Gesamt	17 (100%)

Frage 2

Wurde Ihr Kind wann anders nochmal operiert?

Zusatz: Wenn ja, welche Operationen?

Zehn der 17 Kinder mussten sich nochmals Operationen unterziehen.

Tabelle 3.39.

Wurde Ihr Kind wann anders nochmal operiert?

	Ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	10 (58,8%)	7 (41,2%)	17 (100%)

Dazu wollten wir wissen, um welche Operationen es sich dabei jeweils gehandelt hat.

Die Auflistung der Operationen, welcher sich die Patienten jeweils unterziehen mussten sehen sie in der folgenden Tabelle.

Tabelle 3.40.

Wenn ja, welche Operationen?

Operationen	N (Prozent)
Ösophagusbougie, Analkanaldilatation	1 (5,9%)
Herz, Trachearekonstruktion, Magensonde	1 (5,9%)
Ösophagusbougie	1 (5,9%)
Ösophagusbougie, Herzkatheteruntersuchung	1 (5,9%)
Polypentfernung	1 (5,9%)
Tonsillektomie	2 (11,8%)
Tracheostomaanlage	1 (5,9%)
Z.n. Reanimation, Gastrointestinal-Operation, Hüft- Operation	1 (5,9%)
Zwerchfellrekonstruktion nach Zwerchfellhernie	1 (5,9%)
Keine Operationen	7 (41,2%)
Gesamt	17 (100%)

Frage 3

Waren nach der Operation bei uns weitere notwendig?

Diese Frage wurde mit Frage 2 zusammen ausgewertet. Wenn weitere Operationen notwendig waren, verwiesen die Patienten auf ihre Antworten zu Frage 2.

Frage 4

Stört sich Ihr Kind an den Narben der Operation?

Die nächste Frage bezog sich auf die möglicherweise noch sichtbaren Operationsnarben.

Das Ergebnis war, dass sich 16 Patienten (94,1 Prozent) nicht an den Narben störten. Nur ein Patient (5,9 Prozent) gab an, die Narben als störend zu empfinden.

Tabelle 3.41.

Stört sich Ihr Kind an den Narben der Operation?

	Ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	1 (5,9%)	16 (94,1%)	17 (100%)

Frage 5

Wie oft ist Ihr Kind seit der Operation im Krankenhaus gewesen?

Mithilfe dieser Frage wollten wir wissen, wie viele Krankenhausaufenthalte der Patient seit seiner Operation hatte. Die fünf Antwortmöglichkeiten waren 0, 1, 2, 3, 4 oder mehr als 4.

Lediglich ein Patient (5,9 Prozent) gab an, kein weiteres Mal mehr im Krankenhaus gewesen zu sein. Zwei (11,8 Prozent) gaben an, noch einmal im Krankenhaus gewesen zu sein. Zwei weitere Patienten (11,8 Prozent) waren noch zwei Mal im Krankenhaus. Vier Mal im Krankenhaus war ein Patient (5,9 Prozent) und elf Patienten (64,7) gaben an, mehr als vier Mal noch das Krankenhaus besucht zu haben.

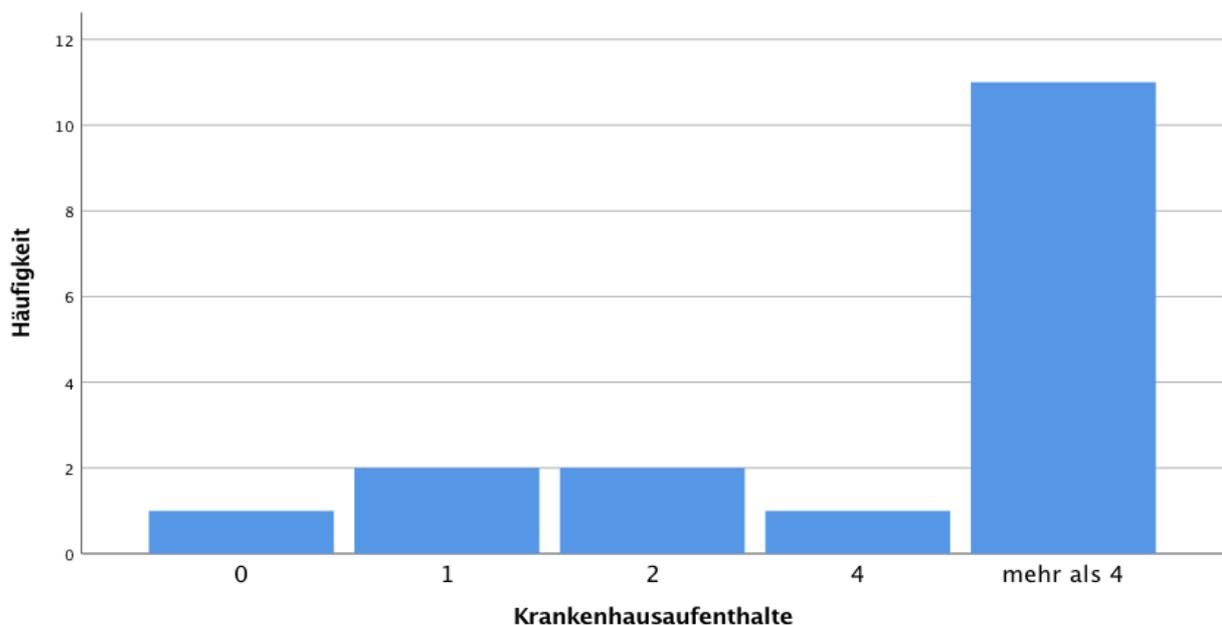


Abbildung 3.18. zu Frage 5: Wie oft ist Ihr Kind seit der Operation im Krankenhaus gewesen?

Frage 6

Ist Ihr Kind im Vergleich zu Mitschülern/ Geschwistern häufiger krank?

Hier wollten wir einen Vergleich zwischen unseren Patienten und ihren Mitschülern bzw. Geschwistern hinsichtlich der Krankheitshäufigkeit ziehen.

Zwölf Patienten (70,6 Prozent) gaben an, nicht häufiger krank zu sein, als Mitschüler oder Geschwister. Fünf Kinder (29,4 Prozent) seien aber häufiger krank.

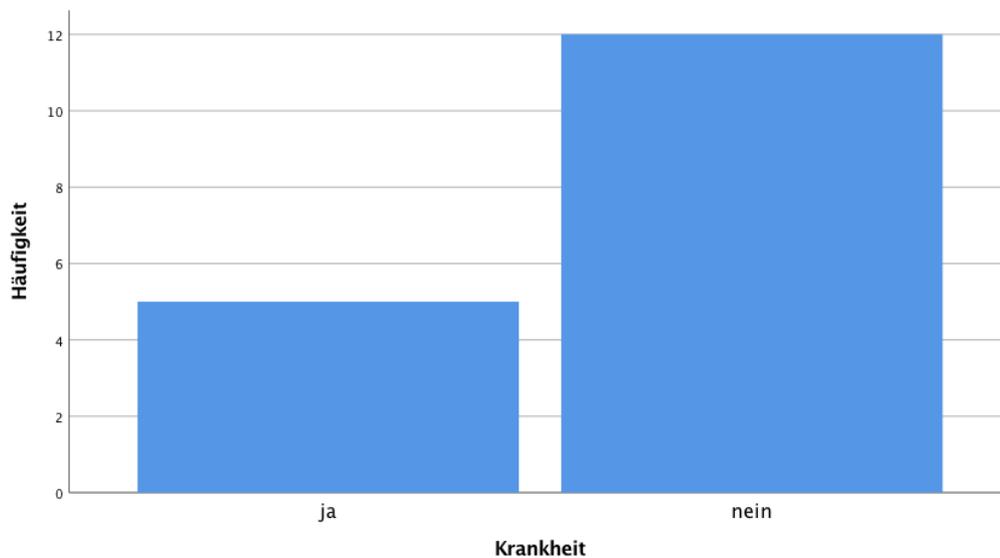


Abbildung 3.19. zu Frage 6: Ist Ihr Kind im Vergleich zu Mitschülern/ Geschwistern häufiger krank?

Frage 7

Wird ihr Kind auf Grund seiner Erkrankung von anderen rücksichtvoller behandelt?

Elf Mal erhielten wir die Antwort, dass keine vermehrte Rücksicht genommen wird. Sechs Patienten gaben an, rücksichtsvoller behandelt zu werden.

Tabelle 3.42.

Wird ihr Kind auf Grund seiner Erkrankung von anderen rücksichtvoller behandelt?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	6 (35,3%)	11 (64,7%)	17 (100%)

Frage 8

Hat Ihr Kind im Vergleich zu Mitschülern/ Geschwistern häufiger Lungenentzündungen?

Zwölf Patienten (70,6 Prozent) verneinten dies, fünf Patienten (29,4 Prozent) erkrankten häufiger an Lungenentzündungen.

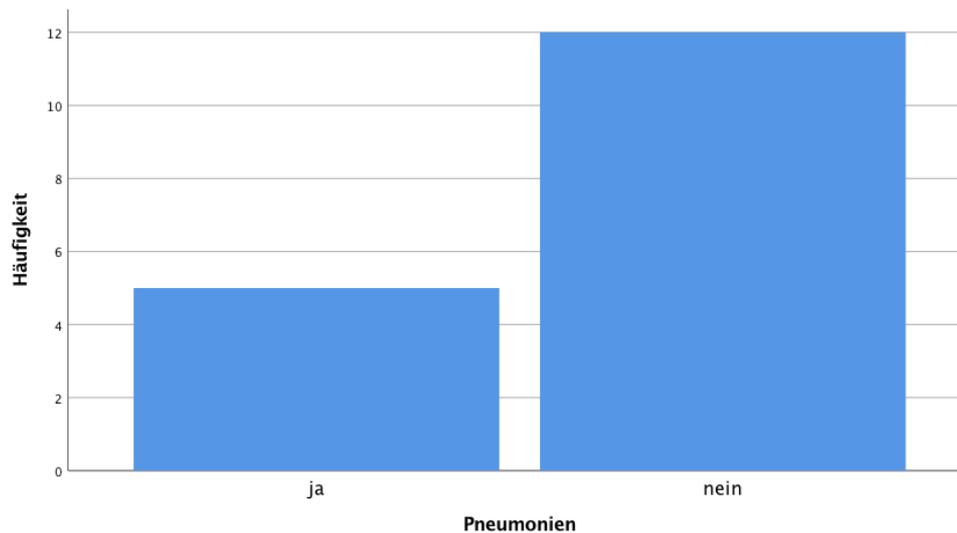


Abbildung 3.20. zu Frage 8: Hat Ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern häufiger Lungenentzündungen?

Frage 9

Bekommt Ihr Kind gut Luft, wenn es sich sportlich betätigt?

Zusatz: wenn nein,

- nach wie vielen Minuten beginnt die Atemnot?*
- wie äußert sich diese?*

Neun Patienten gaben an, bei sportlicher Betätigung gut Luft zu bekommen. Acht Patienten bekamen dagegen schlechter Luft.

Tabelle 3.43.

Bekommt Ihr Kind gut Luft, wenn es sich sportlich betätigt?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	9 (52,9%)	8 (47,1%)	17 (100%)

Auf die Zusatzfragen antworteten die betroffenen Patienten mit sehr unterschiedlichen Antworten. Die Spanne zwischen dem Beginn der Atemnot reichte von einer Minute bis hin zu 20 Minuten. Eine Antwort beinhaltete keine genaue Zeitangabe. Hier Antwort lautete: „bei Dauerbelastung“.

Frage 10

Hustet ihr Kind nachts?

Zusatz: wenn ja, ist das Husten lageabhängig?

Die zehnte Frage bezog sich auf das etwaige Auftreten von Husten während der Nacht.

Falls Husten nachts auftrat, wollten wir zudem wissen, ob dieses Husten lageabhängig war.

Tabelle 3.44.

Hustet Ihr Kind nachts?

	Nie	Selten	Manchmal	Häufig	Gesamt
N (Prozent)	3 (17,6%)	6 (35,3%)	3 (17,6%)	5 (29,4%)	17 (100%)

Tabelle 3.45.

Wenn ja, ist das Husten lageabhängig?

	ja	Nein	Tritt nie auf	Gesamt
N (Prozent)	3 (17,6%)	11 (64,7%)	3 (17,6%)	17 (100%)

Es berichteten 14 Patienten von auftretendem Husten wobei dieser bei elf Patienten nicht lageabhängig war. Drei Patienten hatten nie Husten.

Frage 11

Wie leistungsfähig ist ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern?

Mit dieser Frage wollten wir einen Vergleich zwischen den Patienten und anderen Kindern beziehungsweise deren Geschwistern hinsichtlich ihrer individuellen Leistungsfähigkeit ziehen.

Zehn Patienten sagten aus, über die gleiche Leistungsfähigkeit wie ihre Mitschüler/ Geschwister zu verfügen. Ein Kind fühlte sich sogar leistungsfähiger, drei leistungärmer und nochmal drei deutlich leistungärmer.

Tabelle 3.46.

Wie leistungsfähig ist Ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern?

	Gleich	Leistungsfähiger	Leistungärmer	Deutlich leistungärmer	Gesamt
N (Prozent)	10 (58,8%)	1 (5,9%)	3 (17,6%)	3 (17,6%)	17 (100%)

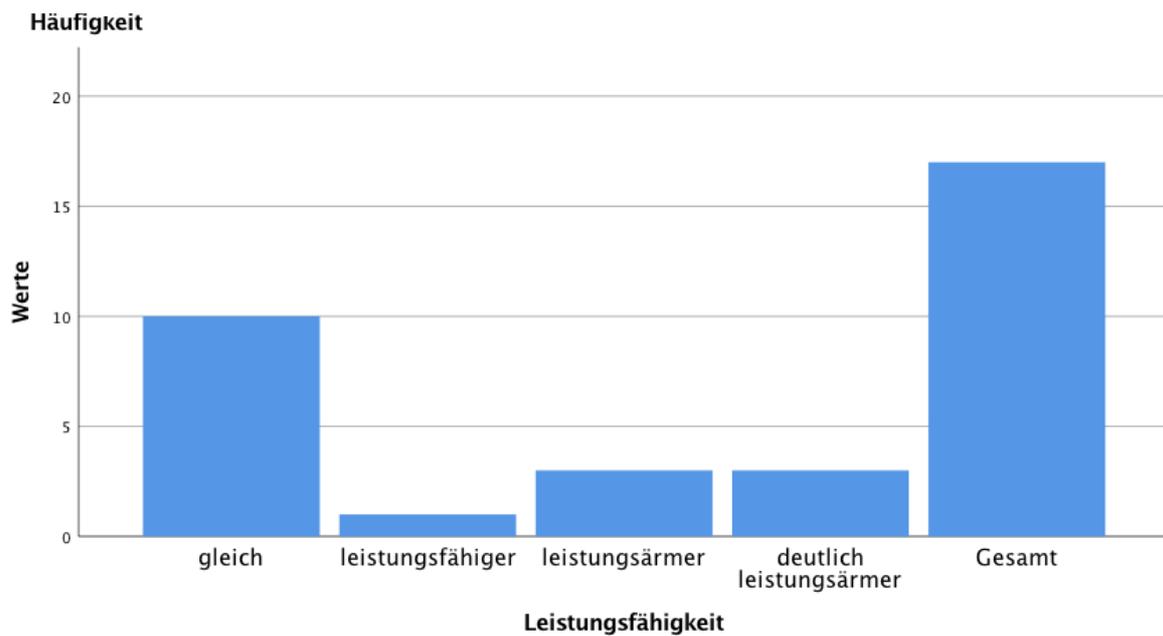


Abbildung 3.21. zu Frage 11: Wie leistungsfähig ist Ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern?

Frage 12

Ist Ihr Kind in einem Sportverein?

Zusatz: wenn ja, welche Sportart?

In der zwölften Frage fragten wir nach der Mitgliedschaft in einem Sportverein. Falls eine Mitgliedschaft bestand, sollte die Sportart angegeben werden.

Sieben Kinder waren Mitglied in einem Verein, zehn waren es nicht.

Tabelle 3.47.

Wenn ja, welche Sportart?

Sportart	N (Prozent)
Fußball	2 (11,8%)
Jugendfeuerwehr	1 (5,9%)
Tischtennis	1 (5,9%)
Turnen	1 (5,9%)
Turnen, Fußball	1 (5,9%)
Volleyball	1 (5,9%)
Keine Sportart	10 (58,8%)
Gesamt	17 (100%)

Sportart

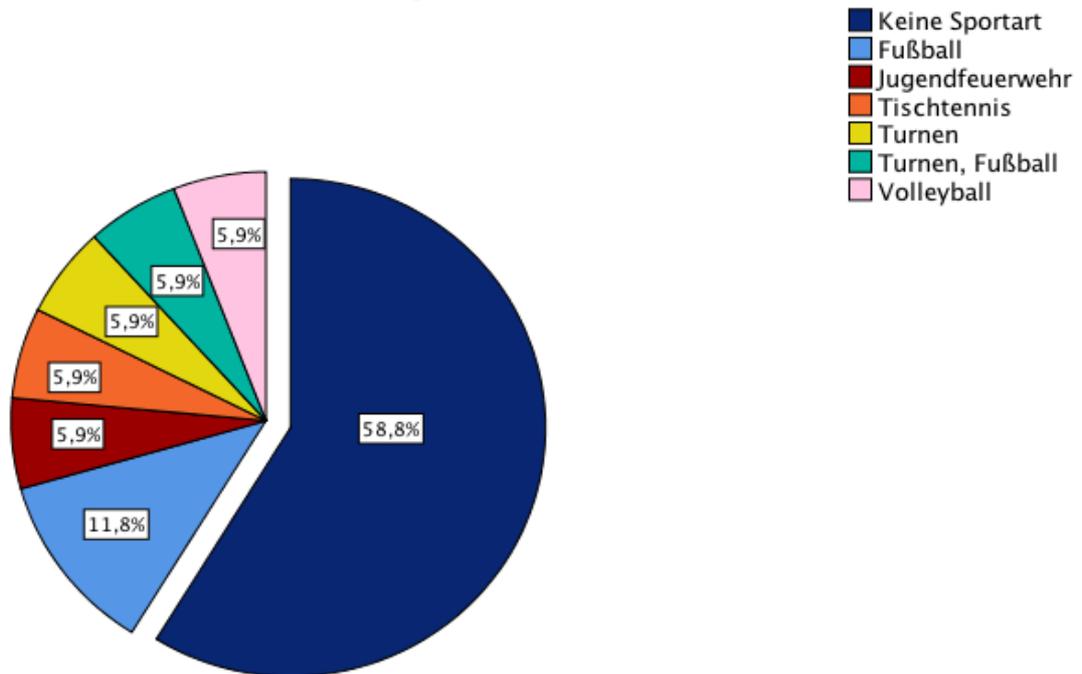


Abbildung 3.22. zum Zusatz zu Frage 12: Wenn ja, welche Sportart?

Frage 13

Kann Ihr Kind jegliche Nahrung zu sich nehmen?

14 Patienten gaben an, jegliche Nahrung zu sich nehmen zu können. Drei Patienten konnten dies nicht.

Tabelle 3.48.

