

Aus der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und
Kinderchirurgie des Universitätsklinikums des Saarlandes Homburg/Saar
Direktor: Prof. Dr. med. M. K. Schilling

**Vergleich der möglichen und am Klinikum Homburg durchgeführten
operativen Korrekturen von einer duodenalen Passagestörung
durch ein Pankreas anulare – im Hinblick auf den postoperativen
Verlauf und das langzeitige Follow up**

Dissertation zur Erlangung des Grades eines Doktors der Medizin der
Medizinischen Fakultät der Universität des Saarlandes

2010

vorgelegt von Marie Isabel Söfker, geboren am 23.02.1984 in Bonn

Inhaltsverzeichnis

1 Zusammenfassung	5
1.1 Deutsch	5
1.2 Englisch	6
2 Einleitung	8
2.1 Embryologie des Duodenum	8
2.2 Embryologie des Pankreas	9
2.3 Pankreasfehlbildungen	12
2.4 Operative Therapie und geschichtliche Entwicklung	15
2.5 Operative Verfahren	18
2.5.1 Duodenoduodenostomie	18
2.5.2 Duodenojejunostomie	19
2.6 Ziel der Arbeit	19
3 Material und Methodik	20
3.1 Datenerhebung	20
3.2 Zusammensetzung der erhobenen Daten	21
3.3 Fallzahlplanung	22
3.4 Auswertung und Darstellung	22
4 Ergebnisse	24
4.1 Patientenkollektiv	24
4.1.1 Unterteilung in Beobachtungsgruppen	24
4.2 Präoperative Situation	25
4.2.1 Diagnosen	25
4.2.2 Nebendiagnosen	26
4.2.3 Schwangerschaft und Geburt	28
4.2.3.1 Schwangerschaft	28
4.2.3.2 Geburtszeitpunkt und Geburtsart	29
4.2.3.3 Geburtsgewicht und Geburtsgröße	30
4.2.4 Diagnostik und Diagnosezeitpunkt	33

4.3 Perioperative Daten	36
4.3.1 Operationszeitpunkt	36
4.3.2 Operationstechniken	37
4.3.3 Weitere operative Maßnahmen	39
4.3.4 Operationsdauer	41
4.4 Postoperative Daten	42
4.4.1 Intensivmedizinische Betreuung	42
4.4.1.1 Verweildauer auf der Intensivstation	42
4.4.1.2 Beatmungsdauer	43
4.4.2 Nahrungsaufbau und Verdauung	46
4.4.2.1 Beginn Nahrungsaufbau	46
4.4.2.2 Abschluss Nahrungsaufbau	48
4.4.2.3 Probleme beim Nahrungsaufbau	49
4.4.2.4 Management von Magen- und transanastomotischen Sonden	50
4.4.2.5 Stuhltätigkeit	52
4.4.2.6 Regelmäßige Stuhltätigkeit	53
4.4.3 Re-Operationen	54
4.4.4 Komplikationen im Verlauf	55
4.4.5 Mortalität	56
4.4.6 Entlassungsdaten	57
4.4.6.1 Dauer der stationären Behandlung	57
4.4.6.2 Gewichtsentwicklung bis zur Entlassung	58
4.4.6.3 Größenentwicklung bis zur Entlassung	61
4.5 Weitere Entwicklung und aktuelle Lebenssituation	63
4.5.1 Alter	63
4.5.2 Gewicht und Größe	63
4.5.3 Motorische und geistige Entwicklung	65
4.5.4 Nahrungsaufnahme und Verdauung	66
4.5.4.1 Stuhlverhalten	67
4.5.5 Gastrointestinale Erkrankungen	67
4.5.6 Weitere stationäre Aufenthalte und Operationen	68
4.5.7 Familienanamnese	69

5 Diskussion	70
5.1 Patientengut	70
5.2 Symptome und Diagnosestellung	71
5.2 Therapiewahl	73
5.4 Stationärer Verlauf	74
5.5 Langzeitergebnisse	78
5.6 Résumé	81
5.7 Ausblick	82
6 Anhang	84
6.1 Fragebogen	84
7 Literaturverzeichnis	89
8 Danksagung	94

1 Zusammenfassung

1.1 Deutsch

Die operative Korrektur einer durch ein Pankreas anulare verursachten Duodenalstenose oder -atresie stellt die wichtigste und einzige Therapie der duodenalen Passagestörung dar. Während man bis Mitte des letzten Jahrhunderts versuchte, durch Entfernung oder Durchtrennung des Pankreasringes die Passagestörung zu beheben, werden diese heute mit verschiedenen Bypassvarianten wie der Duodenoduodeno-, der Duodenojejuno- oder der Gastrojejunostomie versorgt, welche deutlich bessere Erfolge zeigen. Um mögliche Unterschiede zwischen der an der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums des Saarlandes durchgeführten operativen Korrekturen herauszufinden, wurden alle an der Klinik operierten Patienten der Jahre 1986 – 2007 gegenübergestellt und verglichen.

In diesem Zeitraum wurden 18 Patienten mit einem Pankreas anulare operiert. Bei zwölf Patienten wählte man die Duodenoduodenostomie als operatives Verfahren. Vier Patienten wurden mit einer Duodenojejunostomie und zwei Patienten mit einer Gastrojejunostomie versorgt.

Die Untersuchungen ergeben, dass der postoperative stationäre Aufenthalt in der Gruppe der Duodenoduodenostomien meist schneller und komplikationsloser verlief als in den anderen beiden Gruppen. Vor allem der Nahrungsaufbau erfolgte bei Patienten nach einer Duodenoduodenostomie zu einem früheren Zeitpunkt, und die Aufenthaltsdauer lag deutlich unter der der anderen Gruppen. Die Langzeitergebnisse zeigen dahingegen keine großen Unterschiede im Gruppenvergleich. Die körperliche Entwicklung ist bei allen Patienten sehr zufriedenstellend. Geringe Einschränkungen gibt es bei der Nahrungsaufnahme: einige wenige Patienten mit Duodenoduodenostomie bevorzugen die Aufnahme kleinerer Nahrungsmengen, um anschließendes Sodbrennen, Reflux und Völlegefühl zu vermeiden, was auf eine eventuell zu enge Anastomose zurück zu führen ist.

Es wird allerdings auch deutlich, dass sowohl die postoperative Entwicklung als auch die Langzeitentwicklung stark von den Begleiterkrankungen abhängt. Weitere Organfehlbildungen und genetische Störungen, wie z.B. die Trisomie 21, spielen einen weit wichtigeren Faktor für die Entwicklung des Patienten als die Wahl des

Operationsverfahren, welches wiederum abhängig von weiteren abdominalen Anomalien oder anatomischen Besonderheiten ist.

Letztendlich zeigen die Ergebnisse, dass die Duodenoduodenostomie das anzustrebende Therapieverfahren der duodenalen Passagestörung, die durch ein Pankreas anulare verursacht wurde, ist. Bei besonderen anatomischen Gegebenheiten oder weiteren Organfehlbildungen im Gastrointestinaltrakt können die anderen Operationsverfahren nötig sein, die langfristig gesehen keinen Nachteil für den Patienten darstellen.

1.2 Englisch

COMPARISON OF POSSIBLE PROCEDURES FOR SURGICAL CORRECTION OF ANNULAR PANCREAS USED AT THE UNIVERSITY OF SAARLAND IN HOMBURG – CONCERNING POSTOPERATIVE COURSES AND LONG-TIME FOLLOW-UP

The operative correction of a duodenal atresia or stenosis is the single and most important therapy of duodenal dysfunctions. Until the middle of the last century, surgeons tried to cure duodenal dysfunctions by removing or dividing the annulus of the pancreas, but different bypass variations have proven to be more successful. Today we use the duodenoduodenostomy, the duodenojejunosomy and the gastrojejunosomy to treat duodenal dysfunctions.

In order to compare these different operative corrections, used at the chirurgial clinic of the University of Saarland, we analyzed all treated patients from 1986 to 2007.

During that period 18 children with annular pancreas have undergone surgery. Twelve patients had received a duodenoduodenostomy, four a duodenojejunosomy and two a gastrojejunosomy.

The research shows that the postoperative inpatient stay after a duodenoduodenostomy has been shorter and less complicated compared to the other two treatment options. Most noticeably, patients, who had received a duodenoduodenostomy, were able to digest solid food sooner and the duration of

their hospital stay was much shorter, by comparison to the other treatment options. The long-time follow-up does not show any significant differences. The physical development has been satisfactory in all cases. Some patients, who had had a duodenoduodenostomy, have problems with oral ingestion. These patients complain about reflux, heartburn and feeling of fullness. They prefer eating small portions of food. Perhaps this is caused by a cramped anastomosis.

The results also show that postoperative developments as well as long-time follow-up largely depend on associated diseases. Additional gastro-intestinal anomalies or genetic disorders, such as Trisomie 21, are more influential in the development of the patient than the type of operation. The type of operation chosen also depends on associated abdominal anomalies or anatomic characteristics.

Finally the research clearly establishes that the duodenoduodenostomy is the preferred method to treat duodenal atresia or stenosis caused by an annular pancreas. In some cases it may be necessary to choose a different bypass-variation, due to anatomic anomalies for example. These treatment variations however have no disadvantage in the long-time recovery of the patient in comparison to the duodenoduodenostomy.

2 Einleitung

In dieser Arbeit werden mögliche Therapieformen von angeborenen duodenalen Passagestörungen im Hinblick auf die operative Therapie und das Langzeitergebnis untersucht und verglichen. Zum besseren Verständnis und zur Beurteilung der unterschiedlichen Behandlungen ist gerade bei angeborenen Störungen die Embryologie der betroffenen Organe wie Pankreas und Duodenum von großer Bedeutung.

2.1 Embryologie des Duodenums

Der Verdauungskanal entsteht aus dem entodermalen und mesodermalen Keimblatt. Aus dem Entoderm entwickelt sich das Schleimhautepithel und aus dem Mesoderm bilden sich die Zellen des Bindegewebes und der glatten Muskulatur. Durch Abfaltung dieser Keimblätter in der vierten Entwicklungswoche entsteht das primitive Darmrohr, welches in der Medianebene den Embryo von kranial nach kaudal durchzieht. Zwischen der vierten und fünften Entwicklungswoche sind drei Abschnitte sichtbar: Vorderdarm, Mitteldarm und Enddarm. Das Duodenum entwickelt sich aus dem kaudalen Teil des Vorderdarms und dem kranialen Teil des Mitteldarms. Die Grenze zwischen Vorder- und Mitteldarm ist die Papilla duodeni major, in die der Ductus choledochus und der Ductus pancreaticus münden.

Mit der Magendrehung verändern sich Lage und Form des Duodenums: Es weicht aus der senkrechten Achse des primitiven Darmrohrs und lagert sich in Höhe des ersten Lendenwirbelkörpers c - förmig an die dorsale Bauchwand an.

Am Ende des Wachstums kann man das etwa 30 cm lange Duodenum in vier Abschnitte gliedern: Pars superior, descendens, horizontalis und ascendens.

Die Pars superior beginnt mit einer Auftreibung (Ampulla oder Bulla duodeni) und liegt intraperitoneal, während das restliche Duodenum retroperitoneal liegt. An der Flexura duodeni superior ist der Übergang zu der Pars descendens. Hier münden der Ductus choledochus und der Ductus pancreaticus an der Papilla duodeni major in das Duodenum. An der Flexura duodeni inferior beginnt die Pars horizontalis, die in

Höhe des 3. Lendenwirbelkörpers über die Wirbelsäule zieht und in die Pars ascendens mündet. Dieser Abschnitt zieht wiederum bis zum ersten oder zweiten Lendenwirbel hoch und mündet dort an der Flexura duodenojejunalis in das intraperitoneal liegende Jejunum.

Das Duodenum hat enge topographische Beziehungen zum rechten Leberlappen, Gallenblase, Ductus choledochus, V. portae, rechter Niere, rechter Colonflexur, Pankreaskopf, Aorta abdominalis, V. cava inferior und A. und V. mesenterica superior [3, 6, 7, 22, 45].

2.2 Embryologie des Pankreas

Die Entwicklung des Pankreas beginnt in der vierten Schwangerschaftswoche. Aus dem Entoderm entstehen am kaudalen Ende des Vorderdarms zwei sich gegenüberliegende Epithelknospen: das ventrale und dorsale Pankreas (Abb.1, A).

Die dorsale Pankreasanlage, welche zuerst erscheint und im Vergleich zur ventralen Anlage schneller wächst und größer wird, hat eine Verbindung zum kaudalen Vorderdarm, dem zukünftigen Duodenum. Die ventrale Pankreasanlage hingegen, die auch zwei- oder mehrteilig sein kann, steht in Verbindung zum Ductus choledochus und liegt im Dünndarm - Gallengang - Winkel.

Im Rahmen der ersten Darmdrehung und durch das weitere Wachstum des Duodenums wandert das ventrale Pankreas mit dem Ductus choledochus an der Rückseite des Duodenums Richtung dorsales Pankreas (Abb. 1, A1 – A2). Das ventrale Pankreas liegt schließlich dem dorsalen Pankreas kaudal an und es kommt zu einer Verschmelzung der Gewebe und des Gangsystems (Abb. 1, A3). Ventraler und dorsaler Pankreas bilden zusammen den Pankreaskopf (Caput pancreatis), während Pankreaskörper und –schwanz (Corpus und Cauda pancreatis) allein aus der dorsalen Anlage entstehen.

Die Verschmelzung der Gangsysteme geschieht wie folgt: Der ventrale Ausführungsgang annektiert in der Regel den dorsalen Ductus und es entsteht eine

gemeinsame Endstrecke. Der Hauptausführungsgang (Ductus Wirsungianus), der die größte Menge des Pankreassekretes fördert, mündet zusammen mit dem Ductus choledochus in der Papilla duodeni major in das Duodenum. Weiter proximal mündet der ursprüngliche Ausführungsgang des dorsalen Pankreas an der Papilla duodeni minor in das Duodenum. Dieser akzessorische Pankreasgang (Ductus Santorini) kann obliterieren oder auch, bei ausbleibender Verschmelzung der beiden Gangsysteme, alleiniger Ausführungsgang des dorsalen Pankreas bleiben.

Bei Vollendung der zweiten Darmrotation hat das Pankreas schließlich seine endgültige Form und Lage erreicht. Mit einer Länge bis etwa 16 cm, einer Breite bis 3-4 cm und einer Dicke von 2–3 cm im Erwachsenenalter befindet sich das 60-80 g schwere Organ im Retroperitonealraum im Oberbauch in Höhe des 1.-3. Lendenwirbelkörpers. Der Kopf liegt in der c- förmigen Krümmung des Duodenums; der Schwanz reicht bis zum Milzhilus. Der Pankreaskörper liegt vor Wirbelsäule, Aorta abdominalis, V. cava inferior und linker Nebenniere und hinter der Bursa omentalis, die er an ihrer dorsalen Seite begrenzt.

Parallel zu den makroskopisch sichtbaren Prozessen erfolgt auch die Differenzierung und Reifung des Pankreasgewebes. Sowohl exokrines als auch endokrines Pankreas entwickeln sich aus den Epithelknospen des Entoderms.

Während sich die Pankreasgänge zunehmend verästeln und sich Epithelzellen zu Azini differenzieren (exokrines Pankreas), sondern sich Zellgruppen vom Gangepithel ab, die später die Pankreasinseln bilden (endokrines Pankreas). In den Pankreasinseln differenzieren sich drei Zelltypen: die Glukagon (A)-, Insulin (B)- und Somatostatin (D)- Zellen [3, 6, 7, 22, 45].

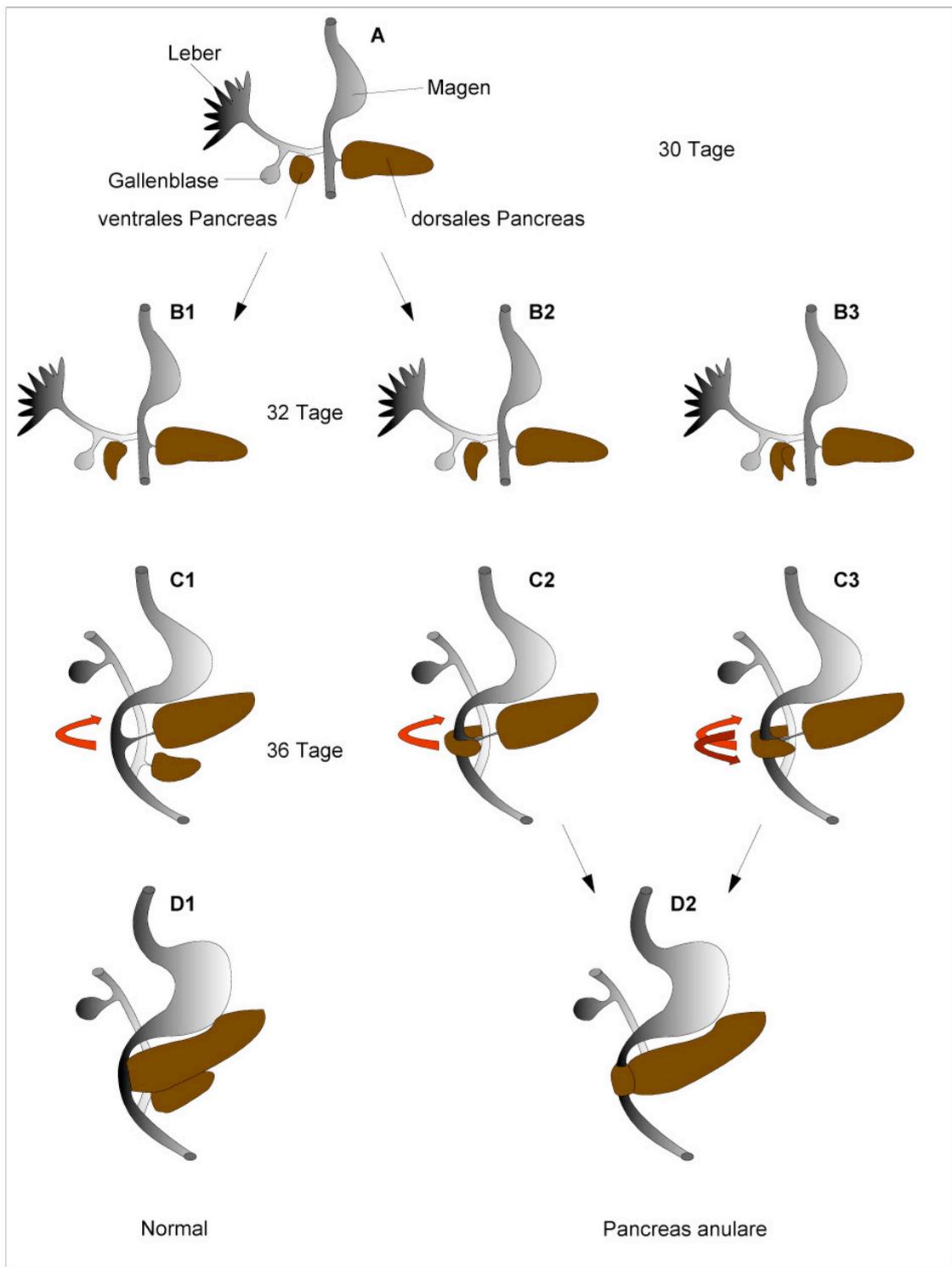


Abbildung 1 Embryologie des Pankreas (B1 – D1) und des Pankreas anulare (B2 – D2: Theorie von Lecco; B3 – D2: Theorie von Baldwin)

2.3 Pankreasfehlbildungen

Aufgrund der komplexen embryologischen Entwicklung des Pankreas aus zwei zunächst anatomisch nicht nebeneinander liegenden Anlagen und der Verschmelzung derer Gangsysteme können die unterschiedlichsten anatomischen Variationen des Pankreas entstehen. Viele dieser Variationen sind klinisch nicht relevant und stellen daher Normvarianten dar. Sie bleiben Zufallsbefunde. Nur wenige führen zu behandlungsbedürftigen Situationen.

Die verschiedenen Pankreasfehlbildungen kann man aufgrund ihrer Ätiologie in drei verschiedene Gruppen einteilen: In die Gruppe der Malrotationen ordnet man das Pankreas anulare und das ektope Pankreas ein, zur Gruppe der Malfusionen gehört das Pankreas divisum und die letzte Gruppe bilden Aplasie und Hypoplasie der ventralen, dorsalen oder beider Anlagen [6].

Als Pankreas anulare bezeichnet man eine manschettenartige Einengung des Duodenums durch das Pankreas (Abb. 1, D2).

Man unterscheidet hierbei drei Typen:

Typ 1: Pankreas anulare mit geringgradiger Stenosierung

Typ 2: Pankreas anulare mit rechts semizirkulärer Einengung (P. semicircularis)

Typ 3: Pankreas anulare mit kompletter Stenosierung des Duodenums

Typ 1 ist bei 20% der Patienten zu finden, Typ 2 und 3 bei jeweils 40% [59]. Nur etwa die Hälfte der Patienten, bei der eine dieser Anomalien vorliegt, werden in den ersten Lebensstagen oder im ersten Lebensjahr symptomatisch und zeigen klinische Zeichen einer Stenose oder Atresie des Duodenums. Die andere Hälfte der Patienten wird erst im Erwachsenenalter klinisch apparent oder als Zufallsbefund entdeckt. 8 – 12% der Patienten mit neonataler Duodenalstenose oder -atresie haben ein Pankreas anulare. Die Inzidenz liegt bei 1:20000 und ist damit eine sehr seltene Erkrankung [7].

Zur Entstehung des Pankreas anulare gibt es zwei verschiedene Hypothesen. Baldwin geht davon aus, dass der Pankreasring aus einer Hypertrophie oder fehlenden Rückbildung des linken Anteils bei doppelter ventraler Pankreasknospe entsteht. Gangsystem und die Wanderung der ventralen Knospe nach dorsal

erfolgen aber regelrecht (siehe Abb.1, B3 – D2) [5, 44]. Die weiter verbreitete Theorie von Lecco erklärt die Ringbildung durch eine Anheftung der ventralen Knospe an die Duodenalwand. Bei der Wanderung nach dorsal bleibt das freie Ende ventral fest verwachsen, während die Fusion der Pankreasgänge an der dorsalen Seite des Duodenums normal verläuft (siehe Abb. 1, B2 – D2) [33].

Es existieren auch noch weitere Hypothesen, die sich in erster Linie auf Rotationsdefekte stützen [27].

Das Pankreas anulare ist assoziiert mit anderen kongenitalen Anomalien, wie z. B. intestinalen Atresien, Malrotation, tracheoösophagealen Fisteln, Herzfehlern, sowie mit chromosomalen Anomalien. Bei 11 - 16% der Patienten liegt eine Trisomie 21 vor [7]. Meistens tritt diese Erkrankung jedoch sporadisch auf. In wenigen Fällen ist eine familiäre Wiederkehr beschrieben worden, wobei das Vererbungsmuster sehr unterschiedlich ist [24, 31]. Die Frage, ob es sich um einen monogenetischen Defekt handelt, ist bis jetzt nicht geklärt [7].

Eine Malfusion der beiden Pankreasknospen wird als Pankreas divisum bezeichnet. Man unterscheidet hier zwischen komplettem, inkomplettem und kombiniertem Pankreas divisum, bei dem die ventrale Pankreasanlage fehlt [50]. Das Pankreas divisum ist die häufigste Anomalie des Pankreas. In Sektionsstatistiken wird eine Inzidenz von 4 – 14% beschrieben und in ERCP - Studien eine Inzidenz von 1 – 7% [6]. Das Problem dieser Malfusion besteht in der fehlenden Fusion der Gangsysteme. Das große dorsale Pankreas muss über den Ductus accessorius und die kleine Papille die größte Menge an Pankreassaft drainieren, während das kleine ventrale Pankreas sein Sekret über die große Papille ins Duodenum abgibt [54]. Ob diese funktionelle Obstruktion des Ductus accessorius ein Risikofaktor für Pankreatitiden ist, wird kontrovers diskutiert [27]. Die klinische Relevanz der Anomalie ist noch nicht geklärt und wird daher bisher als Normvariante eingestuft [10].

Aplasien und Hypoplasien der dorsalen oder ventralen Anlage kommen sehr selten vor. Sie sind oft mit anderen kongenitalen Anomalien assoziiert und gehen in vielen Fällen mit einer unterschiedlich ausgeprägten Pankreasinsuffizienz einher, gefolgt von einem Diabetes mellitus [6, 7].

Die Verbindung von Pankreasgangsystem und Gallengängen bietet ebenfalls eine große Variationsvielfalt. Klinisch relevant ist vor allem das so genannte common – channel - Syndrom, bei dem die gemeinsame Endstrecke von Ductus choledochus und Ductus pancreaticus major, die in der Regel in der Duodenalwand liegt, statt 4 – 5 mm bis zu 15 mm beträgt [36]. Da der Druck in den Pankreasgängen höher ist als im Gallengang, kommt es zu einem Reflux des Pankreassaftes in das Gallengangsystem. Dies führt zunächst zu einer Dilatation dieser Gänge und im Weiteren zu Entzündung, Destruktion und Fibrose des Gewebes [6]. Bei Kleinkindern ist diese Fehlbildung die Hauptursache für Choledochuszysten [41].

Beim ektopen Pankreas handelt es sich um aberrantes Pankreasgewebe, das mit einer Inzidenz von 1 – 13% auftritt [7]. Das Gewebe ist in der Submukosa des oberen Gastrointestinaltraktes, vor allem in Magen und Duodenum, lokalisiert und hat weder anatomische noch vaskuläre Verbindung zum Hauptorgan [47]. Drei verschiedene Ursachen zur Entstehung sind möglich. Das ektope Gewebe ist eine Metaplasie aus multipotenten Pankreaszellen, eine abnorme Verpflanzung der Pankreaszellen oder aber eine Differenzierung von Drüsenzellen der duodenalen Submukosa zu Pankreaszellen[45].

