



von Schweinitz
Ure

Kinderchirurgie

Viszerale und
allgemeine Chirurgie
des Kindesalters

Dietrich von Schweinitz

Benno Ure

Kinderchirurgie

Viszerale und allgemeine Chirurgie des Kindesalters

Dietrich von Schweinitz
Benno Ure

Kinderchirurgie

Viszerale und allgemeine Chirurgie
des Kindesalters

Mit 332 Abbildungen und 130 Tabellen

Prof. Dr. med. Dietrich von Schweinitz

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Prof. Dr. med. Benno Ure

Kinderchirurgische Klinik
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

ISBN 978-3-540-89031-7 Springer Medizin Verlag Heidelberg

Bibliografische Information der Deutschen Nationalbibliothek

Die Deutsche Nationalbibliothek verzeichnet diese Publikation in der Deutschen Nationalbibliografie;
detaillierte bibliografische Daten sind im Internet über <http://dnb.d-nb.de> abrufbar.

Dieses Werk ist urheberrechtlich geschützt. Die dadurch begründeten Rechte, insbesondere die der Übersetzung, des Nachdrucks, des Vortrags, der Entnahme von Abbildungen und Tabellen, der Funksendung, der Mikroverfilmung oder der Vervielfältigung auf anderen Wegen und der Speicherung in Datenverarbeitungsanlagen, bleiben, auch bei nur auszugsweiser Verwertung, vorbehalten. Eine Vervielfältigung dieses Werkes oder von Teilen dieses Werkes ist auch im Einzelfall nur in den Grenzen der gesetzlichen Bestimmungen des Urheberrechtsgesetzes der Bundesrepublik Deutschland vom 9. September 1965 in der jeweils geltenden Fassung zulässig. Sie ist grundsätzlich vergütungspflichtig. Zuwiderhandlungen unterliegen den Strafbestimmungen des Urheberrechtsgesetzes.

Springer Medizin Verlag

springer.de

© Springer Medizin Verlag Heidelberg 2009

Produkthaftung: Für Angaben über Dosieranweisungen und Applikationsformen kann vom Verlag keine Gewähr übernommen werden. Derartige Angaben müssen vom jeweiligen Anwender im Einzelfall anhand anderer Literaturstellen auf ihre Richtigkeit überprüft werden.

Die Wiedergabe von Gebrauchsnamen, Warenbezeichnungen usw. in diesem Werk berechtigt auch ohne besondere Kennzeichnung nicht zu der Annahme, dass solche Namen im Sinne der Warenzeichen- und Markenschutzgesetzgebung als frei zu betrachten wären und daher von jedermann benutzt werden dürfen.

Planung: Dr. Fritz Krämer, Heidelberg

Projektmanagement: Willi Bischoff, Heidelberg

Lektorat: Ursula Illig, Stockdorf

Layout und Umschlaggestaltung: deblik Berlin

Satz und Digitalisierung der Abbildungen: Fotosatz-Service Köhler GmbH – Reinhold Schöberl, Würzburg

SPIN: 11739500

Gedruckt auf säurefreiem Papier 106/2111 – 5 4 3 2 1 0

Vorwort

In den vergangenen 20 Jahren hat sich die Kinderchirurgie von einer Subspezialisierung der Chirurgie zu einem eigenständigen Fachgebiet entwickelt. Sie ist die Allgemeinchirurgie für Kinder und ihre altersentsprechenden Erkrankungen und Verletzungen. Während im angloamerikanischen Raum in dieser Zeit eine große Anzahl umfassender Kinderchirurgie-Lehrbücher aufgelegt wurde, war dies für den deutschsprachigen Raum zuletzt im Jahr 1985 der Fall. So erschien es uns überfällig, diese Lücke zu füllen. Da aber in letzter Zeit mehrere deutschsprachige Werke zu den Teilgebieten der Kindertraumatologie und der Kinderurologie erschienen sind, haben wir uns nach einer Analyse der Literatur gemeinsam mit dem Springer-Verlag dazu entschlossen, uns auf die allgemeine und viszerale Chirurgie des Kindesalters zu beschränken.

Dieses Lehrbuch sollte so ausgelegt sein, dass es für diesen Zentralbereich der Chirurgie beim Kind eine umfassende und auch in die Tiefe gehende Darstellung unseres Wissens über die Erkrankungen mit ihren Grundlagen, der Diagnostik, Therapie und Prognose liefert. Wert wurde deshalb auch auf Differenzialdiagnostik, konservative Therapiemöglichkeiten, chirurgische Indikation und Operationsverfahren gelegt, wobei es nicht die vorhandenen englischsprachigen Operationsatlanten ersetzen soll. Wichtig war für uns dabei, dem Leser nicht nur Inhalte anzubieten, die über das notwendige kinderchirurgische Facharztwissen hinausgehen, sondern auch solche, die für Pädiater und Allgemeinchirurgen bei der Behandlung von Kindern eine Hilfe sein können.

Wir freuen uns, dass es uns gelungen ist, als Autoren der jeweiligen Kapitel jeweils die renommiertesten Experten des deutschsprachigen Raumes zu gewinnen. Diese haben alle zügig ihre Texte erstellt und der Springer-Verlag war dann in der Lage, das Buch in wenigen Monaten fertig zu stellen. So sind alle Inhalte hochaktuell und entsprechend dem neuesten Stand der Forschung.

Wir danken allen Co-Autoren für ihre engagierte und speditive Mitarbeit sowie Herrn Dr. Fritz Kraemer, Herrn Willi Bischoff vom Springer-Verlag und der Lektorin, Frau Ursula Illig für ihren großen Einsatz und die rasche und professionelle Fertigstellung des Buches. Wir hoffen, dass unser Buch vielen Lesern, vor allem aus der Kinderchirurgie, Pädiatrie und Allgemeinchirurgie eine Quelle für neues Wissen und eine Hilfe bei der Behandlung ihrer kindlichen Patienten wird.