Kann Ihr Kind jegliche Nahrung zu sich nehmen?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	14 (82,4%)	3 (17,6%)	17 (100%)

Frage 14

Treten nach Nahrungsaufnahme Beschwerden auf?

Zusatz: wenn ja welcher Art?

Beschwerden traten bei drei Patienten auf. Zwei Patienten berichteten über Reflux, ein Patient über ein Steckenbleiben der Nahrung. Keine Beschwerden hatten 14 Patienten.

Tabelle 3.49.

Treten nach Nahrungsaufnahme Beschwerden auf?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	3 (17,6%)	14 (82,4%)	17 (100%)

Tabelle 3.50.

Wenn ja, welcher Art?

Art der Beschwerden	N (Prozent)
Reflux	2 (11,8%)
Steckenbleiben	1 (5,9%)
Keine Beschwerden	14 (82,4%)
Gesamt	17 (100%)

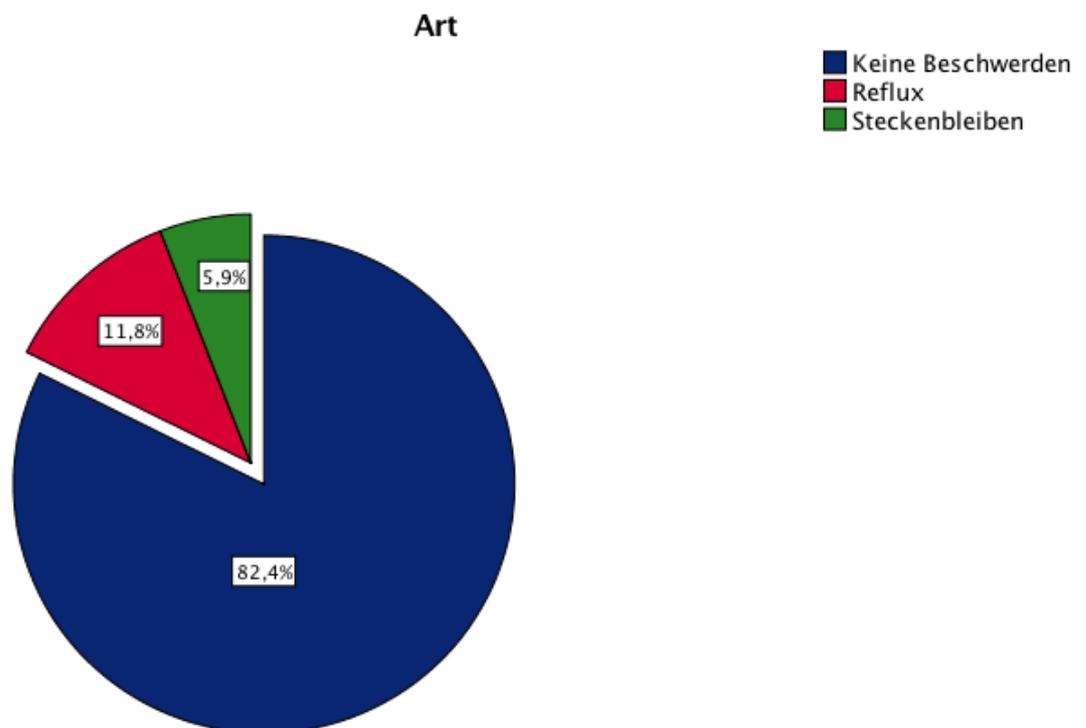


Abbildung 3.23. zum Zusatz zu Frage 14: Wenn ja, welcher Art?

Frage 15

Braucht Ihr Kind genauso lang zum Essen wie Mitschüler/ Geschwister?

ja ____ nein ____ nein schneller ____ nein langsamer ____

Hier gaben sechs Patienten an, die gleiche Zeit zum Essen zu benötigen. Zehn Patienten seien langsamer, ein Patient gab an schneller zu essen.

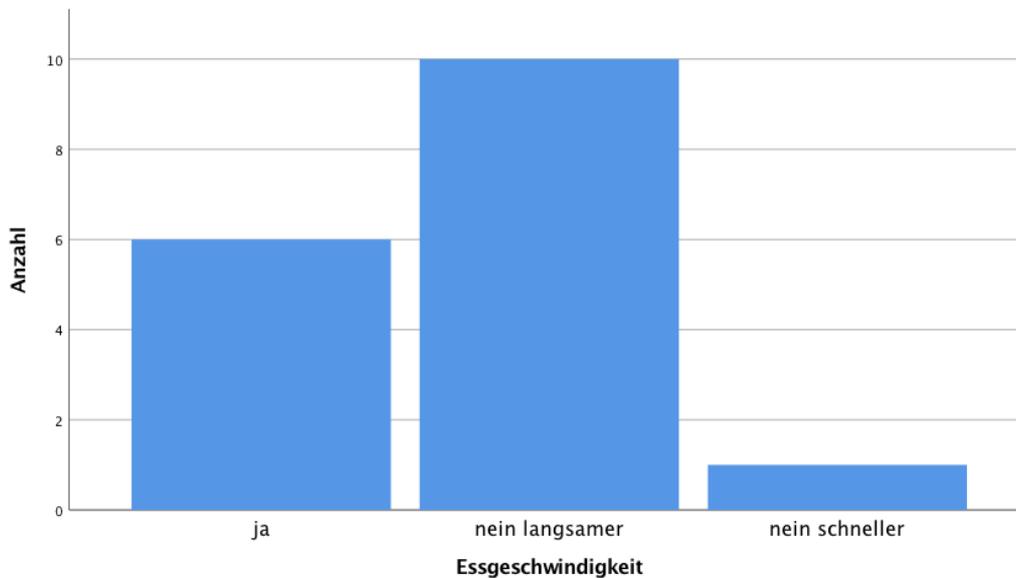


Abbildung 3.24. zu Frage 15: Braucht Ihr Kind genauso lang zum Essen wie Mitschüler/ Geschwister?

Frage 16

Muss Ihr Kind beim Essen auf besonders kleine Bissen achten?

Hier gaben sechs Patienten an, beim Essen auf die Bissgröße achten zu müssen. Elf Patienten mussten dies nicht.

Tabelle 3.51.

Muss Ihr Kind beim Essen auf besonders kleine Bissen achten?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	6 (35,3%)	11 (64,7%)	17 (100%)

Frage 17

Leidet Ihr Kind an Bauchschmerzen?

Ein Patient gab an häufig an Bauchschmerzen zu leiden, sechs litten manchmal, sechs selten und vier nie unter Bauchschmerzen.

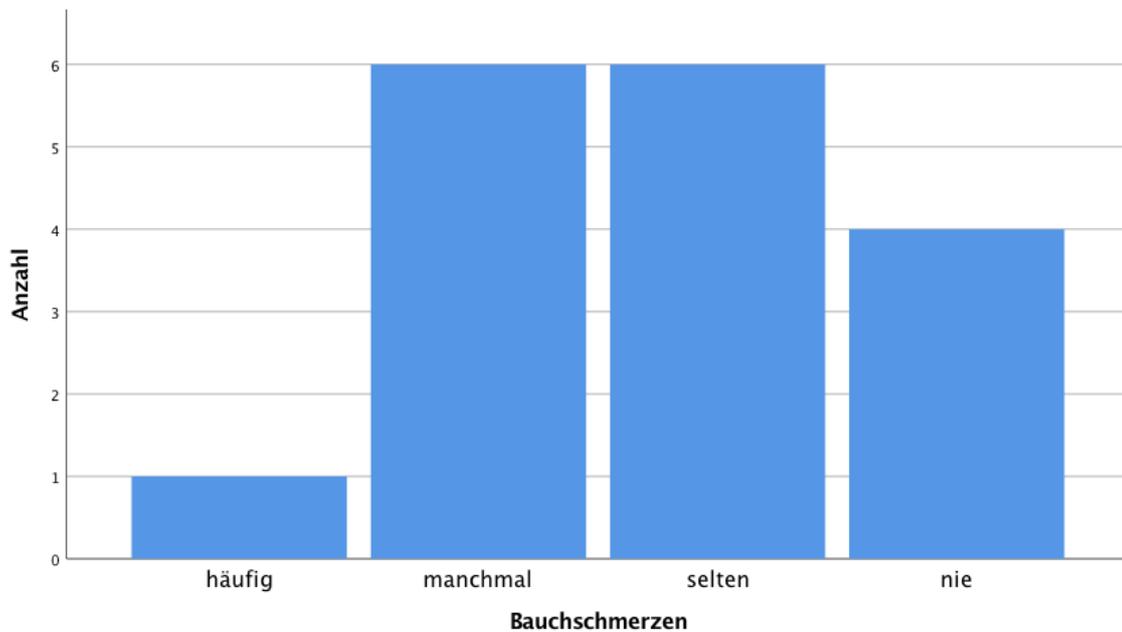


Abbildung 3.25. zu Frage 17: Leidet Ihr Kind an Bauchschmerzen?

Frage 18

Hat Ihr Kind Schluckauf?

Drei Patienten gaben an, häufig Schluckauf zu haben. Vier Patienten manchmal, und sieben Patienten selten. Nie Schluckauf hatten drei Patienten.

Tabelle 3.52.

Hat Ihr Kind Schluckauf?

	Häufig	Manchmal	Selten	nie	Gesamt
N (Prozent)	3 (17,6%)	4 (23,5%)	7 (41,2%)	3 (17,6%)	17 (100%)

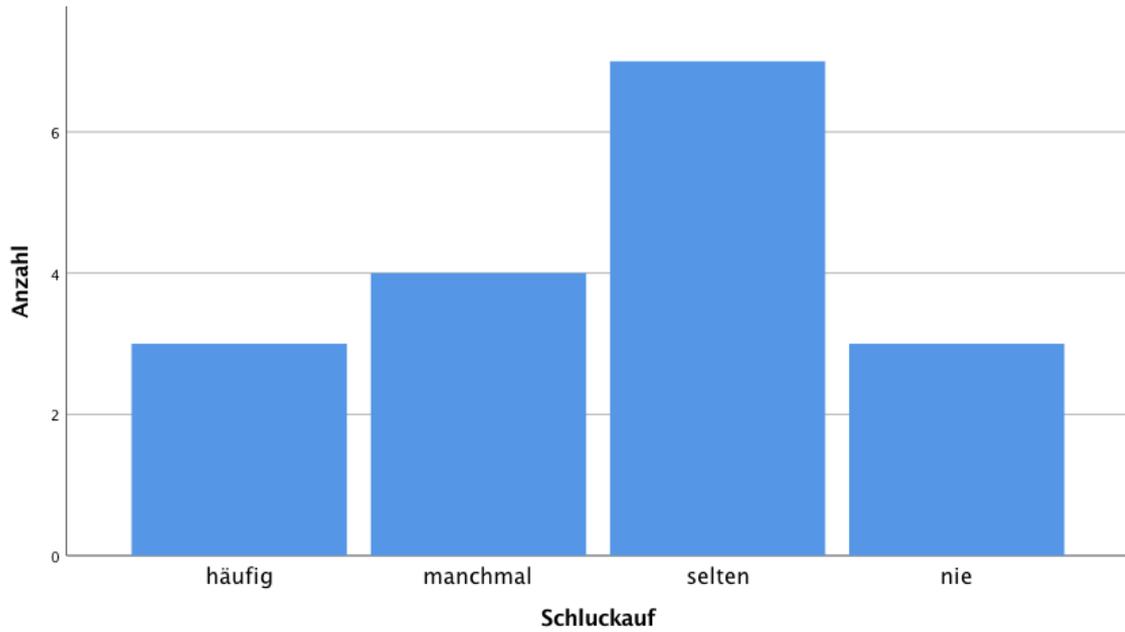


Abbildung 3.26. zu Frage 18: Hat Ihr Kind Schluckauf?

Frage 19

Wurde ihr Kind hinsichtlich eines gastro-ösophagealen Refluxes untersucht?

Zusatz:

- Durch eine Ösophagogastroduodenoskopie?

Ja ___ Nein ___

- Durch eine 24-Stunden-pH-Metrie?

Ja ___ Nein ___

Von den 17 Patienten gaben sieben an, schon einmal eine Reflux Untersuchung gehabt zu haben.

Tabelle 3.53.

Wurde Ihr Kind hinsichtlich eines gastro-ösophagealen Refluxes untersucht?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	7 (41,2%)	10 (58,8%)	17 (100%)

Einer Ösophagogastroduodenoskopie unterzogen sich sechs Patienten, einer 24-Stunden- pH- Metrie vier.

Tabelle 3.54.

Zusatz zu Frage 19: Durch eine Ösophagogastroduodenoskopie?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	6 (35,3%)	11 (64,7%)	17 (100%)

Tabelle 3.55.

Zusatz zu Frage 19: Durch eine 24-Stunden-pH-Metrie?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	4 (23,5%)	13 (76,5%)	17 (100%)

Frage 20

Werden oder wurden Medikamente zur Reduzierung der Säureproduktion eingenommen (z.B. Antazida, Omeprazol)?

Zusatz:

Wurde eine Reflux-Operation durchgeführt?

- Ja ___ Nein ___

Neun Patienten gaben an, Medikamente zur Reduzierung der Säureproduktion einzunehmen oder in der Vergangenheit eingenommen zu haben. Bei drei Patienten wurde sogar eine Reflux-Operation durchgeführt.

Tabelle 3.56.

Werden oder wurden Medikamente zur Reduzierung der Säureproduktion eingenommen (z.B. Antazida, Omeprazol)?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	9 (52,9%)	8 (47,1%)	17 (100%)

Tabelle 3.57.

Zusatz zu Frage 20: Wurde eine Reflux-Operation durchgeführt?

	ja	nein	Gesamt
N (Prozent)	3 (17,6%)	14 (82,4%)	17 (100%)

Frage 21

Wie häufig mussten Ösophagusbougieungen erfolgen?

Vier Patienten gaben an, sich nie einer Bougieung unterzogen zu haben. Die restlichen Patienten gaben unterschiedliche Häufigkeiten an. Die Spanne reicht von einer Bougieung bis hin zu 23 Bougieungen. Einmal wurde keine Angabe gemacht.

Tabelle 3.58.

Wie häufig mussten Ösophagusbougieungen erfolgen?

Anzahl an Bougieungen	N (Prozent)
1	4 (23,5%)
2	1 (5,9%)
6	1 (5,9%)
7	2 (11,8%)
8	2 (11,8%)
16	1 (5,9%)
23	1 (5,9%)
0	4 (23,5%)
Gesamt	16 (94,1%)

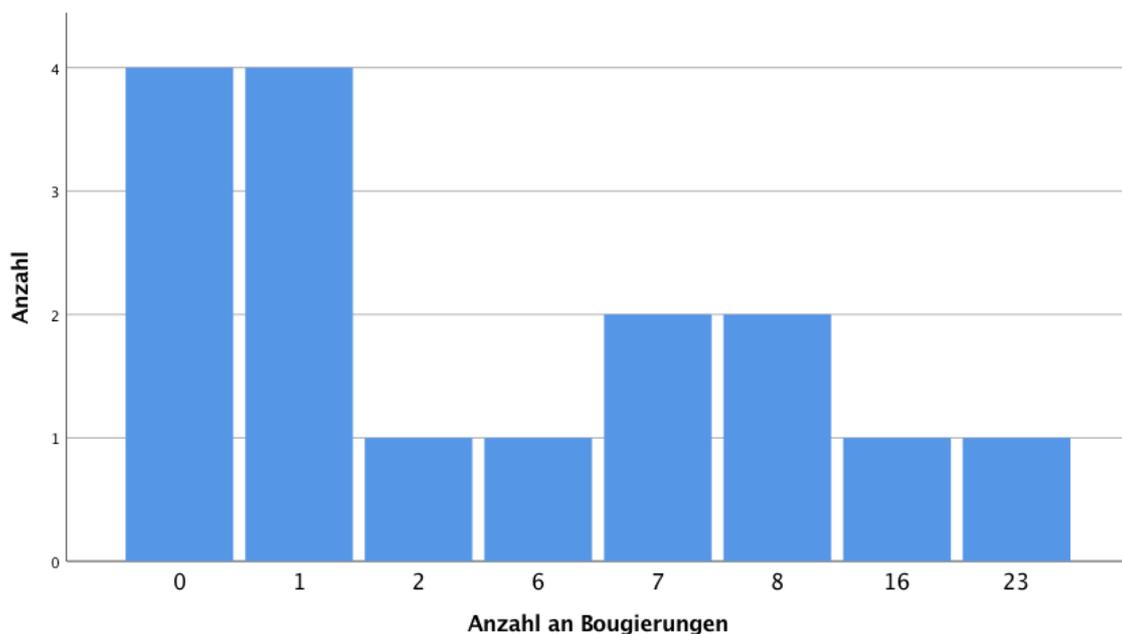


Abbildung 3.27. zu Frage 21: Wie häufig mussten Ösophagusbougieungen erfolgen?

Frage 22

Haben die Bougierungen Dich/ Ihr Kind sehr beeinträchtigt?

Bei dieser Frage interessierte uns, ob die Bougierungen gut vertragen wurden oder ob es zu Beeinträchtigungen kam. Drei Patienten gaben an, nie beeinträchtigt gewesen zu sein. Sechs Patienten waren selten, zwei manchmal und ein Patient immer von den Bougierungen beeinträchtigt. Einmal wurde keine Angabe gemacht und bei vier Patienten wurde nie eine Bougierung durchgeführt.

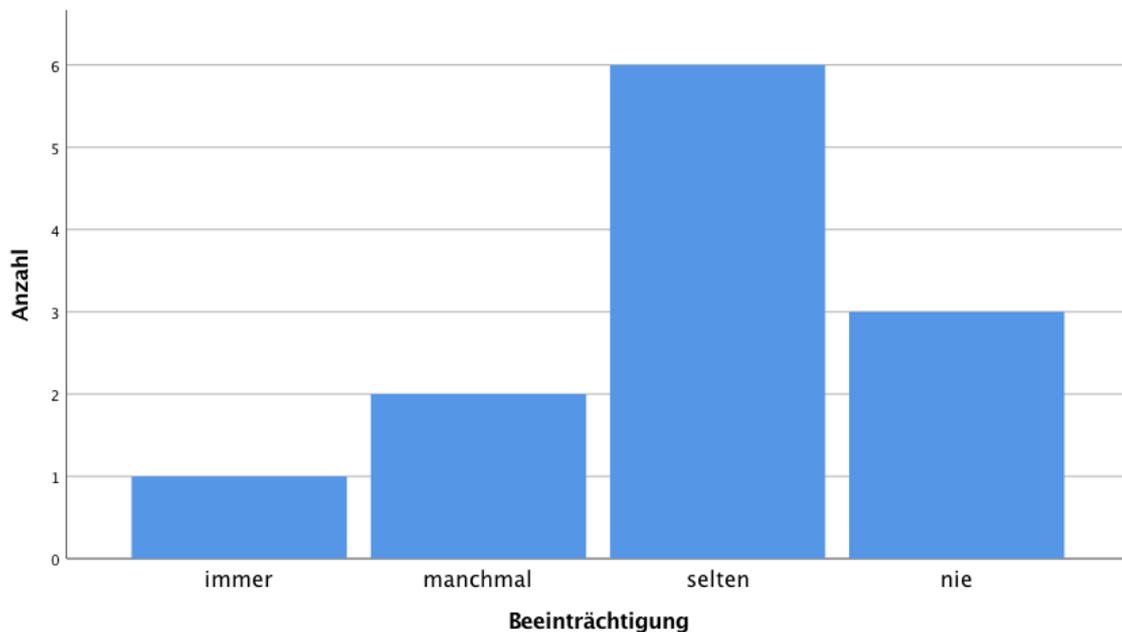


Abbildung 3.28. zu Frage 22: Haben die Bougierungen Dich/ Ihr Kind sehr beeinträchtigt?

