

Verhütung von Komplikationen bei congenitalen Zwerchfelldefekten

H. P. Hümmer¹ und H. Segerer²

¹ Kinderchirurgische Abteilung der Chirurgischen Klinik (Direktor: Prof. Dr. F. P. Gall) und

² Kinderklinik (Direktor: Prof. Dr. K. Stehr) der Universität Erlangen-Nürnberg

Schlüsselwörter: Zwerchfelldefekte - Risiken - chirurgische Technik - perioperative Therapie.

Key words: Diaphragmatic defects - Risks - Surgical technique - Perioperative care.

Die ältesten Berichte über Zwerchfelldefekte stammen aus dem 16. und 17. Jahrhundert. Morgagni (1761), Stehelin (1761), Sir Astley Cooper (1789), Bochdalek (1848) und Korns (1921) lieferten erste Beiträge zur Pathophysiologie [1, 12]. Seit mehr als 50 Jahren werden kindliche Zwerchfellhernien erfolgreich operiert. Freilich wurden noch vor 30 Jahren selten Eingriffe während der ersten Lebensstunden durchgeführt. So gelangten zunächst nur ausgewählt günstige Fälle zur Operation; 85% der Kinder überlebten. Da diese Selektion inzwischen entfällt und nahezu alle Neugeborenen mit congenitalen Zwerchfelldefekten in Behandlung kommen, hat sich die Gesamtprognose trotz aller Fortschritte der operativen und intensivmedizinischen Therapie erheblich verschlechtert. Andererseits lassen Berichte und Untersuchungen der letzten Jahre vermuten, daß der letale Verlauf nicht selten auf inadäquate Therapie zurückzuführen und somit vermeidbar ist.

Präoperative Situation

Risikofaktoren

Allgemeines: Die congenitale Zwerchfellhernie kommt in einer Häufigkeit von 1:2000–1:4000 Lebendgeburten vor [4, 11].

Über familiäre Disposition wurde selten berichtet [4]. Das weibliche Geschlecht überwiegt in einigen Statistiken, in unserem eigenen Krankengut das männliche (1968–1984, $n = 64$, 1,7:1). Die linke Seite des Zwerchfells ist 4- bis 5mal häufiger betroffen als die rechte. Die Hernien oder Defekte sind meist op-

sterolateral lokalisiert. Anterolaterale Hernien treten meist später in Erscheinung, haben häufiger einen Bruchsack, verursachen meist flüchtige kardiorespiratorische oder gastrointestinale Störungen und sind prognostisch günstig.

Grotte et al. [6] sahen im Geburtsgewicht einen wichtigen Faktor: aus ihrem Krankengut starben 72% der Kinder mit weniger als 2500 g im Vergleich zu 38% der Ausgetragenen. Früh- und Mangelgeburt, Organunreife und vorbestehende Infektionen sind jedoch seltenere Probleme als die nachfolgend beschriebenen Störungen.

Frühdiagnose: Die Zwerchfellhernie ist der pränatalen Ultraschalldiagnostik zugänglich. Es ist nicht erwiesen, daß die vorzeitige Einleitung der Geburt die Prognose verbessert. Bei gestellter Diagnose sollte jedoch die Entbindung möglichst am Ort eines neonatologischen und kinderchirurgischen Zentrums erfolgen. Nur auf diese Weise ist bei Risikokindern die bestmögliche Operationsvorbereitung gewährleistet. Die wichtigsten Maßnahmen zur Erstversorgung sind:

1. Vermeidung einer Hypothermie
2. Dekompression des Magens (Sonde)
3. Keinesfalls Maskenbeatmung, stattdessen Intubation, assistierte Beatmung, Hyperventilation, keinesfalls Überdruckbeatmung. Ein Pneumothorax darf nicht entstehen!
4. Acidosekorrektur nach Volumensubstitution und Beatmung

