

Impressum

Herausgeber

Kinderchirurgische Sektion
Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg
Im Neuenheimer Feld 110
69120 Heidelberg
[www.klinikum.uni-heidelberg.de/
kinderchirurgie](http://www.klinikum.uni-heidelberg.de/kinderchirurgie)

Redaktion

Dr. Phillip Romero

Kontakt

Telefon-Hotline: 06221 - 56 36284

Gestaltung und Layout

Medienzentrum
Stabsstelle des Universitätsklinikums
und der Medizinischen Fakultät Heidelberg

Leitung Markus Winter

markus.winter@med.uni-heidelberg.de
www.klinikum.uni-heidelberg.de/medien

Grafik

Dominic Gantz

Druck

Nino Druck GmbH, Neustadt/ Weinstraße

Stand November 2010

F.d.l.v.

PD Dr. Stefan Holland-Cunz

ID7882



Infoletter

Kinderchirurgie

10
November 2010



PD Dr. Stefan Holland-Cunz
Chefarzt der Kinderchirurgie
Heidelberg

Sehr geehrte Zuweiser, liebe Kolleginnen und Kollegen,

Die angeborenen Bauchwanddefekte um die es in diesem aktuell vorliegenden Infoletter geht werden hierzulande beinahe vollständig pränatal erkannt. Wir haben in Heidelberg die Möglichkeit die Familien interdisziplinär vom Zeitpunkt der Diagnose bis zur Entlassung des Kindes aus der stationären Behandlung zu versorgen. Aufklärungsgespräche durch den Kinderchirurgen, sowie den Neonatologen in der Pränatal-sprechstunde der hiesigen Frauenklinik sorgen für eine gute Vorbereitung der werdenden Eltern auf die Situation unmittelbar nach der

Geburt des Kindes. Da Sie als niedergelassene Kollegen in der Langzeitbehandlung dieser Kinder immer die erste Ansprechstation sein werden, hoffen wir Ihnen mit dem Überblick auf den folgenden Seiten, sowohl die Grundlagen als auch die aktuellen Therapieoptionen nahe bringen zu können. Auch das für Sie nach der Entlassung sichtbare Spektrum ist sehr weit: Von nicht sichtbaren Narben, normalem Gedeihen und regelrechtem Trinkverhalten bis hin zur vollständigen Abhängigkeit von parenteraler Heimnahrung, passagerer Stomapflege und anderen Problemen. Getreu dem Motto unserer Veranstaltungstrilogie „lebenslang und liebenswert“, zudem der nächste Infoletter erscheinen wird, sind die Kinder mit Bauchwanddefekten nach der initialen Kinderchirurgischen Behandlung Patienten für die wir auf lange Sicht hin gemeinsam verantwortlich sind.

Mit freundlichen Grüßen

Ihr Stefan Holland-Cunz
Chefarzt der Kinderchirurgie
Heidelberg

Angeborene Bauchwanddefekte (Omphalozele / Gastroschisis)

· Definition	01
· Ätiologie und Pathogenese	01
· Leitsymptome	02
· Diagnostik	03
· Therapie	04
· Prognose	06
· Literaturverzeichnis	07

Autor: Dr. Philipp Romero

Telefon-Hotline: 06221 - 56 36284

kinderchir@med.uni-heidelberg.de

www.klinikum.uni-heidelberg.de/
kinderchirurgie

Definition

Bei der Omphalozele (OZ)/ Gastroschisis (GS) besteht ein angeborener Defekt der vorderen Bauchwand. Bei der GS kommt es rechts des Nabels zum Austritt von ursprünglich intraabdominal gelegenen Organen (Abb. 1). Die Organe flottieren frei im Fruchtwasser. Bei der Omphalozele besteht ein Nabelschnurbruch. Die vor die Bauchdecke prolabierte Organe wie Darm, Milz, Leber oder innere Genitale liegen in einem Omphalozelensack, der aus Bauchfell, Wharton Sulze und der Eihaut der Fruchtblase besteht und die Organe vor der Amnionflüssigkeit schützt. (Abb. 2).

Die Prävalenz bei der GS liegt insgesamt bei ca. 4,5:10000 Geburten. In Betrachtung der internationalen Fehlbildungsregister zeigt sich hier weltweit eine steigende Prävalenz.

