

Working Together to Improve the Lives of People with Prader-Willi Syndrome

Translation generously supported by NTC Wismettac Foundation

In letzter Zeit häufen sich Meldungen über die Gefahr von Verdauungsproblemen beim Prader-Willi Syndrom. Sogar von Todesfällen wird berichtet. Die Internationale Prader-Willi-Syndrom Organisation (IPWSO) hat auf ihrer Website einen Artikel von PWS-Spezialisten veröffentlicht, der auf die Gefahr des Vorliegens von Gastroparese bei PWS aufmerksam macht. Die Autoren informieren über die wichtigsten Symptome und geben Hinweise, wie damit umgegangen werden kann. Diese Informationen erscheinen mir von so großer Wichtigkeit, dass sie auch im deutschsprachigen Raum verbreitet und beachtet werden. Aus diesem Grund habe ich mich entschlossen, den Artikel aus dem Englischen ins Deutsche zu übersetzen. Absberg, den 23.04.2014 Dr. Hubert Soyer, Gesamtleiter Regens Wagner Absberg, Board Member of IPWSO and Member of Professional Providers Caregivers Board

Gastroparese: Die neuste Gefahr

Gastroparesis: The Newest Threat

von Lisa Graziano, M.A., PWCF Geschäftsführer

Janalee Heinemann, M.S., PWSA (USA) Direktor für Medizinische Angelegenheiten

Ann Scheimann, M.D., M.B.A., Gastroenterologe und PWS-Spezialist

Viele Mitglieder der Prader-Willi California Foundation und der National Prader-Willi Syndrome Association (USA) haben über Gastroparese gelesen oder darüber auf einer Versammlung diskutiert. Es gibt Artikel, die feststellen, dass Gastroparese bei PWS tatsächlich vorkommt, Artikel, die davor warnen ("Medical Alert: Gastrointestinal Issues in Individuals with PWS") und seit Neuestem solche, die den Blick auf die Inzidenzrate richten.

Was jedoch nach wie vor aussteht, sind Antworten auf die Frage: "Wie können wir feststellen, ob unser Kind/erwachsener PWS-Betroffener unter Gastroparese leidet und wie gehen wir damit um?" Diese Frage steht im Fokus des folgenden Artikels.

Zu Beginn sei darauf hingewiesen, dass die folgende Darstellung für Sie schwer zu verkraften ist, wenn Sie einen Menschen mit PWS versorgen und ihm nahestehen.

Jedoch trifft auch in diesem Fall das Sprichwort "Wissen ist Macht" zu und wenn die folgenden Inhalte Betreuern dabei helfen, sich besser um Menschen mit PWS zu kümmern, so ist der Artikel es in jedem Fall wert, gelesen zu werden.

Der Newsletter "The Gathered View" der PWSA(USA) von 1999 enthielt einen Bericht über eine Entdeckung des PWS Spezialisten Rob Wharton (M.D.), die er als akute idiopathische Magendilatation bezeichnete.

Dr. Wharton hatte bei einem Patienten festgestellt, dass dessen Magen (gaster) aus einem unbekanntem Grund (idiopathisch) sehr schnell (akut) ausgedehnt worden war, was zum Absterben von Magengewebe geführt hatte. Werden in diesem Fall nicht sofort Gegenmaßnahmen in Form einer Operation eingeleitet, kann dies zum Tod führen.

