



Abb. 6.6: Pylorusstenose

Therapie:

- 1 Woche lang konservativ mit Spasmolytika, Sedativa, häufige kleine Mahlzeiten
- Wenn erfolglos: Operation

Pathologisches Erbrechen mit unspezifischer Symptomatik**Symptome:**

- Regelmäßiges Erbrechen großer Mengen
- Anhaltendes Erbrechen, unabhängig von der Nahrungsaufnahme
- Schlaffes Herauslaufenlassen von Speichel und jeglicher zugeführter Nahrung
- Pathologische Beimengungen, wie Mekonium, Stuhl, Galle, Blut
- Hämatemesis (Bluterbrechen):
 - Kaffeesatzartige Farbe nach Kontakt des Blutes mit Magensäure (Häm → Hämatin = Häm Fe³⁺); auch bei blutenden Brustwarzen der Mutter, in diesem Fall nicht pathologisch
 - Hellrotes Blut: Blutung im oberen Bereich des Gastrointestinaltrakts (Speiseröhre, Schlund), z. B. bei Vitamin-K-Mangelblutung

Begleiterscheinungen:

- Bauchsymptome: Krämpfe, Auftreibungen (z. B. bei Rektumatriese, Mekoniumileus)
- Verfall des Kindes, auffälliger Allgemeinzustand
- Pathologische Veränderungen des Stuhls
- Exsikkose, Gewichtsabnahme
- Das Kind hat immer unmittelbar wieder Hunger

Mögliche Ursachen:

- Infektionen (z. B. angeborene Listerose, Salmonellenenteritis)
- Fehlbildungen des Verdauungstrakts
- Gerinnungsstörungen
- Neonatales Abstinenzsyndrom nach Alkohol-, Drogen- oder Medikamenteneinnahme der Mutter während der Schwangerschaft

6.7 Neugeborenenengelbsucht (Icterus neonatorum) —

Die Neugeborenenengelbsucht besteht in einer Gelbfärbung der Haut auf Grund eines Anstiegs von Bilirubin im Blut des Neugeborenen.

Bilirubin entsteht als Abbauprodukt des Häm, des Farbstoffanteils des Hämoglobins der Erythrozyten und kommt im Blut normalerweise in einer Konzentration von 0,1–1,2 mg/dl vor. Bei einer Erhöhung des Bilirubinspiegels über 1–2 mg/dl liegt eine **Hyperbilirubinämie** vor. Bei steigenden Werten tritt das Bilirubin ins Gewebe über und führt ab einer Konzentration von mehr als 5 mg/dl zur Gelbfärbung der Haut und Skleren (Lederhaut des Auges).

Meist handelt es sich um einen **physiologischen Neugeborenenikterus**, der in folgenden Grenzen verläuft:

- Auftreten: **nach** 36 Lebensstunden
- Erreichter Maximalwert: 17 mg/dl (reifes Neugeborenes)
- Gipfel: zwischen dem 3. und 6. Lebenstag
- Dauer: bis 8 Tage p.p. (Abb. 6.7)

Ein **pathologischer Ikterus** wird durch folgende Kriterien definiert:

- Auftreten in den ersten 36 Std. Lebensstunden (Ikterus praecox)
- Anstieg > 6 mg/dl/Tag
- Erreichtes Maximum > 20 mg/dl (Ikterus gravis)
- Dauer > 14 . Lebenstag (Ikterus prolongatus)

Bei niedrigen Konzentrationen wird das Bilirubin nicht nur gut vom Organismus toleriert, sondern besitzt eine **antioxidative** Wirksamkeit. Das heißt, dass es im oxidativen Stoffwechsel entstehende, sehr aggressive Sauerstoffradikale unschädlich machen kann und damit zum notwendigen Schutz des Körpers vor diesen Stoffen beiträgt. Unter bestimmten Bedingungen und bei hohen Blutkonzentrationen wirkt das fettlösliche, indirekte Bilirubin jedoch **toxisch** auf das Gehirn, es entsteht der so genannte Kernikterus.

Nach wie vor gibt es keine klar definierten Grenzwerte für die tatsächliche Gefährdung eines reifen Neugeborenen durch eine Hyperbilirubinämie.

Physiologische Grundlagen

- Aus Erythrozyten, die nach ihrer Lebensdauer zerfallen, sowie aus geschädigten Erythrozyten wird in der Milz Hämoglobin freigesetzt. Über mehrere Schritte wird der enthaltene Blutfarbstoff Häm in **unkonjugiertes, indirektes** Bilirubin verwandelt. Als freies, ungebundenes Bilirubin ist es **toxisch** und **fettlöslich**.
- Im Blut wird es jedoch an Albumin gebunden – in dieser Form besitzt es keine unmittelbare Toxizität – zur Leber transportiert. Dort wird es vom Albumin abgekoppelt und aktiv mit Hilfe der Transportproteine Y und Z ins Zellinnere eingeschleust.

