



Meuli mit Lupenbrille und Stirnlampe – der kleine Karl Felix nach der Geburt inmitten seiner glücklichen Familie in Berlin.

BILDER ADRIAN BAER / NZZ UND JONAS LUDWIG WALTER

Karl Felix

weitere Schäden am Nervensystem verhindern

Bei der Patientin ist auf Höhe der Brust eine Wand aus Tüchern hochgezogen worden. Am Kopfende befindet sich das Reich der Anästhesisten. Von hier aus überwachen sie die Wirkung und den Verlauf der Narkose sowie die vitalen Körperfunktionen der Frau, in erster Linie Atmung und Herzschlag. Dazu haben sie mehrere «Zugänge» in den Körper der Schwangeren gelegt. Zwei Katheter stecken in Venen, einer in einer Arterie, und ein weiterer führt – für die postoperative Schmerztherapie – an das Rückenmark heran.

Nach 50 Minuten Vorbereitungszeit gibt der Anästhesist Peter Biro das Startzeichen: «Die Patientin ist freigegeben», sagt er, worauf Martin Meuli und drei weitere Chirurgen, die alle mit montierter Lupenbrille und Stirnlampe am Operationstisch bereitstehen, mit ihrer Arbeit beginnen. Als Erstes wird die Bauchwand unterhalb des Nabels durchtrennt. Meuli kämpft sich Schicht um Schicht vor, zuerst mit dem Skalpell, dann mit dem Elektrokauter – worauf es im Saal nach verbranntem Fleisch zu riechen beginnt. Mit Haken wird die Bauchdecke offengehalten, so dass die Gebärmutter sichtbar wird. Bevor Meuli sie aufschneidet, schaut der Geburtshelfer Roland Zimmermann mit dem Ultraschallgerät, wo sich das Kind und die Plazenta befinden. Beides gilt es zu schonen. Nach Eröffnen der Gebärmutter wird der Blick auf den Fötus frei, und Meuli dreht das Kind, bis der Defekt am kleinen Rücken zum Vorschein kommt.

Im Gegensatz zu früher werden heute alle Kinder mit Spina bifida operiert. Das geschieht entweder nach der Geburt oder, wie bei Karl Felix, bereits im Mutterleib. Das Prinzip des Eingriffs ist

in beiden Fällen das gleiche: Das fehlgebildete Rückenmark wird in seine natürliche Position gebracht und zum Schutz vor weiteren Schäden mit Körpergewebe überdeckt. Dazu eignen sich die Rückenmarkshaut (Dura), Muskelgewebe und die Haut. Bei Karl Felix ist der Defekt so gross, dass die natürliche Haut zur Abdeckung nicht ausreicht. Meuli muss daher nach dem Verschluss der Dura noch ein künstliches Hautstück über die offene Stelle nähen.

Die Anästhesie sei bei fötalen Operationen eine heikle Gratwanderung, sagt Biro. Denn der Eingriff an der Gebärmutter könne leicht zu Wehen führen und damit eine Fehlgeburt des Kindes auslösen. Dies gelte es unter allen Umständen zu verhindern.

Dass die Gefahr einer Frühgeburt wie ein Damoklesschwert über dem Eingriff schwebt, zeigt sich auch an diesem Nachmittag bei Jennifer Meyer. «Die Patientin hat uterine Kontraktionen», sagt Meuli plötzlich, worauf die Anästhesisten sofort reagieren. Um die Gebärmutter zu entspannen, werden der Frau über eine Infusion Magnesium und Nitroglyzerin verabreicht. «Damit gehen wir bis an die Grenzen der Toxizität», sagt Biro. Zur Ruhigstellung der Gebärmutter werden auch hohe Dosen an Narkosemitteln eingesetzt. «Wir verwenden bis zu drei Mal so viel wie bei anderen Operationen», sagt Biro. Das führe zwangsläufig zu Kreislaufproblemen, die es zu beheben gelte.

Auch bei Jennifer Meyer ist der Blutdruck mit 80 auf 50 Millimeter Quecksilbersäule eher tief. Bei einer jungen Frau ohne Arteriosklerose sei das aber kein Problem, beruhigt Biro. «Die Durchblutung der Organe ist gewährleistet.»

«Wie geht es dem Fötus?», fragt Meuli zwischendurch. «Gut», antwortet eine Gynäkologin, die den Herzschlag des Kindes mit dem Ultraschallgerät überwacht. «Und der Mutter?» «In bester Verfassung», sagt Biro.

Bevor Meuli Gebärmutter und Bauchdecke wieder zunäht, wird noch das Fruchtwasser durch einen halben Liter warmer Infusionslösung ersetzt und ein Antibiotikum dazugegeben, damit es keine Infektion gibt. Danach wird die Patientin auf die interdisziplinäre Überwachungsstation gefahren, wo sie die nächsten 24 Stunden verbringen wird.

