



Fallvorstellung

Laparoschisis

eines ELBW Frühgeborenen 30+2 SSW

Erstvorstellung in unserer pränatalen Sprechstunde mit einem Gestationsalter von 13 Wochen

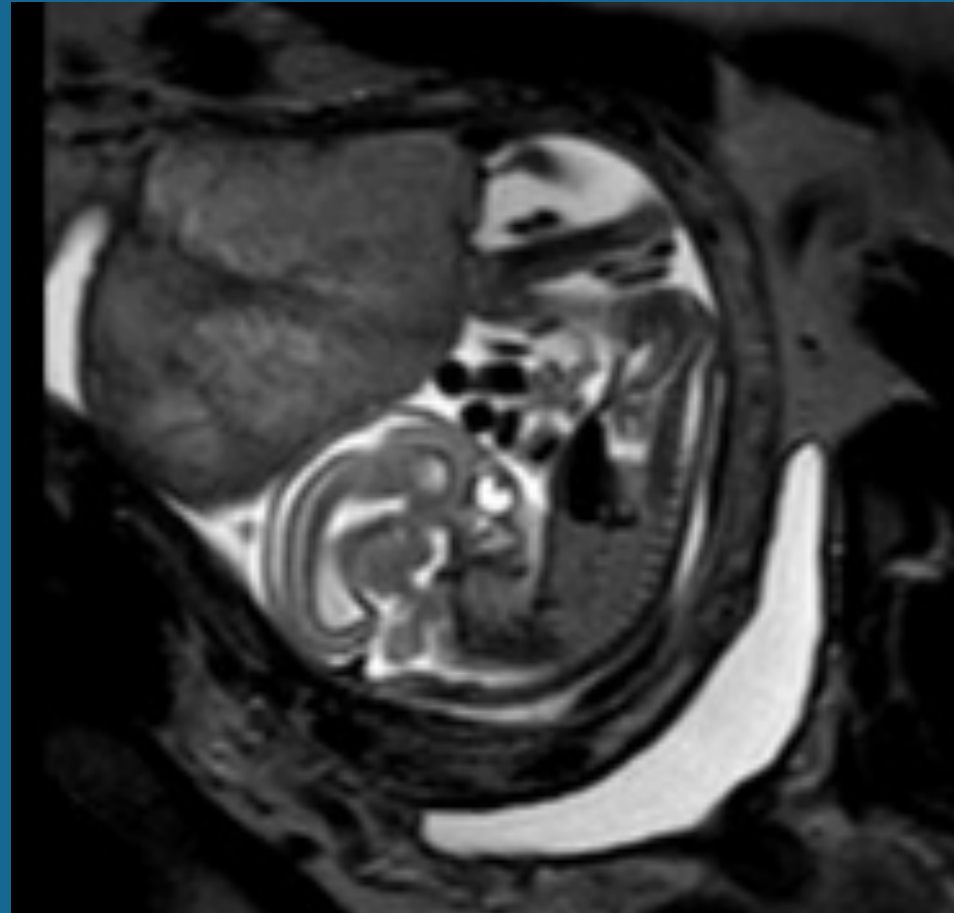
- Maternales Alter 26 Jahre
- Gravida 2, Para 0
- Abort vor der 15. Woche 2016

