

Aus der Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie  
des Otto-Heubner-Centrums  
der Medizinischen Fakultät Charité – Universitätsmedizin Berlin

## **Dissertation**

Analatresie – primär definitive Versorgung versus dreizeitige Operation mit Fokus auf  
Komplikationen und funktionellem Ergebnis

zur

Erlangung des akademischen Grades  
Doktor medicinae (Dr. med.)

vorgelegt der Medizinischen Fakultät  
Charité – Universitätsmedizin Berlin

von

Astrid Heimann  
aus Rheda-Wiedenbrück

**Datum der Promotion: 27.02.2015**

# Inhaltsverzeichnis

<b>I</b>	<b>Einleitung</b>	<b>8</b>
<b>1</b>	<b>Anorektale Malformationen</b>	<b>8</b>
1.1	Historie	8
1.2	Embryologie	9
1.3	Genetik und Begleitfehlbildungen	11
1.4	Geschlechtsverteilung	12
1.5	Epidemiologie	13
1.6	Chirurgische Anatomie und Funktion des Anorektums	13
1.6.1	Muskulärer Verschlussapparat	
1.6.2	Bindegewebsfasern und submuköser Venenplexus	
1.6.3	Neuronale Versorgung	
1.7	Kontinenz – wie wird sie heute verstanden?	15
1.8	Frühkindliche neuronale Plastizität	15
1.9	Klassifikation	16
1.9.1	Vorherige Klassifikationen	
1.9.2	Wingspread-Klassifikation	
1.9.3	Krickenbeck-Klassifikation	
<b>2</b>	<b>Diagnostik</b>	<b>18</b>
2.1	Pränatale Diagnostik	18
2.2	Neonatales Management und klinische Untersuchung	18
2.3	Apparative Untersuchungen perinatal	19
2.4	Weitere apparative Untersuchungen	19
2.4.1	Distales Kologramm	
2.4.2	Miktionszysturethrographie	
2.4.3	Schnittbildverfahren	
<b>3</b>	<b>Operative Therapie anorektaler Malformationen beim Knaben</b>	<b>21</b>
3.1	Ziele	21
3.2	Kolostomie	21
3.3	Posteriore sagittale Anorektoplastik (PSARP)	22
3.4	Postoperative Phase der PSARP	23
<b>4</b>	<b>Problemstellung</b>	<b>24</b>

<b>II</b>	<b>Methodik</b>	<b>26</b>
2.1	Patientenkollektiv	26
2.2	Studienkollektiv	27
2.2.1	Klinische und apparative Untersuchung	27
2.2.2	Miktionszysturethrographie (MCU)	28
2.2.3	Einschlußkriterien Studiengruppe	29
2.2.4	Kontrollgruppe	31
2.2.5	Chirurgisches Vorgehen	32
2.2.5.1	Studiengruppe	
2.2.5.2	Kontrollgruppe	
2.2.6	Funktionells Ergebnis	33
2.3	Statistische Methoden	35
2.4	Statistische Zusammenfassung	35
<b>III</b>	<b>Ergebnisse</b>	<b>36</b>
3.1	Studienkollektiv	36
3.1.1	Klinische Untersuchung und Begleitfehlbildungen	36
3.1.2	Miktionszysturethrographie (MCU) und Verteilung Fistelform	38
3.1.3	Studiengruppe	41
3.1.4	Kontrollgruppe	42
3.1.5	Komplikationen	56
3.1.5.1	Stomakomplikationen	
3.1.5.2	Gesamt-Komplikationen	
3.1.6	Funktionelles Ergebnis	62
<b>IV</b>	<b>Diskussion</b>	<b>66</b>
4.1	Diskussion der Ergebnisse	66
4.2	Limiationen der Studie	80
4.3	Fazit	82
<b>V</b>	<b>Literaturverzeichnis</b>	<b>84</b>

# **Zusammenfassung**

## **Einleitung**

Anorektale Malformationen stellen eine Herausforderung in der medizinischen Versorgung dar. Das neonatale Management ist ausschlaggebend, wichtige Entscheidungen sind in den ersten Lebenstagen zu treffen. Die korrekte Diagnose der Fehlbildungsform muss gestellt, Begleitfehlbildungen identifiziert werden. Auf Grundlage dieser Kenntnis wird das Kind einer primär definitiven Korrekturoperation oder einer dreizeitigen Versorgung mit Kolostomaanlage, korrigierender Operation und Stomarückverlagerung zugeführt. Bisher war die einzeitige Operation unkomplizierten Fehlbildungsformen bei Mädchen vorbehalten. Die dreizeitige Versorgung hat jedoch einige Nachteile. So weisen Kolostomien bei anorektalen Malformationen eine signifikante Morbidität auf.

Dies rechtfertigt eine kritische Beleuchtung der Therapieoptionen, um auch Knaben mit komplexen Fehlbildungsformen von der kompakteren, einzeitigen Behandlung profitieren zu lassen.

## **Methodik**

Es wurden die Patienten der Charité mit anorektaler Malformation zwischen 2005 und 2013 beleuchtet, davon speziell Knaben mit komplexen Fehlbildungsformen. Wir verglichen eine Gruppe Knaben, die einer primären Korrekturoperation zugeführt wurden, mit einer Kontrollgruppe, welche dreizeitig operiert wurde. Bezüglich Fehlbildungsform, Begleiterkrankungen, Gestationsalter und Geburtsgewicht waren beide Gruppen statistisch gleichverteilt.

## **Ergebnisse**

Wir fanden eine Übereinstimmung der präoperativen Diagnostik bezüglich der Fehlbildungsform mit der intraoperativen Situation in allen Fällen. Die Kolostomie-Komplikationsrate war erheblich. Die Anzahl der Wundinfektionen bei der analen Korrektur war in beiden Gruppen gleich. Die dreizeitige Versorgung bedingt mehr Krankenhaustage und erhöhte Strahlenexpositionen. Bezüglich des funktionellen Ergebnisses unterschieden sich beide Gruppen nicht.

## **Schlußfolgerung**

Wir sehen anhand der Daten unseres untersuchten Kollektivs die einzeitige Operation auch bei komplexen anorektalen Malformationen bei Jungen positiv.

Als Voraussetzung für die primär definitive Rekonstruktion ist nach unserer Ansicht eine eindeutige, exakte präoperative Diagnostik mit sicherer Klärung der Fehlbildungsform und Vorliegen einer Fistel zum Urogenitalsystem notwendig. Rekto-urethrale Fistel und Rektumblindsack in Relation zum Os sacrum müssen in der Miktionszysturethrographie exakt dargestellt werden, der Rektumblindsack sollte auf Höhe des Os sacrum oder unterhalb desselben lokalisiert sein.

Sind diese Voraussetzungen erfüllt, ist eine Korrekturoperation ohne Eröffnung der Bauchhöhle maximal wahrscheinlich. Fehlbildungen ohne Fistel sollten wegen der Gefahr falsch negativer Untersuchungsergebnisse – und damit intraoperativer Überraschungen - unter Kolostomaschutz versorgt werden.

Wir definieren eine sorgfältige und exakte präoperative Diagnostik zur genauen Planung des Operationsablaufes als Basis für eine sichere und effiziente Behandlung. Schwere Begleitfehlbildungen oder kardiale Beeinträchtigungen müssen ausgeschlossen sein. Liegen diese vor, sollte die dreischrittige Versorgung weiterhin als der sicherere Weg betrachtet werden.

Die Studie kann trotz geringer Fallzahlen als Wegweiser für die weitere Entwicklung bei der Versorgung anorektaler Fehlbildungen dienen und sollte weiterführende Studien anstoßen, um die einzeitige primär definitive operative Versorgung auch bei Knaben mit komplexen Fehlbildungsformen evidenzbasiert zu etablieren.

## **Abstract**

### **Background**

The early management of a newborn infant born with an anorectal malformation (ARM) is crucial; therefore important decisions have to be made within the first days of life. The correct diagnosis of the underlying ARM has to be made and associated anomalies should be identified. Then the child will either undergo a primary procedure in the first days of life without protective colostomy or a protective colostomy and a definitive repair at a later date. The desire to avoid stoma creation and reduce the duration of treatment prompted us as other researchers before to assess a strategy of primary repair.

### **Methods**

We had a look at the patients with ARM we treated in our hospital between 2005 and 2013 with special view on boys with complex malformation. To evaluate our experience and outcome and to assess the morbidity of colostomy in patients with anorectal malformation we compared our preoperative diagnostic accuracy and complications in eight patients with complex anorectal malformation to a cohort of twenty consecutive patients undergoing posterior sagittal anorectoplasty (PSARP) following colostomy. Both groups were equally distributed.

### **Results**

In all cases the preoperative diagnosis of the type of malformation and the level of the rectum were confirmed at surgery. We found a high morbidity of colostomy formation and closure in our colostomy group. Radiation exposure during contrast enema is significant. Hospital days were significantly less in patients subjected to primary repair. Our data showed an equal outcome regarding continence in the primary repair group.

### **Conclusion**

Based on our preliminary experience with one stage PSARP, we advocate its use in the management of selected infants with complex ARM. In addition to providing satisfactory results, this approach results in shorter hospitalization (and therefore costs), and avoids

colostomy associated complications, which can be significant.

The decision on the operative strategy must be based on detailed preoperative examination to ascertain the location of the rectal pouch and the presence of a recto-urinary fistula. If the voiding cysturethrography shows the fistula definitely and the rectal pouch is located at least at the level of the sacrum or below, posterior sagittal approach without laparoscopic assistance seemed feasible. In case of critical illness or severe heart malformations a colostomy is the safer way.

A limitation of our study we are aware of is the small number of patients. More studies are needed to evaluate the diagnostic methods and the operation modus regarding the postoperative result in boys with complex anorectal malformations.

# I Einleitung

## 1 Einleitung

### 1.1 Historie

Anorektale Malformationen sind bereits seit dem Altertum bekannt. Der griechische Arzt Paulus von Aegina (7. Jahrhundert n. Chr.) behandelte die Fehlbildung erstmals, indem er das Perineum durchstieß und damit den Darm blind eröffnete. Durch diese Behandlung konnten Patienten mit tiefen Fehlbildungsformen therapiert werden, sofern sie den Eingriff überlebten. Im Jahre 1710 propagierte Alexis Littre (\* 21. Juli 1658 in Cordes-sur-Ciel; † 3. Februar 1725 in Paris, französischer Mediziner, Chirurg, Anatom) die Anlage einer Kolostomie bei höheren Formen der Analatresie.

Durch Einführung einer Dissektion entlang des Perineums konnte Benjamin Bell schließlich 1787 die rektale Ampulle lokalisieren. Der nächste Durchbruch gelang im Jahre 1835 Jean-Zuléma Amussat (\*1796- †1856), der durch eine T-förmige Schnittführung den eröffneten Rektumblindsack mobilisierte und dann mit der Haut vernähte<sup>1</sup>. Durch den fehlenden Sphinktermechanismus resultierte hier allerdings eine Inkontinenz. Die folgenden Jahrzehnte erbrachten neue Erkenntnisse über die funktionelle Morphologie der Beckenbodenmuskulatur und des Anorektums mit ihrer Bedeutung für die Kontinenz. Entscheidende Fortschritte in der operativen Therapie der anorektalen Malformation sollten jedoch erst nach dem zweiten Weltkrieg gemacht werden. 1948 riet Rhoads erstmals zum abdominoperinealen Durchzug bei Vorliegen hoher Malformationen, Douglas Stephens empfahl 1953 die sakroperineale Anorektoplastik. Sechs Jahre später propagierte Rehbein durch Aushülung der Mukosa des Rektumblindsacks und einen transrektalen, abdominoperinealen Durchzug durch die Muskelmanschette ein Vorgehen, bei dem der durchgezogene Darm die rektourethrale Fistel verschließen sollte.

Im Jahr 1982 wurde erstmals die posteriore sagittale Anorektoplastik durch Peter de Vries und Alberto Pena beschrieben. Die Technik gründete auf früheren Behandlungsstrategien des Rektumkarzinoms, wurde aber auf dem Gebiet der anorektalen Malformation neu eingeführt<sup>2 3</sup>. Für die Therapie hoher Analatresien wurde schließlich im Jahr 2000 der laparoskopisch assistierte abdomino-perineale Durchzug etabliert.



Aktuell werden anorektale Fehlbildungen je nach Fehlbildungsvariante entweder allein mittels einer posterior-sagittalen Schnittführung oder laparoskopisch assistiert posterior-sagittal korrigiert <sup>4</sup>.

## **1.2 Embryologie**

Die physiologische Entwicklung des Dickdarmes während der Embryogenese und damit die Entstehung anorektaler Fehlbildungen, einschließlich des Krankheitsbildes der Analatresie, ist auch heute noch Gegenstand vieler Studien und Spekulationen.

In der Vergangenheit wurde die Ursache dieser Malformation in der abnormen Ausbildung des Septum urorektale in der frühen Embryonalentwicklung gesehen. Das Septum urorektale entsteht als eine transversal verlaufende Leiste im Winkel zwischen Allantois und Enddarm. In der 7. Entwicklungswoche erreicht das Septum urorektale durch eine Lageänderung der dorsalen Kloake in Richtung der Schwanzfurche die Kloakenmembran und unterteilt so die Kloake in einen vorderen Abschnitt, den Sinus urogenitalis, und einen hinteren, den Anorektalkanal <sup>5</sup>. Die Kloakenmembran wird auf diese Weise getrennt in die hinten liegende Analmembran und die vorne liegende Urogenitalmembran. An ihrer Kontaktstelle entsteht das spätere Perineum.

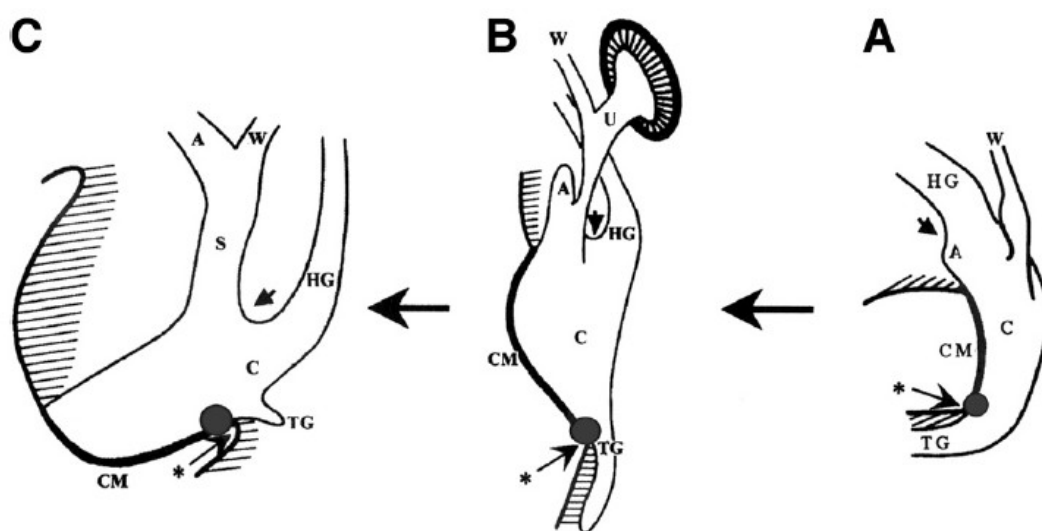
Entscheidende Faktoren scheinen bei diesem Vorgang ein schnelles Wachstum des ventralen Anteils des Genitalhöckers und eine regressive Veränderung des Schwanzdarmes, der angrenzenden dorsalen Kloakenwand und der dorsalen Kloakenmembran zu sein <sup>6</sup>.

Bereits in den neunziger Jahren vermuteten Kluth und Pennington nach ausführlichen Studien, daß der früheste morphologische Defekt, der eine anorektale Malformation bedingen kann, ein Fehlen der dorsalen Komponente der Kloakenmembran und der angrenzenden dorsalen Kloake sei <sup>7</sup>.

Das Ausmaß des Defekts im dorsalen Anteil der Kloake bedingt den Schweregrad der sich entwickelnden Fehlbildung. Während kleine Defekte lediglich zu distalen Malformationen wie perinealen Fisteln oder nicht perforierter Analmembran führen, treten bei ausgeprägteren Defekten Fisteln zum Urogenitalsystem, Fehlbildungen des Sinus urogenitalis oder Genital- und Skrotalfehlbildungen auf. Schwerwiegende Defekte werden häufig begleitet von Fehlentwicklungen der quergestreiften Muskulatur, der urethralen Sphinkteren, der Bulbo- und Ischiokavernosus-Muskulatur sowie des Beckenbodens <sup>8</sup>.

Obwohl sich noch keine endgültig zuverlässige Theorie herauskristallisiert hat, ist es doch in den letzten Jahren gelungen, die Pathogenese von Dickdarmfehlbildungen – und damit auch von Analtresien – besser zu verstehen. Neuere Studien mit rasterelektronenmikroskopischen (REM) Untersuchungen besagen Folgendes: Ein Beginn der Fehlentwicklung des Dickdarmes in frühen embryologischen Stadien scheint bestätigt. Die Kloakenmembran ist in ihrem dorsalen Anteil zu kurz, so daß die dorsale Kloake und damit der Bereich der späteren Analmembran fehlt. Durch diese Konstellation verbleibt der sich entwickelnde Enddarm in Verbindung mit dem Sinus urogenitalis, so daß der Boden für die Entstehung von rektourethralen Fisteln bereitet ist<sup>9</sup>. In der Entwicklung des Septum urorektale sieht Kluth einen eher passiven Vorgang.

Kluth konnte außerdem nachweisen, daß die embryonale Kloake zu keinem Zeitpunkt ein der anorektalen Malformation bei Neonaten vergleichbares Entwicklungsstadium durchläuft<sup>9</sup>. Diese Beobachtung bedeutet, daß eine Analtresie nicht Folge eines zu einem bestimmten Zeitpunkt arretierten Entwicklungsstadiums ist. Um letztendlich die Pathogenese der anorektalen Malformation maßgeblich weiter zu entschlüsseln, werden in der Zukunft Studien an betroffenen Embryos notwendig sein; auf diese Weise könnten die am Tiermodell erlangten Erkenntnisse überprüft und definitive Schlüsse gezogen werden.



**Graphik 1:** Schematische Darstellung der normalen Enddarmentwicklung<sup>9</sup>

A :12,5 Tage alter Embryo, B: 14 Tage alter Embryo, C: 15 Tage alter Embryo, CM: Kloakenmembran, HG: Enddarm, S: Sinus urogenitalis, Punkt: Stelle des späteren Anus

### 1.3 Genetik und Begleitfehlbildungen

Analatresien weisen ein breites Spektrum komplexer Phänotypen auf, welche von milden Fehlanlagen bis zu komplexen Malformationen mit assoziierten Fehlbildungen reichen<sup>10</sup>. Die Ursachen können sowohl multifaktoriell als auch chromosomal, monogenetisch oder teratogen sein. Obwohl chromosomale Untersuchungen bei allen kongenitalen Krankheitsbildern von großer Bedeutung sind, ist eine klare genetische Einordnung der anorektalen Malformation weiterhin schwierig.

Patienten mit anorektaler Malformation und ggf. begleitenden Fehlbildungen können klassifiziert werden in folgende Gruppen: Fehlbildungsträger mit isolierter ARM, solche mit nicht-isolierter ARM und multiplen kongenitalen Fehlbildungen (syndromal), Patienten mit ARM assoziiert mit chromosomalen Anomalien.

Zusätzlich lassen sich Fehlbildungsträger mit einem eventuellen Zusammenhang zu Umgebungsfaktoren abgrenzen, zum Beispiel während der Schwangerschaft<sup>10</sup>.

Selten kommt die anorektale Malformation verschiedenen Vererbungsmodalitäten folgend auch gehäuft familiär vor, wobei zu berücksichtigen ist, daß durch das veränderte operative Vorgehen und die so entstehende verbesserte Prognose quod Kontinenz und Fertilität die jetzt heranwachsende Generation als erste eine reelle Chance auf Sexualität und Fortpflanzung haben wird<sup>11</sup>. Risikofaktoren wie paternaler Nikotinabusus beziehungsweise maternaler Diabetes mellitus und Adipositas werden diskutiert<sup>12</sup>. Eine höhere Prävalenz scheint mit In-Vitro-Fertilisation verknüpft zu sein<sup>13</sup>.

Immer wieder sind Analatresien vergesellschaftet mit chromosomalen Anomalien und Aneuploidien. Es überwiegen die Trisomie 13, 18 und 21 sowie partielle Tri-/Monosomien<sup>14</sup>. Bei der Trisomie 21 weisen 2-8% der Patienten anorektale Fehlbildungen auf, was einer 15-fach erhöhten Häufigkeit gegenüber der Normalbevölkerung entspricht. Mehr als 90% dieser betroffenen Patienten zeigen eine Analatresie ohne rektourethrale Fistel<sup>9 15 16</sup>. Weitere assoziierte Syndrome sind das Cat-eye-Syndrom, Townes-Brocks-Syndrom, Walker-Warburg-Syndrom, Klippel-Feil-Syndrom, Ivemark-Syndrom, Opitz-Kaveggia-Syndrom, das Pallister-Hall-Syndrom sowie die Pierre-Robin-Sequenz, die VACTERL- und Sirenomylie-Assoziation, das kaudale Regressionssyndrom und die Currarino-Triade<sup>10</sup>.

Über 75% der Patienten mit ARM weisen weitere, assoziierte Fehlbildungen auf<sup>17 10</sup>. Bei Vorliegen einer anorektalen Malformation sind bei 50% der Patienten zusätzliche urogenitale Malformationen zu erwarten<sup>18</sup>. Betroffen sind hiervon 26% der Knaben

gegenüber 5% der Mädchen <sup>19</sup>. Je höher die Fehlbildungsform, desto wahrscheinlicher wird das gleichzeitige Vorliegen einer urogenitalen Läsion: Bei unkomplizierten Malformationen finden sich nur in 10% der Fälle urogenitale Begleitfehlbildungen, wohingegen bei komplexen Fehlbildungen wie Atresien mit rektovesikalen Fisteln bei 90% der Betroffenen urogenitale Begleitauffälligkeiten vorliegen. Knaben zeigen dabei an erster Stelle eine Retentio testis oder Hypospadien, bei Mädchen liegt am häufigsten eine Vagina duplex vor <sup>20 21</sup>.

Ebenfalls häufig finden sich kardiale Vitien und begleitende Fehlbildungen des Gastrointestinaltraktes wie Ösophagusatresie/ tracheoösophageale Fistel und Duodenalatresie <sup>22</sup>.

Assoziierte spinale Anomalien betreffen als knöcherne Struktur am häufigsten das Os sacrum, in 25% der Fälle tritt ein tethered cord auf. Die Prävalenz des fixierten Filum terminale steigt mit zunehmender Komplexität der anorektalen Malformation und geht mit einer deutlich schlechteren Prognose quod Kontinenz einher <sup>18</sup>.

Die häufige Koinzidenz von Analatresien und weiteren Fehlbildungen lässt eine genetische Grundlage vermuten. Bisher konnte trotz etlicher in den Fokus gelangter Genloci keine eindeutige genetische Basis identifiziert werden <sup>10</sup>.

#### **1.4 Geschlechtsverteilung**

Anorektale Malformationen umfassen ein weites Spektrum von Fehlbildungen, welche sowohl Jungen als auch Mädchen betreffen. In der Literatur wird eine Bevorzugung des männlichen Geschlechtes beschrieben <sup>18</sup>. Geschlechtsspezifische Unterschiede fallen nicht nur insgesamt auf, auch die einzelnen Fehlbildungsformen zeigen unterschiedliche Verteilungen.

Knaben weisen mit einer höheren Frequenz komplexe Fehlbildungsformen auf, unter den Fisteltypen findet sich in 36% der Fälle eine rektourethrale Fistel, davon liegt bei 6% eine rektovesikale und damit die komplexeste Variante der geschlossenen Fehlbildungsformen vor.

Mädchen zeigen gehäuft Fehlbildungstypen wie Analatresien mit perinealen oder vestibulären Fisteln. Endo et al. nennen 1999 für Mädchen mit anovestibulären Fisteln eine Häufigkeit von 30% <sup>15</sup>. Kloakenfehlbildungen treten ausschließlich bei Mädchen auf (11%). Extrem selten sind Variationen wie die posteriore Kloake <sup>23</sup>.

## **1.5 Epidemiologie**

Die Angaben zur Häufigkeit anorektaler Malformationen schwanken stark. Auch genaue Aussagen zur Verteilung der einzelnen Fehlbildungsformen unterscheiden sich deutlich. Dies liegt unter anderem in der Tatsache begründet, daß keine verbindliche Klassifikation existiert. Exaktere Prävalenzangaben für anorektale Malformationen ließen sich nur durch breit angelegte, genaue Fehlbildungsregister und letztendlich einheitliche Klassifikationen erreichen. Aktuell wird in Deutschland von einer Häufigkeit des Auftretens anorektaler Malformationen von 1:2500-5000 Lebendgeburten ausgegangen <sup>24 18</sup>.

## **1.6 Chirurgische Anatomie und Funktion des Anorektums**

Von entscheidender Bedeutung bei der operativen Korrektur anorektaler Malformationen ist die exakte Kenntnis der lokalen Anatomie und neuronalen Versorgung sowie der Physiologie des Anorektums. Holschneider fasste die anatomischen Strukturen 2006 als anorektales Kontinenzorgan zusammen. Das anorektale Kontinenzorgan wird aus folgenden Strukturen gebildet:

### **1.6.1 Muskulärer Verschlussapparat**

Der Anus ist regelhaft in der Mitte einer Verbindungslinie zwischen beiden Os ischii lokalisiert und zeigt bei Kindern eine längliche Form. Das unverhornte, trockene Deckepithel im Analkanal ist mit sensorischen Nervenzellen ausgestattet, so daß eine Diskrimination in festen, flüssigen und gasförmigen Stuhlgang möglich wird. Trotz individueller Schwankungen lässt sich der regelrechte Abstand zwischen Anus und hinterer Kommissur bei Mädchen auf 1-1,5 cm festlegen, die Entfernung zum Skrotum ist bei Knaben etwa 0,5 cm länger <sup>25</sup>. Bei reifen Neugeborenen sollten Hegar-Stifte von 10-12 mm die Analöffnung leicht und elastisch passieren können <sup>26</sup>.

Der M. sphinkter ani internus besteht aus glatter Muskulatur und unterliegt einem Dauertonus (ist in Ruhe also geschlossen), eine willkürliche Erschlaffung ist nicht möglich. Mit einem Anteil von 70-80% ist er zu einem großen Teil für die anorektale Ruhedruckbarriere verantwortlich <sup>27</sup>. Patienten mit anorektaler Malformation weisen häufig nur einen rudimentär angelegten M. sphinkter ani internus auf, der zudem häufig dystop um den Fistelabgang im Bereich des Rektums angeordnet ist <sup>28</sup>.

Der M. levator ani bildet zusammen mit dem M. coccygeus als Diaphragma pelvis den wesentlichen Bestandteil des Beckenbodens. Seine Muskulatur ist quergestreift. Die medialen Fasern des M. levator ani werden als sogenannte Puborektalisschlinge (M. puborectalis) bezeichnet, da sie das Rektum bei seinem Durchtritt durch das Diaphragma pelvis dorsal schlingenförmig umfassen.

Die Puborektalisschlinge soll wesentlich zur Stuhlkontinenz beitragen, indem sie das Rektum nach vorne zieht und damit um 90° abwinkelt (anorektaler Winkel). Durch diesen Mechanismus werden Vorder- und Hinterwand aneinander gelegt und bilden so einen Widerstand gegen den bei der Defäkation entstehenden Druckvektor. Bei hohen anorektalen Malformationen ist der Muskelkomplex zum Teil durch ischiorektales Fettgewebe ersetzt <sup>25</sup>.