Assoziierte Fehlbildungen: 95% der totgeborenen Kinder haben schwere assoziierte Fehlbildungen, insbesondere des zentralen Nervensystems [8]. Bei Lebendgeborenen werden assoziierte Fehlbildungen in unterschiedlicher Häufigkeit (37–72%) angegeben, wobei Rotations- und Fixationsanomalien des Darmes und Herzfehler (10%; im eigenen Krankengut 12 von 64) im Vordergrund stehen [4, 6, 14, 15]. Auch Oesophagus- und Duodenalatresie, Bauch- und Brustwanddefekte sowie die Lungensequestra-

Tabelle 1. Todesursache nach Sofortoperation (1. Lebenstag) congenitaler Zwerchfellhernien (1968-1984)

Todesursache	präop. kritisch <i>n</i>	präop. stabil <i>n</i>
PFC, Lungenhypoplasie	8	
Cava-Kompression	1	
Lungenkomplika- tion	2	1
asso. Fehlbildungen	1	2
insgesamt verstorben	11 (48%)	3 (19%)

tion kommen gleichzeitig vor. Nach Operation am 1. Lebenstag ($n=39$) starben 14 unserer Kinder (36%), assoziierte Fehlbildungen waren in 3 Fällen verantwortlich.

Lungenhypoplasie: Neugeborene mit congenitaler Zwerchfellhernie bieten häufig ein Atemnotsyndrom mit Tachykardie, Tachypnoe, Dyspnoe, asymmetrischen Thoraxexkursionen und Cyanose. Bei der Beurteilung des Röntgenbildes ist differentialdiagnostisch an Lungencysten, bronchogene Cysten, Lungensequestration und cystisch adenomatoide Fehlbildung zu denken. Neben dem Enterothorax besteht meist eine Verlagerung des Mediastinums, bei artefiziell beatmeten Kindern gelegentlich ein kontralateraler Pneumothorax oder ein Pneumomediastinum.

Die schlechte Prognose von Kindern, die während des 1. Lebensstages operiert werden müssen, wurde früher vorwiegend auf die Kompression der Lunge zurückgeführt [14], daher die schnellstmögliche Dekompression und Expansion der Lunge angestrebt. Die hypoplastische Lunge ist jedoch zunächst nicht ausdehnungsfähig, vielmehr durch anatomische Veränderungen (Verminderung an Volumen und Gewicht, verminderte Zahl der Bronchiolen und Alveolen, fetaler Charakter der Pulmonalarterien) charakterisiert [4, 11]. Auch die kontralaterale Lunge kann betroffen sein. Das Problem der hypoplastischen Lunge liegt weniger in der Reduzierung der Atemfläche als in der Widerstandserhöhung im Pulmonalkreislauf. Diese Situation wird verschlechtert durch Fortbestehen des Atemnotsyndroms (Vasoconstriction durch respiratorisch-metabolische Acidose, Verhinderung der postnatalen Lungengefäßdilatation) und durch Überdruckbeatmung (Alveolarruptur, interstitielles Emphysem, Airblock).

Persistierende fetale Zirkulation: Infolge der Widerstandserhöhung im Pulmonalkreislauf persistieren fetale Rechts-Links-Shunts durch Foramen ovale, Ductus arteriosus und intrapulmonale Kurzschlüsse. Hypoxie und Acidose verursachen zusätzlich Myokarddepression und Durchblutungsstörungen der Nieren, Oligurie und Hyperkaliämie. Hämodynamische Störungen erklären also die Mehrzahl der Todesfälle [2, 4, 6, 11, 14].

Von 39 Neugeborenen, die wir am 1. Lebenstag operierten, befanden sich 23 (59%) bereits präoperativ in kritischem Zustand; 11 (48%) dieser Kinder verstarben, dagegen nur 3 (19%) der präoperativ stabilen (Tabelle 1).