Meuli strahlt. Er ist mit dem Eingriff zufrieden. Beim Ausziehen der durchgeschwitzten Kleider sagt er: «Es war eine schwierige Operation, aber wir haben unser Ziel einer mehrschichtigen Überdeckung des Defekts erreicht.»

Heilung ist nicht möglich

Von der Operation erwarten die Meyers keine Wunder. Ihnen ist klar, dass die Spina bifida damit nicht zu heilen ist. «Mit Behinderung ist auf jeden Fall zu rechnen», sagt Marko Meyer. Mit dem Eingriff sollte sie aber weniger ausgeprägt sein. Die beiden hoffen, dass ihr Kind kurze Strecken wird laufen können. «Wir wollen uns aber nicht zu viel Hoffnung machen», sagt Jennifer Meyer. «Nicht, dass wir enttäuscht werden.»

Denn bei Karl Felix liegt eine schwere Form der Spina bifida vor, mit einem grossen Defekt auf Höhe des dritten Lendenwirbelkörpers. Das ist relativ weit oben. Die Wahrscheinlichkeit, dass die Beine zumindest teilweise gelähmt sind, ist daher gross – trotz Operation. Zudem ist mit Inkontinenz für Urin und

Stuhlgang zu rechnen. In diesem Fall müssten die Eltern regelmässig die Blase des Kindes katheterisieren und den Kot aus dem Enddarm entfernen. Darüber hinaus entwickeln viele Spina-bifida-Kinder einen Wasserkopf, was weitere Probleme und Operationen nach sich zieht (vgl. Grafik und Kasten).

«Unsere grösste Sorge ist, dass das Kind wegen der Operation zu früh auf die Welt kommt», sagt Jennifer Meyer. «Man möchte dem Kind ja nicht unnötig schaden.» Andererseits wisse man, dass die Operation für das Kind das Beste sei.

Dieses Wissen liegt seit 2011 vor. In diesem Jahr erschienen im «New England Journal of Medicine» die Ergebnisse einer an drei US-Kinderkliniken durchgeführten Studie. Die unter dem Akronym «Moms» bekannte Untersuchung musste vorzeitig abgebrochen werden, nachdem feststand, dass die pränatale Operationstechnik, wie sie auch in Zürich angeboten wird, dem konventionellen Vorgehen nach der Geburt überlegen ist. So entwickelten in der Gruppe der frühzeitig Operierten 40 Prozent der Kinder einen therapiebedürftigen Wasserkopf; in der Kontrollgruppe waren es 82 Prozent.

Und auch bezüglich neuromotorischer Entwicklung war der fötale Eingriff besser. Dies zeigte sich daran, dass 42 Prozent der so behandelten Kinder mit 30 Monaten selbständig gehen konnten; in der Kontrollgruppe schafften dies nur 21 Prozent. Die «Moms»-Studie machte allerdings auch deutlich, dass diese Vorteile ihren Preis haben: In der Pränatal-Gruppe wurden 79 Prozent der Kinder zu früh geboren, in der Kontrollgruppe nur deren 15 Prozent.

Es brauche noch ein paar Jahre, bis man letzte Gewissheit über das langfristige Befinden der früh operierten Kinder habe, sagt Meuli. Doch die bisherige Datenlage sei so gut, dass man Eltern, die sich gegen eine Abtreibung aussprechen, über die pränatale Operation informieren müsse. Und der Chirurg geht noch einen Schritt weiter: «Will man dem Kind die bestmögliche Chance geben, muss man die fötale Operation empfehlen.»

Geburt am Pfingstmontag

Nach der Operation ist Jennifer Meyer für über drei Monate ans Bett gefesselt. Wochenlang liegt sie in der Charité, wo aufkommende Wehen rasch mit Medikamenten unterdrückt werden. Wieder in Zürich, sind die Kontraktionen in der Nacht auf Pfingstmontag nicht mehr zu bremsen. Eine Woche früher als geplant kommt es zum Kaiserschnitt.

«Es brauche keine sterile Ich-habens-damit-zu-tun-Geburt», erinnert

sich Jennifer Meyer. Sie ist dankbar, dass sie nach der Entbindung das Kind kurz auf dem Bauch halten konnte. «Das war sehr schön.» Danach muss Karl Felix aber bereits wieder untersucht und am gleichen Tag erneut operiert werden.

Der grosse Defekt am Rücken sei schon beängstigend gewesen, sagt Marko Meyer, der bei der Geburt dabei war. Zum Glück sei er darauf vorbereitet gewesen. Für ihn war es wichtig, dass keine Rückenmarkflüssigkeit aus der Wunde austrat und die Kopfform normal aussah. «Ich habe dann sofort an den Füssen des Kleinen gekitzelt», sagt er. «Als sie sich bewegten, war das ein toller Moment.»

Die zweite Operation am Tag der Geburt sei abzusehen gewesen, erklärt Meuli. Die künstliche Haut musste durch eine natürliche Bedeckung ersetzt werden. Im MRI zeigte sich zudem, dass die Schutzschicht um das Rückenmark nicht überall genügend dick war. Es brauchte ein zusätzliches Polster in Form eines Muskellappens.