Dem Trichter des M. levator ani liegt außen der M. sphinkter ani externus auf. Auch der M. sphinkter ani externus ist oft dys- bzw. hypoplastisch ausgebildet, Pena bezeichnete den beim Gesunden eigentlich dreiteiligen Muskel als deformierten „muscle complex“. Funktionell unterliegt der M. sphinkter ani externus genau wie der interne Sphinktermuskel einem Dauertonus, wird aber außerdem durch den N. pudendus aus dem Sakralnervenkomplex – und damit willkürlich – innerviert <sup>25</sup>.

Trotz Hypoplasie ist eine morphologische Sicherung beider Sphinkteren bei der operativen Korrektur essentiell.

### **1.6.2 Bindegewebsfasern und submuköser Venenplexus**

Eine passive Unterstützung zum Verschluss des Analkanals erfolgt durch Bindegewebsfasern, die vom externen Sphinktermuskel ausgehend in die perianale Haut einstrahlen und bei forcierter Kontraktion des Muskels die Haut in den Analkanal hineinziehen. Subkutane Venenplexus werden bei Kontraktion der Puborektalisschlinge gestaut und bewirken so einen gasdichten Verschluss des Analkanals <sup>25</sup>.

### **1.6.3 Neuronale Versorgung**

Von entscheidender Bedeutung für die Kontinenz ist die neuronale Versorgung der Region. Zu den häufigen Begleitfehlbildungen der anorektalen Malformation zählt die Hypo- oder Aplasie der kaudalen Wirbelsäule. Diese trägt zu einer asymmetrischen und herabgesetzten Innervation des anorektalen Kontinenzorgans bei. Bei anorektalen Fehlbildungen liegt außerdem zumeist ein atypischer Verlauf der Nn. erigentes vor: Je

höher die Lage des Rektumblindsacks, desto medialer und damit näher am Blindsack finden sich die Nn. erigentes <sup>25</sup>.

### **1.7 Kontinenz – wie wird sie heute verstanden?**

Für den Ablauf einer willkürlichen Defäkation ist einerseits die propulsive Aktivität des Colon descendens und des Rektums notwendig, andererseits die Barrierefunktion der Sphinkteren im Zusammenspiel mit dem anorektalen Kontinenzorgan.

Die Defäkation wird reflektorisch ausgelöst durch Dehnung der Rektumwand und ein dadurch entstehendes Druckgefühl. Reflexzentren im Rückenmark bewirken eine Kontraktion des Rektums, gleichzeitig kommt es zur Erschlaffung des M. sphinkter ani internus (Internusrelaxation) bei gleichzeitiger Kontraktion des M. sphinkter ani externus (Kontinenzreflex). Übersteigt der Eröffnungsdruck die Haltebarriere, kommt es bei gleichzeitigem Verstreichen des anorektalen Winkels durch verminderten Tonus der Puborektalisschlinge zum Stuhleintritt in den Analkanal. Gleichzeitig wird willkürlich die Bauchpresse eingesetzt. Die Entleerung erfolgt im Sinne einer peristaltischen Welle <sup>25</sup>.

Die anorektale Kontinenz ist also das Resultat des komplexen Zusammenspiels motorischer, sensorischer und anatomischer Kontinenzmechanismen. Inkontinenz ist die Folge einer Störung eines oder mehrerer Faktoren in diesem fein abgestimmten, komplexen Prozess.

Das kausale Spektrum einer Stuhlinkontinenz ist weit und beinhaltet neben den kongenitalen Malformationen auch entzündliche Darmerkrankungen sowie neoplastische, traumatische, ischämische und degenerative Erkrankungen sowie iatrogene Ursachen.

### **1.8 Frühkindliche neuronale Plastizität**

Das zentrale Nervensystem entwickelt sich in einem Zusammenspiel von genetischer Information und einwirkenden Umwelteinflüssen. Auch wenn die Verbindungsstrukturen neuronaler Netzwerke zeitlebens Veränderungen unterworfen sind, beschreibt die Neurobiologie während der Entwicklung des Zentralnervensystems Phasen sensitiver Perioden mit erhöhter neuronaler und synaptischer Plastizität.

In diesen frühen postpartalen Zeitfenstern ist die Fähigkeit des Gehirns, in Reaktion auf funktionelle und morphologische Veränderungen modifizierte Organisationsstrukturen

und Verschaltungen zu entwickeln, besonders hoch und tiefgreifende dauerhafte Veränderungen der Hirnfunktion können etabliert werden <sup>29</sup>.

## **1.9 Klassifikation**

### **1.9.1 Vorherige Klassifikationen**

In den vergangenen Jahrzehnten wurde die Klassifikation der anorektalen Malformationen mehrfach angepasst, was unter anderem in der großen Variationsbreite der Fehlbildung begründet ist. Bereits 1934 unternahmen Ladd und Gross einen Einteilungsversuch in anale- und anorektale Stenose, Analatresie ohne Fistel, Analatresie mit Fistel und Rektumatresie.

Durch Stephens und Smith wurde im Jahr 1963 diese vorwiegend grob anatomisch-deskriptive Klassifikation der Erkenntnis entsprechend, daß die unterschiedlichen Fehlbildungsformen jeweils spezielle operative Vorgehen notwendig machen, angepasst. Es entstand eine Einteilung mit Unterscheidung in anorektale und rektale Malformationen sowie männliche und weibliche Fehlbildungsträger <sup>30 31</sup>.

Auch eine den anatomischen Strukturen folgende Klassifikation in infra- und supralevatorische Fehlbildungen wurde im Jahr 1964 von Santulli et al. vorgeschlagen. Nach der internationalen Klassifikation von Melbourne 1970 erfolgte die Einteilung in tiefe, intermediäre und hohe Atresieformen sowie Mischformen bei Mädchen und Jungen nach Auflistung der 33 häufigsten Formen anorektaler Fehlbildungen <sup>31</sup>.

### **1.9.2 Wingspread-Klassifikation**

Im Jahr 1988 publizierten Stephens et al. die Wingspread Klassifikation, erarbeitet in Wingspread, Wisconsin, USA. Hier wurde eine Einteilung nach Geschlecht zu Grunde gelegt mit einer vereinfachten Klassifikation anhand der Höhe der Atresie in hohe, mittlere und tiefe Malformationen. Als Bezugspunkt wurde der tiefste Punkt des Rektumblindsacks (in Ruhe) in Relation zur anatomischen Beckeneingangsebene gewählt, welche einer Verbindungslinie vom Os pubis zum Os coccygis entspricht (pubococcygeale Linie oder P-C-Linie) <sup>31</sup>.

Weitere Orientierungshilfen zur Lageeinteilung des Rektumblindsacks sind entstanden durch langjährige vergleichende anatomische, radiologische und histologische Studien <sup>32 30</sup>. Von Bedeutung ist hier der I-Punkt entsprechend dem Tuber Os ischii.



Die so entstehenden Etagen haben auch anatomisch-chirurgische Bedeutung: Fehlbildungen oberhalb der P-C-Linie (komplizierte Formen) sollten von abdominal operiert werden, bei Lage des Rektumblindsacks zwischen der P-C-Linie und dem I-Punkt bietet sich der Zugang von sakral an, Malformationen unterhalb des I-Punktes (unkomplizierte Formen) können von perineal aus operiert werden. Eine weitere Orientierung ist die m-Hilfslinie, welche den Raum der mittleren Fehlbildung halbiert. Malformationen unterhalb der m-Linie sind gut geeignet für die Operationstechnik der posterioren sagittalen Anorektoplastik (PSARP) <sup>25</sup>.

### **1.9.3 Krickenbeck-Klassifikation**

Bereits ein Jahr später propagierte Pena 1989 eine rein morphologische Betrachtung des Fistelverlaufs ebenfalls unter Beachtung des Geschlechts. Auf Basis dieser Einteilung wurde im Jahr 2005 während einer internationalen Konferenz in Krickenbeck (Deutschland) die aktuell in Deutschland überwiegend genutzte Krickenbeck-Klassifikation etabliert. Ziel der Konferenz war es, eine einheitliche Einteilung sowie international verbindliche Behandlungskriterien und ein vergleichbares System zur Beurteilung des postoperativen Ergebnisses zu kreieren <sup>33</sup>. Die Klassifikation von Krickenbeck unterscheidet Hauptgruppen anorektaler Fehlbildungen (major clinical groups) und selten vorkommende Fehlbildungsformen (siehe Methodik).

Trotz der nun verbindlich anzuwendenden Krickenbeck-Klassifikation mit ihrer Einteilung in große klinische Kollektive behält die Klassifikation nach Wingspread von 1988 auf Grund ihres engen Bezugs zwischen Topographie und Fehlbildungsform auch heute noch Bedeutung für die Wahl des chirurgischen Zugangs.

Auch für die Nachuntersuchung wurden 2005 in Krickenbeck fixe Kriterien erarbeitet. Eine vergleichende Examination ist hierbei nur innerhalb der Hauptgruppen und bei Kindern über drei Jahren als sinnvoll zu betrachten. Kreiert wurden drei Hauptgruppen mit einer Subklassifizierung in drei Grade, welche im Methodik-Teil näher beschrieben werden <sup>33</sup>.

## **2 Diagnostik**

### **2.1 Pränatale Diagnostik**

Komplexe anorektale Malformationen sind häufig vergesellschaftet mit Fehlbildungen an unterschiedlichen Organsystemen (urogenitale und gastrointestinale Auffälligkeiten, Neuralrohr- und Wirbelsäulenfehlbildungen). Durch diese Tatsache ist es gegenwärtig möglich, höhergradige anorektale Fehlbildungen bereits pränatal zu vermuten<sup>34</sup>. Mittel der Wahl ist die Sonographie, die im Rahmen der Schwangerschaftsvorsorge regelhaft durchgeführt wird<sup>35</sup>. Schon pränatal kann so eine Information der Eltern über das Krankheitsbild erfolgen und die Entbindung in einem spezialisierten Zentrum mit Neonatologie und Kinderchirurgie initiiert werden<sup>36 37</sup>.

### **2.2 Neonatales Management und klinische Untersuchung**

In der Regel fällt das Fehlen eines Anus bei der Erstversorgung des Neonaten auf. Selten kann es durch ein tief angelegtes Analgrübchen zunächst verborgen bleiben und erst durch ausbleibenden Mekoniumabgang apparent werden. Zur weiteren genauen Examination des Neugeborenen gehört die Auskultation des Herzens auf eventuelle Herzfehler und die genaue Inspektion des Genitales. Abnorme prominente Hautfalten in der Perinealregion („bucket handle“) können genauso auffallen wie Genitalfehlbildungen und eventuelle Fisteln<sup>38</sup>.

Bei Mädchen sind die Labien zu spreizen um ano- oder rektovestibuläre Fisteln darzustellen. Eine perineale Fistel ist abzugrenzen von einer Antepositio ani.

Nach Pena sollte allerdings die klinische Beurteilung einer Fistel erst nach 16-24 Stunden erfolgen, da vorher der intraluminale Druck möglicherweise noch nicht ausreicht um den Fistelgang als Austritt zu sehen<sup>38 39</sup>.

Weiteres Augenmerk sollte auf eventuelle Sklettanomalien und die Anatomie des Gesäßes gelegt werden. Ein abgeflachtes Os sacrum kann Hinweis geben auf sakrale Dysplasien und erhöht die Gefahr für das Vorliegen neuronaler Insuffizienzen oder eines tethered cord.

Durch gastrales Absaugen bzw. das Legen einer Magensonde kann eine Ösophagusatresie ausgeschlossen werden.

## **2.3 Apparative Untersuchungen perinatal**

Nach der Erstuntersuchung folgen in den ersten 24 Stunden einige apparative Untersuchungen, um weitere, eventuell lebensbedrohliche, Fehlbildungen auszuschließen<sup>38,40</sup>. Die Herzleistung sollte durch eine Echokardiographie eingeschätzt werden, eine Röntgenaufnahme des Abdomens schließt duodenale Atresien aus. Die Sonographie der Nieren und ableitenden Harnwege stellt eventuelle Fehlbildungen und Hydronephrosen dar, eine sonographische Darstellung des spinalen Bereichs kann Hinweise auf ein tethered cord geben. Pena empfiehlt außerdem die Errechnung eines sakralen Quotienten, da eine enge Korrelation zwischen der Entwicklung des Os sacrum und der Ausbildung des Muskelkomplexes zu bestehen scheint und so eine Prognose für die spätere Stuhlkontrolle versucht werden kann<sup>34</sup>. Als Basis dienen sakrale Röntgenaufnahmen in anterior-posteriorem und lateralem Strahlengang. Der Abstand vom untersten Punkt des Ileosakralgelenks zur Spitze des Os sacrum wird geteilt durch den Abstand der Beckenschaufeln zum untersten Rand des Ileosakralgelenks. Quotient-Werte zwischen 0,74 und 0,77 sprechen für normale anatomische Verhältnisse. Nach Pena deuten Werte unter 0,50 auf eine zukünftig signifikant schlechtere Kontinenzfunktion hin<sup>41</sup>.

Diese Untersuchung ist jedoch kritisch zu sehen, da sie eine hohe Strahlenbelastung für das Kind bedeutet. In Europa wird daher überwiegend eine sonographische oder kernspintomographische Untersuchung des Os sacrum bevorzugt. Im Verlauf des ersten Lebensjahres sollten sonographische Kontrollen des Urogenitalsystems nach 3, 6 und 12 Monaten erfolgen, um sich später entwickelnde Refluxerkrankungen und Hydronephrosen diagnostizieren zu können.

## **2.4 Weitere apparative Untersuchungen**

### **2.4.1 Distales Kologramm**

Bei den Fehlbildungsformen des Anorektums, bei denen keine Öffnung zwischen Darm und Körperoberfläche existiert, wird in der Regel innerhalb der ersten Lebenstage eine Kolostomie angelegt, um den damit bestehenden tiefen Darmverschluss zu beherrschen. Über den abführenden Schenkel der Kolostomie kann eine radiologische Darstellung des blind endenden Darmes durchgeführt und eine mögliche rekto-urethrale Verbindung nachgewiesen werden<sup>42</sup>. Diese Methode wird zwar stets als Goldstandard

angegeben, interessanterweise findet sich jedoch in der Literatur keine Evaluation zu Sensitivität und Spezifität für diese Fisteldarstellung.

#### **2.4.2 Miktionszysturethrographie**

Zur Detektion einer rektourethralen, rektobulbären oder rektoprostatistischen Fistel ist die Durchführung einer Miktionszysturethrographie (MCU) indiziert. Auch urogenitale Begleitfehlbildungen können im MCU dargestellt werden. Ein Beispiel ist der vesikoureterale Reflux, welcher gradabhängig wegen des deutlich erhöhten Risikos einer Harnwegsinfektion eine große klinische Bedeutung hat.

Ein weiteres Ziel der Miktionszysturethrographie ist die Lokalisation des Rektumblindsacks. Ist eine Fistel zum Urogenitalsystem zu sehen, kann eine Mitkontrastierung des Rektumblindsacks die Höhe der Atresie zu erkennen helfen. Lässt sich keine Fistel darstellen, so bedeutet dies nicht deren sicheren Ausschluss. Die Gefahr eines falsch-negativen Ergebnisses muss auf Grund eines möglicherweise sehr kleinen Fistelgangs oder einer Lumenobstruktion durch Mekonium immer berücksichtigt und in die Operationsplanung einbezogen werden.

#### **2.4.3 Magnetresonanztomographie**

Schnittbildverfahren wie die Magnetresonanztomographie (MRT) und insbesondere Computertomographie (CT) zählen nicht zur Routinediagnostik bei anorektalen Malformationen, da ihre Durchführung aufwändig ist und oft eine Narkose erfordert. Minuspunkt der CT ist zudem die hohe Strahlenbelastung für das Kind. Studien haben gezeigt, daß im MRT eine Fisteldarstellung nur in 56% der Fälle gelingt<sup>43</sup>. Im MRT lassen sich jedoch Weichteilstrukturen gut abgrenzen und differenzieren, so daß bei unklaren anatomischen Verhältnissen ein Erkenntnisgewinn erwartet werden kann<sup>44</sup>. Hilfreich kann eine MRT sein bei komplexen Fehlbildungsformen, bei welchen durch die Routinediagnostik keine eindeutige Klärung der anatomischen Verhältnisse gelingen konnte, bei Verdacht auf Vorliegen eines tethered cord und bei Problemen im Verlauf post operationem<sup>45</sup>.

Auf Grund der klinischen und apparativen Untersuchungsergebnisse und mit Kenntnis der Verfassung des Kindes, der vorliegenden Begleitfehlbildungen und der anatomischen Gegebenheiten mit Lage des Rektumblindsacks sollten ausreichend

Informationen vorliegen, um das weitere chirurgische Management festlegen und zwischen primär definitiver Versorgung oder dreischrittiger Vorgehensweise mit Anlage einer Kolostomie entscheiden zu können <sup>34</sup>.

### **3 Operative Therapie anorektaler Malformationen beim Knaben**

#### **3.1 Ziele**

Das Ziel der operativen Korrektur anorektaler Malformationen ist die Versorgung der Fehlbildung mit Herstellung der regelrechten Anatomie unter Erhalt möglichst vieler anatomisch funktioneller Bestandteile. Die Strategie hierzu wurde durch die Einführung der posterioren sagittalen Anorektoplastik (PSARP) maßgeblich gestaltet <sup>46</sup>.

#### **3.2 Kolostomie**

Bei anorektalen Malformationen mit einem Rektumblindsack oberhalb der P-C-Linie, unklarer Anatomie oder schweren Begleitfehlbildungen ist die Anlage einer Kolostomie in den ersten Lebenstagen indiziert. Auf diese Weise wird akut eine Dekompression des Kolons zur Prävention einer Ileussituation erreicht, Harnwegsinfektionen durch Stuhlkontamination können verhindert und mittelfristig das postoperative Ergebnis der Durchzugsoperation geschützt werden <sup>42</sup>.

Komplikationen im Rahmen von Kolostomien wie Fehllokalisierung, Prolaps, Infektion, Stenose sowie Probleme nach Rückverlagerung sind zahlreich und häufig so weitreichend, daß eine Reoperation erforderlich ist. Viele dieser Komplikationen scheinen vermeidbar.

Pena empfiehlt die Anlage eine Descendostomie direkt distal des Bereiches, in dem das Colon descendens retroperitoneal fixiert ist, so daß ein Prolaps des proximalen Stomas verhindert wird. Das distale Stoma ist in einem mobileren Colonanteil lokalisiert, zur Prävention eines Prolapses sollte es daher möglichst kleinkalibrig angelegt werden. Beide Stomata werden aus den lateralen Wundrändern ausgeleitet, um aus kosmetischen Gründen weitere Affektionen der Bauchwand zu verhindern.

Der Abstand zwischen proximalem und distalem Stoma sollte ausreichend sein, um das proximale Stoma separat durch einen Beutel zu verschließen. Transversostomien und auf Grund des fehlenden Zugangs zum rektalen Blindsack für diagnostische Zwecke und zur Spülung des Blindsacks auch Hartmann-Kolostomien sind kontraindiziert <sup>42 34</sup>.

Patienten mit einem Blindsack oberhalb der P-C-Linie werden dreischrittig versorgt: Im Anschluss an die Kolostomaanlage wird nach Wochen bis Monaten die definitive Durchzugsoperation durchgeführt, die Rückverlagerung erfolgt bei stabilen Wundverhältnissen und gutem Allgemeinzustand des Kindes einige Wochen bis Monate später.

### **3.3 Posteriore sagittale Anorektoplastik (PSARP)**

Entweder als zweiter Schritt nach Anlage einer Kolostomie oder als primär definitive Operation bei eindeutigen anatomischen Verhältnissen und Lage des Rektumblindsacks unterhalb der P-C-Linie sowie gutem Allgemeinzustand des Kindes, erfolgt die posteriore sagittale Anorektoplastik (PSARP) nach Pena. Das Kind wird nach Legen eines Blasenkatheters zunächst zystoskopiert und anschließend in Bauchlage mit angehobenem Becken gelagert. Durch Elektrostimulation wird versucht, einen eventuell vorhandenen Schließmuskelkomplex zu lokalisieren, um dann streng in der Mittellinie von der Steißbeinspitze bis zur markierten Anussollstelle die Längsinzision der Haut vorzunehmen. Es erfolgt die Dissektion in der Mittellinie und Darstellung des Rektumblindsacks, welcher mobilisiert und schließlich am tiefsten Punkt eröffnet wird. Sodann wird die rekto-urethrale Fistel von intraluminal dargestellt, verfolgt und verschlossen. Nach Mobilisation des Rektums sollte eine spannungsfreie Adaptation desselben an die anale Sollstelle gelingen. Am Ende der Operation sollte die Rektumschleimhaut in den Neoanus zurückgleiten <sup>46</sup>.

Die Schwierigkeit der PSARP und damit die Herausforderung des Chirurgen liegt in der gemeinsamen Wand von Urethra und anteriorem Rektum, aus der zwei getrennte Begrenzungen gebildet werden müssen. Unbedingt geschont werden sollten bei der chirurgischen Präparation außerdem die neuronalen Strukturen des Anorektums und Urogenitalbereiches, um im Verlauf eine möglichst gute Kontinenzsituation zu erreichen und eine neurogene Blasenentleerungsstörung zu vermeiden. Hierfür ist bei der PSARP eine Präparation streng in der Mittellinie anzustreben. Die laterale rektale, parietale Faszie darf nicht und die viszerale Faszie nur unmittelbar auf der Rektumwand eröffnet werden. Das zu mobilisierende Rektum darf zudem nur geringem Zug ausgesetzt sein, um dem atypischen Verlauf der Nn. erigentes Rechnung zu tragen <sup>25</sup>.

### **3.4 Postoperative Phase der PASRP**

Bei regelrechtem postoperativem Verlauf empfiehlt Pena eine Bougierungsbehandlung des Neoanus mit Hegarstiften ab dem 14. postoperativen Tag mit Weiterführung über etwa ein halbes Jahr in größer werdenden Abständen<sup>39</sup>. Die langfristige und kontinuierliche Betreuung der Patienten und ihrer Familien ist entscheidend, um ein gutes postoperatives Ergebnis zu stabilisieren. Auf regelmäßigen Stuhlgang muss geachtet werden, um eine Obstipation und damit die Gefahr einer Dilatation von Rektum und Sigmoid zu vermeiden. Bei Stuhlentleerungsschwierigkeiten sollten diätetische Maßnahmen oder eine medikamentöse Stuhlregulierung begonnen werden. Im Falle einer Stuhlinkontinenz besteht im Verlauf die Möglichkeit einer passageren sozialen Kontinenz durch ein regelmäßiges, individuell abgestimmtes retrogrades Darmspülungsprogramm<sup>47</sup>. Durch eine Hydrosonographie lässt sich hierfür das Darmvolumen und die individuelle Darmmotilität abschätzen, um so eine möglichst effiziente Darmentleerung zu erzielen<sup>48</sup>. Darüber hinaus scheinen Betroffene von einem multidisziplinären Therapieansatz mit Psycho- und Physiotherapeuten zu profitieren<sup>49</sup>.

## **4 Problemstellung**

Kongenitale anorektale Malformationen stellen eine Herausforderung in der medizinischen Versorgung dar, da sie häufig ein Leben lang mit körperlichen und psychosozialen Folgen einhergehen.

Obwohl die operative Korrektur bereits in den ersten Lebenstagen beginnt, gehen diese seltenen Fehlbildungen in den meisten Fällen mit anhaltenden, schwerwiegenden funktionellen Beeinträchtigungen wie Stuhlinkontinenz und/ oder kosmetischen Defiziten im Bereich des äußeren Genitales und des Anorektums einher<sup>38</sup>.

Die Lebensqualität der Betroffenen sowie in vielen Fällen der gesamten Familie kann dadurch erheblich beeinträchtigt werden. Trotz anatomisch erfolgreicher operativer Korrektur haben 50-80% der Patienten bei klinischen Nachuntersuchungen keine altersentsprechende Stuhlinkontinenz, 30% beklagen schwerwiegende Probleme bei der Stuhlentleerung<sup>20 50 51</sup>.

In den letzten Jahren wurden große Fortschritte auf dem Gebiet der Behandlung anorektaler Malformationen gemacht, die Lebensqualität der Patienten ist immer mehr in den Fokus des Interesses gerückt<sup>38 52</sup>. Ein von Beginn an optimales operatives

Behandlungskonzept ist entscheidend, um später eine möglichst gute Kontinenzlage zu erreichen und so die Lebensqualität der Kinder zu optimieren <sup>53</sup>.

Dazu müssen wichtige Entscheidungen in den ersten Lebenstagen gefällt werden: Die korrekte Diagnose der zu Grunde liegenden Fehlbildungsform muss gestellt und wichtige Begleitfehlbildungen identifiziert werden. Auf dieser Basis wird entschieden, ob eine primär definitive Versorgung in den ersten Lebenstagen möglich erscheint, oder die Korrektur der Fehlbildung dreischrittig unter Stomaschutz erfolgt.

Bisher war die primär definitive Operation nur bei Patienten mit unkomplizierten Malformationen ohne wesentliche Begleitfehlbildungen empfohlen.

Obwohl Evaluationen zur einzeitigen Fehlbildungskorrektur bereits in den späten neunziger Jahren und folgend auftauchten <sup>54 55</sup>, werden mit steigender Prävalenz <sup>24</sup> und verbesserter medizinischer Behandlung an spezialisierten Zentren nun zunehmend dezidierte Fragen der einzeitigen versus dreizeitigen Versorgung in Deutschland relevant. Unstrittig bei Mädchen, bleibt bei Jungen weiterhin Unklarheit über die Durchführung einer primär definitiven Versorgung auch bei komplizierteren Fehlbildungsformen. Bisherige Studien dieser primär definitiv operierten Patienten zeigen gute postoperative Ergebnisse und lassen eine gute Kontinenzentwicklung vermuten <sup>56</sup>.

Auf Grund der klinischen Erfahrungen scheint der primäre Durchzug bei Knaben auch bei komplexeren Fehlbildungsformen – soweit keine schweren Begleitfehlbildungen vorliegen - vorteilhaft. Besonders die bei der dreischrittigen Vorgehensweise anzulegenden Stomata werden als deutlich komplikationsträchtig angesehen <sup>42</sup>. Häufig werden Re-Operationen notwendig, was sowohl physische als auch psychische Belastungen von Patient und Familie bedeutet. Die Kinder erhalten bei Stomaanlage und -rückverlagerung zusätzliche Antibiotikagaben.

Vor Wiederherstellung der Darmkontinuität wird der Patient durch eine Kolon-Kontrastmitteldarstellung einer zusätzlichen Strahlenbelastung ausgesetzt, um den distalen Schenkel des Stomas bezüglich seines Kalibers beurteilen zu können und die Höhe des Rektumblindsacks festzulegen. Durch die auf Grund der Stomata veränderte enterale Passage liegt während der Zeit bis zur PSARP eine eingeschränkte Ernährungssituation vor.

Insgesamt scheint es nahe zu liegen, daß aus der dreischrittigen operativen Versorgung erheblich mehr stationäre Krankenhaustage resultieren, was außer einer Belastung von Patient und Familie auch bedeutende ökonomische Aspekte beinhaltet.



In der postoperativen Phase der posterioren sagittalen Anorektoplastik (PSARP) wird standardmäßig mit der analen Bougierungsbehandlung begonnen. Bei der dreischrittigen Vorgehensweise ist das Kind zu diesem Zeitpunkt bereits älter. Das Gewebe im Bereich des Neoanus inklusive der Muskulatur wird mit ihren entscheidenden Funktionen für die Stuhlkontinenz erst in einer späteren Phase des Neugeborenenalters an seine Aufgaben gewöhnt. So können neuronale Lernmechanismen erst ab diesem Zeitpunkt initiiert und etabliert werden.

Durch die später begonnene Bougierungsbehandlung wird eine größere Traumatisierung des Patienten diskutiert.

Daraus ergeben sich folgende Fragen zur Behandlungsstrategie der anorektalen Malformation:

- Werden durch eine primär definitive, einzeitige Korrektur der Fehlbildung die postoperativen Komplikationen und die Morbidität der Patienten gesenkt?
- Wie komplikationsträchtig ist die Kolostomie wirklich und erfüllt sie ihren Zweck des Nahtschutzes im Neoanusbereich?
- Ist es möglich, die stationäre Aufenthaltsdauer und damit die physische und psychische Belastung sowie letztendlich die Behandlungskosten zu reduzieren?
- Wird die Strahlenbelastung der Kinder vermindert?
- Hält das funktionelle Ergebnis der primär definitiven Operation im Vergleich dem der dreizeitigen Rekonstruktion stand?