Die Prävalenz der Lebendgeburten bei der OZ liegt konstant bei 0,59 - 4,81/10000 [7].

Ätiologie und Pathogenese

Die Ätiologie und Pathogenese der embryonalen Fehlsteuerungen sind bisher unklar. Bei der GS werden Risikofaktoren wie Untergewicht, Konsum vasoaktiver Substanzen wie Alkohol und Nikotin, so wie Drogenabusus der Mütter diskutiert. Ein gehäuftes Auftreten bei den ersten Kindern junger Mütter wird registriert.

Assoziierte Begleitfehlbildungen treten bei der OZ (bis 70%) im Vergleich zur GS (bis 30%) häufiger auf. Bei der GS sind dies hauptsächlich gastrointestinale Anomalien mit Dünn-, Dickdarm-, oder Analtresien. [3]. Bei der OZ treten neben den gastrointestinalen Anomalien (ca. 60%) kardiale Anomalien (ca. 40%) und chromosomale Aberrationen wie die Trisomie 13/15/18 und 21 (ca. 5%), sowie das Beckwith-Wiedemann Syndrom (ca. 5%) auf [3].



Abb. 1: Gastroschisis



Abb. 2: Omphalozele

Leitsymptome

Bei der GS kann es bereits intrauterin im letzten Trimenon zu Schädigungen der Darmwand durch die Amnionflüssigkeit kommen. Folgen sind ödematös aufgetriebene Darmschlingen, Fibrinbelege, intestinale Verwachsungen sowie postpartale Transportstörungen. So wird zur Prophylaxe von manchen Autoren bei der GS eine elektive präterme Entbindung in der 34ten – 36ten SSW empfohlen [8], [10]. Bei der OZ hängt die Terminierung der Entbindung von den assoziierten Begleitfehlbildungen ab [5]. Es gibt keinen Nachweis für das bessere Outcome nach der sectio cesaria gegenüber der vaginalen Geburt, so dass diese nicht obligat empfohlen werden kann.

Die vorgeburtliche Betreuung sollte mit der Diagnosestellung in einem Zentrum erfolgen. Hier werden frequent (wöchentlich) ab der 25.SSW Ultraschallkontrollen durchgeführt. Der Diameter der prolabierte Darmschlingen ($> 11\text{mm}$), sowie die Darmwanddicke ($> 4\text{mm}$) sind hier Parameter, die zu einer vorzeitigen sectio cesaria führen können. In diese vorgeburtliche Vorbereitung wird das Beratungsgespräch mit dem Kinderchirurgen eingebettet. Er berät die Eltern auch gemeinsam mit den Neonatologen in Hinblick auf die Argumente für und gegen einen Schwangerschaftsabbruch, sowie den geplanten Geburtstermin und das postnatale Management.

Postpartal erfolgt die Stabilisierung/Erhalt der Vitalparameter und der Infektionsschutz:

- **Magensonde mit kontinuierlicher Ableitung**
- **Sterile Abdeckung mit feuchten Tüchern und Wärmeschutz in einer Plastikfolie**
- **Seitenlagerung mit Unterstützung der prolabierte Organe**
- **Rektale Darmspülung**
- **Keine Maskenbeatmung**

Diagnostik

Die Diagnose kann ab der 12.SSW mittels Ultraschalluntersuchung gestellt werden. Im Anschluss sollten die US Kontrollen bis zur 20. SSW in 4 Wochen Abständen erfolgen und innerhalb der 20.-25. SSW in 2 Wochen Abständen, und von da ab in wöchentlichen Abständen, da die prognostisch ungünstigen Darmwandveränderungen (Zunahme von Wanddicke und Durchmesser der Schlingen) erst in der Spätschwangerschaft auftreten.

Die Identifikation der assoziierten Begleitfehlbildungen beginnt ebenfalls bereits intrauterin und wird postpartal komplettiert. Gastrointestinale Anomalien werden intraoperativ ausgeschlossen.

Therapie:

Standard der Versorgung angeborener Bauchwanddefekte ist der primäre operative BW Verschluss.

