



Foto: K. Oborny, Thieme Gruppe (Symbolbild)

## LERNPAKET 2

## LERNPAKET 2

## 6.6 Gastrointestinaltrakt und Abdomen

### 6.6.1 Nekrotisierende Enterokolitis

**DEFINITION** Nekrotisierende, transmural fortschreitende Darmentzündung, die v. a. bei Frühgeborenen auftritt und zu Darmperforationen, Peritonitis und Sepsis führen kann.

**Epidemiologie:** Die nekrotisierende Enterokolitis (NEC) ist die häufigste Ursache eines akuten Abdomens bei Frühgeborenen. Etwa 15% der Frühgeborenen mit einem Geburtsgewicht < 1500 g sind von einer NEC betroffen. Die Inzidenz aller Neugeborenen liegt bei 0,1–0,3%.

**Pathogenese:** Der **Gastrointestinaltrakt** ist bei Frühgeborenen noch **unreif** und daher empfindlich (verlangsamte Peristaltik, unreife intestinale Barrierefunktion, unreifes Immunsystem mit unzureichender IgA-Produktion).

Die wichtigsten Auslöser der NEC sind:

- ischämische, hypoxische oder toxische **Schädigung der Darmwand**
- abnorme Darmflora (**bakterielle Fehlbesiedelung**)
- **übermäßiges Bakterienwachstum.**

Nahrungsbestandteile werden von den Darmbakterien als Substrat zur Fermentation genutzt. Dabei kommt es zur Gasentwicklung im Darm, die zu einer Dilatation der Darmschlingen führt. Hierbei vermindert sich die Darmperfusion weiter, da der arterielle Zustrom durch den erhöhten Widerstand der geblähten Darmschlingen erschwert wird. Die bakterielle Besiedelung greift

die Darmwand an. Fermentationsgase (meist Wasserstoff) sammeln sich in submukösen und subserösen Blasen (**Pneumatosis intestinalis**). Schließlich kann die NEC bis zur transmuralen **Nekrose der Darmwand** und zu **Perforationen** und einer Durchwanderungsperitonitis voranschreiten. Bei einer schweren Schädigung des Darms können Darmbakterien eine Sepsis hervorrufen.

**PRAXIS** Muttermilch wird u. a. wegen ihrer immunmodulatorischen Effekte (durch sekretorisches IgA) ein präventiver Effekt zugeschrieben.

Die NEC beginnt meist am **distalen Ileum** und am Colon ascendens (im Versorgungsgebiet der A. ileocolica) und kann sich auf den gesamten Darm ausbreiten. Bei <20% der Patienten sind mehr als  $\frac{3}{4}$  des Darms betroffen (**totale NEC**).

**Klinik:** Die Symptome treten meist zwischen dem 3. und 10. Lebenstag auf, evtl. auch später. Erste Anzeichen sind vermehrte oder vermehrt gallige Magenreste bei Aspiration aus einer liegenden Magensonde.

Die NEC wird klinisch in 3 Stadien eingeteilt (Tab. 6.5).

#### LERNTIPP

Ein geblähtes, berührungsempfindliches Abdomen und blutige Stühle bei einem Neugeborenen kurz nach der Geburt sollten Sie an eine nekrotisierende Enterokolitis denken lassen. Der typische Befund in der Abdomenübersichtsaufnahme ist die Pneumatosis intestinalis.

Tab. 6.5 Klinische Einteilung der nekrotisierenden Enterokolitis (nach Bell)

	Stadium I	Stadium II	Stadium III
Diagnose	vermutete NEC	manifeste NEC	fortgeschrittene NEC
abdomineller Befund	geblähtes Abdomen, <b>vermehrte Magenreste</b> , Subileus, wenig Blut im Stuhl	<b>aufgetriebenes Abdomen</b> , <b>galliges Erbrechen</b> , Ileus, <b>sichtbar blutige Stühle</b> , gerötete Bauchhaut	aufgetriebenes Abdomen, gespannte, glänzende und livide verfärbte Bauchhaut mit sichtbaren Darmschlingen, Darmperforation, (Durchwanderungs-)Peritonitis
systemische Symptome	Bradykardie, Apnoe, Lethargie	Bradykardie, Apnoe	Sepsis
Labor	–	metabolische Azidose, Thrombopenie	gemischte Azidose, Thrombopenie, Neutropenie
Bildgebung	dilatierte Darmschlingen	dilatierte und stehende Darmschlingen, verdickte Darmwände, <b>Pneumatosis intestinalis</b> , evtl. Gas in der Pfortader, evtl. Aszites	freie Luft, Aszites

**Diagnostik:** Bei der körperlichen Untersuchung ist das **Abdomen druckschmerzhaft**. Es sind meist keine, manchmal auch klingende Darmgeräusche auskultierbar, die **Darmperistaltik fehlt**. Bei fortgeschrittener NEC kann eine Resistenz im rechten Unterbauch zu tasten sein.

Eine Blutkultur erbringt in 25% d.F. einen Erregernachweis (**Bakterien:** Clostridien, E. coli, Pseudomonas aeruginosa, Klebsiellen, Enterobacter und Staphylokokken, **Viren:** Rotaviren, CMV, Coronavirus, **Pilze:** Candida spp.).

Sonografisch lassen sich verdickte Darmwände und geblähte Darmschlingen darstellen. Gas ist intramural und bei fortgeschrittener NEC auch in der Pfortader nachweisbar.

Die Röntgen-Abdomen-Übersichtsaufnahme zeigt in 85% d.F. eine Pneumatosis intestinalis (Abb. 6.7).

**Therapie:** konservative Maßnahmen:

- Nahrungskarenz
- Entlastung des GI-Trakts mittels Magenablaufsonde
- parenterale Ernährung
- intravenöse Antibiose (S.75) (zusätzlich sollten anaerobierwirksame Antibiotika gegeben werden)
- evtl. Maßnahmen zur Verbesserung der systemischen Durchblutung, z. B. Ligatur eines offenen Ductus arteriosus

Bei fortgeschrittener NEC oder bei Darmperforation ist umgehend die Aufnahme auf einer kinderchirurgischen Station mit sofortiger **Operation und Anlage eines Anus praeter** indiziert. Hierbei sollten nur offensichtlich nekrotische und avitale Darmabschnitte reseziert werden. Dieses Vorgehen kann zwar die Wahrscheinlichkeit für einen Zweiteingriff mit weiterer Darmresektion erhöhen, verringert jedoch insgesamt das Risiko eines Kurzdarmsyndroms. Die Rückverlagerung des Enterostomas erfolgt elektiv im Abstand von mindestens 3 Monaten.

Bei konservativer Therapie kann nach 3–7 Tagen, bei operativer Therapie nach 14–21 Tagen mit dem enteralen Nahrungsaufbau begonnen werden.

**Prognose:** Die Mortalität liegt insgesamt bei 5–10%, bei fortgeschrittener NEC oder sehr kleinen Frühgeborenen höher (bei totaler NEC nahe 100%).

#### PRÜFUNGSHIGHLIGHTS



##### Nekrotisierende Enterokolitis

- ! Der **Gastrointestinaltrakt** ist bei Frühgeborenen noch **unreif**.
- !! **Klinik:** blutige Stühle, geblähtes und berührungsempfindliches Abdomen
- !! typischer radiologischer Befund: **Pneumatosis intestinalis**
- ! Sonografisch sind **Gasbläschen** in der Pfortader erkennbar.
- ! bei Darmperforation umgehende **Operation**.

