

Behandlungsfehler oder Komplikation? – ein Vorwort

Nicole Schwarzer, München

Wir hören in der SoMA nicht auf, uns für Zentralisierung zu engagieren – Zentralisierung im Sinne von, nur die Kliniken/Therapeut:innen/Behandler:innen versorgen Patient:innen mit anorektalen Fehlbildung, Morbus Hirschsprung oder Kloakenektrophie, die auch über die notwendige Erfahrung verfügen und auch in der Nachbetreuung auf viele Fälle und einige Jahre zurückblicken können. In Deutschland ist es bis heute nicht gelungen, dies analog z.B. zu den Brustkrebszentren oder den Mukoviszidose-Zentren für unsere Krankheitsbilder zu erreichen.

Viele bemühen sich darum, logisch erscheint es allemal, dass man viel gesehen haben muss und Erfahrung haben muss, damit man gerade und insbesondere seltene Erkrankungen angemessen behandelt. Darüber hinaus braucht es natürlich auch Strukturen, wie die der Interdisziplinarität, der Spezialambulanzen oder -sprechstunden, der Casemanager:innen usw.

SoMA versucht, auf politischer Ebene aktiv zu sein oder auf fachlicher Ebene, z.B. im Dialog mit Fachgesellschaften oder Mitgliedern unseres interdisziplinären Beirats. Aber – trotz vielfältiger und zeitintensiver Bemühungen stehen wir immer noch vor dem Problem, dass die Mehrzahl der

Kliniken in Deutschland nur ein bis drei Patient:innen mit z.B. MH oder ARM pro Jahr behandelt! Das kann nicht nur die Expertise in Frage stellen, es verhindert auch den Aufbau einer angemessenen Struktur in der Nachsorge für diese Patient:innen UND es lässt keine Auswertung oder Forschung über die eigenen Fälle zu, so dass dies von Relevanz wäre. So ist es weiterhin so, dass Vermeidbares in Kliniken passiert – z.B. falsche Diagnosen, Wahl der nicht korrekten OP-Methode, Vernachlässigung der Nachsorge.

Mit dieser Meinung stehen wir nicht alleine. Deshalb haben wir für unsere Leser:innen zwei sehr interessante Publikationen von Bischoff, Bealer, Wilcox, Peña bzw. de la Torre, Wehrli übersetzt. Heute findet ihr hier die deutsche Übersetzung vom ersten Artikel über ARM und Fehlerquellen sowie die Abbildung des Originalartikels. Fürs nächste Heft ist der Artikel über MH von de la Torre, Wehrli geplant.

Danke an dieser Stelle an alle, die an der Übersetzung beteiligt waren, und an Dr. Schmiedeke für das Gegenlesen der Übersetzung und notwendige Korrekturen.

[m5G, May 2, 2019; 10:40]

ARTICLE IN PRESS

JID: YSPSU
Seminars in Pediatric Surgery xxx (xxxx) xxx

Contents lists available at [ScienceDirect](#)

Seminars in Pediatric Surgery

journal homepage: www.elsevier.com/locate/sempepsurg

Error traps and culture of safety in anorectal malformations

A. Bischoff^{a,*}, J. Bealer^a, D.T. Wilcox^b, A. Peña^a

^aInternational Center for Colorectal and Urogenital Care, Department of Pediatric Surgery, Children's Hospital Colorado, Aurora, CO, USA
^bInternational Center for Colorectal and Urogenital Care, Department of Urology, Children's Hospital Colorado, Aurora, CO, USA

ARTICLE INFO

Article history:
Available online xxx

Keywords:
Anorectal malformation
Imperforate anus
Safety culture

ABSTRACT

Introduction: Attempting to decrease iatrogenic injuries and preventable harm, safety initiatives have become a priority in surgery. For adult hepatobiliary surgery, it has become common to study and consider "error traps" or common pitfalls that exist for laparoscopic cholecystectomy.¹⁻⁴ Extending this work to children, we have attempted to apply some of these initiatives by identifying error traps common to the care of patients born with anorectal malformations (ARM).
Methods: Five error traps were identified based on a retrospective analysis of operative records and radiographic studies from 398 re-operative ARM cases performed by the authors. Once identified, the authors constructed a specific safety plan for each trap to promote a culture that will hopefully prevent ARM iatrogenic injuries.
Results: The identified error traps are: 1) creation of a colostomy too distal in the sigmoid colon, 2) inaccurate distal colostogram and definition of the patient's preoperative anatomy 3) absence of a Foley catheter during the repair of an ARM in males and the hazards of separating the anterior rectal wall from the genito-urinary (GU) tract 4) mismanagement of a post-operative anal structure following an ARM reconstructive procedure 5) limited or unstructured follow up of these patients. For each of the five traps the authors present suggestions for their avoidance.
Conclusion: The repair on an anorectal malformation is an elective procedure and while not completely avoidable, there should be little tolerance for iatrogenic injury and preventable harm. A culture of safety should be followed, beginning with a recognition of the common error traps associated with ARM procedures.

