

Gynäkologe 2022 · 55:351–363
<https://doi.org/10.1007/s00129-022-04936-3>
Angenommen: 15. März 2022
Online publiziert: 25. April 2022
© Der/die Autor(en) 2022

Wissenschaftliche Leitung
Thomas Dimpfl, Kassel
Markus Hübner, Freiburg
Wolfgang Janni, Ulm
Nicolai Maass, Kiel
Nicole Ochsenbein-Kölble, Zürich
Olaf Ortmann, Regensburg
Barbara Sonntag, Hamburg
Klaus Vetter, Berlin
Roland Zimmermann, Zürich



Empfohlen von der DAGG



Online teilnehmen unter:
www.springermedizin.de/cme

Für diese Fortbildungseinheit werden 3 Punkte vergeben.

Kontakt
Springer Medizin Kundenservice
Tel. 0800 77 80 777
(kostenfrei in Deutschland)
E-Mail:
kundenservice@springermedizin.de

Informationen
zur Teilnahme und Zertifizierung finden Sie im CME-Fragebogen am Ende des Beitrags.



QR-Code scannen & Beitrag online lesen

CME

Zertifizierte Fortbildung

Invasive intrauterine Therapien

Ladina Vonzun · Nicole Ochsenbein-Kölble

Klinik für Geburtshilfe, UniversitätsSpital Zürich, Zürich, Schweiz

Zusammenfassung

Fortschritte in Bildgebung und Medizintechnik haben mittlerweile dazu geführt, dass fetale Erkrankungen früh erkannt und in bestimmten Fällen auch intrauterin behandelt werden können. Ethisch darf eine fetale Therapie nur dann angeboten werden, wenn die intrauterine Behandlung einen deutlichen Vorteil gegenüber der postnatalen Behandlung darstellt bzw. wenn die intrauterine Therapie bleibende Schäden oder den intrauterinen Fruchttod (IUFT) verhindern kann. Invasive fetale Therapien werden z. B. bei einer fetalen Anämie, dem fetofetalen Transfusionssyndroms, der fetalen Spina bifida und der kongenitalen Zwerchfellhernie angeboten. Eine der Hauptkomplikationen der invasiven fetalen Eingriffe ist der vorzeitige Blasensprung.

Schlüsselwörter

Fetofetale Transfusion · Kongenitale Zwerchfellhernie · Spinale Dysraphie · Fetale Membranen, vorzeitiger Blasensprung · Sonographie

Lernziele

Nach Lektüre dieses Beitrags ...

- kennen Sie die häufigsten invasiven intrauterinen Therapien.
- können Sie aktuelle Indikationen für eine fetale Therapie aufzählen.
- kennen Sie die wichtigsten sonographischen Merkmale der fetalen Anämie, des fetofetalen Transfusionssyndroms, der fetalen Spina bifida und der kongenitalen Zwerchfellhernie.
- sind Ihnen die wichtigsten Komplikationen der fetalen Therapien bekannt.
- kennen Sie das Outcome nach den häufigsten invasiven intrauterinen Therapien.

Hintergrund

In den 1980er-Jahren wurde in den USA zum ersten Mal durch Prof. Michael Harrison ein Fet im Mutterleib operiert – der Fet wurde zum Patienten. Während initial nur wenige fetale Erkrankungen die Kriterien für eine **intrauterine Therapie** erfüllten, weitete sich das Feld zunehmend aus. Die Weiterentwicklung der Ultraschall-, Instrumenten- und Operationstechniken hat mittlerweile dazu geführt, dass fetale Erkrankungen zunehmend früher erkannt und in bestimmten Fällen auch intrauterin behandeln werden können. Entsprechend wurden in den letzten Jahrzehnten im Bereich der intrauterinen Therapie wichtige Fortschritte erzielt. Studien hierzu sind in **Tab. 1** zusammengefasst.

Das Ziel einer intrauterinen Therapie besteht immer darin, die **fetale Prognose** zu verbessern. Sie soll dann angeboten werden, wenn die intrauterine Behandlung einen deutlichen Vorteil gegenüber der postnatalen Behandlung darstellt bzw. die intrauterine Therapie bleibende Schäden oder den intrauterinen Fruchttod (IUFT) verhindern kann. Für die Indikationsstellung müssen entsprechend auch die **interventionensassoziierten Risiken** für Mutter und Fetus, insbesondere vorzeitiger Blasensprung und Frühgeburt, mit abgewogen werden.

Im Folgenden werden einige fetale Erkrankungen und deren heute mögliche invasive intrauterine Therapien genauer beleuchtet.

Invasive intrauterine treatment

Advances in imaging and medical technology have made it possible to detect fetal conditions early and, in certain cases, to treat them in utero. Ethically, fetal treatment may only be offered if intrauterine treatment provides a distinct advantage over postnatal treatment or if intrauterine treatment can prevent permanent damage or even intrauterine fetal death. Invasive fetal treatment is offered, e.g., for fetal anemia, twin-to-twin transfusion syndrome, fetal spina bifida or congenital diaphragmatic hernia. One of the main complications of invasive fetal treatment is the premature rupture of fetal membranes.

Keywords

Fetofetal transfusion · Hernias, diaphragmatic, congenital · Spinal dysraphism · Fetal membranes, premature rupture · Sonography

► Merke

Der Ultraschall spielt bei allen invasiven intrauterinen Therapien eine Schlüsselrolle in Diagnostik und Überwachung.

► Merke

Die intrauterine Behandlung muss gegenüber der postnatalen deutliche Vorteile haben.

► Cave

Die intrauterine Behandlung impliziert auch potenzielle Risiken für die Mutter.

Tab. 1 Übersicht von Studien zu invasiven intrauterinen Therapien			
Indikation	Therapie	Literatur	Evidenz ^a
Interventionen an Plazenta, Nabelschnur oder Eihäuten			
<i>Fetale Anämie</i>	Transfusion mittels Chordozentese	Rodeck et al. (1981; [1])	IIb
<i>Fetofetales Transfusions-syndrom (FFTS)</i>	Exspektatives Vorgehen beim Stadium 1 fetoskopische Laserkoagulation	Stirnemann et al. (2021; [2])	Ib
		Senat et al. (2004; [3])	Ib
<i>TRAP („twin reversed arterial perfusion“-Sequenz)</i>	Fetoskopische Laserkoagulation	Lewi et al. (2005; [4])	IIb
<i>Diskordante Anomalien</i>	Fetoskopische Nabelschnurkoagulation	Lewi et al. (2005; [4])	III
<i>Chorangiom</i>	Fetoskopische Laserkoagulation von Gefäßen des Plazentatumors	Amer et al. (2010; [5])	III
<i>Amnionbänder</i>	Fetoskopische Durchtrennung des Amnionstranges	Hüsler et al. (2009; [6])	III
Fetale Chirurgie			
<i>Fetale Spina bifida (SB)</i>	Offene SB-Operation	Adzick et al. (2011; [7])	Ib
	Fetoskopische SB-Operation	Kabagambe et al. (2018; [8])	III
<i>Kongenitale Zwerchfellhernie (CDH)</i>	Fetoskopische endoskopische tracheale Okklusion (FETO) für schwere CDH FETO für moderate CDH	Deprest et al. (2021; [9])	Ib
		Deprest et al. (2021; [10])	Ib
<i>Fetale untere Harnwegs-obstruktion (LUTO)</i>	Vesikoamniotischer Shunt	Morris et al. (2013; [11])	(Ib ^b)
		Strizek et al. (2020; [12])	III
<i>Fetale Aorten-/Pulmonalstenose</i>	Ultraschallgesteuerte Valvuloplastie mittels Ballonkatheter	Friedman et al. (2020; [13])	III
<i>Pulmonale Sequester</i>	Perkutane Sklerotherapie Fetoskopische Laserkoagulation	Bermudez et al. (2008; [14])	III
		Grozdeva et al. (2021; [15])	III
<i>Fetales Steißbeinteratom</i>	Fetoskopische Laserkoagulation Radiofrequenzablation	Van Mieghem et al. (2014; [16])	III

^aBewertung der publizierten Literatur gemäß ihrer wissenschaftlichen Aussagekraft nach Evidenzklassen. (Mod. nach AHCPR 1992; SIGN 1996)

