

Fehlerquellen und Sicherheitskultur bei Morbus Hirschsprung

Dies ist die deutsche Übersetzung des bereits im SoMAGAZIN 3/2022 angekündigten und hier auch im englischen Original abgebildeten Artikels von L. de la Torre und L. A. Wehrli „Error traps and culture of safety in Hirschsprung disease“ aus *Seminars in Pediatric Surgery* 28 (2019) – <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.013>.

Danke an Dr. Schmiedeke für das Gegenlesen der Übersetzung und notwendige Korrekturen sowie an L. A. Wehrli für deren Autorisierung. Für eine bessere Lesbarkeit wurde auf das Gendern verschiedener Personengruppen verzichtet.

Für Erklärungen von Fachvokabular verweisen wir auf unser Glossar: <https://www.soma-ev.de/fachliches/glossar/>

Zusammenfassung: Morbus Hirschsprung betrifft jedes Jahr viele Kinder auf der ganzen Welt. Es gibt ein umfangreiches Angebot an diagnostischen Methoden und chirurgischen Behandlungen. Dies zwingt die Ärzte, sich mit den verschiedenen Maßnahmen und Therapien auseinanderzusetzen. Die korrekte Diagnose und nachfolgende Behandlung des Morbus Hirschsprung erfordert ein spezifisches und methodisches Vorgehen. Der Arzt muss wissen und verstehen, wie man die einzelnen Verfahren durchführt, deren Ergebnisse ausgewertet und interpretiert. Sonst droht die Gefahr, dass dem Behandlungsteam Fehler unterlaufen mit folgenschweren Konsequenzen.

Unglücklicherweise werden immer noch zu viele Fehler im Umgang mit Hirschsprung-Patienten begangen, die zu vielfältigen Problemen führen können: von einer verzögerten Diagnosestellung, unnötigen Kolektomien (Entfernung des Dickdarmes) bis zu einer irreparablen Schädigung des Analkanals mit daraus folgender Stuhlinkontinenz und sozialer Beeinträchtigung. Dieser Artikel beschreibt und erklärt, warum diese Fehler auftreten und wie sie vermieden werden können.

FEHLERQUELLE NR. I

Fehldiagnose „Aganglionose“ aufgrund unzureichender Biopsien

Der Goldstandard für die Diagnose von Morbus Hirschsprung ist die sachgemäße Beurteilung einer adäquaten Rektumbiopsie. Die Annahme der Diagnose eines Morbus Hirschsprung bei Patienten mit idiopathischer Verstopfung (d.h. ohne Nachweis einer Ursache der Verstopfung) aufgrund einer Fehldiagnose „Aganglionose“ ist keine Seltenheit. Unter Umständen werden an diesen Patienten eine unnötige Durchzugsoperation mit Entfernung eines Teils des Dickdarmes oder Kolostomie durchgeführt. Die zwei häufigsten Ursachen für diese Fehler sind eine zu kleine Biopsie (entnommene Gewebeprobe) und eine unsachgemäße histopathologische Untersuchung und Beurteilung der Biopsie.

Eine rektale Biopsie wird mit einem Sauggerät (Saugbiopsie), welches in den Anus eingeführt wird, oder chirurgisch, d.h. Entnahme unter Sicht, entnommen. Die rektale Saugbiopsie birgt zwei mögliche Fehlerquellen die zur Fehldiagnose „Aganglionose“ führen können. Der erste Fehler besteht in der Entnahme einer Biopsieprobe aus der Haut, dem Analkanal

(Anoderm oder dem Gebiet der Linea dentata), bei denen es sich um physiologisch (= beim gesunden Organismus vorhanden) aganglionäre (= ohne Ganglienzellen (Ganglienzellen sind Nervenzellen)) Bereiche handelt. Die rektale Saugbiopsie ist ein Blindverfahren. Der Chirurg führt das Instrument via Anus bis zu einer Tiefe von zwei oder drei Zentimeter in das Rektum (Enddarm) ein, ein Vakuum wird erstellt, die Schleimhaut eingesogen und eine kleine Gewebeprobe entnommen. Die Probe kann jedoch auch aus einem weiter aboral (d.h. näher zur Analregion und Haut) gelegenen Bereich und nicht aus dem Rektum entnommen worden sein. Die Ursache dieses Fehlers liegt darin, dass der Arzt beim Einführen des Instruments die Länge des Analkanals (1 bis 2 cm ab der Haut) nicht berücksichtigt oder die Rektumschleimhaut dehnt und somit die genaue Lokalisation der Entnahmestelle ungewiss ist. Die zweite mögliche Fehlerquelle ist die Gewinnung einer zu oberflächlichen Biopsieprobe. Die Ganglienzellen befinden sich in zwei Schichten der Dickdarmwand, zwischen den Muskelschichten (Plexus myentericus) sowie in der Submukosa (Plexus submucosus). Mittels Saugbiopsie kann nicht die gesamte Dickdarmwand entnommen werden, was dazu führt, dass nur die Ganglienzellen in der Submukosa nachweisen werden können. Daher muss die Biopsieprobe einen genügenden Anteil an Submukosa aufweisen, um die An- oder Abwesenheit von Ganglienzellen gewissenhaft zu diagnostizieren.

(oral/aboral bezeichnen am Verdauungstrakt:

oral = zum Anfang (Mund) bzw. aboral = zum Ende (Anus) hin gelegen.)

Berichte über solche Biopsien könnten fälschlicherweise „aganglionär“, „Morbus Hirschsprung“, „Biopsie ohne Ganglienzellen“ oder „vereinbar mit Morbus Hirschsprung“ lauten, während der Bericht in Wirklichkeit sagen sollte: „Die Probe ist für die Diagnose eines Morbus Hirschsprung ungeeignet.“ Die gleiche Situation kann bei Schnittbiopsien (offene oder sogenannte Vollwand-Biopsie) auftreten, die via Anus aus dem Rektum oder durch Laparotomie oder Laparoskopie aus dem Kolon (Dickdarm) gewonnen wurden. Diese Proben müssen die gesamte Wand (Vollwand) des Rektums oder des Kolons beinhalten (Abb. 1–5).

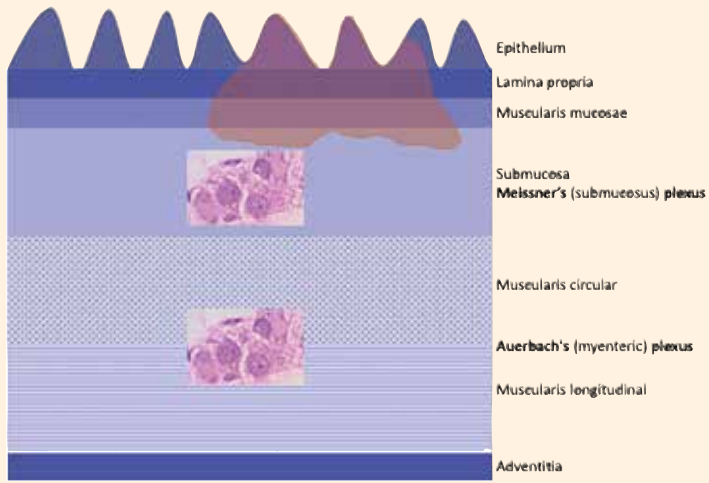


Abb. 1: Unzureichende transanale rektale Biopsie (durch Saugprobe oder offenes Verfahren gewonnen). Zu sehen sind Schleimhaut und ein winziger Anteil der Submucosa. Diese Art der Biopsie ist für die Untersuchung ungeeignet. Das Risiko besteht, dass sie fälschlicherweise als aganglionär bezeichnet wird, da der Plexus submucosus ungenügend abgebildet/entnommen wurde [Muscularis circularis: Ringmuskelschicht; Muscularis longitudinalis: Längsmuskelschicht]