Die Motivation dieser Studie liegt in der Annahme, daß durch die einzeitige Korrektur der Fehlbildung die postoperativen Komplikationen reduziert werden können und bei sorgfältiger präoperativer Diagnostik und klarer Indikationsstellung auch Knaben mit komplexen Fehlbildungsformen funktionell langfristig von der einzeitigen, primär definitiven Fehlbildungskorrektur der anorektalen Malformation profitieren.

## II Methodik

### 2.1 Patienten mit anorektaler Malformation

Zwischen 01.01.2005 und 31.12.2013 wurden in der Klinik für Kinderchirurgie der Charité – Universitätsmedizin Berlin 147 Patienten mit anorektaler Malformation (ARM) operativ korrigiert, davon 73 Mädchen (Tabelle 1) und 74 Knaben (Tabelle 2).

Die Klassifikation nach Fistelform und Operationsvorgehen (einzeitig bzw. dreizeitig unter Kolostomaschutz) stellt sich wie folgt dar:

**Tabelle 1** Mädchen mit ARM 2005 - 2013

<b>Fistelform</b>	<b>Anzahl</b>	<b>einzeitige Korrektur</b>	<b>dreizeitige Korrektur</b>
<b>rektoperineal</b>	35	33	2
<b>rektovestibulär</b>	27	22	5
<b>Kloake</b>	11	0	11

**Tabelle 2** Knaben mit ARM 2005 - 2013

<b>Fistelform</b>	<b>Anzahl</b>	<b>einzeitige Korrektur</b>	<b>dreizeitige Korrektur</b>
<b>keine Fistel</b>	12	5	7
<b>rektoperineal</b>	23	23	0
<b>rektobulbär</b>	16	6	10
<b>rektoprostatich</b>	18	4	14
<b>rektovesikal</b>	5	0	5

Bei Mädchen ist die einzeitige Fehlbildungskorrektur bereits in den meisten Fällen etabliert, es werden lediglich Kloakenmalformationen und Kinder mit schweren Begleitfehlbildungen unter Kolostomaschutz operiert (75% einzeitige Korrektur in unserem Kollektiv).

In den letzten Jahren zeichnet sich ab, daß auch bei Knaben vermehrt einzeitige Korrekturoperationen, insbesondere bei komplexeren Fehlbildungsformen, vorgenommen werden. In unserer Klinik führen wir seit dem Jahr 2009 die einzeitige Operation zunehmend auch bei Knaben mit rektourethraler Fistel durch.

Voraussetzung für den Entscheidungsspielraum zwischen einzeitigem und dreizeitigem

Vorgehen war zum Einen die Entbindung in der Charité, so daß von Beginn an die Betreuung durch unsere Klinik gewährleistet war, zum Anderen die präoperativ eindeutig zu klassifizierende Fehlbildungsform und der Ausschluß schwerer weiterer Fehlbildungen. Nach diesen Kriterien konnten acht Knaben prospektiv in einer Studiengruppe zusammen geschlossen werden.

Um zu analysieren, ob die einzeitige Operationsweise dem dreizeitigen Vorgehen gleichwertig oder sogar überlegen ist, stellten wir Knaben mit anorektaler Malformation zusammen, die sich zwar bezüglich der Komplexität ihrer Fehlbildung und Begleiterkrankungen nicht von der Studiengruppe unterschieden, jedoch aus folgenden Gründen dreizeitig unter Kolostomaschutz operiert wurden:

- Entbindung in einer externen Klinik mit bereits dort angelegten Kolostomien und damit bereits eingeschlagenem Therapieweg,
- Geburt in unserer Klinik zwischen 2005 und 2009, als die einzeitige Versorgung noch seltener angewandt wurde, oder
- Entbindung in unserer Klinik zu einem Zeitpunkt, zu dem das Kompetenzteam ARM nicht anwesend war.

Einbezogen in diese Kontrollgruppe wurden insgesamt zwanzig Knaben.

Die 28 Knaben der Studien- und Kontrollgruppe mit komplexer anorektaler Malformation werden im Folgenden als Studienkollektiv bezeichnet.

## **2.2 Studienkollektiv**

### **2.2.1 Klinische und apparative Untersuchung**

Alle 28 Knaben wurden präoperativ einer standardisierten Diagnostik zugeführt, bestehend zunächst aus einer eingehenden körperlichen Untersuchung postnatal mit besonderem Hinblick auf klinische Hinweise für eine eventuell vorliegende Fistel, die Anatomie des Gesäßes sowie die Sollstelle des Anus.

Im Weiteren folgten zum Ausschluß assoziierter Fehlbildungen eine Echokardiographie und eine Sonographie des Abdomens mit Darstellung der Nieren und ableitenden Harnwege sowie des Genitales, des Os sacrum und der Wirbelsäule.



**Graphik 1, Sonographie:** Harnblase, gefülltes Rektum, Os sacrum (Charité – Universitätsmedizin Berlin, Kinderradiologie)

### 2.2.2 Miktionszysturethrographie (MCU)

Zentraler Punkt der präoperativen Diagnostik war die Durchführung einer Miktionszysturethrographie (MCU) zur Identifizierung einer eventuell vorhandenen Fistel zwischen Rektum und vesiko-urethralem System. Ausführende Abteilung dieser Untersuchung war die Klinik für pädiatrische Radiologie des Virchow Klinikums.

Die MCU wurde standardisiert durchgeführt in Rechtsseitenlage mit einem 6 Charr. Blasenkatheter, den wir über die Urethra in der Harnblase zur Gabe von Kontrastmittel (Ultravist®) platzierten. Hinter den Patienten wurde ein Zentimetermaß aufgelegt. Die Untersuchung wurde immer durch denselben Kinderchirurgen begleitet, um neben personeller Kontinuität auch eine regelrechte Durchführung gemäß unseren Standards zu gewährleisten.

Auf den Röntgenaufnahmen konnte in allen Fällen der Rektumblindsack auf Grund der durch die Luftfüllung bedingten negativen Kontrastierung identifiziert werden. In einigen Fällen passierte der Katheter die rekto-urethrale Fistel, so daß der Rektumblindsack

ebenfalls durch das Kontrastmittel demarkiert wurde.

Durch Anlegen eines Hegarstiftes an der analen Sollstelle und das platzierte Zentimetermaß konnten wir so den Abstand zwischen Rektum und analer Sollstelle radiologisch quantifizieren. Im Rahmen der MCU erhielten die Patienten eine präventive single-shot-Gabe eines Antibiotikums (Cefuroxim).

Anhand der Untersuchungsergebnisse wurden die Patienten nach Krickenbeck klassifiziert (Tabelle 1).

Major clinical groups	Rare regional variants
Perineal fistula	Pouch Colon
Rectourethral fistula	Rectal atresia/stenosis
(a) Bulbar	Rectovaginal fistula
(b) Prostatic	H fistula
Rectovesical fistula	Others
Vestibular fistula	
Cloaca	
No fistula	
Anal stenosis	

**Tabelle 1:** Internationale Klassifikation der Fehlbildungsformen von Krickenbeck (2005)

### 2.2.3 Einschlußkriterien Studiengruppe (einzeitige Versorgung)

Die Qualifizierung für die Studiengruppe und damit die PSARP in primär-definitiver Technik erfolgte nach klaren Einschlußkriterien. Als Voraussetzung für ein optimales postoperatives Ergebnis sahen wir einen so gut wie möglich vorhersehbaren Operationsverlauf auf der Grundlage einer eindeutigen präoperativen Diagnostik mit Kenntnis der anatomischen Gegebenheiten.

Einschlußkriterium war eine sicher lokalisierbare Fistel (rektourethral-vesikal, rektourethral-bulbär oder rektourethral-prostatisch) im MCU. Konnte im MCU keine Fistel nachgewiesen werden, ordneten wir den Patienten der Kontrollgruppe zu.

Auf diese Weise vermieden wir falsch negative Ergebnisse. Lediglich in einem Fall wurde ein Knabe ohne Fistel der Studiengruppe zugeordnet, der als Grunderkrankung eine Trisomie 21 aufwies. Da bei über 90% der Patienten mit Trisomie 21 eine anorektale Malformation ohne Fistel zum Urogenitalsystem vorliegt, war zu erwarten,

daß unsere radiologische Diagnostik den anatomischen Gegebenheiten entsprechen würde. Wir hielten daher bei im MCU und sonographisch eindeutig lokalisierbarem Rektumblindsack unterhalb der P-C-Linie eine Zuordnung des Kindes zur primär operierten Gruppe für vertretbar.

Zweites Einschlußkriterium war die zweifelsfreie Lokalisation des Rektumblindsacks mindestens auf Höhe des Os sacrum oder weiter kaudal desselben (unterhalb der P-C-Linie). Durch diese präoperative Selektion erhielten wir eine Patientengruppe, bei der durch eine eindeutig vorliegende Diagnostik eine größtmögliche Vorhersehbarkeit der anatomischen Gegebenheiten und damit des Operationsablaufes gegeben war.

Wichtiges Ziel war es, ein Vorgehen ohne laparoskopische Assistenz – und damit ohne Eröffnung der Bauchhöhle – so wahrscheinlich wie möglich zu machen. Durch Verzicht auf eine Laparoskopie war die Operationszeit für die Neonaten überschaubar. Patienten mit kritischen Begleitfehlbildungen oder -erkrankungen schlossen wir aus der Studiengruppe aus. Alle Patienten der Studiengruppe wurden in der Charité – Universitätsmedizin Berlin geboren.



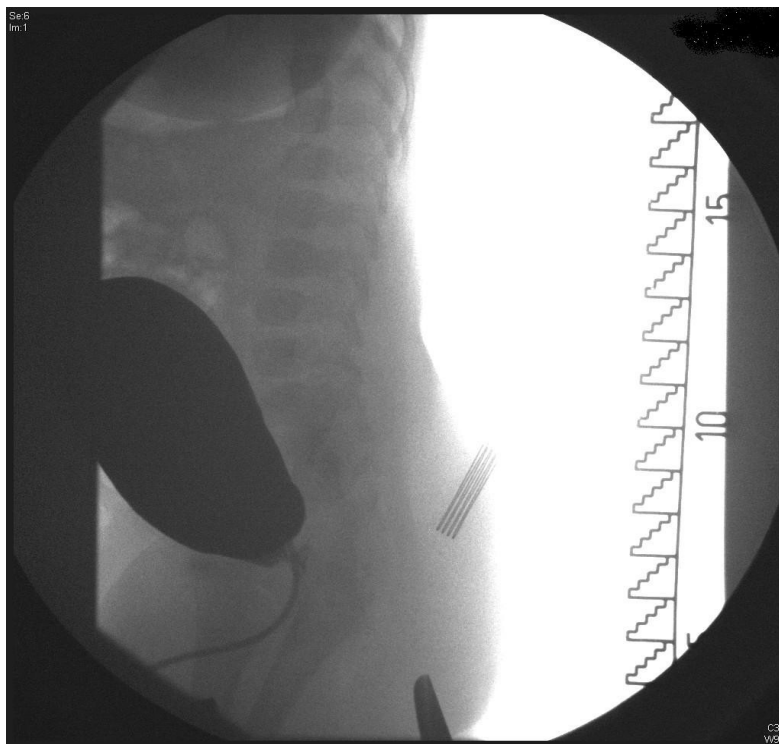
**Graphik 2, MCU:** Das Kontrastmittel stellt über die rektourethrale Fistel den Rektumblindsack dar, dieser liegt am unteren Ende des Os sacrum (Charité – Universitätsmedizin Berlin, Kinderradiologie)

## 2.2.4 Kontrollgruppe (dreizeitige Versorgung)

Die Kontrollgruppe umfasst zwanzig Kinder männlichen Geschlechts mit anorektaler Malformation und entweder vorliegender rekto-urethraler Fistel (rektourethral-vesikal, rektourethral-bulbär oder rektourethral-prostatisch) oder ohne Fistel zum Urogenitalsystem.

Neun der zwanzig Knaben waren extern entbunden worden und hatten in der jeweiligen Klinik ihre Stomata erhalten. Die Verlegung in unsere kinderchirurgische Klinik erfolgte in diesen Fällen zur analen Korrektur-Operation.

Bei diesen extern geborenen Kindern waren auch solche dabei, welche die Einschlußkriterien für die Studiengruppe erfüllen konnten und so nach unserer Ansicht auch eine primär definitive Korrektur der Fehlbildung hätten erhalten können.



**Graphik 3, MCU:** Keine dargestellte Fistel; kein Raum zwischen Harnblase und Os sacrum (Charité – Universitätsmedizin Berlin, Kinderradiologie)

## **2.2.5 Chirurgisches Vorgehen**

### **2.2.5.1 Studiengruppe**

Merkmal der Gruppe war die einzeitige chirurgische Versorgung der anorektalen Malformation durch die PSARP ohne Stomaschutz.

Alle Patienten erhielten eine Zystoskopie vor Beginn der PSARP in selber Narkose, um die Lokalisation der rekto-urethralen Fistel und damit das Ergebnis der MCU zu bestätigen. Postoperativ beließen wir den intraoperativ eingelegten transurethralen Blasenkatheter für insgesamt 7 Tage. Alle Kinder wurden antibiotisch abgeschirmt. Ab dem 2. postoperativen Tag begannen wir den oralen Kostaufbau durch Muttermilch oder Formulanahrung.

### **2.2.5.2 Kontrollgruppe**

In der Kontrollgruppe erfolgte die Korrektur der anorektalen Malformation in drei Schritten.

Erster Schritt war die Anlage eines Kolostomas in den ersten Lebenstagen, zweiter Schritt die Durchführung der PSARP. Die Korrektur-Operation erfolgte nach gleicher Methode wie in der Studiengruppe. Es wurde zunächst in selber Narkose eine Zystoskopie zur Lokalisation der rekto-urethralen Fistel durchgeführt. Hiermit erfolgte die Bestätigung des MCU-Ergebnisses. Anschließend begannen wir mit der PSARP. Als dritter Schritt wurde mit einigen Lebenswochen die Rückverlagerung des Stomas nach abgeschlossener Wundheilung vorgenommen. Die Kolostomaanlage erfolgte zwischen dem ersten und vierten Lebenstag.

Postoperativ wurde der transurethrale Blasenkatheter ebenfalls über sieben Tage belassen. Wir begannen direkt post operationem mit dem oralen Kostaufbau durch Muttermilch oder Formulanahrung.

Vor Rückverlagerung der Kolostomie wurde bei allen Kindern ein Kolonkontrasteinlauf durchgeführt, um die Passagefreiheit des Darmes zu prüfen, eventuelle Stenosen aufzufinden und den vollständigen Verschluss der Fistel zu beweisen. Die zusätzliche Strahlenbelastung wurde anhand der gespeicherten Radiologie-Dokumentation gemessen. Als Parameter wählten wir die Durchleuchtungszeit (Einheit Sekunden) und das Flächendosisprodukt ( $\text{Gy} \cdot \text{cm}^2$ ), welches definiert ist als Produkt aus der bestrahlten Fläche (in  $\text{cm}^2$ ) und der dort wirksamen Dosis (in Gray).



Bei allen operativen Eingriffen wurden intravenöse antibiotische Prophylaxen nach Standard verabreicht. Jeder Patient wurde nach erfolgter PSARP einer analen Dilatationsbehandlung mit Hegarstiften zugeführt.

### 2.2.6 Funktionelles Ergebnis

Da in unserer Klinik alle Patienten mit anorektaler Malformation langfristig begleitet und in einer Spezialsprechstunde betreut werden, konnten wir eine Nachuntersuchung mit Erfassung des postoperativen funktionellen Ergebnisses in unsere Arbeit mit einbeziehen und als Endpunkt der Studie festlegen.

Zur Bewertung des funktionellen postoperativen Ergebnisses gab es in der Vergangenheit zahlreiche Einteilungsversuche.

Während der Internationalen Konferenz von Krickenbeck 2005 wurde auch hier eine aktuelle Klassifikation herausgearbeitet <sup>33</sup>.

Zu Grunde gelegt wurden die drei Qualitäten Stuhlkontrolle (willkürliche Entleerung), Stuhlschmierer und Obstipation. Die Klassifikation für postoperative Ergebnisse von Krickenbeck setzt diese Qualitäten als Hauptgruppen und nimmt in den Kategorien Stuhlschmierer und Obstipation weitere Subklassifizierungen vor (s. Tabelle 2).

1. Voluntary bowel movements Feeling of urge, capacity to verbalize, hold the bowel movement	Yes/No
2. Soiling	Yes/No
(a) Grade 1	Occasionally (once/ twice per week)
(b) Grade 2	Every day, no social problem
(c) Grade 3	Constant, social problem
3. Constipation	Yes/No
(a) Grade 1	Manageable by changes in diet
(b) Grade 2	Requires laxatives
(c) Grade 3	Resistant to laxatives and diet

**Tabelle 2:** Internationale Klassifikation von Krickenbeck für postoperative Ergebnisse

Die Kategorie Stuhlkontrolle (1.) ist charakterisiert durch die Fähigkeit zur willkürlichen Stuhlentleerung mit Wahrnehmung von Stuhldrang und der Möglichkeit, den Stuhl zu halten. Stuhlschmierer oder Obstipation treten nicht auf.

In der Gruppe Stuhlschmierer (2.) werden drei unterschiedliche Ausprägungen berücksichtigt. Grad 1 beschreibt gelegentliches Stuhlschmierer ein- bis zweimal in der Woche, Grad 2 tägliche Ereignisse ohne begleitende soziale Probleme. Grad 3 beinhaltet tägliches Stuhlschmierer mit dadurch bedingten sozialen Schwierigkeiten.

Die Gruppe Obstipation (3.) berücksichtigt ebenfalls drei verschiedene Schweregrade. Während bei Patienten mit Obstipation des Grades 1 eine Verbesserung der Defäkationssituation durch diätetische Maßnahmen möglich ist, sind bei Grad 2 Laxantien notwendig. In der Subklassifizierung Grad 3 ist weder durch Diät noch durch Laxantien eine regelmäßige Stuhlentleerung zu erreichen.

Ist im Verlauf keine adäquate Kontinenzsituation erzielbar, so kann durch das sogenannte bowelmanagement ein weiterer Therapieversuch unternommen werden. Wir verstehen darunter eine individuell angepasste, regelmäßige retrograde Spülung des Darmes mit anorektaler Irrigation. Der Patient sitzt bei der Prozedur auf der Toilette. Ziel der Irrigation ist es, den Darm durch regelmäßige Spülungen zu entleeren und zu reinigen, um eine Verbesserung der Kontinenzlage zu erreichen.

### **2.3 Statistische Methoden**

Für nominal skalierte Variablen (z.B. Geschlecht) wurden Kreuztabellen erstellt und der exakte Test nach Fisher berechnet, um auf signifikante Unterschiede zwischen den beiden Gruppen zu testen.

Für metrisch skalierte Variablen (z.B. Geburtsgewicht) wurde vorab mit dem Kolmogorov-Smirnov-Test auf Normalverteilung geprüft. Falls diese vorlag, wurde mit dem t-test für unabhängige Stichproben, anderenfalls mit dem Mann-Whitney U-Test auf signifikante Unterschiede zwischen den beiden Gruppen getestet. Als grafische Darstellungsform wurden Mittelwerte mit Fehlerbalken (+/- eine Standardabweichung) gewählt. Falls Daten nur einer Gruppe vorlagen wurden diese als Einzelwerte dargestellt.

### **2.4 Statistische Zusammenfassung**

Nach statistischer Analyse kann insgesamt von homogenen Gruppen ausgegangen werden, da sich signifikante Unterschiede vor allem in den Größen: Fistelform und Begleitfehlbildungen, Schwangerschaftswoche sowie Geburtsgewicht nicht nachweisen lassen. Auf eine matched-pairs Analyse kann somit verzichtet werden.

Die statistische Aufarbeitung der Daten wurde in Zusammenarbeit mit einem Diplom-Mathematiker erstellt.

## **III Ergebnisse**

### **3.1 Studienkollektiv**

#### **3.1.1 Klinische Untersuchung und Begleitfehlbildungen**

Wir führten bei allen 28 männlichen Patienten postnatal eine eingehende körperliche Untersuchung mit besonderem Hinblick auf klinische Hinweise für das Vorliegen einer rektourethralen Fistel sowie die Anatomie des Gesäßes und eine eventuelle anale Sollstelle durch.

Zur Identifizierung assoziierter Fehlbildungen wurden die Patienten einer zusätzlichen apparativen Diagnostik zugeführt, bestehend aus Echokardiographie sowie Sonographie des Abdomens mit Darstellung der Nieren und ableitenden Harnwege, des Genitales, Os sacrum und der Wirbelsäule.

Wir klassifizierten die Begleitfehlbildungen nach Schweregrad bzw. Grad der Beeinflussung der anorektalen Malformation in drei Gruppen (s. Tabelle 1, Graphik 1). Es ergaben sich so leichte Begleitfehlbildungen (Skrotalanomalie, Hypospadie, Doppelanlage Niere) bei vier Kindern der Vergleichsgruppe und zwei Patienten der Studiengruppe.

Begleitfehlbildungen mittleren Ausmaßes (funktionelle Nierenfehlbildungen, Skelettanomalien, tethered cord/ kaudales Regressionssyndrom, kardiale Fehlbildungen) fanden wir in neun (Kontrollgruppe) bzw. zwei (Studiengruppe) Fällen.

Als schwere Begleitfehlbildung definierten wir Fehlbildungen, welche eine unbedingte Operationsindikation in den ersten Lebenstagen darstellten. Eine hierunter subsummierte Ösophagusatresie lag bei drei Patienten der Vergleichsgruppe bzw. bei einem Patient der Studiengruppe vor.

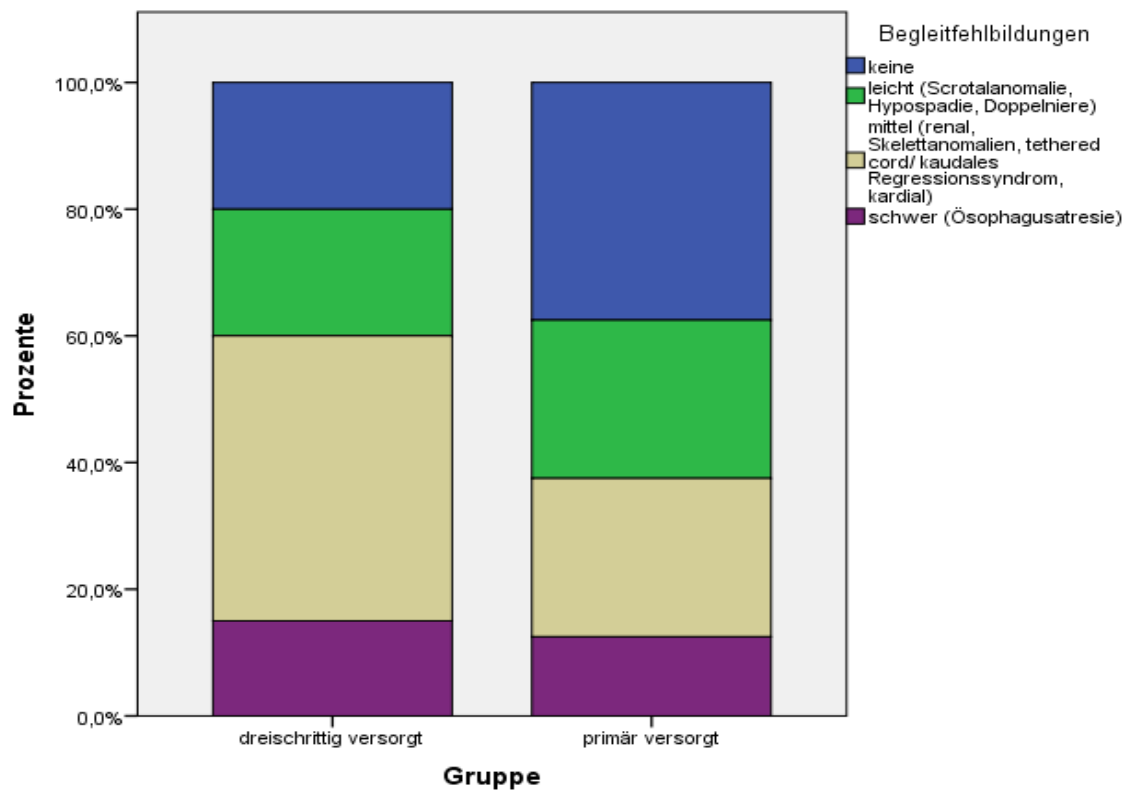
Kinder ohne Begleitfehlbildungen waren mit vier (Kontrollgruppe) und drei (Studiengruppe) Patienten annähernd gleich verteilt.

Die statistischen Analysen zeigten, daß kein Zusammenhang besteht zwischen der vorliegenden Begleitfehlbildung und der Operationsart (exakter Test nach Fisher  $p = 0,750$ ).

**Tabelle 1** Verteilung Begleitfehlbildungen

		Gruppe		Gesamt	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt		
Begleitfehlbildungen	keine	Anzahl	4	3	7
		%	20,0%	37,5%	25,0%
	leicht (Scrotalanomalie, Hypospadie, Doppelniere)	Anzahl	4	2	6
		%	20,0%	25,0%	21,4%
	mittel (renal, Skelettanomalien, tethered cord/ kaudales Regressionssyndrom, kardial)	Anzahl	9	2	11
		%	45,0%	25,0%	39,3%
	schwer (Ösophagusatresie)	Anzahl	3	1	4
		%	15,0%	12,5%	14,3%
Gesamt	Anzahl	20	8	28	
	%	100,0%	100,0%	100,0%	

**Graphik 1** Verteilung Begleitfehlbildungen



### 3.1.2 Miktionszysturethrographie (MCU)

Zur exakten Klassifikation der anorektalen Fehlbildung führten wir bei allen Patienten präoperativ eine Miktionszysturethrographie nach einem standardisierten Konzept durch. In allen Fällen konnten wir das Vorhandensein einer rektourethralen Fistel beweisen oder ausschließen, die Bestätigung hierfür wurde durch die Zystoskopie geführt, welche bei jedem Patienten in selber Narkose der PSARP vorangehend vorgenommen wurde (s. Tabelle 2).

**Tabelle 2** Apparative Diagnostik

			Gruppe	
			dreischrittig versorgt	primär versorgt
Zystoskopie	nein	Anzahl	0	0
		(%)	0,0%	0,0%
	ja	Anzahl	20	8
		(%)	100,0%	100,0%
MCU	nein	Anzahl	0	0
		(%)	0,0%	0,0%
	ja	Anzahl	20	8
		(%)	100,0%	100,0%
KE	nein	Anzahl	0	8
		(%)	0,0%	100,0%
	ja	Anzahl	20	0
		(%)	100,0%	0,0%

## Fehlbildungsform

Insgesamt wurde bei vierzehn Kindern der dreischnittig versorgten Gruppe eine Fistel dargestellt, davon in neun Fällen eine Fistel zur prostatistischen Harnröhre, dreimal eine bulbäre und zweimal eine rektovesikale Fistel. Sechs Kinder hatten keine rektourethrale Fistel, was sich auch intraoperativ bestätigte.

Die primär operierte Gruppe wies insgesamt sieben Kinder mit nachgewiesener Fistel auf, davon drei Patienten mit rektourethral-prostatistischer Fistel und vier Kinder mit Verbindung des Rektums zur bulbären Harnröhre.

