

▶ Klinischer Fall.

▶ **Klinischer Fall.** Ein 4 Wochen alter männlicher Säugling erbricht seit 10 Tagen zunehmend verstärkt bogenförmig über eine Distanz von etwa 60 cm. Das Kind liege unruhig, mit gerunzelter Stirn im Bettchen und sei auch nach den Mahlzeiten nicht zu beruhigen. Bei der klinischen Untersuchung ist die hypertrophische Pylorusolive palpabel, die Hyperperistaltik auslösbar. Im Ultraschall stellt sich der lange Canalis egestorius dar, sodass die Pylorotomie nach Weber-Ramstedt vorgenommen wird. Einige Tage später kann das Kind, nach postoperativem Nahrungsaufbau, geheilt entlassen werden.

11.5 Erkrankungen des Darms

11.5.1 Ileus

▶ Definition.

▶ **Definition.** Mechanisch oder funktionell bedingter Darmverschluss mit kompletter Unterbrechung der normalen Darmpassage. Je nach Lage des Verschlusses spricht man von einem **hohen** (Duodenum, Jejunum oder Ileum) oder einem **tiefen** (Dickdarm) Ileus. Akutes, chronisches und rezidivierendes Auftreten ist möglich.

Ätiologie: s. Abb. 11.10.

Pathogenese: Eine Passagestörung durch Verlegung des Darmlumens führt letztendlich zur Darmwandläsion mit Peritonitis (Abb. 11.11).

Klinik: Leitsymptome des mechanischen Ileus sind **Unruhe, kolikartiger Bauchschmerz, Erbrechen, Meteorismus** und druckschmerzhaftes Abdomen. Komplikationen sind Peritonitis, Perforation, Sepsis und Schock.

Beim **paralytischen Ileus** setzt die Symptomatik weniger dramatisch ein (initial oft nur **atonisches Erbrechen**).

Diagnostik: Die wichtigste Untersuchung ist die Röntgenaufnahme des Abdomens im Stehen oder in Seitenlage (**Spiegelbildung**) (Abb. 11.12).

Ätiologie: Mögliche Ursachen des Ileus zeigt Abb. 11.10.

Pathogenese: Unabhängig von der Ätiologie führt jede länger andauernde oder rezidivierende Störung der Darmpassage zu einer Überdehnung des Darms mit Ausschüttung vasoaktiver Hormone, venöser Stase, Mikrozirkulationsstörung, Flüssigkeits- und Elektrolytverlusten, letztendlich Darmwandläsion mit Peritonitis und Perforation. Zytokine und bakterielle Toxine (Durchwanderungsperitonitis) beschleunigen ein Schockgeschehen, das zu irreversiblen Organschäden und zum Tod führt (Abb. 11.11).

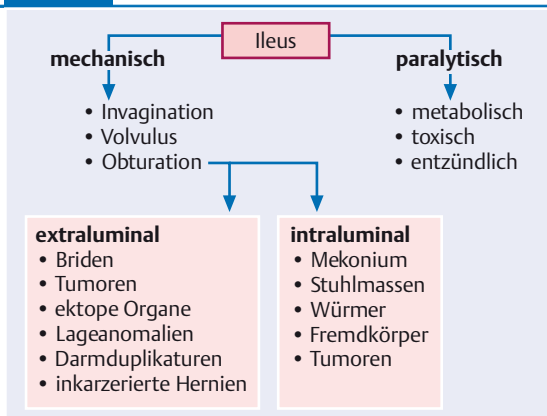
Klinik: Zeichen des **mechanischen Ileus** sind Unruhe, Übelkeit, Meteorismus, **kolikartige Bauchschmerzen**, Erbrechen (Mageninhalt, Galle, bei tiefsitzendem Ileus auch Stuhlerbrechen) sowie Stuhl- und Windverhalt. In Verbindung mit einem lokal oder diffus **druckschmerzhaften** und oft **geblähten Abdomen** sind diese Zeichen als **Leitsymptome** zu werten. Ist die Temperatur erhöht, muss man mit einer **Peritonitis** mit Gefahr der **Darmwandperforation, Sepsis** und des protrahierten **Schocks** rechnen. Die Symptomatik bei der Invagination zeigt einen gesonderten, typischen Verlauf (S.316).

Beim **paralytischen Ileus** setzt die Symptomatik weniger dramatisch ein. Initial fällt oft nur **atonisches Erbrechen**, Meteorismus und Stuhl- und Windverhalt auf, Schmerzen können fehlen. Eine Darmgangrän oder diffuse Darmwandperforationen werden erst nach Einsetzen septischer Symptome aufgrund der Peritonitis klinisch apparent.

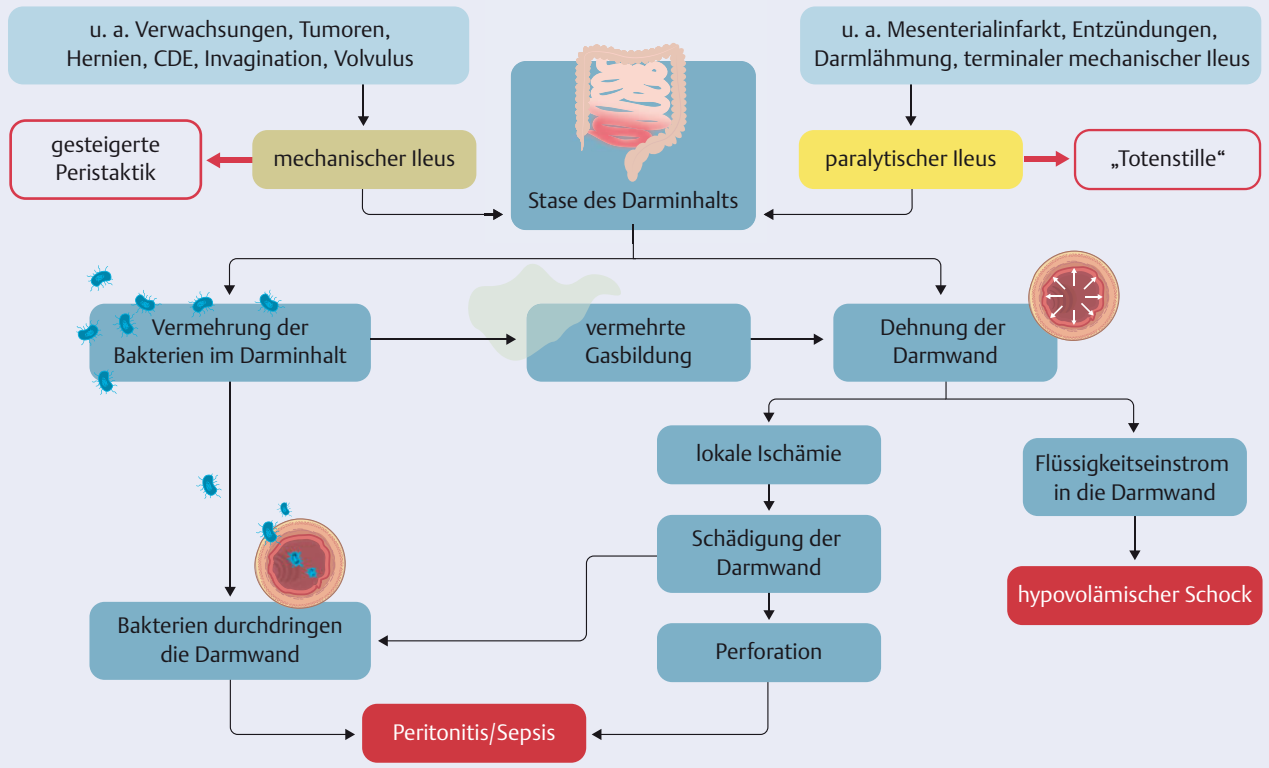
Diagnostik: Beim mechanischen Ileus finden sich auskultatorisch klingende, hochgestellte Darmgeräusche. Die wichtigste Untersuchung ist die Röntgenaufnahme des Abdomens im Stehen oder in Seitenlage (**Spiegelbildung**) (Abb. 11.12).

