



Gefähig dank Operation im Mutterleib

Seit zehn Jahren führt ein interdisziplinäres Team in Zürich fetalchirurgische Operationen durch. 142 Kinder mit offenem Rücken wurden bereits operiert. Die Resultate der Begleitstudie sind vielversprechend: So sind 91 Prozent der Kinder spätestens im Alter von drei Jahren gehfähig.

Forschungsbericht: Ueli Möhrli und David-Alexander Wille, Abbildung: Susanne Staubli

2010 erhielt das erste Ungeborene mit Spina bifida, einem sogenannten «offenen Rücken», in Zürich eine pränatale Operation. Bei diesem Eingriff geht es darum, den offenen Rücken des ungeborenen Kindes mehrschichtig zu verschliessen, um die noch erhalte-

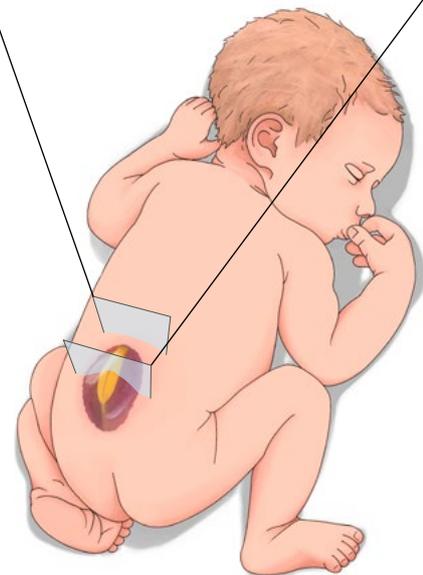
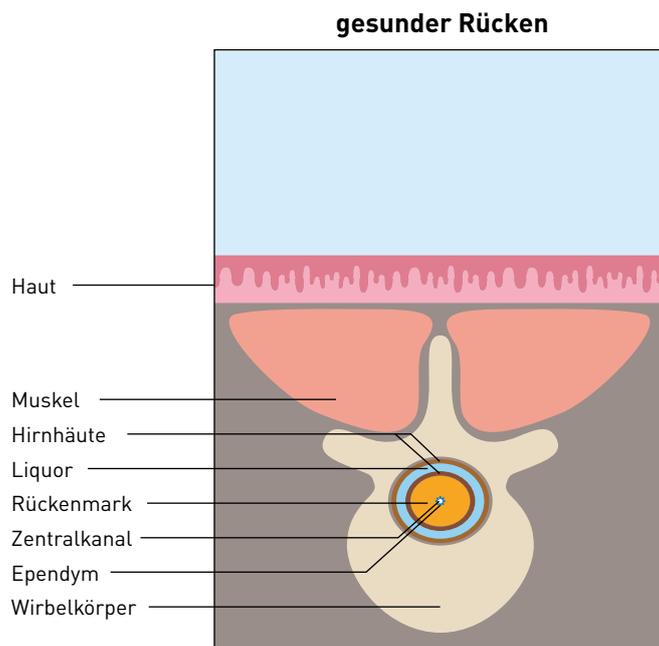
nen Funktionen des Rückenmarks zu schützen und eine fortschreitende Schädigung desselben zu verhindern (siehe Abbildung). Eine fetale Operation findet also im Bauch der Mutter statt.

Während bei einem gesunden Kind das gesamte Rückenmark von Wirbeln umschlossen ist (Schema «gesunder Rücken»), sind bei einem Kind mit Spina bifida Wirbelkörper fehlgebildet, sodass das Rückenmark an dieser Stelle ungeschützt frei liegt (Schema «Spina bifida»). Bei der fetalchirurgischen Operation verschliesst das chirurgische Team Hirnhaut, Muskel und Haut, damit das Rückenmark in der Gebärmutter nicht weiter geschädigt werden kann (Schema «Spina bifida nach Operation»).