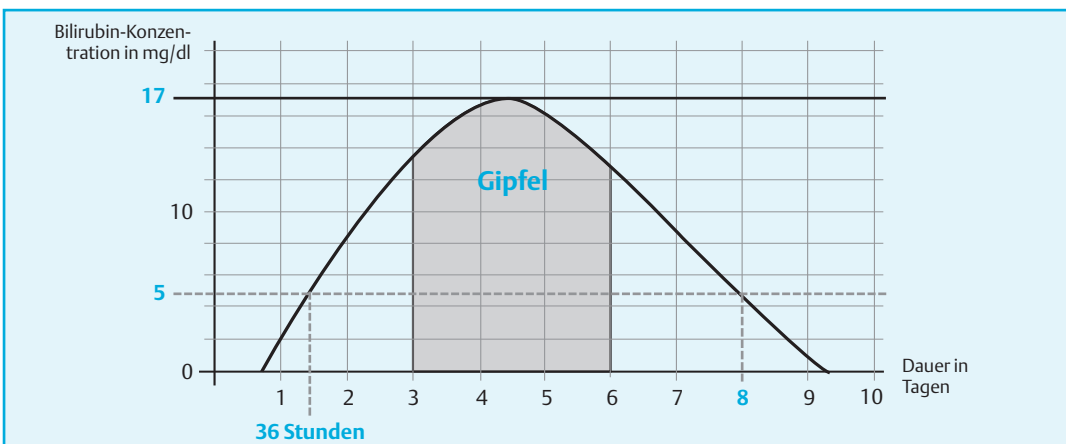


Abb. 6.7: Maximale Verlaufskurve eines physiologischen Neugeborenenikterus

- In der Leberzelle wird es dann mit Hilfe des Enzyms UDP-Glukuronyltransferase an Glukuronsäure gebunden (Glukuronidierung). Für diesen Vorgang ist das Vorhandensein von Glukose erforderlich. Als **konjugiertes, direktes Bilirubin** ist es nun **atoxisch** und **wasserlöslich**.
- Die Ausscheidung erfolgt mit der Galle (als Gallenfarbstoff) in den Darm. Ein Teil des direkten Bilirubins wird bereits in Leber und Galle zu **Urobilinogen**, der andere Teil im Dickdarm durch anaerobe Bakterien zu **Sterkobilinogen** abgebaut. Zu 83 % werden sie nach Oxidation als Sterkobilin bzw. Urobilin mit dem Stuhl ausgeschieden und tragen zur normalen Stuhlfarbe bei. Der übrige Anteil des Urobilinogens wird größtenteils im Dünndarm resorbiert, über die Pfortader zur Leber transportiert und dort weiter abgebaut. Dieser Vorgang wird als **enterohepatischer Kreislauf** bezeichnet. Das übrige Sterkobilinogen wird im Dickdarm resorbiert und zusammen mit Spuren von Urobilinogen über die Niere mit dem Harn ausgeschieden (2 %).

■ Besonderheiten von Bilirubinabbau und -ausscheidung beim Neugeborenen

1. Eine verzögerte Umwandlung von indirektem in direktes Bilirubin in der Leber

Die Leberleistung des Neugeborenen weist eine relative Unreife auf. Im Mutterleib wurde das anfallende Bilirubin weitestgehend über die Plazenta an die Mutter abgegeben, wodurch die Glukuronyltransferaseaktivität der Leber des Kindes bis zur Geburt kaum aktiv war. Die erforderlichen Enzyme werden im Wesentlichen erst nach der Geburt produziert bzw. aktiviert. Die Transportproteine, welche die Einschleusung des indirekten Bilirubins in die Leberzelle bewerkstelligen, weisen ebenfalls noch Defizite auf.

2. Es fällt viel Häm an und somit das Abbauprodukt Bilirubin

Fetale Erythrozyten haben eine verkürzte Lebensdauer von 70–90 Tagen im Vergleich zu

den Erwachsenenerythrozyten mit einer Lebensdauer von 120 Tagen. Bedingt durch eine hohe Erythrozytenzahl beim Neugeborenen ($4,0\text{--}6,6 \cdot 10^{12}/l$) und dem damit einhergehenden hohen Hämoglobingehalt des Blutes (145–225 g/l), fällt Bilirubin zusätzlich in großen Mengen an. Insgesamt wird eine im Verhältnis zum Erwachsenen 2–3fache Menge an Bilirubin produziert.

3. Enterohepatischer Kreislauf von unkonjugiertem Bilirubin

Während der Fetalzeit wird Bilirubin nur in sehr geringen Mengen in der Leber glukuronidiert und in den Darm transportiert. Entweder reichert es sich als direktes Bilirubin im Mekonium an oder es wird mit Hilfe des darmständigen Enzyms β -Glukuronidase wieder zu unkonjugiertem Bilirubin gelöst, über die Darmwand zurückresorbiert und über die Plazenta der weiteren Verstoffwechslung durch die Mutter zugeleitet. Dieser enterohepatische Kreislauf besteht nach der Geburt zunächst fort, während die Muttermilch zusätzlich β -Glukuronidase liefert. Hinzu kommt eine fehlende Umwandlung von Bilirubin zu Sterkobilinogen mangels Darmbakterien, wodurch Bilirubin statt Sterkobilinogen aus dem Darm resorbiert wird.

■ Faktoren, die zur Verstärkung des physiologischen Neugeborenenikterus beitragen:

- Männliches Geschlecht
- **Später Fütterungsbeginn, besonders bei gestillten Kindern:**
 - Albuminmangel und Mangel an anderen Stoffwechselsubstraten
 - Lange Verweildauer des Mekoniums im Darm durch das langsame Ingangkommen der Verdauung (das Bilirubin aus dem Mekonium gelangt in den enterohepatischen Kreislauf)
- **Glukosefütterung:**
 - Mangel an ausreichend Albuminen, die nur in hochwertiger Nahrung vorkommen, nicht jedoch in Tee, Glukose- oder Elektrolytlösung