© 2019 Published by Elsevier Inc.

Introduction

The spectral complexity and relative infrequency of anorectal malformations (ARM) makes the surgical management of these patients extremely challenging. Despite tremendous advances in understanding and surgical technique, many ARM patients still receive suboptimal operations or needlessly suffer surgical complications that have life-long consequences for continence and sexual function. While re-operations may restore the anatomic relationship, they are not without the risk of iatrogenic injury or complications, the

provement. A significant contribution of this work has been the recognition that for virtually every surgical procedure there are common mistakes and frequent errors that could be avoidable "traps" for the operating surgeon. In safety nomenclature, these error traps can be defined as "single or multiple circumstances that can result in an undesirable consequence such as an accident". The goal of this work was to help surgeons identify and understand the error traps common to ARM surgical procedures enabling them to avoid the consequences of these mistakes.

To this end, five error traps were identified based on retrospective analysis of operative records and radiographic studies from 398 re-operative ARM cases performed by the authors. Once identified,

Fehlerquellen und Sicherheitskultur bei anorektalen Fehlbildungen

Dies ist die deutsche Übersetzung des hier auch im englischen Original abgebildeten Artikels „Error traps and culture of safety in anorectal malformations“ aus *Seminars in Pediatric Surgery* – <https://doi.org/10.1053/j.sempedsurg.2019.04.016>.

Danke an Dr. Schmiedeke für das Gegenlesen der Übersetzung und notwendige Korrekturen.

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

Einleitung: In dem Bestreben, iatrogene (= von Ärzten verursachte (wird nur in Bezug auf unerwünschte Behandlungsergebnisse benutzt)) Verletzungen und vermeidbare Schäden zu verringern, sind Sicherheitsinitiativen in der Chirurgie zu einer Priorität geworden. Für die hepatobiliäre Chirurgie bei Erwachsenen ist es üblich geworden, „error traps“ (im Folgenden: Fehlerquellen) oder häufige Fallstricke bei der laparoskopischen Cholezystektomie zu untersuchen und zu berücksichtigen.¹⁻⁴ Indem wir diesen Ansatz auf Kinder ausdehnen, haben wir Fehlerquellen identifiziert, die bei der Behandlung von Patienten mit anorektalen Fehlbildungen (ARM) auftreten.

Methoden: Auf der Grundlage einer retrospektiven Analyse von Operationsberichten und Röntgenuntersuchungen von 398 ARM-Fällen, die von den Autoren eine operative Revision ihrer ursprünglichen Rekonstruktionsoperation erhalten haben, wurden fünf Fehlerquellen identifiziert. Anschließend erstellten die Autoren einen spezifischen Sicherheitsplan für jede Fehlerquelle, um eine Kultur zu fördern, die hoffentlich iatrogene ARM-Verletzungen verhindern wird.

Ergebnisse: Die identifizierten Fehlerquellen sind:

- 1) Anlage einer Kolostomie zu distal, im Colon sigmoideum
- 2) ungenaues, nicht ausreichend aussagekräftiges distales Kolostogramm / Definition der präoperativen Anatomie des Patienten
- 3) Fehlen eines transurethralen (= über die Harnröhre in die Harnblase eingeführten) Blasenkatheters bei der „Reparatur“ einer ARM bei Jungen und die Gefahren der Trennung der vorderen Rektumwand vom Urogenitaltrakt
- 4) falsches Management einer postoperativen narbigen Enge der neu geschaffenen Analöffnung nach einer ARM-Rekonstruktion
- 5) zu geringe oder unstrukturierte Nachsorge dieser Patienten.

Für jedes der fünf Probleme unterbreiten die Autoren Vorschläge zu deren Vermeidung.

Schlussfolgerung: Die Rekonstruktion einer anorektalen Fehlbildung ist ein elektiver Eingriff, bei dem iatrogene Verletzungen und vermeidbare Schäden zwar nicht völlig vermieden werden können, bei dem aber wenig Toleranz dafür bestehen sollte. Es sollte eine Sicherheitskultur verfolgt werden, die mit dem Erkennen der häufigsten Fehlerquellen im Zusammenhang mit der Therapie einer ARM beginnt.

Einführung

Die Komplexität des Spektrums und die relative Seltenheit von anorektalen Fehlbildungen (ARM) machen die chirurgische Behandlung dieser Patienten zu einer großen Herausforderung. Trotz enormer Fortschritte im Verständnis und in der chirurgischen Technik werden viele ARM-Patienten immer noch suboptimal operiert oder erleiden unnötige chirurgische Komplikationen, die lebenslange Folgen für Kontinenz und Sexualfunktion haben. Reoperationen können zwar die anatomischen Verhältnisse rekonstruieren, die durch eine suboptimale Technik oder Komplikationen gefährdet sind, sie können jedoch in der Regel nicht die ursprüngliche Funktionsprognose wiederherstellen, die der Patient bei der Geburt hatte.