2. 4 Operative Therapie und geschichtliche Entwicklung

Im Jahre 1818 ist von Tiedemann der erste Fall eines Pankreas anulare beschrieben worden, doch erst ab der Mitte des letzten Jahrhunderts entwickelte sich in der Kinderchirurgie eine erfolgreiche operative Behandlung dieser kongenitalen Anomalie [18, 25, 49, 53]. Bis 1941 waren 48 Fälle von erwachsenen Patienten mit einem Pankreas anulare bekannt, von denen nur etwa 20% (10 Patienten) operativ versorgt wurden [32]. Der Erfolg war für die Chirurgen zu dieser Zeit nicht zufriedenstellend, da das Operationsverfahren nur eine Durchtrennung oder Entfernung des Pankreasringes vorsah und die Obstruktion des Duodenums in den meisten Fällen bestehen blieb. Zusätzlich waren oftmals Pankreasfisteln eine unerwünschte Komplikation[25].

Schon im Jahre 1905 behandelte der Franzose Vidal erfolgreich einen Patienten, der ein Pankreas anulare und eine Duodenalatresie hatte, mit einer Gastrojejunostomie [55]. Hierbei wird über eine Seit – zu – Seit - Anastomose die erste Jejunalschlinge mit dem Magen verbunden. Diese Operation erlangte jedoch keine große Anerkennung, da bei insgesamt vier weiteren Operationen dieser Art drei Patienten verstarben. 1916 vollzog der Däne Ernst erstmals eine Duodenojejunostomie [11, 59], mit der auch Gross 1944 bei einem drei Tage alten Mädchen, das ein Pankreas anulare hatte, überzeugte [17]. Er stellte damit die bis zu diesem Zeitpunkt gängige Operationstechnik, die Durchtrennung oder Resektion des Pankreasringes, hinter den Bypass zwischen Duodenum und proximalem Jejunum. Unter Lokalanästhesie konnte Gross die Operation erfolgreich durchführen und das Mädchen wurde schon am sechsten postoperativen Tag entlassen. Auch die weitere Entwicklung des Kindes verlief komplikationslos und regelrecht [17].

Kiesewetter und Hays erklärten schließlich den duodenalen Bypass zur Therapie der Wahl, nachdem sie 1954 bzw. 1961 Studien über Pankreas anulare - Patienten veröffentlicht hatten [20, 29]. Die Mortalität lag zwischen 43 und 86%, wobei die Komorbidität vieler Patienten dabei ein große Rolle spielte. Hatte der Patient nur das Pankreas anulare als kongenitale Anomalie, so lagen die Überlebenschancen wesentlich höher. In einer Studie von Merrill und Raffensberger 1976 konnte eine steigende Überlebensrate bis zu 75% festgestellt werden. Außerdem bestätigte sich

hier die erhöhte Mortalität bei komorbiden Patienten, die beispielsweise eine Chromosomenanomalie oder weitere große kongenitale Anomalien hatten [40].

Kimura sorgte 1977 für einen weiteren Fortschritt in der Operationstechnik von Duodenalstenosen und – atresien und dem damit assoziierten Pankreas anulare. Die Diamond - shaped Duodenoduodenostomie überzeugte durch sehr gute funktionelle Ergebnisse und weniger Spät komplikationen wie Stenosen an der Anastomose oder blind-loop-Syndrome [30]. Bei dieser Operation wird das proximale Ende des Duodenums quer und das distale Ende längs aufgeschnitten. Die Einschnitte werden dann so miteinander vernäht, dass die Enden der Einschnitte in der Mitte des jeweils anderen Einschnittes liegen. Hierdurch ist eine offene Anastomose gewährleistet, und durch die Verbindung zweier duodенaler Abschnitte entsteht kein Kalibersprung (siehe Abb.2) [30]. Die Duodenoduodenostomie gilt heute als Therapie der Wahl. Da es die anatomischen Gegebenheiten mitunter nicht ermöglichen, proximales und distales Duodenum zu verbinden, kann jedoch eine Duodenojejunostomie unumgänglich sein. Sie ist damit Therapie der zweiten Wahl [61].

Im Jahre 2004 veröffentlichte Jiminez eine Studie, in der 16 Patienten mit einem Pankreas anulare beschrieben sind. Hier wird die Duodenoduodenostomie als Therapie der Wahl bekräftigt, die bei 14 Patienten durchgeführt wurde. Nur eine Duodenojejunostomie und eine OP nach Ladd standen zum Vergleich [25].

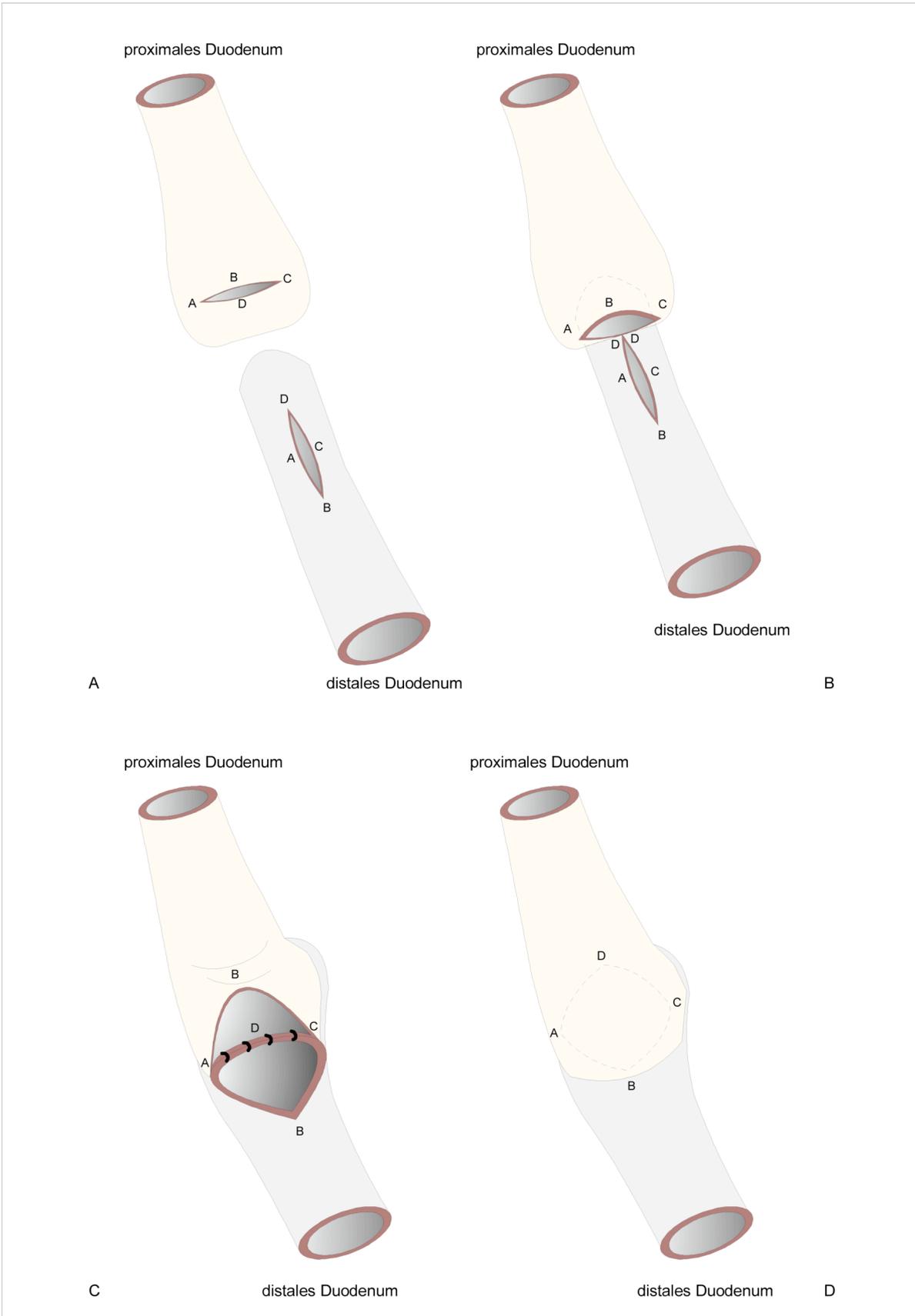


Abbildung 2 Prinzip der Diamond-shaped Duodenoduodenostomie nach Kimura

2. 5 Operative Verfahren

2.5.1 Duodenoduodenostomie

Nach der Rückenlagerung, dem Abwaschen und sterilem Abdecken des Abdomens erfolgt eine quere Oberbauchinzision. Anschließend wird das Peritoneum durchtrennt und ein großer Rehbeinsperrer eingelegt. Hierbei wird die rechte Flexur des Colon ascendens etwas mobilisiert, sodass der Zugang zum retroperitoneal gelegenen Duodenum möglich wird. Nach Freilegen des Duodenums zeigt sich meist ein stark geblähter Bulbus duodeni. Das über die Magensonde abgesaugte Sekret kann in Abhängigkeit von der Lage der Papilla Vateri zur Stenose gallig oder klar sein. Der distale duodenale Anteil ist sehr schmal konfiguriert. Die Inspektion zeigt nun, ob eine komplette Atresie, ein Pankreas anulare oder eine andere Ursache die Passage behindert. Es wird nun eine Duodenoduodenostomie nach Kimura durchgeführt. Hierzu wird zunächst der distale Duodenalstumpf längs auf einer Strecke von 8 - 10 mm und dann der dilatierte proximale Duodenalsack quer in gleicher Länge eröffnet. Vorlegen von vier Nähten für die Anastomose. Diese werden so gelegt, dass die Anastomose durch die entstehende Gewebespannung offen bleibt. Nahtmaterial PDS 5 x 0. Knoten der Fäden. Das stark dilatierte obere Duodenum lässt sich über das Pankreas oder ein anderes Hindernis hinweg mobilisieren. Über die Anastomose wird eine 6'er Magensonde vorgeschoben und das distale Duodenum vorsichtig angespült. Die Verfolgung der eingespritzten Flüssigkeit (20 mm) ergibt, dass der gesamte Dünndarm und auch der Dickdarm durchgängig sind. Die Sonde wird belassen, um eine frühzeitige Ernährung über die Sonde zu ermöglichen. Nach Spülung der Bauchhöhle erfolgt die Einlage einer 10'er Robinsondrainage, die im Bereich des Douglas'schen Raumes platziert wird. Abschließend erfolgt der schichtweise Wundverschluss.

Zeigt sich bei der Operation, dass eine Duodenoduodenostomie aufgrund anatomischer Gegebenheiten nicht möglich ist, wird eine Duodenojejunostomie durchgeführt.

2.5.2 Duodenojejunostomie

Bei der Duodenojejunostomie wird die zweite oder dritte Jejunalschlinge aufgesucht und durch eine Öffnung, die in das Mesenterium des Colon transversum gemacht wird, zum Duodenum hochgezogen. Es wird eine Seit – zu – Seit – Anastomose mit Einzelknopfnähten auf einer Strecke von 20 – 25 mm durchgeführt. Die Anastomose hat hier eine größere Tendenz zu verkleben und sich zu verschließen, so dass sie länger angelegt werden muss als eine Duodenoduodenostomie. Als Nahtmaterial wird PDS 5 x 0 verwendet. Auch hier sollte eine transanastomotische Drainage gelegt werden. Über diese werden zunächst durch Anspülen weitere Stenosingungen des Darmes ausgeschlossen. Die Sonde kann dann belassen werden, damit eine frühzeitige enterale Ernährung möglich ist.

2. 6 Ziel der Arbeit

Die Therapie des Pankreas anulare hat in der zweiten Hälfte des letzten Jahrhunderts große und erfolgreiche Schritte gemacht, die dazu geführt haben, dass diese kongenitale Anomalie heutzutage sehr gute Heilungschancen hat. Nachdem viele Jahre lang die Duodenojejunostomie die Therapie der Wahl war, gilt seit etwa 30 Jahren die Duodenoduodenostomie nach Kimura als Standardoperation.

Bisher ist allerdings kein konkreter Vergleich dieser OP – Techniken erfolgt. Es stellt sich hiermit die Frage, ob die Duodenoduodenostomie wirklich die besseren Ergebnisse bringt und einen schnelleren und langfristig überzeugenderen Heilungserfolg aufzeigt als die Duodenojejunostomie und Gastrojejunostomie.

Anhand der Datenerhebung aus Patientenakten und einer Befragung der Patienten zur heutigen Lebenssituation und Lebensqualität soll durch eine genaue und kritische Analyse eine Antwort auf diese Frage gefunden werden.

3 Material und Methodik

3.1 Datenerhebung

Zur retrograden Analyse der chirurgischen Therapie des Pankreas anulare wurden Daten von insgesamt 18 Patienten gesammelt, die in der Zeit von Januar 1986 bis Dezember 2007 in der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums des Saarlandes in Homburg operativ versorgt wurden.

Als Quelle dienten hierzu die archivierten Krankenakten aus der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie und der Kinderklinik des Universitätsklinikums des Saarlandes in Homburg sowie die archivierten Krankenakten der Marienhausklinik Kohlhof in Neunkirchen.

Mithilfe eines eigens erstellten Datenblattes wurden die Daten aus den Akten zusammengetragen und zur Weiterverarbeitung in das Programm Microsoft® Office Excel® (Version 2000) übertragen.

Zusätzlich wurde mit einem Fragebogen Auskunft über die weitere körperliche Entwicklung, die Krankheitsgeschichte und den aktuellen Zustand des Patienten eingeholt. Vor Erstellen des Fragebogens wurden standardisierte Fragebögen wie der sf-36- und sf-12-Fragebogen oder der child-health-questionnaire hinzugezogen [62, 63, 64]. Ein für dieses Krankheitsbild geeigneter Fragebogen existiert jedoch nicht, sodass eigene Fragen entwickelt wurden, die orientierend dem Aufbau der standardisierten Fragebögen zur Erfassung der Lebensqualität entsprachen. Hierzu gehören Fragen zur körperlichen Funktionsfähigkeit, körperlichen Rollenfunktion, soziale Funktionsfähigkeit, Vitalität und Veränderungen der Gesundheit. Da viele der befragten Patienten zum Zeitpunkt der Befragung noch im Kleinkindesalter waren und die Fragen in erster Linie von den Eltern beantwortet wurden, sahen wir von Fragen zur allgemeinen Gesundheitswahrnehmung, emotionalen Rollenfunktion und psychischem Wohlbefinden ab.

Die erstellten Fragen beziehen sich auf die aktuelle körperliche und geistige Entwicklung, Funktionalität des Gastrointestinaltraktes, Folgeerkrankungen und

Folgeoperationen, die auf die Grunderkrankung zurück zu führen sind. Des Weiteren sollten die Fragen aber auch Besonderheiten im Verlauf der Schwangerschaft sowie die genaue Familienanamnese beantworten, die nicht aus den archivierten Akten hervorgingen.

Zum Vergleich der verschiedenen Operationstechniken wurden die Patienten mit Pankreas anulare drei Beobachtungsgruppen zugeordnet, abhängig von der ersten Operationsart, die zur Therapie der Fehlbildung eingesetzt wurde.

Patienten der ersten Gruppe wurden mit einer Duodenoduodenostomie, die der zweiten Gruppe mit einer Duodenojejunostomie und die Patienten der dritten Gruppe mit einer Gastrojejunostomie versorgt.

3. 2 Zusammensetzung der erhobenen Daten

Aus den Akten wurden prä-, peri- und postoperative Daten erhoben.

Zu den präoperativen Daten gehören die Personalien, Geburtsdaten wie Geburtszeitpunkt in Bezug auf die Schwangerschaftsdauer, Größe und Gewicht sowie die Diagnose, Diagnosezeitpunkt und Nebendiagnosen.

Bei den perioperativen Daten steht die Operationsart im Vordergrund. Hinzu kommen die weiteren operativen Maßnahmen sowie die Operationsdauer.

Zur Beurteilung des postoperativen Verlaufs wurden folgende Daten erhoben:

Die Dauer der intensivmedizinischen Beobachtung sowie Nachbeatmungszeit geben Aufschluss auf die Schwere des Eingriffes und des klinischen Zustandes des Kindes. Zur Überprüfung der Anastomosenfunktion werden mögliche Komplikationen während der Nahrungsaufnahme erfasst und der Zeitpunkt der Magen- oder Duodenalsondenentfernung, der Beginn des Nahrungsaufbaus und die Dauer bis zu dessen Vollendung vermerkt. Die Menge und Anzahl der Mahlzeiten werden berücksichtigt.

Daten zur Stuhlfrequenz geben ebenso Auskunft über den duodenalen Bypass.

Weitere operative Eingriffe und deren Gründe wurden erfasst.

Die Entlassungsdaten beinhalten die Liegedauer ab der Operation, das Gewicht und die Größe des Patienten.

Der Fragebogen, der an die Patienten verschickt wurde, erfasst sowohl Daten zur aktuellen Situation bezüglich Ernährung und Verdauung als auch zur allgemeinen körperlichen und geistigen Entwicklung des Patienten und seiner weiteren Krankengeschichte. Zudem gibt er Aufschlüsse über den Verlauf der Schwangerschaft und die Familienanamnese.

3.3 Fallzahlplanung

Das in dieser Arbeit untersuchte Krankheitsbild einer Duodenalstenose bzw. – Atresie, die durch ein Pankreas anulare hervorgerufen wird, ist äußerst selten. Da aus diesem Grund eine Fallzahlplanung nicht möglich ist, erfolgte die Untersuchung an den bereits operativ versorgten Patienten der Kinderchirurgie der Universität des Saarlandes. Eine Fallzahl von 18 Patienten stellt für diese seltene kongenitale Fehlbildung eine durchaus akzeptable Größe dar. Bei der Unterteilung in Untersuchungsgruppen entstanden sehr unterschiedlich große Gruppen. Eine Planung war aber auch hier nicht möglich, da es sich um nicht zu ändernde Gegebenheiten handelt.

3.4. Auswertung und Darstellung

Die Datenauswertung erfolgte anhand von Häufigkeitsanalysen auf der Basis von Excel- Arbeitsmappen (Microsoft® Excel®, Version 2000), mit denen auch die Graphiken erstellt wurden.

Es wurden Statistiken hinsichtlich verschiedener Punkte angefertigt, die zur Beurteilung der präoperativen Situationen und des operativen und postoperativen Verlaufs erfolgten.

Hierzu gehören Analysen des Schwangerschafts- und Geburtsverlaufs, Patientendaten wie Größe, Gewicht, Frühgeburtlichkeit und Nebendiagnosen, Methode der Diagnosestellung und Diagnose- und Therapiezeitpunkt.

Bei der Gegenüberstellung der Gruppen und somit der Operationsverfahren wurden Daten wie Operationsdauer, intensivmedizinischer Verlauf, Kostaufbau, Stuhlverhalten, körperliche Entwicklung, postoperative Komplikationen wie zum Beispiel Folgeoperationen und Langzeitergebnisse analysiert.

4 Ergebnisse

4.1 Patientenkollektiv

In der Zeit von Januar 1986 bis Dezember 2007 wurden in der kinderchirurgischen Abteilung an der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums des Saarlandes in Homburg 14.286 Operationen durchgeführt. Davon hatten 32 Patienten (0,224%) eine totale oder subtotale duodenale Passagestörung. In 17 Fällen (56%) lag eine Duodenalstenose vor; die anderen 15 Patienten (47%) hatten eine Duodenalatresie. Bei 18 Patienten (56%) waren diese duodenalen Anomalien mit einem Pankreas anulare bzw. einem Pankreas semizirkulare vergesellschaftet. Der Anteil der Pankreas anulare – Patienten am gesamten Patientengut der kinderchirurgischen Abteilung machte somit in den letzten 22 Jahren 0,13% aus.

Von den Patienten, die ein Pankreas anulare bzw. semizirkulare hatten, sind zehn (56%) männlich und acht (44%) weiblich.

4.1.1 Unterteilung in Beobachtungsgruppen

Zum Vergleich der verschiedenen operativen Techniken wird das Patientenkollektiv in Abhängigkeit von der Operationsart in drei Gruppen unterteilt:

Zwölf Patienten (67%) wurden mit einer Duodenoduodenostomie, vier (22%) Patienten mit einer Duodenojejunostomie und zwei (11%) Patienten mit einer Gastrojejunostomie versorgt.

4.2 Präoperative Situation

4.2.1 Diagnosen

16 Patienten (89%) weisen ein komplettes Pankreas anulare auf, zwei ein Pankreas semizirkulare.

Bei 7 Patienten (39%) liegt eine Duodenalatresie und bei 11 Patienten (61%) eine Duodenalstenose vor.

Ein membranöser Duodenalverschluss ist bei 5 Patienten (28%) zusätzlich beschrieben (siehe Abb.3).

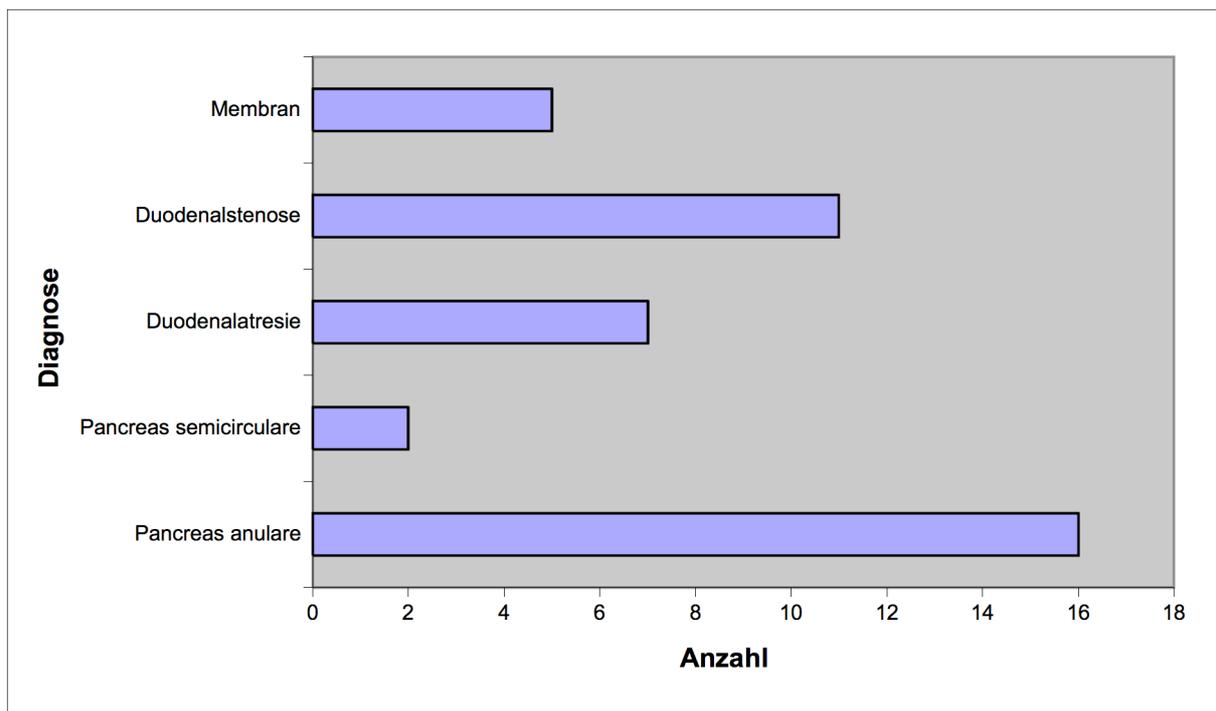


Abbildung 3 Hauptdiagnosen und deren Häufigkeit

4.2.2 Nebendiagnosen

Akzessorische Fehlbildungen waren bei 16 Patienten (89%) vorhanden (siehe Abb.4).

Hierbei handelte es sich vor allem um Fehlentwicklungen des gastroösophagealen Systems (78%), wie z.B. Malrotation (n=11), weitere Atresien oder Stenosen des Darms und Ösophagus (n=7) sowie Fehlbildungen der Gallenblase und des Gallengangssystems (n=2).

Daneben dominieren Herzfehler (n=7; 39%) über verschiedene und vereinzelt auftretende Organfehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege (n=4), der Milz (n=3), des Gehirns (n=2) und des Genitaltraktes (n=2).

Ein Situs inversus abdominalis (n=3) ist bei zwei Fällen mit praeduodener Pfortader beschrieben.

Bei nur drei Patienten konnte neben dem Pankreas anulare keine weitere Fehlbildung festgestellt werden.

Außer diesen Organfehlentwicklungen fielen bei 33% der Patienten Chromosomenanomalien auf. Fünf Patienten (28%) haben eine Trisomie 21 und bei einem Patienten liegt ein Chromosomenmosaik auf Chromosom 15 vor.

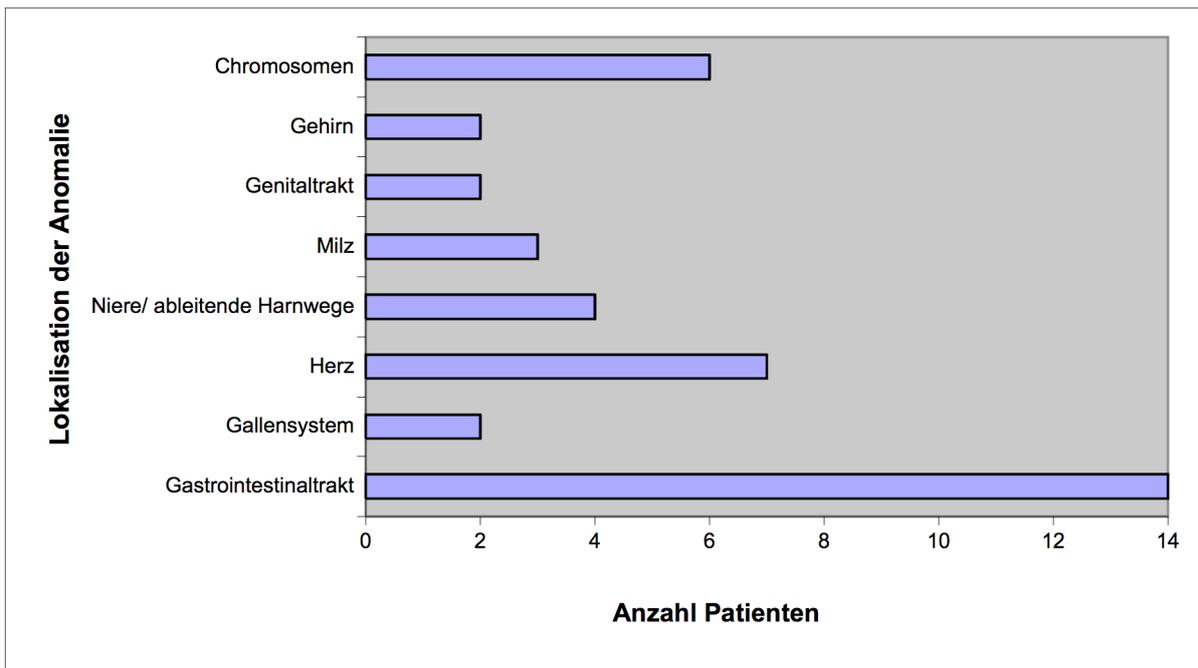


Abbildung 4 Häufigkeit der Anomalien in den verschiedenen Organsystemen

Weitere Diagnosen, die in den ersten Lebenstagen gestellt wurden, sind folgende:

Ein Mekoniumileus lag bei 39% (n=7) vor.

