

Transport nur unter ärztlicher Überwachung.

► **Merke.**

Während des Transports müssen intensive ärztliche Überwachung und Behandlung gewährleistet sein.

► **Merke.** Der Transport ist eine neonatologisch-intensivmedizinische Maßnahme!

6.2 Fehlbildungen

Eine pränatale Diagnose mithilfe von Ultraschall, Amniozentese, Chorionzottenbiopsie, Fruchtwasser- und Chromosomenanalyse, freier fetaler DNA im mütterlichen Blut sowie MRT ermöglicht die frühe Erkennung vieler Fehlbildungen. Die Entscheidung über das weitere Vorgehen erfolgt nach ausführlicher Information der Eltern durch Frauen- und Kinderärzte.

6.2.1 Choanalatresie

Siehe Choanalatresie (S. 839).

6.2.2 Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte

Siehe Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten (S. 278).

6.2.3 Ösophagusatresie

► **Definition.**

Klassifikation: Sie erfolgt nach Vogt (Abb. 6.5a). In ca. 90 % liegt **Typ III b** vor.

Ätiologie: Unvollständige Trennung von Respirations- und Digestionstrakt.

Häufigkeit: Beträgt ca. 1 : 2500 Geburten, häufig liegen assoziierte Fehlbildungen vor.

Klinik: Die Unfähigkeit, Fruchtwasser zu schlucken, führt zum Polyhydramnion. Nachgeburtlich kommt es zu rezidivierenden **Zyanoseanfällen mit rasselnder Atmung** und **Herauswürgen schaumiger Flüssigkeit** (Abb. 6.5b). Wegen der Aspirationsgefahr ist bis zur Abklärung mit der Verabreichung von Nahrung zu warten.

► **Merke.**

Diagnostik: Die Diagnose wird durch Sondierung der Speiseröhre erhärtet. Kontrastmittel ist in der Regel nicht nötig.

6.2 Fehlbildungen

P. Bartmann

Mithilfe von Ultraschall, Amniozentese, Chorionzottenbiopsie, Chromosomenanalyse, freier fetaler DNA im mütterlichen Blut sowie der Magnetresonanztomografie können Fehlbildungen des Fetus erkannt und auch weitgehend differenziert werden. Die rechtzeitige (frühestmögliche) Diagnose und entsprechende Beratung haben große medizinische, aber auch menschliche und forensische Bedeutung. Nach genauer Abklärung muss mit den Eltern der Sachverhalt besprochen und das weitere Vorgehen gemeinsam beschlossen werden (weitere Führung, Planung eines nötigen Eingriffs oder Abbruch der Schwangerschaft).

6.2.1 Choanalatresie

Siehe Choanalatresie (S. 839).

6.2.2 Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte

Siehe Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten (S. 278).

6.2.3 Ösophagusatresie

► **Definition.** Fibrotische Obliteration meist im mittleren Drittel des Ösophagus; häufig besteht eine Fistel zur Trachea.

Klassifikation: Es gibt verschiedene pathologisch-anatomische Formen, die nach Vogt eingeteilt werden (Abb. 6.5a). In ca. 90 % liegt eine untere Fistel (**Typ III b**) vor.

Ätiologie: In der 4.–6. Schwangerschaftswoche kommt es zu einer Entwicklungsstörung des Septum oesophagotracheale, die zu einer unvollständigen Trennung von Respirations- und Digestionstrakt führt.

Häufigkeit: Die Häufigkeit beträgt etwa 1 : 2500 Geburten. Ca. 20 % der Kinder sind untergewichtig, bei etwa 50 % bestehen weitere Fehlbildungen (Duodenal-/Analatresie, Vitium cordis, urogenitale Fehlbildungen u. a.).

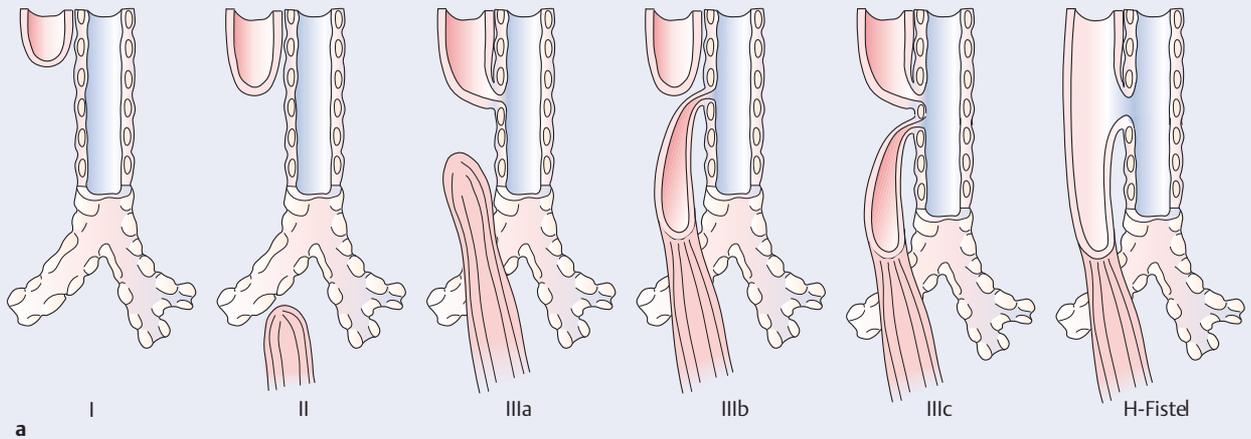
Klinik: Da der Fetus – bedingt durch die Atresie – das Fruchtwasser nicht schlucken kann, resultiert ein Polyhydramnion, welches unbehandelt zur übermäßigen mechanischen Belastung des Uterus und damit zu einer vorzeitigen Wehentätigkeit und Frühgeburt führen kann. Postnatal fallen die Kinder durch rezidivierende **Zyanoseanfälle mit rasselnder Atmung, Hustenattacken** (Überlaufen von Speichel und Sekret aus dem Ösophagusblindsack in die Trachea) und **Herauswürgen schaumiger Flüssigkeit** auf (Abb. 6.5b). Fütterungsversuche führen zur Aspiration der Nahrung mit nachfolgender Pneumonie, welche ihrerseits das Operationsrisiko erhöht.

