

Aus der Kinderchirurgie
(Leiter: Prof. Dr. med. B. Reingruber)
Lehrstuhl für Chirurgie der Universität Regensburg
(Prof. Dr. med. H. J. Schlitt)

OMPHALOZELE UND GASTROSCHISIS

Analyse des Regensburger Patientengutes 1983-2007
Unter Berücksichtigung der Kosmetischen und Funktionellen
Langzeitergebnisse

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der Fakultät für Medizin
der Universität Regensburg

vorgelegt von
Sabine Punzmann

2011

Aus der Kinderchirurgie
(Leiter: Prof. Dr. med. B. Reingruber)
Lehrstuhl für Chirurgie der Universität Regensburg
(Prof. Dr. med. H. J. Schlitt)

OMPHALOZELE UND GASTROSCHISIS

Analyse des Regensburger Patientengutes 1983-2007
Unter Berücksichtigung der Kosmetischen und Funktionellen
Langzeitergebnisse

Inaugural-Dissertation
zur Erlangung des Doktorgrades
der Medizin

der Fakultät für Medizin
der Universität Regensburg

vorgelegt von
Sabine Punzmann

2011

Dekan: Prof. Dr. Dr. Torsten E. Reichert

1.Gutachter: Prof. Dr. Bertram Reingruber

2.Gutachter: Prof. Dr. Birgit Seelbach-Göbel

Tag der mündlichen Prüfung: 13.12.2011

FÜR MEINE ELTERN

Inhaltsverzeichnis

1	Einleitung und Fragestellung	1
2	Omphalozele und Gastroschisis – Ein Überblick	2
2.1	Definition und Morphologie	2
2.1.1	Morphologie der Omphalozele	2
2.1.2	Morphologie der Gastroschisis	3
2.2	Häufigkeit und Epidemiologie	4
2.2.1	Inzidenz der Omphalozele	4
2.2.2	Inzidenz der Gastroschisis	5
2.3	Ätiologie	5
2.3.1	Ätiologie der Omphalozele	5
2.3.2	Ätiologie der Gastroschisis	6
2.4	Assoziierte Fehlbildungen	6
2.4.1	Assoziierte Fehlbildungen der Omphalozele	6
2.4.2	Assoziierte Fehlbildungen der Gastroschisis	7
2.5	Pränataldiagnostik	7
2.6	Therapie der Bauchwanddefekte	10
2.6.1	Direktverschluss	10
2.6.2	Bauchdeckenerweiterungsplastik	11
2.6.3	Zusätzliche chirurgische Maßnahmen	13
3	Muskelfunktionsdiagnostik	14
3.1	Geschichte der Muskeltestung	14
3.2	Grundlagen der Muskelfunktionsdiagnostik	14
3.3	Bewertungssystem	14
3.4	Bewegungsablauf und Muskelaktivität	16
4	Material und Methoden	19
4.1	Patientenkollektiv	19
4.2	Vorgehensweise	19
4.2.1	Auswahl des Patientenkollektivs	19
4.2.2	Datenerhebung aus Krankenakten	19
4.2.3	Standardisierter Fragebogen	19
4.2.4	Kontaktaufnahme	20
4.2.5	Nachuntersuchung	20
4.2.6	Durchführung der Muskelfunktionsdiagnostik	21
4.2.7	Vergleichsgruppe Muskelfunktionsdiagnostik	26
4.3	Auswertung	26
5	Ergebnisse	27
5.1	Gastroschisis	27
5.1.1	Patientenkollektiv	27
5.1.2	Morphologie der Bauchwanddefekte	27
5.1.1	Assoziierte Fehlbildungen	29
5.1.2	Pränataldiagnostik	30
5.1.3	Therapie und postoperativer Verlauf	31
5.1.1	Langzeitergebnisse	34
5.2	Omphalozele	45
5.2.1	Patientenkollektiv	45
5.2.2	Morphologie der Bauchwanddefekte	45
5.2.3	Assoziierte Fehlbildungen	47
5.2.4	Pränataldiagnostik	48

5.2.5	Therapie und postoperativer Verlauf.....	49
5.2.6	Langzeitergebnisse	52
5.1	Tabellarische Gegenüberstellung der Ergebnisse.....	63
5.1.1	Patientendaten.....	63
5.1.2	Morphologie der Bauchwanddefekte.....	63
5.1.3	Assoziierte Fehlbildungen	63
5.1.4	Pränataldiagnostik	64
5.1.5	Therapie und postoperativer Verlauf.....	64
5.1.1	Langzeitergebnisse	66
5.2	Muskelfunktionsdiagnostik	72
5.2.1	Patientenkollektiv und Kontrollgruppe	72
5.2.2	Ergebnisse der Muskelfunktionstests	72
6	Diskussion.....	75
6.1	Patientenkollektiv	75
6.2	Morphologie	76
6.3	Assoziierte Fehlbildungen	76
6.4	Pränataldiagnostik	79
6.5	Therapie der Bauchwanddefekte	80
6.6	Postoperativer Verlauf.....	81
6.7	Langzeitergebnisse	84
6.7.1	Entwicklung.....	84
6.7.2	Bewegungsprobleme und sportliche Leistung.....	84
6.7.3	Kosmetische Beurteilung.....	85
6.7.4	Muskelfunktionstestung	90
6.8	Schlussfolgerung	91
7	Zusammenfassung	93
8	Abkürzungsverzeichnis	95
9	Literaturverzeichnis	96
10	Abbildungsverzeichnis	110
11	Anhang.....	111
11.1	Fragebogen zur Datenerhebung.....	111
11.2	Fragebogen zur klinischen Studie:	114
11.3	Erhebungsbogen zur Nachuntersuchung	119
12	Erklärungen	121
12.1	Ehrenwörtliche Erklärung.....	121
12.2	Erklärung zu Anregung und Überwachung der Dissertation.....	121
13	Danksagung.....	122
14	Lebenslauf	123

1 Einleitung und Fragestellung

Bei Omphalozele und Gastroschisis handelt es sich um die beiden häufigsten angeborenen Fehlbildungen der vorderen Bauchwand. Durch einen Defekt der Bauchdecke kommt es zur Eviszeration innerer Organe. Die Therapieprinzipien und die damit einhergehenden Probleme sind für beide Krankheitsbilder ähnlich, weshalb sie in vorausgegangenen Studien häufig gemeinsam betrachtet oder miteinander verglichen wurden. Frühere Studien lieferten bereits Daten zum prä-, peri- und postnatalen Verlauf dieser Kinder. Auch verschiedene Operationsmethoden sowie das frühe postoperative Outcome wurde in diversen Arbeiten beschrieben und in Bezug auf unterschiedlichste Aspekte untersucht.

Eine flächendeckende Pränataldiagnostik, die Etablierung neuer Operationsmethoden sowie Fortschritte in der neonatologischen Intensivmedizin führten im Laufe der letzten Jahrzehnte zu einer enormen Verbesserung der Überlebensraten von Omphalozelen- und insbesondere von Gastroschisispatienten. Aus diesem Grund kommt der aktuellen Untersuchung von Langzeitergebnissen dieser Patienten eine immer größere Bedeutung zu. Dennoch befassten sich bisher nur relativ wenige Arbeiten mit der Untersuchung von Langzeitergebnissen. In den wenigen Publikationen wurden die Daten häufig nur durch eine Fragebogenauswertung erhoben und selten durch eine gezielte Nachuntersuchung der Patienten. Neben den gastrointestinalen Fragestellungen bleibt in den meisten bisherigen Untersuchungen die Frage offen, ob bei den Kindern in ihrer weiteren Entwicklung eine nachweisbare Beeinträchtigung der Bauchmuskelfunktion besteht, die sich auf die Alltags- und sportlichen Aktivitäten der Kinder auswirkt. Für diese zentralen funktionellen Aspekte liegen bei fehlenden Untersuchungen am Normalkollektiv im Kindes- und Jugendalter bisher keine konkreten Normwerte vor. Um in dieser Studie einen Vergleich mit einem Normalkollektiv herstellen zu können, sollten erstmals die Daten einer Vergleichsgruppe gesunder Kinder erhoben werden. Auch das kosmetische Ergebnis und die Zufriedenheit der Patienten mit dem Erscheinungsbild der Bauchdecke sollten ermittelt werden, um die psychosoziale Beeinträchtigung von Kindern mit Omphalozele oder Gastroschisis erstmals systematisch zu untersuchen.

Die Erhebung allgemeiner Patientendaten über Geburt, prolabierte Organe, assoziierte Fehlbildungen sowie das frühe postoperative Outcome dient der Vergleichbarkeit unseres Patientenkollektivs mit anderen Studien.

2 Omphalozele und Gastroschisis – Ein Überblick

2.1 Definition und Morphologie

2.1.1 Morphologie der Omphalozele

Bei der Omphalozele besteht ein angeborener, medianer Bauchwanddefekt, durch den viszerale Organe außerhalb des Bauchraumes zu liegen kommen (KLEIN 2005). Die eventrierten Bauchorgane werden von einem avaskulären, membranösen Sack umgeben, bestehend aus Peritoneum, Wharton'scher Sulze und Amnionepithel. Die Nabelschnur inseriert auf der Bruchsackoberfläche, beziehungsweise sind die Organe in den proximalen Teil der Nabelschnur prolapiert. Die Bauchhaut umgibt die Basis des Omphalozelensackes oft manschettentartig (COONEY 1998; WILSON, JOHNSON 2004).

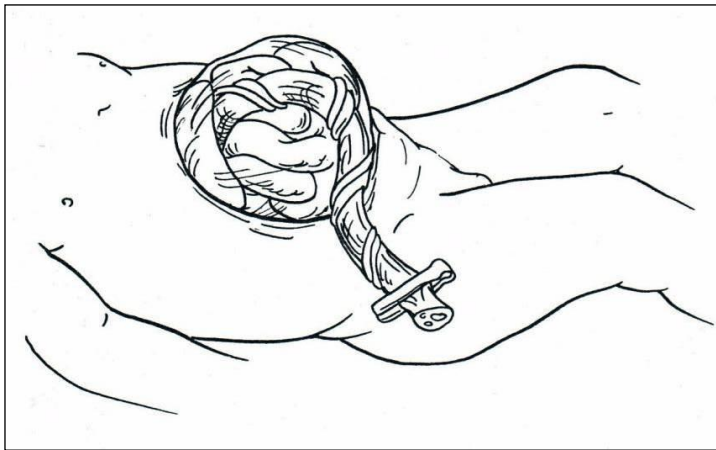


Abb. 1: Morphologie der Omphalozele

Die Omphalozele kann in ihrer Größe sehr stark variieren (zwischen 2 und 15 cm) und mit ihr das Ausmaß des Organvorfalls. Für gewöhnlich sind im Bruchsack der Omphalozele Dün- und Dickdarmschlingen enthalten (STINGEL, FILLER 1979). Vor allem in größeren Omphalozele ist oft auch die Leber eventriert (STINGEL, FILLER 1979). Gelegentlich können sich zusätzlich Milz, Harnblase, Uterus, Ovarien oder nicht-deszendierende Hoden im Eventrat befinden. Sind beinahe alle inneren Organe prolapiert, dann spricht man von einer „giant omphalocele“. Darunter versteht man eine sehr großvolumige Omphalozele, die einen Durchmesser von über 15 cm erreichen kann (CURRY ET AL. 2006, COONEY 1998). Bei dieser extremen Ausprägung findet sich ein stark unterentwickelter Bauchwandrest mit geringem Fassungsvermögen. In diesem Fall kann auch der Thorax in seinem Volumen stark vermindert sein, was sich in einer Lungenhypoplasie des Neugeborenen widerspiegelt und das Outcome besonders negativ beeinflusst (BAX 1994; MAGNUSON 2006; ARGYLE 1989).

Der Nabelschnurbruch kann aber auch von so geringer Ausprägung sein, dass er postpartal zunächst übersehen wird. Daher ist es möglich, dass der Defekt erst durch den Vorfall von Darmschlingen aus der durchtrennten Nabelschnur sichtbar wird, wobei versehentlich Darm verletzt werden kann (KNIGHT ET AL. 1981). In diesem Fall spricht man auch von einer kongenitalen Nabelhernie, einer „hernia into the cord“ oder „umbilical cord hernia“.

In Abhängigkeit vom Zustand der Membran kann zwischen intakter und rupturierter Omphalozele unterschieden werden: Die eventrierten Organe einer intakten Omphalozele sind durch die Zellenmembran vor direktem Fruchtwasserkontakt geschützt. Sie zeigen daher makroskopisch keinerlei Auffälligkeiten und auch die physiologische Darmfunktion der prolabierte Darmabschnitte ist nicht beeinträchtigt (O'NEILL, GROSFELD 1974).

In 10-18% der Fälle findet eine pränatale Ruptur des Omphalozelensackes statt. Wenn auch deutlich seltener, kann dies ebenso während der Geburt oder der Neonatalperiode geschehen (KNIGHT ET AL. 1981; MAHOUR ET AL. 1973; SOMME, LANGER 2006). Hat die Ruptur bereits in utero stattgefunden, so finden sich durch den direkten Kontakt mit Amnionflüssigkeit morphologische Veränderungen, wie sie typischerweise bei der Gastroschisis auftreten. In diesem Fall kann auf den ersten Blick das Bild einer Gastroschisis imponieren. Diese Tatsache mag früher häufiger zu Fehlklassifikationen geführt haben. Durch Überreste der Sackmembran, die Lokalisation in der Mittellinie und einen abnormalen Nabelschnuransatz kann jedoch eine in utero rupturierte Omphalozele von der Gastroschisis abgegrenzt werden (IRVING 1990).

Eine weitere Klassifikation kann anhand intra- oder extrakorporaler Lage der Leber (ICL = Intra-Corporel Liver; ECL = Extra-Corporel Liver) vorgenommen werden: ST-VIL ET AL. (1996) haben in einer Studie kleinere Omphalozelen, die nur Intestinum enthielten und Omphalozelen mit Lebereventration miteinander verglichen. Diese beiden Gruppen unterscheiden sich insbesondere in Hinblick auf assoziierte Fehlbildungen voneinander (siehe dort).

2.1.2 Morphologie der Gastroschisis

Bei der Gastroschisis besteht ein paraumbilikalischer Bauchwanddefekt mit Herniation viszeraler Organe. Für gewöhnlich befindet sich der Defekt rechts neben der anatomisch korrekt inserierenden Nabelschnur, die nicht in die Fehlbildung miteinbezogen ist (CANIANO ET AL. 1990; DEVRIES 1980; IRVING 1990). Aber auch einzelne Fälle mit linksseitiger Lokalisation werden beschrieben (SUVER ET AL. 2008; YOSHIOKA ET AL. 2004; TOTH, KIMURA 1993). Im Gegensatz zur Omphalozele ist der Defekt glatt berandet und die prolabierte Organe sind von keiner schützenden Amnionmembran umgeben (CANIANO ET AL. 1990; DEVRIES 1980; IRVING 1990).

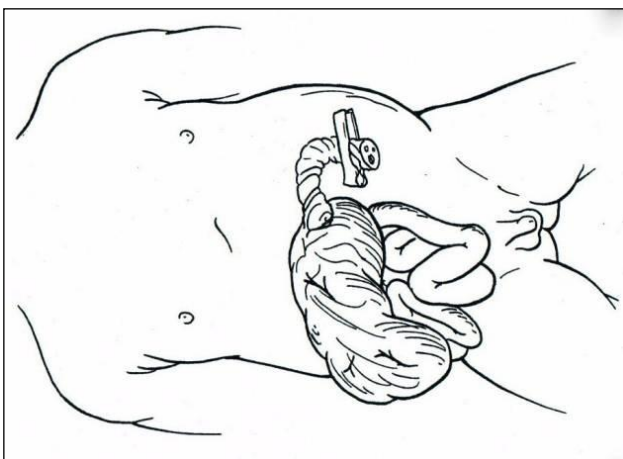


Abb. 2: Morphologie der Gastroschisis

Aufgrund dieser fehlenden Umhüllung befinden sich die prolabierte Organe intrauterin in direktem Kontakt mit der Amnionflüssigkeit. Dies führt nach bisherigen Erkenntnissen zu einer chemischen Reizung und dadurch zur Ausbildung morphologischer Veränderungen entzündlicher Art, die Adhäsionen begünstigen und die Darmoberfläche matt erscheinen lassen (FELDKAMP ET AL. 2007).

In vielen Fällen beschränkt sich die Eviszeration auf Dünn- und Dickdarm, aber gelegentlich können auch Magenanteile, Gallenblase, Uterus, Harnblase, Adnexe oder nicht-deszendierte Hoden prolabierte sein (MAGNUSON 2006; GROSFELD, WEBER 1982). Leberanteile finden sich – im Gegensatz zur Omphalozele – bei der Gastroschisis nur selten unter den eventrierten Organen (KAISER ET AL. 2000; GROSFELD, WEBER 1982).

Der Defektdurchmesser ist normalerweise kleiner als 4 cm (KLEIN 2005). Damit ist die Durchtrittsöffnung häufig sehr eng, verglichen mit dem Volumen der eventrierten, meist ödematös aufgetriebenen Organe. Ein Teil der Darmschädigung ist auf diese mechanische Einengung zurückzuführen, bedingt durch Stauung von Lymphflüssigkeit und venösem Blut (LANGER ET AL. 1989; LANGER ET AL. 1990). In besonderem Ausmaß wird nach bisherigen Ergebnissen der direkte Kontakt des Intestinums mit der eiweißreichen Amnionflüssigkeit für die Schädigung der Darmwand verantwortlich gemacht. Mekoniumbeimengungen im Fruchtwasser scheinen das frei fluktuierende Intestinum zusätzlich zu reizen (KANMAZ ET AL. 2001; API ET AL. 2001; MAHIEU-CAPUTO ET AL. 2002). Postnatale Malabsorption und eine gestörte Darmperistaltik sind Folgen, die sich durch diese intrauterine Darmschädigung ergeben können (MORRISON ET AL. 1998; O'NEILL, GROSFELD 1974).

Postnatal kann zwischen einer einfachen Gastroschisis ohne zusätzliche intestinale Fehlbildung und einer komplexen Gastroschisis unterschieden werden. Bei der komplexen Form, die circa ein Drittel der Gastroschisisfälle ausmacht, finden sich zusätzliche Darmpathologien wie Volvulus, Infarziering, Atresie, Perforation oder Stenosen (MOORE 1977; ABDULLAH ET AL. 2007). Diese Pathologien der komplexen Gastroschisis können aufgrund von indizierten Darmresektionen zu einem Kurzdarmsyndrom führen und erhöhen das Mortalitätsrisiko. In einer Studie wird das Mortalitätsrisiko bei komplexen Gastroschisen mit 28%, bei einfachen Gastroschisen mit lediglich 6% angegeben (MOLIK ET AL. 2001; SNYDER ET AL. 2001).

2.2 Häufigkeit und Epidemiologie

2.2.1 Inzidenz der Omphalozele

In der Literatur findet sich für ausschließlich lebendgeborene Kinder mit Omphalozele eine Häufigkeit von 1,3 bis 2,11 pro 10 000 Geburten (CALZOLARI ET AL. 1995; SALIHU ET AL. 2003; RANKIN ET AL. 1999; FORRESTER ET AL. 1999; ST-VIL ET AL. 1996).

Die Inzidenz ist über die letzten Jahrzehnte relativ konstant geblieben, in manchen Publikationen ist sogar ein Rückgang zu beobachten (SALIHU ET AL. 2003; RANKIN ET AL. 1999; TAN ET AL. 1996; SOMME, LANGER 2006). Manche Autoren führen die sinkende Inzidenz auf vermehrte Schwangerschaftsabbrüche infolge der verbesserten pränatalen Diagnostik zurück, mit fehlender Registrierung der Fehlbildungen aus Abort-Eingriffen (PENZ ET AL. 1996; TAN ET AL. 1996; CALZOLARI ET AL. 1995; HWANG, KOUSSEFF 2004).

2.2.2 Inzidenz der Gastroschisis

Die Angaben zur Häufigkeit der Gastroschisis variieren in der Literatur beträchtlich. Die Gastroschisis wird mit einer Häufigkeit von 0,5 – 5,3 Fällen auf 10 000 Geburten angegeben und ist unter Mädchen und Jungen gleichsam verteilt. Dabei zeigt die Inzidenz der Gastroschisis über die letzten Jahre beinahe weltweit einen steigenden Verlauf (LINDHAM 1981; MARTINEZ-FRIAS ET AL. 1984; TAN ET AL. 1996; NICHOLS ET AL. 1997; PENMAN ET AL. 1998; BARISIC ET AL. 2001; FORRESTER, MERZ 1999; BUGGE, HOLM 2002; RANKIN ET AL. 1999; SALIHU ET AL. 2003; BERMEJO ET AL. 2006, MASTROIACOVO ET AL. 2006, LOANE ET AL. 2007, KILBY 2006, VU ET AL. 2008, MASTROIACOVO ET AL. 2007). Jedoch wurde für diesen Trend bisher keine konkrete Erklärung oder Ursache gefunden.

Eine enge Assoziation findet sich mit jungem mütterlichem Alter. Nachgewiesenermaßen tritt die Gastroschisis bei den Neugeborenen junger Mütter, unter 20 Jahren, deutlich häufiger auf als bei den älteren Gebärenden (KILBY 2006; FILLINGHAM, RANKIN 2008; REID ET AL. 2003). Eine steigende Inzidenz wird aber auch insgesamt unabhängig vom mütterlichen Alter verzeichnet, wenngleich junge, erstgebärende Mütter das höchste Risiko aufweisen (VU ET AL. 2008). In diesem Zusammenhang ist das derzeit steigende Durchschnittsalter von Erstgebärenden zu berücksichtigen, so dass zusätzliche Faktoren für diese ansteigende Inzidenz beachtet werden müssen (Statistisches Bundesamt Deutschland 2007). Als weitere mütterliche Risikofaktoren gelten in der Literatur: ein niedriger sozio-ökonomischer Status, ein niedriger Body-Mass-Index sowie Nikotinabusus und der Gebrauch von vasokonstriktiven Medikamenten oder illegalen Drogen während der Schwangerschaft (STOLL ET AL. 2001; LAM, TORFS 2006; TORFS ET AL. 1994; TORFS ET AL. 1998; WERLER ET AL. 2003).

2.3 Ätiologie

2.3.1 Ätiologie der Omphalozele

Grundsätzlich werden in der Literatur zwei Theorien zur Entstehung der Omphalozele betrachtet. Eine mögliche Ursache scheint in der Persistenz des physiologischen Nabelbruches nach der 10. Schwangerschaftswoche zu liegen: Bei diesem handelt es sich um einen Prozess der Darmentwicklung, der etwa in der 6. Schwangerschaftswoche beginnt. Aufgrund des schnellen Wachstums des Mitteldarmes und der im Verhältnis engen Platzverhältnisse im Bauchinneren aufgrund gleichzeitigem Leber- und Nierenwachstum verlagert sich die Nabelschleife vorübergehend nach extrakorporal in das extraembryonale Zölon. In der 10. Schwangerschaftswoche findet normalerweise eine Rückverlagerung in die Bauchhöhle statt. Bildet sich der Nabelbruch aber nicht vollständig zurück, können Teile des Intestinums extrakorporal verbleiben und es kommt zum klinischen Bild einer Omphalozele. Dies scheint die Ursache von kongenitalen Nabelschnurhernien beziehungsweise kleinen Omphalozelen zu sein. Durch den fehlerhaften Ablauf des Nabelbruchs ist auch der Prozess der physiologischen Darmdrehung gestört. Daraus resultiert eine fehlerhafte Lage des Intestinums (Nonrotation) und die peritoneale Fixation des Mitteldarmes bleibt aus (Nonfixation).

Besonders große Omphalozelen entstehen wahrscheinlich auf andere Weise. In diesen Fällen wird von einer fehlerhaften Abfaltung der lateralen Bauchwand in der 3. bis 4.

Gestationswoche ausgegangen, bei der eine Vereinigung der lateralen Kanten ausbleibt. Auf diese Weise können sich große Teile der Bauchorgane im Bruchsack befinden (MAGNUSON 2006; MOORE 2007).

2.3.2 Ätiologie der Gastroschisis

Die spezifische Ätiologie der Gastroschisis ist noch immer nicht völlig geklärt. Bis heute wurden mehrere Hypothesen zur Entstehung der Gastroschisis aufgestellt. Alle diese Ansätze stimmen darin überein, dass es sich um eine fehlerhafte Entwicklung oder um eine Disruption der zuvor korrekt angelegten Bauchwand in der Embryonalperiode handelt, mit konsekutiver Herniation innerer Organe (FELDKAMP ET AL. 2007, HOYME ET AL. 1981).

Die einzelnen Hypothesen werden der Vollständigkeit halber kurz aufgelistet:

- Missbildung des Mesoderm bei der Bauchwandbildung
- Amnionruptur um den Nabelring
- Abnormale Involution der rechten Umbilikalvene mit Defektbildung
- Störung der rechten Dottersack-Arterie mit Bauchwanddefekt
- abnormale, frühe Abfaltung der ventralen Bauchwand

2.4 Assoziierte Fehlbildungen

2.4.1 Assoziierte Fehlbildungen der Omphalozele

In der Literatur liegen die Angaben zur Häufigkeit assoziierter Anomalien bei Neugeborenen mit Omphalozele zwischen 30% und 88% (STOLL ET AL. 2001; AXT ET AL. 1999; BARISIC ET AL. 2001; BOYD ET AL. 1998; CALZOLARI ET AL. 1995; TAN ET AL. 1996; HEIDER ET AL. 2004; MAHOUR ET AL. 1973; BAIRD, MACDONALD 1981; BUGGE, HAUGE 1983; LINDHAM 1981; MARTINEZ-FRIAS ET AL. 1984; AXT ET AL. 1999; HWANG, KOUSSEFF 2004; BLAZER ET AL. 2004). Dabei können sowohl strukturelle als auch chromosomale Anomalien auftreten. Die strukturellen Fehlbildungen der Omphalocelenpatienten (im Weiteren als OZP abgekürzt) weisen ein breites Spektrum auf und können nahezu alle Organsysteme betreffen. Am häufigsten finden sich Fehlbildungen des Herzens oder des Gastrointestinaltraktes (GIBBIN ET AL. 2003; GREENWOOD ET AL. 1974; AXT ET AL. 1999; BOYD ET AL. 1998). Aber auch urogenitale Organe, das zentrale Nervensystem, oder das Skelett- und Muskelsystem sind häufig von Anomlien betroffen (MAGNUSON 2006). Klinisch relevant ist besonders die Assoziation der “giant omphalocele” mit Thoraxdysplasie und Lungenhypoplasie, da diese Fehlbildung die Prognose in besonderem Maße negativ beeinflusst.

Chromosomale Anomalien finden sich bei Neugeborenen mit Omphalozele in etwa 10-40% der Fälle (BARISIC ET AL. 2001; BOYD ET AL. 1998; DEVECIANA ET AL. 1994; NICOLAIDES ET AL. 1992; GETACHEW ET AL. 1992; STOLL ET AL. 2001; LAKASING ET AL. 2006). Von den chromosomalen Syndromen sind die Trisomien 13 bis 15, sowie 18 und 21 am häufigsten mit einer Omphalozele assoziiert (LAKASING ET AL. 2006).

Eine deutliche Häufung chromosomaler Anomalien findet sich bei intrakorporaler Leber und ausschließlichem Dünndarmvorfall. Eine extrakorporal liegende Leber geht hingegen mit

hoher Wahrscheinlichkeit mit einem normalen Karyotyp einher (NYBERG ET AL. 1989; BENACERRAF ET AL. 1990).

Die Omphalozele tritt häufig als Bestandteil komplexer Fehlbildungssyndrome auf. Etwa 12% bis 19% der OZP weisen ein Beckwith-Wiedemann-Syndrom auf. In Anlehnung an die drei Hauptsymptome wird es auch Exomphalos-Makroglossie-Gigantismus-Syndrom (EMG-Syndrom) genannt (IRVING 1978; MOORE, NUR 1986; HEIDER ET AL. 2004). Desweiteren kommt die Omphalozele im Rahmen der Cantrell'schen Pentalogie, des OEIS-Complexes (Omphalocele-Extrophy-Imperforate anus-Spinal-Complex), der Blasen-Kloaken-Ekstrophie und weiteren komplexen Fehlbildungssyndromen vor, auf die hier nicht näher eingegangen werden kann (CHEN 2007; LEE ET AL. 1999; VASUDEVAN ET AL. 2006; MARTINEZ-FRIAS ET AL. 2001).

Der Schweregrad der assoziierten Fehlbildungen stellt bei der Omphalozele den determinierenden Prognosefaktor dar, da er Morbidität und Mortalität wesentlich beeinflusst. Die isolierte Omphalozele – ohne assoziierte Fehlbildungen – weist eine ähnlich günstige Prognose wie die Gastroschisis auf.

2.4.2 Assoziierte Fehlbildungen der Gastroschisis

Die Häufigkeit assoziierter Fehlbildungen bei der Gastroschisis wird in den meisten Fällen zwischen 5% und 21% angegeben, obwohl gelegentlich auch von einer Fehlbildungsrate bis zu 53% berichtet wird (MASTROIACOVO ET AL. 2007; YANG ET AL. 1992; TORFS ET AL. 1990; MOORE, NUR 1986; CALZOLARI ET AL. 1995; STOLL ET AL. 2001; BARISIC ET AL. 2001). Die Fehlbildungen bei Gastroschisispatienten (im Folgenden als GSP abgekürzt) beschränken sich meist auf den Intestinaltrakt: Mit 10-15% treten in diesem Zusammenhang am häufigsten intestinale Atresien auf (GROSFELD, WEBER 1982; PURI 2003). Extraintestinale Fehlbildungen finden sich bei der Gastroschisis nur selten (GROSFELD ET AL. 1981; MAHOUR ET AL. 1973). MOORE, NUR (1986) geben dafür eine Häufigkeit von etwa 6% an. Komplexere Fehlbildungen, chromosomale Anomalien oder Syndrome treten laut MASTROIACOVO ET AL. (2007) bei Kindern mit Gastroschisis nicht häufiger als in der Normalbevölkerung auf.

2.5 Pränataldiagnostik

Die Anzahl der bereits pränatal diagnostizierten Bauchwanddefekte ist im Laufe der Jahre deutlich gestiegen. Die nicht nur häufigere sondern auch frühzeitigere pränatale Diagnosestellung liegt zum einen daran, dass die Sonographie früher nur wenig in der Pränataldiagnostik angewandt wurde, zum anderen auch daran, dass die heute verwendeten Ultraschallgeräte über eine deutlich bessere Auflösung verfügen im Vergleich zu älteren Geräten. Daher werden zurzeit die meisten Bauchwandfehlbildungen bereits mittels Ultraschall-Untersuchungen bei der routinemäßigen Schwangerschaftsvorsorge entdeckt (BARISIC ET AL 2001).

Die korrekte pränatale Diagnose beider Bauchwanddefekte gelang in der Zusammenschau verschiedener Studien in 44 - 87% der Fälle (MURPHY ET AL 2007; 65% YEO ET AL 2002; 87% KAISER ET AL 2000; JOO ET AL 2010).

JOO ET AL (2010) zeigten eine höhere Übereinstimmung von sonographischer Diagnostik und fetopathologischem Befund für Omphalozelen-Feten (91%) im Vergleich zu Gastroschisis-

Feten (80%). BARISIC ET AL. (2001) hingegen, wiesen ein entgegengesetztes Verhältnis nach: Dort wurden mehr Gastroschisis- (83%) und weniger Omphalocelenpatienten (75%) pränatal richtig diagnostiziert.

Eine weitere Möglichkeit als Screeningmethode für Bauchwanddefekte bietet die α -Feto-Protein(AFP)-Bestimmung im mütterlichen Serum. In Kombination mit pränatalen Ultraschalluntersuchungen können damit bis über 80% der Bauchwanddefekte pränatal erkannt werden. Diese Methode kann einen Bauchwanddefekt jedoch nicht spezifisch nachweisen, auch bei Neuralrohrdefekten ist dieses Protein erhöht. Daher kann die AFP-Bestimmung lediglich als Screeningmethode dienen und bedarf einer weiterführenden Diagnostik wie der Sonographie (WHITTLE 1997; SALIHU ET AL 2002; SALOMON ET AL 2002).

Wird in der Ultraschalluntersuchung die Diagnose eines Bauchwanddefektes erhoben, ist eine Unterscheidung zwischen Omphalozele und Gastroschisis von besonderer Bedeutung. Denn vor allem beim Vorliegen einer Omphalozele sollte sorgfältig nach weiteren kongenitalen Fehlbildungen oder Chromosomenanomalien gefahndet werden, da diese hier gehäuft zu finden sind.

Die Unterscheidung kann anhand der morphologischen Charakteristika vorgenommen werden: Die Omphalozele kann aufgrund ihrer typischen Nabelschnurinsertion und der umgebenden Membran sonographisch gut von der Gastroschisis abgegrenzt werden, vorausgesetzt die Zelen-Membran ist intakt (NYBERG, MACK 1990; HEYDANUS ET AL 1996). Im Falle einer Omphalozele kann eine pränatale Differenzierung in leberenthaltende und nicht-leberenthaltende Zelen einen ersten Anhaltspunkt für die Wahrscheinlichkeit von chromosomalen Anomalien geben.

Wiederholte sorgfältige Ultraschalluntersuchungen sollten als Standard bei pränatal diagnostizierten Bauchwanddefekten durchgeführt werden, um assoziierte Anomalien nicht zu übersehen, die zum Zeitpunkt der Diagnosestellung noch nicht erkennbar waren (BARISIC ET AL 2001). Dabei spielt auch die fetale Echokardiographie eine besondere Rolle, aufgrund der häufig assoziierten Herzfehler. Als häufiger Befund findet sich bei GSP begleitend eine intrauterine Wachstumsretardierung.

Von besonderem Interesse ist bei pränatal diagnostizierten Gastroschisen eine regelmäßige sonographische Beurteilung der Darmbeschaffenheit, im Sinne von Dilatationen oder Wandverdickungen, um die Notwendigkeit einer vorzeitigen elektive Entbindung zu eruieren.

Wird ein Bauchwanddefekt sonographisch nachgewiesen, sollte nach einer Aufklärung der Eltern über Diagnose, operative Behandlungsmöglichkeiten und Prognose das weitere Vorgehen geplant werden. Dabei sollte eine interdisziplinäre Beratung durch Geburtshelfer, Pädiater und Kinderchirurg erfolgen (LANGER ET AL 2003).

Beim Nachweis einer Omphalozele sollte den Eltern, aufgrund der häufig assoziierten Chromosomenanomalien, die Möglichkeit einer Chromosomenanalyse angeboten werden. Je nach vorliegender Schwangerschaftswoche wird dieses Karyogramm mittels fetaler Zellen aus Amniozentese, Chorionzottenbiopsie oder Nabelschnurpunktion erstellt (LANGER ET AL 2003). Durch diese Untersuchung soll geklärt werden, ob zusätzliche schwerwiegende chromosomale Anomalien vorliegen, die einen Abbruch der Schwangerschaft in Betracht ziehen lassen (BRUN ET AL 1998).

Bei Gastroschisispatienten kann eine chromosomale Untersuchung ebenfalls in Erwägung gezogen werden, obwohl chromosomale Anomalien bei Kindern mit Gastroschisis relativ selten vorkommen (RANKIN ET AL 1999; FORRESTER, MERZ 2008; BRANTBERG ET AL 2004). Aber es besteht dennoch die Möglichkeit, dass pränatal eine Omphalozele als Gastroschisis fehlgedeutet wird (JOO ET AL 2010).

In der retrospektiven Studie von JOO ET AL (2010) wurde ein Karyogramm bei 89% der pränatal diagnostizierten Omphalozele und bei 67% der pränatal bekannten Gastroschisen durchgeführt. Auffälligkeiten konnten dabei in insgesamt 4% der Fälle nachgewiesen werden. MASTROIACOVO ET AL (2007) empfehlen bei fetaler Gastroschisis die Anfertigung eines Karyogrammes, falls zusätzliche nicht-gastrointestinale Fehlbildungen mittels Ultraschall diagnostiziert werden. Eine einheitliche Empfehlung besteht jedoch bisher nicht.

Ergeben die Untersuchungsergebnisse nach einer umfassenden pränatalen Diagnostik schwerwiegende assoziierte Fehlbildungen oder syndromale Erkrankungen, sollte nach Beratung der Eltern über den Schweregrad und die Prognose der Erkrankung die Möglichkeit eines Schwangerschaftsabbruches besprochen werden. Hingegen stellt die isolierte Omphalozele oder Gastroschisis keine Indikation für einen Schwangerschaftsabbruch dar.

Es findet sich eine relativ hohe Rate von elektiven Schwangerschaftsabbrüchen bei Bauchwanddefekten. BARISIC ET AL. (2001) geben dafür eine Rate von 37% der pränatal diagnostizierten OZP und 29% der pränatal diagnostizierten GSP an. Die meisten davon wiesen ein Syndrom, chromosomale Anomalien oder assoziierte Anomalien auf. Aber auch Eltern von Kindern mit isoliertem Bauchwanddefekt wünschten zum Teil einen Abbruch der Schwangerschaft.

Hierbei sollte jedoch darauf hingewiesen werden, dass ein auffälliger Befund in der Pränataldiagnostik allein nicht ausreichend ist für eine Indikationsstellung zum Schwangerschaftsabbruch. Zudem muss die ärztliche Erkenntnis bestehen dass ein gefährlicher körperlicher oder seelischer Zustand für die Mutter besteht, wenn die Schwangerschaft ausgetragen wird (Richtlinien zur pränatalen Diagnostik von Krankheiten und Krankheitsdispositionen 1998).

Beim Entschluss der Eltern zur Weiterführung der Schwangerschaft sind neben regelmäßigen sonographischen Kontrollen eine frühzeitige Geburtsplanung in einem Perinatalzentrum nötig, um eine optimale postnatale Versorgung des Kindes zu gewährleisten (LANGER ET AL 2001, AXT ET AL 1999). Bei pränatal diagnostizierten Gastroschisen werden in diesem Rahmen zum Schutz des freiliegenden Darmes häufiger frühzeitige Schnittentbindungen geplant. Insbesondere bei sonographischem Nachweis einer intestinalen Schädigung sollte diese laut LANGER ET AL (1993) erfolgen. Andere Autoren sehen Darmwandverdickungen und Darmdilatationen ohne weitere Hinweise für eine fetale Beeinträchtigung nicht als ausreichende Indikation für eine frühzeitige Schnittentbindung (ALSULYMAN ET AL 1996; LUTON ET AL 1997). Aber es gibt auch hier noch keine einheitlichen Empfehlungen.

2.6 Therapie der Bauchwanddefekte

Die Ziele der Therapie von Bauchwanddefekten sind die Rückverlagerung des Eventratts in die Bauchhöhle und der Verschluss von Faszie und Haut.

Im Allgemeinen stehen drei grundsätzliche Möglichkeiten zur primären Therapie zur Verfügung, deren Vor- und Nachteile für jeden Fall individuell abgewogen werden müssen (SOMME, LANGER 2006): Bei dieser Entscheidung ist der Allgemeinzustand des Neugeborenen, die Größe des Bauchwanddefektes, sowie Schwere und Art der Begleitfehlbildungen zu beachten.

- Primärer Faszienverschluss (Direktverschluss)
- Plastische Verfahren
 - einzeitig: Fremdmaterial-Patch
 - mehrzeitig: Schuster-Plastik, modifizierte Silo-Anlage
- Konservative Therapie mit Bauchwandplastik zu späterem Zeitpunkt (bei Omphalozelenpatienten)

Letztere Methode ist heute vielmehr aus historischer Sicht zu betrachten und in Industrieländern in der Regel nicht mehr indiziert. Daher wird auf diese Behandlungsmethode im Folgenden nicht näher eingegangen.

2.6.1 Direktverschluss

Der primäre Faszienverschluss gilt seit über zwei Jahrzehnten als bevorzugte Methode für beide Krankheitsbilder (BIANCHI ET AL. 2000; TOWNSEND 2001). Ein zentrales Problem dieser chirurgischen Therapie stellt jedoch häufig die Dysproportion zwischen dem Volumen der eventrierten Organe und der unterentwickelten Abdominalhöhle dar. Treten nach der operativen Reposition der Organe Zeichen einer Organminderperfusion infolge der Erhöhung des intraabdominalen Druckes auf, muss eine alternative Behandlungsmethode erwogen werden (OLESEVICH ET AL. 2005). Sind die Organe irreponibel, wird ein plastisches Verfahren gewählt.

