

Aus der Chirurgischen Klinik und Poliklinik I
der Universität Würzburg
Direktor: Prof. Dr. med. A. Thiede

**Gastroschisis und Omphalocele im zeitlichen Wandel
von 1972 bis 2002**

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung der Doktorwürde der
Medizinischen Fakultät
der
Bayerischen Julius-Maximilians-Universität zu Würzburg
vorgelegt von
Andrea Franz
aus Neusorg

Würzburg, August 2006

Referent: Prof. Dr. med. B. Höcht

Korreferent: Prof. Dr. med. J. Dietl

Dekan: Prof. Dr. med. G. Ertl

Tag der mündlichen Prüfung: 10. Januar 2007

Die Promovendin ist Ärztin

Martin, Constance und Silke

Inhaltsverzeichnis

	Seite
Abkürzungsverzeichnis	
1. Einleitung	1
1.1 Inzidenz und Definition von Bauchwanddefekten	1
1.2 Embryologie	2
1.2.1 Gastroschisis	2
1.2.2 Omphalocele	3
1.3 Historischer Rückblick	4
1.4 Ziele	4
2. Offene Fragen	5
3. Material und Methoden	6
3.1 Patientengut	6
3.2 Datenerfassung	6
3.3 Materialaufarbeitung und Auswertung	6
3.4 Probleme bei der Datenerhebung und Auswertung	7
3.4.1 Archivarbeit	7
3.4.2 Nachuntersuchung	7
3.4.3 Auswertung	7
4. Ergebnisse	8
4.1 Patientengut	8
4.1.1 Auftreten und Häufigkeit der Bauchwanddefekte	8
4.1.2 Geschlechterverteilung	9
4.1.3 Eintrittszeitpunkt in die Kinderchirurgie	10
4.2 Schwangerschaftsanamnese	10
4.2.1 Alter der Mutter	10
4.2.2 Anzahl der Schwangerschaften	11
4.2.3 Schwangerschaftsverlauf mit Komplikationen und Besonderheiten	13
4.2.4 Familienanamnese	14
4.2.5 Pränatale Diagnostik	14

4.3	Geburtsanamnese	15
4.3.1	Entbindungszeitpunkt	15
4.3.2	Entbindungsart	16
4.3.3	Prä- und perinatale Regelwidrigkeiten und Pathologien	17
4.3.4	Fruchtwasserfarbe	17
4.4	Postnataler Status des Neugeborenen	18
4.4.1	Allgemeinzustand und Apgar	18
4.4.2	Körpermaße	19
4.4.3	Bauchwanddefekt mit Größe, Lokalisation und eventrierten Organen	21
4.4.4	Postnatale Probleme und Komplikationen	22
4.4.5	Begleitfehlbildungen	23
4.4.6	Postnatale Letalität	25
4.5	Primärversorgung	25
4.5.1	Allgemeines	25
4.5.2	Beatmungstherapie	25
4.6	Therapie	25
4.6.1	Operative Versorgung	25
4.6.2	Gleichzeitig weitere durchgeführte Operationen	27
4.7	Postoperativer Verlauf	28
4.7.1	Postoperative Beatmungsdauer	28
4.7.2	Parenterale Ernährung und Dauer	28
4.7.3	Postoperative Komplikationen	29
4.7.4	Postoperativer Nahrungsaufbau	31
4.7.5	Weitere Operationen	32
4.8	Dauer des stationären Aufenthaltes	33
4.9	Abschlussuntersuchung	34
4.9.1	Allgemeinzustand	34
4.9.2	Körpermaße	35
4.10	Letalität	36

4.11 Nachuntersuchung	36
4.11.1 Patientengut	36
4.11.2 Allgemeinzustand und Entwicklung	36
4.11.3 Körpermaße	37
4.11.4 Erkrankungen nach Klinikentlassung	38
4.11.5 Weitere Klinikaufenthalte	39
4.11.6 Lebensqualität und Zufriedenheit	40
5. Diskussion	41
5.1 Patientengut	41
5.1.1 Wandel der Inzidenz von Gastroschisis und Omphalocele	41
5.1.2 Geschlechterverteilung	43
5.2 Wandel der pränatalen Diagnostik	43
5.3 Auffälligkeiten in der Schwangerschaftsanamnese	44
5.3.1 Alter der Mutter	44
5.3.2 Anzahl der Schwangerschaften	45
5.3.3 Mögliche Risikofaktoren	46
5.3.4 Prä- und perinatale Regelwidrigkeiten und Pathologien	47
5.4 Wandel des peripartalen Managements	49
5.4.1 Wahl des Entbindungszeitpunktes	49
5.4.2 Entbindungsmodus	50
5.4.3 Aufnahmezeitpunkt in eine kinderchirurgische Klinik	52
5.5 Postnatale Daten und Komplikationen	53
5.5.1 Allgemeinzustand und Auffälligkeiten	53
5.5.2 Geburtsgewicht	56
5.6 Begleitfehlbildungen	57
5.6.1 Nichtkomplexe Fehlbildungen	57
5.6.2 Chromosomenanomalien	57
5.6.3 Komplexe Fehlbildungssyndrome	59
5.6.4 Beeinflussende Faktoren	59
5.7 Primärversorgung	60

5.8 Wandel der Therapie	61
5.8.1 Konservative Therapie	61
5.8.2 Operative Therapie	62
5.8.3 Gleichzeitig weitere durchgeführte Operationen	65
5.9 Der postoperative Verlauf	66
5.9.1 Postoperative Beatmungsdauer	66
5.9.2 Postoperative Komplikationen	67
5.9.3 Postoperativer Nahrungsaufbau	69
5.9.4 Folgeoperationen	71
5.9.5 Aufenthaltsdauer	72
5.10 Wandel der Letalität	74
5.11 Nachuntersuchung und Langzeitergebnisse	75
6. Ausblick	79
7. Zusammenfassung	80
8. Literaturverzeichnis	83
9. Anhang	87
9.1 Fragebogen zur Datenerhebung	87
9.2 Nachuntersuchungsfragebogen	88
Danksagung	
Lebenslauf	

Abkürzungsverzeichnis

AFP	Alpha-Fetoprotein
ANS	Atemnotsyndrom
ASD	Atriumseptumdefekt
AZ	Allgemeinzustand
BMI	Body Mass Index
BWS	Beckwith-Wiedemann-Syndrom
CTG	Cardiotokogramm
EUG	Extrauterin gravidität
HCV-Ak	Hepatitis-C-Virus-Antikörper
ICD	International Classification of Diseases
IUFT	Intrauteriner Fruchttod
IUGR	Intrauterine Growth Retardation
IVF	In-Vitro-Fertilisation
NBM	New Biocompatible Mesh
n. d.	nicht dokumentiert
NEC	Nekrotisierende Enterocolitis
OEIS	Omphalocele-Exstrophy-Imperforate Anus-Spinal Defects
OP	Operation
P.	Perzentile
PEG	Perkutane Endoskopische Gastrostomie
PTFE	Polytetrafluorethylen
RDS	Respiratory Distress Syndrome
SSL	Scheitel-Steiß-Länge
SSW	Schwangerschaftswoche
T.	Tag
U	Kinderfrüherkennungsuntersuchung
VSD	Ventrikelseptumdefekt
Z.n.	Zustand nach
ZNS	Zentrales Nervensystem

1. Einleitung

1.1 Inzidenz und Definition von Bauchwanddefekten

Kongenitale Bauchwanddefekte sind dramatische und eindrucksvolle Fehlbildungen der vorderen Bauchwand. Die Inzidenz für einen kongenitalen Bauchwanddefekt liegt bei ca. 1 auf 4000-6000 Neugeborene. Neben der selten vorkommenden Blasenextrophie mit einer Inzidenz von 1 auf 50000 Neugeborene, treten am häufigsten die Gastroschisis und die Omphalocele auf [1].

Bei der Gastroschisis (Abb.1) handelt es sich um einen typischerweise rechtsparaumbilikal, angeborenen Spalt der Bauchwand mit Eventration großer Anteile von Dünn- und Dickdarm. Es können auch Magenanteile, die Harnblase und bei Mädchen die Ovarien, bei Jungen die Hoden, mitbetroffen sein. Ein Bruchsack existiert nicht. Die Nabelschnur inseriert normal und ist nicht mit in den Defekt einbezogen [2]. Die Inzidenz der Gastroschisis wird mit 1 auf 10000 Neugeborene angegeben [3].



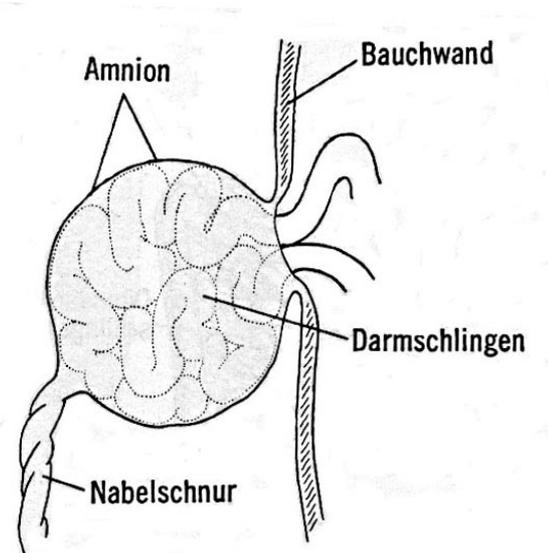
Abbildung 1 Klinisches Bild einer Gastroschisis. Im Hintergrund ist der zu Transportzwecken angelegte, durchsichtige Intestinalbeutel zu sehen.

Unter Omphalocele (Abb. 2a u. b) wird eine Hemmungsmisbildung verstanden, bei der Bauchorgane in einen Bruchsack außerhalb der Abdominalhöhle prolabieren. Der Bruchsack besteht innen aus Peritoneum, außen aus Amnion und Wharton'scher Sulze dazwischen, ein Hautüberzug fehlt. Die Nabelschnur inseriert an der Spitze des Ompha-

locelensacks. Meist liegen große Anteile des Dünndarms, aber auch des Dickdarms und Teile der Leber im Omphalocelensack [2]. Die Omphalocele kommt bei 1 auf 4000-7000 Neugeborene vor [3].



Abbildung 2 a) Omphalocele



b) Omphalocele, schematisch [aus 4]

1.2 Embryologie

1.2.1 Gastroschisis

Bezüglich der Entstehung der Gastroschisis gibt es unterschiedliche Theorien. Zwei mögliche Ursachen hängen mit der Gefäßentwicklung des Feten zusammen:

Die rechte Nabelschnurvene bildet sich physiologischerweise zwischen dem 28. und 32. Tag der Embryonalentwicklung zurück. Geschieht dies jedoch bevor sich ein Kollateralkreislauf gebildet hat, kommt es zu einer Ischämie und Nekrose des Mesoderms und Ektoderms, woraus letztendlich der Bauchwanddefekt resultiert. Ebenso führt eine Disruption der Arteria omphalomesenterica zu einer rechtsseitigen paraumbilikalischen Ischämie, was den klassischen paramedianen Defekt der Gastroschisis hervorruft. Eine weitere Theorie besagt, dass die Gastroschisis aus einer in utero rupturierten Omphalocele hervorgeht [5].

1.2.2 Omphalocele

Im Rahmen der Entwicklung des unteren Bauchsitus kommt es zu einem raschen Längenwachstum des Darmrohres. Dies führt zur Bildung der sogenannten „Nabelschleife“, die einen kranialen und einen kaudalen Schenkel besitzt und am Scheitelpunkt durch den dünnen Dottergang mit dem Dottersack verbunden ist. Im Verlauf der weiteren Entwicklung treten im Bereich des kranialen Schenkels durch vermehrtes Längenwachstum zahlreiche Darmschlingen auf. Auch die Leber vergrößert sich in dieser Periode enorm. Die Leibeshöhle wird infolgedessen vorübergehend zu eng, um alle Darmschlingen aufzunehmen. In der 6. Entwicklungswoche treten deshalb die Darmschlingen in das extraembryonale Zölom der Nabelschnur über. Es resultiert ein physiologischer Nabelbruch (Abb. 3), der sonographisch zwischen der 9. und 11. Woche post menstruationem gesehen werden kann. Gegen Ende des 3. Monats, mit einer SSL von etwa 40 mm, ziehen sich die Darmschlingen aus dem physiologischen Nabelbruch wieder in die Leibeshöhle zurück. Unterbleibt diese Rückverlagerung des Dünndarmpaketes in die Bauchhöhle, spricht man nach der 12. SSW von einer Omphalocele [4, 6].

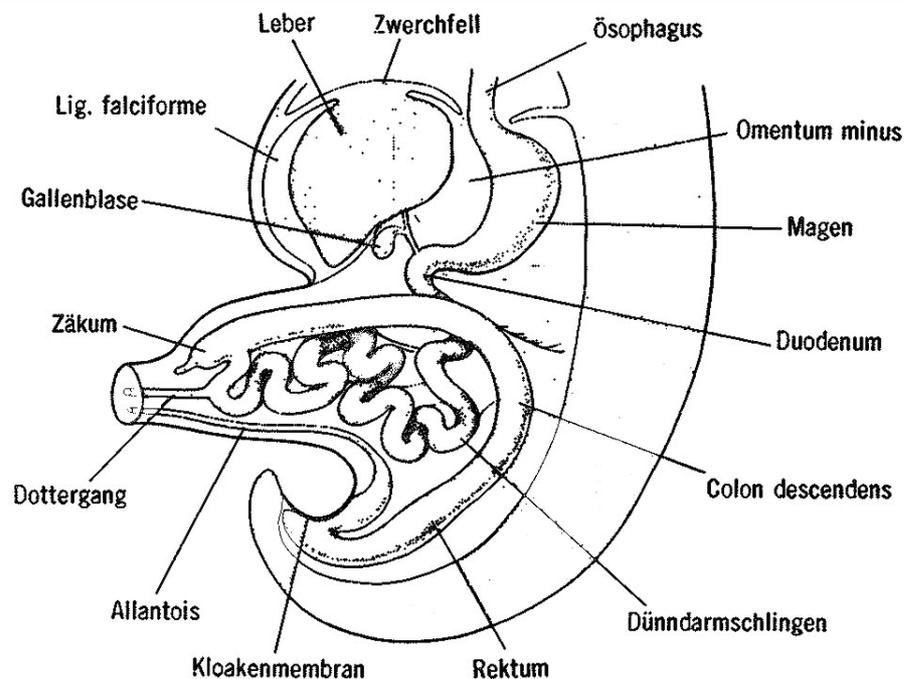


Abbildung 3 Embryologie, Physiologischer Nabelbruch, schematische Darstellung [aus 4]

1.3 Historischer Rückblick

Ein kurzer Rückblick in die Geschichte zeigt, dass die Omphalocele erstmals im Jahr 1634 von dem französischen Chirurgen Ambrose Paré beschrieben wurde. Die Gastroschisis wurde zum ersten Mal 1733 von Calder erwähnt. Eine exaktere Unterscheidung zwischen Gastroschisis und Omphalocele wurde 1953 von Moore und Stokes vorgenommen [7-9].

Die erste erfolgreiche operative Korrektur einer Omphalocele wurde 1803 von Hey und die einer Gastroschisis 1943 von D. E. Watkins berichtet. Obwohl die Operationen z.T. erfolgreich verliefen, überlebten nur wenige Kinder mit diesen Bauchwanddefekten. 1948 berichtete R. E. Gross von mehreren erfolgreich operierten Kindern mit Omphalocele, indem er die Bauchdecke zweizeitig verschloss: Zuerst erfolgte ein primärer Hautverschluss über dem Defekt, was zu einer großen Bauchwandhernie führte, die dann in einer zweiten Sitzung korrigiert wurde [7-9].

Ab 1960 waren größere Erfolge bei der Behandlung der Gastroschisis und Omphalocele zu verzeichnen, was sich auf drei wesentliche Verbesserungen in der Versorgung der Kinder zurückführen lässt: Die Entwicklung einer modernen Beatmung für Kinder, die Einführung der total parenteralen Ernährung und die von Schuster etablierte „Bauchdeckenerweiterungsplastik“, die später von Allen und Wrenn modifiziert fortgesetzt wurde. Neben einem verbesserten Einsatz von Antibiotika und einer weiterentwickelten Anästhesie für Kinder, führten diese drei Faktoren in der Folge zu einer höheren Überlebensrate für Kinder mit angeborenem Bauchwanddefekt [7-9].

1.4 Ziele

Durch die moderne pränatale Diagnostik werden immer mehr Bauchwanddefekte diagnostiziert. Nachdem eine solche Diagnose erhoben wurde, stellt sich vor allem bei der Omphalocele die Frage nach weiteren kongenitalen Begleitfehlbildungen und Chromosomenanomalien. Die pränatale Diagnostik gibt somit im Falle einer Gastroschisis oder Omphalocele die Gelegenheit, über das weitere Vorgehen zu beraten und zu entscheiden. Dazu ist eine enge Zusammenarbeit von Geburtshelfern, Neonatologen, Kinderchirurgen und vor allem das Gespräch mit den werdenden Eltern von großer Bedeutung. Es muss, je nach Schwere des Befundes und dessen Lebensbedrohlichkeit, über die Mög-

lichkeit eines Schwangerschaftsabbruches diskutiert werden. Bei Fortführung der Schwangerschaft ist über die bestmögliche Vorgehensweise zu beraten, um die postnatale Morbidität und Mortalität für das Kind zu minimieren. Eine engmaschige Überwachung der Schwangerschaft, Zeitpunkt und Art der Geburt, die Therapie des Defektes, insbesondere die operative Versorgung und die weitere Behandlung stellen eine große Herausforderung dar und werden kontrovers diskutiert. Als therapeutisches Ziel muss man heute fordern, all diese Faktoren zu optimieren, um ein zufriedenstellendes Resultat und eine gute Prognose zu erreichen [10].

2. Offene Fragen

Ziel dieser Arbeit ist es, im Rahmen einer retrospektiven Studie die perinatalen Daten und den Therapieverlauf aller von 1972 bis 2002 in der Abteilung für Kinderchirurgie der Universitätsklinik Würzburg behandelten Kinder mit Gastroschisis und Omphalocele zu analysieren. Hierzu wurden die Daten für den Zeitraum vom 01.01.1993 bis 31.12.2002 an der kinderchirurgischen Klinik der Universitätsklinik Würzburg ermittelt und anschließend mit den bereits vorhandenen Ergebnissen aus „Krankheitsverlauf und Therapie von Kindern mit Gastroschisis und Omphalozele, eine Studie der Jahrgänge 1972-1992“ [11], sowie der aktuellen Literatur verglichen und diskutiert.

3. Material und Methoden

3.1 Patientengut

Zunächst mussten alle Kinder, die in den Jahren 1993-2002 in der Abteilung für Kinderchirurgie der Chirurgischen Klinik der Universität Würzburg wegen Gastroschisis oder Omphalocele therapiert wurden, ausfindig gemacht werden. Mit Hilfe des Computerarchives der Chirurgischen Klinik wurden anhand der Diagnoseschlüssel ICD 9 und ICD 10 alle Patienten mit Bauchwanddefekt von 1993 bis 2002 ermittelt. Zudem wurden die Suchergebnisse mit den Einträgen des OP-Buches der Kinderchirurgie Würzburg verifiziert. Für den Zeitraum 1993-2002 konnten dadurch 44 Patienten mit den genannten Bauchwanddefekten eruiert werden, 33 (75%) mit einer Gastroschisis und 11 (25%) mit einer Omphalocele.

3.2 Datenerfassung

Die Datenerfassung erfolgte anhand der Patientenakten, die in den Archiven der Chirurgischen Klinik und der Kinderklinik der Universität Würzburg eingesehen werden konnten. Außerdem wurden Patientendaten den Akten der Kinderklinik des Klinikums Aschaffenburg entnommen.

Zur Erhebung der Daten aus der jeweiligen Krankengeschichte wurde ein Fragebogen entworfen (siehe auch Anhang).

Des Weiteren wurde zur Nachuntersuchung der Kinder mit Bauchwanddefekten den behandelnden Haus- und Kinderärzten ein Fragebogen zugesandt, (siehe auch Anhang). Ergänzend konnten Daten aus den Akten der Abteilung für Kinderchirurgie oder der Kinderklinik gewonnen werden.

3.3 Materialaufarbeitung und Auswertung

Die gewonnenen Informationen wurden in einen Personal Computer in eine von der Promovendin selbst erstellte Maske des Datenverarbeitungsprogrammes Excel eingegeben. Die mit ja oder nein zu beantwortenden Fragen wurden ausgezählt und einer prozentualen Auswertung unterzogen. Daten wie z.B. Alter der Mutter, Entbindungstermin, Ap-

gar-Score, Körpermaße, Größe des Bauchwanddefektes, Dauer des stationären Aufenthaltes u.a. wurden als Zahlen festgehalten und bestimmten Größeneinteilungen zugeordnet, bzw. in Gruppen zusammengefasst. Komplexere Angaben zu beispielsweise Begleitfehlbildungen, postoperativen Komplikationen usw. wurden Überbegriffen zugeordnet und dann ebenso ausgezählt.

3.4 Probleme bei der Datenerhebung und Auswertung

3.4.1 Archivarbeit

Im Rahmen der Archivarbeit war festzustellen, dass für die Studie relevante Daten z.T. nicht oder nur lückenhaft dokumentiert wurden. Daraus resultiert, dass bei manchen Patienten wesentliche Befunde fehlen und somit als unbekannt in die Auswertung eingehen. Zudem wurden Angaben zur Schwangerschaftsanamnese erst gegen Ende des Erfassungszeitraumes einheitlich dokumentiert. In der Anfangszeit waren diesbezüglich die Angaben sehr unterschiedlich und unvollständig.

Bei sechs Kindern, die nach der operativen Versorgung in andere Häuser verlegt wurden, war die Akteneinsicht nur eingeschränkt möglich, so dass auch hier Verlaufsdaten fehlen. Von zwei Kindern waren die Akten bis auf einige wenige Befunde nicht auffindbar.

3.4.2 Nachuntersuchung

Zum einem ist hier zu erwähnen, dass vereinzelte Patienten verzogen sind und somit trotz längerer Suche keine aktuelle Adresse bzw. aktuell behandelnder Arzt ausfindig gemacht werden konnte. Zum anderen wurden die Fragebögen nicht von allen Haus- und Kinderärzten zurückgesendet oder nur recht knapp und lückenhaft beantwortet. Dies reduziert somit zusätzlich die Zahl an auswertbaren Daten.

3.4.3 Auswertung

Es ist darauf hinzuweisen, dass bei manchen Punkten der Auswertung (z.B. Punkt 4.4.5) die Anzahl der einzelnen untersuchten Faktoren höher als die Gesamtzahl der Patienten ist, da manche Kinder z.T. mehrere Risikofaktoren haben.

4. Ergebnisse

4.1 Patientengut

4.1.1 Auftreten und Häufigkeit der Bauchwanddefekte

In der Zeit vom 01.01.1993 bis 31.12.2002 wurden in der Abteilung für Kinderchirurgie der Universitätsklinik Würzburg 44 Kinder mit Bauchwanddefekten behandelt. Von diesen 44 Kindern hatten 33 (75%) eine Gastroschisis und 11 (25%) eine Omphalocele. Der Großteil der betroffenen Kinder stammt aus Unterfranken.

An der Universitätsklinik Würzburg liegt somit im genannten Beobachtungszeitraum der durchschnittliche Anteil der Gastroschisis bei 3,3 Fällen pro Jahr, die Omphalocele trat im Durchschnitt mit 1,1 Betroffenen pro Jahr auf.

Jahr	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
1993	6	0
1994	1	2
1995	2	1
1996	1	0
1997	7	2
1998	5	3
1999	1	2
2000	3	0
2001	2	0
2002	5	1

Tabelle 1 Anzahl der Bauchwanddefekte pro Jahr innerhalb des Beobachtungszeitraumes

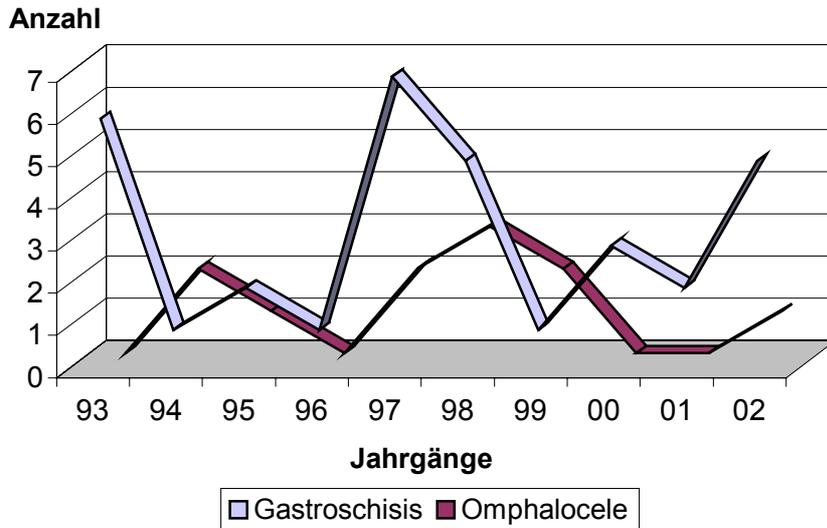


Diagramm 1 Anzahl der Bauchwanddefekte pro Jahr innerhalb des Beobachtungszeitraumes

4.1.2 Geschlechterverteilung

Bei den 33 Gastroschisis-Patienten waren 15 (45,5%) weiblich und 18 (54,5%) männlich. Die Geschlechterverteilung der 11 Omphalocele-Kinder lag bei 8 (72,7%) weiblichen gegenüber 3 (27,3%) männlichen Patienten.

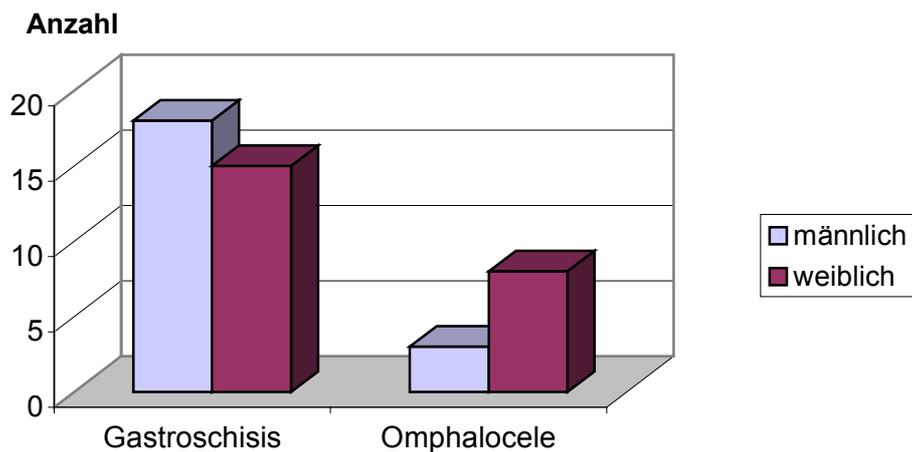


Diagramm 2 Geschlechterverteilung

4.1.3 Eintrittszeitpunkt in die Kinderchirurgie

Der Aufnahmezeitpunkt der Kinder in die Abteilung für Kinderchirurgie ist im Falle der Gastroschisis bei 32 von 33 (97%) bekannt. Alle 32 Patienten wurden nach einer Primärversorgung und insofern notwendigen Stabilisierung der Adaptationsvorgänge, unmittelbar nach der Geburt aufgenommen. Von den 32 Neugeborenen wurden 3 (9,4%) aus einem peripheren Krankenhaus am ersten Lebenstag zur weiteren Versorgung in das Universitätsklinikum Würzburg verlegt.

Der Eintritt in die Klinik ist bei allen 11 Omphalocelekindern bekannt. Neun von 11 (81,8%) wurden unmittelbar nach der Geburt in die Chirurgische Klinik verlegt. Von den 3 (27,3%) Babys, die in einer auswärtigen Klinik zur Welt kamen, wurde eines bereits am ersten Lebenstag eingewiesen, die anderen beiden wurden jeweils am dritten bzw. siebten Lebenstag, nach Besserung des postnatalen Allgemeinzustandes, aufgenommen.

4.2 Schwangerschaftsanamnese

4.2.1 Alter der Mutter

Das Alter der Mütter der Gastroschisis-Kinder war bei 30 von 33 (90,9%) dokumentiert und beträgt im Durchschnitt 24,3 Jahre. Von diesen 30 Müttern waren 6 (20%) jünger als 20 Jahre, 15 (50%) der Mütter waren zwischen 20 und 25 Jahre alt, 5 (16,7%) zwischen 26 und 30 Jahre, 3 (10%) lagen zwischen 31 und 35 Jahren und eine Schwangere (3,3%) war älter als 35 Jahre.

Im Falle der Neugeborenen mit Omphalocele war das Alter aller Mütter ermittelbar und lag bei durchschnittlich 29,3 Jahren. Hierbei ist anzumerken, dass eine Mutter 15 Jahre alt war. Unter 20 Jahren waren 2 der 11 (18,2%) Mütter, in der Altersgruppe 20 bis 25 Jahre war eine Mutter (9%) einzustufen, von 26 bis 30 Jahre waren es 3 (27,3%), mit 31 bis 35 Jahren 2 (18,2%) und 3 von 11 (27,3%) waren älter als 35 Jahre.

