



# KEKS

Patienten- und Selbsthilfeorganisation für  
Kinder & Erwachsene mit kranker Speiseröhre



## ERNICA Konsens Konferenz

ERNICA Konsens Konferenz für die Versorgung von Patienten mit  
Ösophagusatresie und tracheo-ösophagealer Fistel am unteren  
Stumpf

ERNICA Consensus Conference on the Management of  
Patients with Esophageal Atresia and Tracheoesophageal Fistula:

Sehr geehrte Damen und Herren,

Wir laden Sie alle als Behandler von Ösophagusatresien in Deutschland ein, sich intensiv mit diesen „Konsens-Erklärungen“ (Consensus Statements) zu beschäftigen. Auch wenn jedes Land in Europa andere Standards und Behandlungsleitlinien hat, so sehen wir als Selbsthilfe einen großen Schritt hin zu einer besseren Versorgung, sofern diese „Konsens-Erklärungen“, die von Experten aus verschiedenen europäischen Ländern erarbeitet wurden, Eingang ins klinische Handeln finden.

Liebe KEKS-Familien,

wir werden in den nächsten Monaten an einer Übersetzung in eine für Patienten gut verständliche Sprache arbeiten. Diese Konsens-Erklärungen beziehen sich ausschließlich auf Ösophagusatresien mit unterer Fistel.

Das KEKS-Medizin-Team veröffentlicht trotzdem hier das Original, um im Falle von Unklarheiten bei der vereinfachten Darstellung noch einmal nachschauen zu können.

Nicht alle Konsens-Erklärungen sind für uns Eltern gleich wichtig. Wir haben die relevanten Antworten, die für die Bewertung der Versorgung unserer Kinder auch als Nicht-Mediziner einfach nachvollziehbar sind, markiert. Manchmal ist es auch ein nicht gefundener Konsens, der wichtige Hinweise gibt.

### Was ist ein Konsens?

- +** mindestens 75% der Experten stimmen mit der Aussage überein
- die Experten stimmen dieser Aussage NICHT zu

# Diagnostics, Preoperative, Operative, and Postoperative Management

## I. Teil der Veröffentlichung – Diagnose, OP-Vorbereitung, Operation, Nach-OP-Versorgung

### Diagnoseverfahren bei Verdacht auf Ösophagusatresie

Diagnostic procedures in patients with suspected esophageal atresia

	DIAGNOSTICS	Konsens	Für Eltern relevant
1	A nasogastric tube 10Fr or larger (modified for preterm infants) should be routinely inserted as a diagnostic procedure in cases with suspected EA.	+	Bei Verdacht auf Ösophagusatresie wird für die weitere Diagnostik eine Sonde über die Nase in die Speiseröhre geführt.
2	A thoracoabdominal X-ray should be routinely performed as a preoperative diagnostic procedure.	+	
3	An ultrasound of the abdomen (including kidney/urinary tract) should be routinely performed as a preoperative diagnostic procedure.	-	Der Ultraschall der Nieren und anderer Bauchorgane muss jetzt noch nicht gemacht werden.
4	An ultrasound of the spine should be routinely performed as a preoperative diagnostic procedure.	-	Der Ultraschall der Wirbelsäule muss jetzt noch nicht gemacht werden.
5	Echocardiography should be routinely performed as a preoperative diagnostic procedure, especially regarding the exclusion of a right descending aorta.	+	Die genaue Herzuntersuchung und dabei insbesondere die Lage der Aorta ist sehr wichtig für die Planung der OP.
6	A contrast-study of the upper esophageal pouch should be routinely performed as a preoperative diagnostic procedure.	-	Die Darstellung des oberen Blindsacks mit einem Kontrastmittel sollte wegen der Aspirationsgefahr nicht gemacht werden.