► **Merke.** Kinder mit V. a. Vorliegen einer Ösophagusatresie dürfen nicht gefüttert werden.

Diagnostik: Die Sondierung der Speiseröhre mit einer weichen Magensonde ist obligat, wobei ein Stopp bei etwa 11–12 cm festzustellen ist (Cave: Ein Aufrollen der Sonde im Blindsack ist möglich). Bei der Ösophagusluftprobe werden 5 ml Luft über die Sonde insuffliert. Liegt eine Atresie vor, lässt sich ein zischendes oder gurgelndes Geräusch interskapulär oder über dem Jugulum auskultieren, jedoch nicht über der Magenblase.

Die radiologische Darstellung nach Luftfüllung zeigt in der Regel einen Blindsack in Höhe des 3. BWK.

6.5 Einteilung der Ösophagusatresien (Klassifikation nach Vogt)



Vogt I	vollständig fehlender Ösophagus
Vogt II	langstreckige Ösophagusatresie ohne Fistel
Vogt IIIa	Ösophagusatresie mit oberer ösophagotrachealer Fistel
Vogt IIIb	Ösophagusatresie mit unterer ösophagotrachealer Fistel
Vogt IIIc	Ösophagusatresie mit oberer und unterer ösophagotrachealer Fistel
sog. H-Fistel	Ösophagus ohne Kontinuitätstrennung mit Fistelverbindung zur Trachea



- a Pathologisch-anatomische Formen der Ösophagusatresien
(Henne-Bruns D., Duale Reihe Chirurgie, 4. Auflage, Thieme; 2012)
- b Neugeborenes mit Ösophagusatresie. Auffälliges Speicheln trotz Absaugens und liegender Sonde.

Differenzialdiagnose:

- Neugeborene nach Kaiserschnittentbindung (sie zeigen oft vermehrte Flüssigkeits- und Schleimmengen in den oberen Luftwegen, da das Auspressen durch den normalen Geburtsakt unterblieben ist)
- Fruchtwasseraspiration
- gestörter Schluckreflex durch angeborene zerebrale Schädigungen oder geburts-traumatisch bedingte Läsionen mit Regurgitieren von Schleim und Flüssigkeit
- Choanalstenose und -atresie
- Ösophagusdivertikel, Ösophagusstenose, Achalasie.

Therapie: Wichtig sind die **präoperativen Maßnahmen:** häufiges Absaugen, evtl. Dauerabsaugung mit Replugle-Sonde, Lagerung in halbaufrechter Position zur Verhinderung der Aspiration von Magensaft. Parenteraler Ausgleich der Exsikkose, Korrektur der Azidose oder evtl. bereits vorhandener Elektrolytverschiebungen, antibiotische Behandlung bei Aspirationspneumonie. Eine **operative Versorgung** wird in der Regel **innerhalb der ersten 24 Lebensstunden** durchgeführt. Angestrebt wird eine primäre Anastomosierung der Ösophagusenden. Ist diese nicht möglich, erfolgt ein Verschluss der tracheoösophagealen Fistel und zunächst die Anlage einer Gastrostomie zur frühzeitigen enteralen Ernährung sowie Bougierung des proximalen Ösophagusstumpfes.

Prognose: Die Prognose wird wesentlich vom Reifezustand des Kindes (S. 121), der Operabilität und von bestehenden Begleitfehlbildungen beeinflusst.

Differenzialdiagnose:

- vermehrtes Speicheln nach Sectio (durch fehlendes Auspressen von Flüssigkeit)
- Fruchtwasseraspiration
- gestörter Schluckreflex
- Choanalatresie
- Ösophagusdivertikel, Ösophagusstenose, Achalasie.