Im Laufe der nachfolgenden Jahre, insbesondere durch genauere Untersuchungen der PWS-Spezialistin und Gastroenterologin Ann Scheimann (M.D.), wurde klar, dass sich der Magen von vielen PWS-Betroffenen zu langsam leert. Laut Dr. Scheimann ist es sogar sehr wahrscheinlich, dass die Entleerung des Magens bei einer signifikant hohen Anzahl von Menschen mit PWS in mehr oder weniger starker Ausprägung verlangsamt ist. Der medizinische Ausdruck für diese Erkrankung ist Gastroparese. Bei dieser Störung des Magens liegt eine Unterfunktion der Muskeln in der Magenwand vor, was dazu führt, dass der Mageninhalt nicht in angemessener Zeit entleert wird. Infolgedessen befindet sich Essen länger im Magen als es sollte und mit der Zeit kann sich der Magen durch die angesammelte Nahrung komplett füllen. Wie bei einem Ballon, der mit zu viel Luft gefüllt ist, gibt es zwei Möglichkeiten, wie der Magen eines PWS-Betroffenen reagieren kann, wenn er zu viel Nahrung enthält: entweder er reißt oder das Essen drückt so stark gegen die Magenschleimhaut, dass sie ausgedünnt wird und ihre Zellen geschwächt werden. Beide Reaktionen rufen massive interne Infektionen hervor und können schnell zum Tod führen. (Bitte beachten Sie, dass in der Regel eine Magen-Nekrose, die zum Tod führt ein Essen binge, wenn auch nicht in allen Fällen.)

Zudem sollte nicht außer Acht gelassen werden, dass manche Medikamente wie Schmerz- und Betäubungsmittel sowie Anticholinergika (aus der Gruppe der Bronchodilatoren) auch ein zu langsames Leeren des Magens bewirken können (zusätzlich zu Symptomen wie einem trockenen Mund). Weiterhin können auch abnormal hohe Blutzuckerwerte oder unerkannte Hypothyreose die Entleerung des Magens verlangsamen. Deshalb ist es wichtig, den Blutzucker ständig zu überwachen und zu kontrollieren und periodisch die Schilddrüse auf Unterfunktion zu untersuchen.

Hauptsymptome eines sich langsam leerenden Magens sind Übelkeit, Erbrechen, ein Völlegefühl nach Mahlzeiten und/oder Schmerzen.

Bei Menschen mit PWS sind die Symptome einer Gastroparese oder einer akuten idiopathischen Magendehnung oft nur sehr schwer zu erkennen, da bei ihnen eine erhöhte Schmerzschwelle und kein Brechreflex vorliegen.



Zusätzlich zu einem sich langsam leerenden Magen scheint sich bei PWS-Betroffenen auch der Darmtrakt zu langsam zu entleeren. Das führt dazu, dass verdauete Nahrung, die der Körper bereits in ein Abfallprodukt verwandelt hat und die er als Stuhl ausscheiden sollte, den Körper nicht verlässt und somit zu wenig Platz im Verdauungstrakt vorhanden ist.

Viele Eltern und Betreuer glauben, dass ihr Kind oder der erwachsene PWS-Betroffene nicht unter einem sich langsam leerenden Magen leiden könne, da es/er täglich Stuhlgang hat. Das trifft nicht notwendigerweise zu. Trotz täglichen Stuhlgangs kann es vorkommen, dass der Verdauungstrakt nicht korrekt geleert wird. Wenn sich im Enddarm immer mehr einbehaltener Stuhl ansammelt, wird die Fähigkeit, Stuhl auszuscheiden, beeinträchtigt.

Kontinuierliches starkes Pressen beim Stuhlgang über einen langen Zeitraum führte bei einigen PWS-Betroffenen bereits zum rektalen Prolaps. (Ein konstantes Gefühl von Fülle und Druck auf den Anus oder Juckreiz auf der Haut, verursacht durch Gallensäure im Stuhl, kann helfen, einige Leute mit PWS fügen Sie ihre Finger in den Anus oder pflücken.)

Mit dem Ansammeln von zusammengepresstem Stuhl im Enddarm verlangsamt sich üblicherweise auch das Leeren des Magens. Damit erhöht sich das Risiko einer Magenruptur oder -dilatation dramatisch.

Wie kann Gastroparese und langsame Darmentleerung festgestellt werden

Woher wissen wir, ob ein Mensch mit PWS, um den wir uns sorgen, an Gastroparese oder langsamer Darmentleerung leidet? Welche Anzeichen gibt es? Welche Symptome treten auf? Wonach suchen wir? Leider ist die Antwort darauf, dass es wahrscheinlich nicht viele einfach zu erkennende Anzeichen oder Symptome gibt.