Konsequenzen für die präoperative Therapie

Ein Teil der präoperativ aufgrund der Blutgasanalyse als prognostisch ungünstig eingestuften Kinder kann durch entsprechende Vorbehandlung aus der „fatalen Zone“ herausgebracht werden [2, 14]. Für die Operationsvorbereitung ergeben sich die folgenden Konsequenzen:

1. **Lagerung:** Kopfende und gesunde Seite erhöht zur Erleichterung der Atemexkursion.
2. **Wärmeschutz:** Unterkühlung begünstigt Hypoxie, Acidose, Ateminsuffizienz.
3. **Dekompression** durch Magensonde und Rectaleinlauf. Aufblähung des Magens (Maskenbeatmung) verstärkt die Atemnot, meconiumgefülltes Colon erschwert operative Reposition und Bauchwandverschluß.
4. **Hypoxie:** Nasotracheale Intubation, assistierte Beatmung mit 100% O₂ bis zur Normalisierung von $p_{a_{O_2}}$ und $p_{a_{CO_2}}$. Cave Inspirationsdruck über 20 cmH₂O (Alveolarruptur, interstitielles Emphysem, Pneumothorax, Pneumomediastinum, Erhöhung des Pulmonalarteriendruckes)
5. **Acidosepufferung:** Natriumbicarbonat nach Intubation, Beatmung und Volumenssubstitution, andernfalls verstärkte CO₂-Retention.
6. **Vasodilatation** mit Tolazolin. Komplette Ansprechrate 27-57% [14]. Nachteil der passageren und unspezifischen Wirkung. Von Prostaglandinen wird eine mehr spezifische Wirkung auf den Lungenkreislauf erwartet.

Intraoperative Situation

Für die anaesthesiologischen Maßnahmen während der Operation gelten bezüglich der Hämodynamik und Ventilation entsprechende Gesichtspunkte wie präoperativ. Aus pathophysiologischer Sicht ist eine Hochfrequenzventilation mit niedrigem Beatmungsdruck zu bevorzugen. Ein Nabelarterienkatheter dient zur Überwachung der Blutgaswerte. Für den Vergleich des prä- und postductalen Kreislaufs (Rechts-Links-Shunt?) muß zusätzlich die A. radialis kanüliert werden. Weniger geeignet sind p_{O_2} -Hautsensoren.

Spezielle operative Maßnahmen

Zugang: Für Primäreingriffe am Zwerchfell bevorzugen wir den abdominalen Zugang durch mediane

Tabelle 2. Operatives Vorgehen bei congenitaler Zwerchfellhernie (1968-1984)

	Zwerchfell- direkt- verschluß	Zwerchfell- plastik	Bauchwand- plastik
Op. 1. Lebenstag (n = 39)	20	19	12
Op. 2. 10. Tag (n = 7)	6	1	0
Op. nach 21. Tag (n = 18)	18	0	0

oder linksparamediane Laparotomie, bei Rezidiven die Thoracotomie. Ein primär thorakales Vorgehen hätte folgende Nachteile:

- Übersehen assoziierter gastrointestinaler Fehlbildungen
- unkontrollierte Reposition
- intraabdominale Druckerhöhung bedarf abdominaler Erweiterungsplastik

Revision der Bauch- und Brusthöhle: Bei der Revision des Zwerchfells sind zu beachten:

- Lage und Größe der Lücke, Beschaffenheit des Hiatus oesophageus
- Bruchsack?
- Muskelränder subserös retrahiert?
- Ausdehnungsfähigkeit der ipsilateralen Lunge. Die hypoplastische Lunge bleibt meist auch unter optimaler Beatmung kollabiert
- assoziierte Lungensequestration? Abdomino-thorakale Gefäßverbindung?
- thorakal verlagerte Bauchorgane (Magen, Dünndarm, Colon ascendens und transversum, Milz, Leberlappen, Niere und Nebenniere)
- Rotationsanomalie? Ladd'sches Band, Duodenalstenose?
- Atresien?
- *Cave:* bei Reposition der Leber Verziehung und Kompression der V. cava!

