

De landelijke aanbeveling:

Congenitale Hernia Diafragmatica (CHD)

De aanbeveling werd ontwikkeld door: Dr. A.F.J. van Heijst, kinderarts-neonatoloog, Radboud UMC, Prof. Dr. I. Reiss, kinderarts-neonatoloog, Sophia Kinderziekenhuis en Prof. Dr. D. Tibboel, kinderarts-kinderintensivist, Sophia Kinderziekenhuis in samenwerking met alle 10 Nederlandse NICU's met het doel meer eenheid van behandelingen tussen NICU's te krijgen. De aanbevelingen zijn deels gebaseerd op kennis uit wetenschappelijke studies (zie referenties), en deels op kennis waarover neonatologen/experts van die NICU's consensus hebben bereikt.

Samenvatting:

CHD is een ernstige aangeboren afwijking. Veelal zal de diagnose prenataal bekend zijn en kan de bevalling plaats vinden in één van de twee ECMO centra in Nederland (Nijmegen en Rotterdam). Af en toe echter worden kinderartsen onverwacht geconfronteerd met een kind met CHD.

De initiële opvang is gericht op primaire intubatie en stabilisatie post partum, vermijden van intensieve beademingsvoorwaarden en behandelen cq voorkomen van pulmonale hypertensie. Geadviseerd wordt om zo snel mogelijk contact op te nemen met één van de twee ECMO centra en patiënt over te plaatsen, ook indien aanvankelijk de kliniek 'mild' lijkt, omdat na een zogeheten 'honeymoonfase' er snel verslechtering kan optreden door toename van de pulmonale hypertensie.

Volledige aanbeveling

Doelgroep

Deze aanbeveling is bedoeld voor:

Kinderartsen en kinderchirurgen die onverwacht worden geconfronteerd met de geboorte van een kind met congenitale hernia diafragmatica en kinderarts-neonatologen/intensivisten die te maken krijgen met een kind met congenitale hernia diafragmatica

En gaat over: pasgeborenen met congenitale hernia diafragmatica.

Definities

In dit document worden de volgende definities gehanteerd:

Congenitale Hernia Diafragmatica: een stoornis in de aanleg van het diafragma, waardoor er een defect in het diafragma aanwezig is en buikorganen in de thoraxholte aanwezig zijn.

ECMO: Extra Corporele Membraan Oxygenatie. Een hart-longmachine neemt voor een deel het werk van het hart en longen over, waardoor deze organen de gelegenheid krijgen om te genezen.

Epidemiologie

Congenitale hernia diafragmatica (CHD) is een ernstige aangeboren afwijking die voorkomt bij ongeveer 1 op de 3000 pasgeborenen. Bij CHD is er een stoornis in de aanleg van het diafragma

waardoor er een defect hierin aanwezig is en buikorganen in de thoraxholte aanwezig zijn. Naast het diafragma defect is er een onderontwikkeling van de groei van beide longen en een abnormale longvasculatuur. Direct post-partum is er vaak sprake van ernstige cardiorespiratoire insufficiëntie waarvoor medische interventie noodzakelijk is.

In de meeste gevallen is het diaframadefect een geïsoleerde bevinding. Het kan ook onderdeel zijn van een syndroom of chromosomaal beeld.

Preventie

Sinds in Nederland structureel echoscopisch onderzoek wordt verricht in de zwangerschap wordt in de meeste gevallen de diagnose al prenataal vastgesteld. De geboorte kan dan plaats vinden in een van de twee Nederlandse ECMO centra, te weten het ErasmusMC- Sophia Kinderziekenhuis in Rotterdam of het Radboud UMC in Nijmegen, omdat hier ECMO behandelingen kunnen worden uitgevoerd.

Indien de diagnose CHD antenataal wordt gesteld vindt idealiter zo snel mogelijk verwijzing naar de bovengenoemde centra plaats om tot de beste prognose inschatting en counseling te komen.

Differentiaal Diagnose

Pneumothorax,

Cysteuze adenomatoïde malformatie van de long(en),

Intrathoracale tumoren (bijv. teratoom)

Diagnostiek

De initiële symptomatologie bestaat meestal uit tekenen van ernstige respiratoire insufficiëntie en pulmonale hypertensie waarvoor snelle interventie nodig is in de vorm van intubatie en beademing.

Indien de CHD niet antenataal bekend is kunnen de volgende symptomen wijzen op het bestaan van CHD:

1. Ernstige respiratoire insufficiëntie zonder beeld van meconiumaspiratiesyndroom, zonder verdenking op een sepsis.
2. Ingevallen buik
3. Bij CHD links verplaatsing van de harttonen naar de rechter hemithorax
4. Horen van darmperistaltiek in de thorax.

De diagnose kan worden bevestigd met een thorax foto.

Eerste handelingen en Therapie

Er is weinig evidence rondom de verschillende behandelingsmodaliteiten voor kinderen met congenitale hernia diafragmatica.

Er is in 2010 een consensus gepubliceerd door het CDH EURO consortium: (zie literatuurverwijzing)

Hierop zijn de onderstaande behandelingsadviezen gebaseerd.