## 6.6.2 Ösophagusatresie

**DEFINITION** Diskontinuität des Ösophagus bedingt durch eine Entwicklungsstörung des Septum oesophagotracheale in der 4.–6. Schwangerschaftswoche. Es kann eine Fistel zur Trachea bestehen.

**Epidemiologie und Einteilung:** Die Ösophagusatresie tritt mit einer Häufigkeit von 1:3000–1:4000 auf. In 50% d.F. kommen weitere Fehlbildungen vor, wie die **VACTERL-Assoziation** (S.49).

Ösophagusatresien werden nach Vogt eingeteilt (Tab. 6.6).

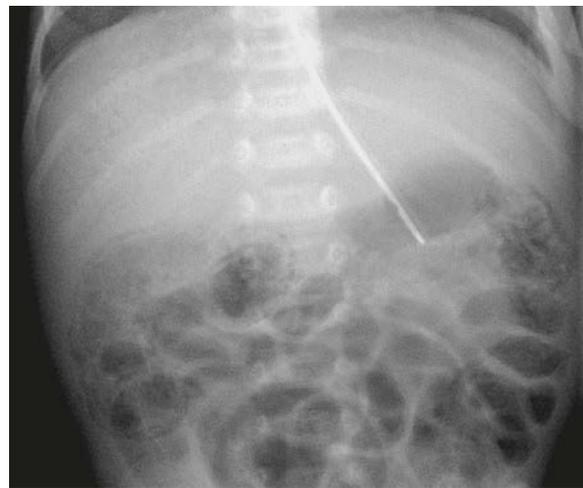


Abb. 6.7 **Nekrotisierende Enterokolitis.** Perlschnurartige Pneumatosis intestinalis im rechten und linken Oberbauch. [aus Jorch, Hübler, Neonatologie, Thieme, 2015]

Tab. 6.6 Klassifikation der Ösophagusatresien (nach Vogt)

Typ	Pathologie	Häufigkeit
I	Ösophagusagenesie	< 1 %
II	langstreckige Atresie ohne Fistel	9 %
IIIa	Atresie mit proximaler tracheoösophagealer Fistel	< 1 %
IIIb	Atresie mit distaler tracheoösophagealer Fistel	87 %
IIIc	Atresie mit proximaler und distaler tracheoösophagealer Fistel	3 %
H-Fistel	Ösophagus ohne Atresie, jedoch mit tracheoösophagealer Fistel	< 1 %

**Klinik:** Bereits während der Schwangerschaft fällt ein **Polyhydramnion** auf, da die betroffenen Feten das geschluckte Fruchtwasser nicht weitertransportieren können.

Die Neugeborenen zeigen unmittelbar nach der Geburt vermehrtes Speicheln, Spucken, wiederkehrende Husten- und Zyanoseanfälle und Dyspnoe. Das Abdomen kann eingefallen oder, bei einer tracheoösophagealen Fistel, gebläht sein.

Bei der sog. **H-Fistel** kann die Symptomatik auch erst später einsetzen, da keine Diskontinuität des Ösophagus besteht. Unmittelbar postpartal fällt eine H-Fistel nicht auf, wenn eine Magensonde problemlos gelegt werden kann. Diese Kinder werden erst durch häufige Aspirationen von Nahrung und Aspirationspneumonien auffällig. Zusätzlich zur Ösophagusfehlbildung kann eine Tracheomalazie vorhanden sein.

**Diagnostik:** Die Neugeborenen husten nach einem Trinkversuch und können zyanotisch werden. Eine **Magensonde lässt sich nicht vorschieben**; Mageninhalt kann nicht aspiriert werden (Ausnahme: H-Fistel). Eine endoskopische Untersuchung gibt Aufschluss über die mögliche Bildung einer Fistel zur Trachea.

In den sonografischen Untersuchungen während der Schwangerschaft ist beim Fetus keine (bei Typ I, II, IIIa) oder bei tracheoösophagealer Fistel lediglich eine kleine Magenblase (bei Typ IIIb,

IIIc und H-Fistel) nachweisbar. In der Röntgenaufnahme zeigt sich ein Ösophagusblindsack (Abb. 6.8). Bei Atresien mit unterer ösophagotrachealer Fistel stellt sich der Magen luftgefüllt dar.

#### LERNTIPP

Wenn das IMPP in seiner Frage einen Säugling schildert, der immer wieder nach dem Füttern hustet und häufig Atemwegsinfekte hat, denken Sie an eine ösophagotracheale Fistel.

Ein Ösophagusbreischluck ist nur bei unklarem Befund oder bei H-Fistel indiziert. Im seitlichen Strahlengang kann eine vorhandene Fistel vom Ösophagus nach ventral in die Trachea dargestellt werden.

Eine **Echokardiografie** dient im Rahmen der Operationsplanung der Darstellung des Verlaufs der Aorta.

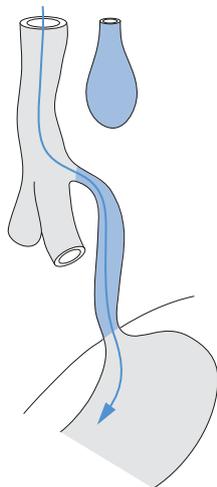
**Therapie:** Zur **Aspirationsprophylaxe** sollte das Neugeborene nüchtern belassen und möglichst nicht intubiert werden. Mittels offener Magensonde im oberen Ösophagusblindsack können Speichel und Sekret abgeleitet werden.

Die **operative Korrektur** sollte, auch bei Frühgeborenen, **innerhalb** der **ersten beiden Lebensstage** erfolgen. Das Vorgehen ist meist abhängig vom Vorhandensein einer Fistel:

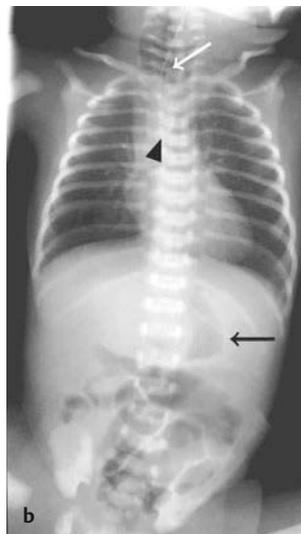
- Fistel vorhanden → primäre Anastomosierung
- Fistel fehlt → zweizeitiges Vorgehen: zunächst Anlage eines Ösophago- und ein Gastrostomas (zur Sekretableitung und Ernährung), im Intervall entweder Magenhochzug oder sekundäre Anastomose nach Elongation der Ösophagusenden.

#### PRÜFUNGSHIGHLIGHTS

- **Klinik bei ösophagotrachealer Fistel:** Husten nach dem Füttern, häufig Atemwegsinfekte.



a Typ IIIb



**Abb. 6.8 Ösophagusatresie Typ IIIb.** a Schema. b Im Röntgen-Thorax erkennt man einen luftgefüllten, blind endenden oberen Ösophagus mit nicht weiter vorzuschiebender Magensonde (weißer Pfeil). Luftgefüllter Magen (Pfeil). Die Pfeilspitze zeigt auf den rechtsseitigen Aortenbogen (bei VACTERL-Assoziation). [aus Reiser, Kuhn, Debus, Duale Reihe Radiologie, Thieme, 2017]

### 6.6.3 Pylorusatresie

**DEFINITION** Angeborener, kompletter Pylorusverschluss.

**Klinik:** unmittelbar nach der Geburt Symptome einer Magenausgangsobstruktion wie vermehrtes Speicheln und **nicht galliges Erbrechen im Schwall**, evtl. respiratorische Probleme aufgrund des erhöhten intragastralen Drucks.

