

Behandlung von Ösophagusstenosen bei Kindern

Ausdruck unterliegt nicht dem Änderungsdienst!

1. Kurzbeschreibung / Ziel

- Behandlungsempfehlung zu **therapierefraktären** Ösophagusstenosen

2. Geltungsbereich

- Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie

3. Durchführung und Verantwortlichkeit

1. Definition und Basisinformation

Therapierefraktäre Ösophagusstenose: Ausbleibendes Ansprechen der Stenose nach 3 Dilatationsbehandlungen. Literaturbasierte Definition: > 3-4 Dilatationen und/oder keine signifikante Verbesserung des Durchmessers unter Dilatation (basierend auf Zieldurchmesser in Bezug auf das Patientenalter: bis 6 Monate: 10 mm; > 6 Monate bis 7 Jahre: 12 mm; > 7 Jahre: 14 mm) ⁹

Alle Eingriffe bei Ösophagusstenosen (z.B. Dilatation, Lokalthherapie, Steroidbehandlungen) müssen stets und kontinuierlich im OP Bericht dokumentiert werden, insbesondere Anzahl der Injektionen, Steroid-Dosierung, maximaler Durchmesser der Dilatation, Lokalbefund nach Dilatation.

Auch die Einzelgabe der Steroide und die Gesamtdosis müssen im Arztbrief dokumentiert werden.

2. Steroidtherapie

2.1. Lokale Steroidtherapie (Triamcinolon)^{2,3}

- **Indikation**

- Ausbleibendes Ansprechen der Stenose **nach 3 Dilatationsbehandlungen, ggf. frühzeitiger**

- **Dosierung (Triamcinolon, Volon ® , 40 mg/1ml)**

- **Kinder ≤ 2 Jahre**: Gesamtdosis 10 mg = 2,5 mg / Quadrant; **Maximaldosis**: 30 mg Triamcinolon / Monat
- **Kinder > 2 Jahre**: Gesamtdosis: 20 mg = 5 mg / Quadrant; **Maximaldosis**: 40 mg Triamcinolon / Monat
- **Infektionsprophylaxe**: 100 mg/kg KG Unacid i.v. und ggf. Fluconazol 4 mg/kg KG als (single shot)

- **Vorbereitung**

Alter	Dosierung/ Eingriff	Verdünnung Volon ® (40mg/ml)	Färbung	Gesamt- volumen	Injektions- volumen	Injektion
≤ 2 Jahre	10 mg	0,5 ml Volon ® + 1,25 ml NaCl 0.9%	+ 0,25 ml Patentbla u	2 ml	1 ml	0,25 ml / Quadrant
> 2 Jahre	20 mg	1 ml Volon ® + 2,75 ml NaCl 0.9%	+ 0,25 ml Patentbla u	4 ml	2 ml	0,5ml / Quadrant

- Vorbereitung der doppelten Injektionsmenge (= Gesamtvolumen Tabelle)
- Aufziehen auf eine 2 bzw. 5 ml Spritze und Durchspülen der 2 mm Injektionsnadel (2mm Inject Needle, Fujifilm Medwork GmbH). Totraumvolumen des Injektionsnadel Katheters 1ml, daher doppeltes Gesamtvolumen

- **Injektion**

- Die Applikation erfolgt mit einer 2 mm Nadel über ein 15 Ch Endoskop
- Es werden 1 bzw. 2 ml Injektionsvolumen in 4 Quadranten injiziert (Tabelle)
- maximal 2 Injektionen / Monat möglich

Kotraindikation

- Überempfindlichkeit gegen Komponenten von Volon ®. Die injizierbare Suspension von Triamcinolonacetonid ist bei Patienten kontraindiziert, die überempfindlich auf dieses Präparat reagieren. Intramuskuläre Steroide (fraglich ob das auch für ösophageale Injektionen gilt) sind für die idiopathische thrombozytopenische Purpura kontraindiziert ¹⁰.

Behandlung von Ösophagusstenosen bei Kindern

Ausdruck unterliegt nicht dem Änderungsdienst!