11.10

11.10 Ileus-Ursachen im Kindesalter

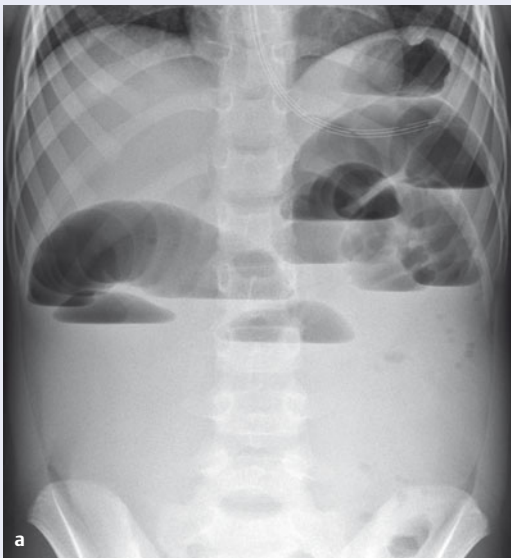


11.11 Pathogenetische Vorgänge beim Ileus



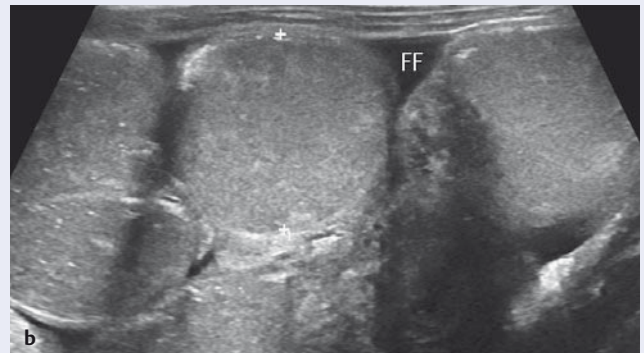
Quelle: retten – Notfallsanitäter. Stuttgart: Thieme; 2023

11.12 Dringliche bildgebende Diagnostik mit ileustypischen Zeichen



Röntgenologische Zeichen bei Ileus:

- Spiegelbildung
- überblähte Darmschlingen
- atypisch verteiltes Gas



Sonografische Zeichen bei Ileus:

- Kokardenkonturen
- Aszites
- Pendelflotation von Stuhlmassen

a **Röntgen.** Abdomenübersicht im Stehen bei Dünndarmileus (5-jähriges Mädchen mit stielgedrehtem Meckel-Divertikel). Quelle: Staatz G, Hrsg. Referenz Radiologie – Kinderradiologie. Stuttgart: Thieme; 2021

b **Ultraschall.** Mechanischer Ileus: Dilatierte Dünndarmschlingen mit maximal 2,5 cm Durchmesser und interenterisch freier Flüssigkeit (FF). Quelle: Deeg K, Hofmann V, Hoyer P, Hrsg. Ultraschalldiagnostik in Pädiatrie und Kinderchirurgie. Stuttgart: Thieme; 2018

Differenzialdiagnose: Abdominalsymptomatik bei z. B. IgA-Vaskulitis (Purpura Schönlein-Henoch), Morbus Still, Yersinien-Enterokolitis, Pankreatitis.

Therapie: Zunächst Magenablaufsonde zur Dekompression des Abdomens und zur Schmerzreduktion. Korrektur der Gerinnung und des Protein-, Elektrolyt- und Säure-Basen-Haushalts. Therapie der Wahl beim **mechanischen Ileus** ist, abgesehen von wenigen Ausnahmen, die **Operation**. Beim **paralytischen Ileus** primär konservative Therapie und Versuch der medikamentösen Stimulation der Darmmotilität, im Zweifel oder bei fortgeschrittenen Zuständen (Peritonitis, Sepsis) sofortige Operation.

Spezielle Ursachen des mechanischen Ileus

Invagination

► Definition.

Häufigkeit: Inzidenz mit 1 : 1000 Kindern hoch, vorwiegend in den ersten 2 Lebensjahren.

Ätiologie: Primär führen **virale Enteritiden** (mit starker mesenterialer Lymphombildung), **Polypen** und **Tumoren** zur Invagination. 75 % der Invaginationen sind idiopathisch.

Klinik: **Schrilles Schreien, Erbrechen** und Druckschmerz im rechten Unterbauch deuten auf eine Invagination. Nach schwallartigem Erbrechen täuscht scheinbare Ruhe eine Besserung vor. Bei etwa 30 % der Patient*innen finden sich weder Blut noch Schleimabgang. Blutige Stühle deuten bereits auf eine stärker geschädigte Darmschleimhaut hin.

Differenzialdiagnose: Abdominalsymptomatik bei IgA-Vaskulitis (Purpura Schönlein-Henoch), Morbus Still und anderen rheumatoid-vaskulären Syndromen, Yersinien-Enterokolitis, Pankreatitis.

Therapie: Zunächst müssen Protein-, Elektrolyt- und Säure-Basen-Haushalt sowie die Gerinnung korrigiert werden. Eine Dauersonde zur Ableitung der Magensekrete dekomprimiert das Abdomen und reduziert Erbrechen und Schmerzen.

