

Aus der Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Transplantations-, Gefäß-
und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Würzburg

Direktor: Prof. Dr. med C.-T. Germer

**Ursachen und Therapie duodenaler Obstruktion im Kindesalter am
Universitätsklinikum Würzburg – Analyse von Genese, assoziierten
Fehlbildungen, Therapie und Outcome**

Dissertation zur Erlangung des Doktorgrades der Medizin der Medizinischen
Fakultät der Universität Würzburg

2020

Von Robert Henrik Stratmann, geboren am 27.06.1987 in Witten

Referent: Prof. Dr. med. Thomas Meyer

Koreferent: Prof. Dr. med. Christoph Härtel

Dekan: Prof. Dr. med. Matthias Frosch

Tag der Prüfung: 29.11.2021

Der Promovend ist Arzt

Inhaltsverzeichnis

1	EINLEITUNG	- 1 -
1.1	NOMENKLATUR, EINTEILUNGEN UND KLASSIFIKATIONEN	- 2 -
1.1.1	<i>Atresie oder Verschluss – Stenose oder Einengung</i>	- 2 -
1.1.2	<i>Intrinsisch – extrinsisch</i>	- 3 -
1.1.3	<i>Hoch oder präpapillär - tief oder postpapillär</i>	- 4 -
1.1.4	<i>Weitere Einteilungen</i>	- 5 -
1.2	EMBRYOLOGISCHE GRUNDLAGEN	- 8 -
1.2.1	<i>Embryologie des Duodenums</i>	- 9 -
1.2.2	<i>Embryologie des Pankreas</i>	- 9 -
1.2.3	<i>Embryologie des Mitteldarmes</i>	- 11 -
1.2.4	<i>Theorien zur Entstehung von Darmatresien - pathophysiologische Embryologie</i>	- 11 -
1.3	OPERATIVE THERAPIE	- 13 -
1.3.1	<i>Geschichtliche Entwicklung</i>	- 14 -
1.3.2	<i>Der Standard - Die Diamantanastomose nach Kimura</i>	- 15 -
1.3.3	<i>Laparoskopische Versorgung der Duodenalatresie</i>	- 17 -
1.4	ZIELSETZUNG DER ARBEIT	- 19 -
2	MATERIAL UND METHODEN	- 20 -
2.1	ERHOBENE DATEN	- 20 -
3	ERGEBNISSE	- 22 -
3.1	GESAMTKOLLEKTIV	- 22 -
3.2	ATRESIE, STENOSE, MEMBRAN	- 24 -
3.3	GESTATIONSALTER	- 26 -
3.4	GEBURTSGEWICHT	- 28 -
3.5	GEBURTSMODUS	- 29 -
3.6	BEGLEITFEHLBILDUNGEN	- 31 -
3.6.1	<i>Trisomie 21</i>	- 31 -
3.6.2	<i>Herzfehlbildungen</i>	- 33 -
3.6.3	<i>Malrotation</i>	- 34 -
3.6.4	<i>Gastroschisis</i>	- 35 -
3.6.5	<i>Urogenitale Fehlbildungen</i>	- 35 -
3.6.6	<i>Anorektale Malformationen</i>	- 36 -
3.6.7	<i>Ösophagusfehlbildungen</i>	- 36 -
3.6.8	<i>Andere Fehlbildungen</i>	- 36 -
3.6.9	<i>Keine Fehlbildungen</i>	- 37 -
3.7	DIAGNOSTIK	- 38 -
3.8	ZEITPUNKT DER OPERATION	- 39 -
3.9	POSTOPERATIVE KOMPLIKATIONEN UND DAUER DES AUFENTHALTES	- 40 -
4	DISKUSSION	- 42 -
4.1	DUODENALE OBSTRUKTION VERSUS DUODENALATRESIE UND -STENOSE INKLUSIVE PANKREAS ANULARE	- 42 -
4.2	ZEITLICHER RAHMEN DER VERSORGUNG	- 44 -
4.3	RELATION ZU FRÜHGEBURTlichkeit, GEBURTSGEWICHT UND GEBURTSMODUS	- 49 -

4.4	BEGLEITFEHLBILDUNGEN, VERÄNDERUNG DER KOINZIDENZ IM ZEITLICHEN VERLAUF.....	- 50 -
4.5	PROGNOSE	- 53 -
4.6	SCHLUSSFOLGERUNGEN ZU KLASSIFIKATIONEN UND NOMENKLATUR	- 54 -
5	ZUSAMMENFASSUNG.....	- 56 -

1 Einleitung

Bei duodenaler Obstruktion handelt es sich um einen Symptomkomplex, welcher durch verschiedene Entwicklungsstörungen oder Erkrankungen verursacht werden kann. Die häufigsten Ursachen sind duodenale Atresien und Stenosen. Zusätzlich wird das Pankreas anulare von vielen Autoren in diese Gruppe inkludiert, da eine Vergesellschaftung mit zusätzlichen Atresien oder Stenosen auf gleicher anatomischer Höhe besteht [1–3]. Zur Epidemiologie herrschen in der Literatur unterschiedliche Angaben von einer auf 2.500 Geburten [2], bis zu einer auf 10.000 Geburten [4] vor. Knaben sind häufiger betroffen als Mädchen [1]. Zu anderen Ursachen duodenaler Obstruktion zählen Ladd-Bänder oder ein Volvulus bei Malrotation, Briden, ein präduodenaler Pfortaderverlauf oder ein spitzwinkliger Abgang der Arteria mesenterica superior [1,5].

Innerhalb der gängigen kinderchirurgischen Fachliteratur begegnet man einigen Diskrepanzen hinsichtlich des Umfangs und der genauen Einteilung des umfassenden Krankheitsbildes. Auch wenn einige Autoren ihre Kapitel bewusst nach dem Symptomkomplex der duodenalen Obstruktion benennen [1,6–8], was medizindidaktisch im Hinblick auf die hohe Anzahl möglicher Differentialdiagnosen sinnvoll erscheint, distanzieren sich andere Autoren nach Genese der Obstruktion von den meisten extrinsischen Ursachen und fassen explizit die häufigeren Duodenalatresien, -stenosen und das Pankreas anulare mit gemeinschaftlicher embryologischer Entwicklungsgeschichte, gleicher anatomischer Lokalisation und gleichem chirurgischen Behandlungsprinzip in einem eigenen Kapitel zusammen [2,4,9].

Die erste Beschreibung einer isolierten Duodenalatresie ohne Pankreas anulare erfolgte 1733 durch *Calder*. *Tiedemann* beschrieb 1818 erstmals ein Duodenum umhüllt von Pankreasgewebe [4]. *Ecker* prägte 1862 die Verwendung des

Begriffes Pankreas anulare [3]. Die erste operative Therapie einer Duodenalatresie erfolgte jedoch erst 1905 durch *Vida*[4].

Duodenalatresien oder -stenosen sind mit zahlreichen Fehlbildungen assoziiert, Die häufigste ist die Trisomie 21. Aber auch eine Vielzahl anderer Fehlbildungen wie Herzfehler, Malrotation, Ösophagusatresien, urogenitale und anorektale Fehlbildungen, andere Darmatresien, VACTERL Assoziation oder auch Fehlbildungen des hepatobiliären Systems finden sich im Zusammenhang mit Duodenalatresien und -stenosen [1,2].

1.1 Nomenklatur, Einteilungen und Klassifikationen

Eine eindeutige Nomenklatur ist eine wichtige Grundvoraussetzung zur fehlerfreien und unmissverständlichen Kommunikation. Somit ist sie eine unabdingbare Voraussetzung für akademische Dialoge. Ebenso wichtig sind sinnvolle und einheitliche Klassifikationen, welche zum einen therapeutische Schlüsselstellen kennzeichnen sollten, aber zugleich auch medizindidaktisch durchdacht und an Morphologie und Pathogenese angelehnt sein sollten.

Die Einteilung von duodenalen Obstruktionen kann anhand verschiedener Gesichtspunkte auf unterschiedliche Art und Weise erfolgen.

1.1.1 Atresie oder Verschluss – Stenose oder Einengung

Das Wort Atresie stammt aus dem griechischen ἀτρητος, und bedeutet: „ohne Öffnung“ und wird zur Bezeichnung von angeborenen Verschlüssen von Hohlorganen oder natürlichen Körperöffnungen[10] verwendet.

Ebenfalls aus dem griechischen stammt das Wort Stenose. Es beinhaltet den griechischen Wortteil Steno- στενός, welches eng oder schmal bedeutet, so gilt

eine Stenose als angeborene Verengung oder Einengung von Hohlorganen oder Gefäßen [10].

Jedwede Form der duodenalen Obstruktion kann primär in einen vollständigen Verschluss bzw. eine Atresie oder eine Einengung unterschiedlichen Ausmaßes, also eine Stenose, unterteilt werden.

Atresien kommen epidemiologisch doppelt so häufig vor wie Stenosen [11].

1.1.2 Intrinsisch – extrinsisch

Extrinsisch stammt von dem lateinischen Adverb extrinsecus mit der Bedeutung „von außen; außen, auf der Außenseite“ [12].

Gegenteilig dazu bedeutet intrinsisch, vom lateinischen Adverb intrinsecus stammend: „einwärts, nach innen; innerlich, inwendig“ [12].

Es kann also des Weiteren zwischen intrinsischen, also innerlichen Einengungen oder Verschlüssen, und extrinsischen, also Einengungen bis hin zu Verschlüssen von außen, unterschieden werden. Diese Einteilung wurde auch durch *William Edwards Ladd* beschrieben. Hiernach fallen die Duodenalatresie, -stenose oder das duodenale „windsack web“, eine Membran mit windsackartiger Ausstülpung, unter die intrinsischen Ursachen. Das Pankreas anulare, Malrotationen, peritoneale Verwachsungen, eine präduodenale Portalvene [6] oder ein Arteriamesenterica-superior-Syndrom [5] fallen jedoch unter mögliche Ursachen, welche als extrinsisch zu klassifizieren sind.

Hinsichtlich des Pankreas anulare als rein extrinsische Ursache weichen einige Autoren von dieser ursprünglichen Einteilung ab, da das Pankreas anulare häufig mit intrinsischen Atresien oder Stenosen einhergeht und sich die Symptomatik und Therapie von den intrinsischen Einengungen oder Verschlüssen nicht wesentlich unterscheidet [2]. Da sich aber die übrigen extrinsischen duodenalen Obstruktionen sowohl in Ursache und Therapie unterscheiden, als auch einen

geringeren Anteil der duodenalen Obstruktion ausmachen, beziehen sich weitere Einteilungen auf die intrinsische Duodenalatresie oder -stenose unter Einschluss des Pankreas anulare.

1.1.3 Hoch oder präpapillär - tief oder postpapillär

Nach anatomischer Lage der Pathologie vor oder nach der Papilla Vateri kann des Weiteren in hohe, präpapillär gelegene oder in tiefe, postpapillär gelegene Atresien oder Stenosen unterschieden werden.

Diese Einteilung mag anatomisch sinnvoll erscheinen, da jedoch bei membranösen Pathologien im Duodenum die Papille auch genau im medialen Teil dieser Membran zu finden sein kann [1] oder eine genaue Lokalisation nicht immer risikolos gelingt und nicht von therapeutischer Bedeutung sein muss, ist hier eine eindeutige Zuordnung nicht immer möglich oder sinnvoll.

Mit 80% liegen die deutliche Mehrzahl der Pathologien postpapillär [2,7].

Viele Autoren erwähnen in diesem Zusammenhang galliges Erbrechen als diagnostisches Zeichen die Lage der Fehlbildung determinieren zu können. Eine sichere Einordnung der Lokalisation anhand galligen Erbrechens ist jedoch nicht immer möglich. Auch bei postpapillären Atresien oder Stenosen kann nichtgalliges Erbrechen auftreten [4]. Aus der Färbung des Mekoniums sind keine sicheren Rückschlüsse auf die Höhe der Atresie oder Stenose möglich, da die gallige Färbung des Kindspech zu großem Teil hämatogen erfolgt [4].

1.1.4 Weitere Einteilungen

1. *Dietrich von Schweinitz* und *Benno Ure* [2] unterscheiden weiterhin in drei Hauptformen:

Typ I: Verschluss oder weitgehende Stenosierung des Lumens mit einer Membran, die sich windsackartig nach distal vorwölben kann

Typ II: Echte Atresie mit oder ohne fibröse Strangverbindung

Typ III: Verschluss oder Stenose bei Pankreas anulare

2. *Yechiel Sweed* bezieht sich in *Prem Puris Newborn Surgery* [7] auf eine traditionelle Einteilung von Atresien nach *Gray* und *Skandalakis* [13], welche auch von *Taguchi*, *Iwanaka* et al. verwendet wird [5]:

Typ I: Schleimhautnetz mit normaler muskulärer Wandstruktur

Typ II: Ein kurzer fibröser Strang verbindet die atretischen Darmenden

Typ III: Vollständige Trennung der atretischen Darmenden

3. Stellt aber zugleich nachstehend eine detailliertere Einordnung in acht morphologische Untergruppen [7] vor, welche in nahezu identischer Form auch schon in *U.G. Stauffers* Kapitel über Duodenalatresien in *M. Bettex* Kinderchirurgie – Diagnose, Indikation Therapie, Prognose [4] zu finden ist (siehe Abbildung 1-3):

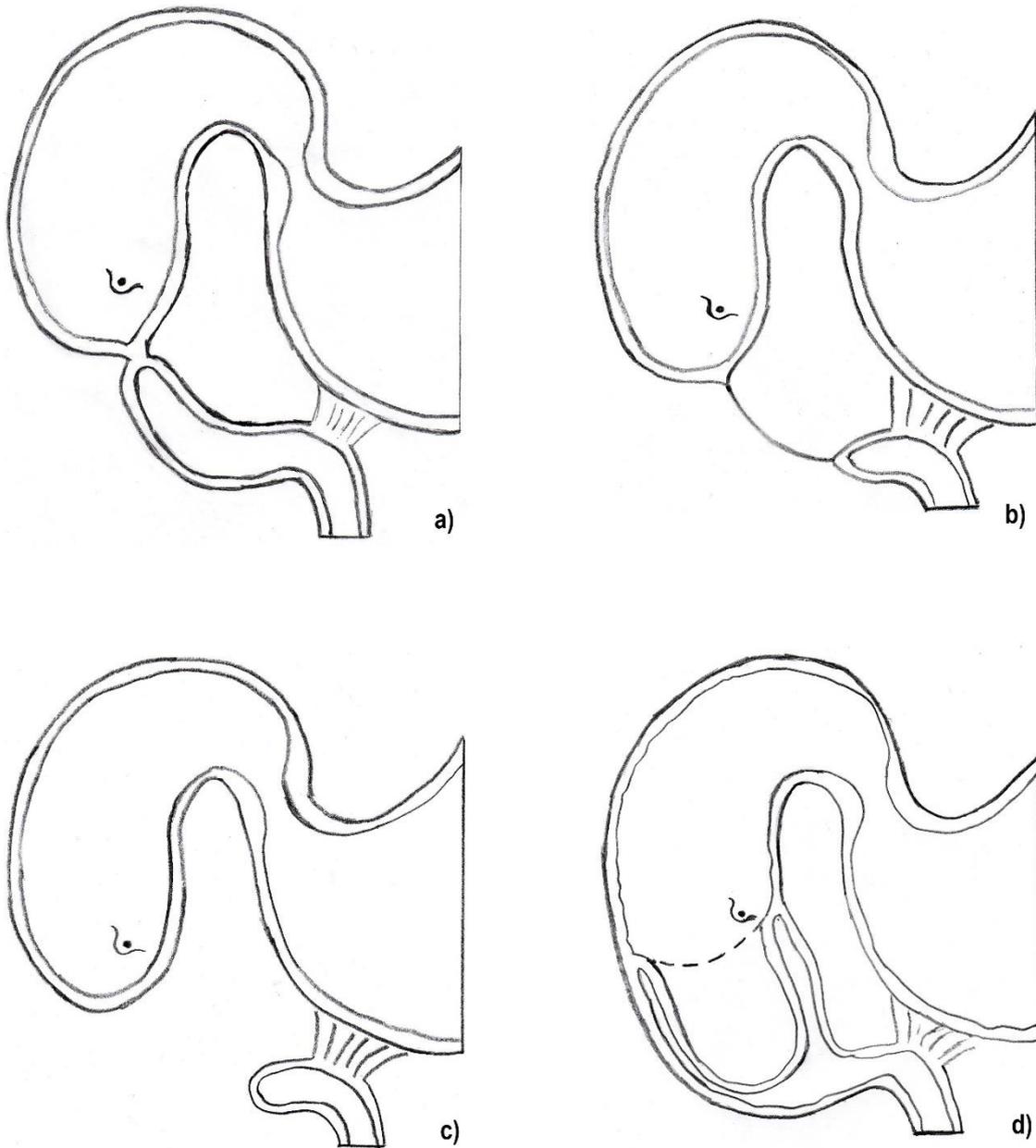


Abbildung 1 - Formen duodенaler Atresien

- a) Aneinander liegende Darmenden
- b) Darmenden durch einen fibrösen Strang verbunden
- c) Blind endende Darmenden mit einer Lücke
- d) Vollständige duodenale, evtl. windsackartige, Membran

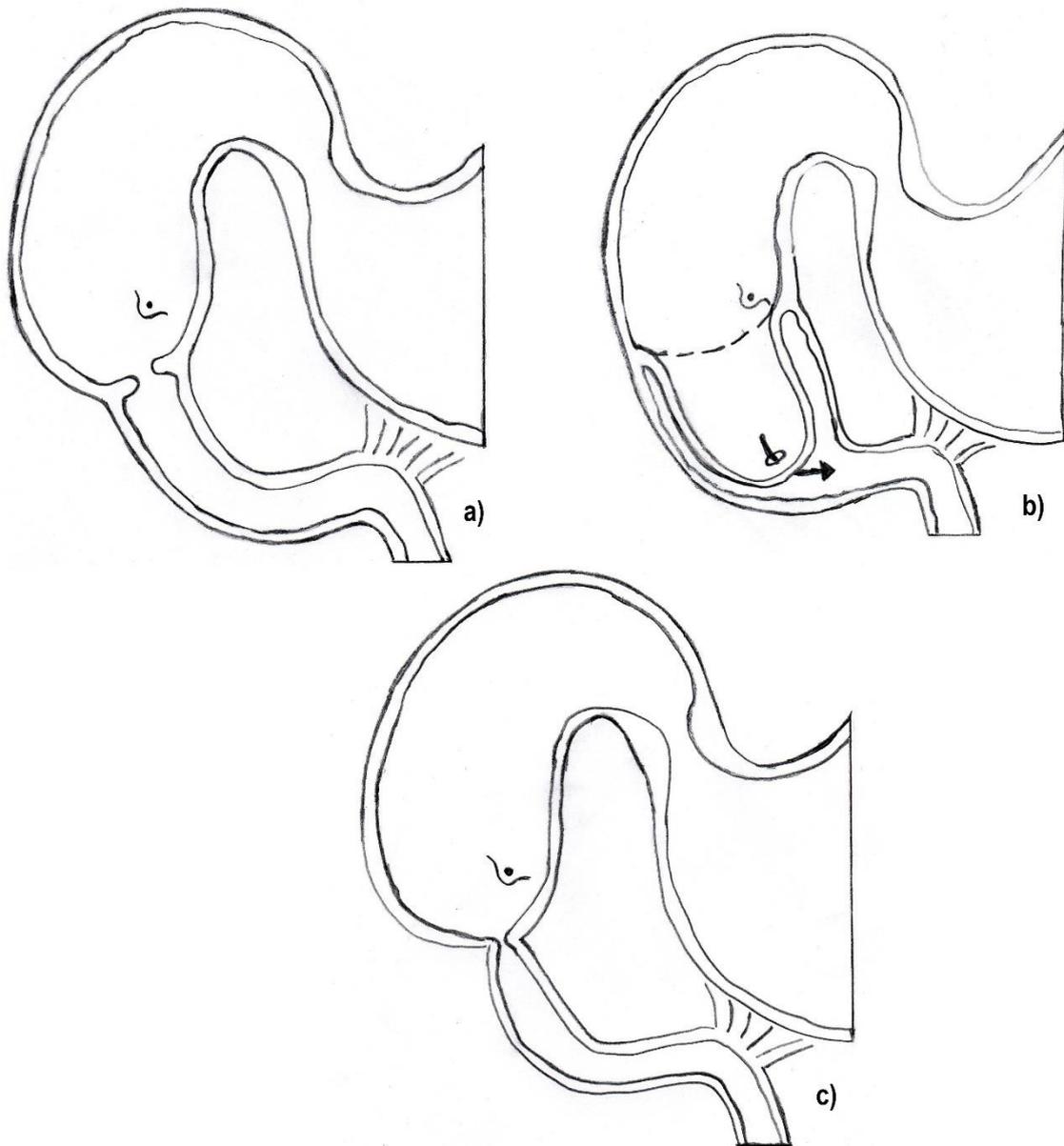


Abbildung 2 - Formen duodенaler Stenosen

- a) Quergestelltes Diaphragma mit zentraler Öffnung
- b) Perforierte windsackartige Scheidewand
- c) Eigentliche Duodenalstenose mit meist kurzstreckiger Stenosierung der Darmwand

