

## Impressum

**Herausgeber**  
Kinderchirurgische Sektion  
Chirurgische Universitätsklinik Heidelberg  
Im Neuenheimer Feld 110  
69120 Heidelberg

**Autor und Redaktion**  
Dr. Giovanni Frongia

**Kontakt**  
Telefon: 06221 - 56 6281

kinderchir@med.uni-heidelberg.de

www.klinikum.uni-heidelberg.de/  
kinderchirurgie

**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**  
Michael Burck

**Druck**  
Nino Druck GmbH, Neustadt/ Weinstraße

Stand Juli 2011

**F.d.l.v.**  
PD Dr. Stefan Holland-Cunz

ID17010



PD Dr. Stefan Holland-Cunz  
Chefarzt der Kinderchirurgie  
Heidelberg

### Sehr geehrte Zuweiser, liebe Kolleginnen und Kollegen,

auf den folgenden Seiten hat Ihnen Herr Dr. Frongia aus unserer kinderchirurgischen Sektion einen Überblick zu chronisch entzündlichen Darmerkrankungen im Kindesalter zusammen gestellt.

Wir haben uns in den vergangenen vier Jahren mit großem Engagement der Behandlung mittels chirurgischer Optionen bei jugendlichen Patienten mit Morbus Crohn und Colitis ulcerosa gewidmet. Hier

### Chronisch entzündliche Darmerkrankungen im Kindesalter

bestand definitiv eine Versorgungslücke die weit in den s.g. Transmissionsbereich hinein reicht. Die Patienten am Übergang zum Erwachsenenalter mit chronischen Erkrankungen, ob angeborener Art oder erworben wie z.B. Morbus Crohn und Colitis ulcerosa leiden nicht selten, vor allem unter den fehlenden Ansprechpartnern für ihre Erkrankung. In der engen Zusammenarbeit mit den pädiatrischen Gastroenterologen der hiesigen Universitätsklinik für Kinder- und Jugendheilkunde haben wir in Anlehnung an die Kollegen der Erwachsenenmedizin eine interdisziplinäre Sprechstunde etabliert. Hier werden die Patienten sowohl von den pädiatrischen Gastroenterologen als auch von uns Kinderchirurgen betreut. Die Rückmeldungen der Patienten sind durchweg positiv und von großer Erleichterung geprägt. Endlich nimmt sich ihnen jemand an, der sie nicht wie Kleinkinder aber eben auch noch nicht wie Erwachsene betrachtet.

Bis aus dieser sorgfältigen Beobachtung, Diagnostik und Behandlung letztlich eine chirurgische Indikation entsteht vergeht in der Regel eine geraume Zeit, in der Patienten

und Behandler das Vertrauen erarbeiten das notwendig ist, um eine langfristige Strategie entwickeln und umsetzen zu können.

Die Inzidenz von chronisch entzündlichen Darmerkrankungen im Kindes- und Jugendalter ist deutlich zunehmend, somit sehen wir in der Begleitung dieser Patienten eine sehr wesentliche Aufgabe aus unserem Fachbereich heraus, der wir uns mit voller Verantwortung und großer Freude stellen.

Mit freundlichen kollegialen Grüßen und den besten Wünschen

Ihr  
Stefan Holland-Cunz

Ihr Stefan Holland-Cunz  
Chefarzt der Kinderchirurgie  
Heidelberg

## Chronisch entzündliche Darmerkrankungen

### Definition und Epidemiologie

Chronisch entzündliche Darmerkrankungen (CED) sind gekennzeichnet durch eine wiederholt auftretende oder auch andauernd bestehende Entzündung in verschiedenen Bereichen des Magen-Darm-Traktes.

Die beiden Hauptvertreter dieser Krankheitsbilder sind der **Morbus Crohn** und die **Colitis ulcerosa**. In 25-30% der Patienten werden diese bereits im Kindesalter manifest. Die Häufigkeit der CED nimmt sowohl im Kindes- wie im Erwachsenenalter deutlich zu. In Deutschland kann man zurzeit von ca. 55.000 pädiatrische CED-Patienten unter 18 Jahren ausgehen und man schätzt eine jährliche Neuerkrankungsrate von 800 Kinder und Jugendlichen unter 16 Jahren. Bei den CED findet sich eine deutliche familiäre Häufung. Dabei ist z.B. das für M. Crohn prädisponierende Gen NOD2/CARD15 in pädiatrischen Patienten häufiger nachzuweisen. Eine Dysregulation der Immunantwort auf die normale Darmflora sowie weitere multifaktorielle Auslöser werden für die CED ursächlich gemacht.