### Vorbereitung auf die erste Operation

Preoperative management of patients with esophageal atresia\*

	PREOPERATIVE MANAGEMENT	Konsens	Für Eltern relevant
7	A replogle tube should be routinely placed into the upper esophageal pouch to allow continuous low pressure suction.	+	Eine Replogle Sonde sollte mit Unterdruck den Speichel aus dem oberen Speiseröhrenstumpf abgesaugen.
8	Preoperative antibiotic prophylaxis should be routinely administered as soon as the diagnosis is established.	-	
9	Spontaneous breathing should routinely be favoured.	+	
10	If assisted ventilation is required, intubation should be preferred to non-invasive ventilation.	+	
11	Tracheobronchoscopy under spontaneous breathing should be performed preoperatively to evaluate tracheomalacia.	-	Eine Tracheobronchoskopie bei spontaner Atmung zur Beurteilung einer Tracheomalazie ist nicht notwendig. Diese sollte erst nach einer erfolgreichen Operation im Rahmen einer Kontrolluntersuchung erfolgen.

12	A central venous line should be routinely placed preoperatively.	-	
13	An arterial line should be routinely placed preoperatively.	-	
14	During preoperative counselling parents should be routinely informed about different surgical options such as open and thoracoscopic repair.	+	Eine gute Elternberatung umfasst alle möglichen operativen Verfahren, sowie den Hinweis auf die Möglichkeit einer minimalinvasiven Operation.

\*before the patient is transferred to the operation theatre

Die Eltern sollen standardmäßig sehr umfangreich beraten werden. Es muss Zeit für eine Zweite Meinung bzw. ein Gespräch mit der Selbsthilfe gewährt werden, sofern keine medizinischen Gründe dagegen sprechen (siehe Punkt 15). Das KEKS-Medizin-Team steht für eine Begleitung dieser Entscheidungsfindung gerne zur Verfügung.

### Operative Versorgung der Ösophagusatresie

Operative management of patients with esophageal atresia

	OPERATIVE MANAGEMENT	Konsens	Für Eltern relevant
15	A stable neonate with EA should preferably be operated during working hours during the week.	+	Ein stabiler Säugling mit ÖA soll unter der Woche in der Tagschicht operiert werden. Die Ergebnisse sind eindeutig besser.
16	Antibiotics should be routinely administered perioperatively.	+	
17	A central venous line should be placed before the operation.	+	
18	An arterial line should be placed before the operation.	+	
19	Tracheoscopy should be routinely performed before the operation to evaluate the fistula(s) and other tracheolaryngeal pathology.	+	Die Tracheoskopie zum Ausschluss einer oberen Fistel oder anderen Fehlbildungen des Bronchialsystems ist Pflicht, um vermeidbare Katastrophen während der OP zu verhindern.
20	Horizontal or vertical or U-shaped (Bianchi) approaches (skin incision) are viable approaches for conventional thoracotomy.	+	
21	Muscle-sparing approach is the recommended approach for conventional thoracotomy.	+	
22	Entry through the 4th intercostal space is the recommended approach for conventional thoracotomy.	+	
23	The extrapleural approach is the preferred approach for thoracotomy.	+	
24	In cases with suspected right descending aorta, a right-sided thoracic approach is the first option.	+	