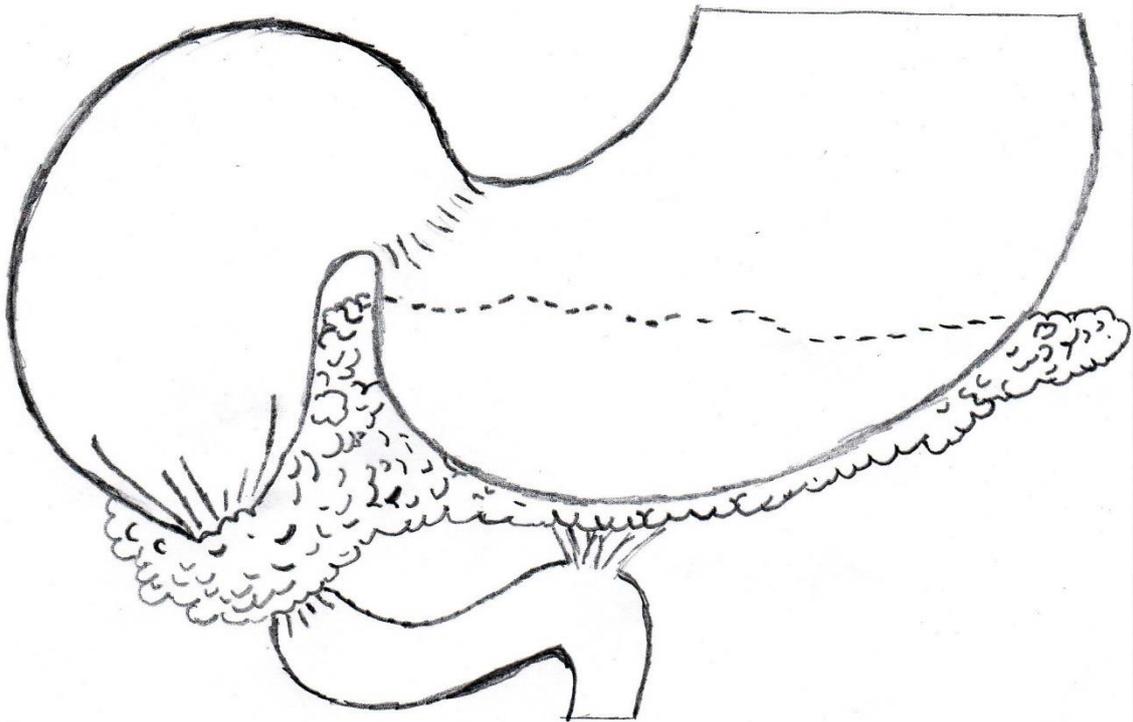


Abbildung 3 - Vollständiges Pankreas anulare

1.2 Embryologische Grundlagen

Wie bei allen kongenitalen Fehlbildungen spielt die embryologische Entwicklung des entsprechenden Organsystems eine wichtige Schlüsselrolle in Bezug auf die Entstehung und somit zum vollständigen Verständnis des Krankheitsbildes. Auch für die Erklärung der möglichen morphologischen Formen (siehe Abbildung 1-3) sowie zur Differenzierung von anderen Fehlbildungen sind Kenntnisse der Organogenese und die zugehörigen Theorien zur Entstehung der entsprechenden Pathologien von Nöten.

1.2.1 Embryologie des Duodenums

Der primitive Darmkanal entsteht durch die laterale Abfaltung des Embryos aus dem Entoderm. Neben dem Schlunddarm wird nachfolgend anhand der Blutversorgung in den vom Truncus coeliacus versorgten Vorderdarm, den durch die Arteria mesenterica superior versorgten Mitteldarm und in den durch die Arteria mesenterica inferior versorgten Enddarm unterschieden [14]. Der embryologische Enddarm reicht von der hinteren Darmpforte bis zur Kloakenmembran und bildet somit den letzten Teil des Colon transversum, das Colon descendens, das Sigma und den oberen Anteil des Rektums. Somit muss er von dem häufig im Sprachgebrauch als Enddarm bezeichneten Rektum streng unterschieden werden.

Das Duodenum bildet sich aus dem Ende des Vorderdarmes und dem obersten Anteil des Mitteldarmes. Der Übergang von Vorder- in Mitteldarm liegt unmittelbar unterhalb der Leberknospe. Die typische C-Form des Duodenums entsteht durch Drehung des Magens in Zusammenhang mit einer Rechtsdrehung, welche dazu führt, dass die initial mittig gelegene Anlage des Duodenums an der rechten Hinterwand der Bauchhöhle retroperitoneal zu liegen kommt [14].

Während der 6.-7. Gestationswoche kommt es zu einer Proliferation von Epithelzellen des Primitivdarmes im Bereich des Duodenums, welches das Lumen vollständig verschließen kann. Im Anschluss kommt es im Falle der normalen Entwicklung zu einer Revakuolisierung des Lumens [4,14].

1.2.2 Embryologie des Pankreas

Das Pankreas entwickelt sich in der 4. Gestationswoche aus zwei entodermalen Knospen, eine ventral und eine dorsal gelegen. Die ventrale Pankreasknospe entwickelt sich aus der Vorderwand des Stammes der Leberknospe. Die dorsale, größere Pankreasknospe formt sich aus der hinteren Duodenalwand, knapp oberhalb der ventral gelegenen Leberknospe, und erstreckt sich nach

dorsocranial im Mesoduodenum. In der fünften Entwicklungswoche wandert die ventrale Pankreasanlage um die rechte bzw. dorsale Duodenalwand zur dorsalen Pankreasanlage und formt dort den Processus uncinatus. Anschließend werden sich nicht nur Parenchym, sondern auch die Ausführungsgänge vereinigen [14].

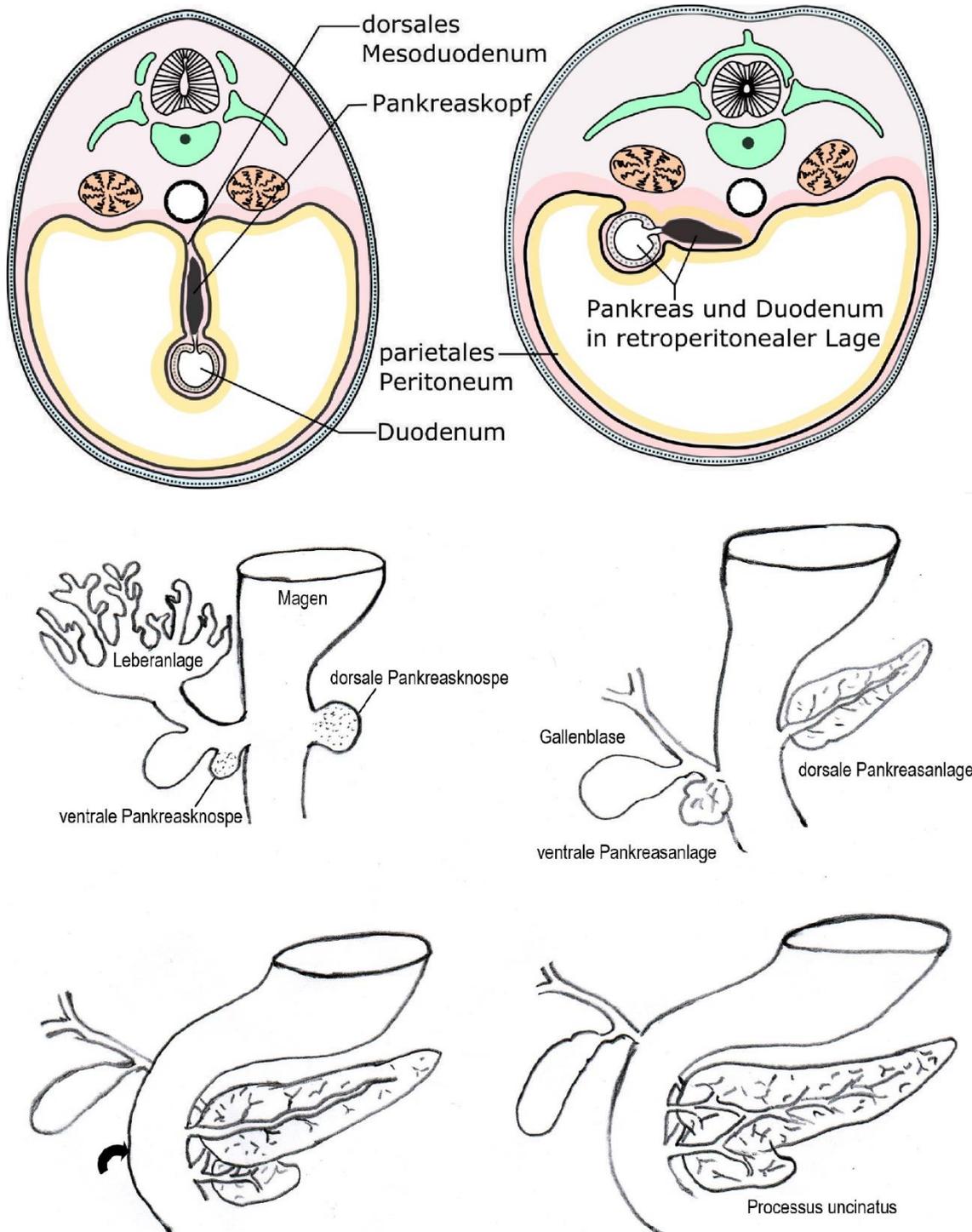


Abbildung 4 - Entwicklung des Pankreas

1.2.3 Embryologie des Mitteldarmes

In Bezug auf duodenale Obstruktion spielt auch die Entwicklung des Mitteldarmes eine wichtige Rolle. Charakteristisch für diesen Darmabschnitt ist die Verbindung über den Ductus omphaloentericus zum Dottersack innerhalb der Nabelschnur und das ausgeprägte Längenwachstum. Aufgrund dieser beiden Faktoren kommt es in der 6. Woche der Embryonalentwicklung zum physiologischen Nabelbruch. Dieser physiologische Nabelbruch bleibt bis Ende der 10. Gestationswoche bestehen [3,14]. Während dieser Zeit beginnen bereits weitere wichtige Abschnitte der Darmentwicklung. Der Darm macht eine Drehung von 270° gegen den Uhrzeigersinn durch. In etwa 90° laufen bereits innerhalb der Nabelschnur ab, die weiteren 180° nach Reposition in die Leibeshöhle. Durch diese Drehung und weiteres Längenwachstum des Darmes kommt es letztlich zu der physiologischen anatomischen Lage von Dünn- und Dickdarm. Da nun das Mesenterium des Colon ascendens und descendens gegen das Peritoneum der Bauchwand gedrückt wird, verschmelzen diese und fixieren so den auf- und absteigenden Ast des Dickdarmes [14].

1.2.4 Theorien zur Entstehung von Darmatresien - pathophysiologische Embryologie

Vakuolisierungstheorie

Bezüglich Darmatresien beschrieb *Tandler* 1900 die Vakuolisierungstheorie. Sie wurde 1959 durch *Lynn* und *Espinosa* und 1967 durch *Boyden* bestätigt und weiterentwickelt [3,4]. Nach dieser Theorie entstehen Darmatresien oder -stenosen durch fehlerhafte oder unvollständige Revakuolisierung des in der 7. Gestationswoche eigentlich nur temporär durch übermäßige Epithelproliferation verschlossenen Darmlumens, wie in Kapitel 1.2.1 beschrieben.

Die in der Vakuolisierungstheorie beschriebenen Abläufe sind heutiger Ansicht nach wahrscheinlich für die Duodenalatresien oder -stenosen verantwortlich [1–4,14] .

Entstehungstheorie tieferer Darmatresien

Hinsichtlich Darmatresien distal des duodenalen C scheint die Vakuolisierungstheorie nicht zuzutreffen. Hier ist die gängige Lehrmeinung eine andere. Bei tieferen Atresieformen wird von einem später in der Schwangerschaft auftretenden Ereignis ausgegangen, welches sekundär zu einer Atresie oder Stenose führt [3,4,14]. Die Atresie ist demnach die Folge einer Minderdurchblutung, welche durch unterschiedliche Ereignisse hervorgerufen werden kann. Dies konnte 1955 durch *Louw* und *Barnard* demonstriert werden [3]. Zu möglichen ursächlichen Geschehnissen zählen: Volvulus, Invaginationen, innere Hernien, eine sich verschließende Gastroschisis [3,14], eine Omphalozele oder Malrotationen [14].

Pankreas anulare

Zum einen kann das Pankreas anulare, dem lateinischen Wort *anulus* nach, das Pankreas vollständig ringförmig umgeben, zum anderen muss dieser Ring nicht vollständig verschlossen sein. So kommen auch Formen vor, bei denen das Duodenum durch einen inkompletten Ring oder hälftig umgeben wird. Diese Formen können als inkomplettes Pankreas anulare oder deskriptiv als Pankreas semizirkulare bezeichnet werden.

Zur Entstehung eines Pankreas anulare existieren verschiedene nicht vollständig geklärte Theorien. Es wird von einer Störung der Rotation in der 6. Entwicklungswoche ausgegangen. Die Migration der ventralen Pankreasanlage, welche synchron zur Pankreasdrehung und über die rechte, beziehungsweise dorsale, Duodenalwand zur links zu liegenden dorsalen Pankreasanlage erfolgt, scheint gestört. So kann die ventrale Pankreasanlage ventral oder rechtsseitig am Duodenum angeheftet bleiben und durch die

Migration dorsal eine Parenchymbrücke ausbilden, welche zusammen mit einem zentralen Pankreasgang zur jetzt linksseitigen dorsalen Pankreasanlage ziehen. Das Resultat ist ein inkomplettes Pankreas anulare über 180° oder 270°. Ebenso ist es möglich, dass die ventrale Pankeasanlage eine rechte und linke Knospe ausbildet, welche an beiden Duodenalseiten zur dorsalen Pankreasanlage nach links wandern und somit ein vollständiges Pankreas anulare (siehe Abbildung 3) ausbilden können [4,13–15].

Malrotation/Volvulus

Die Rotation des Darmes ist ein komplexer Vorgang, bei dem es zu einer Vielzahl an verschiedenen Rotationsstörungen mit verschiedenen resultierenden Lageanomalien kommen kann. Zusätzlich kann es zur Ausbildung von Ladd-Bändern kommen, welche das pathologischer Weise im Mittelbauch zum Liegen gekommenen Zökum mit der seitlichen Bauchwand des rechten oberen Quadranten verbinden. Malrotationsvarianten begünstigen einen Volvulus. Somit kann durch die Lageanomalien selbst, das Bestehen von Ladd-Bändern oder aber durch einen resultierenden Volvulus eine duodenale Obstruktion verursacht werden [13].

1.3 Operative Therapie

Die operative Therapie der duodenalen Obstruktion sollte entsprechend der Genese erfolgen. Ein Volvulus muss aufgrund der Gefahr einer Darmischämie immer sofort detorquiert werden, ganz gleich, ob eine Obstruktion des Duodenums vorliegt oder nicht. Malrotationssituationen werden, bei der Operation nach Ladd, letztlich in eine nicht fixierte Non-Rotation umgewandelt, da hier das Risiko eines erneuten Volvulus gering ist [16]. Liegen bei der Malrotation Ladd-Bänder vor, sollten diese durchtrennt werden. Bei den intrinsischen Duodenalatresien oder Stenosen sowie auch beim Pankreas

anulare erfolgt die Therapie durch eine Bypassanastomose des fehlentwickelten Darmabschnittes. Da dieses Krankheitsbild den Großteil der duodenalen Obstruktionen ausmacht und chirurgisch auf gleiche Art und Weise therapiert wird, soll hier im Weiteren besonders auf die diesbezüglichen operativen Verfahren eingegangen werden.

1.3.1 Geschichtliche Entwicklung

Die erste operative Versorgung einer Duodenalatresie erfolgte 1905 durch Vidal, 172 Jahre nach der Erstbeschreibung. *Vidal* umging das Hindernis erstmalig erfolgreich mit einer Gastrojejunostomie. Bereits 1916 wurde durch den Dänen *Ernst* die erste erfolgreiche Duodenojejunostomie bei einer Duodenalatresie vorgenommen [4]. In den folgenden Jahren hat sich die retrokolische Seit-zu-Seit-Duodenojejunostomie als Standardmethode in der operativen Therapie der Duodenalatresie etabliert [17]. Die zögerlich beginnende Passage der Duodenojejunostomie, welche mit langwieriger transanastomotischer Sondenernährung oder intravenöser Hyperalimentation einherging, veranlasste Chirurgen in den 1960er und 70er Jahren zunehmend eine Duodenoduodenostomie durchzuführen [18].

Kimura vermutete, dass die Seit-zu-Seit-Duodenoduodenostomie mit je longitudinalen Inzisionen der Lumina, wie sie auch bei der Duodenojejunostomie durchgeführt werden, trotzdem zu einer Verzögerung der Funktionsaufnahme der Anastomose führen [18]. Daher erfolgten die Duodenoduodenostomien durch *Kimura* selbst in einer Diamantform, welche 1974 erstmalig durchgeführt und 1977 veröffentlicht wurde [17,18].