**Diagnostik:** Sonografie oder Röntgen-Abdomen-Übersichtsaufnahme („**single bubble sign**“).

Differenzialdiagnostisch sollten Ösophagusatresie, hypertrophe Pylorusstenose und Duodenalatresie ausgeschlossen werden.

**Therapie:** operativ mittels Anastomosierung von Magenausgang und Duodenum.

### 6.6.4 Hypertrophe Pylorusstenose

**Epidemiologie:** Ungefähr 3% aller Neugeborenen erkranken an einer hypertrophen Pylorusstenose. Zu 80% sind Jungen betroffen; familiäre Häufung.

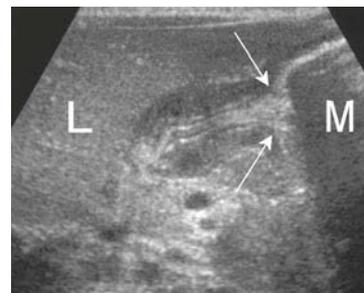
**Ätiopathogenese:** Die Veranlagung zur hypertrophen Pylorusstenose besteht schon bei Geburt. Daher gilt die Erkrankung als angeboren, auch wenn sie erst im frühen Säuglingsalter auftritt. Die zirkuläre Muskulatur des Pylorus ist hypertroph und bedingt somit ein Passagehindernis am Magenausgang.

**Klinik:** Die hypertrophe Pylorusstenose manifestiert sich i. d. R. zwischen der 3. und 15. Lebenswoche. Direkt nach der Geburt sind die Neugeborenen typischerweise asymptomatisch.

Die betroffenen Kinder **erbrechen** nach initial problemlosem Nahrungsaufbau **nicht gallig im Schwall nach Nahrungsaufnahme**. Das Erbrochene kann Hämatin enthalten. Bei der Nahrungsaufnahme kann eine Hyperperistaltik des Magens in Richtung Pylorus sichtbar sein. Durch das rezidivierende Erbrechen kann es zu Dehydrierung und **Exsikkose**, **Gedeihstörung** und **Gewichtsverlust** kommen. Die betroffenen Säuglinge sind weinerlich und unzufrieden, weil sie hungrig sind.

**Diagnostik:**

- **körperliche Untersuchung:** tastbarer, harter und olivenförmiger Tumor („Olive“) im rechten Oberbauch
- **Labor:** Hypokaliämie, BGA: hypochlorämische (metabolische) Alkalose
- **Abdomensonografie (Abb. 6.9):** zur Darstellung der hypertrophen Pylorusstenose: verlängerter und verdickter Pyloruskanal, flüssigkeits- oder luftgefüllter Magen mit Hyperperistaltik, schmales und ungefülltes Duodenum; nur teilweise Öff-



**Abb. 6.9 Hypertrophe Pylorusstenose im Längsschnitt.** Verlängerter Pylorus mit Wandverdickung und Schulterzeichen (Pfeile). [aus Staatz et al., Pareto-Reihe Radiologie, Kinderradiologie, Thieme, 2007]

nung des Pylorus für die Nahrungspassage (Schnabelzeichen); am Übergang von Magen zum Pylorus Vorwölbung von hypertrophierter Pylorusmuskulatur in den Magen (stark vorspringende Angulusfalte des Antrums → Schulterzeichen“).

**LERNTIPP**

Bei der Symptomatik erbrechendes, dehydriertes, schlaffes Kind mit Gedeihstörung differenzialdiagnostisch auch an ein AGS mit Salzverlustsyndrom denken.

**Therapie:** Pyloromyotomie nach Weber-Ramstedt → Pylorusmuskulatur wird auf der ventralen Seite über die gesamte Länge längs gespalten, laparoskopisch oder offen.

**PRÜFUNGSHIGHLIGHTS****Hypertrophe Pylorusstenose**

- ! **Jungen** sind deutlich häufiger betroffen als Mädchen.
- ! Risikofaktor: **familiäre Häufung**
- ! klinische Manifestation i. d. R. **zwischen der 3. und 15. Lebenswoche**
- !! **Klinik:** schwallartiges, nicht galliges Erbrechen von Mageninhalt, Exsikkose, Säuglinge sind weinerlich und gedeihen schlecht
- ! tastbarer Tumor im rechten Oberbauch
- !! Bei Verdacht auf eine hypertrophe Pylorusstenose hilft eine **Sonografie des Abdomens** weiter.
- ! **sonografische Zeichen:** verdickter Pylorusmuskel, verlängerter Pyloruskanal, frustrane Magenperistaltik mit Schnabelzeichen, stark vorspringende Angulusfalte des Antrums
- ! **Labor:** Hypokaliämie, BGA: hypochlorämische (metabolische) Alkalose
- ! **Pyloromyotomie** = Spaltung des hypertrophierten Muskels.

**6.6.5 Duodenalstenose und -atresie****DEFINITION**

- **Duodenalstenose:** Verengung des Duodenums durch ein Pancreas anulare oder eine intraluminäre Membran (Hemmungsfehlbildung)
- **Duodenalatresie:** Diskontinuität des Duodenums durch Hemmungsfehlbildung während der Embryonalzeit
- **Pancreas anulare:** Fehlbildung des Pankreas mit Ringbildung um das Duodenum

**Epidemiologie:** Inzidenz 1:2500. ⅓ der Patienten haben Begleitfehlbildungen (z. B. VACTERL-Assoziation). 30–40% der Neugeborenen mit Duodenalatresie haben eine Trisomie 21.

**Pathogenese und Einteilung:** Eine Duodenalatresie mit kompletter oder inkompletter (Duodenalstenose) Verlegung des Duodenallumens entsteht, wenn das in der Embryonalzeit angelegte Duodenum nicht ausreichend rekanalisiert wird. Diese Hemmungsfehlbildung ist von Atresien distaler Darmabschnitte zu unterscheiden, die meist die Folge intrauteriner Darmischämien sind. Je nach Morphologie werden 3 Typen der Duodenalatresie unterschieden:

- **Typ I** (am häufigsten): kompletter oder inkompletter membranöser Verschluss mit kontinuierlicher Lamina muscularis
- **Typ II:** kompletter Verschluss mit fibrösem Strang zwischen den beiden Enden des Duodenums und mit intaktem Mesenterium
- **Typ III:** kompletter Verschluss ohne Verbindung der beiden Enden des Duodenums und mit V-förmigem Mesenterialdefekt. Das Pancreas anulare beruht auf einer gestörten Fusion der ventralen und dorsalen Pankreasnospe.

**Klinik:** Galliges Erbrechen bei einer Duodenalatresie distal der Papilla Vateri (häufigere Form) bzw. nicht galliges Erbrechen bei einer Atresie proximal der Papille. Der Mekoniumabgang kann verzögert sein. Ein Ikterus kann auftreten.

Eine Duodenalstenose kann sich erst später manifestieren und eine mildere Symptomatik aufweisen.