2.2. Intravenöse Steroidpulstherapie (Methylprednisolon)^{1,4}

- **Indikation**

- Ausbleibende Verbesserung der Stenosensituation **nach 3 Lokalinjektionen**

- **Kontraindikationen**

- Schwere kardiale Fehlbildungen bei Kleinkindern (Septumhypertrophie), Immunsuppression, Infektionskrankheiten (besonders Tuberkulose, Pilz- und Virusinfektionen), Osteoporose, Ulkusanamnese, Diabetes mellitus, schwer einstellbare Hypertonie, Glukokortikoidinduzierte Myopathie ¹¹

- **Dosierung**

- 20 mg/kg KG i.v. für 2 Tage in 2 ED
- 10 mg/kg KG i.v. für 2 Tage in 2 ED

- **Re-ÖGD**

- 14 Tage nach Beendigung der Steroidtherapie (in RS mit dem Operateur)

2.3. Steroid-Langzeitbehandlung⁴

- **Indikation**

- Kinder > 2 Jahre
- Schwere, therapierefraktäre Stenosen, z.B. Z.n. Laugenverätzung oder schwerem Reflux
- Siehe 2.2. Intravenöse Steroidpulstherapie

- **Dosierung**

Intravenöse Steroidpulstherapie (Methylprednisolon) über 8 Tage⁵

- 25 mg/kg KG über 4 Tag i.v.
- 15 mg/kg KG über 4 Tage i.v.

Anschließend Steroidtherapie per os (Prednisolon)⁵

- 10 mg/kg KG p.o. über 4 Tage in einer ED
- 5 mg/kg KG p.o. über 4 Tage
- 2 mg/kg KG p.o. über 7 Tage
- 1 mg/kg KG p.o. über 7 Tage
- 0.5 mg/kg KG p.o. über 7 Tage

Begleitmedikation

- Pantoprazol 1 mg/kg KG i.v. in 1 ED für 7 Tage; anschließend Oralisierung (1 mg/kg KG bis Therapieende)
- Unacid 150 mg/kg KG i.v. in 3 ED für 7 Tage
- Fluconazol i.v. 4 mg/kg KG in ED für 7 Tage in einer ED

- **Nebenwirkungen**

- Cushing Syndrom, Nebenniereninsuffizienz
- Candida Infektion
- Perforation mit Mediastinitis

- **Kontrolle bei stationärer und ambulanter Therapie**

- Wöchentlich ASTRUP Kontrollen (Kalium, Natrium) zur Kontrolle der Nebennierenfunktion

- **Kontraindikationen**

- S.o.

2.4. Wiederholungen der Behandlung

- **Hochdosisbehandlung: einmalig im Jahr**
- **Lokale Steroidtherapie:** maximal 2 Injektionen / Monat

Ersteller: Wachowiak, M Siekmeyer	Prüfer: Mayer, Zimmermann	Freigeber: Lacher	Revision: 001/03.2015
Erstellende Organisationseinheit: Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie			ID Nummer: 18258

Behandlung von Ösophagusstenosen bei Kindern

Ausdruck unterliegt nicht dem Änderungsdienst!

3. Topische Mitomycinapplikation^{6,8, 12}

- **Indikation: Ausbleibendes Ansprechen der Stenose auf lokale und systemisch Steroide sowie Stent-Therapie**
- **Dosierung**
 - Bestellung über Station (1 mg/ml, Gesamtmenge 5 ml, mit Methylenblau versetzt)
- **Vorbereitung**
 - Mitomycin in kleines blaues Schälchen einfüllen
 - 5 cm lange und 1 cm breite Streifen aus 5x5cm Kompressen schneiden (unbedingt mittig Kontraststreifen!)
 - 6,5 Ch Tubus (bei sehr kleinen Kindern 6,0 Ch Tubus) über das Endoskop (15 oder 18 Ch) schieben
 - Zuvor Tubus mit Instillagel benetzen
 - Mit dem Endoskop bis zur Anastomose spiegeln, dann vorsichtig den Tubus bis vor die Anastomose über das Endoskop schieben.
 - Kontrolle mittels Bildwandler, Bild auf rechten Monitor projizieren damit man für den nächsten Schritt die Lokalisation der Anastomose kennt.
 - Mit einer Biopsiezange einen Mitomycin-getränkten Streifen fassen, über den Tubus und über die Anastomosenregion schieben, zurückziehen und dann in die Anastomose einwirken lassen
 - Kontrolle auf korrekte Lage unter Bildwandler.
 - 1 Minuten wirken lassen.
 - Vorgang 2x wiederholen (= 3 Mitomycinapplikationen)