«Neurologisch sieht es sehr gut aus», sagt Meuli. Das Kind bewege die Beine praktisch normal, und es bestehe kein behandlungsbedürftiger Wasserkopf. Für eine definitive Beurteilung sei es aber noch zu früh, sagt der Chirurg warnend. Sicher wisse man das erst nach sechs Monaten. Derweil freut sich Jennifer Meyer auf die nächste Woche. Dann kann sie ihren Karl Felix endlich in die Arme schliessen. Um das Anwachsen des über dem Rückenmark angebrachten Muskellappens nicht zu gefährden, muss der Knabe für zehn Tage strikt auf dem Bauch liegen. «Es fällt mir schon schwer, wenn ich die andern Mütter sehe», sagt Jennifer Meyer, um sogleich zu relativieren: «Wenigstens kann ich ihn streicheln, füttern und die Windeln wechseln.» Das sei fast wie bei einem gesunden Baby.

Die meisten Probleme dürften erst später kommen. Deshalb sind weitere Untersuchungen in Zürich und Berlin geplant. «Wir sehen der Zukunft gelassen entgegen», sagt Jennifer Meyer. Die Spina bifida habe ihr Leben nicht komplett durcheinandergebracht. Es gehe hauptsächlich um pflegerische Fragen, meint Marko Meyer. «Das ist alles machbar, nichts, was uns angst macht.» Zudem habe die Krankheit auch positive Aspekte, indem sie etwa Menschen zusammenschweisse. Ohne die Unterstützung und Hilfe der Familie und Freunde wäre die Operation von Karl Felix nicht möglich gewesen, betont Jennifer Meyer. Schon die Betreuung von Tochter Mina sei eine logistische Herausforderung gewesen, sagt Marko Meyer, um wenig später glücklich zu verkünden: «Dass unser Kind jetzt seine Beine bewegt, ist die ganzen Strapazen wert.»

Martin Meuli: «Ich war von Anfang an dabei»

ni. · Als junger Arzt ging Martin Meuli 1993 mit seiner Ehefrau Claudia, einer Ärztin für plastische Chirurgie, für zwei Jahre ans Kinderspital der University of California. Die Klinik war damals das weltweit erste Zentrum, das menschliche Föten operierte. Die Spina bifida zählte allerdings noch nicht zu den Indikationen.

Um herauszufinden, ob Kinder mit dieser Fehlbildung von einer frühzeitigen Operation profitieren, stellte Meuli eine Arbeitsgruppe auf die Beine. Inspiriert hatten ihn die Arbeiten eines Pathologen der Johns Hopkins University in Baltimore. Dieser hatte das Rückenmark von Föten mit Spina bifida untersucht und dabei festgestellt, dass nur das freiliegende Nervengewebe geschädigt war. Die übrigen, durch natürliche Gewebe geschützten Anteile schienen dagegen anatomisch und funktionell unauffällig.

Diese Beobachtung legte nahe, dass die sogenannte «Two hit»-Hypothese stimmte und der frühzeitige Schutz des offenen Rückenmarks weitere Schäden verhindern konnte. Nach der «Two hit»-Hypothese führen bei Spina bifida zwei Mechanismen (oder «Schläge») zu den neurologischen Ausfällen. Der erste «Schlag» erfolgt mit dem fehlerhaften Verschluss des Neuralrohrs am Ende des ersten Schwangerschaftsmonats. Zum zweiten «Schlag» kommt es später in der Schwangerschaft, wenn das exponierte Rückenmark durch toxisches Fruchtwasser und direkte Traumatisierung weiter in Mitleidenschaft gezogen wird.

Meulis Forschergruppe, zu der auch seine Frau gehörte, studierte den Nutzen der pränatalen Operation erstmals bei Schafen. Dazu erzeugten sie bei den Föten eine Spina-bifida-ähnliche Läsion,

indem sie das Rückenmark auf Höhe der Lendenwirbelsäule freilegt. Als die Lämmer später zur Welt kamen, zeigten sie alle Charakteristika einer Spina bifida. Anders verhielt es sich, wenn die Forscher die Lämmer vorgeburtlich operierten. Dabei überdeckten sie den Defekt mit Muskelgewebe. Die Tiere entwickelten sich danach praktisch normal und konnten sogar Treppe steigen.

Mit dieser Arbeit – sie erschien 1995 in der allerersten Ausgabe der Fachzeitschrift «Nature Medicine» – haben die Meulis den experimentellen Nachweis erbracht, dass mit einem frühzeitigen Verschluss der Spina-bifida-Läsion die Funktion des Rückenmarks erhalten werden kann. Damit haben sie den Weg vorbereitet für die erste erfolgreiche Operation beim Menschen. Diese fand 1998 in Philadelphia statt.