25	The azygos vein should be preserved whenever possible.	-	
26	The thoracoscopic approach is a viable option.	+	
27	The thoracoscopic approach should be only performed where suitable expertise is available.	+	Die minimalinvasive Operation erfordert ein Expertenteam, insbesondere auch in der Anästhesie – fragen sie nach!
28	The thoracoscopic approach offers the advantage of magnification compared to the conventional approach.	+	
29	The thoracoscopic approach offers the advantage of faster recovery compared to the conventional approach.	-	
30	The thoracoscopic approach offers the advantage of better cosmesis compared to the conventional approach.	+	
31	The thoracoscopic approach offers the advantage of less musculoskeletal sequelae compared to the conventional approach.	+	
32	The maximum insufflation pressure of CO <sub>2</sub> during thoracoscopy should not exceed 5 mmHg.	+	
33	Maximum duration of thoracoscopic operation should be 3 hours.	+	
34	The thoracoscopic approach has the disadvantage of longer operative time compared to the conventional approach.	+	
35	The thoracoscopic approach has a negative pathophysiological impact (acidosis, cerebral oxygenation impairment) compared to the conventional approach.	-	
36	The thoracoscopic approach has the disadvantage of a higher complication rate compared to the conventional approach.	-	
37	A transthoracic tube should be routinely inserted.	+	
38	The tracheoesophageal fistula should preferably be closed by transfixing suture.	+	
39	The anastomosis should be preferably performed with absorbable sutures.	+	
40	The esophageal anastomosis should be preferably performed with interrupted sutures.	+	
41	A chest drain should be routinely placed.	-	
42	There is no place for routine fundoplication in patients with EA during the initial operation.	+	<b>Keine</b> automatische Anti-Reflux-Operation bereits bei der ersten Operation (Anastomose) – nur in Ausnahmefällen.

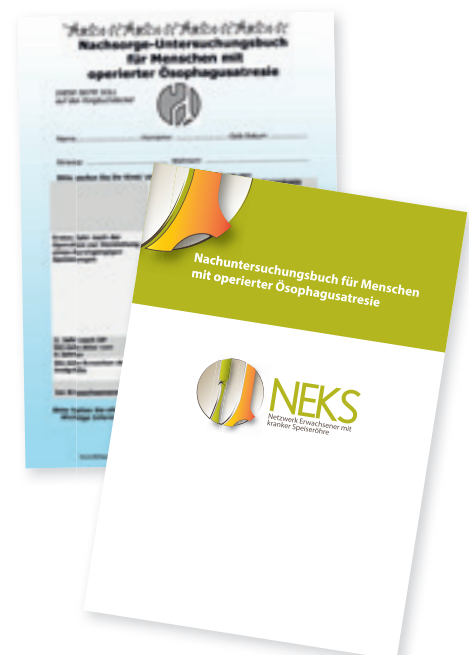
Dieser Teil ist sehr chirurgisch und muss von uns Eltern nicht verstanden werden. Vertrauen Sie dem Operateur, nachdem er Ihnen sein Vorgehen erklärt hat und entsprechend diesen Empfehlungen (Punkt 14) vorgegangen ist.

## Die Versorgung nach der Korrektur-Operation

Postoperative management of patients with esophageal atresia

	OPERATIVE MANAGEMENT	Konsens	Für Eltern relevant
43	Postoperative ventilation and relaxation should not be routine and reserved for selected patients such as those with tension anastomosis.	+	Grundsätzlich sind eine Beatmung und längere Phase der Ruhigstellung nicht notwendig, außer die Anastomose wurde z.B. unter Zug hergestellt.
44	Routine postoperative antibiotic treatment for longer than 24 hours should be recommended.	-	
45	A postoperative contrast study of the esophagus should be routinely performed before the initiation of oral feeding.	-	
46	Feeding via the transanastomotic tube may be routinely initiated at 24 hours postoperatively.	+	Bereits 24 Stunden nach der Operation kann über die Magensonde Nahrung gegeben werden.
47	Oral feeding may be routinely initiated after 24 hours postoperatively.	+	Nach 24 Stunden sollen die Kinder auch oral kleine Mengen angeboten bekommen.
48	An anastomotic leakage should be routinely managed with a chest drain.	+	Eine undichte Stelle an der Anastomose sollte zunächst mit einer Drainage (Ableiten der Flüssigkeit aus dem Brustkorb) behandelt werden.
49	An anastomotic leakage within the first 4 postoperative days may be considered for surgical revision.	-	Eine undichte Stelle an der Anastomose ist in den ersten 4 Tagen nach der OP <b>kein</b> Grund für eine weitere OP (siehe 48).
50	A contrast study, tracheoscopy and esophagoscopy are necessary to exclude a re-fistula, or missed upper pouch fistula, if suspected.	+	
51	A re-fistula may be initially managed by either endoscopic or surgical approach.	+	
52	A clinical checklist should be made available including items which should be performed before first discharge (i.e. abdominal and renal ultrasound, re-suscitation training for parents/caregivers).	+	Eine Checkliste für weitergehende Untersuchungen um weitere Fehlbildungen auszuschließen bzw. frühzeitig zu diagnostizieren soll vorliegen. Ein Elterntaining (Reanimation) vor der ersten Klinikentlassung ist immer notwendig.