Zwerchfellverschluß: In der Regel gelingt ein direkter Verschluß des Zwerchfeldefekts, wenn die retrahierten Ränder des muskulären Zwerchfells präpariert werden. Der Direktverschluß wird meist mit U-Nähten (Dexon® oder nicht resorbierbares Material) und zusätzliche Serosierungsnaht durchgeführt. In 20 von 64 Fällen unseres Krankengutes war ein plastischer Ersatz erforderlich, jedoch ausschließlich bei Neugeborenen in den ersten 48 Lebensstunden (Tabelle 2). Wir bevorzugen zu diesem Zweck lösungsmittelgetrocknete Dura. Als Alternative eignen sich Kunststoffimplantate (z. B. Marlex®) oder Muskel-

plastiken (M. latissimus dorsi, M. obliquus internus). Letztere haben den Nachteil des Zeitaufwandes und einer zusätzlichen Erweiterung des Eingriffs.

Bei Zwerchfellverschluß sind besonders sorgfältig Verletzungen der Nebenniere, Verziehung des Hiatus oesophageus und der V. cava inferior zu vermeiden.

Dekomprimierende Maßnahmen: Ob eine Thorax-Drainage überhaupt eingelegt werden soll, ist zu diskutieren. Zumindest ist zweifelhaft, ob sie die Ausdehnung der hypoplastischen Lunge fördert. Keinesfalls darf mit mehr als 2-3 cm H₂O gesaugt werden. Andernfalls wäre mit einer Verziehung des Mediastinums, Überblähung der kontralateralen Lunge, interstitiellem Emphysem, Pneumothorax, Zunahme der pulmonalen Hypertonie zu rechnen. Wir verwenden die Thorax-Drainage nur zur intermittierenden Sekretabsaugung. Bei beatmeten Kindern schließen wir sie zur Spannungspneumothorax-Prophylaxe an ein offenes Heimlich-Ventil an.

Die Gastrostomie wenden wir als Routinemaßnahme nicht mehr an. Zur Dekompression des Gastrointestinaltraktes ist sie entbehrlich. Alternative Maßnahmen sind Magensonde und Coloneinlauf. Andererseits kann die Gastrostomie zu Komplikationen führen (Magenverziehung, Obstruktion des Magenausgangs, Wundinfektionen).

Statt dessen bevorzugen wir zur Dekompression im Neugeborenenalter die Bauchwunderweiterungsplastik. Zu diesem Zweck nähen wir ein Duratransplantat in die Fascienlücke der Bauchwand ein. Die mobilisierte Haut läßt sich darüber spannungsfrei verschließen. Das von manchen Autoren vorgeschlagene Stretching der Bauchwand ist in vielen Fällen nicht ausreichend.

Besonderheiten bei Relaxatio diaphragmatica

Bei der echten Relaxatio diaphragmatica besteht eine muskuläre Hypoplasie des Zwerchfells. Das relaxierte Zwerchfell entspricht also einem großen Bruchsack. Während wir kleine Bruchsäcke bei typischen Zwerchfellhernien resezierieren, wäre diese Maßnahme bei der Relaxation des Zwerchfells wegen der Gefahr einer Phrenicusverletzung und erhöhten Rezidivwahrscheinlichkeit kontraindiziert [4]. Stattdessen führen wir die Plication des Zwerchfells von einem thorakalen Zugang her durch. Das gefaltete Zwerchfell wird an der Basis durch U-Nähte durchstochen, der Rand des gedoppelten Zwerchfells ventral und lateral an den Rippen fixiert. Die gleiche Maßnahme ist bei der neurogenen Zwerchfellparese (Geburtstrauma?) anwendbar.

Postoperative Situation

Auch im postoperativen Verlauf stehen Probleme der Ventilation, Oxygenisation, Hämodynamik (per-

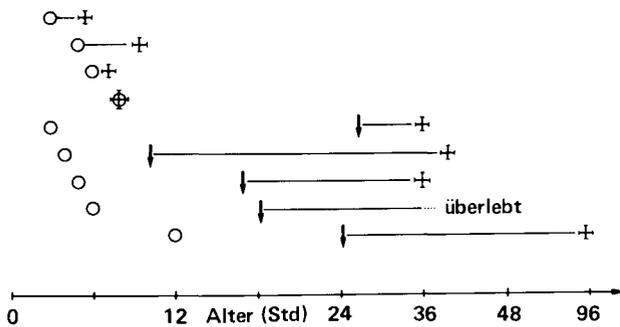


Abb. 1. Auftreten des „persistierenden fetalen Lungengefäßbettes“ (PFG) - „Honeymoon period“: O Operation, ↓ Beginn der Verschlechterung, + Zeitpunkt des Todes, — klinische Hinweise für PFG