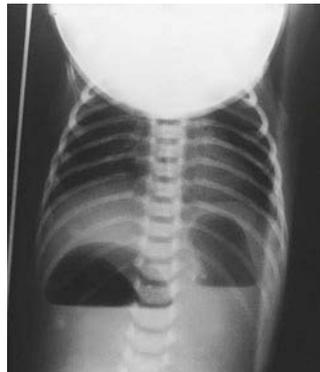
**Diagnostik:**

- pränatale Sonografie: **Polyhydramnion**, dilatierte Magenblase.
- klinische Untersuchung: **geblähter Oberbauch**, eingefallener Unterbauch, bei verzögerter Diagnose evtl. bereits Dehydratation, Hyponatriämie und hypochlorämische Alkalose
- Röntgenübersichtsaufnahme:
  - **Duodenalatresie:** „**double bubble sign**“ → Magen und proximales Duodenum sind luftgefüllt und stark dilatiert (Abb. 6.10), distale Darmschlingen sind nicht luftgefüllt.
  - **Duodenalstenose:** Magen und proximales Duodenum ebenfalls stark dilatiert, aber Luft im distalen Darm (DD: Volvulus)

**Therapie:** Eine Duodenalatresie sollte in den ersten Lebenstagen operativ behoben werden (i. d. R. Seit-zu-Seit-Duodenostomie mit Resektion des atretischen Darmsegments). Zur Aspirationsprophylaxe sollte präoperativ eine Magensonde gelegt werden. Die postoperative Prognose ist sehr gut.

**PRÜFUNGSHIGHLIGHTS**

- ! Befunde bei **Duodenalatresie:** galliges Erbrechen, geblähter Ober- und eingefallener Unterbauch, ausgeprägte Luftansammlung im Oberbauch; betroffen sind häufig Kinder mit Trisomie 21.



**Abb. 6.10 Duodenalatresie.** Typisches „double bubble sign“ → Magen und Bulbus duodeni sind luftgefüllt. [aus Gortner, Meyer, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2018]

### 6.6.6 Malrotation des Darms und Dünndarmvolvulus

#### DEFINITION

- **Malrotation:** gestörte Darmdrehung während der Embryonalentwicklung mit daraus resultierender Fehllage von Dün- und Dickdarm und mangelnder Fixierung des Mesenteriums
- **Volvulus:** Torquierung des Mesenteriums mit Unterbrechung der Blutzufuhr von Dünndarmabschnitten, bedingt durch eine mangelnde Fixierung des Mesenteriums.

**Epidemiologie:** Inzidenz der Malrotation: 2%. Ein Dünndarmvolvulus tritt v. a. bei Neugeborenen und Säuglingen auf.

**Pathogenese und Einteilung:** Eine Malrotation entsteht durch eine gestörte Darmdrehung, sodass das Zökum nicht im rechten Unterbauch zu liegen kommt. Man unterscheidet 3 Formen:

- **Nonrotation** (am häufigsten): normale Drehung, 1-mal um 90°. Das gesamte Kolon liegt links der Wirbelsäule. Dünndarm und Kolon haben ein Mesenterium ileocolicum commune.
- **Malrotation I:** normale Drehung, 2-mal um 90°. Die Pars inferior duodeni liegt hinter den Mesenterialgefäßen. Die Mesenterialwurzel ist nicht fixiert. Es können sog. Ladd'sche Bänder zwischen dem Zökum, das im rechten Oberbauch liegt, und der hinteren Bauchwand bestehen, die das Duodenum einengen.
- **Malrotation II:** zunächst normale Drehung 1-mal um 90°, dann inverse Drehung 1- bis 2-mal um 90°. Das Duodenum liegt vor den Mesenterialgefäßen, Zökum und Colon transversum liegen hinter der Mesenterialwurzel, die die Dickdarmanteile komprimiert.

**Klinik:** Die Symptome einer Malrotation sind unspezifisch; auch asymptomatische Verläufe sind möglich. Bei Säuglingen treten umbilikale Bauchschmerzen („Nabelkoliken“), intermittierendes galliges Erbrechen oder eine Malabsorption mit Gedeihstörung auf. Ältere Kinder können über chronisch-intermittierende Bauchschmerzen klagen. Die Stühle können blutig tingiert sein.

Eine Malrotation des Darms kann sich im Extremfall als **Volvulus** manifestieren. Dieser tritt meist in den ersten Lebenswochen auf und hat eine Ischämie mit Nekrose des Dünndarms zur Folge. Die betroffenen Kinder haben stärkste Bauchschmerzen, erbrechen gallig und zeigen eine schnelle Verschlechterung des Allgemeinzustands bis hin zum Schock.

**Diagnostik:** Mittels Magen-Darm-Passage oder Kolonkontrasteinlauf lassen sich die verschiedenen Formen der Malrotation voneinander differenzieren. Sonografisch kann die Fehllage der Mesenterialgefäße nachgewiesen werden.

Ein Volvulus zeigt sich im Röntgen-Abdomen als Ileus mit Spiegelbildung. In der Abdomensonografie kann das sog. „whirlpool sign“ nachgewiesen werden: Hierbei hat sich der Dünndarm im Uhrzeigersinn um die Mesenterialwurzel gedreht, sodass die Mesenterialgefäße im Mesenterium torquiert erscheinen. Die Darmwände können ödematös sein.

**Therapie:** Aufgrund der hohen Gefahr einer Volvulusentwicklung sollte eine Malrotation bei Neugeborenen und Säuglingen in einem elektiven Eingriff korrigiert werden.

Bei einem Dünndarmvolvulus muss notfallmäßig operiert werden, um die Darmischämie zu unterbrechen. Ist die Detorquierung erfolgreich, sollte das Zökum in den rechten Unterbauch verlagert und das Mesokolon fixiert werden. Wenn eine

Resektion nekrotischer Darmanteile erforderlich ist, wird ein zweizeitiges Vorgehen mit Anlage eines künstlichen Darmausgangs empfohlen.

### 6.6.7 Dünndarm- und Kolonatresie

**Epidemiologie** Dünndarmatresien kommen mit einer Inzidenz von 1:1000 vor. Kolonatresien sind sehr seltene angeborene Fehlbildungen (Inzidenz 1:20 000).

**Pathogenese und Einteilung** Atresien von Jejunum, Ileum und Kolon beruhen auf Ereignissen, die nach der Embryonalperiode stattgefunden haben. Durchblutungsstörungen oder eine Malrotation mit Volvulus können für die Darmatresien verantwortlich sein.

**Klinik:** Wie bei Duodenalatresie (S.40). Je nach Höhe der Atresie setzen die Symptome früher oder später ein.

**Diagnostik:** Im **Röntgen-Abdomen** sieht man bei einer Jejunalatresie das sog. **triple bubble sign** (Abb. 6.11). Sonografisch sollte eine Malrotation ausgeschlossen werden.

#### LERNTIPP

Je weiter distal sich eine Atresie im Magen-Darm-Trakt befindet, desto mehr „bubbles“, als Zeichen von Flüssigkeits-Luft-Spiegeln, sind sichtbar.

**Therapie:** Operation mittels End-zu-End-Anastomose beider Darmenden.

### 6.6.8 Mekoniumileus

**DEFINITION** Verschlussileus durch zähes Mekonium, in den meisten Fällen im terminalen Ileum.

**Epidemiologie und Ätiologie:** Ein Mekoniumileus ist ein spezifisches Frühsymptom der **zystischen Fibrose** (S.105) → 95% der Patienten mit Mekoniumileus haben eine zystische Fibrose; auch idiopathisches Auftreten möglich.