Therapie: Wichtig sind die **präoperativen Maßnahmen:** Verhütung der Aspiration durch Hochlagern des Oberkörpers und kontinuierliches Absaugen (sog. Schlürfsonde). Infusionsbehandlung, Azidosekorrektur, Kontrolle der Serumelektrolyte und Verabreichung von Antibiotika bei Aspirationspneumonie. **Frühstmögliche Operation.**

Prognose: Abhängig vom Reifezustand, der Operabilität und v. a. von Begleitfehlbildungen.

6.2.4 Omphalozele (Nabelschnurbruch)

► Definition.

6.6

Ätiologie und Häufigkeit: Mittelliniendefekt bei ca. 1 : 5000 Geburten.

Komplikationen: Ruptur des Bruchsackes mit Infektion, Peritonitis, sekundäre Darmatresie.

► Merke.

Therapie: Sofortiges Abdecken mit feuchten sterilen Kompressen und Verlegung wegen dringlicher Operationsindikation. Ziele sind die Reposition des Bruchinhaltes und ein primärer Verschluss.

Prognose: Abhängig von Bruchgröße, Begleitfehlbildungen und Geburtsgewicht.

6.2.5 Gastroschisis

► Synonym.

► Definition.

Ätiologie: Intrauterine vaskuläre Disruption.

Klinik: Die Darmschlingen liegen frei, sind ödematös verdickt und miteinander verklebt (Abb. 6.7). Kein Bruchsack!

6.2.4 Omphalozele (Nabelschnurbruch)

► Definition. Kirsch- bis kindskopfgroße Nabelschnurhernie, die mit Peritoneum und Amnion bedeckt ist. Im Bruchsack sind Abdominalorgane (z. B. Darmschlingen, Leber) enthalten (Abb. 6.6).

6.6 Omphalozele



Neugeborener Junge mit Nabelschnurbruch (Omphalozele). Durch den Bruchsack (Peritoneum und Amnion) sieht man die Leber schimmern.

Ätiologie und Häufigkeit: Mittelliniendefekt durch fehlende Rückbildung der Nabelschleife zwischen dem 32. und 70. Tag der Schwangerschaft. Die Häufigkeit beträgt ca. 1 : 5000 Geburten.

Komplikationen: Durch Ruptur des Bruchsackes vor, während oder nach der Geburt können eine Infektion und Peritonitis entstehen. Verletzungen können eine sekundäre Darmatresie verursachen.

► Merke. Bei etwa 50 % aller Patienten mit Omphalozele liegen begleitende Fehlbildungen wie z. B. Herzfehler und gastrointestinale Erkrankungen vor. Gehäuftes Vorkommen auch bei Trisomien und vielen Syndromen (> 30 %).

Therapie: Sofortiges Abdecken des Bruches mit feuchten sterilen Kompressen, Zugang intravenös und Verlegung in eine neonatologische Klinik mit kinderchirurgischer Abteilung. Nach primärer Stabilisierung und Ausschluss weiterer Fehlbildungen besteht eine dringliche Operationsindikation! Ziele sind die Reposition der Abdominalorgane und der primäre Verschluss der Bauchdecke. Das Amnion der Plazenta des Neugeborenen kann ggf. als Peritonealersatz dienen. Bei der operativen Korrektur größerer Defekte ist eine zu starke intraabdominelle Druckerhöhung mit Entwicklung eines abdominellen Kompartmentsyndroms zu vermeiden, da diese zu Leber- und Darmnekrosen führen kann. Außerdem kann die Zwerchfellbeweglichkeit erheblich eingeschränkt werden. Deshalb muss in einigen Fällen die Erstkorrektur unter Zuhilfenahme von Interponaten aus prosthetischem Material durchgeführt werden.

Prognose: Sie hängt von Art und Größe des Defekts, vor allem aber von zusätzlichen Fehlbildungen (Herzfehler!) und vom Geburtsgewicht ab.

6.2.5 Gastroschisis

► Synonym. Laparoschisis

► Definition. Mediane Bauchspalte meist rechts vom Ansatz der Nabelschnur, mit offenem Vorfall von Darmanteilen bei fehlendem Bruchsack.

Ätiologie: Intrauterine vaskuläre Disruption.

Klinik: Bei Gastroschisis besteht nie ein Bruchsack, die Darmschlingen liegen frei, außerhalb des Körpers, sind ödematös verdickt und durch Fibrinauflagerungen miteinander verklebt. Im Gegensatz zur Omphalozele bestehen selten zusätzliche Fehlbildungen (Abb. 6.7).

6.7 Gastroschisis



Bei medianer Bauchspalte sind Dünn- und Dickdarm vorgefallen (kein Bruchsack).

6.7

Therapie: Abdecken mit feuchten, sterilen Kompressen, i. v.-Infusion und Transport im Inkubator in eine neonatologische Klinik mit kinderchirurgischer Abteilung. Es besteht eine absolute dringliche Operationsindikation mit Ziel der Reposition und Verschluss der Bauchdecke.

Prognose: Getrübt durch Gefahr der Peritonitis sowie in der Folge Entstehung von Darmstenosen eines Rezidivileus oder die Entwicklung einer nekrotisierenden Enterokolitis (bis 5%) (S. 164).