## Das Nachuntersuchungsbuch für Klein und Groß!



## Follow-up and Framework

II Teil der Veröffentlichung (Nachsorge und Rahmenbedingungen) – gleicher Expertenkreis  
European Journal of Pediatric Surgery

### Nachsorge von Patienten mit Ösophagusatresie und unterer Fistel

Follow-up of patients with esophageal atresia and tracheoesophageal fistula

	Follow-up	Konsens	%
1	There should be a structured schedule for life-long follow-up	+	Es sollte einen strukturierten Plan für eine lebenslange Nachsorge vorliegen. KEKS und NEKS Nachuntersuchungsbücher wurden inhaltlich bestätigt
2*	There should be an interdisciplinary follow-up program including surgery, gastroenterology, pulmonary, nutrition counselling, otolaryngology and others, with one specialist leading	+	Die Nachsorge soll interdisziplinär erfolgen, benötigt jedoch einen ÖA-Experten, der die Gesamtkoordination übernimmt.
3*	Antacid medication should be routinely administered to all patients after correction of EA	+	
4*	Proton pump inhibitors should be used for antacid prophylaxis in EA patients	+	PPI (Magensäurehemmer) sollen als vorbeugende Maßnahme grundsätzlich gegeben werden.
5*	Antacid medication should be routinely administered for 12 months after correction of EA, although it is noted that the evidence base is limited	-	<i>ACHTUNG: ERNICA empfiehlt abweichend zur ESPGHAN-Expertenempfehlung (Gastroenterologen) lediglich 6 Monate statt 12 Monate (siehe auch 18)</i>
6	Antacid therapy should be tapered at the end of prophylaxis	+	
7*	Anastomotic stricture should be diagnosed by either contrast study and/or endoscopy	+	
8*	Anastomotic stricture should be managed by balloon or semi-rigid dilatation	+	Engstellen dilatieren sich nicht alleine durch das Trinken und sollten gedehnt werden.
9*	The definition of recurrent anastomotic stricture is 3 anastomotic stricture relapses requiring dilatation	+	
10	The maximum number of esophageal dilations for recurrent anastomotic strictures until a fundoplication should be considered is 5	+	Spätestens nach 5 Dilatationen ist der Nutzen einer Anti-Refluxoperation zu prüfen.
11*	Intralesional/systemic steroids should be recommended as an option in patients with recurrent strictures	-	
12*	Customized stents /indwelling balloons should be recommended as an option in patients with recurrent strictures	+	
13*	24-hour-pH- or pH-impedance monitoring should be routinely used for monitoring children and adolescents with EA according a specific schedule	+	