Begriffserklärung:

Liquor: Gehirn-Rückenmarks-Flüssigkeit

Ependym: innere Auskleidung des Zentralkanals



Qualitätskontrolle und wissenschaftliche Aufarbeitung dank Studie

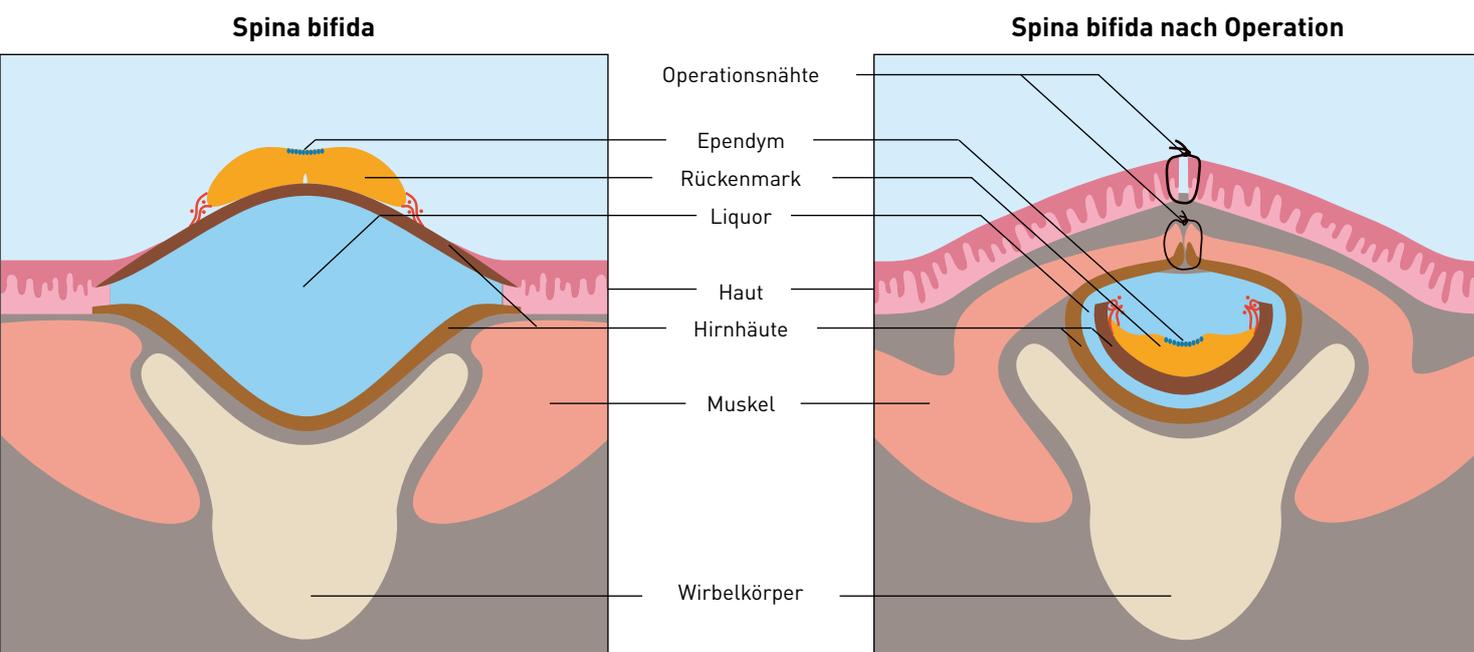
Fast zeitgleich mit der Einführung dieser neuen Therapie starteten wir am Zentrum für Fetale Diagnostik und Therapie des Universitäts-Kinderspitals Zürich und der Klinik für Geburtshilfe des UniversitätsSpitals Zürich eine longitudinale, prospektive Studie. Diese stellt einerseits die notwendige Qualitätskontrolle der neuen Therapie sicher, andererseits ermöglicht sie eine wissenschaftliche Aufarbeitung.

