

PWS und Komplikationen des Magen-Darm Traktes

Das Prader-Willi-Syndrom ist selten (1:15'000 bis 1:25'000 Geburten); das heisst in der Schweiz werden pro Jahr nicht mehr als 3 bis 4 Kinder mit einem PWS geboren. Weil das PWS so selten ist, gibt es nicht viel Spezialisten und der normale Arzt hat vielleicht noch nie einen Patienten mit einem PWS betreut. Wenn es dann noch um seltene Komplikationen bei einer so seltenen Erkrankung geht, dann besteht das Risiko, dass Fehler passieren. Darum ist auch eines der Ziele der IPWSO; dass Erfahrungen zusammengeführt werden, um die Betreuungsqualität zu verbessern. Es geht also nicht darum, unnötige Sorgen zu verbreiten, sondern im Gegenteil, auf spezielle Situationen aufmerksam zu machen und damit Sicherheit zu schaffen.

In den vergangenen Monaten kam es weltweit zu 3 Todesfällen von PWS Betroffenen, die auf Komplikationen des Magen-Darmtraktes zurückzuführen waren.

„ Was ist da passiert und wie hätte das vielleicht verhindert werden können?“ Diese Fragen sind nicht so einfach zu beantworten, weil uns die genauen Umstände nicht bekannt sind und die Situationen auch ganz unterschiedlich sind. Trotzdem ist es ganz wichtig, zu wissen, was bei PWS Betroffenen anders sein kann und worauf speziell geachtet werden muss:

Verstopfung: Etwa die Hälfte der PWS Betroffenen haben eine mehr oder weniger ausgeprägte Verstopfung. Wir denken, dass das mit dem veränderten autonomen Nervensystem (Parasympathikus) zu tun hat; die Ursache ist also direkt mit dem PWS verbunden und deswegen ist die Verstopfung in der Regel eine lebenslange Herausforderung. Wir konnten bereits vor 12 Jahren mit einer wissenschaftlichen Arbeit zeigen, dass beim PWS nicht nur die Magenentleerung langsamer ist, sondern sich auch der Darm viel langsamer bewegt, der Transit des Darminhaltes braucht also viel länger. Das ist zum Beispiel bei Übergewichtigen Patienten ohne PWS nicht so! Säuglinge und Kleinkinder mit einem PWS sind wegen der faserarmen Ernährung und der eingeschränkten körperlichen Bewegung häufiger verstopft. Bei Erwachsenen scheint die Verstopfung eher zusammen mit Übergewicht aufzutreten. Für die Behandlung der Verstopfung beim PWS gelten die normalen Empfehlungen: Viel trinken, faserreiche Nahrungsmittel, viel bewegen. Medikamente (zum Beispiel Macrogol) sollen unter ärztlicher Kontrolle eingesetzt werden. Einläufe können gefährlich sein, weil das Risiko einer Perforation (ein Loch im Darm, der Darm platzt) beim PWS deutlich höher ist. Darmverletzungen (vor allem vom Enddarm) können auch wegen Manipulationen mit Gegenständen auftreten.

Perforation: Eine Darmperforation ist eine lebensbedrohliche Komplikation und wird bei PWS Betroffenen oft erst spät erkannt, weil PWS Betroffene ihre Beschwerden nicht so gut erklären können und sie auch weniger schmerzempfindlich sind. Beim PWS können die Symptome also geringer und anders sein, so dass die Ärzte diese vielleicht nicht richtig beurteilen. Bei der Frage nach einer Darmperforation sollte grosszügig eine Röntgenkontrastmitteluntersuchung veranlasst werden.

Akute Magenüberblähung: Der medizinische Ausdruck dafür ist „akute idiopathische Magendilatation“. Dabei wird der Magen wie ein Ballon überbläht, was zu einer Durchblutungsstörung der Magenwand führt. Die Magenwand kann so zum Teil absterben, was vergleichbar mit einem Herzinfarkt ist; als Folge davon droht eine Perforation des Magens mit fatalen Konsequenzen. Eine weitere schwerwiegende Komplikation der akuten Magenüberblähung kann eine Zwerchfellhernie sein. Das heisst, dass der Druck im Bauchraum so gross wird, dass der Magen und Teile des Darms durch Schwachstellen im Zwerchfell (das Zwerchfell trennt den Bauchraum zum Brustkorb ab) in den Brustkorb gepresst werden und dort die Lungen und das Herz zusammendrücken. Auch die akute Magenüberblähung ist eine sehr seltene Komplikation. PWS Betroffene sind aber gefährdeter, weil deren Magen-Darm Entleerung ja langsamer funktioniert und sie das sogenannte Völlegefühl, das macht, dass wir aufhören zu essen, auch wegen ihrer reduzierten Schmerzempfindlichkeit weniger spüren. Fressattacken („Binge eating“) können eine akute Magenüberblähung auslösen. Die akute Magenüberblähung tritt häufiger bei erwachsenen als bei jüngeren PWS Betroffenen auf.

Woran Sie denken sollten:

Ein geblähter Bauch mit Bauchschmerzen oder Erbrechen bei PWS Betroffenen kann Hinweis für eine lebensbedrohliche Situation sein und muss genau abgeklärt werden. In der Regel braucht es dazu mindestens eine stehende Röntgenaufnahme vom Bauch.

Jede medizinische Problematik, ob sie akut ist oder nicht, soll mit Ihrem Arzt, der mit dem PWS am meisten Erfahrung hat, besprochen werden. Die Ärzte sollen miteinander sprechen!

Zürich 24.10.2015

PD Dr. med. Udo Meinhardt

FMH Pädiatrie, pädiatrische Endokrinologie

und Diabetologie Sportmedizin SGSM

PEZZ Pädiatrisch-Endokrinologisches

Zentrum Zürich AG | Möhrlistrasse 69 | 8006 Zürich