Frage 23

Konntest Du/ Konnte Ihr Kind nach den Bougierungen besser essen und trinken?

Von den 17 Patienten gaben neun an, dass die Bougierungen einen positiven Effekt auf deren Essen und Trinken hatten. Drei Mal wurde von keiner Verbesserung berichtet. Einmal wurde keine Angabe gemacht und bei vier Patienten fand keine Bougierung statt.

Frage 24

Hattest Du/ Hatte Ihr Kind nach den Bougierungen Schmerzen?

Aus Abbildung 3.27. ist zu entnehmen, wie häufig die Patienten nach den Bougierungen an Schmerzen litten. Es sind nur die Antworten der Patienten aufgelistet, welche sich einer Bougierung unterzogen hatten. Nicht berücksichtigt sind die Patienten ohne Bougierung bzw. ohne Angabe.

Vier Patienten litten nie unter Schmerzen, weitere vier Patienten gaben an, selten an Schmerzen gelitten zu haben. Drei Mal wurde von häufigen Schmerzen berichtet und einmal traten immer Schmerzen auf. Einmal wurde keine Angabe gemacht, vier Mal wurde keine Bougierung durchgeführt.

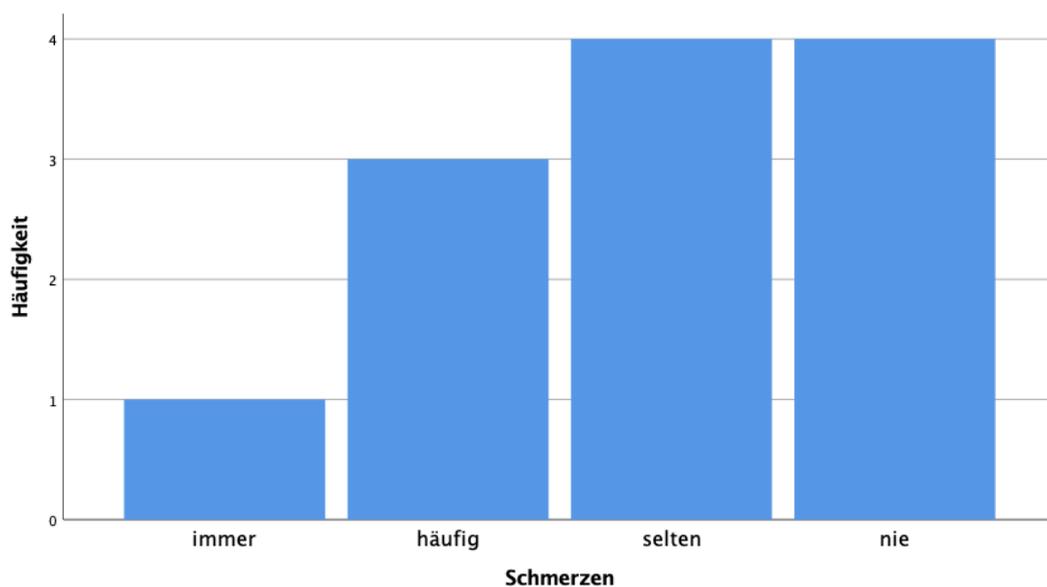


Abbildung 3.29. zu Frage 24: Hattest Du/ Hatte Ihr Kind nach den Bougierungen Schmerzen?

Frage 25

Wann war die letzte Bougierung? Bezieht sich auf das Jahr der letzten Bougierung

Diese Frage bezieht sich auf das Jahr der letzten Bougierung. Anhand dieser Frage ließ sich einerseits das Alter zum Zeitpunkt der Befragung, andererseits aber auch das Alter zum Zeitpunkt der letzten Bougierung ermitteln. Somit ergibt sich eine Zeitspanne zwischen letzter Bougierung und dem Alter bei Befragung, sozusagen die bougieungsfreie Zeit. Anhand dieser Zeitspanne kann man eine Tendenz ablesen, ob der Patient aktuell noch Bougierungen erhält oder ob die Behandlung eher abgeschlossen ist.

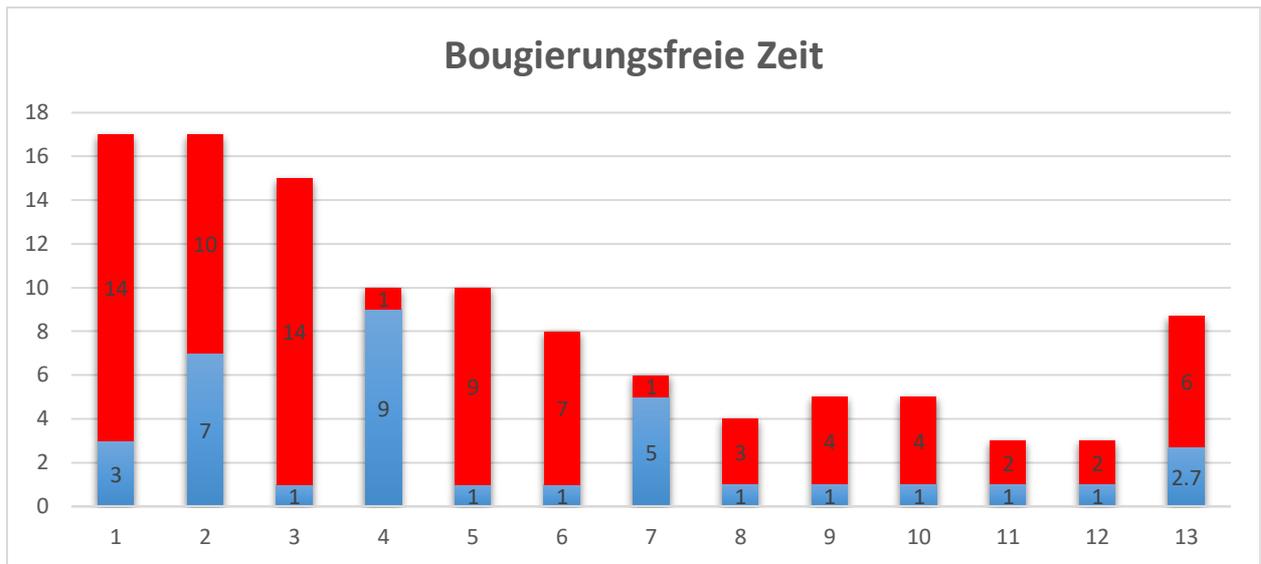


Abbildung 3.30. zu Frage 25: Wann war die letzte Bougierung? Blau = Alter bei letzter Bougierung, rot = Jahre seit letzter Bougierung. Balken 13 zeigt den Durchschnitt des Gesamtkollektivs.

Wie schon bei Frage 21 beschrieben, unterzogen sich 12 unserer Patienten weiteren Bougierungen. Dabei waren die Patienten bei ihrer letzten Bougierung im Schnitt circa 2,7 Jahre alt und die letzte Bougierung lag circa 6 Jahre zurück.

4 Diskussion

In den letzten Jahrzehnten hat sich nicht nur die Mortalität, sondern auch die Rate an Komplikationen vor, während, und nach einer Operation eines Kindes mit Ösophagusatresie deutlich verbessert. Trotzdem bleibt die Behandlung einer solchen Fehlbildung weiterhin eine Aufgabe für spezialisierte kinderchirurgische Zentren^{48,92}. Der Fokus der Forschung lag und liegt leider eher auf der frühzeitigen Diagnose und der Behandlung bzw. operativen Versorgung der Fehlbildung als auf der Frage, wie geht es den Patienten Jahre nach der oder den Operationen. Führen die betroffenen Kinder und deren Familien ein „normales“ Leben oder sind sie vielleicht deutlich eingeschränkt? Natürlich muss in diesem Zusammenhang auch immer auf das Vorliegen zusätzlicher Fehlbildungen geachtet werden, die einen großen Einfluss auf den Alltag haben können. Im Allgemeinen findet man allerdings nur wenige Publikationen hinsichtlich des Einflusses einer kongenitalen Ösophagusatresie auf die Lebensqualität von betroffenen Kindern sowie deren Eltern

^{33,73,85}.

Wenn sich jemand dieser Fragestellung annahm, wurden aber andere Fragebögen benutzt. Dazu zählen der “Child Health Questionnaire” (CHQ), der “Kidscreen-27”, der “Pediatric Quality of Life Inventory 4.0” (PedsQL4.0), der “36-Item Short Form Survey from the RAND Medical Outcomes Study” (SF-36), der “Spitzer Quality of Life Index” (Spitzer QL Index) und die “Visual Analogue Scale for overall HRQOL” (VAS)¹⁶. Daten zur Lebensqualität von Kindern in Deutschland wurden bislang nicht publiziert.

4.1 Epidemiologische Daten

Wie bereits in Kapitel 3 beschrieben, gilt es bei der Beurteilung der epidemiologischen Daten zu beachten, dass sich die Daten und die Auswertung dieser lediglich auf unser Patientenkollektiv von 17 an der Studie teilnehmenden Patienten beziehen.

Geschlechterverteilung

Bei unseren an der Studie teilnehmenden Patienten war mit 52,9 Prozent (9/17) der Anteil männlicher Patienten über dem weiblichen Anteil mit 47,1 Prozent (8/17).

Dies entspricht den Angaben in der Literatur^{90,106}. Zum Beispiel ermittelte Rozensztrauch et. al ein Verhältnis von weiblichen zu männlichen Betroffenen bei 42 Prozent zu 58 Prozent⁸⁵. Von einer ähnlichen Verteilung spricht auch Prem- Puri. Er beziffert dieses auf 3:2⁷⁰. Liehn et. al sehen einen kleineren Unterscheid in der Verteilung von (1,26:1)⁶¹. Die Geschlechterverteilung in unserer Studie ist daher mit den Angaben in der Literatur vergleichbar.

Frühgeburlichkeit

Vier Patienten waren Frühgeborene (4/15), was einem Anteil von ungefähr 27 Prozent entspricht (s. Abb. 3.3). Zu zwei Patienten lagen keine Daten vor.

Rozensztrauch et al. berichten über einen Anteil von 36 Prozent an Frühgeburten⁸⁵. Seo et al. kamen in ihrer Studie auf 32 Prozent⁹⁰.

Unsere Ergebnisse liegen somit knapp unterhalb derer von Rozensztrauch und Seo. Allerdings hatten diese beiden Studien auch jeweils deutlich größere Patientenkollektive. 73 Patienten nahmen an der Studie von Rozensztrauch teil und bei Seo betrug das Patientenkollektiv 97.

Fehlbildungsformen

Bei Betrachtung der Verteilungen der Fehlbildungen des Ösophagus ist zu erkennen, dass in unserem befragten Kollektiv der Typ 3 b nach Vogt mit 82,4 Prozent am häufigsten vorlag. Typ 2 lag zu 5,9 Prozent vor und Typ 4 zu 11,8 Prozent. Die Typen 3 a und 3 c lagen gar nicht vor (s. Abb. 3.2 und Tab. 3.2).

Laut P. Puri liegt der Typ 3 b zu circa 85 Prozent der Fälle vor, der Typ 2 zu 8,5 Prozent und Typ 4 circa zu 4 Prozent⁷⁰. Dass die anderen Atresieformen bei unserem Kollektiv nicht vorlagen, lässt sich mit hoher Wahrscheinlichkeit auf unser kleines Patientenkollektiv zurückführen. Der Typ 3 b nach Vogt wird generell als der mit Abstand am häufigsten vorliegende Typ angesehen^{30,46,90}. So ergeben sich Angaben unter anderem zwischen 83 Prozent² und 87 Prozent¹². Die Verteilung der Atresieformen in unserem Kollektiv passt somit zu den Angaben der Literatur.

Assoziierte Fehlbildungen

An weiteren Fehlbildungen litten 70,6 Prozent (12/17), wobei kardiale (6/12), gastrointestinale (4/12) und urogenitale Fehlbildungen (6/12) am häufigsten waren (s. Tab. 3.4). In der Studie von Rozensztrauch et al. lagen zu 56 Prozent weitere Fehlbildungen vor⁸⁵. Am Häufigsten waren kardiale Fehlbildungen (26 Prozent), Anomalien der Extremitäten (23 Prozent) und renale Fehlbildungen (21 Prozent). Elf Prozent hatten zusätzlich gastrointestinale, 14 Prozent pulmonale Malformationen. Zu ähnlichen Ergebnissen kommen weitere Autoren^{18,83,98}.

Seo et al. haben ebenfalls ihr Kollektiv auf das Vorliegen weiterer Fehlbildungen untersucht. Davon waren 30 Prozent kardialer, elf Prozent analer, neun Prozent renaler, fünf Prozent vertebraler Genese und zu weiteren fünf Prozent waren die Extremitäten betroffen. 13 Prozent setzten sich aus anderen Fehlbildungen, wie zum Beispiel Kraniosynostosen, Mikrognathien oder Zwerchfellhernien, zusammen

⁹⁰.

In der Arbeit von Chittmitrapap et al. wird von einem Anteil von 29 Prozent an kardialen Fehlbildungen gesprochen, Hartley et al. kommt auf einen Prozentsatz von 40^{13,37}.

Das Vorliegen von einer oder mehreren zusätzlichen Fehlbildungen ist nicht nur für die Überlebenswahrscheinlichkeit eines Neugeborenen mitentscheidend^{37,69}, es kann im weiteren Verlauf auch einen erheblichen Einfluss auf die Lebensqualität eines Kindes haben⁸⁵.

In einer Studie von Dellenmark-Blom et al. wurde die Lebensqualität von 124 schwedischen und deutschen Kindern zwischen zwei und siebzehn Jahren untersucht. Ziel war es, klinische Faktoren zu identifizieren, die sich auf die gesundheitsbezogene Lebensqualität auswirkten, um diesen Risikogruppen schon vorbeugend helfen zu können¹⁷. Auch hier wird neben weiteren Faktoren, wie keiner Primäranastomose oder Frühgeburtlichkeit, dem Vorliegen von weiteren Fehlbildungen ein erheblich negativer Einfluss auf die Lebensqualität bescheinigt.

Der Anteil an Patienten mit kardialer Fehlbildung liegt bei unserer Studie in ähnlichen Bereichen wie bei den anderen Studien. Gerade der kardialen Fehlbildung kommt im Hinblick auf die Überlebenswahrscheinlichkeit nach der neuen Homburger Klassifikation eine besondere Bedeutung zu⁶⁹. Sie wurde deshalb auch in unserer Subgruppenanalyse berücksichtigt (s. Abschnitt 3.6).

Überlebensquote

Aus dem ursprünglichen Patientenkollektiv von 38 Patienten sind vier Patienten verstorben, was gleichzeitig einer Überlebensquote von 89,5 Prozent entspricht. Yamoto et. Al ermittelten in ihrer Studie eine Überlebensrate von 90,8 Prozent, Hartley et. Al eine Quote von 86,7 Prozent, Brown und Tam 90,9 Prozent und Spitz et al 87,6 Prozent^{9,37,93,111}. Es gibt aber auch Studien, welche von einer niedrigeren Überlebensrate sprechen. So lag bei Piro et. Al die Überlebensquote bei 76,1 Prozent, bei Upadhyaya 70,0 und bei Singh et al bei 79,7 Prozent^{74,91,99}. Bei Rokitansky et al sogar nur bei 58,7 Prozent⁸⁴. Somit lässt sich die Überlebensrate des Homburger Kollektivs mit den Quoten anderer internationaler Studien vergleichen.

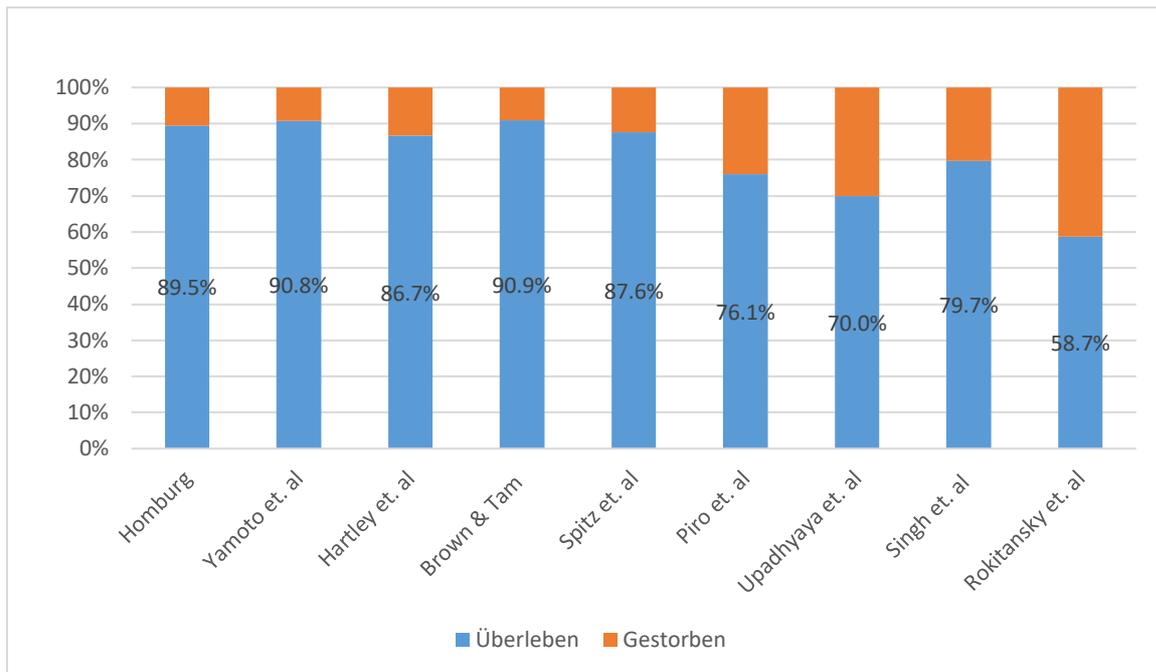


Abbildung 4.1: Überlebensquote des Homburger Kollektivs im Vergleich mit anderen Studien

Entwickungsverhalten

Die Analyse der Untersuchungsheftdaten ergab, dass die Werte für „Körpergröße“, „Körpergewicht“, „Körpergröße/Länge“, „Kopfumfang“ und „BMI“ mehrheitlich zwischen der 2. und 50. Perzentile liegen (s. Abbildungen 3.6 – 3.10) und sich die Werte mit zunehmendem Alter vermehrt der 50. Perzentile annähern. In der Arbeit von Ijsselstijn et al. kam man zu der Schlussfolgerung, dass Kinder, die mit einer Ösophagusatresie geboren wurden, ein erhöhtes Risiko für ein verlangsamtes Wachstum aufzeigen. Weiterhin ist die neurologische Entwicklung verzögert und es scheint auch zu Schwierigkeiten in der Schule zu kommen ⁴⁶. Gischler et. al führten eine prospektive longitudinale Studie zum Wachstumsverhalten von 23 Kindern durch. Anfangs lagen die Werte deutlich unterhalb den Werten der Normalbevölkerung doch bis zum Alter von 12 Jahren hatte sich sowohl das Gewicht als auch die Körpergröße von 22 der 23 Patienten normalisiert ³⁰. Dieser Trend, dass sich die Wachstumswerte mit zunehmendem Alter der Norm angleichen, lässt sich auch aus unseren Daten vermuten (siehe v.a. Abbildung 3.8 und 3.10). Die Studie von Chetcuti et al. bestätigt diese Vermutung. Sie werteten die Daten von 302 Patienten mit einer Ösophagusatresie im Alter zwischen 1 und 37 Jahren aus. Dabei wiesen die erwachsenen Patienten eine normale Körpergröße und ein normales Körpergewicht auf ¹².