Maatregelen eerste fase

1. Bij (antenataal vastgestelde) CHD wordt, om ernstige asfyxie te voorkomen en om te voorkomen dat de tractus digestivus met veel lucht wordt gevuld, primair geïntubeerd en gestart met kunstmatige ventilatie.
Start PIP 18-20 mbar,
maximale PIP 25 mbar
PEEP 2-5 mbar
(cave hypoplastische longen bij CHD!).
Frequentie 40-60/min. $T_{in} = 0.5$ sec
 FiO_2 op geleide van de saturaties: preductaal > 85% postductaal > 70% is initieel voldoende.
Starten met een FiO_2 van 1.0. Op geleide van SaO_2 en arteriële gassen: O_2 behoefte bijregelen.
Streefwaarden Preductaal:
 - PaO_2 : 9-13 kPa
 - SaO_2 : 85%-95%
 - $PaCO_2$: 6.5-8.0 kPa, mits de oxygenatie voldoende is en de pH tenminste 7.20 bedraagt en het lactaat ten maximale in de range van 3-5 mmol/l ligt.
 - pH: 7.20-7.45 zolang lactaat in de range van 3-5 mmol/l blijft.
 - Nog acceptabel zijn preductale saturaties tot de 85% (PaO_2 ongeveer 7 kPa) en postductale saturaties¹ van 70 % (PaO_2 ongeveer 5.3 kPa).

¹: Postductale saturaties worden non-invasief gemeten om een inschatting te maken van de mate van rechts-links shunt bij bestaande pulmonale hypertensie en zijn een tool om de effectiviteit van de behandeling van de pulmonale hypertensie te evalueren.

Bij HFO;
 - MAP 13-17 mbar
 - frequency: 10 Hz
 - delta P: 30-50
 - inspiratie-expiratie ratio 1:1.
2. Maagsonde en maagzuigdrainage (-10 cm H_2O) om darmuitzetting en verdere longcompressie te voorkomen. Niets per os.
3. Intraveneus infuus:
In 1^e instantie perifeer, zodat gestart kan worden met medicamenteuze therapie (zie 5).
Streven naar maximale vochttoediening op de 1^e levensdag van 50 ml/kg/24 uur. Dit i.v.m. de vaak bestaande neiging deze kinderen te overvullen.
4. Voorkom verslechtering van conditie:
 - "minimal handling".
 - voorkom zoveel mogelijk stress/koude.
 - **NIET** endotracheaal uitzuigen, tenzij zeer veel slijmproductie.
5. Medicamenteuze therapie:
 - Sedatie: midazolam: continu 0,1 - 0,2 mg/kg/uur.
 - Pijnstilling : Morfine oplaaddosis: 50 μ g/kg, start onderhoud 5-10 μ g/kg/uur

- Spierverslapping: in principe niet
 - i-NO bij bestaande pulmonale hypertensie en OI > 20
 - Er is afgezien van voor de behandeling van een IRDS, geen indicatie voor het routinematig geven van Surfactant.
6. Bij circulatoir falen: zie protocol neonatale shock.

Maatregelen tweede fase

Slechts indien maatregelen benoemd bij de eerste fase getroffen zijn, wordt overgegaan tot de volgende maatregelen:

- Inbrengen arteriële lijn, bij voorkeur preductaal, voor monitoring van bloeddruk en afname bloedmonsters.
- Inbrengen centraal veneuze catheter. Bij voorkeur dubbel lumen centraal veneuze lijn.
- Inbrengen blaascatheter.
- Cardiologisch consult ter uitsluiting van structurele hartafwijkingen en bepaling pulmonale hypertensie. Kan in ECMO centrum gebeuren!!

Zo spoedig mogelijk na de eerste opvang overleg met één van de twee ECMO centra, ook bij stabiele klinische situatie. Er kan sprake zijn van een ‘honeymoon fase’ waarna er ernstige verslechtering van de klinische situatie kan optreden door verergering van de pulmonale hypertensie. De meeste kinderen met CHD die ECMO behandeling nodig hebben voldoen binnen de eerste dag aan de criteria voor ECMO behandeling.

Indien een kind onverwacht in een niet NICU centrum wordt geboren heeft het de voorkeur na intubatie en initiële stabilisatie het kind te transporteren naar één van de twee ECMO centra.

Complicaties

De belangrijkste complicaties bij CHD patiënten zijn het optreden van ernstige pulmonale hypertensie en chronische longschade.

Daarom wordt geprobeerd hoge beademingsinstellingen te voorkomen en worden lagere oxygenatiewaarden en hogere CO₂ waarden geaccepteerd (zie boven).

Voorlichting

CHD is een ernstige aangeboren afwijking met een hoge mortaliteit en grote morbiditeit.

Behandeling is in Nederland gecentraliseerd in de 2 centra waar neonatale ECMO behandelingen worden uitgevoerd.

Literatuur

1. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe: the CDH EURO Consortium consensus.
2. Reiss I, Schaible T, van den Hout L, Capolupo I, Allegaert K, van Heijst A, Gorett Silva M, Greenough A, Tibboel D; CDH EURO Consortium. Neonatology. 2010;98(4):354-64. doi: 10.1159/000320622.

Vervolg en organisatie van zorg

Zoals boven al is vermeld wordt geadviseerd kort na de initiële opvang van een kind met CHD te overleggen met één van de twee ECMO centra voor overplaatsing van het kind met CHD.