Die wahrscheinlichste Antwort darauf, wie wir das Potenzial für Gastroparese und langsamen Leeren Darm behandeln, ist zu vermuten, sie existieren und behandeln sie, als ob sie existieren

Da die inneren Bauchmuskeln bei Personen mit PWS grundsätzlich schwächer sind, kann der Magen oft rundlicher wirken. Wird Nahrung nicht schnell genug ausgeschieden, kann der Bauch gerundeter (aufgebläht) erscheinen und sich beim Abtasten "zu hart" anfühlen. Andererseits kann sich der Bauch bei Menschen, die mit Wachstumshormon behandelt werden und daher schlanker sind, bei Berührung bereits "hart" anfühlen.

Die beste Antwort auf die Frage, wie wir die Möglichkeit einer Gastroparese und langsamer Darmentleerung behandeln, ist folgende: nehmen wir an, dass sie vorliegen, und gehen wir so vor, als würden sie vorliegen.

Behandlungsstrategien








Wie allgemein beim Umgang mit PWS-Symptomen ist der erste Ansatz immer der, Nahrungssicherheit zu gewährleisten: a) eine gesunde, kalorienarme und kohlenhydratarme Diät; b) Zwischen- und Hauptmahlzeiten zu geregelten Tageszeiten; und c) Einschränkung jeglichen freien Zugangs zu Nahrung.

Wenn Sie weitere Informationen über gastrointestinale Probleme bei Personen mit PWS benötigen, kontaktieren Sie gerne die Autoren.

- Falls gerade gastrointestinale Probleme vorliegen, ziehen Sie entweder den Besuch eines Kinder- oder Erwachsenengastroenterologen, dem Alter des Betroffenen entsprechend, in Betracht. Halten Sie Informationen bezüglich der gastrointestinalen Probleme für den Arzt bereit.
- Besprechen Sie mit dem Arzt die Studie zur Magenentleerung.
- Besprechen Sie mit dem Arzt die Gabe von Medikamenten wie Metoclopramid (Reglan)1 und Erythromycin zur Verbesserung der Darmentleerung.
- Lassen Sie die Darmtätigkeit untersuchen (z.B. Palpation, Röntgen). Die Bristol-Stuhlformen-Skala kann zur Überprüfung/Verfolgung des Fortschritts einer Behandlung bei Verstopfung angewendet werden. Normaler Stuhl sollte in der Bristol-Klasse 4 liegen (Siehe Tabelle unten).
- Besprechen Sie mit dem Arzt die Anwendung von rezeptfreien Medikamenten wie Miralax oder ähnlichen Mitteln zur Verbesserung der Stuhlausscheidung und von rezeptfreien Probiotika, um mit Hilfe von verdauungsfördernden Organismen (Mikroflora) die Darmtätigkeit zu regulieren.
- Falls Probleme mit Ihrem Magenspezialisten auftreten, bitten Sie ihn, einen PWS-Gastrointestinal-Spezialisten zu kontaktieren.

Das Wissen über Gastrointestinal- und Darmentleerungsbeschwerden beim Prader-Willi-Syndrom wird kontinuierlich erweitert. Relevante Neuigkeiten werden Ihnen zugänglich gemacht. Besuchen Sie regelmäßig die IPWSO Website, um immer bestmöglich informiert zu sein.

Bristol Stool Chart

Type 1		Separate hard lumps, like nuts (hard to pass)
Type 2		Sausage-shaped but lumpy
Type 3		Like a sausage but with cracks on the surface
Type 4		Like a sausage or snake, smooth and soft
Type 5		Soft blobs with clear-cut edges
Type 6		Fluffy pieces with ragged edges, a mushy stool
Type 7		Watery, no solid pieces. Entirely Liquid

1 Europäische Präparate sind unter folgenden Namen auf dem Markt: Cerucal (D), Gastronerton (D), Gastrosil (A), Metogastron (A), Paspertin (D, A, CH), Primperan (CH), Geffer (ITA), zahlreiche Generika (D)