14*	24-hour-pH- or pH-impedance monitoring should be routinely performed at time of discontinuation of antacid therapy	+	
15*	At least two additional pH studies should be routinely performed until transition	-	
16*	Endoscopies of the upper gastrointestinal tract should be routinely used for monitoring children and adolescents with EA according a specific schedule	+	
17	Endoscopies of the upper gastrointestinal tract should be routinely performed at 1 year	+	Eine endoskopische Kontrolle der Speiseröhre sollte im Alter von einem Jahr routinemäßig gemacht werden, auch wenn keine Probleme vorliegen. KEKS empfiehlt dies ein wenig früher – vor der Umstellung auf feste Kost.
18*	At least two additional endoscopies of the upper gastrointestinal tract should be routinely performed until transition	+	Bis zum Erreichen des 18. Lebensjahres sollten mindestens noch <b>zwei</b> solcher Endoskopien zur Kontrolle gemacht werden – auch wenn keinerlei Problem vorliegen.
19	Lung function tests should be routinely used for monitoring children and adolescents with EA according a specific schedule	+	Die Lungenfunktion sollte regelmäßig überprüft werden, auch später im Erwachsenenalter.
20	Contrast study of the upper gastrointestinal tract should be routinely used for monitoring children and adolescents with EA according a specific schedule	-	
21	Bronchoscopy should be routinely used for monitoring children and adolescents with EA according a specific schedule	-	
22*	The following are potential indications for fundoplication: (i) recurrent anastomotic strictures, (ii) poorly controlled GERD despite maximal PPI therapy, (iii) long-term dependency on trans-pyloric feeding, (iv) cyanotic spells	+	Indikationen für eine Anti-Reflux-Operation sind: 1. Hartnäckige wiederkehrende Engstellen 2. Schlecht kontrollierter Reflux trotz Maximaldosis PPI 3. Dauerhafte Sondenabhängigkeit (Jejunum) 4. Atemnot und -aussetzer
23*	Adult EA patients need surveillance as per ESPGHAN guidelines: (i) routine endoscopy (with biopsies in 4 quadrants at gastroesophageal junction and anastomotic site) at time of transition into adulthood and every 5 to 10 years, (ii) additional endoscopy if new or worsening symptoms develop, (iii) in presence of Barrett as per consensus recommendations	+	Lebenslange Nachsorge auch im Erwachsenenalter: 1. Routine Endoskopie der Speiseröhre mit Gewebeproben alle 5-10 Jahre. 2. Anlassbezogene Endoskopie bei neuen oder verstärkten Symptomen (z.B. Schluckstörungen). 3. Bei Gewebeveränderungen wird auf die Leitlinie für Barrett verwiesen – Informieren Sie sich bei KEKS.
24	Quality of life assessment using a validated instrument should be offered during follow-up in children	+	Fragen zur Lebensqualität und Teilhabe sollten Teil der Nachsorge sein.

\*ESPGHAN guideline available - Hinweis auf die ESPGHAN-Leitlinie für Patienten mit Ösophagusatresie beachten (auch für Erwachsene)

## Rahmenbedingungen Framework

	Framework	Konsens	%
25	When EA is suspected, referral to antenatal multidisciplinary counselling in a specialized center should be made	+	Eine Schwangere mit der Verdachtsdiagnose Ösophagusatresie soll in ein für Ösophagusatresie spezialisiertes Zentrum verwiesen werden.
26	There should be a minimum average caseload of 5 new EA per year to meet the requirement of a specialized center	+	Ein Expertenzentrum sollte mindestens fünf Neugeborene mit Ösophagusatresie pro Jahr versorgen.
27	EA patients should be operated on and treated in specialized centers with a multidisciplinary team with follow-up including transition	+	Alle Ösophagusatresie-Patienten sollen in einem Experten-Zentrum operiert und behandelt werden*. Nur eine Klinik, die neben der operativen Versorgung eine multi-disziplinäre strukturierte Nachsorge und Transition anbietet, kann spezialisiertes Zentrum genannt werden (siehe Good Practice Partner KEKS)
28	Parents of EA patients should be recommended to be involved in parent and patient support groups as early as possible	+	Eltern sollte der Kontakt zu KEKS so früh wie möglich ausdrücklich empfohlen werden.

\*Auch die Ösophagusatresie Typ IIIb (mit unterer Fistel), um die es hier ausschließlich geht, gelten also laut internationalen Experten als komplexe Fehlbildung, die in einem echten Zentrum versorgt werden muss. Die Ösophagusatresie sollte grundsätzlich nur in einem auf Ösophagusatresie spezialisierten Zentrum operiert und nachgesorgt werden. Die im Zukunftspapier der DGKCH (Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie) diskutierte Meinung, dass ausschließlich Kinder mit Ösophagusatresie Typ II (ohne Fistel) als komplexe Patienten anzusehen sind, kann mit dieser internationalen Konsenserklärung erstmalig evident widersprochen werden.