Dietrich von Schweinitz

Benno Ure

Inhaltsverzeichnis

1 Physiologie und Pathophysiologie des Neugeborenen	1	17 Schädel-Hirn-Trauma	159
<i>C. Bühner</i>		<i>H.-G. Dietz</i>	
2 Physiologie des Verdauungstraktes im Kindesalter	11	18 Fehlbildungen und Erkrankungen der Halsorgane und der Trachea	167
<i>M.J. Lentze</i>		<i>R. Grantzow</i>	
3 Grundlagen der Kinderanästhesie	17	19 Gefäßtumoren, Gefäßmalformationen und Nävi	179
<i>F. Frei</i>		<i>R. Grantzow</i>	
4 Spezielle enterale und parenterale Ernährung	37	20 Fehlbildungen und Erkrankungen der Lunge, der Pleura und des Mediastinums	191
<i>S. Koletzko, B. Koletzko</i>		<i>S. Glüer, D. von Schweinitz</i>	
5 Perioperatives Management von Gerinnungsstörungen	53	21 Zwerchfellhernie	211
<i>K. Kurnik, C. Bidlingmaier</i>		<i>K.-L. Waag</i>	
6 Chirurgische Aspekte bei hämatologischen Erkrankungen	59	22 Fehlbildungen und Tumoren der Thoraxwand	229
<i>U.B. Graubner</i>		<i>C. Petersen</i>	
7 Pädiatrische Intensivmedizin	65	23 Ösophagusfehlbildungen und -erkrankungen	239
<i>T. Nicolai</i>		<i>B. Ure, J. Dingemann</i>	
8 Chirurgische Infektionen	73	24 Gastroösophagealer Reflux und Erkrankungen des Magens	259
<i>D. Roesner, G. Fitze</i>		<i>M. Höllwarth</i>	
9 Gefäßzugänge	87	25 Hypertrophe Pylorusstenose	279
<i>A. Heger</i>		<i>M. Metzelder, B. Ure</i>	
10 Pränatale Diagnostik und Interventionen	93	26 Angeborene Fehlbildungen und Obstruktionen des Dünndarms	283
<i>E. Visca, O. Lapaire, W. Holzgreve</i>		<i>D. von Schweinitz</i>	
11 Fetale Chirurgie	101	27 Nekrotisierende Enterokolitis	313
<i>S. Böttcher, M. Meuli</i>		<i>M. Höllwarth</i>	
12 Fremdkörperingestionen	109	28 Kurzdarmsyndrom	325
<i>B. Häberle, A. Heger, T. Nicolai</i>		<i>K.L. Waag</i>	
13 Minimalinvasive Chirurgie	119	29 Morbus Hirschsprung und neuronale intestinale Dysplasie	339
<i>B. Ure, M. Metzelder</i>		<i>A.M. Holschneider</i>	
14 Verbrennungen und Verbrühungen	129	30 Anorektale Malformationen	369
<i>C. Schiestl, M. Meuli</i>		<i>A.M. Holschneider</i>	
15 Prinzipien der pädiatrischen Traumatologie	139	31 Obstipation und erworbene anorektale Erkrankungen	401
<i>H.-G. Dietz</i>		<i>M. Heinrich</i>	
16 Wundversorgung und Bisswunden	151		
<i>R. Boehm</i>			

32 Invaginationen	407	47 Weichteiltumoren aller Lokalitäten	603
<i>Z. Zachariou</i>		<i>D.C. Aronson</i>	
33 Appendizitis	413	48 Maligne Lymphome	617
<i>Z. Zachariou</i>		<i>D. Wendling, D. von Schweinitz</i>	
34 Chronisch-entzündliche Darmerkrankungen . .	421	49 Spezielle Aspekte der Organtransplantation . .	627
<i>T. Lang, B. Ure, M. Melter</i>		<i>T. Becker</i>	
35 Erkrankungen der Leber und Gallenwege	441	50 Siamesische Zwillinge	647
<i>C. Petersen</i>		<i>R. Grantzow</i>	
36 Chirurgie des Pankreas	453	Sachverzeichnis	651
<i>D. von Schweinitz</i>			
37 Chirurgische Erkrankungen der Milz	467		
<i>A.M. Rokitansky</i>			
38 Bauchwanddefekte	481		
<i>T. Boemers</i>			
39 Hernienchirurgie	491		
<i>A.M. Rokitansky</i>			
40 Erkrankungen des Hodens	501		
<i>M. Stehr</i>			
41 Erkrankungen der weiblichen inneren Genitalorgane	517		
<i>S. Glüer</i>			
42 Prinzipien der onkologischen Therapie von soliden Tumoren	527		
<i>J. Ritter</i>			
43 Neuroblastom und andere Nebennierentumoren	541		
<i>E. Horcher, R. Ladenstein</i>			
44 Nierentumoren	559		
<i>M. Stehr</i>			
45 Tumoren der Leber, des Pankreas und des Gastrointestinaltraktes	571		
<i>D. von Schweinitz</i>			
46 Keimzelltumoren	587		
<i>R.-B. Tröbs</i>			

Autorenverzeichnis

Aronson, D.C., Prof. Dr. med

Department of Surgery/Pediatric Surgery
Radbout University Nijmegen Medical Center
PO Box 9101
NL-6500 HB Nijmegen

Becker, T., Prof. Dr. med

Klinik für Allgemein-, Viszeral- und Transplantationschirurgie
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Bidlingmaier, C., Dr. med.