In dem Bewusstsein, dass „irren menschlich ist“, hat sich in der Medizin eine Kultur entwickelt, in der Qualität und Sicherheit der Patientenversorgung im Vordergrund stehen. Diese neue Kultur hat zu umfangreichen Studien über Prozesse und Prozessverbesserungen geführt.

Ein wichtiger Beitrag dieser Arbeiten ist die Erkenntnis, dass es bei praktisch jedem chirurgischen Eingriff häufige Fehler gibt, die vermeidbare „Fällen“ für den Chirurgen darstellen können. In der Sprache des Sicherheitsmanagements können diese Fehlerquellen als „einzelne oder mehrere Umstände, die zu einer unerwünschten Folge, wie einem Unfall, führen können“ bezeichnet werden. Ziel dieser Arbeit war es, den Chirurgen dabei zu helfen, die bei chirurgischen ARM-Verfahren üblichen Fehlerquellen zu erkennen und zu verstehen, damit sie die Folgen dieser Fehler vermeiden können.

Zu diesem Zweck wurden fünf Fehlerquellen auf der Grundlage einer retrospektiven Analyse von Operationsberichten und Röntgenuntersuchungen von 398 ARM-Fällen, die von den Autoren eine operative Revision ihrer ursprünglichen Rekonstruktionsoperation erhalten haben, identifiziert. Sobald sie identifiziert waren, erstellten die Autoren einen spezifischen Sicherheitsplan für jede „Falle“, um eine Kultur zu fördern, die hoffentlich iatrogene ARM-Verletzungen verhindern wird.

(I) Anlage einer Kolostomie zu weit distal, im Colon sigmoideum (Abb. 1)

Die erste Fehlerquelle, die es zu besprechen gilt, ist die fehlerhafte Anlage einer Kolostomie bei Patienten, die eine Kolostomie vor der Rekonstruktion benötigen.

Es ist nicht ungewöhnlich, die definitive operative Rekonstruktion von ARM-Patienten auf mehrere Monate nach der Geburt zu verschieben. Dieser Aufschub lässt sich in den meisten Fällen sicher bewerkstelligen, indem der Stuhlgang über eine in den ersten Lebenstagen angelegte Kolostomie abgeleitet wird. Die Anlage einer Kolostomie ist zwar ein technisch unkompliziertes Verfahren, doch kann eine zu aborale Positionierung der Kolostomieöffnung im Colon sigmoideum schwerwiegende Folgen haben und künftige Rekonstruktionsverfahren erheblich

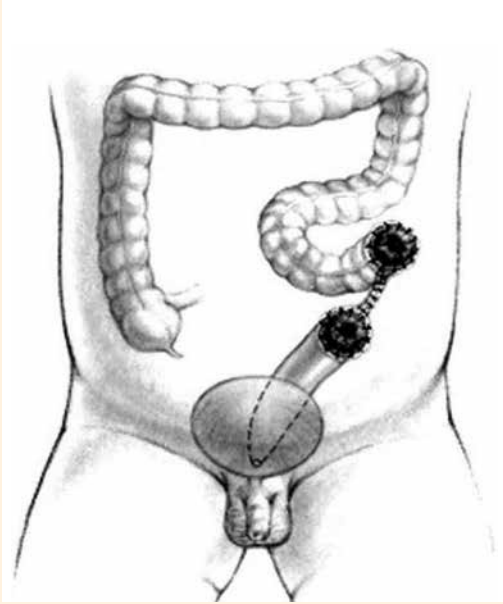


Abb. 1: Kolostomie zu distal im Colon sigmoideum angelegt, so dass ein kurzes Darmsegment distal der Schleimhautfistula für den Durchzug zur Verfügung steht

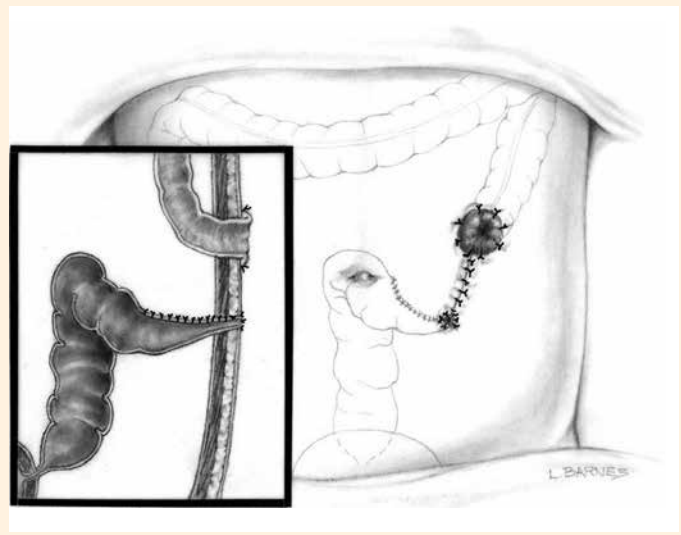


Abb. 3: Ideale Kolostomie für Patienten mit anorektaler Fehlbildung: geteiltes Stoma, am absteigenden Dickdarm sollte die Schleimhautfistula verjüngt werden, um einen Prolaps zu vermeiden.