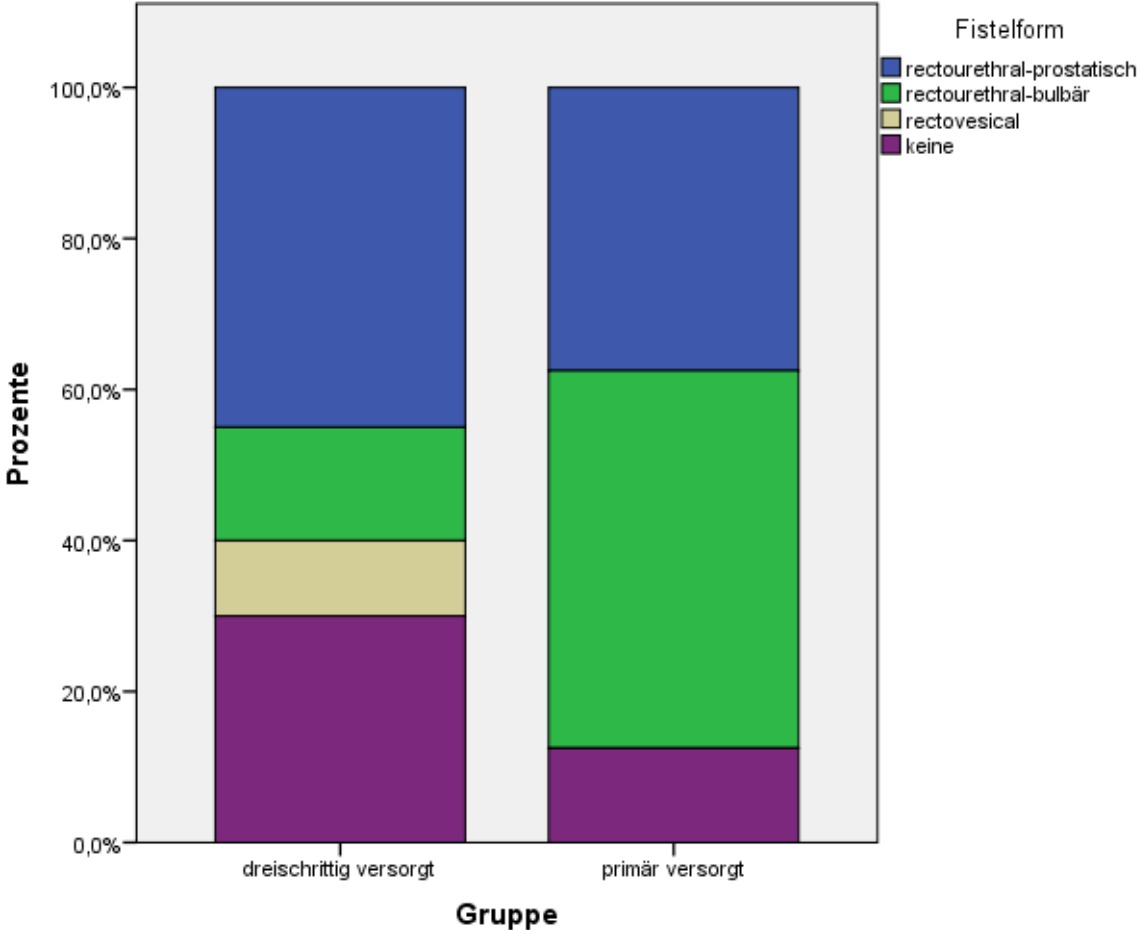
In einem Fall fanden wir keine Fistel. Hier handelt es sich um einen Patienten mit der Chromosomenaberration Trisomie 21 (s. Tabelle 3, Graphik 2).

Der exakte Test nach Fisher bestätigt, daß kein Zusammenhang zwischen vorliegender Fistelform und Operationsart besteht (exakter Test nach Fisher:  $p = 0.334$ ).

**Tabelle 3** Verteilung Fistelform

		Gruppe		Gesamt	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt		
Fistelform	rektourethral-prostatistisch	Anzahl	9	3	12
		%	45,0%	37,5%	42,9%
	rektourethral-bulbär	Anzahl	3	4	7
		%	15,0%	50,0%	25,0%
	rektovesical	Anzahl	2	0	2
		%	10,0%	0,0%	7,1%
	keine	Anzahl	6	1	7
		%	30,0%	12,5%	25,0%
	Gesamt	Anzahl	20	8	28
		%	100,0%	100,0%	100,0%

**Graphik 2** Verteilung Fistelform





### 3.1.3 Studiengruppe

Nach durchgeführter klinischer, apparativer und interventioneller Diagnostik erfüllten 8 männliche Patienten, die alle zwischen 2008 und 2013 in der Charité – Universitätsmedizin Berlin geboren wurden, die Kriterien zum Einschluß in die Studiengruppe.

Zur vergleichenden statistischen Analyse nahmen wir eine Unterteilung vor in Patienten, welche vor der vollendeten 37. Schwangerschaftswoche entbunden wurden und solche, die ein Gestationsalter von mindestens 38 Schwangerschaftswochen aufwiesen und damit per definitionem als Reifgeborene galten. Hier ergab sich für die Studiengruppe eine Verteilung von 25% Geburten vor der 38. Schwangerschaftswoche im Verhältnis zu 75% Reifgeborenen.

Das Geburtsgewicht lag zwischen 2370g und 4180g mit einem Median von 3215g (s. Tabelle 5, Graphik 4). In Bezug gesetzt zum Gestationsalter ergab sich eine minimale Perzentile von 3 und eine maximale Perzentile von 93 (Median 27) (s. Tabelle 6, Graphik 5).

Die primär definitive Versorgung (PSARP) wurde in der Studiengruppe zwischen dem 2. und 5. Lebenstag (Median 3. Lebenstag) durchgeführt (s. Tabelle 8) mit einem Gewicht von minimal 2420g und maximal 4180g, Median 3240g (s. Tabelle 9, Graphik 7). Auf Grund des geringen zeitlichen Abstandes zwischen Geburt und PSARP ergeben sich in der Studiengruppe keine wesentlichen Änderungen der Gewichtspersentilen zum Operationszeitpunkt im Vergleich zu den Geburtsperzentilen.

Alle Patienten erhielten eine prophylaktische intravenöse antibiotische Therapie mit Cefuroxim und Metronidazol in gewichtsbezogener Dosierung.

Die Dauer des stationären Aufenthalts (Partus bis Entlassung nach PSARP) lag bei einem Minimum von 10 und einem Maximum von 25 Tagen, der Median betrug 16 Tage (s. Tabelle 14, Graphik 11).

### 3.1.4 Kontrollgruppe

Die Kontrollgruppe enthält zwanzig männliche Patienten, von denen 9 Kinder in einer auswärtigen Klinik geboren wurden.

Die Korrektur der anorektalen Malformation erfolgte in drei Schritten durch Anlage eines Kolostomas in den ersten Lebenstagen, Durchführung der PSARP mit einigen Lebenswochen sowie Rückverlagerung des Stomas nach abgeschlossener Wundheilung im Verlauf.

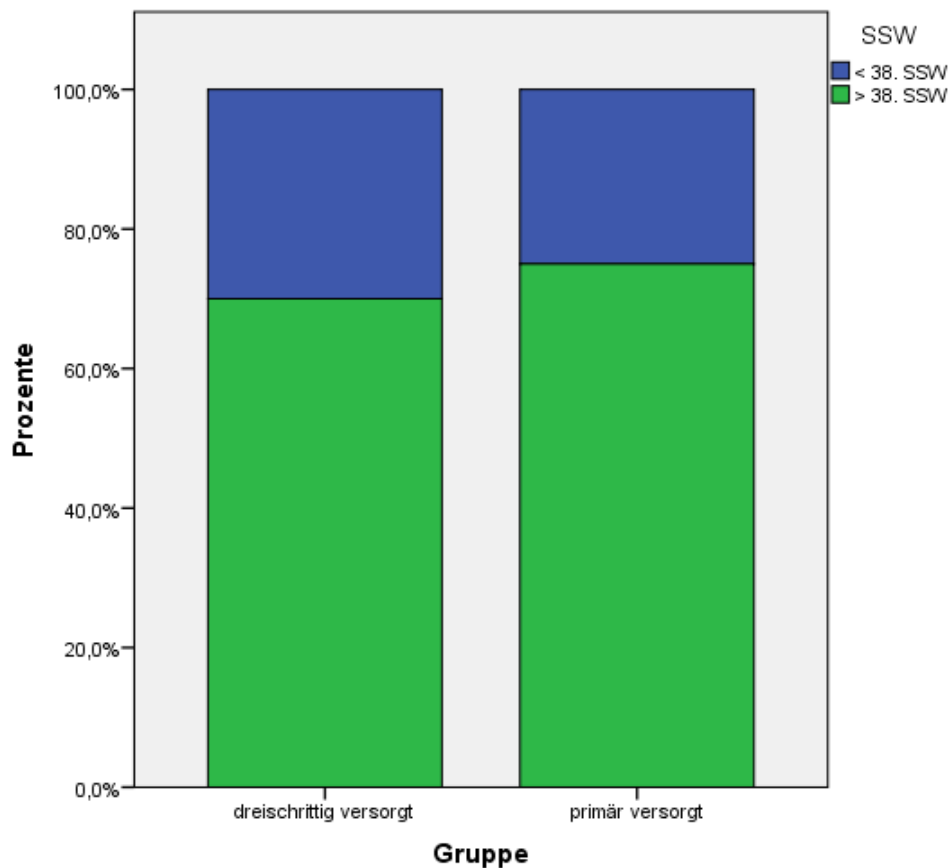
Bei oben genannter Gruppierung nach Gestationsalter waren 6 Kinder (30%) vor Vollendung der 37. Schwangerschaftswoche und 14 Patienten (70%) nach 37+6 Schwangerschaftswochen entbunden worden (s. Tabelle 4, Graphik 3).

Ein Zusammenhang zwischen Schwangerschaftswoche (Studien- und Kontrollgruppe) und Operationsart lässt sich statistisch nicht nachweisen (exakter Test nach Fisher:  $p = 0.999$ ).

**Tabelle 4** Verteilung Schwangerschaftswoche (SSW)

		Gruppe		Gesamt
		dreizeitig versorgt	primär versorgt	
< 38. SSW	Anzahl	6	2	8
	%	30,0%	25,0%	28,6%
SSW	Anzahl	14	6	20
	%	70,0%	75,0%	71,4%
> 38. SSW	Anzahl	20	8	28
	%	100,0%	100,0%	100,0%
Gesamt				

**Graphik 3** Verteilung Schwangerschaftswoche (SSW)



### Geburtsgewicht

Das Geburtsgewicht zeigte ein Minimum von 1690g und ein Maximum von 4520g mit einem Median von 2985g. Die statistische Analyse zeigt, daß die Größe Geburtsgewicht normalverteilt ist und für beide Patientengruppen kein signifikanter Unterschied hinsichtlich dieser Größe besteht (s. Tabelle 5, Graphik 4).

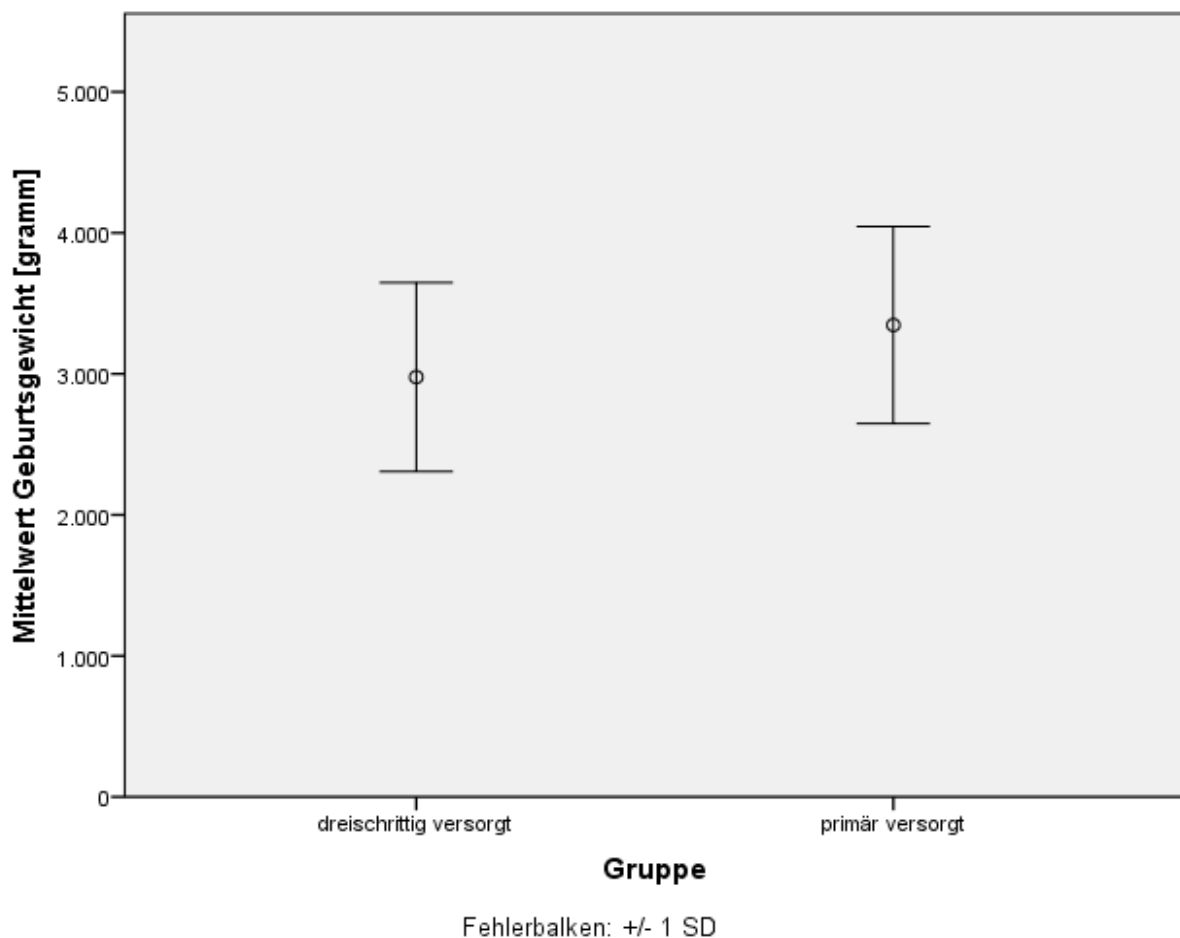
**Tabelle 5** Geburtsgewicht

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
Geburtsgewicht [gramm]	Mittelwert	2.977,2	3.346,3
	Standardabweichung	669,1	698,1
	Median	2985	3215
	Minimum	1690	2370
	Maximum	4520	4180
	Gültige N	20	8

Per Kolmogorov-Smirnov-Test wurde vorab untersucht, ob die Größe Geburtsgewicht normalverteilt ist. Da dies der Fall ist, wurde per t-Test für unabhängige Stichproben überprüft, ob zwischen den beiden OP-Gruppen signifikante Unterschiede hinsichtlich des Geburtsgewichtes nachweisbar sind.

Dies ist nicht der Fall ( $p = 0.204$ ).

**Graphik 4** Geburtsgewicht



### Perzentile Geburtsgewicht

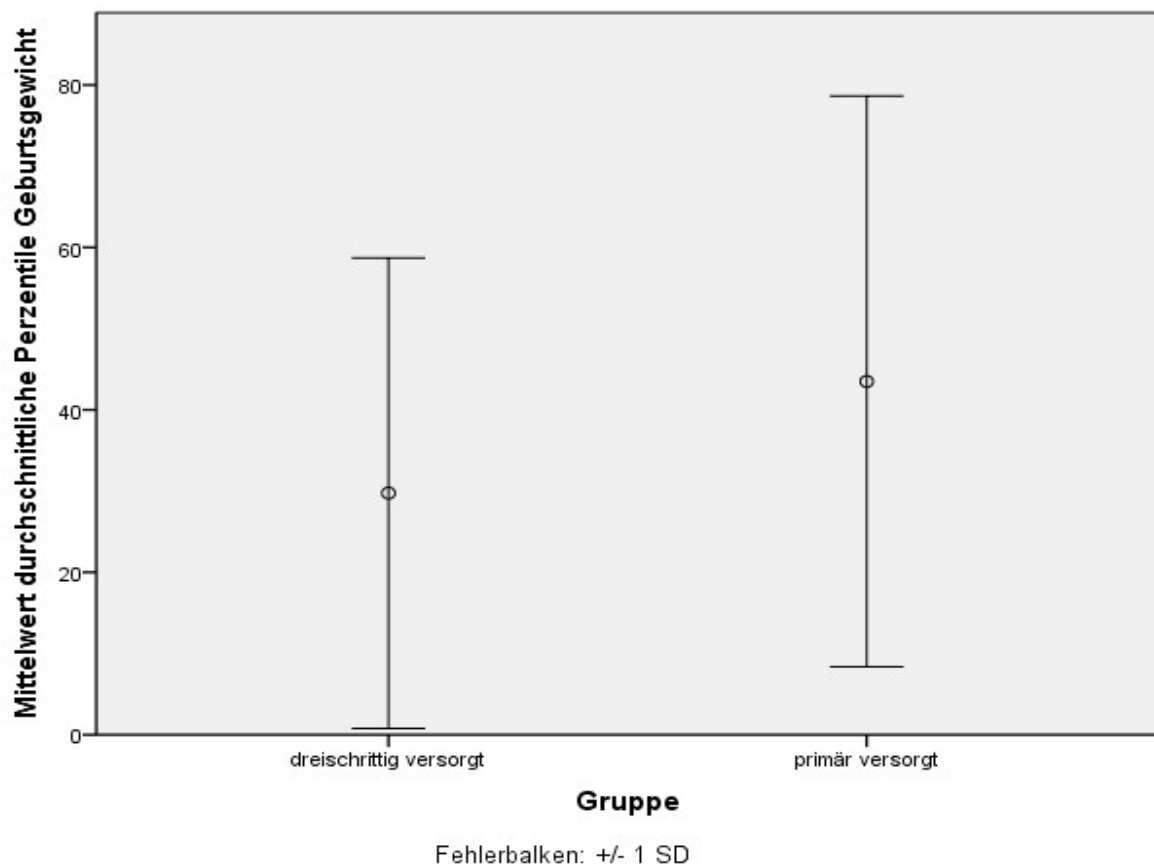
Die Perzentilen Geburtsgewicht lagen zwischen 1 und 98, Median 18 (s. Tabelle 6, Graphik 5).

**Tabelle 6** Perzentile Geburtsgewicht

	Gruppe	
	dreizeitig versorgt	primär versorgt
Mittelwert	29,8	43,5
Standardabweichung	29,0	35,1
durchschnittliche Perzentile Geburtsgewicht		
Median	18	27
Minimum	1	3
Maximum	98	93
Gültige N	20	8

Per Kolmogorov-Smirnov-Test wurde vorab untersucht, ob die Größe Perzentile normalverteilt ist. Da dies der Fall ist, wurde per t-Test für unabhängige Stichproben überprüft, ob zwischen den beiden OP-Gruppen signifikante Unterschiede hinsichtlich der Perzentile nachweisbar sind. Dies ist nicht der Fall ( $p = 0.295$ ).

**Graphik 5** Perzentile Geburtsgewicht



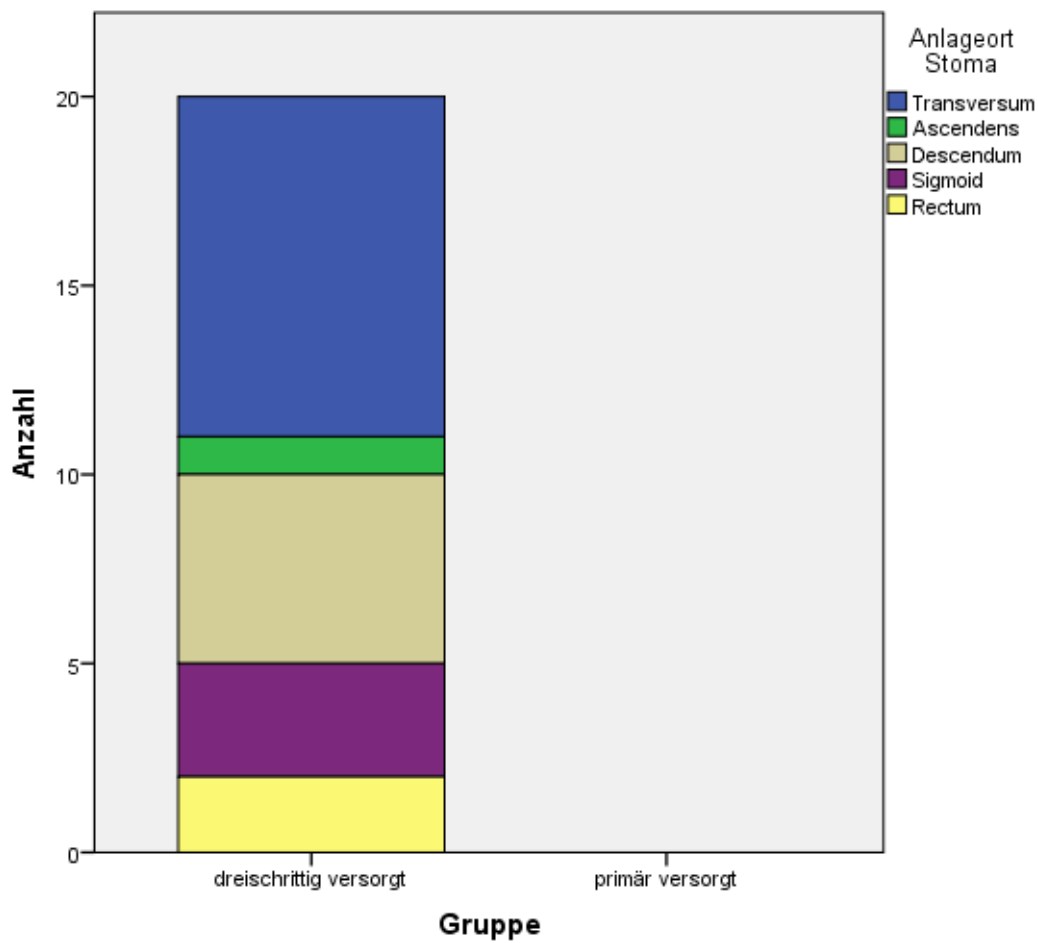
## Kolostoma

Alle Patienten wurden zwischen dem 1. und 4. Lebenstag mit einer Kolostomie versorgt. Die Betrachtung des Anlageortes der Stomata zeigt, daß in 45% der Fälle (neun Patienten) eine Transversostomie angelegt wurde, in 25% (fünf Patienten) eine Descendostomie, 15% (drei Patienten) erhielten eine Sigmoidostomie, 10% (zwei Patienten) eine Kolostomie im Bereich des Rektums und 5% (ein Patient) wurde mit einer Ascendostomie versorgt (s. Tabelle 7, Graphik 6).

**Tabelle 7** Verteilung Anlageort Kolostoma

		Gruppe		
		dreizeitig versorgt	primär versorgt	
Anlageort Stoma	Transversum	Anzahl	9	.
		(%)	45,0%	.
	Ascendens	Anzahl	1	.
		(%)	5,0%	.
	Descendens	Anzahl	5	.
		(%)	25,0%	.
	Sigmoid	Anzahl	3	.
		(%)	15,0%	.
	Rektum	Anzahl	2	.
		(%)	10,0%	.

**Graphik 6** Verteilung Anlageort Kolostoma



**Alter zur posterioren sagittalen Anorektoplastik (PSARP)**

Zur definitiven Operation (PSARP) waren die Kinder der Kontrollgruppe zwischen 59 und 370 Tage alt mit einem Median von 169 Tagen (s. Tabelle 8).

**Tabelle 8** Alter (PSARP)

	Gruppe	
	dreizeitig versorgt	primär versorgt
Mittelwert	174,8	3,0
Standardabweichung	78,0	1,1
Median	169	3
Minimum	59	2
Maximum	370	5
Gültige N	20	8

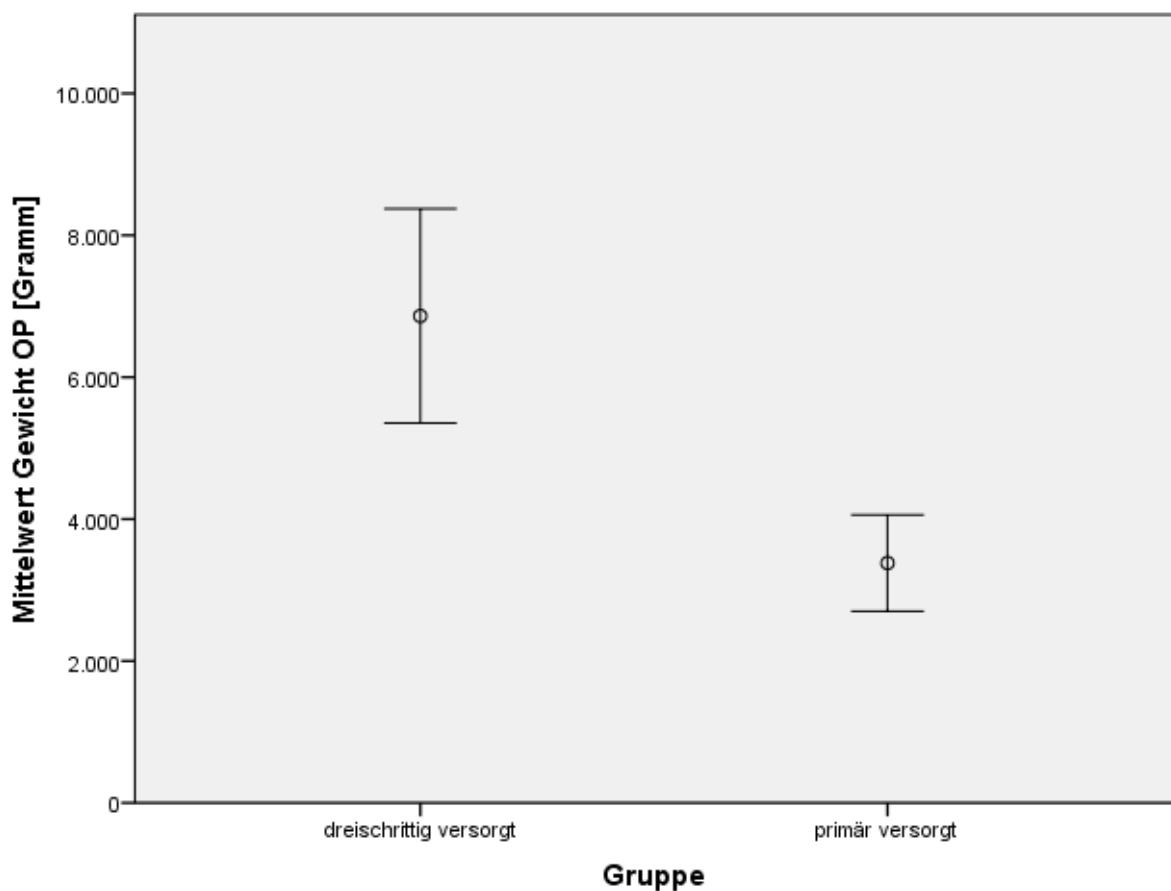
## Gewicht zur posterioren sagittalen Anorektoplastik ( PSARP)

Das Gewicht zu diesem Zeitpunkt lag zwischen einem Minimum von 4500g und einem Maximum von 10600g, Median 6800g (s. Tabelle 9, Graphik 7).

**Tabelle 9** Gewicht (PSARP)

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
Gewicht OP [Gramm]	Mittelwert	6.863,0	3.380,0
	Standardabweichung	1.510,3	679,1
	Median	6800	3240
	Minimum	4500	2420
	Maximum	10600	4180
	Gültige N	20	8

**Graphik 7** Gewicht (PSARP)



Fehlerbalken: +/- 1 SD



## Perzentilenvergleich

Bezogen auf das Lebensalter ergeben sich Gewichtspersentilen zum Zeitpunkt der PSARP von 0-75 mit einem Median von 30. Laut Statistik liegen keine statistisch signifikanten Unterschiede bezüglich der Gewichtspersentilen zwischen beiden Patientengruppen vor.

