



Kongenitale Zwerchfellhernie bei Neugeborenen

Ziele: Ziel der Studie ist die Erfassung von Neugeborenen (< 28 Tage) mit angeborener Zwerchfellhernie im Hinblick auf pränatale und postnatale Diagnostik, Behandlung, klinischen Verlauf und Outcome.

Studienleitung:

PD Dr. med. Florian Kipfmüller (Kontaktperson), Universitätsklinikum Bonn, Klinik für Kinderheilkunde – Neonatologie und pädiatrische Intensivmedizin, Venusberg-Campus 1, 53127 Bonn, Tel.: 0228-287 37834, Fax: 0228-287 33296, florian.kipfmueeller@ukbonn.de

Prof. Dr. med. Thomas Schaible, Universitätsmedizin Mannheim, Klinik für Neonatologie, Theodor-Kutzer-Ufer 1, 68167 Mannheim

Studiendauer: 2 Jahre, Beginn: 01.07.2021

Hintergrund:

Eine kongenitale Zwerchfellhernie (CDH) tritt in etwa mit einer Häufigkeit von ca. 1:3.000 Geburten auf. Heutzutage wird ein großer Anteil der Kinder mit CDH bereits pränatal identifiziert und sollte je nach Schweregrad in einem entsprechend spezialisierten Zentrum behandelt werden [1]. Zu den wesentlichen akuten Komorbiditäten der CDH gehören Lungenhypoplasie, pulmonale Hypertonie und Herzinsuffizienz [2, 3]. Je nach Ausprägung des Defektes benötigt ein gewisser Prozentsatz in den ersten Lebenstagen eine ECMO-Therapie [4]. Obwohl sich die Behandlung von Neonaten mit CDH über die letzten Jahrzehnte verbessert hat, liegt die Mortalität in den meisten Studien bei 20-30%.

In der postnatalen Adaptationsphase liegen die Behandlungsziele in der Aufrechterhaltung einer suffizienten Oxygenierung unter Vermeidung einer Ventilator-assoziierten Lungenschädigung. Medikamentös stehen die Behandlung der pulmonalen Hypertonie und der Herzinsuffizienz im Vordergrund [5]. Da zu den postnatalen Behandlungsmöglichkeiten bislang kaum Studien mit hohem Evidenzgrad vorliegen, unterliegt die Therapie der Erfahrung der behandelnden Zentren. Die Notwendigkeit therapeutischer Ansätze variiert zusätzlich je nach Größe und Seite des vorliegenden Defektes [6], was eine Vergleichbarkeit der Ergebnisse von Zentrum zu Zentrum schwierig macht.

Bekannt ist, dass ein signifikanter Prozentsatz der Kinder mit gastrointestinalen, pulmonalen oder auch neurologischen Komorbiditäten entlassen wird.

Bislang existieren für Deutschland keine guten populationsbezogenen Daten zur kongenitalen Zwerchfellhernie. Anhand der erhobenen Daten sollen die Inzidenz, Diagnostik, Therapie und das kurzfristige Outcome bei CDH in Deutschland untersucht werden.

Fragestellungen:

1. Wie häufig werden Neugeborene mit kongenitaler Zwerchfellhernie in neonatologischen Abteilungen in Deutschland behandelt?
2. Wie häufig ist die prä- bzw. postnatale Diagnosestellung?
3. Wie ist die Versorgungsstruktur bezüglich der behandelnden Zentren in Deutschland?
4. Welche Therapieformen werden mit welcher Häufigkeit angewandt?
5. Wie ist das Outcome von Neugeborenen mit kongenitaler Zwerchfellhernie in Deutschland?
6. Korrelieren Outcomeparameter mit therapeutischen Maßnahmen oder Patientencharakteristika?

Falldefinition:

(Stand: 03/2021)

Neonatologische Patienten, die mit einer pränatal oder postnatal (in den ersten 14 Lebenstagen) diagnostizierten kongenitalen Zwerchfellhernie in Ihrer Klinik behandelt werden (inklusive im Kreißsaal verstorbener Kinder).

Logistik:

Die Erhebung erfolgt nach klassischem ESPED-Standard. Es erfolgen keine zusätzlichen Befragungen z.B. der Patienten oder Erziehungsberechtigten, keine Verlinkung mit zusätzlichen Datenquellen und keine längsschnittlichen Erhebungen. Es sind daher keine Einwilligungserklärungen von Erziehungsberechtigten einzuholen.

Literatur:

1. Schaible T, et al. A 20-year experience on neonatal extracorporeal membrane oxygenation in a referral center. *Intensive Care Med.* 2010 Jul;36(7):1229-34.
2. Kipfmüller F, et al. Early postnatal echocardiographic assessment of pulmonary blood flow in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *J Perinat Med.* 2018 Sep 25;46(7):735-743.
3. Patel N, et al. Ventricular Dysfunction Is a Critical Determinant of Mortality in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Am J Respir Crit Care Med.* 2019 Dec 15;200(12):1522-1530.
4. Rafat N, Schaible T. Extracorporeal Membrane Oxygenation in Congenital Diaphragmatic Hernia. *Front Pediatr.* 2019 Aug 8;7:336.
5. Kipfmüller F, et al. Continuous intravenous sildenafil as an early treatment in neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Pulmonol.* 2018 Apr;53(4):452-460.
6. Schaible T, et al. Right- versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: postnatal outcome at a specialized tertiary care center. *Pediatr Crit Care Med.* 2012 Jan;13(1):66-71.