Altersgruppen	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
<20 Jahre	6	2
20-25 Jahre	15	1
26-30 Jahre	5	3
31-35 Jahre	3	2
>35 Jahre	1	3
Alter nicht dokumentiert	3	0

Tabelle 2 Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt des Kindes

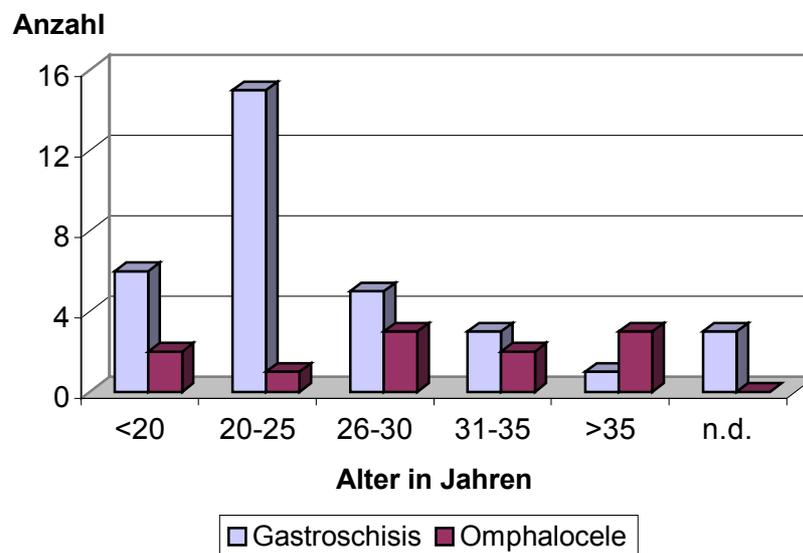


Diagramm 3 Alter der Mutter zum Zeitpunkt der Geburt des Kindes

4.2.2 Anzahl der Schwangerschaften

In der Diagnosegruppe der Gastroschisis-Kinder war bei 31 von 33 (93,9%) die Anzahl der Schwangerschaften dokumentiert. Zum ersten Mal schwanger waren 21 der 31 (67,7%) Mütter. Als Zweitgravida konnten 5 von 31 (16,1%), als Drittgravida 3 (9,7%) und als Viertgravida 2 (6,5%) ermittelt werden. Bei den beiden Frauen, die zum vierten Mal schwanger waren, hatte jede zwei vorausgegangene Aborte in ihrer Anamnese.

Im Rahmen der Omphalocele konnte bei allen 11 Müttern die Graviditätszahl erhoben werden. Drei von diesen 11 (27,3%) konnten als Erstgravida verzeichnet werden, eine Mutter (9,1%) war zum zweiten Mal schwanger. Als Drittgravida wurden 6 (54,5%) und als Viertgravida wurde 1 (9,1%) gezählt.

Von diesen 11 Frauen hatten 6 (54,5%) einen oder mehrere Aborte in ihrer Vorgeschichte. Vier der 6 (66,7%) werdenden Mütter gaben zwei vorausgegangene Aborte in der Anamnese an. Bei einem der Aborte handelte es sich um Zwillinge, ein anderer Abort ereignete sich bei Z.n. IVF. Je eine Fehlgeburt war bei 2 von 6 (33,3%) dokumentiert.

Gravida	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
I. Gravida	21	3
II. Gravida	5	1
III. Gravida	3	6
IV. Gravida	2	1
nicht dokumentiert	2	0

Tabelle 3 Anzahl der Schwangerschaften

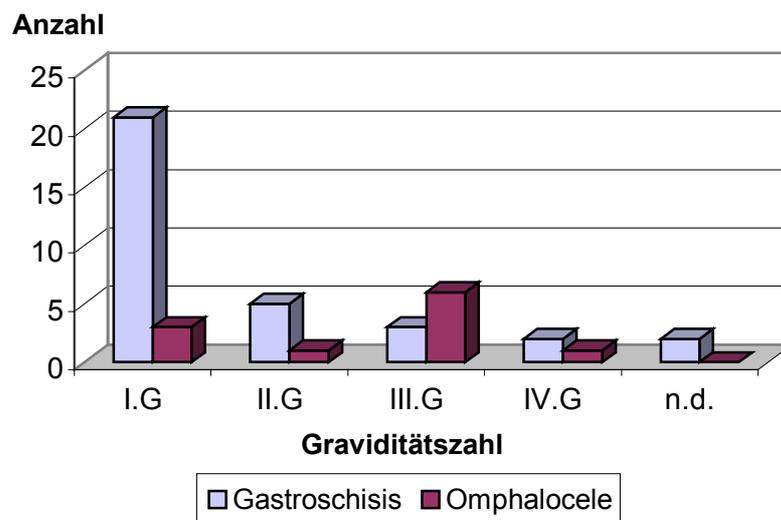


Diagramm 4 Graviditätszahl

4.2.3 Schwangerschaftsverlauf mit Komplikationen und Besonderheiten

Der Schwangerschaftsverlauf bei den Müttern mit Gastroschisis-Kindern war bei 30 von 33 (90,9%) bekannt. In 17 von 30 Fällen (56,7%) war der Schwangerschaftsverlauf unauffällig. Bei 14 der 30 (46,7%) Schwangeren waren einzelne Besonderheiten festgehalten. Kritisch anzumerken bleibt, dass Risikofaktoren und andere Auffälligkeiten erst in den letzten Jahren des Untersuchungszeitraumes regelmäßig und einheitlich dokumentiert wurden.

Folgende Risikofaktoren waren registriert: Vier der 14 (28,6%) Frauen gaben an, an einer Allergie zu leiden. Dabei wurde zweimal von einer Penicillinallergie, einmal von einer Pollenallergie und einmal von einer Waschmittelallergie berichtet. Die Medikamentenanamnese war in 2 von 14 (14,3%) Fällen positiv. Eine Schwangere mit i. v. Drogenabusus wurde zu Beginn ihrer Schwangerschaft mit Codein therapiert. Im Verlauf wurde sie jedoch rückfällig. Des Weiteren war eine Patientin bei bekanntem Anfallsleiden während der Schwangerschaft mit Valproat eingestellt. In einem Fall (7,1%) lag ein bekannter Nikotinabusus vor.

Behandlungsbedürftige Erkrankungen gab es bei 3 von 14 (21,4%) Schwangeren. Dabei wurde einmal die Diagnose eines Harnwegsinfektes gestellt, ein Exanthem unklarer Genese war bekannt und es gab eine Patientin mit Epilepsie in ihrer Anamnese. Zudem waren folgende besondere Befunde im Schwangerschaftsverlauf dokumentiert: Auffälligkeiten des Fruchtwassers im Sinne eines Oligohydramnions wurden bei 3 der 14 (21,4%) Graviden festgestellt. Ebenso bei 3 Schwangerschaften wurde eine IUGR (Intrauterine Growth Retardation) diagnostiziert. Eine Frau war schwanger bei Z.n. EUG (Extrauterin gravidität).

In der Diagnosegruppe der Omphalocele war der Schwangerschaftsverlauf bei allen 11 Frauen bekannt. Bei 7 von 11 (63,6%) war der Verlauf unauffällig. Risiken waren bei 5 der 11 (45,5%) werdenden Mütter dokumentiert. So war in 2 von 5 (40%) Fällen eine arterielle Hypertonie bekannt. Zudem standen 2 der 5 (40%) Frauen unter Dauermedikation: Einmal wurde Thyroxin bei Z.n. Thyreoiditis und einmal Carbamazepin bei bekannter Epilepsie eingenommen. Außerdem war bei einer Schwangeren eine Epilepsie und Neurofibromatose von Recklinghausen bekannt, eine weitere wurde in ihrer Pubertät an einer Aortenisthmusstenose operiert. Aufzuführen sind noch zwei weitere Beson-

derheiten: Eine der 5 Schwangerschaften mit Risikofaktoren war Z.n. Hormonbehandlung bei primärer Sterilität und eine andere mit Z.n. zweimal EUG.

	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
unauffälliger Verlauf	17	7
therapiebedürftige Erkrankungen	3	2
arterieller Hypertonus	0	1
Dauermedikation	2	2
Nikotinabusus	1	0
Drogenabusus	1	0
Allergie	4	0
andere Besonderheiten	7	2
nicht dokumentiert	3	0

Tabelle 4 Schwangerschaftsverlauf und anamnestische Risikofaktoren

4.2.4 Familienanamnese

Die Familienanamnese war in keiner der beiden Diagnosegruppen der Bauchwanddefekte explizit dokumentiert, so dass sich hier keine Aussage machen lässt.

4.2.5 Pränatale Diagnostik

In der Gruppe der Gastroschisis war in 31 von 33 (93,9%) Fällen dokumentiert, ob eine pränatale Diagnostik stattgefunden hat. Bei 29 von 31 (93,5%) wurde der Defekt im Rahmen der Schwangerschaftsvorsorgeuntersuchungen mittels Ultraschall entdeckt.

In der Gruppe der Omphalocele wurde in allen 11 Fällen eine pränatale Diagnostik durchgeführt. Hierbei konnten mit Hilfe der Sonographie 9 dieser 11 (81,8%) Bauchwanddefekte diagnostiziert werden. Als invasive Maßnahmen im Rahmen der pränatalen Diagnostik wurden Amnio- oder Chordozentesen vorgenommen. Bei den pränatal bekannten Gastroschisisfällen war lediglich eine durchgeführte Amniozentese dokumentiert. Diese wies jedoch keinen pathologischen Befund auf.

Bei 6 von 11 (54,5%) Omphalocelefällen wurde eine Chromosomenanalyse gemacht. Fünf der 6 (83,3%) Karyotypisierungen waren unauffällig. In einem Fall wurde eine perizentrische Inversion am Chromosom 10 festgestellt, die jedoch zytogenetisch balan-

ciert war und somit eine maternale Inversion darstellt. Der Chromosomenbefund tritt damit koinzidentell mit der Omphalocele auf, nicht kausal.

4.3 Geburtsanamnese

4.3.1 Entbindungszeitpunkt

Der Entbindungszeitpunkt war bei 32 von 33 (97%) Geburten mit der Diagnose Gastroschisis bekannt und lag im Durchschnitt bei 35,3 SSW, der Median bei 36 SSW. Vor vollendeter 37. Schwangerschaftswoche, und somit als Frühgeburt, kamen 25 der 32 (78,1%) Babys zur Welt. Einzeln dargestellt, wurde 1 von 32 (3,1%) mit weniger als 33 Gestationswochen geboren, 3 (9,4%) mit 33, 4 (12,5%) mit 34, 7 (21,9%) mit 35 und 10 der 32 (31,2%) mit 36 Gestationswochen. Als reife Neugeborene, also mit abgeschlossener 37. Schwangerschaftswoche, konnten 7 von 32 (21,9%) gezählt werden.

Im Fall der Omphalocele war bei allen 11 der Entbindungszeitpunkt bekannt und lag durchschnittlich bei 35 SSW, der Median ebenso bei 35 SSW. Anzumerken ist hier, dass ein Kind mit 28 und eines mit 41 Gestationswochen in die Berechnung eingingen. Zehn von 11 (90,9%) waren als Frühgeborene zu ermitteln. Je 1 der 11 (9,1%) Neugeborenen kam mit weniger als 33 und mit 34 Gestationswochen zur Welt. Sechs von 11 (54,5%) wurden mit 35 und 2 (18,2%) mit 36 Wochen entbunden. Eine dieser 11 (9,1%) Geburten ist in der 41. Schwangerschaftswoche zu verzeichnen.

Entbindungszeitpunkt	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
<33. SSW	1	1
33. SSW	3	0
34. SSW	4	1
35. SSW	7	6
36. SSW	10	2
37. SSW	7	0
38. SSW	0	0
39. SSW	0	0
40. SSW	0	0
41. SSW	0	1
nicht dokumentiert	1	0

Tabelle 5 Entbindungszeitpunkt

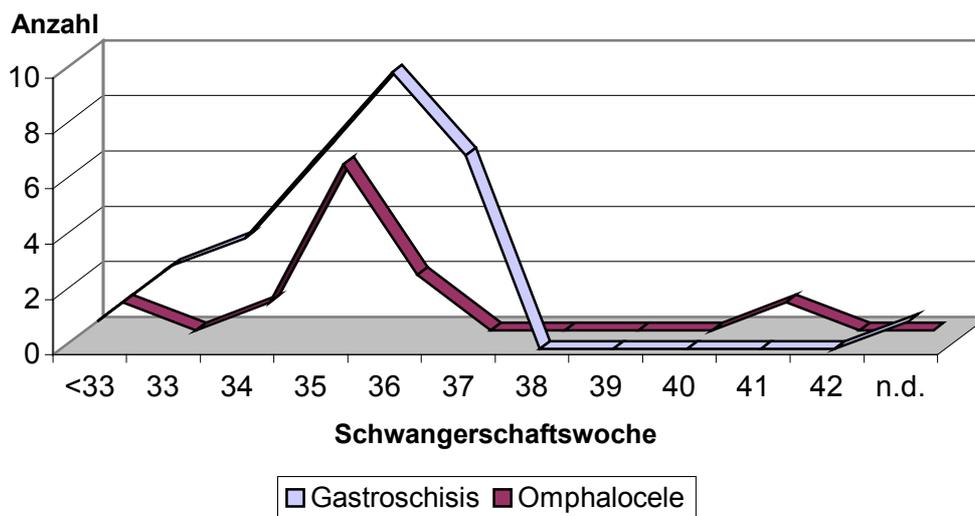


Diagramm 5 Entbindungszeitpunkt

4.3.2 Entbindungsart

In der Gastroschisis-Gruppe ist bei 32 von 33 (97%) die Entbindungsart bekannt. Eine der 32 (3,1%) Geburten war ein Spontanpartus auf vaginalem Weg. Hier ist jedoch anzumerken, dass der Bauchwanddefekt pränatal nicht diagnostiziert worden war. Bei 31 von 32 (96,9%) Entbindungen ist eine Sectio caesarea durchgeführt worden.

Die Indikation zur Sectio caesarea war bei 28 von 31 (90,3%) angegeben. Siebzehn Mal (60,7%) war die Sectio primär bei bekannter fetaler Gastroschisis geplant. Sechs Mal (21,4%) wurde wegen eines pathologischen CTG-Befundes eine Sectio durchgeführt, wobei hier in einem Fall der Bauchwanddefekt primär nicht bekannt war. Die Ursache vorzeitige unaufhaltsame Wehentätigkeit und/oder vorzeitiger Blasensprung war in 4 Fällen (14,3%) angegeben. Aufgrund beginnender oder zunehmender Dilatation der fetalen Darmschlingen in der Sonographie war in 5 Fällen (17,9%) ein Kaiserschnitt durchgeführt worden.

In der Omphalocele-Gruppe war bei allen die Entbindungsart dokumentiert. Ein Kind (9,1%) ist bei bekannter Omphalocele vaginal spontan entbunden worden. Zehn der 11 (90,9%) Kinder wurden mittels Sectio caesarea zur Welt gebracht.

Die Indikation zur Sectio caesarea war bei 9 von 10 (90%) Sectios bekannt. So wurde bei 7 (77,8%) primär wegen fetaler Omphalocele die Indikation gestellt. In den anderen

beiden Fällen war der Bauchwanddefekt pränatal nicht diagnostiziert: In einem Fall wurde wegen Geburtsstillstand ein Kaiserschnitt durchgeführt, im anderen Fall wegen medikamentös nicht zu beherrschender vorzeitiger Wehentätigkeit.

Entbindungsmodus	Gastroschisis n= 33	Omphalocele n=11
vaginal	1	1
Sectio	31	10
nicht dokumentiert	1	0

Tabelle 6 Entbindungsart

4.3.3. Prä- und perinatale Regelwidrigkeiten und Pathologien

Erst in den letzten Jahren des Untersuchungszeitraumes waren Komplikationen und Besonderheiten in der vorgeburtlichen Phase bzw. unter der Geburt regelmäßig und einheitlich in der Geburtsanamnese dokumentiert.

Im Rahmen der Gastroschisis war in 31 von 33 (93,9%) Fällen dokumentiert, ob Probleme vor und/oder während der Geburt auftraten. Bei 14 von 31 (45,2%) mit bekanntem Verlauf waren verschiedene Störungen beschrieben. Eine intrauterine Wachstumsretardierung (IUGR) wurde bei 3 (21,4%) Schwangeren festgestellt. Ein pathologisches CTG trat bei 6 von 14 (42,9%) Entbindungen auf. Fünf der 14 (35,7%) hatten einen vorzeitigen Blasensprung und 4 (28,6%) eine vorzeitige Wehentätigkeit.

Bei der Omphalocele war in 10 Fällen (90,9%) bekannt, ob es prä- bzw. perinatale Komplikationen gab. Die Hälfte der Schwangeren hatte einen vorzeitigen Blasensprung und/oder vorzeitige Wehen.

4.3.4 Fruchtwasserfarbe

Die Farbe des Fruchtwassers war bei 31 von 33 (93,9%) Geburten mit Gastroschisis dokumentiert. In 20 (64,5%) Fällen war das Fruchtwasser klar, bei 11 von 31 (35,5%) grün. Bei allen 11 Geburten mit Omphalocele war die Fruchtwasserfarbe bekannt und als „klar“ dokumentiert worden.

4.4 Postnataler Status des Neugeborenen

4.4.1 Allgemeinzustand und Apgar

Bei den 33 Neugeborenen mit Gastroschisis war von 29 (87,9%) der postnatale Allgemeinzustand und der Apgar-Score (s. Abb. 4) dokumentiert. Neunzehn dieser 29 (65,5%) Säuglinge befanden sich in einem guten Allgemeinzustand. Bei 8 (27,6%) wurde der Status als reduziert, bei 2 von 29 (6,9%) als schlecht beschrieben. Nach dem Apgar-Score erreichten nach einer Minute 12 von 29 (41,4%) 9-10 Punkte, 15 (51,7%) zwischen 8 und 5 Punkten und 2 (6,9%) lagen unter 5 Punkten. Nach 10 Minuten hatten 26 von 29 (89,7%) einen Wert zwischen 10 und 9 Punkten erreicht. Drei (10,3%) konnten mit 8-5 Punkten bewertet werden. Weniger als 5 Punkte hatte erfreulicherweise kein Säugling.

Bei den 11 Neugeborenen mit Omphalocele war bei 100% AZ und Apgar-Score dokumentiert. Ein guter AZ lag bei 4 von 11 (36,4%) vor. Mit einem reduzierten AZ wurden 5 (45,4%) und mit einem schlechten AZ 2 der 11 (18,2%) Patienten beschrieben. Der 1-Minuten-Wert beim Apgar lag bei 5 (45,5%) zwischen 9 und 10 und bei 6 (54,5%) zwischen 8 und 5. Der 5-Punktewert wurde von keinem der Säuglinge unterschritten. Zehn bis 9 Punkte beim 10-Minuten-Wert erhielten 10 von 11 (90,9%) und einer (9,1%) lag zwischen 8 und 5 Punkten.

<u>Parameter</u>	<u>0 Punkte</u>	<u>1 Punkt</u>	<u>2 Punkte</u>
Hautcolorit	zyanotisch o. blass	Akrozyanose	rosig
Puls	fehlt	<100/min	>100/min
Reflexe beim Absaugen	keine	Grimassieren	Schreien
Muskeltonus	schlaff	träge Flexion	aktive Bewegung
Respiration	fehlt	langsam, unregelmäßig	regelmäßig, kräftiger Schrei
Bestimmung nach 1, 5, 10 Minuten Bewertung: 10-9 lebensfrisch, 8-5 leichte Depression, <5 schwere Depression			

Abbildung 4 Apgar-Score zur Beurteilung von Neugeborenen [aus 12]

	Apgar	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
1 Minute	10-9	12	5
	8-5	15	6
	<5	2	0
5 Minuten	10-9	22	6
	8-5	6	4
	<5	1	1
10 Minuten	10-9	26	10
	8-5	3	1
	<5	0	0
nicht dokumentiert		4	0

Tabelle 7 Apgar-Score im Rahmen der postnatalen Diagnostik der Säuglinge mit Gastroschisis/Omphalocele

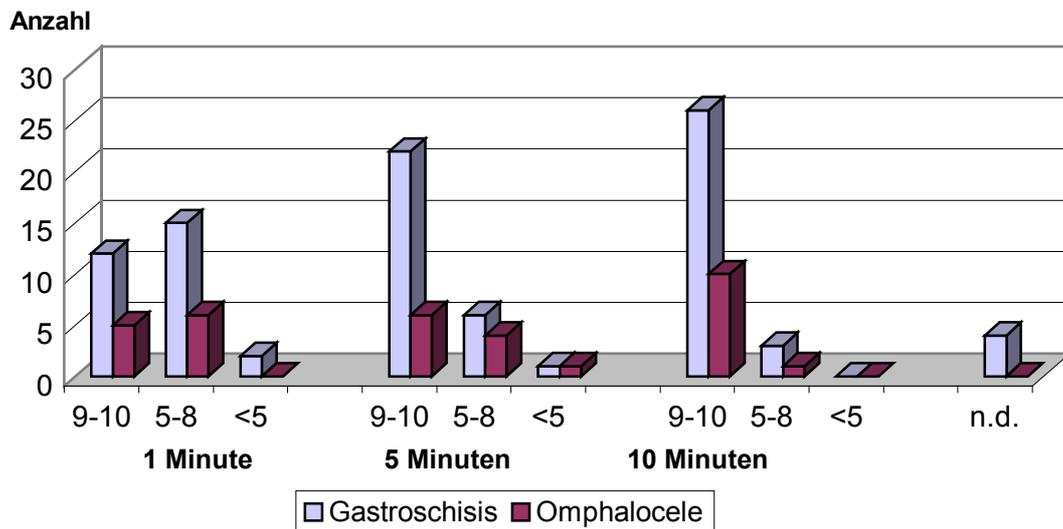


Diagramm 6 Apgar-Score

4.4.2 Körpermaße

Das Körpergewicht, die Körperlänge und der Kopfumfang waren bei 31 der 33 (93,9%) Neugeborenen mit Gastroschisis dokumentiert. Das durchschnittliche Geburtsgewicht lag hier bei 2423,4 g, der Median des Geburtsgewichts bei 2440 g, die durchschnittliche Körperlänge bei Geburt bei 46,3 cm (Median 46 cm) und der durchschnittliche Kopfumfang bei 32,2 cm (Median 32,5 cm).

Bei den 11 Babys mit Omphalocele war das Körpergewicht bei allen bekannt, Körperlänge und Kopfumfang waren bei 10 von 11 (90,9%) dokumentiert. Das Geburtsgewicht lag hier im Durchschnitt bei 2568,6 g, der Median bei 2500 g, die Körperlänge im Durchschnitt bei 47,5 cm (Median 48 cm) und der Kopfumfang bei Geburt im Durchschnitt bei 32,5 cm (Median 32,6 cm).

Perzentilenrang	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
<3. P.	1 (3,2%)	0
3.-10. P.	3 (9,7%)	1 (9,1%)
>10.-50. P.	14 (45,2%)	2 (18,2%)
>50.-90. P.	12 (38,7%)	8 (72,7%)
>90. P.	1 (3,2%)	0
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	0

Tabelle 8 Körpergewicht bei der Geburt

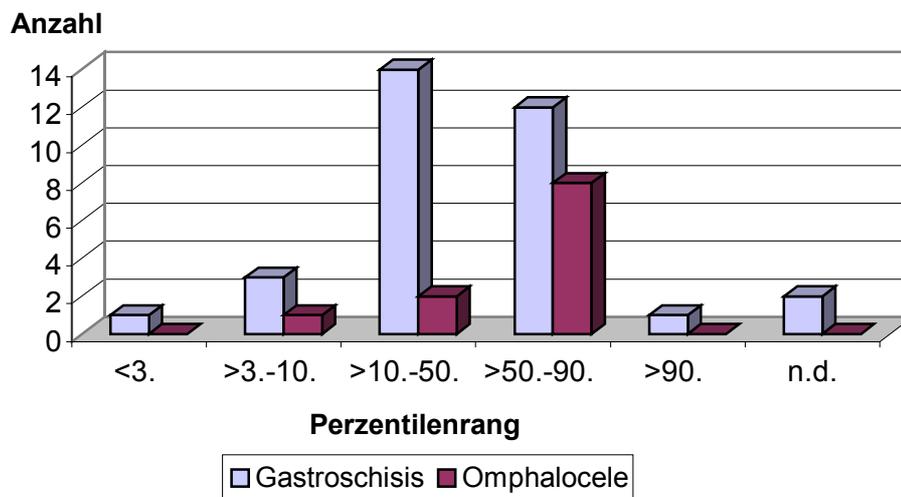


Diagramm 7 Perzentilenrang des Körpergewichtes bei Geburt

Körperlänge	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
<44cm	4 (12,9%)	1 (10%)
44-45cm	6 (19,4%)	1 (10%)
46-47cm	10 (32,3%)	2 (20%)
48-49cm	10 (32,3%)	3 (30%)
50-51cm	1 (3,1%)	1 (10%)
52-53cm	0	1 (10%)
>53cm	0	1 (10%)
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	1 (10%)

Tabelle 9 Körperlänge bei der Geburt

Kopfumfang	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
<31cm	7 (22,6%)	1 (10%)
31-32cm	12 (38,7%)	4 (40%)
33-34cm	12 (38,7%)	3 (30%)
35-36cm	0	2 (20%)
>36cm	0	0
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	1 (10%)

Tabelle 10 Kopfumfang bei der Geburt

4.4.3 Bauchwanddefekt mit Größe, Lokalisation und eventrierten Organen

Es konnten bei 32 der 33 (97%) Kinder mit Gastroschisis Daten über den Bauchwanddefekt eruiert werden. Die Größe des Defektes war leider bei 21 (63,6%) der 33 Fälle nicht dokumentiert worden. Bei 7 der 12 (58,3%) bekannten Größenangaben war der Defekt mit < 5cm und bei 5 (41,7%) mit > 5cm angegeben. Die Lokalisation war typisch rechts neben dem Ansatz der Nabelschnur.

Der Dünndarm war bei allen der 32 dokumentierten Gastroschisen eventriert, der Dickdarm bei 31 (96,9%), bei 13 (40,6%) zusätzlich der Magen. Viermal (12,5%) waren Darm und Ovarien eventriert. Je einmal (3,1%) waren Darm, Magen und Hoden, Darm und Hoden sowie Darm, Magen und Harnblase zusammen eventriert.

Informationen über die Omphalocele waren bei allen vorhanden. Lediglich bei der Größenangabe war eines (9,1%) unbekannt. Drei der 10 (30%) Omphalocelen waren < 5cm und 7 (70%) > 5cm (davon 2 >10cm).

Eventrierte Organe lagen bei 10 Babys (90,9%) vor. Im Omphalocelensack enthalten waren dreimal (30%) lediglich der Darm, dreimal (30%) Darm und Leber, dreimal (30%) nur Leber und einmal (10%) Darm, Magen, Leber und Milz.

4.4.4 Postnatale Probleme und Komplikationen

Inwieweit bei den Säuglingen mit Gastroschisis postnatal Komplikationen auftraten oder nicht war bei 29 von 33 (87,9%) bekannt. Demnach zeigten 20 (69%) eine gute postnatale Adaption, bei neun (31%) traten Probleme auf.

Alle davon hatten respiratorische Schwierigkeiten: keine Spontanatmung oder eine insuffiziente Eigenatmung, Asphyxie, Stridor. Zwei von 9 (22,2%) hatten kardiale Probleme im Sinne einer ausgeprägten Bradykardie. In einem Fall (11,1%) lag eine Dünndarmruptur vor. Andere Komplikationen waren in 6 (66,7%) Fällen beschrieben: Je dreimal eine Neugeboreneninfektion, einmal eine beginnende Omphalofuniculitis mit partieller Thrombose der Nabelvene, einmal eine Nekrose des nahezu gesamten Dünndarms und 1 Säugling war HCV-Ak positiv, bei positiver Hepatitis-C-Serologie der Mutter.

Bei den Säuglingen mit Omphalocele war bei allen 11 bekannt, ob es Probleme nach der Geburt gab. Sieben (63,6%) hatten postnatal Schwierigkeiten: Alle 7 hatten respiratorische Probleme: vom ANS über insuffiziente bis hin zu fehlender Eigenatmung. Kardiale Probleme traten bei dreien (42,9%) auf: Zweimal sehr ausgeprägte Bradykardien, einmal ein Perikarderguss. Weitere Komplikationen traten bei drei Säuglingen (42,9%) auf: Dreimal eine Neugeboreneninfektion und zusätzlich einmal eine eitrige Konjunktivitis.

Komplikationen	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
respiratorisch	9	7
kardial	2	3
Darmruptur	1	0
andere	6	3
keine	20	4
nicht dokumentiert	4	0

Tabelle 11 Postnatale Komplikationen

4.4.5 Begleitfehlbildungen

Hier ist anzumerken, dass bei manchen Kindern neben isolierten Fehlbildungen z.T. mehrere Defekte auftraten und sich somit in der Addition eine höhere Gesamtsumme als die Anzahl an betroffenen Kindern ergibt.