Muscularis longitudinalis. Diese Art der Biopsie stellt ein Risiko zur Fehldiagnose dar, da das Ergebnis als aganglionär berichtet werden kann, jedoch bei der Biopsie die Schicht, in welcher sich die Ganglienzellen befinden, nicht entnommen wurde. [Muscularis circularis: Ringmuskelschicht; Muscularis longitudinalis: Längsmuskelschicht]

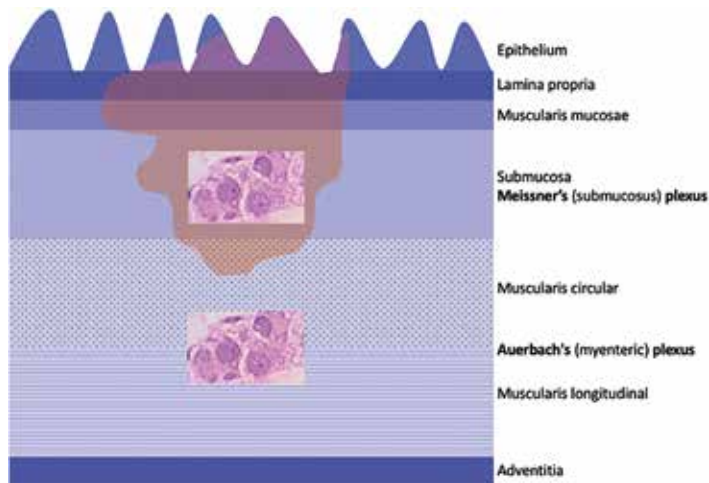


Abb. 2: Adäquate transanale rektale Saugbiopsieprobe. Die Gewebeprobe weist einen ausreichenden Anteil an Submucosa auf. Die angemessene Größe dieser Biopsieproben beträgt 2–3 mm. [Muscularis circularis: Ringmuskelschicht; Muscularis longitudinalis: Längsmuskelschicht]

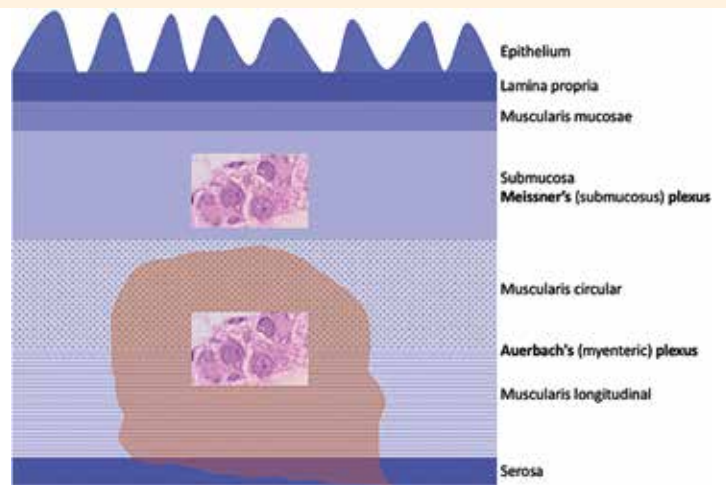


Abb. 4: Zur Untersuchung geeignete und adäquate Gewebeprobe aus dem Dickdarm. Die Probe enthält die gesamte äußere Muskelschicht, die den Plexus myentericus zwischen der äußeren Längsschicht und der inneren zirkulären Schicht einschließt. [Muscularis circularis: Ringmuskelschicht; Muscularis longitudinalis: Längsmuskelschicht]

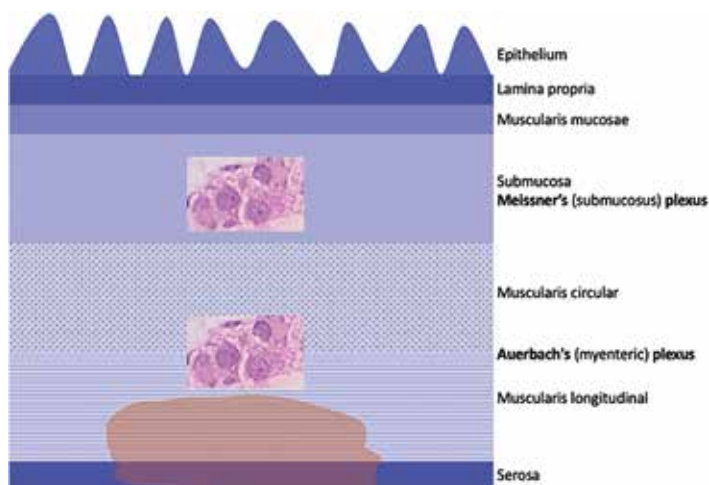


Abb. 3: Unzureichende Biopsieprobe des Dickdarms (durch laparoskopisches oder offenes Verfahren gewonnen). Die Probe enthält nur Serosa und nur die Längsschicht der Muskularis propria, und ist somit keine Vollwandbiopsie. Der Plexus myentericus (Geflecht der Ganglienzellen innerhalb der Darmmuskulatur) liegt zwischen der Muscularis circularis und

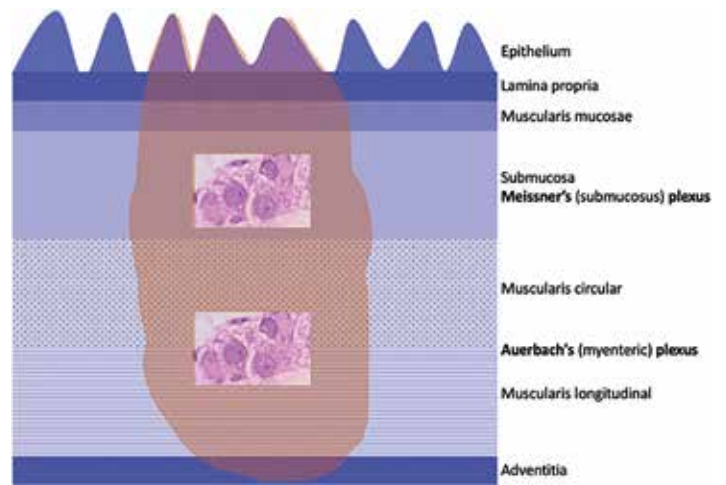


Abb. 5: Eine Vollwand-Biopsie. Diese Probe umfasst beide Plexi. Diese Art der Biopsie wird für intraoperative Untersuchungen empfohlen. Die Ganglienzellen im Plexus myentericus sind im Vergleich zu denen im Plexus submucosus einfach identifizierbar.