In einem 15-jährigen Follow-up konnten Vorteile gegenüber anderen Anastomosentechniken, wie das frühere Erreichen einer ausreichenden enteralen Passage als auch die Vermeidung von Spätkomplikationen, wie Anastomosenstenosen oder Bildung einer blind endenden Darmschlinge, verdeutlicht werden [18].

1.3.2 Der Standard - Die Diamantanastomose nach Kimura

Durch die vorteilhaften Eigenschaften der diamantförmigen Duodenoduodenostomie nach Kimura hat sich diese als Standardverfahren in der Behandlung von Duodenalatresien durchgesetzt.

Der Zugang zur Abdominalhöhle kann durch eine quere Oberbauchlaparotomie oder periumbilical erfolgen [5]. Nach einer Exploration des Situs auf begleitende Fehlbildungen, wie zum Beispiel weitere Atresien oder Malrotation, wird das Duodenum sicher identifiziert, dargestellt und nach Kocher mobilisiert. Bei langstreckigen Atresien kann es, zur Mobilisation des aboralen Duodenalanteils, notwendig werden das Ligamentum suspensorium duodeni, das Treitz'sche Band, zu durchtrennen. Im Falle eines vorliegenden Pankreas anulare ist es essentiell, das Pankreasgewebe nicht zu durchtrennen, um den darin enthaltenen Gang nicht zu verletzen. Ein Pankreas anulare sollte wie auch eine Atresie oder Stenose mit einer Diamantanastomose umgangen werden [6].

Die Diamantanastomose wird durch eine Querinzision auf dem dilatierten oralen Duodenalanteil und eine Längsinzision auf dem kaliberschwachen aboralen Duodenalabschnitt angefertigt (siehe Abbildung 5).

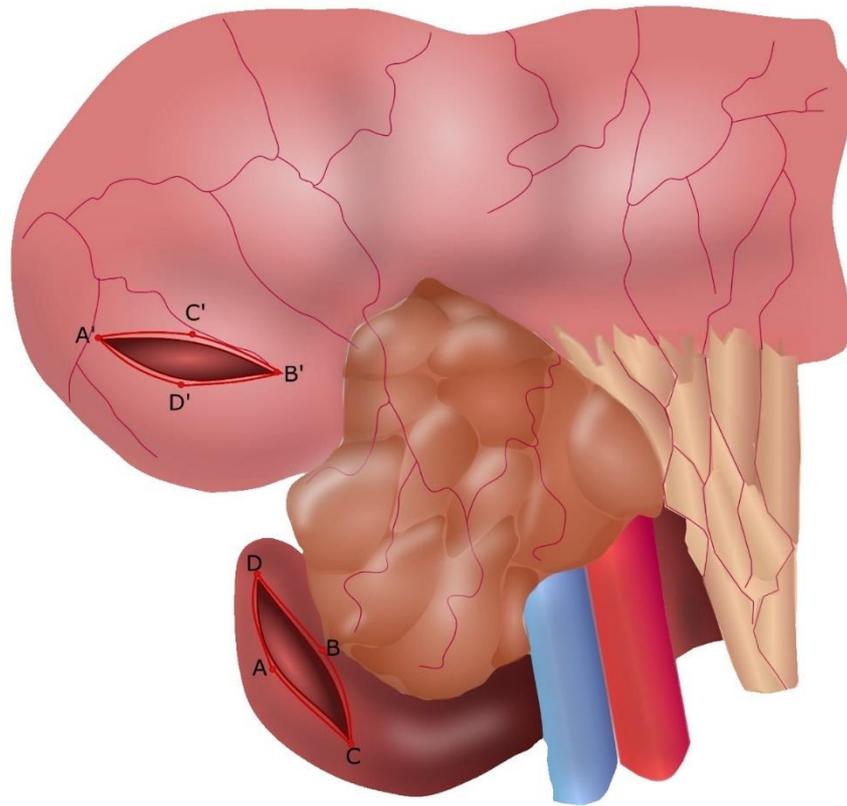


Abbildung 5 - Diamantanastomose nach Kimura

Zum einen hat die Anastomose durch diese Diamantform einen größeren Durchmesser [17] und zum anderen wird ein „Überhängen“ der redundanten oralen Duodenalwand verhindert, was ebenfalls einer persistierenden duodenalen Stase vorbeugt. Es ist wichtig die Inzisionen so nah wie möglich an der Stelle der Obstruktion durchzuführen, um der Ausbildung einer blinden Schlinge vorzubeugen [18].

Eine Duodenojejunostomie sollte nur noch dann erfolgen, wenn eine Duodenoduodenostomie aufgrund äußerst distanter Darmenden nicht sicher durchgeführt werden kann und ist somit ausschließlich Ausnahmesituationen vorbehalten.

1.3.3 Laparoskopische Versorgung der Duodenalatresie

Mit der Zunahme laparoskopischer Operationsverfahren im Säuglingsalter sind auch laparoskopische Behandlungsansätze der Duodenalatresie zunehmend in den Fokus gerückt. Die erste laparoskopische Behandlung der Duodenalatresie wurde 2000 durch *van der Zee* beschrieben. In einer ersten Behandlungsreihe traten neben einigen Konversionen auf ein offenes Operationsverfahren auch vermehrt Anastomoseninsuffizienzen auf, sodass die Behandlungsreihe abgebrochen wurde. Ein zweiter Ansatz desselben chirurgischen Teams, ein laparoskopisches Verfahren zu etablieren, erfolgte von 2008 - 2015. Hier gelang es durch eine weitere fortlaufende Nahtreihe die Anastomose ausreichend zu sichern, um bei allen 22 Patienten eine Anastomoseninsuffizienz zu vermeiden. Konversionen traten in dieser Gruppe ebenfalls nicht mehr auf [9].

Weitere Ansätze in der Entwicklung von laparoskopischen Verfahren sind die Anwendung von Clips oder laparoskopischer Miniaturstapler anstelle von laparoskopischen Handnahtanastomosen [19–22] oder auch die endoskopische Resektion einer windsackartigen Membran[22].

Ein Blick auf die Veröffentlichungen zu diesem Thema bei Pubmed lässt schnell deutlich werden, dass es sich um ein junges, in der Entwicklung befindliches, operatives Verfahren handelt.

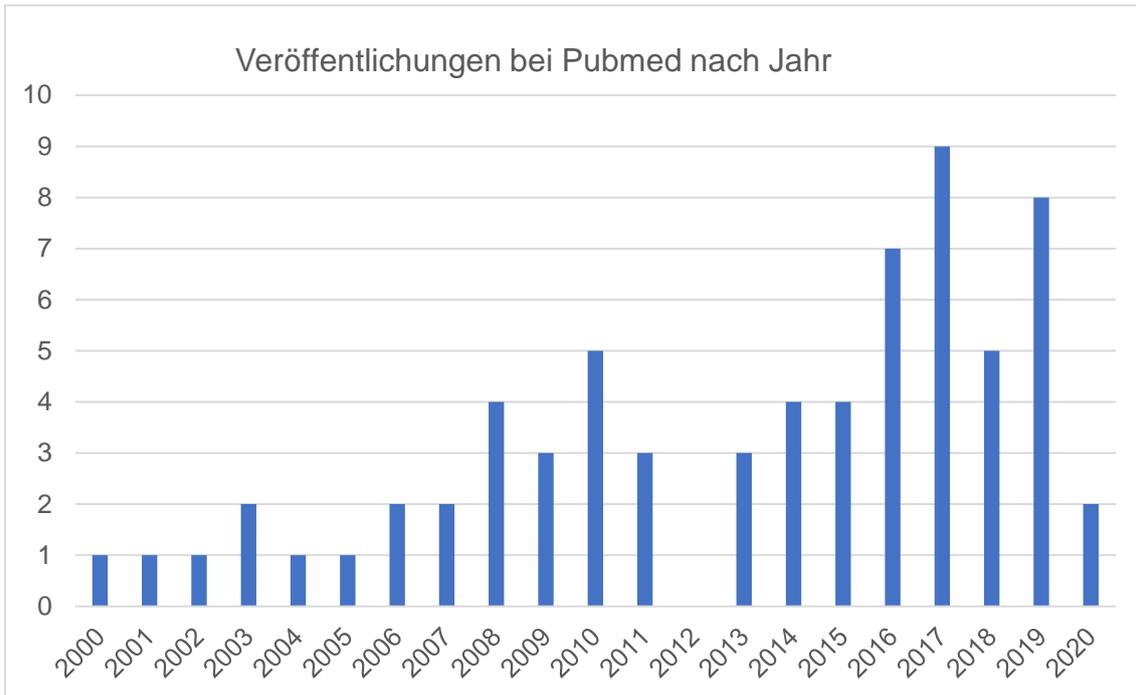


Abbildung 6 – Suchergebnisse für „duodenal, „atresie“ und „laparoscopic“ bei <https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov> am 15.11.2020

Zusammenfassend lässt sich also sagen, dass die laparoskopische Versorgung der duodenalen Atresien, Stenosen und des Pankreas anulare zunehmend häufiger wird, jedoch aktuell noch verschiedene Weiterentwicklungen des Verfahrens erfolgen. Als Standardverfahren zur operativen Therapie der Duodenalatresie, -stenose oder des Pankreas anulare können die laparoskopischen Verfahren zum aktuellen Zeitpunkt noch nicht gezählt werden. Sicherlich besteht jedoch das Potential, dass bei weiteren guten Therapieergebnissen die laparoskopische Versorgung von Duodenalatresien, -stenosen und des Pankreas anulare zum neuen Standard aufsteigen wird [19,23].

1.4 Zielsetzung der Arbeit

Ziel der vorliegenden Arbeit ist es das Outcome der Kinder mit einer duodenalen Obstruktion im Hinblick auf Ursache und mögliche Begleitfehlbildungen im eigenen Patientengut über einen Zeitraum von 15 Jahren zu analysieren.

Insbesondere sollte hierbei auf folgende Fragen im Abgleich mit der vorliegenden Literatur eingegangen werden:

1. Wie ist das Verhältnis der verschiedenen Genesen der duodenalen Obstruktion? Ergeben sich Besonderheiten aus dem Vergleich zwischen duodенaler Obstruktion zum einen und Duodenalatresie, -stenose und Pankreas anulare zum anderen.
2. Welcher ist der übliche Zeitpunkt und in welchem zeitlichen Rahmen erfolgt die Diagnosestellung?
3. Besteht ein Zusammenhang zu Frühgeburtlichkeit, Geburtsgewicht und Geburtsmodus? Sind Tendenzen erkennbar?
4. Welche Begleitfehlbildungen lagen vor und in welchem Verhältnis traten diese auf? Lässt der Literaturvergleich eine zeitliche Korrelation im Hinblick auf eine eventuell veränderte Koinzidenz begleitender Fehlbildungen erkennen/vermuten?
5. Wie ist die Prognose der duodenalen Obstruktion einzuschätzen, welche Komplikationen treten auf?
6. Welche in der Literatur vorzufindenden Einteilungen erscheint am sinnvollsten/unmissverständlichsten? Welche Möglichkeiten der Verbesserung von Einteilung/Nomenklatur, Diagnostik und Therapie könnten bestehen?

2 Material und Methoden

Die retrospektive Datenerhebung der behandelten Patienten erfolgte über das SAP-System des Universitätsklinikums Würzburg.

Hierzu wurden in dieser Datenbank alle zwischen dem 01.01.2005 und dem 30.06.2020 in der kinderchirurgischen Abteilung der Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Transplantations-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Würzburg behandelten Patienten mit der Diagnose einer Duodenalatresie (Q41.0), eines Pankreas anulare (Q45.0), eines Duodenalverschlusses (K31.5) oder sonstiger nicht näher bezeichneten Krankheiten des Magens und des Duodenum (K31.8.) eingeschlossen. Die Diagnose K31.8 ist in die Auswertung mit einbezogen worden, um Erkrankungen mit extrinsischer Obstruktion des Duodenum, wie zum Beispiel bei einem Arteria-mesenterica-superior-Syndrom oder einen präduodenalen Pfortaderverlauf, mit erfassen zu können.

Die Daten wurden unter den auszuwertenden Gesichtspunkten der in Kapitel 1.4 formulierten Ziele dieser Arbeit aus den vorliegenden im SAP gespeicherten Dokumenten und den eingescannten und digital gespeicherten archivierten Krankenakten entnommen und mittels „Microsoft® Excel® für Microsoft 365 MSO (16.0.13328.20234) 32-Bit“ zusammengetragen und anschließend ausgewertet. Die verwendete Literatur wurde mit Hilfe von Citavi 6.7.0.0 integriert und sortiert.

2.1 Erhobene Daten

Aus den Patientenakten wurden Name, Geburtsdatum, Geschlecht, Gestationsalter, Geburtsgewicht, Perzentilen, Geburtsmodus mit entsprechender Indikation, pränatale und präoperative Diagnostik, Zeitpunkt der operativen Versorgung, der intraoperative Befund, Begleitfehlbildungen, Komplikationen im

postoperativen Verlauf und die postoperative stationäre Verweildauer systematisch erfasst.

Zwischen dem 01.01.2005 und dem 30.06.2020 wurden in unserem Hause 42 Patienten mit den nach ICD-10-Code verschlüsselten Diagnosen einer Duodenalatresie (Q41.0), eines Duodenalverschlusses (K31.5) oder eines Pankreas anulare (Q45.1) behandelt. Unter der unspezifischen Diagnose sonstiger duodenalen Erkrankungen des Magens und Duodenums (K31.8) fand sich kein weiterer kinderchirurgischer Patient. Bei fünf Patienten erfolgte jedoch keine Behandlung der o.g. Diagnosen in unserem Hause. Dies geschah entweder bereits im Vorfeld in einer anderen Klinik (n=3), gar nicht, aufgrund einer Epidermolysis bullosa mit infauster Prognose (n=1), oder es konnte eine chirurgisch behandlungsbedürftige duodenale Obstruktion ausgeschlossen werden (n=1). Die limitierende Auswirkung einer ausgeprägten Epidermolysis bullosa auf die ansonsten eher gute Prognose einer Duodenalatresie oder -stenose ist in der Literatur bereits vorbeschrieben worden [2].

Aufgrund der dadurch fehlenden Daten war eine weitere Auswertung dieser Fälle im Sinne der o.g. Fragestellungen nicht sinnvoll möglich, sodass der Ausschluss dieser fünf Patienten erfolgte. Das verbleibende Kollektiv von 37 Patienten erhielt die Behandlung der duodenalen Obstruktion in der kinderchirurgischen Abteilung der Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Transplantations-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Würzburg und eine weitere Auswertung konnte erfolgen.

3 Ergebnisse

3.1 Gesamtkollektiv

Das 37 Patienten umfassende Gesamtkollektiv wurde weiter analysiert. Bei vier Patienten lag eine rein extrinsische duodenale Obstruktion durch eine Malrotation vor, ohne dass weitere Pathologien am Duodenalen C vorlagen. Andere rein extrinsische Ursachen duodenaler Obstruktion fanden sich nicht. Zwei Patienten wiesen je eine Atresie und eine Stenose am duodeno-jejunalen Übergang auf. Diese sind wie in Kapitel 1.2.4 dargelegt aufgrund ihrer unterschiedlichen embryologischen Pathogenese von Duodenalatresien im engeren Sinne zu unterscheiden.

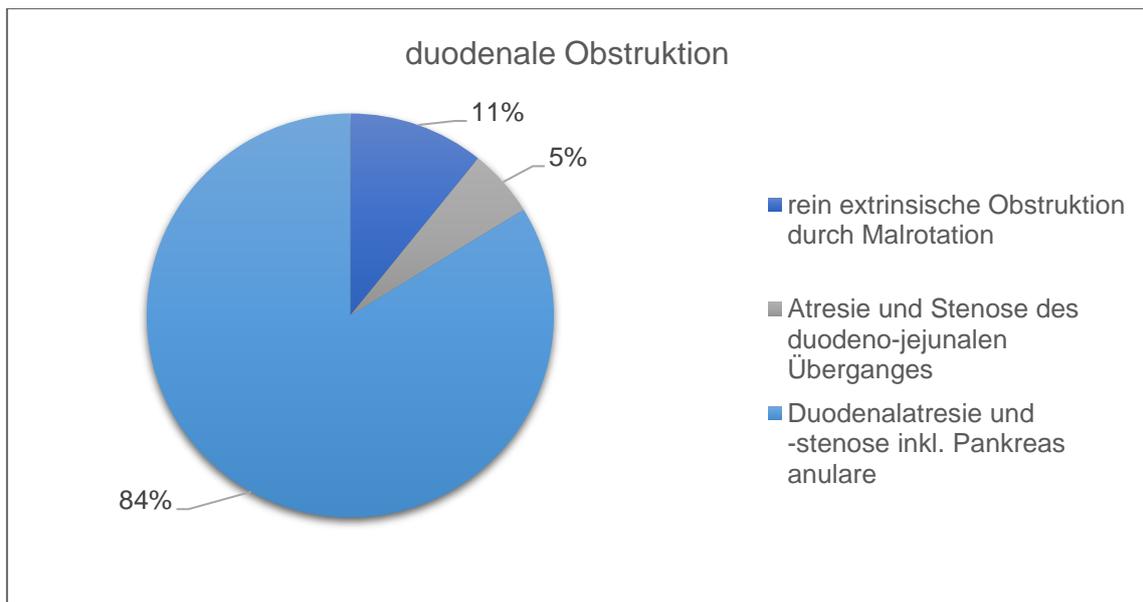


Abbildung 7 - Aufteilung duodенaler Obstruktion im eigenen Patientengut

Geschlechtlich zeigt sich in diesem Kollektiv mit 18 Jungen und 19 Mädchen eine gleichmäßige Verteilung. Eine vorbeschriebene Häufung bei Knaben [1] bestätigt sich im vorliegenden Patientengut nicht.

Eine Chromosomenaberration war bei zehn Patienten zu finden, bei neun davon handelte es sich um eine Trisomie 21, bei einem Patienten lag eine partielle Monosomie 13q34 vor. 16 Patienten hatten zusätzlich eine Herzfehlbildung. Bei fünf Patienten lagen des Weiteren urogenitale Fehlbildung vor. Drei Patienten hatten eine Gastroschisis, drei Patienten eine anorektale Malformation. Ösophagus und Wirbelsäulenfehlbildung traten je bei einem Patienten auf. Andere Fehlbildungen traten bei sieben Patienten auf. Eine VACTERL-Assoziation, weitere Atresien im Dünn- oder Dickdarm oder Fehlbildungen des hepatobiliären Systems fanden sich in unserem Kollektiv nicht.

Bei 24 Patienten war die Verdachtsdiagnose bereits im pränatalen Ultraschall gestellt worden. Durch eine postpartale Röntgenaufnahme mit klassischen Zeichen der duodenalen Obstruktion, wie dem Double-bubble-Zeichen, konnte diese erhärtet werden. Bei den Patienten mit verzögerter Diagnosestellung erfolgte die weitere diagnostische Abklärung mittels kontrastmittelgestützter radiologischer Untersuchung der Magen-Darm-Passage, Ösophagogastroduodenoskopie oder auch einer Magnetresonanztomographie-Cholangiopankreatikographie.