Autoren – Teilnehmerinnen und Teilnehmer der Consensus Conference im Oktober 2018 in Berlin:

Carmen Dingemann<sup>1</sup> Simon Eaton<sup>2</sup> Gunnar Aksnes<sup>3</sup> Pietro Bagan<sup>4</sup> Kate M. Cross<sup>5</sup>

Paolo Decoppi<sup>2,5</sup> JoAnne Fruithof<sup>6</sup> Piergiorgio Gamba<sup>7</sup> Steffen Husby<sup>8</sup> Antti Koivusalo<sup>9</sup>

Lars Rasmussen<sup>10</sup> Rony Sfeir<sup>11</sup> Graham Slater<sup>12</sup> Jan F. Svensson<sup>13</sup> David C. Van der Zee<sup>14</sup>

Lucas M. Wessel<sup>15</sup> Anke Widenmann-Grolig<sup>16</sup> Rene Wijnen<sup>17</sup> Benno M. Ure<sup>1</sup>

<sup>1</sup>Department of Pediatric Surgery, Hannover Medical School, Hannover, Lower Saxony, Germany

<sup>2</sup>Department of Paediatric Surgery and Metabolic Biochemistry, UCL Great Ormond Street Institute of Child Health, London, United Kingdom

<sup>3</sup>Department of Pediatric Surgery, Oslo University Hospital, Oslo, Norway

<sup>4</sup>Department of Medical and Surgical Neonatology, Bambino Gesù Children's Research Hospital, Rome, Italy

<sup>5</sup>Department of Specialist Neonatal and Paediatric Surgery, Great Ormond Street Hospital for Children, London, United Kingdom

<sup>6</sup>Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula Support Federation and—VOKS, Lichtenvoorde, The Netherlands

<sup>7</sup>Department of Pediatric Surgery, University of Padua, Padua, Italy

<sup>8</sup>Department of Pediatric Gastroenterology, Hans Christian Andersen Children's Hospital, Odense University Hospital, Odense, Denmark

<sup>9</sup>Department of Pediatric Surgery, University of Helsinki, Children's Hospital, Helsinki, Finland

<sup>10</sup>Department of Pediatric Surgery, Odense University hospital, Odense, Denmark

<sup>11</sup>Department of Pediatric Surgery, Centre Hospitalier Régional Universitaire de Lille, Lille, France

<sup>12</sup>Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula Support Federation and—TOFS, Nottingham, United Kingdom

<sup>13</sup>Department of Pediatric Surgery, Karolinska University Hospital, Stockholm, Sweden

<sup>14</sup>Department of Pediatric Surgery, University Medical Center Utrecht, Utrecht, The Netherlands

<sup>15</sup>Department of Pediatric Surgery, University of Mannheim, Medical Faculty of Heidelberg, Mannheim, Germany

<sup>16</sup>Esophageal Atresia and Tracheo-Esophageal Fistula Support Federation and KEKS, Stuttgart, Germany

<sup>17</sup>Department of Pediatric Surgery, Erasmus MC Sophia Ringgold standard institution, Rotterdam, The Netherlands

European Journal of Pediatric Surgery

Address for correspondence Carmen Dingemann, Priv.-Doz., Dr. Med., Department of Pediatric Surgery, Hannover Medical School, Carl-Neuberg-Street 1, Hannover, Lower Saxony 30625, Germany (e-mail: dingemann.carmen@mh-hannover.de).

**KEKS-Medizinteam**  
**Esther Hollatz, Stephan Jechalke**  
**Tel. 08 00-0 31 05 84**  
 (gebührenfreie Servicenummer)  
 E-Mail: [medizin@keks.org](mailto:medizin@keks.org)  
**Beratungszeiten:**  
 Montag 16 bis 19 Uhr  
 Mittwoch 9 bis 12 Uhr