Optimales Vorgehen zur Gewinnung einer geeigneten Biopsieprobe:

Rektale Saugbiopsie

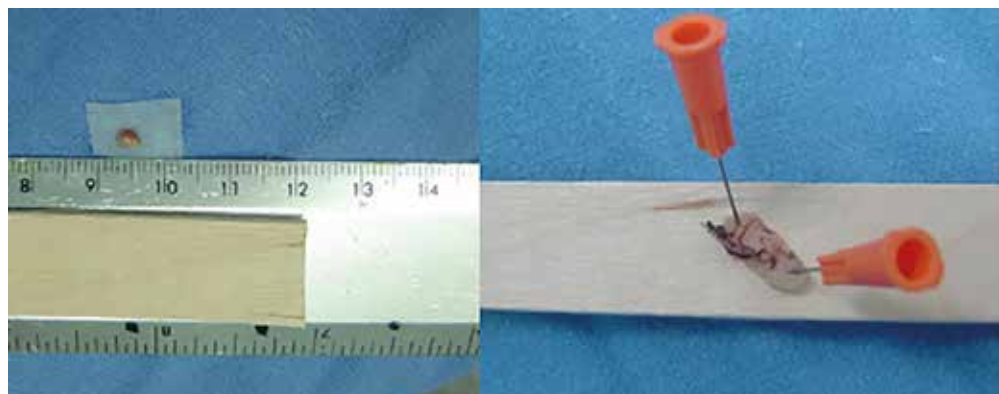
Dieser Eingriff sollte nicht unterschätzt werden. Bereiten Sie den Patienten durch rektale Spülungen mit warmer Kochsalzlösung darauf vor. Diese Spülungen sorgen für ein leeres Rektum (Enddarm). Das Vorhandensein von Stuhl erschwert das Ansaugen der Rektumschleimhaut und die Entnahme einer korrekten Biopsie und deren Größe. Gleitmittel wird auf die Probe aufgetragen und anschließend eingeführt. Die Probe des Instrumentes mindestens 3cm (zur Öffnung der Kapsel) tief in den Anus einführen, wobei die Öffnung der Kapsel zur hinteren Rektumwand zeigt, und dabei das Anoderm und den Bereich der Linea dentata passieren, um eine rektale Biopsie zu erhalten. Dann üben Sie mit der Pistole sanften Druck auf das Rektum aus und erzeugen einen angemessenen Unterdruck, den Sie 10 Sekunden lang aufrechterhalten. Dieser kontinuierliche Unterdruck ermöglicht das Ansaugen einer geringen Menge Mukosa und Submukosa in das Instrument. Aktivieren Sie dann die Klinge, indem Sie den Auslöser des Geräts ziehen und ihn nicht loslassen. Entfernen Sie zuerst das Vakuum, dann das Instrument aus dem Rektum und entnehmen Sie die Probe aus der Kapsel. Es ist wichtig, das Vorhandensein einer ausreichenden Menge an Submukosa (weißliches Gewebe) zu überprüfen, die sich von der Schleimhaut (rotes Gewebe) unterscheidet (Abb. 6). Legen Sie die Probe auf ein Stück Filterpapier, so dass die Schleimhautoberfläche dem Papier zugewandt ist. Führen Sie das Papier mit der Probe in den Behälter mit Formalin ein. Wenn der Pathologe zusätzliche histologische Färbungen plant, wie z.B. Acetylcholinesterase oder andere histochemische Färbungen, versenden Sie die Biopsieprobe frisch (auf einem mit sehr wenig Kochsalz- oder Ringerlösung angefeuchteten Tupfer, Gaze oder Filterpapier). Verwenden Sie keine Kochsalzlösung als Medium, in der sich die Probe schwimmend befinden würde. Diese Art der Entnahme einer Rektumbiopsie ist ideal für Neugeborene, eignet sich aber auch für Patienten bis zu einem Alter von 3 Monaten, da bis zu diesem Alter der Eingriff ohne Narkose durchgeführt werden kann.

Abb. 6: Eine adäquate rektale Saugbiopsieprobe mit einem ausreichenden Anteil an Submukosa (weißes Gewebe) und einer Größe von 2–3 mm. Für intraoperative Untersuchungen wird eine Biopsie der gesamten Dickdarmwand empfohlen.

Transanal Zugang zur rektalen Biopsie einer Ganzwandbiopsie

Dieses Verfahren darf nicht blind durchgeführt werden. Es ist eine angemessene Darstellung des Analkanals und des Rektums erforderlich. Wir empfehlen dringend die Verwendung eines kolorektalen Retraktors (zBsp. Lone-Star® von Cooper Surgical, Inc oder ähnliches). Wenn dieses nicht zur Verfügung steht, ist ein Rhinoskop oder Nasenspekulum eine mögliche Alternative. Die „3-Faden-Technik“ ist eine einfache und reproduzierbare Technik zur Gewinnung einer Probe aus dem Rektum. Sie ermöglicht es, die Dicke sowie die Größe der Probe und deren Lokalisation insbesondere in Bezug zur Linea dentata zu kontrollieren.

Nach einer gründlichen Untersuchung des Analkanals legen Sie eine 5/0-Haltenaht 1 cm oral vom Bereich der Linea dentata entfernt im Rektum vor und klemmen sie an (Naht 1). Anschließend wird unter Zug an Faden Nr. 1 eine weitere 5/0-Haltenaht 2cm oral der Linea dentata im Rektum gelegt (Faden Nr. 2) und angeklemt; dieser Faden markiert die Stelle der Biopsie. Dann legen Sie unter Zug mit Naht Nr. 2 eine 5/0 Vicryl-Naht (resorbierbar) 3cm oral der Linea dentata im Rektum (Naht Nr. 3) und kneten sie. Zur Entnahme der Biopsieprobe ziehen Sie mit den Nähten Nr. 1 und Nr. 3 in entgegengesetzter Richtung und heben die Naht Nr. 2 an. Machen Sie dann einen vertikalen Schnitt des Rektums zwischen den Nähten Nr. 1 und Nr. 2 und dann einen weiteren vertikalen Schnitt zwischen den Nähten Nr. 2 und Nr. 3. Setzen Sie die Inzisionen fort, bis Sie eine gute Probe mit genügend Mukosa und Submukosa oder eine Vollwandprobe erhalten. Schicken Sie die Probe zur pathologischen Untersuchung wie oben angegeben an das Labor. Verschließen Sie schließlich die Wunde mit Naht Nr. 3 mit einer überwindlichen fortlaufenden Naht. (Video unter <https://youtu.be/ZEmZ5m3fuIU>).



Optimales Vorgehen für die Durchführung einer aussagekräftigen Untersuchung der Biopsieproben

Die Biopsie wird zunächst mit einer Hämatoxylin/Eosinfärbung (HE) untersucht. Wenn Ganglienzellen sicher gesehen werden, ist die Diagnose eines Morbus Hirschsprung ausgeschlossen. Werden jedoch keine Ganglienzellen nachgewiesen, sind für die Biopsie weitere 50 bis 75 Schnitte zur Untersuchung erforderlich. Einige Protokolle fordern in jedem Fall 60 Schnitte.¹⁻³ Die histopathologische Diagnose des Morbus Hirschsprung beruht auf dem Nachweis des Fehlens von Ganglienzellen innerhalb des Nervengeflechts der Darmwand mittels HE-Färbung. Weitere hilfreiche histologische Befunde sind hypertrophe Nervenfaszikel, die den Nervenplexus ersetzen, und ein abnormales Muster in der histochemischen Acetylcholinesterase-Färbung. Derzeit ist die Immunhistochemie eine ergänzende Methode, die von Pathologen bei der Diagnose des Morbus Hirschsprung eingesetzt wird. Das Fehlen von Calretinin in der Lamina propria der Schleimhaut und ein positiver Befund des Cholintransporters unterstützen die Diagnose.^{4,5} Bei der Diagnose des Morbus Hirschsprung ist es wichtig, mit einem erfahrenen Pathologen zusammenzuarbeiten.⁶ Leider ist es für viele Kinderchirurgen nicht ungewöhnlich, einen unzuverlässigen pathologischen Bericht zu erhalten. In solchen Situationen können falsch-positive und -negative Befunde zu Fehlentscheidungen führen. Ein zweites oder drittes Gutachten eines anderen Pathologen ist unabdingbar.