Die meisten Gastroschisen und auch kleine bis mittelgroße Omphalozelen können aber in der Regel ohne Verwendung von Fremdmaterial primär verschlossen werden. Die operative Vorgehensweise beim primären Faszienverschluss unterscheidet sich bei einer Omphalozele im Wesentlichen nicht vom Vorgehen bei einer Gastroschisis:

Nach Ligatur der Umbilikalgefäße wird bei der Omphalozele für gewöhnlich zusätzlich der Zelensack abgetragen, um eine bessere Inspektion der intraabdominalen Organe zu gewährleisten. Die Organe des Bauchraumes werden aufmerksam untersucht, um assoziierte intestinale Fehlbildungen oder Atresien nicht zu übersehen (WILSON, JOHNSON 2004).

Nach einem meist vertikalen Faszienverschluss wird die Haut der lateralen Bauchwand soweit mobilisiert, dass die Hautränder median vereinigt werden können (MANN ET AL. 2008; SCHWARTZ 2006).

In manchen Fällen ist eine erweiternde Inzision am kranialen Defektrand nötig, um das ektope Intestinum erfolgreich in die Abdominalhöhle zurückzuverlagern. Bei der Gastroschisis ist dies häufig erforderlich, da der Durchmesser des Bauchwanddefektes nur wenige Zentimeter beträgt. Aber auch bei großen Omphalozelen mit relativ kleinem Bauchwanddefekt ist eine erweiternde Inzision gelegentlich nötig (TOWNSEND 2001; OLESEVICH ET AL. 2005).

Bei der Gastroschisis oder einer rupturierten Omphalozele kann das Ausmaß der ödematösen Darmwandschwellung und der Fibrinbeläge zusätzlich die Stabilität der eventrierten Darmschlingen beeinträchtigen und damit die Rückverlagerung erschweren. Durch manuelles Stretching der Abdominalhöhle oder durch eine Verminderung des Darmvolumens kann versucht werden, das viszero-abdominale Missverhältnis zu reduzieren. Eine Reduktion des Darminhaltes wird erreicht durch das Ausstreifen des Dünndarminhaltes in den Magen oder nach aboral mit anschließender Absaugung über die Magensonde beziehungsweise ein Darmrohr. Durch diese einfachen, aber effektiven Maßnahmen kann das Darmvolumen deutlich vermindert werden, wodurch die Rückverlagerung erleichtert und eine spannungsfreie Fasziennaht ermöglicht wird (WILLITAL, LEHMANN 2000).

Als absolute Kontraindikation für einen primären Faszienverschluss ist die bereits zuvor angesprochene intraabdominelle Drucksteigerung zu nennen: Nach der Rückverlagerung der Organe soll der intra-abdominale Druck nicht vermehrt ansteigen, da sich sonst ein abdominales ‚Kompartement-Syndrom‘ entwickeln kann: Der erhöhte Druck im Peritonealraum kann zu diversen Komplikationen führen, wie Zwerchfellhochstand mit respiratorischer Insuffizienz, Vena-cava-Kompressionssyndrom, Kompression der Ureteren mit Oligurie und auch Darmischämien. Letztere können im Verlauf zu Perforationen und Fistelbildung führen (WILSON, JOHNSON 2004; BIANCHI 2000; KAISER ET AL. 2000). Auch Perfusionsstörungen von Leber, Nieren und den unteren Extremitäten können auftreten. In diesen Fällen muss frühzeitig eine Bauchwandausdehnungsplastik oder ein schrittweiser Verschluss angestrebt werden.

2.6.2 Bauchdeckerweiterungsplastik

Bei großen Omphalozele („giant omphalocele“), aber auch bei großen Gastroschisis-Eventrationen ist meist eine künstliche Erweiterung des Bauchraumes nötig, da die ausgeprägte viszero-abdominale Dysproportion keinen Direktverschluss zulässt (WIJNEN ET AL. 2005). In diesen Fällen kommen plastische Verfahren zur Anwendung, die je nach viszero-abdominalem Verhältnis einen erweiterten Faszienverschluss oder eine temporäre Siloplastik ermöglichen (MANN ET AL. 2008):

Erweiterte Fasziennaht:

Um trotz viszero-abdominalem Missverhältnis einen Bauchdeckenverschluss zu ermöglichen, wird der Bauchraum durch Einnähen von Fremdmaterial zwischen die Faszienränder erweitert. Darüber sollte, wenn möglich, der Hautverschluss erfolgen. Zu diesem Zweck wurden im Laufe der Jahre verschiedene Materialien verwendet:

- Autologes (biologisches) Material: lyophilisierte oder lösungsmittel-getrocknete menschliche Dura oder Rinder-Perikard (PESCH, STOESS 1976).
- Alloplastisches (synthetisches) Material: nicht-absorbierbare Interponate wie Goretex-Membranen (=PTFE-Folie) (ASPELUND, LANGER 2006; WILLIS ET AL. 1995; STRINGEL 1993) oder neuere absorbierbare Interponate wie Alloderm (ASPELUND, LANGER 2006; MEDDINGS ET AL. 1993).
- Körpereigenes Material wie Amnionhaut beziehungsweise Nabelschnur.

Der Bauchwandersatz mit Dura-Interponaten war lange Zeit die Methode der Wahl. Aufgrund von Creutzfeld-Jakob-Erkrankungen wurde die Verwendung von Dura-mater-Patches jedoch aufgegeben (WILLISON ET AL. 1991). Heute werden meist synthetische Materialien verwendet (ASPELUND, LANGER 2006).

Verzögerter Bauchwandverschluss mit Schuster-Plastik:

Bei größeren Omphalozelen oder auch bei Gastroschisen mit großem viszero-abdominalem Missverhältnis muss zunächst eine schrittweise Rückverlagerung der ektopen Organe in den Bauchraum erfolgen, bevor zu einem späteren Zeitpunkt ein Bauchwandverschluss mit oder ohne Fremdmaterial durchgeführt werden kann.

Dabei wird bei Omphalozelen- und Gastroschisispatienten gleichermaßen vorgegangen: Nach Umhüllung der eventrierten Organe mit einem Plastiksack und zirkulärer Annäherung an die Ränder des Bauchwanddefektes, wird diese sogenannte Silo-Anlage durch Aufhängung in eine senkrechte Position gebracht (vgl. Abb. 3).

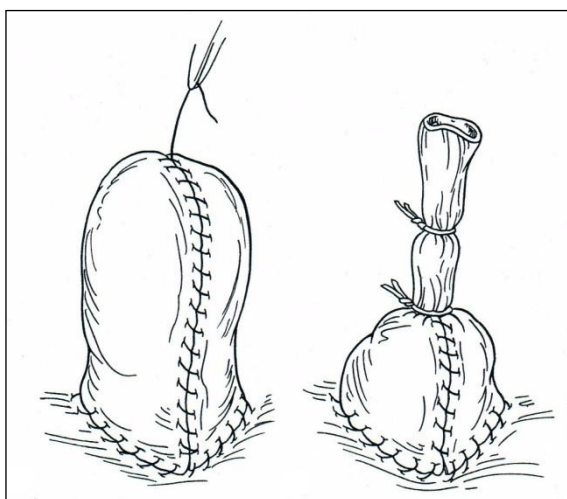


Abb. 3: Aufhängung/Schuster-Plastik

Durch die Schwerkraft verlagern sich die prolabierte Organe passiv und somit schonend in die Bauchhöhle zurück. Nach etwa einer Woche ist das Eventrat vollständig ins Abdomen zurückverlagert und es erfolgt in einem zweiten Eingriff die Entfernung des Fremdmaterials und die Readaption der Wundränder (BRUCH, LANGER 2003; PACILLI ET AL. 2005; TOWNSEND 2001).

Eine neuere Variante zur klassischen Schuster-Plastik stellt das “Spring-loaded silo” dar. Diese Methode ermöglicht eine vorübergehende Silo-Anlage ohne Naht am Defektrand mit späterem operativem Bauchwandverschluss (BRUCH, LANGER 2003). Dabei werden die Ränder des Silosticksackes nicht an die Bauchwand genäht, sondern es befindet sich ein vorgeformter elastischer Ring an der Basis des Plastiksackes, der unter den Defektrand eingespannt wird. Der Bauchwandverschluss dieser Variante erfolgt nach erfolgreicher Rückverlagerung wie bei der klassischen Schusterplastik (MINKES ET AL. 2000; FISCHER ET AL. 1995).

2.6.3 Zusätzliche chirurgische Maßnahmen

Bei Begleitfehlbildungen der intraabdominalen Organe sind zusätzliche chirurgische Maßnahmen erforderlich (WILSON, JOHNSON 2004): Darmischämien und Nekrosen müssen operativ entfernt werden und meist vorübergehend mit einem Stoma versorgt werden. Eine primäre Anastomose ist häufig aufgrund der Gewebebeschaffenheit und von entzündlichen Prozessen nicht möglich.

Wird bei der Bauchrauminspektion ein Meckel-Divertikel entdeckt, das unter Omphalozelenpatienten gehäuft auftritt, sollte eine Resektion erfolgen, um zukünftige Komplikationen, wie beispielsweise einen Darmverschluss oder eine Ruptur des Divertikels, zu vermeiden. Häufig wird während der Primäroperation auch eine simultane Appendektomie durchgeführt, da durch die Malrotation und die Rückverlagerung des Intestinums die Appendix meistens nicht an der anatomisch korrekten Stelle zu liegen kommt. Dies zusammen mit den üblichen Adhäsionen kann im Falle eines akuten Abdomens die Diagnostik und Therapie deutlich erschweren.

In den meisten Fällen wird bereits während der Primäroperation eine Nabelplastik angelegt. Da jedoch durch das Körperwachstum sowohl die Narbe, als auch die künstliche Anlage des Bauchnabels in ihrer Form verändert werden, kann der Nabel im Verlauf verstrichen erscheinen. Die Nabelplastik kann in diesem Fall in einer späteren Operation erneuert werden.

3 Muskelfunktionsdiagnostik

3.1 Geschichte der Muskeltestung

Die manuelle Muskelfunktionsdiagnostik hat bereits eine lange Geschichte, die sich bis an den Anfang des zwanzigsten Jahrhunderts verfolgen lässt. Damals hat Lovett erstmals mittels einer manuellen Methode die Muskelkraft von Kindern nach überstandener Poliomyelitis untersucht. Seither ist die Untersuchungsmethodik genauer geworden, Tests wurden modifiziert, abgeändert und ergänzt, wobei die Grundsätze stets erhalten blieben. Heute wird die manuelle Muskeltestung (MMT) von Physiotherapeuten zur klinischen Bewertung der Muskelkraft von Patienten angewandt. Meistens handelt es sich dabei um Patienten mit neurologischen Defiziten, deren Rehabilitationsfortschritt oder Krankheitsfortschritt anhand dieser Testung ermittelt werden soll. Damals wie heute beruhen die Muskeltests auf dem gleichen Prinzip: Die Muskelkraft wird daran gemessen, ob die Bewegung gegen einen Widerstand, gegen die Schwerkraft, nur unter Aufhebung der Schwerkraft oder gar nicht mehr durchgeführt werden kann. Danach erfolgt die Einteilung in eine Bewertungsskala (JANDA 2000).

3.2 Grundlagen der Muskelfunktionsdiagnostik

Die Muskelfunktionsdiagnostik ist eine analytische Methode, die über die Kraft von Muskelgruppen in ihrem funktionellen Verband Auskunft geben kann. Es wird angenommen, dass immer eine gewisse Muskelkraft benötigt wird, um bestimmte Bewegungen auszuführen. Durch bestimmte Abänderungen der Testübungen, zum Beispiel der Armhaltung, kann der Kraftaufwand variiert werden: Zum Beispiel führt die Veränderung der Armhaltung beim Aufrichten aus der Rückenlage zu einer Verlagerung des Körperschwerpunktes, sodass die Bewegung mit weniger Kraftaufwand ausgeführt werden kann.

Durch diese stufenweise Erleichterung der Testbewegung kann unterschieden werden, ob eine Bewegung gegen einen Widerstand, gegen die Schwerkraft oder nur unter Aufhebung der Schwerkraft durchgeführt werden kann oder ob es lediglich zu einer Muskelanspannung ohne Bewegung kommt. Auf diese Weise kann die Muskelkraft in verschiedene Grade eingeteilt werden, die den verschiedenen Stufen des Bewertungssystems entsprechen (JANDA 2000).

3.3 Bewertungssystem

Für die Bewertung der manuellen Muskeltestung werden die erhobenen Befunde einer Nummern-Skala zugeteilt. Diese reicht von Null (0), keine Muskelaktivität, bis fünf (5), normale Muskelkraft. Dieses 6-stufige System zur Bewertung der Muskelkraft ist das am häufigsten angewandte.

Im Laufe der Jahre haben verschiedene Autoren und Physiotherapeuten unterschiedliche Bewertungs-Skalen entwickelt, die kurz erwähnt werden sollten. Im Prinzip beschreiben die unterschiedlichen Skalen den gleichen Sachverhalt (HISLOP, MONTGOMERY 1995).

Neben der klassischen Nummern-Skala, Stufe 5 bis 0, kann die Muskelkraft nach ihrer Qualität (N= Normal, G= Good, F= Fair, P= Poor, T= Trace, O= Zero) beurteilt werden oder in Prozent der Norm angegeben werden, wie in folgender Tabelle verdeutlicht.

Nummern-Skala	Qualitative Skala	%-Angabe	Korreliert im Test mit:
5	Normal (N)	100%	+++ Widerstand
4	Good (G)	75%	++ Widerstand
3	Fair (F)	50%	Gegen Schwerkraft/Eigenschwere
2	Poor (P)	25%	Unter Abnahme der Eigenschwere
1	Trace activity (T)	10%	Muskelzuckung
0	Zero (No activity) (O)	0%	Keine Kontraktion

Übersicht: Bewertungssystem der Muskeltestung (allgemein)

Im Folgenden sollen die allgemeinen Kriterien für die Zuordnung zu den oben aufgeführten **Grundstufen** der Muskelkraft genauer erläutert werden (KENDALL ET AL. 2001):

- **Stufe 5** (Normal) entspricht einem normal kräftigen Muskel, der bei vollem Bewegungsausmaß einen beträchtlichen äußeren Widerstand überwinden kann. Diese Stufe entspricht praktisch 100% der Norm.
- **Stufe 4** (Good) entspricht etwa 75% der normalen Muskelkraft. Der Muskel bewältigt die Bewegung in vollem Ausmaß und kann einen mäßigen äußeren Widerstand überwinden.
- **Stufe 3** (Fair) entspricht etwa 50% der normalen Muskelkraft. Der Muskel bewältigt eine Bewegung in vollem Ausmaß gegen die Schwerkraft, also gegen das Eigengewicht des getesteten Körperteils. Der Untersucher übt keinen zusätzlichen Widerstand aus.
- **Stufe 2** (Poor) entspricht etwa 25% der normalen Muskelkraft. Der Widerstand, den das Eigengewicht des Körperteils darstellt, kann nicht überwunden werden. Die Bewegung kann nur unter Aufhebung der Schwerkraft durchgeführt werden. Dies erfolgt durch eine Lagerung, die die Schwerkraft eliminiert oder durch unterstützende Bewegungen durch den Untersucher.
- **Stufe 1** (Trace) entspricht noch etwa 10% der normalen Muskelkraft. Es kommt zu einer sicht- oder palpierbaren Muskelanspannung während der Untersuchung, die Muskelkraft reicht jedoch nicht aus die Bewegung durchzuführen.
- **Stufe 0** (Zero) drückt aus, dass beim Bewegungsversuch keine sicht- oder tastbare Muskelanspannung erkennbar wird.

Ergebnis zwischen zwei Grundstufen:

Ergibt die Untersuchung einen Wert, der zwischen zwei Grundstufen liegt, so kann zur entsprechenden Grundstufe ein Plus (+) oder Minus (-) zur näheren Beschreibung hinzugefügt werden. Diese Einteilung in Plus und Minus erfolgt je nach Übung anhand eines aktiven Widerstandes durch den Prüfer, oder aber durch das zurückgelegte Bewegungsausmaß.

Erfolgt die Einteilung nach der Einschätzung des Prüfers, ob ein mäßiger oder ein starker Widerstand von der Testperson überwunden werden kann, so fließt ein großes Maß an Subjektivität in diese Bewertung mit ein.

Eine höhere Objektivität wird durch die Einteilung anhand des Bewegungsausmaßes erzielt: Wird weniger als die Hälfte des Bewegungsausmaßes zurückgelegt, so wird die schlechtere Grundstufe mit einem Plus vergeben. Wird mehr als die Hälfte, aber nicht das ganze Bewegungsausmaß zurückgelegt, wird die höhere Bewertung mit einem Minus gegeben (HISLOP, MONTGOMERY 1995).

Besonderheiten bei Durchführung und Bewertung der Bauchmuskelfunktion:

Die Testung der Bauchmuskulatur zeigt in Bezug auf Durchführung und Bewertung eine Besonderheit, wobei die Schwerkraft eine besondere Rolle spielt: Die Schwerkraft stellt eine Form von Widerstand dar, die jedoch nicht der Subjektivität des Prüfers unterliegt. Sie wird bei der Testung von Rumpf, Hals und 60% der Extremitäten eingesetzt.

Bei der Beurteilung der Bauchmuskelfunktion wird die Testbewegung anhand des Bewegungsausmaßes gegen die Eigenschwere und Schwerkraft des zu bewegenden Körperteils (Oberkörper) bewertet. Die Schwerkraft des Oberkörpers selbst, die während der Bewegung überwunden werden muss, stellt einen ausreichenden „Widerstand“ dar. Das heißt es muss kein aktiver Widerstand durch den Prüfer gegeben werden. Auf diese Weise kann die Subjektivität durch Ausübung eines Widerstandes umgangen und eine höhere Objektivität erzielt werden (KENDALL ET AL. 2001).

Besonderheiten bei Testung und Bewertung der Muskelfunktion bei Kindern:

Da sich die meisten Werte auf die Norm Erwachsener beziehen, muss vom Prüfer erkannt werden, wann ein geringerer Wert als 100% für Kinder bestimmter Altersgruppen noch normal ist. Dies bezieht sich vor allem auch auf die Testung der Bauchmuskulatur: Die Größe von Kopf und Rumpf zur Extremität beeinflusst die relative Kraft dieser Muskeln (KENDALL ET AL 2001).

Da keine Studien zur Bauchmuskeltastung von Kindern vorliegen, wurde in erster Linie auf die Erfahrungen von Kendall zurückgegriffen.

3.4 Bewegungsablauf und Muskelaktivität

Um die manuelle Muskeltestung sinnvoll durchführen zu können, sollte man sich zunächst die Abfolge der Muskelaktivitäten während der zu prüfenden Übungen vor Augen führen. Zudem sollen die Besonderheiten der kindlichen Anatomie und ihre Rolle bei der Durchführung der folgenden Muskeltests verdeutlicht werden. Das genaue Vorgehen, bzw. die genaue Anleitung zur Durchführung der drei Muskeltestungen wird ausführlich in Material und Methoden dargestellt (KENDALL ET AL. 2001).

Jedoch sollte beachtet werden, dass es sich bei der Bauchmuskulatur um einen komplexen Muskelverband handelt. Durch eine Übung kann kein Muskel isoliert getestet werden, die Bewegung ergibt sich aus dem Zusammenspiel vieler Muskeln. Dennoch kann den folgenden

Übungen jeweils ein Hauptmuskel zugeteilt werden, dessen Funktion auf diese Weise annähernd überprüft werden kann (JANDA 2000)

Übung 1: Rumpfflexion:

Ein Aufsetzen ohne Stütze für die Beine ist aus der Rückenlage nur möglich, wenn mit Hilfe der Bauchmuskeln Wirbel für Wirbel aufgerollt wird, bis der Schwerpunkt des Oberkörpers sich der Hüfte annähert, so dass der Widerstand durch die Eigenschwere des Oberkörpers überwunden werden kann. In dieser Position ist dann der M. iliopsoas, als Hüftbeuger, bestrebt, sowohl die Beine als auch den Oberkörper aufzurichten. Erst wenn der Rumpf noch etwas weiter flektiert wird, d.h. das volle Bewegungsausmaß erreicht ist, ist ein Aufsetzen ohne ein Anheben der Beine möglich, da in dieser Position der M. psoas keine Hebelwirkung mehr entfalten kann. Aus diesem Grund darf während dieser Übung keine Fixation der Beine erfolgen, da in diesem Fall die Muskelkraft des M. iliopsoas den Oberkörper aufrichten kann und keine Aussage über die Bauchmuskulatur getroffen werden kann. Wird die Übung korrekt ausgeführt, lässt sich also eine Aussage über die Funktion des M. rectus abdominis treffen (WIRED 2001).

Für das Aufrichten aus der Rückenlage bestehen unter Kindern große Unterschiede in der Kraft. Schon mit fünf Jahren erreichen manche Kinder eine Muskelkraft von 60% und mit sieben bis acht Jahren kann bereits eine Muskelkraft von 100% erzielt werden. Aber auch Werte von 60-80% können für Sieben- bis Zehnjährige als normal angesehen werden. Ab zehn Jahren wird bereits meistens 100%, entsprechend der Erwachsenen-Normwerte, erreicht (KENDALL ET AL 2001).

Übung 2: Senken der gestreckten Beine

Hier findet eine Bewegung aus der vertikalen Ebene (Schwerkraft ausgeschaltet) in die horizontale Ebene statt. Die Einwirkung der Schwerkraft auf den bewegten Körperteil nimmt während der Bewegung zu. Beim Senken der gestreckten Beine aus Rückenlage befinden sich die Hüftflexoren in einer Ausgangsstellung, in der sie die Bewegung nicht unterstützen können. Der M. rectus abdominis und die äußeren schrägen Bauchmuskeln führen diese Bewegung alleine. Der Zeitpunkt der Wirbelsäulenextension während des Absenkens der Beine lässt Rückschlüsse auf die Muskelkraft des untersuchten Patienten zu, je früher es zu einer Extensionsbewegung kommt, desto geringer ist die Muskelkraft zu werten (KENDALL ET AL. 2001). Die genaue Beschreibung zum Vorgehen und zur Bewertung findet sich in Material und Methoden.

Vor allem für diesen Muskeltest muss auf die anatomischen Besonderheiten von Kindern geachtet werden, da bei dieser Übung das Verhältnis von Kopf und Rumpf zu den unteren Extremitäten eine wichtige Rolle spielt: Ist das Gewicht der Beine im Verhältnis zum Oberkörper zu gering ist, wie zum Beispiel bei Kleinkindern, wird die Lendenwirbelsäule beim Senken der Beine zu keiner Zeit extendiert. Für kleine Kinder hat dieser Test daher eine geringe Aussagekraft. Im Alter von sechs bis sieben Jahren, wenn der Test vom Verhältnis des Rumpfes zu den Extremitäten aussagekräftig wäre, fehlt den Kindern meist noch das nötige Gefühl für die benötigte Muskelspannung, um die Lendenwirbelsäule in Kontakt mit

der Unterlage zu halten. Bei vielen Kindern kann aber ab einem Alter von acht bis zehn Jahren dieser Test erfolgreich durchgeführt werden (KENDALL ET AL 2001).

Während der Pubertät, wenn die Extremitäten im Verhältnis zum Rumpf länger werden, kommt es wieder zu einer Erschwerung der Testdurchführung. Die Schwerkraft wirkt nun stärker auf die „langen Extremitäten“ aufgrund der Hebelwirkung: Werte von 60% oder 70% sind dann oft normal, vor allem wenn die Kinder schnell gewachsen sind. Die Angabe „Normal für das Alter“ erscheint häufig passender. Ab vierzehn bis sechzehn Jahren ist eine Muskelkraft von 100% für Jungen und von 80% für Mädchen als „normal“ anzusehen (KENDALL ET AL 2001).

Übung 3: Rumpfrotation

Bei der Rotation des Rumpfes wird der M.obliquus internus der Bewegungsrichtung und der M. obliquus externus der Gegenseite beansprucht. Das heißt, die Rotation des Rumpfes nach rechts (linker Ellenbogen bewegt sich in Richtung rechtes Knie) beansprucht den linken M. obliquus externus und den rechten M. obliquus internus. Die Kraft der queren Bauchmuskulatur wird bevorzugt aus einer Testposition heraus bewertet. Eine Ausweichbewegung, die eine Muskelschwäche anzeigt, kann auf diese Weise leichter beurteilt werden. Für die Bewertung gilt hier, dass die Muskelkraft, die zum Halten der Testposition erforderlich ist, gleichzusetzen ist mit der Kraft, die benötigt wird um die Bewegung auszuführen (KENDALL ET AL 2001).

4 Material und Methoden

4.1 Patientenkollektiv

Im Rahmen dieser Studie wurden die Daten von Kindern erhoben, die mit einer Omphalozele (ICD 10: Q 79.2) beziehungsweise einer Gastroschisis (ICD 10: Q 79.3) geboren und in der Kinderchirurgie der Kinderklinik St. Hedwig (respektive der früheren Städtischen Kinderklinik) in Regensburg behandelt wurden. Die Studie umfasst den Zeitraum von Januar 1983 bis Dezember 2007.

4.2 Vorgehensweise

4.2.1 Auswahl des Patientenkollektivs

Mit Hilfe des Computerarchivs und alten Operationsbüchern konnten für den Zeitraum von Januar 1983 bis Dezember 2007 insgesamt 70 Kinder mit den gesuchten Diagnosen Omphalozele (ICD 10: Q 79.2), beziehungsweise Gastroschisis (ICD 10: Q 79.3) ermittelt werden. Diese verteilen sich auf 35 Kinder mit Omphalozele und 35 Kinder mit Gastroschisis.

4.2.2 Datenerhebung aus Krankenakten

Die archivierten Krankenakten der Patienten wurden zur Datenerhebung herangezogen. Soweit vorhanden, konnten auch die Krankenakten der Mütter eingesehen werden. Dabei wurden umfassende Daten zu Schwangerschafts- und Geburtsverlauf, Morphologie und Größe der Bauchwanddefekte, assoziierte Fehlbildungen, Operationsmethode und frühem postoperativem Verlauf gesammelt. Für die Beurteilung des frühen postoperativen Outcome wurden Daten zu Beatmungsdauer, Beginn der oralen Nahrungsaufnahme und Dauer des stationären Aufenthaltes ermittelt. Zudem konnten bei einigen Kindern weitere Krankenhausaufenthalte, beispielsweise zur Korrekturoperation, ermittelt werden.

4.2.3 Standardisierter Fragebogen

Um aktuelle Daten zum Outcome der ehemaligen Patienten im Sinne von Langzeitergebnissen zu erhalten, wurde ein standardisierter Fragebogen erstellt, der allen Familien mit noch lebenden Kindern zugeschickt wurde. Folgende Daten wurden darin abgefragt: Bisheriger Entwicklungsverlauf, Alltagsbeschwerden, Einschätzung der eigenen sportlichen Leistung, kosmetisches Ergebnis, persönliche Zufriedenheit mit Narbenkosmetik und Erscheinungsbild des Bauchnabels. Für jeden Patienten wurde ein individuell angepasster Fragebogen beigelegt, der nicht dokumentierte oder aus den Krankenakten nicht ersichtliche Daten abfragte.

Für den Teil dieser Arbeit, der die Langzeitergebnisse der ehemaligen Patienten untersucht, waren wir auf die Kooperation der ehemaligen Patienten beziehungsweise deren Eltern angewiesen. Hierfür kann lediglich eine Stichprobe von 45 Patienten betrachtet werden, die den Studien-Fragebogen zurückgeschickt haben.

4.2.4 Kontaktaufnahme

Die aktuelle Adresse konnte bei allen Familien der noch lebenden Kinder, zum Teil über die Krankenakten, zum Teil über die Auskunft des Einwohnermeldeamtes, ausfindig gemacht werden. Bis auf drei Familien war es möglich, die Telefonnummern zu ermitteln und primär telefonisch mit den Familien Kontakt aufzunehmen. In diesem ersten Gespräch wurden die Patienten beziehungsweise deren Eltern über die geplante Studie informiert und gebeten, diese durch Beantwortung des in Kürze zugesandten Fragebogens und durch die Teilnahme an der klinischen Nachuntersuchung zu unterstützen. Im Anschluss wurden die Fragebögen mit persönlichem Anschreiben verschickt und die Familien nochmals schriftlich gebeten, den beiliegenden Fragebogen ausgefüllt im frankierten Rückantwortkuvert an die Klinik zurückzuschicken. Ein Wunschtermin zur Nachuntersuchung konnte auf dem Fragebogen vermerkt werden. Zur genaueren Terminabsprache nahmen wir erneut telefonischen Kontakt auf. In halbstündigen Abständen wurden die Patienten beziehungsweise die Eltern mit ihren Kindern einbestellt. Zur Überbrückung eventueller Wartezeiten richteten wir eine Spiel- und Sitzecke, sowie ein Kaffee- und Kuchenbuffett mit Erfrischungsgetränken ein.

4.2.5 Nachuntersuchung

Die Befunde der klinischen Untersuchung wurden auf selbsterstellten Nachuntersuchungsbögen dokumentiert. Neben einer allgemeinen abdominalen Untersuchung wurde insbesondere auf Auffälligkeiten der Bauchwand, wie Muskel- oder Faszienlücken, Narbenhernien oder eine Prominenz des Abdomens geachtet. Eine genaue Inspektion des kosmetischen Ergebnisses der Bauchwandnarben inklusive Fotodokumentation fand bei jedem Patienten statt.

Zur objektiveren Beurteilung des Narbenbefundes bewerteten wir die Narbenkosmetik nach vorab festgelegten Kriterien. Im Rahmen dieser Studie wurde ein eigener Score für die Narbenbeurteilung der nachuntersuchten Patienten erstellt. Dadurch soll innerhalb unseres Patientenkollektives eine bessere Vergleichbarkeit der einzelnen Narbenbefunde ermöglicht werden. Dieses Bewertungssystem setzt sich zusammen aus:

- Länge der Narbe in % der Körperlänge (NL/KL)
- Narbenbreite
- Narbenhypertrophie/ Erhabenheit der Narbe
- Verhärtungen/Narbenplatten
- Relevante Einziehungen
- Stichkanäle
- Zusätzliche Narben

Die Bewertung dieser Kriterien erfolgte nach folgendem Scoresystem:

Für jedes der 7 Kriterien ist ein Wertescore von 0 bis 2 zu vergeben, je nach Ausprägung des jeweiligen Kriteriums. Die Summe der einzelnen Wertescores ergibt den Narbenscore. Dieser soll eine objektivere Bewertung des kosmetischen Ergebnisses der Operationsnarbe

ermöglichen. Der Narbenscore kann Werte zwischen 0 und 14 erreichen, wobei mit zunehmendem Wert das kosmetische Ergebnis schlechter wird.

Aus der folgenden Tabelle ist die Einteilung des Narbenscores ersichtlich:

Scorewert	NL/KL (%)	Narbenbreite	Hypertrophie	Verhärtungen	Einziehungen	Stichkanäle	Zusatznarben
0	< 6%	< 2 cm	keine	keine	keine	keine	keine
1	≥ 6%	≥ 2 cm	etwas	etwas	etwas	etwas	wenige/unauffällig
2	≥ 9%	≥ 3 cm	stark	stark	stark	stark	viele/auffällig

Für den Parameter Narbenlänge-in-%-der-Körperlänge entspricht ein NL-KL-Wert von <6,0% dem Scorewert 0, ein NL/KL-Wert von ≥ 6,0% und < 9,0% dem Scorewert 1 und ein NL/KL-Wert von ≥ 9,0% entspricht einem Scorewert von 2.

Für diejenigen Patienten, die den Fragebogen beantwortet haben, sich aber nicht zur Nachuntersuchung einfanden, konnte dieser Narbenscore nicht ermittelt werden, da er auf dem Erscheinungsbild der Narbe aufbaut. Lediglich die im Fragebogen abgefragten allgemeinen Daten zur Narbenkosmetik (Narbenlänge, Narbenbreite, Hypertrophie, Zusatznarben) und Zufriedenheit mit dem kosmetischen Ergebnis konnten für diese Patienten ermittelt werden.

Im Anschluss an die körperliche Untersuchung erfolgte die Muskelfunktionsdiagnostik. Auf die genaue Durchführung wird im Folgenden noch eingegangen.

4.2.6 Durchführung der Muskelfunktionsdiagnostik

In erster Linie orientierten wir uns an der Muskelfunktionsdiagnostik nach Kendall, wie im Einleitungsteil bereits beschrieben. Mit drei verschiedenen Übungen, die jeweils mit einem Punktwert von 0 bis 5 bewertet werden, kann die Funktion der Bauchmuskulatur eingeschätzt werden.

4.2.6.1 Patientenkollektiv des Muskelfunktionstestes

Die Muskelübungen führten wir mit Kindern ab 6 Jahre durch. Ein 5 10/12 jähriger Junge wurde ebenfalls in die Testgruppe miteingeschlossen. Bei den jüngeren Kindern achteten wir auf Bewegungsabläufe und beobachteten sie beim Spielen, beim auf die Liege klettern, beim Dreiradfahren und dergleichen, um starke Einschränkungen in der Funktion der Bauchmuskulatur ausschließen zu können. Bei den Säuglingen achteten wir auf Spontanbewegungen des Kindes, wie zum Beispiel Füße mit den Händen fassen, führten einen Traktionsversuch durch und befragten die Eltern nach selbstständigem Lagewechsel von Rücken- in Bauchlage. Für diese jüngeren Kinder existiert keine detaillierte Auswertung, da sich die motorischen Fähigkeiten innerhalb der ersten Lebensjahre auch im Normalkollektiv deutlich unterscheiden. Es sollte in diesen Fällen nur beurteilt werden, ob die Kinder ein deutliches motorisches Defizit aufweisen.

4.2.6.2 Anleitung zu den Muskelfunktionstests

Sicherung der korrekten Ausgangslage:

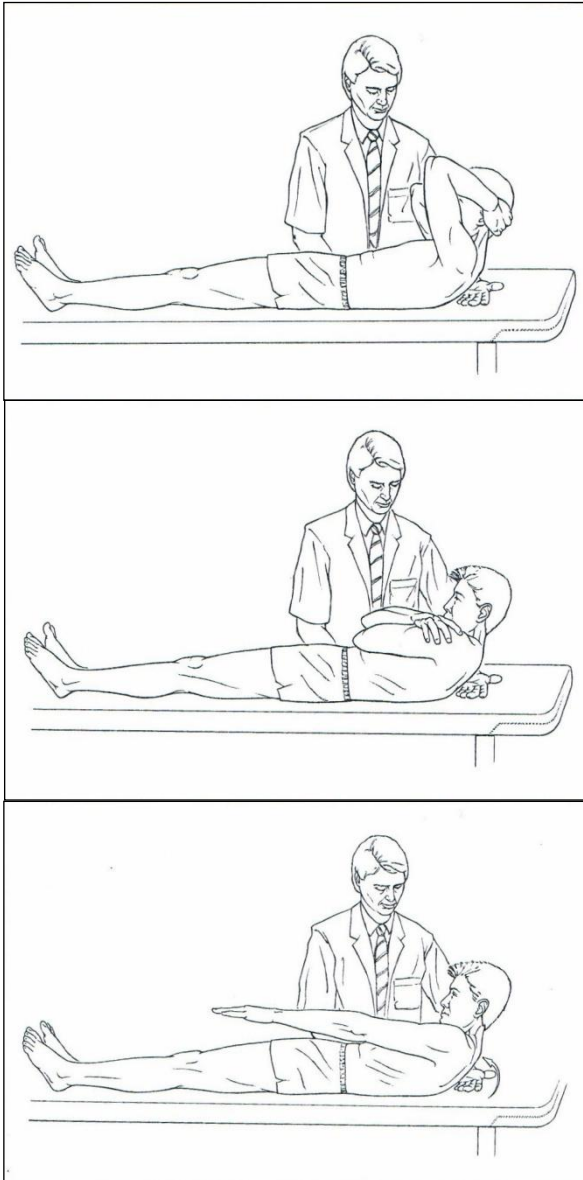
Vor der Durchführung des Muskelfunktionstests muss sichergestellt werden, dass sich der Patient in der korrekten Ausgangslage befindet. Auf einer eben eingestellten Untersuchungsliege wird der Patient angehalten, die Lendenwirbelsäule (LWS) mit der Unterlage in Kontakt zu halten, um einer Lordosierung der LWS entgegenzuwirken. Hierfür wird bereits eine gewisse Muskelspannung benötigt. Manchmal kann es nötig sein, eine Handtuchrolle unter die Kniekehlen des Patienten zu legen, um muskuläre Verkürzungen auszugleichen. Zugleich wird auf diese Weise der M. psoas inaktiviert. Der Untersucher kann den Kontakt zur Untersuchungsliege kontrollieren, indem er die linke Hand an die Lendenwirbelsäule des Patienten legt.

Für Übung I und Übung III werden die Schwierigkeitsgrade durch verschiedene Haltepositionen der Arme erreicht, indem diese entgegen oder mit der Schwerkraft wirken. Die Veränderung der Armposition im Verlauf der Übung führt dazu, dass das Eigengewicht der Arme dem Körperschwerpunkt angenähert wird, so dass die Bewegung mit weniger Kraftaufwand ausgeführt werden kann.

Übung I: Gerades Aufrichten aus der Rückenlage:

In der ersten Übung wird das Aufrichten aus Rückenlage bei gestreckten Beinen bewertet. Dabei ist zu beachten, dass der Rumpf vom Kopf beginnend langsam eingerollt wird und die Bewegung nicht mit Schwung durchgeführt werden darf. Desweiteren soll sichergestellt werden, dass sowohl die Lendenwirbelsäule, als auch die Fersen in Kontakt mit der Unterlage bleiben. Nur wenn die Testbewegung ohne Anheben der Beine und ohne Lendenlordosierung (d.h. „Hohlkreuzbildung“) korrekt durchgeführt wurde, wird entsprechend der Armposition die Muskelfunktion bewertet.

Der Test wird beginnend von der schwierigsten (Arme hinter dem Kopf verschränkt) zur leichteren Position (Arme vor dem Körper ausgestreckt) durchgeführt, bis die eine korrekte Ausführung der Bewegung erreicht wird (Abb. 4; S.23).



Bewertungsanleitung für Übung I: (KENDALL ET AL 2001)

- **Stufe 5:** Die Bewegung kann mit hinter dem Kopf angelegten Armen in vollem Ausmaß durchgeführt und gehalten werden.
- **Stufe 4:** Die Bewegung kann mit vor dem Körper verschränkten Armen in vollem Ausmaß durchgeführt und gehalten werden.
- **Stufe 3:** Die Bewegung kann nur mit ausgestreckten Armen in vollem Ausmaß durchgeführt und gehalten werden.
- **Stufe 2:** Eine selbstständige Flexion mit ausgestreckten Armen ist nicht möglich; Die Bewegung kann nur mit einer unterstützenden Bewegung des Untersuchers (Aufhebung der Eigenschwere) ausgeführt werden,
- **Stufe 1:** Sichtbare oder tastbare Muskelanspannung während der Übung ohne jede Bewegung.
- **Stufe 0:** Muskelanspannung fehlt völlig.

**Abb. 4: Muskeltest I –
Aufrichten aus Rückenlage**

Ergibt die Untersuchung einen Wert, der zwischen zwei Grundstufen liegt, so kann zur entsprechenden Stufe ein Plus (+) oder Minus (-), wie im Einleitungsteil bereits erläutert, zur näheren Beschreibung hinzugefügt werden. Wird weniger als die Hälfte des Bewegungsausmaßes zurückgelegt, so wird die schlechtere Bewertung mit einem Plus aufgeschrieben. Wird mehr als die Hälfte, aber nicht das ganze Bewegungsausmaß zurückgelegt, wird die höhere Bewertung mit einem Minus gegeben (z. B. 2+ oder 3-) (Daniels and Worthingham 1982). In unseren statistischen Berechnungen wurde beispielsweise für das Ergebnis 2+ mit dem Wert 2,25 und für das Ergebnis 3- mit dem Wert 2,75 gerechnet.