Sonographische Anatomie

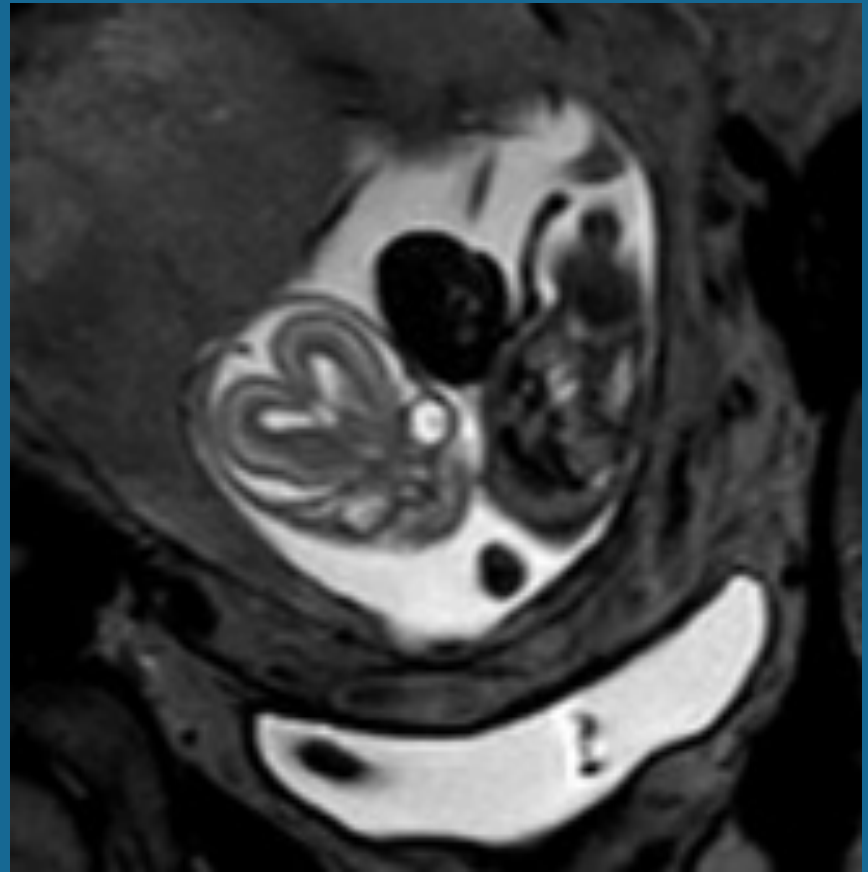
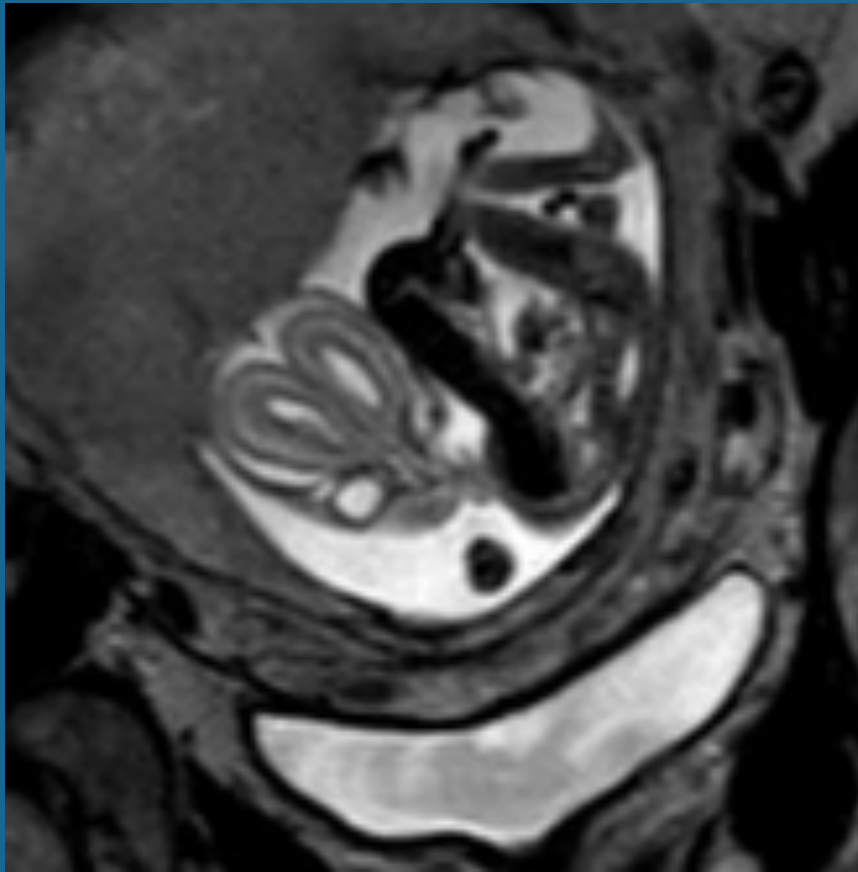
- Vitale Einlingsschwangerschaft mit hochgradigem V.a. Omphalozele
- Im Bruchsack frei flottierende, nicht dilatierte Darmschlingen, sowie Leber
- Bruchpforte ist 12mm breit
- Magen und Blase orthotop

Fetale MRT-Diagnostik (18. SSW)

- Ausgeprägte Bauchwandhernie mit einem Bauchwanddefekt; transvers 2,1cm x 2cm
- Die meisten Darmschlingen befinden sich extra-abdominell vor dem Feten.
- Auch die größten Anteile der Leber befinden sich extra-abdominell.
- dorsal und kaudal der Leber befindet sich Magen außerhalb des Abdomens.
- Die extra-abdominellen Organe werden nicht von einer Membran umgeben.
- Die extra-abdominellen Darmanteile zeigen keine Dilatation.
- Kleinere Anteile des rechten Leberlappens befinden sich noch intra-abdominell
- Sonst kein Nachweis weiterer Fehlbildungen



Fetale MRT-Diagnostik (18. SSW)



- Ein Abbruch der Schwangerschaft kommt für die Eltern nicht in Frage. Sie entscheiden sich für ein Austragen der Schwangerschaft
- Das Angebot einer weiteren invasiven Diagnostik wird von den Eltern abgelehnt
- Eine NIPT-Diagnostik/ Harmonytest findet statt und zeigt ein unauffälliges Ergebnis
- Es erfolgt durch Gynäkologie und Kinderchirurgie eine eingehende Aufklärung über die Diagnose und deren Bedeutung für das Kind. Die auf das Kind zukommenden operativen Eingriffe und die Folgen einer komplexen und lang dauernden Therapie, einschließlich eines langen intensiv-medizinischen Aufenthaltes mit letztlich ungewissem Ausgang werden den Eltern dargestellt

Planvorhaben

- elektive Sectio ab 34 SSW nach durchgeführter Lungenreife

Realität

- Aufnahme mit 30 +1 SSW mit Blasensprung
- Muttermund bei Aufnahme 2 cm, Tokolyse, antibiotische Therapie, Plan die Schwangerschaft bis zum Abschluss der Lungenreife zu protrahieren
- Trotz Dosissteigerung der Tokolyse weiterhin Wehen und Druck nach unten.

