

Sehr geehrte Kolleginnen und Kollegen,

am 23.10.2013 fand die fünfte Sitzung des Qualitätszirkels (QZ) Pränatal- und Sterilitätsmedizin in Marl statt. Wir haben uns sehr gefreut, Sie so zahlreich in Marl begrüßen zu dürfen.

Herr Prof. Ch. Berg referierte über das Thema: Update fetale intrauterine Therapie.

Eine angeregte und sehr informative Diskussion folgte im Anschluss an den Vortrag.

**Wir möchten die wichtigsten Punkte dieses ausgezeichneten und äußerst aktuellen Vortrags hier für Sie zusammenfassen:**

Die pränatale Diagnostik und technische Innovationen der Zugangswege zum Fetus haben in den letzten Jahren zunehmend Erfolge in der Entwicklung der pränatalen Chirurgie ermöglicht.

Die invasive Pränatalmedizin stellt dabei ein Bindeglied zwischen Geburtsmedizin und Kinderchirurgie dar. Dabei haben die fachlichen Grenzen an Schärfe verloren. Trotzdem bedarf es vor einer pränatalen Intervention des fachlichen Austausches. Eine nach Möglichkeit genaue Diagnose und Beurteilung sowie der sichere Ausschluss von weiteren Fehlbildungen muss sichergestellt sein. Dies gilt insbesondere bereits bei der Basisversorgung z.B. bei Zwillingsschwangerschaften in Form der genauen Beurteilung der Chorionizität, wie Herr Prof. Berg eindrucksvoll an einem Video eines Zwillingstransfusionssyndrom demonstrierte.

In dem einstündigen Vortrag führte Herr Prof. Berg wie folgt aus:

Bei geschätzten über 10 000 Lasereingriffen im letzten Jahrzehnt kommt der Laserkoagulation von placentaren Gefäßanastomosen beim Zwillingstransfusionssyndrom ein überragender Platz in der intrauterinen Chirurgie zu (Übersichtsarbeit Möglichkeiten und Grenzen der intrauterinen Chirurgie Dtsch Arztebl Int 2012; 109(38): 603-8; DOI: 10.3238/arztebl.2012.0603).

Neben der pränatalen Korrektur der Myelomeningozele via Hysterotomie (Adzick et al., 2011) besteht auch bei der fetoskopischen Laserkoagulation beim Zwillingstransfusionssyndrom (Senat

et al. 2004, Hecher et al., 1999) Evidenzgrad Level I. Bei der kongenitalen Zwerchfellhernie besteht noch unterschiedliche Auffassung, ob die Methode „Fetoscopic Tracheal Occlusion“ den Evidenzgrad Level I erreicht (Harrison et al., 2003, Ruano et al., 2012), oder im Evidenzgrad Level II (Jani et al., 2009) angesiedelt bleibt.

Weitere Eingriffe mit Evidenzgrad II sind: Fetoskopische Laserkoagulation bei Twin reversed arterial perfusion (TRAP)-Syndrom (Hecher et al., 2006).

Die meisten Eingriffe weisen einen Evidenzgrad III auf. Dabei handelt es sich um folgende Eingriffe: Perkutane Valvuloplastie der fetalen Aorten-/Pulmonalklappe bei Aortenstenose oder Pulmonalstenose (Kohl et al., 2009, Tulzer et al., 2002, Tworetzky et al., 2009, Arzt et al., 2011), fetoskopische Laserung von Tumorgefäßen oder Hochfrequenz-Ablation von sakrokokzygeale Teratome (Hecher und Hackelör 1996, Makin et al. 2006, Paek et al. 2001, Lee et al. 2011), perkutaner vesiko-amniotischer Shunt oder perkutane Zystoskopie (Klappenlaserung, Blasenmarsupialisation, Cystostomy) bei bilaterale Obstruktion der ableitenden Harnwege (Morris und Kilby 2009, Morris et al. 2011), perkutane Sklerotherapie oder fetoskopische Laserkoagulation bei zystisch adenomatoider Malformation der Lunge (Congenital Cystic Adenomatoid Malformation = CCAM) und pulmonale Sequester (Bermudez et al. 2008, Oepkes et al. 2007).