In der Diagnosegruppe der Gastroschisis war bei 31 von 33 (93,9%) bekannt, inwieweit zusätzliche Fehlbildungen vorlagen. Bei 15 dieser 31 (48,4%) waren Fehlbildungen beschrieben. Von diesen 15 hatten 2 (13,3%) Fehlbildungen im Kopfbereich: ein Kind mit Skaphocephalus und Mikrognathie, das andere wies eine Septum pellucidum Zyste auf. Bei 4 (26,7%) Kindern waren Anomalien im Bereich des Herzens diagnostiziert: Dreimal ein offener Ductus Botalli, zweimal ein persistierendes Foramen ovale und einmal ein muskulärer VSD. Abdominelle Fehlbildungen waren bei 6 von 15 (75%) bekannt: Dreimal eine Malrotation, dreimal ein Mikrokolon und einmal eine Nebennilz. Anomalien des Urogenitaltraktes zeigten sich bei 2 (13,3%): Bei einem Kind war kein Leistenkanal angelegt, das andere hatte ein erweitertes Nierenbeckenkelchsystem und einen Megaureter. Bei einem einzigen Säugling (6,7%) war ein Chilaiditi-Syndrom beschrieben: Eine Lageanomalie des Darms mit Interposition der Flexura coli dextra des Colons zwischen Leber und Zwerchfell.

In der Diagnosegruppe der Omphalocele war bei allen bekannt, inwiefern Begleitfehlbildungen bestanden. Bei 10 dieser 11 (90,9%) war dies der Fall. Im Kopfbereich war bei einem Säugling (10%) eine Hypertrophie des gesamten linken Kopf- und Halsbereiches beschrieben. Im Thorax-Rumpfbereich war bei einem (10%) eine linkskonvexe Skoliose bei Halbwirbel dokumentiert. Am Herzen konnten bei 6 von 10 (60%) Anomalien diagnostiziert werden: Viermal ein persistierendes Foramen ovale, einmal ein persistierender Ductus Botalli, zweimal ein ASD, davon einmal mit links persistierender oberer Hohlvene, einmal eine Dextropositio des Herzens und einmal eine Dextropositio der Aorta. Dreimal (30%) wurde eine Fehlbildung im Bereich des Abdomens gesehen: 2 Milzzysten, 1 Leberhämatom und einmal Lebergefäßanomalien. Das Fehlen beider Leistenkanäle im Urogenitaltrakt war einmal beschrieben. Fehlbildungen an den Extremitäten wurden bei einem Säugling gesehen: Klumpfüße beidseits und ein Arthrogryposis-multiplex-congenita-Syndrom.

Zwei Kinder (20%) zeigten ein komplexes Syndrom, im Sinne eines Wiedemann-Beckwith-Syndroms: In beiden Fällen wurden neben der Omphalocele große Ohren mit

auffälliger Kerbung in beiden Ohrmuscheln und eine Makroglossie beschrieben. Bei dem einen Kind waren darüber hinaus Teleangieektasien auf beiden Oberlidern sichtbar, bei dem anderen Kind zeigten sich Weichteilfalten unter beiden Augen.

	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
keine	16	1
Kopf	2	1
Thorax/Rumpf	0	1
Herz	4	6
Abdomen	6	3
Urogenitaltrakt	3	1
Extremitäten	0	1
Syndrome	1	2
nicht dokumentiert	2	0

Tabelle 12 Begleitfehlbildungen

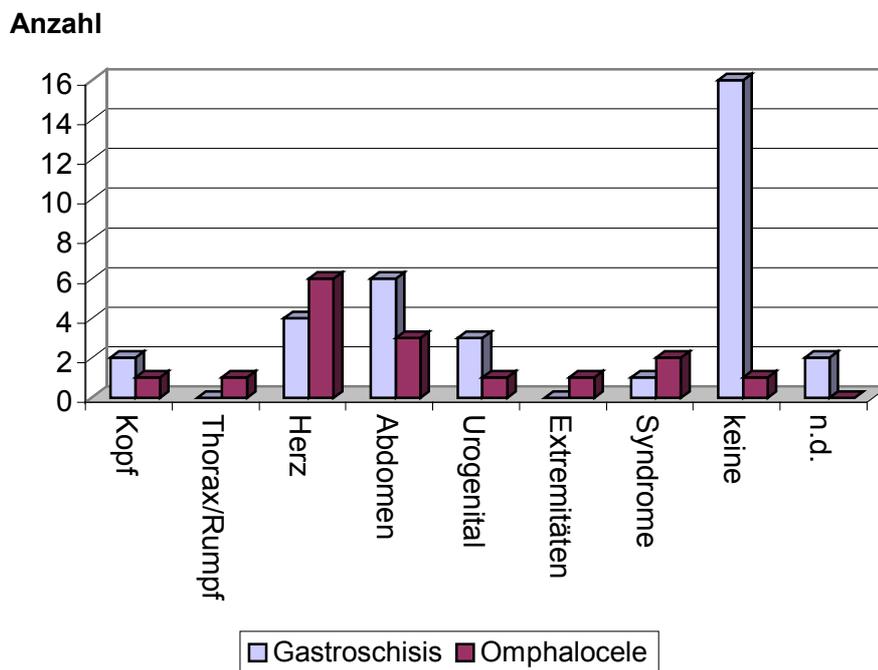


Diagramm 8 Begleitfehlbildungen

4.4.6 Postnatale Letalität

Erfreulicherweise ist während des Beobachtungszeitraumes vom 01.01.1993 bis 31.12.2002 keiner der Säuglinge mit Gastroschisis oder Omphalocele unmittelbar nach der Geburt verstorben.

4.5 Primärversorgung

4.5.1 Allgemeines

Über die Primärversorgung konnten in 31 der 33 (93,9%) Gastroschisis-Fälle und 10 der 11 (90,9%) Omphalocele-Fälle Informationen eruiert werden. Eine sterile Abdeckung des Bauchwanddefektes mit einer Lagerung des Säuglings in einem sterilen Plastiksack (s. Abb. 1), der die gesamte untere Körperhälfte bedeckte, und eine Lagerung im Inkubator wurde bei jedem der 31 Gastroschisis-Patienten und bei jedem der 10 Omphalocele-Patienten vorgenommen. Eine Magensonde erhielten 11 Säuglinge mit Gastroschisis und 1 Säugling mit Omphalocele.

4.5.2 Beatmungstherapie

Ob eine Beatmungstherapie durchgeführt wurde, war in der Diagnosegruppe der Gastroschisis bei 31 von 33 (93,9%) bekannt. Von diesen 31 war bei 2 (6,4%) keine Beatmungstherapie notwendig. Primär intubiert wurden 22 von 31 (71%) und 7 (22,6%) benötigten eine Sauerstoffvorlage über eine Maske.

In der Diagnosegruppe der Omphalocele war bei 10 von 11 (90,9%) bekannt, ob eine Beatmung vorgenommen werden musste. Jeder dieser 10 Säuglinge wurde primär intubiert.

4.6 Therapie

4.6.1 Operative Versorgung

Im o.g. Beobachtungszeitraum wurde jedes der 33 Kinder mit Gastroschisis und jedes der 11 Kinder mit Omphalocele in der Abteilung für Kinderchirurgie der Universitätsklinik Würzburg operativ versorgt.

Von den 33 Kindern mit Gastroschisis war bei 32 von 33 (97%) Kindern bekannt, wie die operative Versorgung aussah. Am 1. Lebenstag wurden 31 von 32 (96,9%) operiert, am 2. Lebenstag 1 von 32 (3,1%). Ein Primärverschluss konnte bei 21 (65,6%) durchgeführt werden. In 11 (34,4%) Fällen war eine Bauchdeckenersatzplastik notwendig. Diese wurde bis 1996 und somit bei 5 (45,5%) Patienten mit einem lyophilisierten humanen Dura-Implantat durchgeführt. Ab 1997 und dadurch bei 6 (54,5%) Patienten wurde ein Gore-Tex®-Patch eingesetzt. Ein direkter Hautverschluss war bei 30 (93,7%) möglich. Der Einsatz von künstlicher Haut, hier Syspoderm, war zweimal (6,3%) notwendig.

Die operative Therapie der Kinder mit Omphalocele war bei allen bekannt. Acht (72,7%) wurden am 2. Lebenstag operativ behandelt. Bei 3 (27,3%) erfolgte die Operation am 4., 7. bzw. 12. Lebenstag nach vorausgegangener notwendiger kardiorespiratorischer Stabilisierung.

Ein primärer Verschluss des Bauchwanddefektes war bei 7 (63,6%) Patienten möglich. Bei 4 (36,4%) musste eine Bauchdeckenersatzplastik angelegt werden: Vor 1997 dreimal mit lyophilisierter humaner Dura, ab 1997 einmal mit Gore-Tex®. Bei 3 von diesen 4 Patienten, bei denen kein primärer Bauchdeckenverschluss möglich war, wurde eine Schusterplastik angelegt: Zweimal wurde eine Silastikfolie und einmal eine Silikonfolie eingenäht. In 8 Fällen (72,7%) war ein direkter Hautverschluss möglich.

	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
Primärverschluss	21	7
Dura	5	3
Gore-Tex®	6	1
direkter Hautverschluss	30	8
Syspoderm	2	0
Silastikfolie	0	2
Silikonfolie	0	1
nicht dokumentiert	1	0

Tabelle 13 Operationsmethoden

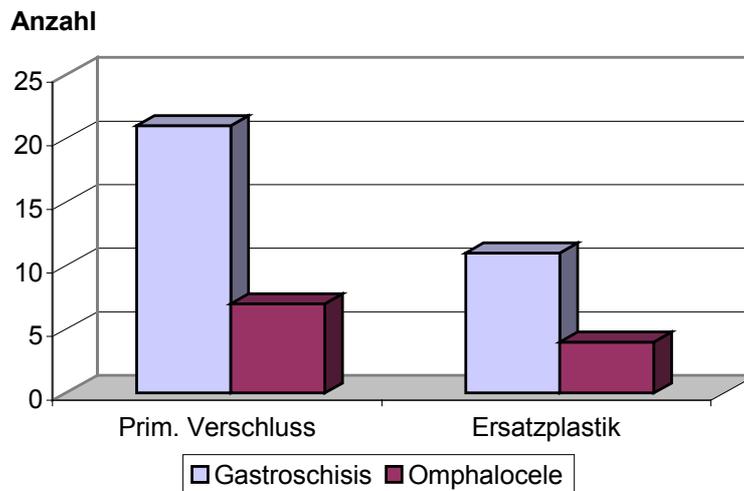


Diagramm 9 Operationsmethoden

4.6.2 Gleichzeitig weitere durchgeführte Operationen

In der gleichen Sitzung, in welcher der Bauchwanddefekt versorgt wurde, wurden bei 7 (21,9%) Patienten mit Gastroschisis und bei 3 (27,3%) Patienten mit Omphalocele ein oder mehrere weitere operative Eingriffe durchgeführt. Im Rahmen der Gastroschisis-Operation wurde in 3 Fällen (9,4%) eine Darmresektion durchgeführt, wobei zweimal eine End-zu-End-Anastomose und einmal ein Stoma angelegt wurde. Eine Nabelrekonstruktion wurde in 2 Fällen (6,3%) durchgeführt. Je einmal (3,1%) wurde eine Funikulyse durchgeführt und bei dem anderen Patienten ein Leistenkanal gebildet.

Bei der Versorgung der Omphalocele wurde in 3 Fällen (27,3%) ein neuer Nabel angelegt.

Operation	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
Darmresektion	3	0
Stomaanlage	1	0
Nabelrekonstruktion	2	3
andere	2	0
nicht dokumentiert	1	0

Tabelle 14 Weitere Operationen

4.7 Postoperativer Verlauf

4.7.1 Postoperative Beatmungsdauer

Die Dauer der postoperativen Beatmung war im Rahmen der Gastroschisis bei 31 von 33 (93,9%) bekannt und im Rahmen der Omphalocele bei 10 von 11 (90,9%). Die Kinder mit versorgter Gastroschisis wurden durchschnittlich 6,5 Tage postoperativ beatmet, die Kinder mit operierter Omphalocele 10,3 Tage.

Beatmungsdauer	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
1-3d	6 (19,3%)	1 (10%)
4-7d	20 (64,5%)	3 (30%)
8-14d	3 (9,7%)	3 (30%)
>14d	2 (6,5%)	3 (30%)
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	1 (9,1%)

Tabelle 15 Postoperative Beatmungsdauer

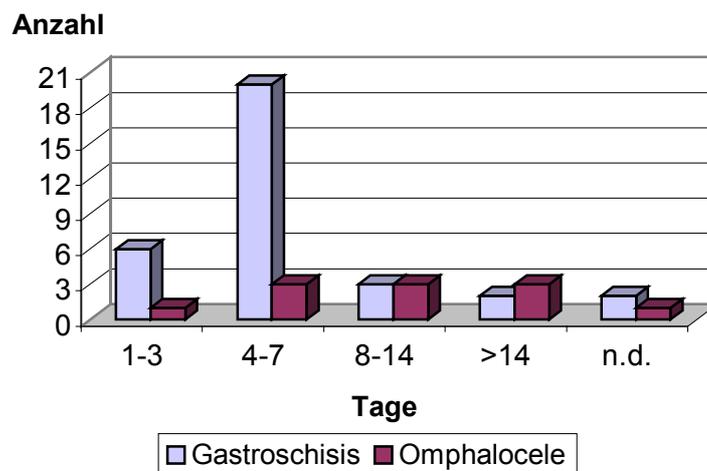


Diagramm 10 Postoperative Beatmungsdauer

4.7.2 Parenterale Ernährung und Dauer

Bei allen Säuglingen wurde postoperativ eine parenterale Ernährung durchgeführt. Parallel dazu wurde je nach AZ des Kindes ein oraler Nahrungsaufbau begonnen. Die parenterale Ernährung war wie folgt zusammengesetzt: Kohlenhydrate, Fettinfusionslösung, Aminosäurelösung, Mineralien und Vitamine.

Die Dauer der parenteralen Ernährung war bei 30 (90,9%) Kindern mit Gastroschisis bekannt und betrug im Durchschnitt 33,0 Tage, der Median lag bei 21 Tagen. Hier ist anzumerken, dass Kinder mit schweren gastrointestinalen Komplikationen (u.a. Kurzdarmsyndrom), z.T. auch nach der ersten Klinikentlassung, über einen längeren Zeitraum (6 Monate bis nun schon seit mehr als 2 Jahren) weiterhin teil- oder total parenteral mittels eines Broviac-Katheters ernährt werden müssen. Diese 5 Kinder (16,7%) gingen *nicht* mit in die Berechnung des Mittelwertes/Medians ein.

Bei der Omphalocele dauerte die parenterale Ernährung durchschnittlich 43,7 Tage, der Median lag bei 34,5 Tagen, und war bei 10 (90,9%) bekannt. Hier gingen zwei lange Verläufe von 93 und 137 Tagen mit in die Berechnung ein.

Dauer	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
<14d	1 (3,3%)	1 (10%)
14-30d	16 (53,3%)	3 (30%)
31-60d	3 (10%)	4 (40%)
>60d	10 (33,3%)	2 (20%)
nicht dokumentiert	3 (9,1%)	1 (9,1%)

Tabelle 16 Dauer der parenteralen Ernährung

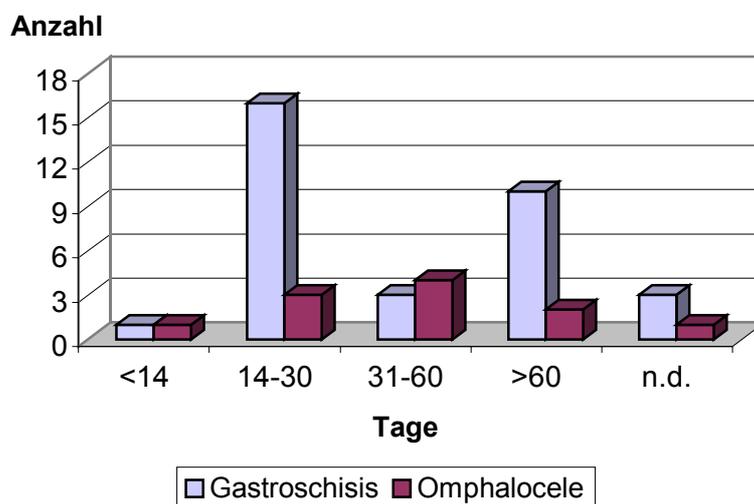


Diagramm 11 Dauer der parenteralen Ernährung

4.7.3 Postoperative Komplikationen

Von den 33 Kindern mit Gastroschisis war bei 31 (93,9%) bekannt, ob postoperative Komplikationen auftraten. Bei 21 von 31 (67,7%) traten postoperativ verschiedene

Komplikationen auf: 12 (57,1%) mit Sepsis, 9 (42,9%) mit Ileus, 4 (19%) mit kardialen Problemen, 3 (14,3%) mit respiratorischen Störungen und 3 (14,3%) mit Niereninsuffizienz, 3 (14,3%) mit Darmstenose, 2 (9,5%) mit Darmperforation, 2 (9,5%) mit Kurzdarmsyndrom, 2 (9,5%) mit cholestatischer Hepatopathie, 2 (9,5%) mit metabolischen Entgleisungen, je 1 (4,8%) mit gastrointestinaler Blutung, Darmabszess, Peritonitis und 1 (4,8%) mit Wunddehiszenz. In 13 Fällen (61,9%) traten weitere Komplikationen auf, die hier im Einzelnen nicht aufgeführt werden.

Bei 10 von 11 (90,9%) Kindern mit Omphalocele war bekannt, ob es zu postoperativen Komplikationen kam. Bei 9 von 10 (90%) waren folgende Komplikationen dokumentiert: 4 von 9 hatten (44,4%) respiratorische Schwierigkeiten, 3 (33,3%) kardiale Probleme, 3 (33,3%) eine Wundinfektion, 2 (22,2%) eine Sepsis, 2 (22,2%) eine Wunddehiszenz, je 1 (11,1%) eine metabolische Entgleisung, gastroösophagealen Reflux, eine Cholestase und eine Pneumonie. Sieben der 9 (77,8%) zeigten andere Komplikationen, auf die hier nicht im Einzelnen eingegangen wird.

Komplikationen	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
keine	10	1
respiratorische Störung	3	4
Pneumonie	0	1
kardiale Probleme	4	3
Sepsis	12	2
Wundinfektion	0	3
Wunddehiszenz	1	2
Darmperforation	2	0
Darmstenose	3	0
Darmabszess	1	0
Peritonitis	1	0
Ileus	9	0
Cholestase	2	1
Kurzdarmsyndrom	2	0
gastrointestinale Blutung	1	0
gastroösophagealer Reflux	0	1
Niereninsuffizienz	3	0
metabolische Entgleisung	2	1
andere	13	7
nicht dokumentiert	2	1

Tabelle 17 Postoperative Komplikationen

4.7.4 Postoperativer Nahrungsaufbau

Der orale postoperative Nahrungsaufbau erfolgte neben der parenteralen Ernährung zunächst mit 5%iger Glucose über eine Magensonde und wurde dann mit Muttermilch und/oder industrieller Säuglingsnahrung fortgeführt.

Von den operierten Gastroschisiskindern war der Zeitpunkt des postoperativen Nahrungsaufbaus bei 31 von 33 (93,9%) bekannt. Der durchschnittliche Zeitpunkt lag hier bei 3,6 postoperativen Tagen, wobei bei zwei Patienten der orale Nahrungsaufbau erst am 10. bzw. am 27. postoperativen Tag begann.

Der Beginn der oralen Nahrungsaufnahme war bei allen 11 der operierten Omphalocelekinder bekannt. Der durchschnittliche Zeitpunkt lag hier bei 1,6 postoperativen Tagen.

Zeitpunkt	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
Op-Tag	1 (3,2%)	1 (9,1%)
1. Tag post-Op	4 (12,9%)	3 (27,3%)
2.-7. Tag post-Op	23 (74,2%)	7 (63,6%)
8.-14. Tag post-Op	2 (6,5%)	0
15.-30. Tag post-Op	1 (3,2%)	0
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	0

Tabelle 18 Postoperativer Nahrungsaufbau

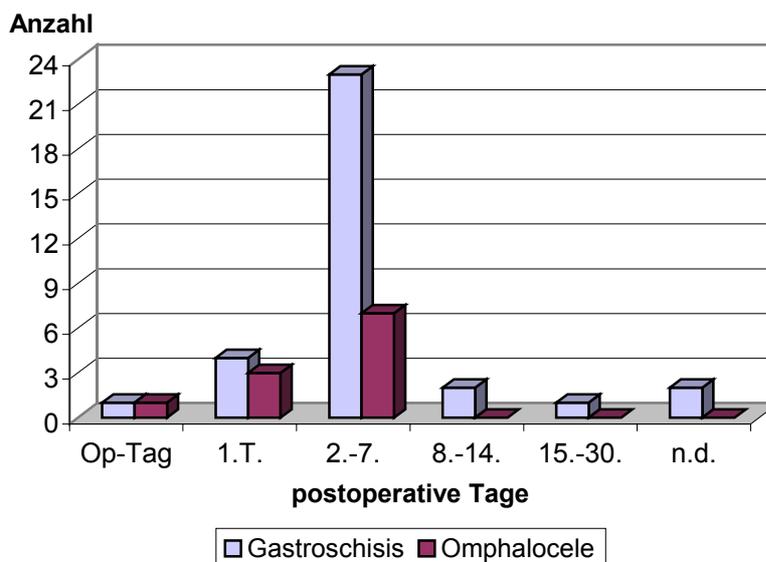


Diagramm 12 Postoperativer Nahrungsaufbau

4.7.5 Weitere Operationen

Durch Begleitfehlbildungen oder postoperativ aufgetretene Komplikationen waren z.T. mehrfache operative Eingriffe notwendig. Diese wurden bei manchen Patienten während des ersten stationären Aufenthaltes durchgeführt, bei anderen elektiv oder notfallmäßig nach Entlassung und erneuter stationärer Aufnahme.

Anhand der Unterlagen konnte bei 31 von 33 (93,9%) Gastroschisis-Patienten und bei 10 von 11 (90,9%) Omphalocele-Patienten eruiert werden, ob im weiteren Verlauf zusätzliche Operationen notwendig waren. In der Gastroschisisgruppe wurden 18 von 31 (58,1%) und in der Omphalocelegruppe 5 von 10 (50%) z.T. mehrfach operiert. Insbesondere bei den Kindern mit Gastroschisis wurde zwischen ein- und achtmal relaparotomiert, ein- bis fünfmal eine Darmresektion vorgenommen und zwischen ein- und viermal die Bauchdecke rekonstruiert.

Operation	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
keine	13 (41,9%)	5 (50%)
Relaparotomie	10 (55,6%)	0
Bauchdeckenrekonstruktion	8 (44,4%)	3 (60%)
Darmresektion	5 (27,8%)	0
Anus-Praeter-Anlage	6 (33,3%)	0
Darmstenoseoperation	4 (22,2%)	0
Derotationsoperation	3 (16,7%)	0
Appendektomie	5 (27,8%)	1 (20%)
Adhäsiolyse	9 (50%)	0
Herniotomie	6 (33,3%)	3 (60%)
Orchidopexie	1 (5,6%)	1 (20%)
Circumcision	2 (11,1%)	0
Narbenrevisison	1 (5,6%)	0
andere	9 (50%)	2 (40%)
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	1 (9,1%)

Tabelle 19 Folge-Operationen

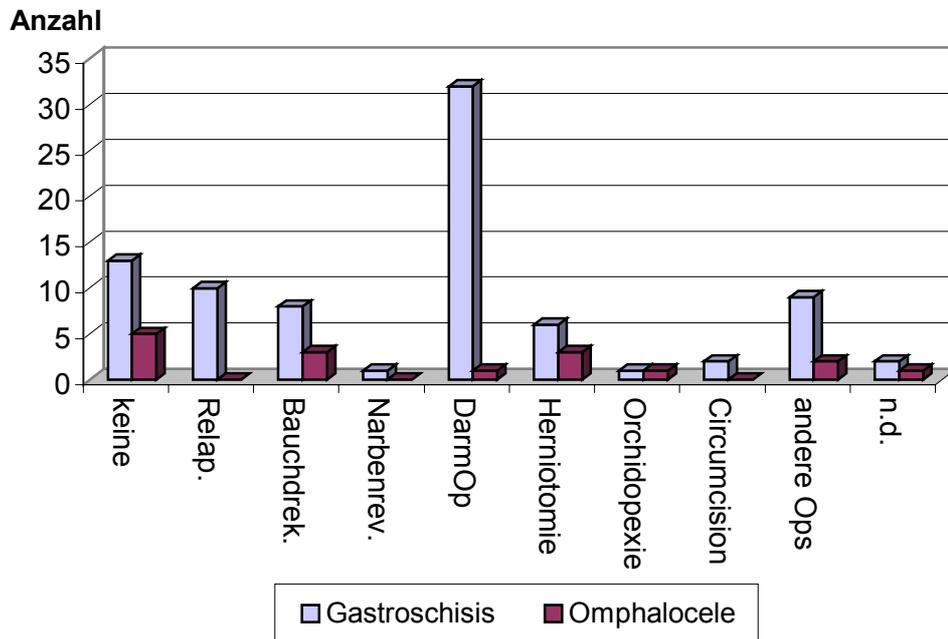


Diagramm 13 Weitere Operationen

4.8 Dauer des stationären Aufenthaltes

Bekannt war die Dauer des stationären Aufenthaltes in der Diagnosegruppe der Gastroschisis bei 31 von 33 (93,3%) und in der Diagnosegruppe der Omphalocele bei allen 11 Kindern. Die durchschnittliche stationäre Aufenthaltsdauer bis zur ersten Klinikentlassung betrug bei der Gastroschisis 67,9 Tage und bei der Omphalocele 60,3 Tage. Der Median der stationären Aufenthaltsdauer lag bei der Gastroschisis bei 30 Tagen und bei der Omphalocele bei 49 Tagen.

Eine Aufenthaltsdauer von mehr als 2 Monaten ist in den meisten Fällen durch postoperative Komplikationen und weitere, z.T. mehrfache, operative Eingriffe sowie Probleme beim Nahrungsaufbau bedingt.

Aufenthaltsdauer	Gastroschisis n=33	Omphalocele n=11
<14d	0	1 (9,1%)
14-30d	16 (51,6%)	1 (9,1%)
31-60d	4 (12,9%)	6 (54,5%)
61-180d	8 (25,8%)	3 (27,3%)
>180d	3 (9,7%)	0
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	0

Tabelle 20 Dauer des stationären Aufenthaltes

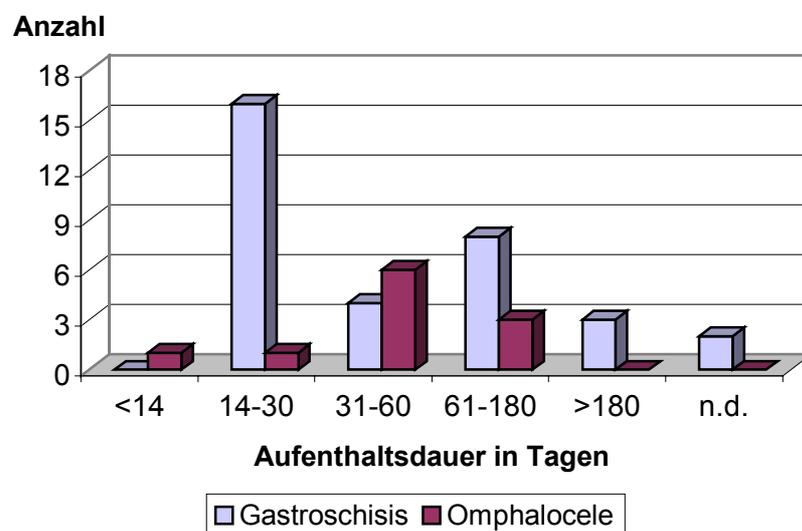


Diagramm 14 Dauer des stationären Aufenthaltes

4.9 Abschlussuntersuchung

4.9.1 Allgemeinzustand

Im Rahmen der Abschlussuntersuchung war der Allgemeinzustand bei 31 von 33 (93,9%) Patienten mit Gastroschisis und bei jedem der 11 Omphalocelepatienten erfasst. In einem guten AZ bei Entlassung befanden sich 30 von 31 (96,8%) mit Gastroschisis und alle 11 mit Omphalocele. Bei einem Patienten mit Gastroschisis (3,2%) war ein reduzierter Allgemeinzustand dokumentiert.

Bei 5 (16,1%) Kindern mit versorgter Gastroschisis und 1 (9,1%) Kind mit versorgter Omphalocele wurde bei der Abschlussuntersuchung eine psychomotorische Retardierung diagnostiziert.