^bDiese Studie wurde wegen mangelnder Rekrutierung vorzeitig abgebrochen

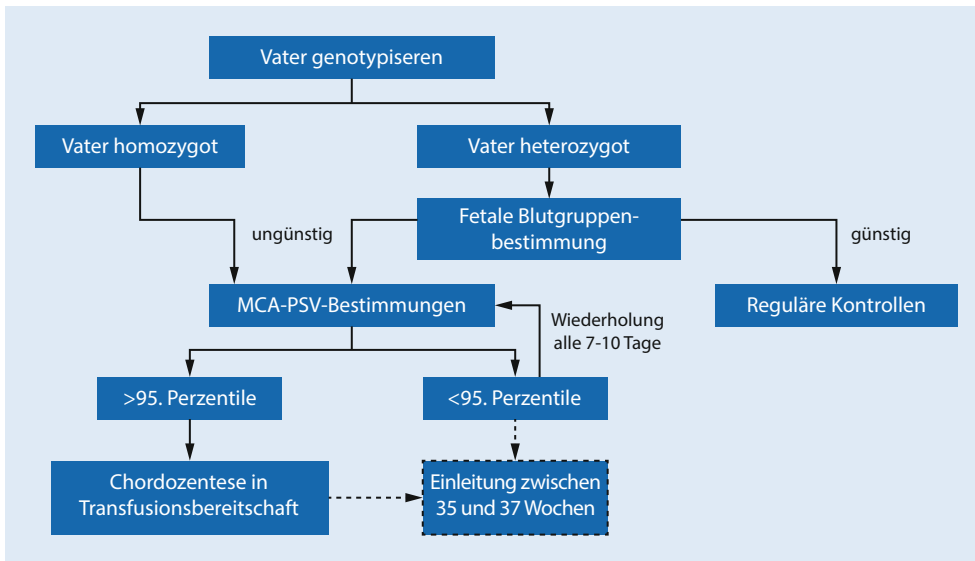


Abb. 1 ◀ Algorithmus zum standardisierten Vorgehen bei Blutgruppenantikörpern (BG-AK) während der Schwangerschaft. MCA-PSV maximale systolische Geschwindigkeit der A. cerebri media

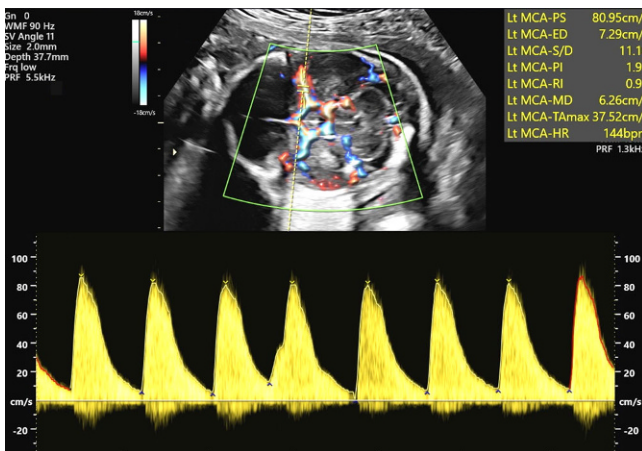


Abb. 2 ▲ Messung der maximalen systolischen Geschwindigkeit in der A. cerebri media (MCA-PSV) bei 24+6 Schwangerschaftswochen mit Werten ($>80\text{ cm/s}$) über der 95. Perzentile. MCA-PSV maximale systolische Geschwindigkeit der A. cerebri media

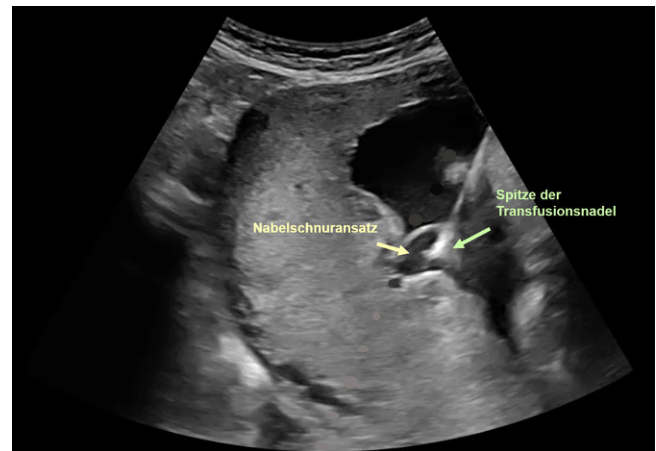


Abb. 3 ▲ Ultraschallgesteuert wird bei der intrauterinen Transfusion per Chordozentese 0-negatives Blut direkt in die Umbilikalvene gespritzt

Fetale Anämie

Zu den häufigsten Ursachen der fetalen Anämie zählen die maternale Alloimmunisation und die **Parovirus-B19-Infektion**, seltener finden sich auch andere Ursachen, wie z. B. eine fetomaternale Hämorrhagie oder placentare/fetale Tumoren.

Mit der Einführung der Anti-D-Prophylaxe konnte die häufigste **Alloimmunisation**, nämlich die Rhesus-Alloimmunisation, deutlich reduziert werden. Die nichtinvasive fetale Blutgruppenbestimmung ermöglicht eine risikoarme vorgeburtliche fetale Blutgruppenbestimmung, sodass eine **Anti-D-Prophylaxe** gezielt eingesetzt werden kann. Trotz dieser Fortschritte werden wir weiterhin mit Fällen von fetaler Anämie konfrontiert sein.

Diagnose

Es konnte gezeigt werden, dass die Messung der maximalen systolischen Geschwindigkeit in der A. cerebri media („middle cerebral artery peak systolic velocity“, **MCA-PSV**) zuverlässig genug ist, um in der Diagnostik der fetalen Anämie die invasive fetale Hb(Hämoglobin)-Bestimmung zu ersetzen [17, 18], auch wenn **sonographische Anämiezeichen**, wie ein fetaler Aszites oder Perikarderguss, fehlen. PSV-Messungen können schon ab 16–18 Schwangerschaftswochen (SSW) verwendet werden, wobei sie ab 35 SSW wieder unzuverlässiger werden [18].

Besteht der Verdacht auf eine maternale Alloimmunisation empfiehlt es sich, gemäß dem Algorithmus in **Abb. 1** vorzugehen.

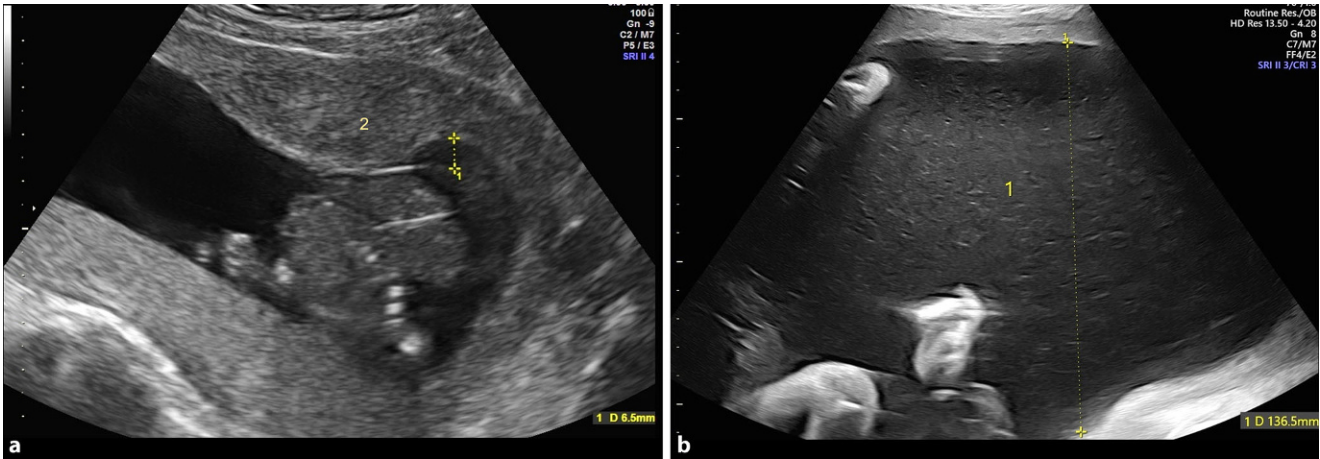


Abb. 4 ▲ Das fetofetale Transfusionssyndrom (FFTS) Stadium 1 präsentiert sich mit einem Oligohydramnion des Spenderzwillings (a) und einem Polyhydramnion des Empfängerzwillings (b)

Fetale Intervention

Rodeck et al. [1], haben 1981 die heute als Therapie der Wahl geltende Therapie, die intravaskuläre, **intrauterine Transfusion** („intrauterine transfusion“, IUT), beschrieben. Wird eine fetale Anämie anhand von MCA-PSV-Werten hoch über dem Referenzwert (MoM [„multiple of the median“] > 1,5; **Abb. 2**) diagnostiziert, kann eine fetale Transfusion indiziert sein. Ultraschallgesteuert wird dabei, bestrahltes, 0-negatives Blut per Chordozentese direkt in die **Umbilikalvene** gespritzt (**Abb. 3**). Je nach Befund und SSW muss eine Transfusion auch mehrmals durchgeführt werden.

Outcome

Insgesamt gilt die fetale Transfusion in erfahrenen Händen als sichere Therapie mit einer kindlichen Überlebensrate von 95%. Komplikationen, wie **lokale Nabelschnurhämatom**e, Blutung aus der Punktionsstelle oder Blasensprung, sind selten, aber beschrieben [19]. Es ist nach Geburt eines intrauterin transfundierten Kindes damit zu rechnen, dass das Neugeborene noch weitere Transfusionen benötigt.

► Merke

Besteht der Verdacht auf eine fetale Anämie, muss nach standardisiertem Abklärungsalgorithmus vorgegangen werden.

► Merke

Bei bekannter maternaler Alloimmunisation ist die fetale MCA-PSV-Messung ein zuverlässiger Parameter für die Diagnostik einer fetalen Anämie.