Insbesondere stellte Herr Prof. Berg die pränatale Chirurgie bei der kongenitalen Zwerchfellhernie (CDH) vor.

Tierexperimentelle Studien zeigten, dass die durch chronische intrauterine Kompression der fetalen Lunge verursachte lebensbedrohliche pulmonale Hypoplasie mit konsekutiver pulmonaler Hypertension durch fetoskopische endoluminale Tracheal-Obstruktion (FETO) signifikant reduziert werden kann. Herr Prof. Berg demonstrierte das Vorgehen anhand eines Videos. Die Lungenflüssigkeitsansammlung durch den Trachealverschluss führt zu einem Anstieg des intraalveolären Druckes, wodurch eine Proliferation von Lungengewebe induziert wird. Ein ernst zu nehmendes Problem stellt die eventuell erforderliche notfallmäßige Entfernung des Ballons im Falle von Frühgeburtlichkeit dar. FETO-Patienten müssen daher an ein spezialisiertes Zentrum angebunden sein. Eine anschließende extrakorporale Membranoxygenierung (ECMO) mit Spezialisierung auf kindliche Zwerchfellhernien muss gewährleistet sein. Dies ist bisher in zwei Zentren (Bonn und Mannheim) realisiert.

Die Indikation zur vorgeburtlichen Intervention bei einer kongenitalen Zwerchfellhernie ist abhängig von der prognostizierten Schwere der konsekutiven Lungenhypoplasie. Gegenwärtig wird das fetale Lungenvolumen sonographisch als lung-to-head ratio (LHR) bestimmt. Es ist anzunehmen, dass in den nächsten Jahren die observed/expectet LHR sowie das totale fetale Lungenvolumen (TFLV) bzw. observed/expectet TFLV mit Hilfe der pränatalen MRT, sowie gleichzeitiger Ermittlung der Position der Leber zur Verfügung stehen und für die Indikation der FETO maßgeblich wird.

Die FETO Task Force konnte 2009 über signifikant positive Effekte der perkutanen FETO auf das postnatale Überleben der Kinder mit schwerer Lungenhypoplasie infolge CDH berichten, andere

Zentren konnten inzwischen die positiven Effekte bestätigen.

Des Weiteren berichtete Herr Prof Berg über kongenitale intrathorakale Raumforderungen.

Dabei betonte Herr Prof Berg die fetoskopische Laserkoagulation bei komplizierten pulmonalen Sequestern, die ein sehr gutes Ansprechen auf die Therapie zeigen. Im Rahmen des Themas intrathorakale Raumforderungen berichtet Herr Prof. Berg in der anschließenden Diskussion, dass die Steroidtherapie bei mikrozystischer CCAM (Congenital Cystic Adenomatoid Malformation) die Therapie der ersten Wahl darstellt. Hier wurde festgestellt, dass bei kritischen mikrozystischen CCAM mit assoziiertem fetalem Hydrops, die Therapie mit Steroiden im Vergleich zur fetalen Chirurgie vorteilhafter ist, im Schnitt bildete sich der Hydrops fetalis in durchschnittlich 28 Tagen zurück. Erfolgsraten von 60–70 % wurden erreicht. In letzter Zeit wurde in einigen Fällen auch erfolgreich eine perkutane Sklerotherapie der Zysten durchgeführt. Aufgrund von kleinen Fallzahlen und dem Fehlen von randomisierten Studien sind diese Therapien noch zurückhaltend zu bewerten.

Abschließend wurde eine rege Diskussion über mögliche unerwünschte Effekte der pränatalen Chirurgie geführt.

Dabei ist festzustellen, dass der iatrogen verursachte Blasensprung die Hauptkomplikation nach pränataler Chirurgie darstellt.