6.2.6 Neugeborenenileus

Allgemeines

Passagehindernisse sind durch Fehlbildungen des Darmes oder durch Einengung des Darmlumens von außen bedingt. Sie können in allen Darmabschnitten beobachtet werden. **Kardinalsymptome** des Ileus sind: **Erbrechen**, **Meteorismus** und **Stuhl-(Mekonium-)Verhalt**. Je höher das Hindernis, um so früher kommt es zum Erbrechen, je tiefer das Hindernis, desto ausgeprägter sind Meteorismus und Stuhlverhalt.

Es lassen sich drei große Gruppen unterscheiden:

- **hoher** Ileus mit Hindernis in der Höhe des Duodenums und der Flexura duodenojejunalis
- **mittlerer** Ileus im Bereich des Jejunum und Ileum
- **tiefer** Ileus mit Hindernis an der Ileozökalklappe oder distal davon (Kolon, Rektum, Anus).

► **Merke.** Der Ileus beim Neugeborenen bedarf der frühestmöglichen Diagnose und Therapie (Operation).

Duodenalstenose/-atresie

► **Definition.** Komplette oder inkomplette Passagestörung des Duodenallumens.

Ätiologie und Häufigkeit: Vorkommen bei ca. 1 : 3000–5000 Geburten. Diese Hemmungsfehlbildung ist auf eine fehlende bzw. unvollständige Rekanalisation des in der Embryonalzeit obliterierten Duodenalkanals zurückzuführen. Intraluminal Membranen, Atresien oder Stenosen sind die Folge. Oft ist auch ein Pancreas anulare Ursache der Stenose (Entwicklungsstörung mit kompletter Pankreasringbildung).

Klinik: In der Schwangerschaft besteht oft ein Polyhydramnion. Postnatal kommt es zu frühzeitigem Erbrechen, das bei einem Verschluss distal der Papilla Vateri auch gallig sein kann. Der Oberbauch ist meist gebläht, der Unterbauch eingefallen. Der Mekoniumabgang kann normal bis verzögert sein.

Begleitfehlbildungen: Ösophagusatresie, Analatresie, Vitium cordis. Die membranöse Duodenalatresie ist häufig mit einer Trisomie 21 kombiniert.

Therapie: Abdecken mit sterilen, feuchten Kompressen, i. v.-Infusion, Verlegung. Es besteht eine dringliche OP-Indikation.

Prognose: Getrübt durch Peritonitisgefahr, Stenosen, Ileus und nekrotisierende Enterokolitis.

6.2.6 Neugeborenenileus

Allgemeines

Beim Neugeborenen entsteht ein Ileus meist durch Atresie oder Stenose des Darms, seltener durch Einengung von außen. **Kardinalsymptome** sind **Erbrechen**, **Meteorismus** und **Stuhlverhalt**.

Zu unterscheiden sind: **hoher**, **mittlerer** und **tiefer** Ileus. Je höher das Hindernis sitzt, desto stärker ist das Erbrechen, je tiefer, desto ausgeprägter sind Meteorismus und Stuhlverhalt.

► **Merke.**

Duodenalstenose/-atresie

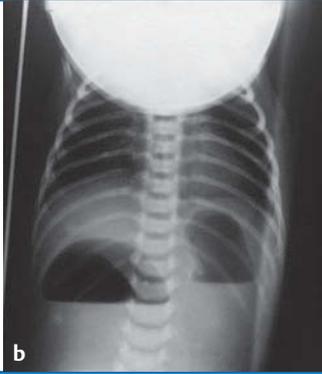
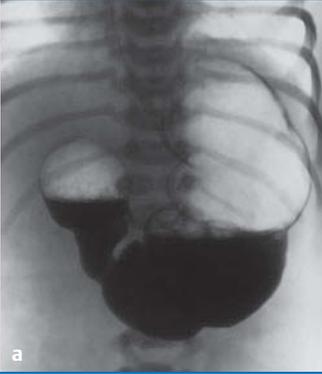
► **Definition.**

Ätiologie und Häufigkeit: Sie ist auf eine fehlende bzw. unvollständige Rekanalisation des in der Embryonalzeit obliterierten Duodenalkanals zurückzuführen (Häufigkeit 1 : 3000–5000).

Klinik: Polyhydramnion, Kardinalsymptome (s. o.), frühzeitiges Erbrechen, das, wenn der Verschluss distal der Papilla Vateri liegt, oft gallig ist.

Begleitfehlbildungen: Ösophagusatresie, Analatresie, Morbus Down, Vitium cordis.

6.8 Dünndarmatresie (Double-Bubble-Phänomen)



- a Röntgenologische Darstellung (mit Kontrastmittel) des Double-Bubble-Phänomens bei hoher Dünndarmatresie.
 b Typischer Röntgenbefund (ohne Kontrastmittel) bei Duodenalatresie mit Double-Bubble-Phänomen.