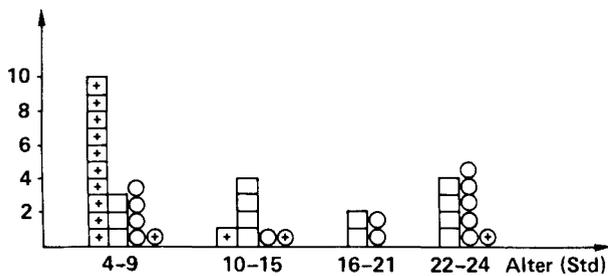


Abb. 2. Zeitpunkt der Operation der Verstorbenen (+), primär kritischen Überlebenden (□), primär stabilen Überlebenden (O) und primär stabilen Verstorbenen (⊕)

sistierendes fetales Gefäßbett), zusätzlich der gastrointestinalen Passage im Vordergrund.

Beatmung

Postoperativ kann die Entwicklung der muskulären Zwerchfellfunktion sowie die Expansion der hypoplastischen Lunge mehrere Wochen in Anspruch nehmen. Im Krankengut von Stauffer und Rickham entfalteten sich 50% der Lungen erst in der 2.-6. Woche [12]. Das entspricht unseren Beobachtungen. Diese Entwicklung kann und darf nicht durch eine Saug-Drainage forciert werden. Das Mediastinum muß unbedingt mittelständig gehalten werden [3, 4, 7]. Wie Tierexperimente zeigten, ist bei sogbedingter Mediastinalverziehung mit einer Letalität von 50% innerhalb von 24 Stunden zu rechnen.

Die Gefahr der Alveolarruptur besteht ebenfalls bei Beatmung mit hohem Mitteldruck (über 10 cm H₂O). Ziel der postoperativen Beatmung ist die Normalisierung von $P_{a_{O_2}}$ und $p_{a_{CO_2}}$. Sie erfolgt meist mit IMV (intermittent mandatory ventilation). Der Gasaustausch kann durch positiven endexpiratorischen Druck (PEEP 3-6 cm H₂O) oder Hochfrequenzventilation (100-300 Impulse pro Minute) verbessert werden. Letztere hat den Vorteil, daß bei geringem Beatmungsdruck eine verbesserte Ventilation und O₂-Versorgung erreicht wird. Infolge kleiner Atemhubvolumina wird die Hämodynamik nicht beeinflusst. Die postoperativ erforderliche Beatmungsdauer

er wird durch den präoperativen Zustand beeinflusst. Sie lag in unserem Krankengut bei Kindern, die am 1. Lebenstag operiert wurden, bei durchschnittlich 13 Tagen (präoperativ kritischer Zustand) bzw. bei 5 Tagen (präoperativ stabiler Zustand). Ähnlich verhielt es sich mit der Dauer der Intensivbehandlung (durchschnittlich 37 bzw. 13 Tage).

Eine prognostisch besonders ungünstige Komplikation des postoperativen Verlaufes ist der kontralaterale Pneumothorax bei beatmeten Kindern [5, 7]. Im Krankengut von Hecker und Achatz [7] starben 13 von 15 Kindern (86%) mit dieser Komplikation. Wir hatten 4 Patienten, bei denen unter konventioneller Überdruckbeatmung 0-3 Tage postoperativ ein Pneumothorax der Gegenseite auftrat. 2 dieser Kinder starben an Rechtsherzversagen bzw. respiratorischer Insuffizienz.