Der erste Lebensstag – schließen Sie wichtige zusätzliche Fehlbildungen aus

Fehlbildungen des Herzens (Ultraschalluntersuchung des Herzens)

- 30 % der Patienten haben zusätzliche Fehlbildung des Herzens, davon 10 % mit Auswirkungen auf die Förderleistung des Herzens. Die häufigsten sind: offener Ductus arteriosus, ein Loch in der Vorhofscheidewand (ASD, atrialer Septum-Defekt) und Fallotsche Tetralogie.

Fehlbildungen des Magen-Darm-Traktes (Magensonde und Röntgenaufnahme des gesamten Kindes)

- 8 % der Patienten haben eine Ösophagusatresie (inkomplette Speiseröhre), 3 % einen Verschluss des Zwölffingerdarms.

Urologische Fehlbildungen (Ultraschalluntersuchung der Nieren)

- 50 % der Patienten haben ein zusätzliches urologisches Problem. Die häufigsten sind: Hydronephrose (Erweiterung des Nierenbeckenkelchsystems), vesikoureteraler Reflux (Rückfluss von Urin in die Harnleiter), Fehlen einer Niere und Megaureter (Erweiterung des Harnleiters).

Fehlbildungen von Wirbelsäule und Rückenmark (Röntgenaufnahme des Kreuzbeins in zwei Ebenen, Ultraschalluntersuchung der Wirbelsäule)

- 25 % der Patienten haben ein tethered cord (eine krankhafte Fixierung des Rückenmarks im Wirbelkanal), das per Ultraschall entdeckt werden kann. Die Röntgenaufnahmen des Sakrums (Kreuzbeins) schließen ein Hemisakrum aus (Fehlen einer Kreuzbeinhälfte, hinweisend auf eine zusätzliche raumfordernde Weichteilfehlbildung unmittelbar vor dem Sakrum) und erlauben die sogenannte „sacral ratio“ zu berechnen, ein Maß für eine eventuelle Unterentwicklung des Kreuzbeins, das dabei hilft, die Wahrscheinlichkeit einer später erreichbaren Stuhlkontinenz einzuschätzen.

Hydrokolpos (Erweiterung der Scheide durch Flüssigkeitsansammlung) bei Patientinnen mit sog. cloacaler Form (Ultraschalluntersuchung des Beckens)

- 30 % der Patientinnen mit cloacaler Form haben eine stark erweiterte Vagina, die zum Zeitpunkt der Kolostomie-Anlage mit einer permanenten Ableitung versorgt werden sollte.

Abb. 2: Neugeborenen-Untersuchungsschema mit wichtigen zusätzlichen Fehlbildungen, die in den ersten 24 Stunden des Lebens eines Patienten mit anorektaler Fehlbildung ausgeschlossen werden sollten

erschweren. Durch die aborale Positionierung des Kolostomas entsteht ein sehr kurzes Segment des ausgeschalteten Dickdarms, des zur „Schleimfistel“ (mucus fistula) eingegengten abführenden Stomas und des Dickdarms, der zwischen dem abführenden Stoma und dem Damm liegt und an der vorderen Bauchwand verankert ist.⁵ Dies kann problematisch sein, da es aufgrund seiner geringen Länge und der eingeschränkten Blutversorgung unmöglich sein kann, diesen ausgeschalteten Dickdarm bis zum Damm zu mobilisieren. Wenn Chirurgen bei der definitiven Rekonstruktion auf dieses Problem stoßen, ist es nicht ungewöhnlich, dass sie fälschlicherweise glauben, dass dieses sehr kurze Segment des distalen Dickdarms nutzlos sei. Dies führt dazu, dass sie das distale, ausgeschaltete Segment resezieren und das proximale Kolostoma zum Damm ziehen. Mit diesem einen Manöver verliert der Patient jegliches Potenzial für eine zukünftige Darmkontrolle, da der distalste Teil des Dickdarms für die funktionelle Kontinenz entscheidend und unverzichtbar ist.

Der Sicherheitsplan zur Vermeidung einer fehlerhaften Positionierung des Kolostomas beginnt mit dem Verständnis, dass die Stuhlableitung in ARM-Fällen selten, wenn überhaupt, ein Notfallverfahren ist. Es handelt sich um ein Verfahren, das elektiv durchgeführt werden sollte, nachdem der Patient stabilisiert wurde und andere mögliche Fehlbildungen beurteilt und behandelt wurden (Abb. 2). Um sicherzustellen, dass eine ausreichende Kolonlänge zur Verfügung steht, um dieses Segment während der definitiven Rekonstruktion bis zum Damm (Perineum) zu verlagern, sollte die Kolostomie auf der Höhe des distalen DESZENDIERENDEN Kolons und nicht im Colon sigmoideum angelegt werden (Abb. 3).