4. „Leipzig-Stent“

- **Indikation**
 - langstreckige oder multiple, therapierefraktäre Stenosen; auch Kinder < 2 Jahre
- **Vorgehen (siehe klinikinterne SOP mit Fotos und Video UKL)**
 - Doppellumige Magensonde (abhängig von der Größe des Kindes: 12-16 Ch) von Anästhesie nasal einführen und mittels Magill-Zange oral ausleiten.
 - Im BV Länge und Lokalisation der Stenose ausmessen.
 - Auffädeln eines der Stenose entsprechend langen Tubussegmentes (6-7 Ch), welches mit 3 Ethibondnähten (2-0) fixiert wird. Es sollte dabei das Ende der Magensonde frei bleiben, um über den distalen Schenkel ernähren zu können. Proximal Fixierung mittels Durchstiches an die Magensonde. Distal einfache Ligaturfixierung.
 - Proximal des Stents sind Löcher in die MS zur besseren Drainage des Speichels zu schneiden (**Cave:** Anteil der MS, die zum geraden Schenkel gehört).
 - Danach Einführen von Stent über den Mund in den Ösophagus.
 - Das distale Sondenende muss weit genug im Ösophagus liegen, damit sich das Kind die Sonde nicht „hochwürgen“ und die Epiglottis verlegen kann.
 - Kontrolle unter BV. Der Tubus besitzt eigene Röntgenstreifen und kann daher gut visuell lokalisiert werden. Die Sonde ist am Nasenaustritt mit einem Pflasterstreifen zu fixieren (und Länge Dokumentieren)! Dies dient der Lagekontrolle.
 - Wenn Gastrostomie: Sonde über Ethibond-Faden, der am distalen Sondenende angebracht wird, aus der Gastrostomie ausleiten, um Dislokation zu verhindern.

4.1. Versorgung auf Station

- Laryngoskop und Magill-Zange müssen am Bett griffbereit sein, um im Notfall den Stent aus dem Pharynx entfernen zu können.
- Magensonde über den geraden Schenkel (Seitenlöcher) mindestens 1x täglich mit 5-10 ml NaCl 0.9% spülen, um die Sonde von Schleim zu befreien. Auf jeden Fall: Absaugen VOR und während der Spülung. Darüber hinaus ggf. regelmäßiges (z.B. einmal pro Schicht) Absaugen nötig.
- Kontinuierliches Monitoring (Pulsoximeter)
- Cave: wenn Kind verstärkt speichelt oder pulmonal Auffälligkeiten bietet oder Schluckstörungen zeigt ist unverzüglich ein Röntgen Thorax ap durchzuführen. Das Bild muss mit dem intraoperativen Bild der Sonden-

Ersteller: Wachowiak, M Siekmeyer	Prüfer: Mayer, Zimmermann	Freigeber: Lacher	Revision: 001/03.2015
Erstellende Organisationseinheit: Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie			ID Nummer: 18258

Behandlung von Ösophagusstenosen bei Kindern

Ausdruck unterliegt nicht dem Änderungsdienst!

Platzierung verglichen werden. Bei Dislokation sollte im Larynx die Sonde mittels Laryngoskop dargestellt werden und mit der Magill Zange entfernt werden.

4. Mitgeltende Dokumente

Dokument	Verantwortlich	Bezugsquelle / Speicherort
SOP Ösophagusatresie	Prof. Lacher	Roxtra
SOP Off-label use Mitomycin C	Prof. Lacher	Roxtra