Kinderklinik und Kinderpoliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Boehm, R., Dr. med.

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie
Universitätsklinikum Leipzig AöR
Liebigstraße 20a
04103 Leipzig

Boemers, T., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgie
Kliniken der Stadt Köln
Amsterdamer Straße 59
50735 Köln

Böttcher, S., PD Dr. med.

Universitäts-Kinderklinik
Kinderspital Zürich
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zürich

Bührer, C., Prof. Dr. med.

Klinik für Neonatologie
Charité Universitätsmedizin Berlin
Augustenburger Platz 1
13353 Berlin

Dietz, H.-G., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Dingemann, J., Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Fitze, G., PD Dr. med.

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie
Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
Fetscherstraße 74
01307 Dresden

Frei, F., Prof. Dr. med.

Universitäts-Kinderspital beider Basel
Abteilung Anästhesie
Postfach
CH-4005 Basel

Glüer, S., Prof. Dr. med.

Klinik für Kinderchirurgie
St. Bernward Krankenhaus
Treibestraße 9
31134 Hildesheim

Grantzow, R., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Graubner, U.B., Dr. med.

Kinderklinik und Kinderpoliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Häberle, B., Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Heger, A., Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Heinrich, M., Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Höllwarth, M., Univ.-Prof. Dr. med.

Universitätsklinik für Kinderchirurgie
Landeskrankenhaus Graz
Auenbruggerplatz 34
A-8036 Graz

Holschneider, A.M., Prof. Dr. med.

Immenzaun 6 A
51429 Bergisch-Gladbach

Holzgreve, W., Prof. Dr. med.

Frauenklinik
Universitätsspital Basel
Spitalstrasse 21
CH-4031 Basel

Horcher, E.P., Univ.-Prof. Dr. med.

Universitätsklinik für Chirurgie
Allgemeines Krankenhaus der Stadt Wien
Währinger Gürtel 18–20
A-1090 Wien

Koletzko, S., Prof. Dr. med.

Kinderklinik und Kinderpoliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Koletzko, B., Prof. Dr. med.

Kinderklinik und Kinderpoliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Kurnik, K., Dr. med.

Kinderklinik und Kinderpoliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Ladenstein, R., Dozentin Dr. med.

St. Anna-Kinderspital
Kinderspitalgasse 6
A-1090 Wien

Lang, T., Dr. med.

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Regensburg
Pruefeninger Straße 86
93049 Regensburg

Lapaire, O., Dr. med.

Frauenklinik
Universitätsspital Basel
Spitalstrasse 21
CH-4031 Basel

Lentze, M.J., Prof. Dr. med.

Zentrum für Kinderheilkunde, Allgemeine Pädiatrie/Poliklinik
Universitätsklinikum Bonn
Adenauerallee 119
53113 Bonn

Melter, M., Prof. Dr. med.

Klinik für Kinder- und Jugendmedizin
Universitätsklinikum Regensburg
Pruefeninger Straße 86
93049 Regensburg

Metzelder, M., PD Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Meuli, M., Prof. Dr. med.

Universitäts-Kinderklinik
Kinderspital Zürich
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zürich

Nicolai, T., Prof. Dr. med.

Kinderklinik und Kinderpoliklinik
Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
Lindwurmstraße 4
80337 München

Petersen, C., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik
Medizinische Hochschule Hannover
Carl-Neuberg-Straße 1
30625 Hannover

Ritter, J., Prof. Dr. med.

Klinik und Poliklinik für Kinder- und Jugendmedizin,
Pädiatrische Hämatologie/Onkologie
Universitätsklinikum Münste
Gerhardtstraße 24
48145 Münster

Roesner, D., Prof. Dr. med.

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie
 Universitätsklinikum Carl Gustav Carus
 Fetscherstraße 74
 01307 Dresden

Rokitansky, A.M., Univ.-Prof. Dr.

Kinderchirurgische Abteilung
 Donauspital
 Langobardenstraße 122
 A-1220 Wien

Schiestl, C., PD Dr. med.

Zentrum für brandverletzte Kinder
 Universitäts-Kinderkliniken Zürich
 Steinwiesstrasse 75
 CH-8032 Zürich

Stehr, M., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
 Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
 Lindwurmstraße 4
 80337 München

Tröbs, R.-B., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik
 Marienhospital Herne, Klinikum der Ruhr-Universität Bochum
 Postfach 101880
 44621 Herne

Ure, B., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik
 Medizinische Hochschule Hannover
 Carl-Neuberg-Straße 1
 30625 Hannover

Visca, E., Dr. med.

Frauenklinik
 Universitätsspital Basel
 Spitalstrasse 21
 CH-4031 Basel

von Schweinitz, D., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
 Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
 Lindwurmstraße 4
 80337 München

Wag, K.-L., Prof. Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik
 Universitätsklinikum Mannheim
 Theodor-Kutzer-Ufer 1–3
 68167 Mannheim

Wendling, D., Dr. med.

Kinderchirurgische Klinik und Poliklinik
 Dr. von Haunersches Kinderspital der Universität München
 Lindwurmstraße 4
 80337 München

Zachariou, Z., Prof. Dr. med.