Nach Normalisierung der metabolischen und der Kreislaufsituation besteht die Therapie der Wahl beim **mechanischen Ileus** in der **operativen** Beseitigung des Passagehindernisses. Nur in besonderen Fällen (z. B. Frühstadium der Invagination, Koprostase, Mekoniumpfropfsyndrom) gelingt eine konservative Therapie. Beim **paralytischen Ileus** kann die Darmmotilität mit Pyridostigmin (Mestinon) oder Neostigmin (Prostigmin) stimuliert werden. Im Zweifel oder bei fortgeschrittenen Zuständen (Peritonitis, Sepsis) ist die sofortige operative Revision des Bauches mit Entlastung des Darmes (ggf. Anlage eines Anus praeternaturalis) unumgänglich.

Spezielle Ursachen des mechanischen Ileus

Invagination

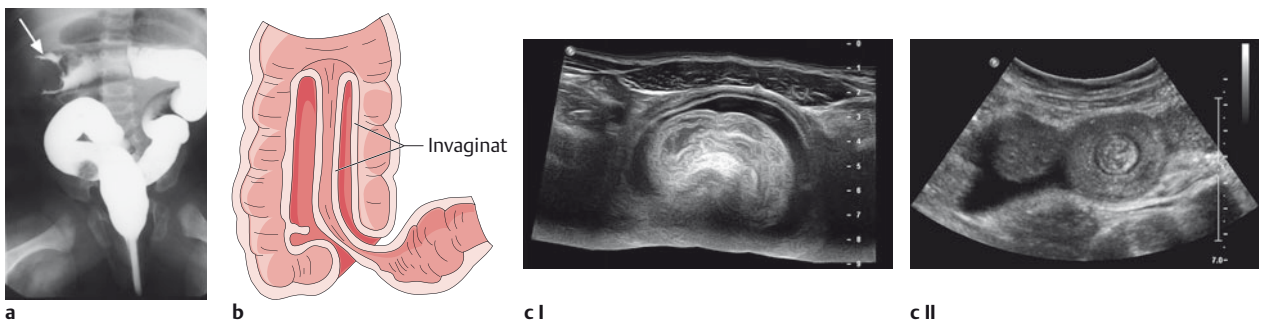
► Definition. Der proximale Darm stülpt sich in den distalen, der wiederum durch seine Eigenperistaltik das Invaginat weiter nach unten zieht (Abb. 11.13). Am häufigsten ist eine ileozökale Invagination.

Häufigkeit: Inzidenz mit 1 : 1000 Kindern hoch, 90 % der Fälle treten typischerweise nach dem 1. Trimenon bis Ende des 2. Lebensjahres auf. Die Invagination ist der häufigste Abdomennotfall im Säuglings- und Keinkindesalter.

Ätiologie: Etwa 75 % der Invaginationen sind idiopathisch. Auslöser einer Invagination können sein: **virale Enteritiden** (Rotaviren, Adenoviren) mit starker mesenterialer Lymphombildung und Substratinvaginationen (**Polypen, Tumoren** und Stuhlsteine). Auch das Meckel-Divertikel und die IgA-Vaskulitis können eine Invagination fördern. Bei untypischem Alter für eine Invagination muss immer an ein Lymphom im Bereich des terminalen Ileums gedacht werden.

Klinik: Die Lokalisation bestimmt die Symptomatik. Die ileozökale Invagination täuscht eine Appendizitis vor und kann im rechten Unterbauch palpirt werden (Druckschmerz!), die eher seltene kolosigmoidale Invagination lässt bei tastbarem Tumor im linken Unterbauch eher an eine Verstopfung (mit Stuhlwalze) denken. Initiale und oft dominierende Symptome sind plötzliches **schrilles Schreien** und **Anziehen der Beine**. Nach schwallartigem **Erbrechen** täuscht scheinbare Ruhe eine Besserung vor (symptomarme Intervalle). Wiederholt sich dieser Ablauf mehrfach, erschöpft sich das Kind und es verfällt zunehmend; peritonitische und septische Symptome treten in den Vordergrund. Blutige Stühle (bzw. Blut am Fingerling bei rektaler Untersuchung) deuten bereits auf eine stärker geschädigte Darmschleimhaut hin (Spätzeichen). Bei etwa 30 % der Patient*innen werden weder Blut noch Schleim abgesetzt.

11.13 Radiologische, schematische und sonografische Darstellung einer Invagination



a Drei Monate alter Junge mit ileokolischer Invagination (→); Repositions-Kontrasteinlauf.

b Schematische Darstellung einer ileokolischen Invagination. Quelle: Kretz F, Becke K, Eberius C, Hrsg. Anästhesie bei Kindern. Stuttgart: Thieme; 2019

c Invagination im Längs- (c I) und Querschnitt (c II). Nachweis von „Darm im Darm“. Quelle: Messmann H, Hrsg. Klinische Gastroenterologie. Stuttgart: Thieme; 2021

► **Merke.** Eine „Appendizitis“-Symptomatik bei Säuglingen und Kleinkindern deutet auf Invagination.

► **Merke.**

Diagnostik: Im **Ultraschall** erkennt man das Invaginat an seiner **kokardenartigen Doppelkontur** (Abb. 11.13c). Aufgrund der einfachen Handhabung ist dies die Diagnostik der Wahl.

Diagnostik: Im **Ultraschall** ist das Invaginat erkennbar (**kokardenartige Doppelkontur**; Abb. 11.13c).

Therapie: Die **hydrostatische Reposition** des Invaginats wird unter Ultraschallkontrolle in Sedierung durchgeführt. Misslingt diese, ist eine **Laparotomie** notwendig; Darmresektionen sind nicht immer vermeidbar.

Therapie: Repositionseinlauf unter Ultraschall-Kontrolle oder operativ.

► **Klinischer Fall.** Ein 3 Monate alter Säugling schreit plötzlich am Abend auf, winkelt dabei die Beinchen an. Ein konsultierter Kinderarzt vermutet eine Obstipation, instilliert ein Klyisma. Darauf erfolgt eine Entleerung von schleimig-blutigem Stuhl. Einweisung mit der Verdachtsdiagnose Invagination. Bei Aufnahme waren eine tastbare Walze im rechten Mittelbauch und nach der rektalen Untersuchung erneuter Blutabgang festzustellen. Die sonografische Untersuchung zeigt eine Kokarde im rechten Mittelbauch. Die Invagination konnte unter sonografischer Kontrolle hydrostatisch reponiert werden (Abb. 11.13a).

► **Klinischer Fall.**

Volvulus

Volvulus

► **Definition.** Die Drehung einer mobilen Darmschlinge um die Achse des Mesenterialstiels (bei Rotationsanomalien, Mesenterium commune, Meckel-Divertikel, überlangem Sigma) führt zum Ileus mit Darmnekrose.

► **Definition.**

Pathogenese: Die Torsion der Mesenterien drosselt die venöse, später auch arterielle Durchblutung, sodass langstreckige gangränöse bzw. infarzierte Zerstörungen des Darmes resultieren. Häufig findet man eine inkomplette Rotation mit Zäkumhochstand, mit externer Duodenalkompression und Sigmavolvulus. Davon abzugrenzen ist der Pseudovolvulus des Magens beim Säugling mit Torsion des Magens um die eigene Achse und Ventralkippen des Antrums.