Kumari et al. führten eine Studie mit 51 Kindern mit Ösophagusatresie durch, deren Operation maximal fünf Jahre zurücklag. 47,1 Prozent der Kinder lagen mit ihrem Gewicht und 31,4 Prozent mit ihrer Körpergröße unterhalb der zweiten negativen Standardabweichung (≤ -2 SD). Sie werteten zudem

den Kopfumfang der Kinder aus. 41,2 Prozent wiesen ebenfalls Werte unterhalb der zweiten negativen Standardabweichung auf ⁵². Auch bei unseren Patienten lagen einzelne Werte deutlich unterhalb der zweiten negativen Standardabweichung, wenngleich im Median die Werte deutlich darüber lagen (s. Abbildung 3.9).

Seo et al. führten eine retrospektive Studie mit 97 Patienten durch, welche zwischen 1990 und 2007 auf einer neonatalen „intensive care unit“ versorgt worden sind. 40 Prozent der Kinder lagen im Alter von zwei Jahren mit ihrem Gewicht unterhalb der zehnten Perzentile, 19 Prozent sogar unterhalb der dritten Perzentile ⁹⁰.

Diesen Studien gegenüber kamen Rozensztrauch et al. zu dem Ergebnis, dass 71 Prozent der Patienten mit ihrem Körpergewicht und ihrer Körpergröße im normalen Bereich liegen. Dazu wurden Befragungen von 73 Patienten im Alter zwischen einem Monat und 18 Jahren durchgeführt. Im Vergleich zu den Daten der WHO zur Normalbevölkerung ließ sich kein signifikanter Unterschied nachweisen ($p = 0,736$) ⁸⁵.

In einer finnischen Studie aus dem Jahr 1984 von Lindahl wurde den Kindern mit einer Ösophagusatresie ein normales Wachstum bescheinigt. Dies ergab die Untersuchung von 43 Patienten deren operativer Eingriff im Schnitt 12,7 Jahre zurücklag. Körpergröße und Gewicht lagen innerhalb der ersten positiven oder negativen Standardabweichung (± 1 SD). Auch hinsichtlich des BMI konnte kein Unterschied zwischen den Kindern mit Ösophagusatresie (BMI: 19,7) und gesunden finnischen Schulkindern (BMI: 20,7) ermittelt werden ⁶². Diese Ergebnisse passen gut zu den BMI Werten unserer Patienten (s. Abbildung 3.10). Bis auf die Werte der U3 liegen die Ergebnisse der darauffolgenden Untersuchungen im Median ebenfalls innerhalb der ersten Standardabweichung und nähern sich im Verlauf der Jahre der 50. Perzentile an. Dies bestätigt erneut die bereits angesprochene Vermutung, dass sich die anfänglichen Rückstände der körperlichen Entwicklung mit zunehmendem Alter auszugleichen scheinen.

Unsere Ergebnisse zum körperlichen Entwicklungsverhalten entsprechen folglich den Ergebnissen vieler Studien. Unsere begrenzte Anzahl an Daten aufgrund des kleinen Patientenkollektivs muss hier beachtet werden. Gerade für spätere U-Untersuchungen lagen nur wenige Daten vor. Weiterhin gilt es zu berücksichtigen, dass die individuelle körperliche Entwicklung von vielen weiteren Faktoren beeinflusst werden kann. Zu diesen Faktoren kann unter anderem das Vorliegen von zusätzlichen Fehlbildungen, eine Frühgeburtlichkeit oder die Qualität der medizinischen Versorgung gezählt werden. Um den zusätzlichen Einfluss dieser Faktoren angemessener beurteilen zu können, sollten noch mehr Studien, mit großen Patientenkollektiven und am besten multizentrisch organisiert, durchgeführt werden.

4.2 Lebensqualitätsanalyse

Zu Beginn dieser Arbeit war die Datenlage zur Lebensqualität von Kindern, die an der Speiseröhre operiert worden sind, sehr überschaubar. Unserer Ansicht nach waren die Fragebögen KINDL^R und SF-10 geeignet, um adäquate Aussagen über die Lebensqualität unserer Patienten zu treffen. Studien, welche sich zur Lebensqualitätsermittlung von an der Speiseröhre operierten Kindern den KINDL^R oder des SF-10 Fragebogens bedienen, liegen bis zum aktuellen Zeitpunkt noch nicht vor. Um einen Vergleich mit der aktuellen Literatur und Datenlage ziehen zu können, konzentrierten wir uns hauptsächlich auf Studien, welche sich ebenfalls mit einer Analyse der Lebensqualität und den dazu zählenden unterschiedlichsten Teilkomponenten befasst haben. Neben Studien, die sich wie wir mit der Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen mit Hilfe von anderen entsprechenden Kinderfragebögen bedienen, wurden auch Studien mit Ergebnissen von erwachsenen Patienten berücksichtigt. Dies ermöglichte uns einen möglichst breiten und aussagekräftigeren Vergleich zur aktuellen Forschung auf diesem Gebiet.

4.2.1 KINDL^R

Die Ergebnisse unserer Patienten im KINDL^R Fragebogen wurden mit den Referenzwerten der KiGGS Studie verglichen (s Tab. 3.11). Lediglich für zwei Teilkomponenten konnten signifikante Unterschiede ermittelt werden. Für die Gruppe „Männlich Gesamt“ ergab sich ein signifikant besserer Wert für die Teilkomponente „Psyche“ ($p = 0.017$). Dagegen ergab sich für die Gruppe „Gesamt 3-6-Jährige“ ein signifikant niedrigerer Wert für die Teilkomponente „Freunde“ ($p = 0.031$).

Für alle anderen Gruppen und Teilkomponenten sowie für die totale Lebensqualität konnten keine signifikanten Unterschiede zwischen unserem Kollektiv und den Referenzwerten der KiGGS Studie ermittelt werden. Diese Ergebnisse lassen uns somit annehmen, dass unsere Patienten mit einer operierten Ösophagusatresie eine ähnlich gute Lebensqualität haben, wie die Normalbevölkerung ohne Fehlbildung.

Bei der Subgruppenanalyse (s. Abschnitt 3.6) kamen wir schlussendlich zu dem gleichen Ergebnis. Weder das Vorliegen einer kardialen Fehlbildung noch die Anzahl an weiteren Fehlbildungen, hatten einen signifikanten Einfluss auf die Lebensqualität. Lediglich für die KINDL^R- Kategorie „Schule“ konnte ein signifikanter Unterschied zwischen den Ergebnissen der KiGGS Studie und unseren Patienten mit mindestens zwei weiteren Fehlbildungen festgestellt werden ($p = 0.004$).

Natürlich muss man die Aussagekraft dieser Ergebnisse in Anbetracht unseres kleinen Patientenkollektivs relativieren. Wohl aber lässt sich eine klare Tendenz zu einer Lebensqualität erkennen, welche mit der Lebensqualität der gesunden Bevölkerung vergleichbar ist.

Zu einem ähnlichen Ergebnis kam Lindahl ⁶². Hier bediente man sich dem Bewertungsschema nach Desjardins ²⁰. Von den 43 Patienten mit Ösophagusatresie hatten 31 eine exzellente Lebensqualität. Sechs Mal wurde eine gute und einem Patienten eine befriedigende Lebensqualität bescheinigt. Allerdings zählten zu dem Kollektiv lediglich Patienten mit einer Ösophagusatresie ohne zusätzliche Fehlbildung. Vielleicht hätte das Miteinbeziehen von Patienten mit weiteren Fehlbildungen zu einem anderen Ergebnis geführt. Dieser Verdacht wird durch Rozensztrauch et al. und Peetsold et al. geteilt. Demnach soll das Vorliegen einer weiteren Anomalie einen negativen Einfluss auf die Lebensqualität haben ^{72,85}. Dieser Ansicht waren auch schon früher die Autoren Torfs, Depaepe sowie Robert in ihren jeweiligen Arbeiten ^{18,83,98}. Dagegen stehen die Ergebnisse der Studie von Deurloo et al., wonach eine zusätzliche Fehlbildung keinen Einfluss auf die Lebensqualität hat ²¹, als auch die Ergebnisse unserer Untersuchung.

2015 untersuchte Dellenmark et al. die Datenlage zur gesundheitsbezogenen Lebensqualität bei Patienten mit einer Ösophagusatresie ¹⁶. Zwischen den Jahren 1995 und 2014 wurden nur zwölf Artikel veröffentlicht, davon alle aus Europa mit Stichprobengrößen zwischen acht und 128 Teilnehmern. Insgesamt wurden 15 unterschiedliche Fragebögen benutzt, wovon keiner krankheitsspezifisch für Ösophagusatresien war. Dellenmark et al. kommen zu dem Schluss, dass trotz teils unterschiedlicher Ergebnisse der Studien, Patienten mit einer Ösophagusatresie eher eine reduzierte gesundheitsbezogene Lebensqualität haben. Für eindeutigere Aussagen müssen allerdings weitere Studien folgen ¹⁶.

Wie eben erwähnt, ließen sich bis auf wenige Teilkomponenten keine signifikanten Unterschiede zwischen unseren Ergebnissen und der KiGGS Studie nachweisen. Eine Erklärung für den signifikant besseren Wert für die Teilkomponente „Psyche“ bei der Gruppe „Männlich Gesamt“ mutmaßen wir in der Erziehung der Kinder zu finden. Chang et al. und Lauder et al. sehen in der Art und Weise der Erziehung einen entscheidenden Eckpfeiler bei der psychologischen Entwicklung ^{11,57}. Den Kindern wird aufgrund der Erkrankung zum einen vermehrte Aufmerksamkeit geschenkt. Zum anderen sind Eltern und Geschwister besonders sensibilisiert und agieren rücksichtsvoller. Dem entsprechend bescheinigen Peetsold et al. und Dingemann et al. Familien, deren Kinder mit Ösophagusatresie geboren wurden, eine bessere „Familienfunktion“ als Familien mit gesunden Kindern ^{23,72}. Ergänzend hierzu stellt die Studie von Brosig et al. vonseiten betroffener Eltern einen weniger strengen Erziehungsstil sowie verminderte Leistungserwartungen fest ⁸. Folglich werden kleinere Erfolge bereits besonders gewürdigt und die Kinder in ihrem Handeln positiv bestärkt, was wiederum zu einem gesteigerten Selbstwert und Selbstvertrauen führen kann. Dies alles scheint somit die psychologische Entwicklung betroffener Kinder und Jugendlicher besonders zu stärken. Ergänzend hierzu beobachteten Drotar et al., dass Eltern, deren Kinder eine kongenitale Malformation aufwiesen, die Entwicklung ihres Kindes letztendlich positiver wahrnahmen als zuvor erwartet ²⁴.

In der Teilkomponente „Freunde“ schnitt die Gruppe „Gesamt 3-6-Jährige“ signifikant schlechter ab. Boumann et al. stellten in einer Studie mit 36 an einer Ösophagusatresie leidenden Kindern bei 30 bis 35 Prozent erhöhte emotionale und Verhaltensprobleme fest ⁶. Kumari et al. beobachteten bei 37,5 Prozent ihrer 51 Kinder ein verzögertes soziales Entwicklungsverhalten und bei 7,4 Prozent waren Verhaltensprobleme auffällig. Dies belastete insbesondere die Mütter sehr stark ⁵². Da es sich hier um eine Studie aus Neu-Delhi/ Indien handelt, müssen kulturelle Unterschiede sowie sozioökonomische Einflüsse auf das Verhalten der Kinder und Erwachsenen mitberücksichtigt werden. Trotzdem lässt es mutmaßen, dass eine eventuell sehr behütende und abschirmende häusliche Fürsorge durch die Familie zu wenigen und verspäteten sozialen Kontakten führt. Dies kann eine verlangsamte soziale Entwicklung zur Folge haben.

In der Arbeit von Lindahl werden viele der Kinder und Jugendlichen als introvertiert beschrieben ⁶². Introvertierte Kinder finden möglicherweise langsamer sozialen Anschluss an andere Kinder und damit auch eher weniger Freunde. Laut Peetsold et al. zeigen Kinder mit einer Ösophagusatresie sogar vermehrt Gefühle wie Angst oder leiden an Depressionen ⁷². Dies kann auch eine Erklärung für unsere signifikant schlechteren Ergebnisse in dieser Teilkomponente sein.

Allerdings berichten andere Autoren, dass sich keine signifikanten Unterschiede zwischen ihren Kollektiven und den gesunden Referenzgruppen nachweisen ließen ^{23,59,64}. Wie bereits erwähnt, können hier nur weitere Langzeitanalysen und Studien, am besten multizentrisch organisiert, helfen.

Der letzte signifikante Unterschied zwischen unseren Daten und der KiGGS Studie ergab sich für die Teilkomponente „Schule“ in der Subgruppenanalyse bei den Kindern mit mindestens zwei weiteren Fehlbildungen. Unsere Patienten erzielten hier signifikant schlechtere Ergebnisse. Ijsselstijn et al. kamen zu dem Schluss, dass Patienten mit einer Ösophagusatresie ein erhöhtes Risiko für „akademische Probleme“ haben ⁴⁶. Demgegenüber bescheinigt Lindahl ihren Patienten eine gute Intelligenz mit zwei Peaks: einem Peak bei IQ Level 90-100 und einem Peak bei Level 120-130 ⁶². Boumann et al. ermittelten in ihrer Studie einen Durchschnitts-IQ von 90,2 und stellten zudem fest, dass Kinder mit einer Ösophagusatresie, neben den vorhin schon angesprochenen Verhaltensproblemen, vermehrt Lernschwierigkeiten aufwiesen ⁶. Auch Legrand et al. und Dingemann et al. bescheinigen, dass Kinder mit einer Ösophagusatresie schlechtere Schulleistungen haben als gesunde Kinder ohne Fehlbildung ^{23,58}.

4.2.2 SF-10

Der SF-10 Fragebogen erlaubt Aussagen über die Lebensqualität mit Hilfe von zwei Komponenten: der „Psychologischen Gesundheit“ und der „Physiologischen Gesundheit“.

Wenn man die Ergebnisse unserer Patienten, insbesondere Abbildung 3.11 und 3.12, betrachtet, fällt auf, dass die Ergebnisse für die „Psychologische Gesundheit“ für das gesamte Kollektiv mehrheitlich über der Untergrenze liegen. Lediglich die Gruppe der 6-7-Jährigen liegt deutlich darunter. Allerdings beinhaltet diese Gruppe auch nur die Werte eines männlichen Patienten (Abb. 3.11). Die Werte für die „Physiologische Gesundheit“ liegen dagegen eher unterhalb der Untergrenze. Lediglich die Gruppen der unter 5-Jährigen und der 11-12-Jährigen schaffen es über die Untergrenze. Die „Psychologische Gesundheit“ unserer Patienten scheint somit mit gesunden Kindern und Jugendlichen vergleichbar zu sein. Dagegen ist die „Physiologische Gesundheit“ im Vergleich eingeschränkt.

Passenderweise erreichten bei der weiterführenden Auswertung unserer Daten unsere Patienten signifikant bessere Werte für ihre „Psychologische Gesundheit“ als für ihre „Physiologische Gesundheit“. Für jede Subgruppe konnten signifikante Unterschiede nachgewiesen werden, d.h. für „Männlich“ ($p = 0.033$), „Weiblich“ ($p = 0.003$) und „Gesamt“ ($p = 0.001$) (s. Tabelle 3.29).

Patienten mit einer operierten Ösophagusatresie haben demzufolge eine bessere psychische als körperliche Gesundheit.

Erneut muss unser kleines Patientenkollektiv als relativierendes Argument angebracht werden. Allerdings lässt sich hier wieder, vor allem aufgrund der starken Signifikanz, eine klare Tendenz ableiten. Zudem passt dieses Ergebnis auch zu unserem signifikanten Ergebnis aus der KINDL^R Auswertung für die Teilkomponente „Psyche“ (s. Abschnitt 4.2.1). Dazu lässt sich die Studie von Faugli et al. anführen. Sie verglichen die Daten von 21 Erwachsenen Patienten nach Ösophagusatresie mit 36 Kontrollpatienten. Passend zu den Ergebnissen unserer Patienten konnten für die Komponenten mentale Gesundheit und psychosoziale Kompetenz keine Unterschiede zur Kontrollgruppe ermittelt werden. Auch berichteten andere Autoren, dass sich keine signifikanten Unterschiede zwischen ihren Kollektiven und den gesunden Referenzgruppen in Bezug auf die psychologische Gesundheit nachweisen ließen^{59,64}. Bei der Studie von Dingemann et al. hatten Kinder mit einer komplizierten Ösophagusatresie sogar ein besseres psychisches Wohlbefinden als gesunde Kinder. Kompliziert bedeutete entweder das Vorliegen einer primär langstreckigen Ösophagusatresie, einer Ösophagusersatz- bzw. großen Revisions- Operation oder wiederkehrende Stenosen nach Primäranastomose und dadurch vermehrt notwendige Dilatationen.

Dass gerade die physische Gesundheit durch eine Ösophagusatresie beeinträchtigt sein kann, wird auch durch andere Studien bescheinigt. Als Hauptursache dafür sieht Dingemann et al. Symptome, welche auch nach einer bereits operierten Ösophagusatresie vermehrt auftreten können, wie zum Beispiel: Dysphagie, Motilitätsstörungen oder gastroösophagealer Reflux²³. Trotz schlechterer Werte für die körperliche Gesundheit konnten für die allgemeine Lebensqualität keine signifikanten Unterschiede zur gesunden Kontrollgruppe bewiesen werden. Zu einem ähnlichen Ergebnis kommen auch die Studien von Deurloo et al. und Koivusalo et al. aus dem Jahre 2005^{21,49}. Deurloo et al. konnten keine Unterschiede zwischen der physischen und mentalen Gesundheit nachweisen. Die Lebensqualität war

mit der von Gesunden vergleichbar. Das Vorliegen einer weiteren Fehlbildung hatte, wie bereits bei 4.2.1 erwähnt, keinen Einfluss auf die Lebensqualität. Aber ein Drittel der Patienten gab an, an Symptomen wie Dysphagie, gastroösophagealen Reflux oder Motilitätsstörungen zu leiden ²¹.