4.9.2 Körpermaße

Das Körpergewicht bei Entlassung war bei 31 von 33 (93,9%) Kindern mit Gastroschisis und bei jedem Kind mit Omphalocele dokumentiert. Das durchschnittliche Körpergewicht bei Entlassung lag bei den Kindern mit Gastroschisis bei 3372,1 g, der Median bei 3150 g und bei den Kindern mit Omphalocele bei durchschnittlich 3409,5 g und der Median bei 3320 g.

Die Körperlänge war bei 23 von 33 (69,7%) Kindern mit Gastroschisis und bei 9 von 11 (81,8%) mit Omphalocele erfasst. Die Kinder mit Gastroschisis hatten bei Entlassung eine durchschnittliche Körperlänge von 52,4 cm, der Median lag bei 51 cm und bei den Kindern mit Omphalocele lag die Körperlänge bei Entlassung im Durchschnitt bei 51,8 cm, der Median bei 50 cm.

Perzentilenrang	Gastroschisis Körpergewicht n=33	Omphalocele Körpergewicht n=11	Gastroschisis Körperlänge n=33	Omphalocele Körperlänge n=11
<3. P.	7 (22,6%)	1 (9,0%)	10 (43,5%)	0
3.-10. P.	7 (22,6%)	4 (36,4%)	5 (21,7%)	3 (33,3%)
>10.-50. P.	16 (51,6%)	3 (27,3%)	4 (17,4%)	5 (55,6%)
>50.-90. P.	1 (3,2%)	3 (27,3%)	4 (17,4%)	1 (11,1%)
>90. P.	0	0	0	0
nicht dokumentiert	2 (6,1%)	0	10 (30,3%)	2 (18,2%)

Tabelle 21 Körpermaße bei Entlassung

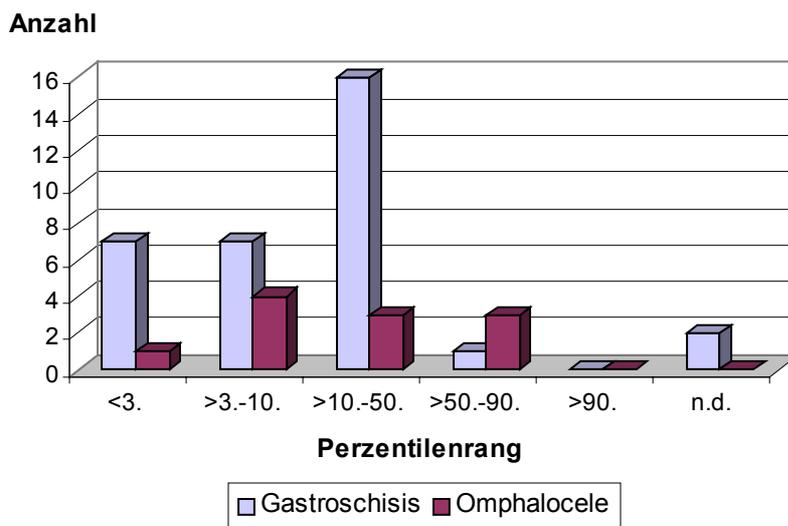


Diagramm 15 Perzentilenrang des Körpergewichtes bei Entlassung

4.10 Letalität

Während des ersten stationären Aufenthaltes und der Therapie der Bauchwanddefekte war kein Todesfall aufgetreten. In der Zeit danach verstarben 2 der 33 (6,1%) Kinder mit Gastroschisis. Die Todesursache des einen Kindes war Lebersversagen bei Sepsis im Alter von 8 Monaten, das andere Kind verstarb im Alter von 18 Monaten an einer Sepsis bei cholestatischer Hepatopathie und Leberteilnekrose.

Von den 11 Kindern mit Omphalocele verstarb ein Kind (9,1%) wenig später nach der Entlassung aus der Klinik im Alter von 2 Monaten. Als Todesursache sind hier am ehesten die Folgen der Begleitfehlbildung anzuführen.

4.11 Nachuntersuchung

4.11.1 Patientengut

Von den ehemals 33 Kindern mit Gastroschisis konnte bei 27 (81,8%) die Heimatadresse bzw. die Adresse des aktuell behandelnden Haus- und/oder Kinderarztes ausfindig gemacht werden. Von den 27 verschickten Nachuntersuchungsfragebögen wurden 18 (66,7%) beantwortet. Das Durchschnittsalter im Rahmen der Kindervorsorgeuntersuchung (U3-U9) betrug 3,6 Jahre (11 Monate bis 5,5 Jahre).

Bei den 11 Kindern mit Omphalocele konnte bei 9 (81,8%) die Adresse ermittelt werden. Von 9 verschickten Fragebögen wurden 5 (55,6%) zurückgesendet. Das durchschnittliche Alter der Kinder bei der Nachuntersuchung betrug 3,7 Jahre (6 Monate bis 5 Jahre).

4.11.2 Allgemeinzustand und Entwicklung

Eine altersgemäße Entwicklung der Kinder, die im Säuglingsalter an einer Gastroschisis operiert wurden, war bei 14 von 17 (82,4%) beschrieben. Drei (17,6%) wiesen eine motorische Entwicklungsverzögerung auf. Eine psychomotorische Retardierung wurde bei einem Kind festgestellt. Bei 16 der 17 (94,1%) war bekannt, ob das Kind einen Kindergarten oder eine Schule besucht. Neun Kinder (56,3%) waren zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung kindergarten- oder schulpflichtig. Bis auf ein Kind, das wegen seiner motorischen Defizite wenig „Freunde im Kindergarten“ hat, kamen alle anderen gut bis sehr gut zurecht. Die Nahrungsaufnahme erfolgt bei 16 der 17 (94,1%) nachuntersuch-

ten Kinder oral, ein Kind wird mit einem momentanen Alter von 23 Monaten mittels PEG und zusätzlich parenteral ernährt. Der Appetit wurde bei 16 (94,1%) als gut beschrieben.

Bei den Kindern, die mit einer Omphalocele zur Welt kamen, waren 4 von 5 (80%) altersgemäß entwickelt. Ein Kind zeigte eine psychomotorische Retardierung. Vier der 5 nachuntersuchten Kinder besuchen bereits Kindergarten oder Schule und kommen gut zurecht. Nahrungsaufnahme und Appetit sind bei 4 Kindern bekannt.

Die Nahrungsaufnahme erfolgt bei allen 4 Kindern oral, der Appetit wurde bei 3 als gut und bei einem Kind als gering eingestuft.

4.11.3 Körpermaße

Der Mittelwert liegt bei den Kindern mit Z.n. Gastroschisis bei 15,2 kg, der Median bei 17 kg. Zu beachten ist hier, dass der Wert das Körpergewicht beinhaltet, bei dem die jüngsten Kinder mit einem Alter von 11 Monaten und die ältesten mit einem Alter von 5,5 Jahren eingehen. Bei 15 (88,2%) ist der Gewichtsverlauf zunehmend, bei 2 (11,8%) nur langsam zunehmend bis stagnierend. Eine Dystrophie wurde bei einem Kind angegeben. Der Durchschnitt der Körperlänge liegt bei 97,2 cm, der Median bei 106 cm.

Bei den Kindern mit Z.n. Omphalocele liegt das durchschnittliche Gewicht bei 14,1 kg und der Median bei 17 kg. Ein Kind geht hier mit einem Alter von 6 Monaten in die Berechnung ein, die anderen sind 4-5 Jahre alt. Bei 4 Kindern ist der Gewichtsverlauf zunehmend, bei einem nur langsam zunehmend. Eine Dystrophie liegt bei 2 Kindern vor. Der Durchschnitt der Körperlänge beträgt 95,8 cm, der Median 107 cm.

Perzentilenrang	Gastroschisis Körpergewicht n=17	Omphalocele Körpergewicht n=5	Gastroschisis Körperlänge n=17	Omphalocele Körperlänge n=5
<3. P.	1 (5,9%)	2 (40%)	1 (5,9%)	2 (40%)
3.-10. P.	3 (17,6%)	0	3 (17,6%)	0
>10.-50. P.	6 (35,3%)	2 (40%)	7 (41,2%)	2 (40%)
>50.-90. P.	5 (29,4%)	0	6 (35,3%)	1 (20%)
>90. P.	2 (11,8%)	1 (20%)	0	0
unbekannt	0	0	0	0

Tabelle 22 Körpermaße bei der Nachuntersuchung

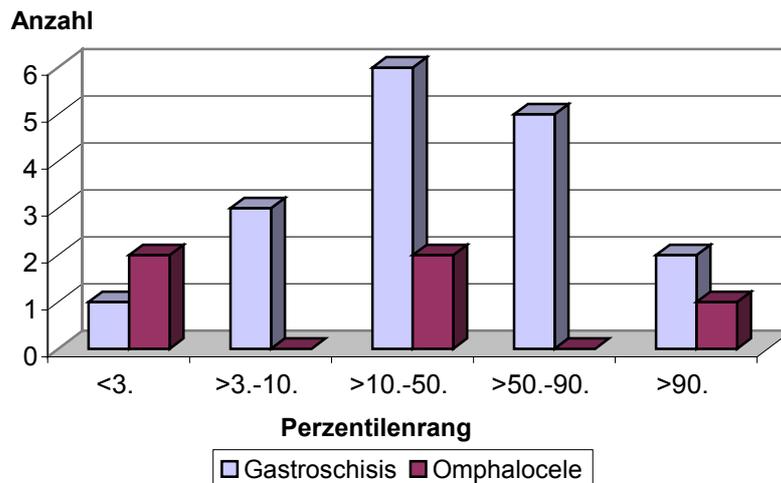


Diagramm 16 Perzentilenrang des Körpergewichtes bei der Nachuntersuchung

4.11.4 Erkrankungen nach Klinikentlassung

Erkrankungen, die nach Entlassung auftraten, wurden von den behandelnden Ärzten in den Fragebögen angegeben und konnten z.T. zusätzlich den Krankenakten entnommen werden, so dass hier die Gesamtzahl an Patienten über der liegt, die mit der Fragebogenaktion erfasst wurden.

Bei 22 von 33 (66,7%) Kindern mit Z.n. Gastroschisis war bekannt, inwieweit Erkrankungen nach der ersten Entlassung auftraten. Bei 2 von diesen 22 (9,1%) war eine gute Gesundheit beschrieben, 20 (90,9%) hatten verschiedene Erkrankungen: Gastrointestinale Beschwerden wurden bei 10 (50%) angegeben, am häufigsten davon rezidivierendes Erbrechen. An rezidivierenden Infekten, v.a. hochfieberhafte Infekte der oberen Atemwege, litten 11 (55%) Kinder. Neurologische Störungen traten bei einem Kind auf. Weitere andere Erkrankungen, die hier nicht einzeln dargestellt werden, waren bei 5 (25%) beschrieben.

Bei 7 von 11 (63,6%) Kindern mit Z.n. Omphalocele war bekannt, ob Erkrankungen nach der ersten Entlassung auftraten: Bei einem Kind war eine gute Gesundheit angegeben, 6 (85,7%) waren nach Entlassung krank: Gastrointestinale Beschwerden zeigten 4 (57,1%), respiratorische Probleme 3 (42,9%), rezidivierende Infekte 2 (28,6%) und eine endokrine Störung 1 (14,3%).

Erkrankungen	Gastroschisis n=22	Omphalocele n=7
keine	2	1
Gastrointestinale Probleme	10	4
rezidivierende Infekte	11	2
respiratorische Probleme	0	3
neurologische Störungen	1	0
endokrine Störung	0	1
andere	5	0

Tabelle 23 Erkrankungen nach der ersten Klinikentlassung

4.11.5 Weitere Klinikaufenthalte

Auch hier konnten zusätzliche Informationen über die Fragebogenaktion hinaus aus den Klinikakten gewonnen werden.

Von den 33 Kindern mit versorgter Gastroschisis war bei 25 (75,8%) bekannt, ob ein weiterer Klinikaufenthalt stattgefunden hat. Vier von 25 (16%) hatten keinen weiteren stationären Aufenthalt.

Sechs der 11 (54,5%) Kinder mit versorgter Omphalocele mussten nach der ersten Klinikentlassung ein- oder mehrmals in die Klinik eingewiesen werden. Die Ursachen der Klinikaufenthalte, z.T. waren mehrere notwendig, sind in Tab. 24 dargestellt. Die Klinikaufenthalte aus operativer Ursache sind im wesentlichen unter 4.7.5 aufgeführt. Hier wurden lediglich jene aufgenommen, die aus der Nachuntersuchung zusätzlich hervorgingen.

Ursachen	Gastroschisis n=25	Omphalocele n=6
keine	4 (16%)	0
gastrointestinale Beschwer.	9 (42,8%)	4 (66,7%)
Infekte	6 (28,6%)	5 (83,3%)
neurologisch	2 (9,5%)	1 (16,7%)
orthopädisch	0	1 (16,7%)
endokrin	0	1 (16,7%)
urologisch	2 (9,5%)	0
operativ	4 (19%)	1 (16,7%)

Tabelle 24 Weitere Klinikaufenthalte nach der ersten Entlassung

4.11.6 Lebensqualität und Zufriedenheit

Angaben dazu, z.T. leider lückenhaft, wurden bei jedem der 17 nachuntersuchten Kinder mit Z.n. Gastroschisis und bei 4 von 5 Kindern mit Z.n. Omphalocele gemacht.

In der Gastroschisisgruppe waren die Eltern von 12 der 17 (70,6%) Kinder seit der Operation subjektiv zufrieden, einmal (5,9%) wurde Unzufriedenheit wegen Ernährungsproblemen geäußert und in 4 Fällen (23,5%) wurden keine Angaben gemacht.

In der Omphalocelegruppe gaben 3 der 4 (75%) Kinder bzw. Eltern der Kinder eine subjektive Zufriedenheit an, bei einem wurden keine Angaben gemacht.

Die Lebensqualität der Kinder mit Gastroschisis wurde von den Eltern in 11 Fällen (64,7%) als „gut“ bis „sehr gut“ bewertet, fünfmal (29,4%) wurde keine Angabe gemacht und in einem Fall (5,9%) wurde aufgrund der Ernährungsschwierigkeiten keine gute Lebensqualität beschrieben.

Drei von 4 (75%) Kindern mit Omphalocele haben aus der Sicht ihrer Eltern eine „gute“ Lebensqualität, in einem Fall wurde keine Angabe gemacht.

Mit dem kosmetischen Ergebnis der Operation bzw. der Narbe der Gastroschisis sind 5 der 17 (29,4%) nachuntersuchten Kinder bzw. Eltern zufrieden, 2 (11,8%) bedauern, dass sie keinen Nabel haben, fünfmal (29,4%) wurde Unzufriedenheit geäußert und in 5 Fällen (29,4%) wurde keine Angabe gemacht.

Zufriedenheit mit dem Operationsergebnis der Omphalocele wurde in 3 Fällen geäußert, in einem Fall wurde keine Angabe gemacht.

5. Diskussion

5.1 Patientengut

5.1.1 Wandel der Inzidenz von Gastroschisis und Omphalocele

Die Inzidenz der Gastroschisis wird in der Literatur mit 1:10000 Geburten angegeben [3, 13], wobei in den letzten zwei Jahrzehnten weltweit ein Anstieg der Inzidenz beobachtet wurde [13-18]: So konnte beispielsweise in Norwegen eine Zunahme von 1,3/10000 in dem Zeitraum von 1967-1988 auf 4,4/10000 von 1989-2002 beobachtet werden [14, 15], im Südwesten Englands von 1,6/10000 Geburten von 1987-1994 auf 4,4/10000 Geburten 1995 [14, 19] und in England und Wales eine Verdoppelung von 0,7/10000 1987 auf 1,4/10000 1991 [14, 17]. Zur Erklärung dieses Phänomens werden in der Literatur unterschiedliche Ursachen diskutiert:

Wird die Gastroschisis nicht nur bei Lebendgeborenen, sondern, wie auch in einigen Studien vorgenommen, unter Hinzunahme von Totgeburten, Spontanaborten und Schwangerschaftsabbrüchen registriert, steigt die Häufigkeit [15, 17, 18, 20-22].

Ebenso könnte auch eine falsche Klassifikation dazu beigetragen haben: So wurde früher häufig die Gastroschisis als Omphalocele mit rupturiertem Sack diagnostiziert und keine akkurate Unterscheidung zwischen beiden Bauchwanddefekten vorgenommen [19, 21-24]. Die richtige Klassifikation der Bauchwanddefekte könnte dadurch zahlenmäßig zu einer Zunahme der Anzahl der Gastroschisis geführt haben.

Durch ungenaue Datenverarbeitung bzw. fehlende Meldung und Registrierung von Geburten mit Bauchwanddefekten, aber auch z.B. Aborten und Schwangerschaftsabbrüchen aufgrund der Diagnose Gastroschisis, könnte die Inzidenz der Gastroschisis vor ein paar Jahren wesentlich niedriger gewesen sein [19, 22, 24].

Vor allem das Auftreten der Gastroschisis bei Kindern von sehr jungen Müttern stellt die Diskussion über mögliche Umwelteinflüsse als Ursache für die steigende Inzidenz in den Raum: Nikotinabusus, Einnahme von Drogen und Medikamenten. Ein signifikanter Zusammenhang konnte allerdings bisher noch nicht bewiesen werden [15, 16, 19, 23, 25].

Ein weiterer Aspekt in der Zunahme der Gastroschisisfälle könnte auch darin liegen, dass durch eine verbesserte pränatale Diagnostik, v.a. durch die Sonographie, und die Aufklärung der Eltern über die verbesserten Behandlungsmöglichkeiten und Lebensqua-

lität der Kinder mit Gastroschisis, selten alleine die Diagnose Gastroschisis zu einem Schwangerschaftsabbruch führt.

In dem zehnjährigen Untersuchungszeitraum von 1993 bis 2002 wurden in der Abteilung für Kinderchirurgie der Universität Würzburg insgesamt 33 Kinder, 3,3 pro Jahr, mit Gastroschisis behandelt. In der Analyse von N. Peschke [11] wurden in 21 Jahren von 1972 bis 1992 insgesamt 33 Kinder, d.h. 1,57 pro Jahr, an der gleichen Klinik behandelt. Hier entfielen alleine in die letzten fünf Beobachtungsjahre von 1988 bis 1992 48% der erfassten Kinder. Der in der Literatur beschriebene Anstieg der Inzidenz der Gastroschisis kann somit auch in Würzburg bestätigt werden. Da hier allerdings nur Lebendgeborene untersucht wurden und keinerlei Angaben zu Totgeburten, Spontanaborten oder Schwangerschaftsabbrüchen mit Gastroschisis vorliegen, kann vermutet werden, dass die Anzahl der Gastroschisisfälle noch höher liegt.

Die Inzidenz der Omphalocele wird in der Literatur mit 1: 4000-7000 Lebendgeburten angegeben [3] und kommt somit häufiger vor als die Gastroschisis. Die Beobachtung der letzten 20 bis 30 Jahre zeigt eine allgemein höhere Inzidenz von 1: 400-4000, falls neben den Lebendgeburten auch Tot- und Fehlgeburten sowie Schwangerschaftsabbrüche dazu gerechnet werden [14, 18, 20, 24]. Demgegenüber steht die Abnahme der Inzidenz bei Lebendgeburten durch die verbesserte pränatale Diagnostik und somit der Entdeckung von Begleitfehlbildungen, was zu einer gesteigerten Rate an Abruptiones führt [17, 20, 23, 26]. Durch die fehlende Registrierung von Totgeburten und v.a. von Schwangerschaftsabbrüchen kommt es zu einer weiter fallenden Inzidenz der Omphalocele [17, 18, 23, 24]. Wie bereits oben erwähnt, wurde vor einigen Jahren die Gastroschisis fälschlicherweise als Omphalocele mit rupturiertem Sack klassifiziert [18, 19, 24]. Die nun genauere Klassifikation kann sich somit zusätzlich auf die Abnahme der Häufigkeit auswirken.

Auch in Würzburg konnte in den letzten 30 Jahren ein deutlicher Rückgang der behandelten Kinder mit Omphalocele festgestellt werden: Waren es in den Jahren von 1972-1992 noch 37 Kinder mit Omphalocele, d.h. 1,76 pro Jahr [11], so verringerte sich die Zahl von 1993 bis 2002 auf 11 Kinder, d.h. 1,11 pro Jahr. Es ist anzumerken, dass leider keine Zahlen zu Totgeburten, Fehlgeburten und Schwangerschaftsabbrüchen bekannt sind.

5.1.2 Geschlechterverteilung

In einem Großteil der Studien war vorwiegend das männliche Geschlecht von der Gastroschisis betroffen [24, 25, 27-29]. In Würzburg (1993-2002) waren von 33 Gastroschisispatienten 18 männlich und 15 weiblich, somit auch ein Überwiegen des männlichen Geschlechts. In der Analyse von 1972 bis 1992 war das Geschlechterverhältnis nahezu ausgewogen: 17 männliche und 16 weibliche Betroffene.

Ebenso ist bei der Omphalocele vorrangig das männliche Geschlecht betroffen [18, 24, 27]. Auch in der Arbeit von N. Peschke [11] konnte dies bestätigt werden. In der Auswertung der Jahrgänge 1993 bis 2002 waren 8 Fälle weiblich, 3 männlich. Diese Beobachtung wurde auch von Heider et al. [30] und Gibbin et al. [31] bestätigt.

5.2 Wandel der pränatalen Diagnostik

Die pränatalen Detektionsraten der beiden Bauchwanddefekte durch Ultraschall werden in der Literatur für die Gastroschisis zwischen 100% und 18%, für die Omphalocele von 100% bis 25% angegeben [32]. In der Mehrzahl der Studien liegt die Entdeckungsrate für beide Bauchwanddefekte zwischen 100% und 62% [14, 16, 23, 27, 33]. Eine niedrigere Anzahl an pränatalen Diagnosen liegt beispielsweise in osteuropäischen Ländern vor oder ist durch unterschiedlich vorgegebene Ultraschall-Untersuchungsrichtlinien in der Schwangerschaft in verschiedenen Ländern bedingt [32]. Die richtige Ultraschalldiagnose wird in den meisten Fällen vor der 24. Schwangerschaftswoche gestellt [14, 27] und liegt durchschnittlich bei 18 SSW [27, 32]. Zu beachten ist im Falle der Omphalocele das physiologische Vorkommen zwischen der 8. und 12. SSW [10, 32]. Eine signifikant höhere Detektionsrate bei früherem Gestationsalter lag beim Vorhandensein von weiteren Fehlbildungen, Syndromen oder Chromosomenanomalien vor [32].

In den Jahren vor 1990 wurde die Sonographie in der pränatalen Diagnostik nur sehr wenig eingesetzt und es wurden auch nur sehr wenige Fälle mit Gastroschisis oder Omphalocele richtig diagnostiziert [22, 34, 35]. Die höheren Zahlen an pränatal diagnostizierten Fällen nach 1990 hängen mit ständig weiterentwickelten Ultraschallgeräten, der steigenden Erfahrung und Spezialisierung der Untersucher sowie den Untersuchungsrichtlinien zusammen [32]. In manchen Fällen, bei denen der Bauchwanddefekt

pränatal nicht bekannt war, stellte sich heraus, dass die Mutter in der Schwangerschaft nicht an Ultraschalluntersuchungen in der Schwangerschaft teilgenommen hat [23].

Auch in Würzburg können die Veränderungen der pränatalen Diagnostik mittels Ultraschall bestätigt werden: Lag die Anzahl der diagnostizierten Bauchwanddefekte von 1972 bis 1988 noch bei 0%, so stieg sie von 1989 bis 1992 auf ca. 60% [11] und in dem Zeitraum von 1993 bis 2002 auf 93,5% für die Gastroschisis und 81,8% für die Omphalocele.

Als weiterer diagnostischer Marker wurde in manchen Studien das Alpha-Fetoprotein (AFP) im maternalen Serum bestimmt. In den Arbeiten von Langer [10] und Axt [27] waren beim Vorliegen einer Gastroschisis oder Omphalocele die Werte im Serum der Mutter erhöht. In Würzburg liegen leider keine Angaben über das AFP in den Akten vor.

Die pränatale Diagnose eines Bauchwanddefektes mittels Ultraschall hat einen großen Einfluss auf das weitere perinatale Management. Nach der Diagnosestellung schließt sich in der Regel v.a. im Falle einer Omphalocele eine Suche nach weiteren Fehlbildungen an. Die Eltern sollten in ausführlichen Gesprächen beraten sowie über das weitere Procedere informiert werden: Neben einer engmaschigen Überwachung der Schwangerschaft stellen der Entbindungsort, evtl. Geburtsklinik mit Perinatalzentrum und kinderchirurgischer Abteilung, der Entbindungstermin und die Entbindungsart, vaginal oder Sectio und die Prognose des jeweiligen Bauchwanddefektes wichtige Themen dar [20, 36].

5.3 Auffälligkeiten in der Schwangerschaftsanamnese

5.3.1 Alter der Mutter

In der Literatur wird das Auftreten der Gastroschisis gegenüber der Omphalocele v.a. bei Kindern jüngerer Mütter beschrieben [13, 23, 34]. Ein gehäuftes Vorkommen kann insbesondere bei Kindern, deren Mütter bei Geburt 20 bis 25 Jahre alt sind, beobachtet werden [15, 17, 20, 23, 29]. Im Alterskollektiv der unter 20 Jahre alten Mütter lässt sich ebenso eine vermehrte Inzidenz feststellen [26], Penman et al. [19] geben in dieser Altersgruppe ein zwölfaches Risiko an.

Als Ursache für diesen Altersgipfel gibt es in der Literatur folgende Hypothesen, die gegenwärtig aber noch nicht bestätigt werden konnten: Der Einfluss von Umweltfaktoren bzw. Teratogenen wie z.B. der Nikotinkonsum oder die Einnahme von vasoaktiven Medikamenten oder Drogen, was gehäuft in dieser jungen Altersgruppe vorkommt, könnte in der Ätiologie der Gastroschisis eine Rolle spielen [13, 19, 26].

In Würzburg lag in dem Beobachtungszeitraum von 1993 bis 2002 der Altersdurchschnitt der Mütter von Kindern mit Gastroschisis bei 24,3 Jahren, 70% waren jünger als 25 Jahre. Ähnliche Zahlen wurden für den Zeitraum 1972-1992 dargelegt: Das durchschnittliche Alter lag hier bei 24,8 Jahren, 60% waren unter 25 Jahre alt [11]. Die Ergebnisse aus Würzburg stimmen mit den Angaben in der Literatur überein, s.o.

Verglichen mit der Gastroschisis hat die Omphalocele ihren Gipfel in der Gruppe der 25- bis 35-jährigen Mütter [17, 20, 22, 30, 31]. In der Arbeit von Hwang et al. [23] wird z.B. ein Altersdurchschnitt von 27,2 Jahren angegeben, bei Barisic et al. [32] von 29,2 Jahren. In Würzburg betrug in dem Untersuchungszeitraum von 1993 bis 2002 das mittlere Alter der Mütter 29,3 Jahre, 72% waren älter als 26 Jahre. In den 20 Jahren davor lag der Mittelwert bei 27,8 Jahren, ca. 70% der untersuchten Mütter waren älter als 26 Jahre [11]. Dies ist ebenso in Übereinstimmung mit den Angaben in der Literatur, s.o.

5.3.2 Anzahl der Schwangerschaften

Die Gastroschisis kommt gehäuft bei Kindern von Müttern vor, die zum ersten Mal schwanger sind. Die Angaben in der Literatur liegen dafür bei ca. 50% der Erstgraviden in Norwegen, Frankreich und USA [15, 20, 29] und zwischen 80% und 89% der Primigravida in England und Deutschland [27, 37]. Diese Beobachtung wurde auch in Würzburg gemacht: Von 1993 bis 2002 waren 67,7% der Mütter von Gastroschisiskindern zum ersten Mal schwanger, von 1972 bis 1992 waren es 66,7% [11]. Das gehäufte Auftreten bei Kindern von sehr jungen Müttern ist sicher ein möglicher Grund, weshalb die Gastroschisis überwiegend unter Erstgebärenden zu finden ist.

In den veröffentlichten Studien finden sich leider nur sehr wenige Angaben zur Gravitätzahl bei Omphalocele. Stoll et al. [20] beschrieben 48,3% Primigravida, bei Axt et al. [27] waren es 70%. In den Würzburger Untersuchungen 1993-2002 konnte ein bevorzugtes Auftreten bei Drittgravida, 54,5%, verzeichnet werden. In den Jahren 1972-1992 waren 61,1% Erstgravida [11]. Ein eindeutiger Gipfel wie bei der Gastroschisis

tritt somit bei der Omphalocele nicht hervor, dazu müssen sicherlich in Zukunft noch weitere Daten untersucht werden.

5.3.3 Mögliche Risikofaktoren

Die Ätiologie der Gastroschisis und der Omphalocele ist bis heute nicht eindeutig geklärt. Eine genetische Ursache und somit Vererbung der Bauchwanddefekte wurde immer wieder angenommen, konnte allerdings bis heute nicht bestätigt werden. Ein gehäuftes familiäres Auftreten bzw. familiäres Wiederholungsrisiko wurde in verschiedenen Arbeiten berichtet [18, 21, 23]. Calzolari et al. [18] wiesen in ihrer Arbeit für ein isoliertes Auftreten von Gastroschisis und Omphalocele auf einen autosomal rezessiven Erbgang hin. Treten jedoch weitere Fehlbildungen mit den Bauchwanddefekten auf, so würde dies für ein sporadisches Vorkommen sprechen [18]. In der Studie von Hwang et al. [23] fanden sich in der Omphalocelegruppe signifikant mehr Zwillinge verglichen mit der Allgemeinbevölkerung in dieser Region. Die Zwillinge waren für den Defekt diskordant.