Neben den zwei genannten Hauptvertreter der CED, Morbus Crohn und Colitis ulcerosa, finden sich auch undefinierte Formen.

### Klinik

CED sind das ganze Leben lang andauernde Erkrankungen, welche große psychische Belastungen für betroffene Kinder und Eltern mit sich bringen. Einerseits ähneln die Symptome denen im Erwachsenenalter, andererseits gibt es kinderspezifische typische Symptome, wie die Wachstumsstörung mit Gewichtsverlust bzw. -stillstand beim M. Crohn (>80% der Fälle). Diese

Symptome in Verbindung mit intestinalen Manifestationen sollten auch bei Vorschulkindern an eine CED denken lassen und von einem pädiatrisch erfahrenen Gastroenterologen mitbeurteilt werden. Im Kindesalter sind extraintestinale Manifestationen häufiger (bis zu 50%) als bei Erwachsenen und können den intestinalen lange vorausgehen [1].

Weiterhin zeigen CED im Kindesalter oft sowohl einen ausgedehnteren Befall als auch eine ausgeprägtere Krankheitsaktivität als im Erwachsenenalter. Häufige speziell im Kindesalter auftretende Symptome der CED finden sich in Tab.1.

Tab. 1. Typische Symptome der pädiatrischen CED, adaptiert aus [2]

	Morbus Crohn	Colitis ulcerosa
<b>Intestinale Manifestationen</b>	Befall des gesamten Intestinaltrakt möglich	Befall auf das Kolon beschränkt, jedoch speziell im Kindesalter häufiger eine Pankolitis als ein beschränkter Befall eines Kolonabschnittes (z.B. Proctitis ulcerosa) wie bei Erwachsenen
	Durchfall (selten blutig) und Bauchschmerzen	Blutig-schleimige Durchfälle (fast immer dadurch symptomatisch)
	Gewichtsverlust/Wachstumsstörung Cave: Auch bei erhöhtem BMI in westlichen Ländern ist eine CED möglich	Gewichtsverlust eher seltener als beim Morbus Crohn
	Fistel, Abszesse, Fissuren, Marissen	Tenesmen (schmerzhafter Stuhldrang und notfallmäßiger nächtlicher Stuhldrang)
<b>Extraintestinale Manifestationen</b>		
<b>Gelenkbeteiligungen</b>	Bei beiden CED in ca. 30% der Kinder vorhanden	
<b>Haut</b>	Erythema nodosum: Bei Kindern eher beim MC (8%) als bei CU (4%) Pyoderma gangraenosum: eher bei CU als beim MC, insgesamt aber sehr viel seltener als bei Erwachsenen	
<b>Nieren</b>	Hydronephrose bei mechanischer Kompression durch entzündeten Darm Glomerulonephritis Nephrolithiasis	
<b>Leber</b>	Primär sklerosierende Cholangitis überwiegend bei CU	
<b>Pankreas</b>	Pankreatitis (5% der Kinder)	

### Krebsentstehungsrisiko bei CED

Das Kolonkarzinomrisiko ist bei Kinder mit CED im Vergleich zur Normalbevölkerung erhöht. Eine große retrospektive Studie im Kindesalter konnte die Kolonkarzinomenstehung bei 2 von 834 Kindern (0,002%) mit M. Crohn nachweisen, während eine Kolonkarzinomenstehung bei 10 von 454 Kindern (0,02%) mit Colitis ulcerosa gezeigt wurde [3]. Das Krebsrisiko für die Colitis ulcerosa steigt um 1% nach den ersten 10 Jahren der Erkrankung. Das Risiko ist höher als bei M. Crohn und ist am höchsten bei einem gesamtcolitischem Befall einer Colitis ulcerosa. Die Colitis ulcerosa ist eine Präkanzerose, regelmäßige Kontrollen sind dadurch auch bei asymptomatischen Patienten indiziert.