Abb. 6.11 **Jejunalatresie.** Triple bubble sign bei Jejunalatresie distal des Treitz-Bandes → Magen, Bulbus und Pars horizontalis des Duodenums sind luftgefüllt. [aus Staatz et al., Pareto-Reihe Radiologie, Kinderradiologie, Thieme, 2007]



Abb. 6.12 **Mekoniumileus**. Kolonkontrasteinlauf: Colon transversum und Colon descendens sind schlank bei einem Verschluss des Ileums. [aus Gortner, Meyer, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2018]

**Klinik:** galliges Erbrechen, verzögerter oder fehlender Mekoniumabgang; stark aufgetriebenes Abdomen, bei Darmnekrose oder -perforation auch Entzündungszeichen.

**Diagnostik:**

- **klinische Untersuchung:** tastbarer Mekoniumballen oder mehrere perlschnurartig aufgereichte Verhärtungen, evtl. durch die Bauchdecke sichtbare Darmpéristaltik
- **Abdomensonografie:** dilatierte Dünndarmschlingen, evtl. Pendelperistaltik oder keine Peristaltik

**PRAXIS** Häufigste Lokalisation des Ileus ist das terminale Ileum.

- **Röntgen:** dilatierte, luftgefüllte Dünndarmschlingen (Abb. 6.12) → Wegen der zähen Konsistenz des Mekoniums kann die für einen Ileus typische Spiegelbildung ausbleiben. Bei einer **Perforation** mit Mekoniumperitonitis sind versprengte intraabdominelle Verkalkungen sichtbar.
- **Kolonkontrasteinlauf:** erweiterte Darmschlingen proximal des Ileus, hypoplastische Darmschlingen distal der Obstruktion, schlank wirkendes Colon im Vergleich zum dilatierten Dünndarm (sog. **Mikrocolon**)

**PRAXIS** Vor dem Kolonkontrasteinlauf eine Darmperforation ausschließen!

**Therapie:**

- Bei unkompliziertem Mekoniumileus zunächst konservatives Vorgehen → Einläufe mit wasserlöslichem Kontrastmittel, Acetylcystein zur Senkung der Viskosität des Mekoniums
- Meist ist jedoch eine Operation notwendig → zweizeitiges Vorgehen mit Anlage eines künstlichen Darmausgangs

**PRÜFUNGS HIGHLIGHTS**



**Mekoniumileus**

– ! typisches Erstsymptom der zystischen Fibrose.

## 6.6.9 Mekoniumpfropsyndrom

**DEFINITION** Obstruktion des Kolons durch zähes Mekonium.

**Ätiologie:** festes Mekonium, das nicht ausgeschieden werden kann; z. B. bei **Morbus Hirschsprung**, **hypoplastischem linkem Colon** (small left colon syndrome → vorübergehende funktionelle Motilitätsstörung durch Unreife der Ganglienzellen) oder bei zystischer Fibrose.

**Klinik:** wie Mekoniumileus (S.42).

**Diagnostik und Therapie:** Bildgebung: dilatierte Dünndarmschlingen, dilatiertes Colon ascendens, Kalibersprung beim Übergang vom Colon transversum in das Colon descendens.

Kolonkontrasteinlauf zur Diagnostik und zur Therapie (Einlauf mit Kochsalzlösung, Ringer-Laktat oder Barium).

## 6.6.10 Morbus Hirschsprung

**Synonym:** Megacolon congenitum

**DEFINITION** Aganglionose mit Fehlinnervation und spastischer Verengung von Kolonsegmenten.

**Epidemiologie:** Inzidenz 1:3000–1:5000, Jungen sind häufiger betroffen als Mädchen.

**Ätiologie:** Die Aganglionose besteht vom Anus nach proximal in unterschiedlicher Ausdehnung (→ in der Embryonalentwicklung schreitet die Innervation des Gastrointestinaltrakts von kranial nach kaudal fort). In 80 % d. F. ist das aganglionäre Segment distal der linken Kolonflexur gelegen, sodass **Sigma** und **Rektum** betroffen sind.

**Klinik:**

- verzögerter **Mekoniumabgang** (i. d. R. erst > 24 h post partum)
- Erbrechen, chronische Obstipation, Gedeihstörung
- meistens Diagnosestellung vor dem 2. Lebensjahr
- Komplikation: Wegen der verlängerten Darmpassagezeit und der Koprostase höheres Risiko einer nekrotisierenden Enterokolitis und eines toxischen Megakolons.

**Diagnostik:**

- aufgetriebenes Abdomen, enger Analkanal in der digital-rektalen Untersuchung und kein Stuhl in der Ampulla recti
- **anorektale Manometrie:** dauernd kontrahierter innerer Analsphinkter ohne physiologischen Relaxationsreflex nach Dehnung
- **Rektumbiopsie** zur Diagnosesicherung (Entnahme mehrerer Biopsien ab ano aufwärts): keine Ganglienzellen nachweisbar, erhöhte Acetylcholinesteraseaktivität in der enzymhistochemischen Färbung
- **Kolonkontrasteinlauf:** Das betroffene Darmsegment ist eng, der prästenotische Darmabschnitt stark dilatiert → Kalibersprung am Übergang vom regelrecht innervierten Darm zum aganglionären Segment (Abb. 6.13).

**PRAXIS** Der Kontrasteinlauf sollte ohne vorheriges Abführen durchgeführt werden, da der Kalibersprung im stuhlgefüllten Darm besser sichtbar ist.



Abb. 6.13 **Morbus Hirschsprung.** Kolonkontrasteinlauf: Kalibersprung zwischen Rektum und Sigma (Megasigma). [aus Gortner, Meyer, Duale Reihe Pädiatrie, Thieme, 2018]

#### Therapie:

- nach der Diagnosestellung: **abführende Maßnahmen** (z. B. regelmäßiges rektales Anspülen)
- **Operation** (umgehende OP bei symptomatischen Neugeborenen):
  - **Resektion** des aganglionären Dickdarmsegments und Anlage eines temporären **Anus praeter** im Bereich des prästenotisch dilatierten Darms
  - **Anastomosierung** des proximalen Dickdarms mit dem Anus: i. d. R. mittels transanal Durchzugs (geringeres Verletzungsrisiko für Nerven im kleinen Becken), bei stark kontrahiertem Analsphinkter Sphinktermyotomie.

#### PRÜFUNGSHIGHLIGHTS



##### Morbus Hirschsprung

##### – Diagnostik

- ! **Rektumanometrie:** dauerhaft kontrahierter M. sphincter ani internus ohne Relaxation.

### 6.6.11 Analatresie

**Epidemiologie:** 50% der Neugeborenen mit Analatresie haben weitere Fehlbildungen, meist im Rahmen der VACTERL-Assoziation (S.49). Kinder mit **Down-Syndrom** sind häufiger von einer Analatresie betroffen.

**Ätiopathogenese:** Anorektale Malformation (ARM) durch Entwicklungsstörung des Septum urorectale. Der Anus ist nicht durchgängig. Es können vom Rektum ausgehende Fisteln bestehen.