In der Arbeit von Stoll et al. [20] war die Familienanamnese bei 47 Fällen mit Gastroschisis und 58 Fällen mit Omphalocele bezüglich Bauchwanddefekten leer. Zu einem ähnlichen Ergebnis kamen Novotny et al. [29] bei 69 Patienten mit Gastroschisis. Bei Hwang et al. [23] war die Familienanamnese in 3 von 121 Gastroschisisfällen positiv, bei der Omphalocele in 2 von 127 Fällen.

In Würzburg waren die Familienanamnesen leer bzw. leider lückenhaft dokumentiert, so dass hier keine eindeutige Aussage getroffen werden kann. Bei Hwang et al. wird eine mangelhafte Dokumentation von familiären Wiederholungsfällen für die überwiegend leeren Familienanamnesen verantwortlich gemacht [23].

Darüber hinaus werden in der Fachliteratur verschiedene Umweltfaktoren und Teratogene, die bei der Entstehung der Gastroschisis und Omphalocele eine Rolle spielen könnten, diskutiert. Die gesteigerte Inzidenz der Gastroschisis, und v.a. das gehäufte Auftreten bei jungen Müttern, lässt den Einfluss von z.B. Nikotin- oder Drogenabusus bei der Entstehung dieses Bauchwanddefektes vermuten. In einigen Arbeiten wird für Zigarettenrauchen in der Schwangerschaft ein signifikant erhöhtes Risiko für die Geburt eines Kindes mit Gastroschisis angegeben [15, 25, 38]. Bei anderen Untersuchungen lässt sich zwischen Nikotinkonsum und Gastroschisis kein Zusammenhang beweisen

[19, 20, 23, 27]. Die Einnahme von Drogen, v.a. in der Zeit vor der Schwangerschaft und in der Frühschwangerschaft, zeigten in der Arbeit von Torfs [25] für Kokain, Marihuana und Amphetamine ein signifikant erhöhtes Risiko für die Gastroschisis. Insbesondere durch den vasokonstriktorisches Effekt von Kokain wird eine mögliche Ursache in der Entstehung der Gastroschisis unterstützt [23]. Bei Torfs [25] wird auch für Alkoholkonsum in der Schwangerschaft ein signifikant höheres Risiko für die Gastroschisis angegeben. Weitere Studien haben ebenso diese genannten Risikofaktoren untersucht und vermuten einen Zusammenhang, signifikante Ergebnisse stehen jedoch aus und bedürfen weiterer Untersuchungen [17, 19, 20, 23]. Zusätzliche Faktoren, wie Medikamenteneinnahme während der Schwangerschaft oder Erkrankungen wie z.B. Gestationsdiabetes, Epilepsie oder Hypertonie, scheinen keinen Einfluss auf die Entstehung der Bauchwanddefekte zu haben [14, 20, 23]. Die Ätiologie der Bauchwanddefekte bleibt somit weiterhin unbekannt.

In Würzburg konnte weder im Beobachtungszeitraum von 1972-1992 noch von 1993-2002 eine eindeutige Häufung von Risikofaktoren festgestellt werden. Hierzu ist zum einen die lückenhafte Dokumentation v.a. in den ersten Jahren des Untersuchungszeitraumes zu erwähnen. Berücksichtigt werden sollte auch ein mögliches Verschweigen der Einnahme von Drogen oder Nikotinabusus von Seiten der Mutter.

5.3.4 Prä- und perinatale Regelwidrigkeiten und Pathologien

Häufig findet sich bei Kindern mit Gastroschisis eine intrauterine Wachstumsretardierung (IUGR), d.h. in mehreren aufeinanderfolgenden sonographischen Kontrollmessungen, ist das intrauterine Wachstum des Feten nicht dem Schwangerschaftsalter entsprechend [39]. In der Literatur werden für die IUGR bei Gastroschisiskollektiven Angaben zwischen 24% bis 67% gemacht [40]. Bei Feten mit Gastroschisis ist es aufgrund des Bauchwanddefektes und der eventrierten Organe schwierig, den Abdomenumfang richtig zu messen. In vielen Fällen wird er zu klein gemessen, was somit fälschlicherweise zu der Diagnose der intrauterinen Wachstumsretardierung führen kann [14, 40]. Die gehäufte Beobachtung von IUGR bei Gastroschisis führte zu der Hypothese, dass ein erhöhter Proteinverlust über den eventrierten Darm in das Fruchtwasser letztlich zu einer Beeinträchtigung des fetalen Wachstums führt [40, 41]. Feten mit IUGR sind subpartu weniger belastbar, so dass häufig wegen „Fetal Distress“ eine Sectio erfolgt [39,

42]. Es liegen wenige Daten zum postnatalen Outcome bei Kindern mit IUGR vor: Japaraj et al. [40] konnten mit 48 Gastroschisispatienten keinen statistisch signifikanten Unterschied im neonatalen Outcome der Kinder mit oder ohne IUGR feststellen. Auch Wilson et al. [14] konnten diesbezüglich bei allerdings sehr kleiner Fallzahl von 21 Patienten keinen Unterschied feststellen.

Wie in der Literatur dargestellt, so wurden in Würzburg von 1972 bis 1992 nur im Gastroschisiskollektiv Fälle mit IUGR beobachtet: Von 1972-1992 9% und von 1993-2002 21,4%. Die Zahlen liegen etwas niedriger als in der Literatur angegeben, was vielleicht durch mangelnde Dokumentation bedingt sein könnte. Wird eine intrauterine Wachstumsretardierung diagnostiziert, so müssen diese Feten aus oben angeführten Gründen engmaschig überwacht und kontrolliert werden [39].

Neben der IUGR findet man bei Feten mit Gastroschisis auch häufig antepartal und v.a. sub partu suspekta oder pathologische CTGs. In der Studie von Brantberg [15] mit 60 Gastroschisisfällen lag bei 22% ein pathologisches CTG vor, in der Untersuchung von Dixon [41] mit 115 Fällen bei 56%.

Ein pathologisches CTG war in der Gastroschisisgruppe von 1972-1992 in Würzburg bei 21,2% dokumentiert, von 1993-2002 bei 42,9%.

Durch die engmaschigen Kontrollen kommt es vermehrt zu geburtshilflichen Interventionen: In der Übersichtsarbeit von Burge [43] wurde bei 16% der Gastroschisisfälle eine Sectio wegen „Fetal Distress“ durchgeführt, bei Brantberg [15] lag die Rate bei 22%. In Würzburg war von 1993-2002 bei 21,4% in der Gastroschisisgruppe eine Sectio caesarea wegen pathologischen CTGs dokumentiert.

Zudem geht aus mehreren Untersuchungen hervor, dass Feten mit Gastroschisis ein höheres Risiko von bis zu 12,5% für einen intrauterinen Fruchttod (IUFT) haben [15, 42, 44]. Wilson et al. [14] berichteten bei Gastroschisis über eine Totgeburtenrate von 85 pro 1000 Geburten im Vergleich mit 5,4 pro 1000 Geburten in einer Kontrollgruppe. Bei Burge et al. [43] konnte in einer Literaturzusammenfassung von 272 Gastroschisisfällen eine Totgeburtenrate von 9,5% konstatiert werden. Bei Crawford et al. [42] waren 3 von 24 (12,5%) Feten mit Gastroschisis intrauterin verstorben. Eine Ursache für den intrauterinen Fruchttod konnte meistens nicht gefunden werden. In Würzburg liegen leider keine Zahlen zu IUFTs bei Gastroschisis vor.

Durch die nun aufgeführten möglichen Komplikationen und Pathologien ist eine engmaschige ante- und perinatale Überwachung der Feten mit Gastroschisis v.a. mittels CTG und Dopplersonographie unerlässlich, um pathologische Zustände aufzudecken und ggf. zu intervenieren [15, 43, 44].

5.4 Wandel des peripartalen Managements

5.4.1 Wahl des Entbindungszeitpunktes

Der Entbindungszeitpunkt wird in der Literatur für die Gastroschisis mit einem durchschnittlichen Gestationsalter von 36,0 bis 36,7 Wochen mit einem Intervall von 24 bis 41 Wochen angegeben [15, 32, 45]. Eine Frühgeburt, d.h. Entbindung vor der vollendeten 37. SSW, liegt, wie in der Literaturzusammenfassung bei Hwang [23] dargestellt, bei 40% bis 67% der Kinder mit Gastroschisis vor.

Bei der Omphalocele liegt das durchschnittliche Gestationsalter bei Geburt in der Literatur bei ca. 35,9 bis 37,0 Wochen mit einem Intervall von 27 bis 41 Wochen [17, 30, 31]. Die Frühgeburtenrate wird hier mit 10% bis 65% berichtet [14, 23, 32].

Eine Ungenauigkeit bezüglich des Gestationsalters bzw. der SSW kann durch unterschiedliche Bestimmung anhand der letzten Periodenblutung, des Konzeptionstermins oder mittels Ultraschall vorliegen [15].

In dem Untersuchungszeitraum von 1972 bis 1992 lag in der Würzburger Studie der Entbindungszeitpunkt für die Gastroschisis bei 36,6 Wochen mit 74% Frühgeburten und für die Omphalocele bei 37,1 Wochen mit 41% Frühgeborenen [11]. Diese Zahlen stimmen mit den Angaben in der Literatur überein.

Von 1993 bis 2002 lag das durchschnittliche Gestationsalter bei der Geburt für die Gastroschisis bei 35,3 Wochen (31,2% davon in der 36. Woche), eine Frühgeburt lag in 78,1% der Fälle vor und für die Omphalocele im Durchschnitt bei 35 Wochen mit einer Frühgeburtenrate von 90,9%. Die Anzahl an Frühgeborenen ist in dem untersuchten Kollektiv höher als in der Literatur bekannt, und das Gestationsalter liegt für beide Bauchwanddefekte in dem späteren Beobachtungszeitraum unter dem in der Literatur. Insbesondere für die Omphalocelegruppe könnte die niedrige Fallzahl einen wesentlichen Grund darstellen.

Eine über die Jahre verbesserte pränatale Diagnostik, die Vielfalt der prä- und perinatalen engmaschigen Überwachung und die Möglichkeiten in der Perinatalmedizin, spielen sicherlich eine große Rolle bei der Entscheidung zur Entbindung auch in sehr frühen Schwangerschaftswochen.

Ein großer Diskussionspunkt ist die Wahl des richtigen Zeitpunktes der Entbindung bei pränatal diagnostizierten Bauchwanddefekten. Auf der einen Seite stehen bei einer vorzeitigen Entbindung vor der vollendeten 37. SSW die Risiken der Frühgeburtlichkeit wie z.B. kardiorespiratorische Anpassungsstörungen, Hirnblutungen oder die nekrotisierende Enterocolitis. In der Studie von Puligandla [39] konnte bei Frühgeborenen mit Gastroschisis eine signifikant höhere Aufenthaltsdauer in der Klinik und ein längerer Zeitraum bis zur vollständigen oralen Ernährung festgestellt werden. Andererseits möchte man jedoch durch eine vorzeitige Beendigung der Schwangerschaft bei vorliegendem Bauchwanddefekt einer um den Entbindungstermin erhöhten intrauterinen gastrointestinalen Morbidität vorbeugen [23, 28, 45, 46].

Die pränatale Diagnose eines Bauchwanddefektes sollte heute allein keine Indikation zu einer vorzeitigen Entbindung darstellen, sondern unter Berücksichtigung mehrerer Faktoren erfolgen: Die engmaschige sonographische Überwachung von beispielsweise Darmwanddicke, Dilatation von Darmschlingen, intrauterinem Wachstum und Fruchtwassermenge, CTG-Kontrollen unter der Berücksichtigung des biophysikalischen Profils und das Vorliegen weiterer Begleitfehlbildungen sollten gemeinsam gesehen werden, und ggf. Anlass zu einer vorzeitigen Entbindung sein [33].

5.4.2 Entbindungsmodus

Seit langem werden in der Literatur kontroverse Diskussionen über die Entbindungsart bei einem präpartal diagnostizierten Bauchwanddefekt geführt. In einer großen Metaanalyse von Segel [47] mit 15 untersuchten Studien wurde kein signifikanter Einfluss des Entbindungsmodus (vaginal oder per Sectio caesarea) auf die Rate an Primärverschlüssen, neonatalen Komplikationen, Dauer bis zur vollständigen oralen Ernährung, Dauer des Krankenhausaufenthaltes oder die postnatale Mortalität festgestellt. Anhand dieser Daten folgerten die Autoren, dass allein die Diagnose eines Bauchwanddefektes keine Indikation zu einer elektiven Sectio darstellt und geburtshilflichen Indikationen vorbehalten werden sollte. Puligandla et al. [39] zeigten in einer retrospektiven Analyse

von 1990 bis 2000 bei 113 Gastroschisispatienten, 73% davon vaginal geboren und 27% per Kaiserschnitt, keine statistisch signifikanten Unterschiede im Outcome der Kinder: Untersucht wurde die Op-Methode, die Anzahl an Operationen, die Dauer der parenteralen Ernährung, die Mortalität und die Aufenthaltsdauer in der Klinik. In der Sectio-gruppe war das Risiko für die Entwicklung eines RDS und einer gastrointestinalen Dysfunktion signifikant erhöht.

In verschiedenen Arbeiten werden folgende Gründe, die gegen eine vaginale Geburt sprechen, aufgeführt: Durch die Sectio wird eine Kontamination des Darms beim Durchtritt durch den Geburtskanal mit vaginalen Keimen verhindert, eine mögliche Ischämie des Darms durch Verdrehung oder Kompression während der Wehen bzw. Geburt wird umgangen, auch einer Verletzung bis hin zum Abriss des Darms wird vorgebeugt. Zudem stehen bei einer elektiven Sectio Neonatologen und Kinderchirurgen bereit und können das Neugeborene mit dem Bauchwanddefekt unmittelbar versorgen [3, 47]. Obwohl die aufgeführten Argumente für die Sectio sprechen, konnte dennoch, wie oben dargestellt, in großen Kollektiven kein signifikanter Vorteil für die Kaiserschnittentbindung gefunden werden. Berücksichtigt werden sollten auch die Risiken der Mutter bei einem Kaiserschnitt, sowie die längere Aufenthaltsdauer als nach einer vaginalen Geburt [3, 30]. Bei bekannter Omphalocele sollte dann ein Kaiserschnitt erfolgen, falls der Defekt sehr groß ist (> 5cm) und/oder die Leber zu den eventrierten Organen gehört, da es bei einer vaginalen Entbindung zu einer letalen Blutung kommen kann [3, 10, 14, 27].

Von 1972 bis 1982 wurden die an der Universitätsklinik Würzburg behandelten Kinder mit Gastroschisis oder Omphalocele alle vaginal geboren. In den folgenden Jahren bis 1992 wurden 48,4% der Kinder mit Gastroschisis per Sectio entbunden, bei den Kindern mit Omphalocele waren es 27,8%. Über die Indikation zur Sectio liegen für diesen Zeitraum leider keine Angaben vor. Außerdem sollte hierbei berücksichtigt werden, dass erst nach 1987 in einigen wenigen Fällen der Bauchwanddefekt pränatal bekannt war [11]. Ab 1993 bis einschließlich 2002 wurden bis auf zwei Kinder (bei einem davon war der Bauchwanddefekt präpartal nicht bekannt) alle per Sectio caesarea entbunden. Bei 60,7% wurde wegen der Diagnose Gastroschisis eine elektive Sectio durchgeführt, bei der Omphalocele in 77,8%. In den restlichen Fällen lagen geburtshilfliche Indikationen zur Sectio vor. Der Wandel der Entbindungsart zeigt in den Würzburger Untersu-

chungen eine Präferenz zur Schnittentbindung beim pränatal diagnostizierten Bauchwanddefekt. In der Analyse von Axt [27] liegt die Sectiorate bei der Gastroschisis mit 93% und für die Omphalocele mit 91% ähnlich hoch wie in Würzburg. Ebenso wird in der Studie von Brantberg [15] für die Gastroschisis eine Sectiorate von 97% angegeben. Wie oben bereits dargestellt, sollte die Diagnose eines Bauchwanddefektes allein nicht der Grund für einen Kaiserschnitt sein, da im Outcome der Kinder kein signifikanter Unterschied festgestellt werden konnte. Im Laufe der Zeit hat sich die pränatale Diagnostik immer weiter verbessert, auch die perinatalen Überwachungsmethoden und die Möglichkeiten der Neonatologie sind weit fortgeschritten, so dass sicherlich auch aus forensischen Gründen häufig beim Vorliegen eines Bauchwanddefektes die Sectio in einem Perinatalzentrum primär geplant wird. Schwachpunkte vieler Studien sind zum einen die oft sehr kleinen Fallzahlen und zum anderen liegen nur retrospektive Analysen vor. Um genauere Aussagen zum Entbindungsmodus machen zu können, werden prospektive Studien benötigt.

5.4.3 Aufnahmezeitpunkt in eine kinderchirurgische Klinik

Über den Aufnahmezeitpunkt nach der Geburt der Kinder mit Bauchwanddefekten in eine kinderchirurgische Klinik mit entsprechender operativer Versorgung gibt es in der Literatur nur wenige Angaben. Von 1993 bis 2002 wurden von 32 Kindern mit Gastroschisis 3 von außerhalb in die Abteilung für Kinderchirurgie der Universitätsklinik Würzburg verlegt. Bei 2 von diesen 3 Kindern war der Defekt pränatal nicht bekannt. Ebenso kamen 3 von 11 Kindern mit Omphalocele von peripheren Krankenhäusern, bei 2 war der Bauchwanddefekt vor Geburt nicht diagnostiziert worden. Ähnliche Zahlen finden sich auch in der Literatur [16, 33, 48].

Unterschiedlich wird das Outcome der Kinder, die in einer Geburtsklinik mit bzw. ohne angeschlossener Kinderchirurgie und anschließendem Transport geboren wurden, diskutiert. Die Arbeit von Wilson et al. [14] zeigt, dass bei Kindern mit Bauchwanddefekten, die nach der Geburt in ein Versorgungszentrum transportiert werden müssen, häufiger ein RDS, eine Mekoniumaspiration und eine Sepsis vorkommen. Bei Quirk et al. [49] hatten die Kinder, die unmittelbar nach der Geburt in die Kinderchirurgie aufgenommen wurden, eine statistisch signifikant kürzere Aufenthaltsdauer, tolerierten früher die orale Nahrungszufuhr und der gesamte Kostenaufwand war somit wesentlich geringer. Dage-

gen konnte in der Studie von Adra et al. [33] abhängig vom Aufnahmezeitpunkt der Kinder kein signifikanter Unterschied bezüglich der Rate an Primärverschlüssen, postoperativen Komplikationen, Zeitpunkt der oralen Nahrungsaufnahme und Aufenthaltsdauer festgestellt werden.

5.5 Postnatale Daten und Komplikationen

5.5.1 Allgemeinzustand und Auffälligkeiten

Der durchschnittliche Apgar-Wert nach 5 Minuten wird in der Literatur für Kinder mit Gastroschisis von 7,9 Punkten bis 9,1 Punkte angegeben [15, 43, 50]. Für die Omphalocele wird in der Studie von Gibbin et al. [31] mit 38 Omphalocelefällen der 5-Minuten-Apgar mit einem Median von 8 dokumentiert.

Die Werte in den Würzburger Untersuchungen stimmen mit der Literatur überein: Von 1972 bis 1992 lag der Apgar nach 5 Minuten bei den Gastroschisiskindern im Durchschnitt bei 8,9 Punkten [11], von 1993 bis 2002 ebenso bei 8,9. Die Omphalocelekinder erreichten in dem früheren Untersuchungszeitraum einen Durchschnittsapgar von 8,6, in dem späteren Zeitraum 8,4, während der Median bei 9 Punkten lag.

Über die Art und Häufigkeit der eventrierten Organe bei der Gastroschisis finden sich bei Novotny et al. [29] mit 69 Patienten folgende Angaben: Der Dünndarm war in 100% der Fälle vorgefallen, der Dickdarm in 91%, der Magen in 51%, Ovarien in 15%, Hoden in 6%, die Harnblase in 4%, die Leber in 1%. Diese Daten stimmen weitgehend mit anderen Daten aus der Literatur und auch mit den Zahlen aus Würzburg überein. Untersuchungen über die Art und Anzahl der vorgefallenen Organe und die Prognose der Kinder liegen hingegen zur Zeit nicht vor.

Bei der Omphalocele konnte in mehreren Studien ein Zusammenhang zwischen intrakorporaler Leber und dem Auftreten von Chromosomenanomalien festgestellt werden. Ist im Bruchsack die Leber nicht enthalten, besteht ein höheres Risiko, dass ein abnormaler Karyotyp und somit Chromosomenanomalien vorliegen [3, 14].

In Würzburg war in dem Untersuchungszeitraum von 1993 bis 2002 bei 3 Kindern mit Omphalocele die Leber nicht mit im Bruchsack enthalten. Bei allen 3 Kindern waren Begleitfehlbildungen beschrieben, eine Chromosomenanalyse mittels Amniocentese lag

jedoch nur bei einem der Kinder vor, welche unauffällig war. Somit kann hier keine Aussage über ein erhöhtes Risiko für einen abnormalen Karyotyp bei intrakorporaler Leber getroffen werden. Auch in den Untersuchungen von 1972 bis 1992 konnte kein Zusammenhang zwischen dem Fehlen der Leber im Bruchsack und einer erhöhten Fehlbildungsrate nachgewiesen werden: Es zeigten sich mit 70% zusätzlichen Missbildungen für den isolierten Darmvorfall und 60% bei zusätzlicher Leberbeteiligung nur geringe Unterschiede [11].

Auch die Größe des Bauchwanddefektes der Omphalocele scheint einen Einfluss auf die Prognose der Kinder und das Vorhandensein von Begleitfehlbildungen zu haben. Axt et al. [27] beobachteten ein Auftreten von zusätzlichen letalen Fehlbildungen bei 62% der Kinder mit großen Omphalocelen ($> 5\text{cm}$), im Gegensatz zu 8% bei kleinem Defekt ($< 5\text{cm}$). In Würzburg hatten in der Analyse von 1972 bis 1992 80% der Kinder mit großem Defekt und im Vergleich nur 46% der Kinder mit kleinem Defekt zusätzliche Missbildungen. In dem späteren Erfassungszeitraum von 1993 bis 2002 konnte kein Unterschied diesbezüglich festgestellt werden.

Correia-Pinto [51] und Api [52] konnten in experimentellen Tiermodellen eine pathologische Veränderung des Darms bei Exposition mit mekoniumhaltigem Fruchtwasser zeigen. Es wurden inflammatorische Faktoren nachgewiesen, die zur Verdickung der Darmwand und fibrinösen Belägen führen. Durch einen Fruchtwasseraustausch, auch unter dem Ansatz einer intrauterinen fetalen Therapie, konnte ein Rückgang bzw. Fehlen morphologischer und funktioneller Darmveränderungen gezeigt werden [14].

Mekoniumhaltiges Fruchtwasser bei Kindern mit Gastroschisis konnte in verschiedenen Arbeiten in 25% bis 69% der Fälle nachgewiesen werden [15, 40, 42, 43]. Für die Omphalocele konnten keine Daten gefunden werden. In Würzburg lagen die Werte für die Gastroschisis zwischen 27,3% (1972-1992) [11] und 35,5% (1993-2002).

Daten zu postnatalen Komplikationen bei Bauchwanddefekten finden sich in der aktuellen Literatur insbesondere für die Gastroschisis, mit Gewichtung der Probleme durch gastrointestinale Fehlbildungen. Für die Omphalocele liegen jedoch keine Daten vor.

Die intestinale Atresie, in der Mehrzahl jejunoileal, wird nach der aktuellen Literatur in 5,5% bis 25% der Fälle bei der Gastroschisis beschrieben [37]. Ein Problem ist, dass die Darmatresie häufig primär verkannt wird, da fibrinöse Beläge den Defekt oft verdecken.

Die intestinale Atresie und mögliche Komplikationen wie Perforation, Darmnekrose oder Volvulus müssen operativ angegangen werden: z.T. sind mehrfache Operationen mit Darmresektionen, Anastomosen und Anlage von Stomata notwendig [3, 14]. Molik et al. [53] haben in ihrer Untersuchung die Gastroschisis in „einfache“ und „komplexe“ Fälle mit Atresie, Stenose oder Perforation unterschieden. Von 103 untersuchten Patienten wurden 32 (31%) als komplex eingestuft. Die Kinder in der komplexen Gruppe hatten verglichen mit der „einfachen Gruppe“ statistisch signifikant mehr postoperative Komplikationen mit längerer Beatmungsdauer, einen verzögerten Nahrungsaufbau, eine dreifach längere Aufenthaltsdauer und eine höhere Mortalität (28% in der komplexen Gruppe versus 0% in der einfachen Gruppe) [53]. Bezüglich der höheren Mortalität gibt es unterschiedliche Daten, in mehreren Arbeiten konnte keine erhöhte Mortalität für „komplexe“ Fälle nachgewiesen werden [50]. Weitere Komplikationen, die v.a. bei Frühgeborenen auftreten, sind die NEC (nekrotisierende Enterocolitis) und die Sepsis [28].

In Würzburg waren für den Zeitraum von 1972 bis 1992 in der Gastroschisisgruppe 66,7% [11] und von 1993 bis 2002 in 31% postnatale Komplikationen dokumentiert. Von 1972 bis 1992 waren die intestinalen Probleme mit 75% am häufigsten, gefolgt von respiratorischen und kardialen Problemen. In den folgenden zehn Jahren standen respiratorische Komplikationen mit 100% an erster Stelle, gefolgt von Infektionen, gastrointestinalen und kardialen Problemen. Ein wesentlicher Faktor dieser unterschiedlichen Zahlen ist sicherlich die mangelnde oder fehlerhafte Dokumentation in den Klinikakten. Die Frühgeburtenrate, die z.B. die höhere Zahl an respiratorischen Komplikationen erklären könnte, war in beiden Untersuchungszeiträumen mit 74% von 1972 bis 1992 und mit 78,1% von 1993 bis 2002 fast gleich.

Auch für Kinder mit Omphalocele liegen sehr unterschiedliche Daten vor: Von 1972 bis 1992 traten bei 55,9% postnatal Komplikationen auf (davon je 31,6% respiratorische und gastrointestinale Probleme, gefolgt von 26,3% kardialen Komplikationen) und von 1993 bis 2002 bei 63,6% der Kinder (hier wieder 100% mit Atemstörungen, gefolgt von jeweils 42,9% kardialen Problemen und Infektionen). In der aktuellen Literatur sind, wie oben dargestellt, größtenteils nur gastrointestinale Komplikationen der Gastroschisis beschrieben, über respiratorische oder kardiale Probleme finden sich keine Angaben.

5.5.2 Geburtsgewicht

Das Geburtsgewicht von Kindern mit Bauchwanddefekten ist verglichen mit einem Normalkollektiv signifikant niedriger [20]. Zudem konnte in mehreren Arbeiten gezeigt werden, dass das Geburtsgewicht der Kinder mit Gastroschisis statistisch signifikant unter dem der Kinder mit Omphalocele liegt [16, 17, 32]. Das durchschnittliche Körpergewicht bei Entbindung wird für die Gastroschisis von 2277 g [54] bis 2586 g [15] und für die Omphalocele von 2212 g [20] bis 3074 g [32] angegeben. In der Mehrzahl der Analysen wogen Kinder mit Gastroschisis zwischen 2300 g und 2400 g [20, 27, 29, 37] und Kinder mit Omphalocele zwischen 2600 g und 2900 g [18, 31, 35].

Als „small for date“, also definitionsgemäß ein Geburtsgewicht unter der 10. Perzentile der Standardgewichtskurve [12], gibt es insbesondere für die Gastroschisis in der Literatur sehr unterschiedliche Angaben. Dies könnte darauf beruhen, dass „small for date“ einmal kleiner der 3. Perzentile mit 46% [42], einmal kleiner der 5. Perzentile mit 31,9% [17] oder zum anderen kleiner der 10. Perzentile mit 54,8 % [32] definiert wird. Ein Geburtsgewicht kleiner der 10. Perzentile wird für die Omphalocele mit 23,2% [32] und 55% [27] angegeben, unter der 5. Perzentile mit 23,7% [17].

Calzolari et al. [18] beschrieben, dass bei Kindern mit Gastroschisis oder Omphalocele, bei denen zusätzlich weitere Begleitfehlbildungen vorlagen, auch das Geburtsgewicht niedriger war. Auch Molik et al. [53] mit einer Unterteilung der Gastroschisis in „simple“ und „komplexe“ Fälle, d. h. mit Dünndarmatresie, Perforation oder Darmstenose, machten diese Feststellung. Es sollten jedoch in der Diskussion über das Geburtsgewicht nicht nur weitere Fehlbildungen, sondern auch die Frühgeburtlichkeit berücksichtigt werden. In der Literatur wird die Frühgeburt, die häufig mit einem niedrigen Geburtsgewicht per se einhergeht, in der Diskussion selten erwähnt. Über das Outcome der Kinder mit niedrigem Geburtsgewicht liegen wenige Daten vor, Driver et al. [37] beschrieben eine signifikant längere Dauer der parenteralen Ernährung und des Krankenhausaufenthaltes.

