



AWMF-Register Nr.	006/087	Klasse:	S1
-------------------	---------	---------	----

Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie

Zwerchfellhernie, Zwerchfelldefekt (Congenital Diaphragmatic Hernia [CDH])

Definition und Basisinformation

Angeborenes partielles oder totales Fehlen des Zwerchfells,
80 – 90% linksseitig, 10 – 20% rechtsseitig [Clark 1998; Colvin 2005]

- Hernie, wenn peritonealer Bruchsack thorakal vorhanden
- Defekt bei fehlendem peritonealem Bruchsack.

Meist posterolateral gelegen (Bochdalek), selten sternocostal (Morgagni)

Inzidenz zwischen 1:2000 und 1:5000 Geburten [Langham 2003]

Embryogenese nicht sicher geklärt, wahrscheinlich fehlender Verschluss der pleuroperitonealen Falte in der 6. Woche mit der Folge der Herniation der abdominalen Organe, Kompression der Lunge und resultierender Hypoplasie auf der betroffenen Seite [Clugston 2007]. Dieser Ablauf ist allerdings nicht unumstritten [Kluth 1996].

Heute mindestens 50% pränatale sonographische Erkennung [Colvin 2005; Gallot 2007].

Bestimmend für die postnatale Therapie und die Prognose sind die persistierende pulmonale Hypertonie des Neugeborenen (PPHN) und die Lungenhypoplasie [Hayakawa 2007].

Klinik und Leitsymptome

Abhängig von der Defektgröße und der postnatal meist schweren kardiopulmonalen Insuffizienz (Atemnotsyndrom), die wiederum vom Ausmaß der Lungenhypoplasie und der PPH bestimmt wird; Asymptomatik bei kleinen Defekten, echten Hernien, verspäteter Diagnose möglich. Fehlendes Atemgeräusch über der betroffenen Thoraxseite, ggf. Darmgeräusche thorakal, eingefallenes Abdomen.

Diagnostik

Pränatal: **Sonographie:** Herniation sichtbar ab der 18. Woche [Colvin2005; Gallot 2007]. Kritische Parameter sind die thorakale Leberposition bei linksseitigem Befund und eine Lung-to-Head-Ratio von <1 vor der 28. SSW
(lung-head-ratio (LHR): im thorakalen Querschnitt des Feten (Vierkammerblick) wird die hinter dem Herzen liegende Lunge in ihrer größten sagittalen und transversalen Ausdehnung vermessen, diese beiden Messwerte in mm werden miteinander multipliziert und durch den Kopfumfang in mm geteilt, der Quotient ergibt dann die LHR; unterschieden wird die absolute und die O/E [observed to expected] LHR).

MRT Mutter/Kind: Lungenvolumen (rFLV) des Feten

Von Schwangerschaftsalter und Leberposition unabhängige Parameter sind die relative LHR und das relative Lungenvolumen im MRT (rFLV).

rLHR $> 50\%$ und/oder rFLV $> 35\%$ der Norm \rightarrow ECMO-Notwendigkeit ungefähr bei 15% \rightarrow Entbindung (vaginal oder per Sectio ab der 37. SSW) an einer Klinik ohne ECMO, aber mit Erfahrung im Management eines Zwerchfelldefektes möglich [Kilian 2009]. Eine Evidenz hierfür fehlt aufgrund der geringen Fallzahlen, z.T. gibt es auch den Rat zur primären Entbindung im ECMO-Zentrum [Jani 2006].