### Diagnostik

Eine ausführlichen **Anamnese** und die **körperliche Untersuchung**, insbesondere der Analregion, sind die initialen Grundpfeiler der Diagnostik. Die **Sonographie** kann v.a. beim M. Crohn eine verdickte Darmwand, die reduzierte Peristaltik sowie eine dopplersonografisch nachweisbare Hyperämie der betroffenen Darmareale nachweisen. Da die Entzündung bei der Colitis ulcerosa auf die Mukosa beschränkt ist, und nicht wie beim M. Crohn transmural auftritt, ist die Aussagekraft der Sonographie jedoch eingeschränkt.

In der **Labordiagnostik** sind bei V.a. CED eine erhöhte BSG und erhöhtes  $\alpha_2$ -Globulin, sowie erniedrigtes Albumin und Hämoglobin Gründe für weitergehende Diagnostik. Anti-Saccharomyces-cerevisiae-Antikörper (ASCA, assoziiert mit M. Crohn) und antineutrophile zytoplasmatische Antikörper (p-ANCA, assoziiert mit Colitis ulcerosa) können zur Diskrimination helfen.

Calprotectin und Lactoferrin (Proteine von aktivierten Neutrophile) sind spezifische und oft frühe Marker einer CED. In der CED-Diagnostik spielt die **Endoskopie mit Histologiegewinnung** die zentrale Rolle. Dieses invasive Verfahren ist immer dann indiziert, wenn typische Symptome bestehen und sich in den bisher genannten diagnostischen Verfahren der Verdacht auf eine CED weiter erhärtet. Bei Kindern werden hierzu entsprechend kleinere Geräte und eine Sedierung/Narkose benötigt, diese kann in der Klinik für Kinder- und Jugendmedizin durch einen Anästhesisten sicher durchgeführt werden. Für die Endoskopie weitgehend unerreich bleibt jedoch der Dünndarm. Ob dieser Abschnitt betroffen ist, kann durch eine **Videokapselendoskopie** sowie ein **MRT-Sellink** geklärt werden. Bei letzterem wird der Dünndarm v.a. in seinem entzündeten Areal gut dargestellt, durch gleichzeitige orale und i.v. Gabe eines Kontrastmittels. Ausserdem lassen sich mittels MRT auch weitere Pathologien, wie z.B. intraperitoneale Abszesse und Fisteln, gut beurteilen.

### Therapie

Im Klinikum Heidelberg wurde eine gemeinsame pädiatrische CED-Sprechstunde aus spezialisierte Kindergastroenterologen und Kinderchirurgen etabliert über die die gemeinsame die Therapie gesteuert wird.

Sowohl bei der Colitis ulcerosa als auch beim Morbus Crohn steht die konservative medikamentöse Behandlung im Vordergrund. Medikamente die bei CED eingesetzt werden sind unter anderem Corticosteroide, Antibiotika, Aminosalicylate, Immunsuppressiva und Biologika. Ein konservativer Therapieversuch ist

bei CED initial oft erfolgreich und in jedem Fall unabdingbar. Jedoch kann die medikamentöse Therapie in bestimmten Fällen nicht ausreichend sein. Falls der Leidensdruck der Kinder trotz ausgeschöpfter konservativer Therapieoptionen nicht gelindert werden kann, kann in bestimmten Fällen eine Operation notwendig sein.

Statisch gesehen benötigen etwa 20% der Patienten mit einer Colitis ulcerosa und 80% mit Morbus Crohn zumindest einmal im Verlauf ihrer Erkrankung eine operative Therapie [3]. Die Indikationen zu einer OP unterscheiden sich zwischen den beiden Krankheitsbilder erheblich. Rein durch chirurgische Maßnahmen kann eine Heilung des M. Crohn nicht erreicht werden, da dieser den ganzen Intestinaltrakt betreffen kann und somit nach jeder Intervention rezidivieren kann. Die Indikationen beim M. Crohn werden dadurch restriktiv gestellt. Operationen sind am ehesten zur Behandlung der vom Morbus Crohn verursachten Komplikationen, wie Darmstrikturen mit Ileusbildung oder Abszedierungen aufgrund von Durchwanderungen, bestimmt. Dadurch können solche Komplikationen und Beschwerden für Jahre gelindert werden.