Koivusalo et al. berichtet ebenfalls von einem vermehrten Auftreten von Regurgitationen und Dysphagie. Für die allgemeine Lebensqualität ließ sich aber trotzdem kein signifikanter Unterschied zur Kontrollgruppe feststellen ⁴⁹. In einer späteren Studie durch Deurloo et al. wird allerdings von einer reduzierten Lebensqualität aufgrund von Dysphagie und gastroösophagealen Reflux gesprochen ²².

Nochmals zu beachten gilt, dass die Studien von Deurloo und Koivusalo mit erwachsenen Patienten durchgeführt wurden und dementsprechend auch Fragebögen für Erwachsene verwendet wurden. Deurloo et al. nutzten den SF-36 und Koivusalo et al. den GIQLI (Gastro Intestinal Quality of Life Index), den RSRQLI (Respiratory Symptoms-Related Quality of Life Index) und die VAS (Visual Analogue Scale/Uniscale for overall HRQOL). Peetsold et al. benutzten dagegen den Child Health Questionnaire (CHQ), auf dessen Grundlage der SF-10 Fragenbogen entwickelt wurde ⁷². Auch die Studien von Legrand et al. und Lepeyre bedienen sich einem Fragenbogen für Kinder, dem PedsQL4.0 (Pediatric Quality of Life Inventory) ^{58,59}. Legrand et al. befanden die allgemeine Lebensqualität der Patienten zwar als gut, aber vor allem durch von vielen berichteten Begleitsymptome, als signifikant schlechter als die Kontrollgruppe ⁵⁸. Ähnliches befand auch Lepeyre. Allerdings war hier das körperliche Wohlbefinden trotz der häufig wiederkehrenden respiratorischen oder digestiven Symptome als gut und sogar mit der Kontrollgruppe vergleichbar ⁵⁹. Beide Studien schlossen allerdings nur Patienten mit einem Ösophagusatresie Typ III und ohne weitere Fehlbildungen ein. Dingemann et al. führten unter anderem eine Subgruppenanalyse durch, weil ihr Kollektiv aus Kindern und Erwachsenen bestand und man die Daten auf eventuelle Unterschiede zwischen Erwachsenen und Kindern untersuchen wollte. Hierfür benutzten sie den KIDSCREEN-27 und für die Erwachsenen den GIQLI. Die Kinder erreichten ebenfalls eine mit der Vergleichsgruppe vergleichbare Lebensqualität ²³ wohingegen die Lebensqualität der Erwachsenen, vor allem durch Begleitsymptome geschuldet, beeinträchtigt war. Die Lebensqualität von Kindern sei somit besser und nimmt mit zunehmendem Alter ab ²³ und auch Ravens-Sieberer et al. berichten in ihrer KiGGS Studie von einer mit Alter abnehmenden Lebensqualität ^{77,80}.

Unsere Erkenntnis, dass Kinder, die an der Uniklinik Homburg an der Speiseröhre operiert worden sind, eine bessere „psychische Gesundheit“ als „physische Gesundheit“ haben, wird durch andere Studien unterstützt. Anzumerken ist, dass weder der SF-10 noch der KINDL^R oder sonst ein in den anderen Studien verwendeter Fragebogen, krankheitsspezifisch für Ösophagusatresien ist. Daher können sowohl unsere Ergebnisse als auch die Ergebnisse der anderen Studien verfälscht sein. Auch könnte dies die teilweise abweichenden Ergebnisse, vor allem in Bezug auf die körperliche Gesundheit, erklären. Darauf, dass manche Studien die Daten von Erwachsenen und andere von Kindern und Jugendlichen auswerten, wurde bereits hingewiesen.

4.2.3 Eigene Fragen

Die von uns verwendeten Fragebögen sind nicht krankheitsspezifisch. Um aber zusätzliche Erkenntnisse über die Gesundheit unserer Patienten unter Miteinbeziehung ihrer Erkrankung gewinnen zu können, formulierten wir eigene, auf die Erkrankung ausgerichtete, zusätzliche Fragen.

Wir möchten hier ein paar dieser Fragen besonders hervorheben.

Zum Beispiel nahmen laut der ersten Frage von unseren 17 Patienten neun Patienten regelmäßig Medikamente ein. Darunter waren Protonenpumpeninhibitoren und Inhalativa die Häufigsten. Wie in mehreren Studien belegt, zählt der gastroösophageale Reflux zu den häufigsten verbliebenden Symptomen^{23,58,59}. Aus den Fragen 19 und 20 ist zu entnehmen, dass 41,2 Prozent unserer Patienten schon einmal hinsichtlich eines gastroösophagealen Refluxes untersucht wurden und mehr als die Hälfte der Patienten schon mindestens einmal Medikamente zur Säurereduktion eingenommen hat.

Auch Asthma sowie weitere respiratorischen Symptome, wie beispielsweise chronischer Husten oder häufige Pneumonien, werden bei Patienten mit ehemaliger Ösophagusatresie als gehäuft beschrieben^{58,59}. Hier lässt sich Frage 8 aus unseren Zusatzfragen anbringen. Demnach hatten knapp 30 Prozent unserer Patienten häufiger Lungenentzündungen als ihre Mitschüler oder Geschwister. In der Studie von Lepeyre aus dem Jahr 2013 berichten 65 Prozent der Patienten im letzten Jahr an einer Pneumonie erkrankt zu sein und das bei 45 Prozent wegen Lungenproblematiken ein Krankenhausaufenthalt notwendig war⁵⁹.

Von häufigen Krankenhausaufenthalten berichteten auch unsere Patienten bei Frage fünf. 64,7 Prozent sind demnach seit ihrer Operation der Ösophagusatresie mehr als vier Mal im Krankenhaus gewesen. Über chronischen Husten beklagten sich in der Studie von Legrand et al. 19 Prozent der Patienten und bei Lepeyre et al. 16 Prozent^{58,59}. Auch wir informierten uns mit der zehnten Frage zur Hustensymptomatik, auch wenn wir vor allem nach dem nächtlichen Husten, also im Liegen, fragten. Von unseren 17 Patienten gaben 29,4 Prozent an, häufig husten zu müssen, 17,6 Prozent manchmal und 35,3 Prozent selten. Nie wurde nur bei 17,6 Prozent von Husten gesprochen.

In der Studie von Dellenmark-Blom et al. wird bemerkt, dass die HRQoL während der gesamten Kindheit maßgeblich durch digestive Symptome, wie Schluckbeschwerden beim Essen, Brechreiz und Sodbrennen, beeinflusst wird. Auch respiratorische Symptome haben einen negativen Einfluss auf die HRQoL, treten aber besonders zwischen zwei und sieben Jahren gehäuft auf¹⁷.

Die Operation(en) einer Ösophagusatresie und der eventuellen zusätzlichen Fehlbildungen hinterlassen bei den Patienten Narben. Dementsprechend liegt die Vermutung nahe, dass diese Narben als störend oder sogar belastend empfunden werden. In den Studien von Deurloo et al., Koivusalo und Ludmann et al. wurde von einer negativen Beeinflussung des eigenen Körperbildes durch die Operationsnarben berichtet^{16,21,49,64}. Bei Deurloo et al. empfanden neun Prozent ihrer Patienten die Narben für ihr psychisches Wohlbefinden als belastend²¹. Koivusalo et al. berichten, dass sich fast die Hälfte ihres Kollektivs schon einmal mehr oder weniger über die verbliebenen Operationsnarben beklagt hat⁴⁹. Von unseren Patienten

empfand allerdings nur ein Patient die Narben als störend. Hier muss auch beachtet werden, dass wir einen Eltern-Fragebogen verwendet haben. Um diese Aussagen zu validieren, wäre es sicherlich interessant, auch die Kinder zu ihren Narben persönlich zu befragen.

Ein weiterer Aspekt der uns sehr interessierte war die Frage nach der Leistungsfähigkeit (Frage 11). Die multiplen Begleit- und Folgesymptome einer Ösophagusatresie sowie die möglicherweise vorhandenen weiteren Fehlbildungen haben Einfluss auf das Alltägliche Leben. Sie können unter Umständen auch die Leistungsfähigkeit eines Kindes oder Jugendlichen vermindern, wie es von einigen Autoren auch berichtet wird^{16,23,72}. Sechs unserer Patienten wurde eine geringere Leistungsfähigkeit im Vergleich zu gesunden Mitschülern oder Geschwistern bescheinigt. Allerdings berichteten zehn Patienten auch von einer gleichen und ein Patient von einer besseren Leistungsfähigkeit. Weil uns die Leistungsfähigkeit und das Alltagsleben der Patienten interessierte, wollten wir dazu ergänzend wissen, ob die Kinder Mitglied in einem Verein sind. Sieben Kinder betätigten sich in Vereinen. Sie spielten Fußball, Volleyball, Tischtennis, gingen zum Turnen oder waren Mitglied bei der Jugendfeuerwehr. Harmsen et al. kamen durch ihre Studie von Kindern im Alter von fünf und acht Jahren mit Ösophagusatresie zu der Erkenntnis, dass sich das regelmäßige Betreiben von Sport positiv auf die motorische Entwicklung auswirkt³⁶.

Im Zusammenhang mit einer Ösophagusatresie berichten Patienten oft von Dysphagie. Schluckbeschwerden können die Nahrungsaufnahme erschweren und wiederholte Bougierungen des Ösophagus notwendig machen. 14 Patienten bei uns gaben allerdings an, keine Probleme bei der Nahrungsaufnahme zu haben oder auf besonders kleine Bissen achten zu müssen (Fragen 14, 16). Bougierungen waren aber auch bei den meisten unserer Patienten notwendig gewesen (Frage 21). Ein Patient musste sogar 23 Mal bougiert werden. Interessant ist in diesem Zusammenhang auch die Auswertung von Frage 25. Im Durchschnitt erfolgte die letzte Bougierung im Alter von 2,7 Jahren und lag schon sechs Jahre zurück. Bei manchen Patienten ist möglicherweise auch keine Bougierung in der Folge mehr nötig, bei anderen aber vielleicht schon. Bougierungen können zum Teil auch viele Jahre nach der Primäroperation notwendig werden. Dies ist ein weiterer Beleg dafür, wie wichtig ein langjähriges „Follow-up“ der Patienten ist.

Insgesamt konnten wir durch unsere eigenen Zusatzfragen einen noch besseren Einblick in das alltägliche Leben unserer Patienten gewinnen. Nach unserem Eindruck sind die meisten der Patienten sehr zufrieden mit ihrem Leben. Von relevanten Einschränkungen sei es durch Operationen, Medikamente oder einer reduzierten Leistungsfähigkeit, wird kaum berichtet. Diese zusätzlichen Erkenntnisse stimmen uns sehr positiv.

4.3 Methodenkritik und Validität

Wie bereits erwähnt, lag bis vor wenigen Jahren noch der Schwerpunkt der Forschung auf dem postoperativen Outcome. Der postoperative Verlauf, auch über Jahre hinweg, interessierte mehr als die Erfassung der subjektiven gesundheitsbezogenen Lebensqualität. Dieses galt nicht nur für Patienten mit Ösophagusatresien sondern für viele Erkrankungen beispielsweise auch für Patienten mit Fehlbildungen des Darmes oder Zwerchfellhernien ^{65,87}.

Zudem stand die Analyse von Erwachsenen im Mittelpunkt. Erst mit der Entwicklung und Etablierung adäquater Fragebögen für Kinder und Jugendliche änderte sich dies. Mittlerweile existieren viele auf Kinder und Jugendliche zugeschnittene Fragebögen, wie zum Beispiel der KINDL^R, der SF-10, der "Child Health Questionnaire" (CHQ), der "Kidscreen-27" und der "Pediatric Quality of Life Inventory 4.0" (PedsQL4.0).

Die WHO definiert den Begriff „Lebensqualität“ als *„die subjektive Wahrnehmung einer Person über ihre Stellung im Leben in Relation zur Kultur und den Wertsystemen, in denen sie lebt und in Bezug auf ihre Ziele, Erwartungen, Standards und Anliegen.“* ¹⁰⁹.

Dazu ergänzend definiert das Robert-Koch-Institut die gesundheitsbezogene Lebensqualität (Health-Related Quality of Life, HRQoL) als *„ein multidimensionales „Konstrukt“ aus physischen, psychischen und sozialen Dimensionen und schließt deutlich mehr ein als lediglich Aussagen zum individuellen Gesundheitszustand. Wesentliche Orientierung ist hierbei die subjektive Wahrnehmung durch den Probanden...Mittlerweile spielt die Messung der HRQoL von Kindern und Jugendlichen eine mindestens ebenso bedeutsame Rolle wie die der Erwachsenen in klinischen und gesundheitsökonomischen Studien.“* ⁸².

Um die Lebensqualität eines Menschen messen und bewerten zu können, ist es somit erforderlich, zwischen dem Gesundheitsstatus und der Lebensqualität zu unterscheiden. Auch andere Autoren kommen daher zu der Erkenntnis, dass dafür eine subjektive und auf eigenen Angaben beruhende Befragung, sowohl bei Kindern als auch bei Erwachsenen, essentiell ist. ^{7,32}.

Trotz dieser Definitionen und Erkenntnisse wird jedem klar sein, dass die Erfassung der Lebensqualität mitsamt allen Aspekten und Dimensionen schwer zu messen ist. Demzufolge ist eine verlässliche und aussagekräftige Erfassung der Lebensqualität in all seiner Komplexität am besten durch das Verwenden etablierter Fragebögen zu erreichen ^{65,87}.

Der KINDL^R-Fragebogen kann als Fremd-sowie als Eigenversion verwendet werden. Für unsere Studie nutzten wir die Fremdbeurteilungsversion, auch vor dem Hintergrund, dass der SF-10 Fragebogen ein elternbasierender Fragebogen ist. Es handelt sich somit auch um eine Fremdbeurteilung, weil die Eltern der Patienten Auskunft geben und nicht die Patienten selbst. Zudem befanden wir aufgrund des jungen Alters mancher unserer Patienten die Wahl der Fremdbeurteilungsbögen als sinnvoll. Zwar hätten wir für die älteren Patienten auch Eigenversionen des KINDL^R nutzen können, doch wollten wir unser

Studiendesign einheitlich halten. Bei der Elternbefragungen stellten manche Studien schon fest, dass Eltern die Lebensqualität ihrer Kinder eher schlechter bewerten als ihre Kinder selbst. Ennett et al. befragten 38 Kinder mit juveniler rheumatoider Arthritis zwischen sieben und 13 Jahren sowie der deren Mütter. Für die meisten Fragen attestierten sie eine „bescheidene“ Korrelationen zwischen den Antworten der Kinder und Mütter ²⁶. Auch nach Studien von Andres et al. oder Sudan et al. sind die Bewertungen der Lebensqualität durch die Eltern schlechter als die durch ihre Kinder ^{3,95}. Andres et al. führten eine Befragung zur Lebensqualität von 31 Kindern nach Dünndarmtransplantation anhand des SF-36 und des KINDL^R. Auch hier fielen die Ergebnisse für die Elternbefragung schlechter aus als bei den Kindern selbst.

Parsons sah bei einer Befragung von 160 Müttern und ihrer Kinder zur HRQoL der Kinder nach Knochenmarkstransplantation, dass im ersten halben Jahr nach der Transplantation die Mütter die Gesundheit schlechter einschätzten als ihre Kinder. Allerdings drehte sich diese Beobachtung nach diesem halben Jahr und nun bewerteten die Kinder ihre Lebensqualität schlechter als ihre Mütter ^{71,100}. Nach Waters et al. beruhen Unterschiede in den Aussagen von Eltern und Kindern unter anderem auf sozialen, gesundheitlichen und pädagogischen Einflüssen. Als besonders negative Faktoren erwiesen sich der Gesundheitszustand und der sozioökonomische Status ^{100,105}.

Andere Studien sprechen den Eltern dagegen ein adäquates Beurteilungsvermögen zu. Nach Glaser et al. können Eltern die Lebensqualität auch besser einschätzen als die mitbehandelnden Ärzte und Physiotherapeuten ³¹. Bei Theunissen et al. berichten die Eltern sogar von einer signifikant besseren HRQoL ihrer Kinder ⁹⁷. In der Studie von Van der Velde et al. sehen die Eltern von 47 Kindern mit Lebensmittelallergie die Konsequenzen und Einflüsse der Lebensmittelallergie auf die Lebensqualität der Kinder geringer an als ihre Kinder selbst ¹⁰¹.

Als Erklärung für diese unterschiedlichen Beobachtungen sehen White-Koning et al. den elterlichen Stress. Dieser soll die Bewertung negativ beeinflussen und somit zu einer scheinbar schlechteren Beurteilung der Lebensqualität ihrer Kinder führen. Andererseits wurde der von den Kindern empfundene und angegebene Schmerz von den Eltern als höher eingestuft als von den Kindern. Dafür untersuchten sie 818 Kinder mit infantiler Zerebralparese ^{87,108}.

In ihrem auf dem Review von Eiser und Morse aufbauenden Review sagen Upton et al., dass eventuelle Diskrepanzen zwischen den Aussagen von Eltern und Kindern auch als Resultat unterschiedlicher Definitionen und Vorstellungen der Lebensqualität und der sie beeinflussenden Faktoren gesehen werden muss ^{25,100}. Eltern und Kinder sollten folglich beide befragt werden und ihre Ergebnisse miteinander verglichen werden.

Da wir in unserer Studie nur die Eltern befragt haben, wäre eine neue Analyse der Daten aus einer Selbstbefragung, möglicherweise auch als mehrzeitige retrospektive Verlaufskontrolle, interessant. Dadurch könnten Erkenntnisse zur Lebensqualität unserer Patienten sowohl für deren Kindes- und Jugendalter als auch deren Adoleszenz gewonnen werden. Ein ähnliches Vorgehen sehen auch Sudan et

al. als sinnvoll an, vor allem nach Befragung sehr junger Patienten, wie sie bei unserem Kollektiv zu finden waren ^{87,95}.

Dieses Vorgehen wäre allerdings nur für den KINDL^R möglich – sofern die Patienten noch jünger als 17 Jahre alt sind, da der SF-10 nur als Fremdfragebogen existiert. Daher wäre ein Vergleich oder das Heranziehen eines anderen Fragebogens, welcher auch in einer Selbstbeurteilungsform vorliegt, für möglicherweise folgende Studien durchaus sinnvoll.

Der Child Health Questionnaire (CHQ) würde sich hier besonders eignen. Wir wählten den SF-10 Fragebogen aus, weil er zum einen ein für Kinder entwickelter Fragebogen ist, auf Grundlage des CHQ entwickelt wurde, allerdings kürzer ist. Die Referenzwerte des SF-10 beziehen sich allerdings auf die US-amerikanische Bevölkerung. Zudem existieren keine Referenzwerte für Kleinkinder, welche aber in unserem Studienkollektiv zu finden waren. Trotzdem ließen sich klare Tendenzen nachvollziehen, welche durch unsere signifikanten Ergebnisse für den KINDL^R bestätigt werden konnten.

Die Entscheidung für den KINDL^R Fragebogen fiel aufgrund seiner seit Jahren etablierten Anwendung für gesundheitsbezogenen Lebensqualitätsstudien. Zudem lieferte die KiGGS Studie des Robert-Koch-Instituts sehr genaue und validierte Referenzwerte für Kinder in Deutschland. Diese sind alters- und geschlechtsspezifisch. Durch das Bereitstellen der über 17.000 Rohdaten durch das Robert-Koch-Institut war uns eine sehr genaue Untersuchung und der Vergleich mit unseren erhobenen Daten möglich.