Postnatal: **Auskultation:** Kein Atemgeräusch, ggf. Darmgeräusche über betroffener Seite.
Rö-Thorax: Enterothorax und meist typische, nach thorakal umgeschlagene Magensonde bei CDH li., homogene Verschattung durch prolabierte Leber bei CDH re.
Sono: Orientierende Erkennung von Begleitfehlbildungen Herz (50%; cave linksventrikuläre Hypoplasie mit reduzierter kardialer Pumpfunktion), Urogenitaltrakt (5%), ZNS (11%) [Bedoyan 2004]
Chromosomenanalyse bei multiplen Fehlbildungen oder Syndromen

Therapie

Intrauterin: fetoskopische Trachealokklusion mit Ballon, kann Aufholwachstum der Lunge erreichen [Kohl 2006]

Präoperativ: keine Maskenventilation, kein Nasen- oder Rachen-CPAP, nach Intubation keine Beutelbeatmung
orientierendes Stufenschema der postnatalen Beatmung, das in verschiedenen Zentren variiert wird

Sofortige Intubation, Magensonde, Sedierung



„gentle Ventilation“ (max. Beatmungsdruck 25 cmH₂O, PEEP 3-4 cm H₂O, max. Frequenz 60-80/min (I:E 1:2), max. O₂ 100%, Ziel: prädukt. SpO₂ > 90%



inhalatives NO: wenn paO₂ präduktal unter 80 mmHg und pulm. Hypertension nachgewiesen (RL-Shunt im Echo) als Therapieversuch gegen die PPHN, allerdings nur in ca. 20% effektiv; 20 ppm initial, dann heruntertitrieren



HFOV (Hochfrequenzbeatmung), wenn bei konv. Ventilation PIP > 25 cm H₂O, anhaltende Hyperkapnie, aber MAP (mittlerer Atemwegsdruck) < 15 cm H₂O: bessere CO₂ Elimination, wenn im Röntgen die vorhandene Lunge offen ist, kaum bessere Oxygenierung.



ECMO (extracorporale Membranoxygenierung)

Kriterien: SaO₂ präduktal > 85% oder postduktal > 70% nicht zu halten; CO₂-Anstieg trotz optimierter Beatmung; PIP > 28cm H₂O oder MAP > 17cm H₂O; inadäquater O₂-Austausch bei metabolischer Azidose (Laktat > 5mmol/l, pH < 7,2 postduktal); Hypotension trotz Volumen- und Katecholamingabe [Reiss 2010]

Kardiopulmonale Stabilisierung

Rekonstruktion des Zwerchfells erst nach kardiopulmonaler Stabilisierung („late repair“), da das Kind vom Zwerchfellverschluss nicht akut profitiert, sondern belastet wird. Ein hämodynamisch instabiles Kind wird durch die Operation nicht stabiler. Volumen reichlich, z.B. am 1. Lebenstag 70-120 ml/kgKG. Wenn Katecholamine, dann Suprarenin (< 0,2 µg/kg/min), aber cave Laktatacidose (Dobutamin öffnet ggf. intrapulmonale Shunts und senkt den peripheren Gefäßwiderstand). Sedierung/Analgesie z.B. mit Morphin (10-20 µg/kg/h), kann pulmonalen Gefäßwiderstand senken. Ist eine stabile, nicht mehr zu verbessernde Beatmungs- und Kreislaufsituation erreicht, kann/soll operiert werden.

Optimale OP-Kriterien: hämodynamisch stabil für 6-12 h, Blutdruckwerte im Normbereich, PPHN überwunden (FiO₂ < 0,5), kein ECMO, kein HFOV, verbesserte pulmonale Compliance, milde Beatmung [Harting 2007].

Wenn eine Beendigung der erweiterten Beatmungsmaßnahmen (ECMO/HFOV) nicht möglich ist: OP trotzdem in Betracht ziehen.

Bei persistierender pulmonaler Hypertension muss versucht werden, den Lungengefäßwiderstand zu senken: pH anheben, Phosphodiesterasehemmer wie Milrinon (Corotrop®), Sildenafil (Viagra®), Prostaglandine (Iloprost®, Flolan®)

Perioperativ: Zur OP-Vorbereitung gründliche Darmentleerung zur Volumenreduktion.