Vergleicht man die individuellen Persentilen der Kontrollgruppe zum Zeitpunkt der Geburt und zur Zeit der PSARP, so ergibt sich ein Abfall der Persentile bei 10 von 20 Kindern (50%), die andere Hälfte der Patienten zeigt eine Steigerung bzw. bleibt auf der Persentilenkurve konstant im Vergleich zur Geburtspersentile.

In der Studiengruppe liegt in 3 Fällen und damit bei 37,5% eine Steigerung auf der individuellen Persentile vor (s. Tabelle 10).

Signifikante Unterschiede zwischen den beiden Gruppen lassen sich nicht nachweisen (P = 0.686, exakter Test nach Fisher).

**Tabelle 10** Veränderung Persentile

		Gruppe		Gesamt	
		dreischnittig versorgt	primär versorgt		
Veränderung Persentile	Abfall	Anzahl	10	5	15
		%	50,0%	62,5%	53,6%
	konstant/ Steigerung	Anzahl	10	3	13
		%	50,0%	37,5%	46,4%
Gesamt	Anzahl	20	8	28	
	%	100,0%	100,0%	100,0%	

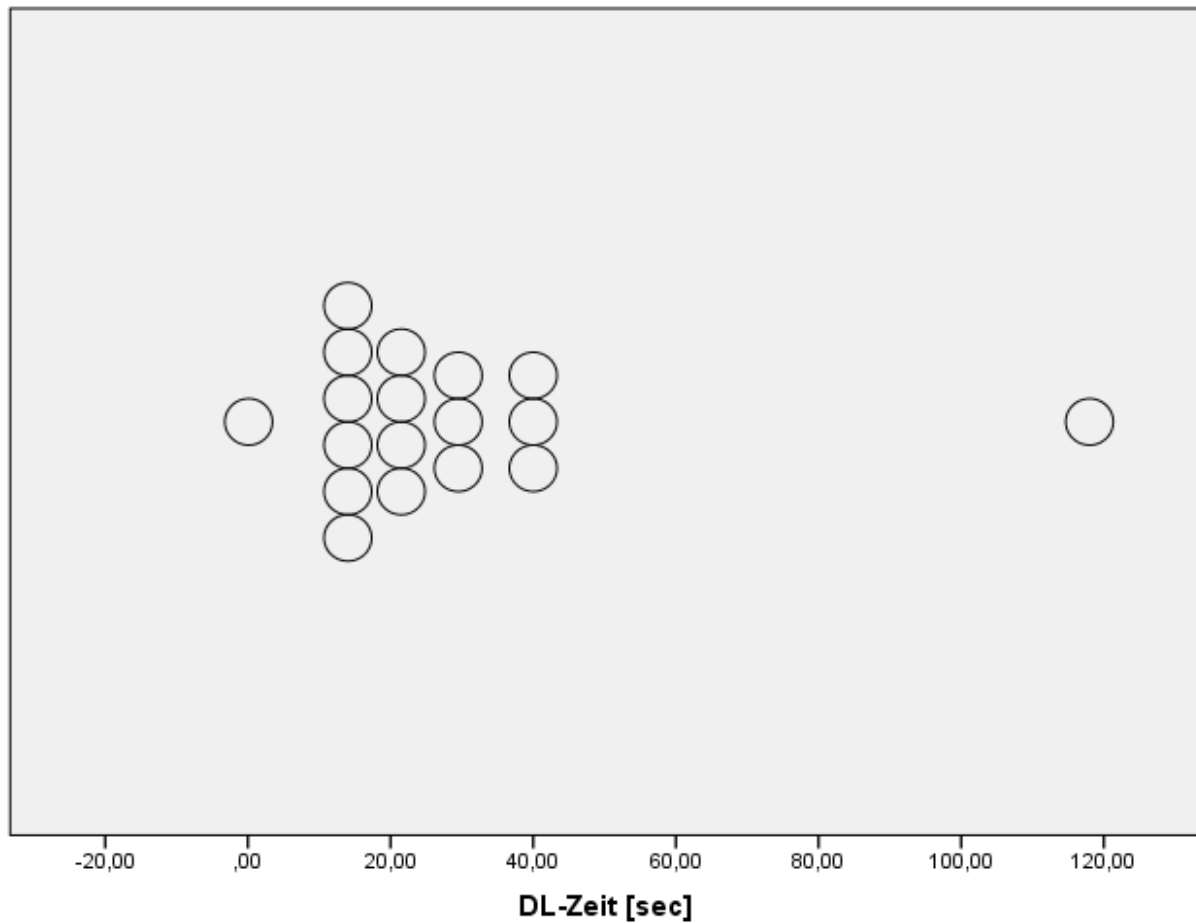
## Strahlenbelastung

Nach abgeschlossener Wundheilung erfolgte die Stomarückverlagerung. Alle Patienten der Kontrollgruppe erhielten vor dieser Operation einen Kolonkontrasteinlauf, um die Durchgängigkeit der beiden Stomaschenkel sicherzustellen. Wir quantifizierten die hierdurch entstandene zusätzliche Strahlenbelastung anhand der Durchleuchtungszeit (s. Tabelle 11, Graphik 8) und des Flächendosisproduktes (s. Tabelle 12, Graphik 9). Es ergab sich im Durchschnitt eine zusätzliche Durchleuchtungszeit von 27,7 Sekunden und ein durchschnittliches Flächendosisprodukt von 6,9 cGy\*cm<sup>2</sup>.

**Tabelle 11** Durchleuchtungszeit

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
DL-Zeit [sec]	Mittelwert	27,7	.
	Standardabweichung	24,9	.
	Median	21,5	.
	Minimum	0,1	.
	Maximum	118,0	.
	Gültige N	18	0

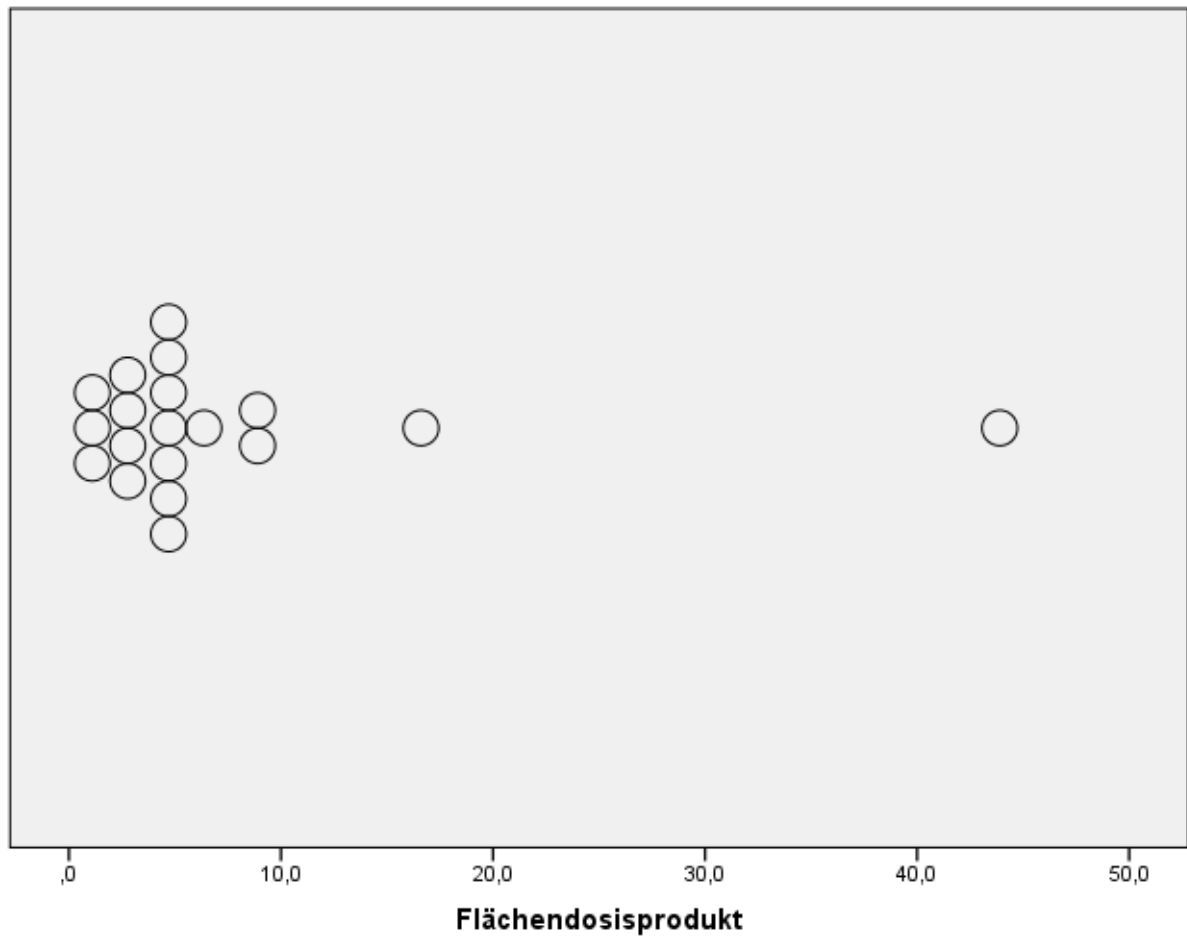
**Graphik 8** Durchleuchtungszeit



**Tabelle 12** Flächendosisprodukt

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
Flächendosisprodukt	Mittelwert	6,9	.
	Standardabweichung	9,7	.
	Median	4,5	.
	Minimum	0,3	.
	Maximum	43,9	.
	Gültige N	19	0

**Graphik 9** Flächendosisprodukt



## Alter zur Rückverlagerung Stoma

Für die präoperative Diagnostik vor Stomarückverlagerung war bei einem Teil der Patienten eine zusätzliche stationäre Aufnahme erforderlich gewesen, im Mittel 0,7 Tage.

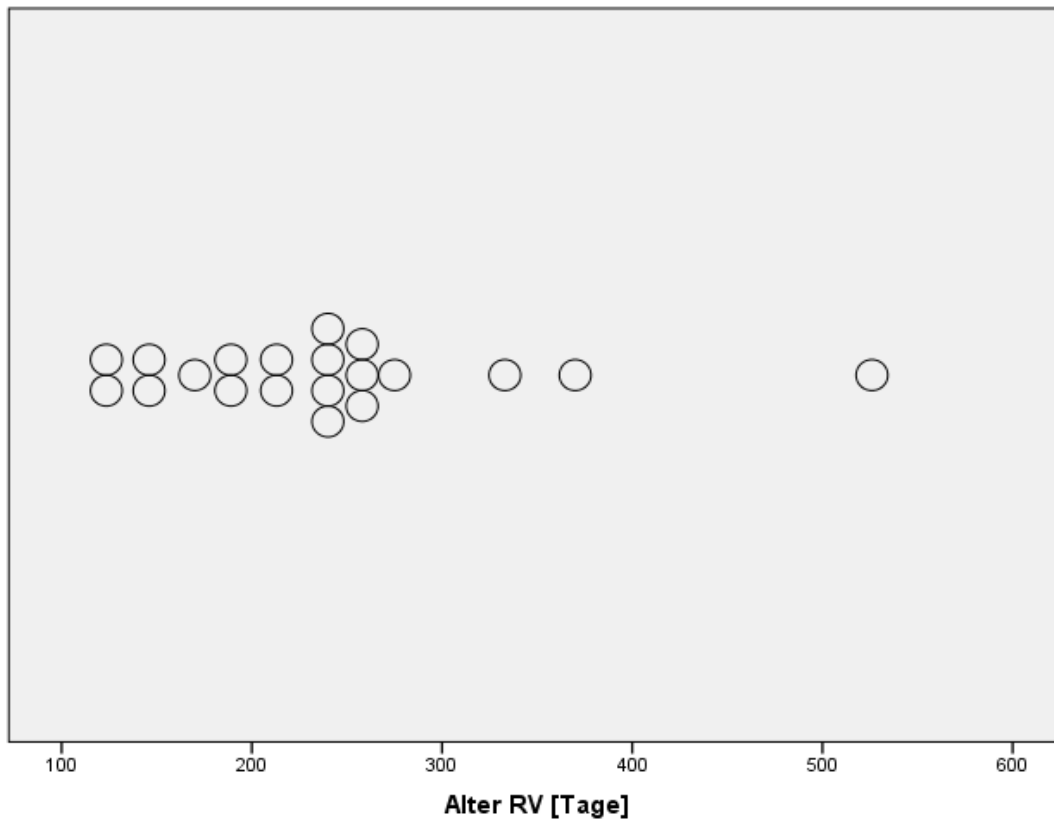
Alle Patienten wurden sowohl für die Stomaanlage wie auch die -rückverlagerung durch eine intravenöse Antibiotikagabe prophylaktisch abgedeckt. In der überwiegenden Anzahl der Fälle (90%) handelte es sich hierbei um eine Kombinationstherapie mit Cefuroxim und Metronidazol, zwei Kinder erhielten eine Monotherapie mit Cefuroxim.

Zur Wiederherstellung der Darmkontinuität waren die Patienten minimal 122 Tage, maximal 526 Tage alt, der Median lag bei 236 Tagen (s. Tabelle 13, Graphik 10).

**Tabelle 13** Alter zur Rückverlagerung Stoma

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
Alter RV [Tage]	Mittelwert	238,2	.
	Standardabweichung	93,6	.
	Median	236	.
	Minimum	122	.
	Maximum	526	.
	Gültige N	20	0

**Graphik 10** Alter zur Rückverlagerung Stoma



**Stationäre Tage zur posterioren sagittalen Anorektoplastik (PSARP)**

Vergleicht man die stationäre Verweildauer des Aufenthalts der PSARP in der Studien- und Kontrollgruppe, so zeigt sich ein Mittelwert von 14,2 stationären Tagen in der Kontrollgruppe gegen im Mittel 16,8 Tage in der Studiengruppe (s. Tabelle 14, Graphik 11).

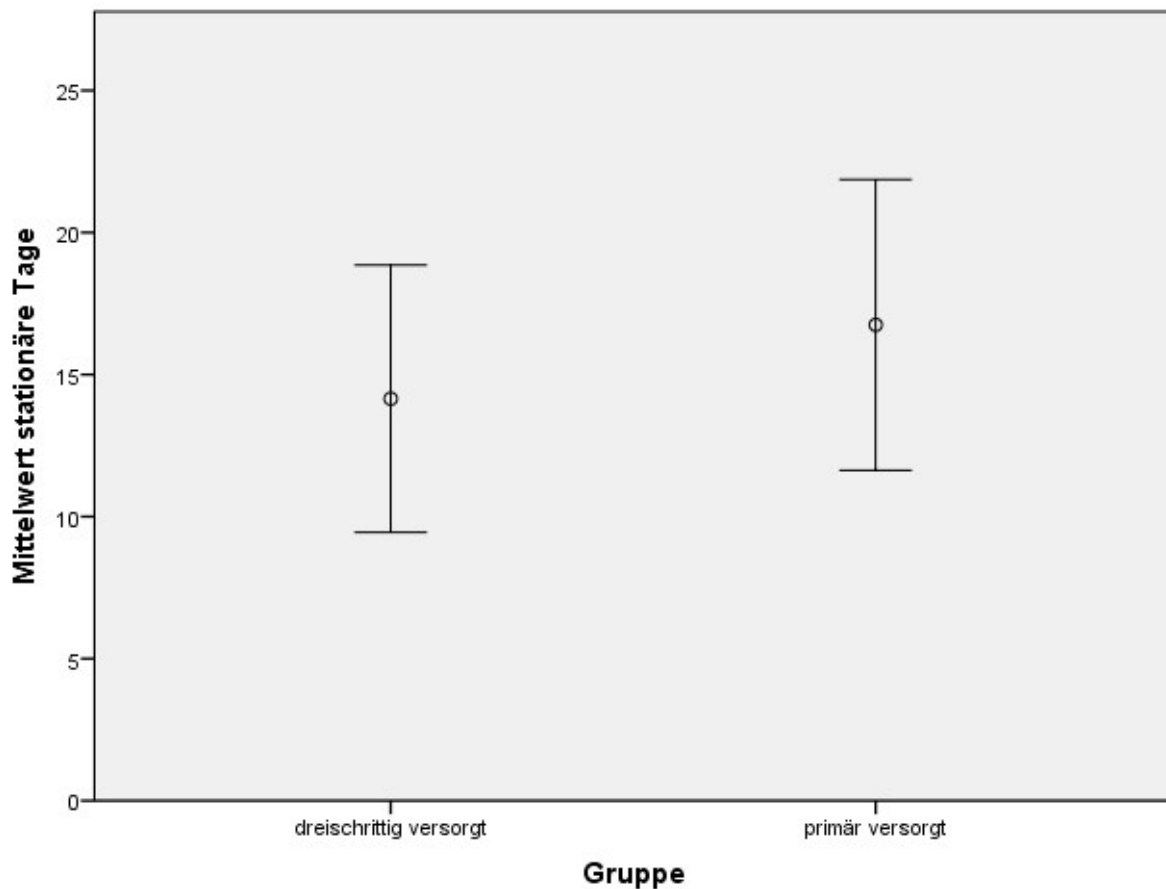
**Tabelle 14** Tage stationär (PSARP)

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
stationäre Tage	Mittelwert	14,2	16,8
	Standardabweichung	4,7	5,1
	Median	12	16
	Minimum	10	10
	Maximum	27	25
	Gültige N	20	8

Per Kolmogorov-Smirnov-Test wurde vorab untersucht, ob die Größe „Tage gesamt stationär“ normalverteilt ist. Da dies der Fall ist, wurde per t-Test für unabhängige Stichproben überprüft, ob zwischen den beiden OP-Gruppen signifikante Unterschiede hinsichtlich der Perzentile nachweisbar sind.

Dies ist nicht der Fall ( $p = 0.209$ ).

**Graphik 11** Tage stationär (PSARP)



Fehlerbalken: +/- 1 SD

## Stationäre Tage insgesamt

Insgesamt ergab sich die gesamte stationäre Verweildauer in der Kontrollgruppe aus der Addition der stationären Tage zur Stomaanlage postpartal, der PSARP, der Stomarückverlagerung sowie zusätzlicher Diagnostik-Tage. Die Anzahl stationärer Gesamttage lag so in der Kontrollgruppe bei minimal 24 und maximal 89 Tagen mit einem Median von 45 Tagen (s. Tabelle 15, Graphik 12).

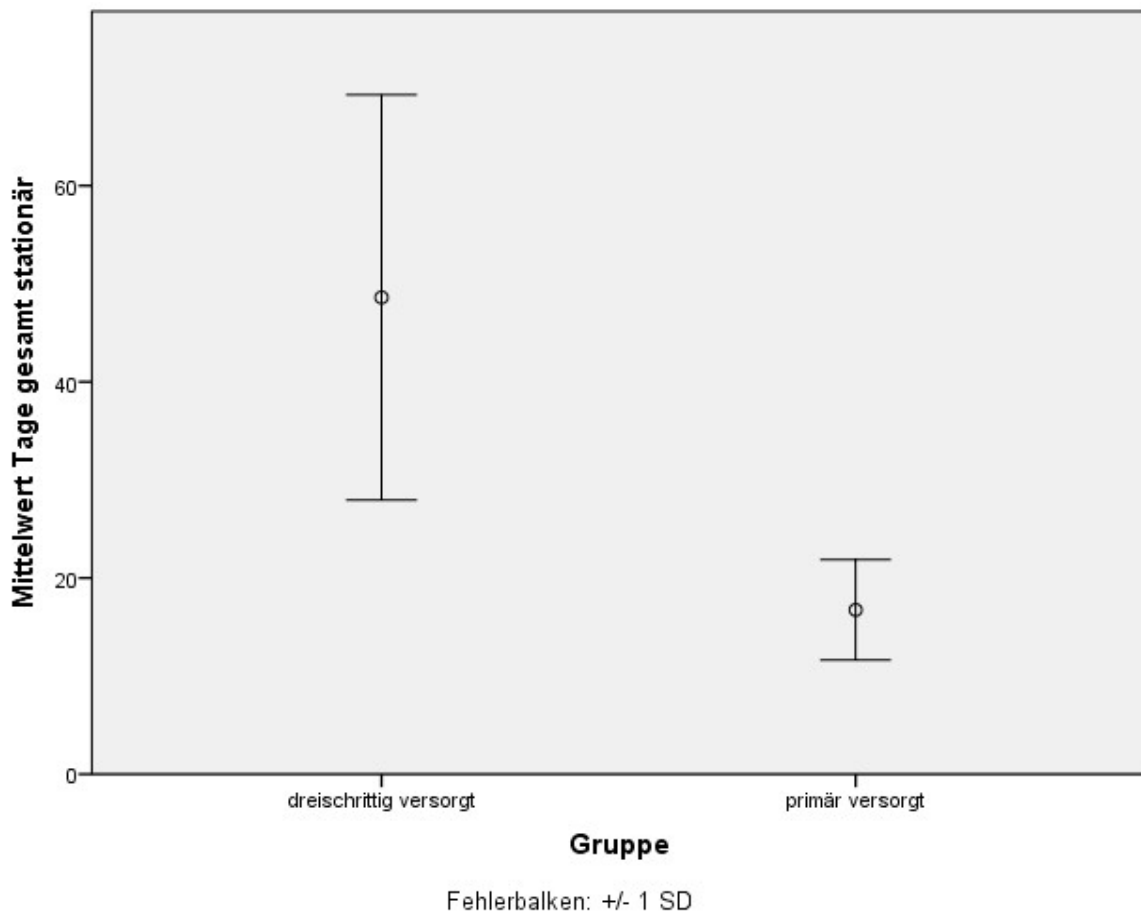
**Tabelle 15** Tage insgesamt stationär

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
Tage gesamt stationär	Mittelwert	48,6	16,8
	Standardabweichung	20,7	5,1
	Median	45	16
	Minimum	24	10
	Maximum	89	25
	Gültige N	20	8

Per Kolmogorov-Smirnov-Test wurde vorab untersucht, ob die Größe „Tage gesamt stationär“ normalverteilt ist. Da dies der Fall ist, wurde per t-Test für unabhängige Stichproben überprüft, ob zwischen den beiden OP-Gruppen signifikante Unterschiede hinsichtlich der stationären Tage nachweisbar sind.

Dies ist der Fall ( $p < 0.001$ ).

**Graphik 12** Tage insgesamt stationär



### 3.1.5 Komplikationen

Besonderes Augenmerk legten wir bei der Analyse der Daten auf die dokumentierten Komplikationen. Um den Schweregrad aufgetretener Komplikationen genauer beschreiben zu können und auch den Folgen für den jeweiligen Patienten Rechnung zu tragen, nahmen wir eine Unterteilung vor in Komplikationen, welche konservativ behandelt werden konnten (mild) und solche, die eine operative Behandlung notwendig machten (severe).

#### 3.1.5.1 Stomakomplikationen

Für den Vergleich zwischen der primär definitiven Versorgung und der dreischrittigen Operation ist die Beleuchtung der durch die Stomata bedingten Komplikationen essentiell (s. Tabelle 16, Graphik 13).



Komplikationen der Kategorie mild traten bei drei Patienten (15%) auf. Es handelte sich um einen Stomaprolaps mit stärkerer lokaler Rötung jedoch ohne chirurgischen Interventionsbedarf, eine leichte Wundinfektion nach Wiederherstellung der Darmkontinuität und eine Wundheilungsstörung im Bereich des aboralen Stomas nach Anlage des Anus praeter.

Komplikationen der Einteilung severe fanden sich in 8 Fällen und damit bei 40% der Patienten.

Siebenmal erfolgte eine Revision des Stomas, davon einmal bei Stomaprolaps, viermal bei Vorliegen eines Ileus durch Adhäsionen oder Abknicken des oralen Schenkels und zweimal bei Fehlposition der Stomata. In letztgenannten Fällen erfolgte die Neuanlage während der PSARP auf Grund des bei zu distal angelegter Kolostomie nicht durchführbaren Durchzugs. Bei zwei Kindern wurde eine Stenose des oralen Schenkels revidiert. Zweimal musste eine Re-Operation bei Vorliegen einer Anastomoseninsuffizienz nach Stomarückverlagerung erfolgen. Einmalig kam es zum Auftreten einer Bauchwandhernie nach Wiederherstellung der Darmkontinuität am Oberbauch.

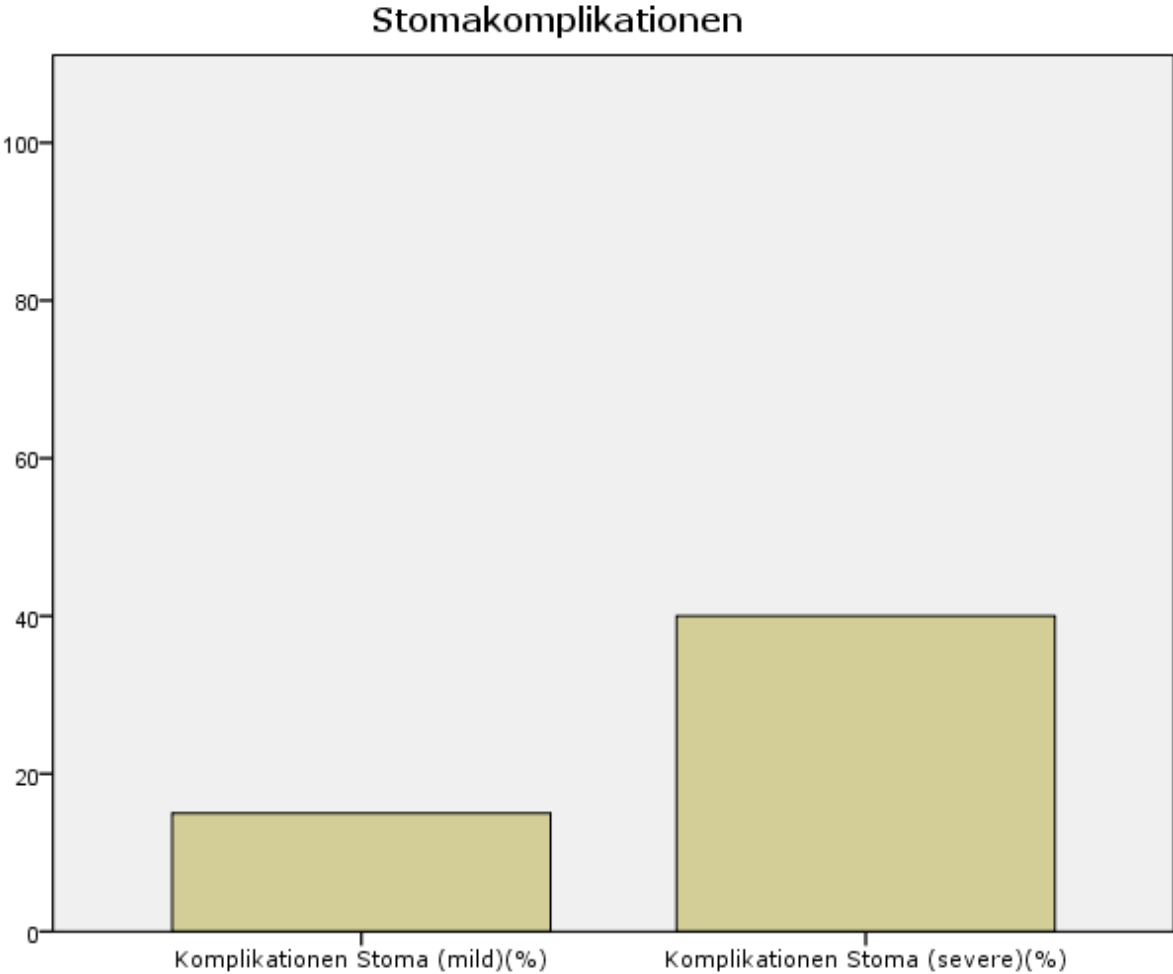
Bei drei der aufgeführten Patienten mit interventionsbedürftigen Stomakomplikationen war die Anlage der Stomata in einer anderen Klinik erfolgt. Erst zur Durchzugsoperation waren die Kinder in die Charité aufgenommen worden. Dazu gehörten der Fall des revisionsbedürftigen Stomaprolapses (Ort der Kolostomie: Transversum) sowie die beiden fehlpositionierten Stomata.