Klinik: Typische Ileussympptome (S. 314). Rezidivierende inkomplette Volvuli des Säuglings können mit Trimenon- oder Nabelkoliken verwechselt werden.

Klinik: Typische Ileussympptomatik (S. 314). Rezidivierende **inkomplette Volvuli** führen beim Säugling und Kleinkind zur **Verwechslung mit Trimenon- oder Nabelkoliken**.

Siehe Näheres zur Differenzialdiagnose unter Ileus (S. 316).

► **Merke.** Bei jedem Neugeborenen mit galligem Erbrechen ist bis zum Beweis des Gegenteils ein Volvulus anzunehmen und daher muss entsprechend rasch diagnostiziert werden. Ist der Dünndarm erst einmal verloren, haben die Kinder eine sehr schlechte Prognose!

► **Merke.**

Diagnostik: **Abdomenleeraufnahme** im Stehen bzw. Hängen (typischerweise Spiegel) und **Gastrografin-Kontrasteinlauf** (hochstehendes Zäkum). Die Abgrenzung zu anderen Ileusursachen ist schwierig.

Diagnostik: Spiegel in der Abdomenleeraufnahme und hochstehendes Zäkum im Gastrografin-Kontrasteinlauf.

Therapie: Die Therapie der Wahl ist die sofortige notfallmäßige Laparotomie mit Débridement und Fixation übermobiler Darmanteile.

Therapie: Die sofortige Laparotomie ist Therapie der Wahl.

11.5.2 Motilitätsstörungen des Darms

11.5.2 Motilitätsstörungen des Darms

► **Definition.** Motilitätsstörungen durch viszerale Myo- und Neuropathien, die angeboren und erworben bzw. primär oder sekundär auftreten können.

► **Definition.**

Ätiologie und Pathogenese: Die propulsive Funktion der glatten Muskulatur des Magen-Darm-Traktes wird vom **intrinsicem enteralem Nervensystem** (Plexus myentericus und Plexus submucosus) über interstitielle Zellkomplexe vermittelt und gesteuert sowie vom **autonomen zentralen Nervensystem** und zahlreichen Neurotransmittern moduliert. Viszerale Myopathien treten sehr selten auf. Von größerer klinischer Bedeutung sind **angeborene Störungen** des viszeralen Nervensystems (**Dysganglionosen**), insbesondere das komplette Fehlen des enteralen Nervensystems (Aganglionose und **Morbus Hirschsprung**).

Ätiologie und Pathogenese: Durch kongenitale Innervationsstörungen des Darms treten Stenosen und Dilatationen (meist im Dickdarm) auf. Folgen sind **Stuhlretention** und **prästenotische Darmdilatation** (Megacolon) (Tab. 11.15, Abb. 11.14).

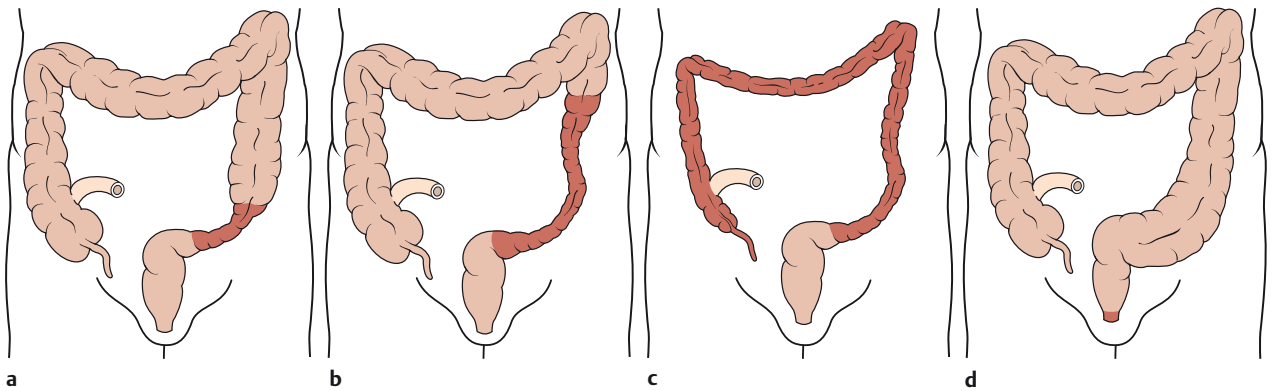
Die kongenitalen Fehlinnervationen des Darms, insbesondere der Morbus Hirschsprung (Megacolon congenitum), zeichnen sich durch **Motilitätsstörungen** und **Ste-**

nosen der befallenen Darmabschnitte aus. Folgen sind **Stuhlretentionen** und eine **prästenotische Darmdilatation (Megakolon)**, Manometrische, histologische und histochemische (Biopsate) und z. T. auch radiologische Untersuchungsverfahren helfen, Art und Ausmaß des Krankheitsbildes zu differenzieren (Tab. 11.15, Abb. 11.14).

11.15 Neuromuskuläre Erkrankungen mit Störung der Darmmotilität

	Krankheiten durch Störungen der intestinalen glatten Muskulatur	Krankheiten durch Störungen des enteralen Nervensystems
primär	<ul style="list-style-type: none"> ▪ familiäre viszerale Myopathien ▪ sporadische viszerale Myopathien 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ familiäre viszerale Neuropathien ▪ sporadische viszerale Neuropathien ▪ Dysgangliososen
sekundär	<ul style="list-style-type: none"> ▪ rheumatoide und autoimmune Myopathien 	<ul style="list-style-type: none"> ▪ Infektionen (z. B. Chagas-Krankheit) ▪ Bestrahlung ▪ toxische Medikamente (z. B. Opiate) ▪ Stoffwechselkrankheiten (z. B. Hypothyreose) ▪ Essstörungen (z. B. Anorexie)

11.14 Schematische Darstellung von Kolonmalformen bei Dysgangliososen



- a Häufigste Lokalisation und Ausdehnung des aganglionären Segmentes, entspricht im engeren Sinne dem Morbus Hirschsprung.
 b Überlanges aganglionäres Segment.
 c Totale Kolonaganglionose, kein Megakolon, aber „Megalisierung“ des Dünndarms möglich.
 d Ultrakurzes aganglionäres Segment, Ausbildung des Megakolons verzögert und oft nicht so ausgeprägt.

Häufigkeit: Inzidenz 1 : 5000, Jungen sind häufiger betroffen.