Rekonstruktion in aller Regel über Laparotomie, bei ausreichenden eigenen Zwerchfellrändern direkte Naht, bei drohender Spannung oder Agenesie Patchversorgung [Rowe 2003], am besten mit nicht resorbierbarem Material. Alternativ auch gestielter Bauchmuskelpatch; duodenales Kinking, Malrotation ausschließen

Bei hohem abdominellem Druck, drohendem abdominellem Kompartmentsyndrom → evtl. Bauchdeckenpatch notwendig

Bei Defekten mit mindestens guter dorsaler Zwerchfelleiste sowie hämodynamischer und kardiopulmonaler Stabilität thorakoskopische Operation möglich, wenn keine ECMO erfolgte und die Leber nicht herniiert ist, ggf. auch mit Patch [Yang 2005; Becmeur 2007; Gourlay 2009]

Ein Thoraxdrain ist optional; kein oder sehr milder Sog auf Thoraxdrain, um abrupten Mediastinalshift zu vermeiden [Harting 2007].

Postoperativ: Das intensivmedizinische Management mit allen Aspekten des Beatmungsregimes ist nicht Bestandteil dieser Leitlinie.

Kostaufbau nach Einsetzen von Darmgeräuschen resp. Sistieren von Magenresten. Passage kommt ggf. verspätet in Gang.

Röntgen-Thorax postoperativ (Zwerchfellposition, Mittelständigkeit des Mediastinums), danach optional je nach Klinik, ggf. auch Sono.

Chylothorax

Nachsorge und Prognose

Kontrolle 6. und 12. Monat, dann bis zum 5. Lebensjahr jährliche Kontrolle.

Im 1. Lebensjahr häufig Gedeihstörung (10 – 20%), v.a. wegen GÖR (6. Lebensmonat 40%, mit 2 Jahren 25%) und abhängig vom Ausmaß der Lungenhypoplasie

CDH-Rezidiv (4–80% abhängig von Defektgröße und Art der Versorgung), Trichterbrust (6.Lebensmonat 60%, mit 2 J. 25%), Ileus (<10%) [Bagolan 2007; Rowe 2003]

Überleben je nach Patientenselektion und Zentrum 70 – 90%

Nach der Neonatalperiode diagnostizierte Zwerchfellhernien zeigen meist eine milde respiratorische Symptomatik und/oder eine gastrointestinale Passagestörung, ggf. radiologischer Zufallsbefund bei Symptombfreiheit. Einfach chirurgisch zu versorgen, da die Lücke i.d.Regel nicht groß und die Lunge funktionell deutlich besser ist (keine pulmonale Hypertension). Die OP-Indikation wird bei Erkennung gestellt.

Literatur

Bagolan P, Morini F: Longterm follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (2007) 16: 134-144

Becmeur F, Reinberg O, Dimitriu C, Moog R, Philippr P: Thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia in children. *Semin Pediatr Surg* (2007) 16:238-244

Bedoyan J, Blackwell S, Treadwell M, Johnson A, Klein M: Congenial diaphragmatic hernia: associated anomalies on antenatal diagnosis. *Pediatr Surg Int* (2004) 20:170-176

Clark R, Hardin W, Hirschl R: Current surgical management of congenital diaphragmatic hernia: A report from the congenital diaphragmatic hernia study group. *J Pediatr Surg* (1998) 33:1004-1009

Clugston R, Greer J: Diaphragm development in congenital diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (2007) 16:94-100

Colvin J, Bower C, Dickinson J, Sokol J: Outcomes of congenital diaphragmatic hernia: A population-based study in Western Australia. *Pediatrics* (2005) 116:356-363

Gallot D, Boda C, Ughetto S, et al: Prenatal detection and outcome of congenital diaphragmatic hernia: A french registry-based study. *Ultrasound Obstet Gynecol* (2007) 29:276-283.