Klinik und Poliklinik für Kinderchirurgie
 Inselspital
 CH-3010 Bern

1 Physiologie und Pathophysiologie des Neugeborenen

C. Bühner

- 1.1 Sauerstoffversorgung – 1**
 - 1.1.1 Kreislaufumstellung bei der Geburt – 1
 - 1.1.2 Entfaltung der Alveolen – 2
 - 1.1.3 Atemantrieb – 3
 - 1.1.4 Persistierender Ductus arteriosus – 3
 - 1.1.5 Sauerstofftoxizität – 4
- 1.2 Temperaturregulation – 4**
- 1.3 Ernährung – 4**
 - 1.3.1 Glukosehomöostase – 4
 - 1.3.2 Parenterale Zufuhr – 4
 - 1.3.3 Enterale Zufuhr – 4
- 1.4 Ausscheidung und Elektrolytregulation – 5**
 - 1.4.1 Nierenfunktion – 5
 - 1.4.2 Einwertige Kationen (Na⁺, K⁺) – 5
 - 1.4.3 Zweiwertige Kationen (Ca⁺⁺, Mg⁺⁺) – 5
- 1.5 Blutbildung und Bilirubinstoffwechsel – 5**
 - 1.5.1 Besonderheiten der Blutbildung beim Neugeborenen – 5
 - 1.5.2 Hämolyse – 6
 - 1.5.3 Bilirubinstoffwechsel – 6
- 1.6 Infektabwehr – 6**
 - 1.6.1 Vertikale Infektionen – 7
 - 1.6.2 Nosokomiale (horizontale) Infektionen – 7
 - 1.6.3 Septischer Schock – 7
 - 1.6.4 Andere Schockformen – 8
- 1.7 Gehirnläsionen – 9**
 - 1.7.1 Keimlagerblutungen und intraventrikuläre Hämorrhagien – 9
 - 1.7.2 Periventrikuläre Leukomalazie – 9
- Literatur – 9

Die operative Versorgung angeborener Fehlbildungen gehört zu den Schlüsselkompetenzen der Kinderchirurgie. Bei bestimmten Fehlbildungen müssen die erforderlichen Eingriffe in den ersten Stunden oder Tagen nach der Geburt erfolgen, zu einem Zeitpunkt, an dem die perinatalen Umstellungsvorgänge noch nicht zur Gänze abgeschlossen sind. Die Kenntnis dieser Vorgänge ist deshalb wichtig für die Wahl des Operationszeitpunkts, die intraoperative Narkoseführung und das postoperative Management auf der Neugeborenen-Intensivstation. Frühgeborene sind darüber hinaus für die Anpassung auf das postnatale Leben im Bereich vieler Organsysteme nur unzureichend vorbereitet. In Abhängigkeit vom Grad dieser Unreife ergeben sich Komplikationen, die der Kinderchirurgie kennen und manchmal auch behandeln muss.

1.1 Sauerstoffversorgung

1.1.1 Kreislaufumstellung bei der Geburt

Bei der Geburt verlagert sich in dramatischer Weise die Zuständigkeit für die Sauerstoffversorgung des Organismus von der Plazenta zu den Lungen des Kindes. Vor der Geburt

erfolgt die Oxygenierung des kindlichen Blutes an der fetomaternalen Grenzfläche in der Plazenta. Sauerstoffhaltiges Blut mit einem pO₂ von ca. 30 mmHg gelangt über die V. umbilicalis in den rechten und (via **Foramen ovale**) linken Vorhof des Kindes. Über die Atrioventrikularklappen (Trikuspidal- bzw. Mitralklappe) gelangt das oxygenierte Blut in beide Ventrikel, wobei der Auswurf des linken Ventrikels vornehmlich über die Aorta zur A. subclavia dextra und den Kopf-Hals-Gefäßen gelangt, während der Auswurf des rechten Ventrikels über den Pulmonalis-Hauptstamm und den Ductus arteriosus in die untere Körperhälfte fließt. Hingegen ist der Durchfluss durch die beiden Lungenarterien gering.

Dies ändert sich mit der Geburt grundlegend, so dass ein großer Teil des Auswurfs des rechten Ventrikels durch die Lungen fließt. Das in der Lunge oxygenierte Blut gelangt über die Lungenvenen in den linken Vorhof. Dadurch steigt der Druck im linken Vorhof an und übersteigt bald denjenigen im rechten Vorhof, so dass sich das Foramen ovale funktionell weitgehend schließt. Die untere Körperhälfte wird jetzt sowohl von gut oxygeniertem Blut aus der Aorta als auch weniger gut oxygeniertem Blut aus der Pulmonalarteria (via **Ductus arteriosus**) versorgt, wohingegen rechte obere Extremität, Kopf und Hals ausschließlich von gut oxygeniertem Blut aus der Aorta versorgt werden.

Typisch für diese Umstellungsphase ist deshalb eine **Sättigungsdifferenz** zwischen präduktalen Werten (rechte obere Extremität, Kopf und Hals) und postduktalen Werten (untere Extremitäten). Diese Sättigungsdifferenz ist auch bei völlig gesunden Neugeborenen fast durchweg in den ersten 10 Lebensminuten nachweisbar und kann gelegentlich über mehrere Tage lang anhalten, wenn der Gefäßwiderstand im kleinen Kreislauf nur verzögert abfällt. Man spricht von einer »**primären pulmonalen Hypertension des Neugeborenen**« (PPHN) oder etwas unzutreffend »persistierende fetale Zirkulation« (PFC).

! Cave

Viele Erkrankungen des Neugeborenen können eine pulmonale Hypertonie auslösen oder unterhalten (Asphyxie, Sepsis, Mekoniumaspiration).

Besonders dramatisch ist es, wenn sich der funktionellen Engstellung der Pulmonalarterien ein verringerter Gefäßquerschnitt des pulmonalen Strombetts zugesellt, was regelhaft bei einer Lungenhypoplasie nach längerem Anhydramnion oder bei einer kongenitalen Zwerchfelllücke bzw. -hernie (► Kap. 21) der Fall ist. Die funktionelle Komponente ist durch den pulmoselektiven Vasodilatator NO medikamentös behandelbar, das Ansprechen auf diese Therapie ist aber sehr variabel und im Einzelfall nicht vorhersehbar.