Übung II: Absenken der gestreckten Beine: (KENDALL ET AL 2001)

Die Versuchsperson befindet sich wieder in Rückenlage. Die Arme sind vor dem Körper verschränkt, die Ellenbogen dürfen die Unterlage nicht berühren. Der Untersucher hilft der Testperson beide Beine zum rechten Winkel zu heben. Zunächst wird wieder der Kontakt der LWS mit der Unterlage sichergestellt, dazu muss die Bauchmuskeln angespannt werden,

sodass die Lendenwirbelsäule leicht flektiert wird. Nun folgt langsames Absenken der Beine Richtung Unterlage, wobei die Wirkung der Schwerkraft auf die Beine während der Bewegung zunimmt (Abb. 5). Dabei ist wichtig, dass die Lendenwirbelsäule in Flexion gehalten wird. Dies kann der Untersucher kontrollieren, indem er wieder die linke Hand an die Lendenwirbelsäule anlegt. Auch Kopf und Schultern dürfen sich nicht von der Unterlage abheben. Entscheidend für die Bewertung der Übung ist, bei welchem Winkelgrad es der Versuchsperson nicht mehr möglich ist, eine ausreichende Bauchspannung zu halten, um den Kontakt zur Unterlage zu gewährleisten. Sobald der Untersucher bemerkt, dass die Wirbelsäule extendiert, wird der Test beendet und die absinkenden Beine mit der rechten Hand gestützt, um eine Überlastung der Wirbelsäule zu vermeiden. Anhand eines Schemas (Abb. 6) kann dem Winkelgrad, an dem die Extension der Lendenwirbelsäule erfolgte, eine Bewertung der Muskelkraft ermittelt werden.

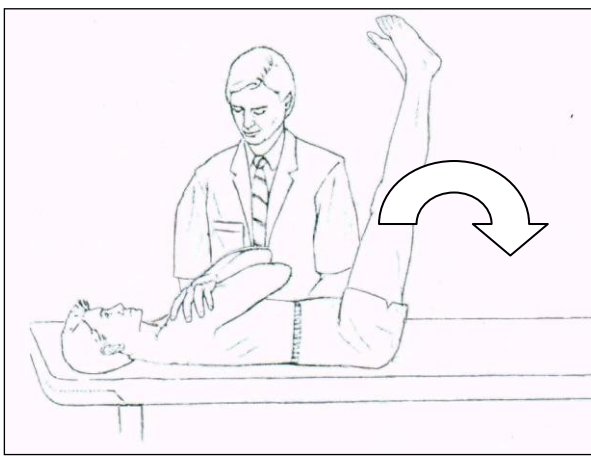


Abb. 5: Muskeltest II – Absenken der Beine

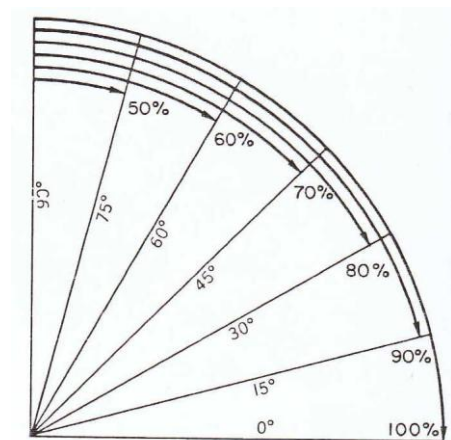


Abb. 6: Winkelschema

Übung III: Halten der Testposition mit Rotation:

Bei dieser Übung handelt es sich um eine kombinierte Bewegung aus Flexion und Rotation der Wirbelsäule. Dazu wird die Testperson vom Untersucher passiv in die korrekte Testposition gebracht, in der sich der Oberkörper in Flexion und Rotation befindet. Auf diese Weise wird eine falsche Durchführung der Bewegung verhindert. Diese Position soll nun vom Patienten gehalten werden. Bei einer Schwäche der beanspruchten Muskulatur findet eine Thoraxrotation in die Gegenrichtung oder auch eine Flexion des Beckens mit Extension der Wirbelsäule statt. Diese Ausweichbewegungen sind als Abweichung von der passiv eingestellten Position für den Untersucher leichter zu erkennen. Auch bei dieser Übung kann der Schwierigkeitsgrad durch Änderungen der Armhaltung - wie für Übung I beschrieben - variiert werden. Auch dieser Test wird beginnend von der schwierigsten zur leichteren Position durchgeführt, bis die Position ohne Ausweichbewegungen gehalten werden kann.

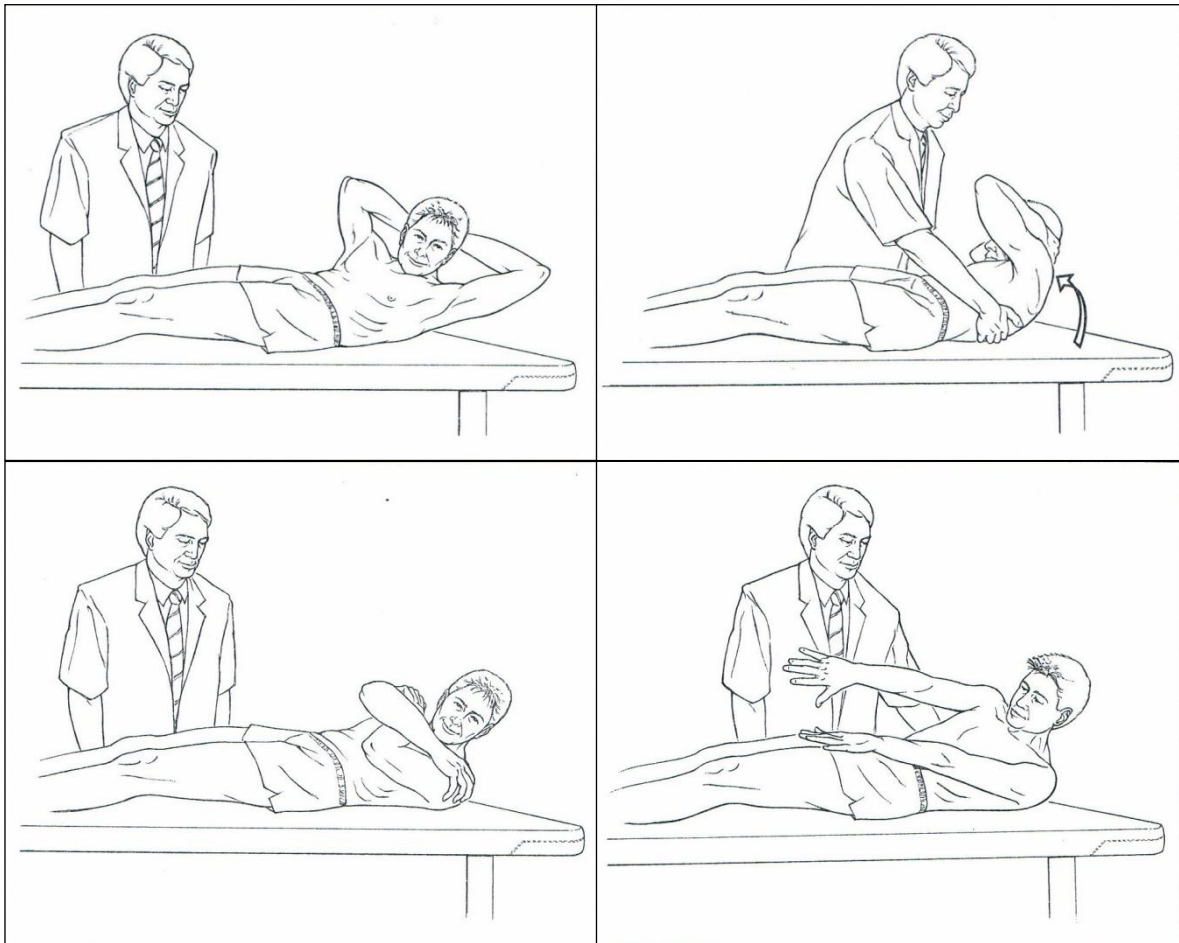


Abb. 7: Muskeltest III – Rumpfrotation

Bewertungsanleitung für Übung III: (KENDALL ET AL 2001)

- **Stufe 5:** Die Testposition kann mit hinter dem Kopf angelegten Armen ohne Ausweichbewegung gehalten werden.
- **Stufe 4:** Die Testposition kann mit vor dem Körper verschränkten Armen, ohne Ausweichbewegungen gehalten werden.
- **Stufe 3:** Die Bewegung kann nur mit ausgestreckten Armen ohne Ausweichbewegungen gehalten werden.
- **Stufe 2:** Die Testposition kann selbst mit ausgestreckter Armhaltung nicht ohne Ausweichbewegungen gehalten werden.
- **Stufe 1:** Eine sichtbare oder tastbare Muskelanspannung ohne jedoch die Testposition selbstständig halten zu können.
- **Stufe 0:** Eine Muskelanspannung fehlt völlig.

Unterscheiden sich die Werte für das Halten der links- bzw. rechtsrotierten Testposition, so ist der schlechtere Wert für die Bewertung zu verwenden, und eine nicht seitengleiche Muskelkraft zu verzeichnen.

4.2.7 Vergleichsgruppe Muskelfunktionsdiagnostik

Um die Bauchmuskelfunktion der Patienten besser bewerten zu können wurde eine Vergleichsgruppe aus 109 gesunden Kindern und Jugendlichen ohne angeborene Bauchwandfehlbildungen zusammengestellt, die ebenfalls die drei Übungen der Muskelfunktionsdiagnostik durchführten. Neben den Testbewertungen wurden noch folgende Daten der Vergleichsgruppe aufgenommen: Alter (Geburtsjahr und Monat), Geschlecht, Größe, Gewicht, Ausmaß an sportlicher Betätigung in der Freizeit, Einschätzung der eigenen Sportlichkeit und Häufigkeit von Rückenschmerzen. Die Kinder und Jugendlichen der Vergleichsgruppe setzen sich aus Ambulanzpatienten der Kinderchirurgie und freiwillig teilnehmenden Kindern aus Schulen zusammen.

4.3 Auswertung

Die gesammelten Daten wurden in eine speziell für die Studie angefertigte Maske des Microsoft Office Access 2003 eingetragen. Die Auswertung erfolgte zum Teil durch einen Statistiker. Noch benötigte beziehungsweise fehlende Daten wurden selbstständig mit dem Statistik-Programm PASW Statistics 18 ausgewertet.

5 Ergebnisse

Die Ergebnisse beruhen auf den Datenerhebungen aus 70 Krankenakten, 45 zurückgesandten Fragebögen, sowie den persönlichen Nachuntersuchungen von 34 ehemaligen Patienten. Im Folgenden werden Gastroschisispatienten mit GSP und Omphalozelenpatienten mit OZP abgekürzt.

5.1 Gastroschisis

5.1.1 Patientenkollektiv

Unter den 70 Kindern mit Bauchwanddefekten, die zwischen Januar 1983 und Dezember 2007 in unserer Klinik behandelt wurden, befanden sich 35 Gastroschisisfälle. Davon waren 12 Kinder weiblich (34,3%) und 23 männlich (65,71%).

In der ersten Hälfte des Studienzeitraumes 1983 bis 1995 wurden 21 GSP in unserer Klinik behandelt. Hingegen waren es in der zweiten Hälfte 1996 bis 2007 nur 14 Gastroschisisfälle.

Das mittlere Gestationsalter der Neugeborenen lag bei 36 Schwangerschaftswochen (SD 1,998) und variierte dabei zwischen 31 und 39 SSW. 64,71% (22/34) der Neugeborenen mit Gastroschisis wurden vor der 37. SSW geboren und kamen somit als Frühgeborene auf die Welt. Bei einem Kind war das Gestationsalter unbekannt.

Die Geburtsgewichte lagen zwischen 1170 g und 2820 g, der Mittelwert betrug 2310 g (SD 390,65).

5.1.2 Morphologie der Bauchwanddefekte

5.1.2.1 Defektgröße

Bei 14 GSP (40%) war die Größe des Bauchwanddefektes nicht dokumentiert. In den Akten sieben weiterer Kinder war der Defekt ohne nähere Angaben in drei Fällen als groß (8,57%) und in vier Fällen als klein (11,43%) bezeichnet worden. Der mittlere Durchmesser der dokumentierten Defekte lag bei 2,68 cm. Diese Durchmesser lagen zwischen 1,5 cm und 5,0 cm verteilt. Für die Einteilung der Defektgröße der Gastroschisis differenzierten wir zwischen kleinen (< 3 cm) und großen (\geq 3 cm) Defekten. Nach dieser Klassifizierung fanden sich unter den Patienten sieben kleine und sieben große Gastroschisisdefekte.

Defektgröße	< 3 cm	\geq 3 cm
GSP (N=14)	7 50,0%	7 50,0%

Werden die in den Krankenakten ohne konkrete Maßangaben lediglich als "klein", bzw. "groß" beschriebenen Defekte ebenfalls berücksichtigt, handelte es sich insgesamt in elf Fällen um kleine und in zehn Fällen um große Defekte.

Defektgröße	„klein“	„groß“
GSP (N=21)	11 52,38%	10 47,62%

5.1.2.2 Eventrierte Organe:

Zu einem Patienten waren keine Angaben zur Art der eventrierten Organe dokumentiert. Bei allen anderen 34 GSP fanden sich Darmanteile im Eventrat. Der Dünndarm war bei 32 (94,12%) Kindern, der Dickdarm bei 30 (88,24%) Patienten betroffen und in einem (2,94%) Fall war keine nähere Bezeichnung des Darmabschnittes dokumentiert. Bei 19 Kindern (55,88%) waren ausschließlich Darmanteile eventriert. Die Leber lag bei keinem der Kinder extrakorporal. Prolabierte Magenanteile fanden sich bei 13 (38,24%) Neugeborenen. Bei fünf (14,71%) Kindern waren urogenitale Organe durch die Bauchspalte getreten. Dabei handelte es sich einmal (2,94%) um einen prolabierten Hoden und in zwei Fällen (5,88%) um den Vorfall von Adnexen. Bei zwei (5,88%) Kindern war die Harnblase prolabiert. Als Besonderheit zeigte sich bei einem (2,94%) Neugeborenen eine Herniation der Gallenblase.

Eventrierte Organe	GSP (N=34)
Leber	-
Darm (allgemein)	34/34 (100%)
Dünndarm	32/34 (94,12%)
Dickdarm	30/34 (88,24%)
Nicht näher bezeichnet	1/34 (2,94%)
Ausschließlich Darm	19/34 (55,88%)
Magen	13/34 (38,24%)
Urogenitale Organe	5/34 (14,71%)
Sonstiges	1/34 (2,94%)

5.1.2.3 Lokalisation der Gastroschisis

Konkrete Angaben zur Lokalisation der Gastroschisis fanden sich in nur 13 Patienten-Akten. Bei elf Kindern (84,61%) war eine rechtsseitige Lage der Gastroschisis dokumentiert worden. Einmal (7,69%) wurde der Defekt unterhalb des Nabels angegeben. Ein Kind (7,69%) zeigte in einem pränatalem Ultraschallbefund eine linksseitige Lokalisation, unterhalb des Nabelschnuransatzes. Postpartal war die Defektlokalisierung bei diesem Kind nicht dokumentiert worden.

5.1.2.4 Klassifikation der Gastroschisis

Eine einfache Gastroschisis ohne weitere Darmanomalien bestand bei 25 Kindern (71,43%). Zehn Neugeborene (28,57%) kamen folglich mit einer komplexen Gastroschisis zur Welt, darunter drei der fünf verstorbenen GSP. In der Fragebogengruppe (FB) zeigten 17,39% der Kinder und in der Nachuntersuchungsgruppe (NU) 22,22% der Kinder eine komplexe Gastroschisis.

Klassifikation	GSP (N=35)	GSP:FB (N=23)	GSP:NU (N=18)
Einfache Gastroschisis	25/35 71,43%	19/23 82,61%	14/18 77,78%
Komplexe Gastroschisis	10/35 26,57%	4/23 17,39%	4/18 22,22%

5.1.1 Assoziierte Fehlbildungen

Eine isolierte Gastroschisis, ohne weitere Fehlbildungen (FBi), fand sich in 40% (14/35). Insgesamt wurden assoziierte Fehlbildungen bei 60% der GSP festgestellt. Bei fünf Kindern (14,29%) betrafen diese ausschließlich den Intestinaltrakt, bei elf Kindern (31,43%) fanden sich ausschließlich extraintestinale Anomalien. Unter den elf extraintestinalen Fehlbildungen wiesen jedoch sieben Kinder einzelne Anomalien mit zum Teil sehr geringem Krankheitswert auf, darunter zum Beispiel Hautanhängsel oder Retentio testis. Die Häufigkeit relevanter Fehlbildungen ausserhalb des Gastrointestinaltraktes lag vielmehr bei 11,43% (4/35). In Kombination traten intestinale und extraintestinale Fehlbildungen in 14,29% (5/35) auf.

Assoziierte Fehlbildungen	GSP (N=35)	GSP: FB (N=23)	GSP: NU (N=18)
Assoziierte FBi	21/35 (60,0%)	13/23 (56,5%)	11/18 (61.1%)
Nur intestinal	5/35 (14,3%)		
Nur extraintestinal	11/35 (31,4%)		
Intest.&extraintest	5/35 (14,3%)		
Keine assoziierten FBi	14/35 (40,0%)	10/23 (43,5%)	7/18 (38,9%)
Einfache Gastroschisis	25/35 (71,4%)	19/23 (82,6%)	14/18 (77,8%)
Komplexe Gastroschisis	10/35 (28,6%)	4/23 (17,4%)	4/18 (22,2%)

Im Folgenden sind die Fehlbildungen nach abfallender Häufigkeit kurz aufgeführt:

Die häufigsten zusätzlichen Fehlbildungen fanden sich im Gastrointestinaltrakt. Zehn GSP (28,57%) wiesen gastrointestinale Fehlbildungen auf, im Sinne einer komplizierten Gastroschisis. Darunter befanden sich auch Kinder mit mehreren Fehlbildungen des Darmes. Diese Anomalien verteilen sich auf sechs Darmatresien, fünf Darmstenosen, zwei Perforationen, ein Mikrokolon, einen Volvulus und in einem Fall handelte es sich um divertikelartige Dickdarmanhängsel des Colon transversum.

Acht Kinder (22,86%) zeigten Anomalien des Herzens. Darunter befand sich ein Kind mit Di-George-Syndrom, das einen komplexen Herzfehler aufwies mit Pulmonalarterienstenose, Pulmonalklappenstenose und zusätzlichem Atrium-Septum-Defekt in sekundum Position (ASD II) und Ventrikel-Septum-Defekt (VSD). Zu den übrigen kardialen Anomalien zählten sieben weitere ASD II, vier persistierende Ductus Arteriosus Botalli (PDA), eine Mitralinsuffizienz und eine nicht näher bezeichnete Kardiomyopathie.

Urogenitale Anomalien wurden bei sechs Kindern (17,14%) nachgewiesen. Darunter befand sich ein Junge mit Hypospadie und mehreren ZNS-Fehlbildungen, der initial syndromatisch wirkte, jedoch im Karyogramm keine chromosomalen Auffälligkeiten zeigte. Desweiteren ein Junge mit einseitiger Nierenagenesie und vier Jungen mit Kryptorchismus, darunter ein freigestellter Abdominalhoden. Drei Kinder (8,57%) zeigten facial-cephale Fehlbildungen. Zwei

Kinder fielen mit facialer Dysmorphie auf, ein Junge zeigte eine deutliche Makrocephalie und ein Kind wies ein Hautanhängsel präaurikulär auf.

Nur zwei Kinder (5,71%) zeigten skelettale Anomalien. Darunter war ein Kind mit Hexadaktylie und Daumenfehlbildung. Das zweite Kind zeigte eine komplexe Fußdeformität.

Fehlbildungen des zentralen Nervensystems konnten bei zwei Kindern (5,71%) nachgewiesen werden: Ein Kind mit einer Strukturveränderung des Chromosom 8 zeigte eine isolierte Balkenhypoplasie. Das andere Kind wies multiple ZNS-Anomalien auf: Neben einer Makrocephalie, Polymikrogyrie, Ventrikulomegalie und generalisierter Atrophie zeigte die Bildgebung einen extrem hypoplastischen Balken. Bei diesem Kind entwickelte sich noch während des stationären Aufenthaltes ein zentrales Krampfleiden und es wurde der Verdacht auf eine Chromosomenanomalie gestellt. Ergebnisse der Untersuchung liegen leider nicht vor.

Chromosomale Abberationen konnten bei zwei Patienten (5,71%) nachgewiesen werden: Dazu zählte das Mädchen mit der Strukturveränderung des Chromosom 8, das neben der bereits beschriebenen Balkenhypoplasie ein Amnionschnürsyndrom und paravertebrale Hautanhängseln aufwies. Das zweite Kind zeigte eine Mikrodeletion im Chromosom 22 (Di-George-Syndrom).

Multiple Fehlbildungen fanden sich bei zwei Kindern: Ein Junge mit multiplen ZNS-Fehlbildungen und Hypospadie ohne chromosomale Auffälligkeiten und das Mädchen mit Di-George-Syndrom.

Zur Übersicht ist in der nachfolgenden Tabelle die Verteilung der assoziierten Fehlbildungen auf die Organsysteme nochmals aufgelistet. Darin werden die Fehlbildungen der jeweiligen Gruppen nochmals veranschaulicht:

Verteilung Fehlbildungen	GSP (N=35)	GSP: FB (N=23)	GSP: NU (N=18)
Gastrointestinale FBi	16 (10 Kinder: 28,6%)	8 (4 Kinder: %)	8 (4 Kinder:%)
Kardiale FBi	17 (8 Kinder: 22,9%)	12 (6 Kinder: 9,5%)	11 (5 Kinder:%)
Urogenitale FBi	6 (6 Kinder: 17,1%)	4 (4 Kinder: 9,5%)	4 (4 Kinder: %)
Muskulo-skelettale FBi	3 (2 Kinder: 5,7%)	-	-
Fazial-cephale FBi	4 (3 Kinder: 8,6%)	-	-
ZNS FBi	5 (2 Kinder: 5,7%)	-	-
Syndrome	2 (2 Kinder: 5,7%)	2 (9,5)	1 (6,3%)
Chromosomenabberation	2	2	2
Komplexe Anomalien	-	-	-
Sonstiges	1	1	1

5.1.2 Pränataldiagnostik

Von acht GSP (8/35; 22,9%) lagen dazu keine Angaben vor. Dabei handelte es sich um fünf extern und drei intern geborenen Kindern.

Von den übrigen 27 GSP wurde der Bauchwanddefekt (BWD) bei insgesamt 17 GSP (63,0%) bereits pränatal diagnostiziert. Bei zehn Patienten (37,0%) war die Fehlbildung vor Geburt nicht bekannt. Vergleicht man die Daten der 17 in der Hedwigsklinik geborenen und der 10 in auswärtigen Krankenhäusern geborenen GSP, so lag bei 94,1% (16/17) der intern

Geborenen und bei nur einem extern geborenen Kind (1/17; 5,9%) eine pränatale Diagnose vor.

Eine weiterführende Diagnostik wurde bei fünf der pränatal diagnostizierten GSP (5/27; 18,5%) durchgeführt. Dabei lieferte die Amniozentese in allen Fällen einen negativen pathologischen Befund.

Pränatale Diagnose GSP	Ja	Nein
Extern geboren (N=10)	1/10 10,0%	9/10 90,0%
Intern geboren (N=17)	16/17 94,1%	1/17 5,9%
Gesamt (N=27)	17/27 63,0%	10/27 37,0%

5.1.3 Therapie und postoperativer Verlauf

5.1.3.1 Elektive Sektio

Zehn GSP (28,57%) wurden durch eine elektive Sektio, aufgrund der Bauchwandfehlbildung, entbunden. Das mittlere Gestationsalter betrug 35,3 SSW (= 35+2 SSW), mit einer Streubreite von 34+0 SSW bis 37+5 SSW.

5.1.3.2 Operationsmethode

Ein Bauchwandverschluss ohne Verwendung von Fremdmaterial erfolgte in 88,57% der Fälle (31/35). Die Defekte von vier Kindern (11,43%) konnten nur mit Hilfe von Interponaten verschlossen werden.

Ein primärer Faszienverschluss wurde bei 30 GSP (85,71%) erreicht. Bei einem Neugeborenen (2,86%) wurde zunächst eine Schusterplastik angelegt, zur passiven Rückverlagerung der eventrierten Organe. Nach 15 Tagen waren die prolabierte Organe soweit zurückverlagert, dass ein anschließender Faszienverschluss ohne Fremdmaterial möglich war.

Bei insgesamt vier Kindern (11,43%) war bereits initial eine künstliche Erweiterung des Bauchraumes nötig. Der erweiterte Faszienverschluss erfolgte in zwei Fällen mit Dura-Interponaten und in zwei Fällen wurde eine Deckung mit Nabelschnurgewebe durchgeführt.

Bauchwandverschluss	GSP (N=35)
Initialer Direktverschluss	30 (85,71%)
Initialer erweiterter Verschluss	4 (11,43%)
Passive Rückverlagerung	1 (2,86%)
Fremdmaterial nach Rückverlagerung	-
Direktverschluss nach Rückverlagerung	1

5.1.3.3 Beatmungsdauer:

Die Mehrzahl der GSP (91,43%; 32/35) zeigte eine komplikationsfreie Beatmung. Die mittlere Beatmungsdauer betrug 7,69 Tage mit einer maximalen Dauer von 55 Tagen. Die kürzeste Beatmung konnte direkt postoperativ beendet werden. Bei drei GSP ergaben sich Probleme im Rahmen der Beatmung: Ein Kind verstarb bei deutlicher Frühgeburtlichkeit (31+2 SSW) an nicht beherrschbarer, akuter respiratorischer Insuffizienz im Alter von 8 Monaten.

Beatmungsdauer	Min	Max	MW	SD	ØKompl.
GSP (N=35)	0	55	7,686	8,940	91,43%

ØKompl.= komplikationslose Beatmung.

5.1.3.4 Nahrungsaufbau:

Der Nahrungsaufbau gestaltete sich bei 22 Kindern komplikationslos. Im Durchschnitt konnte ein oraler Kostaufbau 12,45 Tage (SD 8,333) postoperativ erfolgen, dabei variieren die Werte zwischen drei und 39 Tagen. Bei 13 Kindern traten Komplikationen beim Nahrungsaufbau auf: Bei einem Mädchen mit komplexem Herzfehler war aufgrund starker Sättigungsabfälle während des Trinkens nur ein deutlich verzögerter Nahrungsaufbau möglich. Das Mädchen benötigte auch nach Entlassung eine Teilsondierung der Nahrung. Ebenso konnte bei mehreren Kindern die Nahrungsmenge aufgrund von rezidivierendem Erbrechen nur sehr langsam gesteigert werden. Zwei Kinder litten aufgrund diverser Darmresektionen an einem Kurzdarmsyndrom mit verzögertem Nahrungsaufbau und Gedeihstörungen. Bei einem dieser Kinder waren eine Dünndarmperforation, sowie ein Volvulus ursächlich. Das andere Kind musste aufgrund von Atresien und Stenosen im Bereich des Dünn- und Dickdarms mehrfach reseziert werden. Bei der Nachuntersuchung stellte sich eines der Kurzdarmsyndrom-Kinder mit liegender PEG-Sonde vor, das andere Kind war während des primären stationären Aufenthaltes verstorben.

Nahrungsaufbau	Min	Max	MW	SD	ØKompl.
GSP (N=35)	3	39	12,45	8,333	62,86%

ØKompl.= komplikationsloser Nahrungsaufbau.

5.1.3.5 Letalität:

Von den GSP verstarben fünf Kinder. Die Letalität betrug damit 14,29% (5/35). Zwei Kinder verstarben im Alter von einem Monat, zwei Kinder nach drei Monaten und ein Junge befand sich acht Monate beatmungspflichtig in stationärer Behandlung bevor er verstarb.

Bis auf ein Neugeborenes mit kardialen Anomalien hatten die verstorbenen GSP keine extraintestinalen Fehlbildungen. Intestinale Fehlbildungen im Sinne einer komplizierten Gastroschisis zeigten drei der fünf verstorbenen Kinder (60%): Darunter eine Analstenose, zwei Darmatresien, eine Darmperforation und ein Volvulus. Die kardiale Fehlbildung bestand aus einer nicht näher beschriebenen Kardiomyopathie, einer Mitralinsuffizienz, sowie PDA und ASD II.

Unter den verstorbenen Kindern befanden sich drei Frühgeborene, das jüngste mit 31+2 SSW, und zwei Reifgeborene. Bei den drei frühgeborenen Kindern schien die Frühgeburtlichkeit

ursächlich für den letalen Ausgang. Mehrfache operative Eingriffe aufgrund assoziierte intestinaler Fehlbildungen führten bei den beiden reifgeborenen Kindern zum Tod durch nicht beherrschbare Herzkreislaufprobleme.

Letalität	Gesamt	FG-bedingt	FBi-bedingt
GSP (N=35)	5 14,29%	3 60,0%	2 40%
GSP: intern (N=20)	2 10,0%		
GSP: extern (N=15)	3 20,0%		

Vergleicht man die Letalität der postnatal aus externen Krankenhäusern zuverlegten Neugeborenen und der primär in der Regensburger Klinik geborenen GSP, so zeigen die extern geborenen Kinder eine doppelt so hohe Letalität wie die intern geborenen Kinder. Darunter befand sich ein Neugeborenes, das von der Mutter eigenhändig außerhalb einer klinischen Einrichtung geboren wurde. Jedes der Kinder wurde noch am Tag der Geburt operativ versorgt.

5.1.3.6 Stationäre Aufenthaltsdauer

Die Verweildauer der stationär verstorbenen Kinder wurde nicht in die Statistik aufgenommen. Die Aufenthaltsdauer nach der Primäroperation variierte unter den übrigen überlebenden GSP zwischen 24 und 172 Tagen bei Betrachtung aller zugänglichen Daten. Der Mittelwert betrug für diese Gruppe 66,9 Tage (SD 42,71).

Aufenthaltsdauer (d)	Min	Max	MW	SD
GSP (N=30)*	24	172	66,867	42,710
GSP:intern (N=18)	24	172	67,111	48,152
GSP:extern (N=12)	35	121	66,50	35,008

*alle überlebenden Patienten

In Bezug auf die stationäre Aufenthaltsdauer fand sich kein Unterschied zwischen intern geborenen und extern geborenen Kindern ($P=0,97$).

5.1.3.7 Folgeoperationen:

Zusätzliche Operationen aufgrund der Bauchwandfehlbildung während des ersten stationären Aufenthaltes waren bei fünf GSP nötig. Bei einem Kind war eine frühe Bauchdeckenrevision aufgrund einer Wunddehiszenz im Alter von zwei Monaten nötig. Insgesamt fünf Kinder, davon ein Kind zweimalig, benötigten eine laparoskopische Reoperation aufgrund einer Ileussympomatik. Bei zwei GSP stellten sich Dünndarmstenosen als Ursache für die Ileussympomatik heraus, bei einem Kind war ein Volvulus als Ursache dokumentiert. Die zugrundeliegende Ursache bei den übrigen Kindern war nicht dokumentiert worden.

Folgeoperationen	Gesamt	Bauchwand-Eingriff	Ileus-OP
GSP (N=35)	5 14,29%	1 2,86%	5 14,29%

5.1.1 Langzeitergebnisse

5.1.1.1 Patientengut

Von 23 Familien der GSP wurden uns die Fragebögen zurückgesandt. Damit erzielten wir einen Rücklauf von 76,67% in der Gastroschisisgruppe.

Das mittlere Alter der GSP bei Beantwortung des Fragebogens betrug 11,7 Jahre (SD 6,74). Das jüngste Kind war zu diesem Zeitpunkt 17 Monate alt, die älteste Patientin 23 Jahre. Nicht alle Fragen wurden immer von allen Patienten beantwortet, daher ergeben sich unterschiedliche Gesamtsummen der Antworten.

Zur persönlichen Nachuntersuchung erschienen 18 Patienten. Diese erfolgte im Durchschnitt 10,8 Jahre (SD 6,20) nach der Primärbehandlung. Das jüngste Kind war zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 3 6/12 und die älteste Patientin 23 9/12 Jahre alt.

Patientenalter (a)	Min	Max	MW	SD
GSP:FB (N=23)	1,42	23,00	11,7	6,74
GSP:NU (N=18)	3,50	23,75	10,8	6,20

5.1.1.2 Entwicklung

Eine initiale Entwicklungsverzögerung wurde laut Fragebogen bei vier (17,39%) GSP beobachtet, davon hatte aber lediglich ein Kind diesen Rückstand bis zum Kindergartenalter nicht aufgeholt und besuchte eine spezielle Integrationsgruppe im Kindergarten. Die übrigen drei Kinder konnten altersgerecht den Kindergarten besuchen. Alle Kinder mit initialer Entwicklungsverzögerung stellten sich zur Nachuntersuchung vor. Bei dieser klinischen Untersuchung wies nur noch ein Kind (5,56%) ein Entwicklungsdefizit auf. Dabei handelt es sich um das Mädchen mit Di-George-Syndrom und komplexem Herzfehler.

Entwicklungsverzögerung	Ja	Nein
GSP:FB (N=23)	4 17,39%	19 82,61%
GSP:NU(N=18)	1 5,56%	17 94,44%

5.1.1.3 Bewegungsprobleme und sportliche Leistung

5.1.1.3.1 Rückenschmerzen

Auf einem Fragebogen wurde die Häufigkeit von Rückenschmerzen nicht angegeben, da das Kind zu jung war. Die Mehrheit der Patienten (14/22; 63,64%) gab an nie an Rückenschmerzen zu leiden. Von den restlichen Patienten verspürten zwei Kinder selten, vier Kinder manchmal und zwei Kinder oft Rückenschmerzen. Keiner der Befragten gab an ständig an Rückenschmerzen zu leiden.

In der Kontrollgruppe (KG) beantworteten 98 Kinder und Jugendliche diese Frage. Für die Häufigkeit von Rückenschmerzen ergaben sich Antworten von „immer“ bis „niemals“. Über die Hälfte (57,14%) der Kinder der KG verspüren nie Rückenschmerzen. Die Antworten verteilen sich der Patientengruppe entsprechend. Drei Kontrollpersonen (3,03%) gaben an immer an Rückenschmerzen zu leiden. Es fand sich auch kein signifikanter Unterschied zwischen den Angaben der GSP und der KG ($P=0,916$).

Rückenschmerzen*	1	2	3	4	5
GSP (N=22)	0	2	4	2	14
	-	9,09%	18,18%	9,09%	63,64%
KG (N=98)	3	9	18	12	56
	3,06%	9,18%	18,37%	12,24%	57,14%

*1=immer, 2=oft, 3=manchmal, 4=selten, 5= nie.

5.1.1.3.2 Selbsteinschätzung der sportlichen Leistung

In zwei Fragebögen wurden keine Angaben zur sportlichen Leistung gemacht, darunter auch ein Kind das zu diesem Zeitpunkt erst 17 Monate alt war. Von den restlichen Befragten schätzten 12 (57,14%) ihre Leistung bei sportlichen Aktivitäten als durchschnittlich ein. Jeweils ein Kind hielt sich für deutlich schlechter (4,76%), bzw. etwas unterdurchschnittlich (4,76%). Fünf Patienten (23,81%) hielten sich für etwas überdurchschnittlich, zwei Kinder (9,52%) gaben an, weit überdurchschnittliche sportliche Leistungen zu erbringen.

Die Angaben zur Einschätzung der sportlichen Leistung verteilten sich in der KG zwischen „deutlich überdurchschnittlich“ und „deutlich schlechter“. Als deutlich überdurchschnittlich bewerteten 9,38% der Kinder ihre sportliche Leistung. 25% bezeichneten sich als etwas überdurchschnittlich, 46,88% als durchschnittlich, und 15,63% als etwas unterdurchschnittlich. Nur 3,13% der Befragten schätzten ihre sportlichen Leistungen als deutlich schlechter im Vergleich zu Gleichaltrigen ein.

Die Angaben zur sportlichen Leistung der Kinder und Jugendlichen der KG unterschieden sich also kaum von den Patientendaten. Es ließ sich auch kein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Gruppen feststellen ($P=0,735$).

Sportliche Leistung*	1	2	3	4	5
GSP (N=21)	2	5	12	1	1
	9,52%	23,81%	57,14%	4,76%	4,76%
KG (N=96)	9	24	45	15	3
	9,38%	25,00%	46,88%	15,63%	3,13%

*1=deutlich überdurchschnittlich, 2=etwas überdurchschnittlich, 3=durchschnittlich, 4=etwas unterdurchschnittlich, 5= deutlich unterdurchschnittlich.

5.1.1.3.3 Regelmäßige sportliche Betätigung

Die Daten konnten hierfür nur von den 18 Patienten erhoben werden, die sich zur Nachuntersuchung vorstellten. 14 Patienten (77,78%) gaben an, regelmäßig Sport zu treiben, vier Patienten (22,22%) gingen keiner regelmäßigen sportlichen Betätigung nach.

In der Kontrollgruppe wurde die Frage von 103 Personen beantwortet. 79,61% der Befragten übten regelmäßig eine sportliche Tätigkeit aus, 20,39% betrieben keinen regelmäßigen Sport. Die Werte der GSP und der Kontrollgruppe liegen sehr nahe zusammen. Es findet sich daher, wie zu erwarten, kein signifikanter Unterschied ($P > 0,05$).

Regelmäßiger Sport*	Ja	Nein
GSP (N=18)	14 77,78%	4 22,22%
KG (N=103)	82 79,61%	21 20,39%

5.1.1.3.4 Probleme bei alltäglichen Bewegungen

Ein Fragebogen wurde bezüglich dieser Frage nicht ausgefüllt. 13 Patienten (59,09%) fühlen sich nie eingeschränkt bei der Ausführung von alltäglichen Bewegungen (zum Beispiel beim Gehen, Strecken, Bücken). Probleme dabei verspürten sechs (27,27%) Kinder selten, zwei Patienten (9,09%) manchmal und ein Kind (4,55%) oft. Niemand hatte ständig bestehende Probleme.

Diese Daten wurden von der Kontrollgruppe nicht erhoben.

Probleme i. Alltag *	1	2	3	4	5
GSP (N=22)	0 -	1 4,55%	2 9,09%	6 27,27%	13 59,09%

*1=immer, 2=oft, 3=manchmal, 4=selten, 5= nie.

5.1.1.4 Narbenkosmetik

Die Parameter zur Beurteilung des kosmetischen Narbenbefundes werden sowohl für die gesamte Anzahl der „Fragebogen“-Patienten erhoben, als auch für die nachuntersuchte Teilgruppe. Im Folgenden werden die „Fragebogen“-Patienten der Einfachheit halber nur als GSP bzw. Gastroschisisgruppe bezeichnet.

Die Ergebnisse der nachuntersuchten GSP fließen zudem in einen Narbenscore (NS) ein, der am Ende der jeweiligen Ergebnisdarstellung aufgeführt wird.

5.1.1.4.1 Narbenverlauf

Innerhalb der Gastroschisisgruppe zeigten 21 Patienten (91,3%) einen senkrechten Narbenverlauf und ein Kind (4,35%) einen waagrechten Verlauf der Operationsnarbe. Bei einem Patienten (4,35%) entsprach die Narbe im Aussehen einem Bauchnabel.

Narbenverlauf	Senkrecht	Waagrecht	△ Nabel
GSP:FB (N=23)	21 91,3%	1 4,35%	1 4,35%

5.1.1.4.2 Narbenlänge

Die durchschnittliche Narbenlänge aller GSP betrug 11,33 cm (SD 7,09) bei einer Streubreite von 1 cm bis 24 cm. Bei der alleinigen Betrachtung der nachuntersuchten Patienten betrug die

durchschnittliche Narbenlänge 10,17 cm (SD 6,447) bei einer Streubreite von 1 cm bis 20 cm. Die längste Narbe wies ein 10 8/12 alter Patient auf.

Narbenlänge (cm)	Min	Max	MW	SD
GSP:FB (N=23)	1	24	11,33	7,086
GSP:NU (N=18)	1	20	10,17	6,447

In Korrelation zur Körperlänge (Narbenlänge NL ÷ Körperlänge KL) fand sich im Mittel eine Narbenlänge von 7,64% (SD 3,74%). Die kürzeste Narbe betrug 0,89% der Körperlänge, die längste Narbe 14,55% der Körperlänge.

Unter den nachuntersuchten Patienten fand sich in Korrelation zur Körperlänge (NL÷ KL) im Mittel eine Narbenlänge von 6,97% (SD 3,374). Die kürzeste Narbe betrug 0,89% der Körperlänge, die längste Narbe 13,16% der Körperlänge.

Narbenlänge-in-%-der-Körperlänge	Min	Max	MW	SD
GSP: FB (N=22)	0,89	14,55	7,64	3,738
GSP: NU (N=18)	0,89	13,16	6,97	3,474

Narbenscore: NL-in-%-der-KL

Das kosmetische Ergebnis der nachuntersuchten Patienten wird anhand eines Narbenscores bewertet: Für den Parameter Narbenlänge-in-%-der-Körperlänge erzielten acht Patienten einen Wert kleiner 6,0% (Scorewert 0), fünf Patienten einen Wert $\geq 6,0\%$ und $< 9,0\%$ (Scorewert 1) und fünf Patienten einen Wert $\geq 9,0\%$ (Scorewert 2).