Hämodynamik

Hauptursache für eine postoperative Verschlechterung nach vorübergehender „Honeymoon period“ ist die Erhöhung des Pulmonalarterienwiderstandes durch Vasokompression und Vasoconstriction. Versuche, den entstehenden Rechts-Links-Shunt durch Ligatur des Ductus Botalli zu beeinflussen und die Lungenperfusion zu verbessern, führen meist zum akuten Rechtsherzversagen und sind daher kontraindiziert [6]. Die Vasoconstriction muß statt dessen beeinflusst werden:

- medikamentös durch Vasodilatoren (Tolazolin, Prostaglandin E 1, I 2)
- durch adäquate Ventilation, Verbesserung der Sauerstoffversorgung, Therapie der Acidose, Wärmeregulierung

Wenig Erfahrung besteht mit einem extracorporalen Membranoxygenator [14]. Durch Kanülierung der V. jugularis interna und A. carotis interna und Perfusion des Aortenbogens mit sauerstoffreichem Blut wurde in einzelnen, sonst hoffnungslosen Fällen die Zeit bis zur pulmonalen Drucksenkung überbrückt [14].

Abbildung 1 zeigt den postoperativen Verlauf bei 9 Neugeborenen des eigenen Krankengutes, die sich während oder nach der Operation verschlechterten. In allen Fällen traten Symptome des persistierenden fetalen Kreislaufes innerhalb von 24 Stunden postoperativ auf. Nur eines dieser Kinder überlebte. Vorübergehendes Ansprechen auf Tolazolin-Therapie erlaubt nach unseren Erfahrungen noch keine prognostische Aussage.

Gastrointestinale Passage

11 von 49 überlebenden Kindern unseres Krankengutes entwickelten postoperativ Darmpassagestörungen. In 9 Fällen trat eine Ileussympomatik bis zu 2 Wochen postoperativ auf. Die Relaparotomie er-

Tabelle 3. Sterblichkeit nach Frühoperation (1.-2. Lebensstag) congenitaler Zwerchfeldefekte (Literaturübersicht)

Autor	postoperativ verstorben	[%]
Stauffer, Rickham [12] (1978)	27/68	40
Grotte et al. [6] (1979)	52/103	50
Wurnig et al. [15] (1980)	9/19	47
Waldschmidt, Berlien [13] (1982)	15/27	56
Wiener [14] (1982)	38/66	58
Reinbold et al. [10] (1985)	5/19	31
eigenes Krankengut (1968-1984)	14/39	36
insgesamt	160/341	47

gab 1 congenitales Ladd'sches Band, 1 Pancreas anulare mit Duodenalstenose, bei 4 Kindern Adhäsionen oder Briden, wobei 1 Patient 2mal relaparotomiert wurde. Bei 2 Kindern entwickelte sich eine hypertrophische Pylorusstenose, die durch Pyloromyotomie behandelt wurde. Mit der enteralen Ernährung konnte durchschnittlich am 5. (1.-30.) postoperativen Tag begonnen werden.

Als Konsequenz der auch von anderen Autoren angegebenen postoperativen Darmpassageprobleme sind zu fordern:

1. sorgfältige Revision des Darmes bei der Erstoperation
2. atraumatische Operationstechnik
3. Vermeidung eines hohen Bauchinnendruckes (Bauchwunderweiterungsplastik).

Gesamtprognose

Postoperative Sterblichkeit

Bei Frühoperation während der ersten 48 Lebensstunden sterben nach vielen Statistiken mehr als 50% der Kinder (Tabelle 3), wobei die Selektion eine erhebliche Rolle spielt. Da heute auch viele Kinder mit infauster Prognose durch schnelle Diagnose, verbesserte Transport- und intensivmedizinische Möglichkeiten zur Operation gebracht werden, sterben postoperativ relativ mehr Kinder als in früheren Jahrzehnten. Andererseits stirbt fast kein Kind mehr, bei dem die Operation erst nach dem 2. oder 3. Lebensstag durchgeführt wird (Abb. 2).