**Klinik:** **kein Anus angelegt**, bei vorhandener Fistel evtl. Mekoniumabgang aus Urethra, Vagina oder perineal.

**Einteilung:** Analatresien werden nach ihrer Höhe eingeteilt. Klinisch relevant ist die **Krickenbeck-Klassifikation**, die zwischen häufigen (Hauptgruppen) und seltenen anorektalen Malformationen (Nebengruppen) unterscheidet. Zu den Hauptgruppen zählen die

- **hohe Analatresie:** rektovesikale und rektoprostatiche Fistel (bei Jungen) bzw. Kloakenfehlbildung (bei Mädchen)
- **intermediäre Analatresie:** rektobulbäre Fistel (bei Jungen) bzw. rektovestibuläre Fistel (bei Mädchen)
- **tiefe Analatresie:** perineale und kutane Fisteln
- sonstige anorektale Malformationen wie Analstenose oder Malformationen ohne Fisteln.

#### Diagnostik:

- **perineale Sonografie** (Sagittalschnitt): Abschätzen des Abstands von Rektumstumpf zum Analgrübchen und evtl. Darstellung einer vorhandenen Fistel
- **Röntgenaufnahme** (seitlich nach Wangenstein): zur Bestimmung der Höhe der Analatresie (**luftgefüllte Darmschlingen mit plötzlichem Stopp**), wenn äußerlich keine Fistelöffnung sichtbar ist.

**PRAXIS** Diese Röntgenaufnahme erbringt erst > 12 h postpartal ein aussagekräftiges Ergebnis, wenn der distale Darm luftgefüllt ist.

- **Kolonkontrasteinlauf:** bei sichtbarer Fistelöffnung zur Fistel-darstellung und Festlegung der Höhe der Analatresie.
- **Miktionszysturografie** (falls Mekonium im Urin vorhanden ist)
- **MRT in axialer und koronarer Schnittführung:** zur definitiven Operationsplanung.

#### Therapie:

- **tiefe Analatresien ohne Fistel** und tiefe Analatresien **mit perinealen Fisteln:** Durchzugsoperation (posteriore sagittale Anorektoplastik, PSARP) innerhalb von 48 h post partum
- **tiefe Analatresien** mit ausreichend **großer perinealer Fistel:** elektive Korrektur im Alter von 1–2 Monaten, ggf. vorübergehende Fistelbougieung, damit der Stuhlabgang über die Fistel gewährleistet ist.
- **hohe Analatresien:** dreizeitiges Vorgehen mit doppeläufigem Kolostoma postpartal → PSARP des abführenden Darmabschnitts nach 4–8 Wochen → Anus-praeter-Rückverlagerung nach weiteren 2–8 Wochen.

#### PRÜFUNGSHIGHLIGHTS



- ! **Röntgenbefund bei Analatresie:** luftgefüllte Darmschlingen mit plötzlichem Stopp; häufig assoziiert mit Down-Syndrom.

### 6.6.12 Gallengangatresie

**Ätiologie:** Fehlbildung oder intrauterin erworbene Störung der intra- und/oder extrahepatischen Gallenwege:

- **extrahepatische Gallengangatresie:** entweder angeboren (durch Störungen der Embryonalentwicklung oder bei syndromalen Erkrankungen, z. B. Trisomie 18) oder perinatal erworben (durch Infektionen, v. a. Hepatitis und STORCH-Erreger, oder eine entzündliche sklerosierende Cholangiopathie).
- **intrahepatische Gallengangatresie:** erbliche Erkrankungen (z. B. Alagille-Syndrom, Mukoviszidose,  $\alpha_1$ -Antitrypsin-Mangel, Zellweger-Syndrom) oder Infektionen der Mutter in der Schwangerschaft (Röteln, CMV).

**Klinik:**

- **Icterus prolongatus**
- Gedeihstörung (Malabsorption von Fett und fettlöslichen Vitaminen)
- helle und acholische Stühle (Mekonium unauffällig), bierbrauner Urin
- ab der 3. Lebenswoche Hepatosplenomegalie
- ab dem 3. Lebensmonat: Zeichen einer beginnenden Leberinsuffizienz (Gerinnungsstörungen, Pruritus).

**Diagnostik:**

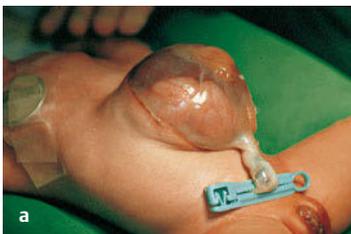
- **Labor:** Cholestaseparameter AP und  $\gamma$ GT  $\uparrow$ , GOT und GPT normal bis  $\uparrow$
- **Sonografie des Abdomens:** keine (häufig!) oder **kleine Gallenblase** (<2 cm im Längsdurchmesser), keine Verkleinerung postprandial; „**triangular cord sign**“ bei extrahepatischer Gallengangatresie (echoreiche Struktur auf Höhe der Leberpforte, die dem fibrosierten Rest des Ductus hepatocholedochus entspricht).
- **hepatobiliäre Szintigrafie:** i.v.-Injektion eines gallegängigen Tracers  $\rightarrow$  bei Gallengangatresie innerhalb von 24 Std keine Traceranreicherung im Darm, sondern in der Harnblase (kompensatorische Ausscheidung über die Nieren)
- **Leberbiopsie und Histologie** zur Diagnosesicherung: bei extrahepatischer Gallengangatresie **Bindegewebsstränge** oder Gallengangüberreste anstelle der Gallengänge; es besteht eine intrakanalikuläre Cholestase; ausgeprägte **periportale Duktusproliferation** im Gegensatz zur intrahepatischen Gallengangatresie.

**Differenzialdiagnosen:** **Alagille-Syndrom** (intrahepatische Gallenganghypoplasie) mit Cholestase, Augenfehlbildung (Embryotoxon posterius), Gesichtsdysmorphie (breite Stirn, tiefstehende Augen, Hypertelorismus, schmales Kinn), Herzvitium (periphere Pulmonalstenosen) und Skelettanomalien (Schmetterlingswirbelkörper).

**Therapie:**

- **extrahepatische Gallengangatresie:** Operation unbedingt vor Ende des 2. Lebensmonats  $\rightarrow$  **Hepatoportoenterostomie nach Kasai**
- **intrahepatische Gallengangatresie** bzw. Ausdehnung der Atresie auf die intrahepatischen Gallengänge: **Lebertransplantation** als einzig mögliche Therapie.

**Prognose:** bei Nichtbehandlung innerhalb der ersten 6–8 Lebenswochen bzw. oft trotz rechtzeitig durchgeführter Portoenterostomie Cholangitis  $\rightarrow$  **biliäre Zirrhose** mit portaler Hypertonie  $\rightarrow$  chronisches Leberversagen  $\rightarrow$  erforderliche **Lebertransplantation** (häufigster Grund für eine Lebertransplantation im Kindesalter!)

**PRÜFUNGSHIGHLIGHTS****Gallengangatresie**

- **! Klinik:** direkte Hyperbilirubinämie und Cholestase mit hellem Stuhl und dunklem Urin, Hepatomegalie
- **!! Alagille-Syndrom:** Cholestase, Augenfehlbildung (Embryotoxon posterius), Gesichtsdysmorphie (breite Stirn, tiefstehende Augen, Hypertelorismus, schmales Kinn), Herzvitium (periphere Pulmonalstenosen), Skelettanomalien (Schmetterlingswirbelkörper)
- **! Histologie:** Gallengangproliferate, intrakanalikuläre Cholestase, periportale Fibrose
- **! Therapie:** Hepatoportojejunostomie nach Kasai
- **! Bei Nichtbehandlung** innerhalb der ersten 6–8 Lebenswochen Entwicklung einer **biliären Zirrhose**.