Diagnostik: Die Abdomenübersicht zeigt 2 Luftblasen in Magen und Duodenum (**Double-Bubble-Phänomen**, Abb. 6.8).

Differenzialdiagnose: s. Haupttext.

Therapie: Operation am 1. oder 2. Lebenstag.

Prognose: In der Regel gut.

Analatresie

► Definition.

Klinik: Bei vorhandener urethraler oder vaginaler Fistel atypische Stuhlentleerung, sonst rasche Entwicklung eines Ileus.

Diagnostik: Röntgen-Abdomenleeraufnahme in Bauchhängelage mit Markierung des Anlringes. Fisteldarstellung mit Kontrast; Sonografie.

Therapie: Chirurgische Korrektur mit dem Ziel der Stuhlkontinenz.

6.2.7 Malrotationen

► Definition.

Klassifikation:

- **Nonrotation** (häufig zusätzliche Fehlbildungen)
- **Malrotation I**
- **Malrotation II**

Diagnostik: Neben dem klinischen Bild zeigt die Abdomenübersichtsaufnahme im Hängen typischerweise eine Dilatation von Magen und Duodenum und das **Double-Bubble-Phänomen** (doppelter Luft-Flüssigkeit-Spiegel in Magen und Duodenum). In den distalen Darmabschnitten findet sich keine Luft (Abb. 6.8). Alternativ ist eine Ultraschalldiagnostik möglich.

Differenzialdiagnose: Hiatushernie, Pylorusstenose, Malrotation, Darmatresien, Salzverlustsyndrom, zerebrales Erbrechen.

Therapie: Bei hohem Ileus ist die Frühoperation am 1. oder 2. Lebenstag indiziert. Das Vorgehen richtet sich nach dem Befund.

Prognose: Nach kompletter chirurgischer Korrektur ist die Prognose in der Regel gut.

Analatresie

► Definition. Äußerer Verschluss des Enddarms. Ein Durchtritt des Stuhls nach außen ist dadurch nicht möglich.

Klinik: Die postnatale rektale Temperaturmessung ist nicht möglich. Bei vorhandener urethraler oder vaginaler Fistel kann der Stuhl über Harnröhre oder Vagina entleert werden. Bei fehlender Fistel kommt es rasch zu einer Ileussympomatik.

Diagnostik: Röntgen-Abdomenleeraufnahme im seitlichen Strahlengang in Bauchhängelage. Durch äußere Markierung des Anlringes kann die Länge der Atresie dargestellt werden. Die Fisteldarstellung erfolgt mit Kontrastmittel. Eine zuverlässige Diagnosestellung der Analatresie ist meist auch mittels Sonografie möglich.

Therapie: Die chirurgische Korrektur mit Durchzug des Enddarms nach außen erfolgt meist über den Zwischenschritt der Anlage eines doppelläufigen Anus praeter für ein Jahr.

6.2.7 Malrotationen

► Definition. Störung der Darmdrehung während der Embryonalentwicklung und mangelhafte Befestigung des Mesenteriums an der hinteren Bauchwand.

Klassifikation:

- **Nonrotation:** Entwicklungsstillstand nach 90°-Drehung der Nabelschleife (häufig zusätzliche Fehlbildungen wie Omphalozele oder Zwerchfellhernie).
- **Malrotation I:** Stillstand der Drehung nach 180°. Das Zökum liegt im rechten Oberbauch vor dem Dünndarm.
- **Malrotation II:** nach normaler 90°-Drehung Rück- bzw. Fehldrehung um 90° oder 180°. Der Dünndarm liegt vor dem Kolon.

Klinik: Die Symptome variieren stark und können von Erbrechen über Dystrophie, rezidivierenden Ikterus bis zum Bild des akuten Abdomens durch Darmwandgangrän infolge **Volvulus** (Drehung der Darmschlingen um die Mesenterialwurzel) reichen. Dieser tritt in der Regel bereits in der Neugeborenenperiode auf. Die Malrotation kann auch völlig symptomlos verlaufen.

Diagnostik und Therapie: Gegebenenfalls klinisches Bild des Ileus; die Röntgenaufnahme des Abdomens im Hängen kann eine Doppelspiegelbildung zeigen, bei Kontrastmitteleinlauf abnormale Lage des Zökums. Operative Intervention erforderlich.

6.2.8 Megacolon congenitum (Morbus Hirschsprung)

Siehe Motilitätsstörungen des Darms (S. 291).

6.2.9 Mekoniumileus

► **Definition.** Das Lumen des unteren Ileums ist durch zähes eingedicktes Mekonium verlegt.

Ätiologie und Pathogenese: In über 95% der Fälle ist der Mekoniumileus klinisches Zeichen einer **Mukoviszidose** (S. 335). Etwa 10–20% der Kinder mit Mukoviszidose sind betroffen. Durch einen hohen Gehalt an Albumin und Mukoprotein ist das Mekonium besonders zäh bzw. die Proteine aus intestinalen Sekreten und verschluckter Amnionflüssigkeit werden durch die verminderte exokrine Pankreasfunktion nicht ausreichend abgebaut.