NARBENSORE_GSP			
NL-in-%-der-KL*	0	1	2
NS: NL/KL (N=18)	8	5	5
	44,4%	27,7%	27,7%

*0=(NL/KL < 6,0%), 1=(NL/KL \geq 6,0%),2=(NL/KL \geq 9,0%).

5.1.1.4.3 Narbenbreite

Die 23 GSP haben im Mittel eine Narbenbreite (NB) von 12,8 mm (SD 7,75), mit einer Streuung von 2 mm bis 30 mm.

Der Mittelwert für die Narbenbreite der nachuntersuchten Patienten, deren Ergebnisse in den Narbenscore miteinfließen, lag bei 14,28 (SD 7,782), mit einer Streuung von 5 mm bis 30 mm.

Narbenbreite (mm)	Min	Max	MW	SD
GSP: FB (N=23)	1	30	12,78	7,746
GSP: NU (N=18)	5	30	14,28	7,782

Narbenscore: Narbenbreite

Mit einer Narbenbreite von < 20 mm wurde 13 Patienten der Scorewert 0 zugeteilt. Ein Patient mit einer Narbenbreite \geq 20 mm und < 30 mm erhielt den Scorewert 1. Der Scorewert 2 wurde von zwei Patienten erreicht, deren Narben \geq 30 mm breit waren.

NARBENSORE_GSP

Narbenbreite(NB)*	0	1	2
NS:NB (N=18)	13	4	1
	72,2%	22,2%	5,5%

*0=(NB<20mm), 1=(NB \geq 20mm), 2=(NB \geq 30mm).

5.1.1.4.4 Narbenhypertrophie

Bei zehn GSP (43,4%) war die Narbe über das Hautniveau erhaben, beziehungsweise hypertrophiert. Die restlichen 13 GSP (56,5%) zeigten keine erhöhten Narben.

Unter den nachuntersuchten 18 Patienten befanden sich acht Kinder (44,44%) mit hypertrophierten Narben. Zehn Patienten (55,56%) zeigten keine Narbenhypertrophie.

Narbenhypertrophie	nein	ja
GSP: FB (N=23)	13	10
	56,5%	43,4%
GSP: NU (N=18)	10	8
	55,56%	44,44%

Narbenscore: Hypertrophie

Wir unterteilten im Rahmen des Narbenscores innerhalb dieser Gruppe nochmals in starke und mäßige Hypertrophie. Dabei fand sich bei sieben Patienten (38,89%) eine mäßige Hypertrophie (Scorewert 1) und bei einem Patienten (5,56%) eine starke Hypertrophie (Scorewert 2). Die übrigen Patienten (55,56%) ohne hypertrophe Narben erhielten den Scorewert 0.

NARBENSORE_GSP

Hypertrophie(NH)*	0	1	2
NS:NH (N=18)	10	7	1
	55,56%	38,89%	5,56%

* 0=keine, 1=etwas, 2=stark.

5.1.1.4.5 Verhärtungen

Die Beurteilung von Verhärtungen konnte nur bei den nachuntersuchten Patienten erfolgen. Nur eine Patientin wies im Rahmen der Narbenpalpation eine umschriebene Verhärtung auf. Die Primärversorgung erfolgte bei dieser Patientin ohne Interponat. Nach Angaben der Patientin habe diese Verhärtung bereits vor einer erfolgten Korrekturoperation bestanden und habe durch diese nicht vollständig korrigiert werden können.

Narbenscore:Verhärtungen

Die umschriebene Verhärtung der Patientin wird als mäßige Verhärtung bewertet (Scorewert1). Eine stark ausgeprägte Narbenplatte bestand bei keinem der untersuchten Patienten. Die Narben der übrigen GSP wiesen keine Verhärtungen auf (Scorewert 0).

NARBENSORE_GSP

Verhärtungen (VH)*	0	1	2
NS:VH (N=18)	17	1	-
	94,4%	5,5%	-

*0=keine, 1=etwas, 2=Narbenplatte

5.1.1.4.6 Einziehungen

Dieser Parameter konnte ebenfalls nur von den nachuntersuchten Patienten erhoben werden. Bei fünf Kindern (27,78%) fanden sich Einziehungen, die zum Teil aus verstrichenen, ehemaligen Nabelplasiken resultierten.

Narbenscore: Einziehungen

Auch hier wurde zur objektiveren Beurteilung in mäßige und starke Einziehungen unterschieden. Darunter befanden sich drei Kinder mit mäßig starken Einziehungen (Scorewert 1) und zwei Kinder mit starken, auffälligen Einziehungen (Scorewert 2). Einen Scorewert von 0 wurde den 13 Patienten ohne Einziehungen zugeteilt.

NARBENSORE_GSP

Einziehungen(EZ)	0	1	2
NS:EZ (N=18)	13	3	2
	72,22%	16,67%	11,11%

0=keine, 1=etwas,2=stark.

5.1.1.4.7 Stichkanäle

Diese Parameter konnten nur von den nachuntersuchten Patienten erhoben werden. 13 Kinder hatten entlang der Stichkanäle Narben gebildet, die zum Teil störender wirkten als die Narbe selbst.

Narbenscore: Stichkanäle

Auch hier wurde zur objektiveren Beurteilung in wenige/unauffällige und viele/auffällige Stichkanalnarben unterschieden. Unter den 13 Kindern mit Stichkanalnarben befanden sich elf Kinder mit wenigen, beziehungsweise dezenteren Stichkanalnarben (Scorewert 1) und zwei Kinder mit sehr auffälligen, hypertrophierten Stichkanalnarben (Scorewert 2). Bei fünf Kindern fanden sich keine Stichkanäle (Scorewert 0).

NARBENSORE_GSP

Stichkanäle (SK)	0	1	2
NS:SK (N=18)	5	11	2
	68,75%	18,75%	12,5%

*0=keine, 1=etwas,2=stark.

5.1.1.4.8 Zusätzliche Narben

Zusätzliche Narben bestanden bei 47,83% (11/23) aller Befragten. Unter den nachuntersuchten 18 Patienten fanden sich sieben Kinder (38,89%) mit Zusatznarben. Darunter zeigte eine Patientin lateral der medianen Operationsnarbe sehr auffällige, deutlich hypertrophierte Narben, resultierend aus Entlastungsschnitten beidseits. Mit einer Breite von jeweils 4 cm waren diese wesentlich auffälliger als die „eigentliche“ Laparatomienarbe.

Zusatznarben (ZN)	Nein	Ja
GSP (N=23)	12	11
	52,17%	47,83%
GSP:NU (N=18)	11	7
	61,11%	38,89%

Narbenscore: Zusatznarben

Unter den sieben nachuntersuchten Kindern mit zusätzlichen Operationsnarben nahmen wir nochmals eine Unterteilung in „viele bzw. auffällige Zusatznarben“ und „wenige bzw. unauffällige Zusatznarben“ vor. Dabei fanden sich sechs Kinder (33,33%) mit wenigen, bzw. eher unauffälligen Zusatznarben (Scorewert 1). Der oben beschriebene, sehr auffällige Zusatznarbenbefund einer Patientin (5,55%) wurde mit dem Scorewert 2 bewertet. Die übrigen elf Patienten weisen keine zusätzlichen Narben auf (Scorewert 0).

NARBENSORE_GSP

Zusatznarben(ZN)*	0	1	2
NS:ZN (N=18)	11	6	1
	61,11%	33,33%	5,56%

*0=keine, 1=wenige/unauffällig, 2=viele/auffällig.

5.1.1.4.9 Zusammenfassung Narbenscore

In der folgenden Tabelle werden noch einmal die Ergebnisse der einzelnen erhobenen Parameter aufgeführt, die in den Gesamtnarbenscore einfließen.

NARBENSORE_GSP

Zusammenfassung	0	1	2	N
NL/KL (%)	8	5	5	18
	44,4%	27,7%	27,7%	
Narbenbreite	13	4	1	18
	72,2%	22,2%	5,5%	

Narbenhypertrophie	10	7	1	18
	55,56%	38,89%	5,56%	
Verhärtungen	17	1	0	18
	94,44%	5,56%	-	
Einziehungen	13	3	2	18
	72,22%	16,67%	11,11%	
Stichkanäle	5	11	2	18
	68,75%	18,75%	12,5%	
Zusatznarben	11	6	1	18
	61,11%	33,33%	5,56%	

Für die 18 GSP, deren Narben anhand dieses Narbenscores bewertet wurden, ergab sich ein mittlerer Scorewert von 3,33 (SD 2,425), mit einer Streuung der Gesamtscorewerte zwischen 0 und 8.

NARBENSORE_GSP

Gesamtscore	Min	Max	MW	SD	n
Gesamtscore	0	8	3,33	2,425	18

Verteilung Gesamtscore	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Anzahl	2	2	4	3	2	1	1	2	1	-	-	-	-	-	-

5.1.1.5 Beurteilung der Bauchwand

5.1.1.5.1 Prominenz des Abdomens

Ein prominentes Abdomen wies lediglich eine Patientin (5,56%) auf. Bei der Inspektion fiel eine partielle Prominenz des linken Unterbauches auf, die durch die tief eingezogene, unter Hautniveau befindliche Narbe entstand.

Prominenz Abdomen	Keine	Partiell	Gesamt
GSP (N=18)	17	1	-
	94,44%	5,56%	-

5.1.1.5.2 Faszienlücke/Bauchwandbruch

Die Anzahl der Bauchwandbrüche unter den GSP konnte auch durch die Angaben im Fragebogen eruiert werden. Insgesamt bestand ein Bauchwandbruch bei drei Patienten (13,04%; 3/23).

Für den Tastbefund einer Faszienlücke war jedoch eine klinische Nachuntersuchung nötig. Daher konnten diese Daten nur für die Kinder der Nachuntersuchung erhoben werden. Eine Faszienlücke konnte bei sechs nachuntersuchten Kindern (33,33%; 6/18) getastet werden. Davon betrug der größte Lückendurchmesser 2 cm. Bei zwei dieser sechs Kinder mit bestehender Faszienlücke (11,11%; 2/18), war ein hervortretender Bruchinhalt, im Sinne einer

Hernie, zu palpieren. Darunter befand sich ein Kind mit einer seit Geburt bestehenden Nabelhernie.

Bauchwandbeurteilung	Hernie	Faszienlücke
GSP:FB (N=23)	3 13,04%	- -
GSP:NU (N=18)	2 11,11%	6 33,33%

5.1.1.6 Zufriedenheit mit dem kosmetischen Ergebnis

5.1.1.6.1 Stört die Erscheinung der Narbe?

Von den Befragten fühlten sich sieben Patienten überhaupt nicht (30,43%) und fünf Patienten kaum (21,74%) von der Erscheinung der Narbe gestört. Jeweils vier Patienten (17,39%) gaben an sich ein wenig, bzw. stark beeinträchtigt zu fühlen. Drei Befragte (13,04%) störte die Erscheinung der Narbe sehr stark.

Unter den nachuntersuchten Patienten fühlten sich fünf Patienten überhaupt nicht (27,7%) und jeweils vier Patienten (25,0%) kaum, bzw. ein wenig von der Erscheinung der Narbe gestört. Drei Befragte (16,67%) störten die Erscheinung der Narbe stark und zwei Patientinnen (11,11%) sehr stark.

Stört die Narben- Erscheinung? *

	1	2	3	4	5
GSP:FB (N=23)	3 13,04%	4 17,39%	4 17,39%	5 21,74%	7 30,43%
GSP:NU (N=18)	2 11,11%	3 16,67%	4 25,0%	4 25,0%	5 27,7%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=überhaupt nicht.

Unter den beiden Patientinnen, die sich sehr stark durch die Narbe beeinträchtigt fühlten, befand sich eine junge Frau, die bereits eine Korrekturoperation der Bauchwand hatte durchführen lassen. Präoperativ fand sich eine ausgeprägte Prominenz des Abdomens und starke Einziehungen (Abb.8; S.43). Durch die Revision der Bauchwandplastik wurde ein deutlich besseres kosmetisches Ergebnis erzielt (Abb.9; S.43). Dennoch fühlte sich die junge Frau durch die bleibenden Narben der Korrekturoperation gestört.



Abb. 8: Präoperativer Befund



Abb. 9: Postoperativer Befund

5.1.1.6.2 Bauchnabel vorhanden?

Unter den GSP besaßen zum Zeitpunkt der Datenerhebung sechs Kinder (33,34%) einen Bauchnabel. Einen deutlich ausgebildeten Nabel hatten davon fünf Kinder (27,78%) und bei einem Kind wirkte der Bauchnabel etwas verstrichen (5,56%). 17 Kinder (73,91%) hatten zu diesem Zeitpunkt keinen Bauchnabel.

Alle sechs GSP mit Bauchnabel sind zur Nachuntersuchung erschienen: fünf Kinder (27,7%) mit einem deutlichen Nabel und ein Mädchen (5,5%) mit einem angedeuteten Bauchnabel. Bei diesem Mädchen war der Nabel durch eine tiefere Einziehung angedeutet.

Bauchnabel vorhanden?	Nein	Ja
GSP:FB (N=23)	17	6
	73,91%	26,0%

5.1.1.6.3 Stört das Fehlen des Bauchnabels?

Von den 17 GSP, die zum Zeitpunkt der Datenerhebung keinen Bauchnabel besaßen, fanden dies vier Patienten (23,53%) überhaupt nicht störend. Kaum als störend empfanden es zwei (11,76%), ein wenig störend sieben Kinder (41,18%). Ein Kind (5,88%) störte der fehlende Bauchnabel stark, drei Patienten sogar sehr stark (17,65%).

Stört fehlender Bauchnabel? *	1	2	3	4	5
GSP:FB (N=17)	3	1	7	2	4
	17,65%	5,88%	41,18%	11,76%	23,53%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=gar nicht.

5.1.1.6.4 Beeinträchtigung des Aussehens?

Zehn GSP fühlen sich „gar nicht“ (45,45%) und sechs Patienten „kaum“ (27,27%) in ihrem Aussehen beeinträchtigt, drei Befragte (13,64%) fühlten sich „ein wenig“, ein Kind (4,55%) „stark“ und zwei Kinder (9,09%) „sehr stark“ beeinträchtigt.

Beeinträchtigung des Aussehens? *	1	2	3	4	5
GSP:FB (N=22)	2	1	3	6	10
	9,09%	4,55%	13,64%	27,27%	45,45%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=überhaupt nicht.

5.1.1.6.5 Korrekturoperation

Eine Korrekturoperation planen zu einem späteren Zeitpunkt vier (17,39%) der befragten Familien. Darunter plante ein Patient eine Korrektur der Bauchwand und drei Patienten eine Bauchwandrevision mit simultaner Nabelplastik.

Ein Beratungsgespräch zur Bauchdeckenrevision bzw. Nabelplastik im Rahmen der Nachuntersuchung wünschten zehn Patienten (43,48%). Zwei Patienten wollten ein Beratungsgespräch über die Durchführung einer Bauchwandplastik, drei Patienten über die Durchführung einer Nabelplastik und fünf Patienten wollten über beide Eingriffe informiert werden. Acht Patienten wünschten im Rahmen der Nachuntersuchung ein Beratungsgespräch: jeweils zwei Patienten wurden über eine Nabel- bzw. Bauchwandplastik, und vier Patienten über beide Eingriffe beraten.

Eine Korrekturoperation hatten bereits fünf Patienten (21,74%) durchführen lassen. Bei einem Jungen war bereits im Alter von zwei Monaten eine Bauchdeckenrevision durchgeführt worden. Bei einem Mädchen war mit zwei Jahren eine Faszienlücke verschlossen worden. Eine junge Frau hatte bereits im Alter von 13 Jahren in einem externen Krankenhaus eine Korrekturoperation der Bauchwand mit simultaner Nabelplastik durchführen lassen. Das kosmetische Ergebnis sowie die Zufriedenheit über das Erscheinungsbild hatten sich dadurch deutlich gebessert. Ein Patient hatte sich im Alter von zwei Jahren einer Narbenbruchoperation unterzogen. Bei einem Jungen war bereits im Alter von zwei Jahren eine Bauchdeckenrevision und Nabelbruchoperation durchgeführt werden.

Korrekturoperation *	1	2	3
GSP:FB (N=23)	5	4	10
	21,74%	17,39%	43,48%

*1=bereits durchgeführt, 2= OP geplant/gewünscht, 3= Beratung gewünscht.

5.2 Omphalozele

5.2.1 Patientenkollektiv

Im Zeitraum von Januar 1983 bis Dezember 2007 wurden in St. Hedwig 35 Omphalozelenpatienten (OZP) behandelt. Darunter befanden sich 16 Mädchen (45,7%) und 19 Jungen (54,3%).

In der ersten Hälfte des Studienzeitraumes 1983-1995 wurden 2 in unserer Klinik 22 OZP behandelt. Hingegen waren es in der zweiten Hälfte 1996-2007 nur 13 Omphalozelenfälle.

Die mittlere Schwangerschaftsdauer lag bei 37 SSW (SD 2,64) mit einer Streuung zwischen 31 und 42 SSW. Elf (11/34: 32,35%) Kinder kamen als Frühgeborene zur Welt. Bei einem Kind war das Gestationsalter unbekannt.

Die Kinder wurden mit einem mittleren Gewicht von 2875 g (SD 632,02), mit einem Minimum von 1640 g und einem Maximum von 4130 g geboren.

5.2.2 Morphologie der Bauchwanddefekte

5.2.2.1.1 Omphalozelengröße

Bei neun OZP war die Größe der Omphalozelensäcke nicht dokumentiert. Für zwei dieser Fälle war lediglich die Größe der Bruchpforte mit 2cm beziehungsweise 5cm vermerkt. Ohne nähere Angaben waren zwei Omphalozelen als klein und eine weitere als groß bezeichnet worden. Die Dokumentation war nicht einheitlich in Zentimeter-Angaben gehalten. Bezeichnungen wie walnuss-, pflaumen-, männerfaustgroß beschrieben häufig die Größe der Omphalozelen. Die kleinste Omphalozele war mit 2 cm angegeben, die größte als "männerhandflächengroß". Sieben Omphalozelen hatten einen Durchmesser von weniger als 5 cm (u.a. "pflaumengroß", "tischtennisballgroß", "kastaniengroß", "walnußgroß" etc.). Bei der Mehrheit der Patienten (69,57%; 16/23) hatten diese einen Durchmesser von mindestens 5 cm (u.a. "orangengroß", "tennisballgroß", "männerfaustgroß", "kindskopfgroß", "männerhandflächengroß"). Werden die Omphalozelen, die lediglich als klein, bzw. groß beschrieben wurden, ebenfalls dazu gezählt, verteilt sich die Bruchsackgröße auf neun kleine und 17 große Omphalozelen. Die folgende Tabelle gibt nochmals einen Überblick über die Verteilung der Omphalozelengrößen.

Omphalozelengröße	< 5 cm	≥ 5 cm
OZP (N=23)	7	16
	30,43%	69,57%
Omphalozelengröße	„klein“	„groß“
OZP (N=26)	9	17
	34,62%	65,38%

5.2.2.1.2 Eventrierte Organe

In drei Fällen war der Inhalt der Omphalozele nicht dokumentiert. Eine der Omphalozelen mit unbekanntem Inhalt wurde als kastaniengroß beschrieben. Bei den anderen beiden war auch die Größe nicht vermerkt worden.

Da sich häufig mehrere Organe im Bruchsack befanden, ergibt die Summe der eventrierten Organe eine größere Anzahl als die Gesamtzahl der OZP.

Am häufigsten (90,63%) waren im Eventrat Darmanteile enthalten. 20 (62,50%) Omphalozelen enthielten Dünndarmanteile, 13 (40,63%) Dickdarmanteile. Dabei war dreimal der gesamte Dünn- und Dickdarm, zweimal der gesamte Dünndarm und einmal der gesamte Dickdarm prolabiert. In acht Fällen (25,00%) wurde nicht zwischen Dünn- und Dickdarm unterschieden. Die Herniation ausschließlich von Darm ohne die Beteiligung anderer Organe fand sich bei 17 (53,13%) Neugeborenen. Bei 13 (40,63%) Patienten war die Leber beteiligt und bei drei dieser Kinder (23,08%; 3/13) war die Leber das einzige eventrierte Organ. Die Eventration der gesamten Leber war bei vier Neugeborenen dokumentiert worden. In jeweils zwei Fällen (6,25%) waren Teile der Milz und Magenanteile eventriert. Urogenitale Organe befanden sich bei drei Kindern (9,38%) im Bruchsack: Darunter zwei Ovarien und eine Tube.

Zur Übersicht ist die Verteilung der eventrierten Organe in der folgenden Tabelle nochmals aufgeführt.

Eventrierte Organe	OZP (N=32)
Leber (allgemein)	13/32 (40,63%)
Nur Leber	3/32 (9,38%)
Darm (allgemein)	29/32 (90,63%)
Dünndarm	20/32 (62,50%)
Dickdarm	13/32 (40,63%)
Nicht näher bezeichnet	8/32 (25,00%)
Ausschließlich Darm	17/32 (53,13%)
Magen	2/32 (6,25%)
Urogenitale Organe	3/32 (9,38%)
Milz	2/32 (6,25%)
Sonstiges	-

5.2.2.1.3 Klassifikation der Omphalozele

Eine extrakorporal liegende Leber fand sich unter 40,63% (13/32) der OZP. Unter den leberenthaltenden Omphalozelen befanden sich außer einer kleinen, walnußgroßen Omphalozele nur über 5 cm große („apfelsinen-“ bis „kinderkopfgroß“) Omphalozelen. Zweimal war keine Angabe zur Größe dokumentiert.

Bei 12 OZP (34,29%) fand sich eine rupturierte Omphalozele. Bei den übrigen 23 Neugeborenen war die Membran intakt.

5.2.3 Assoziierte Fehlbildungen

In unserem Patientenkollektiv finden sich bei 65,71% (23/35) der OZP zusätzliche Anomalien, falls das Vorkommen eines Meckeldivertikels (im Folgenden mit MD abgekürzt) als zusätzliche intestinale Fehlbildung gewertet wird. Ohne Berücksichtigung der MD, da dem MD an sich kein Krankheitswert zukommt, zeigen nur 54,29% (19/35) der OZP assoziierte Fehlbildungen. Eine isolierte Omphalozele fand sich folglich in 34,29% (mit MD), beziehungsweise 45,71% (ohne MD) der OZP. Die Verteilung der OZP auf ausschließlich intestinale, ausschließlich extraintestinale oder sowohl intestinale, als auch extraintestinale Fehlbildungen, je nach Einschlusskriterium des MD, ist der folgenden Tabelle zu entnehmen.

Fehlbildungen OZP (N=35)	Ohne Meckeldivertikel	Mit Meckeldivertikel
Gastrointestinale FBi Gesamt	5/35 (14,29%)	13/35 (37,14%)
Nur intestinale FBi	2/35 (5,71%)	6/35 (17,14%)
Nur extraintestinale FBi	11/35 (31,43%)	7/35 (20,0%)
Intestinale&Extraintestinale FBi	3/35 (8,57%)	7/35 (20,0%)
Isolierte Omphalocele	16/35 (45,71%)	12/35 (34,29%)
Assoziierte FBi Gesamt	19/35 (54,29%)	23/35 (65,71%)

Mit 37,14% (mit MD), beziehungsweise 14,29% (ohne MD) kamen gastrointestinale Anomalien, neben kardialen Fehlbildungen mit 20% am häufigsten vor. Urogenitale und skelettale Fehlbildungen fanden sich bei jeweils 11,43% der OZP.

Die gastrointestinalen Anomalien verteilen sich auf zwei Atresien, zwei Stenosen, acht Meckel-Divertikel und zwei Leberveränderungen. Unter den kardialen Anomalien fanden sich drei ASD II, zwei VSD, fünf PDA. Zu den urogenitalen Anomalien zählen zwei Kinder mit Hypospadie, zwei Kinder mit Retentio testis mit einer zusätzlichen Hodenhypoplasie, drei Nierenfehlbildungen und eine Blasenekstrophie. Fehlbildungen der unteren Extremität bestanden bei zwei Kindern: eines zeigte Sichelfüße beidseits und das andere eine beidseitige Syndaktylie. Weitere skelettale Fehlbildungen betrafen die Wirbelsäule: Eine Skoliose und eine Sakrumagenesie. Desweiteren fanden sich Beugekontrakturen der oberen und unteren Extremität, eine Rippenhypoplasie und eine Symphysendehiszenz.

Faziale Anomalien konnten bei sechs Kindern (17,14%) nachgewiesen werden. Die Kinder zeigten vor allem faziale Dymorphiezeichen wie dysplastische, tiefsitzende Ohren, Epikanthus, Mikrognathie und präaurikuläre, sowie nasale Hautanhängsel.

Eine bilddiagnostisch nachgewiesene ZNS-Anomalie bestand bei keinem der Kinder. Bei einem Kind konnte eine hypoplastische Lunge nachgewiesen werden, die ursächlich für den letalen Ausgang war.

Die einzige Chromosomenanomalie, die nachgewiesen werden konnte war eine Trisomie 21. Neben der Trisomie 21 wiesen jedoch noch vier weitere Kinder syndromale Auffälligkeiten auf: darunter ein Kind mit nachgewiesenem Beckwith-Wiedemann-Syndrom und zwei weitere Kinder mit starkem Verdacht auf ein Beckwith-Wiedemann-Syndrom, jedoch ohne vorliegenden Nachweis. Ein Junge zeigte multiple Fehlbildungen, die in der Zusammenschau einem VACTERL-Syndrom entsprachen: Eine starke Skoliose als vertebrale Fehlbildung, eine Analatresie, eine ektope Niere als renale Fehlbildung und Beugekontrakturen der oberen

und unteren Extremitäten mit zusätzlichen Sichelfüßen beidseits. Zudem zeigte der Junge noch weitere Fehlbildungen wie eine Hypospadie, faciale Dysmorphie, Makrocephalie, Vier-Finger-Furche und Rippenhypoplasie.

Im Folgenden findet sich eine tabellarische Auflistung der assoziierten Fehlbildungen, sowohl für die Gesamtzahl der OZP, als auch für die Fragebogen- und Nachuntersuchungsgruppe.

Verteilung Fehlbildungen	OZP (N=35)	OZP: FBi (N=21)	OZP: NU (N=16)
Gastrointestinale FBi	14 (13 Kinder: 37,1%)	7 (33,3%)	4 (25,0%)
Kardiale FBi	11 (7 Kinder: 20,0%)	3 (2 Kinder: 9,5%)	1 (6,3%)
Urogenitale FBi	9 (4 Kinder: 11,4%)	6 (2 Kinder: 9,5%)	3 (1 Kind: 6,3%)
Muskulo-skelettale FBi	7 (4 Kinder: 11,4%)	3 (2 Kinder: 9,5%)	2 (1 Kind: 12,5%)
Faziale FBi	7 (6 Kinder: 17,1%)	5 (23,8%)	3 (18,8%)
ZNS FBi	-	-	-
Syndrome	4 (4 Kinder: 11,4%)	2 (9,5)	1 (6,3%)
Chromosomenabberation	1 (2,9%)	-	-
Komplexe Anomalien	2 (5,7%)	-	-
Sonstiges	3 (8,6%)	-	-

5.2.4 Pränataldiagnostik

Von zehn OZP (10/35; 28,6%) lagen dazu keine Angaben vor. Dabei handelte es sich um neun extern geborene Patienten und ein intern geborenes Kind.

Von den übrigen 25 OZP wurde der Bauchwanddefekt (BWD) bei insgesamt 14 (56,0%) bereits pränatal diagnostiziert. Bei elf Patienten (44,0%) war die Fehlbildung vor Geburt nicht bekannt. Vergleicht man die Daten der zehn in der Hedwigsklinik geborenen und der 15 in auswärtigen Krankenhäusern geborenen OZP, so lag bei 90,0% (9/10) der intern Geborenen und bei fünf extern geborenen Kindern (5/15; 33,3%) eine pränatale Diagnose vor.

Eine weiterführende Diagnostik wurde bei 15 der pränatal diagnostizierten OZP (15/25; 60,0%) durchgeführt. Darunter befanden sich 12 Amniozentesen, drei Chorionzottenbiopsien und eine Chordozentese, wobei bei einer Schwangerschaft sowohl eine Amniozentese als auch eine Chorionzottenbiopsie durchgeführt wurde. In allen Fällen konnte eine Pathologie ausgeschlossen werden.

Pränatale Diagnose OZP	Ja	Nein
Extern geboren (N=15)	5 33,3%	10 66,6%
Intern geboren (N=10)	9 90,0%	1 10,0%
Gesamt (N=25)	14 56,0%	11 44,0%

5.2.5 Therapie und postoperativer Verlauf

5.2.5.1.1 Elektive Sektio

Neun OZP (25,71%) wurden durch eine elektive Sektio, aufgrund der Bauchwandfehlbildung, entbunden. Das mittlere Gestationsalter betrug 37,5 SSW (= 37+3 SSW), mit einer Streubreite von 35+6 SSW bis 39+0 SSW.

5.2.5.1.2 Operationsmethode

Ein Bauchwandverschluss ohne Verwendung von Fremdmaterial erfolgte in 80% der Fälle. 20% der Defekte konnten nur mit Hilfe von Interponaten verschlossen werden.

Ein direkter primärer Faszienverschluss konnte bei 23 OZP (65,71%) durchgeführt werden. Die Omphalozelen von sechs Neugeborenen (17,14%) wurden zunächst zur passiven Rückverlagerung der eventrierten Organe vertikal befestigt und mit antibakteriellen Substanzen behandelt. In fünf Fällen wurde dafür Mercurochrom in einem Fall Betaisodona-Lösung verwendet. Die Hochlagerung erfolgte für durchschnittlich 6,33 Tage (3,3,4,6,9,13 Tage). In fünf Fällen konnten die eventrierten Organe soweit zurückverlagert werden, dass ein anschließender Faszienverschluss möglich war. Darunter fand sich auch ein Neugeborenes, dessen "männerfaustgroße" Omphalozele laut Dokumentation der Krankenakte ohne Operation reponiert werden konnte. Bei einem Neugeborenen war selbst nach 13-tägiger Celenaufhängung kein direkter Faszienverschluss möglich, so dass ein Interponat mit Durafolie durchgeführt wurde.

Bei insgesamt sieben Kindern war eine prothetische Erweiterung des Bauchraumes nötig, darunter auch das Kind mit gescheitertem passiven Rückverlagerungsversuch. Die sechs übrigen Kinder erhielten primär ein Interponat. Die Bauchwanddefekte wurden in sechs Fällen durch Durafolie verschlossen. Bei einem Kind wurde ein Gore-tex Interponat verwendet. Die Revisionsoperation mit Entfernung des Fremdmaterials erfolgte im Alter von vier Monaten, bei Wunddehiszenz und Narbenabszess.

Bauchwandverschluss	OZP (N=35)
Initialer Direktverschluss	23 (65,71%)
Initialer erweiterter Verschluss	6 (17,14%)
Passive Rückverlagerung	6 (17,14%)
Fremdmaterial nach Rückverlagerung	1
Direktverschluss nach Rückverlagerung	5

5.2.5.2 Beatmungsdauer:

88,57% (31/35) der OZP zeigten eine komplikationsfreie Beatmung. Die mittlere Beatmungsdauer betrug 6,94 Tage und variierte dabei zwischen 0 und 38 Tagen. Bei vier Kindern ergaben sich Probleme im Rahmen der Beatmung: Drei Kinder verstarben an nicht beherrschbarer respiratorischer Insuffizienz. Bei einem Kind war eine hypoplastische Lunge ursächlich, bei einem anderen Kind bestand ein einseitiger Zwerchfellhochstand. Ein weiteres Kind entwickelte eine respiratorische Insuffizienz, die jedoch unter Kontrolle gebracht werden konnte. Dieses Kind benötigte eine 38-tägige maschinelle Beatmung.

Beatmungsdauer	Min	Max	MW	SD	ØKompl.
OZP (N=35)	0	38	6,938	9,642	88,57%

ØKompl.= komplikationslose Beatmung.

5.2.5.3 Nahrungsaufbau:

Der Nahrungsaufbau gestaltete sich bei 27 OZP (77,14%) komplikationslos. Ein oraler Kostaufbau konnte im Mittel nach 5,84 Tagen (SD 5,669) begonnen werden, mit einer Streubreite vom ersten bis zum 25. postoperativen Tag. Acht Kinder entwickelten hingegen Komplikationen, die eine langdauernde vollparenterale Ernährung nötig machten. In einigen Fällen war zumindest eine sehr langsame Steigerung der oralen Nahrung möglich. Zu den Komplikationen zählten neben häufigem Erbrechen, stark gespanntem Abdomen, unter anderem necrotisierende Enterocolitiden und zum Teil rezidivierende Darmverschlüsse.

Nahrungsaufbau	Min	Max	MW	SD	ØKompl.
OZP (N=35)	1	25	5,839	5,669	77,14%

ØKompl.= komplikationslose Beatmung.

5.2.5.4 Letalität:

Von den OZP verstarben bis zum heutigen Zeitpunkt fünf Kinder. Ein Junge starb nach seiner Entlassung an einem plötzlichen Kindstod und nicht an den Folgen des Bauchwanddefektes. Daher wird dieser Todesfall nicht in die Letalität miteinbezogen. Die Letalität betrug daher 11,43% (4/35).

Die Todesursache der OZP war in allen vier Fällen eine kardiopulmonale Insuffizienz. Bei zwei der verstorbenen Kindern kam eine Frühgeburtlichkeit erschwerend dazu. Im Folgenden findet sich eine kurze Kasuistik der verstorbenen Kinder:

Bei einem reifgeborenen Jungen (39 SSW; 3260g) mit "kinderkopfgroßer" Omphalozele war bereits post partum eine Maskenbeatmung indiziert. Nach zweimaliger Reanimation verstarb der Junge noch am Tag seiner Geburt an respiratorischer Insuffizienz.

Ein weiteres reifgeborenes Mädchen (40.SSW; 4130g) mit "kinderkopfgroßer" Omphalozele musste bereits post partum intubiert werden. Trotz maximaler Therapie verstarb das Mädchen am 28. Lebenstag an respiratorischer Insuffizienz. Ursächlich hierfür war eine Lungenhypoplasie sowie Rechtsherzversagen.

Zwei frühgeborene OZP – ein Junge mit 33. SSW (1860g) und ein Mädchen mit 32 SSW (2060g) – mit jeweils riesigem Bruchsack, waren nach operativer Deckung mit Lyo-Dura sowohl beatmungs- und katecholaminpflichtig. Beide entwickelten ausgedehnte Ödeme und verstarben am 26. beziehungsweise am 29. Lebenstag trotz maximaler intensivmedizinischer Therapie an kardiopulmonaler Insuffizienz.

Letalität	Gesamt	FG-bedingt	FBi-bedingt
OZP (N=35)	4 11,43%	2 50,0%	2 50,0%
OZP: intern (N=11)	0 -		
OZP: extern (N=24)	4 16,67%		

FBi: Fehlbildung; FG:Frügeburtlichkeit; intern= intern Geborene; extern extern Geborene.

Alle vier verstorbenen OZP befanden sich unter den extern geborenen Kindern. Die Verlegung dieser Patienten in die Regensburger Klinik war spätestens drei Stunden post partum erfolgt. Keines der intern entbundenen Neugeborenen mit Omphalozele verstarb im Verlauf des stationären Aufenthaltes.

5.2.5.5 Stationäre Aufenthaltsdauer:

Die Verweildauer der stationär verstorbenen Kinder wurde nicht in die Statistik aufgenommen. Ebenso konnte die gesamte Verweildauer eines Kindes nicht ermittelt werden, das nach operativer Versorgung und initialer Nachbehandlung in eine heimatnahe Kinderklinik verlegt wurde.

Die Aufenthaltsdauer nach der Primäroperation variierte unter den übrigen überlebenden OZP zwischen sieben und 90 Tagen bei Betrachtung aller zugänglichen Daten. Der Mittelwert betrug für diese Gruppe 34,2 Tage.

Aufenthaltsdauer (d)	Min	Max	MW	SD
OZP: (N=29)*	7	90	34,207	20,251
OZP:intern (N=11)	7	61	31,546	19,836
OZP:extern (N=18)	13	90	35,833	20,895

*unter Ausschluss der verstorbenen Patienten

In Bezug auf die stationäre Aufenthaltsdauer fand sich kein Unterschied zwischen intern geborenen und extern geborenen Kindern ($P=0,589$).

5.2.5.6 Folgeoperationen:

Eine zusätzliche Operationen in Zusammenhang mit der Bauchwandfehlbildung während des ersten stationären Aufenthaltes erfolgte bei nur einem OZP. Bei diesem Kind war eine frühe Bauchdeckenrevision aufgrund einer Wunddehiszenz im Alter von zwei Monaten nötig.

Folgeoperationen	Gesamt	Bauchwand	Ileus
OZP (N=35)	1 2,9%	1 2,9%	- -

5.2.6 Langzeitergebnisse

Von 22 Familien der OZP wurden uns die Fragebögen zurückgesandt. Damit erzielten wir einen Rücklauf von 73,33% (22/30).

Das mittlere Alter der OZP bei Beantwortung des Fragebogens betrug 12,12 Jahre (SD 8,6163). Das jüngste Kind war 11 Monate, der älteste Patient 25 Jahre alt. Nicht alle Fragen wurden immer von allen Patienten beantwortet, daher ergeben sich unterschiedliche Gesamtsummen der Antworten.

Zur persönlichen Nachuntersuchung erschienen 16 Patienten. Diese erfolgte im Durchschnitt 9,75 Jahre (SD 8,01437) nach der Primärbehandlung. Das jüngste Kind war zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung 11 Monate und die älteste Patientin 21 Jahre alt.

Patientenalter (a)	Min	Max	MW	SD
OZP:FB (N=21)	0,92	25,00	12,12	8,616
OZP:NU (N=16)	0,92	21,00	9,75	8,014

5.2.6.1 Entwicklung

Eine Entwicklungsverzögerung wurde laut Fragebogen bei zwei OZP beobachtet, davon hatte ein Kind diesen Rückstand bis zum Kindergartenalter nicht aufgeholt und konnte den Kindergarten nicht altersgerecht besuchen. Der andere kleine Patient hatte noch nicht das Kindergarten-Alter erreicht.

Bei der Nachuntersuchung wurde bei keinem Kind ein noch bestehender Entwicklungsrückstand festgestellt.

Zum Vergleich wurden die Ergebnisse der GSP in die Tabelle mit aufgenommen.

Entwicklungsverzögerung	Ja	Nein
OZP:FB (N=22)	2 9,09%	20 90,91%
OZP:NU(N=16)	0 -	16 100%

5.2.6.2 Bewegungsprobleme und sportliche Leistung

5.2.6.2.1 Häufigkeit von Rückenschmerzen

Auf zwei Fragebögen wurde die Häufigkeit von Rückenschmerzen nicht angegeben, da die Kinder noch zu jung waren (beide Kinder ≤ 15 Monate). Die Mehrheit der Patienten (13/20; 65,0%) gab an, nie an Rückenschmerzen zu leiden. Von den restlichen Patienten verspürten drei Kinder selten und zwei Kinder manchmal beziehungsweise oft Rückenschmerzen. Keiner der Befragten gab an, ständig an Rückenschmerzen zu leiden.

In der Kontrollgruppe (KG) beantworteten 98 Kinder und Jugendliche diese Frage. Es finden sich Angaben von „immer“ bis „niemals“. Über die Hälfte der Kinder der Vergleichsgruppe verspüren nie Rückenschmerzen. Die Antworten verteilen sich ähnlich wie in der Patientengruppe. Es fand sich auch kein signifikanter Unterschied zwischen den Angaben der OZP und der Kontrollgruppe ($P= 0,812$).

Rückenschmerzen*	1	2	3	4	5
OZP (N=20)	0	2	2	3	13
	-	10,0%	10,0%	15,0%	65,0%
KG (N=98)	3	9	18	12	56
	3,06%	9,18%	18,37%	12,24%	57,14%

*1=immer, 2=oft, 3=manchmal, 4=selten, 5= nie.

5.2.6.2.2 Selbsteinschätzung der sportlichen Leistung

In vier Fragebögen wurden dazu keine Angaben gemacht, wobei dabei die Kinder zu klein waren (jeweils ≤ 15 Monate). Von den restlichen Befragten schätzten 16 (88,89%) ihre Leistung bei sportlichen Aktivitäten als durchschnittlich ein, zwei Patienten (11,11%) hielten sich für etwas überdurchschnittlich. Keiner der Patienten stufte sich schlechter als durchschnittlich ein.