- Sek. Sectio bei Blasensprung, unhemmbarer Wehentätigkeit, Muttermundseröffnung und V.a. Amnioninfektionssyndrom mit 30 + 2 SSW

um 0:40Uhr

- Geburtsgewicht: 950g (Perc.8)
- Apgar: 4/ 3/ 5
- Nabelschnur-pH: 7,11, BE -11mmol/l, pCO₂ 57mmHg

- Kind wird im Sectio-OP in sterilen Transplantatbeutel verbracht
- Bei fehlender Eigenatmung und HF knapp über 100/min Entschluss zur primären Intubation
- Bei erschwerter Laryngoskopie Bradykardie Beginn Maskenbeatmung und Herzdruckmassage
- Nach Intubation Surfactantgabe
- Anlage Magensonde auf Ablauf

- Trotz reichlicher Volumengabe arterielle Hypotonie, daher Hydrokortisongabe und Beginn Noradrenalin
- Antibiotische Therapie mit Ampicillin, Cefotaxim und Gentamicin
- Anlage Arterienkatheter Art. radialis rechts und venösem Minisilastic-Einschwemmkatheter

Intubiert und beatmet

HF 140/min

RR 43/26, MAD 32 mmHg

Noradrenalin 0,15µg/kg/min

Temperatur: 37,6°C

Beatmung

PIP	20
-----	----

PEEP	5
------	---

FiO ₂	0,27
------------------	------

AF	60
----	----

BGA (art)

pH	7,28
----	------

pO ₂	57
-----------------	----

pCO ₂	42
------------------	----

HCO ₃ ⁻	18,5
-------------------------------	------

BE	-6,7
----	------

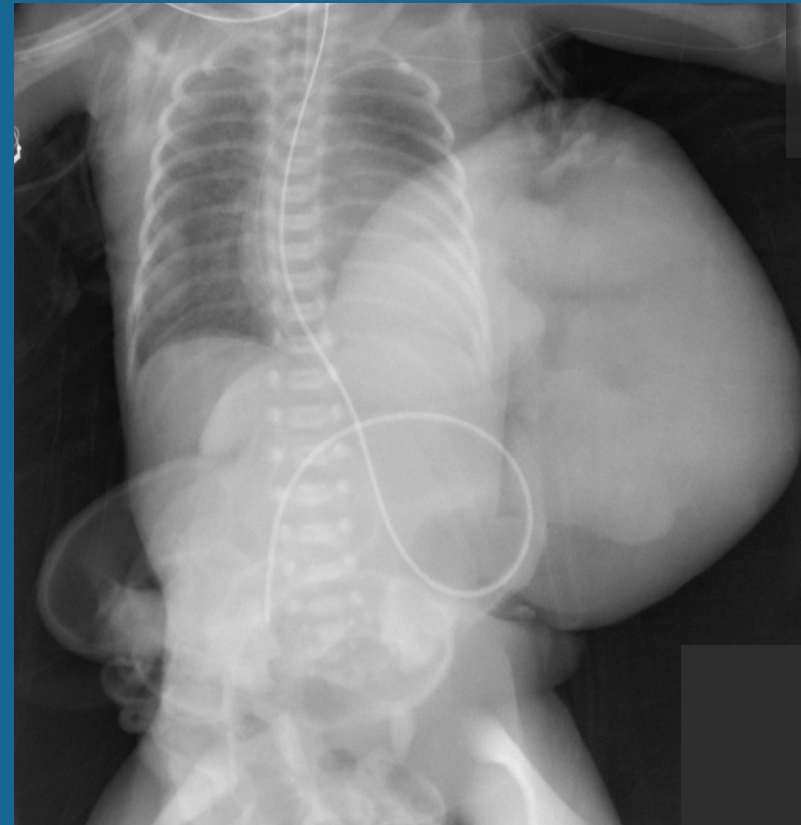
Laktat	1,1
--------	-----

Röntgen Thorax/Abdomen

UKG

Sono ZNS

Kein Hinweis auf weitere
Fehlbildungen



Röntgen-Thorax und Abdomen 1. LT

J Pediatr Surg 2011, Nov

David Geffen School of Medicine at UCLA, Los Angeles, CA

Liver herniation in gastroschisis: incidence and prognosis.

....117 patients with gastroschisis.....

RESULTS:

- The incidence of liver herniation was 6%.
- Survival rates were 43% with liver herniation and 97% without liver herniation.
- Patients who had liver herniation documented by prenatal ultrasound had significant liver herniation at birth and died postnatally.