Der Zeitpunkt der operativen Therapie lag zwischen dem ersten Lebenstag und dem achten Lebensjahr. 31 der Patienten wurden mit einer Duodenoduodenostomie nach Kimura behandelt, zwei Patienten mit einer Duodenojejunostomie, da die Obstruktion im duodeno-jejunalen Übergang lokalisiert war und bei vier Patienten war die Obstruktion rein extrinsisch durch eine Malrotation verursacht, welche durch eine Umwandlung in eine Non-Rotation vollständig behoben werden konnte.

Im Hinblick auf mögliche Unterschiede zwischen dem Symptomkomplex der duodenalen Obstruktion im Kindesalter und den intrinsischen Duodenalatresien, und -stenosen inklusive des Pankreas anulare erfolgt im Folgenden, sofern relevant, zusätzlich eine gesonderte Auswertung dieser Gruppen.

3.2 Atresie, Stenose, Membran

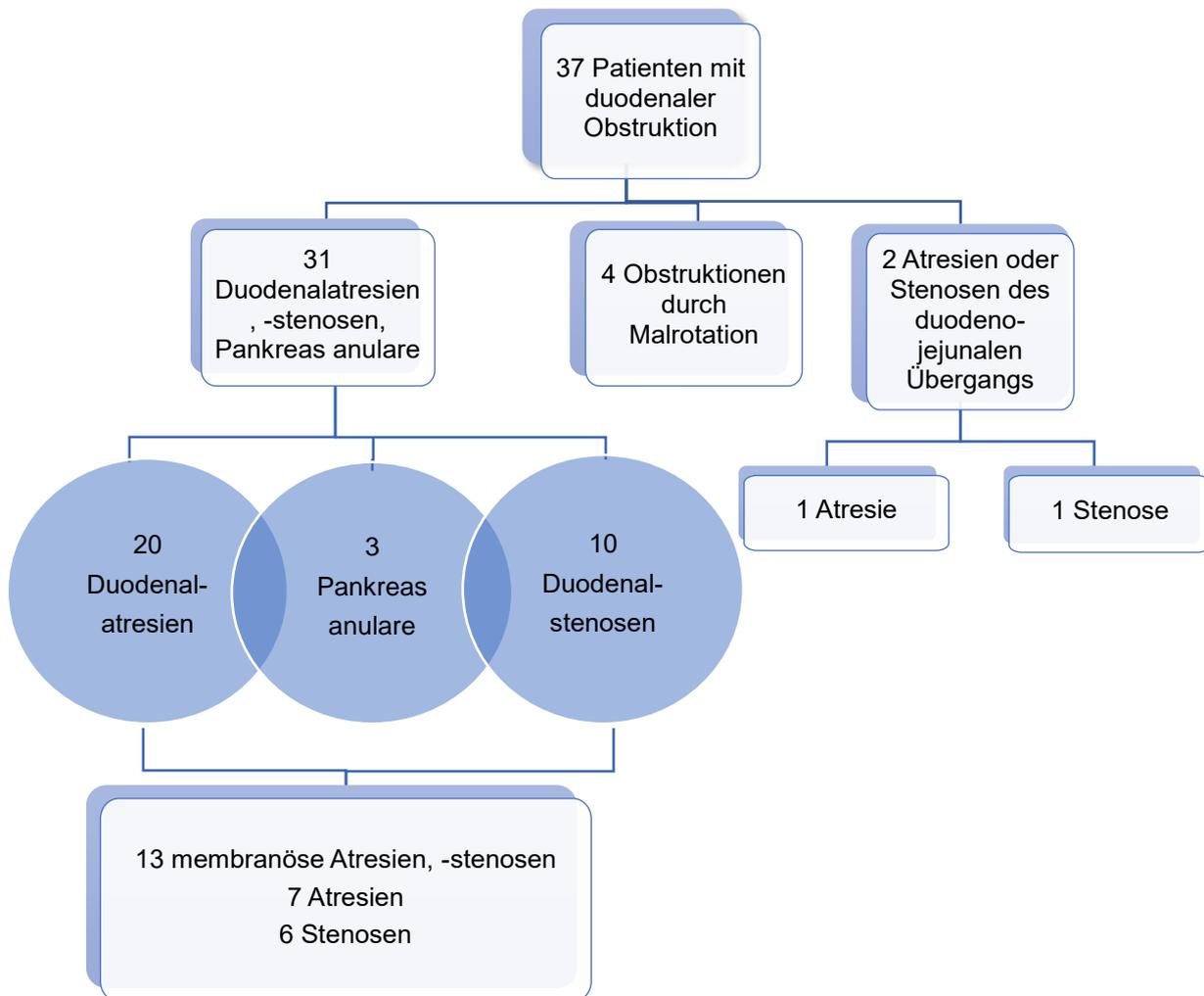


Abbildung 8 - Aufteilung der duodenalen Obstruktion

Zur Differenzierung von Atresien, Stenosen und Pankreas anulare sowie eventuell möglicher weiterer Einordnungen sind die Diagnosen aus den chirurgischen Arztbriefen und die intraoperativen Befunde aus den Operationsberichten entnommen worden.

Von den insgesamt 37 Patienten mit duodенaler Obstruktion hatten vier eine stenosierende extrinsische Obstruktion durch eine reine Malrotation. Bei den Pathologien am duodeno-jejunalen Übergang lag je eine Stenose und Atresie vor.

31 Patienten wiesen demnach das Krankheitsbild einer intrinsischen Duodenalatresie oder -stenose inklusive Pankreas anulare auf, welches von den meisten Autoren in diesem Umfang zusammengefasst wird.

Von diesen 31 Patienten hatten 20 (64,5%) eine Atresie und bei 10 Patienten (32,3%) lag eine Stenose vor. Bei drei Patienten war ein Pankreas anulare beschrieben worden. Bei den drei Patienten mit Pankreas anulare war zudem einmal eine zusätzliche Atresie und einmal eine Stenose des Duodenum beschrieben worden.

Membranöse Formen sind in 13 Fällen (41,9%) beschrieben worden. Davon waren sieben als Atresien und sechs als Stenosen klassifiziert. Unter den membranösen Formen wurde bei vier Patienten die typische windsackartige Morphologie beschrieben, eine davon als Atresie, die verbleibenden drei als Stenose.

Zwei Atresien hatten nach intraoperativem Befund einen fibrösen Strang, sieben Atresien sind mit blind endendem oder „abbrechendem“ oralen Duodenalanteil, als „echte Atresie“ beschrieben, oder es ist aufgrund der notwendigen Mobilisation des aboralen Duodenalanteils von Atresien mit distanten Darmenden auszugehen.

3.3 Gestationsalter

In Bezug auf das Gestationsalter lässt sich im Hinblick auf das vorliegende gesamte Patientenkollektiv mit 20 von 37 (54%) ein geringes Überwiegen von Frühgeborenen gegenüber reifen Neugeborenen erkennen.

Auch bezogen auf die Duodenalatresie und -stenose inklusive des Pankreas anulare (n=31) zeigt sich der vorliegenden Patientengruppe mit 58% eine leichte Häufung von Frühgeborenen (n=18) gegenüber reifen Neugeborenen (n=13).

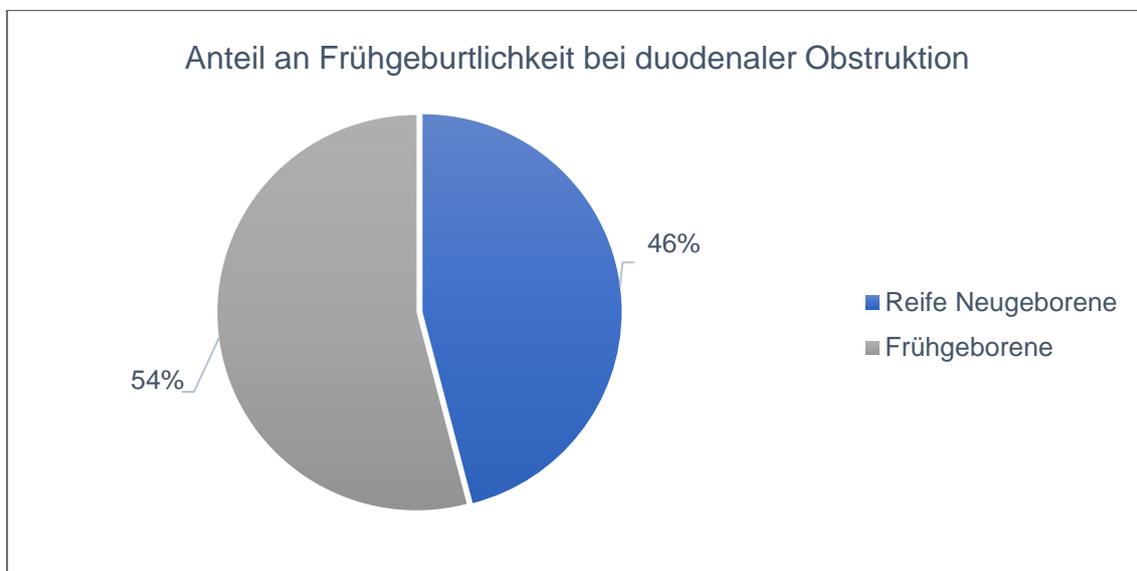


Abbildung 9 - Anteil an Frühgeburtlichkeit bei duodenaler Obstruktion

Eine weitere sinnvolle Unterteilung von Frühgeburtlichkeit erfolgt nach *C.P. Speer* in „sehr kleine Frühgeborene“ vor Vollendung der 32. Gestationswoche oder unter einem Geburtsgewicht von 1500g [24]. Von den 20 Frühgeborenen in unserem Kollektiv waren mit fünf Kindern 25% als „sehr kleine Frühgeborene“ zu klassifizieren.

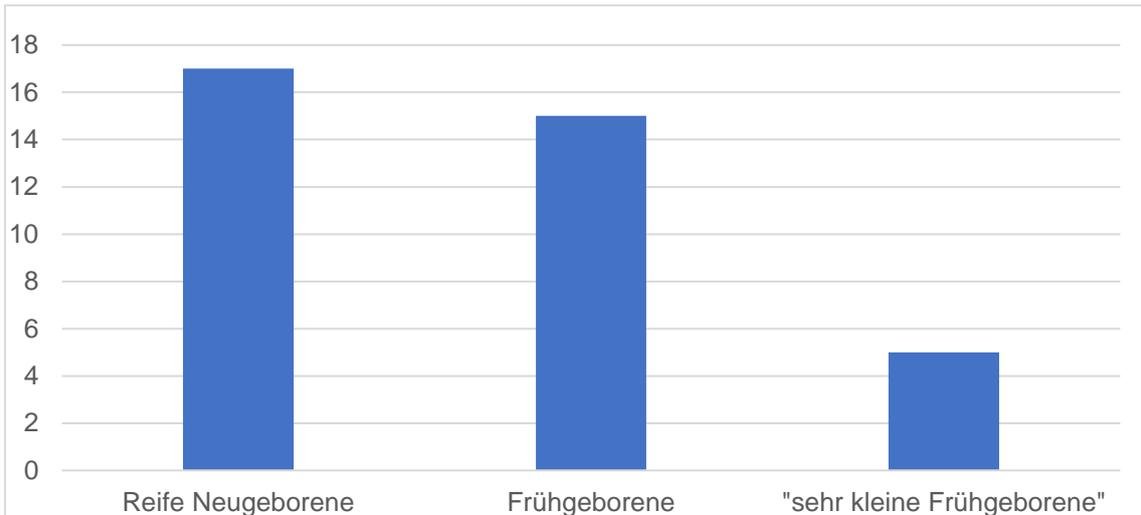


Abbildung 10 - Aufteilung der Neu- und Frühgeborenen

Die genaue Verteilung im Hinblick auf vollendete Gestationswochen verdeutlicht noch einmal den überwiegenden Teil von Frühgeborenen höheren Gestationsalters. Extreme Unreife in Frühgeborenen ist in Bezug auf duodenale Obstruktion also möglich, macht jedoch mit 13,5% einen geringen Anteil im Patientengut aus.

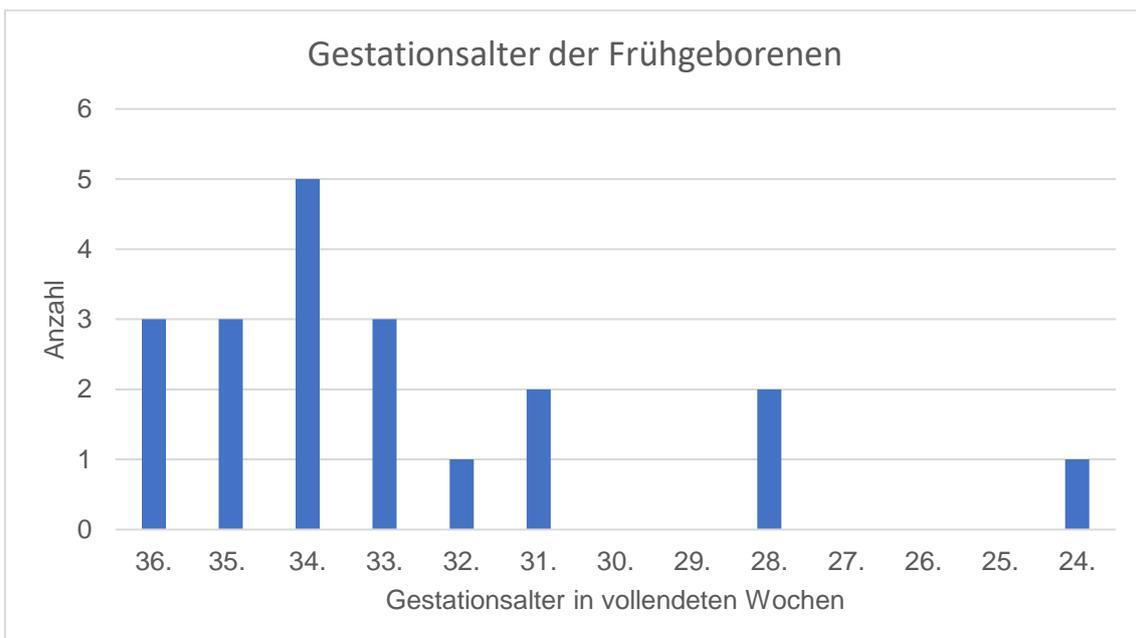


Abbildung 11 - Aufteilung der Frühgeborenen nach Gestationsalter

3.4 Geburtsgewicht

Aufgrund des unterschiedlichen Gestationsalters ist eine vergleichende Beurteilung des Geburtsgewichtes erschwert. Eine Möglichkeit vergleichbare Werte zu erhalten, sind die an das Gestationsalter und Mehrlingsschwangerschaften angepasste Geburtsperzentilen. Diese sind jedoch in Abhängigkeit der hierfür zu Grunde liegenden Populationsdaten in gewissem Maße schwankend.

Von drei der vorliegenden 37 Patienten war in den vorliegenden Dokumentationen kein Rückschluss auf das Geburtsgewicht und somit keine Erhebung der Geburtsperzentilen möglich. Bei den übrigen 34 Patienten waren teilweise Schwankungen in den dokumentierten Perzentilwerten auffällig, welche sich durch die Verwendung unterschiedlicher Perzentilkurven erklären lassen. Um hier eine bessere Vergleichbarkeit zu erreichen erfolgte die Neubestimmung der Geburtsperzentilen aus Geburtsgewicht, Gestationsalter sowie aus der Tatsache, ob es sich um Einlinge oder Mehrlinge handelt. Die neue Bestimmung der Perzentilen erfolgte aus Vergleichsdaten der deutschen Perinatalerhebung von 2007 bis 2011 nach Voigt et al. [25] mit Hilfe eines Rechners auf Grundlage dieses Datensatzes [26].

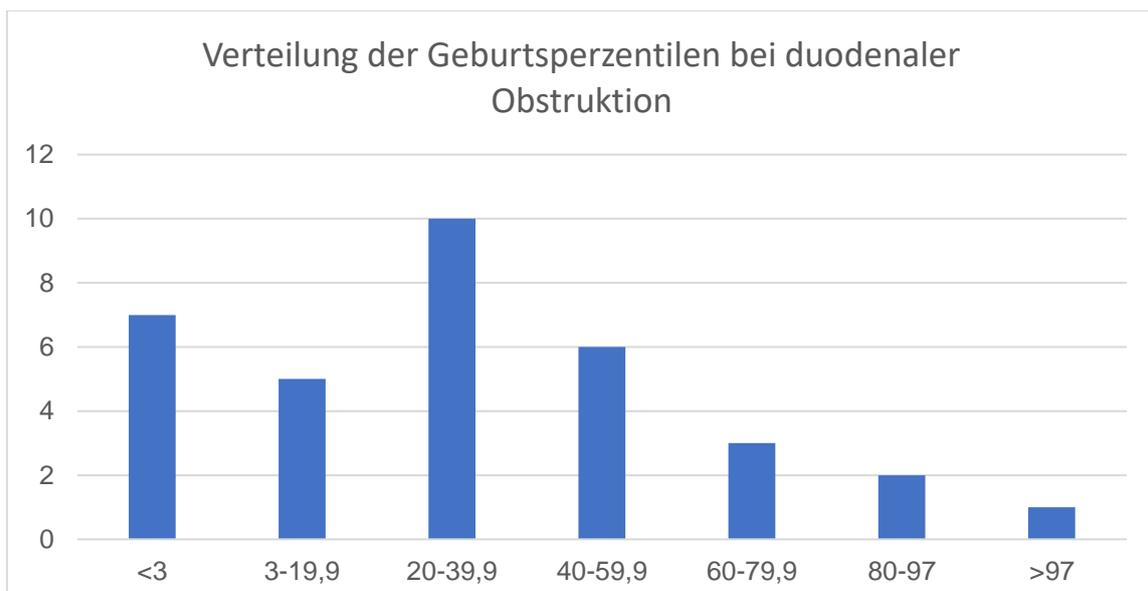


Abbildung 12 - Verteilung der Geburtsperzentilen bei duodenaler Obstruktion

In der graphischen Aufarbeitung fällt eine Linksverschiebung im Vergleich zu einer bei der Normalbevölkerung zu erwartenden Gauß'schen Normalverteilung auf. Unter Ausschluss der zwei distalen Atresien und der vier Patienten mit rein extrinsischer Obstruktion durch isolierte Malrotation ändert sich die Grafik leicht, jedoch ist auch hier die Linksverschiebung sichtbar.