33% (n=6) der Patienten hatten einen Ikterus bzw. eine Hyperbilirubinämie.

Eine Cholestase wurde in drei Fällen (17%) festgestellt.

Vier Patienten (22%) waren anämisch.

Bei drei Patienten (17%) war ein Atemnotsyndrom vorhanden.

Im Einzelnen fielen noch eine Thrombozytämie und eine Hypothyreose auf.

4.2.3 Schwangerschaft und Geburt

4.2.3.1 Schwangerschaft

Über den Verlauf der Schwangerschaft, das Auftreten von Komplikationen, die Einnahme von Medikamenten und Vitaminpräparaten sowie das Verhalten in der Schwangerschaft bezüglich Alkohol- und Zigarettenkonsum, konnten folgende Daten erhoben werden:

Sechs Mütter nahmen während der Schwangerschaft Folsäure- bzw. Eisen-Präparate ein, wobei nur zwei Mütter beides kombinierten.

Während von allen Müttern Alkoholkonsum verneint wurde, gaben drei Mütter an, während der Schwangerschaft geraucht zu haben: In der gesamten Schwangerschaft rauchte eine Mutter zwei und eine drei Zigaretten pro Tag, während die dritte ab dem vierten Schwangerschaftsmonat sechs Zigaretten am Tag rauchte.

Während der Schwangerschaft traten in einigen Fällen Komplikationen auf: Bei zwölf Müttern entwickelte sich ein Polyhydramnion, wodurch bereits pränatal der Verdacht auf eine duodenale Passagestörung gestellt wurde (siehe Kapitel 4.2.4.). In zwei Fällen wurden Entlastungspunktionen durchgeführt, die komplikationslos verliefen. Bei fünf dieser zwölf Mütter wurde anschließend eine Amniozentese vorgenommen, dessen Ergebnis in zwei Fällen eine Trisomie 21 war und bei den anderen dreien keine pathologischen Befunde ergab.

Im ersten Trimenon traten bei zwei Müttern vaginale Blutungen auf, die keine weiteren Folgen auf die Schwangerschaft hatten. In einem dritten Fall traten in der 29. Schwangerschaftswoche vaginale Blutungen aufgrund einer Plazentalösung auf. Hier wurde sofort eine Sectio vorgenommen.

Frühzeitige Wehen setzten in vier Fällen ein, woraufhin in allen Fällen Wehenhemmer und in einem Fall zusätzlich eine RDS - Prophylaxe verabreicht wurden.

Eine Mutter entwickelte eine EPH - Symptomatik, woraufhin auch sie eine RDS - Prophylaxe erhielt.

Bei einer Mutter war ein insulinpflichtiger Gestationsdiabetes bekannt.

Eine der 18 Patienten war ein zweieiiger Zwilling, deren Bruder gesund und ohne kongenitale Fehlbildungen zur Welt gekommen ist.

4.2.3.2 Geburtszeitpunkt und Geburtsart

Bei 17 Patienten konnte der genaue Geburtszeitpunkt bestimmt werden. Die Geburten fanden zwischen der 29. und 41. Schwangerschaftswoche statt. Die Schwangerschaftsdauer lag im Mittel bei 35,6 ($\pm 3,5$) Wochen (siehe Abb.5).

50 % der Patienten wiesen eine Frühgeburtlichkeit (vor Abschluss der 37.SSW) auf.

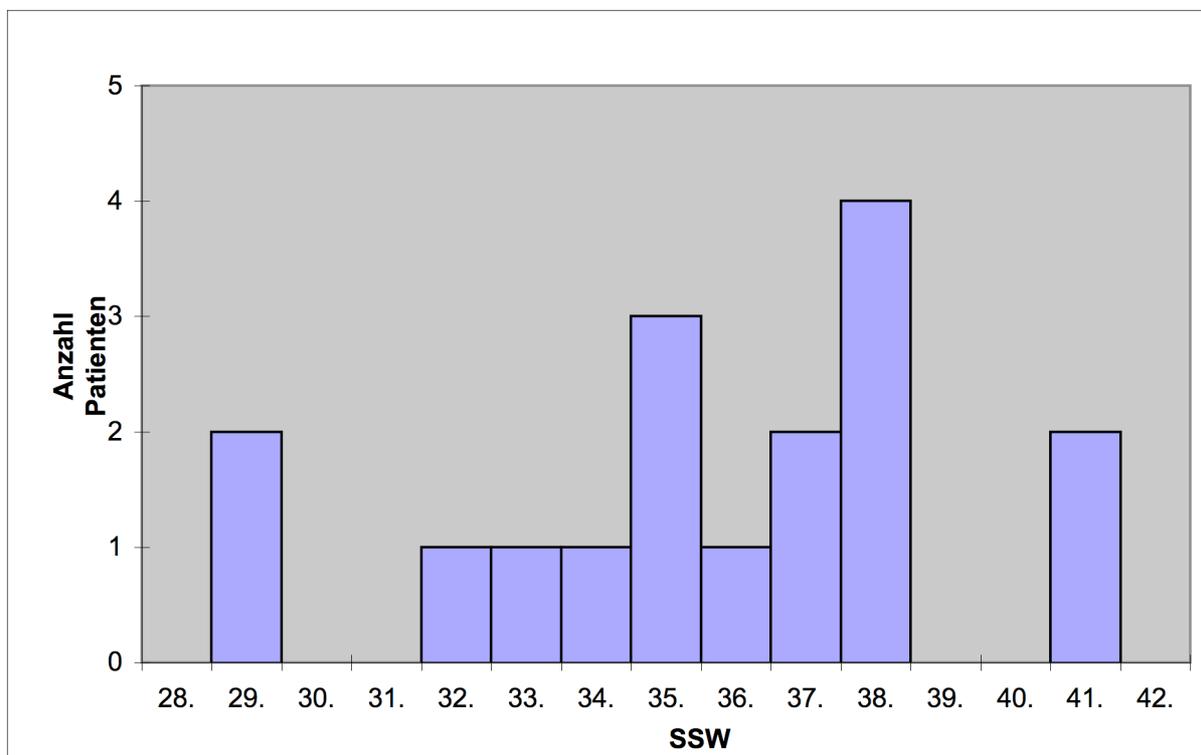


Abbildung 5 Geburtszeitpunkt in Schwangerschaftswochen (SSW)

In fünf Fällen (28%) wurde eine Sectio vorgenommen. Diese fanden zwischen der 29. und 35. Schwangerschaftswoche statt. Bei zwei dieser Fälle war pränatal bereits die Diagnose einer Duodenalstenose oder Duodenalatresie gestellt worden, bei den anderen drei Patienten nicht.

4.2.3.3 Geburtsgewicht und Geburtsgröße

Das Geburtsgewicht, das bei 17 Patienten ermittelt werden konnte, lag durchschnittlich bei 2540 g, wobei das Minimalgewicht 1100 g und das Maximalgewicht 3950 g betrug. Die Frühgeborenen erreichten maximal 2600g, während das Gewicht der reifen Neugeborenen bei minimal 2725 g war. Daraus ergibt sich ein Mittelwert des Geburtsgewichtes bei den Frühgeborenen von 1787 g gegenüber 2900 g bei den reifen Neugeborenen.

Das Gewicht von sieben Patienten (41%) lagen bei Geburt unter der 3% - Perzentile, zwei (12%) in der 10% -, fünf (29%) in der 25% -, einer (6%) in der 50% - und zwei (12%) in der 90% - Perzentile. Die neun Patienten, die unterhalb der 10% - Perzentile lagen, waren alles Frühgeborene (siehe Abb. 6).

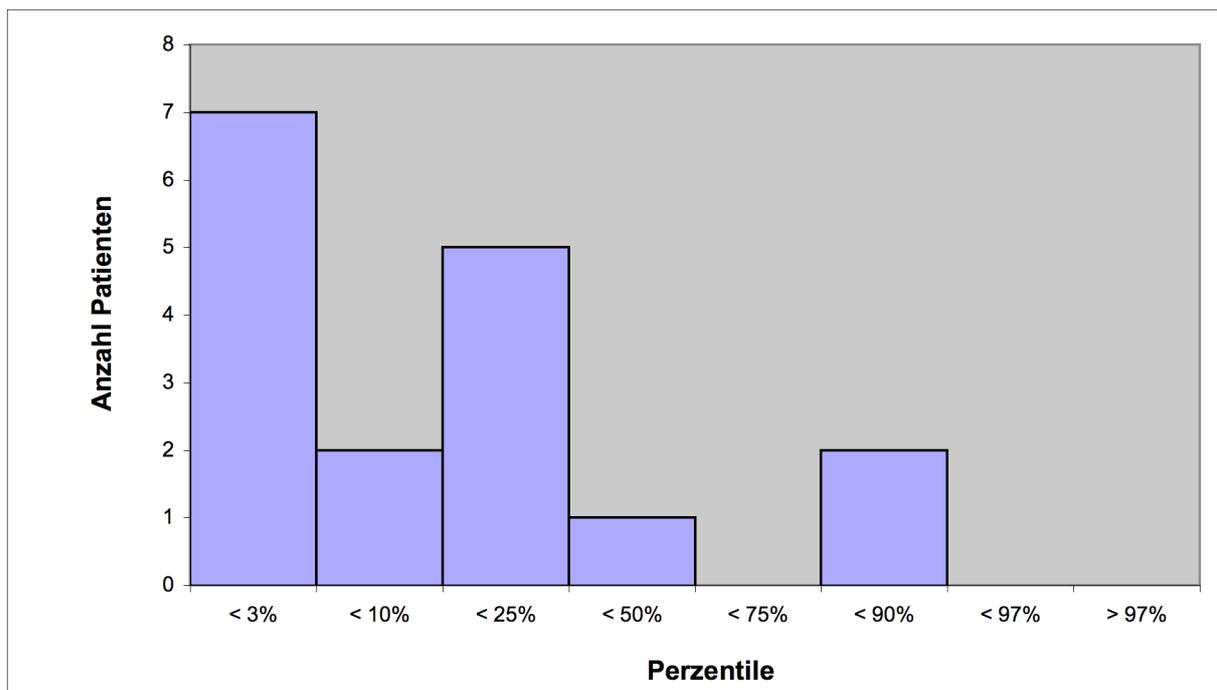


Abbildung 6 Häufigkeitsverteilung der Gewichts - Perzentilen

Im Mittel waren die Patienten bei der Geburt 46,6 cm groß. Das kleinste Frühgeborene Kind maß 38 cm, das größte 49 cm ($\bar{x} = 43,9$ cm); das kleinste reife Neugeborene 40 cm und das größte 55cm ($\bar{x} = 49,5$ cm). (siehe Abb.7)

Hier lagen acht Patienten (47%) unterhalb der 3% - Perzentile, jeweils drei (18%) innerhalb der 25% - Perzentile, zwei (12%) in der 75% - und einer in der 75 - 90% - Perzentile.

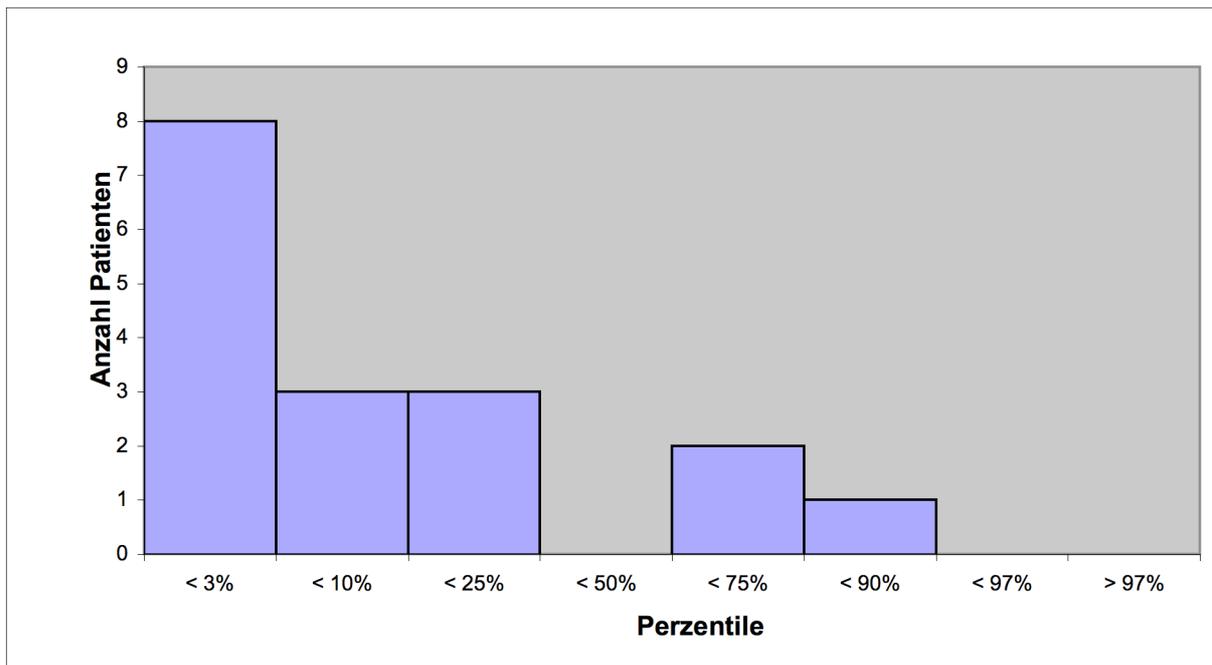


Abbildung 7 Häufigkeitsverteilung der Größen - Perzentilen

4.2.4 Diagnostik und Diagnosezeitpunkt

Bei zwei Drittel (n = 12) der Patienten wurde bereits pränatal die Diagnose einer Duodenalstenose oder -atresie gestellt.

In acht Fällen konnte der Diagnosezeitpunkt genau erhoben werden und brachte folgendes Ergebnis: die früheste Diagnosestellung erfolgte in der 20., die späteste in der 39. Schwangerschaftswoche. Daraus ergibt sich, dass der Verdacht auf diese Fehlbildung im Mittel in der 31. Schwangerschaftswoche gestellt wurde (\bar{x} = 31. SSW).

Die pränatale Diagnostik erfolgte mittels Sonographie, bei der in allen der genannten zwölf Fällen ein Polyhydramnion vorhanden war. Davon zeigten sieben (58%) das „double bubble“ - Phänomen (siehe Abb.8).

Bei sechs Patienten wurde die Diagnose einer Duodenalstenose oder – Atresie durch ein Pankreas anulare erst nach der Geburt gestellt. Vier der sechs Patienten wurden durch galliges Erbrechen auffällig (siehe Abb. 7), und es konnte ein „double bubble“ im Röntgen oder Ultraschall des Abdomens nachgewiesen werden (siehe Abb.8).



Abbildung 8 Röntgenbefund bei Duodenalatresie mit typischem „double – bubble“ - Phänomen

Der Diagnosezeitpunkt lag bei jeweils einem Patienten am Tag der Geburt bzw. am zweiten Tag nach der Geburt sowie bei zwei Patienten am fünften Lebenstag.

Bei zwei Patientinnen wurde erst intraoperativ eine duodenale Passagestörung festgestellt (siehe Abb.9). Eine Patientin wurde bereits am Ösophagus voroperiert. Da kein Nahrungsaufbau möglich war, erfolgte eine Relaparotomie am 39. Lebenstag, bei der man die Diagnose stellte. Die zweite Patientin wurde primär wegen eines Pylorospasmus operiert, wobei dann das stenosierende Pankreas anulare auffiel. Sie war die einzige Patientin, bei der sonographisch kein „double-bubble“ - Phänomen sichtbar war und man daher nur von einem Pylorospasmus ausging.

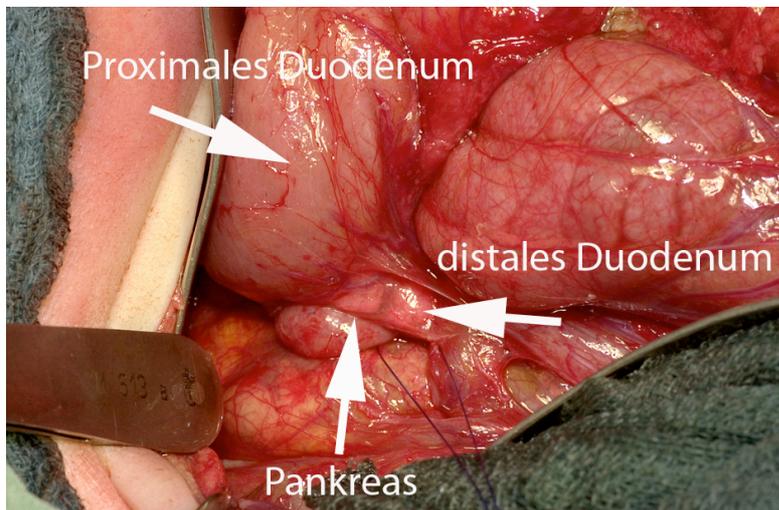


Abbildung 9 Intraoperativer Befund einer duodenalen Passagestörung mit Pankreas anulare

Das Leitsymptom nach der Geburt war galliges Erbrechen. 13 Patienten (72%) erbrachen vor der Operation mehrfach.

Zwei der fünf Patienten, bei denen kein Erbrechen oder Reflux beschrieben worden ist, wurden bereits am Tag der Geburt operiert, was das Ausbleiben dieser Beschwerden erklären kann. Bei zwei weiteren wurde die erste Operation bereits am zweiten Lebenstag durchgeführt und im fünften Fall war keine orale Nahrungsaufnahme möglich (siehe Abb.10).

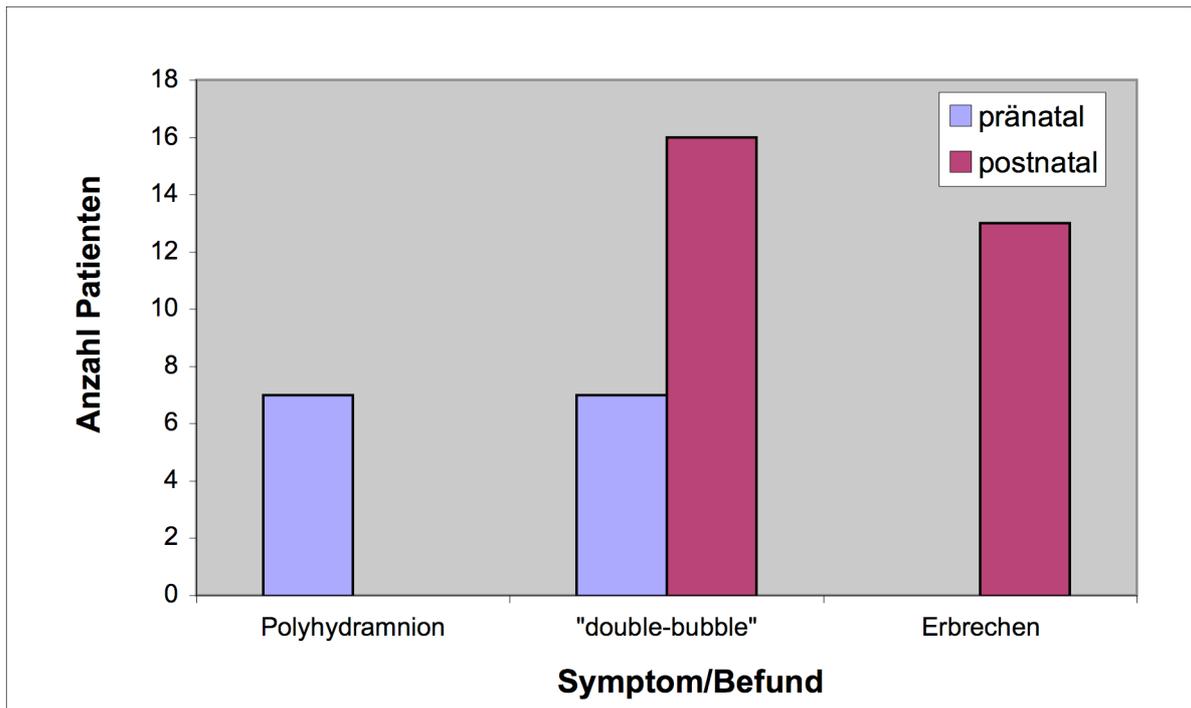


Abbildung 10 Häufigkeiten der Symptome und Befunde prä – und postnatal

4.3 Perioperative Daten

4.3.1 Operationszeitpunkt

Die Operationen erfolgten frühestens am Tag der Geburt (n=2) und in 78% (n=14) der Fälle innerhalb der ersten acht Lebenstage. Zwei Patienten wurden erst 18 bzw. 39 Tage nach ihrer Geburt operiert und bei weiteren zwei Patienten wurde die Operation erst am 165. bzw. 229. Lebenstag durchgeführt. Davon hatte eine Patientin bereits drei Voroperationen, bei einer Patientin, die primär wegen eines Pylorospasmus operiert wurde, wurde erst intraoperativ ein Pankreas anulare festgestellt, und bei den anderen zwei Patienten konnte aufgrund ihrer Komorbiditäten und ihrer kritischen Lage kein früherer Eingriff vorgenommen werden. Zwischen dem Zeitpunkt der Diagnosestellung und Operation lagen, unter Ausschluss der vier Patienten, die wegen der oben genannten Gründe nicht direkt operiert wurden, durchschnittlich 2,1 Tage ($\bar{x} = 1,5$ Tage). Berücksichtigt man, dass ein Teil bereits pränatal, der andere erst postnatal diagnostiziert wurde, so erkennt man, dass die vor Geburt erkannten Kinder mit durchschnittlich 1,5 Tagen nach der Geburt ($\bar{x} = 1$ Tag) schneller operativ versorgt werden konnten als die, bei denen erst nach der Geburt eine duodenale Passagestörung bekannt wurde. Hier lag der Abstand zwischen Diagnose und Operation im Mittelwert bei 3,5 Tagen ($\bar{x} = 2,5$ Tage).

In zwei Fällen waren diese Operationen nicht der erste abdominelle Eingriff nach der Geburt (siehe Abb.11).

Bei einer Patientin aus der Gruppe der Duodenoduodenostomien wurde in der primären Operation eine Ösophagusatresie durch Banding des abdominellen Ösophagus versorgt und ein Gastrostoma gelegt. Die duodenale Passagestörung wurde dabei übersehen. Da kein Nahrungsaufbau möglich war, erfolgte die Relaparotomie, bei der ein Pankreas anulare sichtbar wurde, mit einer Duodenoduodenostomie.

Im zweiten Fall gehen einer Gastrojejunostomie vier Laparotomien voraus. Diese erfolgten zunächst aufgrund einer Jejunalatresie, anschließend wegen einer Teilstenose im terminalen Ileum und einer Kolonstenose mit Mikrokolon.

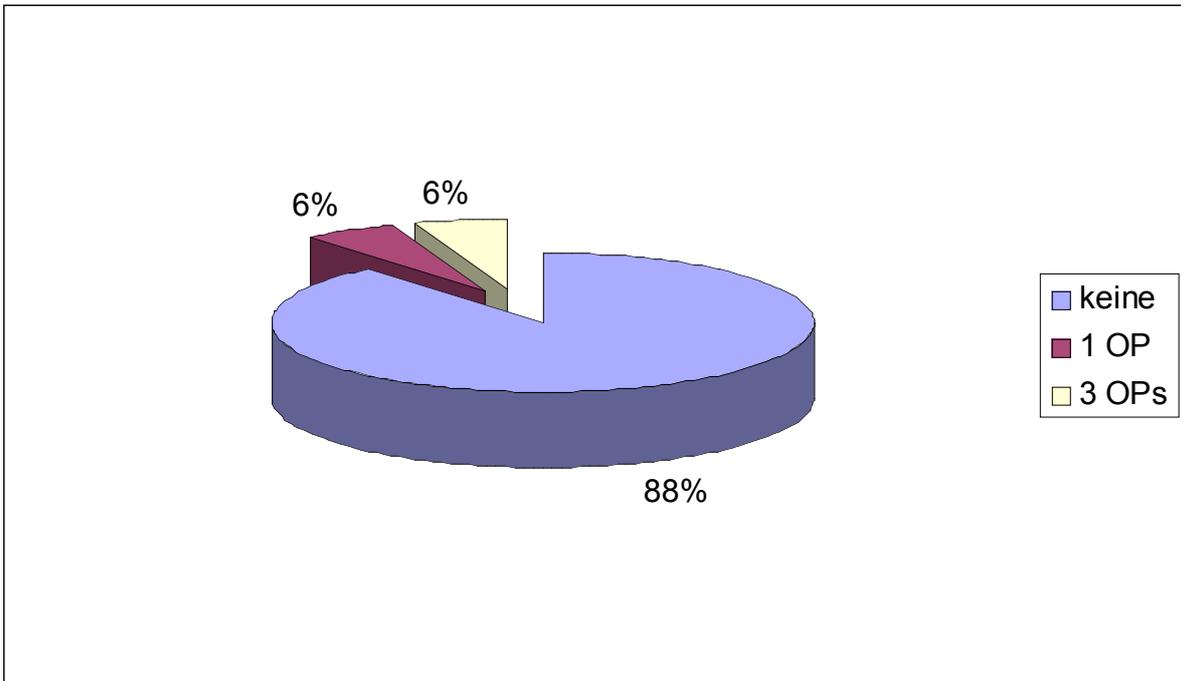


Abbildung 11 Anzahl an Voroperationen in %

4.3.2 Operationstechniken

Bei allen Patienten wurde eine mediane Laparotomie durchgeführt.