Die operative Versorgung der Omphalozele ist vor allem von der Größe des Defektes abhängig. Es besteht keine hohe Dringlichkeit, im Gegensatz zur GS, kleine Defekte können problemlos am Tag der Geburt oder am 1. LT primär versorgt werden, große Defekte können durch entsprechende Vorbereitung über 5-10 Tage hinweg, dann nach erfolgter Anpassung zwischen dem zu reponierenden Volumen und der anfänglich zu kleinen Bauchhöhle, mit höherer Erfolgsrate primär verschlossen werden.

Grundprinzip des Primärverschlusses ist nach der Inspektion des Darmes dessen Reposition, und die Naht aller BW Schichten (Abb. 3 & 4). Das Entleeren des Darmes per Einlauf und das Dehnen der Bauchhaut intraoperativ sind mögliche unterstützende Maßnahmen.

Vor dem Verschluss der Bauchdecke bei OZ wird der Omphalozelensack an der Hautgrenze reseziert. Ist die BW Lücke zu groß, oder der Druck im Bauchinneren nach dem Reponieren d. Bauchorgane so groß dass Gefäße abgedrückt oder die Atmung behindert wird besteht die Möglichkeit ein „Patch“ in die BW einzunähen um die Oberfläche der ventralen Bauchwand zu vergrößern (Abb. 5). Es werden unterschiedliche, resorbierbare (z.B. Permacoll®) und nicht resorbierbare Materialien eingesetzt. Nicht resorbierbares Material, wie Gore Tex® muss zu einem späteren Zeitpunkt explantiert werden.

Eine weitere Therapieoption besteht darin die Organe in einen sterilen Sack („Silo“) einzupacken. Dieses Silo wird entweder in den Bauchwanddefekt eingenäht (Schusterplastik) oder mit einem Spannring narkosefrei in der Bauchwandlücke fixiert. Das Silo kann im Kinderbett aufgehängt werden, die Bauchdecke wird gedehnt und die Bauchorgane reponieren sich progredient (Abb. 6). Um das Infektionsrisiko zu minimieren erfolgt der Bauchdeckenverschluss innerhalb der ersten 10 Lebenstage.



Abb. 3: Bauchwandlücke rechts des Nabels nach Rückverlagerung der Darmschlingen.



Abb. 4: Primärer Verschluss der Bauchdecke.



Abb. 5: Verschluss des Bauchwanddefektes mit einem Gore Tex® Patch.



Abb. 6: Darmschlingen eingepackt in ein steriles Silo.

Bei sehr großen OZ mit Lebervorfall ist durch eine externe Kompression mittels einer Wickeltechnik des OZ Sackes der sekundäre Bauchdeckenverschluss nach ca. 1 Woche möglich [2]. Der OZ Sack wird dabei mit Vaseline®- und Xeroform®-Gaze geschützt und der Verband täglich neu angepasst (Abb. 7).



Abb. 7: Externe Kompression durch Wickeltechnik bei sehr großer Omphalozele.

Es existieren vielfältige konservative nahtfreie Bauchdecken-Verschlussverfahren für die GS. Das Grundprinzip ist, dass nach Reposition der Darmschlingen Teile der Nabelschnur als biologischer Schutz über den Bauchwanddefekt gelegt und mit Wundauflagen wie Mepilex® und Tegaderm® kombiniert werden. Über die rasche sekundäre Epithelialisierung verschließt sich innerhalb einer Woche der Bauchwanddefekt. In Vergleichsstudien (konservativ vs primärer Bauchdeckenverschluss) zeigte sich in der nahtfreien Gruppe in über 80% der Fälle eine persistierende Bauchwandhernie [1]. Signifikante Unterschiede in postinterventioneller Infektionsrate, Kostenaufbau und Dauer der stationären Behandlung zeigten sich nicht [9].

Konservative Behandlungsmöglichkeiten bei der OZ wurden in den letzten Jahren aufgrund vergleichsweise hoher Komplikationsraten verlassen.