Fetofetales Transfusionssyndrom (FFTS)

Ungefähr 20% aller Zwillinge sind monochorial mit 2- bzw. 4-fach erhöhter Mortalität im Vergleich zu dichorialen Zwillingen oder Einlingen. In 10–15% aller monochorialen Zwillingsschwangerschaften tritt ein fetofetales Transfusionssyndrom (FFTS) auf, das durch eine unausgeglichene Blutflussbilanz über **plazentare Ge-**

fäßverbindungen zustande kommt. Meist tritt das FFTS zwischen 16 und 26 SSW auf, es kann jedoch auch noch im späteren Schwangerschaftsverlauf diagnostiziert werden. Ohne Therapie beträgt die Mortalität > 90%. Die Verödung dieser Gefäßverbindungen mittels **fetoskopischer Lasertherapie** ist entsprechend die einzige **kausale Therapie**.

► Merke

Die Verödung der Gefäßverbindungen mittels fetoskopischer Lasertherapie ist die einzige kausale Therapie des FFTS.

Diagnose

Die Diagnose eines FFTS wird mittels Ultraschall gestellt. Das durch die Gefäßanastomosen verursachte, chronische Ungleichgewicht im Blutvolumen führt zu folgendem Szenario: Der Spenderzwilling („Donor“) entwickelt eine Hypovolämie mit Oligurie und Oligohydramnion oder sogar Anhydramnion (**Abb. 4a**). Dadurch wird er durch das Amnion an die Plazenta fixiert, sodass er als „**stuck twin**“ imponiert. Der Empfängerzwilling („Rezipient“) hingegen ist einer Hypervolämie ausgesetzt und bewegt sich frei im **Polyhydramnion** infolge seiner Polyurie (**Abb. 4b**). Das Oligohydramnion des Spenders ist durch ein tiefstes vertikales Fruchtwasserdepot („deepest vertical pocket“, DVP) von < 2 cm und das Polyhydramnion des Empfängers durch ein DVP ≥ 8 cm < 20 SSW bzw. ≥ 10 cm ≥ 20 SSW definiert [4].

► Merke

Bei Zwillingsschwangerschaften mit Oligohydramnion beim einen und Polyhydramnion beim anderen Feten muss immer an ein FFTS gedacht werden.

Das FFTS lässt sich nach Quintero et al. [20] in 4 Stadien unterscheiden (**Tab. 2**). Kommt eine Therapie beim FFTS zu spät, können ein oder beide Feten intrauterin verstorben sein, was gelegentlich auch als Quintero-Stadium V bezeichnet wird.

Tab. 2 Stadieneinteilung des fetofetalen Transfusionssyndroms (FFTS) nach Quintero et al. [20]	
Stadium	
I	Oligohydramnion – Spender; Polyhydramnion – Empfänger; Harnblase des Spenders darstellbar
II	Im Vergleich zum Stadium I Harnblase des Spenders nicht darstellbar
III	Zusätzlich pathologische Dopplerwerte: enddiastolischer Nullfluss oder retrograder Fluss in der Nabelschnurarterie, meist beim Spender, oder retrograder Fluss im Ductus venosus, typischerweise beim Empfänger
IV	Zusätzlich Hydrops fetalis des Empfängers

Vor Planung eines Eingriffes sollte die **transvaginale Zervixlänge** gemessen werden, um das Risiko einer Fehl- oder Frühgeburt abzuschätzen.

Prognose

In ca. 80–90 % ist mit dem Überleben mindestens eines Kindes zu rechnen und in ca. 40–70 % mit dem Überleben beider Kinder. Die Prognose ist jedoch von verschiedenen Faktoren, wie dem **Quintero-Stadium**, Dopplerparametern, Zervixlänge und Gestationsalter (GA) bei Operation, abhängig. Die Überlebenswahrscheinlichkeit nimmt mit zunehmendem Quintero-Stadium ab. Auch schwere neurologische Beeinträchtigungen sind in einem Stadium 3 und 4 häufiger als in einem Stadium 1 oder 2. Ein **enddiastolischer Nullfluss** oder retrograder Fluss in der A. umbilicalis, ein transplazentarer Operationszugang und ein GA < 18 SSW haben ebenfalls eine schlechtere Prognose. Zeigt sich eine Zervixlänge ≤ 25 mm vor einer geplanten Fetoskopie, sinkt die Überlebenswahrscheinlichkeit mindestens eines Zwillings auf 60 % [21].

Fetale Intervention

Im Stadium 1: Eine kürzlich veröffentlichte kontrollierte, randomisierte Studie konnte zeigen, dass bei einem FFTS im Stadium 1 mit einer Lasertherapie gegenüber einem **abwartenden Procedere** mit regelmäßigen klinischen und sonographischen Kontrollen kein Vorteil erzielt werden kann [2].

Ab Stadium 2: Senat et al. 2004 [3] konnten mit einer vorzeitig abgebrochenen, kontrollierten, randomisierten Studie zeigen, dass die Laserkoagulation den **seriellen Fruchtwasserentlastungspunkten** klar überlegen ist. Alternativ zur Lasertherapie bei schwerem FFTS mit assoziierter Fehlbildung, TRAP („twin reversed arterial perfusion“)-Syndrom oder falls die Plazentaanastomosen aufgrund der fetalen und plazentaren Lage nicht vollständig eingesehen werden kann ist der **selektive Fetozid** mittels fetoskopischem Nabelschnurverschluss durch Laser oder bipolare Koagulation zu diskutieren [4].

Nach fetoskopischer Laserkoagulation der Gefäßanastomosen werden heutzutage die koagulierten Anastomosen in der Regel durch eine **Koagulationsstraße** („Solomontechnik“) verbunden ([22]; Abb. 5). Das Hauptrisiko des Eingriffes ist mit ca. 30–40 % der **vorzeitige Blasensprung**.

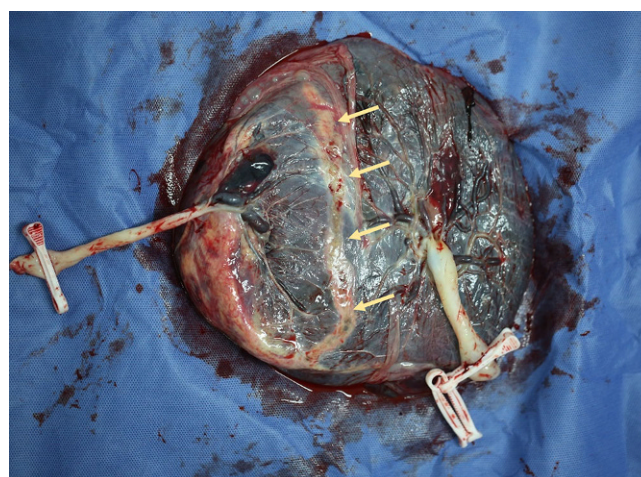


Abb. 5 ▲ Postpartales Plazentabild einer monochorial-diamnioten Zwillingsschwangerschaft mit Status nach Lasertherapie wegen eines fetofetalen Transfusionssyndroms (FFTS). Die Pfeile zeigen auf die Koagulationsstraße („Solomontechnik“)

Outcome

Das Outcome der Kinder nach Lasertherapie aufgrund eines FFTS ist hauptsächlich vom GA bei Geburt abhängig und ist vergleichbar mit jenem von hinsichtlich GA, Jahrgang, Geburtsgewicht und Geschlecht adjustierten dichorialen Zwillingen [23]. Nach Lasertherapie kommen die Kinder im Mittel zwischen 32 und 34 SSW zur Welt. Eine 2020 veröffentlichte Übersichtsarbeit von Sutton et al. [24] berichtet von sehr variabler Inzidenz (4–18%) schwerer **neurologischer Folgeschäden** bei überlebenden Kindern mit Zustand nach Lasertherapie aufgrund eines FFTS. Im Alter von 6 Monaten wird die Inzidenz an zystischer **periventrikulärer Leukomalazie** mit 6% angegeben [3]. Daten zum neurologischen Outcome von Kindern nach Lasertherapie im Alter von 6 Jahren berichten von 12% schweren Auffälligkeiten, wie Hemiparesen, spastischen Tetraparesen und Blindheit [25].

► Merke

Die Prognose bei FFTS ist vom Quintero-Stadium, Dopplerparametern, Zervixlänge und Gestationsalter bei Operation abhängig.

Fetale Spina bifida (SB)

Trotz Folsäureprophylaxe bleibt die Spina bifida (SB) bzw. ihre häufigsten Formen, die **Myelomeningozele** (Abb. 6a) und die Myeloschisis (Abb. 6b), eine gängige kongenitale Fehlbildung. Überlebende Kinder sind meist rollstuhlpflichtig, haben Blasen- sowie Darmfunktionsstörungen und brauchen aufgrund eines **Hydrozephalus** einen Shunt.