Klinik: Bei **Morbus Hirschsprung** kann sich bereits wenige Tage postnatal eine **Subileus-symptomatik** (aufgetriebener Bauch, Erbrechen und Nahrungsverweigerung) entwickeln. Palpatorisch sind Stuhl unter der Bauchdecke, rektal ein einengender Sphinkter und eine leere Ampulle festzustellen. Häufig kommt es nach bakterieller Zersetzung und Verflüssigung der gestauten Stuhlmassen zu plötzlich auftretenden fauligen Durchfällen, die explosionsartig entleert werden (paradoxe Diarrhöen).

Beim **ultrakurzen Segment** (Abb. 11.14d) treten erst im späten Säuglings- bzw. Kleinkindalter obstipationsähnliche Beschwerden auf.

Häufigkeit: Die Inzidenz beträgt 1 : 5000, Jungen sind 3–4-mal häufiger betroffen als Mädchen.

Klinik: Die oft ausgeprägte **Stuhlretention** kann beim klassischen **Morbus Hirschsprung** schon in den ersten Lebenstagen zur **Subileussyptomatik** mit aufgetriebenem Bauch, Erbrechen und Nahrungsverweigerung führen. Durch die Bauchdecke sind Stuhlmassen zu tasten, bei **rektaler Untersuchung** ist die **Ampulle dagegen leer und eng**. Selten haben die Kinder Stuhlschmierer. Das Kind gedeiht schlecht, auffallend ist die Diskrepanz zwischen großem Bauch und dünnen Extremitäten. Manchmal füllt das mit Stuhlmassen überladene **Megakolon** das kleine und große Becken aus und **komprimiert Harnblase und Ureteren** (evtl. Folgen sind Megaureter durch Harnabflussstörung und Pyelonephritis). Häufig kommt es nach bakterieller Zersetzung und Verflüssigung der gestauten Stuhlmassen zu plötzlich auftretenden, faulig riechenden Durchfällen, die explosionsartig entleert werden (paradoxe Diarrhöen). Der Morbus Hirschsprung kommt gehäuft bei Kindern mit Trisomie 21 vor. Fünfzig bis 90% aller reifen Kinder mit Morbus Hirschsprung haben in den ersten 48 Lebensstunden keinen Mekoniumabgang, aber 99% aller gesunden Kinder. Daher ist die Frage nach dem zeitgerechten Mekoniumabgang eine gute Hilfestellung bei der Anamnese des Morbus Hirschsprung.

Bei der **totalen Kolonaganglionose** (Abb. 11.14c) fehlt das Megakolon und die Patient*innen fallen früh durch heftiges Erbrechen (Ileus) auf. Beim **ultrakurzen Segment** ist nur der unmittelbar präsphinktere Bereich aganglionär (Abb. 11.14d), obstipationsähnliche Beschwerden treten erst im späten Säuglings- bzw. Kleinkindalter auf.

Komplikationen: Toxisches Megakolon; häufig Begleitfehlbildungen der ableitenden Harnwege.

Diagnostik: s. Abb. 11.15 und Abb. 11.16.

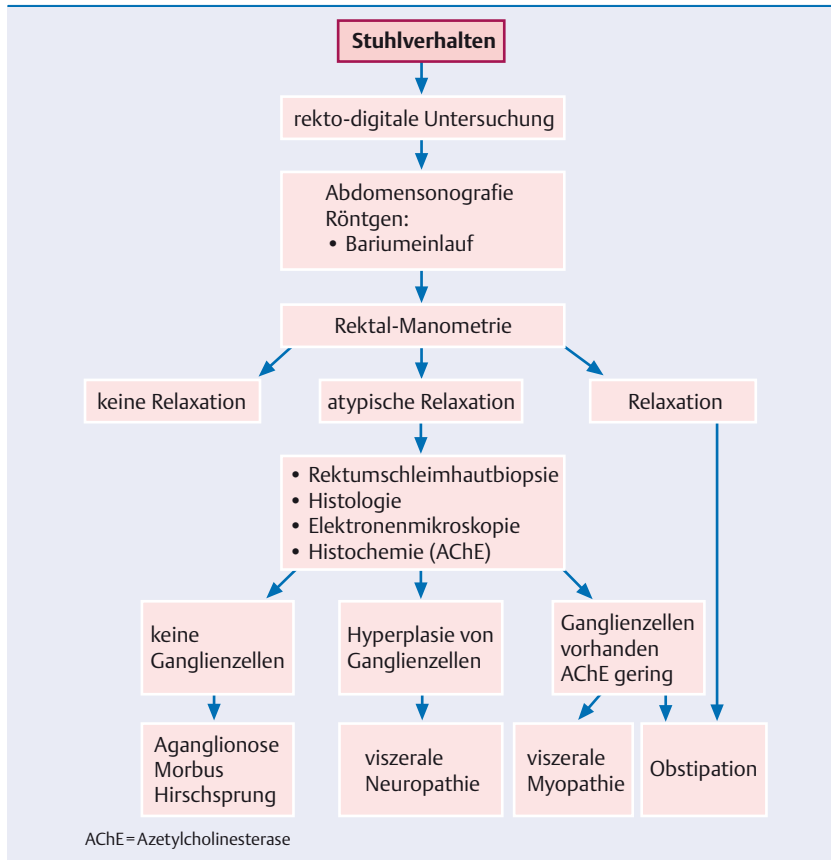
► **Merke.** Das klinische Bild bestimmt den Untersuchungsgang beim Megakolon-Syndrom. Die rektodigitale Untersuchung (leere, enge Ampulla recti) sollte immer der erste diagnostische Schritt sein. Danach lässt die Röntgen-Kontrastmittel-Untersuchung des Dickdarms die Ausdehnung der verengten bzw. dilatierten Kolonabschnitte erkennen (Kalibersprung). Durch die histologisch-histochemische Aufarbeitung eines Schleimhautbiopsates (Rektumsaugbiopsie; eventuell auch Operationspräparat) erfolgt die morphologische Zuordnung der Dysganglionose.

Komplikationen: toxisches Megakolon.

Diagnostik: s. Abb. 11.15 und Abb. 11.16.

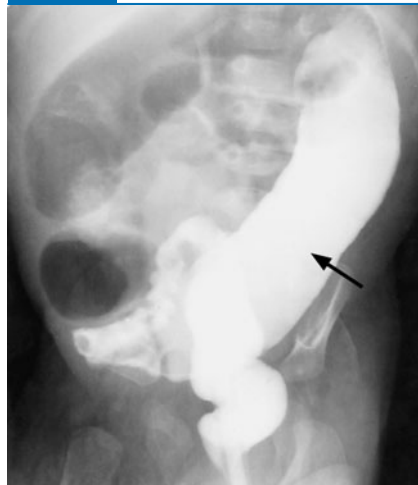
► **Merke.**

11.15 Diagnostik bei chronischem Stuhlverhalt und V. a. Motilitätsstörung des Dickdarms



11.15

11.16 Kolonkontrasteinlauf bei Morbus Hirschsprung



Zwei Wochen altes Neugeborenes mit Morbus Hirschsprung. Kolonkontrasteinlauf. → = aufgeweitetes Sigma (Megasigma).