In Würzburg lag von 1993 bis 2002 das durchschnittliche Geburtsgewicht der Gastroschisiskinder bei 2423 g. „Small for date“ (< 10. Perzentile) waren 12,9% und somit weniger als in der Literatur beschrieben. In der Gastroschisisgruppe waren 78,1% Frühgeburten.

Das Geburtsgewicht der Kinder mit Omphalocele lag auch in Würzburg mit durchschnittlich 2568 g höher als bei den Gastroschisiskindern. Unter Berücksichtigung der kleinen Fallzahl in der Omphalocelegruppe (11 Kinder), waren 9,1% „small for date“, in 90,9% lag eine Frühgeburt vor. Es konnte weder in der Gastroschisis- noch in der Omphalocelegruppe eine Korrelation von zusätzlichen Begleitfehlbildungen und niedrigem Geburtsgewicht festgestellt werden.

5.6 Begleitfehlbildungen

5.6.1 Nichtkomplexe Fehlbildungen

Wird pränatal die Diagnose eines Bauchwanddefektes gestellt, sollte insbesondere bei einer Omphalocele ein Screening nach zusätzlichen Fehlbildungen erfolgen, da hier signifikant mehr Begleitfehlbildungen auftreten als bei einer Gastroschisis [3, 23]. Die Häufigkeit für weitere z.T. multiple Anomalien bei einer Omphalocele variiert in der Literatur von 10 bis 91% [20, 32]. Mit ca. 50% kommen kardiale Fehlbildungen am häufigsten vor [14], gefolgt von gastrointestinalen, urogenitalen, muskuloskelettalen und ZNS-Fehlbildungen [23, 30]. In der Würzburger Untersuchung waren von 1972 bis 1992 64,9% der Kinder mit Omphalocele von Begleitfehlbildungen betroffen [11], von 1993 bis 2002 insgesamt 90,9%. Die Beobachtung in der Literatur, dass v.a. kardiale Anomalien vorhanden sind, konnte auch in Würzburg bestätigt werden.

Bei der Gastroschisis schwanken in der Literatur die Angaben zu weiteren Fehlbildungen zwischen 5-53% [20, 32], wobei hier v.a. gastrointestinale Anomalien beschrieben werden [14, 20]. In der Gastroschisisgruppe lagen in Würzburg im Zeitraum 1993-2002 48,4% Begleitfehlbildungen vor, 1972-1992 waren es 39,4% [11]. Auch hier stimmen die Ergebnisse, dass es sich insbesondere um gastrointestinale Anomalien handelt, mit der Literatur überein.

5.6.2 Chromosomenanomalien

Da die Omphalocele auch häufig mit Chromosomenanomalien vergesellschaftet ist, sollte den betroffenen Eltern zu einer fetalen Karyotypisierung, beispielsweise mittels Amniocentese, geraten werden [3]. Chromosomenanomalien bei Omphalocele finden sich laut Literaturangaben in 8-54% der Fälle [3, 18, 26]. Beschrieben werden mit ab-

nehmender Häufigkeit die Trisomie 18 (Edwards-Syndrom), Trisomie 13 (Patau-Syndrom), Trisomie 21 (Down-Syndrom), das Klinefelter- und Turner-Syndrom sowie Triploidien [18, 20, 24, 32]. Über durchgeführte Karyotypisierungen mittels Amniocentese liegen in wenigen Studien Angaben vor: Bei Hwang [23] wurde bei 93 von 127 Omphalocelefällen eine Chromosomenanalyse durchgeführt, bei 20% lag ein abnormaler Karyotyp vor, in der Arbeit von Axt [27] wurde bei jedem der 26 Fälle eine Amniocentese gemacht, in 27% lag hier ein abnormaler Befund vor. Angaben über durchgeführte Karyotypisierungen in Würzburg lagen lediglich von 1993-2002 vor: In 6 von 11 Fällen (54,5%) wurde eine Chromosomenanalyse durchgeführt, 5 davon (83,3%) waren unauffällig.

In dem gesamten Beobachtungszeitraum von 1972 bis 2002 an der Universitätsklinik Würzburg liegen nur zwei dokumentierte Fälle mit einer Chromosomenanomalie vor: Davon entfällt einer in den Zeitraum von 1972-1992 (46 XY; A2 q+) [11] und der andere in den Zeitraum von 1993 bis 2002 mit einer perizentrischen Inversion am Chromosom 10. Die für die Omphalocele häufigen Chromosomenstörungen, s.o., lagen in der Würzburger Studie nicht vor. Ein möglicher Grund hierfür könnte darin liegen, dass in vielen Studien nicht nur Lebendgeborene mit Gastroschisis oder Omphalocele, sondern auch Totgeburten, Fehlgeburten und Schwangerschaftsabbrüche in die Untersuchungen mit einbezogen wurden und sich somit die Zahl an Chromosomenanomalien, aber auch Fehlbildungen und Syndromen, erhöht [18, 22, 32].

Bei der Gastroschisis treten verglichen mit der Omphalocele sehr selten Chromosomenanomalien auf. In der Studie von Barisic [32] lag in lediglich 2% von insgesamt 106 untersuchten Gastroschisisfällen eine Chromosomenanomalie vor. Bei Calzolari [18] wurde eine Rate von 3,3% bei insgesamt 274 Fällen beschrieben. In beiden Studien wurden neben Lebendgeburten auch Totgeburten, Fehlgeburten und Abruptiones mit eingeschlossen. Die Beobachtung in der Literatur kann auch in Würzburg bestätigt werden, hier wurde von 1972 bis 2002 bei den Kindern mit Gastroschisis keine Chromosomenanomalie festgestellt.

5.6.3 Komplexe Fehlbildungssyndrome

Neben den Fehlbildungen und Chromosomenanomalien werden bei der Omphalocele auch komplexe Fehlbildungssyndrome beschrieben: An erster Stelle ist hier das Beckwith-Wiedemann-Syndrom (BWS) mit einer Häufigkeit von bis zu 20% [30] aufzuführen, des Weiteren die seltener vorkommende Cantrellsche Pentalogie, das OEIS Syndrom und das Amniotic Band Syndrom [20].

In Würzburg zeigten von 1972-1992 35,1% in der Omphalocelegruppe komplexe Fehlbildungssyndrome, am häufigsten war darunter das BWS mit 16,2% zu finden [11]. In der Untersuchungsperiode von 1993 bis 2002 gab es 2 Syndrome, in beiden Fällen handelte es sich um das BWS Syndrom.

Wie für die Chromosomenaberrationen beschrieben, sind komplexe Fehlbildungssyndrome v.a. bei der Omphalocele und nur in einigen wenigen Fällen bei der Gastroschisis zu finden. Bei Stoll [20] lag von 47 untersuchten Gastroschisisfällen in 4,3% ein Syndrom vor, bei Barisic [32] von 106 Fällen in 7%. Die gleiche Beobachtung konnte in Würzburg gemacht werden: Von 1972 bis 2002 war in der Gastroschisisgruppe 1 Fehlbildungssyndrom dokumentiert (s. 4.4.5).

5.6.4 Beeinflussende Faktoren

Anzumerken bleibt, dass die Prozentzahlen der angegebenen Begleitfehlbildungen von Studie zu Studie sehr variieren. Wie bereits oben erwähnt, kann ein Grund in den unterschiedlichen Einschlusskriterien der einzelnen Studien liegen: Werden neben den Lebendgeburten auch Totgeburten, Fehlgeburten und Schwangerschaftsabbrüche mit in die Studie einbezogen, so erhöht sich die Anzahl der Begleitfehlbildungen [18, 22, 32].

Kilby [55] weist in seiner Arbeit darauf hin, dass nationale Fehlbildungsregister, aus welchen in verschiedenen Studien Daten erhoben wurden, z.T. unvollständig und fehlerhaft sind, da nicht immer alle Fehlbildungen gemeldet und z.T. falsch klassifiziert werden.

Im Verlauf der Jahre hat sich die pränatale Diagnostik immer weiter verbessert, so dass der Bauchwanddefekt größtenteils im Routineultraschall entdeckt wird. Weitere Fehlbildungen, v.a. in Zusammenhang mit der Omphalocele, können ebenfalls sonographisch diagnostiziert werden. Zudem wurde die pränatale Diagnostik durch die Möglichkeit der Chromosomenanalyse v.a. mittels Amniocentese erweitert. Die Fort-

schritte in der pränatalen Diagnostik haben aber auch zur Folge, dass Schwangerschaftsabbrüche bei isoliertem Vorliegen einer Gastroschisis oder Omphalocele durchgeführt werden: Bei Barisic [32] mit 137 Omphalocelefällen wurde bei insgesamt 37% eine Abruption vorgenommen. Die Anzahl der Schwangerschaftsabbrüche lag bei isoliertem Auftreten der Omphalocele mit 17% signifikant niedriger, verglichen mit 67% bei zusätzlichen Chromosomenanomalien, 42% bei begleitenden Syndromen und bei 41% mit weiteren multiplen Fehlbildungen. In der gleichen Arbeit war bei 106 Gastroschisisfällen eine Rate von 29% Abruptionen aufgeführt. Bei isoliert vorkommender Gastroschisis lag die Rate bei 16%, bei zusätzlichen abnormalen Karyotypen, komplexen Syndromen und Fehlbildungen waren signifikant mehr Abbrüche durchgeführt worden. Ähnliche Zahlen konnten in der großen Analyse von Calzolari [18] gezeigt werden: In 732 Fällen mit Omphalocele wurde bei 33,2% die Schwangerschaft elektiv abgebrochen, in 22,7% wegen isoliert diagnostizierter Omphalocele. In 274 Fällen mit Gastroschisis wurden 26,5% der Schwangerschaften beendet, wegen isolierter Gastroschisis 18,7%.

In der Würzburger Analyse lagen keinerlei Angaben zu Schwangerschaftsabbrüchen vor. Wie bereits diskutiert, könnte jedoch in Würzburg die Abnahme der Gesamtzahl an Omphalocelen, aber auch insgesamt an schweren Fehlbildungen und Syndromen von 1972 bis 2002 durch eine ansteigende Zahl an Abruptionen erklärt werden.

Nach der Diagnosestellung sollte ein ausführliches Beratungsgespräch mit den betroffenen Eltern stattfinden und die Prognose bei isolierten Bauchwanddefekten und ggf. weiteren vorliegenden Begleitfehlbildungen dargelegt werden [15].

5.7 Primärversorgung

Die Ziele der Primärversorgung von Kindern mit Bauchwanddefekten sind, sie präoperativ zu stabilisieren sowie einem Flüssigkeits- und Eiweißverlust und einer Hypothermie vorzubeugen. Hierzu werden die eventrierten Organe mit der unteren Körperhälfte in einen sterilen Plastiksack eingepackt, auch um ein Trauma oder Kontamination der Organe zu vermeiden (s. Abb. 1). Empfohlen wird Flüssigkeitssubstitution, die Gabe von Breitspektrumantibiotika, die Korrektur einer metabolischen Azidose, und wenn

notwendig, das Legen einer Magensonde. Situationsabhängig sollte auch eine Beatmungstherapie erfolgen [13, 14, 49].

In Würzburg sind die Kinder primär nach diesen Empfehlungen versorgt worden. Von 1972 bis 1992 wurde der Defekt mit feuchten Tüchern abgedeckt, welche dann ab 1993 wie auch in der Literatur beschrieben [49], durch einen sterilen Plastiksack ersetzt wurden. Dadurch kann der Flüssigkeitsverlust reduziert, die Körperkerntemperatur besser gehalten werden, und der Plastiksack erlaubt eine Inspektion der eventrierten Organe ohne weitere Manipulation [49].

5.8 Wandel der Therapie

5.8.1 Konservative Therapie

Kinder mit sehr großer Omphalocele wurden, wie in der Literatur bis ca. 1985 beschrieben, konservativ therapiert [11]. Bei dieser Art der Therapie wurde der Omphalocelensack, der intakt sein musste, mit einem Antiseptikum, wie z.B. Mercuchrom®, bepinselt. Dadurch bildete sich Granulationsgewebe, welches vernarbt und schrumpft, wodurch das Eventrat schrittweise in die Bauchhöhle zurückgedrängt wurde. Durch weitere Epithelialisierung resultierte letztlich eine große Bauchwandhernie, welche dann zu einem späteren Zeitpunkt operativ versorgt werden musste [3, 14]. Diese Methode wurde ca. bis 1985 v.a. bei sehr großen Defekten durchgeführt, bei denen eine Rückverlagerung des Eventrats in die Bauchhöhle zu bedrohlichen intraabdominalen Drücken geführt hätte. Durch Übersehen von ggf. weiteren abdominalen Fehlbildungen, Komplikationen wie Infektion, Sepsis und die längere Hospitalisierung bis hin zu letalem Verlauf, wurde diese Behandlungsmethode weitgehend verlassen [14]. In der Literatur wird ab ca. 1990 lediglich auf diese konservative Therapieoption bei sehr großen Defekten hingewiesen, Fälle die ausschließlich konservativ therapiert wurden, sind nicht bekannt [14, 39].

Im Untersuchungszeitraum von 1972 bis 1992 wurden in Würzburg 6 von 37 (16%) Kindern mit Omphalocele konservativ behandelt. 1977 wurde diese Behandlungsmethode in der Abteilung für Kinderchirurgie der Universität Würzburg zum letzten Mal eingesetzt [11]. Für die Gastroschisis liegt keine konservative Therapieform vor.

5.8.2 Operative Therapie

Eine weitere Methode, die v.a. bei sehr großen Omphalocelen durchgeführt wurde, ist der primäre Hautverschluss bei fehlendem Faszienverschluss. Es resultierte eine große Bauchwandhernie, die in einer weiteren Sitzung korrigiert wurde [3, 14]. Da diese Methode zu ausgedehnten Verwachsungen führte und z.T. mehrere Relaparotomien bis zum endgültigen Bauchwandverschluss notwendig waren [54], wurde diese Methode nach 1990 kaum mehr durchgeführt und nur bei Versagen anderer Verschlussmöglichkeiten empfohlen [14].

In Würzburg wurde diese Methode von 1972 bis ca. 1979 bei 6 Kindern (17,6%) mit Omphalocele und bei 3 Kindern (9,1%) mit Gastroschisis durchgeführt [11].

Im Konsens der aktuellen Literatur stellt der operative Primärverschluss in den letzten 20 Jahren die Methode der Wahl bei der Gastroschisis und Omphalocele dar. Voraussetzung für den Primärverschluss ist, dass die eventrierten Organe in die Bauchhöhle verlagert werden können, ohne dass ein erhöhter lebensbedrohlicher intraabdominaler Druck entsteht [34, 39].

Bei der Gastroschisis wird der Darminhalt nach aboral ausgestrichen, um eine Volumenreduktion des in den Bauchraum einzubringenden Darms zu erreichen. Optional werden miteinander verwachsene, verklebte Darmschlingen voneinander gelöst. Es folgt eine Erweiterung der Bruchlücke und die Ligatur der Nabelschnurgefäße und des Uraachus. Wiederum optional wird die Haut mobilisiert, evtl. digital gestreicht. Das Darmkonvolut bzw. Organeventrat wird ins Abdomen zurückverlagert und primär die Faszie und die darüber liegenden Schichten verschlossen.

Das operative Vorgehen bei der Omphalocele unterscheidet sich im Wesentlichen nicht von der Gastroschisis, außer dass der Omphalocelensack eröffnet und abgetragen wird [56].

Die Vorteile des Primärverschlusses liegen darin, dass bei komplikationslosem Verlauf ein schneller oraler Nahrungsaufbau möglich ist, weniger Folgeoperationen durchgeführt werden müssen, weniger Sepsis-Fälle auftreten und die Aufenthaltsdauer in der Klinik kürzer ist [14, 34]. Besteht jedoch ein Missverhältnis zwischen der Größe des Eventrats und der Bauchhöhle und ist nach Rückverlagerung der Organe ins Abdomen der intraabdominelle Druck zu hoch, kann es u. a. zu folgenden Komplikationen kom-

men: Beeinträchtigung der Atmung, Vena-cava-Kompressionssyndrom, Kompression der Ureteren, Darmischämie [14, 34].

Die Angaben zur Häufigkeit eines Primärverschlusses bei Gastroschisis schwanken in der aktuellen Literatur zwischen 42% [48] und 92% [15] und liegen in der Mehrzahl der Fälle bei 65% bis 80% [39, 50, 53]. In Würzburg ließ sich in dem Untersuchungszeitraum von 1972 bis 2002 eine Zunahme von Primärverschlüssen bei Gastroschisis verzeichnen, und zwar von 33,3% (1972-1992) [11] auf 65,6% (1993-2002).

Bei der Omphalocele schwanken die Angaben zum Primärverschluss in der Literatur zwischen 51% [30] und 73% [27], wobei hier eine niedrige Fallzahl von 31 bzw. 11 Fällen beachtet werden sollte. In Würzburg konnte von 1972-1992 bei 52,9% der Kinder mit Omphalocele der Defekt primär verschlossen werden [11], 1993-2002 waren es 63,6%.

Für große Bauchwanddefekte, die zunächst aus oben genannten Gründen nicht primär verschlossen werden können, gibt es mehrere Möglichkeiten einer Bauchdeckenersatzplastik bzw. eines verzögerten definitiven Verschlusses nach vorausgehender schrittweiser Rückverlagerung der eventrierten Organe in die Bauchhöhle. Konnte die Faszie primär nicht verschlossen werden, wurden früher Amnionlappen, später dann lyophilisierte Dura eingesetzt [54]. Im Laufe der Jahre wurden diese „natürlichen Materialien“ durch Kunststoffmembranen wie z.B. einen PTFE-Patch (Gore-Tex®) [57] ersetzt.

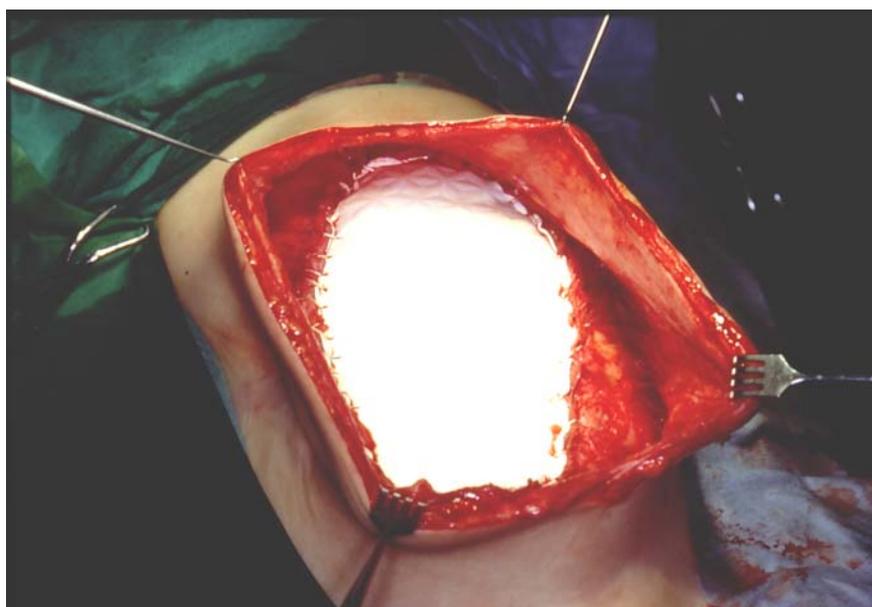


Abbildung 5 In den Fasziendefekt implantierter PTFE-Patch (Gore-Tex®) bei einer großen Omphalocele.

Das am häufigsten in der aktuellen Literatur beschriebene Verfahren bei verzögertem Bauchwandverschluss ist die sog. „Silo-Technik“, auch als Schusterplastik bezeichnet. Bei der Unmöglichkeit des primären Bauchdeckenverschlusses wird hierbei an die Ränder der Bruchpforte zirkulär eine Silastikfolie eingenäht, deren freie Ränder zu einem Beutel verschlossen werden, in dem sich die eventrierten Organe befinden. Der Silastiksack wird nun schrittweise abdominalwärts ligiert, die Bauchhöhle dadurch erweitert und schließlich das Eventrat ins Abdomen zurückverlagert. Letztendlich kann die Faszie verschlossen werden [8]. Die Anwendung der „Silo-Technik“ liegt in der Literatur zwischen 8% [15] und 58% [48]. Der endgültige Verschluss des Defektes wird nach durchschnittlich 7,5 Tagen erreicht [15, 29].

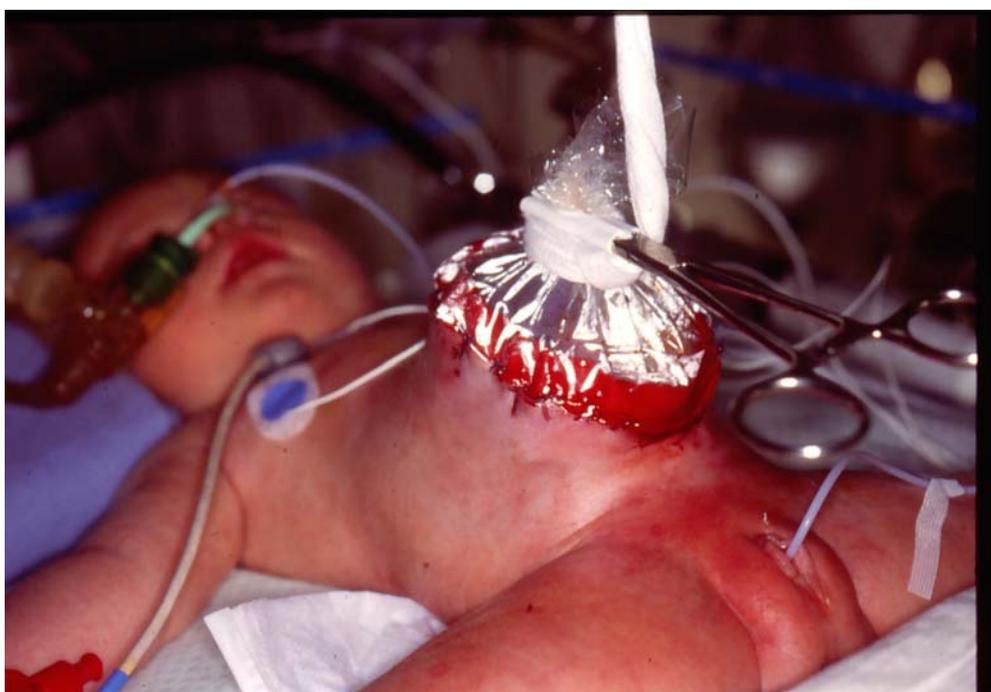


Abbildung 6 Schrittweiser Bauchdeckenverschluss durch eine Schusterplastik.

In Würzburg wurde bis 1996 die Bauchdeckenersatzplastik mit Dura, in einem einzigen Fall mit Amnion durchgeführt. Ab 1997 wurde anstelle von Dura ein PTFE-Patch eingesetzt. Als weitere temporäre Materialien wurden Opsitefolie, Silikon- und Silastikfolien verwendet. Im einzelnen wurde von 1972 bis 1992 bei 54,5% der Kinder mit Gastroschisis eine Bauchdeckenersatzplastik, und zwar bei 77,8% mit Dura, in 11,1% mit Opsitefolie und bei je 5,5% mit Silikon und Amnion durchgeführt. Im gleichen Zeit-

raum wurden 27% der Kinder mit Omphalocele mit einer Ersatzplastik versorgt, und zwar 90% mit einer Duraplastik und 10% mit einer Silikonplastik [11]. Von 1993 bis 2002 bekamen 34,4% der Gastroschisiskinder eine Bauchdeckenersatzplastik, und zwar bis einschließlich 1996 mit Dura, ab 1997 mit Goretex®. In der Omphalocelegruppe benötigten von 11 Patienten 4 (36,4%) eine Ersatzplastik. Eine Schusterplastik erhielten 3 Patienten in der Omphalocelegruppe.

Die aktuelle Literatur zusammenfassend lässt sich sagen, dass wie oben bereits mit seinen Vorteilen und Komplikationen dargestellt, der Primärverschluss die Methode der Wahl darstellt [14, 34]. Sicherlich spielen die verbesserten perioperativen Umstände, v.a. die Fortschritte und Möglichkeiten der Neonatologie und perinatalen Intensivmedizin, eine entscheidende Rolle beim Erfolg der jeweiligen Behandlungsmethode.

5.8.3 Gleichzeitig weitere durchgeführte Operationen

Im Rahmen der primären Operation der Bauchwanddefekte werden bei Bedarf weitere Operationen durchgeführt. Insbesondere bei der Gastroschisis ist aufgrund von gastrointestinalen Begleitfehlbildungen wie z.B. der Darmatresie oder Komplikationen wie Stenosen, Ischämien, Nekrosen oder Perforation, eine Darmresektion mit anschließender Anastomosenbildung oder einer Stomaanlage notwendig [14]. In der Literatur liegen unterschiedliche Zahlen für Begleitoperationen vor: Bei Brantberg et al. [15] wurde bei 3,4% von 59 Kindern mit Gastroschisis eine Darmresektion wegen Darmatresie vorgenommen, bei Axt et al. [27] mit 15 Fällen musste in 26,6% Darm wegen Ischämie, Atresie und/oder Stenose reseziert werden.

Früher wurde auch eine Gastrostomie angelegt, was heutzutage obsolet ist, da eine Magensonde ausreichend ist. Bei Novotny et al. [29] wurde die Gastrostomie von 1976 bis 1980 in 53% der Fälle durchgeführt, von 1986 bis 1990 waren es nur noch 6,3%.

Für die Omphalocele liegen zu Begleitoperationen wenig Daten vor, es werden gastrointestinale und z.T. andere Fehlbildungen wie Meningocelen mitversorgt [34].

In Würzburg waren von 1972 bis 1992 bei der Gastroschisis bei 12,1% [11] und von 1993 bis 2002 bei 21,9% zusätzliche operative Eingriffe notwendig. Von 1972 bis 1992 wurden bei 9,1% der Gastroschisiskinder Darmanteile reseziert und in 3% ein Meckeldivertikel abgetragen, von 1993 bis 2002 erfolgte bei 9,4% eine Darmresektion, gefolgt von einer Nabelrekonstruktion in 6,3%.

In der Zeit von 1972 bis 1992 erhielten 29,4% der Kinder mit Omphalocele zusätzliche operative Eingriffe in der ersten Sitzung: Von 34 Kindern mit Omphalocele wurde bei 14,7% Darm entfernt und in 11,8% ein Meckeldivertikel abgetragen [11]. Von 1993 bis 2002 wurde in gleicher Sitzung lediglich bei 3 von 11 (27,3%) Omphalocelekindern ein neuer Nabel konstruiert. Zu beachten ist hier die kleine Fallzahl von 11 Kindern mit Omphalocele.

Auch die Anzahl der Gastrostomien fiel von 32% in den Jahren 1972 bis 1985 auf 3% in den Jahren 1986 bis 1992 [11] und auf 0% in den Jahren 1993 bis 2002.

5.9 Der postoperative Verlauf

5.9.1 Postoperative Beatmungsdauer

Über die postoperative Beatmungsdauer von Kindern mit Bauchwanddefekten finden sich in der aktuellen Literatur nur sehr wenige Angaben. Für die Gastroschisis wird eine durchschnittliche Beatmungsdauer von 4,5 Tagen [37] bis 6,8 Tagen [53] angegeben. Für Kinder mit Omphalocele konnten keine Daten gefunden werden. Novotny et al. [29] stellten in ihrem 18 Jahre langem Untersuchungszeitraum eine Zunahme der postoperativen Beatmung von 0% in den Jahren 1972 bis 1975 auf 87% in den Jahren 1986 bis 1990 fest.

In Würzburg waren von 1972 bis 1992 80,6% der Kinder mit Gastroschisis postoperativ für durchschnittlich 5,4 Tage beatmet und im gleichen Zeitraum 55,9% der Kinder mit Omphalocele für durchschnittlich 5,6 Tage [11]. Von 1993 bis 2002 wurden alle Kinder, die in der Kinderchirurgie der Universitätsklinik Würzburg an einem der beiden Bauchwanddefekte operiert wurden, postoperativ beatmet. Die Beatmungsdauer betrug bei der Gastroschisis im Durchschnitt 6,5 Tage, bei der Omphalocele 10,3 Tage.

Zu berücksichtigen sind komplexe Fälle, die aufgrund von Komplikationen oder mehrfachen Operationen für einen längeren Zeitraum beatmet werden müssen [30]. Obwohl sich in der Literatur kaum Angaben über die postoperative Beatmung finden, ist dies sicherlich als ein Fortschritt in der Betreuung operierter Kinder mit Bauchwanddefekten zu werten.