Boix-Ochoa et al. [2] unterschieden bei congenitaler Zwerchfellhernie 4 prognostische Gruppen, je nach präoperativem Sauerstoff- und Kohlendioxidpartialdruck und Reaktion dieser Parameter auf assistierte Beatmung mit 100% O₂. Wiener [14] unterteilt die Kinder in 3 Risikogruppen:

I: Kein persistierender fetaler Kreislauf, geringe oder keine Lungenhypoplasie

II: Persistierender fetaler Kreislauf mit oder ohne „honeymoon“, Lungenhypoplasie primär ipsilateral, temporäre postoperative Besserung

III: a) persistierende postoperative Hypercapnie und/oder Hypoxie, bilaterale Lungenhypoplasie, b) schwerer Herzfehler assoziiert.

In diesen Gruppen ergab sich eine Letalität von 0% (0 von 14) in Gruppe I, 58% (19 von 33) in Gruppe II, 100% (19 von 19) in Gruppe III. Folgende Todesursachen stehen im Vordergrund:

- Lungenhypoplasie, insbesondere bilateral
- persistierende fetale Zirkulation bzw. Wiederauftreten eines Rechts-Links-Shunts bei pulmonaler Hypertonie
- Unreife, assoziierte Fehlbildungen (Herzfehler)
- Infektion, Blutungen (Zentralnervensystem), Ileus
- inadäquate Vorbereitung (Hypothermie, Acidose, Schock, Überdruckbeatmung)
- inadäquate intra- und postoperative Maßnahmen (Erhöhung des Bauchinnendruckes, Mediastinalverziehung durch Saug-Drainage, Überdruckbeatmung mit postoperativem Pneumothorax oder interstitiellem Emphysem)

Von 64 Patienten des eigenen Krankengutes starben postoperativ 14 Kinder (22%). In 8 Fällen spielten persistierende fetale Zirkulation und Lungenhypoplasie, in 3 Lungenkomplikationen, in 3 Fällen assoziierte Fehlbildungen, in 1 Fall zusätzlich die Kompression der V. cava inferior eine entscheidende Rolle.

Langzeitergebnisse

10 von 64 (16%) unserer Patienten mußten sich einer Reoperation unterziehen. Es handelte sich um 7 echte Rezidive und um 3 Fälle einer sekundären Relaxatio diaphragmatica nach Dura-Patch-Plastik.

Langzeituntersuchungen der operierten Kinder ergeben in etwa 1/3 der Fälle persistierende Ventilationsstörungen, gehäuft nach thorakalem Vorgehen [9]. Ferner werden Einschränkungen der Zwerchfellbeweglichkeit, Thoraxdeformitäten, Wirbelsäulendeformierungen, Narbenhernien im Bereich der Bauchwand, Hiatushernie und gastro-oesophagealer Reflux beschrieben. In vielen Fällen von Lungenhypoplasie dürften zeitlebens Perfusionsstörungen persistieren, die jedoch offenbar selten zu einer Einschränkung der Leistungsfähigkeit führen.

So sollte bei Kindern mit congenitaler Zwerchfellhernie auch bei primär kritischem Zustand immer der Versuch einer optimalen Behandlung unternommen werden. Es ist zu hoffen, daß sich in Zukunft durch adäquate perioperative Therapie die Mehrzahl der Kinder in der Risikogruppe II und III retten läßt.

Zusammenfassung. Die Sterblichkeit wegen congenitaler Zwerchfellhernie ist während der letzten 25 Jahre nicht wesentlich zurückgegangen. Die meisten

Kinder, die mehr als 24 Stunden nach der Geburt zur Operation kommen, überleben. Am ersten Lebenstag liegt die postoperative Sterblichkeit bei 47%. Aufgaben des Kinderchirurgen sind Verschluss und Stabilisierung des Zwerchfells und Dekompression des Abdomens. Einige der Risikopatienten können durch Hochfrequenzventilation und medikamentöse Beeinflussung des fetalen Gefäßbettes gerettet werden. Die wichtigsten Todesursachen sind Lungenhypoplasie mit persistierendem fetalem Kreislauf, Komplikationen der Beatmung oder Saug-Drainage (Pneumothorax, interstitielles Emphysem, Mediastinalverziehung, infolgedessen pulmonale Hypertonie und Rechts-Links-Shunt), assoziierte Herzfehler.