FEHLERQUELLE NR. 2

Ungenügende Dekompression des Dickdarms durch unzureichende Darmspülungen – Versäumnis, den Erfolg der Darmspülungen zu überprüfen

Kolorektale Irrigationen als nicht-chirurgische Behandlung des Morbus Hirschsprung wurden erstmals 1892 von William Osler beschrieben.⁷ Ziel der rektalen Spülungen ist es, die Obstruktion, welche aufgrund des Morbus Hirschsprung besteht, zu beseitigen. Dadurch wird der Dickdarm entlastet und die Gefahr einer Kolitis (Dickdarmentzündung) minimiert, bis eine korrigierende Operation durchgeführt wird. Dies ist insbesondere wichtig, wenn ein einzeitiger Durchzug [ohne vorherige Entlastung des Dickdarms durch Anlage eines vorgeschalteten künstlichen Darmausgangs] geplant ist. Wenn die Darmspülungen unzureichend sind und der Patient eine intermittierende Distension [Überdehnung] des Dickdarms aufweist, kann sich eine subklinische [ohne Krankheitszeichen bestehende] Kolitis [Dickdarmentzündung] entwickeln, die zu einer lebensbedrohlichen Kolitis fortschreiten kann. Eine fehlende Verifizierung des Erfolgs der täglichen Darmspülungen kann zum Scheitern der medizinischen Behandlung führen.

Optimales Vorgehen für eine sichere Dekompression des Dickdarms

Führen Sie ordnungsgemäße Spülungen durch und erkennen Sie Anzeichen einer Dick Darmdistension rechtzeitig. Bei unzureichenden Darmspülungen können die klinischen Anzeichen gering sein und übersehen werden, wenn nicht aktiv danach gesucht wird. Die Beurteilung einer genügenden und effektiven Dekompression des Dickdarms erfolgt klinisch. Bestehen Zweifel daran, dass die Spülungen den Dickdarm genügend dekomprimiert haben, ist eine Röntgenaufnahme des Abdomens erforderlich, um sicherzustellen, dass nicht der gesamte Dickdarm aufgebläht ist. [Anmerkung des Übersetzers: Eine Ultraschalluntersuchung kann diese strahlenbelastende Maßnahme teils ersetzen.] Die Häufigkeit und das Volumen der Kochsalzlösung, die für Darmspülungen verwendet wird, hängen vom Patienten ab (z.B. benötigen einige Patienten Spülungen alle 24 Stunden, während andere sie alle 4 Stunden brauchen). Appetit, Gewichtszunahme und ein weicher und flacher Bauch sind klinische Anzeichen für eine erfolgreiche Spülung. Umgekehrt sind Übelkeit, Erbrechen, ein geblähter Bauch und Reizbarkeit Anzeichen für erfolglose Spülungen. Die häufigste Ursache für erfolglose Spülungen sind unregelmäßige [zu selten durchgeführte] Spülungen.

Volumen: Das für Darmspülungen benötigte Volumen an warmer Kochsalzlösung ist patientenabhängig. Die Spülungen werden so lange wiederholt durchgeführt, bis der Rückfluss der Spülflüssigkeit klar ist.

Häufigkeit: Die Spülungen werden so häufig wie nötig durchgeführt. Die Kommunikation mit den Eltern über das Wohlbefinden des Patienten ist wichtig, um den Zeitplan für die Spülungen festzulegen.

Technik: Zur Durchführung von Spülungen benötigen die Eltern des Patienten einen 18-Charrière-Ballonkatheter, Gleitmittel auf Wasserbasis, warme Kochsalzlösung und eine 20-ml-Spritze. Die Eltern führen den Katheter 5-10 cm in das Rektum ein und lassen Gas und Stuhl ab. Dann injizieren sie vorsichtig 20 ml warme Kochsalzlösung und entfernen die Spritze vom Katheter, damit die Flüssigkeit spontan abfließen kann. Dieser Vorgang wird mehrere Male wiederholt, bis die zurückfließende Spülflüssigkeit klar ist. Die Eltern können den Katheter weiter sanft einführen, müssen aber darauf achten, dass die Dickdarmwand nicht verletzt wird. Die Gesamtmenge der Kochsalzlösung für jede Spülung ist patientenabhängig und kann zwischen 60 ml und 500 ml (oder mehr) variieren (eine Obergrenze gibt es nicht).

FEHLERQUELLE NR. 3

Versäumnis, die Übergangszone aufgrund eines unzureichenden Kontrasteinlaufs zu demonstrieren

Das Ziel des Röntgen-Kontrastmitteleinlaufs bei Morbus Hirschsprung ist die Darstellung der Übergangszone. [Anmerkung des Übersetzers: Die Übergangszone liegt zwischen dem aganglionären Darmabschnitt, der von der Analöffnung bis in verschiedene Höhen reicht, und dem Darmabschnitt mit einer normalen Zahl und Größe von Ganglienzellen.] Die Technik zur Durchführung dieser Untersuchung unterscheidet sich von anderen Kontrastmitteleinläufen (z.B. zur Behebung einer Darminvagination).

Die folgenden drei Schritte erhöhen die Chance, die Übergangszone zu erkennen:

- (1) Durchführung der Untersuchung, wenn der Patient keine Kolitis hat,
- (2) Vorliegen einer gesicherten histologischen Diagnose eines Morbus Hirschsprung,
- (3) und unter Verwendung einer geeigneten radiologischen Technik.⁸⁻¹⁰

Die sichere Diagnose des Morbus Hirschsprung und die möglichst genaue Bestimmung der Länge der Aganglionose sind vor der Operation unerlässlich und verhindern unangenehme Überraschungen für die Chirurgen während der Operation (zum Bsp. totale Kolonaganglionose bei einer geplanten primären transanal Durchzugsoperation oder einer Überdehnung des Darms, die zu einer gespannten Anastomose mit einem ischämischen Darm führt, was das Risiko für eine postoperative Komplikationen wie Dehiszenz, Stenose oder Fisteln zur Folge haben kann).

Wenn dem Chirurgen keine Ergebnisse einer intraoperativen histologischen Untersuchung vorliegen, wird der „Kontrasteinlauf bei Morbus Hirschsprung“ zu einem unverzichtbaren Instrument von großem Wert für die Planung der Art der Operation.

Optimales Vorgehen für die Durchführung eines Röntgen-Kontrasteinlaufs bei Morbus Hirschsprung

Alle Patienten mit klinischen oder radiologischen Hinweisen auf Morbus Hirschsprung benötigen Rektalspülungen, um die Darmobstruktion und die daraus resultierende Kolitis zu behandeln. Wenn die regelmäßigen rektalen Spülungen diese Probleme behandeln, wird eine rektale Biopsie durchgeführt, um die Diagnose zu bestätigen. Während man auf den Biopsiebericht wartet, werden die Spülungen und die orale Ernährung des Patienten fortgesetzt.

Da alle Morbus Hirschsprung-Patienten mit einer Darmobstruktion unterschiedlichen Ausmaßes geboren werden, besteht ein Spektrum von Kolitis-Ausprägungen, wenn die Obstruktion nicht angemessen behandelt wird. Führen Sie keinen Kontrasteinlauf bei einem Patienten durch, der an einer Kolitis leidet (Abb. 7).

Wie weiß man, wann der richtige Zeitpunkt für einen Kontrasteinlauf gekommen ist? Der optimale Zeitpunkt ist gegeben, wenn der Patient unter regelmäßigen Spülungen an Gewicht zunimmt, gut isst und normalen gelben, sämigen Stuhl bildet. Zur Durchführung des Kontrasteinlaufs ist eine leichte Dehnung des oralen, ganglienzellhaltigen Darms erforderlich, um die Übergangszone sichtbar zu machen. Daher werden die Eltern angewiesen, eine Spülung vor dem Kontrastmitteleinlauf abzusetzen. Wenn der Patient beispielsweise alle sechs Stunden rektale Spülungen benötigt, wird die Pflegeperson angewiesen, die Spülungen sechs Stunden vor der Untersuchung einzustellen.