Zwölf Patienten erhielten eine Duodenoduodenostomie, vier eine Duodenojejunostomie und zwei eine Gastrojejunostomie (siehe 4.1.1. und Abb.12 und 13).

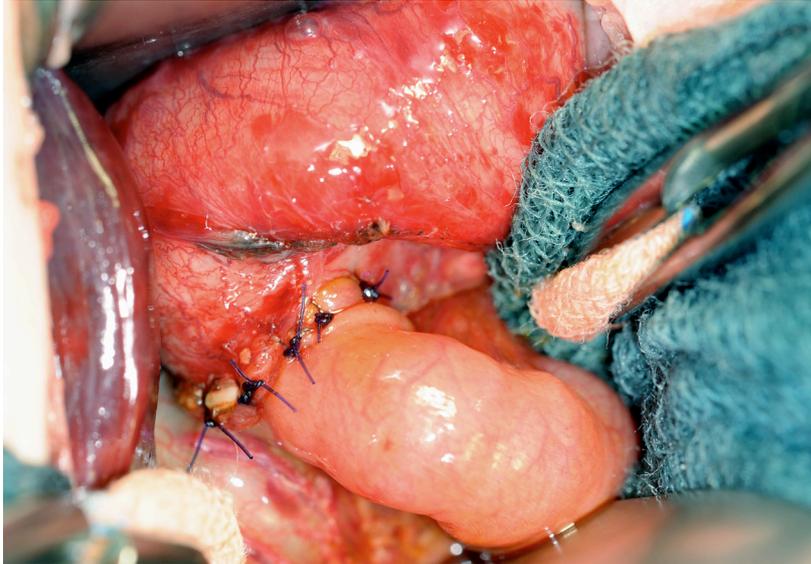


Abbildung 12 Duodenoduodenostomie

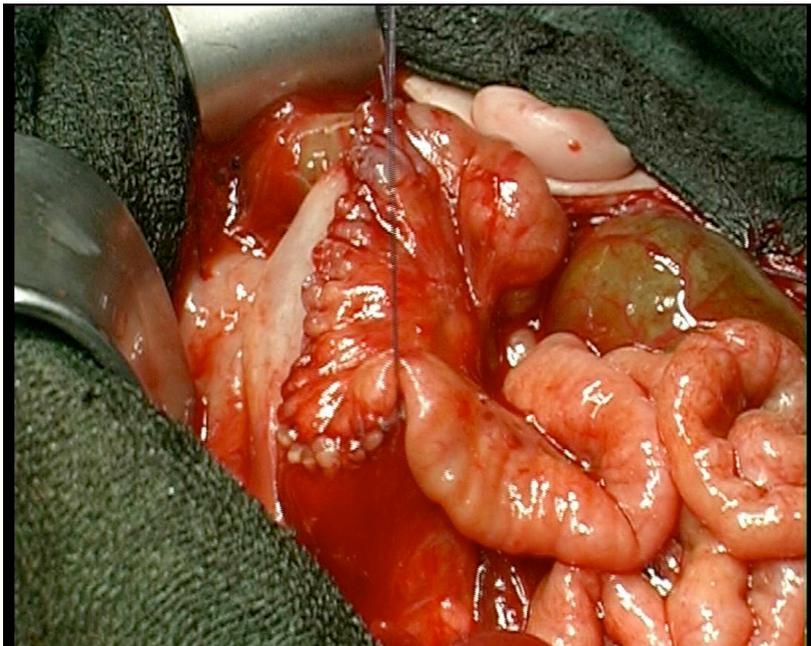


Abbildung 13 Duodenojejunostomie

4.3.3 Weitere operative Maßnahmen

Zusätzlich zu den duodenalen Bypässen wurden bei allen Patienten weitere operative Maßnahmen ergriffen.

Neben den Maßnahmen, die zur Optimierung der intraabdominellen Situation bezüglich des Pankreas anulare und der duodenalen Passagestörung durchgeführt wurden, mussten bei einigen Patienten (n=12) weitere Fehlbildungen oder andere anatomische Besonderheiten im Abdomen operativ behandelt werden.

Des Weiteren erhielten sechs Patienten (33%) eine OP nach Ladd, bei 13 Patienten (72%) ist eine Adhäsioolyse des Darms beschrieben worden, vier (22%) erhielten eine Dekompression des Darms.

Eine Netzteilresektion wurde bei 50% der Patienten (n=9) vorgenommen.

Bei acht Patienten ist eine Lavage durchgeführt worden.

16 der 18 Patienten (89%) erhielten eine Appendektomie (siehe Abb.14).

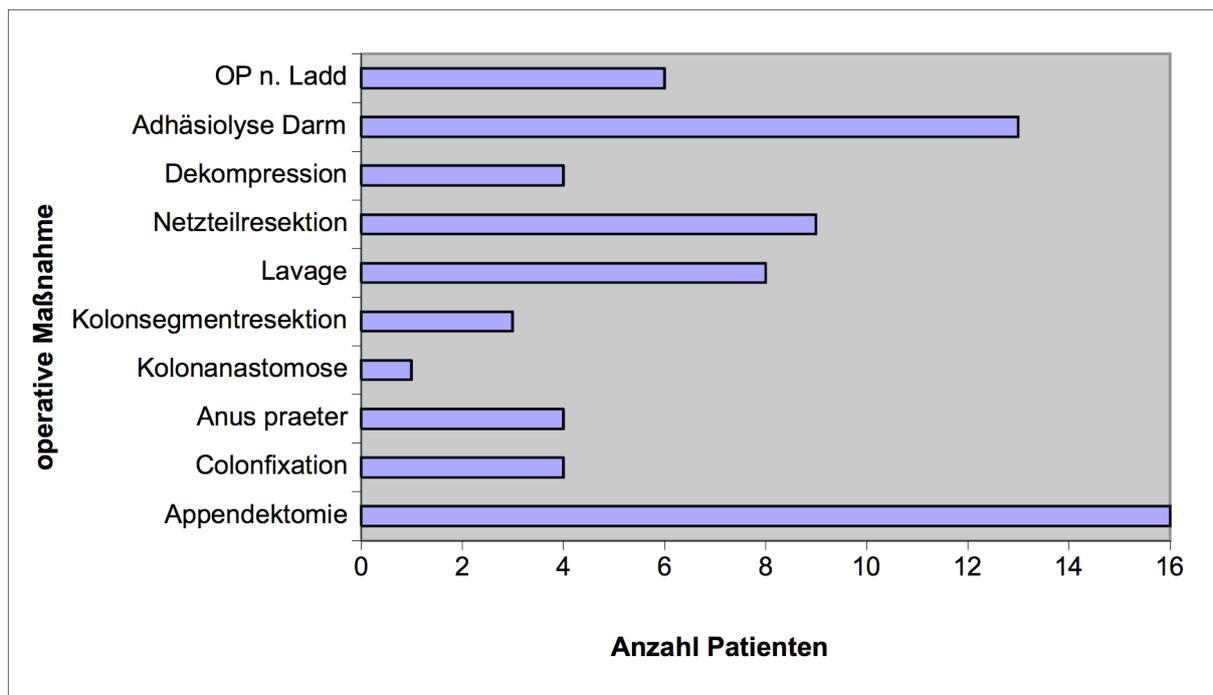


Abbildung 14 Auswahl an häufigen weiteren Operativen Maßnahmen und deren Häufigkeiten

Fünf Patienten (27%) erhielten eine transanastomotische Sonde. Davon waren drei (17%) Duodenal- und zwei (11%) Jejunalsonden. Bei zehn Patienten (56%) wurden Magensonden gelegt. Eine Patientin hatte bereits aus einer vorausgegangenen Operation ein Gastrostoma.

Bezüglich der Operationsart zeigt sich, dass bei den Duodenojejunostomien keine transanastomotischen Sonden gelegt wurden. Diese Patienten erhielten alle Magensonden. Bei den Gastrojejunostomien wurde bei einem Patienten eine Jejunalsonde gelegt und in der Gruppe der Duodenoduodenostomien erhielten vier Patienten (33%) Duodenal- bzw. Jejunalsonden (siehe Abb. 15).

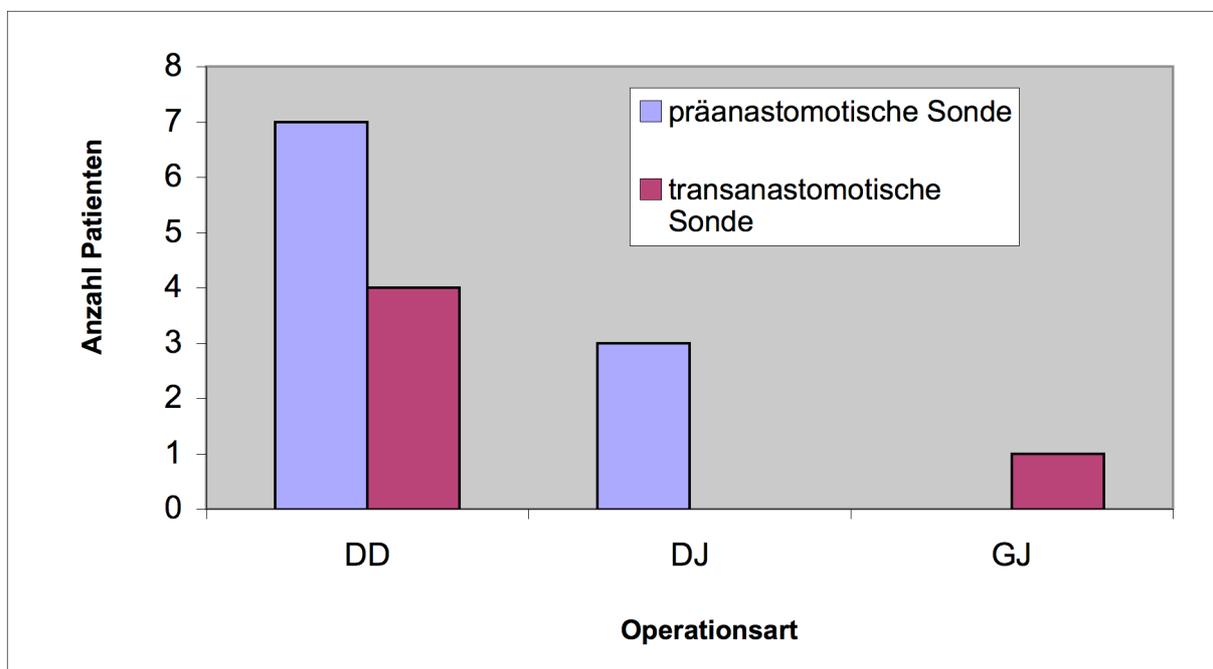


Abbildung 15 Häufigkeiten der Sondenart in den verschiedenen Gruppen (Duodenoduodenostomie DD, Duodenojejunostomie DJ, Gastrojejunostomie GJ)

4.3.4 Operationsdauer

Die Operationen dauerten zwischen 70 und 210 Minuten. Im Mittel konnte der Eingriff nach 125 ($\pm 36,7$) Minuten beendet werden, wobei der Median bei 120 Minuten liegt. Bei der Patientin, bei der die Operation 210 Minuten dauerte, ist zu berücksichtigen, dass es hier bereits vier Voroperationen gab. Starke Narbenbildung und das Lösen der Verwachsungen können Ursache der längeren Operationsdauer gewesen sein.

Die Operationen in der Gruppe der Duodenoduodenostomien waren durchschnittlich 116 ($\pm 34,2$) Minuten lang, bei einer Spannweite von 120 Minuten (Minimum: 70 min, Maximum: 190min). Der Median beträgt 120 Minuten.

Die mittlere Operationsdauer und der Median der Duodenojejunostomien lagen bei 130 ($\pm 23,2$) Minuten. Bei einer minimalen Dauer von 110 und einer maximalen Dauer von 160 Minuten beträgt die Spannweite 50 Minuten.

130 und 210 Minuten dauerten die Gastrojejunostomien, woraus sich ein Mittelwert und Median von 170 (± 56) Minuten ergibt.

4.4 Postoperative Daten

4.4.1 Intensivmedizinische Betreuung

4.4.1.1 Verweildauer auf der Intensivstation

Alle Patienten wurden nach der Operation intensivmedizinisch betreut. Die Liegedauer auf der Intensivstation konnte allerdings nicht in allen Fällen bestimmt werden oder kann aufgrund eines erneuten chirurgischen Eingriffes oder Todesfalls vor Verlassen der Intensivstation nicht in die Auswertung einbezogen werden.

Bei vier Patienten aus der Gruppe der Duodenoduodenostomien war der Zeitpunkt der Verlegung auf eine Normalstation in den Akten nicht erkennbar. Zwei Patienten (aus der Gruppe der Duodenoduodenostomie und Duodenojejunostomie) wurden erneut operiert und weitere zwei Patienten sind auf der Intensivstation am 33. (Gruppe Duodenoduodenostomie) bzw. 57. (Gruppe Duodenojejunostomie) postoperativen Tag verstorben.

Die restlichen zehn Patienten haben die Intensivstation im Mittel nach 12,9 Tagen verlassen können ($\bar{x} = 19,5$), wobei die minimale Liegedauer vier und die maximale Liegedauer 23 Tage beträgt.

Im Gruppenvergleich ergibt sich folgende Verteilung:

Die durchschnittliche Liegedauer nach einer Duodenoduodenostomie (n=6) liegt bei 14,5 Tagen ($\bar{x} = 15,5$) bei einer Spannweite von 28 Tagen (Minimum: 5 Tage, Maximum: 23 Tage).

Der Mittelwert und Median bei den Duodenojejunostomien (n=2) beträgt 13 Tage bei einer Liegedauer von einmal vier und einmal 22 Tagen (Spannweite: 18 Tage).

Nach einer Gastrojejunostomie (n=2) konnten die Patienten nach sieben bzw. neun Tagen auf Normalstation verlegt werden. Mittelwert und Median liegen hier bei acht Tagen (siehe Abb.16).

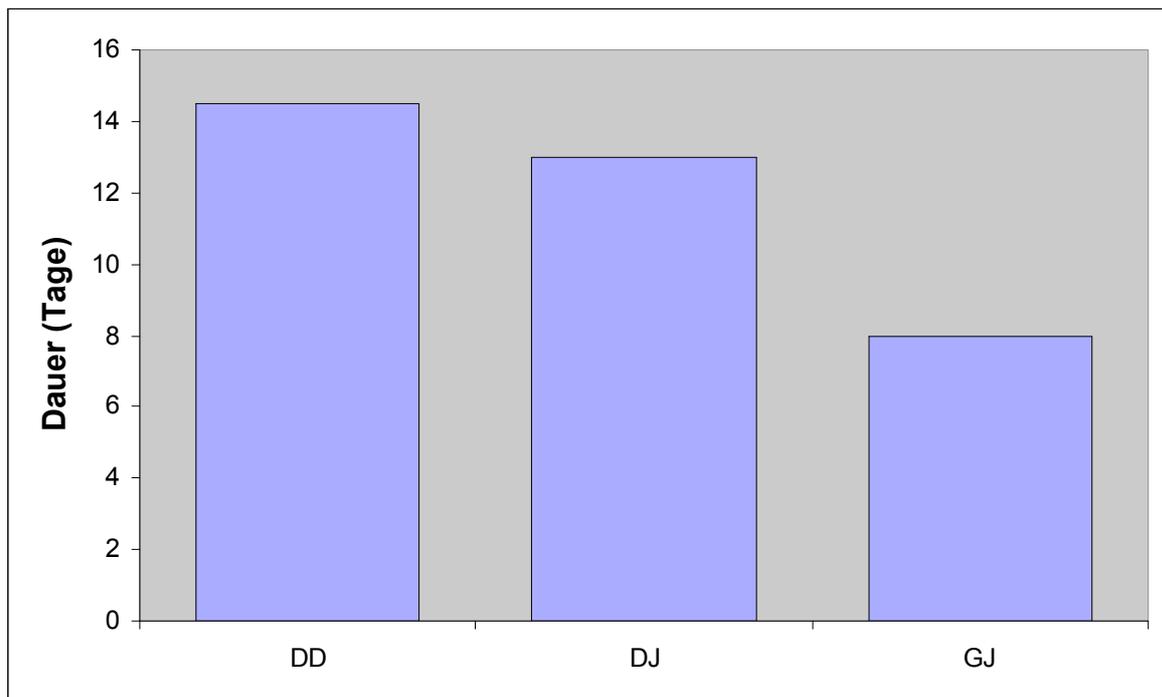


Abbildung 16 Verweildauer auf Intensivstation (in Tagen) (Duodenoduodenostomie DD, Duodenojejunostomie DJ, Gastrojejunostomie DJ)

4.4.1.2 Beatmungsdauer

Die Beatmungsdauer konnte in allen 18 Fällen bestimmt werden. Ein Patient aus der Gruppe der Duodenoduodenostomien wird jedoch aus der Wertung ausgeschlossen, da er durchgehend bis zu seinem Tod am 33. postoperativen Tag beatmet werden musste. Die Beatmungsdauer umfasst einen Zeitraum von zehn bis 408 Stunden. Der Mittelwert beträgt 111,8 Stunden, während der Median bei 92 Stunden liegt (siehe Abb.17).

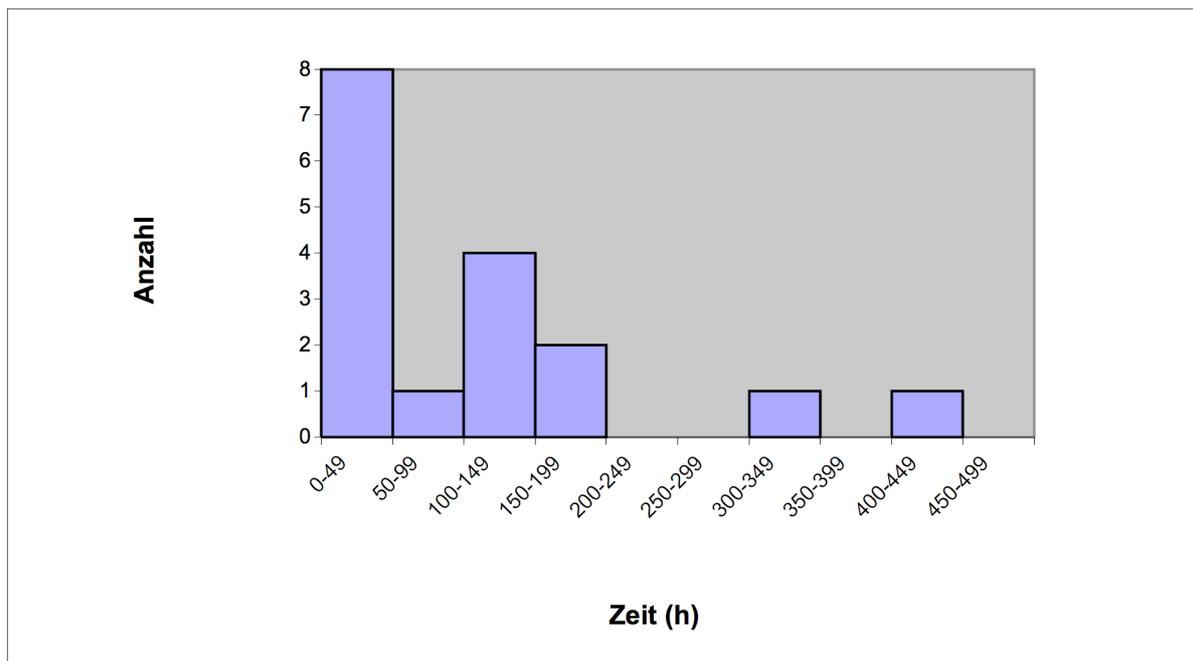


Abbildung 17 Dauer der Nachbeatmung (in Stunden)

Im Vergleich der drei verschiedenen Operationstechniken zeigen sich folgende Ergebnisse:

Die Duodenoduodenostomiegruppe hat eine minimale Beatmungsdauer von 19 Stunden und eine maximale Beatmungsdauer von 408 Stunden (Spannweite: 389 Stunden). Daraus ergibt sich ein Mittelwert von 114,4 Stunden und ein Median von 105 Stunden. 45% (n=5) wurden nur maximal 48 Stunden beatmet.

Bei der Duodenojejunostomiegruppe beträgt die Spannweite 302 Stunden (Minimum 10h, Maximum 312h). Der Mittelwert beträgt hier 128,5 Stunden und der Median nur 96 Stunden.

Die Beatmung bei den Gastrojejunostomien dauerte 36 und 92 Stunden, woraus sich ein Mittelwert und Median von 64 Stunden ergibt (siehe Abb.18).

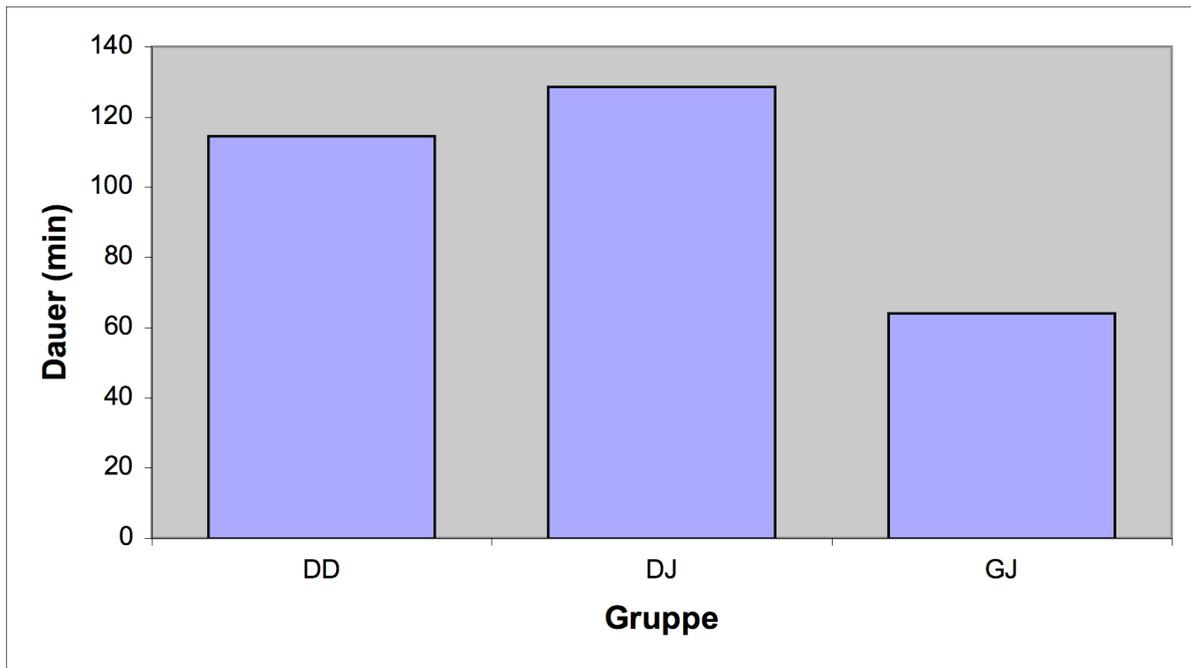


Abbildung 18 Nachbeatmungszeit (in Minuten) im Gruppenvergleich

4.4.2 Nahrungsaufbau und Verdauung

4.4.2.1 Beginn Nahrungsaufbau

Der orale Nahrungsaufbau konnte bei 17 von 18 Kindern zwischen dem siebten und 17. Tag postoperativ begonnen werden (Spannweite 10 Tage). In einem Fall, der letal verlief, war kein Kostaufbau möglich.

Im Durchschnitt fing man nach 11,7 Tagen an, flüssige Nahrung, in der Regel Alfaré 14%, zu geben. Der Median liegt bei 13 Tagen postoperativ (siehe Abb.19 und Tab.1).

	Gesamt(n=17)	DD(n=12)	DJ(n=3)	GJ(n=2)
Mittelwert (\bar{x})	11,7 ± 3,09	11,25 ± 3,05	13,6 ± 3,05	12 ± 4,24
Median (\tilde{x})	13	12,5	13	12
Minimum	7	7	11	9
Maximum	17	16	17	15

Tabelle 1 Beginn des Nahrungsaufbaus nach OP (in Tagen)

In den einzelnen Gruppen zeigte sich folgendes:

Nach einer Duodenoduodenostomie konnte im Mittel nach 11,25 Tagen mit dem Nahrungsaufbau begonnen werden. Der Median lag bei 12,5 Tagen und bei einem Minimum von sieben und einem Maximum von 16 Tagen ergibt sich eine Spannweite von 9 Tagen.

Der früheste Nahrungsaufbau bei den Duodenojejunostomien erfolgte ab dem elften postoperativen Tag und der späteste ab dem 17. postoperativen Tag (Spannweite 6 Tage). Bei einem Patienten dieser Gruppe war kein oraler Nahrungsaufbau möglich. Der Mittelwert und Median liegen hier bei 13,6 bzw. bei 13 Tagen.

In der Gruppe der Gastrojejunostomien begann man mit der oralen Nahrungszufuhr am neunten bzw. am 15. postoperativen Tag (Spannweite 4 Tage). Mittelwert und Median sind hier 12 Tage.