Klinik und Diagnostik: Das klinische Bild entspricht einem tiefen Dünndarmileus und ist charakterisiert durch **fehlenden Mekoniumabgang, stark geblähtes Abdomen, galliges Erbrechen** und **Ikterus**. Die Symptome treten oft erst nach Tagen auf, da der Verschluss relativ tief liegt.

Charakteristisch sind die tastbaren, perlschnurartig angeordneten festen, zähen Mekoniumballen im stark kontrahierten Dünndarm. Im Röntgenbild fehlen, bedingt durch die klebrige Eigenschaft des Mekoniums, häufig die Spiegelbildungen. Proximal des Verschlusses ist der Darm erweitert, distal hypoplastisch (**Mikrokolon**, Abb. 6.9). Gelegentlich finden sich intraabdominale Verkalkungen nach Perforation. Eine Ultraschalldiagnostik ist ebenfalls möglich.

Therapie: Besteht zum Zeitpunkt der Diagnose keine Perforation, so kann durch einen Kontrastmitteleinlauf (Gastrografin), eventuell auch durch Gabe von Pankreasfermenten versucht werden, die Ausscheidung des Mekoniums zu erreichen. Das Kontrastmittel bewirkt einen Flüssigkeitseinstrom in den Darm und regt die Peristaltik an (Cave: Mukosaschädigung). Bei akuter Symptomatik ist die Operation jedoch nicht zu umgehen, da mit dem gleichzeitigen Vorliegen einer Atresie, eines Volvulus, einer Minderperfusion des Darmes oder einer Perforation mit Mekoniumperitonitis gerechnet werden muss.

Klinik: Von symptomlos bis hin zum Bild des akuten Abdomens durch Darmwandgangrän bei **Volvulus** („Verdrehung“ der Darmschlingen).

Diagnostik und Therapie: Klinisches Bild, Röntgen, Kontrastmitteleinlauf. Operation.

6.2.8 Megacolon congenitum (Morbus Hirschsprung)

Siehe Motilitätsstörungen des Darms (S. 291).

6.2.9 Mekoniumileus

► **Definition.**

Ätiologie und Pathogenese: In über 95% der Fälle ist der Mekoniumileus klinisches Zeichen einer **Mukoviszidose**. Das Mekonium ist bei erhöhtem Gehalt an Albumin und Mukoprotein zäh.

Klinik und Diagnostik: Die Symptomatik entspricht einem tiefen Dünndarmileus: **fehlender Mekoniumabgang, stark geblähtes Abdomen, galliges Erbrechen, Ikterus**. Im Röntgenbild häufig keine Spiegelbildungen (bedingt durch die klebrige Eigenschaft des Mekoniums). Proximale Darmabschnitte sind erweitert, distale oft hypoplastisch (**Mikrokolon**, Abb. 6.9).

Therapie: Konservativer Versuch der Darmentleerung durch Einläufe (Kontrastmittel) oder durch Gabe von Pankreasfermenten. Operation, wenn durch konservative Maßnahmen der Ileus nicht behoben werden kann.

6.9 Typisches Mikrokolon bei Neugeborenen mit Mukoviszidose



Abdomen-Übersichtsaufnahme im Hängen. Kontrastdarstellung.

6.2.10 Intra- und extrahepatische Cholestase

Pathogenese: Gemeinsames Merkmal ist der **gestörte Galleabfluss**, der zur Schädigung der Hepatozyten führt. Primär hepatozelluläre Störungen (z. B. Stoffwechselkrankheiten, Infektionen, genetische Faktoren) sind von intra- oder extrahepatischen Abflussbehinderungen (Gallengangsatresien, -dysplasien) zu unterscheiden.

Ätiologie: Die **extrahepatische Gallengangs-atresie** entsteht durch Fehlbildung oder toxische und infektiöse Noxen.

Bei der **intrahepatischen Cholestase** spielen neben der neonatalen Hepatitis angeborene Stoffwechselerkrankungen und Dysplasien intrahepatischer Gallenwege (mit erblicher oder entzündlicher Genese) eine Rolle. Auch zahlreiche Medikamente können Leberschäden und eine Cholestase verursachen.

Bei erhöhter Hämolyse, Rh- oder ABO-Inkompatibilität kann ebenfalls eine Cholestase entstehen: „**Syndrom der eingedickten Galle**“.

Klinik: Trotz unterschiedlicher Genese ist das Krankheitsbild recht uniform. Im Laufe der ersten beiden Lebenswochen zeigt sich ein zunehmender **Ikterus**, acholische Stühle, dunkler Harn und oft auch Gedeihstörungen. Die Atresie oder Agenesie der extrahepatischen Gallenwege führt schon frühzeitig zu **Verschlussikterus, biliärer Zirrhose** mit Hepatosplenomegalie und Aszites.

Diagnostik: Die **Laborbefunde** erlauben meist eine Zuordnung (Tab. 6.8). Bei der extrahepatischen Form findet man histologisch gestaute Gallekapillaren und Riesenzellen (DD neonatale Riesenzellhepatitis mit Cholestase). Selten ist eine Cholangiografie und ggf. eine Laparotomie notwendig.