Zur möglichst breiten und differenzierten Ermittlung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von an der Speiseröhre operierten Kindern wählten wir als Studiendesign eine retrospektive Querschnittsstudie. Unseres Wissens nach hat keine andere Studie den KINDL^R oder den SF-10 zur Ermittlung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von an der Speiseröhre operierten Kindern genutzt.

Durch die Erfassung der Untersuchungsheft-Daten konnten die anthropometrischen Daten ausgewertet werden. Dabei nutzten wir in Absprache mit der Arbeit von Maai et al. das gleiche Vorgehen von Saturnus et al. ^{65,87}. Sie beschrieben die Auswertung ihrer Daten als schwierig. Zum einen lag dies an einer in Deutschland fehlenden einheitlichen Messskala für Frühgeborene und ältere Kinder. Sie kamen zu dem Schluss, am besten die Skala nach Voigt für die Daten der Frühgeborenen und die Skala nach Kromeyer-Hauschild für die älteren Kinder zu nehmen. Dadurch konnten wir auch bei Vorliegen einer Frühgeburtlichkeit die Reife und den Entwicklungsstand bei Geburt beurteilen ⁸⁷. Das Verwenden mehrerer Messskalen zur Ermittlung von z-Werten, anhand derer sich Vergleiche möglich sind, lässt sich auch in anderen Studien beobachten ^{14,27,29,65,87}.

Die primär telefonische Kontaktaufnahme zum Informieren und Einholen einer zunächst mündlichen Zusage an unserer Studie war sehr sinnvoll. Zum einen konnten so relativ schnell und unkompliziert die Familien erreicht werden, deren in unserem System hinterlegten Adressen und Telefonnummern

stimmten. So erhielten wir einen guten Überblick über die Aktualität der Kontaktdaten unserer Patienten.

Zum anderen war es uns möglich, durch den telefonischen Erstkontakt eventuelle Unsicherheiten auf Seiten der Eltern zu besprechen und Missverständnisse durch eine direkte Beantwortung von Fragen vorzubeugen. Nach telefonischer Zusage der Teilnahme wurde den Familien dann der Fragebogen mitsamt der schriftlichen Einverständniserklärung zugesandt.

In manch einem persönlichen Telefonat wurde uns neben ersten Eindrücken zum Gesundheitszustand der Patienten manchmal auch tiefere Einblicke in das Familienleben ermöglicht. Dies machte für uns das Verständnis der Erkrankung und seiner Folgen für das Leben einer betroffenen Familie noch deutlicher. Auch erhielten wir von den Familien, mit denen wir direkten telefonischen Kontakt hatten, deutlich mehr schriftliche Antworten und Zusagen, als von den Familien, die wir leider aufgrund fehlender Kontaktdaten nur anschreiben konnten. Leider kamen wir insgesamt nur auf die Anzahl von 17 Teilnehmern. Auch wenn es schon Studien mit weniger Patienten gab (Dellenmarks Review spricht von 8-128 Teilnehmern pro Studie ¹⁶), so ist die Aussagekraft unserer Studie eingeschränkt. Aufgrund der niedrigen Fallzahlen braucht es einen langen Zeitraum, um viele Patienten mit einer Speisröhrenfehlbildung zu behandeln und in eventuelle Studien einschließen zu können. Sinnvoll und aussagekräftig wären multizentrisch, international und nach Möglichkeit auch interkulturell organisierte longitudinale Studien mit einem einheitlichen Studiendesign. Diese Forderung wird auch von Dellenmark-Blom et al. geäußert ¹⁶.

4.4 Ausblick

Glücklicherweise wird mittlerweile der Eruiierung der gesundheitsbezogenen Lebensqualität von Patienten mit einer Ösophagusatresie mehr Aufmerksamkeit geschenkt als früher. Trotzdem fehlt es an wirklich aussagekräftigen, großangelegten Studien. Dellenmark-Blom et al. mit ihren schwedisch-deutschen Studien sind ein gutes Beispiel für größere und internationale Studiendesigns ¹⁵⁻¹⁷.

Für unsere Patienten wäre es wünschenswert, in einigen Jahren eine weitere retrospektive Querschnittsstudie durchzuführen. Dabei sollten, je nach Alter der Patienten, sowohl Fragebögen zur Fremd- als auch zur Eigenbeurteilung verwendet werden. Die Aussagen von Eltern und Kindern könnten somit miteinander verglichen werden. Dadurch wäre möglicherweise eine genauere Beurteilung der Lebensqualität im Verlauf der Kindheit über die Pubertät bis zum jungen Erwachsenenalter möglich. Bei der Auswahl der Fragebögen wären auf Kinder und Jugendliche zugeschnittene Fragebögen wünschenswert.

Der KINDL^R Fragebogen hat sich als zuverlässiges Messinstrument etabliert. Daneben könnte man neben dem von uns verwendeten SF-10 auch auf den Pediatric Quality of Life Inventory 4.0 (PedsQL4.0) oder den Child Health Questionnaire (CHQ) zurückgreifen. Da diese Fragebögen bereits

in einigen anderen Studien verwendet wurden, wäre ein Vergleich mit diesen Studien sehr leicht möglich und aussagekräftig, wenngleich nicht für alle diese Fragebögen Referenzwerte für die deutsche Bevölkerung vorliegen.

Für die zukünftige Ermittlung und Beurteilung von anthropometrischen Messdaten braucht es einheitliche Skalen und Perzentilen. Die aktuell geläufigen Messskalen sind für eine Orientierung und Beurteilung im Alltag ausreichend, aber für einheitliche Analysen wäre eine nach Möglichkeit deutschlandweit anerkannte und einheitliche Messskala hilfreich. Anhand dieser einheitlichen Messskala wäre die Beurteilung der anthropometrischen Messdaten vom Zeitpunkt der Geburt, unabhängig von einer Frühgeburtlichkeit, bis zur Vollendung des 18. Lebensjahres möglich ^{65,87}.

4.5 Schlussfolgerung

Die Ergebnisse unserer Studie lassen sich am besten im Kontext mit dem Review von Dellenmark-Blom einordnen ¹⁶. Demnach existieren Studien, die auf der einen Seite von einer gleichwertigen oder sogar besseren gesundheitsbezogenen Lebensqualität (HRQoL) bei Patienten mit Ösophagusatresie berichten. Auf der anderen Seite wird aber auch in anderen Studien von einer reduzierten HRQoL gesprochen. Letztendlich vermuten Dellenmark-Blom et al., dass eine Ösophagusatresie zu einer reduzierten HRQoL führt. Weitere großangelegte Studien sind aber für eindeutigere Aussagen unerlässlich ¹⁶.

Die Ergebnisse unserer Studie ergeben, dass Kinder, die wegen einer Ösophagusatresie am Universitätsklinikum des Saarlandes behandelt wurden, eine gleichwertige HRQoL haben wie altersgleiche ansonsten gesund geborene Kinder

Die Auswertung unserer Daten sowie die Diskussion zeigt, dass es zwischen unserem Patientenkollektiv und der gesunden altersentsprechenden Allgemeinbevölkerung kaum signifikante Unterschiede für die gesundheitsbezogene Lebensqualität gibt. Auch die Anzahl weiterer Fehlbildungen oder das Vorliegen einer kardialen Fehlbildung hatte keinen signifikanten Einfluss auf die Lebensqualität unserer Patienten. Lediglich für einzelne Dimensionen des KINDL^R ließen sich signifikante Unterschiede ermitteln. Signifikant bessere Ergebnisse erzielte unser Kollektiv in der Gruppe „Männlich Gesamt“ für die Teilkomponente „Psyche“ ($p = 0.017$). Einen signifikant niedrigeren Wert dagegen ergab sich für die Gruppe „Gesamt 3-6-Jährige“ für die Teilkomponente „Freunde“ ($p = 0.031$). Bei der Subgruppenanalyse konnte für die Kategorie „Schule“ ein signifikant schlechterer Wert für Patienten mit mindestens zwei weiteren Fehlbildungen festgestellt werden ($p = 0.004$).

Nach der Betrachtung und Auswertung des SF-10 Fragebogens kommen wir zu dem Schluss, dass Patienten mit einer Ösophagusatresie gegenüber ihrer körperlichen Gesundheit eine signifikant bessere psychische Gesundheit besitzen. Die körperliche Gesundheit scheint im Vergleich zu Gesunden etwas niedriger zu sein, allerdings konnte zum Vergleich bei der Auswertung des KINDL^R Fragebogens für

die Teilkomponente „körperliches Wohlbefinden“ kein signifikanter Unterschied mit der gesunden Vergleichspopulation ermittelt werden.

Unsere eigenen Fragen lieferten uns weitere Erkenntnisse zu dem Gesundheitsstatus und dem Alltagsleben unserer Patienten. Die meisten Patienten wirken sehr zufrieden mit ihrem Leben und es wird kaum von relevanten Einschränkungen in ihrem Alltag berichtet.

Zusammenfassend kommen wir zu der Erkenntnis, dass die gesundheitsbezogene Lebensqualität unserer Patienten, die am Universitätsklinikum des Saarlandes an der Speiseröhre operiert worden sind, mit der Lebensqualität von Gesunden vergleichbar ist. Wir hoffen, dass diese erfreulichen und von uns als positiv empfundenen Erkenntnisse allen Eltern, die die Diagnose einer Ösophagusatresie bei ihrem Kind erhalten, Mut machen und optimistisch in die Zukunft blicken lassen.

5 Literaturverzeichnis

1. **Amulya K Saxena P.** Esophageal Atresia With or Without Tracheoesophageal Fistula Clinical Presentation. *Medscape*. 2017.
2. **Andrassy RJ, Patterson RS, Ashley J, Patrissi G, Mahour GH.** Long-term nutritional assessment of patients with esophageal atresia and/or tracheoesophageal fistula. *J Pediatr Surg*. 1983;18(4):431-435.
3. **Andres AM, Alameda A, Mayoral O, et al.** Health-related quality of life in pediatric intestinal transplantation. *Pediatr Transplant*. 2014.
4. **Bishay M, Giacomello L, Retrosi G, et al.** Hypercapnia and Acidosis During Open and Thoracoscopic Repair of Congenital Diaphragmatic Hernia and Esophageal Atresia. *Ann Surg*. 2013;258(6):895-900.
5. **Borruto F, Impellizzeri P, Montalto A, et al.** Thoracoscopy versus Thoracotomy for Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula Repair: Review of the Literature and Meta-analysis. *Eur J Pediatr Surg*. 2012;22(06):415-419.
6. **Bouman NH, Koot HM, Hazebroek FWJ.** Long-term physical, psychological, and social functioning of children with esophageal atresia. *J Pediatr Surg*. 1999.
7. **Bradley C.** Importance of differentiating health status from quality of life. *Lancet*. 2001.
8. **Brosig CL, Mussatto KA, Kuhn EM, Tweddell JS.** Psychosocial outcomes for preschool children and families after surgery for complex congenital heart disease. *Pediatr Cardiol*. 2007.
9. **Brown AK, Tam PKH.** Measurement of gap length in esophageal atresia: A simple predictor of outcome. *J Am Coll Surg*. 1996.
10. **Burge DM, Shah K, Spark P, et al.** Contemporary management and outcomes for infants born with oesophageal atresia. *Br J Surg*. 2013;100(4):515-521.
11. **Chang L, Schwartz D, Dodge KA, McBride-Chang C.** Harsh Parenting in Relation to Child Emotion Regulation and Aggression. *J Fam Psychol*. 2003.
12. **Chetcuti P, Phelan PD.** Gastrointestinal morbidity and growth after repair of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula. *Arch Dis Child*. 1993.
13. **Chittmitrapap S, Spitz L, Kiely EM, Brereton RJ.** Oesophageal atresia and associated anomalies. *Arch Dis Child*. 1989.
14. **Dell'Agnolo CM, Cyr C, de Montigny F, de Barros Carvalho MD, Pelloso SM.** Pregnancy after Bariatric Surgery: Obstetric and Perinatal Outcomes and the Growth

- and Development of Children. *Obes Surg*. 2015.
15. **Dellenmark-Blom M, Abrahamsson K, Quitmann JH, et al.** Development and pilot-testing of a condition-specific instrument to assess the quality-of-life in children and adolescents born with esophageal atresia. *Dis Esophagus*. 2017.
 16. **Dellenmark-Blom M, Chaplin JE, Gatzinsky V, Jönsson L, Abrahamson K.** Health-related quality of life among children, young people and adults with esophageal atresia: a review of the literature and recommendations for future research. *Qual Life Res*. 2015.
 17. **Dellenmark-Blom M, Quitmann J, Dingemann J, et al.** Clinical Factors Affecting Condition-Specific Quality-of-Life Domains in Pediatric Patients after Repair of Esophageal Atresia: The Swedish-German EA-QOL Study. *Eur J Pediatr Surg*. 2020.
 18. **Depaepe A, Dolk H, Lechat MF.** The epidemiology of tracheo-oesophageal fistula and oesophageal atresia in Europe. *Arch Dis Child*. 1993.
 19. **Deprest J, De Coppi P.** Antenatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia today and tomorrow: Ongoing collaborative research and development. *J Pediatr Surg*. 2012;47(2):282-290.
 20. **Desjardins JG, Stephens CA, Moes CA.** Results of surgical treatment of congenital tracheo-esophageal fistula, with a note on cine-fluorographic findings. *Ann Surg*. 1964.
 21. **Deurloo JA, Ekkelkamp S, Hartman EE, Sprangers MAG, Aronson DC.** Quality of life in adult survivors of correction of esophageal atresia. *Arch Surg*. 2005.
 22. **Deurloo JA, Klinkenberg EC, Ekkelkamp S, Heij HA, Aronson DC.** Adults with corrected oesophageal atresia: Is oesophageal function associated with complaints and/or quality of life? *Pediatr Surg Int*. 2008.
 23. **Dingemann C, Meyer A, Kircher G, et al.** Long-term health-related quality of life after complex and/or complicated esophageal atresia in adults and children registered in a German patient support group. *J Pediatr Surg*. 2014.
 24. **Drotar D, Baskiewicz A, Irvin N, Kennell J, Klaus M.** The adaptation of parents to the birth of an infant with a congenital malformation: a hypothetical model. *Pediatrics*. 1975.
 25. **Eiser C, Morse R.** Can parents rate their child's health-related quality of life? Results of a systematic review. *Qual Life Res*. 2001.
 26. **Ennett ST, Devellis BM, Anne Earp J, Kredich D, Warren RW, Wilhelm CL.** Disease experience and psychosocial adjustment in children with juvenile rheumatoid arthritis: Children's versus mothers' reports. *J Pediatr Psychol*. 1991.

27. **Fallon EM, Mitchell PD, Potemkin AK, et al.** Cholestasis and growth in neonates with gastroschisis. *J Pediatr Surg.* 2012.
28. **Frenckner BP, Lally PA, Hintz SR, Lally KP.** Prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia: how should the babies be delivered? *J Pediatr Surg.* 2007;42(9):1533-1538.
29. **Gien J, Murthy K, Pallotto EK, et al.** Short-term weight gain velocity in infants with congenital diaphragmatic hernia (CDH). *Early Hum Dev.* 2017.
30. **Gischler SJ, van der Cammen-van Zijp MHM, Mazer P, et al.** A prospective comparative evaluation of persistent respiratory morbidity in esophageal atresia and congenital diaphragmatic hernia survivors. *J Pediatr Surg.* 2009.
31. **Glaser AW, Davies K, Walker D, Brazier D.** Influence of proxy respondents and mode of administration on health status assessment following central nervous system tumours in childhood. *Qual Life Res.* 1997.
32. **Glinianaia S V, Embleton ND, Rankin J.** A systematic review of studies of quality of life in children and adults with selected congenital anomalies. *Birth defects Res part a-clinical Mol Teratol.* 2012;94(7):511-520.
33. **Gupta DK, Sharma S.** Esophageal atresia: the total care in a high-risk population. *Semin Pediatr Surg.* 2008.
34. **Haight C.** *Some Observations on Esophageal Atresias and Tracheoesophageal Fistulas of Congenital Origin.* *J Thorac surg.;* 1957.
35. **Hall NJ, Eaton S, Pierro A.** The evidence base for neonatal surgery. *Early Hum Dev.* 2009;85(11):713-718.
36. **Harmsen WJ, Aarsen FJ, Van Der Cammen-Van Zijp MHM, et al.** Developmental problems in patients with oesophageal atresia: A longitudinal follow-up study. *Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed.* 2017.
37. **Hartley MJ, Smith NPM, Jaffray B.** Statistical modelling of survival for babies with oesophageal atresia. *J Pediatr Surg.* 2016.
38. **Heling K, Bollmann R, Wauer R, Hammer H, Chaoui R.** Der Stellenwert der Lung-to-head-Ratio in der Prognoseeinschätzung bei Feten mit isolierter Zwerchfellhernie. *Z Geburtshilfe Neonatol.* 2017.
39. **Henne-Bruns D, Dürig M, Kremer B.** Duale Reihe Chirurgie. In: *Chirurgie.* ; 2003:531-548.
40. **Hill TP.** *Congenital Malformation Boston Med Surgery.;* 1839.
41. **Holder TM, Ashcraft KW.** Esophageal atresia and tracheo-esophageal fistula. *Curr*

- Probl Surg.* 1966;3(8):3-68.
42. **Holland AJA, Fitzgerald DA.** Oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula: current management strategies and complications. *Paediatr Respir Rev.* 2010.
 43. **Houben CH, Curry JI.** Current status of prenatal diagnosis, operative management and outcome of esophageal atresia/tracheo-esophageal fistula. *Prenat Diagn.* 2008.
 44. **van den Hout L, Tibboel D, Vijfhuizen S, te Beest H, Hop W, Reiss I.** The VICI-trial: high frequency oscillation versus conventional mechanical ventilation in newborns with congenital diaphragmatic hernia: an international multicentre randomized controlled trial. *BMC Pediatr.* 2011;11(1):98.
 45. **Ijsselstijn H, van Beelen NWG, Wijnen RMH.** Esophageal atresia: Long-term morbidities in adolescence and adulthood. *Dis Esophagus.* 2013;26(4):417-421.
 46. **Ijsselstijn H, Gischler SJ, Toussaint L, Spoel M, van der Cammen-van Zijp MHM, Tibboel D.** Growth and development after oesophageal atresia surgery: Need for long-term multidisciplinary follow-up. *Paediatr Respir Rev.* 2016;19.
 47. **Imperatori CJ.** *Congenital Tracheoesophageal Fistula without Atresia of the Esophagus.*; 1939.
 48. **Ioannides AS, Copp AJ.** Embryology of oesophageal atresia. *Semin Pediatr Surg.* 2009.
 49. **Koivusalo A, Pakarinen MP, Turunen P, Saarikoski H, Lindahl H, Rintala RJ.** Health-related quality of life in adult patients with esophageal atresia - A questionnaire study. *J Pediatr Surg.* 2005.
 50. **Kromeyer-Hauschild K, Gläßer N, Zellner K.** Perzentile für den taillenumfang von Jenaer kindern im alter von 6 bis 18 jahren. *Aktuel Ernährungsmed.* 2008.
 51. **Kromeyer-Hauschild K, Wabitsch M, Kunze D, et al.** Perzentile für den body-mass-index für das Kindes- und Jugendalter unter Heranziehung verschiedener deutscher Stichproben. *Monatsschr Kinderheilkd.* 2001.
 52. **Kumari V, Joshi P, Dhua AK, et al.** Developmental Status of Children Operated for Esophageal Atresia with or without Tracheoesophageal Fistula Along with Maternal Stress, Their Quality of life, and Coping Abilities at AIIMS, New Delhi. *Eur J Pediatr Surg.* 2019.
 53. **Ladd W.** The surgical treatment of esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas. *N engl J med.* 1944.
 54. **Lally KP, Lally PA, Van Meurs KP, et al.** Treatment evolution in high-risk congenital diaphragmatic hernia: Ten years' experience with diaphragmatic agenesis.