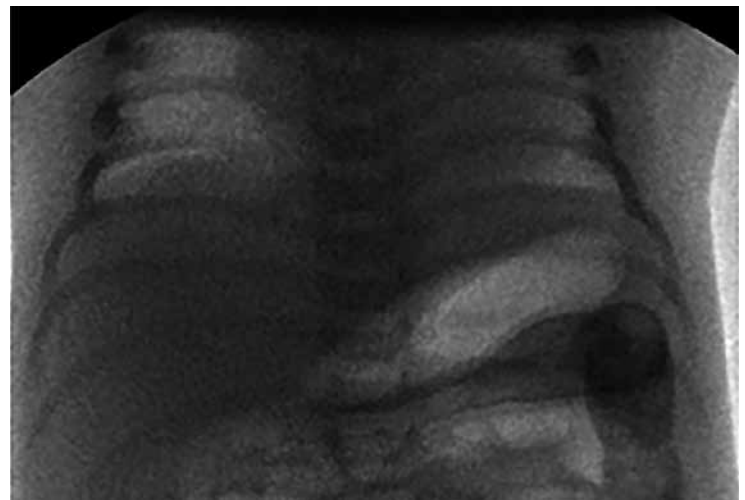
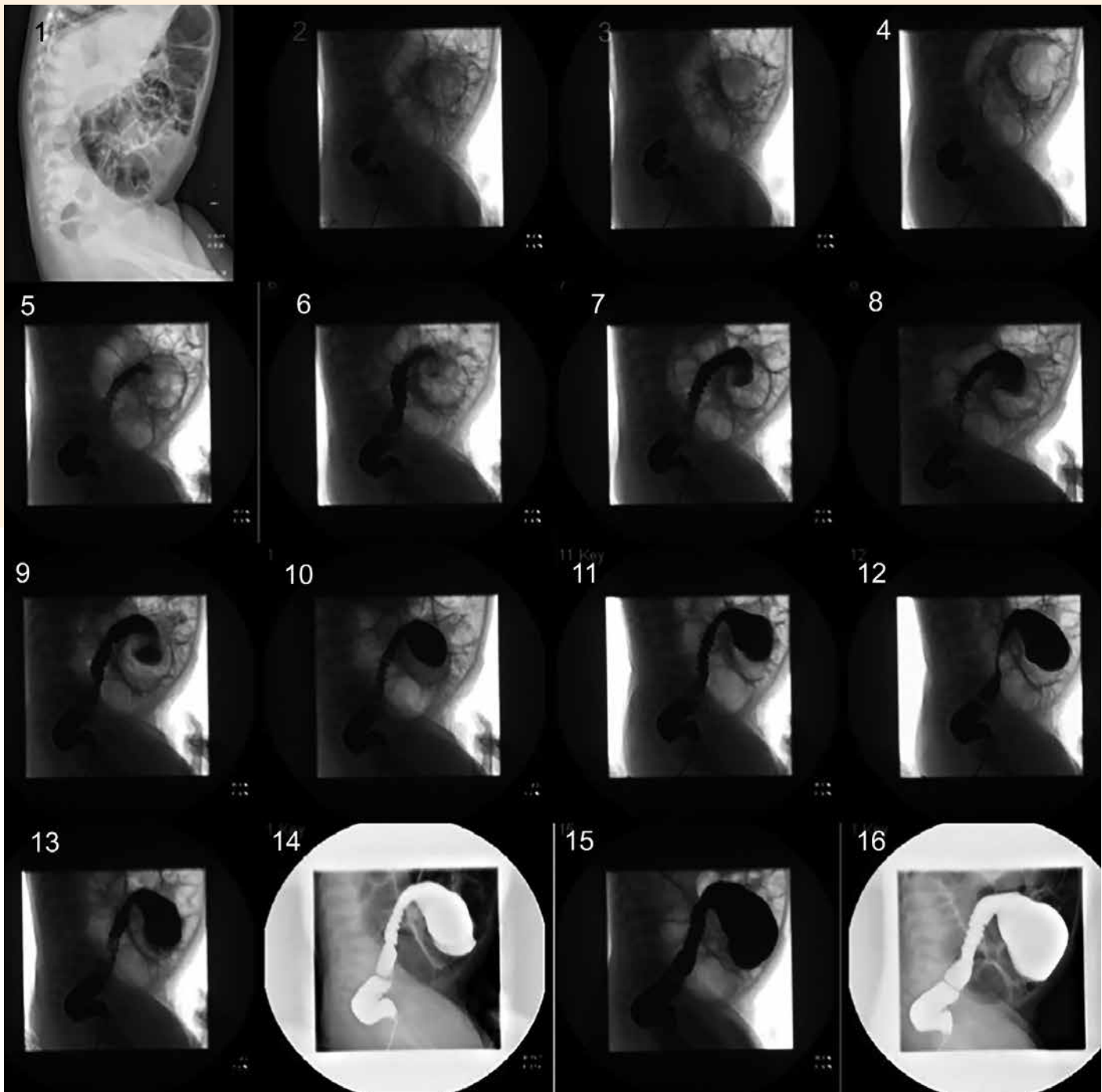


Abb. 7: Kontrasteinlauf bei einem 1 Tag alten Jungen mit tiefer Darmobstruktion. Die Aufnahme zeigt für eine Diagnosestellung nicht ausreichende Befunde. Der Zustand des Patienten verbesserte sich mit rektalen Spülungen. Er unterzog sich einer rektalen Biopsie und die Kontrastmitteldarstellung wurde wiederholt. (Siehe Abb. 8)



Technik des „Kontrasteinlaufs bei Morbus Hirschsprung“

Bestätigen Sie das Vorhandensein eines dilatierten Dickdarmabschnitts auf dem ersten Übersichtsbild. Führen Sie einen kleinen Katheter (z.B. einen 8-Charrière-Katheter) 1 cm tief in das Rektum ein. Wenn ein Ballonkatheter verwendet wird, darf der Ballon nicht gefüllt werden. Das Kontrastmittel (wasserlöslich, nicht hyperosmolar; kein Barium) wird langsam von Hand injiziert und unter Durchleuchtungskontrolle verabreicht. Da etwa 80 % der Patienten mit Morbus Hirschsprung eine Aganglionose des Rektums oder Rektosigmoids aufweisen, sollten die ersten Aufnahmen in Seitenlage gemacht werden. Die Übergangszone kann übersehen werden, wenn die Untersuchung mit anteroposterioren Bildern beginnt. Fahren Sie mit der Kontrastmittelinjektion fort, bis das dilatierte Segment erfasst ist. Sobald der geweitete Darm zu sehen ist, ist die Untersuchung abgeschlossen (Abb. 8).

Abb. 8: Eine Bildsequenz eines Kontrasteinlaufs bei einem fünf Wochen alten Jungen. Im Alter von drei Tagen wurde bei dem Patienten eine Rektumbiopsie durchgeführt, die die Diagnose Morbus Hirschsprung bestätigte. Rektalspülungen wurden alle acht Stunden eingeführt und acht Stunden vor der Aufnahme abgesetzt. Beachten Sie die Dehnung des Dickdarms und die langsame Injektion des Kontrastmittels mit geringem Druck, um eine Dilatation des Rektums zu vermeiden. In den Bildern 7–9 sieht der Farbstoff verdünnt aus, während er das orale dilatierte Segment ausfüllt. Die Bilder 10–16 zeigen die Übergangszone.

