



**Ruprecht-Karls-Universität Heidelberg**  
**Medizinische Fakultät Mannheim**  
**Dissertations-Kurzfassung**

**Begleitfehlbildungen bei kongenitaler Zwerchfellhernie**

Autor: Katharina Link  
Institut / Klinik: Frauenklinik  
Doktorvater: Priv.-Doz. Dr. J. Siemer

**Hintergrund**

Die kongenitale Zwerchfellhernie ist eine komplexe Fehlbildung. Die Inzidenz liegt zwischen 1:2500 und 1:4000 Lebendgeburten. Durch eine abnorme Lücke des Zwerchfells werden Abdominalorgane in den Thoraxraum verlagert. Sekundär kommt es zur Kompression der Lungenanlage sowie zur Verschiebung des Herzens. Postpartal führen diese Mechanismen bei vielen Neugeborenen zur respiratorischen Insuffizienz. Auch wenn viele Zentren einen Rückgang der Sterberaten verzeichnen, bleibt die Mortalität mit 30-60% hoch. Die fetale Zwerchfellhernie ist häufig mit weiteren kongenitalen Fehlbildungen assoziiert. Ziel dieser Arbeit war es, Häufigkeit und Art von Begleitfehlbildungen, deren pränatale Detektionsrate sowie deren Einfluss auf das postnatale Outcome zu bestimmen.

**Material und Methode**

Zwischen 2001 und 2008 wurden 362 Feten und Neugeborene im Perinatalzentrum der Universitätsmedizin Mannheim (UMM) betreut und in diese Studie eingeschlossen. Zur Datenerfassung wurde eine interdisziplinäre Datenbank, die sich aus den Bereichen der Geburtshilfe, Pädiatrie und Radiologie zusammensetzt, erstellt. Neben allgemeinen maternalen Daten, wurden fetale, pädiatrische und radiologische Daten aufgenommen. Anhand der Datenbank wurde die Häufigkeit der einzelnen Begleitfehlbildungen berechnet und Outcome-Parameter wie der 5-Minuten-APGAR-Wert, der ECMO-Bedarf und das neonatale Überleben analysiert. Des Weiteren wurde die pränatale Detektionsrate der Begleitfehlbildungen bestimmt.

**Ergebnisse**

248 (68,5%) der 362 Feten wurden in der UMM geboren, 85 (23,5%) Neugeborene wurden erst postpartal in die Kinderklinik der UMM verlegt. In 29 (8,0%) Fällen wurde die Schwangerschaft nur pränatal betreut. Bei 143 (39,5%) der 362 Feten und Neugeborenen wurde mindestens eine Begleitfehlbildung festgestellt. 62 (17,1%) von ihnen wiesen eine schwere Begleitfehlbildung auf. Insgesamt wurden 272 einzelne Begleitfehlbildungen identifiziert. Die Begleitfehlbildungen waren sehr heterogen auf alle Organsysteme verteilt. Am häufigsten wurden Fehlbildungen im kardiovaskulären System festgestellt. Die Gesamtüberlebensrate betrug 69,0%. Neugeborene ohne zusätzliche Fehlbildung überlebten in 76,0% der Fälle. Neugeborene mit zusätzlicher Fehlbildung wiesen eine Überlebensrate von 69,3% auf. Es zeigte sich kein signifikanter Unterschied im Vergleich der Gruppen. Allerdings verstarben Neugeborene mit einer schweren Begleitfehlbildung signifikant häufiger und überlebten in nur 54,9% der Fälle. Auch Neugeborene, die von einer genetischen Störung betroffen waren verstarben signifikant häufiger (58,3%). Der Vergleich des ECMO-Bedarfs zwischen verschiedenen Begleitfehlbildungsgruppen zeigte keinen signifikanten Mehrbedarf einer bestimmten Gruppe auf. Hinsichtlich der 5-Minuten-APGAR-Werte ergab sich ein signifikant geringerer Wert des Medians des 5-Minuten-APGAR-Werts in der Gruppe der Neugeborenen mit syndromalen Auffälligkeiten oder Fehlbildungen des ZNS. Von den 272 detektierten Begleitfehlbildungen wurden 50 (18,4%) bereits pränatal entdeckt. Mit 38,2% (39/102) lag die pränatale Detektionsrate von schweren Fehlbildungen deutlich höher.

**Schlussfolgerung**

In dieser Studie konnte gezeigt werden, dass Begleitfehlbildungen bei Feten mit kongenitaler Zwerchfellhernie häufig vorkommen und sehr heterogen sind. Neben der Lung-to-head-ratio und dem Lungenvolumen, die als gängige Prognosefaktoren bei Feten mit kongenitaler Zwerchfellhernie gelten, ist die präpartale Detektion von Begleitfehlbildungen ebenfalls zu berücksichtigen. Eine Versorgung der Feten und Neugeborenen mit kongenitaler Zwerchfellhernie an qualifizierten und erfahrenen Zentren ist wichtig, um die pränatale Diagnose von Begleitfehlbildungen zu verbessern und die neonatale Mortalität und Morbidität weiter zu senken.