Abweichend hiervon sind die Indikationen für eine chirurgische Therapie im Falle einer Colitis ulcerosa. Hierbei kann die auf das Kolon beschränkte Entzündung („Colitis“) bei einem Nichtansprechen auf die konservative Therapie durch eine chirurgische Maßnahme (die Proktokolektomie) geheilt werden. Da die Colitis ulcerosa auch eine Präkanzerose darstellt, kann eine Kolektomie gleichzeitig das Karzinomentstehungsrisiko wirksam reduzieren.

**Operationen bei Morbus Crohn**  
Da die Erkrankung den gesamten Intestinaltrakt befallen kann, ist sie chirurgisch nicht heilbar und Rezidive sind postoperativ häufig. Die häufigsten Komplikationen beinhalten die Obstruktion, die Darmperforation, die intrabdominelle und perirektale Abszessbildung, Fistelbildung und die Ausbildung eines toxischen Megakolons.

Diese oft fulminant auftretende Komplikationen können durch chirurgische Maßnahmen vollständig behoben werden oder Beschwerden können für Jahre gelindert werden.

Langstreckige Strikturen, Stenosen im Bereich der Ileozökalklappe sowie Perforationsstellen machen oft eine Darmsegmententfernung mit erneuter Verbindung der beiden Darmenden notwendig. Dabei gilt die Maxime der restriktiven Resektion unter Mitnahme von 1-2 cm angrenzendem „gesundem“ Darm. Ausgedehnte Resektionen sollten vermieden werden, aufgrund einer sehr hohen Rezidivrate und der Gefahr einer Kurzdarmbildung nach multiplen Resektionen.

### Outcome chirurgischer Maßnahmen beim Morbus Crohn im Kindesalter

Das kumulative Risiko eines Rezidivs nach einer Resektion beim M. Crohn beläuft sich auf 20% in 5 Jahren, auf 35% in 10 Jahren und auf 45% in 15 Jahren. Dieses Risiko vermindert sich nicht nach einer zweiten OP [3]. Das Rezidivrisiko ist unabhängig vom Alter, Geschlecht oder Zeitpunkt der Operation. Histologische Auswertungen zeigen, dass auch die Erweiterung des Resektionsrandes auf 3-5cm keine verbesserte Rezidivrate ermöglicht. Allein die Anlage eines perma-

nenten Stomas kann das Rezidivrisiko senken. Solch eine belastende Salvage-Prozedur kann bei 25% der Kinder innerhalb der ersten 10 Jahre nach Erkrankungsbeginn notwendig sein [3].

### Operationen bei Colitis ulcerosa

Eine notfallmäßige chirurgische Intervention ist bei ca. 20% der Patienten bei fulminanten Krankheitschüben mit ausgeprägten Blutungen, einer Perforation oder dem toxischem Megakolon indiziert. Kindern mit einer Colitis ulcerosa entwickeln häufiger eine akute Exarzebation und schwerwiegendere Komplikationen als Erwachsene.

Obwohl eine medikamentöse Therapie oft eine Remission induziert, kann eine Heilung der Colitis ulcerosa nur durch eine Entfernung des betroffenen Kolorektrums erreicht werden. Um die Kontinenz zu erhalten wird bei der Proktokolektomie der Schließmuskel belassen und aus einem Teil des Dünndarms ein sogenannter Pouch gebildet, der als Reservoir dient (siehe Abb. 1). Diese Operation wird bei uns laparoskopisch, d.h. minimal invasiv durchgeführt.