Verschiedene Faktoren verhindern den Nachweis der Übergangszone, wobei der häufigste Faktor das Vorliegen einer Kolitis ist. In dieser Situation erlaubt der spastische Dickdarm keine Darstellung der Übergangszone und es wird eine spikuliert [zackenförmige oder mit strahligen Ausläufern versehene] Schleimhaut beobachtet (Abb. 9). Auch die Verwendung eines Katheters mit geblocktem Ballon, das zu tiefe Einführen des Katheters, die Injektion des Kontrastmittels mit hohem Druck und die schnelle Füllung des Dickdarms verhindern eine Darstellung der Übergangszone.

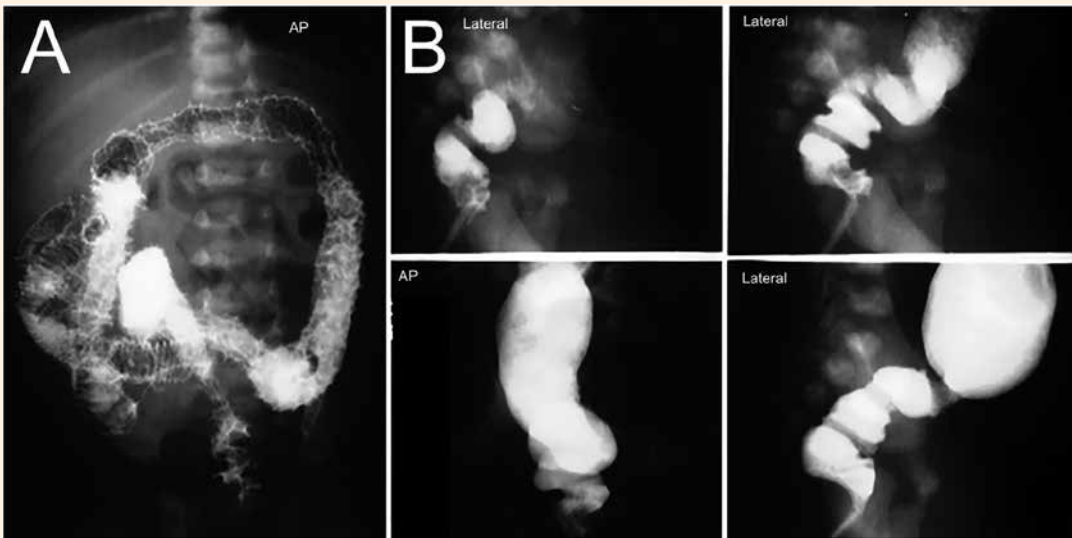


Abb. 9: (A) Kontrastmitteleinlauf bei einem zwei Tage alten Jungen mit Darmverschluss. Man beachte das spastische Kolon und die spikulierten (zackenförmige, mit strahligen Ausläufern versehene) Schleimhaut. Es ist nicht möglich, eine Übergangszone zu erkennen. Der Patient wurde noch am selben Tag in unser Krankenhaus überwiesen. Wir begannen mit rektalen Spülungen und einer intravenösen Metronidazol-Behandlung. Eine Rektumbiopsie am 10. Tag bestätigte die Diagnose eines Morbus Hirschsprung. (B) Im Alter von zwei Monaten zeigte der Kontrasteinlauf in der Seitenansicht (lateral) die Übergangszone im Rektum. In der anteroposterioren Aufnahme ist die Übergangszone nicht sichtbar.

FEHLERQUELLE NR. 4

Intraoperative histopathologische Befunde bezüglich der Übergangszone im Kolon für die Anastomose

Ziel der intraoperativen Biopsien ist es, das definitive Vorhandensein von Ganglienzellen im Darm auf Höhe der Anastomose zu bestätigen. Allerdings wurde eine „histologische Übergangszone“, die an das Rektum anastomosiert ist, als mögliche Ursache für eine postoperative Obstruktion genannt. Der Begriff „histologische Übergangszone“ definiert den Übergang von aganglionärem zu gesundem, ganglienzell-haltigem Dickdarm. In diesem Bereich sind Ganglienzellen noch in verminderter Anzahl und hypertrophe (verdickte) Nerven vorhanden. Um zu gewährleisten, dass während der Durchzugsoperation der orale Schnittrand im Gesunden liegt, ist eine intraoperative, (sogenannte Donut-)Biopsie erforderlich. (Donut = vollständige Aufarbeitung des Schnittrandes des Resektates). Da die Länge der Übergangszone variabel ist, könnten die Chirurgen eine unnötig ausgedehnte Resektion des gesunden, Ganglienzellenhaltigen Darms durchführen, wenn nur eine intraoperative Biopsie entnommen wird und diese die Übergangszone betrifft.

Optimales Vorgehen zur Vermeidung einer ausgedehnten Darmresektion mit Blick auf die histologische Übergangszone

Verschiedene Studien haben ergeben, dass die Länge der Übergangszone ≤ 5 cm beträgt.^{11–13} Um eine zu ausgedehnte und unnötige Darmresektion zu vermeiden, sollte daher die Anastomose mindestens 5 cm oral der Stelle, an der die Biopsie entnommen wurde, durchgeführt werden, wenn diese Ganglienzellen aufwies.

FEHLERQUELLE NR. 5

Beeinträchtigung und Beschädigung des Analkanals führen zu Stuhlinkontinenz

Es ist wichtig, den Analkanal zu erhalten, um die Stuhlinkontinenz zu gewährleisten, da dieser Bereich sehr empfindlich ist und es dem Patienten ermöglicht, zwischen Feststoffen, Flüssigkeiten, Gasen, Schmerzen, Druck, Hitze, Kälte, Längs- und Drehbewegungen zu unterscheiden.¹⁴ Eine Schädigung des Analkanals während der Durchzugsoperation führt daher zu einer postoperativen Stuhlinkontinenz.^{15–19} Da der Durchzug eine teilweise oder vollständige Resektion des Rektosigmoids (natürliches Stuhlreservoir) erfordert, das eine weitere für die Stuhlinkontinenz notwendige Komponente darstellt, ist der Erhalt des Analkanals zwingend erforderlich.

Die Chirurgen müssen den Analkanal und die angrenzenden 1–2 cm des Rektums während des Durchzugs schützen. Der transanale Zugang hat die Herangehensweise geändert, in der die Mukosektomie (Yancey-Soave-Verfahren) oder die Prokterektomie (Swenson-Verfahren) durchgeführt werden. Vor 1995 wurden diese Operationen durch Laparotomie (via Bauchschnitt) durchgeführt. Daher begannen Mukosektomie und Prokterektomie oral der peritonealen Umschlagsfalte. Diese Eingriffe erforderten eine Umstülpung des Rektums, was eine eindeutige Identifizierung der Linea dentata und des aboralen Rektums ermöglichte (Abb. 10). Der transanale Zugang (durch den Anus) erfordert keinen Prolaps des Rektums. Folglich ist die Identifizierung des Analkanals erschwert.

Die Risiken dieses Ansatzes bestehen folglich darin, dass die Operation zu nahe am Analkanal beginnt, wodurch der Analkanal beschädigt und der Schließmuskel überdehnt wird. Selbst wenn die Haltenähte oberhalb (oral) des Bereichs der Linea dentata platziert werden, verkürzen die zirkuläre Inzision und die Platzierung der Nähte während der Anastomose die ursprünglich geplante Länge zwischen Rektum und Analkanal. Infolgedessen kommt die Anastomose sehr viel näher zum Analkanal zu liegen, wodurch das Risiko einer Beschädigung des Analkanals steigt. Eine weitere Ursache für die Beschädigung des Analkanals ist die unzureichende Verwendung von kolorektalen Retraktoren oder die Verwendung von Haltenähten des Analkanals zur Exposition des Rektums.