Diagnose

Mittels Ultraschall zeigen sich typischerweise neben der SB-Läsion selbst ein Lemon- und ein Banana-Sign als indirekte sonographische Hinweiszeichen der **Kleinhirnherniation** (Abb. 7a, b). Oft geht die Läsion mit erweiterten **Hirnseitenventrikeln** (Abb. 7c),

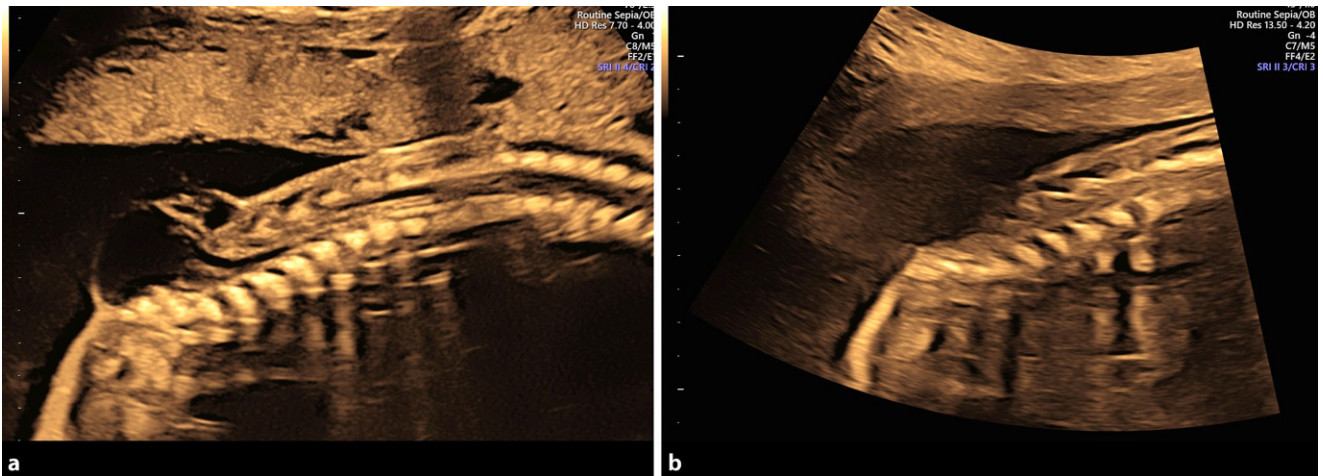


Abb. 6 ▲ Ultraschallaufnahmen der häufigsten Formen der Spina bifida: im Längsschnitt a eine Myelomeningozele (MMC), b eine Myelochisis

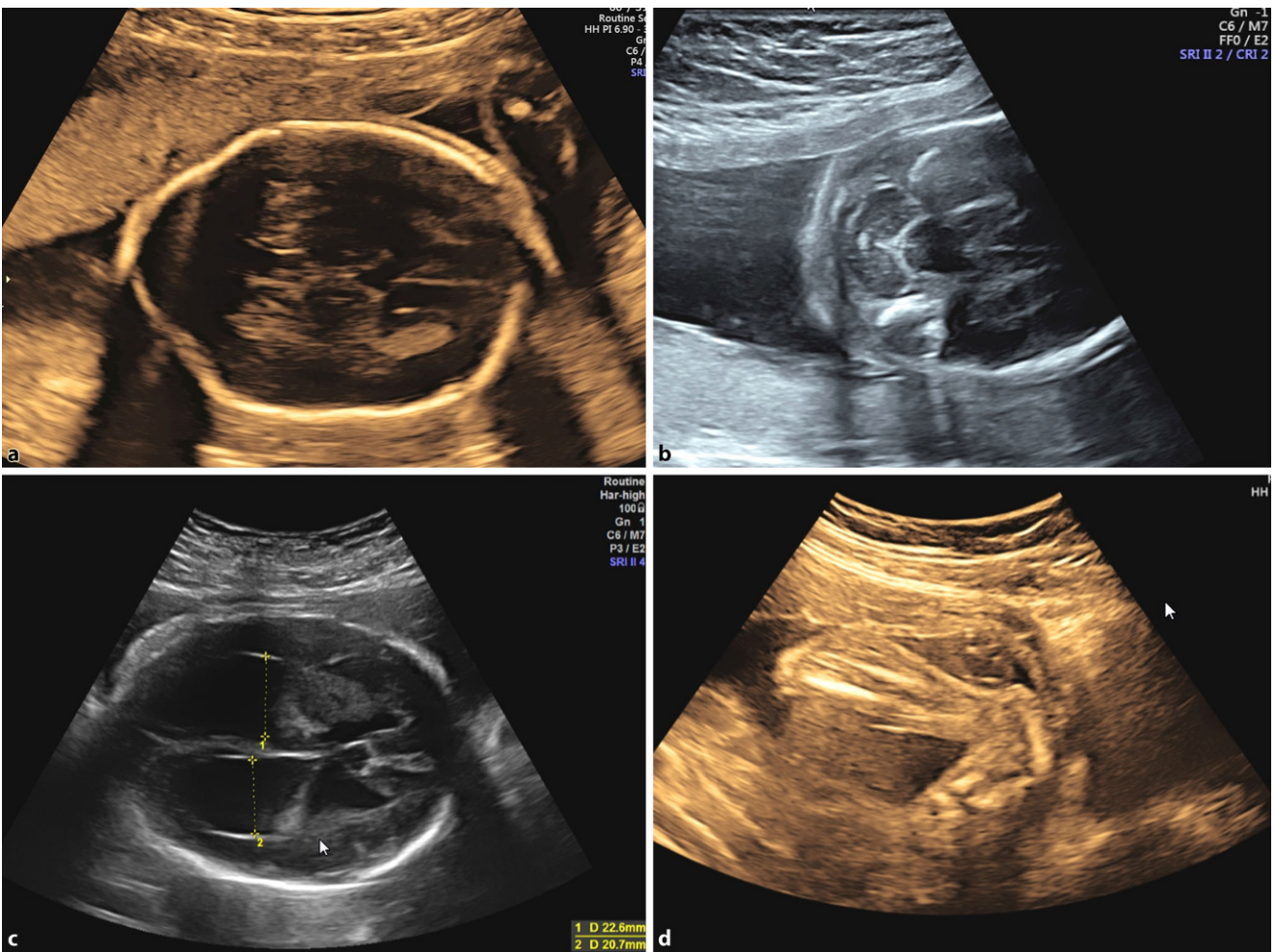


Abb. 7 ▲ Typische sonographische Hinweiszeichen auf eine fetale Spina bifida. a Lemon-Sign, b Banana-Sign, c Ventrikulomegalie, d Klumpfuß

verursacht durch die Obliteration der Cisterna magna, **Klumpfüßen** (Abb. 7d) und einer verminderten Motilität der unteren Extremitäten einher. Wichtig ist es, immer weitere Malformationen im Sinne einer **syndromalen Erkrankung** auszuschließen. Vor einer fetalen Intervention ist auch immer eine genetische Abklärung mittels Amniozentese empfohlen. Zudem wird in der Regel eine fetale Magnetresonanztomographie (MRT) komplementierend durchgeführt.

Fetale Intervention

Die erste erfolgreiche offene Operation bei Feten mit offener SB wurde bereits in den 1990er-Jahren durchgeführt. Die Rechtfertigung dieser fetalen Intervention basiert auf der Validation der „two hit hypothesis“, welche erhärtet, dass sich das klinische Bild der Patienten mit einer SB-Malformation einerseits durch die **fehlende Neurulation** („first hit“), andererseits aber auch durch die progrediente Schädigung der Läsion durch die **Fruchtwasserexpositon** und die mechanische Belastung während der Schwangerschaft und Geburt ergibt („second hit“; [26]). Eine große randomisierte, kontrollierte Studie, die Management of Myelomeningocele Study (MOMS), hat darauf basierend gezeigt, dass die fetale SB-Operation mit einer signifikant tieferen **Shuntbedürftigkeit** im ersten kindlichen Lebensjahr sowie mit einer besseren motorischen Funktion der unteren Extremitäten im Vergleich zur postnatalen SB-Operation einhergeht [7]. Seither gilt die offene fetale SB-Operation als Standardbehandlung für Fälle, die sich hierfür qualifizieren, und die Vorteile der fetalen gegenüber der postpartalen Versorgung konnte auch außerhalb der strikten Studienverhältnisse bestätigt werden [27].

Sind Mutter und Fet für die offene fetale SB-Operation geeignet, wird diese typischerweise zwischen 23 und 25 SSW durchgeführt. Die offene fetale Operation (Abb. 8) erfolgt per querer Laparotomie der Mutter. Unter sonographischer Sicht wird der Fet korrekt positioniert und eine ca. 5–6 cm lange, plazentaferne Uterotomie, durchgeführt. Der Verschluss der SB-Läsion wird entsprechend der ursprünglichen Anatomie dreischichtig vorgenommen (Dura, myofaszialer Lappen, Haut; [7, 28]). Der Geburtsmodus nach offener fetaler SB-Operation ist aufgrund des erhöhten **Uterusrupturns** per definitionem immer ein Kaiserschnitt.

