



Omphalozelen und assoziierte Fehlbildungen

Studienziele sind: die Bestimmung der Inzidenz aller Omphalozelen bei Früh- und Neugeborenen (Lebensalter ≤ 28 Tage) in Deutschland, die Erfassung weiterer klinischer Parameter, die Ermittlung von Risikofaktoren für das Auftreten einer pulmonalen Hypertonie (PH) sowie Behandlung und Outcome.

Studienleitung:

Dr. Kerstin Gründler (Kontaktperson), Dr. Rangmar Goelz, Prof. Dr. Axel Franz, Prof. Dr. Christian F. Poets, Universitätsklinik und Poliklinik für Kinder und Jugendliche, Abteilung Neonatologie, Calwer Str. 7, 72076 Tübingen

Prof. Dr. J. Fuchs, Kinderchirurgie u. Kinderurologie, Hoppe-Seyler-Str. 3, 72076 Tübingen
Tel.: 07071/2984750; Fax 07071/295923, kerstin.gruendler@med.uni-tuebingen.de

Studiendauer: 2 Jahre, Beginn: 07/2019

Hintergrund:

Große Fehlbildungen wie die Omphalozele treten bei 3-4% bzw. 6-8% aller Neugeborenen auf, je nachdem ob ein passives oder aktives Erfassungssystem eingesetzt wird [1]. Ungefähr 1/5 ist als schwer und lebensbedrohlich anzusehen und 1/4 aller kindlichen Todesfälle stehen in Zusammenhang mit Fehlbildungen, so dass die Güte ihrer Behandlung ein entscheidender Punkt ist [1]. Im Unterschied zur Laparo- oder Gastroschisis liegen bei der Omphalozele neben dem Darm auch andere Organe, wie Milz, Leber oder inneres Genitale in einem Omphalozelensack und in 40% der Fälle treten assoziierte Fehlbildungen gastrointestinaler, kardialer und chromosomaler Natur auf [2].

Das respiratorische Versagen und damit vermutlich die pulmonale Hypertension stellen einen entscheidenden Grund für die erhöhte Mortalität dar [6,7]. Diese tritt meist in der ersten Lebenswoche, z.T. auch deutlich später auf, daher wird ein Screening in der ersten Lebenswoche, insbesondere bei Leberbeteiligung und respiratorischer Insuffizienz empfohlen. [3]. Das Management der pulmonalen Hypertension trägt erheblich zur Verbesserung der Prognose bei [5].

Um die Versorgungsqualität weiter zu verbessern, sind epidemiologische Erhebungen unverzichtbar. Da es keine deutschlandweiten, flächendeckenden Daten bezüglich der Omphalozele gibt, soll die Inzidenz dieser und begleitender Fehlbildungen bestimmt werden. Weiterhin sollen Risikofaktoren für das Auftreten einer Omphalozele, insbesondere einer begleitenden pulmonalen Hypertension und deren Behandlung als entscheidender Faktor für das Outcome dieser Kinder erfasst werden.

Fragestellungen:

1. Auftreten aller Omphalozelen bei Früh- und Neugeborenen in Deutschland (Lebensalter ≤ 28 Tage)
2. Erfassung assoziierter organbezogener und chromosomaler Fehlbildungen
3. Erfassen des klinischen Spektrums: Geburtsmaße, Geschlecht, Omphalozelengröße, beinhalteteter Organe, Notwendigkeit der Intubation und Beatmung, Dauer der Beatmung
4. Risikofaktoren für das Auftreten von spezifischen Komplikationen wie pulmonale Hypertension, deren Behandlung
5. Screeningverhalten bezüglich pulmonaler Hypertension der versorgenden Zentren in Deutschland

Falldefinition:

Einschluss aller Früh- und Neugeborenen bis einschließlich 28. Lebenstag mit Nachweis einer Omphalozele

Logistik:

Bitte melden Sie alle Patienten nach obiger Falldefinition für den Zeitraum vom 1.7.2019-30.6.2021 an die ESPED-Zentrale, von der Sie dann einen Fragebogen erhalten. Senden Sie den ausgefüllten Erhebungsbogen bitte zeitnah wieder an die ESPED-Zentrale zurück. Zusätzlich erhalten Sie ein Informationsschreiben inklusive Einwilligungserklärung, dass Sie bitte an die Eltern der Patienten weiterleiten. Interessierte Eltern können uns nach freier Entscheidung ihre Kontaktdaten zukommen lassen, damit wir sie im Rahmen von Verlaufsbefragungen und weiteren Untersuchungsangeboten kontaktieren können. Vielen Dank! Für Fragen steht Ihnen die Studienleitung gerne zur Verfügung.

Literatur:

1. Queißer-Luft A, Spranger J. Fehlbildungen bei Neugeborenen. *Deutsches Ärzteblatt* 2006;103(38):2464-71.
2. Holland-Cunz S. Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie, Bauchwanddefekte *AWMF online* 2012:1-8. [published Online First: 01/2012]
3. Hutson S, Baerg J, Deming D, et al. High Prevalence of Pulmonary Hypertension Complicates the Care of Infants with Omphalocele. *Neonatology* 2017;112(3):281-86. doi: 10.1159/000477535 [published Online First: 2017/07/14]
4. Lee SL, Beyer TD, Kim SS, et al. Initial nonoperative management and delayed closure for treatment of giant omphaloceles. *Journal of pediatric surgery* 2006;41(11):1846-9. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2006.06.011 [published Online First: 2006/11/15]
5. Partridge EA, Hanna BD, Panitch HB, et al. Pulmonary hypertension in giant omphalocele infants. *Journal of pediatric surgery* 2014;49(12):1767-70. doi: 10.1016/j.jpedsurg.2014.09.016 [published Online First: 2014/12/10]
6. Tsakayannis DE, Zurakowski D, Lillehei CW. Respiratory insufficiency at birth: a predictor of mortality for infants with omphalocele. *Journal of pediatric surgery* 1996;31(8):1088-90; discussion 90-1. [published Online First: 1996/08/01]
7. Edwards EA, Broome S, Green S, et al. Long-term respiratory support in children with giant omphalocele. *Anaesthesia and intensive care* 2007;35(1):94-8. doi: 10.1177/0310057x0703500114 [published Online First: 2007/02/28]