In der Kontrollgruppe verteilten sich die Angaben zur Einschätzung der sportlichen Leistung zwischen „deutlich überdurchschnittlich“ und „deutlich schlechter“. Als deutlich überdurchschnittlich bewerteten 9,38% der Kinder ihre sportliche Leistung, 25% bezeichneten sich als etwas überdurchschnittlich, 46,88% als durchschnittlich, und 15,63% als etwas unterdurchschnittlich. Nur 3,13% der Befragten schätzten ihre sportlichen Leistungen als deutlich schlechter im Vergleich zu Gleichaltrigen ein.

Die Kinder der Omphalozelengruppe schätzten ihre sportliche Leistung im Vergleich besser ein als die Kinder und Jugendlichen der Vergleichsgruppe. Die Angaben beider Gruppen unterscheiden sich sogar statistisch signifikant (Chi-Quadrat nach Pearson $P=0,023$). In der folgenden Tabelle sind die Verteilungen der Antworten nochmals zur Veranschaulichung aufgeführt.

Sportliche Leistung*	1	2	3	4	5
OZP (N=18)	0	2	16	0	0
	-	11,11%	88,89%	-	-
KG (N=96)	9	24	45	15	3
	9,38%	25,00%	46,88%	15,63%	3,13%

*1=deutlich überdurchschnittlich, 2=etwas überdurchschnittlich, 3=durchschnittlich, 4=etwas unterdurchschnittlich, 5= deutlich unterdurchschnittlich.

5.2.6.2.3 Regelmäßige sportliche Betätigung:

Die Daten hierfür konnten nur von den 16 Kindern erhoben werden, die sich zur Nachuntersuchung vorstellten. Darunter befanden sich sechs Kinder unter 3 Jahren, die noch keiner sportlichen Tätigkeit nachgingen. Die restlichen zehn Kinder konnten dazu befragt werden: Die eine Hälfte der Patienten (50,0%) gab an, regelmäßig Sport zu betreiben, die anderen fünf Patienten (50,0%) gingen keiner regelmäßigen sportlichen Betätigung nach.

In der Kontrollgruppe wurde die Frage von 103 Personen beantwortet: 79,61% der Befragten übten regelmäßig eine sportliche Tätigkeit aus, 20,39% betrieben keinen regelmäßigen Sport.

Im direkten Vergleich geht die Kontrollgruppe signifikant häufiger einer regelmäßigen sportlichen Betätigung nach, als die Befragten der Omphalozelengruppe ($P = 0,034$).

Regelmäßiger Sport	ja	nein
OZP (N=10)	5 50,0%	5 50,0%
KG (N=103)	82 79,61%	21 20,39%

5.2.6.2.1 Probleme bei alltäglichen Bewegungen

Mit einer Anzahl von 18 Patienten (81,82%) fühlen sich die meisten OZP nie eingeschränkt bei der Ausführung von alltäglichen Bewegungen. Probleme dabei verspürten drei Kinder selten und ein Kind oft. Niemand hatte ständig bestehende Probleme.

Probleme i. Alltag *	1	2	3	4	5
OZP (N=22)	0 -	1 4,55%	0 -	3 13,64%	18 81,82%

*1=immer, 2=oft, 3=manchmal, 4=selten, 5= nie.

5.2.6.3 Narbenkosmetik

Die Parameter zur Beurteilung des kosmetischen Narbenbefundes werden jeweils sowohl für die gesamte Anzahl der „Fragebogen“-Patienten erhoben, als auch für die nachuntersuchte Teilgruppe. Im Folgenden werden die „Fragebogen“-Patienten der Einfachheit halber nur als OZP bezeichnet.

Die Ergebnisse der nachuntersuchten OZP fließen zudem in einen Narbenscore ein, der am Ende der jeweiligen Ergebnisdarstellung aufgeführt wird.

5.2.6.3.1 Narbenverlauf

Innerhalb der Omphalozelengruppe zeigten 14 Patienten (63,64%) einen senkrechten Narbenverlauf und fünf Kinder (22,73%) einen waagrechten Verlauf der Operationsnarbe. Bei drei Kindern (13,64%) entsprach die Narbe einem Bauchnabel, dazu zählten zwei Kinder unter 15 Monaten und eine Patientin mit 18 Jahren.

Narbenverlauf	Senkrecht	Waagrecht	△ Nabel
OZP:FB (N=22)	14 63,64%	5 22,73%	3 13,64%

5.2.6.3.2 Narbenlänge

Ein Mädchen wurde nicht in die Berechnung mit einbezogen, da keine Angaben zur Narbenlänge gemacht wurden. Laut Anmerkung im Fragebogen habe das Mädchen anstelle einer Narbe nur einen Bauchnabel, dieser wurde nicht ausgemessen.

Die durchschnittliche Narbenlänge der übrigen 21 OZP beträgt 7,68 cm (SD 5,392), bei einer Streubreite von 1 cm bis 17 cm. Die längste Narbe weist ein 17-jähriges Mädchen auf.

Narbenlänge (cm)	Min	Max	MW	SD
OZP: FB (N=21)	1	17	7,68	5,393
OZP: NU (N=16)	1	17	8,14	5,541

Die Narbenlänge in Korrelation zur Körperlänge (Narbenlänge NL ÷ Körperlänge KL) ergab für die 16 nachuntersuchten Patienten im Mittel einen Wert von 5,75% (SD 2,966). Die kürzeste Narbe betrug 1,56% der Körperlänge, die längste Narbe 9,94% der Körperlänge.

Narbenlänge/Körperlänge (cm)	Min	Max	MW	SD
OZP:NU (N=16)	1,56	9,94	5,75	2,966

Narbenscore:NL-in-%-der-KL:

Das kosmetische Ergebnis der nachuntersuchten Patienten wurde anhand eines Narbenscores bewertet: Für den Parameter Narbenlänge-in-%-der-Körperlänge erzielten sieben Patienten einen Wert kleiner 6,0% (Scorewert 0), 6 Patienten einen Wert $\geq 6,0\%$ und $< 9,0\%$ (Scorewert 1) und drei Patienten einen Wert $\geq 9,0\%$ (Scorewert 2).

NARBENSORE_OZP	0	1	2
Narbenlänge/Körperlänge			
NS:NL/KL (N=16)	7	6	3
	43,7%	37,5%	18,7%

*0=(NL/KL < 6,0%), 1=(NL/KL $\geq 6,0\%$ und $< 9,0\%$),2=(NL/KL $\geq 9,0\%$).

5.2.6.3.3 Narbenbreite

Für alle OZP ergab sich im Mittel eine Narbenbreite von 11,26 mm (SD 13,474), mit einer Streuung von 1 mm bis 60 mm. Der Mittelwert für die Narbenbreite der 16 nachuntersuchten Patienten, deren Ergebnisse in den Narbenscore miteinfließen, lag bei 11,34 (SD 14,312), mit einer Streuung von 1 mm bis 60 mm.

Narbenbreite (mm)	Min	Max	MW	SD
OZP: FB (N=21)	1	60	11,26	13,474

Narbenscore: Narbenbreite:

Mit einer Narbenbreite von < 20 mm wurde 14 Patienten der Scorewert 0 zugeteilt. Ein Patient mit einer Narbenbreite ≥ 20 mm und < 30 mm erhielt den Scorewert 1 und ein Patient, dessen Narbe ≥ 30 mm breit war den Scorewert 2.

NARBENSORE_OZP	0	1	2
Narbenbreite(NB)*			
NS:NB (N=16)	14	1	1
	87,5%	6,2%	6,2%

*0=(NL/KL < 6,0%), 1=(NL/KL $\geq 6,0\%$),2=(NL/KL $\geq 9,0\%$).

5.2.6.3.4 Narbenhypertrophie

Insgesamt ist bei sechs OZP (27,27%) die Narbe über das Hautniveau erhaben, beziehungsweise hypertrophiert. Die restlichen 16 Patienten (72,73%) haben keine erhöhte Narbe.

Alle Patienten, die im Fragebogen eine Hypertrophie angegeben haben, nahmen an der Nachuntersuchung teil (37,5%; 6/16).

Narbenhypertrophie	Nein	Ja
OZP:FB (N=22)	16 72,73%	6 27,27%
OZP:NU (N=16)	10 62,5%	6 37,5%

Narbenscore: Hypertrophie:

Im Rahmen des Narbenscores unterteilten wir bei den 16 nachuntersuchten Patienten nochmals in starke und mäßige Hypertrophie, dabei war die Narbe in zwei Fällen stark hypertrophiert (Scorewert 2) und in vier Fällen nur mäßig hypertrophiert (Scorewert 1). Die übrigen Patienten ohne Hypertrophie erhalten den Scorewert 0.

NARBENSORE_OZP

Narbenhypertrophie (NH)*	0	1	2
NS:NH (N=16)	10 62,5%	4 25,0%	2 12,5%

*0=keine, 1=etwas, 2=stark.

5.2.6.3.5 Verhärtungen

Die Beurteilung von Verhärtungen konnte nur bei den nachuntersuchten Patienten erfolgen. Zwei Patientinnen zeigten im Rahmen der Palpation Verhärtungen der Bauchwandnarben. Diese waren bei einer Patientin nur mäßig ausgeprägt (Scorewert 1), bei der zweiten Patientin war eine breite, deutlich verhärtete Narbenplatte palpabel (Scorewert 2). Die Omphalozele der Patientin mit dem schlechteren kosmetischen Ergebnis war mit einem Interponat versorgt worden. Die Narben der übrigen 14 OZP wiesen keine Verhärtungen auf (Scorewert 0).

NARBENSORE_OZP

Verhärtungen (VH)*	0	1	2
NS:VH (N=16)	14 87,5%	1 6,2%	1 6,2%

* 0=keine, 1=etwas, 2=Narbenplatte

5.2.6.3.6 Einziehungen

Diese Parameter konnten nur bei den nachuntersuchten Patienten erhoben werden.

Bei fünf Kindern (31,25%; 5/16) fanden sich Einziehungen, die zum Teil aus verstrichenen, ehemaligen Nabelplastiken resultierten. Auch hier wurde zur objektiveren Beurteilung in mäßige und starke Einziehungen unterschieden. Darunter befanden sich drei Kinder (18,75%; 3/16) mit mäßig starken Einziehungen (Scorewert 1) und zwei Kinder (12,5%; 2/16) mit starken, auffälligen Einziehungen (Scorewert 2). Einen Scorewert von 0 wurde den elf Patienten (68,75%) ohne Einziehungen zugeteilt.

NARBENSORE_OZP

Einziehungen (EZ)*	0	1	2
OZP:EZ (N=16)	11	3	2
	68,75%	18,75%	12,5%

* 0=keine, 1=etwas,2=stark.

5.2.6.3.7 Stichkanäle

Diese Parameter wurden nur von den nachuntersuchten Patienten erhoben.

Sechs Kinder hatten entlang der Stichkanäle Narben gebildet, die zum Teil störender wirkten als die Narbe selbst. Auch hier wurde zur objektiveren Beurteilung in wenige/unauffällige und viele/auffällige Stichkanalnarben unterschieden. Unter den sechs Kindern mit Stichkanalnarben befanden sich drei Kinder mit wenigen/dezenten Stichkanalnarben (Scorewert 1) und drei Kinder mit sehr auffälligen, hypertrophierten Stichkanalnarben (Scorewert 2). Bei zehn Kindern fanden sich keine Stichkanäle (Scorewert 0).

NARBENSORE_OZP

Stichkanäle (SK)*	0	1	2
NS:SK (N=16)	10	3	3
	62,5%	18,75%	18,75%

* 0=keine, 1=etwas,2=stark.

5.2.6.3.8 Zusätzliche Narben

Zusätzliche Narben bestehen bei insgesamt vier OZP (18,2%). Die auffälligsten Zusatznarben sind auf Entlastungsschnitte beidseits der medianen Operationsnarbe zurückzuführen. Bei einer Patientin waren diese hypertrophiert und mit einer Breite von 5 cm deutlich auffälliger als die „eigentliche“ Narbe. Die übrigen Kinder weisen keine zusätzlichen Narben auf (81,8%).

In der nachuntersuchten Teilgruppe befanden sich drei Kinder (18,75%) mit Zusatznarben. Es fand sich also kein deutlicher Unterschied in der Verteilung der Zusatzgruppen in den beiden Gruppen. Bei zwei Mädchen fielen in der Nachuntersuchung abgeheilte, selbstzugefügte „Ritz-Narben“ an den Unterarmen auf. Unter anderem bei dem Mädchen mit den stark hypertrophierten Narben, diese selbstzugefügten Narben wurden jedoch nicht als Zusatznarben gewertet.

Zusatznarben (ZN)*	Nein	Ja
OZP:FB (N=22)	18	4
	81,82%	18,18%

Narbenscore: Zusatznarben:

Unter diesen drei Kindern mit zusätzlichen Operationsnarben befinden sich zwei Kinder mit wenigen, beziehungsweise unauffälligen Zusatznarben (Scorewert 1) und ein Kind mit sehr auffälligen, hypertrophierten zusätzlichen Narben (Scorewert 2). Die 13 übrigen Patienten haben nur eine mediane Laparatomienarbe (Scorewert 0).

NARBENSORE_OZP

Zusatznarben (ZN)*	0	1	2
OZP:NU (N=16)	13	2	1
	81,25%	12,5%	6,25%

*0=keine, 1=wenige/unauffällig, 2=viele/auffällig.

5.2.6.3.9 Zusammenfassung Narbenscore:

In der folgenden Tabelle werden noch einmal die Ergebnisse der einzelnen erhobenen Parameter dargestellt, die in den Gesamtnarbenscore mit einfließen.

Narbenscore_OZP	0	1	2	N
NL/KL (%)	7 43,7%	6 37,5%	3 18,7%	16
Narbenbreite	14 87,5%	1 6,2%	1 6,2%	16
Narbenhypertrophie	10 62,5%	4 25,0%	2 12,5%	16
Verhärtungen	14 87,5%	1 6,2%	1 6,2%	16
Einziehungen	11 68,75%	3 18,75%	2 12,5%	16
Stichkanäle	10 62,5%	3 18,75%	3 18,75%	16
Zusatznarben	13 81,25%	2 12,5%	1 6,25%	16

Für die 16 OZP, deren Narben anhand dieses Narbenscores bewertet wurden, ergab sich ein mittlerer Scorewert von 2,94 (SD 3,376), mit einer Streuung der Gesamtscorewerte zwischen 0 und 13.

NARBENSORE_OZP

Gesamtscore	Min	Max	MW	SD	n
Gesamtscore	0	13	2,94	3,376	16

Verteilung Gesamtscore	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Anzahl	3	4	3	1	1	2	-	1	-	-	-	-	-	1	-

5.2.6.4 Beurteilung der Bauchwand

5.2.6.4.1 Prominenz des Abdomens

Ein prominentes Abdomen wies lediglich ein OZP auf. Bei der Inspektion fiel eine partielle Prominenz des rechten Unterbauches neben der Narbenlinie auf.

Prominenz Abdomen	keine	partiell	gesamt
OZP:NU (N=16)	15	1	0
	93,75%	6,25%	-

5.2.6.4.2 Faszienlücke/Narbenbruch

Die Anzahl der Bauchwandbrüche unter den OZP konnte auch durch die Angaben im Fragebogen eruiert werden. Für den Tastbefund einer Faszienlücke war jedoch eine klinische Nachuntersuchung nötig. Daher konnten diese Daten nur für die Kinder der Nachuntersuchung erhoben werden.

Insgesamt bestand ein Bauchwandbruch bei vier Patienten (18,18%; 4/22).

Eine Faszienlücke konnte bei vier nachuntersuchten Kindern (25%; 4/16) getastet werden. Davon betrug der größte Lückendurchmesser 2 cm. Unter den vier Kindern mit Faszienlücken trat in drei Fällen Bruchinhalt durch die Lücke (18,75%; 3/16).

Bauchwandbeurteilung	Hernie	Faszienlücke
OZP:FB (N=22)	4	-
	18,18%	-
OZP:NU (N=16)	3	4
	18,75%	25%

5.2.6.5 Zufriedenheit mit dem kosmetischen Ergebnis

5.2.6.5.1 Stört die Erscheinung der Narbe?

Sieben Patienten fühlten sich überhaupt nicht (31,82%) und zehn Patienten kaum (45,45%) von der Erscheinung der Narbe gestört. Jeweils ein Patient (4,55%) gab an sich ein wenig, bzw. stark beeinträchtigt zu fühlen. Zwei Befragte (9,09%) störte die Erscheinung der Narbe sehr stark.

Stört die Erscheinung der Narbe? *	1	2	3	4	5
OZP:FB (N=22)	2	2	1	10	7
	9,09%	9,09%	4,55%	45,45%	31,82%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=überhaupt nicht.

Von den beiden Patienten, die sich sehr stark durch ihre Narbe gestört fühlten besaß ein Mädchen eine lange, jedoch sehr zarte Narbe mit einem objektiv sehr gutem kosmetischen Ergebnis, lediglich fehlte eine Nabelplastik bei diesem Mädchen komplett.

Unter den beiden Mädchen, die sich stark beeinträchtigt fühlten, befand sich auch eine Patienten mit deutlich hypertrophierten und sehr breiten Narben:

Neben der medialen Operationsnarbe besaß sie auch hypertrophe Entlastungsschnitte beidseits. Diese junge Frau zeigte das am deutlich schlechteste kosmetische Ergebnis. 17-jährige Patientin mit Z.n. Omphalocele:

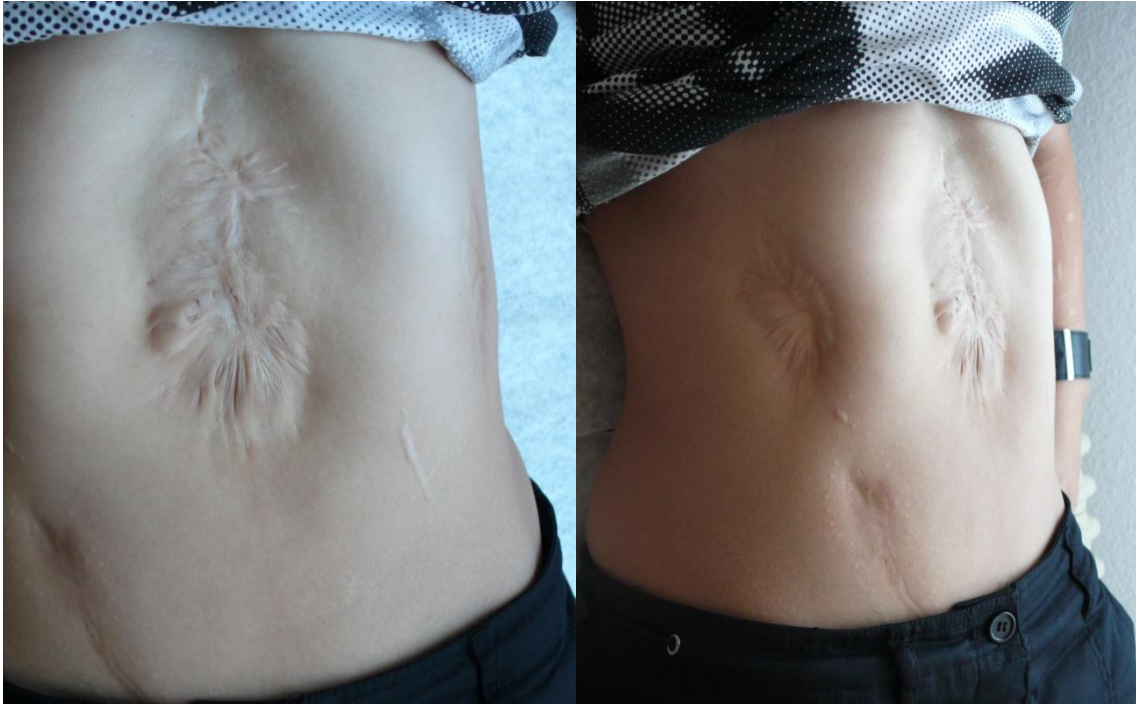


Abb. 10: Narbenbefund vor Revisionsoperation

Diese junge Frau ließ nach der Nachuntersuchung eine plastische Korrektur durchführen. Die zweizeitige plastische Revision der Bauchwand mit Nabelplastik erfolgte im Winter 2008, beziehungsweise Frühjahr 2009. Die folgenden Bilder zeigen das kosmetische Ergebnis circa zwei Jahre postoperativ. Die junge Frau war sehr zufrieden mit dem postoperativen Ergebnis, wobei sie eine wieder zunehmende Narbenhypertrophie beklagte.



Abb.11: Postoperativer Narbenbefund nach Bauchwand- und Nabelplastik

5.2.6.5.2 Bauchnabel vorhanden?

Elf der 22 OZP (50,0%) besaßen zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung bzw. bei der Beantwortung des Frageboens einen Bauchnabel. Dieser war bei acht Kindern (36,36%) deutlich ausgebildet und bei drei Kindern (13,64%) nur angedeutet zu erkennen bzw. verstrichen. Von den drei Kindern mit angedeutetem Nabel, besaß eines nach eigener Meinung keinen Bauchnabel.

Bauchnabel vorhanden?	Nein	Ja	Angedeutet
OZP:FB (N=22)	11	8	3
	50,0%	36,36%	13,64%

5.2.6.5.3 Stört das Fehlen des Bauchnabels?

Von den 22 Befragten hatten elf (57,14%) zum Zeitpunkt der Datenerhebung keinen Bauchnabel. Ein Patient äußerte sich nicht dazu, ob ihn das Fehlen des Bauchnabels störe. Überhaupt nicht störend fanden dies vier Patienten (36,35%) und kaum störend drei Patienten (27,27%). Ein Kind (9,09%) fühlte sich durch den fehlenden Nabel ein wenig gestört. Drei Patienten (27,27%) störte der fehlende Bauchnabel stark.

Ein Kind war laut Eltern noch zu klein, um beurteilen zu können ob das Fehlen des Nabels störe. Ein junger Mann mit angedeutetem Bauchnabel, den er als nicht vorhanden wertete fühlte sich durch den „fehlenden Bauchnabel“ stark gestört. Daher wird der Junge in diesem Zusammenhang zu den Patienten ohne Bauchnabel gezählt. Die zwei weiteren Kinder mit angedeutetem Bauchnabel sahen diesen als echten Nabel an und mussten nicht in diese Auswertung mit aufgenommen werden.

Vier Patienten fühlten sich stark durch das Fehlen ihres Bauchnabels gestört. Ein Kind fühlte sich ein wenig gestört und jeweils drei Kinder störte der fehlende Bauchnabel kaum bzw. überhaupt nicht.

Darunter auch Kinder die angedeuteten Nabel haben, aber als nicht vorhanden bewerten?

Stört fehlender Bauchnabel? *	1	2	3	4	5
OZP:FB (N=11)	0	4	1	3	3
	-	36,3%	9,0%	27,2%	27,2%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=überhaupt nicht.

5.2.6.5.4 Beeinträchtigung des Aussehens?

Zwölf OZP fühlen sich „gar nicht“ (54,55%) und sechs Kinder „kaum“ (27,27%) in ihrem Aussehen beeinträchtigt. Zwei Befragte (9,09%) fühlen sich „ein wenig“, und jeweils ein Patient (4,55%) „stark“ beziehungsweise „sehr stark“ in ihrem Aussehen beeinträchtigt.

Beeinträchtigung durch Aussehen? *	1	2	3	4	5
OZP:alle (N=22)	1	1	2	6	12
	4,55%	4,55%	9,09%	27,27%	54,55%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=gar nicht.

5.2.6.5.5 Korrekturoperation

Unter den OZP war bisher bei sieben Patienten (31,82%) eine Korrekturoperation durchgeführt worden, drei dieser Kinder stellten sich zur Nachuntersuchung vor. Dabei handelte es sich in allen sieben Fällen um eine Bauchwandplastik und bei zwei Kindern erfolgte zusätzlich eine Nabelplastik.

Eine Korrekturoperation zu einem späteren Zeitpunkt planten zwei der befragten Familien. Dabei handelt es sich einmal um eine Nabelkorrektur und einmal um eine Korrekturoperation der Bauchdecke. Ein Beratungsgespräch zur Bauchdeckenrevision bzw. Nabelplastik im wünschenden im Rahmen der Nachuntersuchung sieben Patienten. Jeweils zwei Patienten wollten ein Beratungsgespräch über die Durchführung einer Bauchwandplastik, bzw. einer Nabelplastik und drei Patienten wollten über beide Eingriffe informiert werden.

Korrekturoperation *	1	2	3
OZP:FB (N=22)	7	2	7
	31,82%	9,09%	31,82%

*1=bereits durchgeführt, 2= OP geplant/gewünscht, 3= Beratung gewünscht.

5.1 Tabellarische Gegenüberstellung der Ergebnisse

5.1.1 Patientendaten

Geschlechterverteilung	männlich	weiblich
OZP (N=35)	19 54,3%	16 45,7%
GSP (N=35)	23 65,71%	12 34,3%

Geburtsgewicht (g)	Min	Max	MW	SD
OZP (N=35)	1640	4130	2875	632,02
GSP (N=35)	1170	2820	2310	390,65

Gestationsalter (SSW)	Min	Max	MW	SD
OZP (N=34)	31	42	37	2,64
GSP (N=35)	31	39	36	1,998

5.1.2 Morphologie der Bauchwanddefekte

Eventrierte Organe	GSP (N=34)	OZP (N=32)
Leber	-	13/32 (40,63%)
Darm (allgemein)	34/34 (100%)	29/32 (90,63%)
Dünndarm	32/34 (94,12%)	20/32 (62,50%)
Dickdarm	30/34 (88,24%)	13/32 (40,63%)
Nicht näher bezeichnet	1/34 (2,94%)	8/32 (25,00%)
Ausschließlich Darm	19/34 (55,88%)	17/32 (53,13%)
Magen	13/34 (38,24%)	2/32 (6,25%)
Urogenitale Organe	5/34 (14,71%)	2/32 (6,25%)
Milz	-	2/32 (6,25%)
Sonstiges	1/34 (2,94%)	-

5.1.3 Assoziierte Fehlbildungen

Assoziierte Fehlbildungen	GSP (N=35)	OZP (N=35):	
		ohne Meckeldivertikel	OZP(N=35): mit Meckeldivertikel
Assoziierte FBI	21/35 (60,0%)	19/35 (54,29%)	23/35 (65,71%)
Nur intestinal	5/35 (14,3%)	2/35 (5,71%)	6/35 (17,14%)
Nur extraintestinal	11/35 (31,4%)	11/35 (31,43%)	7/35 (20,0%)
Intest.&extraintest	5/35 (14,3%)	3/35 (8,57%)	7/35 (20,0%)
Isolierter BWD	14/35 (40,0%)	16/35 (45,71%)	12/35 (34,29%)

Verteilung Fehlbildungen	GSP (N=35)	OZP (N=35)
Gastrointestinale FBi	16 (10 Kinder: 28,6%)	14 (13 Kinder: 37,1%)
Kardiale FBi	17 (8 Kinder: 22,9%)	11 (7 Kinder: 20,0%)
Urogenitale FBi	6 (6 Kinder: 17,1%)	9 (4 Kinder: 11,4%)
Muskulo-skelettale FBi	3 (2 Kinder: 5,7%)	7 (4 Kinder: 11,4%)
Fazial-cephale FBi	4 (3 Kinder: 8,6%)	7 (6 Kinder: 17,1%)
ZNS FBi	5 (2 Kinder: 5,7%)	-
Syndrome	2 (2 Kinder: 5,7%)	4 (4 Kinder: 11,4%)
Chromosomenabberation	2 (5,7%)	1 (2,9%)
Komplexe Anomalien	-	2 (5,7%)
Sonstiges	1 (2,9%)	3 (8,6%)

5.1.4 Pränataldiagnostik

Pränatal bekannter Defekt	GSP	OZP
Extern (N=15/24)	1/15 6,7%	5/24 20,8%
Intern (N=20/11)	16/20 80,0%	9/11 81,8%
Gesamt (N=35/35)	17/35 48,6%	14/35 40,0%

5.1.5 Therapie und postoperativer Verlauf

5.1.5.1 Operationsmethode

Bauchwandverschluss	GSP (N=35)	OZP (N=35)
Initialer Direktverschluss	30 (85,71%)	23 (65,71%)
Initialer erweiterter Verschluss	4 (11,43%)	6 (17,14%)
Passive Rückverlagerung	1 (2,86%)	6 (17,14%)
Fremdmaterial nach Rückverlagerung	-	1
Direktverschluss nach Rückverlagerung	1	5

5.1.5.2 Beatmungsdauer

Beatmungsdauer (d)	Min	Max	MW	SD	ØKompl.
OZP (N=35)	0	38	6,938	9,642	88,57%
GSP (N=35)	0	55	7,686	8,940	91,43%

ØKompl.= komplikationslose Beatmung.

5.1.5.3 Nahrungsaufbau

Nahrungsaufbau (d)	Min	Max	MW	SD	ØKompl.
OZP (N=35)	1	25	5,839	5,669	77,14%
GSP (N=35)	3	39	12,45	8,333	62,86%

ØKompl.= komplikationslose Beatmung.

5.1.5.4 Letalität

Letalität	Gesamt	FBi-bedingt	FG-bedingt
OZP (N=35)	4 11,4%	4/4 100%	- -
GSP (N=35)	5 14,29%	2/5 40%	3/5 60%

FBi: Fehlbildung; FG:Frügeburtlichkeit.

Letalität	Intern geboren	Extern geboren
OZP (N=35)	0/11 -	4/24 16,67%
GSP (N=35)	2/20 10,0%	3/15 20,0%

FB: Fehlbildung; FG:Frügeburtlichkeit; intern= intern Geborene; extern= extern Geborene.

5.1.5.5 Stationäre Aufenthaltsdauer

Aufenthaltsdauer (d)	Min	Max	MW	SD
OZP (N=29)	7	90	34,207	20,251
GSP (N=30)	24	172	66,867	42,710

Omph vs. Gastro (P=0,001)

Die GSP zeigen eine signifikant längere Aufenthaltsdauer (P= 0,001).

5.1.5.6 Folgeoperationen

Folgeoperationen	Gesamt	Bauchwand	Ileus
OZP (N=35)	1 2,9%	1 2,9%	-
GSP (N=35)	5 14,3%	1 2,9%	5 14,3%

BW: Bauchwand; N:Nabel.

5.1.1 Langzeitergebnisse

Patientenalter (a)	Min	Max	MW	SD
OZP:FB (N=21)	0,92	25,00	12,12	8,616
GSP:FB (N=23)	1,42	23,00	11,7	6,74
OZP:NU (N=16)	0,92	21,00	9,75	8,014
GSP:NU (N=18)	3,50	23,75	10,8	6,20

5.1.1.1.1 Entwicklung

Entwicklungsverzögerung	Ja	Nein
OZP:FB (N=22)	2 9,09%	20 90,91%
GSP:FB (N=23)	4 17,39%	19 82,61%
OZP:NU(N=16)	0 -	16 100%
GSP:NU(N=18)	1 5,56%	17 94,44%

5.1.1.2 Bewegungsprobleme und sportliche Leistung

5.1.1.2.1 Häufigkeit von Rückenschmerzen

Rückenschmerzen*	1	2	3	4	5
OZP:FB (N=20)	0 -	2 10,0%	2 10,0%	3 15,0%	13 65,0%
KP (N=98)	3 3,06%	9 9,18%	18 18,37%	12 12,24%	56 57,14%
GSP:FB (N=22)	0 -	2 9,09%	4 18,18%	2 9,09%	14 63,64%

*1=immer, 2=oft, 3=manchmal, 4=selten, 5= nie.

OZP vs. GSP (P=0,847)

5.1.1.2.2 Selbsteinschätzung der sportlichen Leistung

Sportliche Leistung*	1	2	3	4	5
OZP:FB (N=18)	0 -	2 11,11%	16 88,89%	0 -	0 -
KP (N=96)	9 9,38%	24 25,00%	45 46,88%	15 15,63%	3 3,13%
GSP:FB (N=21)	2 9,52%	5 23,81%	12 57,14%	1 4,76%	1 4,76%

*1=deutlich überdurchschnittlich, 2=etwas überdurchschnittlich, 3=durchschnittlich, 4=etwas unterdurchschnittlich, 5= deutlich unterdurchschnittlich.

OZP vs. GSP (P=0,226)

5.1.1.2.3 Regelmäßige sportliche Betätigung:

Regelmäßiger Sport	Ja	Nein
OZP:NU (N=10)	5 50,0%	5 50,0%
KP (N=103)	82 79,61%	21 20,39%
GSP:NU (N=18)	14 77,78%	4 22,22%

OZP vs. GSP (P=0,210)

5.1.1.2.4 Probleme bei alltäglichen Bewegungen

Probleme i. Alltag *	1	2	3	4	5
OZP:FB (N=22)	0 -	1 4,55%	0 -	3 13,64%	18 81,82%
GSP:FB (N=22)	0 -	1 4,55%	2 9,09%	6 27,27%	13 59,09%

*1=immer, 2=oft, 3=manchmal, 4=selten, 5= nie.

OZP vs. GSP (P = 0,283).

5.1.1.3 Kosmetische Beurteilung Omphalozele**5.1.1.3.1 Narbenverlauf**

Narbenverlauf	Senkrecht	Waagrecht	= Nabel
OZP:FB (N=22)	14 63,64%	5 22,73%	3 13,64%
GSP:FB (N=23)	21 91,3%	1 4,35%	1 4,35%

OZP vs. GSP (P=0,080).

5.1.1.3.2 Narbenlänge

Narbenlänge (cm)	Min	Max	MW	SD
OZP: FB (N=21)	1	17	7,68	5,393
GSP: FB (N=23)	1	24	11,33	7,086

OZP vs. GSP (P=0,064).

**Narbenlänge-in-%-
der-Körperlänge**

	Min	Max	MW	SD
OZP:FB (N=20)	1,56	9,94	5,55	2,946
GSP:FB (N=22)	0,89	14,55	7,64	3,738
OZP:NU (N=16)	1,56	9,94	5,75	2,966
GSP: NU (N=18)	0,89	13,16	6,97	3,474

OZP vs. GSP alle (P= 0,052); OZP vs. GSP NU (P=0,283).

Narbenscore_

Narbenlänge/Körperlänge*

	0	1	2
OZP:NS (N=16)	7	6	3
	43,7%	37,5%	18,7%
GSP:NS (N=18)	8	5	5
	44,4%	27,7%	27,7%

*0=(NL/KL < 6,0%), 1=(NL/KL ≥ 6,0% und < 9,0%),2=(NL/KL ≥ 9,0%).

5.1.1.3.3 Narbenbreite**Narbenbreite (mm)**

	Min	Max	MW	SD
OZP: FB (N=21)	1	60	11,26	13,474
GSP: FB (N=23)	1	30	12,78	7,746

OZP vs. GSP (P=0,645).

NARBENSORE_

Narbenbreite(NB)*

	0	1	2
OZP:NS (N=16)	14	1	1
	87,5%	6,2%	6,2%
GSP:NS (N=18)	13	4	1
	72,2%	22,2%	5,5%

*0=(NL/KL < 6,0%), 1=(NL/KL ≥ 6,0%),2=(NL/KL ≥ 9,0%).

5.1.1.3.4 Narbenhypertrophie**Narbenhypertrophie**

	Nein	Ja
OZP:FB (N=22)	16	6
	72,73%	27,27%
GSP:FB (N=23)	13	10
	56,52%	43,48%
OZP:NU (N=16)	10	6
	62,5%	37,5%
GSP:NU (N=18)	10	8
	55,56%	44,44%

OZP vs. GSP: FB(P=0,256); OZP vs. GSP:NU (P=0,681).

NARBENSORE_

Narbenhypertrophie*

	0	1	2
OZP:NS (N=16)	10	4	2
	62,5%	25,0%	12,5%
GSP:NS (N=18)	10	7	1
	55,56%	38,89%	5,56%

* 0=keine, 1=etwas,2=stark.

OZP vs. GSP (P=0,595).

5.1.1.3.5 Verhärtungen**NARBENSORE_**

Verhärtungen (VH)*

	0	1	2
OZP:NS (N=16)	14	1	1
	87,5%	6,2%	6,2%
GSP:NS (N=18)	17	1	-
	94,4%	5,5%	-

* VH=Verhärtungen: 0=keine, 1=etwas, 2=Narbenplatte

OZP vs. GSP (P>0,050).

5.1.1.3.6 Einziehungen**NARBENSORE**

Einziehungen (EZ)*

	0	1	2
OZP:EZ (N=16)	11	3	2
	68,75%	18,75%	12,5%
GSP:EZ (N=18)	13	3	2
	72,22%	16,67%	11,11%

* Einziehungen: 0=keine, 1=etwas,2=stark.

OZP vs. GSP (P=0,976).

5.1.1.3.7 Stichkanäle**NARBENSORE**

Stichkanäle (SK)*

	0	1	2
OZP:NU (N=16)	10	3	3
	62,5%	18,75%	18,75%
GSP:NU (N=18)	5	11	2
	27,78%	61,11%	11,11%

* Stichkanäle: 0=keine, 1=etwas,2=stark.

OZP vs. GSP (P=0,042): statistisch signifikanter Unterschied.

5.1.1.3.8 Zusätzliche Narben

Im Hinblick auf Zusatznarben finden sich diese mit 47,83% deutlich häufiger unter den Gastroschisispatienten. Die OZP weisen in nur 18,18% zusätzliche Narben auf.

Zusatznarben(ZN)	Nein	Ja
OZP:FB (N=22)	18	4
	81,82%	18,18%
GSP:FB (N=23)	12	11
	52,17%	47,83%
OZP:NU (N=16)	13	3
	81,25%	18,75%
GSP:NU (N=18)	11	7
	61,11%	38,89%

OZP vs GSP: FB (P=0,035); OZP vs. GSP NU(P=0,198).

NARBENSORE

Zusatznarben (ZN)*	0	1	2	n
OZP:FB (N=16)	13 81,25%	2 12,5%	1 6,25%	16
GSP:FB (N=18)	11 61,11%	6 33,33%	1 5,56%	18

*0=keine, 1=wenige/unauffällig, 2=viele/auffällig.

OZP vs. GSP (P=0,358).

5.1.1.3.9 Vergleich Gesamt-Narbenscore:

Gesamtscore	Min	Max	MW	SD
OZP:GesamtScore (N=16)	0	13	2,94	3,376
GSP:GesamtScore (N=18)	0	8	3,33	2,425

OZP vs. GSP (P=0,681).

Gesamtscore	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14
Anzahl	3	4	3	1	1	2	-	1	-	-	-	-	-	1	-

5.1.1.4 Beurteilung der Bauchwand**5.1.1.4.1 Prominenz des Abdomens**

Prominenz Abdomen	Keine	Partiell	Gesamt
OZP:NU (N=16)	15 93,75%	1 6,25%	0 -
GSP:NU (N=18)	16 88,89%	2 11,11%	1 5,56%

OZP vs. GSP (P>0,050).

5.1.1.4.2 Faszienlücke/Narbenbruch

Bauchwandbeurteilung	Hernie	Faszienlücke
OZP:FB (N=22)	4 18,18%	-
GSP:FB (N=23)	3 13,04%	-
OZP:NU (N=16)	3 18,75%	4 25%
GSP:NU (N=18)	2 11,11%	6 33,33%

5.1.1.5 Zufriedenheit mit dem kosmetischen Ergebnis

Stört die Erscheinung der Narbe? *

	1	2	3	4	5
OZP:FB(N=22)	2 9,09%	2 9,09%	1 4,55%	10 45,45%	7 31,82%
GSP:FB (N=23)	3 13,04%	4 17,39%	4 17,39%	5 21,74%	7 30,43%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=überhaupt nicht.

Bauchnabel vorhanden?

	Nein	Ja	Angedeutet
OZP:FB (N=22)	11 50,0%	8 36,36%	3 13,64%
GSP:FB (N=23)	17 73,91%	5 21,74%	1 4,35%

OZP vs. GSP (P=0,098)

Stört fehlender Bauchnabel? *

	1	2	3	4	5
OZP (N=11)	0 -	4 36,3%	1 9,0%	3 27,2%	3 27,2%
GSP (N=17)	3 17,65%	1 5,88%	7 41,18%	2 11,76%	4 23,53%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=überhaupt nicht.