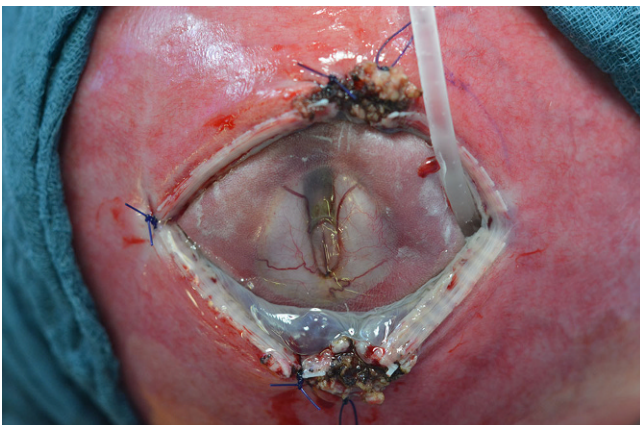


Abb. 8 ▲ Intraoperativer Situs einer fetalen Spina-bifida-Operation

Outcome

Das GA bei Geburt nach fetaler SB-Operation liegt im Durchschnitt zwischen 35 und 36 SSW [28, 29]. Im 5-Jahres-Follow-up der MOM-Kohorte konnte gezeigt werden, dass ca. 70 % der Kinder unabhängig gehen konnten, 26 % hatten eine normale Blasenfunktion und die sozialen und konzeptuellen Fähigkeiten waren mit jenen von Kindern ohne SB vergleichbar [30]. Moehrlen et al. 2020 [28] berichtet auch außerhalb der strikten Studienverhältnisse von 150 Kindern nach fetaler SB-Operation mit einer 1-Jahres-Shuntrate von 37 % und einer unabhängigen Gehfähigkeit von 84 % im Alter von 3 Jahren. Im Vergleich dazu brauchen 90 % der postnatal operierten Kinder in den ersten Lebenswochen einen Shunt und alle leiden an einer Paraplegie [7]. Trotz dieser vielversprechenden Daten sind die Risiken und Komplikationen, die mit der intrauterinen Operation einhergehen, nicht zu banalisieren. Moldenhauer et al. [29] berichteten von vorzeitigem Blasensprung bei 32 % und von perinatalen Todesfällen in 6 %. Vonzun et al. [31] konnten in ihrer 2020 publizierten systematischen Erfassung aller **operationsbedingten Komplikationen** aufzeigen, dass 6 % der Mütter und 2 % der Feten schwere Komplikationen erleiden, die eine lebensbedrohliche Situation mit intensivmedizinischer Betreuung für die Mutter bzw. eine **extreme Frühgeburt** vor 29 SSW für den Feten bedeuten. In dieser Kohorte von 125 Patientinnen wurden 2 % perinatale Todesfälle beschrieben.

Zunehmend wird die fetale SB-Operation auch fetoskopisch angeboten. Die Vorteile der minimal-invasiven Chirurgie liegen insbesondere beim kleineren Zugang und bei den mit der kleineren Uterusnarbe reduzierten Komplikationen einer **uterinen Dehiszenz** (0 vs. 11 %; [8]). Bisher sind die Raten an vorzeitigem Blasensprung (91 vs. 36 %), Frühgeburten (96 vs. 81 %) und der Revision der SB-Läsion selbst jedoch klar höher als beim offenen Zugang [8]. Im Jahr 2019 gab es ein internationales Treffen von Zentren, welche die fetoskopische SB-Operation anbieten, mit dem Ziel, die Behandlungstechniken zu vereinheitlichen und eine gemeinsame Datensammlung zu organisieren [32]. Bisher liegen weder Daten zum langfristigen kindlichen Outcome noch eine prospektive, kontrollierte, randomisierte Studie vor, welche die offene mit der **fetoskopischen Operationstechnik** vergleicht.

► Merke

Die Rationale hinter der SB-Operation ist die Vermeidung des „second hit“ und die damit verbundene Verbesserung des kindlichen Outcomes.

► Cave

Die häufigste Komplikation nach invasiven fetalen Therapien ist der vorzeitige Blasensprung.

Kongenitale Zwerchfellhernie

Die Inzidenz einer kongenitalen Zwerchfellhernie („congenital diaphragmatic hernia“, CDH) liegt bei 1/2500–1/5000, wobei sie in ca. 80 % linksseitig auftritt. **Assoziierte Fehlbildungen** sind in etwa 40 % zu finden. Eine CDH ist in ca. 10–30 % letal.

► Merke

Die CDH liegt in 80 % links.

Diagnose

Sonographisch fällt eine fetale Verdrängung des Herzens bzw. des Mediastinums auf, und es lassen sich je nach Befund Magen, Darm, Milz oder Leber im Thorax nachweisen. Neben einer **Leberherniation** in den Thorax ist eine niedrige „lung to head ratio“ (LHR), d. h. Verhältnis der Lungengröße auf der Gegenseite des Zwerchfeldefektes zum Kopfumfang, ein negativer Prognosefaktor [33, 34]. Die Lungengröße wird auf Höhe des **Vierkammerblicks** des Herzens gemessen, wobei der längste Durchmesser mit dem darauf senkrecht stehenden multipliziert wird (**Abb. 9**). Wird die LHR mit der LHR eines gesunden Feten zum gleichen GA verglichen, ergibt sich die o/e LHR („observed to expected LHR“), die unabhängig vom GA ist [35]. Eine LHR < 1,0 entspricht bei 22–28 SSW ungefähr einer o/e LHR ≤ 25 %, wobei von einer schweren **Lungenhypoplasie** ausgegangen wird.



Abb. 9 ▲ Linksseitige Zwerchfellhernie (CDH). Sonographisch fällt im Vierkammerblick eine Verdrängung des Herzens nach rechts auf. Der Magen befindet sich im Mediastinum. Die Größe des rechten Lungenflügels fließt in die Berechnung der „observed to expected lung to head ratio“ (o/e LHR) ein und ist ein wichtiger Prognosefaktor für das kindliche Überleben

Fetale Intervention

Physiologischerweise sezernieren die fetalen Lungen während der Schwangerschaft Flüssigkeit in die Luftwege, die während der **fetalen Atembewegungen** in das Fruchtwasser abgegeben wird. Darauf basierend, dass eine Okklusion der Trachea eine Ansammlung dieser Lungenflüssigkeit in der Lunge bewirkt und diese wiederum zu einer Dehnung und Förderung des Alveolenwachstums sowie zu vaskulären Veränderungen führt, ist die Idee der **trachealen Balloneinlage** entstanden. Kürzlich konnten Deprest et al. 2021 [9] mit einer kontrollierten, randomisierten Studie (**TOTAL-trial**) zeigen, dass sich das Überleben von Feten mit schwerer linksseitiger CDH (o/e LHR ≤ 25 %) durch eine fetale endoskopische Balloneinlage in die Trachea („fetal endoscopic tracheal occlusion“, FETO) signifikant verbessert (40 vs. 15 %). Hingegen konnte eine von derselben Studiengruppe durchgeführte, kontrollierte, randomisierte Studie zur moderaten CDH zwar eine Tendenz, aber keinen signifikanten Unterschied in der Überlebensrate durch FETO zeigen (63 vs. 50%; [10]). Details dieser beiden Studien sind in **Tab. 3** zusammengefasst.

Eine FETO wird bei einer schweren CDH normalerweise zwischen 27 und 29 SSW durchgeführt. Dabei wird der Ballon in der **fetalen Trachea** zwischen Carina und Stimmbändern platziert. Anschließend wird die korrekte Lage des Ballons mittels Ultraschall kontrolliert. Ziel ist es, diesen Ballon bei 34 SSW wieder mittels Fetoskopie zu entfernen, um die Alveolarzellen Typ II, die das **Surfactant** produzieren, ausreifen zu lassen.

Outcome

Während eine frühere randomisierte Studie in den USA für FETO keinen Benefit im Vergleich zum postnatalen Vorgehen zeigte, was hauptsächlich an der unerwartet hohen Überlebensrate der postnatal behandelten Kinder lag, wies die TOTAL-Studie bei der schweren CDH eine deutliche Verbesserung der Überlebensrate nach FETO aus [9]. In der TOTAL-Studie für schwere CDH wird in der FETO-Gruppe zudem eine deutlich niedrigere ECMO („extracorporeal membrane oxygenation“-Rate (5 vs. 29 %) bei hingegen signifikant höherer Rate an Frühgeburten nach vorzeitigem Blasensprung (75 vs. 29 %) beschrieben [9]. Sowohl in der FETO- als auch in der Kontroll-

Tab. 3 FETO („fetal endoscopic tracheal occlusion“-) Trial für schwere und moderate linksseitige Zwerchfellhernie (CDH; [9, 10])				
	Schwere CDH		Moderate CDH	
Definition LHR	LHR ≤ 25 %		o/c LHR 26–35 % oder 36–45 % mit Leberherniation in den Thorax	
FETO	27 + 0–29 + 6 SSW		30 + 0–31 + 6 SSW	
Lagedauer Ballon	34 (28–39) Tage		24 (19–28) Tage	
Notfallmäßige Entfernung	17 %		39 %	
	<i>FETO-Gruppe</i> (n = 40)	<i>Kontrollgruppe</i> (n = 40)	<i>FETO-Gruppe</i> (n = 62)	<i>Kontrollgruppe</i> (n = 49)
Überleben	40 %*	15 %*	63 %	50 %
ECMO	5 %*	29 %*	21 %	20 %
Frühgeburt < 37. SSW	75 %*	29 %*	64 %*	22 %*
Pulmonale Hypertonie	94 %	100 %	74 %	67 %
ECMO „extracorporeal membrane oxygenation“, LHR „lung to head ratio“, o/c LHR „observed to expected lung to head ratio“, SSW Schwangerschaftswoche *Signifikanter Unterschied zwischen der FETO- und Kontrollgruppe				

gruppe hatten die Feten in 95–100% postnatal eine **pulmonale Hypertonie**. Eine problematische Komplikation nach FETO ist die Notwendigkeit einer notfallmäßigen Entfernung des Ballons bei vorzeitigem Geburtsbeginn. Unter Studienbedingungen war dies in knapp 20% der Fall [9].

