

Anorektale Fehlbildungen / Analatresie

Definition:

Der Begriff "Anorektale Malformationen" umfasst angeborene Fehlbildungen des Afters (Anus) und des Enddarms (Rektum). Diese bilden ein großes Spektrum von Erkrankungen, die sowohl bei Jungen als auch Mädchen auftreten. Etwa 1 von 4000 Kindern werden mit einer anorektalen Malformation geboren (Springford et al. Dis Colon Rectum 2016). Jungs sind etwas häufiger betroffen als Mädchen. Eine Ursache ist bisher nicht bekannt. Genetische wie auch andere Faktoren können der Auslöser für die Erkrankung sein (Wang et al. Ped Surg Int 2015). Begleitfehlbildungen finden sich bei 50-60 Prozent der betroffenen Kinder. Meist betrifft dies den Harntrakt, das Herz und den Magen-Darmtrakt (Wang et al. Ped Surg Int 2015).

Die Ausprägung der Erkrankung zeigt eine große Variationsbreite. Bei gering ausgeprägten Formen (z.B. perineale Fistel) ist mit einer begrenzten operativen Korrektur und einer sehr guten Funktion zu rechnen. Bei komplexen Formen (wie kloakalen Fehlbildungen) ist eine umfassende und nachhaltige Anbindung notwendig, die über die eigentliche Operation hinausgeht und daher von spezialisierten Zentren, wie unserer Klinik, übernommen werden sollte.

Bei **Jungs** mit einer anorektalen Malformation werden folgende Formen unterschieden:

- **Analatresie ohne Fistel** (Dickdarm endet blind)
- **Rektoperinealer Fistel (Fistel mündet in die Haut des Damm-Bereiches)**
- **Rektouethrale Fistel** (Fistel mündet in unteren oder oberen Anteil der Harnröhre)
- **Blasenhalsfistel** (10%)

Die häufigste Form beim Jungen ist die rektourethrale Fistel (Levitt et al. Orphanet 2007).

Bei **Mädchen** werden folgende Formen unterschieden:

- **Analatresie ohne Fistel** (Dickdarm endet blind)
- **Rektoperinealer Fistel (Fistel mündet in die Haut des Damm-Bereiches)**
- **Rektovestibuläre Fistel (Fistel mündet in den Scheidenvorhof)**
- **Kloake** (Darm, Scheide und Harnröhre münden in einen gemeinsamen Kanal (common channel). Ab einer Länge von 3 cm spricht man von einem long common channel).

Die häufigste Variante beim Mädchen ist die rektovestibuläre Fistel (Levitt et al. Orphanet 2007).

Diagnostik

Wenige Kinder werden bereits vorgeburtlich diagnostiziert. Nach der Geburt fallen die Kinder durch eine fehlende anale Öffnung und ggf. einer Fistel auf. Gelegentlich entleert sich Mekonium und später Stuhl über die Harnröhre oder Vagina.

Um Begleitfehlbildungen zu diagnostizieren erfolgt eine Ultraschalluntersuchung des Bauchraums, der Nieren und der Harnwege sowie des Herzens. Zur Abschätzung der Kontinenz wird ein Ultraschall des Rückenmarks und ggf. Röntgenaufnahmen des Kreuz- und Steißbeins durchgeführt.

Therapie

Die operative Therapie besteht im Verschluss der Fistel sowie der Rekonstruktion einer Analöffnung im Zentrum der Schließmuskulatur (sogenannte **Durchzugsoperation**). Die Planung der operativen Korrektur richtet sich hierbei nach dem Vorhandensein einer Fistel. Bei perinealen und vestibulären bzw. rektourethralen Fisteln erfolgt die primäre Korrektur der anorektalen Fehlbildung (**posteriore sagittale anorekto Plastik, PSARP**) ohne einen künstlichen Darmausgang. Bei den übrigen Formen wird zunächst ein künstlicher Darmausgang angelegt und nach 2-3 Monaten die definitive Korrektur durchgeführt.

Beim sogenannten PSARP wird zunächst mit Hilfe eines Stimulators die Lokalisation des Schließmuskels identifiziert. Mit einer Schnittführung genau in der Mittellinie werden die Nerven geschont. Der Enddarm wird dargestellt, ggf. vom Urogenitaltrakt getrennt, mobilisiert und so weit durchgezogen, dass er am Damm in das Zentrum des Schließmuskels in die Analhaut eingenäht werden kann (Bischoff et al. Ped Surg Int 2013). Bei Formen mit einer **Blasenhalsfistel** kann in einigen Fällen ein laparoskopisch-assistierter Eingriff sinnvoll sein (Shawyer et al. Ped Surg Int 2015). Die minimal-invasive Technik ist in der Regel schonender als ein offener Eingriff. Sollte ein künstlicher Darmausgang angelegt worden sein, wird dieses in einer letzten Operation nach 4-6 Wochen Verlauf verschlossen und die Darmkontinuität wiederhergestellt. Für die Durchzugsoperation muss ein stationärer Aufenthalt von etwa 5 Tagen eingeplant werden.

Nachsorge

Neben der Qualität der operativen Versorgung bestimmt die Qualität der postoperativen Nachsorge das Langzeitergebnis der korrigierten anorektalen Fehlbildung. In einigen Fällen wird in den ersten Wochen nach der Korrektur der neu geschaffene After durch das regelmäßige Einführen eines Metallstabs (Hegar-Stift) ausreichend weit gehalten. Der Durchmesser bzw. Größen der Hegar-Stifte werden über mehrere Wochen so lange erhöht, bis die durchschnittliche Aftergröße eines gleichaltrigen, gesunden Kindes erreicht ist.

In unserer Nachsorgesprechstunde begleiten wir Sie regelmäßig; z.B. durch spezialisierte Stomaschwester bei der Pflege eines künstlichen Darmausganges. Dies ermöglicht uns eine individuelle Langzeitbetreuung der betroffenen Kinder und Ihrer Eltern. Anfangs sind die Nachsorgetermine engmaschig. Bei einem guten Verlauf können die Nachuntersuchungen später auf monatliche bis jährliche Vorstellungen gestreckt werden.

Bei komplexeren Formen empfehlen wir eine zusätzliche Anbindung an die Selbsthilfegruppe **SOMA e.v.** (www.soma-ev.de).

Terminvergabe

Wenn Sie ein Kind mit einer anorektalen Fehlbildung bei uns vorstellen wollen, wenden Sie sich an das kinderchirurgische Sekretariat (Telefon: 040 7410 52717, E-Mail: kinderchirurgie@uke.de).

Autor

PD Dr. Michael Boettcher, 2016