OZP vs. GSP (P=0,064)

Beeinträchtigung durch Aussehen? *

	1	2	3	4	5
OZP:FB (N=22)	1 4,55%	1 4,55%	2 9,09%	6 27,27%	12 54,55%
GSP:FB (N=22)	2 9,09%	1 4,55%	3 13,64%	6 27,27%	10 45,45%

*1=sehr stark, 2=stark, 3=ein wenig, 4=kaum, 5=gar nicht.

OZP vs. GSP (P>0.050).

Korrekturoperation

	1	2	3
OZP:FB (N=22)	7 31,82%	2 9,09%	7 31,82%
GSP:FB (N=23)	5 21,74%	4 17,3%	10 43,4%

*1=bereits durchgeführt, 2= OP geplant/gewünscht, 3= Beratung gewünscht.

5.2 Muskelfunktionsdiagnostik

5.2.1 Patientenkollektiv und Kontrollgruppe

Wir führten die Muskeltestung mit Kindern ab circa 6 Jahren durch. Ein 6-jähriges Mädchen verweigerte jedoch die Teilnahme. Bei den kleineren Kindern achteten wir auf Bewegungsabläufe und beobachteten sie beim Spielen, beim auf die Liege klettern und Dreiradfahren, um starke Einschränkungen in der Funktion der Bauchmuskulatur ausschließen zu können. Bei den Kindern im Säuglingsalter achteten wir auf Spontanbewegungen und befragten die Eltern nach selbstständigem Lagewechsel von Rücken- in Bauchlage, nach der Fähigkeit die Füße zu greifen und die Füße zum Mund zu führen. Unter diesen Kindern fanden sich keine Auffälligkeiten, die motorische Entwicklung war bei allen unauffällig.

Die Muskelfunktionsdiagnostik im eigentlichen Sinne konnte bei 21 der nachuntersuchten Kinder (9 OZP und 12 GSP) durchgeführt werden. Die Beteiligung unter den nachuntersuchten Patienten betrug daher 61,76% (21/34). Dabei handelte es sich um 9 männliche und 12 weibliche Patienten. Diese waren zwischen 5 10/12 und 23 9/12 Jahre alt. Das mittlere Alter lag bei 13,06 Jahren (SD 5,7250).

Das mittlere Alter der 9 OZP lag bei 15,94 Jahren (SD 4,6079), das mittlere Alter der 12 GSP lag bei 13,72 Jahren (SD 5,4878). Daraus ergibt sich kein signifikanter Unterschied im Alter der OZP und GSP.

Außerdem wurde eine Kontrollgruppe (KG) von 109 Personen rekrutiert, mit denen ebenfalls die drei Bauchmuskeltests durchgeführt wurden. Dabei handelte es sich um 55 weibliche und 54 männliche Testpersonen, im Alter zwischen neun und 24 Jahren. Das durchschnittliche Alter lag bei 14,64 Jahren. Beim männlichen Anteil lag der Mittelwert bei 13,759 Jahren (SD 2,719), beim weiblichen Anteil bei 15,527 Jahren (SD 3,701).

Alter	Min	Max	MW	SD
Patienten (N=21)	5,83	23,75	13,06	5,725
KG (N=109)	9,00	24,00	14,64	6,143

Geschlecht, Krankheitsbild	männlich	weiblich	Omph	Gastro
	Patienten (N=21)	9 42,86%	12 57,14%	9 42,86%
KG (N=109)	54 49,54%	55 50,46%		

5.2.2 Ergebnisse der Muskelfunktionstests

5.2.2.1 Muskelfunktionstest 1: Aufrichten aus Rückenlage

Die Patientengruppe erreichte in diesem ersten Muskelfunktionstest (MFT), dem Aufrichten aus der Rückenlage, Werte zwischen 3- (= 2,75) und 5. Der Mittelwert lag bei 3,99 (SD 0,889). Die Ergebnisse der Jungen und Mädchen getrennt betrachtet ergab einen durchschnittlichen Wert von 4,19 (SD 0,958) für die männlichen und von 3,854 (SD 0,815)

für die weiblichen Testpersonen. Für die geschlechtsspezifischen Ergebnisse ergibt sich kein statistisch signifikanter Unterschied ($P=0,391$).

Werden die Krankheitsbilder getrennt voneinander betrachtet liegen die Mittelwerte der OZP bei 3,86 (SD 0,902) und der GSP bei 4,10 (SD 0,876), ohne signifikanten Unterschied zwischen den beiden Gruppen ($P=0,542$).

In der Vergleichsgruppe von 109 Personen wurden Werte von 1 bis 5 erreicht. Der Mittelwert lag bei 4,50 (SD 0,797). Getrennt betrachtet ergab sich für die Mädchen ein durchschnittlicher Wert von 4,38 (SD 0,85) und für die Jungen ein Mittelwert von 4,62 (SD 0,73).

Beim Vergleich der Kontrollgruppe mit der Patientengruppe ergab sich für diesen Test ein signifikanter Unterschied ($P=0,010$).

MFT 1	Min	Max	MW	SD
OZP (N=9)	3	5	3,86	0,902
GSP (N=12)	2,75	5	4,10	0,876
Patienten (N=21)	2,75	5	3,99	0,889
KG (N=109)	1	5	4,50	0,797

5.2.2.2 Muskelfunktionstest 2: Absenken der gestreckten Beine

Beim Absenken der gestreckten Beine, erreichte die Patientengruppe Werte von 2,25 bis 5 mit einem Mittelwert von 4,16 (SD 0,663). Für die männlichen Patienten ergab sich ein Durchschnittswert von 4,28 (SD 0,5512), die weiblichen Patienten erreichten im Mittel einen Wert von 4,08 (SD 0,7487). Beim Vergleich der Omphalozelen- und GSP ergab sich für die OZP ein Mittelwert von 4,00 (SD 0,8101) und für die GSP ein Mittelwert von 4,2917 (SD 0,53122) ohne signifikanten Unterschied zwischen den beiden Gruppen ($P=0,331$).

In der Vergleichsgruppe wurden Werte von 3 bis 5 erreicht. Daraus ergab sich ein Mittelwert von 4,08 (SD 0,5344). Die männlichen Probanden erreichten im Mittel einen Wert von 4,194 (SD 0,5698) und die weiblichen Kontrollpersonen durchschnittlich 3,958 (SD 0,4727). Beim Vergleich der Ergebnisse von Patienten und Kontrollgruppe konnte keine Signifikanz festgestellt werden ($P=0,498$).

MFT 2	Min	Max	MW	SD
OZP (N=9)	2,25	5	4,00	0,810
GSP (N=12)	3,75	5	4,29	0,531
Patienten (N=21)	2,25	5	4,16	0,663
KG (N=108)	3	5	4,08	0,534

5.2.2.3 Muskelfunktionstest 3: Halten der Rotations-Flexions-Bewegung

Die Patientengruppe erreichte Werte zwischen 3 und 5, mit einem Mittelwert von 4,3095 (SD 0,78224), wobei die männlichen Patienten mit durchschnittlich 4,3611 (SD 0,8207) etwas bessere Werte erzielten als die weiblichen Patienten, mit durchschnittlich 4,271 (SD 0,7867). Ein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Geschlechtern ergab sich nicht ($P=0,801$).

Betrachtet man die Gastroschisis- und die Omphalozelengruppe getrennt voneinander, so ergibt sich für die OZP ein Mittelwert von 4,4722 (SD 0,76490) und für die Gastroschisisgruppe ein durchschnittlicher Wert von 4,1875 (SD 0,80570). Statistisch ergibt

sich kein signifikanter Unterschied in den Ergebnissen der Omphalozelen- und GSP ($P=0,423$).

In der Vergleichsgruppe (106: 53 m, 53 w) wurden Werte zwischen 2 und 5 erreicht, mit einem durchschnittlichen Wert von 4,507 (SD 0,7419). Unter den männlichen Probanden lag der Mittelwert bei 4,56 (SD 0,8198) und bei den weiblichen Kontrollpersonen bei 4,46 (SD 0,6591). Im Vergleich der Ergebnisse von Patienten und Kontrollpersonen ist ebenfalls kein signifikanter Unterschied festzustellen ($P=0,271$).

MFT 3	Min	Max	MW	SD
OZP (N=9)	3,25	5	4,472	0,7649
GSP (N=12)	3	5	4,188	0,8057
Patienten (N=21)	3	5	4,3095	0,7822
KG (N=106)	2	5	4,5071	0,74199

5.2.2.4 Zusammenfassende Bewertung

Um die drei Muskeltests zusammenfassend beurteilen zu können, wird die Summe der einzelnen Muskeltests als eigener Parameter verwendet. Dabei konnte ein Maximalwert von 15 Bewertungspunkten erzielt werden.

In der Patientengruppe wurde ein Durchschnittswert von 12,476 (SD 1,506). Die männlichen Patienten erzielten mit einem durchschnittlichen Gesamtwert von 12,833 (SD 1,6536) etwas bessere Werte als die weiblichen Patienten mit einem mittleren Gesamtwert von 12,208 (SD 1,3974). Ein signifikanter Unterschied zwischen den beiden Geschlechtern ergab sich jedoch nicht ($P=0,360$).

In der Vergleichsgruppe wurde ein durchschnittlicher Wert von 13,10 (SD 1,677) erreicht.

Unter den Kontrollpersonen erreichten die männlichen Probanden im Mittel einen Wert von 13,363 (SD 1,8230) und die weiblichen Probandinnen einen durchschnittlichen Wert von 12,7877 (SD 1,5225) (Micha).

Der Unterschied zwischen den Ergebnisse der Patienten (Gesamtwert 12,476) und der Kontrollpersonen (Gesamtwert 13,10) zeigte in den statistischen Berechnungen keine Signifikanz ($P=0,114$).

Bei der getrennten Betrachtung der beiden Krankheitsbilder findet sich für die OZP ein Mittelwert von 12,33 (SD 1,329) und für die GSP ein durchschnittlicher Wert von 12,583 (SD 1,676). Die Ergebnisse von Omphalozelen- und GSP unterscheidet sich demnach nicht signifikant ($P=0,717$).

MFT_Gesamt	Min	Max	MW	SD
OZP (N=9)	10,25	14	12,333	1,329
GSP (N=12)	10	15	12,583	1,676
Patienten (N=21)	10	15	12,476	1,506
KG (N=105)	8	15	13,105	1,677

6 Diskussion

6.1 Patientenkollektiv

Sowohl über den gesamten Zeitraum der Studie, als auch in den beiden Hälften des Studienzeitraumes, von 1983 bis 1995 und von 1996 bis 2007, zeigt sich ein relativ ausgewogenes Verhältnis von OZP und GSP (22 vs. 21 bzw. 13 vs. 14). Beim Vergleich der beiden Studienzeiträume zeigt sich in unserer Klinik ein Rückgang der Behandlung beider Krankheitsbilder von durchschnittlich 2,00 Fällen auf 0,92 Fälle pro Jahr für die Omphalozele und von durchschnittlich 1,75 Fällen auf 1,17 Fälle pro Jahr für die Gastroschisis. Eine zunehmende Inzidenz der Gastroschisis, wie sie in der neueren Literatur umfassend beschrieben wird, konnte unsere Fallzahlen nicht steigern (KILBY 2006; VU ET AL. 2008; TAN ET AL. 1996; MASTROIACOVO ET AL. 2007; RANKIN ET AL. 1999; SALIHU ET AL. 2003; KITCHANAN ET AL. 2000; SUITA 2000). Im Gegensatz zu unseren Ergebnissen wird über die letzten Jahre großteils eine relativ konstante Inzidenz der Omphalozele beschrieben (RANKIN ET AL. 1999; SALIHU ET AL. 2003). Ein Rückgang der Omphalozelengeborenen, wie im Verlauf unserer Studie, wurde jedoch auch in anderen Arbeiten beobachtet (TAN ET AL. 1996). Als mögliche Ursache hierfür vermuten einige Autoren eine vermehrte Durchführung von Schwangerschaftsabbrüchen aufgrund einer heute besonders frühzeitigen Erkennung assoziierter Fehlbildungen durch die verbesserte pränatale Ultraschalldiagnostik (PENZ ET AL. 1998; KAISER ET AL. 2000; KLEIN 2005). In weiteren Studien wurde die Überlegung angestellt, dass eine fehlende Registrierung der Fehlbildungen aus Schwangerschaftsabbrüchen die zum Teil fallende Inzidenz der Omphalozele erklären könnte (TAN ET AL. 1996; CALZOLARI ET AL. 1995; HWANG ET AL. 2004; FORRESTER, MERZ 1999).

Eine Frühgeburtlichkeit trat bei den GSP deutlich häufiger auf, als bei den OZP (64,71% vs. 32,35%). Damit stimmen unsere Ergebnisse mit den Angaben aus der Literatur im Wesentlichen überein, die für die Gastroschisis eine Frühgeburtlichkeit von 40-67% und für die Omphalozele von 10-23% angeben (STEVENSON ET AL. 1993; SUITA ET AL. 2000). Die Rate der elektiv durchgeführten Sektionen, aufgrund der Bauchwandfehlbildung, lag bei beiden Krankheitsbildern bei circa 28%. Jedoch wurden die Sektionen der GSP bereits durchschnittlich in der 36. SSW durchgeführt, im Durchschnitt um zwei Wochen früher als die der OZP, die im Mittel erst in der 38. SSW stattfanden. Die Indikation einer elektiven Sektio wurde in unserem Kollektiv bei den Schwangerschaften mit kindlicher Gastroschisis nicht häufiger gestellt, als bei den Schwangerschaften mit kindlicher Omphalozele. In der Literatur wird hingegen häufiger eine frühe elektive Sektio, zum Schutz der eventrierten Organe der Gastroschisis vor der Amnionflüssigkeit empfohlen (HADIDI ET AL. 2008; MOIR ET AL. 2004). So finden sich in einer Studie von HENRICH ET AL. (2008) elektive Sektionen bei 55% der GSP und nur bei 39% der OZP.

Die OZP wogen bei Geburt mit einem mittleren Gewicht von 2875g im Durchschnitt 500g mehr als die Neugeborenen mit Gastroschisis (2310g). Dabei muss jedoch das durchschnittlich um eine Woche höhere Gestationsalter im Vergleich zu den Gastroschisisgeborenen berücksichtigt werden. In Übereinstimmung mit unseren Ergebnissen liegen in der Literatur die mittleren Geburtsgewichte von GSP durchschnittlich zwischen

2300g und 2400g (STOLL ET AL. 2001; AXT ET AL. 1999; DRIVER ET AL. 2000) und von Kindern mit Omphalozele im Mittel zwischen 2600g und 2900g (CALZOLARI ET AL. 1995; GIBBIN ET AL. 2003). Auch in anderen Arbeiten konnte gezeigt werden, dass die Geburtsgewichte von GSP, verglichen mit den Geburtsgewichten der OZP, signifikant niedriger waren (KITCHANAN ET AL. 2000; TAN ET AL. 1996; BARISIC ET AL. 2001). Im Vergleich mit einem Normalkollektiv liegen jedoch die Geburtsgewichte beider Krankheitsbilder signifikant niedriger (STOLL ET AL. 2001).

6.2 Morphologie

Die Datenerhebung zur Defektgröße der Gastroschisis, beziehungsweise zur Bruchsackgröße der OZP gestaltete sich in beiden Fällen schwierig, da die Dokumentation nicht einheitlich in Zentimeter-Angaben gehalten wurde. Somit ist ein Vergleich mit Maßangaben aus der Literatur nur schwierig zu treffen. Lediglich eine Unterteilung in ≤ 5 cm und größer als 5 cm erschien in diesem Fall sinnvoll. Mit 61,5% hatte die Mehrzahl unserer OZP einen Bruchsack von mehr als 5 cm Durchmesser. Die GSP unseres Kollektives zeigten jeweils zur Hälfte eine Bauchwandlücke von bis zu 3 cm beziehungsweise größer 3 cm.

Beim Vergleich der eventrierten Organe fanden sich in Übereinstimmung mit der Literatur bei beiden Krankheitsbildern vor allem Anteile des Intestinums im Eventrat. Eine extrakorporal liegende Leber fand sich bei den OZP in 40,63% (13/32) der Fälle, in 9,38 % (3/32) lag sogar eine isolierte Leberherniation vor. In der Literatur wird eine Evisceration der Leber unter OZP mit circa 50% angegeben und wird vor allem für größere Omphalozele beschrieben (STINGEL, FILLER 1979).

Der Literatur entsprechend, die für die Gastroschisis im Gegensatz zur Omphalozele nur selten eventrierte Leberanteile beschreibt, fanden sich unter den GSP keine prolabierte Leberanteile (KAISER ET AL. 2000; GROSFELD, WEBER 1982). Dafür waren bei den GSP häufiger urogenitale Organe (14,71%; 5/34) und deutlich häufiger Magenanteile eventriert (38,24%; 13/34). In der Omphalozelegruppe kam es zur Herniation von urogenitalen Organen in nur 9,38% (3/32) und von Magenanteilen in nur 6,25% (2/32).

6.3 Assoziierte Fehlbildungen

Beide Bauchwandfehlbildungen können mit zusätzlichen Anomalien assoziiert sein. Jedoch unterscheiden sich die beiden Krankheitsbilder wesentlich in Häufigkeit, Schweregrad und Anzahl der Begleitfehlbildungen. Auch in der anatomischen Verteilung der Anomalien sind deutliche Unterschiede festzustellen.

In unserem Patientenkollektiv finden sich – Meckel-Divertikel mit eingeschlossen – bei 65,71% der OZP und bei 60,0% der GSP zusätzliche Anomalien. Damit bestehen, der Literatur entsprechend, assoziierte Fehlbildungen häufiger bei OZP als bei GSP. Jedoch fällt der Unterschied in unserem Kollektiv weniger deutlich aus, als in vielen anderen Arbeiten beschrieben. Werden die Meckel-Divertikel nicht als zusätzliche Fehlbildung gezählt, weisen die OZP unseres Kollektivs mit 54,3% sogar eine niedrigere Fehlbildungsrate auf, als die GSP.

Für die Omphalozele werden in der Literatur Begleitfehlbildungen zwischen 30% und 88% (STOLL ET AL. 2001; AXT ET AL. 1999; BARISIC ET AL. 2001; BOYD ET AL. 1998; CALZOLARI ET AL. 1995; TAN ET AL. 1996; HEIDER ET AL. 2004; MAHOUR ET AL. 1973; BAIRD, MACDONALD 1981; BUGGE, HAUGE 1983; LINDHAM 1981; MARTINEZ-FRIAS ET AL. 1984; AXT ET AL. 1999; HWANG, KOUSSEFF 2004; BLAZER ET AL. 2004) und für die Gastroschisis meistens zwischen 5% und 20% angegeben, obwohl gelegentlich auch von assoziierten Fehlbildungen in bis zu 53% berichtet wird (MASTROIACOVO ET AL. 2007; YANG ET AL. 1992; TORFS ET AL. 1990; STOLL ET AL. 2001; BARISIC ET AL. 2001). Im Vergleich mit der Literatur stimmen die Angaben für die Omphalozele im Wesentlichen mit unseren Ergebnissen überein, jedoch weisen unsere GSP deutlich häufiger assoziierte Fehlbildungen auf.

Die Fehlbildungen unter den GSP waren jedoch häufig nur von geringgradiger Schwere beziehungsweise häufig isoliert (zum Beispiel ein isoliertes Hautanhängsel), wohingegen die OZP häufig mehrere oft schwerwiegendere Fehlbildungen aufwiesen.

Als Begleitfehlbildungen unserer OZP fanden sich – Meckeldivertikel mit eingeschlossen – mit 37,14% am häufigsten gastrointestinale Anomalien, gefolgt von kardialen Anomalien mit 20% und urogenitalen und skelettalen Fehlbildungen mit jeweils 11,43%.

In der Literatur werden für die Omphalozele mit 20-50% als häufigste Begleitfehlbildungen Anomalien des Herzens angegeben (GIBBIN ET AL. 2003; WILSON, JOHNSON 2004), gefolgt von gastrointestinalen Fehlbildungen mit etwa 40% (GIBBIN ET AL. 2003; GREENWOOD ET AL. 1974; AXT ET AL. 1999; BOYD ET AL. 1998). Aber auch urogenitale Organe, das zentrale Nervensystem, oder das Skelett- und Muskelsystem sind häufig von Fehlbildungen betroffen (MAGNUSON 2006). Dies entspricht im Wesentlichen unseren Ergebnissen, auch wenn die Häufigkeit kardialer Anomalien den unteren Prozent-Angaben der Literatur entsprechen.

Mit 60% liegt die Fehlbildungsrate unserer GSP deutlich höher, als in den gewöhnlichen Literaturangaben. Die häufigsten zusätzlichen Fehlbildungen fanden sich unter unseren GSP – entsprechend der Literatur – im Gastrointestinaltrakt. Diese betrafen zehn Kinder (28,57%) mit zum Teil mehreren intestinalen Anomalien, darunter vier Kinder (11,43%) mit intestinalen Atresien. Damit liegen unsere Ergebnisse innerhalb der Häufigkeitsangaben der Literatur, die mit einer Häufigkeit von 10-15% die intestinalen Atresien als häufigste gastrointestinale Fehlbildung werten (GROSFELD, WEBER 1982; BRUCH, LANGER 2003). Die Gastroschisis kann anhand dem Vorhandensein zusätzlicher intestinaler Anomalien in eine komplexe oder einfache Gastroschisis unterteilt werden. Eine komplexe Gastroschisis, mit zusätzlichen intestinalen Fehlbildungen, bestand in 28,57% (10/35) der Fälle. Darunter befanden sich auch drei der fünf verstorbenen GSP. Laut Literaturangaben macht die komplexe Form circa ein Drittel der Gastroschisisfälle aus (MOORE 1977; ABDULLAH ET AL. 2007).

Extraintestinale Fehlbildungen finden sich unter unseren GSP deutlich häufiger als in der Literatur. Dort wird das Vorkommen extraintestinaler Anomalien als selten beschrieben (GROSFELD ET AL. 1981; MAHOUR ET AL. 1973). Während MOORE ET NUR (1986) dafür eine Häufigkeit von etwa 6% angeben, fanden wir unter unseren Patienten in 45,71% (16/35) assoziierte Anomalien außerhalb des Gastrointestinaltraktes.

Diese extraintestinalen Fehlbildungen verteilen sich wie folgt: Kardiale Fehlbildungen fanden sich in 22,86%, darunter ein Kind mit einem komplexen Herzfehler mit Pulmonalklappenatresie, Pulmonalarterienstenose, ASD II und VSD. Damit weisen unsere GSP eine sogar etwas höhere Fehlbildungsrate des Herzens auf als unsere OZP. Urogenitale Anomalien traten mit einer Häufigkeit von 17,14% ebenfalls häufiger als bei unseren OZP (11,43%) auf. Drei Kinder (8,6%) zeigten Auffälligkeiten im Gesichts- und Kopfbereich. Faziale Dysmorphien waren somit unter den OZP mit 17,14% etwa doppelt so häufig. ZNS Anomalien fanden sich hingegen nur bei den GSP mit 5,71%.

Chromosomale Anomalien und komplexe Fehlbildungen treten laut Literatur häufiger bei der Omphalozele als bei der Gastroschisis auf.

Unter unseren OZP befand sich nur ein Kind (2,86%; 1/35) mit nachgewiesener chromosomaler Anomalie. Bei diesem Kind wurde nach auffälliger Fazies post partum im Chromosomenkaryogramm eine freie Trisomie 21 nachgewiesen. Ein weiteres Kind, das initial syndromal erschien (VACTERL-Syndrom), hatte keinerlei Auffälligkeiten im Karyogramm. Neben der Trisomie 21 lagen demnach keine weiteren für die Omphalozele typischen chromosomalen Veränderungen vor. Damit liegen unsere Ergebnisse deutlich unter den Häufigkeitsangaben der Literatur. Darin werden Chromosomenanomalien bei Omphalozelengeborenen in etwa 10-40% der Fälle angegeben (BARISIC ET AL. 2001; BOYD ET AL. 1998, DEVECIANA ET AL. 1994; NICOLAIDES ET AL. 1992; GETACHEW ET AL. 1992; STOLL ET AL. 2001; LAKASING ET AL. 2006). Daraus könnte sich eine Erklärung für die relativ niedrige Anzahl kardialer Fehlbildungen in unserem Omphalozelenkollektiv ergeben, da diese unter Kindern mit chromosomaler Anomalie gehäuft vorkommen.

Die Omphalozele findet sich zudem häufig als Bestandteil komplexer Fehlbildungssyndrome. In unserem Patientengut fanden sich sechs Kinder (17,14%) mit komplexen Fehlbildungssyndromen, darunter ein Kind mit Beckwith-Wiedemann-Syndrom und zwei weitere Kinder, bei denen der dringende Verdacht auf ein Beckwith-Wiedemann-Syndrom gestellt werden musste. Ein humangenetisches Gutachten lag für die letzten beiden Kinder jedoch nicht vor. Dieses Syndrom geht mit einer Omphalozele einher und kommt unter OZP laut Literaturangaben mit einer Häufigkeit von 12% bis 19% vor (IRVING 1978; MOORE, NUR 1986; HEIDER ET AL. 2004). Selbst wenn die unbestätigten Beckwith-Wiedemann-Syndrome gewertet werden, ist dieses Fehlbildungssyndrom mit 8,57% in unserer Arbeit etwas unterrepräsentiert.

Ein weiteres Omphalozelenkind wies multiple strukturelle Anomalien auf. Neben einer vertebrealen und renalen Fehlbildung, einer Analtresie, sowie Fehlbildungen der Extremitäten, die in der Zusammenschau einem VACTERL-Syndrom entsprachen, zeigte der Junge noch weitere strukturelle Fehlbildungen und Dysmorphiezeichen.

Als weitere komplexe Fehlbildung zeigte ein Kind eine Kloakenekstrophie (Blasenekstrophie und Omphalozele). Diese an sich seltene Fehlbildung wird ebenfalls gehäuft unter OZP beobachtet (MARTINEZ-FRIAS ET AL. 2001).

Bei GSP treten komplexe Fehlbildungen, chromosomale Anomalien oder Syndrome laut Literatur nicht häufiger auf, als in der Normalbevölkerung (MASTROIACOVO ET AL. 2007). Dennoch fanden sich in unserem Kollektiv zwei Patienten (5,71%) mit chromosomalen Auffälligkeiten und damit mehr Kinder mit Chromosomenanomalien als in der Omphalozelengruppe. Darunter befand sich ein Kind mit Mikrodeletion des Chromosoms 22

(Di-George-Syndrom) und ein Kind mit Strukturveränderungen am Chromosom 8. Letzteres Kind wies eine Balkenhypoplasie und Folgen eines Amniotic-Band-Syndroms auf. Das Amniotic-Band-Syndrom kann mit sowohl mit einer Omphalozele, als auch mit einer Gastroschisis assoziiert sein (BRUN ET AL. 1998).

Die zum Teil große Spannbreite der Häufigkeitsangaben assoziierter Fehlbildungen in der Literatur ist zum Einen durch eine unterschiedliche Zusammensetzung des Patientengutes bedingt: Zum Beispiel werden in einigen Studien nicht nur Lebendgeborene, sondern auch Embryonen aus Aborten, Totgeburten und Schwangerschaftsabbrüchen berücksichtigt. Auf diese Weise findet sich eine größere Anzahl an Chromosomenanomalien, Syndromen und Fehlbildungen (CALZOLARI ET AL. 1995; "RANKIN ET AL 1999"; BARISIC ET AL 2001).

Zum Anderen liegt dies an den unterschiedlichen Definitionen einer assoziierten Fehlbildung: In manchen Studien werden Fehlbildungen, die durch den Bauchwanddefekt selbst bedingt sind, wie zum Beispiel intestinale Atresien oder Stenosen nicht als zusätzliche Anomalien bewertet (CALZOLARI ET AL. 1995). So wird die Häufigkeit der Omphalozele als isolierte Malformation von CALZOLARI ET AL. (1995) und ST-VIL ET AL. (1996) um die 50% angegeben. Andere Autoren, die in ihren Arbeiten intestinale Atresien und Stenosen als zusätzliche Anomalien werten, erheben folglich eine höhere Häufigkeit an Begleitfehlbildungen. Zum Beispiel beschreibt STOLL ET AL. (2001) eine isolierte Omphalozele in nur 25% der Fälle.

Die relativ niedrige Anzahl kardialer Fehlbildungen in unserem Patientenkollektiv könnte auch darauf zurückzuführen sein, dass wir nur hämodynamisch relevante kardiale Anomalien als Fehlbildung werteten. Zudem zeigt unser Klientel mit einem Kind eine deutlich geringere Anzahl von chromosomalen Abberationen, die wiederum häufiger mit Fehlbildungen des Herzens einher gehen.

6.4 Pränataldiagnostik

Unter Berücksichtigung der vorliegenden Daten, war der Bauchwanddefekt pränatal insgesamt bei 56% der OZP und bei 63% der GSP bekannt. Bei gesonderter Betrachtung der Patienten, die in der Regensburger Klinik geboren wurden, war in 94% der Gastroschisisfälle und in 90% der Omphalozelenfälle der Bauchwanddefekt bereits pränatal diagnostiziert worden. Im Vergleich dazu, fanden sich unter den zuverlegten, extern geborenen Kindern nur 10% GSP und 33% OZP mit vor Geburt bekanntem Defekt.

Damit entsprechen unsere Ergebnisse den Literaturangaben, die von einer Detektionsrate von 44-87% sprechen (MURPHY ET AL. 2007; YEO ET AL. 2002 KAISER ET AL. 2000; JOO ET AL. 2010). Dabei fällt jedoch die deutlich höhere pränatale Diagnose-Rate der in unserer Klinik Geborenen im Vergleich zu extern geborenen Kindern auf. Dies kann zum einen darauf zurückgeführt werden, dass bei pränatal diagnostiziertem Bauchwanddefekt die Mütter bereits zur Entbindung in ein Perinatalzentrum überwiesen werden. Zum anderen deutet es darauf hin, dass in Regensburg eine höhere Detektionsrate als in den umliegenden Häusern vorlag.

Eine weiterführende Diagnostik mittels der Anfertigung eines Karyogramms erfolgte nach pränataler Diagnosestellung bei 60% der OZP und bei 18,5% der GSP. In keinem der Fälle konnte eine pathologischer Befund nachgewiesen werden. Damit liegen unsere Ergebnisse

etwas unterhalb derer von JOO ET AL (2010). Darin wurden zur weiteren Diagnostik Karyogramme in 89% der pränatal diagnostizierten Omphalocelen und in 67% der pränatal bekannten Gastroschisen erstellt. Diese lieferten in 4% der Fälle auffällige Befunden.

6.5 Therapie der Bauchwanddefekte

Im Konsens mit der aktuellen Literatur stellt der primäre operative Direktverschluss für beide Krankheitsbilder seit über 20 Jahren die Therapie der Wahl dar, vorausgesetzt die Rückverlagerung ist ohne eine relevante intraabdominelle Drucksteigerung möglich.

Laut Literatur ist ein primärer Verschluss bei GSP in 60% bis beinahe 100% möglich und bei OZP kann in 60-70% ein Primärverschluss erreicht werden (SCHWARTZ 2006; KAISER ET AL. 2000; SNYDER ET AL. 2001; MOLIK ET AL. 2001; BRANTBERG ET AL. 2004; HEIDER ET AL. 2004; AXT ET AL. 1999). In Übereinstimmung mit diesen Literaturangaben, zeigt sich auch in unserem Kollektiv eine größere Anzahl an Primärverschlüssen unter den GSP: Ein sofortiger Bauchwandverschluss erfolgte bei 82,86% der OZP und bei 97,14% der GSP. In 65,71% der Omphalozelenfälle und in 85,71% der Gastroschisisfälle konnte sogar ein primärer Direktverschluss ohne Fremdmaterial erfolgen.

Bei zu großer Dysproportion der eventrierten Organe und der Bauchhöhle erfolgte entweder die vorübergehende Silo-Anlage, oder es wurde ein Faszien-Interponat zur künstlichen Bauchdeckenerweiterung angewandt. Eine passive Rückverlagerung durch eine sogenannte Silo-Technik wurde bei sechs OZP (17,14%) und bei einem GSP (2,86%) angewandt, um einen späteren Verschluss zu gewährleisten. Während bei den OZP die Rückverlagerung der Organe durch eine Bandagierung und senkrechte Positionierung des Zelensackes (Variante der Silo-Technik) erreicht werden sollte, wurde bei dem GSP im Jahre 2003 bereits die modernere Schusterplastik (Silastik®) angewandt. Nur ein Omphalozelenkind benötigte aufgrund unzureichender Rückverlagerung im Anschluss einen erweiternden Faszienverschluss mit Hilfe eines Durapatches. Bei den anderen Kindern war nach passiver Reposition ein Direktverschluss der Faszie möglich. Dieses präoperative Verfahren wurde in unserem Kollektiv deutlich häufiger bei Neugeborenen mit Omphalozele angewandt.

Insgesamt konnte bei sieben OZP (20%) und bei vier GSP (11,43%) der Bauchwandverschluss aufgrund einer großen Dysproportion nur mit Hilfe von Fremdmaterial ermöglicht werden. Damit wurde Fremdmaterial beinahe doppelt so häufig bei OZP verwendet als bei GSP.

Die Durchmesser der Omphalozelensäcke betragen bei allen Kindern, die einen erweiterten Faszienverschluss benötigten, mindestens 10 cm. Bei sechs der sieben OZP war aufgrund einer Leberherniation kein Direktverschluss möglich: Bei einem der Neugeborenen waren ein Teil der Leber und Darmanteile eventriert, bei fünf OZP befand sich die gesamte Leber im Bruchsack, mit zum Teil zusätzlich prolabierter Milz, sowie Dünn- und Dickdarmanteilen. Bei einem OZP befand sich die Leber zwar intrakorporal, jedoch war das gesamte Intestinum von Mageneingang bis Rectum prolabiert, wodurch kein Direktverschluss möglich war. Bei einem Mädchen mit Leberherniation war trotz 13-tägiger passiver Rückverlagerung ein Verschluss mit Fremdmaterial nötig.

Die Eventrate von drei der vier GSP, die einen Verschluss mit Interponaten benötigten, enthielten neben Dünn- und Dickdarm auch Magenanteile. Bei einem Kind war zusätzlich die gesamte Harnblase prolabierte.

Als Patch wurde in der Omphalozelengruppe bis 1990, bei insgesamt sechs Kindern, lyophilisierte Dura verwendet. Die Verwendung dieses Materials wurde jedoch aufgrund einer befürchteten Übertragung der Creutzfeld-Jakob-Krankheit durch menschliche Dura verlassen (STINGEL 1993). Beim nächsten erweiterten Verschluss im Jahr 2006 wurde bereits eine Gore-Tex®-Membran verwendet.

Insgesamt benötigten vier GSP einen erweiterten Faszienschluss: Bis 1986 wurden zwei dieser GSP mit Dura-Patches versorgt und ab 1987 wurden bei den zwei übrigen Kindern Plastiken aus Nabelschnurgewebe verwendet. Lediglich 1997 wurde im Rahmen einer Silastikanlage ein Silo aus Durafolie verwendet. Der endgültige Verschluss erfolgte nach erfolgreicher Rückverlagerung ohne Fremdmaterial.

In den Fällen mit ausgeprägtem Missverhältnis und der Verwendung von Fremdmaterial zeigte sich eine höhere Letalität: Unter den OZP verstarben vier der sieben Kinder mit erweitertem Faszienschluss. Alle vier verstorbenen Kinder hatten einen Durapatch erhalten. Innerhalb der Durapatch-Gruppe liegt die Letalität bei 66,67%. Die Letalität innerhalb der Fremdmaterial-Gruppe liegt bei 57,14%.

Bei zwei OZP wirkte sich die Frühgeburtlichkeit (32. SSW und 33. SSW) neben dem erhöhten abdominalen Druck zusätzlich negativ auf die respiratorische Verfassung aus. Aber auch die beiden Reifgeborenen verstarben aufgrund einer respiratorischen Insuffizienz. Bei einem Kind kann eine leicht hypoplastische Lunge als Ursache vermutet werden. Die Todesursache des anderen Kindes scheint durch einen erhöhten abdominalen Druck – nach Rückverlagerung und operativem Verschluss einer großen Omphalozele – bedingt gewesen zu sein, wodurch sich die respiratorische Insuffizienz verstärkte. Die Kinder wiesen keine zusätzlichen schweren Fehlbildungen auf, die für den letalen Ausgang verantwortlich gemacht werden könnten.

Von den GSP verstarben zwei der Kinder mit Fremdmaterial-Verschluss. Darunter befand sich jeweils ein Kind mit Dura- beziehungsweise Nabelschnur-Plastikverschluss. Die Letalität liegt damit bei 40% und deutlich niedriger als bei der Omphalozelengruppe. Die beiden nach Fremdverschluss verstorbenen GSP wiesen keine assoziierten Fehlbildungen auf.

6.6 Postoperativer Verlauf

In die Beurteilung des postoperativen Verlaufes fließen Beatmungsdauer, Kostenaufbau, Aufenthaltsdauer und Frühkomplikationen der Kinder mit Bauchwanddefekten ein.

Die OZP zeigten eine nur geringgradig kürzere durchschnittliche Beatmungsdauer als die GSP. Komplikationen im Rahmen der Beatmung wurden jedoch häufiger bei den OZP beobachtet: Drei OZP verstarben aufgrund nicht beherrschbarer respiratorischer Insuffizienz. Bei zwei Kindern kam eine Frühgeburtlichkeit erschwerend zu einem Zwerchfellhochstand, beziehungsweise einem Atemnotsyndrom hinzu. Ein Reifgeborenes verstarb aufgrund einer Lungenhypoplasie und bei einem weiteren Reifgeborenen bedingte vor allem der hohe postoperative abdominelle Druck durch die großen Eventrate eine Ateminsuffizienz.

In der folgenden Tabelle findet sich eine Gegenüberstellung mit aktuellen Literaturangaben.

Beatmungsdauer (Tage postoperativ)	Omphalozele	Gastroschisis
Eigene Patienten	6,9	7,7
HENRICH ET AL. 2008; DRIVER ET AL. 2000; MOLIK ET AL. 2001; SAXENA ET AL. 2002	4,5 -6,1	4,5 - 6,8

Bei Betrachtung der stationären Aufenthaltsdauer zeigten unsere GSP, ebenfalls im Konsens mit der Literatur (Tabelle), eine fast doppelt so lange, stationäre Verweildauer nach der Primärversorgung als die OZP.

Aufenthaltsdauer (Lebenstage)	Omphalozele	Gastroschisis
Eigene Patienten	34,2	66,9
HENRICH ET AL. 2008	29,1	66,0

Als Ursachen hierfür ist, neben der gehäuften Frühgeburtlichkeit der GSP, vor allem ein langsamerer Kostaufbau aufgrund gastrointestinaler Komplikationen anzusehen: Häufig ist eine parenterale Ernährung über einen längeren Zeitraum nötig, aufgrund initial gestörter Darmperistaltik, rezidivierendem Erbrechen und weiteren gastrointestinalen Zusatzeingriffen. Ein komplikationsfreier, schneller Nahrungsaufbau erfolgte häufiger bei den OZP.

Nahrungsaufbau (Tage postoperativ)	Omphalozele	Gastroschisis
Eigene Patienten	5,8	12,5
HENRICH ET AL. 2008	5,1	10,9

Insgesamt zeigten in unserem Kollektiv die OZP mit 11,43% eine niedrigere Letalität als die GSP mit 14,29% verstorbenen Kindern. Beim Vergleich der Letalitätsraten fand sich im Verlauf des Studienzeitraumes ein deutlicher Rückgang für beide Krankheitsbilder: Betrug die Letalitätsrate bis Dezember 1995 noch 16,67% (4/24) für die Omphalozele beziehungsweise 19,05% (4/21) für die Gastroschisis, so gingen diese im Zeitraum von 1996 bis 2007 auf 0% (0/11 OZP) beziehungsweise 7,14% (1/14 GSP) zurück.

In der Literatur wird die Letalität für die Omphalozele zwischen 20% und 70% angegeben und ist abhängig von der Präsenz beziehungsweise dem Schweregrad der assoziierten Fehlbildungen. Insbesondere Herzfehlbildungen und chromosomale Anomalien beeinflussen die Prognose negativ (SANDERS ET AL. 2002; MAYER ET AL. 1980; CALZOLARI ET AL. 1995; SALIHU ET AL. 2003, HWANG, KOUSSEFF 2004; HEIDER ET AL. 2004). Die Letalitätsrate unseres Patientenkollektivs liegt folglich mit insgesamt 11,43% deutlich niedriger als in der Literatur beschrieben. Dies ist möglicherweise auf die ebenfalls relativ niedrige Anzahl an Herzfehlbildungen und vor allem chromosomaler Anomalien im Vergleich zur Literatur zurückzuführen. Eine Vergleichbarkeit besteht daher vielmehr mit einer Studie von HEIDER ET AL. (2004), in der für OZP ohne chromosomale Anomalien eine Mortalitätsrate von etwa 20% und damit eine bedeutend höhere Überlebensrate ermittelt wurde, die eher unseren

Ergebnissen entspricht. Auch bei SALIHU ET AL. (2003) war die Mortalitätsrate der OZP mit normalem Karyotyp mit 19% signifikant niedriger gegenüber OZP mit abnormalem Karyotyp, die eine Mortalitätsrate von 70% aufweisen.