1.1.2 Entfaltung der Alveolen

Wet lung – »nasse Lunge«

Die Voraussetzung für eine Oxygenierung des Blutes bei der Passage durch die Lungen ist, dass die Alveolen mit Luft gefüllt sind. Bis zur Geburt findet sich dort Fruchtwasser, wobei die mechanische Kompression beim Durchtritt durch den Geburtskanal den Flüssigkeitsgehalt der Lungen vor dem ersten Atemzug verringert. Mit den ersten Atemzügen gelangt Luft in die Alveolen, das Fruchtwasser wird in das Interstitium verdrängt. Läuft dieser Vorgang verlangsamt ab, z. B. nach einer Geburt via Kaiserschnitt, spricht man von einer »wet lung«. Sie ist gekennzeichnet durch eine erschwerte Sauerstoffaufnahme und vermehrte mechanische Atemarbeit. Die Symptome können dadurch abgemildert werden, dass man in den Alveolen den Luftdruck durch CPAP (»continuous positive airway pressure«) erhöht. Damit beschleunigt sich die Resorption der Flüssigkeit in das Interstitium. Eine »wet lung« klingt normalerweise innerhalb von 2 Tagen ab.

► **Eine verzögerte postnatale Flüssigkeitsresorption in der Lunge (»wet lung«) nach einem Kaiserschnitt kann für eine Operation und die dazu erforderliche Narkose ein ernsthaftes Hindernis darstellen. Dies ist bei einer Entscheidung, ein Kind mit einer Fehlbildung durch Kaiserschnitt auf die Welt zu bringen, zu bedenken.**

Surfactant-Mangel

Da am Ende der Expiration der Druck in den Alveolen auf Werte nahe Null absinkt, bestünde die Gefahr, dass die Alveolen dann kollabieren. Dass dies normalerweise nicht der Fall ist, ist einem speziellen Substanzgemisch zu verdanken, dem sog. **Surfactant**, mit dem die Innenoberfläche der Alveolen ausgekleidet ist. Surfactant besteht zu etwa 90% aus oberflächenaktiven Lipiden wie **Lezithin** und zu 10% aus speziellen Eiweißen (**Surfactant-Protein A, B, C und D**). Während die Surfactant-Proteine A und D im Wesentlichen der unspezifischen Infektabwehr dienen (von der Funktion her vergleichbar dem C-reaktiven Protein im Blut), sind die Surfactant-Proteine B und C für die Oberflächenwirksamkeit essenziell.

Surfactant wird normalerweise ab einem Gestationsalter von 33–34 Schwangerschaftswochen in ausreichender Menge in den sog. Typ-II-Zellen in den Alveolen hergestellt. Wird ein Kind vor dieser Zeit geboren, kann es infolge unzureichender Surfactant-Auskleidung der Alveolen zum endexpiratorischen Kollaps kommen. Die kollabierten Alveolen öffnen sich erst wieder mit erhöhtem Inspirationsdruck. Das wiederholte Auf und Zu der Alveolen führt zu Mikrozerstörungen der Alveolarwand, durch die Plasma aus dem Blut in die Alveolen austritt. Das Plasmaeweiß gerinnt, es bilden sich die sog. **hyalinen Membranen**. Die hyalinen Membranen vergrößern die Diffusionsstrecke für den Sauerstoff, die effektive Oxygenierung des Blutes nimmt ab.

Der klinische Verlauf ist durch eine zunehmende Zyanose gekennzeichnet, die bis zu einem gewissen Grad durch Erhöhung der Sauerstoffkonzentration in der Einatemluft kompensiert werden kann, d. h., der Sauerstoffbedarf für eine als adäquat erachtete Sättigung steigt. Die kontrollierte Sauerstoffgabe gehört deshalb auch zu den wesentlichen symptomatischen Therapien des Surfactant-Mangels. Die kausale Therapie des **Surfactant-Mangelsyndroms**, auch RDS (»respiratory distress syndrome«) genannt, ist zum einen die pneumatische Schienung der Alveolen mittels CPAP, um den endexpiratorischen Kollaps der Alveolen zu verhindern, zum anderen die intratracheale Applikation von exogenem Surfactant. Sie wird für gewöhnlich vorgenommen, wenn der Sauerstoffbedarf 40% übersteigt. Sehr unreife Frühgeborene erhalten darüber hinaus Surfactant oft prophylaktisch, d. h. innerhalb der ersten Lebensstunde noch im Kreißsaal.

Die Surfactant-Applikation erfordert entweder die Intubation des Kindes oder die Einlage einer dünnen Magensonde in die Trachea unter Sicht bei einem unter CPAP spontan atmenden Kind. Ohne diese kausale Therapie ist für die ausreichende kindliche Surfactant-Eigenproduktion ein Zeitraum von 3–5 Tagen zu veranschlagen, nur mit CPAP behandelte Fälle heilen nach dieser Zeit meist aus. Während das RDS bis zu Beginn der 90er-Jahre des 20. Jahrhunderts auf den Neugeborenen-Intensivstationen eine dominierende Stellung einnahm, hat sich das Bild durch die

fetale Lungenreifeinduktion grundlegend gewandelt. Diese beruht darauf, dass sich der Zeitpunkt einer ausreichenden Surfactant-Produktion (ab 33–34 Schwangerschaftswochen) durch zweimalige Gabe von **Betamethason** an die Mutter im Abstand von 24 h bis zu 10 Wochen nach vorne verlegen lässt. Diese Maßnahme hat Häufigkeit und Schweregrad des RDS bei Frühgeborenen sehr gesenkt.