**6.6.13 Omphalozele und Gastroschisis****DEFINITION**

- **Omphalozele** (Abb. 6.14a): Nabelschnurbruch; der Bruchsack besteht aus Amnion und Peritoneum und kann Anteile von Darm und Leber enthalten.
- **Gastroschisis** (Abb. 6.14b): mediane Bauchwandspalte, meist rechts des Nabels, mit Prolaps von Bauchorganen wie Darm, Magen, Leber, Milz oder innerem Genitale; kein Bruchsack vorhanden.

**Epidemiologie:** Häufigkeit der Omphalozele ca. 1:3000 Geburten, der Gastroschisis 1:5000–1:10 000.

**Diagnostik:** In der Regel werden beide Bauchwanddefekte bereits pränatal per Ultraschall diagnostiziert.

**Therapie:** möglichst schonende Entbindung (per Sectio), luftdichtes Abdecken des Abdomens unmittelbar nach dem Abnabeln mit einem sterilen Plastiksack, schnellstmöglicher operativer Verschluss.

**PRÜFUNGSHIGHLIGHTS**

- **!! Gastroschisis:** mediane Bauchwandspalte, meist rechts des Nabels, mit Prolaps von Bauchorganen wie Darm, Magen, Leber, Milz oder innerem Genitale, kein Bruchsack vorhanden.

Abb. 6.14 Omphalozele und Gastroschisis.

**a Omphalozele**  $\rightarrow$  prolabierte Organe im Bruchsack. [aus Hirner, Weise, Chirurgie, Thieme, 2008]

**b Gastroschisis**  $\rightarrow$  prolabierte Organe liegen frei. [aus Hirner, Weise, Chirurgie, Thieme, 2008]

### 6.6.14 Nabelhernie

**DEFINITION** Nabelbruch mit Bruchpforte im Nabelring und Vorwölbung eines Bruchsacks, bestehend aus Peritoneum und ggf. Darm.

Nabelhernien sind bei Kindern i. d. R. angeboren. Sie treten bei 20% aller Neugeborenen und 80% aller Frühgeborenen auf. Durch Schreien oder erhöhten intraabdominellen Druck wölbt sich der Bruchsack nach außen. Mit zunehmender Kräftigung der Bauchmuskulatur wird die Nabelhernie kleiner und kann sich spontan verschließen (>90% bis zum 4. LJ). Eine Operationsindikation besteht nur bei Inkarzeration (selten) oder wenn die Hernie bis zum 2. Lebensjahr keine Größenregredienz gezeigt hat.

### 6.6.15 Zwerchfellaplasie

Siehe Abschnitt kongenitale Zwerchfellhernie (S.36).

#### PRÜFUNGSHIGHLIGHTS



– ! **Komplikationen bei Frühgeborenen:** Apnoe, Bradykardie, intraventrikuläre Blutungen, nekrotisierende Enterokolitis, persistierender Ductus arteriosus, Retinopathia praematurorum.

## 6.7 Kopf

**Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalte:** Häufigkeit: 1:600 Geburten, meistens einseitig. Ursachen: genetische Faktoren (Eltern mit Spaltbildung), genetische Syndrome (z.B. DiGeorge-Syndrom, Franceschetti-Syndrom), fetales Alkoholsyndrom. Formen: Lippenpalten, Lippen- und Kieferspalten, Lippen-Kiefer-Gaumen-Spalten, Velumspalten, isolierte Gaumen-Spalten, Spaltbildung der Uvula (Uvula bifida). **Unmittelbar postpartal Versorgung mittels Trinkplatte**, weiteres Vorgehen interdisziplinär und abhängig vom Ausmaß.

**Choanalatresie und Choanalstenose:** Häufigkeit: 1:5000–10 000 Neugeborene. Auftreten isoliert oder bei CHARGE-Assoziation (S.49) oder Franceschetti-Syndrom. **Klinik:** Neugeborene mit beidseitiger Choanalatresie zeigen postpartal eine Dyspnoe und eine **paradoxe Zyanose** (→ bei normaler Ruheatmung werden Neugeborene zyanotisch, da sie durch die Nase atmen; fangen sie an zu schreien, bessern sich Dyspnoe und Zyanose, da die Kinder nun durch den Mund atmen). **Therapie:** Eine beidseitige Choanalatresie sollte noch im Neugeborenenalter operativ behoben werden.

**PRAXIS** Bei Neugeborenen mit beidseitiger Choanalatresie sollten die Atemwege mittels Guedel-Tubus oder Intubation gesichert werden. Trinkversuche sollten unterbleiben, die Ernährung erfolgt per oral gelegter Magensonde.

#### PRÜFUNGSHIGHLIGHTS



– ! Innerhalb der ersten Lebenstage Versorgung mittels **Trinkplatte**.  
– !! Eine **beidseitige Choanalatresie** führt zur **paradoxen Zyanose**, d. h., die Neugeborenen sind in Ruhe zyanotisch und rosig, wenn sie schreien.

## 6.8 Infektionen

### 6.8.1 Neugeborenenensepsis

Die Neugeborenenensepsis wird im Kapitel Sepsis (S.74) behandelt.

### 6.8.2 Konnatal und perinatal erworbene spezifische Infektionen

#### Chlamydia trachomatis

**Epidemiologie:** 2–3% der Schwangeren sind von C. trachomatis besiedelt. Das Neugeborene infiziert sich beim Durchtritt durch den besiedelten Geburtskanal. Das Risiko der Übertragung liegt bei 50%.

#### Klinik:

- **Konjunktivitis** (Einschlusskörperchenkonjunktivitis, 60%): zunächst ein-, im Verlauf beidseitig; Inkubationszeit 5–11 Tage.
- **Pneumonie** (40%): atypische Pneumonie mit stakkatoartigem Husten, Tachypnoe und Apnoen; evtl. begleitende Otitis media. Inkubationszeit: 3–19 Wochen. In der Hälfte d.F. begleitende Otitis media. Protrahierter Verlauf über mehrere Wochen, bei Frühgeborenen auch letaler Verlauf möglich.
- weitere Infektionen (selten): Myokarditis, Hepatitis, Gastroenteritis.

#### LERNTIPP



Typisches Symptom eines mit Chlamydien infizierten Neugeborenen ist eine Konjunktivitis mit anschließender Pneumonie.

**Diagnostik:** klinische Untersuchung (Auskultation), Blutbild (Eosinophilie), Erregernachweis (Konjunktival- bzw. Rachenabstrich).

**Therapie:** systemische Antibiotikatherapie mit Makroliden (→ auch bei der lokalen Chlamydienkonjunktivitis systemisch behandeln, um ein Übergreifen der Infektion auf die Lunge zu verhindern); Isolierung nicht erforderlich.

**Prävention:** Infizierte Schwangere sollten präpartal mit Makroliden behandelt werden.

#### PRÜFUNGSHIGHLIGHTS



– ! **Klinik einer Chlamydieninfektion:** Neugeborenes mit Konjunktivitis und Pneumonie.

#### Enteroviren

**Übertragung:** entweder peripartal von der Mutter oder als nosokomiale Infektion. Die Inkubationszeit beträgt meist 3–6 Tage.

**Klinik:** Coxsackie-B- und Echoviren sind für die meisten Enterovirusinfektionen in der Neugeborenenzeit verantwortlich und können folgende Infektionen verursachen:

- Pneumonie
- Myokarditis (v. a. Coxsackie-B-Viren)
- Hepatitis
- Meningoenzephalitis (v. a. Echoviren).