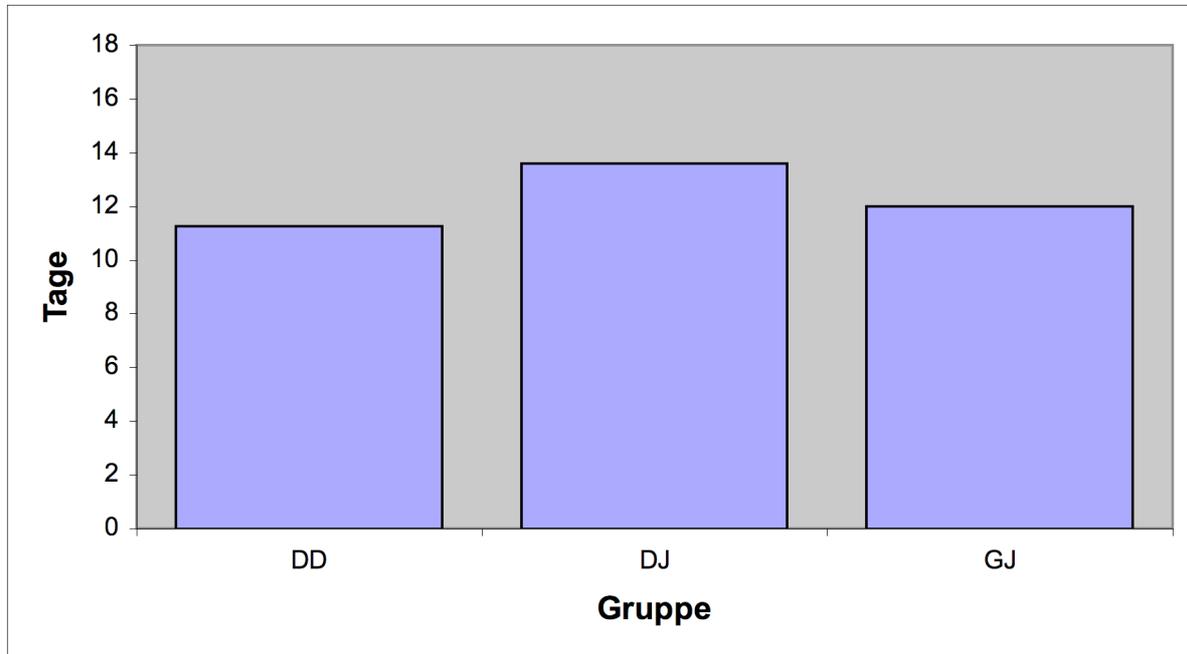


Abbildung 19 Beginn des Nahrungsaufbau (in Tagen)

Man sieht hier, dass der Beginn des Nahrungsaufbaus in allen Gruppen im Mittel zwischen 11 und 13 Tagen begonnen werden konnte. Bei den Duodenoduodenostomien war dies am frühesten möglich, gefolgt von den Gastrojejunostomien und Duodenojejunostomien (siehe Abb.19).

4.4.2.2 Abschluss Nahrungsaufbau

Bei zwölf Patienten konnte der Nahrungsaufbau kontinuierlich gesteigert werden, und ein Zeitpunkt, von dem an die altersentsprechende Nahrungsmenge gegeben werden konnte, war bestimmbar. In sechs Fällen war dies jedoch nicht möglich. Vier Patienten wurden wiederholt operiert, bevor der Nahrungsaufbau beendet war, und zwei Patienten sind frühzeitig gestorben.

Nach durchschnittlich 37 Tagen nach der Operation (Minimum 17, Maximum 67 Tage) wurde bei den zwölf Patienten die normale Menge an oraler Nahrung pro Tag erreicht. Sie erhielten in der Regel sechs Mal täglich 90 ml Alfaré 14% (siehe Abb.20).

Bei den Duodenoduodenostomien (n=9) konnte der Nahrungsaufbau zwischen dem 17. und 67. postoperativen Tag beendet werden. Mittelwert und Median liegen bei 30 Tagen und somit unter dem gemeinsamen Mittel aller Operationsarten.

Zwei Patienten dieser Gruppe wurden wegen einer Colonstenose und eines Bridenileus bzw. einer Ösophagusatresie erneut operiert; ein Patient ist aufgrund seiner komplexen Herzfehler verstorben.

In der Gruppe der Duodenojejunostomien musste eine Patientin vor Ende des Nahrungsaufbaus ein weiteres Mal operiert werden. Hier wurde wegen einer Gallengangsatresie eine Gastrojejunostomie und in einem weiteren Eingriff eine Hepatojejunostomie vorgenommen. Eine andere Patientin mit zerebralen und pulmonalen Problemen verstarb an einer Bradykardie, ohne dass vorher ein adäquater oraler Nahrungsaufbau erfolgen konnte.

Die anderen beiden Patienten beendeten den Nahrungsaufbau am 26. bzw. 44. Tag.
($\bar{x} / \tilde{x} = 35$.Tag)

Bei einem Patienten mit Gastrojejunostomie wurde wegen einer erneuten Operation (Bridenlösung und Bildung einer Braun'schen Fußpunktanastomose) der Nahrungsaufbau unterbrochen. Es konnte daher kein Endpunkt bestimmt werden. Der zweite Patient konnte nach 65 Tagen die komplette Nahrungsmenge oral zu sich nehmen.

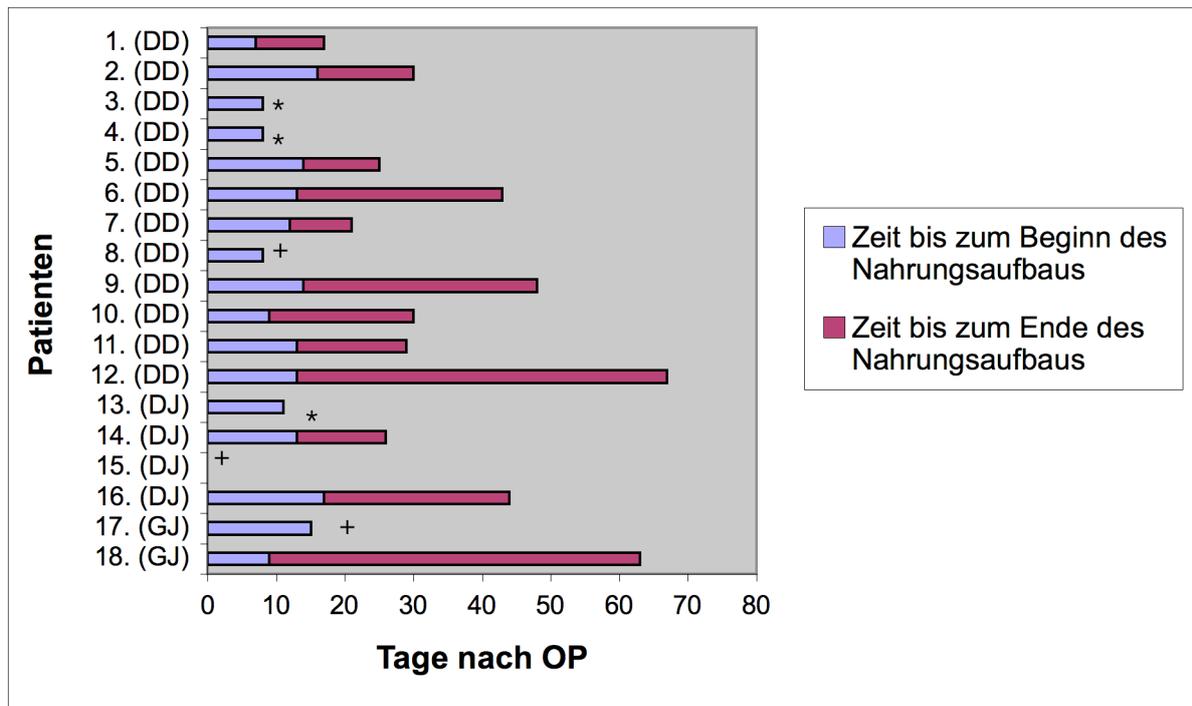


Abbildung 20 Beginn und Ende des Nahrungsaufbaus in Bezug auf die Operation (in Tagen),
 [„*“ reoperierte Patienten, „+“ verstorbene Patienten]
 (Duodenoduodenostomie DD, Duodenojejunostomie DJ, Gastrojejunostomie GJ)

4.4.2.3 Probleme beim Nahrungsaufbau

In den ersten postoperativen Tagen wurde bei 6 Patienten (33%) Erbrechen (n=4) oder Reflux (n=2) beobachtet. Bei zwei Patienten war das Erbrochene gallig verfärbt. Weitere sieben Patienten haben im Laufe ihres stationären Aufenthaltes ein- oder zweimalig erbrochen. Zeitlich erfolgte dies jedoch im Abstand von ca. drei Wochen zur Operation und hat wohl keinen Zusammenhang zu den anatomischen Gegebenheiten bzw. dem operativen Verlauf.

Für die einzelnen Gruppen ergibt sich folgende Verteilung:

In der Gruppe der Duodenoduodenostomien ist bei fünf Patienten Erbrechen (n=3) bzw. Reflux (n=2) beschrieben worden: Bei zweien war dieses gallig. Bei einem Patienten trat es nur bei zu großen Mengen an Nahrungsaufnahme auf. Dieser wurde daraufhin mit mehreren kleinen Mahlzeiten gefüttert.

Wochen von selbst und im letzten Fall verstarb der Patient aufgrund seiner komplexen Herzfehler.

Keiner der Patienten, die mit meiner Duodenojejunostomie behandelt wurden, litten an Erbrechen in den ersten postoperativen Tagen.

Bei den Gastrojejunostomien zeigte sich bei einer Patientin Erbrechen. Im Rahmen einer Relaparotomie fanden sich Briden, die gelöst wurden. Anschließend war die Patientin beschwerdefrei.

4.4.2.4 Management von Magen- und transanastomotischen Sonden

Die Entfernung der Magen-, Duodenal- und Jejunalsonden erfolgte zwischen dem fünften und 51. postoperativen Tag ($\bar{x} = 23,5$. Tag; $\tilde{x} = 26$. Tag). Die Magensonden blieben mit durchschnittlich 27 Tagen im Vergleich zu den transanastomotischen Sonden ($\bar{x} = 12$ Tage) wesentlich länger liegen. Ausnahme ist eine Patientin aus der Gastrojejunostomiegruppe, bei der aufgrund einer erneuten Operation erst am 51. Tag die Jejunalsonde entfernt wurde (siehe Abb. 21).

In der Gruppe der Duodenoduodenostomien konnten die Sonden nach durchschnittlich 21,6 Tagen ($\tilde{x} = 26$ Tage) und in der Duodenojejunostomiegruppe nach 19,5 Tagen entfernt werden. Bei den Patienten, die einer Gastrojejunostomie unterzogen wurden, konnten in einem Fall keine Angaben gefunden werden, ob und wie lange eine Sonde gelegen hat, und im zweiten Fall erfolgte, wie bereits erwähnt, die Entfernung der Sonde erst am 51. Tag nach einer weiteren Operation.

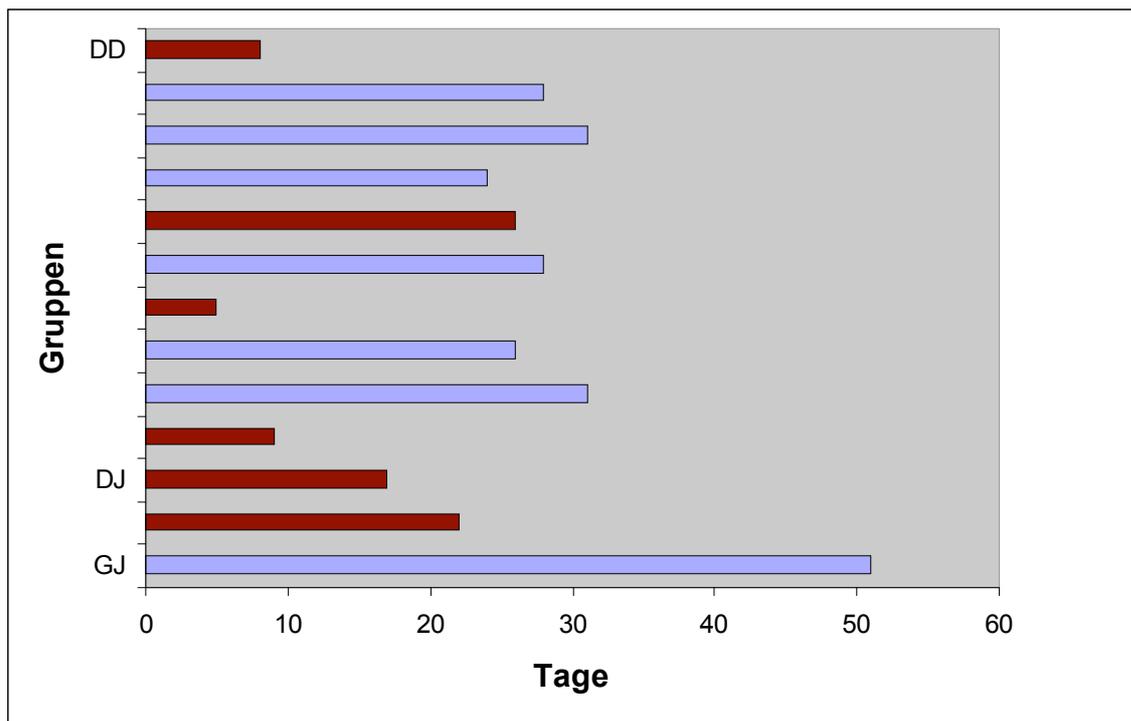


Abbildung 21 Liegedauer der Sonden (in Tagen)

[■ transanastomotische Sonden, ■ präanastomotische Sonden]

Wenn man die Abhängigkeit zwischen Lage der Sonden bzw. Vorhandensein einer Sonde und dem Beginn des oralen Nahrungsaufbaus und das Erreichen einer kompletten oralen Ernährung prüft, kommt man in Unabhängigkeit von der Gruppe zu folgendem Ergebnis:

Bei Patienten, die eine Magensonde erhalten hatten, begann man ab dem 12. postoperativen Tag mit oraler Nahrungszufuhr und konnte ab dem 31. postoperativen Tag komplett auf orale Nahrung umsteigen. Im Vergleich dazu konnte bei den Patienten mit transanastomotischer Sonde schon am 11. Tag nach der Operation der orale Nahrungsaufbau angefangen werden, wohingegen die vollständige orale Ernährung erst nach durchschnittlich 44 Tagen möglich war (siehe Abb. 21).

4.4.2.5 Stuhltätigkeit

Der erste Stuhlgang nach der Operation erfolgte bei 17 Patienten zwischen dem ersten und 13. postoperativen Tag. Bei einem Patienten aus der Duodenojejunostomiegruppe, bei dem bis zu seinem Tod nur eine parenterale Nahrung möglich war, setzte kein Stuhlgang ein.

Im Durchschnitt hatten die Patienten am 6. Tag den ersten Stuhlgang. Der Median liegt bei fünf Tagen (siehe Abb. 22).

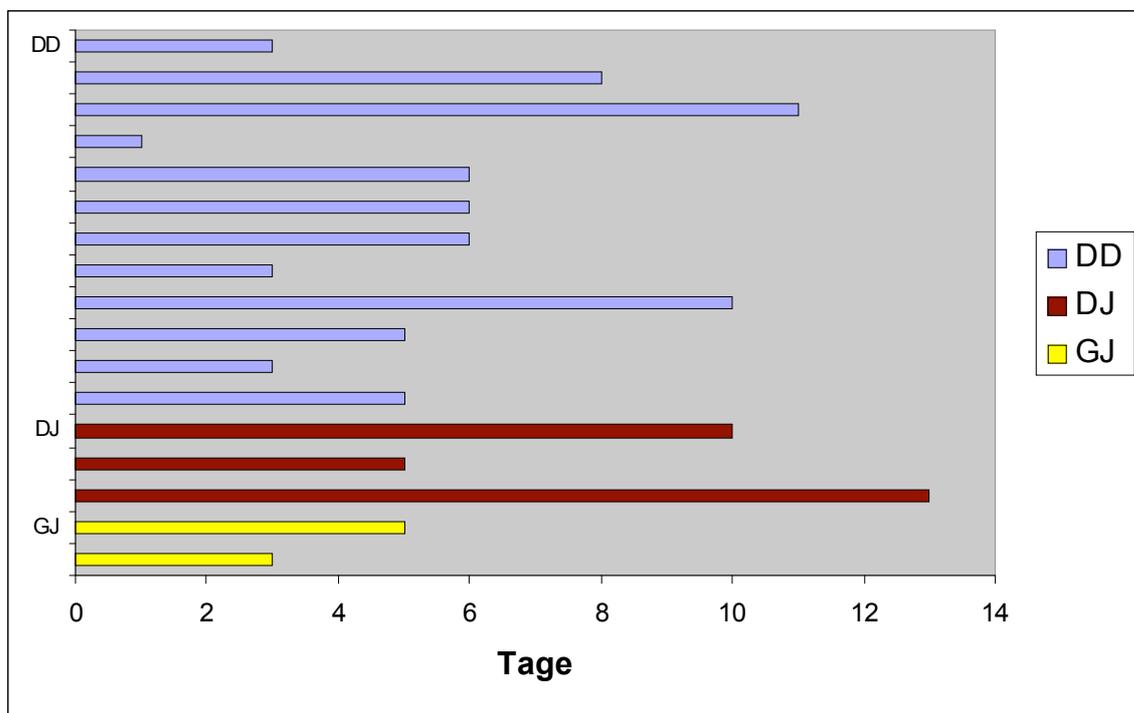


Abbildung 22 Dauer bis zum ersten Stuhlgang im Gruppenvergleich (in Tagen)

Für die Gruppe der Duodenoduodenostomien ergibt sich aus den Daten ein Mittelwert und Median von 5,5 Tagen bis zum ersten Stuhlgang (Minimum: 1. Tag, Maximum: 11. Tag).

Bei den Duodenojejunostomien (n=3) ist der Mittelwert neun Tage und der Median zehn Tage (Minimum: 5. Tag, Maximum: 13. Tag).

Der Mittelwert und Median in der Gruppe der Gastrojejunostomien beträgt vier Tage. (Minimum: 3. Tag, Maximum: 5.Tag)

Ob bei den Patienten am Tag der Geburt oder bei der Operation eine Darmspülung durchgeführt wurde, geht aus den Akten nicht hervor.

4.4.2.6 Regelmäßige Stuhltätigkeit

Nach durchschnittlich zwei Wochen konnte bei 15 Patienten eine Regelmäßigkeit der Stuhlfrequenz festgestellt werden. Bei den übrigen erfolgte in einem Fall eine erneute Operation vor Einsetzen einer regelmäßigen Stuhlfrequenz. Ein weiterer Patient litt unter Obstipation und in dem dritten Fall setzte bis zum Tod kein Stuhlgang ein.

Im Detail ergibt sich, dass durchschnittlich ab 14,6 Tagen ($\bar{x} = 14$ Tage) nach der Operation regelmäßig Stuhl abgesetzt wurde. Die Spannweite beträgt hier 39 Tage (Minimum: 1 Tag, Maximum: 40 Tage).

In der Gruppe der Duodenoduodenostomien (n=12) beträgt der Mittelwert 14,75 und der Median 12,5 Tage.

Patienten aus der Gruppe der Duodenojejunostomien (n=2) setzten ab dem 16. Tag regelmäßig Stuhl ab. Bei einem Patienten, der mit einer Gastrojejunostomie versorgt wurde, sah man eine Regelmäßigkeit ab dem 10. postoperativen Tag, wohingegen bei dem anderen Patienten dieser Gruppe eine Obstipation beschrieben ist, dessen Ursache nicht geklärt ist.

Diarrhöen traten im Verlauf nur in einem Fall auf. Hier lag die Ursache bei einer Infektion durch Rotaviren.

4.4.3 Re-Operationen

Vier Patienten mussten erneut operiert werden. Zwei dieser Patienten hatten zuvor eine Duodenoduodenostomie erhalten, ein Patient eine Duodenojejunostomie und ein Patient ist aus der Gruppe der Gastrojejunostomien.

Die Relaparotomien erfolgten am siebten (DD), 30. (DJ), 36. (GJ) und 46. (DD) postoperativen Tag. (\bar{x} = 29,7. Tag, \tilde{x} = 33.Tag)

Drei dieser Patienten (aus DD - und DJ - Gruppe) wurden noch ein drittes Mal operiert.

In dem ersten Fall aus der Duodenoduodenostomiegruppe musste der Patient am siebten postoperativen Tag wegen persistierendem galligen Reflux und dem klinischen Zeichen einer Passagestörung im Kolon erneut operiert werden. Bei der Operation wurden Briden gelöst und wegen einer Colonstenose ein Anus praeter angelegt. Die Beschwerden konnten damit zunächst behoben und der Patient entlassen werden, bis 47 Tage postoperativ ein Bridenileus einen dritten Eingriff erforderlich machte.

Der zweite Patient dieser Gruppe hatte bereits vor der Duodenoduodenostomie eine Operation, da eine Ösophagusatresie vorlag. Dabei erfolgte ein Banding des abdominalen Ösophagus sowie eine Sphinkterdehnung und Anlage eines Gastrostomas. Die Korrektur der Ösophagusatresie mit Fistelverschluss und Anastomosierung der beiden Ösophagusenden stellte die dritte Operation dar. Hierbei wurde eine transanastomotische Sonde (Ösophagusanastomose) gelegt. In einer vierten Operation wurde das Ösophagusbändchen entfernt und das Gastrostoma zurückverlegt.

Bei dem Patient aus der Duodenojejunostomiegruppe erfolgte die Relaparotomie am 30. postoperativen Tag. Grund hierfür war eine extrahepatische Gallengangsatresie und fehlende Gallenblase. Der Patient bekam eine Gastrojejunostomie und eine Portoenterostomie. 32 Tage nach diesem Eingriff wurde eine weitere Operation vorgenommen, da der Stuhl erneut entfärbt war. Man schaltete nun die zweite und dritte Jejunalschlinge aus und bildete eine Hepatojejunostomie nach Kasai.

Ein Patient der Gastrojejunostomiegruppe wurde am 36. postoperativen Tag relaparotomiert, da es durch eine Bride am abführenden Schenkel der Gastrojejunostomie zu einer Passagestörung gekommen war. Man behob dieses Problem mit einer Braun - Fußpunktanastomose.

Zusammenfassend kann gesagt werden, dass weitere operative Eingriffe in allen Fällen nicht in direktem Zusammenhang mit der Bypass-Operation des Pankreas anulare zusammenhängen. Vielmehr sind sie durch bestehende Komorbiditäten, zum Beispiel Ösophagusatresien, verursacht.

4.4.4 Komplikationen im Verlauf

Der weitere stationäre Verlauf gestaltete sich in den meisten Fällen komplikationslos.

Es gab bei keinem Patienten einen Anhalt für eine Anastomoseninsuffizienz.

In drei Fällen (17%), alle Patienten aus der Duodenoduodenostomiegruppe, verschlimmerte sich der Zustand durch eine Sepsis. Bei einem Patienten ereignete sich dies am 10. postoperativen Tag, bei einem anderen am 21. Tag, und der dritte Patient hatte zwei Sepsisepisoden am 26. und 49. Tag nach der Operation. Diese konnten in allen drei Fällen erfolgreich antibiotisch behandelt werden. Mögliche Ursachen gehen aus den Akten nicht hervor.

4.4.5 Mortalität

Von den 18 Patienten sind nach der operativen Versorgung des Pankreas anulare während des stationären Aufenthaltes drei Patienten (17%) verstorben.

Der erste Patient (Jahrgang 1987), bei dem neben der Pankreasfehlbildung eine partielle Trisomie 21, ein Chromosomenmosaik auf Chromosom 15 und verschiedene Herzfehler (Aortenklappenstenose, Mitralklappeninsuffizienz, hypoplastische Aorta ascendens, rechts- und linksventrikuläre Hypertrophie) vorlagen, verstarb an seinem 51. Lebenstag, am 32. postoperativen Tag aufgrund eines Herz – Kreislauf – Versagens und kardiorespiratorischer Insuffizienz.

Der zweite Patient (Jahrgang 1988) litt neben dem Pankreas anulare ebenfalls an weiteren Organfehlbildungen, die nicht mit dem Leben vereinbar waren. Er hatte mehrere Dünndarm- und Colonstenosen, ein Situs inversus abdominalis, eine Polysplenie, eine Hypoplasie des Thymus und der T- Zonen in den Lymphknoten mit daraus folgender Defektimmunopathie und ein komplexes Vitium cordis mit AV-Kanal, fehlender unterer Hohlvene, Fehlmündung der rechten Lungenvene, funktionellem Singleventrikel, double outlet left ventricle – Syndrom und einer Herzinsuffizienz. Bei ihm bestand der Verdacht auf das Ivemark – Syndrom. Er erlag seinem Leiden am 59. Lebenstag, 48 Tage nach der Operation.

Im dritten Fall (Jahrgang 1991) lagen neben einem Pankreas anulare folgende Diagnosen vor: Ileocoecalvolvulus, Pylorospasmus, polyzystische Ovarien, bronchopulmonale Dysplasie (Grad IV), posthämorrhagischer Hydrocephalus und eine chronische Gedeihstörung bei intestinaler Transportstörung. Die Patientin starb mit 15 Monaten (241. postoperativer Tag) an einer Bradykardie.

4.4.6 Entlassungsdaten

4.4.6.1 Dauer der stationären Behandlung

Der Krankenhausaufenthalt aller Patienten war zwischen 18 und 113 Tagen lang (Spannweite 95 Tage). Ausgenommen werden hiervon die drei Patienten, die noch im Krankenhaus in ihren ersten Lebensmonaten verstorben sind.

Der Mittelwert beträgt 55,7 Tage, wobei der Median bei 52 Tagen liegt (siehe Abb.23).

Im Gruppenvergleich ergibt sich Folgendes:

Die kürzeste Aufenthaltsdauer in der Gruppe der Duodenoduodenostomien (n=11) war 18 und die längste 113 Tage. Gruppenmittelwert und Median liegen beide bei 52 Tagen.

Die Patienten, bei denen eine Duodenojejunostomie vorgenommen wurde (n=3), konnten nach durchschnittlich 62 Tagen entlassen werden (Minimum 31, Maximum 112 Tage). Der Median beträgt 44 Tage Aufenthaltsdauer.

Nach einer Gastrojejunostomie konnte ein Patient nach 66 Tagen aus dem Krankenhaus entlassen werden (siehe Abb.23).