OP Übernahme



OP Vorbereitung



OP Vorbereitung



1. OP



1. OP



- **Reposition von Magen, Milz und Dickdarm möglich**
- **Anschließend sind nur geringe Anteile des eventrierten Dünndarms zu reponieren**
- **Anlage eines Schuster-Silos**

1. OP



1. OP



- Übernahme mit aufgehängtem Silopatch
- Katecholamine im Verlauf reduzierbar
- Anfängliches Capillary leak besserte sich im Verlauf
- Ödeme im Verlauf regredient
- Diurese mit Furosemid zur Negativbilanzierung ausreichend
- Beatmung reduzierbar
- **Besonderheit** Beeinträchtigung der abdominalen Perfusion bei Manipulation/ Lageveränderung am Patch in den ersten Tagen

2. Operation, 7. Lebenstag

- Wechsel des Silos, diesmal Goretex-Patch statt Silikonfolie
- Keine nennenswerte Volumenreduktion möglich
- Nur milde Verwachsungen, die stumpf digital gelöst werden können
- Magen und Milz intraabdominell verblieben

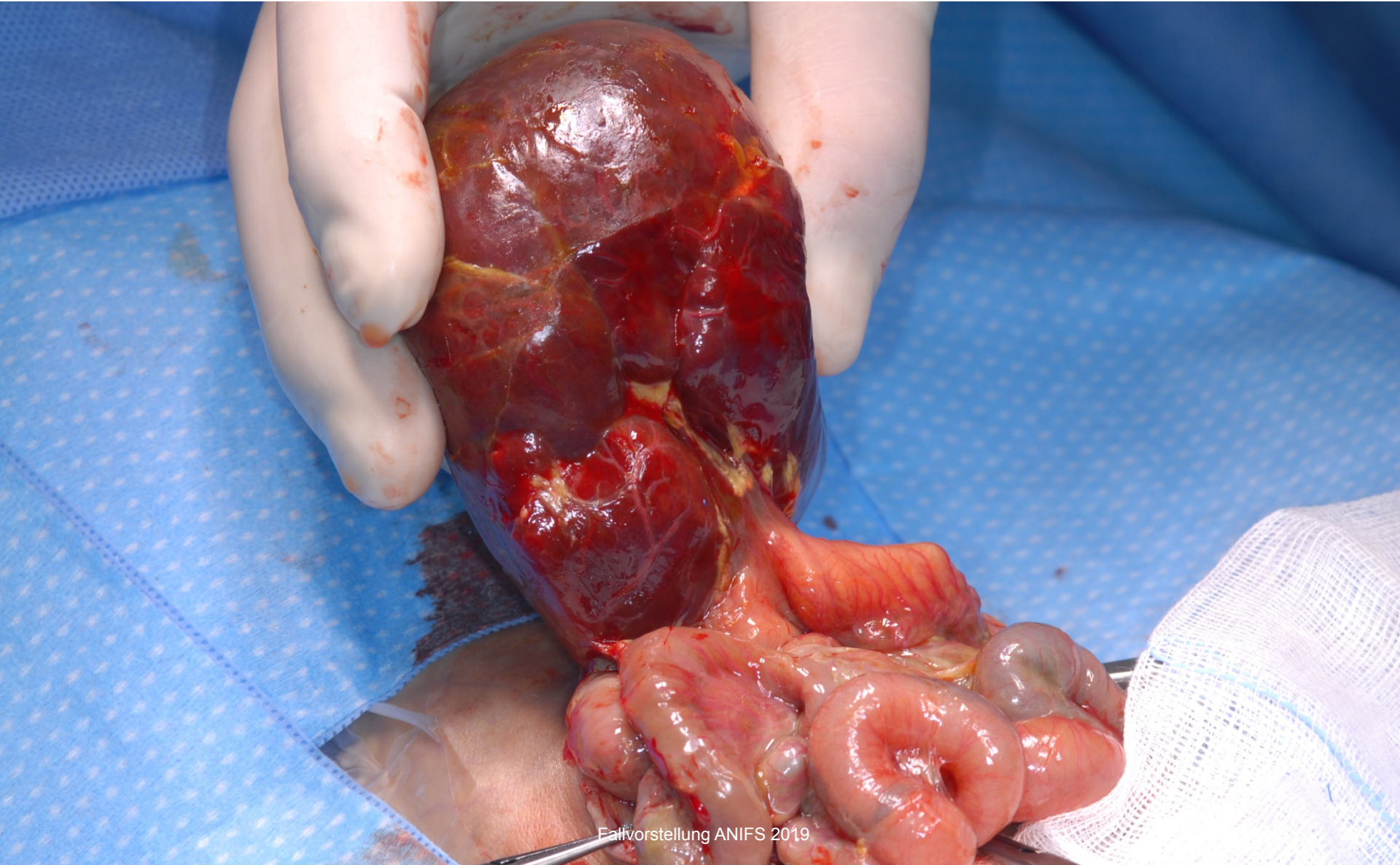
3. Operation, 18. Lebenstag

- Erneuter Patch-Wechsel, nun wieder Silikon-Folie
- Erneut Adhäsilyse soweit nötig/sinnvoll
- Gewisse Volumenreduktion möglich