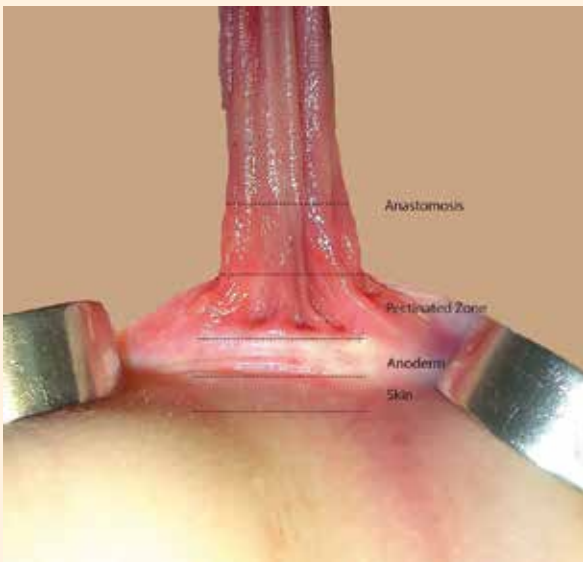


Abb. 10: Rektumprolaps während eines offenen Yancey-Soave-Verfahrens mit Darstellung der Grenzen des Analkanals, bestehend aus dem Anoderm (aboral) und dem Bereich der Linea dentata (oral). Außerdem zeigt der Prolaps die Grenzen der Haut und des Anoderms sowie die vorgeschlagene Anastomoselinie.

Optimales Vorgehen zur Erhaltung des Analkanals

Angemessene Verwendung eines kolorektalen Retraktors und günstige Platzierung der Haltenähte

Um den kolorektalen Retraktor zu platzieren, setzen Sie die Haken zunächst an der Grenze zwischen der Anahaut und dem Anoderm (die Auskleidung des Analkanals). Vermeiden Sie beim Befestigen der Haken am Ring einen zu starken Zug. Beobachten Sie dann den Analkanal und stellen Sie fest, dass die Rektumschleimhaut etwas rosiger ist. Um eine angemessene Entfernung der Haltenähte zum Analkanal sicherzustellen, wird die Verwendung eines Lineals empfohlen. Platzieren Sie dann die Haltenähte 1–2 cm oral (oberhalb) des Bereichs der Linea dentata. Achten Sie beim Platzieren der Haltenähte stets darauf, einen angemessenen Abstand zwischen den Haltenähten und dem Bereich der Linea dentata einzuhalten. Sobald die Haltenähte über den gesamten Umfang des Rektums platziert sind, positionieren Sie die Haken oral (oben) über dem Bereich der Linea dentata, wobei die Haken Rektumschleimhaut fassen. Dieses Manöver schützt den Analkanal während des Eingriffs (Video <https://youtu.be/YCcLET7pm28>).

Eine weitere Möglichkeit, den Analkanal zu schützen, besteht darin, die Haken am Rektum anzubringen, womit der Analkanal verborgen wird, bevor mit dem Anlegen der Zugnähte begonnen wird. Dieses Vorgehen kann allerdings dazu führen, dass einige Nähte näher am Analkanal platziert werden und andere weiter entfernt. Diese asymmetrische Zirkumferenz birgt das Risiko einer Beschädigung des Analkanals.

FEHLERQUELLE NR. 6

Mapping des Dickdarms und anschließendes Scheitern des Enterostomieverschlusses aufgrund einer unerkannten rektalen Aganglionose (short-segment Hirschsprung)

Bei neonataler tiefer Darmobstruktion sollte der Verdacht auf Morbus Hirschsprung bestehen, der immer (in 100 % der Fälle) das Rektum betrifft. Eine Darmobstruktion, die unterhalb der peritonealen Umschlagsfalte oder des aboralen Sigmata

lokalisiert ist, kann zu einer beeindruckenden Dickdärmerweiterung führen, und die Übergangszone ist nicht erkennbar.

Diese Situation betrifft 80–85% der Hirschsprung-Fälle. Dieses Szenario ist nicht ungewöhnlich, wenn bei einem Neugeborenen wegen eines tiefen Darmverschlusses eine „dringende“ explorative Laparotomie durchgeführt wird und der einzige intraoperative Befund ein erweiterter Dickdarm ist. Dann legt der Chirurg eine Enterostomie (Kolostomie oder Ileostomie) an und entnimmt mehrere Biopsieproben aus dem Dickdarm, jedoch nicht aus dem Rektum, um nach Morbus Hirschsprung (Fehlende Ganglienzellen) zu suchen (z.B. aus dem aufsteigenden, dem querverlaufenden und dem absteigenden Dickdarm sowie dem oralen und aboralen Stoma; sog. Mapping). Nach der Herausleitung des Darms weiter oral geht es dem Patienten besser und im Pathologiebericht steht „Biopsien mit Ganglienzellen“ des Dickdarmes. Daher fühlt sich der Chirurg sicher dabei, das Stoma zurückzuverlagern, da alle Biopsieproben des Dickdarmes Ganglienzellen aufweisen, was die Diagnose Morbus Hirschsprung im Dickdarm ausschließt. Das postoperative Ergebnis ist jedoch erneut ein Darmverschluss oder eine Dehiszenz der Anastomose und der Chirurg erkennt den Grund für dieses Ergebnis nicht. Dann muss der Chirurg erneut eine Enterostomie anlegen. Der Fehler bei diesem Szenario war, dass eine rektale Aganglionose nicht ausgeschlossen wurde. Das Mapping des Dickdarms ist nicht geeignet, die Diagnose eines Morbus Hirschsprung zu stellen. Eine Biopsie des Rektums ist immer zwingend.

Optimales Vorgehen für die Durchführung eines Enterostomieverschlusses, der aufgrund einer neonatalen Darmobstruktion angelegt wurde

Im Falle einer nicht-diagnostischen Laparotomie bei einem Neugeborenen mit geringer, weit aboral gelegener Darmobstruktion und einer intraoperativen Dilatation des Dickdarms ist es angebracht, eine Enterostomie (Kolostomie oder Ileostomie) nach dem Ermessen des Chirurgen und den Umständen durchzuführen. Der Chirurg muss jedoch eine Rektumbiopsie durchführen und das Vorhandensein von Ganglienzellen nachweisen, bevor er das Stoma verschließt. Der Goldstandard für den Ausschluss eines Morbus Hirschsprung ist eine Rektumbiopsie mit Nachweis von Ganglienzellen.

Das Vorhandensein von Ganglienzellen in mehreren Biopsieproben (Mapping) aus dem Dickdarm schließt die Diagnose eines Morbus Hirschsprung weiter aboral (im Rektum) nicht aus.



Error traps and culture of safety in Hirschsprung disease

L. De La Torre^{a,*}, L.A. Wehrli^b

^aColorectal and Hirschsprung Center, Pediatric Colorectal Surgery, Children's Hospital of Pittsburgh, University of Pittsburgh Medical Center, 4401 Penn Avenue, Pittsburgh, PA 15224, USA

^bPediatric Colorectal Surgery, Children's Hospital Lucerne, Switzerland

ARTICLE INFO

Keywords:

Hirschsprung
Megalolon
Safety culture
Fecal incontinence
Colitis

ABSTRACT

Hirschsprung disease affects many children every year around the world. Currently, there is an extensive menu of diagnostic methods, and surgical treatments. This situation compels the physicians to follow the rationale of these interventions. The comprehensive diagnosis and treatment of Hirschsprung disease need singular procedures. The clear understanding of how to perform each of these techniques, as well as to read the results is mandatory. Otherwise, the medical team may perform unconscious errors and fall into traps. Many errors still happen in patients with Hirschsprung, resulting in a spectrum of problems; from delayed diagnosis to unnecessary colectomies. In other patients, the damage to the anal canal results in fecal incontinence. When this is established, it is an unreversed and devastating social problem. This article describes why these errors occur and how to prevent them.