Diese elektive chirurgische Therapie sollte bei Patienten mit persistierender Symptomatik trotz maximaler medikamentöser Therapie, sowie Wachstumsstörungen, schwerwiegenden alltäglichen krankheitsbedingten Beeinträchtigungen und einer inakzeptablen Lebensqualität auch bereits im Kindesalter in Betracht gezogen werden. Oft sind es die ständig präsenten Symptome der Erkrankung, das Verzichtes müssen auf physische und soziale Aktivitäten und die vielen Fehltag

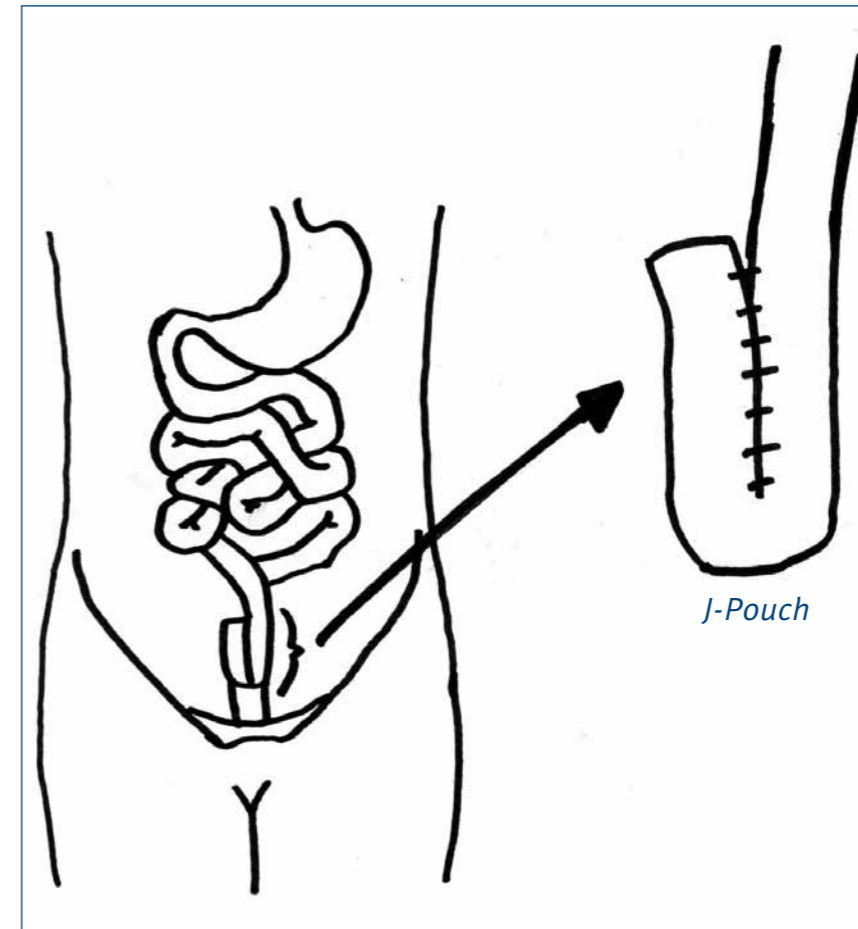


Abb. 1: J-Pouchbildung nach erfolgreicher Kolektomie

in der Schule, die die Erkrankung gleichermaßen für Eltern und betroffene Kinder zur untragbaren Belastung werden lassen. Das therapierefraktäre chronisch entzündete Kolon sollte dann schon im Kindesalter entfernt werden um eine unbeeinträchtigte Entwicklung und ein optimales Wachstum zu ermöglichen.

Der klinische Verlauf der Kinder unter der konservativen Behandlung sollte durch einen pädiatrischen Gastroenterologen und einen Kinderchirurgen begleitet werden um Alternativen zu Langzeit-medikamentösen Therapien in Betracht ziehen und den richtigen Interventionszeitpunkt für einen Therapiewechsel und ggf. chirurgische Maßnahmen wählen zu können.

### Outcome chirurgischer Maßnahmen bei Colitis ulcerosa im Kindesalter

Die Komplikationsrate einer restaurativen Proktokolektomie mit Ileum-Pouch-Anlage wird mit ca. 40% angegeben, die Mortalität unter 1% [3]. Die Mehrheit der postoperativen Komplikationen sind korrigierbar. Vorallem im ersten postoperativen Jahr bestehen Diarrhöen, die sich meist medikamentös kontrollieren lassen. Die Pouchitis ist die häufigste Komplikation und tritt in 10-50% der Fälle auf.