11.16

Differenzialdiagnose: Obstipation; postinflammatorische Aganglionose, Mekonium-ileus; angeborene Rektumstenose bzw. -atresie.

Therapie: Abhängig vom Typ der Dysganglionose ist eine Resektion der verengten Darmsegmente mit Reanastomosierung oder Durchzugsplastik in zweiter Sitzung notwendig.

Prognose: Sie ist meist, auch in Bezug auf die Defäkationsfunktion, gut. In 10–15 % kommt es postoperativ zu einer Enterokolitis.

11.5.3 Chronische nicht entzündliche Darmerkrankungen (Malabsorption)

► Definitionen.

Grundlagen

Das Fehlen der intestinalen Mukosaenzyme führt zu Störungen der Zuckerhydrolyse und damit zu osmotischem Wasser- und Salzstrom in das Darmlumen. Folge der Volumenerbelastung ist eine Motilitätssteigerung mit Verkürzung der Passagezeit des Darminhaltes. Die Zucker werden im Kolon bakteriell zu Säuren, CO₂ und Wasserstoff fermentiert (Abb. 11.17).

Die spezielle Diagnostik zur Abklärung einer Malabsorption und Maldigestion zeigt Tab. 11.16.

Die rektosigmoidale Durchzugsmanometrie zur Abklärung eines Megakolons ist trotz ihrer hohen Aussagekraft aufgrund des hohen technischen Aufwandes und der schweren Beurteilung nur in wenigen kinderchirurgischen bzw. -gastroenterologischen Zentren möglich.

Differenzialdiagnose: Obstipation; postinflammatorische Aganglionose nach nekrotisierender Enterokolitis oder Chagas-Krankheit (Trypanosomen-Infektion); Mekonium-ileus und Mekoniumpfropf; angeborene Rektumstenose bzw. -atresie.

Therapie: Das **Ziel** einer Behandlung besteht zunächst darin, die **Passagestörung zu beseitigen**. Die **Kolostomie** proximal des aganglionären Segmentes gestattet sowohl die „Erholung“ des dilatierten Dickdarms als auch die Kräftigung des meist dystrophen Kindes durch behutsamen Nahrungsaufbau. Nach etwa einem halben Jahr kann dann in einer zweiten Operation das **aganglionäre Segment reseziert** und durch eine **Anastomose** bzw. **Durchzugsplastik** die Kontinuität bei funktionstüchtigem Sphinkter wiederhergestellt werden. Eine **medikamentöse** (Laxanzien, Polyethylenglykollösung) und **diätetische** (schlackenreiche Kost) **Nachbehandlung** hilft, chronische Verstopfung und funktionelle Stuhlinkontinenz zu vermeiden.

Prognose: Bei weiter zunehmender Verbesserung der Operationstechniken ist die Prognose auch in Bezug auf die Defäkationsfunktion gut. Allerdings leiden bis zu 30 % der Patient*innen an erheblichen Folgeerscheinungen der OP mit Enkopresis und Inkontinenz. Mit einer postoperativen Morbidität von 10–15 % gilt die Enterokolitis als häufigste Komplikation. Besonders gefährdet sind hier Kinder mit Trisomie 21. Anastomosensinsuffizienzen und Stuhlinkontinenz treten nur noch selten auf.

11.5.3 Chronische nicht entzündliche Darmerkrankungen (Malabsorption)

► **Definitionen.** Unter einer **Malabsorption** versteht man die **fehlerhafte Resorption bereits verdauter Nahrung** aus dem Dünndarm. Sie tritt akut in Zusammenhang mit infektiösen Enteritiden, aber auch chronisch als Folge schwerer Dünndarmmukosaschäden auf.

Fehlen dagegen die Enzyme des exokrinen Pankreas, deren Aktivierungsenzym Enteropeptidase oder Gallensäuren, tritt eine **intraluminale Fehlverdauung**, eine **Mal-digestion**, ein; s. auch Mukoviszidose (S.362), Cholestasesyndrome (S.343) und Lebererkrankungen (S.340).

Verdauung und Resorption sind durch Regulationsmechanismen (Enzyme, Gewebshormone, vegetatives Nervensystem) gekoppelt. Sind beide Vorgänge der Nahrungsutilisierung gestört, spricht man von **Malassimilation**.

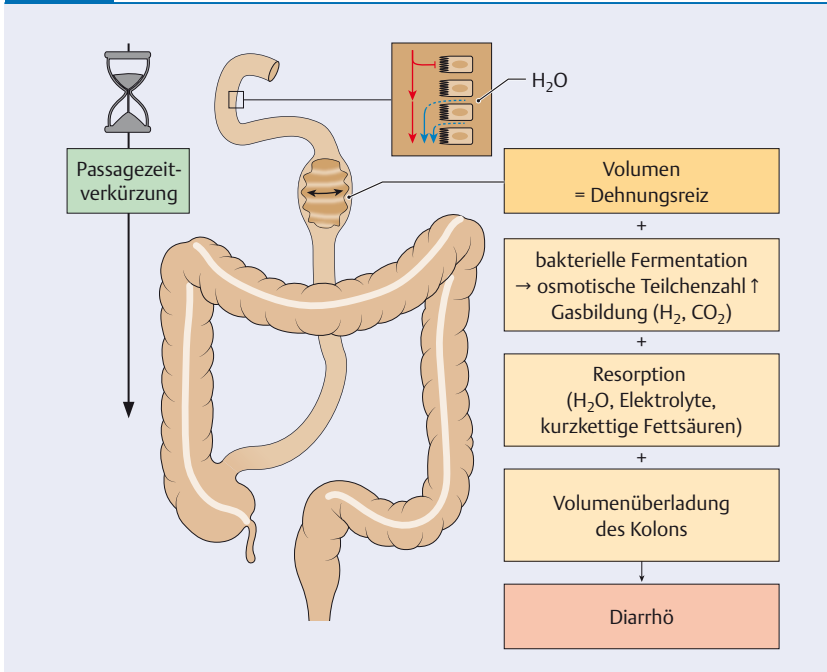
Grundlagen

Infektiöse oder immunogene äußere Faktoren (Viren, Bakterienantigene, Proteine, Toxine) führen direkt oder indirekt zur Läsion der **Dünndarmmukosa** und **Zottenatrophie** und zur funktionellen Beeinträchtigung der **Bürstensaumenenzyme Laktase, Saccharase und Isomaltase** in der Mukosa. Bei zunächst noch normaler intraluminarer Verdauung ist die Hydrolyse der vorverdauten Zucker in der Enterozytenmembran gestört. Dies führt bereits im Duodenum zu einem osmotischen Einstrom von Wasser und Natrium in das Darmlumen. Hierdurch entsteht eine verstärkte Volumenbelastung des Jejunums und als deren Folge eine beschleunigte Passage des Darminhalts. Die in den Dickdarm zusammen mit der vermehrten Flüssigkeit übergetretenen Zucker werden bakteriell zu Säuren, CO₂ und Wasserstoff metabolisiert (Abb. 11.17). Wasser- und Substratverlust zeigen sich klinisch als Durchfälle und führen auf Dauer zur Gedeihstörung. Davon abzugrenzen sind sehr seltene primäre intestinale Enzymopathien bei intakter Mukosa.