Ist bei großen Bauchwanddefekten ein primärer Bauchdeckenverschluss nicht möglich wird ein zweizeitiges Vorgehen nach primärer Hautdeckung durchgeführt. Zwei Techniken zum sekundären Bauchdeckenverschluss, die modifizierte Kutisplastik und die s.g. „component separation technique“ (CST)

finden in unserer Klinik Anwendung. Beide Methoden sind seit Jahren bekannte Verschlussverfahren die ohne Zuhilfenahme alloplastischer Gewebe auskommen. Bei der Kutisplastik werden nach ovalär kutaner Inzision im Bereich der Bauchwandhernie die Faszierränder dargestellt (Abb. 8), der Kutislappen deepithelialisiert und unter Belassung der darunter adhären liegenden Darmschlingen in den Bauchwanddefekt eingenäht (Abb. 9)

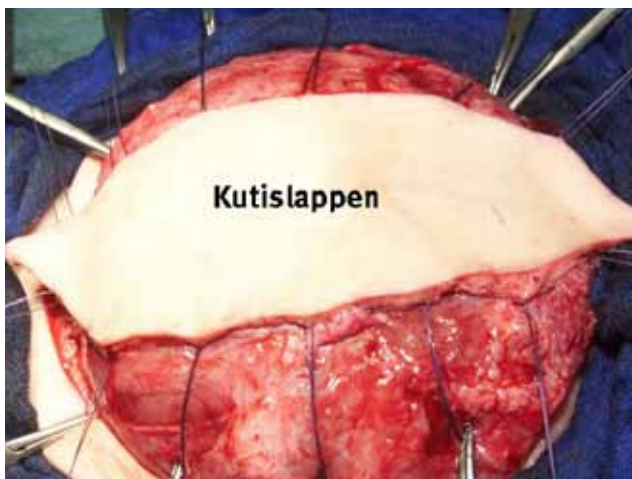


Abb. 8: Ovalär kutane Inzision im Bereich der Bauchwandhernie.



Abb. 9: Einsetzen der Kutis in den Bauchwanddefekt unter Belassung der darunter adhären liegenden Darmschlingen.

Bei der CST wird nach medianer Laparotomie der M. rectus abdominis und die Aponeurose des M. obliquus externus abdominis dargestellt, die Aponeurose 1cm lateral des M. rectus abdominis longitudinal inzidiert und der M. obliquus externus abdominis vom M. obliquus internus abdominis im gefäßfreien Bereich getrennt (Abb. 11). Dadurch kann der M. rectus abdominis bis zu 5 cm medialisiert werden und bei beidseitiger Präparation ein Bauchwandverschluss in der Mittellinie durchgeführt werden.



Abb. 10a: Kind mit Bauchwanddefekt nach primärer Hautdeckung.



Abb. 10b: Z.n. sekundärem Bauchdeckenverschluss mit modifizierter Kutisplastik.

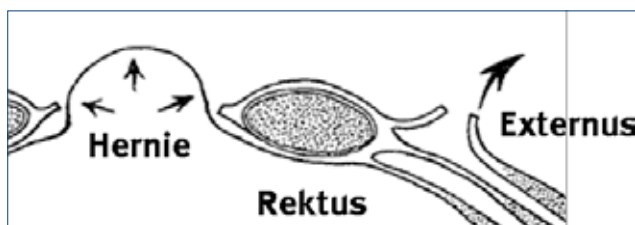


Abb. 11a: Inzision der Externus-Aponeurse 1cm lateral des M. rectus abdominis.

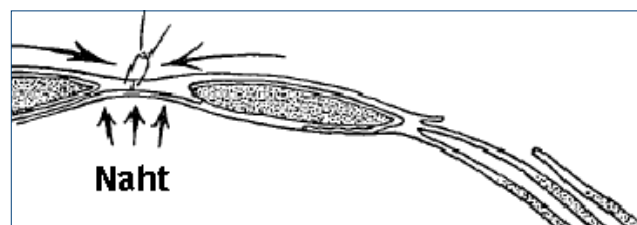


Abb. 11b: vorderer Bauchwandverschluss in der Mittellinie nach bds. Verlagerung des M. rectus abdominis.

Prognose

Die Mortalitätsrate der OZ wird in der Literatur mit 0-30% angegeben, wobei v.a. die assoziierten kardialen Begleitfehlbildungen die Überlebensrate reduzieren. Seit 1990 wird in der Literatur kein Todesfall bei GS beschrieben.

