

Maria Sinzig

Gastrointestinale Atresien/Stenosen

Angeborene Obstruktionen des GI (Gastrointestinaltraktes) werden zunehmend häufiger bereits in der fetalen Sonographie erkannt oder vermutet. Postpartal reicht zur Diagnose einer intestinalen Obstruktion häufig das Nativröntgenbild aus, wobei prinzipiell zwischen hohen und tiefen Obstruktionen unterschieden wird. Kontrastmitteluntersuchungen des GI zur exakten Diagnosestellung sind mitunter hilfreich, können allerdings z.T. durch eine sonographische Untersuchung in der Hand erfahrener Kinderradiologen ersetzt werden.

Ösophagusatresie (OA) mit oder ohne tracheoösophageale Fistel (TOF)

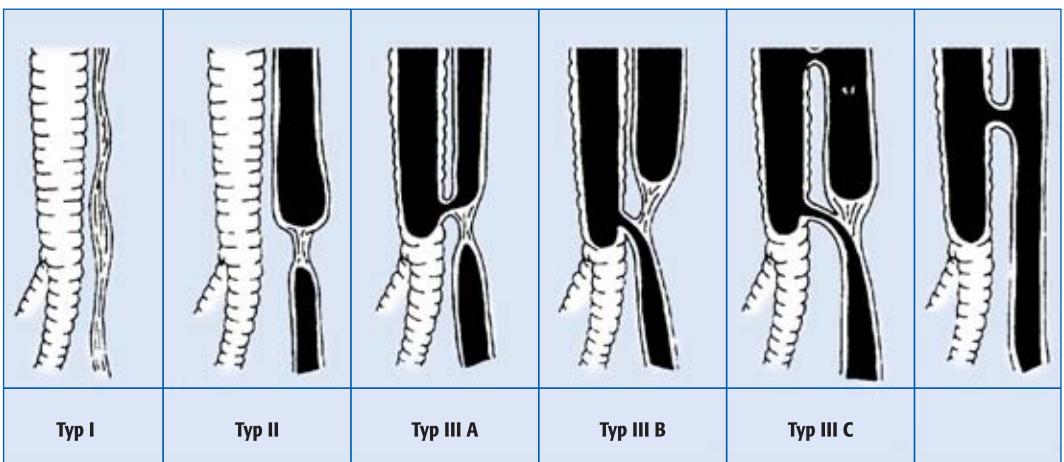
Die OA mit oder ohne TOF stellt die häufigste angeborene Veränderung des Ösophagus dar, ein Kind von 3.000 – 5.000 Lebendgeburten betreffend. Meistens liegt eine proximale OA mit distaler TOF vor, einem Typ III b nach Vogt entsprechend (Abb. 1).

reichende Kommunikation zwischen Trachea und Ösophagus mit unbehinderter Passage der Amnionflüssigkeit, normaler Magenfüllung und fehlendem Polyhydramnion.

Eine postpartal durchgeführte Röntgenaufnahme von Thorax und Abdomen (Babygramm) läßt bei einer unteren TOF meist einen

hin (Abb. 2). Der proximale Ösophagus pouch ist mitunter durch Gasfüllung und Dilatation gut sichtbar. Bei Einführen einer Magensonde bleibt diese im proximalen Blindsack hängen und kann nicht in den Magen positioniert werden.

Die Kontrastmitteluntersuchung zur Darstellung der seltenen obe-



■ Abb. 1: Klassifikation der OA nach Vogt

In der pränatalen Sonographie ist die Diagnose einer OA lediglich in etwa 1/3 der Fälle möglich, bei den übrigen 2/3 besteht eine aus-

vermehrten intestinalen Gasgehalt erkennen, fehlende intestinale Luft weist hingegen auf eine isolierte OA oder eine OA mit oberer TOF

ren TOF oder einer H-Fistel hat mit wasserlöslichem Kontrastmittel unter Durchleuchtungskontrolle zu erfolgen. Eine sonographische Dar-

stellung solcher Fisteln ist schwierig und erfordert enorme Erfahrung. Die meisten H-Fisteln liegen auf Höhe des Thoraxeinganges und verlaufen vom Ösophagus nach cranio-ventral zur Trachea (Abb. 3).