3. Operation, 18. Lebenstag



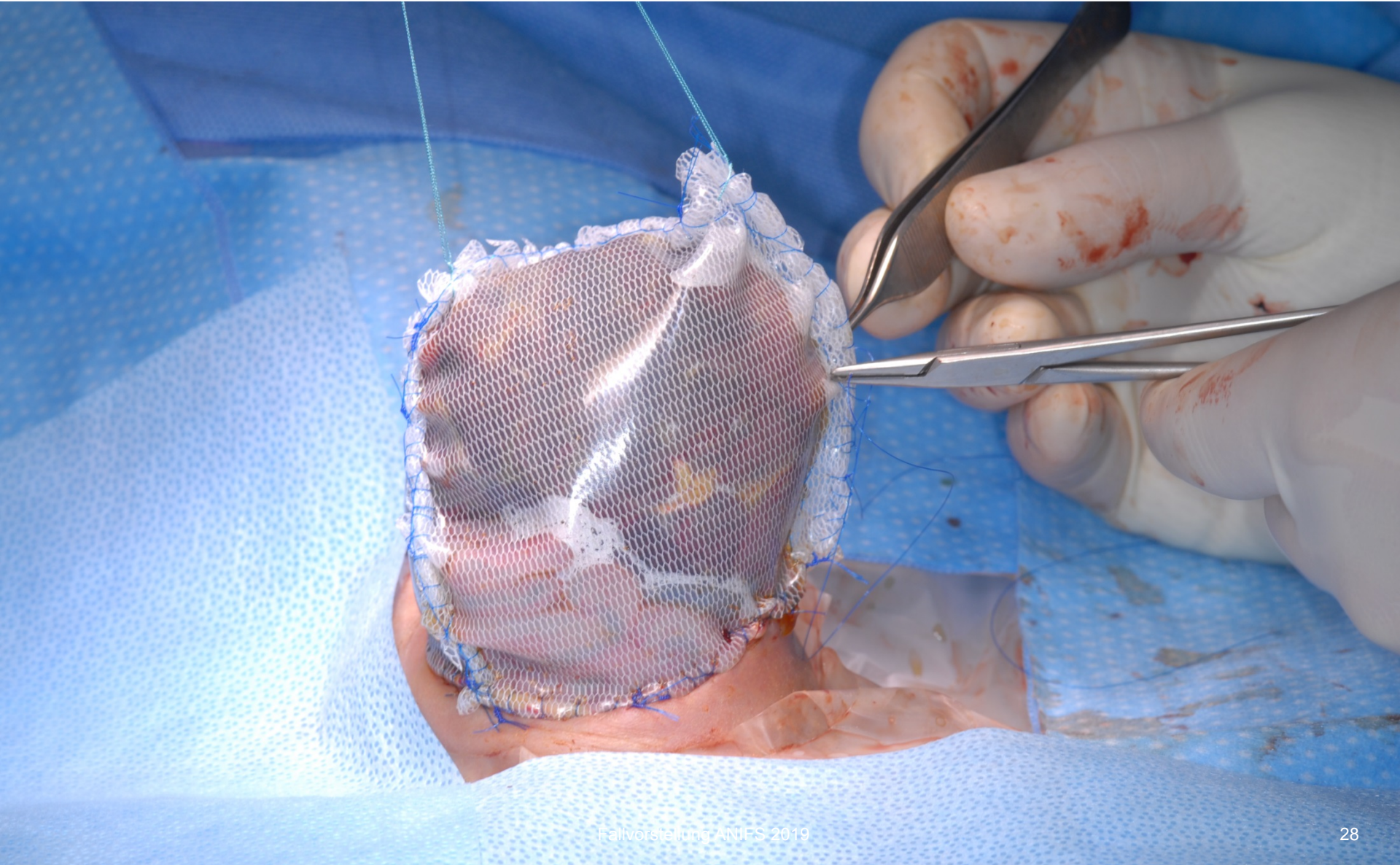
3. Operation, 18. Lebenstag



3. Operation, 18. Lebenstag



3. Operation, 18. Lebenstag



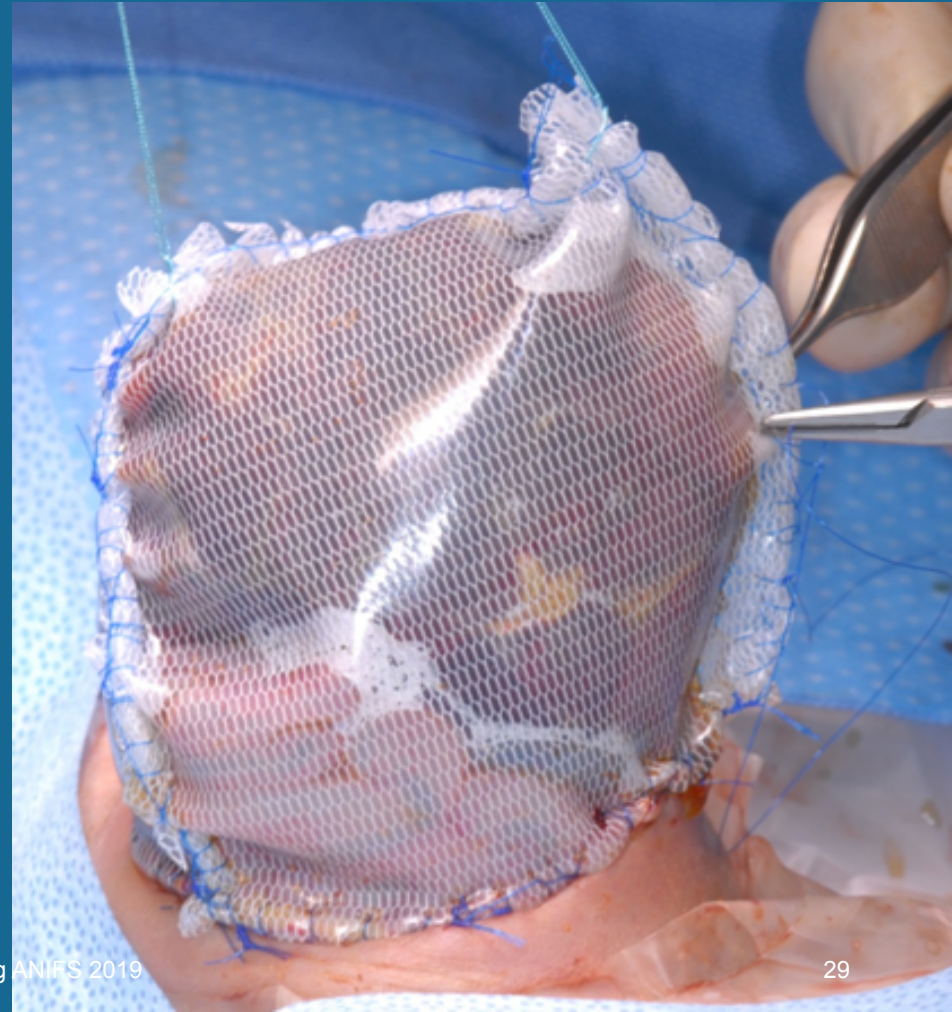
Vergleich Ende OP 1 und OP 3



OP 1



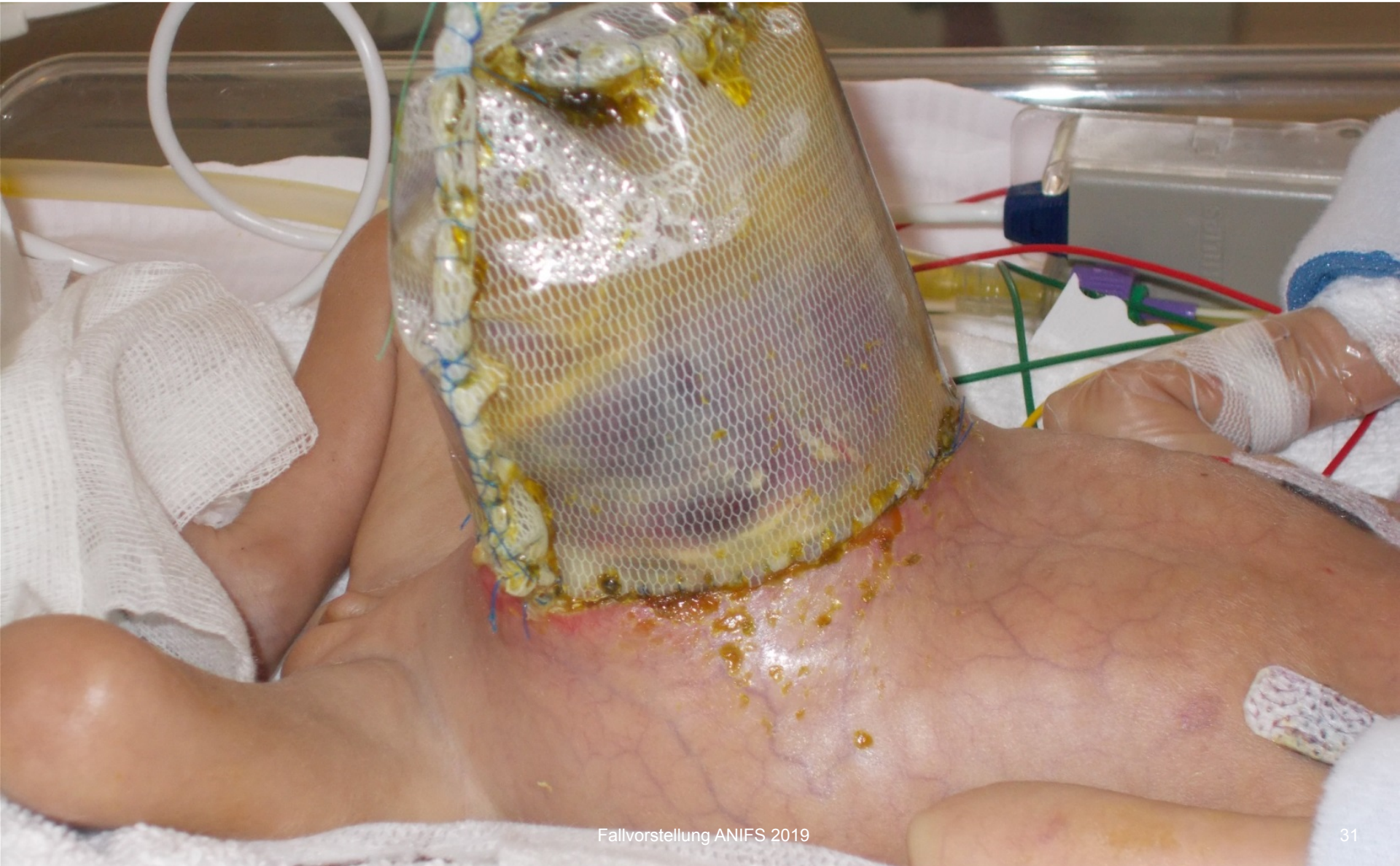
