

Zwerchfellhernie

Skript anlässlich einer internen Fortbildung 3/1998

Inhalt

- [1. Intrauterine Folgen](#)
- [2. Symptome](#)
- [3. Vorbereitung](#)
- [4. Erstversorgung](#)
- [5. Versorgung auf Station](#)
- [6. Operation](#)
- [7. Postoperative Pflege](#)
- [8. Komplikationen](#)

Zwerchfellhernie:

Zwerchfelldefekt mit Verlagerung der Bauchorgane in die Thoraxhöhle

- meist ist kein Bruchsack vorhanden
- Hemmungsmißbildung in der 3. - 8. SSW
- zu 80 % linksseitig

1. Intrauterine Folgen:

- Mediastinalverschiebung
- Hypoplasie der Lunge, auch der gesunden Seite
- Veränderungen des Lungengefäßsystems
- Bauchraum zu klein
- Darmdrehungsanomalien

Die Prognose hängt vom Grad der Lungenhypoplasie und von Begleitmißbildungen ab (50 %):

- Herzfehler
- Störungen im ZNS
- Fehlbildungen des Aortenbogens
- Trisomie 18
- Lungensequester

Weiterhin wird die Prognose von der pränatalen Diagnostik, der Entbindung in einem Perinatalzentrum, der optimalen

Erstversorgung und der sofort beginnenden kompetenten intensivmedizinischen Betreuung beeinflusst (Vermeidung von Hypoxie, Hyperkapnie und Azidose).

2. Symptome:

- Faßförmig aufgetriebener Thorax
- eingesunkenes Abdomen
- einseitige Atemexkursion
- Atemnot bei paradoxer Atmung
- rasch zunehmende Zyanose
- einseitig fehlendes Atemgeräusch (auch nach der Intubation)
- Verlagerung des Herzens
- Schocksymptomatik
- evtl. Darmgeräusche im Thorax

3. Vorbereitungen bei Ankündigung (UKE)

- Information des Hintergrundes und der Schichtleitenden Kinderkrankenschwester
- Hinzuziehung des 2. Hintergrundes und wenn möglich des Technikers
- Vorbereiten des Transportinkubators mit einem Infant Star® zur Oszillationsbeatmung
- frühzeitiger Transport des Inkubators in die Frauenklinik, dort anschließen (O₂, Wärme)
- Vorbereitung des Reanimationsraumes (bei Spontangeburt evtl. Kreissaal 5)
- Aufbau des 2. Infant Star® mit NO-Anschluß
- Bereitstellung für NVK und NAK, 3- Lumenkatheter und Pleuradrainage
- Sobald ungefähres Gewicht des Kindes bekannt Flolan®, Arterenol®, Dobutrex® und Dopamin® berechnen und aufziehen
- Benachrichtigung des Kinderchirurgen

4. Erstversorgung (UKE):

- keine Maskenbeatmung (Überblähung von Magen und Darm, Volumen des Enterothorax nimmt zu und die Lunge wird weiter zusammengedrückt), primäre Intubation durch den erfahrensten Arzt

- Beutelbeatmung auch am Tubus unter (fast) allen Umständen vermeiden
- der 2. Arzt legt einen peripheren Zugang, Volumengabe (Humanalbumin 5 %)
- Sedierung, Analgesie und Relaxierung sobald ein Zugang vorhanden ist
- Oszillationsbeatmung mit $FiO_2 = 1$, Frequenz 12 Hz, Amplitude maximal, IMV- Atemfrequenz 12/min, PEEP 6-8 cmH₂O, PIP so, daß gerade eben eine Thoraxhebung zu erkennen ist
- legen einer dicken Magensonde (offen lassen), engmaschiges Absaugen der Flüssigkeit und Luft
- evtl. Puffer und Suprarenin®
- BGA
- bei Pneumothoraxverdacht Drainage auf der Seite, auf der die funktionstüchtige Lunge vermutet wird (fast immer rechts), mit einer grauen Quickie; entscheiden, ob vor dem Transport eine großlumige Drainage erforderlich ist (im Zweifel ja)
- rasche Verlegung
- Lagerung auf der kranken Seite (nicht obligat), Oberkörper hoch
- Körpertemperatur um 37° C konstant halten. Hypoxie und Azidose sowie Hypothermie sind möglichst zu vermeiden, da die Kinder aufgrund der veränderten Lungengefäßstruktur besonders anfällig für eine PPHN sind.