Die Prognose der Neugeborenen mit einer OA hängt in erster Linie vom Schweregrad zusätzlicher Anomalien ab, die bei etwa 50% dieser Kinder vorliegen. Herzvitien und GI-Anomalien stellen neben dem VACTERL-Komplex (vertebrale Defekte, Analatresie, cardiale Veränderungen, TOF, renale Dysplasie, Extremitätenmißbildungen) die häufigsten assoziierten Veränderungen dar.

In den meisten Fällen besteht die Therapie in einem Verschluss der Fistel sowie einer primären Anastomose zwischen proximalem und distalem Ösophaguspouch. Bei Patienten mit einer OA ohne TOF liegt oft eine lange Distanz zwischen oberem und unterem Ösophagusblindsack vor, sodass ein Magenhochzug oder eine Coloninterposition durchgeführt werden muss.

Congenitale Ösophagusstenose

Angeborene Ösophagusstenosen sind ausgesprochen selten, wobei die Häufigkeit mit 1:25.000 bis 1:50.000 Lebendgeburten angegeben wird. Ursächlich liegen einer congenitalen Ösophagusstenose



■ Abb. 2: Babygramm bei neugeborenem Knaben, 1. Lebensstag. Gasleeres Abdomen, Magensonde im proximalen, gasgefüllten Ösophaguspouch bei OA, Typ II nach Vogt.



■ Abb. 3: Ösophaguspassage bei 4-jährigem Knaben. Kontrastierter Ösophagus mit H-Fistel vom prox. Ösophagus nach ventro-cranial ziehend. Wenig KM in Trachea und Bronchien.

eine umschriebene, fibromuskuläre Hypertrophie, tracheobronchiale Reste in der Wand des Ösophagus oder eine Ösophagusmembran mit kleiner, zentraler Perforation zugrunde. Eine Ösophagusstenose kann mit einer Ösophagusatresie assoziiert sein (Abb. 4).

Radiologisch zeigt sich eine fibromuskuläre Stenose als reguläre Stenose, meist auf Höhe Th 8-10, während eine Stenose aufgrund von tracheobronchialen Resten regulär und sehr eng ist und meistens auf Höhe Th 10-11 liegt. Eine durch eine Membran bedingte Stenose findet sich meist auf Höhe Th 4 und imponiert als dünnes Se-

gel mit regelmäßigen Konturen. Endoskopisch zeigen sowohl die fibromuskuläre als auch die Stenose aufgrund von tracheobronchialen Resten eine unauffällige Mukosa, wodurch sie sich von einer peptischen Striktur durch eine Refluxösophagitis unterscheiden lassen. Die fibromuskuläre Stenose ist leicht dilatierbar, die Stenose durch tracheobronchiale Reste ist rigide und bedarf einer Resektion.

Duodenale Atresie und Stenose

Etwa ein Kind von 3.400 Lebendgeburten kommt mit einer duodenalen Atresie oder Stenose zur Welt. Damit stellt diese Entität die häufigste Ursache für eine hohe in-



■ *Abb. 4: Ösophaguspassage bei 3-jährigem Knaben. Z.n. operierter OA Typ III B mit postop. Stenose auf Höhe der Anastomose. Assoziierte fibromuskuläre Ösophagusstenose im distalen Ösophagus.*



■ *Abb. 5: Neugeborenes Mädchen am 1. Geburtstag. Das Babygramm zeigt das Ende der Magensonde im prox. Ösophaguspouch bei OA Typ III B mit assoziierter Duodenalatresie („double bubble sign“). Zusätzliche WS-Mißbildung in der oberen BWS.*

phie gefunden werden bei flüssigkeitsgefülltem Magen und Duodenum, mit dann radiologisch gasleerem Abdomen. Sehr selten kann trotz vorliegender Duodenalatresie Darmgas auch distal der Obstruktion vorliegen. Dies ist der Fall, wenn durch eine Y-förmige Pankreasgangmündung Gas in das aboral der Atresie gelegene Intestinum gelangt.