(2) ungenaues, nicht ausreichend aussagekräftiges distales Kolostogramm/Definition der präoperativen Anatomie des Patienten

Die zweite Falle, die wir identifiziert haben, ist die ungenaue präoperative Bestimmung der kolorektalen und urogenitalen Anatomie des Patienten. Dieser Fehler trat am häufigsten auf, wenn die präoperative Bildgebung, vor allem das distale Kolostogramm, suboptimal war. Der Wert des distalen Kolostogramms, bei dem das Kontrastmittel durch die abführende Kolostomie unter Druck in den aboralen, ausgeschalteten Dickdarm injiziert wird, ist in der Literatur gut bekannt. Eine suboptimale Technik bei der Durchführung des Kolostogramms,

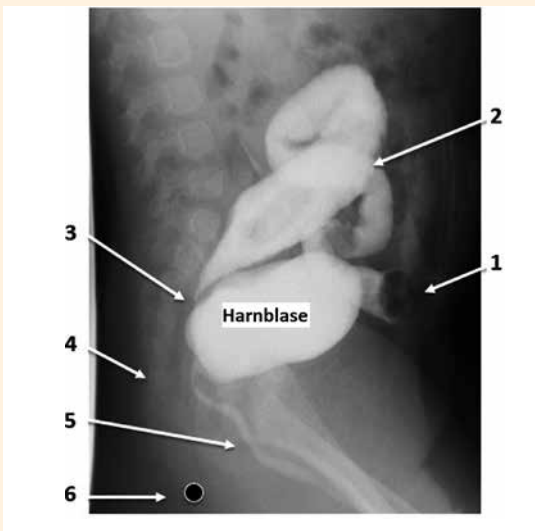


Abb. 4: Sechs Befunde, die in einem technisch korrekten distalen Hochdruck-Kolostogramm zu sehen sein sollten: (1) Abführendes Colostoma („mucus fistula“), (2) die für den Durchzug verfügbare Darmlänge, (3) das Rektumende und die Kommunikation mit dem Harntrakt, falls vorhanden, (4) die Spitze des Kreuzbeins, (5) die Harnröhre und die Blase, wenn möglich, und (6) die Analmarkierung (im Analgrübchen der Haut, der analen Sollstelle)

die vor allem darin besteht, dass kein dafür ausreichender Druck ausgeübt wird, damit das Kontrastmittel den distalsten Bereich des ausgeschalteten Dickdarms erreicht, kann den Chirurgen in eine Reihe von strategischen Fehlern bei der Rekonstruktion führen.^{6,7} Dies ist besonders wichtig bei überwiesenen Patienten, bei denen die Kolostomie in einer anderen Klinik angelegt wurde. Um den erforderlichen Druck zu erreichen, damit das Kontrastmittel den gesamten distal der Kolostomie gelegenen Dickdarm erreicht, muss ein Ballonkatheter durch das abführende Stoma eingeführt und der Druck aufrechterhalten werden, indem der Ballon (durch Zug am Katheter) zum Verschluss des Stomas verwendet wird. Der Radiologe muss verstehen, dass das Injizieren des Kontrastmittels in den Dickdarm und die Erzeugung von Druck ein entscheidender Aspekt der Untersuchung ist und dass es nicht ausreicht, das Kontrastmittel durch die Schwerkraft einfließen zu lassen.^{8,9}

Ohne ausreichenden Druck stoppt das Kontrastmittel immer in Höhe des Eingangs in das kleine Becken, was auf eine „hohe“ anorektale Fehlbildung ohne Fistel hindeuten würde – eine sehr seltene Anomalie. In unserer Serie von fast 3000 Fällen haben 95 % der männlichen Patienten eine rektourethrale Fistel (Einmündung des Enddarmes in die Harnröhre) und in den seltenen Fällen ohne Fistel befindet sich der blind endende Dickdarm in der Regel tiefer, nämlich auf der Höhe der bulbären Harnröhre.¹⁰ Die Bedeutung dieser Feststellung liegt darin, dass bei praktisch allen männlichen ARM-Patienten das distale Rektum durch den trichterförmigen, gestreiften Schließmuskelmechanismus verläuft, dessen Muskeltonus das distale Kolon oder die Fistel einengt. Um die komprimierenden Kräfte des Schließmuskels zu überwinden und den distalsten Teil des Dickdarms mit Kontrastmittel darzustellen, muss ein signifikanter hydrostatischer Druck ausgeübt werden, indem das Kontrastmittel mittels einer Spritze injiziert wird. Bei weiblichen Patienten mit ARM, nämlich mit rekto-perinealen und rekto-vestibulären Fisteln, sollte die Beurteilung der präoperativen Anatomie die Inspektion der Vagina einschließen, um sicherzustellen, dass eine Vagina angelegt ist. Wird das Fehlen einer Vagina festgestellt, sollte bei der Rekonstruktion der anorektalen Fehlbildung auch die Rekonstruktion des Genitales in Angriff genommen werden.¹¹

Unser Sicherheitsplan zur Gewährleistung exzellenter und reproduzierbarer präoperativer Kolostogramme bei unseren Patienten besteht darin, unsere Protokolle für die Durchführung der Studie streng zu standardisieren. Dieses Protokoll umfasst sechs wichtige Befunde, die während der Untersuchung sichtbar gemacht werden sollten. Sie sind in Abb. 4 zusammengefasst. Bei Mädchen mit rekto-perinealen und rekto-vestibulären Fisteln ist die Inspektion der Genitalien eine obligatorische präoperative Maßnahme.