► Merke

Maßgebend für die Einteilung des Schweregrades einer CDH ist die o/e LHR.

Seltene Interventionen

Folgende invasive intrauterine Therapien werden seltener durchgeführt, und ihr Nutzen basiert bis dato auf einer schwächeren Evidenz. Trotzdem ist es wichtig, den Hintergrund und ihre Rationale zu kennen.

Fetale Aorten- und Pulmonalstenose

Kongenitale Aorten- bzw. Pulmonalstenosen haben eine Inzidenz von etwa 1:5000 respektive 1:6000 Geburten. In ausgeprägter Form führen diese bereits pränatal zu einer Überdehnung des davorliegenden Ventrikels und sekundär zu einer mangelnden Kontraktilität und Ausbildung einer **Endokardfibroelastose**. Letztlich führen die kritische Aortenstenose zu einem hypoplastischen Linksherzsyndrom und die Pulmonalstenose zum hypoplastischen Rechtsherzsyndrom. Eine 2020 veröffentlichte Übersichtsarbeit der Gruppe aus Boston zitiert Erfolgsraten der **ultraschallgesteuerten Aortenklappensprengung** (Valvuloplastie) mittels Ballon von 81%, sowie eine biventrikuläre Zirkulation bei Geburt von ~50% [13].

Der Eingriff wird in ausgewählten Fällen mit bereits kritischen Klappenstenosen, aber noch erhaltener **ventrikulärer Restfunktion** nach 20 SSW [13] durchgeführt.

Fetale untere Harnwegsobstruktion

Die untere Harnwegsobstruktion („lower urinary tract obstruction“, LUTO) hat eine Inzidenz von etwa 1:1500 Geburten. Die frühe Obstruktion der unteren Harnwege zeigt sich sonographisch initial durch eine **fetale Megavesica**, gefolgt von einem Oligohydramnion oder Anhydramnion und konsekutiver Lungenhypoplasie. Um eine Nierenschädigung und Lungenhypoplasie zu vermeiden, kann ein **vesikoamniotischer Shunt** (VAS) eingelegt werden. Eine multizentrische, kontrollierte, randomisierte Studie (PLUTO-Trial) bei LUTO zur Therapie mittels VAS wurde wegen mangelnder Rekrutierung abgebrochen [11]. Einzelne Zentren schlagen, um der **fetalen Nierenschädigung** vorzubeugen, eine Behandlung mittels VAS bereits im späten ersten Trimenon vor [12]. Ob diese Strategie zu einem besseren Outcome führt, ist zurzeit noch unklar.

Fetale kongenitale Lungen- und Atemwegsmalformation („congenital pulmonary airway malformation“, CPAM)

Große, zystische fetale Raumforderungen im Thorax können zur Lungenhypoplasie, aber auch zum Hydrops und zum intrauterinen Versterben des Feten führen. Mittels **Shunteinlage** in eine der

Zysten kann diese ins Fruchtwasser drainieren und damit zu einer Lungenentfaltung und Rückbildung eines **fetalen Hydrops** führen.

Fetaler bronchopulmonaler Sequester

Solide Raumforderungen im Thorax können ebenfalls zu Lungenhypoplasie und durch die Verschlechterung des venösen Rückflusses zu Hydrops und Herzversagen führen. In den vergangenen Jahren wurden erfolgreiche Fälle von **intrafetalen Gefäßablationen** durch Laserkoagulation beschrieben [15]. Aufgrund der kleinen Fallzahlen und fehlender randomisierter Studien sind diese Therapien noch zurückhaltend zu bewerten.

Fetales Steißbeinteratom

Große solide Steißbeinteratome können wegen der reichen Durchblutung und der dadurch verursachten **Herzbelastung**, zum Herzversagen oder intrauterinen Fruchttod führen. Es konnte gezeigt werden, dass dies durch eine fetoskopische Laserkoagulation oder Radiofrequenzablation der zuführenden Gefäße in gewissen Fällen vermieden und zudem das Wachstum des Tumors gehemmt werden kann [16]. Wegen kleiner Fallzahlen und der bisher fehlenden Evidenz gilt diese Therapie als experimentell.

Fazit für die Praxis

- Fortschritte in der Bildgebung und Medizintechnik haben mittlerweile dazu geführt, dass fetale Erkrankungen zunehmend früher erkannt und in bestimmten Fällen auch intrauterin behandelt werden können.
- Ziel der invasiven fetalen Therapie muss es sein, bleibende Schäden oder den intrauterinen Fruchttod zu verhindern.
- Frauen, die ein Kind mit kongenitaler Erkrankung erwarten oder bei denen Komplikationen auftreten, wie eine fetale Anämie oder ein fetofetales Transfusionsyndrom, sollten über die Möglichkeit der invasiven fetalen Therapie informiert und zur Beratung an spezialisierte Zentren zugewiesen werden.
- Wegen kleiner Fallzahlen ist es sinnvoll, dass intrauterine Eingriffe an den jeweiligen Referenzzentren durchgeführt werden.

Korrespondenzadresse

Dr. med. Ladina Vonzun
Klinik für Geburtshilfe, UniversitätsSpital Zürich
Frauenklinikstr. 10, 8091 Zürich, Schweiz
ladina.vonzun@usz.ch

Funding. Open access funding provided by University of Zurich

Einhaltung ethischer Richtlinien

Interessenkonflikt. Gemäß den Richtlinien des Springer Medizin Verlags werden Autoren und Wissenschaftliche Leitung im Rahmen der Manuskripterstellung und Manuskriptfreigabe aufgefordert, eine vollständige Erklärung zu ihren finanziellen und nichtfinanziellen Interessen abzugeben.

Autoren. L. Vonzun: A. Finanzielle Interessen: L. Vonzun gibt an, dass kein finanzieller Interessenkonflikt besteht. – B. Nichtfinanzielle Interessen: Oberärztin, Klinik für Geburtshilfe, UniversitätsSpital Zürich | Mitgliedschaften: SGGG/DGGG, SGUM/DGUM, FMH, VSAO. **N. Ochsenbein-Köblle:** A. Finanzielle Interessen: Forschungsförderung zur persönlichen Verfügung: Innosuisse-Projekt, 2021–2023, zur Therapie des vorzeitigen Blasensprungs. – Patent zur Therapie des vorzeitigen Blasensprungs: „Device and method for sealing a membrane“; European Patent-Nr. 18705560.3-1122. – B. Nichtfinanzielle Interessen: Leitende Ärztin in der Klinik für Geburtshilfe, UniversitätsSpital Zürich, Schweiz | Mitgliedschaften: Schweizerische Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (SGGG), Akademie Feto-Maternale Medizin Schweiz (AFMM), Schweizerische Akademie für Perinatale Pharmakologie (SAPP), Schweizerische Gesellschaft für Ultraschall in der Medizin (SGUM), Deutsche Gesellschaft für Gynäkologie und Geburtshilfe (DGGG), Arbeitsgemeinschaft für Geburtshilfe und Pränatalmedizin, Deutschland (AGG), Deutsche Gesellschaft für Perinatale Medizin (DGPM), International Fetal and Medicine and Surgery Society (IFMSS) | Ehrenmitglied: Rumänische Gesellschaft für minimal-invasive Chirurgie in der Gynäkologie.

Wissenschaftliche Leitung. Die vollständige Erklärung zum Interessenkonflikt der Wissenschaftlichen Leitung finden Sie am Kurs der zertifizierten Fortbildung auf www.springermedizin.de/cme.

Der Verlag erklärt, dass für die Publikation dieser CME-Fortbildung keine Sponsorengelder an den Verlag fließen.

Für diesen Beitrag wurden von den Autoren keine Studien an Menschen oder Tieren durchgeführt. Für die aufgeführten Studien gelten die jeweils dort angegebenen ethischen Richtlinien.

Open Access. Dieser Artikel wird unter der Creative Commons Namensnennung 4.0 International Lizenz veröffentlicht, welche die Nutzung, Vervielfältigung, Bearbeitung, Verbreitung und Wiedergabe in jeglichem Medium und Format erlaubt, sofern Sie den/die ursprünglichen Autor(en) und die Quelle ordnungsgemäß nennen, einen Link zur Creative Commons Lizenz beifügen und angeben, ob Änderungen vorgenommen wurden.