Traten bei einem Patienten mehrere der genannten Komplikationen auf, werteten wir dieses als ein Ereignis.

**Tabelle 16** Stomakomplikationen

Komplikationen Stoma (mild)	nein	Anzahl	17
		(%)	85,0%
	ja	Anzahl	3
		(%)	15,0%
Komplikationen Stoma (severe)	nein	Anzahl	12
		(%)	60,0%
	ja	Anzahl	8
		(%)	40,0%

**Graphik 13** Stomakomplikationen



### **3.1.5.2 Gesamt-Komplikationen**

Wir betrachteten in beiden Gruppen jeweils die während der gesamten Zeit aufgetretenen Komplikationen, um die Gruppen miteinander vergleichen zu können. Einbezogen sind also neben den Komplikationen der PSARP auch diejenigen durch Stomaanlage oder -rückverlagerung in der Kontrollgruppe.

Komplikationen ohne chirurgischen Interventionsbedarf traten in der Kontrollgruppe insgesamt in drei Fällen (15%) auf. Alle Ereignisse standen in Zusammenhang mit der Stomaanlage oder -rückverlagerung und wurden im Abschnitt Stomakomplikationen beschrieben.

In der Studiengruppe zeigte ein Patient (12,5%) Komplikationen der Kategorie mild in Form einer Nahtdehiszenz im Bereich des Neoanus (s. Tabelle 17, Graphik 14). Komplikationen der Einstufung severe sahen wir in der Kontrollgruppe bei elf Patienten und damit in über der Hälfte der Fälle (55%). Neben den bereits im Kapitel „Stomakomplikationen“ genannten Ereignissen zählt hierzu das Auftreten einer revisionsbedürftigen Analstenose. In einem Fall kam es außerdem zu einem Prolaps des Neoanus mit Notwendigkeit einer operativen Revision.

Da eine Beeinflussung dieser Komplikation durch die krankheitsbedingte Schwäche der Beckenbodenmuskulatur wahrscheinlich scheint, bezogen wir dieses Ereignis nicht in unsere Auswertung ein.

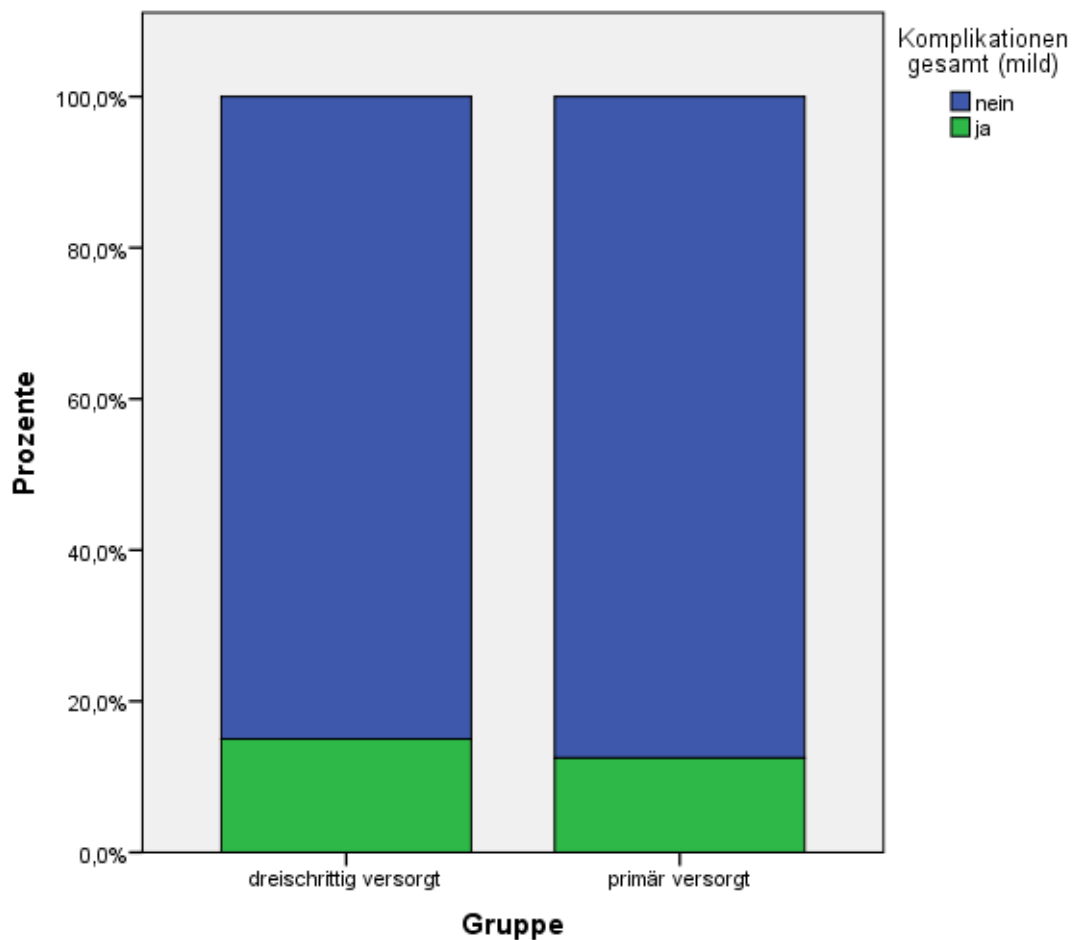
Komplikationen der Kategorie severe mit folgendem chirurgischen Interventionsbedarf kamen in der Studiengruppe in keinem Fall vor (s. Tabelle 18, Graphik 15).

**Tabelle 17** Komplikationen gesamt (mild)

		Gruppe		Gesamt	
		dreisrittig versorgt	primär versorgt		
Komplikationen gesamt (mild)	nein	Anzahl	17	7	24
		%	85,0%	87,5%	85,7%
	ja	Anzahl	3	1	4
		%	15,0%	12,5%	14,3%
Gesamt	Anzahl	20	8	28	
	%	100,0%	100,0%	100,0%	

Exakter Test nach Fisher:  $p = 0.999$ , also lässt sich kein Zusammenhang zwischen Komplikationen gesamt (mild) und OP-Art nachweisen.

**Graphik 14** Komplikationen gesamt (mild)

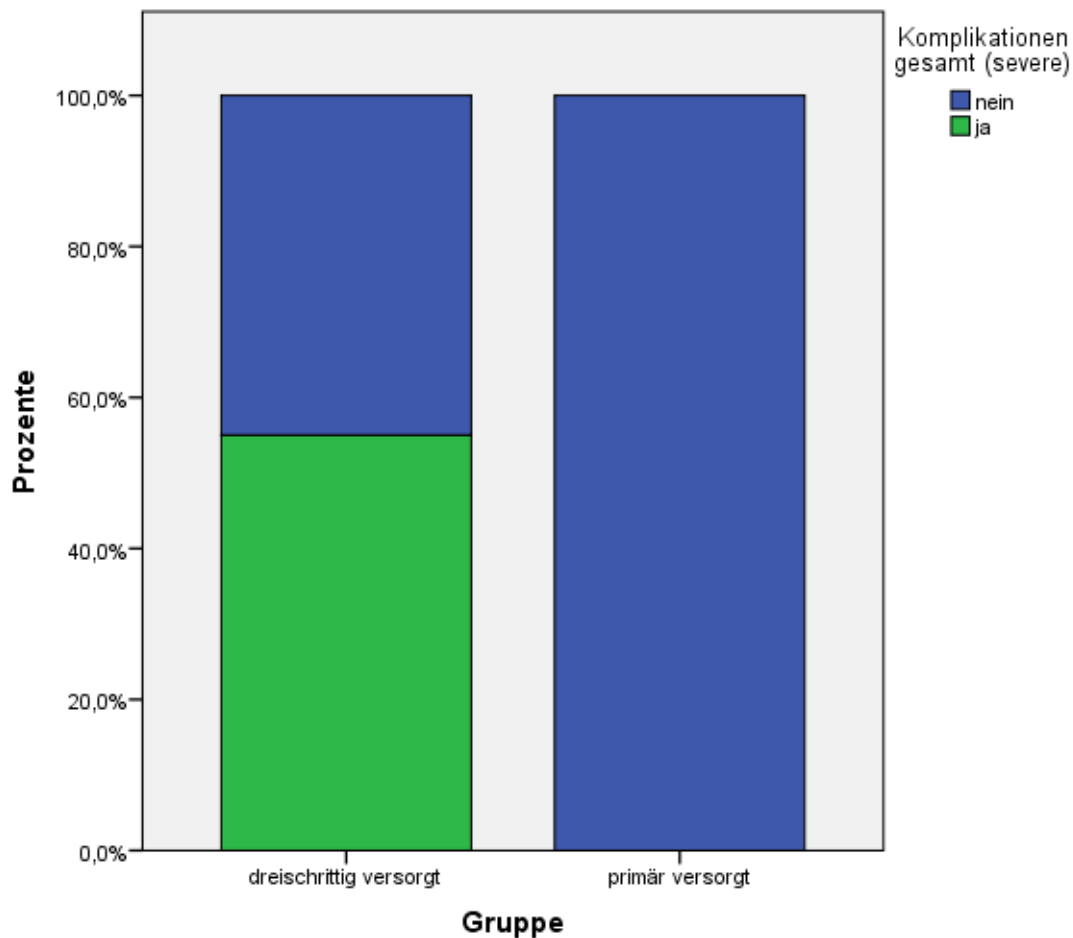


**Tabelle 18** Komplikationen gesamt (severe)

		Gruppe		Gesamt	
		dreischrittig versorgt	primär versorgt		
Komplikationen gesamt (severe)	nein	Anzahl	9	8	17
		%	45,0%	100,0%	60,7%
	ja	Anzahl	11	0	11
		%	55,0%	0,0%	39,3%
Gesamt	Anzahl	20	8	28	
	%	100,0%	100,0%	100,0%	

Exakter Test nach Fisher:  $p = 0.010$ , also lassen sich in der kleineren Gruppe signifikant weniger Komplikationen (severe) nachweisen.

**Graphik 15** Komplikationen gesamt (severe)



Die statistische Analyse kann keinen Zusammenhang nachweisen zwischen den gesamt aufgetretenen Komplikationen der Kategorie mild und der gewählten Operationsart.

Bezüglich der Komplikation mit folgendem chirurgischen Interventionsbedarf (severe) besteht jedoch ein statistischer Zusammenhang zur Operationsart: In der Studiengruppe traten signifikant weniger Komplikationen dieser Art auf.

### **3.1.6 Funktionelles Ergebnis**

Den Endpunkt unserer Studie stellten Evaluation und Vergleich des funktionellen Ergebnisses dar.

Anhand der Klassifikation von Krickenbeck kamen wir für die Studiengruppe zu folgendem Ergebnis:

Fünf Patienten (62,5%) waren zu einer willkürlichen Darmentleerung in der Lage. Kein Patient litt unter Stuhlschmierern, so daß in keinem Fall die Notwendigkeit eines regelmäßigen bowel managements bestand. Zwei Patienten waren in die Gruppe Obstipation Grad 1 einzuordnen (25%), ein Patient (12,5%) litt intermittierend unter Obstipation Grad 2.

Die Kontrollgruppe zeigte folgendes funktionelles Ergebnis nach Krickenbeck:

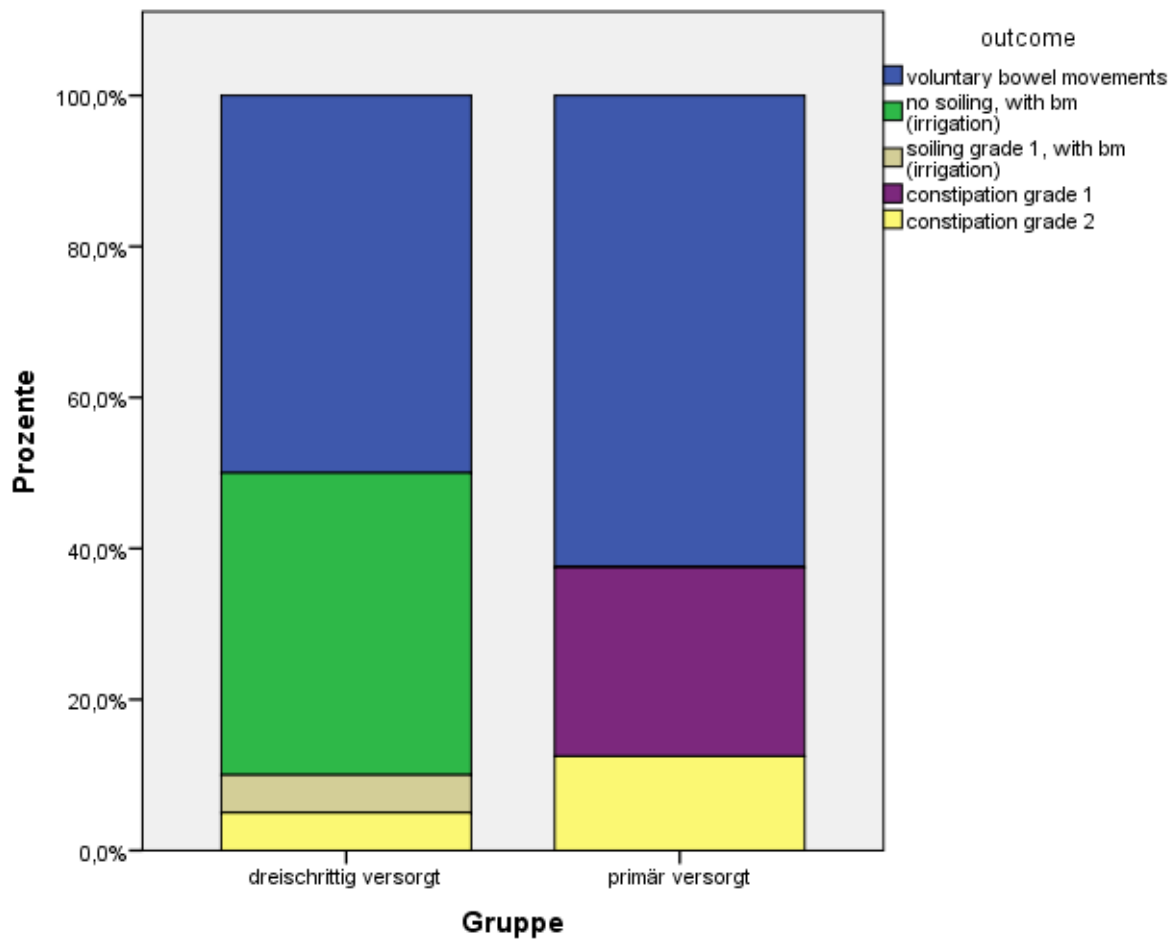
Willkürliche Darmentleerung war in zehn Fällen und damit 50% möglich. Neun Patienten führten regelmäßige Darmspülungen durch (45%), davon erreichten acht Kinder einen Zustand ohne Stuhlschmierern, bei einem Kind lag Stuhlschmierern Grad 1 vor. Ein Patient (5%) war in die Gruppe Obstipation Grad 2 nach Krickenbeck einzuordnen (s. Tabelle 19, Graphik 16).

Der exakte Test nach Fisher konnte keine statistisch signifikanten Unterschiede nachweisen ( $p = 0.033$ ).

**Tabelle 19** Funktionelles Ergebnis

		Gruppe	
		dreizeitig versorgt	primär versorgt
voluntary bowel movements	Anzahl	10	5
	(%)	50,0%	62,5%
no soiling, with bm (irrigation)	Anzahl	8	0
	(%)	40,0%	0,0%
outcome soiling grade 1, with bm (irrigation)	Anzahl	1	0
	(%)	5,0%	0,0%
constipation grade 1	Anzahl	0	2
	(%)	0,0%	25,0%
constipation grade 2	Anzahl	1	1
	(%)	5,0%	12,5%

**Graphik 16** Funktionelles Ergebnis



Nach statistischer Analyse ergibt sich, daß zwischen Studien- und Kontrollgruppe signifikante Unterschiede hinsichtlich des funktionellen Ergebnisses bestehen.

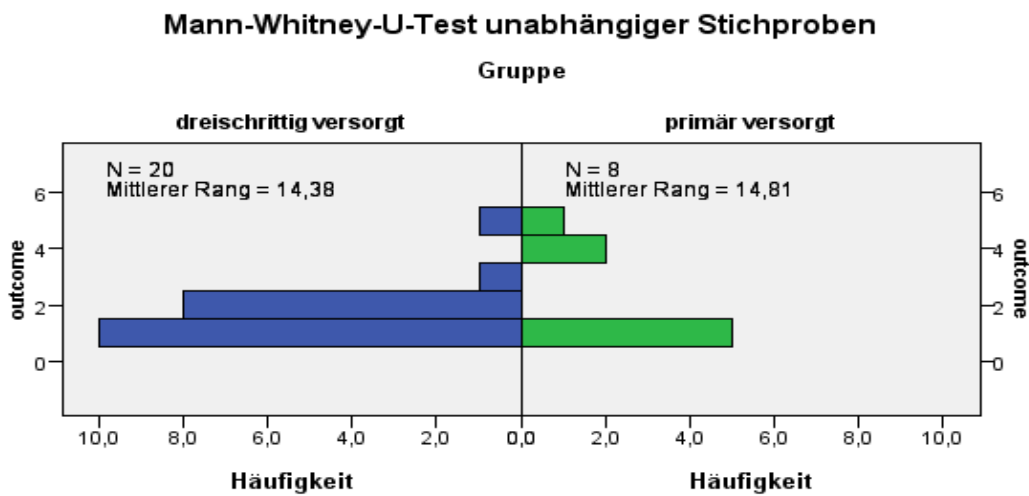
In der Studiengruppe konnten fünf Kinder eine willkürliche Darmentleerung vollziehen, es war kein Patient mit Stuhlschmieren enthalten, Darmspülungen zur Erlangung einer passageren Kontinenz mussten also nicht durchgeführt werden. Dreifach wurde die Kategorie Obstipation gewählt, davon zweimal Grad 1 (diätetisch beherrschbar).

Die Kontrollgruppe enthält zehn Patienten mit der Fähigkeit zur willkürlichen Darmentleerung. Acht Kinder konnten durch ein individuell angepasstes Darmspülungsprogramm eine passagere Kontinenz ohne Stuhlschmieren erreichen, in einem Fall trat trotz Darmspülungsprogramm Stuhlschmieren Grad 1 auf. Ein weiteres Kind litt unter Obstipation Grad 2 mit der Notwendigkeit eines Laxantiengebrauches.

Interpretiert man das funktionelle Ergebnis als ordinale Größe, so erhält man mit dem zu verwendenden Mann-Whitney-U-Test keine signifikanten Unterschiede zwischen den beiden Gruppen mehr (s. Graphik 17, Tabelle 20). Daraus ist zu schließen, daß das funktionelle Ergebnis der primär-definitiv operierten Studiengruppe nicht schlechter ist als das der dreizeitig versorgten Kontrollgruppe.



**Graphik 17** Mann-Whitney-U-Test funktionelles Ergebnis



<b>Gesamtanzahl</b>	28
<b>Mann-Whitney-U</b>	82,500
<b>Wilcoxon-W</b>	118,500
<b>Teststatistik</b>	82,500
<b>Standardfehler</b>	17,841
<b>Standardisierte Teststatistik</b>	,140
<b>Asymptotische Sig. (zweiseitiger Test)</b>	,889
<b>Exakte Sig. (zweiseitiger Test)</b>	,901

**Tabelle 20** Hypothesentest funktionelles Ergebnis

**Übersicht über Hypothesentest**

	<b>Nullhypothese</b>	<b>Test</b>	<b>Sig.</b>	<b>Entscheidung</b>
<b>1</b>	Die Verteilung von outcome ist über Kategorien von Gruppe gleich.	Mann-Whitney-U-Test unabhängiger Stichproben	0,9009 <sup>1</sup>	Nullhypothese behalten.

Asymptotische Signifikanzen werden angezeigt. Das Signifikanzniveau ist ,05.

<sup>1</sup>Für diesen Test wird die exakte Signifikanz angezeigt.

## **IV Diskussion**

### **4.1 Diskussion der Ergebnisse**

Zahlreiche Arbeiten beschäftigen sich mit der dreizeitigen Behandlungsstrategie anorektaler Malformationen, wozu die Anlage von Stomata in den ersten Lebenstagen, die operative Versorgung der Fehlbildung durch die posteriore sagittale Anorektoplastik und letztendlich die Wiederherstellung der Darmkontinuität zählen, und deren funktionellem Ergebnis. Die operative Versorgung anorektaler Malformationen in den ersten Lebenstagen des Neonaten durch die PSARP war bisher unkomplizierten Fehlbildungsformen wie der Antepositio Ani oder Analatresien mit rekto-vestibulären Fisteln bei Mädchen vorbehalten. In den letzten Jahren ist nun zunehmend die einzeitige, primär definitive Operation auch komplexer anorektaler Malformationen in den Fokus des Interesses gerückt. Der unterschiedliche Diagnostik- und Behandlungsablauf, die postoperativen Resultate und das funktionelle Ergebnis dieser primär operierten Kinder sind aktuell Gegenstand intensiver Untersuchungen. In den letzten Jahren unterstützen zunehmend mehr Kinderchirurgen diese einzeitige Operation anorektaler Malformationen ohne protektive Kolostomie.

In unserer Studie werden acht primär definitiv operierte Knaben mit anorektaler Malformation einer Gruppe von zwanzig Patienten entgegen gestellt, welche der dreischrittigen Versorgung zugeführt wurden. Die präoperative Diagnose der Fehlbildungsform wird mit der intraoperativen Situation zur Einschätzung der Diagnosesicherheit verglichen.

Der Schwerpunkt der Studie liegt zum Einen in der kritischen Beleuchtung des Diagnoseweges und des postoperativen Ergebnisses gemessen an der Kontinenz und zum Anderen in der Beobachtung der Morbidität von Stomata.

Wir legen die erste Studie vor, in der die Morbidität durch Stomata im Rahmen der Korrektur anorektaler Malformationen ausgewertet wird. Außerdem liegt hiermit die erste Gegenüberstellung von Patienten mit primär definitiver Operation und solchen mit dreizeitiger Fehlbildungskorrektur vor, in welcher die Zuordnung zur Operationsmethode nicht randomisiert erfolgte, sondern auf Grund klar definierter Kriterien wie Fehlbildungsform und präoperativer Diagnostik.

## Diagnostik

Präoperative Standarddiagnostik zur Darstellung der anorektalen Malformation ist aktuell das distale Kologramm<sup>42</sup>. Hierfür ist jedoch eine Kolostomie erforderlich. Über das aborale Stoma wird mittels wasserlöslichem Kontrastmittel die abführende Kolonschlinge und damit der Rektumblindsack und dessen Höhe im kleinen Becken dargestellt.

Die Miktionszysturethrographie ist zur Erfassung der hohen Rate von urogenitalen Begleitfehlbildungen zwar Teil der Routinediagnostik, eine maßgebliche Rolle in den Empfehlungen zur Entscheidung des operativen Behandlungsweges kommt ihr zum jetzigen Zeitpunkt jedoch nicht zu<sup>34</sup>. Häufig wird ein Miktionszysturethrogramm erst nach Kolostomaanlage durchgeführt.

Wir halten die Miktionszysturethrographie als fassbare, reproduzierbare und standardisierte Untersuchung für einen wichtigen Teil bereits in der präoperativen Diagnostik der anorektalen Malformation.

Die MCU ist für uns wegweisend, wenn durch die Untersuchung eine Fistel zwischen Rektumblindsack und Urogenitalsystem eindeutig zu diagnostizieren ist. Unsere Daten zeigen durch den Vergleich von präoperativem miktionszysturethrographischem Befund und intraoperativer anatomischer Situation ein Übereinstimmen von präoperativer Diagnostik und vorliegender Fehlbildungsform in allen Fällen.

Lag eine Fistel vom Kolon zum Urogenitalsystem vor, konnte bei einigen Patienten eine Mitkontrastierung des Rektumblindsacks die Lokalisation desselben erleichtern. Auch bei ausbleibender Kontrastierung beziehungsweise ohne rekto-urethrale Fistel konnten wir jedoch bei allen Patienten den Rektumblindsack im Röntgenbild eindeutig lokalisieren. Im Zweifelsfall ist zur Sicherung der Lokalisation die Durchführung einer Sonographie möglich, was bei den Patienten unserer Studie jedoch nicht notwendig war.

In einem Fall wurde ein Neonat in die Studiengruppe einbezogen und primär definitiv operiert, obwohl im Miktionszysturethrogramm keine rekto-urethrale Fistel dargestellt werden konnte. Pena sieht die Sensitivität des MCU kritisch und postuliert, daß ein negativer Befund das Vorhandensein einer rekto-urethralen Fistel nicht ausschließt. Die Fistel kann entweder sehr kleinkalibrig oder zum Zeitpunkt der radiologischen Diagnostik noch mit Mekonium obturiert sein und dadurch nicht mit Kontrastmittel gefüllt werden. Bei einem falsch-negativen Befund könnte der Operateur intraoperativ mit nicht

vorhergesehenen anatomisch-chirurgischen Verhältnissen konfrontiert sein. Bei nebenbefundlich vorliegender Trisomie 21 im Falle unseres Patienten entschlossen wir uns, bei sonst vollkommen klarer präoperativer Diagnostik, zur primär-definitiven Operation. Wissenschaftliche Studien belegen bei Patienten mit Down-Syndrom ein signifikant häufigeres Vorliegen einer anorektalen Malformation ohne Fistel zwischen Rektumblindsack und Urogenitalsystem<sup>16</sup>. Kluth spricht sogar von mehr als 90% Analatresien ohne rektourethrale Fistel bei Down-Syndrom-Trägern<sup>9</sup>.

Einige Autoren schreiben der Magnetresonanztomographie eine unabdingbare Rolle in der Diagnostik der anorektalen Malformation zu<sup>43</sup>. Wir konnten diese Gewichtung in der Routinediagnostik an unserem Patientenkollektiv nicht nachvollziehen. In keinem Fall war bei unseren Patienten die Durchführung einer MRT zur Sicherung der Diagnose notwendig. Unser Vorgehen wird durch eine Studie von Aslam bestätigt, welche belegt, daß der Erkenntnisgewinn durch eine MRT in den meisten Fällen keine maßgeblichen Änderungen im Behandlungsablauf der anorektalen Malformation erwirkt<sup>45</sup>. Kim et al. beschreiben hingegen den Nutzen einer MRT zur Diagnostik von Rückenmarksfehlbildungen<sup>44</sup>.

Unserer Einschätzung nach ist eine MRT in der Standarddiagnostik verzichtbar und sollte dann zum Einsatz kommen, wenn nach erfolgter Miktionszysturethrographie und Sonographie Unklarheit über die anatomischen Gegebenheiten bleibt, der Verdacht auf eine kaudale Regression besteht oder ein unbefriedigendes postoperatives funktionelles Ergebnis vorliegt mit Indikation zur Re-Operation.

Auf Grundlage unserer Erfahrungen favorisieren wir folgenden apparativen Diagnostikweg: Zunächst Durchführung einer Sonographie von Urogenitalsystem und Wirbelsäule sowie einer Echokardiographie zur Sicherung von Begleitfehlbildungen, im Anschluß Durchführung einer MCU zur Beurteilung von Urogenitalsystem, Fehlbildungsform und Lage des Rektumblindsacks. Auch die Wirbelsäule ist im Miktionszysturethrogramm zu begutachten. Ist das distale Kolon im MCU nicht eindeutig zu lokalisieren, sollte zusätzlich eine Sonographie zur Klärung dieser Fragestellung erfolgen. Die Sonographie kann als zuverlässige und exakte Untersuchung zur Fehlbildungsdarstellung und auch Differenzierung unterschiedlicher Fehlbildungsformen gesehen werden.

Bei weiterhin unklaren anatomischen Verhältnissen kann im weiteren Verlauf eine Magnetresonanztomographie angeschlossen werden.