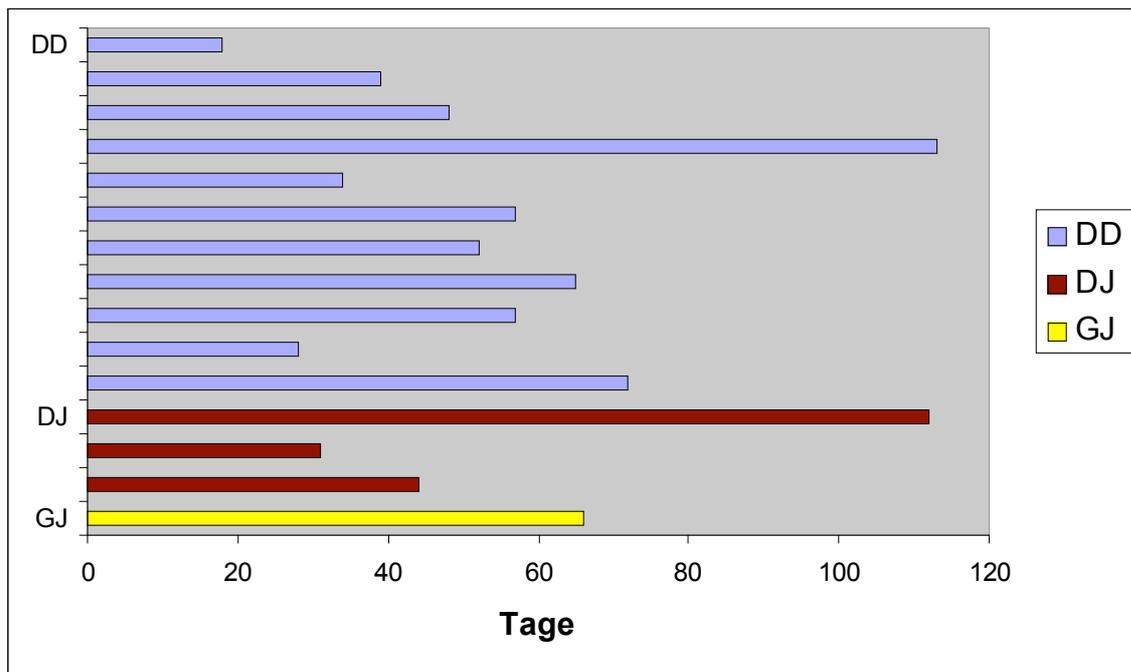


Abbildung 23 Dauer des Krankenhausaufenthalts im Gruppenvergleich (in Tagen)

4.4.6.2 Gewichtsentwicklung bis zur Entlassung

Bei der Entlassung hatten die Patienten (n=15) im Mittel ein Gewicht von 3537 g (\tilde{x} = 3350 g), wobei auch hier die drei Patienten aus der Wertung genommen werden, die im Krankenhaus verstorben sind.

Das niedrigste Gewicht lag bei 2385 g und das höchste bei 5250 g. Die Patientin mit dem Gewicht von 5250 g hatte ein Alter von 8 Monaten. Die anderen Patienten waren zwischen einem und drei Monaten und in einem Fall fünf Monate alt. Der Mittelwert des Alters bei Entlassung lag bei 2,3 Monaten (\tilde{x} = 2 Monate) (siehe Abb.24).

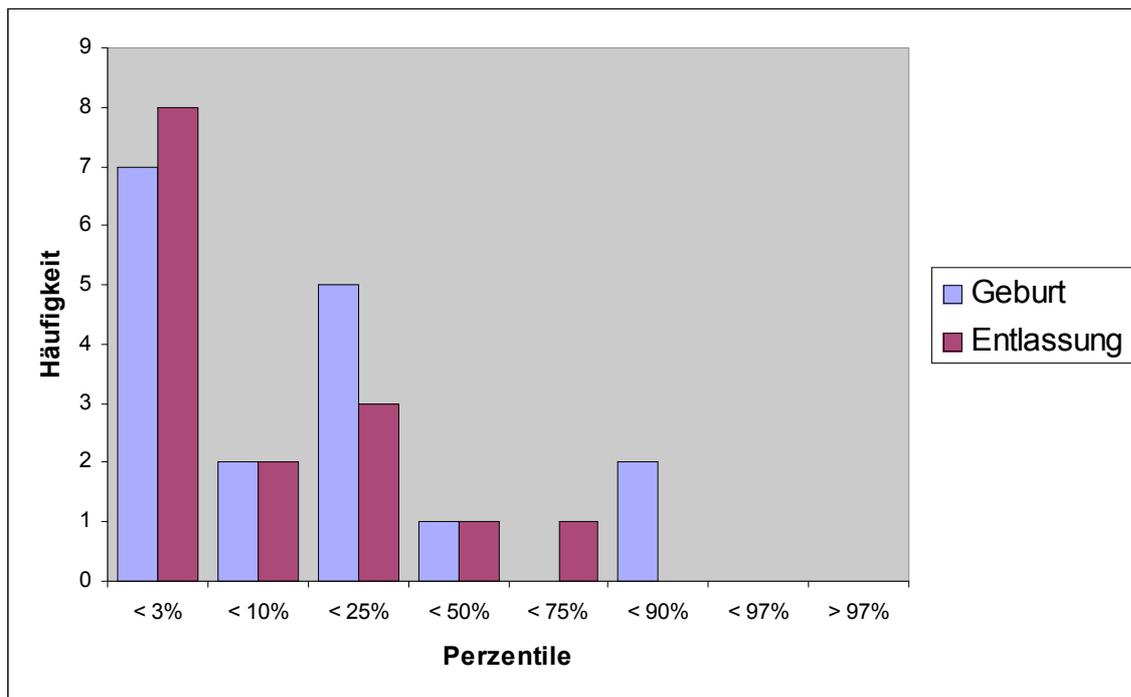


Abbildung 24 Vergleich der Häufigkeitsverteilung der Gewicht-Perzentilen bei Geburt und Entlassung

In der Duodenoduodenostomiegruppe ($n = 11$) lag das durchschnittliche Gewicht bei 3370 g ($\tilde{x} = 3310$ g) bei einem durchschnittlichen Alter von 1,9 Monaten ($\tilde{x} = 2$ Monate).

Bei den Duodenojejunostomien ($n = 3$) hatten die Patienten im Mittel ein Gewicht von 3610g ($\tilde{x} = 3690$ g) bei einem durchschnittlichen Alter von 1,8 Monaten.

Die Patientin aus der Gastrojejunostomiegruppe hatte bei einem Alter von acht Monaten ein Gewicht von 5250 g.

Betrachtet man die Ergebnisse bezüglich der monatlichen Gewichtszunahme und stellt diese in Perzentilen dar, so zeigt sich Folgendes (ausgenommen sind hier wieder die verstorbenen Patienten):

Alle Patienten haben im Durchschnitt 958g ($\tilde{x} = 700$ g) während ihres Krankenhausaufenthaltes an Gewicht zugenommen (Minimum: 130 g, Maximum: 3520 g). In Bezug auf die Liegedauer ergibt sich eine monatliche Gewichtszunahme von im Mittel 400 g ($\tilde{x} = 440$ g; Minimum: 130 g; Maximum: 623 g).

53% ($n = 8$) der Patienten lagen bei Entlassung unterhalb der 3% - Perzentile, 13% ($n = 2$) in der 10% -, 20% ($n = 3$) in der 25% - und jeweils 7% ($n = 1$) innerhalb der 50% - und 75% - Perzentile. Im Vergleich zum Geburtsgewicht blieben zehn

Patienten (67%) innerhalb ihrer Perzentile, während die restlichen fünf Patienten von der Gewichtskurve abwichen und in niedrigere Perzentilen abrutschten.

In der Gruppe der Duodenoduodenostomien sieht man folgende Gewichtsveränderungen:

Im Mittel nahmen die Patienten 848 g ($\tilde{x} = 810$ g) an Gewicht zu. Pro Monat sind im Durchschnitt 414 g erreicht worden ($\tilde{x} = 450$ g). Hier lagen sieben Patienten (64%) in der gleichen Perzentile wie bei Geburt und vier Patienten (36%) eine bzw. drei Perzentilenstufen darunter.

Die Patienten der Duodenojejunostomiegruppe hatten im Mittel eine absolute Gewichtszunahme von 508 g ($\tilde{x} = 580$ g) und eine monatliche Zunahme von 333 g ($\tilde{x} = 212$ g). In zwei Fällen rutschten die Patienten eine Perzentilenstufe ab, wohingegen ein Patient sogar zwei Stufen absank.

Die Patientin aus der Gastrojejunostomiegruppe nahm während des stationären Aufenthaltes von acht Monaten insgesamt 3520 g zu, woraus sich eine monatliche Gewichtszunahme von ca. 440 g errechnen lässt. Das Gewicht lag damit unterhalb der 3% - Perzentile, wie es auch schon bei Geburt der Fall war (siehe Abb.25).

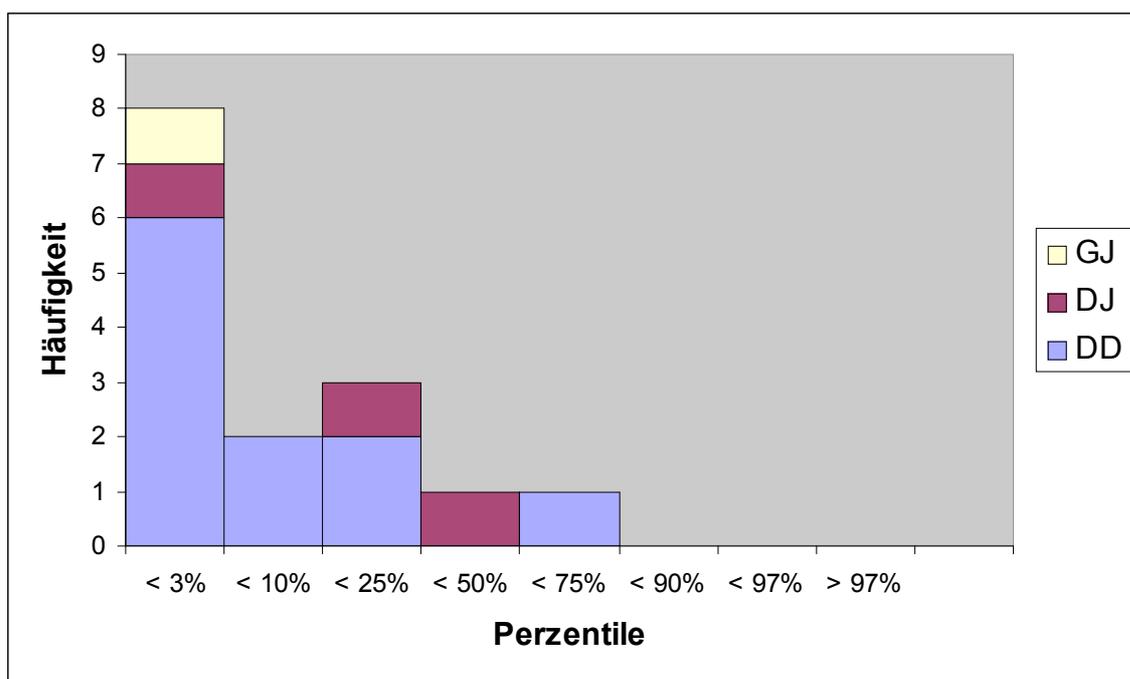


Abbildung 25 Vergleich der Häufigkeitsverteilung der Gewicht-Perzentilen in den verschiedenen Gruppen bei Entlassung

4.4.6.3 Größenentwicklung bis zur Entlassung

Die Größe der Patienten bei der Entlassung reichte von 46 cm bis 63 cm ($\bar{x} = 53,7$ cm; $\tilde{x} = 53$ cm). Der Mittelwert in der Gruppe der Duodenoduodenostomien beträgt 52,5cm ($\tilde{x} = 52$ cm), in der Gruppe der Duodenojejunostomien 55 cm ($\tilde{x} = 54$ cm) und die acht Monate alte Patientin aus der Gastrojejunostomiegruppe hatte bei Entlassung eine Größe von 63 cm.

Bei einer durchschnittlichen absoluten Größenzunahme von 6,4 cm ($\tilde{x} = 5$ cm) in allen Gruppen ließ sich ein monatliches Wachstum von 2,88 cm im Mittel errechnen ($\tilde{x} = 2,5$ cm).

Bei 47% (n = 7) der Patienten lag die Größe bei Entlassung unterhalb der 3% - Perzentile; bei einem (7%) lag sie innerhalb der 10% -, bei dreien (20%) innerhalb der 25% -, bei jeweils einem zwischen der 50% - und 75% - und bei zweien innerhalb der 90% - Perzentile. Die Größenentwicklung war bei elf Patienten (73%) konstant innerhalb einer Perzentile, während bei den vier weiteren Patienten sowohl ein beschleunigtes als auch ein verlangsamtes Wachstum zu beobachten ist (jeweils zwei Patienten) (siehe Abb.26).

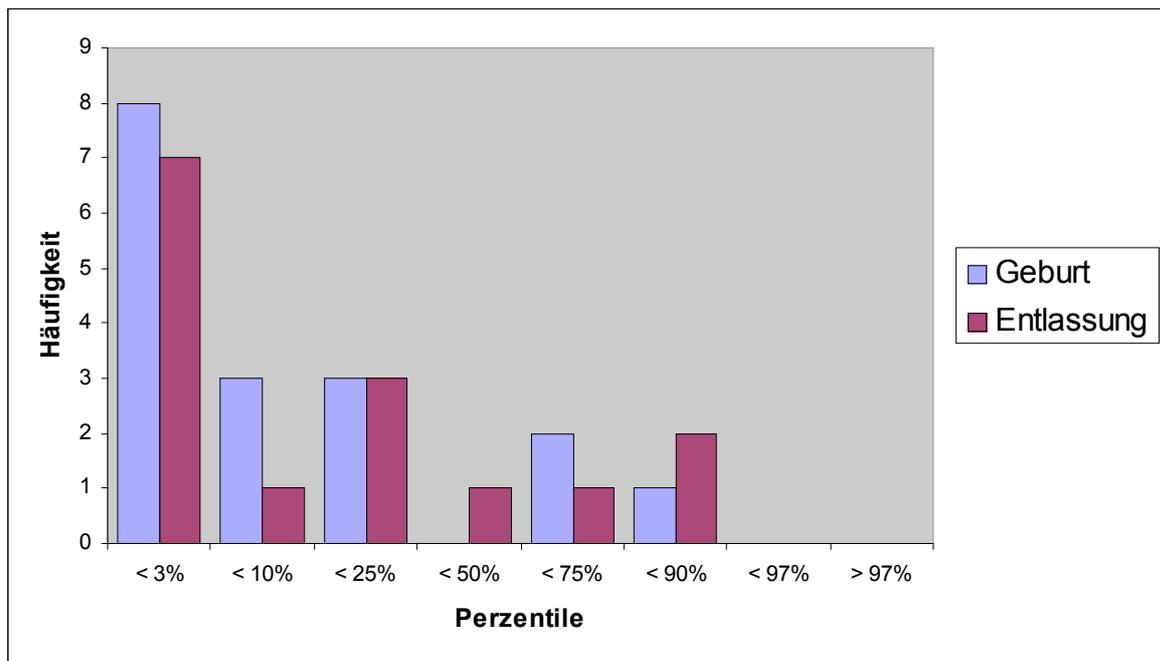


Abbildung 26 Vergleich der Häufigkeitsverteilung der Größen – Perzentilen bei Geburt und Entlassung

In den einzelnen Gruppen zeigen sich folgende Ergebnisse:

Bei den Duodenoduodenostomien lag das monatliche Wachstum bei 2,67 cm ($\tilde{x} = 3$ cm), bei den Duodenojejunostomien lag dies bei 3,76 cm ($\tilde{x} = 3,76$ cm) und nach einer Gastrojejunostomie wuchs die Patientin etwas 2,5 cm pro Monat.

In der Duodenoduodenostomiegruppe blieben neun Patienten (81%) innerhalb ihrer Größenperzentile, während jeweils ein Patient (9%) ein verzögertes bzw. beschleunigtes Wachstum zeigte. Die drei Patienten in der Gruppe der Duodenojejunostomie wiesen sowohl ein konstantes als auch ein verlangsamtes und beschleunigtes Wachstum auf. Die Patientin der Gastrojejunostomiegruppe blieb unterhalb der 3 % - Perzentile.

4.5 Weitere Entwicklung und aktuelle Lebenssituation

Die weitere Entwicklung der 15 Patienten, die nicht verstorben sind, konnte in 13 Fällen bis zum jetzigen Zeitpunkt nachverfolgt und die heutige Lebenssituation und Lebensqualität anhand eines Fragebogens erhoben werden.

Von diesen 13 Patienten gehören neun in die Gruppe der Duodenoduodenostomiegruppe, drei in die Duodenojejunostomiegruppe und eine Patientin in die Gruppe der Gastrojejunostomien.

4.5.1 Alter

Die 13 befragten Patienten sind heute zwischen zwei und 21 Jahre alt.

4.5.2 Gewicht und Größe

Im Vergleich zum Geburts- und Entlassungsgewicht haben die Patienten eine gute und erfreuliche Entwicklung erfahren. Nur ein Patient, der eine Trisomie 21 und eine neuronale intestinale Dysplasie hat, liegt mit dem Gewicht noch unter der 3% - Perzentile, und zwei Patienten liegen in der 10% - Perzentile, haben also ein für ihr Alter geringes Körpergewicht. Die restlichen Patienten liegen oberhalb der 25% - Perzentile.

Unter Berücksichtigung der Operationsart ergibt sich Folgendes: Die Patientin, die eine Gastrojejunostomie erhalten hatte, liegt nicht mehr unter der 3% - Perzentile, sondern in der 10% - Perzentile. Die Patienten der Duodenojejunostomiegruppe befinden sich in der 50% -, 75% - und 97% - Perzentile. In der Duodenoduodenostomiegruppe sind die Patienten auf alle Perzentilen verteilt. Die Patienten aller Gruppen konnten, mit Ausnahme des oben genannten Falles, an Gewicht aufholen (siehe Abb.27).

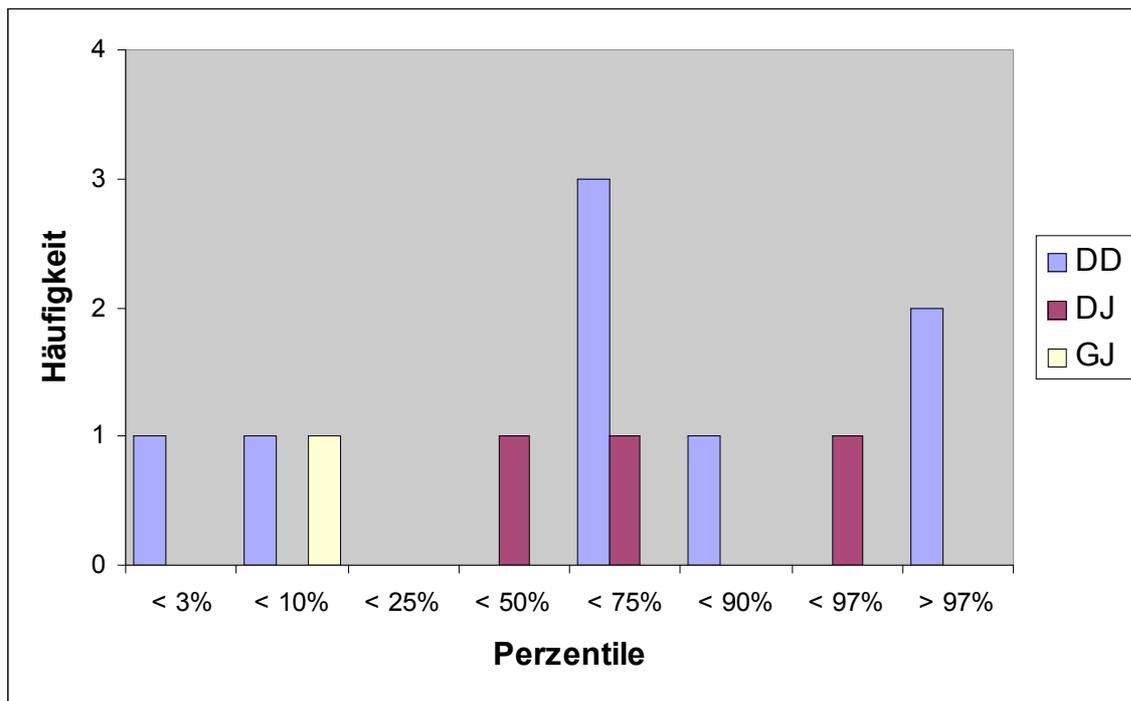


Abbildung 27 heutige Häufigkeitsverteilung der Gewicht – Perzentilen

Wie auch bei der Entwicklung des Gewichtes konnten die Patienten das Längenwachstum aufholen.

Nur ein Patient aus der Duodenoduodenostomiegruppe liegt noch unter der 3% - Perzentile, wobei hierbei erwähnt werden muss, dass auch das Gewicht in dem unteren Bereich liegt. (s.o.) Die anderen Patienten dieser Gruppe haben Körpergrößen, die vor allem im Bereich der 75% - Perzentile liegen. Zwei Patienten sind sehr groß und liegen innerhalb der 97% - bzw. über der 97% - Perzentile.

Die Patienten der Duodenojejunostomiegruppe haben ihre kleine Körpergröße ebenfalls ausgleichen können; sie liegen innerhalb der 50% - Perzentile.

Die Patientin mit der Gastrojejunostomie liegt mit ihrer Größe in der 10% - Perzentile, wie auch ihr Gewicht.

Das Verhältnis von Größe und Gewicht zeigt folgendes Ergebnis: Ein Drittel aller Patienten sind adipös (BMI >90% -Perzentile). Die restlichen Patienten liegen im Normalgewichtigen Bereich (BMI <10% -Perzentile).

In der Gruppe der Duodenoduodenostomien sind 37% adipös und in der Duodenojejunostomiegruppe 33%. Die Patientin der Gastrojejunostomiegruppe hat den kleinsten BMI und liegt als einzige in der 25% - Perzentile. Sie ist daher eher

grenzwertig normalgewichtig, während alle anderen Normalgewichtigen oberhalb der 25% - Perzentile liegen.

4.5.3 Motorische und geistige Entwicklung

Die motorische und geistige Entwicklung gestaltete sich überwiegend regelrecht oder den weiteren Erkrankungen, wie Trisomie 21, entsprechend angemessen.

Drei der 13 Patienten haben eine Trisomie 21 und waren bei den Vorsorgeuntersuchungen bezüglich der motorischen und sprachlichen Entwicklung erwartungsgemäß retardiert. Zwei dieser Patienten sind im schulfähigen Alter und besuchen Schulen für sprachlich und geistig behinderte Kinder, in denen sie gut zurecht kommen. Neben diesen Patienten zeigte noch ein weiteres Kind Auffälligkeiten bei der geistigen und motorischen Entwicklung. Das 15 – jährige Mädchen, welche im Neugeborenenalter mehrere Operationen aufgrund einer komplexen Fehlbildung des Gallengangsystems hatte und im Verlauf auch eine Lebertransplantation erhalten hat, besucht eine Schule für Körperbehinderte.

Ein Patient entwickelte im siebten Lebensjahr eine Tic - Störung, die seit drei Jahren mit dem Neuroleptikum Tiaprid gut eingestellt ist. Bei ihm ist zudem eine Lese- und Rechtschreibschwäche bekannt, jedoch ohne schwerwiegende Auswirkungen auf die schulische Laufbahn in einer Realschule.

Die Entwicklung der restlichen neun Patienten gestaltete sich unauffällig. Sie besuchen Grund- oder Realschulen. Eine Patientin hat bereits die Schule abgeschlossen und ein Studium begonnen.

4.5.4 Nahrungsaufnahme und Verdauung

Fragen bezüglich Problemen bei der Nahrungsaufnahme ergaben folgende Ergebnisse:

Bei der Nahrungsaufnahme wurde von keinem Patienten bzw. den Eltern Beschwerden wie Erbrechen oder schnelles Völlegefühl angegeben. Auch eventuelle Nahrungsverweigerung wurde verneint.

Ein Patient aus der Gruppe der Duodenoduodenostomien leidet allerdings gelegentlich unter Sodbrennen und Aufstoßen nach dem Essen. Er vermeidet daher große Portionen. Auch in zwei weiteren Fällen nehmen die Patienten in der Regel vorbeugend kleine Portionen zu sich. Einer dieser Patienten wurde auch mit einer Duodenoduodenostomie versorgt und der andere Patient mit einer Gastrojejunostomie.

Verdauungsprobleme oder –auffälligkeiten wurden in 6 Fällen (46%) angegeben. Hierunter fallen Meteorismus, Obstipation und Diarrhö.

In der Gruppe der Duodenoduodenostomien leidet jeweils ein Patient unter Flatulenz und vermehrt auftretenden dünnen Stühlen bzw. Diarrhöen. Bei einem dritten Patienten treten beide Symptome gehäuft auf. Dabei ist zu erwähnen, dass die unter Diarrhöen leidenden Patienten Nahrungsunverträglichkeiten gegenüber Fruktose bzw. Laktose haben.

Zwei Patientinnen aus der Duodenojejunostomiegruppe leiden gelegentlich unter Obstipation. Eine dieser Patienten gestand zusätzlich eine Gallengangsatresie. Bei ihr wurde im Verlauf eine Gastrojejunostomie und letztendlich eine Lebertransplantation durchgeführt.

Bei der Patientin mit einer Gastrojejunostomie beruhen die Probleme ebenso auf Flatulenzen, die durch Vermeidung bestimmter Lebensmittel verringert werden können.

4.5.4.1 Stuhlverhalten

Die Stuhlfrequenzen der Patienten wurden bei elf Patienten genau angegeben und liegen zwischen drei bis vier und sieben mal pro Woche bzw. mehrmals täglich. (\bar{x} = 5,3x/ Woche; \tilde{x} = 4,5x/ Woche).

Im Gruppenvergleich zeigt sich Folgendes:

Die Stuhlfrequenz der Duodenoduodenostomiegruppe liegt durchschnittlich bei 5,5 mal pro Woche (\tilde{x} = 7/ Woche) und ist damit etwas höher als in der Duodenojejunostomiegruppe (\bar{x} = 5,2/ Woche; \tilde{x} = 4,5/ Woche) und der Gastrojejunostomiegruppe (\bar{x} = \tilde{x} = 4/ Woche).

(Trisomie 21- Patienten (n=2): 7/Woche)

Bei einem Patienten, bei dem mehrfach am Tag Stühle beschrieben sind, besteht eine neuronale intestinale Dysplasie und eine Trisomie 21. Er ist aus der Gruppe der Duodenoduodenostomien und hat bis heute einen Anus praeter.

Die Angaben über die Stuhlbeschaffenheiten der Patienten waren unauffällig in Farbe und Form. Sie wurden als geformt, weich und hellbraun bis dunkelbraun angegeben. Abweichungen ergeben sich aus den teilweise bestehenden Phasen von Obstipationen und Diarrhöen bei den betroffenen Patienten.