(3) Das Fehlen eines Blasenkatheters bei der Rekonstruktion einer ARM beim Jungen und die Gefahren der Trennung der vorderen Rektumwand vom Urogenitaltrakt (GU)

Die dritte Fehlerquelle bei ARM-Eingriffen besteht in der Herausforderung, die vordere Rektumwand vom Urogenitaltrakt zu trennen. Die meisten rekonstruktiven ARM-Verfahren erfordern eine vollständige Mobilisierung des Rektums, damit es innerhalb des Schließmuskelkomplexes positioniert werden kann und die perineale Haut für die Konstruktion des Neo-Anus des Patienten erreicht. Dieses Ausmaß an Mobilisierung erfordert, dass das Rektum vollständig und in seinem 360-Grad-Umfang von allen Anhaftungen getrennt wird. Die vordere Rektumwand ist immer eng mit dem Urogenitaltrakt verbunden, was eine schwierige und langwierige Dissektion erfordert, um das Rektum von der Harnröhre beim Jungen und der Vagina beim Mädchen zu trennen. Bei männlichen Patienten wird diese Dissektion durch das präoperative Legen eines Blasenkatheters erheblich erleichtert, der eine enorme Hilfe bei der Identifizierung der Harnröhre ist, während die vordere Rektumwand mobilisiert wird. Bei weiblichen Patienten kann eine Tränenkanalsonde oder ein kleiner Hegar-Dilatator in der Vagina den gleichen Zweck erfüllen wie ein Blasenkatheter beim Jungen, aber in der Regel muss sich der Chirurg auf eine sorgfältige Technik verlassen und sich darüber im Klaren sein, dass die Schicht, die Vagina und Rektum trennt, eher eine theoretische oder potenzielle Ebene als eine tatsächliche anatomische Grenze sein kann.

In diesen Fällen muss der Chirurg buchstäblich zwei getrennte und unterschiedliche anatomische Wände aus einer einzigen Struktur (gemeinsamen Wand) schaffen.

Ein häufiges Missverständnis bei der Trennung vom GU-Trakt ist, dass das Rektum in einer „T“-Konfiguration rechtwinklig in den GU-Trakt eintritt. Dies ist bei höheren Fehlbildungen wie Rektum-Blasenhals-Fisteln der Fall, aber bei tieferen Fehlbildungen kann die gemeinsame Rektum-GU-Wand recht lang und breit sein.

Der Versuch, eine solche Fehlbildung umfahrend zu präparieren, in der Annahme, dass sie durch Klammerung oder Ligatur geteilt werden kann, kann zu katastrophalen GU-Verletzungen führen oder die Länge des für den Durchzug verfügbaren Dickdarms unnötig verkürzen.⁶

Der Sicherheitsplan zum Schutz des Harntrakts während der Mobilisierung der vorderen Rektumwand beginnt damit, dass bei ALLEN männlichen Patienten präoperativ ein Blasenkatheter gelegt werden muss. Häufig kann das Legen dieses Katheters eine zystoskopische Unterstützung erfordern, um eine gewundene Harnröhre oder eine rektourethrale Fistel zu passieren, die beide bei männlichen ARM-Patienten häufig sind. Bei beiden Geschlechtern ist eine sorgfältige chirurgische Technik zur Trennung des Harntrakts vom Rektum unerlässlich und sollte standardisiert werden. Wir haben dies für den posterioren sagittalen Zugang getan. Er beginnt mit der genauen Identifizierung und Mobilisierung der POSTERIOREN Rektumwand, bevor wir mit der Mobilisierung der lateralen Rektumwände fortfahren. Mit der Dissektion der vorderen Rektumwand wird erst fortgefahren, NACHDEM die posterior-laterale Mobilisierung abgeschlossen ist. Dieser Teil des Eingriffs kann selbst für die erfahrensten Chirurgen eine Herausforderung darstellen und man sollte nie zögern, die Hilfe eines anderen Chirurgen in Anspruch zu nehmen, wenn man auf verwirrende oder schwierige Umstände trifft. Ein weiteres Paar Augen oder eine wertgeschätzte Meinung, selbst für einen kurzen Zeitraum, kann den Unterschied zwischen einer erfolgreichen Operation oder einer ernsthaften Komplikation ausmachen. Ziehen Sie schließlich in Erwägung, die Operation abubrechen, ohne die Rekonstruktion abzuschließen, wenn das Rektum über einen posterioren-sagittalen Zugang nicht gefunden werden kann, was der Fall sein kann, wenn das Kolostogramm suboptimal war, ODER wenn die Harnröhre oder die Blase versehentlich eröffnet wurden.