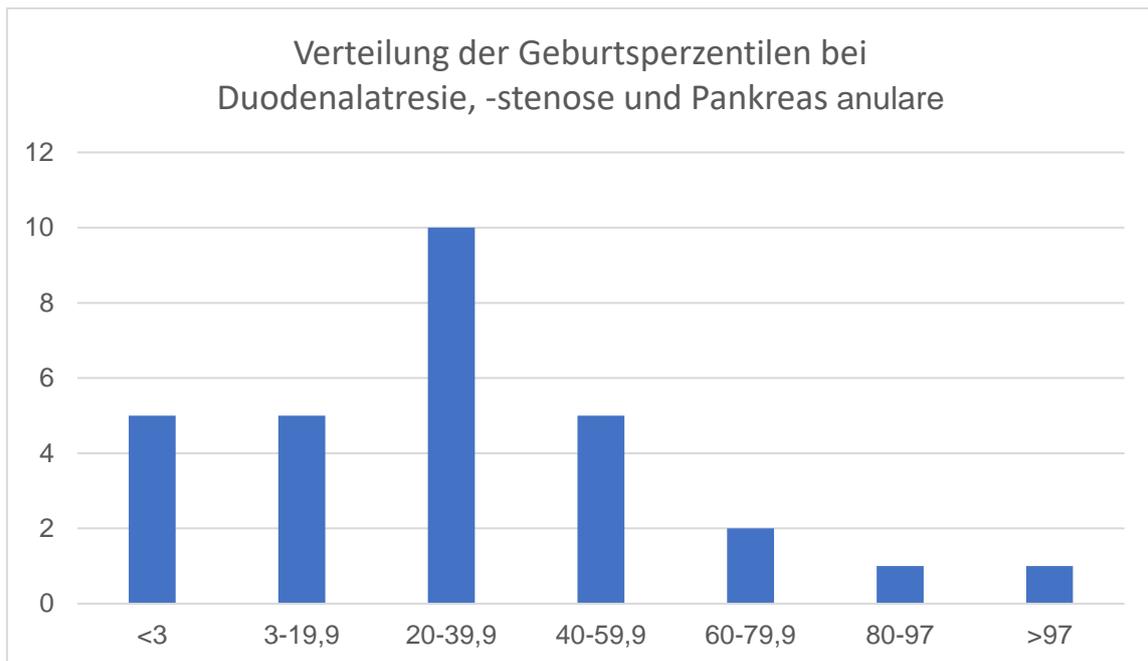


Abbildung 13 - Geburtsperzentilen bei Duodenalatresie, -stenose und Pankreas anulare

3.5 Geburtsmodus

17 der 37 Kinder konnten vaginal entbunden werden, einmal musste der Geburtsvorgang eingeleitet werden und einmal musste eine Vakuumextraktion durchgeführt werden.

18 Kinder kamen durch eine Sectio caesarea zur Welt. Die Klassifizierung als primäre oder sekundäre Sectio erfolgte nach aktuell gültiger deutscher Kodierrichtlinie 1525j von 2013 [27].

„1525j primäre und sekundäre Sectio caesarea (Kaiserschnitt)

Ein **primärer** Kaiserschnitt ist definiert als ein Kaiserschnitt, der als geplante Prozedur vor oder nach dem Einsetzen der Wehen durchgeführt wird; die Entscheidung zur Sectio wird dabei vor Einsetzen der Wehen getroffen.

Ein **sekundärer** Kaiserschnitt (inkl. Notfallkaiserschnitt) wird definiert als ein Kaiserschnitt, der aufgrund einer Notfallsituation oder des Geburtsverlaufs aus mütterlicher oder kindlicher Indikation (z.B. HELLP-Syndrom, Geburtsstillstand, fetaler Distress) erforderlich war, auch wenn dieser primär geplant war“ [27].

Demnach wurden acht Kinder durch eine sekundäre Sectio caesarea zur Welt gebracht. Die Indikationsstellung zur sekundären Sectio caesarea erfolgte aufgrund pathologischer Kardiotokogramme, einem Lungenödem der Mutter, vorzeitige Wehentätigkeit bei Beckenendlage oder bei vorzeitiger Lösung der Plazenta. Eine eventuelle Indikationsstellung aufgrund der duodenalen Pathologie ist nicht dokumentiert, jedoch war bei zwei Patientinnen die Indikationsstellung zur dokumentierten sekundären Sectio caesarea in den vorliegenden Unterlagen nicht mehr nachvollziehbar.

Zehn Kinder kamen durch eine primäre Sectio caesarea zur Welt. Indikationen zum primären Kaiserschnitt waren das Vorliegen von Beckenendlagen, Zwillingsschwangerschaften mit Beckenendlage des Zwillings oder Gastroschisis. Bei den primären Kaiserschnitten war ebenfalls bei zwei Fällen die Indikation in der vorliegenden Dokumentation nicht eindeutig zu entnehmen.

In zwei Fällen war in den vorliegenden Dokumentationen kein Rückschluss auf den Geburtsmodus möglich.

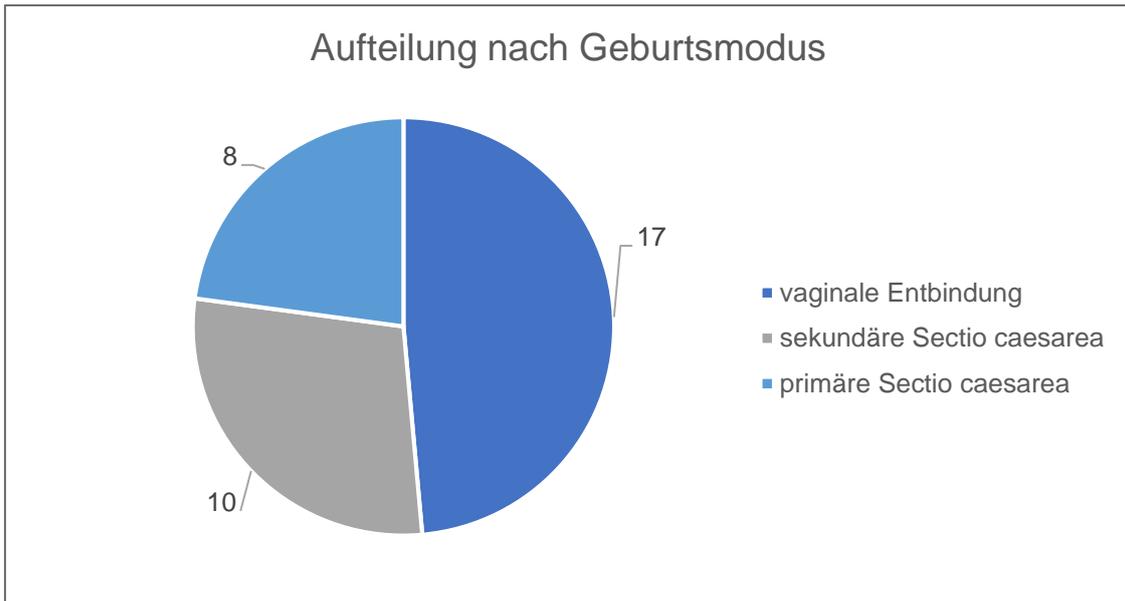


Abbildung 14 - Aufteilung nach Geburtsmodus

Eine Duodenalatresie oder -stenose an sich ist keine Indikation zur Sectio caesarea, jedoch können Begleitfehlbildungen wie die Gastroschisis eine Indikation darstellen, was sich im vorliegenden Patientengut bestätigt.

3.6 Begleitfehlbildungen

3.6.1 Trisomie 21

Die Vergesellschaftung einer Duodenalatresie oder -stenose mit einer Trisomie 21, dem Down-Syndrom, in etwa 30% der Fälle ist weitreichend vorbeschrieben [1,4–6,9]. Einige Autoren beschreiben sogar eine Koinzidenz von 40% [2].

Bei neun von den 37 Patienten mit duodenaler Obstruktion und somit einem Anteil von 24,3% tritt eine Trisomie 21 auch in unserem Kollektiv gehäuft auf, jedoch in etwas geringerer Anzahl als durch die vorbeschriebene Literatur zu erwarten wäre.

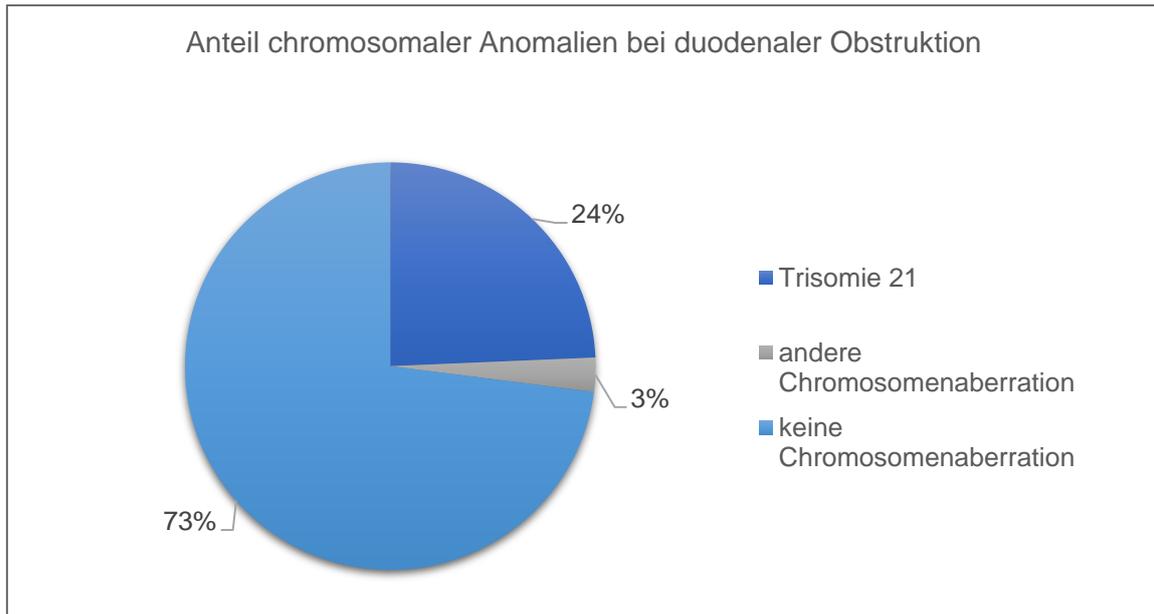


Abbildung 15 - Chromosomenanomalien bei duodenaler Obstruktion

Betrachtet man nun erneut die reine Zahl der Pathologien am Duodenalen C, also echte Duodenalatresien, -stenosen und das Pankreas anulare, ohne die rein extrinsische Obstruktion durch eine alleinige Malrotation, die Atresien oder Stenosen des duodeno-jejunalen Überganges, nähern sich die Zahlen des eigenen Patientenkollektivs den vorbeschriebenen Daten. Alle neun Patienten mit einer Trisomie 21 und auch der Patient mit der partiellen Monosomie 13q34 hatten eine Duodenalatresie, -stenose oder ein Pankreas anulare.

Zusammenfassend lässt sich sagen, dass eine Trisomie 21 im Zusammenhang mit echten Duodenalatresien oder -stenosen auch im vorliegenden Patientenkollektiv gehäuft auftritt.

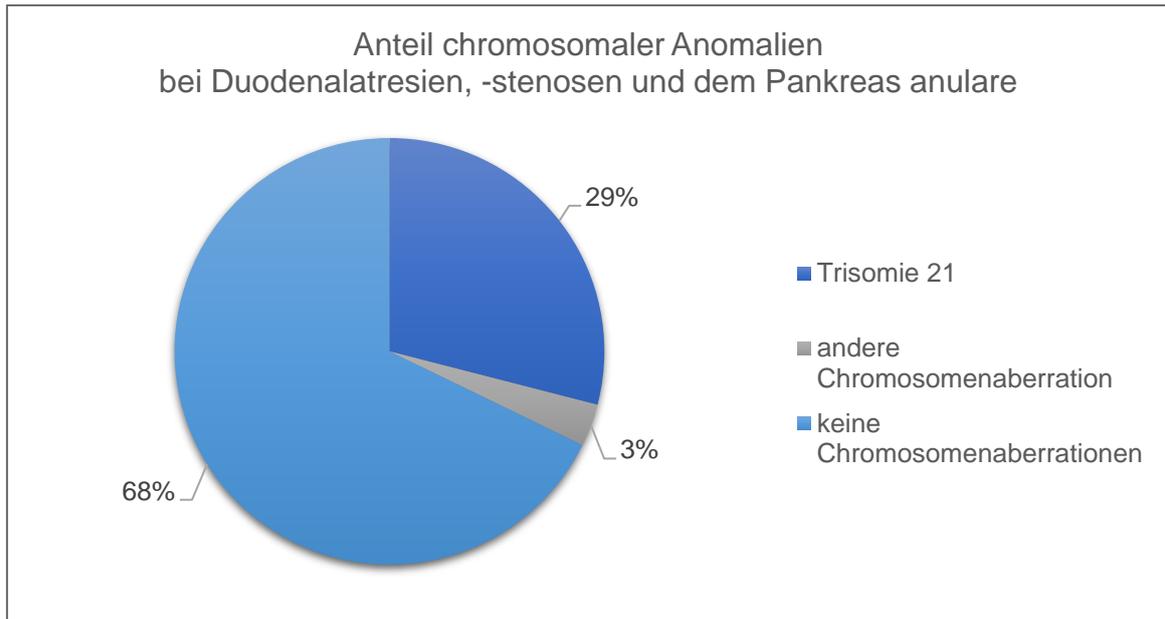


Abbildung 16 - Chromosomenanomalien bei Duodenalatresie, -stenose und Pankreas anulare

Ebenso auffällig ist, dass jedes der neun Kinder mit einer Trisomie 21 auch einen Herzfehler aufwies. Hier ist in der Literatur ebenfalls eine Koinzidenz beschrieben [24], welche innerhalb der eigenen Daten nachzuvollziehen ist.

3.6.2 Herzfehlbildungen

Herzfehlbildungen in Assoziation mit einer intrinsischen Duodenalatresie oder -stenose werden in diversen Studien von 1969 bis 1999 zwischen 4% und 41% angegeben [28–32]. Zusammengefasst ergibt sich eine Inzidenz von 23,1% [7].

Im eigenen Kollektiv wiesen 16 der 37 Patienten (43,2%) zusätzlich zur duodenalen Obstruktion eine Herzfehlbildung auf. Bezogen auf Duodenalatresien, -stenosen und das Pankreas anulare, also unter Ausschluss der vier reinen Malrotationen und der zwei Atresien des Duodeno-jejunalen Überganges verbleiben 16 von 31 Patienten (51,6%).

Es waren sieben Frühgeborene und neun reif geborene Patienten. Neun Patienten mit Herzfehlern wiesen zusätzlich den Karyotyp einer Trisomie 21 auf.

Von den insgesamt 16 Herzfehlbildungen waren vier interventionell oder operativ behandlungsbedürftig. Diese vier Patienten hatten intrinsische Duodenalatresien oder -stenosen. Sie machen einen Anteil von 10,8% der duodenalen Obstruktionen und 12,9% der Patienten mit Duodenalatresie, -stenose oder Pankreas anulare aus. Bei einem Patienten konnte in den vorliegenden Daten keine Angabe gefunden werden, ob eine operative oder interventionelle Behandlung notwendig geworden ist.

Unter den dokumentierten Herzfehlern waren pulmonale Abgangsstenosen, persistierende Ductus arteriosus, Vorhof- wie Ventrikelseptumdefekte, persistierende Foramina ovalia und Klappenvitien wie ein Mitralklappenprolaps mit Insuffizienz °I, eine bikuspidale Pulmonalklappe und eine Aortenklappenstenose. Bei einem Patienten lag eine Vena cava superior sinistra vor.

Eine Fallot-Tetralogie, eine Transposition der großen Gefäße oder Klappenatresien fanden sich im vorliegenden Patientengut nicht.

Bei keinem der Fälle kam es zu einer Verzögerung der operativen Versorgung der Duodenalatresie oder -stenose durch die vorliegende Herzfehlbildung.

Zwei Patienten hatten isolierte Herzfehlbildungen ohne Hinweis weiterer Begleitfehlbildungen.

3.6.3 Malrotation

Malrotationen im Zusammenhang mit Duodenalatresien oder -stenosen sind vermehrt beobachtet worden [1,5,6] und in circa 20% der Fälle beschrieben [7,9].

Eine Malrotation lag bei elf der 37 Patienten vor, also bei 29,7%. Bei vier dieser elf Patienten war die Malrotation die alleinige extrinsische Ursache der duodenalen Obstruktion. Bei sechs Patienten mit Malrotation war eine zusätzliche Pathologie des Duodenalen C' zu finden. Schließt man nun erneut

die distalen Atresien im duodeno-jejunalen Übergang und die rein extrinsischen Obstruktionen durch alleinige Malrotation aus und betrachtet wieder isoliert die intrinsischen Duodenalatresien, -stenosen inklusive dem Pankreas anulare, so findet sich bei sechs von 31 Patienten eine Malrotation (19,4%).

3.6.4 Gastroschisis

Zur Koinzidenz von Gastroschisis und duodenalen Atresien oder Stenosen ist in der Literatur wenig beschrieben. Mit jejunalen und ilealen Atresien scheint eine größere Korrelation zu bestehen [11].

Insgesamt haben drei Patienten aus unserem Kollektiv eine Gastroschisis aufgewiesen. Zwei der Patienten wiesen je eine Stenose und eine Atresie im Bereich des duodeno-jejunalen Überganges auf. In Zusammenhang von Lokalisation und den embryologischen Theorien über die Entstehung von Darmatresien (siehe Kapitel 1.2.4.) scheint die Gastroschisis hier Ursache einer tieferen Dünndarmatresie oder -stenose, statt die begleitende Fehlbildung einer Duodenalatresie oder -stenose im engeren Sinne zu sein.

3.6.5 Urogenitale Fehlbildungen

Fünf Kinder mit einer Pathologie am duodenalen C wiesen zusätzlich urogenitale Fehlbildungen auf. Ein Mädchen hat eine rechtsseitige Doppelniere, ein Knabe eine Hufeisenniere. Drei weitere Knaben hatten genitale Fehlbildungen. Dies waren ein Skrotum bipartitum, eine Hypospadias sine Hypospadias und ein beidseitiger Leistenhoden.

3.6.6 Anorektale Malformationen

Im Patientenkollektiv befinden sich drei Patienten mit anorektalen Malformationen. Die drei Patienten wiesen je Duodenalatresien im engeren Sinne auf, ein Patient mit einem Pankreas anulare. Zwei der Patienten hatten auch eine urogenitale Fehlbildung (Hufeisenniere, Scrotum bipartitum). Bei den anorektalen Malformationen handelte es sich um Analatresien mit Fisteln, welche perineal, an perineoskrotalem Übergang und am Übergang von Prostata zu Blasen Hals mündeten.

3.6.7 Ösophagusfehlbildungen

Im vorliegenden Patientengut findet sich ein Patient mit einer Ösophagusatresie Typ IIIc nach Vogt. Unter den übrigen Patienten traten keine weiteren ösophagealen Fehlbildungen auf. Die End-zu-End-Anastomose des Ösophagus mit Fistelverschluss wurde hier am Tag der Geburt durchgeführt, vier Tage später die Duodenoduodenostomie nach Kimura. Das Vorgehen bezüglich der Duodenoduodenostomie unterschied sich in diesem Fall nur darin, dass auf die Schienung der Diamantanastomose mit einer weit bis jejunal vorgeschobenen Magensonde verzichtet wurde, um die bereits mittels Sonde geschiente Anastomose des Ösophagus zu schonen.

3.6.8 Andere Fehlbildungen

Bei sieben Patienten lagen Fehlbildungen vor, welche nicht zu den oben genannten Fehlbildungen gezählt werden können. Hierunter waren zwei Patienten mit Meckel-Divertikel, eine Choanalatresie, ein Patient mit Tränenwegsstenosen und -atresien auf beiden Seiten, ein Patient mit aorto-portaler Shuntverbindung und zwei Patienten mit Gaumenspalten (eine submuköse Gaumenspalte und eine beidseitige Lippen-Kiefer-Gaumenspalte).