© 2019 The Author(s). Published by Elsevier Inc.
This is an open access article under the CC BY-NC-ND license.
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Error trap #1. False aganglionosis due to inadequate biopsies

The gold standard for the diagnosis of Hirschsprung disease is the proper study of an adequate rectal biopsy. Presumption of a diagnosis of Hirschsprung disease in patients with idiopathic constipation because of a false rectal aganglionosis is not uncommon, because of which these patients may have to undergo unnecessary pull-through or colostomy. The two most common situations causing this error are a small biopsy and an improper histopathological study.

A rectal biopsy sample is obtained using a suction tool or surgically through a transanal approach. The suction rectal biopsy possesses two possible error traps that can end in a diagnosis of false rectal aganglionosis. The first error is to take biopsy sample from the skin, anoderm, or pectinate area, which are regular aganglionic segments. Performing a suction rectal biopsy is a blind procedure. The surgeon introduces the instrument into the rectum to a depth of 1, 2, or 3 cm. However, the specimen could be obtained from a more distal zone (anal region) and not from the rectum. The cause of this proximal specimens is because the surgeon or gastroenterologist does not consider the length of the anal canal (1–2 cm from the skin) or stretches the rectal mucosa while introducing the instrument. The second possible error trap is obtaining

a superficial biopsy sample without enough submucosa. Reports from such biopsies could be incorrectly read as “aganglionic,” “Hirschsprung disease,” “biopsy without ganglion cells,” or “compatible with Hirschsprung disease,” whereas, in reality, the report should read “the sample is inadequate for diagnosis.” Same situations may arise with excisional biopsy samples obtained from the rectum through the transanal approach or from the colon during laparotomy or laparoscopy (Figs. 1–5).

A safety plan for obtaining an adequate biopsy sample

Suction rectal biopsy

This procedure should not be underestimated. Prepare the patient for the procedure with rectal irrigations using warm saline solution. This clean-out assures an empty rectum. The presence of feces makes it difficult to obtain a proper biopsy. Then, spreading the buttocks, insert the instrument (gun) to a depth of at least 3 cm from the anus with the hole of the capsule facing the posterior rectal wall, bypassing the anoderm and the pectinate area to assure a rectal specimen. Then, apply gentle pressure on the rectum with the gun and create adequate negative pressure, maintaining it for 10 s. This continuous negative pressure allows the suction of a sufficient amount of mucosa and submucosa into the instrument. Then, activate the blade by pulling the trigger of the device and do not release it. Remove the tool from the rectum and take out the specimen from the capsule. It is essential to confirm the presence of an adequate amount of submucosa (whitish tissue),

* Corresponding author.

E-mail address: cirugia.pediatrica@mac.com (L. De La Torre).

<https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.013>

1055-8586/© 2019 The Author(s). Published by Elsevier Inc. This is an open access article under the CC BY-NC-ND license.
(<http://creativecommons.org/licenses/by-nc-nd/4.0/>)

Literaturverzeichnis:

1. Qualman SJ, Jaffe R, Bove KE, Monteforte-Munoz H. Diagnosis of Hirschsprung disease using the rectal biopsy: Multi-institutional survey. *Pediatr Dev Pathol.* 1999;2(6):588–596.
2. Schmitt LA, Jaffe R. Optimal handling and processing techniques of biopsies for the diagnosis and treatment of Hirschsprung's disease. *J Histotechnol.* 2004;27:277–280. doi:10.1179/his.2004.27.4.277.
3. Kapur R. Pathology of enteric neuromuscular disorders. In: Faure C, Thapar N, Di Lorenzo C, eds. *Pediatric Neurogastroenterology. Switzerland: Springer;* 2017:191–209.
4. Kapur R, Reed RC, Finn LS, Patterson K. Calretinin immunohistochemistry versus acetylcholinesterase histochemistry in the evaluation of suction rectal biopsies for Hirschsprung disease. *Pediatr Dev Pathol.* 2009;12:6–15. doi:10.2350/08-02-0424.1.
5. Kapur R, Raess PW, Hwang S, Winter C. Choline Transporter immunohistochemistry: an effective substitute for acetylcholinesterase histochemistry to diagnose Hirschsprung disease with formalin-fixed paraffin-embedded rectal biopsies. *Pediatr Dev Pathol.* 2017;20:308–320. doi:10.1177/1093526617697060.
6. Ridaura C. Problemas en el diagnostico histopatologico de la enfermedad de Hirschsprung. *Acta Pediatr Mex.* 2003;24:166–171.
7. Osler W. On dilatation of the colon in young children. *Arch Pediatr.* 1893. <https://archive.org/details/10131411.nlm.nih.gov>.
8. De la Torre-Mondragón L. Enfermedad de Hirschsprung. Mitos y realidades a 120 años de su descripción. *Acta Pediatr Mex.* 2008;29:139–146.
9. Frongia G, Günther P, Schenk JP, Strube K, Kessler M, et al. Contrast enema for Hirschsprung disease investigation: diagnostic accuracy and validity for subsequent diagnostic and surgical planning. *Eur J Pediatr Surg.* 2016;26:207–214 doi:10.1055/s-0035-1546755.
10. Zhu T, Sun X, Wei M, Yi B, Zhao X, et al. Optimal time for single-stage pullthrough colectomy in infants with short-segment Hirschsprung disease. *Int J Colorectal Dis.* 2019;34(2):255–259. doi:10.1007/s00384-018-3179-3.
11. Kapur RP. Practical pathology and genetics of Hirschsprung's disease. *Semin Pediatr Surg.* 2009;18:212–223. doi:10.1053/j.sempedsurg.2009.07.003.
12. Kapur RP, Kennedy AJ. Histopathologic delineation of the transition zone in short-segment Hirschsprung disease. *Pediatr Dev Pathol.* 2013;16(4):252–266 Epub 2013 Mar 15. doi:10.2350/12-1282-OA.1.
13. Kapur RP. Histology of the transition zone in Hirschsprung disease. *Am J Surg Pathol.* 2016;40:1637–1646. doi:10.1097/PAS.0000000000000711.
14. Duthie HL, Gairns FW. Sensory nerve-endings and sensation in the anal region of man. *Br J Surg.* 1960;47:585–595.
15. Levitt MA, Martin CA, Olesevich M, et al. Hirschsprung disease and fecal incontinence: diagnostic and management strategies. *J Pediatr Surg.* 2009;44(1):271–277.
16. Levitt MA, Dickie B, Peña A. Evaluation and treatment of the patient with Hirschsprung disease who is not doing well after a pull-through procedure. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19:146–153. L. De La Torre and L.A. Wehrli / *Seminars in Pediatric Surgery* 28 (2019) 151–159 159
17. Levitt MA, Dickie B, Peña A. The Hirschsprung patient who is soiling after what was considered a "successful" pull-through. *Semin Pediatr Surg.* 2012;21:344–353.
18. Bischoff A, Frischer J, Knod JL, et al. Damaged anal canal as a cause of fecal incontinence after surgical repair for Hirschsprung disease—a preventable and underreported complication. *J Pediatr Surg.* 2017;52:549–553. doi:10.1016/j.jpedsurg.2016.08.027.
19. De la Torre L, Cogley K, Santos K, Morales O, Calisto J. The anal canal is the fine line between "fecal incontinence and colitis" after a pull-through for Hirschsprung disease. *J Pediatr Surg.* 2017;52:2011–2017. doi:10.1016/j.jpedsurg.2017.08.040.