Ein „double-bubble-sign“ schließt eine Malrotation mit möglichem Volvulus nicht aus. Da eine Duodenalatresie oder -stenose in bis zu 40% mit einer Malrotation assoziiert ist, kann nicht eindringlich genug darauf hingewiesen werden, dass bei verzögerter chirurgischer Therapie eine diesbezügliche

testinale Obstruktion beim Neugeborenen dar.

In der fetalen Sonographie fallen diese Kinder mit einem Polyhydramnion auf, postpartal kommt es zum galligen Erbrechen, da die Obstruktion meist distal der Ampulla Vateri gelegen ist. Deutlich

seltener liegt die Obstruktion proximal der Ampulla Vateri mit konsekutiv nicht galligem Erbrechen. Typischerweise zeigt sich im Nativröntgen das sog. „double-bubble sign“, luftgefülltem Magen und Doudenum entsprechend (Abb. 5). Ein „double-bubble“ kann auch in der prä- und postnatalen Sonogra-

Abklärung mittels Sonographie und gegebenenfalls einer oberen Magen-Darm-Passage zu erfolgen hat, um einen Volvulus rechtzeitig zu erkennen bzw. sicher auszuschließen.

20% der Neugeborenen mit einer duodenalen Atresie oder Stenose

haben ein Pankreas anulare, 30% eine Trisomie 21.

Jejunoileale Atresie und Stenose

Verglichen mit einer Ösophagusatresie oder einer duodenalen Obstruktion sind die jejunoileale Atresie oder Stenose häufiger, ein Kind von 750 Lebendgeburten betreffend.

Sie stellen gleichzeitig die häufigste Ursache für eine congenitale Dünndarmobstruktion dar.

Kinder mit proximalen Atresien fallen meist durch galliges Erbrechen auf. Weiter distal gelegene Atresien führen typischerweise zur abdominalen Distension vergesellschaftet mit verzögertem oder fehlendem Mekoniumabgang.

Jejunoileale Atresien werden entsprechend ihrem anatomischen Erscheinungsbild in vier Typen unterteilt: Beim Typ I besteht ein simples, intraluminal gelegenes Diaphragma, der Typ II ist durch einen soliden Strang gekennzeichnet, der die beiden blind verschlossenen Darmenden miteinander verbindet. Beim Typ III sind die blind verschlossenen Darmenden vollständig voneinander getrennt mit assoziiertem Defekt im Mesenterium.

Die familiäre Form mit multiplen Atresien („apple-peel“) wird als Typ IV klassifiziert. Bei dieser Form liegt ein Verschluss der Arteria mesent-

erica superior distal ihres Ursprunges vor, die einen kurzen, sich um das rudimentäre Gefäß drehenden Dünndarm zur Folge hat. Die meisten Atresien entsprechen einem Typ I oder II.

Im Nativröntgen zeigen sich die klassischen Veränderungen einer Dünndarmobstruktion (Abb. 6). Je weiter distal die Atresie, desto mehr dilatierte Darmschlingen finden sich. Peritoneale Verkalkungen weisen auf eine Komplikation mit Darmperforation und Mekoniumperitonitis hin. Bei offenem processus vaginalis können dann auch scrotale Verkalkungen vorliegen.

Sonographisch kann bei Kindern mit einer Dünndarmatresie mitunter eine Pseudocyste gefunden werden, die auf eine Perforation mit Mekoniumperitonitis schließen lässt. Selten zeigen sich Dünndarmwandcalcifikationen, deren Ursache in einer Darmischämie oder -infarzierung gese-

hen wird, welche generell außer bei familiären Atresien causal in der Genese der jejunoilealen Atresien sein dürften.