Diese Patienten machen einen Anteil von 18,9% von Kindern mit duodенaler Obstruktion aus. Mit sechs von 31 Patienten bilden die sonstigen Fehlbildungen in Bezug auf Duodenalatresien, -stenosen und das Pankreas anulare einen Anteil von 19,4%.

In einer Vielzahl an Studien sind nicht weiter klassifizierte Fehlbildungen mit 2-41% beschrieben [11,28,29,33–38]. Im Mittel wird eine Koinzidenz in 10,9% der Fälle angegeben [7]. Jedoch sind in diesen Studien die Gastroschises nicht separat analysiert worden. Um vergleichbare Werte zu erhalten, müssen die Patienten aus unserem Patientenkollektiv mit einer Gastroschisis ohne anderweitig als sonstige klassifizierte Fehlbildung hier ebenfalls inkludiert werden. Somit beläuft sich der Anteil von sonstigen Fehlbildungen inklusive Gastroschises an duodенaler Obstruktion mit neun von 37 Patienten auf 24,3%. Von den eingeschlossenen Duodenalatresien und -stenosen inklusive Pankreas anulare machen sonstige Fehlbildungen inklusive Gastroschises mit sieben von 31 Patienten einen Anteil von 22,6% aus.

3.6.9 Keine Fehlbildungen

Unter der Vielzahl von erfassten Begleitfehlbildungen verbleiben letzten Endes sieben der 31 Patienten mit Pathologien des duodенalen C', also Duodenalatresien, -stenosen und Pankreas anulare, ohne das Vorliegen anderer Begleitfehlbildungen, was einem Anteil von 22,6% entspricht.

Schaut man nun auf die duodенale Obstruktion haben 11 von 37 Patienten außer der Obstruktion zu Grunde liegenden Erkrankung oder Fehlbildung keine weiteren Fehlbildungen aufgewiesen. Dies entspricht einem Anteil von 29,7%.

3.7 Diagnostik

Bei 24 (64,9%) der 37 Patienten bestand bereits pränatal der Verdacht einer Duodenalatresie oder höhergradigen -stenose. Zweimal war dokumentiert in welchem Gestationsalter der Verdacht erstmalig aufgetreten ist. Dies war einmal in der 29. und einmal in der 30. Gestationswoche der Fall. Bei zwölf dieser 24 Patienten war bereits im pränatalen Ultraschall ein Double-Bubble-Zeichen darstellbar. Bei ebenfalls zwölf Patienten war ein Polyhydramnion im pränatalen Ultraschall dokumentiert. In vier Fällen fand sich keine Angabe zur Begründung der Verdachtsdiagnose. In weiteren vier Fällen wurden unspezifische Dilatation von Magen und erster Dünndarmschlinge oder dortiger Verdacht einer Engstelle ohne eine detailliertere Lokalisation beschrieben.

Es verbleiben 13 Patienten, bei denen die Verdachtsäußerung der Diagnose einer duodenalen Obstruktion erst postnatal erfolgte. Sechs dieser Patienten hatten eine so gering ausgeprägte Stenosierung, dass auch der klinische Verdacht einer Duodenalstenose nicht sofort erfolgte. Die letztliche Diagnosestellung erfolgte hier stark verzögert erst zwischen dem sechsten Lebensmonat und dem neunten Lebensjahr.

Ungeachtet des pränatalen Verdachtes erfolgte bei 28 Patienten mit postnatalem Verdacht einer Duodenalatresie oder -stenose eine konventionelle native Röntgenaufnahme des Abdomens ohne Verwendung von Kontrastmittel zur Diagnosesicherung. Diese zeigte in 19 Fällen eine charakteristische Double-Bubble, entweder mit Anzeichen weiterer Luft in tieferen Darmschlingen als Hinweis einer Stenose oder mit luftleeren aboralen Darmschlingen als Hinweis einer Atresie. Bei vier Patienten war nicht das typische Zeichen einer Double-Bubble aber unspezifischere Zeichen einer Passagestörung sichtbar.

Ein Patient mit klinischem Verdacht einer leichtgradigen Duodenalstenose wies [22] initial ein unauffälligen Röntgenbefund auf, sodass die letztliche Diagnosestellung erst verzögert im Alter von sechs Monaten erfolgte.

Bei den Patienten mit sowohl klinisch als auch radiologisch schwieriger Diagnosestellung wurde ergänzende Diagnostik durch Magen-Darm-Passagen also Röntgenuntersuchung des Abdomens mit Kontrastmittel, Magnetresonanztomographien oder Ösophagogastroduodenoskopien durchgeführt. Bei einem Patienten mit Malrotation wurde zur Diagnosestellung ein Kolon-Kontrasteinlauf durchgeführt.

3.8 Zeitpunkt der Operation

Die operative Versorgung duodenaler Obstruktion ist meist kein absoluter Notfall. Lediglich bei Kindern mit einer Gastroschisis oder bei Verdacht eines Volvulus muss die chirurgische Therapie unmittelbar erfolgen. Duodenalatresien, -stenosen, Pankreas anulare oder die übrigen extrinsischen duodenalen Obstruktionen stellen meist keinen unmittelbaren Handlungsbedarf dar, sodass die Versorgung nach Gestationsalter, Gewicht und Allgemeinzustand des Kindes sorgsam vorbereitet werden kann.

Die operative Versorgung der Patienten des vorliegenden Kollektivs erfolgte zwischen dem ersten Lebenstag und dem neunten Lebensjahr. Im Median erfolgte die Versorgung zwei Tage nach Geburt. Bei 26 Patienten (70,3%) erfolgte die Operation innerhalb der ersten Lebenswoche.

Eine Duodenalatresie wurde aufgrund ihrer extremen Frühgeburtlichkeit (24+0 SSW, GG 570g) nach Anlage eines Bishop-Koop-Stomas zur enteralen Ernährung erst vier Monate nach Geburt operativ versorgt. Bei den übrigen Atresien erfolgte die operative Versorgung innerhalb der ersten Lebenswoche.

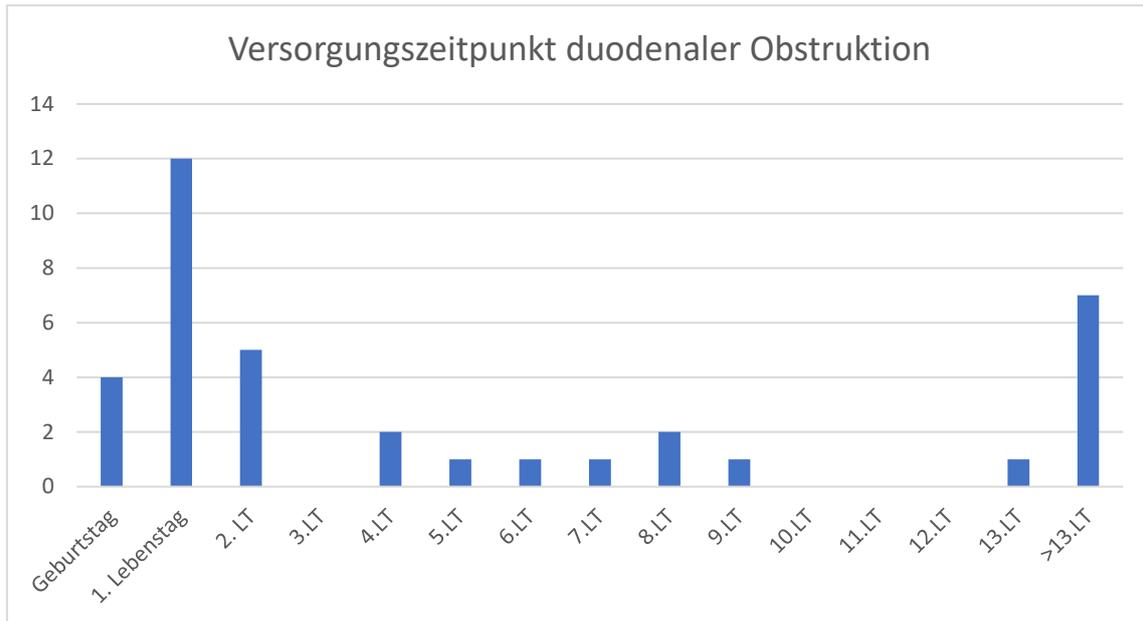


Abbildung 17 - Aufteilung nach Zeitpunkt der operativen Versorgung

3.9 Postoperative Komplikationen und Dauer des Aufenthaltes

Ein normaler postoperativer Verlauf beinhaltete eine sondengeschiente Anastomose, vorübergehende vollparenterale oder teilparenterale Ernährung sowie eine perioperative antibiotische Therapie. Eine temporäre Katecholamintherapie zur Kreislaufunterstützung war häufig notwendig.

Bei zwei Patienten war der weitere Verlauf außergewöhnlich. Ein Frühgeborenes der 33+4. Schwangerschaftswoche, welches zusätzlich zur tiefen Duodenalatresie mit einer Gastroschisis und einer Malrotation weitere Fehlbildungen aufwies, erlitt zwei Monate nach Versorgung der Duodenalatresie mittels Diamantanastomose nach Kimura und Umwandlung in eine Non-Rotations-Situation ein Zweitereignis. Der Verdacht eines Volvulus bestätigte sich intraoperativ zwar nicht, jedoch lagen trotz gutem Puls auf der Arteria mesenterica superior ausgeprägte Darmnekrosen in deren Versorgungsgebiet vor. Der weitere Verlauf gestaltete sich protrahiert und das Frühgeborene verstarb an den Folgen der schweren Erkrankung.

Ein zweijähriges ehemals reifes Neugeborenes fiel bereits während der Erstversorgung der tiefen subtotalen windsackartigen Membranstenose durch vier nebenbefundliche Dünndarminvaginationen auf. Am fünften postoperativen Tag kam es zu einer progredienten Problematik der Passage, sodass letztlich am achten postoperativen Tag die Relaparotomie bei persistierendem Ileus erfolgte. Hier zeigte sich eine erneute ileo-ileale Invagination als alleiniges Passagehindernis.

Im weiteren langfristigen Verlauf erfolgten von den 36 überlebenden Patienten keine Wiedervorstellungen in der Universitätsklinik Würzburg aufgrund einer behandlungsbedürftigen duodenalen Problematik.

Die Dauer des stationären Aufenthaltes betrug zwischen acht und 171 Tagen im Durchschnitt 36,5 Tage und der Median lag bei 24 Tagen. Die stationäre Verweildauer nach Versorgung der duodenalen Obstruktion betrug zwischen sieben und 146 Tagen, im Durchschnitt 29,8 und im Median 21 Tage. Bei zwei Patienten konnte nach Rückverlegung in die zuverlegende Klinik kein genaues Entlassungsdatum eruiert werden.

Tabelle 1 - Stationäre Verweildauer nach operativer Versorgung der duodenalen Obstruktion

Postoperative stationäre Verweildauer	Minimum	Maximum	Durchschnitt	Median
Duodenale Obstruktion	7	146	29,8	21
Duodenalatresie, -stenose und Pankreas anulare	7	91	26,8	21
übrige (reine Malrotation und distale Duodenalatresie, -stenose)	11	146	47,8	24

Tabelle 2 – Gesamte stationäre Verweildauer

Gesamte stationäre Verweildauer	Minimum	Maximum	Durchschnitt	Median
Duodenale Obstruktion	8	171	36,5	24
Duodenalatresie, -stenose und Pankreas anulare	8	171	33,9	24
übrige (reine Malrotation und distale Duodenalatresie, -stenose)	19	146	52	32

4 Diskussion

Das vorliegende Patientengut erlaubt Rückschlüsse auf die Häufigkeit unterschiedlicher Genesen bei kindlicher duodенaler Obstruktion. Ebenso ist ein Vergleich der vorbeschriebenen Begleitfehlbildungen wie Geburtsumstände mit dem vorliegenden Patientenkollektiv möglich. Die geringe Inzidenzrate der duodenalen Obstruktion in Zusammenhang mit den unterschiedlichen nochmals seltenen Ursachen limitiert jedoch die Größe des erhobenen Kollektivs und reduziert somit natürlich auch die Aussagekraft getroffener Rückschlüsse. Einzelne Raritäten, welche eine duodenale Obstruktion verursachen oder mit ihr einhergehen können, wie zum Beispiel ein präduodенaler Pfortaderverlauf oder ein Arteria-mesenterica-superior-Syndrom, sind im vorliegenden Kollektiv nicht vorgefunden worden.

Unterschiedliche Einteilungen und Gliederungen im Rahmen der Literaturrecherche und Datenerhebung lassen den Wunsch nach einer eindeutigen und unmissverständlichen Klassifikation wachsen. Nach Auswertung der Patientendaten unter besonderer Berücksichtigung der in Kapitel 1.4 formulierten Fragestellungen kann nachfolgend Stellung genommen werden.

4.1 Duodenale Obstruktion versus Duodenalatresie und -stenose inklusive Pankreas anulare

Den Symptomkomplex der duodenalen Obstruktion zusammenzufassen, wie es bei *Puri et al* [1,6,7] und anderen [8,28,29,34] Autoren getan wird, kann aus Sicht der diagnostischen Algorithmen und hinsichtlich der in Betracht zu ziehenden Ursachen medizindidaktisch sicherlich Sinn machen.

In den kinderchirurgischen Standardwerken um *Prem Puri* [1,6,7] findet man in den Kapiteln der duodenalen Obstruktion jedoch keine weiteren quantitativen Angaben zu den genauen Ursachen. Im weiteren Literaturvergleich finden sich teils ausgeprägte Diskrepanzen, welchen Anteil die unterschiedlichen

ursächlichen Erkrankungen letztlich ausmachen. Um eine Abgrenzung zur Duodenalatresie, -stenose und des Pankreas anulare zu machen, lohnt es sich einen Blick auf die verbleibenden Ursachen einer duodenalen Obstruktion zu werfen. Eine Single-Center Studie aus der chinesischen Metropole Hangzhou über zehn Jahre verzeichnet einen Anteil von 53,7% durch reine extrinsische Obstruktion durch Malrotation mit oder ohne präduodenalen Pfortaderverlauf oder durch Ladd-Bänder [39]. Eine ägyptische Studie aus zwei Zentren beschreibt Malrotationen als einzige übrige Ursache duodenaler Obstruktion außer Duodenalatresie, -stenose und Pankreas anulare in 19,7% der Fälle [40]. In einer irakischen Single-Center Studie aus Mossul machten Malrotationen ebenfalls als einzige weitere Genese einer duodenalen Obstruktion einen Anteil von 13% aus [8]. Autoren einer irischen Studie setzen den Begriff der duodenalen Obstruktion jedoch auch mit dem Krankheitsbild der Duodenalatresie und -stenose einschließlich des Pankreas anulare gleich [29]. Andere Autoren wie *Bailey et al.* aus Missouri orientieren sich streng an der Einteilung nach *Ladd* in extrinsisch und intrinsisch, zählen dabei das Pankreas anulare zu den extrinsischen Ursachen, was einen Vergleich abermals erschwert.

Innerhalb der eigenen Daten machen die Ursachen der duodenalen Obstruktion außerhalb der Duodenalatresie, -stenose und des Pankreas anulare einen Anteil von 16% aus. Diese Zahlen scheinen die Daten aus Ägypten und dem Irak zu bestätigen. Im Vergleich dieser Daten mit der chinesischen Studie ergeben sich mit 53,7% deutlich höhere Unterschiede. Hier könnte ein anderes Verfahren zum Einschluss von Patienten in die Studie eine Rolle spielen. Unterschiede in Demographie und der Struktur des Gesundheitssystems könnten ebenfalls Ursachen für die Varianz in den oben genannten Daten darstellen.

Ein herausstechendes Merkmal des eigenen Patientenguts im Vergleich zwischen Duodenalatresien, -stenosen und des Pankreas anulare auf der einen Seite und übrigen Ursachen duodenaler Obstruktion auf der anderen Seite sind die begleitenden Fehlbildungen. Im eigenen Patientenkollektiv sind bei den Obstruktionen durch alleinige Malrotation keine weiteren Fehlbildungen aufgetreten. Auch die Patienten mit Atresie oder Stenose am duodeno-jejunalen Übergang haben neben der ursächlich erscheinenden Erkrankung keine weiteren

chromosomalen, kardialen, urogenitalen, anorektalen, vertebrealen oder ösophagealen Fehlbildungen aufgewiesen. Hier könnte ein relevanter Unterschied zu vermuten sein. In der Literatur um *Prem Puri* fällt zudem auf, dass hier die Koinzidenz von Begleitfehlbildungen immer im Rahmen von Duodenalatresien und -stenosen im engeren Sinne verglichen wird. Die Vermutung kongenitale Fehlbildungen seien mit Duodenalatresien und -stenosen assoziiert, jedoch nicht oder in deutlich geringerem Maße mit anderen Ursachen duodener Obstruktion, lässt sich so zwar aufstellen, jedoch leider aber nicht bestätigen. Hier sind weitere Studien mit ausreichend großen Fallzahlen und vergleichbaren eindeutigen Einteilungskriterien notwendig.

Sowohl hinsichtlich der anatomischen Lokalisation, embryologischen Pathogenese und des deutlich höheren Patientenanteils als auch im Zusammenhang mit Begleitfehlbildungen ist also die Abhandlung von Duodenalatresien, -stenosen und des Pankreas anulare, unter weitgehendem Ausschluss übriger Ursachen duodener Obstruktion, auch eine durchaus sinnvolle Einteilung und daher nicht selten in der Literatur zu finden [2,4,5,9,35,36,41,42].

4.2 Zeitlicher Rahmen der Versorgung

Ein Großteil der Diagnosestellungen erfolgt pränatal. Wie auch bei Atresien anderer Höhen des Magen-Darm-Traktes kann ein Polyhydramnion auffällig werden. Bei Duodenalatresien oder hochgradiger duodener Obstruktion kann als spezifischeres Zeichen auch bereits ein Double-Bubble-Zeichen pränatal sonographisch dargestellt werden [1,7]. In unserem Patientengut war bei 24 der 37 Patienten (67,6%) die Verdachtsdiagnose bereits in einem pränatalen Ultraschall gestellt worden. Exkludiert man die sechs Fälle, in denen auch postnatal eine stark verzögerte Diagnosestellung erfolgte, so wurden sonographisch 80,6% der unmittelbar postnatal diagnostizierten Duodenalatresien zuvor korrekt pränatal erkannt. Zu bedenken ist, dass falsch positive Verdachtsdiagnosen aufgrund der Art und Weise der Patientenaquisition

nicht erfasst wurden. Auch wenn die Diagnose hochgradiger Stenosen und vollständiger Atresien postnatal früh durch rezidivierendes meist galliges Erbrechen auffällig wird und mittels Röntgenaufnahme des Abdomens schnell und einfach gesichert werden kann, ist die pränatale Verdachtsstellung in vielerlei Hinsicht hilfreich. So kann zum einen der postnatale Behandlungsalgorithmus positiv beeinflusst, das Neugeborene schneller stabilisiert und die Diagnose früher gesichert werden, zum anderen ist auch nicht zu vernachlässigen, dass den Eltern so ausreichend Zeit gegeben werden kann, sich auf die Diagnose und die damit verbundenen notwendigen Behandlungsmaßnahmen einzustellen.

