

Prof. Luigi Raio
Universitätsklinik für Frauenheilkunde
Inselspital Bern
Jane McDougall
LA Neonatologie

Mekoniumperitonitis bei cystischer Fibrose

Die Befunde waren vorgeburtlich sehr verdächtig für einen Aszites bedingt durch eine Mekoniumperitonitis. Wegen fortgeschrittener Schwangerschaft und Hinweisen für „fetal distress“ erfolgte die primäre Sectio am darauffolgenden Tag. Das Kind zeigte eine gute Primäradaptation mit einem Apgar von 8/9/9. Das Abdomen war erheblich balloniert (Abb. 1).

Nach Punktion des Aszites direkt bei der Erstversorgung Verlegung auf der Neonatologie und weitere Abklärungen. Bei massiv dilatierten Darmschlingen bei Aszites und Verdacht auf Darmperforation Entscheidung zu explorativer Laparotomie. (Abb. 2).

Intraoperativ Diagnose eines Mekoniumileus mit prästenotisch segmentalem Dünndarmvolvulus mit folgender Atresie und Perforation und konsekutivem Mikrocolon. Es wurden 30 cm Dünndarm reseziert mit Anlage eines Bishop-Koop-Stomas. Dabei wird der proximale Darm mit der Seite des distalen Darmes verbunden. Das Ende des distalen Darmes wird als Stoma nach aussen geführt (Abb. 3, Zeichnung).

Mekoniumperitonitis ist eine sterile, chemische Peritonitis ausgelöst durch Mekoniumaustritt in das Abdo-

men. Meist liegt die Perforationsstelle im Bereich des Ileums. Die Inzidenz einer solchen Komplikation ist mit 1:35000 Geburten relativ selten. Praktisch alle Patienten mit Mekoniumperitonitis weisen genetisch eine cystische Fibrose (CF) auf, während nur 10–15% Fälle mit CF eine solche Peritonitis als ein frühes klinisches Zeichen machen.

Die CF, auch Mukoviszidose genannt, wurde in unserem Fall genetisch bestätigt. Die Krankheit wird durch eine Mutation im CFTR-Gen verursacht und ist die häufigste angeborene Stoffwechselstörung in Westeuropa. Sie wird autosomal-rezessiv vererbt. Etwa



Abb. Abbildung 1. Balloniertes Abdomen bei Aszites. Kind direkt nach der Entbindung.

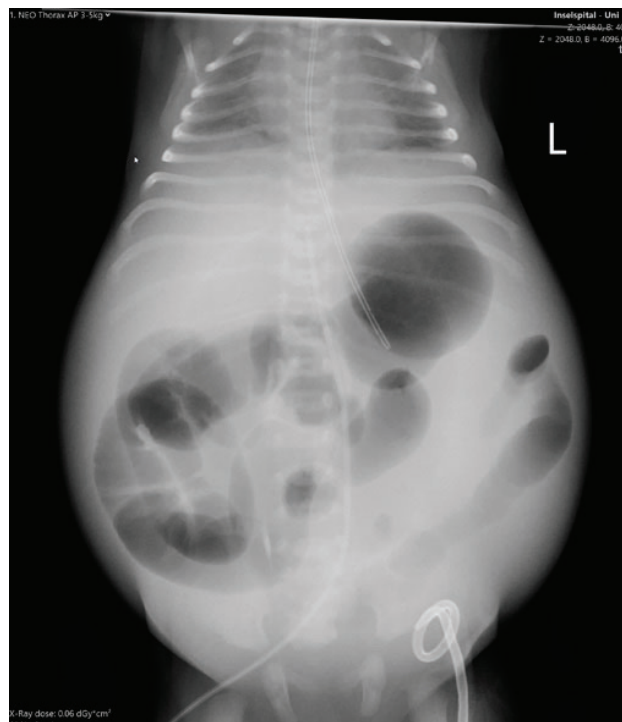


Abbildung 2. Rx Abdomen/Thorax: Lungenvolumen vermindert, Zwerchfellhochstand. Lungen bds. transparenzgemindert. Ausladendes Abdomen, Aszites, subkutanen Ödem, keine Verkalkungen.



Abbildung 3. Intraoperatives Bild mit Hinweisen einer Mekoniumperitonitis. Massiv dilatierten und „Hungerdickdarm“. Mit (*) ist die Stelle des Bishop-Koop-Stoma markiert.

1:20 bis 1:30 Personen sind Anlageträger. In homozygoter Form verursacht der Gendefekt eine Störung des Salz-Wasser-Haushaltes der Zellen. Es kommt zur Bildung von zähem, klebrigem Schleim in vers. Organen, v.a. im Gastrointestinaltrakt und Atemwegen. In Abb. 4 ist verdicktes Mekonium dargestellt, welches beim Kind im Dickdarm vorgelegen hat. Dank verbesserter Therapien u.a. durch den Einsatz neuer Medikamente, welche die Funktion des defekten Salzkanals korrigieren, den sog. CFTR-Modulatoren, liegt heute die durchschnittliche Lebenserwartung bei etwa 60–67 Jahren.

Von ganz besonderem Interesse ist die Beobachtung, dass die Gabe der Medikamente Kaftrio® oder Trikafta®, Kombinationsmedikamente bestehend aus Elexacaftor, Tezacaftor und Ivacaftor, welche bei CF eingesetzt werden, das fetale Mekonium auflöst (1). Bei bekannter CF sollte somit auf Dilatation des Darmes im Verlaufe der Schwangerschaft geachtet und bei v.a. Darmobstruktion die Verabreichung dieser Medikamente diskutiert werden.



Abbildung 4. Eingedicktes Mekonium

Literatur

1. Bonnel AS, MODUL-CF study group. First real-world study of fetal therapy with CFTR modulators in cystic fibrosis: Report from the MODUL-CF study. J Cyst Fibros. 2025 May; 24(3):457–65.