

Het bepalen van de overlevingskansen van een kind met congenitale hernia diafragmatica

Door:

*Dr Arno van Heijst, kinderarts-neonatoloog, Amalia Kinderziekenhuis-Radboudumc Nijmegen
en*

Prof Dr Dick Tibboel, kinderintensivist, Sophia Kinderziekenhuis-ErasmusMC, Rotterdam

Congenitale hernia diafragmatica (CHD) is een (ernstige) aangeboren afwijking die bij ongeveer 1 op 2500-3000 kinderen voorkomt.

Bij CHD is er sprake van een gat (defect) in het middenrif. Organen die in de buik horen te liggen kunnen door dit gat (deels) in de borstholte komen te liggen. Daarbij is er sprake van een minder goede ontwikkeling van de longen en afwijkingen in de rijping van de bloedvaten in de longen. Dit is het meest opvallend voor de long aan de kant waar het middenrifdefect zit. Maar ook de andere long heeft een minder goede ontwikkeling.

CHD komt meestal aan de linkerkant voor (85%). Bij ongeveer 13% is het rechtszijdig en bij 2% is het middenrif aan beide kanten aangedaan.

Naast de middenrif- en longafwijking kunnen er ook andere organen niet goed aangelegd zijn zoals het hart en de nieren. CHD kan onderdeel zijn van een syndroom of horen bij een chromosoomafwijking tot in ongeveer 30% van de gevallen.

De kansen op overleving van een kind met CHD worden onder andere bepaald door het al of niet aanwezig zijn van afwijkingen aan andere organen, het bestaan van een syndroom of het aanwezig zijn van chromosoomafwijkingen. In deze gevallen is de kans op overleving vaak minder groot dan wanneer er sprake is van een zogeheten geïsoleerde CHD waarbij deze ongunstige factoren niet aanwezig zijn.

De diagnose CHD wordt tegenwoordig meestal al in de zwangerschap vastgesteld, sinds er aan alle zwangeren in Nederland een echo bij 20 weken zwangerschap wordt aangeboden.

Gynaecologen en kinderartsen hebben samen geprobeerd of het mogelijk is om de ernst van de CHD voor de geboorte vast te stellen en daarmee de kansen op overleving.

Bij geïsoleerde CHD wordt deze overlevingskans vooral bepaald door een al of niet voldoende werking van de longen en de mogelijkheden van het kind om zelf adem te halen. Daarnaast spelen ook de bloedvaten van de longen een belangrijke rol in de ernst van het ziek zijn van het kind. Het is bekend dat deze bloedvaten van de longen anders van vorm zijn en daardoor kleiner en stugger zijn dan de bloedvaten van gezonde kinderen. Het gevolg hiervan is dat er een hoge bloeddruk optreedt juist in deze longbloedvaten (pulmonale hypertensie).

De minder goede ontwikkelde longen en de hoge bloeddruk in de longbloedvaten zorgen ervoor dat ademen moeilijk kan zijn voor kinderen met CHD en dat er een groot probleem kan zijn om voldoende zuurstof in het bloed op te nemen en koolzuur kwijt te raken.

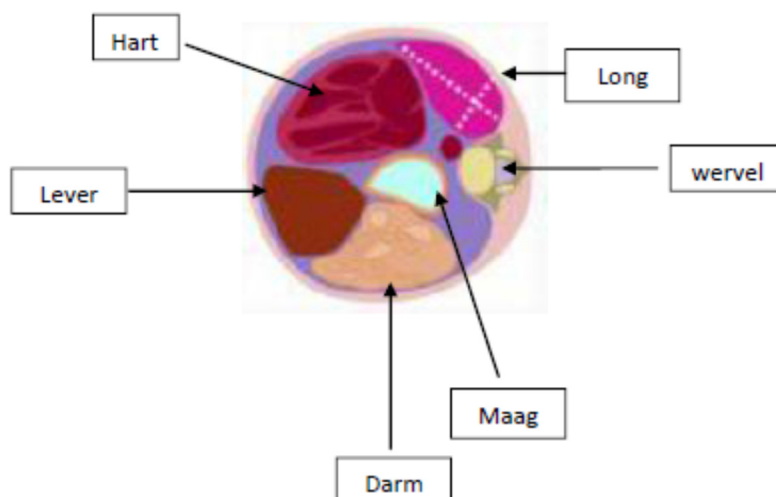
De ernst van onderontwikkeling van de longen en de ernst van de pulmonale hypertensie hangen nauw met elkaar samen.