Die operative Versorgung einer duodenalen Obstruktion kann nach Anlage einer Magensonde, Ausgleich des Elektrolythaushaltes und Stabilisierung des Patienten normalerweise zu einem frühen elektiven Zeitpunkt erfolgen. Eine Ausnahme bildet die Obstruktion durch einen Volvulus, welche einen akuten Notfall darstellt und bei verzögerter Versorgung eine Erhöhung von Morbidität und Mortalität zur Folge haben kann [1]. Des Weiteren verändern andere koinzidente Fehlbildungen, Frühgeburtlichkeit oder Hypotrophie den zeitlichen Ablaufplan, welcher dann interdisziplinär zwischen den behandelnden Neonatologen und Kinderchirurgen individuell festgelegt werden sollte. Dies ist auch innerhalb der eigens erhobenen Daten gut zu erkennen. So sind Gastroschises natürlich ebenfalls unmittelbar postnatal zu versorgen, wie es auch bei den drei Gastroschises des eigenen Patientenguts erfolgte. Im Falle einer begleitenden Ösophagusatresie stellt diese zur Entschärfung der pulmonalen Situation im Vergleich zur duodenalen Obstruktion meist eine höhere Dringlichkeit in der Versorgung dar. Auch die hier vorliegende Ösophagusatresie wurde am ersten Lebenstag durch eine End-zu-End-Anastomose mit Verschluss der ösophago-trachealen Fistel versorgt, wonach die Versorgung der vorliegenden Duodenalatresie durch die Diamantanastomose nach Kimura am fünften Lebenstag erfolgte. Anorektale Malformationen können je nach Ausprägung zum Beispiel simultan mit einem temporären Enterostoma und erst im zeitlichen Verlauf definitiv versorgt werden (n=2), bei äußerst geringer Ausprägung auch initial vor Versorgung der duodenalen Obstruktion (n=1).

Ausgeprägte Frühgeburtlichkeit oder starke Hypotrophie ist bei der Wahl des Operationszeitpunktes ebenfalls zu berücksichtigen. Dies ist ebenfalls im eigenen Kollektiv sichtbar. Einer Patientin, welche in der 24+0. Gestationswoche mit 570g Geburtsgewicht zur Welt kam, wurde initial ein Bishop-Koop-Stoma hoch-jejunal zur enteralen Ernährung angelegt. Die vorliegende Duodenalatresie wurde dann nach fast einem halben Jahr (147 Tage) und einem Körpergewicht von 3100g mittels Duodenoduodenostomie nach Kimura versorgt und simultan das Enterostoma rückverlegt.

Wie von vielen Autoren vorbeschrieben, kann im Falle von Stenosen geringerer Ausprägung die Diagnose oft erst verzögert gestellt werden [1,4]. Dies ist im eigenen Patientengut ebenfalls nachzuvollziehen. Bei sechs Patienten kam es zu teilweise stark verzögerter Diagnosestellung der Stenose zwischen dem sechsten Lebensmonat und dem achten Lebensjahr. Die Symptomatik kann sehr unterschiedlich ausgeprägt sein. Oft ist dann eine Gedeihstörung der eigentliche Grund, welcher weitere diagnostische Schritte zur Folge hat. In einem Fall wurde die Diagnose als Zufallsbefund in einer Ösophagogastroduodenoskopie im Rahmen einer Zöliakieabklärung gestellt. In anderen Fällen war eine Gedeihstörung in Verbindung mit postprandialem Erbrechen ausschlaggebend für die weitere Abklärung. Hier ließ sich die Diagnose durch eine radiologische Untersuchung der Magen-Darm-Passage sichern. Bei einem Patienten traten gehäuft Pankreatitiden auf und die Verdachtsdiagnose der Duodenalstenose wurde durch eine Magnetresonanztomographie-Cholangiopankreatikographie erstmalig gestellt.

Die relevantesten Faktoren im Hinblick auf den Versorgungszeitpunkt sind also bei Duodenalatresien Frühgeburtlichkeit und Begleiterkrankungen oder im Falle von Duodenalstenosen auch deren Ausprägungsgrad. Der Versorgungszeitpunkt innerhalb des eigenen Patientenkollektivs wird in Tabelle 3 zusammenfassend

dargestellt. Dass Duodenalatresien im Median am ersten Lebenstag versorgt werden, ist Ausdruck der frühen elektiven Versorgung post partum. Die hohen Maximalwerte sind wie oben dargelegt begleitenden Umständen, wie Frühgeburtlichkeit und verzögerter Diagnosestellung, zu Schulden.

Tabelle 3 - Versorgungszeitpunkt von Duodenalatresien und -stenosen (in Tagen)

	Median	Mittelwert	Minimum	Maximum
Atresie	1	8,9	0	147
Stenose	9	475,7	0	3199

Die genaue Darstellung des Versorgungszeitpunktes von Duodenalatresien und von Duodenalstenosen einschließlich extrinsischer Obstruktion durch Malrotation sind Abbildung 18 und 19 zu entnehmen. Stenosen und übrige Ursachen duodener Obstruktion sind zusammengefasst worden, da bei beiden der Ausprägungsgrad und somit auch die für die Diagnose und Therapie entscheidende Manifestationszeitpunkt variieren kann.

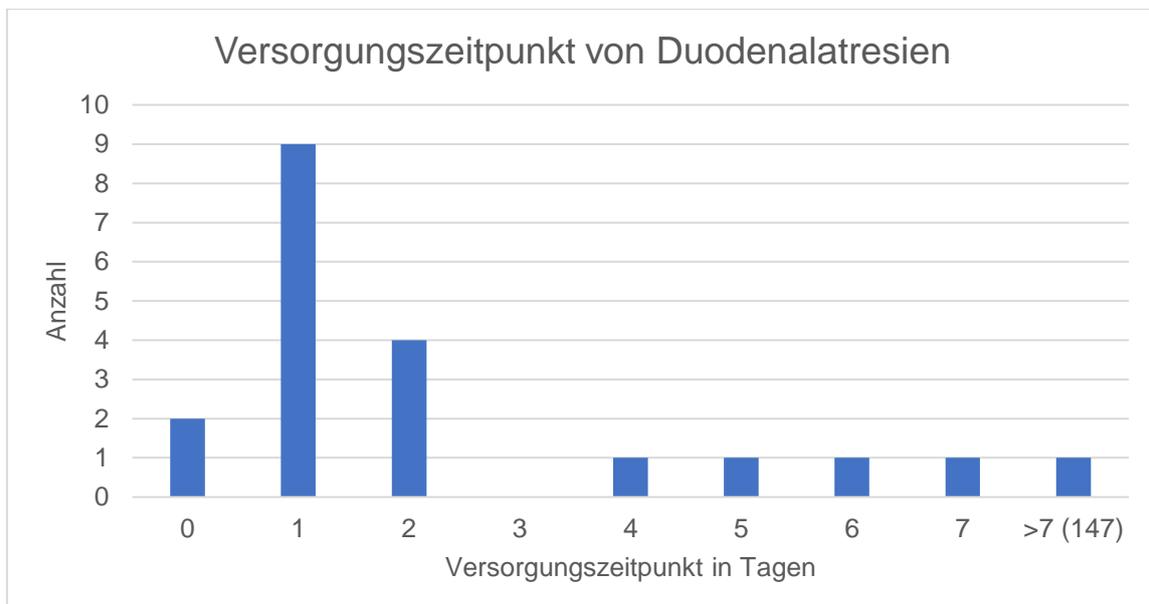


Abbildung 18 - Versorgungszeitpunkt von Duodenalatresien

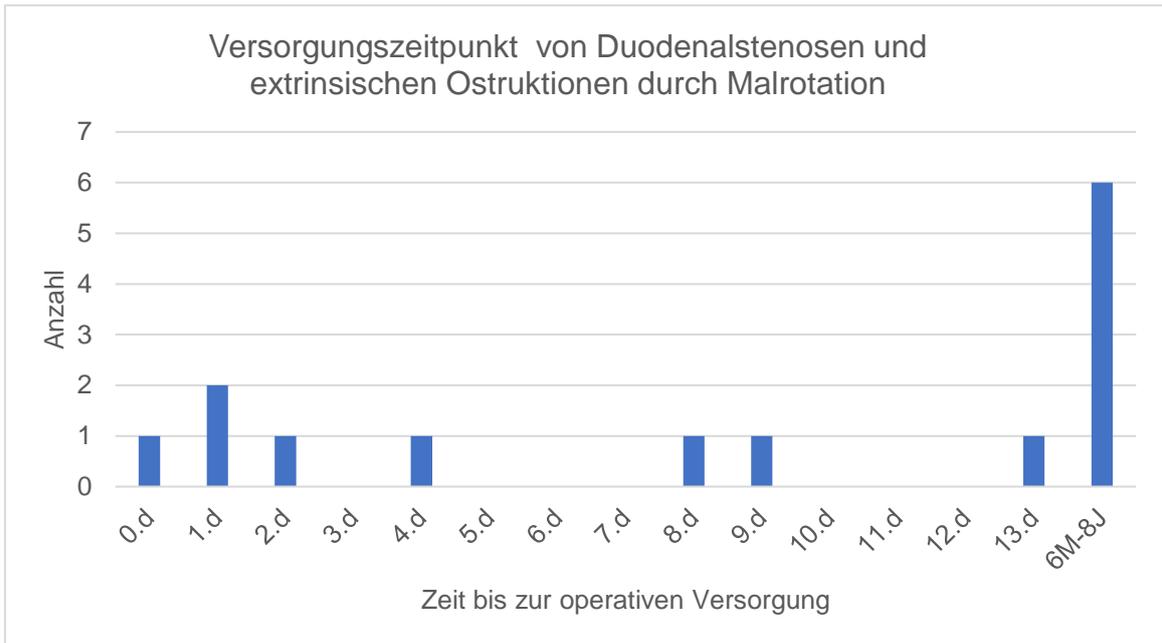


Abbildung 19 - Versorgungszeitpunkt von Duodenalstenosen, inklusive extrinsischer Obstruktion durch Malrotation

Stenosen werden aufgrund der unterschiedlichen Ausprägung und somit häufig verzögerten Diagnosestellung im Mittel deutlich später versorgt. In Abbildung 19 deutet sich ein zweigipfliges Muster an, welches mit dem Stenosierungsgrad in Zusammenhang steht. Ausgeprägte Stenosen werden ähnlich der Atresie früh postnatal versorgt, weniger ausgeprägte Stenosen jedoch entsprechend dem Manifestationszeitpunkt und der Diagnosestellung später.

Schlussfolgernd sollte also auch bei älteren Kindern, insbesondere solchen mit einer Trisomie 21 oder anderen typischen assoziierten Fehlbildungen, welche postprandiales Erbrechen oder eine Gedeihstörung aufweisen, immer auch an eine duodenale Stenose gedacht werden. Die Diagnose kann mittels kontrastmittelgestützter Magen-Darm-Passage radiologisch oder endoskopisch gesichert werden.

4.3 Relation zu Frühgeburtlichkeit, Geburtsgewicht und Geburtsmodus

In der Literatur wird eine Häufung von Frühgeburtlichkeit im Zusammenhang mit Duodenalatresien und -stenosen beschrieben [2,7]. Frühgeburtlichkeit unterliegt regionalen Schwankungen, bleibt jedoch in Deutschland im Mittel seit den 1980er Jahren bei einem Anteil um 6% der Gesamtgeburtzahl [43].

In Tabelle 4 wird der Anteil an Frühgeborenen bisheriger Studien im Vergleich mit den eigenen Daten zusammengefasst. Hier zeigt sich, dass Frühgeburtlichkeit in etwa 35 bis 55 Prozent sowohl im Patientengut duodенaler Obstruktion als auch im Patientengut von Duodenalatresien und -stenosen im engeren Sinne ausmacht.

Tabelle 4 - Frühgeburtlichkeit

Studie	Frühgeborene	Patientenzahl	Anteil	Einteilung
Fonkalsrud et al. [36]	259	503	51,5%	Duodenalatresie und -stenose
Escobar, Ladd et al.[41]	63	169	37,3%	Duodenalatresie und -stenose
Gfroerer, Theilen et al.[44]	19	50	38,0%	Duodenale Obstruktion
eigene Daten	20	37	54,1%	Duodenale Obstruktion

Extreme Frühgeburtlichkeit wird in den meisten Studien nicht en détail analysiert und scheint damit, wie auch bei dem hier vorliegenden Patientengut einen geringen Anteil auszumachen.

Hinsichtlich des Geburtsgewichtes von Patienten mit duodенaler Obstruktion finden sich in der Literatur wenige Angaben. Hier scheint bisher keine detaillierte Analyse durchgeführt worden zu sein. Die aus dem vorliegenden Patientengut aufgeschlüsselten Daten, ergeben die in Kapitel 3.4 in den Abbildungen 12 und 13 dargestellten Perzentilverteilungen. Es zeigt sich eine moderate

Linksverschiebung mit Häufung von hypotrophen Kindern unterhalb der dritten Perzentile, jedoch sind auch Patienten oberhalb der 97. Perzentile im vorliegenden Kollektiv enthalten. Ob dies alleinige Folge der duodenalen Obstruktion oder einer der häufig vorkommenden Begleitfehlbildungen ist, kann aus dem vorliegenden Patientengut aufgrund der geringen Größe der Gruppe und der hohen Varianz der Begleitfehlbildungen nicht hergeleitet werden.

Ein Zusammenhang zwischen Geburtsmodus und duodenaler Obstruktion scheint nicht zu bestehen. Bei den analysierten Patienten ist in keinem Fall aufgrund der duodenalen Obstruktion eine primäre oder sekundäre Sectio caesarea erfolgt und fast die Hälfte der Patienten konnte vaginal entbunden werden. Gründe welche den Geburtsmodus beeinflussen sind auch hier Begleitfehlbildungen, wie zum Beispiel Gastroschises oder maternale Komorbiditäten.

4.4 Begleitfehlbildungen, Veränderung der Koinzidenz im zeitlichen Verlauf

Hinsichtlich der Begleitfehlbildungen von Duodenalatresien und -stenosen ist in der Literatur ein guter Vergleich möglich. Zusammenfassend wurden in Tabelle 5 Begleitfehlbildungen aus 14 Studien von 1969 bis 2009 mit den eigenen Daten verglichen und zur weiteren Analyse chronologisch geordnet aufgelistet. Hier zeigt sich eine weitgehende Übereinstimmung der ausgewerteten Daten mit den vorliegenden Literaturvergleichen.

In Bezug auf die Trisomie 21 liegt die Gesamtinzidenz aus den Patientenzahlen aller 15 Studien bei 28,6%, die Inzidenzrate des eigenen Patientengutes bei 29%. Aufgrund der in den letzten Jahrzehnten verbesserten Pränataldiagnostik durch Amniozentesen, Entwicklung der Chorionzottenbiopsie und stetige technische Verbesserung von Sonographiegeräten, könnte ein Rückgang des Anteils an Kindern mit Morbus Down durch Schwangerschaftsabbrüche nach pränataler

Diagnose zu erwarten sein. Dies spiegelt sich jedoch im zeitlichen Verlauf der in Tabelle 4 zusammengetragenen Inzidenzraten nicht wider.

Der Anteil an Patienten mit Pankreas anulare ist im eigenen Kollektiv mit 9,7% im Vergleich zur errechneten Gesamtinzidenz aus allen Studien von 24,5% deutlich niedriger. Jedoch wurden auch durch *Bailey* et al. ähnlich niedrige Inzidenzraten (8%) beschrieben [28]. Die verhältnismäßig niedrige Rate an Pankreas anulare könnte zum einen der niedrigen Gesamtzahl an Patienten im eigenen Kollektiv zu Schulden sein, zum anderen variieren die Angaben zum Pankreas anulare auch innerhalb der Literatur stark. *Von Schweinitz* und *Ure* beschreiben das Pankreas anulare sogar als häufigste Entität der Duodenalatresie und -stenose [2]. Ein Grund für die starken Schwankungen könnte die unterschiedliche Ausprägung eines Pankreas anulare sein. Es verbleibt unklar, ob die Autoren nur vollständige Pankreas anulare oder auch unvollständig das Duodenum umgebende Fehlbildungen des Pankreas (siehe Kapitel 1.2.4) einbezogen haben.

Im Literaturvergleich fällt bei den eigenen Patienten mit 51,6% eine höhere Inzidenz von Herzfehlbildungen auf. *Akhtar* und *Guiney* [29] beschreiben mit 41% die nächst höchste Inzidenz. Die Ursache hierfür verbleibt unklar, könnte aber durch demographische Unterschiede oder aber beispielsweise auch durch die Untersucherabhängigkeit bei der Echokardiographie zu erklären sein.

Malrotationen finden sich im Literaturvergleich ebenso oft unter Patienten mit Duodenalatresien und -stenosen wie im eigenen Patientengut.

Die Vergleiche der Inzidenz von ösophago-trachealen oder anorektalen Fehlbildungen sowie von koinzidenten weiteren Darmatresien oder -stenosen ist aufgrund des geringen Vorkommens im eigenen Patientenkollektivs nur bedingt aussagekräftig.

Tabelle 5 - Inzidenz begleitender Fehlbildungen bei Duodenalatrresien und -stenosen (%)

Studie	Jahr	Anzahl	Down-Syndrom	Pankreas anulare	Herz- fehlbildung	Malrotation	Ösophagus- atresie	urogenitale Fehlbildung	anorektale Malformation	andere Darmatrresien	andere Fehlbildungen	keine Fehlbildungen	Überleben
Fonkalsrund et al. [36]	1969	503	30	21	17	19	7	6	3	-	6	52	68
Nixon & Tawes [37]	1971	62	27	26	23	24	13	-	3	2	26	31	57
Reid [32]	1973	164	33	30	22	25	10	11	7	-	-	21	49
Girvan & Stephens [38]	1974	158	31,6	-	21,5	13,3	12	11	7	1,9	17	-	67
Wesley & Mahour [31]	1977	72	22	-	11	18	7	3	3	7	6,9	54	74
Davey [30]	1980	68	34	-	28	13	4	3	3	-	-	-	67
Danishmend et al. [35]	1986	98	13	-	12	-	19	9	6	-	2	-	74
Hancock & Wiseman [34]	1989	34	21	15	24	29	12	12	6	9	41	35	94
Akhtar & Guiney [29]	1992	49	69	37	41	18	-	4	1	-	8	22	94
Bailey et al [28]	1993	138	11	8	4	-	2	-	4	2	19	62	93
Dalla Vecchia et al. [11]	1998	138	24	33	38	28	6	14	5	6,6	17	-	86
Murshed et al [33]	1999	275	30	-	37	17	9,5	4,7	4	2,5	7	-	-
Escobar et al. [40]	2004	169	27	36,7	27,2	32	8,3	4,7	3,6	1,2	3,6	54,4	91,1
Choudry, Rahman et al. [41]	2009	61	46	-	31	10	5	5	3	7	4,9	43	96
Eigene Daten	2020	31	29	9,7	51,6	19,4	3,2	16,1	9,7	0	22,6	22,6	96,8
Gesamt	2020	2020	28,6	24,5	23,7	20,5	8,3	7,7	4,4	3,2	10,6	45,8	74,2

4.5 Prognose

Die Prognose der duodenalen Obstruktion ist in entscheidender Art und Weise von Ursache und den vorherrschenden Begleiterkrankungen und -umständen abhängig. Außerhalb der kongenitalen Duodenalatresie und -stenose inklusive des Pankreas anulare finden sich in der vorliegenden Patientengruppe Malrotationen als Grund einer extrinsischen duodenalen Obstruktion. Diese hat mit der Operation nach *Ladd* im Hinblick auf einen postoperativen Volvulus eine gute Prognose. Ein im Verlauf auftretender Bridenileus ist hier als häufigste und somit bedeutendste Spätkomplikation zu erwähnen [16]. Von den hier retrospektiv analysierten Patienten kam es in unserem Hause bis zum Zeitpunkt der Auswertung bei keinem der Patienten mit Malrotation zu einer Relaparotomie aufgrund einer gastrointestinalen Passagestörung.