So ist beim Zwillingstransfusionssyndrom in Folge einer fetoskopischen Laserkoagulation mit einem iatrogen verursachten Blasensprung zwischen 11 bis 53% zu rechnen. Bei Einlage von Drainagen bei Obstruktionen des unteren Harntraktes (LUTO) ist bis zu 50% der Fälle mit einem iatrogen verursachten Blasensprung zu rechnen.

In der Studie der FETO Task Force kam es in 16,7% von 210 konsekutiven Patientinnen nach Fetal Fetoscopic Tracheal Occlusion (FETO) innerhalb von 3 Wochen zu einem iatrogen verursachten Blasensprung und in 25% vor der 34. SSW. Die Geburt erfolgte in 30,9% vor der 34. SSW.

Abschließend wurde die Frage nach der Zukunft der pränatalen Chirurgie gestellt.

Herr Berg führte aus, dass die Inzidenz der Fehlbildungen, die einer fetalechirurgischen Intervention bedürfen, gering sind. Aufgrund der begrenzten Fallzahl ist die Vermittlung der Techniken an Weiterbildungsärzte schwierig. Die eigene Lernkurve ist teils schwierig zu realisieren. Für Deutschland würden zwei Schwerpunktzentren mit fetalchirurgischer Expertise realistisch ausreichen. Eine Verteilung der geringen Fälle auf mehr als zwei Zentren führe eher zu einer Qualitätsverschlechterung.

Quellen: Sollten Sie Interesse an der Primärliteratur haben, können Sie diese gerne bei mir unter [v.ostrowski@praenatal-dorsten.de](mailto:v.ostrowski@praenatal-dorsten.de) anfordern. Ich sende Ihnen diese, sofern mir vorliegend, zu.

Weitere Informationen:

**Nächste Termine für den Qualitätszirkels Pränatal- und Sterilitätsmedizin:**

Ort und Uhrzeit: 18:30 Uhr. Hotel Feierabendhaus, Lipper Weg 201, 45772 Marl

**05.02.2014:** Referent: Prof. Dr. med. Matthias Meyer-Wittkopf, Pränataldiagnostik, DEGUM III, Gesundheitszentrum Rheine – Mathias-Spital Rheine,  
Thema: Teratogene Infektionen in der Schwangerschaft.

**09. April 2014:** Referent: Prof. Dr. med. Onno Janßen, Endokrinologikum Hamburg,  
Thema: Update Schilddrüse – praxisrelevantes für Frauenärztinnen/-ärzte. Prof. Janßen wird praxisorientiert über Therapieempfehlungen der Schilddrüsenfunktionsstörungen in Gynäkologie, Geburtshilfe und Reproduktionsmedizin und insbesondere zur Frage der Schilddrüsenhormongrenzwerte und Therapieindikation für Jod und/oder Schilddrüsenhormone berichten.

**22. Oktober 2014:** Referent: Prof. Dr. med. Christoph Berg, Leitung Fetalchirurgie Universitätsfrauenklinik Bonn, Leitung Pränatale Medizin Universitätsfrauenklinik Köln, DEGUM III, Thema: Update fetale Kardiologie, Diagnostik und Intervention

Wir werden Ihnen in gewohnter Weise, die Einladungen per Fax und Post zu kommen lassen.

Des Weiteren möchten wir uns bei Ihnen für die sehr gute und konstruktive Zusammenarbeit im Jahr 2013 herzlich bedanken.

Ihnen, Ihrer Familie und Ihrem Team wünschen wir einen guten Start ins nächste Jahr und ein erfolgreiches Jahr 2014.

Wir möchten uns für das Jahr 2013 bei Ihnen allen mit einer Spende an die Stiftung Kinder Herz bedanken. Die Stiftung Kinder Herz unterstützen Kinderherz-Kliniken in ganz Deutschland.

Wir freuen uns auf eine gute Zusammenarbeit mit Ihnen im neuen Jahr.

Mit herzlichen kollegialen Grüßen

Dr. K. Möller-Morlang

Dr. T. v. Ostrowski