4.5.5 Gastrointestinale Erkrankungen

Bei zwei Patienten aus der Gruppe der Duodenoduodenostomien bestehen Intoleranzen gegenüber Fruktose und Laktose. Weitere Unverträglichkeiten sind nicht bekannt.

Die Frage nach gehäuft auftretenden gastrointestinalen Infekten wurde in drei Fällen (23%) positiv beantwortet. Zwei der Patienten gehören zu der Gruppe der Duodenoduodenostomie und ein Patient zu den Duodenojejunostomien.

Ein Patient der Duodenoduodenostomiegruppe wurde aufgrund dieser Beschwerden mehrfach stationär behandelt. Dabei wurde einmal eine Helicobacter Pylori

nachgewiesen. Der Patient klagte regelmäßig über Sodbrennen und einen gastroösophagealen Reflux.

Der Patient aus der Duodenojejunostomiegruppe muss jährlich wegen starker Gastroenteritiden stationär behandelt werden.

Bei einem Patienten, bei dem eine Duodenoduodenostomie vorgenommen worden war, ist im Alter von fünf Jahren eine Cholezystektomie bei Cholezystitis durchgeführt worden.

In keinem anderen Fall ist diese Erkrankung aufgetreten, wie auch eine Pankreatitis bisher bei keinem der bis heute nachverfolgten Patienten beschrieben worden ist.

4.5.6 Weitere stationäre Aufenthalte und Operationen

Weitere stationäre Aufenthalte und Operationen nach dem primären Krankenhausaufenthalt waren in wenigen Fällen notwendig.

Zwei Patienten der Duodenoduodenostomiegruppe entwickelten einen Bridenileus (18%): Ein Patient musste fünf Tage nach Entlassung mit diesem Befund erneut stationär aufgenommen werden. Es erfolgte die insgesamt zweite Relaparotomie. (siehe Kapitel 4.4.3.) Der weitere Verlauf gestaltete sich unauffällig.

Der zweite Patient musste wegen einem Bridenileus mit fünf Jahren erneut operiert werden.

Bei zwei Patienten wurde mit drei Monaten (Duodenoduodenostomiegruppe) bzw. nach einem Jahr (Duodenojejunostomiegruppe) eine Rückverlagerung des Anus praeter vorgenommen. Beides gestaltete sich komplikationslos.

Bei einem dritten Patienten mit Anus praeter und neuronaler intestinaler Dysplasie, der inzwischen vier Jahre alt ist, ist bisher keine Rückverlegung erfolgt.

Ein Patient ist, wie bereits erwähnt, mit fünf Jahren wegen einer Cholezystitis bei Cholezystolithiasis cholezystektomiert worden.

Eine Fundoprenicopexie und Hiatoplastik wurde aufgrund von Reflux - Beschwerden und einem hypoplastischem Magen bei einer Patientin im Alter von einem Jahr vorgenommen. Diese Patientin ist bis heute beschwerdefrei. (Duodenoduodenostomiegruppe)

Die Patientin, bei der eine extrahepatische Gallengangsatresie diagnostiziert wurde und die primär eine Duodenojejunostomie und anschließend eine Gastrojejunostomie und Hepatojejunostomie erhalten hat, entwickelte im Laufe des ersten Lebensjahres eine progrediente Cholestase und Leberzirrhose. Im Alter von drei Jahren wurde bei ihr eine Lebertransplantation erfolgreich durchgeführt.

4.5.7 Familienanamnese

Acht der aktuell befragten Patienten haben Geschwister. Bei diesen sind in keinem Fall kongenitale Fehlbildungen oder andere Erkrankungen des Gastrointestinaltraktes bekannt.

Bei dem Vater eines Patienten lag nach der Geburt ein Pylorospasmus vor, der operativ versorgt wurde.

Die weitere Familienanamnese bezüglich von gastrointestinalen Erkrankungen ergab folgendes:

In einer Familie ist ein Angehöriger an Darmkrebs erkrankt, während in der Familie des zweiten Patienten fünf Fälle von Darmkrebs bekannt sind.

5 Diskussion

5.1 Patientengut

In der kinderchirurgischen Abteilung an der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums des Saarlandes in Homburg wurden in den Jahren 1986 bis 2007 18 Patienten, bei denen ein Pankreas anulare vorhanden war, mit einem duodenalen Bypass behandelt. Die Inzidenz liegt damit bei 0,13% und ist wesentlich höher als die in der Literatur angegebene Inzidenz von 1:20000 (7). Damit ist die untersuchte Patientenanzahl als hoch anzurechnen und für eine Analyse als geeignet anzusehen.

Die Patienten machen einen Anteil von über 50% an den Patienten mit einer duodenalen Passagestörung aus. Im Vergleich zu den Angaben von Young, Fonkalsrud und Bailey, die den Anteil von einem Pankreas anulare an duodenalen Passagestörungen wie die Duodenalatresie oder – stenose mit 8 – 21% beschrieben haben, liegen die hier festgestellten Werte wesentlich höher [4, 13, 60, 61].

Das Pankreas anulare tritt nahezu gleichermaßen bei Jungen (56%) und Mädchen (44%) auf. Während beispielsweise in den Studien von Jiminez, Kiernan, und Kiesewetter die Anzahl an erkrankten Jungen mit 60-69% etwas häufiger ist als bei Mädchen, so erkennt man in den Studien von Zyromski, Sencan und Kimura eine umgekehrte Verteilung mit einem weiblichen Anteil von 52 - 72% [25, 30, 61]. Es zeigt sich demnach, dass das Pankreas anulare gleichermaßen bei beiden Geschlechtern vorkommt (siehe Tabelle 2).

Bei unseren Patienten zeigt sich mit 50% ein hoher Anteil an Frühgeborenen, wie es auch schon in der Studie von Escobar über Duodenalatresien und Duodenalstenosen mit einem Frühgeborenenanteil von 45% sichtbar war [12]. Die Häufigkeit in den Studien von Hays, Sencan und Jiminez lag dagegen nur bei 14 - 29% [20, 25, 50, 61]. Eine duodenale Passagestörung führt also nicht unbedingt zu einer Frühgeburt (siehe Tabelle 2).

Wie auch in Studien von Sencan, Zyromski, Lin, Merrill und Kiesewetter fiel eine hohe Koexistenz an weiteren kongenitalen Anomalien auf. Während in diesen Berichten der Anteil an assoziierten Anomalien bei 57 - 80% liegt, haben in unseren Fällen sogar 89% der Patienten weitere Fehlbildungen. Dazu gehören Anomalien des gastroösophagealen (72%) und des kardiovaskulären (39%) Systems, chromosomale Störungen (28%) und andere seltenere Organfehlbildungen. Zu den häufigsten Anomalien gehört die Malrotation (61%), gefolgt von anderen Anomalien im Gastrointestinaltrakt und kardialen Fehlbildungen (jeweils 39%). Das Verhältnis stimmt mit dem aus vorigen Studien überein, bei denen die Malrotation in 21 – 44% und kardiale Anomalien in 21 – 29% beschrieben worden sind [20, 29, 34, 40, 51, 57, 58, 61].

Bei den Chromosomenanomalien, die bei einem Drittel der Patienten vorhanden waren, überwiegte die Trisomie 21. Dies deckt sich ebenfalls mit den Ergebnissen aus anderen Studien [50].

	Anzahl	Nebendiagnosen	
		Malrotation	Trisomie 21
Zyromski 2008 [61]	48	21%	21%
Jiminez 2004 [25]	16	44%	31%
Sencan 2002 [50]	7	42%	14%
Kiernan 1980 [28]	6	17%	17%
Hays 1961 [20]	7	14%	29%

Tabelle 2 Patientendaten aus anderen Fallstudien zum Pankreas anulare

5.2 Symptome und Diagnosestellung

Während zum Ende des 19. und zu Beginn des 20. Jahrhunderts die Diagnose des Pankreas anulare primär bei Obduktionen verstorbener Neugeborener [20, 25, 29, 34, 40, 51, 58, 61] und in der Mitte des 20. Jahrhunderts vor allem postnatal während der Operation gestellt wurde [8], nimmt die pränatale Diagnosestellung der

duodenalen Passagestörung heute zunehmend einen wichtigen Stellenwert ein [38, 51]. In den Studien von Jimenez und Zyromski wurde bei 31 – 65% und in unserem Fall bei 67% der Patienten bereits pränatal die Diagnose gestellt [23]. Die Diagnose erfolgte in diesen Fällen mittels Ultraschall. Hierbei war ein Polyhydramnion und in einigen Fällen auch das so genannte „double – bubble“ - Phänomen sichtbar, bei bis dahin komplikationslos verlaufenen Schwangerschaften.

Die Patienten, bei denen in der gesamten Schwangerschaft keine Anzeichen auf eine duodenale Passagestörung vorhanden waren, fielen in den ersten Lebenstagen durch teilweise galliges Erbrechen auf, welches das Leitsymptom bei Neugeborenen mit einem Pankreas anulare ist [25, 61]. Insgesamt wurde dieses Symptom bei 72% der Patienten beobachtet. In der Studie von Jimenez war postnatal bei allen Patienten Erbrechen vorhanden, wobei dieses nur bei 6% biliär war [6]. Auftreten und Stärke des Erbrechens ist von dem Ausmaß der duodenalen Stenose abhängig, was auch das ausbleibende Erbrechen in 28% unserer Fälle erklären lässt [25, 61]. Diese Patienten hatten alle eine Duodenalstenose und keine Atresie. Zudem wurden vier dieser Patienten bereits am ersten oder zweiten Lebenstag operiert, was ebenso das fehlende Erbrechen erklären könnte. Auch in dem Fallbericht von Merrill und Raffensberger wurde das Symptom nicht bei allen (58%) Patienten beschrieben [6].

Die Diagnose einer duodenalen Passagestörung wurde in 89% der Fälle bei entsprechender Klinik durch sonographische oder radiologische Bildgebung gestellt, bei der das „double- bubble“- Phänomen hinweisend war, wohingegen bei den verbleibenden Patienten erst intraoperativ bei der Korrektur anderer gastrointestinaler Anomalien ein stenosierendes Pankreas anulare auffiel.

Gewicht und Größe waren mit durchschnittlich 2540 g bzw. 46,6 cm bei der Geburt deutlich geringer als bei Gesund - und Reifgeborenen. Zu diesem Ergebnis und einem nahezu identischen Gewicht von 2650 g bei Pankreas anulare- Patienten kommt auch die Studie von Mustafawi [20, 25, 29, 34, 40, 51, 57, 58, 61].

5.3 Therapiewahl

Die Häufigkeitsverteilung der drei verschiedenen Operationsverfahren des Pankreas anulare zeigt deutlich, dass an der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums des Saarlandes in Homburg zunächst die Duodenoduodenostomie als Therapie angestrebt wird, wie es seit den fünfziger Jahren propagiert wird [42]. Das Zurückgreifen auf die anderen Operationsverfahren lässt sich durch das Vorliegen zusätzlicher gastrointestinaler Anomalien erklären, die die Bildung einer Anastomose zwischen proximalem und distalem Duodenum technisch nicht durchführbar machen. Von den Patienten, bei denen eine Duodenojejunostomie durchgeführt wurde, hatten drei von vier ein Situs inversus und zusätzliche Fehlbildungen wie eine praeduodenale Pfortader, die die Durchführung einer Duodenoduodenostomie unmöglich machten und so eine Ausweichung auf eine andere Bypassform erklären. Bei den Patienten der Gastrojejunostomiegruppe lagen ebenso weitere Fehlbildungen der Organe des Gastrointestinaltraktes vor, die die Operationsart bestimmten: In dem einem Fall, in dem bereits drei Voroperationen erfolgt waren, war sicherlich das Megaduodenum ausschlaggebend, und in dem zweiten Fall, bei dem eine Operation aufgrund eines Pylorospasmus begonnen wurde, war wahrscheinlich eben diese Problematik der Grund für die Wahl der Operationsart.

Die einzelnen Operationstechniken weisen deutliche Unterschiede in der Operationsdauer auf. Die Duodenoduodenostomien liegen zeitlich unter den Duodenojeuno- und Gastrojejunostomien. Unter Berücksichtigung der Anzahl der im gleichen Eingriff durchgeführten operativen Maßnahmen, die in allen Gruppen etwa in gleichem Maße vorkamen, scheinen die Duodenoduodenostomien die weniger zeitaufwändigen Eingriffe zu bleiben. Dies liegt wahrscheinlich daran, dass bei den Duodenoduodenostomien ein kleinerer Bereich freipräpariert werden muss als bei den anderen duodenalen Bypässen. Auch unter Ausschluss der Patientin mit drei Voroperationen aus der Gastrojejunostomiegruppe mit dem mit Abstand längsten Eingriff zeigen die Duodenojejunostomien und Gastrojejunostomien im Vergleich zur Duodenoduodenostomie eine längere Operationsdauer.

5.4 Stationärer Verlauf

Im Vergleich der Verweildauer auf der Intensivstation fällt auf, dass die Patienten der Gastrojejunostomiegruppe eine wesentlich kürzere intensive Überwachung benötigten als die anderen beiden Gruppen. Gleiches gilt für die Dauer der Nachbeatmung. Mögliche Erklärung für diese Diskrepanzen sind der hohe Anteil an Frühgeborenen in der Duodenoduodenostomiegruppe (58%), die länger unter intensiver Beobachtung waren und deutlich länger beatmet werden mussten als die Reifgeborenen. Zusätzlich muss erwähnt werden, dass die Patienten der Gastrojejunostomiegruppe, beide zwar auch Frühgeborene, erst im Alter von 5,5 und 7,5 Monaten operiert wurden und somit schon weiter entwickelt waren und eine reifere Lunge hatten. Die termingerecht geborenen Patienten der Duodenoduodenostomiegruppe wurden gleich lang nachbeatmet wie die Patienten der Gastrojejunostomiegruppe. Hier scheint also eher der körperliche Entwicklungsgrad eine Rolle zu spielen als die Folgen der verschiedenen operativen Eingriffe.

Kardiale Faktoren haben keinen Einfluss auf die Verweildauer auf der Intensivstation oder die Dauer der Nachbeatmung.

Unter den Gesichtspunkten des Nahrungsaufbaus und der Verdauung zeigt sich, dass in der Duodenoduodenostomiegruppe diesbezüglich schnellere Erfolge erzielt werden konnten als in den Vergleichsgruppen. Postoperativ konnte man früher mit dem oralen Nahrungsaufbau beginnen, eine komplette und adäquate Nahrungsaufnahme per os war schneller erreicht und auch die Darmtätigkeit mit regelmäßigem Stuhlgang setzte eher ein als in den beiden anderen Gruppen.

Dem entgegen zu setzen ist allerdings das ermittelte Ergebnis, dass es besonders in der Duodenoduodenostomiegruppe Refluxbeschwerden und Erbrechen in den ersten Tagen nach der Operation gab. Bei einem Patienten trat dies bei der Nahrungsaufnahme von zu großen Mengen auf, bei drei weiteren sistierten die Beschwerden und bei einem musste aufgrund eines Bridenileus und einer Colonstenose relaparotomiert werden, wonach die Beschwerden behoben waren. Die Ursache, warum bei dem erstgenannten Patienten nur kleine Portionen vertragen wurden, ist nicht geklärt. Möglicherweise war die Anastomose postoperativ infolge

von Schwellung noch zu eng, weshalb die Nahrung nicht schnell genug weiter transportiert werden konnte. In der Gruppe der Duodenojejunostomien traten solche Beschwerden nicht auf. Bei der Patientin der Gastrojejunostomie war postoperatives Erbrechen ebenso auf eine Bride zurückzuführen. In den meisten Fällen löste sich die Problematik nach einigen Tagen von selber, während in nur zwei Fällen wegen Bridenbildung eine erneute Operation folgen musste. Dieses Problem lässt sich nicht speziell einer Operationsart zuordnen, da es eine Komplikation generell aller chirurgischer Eingriffe im Abdomen darstellt. Ein Bericht von Meier aus dem Jahre 1985 über die Bildung von Adhäsionen nach kinderchirurgischen Operation zeigt, dass es in bis zu 30% dieser Eingriffe zu einem Bridenileus kommen kann [20, 29].

Immer wieder stellt sich die Frage, welchen Einfluss transanastomotisch gelegte Sonden auf den Beginn des Nahrungsaufbau und die Länge der Hospitalisationsdauer haben. Dies wird kontrovers diskutiert: Während die einen, wie zum Beispiel Habid davon ausgehen, dass es zu einem schnelleren und erfolgreicherem Nahrungsaufbau kommt, wenn keine Sonde gelegt wird, zeigen andere wie Arnbjornsson et al in einer Studie, dass mit einer transanastomotisch liegenden Sonde früher eine orale Ernährung begonnen werden kann [19, 39].

In unseren Ergebnissen fällt zweierlei auf: Bei den Patienten, die eine transanastomotische Sonde gelegt bekommen haben, konnte zwar im Vergleich zu den anderen Patienten früher mit dem oralen Nahrungsaufbau begonnen werden, jedoch wurde bei diesen erst später der Zustand erreicht, in dem sie komplett oral ernährt werden konnten. Einen deutlichen Vorteil der transanastomotisch liegenden Sonden gegenüber den präanastomotisch liegenden Sonden bezüglich des Nahrungsaufbaus konnte in dieser Studie daher nicht festgestellt werden.

Vergleicht man innerhalb der Duodenoduodenostomiegruppe die Liegezeit im Krankenhaus in Abhängigkeit von der Sondenart, so haben die Patienten, die eine Magensonde, also eine präanastomotische Sonde, erhalten hatten, einen kürzeren Krankenhausaufenthalt. Dies deckt sich mit den Studienergebnissen von Girvan aus dem Jahre 1974, der bei Patienten mit transanastomotisch gelegten Sonden nach chirurgischer Therapie von Duodenalatresien oder – stenosen eine verlängerte Krankenhausaufenthaltsdauer beobachtete [2, 15, 19].

Eine schneller erreichte vollständige Ernährung sowie die kürzere Liegedauer in der Klinik bei den Patienten mit Magensonde zeigen, dass die transanastomotisch liegenden Sonden keinen positiven Effekt auf die postoperative Genesung haben.

Stuhlnregelmäßigkeiten stellten in der Duodenoduodenostomiegruppe kein Problem dar. Bei einem polymorbiden Patienten, der mit zwei Monaten verstarb, wurde allerdings bis zum Tod kein Stuhl abgesetzt. Während Diarrhöen bei keinem Patienten beobachtet wurden, litten zwei Patienten aus der Duodenojejunostomie- bzw. Gastrojejunostomiegruppe unter Obstipation.

Die körperliche Entwicklung im Sinne der Gewichtszunahme zeigte ein deutlich besseres Ergebnis für die Duodenoduodenostomiegruppe. Hier war, im Gegensatz zu den anderen Gruppen, bei der Darstellung in den Perzentilenkurven eine vorwiegend konstante Entwicklung zu sehen.

Während des stationären Aufenthaltes mussten vier Patienten aus unterschiedlichen Gründen relaparotomiert werden. Während bei zwei Patienten die Eingriffe aufgrund anderer abdomineller Fehlbildungen nötig waren, mussten die anderen beiden Patienten (Duodenoduodenostomie- und Gastrojejunostomiegruppe) wegen Bridenbildungen ein weiteres Mal operiert werden. Der Patient der Duodenoduodenostomiegruppe wurde wenige Tage nach Entlassung noch einmal mit einem Bridenileus vorstellig, den man ebenso operativ löste.

Der Vergleich zu frühen Studien über das Pankreas anulare und deren operative Therapie zeigt eine deutliche Verbesserung der Operationsqualität hinsichtlich notwendiger Folgeoperationen (siehe Tabelle 3). Früher häufig befürchtete Komplikationen wie Anastomoseninsuffizienzen, Fistelbildungen, verbleibende Duodenalstenosen wie bei der Pankreasdivision oder zu enge Anastomosen stellen heute nicht mehr das Hauptproblem dar[15]. Die Wahl der Operationstechnik spielt hierbei keine Rolle.

Weitere Komplikationen während des stationären Aufenthaltes blieben in den Gruppen der Duodenojejunostomien und Gastrojejunostomien aus. Allein in der Duodenoduodenostomiegruppe hatten drei Patienten (25%) im ersten Monat nach der Operation eine Sepsis. Einer dieser Patienten ist später verstorben, allerdings

nicht an der Sepsis, sondern an den Folgen seiner weiteren komplexen Erkrankungen. Die anderen beiden, beides Frühgeborene mit einem Geburtsgewicht von 2000g, konnten erfolgreich antibiotisch behandelt werden, sodass es nicht zu einer Verzögerung des Nahrungsaufbaues, des Wachstums oder zu einem längeren Krankenhausaufenthaltes gekommen ist. Rousková zeigt in seiner Studie von 2008, dass die Sepsis mit einer Häufigkeit von 18% eine häufige Komplikation nach Operationen von duodenalen Passagestörungen ist [25, 48, 61]. Die Ursachen für das häufige Auftreten von Sepsis-Zuständen sind jedoch nicht bekannt.

An den Folgen des Pankreas anulare oder des operativen Eingriffes ist kein Patient verstorben. Vielmehr waren komplexe Herzfehler kombiniert mit weiteren Organfehlbildungen, Chromosomenanomalien, Immundefekten oder chronischen Gedeihstörungen die Todesursache bei drei Patienten. Seitdem die obstruktiven duodenalen Fehlbildungen mit intestinalen Bypassen, unabhängig von seiner Art und Lokalisation, versorgt werden, konnte die Mortalität aufgrund dieser Anomalien stark reduziert werden. Assoziierte Anomalien und Infektionen stellen heute bei operierten Patienten die Haupttodesursachen dar, wobei sich die Mortalität der Patientin insgesamt über die Jahre verringert hat (siehe Tabelle 3) [48].

Die Krankenhausaufenthaltsdauer in den drei Gruppen zeigt, dass die Patienten nach einer Duodenoduodenostomie im Durchschnitt 10 Tage früher entlassen werden konnten als die Patienten der anderen Gruppen. Unter Ausschluss der Patienten, bei denen eine oder zwei Relaparotomien notwendig waren und die daher eine meist deutlich verlängerte Verweildauer im Krankenhaus hatten, zeigt sich allerdings, dass unter diesen Kriterien bei den Duodenojejunostomiepatienten eine kürzere Aufenthaltsdauer nötig war. Weiter zu beachten ist jedoch auch hier, dass der Frühgeborenenanteil in der Duodenoduodenostomiegruppe sehr hoch ist und diese Patientengruppe gegenüber reifgeborenen Kindern eine längere Aufenthaltsdauer hat.

	OP-Arten	Folge-Operationen	Mortalität
Zyromski 2008 [61]	DD 98% DJ 2%	4,2% (Gruppe DD)	10% (Gruppe DD)
Jiminez 2004 [25]	DD 88% DJ 6% OP n. Ladd 6%	6,2% (Gruppe DD)	0%
Sencan 2002 [50]	DD 100%	0%	0%
Kiernan 1980 [28]	DJ 83% GJ 17%	40% (Gruppe DJ)	33%
Hays 1961 [20]	DJ 100%	14% (Gruppe DJ)	43%

Tabelle 3 Daten aus anderen Studien zu Operationsverfahren bei Pankreas anulare

5.5 Langzeitergebnisse

Die 15 noch lebenden Patienten sind heute zwischen zwei und 21 Jahre alt.

Die geistige und motorische Entwicklung gestalte sich in allen Fällen unauffällig bzw. den Erkrankungen wie Trisomie 21 entsprechend angemessen. Dass das erfolgreich therapierte Pankreas anulare oder die erfolgreich behandelte duodenale Passagestörung, unabhängig von der Operationsart, keine gestörte körperliche oder geistige Entwicklung mit sich bringt, zeigen auch schon die frühen Studien, die sich mit diesem Thema befassten [9, 28, 40, 42, 61].

Ebenso war die körperliche Entwicklung im Sinne von Gewichts- und Größenzunahme in allen Gruppen erfreulich. Sie erfuhren alle einen Wachstumsschub und haben sich der altersentsprechenden Größe bzw. dem altersentsprechendem Gewicht angenähert oder diese erreicht. Während die Kinder bei Geburt größtenteils dystroph waren, haben sie nun alle Normalgewicht, teilweise auch Übergewicht bzw. Adipositas. Die Patientin aus der Gastrojejunostomiegruppe fällt hier allerdings ein wenig heraus. Sie liegt mit ihrem BMI in der 25% - Perzentile und ist damit nur grenzwertig normalgewichtig.

Ein weiterer separat zu erwähnender Patient aus der Duodenoduodenostomiegruppe liegt im Vergleich zu den anderen Patienten deutlich mit Größe und Gewicht unterhalb der 3% - Perzentile, während seine Proportionen im Sinne eines normalen BMI stimmen. Ursache hierfür ist wahrscheinlich die bestehende Trisomie 21 und eine neuronale intestinale Dysplasie, die beide eine verzögerte körperliche Entwicklung erklären.

Die heutige Ernährungs- und Verdauungssituation zeigt in verschiedenen Gruppen unterschiedliche Merkmale: Während in der Gruppe der Duodenoduodenostomien und der Gastrojejunostomien vor allem bei der Aufnahme größerer Portionen Beschwerden wie Reflux, Sodbrennen und Völlegefühl auftreten, fällt in der Gruppe der Duodenojejunostomien auf, dass diese Patienten vermehrt unter Obstipation leiden. Inwieweit diese Beschwerden von der Operationsart abhängen, lässt sich nicht genau beurteilen. Die angegebenen Diarrhöen und meteoristischen Probleme treten nahrungsabhängig auf und sind daher wahrscheinlich weniger auf die chirurgischen Veränderungen zurückzuführen.

Erneute operative Eingriffe waren nur bei wenigen Patienten in den weiteren Lebensjahren erforderlich.

In der Gruppe der Duodenoduodenostomien bildete sich im Verlauf in zwei weiteren Fällen ein operationsbedürftiger Bridenileus. Unter Berücksichtigung des schon stationär chirurgisch behandelten Bridenileus trat diese Komplikation in dieser Gruppe in 27% der Fälle auf, wohingegen in der Duodenojejunostomiegruppe kein solcher Eingriff nötig war. Die Häufigkeit von Bridenbildung nach einem duodenalen Bypass in unserer Studie liegt im Rahmen der in der Literatur beschriebenen Daten [17, 21, 35].