- Ann Surg.* 2006;244(4):505-511.
55. **Langer JC, Hussain H, Khan A, et al.** Prenatal diagnosis of esophageal atresia using sonography and magnetic resonance imaging. In: *Journal of Pediatric Surgery*. Vol 36. ; 2001:804-807.
 56. **Lanman T.** *Congenital Atresia of the Esophagus Arch Surg.*; 1940.
 57. **Lauder W, Burton C, Roxburgh CM, Themessl-Huber M, O'Neill M, Abubakari A.** Psychosocial health and health-related quality of life in school pupils 11-18 years. *J Clin Nurs.* 2010.
 58. **Legrand C, Michaud L, Salleron J, et al.** Long-term outcome of children with oesophageal atresia type III. *Arch Dis Child.* 2012;97(9):808-811.
 59. **Lepeyre C, De Lagausie P, Merrot T, Baumstarck K, Oudyi M, Dubus JC.** Medium-term outcome, follow-up, and quality of life in children treated for type III esophageal atresia. *Arch Pediatr.* 2013.
 60. **Leven N.** *Congenital Atresia of the Esophagus with Tracheoesophageal Atresia J Thorac Surg.*; 1941.
 61. **Liehn M, Steinmüller L, Bröker S, et al.** Allgemeinchirurgie und Viszeralchirurgie. In: *OP-Handbuch.* ; 2016.
 62. **Lindahl H.** Longterm Prognosis of Successfully Operated Oesophageal Atresia - With Aspects on Physical and Psychological Development. *Eur J Pediatr Surg.* 1984.
 63. **Losty PD.** Congenital diaphragmatic hernia: Where and what is the evidence? *Semin Pediatr Surg.* 2014;23(5):278-282.
 64. **Ludman L, Spitz L.** Quality of life after gastric transposition for oesophageal atresia. In: *Journal of Pediatric Surgery.* ; 2003.
 65. **Maai N, Dr. Meier CM.** Lebensqualität von Kindern mit Eingriffen am Zwerchfell. 2020.
 66. **Microsoft.** Microsoft R Excel für Mac. 2018.
 67. **Minkes RK.** Congenital Anomalies of Esophagus. Medscape.
 68. **Myers NA.** The history of oesophageal atresia and tracheo-oesophageal fistula--1670-1984. *Prog Pediatr Surg.* 1986;20:106-157.
 69. **Neuner O, Dr. Meier CM.** Stellenwert der Risikoklassifikationen bei der Ösophagusatresie und ihre Anwendung – eine retrospektive Analyse am Universitätsklinikum des Saarlandes. 2020.
 70. **P. Puri MEH (eds.)** *Pediatric Surgery: Diagnosis and Management.* Springer- Verlag Berlin; 2009.

71. **Parsons SK, Shih MC, DuHamel KN, et al.** Maternal perspectives on children's health-related quality of life during the first year after pediatric hematopoietic stem cell transplant. *J Pediatr Psychol.* 2006.
72. **Peetsold M, Heij H, Deurloo J, Gemke R.** Health-related quality of life and its determinants in children and adolescents born with oesophageal atresia. *Acta Paediatr Int J Paediatr.* 2010.
73. **Pinheiro PFM, e Silva ACS, Pereira RM.** Current knowledge on esophageal atresia. *World J Gastroenterol.* 2012.
74. **Piro E.** Etiological heterogeneity and clinical variability in newborns with esophageal atresia. *Ital J Pediatr.* 2018.
75. **Prem Puri MEH.** *Pediatric Surgery.* Springer Science & Business Media; 2006.
76. **Ravens-Sieberer & Bullinger 1998.** www.kindl.org.
77. **Ravens-Sieberer U, Bettge S, Erhart M.** Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen - Ergebnisse aus der Pilotphase des Kinder- und Jugendgesundheits surveys. *Gesundheitsblatt - Gesundheitsforsch - Gesundheitsschutz.* 2003;46(4):340-345.
78. **Ravens-Sieberer U, Bullinger M.** News from the KINDL-Questionnaire - A new version for adolescents. *Qual Life Res.* 1998.
79. **Ravens-Sieberer U, Bullinger M.** Assessing health-related quality of life in chronically ill children with the German KINDL: First psychometric and content analytical results. *Qual Life Res.* 1998.
80. **Ravens-Sieberer U, Ellert U, Erhart M.** Gesundheitsbezogene Lebensqualität von Kindern und Jugendlichen in Deutschland. *Bundesgesundheitsblatt - Gesundheitsforsch - Gesundheitsschutz.* 2007;50(5):810-818.
81. **Renee N. Saris-Baglana PD, Christopher J. Dewey BAGBC, Elise Plumb BS, Jim King BS, Mark Kosinski MA, Jakob B. Bjorner, M.D., Ph.D. John E. Ware, Jr. PD.** QualityMetric Health Outcomes® Scoring Software 4.5.1., 2001 für Windows XP. 2010.
82. **Robert-Koch-Institut.** Robert-Koch-Institut.
83. **Robert E, Mutchinick O, Mastroiacovo P, et al.** An international collaborative study of the epidemiology of esophageal atresia or stenosis. *Reprod Toxicol.* 1993.
84. **Rokitansky AM, Kolankaya VAA, Seidl S, et al.** Recent Evaluation of Prognostic Risk Factors in Esophageal Atresia - A Multicenter Review of 223 Cases. *Eur J Pediatr Surg.* 1993.

85. **Rozensztrauch A, Śmigiel R, Patkowski D.** Congenital Esophageal Atresia-Surgical Treatment Results in the Context of Quality of Life. *Eur J Pediatr Surg.* 2019.
86. **Saris-Baglana.** Quick Start Guide for the SF-10™ Health Survey for Children. 2009:2007-2010.
87. **Saternus L, Dr. Meier CM.** Langzeitergebnisse und Lebensqualität von Patienten nach der Behandlung von Dünndarmatresien in der Neonatalperiode. 2016.
88. **Schünke M, Schulte E, Schumacher U, Voll M, Wesker K.** *Prometheus - LernAtlas Der Anatomie.*; 2007.
89. **Schweinitz D, Ure B.** *Kinderchirurgie : Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters.* Berlin, Heidelberg: Springer; 2013.
90. **Seo J, Kim DY, Kim AR, et al.** An 18-year experience of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Korean J Pediatr.* 2010.
91. **Singh A, Bajpai M, Bhatnagar V, Agarwala S, Srinivas M, Sharma N.** Effect of number of associated anomalies on outcome in oesophageal atresia with or without tracheoesophageal fistula patient. *African J Paediatr Surg.* 2013.
92. **Smigiel R, Lebioda A, Blaszczyński M, et al.** Alternations in genes expression of pathway signaling in esophageal tissue with atresia: Results of expression microarray profiling. *Dis Esophagus.* 2015.
93. **Spitz L, Kiely EM, Morecroft JA, Drake DP.** Oesophageal atresia: At-risk groups for the 1990s. *J Pediatr Surg.* 1994.
94. **Statistics S.** IBM Corp. Released 2017. IBM SPSS Statistics for Windows, Version 25.0. Armonk, NY: IBM Corp. 2017.
95. **Sudan D, Horslen S, Botha J, et al.** Quality of Life after Pediatric Intestinal Transplantation: The Perception of Pediatric Recipients and Their Parents. *Am J Transplant.* 2004.
96. **Teague WJ, Karpelowsky J.** Surgical management of oesophageal atresia. *Paediatr Respir Rev.* 2016;19:10-15.
97. **Theunissen NCM, Vogels TGC, Koopman HM, et al.** The proxy problem: Child report versus parent report in health-related quality of life research. *Qual Life Res.* 1998.
98. **Torfs CP, Curry CJR, Bateson TF.** Population-based study of tracheoesophageal fistula and esophageal atresia. *Teratology.* 1995.
99. **Upadhyaya VD, Gangopadhyaya AN, Gupta DK, et al.** Prognosis of congenital tracheoesophageal fistula with esophageal atresia on the basis of gap length. *Pediatr*

- Surg Int.* 2007.
100. **Upton P, Lawford J, Eiser C.** Parent-child agreement across child health-related quality of life instruments: A review of the literature. *Qual Life Res.* 2008.
 101. **Van der Velde JL, Flokstra-de Blok BMJ, Dunngalvin A, Hourihane JOB, Duiverman EJ, Dubois AEJ.** Parents report better health-related quality of life for their food-allergic children than children themselves. *Clin Exp Allergy.* 2011.
 102. **Voigt M, Fusch C, Olbertz D, et al.** Analyse des Neugeborenenkollektivs der Bundesrepublik Deutschland. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2006.
 103. **Voigt M, Jährgig K, Fusch C, Olbertz D, Schneider K, Krentz H.** Analyse des Neugeborenenkollektivs der Bundesrepublik Deutschland. *Geburtshilfe Frauenheilkd.* 2007.
 104. **Wang B, Tashiro J, Allan BJ, et al.** A nationwide analysis of clinical outcomes among newborns with esophageal atresia and tracheoesophageal fistulas in the United States. *J Surg Res.* 2014.
 105. **Waters E, Stewart-Brown S, Fitzpatrick R.** Agreement between adolescent self-report and parent reports of health and well-being: Results of an epidemiological study. *Child Care Health Dev.* 2003.
 106. **Waterston DJ, Carter REB, Aberdeen E.** Oesophageal atresia: tracheo-oesophageal fistula. A study of survival in 218 infants. *Lancet.* 1962.
 107. **Wessel LM, Fuchs J, Rolle U.** Korrektur angeborener Fehlbildungen in der Kinderchirurgie: Behandlung von Zwerchfellhernie, Ösophagusatresie und Dünndarmatresien. *Dtsch Arztebl Int.* 2015;112(20).
 108. **White-Koning M, Arnaud C, Dickinson HO, et al.** Determinants of child-parent agreement in quality-of-life reports: A European study of children with cerebral palsy. *Pediatrics.* 2007.
 109. **WHO.** The World Health Organization quality of life assessment (WHOQOL): Position paper from the World Health Organization. *Soc Sci Med.* 1995.
 110. **Willital, G.H., Lehmann RR.** *Chirurgie Im Kindesalter.* Copyright 2000 by Sptta Verlag GmbH; 2000.
 111. **Yamoto M, Nomura A, Fukumoto K, et al.** New prognostic classification and managements in infants with esophageal atresia. *Pediatr Surg Int.* 2018.
 112. **Zani A, Eaton S, Hoellwarth ME, et al.** International survey on the management of esophageal atresia. *Eur J Pediatr Surg.* 2014.

6 Tabellen- und Abbildungsverzeichnis

6.1 Tabellenverzeichnis

Tabelle 1.1	Häufigkeit von assoziierten Anomalien bei Ösophagusatresien.....	11
Tabelle 2.1	Subskalen des KINDL ^R und Anzahl der zugrundeliegenden Items.....	36
Tabelle 2.2	Versionen des KINDL ^R und Verwendung für die jeweilige Altersklasse.....	36
Tabelle 2.3	SF-10 Richtwerte.....	39
Tabelle 2.4	Übersicht Referenzwerte KINDL.....	39
Tabelle 2.5	U-Heft Daten Zeitraum Übersicht.....	40
Tabelle 2.6	Standardabweichung (z-Score/SDS-Wert) mit entsprechenden Perzentilen.....	41
Tabelle 3.1	Altersverteilung.....	42
Tabelle 3.2	Verteilung der Atresieformen geschlechtsspezifisch sowie für das gesamte Patientenkollektiv.....	44
Tabelle 3.3	Häufigkeiten von zusätzlichen Fehlbildungen unseres Kollektivs.....	44
Tabelle 3.4	Art der weiteren Fehlbildungen.....	45
Tabelle 3.5	Schulbildung bzw. Ausbildungsweg.....	45
Tabelle 3.6	Verteilung der Frühgeburtlichkeit geschlechtsspezifisch sowie für das gesamte Patientenkollektiv. Angabe von Median, Minimum und Maximum in Wochen.....	47
Tabelle 3.7	Eingenommene Medikamente während der Schwangerschaft.....	48
Tabelle 3.8	KINDL ^R Ergebnisse unserer Patienten mit Mittelwert zzgl. Standardabweichung.....	55
Tabelle 3.9	Referenzwerte KINDL ^R	56
Tabelle 3.10	Mann-Whitney-U-Test für Unterschiede zwischen den Geschlechtern bei vorliegender Studie.....	57
Tabelle 3.11	Vergleich zwischen KiGGS Daten und vorliegender Studie.....	57
Tabelle 3.12	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ der 3-6-Jährigen.....	58
Tabelle 3.13	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Jungen“ der 3-6-Jährigen.....	58
Tabelle 3.14	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Mädchen“ der 3-6-Jährigen.....	59
Tabelle 3.15	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ der 7-17-Jährigen.....	59
Tabelle 3.16	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Jungen“ der 7-17-Jährigen.....	60
Tabelle 3.17	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Mädchen“ der 7-17-Jährigen.....	60
Tabelle 3.18	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ für alle Altersstufen.....	60
Tabelle 3.19	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Jungen“ für alle Altersstufen.....	61
Tabelle 3.20	Mann-Whitney-U-Test zur Gruppe „Gesamt“ für alle Altersstufen.....	61
Tabelle 3.21	Psychological Health (PSS) Werte.....	63

Tabelle 3.22	Physiological Health (PHS).....	65
Tabelle 3.23	Kolmogorov-Smirnov Test für PSS und PHS Werte.....	66
Tabelle 3.24	Kolmogorov-Smirnov Test für PSS und PHS Werte geschlechterspezifisch.....	67
Tabelle 3.25	Mann-Whitney-U-Test für Unterschiede zwischen den Geschlechtern bei vorliegender Studie.....	69
Tabelle 3.26	Kolmogorov-Smirnov Test zur Testung auf Normalverteilung der Differenzen zwischen PSS und PHS Werten.....	69
Tabelle 3.27	Kolmogorov-Smirnov Test zur Testung auf Normalverteilung der Differenzen zwischen PSS und PHS Werten der männlichen Patienten.....	70
Tabelle 3.28	Kolmogorov-Smirnov Test zur Testung auf Normalverteilung der Differenzen zwischen PSS und PHS Werten der weiblichen Patienten.....	70
Tabelle 3.29	t-Test für verbundene Stichproben zur Testung auf signifikanten Unterschied zwischen PSS und PHS Werten.....	71
Tabelle 3.30	Subgruppen für Anzahl an weiteren Fehlbildungen.....	72
Tabelle 3.31	Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL ^R und SF10, aufgeteilt nach Anzahl weiterer Fehlbildungen. P = Mann-Whitney-U.....	72
Tabelle 3.32	Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL ^R und SF10 nach Vorliegen einer kardialen Fehlbildung aufgeteilt. P = Mann-Whitney-U.....	73
Tabelle 3.33	Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL ^R für Gruppen Anzahl weitere Fehlbildung ≤1 und KiGGS Studie.....	73
Tabelle 3.34	Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL ^R für Gruppen Anzahl weitere Fehlbildung ≥2 und KiGGS Studie.....	73
Tabelle 3.35	Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL ^R für Gruppe kardiale Fehlbildung ja und KiGGS Studie.....	74
Tabelle 3.36	Mittelwerte der Ergebnisse für KINDL ^R für Gruppe kardiale Fehlbildung nein und KiGGS Studie.....	74
Tabelle 3.37	Nimmt Ihr Kind noch regelmäßig Medikamente zu sich?.....	75
Tabelle 3.38	Wenn ja, welche?.....	75
Tabelle 3.39	Wurde Ihr Kind wann anders nochmal operiert?.....	76
Tabelle 3.40	Wenn ja, welche Operationen?.....	76
Tabelle 3.41	Stört sich Ihr Kind an den Narben der Operation?.....	77
Tabelle 3.42	Wird ihr Kind auf Grund seiner Erkrankung von anderen rücksichtvoller behandelt?.....	78
Tabelle 3.43	Bekommt Ihr Kind gut Luft, wenn es sich sportlich betätigt?.....	79
Tabelle 3.44	Hustet Ihr Kind nachts?.....	80
Tabelle 3.45	Wenn ja, ist das Husten lageabhängig?.....	80

Tabelle 3.46	Wie leistungsfähig ist Ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern?.....	80
Tabelle 3.47	Wenn ja, welche Sportart?.....	81
Tabelle 3.48	Kann Ihr Kind jegliche Nahrung zu sich nehmen?.....	82
Tabelle 3.49	Treten nach Nahrungsaufnahme Beschwerden auf?.....	83
Tabelle 3.50	Wenn ja, welcher Art?.....	83
Tabelle 3.51	Muss Ihr Kind beim Essen auf besonders kleine Bissen achten?.....	84
Tabelle 3.52	Hat Ihr Kind Schluckauf?.....	85
Tabelle 3.53	Wurde Ihr Kind hinsichtlich eines gastro-ösophagealen Refluxes untersucht?	86
Tabelle 3.54	Zusatz zu Frage 19: Durch eine Ösophagogastroduodenoskopie?.....	87
Tabelle 3.55	Zusatz zu Frage 19: Durch eine 24-Stunden-pH-Metrie?.....	87
Tabelle 3.56	Werden oder wurden Medikamente zur Reduzierung der Säureproduktion eingenommen (z.B. Antazida, Omeprazol)?.....	87
Tabelle 3.57	Zusatz zu Frage 20: Wurde eine Reflux-Operation durchgeführt?.....	87
Tabelle 3.58	Wie häufig mussten Ösophagusbougien erfolgen?.....	88