In der Regel gelingt es, auf Basis von Miktionszysturethrographie und Sonographie eine

so sichere Diagnostik zu erreichen, daß die Entscheidung zwischen primär-definitiver Operation und dreistufiger Korrektur der Fehlbildung getroffen werden kann.

Mit dem beschriebenen Diagnostikalgorithmus konnten wir bei allen Kindern der Kontrollgruppe eine zusätzliche radiologische Untersuchung in Form des distalen Kologramms vermeiden und so die Strahlenbelastung in diesem strahlensensiblen Bereich reduzieren.

Insgesamt sehen auch wir auf Grundlage unserer Daten die Anlage einer Kolostomie als ersten Schritt einer mehrzeitigen Fehlbildungskorrektur für nicht vorteilhaft.

Bei unklaren anatomischen Verhältnissen oder schweren Begleitfehlbildungen ist hingegen nach unserer Ansicht weiterhin die Anlage einer Kolostomie indiziert.

Wir plädieren dann im Sinne des Zentrumsgedankens für die Verlegung des Kindes in eine spezialisierte Klinik mit sowohl Geburtshilfe wie Kinderchirurgie. Liegt bereits pränatal der Verdacht auf eine anorektale Malformation vor, so sollte die Verlegung in ein entsprechendes Zentrum in utero erfolgen, um eine maximale Stressvermeidung für das Kind zu erreichen.

## **Kolostomie**

Eine Kolostomie wird bei der dreizeitigen Behandlungsstrategie in den ersten Lebenstagen angelegt um die tiefe Ileussituation zu beherrschen, das Kolon zu entlasten und den Urogenitaltrakt sowie später den Bereich des Neanus vor Kontamination zu schützen. Harnwegsinfekte und Wundinfektionen des späteren Operationsgebietes sollen durch das Kolostoma verhindert werden <sup>42</sup>.

Es wäre daher auf dieser Gedankengrundlage zu erwarten, daß die Rate an Harnwegs- und insbesondere Wundinfektionen nach primär definitiver Operation ohne Anlage von Kolostomata höher ist als bei der dreizeitigen Operation unter Stomaschutz.

Unsere Ergebnisse spiegeln diese Vorstellung nicht wider. In der Studiengruppe trat in keinem Fall eine Wundinfektion im Operationsgebiet auf. Lediglich bei einem Kind kam es mit Auftreten einer kleinen Nahtdehiszenz ohne Zeichen einer Wundinfektion im Bereich des rekonstruierten Anus zu einem Ereignis, welches wir als „milde Komplikation“ werteten. Eine chirurgische Intervention in Form einer Sekundärnaht war nicht notwendig. Auch in der Kontrollgruppe kam es zu keiner ausgeprägten Wundinfektion im Analbereich mit chirurgischem Interventionsbedarf, jedoch trat bei einem Kind nach PSARP eine grenzwertige, starke lokale Rötung am Übergang zur

Infektion am Neoanus auf. Harnwegsinfektionen wurden weder in der Studien- noch in der Kontrollgruppe beobachtet.

Der Verzicht auf Anlage einer Kolostomie bei der primär definitiven Operation hat in unserer Studie die Rate an Wundinfektionen im Operationsgebiet des Neoanus nicht erhöht. Im Gegenteil kam es in der Kontrollgruppe unter Kolostomaschutz zu einem lokalen Wundinfektionsäquivalent. Zudem sind in zwei Fällen stärkere Rötungen und Wundheilungsstörungen durch das Stoma selbst entstanden. Der protektive Wert einer Kolostomie ist in unserem kleinen Kollektiv nicht nachzuweisen.

Einige Autoren konstatieren, daß zur genauen Diagnosesicherung der Fehlbildungsform und zur sicheren Durchführung der Korrekturoperation ein distales Kologramm und damit eine Kolostomie notwendig sei<sup>18</sup>. Wir halten eine Kontrastmitteldarstellung des abführenden Stomaschenkels zur Sicherung der Fehlbildungsform nicht für zwingend notwendig. Eine präoperative Miktionszysturothographie kann an dieser Stelle in den meisten Fällen eine rektourethrale Fistel darstellen und auch die Höhe des Rektumblindsackes lokalisieren.

Neben der Schutzfunktion wird der Kolostomie ein erhebliches Komplikationspotential im Rahmen der Korrektur anorektaler Fehlbildungen zugeschrieben<sup>42 57 58</sup>. In einer Studie von Liu werden Stomakomplikationen in knapp 40% d. Fälle beschrieben<sup>56</sup>.

In unserem Kollektiv der Kontrollgruppe bestätigte sich diese bereits vorher vermutete erhebliche Komplikationsträchtigkeit. Die Rate schwerer Komplikationen definiert als solche Komplikationen, welche einer chirurgischen Intervention bedürfen, beträgt 40%. Subsummiert sind dabei in vier Fällen das Auftreten eines Adhäsionsileus, zweimalig Stenosen des oralen Stomaschenkels, zweimalig Anastomoseninsuffizienzen nach Wiederherstellung der Darmkontinuität, in einem Fall das Auftreten einer Bauchwandhernie nach Stomarückverlagerung im Oberbauch, einmalig trat ein Stomaprolaps auf, in zwei Fällen war die Neuanlage des aboralen Stomas während der PSARP notwendig, da eine Verlagerung des Rektumblindsacks zur Anussollstelle nicht möglich war. Lagen bei einem Kind mehrere Gründe für eine Revision im Rahmen der Kolostomie vor, werteten wir dies in der statistischen Auswertung als ein Ereignis.

### **Anlageort Stoma**

Pena et al. empfehlen die Anlage der Stomata voneinander separiert, proximaler und distaler Anteil aus beiden lateralen Wundwinkeln ausgeleitet ohne zusätzliche Inzision,

um das orale Stoma isoliert durch einen Beutel abdecken zu können und ein bestmögliches kosmetisches Ergebnis zu ermöglichen<sup>34 42</sup>. Hartmann-Stümpfe sind nach Ansicht Penas kontraindiziert, da diese zum Einen die Durchführung eines distalen Kologramms unmöglich machten und zum Anderen die Gefahr der Mukozelenbildung bergen würden<sup>42</sup>. Die eventuellen Vorteile der schnelleren Anlage und der leichteren Versorgung lediglich eines Stomas sind hier nicht maßgeblich.

Bei allen zwanzig Patienten unserer Kontrollgruppe waren die Stomata doppelläufig getrennt angelegt mit einem Hautsteg in der Mitte, so daß Stomabeutel gut befestigt werden konnten. Die Anlage eines Hartmann-Stumpfes wurde in unserer Kontrollgruppe nicht vollzogen. Probleme im Rahmen der Stomaversorgung ergaben sich in unserem Kollektiv nicht.

Bezüglich des Anlageortes werden in der Literatur unterschiedliche Einschätzungen diskutiert. Chandramouli et al. sprechen sich mit dem Ziel einer komplikationslosen Anlage, Rückverlagerung sowie einer guten Lebensqualität mit dem Stoma für eine getrennte Sigmoidostomie aus<sup>58</sup>. Pena propagiert eine Descendostomie: Durch die Ausnutzung des retroperitoneal fixierten proximalen Anteils könnte die Gefahr eines oralen Stomaprolapses minimiert werden. Der mobile aborale Anteil sollte so schmalkalibrig gehalten werden, daß hier nach seiner Meinung auf diese Weise ein Prolaps unwahrscheinlich wird. Ein Zugang wird im aboralen Anteil lediglich für diagnostische Zwecke nötig<sup>42</sup>. Eine Kolostomie im mobilen Kolon Transversum sieht Pena nicht als Option: Links gelagerte Transversostomien bergen seiner Ansicht nach die Gefahr des oralen Stomaprolapses; rechte Transversostomien bewirken zwar einen fixierten oralen Anteil, im aboralen Darmanteil sei jedoch die Gefahr der Entstehung eines Mikrokolons mit anschließendem Megarektosigmoid gegeben. Durch diese vor der definitiven Versorgung bestehende Lumenerweiterung sei im Verlauf die Gefahr einer Obstipation deutlich erhöht<sup>42</sup>.

Unsere Erfahrungen decken sich damit nicht vollständig. In unserem kleinen Kollektiv der dreischrittig operierten Patienten hatten 45% der Patienten eine Transversostomie, gefolgt von einer Descendostomie in 25% sowie Sigmoidostomie in 15% und Rektostomie 10% der Fälle. Lediglich bei einem Kind mit Transversostomie kam es zu einem Stomaprolaps (11%). Ein Mikrokolon sahen wir während der Wiederherstellung der Darmkontinuität bei keinem einzigen Patienten, regelhaft war eine primäre End-zu-End-Anastomose problemlos möglich. Auch während der späteren definitiven

Versorgung der Fehlbildung mit Inspektion des distalen Kolonanteils konnten wir keine Entwicklung eines Megarektosigmoids feststellen.

Die insgesamt Komplikationsrate lag bei den angelegten Transversostomien bei 44%, was vergleichbar ist mit der bei den Descendostomien (40%). Einen Vorteil der Transversostomaanlage zur Komplikationsvermeidung konnten wir also an unserem Kollektiv nicht bestätigen.

Bei den Patienten mit einer Sigmoidostomie ergaben sich auch in unserer Kontrollgruppe keine Komplikationen, was mit der Literatur übereinstimmt.

Am komplikationsträchtigsten war in unserer Studie die Anlage eines Rektostomas mit einer Komplikationsrate von 100%. Beide Stomata wurden in externen Kliniken angelegt. Kausal war immer die zu weit distale Anlage des Stomas, was eine Verlagerung des Rektumblindsacks an die Anussollstelle während der PSARP nicht realisierbar und eine Neuanlage der Kolostomien notwendig machte. Auch Pena betont die Notwendigkeit einer ausreichenden Länge des distalen Kolons, um einen komplikationslosen und spannungsfreien Durchzug zu ermöglichen<sup>59 60</sup>. Retrospektiv war in beiden Fällen wohl keine Rektostomie geplant, die Operationsberichte bezeichnen jeweils den Anlageort des Stomas als Descendostomie. Es muss also postuliert werden, daß hier ein systematischer Fehler vorliegt.

### **Komplikationen gesamt**

Betrachtet man die Komplikationen von Studien- und Kontrollgruppe insgesamt, so ist lediglich bei einem Patienten (5%) eine Komplikation mit folgend notwendiger operativer Versorgung im Bereich des rekonstruierten Anus aufgetreten: Bei einem Kind trat eine Analstenose auf, die bougiert werden musste. Weil hierfür eine Allgemeinanästhesie unabdingbar war, ordneten wir das Ereignis in die Gruppe „Komplikationen severe“. Interessanterweise trat diese im gesamten Kollektiv einzige Komplikation der PSARP mit folgender Operationsindikation bei einem Patienten auf, dessen Fehlbildung unter Kolostomaschutz dreizeitig korrigiert worden war.

Durch Reoperationen kommt es zur vermehrten physischen und auch nicht zuletzt psychischen Belastung von Patient und sozialem Umfeld. Das postoperative Ergebnis wird eventuell durch wiederholte Interventionen beeinträchtigt, unter Umständen entstehen schlechtere kosmetische Ergebnisse durch zusätzlich notwendige Schnitte. Nicht zuletzt sind ökonomische Aspekte zu berücksichtigen.



## **Wachstumsknick**

Betrachtet man die Gewichtspersentilen der dreizeitig operierten Kinder in der Kontrollgruppe, so findet man bei der Hälfte der Patienten einen Perzentilenabfall zwischen Geburt und Zeitpunkt der PSARP. Ein Grund hierfür könnte eine Gewichtsabnahme bei durch die Kolostomata bedingter Malnutrition sein. Diese Vermutung stellen auch Chandramouli et al. an, in ihrer Studie zu Stomakomplikationen wird eine Malnutrition als Folge der Kolostomie in 26% der Fälle beschrieben <sup>58</sup>.

## **Strahlenbelastung**

Vor Wiederherstellung der Darmkontinuität wurde bei den Patienten der Kontrollgruppe eine Kontrastmitteldarstellung des distalen Stomaschenkels durchgeführt, um eventuelle Lumenbeeinträchtigungen präoperativ darzustellen.

Wir sehen die Darstellung des aboralen Schenkels trotz des Gedankens der Strahlenhygiene besonders bei Neonaten in der präoperativen Vorbereitung der Stomarückverlagerung als standardmäßig notwendig.

Die dadurch in unserem Kollektiv zusätzlich entstandene Strahlenbelastung werteten wir an Hand von Flächendosisprodukt (DFP) und Durchleuchtungszeit (DL) aus. Mit durchschnittlich 27,7 Sekunden DL und einem DFP von  $4,5 \text{ cGy} \cdot \text{cm}^2$  ist damit eine erhebliche Strahlenexposition erwiesen.

Die primär definitive Versorgung der anorektalen Fehlbildung kann also helfen, eine zusätzliche Strahlenexposition des Kindes, gerade in diesem jungen und strahlensensiblen Alter, zu vermeiden und die insgesamt Strahlenbelastung zu reduzieren.

## **Stationäre Tage**

Vergleicht man die stationäre Verweildauer isoliert zur PSARP zwischen Studien- und Kontrollgruppe, so zeigt sich, daß der stationäre Aufenthalt für die primär-definitive Operation mit gut zwei Tagen länger nur gering über der Verweildauer der dreischrittig versorgten Kinder liegt (16,8 versus 14,2 Tage).

Die Analyse der insgesamt stationären Tage ergab in der Gegenüberstellung eine fast dreifach so lange Aufenthaltsdauer für die Patienten der Kontrollgruppe mit Fehlbildungskorrektur unter Kolostomaschutz (16,8 versus 48,6 Tage). Hierbei ergeben

sich die insgesamt stationären Tage der Kontrollgruppe aus der Addition der stationären Tage zur Stomaanlage postpartal, der PSARP, der Stomarückverlagerung sowie zusätzlicher Diagnostiktage, zum Beispiel zur Kolonkontrastaufnahme vor Stomarückverlagerung.

Bei der Betrachtung ist zu berücksichtigen, daß durch die vorliegenden Begleitfehlbildungen insbesondere kardialer und ösophagealer Genese und die dadurch erforderlichen operativen Eingriffe und Beobachtungszeiten die Anzahl der stationären Tage beeinflusst wird. Eine Differenzierung in Form einer Zuteilung zu einzelnen Krankheitsbildern ist nicht sinnvoll machbar, so daß zur Auswertung lediglich auf diese insgesamt stationäre Verweildauer zurückgegriffen werden konnte. Da Studien- und Kontrollgruppe hinsichtlich ihrer Begleitfehlbildungen, gruppiert in leichte, mittlere und schwere Beeinträchtigungen, jedoch keinen statistisch signifikanten Unterschied aufweisen, halten wir einen Vergleich für sinnvoll. Ein weiterer Beeinflussungsfaktor der stationären Tage liegt in der Tatsache, daß bei neun Kindern die Anlage der Stomata extern in der jeweiligen Geburtsklinik vorgenommen wurde. Unterschiedliche Ergebnisse hinsichtlich der stationären Verweildauer können so auch in differierendem klinischem Management beziehungsweise Hausstandards sowie unterschiedlicher klinischer Einschätzung begründet sein.

Insgesamt zeigt sich in unserem Kollektiv eine deutlichste Reduzierung der stationären Krankenhaustage durch die primär-definitive Korrektur der anorektalen Malformation. Dies war zwar zu erwarten, die Drastik mit einer dreifach längeren Aufenthaltsdauer der dreischrittig versorgten Patienten gegenüber der Studiengruppe ist jedoch trotzdem eindrücklich. An dieser Stelle stehen neben der vermehrten physischen und psychischen Belastung der Kinder auch wirtschaftliche Aspekte der Krankenversorgung im Diskussionsfeld.

### **Frühkindliche Plastizität**

Ein Vorteil der möglichst frühen Korrektur einer anorektalen Malformation wird in der Literatur von einigen Autoren in der Chance auf Nutzung der neuronalen Plastizität in frühen postpartalen Phasen gesehen. Durch die frühe Herstellung der anatomisch regelrechten Verhältnisse und die so frühzeitig entstehende Nutzung der perinealen Muskulatur und des anorektalen Kontinenzorgans wird diese entscheidende Zeit, in der sich der Cortex in Reaktion auf diese funktionellen und morphologischen

Veränderungen in seinen neuronalen Netzwerken und Synapsen modifizieren kann, nicht verpasst<sup>54</sup>. Gerade Patienten, bei denen auf Grund eines verminderten sakralen Quotienten, Kolonmotilitätsstörungen oder schlechter pelviner Innervation eine schlechtere Kontinenzprognose besteht, könnten von dieser „neuronalen Trainingszeit“ profitieren.

In unserer Studie wurde die primär definitive Durchzugsoperation im Schnitt am 3. Lebenstag durchgeführt. Die Kinder der Kontrollgruppe, welche erst Wochen bis Monate nach Kolostomaanlage der PSARP unterzogen wurden, waren zum Operationszeitpunkt durchschnittlich 169 Tage alt.

Zahlreiche Untersuchungen belegen, daß trotz adäquater chirurgischer Therapie einer anorektalen Fehlbildung im Verlauf eine Stuhlentleerungsstörung entstehen kann. Die Form der Kontinenzstörung ist unterschiedlich, je nach Art der Malformation stehen Inkontinenz oder Obstipation im Vordergrund des klinischen Beschwerdebildes. Diese Beobachtung sollte ein Grund mehr sein, neben einer optimalen chirurgischen Versorgung Aspekte wie Operationszeitpunkt und damit zusammenhängende Auswirkungen auf das funktionelle Langzeitergebnis in den Fokus zu rücken.

Wir unterstützen die Ansicht eines verbesserten Anpassungspotentials des kindlichen Neurokraniums durch modifizierte Organisationsstrukturen und Verschaltungen während frühen postpartalen Zeitfenstern an funktionelle und morphologische Veränderungen. Wir sehen dadurch das postoperative Ergebnis die Kontinenzlage betreffend maximal unterstützt.

Ein weiterer Vorteil der primär definitiven Versorgung ist ein maximal früh möglicher Beginn der Bougierungsbehandlung im Anschluss an die PSARP. Wie eine Studie aus dem Jahr 2012 belegt, ist eine anale Bougierung häufig mit Schmerzen verbunden<sup>61</sup>. Patienten mit anorektaler Malformation weisen ohnehin einen erhöhten Bedarf an psychologischer Betreuung auf<sup>52</sup>. Wir sehen in der frühen Bougierungsbehandlung mit hoher Wahrscheinlichkeit eine geringere psychische Traumatisierung des Säuglings. Durch regelmäßige Bougierungsbehandlungen können psychische Langzeitbeeinträchtigungen das Selbstbewußtsein, das Körperschema sowie die elterliche Beziehung betreffend resultieren<sup>62</sup><sup>20</sup>. Nach unserem Eindruck wird die anale Bougierungsbehandlung nach Neoanus-Rekonstruktion umso besser toleriert, je jünger das Kind ist. Durch bessere Compliance des Säuglings wird auch den Eltern die Durchführung dieser Behandlung erleichtert und damit die konsequentere Anwendung

der Bougierung zur Sicherung des postoperativen Ergebnisses begünstigt.

In der frühen Bougierungsbehandlung sehen wir einen gut beeinflussbaren Faktor auf dem Arbeitsfeld einer möglichst unbeeinträchtigten psychischen Entwicklung des Kindes.

Wir konnten zeigen, daß durch die primär definitive, einzeitige Korrektur anorektaler Malformationen die Anzahl der Operationen, die Komplikationsrate, die stationäre Verweildauer und die Strahlenbelastung reduziert wird. Durch die frühe Rekonstruktion des Anus kann zudem die Bougierungsbehandlung frühzeitig beginnen, wodurch das Gewebe im Bereich des Neoanus inklusive der Muskulatur mit ihren entscheidenden Funktionen für die Stuhlkontinenz bereits in einer frühen Phase des Neugeborenenalters an seine Aufgaben gewöhnt wird und neuronale Lernmechanismen ab diesem Zeitpunkt initiiert und etabliert werden können. Die Gefahr einer verschlechterten Gewichtsentwicklung durch eine kolostomie-bedingte Malnutrition wird ausgeräumt.

Weil jedoch nach der allgemein üblichen Standard-Diagnostik die Ungewissheit über die exakten anatomischen Gegebenheiten der Fehlbildung bleibt, wird die Korrektur auch komplexerer Fehlbildungsformen beim Jungen in der Regel durch die sichere, dreizeitige Strategie unter Kolostomaschutz vorgenommen.

Wie unsere Studie darstellt, kann durch einen sorgfältigen präoperativen Diagnostik-Algorithmus diese Unsicherheit über die exakten anatomischen Strukturen ausgeräumt werden. Knaben profitieren von einer Miktionszysturethrographie, in welcher der Rektumblindsack lokalisiert und die Distanz zwischen selbigem und Anussollstelle abgeschätzt werden kann. Liegt eine rekto-urethrale Fistel vor und liegt der Rektumblindsack auf Höhe oder unterhalb des Os sacrum, ist nach unseren Erfahrungen eine posteriore sagittale Anorektoplastik ohne laparoskopische Assistenz möglich. Bei eindeutiger Anatomie ist also die primär definitive Korrektur der anorektalen Malformation gegenüber der dreischrittigen Versorgung unter Stomaschutz vorteilhaft.

Einige Arbeiten beschreiben bereits die Vorteile der einzeitigen Vorgehensweise<sup>3 63 54</sup>. Besonders Liu et al. beschäftigt sich in einer großen Studie mit der Sicherheit, Durchführbarkeit und dem funktionellen Ergebnis der primär definitiven PSARP bei komplexeren Fehlbildungsformen. Liu kommt wie wir zu dem Ergebnis, daß die primär

definitive Operation insgesamt weniger Komplikation verursacht und schätzt das Vorgehen als sicher und gut durchführbar ein.

In der chinesischen Arbeit wurden die Patienten randomisiert zwischen primärer und dreizeitiger Operation<sup>56</sup>. Wir sehen in dieser zufälligen Zuführung von Neonaten zur einzeitigen Fehlbildungskorrektur einen klaren Nachteil.

Bei genauer Analyse der schwerwiegenden Komplikationen, die von der chinesischen Arbeitsgruppe angegeben werden, fällt auf, daß hier jeweils Patienten betroffen sind, bei denen intraoperativ die PSARP-Technik nicht allein zur Korrektur der Fehlbildung ausreichte. Bei diesen Kindern musste eine zusätzliche Laparotomie erfolgen, da die Mobilisation des Darms an die Sollstelle anders nicht möglich war. In der Folge kam es bei den Patienten der Studie zu einer Zerreiung des Rektums, einer vollständigen Wunddehiszenz und zu einer korrekturbedürftigen narbigen Striktur des Neoanus. Diese schwerwiegenden Komplikationen betrachten wir als Gegenargument der zufälligen Auswahl der Operationstechnik. Zudem bedingt eine Eröffnung der Bauchhöhle ein erhöhtes Risiko für die Entwicklung intraabdomineller Adhäsionen, welches, wenn möglich, vermieden werden sollte.

In unserer Studie erfolgte der Einschluß in die Studiengruppe auf Grundlage streng festgelegter Kriterien: Im MCU musste die zweifelsfreie Darstellung einer rektourethralen Fistel und eindeutige Lokalisation des Rektumblindsacks in Relation zum Os sacrum gelingen, der Ausschluß schwerer Begleitfehlbildungen musste erfolgt sein.

Nur bei präoperativ eindeutig geklärter Anatomie schlossen wir den Patienten in die Studiengruppe ein und führten ihn einer primär definitiven, einzeitigen Korrektur der anorektalen Malformation zu.

Wir sehen in dieser strengen Auswahl der Patienten den Schlüssel zu einer komplikationslosen PSARP ohne Notwendigkeit einer ergänzenden Laparoskopie/-tomie und einem bestmöglichen postoperativen Ergebnis, welches den Boden bereitet für eine individuell-optimale funktionelle Situation.

Bezüglich des funktionellen Ergebnisses sehen Liu et al. die primäre PSARP gleichauf mit der dreizeitigen Korrektur<sup>56</sup>.

Auch unsere Studie zeigt ein gleichwertiges funktionelles Ergebnis beider Therapieoptionen.

## **Funktionelles Ergebnis**

Die Therapie anorektaler Malformationen bleibt eine Herausforderung auch in der aktuellen Medizin. Trotz chirurgisch erfolgreicher operativer Korrektur der Fehlbildung können nach der Literatur 50-80% der Patienten in klinischen Nachuntersuchungen keine altersentsprechende Stuhlkontinenz aufweisen. Schwerwiegende Probleme bei der Stuhlentleerung beklagen immerhin 30% der Patienten <sup>39 20 50</sup>.

Zu den regelmäßig berichteten, sehr häufigen und langfristigen Problemen gehört die Obstipation <sup>64</sup>. Neben Impaktbildung und Entwicklung eines Megakolon ist das größte obstipationsassoziierte Problem die Überlaufinkontinenz. Rintala und Lindahl konnten in einer Studie an Patienten mit komplexen anorektalen Fehlbildungen aufzeigen, daß mit Abschluß der Adoleszenz in den meisten Fällen eine deutliche Verbesserung bzw. Beendigung der Obstipationsneigung eintritt, womit im Verlauf ein "upgrade" des funktionellen Ergebnisses erreicht wird <sup>64</sup>.

Die größte einheitliche Untersuchung zu funktionellen Ergebnissen nach Korrektur einer anorektalen Fehlbildung stammt von Pena aus dem Jahr 1995 <sup>41</sup>. Betrachtet werden die postoperativen funktionellen Ergebnisse nach 6 Monaten bis 13 Jahren. Pena klassifiziert Patienten mit der Fähigkeit zur willkürlichen Darmentleerung und ohne begleitendes Stuhlschmierer als kontinent, in diese Gruppe fallen 40,8% der ehemaligen Fehlbildungsträger. Aufgeteilt in die unterschiedlichen Malformationen, schreibt Pena Analatresien mit perinealer Fistel eine vollständige Kontinenz in 100%, solchen mit rektovestibulärer Fistel in 65,9% und Fehlbildungen mit rektobulbärer Fistel in 34% zu. Patienten mit Kloakenmalformation werden in 32,6% und Fehlbildungsträger mit rektoprostatistischer Fistel in 26,3% als kontinent bezeichnet. Lag eine Analatresie mit Blasenhalffistel vor, konnte bei keinem Patienten eine Kontinenz verzeichnet werden. In 43,1% der Fälle wurde eine Obstipation verzeichnet, davon häufiger bei unkomplizierten Fehlbildungen <sup>41</sup>.

Im Jahr 2012 führten Schmiedecke et al. eine große Erhebung zur Kontinenzsituation durch (Jungen und Mädchen mit anorektaler Malformation). Vollständige Stuhlkontrolle mit willkürlicher Darmentleerung wurde bei 40% der Patienten mit perinealer und bei 24% mit vestibulärer Fistel vermerkt. Patienten mit rektobulbärer Fistel erreichten nur in 17% eine vollständige Kontinenz. Bei Vorliegen einer Kloakenmalformation konnte in keinem Fall eine kontinente Situation beobachtet werden. 49% der inkontinenten Patienten führten eine regelmäßige Darmspülung durch, wodurch bei 19% eine

passagere Kontinenz erreicht werden konnte<sup>65</sup>. Die von Schmiedecke erhobenen Ergebnisse unterscheiden sich von anderen, zu ähnlichen Zeitpunkten publizierten Studien<sup>65</sup>. Pena und Levitt beschrieben 2010 ein kontinentes funktionelles Ergebnis von 89% bei Vorliegen einer rektoperinealen Fistel, 64% bei rektovestibulärer Fistel, bei rektobulbären Verbindungen von 46% und im Falle einer Kloakenmalformation von 13-37%<sup>51</sup>. Ähnlich gute Resultate veröffentlichten Hassett et al. 2009 mit einer Kontinenzrate von 90% bei Analtresien mit rektoperinealen und 57% bei rektovestibulären Fisteln<sup>66</sup>. Eine systematische Beurteilung der Langzeitergebnisse gestaltet sich schwierig, da zum Einen zahlreiche unterschiedliche Kontinenzscores verwendet und zum Anderen oftmals unterschiedliche Patientengruppen bewertet werden. Außerdem wird die Kontinenzbewertung bei Kindern in der Regel durch die Eltern vorgenommen, was ein zusätzliches Bias darstellen kann<sup>50</sup>.