(4) Fehlbehandlung einer postoperativen narbigen Enge der neu geschaffenen Analöffnung nach einer ARM-Rekonstruktion

Die vierte Fehlerquelle betrifft die Erkennung und Behandlung einer postoperativen narbigen Enge der neu geschaffenen Analöffnung nach einer ARM-Rekonstruktion. Glücklicherweise ist diese Komplikation selten, aber fast immer auf eine beeinträchtigte Blutzufuhr des Dickdarmanteiles zurückzuführen, der zum Damm durchgezogen wurde. Wir empfehlen zwar ein postoperatives Analdilatationsprogramm, um die Weite des Neoanus während der Heilung aufrechtzuerhalten, aber wir empfehlen es nicht als Behandlung für eine ausgereifte Rektumstenose. Der Versuch, eine solche Stenose gewaltsam zu erweitern, führt unweigerlich zu Rezidiven, einer Verschlimmerung der Stenose oder zu Komplikationen im Zusammenhang mit einer Rektumperforation. Bei einer ausgereiften Stenose ist die einzige empfohlene Behandlung die Revision der Rekonstruktion durch Resektion der Stenose und das Herunterbringen eines proximaleren, gut durchbluteten Dickdarms zum Perineum.

Unser Sicherheitsplan für diese Fehlerquelle beinhaltet die genaue Erkennung einer rektalen Stenose, die sich in der Regel durch Klagen über starke Schmerzen ankündigt, wenn die Eltern einen Dilator einführen. Die Vermeidung dieser Komplikation wird durch die strikte Einhaltung der chirurgischen Grundprinzipien erreicht, die darin bestehen, die Blutversorgung des Dickdarms bei jedem rekonstruktiven ARM-Eingriff zu erhalten und die Operation nicht zu gefährden, indem mit der Rekonstruktion des Dickdarms fortgefahren wird, wenn der Dickdarm ischämisch erscheint.

(5) Zu geringe oder unstrukturierte Weiterverfolgung dieser Patienten

Die fünfte und vielleicht häufigste ARM-Fehlerquelle ist schließlich die zu geringe oder unstrukturierte Nachsorge dieser Patienten. Die Bedeutung der langfristigen Nachsorge von Patienten mit anorektalen Fehlbildungen kann nicht hoch genug eingeschätzt werden und sollte als persönliche Verantwortung des operierenden Chirurgen verstanden werden. Diese Nachsorge erfordert häufig eine multidisziplinäre Koordination, einschließlich der Behandlung von Stuhl¹²⁻¹⁴ und Harninkontinenz oder der Unfähigkeit, die Blase ausreichend zu entleeren, der Behandlung von Verstopfung,¹⁵ der Überwachung der Nierenfunktion¹⁶⁻¹⁸ sowie der Unterstützung bei reproduktiven oder sexuellen Problemen. Mit einer ARM geboren zu werden, ist eine chronische Erkrankung mit lebenslangen Folgen und die meisten Patienten benötigen eine spezielle Koordination für den Übergang (Transition) ihrer Versorgung in die Erwachsenenmedizin.¹⁹

Anmerkung von Dr. E. Schmiedeke zu Abschnitt 4:

Hier könnte beim Leser eine gewisse inhaltliche Unschärfe verbleiben. Die Autor:innen sprechen anfangs von der Analstenose, die ganz außen liegt, auf Höhe des Haut-Schleimhautübergangs, und häufig ist. Sie kann bei von Anfang an guten Durchblutungsverhältnissen und ausreichend weitem Neocanus durch das tägliche Kalibrieren (und vorsichtige, schmerzfreie Bougieren) nach Peñas Schema verhindert werden. (Bei ihrer Entstehung spielt möglicherweise neben einer eingeschränkten Durchblutung auch die normale Tendenz der Haut, sich bei Wundheilung zusammenzuziehen, um die Wunde zu verkleinern und schneller heilen zu lassen, eine Rolle.)

Übergangslos ist dann die Rede von Rektumstenosen, also Engen des darüberliegenden Darmes, die wesentlich seltener sind, und auf einer schlechten Durchblutung mit teilweisem Untergang von Darmwandstrukturen beruhen.

Als einzige Behandlung von „ausgereiften Stenosen“ (mature strictures) nennen die Autor:innen abschließend einen Redo, also eine Resektion der Stenose mit Durchziehen des darüberliegenden, besser durchbluteten Darmes. Das gilt für die Rektumstenosen; für die häufigeren Analstenosen genügt allerdings eine wesentlich weniger aufwendige Operation: eine sog. Y-V-Plastik, d.h. die Längsinzision des stenotischen Ringes und deren quere Vernähung.