Spezielle differenzialdiagnostische Maßnahmen zur Abklärung einer Malabsorption und Maldigestion zeigt Tab. 11.16.

11.17 Pathophysiologie der Kohlenhydratmalabsorption

11.17



Quelle: Messmann H, Hrsg. Klinische Gastroenterologie. Stuttgart: Thieme; 2021

11.16 Spezielle Diagnostik zur Abklärung einer Malabsorption und Maldigestion

Test	Methode	Aussage
Stuhl-pH (normal 6,7)	pH-Papier, pH-Metrie	Stuhl-pH < 5,5 spricht für Malabsorption
H ₂ -Exhalationstest (Laktose-Atemtest, Fruktose-Atemtest, Laktulose-Atemtest)	nicht resorbierte Kohlenhydrate werden von Kolonbakterien zu H ₂ degradiert; Wasserstoff wird abgeatmet; Messwerte indizieren eine Malabsorption oder sind Hinweis für bakterielle Fehlbesiedlung	obwohl nicht sehr spezifisch, gute semi-quantitative Suchmethode zur Abklärung von Zuckermalabsorption oder -digestion bei Bauchschmerzen
endoskopische Biopsie	Beurteilung der Zottenmorphologie; die endoskopische Biopsie erlaubt mehrfache und multilokale Gewebentnahmen	hohe Aussagekraft; nicht immer obligat gemäß neuer Leitlinie bei V. a. Zöliakie oder schwerer Malabsorption
IgG-Antikörper gegen deamidiertes Gliadin, Gewebstransglutaminase-IgA	unterschiedliche Immuntests im Serum	Abklärung Zöliakie, Verlaufskontrolle bei Remission oder Re-Exposition
Nachweis von Lamblien im Mukosa-Smear	Smear von nativem Dünndarmbiopsat auf Objektträger, Giemsa-Färbung	guter direkter Lamblienachweis
Lamblien-Serologie	Immuntests im Serum	recht spezifischer und sensitiver Nachweis einer Lambliasis
intestinale α ₁ -Antritypsin-Clearance im Stuhl	quantitative immunologische Antitrypsinbestimmung aus Stuhl	positiv bei intestinalen Proteinverlusten
Stuhl-Elastase	Enzymimmunoassay	erniedrigt bei exokriner Pankreasinsuffizienz, Suchtest bei der Abklärung einer chronischen Pankreatitis oder Mukoviszidose
Fettausscheidung im Stuhl	NIRA (Infrarotlichtreflexion)	die quantitative Bestimmung der Fettverluste erlaubt einen Rückschluss auf das Ausmaß und die therapeutische Einstellung der Maldigestion
Transitzeit mit Röntgenmarkern	Röntgendichte Partikel werden mit einer Mahlzeit gegeben.	eine verlängerte Passagezeit bei intestinaler Obstruktion, motorischen Störungen des Darms

Kuhmilchproteinallergie (KMPA)

Kuhmilchproteinallergie (KMPA)

► **Definition.** Transitorische allergische Reaktion gegen Kuhmilchproteine, die sich meist im 1. Lebensjahr bei der ersten Ingestion von Kuhmilch manifestiert, aber in den überwiegenden Fällen nach 1–2-jähriger Diät wieder verschwindet.

► **Definition.**

Ätiologie und Pathogenese: IgE- oder T-Zell-vermittelte Reaktion der Dünndarmschleimhaut, die bei Kontakt mit Kuhmilchprotein meist bei Umstellen von Muttermilch auf Flaschennahrung auftritt.

► **Merke.**

► **Exkurs.**

Klinik: In den meisten Fällen treten **Erbrechen, Reflux, Durchfälle**, fehlende Gewichtszunahme oder **Gedeihstörungen** auf. Selten kommt es zu **Sofortreaktionen** mit Quaddeln, Schleimhautschwellung, bronchialen Obstruktionen bis zum anaphylaktischen Schock.

Diagnostik: Bei V. a. eine KMPA (Anamnesel) wird eine zeitlich limitierte **diagnostische Eliminationsdiät** durchgeführt. Kommt es während dieser Diät zur Remission und nach Wiedereinführen der Säuglingsmilch zum Rezidiv (positiver **Provokationstest**), ist eine KMPA im Grunde bewiesen.

► **Merke.**

Differenzialdiagnose: familiäre protrahierte Diarrhö, Sojaproteinallergie und Zöliakie.

Therapie: vermeiden von kuhmilchproteinhaltiger Nahrung, stattdessen Gabe von **Semielementarnahrung**. Sojamilchnahrung ist wegen Kreuzreaktionen kontraindiziert.

Prognose: Gut, nach entsprechender Diät wird Kuhmilch wieder vertragen

Ätiologie und Pathogenese: Es handelt sich um eine IgE- oder T-Zell-vermittelte Reaktion der Dünndarmschleimhaut, die bei Kontakt mit Kuhmilchprotein auftritt und sich klinisch sehr variabel äußern kann (s. Klinik). Die Allergie manifestiert sich meist bei Umstellen von Muttermilch auf Flaschennahrung, kann aber auch bei Milchkonsum der stillenden Mutter auftreten. Selten tritt dieses Krankheitsbild infolge einer viralen Gastroenteritis auf.

► **Merke.** Im Säuglingsalter sind Kuhmilch- und Hühnereiweiß die häufigsten Auslöser von Nahrungsmittelallergien.

► **Exkurs.** **Food Protein-Induced Enterocolitis Syndrome (FPIES; Nahrungsmittelprotein-induziertes Enterokolitis-Syndrom)**

FPIES ist eine spezielle Form der Nahrungsmittelallergie, die auch bei Säuglingen auftreten kann. Es handelt sich um eine **nicht-IgE-vermittelte** Nahrungsmittelallergie, die sich durch schwere Durchfälle und Erbrechen auszeichnet. Im Gegensatz zur klassischen Kuhmilcheiweißallergie ist FPIES **keine typische Allergie** und auch **keine Autoimmunerkrankung**. Die Diagnose erfolgt durch eine genaue Anamnese und gegebenenfalls durch orale Provokationstests unter ärztlicher Aufsicht.