6.2.10 Intra- und extrahepatische Cholestase

Pathogenese: Grundsätzlich unterscheidet man zwischen intra- und extrahepatischer Cholestase, deren gemeinsames Merkmal der **gestörte Abfluss der Galle** ist. Eine intrahepatische Cholestase kann durch hepatozelluläre Erkrankungen (z. B. Stoffwechselerkrankungen, Infektionen, toxische und genetische Faktoren) oder intrahepatische Gallengangsatresien, -dysplasien hervorgerufen werden. Bei der extrahepatischen Cholestase sind ausschließlich die extrahepatischen Gallengangswege betroffen. Durch den Gallerückstau kommt es zu Veränderungen der Leber mit Bildung von Gallethromben, Schädigung der Hepatozyten und zu einer überwiegend konjugierten Hyperbilirubinämie.

Ätiologie: Die Ätiologie der **extrahepatischen Gallengangsatresie** ist uneinheitlich, z. T. werden embryonale Fehlbildungen angenommen, z. T. dürfte es sich um erworbene Cholangiopathien infektiöser und toxischer Genese handeln.

Bei der **intrahepatischen Cholestase** spielen neben der neonatalen Hepatitis angeborene Stoffwechselerkrankungen eine wichtige Rolle (Galaktosämie, Fruktoseintoleranz, Tyrosinose, α_1 -Antitrypsin-Mangel, zystische Fibrose). Die selteneren intrahepatischen Atresien oder Dysplasien der Gallenwege sind z. T. vererbbar oder aber auch durch prä- und postnatale Infektionen und Entzündungen (Sepsis, Rubeolen, Zytomegalie, Hepatitis) ausgelöst. Ähnliche Krankheitsbilder können bei Mukoviszidose, Atresien im Magen-Darm-Kanal, Hypothyreose und Morbus Down gesehen werden. Auch zahlreiche Medikamente können Leberschäden und eine Cholestase verursachen.

Bei übermäßigem Anfall von Bilirubin durch Hämolyse bei Rh- oder ABO-Inkompatibilität kann es ebenfalls zum intrahepatischen Gallenstau mit Ausbildung von Gallethromben kommen. Unter Anstieg von konjugiertem und unkonjugiertem Bilirubin entwickelt sich das klinische Bild eines Verschlussikterus, früher auch „**Syndrom der eingedickten Galle**“ genannt (klingt in der Regel nach mehreren Wochen wieder ab).

Klinik: Trotz der sehr unterschiedlichen Grundkrankheiten ist das klinische Bild beim Neugeborenen recht uniform. Wichtigstes Frühsymptom ist der **Ikterus**, der im Lauf der ersten beiden Lebenswochen auftritt und langsam zunimmt (bis zur Geburt erfolgt die Ausscheidung des Gallenfarbstoffes über die mütterliche Leber). Die Leber ist vergrößert, die Stühle sind meist acholisch, der Harn dunkel und die Kinder gedeihen schlecht. Die vollständige Atresie oder Agenesie der extrahepatischen Gallenwege führt zu **Verschlussikterus** mit anfänglich vorwiegend direktem, später auch indirekt reagierendem Bilirubin. Schon frühzeitig (nach ca. 2–3 Monaten) entwickelt sich eine **biliäre Zirrhose** mit Hepatosplenomegalie und Aszites.

Diagnostik: Neben Klinik und Verlauf erlauben die **Laborbefunde** meist eine Zuordnung (Tab. 6.8), eine Differenzierung mithilfe von Ultraschall und Szintigrafie oder MR-Cholangiografie kann jedoch äußerst schwierig sein. Der Nachweis einer Gallengangsobstruktion gelingt nicht immer, sodass mitunter eine Biopsie notwendig ist. Bei der extrahepatischen Form findet man histologisch neben gestauten Gallekapillaren Riesenzellen, womit die Unterscheidung von der neonatalen Riesenzellhepatitis mit Cholestase schwierig wird. In seltenen Fällen ist eine Cholangiografie und ggf. eine Laparotomie notwendig.

6.8

6.8 Labordiagnostik bei Erkrankungen der Leber und Gallenwege

Ursache	wegweisende Laborparameter
<ul style="list-style-type: none"> hepatozelluläre Schädigung 	erhöht: GOT, GPT, GLDH, γ -GT erniedrigt: Cholinesterase, Albumin, Quick
<ul style="list-style-type: none"> Cholestase 	erhöht: Bilirubin konjugiert und unkonjugiert, LAP, γ -GT
<ul style="list-style-type: none"> bei Infektionsverdacht 	IgM-Antikörpernachweis oder direkter Antigennachweis mit PCR bei: Zytomegalie, Röteln, Herpes simplex, Hepatitis B, Hepatitis C, Lues, Toxoplasmose, Listeriose
<ul style="list-style-type: none"> unklare Ätiologie 	zusätzlich differenzierte Stoffwechseldiagnostik

Therapie: Therapie der Wahl ist bei extrahepatischer Gallengangsatriesie die Hepato-Porto-Jejunostomie nach Kasai, die bereits in den ersten 2 Lebensmonaten erfolgen sollte, um einen frühen Leberschaden zu vermeiden. Die Operation verbessert bei ca. 80% der Patienten den Gallenabfluss. Bei intrahepatischen Cholestasen ist eine kausale Behandlung nur durch eine Transplantation möglich, häufig bleibt lediglich die symptomatische Therapie.