5. Bei der Versorgung auf der Station steht im Vordergrund:

- effektive Beatmung:
Totraumreduziertes System, Hochfrequenzbeatmung, Inspirationsdruck möglichst niedrig, oft sind jedoch hohe Drücke von 25-35cm H₂O und mehr erforderlich; PEEP niedrig, da der venöse Rückstrom sonst eingeschränkt wird, Oszillations- und NO- Beatmung (20/40/80 ppm), Hyperventilation 35-45 paO₂ von 60-70 mmHg anstreben, FiO₂ von 100 % kann erforderlich sein, evtl. ECMO in Erwägung ziehen; Verlegung des Kindes ist nötig, Risiko ist abzuwägen.
- Stabilisierung des Kreislaufs:
RR - Messungen (arteriell), Humanalbumingabe bei Erstversorgung und Aufnahme, z.B. primäre Dopamin/Dobutrex® Gabe, FFP, wenn nötig Volumenersatz, da es infolge der Hypoxämie zu kapillären Membranschäden mit Zunahme des extrazellulären Volumen kommt. Bei hohem

Sauerstoffbedarf und instabilen Blutdruckwerten
Gabe von Tolazolin (z.B. Prisol®) oder
Prostacyclin (Flolan®); zunächst als Versuch, da
Gefahr des Blutdruckabfalls besteht.

- Minimal Handling, Vorbereitung des Bettes (offene Einheit), Wattekissen oder Gelmatte wegen Dekubitusgefahr, alle Maßnahmen zügig und in Ruhe durchführen, Wiegen beim Umlagern aus dem Transportinkubator, tracheales Absaugen nur zu zweit oder geschlossenes System, kein Beuteln, Vitalzeichenkontrolle angepasst (invasive Blutdruckmessung), gute Mund-, Nasen und Augenpflege, sonst eingeschränkte Grundpflege, Blasenkatheter kann auch entlastend sein.

Anzustreben ist die maximale Stabilisierung des Kindes als Vorbereitung auf die Operation. Dies kann Tage bis Wochen dauern (in der Regel 2 - 10 Tage).

Weitere Maßnahmen:

- Magensonde absaugen
- gute Sedierung: Grundsedierung mit Phenobarbital, Dauersedierung mit Fentanyl® und Dormicum®
- meist ist eine Relaxierung nötig
- transkutane Sonde präductal
- Temperatursonde
- BGA (Azidoseausgleich, sonst Verengung der Kapillaren)
- Arterieller Zugang
- ZVK Anlage, NVK in der unteren Lage, da die Leberschiebung eine radiologische Kontrolle des NVK unmöglich macht
- Blutroutine zur OP Vorbereitung, Blutgruppe, Kreuzblut
- Thoraxröntgen
- Herzecho
- Schädelsonographie
- Lagerung weiter auf der erkrankten Seite, Oberkörper hoch
- antibiotische Behandlung
- Mucosolvan in ANS- Dosis (10-30 mg/kg/d)
- Heparin 50-100 E/kg/d, Konakion s.c.
- Surfactant diskutieren
- chir. Konsil
- Elternaufklärung

6. Operation:

- Laparotomie
- Reposition des Enterothorax
- Verschluss des Zwerchfelldefektes in der Regel durch primäre Naht
- Einbringen einer Pleuradrainage

7. Postoperative Pflege:

- Weitgehend wie präoperative Pflege
- Blasenkatether wegen der Gefahr der Nahtinsuffizienz beim Ausdrücken der Blase (spontane Urinausscheidung ist wegen Relaxierung und Sedierung eingeschränkt), Bilanzierung
- dicke Magensonde offen, ablaufend
- Pleuradrainage zugfrei lagern und gut fixieren (evtl. ohne Sog)
- Lagerung weiterhin auf der betroffenen Seite
- Langsamer oraler Nahrungsaufbau
- Auf Darmentleerung achten (Sedierung und Relaxierung), evtl. rektale Einläufe erforderlich
- Physiotherapie erst nach Entfernung der Pleuradrainage und wenn da Kind stabil ist

8. Komplikationen:

- In der Frühphase: Pneumothorax
Stangulationsileus
- In der Spätphase: rezidivierende Atemwegsinfektionen, eingeschränkte Vitalkapazität der Lunge, Bridenileus, Ileus infolge Rotationsanomalien da keine normale Darmaufhängung besteht, Rezidiv (besonders bei rechtsseitiger Zwerchfellhernie), Entwicklungsstörung durch langen Krankenhausaufenthalt