Doordat de meeste kinderen met CHD redelijk vroeg in de zwangerschap worden ontdekt ontstond de mogelijkheid om deze kinderen gedurende de zwangerschap te volgen. De idee was dat wellicht het vóór de geboorte meten van de grootte van de longen iets zou kunnen zeggen over de werking van de longen na de geboorte en dus de kans op overleving.

Hiervoor is men de grootte van de longen gaan meten en heeft hierbij steeds gekeken naar de long aan de andere zijde dan het middenrifdefect. Dus bij een hernia links bestudeert men de rechter long en omgekeerd.

Om de longgrootte te meten wordt er een standaard opname gemaakt waarbij de lengte en de breedte van de long in die opname worden gemeten en met elkaar worden vermenigvuldigd. Een standaardopname wil zeggen dat bij alle kinderen de meting op precies dezelfde wijze wordt uitgevoerd. Zo zijn de metingen goed met elkaar te vergelijken. Zie figuur 1.

Figuur 1. Standaard opname van de borstkas van een kind met congenitale hernia diafragmatica



De lengte en de breedte van de long worden gemeten (de witte stippellijnen) en met elkaar vermenigvuldigd als maat voor de long grootte (a).

Dit getal wordt gedeeld door de omtrek van het hoofd van het kind (b).

Door a door b te delen (a:b) wordt de zogenaamde lung to head ratio (LHR) bepaald.

De longgrootte wordt dan vergeleken met de omtrek van het hoofd van het kind omdat de groei van het hoofd niet wordt beïnvloed door de afwijking CHD. Zo ontstaat de long-hoofd ratio (Lung-to-Head Ratio, LHR). De LHR is dus de verhouding tussen longgrootte en de omtrek van het hoofd. Een kind met een ernstigere vorm van CHD heeft een kleinere long dus een lagere LHR dan een kind met een minder ernstige CHD.

Door nu de bij het kind gevonden LHR waarde (de Observed (=waargenomen) LHR) te vergelijken met de LHR waarde die een kind zonder CHD van dezelfde zwangerschapsduur zou moeten hebben (Expected (=verwachte) LHR) krijgt men een getal wat over een belangrijk deel van de zwangerschap hetzelfde blijft. De Observed ten opzichte van Expected LHR wordt O/E LHR genoemd en is dus een redelijk constante waarde in de zwangerschap. Dat wil zeggen dat deze voor 1 kind niet veel zal veranderen. Daarmee is deze waarde te gebruiken onafhankelijk van bij welke zwangerschapsduur deze is gemeten.

Samengevat: men meet tijdens een standaard echo opname de lengte en breedte van de long aan de andere kant dan waar het middenrif defect zit. Men meet de omtrek van het hoofd van het kind. Men deelt de long grootte door de hoofdomtrek (LHR). En deelt deze LHR door de waarde van een gezond kind van dezelfde zwangerschapsduur. Zo krijgt men de Observed to Expected LHR (O/E LHR) welke dus een maat is voor de onderontwikkeling van de long van het kind met CHD.

Naast de grootte van de long blijkt ook het feit of (een deel van) de lever in de borstholte ligt een rol te spelen op de kansen op overleving. Met uitzondering van de ernstigste groep van CHD kinderen geldt voor de andere groepen dat een kind met (een deel van) de lever in de borstkas een minder goede kans op overleving heeft.

