

Die Behandlung des Neugeborenen mit angeborener Zwerchfellhernie

Christian Mann, Oskar Baenziger

Abteilung für Intensivmedizin und Neonatologie, Kinderspital Zürich

Summary

Management of newborns with congenital diaphragmatic hernia

The development of postnatal management of congenital diaphragmatic hernia is an example of twice-over revision of therapeutic forms which had become the established standard. Of particular interest is the changeover from the strategy of preoperative stabilisation with hyperventilation to a form of management which at first sight looks like the opposite, ventilation with permissive hypercapnia. The latter produces a markedly better result since its underlying concept takes into account a single but decisively important biofunctional factor, i.e. the better postoperative function of a lung that has been protected from barotrauma. Therapeutic forms which seemed sensible at the outset were found, in the light of later results, to be – interesting – aberrations ...

Die angeborene Zwerchfellhernie (congenital diaphragmatic hernia / CDH) tritt mit einer Prävalenz von 1:2500 Lebendgeborenen auf. Die Entwicklung des präoperativen Managements der CDH lässt sich als neues, interessantes und erstaunliches Kapitel an die Reihe der «Irrungen und Wirrungen» anfügen.

Bis zum Ende der achtziger Jahre des 20. Jahrhunderts galt die kongenitale Zwerchfellhernie als kinderchirurgischer Notfall. Die Operation möglichst bald nach der Geburt wurde angestrebt. Enttäuschend hoch lag allerdings die postoperative Mortalität mit Raten bis über 80%. Die pulmonale Hypertension stellte das grösste Problem dar [1].

Nach den Beobachtungen, dass die Prognose bei Patienten mit präoperativ niedrigeren CO₂-Partialdrücken (pCO₂) besser war als bei jenen mit normalen oder erhöhten pCO₂-Werten [2], wurde im präoperativen Management der CDH die Hyperventilation eingesetzt mit dem Ziel einer Reduktion des pulmonalen Gefässwiderstandes über die Senkung des pCO₂. Zum Teil wurden so tiefe Werte wie 20 mm Hg (2,7 kPa) angestrebt [3]. Erst nach dem Absinken des pulmonalen Gefässwiderstandes wurde die Operation durchgeführt [1].

Mit der Hyperventilation konnte zwar das Ziel eines Rückgangs der pulmonalen Hypertension erreicht werden, die negativen Folgen waren aber gravierend. Die hohen Beatmungsdrucke (bis 40 cm H₂O) und die hohen Beatmungsfrequenzen, die nötig waren, um niedrige pCO₂-Werte zu erreichen, verursachten ein bedeutsames

Baro-Volu-Trauma mit Schäden an den Alveolen, Lungenblutungen und sogar interstitieller Fibrose [4], eine «ventilator induced lung injury». Postoperativ stellten die verschlechterte Lungenmechanik und der erhöhte Sauerstoffbedarf infolge des Barotraumas schwerwiegende Komplikationen dar [5].

In den folgenden Jahren setzte man sich das Ziel, das iatrogene Barotrauma – dem man immerhin 25% der Todesfälle bei CDH zuschrieb – als vermeidbare Ursache der hohen Mortalität der CDH zu eliminieren [4,6].

Eine Korrektur und einen wesentlichen Fortschritt mit einer Senkung der Mortalität von 50% auf 25% brachte vor allem die Strategie der lungenschonenden Beatmung [7]. Wung u.a. limitierten die Spitzendrucke auf maximal 25 cm H₂O, liessen eine Hyperkapnie und eine postduktale Hypoxie zu und vermieden die Hyperventilation. Ursprünglich war diese Beatmungsform für Neonaten mit pulmonaler Hypertension ohne Zwerchfellhernie eingesetzt worden. Erst später wurde sie auch bei Neugeborenen mit CDH angewandt [8]. Nach Bohn u.a. ist ein CO₂-Wert bis 55 mm Hg (7,3 kPa) erlaubt [7]. Dass neben der Grösse der hypoplastischen Lungen ein anderer Faktor für das Überleben eine wichtige Rolle spielt, war bereits aufgefallen an der schwachen Korrelation der Lungengrösse mit der Überlebenswahrscheinlichkeit [6]. Weil das Neugeborene mit CDH eine zum Überleben zwar meist ausreichende, aber im Vergleich zum Normalkollektiv doch deutlich eingeschränkte Masse an Lungengewebe als Kapital mitbekommt, wurde die Erhaltung dieses Lungengewebes unter einer schonenden Beatmungstechnik als der bislang unbekannt, wichtige Faktor erkannt.

Die Therapie der pulmonalen Hypertension über eine invasive Beatmungsform erwies sich zudem als übereilt, denn auch unter einem Management mit permissiver Hyperkapnie tritt im Verlaufe von 2–20 Tagen eine ausreichende Senkung des pulmonalen Gefässwiderstandes ein, die postoperativ eine adäquate Hämodynamik ohne Rückfall in die fetale Zirkulation und ohne Drucküberlastung des rechten Ventrikels ermöglicht.