Summary. The mortality rate from congenital diaphragmatic hernia is not much better than it was 25 years ago. Most children, who are more than 24 hours of age at operation, survive. On the first day of life postoperative mortality is about 47%. Pediatric surgical problems are stabilization of the diaphragm and abdominal decompression. Some risk patients may be brought out of the fatal zone by high frequency ventilatory support and pharmacologic reversal of the fetal circulation. The most important causes of death are (1) pulmonary hypoplasia with abnormal pulmonary vascular reactivity and persistent fetal circulation, (2) iatrogenic pneumothorax, interstitial emphysema, mediastinal shifting with subsequent pulmonary hypertension and right to left shunting, and (3) associated cardiac malformations.

Literatur

1. Bloss, R.S., Aranda, J.V., Beardmore, H.E. (1981) Congenital diaphragmatic hernia: Pathophysiology and pharmacologic support. *Surgery* 89: 518
2. Boix-Ochoa, J., Peguero, G., Seijo, G., Natal, A., Canals, J. (1974) Acid-base balance and blood gases in prognosis and therapy of congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 9: 49
3. Cloutier, R., Fourmier, L., Levasseur, L. (1983) Reversion to fetal circulation in congenital diaphragmatic hernia: A preventable postoperative complication. *J. Pediatr. Surg.* 18: 551
4. Genton N., Ehrensperger, J. (1982) Posterolaterale Zwerchfellhernien. In: *Kinderchirurgie*. Hrsg.: M. Bettex, N. Genton, M. Stockmann; Thieme, Stuttgart
5. Gibson, Ch., Fonkalsrud, E.W. (1983) Iatrogenic pneumothorax and mortality in congenital diaphragmatic hernia. *J. Pediatr. Surg.* 18: 555
6. Grotte, G., Hagberg, S., Lännergren, K., Löhr, G., Nettelblad, S.C. (1979) Postoperative causes of death in pediatric surgery: Analysis and conclusions for the therapy. In: Hrsg.: *Progress in pediatric surgery*. P.P. Rickham, W.Ch. Hecker, J. Prévot; Urban & Schwarzenberg, Baltimore München, Vol. 13
7. Hecker, W.Ch., Achatz, M. (1985) Postoperativer Pneumothorax nach Eingriffen wegen Zwerchfellhernien und -defekten. *Chirurg* 56: 319
8. Holder, Th. M., Ashkraft, K. M. (1979) Congenital diaphragmatic hernia. In: *Pediatric surgery*. Hrsg.: M. M. Ravitch; Year Book Medical Publishers, Chicago, Vol. 1
9. Kuffer, F. (1982) Sternokostale und retrosternale Zwerchfellhernie (Morgagni). In: *Kinderchirurgie*. Hrsg.: M. Bettex, N. Genton, M. Stockmann; Thieme, Stuttgart
10. Reinbold, W.D., Reinwein, H., Abel, M. (1985) Angeborene Zwerchfelldefekte. *MMW* 127: 464
11. Schärli, A. F. (1983) Kongenitale Zwerchfellhernien. *Z. Kinderchir.* 38: 19
12. Stauffer, U.G., Rickham, P.P. (1978) Congenital diaphragmatic hernia and eventration of the diaphragm. In: *Neonatal surgery*. Hrsg.: P.P. Rickham, J. Lister, J. M. Irving; Butterworths, London
13. Waldschmidt, J., Berlien, P. (1982) Technisches Vorgehen bei der Anwendung von lyophilisierter Dura zum Verschluss großer Körperwanddefekte. *Z. Kinderchir.* 38: 114
14. Wiener, E.S. (1982) Congenital posterolateral diaphragmatic hernia: New dimensions in management. *Surgery* 92: 670
15. Wurnig, P., Balogh, A., Hopfgartner, L. (1980) 15 Jahre chirurgische Versorgung angeborener Zwerchfellhernien. *Z. Kinderchir.* 29: 134

Priv.-Doz. Dr. H. P. Hümmel
 Kinderchirurgische Abteilung
 Chirurgische Universitätsklinik
 Maximiliansplatz
 D-8520 Erlangen