- **Durch die fetale Lungenreifeinduktion lässt sich das Auftreten eines Atemnotsyndroms infolge Surfactant-Mangel (RDS) in vielen Fällen verhindern. Die Effektivität dieser Maßnahme ist aber, insbesondere bei Mehrlingen, im Einzelfall schlecht vorherzusehen.**

1.1.3 Atemantrieb

Der als physiologisch anzusehende Anstieg des CO₂-Partialdrucks unter der Geburt stellt in vielen Fällen einen starken Stimulus für den ersten Atemzug des Kindes dar. Eine sehr starke pCO₂-Erhöhung nach einer schwierigen Geburt kann allerdings genau das Gegenteil bewirken (**CO₂-Narkose**). Das Neugeborene muss dann stimuliert, ggf. auch mit einer Maske beatmet werden. Bei pCO₂-Werten von 40–55 mmHg weisen reife Neugeborene und auch viele Frühgeborene in der Folgezeit einen ausreichenden Atemantrieb auf, wobei Tiefe und Frequenz der Atemzüge regelmäßigen Schwankungen ausgesetzt sind (sog. **periodische Atmung**). Bei Frühgeborenen kommt es darüber hinaus nach einigen Tagen im Tiefschlaf zu Atemaussetzern (Apnoen), die zu einem Absinken der arteriellen Sauerstoffsättigung und schließlich vagal vermittelt zu einer Bradykardie führen können.

Apnoen und Bradykardien sind bei Frühgeborenen unter 34 Schwangerschaftswochen häufig und als physiologisch zu betrachten. Diese Kinder müssen deshalb obligat stationär mit einem Monitor überwacht werden. Häufigkeit und Schwere von Apnoen und Bradykardien sprechen sowohl auf physikalische Maßnahmen (CPAP) als auch auf die Gabe von **Coffein** an. Die Häufigkeit von Apnoen mit Bradykardien bei Frühgeborenen bedingt, dass Coffein zu den am besten untersuchten und am meisten eingesetzten Pharmaka bei Frühgeborenen zählt, obwohl es in den meisten Ländern nicht als Arzneimittel formal zugelassen ist.

! Cave

Apnoen und Bradykardien können, obwohl in den meisten Fällen unreifebedingt, unspezifisches und frühes Symptom einer eigenständigen Erkrankung sein (Sepsis, nekrotisierende Enterokolitis, Pneumonie, Lungenüberflutung bei persistierendem Ductus arteriosus).

1.1.4 Persistierender Ductus arteriosus

Vorgeburtlich fließt über den Ductus arteriosus Blut aus dem rechten Ventrikel in die untere Körperhälfte. Mit der Abnahme des Lungengefäßwiderstandes nach der Geburt fließt das aus dem rechten Ventrikel kommende Blut stattdessen in die Lungenarterien. Der Duktus beginnt sich zu verschließen. Bei weiterem Absinken des Drucks im kleinen Kreislauf kann es, wenn sich der Duktus noch nicht verschlossen hat, zu einer Shunt-Umkehr kommen, d. h. Blut aus der Aorta fließt durch den noch offenen Duktus in die Pulmonalarterien. Je weiter der Lungengefäßwiderstand abgesunken ist, desto größer der Links-rechts-Shunt. Das hat für 3 Organsysteme Konsequenzen:

1. Die vermehrte Lungendurchblutung erhöht den **Wassergehalt der Lunge**. Die Lunge wird dadurch steifer (die Atemarbeit steigt), die Diffusionstrecke zwischen Alveole und Kapillare nimmt zu (der Gasaustausch wird beeinträchtigt).
2. Da der Duktus keine Klappe hat, die sich in der Diastole schließen könnte, versackt in der Diastole Blut aus der Aorta im kleinen Kreislauf. Während die Lungendurchblutung ansteigt, sinkt die diastolische Perfusion sämtlicher Gewebe im Körper, was sich durch Doppler-Ultraschall z. B. in der Arteria mesenterica superior oder in der Arteria cerebri anterior über den **erhöhten Resistance-Index** (Ri) nachweisen lässt.
3. Vom linken Ventrikel in die Aorta ausgeworfenes Blut rezirkuliert über Duktus, Lungenarterien, Lungenvenen und linken Vorhof. Das Ausmaß dieser Volumenbelastung, die längerfristig Symptome einer Herzinsuffizienz hervorrufen kann, lässt sich echokardiographisch durch die **Vergrößerung des linken Vorhofs** (LA/Ao-Ratio) beschreiben.

Die klinischen Symptome des persistierenden Ductus arteriosus sind dementsprechend ein »respiratory step back« (1), ein Pulsus celer et altus mit systolisch-diastolischem Maschinengeräusch bei der Thoraxauskultation (2) sowie sicht- und fühlbare Herzaktionen mit hyperaktivem Präkordium (3). Obwohl die Diagnose eines offenen Ductus arteriosus im Allgemeinen wenig Schwierigkeiten bereitet, gibt es keine evidenzbasierten Empfehlungen bezüglich der Indikation eines medikamentösen oder chirurgischen Verschlusses. Zur Verfügung stehen die pharmakologische Hemmung der Prostaglandinsynthese mit Cyclooxygenase-Inhibitoren (Indomethacin, Ibuprofen) und die operative Ligatur bzw. der Clip, die heutzutage vielerorts direkt auf der Neugeborenen-Intensivstation durch ein mobiles Operationsteam durchgeführt wird.