Diese findet meist in den ersten 2 postoperativen Jahren statt, Episoden sind im Kindesalter häufiger und schwerwiegender als bei Erwachsenen. Eine Dünndarm-Obstruktion tritt in 10-25% der Fälle auf, eine ausgeprägte Inkontinenz ist in 2-6% der Kinder möglich. Der am häufigsten angewendete J-Pouch (siehe Abb. 1) zeigt nach 5 Jahren eine gute Funktion bei 95% der Kinder und 96% der Erwachsenen. Trotz der zum Teil hohen Komplikationsrate ist lt. Studien langfristig die Lebensqualität operierter Kinder und Jugendlicher gleich hoch wie bei gesunden Vergleichspersonen [3].

## Fazit für die Praxis

Bei der Entscheidungsfindung bezüglich einer Operationsindikation bei einem Kind mit einer chronischen Darmentzündung sollten Vertreter sämtlicher behandelnder und versorgender Disziplinen die Eltern und Patienten beraten.

Ob und welche Operation für einen pädiatrischen Patienten indiziert ist, ist abhängig von der Art der CED bzw. deren Komplikation und davon, welcher Teil des Magen-Darm-Trakts betroffen ist. Die Indikation für eine Operation sollte auch im Kindesalter nicht aufgeschoben werden. Eltern sollten bei der oft sehr schwierigen Entscheidung für eine Operation bedenken, dass eine chronische Entzündung (wie sie oft bei Colitis ulcerosa besteht) sowie eine Langzeitmedikation mit Kortikosteroiden und Immunsuppressiva irreversible Schäden während der kindlichen Entwicklung verursachen können, die das Längenwachstum, bestimmte Organe sowie die psychische und soziale Entwicklung betreffen. Nur solange die Wachstumsfugen offen sind, kann Wachstum „aufgeholt“ werden. Weiterhin ist bei der Colitis ulcerosa nach langjähriger Erkrankung das Risiko eines Darmkrebses erhöht. Bei einem M. Crohn sollten nur die entstandenen Komplikationen operiert werden, da die Erkrankung an sich chirurgisch nicht heilbar ist.

Die Colitis ulcerosa zeigt im Kindesalter häufiger einen akutereren Verlauf als bei Erwachsenen. Eine Proktokolektomie kann bereits im Kindesalter sicher durchgeführt werden, ist kurativ und kann langwierige Verläufe und Komplikationen reduzieren. Auch eine normale physische und soziale Entwicklung der Kinder kann dadurch ermöglicht werden.

Der goldene Weg in der individuellen Therapie eines jeden einzelnen Patienten verläuft aber immer in der Anpassung aller Therapiemöglichkeiten und benötigt eine ausführliche Beratung. Hierzu stehen Patienten und Angehörigen in unserer interdisziplinären, pädiatrisch-kinderchirurgischen Sprechstunde ärztliche Ansprechpartner zur Verfügung. Die Wünsche und Bedürfnisse von Patienten und Eltern bestimmen, unterstützt durch unsere Beratung, die Therapie mit. Die CED-Sprechstunde ermöglicht eine Langzeit-Betreuung, so dass eine enge Begleitung von der Diagnosestellung über die Therapie bis zur Nachsorge möglich ist.

## Kontakt

Falls Sie Ihren Patienten in unserer interdisziplinären pädiatrischen und kinderchirurgischen CED-Sprechstunde vorstellen möchten, wenden Sie sich bitte an unser

**Sekretariat Sektion Kinderchirurgie**  
Chirurgische Universitätsklinik  
Im Neuenheimer Feld 110  
69120 Heidelberg

Tel.: 06221 - 56 6281  
Fax: 06221 - 56 5105

Email:  
kinderchir@med.uni-heidelberg.de

## Literaturverzeichnis

1. Jose, F.A. and M.B. Heyman, Extraintestinal manifestations of inflammatory bowel disease. J Pediatr Gastroenterol Nutr, 2008. 46(2): p. 124-33.
2. Von Schweinitz D, U.B., Kinderchirurgie - Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters (1. Auflage) S. 421-439. 2009: Springer Verlag.
3. Grosfeld et al., Chapter 93 and 94, Pediatric surgery, 6th Edition, Mosby Publisher