5. Begriffe, Abkürzungen

- Ch: Charriere = 1/3mm, ED Einzeldosen

6. Weiterführende Literatur

1. Ngo PD, Kamran A, Clark SJ, Jennings RW, Hamilton TE, Smithers CJ, Zendejas B, Yasuda JL, Zurakowski D, Manfredi MA. Intralesional Steroid Injection Therapy for Esophageal Anastomotic Stricture Following Esophageal Atresia Repair. *J Pediatr Gastroenterol Nutr.* 2020 Apr;70(4):462-467. doi: 10.1097/MPG.0000000000002562. PMID: 31764412.
- 2) Fredman R, Tenenhaus M. Cushing's syndrome after intralesional triamcinolone acetonide: a systematic review of the literature and multinational survey. *Burns.* 2013 Jun;39(4):549-57. doi: 10.1016/j.burns.2012.09.020. Epub 2012 Oct 23. PMID: 23092701.
- 3) Ten Kate CA, Vlot J, Jsselsstijn H, Allegaert K, Spaander MCW, Poley MJ, van Rosmalen J, van den Akker ELT, Wijnen RMH. Intralesional steroid injections to prevent refractory strictures in patients with oesophageal atresia: study protocol for an international, multicentre randomised controlled trial (STEPS-EA trial). *BMJ Open.* 2019 Dec 16;9(12):e033030. doi: 10.1136/bmjopen-2019-033030. PMID: 31848172; PMCID: PMC6937109.
- 4) Yokota K, Uchida H, Tanano A, Shirota C, Tainaka T, Hinoki A, Murase N, Oshima K, Shiotsuki R, Chiba K. Steroid pulse therapy prevents restenosis following balloon dilatation for esophageal stricture. *Pediatr Surg Int.* 2016 Sep;32(9):875-9. doi: 10.1007/s00383-016-3939-5. Epub 2016 Jul 28. PMID: 27469501.
- 5) Morikawa N, Honna T, Kuroda T, Watanabe K, Tanaka H, Takayasu H, Fujino A, Tanemura H, Matsukubo M. High dose intravenous methylprednisolone resolves esophageal stricture resistant to balloon dilatation with intralesional injection of dexamethasone. *Pediatr Surg Int.* 2008 Oct;24(10):1161-4. doi: 10.1007/s00383-008-2224-7. PMID: 18704454.
- 6) Berger M, Ure B, Lacher M. Mitomycin C in the therapy of recurrent esophageal strictures: hype or hope? *Eur J Pediatr Surg.* 2012 Apr;22(2):109-16. doi: 10.1055/s-0032-1311695. Epub 2012 Apr 19. PMID: 22517516.
- 7) Fröhlich T, Greess H, Köhler H. Lokale Applikation von Mitomycin C zur Behandlung einer Ösophagusstriktur nach Laugenverätzung bei einem 4-jährigen Jungen [Topical mitomycin C treatment of a benign oesophageal stricture following caustic ingestion in a four-year-old boy]. *Z Gastroenterol.* 2007 Mar;45(3):255-8. German. doi: 10.1055/s-2006-927153. PMID: 17357956.
- 8) Uhlen S, Fayoux P, Vachin F, Guimber D, Gottrand F, Turck D, Michaud L. Mitomycin C: an alternative conservative treatment for refractory esophageal stricture in children? *Endoscopy.* 2006 Apr;38(4):404-7. doi: 10.1055/s-2006-925054. Epub 2006 Feb 3. PMID: 16586239.
- 9) Manfredi MA. Endoscopic Management of Anastomotic Esophageal Strictures Secondary to Esophageal Atresia. *Gastrointest Endosc Clin N Am.* 2016 Jan;26(1):201-19. doi: 10.1016/j.giec.2015.09.002. PMID: 26616905.
- 10) <https://www.drugs.com/pro/triamcinolone-injection.html#s-34070-3>
- 11) <https://www.gelbe-liste.de/wirkstoffgruppen/glukokortikoide#Kontraindikation>
- 12) Madadi-Sanjani O, Zimmer J, Gosemann JH, Ure BM, Lacher M, Boehm R. Topical Mitomycin C Application in Pediatric Patients with Recurrent Esophageal Strictures-Report on Unfavorable Results. *Eur J Pediatr Surg.* 2018 Dec;28(6):539-546.

Ersteller: Wachowiak, M Siekmeyer	Prüfer: Mayer, Zimmermann	Freigeber: Lacher	Revision: 001/03.2015
Erstellende Organisationseinheit: Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie			ID Nummer: 18258