Die weiteren erfolgten abdominellen Operationen stehen nicht in Zusammenhang mit dem Problem des Pankreas anulare, der Duodenalstenose und – atresie oder der diesbezüglich primär durchgeführten Operationen.

Die weiteren beschriebenen Erkrankungen, die bei den Patienten in den nachfolgenden Jahren auftraten, sind meist eigenständige Erkrankungen. Sie stehen

in keinem Bezug zum Pankreas anulare oder der damit verbundenen chirurgischen Therapie.

Die in einigen Studien beschriebene postoperative Pankreatitis im Langzeitverlauf ist bei unseren Patienten ausgeblieben. Eine Pankreatitis ist bisher vor allem als Symptom eines Pankreas anulare bei erwachsenen Patienten, seltener auch bei Kindern, aufgetreten [26, 39] und nicht als Komplikation nach einer operativen Korrektur dieser Fehlbildung. Die Patienten waren bis dahin bezüglich ihrer duodenalen Passagestörung nicht symptomatisch gewesen, also auch nicht voroperiert [36, 52].

5.6 Résumé

Die Beurteilung der Ergebnisse sollte man kritisch angehen. Die zunächst gering erscheinende Fallzahl ist beim genaueren Betrachten der Häufigkeit dieser Erkrankung und auch im Vergleich zu Fallstudien aus vorausgegangenen Jahrzehnten eine durchaus repräsentative Größe. Die Erkrankung tritt äußerst selten als Ursache einer duodenalen Passagestörung auf.

Da eine Fallzahlplanung nicht möglich war, fallen auch die drei Vergleichsgruppen sehr unterschiedlich aus. Hierbei muss man beachten, dass die Gegenüberstellungen der Operationsarten in erster Linie Tendenzen anzeigen. Unter Berücksichtigung dieser Aspekte kommt man letztendlich zu folgender Erkenntnis:

Bei der Betrachtung aller Ergebnisse macht der Vergleich der drei gegenübergestellten Operationstechniken deutlich, dass die Langzeitergebnisse von der unmittelbaren postoperativen Situation getrennt beurteilt werden sollten.

Während es im postoperativen stationären Verlauf Vorteile für die Duodenoduodenostomie gibt, zeigen die Ergebnisse auf lange Sicht gesehen keine eindeutigen Vorteile für eine bestimmte Gruppe.

Die gesamte stationäre Entwicklung verlief in der Duodenoduodenostomiegruppe schneller als in den anderen Gruppen. Vor allem konnte mit dem Nahrungsaufbau früher begonnen werden und die Aufenthaltsdauer im Krankenhaus war kürzer. Man muss hierbei jedoch berücksichtigen, dass vor allem Cofaktoren wie assoziierte Anomalien und andere Erkrankungen, die nicht in Zusammenhang mit der hier relevanten Thematik stehen, einen großen oder bedeutenderen Einfluss auf die Entwicklungen der neugeborenen Kinder haben [36, 52].

Bei der Betrachtung der Langzeitbefunde sieht man, dass es in den einzelnen Gruppen keine Unterschiede bezüglich der weiteren körperlichen Entwicklung gab. Einzig auffallend ist, dass nur in der Gruppe der Duodenoduodenostomien bei wenigen Patienten bei der Nahrungsaufnahme auf die Menge geachtet werden muss, um Beschwerden zu vermeiden. Dieses stellt sicherlich eine geringe Einschränkung der Lebensqualität dar, die auf eine zu enge Anastomose zurückzuführen sein könnte.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass eine Duodenoduodenostomie das anzustrebende Verfahren zur Therapie des stenosierenden Pankreas anulare ist. Bei besonderen anatomischen Gegebenheiten wie beispielsweise das Situs inversus abdominalis oder einer praeduodenalen Pfortader, die die Anlage dieser Anastomose schwierig gestalten, weiteren gastrointestinalen Anomalien oder Voroperationen kann es erforderlich werden, auf die anderen Techniken zurückzugreifen, die im Langzeitergebnis keine schlechteren Bedingungen schaffen.

Grundsätzlich gilt, dass jeder Pankreas anulare - Patient eine operative Versorgung benötigt und ein duodenaler Bypass angelegt werden muss, wie es bereits von Gross, Kiewewetter und Hays in den Jahren 1944, 1954 und 1961 beschreiben wurde [17, 20, 29, 46].

5.7 Ausblick

In Zukunft wird die Duodenoduodenostomie die Therapie der Wahl bei duodenalen Passagestörungen, die durch ein Pankreas anulare hervorgerufen werden, bleiben. Der immer zunehmende Anteil an laparoskopischen Eingriffen in der Chirurgie könnte dazu führen, dass auch bei der Duodenoduodenostomie die Laparoskopie die Laparotomie in einigen Fällen ablöst. Bisher sind in der Literatur 14 Fälle beschrieben worden, in denen Patienten mit duodenalen Passagestörungen erfolgreich laparoskopische Duodenoduodenostomien erhalten haben [17, 20, 29]. Bei allen dieser Patienten sind neben einer Duodenalatresie oder – stenose, in einem Fall assoziiert mit einem Pankreas anulare und Malrotation, keine weiteren abdominalen Fehlbildungen vorhanden gewesen. Dies stellt eine wichtige Bedingung für die Indikationsstellung für eine Laparoskopie dar: Können im Vorhinein weitere abdominelle Fehlbildungen oder anatomische Varianten relativ sicher ausgeschlossen werden, kann der Eingriff mit hoher Wahrscheinlichkeit ohne Probleme durchgeführt werden. Da allerdings die Duodenalatresie und – stenose und besonders das Pankreas anulare häufig assoziierte Anomalien vorweisen, ist es möglich, dass man eventuell für diese Anomalien notwendige Maßnahmen nicht laparoskopisch korrigieren kann. Oftmals, wie es auch in unserer Studie in einigen

Fällen der Fall war, wurden sogar erst intraoperativ anatomische Besonderheiten auffällig, die folglich eine Konversion nötig machen könnten.

Klare Vorteile der Laparoskopie sind der geringerer Blutverlust, geringere postoperative Schmerzen, weniger Wundinfektionen und weniger Bridenbildung. Die längere Operationsdauer, späterer Beginn mit dem Nahrungsaufbau, längere Hospitalisation und mehr Re - Operationen, wie es die Studie von Watanabe aus dem Jahr 2006 gezeigt hat, sind allerdings deutliche Nachteile gegenüber der offenen Duodenoduodenostomie [14, 16, 19, 43, 56].

Bei Kindern ohne weitere Erkrankungen ist die Laparoskopie sicherlich eine gute Alternative zur Laparotomie, sollte jedoch bei komorbiden Patienten abgewogen werden[1, 2, 19].

6 Anhang

6.1 Fragebogen

1. Wie groß ist Ihr Kind? _____ cm
2. Wie schwer ist Ihr Kind? _____ kg

3. Gab es bei den bisher durchgeführten Vorsorgeuntersuchungen (s. gelbes Vorsorgeheft) Auffälligkeiten bezüglich

- | | | | |
|-----------------------------|-------------------------------|-----------------------------|---------------|
| a) der erfragten Befunde | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | welche? _____ |
| b) Körpermaße | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |
| c) Reifezeichen | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |
| d) Haut | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |
| e) Brustorgane | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |
| f) Geschlechtsorgane | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |
| g) Skelettsystem | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |
| h) Sinnesorgane | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |
| i) Motorik und Nervensystem | <input type="checkbox"/> Nein | <input type="checkbox"/> Ja | _____ |

7 für schulfähige Kinder:

- Mit wie viel Jahren ist Ihr Kind eingeschult worden? _____ Jahre
- Welche Schule besucht es? (Grundschule, Gesamtschule etc.) _____
- Welche Klasse besucht es jetzt? _____ Klasse
- Hat es eine Klasse wiederholen müssen?
 Nein Ja Welche? _____
- Hat es bereits einen Schulabschluss?
 Nein Ja Welchen? _____
- Bestehen Lernschwächen?
 Nein Ja
- Bestehen Konzentrationsschwierigkeiten?
 Nein Ja

8 für Kinder bis 4 Jahre:

Welche Nahrung nimmt Ihr Kind zu sich? (Mehrfachnennung möglich)

- | | |
|-----------------------------------|---|
| <input type="checkbox"/> flüssig | <input type="checkbox"/> Muttermilch |
| <input type="checkbox"/> passiert | <input type="checkbox"/> Folgemilch |
| <input type="checkbox"/> normal | <input type="checkbox"/> Saft |
| | <input type="checkbox"/> Brei |
| | <input type="checkbox"/> Fleisch |
| | <input type="checkbox"/> Obst |
| | <input type="checkbox"/> Gemüse |
| | <input type="checkbox"/> Getreideprodukte |

9 Gibt es Probleme bei der Nahrungsaufnahme?

Nein Ja

wenn ja, welche? (Mehrfachnennung möglich)

- Aufstoßen
- Erbrechen unmittelbar nach der Nahrungsaufnahme
(gallig; schaumig; schwallartig)
- Erbrechen zeitlich verzögert nach der Nahrungsaufnahme
(30 min, 60 min, 90 min, 120 min)
- Erbrechen beim Liegen
- Völlegefühl
- Nahrungsverweigerung

10 Gibt es Probleme bei der Verdauung?

Nein Ja

wenn ja, welche?

- Blähungen
- Schmerzen
- Verstopfung
- Durchfälle*

* Wenn Ihr Kind unter Durchfällen leidet, beantworten Sie bitte folgende Fragen:

Wie häufig treten die Durchfälle auf? /Tag // /Woche

Stehen diese in Zusammenhang mit der Aufnahme einer bestimmten Nahrung?

Nein Ja Welche? _____

Treten diese im Wechsel mit Verstopfung auf?

Nein Ja

8. Wie häufig hat Ihr Kind Stuhlgang? /Tag // /Woche

9. Wie sieht der Stuhl aus? (Mehrfachnennung möglich)

- fest
- weich
- ungeformt/ breiig
- wässrig
- Fettstühle
- hell/ weißlich
- rote Auflagerungen
- hellbraun
- dunkel/ schwarz

10. Sind Nahrungsunverträglichkeiten bekannt?

Nein Ja

wenn ja, welche? (Mehrfachnennung möglich)

- Milchzuckerunverträglichkeit/ Laktoseintoleranz
- Zöliakie / Gluten-/ Gliadinunverträglichkeit
- Fruchtzuckerunverträglichkeit/ Fruktoseintoleranz

11. Sind bei Ihrem Kind Mangelerscheinungen bekannt?

Nein Ja

wenn ja, welche? (Mehrfachnennung möglich)

- Eisenmangel
- Vitamin- B12 Mangel

11. Hatte Ihr Kind Magen- Darm- Infekte?

Nein Ja Wie viele? _____

In welchem Zeitraum? _____

13. Musste Ihr Kind nach der ersten Operation nochmals stationär behandelt werden?

Nein Ja Wann?/ Wie lange? _____

Wieso? _____

14. Hatte Ihr Kind Bauchspeicheldrüsenentzündungen?

Nein Ja Wie viele? _____

In welchem Zeitraum? _____

Mit Bilirubinanstieg? Ja Nein

Welche Untersuchungen wurden durchgeführt?

- MRCP (Magnetresonanz- Cholangiopankreatikographie)
- ERCP (endoskopische retrograde Cholangiopankreatikographie)
- MRT (Magnetresonanztomographie)

15. Hatte Ihr Kind Gallenblasenentzündungen?

Nein Ja Wie viele? _____

In welchem Zeitraum? _____

Mit Gallensteinen? Ja Nein

Mit Bilirubinanstieg? Ja Nein

Welche Untersuchungen wurden durchgeführt?

- MRCP (Magnetresonanz- Cholangiopankreatikographie)
- ERCP (endoskopische retrograde Cholangiopankreatikographie)
- MRT (Magnetresonanztomographie)

War eine stationäre Behandlung erforderlich? Ja Nein

Ist eine Cholezystektomie durchgeführt worden? Ja Nein

Ist eine Papillotomie durchgeführt worden? Ja Nein

16. Sind weitere Operationen durchgeführt worden?

Nein Ja Welche? _____
Wann? _____

17. Muss Ihr Kind regelmäßig Medikamente einnehmen?

Nein Ja Welche? _____
Seit wann? _____
Wieso? _____

18. Gab es Auffälligkeiten im Verlauf der Schwangerschaft?

Nein Ja Welche? _____
Wann? _____

19. Haben Sie während der Schwangerschaft geraucht?

Nein Ja Wieviel? ____/Tag
Wie lange? _____

20. Haben Sie während der Schwangerschaft Alkohol getrunken?

Nein Ja Wieoft? ____/Woche
Wieviel? _____

21. Haben Sie nahrungsergänzend Vitamine oder Spurenelemente eingenommen?

Nein Ja

wenn ja, welche? (Mehrfachnennung möglich)

- Eisen
- Folsäure
- Multivitamine
- andere: _____

22. Haben Sie während der Schwangerschaft Medikamente eingenommen?

Nein Ja Welche? _____
Wann?/ Wie lange? _____
Wieso? _____

23. Wann wurde die Erkrankung Ihres Kindes diagnostiziert?

- während der Schwangerschaft (____ Woche)
- nach der Geburt (nach ____ Tagen/ ____ Wochen)

24. Haben Die weitere Kinder?

Nein Ja *

* Sind bei diesen Fehlbildungen bekannt?

Nein Ja Welche? _____

25. Sind in der Familie Fehlbildungen oder Erkrankungen des Verdauungstraktes bekannt?

Nein Ja Welche? _____

7 Literaturverzeichnis

1. Anderson JR, Wapshaw H (1951) Annular pancreas. The British journal of surgery 39:43-49
2. Arnbjornsson E, Larsson M, Finkel Y, Karpe B (2002) Transanastomotic feeding tube after an operation for duodenal atresia. European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery...[et al] = Zeitschrift für Kinderchirurgie 12:159-162
3. Ashcraft KW (2000) Pediatric surgery. Saunders, Philadelphia Pa. u.a.
4. Bailey PV, Tracy TF, Jr, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR (1993) Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. Journal of pediatric surgery 28:92-95
5. Baldwin WM (1910) A specimen of annular pancreas. The anatomical Record 299-304
6. Brambs HJ (1996) Developmental anomalies and congenital diseases of the pancreas. Der Radiologe 36:381-388
7. Cano DA, Hebrok M, Zenker M (2007) Pancreatic development and disease. Gastroenterology 132:745-762
8. Cordes L (1901) Congenital Occlusion of the duodenum. Archives of Pediatrics 18:402-424
9. Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA (1998) Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. Archives of surgery (Chicago, Ill.:1960) 133:490-6; discussion 496-7
10. Delhaye M, Engelholm L, Cremer M (1985) Pancreas divisum: congenital anatomic variant or anomaly? Contribution of endoscopic retrograde dorsal pancreatography. Gastroenterology 89:951-958
11. Ernst NP (1916) A case of congenital atresia of the duodenum treated successfully by operation. The British medical journal 6:644-645
12. Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescola FJ, Scherer LR, 3rd, Engum SA, Rouse TM, Billmire DF (2004) Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. Journal of pediatric surgery 39:867-71; discussion 867-71
13. Fonkalsrud EW, DeLorimier AA, Hays DM (1969) Congenital atresia and stenosis of the duodenum. A review compiled from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics 43:79—83

14. Frantzides CT, Madan AK, Gupta PK, Smith C, Keshavarzian A (2006) Laparoscopic repair of congenital duodenal obstruction. *Journal of laparoendoscopic & advanced surgical techniques. Part A* 16:48-50
15. Girvan DP, Stephens CA (1974) Congenital intrinsic duodenal obstruction: a twenty-year review of its surgical management and consequences. *Journal of pediatric surgery* 9:833-839
16. Gluer S, Peterson C, Ure BM (2002) Simultaneous correction of duodenal atresia due to annular pancreas and malrotation by laparoscopy. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery...[et al] = Zeitschrift für Kinderchirurgie* 12:423-425
17. Gross RE, Chisholm TC (1944) Annular Pancreas Producing Duodenal Obstruction: Report of a Successfully Treated Case. *Annals of Surgery* 119:759-769
18. Gruber GB (1929) Pathologie der Bauchspeicheldrüse in Henke und Lubarsch. *Handbuch der speziellen pathologischen Anatomie und Histologie* 5:211
19. Habib Z, Awan M, Kolar M (2008) Laparoscopic duodenoduodenostomy in a newborn with situs inversus totalis. *Journal of laparoendoscopic & advanced surgical techniques. Part A* 18:654-656
20. Hays DM, Greaney EM, Jr, Hill JT (1961) Annular pancreas as a cause of acute neonatal duodenal obstruction. *Annals of Surgery* 153:103-112
21. Howard NJ (1933) Annular Pancreas. *Surgery Gynecology and Obstetrics* 1:533-540
22. Howard ER, Stringer MD, Colombani PM (2002) Surgery of the liver, bile ducts and pancreas in children. Arnold, London u.a.
23. Hung JH, Shen SH, Chin TW, Hung CY (2007) Prenatal diagnosis of double duodenal atresia by ultrasound and magnetic resonance image. *Prenatal diagnosis* 27:381-383
24. Jackson LG, Apostolides P (1978) Autosomal dominant inheritance of annular pancreas. *American Journal of Medical Genetics* 1:319-321
25. Jimenez JC, Emil S, Podnos Y, Nguyen N (2004) Annular pancreas in children: a recent decade's experience. *Journal of pediatric surgery* 39:1654-1657
26. Kamisawa T, Egawa N, Tsuruta K, Okamoto A, Mtsukawa M (2005) Pancreatitis associated with congenital abnormalities of the pancreaticobiliary system. *Hepatogastroenterology* 52:223-229
27. Kamisawa T, Yuyang T, Egawa N, Ishiwata J, Okamoto A (2001) A new embryologic hypothesis of annular pancreas. *Hepatogastroenterology* 48:277-278

28. Kiernan PD, ReMine SG, Kiernan PC, ReMine WH (1980) Annular pancreas: May Clinic experience from 1957 to 1976 with review of the literature. *Archives of surgery* (Chicago, Ill.: 1960) 115:46-50
29. Kiesewetter WB, Koop CE (1954) Annular pancreas in infancy. *Surgery* 36:146-159
30. Kimura K, Tsugawa C, Ogawa K, Matsumoto Y, Yamamoto T, Asada S (1977) Diamond-shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction. *Archives of surgery* (Chicago, Ill.: 1960) 112:1262-1263
31. Lainakis N, Antypas S, Panagidis A, Alexandrou I, Kambouri I, Kyriazis C, Dolatzas T (2005) Annular pancreas in two consecutive siblings: an extremely rare case. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian Association of Pediatric Surgery...[et al] = Zeitschrift für Kinderchirurgie* 15:364-368
32. Lehmann EP (1942) Annular Pancreas as a clinical problem. *Annals of Surgery* 115:574-585
33. Lecco TM (1910) Zur Morphologie des Pancreas annulare. *Hölder-Pichler-Tempsky* 119:391-401
34. Lin YT, Chang MH, Hsu HY, Lai HS, Chen CC (1998) A follow-up study of annular pancreas in infants and children. *Zhonghua Minguo xiao er ke yi xue hui za zhi [Journal]. Zhonghua Minguo xiao er ke yi xue hui* 39:89-93
35. Madsen CM (1977) Duodenal atresia – 60 years of follow-up (case report). *Progress in pediatric surgery* 10:61-63
36. Mast WH, Telle LD, Turek RO (1957) Annular pancreas; errors in diagnosis and treatment of eight cases. *American Journal of Surgery* 94:80-89
37. Matsumoto Y, Fujii H, Itakura J, Matsuda M, Nobukawa B, Suda K (2002) Recent advances in pancreaticobiliary maljunction. *Journal of hepato-biliary-pancreatic surgery* 9:45-54
38. McNaught JB (1933) Annular Pancreas: A compilation of 40 cases, with a report of a new case. *The American Journal of the Medical Science* 185:249-260
39. Meier H, Dietl KH, Willital GH (1985) Initial clinical results of the prevention of intraoperative adhesions in children. *Langenbecks Archiv für Chirurgie* 366:191-193
40. Meril JR, Raffensberger JG (1976) Pediatric annular pancreas: twenty years' experience. *Journal of pediatric surgery* 11:921-925
41. Misra SP, Dwivedi M (1990) Pancreaticobiliary ductal union. *Gut* 31:1144-1149
42. Mustafawi AR, Hassan ME (2008) Congenital duodenal obstruction in children: a decade's experience. *European journal of pediatric surgery: official journal of Austrian association of Pediatric Surgery ...[et al] = Zeitschrift für Kinderchirurgie* 18:93-97

43. Nakajima K, Wasa M, Soh H, Sasaki T, Taniguchi E, Ohashi S, Okada A (2003) Laparoscopically assisted surgery for congenital gastric or duodenal diaphragm in children. *Surgical laparoscopy, endoscopy & percutaneous techniques* 13:36-38
44. Nobukawa B, Otaka M, Suda K, Fujii H, Matsumoto Y, Miyano T (2000) An annular pancreas derived from paired ventral pancreata, supporting Baldwin's hypothesis. *Pancreas* 20:408-410
45. O'Rahilly R, Müller F (1999) *Embryologie und Teratologie des Menschen*. Huber, Bern u.a.
46. Piper, HG, Alesbury J, Waterford SD, Zurakowski D, Jaksic T (2008) Intestinal atresias: factors affecting clinical outcomes. *Journal of pediatric surgery* 43:1244-1248
47. Rizzo RJ, Szucs RA, Turner MA (1995) Congenital abnormalities of the pancreas and biliary tree in adults. *Radiographics: a review publication of the Radiological Society of North America, Inc* 15:49-68; quiz 147-8
48. Rouskova B, Trachta J, Kavalcova L, Kuklova P, Kyncl M (2008) Duodenal atresia and stenosis. *Casopis lekura ceskych* 147:521-526
49. Schirmer M, quoted by Gruber [18] (1893) *Med. Inang. Diss.*, Basel
50. Sencan A, Mir E, Gunsar C, Akcora B (2002) symptomatic annular pancreas in newborns. *Medical science monitor: international medical journal of experimental and clinical research* 8:CR434-7
51. Shapiro DJ, Dzurik FJ, Gerrish EW (1952) Obstruction of duodenum in the newborn infant due to annular pancreas. *Pediatrics* 9:764-772
52. Synn AY, Mulvihill SJ, Fonkalsrud EW (1988) Surgical disorders of the pancreas in infancy and childhood. *American Journal of Surgery* 156:201-205
53. Tiedeman F, quoted by Schirmer [48] as cited by Gruber [18] (1818) Über die Verschiedenheiten des Ausführungsgangsystems der Bauchspeicheldrüse bei dem Menschen und den Säugetieren. *Deutsches Archiv für die Physiologie (Meckel)* 4:403
54. Varshney S, Johnson CD (1999) Pancreas divisum. *International journal of pancreatology: official journal of the International Association of Pancreatology* 25:135-141
55. Vidal E (1905) Quelques cas de chirurgie pancreatique. *Procès- Verbal Association francais de chirurgie* 18:739-747
56. Watanabe K, Miyamoto Y, Kinouchi K, Kagawa K, Matsuda Y, Kitamura S (2006) Perioperative management for laparoscopic repair of congenital duodenal atresia. Masui. *The Japanese journal of anesthesiology* 55:65-68

57. Weatherhill D, Forgrave EG, Carpenter WS (1958) Annular pancreas producing duodenal obstruction in the newborn; report of three cases. *A.M.A. journal of diseases of children* 95:202-205
58. Weitzman JJ, Brennan LP (1974) An improved technique for the correction of congenital duodenal obstruction in the neonate. *Journal of pediatric surgery* 9:385-388
59. Willital GH, Lehmann RR (2000) *Chirurgie im Kindesalter: Morphologie, perioperative Diagnostik, Operationstechniken, konservative Maßnahmen, Neugeborenenchirurgie*. Spitta-Verlag, Balingen
60. Young DG, Wilkinson AW (1968) Abnormalities associated with neonatal duodenal obstruction. *Surgery* 63:832-836
61. Zyromski NJ, Sandoval JA, Pitt HA, Ladd AP, Fogel EL, Mattar WE, Sandrasegaran K, Amrhein DW, Rescorla FJ, Howard TJ, Lillemoe KD, Grosfeld JL (2008) Annular pancreas: dramatic differences between children and adults. *Journal of the American College of Surgeons* 206:1019-25; discussion 1025-27
62. <http://www.sf-36.org/tools/sf36.shtml>
63. <http://www.sf-36.org/tools/sf12.shtml>
64. <http://www.healthact.com/chq.html>

8 Danksagung

Ich danke dem Direktor der Klinik für Allgemeine Chirurgie, Viszeral-, Gefäß- und Kinderchirurgie der Universitätsklinik des Saarlandes, Herrn Prof. Dr. med. M. K. Schilling, für die Möglichkeit, diese Arbeit an seiner Klinik durchführen zu können.

Des Weiteren gilt mein besonderer Dank dem Betreuer meiner Arbeit, Herrn Dr. med. C.– M. Meier, Leiter der kinderchirurgischen Abteilung der Universitätsklinik des Saarlandes, der mich bei Fragen während meiner Arbeit unterstützt hat.

Außerdem danke ich dem Leiter der Klinik für Allgemeine Pädiatrie und Neonatologie der Universitätsklinik des Saarlandes, Prof. Dr. med. L. Gortner, sowie dem Direktor der Marienhausklinik Kohlhof in Neunkirchen, Prof. Dr. med. O. Schofer, für die Möglichkeit, Einsicht in die archivierten Krankenakten zu bekommen und diesen die nötigen Informationen zu entnehmen.

Im Besonderen möchte ich auch allen Patienten und deren Eltern danken, die im Rahmen der Erfassung der heutigen Lebenssituation die Fragebögen ausgefüllt und zurückgeschickt haben.

Mein weiterer Dank gilt meiner Familie, besonders meiner Schwester Anne Söfker - Rieniets für die Zeichnung der embryologischen Entwicklung des Pankreas, des Pankreas anulare und der Operationstechnik nach Kimura, und meinen Freunden, die mir stets zur Seite standen und mich unterstützt haben.