1.1.5 Sauerstofftoxizität

Intrauterin betragen die arteriellen Sauerstoffpartialdrucke nur ca. 25–30 mmHg, die postnatalen Werte liegen demgegenüber wesentlich höher, selbst bei Atmung gewöhnlicher Raumluft mit einer Sauerstoffkonzentration von 21%. Jede zusätzliche Sauerstoffzufuhr kann diese relative Hyperoxie verstärken. Bei sehr unreifen Frühgeborenen supprimiert ein relatives Sauerstoffüberangebot die endogene Produktion von **VEGF** (»vascular endothelial growth factor«) und blockiert damit VEGF-abhängige Ausreifungsprozesse, wie die Vaskularisation der Netzhaut oder die pulmonale Alveolisierung. Die gravierendste Folge ist eine erst 4–6 Wochen später sichtbare aberrante Gefäßproliferation am Augenhintergrund, die ähnlich einer diabetischen Retinopathie zur Netzhautablösung führen kann.

! Cave

Bei allen Frühgeborenen, deren Atemgase in den ersten Lebenswochen mit Sauerstoff supplementiert werden, ist deshalb eine strenge Überwachung mittels präduktaler Pulsoxymetrie und intermittierenden Blutgasanalysen erforderlich. Bei sehr unreifen Frühgeborenen und Frühgeborenen, die über einige Stunden oder länger mit zusätzlichem Sauerstoff behandelt worden sind, werden ab dem Alter von 5 Wochen regelmäßig Funduskopien durchgeführt, um eine sich entwickelnde Retinopathie rechtzeitig diagnostizieren und ggf. behandeln zu können (Laserkoagulation aberrant proliferierender Netzhautgefäße).

1.2 Temperaturregulation

Unmittelbar nach der Geburt stellt sich erstmalig für den kindlichen Organismus die Aufrechterhaltung der Körpertemperatur als Aufgabe dar. Die dafür nötige Wärme wird in den Muskeln und im braunen Fettgewebe erzeugt. Zur Isolation besitzen reife Neugeborene eine dicke **subkutane Speckschicht**. (Menschen gehören als Neugeborene zu den fettesten Landsäugetern, nur Meeressäuger wie Robben, Wale oder Delfine haben zum Zeitpunkt der Geburt einen deutlich höheren Körperfettgehalt.) Frühgeborenen fehlt diese Speckschicht, wodurch sie weitaus stärker auskühlungsgefährdet sind. Bei einem unbedeckten Neugeborenen droht eine Unterkühlung, sobald sich die Umgebungstemperatur unterhalb der Thermoneutralzone befindet; diese ist abhängig vom Gestationsalter, dem Lebensalter, der Luftfeuchtigkeit und dem Allgemeinzustand des Kindes. Die Thermoneutralzone hat bei kleinen Frühgeborenen in den ersten Lebenstagen eine Breite von weniger als 0,5°C. Außerhalb dieser Thermoneutralzone kommt es zur Auslösung von Stresskaskaden, die fatale Folgen haben können.

➤ Die Vermeidung einer Hypothermie nach der Geburt, aber auch während Operationen, stellt eine der wirksamsten mortalitätssenkenden Maßnahmen dar.

Die **Thermoneutralpflege** hat das Ziel, eine Körperkern-temperatur von 36,5–37°C aufrechtzuerhalten. Ausnahme von dieser Regel sind die induzierte moderate Hypothermie (33–34°C für 72 h) nach einer schwerer Geburtsasphyxie und die tiefe Hypothermie (19°C für 30–60 min) bei Kreislaufstillstand während der operativen Korrektur eines unterbrochenen Aortenbogens oder eines anderen Vitiums.

Während bei älteren Säuglingen, Kindern und Erwachsenen es im Rahmen einer Infektion oft zu einem Anstieg der Körpertemperatur kommt (Fieber), sinkt diese beim Neugeborenen oft ab. Der periphere Temperaturverlust ist dabei stärker als der zentrale, die Temperaturdifferenz zentral-peripher nimmt dadurch zu.

1.3 Ernährung

1.3.1 Glukosehomöostase

Während der Schwangerschaft erhält der Fet eine kontinuierliche Glukosezufuhr via Plazenta und Nabelschnur. Infolge der Durchtrennung der Nabelschnur kommt es bei allen Neugeborenen zu einem erheblichen Abfall des Blutzuckers in den ersten Lebensstunden. Besonders hypoglykämiegefährdet in dieser Situation sind hypotrophe Neugeborene (geringe Glykogenreserven) und Kinder von Müttern mit Diabetes oder gestationsbedingt pathologischer Glukosetoleranz (**fetaler Hyperinsulinismus**).

1.3.2 Parenterale Zufuhr

Der Basisbedarf eines Neugeborenen beinhaltet eine tägliche Glukosezufuhr von mindestens 7 g/kg KG und 2 g Aminosäuren/kg KG, bei schnellem Wachstum können sich diese Werte verdoppeln. Ein stabil wachsendes Neugeborenes weist einen Energiebedarf von 110–145 kcal/kg/d auf. Dies ist nur durch die Gabe von Lipiden als Energieträger zu erreichen, möglichst enteral in Form von Muttermilch. Bei einer über mehrere Wochen fortgesetzten parenteralen Lipidgabe kann sich eine progrediente **cholestatische Hepatopathie** herausbilden. Durch Beimischung geeigneter Triglyzeride mit Omega3-mehrfachungesättigten Fettsäuren lässt sich der Entwicklung dieser Lebererkrankung entgegenwirken oder sogar eine Umkehr bewirken (Gura et al. 2008).