In het begin van deze eeuw hebben een aantal ziekenhuizen die veel kinderen met CHD zien gegevens verzameld over de O/E LHR metingen en het al of niet aanwezig zijn van lever in de borstkas.

Vervolgens is bij alle kinderen waarbij er in de zwangerschap metingen gedaan zijn gekeken naar de overleving. Op die manier heeft men kinderen kunnen indelen in groepen qua longgrootte en leverpositie.

Er zijn vier groepen (figuur 2):

De groep van zeer ernstige (extreme) CHD:

- O/E LHR < 15%; nauwelijks/geen overleving. Hier speelt de aanwezigheid van lever in de borstkas geen rol.

De groep ernstige (severe) CHD:

- O/E LHR 15-25% met lever in de borstkas: overleving ongeveer 10%
- O/E LHR 15-25% met lever in de buik: overleving ongeveer 20%

De groep matig ernstige (moderate) CHD:

- O/E LHR 26-35 % met lever in de borstkas: overleving ongeveer 30%
- O/E LHR 26-35% met lever in de buik: overleving ongeveer 55%

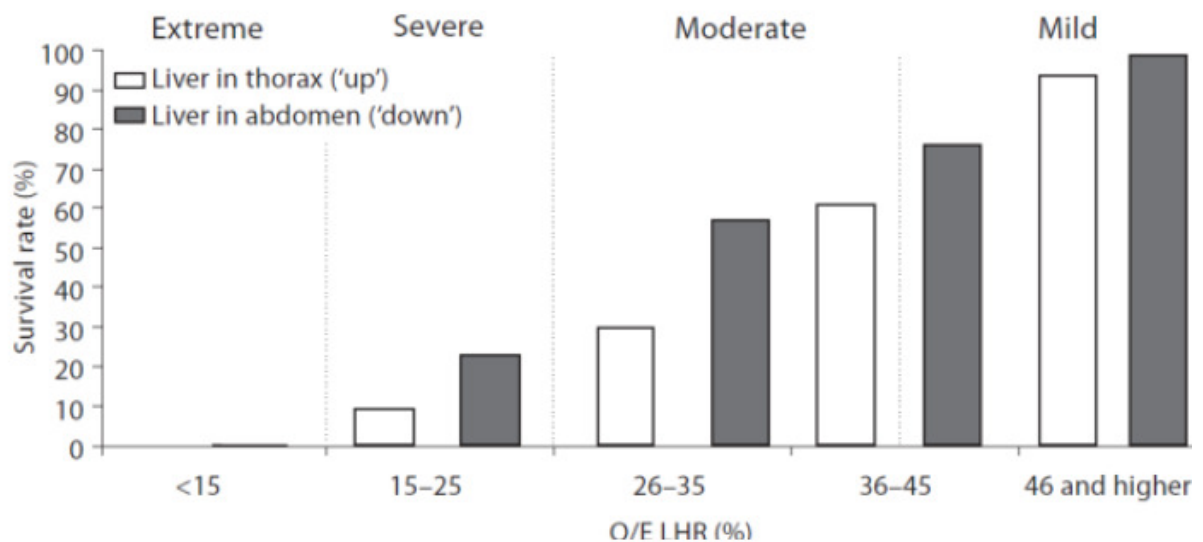
- O/E LHR 36-45% met lever in de borstkas: overleving ongeveer 60%

De groep milde (mild) CHD:

- O/E LHR 36-45% met lever in de buik: overleving ongeveer 75%
- O/E LHR boven de 46% met lever in de borstkas: overleving ongeveer 95%
- O/E LHR boven de 46% met lever in de buik: overleving ongeveer 100%

Figuur 2

Overzicht van de overleving (survival rate) uitgesplitst naar O/E LHR en leverpositie