6.2 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1.1	Anatomische Einteilung der Speiseröhre	12
Abbildung 1.2	Blick in den Thoraxraum	13
Abbildung 1.3	Histologischer Aufbau der Speiseröhre	14
Abbildung 1.4	Engstellen des Ösophagus	15
Abbildung 1.5	Einteilung der Ösophagusatresien nach Vogt und Gross	17
Abbildung 1.6	MRT Aufnahme eines normalen Ösophagus	20
Abbildung 1.7	MRT Aufnahme einer vorliegenden Ösophagusatresie	21
Abbildung 1.8	Röntgenkontrastaufnahme einer Ösophagusatresie mit distaler tracheoösophagealer Fistel	22
Abbildung 1.9	Röntgenleeraufnahme eines Neugeborenen mit Verdacht auf Ösophagusatresie	23
Abbildung 1.10	Röntgenaufnahme einer kompletten Ösophagusatresie	24
Abbildung 1.11	Bronchoskopie mit Nachweis einer tracheoösophagealen Fistel	25
Abbildung 2.1	Flussdiagramm des Datenrücklaufs.....	34
Abbildung 3.1	Altersverteilung nach männlich (blau), weiblich (rot)	43
Abbildung 3.2	Verteilung der Atresieformen für das gesamte Patientenkollektiv	43
Abbildung 3.3	Verteilung der Geburtswochen für das gesamte Patientenkollektiv	46
Abbildung 3.4	Verteilung der Geburtswochen nach männlich (blau) und weiblich (rot)	47
Abbildung 3.5	Auftreten von Blutungen während der Schwangerschaft nach männlich (blau) und weiblich (rot)	49
Abbildung 3.6	Entwicklung der Körpergröße (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild)	50
Abbildung 3.7	Entwicklung des Körpergewichts (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild)	51
Abbildung 3.8	Entwicklung des Verhältnisses von Körpergröße zu Körperlänge (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild)	52
Abbildung 3.9	Entwicklung des Kopfumfanges (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild	53
Abbildung 3.10	Entwicklung des BMI (Rot: Geburtsperzentilen nach Voigt, Blau: Körperperzentilen nach Kromeyer-Hauschild)	54
Abbildung 3.11	Psychological Health unserer Patienten (rot) im Vergleich zur Referenzgruppe (blau)nach Geschlecht und als Gesamtgruppe	62
Abbildung 3.12	Physiologische Gesundheit unserer Patienten (rot) im Vergleich	

zur Referenzgruppe (blau)nach Geschlecht und als Gesamtgruppe	64
Abbildung 3.13 Test auf Normalverteilung der psychological Health Werte. Es liegt keine Normalverteilung vor	66
Abbildung 3.14 Test auf Normalverteilung der physiological Health Werte. Es liegt keine Normalverteilung vor	67
Abbildung 3.15 Test auf Normalverteilung der PSS-Werte für männliche und weibliche Patienten	68
Abbildung 3.16 Test auf Normalverteilung der PHS-Werte für männliche und weibliche Patienten	68
Abbildung 3.17 Test auf Normalverteilung der Differenzenzwischen PSS und PHS Werten	70
Abbildung 3.18 zu Frage 5: Wie oft ist Ihr Kind seit der Operation im Krankenhaus gewesen?	77
Abbildung 3.19 zu Frage 6: Ist Ihr Kind im Vergleich zu Mitschülern/ Geschwistern häufiger krank?	78
Abbildung 3.20 zu Frage8: Hat Ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern häufiger Lungenentzündungen?.....	79
Abbildung 3.21 zu Frage 11: Wie leistungsfähig ist Ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern?	81
Abbildung 3.22 zum Zusatz zu Frage 12: Wenn ja, welche Sportart?	82
Abbildung 3.23 zum Zusatz zu Frage 14: Wenn ja, welcher Art?	83
Abbildung 3.24 zu Frage 15: Braucht Ihr Kind genauso lang zum Essen wie Mitschüler/ Geschwister?	84
Abbildung 3.25 zu Frage 17: Leidet Ihr Kind an Bauchschmerzen?	85
Abbildung 3.26 zu Frage 18: Hat Ihr Kind Schluckauf?	86
Abbildung 3.27 zu Frage 21: Wie häufig mussten Ösophagusbougieerungen erfolgen?	88
Abbildung 3.28 zu Frage 22: Haben die Bougieerungen Dich/ Ihr Kind sehr beeinträchtigt?	89
Abbildung 3.29 zu Frage 24: Hattest Du/ Hatte Ihr Kind nach den Bougieerungen Schmerzen?	90
Abbildung 3.30 zu Frage 25: Wann war die letzte Bougieerung?	91
Abbildung 4.1 Überlebensquote des Homburger Kollektivs im Vergleich mit anderen Studien	95

7 Anhänge

Fragebogen mit U-Daten-Blatt

Ausfülldatum: ___/___/___ (Tag/Monat/Jahr)

«Nachname» «Vorname»

Geschlecht des Kindes «Geschlecht»

Geburtsdatum «Geburtsdatum»

Befragt wird: Vater__ Mutter__ Kind__

Geht ihr Kind in den Kindergarten oder zur Schule

Nein

Kindergarten

Schule (Klasse ___)

sonstige _____

In welcher Schwangerschaftswoche war die Geburt? (z.B. 38 + 3) _____

Wie groß ist Ihr Kind? _____

Wie schwer ist Ihr Kind? _____ kg

Geschwisteranzahl _____

Anschrift:

Straße, Hausnummer: _____

PLZ, Wohnort: _____

Verhalten während der Schwangerschaft

- Medikamenteneinnahme _____
- Nikotinkonsum _____
- Alkoholabusus _____
- Spurenelemente /Vitamine Eisen Folsäure Vitamine
- Unfall _____
- Infektion _____
- Diabetes mellitus _____
- Hochdruck _____
- Blutung _____

U-Heft Daten

	Größe	Gewicht	Kopfumfang	Datum
U1 (Geburt)				
U2 (3.-10. Tag)				
U3 (4.-5. Woche)				
U4 (3.-4. Monat)				
U5 (6.-7. Monat)				
U6 (10.-12. Monat)				
U7 (21.-24. Monat)				
U7a (34.-36. Monat)				
U8 (46.-48. Monat)				
U9 (60.-64. Monat)				
U10 (7-8 Jahre)				
U11 (9-10 Jahre)				
J1 (13 Jahre)				
J2 (17-18 Jahre)				

KINDL

1. Körperliches Wohlbefinden

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...hat mein Kind sich krank gefühlt					
...hatte mein Kind Kopfschmerzen oder Bauchschmerzen					
...war mein Kind müde und schlapp					
...hatte mein Kind viel Kraft und Ausdauer					

2. Seelisches Wohlbefinden

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...hat mein Kind viel gelacht und Spaß gehabt					
...hatte mein Kind zu nichts Lust					
...hat mein Kind sich alleine gefühlt					
...hat mein Kind sich ängstlich oder unsicher gefühlt					

3. Selbstwert

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...war mein Kind stolz auf sich					
...fühlte mein Kind sich wohl in seiner Haut					
...mochte mein Kind sich selbst leiden					
...hatte mein Kind viele gute Ideen					

4. Familie

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...hat mein Kind sich gut mit uns als Eltern verstanden					
...hat mein Kind sich zu Hause wohl gefühlt					
...hatten wir schlimmen Streit zu Hause					
...fühlte mein Kind sich durch mich bevormundet					

5. Freunde

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...hat mein Kind etwas mit Freunden zusammen gemacht					
...ist mein Kind bei anderen „gut angekommen“					
...hat mein Kind sich gut mit seinen Freunden verstanden					
...hatte mein Kind das Gefühl, dass es anders ist als die anderen					

6. Schule

In der letzten Woche, in der mein Kind in der Schule war, ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...hat mein Kind die Schulaufgaben gut geschafft					

In der letzten Woche, in der mein Kind in der Schule war, ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...hat meinem Kind der Unterricht Spass gemacht					
...hat mein Kind sich Sorgen um seine Zukunft gemacht					
...hatte mein Kind Angst vor schlechten Noten					

7. Ist Ihr Kind gerade im Krankenhaus oder hat es eine längere Krankheit? (8-16 Jährige)

Ja

Nein

wenn ja:

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...hatte mein Kind Angst, die Erkrankung könnte schlimmer werden					
...war mein Kind wegen der Erkrankung traurig					
...kam mein Kind mit der Erkrankung gut zurecht					
...habe ich mein Kind wegen der Erkrankung so behandelt, als ob es ein kleinen Kind wäre					
...wollte mein Kind, dass keiner etwas von der Erkrankung merkt					
... hat mein Kind wegen der Erkrankung in der Schule etwas verpasst					

7. Weitere wichtige Fragen (4-7 Jährige)

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
...war mein Kind schlecht gelaunt und quengelig					
... hat mein Kind mit Appetit gegessen					
...konnte ich geduldig und verständnisvoll mit meinem Kind umgehen					
...war mein Kind angestrengt					
... konnte mein Kind gut schlafen					
... ist mein Kind viel herumgetobt und sich bewegt					
... hat mein Kind schnell geweint					
...war mein Kind fröhlich und gut gelaunt					
... konnte sich mein Kind gut konzentrieren und war aufmerksam					
... ließ sich mein Kind leicht ablenken					
... war mein Kind mit anderen Kindern zusammen					
... habe ich mit meinem Kind geschimpft					
... habe ich mein Kind gelobt					
... hatte mein Kind Schwierigkeiten mit Lehrern, Kindergärtnerinnen oder anderen Betreuungspersonen					
... war mein Kind nervös und zappelig					
... war mein Kind frisch und munter					
... hat mein Kind wegen Schmerzen gejammert					

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
... war mein Kind kontaktfreudig ... klappte alles, was mein Kind anging					
... war mein Kind schnell unzufrieden ... hat mein Kind heftig geweint					
... wurde mein Kind leicht wütend					

8. Ist Ihr Kind gerade im Krankenhaus oder hat es eine längere Krankheit?

ja Nein

wenn ja,

In der letzten Woche ...	nie	selten	manchmal	oft	immer
... hatte mein Kind Angst, die Erkrankung könnte schlimmer werden					
... war mein Kind wegen der Erkrankung traurig					
...kam mein Kind mit der Erkrankung gut zurecht					
...habe ich mein Kind wegen der Erkrankung so behandelt, als ob es jünger wäre					
...wollte mein Kind, dass keiner etwas von der Erkrankung merkt					
... hat mein Kind wegen der Erkrankung in der Vorschule/ im Kindergarten etwas verpasst					

SF-10 Fragebogen

1. Im Allgemeinen, würden Sie sagen, der Gesundheitszustand Ihres Kindes ist:

Ausgezeichnet	Sehr gut	Gut	Weniger gut	Schlecht
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄	<input type="checkbox"/> ₅

2. War Ihr Kind innerhalb der letzten vier Wochen aufgrund **GESUNDHEITLICHER Probleme** bei der Ausübung einer der folgenden Tätigkeiten eingeschränkt?

Ja, stark eingeschränkt	Ja, etwas eingeschränkt	Ja, wenig eingeschränkt	Nein, nicht eingeschränkt
▼	▼	▼	▼

a. Tätigkeiten, die mit einiger Energie verbunden sind, wie z.B. Rad fahren oder Rollschuh-/Schlittschuh laufen?

<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄
---------------------------------------	---------------------------------------	---------------------------------------	---------------------------------------

b. Beugen, heben oder bücken?

<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄
---------------------------------------	---------------------------------------	---------------------------------------	---------------------------------------

3. War Ihr Kind innerhalb der letzten vier Wochen in der ART der Schulaufgaben oder bei Aktivitäten mit Freunden aufgrund von **PHYSISCHEN Gesundheitsproblemen** eingeschränkt?

Ja, stark eingeschränkt	Ja, etwas eingeschränkt	Ja, wenig eingeschränkt	Nein, nicht eingeschränkt
▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄

4. War Ihr Kind innerhalb der letzten vier Wochen in der ART der Schulaufgaben oder bei Aktivitäten mit Freunden aufgrund von **EMOTIONS-** oder **VERHALTENSstörungen** eingeschränkt?

Ja, stark eingeschränkt	Ja, etwas eingeschränkt	Ja, wenig eingeschränkt	Nein, nicht eingeschränkt
▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄

5. Wie stark waren die körperlichen Schmerzen oder Beschwerden Ihres Kindes innerhalb der letzten vier Wochen?

Keine	Sehr leicht	Leicht	Mäßig	Stark	Sehr stark
▼	▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄	<input type="checkbox"/> ₅	<input type="checkbox"/> ₆

6. Wie zufrieden fühlte sich Ihr Kind, Ihrer Meinung nach, innerhalb der letzten vier Wochen mit seinen Freundschaften?

Sehr zufrieden	Etwas zufrieden	Weder zufrieden noch unzufrieden	Etwas unzufrieden	Sehr unzufrieden
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄	<input type="checkbox"/> ₅

7. Wie zufrieden fühlte sich Ihr Kind, Ihrer Meinung nach, innerhalb der letzten vier Wochen mit seinem Leben insgesamt?

Sehr zufrieden	Etwas zufrieden	Weder zufrieden noch unzufrieden	Etwas unzufrieden	Sehr unzufrieden
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄	<input type="checkbox"/> ₅

8. Wie oft war Ihr Kind innerhalb der letzten vier Wochen aufgebracht oder durcheinander?

Immer	Meistens	Manchmal	Selten	Nie
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄	<input type="checkbox"/> ₅

9. Verglichen mit anderen Kindern im selben Alter, würden Sie allgemein sagen, das Verhalten Ihres Kindes ist:

Ausgezeichnet	Sehr gut	Gut	Weniger gut	Schlecht
▼	▼	▼	▼	▼
<input type="checkbox"/> ₁	<input type="checkbox"/> ₂	<input type="checkbox"/> ₃	<input type="checkbox"/> ₄	<input type="checkbox"/> ₅

Eigene Fragen:

1. Nimmt ihr Kind noch regelmäßig Medikamente zu sich?

ja___ nein___

wenn ja, welche?

2. Wurde Ihr Kind wann anders nochmal operiert?

ja___ nein___

wenn ja, welche?

3. Waren nach der Operation bei uns weitere notwendig?

ja___ nein___

wenn ja,

- 1
- 2
- 3
- 4
- mehr als 4

4. Stört sich Ihr Kind stark an den Narben der Operation?

ja___ nein___

5. Wie oft ist Ihr Kind seit der Operation im Krankenhaus gewesen?

- 1
- 2
- 3
- 4
- mehr als 4

6. Ist Ihr Kind im Vergleich zu Mitschülern/ Geschwistern häufiger krank?

ja___ nein___

7. Wird ihr Kind auf Grund seiner Erkrankung von anderen rücksichtvoller behandelt?

ja___ nein___

8. Hat Ihr Kind im Vergleich zu Mitschülern/ Geschwistern häufiger Lungenentzündungen?

ja___ nein___

9. Bekommt ihr Kind gut Luft, wenn es sich sportlich betätigt?

ja___ nein___

wenn nein,

nach wie vielen Minuten beginnt die Atemnot?

wie äußert sich diese?

10. Hustet ihr Kind nachts?

nie	selten	manchmal	häufig	immer

wenn ja, ist das Husten lageabhängig?

ja___ nein___

11. Wie leistungsfähig ist ihr Kind im Vergleich zu seinen Mitschülern/ Geschwistern?

viel leistungsfähiger	leistungsfähiger	gleich	leistungsärmer	deutlich leistungsärmer

12. Ist Ihr Kind in einem Sportverein?

ja___ nein___

wenn ja, welche Sportart?

13. Kann Ihr Kind jegliche Nahrung zu sich nehmen?

ja___ nein___

14. Treten nach Nahrungsaufnahme Beschwerden auf?

ja___ nein___

wenn ja welcher Art?

15. Braucht Ihr Kind genauso lang zum Essen wie Mitschüler/ Geschwister?

ja___ nein___ nein schneller___ nein langsamer___

16. Muss Ihr Kind beim Essen auf besonders kleine Bissen achten?

ja___ nein___

16. Leidet ihr Kind an Bauchschmerzen?

nie	selten	manchmal	häufig	immer

17. Hat ihr Kind Schluckauf?

nie	selten	manchmal	häufig	immer

18. Wurde ihr Kind hinsichtlich eines gastro-ösophagealen Refluxes untersucht?

- Durch eine Magenspiegelung (Ösophagogastroduodenoskopie)?

ja___ nein___

- Durch 24-Stunden- pH-Metrie?

ja___ nein___

19. Werden oder wurden Medikamente zur Reduzierung der Magensäureproduktion eingenommen (z.B. Antazida, Omeprazol)?

ja___ nein___

20. Wurde eine Antirefluxoperation durchgeführt?

ja___ nein___

21. Wie häufig mussten Ösophagusbougieerungen erfolgen?

22. Haben die Bougieerungen Dich/ Ihr Kind sehr beeinträchtigt?

nie selten manchmal häufig immer

23. Konntest Du/ Konnte Ihr Kind nach den Bougieerungen besser essen und trinken?

ja___ nein___

24. Hattest Du/ Hatte Ihr Kind nach den Bougieerungen Schmerzen?

nie selten manchmal häufig immer

25. Wann war die letzte Bougieerung?

Vielen Dank für Ihre Mitarbeit und das Ausfüllen der Fragebögen. Mit Ihrer Teilnahme an unserer Studie leisten Sie einen großen Beitrag, um die Lebensqualität zukünftiger Patienten mit gleicher oder ähnlicher Erkrankung besser erfassen und somit deutlich verbessern zu können.

8 Danksagung

Als erstes möchte ich mich bei meinem Betreuer, Herrn Dr. med. Clemens- Magnus Meier, bedanken. Danke für die vielen Treffen, in denen Sie mir durch Ihre konstruktiven Kritiken und hilfreichen Anregungen mehrmals ein Licht aufgehen ließen. Seit dem Seminar für Kinderchirurgie, nach welchem ich mich für eine mögliche Doktorarbeit bewarb, war es ein langer Weg und ich bin Ihnen wirklich äußerst dankbar für die langjährige und konstante Betreuung.

Ein weiterer Dank gilt Herrn Prof. Dr. med. Matthias Glanemann als Direktor der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie unter dessen Klinik diese Arbeit entstanden ist.

Weiterhin danke ich Frau Dipl.-Stat. Gudrun Wagenpfeil, ohne deren Hilfe bei der statistischen Auswertung ich wahrscheinlich heute noch mit SPSS kämpfen würde.

Auch möchte ich den Sekretärinnen von Herrn Dr. med. Meier, Frau Hilde Schade und Frau Christel Stauch, dafür danken, dass sie den Überblick in Dr. Meiers Terminkalender behielten und für mich immer irgendwie ein Plätzchen fanden.

Dann bedanke ich mich bei allen Teilnehmerinnen und Teilnehmern, dank denen unsere Studie so erst zustande kommen konnte.

Danken will ich auch meinen Kommilitonen Nader Maai, Florian Werler und Christian Dekeyser, dafür dass sie mir jederzeit mit verständnisvollem Rat zur Seite standen.

Ebenfalls geht ein großes Dankeschön an Gesine und Heiko Tischer für die schöne Zeit (trotz „Corona“), in der sie mich dank der herzlichen Aufnahme unterstützt und durch die in jeglicher Hinsicht herrliche Verköstigung auch mal auf andere Geschmäcker bzw. Gedanken gebracht haben.

Ein großer Dank gilt auch meiner Freundin, Nicola Tischer, für ihre unkomplizierte, verständnisvolle und liebevolle Art, ihren Humor und dafür, dass sie mich manchmal nicht so ernst nimmt.

Schlussendlich geht ein ganz besonderer Dank an meine Eltern Ursula Malo-Mohn und Dr. med. Thomas Mohn sowie an meinen Bruder Johannes Mohn. Vielen Dank für Eure stete nicht enden wollende Unterstützung in allen Lebenslagen und dass Ihr zu jeder Zeit an mich glaubt. Ohne Euch hätte ich es niemals bis hierhin geschafft. Danke für alles.

Matthias Mohn, September 2020