Ein Kontrasteinlauf, der ausschließlich mit wasserlöslichem Kontrastmittel durchgeführt wird, läßt typischerweise ein Mikrocolon

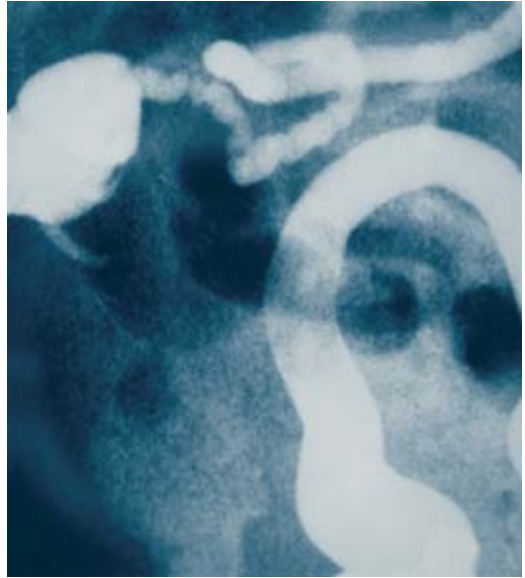


■ Abb. 6: Babygramm bei neugeborenem Mädchen am 1. Lebenstag. Klinisch beträchtlich ausladendes Abdomen, gallige Retention. Radiologisch mehrere dilatierte Dünndarmschlingen bei Jejunalatresie.

(unused colon) erkennen, wobei das Colon umso schmalkalibriger ist, je weiter distal die Dünndarmobstruktion liegt.



■ *Abb. 7: Abdomen eines Knaben am 2. Lebenstag. Klinisch fehlender Mekoniumabgang und abdominelle Distension. Radiologisch Zeichen einer tiefen intestinalen Obstruktion mit angedeutetem Seifenblaseneffekt durch Gas-/Mekoniumgemisch in einzelnen Darmschlingen.*



■ *Abb. 8: Derselbe Patient wie Abb. 7. Der Colonkontrasteinlauf (last image hold) zeigte ein schmalkalibriges Colon mit hochgeschlagenem Coecum. Der Coecalpol ist kolbenförmig aufgetrieben mit zarter, zentraler Einkerbung bei Colonmembran (Colonatresie Typ I).*

Colonatresie

Eine Colonatresie wird vergleichsweise selten beobachtet und betrifft ein Kind unter 40.000 Lebendgeborenen. Ähnlich wie bei der jejunioilealen Atresie dürfte in der Genese ein vasculärer Insult die entscheidende Rolle spielen. Die Kinder fallen typischerweise mit abdomineller Distension und fehlendem Mekoniumabgang auf. Proximale Atresien sind bei weitem häufiger als distale. Wie bei den Dünndarmatresien basiert die Klassifikation der Colonatresien auf ihrem anatomischen Erscheinungsbild. Eine Colonatresie kann mit einem M. Hirschsprung vergesellschaftet sein, wobei man an-

nimmt, dass ein früher, intrauteriner Darminsult nicht nur eine Atresie nach sich zieht, sondern auch die aborale Migration der Neuroblasten verhindert und so zu einem aganglionären distalen Colon führt. Im Nativbild findet man die Zeichen einer tiefen intestinalen Obstruktion mit multiplen dilatierten Darmschlingen.

Der häufig vorliegende Seifenblasenaspekt in dilatierten Darmabschnitten, retiniertem Mekonium entsprechend, macht die Differentialdiagnose gegenüber einem Mekoniumileus im Nativröntgen schwierig bis unmöglich (Abb. 7). Der Colonkontrasteinlauf zeigt ein

Mikrocolon distal der Atresie. Ein sog. „wind-sock“ kann beim Typ I gefunden werden (Abb.8). Oft liegt das Colon unfixiert in der Mittellinie.

▶ OÄ Dr. Maria Sinzig
Kinderradiologie/RZI
Landeskrankenhaus
St. Veiter Str. 47
A-9020-KLAGENFURT