5.9.2 Postoperative Komplikationen

Zu postoperativen Komplikationen finden sich in der Literatur größtenteils allgemeine Angaben. Nach Verschluss der Bauchhöhle kann es durch einen erhöhten intraabdominellen Druck zu einem Zwerchfellhochstand und somit respiratorischen Komplikationen kommen. Andererseits kann der erhöhte intraabdominelle Druck auch zu einer Gefäßokklusion mit Organversagen führen. Gastrointestinale Komplikationen, v.a. bei der Gastroschisis, wie Ileus, Darmnekrose, NEC, Perforation, Darmfisteln, das Kurzdarmsyndrom oder Narbenhernien, machen oft mehrere chirurgische Eingriffe notwendig und sind häufig mit langzeitparenteraler Ernährung und langer Hospitalisierung verbunden [14, 34]. Eine weitere häufige postoperative Komplikation der Gastroschisis stellt die Sepsis dar, welche bei den Todesursachen an erster Stelle steht. Zu berücksichtigen ist außerdem, dass es sich bei den Kindern mit Bauchwanddefekten häufig um Frühgeborene handelt, die an sich für bestimmte Komplikationen ein höheres Risiko haben [28].

Konkrete Zahlen zu postoperativen Komplikationen liegen in der Literatur sehr wenig vor: Bei Axt et al. [27] hatten von 15 Kindern mit Gastroschisis 67% postoperativ Komplikationen: an erster Stelle stand hier die Darmobstruktion, gefolgt von NEC, Sepsis und Wundinfektionen. In der Omphalocelgruppe mit 11 Kindern, traten bei 45% Komplikationen auf, die jedoch im Detail nicht aufgeführt waren [27]. Bei Novotny et al. [29] mit 69 Gastroschisisfällen kam es in 46% zu Komplikationen, wobei die Mehrzahl der Probleme den Magen-Darm-Trakt betrafen.

Schier et al. [54] verzeichneten in ihrer Statistik bei den Kindern mit Gastroschisis dreimal häufiger einen postoperativen Ileus als bei denen mit Omphalocel.

In Würzburg zeigten von 1972 bis 1992 45,5% der Kinder mit Gastroschisis postoperativ Komplikationen. An erster Stelle der Komplikationen stand mit 60% der Ileus, gefolgt von 46,7% mit einer Sepsis. 66% der Kinder, die einen Ileus hatten, wiesen zusätzlich gastrointestinale Fehlbildungen auf [11]. Von 1993 bis 2002 waren bei 67,7% der Gastroschisis Kinder postoperative Komplikationen dokumentiert. Die Ursachenhäufigkeit war hier genau umgekehrt, eine Sepsis trat bei 57,1% auf, ein Ileus bei 42,9%.

Die Komplikationsrate ist verglichen mit den wenigen Daten aus der Literatur auch hier unterschiedlich, die große Anzahl an gastrointestinalen Komplikationen und der Sepsis kann auch in der Würzburger Analyse bestätigt werden.

Bei den behandelten Kindern mit Omphalocele zeigten sich von 1972 bis 1992 in 61,8% Komplikationen und somit mehr als in der Gastroschisisgruppe. In der Mehrzahl traten kardiale Probleme mit 38,1% auf, wobei hier eine deutliche Korrelation zu den Begleitfehlbildungen bestand, da 71% dieser Kinder gleichzeitig einen Herzfehler hatten. An zweiter Stelle standen respiratorische Probleme mit 28,6%. Ein Zusammenhang scheint hier mit der Größe der Omphalocele zu bestehen, 83% der Kinder mit Atemstörungen hatten eine als groß klassifizierte Omphalocele. An dritter Stelle folgte die Peritonitis mit 23,8%, wobei 80% der Kinder mit Peritonitis in dem Zeitintervall von 1972-1981 behandelt wurden und die intensivmedizinische perioperative Betreuung nicht dem heutigen Standard entsprach. An vierter Stelle standen zu gleichen Anteilen mit je 19% die Sepsis und die Pneumonie [11]. In den folgenden untersuchten Jahrgängen von 1993 bis 2002 lagen bei 90% des Omphalocelekollektivs postoperative Störungen vor. In 44,4% waren dies respiratorische Probleme (hier hatten alle der Kinder eine als groß eingestufte Omphalocele), gefolgt von je 33,3% kardialen Problemen (wobei hier 2 dieser 3 Kinder einen Herzfehler hatten) und Wundinfektionen und je 22,2% Sepsis und Wunddehiszenzen. Eine Peritonitis trat postoperativ bei keinem der Kinder auf.

Vergleicht man beide Defekte und die untersuchten Zeiträume, so fällt auf, dass allgemein die Komplikationsrate bei der Omphalocele höher ist als bei der Gastroschisis und dass in dem späteren Untersuchungszeitraum von 1993 bis 2002 sowohl für die Gastroschisis als auch die Omphalocele die Komplikationsrate um ca. 20% und 30% höher liegt. In der Literatur liegen hierzu leider keinerlei Daten vor. Für die höhere Komplikationsrate in dem späteren Untersuchungszeitraum könnten vermutlich folgende Aspekte eine Rolle spielen: Die Frühgeburtenrate war hier verglichen mit dem früheren Untersuchungszeitraum höher. Auch eine Überdokumentation von Komplikationen kann in den letzten Jahren zu einer höheren Komplikationsrate beigetragen haben. Von 1972 bis 1992 verstarben wesentlich mehr Kinder, so dass diese bei der Erhebung postoperativer Komplikationen wegfielen.

5.9.3 Postoperativer Nahrungsaufbau

Kinder mit Gastroschisis werden häufig länger parenteral ernährt als Kinder mit Omphalocele. Auch der Zeitpunkt, ab dem mit der oralen Nahrungsaufnahme begonnen werden kann und ab wann eine komplette orale Ernährung möglich ist, ist verglichen mit der Omphalocele später [14, 16, 33]. Axt et al. [27] beschreiben für die Gastroschisis durchschnittlich 20,2 Tage bis zur oralen Ernährung, für die Omphalocele ca. 12 Tage. In einer australischen Studie wird für die Dauer der parenteralen Ernährung bei der Gastroschisis ein Median von 23 Tagen und für die Omphalocele von 6 Tagen angegeben. Der Beginn der oralen Nahrungsaufnahme lag hier bei den Gastroschisiskindern mit einem Median von 13 Tagen versus 4,5 Tagen bei der Omphalocele, die komplette orale Ernährung war hier im Median bei der Gastroschisis nach 24 Tagen und bei der Omphalocele nach 8 Tagen möglich [16]. Weitere Werte für den Beginn des oralen Nahrungsaufbaus bei der Gastroschisis liegen in der Literatur zwischen 20 und 30 Tagen [29, 37].

Die Gründe für den verzögerten Nahrungsaufbau und der längeren parenteralen Ernährung bei der Gastroschisis liegen größtenteils an den gastrointestinalen Begleitfehlbildungen wie der Darmatresie, den oft mehrfachen Relaparotomien und den Folgen wie Ileus und Kurzdarmsyndrom [3, 14]. Snyder et al. [50] fanden in ihrer Untersuchung heraus, dass Kinder mit Gastroschisis und intestinaler Atresie signifikant später oral ernährt werden konnten als Kinder ohne Atresie (20,3 Tage verglichen mit 14,9 Tagen). Molik et al. [53], die ihr Gastroschisiskollektiv in eine „simple“ und eine „komplexe“ Gruppe mit Darmatresie, Perforation oder Stenose unterteilten, konnten zeigen, dass der Zeitpunkt der ersten oralen Nahrungsaufnahme im Median mit 15 Tagen versus 22,5 Tagen und die Dauer, bis eine komplette orale Ernährung möglich war, im Median mit 22,4 versus 50 Tagen, in der komplexen Gruppe statistisch signifikant länger war.

Ein weiterer Faktor, der den Nahrungsaufbau beeinflusst, ist das Gestationsalter der Kinder. Abhängig vom Gestationsalter benötigen Frühgeborene oft längere Zeit eine parenterale Ernährung bis ein oraler Nahrungsaufbau begonnen werden kann [37, 39, 48]. Driver et al. [37] stellten fest, dass Kinder mit Gastroschisis, die mittels der „Silo-Technik“ behandelt wurden, statistisch signifikant zu einem späteren Zeitpunkt oral ernährt werden konnten. Heider et al. [30] fanden in ihrem Omphalocelekollektiv heraus, dass Kinder mit einem Primärverschluss verglichen mit verzögertem Verschluss

statistisch signifikant über eine kürzere Dauer parenteral ernährt wurden, 6 Tage versus 19 Tage.

Ein sehr kleiner Teil der Kinder mit Gastroschisis, insbesondere diejenigen mit gastrointestinalen Komplikationen, bedürfen einer langzeitigen total parenteralen Ernährung nach der ersten Klinikentlassung und in wenigen Fällen sogar über das 1. oder 2. Lebensjahr hinaus und haben mit den Folgen der total parenteralen Ernährung wie der Cholestase oder dem höheren Risiko für eine Sepsis zu kämpfen [15, 37, 53].

In Würzburg lag von 1972 bis 1992 die Dauer der parenteralen Ernährung bei den Gastroschisiskindern im Durchschnitt bei 69 Tagen und verglichen mit der Omphalocele von 22 Tagen wesentlich länger. Auch der Beginn der oralen Ernährung war bei der Gastroschisis mit durchschnittlich 19,3 Tagen später als bei der Omphalocele mit 10,8 Tagen. Bei der wesentlich längeren Dauer der parenteralen Ernährung bei den Kindern mit Gastroschisis verglichen mit der aktuellen Literatur ist der extrem lange Verlauf von 3 Kindern mit 130, 300 und 500 Tagen ausschlaggebend [11].

In dem Beobachtungszeitraum von 1993 bis 2002 war die Dauer der parenteralen Ernährung bei den Gastroschisiskindern mit durchschnittlich 33 Tagen und einem Median von 21 Tagen verglichen mit den Omphalocelekindern mit 43,7 Tagen im Durchschnitt und einem Median von 34,5 Tagen kürzer und somit abweichend von den Angaben der aktuellen Literatur. Mögliche Erklärungen könnten sein, dass in der Gastroschisisgruppe Verläufe, bei denen Kinder länger als 6 Monate parenteral ernährt wurden, nicht mit in die Berechnung eingingen. In der Omphalocelegruppe ist die geringe Fallzahl von 11 Patienten und ein Verlauf mit 93 Tagen und ein anderer mit 137 Tagen zu berücksichtigen. Der Beginn des oralen Nahrungsaufbaus in diesem Untersuchungszeitraum war bei der Gastroschisis mit 3,6 Tagen im Durchschnitt (Median 3 Tage) später als bei der Omphalocele mit durchschnittlich 1,6 Tagen (Median 2 Tage). Im Vergleich mit den Daten aus der Literatur [16] beginnt der Nahrungsaufbau in beiden Kollektiven jedoch wesentlich früher, was möglicherweise mit der Definition des Beginns des oralen Nahrungsaufbaus zusammenhängt: In dieser Arbeit hier (Untersuchungszeitraum von 1993 bis 2002) ging der postoperative Tag in die Berechnung ein, ab welchem parallel zur parenteralen Ernährung Magenspülungen mit Glucose vorgenommen wurden.

5.9.4 Folgeoperationen

Insbesondere Kinder mit Gastroschisis müssen aufgrund von gastrointestinalen Komplikationen mehrfach operiert werden: Eine häufige Indikation stellt der mechanische Ileus dar, auch wird ggf. mehrmals eine Darmresektion vorgenommen, ein Anus praeter neu angelegt oder zurückverlegt [34, 54]. Einen großen Anteil stellen die Operationen zum Sekundärverschluss bzw. der Bauchdeckenrekonstruktion dar [34]. Weitere häufige Operationen sind die Herniotomie und die Orchidopexie, v.a. bei Kindern mit Omphalocele [54]. In der Arbeit von Schier et al. [54] aus dem Jahre 1988 wird beschrieben, dass Bauchdeckenersatzplastiken v.a. bei der Gastroschisis (dort mit Dura und Silastiksäcken) verglichen mit dem Primärverschluss eine erhöhte Rate an Relaparotomien und auch eine höhere Letalität haben. In der aktuellen Literatur finden sich diesbezüglich keine Daten.

In dem Untersuchungszeitraum von 1993 bis 2002 in Würzburg mussten in der Gastroschisisgruppe 58,1% der Kinder erneut operiert werden. Eine Relaparotomie wurde, z.T. mehrfach (bei einem Kind wegen rezidivierender gastrointestinaler Komplikationen achtmal), in 55,6% bei 10 von 18 Kindern durchgeführt. In 90% der Relaparotomien war z.T. neben anderen Indikationen ein Ileus angegeben. Einen weiteren großen Punkt mit 44,4% stellte die Bauchdeckenrekonstruktion dar, hier waren in einzelnen Fällen bis zu 4 Operationen notwendig. Neben vielfachen Darmoperationen, s. Tab. 19, sind die Herniotomien mit 33,3% zu erwähnen. Es konnte bei dieser Untersuchung keine Korrelation zwischen dem Operationsverfahren (Primärverschluss oder Bauchdeckenersatzplastik) und der Anzahl der Relaparotomien und der Letalität festgestellt werden. Die Kinder, die häufiger relaparotomiert werden mussten, hatten z.T. schwerwiegende gastrointestinale Komplikationen. In der Würzburger Untersuchung von 1972 bis 1992 mussten von den Kindern mit Gastroschisis 42,4% erneut operiert werden: Mit dem späteren Untersuchungszeitraum vergleichbar sind die Anzahl der Relaparotomien, 57%, und die Bauchdeckenrekonstruktionen, 42,9%. Die Ursache für die Relaparotomien war in allen Fällen ein Ileus [11].

In der Omphalocelegruppe mussten von 1993 bis 2002 5 Kinder, 50%, nachoperiert werden. Hierbei handelte sich in 60% um eine Bauchdeckenrekonstruktion bei Bauchdeckenersatzplastik, es waren bei dem einen Kind 2 Operationen notwendig und bei den anderen beiden je 3 operative Eingriffe. Ebenso war in 60%, 3 der 5 operierten Kinder,

eine Herniotomie notwendig, bei einem, 20%, eine Orchidopexie. Von 1972 bis 1992 benötigten 41,2% der Kinder mit Omphalocele erneute Operationen. Eine Bauchdeckenrekonstruktion wurde hier bei 35,7% der Kinder durchgeführt. Von den 14 operierten Kindern hatten 5, 35,7%, eine Herniotomie und 2, 14,2%, eine Orchidopexie. Im Gegensatz zum nachfolgendem Untersuchungszeitraum, in dem in der Omphalocelegruppe keine Relaparotomie durchgeführt wurde, musste von 1972 bis 1992 in 28,6% der nachoperierten Kinder eine Relaparotomie erfolgen.

Dieser Unterschied ist wahrscheinlich auf die geringe Fallzahl von 11 Omphalocelepatienten in dem Untersuchungszeitraum von 1993 bis 2002 zurückzuführen.

Die Anzahl der Folgeoperationen ist in den letzten Jahrzehnten sicherlich nicht zurückgegangen, doch hat sich das perioperative Umfeld wesentlich verbessert, so dass auch die Mortalität durch Folgeeingriffe gesenkt werden konnte.

5.9.5 Aufenthaltsdauer

Über die Aufenthaltsdauer in der Klinik wird in der aktuellen Literatur allgemein festgestellt, dass Kinder mit Gastroschisis v.a. wegen ihrer erhöhten gastrointestinalen Morbidität und den Folgen einer z.T. prolongierten parenteralen Ernährung längere Zeit stationär liegen als Kinder mit Omphalocele [3, 14]. Die Angaben für die Dauer des stationären Aufenthaltes liegen bei den Gastroschisispatienten im Durchschnitt bei 40 bis 46 Tagen [15, 45], in der Arbeit von Axt et al. [27] mit nur 18 Fällen bei 71 Tagen. Der Median war in 2 Arbeiten angegeben: Bei Brantberg et al. [15] mit 64 Patienten betrug der Median 29 Tage, bei Adra et al. [33] 32 Tage. Zahlen zur Klinikaufenthaltsdauer bei Omphalocelepatienten liegen in der aktuellen Literatur kaum vor: Axt et al. [27] geben bei 26 untersuchten Kindern mit Omphalocele durchschnittlich 63 Tage bis zur Entlassung an, Kaiser et al. [34] mit 35 Patienten vor 1990 durchschnittlich 42,6 Tage, nach 1990 waren es 34 Tage.

Die Aufenthaltsdauer wird von verschiedenen Faktoren beeinflusst. Wie bereits anfangs erwähnt, führt die erhöhte gastrointestinale Morbidität bei Gastroschisis zu einem verlängerten Klinikaufenthalt. In der retrospektiven Analyse von Molik et al. [53] wurden die insgesamt 103 Gastroschisis Kinder in eine Gruppe ohne und in eine Gruppe mit gastrointestinalen Komplikationen (intestinale Atresie, Darmperforation, nekrotischer Darm und Volvulus) bezüglich der Aufenthaltsdauer getrennt untersucht: Die Aufent-

haltsdauer in der Gruppe mit gastrointestinaler Morbidität war mit durchschnittlich 85,4 Tagen signifikant gegenüber der „simplen“ Gruppe mit 26,4 Tagen erhöht. Zu vergleichbaren Ergebnissen kamen Snyder et al. [50] und Driver [37], welche die Aufenthaltsdauer bei Vorliegen einer intestinalen Atresie untersuchten. Eine längere Aufenthaltsdauer konnte auch bei Frühgeborenen festgestellt werden. In der Studie von Huang et al. [48] in den USA waren Babys mit Gastroschisis, die nach der 37. SSW zur Welt kamen, signifikant kürzer hospitalisiert als Frühgeborene. Auch Driver et al. [37] konnten bei Frühgeborenen mit Gastroschisis eine signifikant längere Zeit bis zur Entlassung bestätigen. Ein weiterer Einflussfaktor ist das Geburtsgewicht: Wiederum in einer Untersuchung bei Gastroschisiskindern konnte bei Babys mit niedrigem Geburtsgewicht eine längere Hospitalisierung festgestellt werden [37, 45]. Inwiefern das Vorhandensein von Begleitfehlbildungen, die Art der operativen Versorgung, die Anzahl der durchgeführten Operationen und aufgetretene Komplikationen die Aufenthaltsdauer bei Kindern mit Bauchwanddefekten beeinflussen, ist leider nur in sehr wenigen Arbeiten untersucht. Bei 91 Gastroschisispatienten war in der Arbeit von Driver et al. [37] die Aufenthaltsdauer für Patienten, die keinen Primärverschluss erhielten und die mehrere Operationen benötigten, signifikant länger. Dunn et al. [45] machten die gleiche Beobachtung und konstatierten zudem, dass sich die Aufenthaltsdauer auch bei Vorhandensein von Begleitfehlbildungen verlängert. Wenn man all die diskutierten Einflussfaktoren betrachtet, sind beispielsweise die Frühgeburt und/oder ein niedriges Geburtsgewicht auch ohne Bauchwanddefekt an sich mit einem längerem Klinikaufenthalt verbunden.

Auch in Würzburg liegt die Aufenthaltsdauer in der Gastroschisisgruppe höher als in der Omphalocelegruppe: 65,7 Tage (1972-1992) [11] und 67,9 Tage (1993-2002) versus 55,3 Tage (1972-1992) [11] und 60,3 Tage (1993-2002). Verglichen mit der aktuellen Literatur, liegt die Aufenthaltsdauer für Gastroschisispatienten in Würzburg im Beobachtungszeitraum von 1993 bis 2002 im Durchschnitt höher. Hierbei ist jedoch anzumerken, dass 51,6% eine Aufenthaltszeit zwischen 14 und 30 Tagen hatten und der Median des Klinikaufenthaltes mit 30 Tagen den Angaben in der Literatur entspricht [15, 33].

5.10 Wandel der Letalität

In den letzten zwei Jahrzehnten hat sich die Letalität der Gastroschisis und Omphalocele deutlich verringert. Der intrauterine Fruchttod wurde bereits unter 5.3.4 diskutiert, so dass hier der postnatale und v.a. der postoperative Zeitraum analysiert wird.

Die allgemeine Beobachtung, dass die Letalität der Gastroschisis niedriger als die der Omphalocele ist, hat sich in den letzten Jahren nicht verändert. In einer retrospektiven Studie im State of New York war in dem Beobachtungszeitraum von 1992 bis 1999 die Überlebensrate der Kinder mit Gastroschisis (283 von 308, entsprechend 92%) gegenüber der Kinder mit Omphalocele (221 von 287, entsprechend 77%) statistisch signifikant erhöht [26]. In einer internationalen Sammelstatistik der Jahre 1977 bis 1985 von Schier et al. [54] wurde für die Gastroschisis eine Letalität von 22% und für die Omphalocele eine Letalität von 39% angegeben. In einer „Medline“ Recherche der Jahre 1985 bis 2003 von Wilson et al. [14] liegt die Mortalitätsrate der Gastroschisis unter 10%. In ca. 70% wird die Sepsis als Haupttodesursache der Gastroschisis angegeben [14]. Weitere Ursachen sind gastrointestinale und/oder postoperative Komplikationen und Probleme der Frühgeburtlichkeit wie z.B. das RDS (Respiratory Distress Syndrome) [23]. Für die Omphalocele liegen in der aktuellen Fachliteratur weitaus weniger Daten zur Letalität als zur Gastroschisis vor. Ab ca. 1985 wird in den Arbeiten eine Mortalitätsrate von ca. 20% angegeben [23, 26]. An erster Stelle der Todesursache stehen hier z.T. multiple Begleitfehlbildungen, v.a. kongenitale Herzfehler und Chromosomenanomalien [14, 30]. Bei Salihu war die Mortalitätsrate der Kinder mit Omphalocele, die einen abnormalen Karyotyp aufwiesen, mit 70% statistisch signifikant gegenüber Omphalocelekindern mit normalem Karyotyp (Mortalitätsrate 19%) erhöht [26].

Auch in Würzburg ließ sich ein deutlicher Rückgang der Letalität beobachten. Der Literatur entsprechend, starben mehr Omphalocele- als Gastroschisiskinder. Von 1972 bis 1992 lag die Gesamtletalität der Gastroschisis bei 21%, wobei hier von 1972 bis 1982 75% der Kinder mit Gastroschisis verstarben, von 1983-1992 nur 4%. Als Haupttodesursache war in 72% der Fälle eine Sepsis dokumentiert. Die Gesamtletalität der Omphalocele lag von 1972 bis 1992 bei 41%, wobei hier ebenso von 1972 bis 1982 78% der Kinder verstarben und von 1983-1992 5%. Die häufigste Todesursache war hier mit 27% eine Sepsis, gefolgt von Begleitfehlbildungen [11]. Im Beobachtungszeitraum von

1993 bis 2002 verstarben 2 von 33 (6,1%) Kindern mit Gastroschisis an Sepsis und 1 von 11 (9,1%) Kindern mit Omphalocele an den Folgen der Begleitfehlbildungen.

Die verbesserte Überlebensrate der Kinder mit Bauchwanddefekten ist auf mehrere Ursachen zurückzuführen: Es haben sich über die letzten Jahre hinweg spezialisierte Zentren mit enger Kooperation von Geburtshelfern, Neonatologen, Kinderchirurgen und pädiatrischen Intensivstationen gebildet, die eine optimale Geburtsplanung und Versorgung der Neugeborenen sicherstellen. Zudem konnte durch den Wandel der Operationsmethoden (trotz einer steigenden Inzidenz der Gastroschisis in den letzten Jahren ist die Mortalität auf mehr als die Hälfte gesunken) und das verbesserte perioperative Umfeld mit engmaschigem Monitoring, Beatmungsmöglichkeiten, Antibiotikatherapie und parenteraler Ernährung, die Prognose der Kinder verbessert werden. Ein weiterer Faktor, der eine sinkende Letalität zur Folge hat, ist die verbesserte pränatale Diagnostik. So konnte nach 1990 ein Rückgang schwerer Begleitfehlbildungen aufgrund von Abruptiones festgestellt werden [34]. Insgesamt betrachtet steht einerseits der enorme Fortschritt der Intensivmedizin, andererseits sollten aber Komplikationen, die eben durch diese Intensivtherapie auftreten können, wie z.B. die Folgen einer total parenteralen Ernährung über mehrere Monate, oder die Probleme der Frühgeborenen, nicht vergessen werden.

5.11 Nachuntersuchung und Langzeitergebnisse

Schier et al. [54], die von 1966 bis 1985 96 Kinder mit Gastroschisis und 97 Kinder mit Omphalocele an der kinderchirurgischen Klinik in Dortmund behandelten, untersuchten 46% der überlebenden Kinder in einem Durchschnittsalter von 10,2 Jahren nach. Bei den Ergebnissen wurde nicht zwischen Gastroschisis und Omphalocele unterschieden. Praktisch alle Kinder lagen im altersgemäßen Normbereich von Gewicht und Körpergröße. Es zeigten sich weder ungewöhnliche Stuhl- oder Ernährungsgewohnheiten, noch eine Tendenz zu häufigerem Erkranken. Subjektiv äußerten nur wenige der untersuchten Kinder und Jugendlichen unspezifische Beschwerden: 13% äußerten rezidivierende Bauchschmerzen, 5,4% gaben Schmerzen im Bereich der Narbe an und 3,6% waren mit dem kosmetischen Ergebnis der Narbe unzufrieden. 11% der Kinder hatten zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung einen Narbenbruch.

Kaiser et al. [34] die von 1970 bis 1998 in der Klinik für Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Lübeck 31 Kinder mit einer Gastroschisis und 35 Kinder mit einer Omphalocele operierten, untersuchten 1990 40 der 43 Überlebenden nach. 1999 wurden 30 Fälle aktualisiert und 12 neue hinzugefügt. Der Nachuntersuchungszeitraum betrug 1-28 Jahre. Die erhobenen Daten zeigten bezüglich der Lebensqualität im wesentlichen keine Einschränkungen: Aufgrund vorliegender Syndrome waren 3 der Kinder dauerhaft benachteiligt. Die übrigen Kinder zeigten eine altersgemäße Entwicklung und waren in der Lage, an allen Aktivitäten des alltäglichen Lebens inklusive Kindergarten, Schule, Ausbildung und Sport teilzunehmen. Rückstände im Wachstum, Körpergewicht, der Motorik oder Koordination wurden mit Ausnahme der Patienten mit Syndromen aufgeholt. 15 der 40 nachuntersuchten Kinder mit Bauchwanddefekten (37,5%) mussten z.T. mehrfach stationär behandelt werden: In den meisten Fällen handelte es sich dabei um einen Subileus, gefolgt von Operationen bei verbliebenen Faszienlücken, Narbenhernien, intestinalen Fehlbildungen oder z.T. mehrfache Operationen aufgrund von Begleitfehlbildungen. Im Verlauf konnte jedoch eine deutliche Abnahme von Revisionseingriffen festgestellt werden. Vier der nachuntersuchten Patienten beklagten das Fehlen des Nabels und fünf waren mit dem kosmetischen Ergebnis der Narbe nicht zufrieden. Trotz der z.T. schwierigen Verläufe waren alle Eltern mit der Entwicklung ihrer Kinder zufrieden oder sehr zufrieden. 75% der Kinder führten regelmäßig ab. Lediglich 2 Kinder klagten über rezidivierende Bauchschmerzen.

An der Universitätsklinik in Helsinki wurden von 1948 bis 1980 137 Patienten mit Bauchwanddefekten behandelt. 66% überlebten, davon 23 mit Gastroschisis und 68 mit Omphalocele. Zwischen 1997 und 1998 wurde an 75 dieser Patienten, die mindestens 17 Jahre alt sein mussten, ein Fragebogen über Morbidität und Lebensqualität zugeschickt. 57 der 75 Patienten (76%) beantworteten den Fragebogen. Das Alter der teilnehmenden Patienten lag im Median bei 26,5 Jahren (von 17 bis 48 Jahren), 46 hatten eine Omphalocele, 11 eine Gastroschisis und alle wurden primär operativ therapiert [58]. 88% der Befragten stuften ihren Gesundheitszustand als gut ein. Gastrointestinale Beschwerden wurden in 51% der Fälle angegeben, gefolgt von 37% mit Narbenschmerzen. 15,8% mussten wegen intestinaler Obstruktion aufgrund von Adhäsionen relaparotomiert werden. 32% waren mit dem kosmetischen Ergebnis unzufrieden oder bedauer-

ten, dass sie keinen Nabel hatten. Der BMI (Body Mass Index) und die Körpergröße der Befragten mit angeborenem Bauchwanddefekt waren geringfügig niedriger als in der finnischen Allgemeinbevölkerung, jedoch nicht statistisch signifikant. Wie auch in anderen Studien zeigte sich, dass erworbene Erkrankungen bei Patienten mit Bauchwanddefekten nicht häufiger vorkommen als in der Allgemeinbevölkerung. Auch die Lebensqualität im Allgemeinen unterschied sich nicht von der Allgemeinbevölkerung.

Ein gehäuftes Auftreten von gastroösophagealem Reflux bei Patienten mit Bauchwanddefekt wird immer wieder diskutiert, ein statistisch signifikanter Zusammenhang konnte bisher nicht gefunden werden. Koivusalo et al. [59] fanden heraus, dass insbesondere bei Patienten mit Omphalocele und einem großen Defekt die Inzidenz für einen gastroösophagealen Reflux höher ist.