Im Rahmen der Studie erhalten die Patientinnen und Patienten ab dem Zeitpunkt der Diagnose ein engmaschiges Monitoring. Dieses beginnt vor der Operation im Rahmen der pränatalen Abklärung, dauert während und nach der Operation an und wird bis zur Geburt fortgeführt. Wenn das Neugeborene nach der Geburt auf der Neonatologie liegt, steht es natürlich ebenfalls unter genauester Beobachtung. Anschliessend folgen Kontrollen zu genau definierten Zeitpunkten: im Alter von 3, 6, 12, 18 und 24 Lebensmonaten und danach jährlich bis zum Erwachsenenalter. Hat das Kind sein 16. Lebensjahr erreicht, sind von ihm somit bereits 15'000 Datenpunkte erfasst. Als historische Kontrollgruppe verwenden wir Daten von postnatal operierten

Kindern mit Spina bifida in Zürich sowie Daten der multizentrischen «MOMS»-Studie (Management of Myelomeningocele Study) in den USA.

91 Prozent aller fetal operierten Kinder sind gehfähig

Fetale Operationen müssen zwischen der 20. und 26. Schwangerschaftswoche stattfinden, und die Geburt erfolgt in der 37. Schwangerschaftswoche mittels Kaiserschnitt. Bis dato wurden 142 Ungeborene operiert, 137 davon sind inzwischen zur Welt gekommen. Die Dauer der gesamten Operation beträgt durchschnittlich 136 Minuten, die Operation des Ungeborenen nimmt 41 Minuten davon in Anspruch. Neurologisch zeigt sich im Vergleich zur Kontrollgruppe ein erfreuliches Outcome nach fetaler Chirurgie. So weisen etwa nach der Geburt nur 25 Prozent unserer Kohorte klassische Fussdeformitäten wie Klump- oder Hackenfüsse auf. Bei den postnatal operierten Kindern haben 50 Prozent Fussdeformitäten. Bezüglich des motorischen Outcomes zeigte sich in unserer Kohorte, dass 64 Prozent der Kinder im Alter von 24 Monaten gehfähig sind, wobei der Grossteil (78 Prozent) von ihnen Orthesen oder andere Hilfs-



mittel benötigt (z.B. Unterschenkelorthesen oder einen Rollator). Im Alter von drei Jahren nimmt der Anteil gehfähiger Kinder (mit oder ohne Hilfsmittel) auf erfreuliche 91 Prozent zu. Im Vergleich: Von den postnatal operierten Kindern waren nur 57 Prozent im Alter von knapp drei Jahren mit oder ohne Hilfsmittel gehfähig. Zu betonen ist, dass alle Kinder – unabhängig davon, ob prä- oder postnatal operiert – eine mehr oder weniger ausgeprägte motorische und kognitive Entwicklungsverzögerung aufweisen. Diesbezüglich zeigte sich bei den fetal operierten Kindern eine Entwicklungsverzögerung mit breitem Spektrum, vergleichbar zur Kontrollgruppe. Zudem kann es bei der Spina bifida aufgrund einer mechanischen Blockade zu einer vermehrten Ansammlung von Hirnflüssigkeit im Ventrikelsystem (Hydrocephalus oder umgangssprachlich «Wasserkopf») kommen. Die Ableitung dieser Flüssigkeit mit einem sogenannten «Shunt» war in der fetal operierten Gruppe bei einem Drittel notwendig, während in der postnatalen Gruppe mehr als zwei Drittel einen Shunt benötigten. Ob der Hydrocephalus zusätzlich einen Einfluss hat auf die kognitive Entwicklung, bleibt noch zu untersuchen.

Therapie und Nachsorge weiterentwickeln

Die Studienresultate sollen nun helfen, die chirurgische Therapie kontinuierlich weiterzuentwickeln und die Patientinnen und Patienten noch besser zu behandeln. Auch die Nachsorge, die Frühförderung und die Therapie dieses neuen und weitgehend unerforschten Patientenkollektivs können wir nun mithilfe dieser Resultate kontinuierlich anpassen und verbessern. Letztlich werden die körperlichen, psychischen und sozialen Langzeitresultate zeigen, ob die vorgeburtliche Operation tatsächlich hält, was sie verspricht: eine wesentliche Steigerung der Lebensqualität.