Liver in thorax = lever in de borstholte

Liver in abdomen = lever in de buikholte

Bron: Antenatal prediction of lung volume and in-utero treatment by fetal endoscopic tracheal occlusion in severe isolated congenital diaphragmatic hernia. JA Deprest, AW Flemmer, E Gratacos, K Nicolaidis. Seminars in fetal and neonatal medicine 2009;14:8-13

Voor het bepalen van de longgrootte wordt niet alleen gebruik gemaakt van de lengte x breedte meting maar kan ook worden gekozen voor het meten van de omtrek van de long (tracermethode). Verder is het mogelijk met behulp van 3 dimensionale echo het volume van de long te berekenen. Of dit te doen op basis van een 3 dimensionale reconstructie van de long bij een MRI onderzoek in de zwangerschap. De laatste methodes zijn ingewikkelder en een MRI is daarnaast ook een extra belastend onderzoek voor de zwangere. Indien er onduidelijkheid is over de diagnose kan een MRI goede aanvullende betekenis hebben.

Hoe betrouwbaar zijn deze getallen?

De getallen zijn gebaseerd op gegevens die door diverse grote centra zijn aangeleverd. Een goede meting is van belang om betrouwbare getallen te krijgen. Het iets anders meten van de longgrootte kan de uitkomst wijzigen. Dit is vooral van belang daar waar de metingen op de grens tussen twee groepen zit. De grenzen zijn heel scherp en als je net wel of net niet in een bepaalde groep zit maakt dat voor de overlevingskans veel uit. Dit is niet logisch omdat je eerder verwacht dat de overgangen tussen de verschillende groepen van ernst geleidelijk zijn.

Deze metingen gaan over longgrootte en hoewel het best invoelbaar is dat de grootte van de longen iets zegt over de functie van de longen is het niet zo dat deze altijd direct overeenkomen. Zoals boven beschreven worden de overlevingskansen ook bepaald door de mate van optreden van eventuele pulmonale hypertensie (hoge bloeddruk in de bloedvaten van de longen). Hier geeft de O/E LHR geen informatie over.

Deze overlevingskansen zijn gebaseerd op onderzoek van al weer enige tijd geleden. Gelden deze getallen ook nu nog?

In 2010 hebben centra die deelnemen aan het EURO-CDH consortium een richtlijn opgesteld voor de behandeling van kinderen met CHD. Bovenstaande overlevingsgetallen zijn uit de tijd van vóór die richtlijn. Om te kijken of het voeren van een zelfde beleid bij de behandeling van CHD van invloed is op de overlevingsgetallen hebben de centra van Rotterdam en Nijmegen recent gekeken hoe de overleving was in de Nederlandse situatie.

Wat wij vonden was dat de O/E LHR ook bij een standaard behandeling een voorspeller is voor de kans van overleven. De positie van de lever bleek minder van belang te zijn dan eerder was gesuggereerd. Ook lagen de getallen van de overleving vooral voor de groep met een matig ernstige CHD hoger.

De grafiek met de getallen is nog niet beschikbaar omdat het artikel nog gepubliceerd moet worden.

Samenvattend:

De prognose van een kind met CHD hangt af van veel factoren waaronder de aan of afwezigheid van bijkomende afwijkingen.

Er is een relatie tussen de grootte van de longen en de kansen op overleving. Daarnaast kan ook de positie van de lever een rol spelen. Naast longgrootte is de mate van eventuele pulmonale hypertensie een belangrijke factor voor de overlevingskansen. Het is goed om ons bewust te zijn van het feit dat het maken van groepen gebaseerd op een meetwaarde betekent dat op de grens tussen twee groepen een kleine variatie van de meting kan leiden tot een heel andere uitkomst qua prognosestelling. Hier is voorzichtigheid dus geboden. De percentages overlevingskans zijn berekend voor groepen patiënten en geven aan wat gemiddeld de kansen op overleving zijn voor een groep. Het geeft daarmee een idee over de kansen van een individueel kind. Maar voor 1 specifiek kind kan de overlevingskans best afwijkend zijn van het gemiddelde van de groep.