Gourlay DM, Cassidy LD, Sato TT, Lal DR, Arca MJ: Beyond feasibility: a comparison of newborns undergoing thoracoscopic and open repair of congenital diaphragmatic hernias. *J Pediatr Surg* (2009) 44:1702-1707

Harting M, Lally K: Surgical management of neonates with congenital diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (2007) 16:109-114

Hayakawa M, Seo T, Itakua A et al.: The MRI findings of the right sided fetal lung can be used to predict postnatal mortality an the requirement for extracorporeal membrane oxygenation in isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia. *Pediatr Res* (2007) 62:93-97)

Jani J, Keller RL, Benachi A: Prenatal prediction of survival in isolated left-sided diaphragmatic hernia. *Ultrasound Obstet Gynecol* (2006) 27:18-22

Kilian A, Schaible T, Hofmann V, Brade J, Neff K, Büsing K: Congenital diaphragmatic hernia: predictive value of MRI relative lung-to-head ratio compared with MRI fetal lung volume and sonographic lung-to-head ratio. *Am J Roentgenol* (2009) 192:153-158

Kluth D, Kejzer R, Hertl M, Tibboel D: Embryology of congenital diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (1996) 5:224-233

Kohl T, Gembruch U, Filsinger B: Encouraging early clinical experience with deliberately delayed temporary fetoscopic tracheal occlusion for the prenatal treatment of life-threatening right and left congenital diaphragmatic hernias. *Fetal Diagn Ther* (2006) 21:314-8

Langham M, Kays D, Beierle E: Twenty years of progress in congenital diaphragmatic hernia at the University of Florida. *Am Surg* (2003) 69:45-52

Nobuhara K, Wilson J: Pathophysiology of congenital diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (1996) 5:243-242

Rowe D, Stolar C: Recurrent diaphragmatic hernia. *Sem Pediatr Surg* (2003) 12:107-109

Yang E, Allmendinger N, Johnson S, Chen C, Wilson J, Fishman S: Neonatal thoracoscopic repair of congenital diaphragmatic hernia: selection criteria for successful outcome. *J Pediatr Surg* (2005) 40:1369-1375

Verfahren zur Konsensfindung

Erstellung im Auftrag der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie. Ziel war die Abstimmung der Diagnose- und Therapieleitlinie für eine kinderchirurgisch relevante Erkrankung des Neugeborenen mittels Delphi-Konferenzen. Die Mitglieder der Lenkungsgruppe Leitlinien der Deutschen Gesellschaft für Kinderchirurgie fungierten als Expertengruppe. Vom federführenden Autor und allen Mitglieder der Lenkungsgruppe wurden Erklärungen zu potentiellen Interessenkonflikten durch den Leiter der Lenkungsgruppe eingeholt und bewertet. Da in keinem Fall Interessenkonflikte angegeben wurden, waren keine Konsequenzen bzgl. des Abstimmungsverhaltens o.ä. zu ziehen.

Autor: S. Loff (Stuttgart)

Erstellungsdatum:	10/1999
Überarbeitung von:	04/2016
Nächste Überprüfung geplant:	12/2019

Die "Leitlinien" der Wissenschaftlichen Medizinischen Fachgesellschaften sind systematisch entwickelte Hilfen für Ärzte zur Entscheidungsfindung in spezifischen Situationen. Sie beruhen auf aktuellen wissenschaftlichen Erkenntnissen und in der Praxis bewährten Verfahren und sorgen für mehr Sicherheit in der Medizin, sollen aber auch ökonomische Aspekte berücksichtigen. Die "Leitlinien" sind für Ärzte rechtlich nicht bindend und haben daher weder haftungsbegründende noch haftungsbefreiende Wirkung.

Die AWMF erfasst und publiziert die Leitlinien der Fachgesellschaften mit größtmöglicher Sorgfalt - dennoch kann die AWMF für die Richtigkeit des Inhalts keine Verantwortung übernehmen. **Insbesondere bei Dosierungsangaben sind stets die Angaben der Hersteller zu beachten!**

© Deutsche Gesellschaft für Kinderchirurgie
Autorisiert für elektronische Publikation: AWMF online