(siehe: Use of a Heineke-Mikulicz like stricturoplasty for intractable skin level anal strictures following anoplasty in children with anorectal malformations. Taiwo A Lawal, Carlos A Reck, Richard J Wood, Victoria A Lane, Alessandra Gasior, Marc A Levitt J Pediatr Surg. 2016 Oct;51(10):1743-5. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2016.07.013.)"

Der entsprechende Sicherheitsplan ist einfach zu konzipieren, aber sehr anspruchsvoll in der Umsetzung. Er umfasst ein protokollgesteuertes multidisziplinäres Team, das Eltern und Patienten ausreichend häufig in einem ambulanten Umfeld während des gesamten Lebens sorgfältig berät.

Schlussfolgerung

Wir haben bereits früher unsere Erfahrungen mit speziellen Komplikationen in der ARM-Chirurgie wie urologischen Verletzungen bei männlichen Patienten⁵ und den Folgen von Reoperationen veröffentlicht,⁶ uns ist allerdings keine andere Arbeit bekannt, die versucht hat, so viele Fallstricke für den Chirurgen, der Patienten mit anorektalen Fehlbildungen behandelt, zusammenzufassen. Die Rekonstruktion einer anorektalen Fehlbildung ist ein elektiver Eingriff und der Schaden durch eine iatrogene Verletzung kann leicht den Nutzen des Versuchs einer Rekonstruktion übersteigen. Alle Chirurgen, die sich um ARM-Patienten kümmern, sollten die häufigen Fehlerquellen kennen, um eine Sicherheitskultur zu schaffen.

Literaturverzeichnis:

1. Strasberg SM. Biliary injury in laparoscopic surgery: part 1. Processes used in determination of standard of care in misidentification injuries. *J Am Coll Surg.* 2005;201(4):598–603.
2. Strasberg SM. Biliary injury in laparoscopic surgery: part 2. Changing the culture of cholecystectomy. *J Am Coll Surg.* 2005;201(4):604–611.
3. Strasberg SM. Error traps and vasculo-biliary injury in laparoscopic and open cholecystectomy. *J Hepatobiliary Pancreat Surg.* 2008;15(3):284–292.
4. Strasberg SM. A teaching program for the "Culture of Safety in Cholecystectomy" and avoidance of bile duct injury. *J Am Coll Surg.* 2013;217(4):751.
5. Peña 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.
6. Hong AR, Rosen N, Acuña MF, et al. Urological injuries associated with the repair of anorectal malformations in male patients. *J Pediatr Surg.* 2002;37:339–344.
7. Peña A, Grasshoff S, Levitt M. Reoperations in anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2007;42(2):318–325.
8. Abdalla WMA, De La Torre L. The high pressure distal colostogram in anorectal malformations: technique and pitfalls. *J Pediatr Surg.* 2017;52(7):1207–1209.
9. Kraus SJ, Levitt MA, Peña A. Augmented-pressure distal colostogram: the most important diagnostic tool for planning definitive surgical repair of anorectal malformations in boys. *Pediatr Radiol.* 2018;48(2):258–269.
10. Bischoff A, Frischer J, Dickie BH. Anorectal malformation without fistula: a defect with unique characteristics. *Pediatr Surg Int.* 2014;30(8):763–766.
11. Levitt MA, Bischoff A, Breech L, et al. Rectovestibular fistula – rarely recognized associated gynecologic anomalies. *J Pediatr Surg.* 2009;44(6):1261–1267.
12. Bischoff A, Levitt MA, Bauer C, et al. Treatment of fecal incontinence with a comprehensive bowel management program. *J Pediatr Surg.* 2009;44(6):1278–1284.
13. Bischoff A, Levitt MA, Peña A. Bowel management for the treatment of pediatric fecal incontinence. *Pediatr Surg Int.* 2009;25(12):1027–1042.
14. Bischoff A, Tovilla M. A practical approach to the management of pediatric fecal incontinence. *Semin Pediatr Surg.* 2010;19(2):154–159.
15. Levitt MA, Kant A, Peña A. The morbidity of constipation in patients with anorectal malformations. *J Pediatr Surg.* 2010;45(6):1228–1233.
16. Bischoff A, DeFoor WR, VanderBink B, et al. End stage renal disease and kidney transplant in patients with anorectal malformation: is there an alternative route? *Pediatr Surg Int.* 2015;31(8):725–728.
17. DeFoor WR, Bischoff A, Reddy P, et al. Chronic kidney disease stage progression in patients undergoing repair of persistent cloaca. *J Urol.* 2015;194(1):190–194.
18. Caldwell BT, Wilcox DT. Long-term urological outcomes in cloacal anomalies. *Semin Pediatr Surg.* 2016;25(2):108–111.
19. Acker S, Peña A, Wilcox D, et al. Transition of care: a growing concern in adult patients born with colorectal anomalies. *Pediatr Surg Int.* 2018;35(2):233–237[Epub ahead of print].