



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

**Isolierte Betrachtung möglicher Prognosefaktoren bei angeborener
Zwerchfellhernie hinsichtlich Mortalität, ECMO-Bedarf und der
Entwicklung einer CLD mittels Matched-Pair-Analyse: Einfluss von
Leberherniation, Defektlokalisierung, Geschlecht, Trachealokklusion
und ECMO-Therapie**

Autor: Stephanie Hoffmann
Institut / Klinik: Institut für Klinische Radiologie und Nuklearmedizin
Doktorvater: Prof. Dr. W. Neff

Trotz ständiger Weiterentwicklung der neonatologischen Intensivmedizin sowie der pränatalen Therapiemöglichkeit bleibt die angeborene Zwerchfellhernie (CDH) weiterhin mit einer hohen Mortalität und Morbidität behaftet. Neben schweren meist kardiovaskulären Begleitfehlbildungen hängt die Prognose im Wesentlichen vom Ausmaß der Lungenhypoplasie und -dysplasie ab. Aufgrund der ausgeprägten Variabilität in Schweregrad und damit Prognose ist eine pränatale Diagnosestellung und eine frühzeitige verlässliche Prognoseabschätzung wichtig für die behandelnden Ärzte und die Eltern, um die optimale Versorgung des CDH-Patienten, wie etwa die Verlegung in ein erfahrenes Perinatalzentrum, rechtzeitig in die Wege leiten zu können. In den letzten Jahren löste die MRT-basierte fetale Lungenvolumetrie die sonographisch bestimmte Lung-to-Head-Ratio zur pränatalen Abschätzung des fetalen Lungenvolumens weitgehend ab. Insbesondere das relative fetale Lungenvolumen (rfLV), welches das gemessene zum im jeweiligen Gestationsalter erwarteten Lungenvolumen ins Verhältnis setzt, erwies sich als valider Prognoseparameter hinsichtlich Mortalität, ECMO-Bedarf und Entwicklung einer bronchopulmonalen Dysplasie, synonym „chronic lung disease“ (CLD), eine früh nach der Geburt auftretende Atemstörung, die sich über einen erhöhten Sauerstoffbedarf am 28. Lebenstag des Kindes definiert. Ebenso gilt die Herniation von Lebergewebe in den Thorax unbestritten als prognoseverschlechternder Faktor. Unklar ist jedoch, ob diese Leberverlagerung durch raumfordernden Effekt im Thorax nur über eine Erniedrigung des rfLV zur Prognoseverschlechterung führt oder auch unabhängig davon. Zur isolierten Betrachtung möglicher Prognosefaktoren wurde daher in der vorliegenden Arbeit zur Leberherniation, wie auch zur Defektlokalisierung, über deren Einfluss Uneinigkeit in der Literatur herrscht, sowie zum Geschlecht des CDH-Patienten jeweils eine Matched-Pair-Analyse durchgeführt. Das zur Pärchenbildung zur Verfügung stehende Gesamtkollektiv umfasste 277 CDH-Patienten, die im Zeitraum von 2001 bis 2011 im Universitätsklinikum Mannheim ein fetales MRT mit Lungenvolumetrie erhielten sowie postnatal behandelt wurden. Die zu vergleichenden Gruppen unterschieden sich lediglich in dem zu untersuchenden Parameter und waren hinsichtlich ihres rfLV, ihres Gestationsalter bei Lungenvolumetrie, ihres Geburtsgewicht, ihrer pränatalen Therapie und ihrer Leberlage bzw. Defektseite identisch. Die untersuchten Endpunkte waren Mortalität, ECMO-Rate und die Wahrscheinlichkeit der Entwicklung einer CLD. Es zeigte sich, dass eine Leberherniation auch unabhängig vom Lungenvolumen und anderen Parametern hinsichtlich aller untersuchten Endpunkte signifikante prognostische Wertigkeit hat. Im Punkt Defektlokalisierung fand sich ein signifikanter Überlebensvorteil von Patienten mit rechtsseitiger Hernie. Im Hinblick auf den ECMO-Bedarf und die CLD-Entwicklung ergab sich hier lediglich ein Trend zum Vorteil rechtsseitiger Hernien jedoch keine Signifikanz. Wie erwartet gab es keine signifikanten Unterschiede zwischen männlichen und weiblichen CDH-Patienten hinsichtlich ihrer Prognose. Weiterhin wurden in der vorliegenden Arbeit derartige Matched-Pair-Analysen zur bislang umstrittenen pränatalen temporären Trachealokklusion (TO) sowie zur postnatalen bereits etablierten ECMO-Therapie durchgeführt: Möglicherweise aufgrund der kleinen Fallzahl erbrachten die zum Thema TO durchgeführten Matched-Pair-Analysen keine signifikanten Ergebnisse. Neben den Endpunkten Überleben und CLD-Diagnose wurde in der Matched-Pair-Analyse zur ECMO-Therapie auch der CLD-Schweregrad verglichen. Überraschenderweise zeigte sich in allen Endpunkten ein signifikanter Nachteil der ECMO-Patienten.