Die in den letzten Jahren beobachteten höheren Überlebensraten mit dem Einsatz der Hochfrequenzbeatmung stellen keine Konkurrenz zu dem oben beschriebenen Konzept dar, sondern dessen Bestätigung. Erwartungsgemäss wird

das Endresultat auch nach einer Hochfrequenzbeatmung besser sein, wenn unter einer permissiven Hyperkapnie schonendere Einstellungen auf dem Oszillator gewählt werden können, das heisst, wenn auch mit dieser Beatmungsform auf die Vermeidung einer Lungenüberdehnung geachtet wird [9]. Die Begrenzung des Mitteldrucks auf maximal 16 cm H₂O und auch die Begrenzung der Amplitude auf 35–45 cm H₂O führen zu besseren Ergebnissen [7].

Obwohl das Konzept der permissiven Hyperkapnie kritisiert wurde, da es aus retrospektiven Studien gewonnen wurde und noch keine randomisierten kontrollierten Studien existieren, kann festgehalten werden, dass keine der bisherigen Behandlungsformen der CDH eine dermassen starke Senkung der Mortalität zur Folge hatte [10].

Für die präoperative Beatmungsstrategie bei Neugeborenen mit CDH wird aufgrund der vorliegenden Ergebnisse heute Folgendes empfohlen: Eine schonende, höher-frequente, druckbegrenzte, niedrig-volumige Beatmung mit permissiver Hyperkapnie einzusetzen, bzw. bei der Hochfrequenzbeatmung den Mitteldruck und die Amplitude zu begrenzen, unter dieser Beatmung das Absinken der pulmonalen Hypertonie abzuwarten, und erst dann zu operieren.

Ein optimales Resultat kann erzielt werden, wenn zum Zeitpunkt der Operation eine Stabilisierung mit einem Beatmungs-Spitzendruck unter 25 cm H₂O und ohne – oder mit nur geringem – Rechts-Links-Shunt über den Ductus erreicht ist [7,9].

Literatur

- 1 Haugen SE, Linker D, Eik-Nes S, Kufas T, Vik T, Eggen BM et al. Congenital diaphragmatic hernia: determination of the optimal time for operation by echocardiographic monitoring of the pulmonary arterial pressure. *J Pediatr Surg.* 1991 May;26(5):560–2.
- 2 Boix-Ochoa J, Peguero G, Seijo G, Natal A, Canals J. Acid-base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 1974 Feb; 9(1):49–57.
- 3 Kays DW. Congenital diaphragmatic hernia and neonatal lung lesions. *Neoreviews.* 2006 Aug;7(8):428–39.
- 4 Sakurai Y, Azarow K, Cutz E, Messineo A, Pearl R, Bohn D. Pulmonary barotrauma in congenital diaphragmatic hernia: a clinicopathological correlation. *J Pediatr Surg.* 1999 Dec;34(12):1813–7.
- 5 Sakai H, Tamura M, Hosokawa Y, Bryan AC, Barker GA, Bohn DJ. Effect of surgical repair on respiratory mechanics in congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr.* 1987 Sep; 111(3):432–8.
- 6 Wilson JM, Lund DP, Lillehei CW, Vacanti JP. Congenital diaphragmatic hernia—a tale of two cities: the Boston experience. *J Pediatr Surg.* 1997 Mar;32(3):401–5.
- 7 Bohn D. Congenital diaphragmatic hernia. *Am J Respir Crit Care Med.* 2002 Oct 1;166(7):911–5.
- 8 Wung JT, Sahni R, Moffitt ST, Lipsitz E, Stolar CJ. Congenital diaphragmatic hernia: survival treated with very delayed surgery, spontaneous respiration, and no chest tube. *J Pediatr Surg.* 1995 Mar;30(3):406–9.
- 9 Desfrere L, Jarreau PH, Dommergues M, Brunhes A, Hubert P, Nihoul-Fekete C et al. Impact of delayed repair and elective high-frequency oscillatory ventilation on survival of antenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia: first application of these strategies in the more «severe» subgroup of antenatally diagnosed newborns. *Intensive Care Med.* 2000 Jul;26(7):934–41.
- 10 Bagolan P, Casaccia G, Crescenzi F, Nahom A, Trucchi A, Giolando C. Impact of a current treatment protocol on outcome of high-risk congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr Surg.* 2004 Mar;39(3):313–8.

Korrespondenz:

Dr. med. Christian Mann
Abteilung für Intensivmedizin
und Neonatologie
Universitäts-Kinderklinik
Steinwiesstrasse 75
CH-8032 Zürich
christian.mann@kispi.unizh.ch