Für die Gastroschisis wird in der aktuellen Literatur ein wesentlicher Rückgang der Letalitätsraten über die letzten Jahrzehnte beschrieben. Lag diese 1967 noch bei ungefähr 90%, so wird heute in der Literatur die Mortalität der Gastroschisis zwischen 3% und 13% angegeben (SNYDER 1999; DRIVER ET AL. 2000; KAISER ET AL. 2000; DURFEE ET AL. 2002; SHARP ET AL. 2000; BAERG ET AL. 2003), was mit unserer Letalitätsrate nach dem Jahr 1995 von 7,14% gut korreliert. Laut Literatur kann unter GSP das Mortalitätsrisiko von high-risk und low-risk Gruppen unterschieden werden. Die 20-30% der Patienten mit komplizierter Gastroschisis zählen zur High-Risk-Gruppe mit einer Mortalitätsrate von 28%. Patienten der Low-Risk-Gruppe mit einer einfachen Gastroschisis zeigen eine Mortalität von lediglich 6% (MOLIK ET AL. 2001; SNYDER ET AL. 2001). Diese Beobachtung der Literatur ließ sich auch in unserem Patientengut feststellen: Während die Letalität der einfachen Gastroschisis 8,0% (2/25) betrug, wies die Gruppe der komplexen Gastroschisis eine Letalitätsrate von 30,0% (3/10) auf.

Die erhöhte Letalität von Neugeborenen mit Omphalozele im Vergleich zu GSP wird in der Literatur auf die häufige Koexistenz von letalen chromosomalen Anomalien und kongenitalen Fehlbildungen zurückgeführt. In unserem Patientengut zeigte sich jedoch eine geringere Letalität unter den OZP. Auch wenn innerhalb der Gastroschisisgruppe insgesamt mehr chromosomale Anomalien vorlagen, als in der Omphalozelegruppe, zeigten die verstorbenen GSP keine chromosomalen Anomalien oder schwerwiegende Fehlbildungen. Die Ursache der höheren Letalität ist also nicht auf eine höhere Anzahl an Chromosomenanomalien unter den GSP zurückzuführen, sondern wird im Folgenden kurz zusammengefasst: Ein Frühgeborenes (31 +2 SSW) verstarb aufgrund eines Multiorganversagens bei Sepsis mit einem korrigierten Alter von 39 SSW. Zwei Kinder verstarben aufgrund von Komplikationen nach zusätzlichen Operationen aufgrund gastrointestinaler Anomalien. Den zwei übrigen ebenfalls frühgeborenen Kindern, ohne schwerwiegende Fehlbildungen, konnte keine präzise Todesursache zugeteilt werden.

Sowohl Sepsis, Frühgeburtlichkeit, als auch respiratorische Insuffizienz werden auch in der Literatur als häufigste Todesursachen bei Kindern mit Gastroschisis beschrieben (DURFEE ET AL. 2002; KAISER ET AL. 2000; SWARTZ ET AL. 1986). Zu den Gründen der postoperativen Mortalität, die mit Komplikationen des chirurgischen Eingriffes einhergehen, zählen für die Omphalozele und die Gastroschisis gleichermaßen: Nekrotisierende Enterokolitis, Sepsis und Auswirkungen eines zu hohen intraabdominalen Druckes auf das Intestinum, den venösen Rückfluss und die Lungenfunktion (MAGNUSON 2006).

Es lässt sich zudem ein deutlicher Zusammenhang der Letalität mit der Örtlichkeit der Entbindungsklinik feststellen: So zeigten in unserem Kollektiv die aus externen Krankenhäusern postnatal zuverlegten Kinder eine mehr als doppelt so hohe Letalität (20%) als die Kinder, die primär in der Regensburger Klinik geboren wurden (6%), in der auch die Primäroperation erfolgte. Aus diesem Grund sollte die Entbindung von Kindern mit Bauchwanddefekten direkt in einem perinatalen Zentrum erfolgen, in dem eine operative Versorgung gewährleistet ist.

6.7 Langzeitergebnisse

Insgesamt flossen die Daten von 75,0% (45/60) der noch lebenden Kinder beider Krankheitsbilder in die Beurteilung der Langzeitergebnisse ein. Das durchschnittliche Alter der Patienten zum Zeitpunkt der Datenerhebung betrug 11,90 Jahre. Daten zu Langzeitergebnissen konnten durch beantwortete Fragebögen von 76,67% der GSP beziehungsweise von 73,33% der OZP erhoben werden. In der Patientengruppe zur Erhebung der Spätergebnisse zeigt sich ein ausgewogenes Verhältnis der beiden Krankheitsbilder. Damit repräsentieren die Ergebnisse der Nachuntersuchung beide Krankheitsbilder in gleichem Maße. Auch das Patientenalter bei Beantwortung des Fragebogens unterschied sich nicht signifikant und betrug für die Gastroschisis durchschnittlich 11,7 Jahre und für die Omphalozele 12,12 Jahre.

Eine persönliche Nachuntersuchung konnte mit 58,33 % aller Überlebenden, beziehungsweise mit 75,6% (34/45) aller Patienten, die den Studienfragebogen beantwortet haben, durchgeführt werden. Auch diese nachuntersuchte Patientengruppe zeigte ein ausgeglichenes Verhältnis von OZP und GSP, die sich auch im Durchschnittsalter kaum unterschieden (9,8 vs. 10,8 Jahre).

Das nachuntersuchte Patientengut in einer Langzeitstudie von SCHIER ET AL. (1988) hatte mit einem mittleren Alter von 10,2 Jahre ein vergleichbares Durchschnittsalter wie unser Patientengut. Jedoch fand keine Unterteilung der Ergebnisse für Omphalozelen- und Gastroschisisfälle statt. Mit 46% aller überlebenden Patienten konnten für die Nachuntersuchung weniger Patienten gewonnen werden. In einer anderen Langzeitstudie von KAISER ET AL. (2000) konnten mit 93,02% (40/43) nochmals mehr überlebende Patienten mit Bauchwanddefekten nachuntersucht werden. Die Nachuntersuchung fand 1-28 Jahre nach der Primärbehandlung statt.

6.7.1 Entwicklung

Eine initiale Entwicklungsverzögerung wurde bei insgesamt sechs Kindern festgestellt, darunter zwei OZP und vier GSP. Lediglich zwei Kinder – jeweils ein OZP und ein GSP – hatten diesen initialen Entwicklungsrückstand bis zum Kindergartenalter nicht aufgeholt und konnten den Kindergarten nicht regulär besuchen. Dazu zählte das Kind mit Di-George-Syndrom, das einen Integrationskindergarten besuchte und ein OZP, der ebenfalls eine spezielle Förder-Einrichtung besuchte.

Außer drei Patienten (3/40; 7,5%), die aufgrund einer syndromalen Erkrankung benachteiligt waren, zeigten bei KAISER ET AL. (2000) alle übrigen Kinder (92,5%) ebenfalls eine altersentsprechende Entwicklung und waren fähig an allen Aktivitäten des alltäglichen Lebens teilzunehmen.

6.7.2 Bewegungsprobleme und sportliche Leistung

Rückenschmerzen

Die Frage nach häufig auftretenden Rückenschmerzen wurde auf den Studien-Fragebogen mit aufgenommen, um festzustellen, ob bei den ehemaligen Patienten im Vergleich zur

Kontrollgruppe häufiger Rückenschmerzen auftreten. Diese könnten aufgrund eines Haltungsfehlers durch eine allgemeine Schwäche der Bauchmuskulatur entstehen.

Im Vergleich der beiden Krankheitsbilder mit der Kontrollgruppe, gaben die OZP und GSP mit jeweils circa 65% an, nie an Rückenschmerzen zu leiden, die Kontrollgruppe mit circa 57%. Die Kinder der Kontrollgruppe beklagten demnach sogar etwas häufiger Rückenschmerzen als die Patientengruppe, wenn auch ohne signifikanten Unterschied. Jedenfalls kann damit ausgeschlossen werden, dass Patienten mit Bauchwanddefekten nach Therapie häufiger an Rückenschmerzen leiden als gesunde Kinder.

Sportliche Einschätzung

Die Angaben zur sportlichen Leistung der Kinder und Jugendlichen der Vergleichsgruppe unterschieden sich kaum von den Patientendaten. Es ließ sich auch kein signifikanter Unterschied zwischen den OZP und GSP feststellen.

Sowohl die meisten Patienten, als auch Kontrollpersonen schätzten ihre sportliche Leistung als durchschnittlich oder etwas überdurchschnittlich ein. In der Kontroll- und Gastroschisisgruppe schätzten einige Kinder ihre sportliche Leistung sogar als deutlich überdurchschnittlich ein. Es fanden sich keine signifikant abweichenden Ergebnisse zwischen Patienten- und Kontrollgruppe.

In der Studie von KAISER ET AL. (2000) zeigte sich ein ähnliches Ergebnis: Die körperliche Leistungsfähigkeit war unter den nachuntersuchten Patienten nur bei zwei Kindern (5,0%) eingeschränkt, dafür waren weitere Fehlbildungen ursächlich.

Regelmäßige sportliche Betätigung

Für die Patientengruppen konnten diese Daten nur für die nachuntersuchten Patienten (16 OZP, 18 GSP) erhoben werden. Die Ergebnisse der Gastroschisisgruppe entsprechen mit einer regelmäßigen sportlichen Betätigung von 77,78% im Wesentlichen den Angaben der Kontrollgruppe (79,61%). Im Vergleich dazu geben von den OZP nur 50% der Befragten an, regelmäßig Sport zu betreiben. Im Vergleich scheinen also die GSP und die Kontrollgruppe häufiger einer sportlichen Betätigung nachzugehen, als die OZP. Die älteren OZP gaben häufig an, dass sie seit ihrem Beruf nachgingen, keine regelmäßige sportliche Tätigkeit ausüben. Ein signifikanter Unterschied lag jedoch nicht vor.

Probleme alltägliche Bewegungen:

Die meisten Patienten fühlten sich nie, beziehungsweise selten eingeschränkt bei der Ausführung von alltäglichen Bewegungen. Die OZP scheinen noch etwas seltener Probleme bei alltäglichen Bewegungen zu haben als die GSP, ein signifikanter Unterschied konnte jedoch nicht festgestellt werden.

Bewegungsprobleme bei alltäglichen Bewegungen zeigten bei HENRICH ET AL. (2007) mit 9% (2/22) der GSP und 7% (1/15) der OZP nur einzelne Patienten.

6.7.3 Kosmetische Beurteilung

Im Folgenden soll eine vergleichende Gegenüberstellung der kosmetischen Narbenbefunde von OZP und GSP erfolgen: Zunächst werden die Parameter abgehandelt, die für alle

Patienten der Langzeitstudie erhoben werden konnten. Im Anschluss werden die Ergebnisse des Narbenscores diskutiert, der nur für die nachuntersuchte Teilgruppe erhoben werden konnte.

6.7.3.1 Gesamtgruppe

Narbenverlauf:

Die meisten Befragten beider Krankheitsbilder zeigten einen senkrechten Narbenverlauf. Unter den OZP entsprach die Narbe mit 13,64% häufiger im Erscheinungsbild einem Bauchnabel, als unter den GSP mit 4,35%. Dies könnte auf die anatomischen Gegebenheiten der Bauchwanddefekte zurückzuführen sein. Omphalozelen können häufiger als Gastroschisen ohne Erweiterung des Defektes auf Höhe des Nabels verschlossen werden, wodurch die Narbe im besten Fall einem Nabel entspricht.

Narbenlänge und Narbenbreite:

Die durchschnittliche Narbenlänge der GSP ist mit 11,33 cm deutlich, wenn auch nicht signifikant, länger als die der OZP mit 7,68 cm. Die längste Narbe mit 24 cm zeigte ein 24 Jahre alter GSP, dessen Bauchwanddefekt ohne Fremdmaterial verschlossen werden konnte. Die längste Narbe der OZP betrug 17 cm und resultierte ebenfalls aus einem Direktverschluss. Für die Narbenbreite finden sich keine signifikanten Unterschiede zwischen den beiden Gruppen.

Narbenhypertrophie:

Eine hypertrophe Narbe war im Allgemeinen häufiger unter den GSP zu finden: Während unter den befragten OZP die Narbe in 27,27% über das Hautniveau erhaben war, fand sich unter den GSP in 43,48% eine Narbenhypertrophie. Diese Häufung unter den GSP findet sich auch in der nachuntersuchten Gruppe. Einen Grund für die signifikant höhere Anzahl an hypertrophen Narben konnten wir nicht eruieren.

Zusätzliche Narben:

Im Allgemeinen zeigten die GSP mehr als doppelt so häufig zusätzliche Narben als die OZP (47,83% vs. 18,18%). Dies kann auf die häufigeren begleitenden Darmatresien und Stenosen zurückzuführen sein, die Darmresektionen und passagere Stoma-Anlagen notwendig machten, woraus zusätzliche Narben resultierten.

6.7.3.2 Narbenscore:

Um die einzelnen Narben der nachuntersuchten Patienten objektiver beurteilen zu können, wurde ein Score-System für die Bewertung des kosmetischen Nabenergebnisses erstellt. Die Narben der 18 GSP und 16 OZP, die an der Nachuntersuchung teilnahmen, wurden anhand dieses Narbenscores bewertet:

In den Score fließen jeweils Werte von 0 bis 2 ein, die in den sieben Kategorien NL/KL(%), Narbenbreite, Hypertrophie, Verhärtungen, Einziehungen, Stichkanäle und zusätzliche Narben vergeben werden. Je höher der Narbenscore, desto schlechter stellt sich das kosmetische Ergebnis der Narbe dar.

NL/KL

Da mit zunehmendem Körperwachstum auch die Länge der Narbe zunimmt, errechneten wir für die Patienten zusätzlich die relative Narbenlänge, das heißt die Narbenlänge-in-%-der-Körperlänge (NL/KL). Durch das Verhältnis von Narben- und Körperlänge sollte eine objektivere Bewertung der Narbenlänge in Relation zur Körperlänge ermöglicht werden. Dabei zeigt sich für unser Patientenkollektiv eine Verteilung, die im Wesentlichen der absoluten Narbenlänge entspricht. Die GSP weisen mit einer mittleren NL/KL von 7,64% auch im Verhältnis zur Körpergröße längere Narben auf, als die OZP mit 5,55%, jedoch ohne signifikanten Unterschied.

Narbenbreite

In der durchschnittlichen Narbenbreite zeigten sich keine relevanten Unterschiede zwischen OZP und GSP.

Narbenhypertrophie

Eine hypertrophe Narbe findet sich auch unter den nachuntersuchten Patienten häufiger unter den GSP als unter den OZP. Jedoch ist dieser Unterschied nicht mehr so deutlich wie beim Vergleich der Gesamtgruppen (vgl. oben): Während 37,5% der nachuntersuchten OZP eine Narbenhypertrophie zeigen, ist dies unter den GSP in 44,44% der Fall. Dafür zeigen in der Omphalozelengruppe (2/6; 33,3%) doppelt so viele Kinder eine starke Hypertrophie auf als in der Gastroschisisgruppe (1/7; 14,3%).

Verhärtungen

Eine Verhärtung im Narbenbereich fand sich insgesamt selten unter den nachuntersuchten Patienten. Mit 12,4% waren diese jedoch häufiger bei den OZP vertreten als bei den GSP (5,5%). Eine Patientin der Omphalozelengruppe zeigte eine stark verhärtete Narbenplatte von circa 11cm x 5cm Fläche. Diese Narbe resultierte aus einem Direktverschluss während der Primäroperation: Es wurden keine Fremdmaterialien beim primären Bauchwandverschluss verwendet und bisher auch keine Korrekturoperationen durchgeführt.

Einziehungen

In der Verteilung der Einziehungen findet sich kein Unterschied zwischen den beiden Patientengruppen: Etwa 18% zeigten leichte Einziehungen und etwa 12% starke Einziehungen.

Stichkanäle

Einen signifikanten Unterschied konnten wir für das Vorliegen von Stichkanalnarben feststellen. Bei 72,22% der GSP konnten wir Stichkanalnarben nachweisen, davon 11,11% stark ausgeprägte Narben. Unter den OZP zeigten hingegen nur 37,5% Narben entlang der Stichkanäle. Ein überschießendes Narbenwachstum, wie im Rahmen der allgemeinen Narbenhypertrophie, scheint hier ursächlich zu sein. Aus welchem Grund dies jedoch in unserem Kollektiv vermehrt unter GSP auftritt, konnte nicht eruiert werden.

Zusatznarben

Unter den nachuntersuchten Patienten fanden sich ebenfalls mehr Zusatznarben in der Gastroschisisgruppe, als in der Omphalozelengruppe. Jedoch zeigte sich mit 38,89% versus 16,75% kein so ausgeprägter Unterschied wie innerhalb der Gesamtgruppe.

Gesamtscorewert

Im Vergleich zeigten die GSP mit einem Wert von 3,33 einen um durchschnittlich 0,39 höheren Gesamtscore-Wert als die OZP mit einem mittleren Wert von 2,94. Die Patientin mit dem höchsten Scorewert (Scorewert 13) befand sich unter den OZP. Dabei handelte es sich um die einzige Patientin der nachuntersuchten Gruppe, deren Bauchwandverschluss mit Hilfe von Fremdmaterial erfolgt war. Die Narbe dieses Mädchens zeigte mit einem Narbenscore von 13 ein deutlich schlechteres kosmetisches Ergebnis. Wird dieser deutlich nach oben abweichende Scorewert bei der Mittelwertberechnung nicht berücksichtigt, ergibt sich im Mittel ein Scorewert von 2,27. In diesem Fall zeigen die GSP im Durchschnitt einen um 1,06 höheren Scorewert.

Unter den nachuntersuchten GSP befand sich kein Kind mit Interponat. Ein Junge, der primär mit einer Schusterplastik aus Dura mit folgendem Direktverschluss behandelt wurde, wies unter den GSP das schlechteste kosmetische Ergebnis auf (Scorewert 8). Somit erscheinen in der objektiven Beurteilung die Narben der GSP ein tendenziell schlechteres kosmetisches Ergebnis aufzuweisen.

Aus den vorausgegangenen Beobachtungen leitet sich ab, dass ein Direktverschluss ohne der Interposition von Fremdmaterial, wie zu erwarten, ein kosmetisch besseres Resultat ergibt. Die Aussagekraft ist natürlich durch die geringe Anzahl von Kindern mit erweitertem Faszienverschluss in der nachuntersuchten Gruppe eingeschränkt.

Erwähnenswert ist zudem, dass die objektiven Erhebungen des Narbenbefundes anhand des erstellten Narbenscores, von den subjektiven Empfindungen und Einschätzungen der Patienten zum Teil beträchtlich abweichen können. Darauf wird im folgenden noch näher eingegangen.

6.7.3.3 Beurteilung der Bauchwand

Prominentes Abdomen

Ein prominentes Abdomen fand sich bei jeweils einem OZP und GSP. Beide Jugendlichen zeigten eine partielle Prominenz einer Seite des Unterbauches. Eine junge Frau, die sich durch eine Prominenz des gesamten Abdomens in ihrem Aussehen gestört fühlte, hatte aus diesem Grund bereits eine Bauchwandrevision mit sehr gutem Ergebnis durchführen lassen. Der zweite Patient wünschte sich zu einem späteren Zeitpunkt eine Korrektur der Bauchwand.

Faszienlücke/ Narbenhernie/ Rectusdiastase

Als häufige Spätkomplikation wird die Entwicklung einer Bauchwandhernie angegeben. Die Angaben in der Literatur variieren dafür zwischen 11 und 20% (SCHIER ET AL. 1988; HENRICH ET AL. 2007). Die OZP scheinen dabei laut Literatur etwas häufiger von postoperativen Bauchwandhernien betroffen zu sein, als die GSP.

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung fanden sich unter unseren Patienten insgesamt in 16% (7/45) eine Hernie der vorderen Bauchwand. Darunter befanden sich in Übereinstimmung mit der Literatur mehr OZP als GSP (Tab.). Palpatorisch fanden sich Faszienlücken bei 29% (10/34) der nachuntersuchten Kinder, darunter bei 25% der OZP und bei 33% der GSP.

Bauchwandhernie	Omphalozele	Gastroschisis	Alle
Eigene Patienten: FB	18% (4/22)	13% (3/23)	16% (7/45)
SCHIER ET AL. 1988	-	-	11% (4/38)
HENRICH ET AL. 2007 ??????	20% (3/15)	14% (3/22)	16% (6/37)

Hierunter sind jedoch Kinder mit bereits korrigierten Narbenhernien nicht berücksichtigt. Werden die bereits korrigierten Narbenhernien konsequenterweise dazugerechnet, zeigten im Gesamt-Verlauf 30% (7/23) unserer GSP und 50% (11/22) unserer OZP einen Bauchwandhernie.

6.7.3.4 Persönliche Zufriedenheit mit körperlichem Erscheinungsbild

Erscheinung der Narbe stört

Im Vergleich waren die OZP zufriedener mit ihrem kosmetischen Narbenergebnis als die GSP. Während die Narbe 77% der OZP kaum oder gar nicht störte, war dies unter den GSP in nur 52% der Fall. Zudem fühlten sich mehr GSP stark oder sehr stark durch die Narbe (30%) gestört als die OZP (18%).

In einer anderen Langzeitstudie lag die Zufriedenheit scheinbar insgesamt noch höher. Zudem waren hingegen die GSP zufriedener mit dem kosmetischen Ergebnis der Narbe: Während 82% der GSP den Narbenbefund als sehr gut oder gut bewerteten, fanden dies nur 73% der OZP (HENRICH ET AL. 2007). Bei SCHIER ET AL. (1988) waren 4 % (2/56) der Kinder mit dem kosmetischen Ergebnis der Narbe nicht zufrieden und KAISER ET AL. (2000) berichten von einer Unzufriedenheit mit dem kosmetischen Narbenergebnis in 13% (5/40).

Die Unterschiede in den prozentualen Anteilen kann möglicherweise auch auf unterschiedliche Antwortmöglichkeiten in der Befragung zurückgeführt werden.

In einer Studie von KOIVUSALO ET AL. (2002) konnte kein signifikanter Unterschied in der Zufriedenheit über das Narbenergebnis zwischen den Krankheitsbildern festgestellt werden. Jedoch beschäftigte die Operationsnarbe vor allem weibliche und jüngere Patienten.

Bauchnabel

Insgesamt besaßen mit 50% (11/22) mehr OZP einen Bauchnabel, als GSP mit 33% (6/23). Auch in einer anderen Langzeitstudie besaßen die OZP mit 33% häufiger einen Bauchnabel als die GSP mit 23% (HENRICH ET AL. 2008).

Von den OZP ohne Bauchnabel fühlten sich unter unseren Patienten 36% stark gestört durch das Fehlen des Nabels, von den GSP ohne Nabel störte dies 23,5% sehr stark beziehungsweise stark. In der Literatur finden sich dafür Angaben von 10-24% (HENRICH ET AL. 2008; KAISER ET AL. 2000).

6.7.3.5 Korrekturoperationen

Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung hatten bereits insgesamt 32% der OZP und 22% der GSP eine Korrekturoperation durchführen lassen. Darüberhinaus wünschten sich 9% der OZP und 17% der GSP in naher Zukunft eine Korrekturoperation.

6.7.4 Muskelfunktionstestung

In den einzelnen Muskeltests wurden jeweils die Ergebnisse der Patientengruppe (OZP und GSP) und der Kontrollgruppe, sowie die Ergebnisse der OZP und GSP untereinander verglichen:

Beim Aufrichten aus Rückenlage (MT1) werden vor allem die Mm. recti abdomini beansprucht. Auf diese Weise kann eine Schwäche dieser Muskulatur aufgedeckt werden. Die Übung lässt jedoch keinen eindeutigen Rückschluss auf die Funktionalität der Rectusmuskulatur zu, da auch andere Bauchmuskeln bei der Bewegung zusammenwirken.

Lediglich für diesen ersten Test konnte ein signifikanter Unterschied zwischen Kontrollgruppe und Patienten festgestellt werden. Dabei zeigte die Patientengruppe mit einem mittleren Wert von 4,0 eine schlechtere Leistung im Vergleich zur Kontrollgruppe mit einem durchschnittlichen Wert von 4,5. Vergleicht man für diesen ersten Muskeltest die Ergebnisse der beiden Krankheitsbilder untereinander, unterscheiden sich die Werte (3,9 vs 4,1) nicht signifikant ($P=0,542$). Für Muskelfunktionstest 2 und 3 fanden sich keine auffälligen oder signifikanten Unterschiede zwischen Patienten- und Kontrollgruppe.

Da die Bauchmuskelfunktion als funktioneller Verband gesehen werden muss, reicht eine Übung (MT1) mit signifikantem Unterschied nicht aus, um der Patientengruppe eine eindeutig schlechtere Bauchmuskelfunktion zuzuschreiben, denn auch in der Gesamtbewertung der drei Muskeltests ist kein signifikanter Unterschied feststellbar.

Im Folgenden sollen mögliche Ursachen für die abweichenden Leistungen in den Muskeltests diskutiert werden:

Eine unterschiedliche Leistung aufgrund des Geschlechtes konnte ausgeschlossen werden: In keinem der drei Muskeltests konnte ein signifikanter Unterschied zwischen weiblichen und männlichen Patienten festgestellt werden. Auch die Kontrollgruppe unterschied sich nicht zwischen männlichen und weiblichen Personen.

Palpable Muskel- beziehungsweise Faszienlücken scheinen ebenfalls keinen Einfluss auf die Muskelfunktion zu nehmen: Von den insgesamt zehn Patienten mit Muskel- beziehungsweise Faszienlücken, nahmen sechs an der Bauchmuskeltestung teil, darunter zwei GSP und vier OZP. Drei der vier OZP hatten zusätzlich eine Narbenhernie vorliegen. Es fand sich keine signifikant schlechtere Leistung bei den Patienten mit Muskellücken im Vergleich zu den Patienten mit fest verschlossener Bauchwand. Jedoch handelte es sich lediglich um kleine Muskellücken und keine weiten Rectusdiastasen. Probleme bei Alltagsbewegungen bestanden manchmal bei zwei der OZP mit Muskellücken. Die anderen beiden OZP hatten nie Bewegungsprobleme im alltäglichen Umgang. Ebenso wenig die beiden GSP mit Muskellücken.

Initial liegt der Verdacht nahe, dass sich die Leistungen der Patienten mit Direktverschluss von den Leistungen der Patienten mit Fremdmaterial versorgtem Bauchwanddefekt unterscheiden. Für eine aussagekräftige Beurteilung finden sich unter der nachuntersuchten Gruppe zu wenig Patienten mit Interponat. Nur eine junge Frau, deren Omphalocele primär mit einer Duraplastik versorgt wurde, nahm an der Muskeltestung teil. Diese zeigte jedoch keine schlechte Leistung im Vergleich mit den anderen Patienten in der Muskelfunktion. Vielmehr zählte sie zu der Gruppenhälfte mit den besseren Leistungen.

Am ehesten scheinen die unterschiedlichen Leistungen im Muskeltest innerhalb der jüngeren Patientengruppe auf die große Spannweite der kindlichen Leistungen zurückzuführen zu sein, die Kendall in seinem Lehrwerk anspricht. Unter den älteren Patienten scheint vielmehr eine fehlende regelmäßige sportliche Tätigkeit die Ursache der schlechten Muskelfunktion zu sein, beziehungsweise allgemeine Unterschiede in der Sportlichkeit.

Beachtet werden sollte in diesem Zusammenhang jedoch, dass sich die Kontrollgruppe vor allem aus freiwillig teilnehmenden Schülern zusammensetzt. Womöglich könnte sich dadurch das abweichende bessere Ergebnis der Kontrollgruppe ergeben.

6.8 Schlussfolgerung

Unsere Ergebnisse zeigen bei der Betrachtung des frühen postoperativen Outcomes eine deutliche Steigerung der Überlebensraten im Verlauf des Studienzeitraumes. Bei den meisten verstorbenen Kindern führten nicht beherrschbare kardiopulmonale Probleme zum Tod. Diese Art der Komplikationen können heute durch eine Optimierung der intensivmedizinischen Behandlung und Beatmung besser therapiert werden.

Die körperliche Entwicklung entsprach zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung überwiegend der Norm. Nur syndromale Kinder blieben in ihrer Entwicklung benachteiligt.

Es zeigte sich insgesamt ein gutes Behandlungsergebnis, insbesondere für die funktionellen Bauchwandergebnisse konnte kein deutlicher Unterschied in der Leistung von Kontroll- und Patientengruppe festgestellt werden. Selbst die Patienten, die in der Muskeltestung schlechter abschnitten, klagten nicht über eine Beeinträchtigung von Bewegungen im Alltag oder sportlichen Tätigkeiten.

In Bezug auf das kosmetische Ergebnis waren objektiv bis auf die Narbe einer Patientin alle Narben akzeptabel, die Mehrheit zeigte sogar ein gutes kosmetisches Ergebnis. Die Narbenbefunde der Omphalozelenpatienten waren insgesamt kosmetisch etwas besser als die der Gastroschisispatienten. Die Zufriedenheit mit dem Narbenbefund war dementsprechend auch unter den Omphalocelenkindern größer. Nach der Pubertät kamen die Patienten besser mit ihrem Erscheinungsbild zurecht.

Heute zeigen Patienten mit Omphalozele beziehungsweise Gastroschisis, bei fehlenden syndromalen Erkrankungen oder multiplen Fehlbildungen, ein gutes Langzeitergebnis und können ohne Einschränkungen am „normalen“ Leben teilnehmen. Eine immer bessere pränatale Diagnostik und damit frühzeitige Erkennung einer Bauchwandfehlbildung mit der Abwägung eines Schwangerschaftsabbruches führt zu einer enormen Verunsicherung der werdenden Eltern. Ein Kinderchirurg sollte in das Beratungsgespräch zur

Entscheidungsfindung miteinbezogen werden, um Möglichkeiten und Perspektiven aufzuweisen, basierend auf den jeweils aktuellsten verfügbaren Daten.

In diesem Zusammenhang sollen die Worte einer Mutter, deren Kind mit einer Gastroschisis geboren wurde, Erwähnung finden:

Ich möchte gerne all jenen Familien Mut machen, die ein Kind mit derartigen Fehlbildungen erwarten. Obwohl es nicht sehr positiv aussah, hat sich alles zum Besten entwickelt! Ich bin froh, damals nicht vor der Entscheidung für oder gegen eine Abtreibung gestanden zu haben. Wenn ich meinen Sohn heute sehe, dann möchte ich mich auf keinen Fall gegen sein Leben entschieden haben!

7 Zusammenfassung

Hintergrund und Ziele

Über die letzten Jahrzehnte kam es, neben einer deutlichen Verbesserung der Überlebensraten von Omphalozelen- und insbesondere Gastroschisispatienten, zu einer enormen Weiterentwicklung der pränatalen Ultraschalldiagnostik, mit früher Diagnosestellung eines Bauchwanddefektes und der Abwägung für oder gegen einen Schwangerschaftsabbruch. Aus diesem Grund gewinnt vor allem die Darlegung von Langzeitergebnissen dieser Kinder immer mehr an Bedeutung. Jedoch finden sich bisher nur wenige Arbeiten über Spätergebnisse in der Literatur.

Vor allem die funktionellen und kosmetischen Bauchwandbefunde wurden bisher nur am Rande beurteilt. Unser Ziel war es daher, in einer klinischen Nachuntersuchung auch die Bauchmuskelfunktion sowie das kosmetische Ergebnis der Operationnarbe zu beurteilen. Zum Vergleich der Bauchmuskelfunktion wurde erstmals in der Literatur ebenfalls eine Kontrollgruppe mit gesunden Kindern und Jugendlichen zusammengestellt.

Material und Methoden

Die vorliegende Arbeit umfasst die Daten von Omphalozelen- und Gastroschisispatienten, die im Zeitraum von Januar 1983 bis Dezember 2007 in der Abteilung für Kinderchirurgie der Kinderklinik St. Hedwig (respektive der Städtischen Kinderklinik) in Regensburg behandelt wurden. Die Datenerhebung erfolgte durch Einsicht der Krankenakten, Befragung durch einen Fragebogen, sowie durch persönliche Nachuntersuchungen mit Fotodokumentation der Narben und Durchführung einer Muskelfunktionsdiagnostik. Insgesamt wurden die Daten von 70 Patienten erfasst, eine Erhebung von Langzeitergebnissen war in 45 Fällen möglich.

Ergebnisse

Im Verlauf des Studienzeitraumes zeigt sich eine deutliche Steigerung der Überlebensraten. Bei den im frühen Studienabschnitt verstorbenen Kindern führten meistens nicht beherrschbare kardiopulmonale Probleme oder Folgen der Frühgeburtlichkeit zum Tod. Diese Art von Komplikationen können heute durch eine Optimierung der intensivmedizinischen Behandlung und Beatmung besser beherrscht werden.

Eine initial bestehende Entwicklungsverzögerung wurde bis zum Kindergartenalter in den meisten Fällen aufgeholt. Zum Zeitpunkt der Nachuntersuchung waren nur syndromassoziierte Kinder in ihrer Entwicklung benachteiligt.

Für die Funktion der Bauchwand zeigte sich ein gutes Outcome: In der Funktionsprüfung der Bauchmuskulatur konnte insgesamt kein deutlicher Unterschied in der Leistung von Kontroll- und Patientengruppe festgestellt werden. Lediglich in einer von drei Übungen fand sich ein signifikanter Unterschied. Aber selbst die Patienten, die in der Muskeltestung schlechter abschnitten, klagten kaum über eine Beeinträchtigung im Alltag oder bei sportlichen Tätigkeiten. Die eigene sportliche Leistung schätzten die meisten Patienten selbst als durchschnittlich ein.

In Bezug auf das kosmetische Ergebnis zeigte die Mehrheit ein gutes kosmetisches Ergebnis. Die Narbenbefunde der Omphalozelenpatienten wiesen insgesamt ein etwas besseres kosmetisches Ergebnis auf, als die der Gastroschisispatienten. Auch besaßen die Omphalocelenpatienten häufiger einen Bauchnabel, beziehungsweise glich die Narbe häufiger in ihrer Erscheinung einem Bauchnabel. Die Zufriedenheit mit dem Narbenbefund war dementsprechend auch unter den Omphalocelenkindern größer. Diese fühlten sich jedoch bei fehlendem Nabel stärker dadurch gestört. Jenseits der Pubertät, beziehungsweise im jungen Erwachsenenalter kamen die Patienten besser mit ihrem Erscheinungsbild zurecht.

Schlussfolgerung

Heute zeigen Neugeborene mit Omphalozele beziehungsweise Gastroschisis, bei fehlenden syndromalen Erkrankungen oder multiplen Fehlbildungen, ein gutes Langzeit-Outcome in Entwicklung und Bauchwandfunktion. Bewegungseinschränkungen im Alltag ergeben sich durch die Operationsfolgen selten. Die häufigsten Beschwerden fanden sich bezüglich der kosmetisch als störend empfundenen Narbe oder einem fehlenden Bauchnabel. Eine Korrekturoperation kann das kosmetische Ergebnis jedoch zu jeder Zeit deutlich verbessern.

Ein pränatal diagnostizierter isolierter Bauchwanddefekt stellt demnach keine Indikation zu einer Interruptio der Schwangerschaft dar. Zu einer eingehenden Beratung der werdenden Eltern, während des Prozesses der Entscheidungsfindung, sollte, wenn möglich, ein Kinderchirurg hinzugezogen werden.

8 Abkürzungsverzeichnis

ASD II	Atrium-Septum-Defekt in Sekundum-Position
BWD	Bauchwanddefekt
FB	Fragebogen
FBi	Fehlbildung
FG	Frühgeborenes
GSP	Gastroschisispatient/en
KG	Kontrollgruppe
LWS	Lendenwirbelsäule
Max	Maximalwert
Min	Minimalwert
MT	Muskeltest
MW	Mittelwert
NB	Narbenbreite
NH	Narbenhypertrophie
NL	Narbenlänge
NU	Nachuntersuchung
OZP	Omphalozelenpatient/en
PDA	Persistierender Ductus Arteriosus
RG	Reifgeborenes
SD	Standardabweichung (engl. „standard deviance“)
SK	Stichkanäle
SSW	Schwangerschaftswoche
VH	Verhärtung
VSD	Ventrikel-Septum-Defekt

9 Literaturverzeichnis

A

Abdullah F, Arnold MA, Nabaweesi R et al.

Gastroschisis in the United States 1988-2003 analysis and risk categorization of 4344 patients
J Perinatol 2007; 27:50

Alsulyman OM, Monteiro H, Ouzounian JG, et al.

Clinical significance of prenatal ultrasonographic intestinal dilatation in fetuses with gastroschisis.
Am J Obstet Gynecol 1996; 175: 982-984

Api A, Olguner M, Hakguder G, et al.

Intestinal damage in gastroschisis correlates with the concentration of intraamniotic meconium.
J Pediatr Surg 2001 36:1811-1815

Argyle JC.

Pulmonary hypoplasia in infants with giant abdominal wall defects.
Pediatr Pathol 1989; 9:43-55

Aspelund G, Langer JC:

Abdominal wall defects.
Current Paediatrics 2006; 16, 192-198

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 1999; 87:47-54

B

Bruch SW, Langer JC.

Omphalocele and gastroschisis.
In: Puri P. Newborn Surgery. 2. Auflage (2003). London: Arnold. p.605-611

Baerg J, Kaban G, Tonita J, et al.

Gastroschisis: a Sixteen-year review.
J Pediatr Surg 2003; 38:771

Bair JH, Russ PD, Pretorius DH et al.

Fetal omphalocele and gastroschisis: a review of 24 cases.
AJR Am J Roentgenol 1986; 147:1047

Baird PA, MacDonald EC.

An epidemiological study of congenital malformations of the anterior abdominal wall in more than a half million consecutive live births.
American Journal of Human Genetics 1981; 33:470-478

Barisic I, Clementi M, Haeusler M, Gjergja R, Stoll C, the EUROSCAN study Group.
Evaluation of prenatal ultrasound diagnosis (oder: Prenatal ultrasound detection of foetal AWD) of fetal abdominal wall defects by 19 European registries.
Ultrasound Obstet Gynecol 2001; 18:309-316

Bax N.M.A.

Exomphalos and gastroschisis.

In: Freeman NV et al. Surgery of the Newborn. 1994. Edinburgh: Churchill Livingstone, pp. 301-316

Benacerraf BR, Saltzman DH, Estroff JA, Frigoletto FD Jr.

Abnormal karyotype of fetuses with omphalocele: prediction based on omphalocele contents.

Obstet Gynecol 1990; 75:317

Bermejo E, Mendioroz J, Cuevas L, Martínez-Frías ML.

The incidence of gastroschisis: Is also increasing in Spain, particularly among babies in young mothers.

BMJ 2006; 332:424

Blazer S, Zimmer EZ, Gover A, Bornshtein M.

Fetal omphalocele detected early in pregnancy: associated anomalies and outcomes.

Radiology 2004; 232:191-195

Boyd PA, Bhattacharjee A, Gould S, Manning N, Chamberlain P.

Outcome of parentally diagnosed anterior abdominal wall defects.

Arch Dis Child Fetal Neonatal Ed 1998; 78:F209-213

Brantberg A, Blaas HG, Salvesen KA, Haugen SE, Eik-Nes SH: Surveillance and outcome of fetuses with gastroschisis. Ultrasound Obstet Gynecol 2004; 23:4-13

Brun M, Maugey-Laulom, Rauch-Chabrol F, Grignon A, Diard F.

Prenatal Ultrasound Diagnosis of Anterior Abdominal Wall Defects

J Radiol 1998;79:1461-1468

Bugge M, Hauge M,

Gastroschisis and Omphalocele in Denmark. An epidemiological investigation.

Ugeskrift for Laeger 1983;145:1323-1327

Bugge M, Holm NV.