Die in diesem Artikel enthaltenen Bilder und sonstiges Drittmaterial unterliegen ebenfalls der genannten Creative Commons Lizenz, sofern sich aus der Abbildungslegende nichts anderes ergibt. Sofern das betreffende Material nicht unter der genannten Creative Commons Lizenz steht und die betreffende Handlung nicht nach gesetzlichen Vorschriften erlaubt ist, ist für die oben aufgeführten Weiterverwendungen des Materials die Einwilligung des jeweiligen Rechteinhabers einzuholen.

Weitere Details zur Lizenz entnehmen Sie bitte der Lizenzinformation auf <http://creativecommons.org/licenses/by/4.0/deed.de>.

Literatur

- Rodeck CH, Kemp JR, Holman CA, Whitmore DN, Karnicki J, Austin MA (1981) Direct intravascular fetal blood transfusion by fetoscopy in severe Rhesus isoimmunisation. *Lancet* 1(8221):625–627
- Stirnemann J, Slaghekke F, Khalek N, Winer N, Johnson A, Lewi L et al (2021) Intrauterine fetoscopic laser surgery versus expectant management in stage 1 twin-to-twin transfusion syndrome: an international randomized trial. *Am J Obstet Gynecol* 224(5):528.e1–528.e12
- Senat MV, Deprest J, Boulvain M, Paupe A, Winer N, Ville Y (2004) Endoscopic laser surgery versus serial amnioreduction for severe twin-to-twin transfusion syndrome. *N Engl J Med* 351(2):136–144
- Lewi L, Jani J, Deprest J (2005) Invasive antenatal interventions in complicated multiple pregnancies. *Obstet Gynecol Clin North Am* 32(1):105–126
- Amer MI, Abd-El-Maeboud KH, Abdelfatah I, Salama FA, Abdallah AS (2010) Human amnion as a temporary biological barrier after hysteroscopic lysis of severe intrauterine adhesions: pilot study. *J Minim Invasive Gynecol* 17(5):605–611
- Hüsler MR, Wilson RD, Horii SC, Bebbington MW, Adzick NS, Johnson MP (2009) When is fetoscopic release of amniotic bands indicated? Review of outcome of cases treated in utero and selection criteria for fetal surgery. *Prenat Diagn* 29(5):457–463
- Adzick NS, Thom EA, Spong CY, Brock JW 3rd, Burrows PK, Johnson MP et al (2011) A randomized trial of prenatal versus postnatal repair of myelomeningocele. *N Engl J Med* 364(11):993–1004
- Kabagambe SK, Jensen GW, Chen YJ, Vanover MA, Farmer DL (2018) Fetal surgery for myelomeningocele: a systematic review and meta-analysis of outcomes in fetoscopic versus open repair. *Fetal Diagn Ther* 43(3):161–174
- Deprest JA, Nicolaidis KH, Benachi A, Gratacos E, Ryan G, Persico N et al (2021) Randomized trial of fetal surgery for severe left diaphragmatic hernia. *N Engl J Med* 385(2):107–118
- Deprest JA, Benachi A, Gratacos E, Nicolaidis KH, Berg C, Persico N et al (2021) Randomized trial of fetal surgery for moderate left diaphragmatic hernia. *N Engl J Med* 385(2):119–129
- Morris RK, Malin GL, Quinlan-Jones E, Middleton LJ, Diwakar L, Hemming K et al (2013) The Percutaneous shunting in Lower Urinary Tract Obstruction (PLUTO) study and randomised controlled trial: evaluation of the effectiveness, cost-effectiveness and acceptability of percutaneous vesicoamniotic shunting for lower urinary tract obstruction. *Health Technol Assess* 17(59):1–232
- Strizek B, Gottschalk I, Recker F, Weber E, Flöck A, Gembruch U et al (2020) Vesicoamniotic shunting for fetal megacystis in the first trimester with a Somatex® intrauterine shunt. *Arch Gynecol Obstet* 302(1):133–140
- Friedman KG, Tworetzky W (2020) Fetal cardiac interventions: where do we stand? *Arch Cardiovasc Dis* 113(2):121–128
- Bermúdez C, Pérez-Wulff J, Arcadipane M, Bufalino G, Gómez L, Flores L et al (2008) Percutaneous fetal sclerotherapy for congenital cystic adenomatoid malformation of the lung. *Fetal Diagn Ther* 24(3):237–240
- Grozdeva L, Senat MV, Vandewynckele N, Fouquet V, Castaigne V, Le Bouar G et al (2021) Antenatal management of bronchopulmonary sequestration by Intrafetal vascular laser ablation under ultrasound control: narrative review of the literature and report of three cases. *Fetal Diagn Ther* 48(1):34–42
- Van Mieghem T, Al-Ibrahim A, Deprest J, Lewi L, Langer JC, Baud D et al (2014) Minimally invasive therapy for fetal sacrococcygeal teratoma: case series and systematic review of the literature. *Ultrasound Obstet Gynecol* 43(6):611–619
- Mari G, Deter RL, Carpenter RL, Rahman F, Zimmerman R, Moise KJ Jr et al (2000) Noninvasive diagnosis by doppler ultrasonography of fetal anemia due to maternal red-cell alloimmunization. Collaborative group for doppler assessment of the blood velocity in anemic fetuses. *N Engl J Med* 342(1):9–14
- Zimmerman R, Carpenter RJ Jr., Durig P, Mari G (2002) Longitudinal measurement of peak systolic velocity in the fetal middle cerebral artery for monitoring pregnancies complicated by red cell alloimmunisation: a prospective multicentre trial with intention-to-treat. *BJOG* 109(7):746–752
- Zwiers C, van Kamp I, Oepkes D, Lopriore E (2017) Intrauterine transfusion and non-invasive treatment options for hemolytic disease of the fetus and newborn—review on current management and outcome. *Expert Rev Hematol* 10(4):337–344
- Quintero RA, Morales WJ, Allen MH, Bornick PW, Johnson PK, Kruger M (1999) Staging of twin-twin transfusion syndrome. *J Perinatol* 19(8 Pt 1):550–555
- Rüegg L, Hüsler M, Krähenmann F, Natalucci G, Zimmermann R, Ochsenbein-Köblle N (2020) Outcome after fetoscopic laser coagulation in twin-twin transfusion syndrome—is the survival rate of at least one child at 6 months of age dependent on preoperative cervical length and preterm prelabour rupture of fetal membranes? *J Matern Fetal Neonatal Med* 33(5):852–860
- Lopriore E, Slaghekke F, Middeldorp JM, Klumper FJ, Oepkes D, Vandenbussche FP (2009) Residual anastomoses in twin-to-twin transfusion syndrome treated with selective fetoscopic laser surgery: localization, size, and consequences. *Am J Obstet Gynecol* 201(1):66.e1–66.e4
- Rüegg L, Hüsler M, Krähenmann F, Zimmermann R, Natalucci G, Ochsenbein-Köblle N (2020) Long-term outcome of monochorionic twins after fetoscopic laser therapy compared to matched Dichorionic twins. *Fetal Diagn Ther* 47(12):947–954
- Sutton D, Miller R (2020) Neurologic outcomes after prenatal treatment of twin-twin transfusion syndrome. *Clin Perinatol* 47(4):719–731
- Salomon LJ, Ortqvist L, Aegerter P, Bussières L, Staracci S, Stirnemann JJ et al (2010) Long-term developmental follow-up of infants who participated in a randomized clinical trial of amniocentesis vs laser photocoagulation for the treatment of twin-to-twin transfusion syndrome. *Am J Obstet Gynecol* 203(5):444.e1–444.e7
- Meuli M, Meuli-Simmen C, Hutchins GM, Yingling CD, Hoffman KM, Harrison MR et al (1995) In utero surgery rescues neurological function at birth in sheep with spina bifida. *Nat Med* 1(4):342–347
- Mohrle U, Ochsenbein-Köblle N, Mazzone L, Kraehenmann F, Hüsler M, Casanova B et al (2020) Benchmarking against the MOMS trial: Zurich results of open fetal surgery for Spina Bifida. *Fetal Diagn Ther* 47(2):91–97
- Moehrle U, Ochsenbein N, Vonzun L, Mazzone L, Horst M, Schauer S et al (2021) Fetal surgery for spina bifida in Zurich: results from 150 cases. *Pediatr Surg Int* 37(3):311–316
- Moldenhauer JS, Soni S, Rintoul NE, Spinner SS, Khalek N, Martinez-Poyer J et al (2015) Fetal myelomeningocele repair: the post-MOMS experience at the Children's Hospital of Philadelphia. *Fetal Diagn Ther* 37(3):235–240
- Danzer E, Thomas NH, Thomas A, Friedman KB, Gerdes M, Koh J et al (2016) Long-term neurofunctional outcome, executive functioning, and behavioral adaptive skills following fetal myelomeningocele surgery. *Am J Obstet Gynecol* 214(2):269.e1–269.e8

31. Vonzun L, Kahr MK, Noll F, Mazzone L, Moehrlen U, Meuli M et al (2020) Systematic classification of maternal and fetal intervention-related complications following open fetal myelomeningocele repair—results from a large prospective cohort. *BJOG*. <https://doi.org/10.1111/1471-0528.16593>
32. Sanz Cortes M, Lapa DA, Acacio GL, Belfort M, Carreras E, Maiz N et al (2019) Proceedings of the first annual meeting of the international fetoscopic myelomeningocele repair consortium. *Ultrasound Obstet Gynecol* 53(6):855–863
33. Gucciardo L, Deprest J, Done E, Van Mieghem T, Van de Velde Gratacos ME et al (2008) Prediction of outcome in isolated congenital diaphragmatic hernia and its consequences for fetal therapy. *Best Pract Res Clin Obstet Gynaecol* 22(1):123–138
34. Jani J, Keller RL, Benachi A, Nicolaides KH, Favre R, Gratacos E et al (2006) Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 27(1):18–22
35. Jani J, Nicolaides KH, Keller RL, Benachi A, Peralta CF, Favre R et al (2007) Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* 30(1):67–71



Invasive intrauterine Therapien

Zu den Kursen dieser Zeitschrift: Scannen Sie den QR-Code oder gehen Sie auf www.springermedizin.de/kurse-der-gynaekologe

? Welches Kriterium gehört *nicht* zu den Voraussetzungen einer invasiven fetalen Therapie?