Prognose: Je nach Genese und Schwere der Erkrankung ist die Prognose sehr unterschiedlich und reicht von Heilungen über protrahierte Verlaufsformen bis zur Entwicklung einer Zirrhose mit geringer Lebenserwartung bei nicht korrigierbarem Verschluss.

6.2.11 Fehlbildungen des Urogenitaltraktes

Viele Fehlbildungssyndrome und chromosomal bedingte Fehlbildungen sind mit Malformationen des ableitenden Harnsystems vergesellschaftet. Insgesamt betreffen **30–40% aller Organfehlbildungen** den Urogenitaltrakt. Bleiben Fehlbildungen, insbesondere solche mit obstruktiven Veränderungen im Bereich der ableitenden Harnwege unerkannt, können irreversible renale Schäden resultieren. Die Früherfassung ist daher auch für die genetische Beratung der Eltern wichtig, da für viele Fehlbildungen das Wiederholungsrisiko erhöht ist (S. 426).

6.2.12 Dysraphien

Siehe dysrhaphische Fehlbildungen (S. 740).

6.3 Geburtstraumatische Schädigungen

P. Bartmann

6.3.1 Caput succedaneum (Geburtschwulst)

Am vorangehenden Kindesteil entsteht durch Druck und Stauung von Blut- und Lymphgefäßen eine ödematöse Schwellung, häufig verbunden mit petechialen Hautblutungen. Die Kopfschwulst ist zwischen Galea aponeurotica und Periost lokalisiert und überschreitet Knochengrenzen und Mittellinie. Sie bildet sich ohne Behandlung innerhalb von Stunden oder wenigen Tagen zurück (Abb. 6.10a).

6.3.2 Kephalhämatom (Kopfblutgeschwulst)

► **Definition.** Durch tangential einwirkende Kräfte kommt es zur Verschiebung **zwischen Knochen und äußerem Periost** mit Zerreißen kleiner Gefäße und Blutung in diesem Bereich. Gelegentlich besteht eine kleine Fissur oder Infraktion (unvollständige Fraktur) der Schädelknochen.

Therapie: Bei extrahepatischen Gallengangsatriesien: Hepato-Porto-Jejunostomie nach Kasai vor der 8. Lebenswoche, um frühe Leberschäden zu vermeiden. Bei intrahepatischen Atriesien ggf. Transplantation.

Prognose: Abhängig von Art und Schwere. Bei Gallengangsverschluss und Zirrhose ist die Lebenserwartung gering.

6.2.11 Fehlbildungen des Urogenitaltraktes

Siehe Fehlbildungen der Nieren und ableitenden Harnwege (S. 426).

6.2.12 Dysraphien

Siehe dysrhaphische Fehlbildungen (S. 740).

6.3 Geburtstraumatische Schädigungen

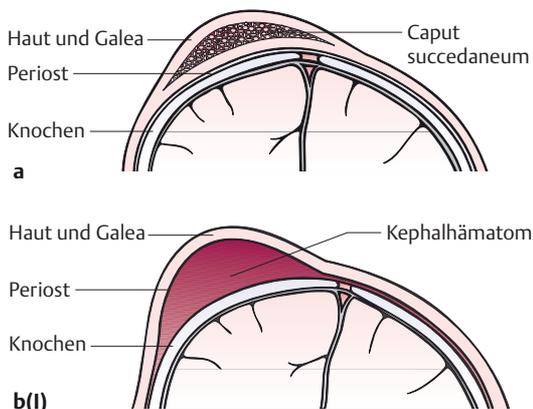
6.3.1 Caput succedaneum (Geburtschwulst)

Am vorangehenden Kindesteil entsteht durch Druck und Stauung eine teigige Schwellung, die Knochengrenzen und Mittellinie überschreitet und innerhalb weniger Tage ohne Behandlung zurückgeht (Abb. 6.10a).

6.3.2 Kephalhämatom (Kopfblutgeschwulst)

► **Definition.**

6.10 Caput succedaneum (a) und Kephalhämatom (b)



Besonders gut ist hier die Begrenzung des Hämatoms durch Sagittal- und Stirnnaht zu sehen.

(Weyerstahl T., Stauber M., Duale Reihe Gynäkologie und Geburtshilfe, 4. Auflage, Thieme; 2013)

© 2018 Thieme. All rights reserved.

Dieses Dokument ist nur für den persönlichen Gebrauch bestimmt und darf in keiner Form an Dritte weitergegeben werden!
Usage subject to terms and conditions of license.