In Würzburg konnten von 1972 bis 1992 48% der Kinder mit Gastroschisis oder Omphalocele nachuntersucht werden, von 1993 bis 2002 waren es 50%. Das Durchschnittsalter betrug 2,9 Jahre bzw. 3,7 Jahre. Die Daten zur altersgemäßen Entwicklung unterschieden sich mit 80% bzw. 82% nicht wesentlich, auch das Körpergewicht lag bei 88% der nachuntersuchten Patienten im Normbereich (12% waren dystroph mit einem Körpergewicht unter der 3. Perzentile) [11], von 1993-2002 waren 86,4% normgewichtig und 13,6% der Kinder dystroph. Eine psychomotorische Retardierung lag in dem früheren Untersuchungszeitraum bei 20% der Patienten vor, wobei hier Kinder mit zusätzlichen Fehlbildungssyndromen betroffen waren. In dem späteren Abschnitt lag bei 9,1% eine Retardierung vor, hier ließ sich jedoch kein Zusammenhang mit dem Vorliegen von Begleitfehlbildungen oder Syndromen feststellen.

Von 1972 bis 1992 hatten 38% der Kinder mit Bauchwanddefekten nach der Klinikentlassung behandlungsbedürftige Erkrankungen: 20% davon hatten intestinale Beschwerden wie z.B. Erbrechen und Obstipation. An zweiter Stelle standen extraintestinale Erkrankungen, wobei v.a. die Atemwegsinfekte überwogen [11]. Von 1993 bis 2002 wiesen 89,7% der nachuntersuchten Kinder Erkrankungen auf, wobei hier ebenso gastrointestinale Probleme, am häufigsten rezidivierendes Erbrechen, mit 53,8% im Vordergrund standen, gefolgt von 50% Infekten, insbesondere Infekte der oberen Atemwege.

Weitere Klinikaufenthalte waren von 1972 bis 1992 bei 53% der Kinder angegeben, wobei hier lediglich 17% der Kinder ernsthafte Komplikationen hatten, die durch zu-

sätzliche Fehlbildungen oder ausgeprägte Organschädigungen z.T. wiederholt stationär behandelt oder operiert werden mussten [11]. Von 1993 bis 2002 war bei 61,4% erneut ein Klinikaufenthalt notwendig, in 40,7% handelte es sich um Infekte. Die Zahlen für weitere Klinikaufenthalte wie auch für behandlungsbedürftige Erkrankungen sind hier verglichen mit der Literatur sehr hoch. Es ist jedoch zu beachten, dass hier größtenteils keine ernsthaften Erkrankungen vorlagen und v.a. typische Erkrankungen des Kleinkindalters, z.B. virale Infekte vorlagen, die nur kurzzeitig stationär behandelt wurden. Dies liegt sicher auch daran, dass hier das Durchschnittsalter bei der Nachuntersuchung bei 2,9 bzw. 3,7 Jahren lag und dadurch viele Säuglings- und Kleinkindeserkrankungen miterfasst wurden.

Zur Lebensqualität wurden lediglich von 1993 bis 2002 Daten erhoben. In den Fällen, in denen Angaben zur Lebensqualität gemacht wurden, waren bis auf einen Fall alle Eltern mit der Entwicklung ihrer Kinder subjektiv zufrieden bis sehr zufrieden und stuften die Lebensqualität ihrer Kinder als gut bis sehr gut ein. In einem Fall waren die Eltern unzufrieden und stuften die Lebensqualität als nicht gut ein: Das Kind mit angeborener Gastroschisis wurde mehrfach relaparotomiert und Darmanteile reseziert, so dass es aufgrund eines Kurzdarmsyndroms im Alter von 23 Monaten immer noch total parenteral ernährt werden musste. Kinder, die bereits den Kindergarten besuchten, kamen dort gut bis sehr gut zurecht. Der Großteil der Eltern bzw. Kinder war mit dem kosmetischen Ergebnis der Narbe zufrieden, s. Kapitel 4.11.6, und 2 der nachuntersuchten Kinder bedauerten, dass sie keinen Nabel hatten.

Im Allgemeinen lässt sich feststellen, dass Kinder mit Gastroschisis oder Omphalocele, ausgenommen jene mit schweren Begleitfehlbildungen oder Komplikationen, eine normale Entwicklung aufzeigen und ggf. anfängliche Rückstände rasch aufholen. Auch die Lebensqualität wird von den Betroffenen selbst oder von den Eltern als „gut“ bis „sehr gut“ eingeschätzt.

Zu beachten sind die unterschiedlichen Beobachtungszeiträume der einzelnen Studien und auch das Alter der nachuntersuchten Patienten [34, 54, 58]. Da die Behandlung z.T. schon sehr viele Jahre zurückliegt, sind Folgen der Frühgeburtlichkeit, lebensbedrohlicher Begleitfehlbildungen, Anomalien, mehrfacher Darmresektionen mit resultierendem Kurzdarmsyndrom und einer Langzeit parenteralen Ernährung, nicht berücksichtigt.

Hierzu sind große prospektive Studien mit einem Langzeit Follow-up notwendig, um betroffene Eltern besser beraten zu können.

6. Ausblick

Zum gegenwärtigen Zeitpunkt werden bei Kindern, bei denen zum einen aufgrund der Defektgröße der Gastroschisis bzw. der Omphalocele und zum anderen aufgrund des postoperativ erhöhten intraabdominellen Druckes ein primärer Faszienverschluss nicht durchgeführt werden kann, nicht-resorbierbare künstliche Patch-Materialien wie z.B. PTFE (Gore-Tex®) implantiert.

Im Rahmen einer ersten experimentellen Studie an Wistar Ratten in der Abteilung für Kinderchirurgie an der Chirurgischen Universitätsklinik Würzburg konnte die Arbeitsgruppe um Th. Meyer zeigen, dass sich im Zeitalter des „Tissue Engineerings“ neben PTFE- auch biokompatible Kollagen-Patche zur Therapie der kongenitalen Bauchwanddefekte eignen [60]. Beide Materialien zeigten im Tierexperiment nur eine geringe bis keine Adhäsion zum Intestinum. Während sich in der vergleichenden tensiometrischen Beurteilung von nativem Gewebe und implantierten Materialien eine sehr hohe Stabilität für die nicht-resorbierbaren künstlichen Materialien (PTFE) ergab, wies das implantierte biokompatible Kollagen-Mesh durch die *in vivo* stattfindenden Remodelierungsvorgänge ähnliche Charakteristika wie eine unbehandelte Bauchdecke auf [60].

Vereinzelte Publikationen zu weiteren neuen Therapieansätzen wie z.B. dem intrauterinen Fruchtwasseraustausch bei Feten mit Gastroschisis zur Reduktion von morphologischen und funktionellen Darmveränderungen liegen ebenfalls vor [14], bedürfen jedoch weiterer Untersuchungen.

Ebenso gibt es zum gegenwärtigen Zeitpunkt nur einzelne Ansätze aus der Stammzelltransplantationsforschung und der fetalchirurgischen Therapie kongenitaler Bauchwanddefekte wie sie z.B. bei der Spina bifida oder dem Hydrops fetalis bereits klinisch angewendet werden [61]. Der Therapiestandard kongenitaler Bauchwanddefekte ist derzeit die postnatale operative Korrektur. Die intrauterine fetale Therapie bei postnatal gut therapierbaren Anomalien bleibt auch unter dem erhöhten maternalen Risiko und einer drohenden Frühgeburt kritisch zu betrachten.

7. Zusammenfassung

Die Überlebensrate von Kindern mit Gastroschisis und Omphalocele ist in den letzten zwei Jahrzehnten durch verbesserte Therapiemöglichkeiten gestiegen.

An der Abteilung für Kinderchirurgie des Universitätsklinikums Würzburg wurden von 1972 bis 2002 66 Kinder mit Gastroschisis und 48 Kinder mit Omphalocele behandelt. In dieser retrospektiven Studie wurden die perinatalen Daten und der Therapieverlauf dieser Kinder analysiert.

Es konnte ein deutlicher Anstieg der Inzidenz der Gastroschisis festgestellt werden, während die Zahl der Kinder mit Omphalocele rückläufig war. Die Gastroschisis kam gehäuft bei Kindern vor, deren Mütter jünger als 25 Jahre und zum ersten Mal schwanger waren, wohingegen bei der Omphalocele das Alter der Mütter mehrheitlich über 26 Jahre lag. Ein Gipfel bei der Graviditätszahl zeigte sich in der Omphalocelegruppe nicht. In der Schwangerschaftsanamnese konnte weder für die Gastroschisis noch die Omphalocele in dem Beobachtungszeitraum von 1972 bis 2002 ein eindeutiges Risikoprofil herausgefunden werden. Ein kompletter Wandel konnte in der Anzahl pränatal diagnostizierter Fälle mittels Sonographie beobachtet werden: Lag die Detektionsrate von 1972 bis 1988 noch bei 0%, so stieg sie in den letzten Jahren des Untersuchungszeitraums auf ca. 90%. Auch der Entbindungsmodus hat sich vollständig gewandelt: Bis 1982 wurden alle Kinder, die an der Universitätsklinik wegen Gastroschisis oder Omphalocele behandelt wurden, vaginal geboren. Ab 1993 wurden bis auf zwei Kinder alle mittels Sectio caesarea entbunden. Der Entbindungszeitpunkt lag in der Mehrzahl der Fälle vor Abschluss der Frühgeburtlichkeit. Das Geburtsgewicht der Kinder war entsprechend dem Gestationsalter niedrig, wobei das Geburtsgewicht der Kinder mit Omphalocele durchschnittlich über dem der Gastroschisiskinder lag. Postnatale Komplikationen ergaben sich somit aufgrund der Frühgeburtlichkeit, bei der Gastroschisis standen zusätzlich gastrointestinale, bei der Omphalocele respiratorische Probleme sowie v.a. kardiale Begleitfehlbildungen und komplexe Fehlbildungssyndrome im Vordergrund. Ein gehäuftes Vorkommen von Chromosomenanomalien konnte nicht nachgewiesen werden. Postpartal wurden die Kinder nach einer Primärversorgung innerhalb weniger Stunden auf die Operation vorbereitet. Die Methode der Wahl stellt der Primärverschluss der Bauchdecke dar, der in den letzten 10 Beobachtungsjahren in ca.

65% der Fälle durchgeführt werden konnte. War das Organeventrat zu groß, so wurde eine Bauchdeckenersatzplastik angelegt, welche bis 1996 mit lyophilisierter Dura und ab 1997 mit Goretex® durchgeführt wurde. Weitere Methoden wie der reine primäre Hautverschluss bei sehr großen Defekten wurden bis ca. 1979 eingesetzt und waren danach aufgrund einer erhöhten Komplikationsrate obsolet. Eine konservative Therapieform für große Omphalocelen wurde wegen hoher Letalität nach 1979 aufgegeben. Im postoperativen Verlauf standen bei der Gastroschisis die Sepsis und gastrointestinale Komplikationen im Vordergrund, bei der Omphalocele v.a. kardiale Probleme durch Begleitfehlbildungen sowie respiratorische Störungen. Aufgrund gastrointestinaler Komplikationen mussten Kinder mit Gastroschisis häufiger relaparotomiert und am Darm operiert werden, so dass verglichen mit der Omphalocele bei der Gastroschisis der Nahrungsaufbau verzögert und die Dauer des stationären Aufenthaltes länger war. Es konnte ein deutlicher Rückgang der Letalität aufgrund des verbesserten perioperativen Umfeldes beobachtet werden: Es verstarben mehr Kinder mit einer Omphalocele, die Letalität lag von 1972 bis 1992 bei 41% und sank von 1993 bis 2002 auf 9,1%, als Kinder mit einer Gastroschisis, wobei hier die Letalität von 21% auf 6,1% fiel. An erster Stelle der Todesursachen stand bei der Omphalocele die Sepsis, an zweiter Stelle die Folgen von Begleitfehlbildungen. Bei der Gastroschisis war die Hauptursache ebenso eine Sepsis. Von den Kindern mit angeborenen Bauchwanddefekten bzw. deren Eltern konnten ca. 50% mittels Fragebogen nachuntersucht werden. Alle Kinder, mit Ausnahme derer mit z.T. erheblichen Begleitfehlbildungen oder Syndromen, zeigten zum Untersuchungszeitpunkt eine altersgemäße Entwicklung und waren normgewichtig. Behandlungsbedürftige Erkrankungen oder Klinikaufenthalte aufgrund gastrointestinaler Beschwerden oder Infekte v.a. der oberen Atemwege waren meistens nur von kurzer Dauer und im Rahmen von typischen Kleinkindererkrankungen zu sehen. Die Lebensqualität wurde von den Eltern als „sehr gut“ bzw. „gut“ bewertet.

Zusammenfassend gesehen hat sich die Prognose für Kinder mit einer Gastroschisis oder einer Omphalocele in den letzten zwei Jahrzehnten durch deutliche Fortschritte in der pränatalen Diagnostik, der Geburtsplanung, der operativen Therapie und dem perioperativen Umfeld stark verbessert. Aus diesem Grund ist eine weitere enge Zusammenarbeit von Geburtshelfern, Neonatologen und Kinderchirurgen von größter Bedeutung.

8. Literaturverzeichnis

1. Gaines BA, Holocomb GW, Neblett, WW: Gastroschisis and Omphalocele. In *Pediatric Surgery*, edited by Ashcraft KW, Philadelphia, WB Saunders Company, 2000, pp 639-649
2. Tariverdian G, Paul M: Bauchwanddefekte. In *Genetische Diagnostik in Geburtshilfe und Gynäkologie – Leitfaden für Klinik und Praxis*, Berlin Heidelberg, Springer Verlag, 1999, pp 448-452
3. Weber TR, Au-Fliegner M, Downard CD, Fishman SJ: Abdominal wall defects. *Curr Opin Pediatr* 14:491-497, 2002
4. Sadler TW: *Medizinische Embryologie*, 10 ed. Stuttgart, Thieme Verlag, 2003
5. Boobang P, Bogesits Aufschneider R: Gastroschisis recognized sub partu – a case report. *Z Geburtshilfe Neonatol* 203:176-179, 1999
6. Drenckhahn D, Zenker W: *Benninhoff Anatomie Band 1*, 16 ed. München, Urban und Schwarzenberg, 2003
7. Schwartz MZ: Gastroschisis. In *Pediatric Surgery*, edited by Spitz L, Coran AG: 5. ed, London, Chapman and Hall Medical, 1995, pp 249-254
8. Tunell WP: *Anterior abdominal wall defects*, 2. ed. Philadelphia, WB Saunders company, 1999
9. Weber TR: Omphalocele. In *Pediatric Surgery*, edited by Spitz L, Coran AG: 5. ed, London, Chapman and Hall Medical, 1995, pp 239-248
10. Langer JC: Abdominal wall defects. *World J Surg* 27:117-124, 2003
11. Peschke N: Krankheitsverlauf und Therapie von Kindern mit Omphalozele und Gastroschisis – Eine Studie der Jahrgänge 1972-1992, *Chirurgische Klinik und Poliklinik*, Würzburg, Universität Würzburg, 1996
12. Koletzko B: *von Harnack Kinderheilkunde*, 12 ed. Berlin Heidelberg, Springer, 2004
13. Hunter A, Soothill P: Gastroschisis – an overview. *Prenat Diagn* 22:869-873, 2002
14. Wilson RD, Johnson MP: Congenital abdominal wall defects: an update. *Fetal Diagn Ther* 19:385-398, 2004
15. Brantberg A, Blaas HG, Salvesen KA, Haugen SE, Eik-Nes SH: Surveillance and outcome of fetuses with gastroschisis. *Ultrasound Obstet Gynecol* 23:4-13, 2004
16. Kitchanan S, Patole SK, Muller R, Whitehall JS: Neonatal outcome of gastroschisis and exomphalos: a 10-year review. *J Paediatr Child Health* 36:428-430, 2000
17. Tan KH, Kilby MD, Whittle MJ, Beattie BR, Booth IW, Botting BJ: Congenital anterior abdominal wall defects in England and Wales 1987-93: retrospective analysis of OPCS data. *Bmj* 313:903-906, 1996
18. Calzolari E, Bianchi F, Dolk H, Milan M: Omphalocele and gastroschisis in Europe: a survey of 3 million births 1980-1990. EUROCAT Working Group. *Am J Med Genet* 58:187-194, 1995
19. Penman DG, Fisher RM, Noblett HR, Soothill PW: Increase in incidence of gastroschisis in the south west of England in 1995. *Br J Obstet Gynaecol* 105:328-331, 1998

20. Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP: Risk factors in congenital abdominal wall defects (omphalocele and gastroschisis): a study in a series of 265,858 consecutive births. *Ann Genet* 44:201-208, 2001
21. Curry JI, McKinney P, Thornton JG, Stringer MD: The aetiology of gastroschisis. *Bjog* 107:1339-1346, 2000
22. Rankin J, Dillon E, Wright C: Congenital anterior abdominal wall defects in the north of England, 1986-1996: occurrence and outcome. *Prenat Diagn* 19:662-668, 1999
23. Hwang PJ, Kousseff BG: Omphalocele and gastroschisis: an 18-year review study. *Genet Med* 6:232-236, 2004
24. Forrester MB, Merz RD: Epidemiology of abdominal wall defects, Hawaii, 1986-1997. *Teratology* 60:117-123, 1999
25. Torfs CP, Velie EM, Oechsli FW, Bateson TF, Curry CJ: A population-based study of gastroschisis: demographic, pregnancy, and lifestyle risk factors. *Teratology* 50:44-53, 1994
26. Salihu HM, Pierre-Louis BJ, Druschel CM, Kirby RS: Omphalocele and gastroschisis in the State of New York, 1992-1999. *Birth Defects Res A Clin Mol Teratol* 67:630-636, 2003
27. Axt R, Quijano F, Boos R, Hendrik HJ, Jessberger HJ, Schwaiger C, Schmidt W: Omphalocele and gastroschisis: prenatal diagnosis and peripartal management. A case analysis of the years 1989-1997 at the Department of Obstetrics and Gynecology, University of Homburg/Saar. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol* 87:47-54, 1999
28. Snyder CL: Outcome analysis for gastroschisis. *J Pediatr Surg* 34:1253-1256, 1999
29. Novotny DA, Klein RL, Boeckman CR: Gastroschisis: an 18-year review. *J Pediatr Surg* 28:650-652, 1993
30. Heider AL, Strauss RA, Kuller JA: Omphalocele: clinical outcomes in cases with normal karyotypes. *Am J Obstet Gynecol* 190:135-141, 2004
31. Gibbin C, Touch S, Broth RE, Berghella V: Abdominal wall defects and congenital heart disease. *Ultrasound Obstet Gynecol* 21:334-337, 2003
32. Barisic I, Clementi M, Hausler M, Gjergja R, Kern J, Stoll C: Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis of fetal abdominal wall defects by 19 European registries. *Ultrasound Obstet Gynecol* 18:309-316, 2001
33. Adra AM, Landy HJ, Nahmias J, Gomez-Marin O: The fetus with gastroschisis: impact of route of delivery and prenatal ultrasonography. *Am J Obstet Gynecol* 174:540-546, 1996
34. Kaiser MM, Kahl F, von Schwabe C, Halsband H: Omphalocele and gastroschisis. Outcome – complications – follow-up – quality of life. *Chirurg* 71:1256-1262, 2000
35. Kirk EP, Wah RM: Obstetric management of the fetus with omphalocele or gastroschisis: a review and report of one hundred twelve cases. *Am J Obstet Gynecol* 146:512-518, 1983
36. Skupski DW: Prenatal diagnosis of gastrointestinal anomalies with ultrasound. What have we learned? *Ann N Y Acad Sci* 847:53-58, 1998
37. Driver CP, Bruce J, Bianchi A, Doig CM, Dickson AP, Bowen J: The contemporary outcome of gastroschisis. *J Pediatr Surg* 35:1719-1723, 2000

38. Goldbaum G, Daling J, Milham S: Risk factors for gastroschisis. *Teratology* 42:397-403, 1990
39. Puligandla PS, Janvier A, Flageole H, Bouchard S, Mok E, Laberge JM: The significance of intrauterine growth restriction is different from prematurity for the outcome of infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg* 39:1200-1204, 2004
40. Japaraj RP, Hockey R, Chan FY: Gastroschisis: can prenatal sonography predict neonatal outcome? *Ultrasound Obstet Gynecol* 21:329-333, 2003
41. Dixon JC, Penman DM, Soothill PW: The influence of bowel atresia in gastroschisis on fetal growth, cardiotocograph abnormalities and amniotic fluid staining. *Bjog* 107:472-475, 2000
42. Crawford RA, Ryan G, Wright VM, Rodeck CH: The importance of serial biophysical assessment of fetal wellbeing in gastroschisis. *Br J Obstet Gynaecol* 99:899-902, 1992
43. Burge DM, Ade-Ajayi N: Adverse outcome after prenatal diagnosis of gastroschisis: the role of fetal monitoring. *J Pediatr Surg* 32:441-444, 1997
44. Ingamells S, Saunders NJ, Burge D: Gastroschisis and reduced fetal heart-rate variability. *Lancet* 345:1024-1025, 1995
45. Dunn JC, Fonkalsrud EW, Atkinson JB: The influence of gestational age and mode of delivery on infants with gastroschisis. *J Pediatr Surg* 34:1393-1395, 1999
46. Langer JC, Khanna J, Caco C, Dykes EH, Nicolaides KH: Prenatal diagnosis of gastroschisis: development of objective sonographic criteria for predicting outcome. *Obstet Gynecol* 81:53-56, 1993
47. Segel SY, Marder SJ, Parry S, Macones GA: Fetal abdominal wall defects and mode of delivery: a systematic review. *Obstet Gynecol* 98:867-873, 2001
48. Huang J, Kurkchubasche AG, Carr SR, Wesselhoeft CW, Jr., Tracy TF, Jr., Luks FL: Benefits of term delivery in infants with antenatally diagnosed gastroschisis. *Obstet Gynecol* 100:695-699, 2002
49. Quirk JG, Jr., Fortney J, Collins HB, 2nd, West J, Hassad SJ, Wagner C: Outcomes of newborns with gastroschisis: the effects of mode of delivery, site of delivery, and interval from birth to surgery. *Am J Obstet Gynecol* 174:1134-1138; discussion 1138-1140, 1996
50. Snyder CL, Miller KA, Sharp RJ, Murphy JP, Andrews WA, Holcomb GW, 3rd, Gittes GK, Ashcraft KW: Management of intestinal atresia in patients with gastroschisis. *J Pediatr Surg* 36:1542-1545, 2001
51. Correia-Pinto J, Tavares ML, Baptista MJ, Henriques-Coelho T, Estevao-Costa J, Flake AW, Leite-Moreira AF: Meconium dependence of bowel damage in gastroschisis. *J Pediatr Surg* 37:31-35, 2002
52. Api A, Olguner M, Hakguder G, Ates O, Ozer E, Akgur FM: Intestinal damage in gastroschisis correlates with the concentration of intraamniotic meconium. *J Pediatr Surg* 36:1811-1815, 2001
53. Molik KA, Gingalewski CA, West KW, Rescorla FJ, Scherer LR, Engum SA, Grosfeld JL: Gastroschisis: a plea for risk categorization. *J Pediatr Surg* 36:51-55, 2001
54. Schier F, Schier C, Stute MP, Wurtenberger H: 193 cases of gastroschisis and omphalocele – postoperative results. *Zentralbl Chir* 113:225-234, 1988
55. Kilby MD, Lander A, Usher-Somers M: Exomphalos (omphalocele). *Prenat Diagn* 18:1283-1288, 1998

56. Willital GH, Lehmann RR: *Bauchdecken Chirurgie*. Balingen, Spitta Verlag GmbH, 2000
57. Stringel G: Large gastroschisis: primary repair with Gore-Tex patch. *J Pediatr Surg* 28:653-655, 1993
58. 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* 37:1594-1601, 2002
59. Koivusalo A, Rintala R, Lindahl H: Gastroesophageal reflux in children with a congenital abdominal wall defect. *J Pediatr Surg* 34:1127-1129, 1999
60. Meyer T, Schwarz K, Ulrichs K, Höcht B: A new biocompatible material (Lyoplant®) for the therapy of congenital abdominal wall defects: first experimental results in rats. *Pediatr Surg Int* 22:369-374, 2006
61. Meyer T, Höcht B: Kongenitale Bauchwanddefekte – Eine Übersicht. *Chir. Praxis* 65:647-661, 2006

9. Anhang

9.1 Fragebogen zur Datenerhebung

- Patientenanamnese mit
 - * dem jeweiligen Bauchwanddefekt des Kindes
 - * Geschlecht und Abstammung des Kindes
 - * Eintrittszeitpunkt in die Klinik
- Schwangerschaftsanamnese mit
 - * Alter der Mutter
 - * Anzahl der Schwangerschaften
 - * Schwangerschaftsverlauf (Komplikationen und Besonderheiten)
 - * Familienanamnese
 - * pränataler Diagnostik
- Geburtsanamnese mit
 - * Entbindungszeitpunkt
 - * Entbindungsart
 - * prä- und perinatalen Regelwidrigkeiten und Pathologien
 - * Fruchtwasserfarbe
- postpartaler Status des Neugeborenen mit
 - * Allgemeinzustand und Apgar
 - * Körpermaßen
 - * dem Bauchwanddefekt: Größe und Lokalisation, eventrierte Organe
 - * postnatalen Komplikationen
 - * Begleitfehlbildungen
 - * Letalität
- Primärversorgung
- Therapie
 - * konservativ oder operativ
 - * gleichzeitige Durchführung weiterer Operationen

- postoperativer Verlauf mit
 - * Beatmungsdauer, medikamentöser Versorgung
 - * Komplikationen
 - * Nahrungsaufbau
 - * weiteren Operationen
- Dauer des stationären Aufenthaltes
- Abschlussuntersuchung
- Letalität

9.2 Nachuntersuchungsfragebogen

- Zeitpunkt der letzten Untersuchung (im Rahmen der Vorsorgeuntersuchung U3-U9)
- Alter, Gesundheitszustand, Gewicht und Größe bei dieser Untersuchung
- Gewichtsverlauf, Dystrophie
- Nahrungsaufnahme, Appetit
- altersentsprechende geistige und motorische Entwicklung, psychomotorische Retardierung
- Besucht das Kind Kindergarten oder Schule? Wie kommt es zurecht?
- Zufriedenheit der Eltern mit der Entwicklung und dem Gesundheitszustand seit der Operation? Lebensqualität des Kindes?
- Beschwerden, Erkrankungen, Krankenhausaufenthalte seit der ersten Klinikentlassung
- Zufriedenheit mit dem kosmetischen Ergebnis der Operation

Danksagung

Herzlich danken möchte ich Herrn Prof. Dr. med. B. Höcht für die Bereitstellung des Themas und Korrektur der Arbeit. Danken möchte ich auch Herrn Prof. Dr. med. J. Dietl für die freundliche Bereitschaft zur Zweitkorrektur.

Mein spezieller Dank gilt Herrn Dr. med. T. Meyer für seine Betreuung, die stete Diskussionsbereitschaft und konstruktive Korrektur der Arbeit.

Auch danken möchte ich Frau Suckfüll, Sekretariat der Kinderchirurgie, Frau Martin, Archiv der Chirurgie, Frau Sulzer und Frau Dempfwolf, Bibliothek der Chirurgie und der Kinderklinik, ohne deren Hilfsbereitschaft für meine Anliegen diese Arbeit nicht möglich gewesen wäre.

Danksagen möchte ich allen, die mich während der Erstellung dieser Arbeit unterstützt haben.

Besonders danken möchte ich meinen Eltern.

Lebenslauf

Andrea Franz

geboren am 28.04.1977 in Marktredwitz

- | | |
|---------------|---|
| 1983 - 1987 | Grundschule Neusorg |
| 1987 - 1996 | Otto-Hahn-Gymnasium Marktredwitz |
| 06/1996 | Allgemeine Hochschulreife |
| 10/96 - 05/03 | Studium Humanmedizin, Universität Würzburg |
| 09/1998 | Ärztliche Vorprüfung |
| 08/1999 | Erster Abschnitt der Ärztlichen Prüfung |
| 03/2002 | Zweiter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung |
| 05/2003 | Dritter Abschnitt der Ärztlichen Prüfung |
| 04/02 - 02/03 | Praktisches Jahr
Gynäkologie/Geburtshilfe, Universitätsfrauenklinik, Würzburg
Gynäkologie/Geburtshilfe, Kantonsspital Münsterlingen, Schweiz
Innere Medizin, Juliusspital, Würzburg
Chirurgie, Universitätsklinik, Würzburg |
| 01/04 - 09/04 | Ärztin im Praktikum, Frauenklinik, Leopoldina Krankenhaus,
Schweinfurt |
| 10/2004 | Approbation als Ärztin |
| seit 10/2004 | Assistenzärztin, Frauenklinik, Leopoldina Krankenhaus, Schweinfurt |

Würzburg, im August 2006

Andrea Franz