- Einverständnis der Mutter
- Therapie kann weitere fetale Schäden oder den intrauterinen Fruchttod verhindern
- Die postpartale Behandlung ist der intrauterinen Therapie überlegen.
- Durchführung an dafür spezialisierten Zentren
- Exakte Diagnose der Erkrankung ist möglich.

? Für welche fetale Intervention gibt es eine große kontrollierte, randomisierte Studie, die den Nutzen belegt?

- Leichte kongenitale Zwerchfellhernie
- Aortenklappenstenose
- Spina bifida
- Intrauterine Transfusion
- Laserung bei Lungensequester

? Welches ist die häufigste Komplikation aller invasiven fetalen Therapien?

- Blutung
- Vorzeitiger Blasensprung
- Extreme Frühgeburt
- Intrauteriner Fruchttod
- Fetale Bradykardie

? Mit welcher der folgenden, *nichtinvasiven* Methoden lässt sich die fetale Anämie zuverlässig diagnostizieren?

- Fruchtwasserindex (AFI)
- Nabelschnurpunktion
- Messung der Flussgeschwindigkeit der A. cerebri media
- Ratio der MCA-PSV/AFI
- Hämoglobinbestimmung der Mutter

? Was trifft für die intrauterine Transfusion zu?

- Sie ist bei tiefen MCA-PSV(maximale systolische Geschwindigkeit der A. cerebri media)-Werten indiziert.
- Die Überlebensrate liegt bei 5–20%.
- Sie wird immer nur einmal durchgeführt.
- Die Überlebensrate liegt bei 95%.
- Betroffene Feten brauchen postnatal keine weiteren Transfusionen.

? Ihnen wird eine Patientin mit Zwillingsschwangerschaft bei 18. SSW mit neu aufgetretenem Polyhydramnion eines Feten zugewiesen. Sonographisch bestätigt sich die Fruchtwasserdiskrepanz mit einem tiefsten vertikalen Fruchtwasserdepot (DVP) bei Zwilling A von 12 cm und bei Zwilling B von 1,5 cm. Wie gehen Sie weiter vor?

- Im Mutterpass der Patientin wurde beim ersten Screening keine Chronizität festgehalten, Bilder der Frühschwangerschaft helfen nicht weiter.

- Sie führen eine Fruchtwasserentlastungspunktion das Polyhydramnions von Zwilling A durch.
- Sie ziehen das Screening für Gestationsdiabetes vor.
- Sie haben den hochgradigen Verdacht auf ein fetofetales Transfusionssyndrom (FFTS).
- Mit diesen Angaben ist das FFTS Stadium I bestätigt. Sie planen regelmäßige klinische und sonographische Verlaufskontrollen.

? Welche Aussage trifft für das fetofetale Transfusionssyndrom zu?

- Beim Stadium 3 soll zugewartet werden.
- Die Fruchtwasserentlastungspunktion ist eine kausale Alternative zur Lasertherapie.
- Ab Stadium 2 ist die Lasertherapie zu empfehlen.
- Das kindliche Outcome ist unabhängig vom Gestationsalter bei Geburt.
- Nach Lasertherapie muss in 80–90% mit dem intrauterinen Fruchttod mindestens eines Zwillings gerechnet werden.

? Für welche fetale Erkrankung hat in einer randomisierten Studie die offene fetale Chirurgie besser als eine postnatale Therapie abgeschnitten?

- Aortenklappenstenose
- Fetofetales Transfusionssyndrom
- Spina-bifida-Operation
- Kongenitale Zwerchfellhernie
- Intrauterine Transfusion

Informationen zur zertifizierten Fortbildung

Diese Fortbildung wurde von der Ärztekammer Nordrhein für das „Fortbildungszertifikat der Ärztekammer“ gemäß § 5 ihrer Fortbildungsordnung mit 3 Punkten (Kategorie D) anerkannt und ist damit auch für andere Ärztekammern anerkennungsfähig.

Anerkennung in Österreich: Für das Diplom-Fortbildungs-Programm (DFP) werden die von deutschen Landesärztekammern anerkannten Fortbildungspunkte aufgrund der Gleichwertigkeit im gleichen Umfang als DFP-Punkte anerkannt (§ 14, Abschnitt 1, Verordnung über ärztliche Fortbildung, Österreichische Ärztekammer (ÖÄK) 2013).

Hinweise zur Teilnahme:

- Die Teilnahme an dem zertifizierten Kurs ist nur online auf www.springermedizin.de/cme möglich.
- Der Teilnahmezeitraum beträgt 12 Monate. Den Teilnahmeschluss finden Sie online beim Kurs.
- Die Fragen und ihre zugehörigen Antwortmöglichkeiten werden online in zufälliger Reihenfolge zusammengestellt.

- Pro Frage ist jeweils nur eine Antwort zutreffend.
- Für eine erfolgreiche Teilnahme müssen 70% der Fragen richtig beantwortet werden.
- Teilnehmen können Abonnenten dieser Fachzeitschrift und e.Med-Abonnenten.

? Was ist ein typisches sonographisches Zeichen der Spina bifida?

- Makrozephalie
- Fehlende Bewegungen der oberen Extremitäten
- Banana-Sign
- Polyhydramnion
- Megavesica

? Sie sehen eine Patientin zum zweiten Screening. Beim Abdomenquerschnitt fällt Ihnen auf, dass der Magen sich *nicht* in der üblichen Ebene darstellen lässt, sondern auf Höhe des Herzens erscheint. Zudem ist das fetale Herz nach rechts verdrängt. Sie denken umgehend an eine kongenitale Zwerchfellhernie (CDH). Welche Aussage zur CDH trifft zu?

- Bei einer o/e LHR („observed/expected lung to head ratio“) $\geq 25\%$ liegt eine schwere Form vor.

- Der Nutzen einer FETO (fetoskopische endoskopische tracheale Okklusion) hinsichtlich des Überlebens ist für die moderate Zwerchfellhernie belegt.
- Die Leberherniation in den Thorax ist prognostisch ungünstig.
- Die Balloneinlage verhindert die Flüssigkeitssekretion der Lungen.
- Eine CDH zeigt sich sonographisch durch eine hyperechogene Raumforderung intrathorakal.



CME-Punkte sammeln in 3 Schritten

Als Zeitschriftenabonnent stehen Ihnen unter www.SpringerMedizin.de/cme alle zertifizierten Fortbildungskurse Ihrer Zeitschrift zur Verfügung.

So einfach sammeln Sie CME-Punkte:

➤ Registrieren

Um CME-Fortbildungen bearbeiten zu können, müssen Sie sich einmalig unter www.springermedizin.de/register registrieren. Bitte geben Sie bei der Registrierung die Lieferadresse Ihrer abonnierten Zeitschrift an, damit die Angaben Ihres Online-Accounts mit den Angaben Ihres Zeitschriften-Abonnements übereinstimmen. Die CME-Beiträge werden anschließend automatisch freigeschaltet.

➤ Beitrag auswählen

Sobald Sie sich mit Ihren Zugangsdaten angemeldet haben, können Sie auf www.SpringerMedizin.de/cme die gewünschten CME-Kurse Ihrer Zeitschrift nutzen. Die Kurse können jederzeit unterbrochen und später fortgesetzt werden.

➤ CME-Punkte sammeln

Zu jedem Fortbildungskurs gehört ein Fragebogen mit 10 CME-Fragen. Mit 7 richtigen Antworten haben Sie bestanden und erhalten umgehend eine Teilnahmebescheinigung!

Teilnehmen und weitere Informationen unter:
www.SpringerMedizin.de/cme

Unser Tipp: Noch mehr Fortbildung bieten die e.Med-Kombi-Abos. Hier stehen Ihnen die CME-Kurse der Fachzeitschriften von Springer Medizin in elektronischer Form zur Verfügung. Auf Wunsch erhalten sie mit den e.Med-Kombi-Abos außerdem eine gedruckte Fachzeitschrift Ihrer Wahl.

Testen Sie e.Med kostenlos und unverbindlich!

Jetzt informieren unter www.springermedizin.de ⇒ „Abo-Shop“
oder telefonisch unter 0800-77 80 777
(Montag bis Freitag, 10 bis 17 Uhr)