1.3.3 Enterale Zufuhr

Schon kurze Zeit nach der Geburt kann ein reifes Neugeborenes an der Brust seiner Mutter anfangen zu saugen. Das

dort zunächst abgesonderte **Kolostrum** besteht zum Teil aus Serum und trägt so zur Infektabwehr (Immunglobuline) bei. Die vom Kind oral aufgenommene Flüssigkeitsmenge kann in den ersten Tagen die Verluste über die Haut (trans-epidermaler Wasserverlust), Atmung und Ausscheidung nicht kompensieren, das Neugeborene nimmt physiologischerweise rund 5% seines Geburtsgewichts ab. Innerhalb weniger Tage steigt die getrunzene Milchmenge stetig an, gleichzeitig wandelt sich die Zusammensetzung der Milch (steigender Laktose- und Fettgehalt, sinkende Eiweißkonzentration). Der vergleichsweise niedrige Eiweißgehalt der menschlichen Milch begünstigt die Etablierung einer Flora aus apathogenen Keimen. Der Gehalt der menschlichen Milch an Eiweiß, Kalzium und Phosphat ist für eine stabil wachsendes sehr unreifes Frühgeborenes nicht ausreichend: Diese Kinder verdoppeln ihr Geburtsgewicht in rund 60 Tagen, wofür ein reifes Neugeborenes ein halbes Jahr benötigt. Die deshalb durchgeführte Supplementierung der Muttermilch mit Eiweiß führt allerdings zu einer Verschiebung der intestinalen Flora hin zu potenziell **pathogenen gramnegativen Enterobacteriaceae**.

1.4 Ausscheidung und Elektrolytregulation

1.4.1 Nierenfunktion

Die intrauterine Urinproduktion ist wesentlich für die Produktion des Fruchtwassers (**Anhydramnion** bei urethralen Harnklappen). Bei einer Volumenüberlastung des fetalen Kreislaufs (z. B. bei einem fetofetalen Transfusionssyndrom) entsteht folgerichtig ein **Polyhydramnion**. Für die Elimination harnpflichtiger Substanzen spielen die fetalen Nieren jedoch keine Rolle, weil der Fet über die Plazenta hämodialysiert ist. Unmittelbar nach der Geburt entsprechen die Konzentrationen von Elektrolyten, Harnstoff und Kreatinin im Blut des Neugeborenen derjenigen der Mutter. Erst am Ende der ersten Lebenswoche reflektieren die im Serum gemessenen Harnstoff- und Kreatininwerte tatsächlich die Verhältnisse im Kind. Da das Neugeborene eine viel kleinere Muskelmasse als die Mutter hat, sinkt das Kreatinin im Serum nach der Geburt deutlich ab, obwohl die Kreatinin-Clearance des Neugeborenen viel kleiner ist als die der Mutter. Die Fähigkeit, den Urin zu konzentrieren und damit Wasser zu konservieren, ist beim Neugeborenen wesentlich geringer ausgeprägt als beim Erwachsenen oder größeren Säugling, das Neugeborene kann den Urin jedoch ausreichend verdünnen.

1.4.2 Einwertige Kationen (Na^+ , K^+)

Der Natrium- und Kaliumbedarf des Neugeborenen wird im Allgemeinen über die Milch gedeckt, bei überwiegender

parenteraler Zufuhr ist zur Steuerung der Zufuhr eine tägliche Messung der Konzentrationen im Serum erforderlich. Die renale Ausscheidung von Kalium kommt bei sehr unreifen Frühgeborenen in den ersten Tagen nur verzögert in Gang, so dass bei einigen dieser Frühgeborenen am zweiten Lebenstag auch bei hoher Urinproduktion ein steiler Anstieg des Serumkaliums zu verzeichnen ist (sog. **nicht-oligurische Hyperkaliämie des Frühgeborenen**). Aus diesem Grund sollte in den ersten 24–36 Lebensstunden auf eine parenterale Kaliumzufuhr bei Frühgeborenen verzichtet werden. Hingegen besteht bei einem stabil wachsenden Frühgeborenen mit einer Nettozunahme der Zellzahl des Körpers ein erhöhter Kaliumbedarf, da Kalium das intrazellulär dominante Kation ist.

! Cave

Hypokaliämien können durch Schleifen- und Thiazid-diuretika und andere diuretisch wirksame Pharmaka wie Coffein ausgelöst oder unterhalten werden und wirken sich hemmend auf die Darmperistaltik aus.

1.4.3 Zweiwertige Kationen (Ca^{++} , Mg^{++})

Die Konzentration des ionisierten Kalziums wird normalerweise in engen Grenzen von der Parathyreoidea reguliert (Ausnahmen: schwere diabetische Fetopathie, schwere Asphyxie), wobei der Knochen des Kindes als Reservoir dient. Selbst bei lang anhaltender Unterversorgung mit Kalzium kann der Körper deshalb den Kalziumspiegel im Serum aufrechterhalten. Dies geschieht auf Kosten des Kalksalzgehalts der Knochen, die Knochendichte nimmt ab (**Osteopenie**). Für eine effektive Kalziumaufnahme aus der Milch ist im ersten Lebensjahr die Gabe von Vitamin D sinnvoll (seit der flächendeckenden Einführung dieser Maßnahme ist die Rachitis nahezu ausgestorben). Bei sehr unreifen Frühgeborenen muss zudem eine Anreicherung der Muttermilch mit Kalzium und Phosphat erfolgen. Klinisch bedeutsame **Hypomagnesiämien**, die sich insbesondere durch Krampfanfälle äußern, werden vor allem bei längere Zeit ausschließlich parenteral ernährten Neugeborenen beobachtet und sind durch niedrig dosierte Magnesiumzufuhr zu beheben.

1.5 Blutbildung und Bilirubinstoffwechsel

1.5.1 Besonderheiten der Blutbildung beim Neugeborenen

Die Hämatopoese findet intrauterin nicht nur im Knochenmark, sondern auch in Leber und Milz statt. Bei stark gesteigerter Hämatopoese können auch Blutbildungsinseln in anderen Organen, etwa der Haut, auftreten (**blueberry**