Es können schwere, sepsisähnliche Verläufe mit tödlichem Ausgang vorkommen.

**Diagnostik:** Im Blutbild findet man meist nur eine unspezifische Granulozytose mit Linksverschiebung. BSG und CRP sind erhöht. Die Virusisolierung und -typisierung erfolgt aus Liquor, Blut oder Biopsaten. Eine PCR kann als Schnelltest dienen, jedoch nicht den Serotyp identifizieren.

**Therapie:** Erkrankte Neugeborene müssen isoliert werden. Es steht keine kausale Therapie zur Verfügung. Bei Meningoenzephalitis sollten Immunglobuline gegeben werden.

### Herpes neonatorum

**Epidemiologie und Übertragung:** i. d. R. Infektion beim Durchtritt durch den Geburtskanal (meist mit HSV Typ 2), sehr selten transplazentar; Häufigkeit: 1:3000–1:20 000 aller Lebendgeborenen.

**Klinik:** Eine **konnatale Herpesinfektion** führt zu einem niedrigen Geburtsgewicht, Mikrozephalie, Augenschäden (Chorioretinitis, Katarakt, Mikrophthalmie) und einem bullösen Exanthem.

Die **neonatale Herpesinfektion** manifestiert sich i. d. R. innerhalb der ersten 2 Lebenswochen. Neonatale Herpesinfektionen zeigen 3 Manifestationsformen:

- **Lokalinfektion:** Herpesbläschen auf Haut, Schleimhäuten und Augen
- **ZNS-Infektion:** Trinkschwäche, Lethargie, fokale oder generalisierte Krampfanfälle, lymphozytäre Meningitis, **Enzephalitis**
- **disseminierte systemische Infektion:** septisches Krankheitsbild mit oder ohne Enzephalitis; schlechte Prognose.

**Diagnostik:** Virusnachweis mittels PCR aus Bläscheninhalt bzw. Mund-, Nasenrachen-, Konjunktivalabstrich, Blut, Urin, Stuhl und Liquor.

**Therapie:** hochdosiertes Aciclovir i. v. über 21 Tage bereits bei Verdacht. Prognostisch entscheidend ist ein Therapiebeginn < 24 h nach Auftreten der ersten Symptome.

**Prävention:** Schwangere mit Herpes genitalis zum Geburtszeitpunkt sollten durch eine Sectio entbinden.

**PRAXIS** Personen mit einer floriden Herpes-labialis-Infektion sollten keine Neugeborenen küssen und strikte Hygienemaßnahmen einhalten.

### Hepatitis B

**Übertragung:** v. a. sub partu von einer infizierten Mutter auf das Kind (Kontakt mit mütterlichem Blut), selten intrauterine Infektion.

Bei HBeAg-positiven Schwangeren beträgt die Übertragungsrate unter der Geburt 70–95%. Bei HBeAg-negativen und Anti-HBe-positiven Schwangeren ist die Übertragungsrate wesentlich niedriger (25% bzw. 10%). Die Inkubationszeit liegt bei 90 Tagen.

**Klinik:** Bei perinataler Infektion entwickelt sich in 90% d. F. eine chronische Hepatitis B.

**Diagnostik:** Postnatal können die infizierten Kinder mit erhöhten Transaminasen und erhöhtem Bilirubin auffallen. Bei einem Kind mit Hepatitis-B-infizierter Mutter (HBs-Ag-Screening kurz vor der Geburt) wird folgende Diagnostik durchgeführt: Screening auf HBs-Ag, HBe-Ag, Anti-HBs-, Anti-HBc-, Anti-HBe-IgM-Ak.

**Therapie:** symptomatisch. Ab dem 3. Lebensjahr kann eine Therapie mit Interferon versucht werden. Die Erfolgsrate ist bei Kindern mit neonataler Hepatitis B-Infektion jedoch gering.

**Prävention:** Die beste Prophylaxe gegen eine neonatale Hepatitis-B-Infektion ist die **Impfung der Mutter vor der Konzeption**. Im Rahmen der Schwangerschaftsvorsorge wird ein **Screening auf HBs-Ag** durchgeführt.

Bei Neugeborenen von **HBs-Ag-positiven** Müttern wird eine postpartale (postexpositionelle, PEP) Hepatitis-B-Prophylaxe mit **HB-Impfstoff und HB-Immunglobulin** (aktive **und** passive Impfung) innerhalb der ersten 6–12 Lebensstunden empfohlen. Die begonnene HB-Grundimmunisierung wird durch zwei weitere Impfungen vervollständigt (1 Monat nach der 1. Impfung und wiederum mind. 5 Monate nach dieser 2. Impfung).

Bei Neugeborenen inkl. Frühgeborener von Müttern, deren **HBs-Ag-Status unbekannt** ist und bei denen vor bzw. sofort nach der Geburt **keine serologische Kontrolle möglich** ist, wird unabhängig vom Geburtsgewicht sofort nach der Geburt die (**aktive**) **Grundimmunisierung** mit HB-Impfstoff begonnen. Die **passive Immunisierung** des Neugeborenen kann bei nachträglicher Feststellung einer HBsAg-Positivität der Mutter innerhalb von 7 Tagen nach der Geburt nachgeholt werden.

**PRAXIS** Neugeborene, die eine aktive und passive Impfung erhalten haben, dürfen gestillt werden.

### Hepatitis C

**Übertragung:** Vertikale Infektion unter der Geburt beim Kontakt mit mütterlichem Blut. HCV-RNA ist auch in der Muttermilch enthalten. Die Viruslast der Mutter zum Zeitpunkt der Entbindung ist ein entscheidender Risikofaktor für die kindliche Infektion. Die Inkubationszeit beträgt 8 Wochen.

**Klinik:** häufig asymptomatisch.

**Diagnostik:** Nachweis von Anti-HCV und HCV-RNA (Bestätigung der Virämie). Mütterliche Anti-HCV-Ak können bis zu 12 Monate beim Kind persistieren. Der alleinige HCV-RNA-Nachweis beim Neugeborenen ist noch nicht beweisend, da ein Teil der Kinder im 1. Lebensjahr HCV-RNA-negativ werden kann.

**Therapie:** symptomatisch. Ab einem Alter von 3 Jahren kann eine Therapie mit Interferon eingeleitet werden, deren Erfolg allerdings variabel ist.

**Prävention:** Risiko der Übertragung durch das Stillen derzeit noch unklar.

### Humanes Papillomavirus

**Übertragung:** Infektion beim Durchtritt durch den mit HPV-Viren besiedelten Geburtskanal.

**Klinik:** Larynxpapillome (Heiserkeit, inspiratorischer Stridor, Dyspnoe).

**Diagnostik:** Laryngoskopie.

**Therapie:** Abtragen mittels CO<sub>2</sub>-Laser; hohe Rezidivrate, daher häufige Behandlungen (im Abstand von 2–3 Wochen). Um das Wachstum der Papillome zu hemmen, können Interferon und Cidofovir eingesetzt werden.

**Prävention:** Wegen des Risikos einer subpartalen Übertragung von HPV-Viren sollten Schwangere mit Condylomata acuminata diese ungefähr 4 Wochen vor dem Geburtstermin mittels Laser abtragen lassen. Eine primäre Sectio ist bei Condylomata acuminata nur dann indiziert, wenn diese ein mechanisches Geburtshindernis sind.