



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

Mortalität der angeborenen Zwerchfellhernien

Autor: Carolin Vogel
Institut / Klinik: Kinderchirurgische Klinik
Doktorvater: Prof. Dr. L. Wessel

Mit einer Prävalenz von ca. 1:2000 bis 1:5000 Geburten ist die angeborene Zwerchfellhernie eine seltene Fehlbildung bei Neugeborenen. Trotz enormer Fortschritte in der neonatalen Versorgung liegt die Überlebensrate derzeit nur zwischen 50-70%.

Für eine bessere Planung des postnatalen Therapieregimes sowie einer adäquate Beratung der (werdenden) Eltern ist die Evaluation von prä- und postnatal zu bestimmenden Parametern für die Vorhersage der Überlebenswahrscheinlichkeit notwendig.

Ziel der vorliegenden Studie war eine Evaluation von Einflussgrößen, anhand derer eine Aussage über das Mortalitätsrisiko von Feten mit angeborener Zwerchfellhernie getroffen werden kann.

Hierzu wurden folgende Parameter untersucht:

Pränatal bestimmte Faktoren

Lokalisation von Leberanteilen (thorakal vs. abdominal) mittels Kernspintomographie

Durchführung einer fetotrachealen Okklusion

Postnatal bestimmte Faktoren

Relatives Tidalvolumen

Niedrigster Kohlendioxidpartialdruck innerhalb der ersten 24 Lebensstunden

Höchster Sauerstoffpartialdruck innerhalb der ersten 24 Lebensstunden

Postnatales Therapieregime

Einsatz einer extrakorporalen Membranoxygenierung (ECMO)

Dauer einer extrakorporalen Membranoxygenierung

Operativer Verschluss des Defektes

Komplikationen

Chylothorax

Bronchopulmonale Dysplasie

Das Studienkollektiv umfasste 54 Kinder mit bereits in der Schwangerschaft diagnostizierter CDH. Anhand des Gestationsalters, des Geburtsgewichts und des pränatal bestimmten relativen Lungenvolumens (mittels Kernspintomographie) erfolgte eine Paarbildung von einem verstorbenen mit einem überlebenden Kind.

Als Indikatoren für eine geringe Überlebenswahrscheinlichkeit konnten, aufgrund des erhöhten Auftretens in der Gruppe der verstorbenen Kinder, folgende Parameter identifiziert werden: intrathorakal gelegene Leberanteile, schlechte Lungenfunktion (beurteilt anhand des relativen Tidalvolumens sowie der Sauerstoff- und Kohlendioxidpartialdrücke), Notwendigkeit einer extrakorporalen Membranoxygenierung sowie mangelnde kardiorespiratorische Stabilität, die eine operativen Korrektur der CDH verhinderte. Bei Vorliegen einer bronchopulmonalen Dysplasie als Spätfolge konnte zudem ein höherer Schweregrad (schwer) dieser Erkrankung als weiterer Einflussfaktor aufgezeigt werden. Die beiden Parameter „Chylothorax“ sowie „Durchführung einer fetotrachealen Okklusion“ hingegen hatten keinen Einfluss auf die Überlebenswahrscheinlichkeit im untersuchten Kollektiv und stellen somit keine Einflussgrößen in Bezug auf die Überlebenswahrscheinlichkeit dar.

Zusammenfassend kann die vorliegende Arbeit wichtige Einflussfaktoren zur Abschätzung der Überlebenswahrscheinlichkeit identifizieren. In der Konsequenz sollte demnach bei einer pränatal diagnostizierten Zwerchfellhernie bereits während der Schwangerschaft weitere Diagnostik, wie eine pränatale Ultraschalluntersuchung und/oder eine Kernspintomographie zur Bestimmung des relativen Lungenvolumens und der Lokalisation der Leber erfolgen, um früh eine Einschätzung zur Überlebenswahrscheinlichkeit machen sowie mögliche und sinnvolle Therapieoptionen wie z.B. der fetotrachealen Okklusion erwägen zu können. Nicht zuletzt spielt dies eine bedeutende Rolle in der Aufklärung und Beratung der (werdenden) Eltern.

Die beschriebene Mortalität der Erkrankung in Höhe von mehr als 30% zeigt sehr deutlich, dass der Bedarf an der weiteren Evaluierung von Prognoseparametern besteht, ebenso wie eine weitere Optimierung von

Diagnostik und Therapie. Weitere Parameter müssen insbesondere für die Entscheidung zu Anwendung der ECMO-Therapie erarbeitet werden, um künftig die Mortalität trotz dieser Therapieform zu verringern. In diesem Kontext trägt die vorliegende Studie einen wichtigen Beitrag zur frühen Abschätzung verschiedenster Einflussfaktoren bei Kindern mit angeborener Zwerchfellhernie bei.