Weitere wichtige Aspekte:

- Auftreten oft in Verbindung mit **atopischen Erkrankungen**
- Etwa ein Drittel der Betroffenen hat auch IgE-vermittelte Nahrungsmittelsensibilisierungen.
- FPIES kann durch verschiedene Nahrungsmittel ausgelöst werden, häufig durch **Kuhmilch, Soja, Getreide oder Gemüse**.
- Die Prognose ist meist gut, mit einer hohen Remissionsrate bis zum Schulalter.

Klinik: Die Symptome können sehr vielschichtig sein. In den meisten Fällen treten eher unspezifische gastrointestinale Symptome auf, wie **Erbrechen, Reflux, Durchfälle** oder fehlende Gewichtszunahme. Bei intestinalem Eiweißverlust kann eine **Gedeihstörung** entstehen. Daneben kann es aber auch zu allergischen **Sofortreaktionen** (häufig IgE-vermittelt) kommen mit Hautreaktionen (Quaddeln), Schleimhautschwellung, bronchialen Obstruktionen bis zum anaphylaktischen Schock.

Diagnostik: Eine Enteropathie nach Einführung kuhmilchhaltiger Nahrung ist nahezu pathognomonisch für die KMPA. Bei begründetem Verdacht sollte eine **diagnostische Eliminationsdiät** (d. h. Weglassen von Milch und Milchprodukten) durchgeführt werden. Die Diät sollte, sofern darunter die Symptome binnen 4 Wochen verschwinden, in der Regel bis zum Abschluss des ersten Lebensjahres durchgeführt werden. Bessert sich die Symptomatik während der Diät und kommt es nach Wiedereinführung der Säuglingsmilch zum Rezidiv innerhalb von 48 Stunden (positiver **Provokationstest**), ist das Vorliegen einer KMPA im Grunde bewiesen. Die probatorische Kuhmilchbelastung kann bei bestimmten akuten Verlaufsformen, insbesondere bei allergischem Soforttyp, jedoch zu akuten anaphylaktischen Reaktionen führen. Daher darf sie nur unter stationären Bedingungen erfolgen.

► **Merke.** Kuhmilchprovokationstests dürfen nur unter klinischer Beobachtung durchgeführt werden. Schockgefahr!

Differenzialdiagnose: Familiäre protrahierte Diarrhö. Eine Sojaproteinallergie findet man bei der Hälfte aller KMPA-Fälle als Kreuzreaktion. Die Zöliakie (s. u.) tritt erst 2–3 Monate nach Einführung getreidehaltiger Nahrung auf.

Therapie: Absetzen der kuhmilcheiweißhaltigen Nahrung und diätetische Ernährung mit **Semielementar-** oder **Hydrolysatnahrung** bis zum Ende des 1. Lebensjahres bzw. für mindestens 6 Monate. In der Beikost muss auf versteckte Kuhmilchprodukte (Sahne, Butter) geachtet werden. Sojamilchnahrung ist wegen der hohen Kreuzreaktionsquote kontraindiziert.

Prognose: Nach entsprechender Diät werden Kuhmilch und ihre Produkte wieder gut vertragen.

► **Exkurs.** **Unverträglichkeitsreaktionen gegenüber Nahrungsbestandteilen** mit gastrointestinaler Symptomatik werden zunehmend beobachtet. Neben **echten Allergien** mit IgE-vermittelter Sofortreaktion und verzögerten Immunreaktionen (s. o.) findet man auch **Pseudoallergien** durch Histaminliberatoren (in Käse, Schokolade, Muscheln) und **Mischbildern**. Bei Allergien überwiegen bei älteren Kindern extraintestinale Symptome wie Hautausschläge, Migräne oder Asthma bronchiale, bei Säuglingen und Kleinkindern treten eher Bauchschmerzen, Durchfälle und Blähungen auf. Letztere werden auch schon bei Säuglingen nach dem Stillen beobachtet, wenn Mütter, die selbst durch Atopie belastet sind, viel Kuhmilch trinken. Histaminliberatoren bewirken oft recht schnell einsetzende gastrointestinale Reaktionen wie wässrige Diarrhöen oder heftige Bauchschmerzen, seltener Hautreaktionen wie Urtikaria oder plötzliche Gesichtsrötung.

► **Exkurs.**

Zöliakie (glutensensitive Enteropathie, einheimische Sprue)

► **Definition.** Die Zöliakie ist eine Unverträglichkeit gegen die **Kleberproteine** (Gluten bzw. die alkohollösliche Komponente Gliadin) unserer einheimischen Getreidearten Weizen, Roggen, Gerste, Dinkel und Grünkern. Die immunogene Potenz von Hafer ist noch unklar.

Ätiologie und Pathogenese: Die Ätiologie ist noch nicht endgültig geklärt, jedoch scheint das Vorliegen einer genetisch determinierten Störung der lokalen Immunantwort auf Klebereiweiße gesichert. So besitzen mehr als 95 % der Zöliakiekranken die humanen Leukozytenantigene (HLA) DQ2 oder DQ8, was auch die hohe Koinzidenz mit Diabetes mellitus Typ I und Autoimmunopathien des Magen-Darm-Traktes erklärt.

Bei glutensensitiven Menschen wird Gliadin durch das Enzym **Gewebstransglutaminase** mit Bindegewebsproteinen zu neuen antigenen Strukturen vernetzt. Diese leiten einen Autoimmunprozess ein, der zu einer gewebszerstörenden, chronischen Entzündung führt. **IgG-Antikörper gegen deamidiertes Gliadin** und gegen **Gewebstransglutaminase-IgA** (tGA) sowie Endomysium-Antikörper (EMA) können sensitiv und spezifisch zum Nachweis einer Zöliakie bestimmt werden (Abb. 11.18).

► **Merke.** In ca. 5 % geht die Zöliakie mit einem IgA-Mangel einher. In diesen Fällen sind die IgA-AK-Tests falsch negativ; daher sollen die IgG-Antikörper gegen deamidierte Gliadine bestimmt werden.

Zöliakie (glutensensitive Enteropathie, einheimische Sprue)

► **Definition.**

Ätiologie und Pathogenese: Es liegt eine genetische Disposition vor. Hohe Koinzidenz mit anderen Autoimmunopathien, insbesondere Diabetes mellitus Typ I. Der Nachweis von **IgG-Antikörpern gegen deamidiertes Gliadin** und **Gewebstransglutaminase-IgA** (tGA) sowie von Endomysium-Antikörpern (EMA) in Verbindung mit der Dünndarmhistologie dient der Diagnostik einer Zöliakie (Abb. 11.18).

► **Merke.**

11.18 Pathophysiologie der Zöliakie