Abdominal wall defects in Denmark, 1970-1989

Paediatr Perinat Epidemiol 2002;16:73-81

C

Calzolari E, Bianchi F, Dolk H, Milan M, and EUROCAT Working Group

Omphalocele and Gastroschisis in Europe: A Survey of 3 Million Births 1980-1990

Am J Medic Genet 1995; 58:187-194

Caniano DA, Brokaw B, Ginn-Pease ME.

An individualized approach to the management of gastroschisis.

J Pediatr Surg 1990; 25:297

Chen CP.

Syndromes and Disorders associated with Omphalocele (II): OEIS Complex and Pentalogy of Cantrell.

Taiwan J Obstet Gynecol 2007; 46(2):103-110

Chitty L, Iskaros J.

Congenital anterior abdominal wall defects.

Br Med J 1996;313:891

Curry CJ, Honore L, Boyd E:

The ventral wall of the trunk.

In: Stevenson RE, Hall JG, Goodman MM. Human Malformations and Related Anomalies VII. 1993. Oxford: Oxford University Press, pp. 1034-1042

Cooney DR:

Defects of the abdominal wall.

In: O'Neill Jr. JA, Rowe MJ, Grosfeld JL, Fonkalsrud EW, Coran AG. Pediatric Surgery. 1998 (5th edition). St. Louis: Mosby, pp.1045-1069

D

Davies BW, Stringer MD:

The survivors of gastroschisis.

Arch Dis Child 1997; 77:158-160

DeVeciana M, Major CA, Porto M:

Prediction of an abnormal karyotype in fetuses with omphalocele.

Prenat Diagn 1994; 14:487

DeVries PA.

The Pathogenesis of Gastroschisis and Omphalocele.

J Pediatr Surg 1980; 15:245-251

Drongowski RA, Smith RK Jr, Coran AG, Klein MD.

Contribution of demographic and environmental factors to the etiology of gastroschisis: A hypothesis.

Fetal Diagn Ther 1991; 6:14-27

Driver CP, Bruce J, Bianchi A, et al.

The contemporary outcome of gastroschisis.

J Pediatr Surg 2000; 35:1719-1723

(Durfee S, Downard CD, Benson CB, et al.

Postnatal Outcome of Fetuses with the prenatal diagnosis of gastroschisis.

J Ultrasound Med 2002; 21:269

F

Fillingham A, Rankin J.

Prevalence, prenatal diagnosis and survival of gastroschisis.

Prenat Diagn 2008; 28:1232

Fischer JD, Chun K, Moores DC et al.

Gastroschisis: a simple technique for staged silo closure.

J Pediatr Surg 1995; 30:1169-1171

Forrester MB, Merz RD.

Epidemiology of abdominal wall defects, Hawaii, 1986-1997.

Teratology 1999; 60:117-123

Forrester MB, Merz RD

Structural birth defects associated with omphalocele and gastroschisis, Hawaii, 1986-2001

Congenital Anomalies 2008; 48: 87-91

Feldkamp ML, Carey JC, Sadler TW..

Development of Gastroschisis: Review of Hypotheses, a Novel Hypothesis, and Implications for Research

Am J Med Genet 2007; 143A:639-652

G

Getachew MM, Goldstein RB, Edge V, et al.

Correlation between omphalocele contents and karyotypic abnormalities: Sonographic study in 37 cases.

AJR 1992; 158:133-136 ()

Gibbin C, Touch S, Broth RE et al.

Abdominal wall defects and congenital heart disease.

Ultrasound Obstet Gynecol 2003; 21(4): 334-337

Greenwood RG, Rosenthal A, Nadas AS.

Cardiovascular malformations associated with omphalocele.

J Pediatr 1974; 85: 818

Grosfeld JL, Dawes L, Weber TR.

Congenital abdominal wall defects: current management and survival.

Surg Clin North Am 1981; 61:1037

Grosfeld JL, Weber TR:

Congenital abdominal wall defects: gastroschisis and omphalocele,

Curr Probl Surg 1982; 19: 157

H

Hadidi A, Subotic U, Goepl M, Waag KL.

Early elective cesarean delivery before 36 weeks vs late spontaneous delivery in infants with gastroschisis.

J Pediatr Surg 2008; 43:1342-1346

Heider AL, Strauss RA, Kuller JA

Omphalocele: Clinical outcomes in cases with normal karyotypes

Am J Obstet Gynecol 2004; 190: 135-141

Henrich K, Huemmer HP, Reingruber B, Weber PG.

Gastroschisis and omphalocele: treatments and long-term outcomes

Pediatr Surg Int 2008;24:167-173

Heydanus R, Raats MAM, Tibboel D, Los FJ, Wladimiroff JW.

Prenatal diagnosis of fetal abdominal wall defects: a retrospective analysis of 44 cases.

Prenat Diagn 1996; 16: 411-417

Hoyme HE, Higginbottom MC, Jones KLJ

The vascular pathogenesis of gastroschisis: Intrauterine interruption of the omphalomesenteric artery

Journal of Pediatr 1981; 98: 228-231

Hislop HJ, Montgomery J. 1995.

Daniels and Worthingham's Muscle Testing: Techniques of Manual Examination. 6th edition.

Philadelphia: W.B Saunders Company.

Hwang PJ, Kousseff BG.

Omphalocele and Gastroschisis: an 18-year review study.

Genet Med 2004; 6: 232-236

I

Irving IM.

Umbilical abnormalities.

In: Lister J, Irving M. Neonatal surgery, 4th ed (1990), London. Butterworths, p.376-402

J

Janda V. Muskelfunktionsdiagnostik. 4. Auflage (2000). München, Jena: Urban & Fischer

Joó JG, Csatlós E, Rigó Jr J.

Abdominal wall malformations in a 15-year fetopathological study: accuracy of prenatal ultrasonography diagnosis.

Prenat Diagn 2010; 30: 1015-1018

K

Kaiser MM, Kahl F, von Schwabe C, Halsband H.

Omphalocele and Gastroschisis: Outcome – complications – follow-up – quality of life.

Chirurg 2000; 71:1256- 1562

Kanmaz T, Yagmurlu A, Aktug T, et al.

The effect of amnio-allantoic fluid pH on the intestines: An experimental study in the chick embryo gastroschisis model.

J Pediatr Surg 2001; 36: 1341-1345

Kilby MD.

The incidence of gastroschisis.

BMJ 2006; 332:250-251

Kitchanan S, Patole SK, Muller R, Whitehall JS.

Neonatal outcome of gastroschisis and exomphalos: a 10-year review.

J Paediatr Child Health 2000; 36:428-430

Klein MD.

Congenital Abdominal Wall Defects.

In: Ashcraft KW, Holcomb GW, Murphy JP. Pediatric Surgery. 4th ed (2005).

Philadelphia, Pennsylvania: Elsevier Saunders, pp. 659-669

Knight PJ, Buckner D, Vassy LE.

Omphalocele: treatment options.

Surgery 1981; 89:332-336

Koivusalo A, Lindahl H, Rintala RJ.

Morbidity and quality of life in adult patients with congenital abdominal wall defect: A questionnaire survey.

J Pediatr Surg 2002; 37:1594-1601

L

Lakasing L, Cicero S, Davenport M, et al.

Current Outcome of antenatally diagnosed exomphalos: an 11 year review.

J Pediatr Surg 2006; 41(8):1403-1406

Lam PK, Torfs CP.

Interaction between maternal smoking and malnutrition in infant risk of gastroschisis.

Birth Defects Res A Clin Mol Teratol 2006;76:182-186

Lander A.

Defects of the anterior abdominal wall: exomphalos and gastroschisis.

Surgery 2007; 25:295-297

Langer JC.

Abdominal Wall Defects.

World J Surg 2003; 27:117-124

Langer JC.

Gastroschisis and omphalocele.

Semin Pediatr Surg 1996; 5:124-128

Langer JC, Bell JG, Castillo RO, et al.

Etiology of intestinal damage in gastroschisis. II. Timing and reversibility of histological changes, mucosal function and contractility.

J Pediatr Surg 1990; 25:1122-1126

Langer JC, Khanna J, Caco C, Dykes EH, Nicolaides KH:

Prenatal diagnosis of gastroschisis: development of objective sonographic criteria for predicting outcome.

Obstet Gynecol 1993; 81: 53-56

Langer JC, Longaker MT, Crombleholme TM, Bond SJ, Finkbeiner WE, Rudolph CA, Verrier ED, Harrison MR:

Etiology of intestinal damage in gastroschisis. I. Effects of amniotic fluid exposure and bowel constriction in a fetal lamb model.

J Pediatr Surg 1989, 24:992-997

Lee DH, Cottrell JR, Sanders RC, Meyers CM, Wulfsberg EA, Sun CC.

OEIS complex (omphalocele-exstrophy-imperforate anus-spinal defects) in monozygotic twins.

Am J Med Genet 1999; 84:29-33

Lee SL, Beyer TD, Kim SS, Waldhausen JHT, Healey PJ, Sawin RS, Ledbetter DJ.

Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles

J Pediatr Surg 2006; 41:1846-1849

Lindham S.

Omphalocele and Gastroschisis in Sweden 1965-1976.

Acta Paediatr Scan 1981; 70: 55-60

Loane M, Dolk H, Bradbury I.

Increasing prevalence in gastroschisis in Europe 1980-2002: a phenomenon restricted to younger mothers?.

Paediatr Perinat Epidemiol 2007; 21:363

Luton D, De Lagausie P, Guibourdenche J, et al.

Prognostic factors of prenatally diagnosed gastroschisis.

Fetal Diagn Ther 1997; 12: 7-14

M

Mabogunje OA, Mahour GH

Omphalocele and Gastroschisis: Trends in Survival Across two decades

The American Journal of Surgery 1984; 148:679-686

Martinez-Frias ML, Salvador J, Prieto L, Zaplana J.

Epidemiological study of gastroschisis and omphalocele in Spain.

Teratology 1984; 29:377-382

-
- Martínez-Frías ML, Bermejo E, Rodríguez-Pinilla E, et al.
Extrophy of the cloaca and exstrophy of the bladder: two different expressions of a primary developmental field defect.
Am J Med Genet 2001; 99(4):261-269
- Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE, et al.
Gastroschisis and associated defects: an international study.
Am J Med Genet A 2007; 143:660
- Mastroiacovo P, Lisi A, Castilla EE:
The incidence of gastroschisis: research urgently needs resources.
BMJ 2006; 332:423
- Magnuson DK.
Abdominal wall defects.
In: Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE. Pediatric Surgery and Urology: Long-Term Outcomes.
2. ed. (2006).Cambridge: Cambridge University Press, pp.270-285
- Mahieu-Caputo D, Muller F, Jouvet P, et al.
Amniotic fluid B-endorphin: A prognostic marker for gastroschisis?
J Pediatr Surg 2002; 37:1602-1606
- Mahour GH, Weitzmann JJ, Rosenkrantz JG.
Omphalocele and gastroschisis.
Ann Surg 1973;177:478
- Mann S, Blinman TA and Wilson RD
Prenatal and postnatal management of omphalocele.
Prenat Diagn 2008; 28: 626-632
- Mayer T, Black R, Matlak M, et al:
Gastroschisis and Omphalocele: An eight year review.
Ann Surg 1980; 192:783-787
- Minkes RK, Langer JC, Mazziotti MV, et al.
Routine insertion of silastic spring-loaded silo for infants with gastroschisis.
J Pediatr Surg 2000; 35:843-846
- Moir CR, Ramsey PS, Ogburn PL, Johnson RV, Ramin KD.
A prospective trial of elective preterm delivery for fetal gastroschisis.
Am J Perinatol. 2004; 21:289-94.
- Molik KA, Gingalewski CA, West KW, et al.
Gastroschisis: A plea for risk categorization.
J Pediatr Surg 2001; 36:51-55

Moore KL, Persaud TVN.

Embryologie Entwicklungsstadien-Frühentwicklung-Organogenese-Klinik.
5. Auflage (2007). München, Jena: Elsevier, Urban & Fischer.

Moore TC:

Gastroschisis and omphalocele: clinical differences.
Surgery 1977; 82:561

Moore TC, Nur K.

An international survey of gastroschisis and omphalocele (490 cases) I. Nature and distribution of additional malformations.
Pediatr Surg Int 1986; 1:46-50

Morrison JJ, Klein N, Chitty LS, et al.

Intra-amniotic inflammation in human gastroschisis; possible aetiology of postnatal bowel dysfunction.
Br J Obstet Gynaecol 1998; 105:1200-1204

N

Nichols CR, Dickinson JE, Pemberton PJ.

Rising incidence of gastroschisis in teenage pregnancies.
J Matern Fetal Med 1997; 6: 225-229

Nicolaides KH, Snijders RJM, Cheng HH, Gosden C.

Fetal gastrointestinal and abdominal wall defects: associated malformations and chromosomal abnormalities.
Fetal Diagn Ther 1992; 7:107-115

Nyberg DA, Fitzsimmons J, Mack LA, et al.

Chromosomal Abnormalities in Fetuses with omphalocele: The Significance of the Omphalocele Contents.
J Ultrasound Med 1989; 8:299

Nyberg DA, Mack LA.

Abdominal wall defects.

In: Nyberg DA, Mahony BS, Pretorius DH (eds). Diagnostic ultrasound of fetal anomalies. Mosby, St Louis, 1990. p 395.

O

Olesevich M, Alexander F, Khan M, Cotman K.

Gastroschisis revisited: Role of intraoperative measurement of abdominal pressure.
J Pediatr Surg 2005; 40:789

O'Neill JA, Grosfeld JL.

Intestinal malfunction after antenatal exposure of viscera.
Am J Surg 1974; 127:129-132

P

Pacilli M, Spitz L, Kiely EM, et al.

Staged repair of giant omphalocele in the neonatal period.

J Pediatr Surg 2005; 40:785

Penman DG, Fisher RM, Noblett HR, Soothill PW.

Increase in incidence of gastroschisis in the South West of England in 1995.

Br J Obstet Gynecol 1998; 105:328-331

Penz H, Menardi G, Brezinka C.

Omphalocele und Gastroschisis in Tirol – Inzidenz und Epidemiologie 1985-1996.

Gynäkol Geburtshilfliche Rundsch 1998; 38:216-221

Kendall FP, McCreary EK, Provance P.

Muskeln: Funktionen und Tests.

4. Auflage (2001). München, Jena: Urban & Fischer, S. 3-12; S. 247-271.

R

Rankin J, Dillon E, Wright C.

Congenital anterior abdominal wall defects in the North of England, 1986-1996: Occurrence and outcome.

Prenatal Diagn 1999; 19: 662-668

Reid KP, Dickinson JE, Doherty DA.

The epidemiologic incidence of congenital gastroschisis in Western Australia.

Am J Obstet Gynecol 2003; 189:764

Richtlinien zur pränatalen Diagnostik von Krankheiten und Krankheitsdispositionen.

Wissenschaftlicher Beirat der Bundesärztekammer

Dt Ärztebl 1998; 95: 3236-3242

Rizzo A, Davis PC, Hamm CR et al.

Intraoperative vesical pressure measurements as a guide in the closure of abdominal wall defects.

Am Surg 1996; 62:192-196

S

Salihu HM, Boos R, Schmidt W.

Omphalocele and Gastroschisis.

J Obstet Gynaecol 2002; 22: 489-492

Salihu HM, Pierre-Luis BJ, Druschei CM, Kirby RS.

Omphalocele and Gastroschisis in the state of New York, 1992-1999

Birth Defekts Research (Part A), 2003, 67: 630-636

Salomon LJ, Benachi A, Auber F, Bonnard A, Nihoul-Fekete C, Dumez Y.

Omphalocele: Beyond the size issue.

J Pediatr Surg 2002; 37: 1504-1505

Sanders RC.

Omphalocele.

In: Sanders RC. Structural Fetal Abnormalities: The total picture. 2. ed (2002). St. Louis: Mosby, pp. 221-223

Saxena AK, Hulskamp G, Schleef J, et al.

Gastroschisis a 15 year, single center experience.

Pediatr Surg Int 2002; 18:420

Saxena AK, Willital GH.

Omphalocele: clinical review and surgical experience using dura patch grafts.

Hernia 2002; 6:73-78

Schier F, Schier C, Stute MP, Wurtenberger H:

193 cases of gastroschisis and omphalocele – postoperative results.

Zentralbl Chir 1988; 113:225-234,

Schwartz MZ, Timmapuri SJ. Schwartz MZ: Gastroschisis S.161–170

Gastroschisis

In: Spitz L, Coran AG (eds). Operative pediatric surgery. Auflage. (2006) London. Hodder Arnold, pp 267-277.

Statistisches Bundesamt Deutschland 2007

Frauen werden heute im Durchschnitt mit 26 Jahren Mutter

Pressemitteilung Nr. 511 vom 18.12.2007

Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM.

Omphalocele and gastroschisis.

In: Stevenson RE, Hall JG, Goodman RM, editors. Human malformations and related anomalies. 1993. Oxford: Oxford University Press, pp. 879–882.

Stingl A, Filler RM.

Prognostic factors in omphalocele and gastroschisis.

J Pediatr Surg 1979; 14:515-519

Stringel G.

Large gastroschisis: primary repair with Gore-tex patch.

J Pediatr Surg 1993; 28:653-655

Snyder CL.

Outcome analysis for gastroschisis.

J Pediatr Surg 1999; 34:1253-1256

Snyder CL, Miller KA, Sharp RJ, et al.

Management of intestinal atresia in patients with gastroschisis.

J Pediatr Surg 2001; 36: 1542-1545

Somme S, Langer JC:

Omphalocele S.153-160

in Puri P, Höllwarth M. Pediatric Surgery: Diagnosis and Management, Berlin, Springer, 1. Auflage, 2006

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 Génét 2001; 44: 201-108

Stoll C, Alembik Y, Dott B, Roth MP

Omphalocele and Gastroschisis and Associated Malformations

Am J Med Genet 2008; 146A: 1280-1285

St-Vil D, Shaw KS, Lallier M, Yazbeck S, Di Lorenzo M, Grignon A, Blanchard H.

Chromosomal Anomalies in Newborns with Omphalocele.

J Pediatr Surg, 1996; 31:831-834

Suita S, Okamatsu T, Yamamoto T.

Changing profile of abdominal wall defects in Japan: results of a national survey.

J Pediatr Surg 2000;35:66-71.

Suver D, Lee SL, Shekherdimian S, Kim SS.

Left-sided gastroschisis: higher incidence of extraintestinal congenital anomalies.

Am Journal Surg 2008; 195: 663-666

Swartz KR, Harrison MW, Campbell JR et al

Long term follow up fo patients with gastroschisis

Am J Surg 1986; 151:546-659

T

Tan KH, Kilby MD, Whittle MJ, Beattie BR, Booth IW, Botting BJ.

Congenital anterior wall defects in England and Wales 1987-1993: Retrospective analysis of OPCS data.

Br Med J 1996; 313:903-906

Torfs CP, Lam PK, Schaffer DM, Brand HJ:

Assoziation between mother's nutrient intake and their offspring's risk of gastroschisis.

Teratology 1998;58:241-250

Torfs CP, Curry C, Roeper P.

Gastroschisis.

J Pediatr 1990; 116:1-6

Torfs CP, Velie EM, Oechsli FW, Bateson TF, Curry CJ.

A population-based study of gastroschisis: demographic, pregnancy, and lifestyle risk factors.

Teratology 1994; 50:44-53

Toth PP, Kimura K.

Left-sided gastroschisis.

J Pediatr Surg 1993; 28:1543-1544

Townsend CM.

Abdomen.

In: Sabiston DC. Textbook of Surgery. 16th ed. (2001).

Philadelphia: WB Saunders Co., p. 1478

Tunell WP, Puffinbarger NK, Tuggle DW, et al:

Abdominal wall defects in infants: Survival and implications of for adult life.

Ann Surg 1995; 221: 525-529

V

Vasudevan PC, Cohen MC, Whitby EH, et al

The OEIS complex: two case reports that illustrate the spectrum of abnormalities and a review of the literature.

Prenat Diagn 2006; 26:267-272

Vu LT, Nobuhara KK, Laurent C, Shaw GM

Increasing Prevalence of Gastroschisis: Population-based Study in California

J Pediatr 2008; 152:807-811

W

Werler MM, Sheehan JE, Mitchell AA.

Association of vasoconstrictive exposures with risks of gastroschisis and small intestinal atresia.

Epidemiology 2003;14: 349-354

Whittle MJ.

Ultrasound screening für fetal anomalies in the UK;

In: Cockburn F (ed): Advances in Perinatal Medicine.

London, Parthenon Press, 1997, pp 100-105

Willis PM, Albanese CT, Rowe MI.

Long-term results following repair of neonatal abdominal wall defects with Goretex.

Pediatr Surg Int 1995; 10:93-96

Willison HJ, Gale AN, McLaughlin JE.

Creutzfeld-Jakob-disease following cadaveric dura mater graft.

J Neurol Neurosurg Psychiatr 1991; 54:940

Willital GH, Lehmann RR.

Omphalocele – Gastroschisis.

In: Willital GH, Lehmann RR. Chirurgie im Kindesalter.

Erstauflage 2000. Balingen: Spitta Verlag, pp. 813-826

Wijnen RMH et al

Secondary closure of giant omphalocele by translation of the muscular layers: a new method:
Pediatr Surg Int 2005; 21:373-376

Wilson RD, Johnson MP:

Congenital Abdominal Wall Defects: An Update
Fetal Diagn Ther 2004; 19:385-398.

Y

Yang P, Beaty TH, Khoury MJ, Chee E, Steward W, Gordis L.

Genetic-epidemiologic study of omphalocele and gastroschisis: Evidence for heterogeneity.
Am J Med Genet 1992; 44:668-675

Yoshioka H, Aoyama K, Iwamura Y, Muguruma T.

Two cases of left-sided gastroschisis: review of the literature.
Pediatr Surg Int 2004; 20:472-473

10 Abbildungsverzeichnis

Abbildung 1: Morphologie der Omphalozele (Quelle: Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice, edited by Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997. Abdominal Wall Defects; S. 1088).

Abbildung 2: Morphologie der Gastroschisis (Quelle: Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice, edited by Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997. Abdominal Wall Defects; S. 1092).

Abbildung 3: Aufhängung/Schuster-Plastik (Quelle: Surgery of Infants and Children: Scientific Principles and Practice, edited by Oldham KT, Colombani PM, Foglia RP. Lippincott-Raven Publishers, Philadelphia, 1997. Abdominal Wall Defects; S. 1092).

Abbildung 4: Muskeltest I – Aufrichten aus Rückenlage (Quelle: Hislop HJ, Montgomery J. Daniels and Worthingham's Muscle Testing: Techniques of Manual Examination. 6th edition, 1995; Philadelphia: W.B Saunders Company; S. 42-43)

Abbildung 5: Muskeltest II – Absenken der Beine (Quelle: verändert nach Quelle: Hislop HJ, Montgomery J. Daniels and Worthingham's Muscle Testing: Techniques of Manual Examination. 6th edition, 1995; Philadelphia: W.B Saunders Company; S. 42-43)

Abbildung 6: Winkelschema (Quelle: Kendall FP, McCreary EK, Provance PG; In: Muskeln: Funktionen und Tests; München, Urban&Fischer; 4. Auflage 2001; S.265)

Abbildung 7: Muskeltest III – Rumpfrotation (Quelle: Hislop HJ, Montgomery J. 1995. Daniels and Worthingham's Muscle Testing: Techniques of Manual Examination. 6th edition. Philadelphia: W.B Saunders Company; S. 46-47)

Abbildung 8: Präoperativer Befund (Quelle: Private Aufnahme der Patientin: Kosmetischer Befund vor Korrekturoperation)

Abbildung 9: Postoperativer Befund (Quelle: Eigene Aufnahme bei Nachuntersuchung 2008)

Abbildung 10: Narbenbefund vor Revisionsoperation (Quelle: Eigene Aufnahme bei Nachuntersuchung 2008)

Abbildung 11: Postoperativer Narbenbefund nach Bauchwand- und Nabelplastik (Quelle: Private Aufnahme der Patientin: Kosmetischer Befund nach Korrekturoperation)

11 Anhang

11.1 Fragebogen zur Datenerhebung

Allgemeine Daten

1. Name (Patient): _____.
2. Geburtsdatum, Uhrzeit _____.
3. Geburtsort (Krankenhaus) _____.
4. Geschlecht: _____ 1:weiblich; 2:männlich
5. Name (Mutter): _____.
6. Geburtsdatum (Mutter): _____.
7. Anschrift: _____

8. Telefonnummer: _____
9. Haus-/Kinderarzt: _____

Schwangerschaftsanamnese

10. Alter der Mutter (Jahre): _____.
 11. Errechneter Geburtstermin: _____.
 12. Bauchwanddefekt pränatal bekannt: 1:ja; 2:nein
 13. Diagnosezeitpunkt (SSW) _____.
 14. Pränataldiagnostik: 1:ja
2:nein
3:keine Angaben
 15. Art der Diagnostik 1:Amniozentese
2:Chorionzottenbiopsie
3:andere
 16. Zeitpunkt der Pränataldiagnostik: _____.
 17. Ergebnis: _____.
 18. Schwangerschaftsverlauf 1:auffällig; 2:unauffällig
 19. Auffälligkeiten: _____

 20. Nikotin-/Alkoholabusus: _____
 21. Vorerkrankungen der Mutter: _____

 22. Anzahl der Schwangerschaften: _____.
 23. Anzahl der Entbindungen: _____.
 24. Abort, Fehlgeburt: _____
 25. Komplikationen frühere SS/Entbindungen _____

 26. Anzahl der Geschwister: _____
 27. Position in Geschwisterreihe: _____.
 28. Fehlbildungen/Erkrankungen in der Familienanamnese: _____

-

Geburtsanamnese:

29. Gestationsalter (SSW):_____.
30. Geburtslage:_____.
31. Entbindungsart: _____
 1:spontan vaginal
 2:elektive Sektio
 3:indizierte Sektio
32. Indikation der Sektio:_____.
33. Perinatale Komplikationen:_____.
34. Vorzeitiger Blasensprung: _____
 1:ja (Std. vor Geburt:_____)
 2:nein
35. Fruchtwasser:_____ 1klar 2mekoniumhaltig
36. Geburtsgewicht (Gramm):_____.
37. Geburtslänge (cm):_____.
38. Kopfumfang (cm):_____.
39. Apgar (0 Minuten):_____.
40. Apgar (5 Minuten):_____.
41. Apgar (10 Minuten):_____.
42. Nabelschnur-pH_____.
43. Omphalocelengröße:_____.
44. Defekt: _____
 1:gedeckt
 2:rupturiert
45. Eventrierte Organe:_____
46. Begleitfehlbildungen:_____
- _____
- _____
- Postnatale Komplikationen:_____
- _____
- _____

Versorgung des Bauchwanddefektes:

47. Konservative Methoden:_____
48. OP-Technik _____
 1: Direktverschluß
 2: Fremdmaterial
49. Verwendetes Fremdmaterial:_____
50. Weitere nötige Operationen:_____
- _____
51. Intraoperative Zusatzbefunde:_____
- _____
- _____
52. Alter bei Operation (Minuten):_____
53. Dauer der Operation (Stunden):_____
54. Dauer der Beatmung (Tage postoperativ):_____
55. Beginn des Nahrungsaufbaus (Tage postoperativ):_____
56. Nahrungsaufbau: _____
 1:kompliationslos
 2:kompliationsreich

57. Komplikationen/Maßnahmen während erstem Aufenthalt: _____

58. Dauer des ersten stationären Aufenthaltes (Tage): _____

59. Folgeaufenthalte: _____

60. Letalität

1: ja 2: nein

61. Todesursache: _____

11.2 Fragebogen zur klinischen Studie:

Angaben zum Patienten:

Name (zum Zeitpunkt der Operation): _____.

Alter: _____ Jahre

Größe: _____ cm

Gewicht: _____ Kg

Körperfunktionen:

1. Wie ist der Appetit?

- immer gut
- meistens gut
- mäßig
- häufig schlecht
- immer schlecht

2. Wie häufig bestehen Übelkeit/Erbrechen?

- ständig
- oft
- manchmal
- selten
- nie

3. Wie häufig bestehen Bauchschmerzen?

- ständig
- oft
- manchmal
- selten
- nie

4. Leidet der Patient unter Durchfall (Stuhlgang > 3x pro Tag)?

- ständig
- oft
- manchmal
- selten
- nie

5. Leidet der Patient unter Verstopfung (Stuhlgang < 3x pro Woche)?

- ständig
- oft
- manchmal
- selten
- nie

6. Wie häufig bestehen Rückenschmerzen?

- immer
- oft
- manchmal
- selten
- nie

7. Bestehen Probleme bei Bewegungen im Alltag, z. B. Laufen, Sitzen, Springen?

- immer
- oft
- manchmal
- selten
- nie

8. Wie ist die Leistung bei sportlichen Aktivitäten, z. B. Schulsport oder Fußballspielen im Vergleich zur Altersgruppe?

- weit überdurchschnittlich
- etwas überdurchschnittlich
- durchschnittlich
- etwas unterdurchschnittlich
- deutlich schlechter

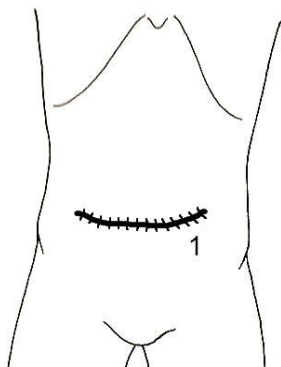
9. Behindert die Narbe bei Tätigkeiten im alltäglichen Leben?

- immer
- oft
- manchmal
- selten
- nie

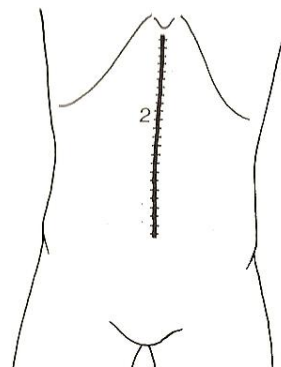
Kosmetische Beurteilung:

10. Wie verläuft die Narbe des Patienten?

Bitte kreuzen Sie an.



waagrecht



senkrecht

11. Hat der Patient eine zusätzliche Narbe? Zeichnen Sie diese bitte in das entsprechende Bild.

12. Wie lang ist die Narbe am Bauch?

_____cm

13. Wie breit ist die Narbe an der breitesten Stelle?

_____mm

14. Ist die Narbe erhaben, also deutlich über dem Hautniveau?

Ja nein

15. Stört die Erscheinung der Narbe?

- sehr stark
- stark
- ein wenig
- kaum
- überhaupt nicht

16. Hat der Patient einen Bauchnabel?

Ja nein

Falls nein, bitte weiter mit Frage 17, falls ja, bitte weiter mit Frage 18.

17. Stört das Fehlen des Nabels?

- sehr stark
- stark
- ein wenig
- kaum
- überhaupt nicht

18. Hat der Patient einen Bruch der vorderen Bauchwand, d.h. eine Muskellücke, sodass sich die Narbe sich beim Pressen vorwölbt?

Ja nein

19. Ist eine Korrekturoperation geplant?

Ja nein

20. Wenn ja, welche Operation ist geplant?

- Bauchwand
- Nabel

21. Wann soll dieser Eingriff stattfinden? _____.

22. Wünschen Sie eine Beratung? ja nein

Korrektur der Bauchdecke

Korrektur des Nabels

sonstiges: _____

Entwicklung:

23. Körpermaße bei Vorsorgeuntersuchungen („gelbes Heft“):

U	Datum	Körperlänge	Körpergewicht	Kopfumfang
U1				
U2				
U3				
U4				
U5				
U6				
U7				
U8				
U9				

24. In welchem Alter hat der Patient Laufen gelernt? _____ Monate

25. Stellte der Kinderarzt eine verzögerte Entwicklung von Sitzen oder Laufen fest?

Ja nein

26. Geht der Patient altersgerecht in Kindergarten oder Schule?

Ja nein

Lebensqualität:

27. Wie würden Sie die Lebensqualität des Patienten bewerten?

- sehr gut
- gut
- normal
- schlecht
- sehr schlecht

28. Wie zufrieden sind Sie mit der Gesundheit des Patienten?

- vollkommen zufrieden
- zufrieden
- normal
- unzufrieden
- sehr unzufrieden

29. Wie stark wird der Alltag des Patienten durch körperliche Folgen der Operation beeinflusst?
(z.B. Schmerzen, Bewegungseinschränkungen, etc.)

- sehr stark
- stark
- wenig
- kaum
- gar nicht

30. Fühlt sich der Patient durch sein Aussehen (Narbe, Fehlbildungen etc.) beeinträchtigt?

- sehr stark
- stark
- wenig
- kaum
- gar nicht

31. Wie zufrieden ist der Patient mit seinem Schlaf?

- Vollkommen zufrieden
- zufrieden
- normal
- unzufrieden
- sehr unzufrieden

Platz für Ihre Bemerkungen oder Anregungen: _____.

_____.

_____.

_____.

Wunschtermin zur Nachuntersuchung: _____.

Vielen Dank!

11.3 Erhebungsbogen zur Nachuntersuchung

Datum: _____

Name: _____

Geburtsdatum: _____ Alter: _____

I. Anamnese

- ▶ Bewegungsprobleme, Schmerzen:
- ▶ GI-Probleme:
- ▶ Entwicklungsanamnese:
- ▶ Medikation:
- ▶ Sport:

II. Körperliche Untersuchung

- ▶ AZ, EZ:
- ▶ Körperlänge:
- ▶ Gewicht:

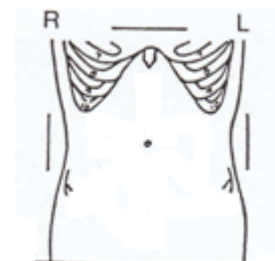
Abdomen: Funktioneller Lokalbefund:

- ▶ Darmperistaltik, Resistenzen
- ▶ Prominenz des Abdomens (Gesamt-, partiell, keine)
- ▶ Ventrale Bauchwand (Fascienlücke, palpable Narbenhernie, unauffällig)
- ▶ Rectusdiastase:

Abdomen: Kosmetischer Lokalbefund:

Narbenbefund: kosmetisch akzeptabel / korrekturbedürftig

- ▶ Breite:
- ▶ Länge:
- ▶ Höhe:
- ▶ Konsistenz:



Narbenskizze

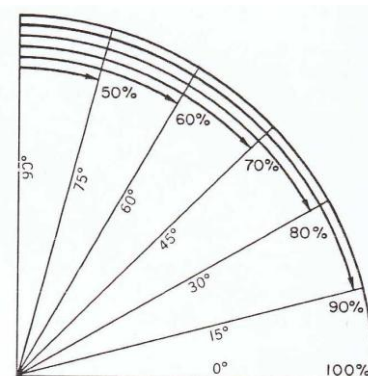
III. Muskelfunktionsdiagnostik

► Übung I: Aufsitzen aus Rückenlage (ohne Rotation)

100%	Normal (5)	Flexion mit hinter dem Kopf gefalteten Händen, Halten der Flexion während des Aufsitzens
80%	Gut (4)	Flexion mit vor dem Körper verschränkten Armen, Halten der Flexion während des Aufsitzens
60%	Ausreichend plus (3+)	Flexion mit nach vorne ausgestreckten Armen, Halten der Flexion während des Aufsitzens
50%	Ausreichend (3)	Flexion mit nach vorne ausgestreckten Armen,
40%	Ausreichend minus (3-)	Flexion bei leicht unterlagerten Knien (Hüftgelenksexension), Kopf hebt sich von Unterlage: Annäherung Becken-Thorax
20%	Schwach (2)	Flexion kann bei angehobenem Kopf nicht gehalten werden
5%	Muskelzuckung (1)	Anspannung vordere Bauchmuskeln ohne Annäherung Becken-Thorax

► Übung II: Senken der gestreckten Beine

100%	Normal (5)	Heben/Senken der Beine: Kontakt LWS mit Unterlage
80%	Gut (4)	Bei 30°-Hüftflexion: Kontakt LWS mit Unterlage
70%	Gut minus (4-)	Bei 40°- Hüftflexion: Kontakt LWS mit Unterlage
60%	Ausreichend plus (3+)	Bei 60°-Hüftflexion: Kontakt LWS mit Unterlage



► Übung III: Aufsitzen aus Rückenlage (mit Rotation)

100%	Normal (5)	Halten der Position mit Händen im Nacken
80%	Gut (4)	Halten der Position mit vor dem Körper verschränkten Armen
60%	Ausreichend plus (3+)	Halten der Position mit vorgestreckten Armen
50%	Ausreichend (3)	Halten der Position mit vorgestreckten Armen, Skapula der unten liegenden Schulter gerade vom Tisch abgehoben
40%	Ausreichend minus (3-)	Annäherung Rippenbogen - gegenüberlieg. Beckenkamm gegen mäßigen Widerstand d. ausgestreckten Armes
20%	Schwach (2)	Annäherung Rippenbogen-gegenüberlieg. Beckenkamm
5%	Muskelzuckung (1)	Anspannung vordere Bauchmuskeln ohne Annäherung Rippenbogen – gegenüberliegender Beckenkamm

12 Erklärungen

12.1 Ehrenwörtliche Erklärung

Ich, Sabine Punzmann, erkläre hiermit, dass ich die vorliegende Arbeit ohne unzulässige Hilfe Dritter und ohne Benutzung anderer als der angegebenen Hilfsmittel angefertigt habe. Die aus anderen Quellen direkt oder indirekt übernommenen Daten und Konzepte sind unter Angabe der Quellen gekennzeichnet. Insbesondere habe ich nicht die entgeltliche Hilfe von Vermittlungs- bzw. Beratungsdiensten (Promotionsberater oder andere Personen) in Anspruch genommen. Niemand hat von mir unmittelbar oder mittelbar geldwerte Leistungen für Arbeit erhalten, die im Zusammenhang mit dem Inhalt der vorgelegten Dissertation stehen. Die Arbeit wurde bisher weder im In- noch im Ausland in gleicher oder ähnlicher Form einer anderen Prüfungsbehörde vorgelegt.

Ort, Datum

Sabine Punzmann

12.2 Erklärung zu Anregung und Überwachung der Dissertation

Ich, Sabine Punzmann, erkläre hiermit, dass Herr Prof. Dr. Bertram Reingruber die vorliegende Dissertation angeregt und überwacht hat.

Ort, Datum

Sabine Punzmann

13 Danksagung

Meinem Doktorvater, Herrn Prof. Dr. B. Reingruber, danke ich für die Überlassung des Themas, für die ausführlichen, raschen Rückmeldungen sowie die fachliche Besprechung und Bewertung meiner Arbeit.

Mein besonderer Dank gilt Herrn Dr. Michael Kertai, der mit seiner Betreuung und seinem Engagement einen großen Anteil am Zustandekommen dieser Dissertation hat. Ihm danke ich auch für die sorgfältige Durchsicht und Besprechung der Arbeit.

Für die biometrische Betreuung danke ich Herrn Dr. med. Kolbeck.

Insbesondere möchte ich den Patienten und deren Familien danken, durch deren Mitwirken diese Studie erst ermöglicht wurde, sowie meiner Mitstreiterin Birgit, die stets ein offenes Ohr für mich hatte.

Ein ganz großes „Danke“ an Julio, der immer an mich geglaubt und mich stets aufs Neue motiviert hat: Danke für deine Unterstützung und Geduld während der Fertigstellung dieser Arbeit.

Abschließend möchte ich mich noch von Herzen bei meinen Eltern bedanken, die mich auf meinem Lebensweg stets in jeder Hinsicht liebevoll unterstützt und begleitet haben und ohne die diese letzten Zeilen wohl noch nicht geschrieben wären.

14 Lebenslauf

Persönliche Angaben

Name: Sabine Susanne Punzmann, geb. Dorner
Geburtsdatum: 08.08.1984
Geburtsort: Pfarrkirchen

Schulbildung und Studium

1991 - 1995 Grundschule Pfarrkirchen
1995 - 2004 Gymnasium Pfarrkirchen
 Schulabschluss mit der Allgemeinen Hochschulreife

10/2004 - 05/2011 Studium der Humanmedizin an der Universtität Regensburg
 1. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung: *Herbst 2006*
 2. Abschnitt der Ärztlichen Prüfung: *Frühjahr 2011*

10/2007 - 2011 Promotion am Lehrstuhl für Chirurgie der Universität Regensburg

Praktisches Jahr

02/2010 - 06/2010 Innere Medizin
 Krankenhaus Barmherzige Brüder, Regensburg

06/2010 - 10/2010 Kinder- und Jugendmedizin
 Klinik St. Hedwig, Regensburg

10/2011- 01/2011 Chirurgie
 Krankenhaus Barmherzige Brüder, Regensburg