Der primäre Bauchdeckenverschluss hat als Operationsverfahren das prognostisch beste Outcome. Im Vergleich zu den sekundären Bauchwandverschluss-Verfahren zeigen sich geringere Sepsisraten, früheres

Einsetzen der Darmmotilität, seltenere Hernienbildung und bessere kosmetische Ergebnisse. Ein Primärverschluss kann in 75 - 98% der Fälle durchgeführt werden.

Dünndarmobstruktionen treten bei GS in 6- 18% der Fälle auf und bei 1-12% der Kinder mit OC [11]. 85% der Dünndarmobstruktionen manifestieren sich im 1. Lebensjahr. Zur Reduktion von späteren Dünndarmobstruktionen können die Vermeidung extensiver peritonealer

Manipulationen, von Vicrylnetzen, abdominalen/ systemischer Infektionen und von Relaparotomien beitragen [4].

Im Langzeitergebnis zeigt sich bei angeborenem Bauchwanddefekt nach adäquater Therapie in der Lebensqualität kein signifikanter Unterschied zur Allgemeinbevölkerung [12]. Defizite im Körpergewicht (BMI) oder Körpergröße werden ab dem 2. Lebensjahr ausgeglichen [6].

Literatur

1. Bonnard A, Zamakhshary M, Silva N et al.. Non-operative management of gastroschisis: a case-matched study , *Pediatr Surg Int* 2008; 24 (7), pp. 767-771.
2. Brown MF, Wright L. Delayed external compression reduction of an omphalocele (DECRO): An alternative method of treatment for moderate and large omphaloceles. *Journal of Pediatric Surgery* 1998; Volume 33, Issue 7, Pages 1113-1116
3. Henrich K, Hans P, Huemmer HP, Reingruber B, Weber PG. Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes. *Pediatric Surgery International* 2007; 10.1007/s00383-007-2055-y
4. Inoue M, Uchida K, Miki C et al.. Efficacy of Sepra film for reducing reoperative risk in pediatric surgical patients undergoing abdominal surgery. *J Pediatr Surg* 2005; 40, pp. 1301-1306
5. Kaiser MM, Kahl F, von Schwabe C et al.. Omphalocele and gastroschisis. Outcome - complications - follow-up - quality of life. *Chirurg* 2000; 71: 1256-1262
6. Koivusalo A, Lindahl H, Rintala RJ. Morbidity and quality of life in adult patients with a congenital abdominal wall defect: a questionnaire survey, *J Pediatr Surg* 37 2002; pp. 1594-1601
7. Krause H, Pötzsch S, Haß HJ, Gerloff C, Jaekel A, Avenarius S, Kroker S. Ventrale Bauchwanddefekte Darstellung der Entwicklung in Prävalenz und operativem Vorgehen anhand von Gastroschisis und Omphalozele. *Zentralbl Chir* 2009; 134(6): 524-531
8. Moore TC, Collins DL, Catanzarite V et al.. Pre-term and particularly pre-labor cesarean section to avoid complications of gastroschisis. *Pediatr Surg Int* 1999; 15 pp. 97-104
9. Riboha J, Abrajano CT, Garbera K, Hartmana G, Butlera MA, Albanesea CT, Sylvestera KG Dutta S. Outcomes of sutureless gastroschisis closure. *Journal of Pediatric Surgery* 2009; Volume 44, Issue 10, Pages 1947-1951
10. Serra A, Fitze G, Kamin G et al.. Preliminary report on elective preterm delivery at 34 weeks and primary abdominal closure for the management of gastroschisis. *Ear J Pediatr Surg* 2008; 18/1, pp. 32-37
11. van Eijck FC, Wijnen RM, van Goor H. The incidence and morbidity of adhesions after treatment of neonates with gastroschisis and omphalocele: a 30 year review. *J Pediatr Surg.* 2008 Mar;43(3): 479-83
12. van Eijck FC, Hoogeveen YL, van Weel C, Rieu PN, Wijnen. Minor and giant omphalocele: long-term outcomes and quality of life. *RMSOJ Pediatr Surg.* 2009 Jul;44(7):1355-9.