Das langfristig große Ziel der Korrekturoperation sollte die Lebensqualität des Patienten sein, die maßgeblich durch das Erreichen einer sozialen Kontinenz bestimmt ist<sup>53</sup>. In den meisten Kontinenzscores wird ein sehr gutes Ergebnis erzielt, wenn kein Stuhlschmierer auftritt. Bei gesunden Kindern ohne fehlgebildeten und rekonstruierten Anus wird allerdings ein zeitweises Stuhlschmierer als normal betrachtet. Zumindest für die Altersgruppe der Kleinkinder sollte also an dieser Stelle diskutiert werden, ob den korrigierten Fehlbildungsträgern diesbezüglich ein übergroßes Ziel an Stuhlsauberkeit auferlegt wird. Auf der anderen Seite ist in der Klassifikation von Krickenbeck ein funktionelles Ergebnis, welches durch Stuhlschmierer 1-2 Mal in der Woche charakterisiert ist und nicht mit sozialen Problemen einhergeht, wählbar. Hier sollte hinterfragt werden, ob es gerade im Erwachsenenalter tatsächlich realistisch erscheint, ein regelmäßig auftretendes Stuhlschmierer als sozial unproblematisch einzustufen.

Bei Vorliegen einer Stuhlinkontinenz ermöglicht ein individuell angepasstes Darmspülungsprogramm mit Erreichen einer passageren Kontinenz ein selbst bestimmtes Leben, den Verzicht auf Windeln oder Einlagen und den Schutz vor stigmatisierender Geruchsbelästigung durch unwillkürlichen Stuhlverlust<sup>67</sup>. Hiermit liegt allerdings trotz gutem Effekt lediglich eine symptomatische Therapie vor. Kausale Ansätze in Form einer chirurgischen Therapie der Inkontinenz sind bei angeborenen Fehlbildungen zu diesem Zeitpunkt kritisch zu sehen. Überzeugende Erfolge lassen sich nicht nachweisen, auf der anderen Seite ist eine hohe Komplikationsrate zu verzeichnen<sup>68 69</sup>. Erfolgversprechend könnte in absehbarer Zeit einzig die Methode der Sakralnervenstimulation sein<sup>70-72</sup>.

Vor diesem Hintergrund erscheint eine optimale chirurgische Korrektur mit gutem funktionellem Ergebnis von entscheidender Bedeutung.

In unserer Studie zeigten mit über 62% fünf der primär operierten Patienten im Verlauf eine willkürliche Darmentleerung. In 37.5% der Fälle bzw. bei drei Kindern lag eine Obstipation vor, davon wurde bei zwei Patienten die Kategorie Obstipation/ Grad 1 gewählt (leichtgradig), welche kein nachhaltiges soziales Stigma durch eventuelle Geruchsbelästigungen darstellt. Ein Kind wurde der Gruppe Obstipation/ Grad 2 zugeordnet. In der Studiengruppe war kein Patient mit Stuhlschmierern, Darmspülungen zur Erlangung einer passageren Kontinenz mussten nicht durchgeführt werden.

In der Kontrollgruppe konnte in 50% der Fälle ein kontinentes funktionelles Ergebnis mit vollständiger Stuhlkontrolle verzeichnet werden. Obstipationsneigung wurde bei einem Kind (5%) des Grades 2 beobachtet, eine Obstipation/ Grad 1 kam nicht vor. Acht Kinder (40%) konnten mit regelmäßigen Darmspülungen eine passagere Kontinenz ohne Stuhlschmierern erreichen, in einem Fall (5%) trat trotz Darmspülungsmanagement Stuhlschmierern Grad 1 auf.

Unsere Daten belegen für die Studiengruppe nach statistischen Analysen ein nicht schlechteres funktionelles Ergebnis als in der Kontrollgruppe.

Durch die geringe Fallzahl unseres kleinen Studienkollektivs besteht die Möglichkeit, daß sich ein besseres funktionelles Ergebnis der primär definitiv operierten Studiengruppe erst bei einem größeren Kollektiv mit einer statistischen Signifikanz zeigt. Diese Vermutung müssten weitere, größere Studien belegen.

Auf Grund unserer Daten unterstützen wir die einzeitige Fehlbildungskorrektur der anorektalen Malformation ohne Anlage einer Kolostomie, wenn es möglich ist, die Anatomie präoperativ eindeutig zu klären. Dies bedeutet eine zweifelsfreie Lokalisation der Fistel und eine klare Lagebestimmung des Rektumblindsacks in Relation zum Os sacrum bei Ausschluß schwerer Begleitfehlbildungen.

## **4.2 Limitationen der Studie**

### **Geringe Fallzahl**

Ein Schwachpunkt unserer Studie, dessen wir uns bewußt sind, ist die geringe Zahl an Patienten. In unsere Studie einbezogen wurden nur männliche Patienten mit Analatresie. Auf Grund der zudem geringen Prävalenz anorektaler Malformationen von



1:2500-5000 Lebendgeburten<sup>24 18</sup> und der gewählten strengen Einschlußkriterien weist die Studiengruppe lediglich acht Patienten auf. Ein Vergleich mit der Kontrollgruppe ist trotz unterschiedlicher Gruppengröße statistisch unproblematisch. Bei der genannten geringen Fallzahl kann unsere Studie keinen Anspruch auf Allgemeingültigkeit erheben. Wir sehen jedoch die Fragestellung als so bedeutend und praxisrelevant, daß wir bereits zu diesem Zeitpunkt eine Auswertung vornehmen.

### **Zeitpunkt Nachuntersuchung**

Ein Schwerpunkt der vorliegenden Studie ist das funktionelle Ergebnis der posterioren sagittalen Anorektoplastik (PSARP). Dieser Parameter ist entscheidend für die Patienten und ihr weiteres Leben. Nach wie vor erreicht ein Großteil der Betroffenen trotz verbesserter operativer Versorgung und einem mehr in den Fokus gelangten Krankheitsbild kein ausreichend gutes Ergebnis bezüglich der Stuhlkontinenz. Soziale Einschränkungen, auch bezüglich Paarverhalten und Sexualität, sind gegeben.

Nach Konsensus der internationalen Konferenz in Krickenbeck im Jahre 2005 ist ein System der Nachsorge ins Leben gerufen, welches das Stuhlverhalten in drei Gruppen evaluiert<sup>33</sup>. Empfehlungen bezüglich des Alters zur Erfassung der Kontinenzlage liegen in der Literatur bei einem Alter ab dem dritten Lebensjahr. Auch hier ist unsere Studie auf Grund des Interesses der empfohlenen Zeit voraus, die Kinder sowohl von Studien- als auch Kontrollgruppe sind in vielen Fällen noch unterhalb des dritten Lebensjahres.

Wir sehen trotzdem im Ergebnis der Befragung von Eltern und Kind hinsichtlich des Stuhlverhaltens einen wichtigen – vorläufigen - Endpunkt der Studie. Erfahrungsgemäß sind Verbesserungen der Kontinenzlage, etwa das häufige Stuhlschmierer betreffend, im Verlauf des Wachstums und Reifens der Kinder eher wahrscheinlich als relevante Verschlechterungen, so daß wir eine Auswertung auch bereits zu diesem frühen Zeitpunkt für wichtig und sinnvoll halten.

### **Operationsdauer**

Eine vergleichende Gegenüberstellung der Operationsdauer von Kolostomaanlage und primär definitiver Durchzugsoperation konnte in unserer Studie nicht berücksichtigt werden, da mit 45% ein großer Teil der Stomata in externen Kliniken angelegt wurde. Ein Vergleich dieser Operationszeiten könnte darstellen, daß die Operationszeit der

primären PSARP die Zeit einer Kolostomaanlage nicht maßgeblich überschreitet und daher, allein von der Narkosezeit, keine vermehrte Belastung für den Neonaten entsteht.

In nachfolgenden Studien sollte dieser Parameter daher, wenn technisch machbar, in die Übersicht einbezogen werden.

### **4.3 Fazit**

Um die Therapieoptionen der primär definitiven Operation und der dreizeitigen Versorgung unter Kolostomaschutz objektiv beurteilen zu können, verglichen wir zwei Patientengruppen bezüglich Komplikationen und funktionellem Ergebnis unter Berücksichtigung des Behandlungsweges.

Wir sahen in unserem Kollektiv eine hohe Morbidität in Zusammenhang mit der Stomaanlage und -rückverlagerung. Den protektiven Wert der Kolostomie bei anorektalen Malformationen konnten wir nicht nachweisen.

Wir sehen darin ein Argument, die primär definitive Fehlbildungskorrektur der anorektalen Malformation ohne Kolostomaschutz häufiger in Erwägung zu ziehen.

Die Entscheidung über das operative Behandlungskonzept muss begründet sein auf einer detaillierten, exakten präoperativen Diagnostik mit eindeutiger Klärung der Fehlbildungsform und Lokalisation einer rekto-urethralen Fistel sowie sicherer Kenntnis der Lage des Rektumblindsacks. Bei Lage des Rektumblindsacks auf Höhe des Os sacrum oder distal davon ist nach unserer Ansicht die primär definitive Operation der dreizeitigen Versorgung vorzuziehen.

Bischoff et al. halten eine Entscheidungsfindung zwischen primär definitiver Versorgung oder dreizeitiger Operation in den ersten 24 Lebensstunden für notwendig<sup>34</sup>. Wir halten dies nicht für verpflichtend, sondern sehen die eindeutige und vollständige Diagnostik mit sicherer Darstellung der anatomischen Gegebenheiten an erster Stelle. Im Falle von schwerwiegenden Begleitfehlbildungen oder kardialen Fehlbildungen sollte die dreizeitige Versorgung unter Kolostomieschutz weiterhin als der sicherere Weg betrachtet werden.

Stomakomplikationen scheinen vermeidbar zu sein. Auch wenn Stomaanlage und -rückverlagerung als vergleichsweise einfache Eingriffe gelten, gibt es in Zusammenhang mit anorektalen Malformationen zahlreiche Fehlerquellen. Wir plädieren daher, falls eine Kolostomie notwendig ist, im Sinne des Zentrumsgedankens

für die Versorgung in einer spezialisierten Klinik.

Die Studie kann trotz geringer Fallzahlen als Wegweiser für die weitere Entwicklung bei der operativen Versorgung anorektaler Fehlbildungen dienen und sollte weiterführende Studien auf diesem Gebiet anstoßen, um die einzeitige primär definitive operative Versorgung auch bei Knaben mit komplexen Fehlbildungsformen evidenzbasiert zu etablieren.

## V Literaturverzeichnis

1. Amussat M. Artificial Anus Formed with Success in the Ascending Arch of the Colon, without Wound of the Peritoneum. *Prov Med Surg J.* 1841;2(48):444.
2. Peña A. The posterior sagittal approach: Implications in adult colorectal surgery. *Dis Colon Rectum.* 1994;37(1):1-11.
3. Moore S. Advantages of Performing the Sagittal Anoplasty Operation for Imperforate Anus at Birth. 1990.
4. Pena A. Posterior sagittal approach for the correction of anorectal malformations. *Adv Surg.* 1986;(19):69-100.
5. Van der Putte SC. The development of the human anorectum. *Anat Rec.* 2009;292(7):951-954.
6. van der Putte. Normal and abnormal development of the anorectum. *J Pediatr Surg.* 1986;21(5):434-440.
7. Kluth D, Lambrecht W. Applied embryology in pediatric surgery. *Pediatr Surg.* 1997;(7).
8. Freeman N, Burge D, Soar J, et. al. The normal development of cortical evoked potentials in response to anal stimulation. *Z Kinderchir.* 1980;(31):22-30.
9. Kluth D. Embryology of anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19(3):201-208. doi:10.1053/j.sempedsurg.2010.03.005.
10. Moore SW. Associations of anorectal malformations and related syndromes. *Pediatr Surg Int.* 2013;29(7):665-676. doi:10.1007/s00383-013-3306-8.
11. Schmidt D, Winter S, Jenetzky E, Zwink N, Schmiedeke E, Maerzheuser S. Sexual function in adults with anorectal malformation: psychosocial adaptation. German Network for Congenital Uro-REctal Malformations (CURE-Net). *Pediatr Surg Int.* 2012;28(8):789-792. doi:10.1007/s00383-012-3119-1.
12. Zwink N, Jenetzky E, Brenner H. Parental risk factors and anorectal malformations: systematic review and meta-analysis. *Orphanet J Rare Dis.* 2011;6:25.
13. Zwink N, Jenetzky E, Schmiedeke E, et al. Assisted reproductive techniques and the risk of anorectal malformations: a German case-control study. *Orphanet J Rare Dis.* 2012;7:65.
14. Cuschieri A, EUROCAT Working Group. Anorectal anomalies associated with or as part of other anomalies. *Am J Med Genet.* 2002;110(2):122-130. doi:10.1002/ajmg.10371.
15. Endo M, Hayashi A, Ishihara M, et al. Analysis of 1,992 patients with anorectal malformations over the past two decades in Japan. *J Pediatr Surg.* 1999;34(3):435-441.

16. Torres, et. al. Anorectal malformations and down's syndrome.
17. Nah SA, Ong CCP, Lakshmi NK, Yap T-L, Jacobsen AS, Low Y. Anomalies associated with anorectal malformations according to the Krickenberg anatomic classification. *J Pediatr Surg.* 2012;47(12):2273-2278. doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.09.017.
18. Levitt MA, Peña A. Anorectal malformations. *Orphanet J Rare Dis.* 2007;2(1):33. doi:10.1186/1750-1172-2-33.
19. Mittal A, Airon RK, Magu S, Rattan KN, Ratan SK. Associated anomalies with anorectal malformation (ARM). *Indian J Pediatr.* 2004;71(6):509-514.
20. Davies MC, Creighton SM, Wilcox DT. Long-term outcomes of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2004;20(8):567-572. doi:10.1007/s00383-004-1231-6.
21. Cortes, et. al. Cryptorchidism in boys with anal atresia. *Ugeskr Laeger.* 1996;(158(20)):2845-2848.
22. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP. Associated malformations in patients with anorectal anomalies. *Eur J Med Genet.* 2007;50(4):281-290. doi:10.1016/j.ejmg.2007.04.002.
23. Peña A, Bischoff A, Breech L, Loudon E, Levitt MA. Posterior cloaca—further experience and guidelines for the treatment of an unusual anorectal malformation. *J Pediatr Surg.* 2010;45(6):1234-1240. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.02.095.
24. Jenetzky E. Prevalence estimation of anorectal malformations using German diagnosis related groups system. *Pediatr Surg Int.* 2007;23(12):1161-1165. doi:10.1007/s00383-007-2023-6.
25. Von Schweinitz D, Ure B. *Kinderchirurgie - Viszerale Und Allgemeine Chirurgie Des Kindesalters.* Springer; 2009.
26. Büttiker V. The anus in the newborn, El Hadad M; Anal caliber and anus position: an investigation of 157 newborn to determine norm values. *doctoral thesis, Zürich.* 1994.
27. Holschneider A. Treatment and functional results of anorectal continence in children with imperforate anus. 1983.
28. Lambrecht W, Lierse W. The internal sphincter in anorectal malformations: morphologic investigations in neonatal pigs. *J Pediatr Surg.* 1987;22(12):1160-1168.
29. Kolb B, Mychasiuk R, Muhammad A, Gibb R. Brain Plasticity in the Developing Brain. In: *Progress in Brain Research.* Vol 207. Elsevier; 2013:35-64. <http://linkinghub.elsevier.com/retrieve/pii/B9780444633279000059>. Accessed September 17, 2014.

30. Kelly JH. Cine radiography in anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 1969;4(5):538-546.
31. Stephens F, Smith E, Paoul N. Anorectal malformations in children: update 1988. *Birth Defects Orig Artic Ser*. 1988;24 (4):1-604.
32. Smith E. Anorectal malformations. Diagnosis and investigations. *irth defects original article series*. 1988;24:247-299.
33. Holschneider A, Hutson J, Peña A, et al. Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. *J Pediatr Surg*. 2005;40(10):1521-1526. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.08.002.
34. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Update on the management of anorectal malformations. *Pediatr Surg Int*. 2013;29(9):899-904. doi:10.1007/s00383-013-3355-z.
35. Chen M, Meagher S, Simpson I, Lau TK. Sonographic features of anorectal atresia at 12 weeks. *J Matern Fetal Neonatal Med*. 2009;22(10):931-933. doi:10.1080/14767050902994481.
36. Ochoa JH, Chiesa M, Vildoza RP, Wong AE, Sepulveda W. Evaluation of the perianal muscular complex in the prenatal diagnosis of anorectal atresia in a high-risk population. *Ultrasound Obstet Gynecol*. 2012;39(5):521-527. doi:10.1002/uog.9083.
37. Novikova I, Solovyeva I, Lishtvan L, Venchikova N, Plevako T. First trimester sonographic features of anorectal atresia: report of two cases. *Prenat Diagn*. 2011;n/a-n/a. doi:10.1002/pd.2784.
38. Peña A, Hong A. Advances in the management of anorectal malformations. *Am J Surg*. 2000;180(5):370-376.
39. Levitt MA, Peña A. Outcomes from the correction of anorectal malformations. *Curr Opin Pediatr*. 2005;17(3):394-401.
40. Shaul DB, Harrison EA. Classification of anorectal malformations— initial approach, diagnostic tests, and colostomy. *Semin Pediatr Surg*. 1997;(6):187-195.
41. Pena A. Anorectal malformations. *Semin Pediatr Surg*. 1995;(4):35-47.
42. Pena A, Migotto-Krieger M, Levitt MA. Colostomy in anorectal malformations: a procedure with serious but preventable complications. *J Pediatr Surg*. 2006;41(4):748-756. doi:10.1016/j.jpedsurg.2005.12.021.
43. Nievelstein RAJ, Vos A, Valk J, Vermeij-Keers C. Magnetic resonance imaging in children with anorectal malformations: Embryologic implications. *J Pediatr Surg*. 2002;37(8):1138-1145. doi:10.1053/jpsu.2002.34459.

44. Kim SM, Chang HK, Lee MJ, et al. Spinal dysraphism with anorectal malformation: lumbosacral magnetic resonance imaging evaluation of 120 patients. *J Pediatr Surg*. 2010;45(4):769-776. doi:10.1016/j.jpedsurg.2009.10.094.
45. Aslam A, Grier DJ, Duncan AW, Spicer RD. The role of magnetic resonance imaging in the preoperative assessment of anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int*. 1998;14(1-2):71-73.
46. Pena A, Devries P. Posterior sagittal anorectoplasty: important technical considerations and new applications. *J Pediatr Surg*. 1982;(17(6)):796-811.
47. Peña A, Guardino K, Tovilla JM, Levitt MA, Rodriguez G, Torres R. Bowel management for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 1998;33(1):133-137.
48. Märzheuser S, Schmidt D, David S, Rothe K. Hydrocolonic sonography: a helpful diagnostic tool to implement effective bowel management. *Pediatr Surg Int*. 2010;26(11):1121-1124. doi:10.1007/s00383-010-2687-1.
49. Van Kuyk EM, Wissink-Essink M, Brugman-Boezeman ATM, et al. Multidisciplinary behavioral treatment of defecation problems: A controlled study in children with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 2001;36(9):1350-1356. doi:10.1053/jpsu.2001.26368.
50. Rintala RJ, Pakarinen MP. Imperforate anus: long- and short-term outcome. *Semin Pediatr Surg*. 2008;17(2):79-89. doi:10.1053/j.sempedsurg.2008.02.003.
51. Levitt MA, Kant A, Peña A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg*. 2010;45(6):1228-1233. doi:10.1016/j.jpedsurg.2010.02.096.
52. Winter S, Schmidt D, Lenz K, et al. Prospective evaluation of comorbidity and psychosocial need in children and adolescents with anorectal malformations. Part 2: Evaluation of psychosocial need. *Pediatr Surg Int*. 2009;25(10):895-900. doi:10.1007/s00383-009-2441-8.
53. Grano C, Aminoff D, Lucidi F, Violani C. Long-term disease-specific quality of life in children and adolescent patients with ARM. *J Pediatr Surg*. 2012;47(7):1317-1322. doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.01.068.
54. Albanese CT, Jennings RW, Lopoo JB, Bratton BJ, Harrison MR. One-stage correction of high imperforate anus in the male neonate. *J Pediatr Surg*. 1999;34(5):834-836.
55. Adeniran JO, Abdur-Rahman L. One-stage correction of intermediate imperforate anus in males. *Pediatr Surg Int*. 2005;21(2):88-90. doi:10.1007/s00383-004-1211-x.
56. Liu G, Yuan J, Geng J, Wang C, Li T. The treatment of high and intermediate anorectal malformations: One stage or three procedures? *J Pediatr Surg*. 2004;39(10):1466-1471. doi:10.1016/j.jpedsurg.2004.06.021.

57. Patwardhan N, Kiely EM, Drake DP, Spitz L, Pierro A. Colostomy for anorectal anomalies: High incidence of complications. *J Pediatr Surg.* 2001;36(5):795-798. doi:10.1053/jpsu.2001.22963.
58. Chandramouli B, Srinivasan K, Jagdish S, Ananthakrishnan N. Morbidity and mortality of colostomy and its closure in children. *J Pediatr Surg.* 2004;39(4):596-599. doi:10.1016/j.jpedsurg.2003.12.016.
59. Peña A, Levitt MA, Hong A, Midulla P. Surgical management of cloacal malformations: a review of 339 patients. *J Pediatr Surg.* 2004;39(3):470-479. doi:10.1016/j.jpedsurg.2003.11.033.
60. Peña A, Grasshoff S, Levitt M. Reoperations in anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2007;42(2):318-325. doi:10.1016/j.jpedsurg.2006.10.034.
61. Jenetzky E, Reckin S, Schmiedeke E, et al. Practice of dilatation after surgical correction in anorectal malformations. *Pediatr Surg Int.* 2012;28(11):1095-1099. doi:10.1007/s00383-012-3169-4.
62. Diseth TH, Egeland T, Emblem R. Effects of anal invasive treatment and incontinence on mental health and psychosocial functioning of adolescents with Hirschsprung's disease and low anorectal anomalies. *J Pediatr Surg.* 1998;33(3):468-475.
63. Goon H. Repair of anorectal anomalies in the neonatal period. *Pediatr Surg Int.* 1990;(5):246-249.
64. Rintala RJ, Lindahl HG. Fecal continence in patients having undergone posterior sagittal anorectoplasty procedure for a high anorectal malformation improves at adolescence, as constipation disappears. *J Pediatr Surg.* 2001;36(8):1218-1221. doi:10.1053/jpsu.2001.25766.
65. Schmiedeke E, Zwink N, Schwarzer N, et al. Unexpected results of a nationwide, treatment-independent assessment of fecal incontinence in patients with anorectal anomalies. *Pediatr Surg Int.* 2012;28(8):825-830. doi:10.1007/s00383-012-3127-1.
66. Hassett S, Snell S, Hughes-Thomas A, Holmes K. 10-Year outcome of children born with anorectal malformation, treated by posterior sagittal anorectoplasty, assessed according to the Krickenbeck classification. *J Pediatr Surg.* 2009;44(2):399-403. doi:10.1016/j.jpedsurg.2008.10.092.
67. Märzheuser S, Grauel F, Rothe K. Treatment for fecal incontinence in patients with anorectal malformations. Introduction of a therapeutic approach. *Pflege Z.* 2013;(66(10)):612-615.
68. Faucheron JL, Chodez M, Boillot B. Neuromodulation for fecal and urinary incontinence: functional results in 57 consecutive patients from a single institution. *Dis Colon Rectum.* 2012;(55(12)):1278-1283.
69. Boyle DJ, Murphy J, Gooneratne ML, et al. Efficacy of sacral nerve stimulation for the treatment of fecal incontinence. *Dis Colon Rectum.* 2011;54(10):1271-1278.



70. Hasselbeck C, Reingruber B. Sacral nerve stimulation is a valuable diagnostic tool in the management of anorectal and pelvic malformations. *J Pediatr Surg*. 2012;47(7):1466-1471. doi:10.1016/j.jpedsurg.2012.03.091.
71. Zurbuchen U, Groene J, Otto SD, Kreis ME, Maerzheuser S. Sacral neuromodulation for fecal incontinence and constipation in adult patients with anorectal malformation—a feasibility study in patients with or without sacral dysgenesis. *Int J Colorectal Dis*. 2014;29(10):1297-1302. doi:10.1007/s00384-014-1942-7.
72. Burgell RE, Lelic D, Carrington EV, et al. Assessment of rectal afferent neuronal function and brain activity in patients with constipation and rectal hyposensitivity: Afferent function in rectal hyposensitivity. *Neurogastroenterol Motil*. 2013;25(3):260-269. doi:10.1111/nmo.12047.

## Eidesstattliche Versicherung

„Ich, Astrid Heimann, versichere an Eides statt durch meine eigenhändige Unterschrift, dass ich die vorgelegte Dissertation mit dem Thema: „Analatresie – primär definitive Versorgung versus dreizeitige Operation mit Fokus auf Komplikationen und funktionellem Ergebnis“ selbstständig und ohne nicht offengelegte Hilfe Dritter verfasst und keine anderen als die angegebenen Quellen und Hilfsmittel genutzt habe.

Alle Stellen, die wörtlich oder dem Sinne nach auf Publikationen oder Vorträgen anderer Autoren beruhen, sind als solche in korrekter Zitierung (siehe „Uniform Requirements for Manuscripts (URM)“ des ICMJE -[www.icmje.org](http://www.icmje.org)) kenntlich gemacht. Die Abschnitte zu Methodik (insbesondere praktische Arbeiten, Laborbestimmungen, statistische Aufarbeitung) und Resultaten (insbesondere Abbildungen, Graphiken und Tabellen) entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

Meine Anteile an etwaigen Publikationen zu dieser Dissertation entsprechen denen, die in der untenstehenden gemeinsamen Erklärung angegeben sind. Sämtliche Publikationen, die aus dieser Dissertation hervorgegangen sind und bei denen ich Autor bin, entsprechen den URM (s.o) und werden von mir verantwortet.

Die Bedeutung dieser eidesstattlichen Versicherung und die strafrechtlichen Folgen einer unwahren eidesstattlichen Versicherung (§156,161 des Strafgesetzbuches) sind mir bekannt und bewusst.“

22.12.2014            Astrid Heimann

### Anteilserklärung an etwaigen erfolgten Publikationen

keine

22.12.2014            Prof. Dr. med. K. Rothe

22.12.2014            Astrid Heimann

## **Lebenslauf**

Mein Lebenslauf wird aus datenschutzrechtlichen Gründen in der elektronischen Version meiner Arbeit nicht veröffentlicht.

## **Danksagung**

Ich danke an erster Stelle Frau Prof. Dr. med. Karin Rothe für die Überlassung des interessanten, praxisrelevanten Themas und die stete, konstruktive Begleitung bei der Fertigstellung dieser Promotion.

Großer Dank gebührt meiner Oberärztin Frau Dr. med. Stefanie Märzheuser für ihre tatkräftige, kompetente und herzliche Unterstützung zu jeder Tages- und Nachtzeit mit vielen anregenden Diskussionen über das Krankheitsbild und diese Promotion.

Herrn Dr. rer. nat. Ulrich Gauger danke ich für den wertvollen Beitrag auf dem Gebiet der medizinischen Statistik, auf dessen Basis diese Arbeit entstehen konnte.

Besonderer Dank gilt meinen Eltern und meinem Bruder Dirk für ihre ständige, bedingungslose Unterstützung und Geduld sowie meinem Bruder zusätzlich für seine tatkräftige technische Hilfe.

Meinem Kollegen Sigggi David danke ich für seine unermüdliche Motivation und den stetigen Beistand, der mir immer geholfen hat das große Ziel nicht aus den Augen zu verlieren. Danke, Sigggi.

Für meine Familie.