OP 3



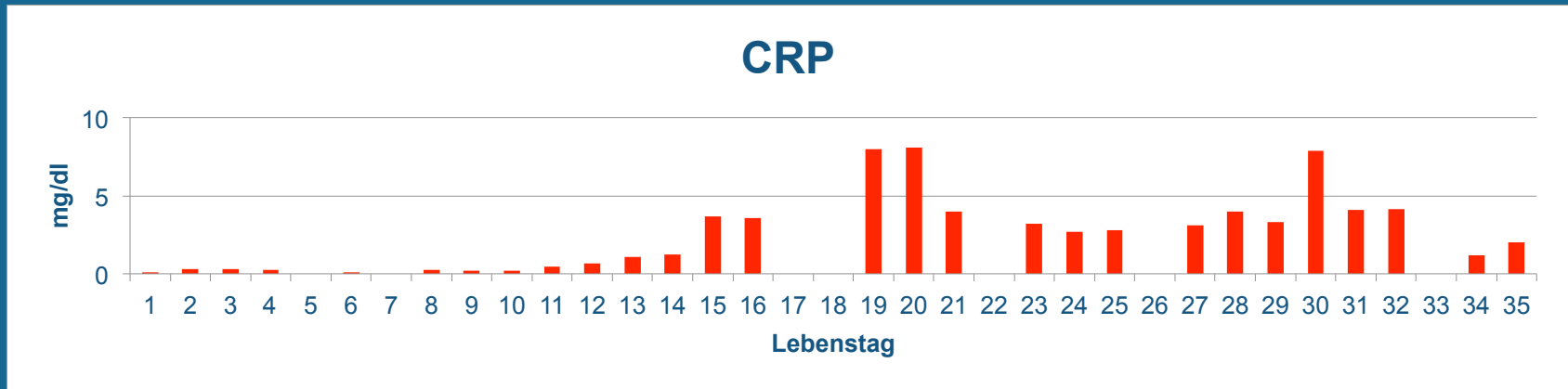
4. Operation, 28. Lebenstag

- Erneuter Patch-Wechsel, wiederum Silikon-Folie
- Ziel: Adhäsiolyse und Reposition des gesamten Darms, so dass nur ein Patch über der Leber erforderlich wäre
- Adhäsionen erweisen sich als extrem hart/vernarbt und teilweise nicht auflösbar => erneut lockeres Silikon-Silo

Situs vor 4. Operation, 28. Lebenstag



- **1. Lebenstag** Silopatchanlage
- **7. Lebenstag** erste Patchrevision
- **18. Lebenstag** zweite Patchrevision
- **29. Lebenstag** dritte Patchrevision

