



### Studienziele:

Erfassung populationsbezogener Daten über die Prävalenz der Omphalozele und assoziierter Fehlbildungen sowie möglicher Risikofaktoren bei Früh- und Neugeborenen (Lebensalter  $\leq 28$  Tage) in Deutschland und weiterer klinischer Verlaufsparemeter, Ermittlung von Risikofaktoren für das Auftreten einer pulmonalen Hypertonie (PH) sowie deren Behandlung, das Gedeihen und die psychomotorische Entwicklung im Alter von 2 Jahren.

### 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

PD Dr. Justus Lieber, Kinderchirurgie/-urologie, Hoppe-Seyley-Str. 3, 72076 Tübingen  
Tel.: 07071 – 29-80895; Fax 07071 – 29-5923, 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 nach passivem oder aktivem Erfassungssystem [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 [3,4]. 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. Es sollen deutschlandweite, flächendeckende Daten bezüglich der Omphalozele und begleitender Fehlbildungen erhoben werden, weiterhin Risikofaktoren für das Auftreten einer begleitenden pulmonalen Hypertension und deren Behandlung sowie Daten zum Gedeihen und zur psychomotorischen Entwicklung im Alter von 2 Jahren.

### Fragestellungen:

1. Auftreten der Omphalozele bei Früh- und Neugeborenen in Deutschland (Lebensalter  $\leq 28$  Tage)
2. Erfassung assoziierter organbezogener und chromosomaler Fehlbildungen
3. Erfassen des klinischen Spektrums
4. Auftreten von spezifischen Komplikationen wie pulmonale Hypertension, deren Behandlung, Screeningverhalten in Deutschland
5. Gedeihen und psychomotorische Entwicklung im Alter von 2 Jahren

### Falldefinition:

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

### Logistik:

Bitte melden Sie alle Patienten mit Omphalozele **direkt bei Geburt/Aufnahme** (nicht wie sonst üblich erst nach Ablauf des Monats) an die ESPED-Zentrale, von der Sie Unterlagen für die Eltern erhalten (inkl. Einwilligungserklärung). Erst nachdem die Eltern der Aufnahme in das Omphalozelen-Register zustimmen (Ausfüllen der Einwilligungserklärung), erhalten Sie den Klinik-Fragebogen. Lehnen die Eltern die Mitarbeit im Register ab, brauchen Sie keinen Klinik-Fragebogen ausfüllen. Bitte schicken Sie aber in jedem Falle die Einwilligungserklärung an die Studienzentrale in Tübingen zurück – bei Nichtteilnahme der Eltern ohne Personendaten (leer). 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. 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]
4. 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]
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]