Die Prognose der Duodenalatresie und -stenose hat sich in den letzten Jahrzehnten deutlich gebessert. Dies ist nicht nur den schrittweise verbesserten Operationsverfahren, sondern sicherlich auch der stetig besser werdenden neonatologischen Grundversorgung zuzuschreiben. Dies zeigt sich eindrucksvoll in der letzten Spalte aus Tabelle 5 in Kapitel 4.4. So stieg das Gesamtüberleben von Kindern mit Duodenalatresien oder -stenosen von 50-70 auf über 90 Prozent. Eine wichtige Rolle im Hinblick auf das Gesamtüberleben spielt auch die vorhandene medizinische Infrastruktur. *Kaddah* et al [40] berichten 2006 von einer Mortalität von 21% in zwei ägyptischen Zentren, *Al Abassi* [8] beschreibt 2017 eine Mortalität von 12% in einer irakischen Single-Center-Studie. Die beiden Autoren prangern hier vor allem späte Einweisung der Patienten in dann oft desolatem und teils septischen Allgemeinzustand an. Hinsichtlich der verbleibenden Mortalität spielen zumeist Begleitfehlbildungen oder -erkrankungen sowie die typischen Risikofaktoren von Frühgeburtlichkeit eine Schlüsselrolle. So sind auch die in Kapitel 2 und 3.9 dargestellten Verläufe Einzelfälle, bei denen die Patienten an ihren schweren Begleiterkrankungen (Epidermolysis bullosa, ausgedehnte intestinale Ischämie) verstorben sind.

Nicht nur in Bezug auf die Mortalität, sondern auch hinsichtlich anderer Komplikationen ist die Prognose der Duodenalatresie und -stenose als gut einzustufen. Eine Differenzierung geringerer Unterschiede im postoperativen Verlauf (z.B. Komplikationen I-II. Grades nach Clavien-Dindo) ist aufgrund der unterschiedlichen Ausgangssituationen in der Neonatologie mit unterschiedlichem Gestationsalter und Geburtsgewicht sowie der in Bezug auf die Duodenalatresie und -stenose häufigen Begleitfehlbildungen kaum möglich. Höhergradige Komplikationen sind hingegen gut nachzuverfolgen. Bei den vorliegenden 37 Patienten kam es im postoperativen Verlauf einmalig zu einer Komplikation Grad IIIb nach Clavien-Dindo. Hier erfolgte nach Duodenoduodenostomie bei postoperativer Passagestörung durch eine tiefere Dünndarminvagination eine Relaparotomie. In diesem Falle ist aber sicherlich auch streitbar, ob es sich um eine Komplikation in der Behandlung der Duodenalstenose gehandelt hat oder um eine Begleiterkrankung. Darüber hinaus sind keine weiteren relevanten Komplikationen aufgetreten. Unter den 31 Patienten, welche eine Duodenoduodenostomie nach Kimura über eine Oberbauchquerlaparotomie erhalten haben, trat keine Anastomoseninsuffizienz im postoperativen Verlauf auf. Auch im Langzeitverlauf war bis dato bei keinem der analysierten Patienten eine Wiedervorstellung im Universitätsklinikum Würzburg erfolgt.

4.6 Schlussfolgerungen zu Klassifikationen und Nomenklatur

Unterschiedliche Einteilungen und teils liberaler Umgang mit Nomenklatur erschweren exakte Literaturvergleiche. Dabei sind, gerade aufgrund der geringen Inzidenz duodенaler Obstruktion, vergleichbare Patientenkollektive notwendig, um valide Erkenntnisse gewinnen zu können. Für aussagekräftige Meta-Analysen oder um multivariate Auswertungen der begleitenden Fehlbildungen durchführen zu können, fehlt es bei der duodenalen Obstruktion an einem einheitlichen Klassifikationssystem. Aufgrund der Fülle an möglichen ursächlichen Erkrankungen einer extrinsischen Obstruktion oder der Vielzahl an morphologischen Formen von Duodenalatresien, -stenosen und des Pankreas

anulare sowie zahlreichen Begleitfehlbildungen ist es eine schier unlösbar erscheinende Aufgabe solch ein Klassifikationssystem zu erstellen. Eine Möglichkeit vergleichbare Daten zu generieren wäre zum Beispiel eine Art Checkliste, in der verschiedene Rubriken, wie morphologische Formen und Begleitfehlbildungen, durch Ankreuzen oder Abhaken dokumentiert und so später problemlos verglichen werden könnten.

Neue Erkenntnisse über duodenale Obstruktion zu gewinnen stellt jedenfalls eine außerordentliche Herausforderung dar.

5 Zusammenfassung

Sowohl die Einteilung verschiedener Erkrankungen unter dem gemeinsamen Symptomkomplex duodенaler Obstruktion als auch die Gliederung nach embryologischer Pathogenese und Lokalisation in Duodenalatresien, -stenosen und Pankreas anulare stellen an sich sinnvolle Einteilungen dar. Eine Inkonsistenz gebräuchlicher Gliederungen erschwert jedoch den Literaturvergleich.

In der vorliegenden Arbeit wurden Patienten der chirurgischen Klinik I des Universitätsklinikums Würzburg mit duodенaler Obstruktion über einen Zeitraum von 15 Jahren in Bezug auf pränatale Diagnostik, Gestationswoche, Geburtsmodus, Geburtsgewicht, Ursache der Obstruktion, Begleitfehlbildungen und Komplikationen analysiert.

Unter den 37 Patienten waren 18 Knaben und 19 Mädchen, 20 Kinder waren frühgeboren. Den größten Anteil an duodенaler Obstruktion machten die Duodenalatresien und -stenosen einschließlich Pankreas anulare mit 31 Patienten aus. Bei einem Großteil der Patienten kann die Diagnose bereits pränatal sonographisch gestellt werden. Je nach Ausprägung kann sich die Diagnose stark verzögern.

Hinsichtlich des Geburtsgewichtes zeigte sich eine Linksverschiebung (siehe Abbildung 12,13). Eine Assoziation mit dem Down-Syndrom, Herzfehlern und anderen Fehlbildungen, wie in der Literatur vorbeschrieben, konnte bestätigt werden (siehe Tabelle 5). Eine Veränderung der Inzidenz der Begleitfehlbildungen im zeitlichen Verlauf konnte nicht nachgewiesen werden.

Die Prognose ist in den letzten Jahrzehnten deutlich besser geworden. So beträgt das Gesamtüberleben heutzutage über 90% und ist in erster Linie von begleitenden Erkrankungen abhängig. Die Diamantanastomose nach Kimura ist ein sicheres Operationsverfahren zur Behandlung von Duodenalatresien, -stenosen und des Pankreas anulare. Sowohl Anastomoseninsuffizienzen als auch Spätkomplikationen traten im vorliegenden Patientengut nicht auf.

References

- [1] Puri P (ed.). Pediatric surgery: Diagnosis and management. Berlin, Heidelberg: Springer; 2009.
- [2] Schweinitz D von (ed.). Kinderchirurgie: Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters mit 160 Tabellen. 2nd ed. Berlin, Heidelberg: SpringerMedizin; 2013.
- [3] Carachi R, Doss SHE (eds.). Clinical Embryology: An Atlas of Congenital Malformations.
- [4] Bettex M (ed.). Kinderchirurgie: Diagnostik, Indikation, Therapie, Prognose. 2nd ed. Stuttgart, New York: Thieme; 1982.
- [5] Taguchi T, Iwanaka T, Okamatsu T (eds.). Operative General Surgery in Neonates and Infants. 1st ed. Tokyo 102-0073: Springer Tokyo; Springer; 2016.
- [6] Puri P (ed.). Pediatric surgery. Berlin: Springer; 2019.
- [7] Puri P. Newborn surgery. 2nd ed; 2003.
- [8] Al Abbasi B. Congenital duodenal obstruction in pediatrics a review of 56 patients. In: The Iraqi Postgraduate Medical Journal Vol.16, p. 316–323.
- [9] Lima M (ed.). Pediatric Digestive Surgery. 1st ed. Cham: Springer International Publishing; 2017.
- [10] Pschyrembel Klinisches Wörterbuch. 260th ed. Berlin, New York: de Gruyter; 2004.
- [11] Dalla Vecchia LK, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA. Intestinal atresia and stenosis: a 25-year experience with 277 cases. Arch Surg 1998;133(5):490-6; discussion 496-7. <https://doi.org/10.1001/archsurg.133.5.490>.
- [12] PONS Standardwörterbuch Lateinisch: Lateinisch-Deutsch, Deutsch-Lateinisch. 1st ed. Stuttgart: Klett; 2001.
- [13] Gray SW, Skandalakis JE. Embryology for surgeons: The embryological basis for the treatment of congenital defects. Philadelphia: Saunders; 1972.
- [14] Sadler TW, Langman, Drews U. Medizinische embryologie: Die normale menschliche Entwicklung und ihre Fehlbildungen. 10th ed. Stuttgart: Thieme; op. 2003.
- [15] Schünke M, Schulte E, Schumacher U. Hals und Innere Organe: 78 Tabellen. Stuttgart: Thieme; 2005.
- [16] Mitsunaga T, Saito T, Terui K, Nakata M, Ohno S, Mise N et al. Risk Factors for Intestinal Obstruction After Ladd Procedure. Pediatr Rep 2015;7(2):5795. <https://doi.org/10.4081/pr.2015.5795>.

- [17] Kimura K, Tsugawa C, Ogawa K, Matsumoto Y, Yamamoto T, Asada S. Diamond-shaped anastomosis for congenital duodenal obstruction. *Arch Surg* 1977;112(10):1262–3. <https://doi.org/10.1001/archsurg.1977.01370100116026>.
- [18] Kimura K, Mukohara N, Nishijima E, Muraji T, Tsugawa C, Matsumoto Y. Diamond-shaped anastomosis for duodenal atresia: an experience with 44 patients over 15 years. *J Pediatr Surg* 1990;25(9):977–9. [https://doi.org/10.1016/0022-3468\(90\)90241-z](https://doi.org/10.1016/0022-3468(90)90241-z).
- [19] Holler A-S, Muensterer OJ, Martynov I, Gianicolo EA, Lacher M, Zimmermann P. Duodenal Atresia Repair Using a Miniature Stapler Compared to Laparoscopic Hand-Sewn and Open Technique. *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2019;29(10):1216–22. <https://doi.org/10.1089/lap.2019.0057>.
- [20] Boo YJ, Gödeke J, Engel V, Muensterer OJ. A case report of laparoscopic duodenal atresia repair in a neonate using a novel miniature stapling device. *Int J Surg Case Rep* 2017;30:31–3. <https://doi.org/10.1016/j.ijscr.2016.11.034>.
- [21] Valusek PA, Spilde TL, Tsao K, St Peter SD, Holcomb GW, Ostlie DJ. Laparoscopic duodenal atresia repair using surgical U-clips: a novel technique. *Surg Endosc* 2007;21(6):1023–4. <https://doi.org/10.1007/s00464-007-9211-2>.
- [22] Chiarenza SF, Bucci V, Conighi ML, Zolpi E, Costa L, Fasoli L et al. Duodenal Atresia: Open versus MIS Repair-Analysis of Our Experience over the Last 12 Years. *Biomed Res Int* 2017;2017:4585360. <https://doi.org/10.1155/2017/4585360>.
- [23] St Peter SD, Little DC, Barsness KA, Copeland DR, Calkins CM, Yoder S et al. Should we be concerned about jejunoileal atresia during repair of duodenal atresia? *J Laparoendosc Adv Surg Tech A* 2010;20(9):773–5. <https://doi.org/10.1089/lap.2010.0173>.
- [24] Koletzko B (ed.). *Kinder- und Jugendmedizin: Mit 154 Tabellen ; [jetzt neu mit Fallquiz]*. 13th ed. Heidelberg: Springer; 2007.
- [25] Voigt M, Rochow N, Schneider KTM, Hagenah H-P, Straube S, Scholz R et al. Neue Perzentilwerte für die Körpermaße neugeborener Zwillinge: Ergebnisse der deutschen Perinatalerhebung der Jahre 2007-2011 unter Beteiligung aller 16 Bundesländer Analysis of perinatal survey data of 2007-2011 from all 16 states of Germany = new percentile values for the anthropometric dimensions of twin neonates. *Zeitschrift für Geburtshilfe & Neonatologie ZGN Organ der Deutschen Gesellschaft für Perinatale Medizin* 2014;218(6):254–60.
- [26] Nikischin W, Olbertz DM, Hentschel R, Kunze M, Voigt M. Klassifizierungsprogramm zur Bestimmung der Perzentilen für das Geburtsgewicht, die Geburtslänge und den

- Kopfumfang von Früh- und Neugeborenen in Abhängigkeit vom Reifealter, Geschlecht, Anzahl der Mehrlinge und der Körperhöhe der Mutter. In: Deutsche Gesellschaft für Perinatale Medizin (DGPM). Georg Thieme Verlag KG; 2017.
- [27] Krankenhausgesellschaft D. Deutsche Kodierrichtlinien: Allgemeine und spezielle Kodierrichtlinien für die Verschlüsselung von Krankheiten und Prozeduren. 2020th ed. Köln: Deutscher Ärzteverlag; 2020.
- [28] Bailey PV, Tracy TF, Connors RH, Mooney DP, Lewis JE, Weber TR. Congenital duodenal obstruction: a 32-year review. *J Pediatr Surg* 1993;28(1):92–5. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(05\)80364-1](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(05)80364-1).
- [29] Akhtar J, Guiney EJ. Congenital duodenal obstruction. *Br J Surg* 1992;79(2):133–5. <https://doi.org/10.1002/bjs.1800790212>.
- [30] Davey RB. Congenital intrinsic duodenal obstruction: a comparative review of associated anomalies. *Aust Paediatr J* 1980;16(4):274–8. <https://doi.org/10.1111/j.1440-1754.1980.tb01315.x>.
- [31] Wesley JR, Mahour GH. Congenital intrinsic duodenal obstruction: a twenty-five year review. *Surgery* 1977;82(5):716–20.
- [32] Reid IS. Biliary tract abnormalities associated with duodenal atresia. *Arch Dis Child* 1973;48(12):952–7. <https://doi.org/10.1136/adc.48.12.952>.
- [33] Murshed R, Nicholls G, Spitz L. Intrinsic duodenal obstruction: trends in management and outcome over 45 years (1951-1995) with relevance to prenatal counselling. *Br J Obstet Gynaecol* 1999;106(11):1197–9. <https://doi.org/10.1111/j.1471-0528.1999.tb08148.x>.
- [34] Hancock BJ, Wiseman NE. Congenital duodenal obstruction: the impact of an antenatal diagnosis. *J Pediatr Surg* 1989;24(10):1027–31. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(89\)80208-8](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(89)80208-8).
- [35] Danismend EN, Brown S, Frank JD. Morbidity and mortality in duodenal atresia. *Z Kinderchir* 1986;41(2):86–8. <https://doi.org/10.1055/s-2008-1043316>.
- [36] Fonkalsrud EW, DeLorimier AA, Hays DM. Congenital atresia and stenosis of the duodenum. A review compiled from the members of the Surgical Section of the American Academy of Pediatrics. *Pediatrics* 1969;43(1):79–83.
- [37] Nixon HH, Tawes R. Etiology and treatment of small intestinal atresia: analysis of a series of 127 jejunoileal atresias and comparison with 62 duodenal atresias. *Surgery* 1971;69(1):41–51.

- [38] Girvan DP, Stephens CA. Congenital intrinsic duodenal obstruction: a twenty-year review of its surgical management and consequences. *J Pediatr Surg* 1974;9(6):833–9. [https://doi.org/10.1016/s0022-3468\(74\)80217-4](https://doi.org/10.1016/s0022-3468(74)80217-4).
- [39] Chen Q-J, Gao Z-G, Tou J-F, Qian Y-Z, Li M-J, Xiong Q-X et al. Congenital duodenal obstruction in neonates: a decade's experience from one center. *World J Pediatr* 2014;10(3):238–44. <https://doi.org/10.1007/s12519-014-0499-4>.
- [40] Kaddah, Sherif & eldin, K & Ali, Hesham & Hassan, Hussam. Congenital Duodenal Obstruction. *Annals of pediatric Surgery*. 2. 130-135. 2006.
- [41] Escobar MA, Ladd AP, Grosfeld JL, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR et al. Duodenal atresia and stenosis: long-term follow-up over 30 years. *J Pediatr Surg* 2004;39(6):867-71; discussion 867-71. <https://doi.org/10.1016/j.jpedsurg.2004.02.025>.
- [42] Choudhry MS, Rahman N, Boyd P, Lakhoo K. Duodenal atresia: associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome. *Pediatr Surg Int* 2009;25(8):727–30. <https://doi.org/10.1007/s00383-009-2406-y>.
- [43] Kirschner W, Hoeltz J. Epidemiologie der Frühgeburtlichkeit. In: Friese K, Plath C, Briese V, editors. *Frühgeburt und Frühgeborenes*. Berlin, Heidelberg: Springer Berlin Heidelberg; 2000, p. 117–124.
- [44] Gfroerer S, Theilen T-M, Fiegel HC, Esmaeili A, Rolle U. Comparison of outcomes between complete and incomplete congenital duodenal obstruction. *World J Gastroenterol* 2019;25(28):3787–97. <https://doi.org/10.3748/wjg.v25.i28.3787>.

Danksagung

An dieser Stelle möchte ich Herrn Prof. Dr. med. C.-T. Germer, dem Direktor der Klinik und Poliklinik für Allgemein-, Viszeral-, Transplantations-, Gefäß- und Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Würzburg für den nötigen Anstoß und die Möglichkeit danken diese Arbeit an seiner Klinik durchführen zu dürfen.

Des Weiteren gilt mein Dank meinem Betreuer Herrn Prof. Dr. med. T. Meyer. Für die Bereitstellung des Themas, weiteren Antrieb, und die zahlreichen Momente in denen ich Unterstützung erfahren durfte.

Darüber hinaus danke ich von ganzem Herzen meinen Eltern, welche mich zu jeder Zeit und teils über große Mühen erzogen, großgezogen und stets so gut es nur ging gefördert haben. Ohne Euch wäre mein bisheriger Werdegang undenkbar.

Ebenfalls gehört mein Dank natürlich Frau Tizia Hirster für den kontinuierlichen mentalen Support, die endlos wirkenden Korrektursitzungen und letztlich auch die zahlreichen Entlastungen im Alltag.

Auch danken möchte ich Herrn Fabian Imdahl für die Hilfe bei der graphischen Ausarbeitung einiger Abbildungen.