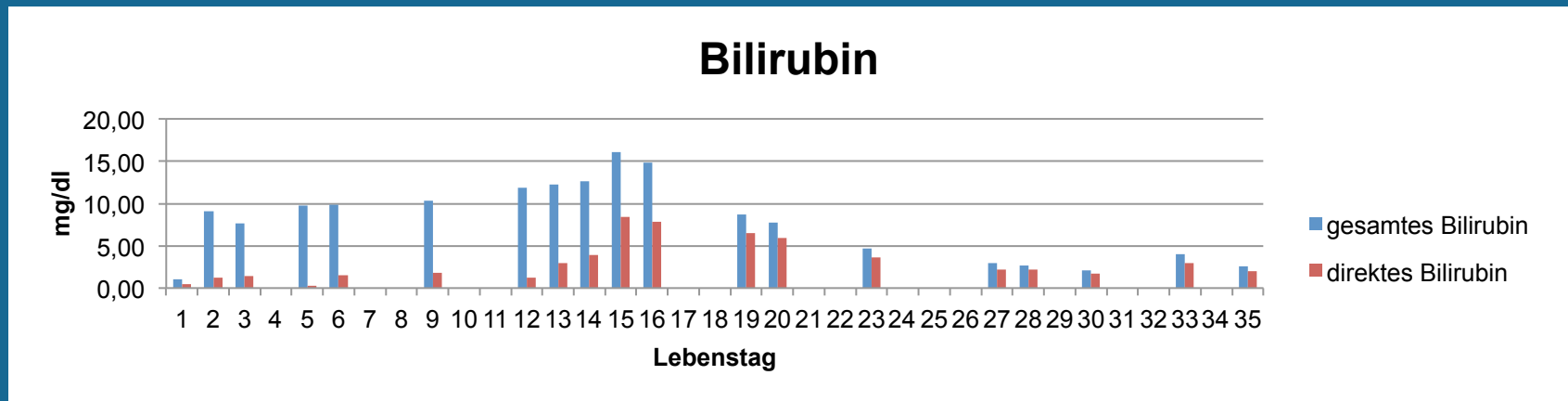


Antibiotische Therapie mit Vancomycin und Meropenem
über 21 Tage

Amphotericin B bei Candida parapsilosis im
intraoperativen Abstrich

Versuch einer enteralen Ernährung

- Anhaltende Plegie des Darmes und Rückstau von galligem Magensekret
- Eine enterale Teil-Ernährung des Kindes war zu keinem Zeitpunkt möglich





Kreislauf

hoher Volumenersatz mittels Kristalloid, Humanalbumin, FFP,
jedoch intravasal eher depletiert, Volumen überwiegend als Flüssigkeits-/
Aszitesssäule im Silopatch sichtbar, massiver Verlust durch Leckage am
Wundrand

trotz intensiver Katecholamintherapie kein adäquater Perfusionsdruck für
eine ausreichende Diurese herstellbar

(Noradrenalin 1,5µg/kg/min, Dobutamin 10µg/kg/min, Adrenalin 0,1µg/kg/min)

Niere/ Ausscheidung

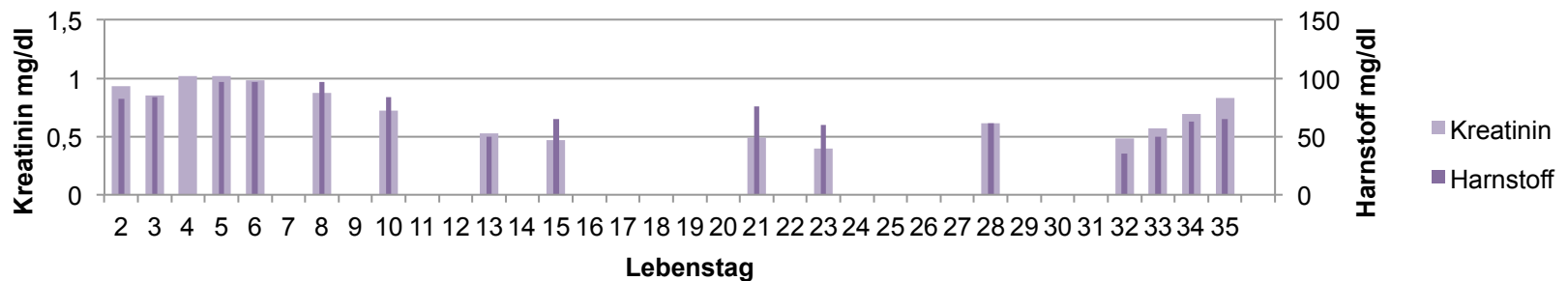
Zunehmende Ödeme und anhaltende Oligurie/ Anurie

Mögliche Ursachen:

prärenales Nierenversagen?

Abdominelle Distension?

Harnstoff / Kreatinin



- Zunehmende massive Ödembildung, Aszites und Pleuraergüsse
- **Flüssigkeitsverluste über Silopatch**

Tag	30	31	32	33	34	35
Verlust in ml	133	102	128	124	191	156
ml/kgKG	95	73	91	88	136	111

- Letztlich anhaltende Anurie trotz Furosemid in hohen Dosen und Etacrynsäure
- Intensivierung der Beatmung notwendig bei zunehmender Volumenüberladung PIP 35, PEEP 7,5, FiO2 1,0 (z.T: intrapulmonal, z.T. durch nach oben verdrängtes Zwerchfell bei abdominell zunehmenden Aszites und Ödeme)

- Bei zunehmender Verschlechterung trotz maximaler Intensivierung der intensivmedizinischen Maßnahmen und fehlender Aussicht auf eine Verbesserung der Situation durch eine erneute operative Patchrevision entschieden wir uns im Konsens mit den Eltern zu einer Änderung des Therapieziels von kurativ zu palliativ.
- Wir eskalierten die intensivmedizinische Therapie nicht weiter
- Das Kind verstarb am 35. Lebenstag im Beisein seiner Eltern

Ethische und medizinische Fragestellungen

- Was hätten wir anders machen können?
- Wann hätten wir aufhören sollen?
- Hätten wir das Kind nicht versorgen sollen?
- Haben wir zu früh das Therapieziel geändert?
- Wann wäre der richtige Zeitpunkt gewesen das Therapieziel zu ändern?