

Gäller för: Verksamhet AnOplva neonatal barn
Innehållsansvar: Liv Vallin, (livva1), Specialistläkare
Godkänd av: Angela Hanson, (angha), Verksamhetschef

Giltig från: 2025-09-10

Giltig till: 2027-09-10

Diafragmabråck (CDH) - rutin för neonatalverksamheten

Förändringar sedan föregående version

Inga förändringar, endast förlängt giltighet

Bakgrund och syfte

Syftet är att optimera initialt omhändertagande av barn med diafragmabråck.

Bakgrund

I Sverige föds det 2,4 barn per 10 000 levande födda med diafragmabråck (congenital diaphragmatic hernia, CDH) (1). Diafragmabråck innebär en defekt i diafragman som gör att bukorgan kan glida upp i bröstorgshålan. Oftast diagnosticeras bråcket prenatalt på rutinultraljudet och kan via ultraljud fortsätta följas under graviditeten. Man gör en stadiindelning där defektlokalisering, lung-/huvudratio (O/E LHR) och leverposition (intraabdominell eller intrathorakal) spelar roll för outcome. Vänstersidig defekt (vanligast), O/E LHR >50% respektive intraabdominell lever är förknippade med bättre lungutveckling (2). I upp till 50 % av fallen finns även andra medfödda missbildningar (främst hjärtfel, kromosomrubbingar, neuralrörsdefekter) (3).

Diafragmabråck innebär främst respiratoriska problem av flera orsaker. Om bråcket möjliggjort att en stor del av bukorganen glidit upp i thorax kan inte lungan utvecklas normalt under fostertiden. Både kärl- och bronkutveckling drabbas vilket leder till lunghypoplasi (drabbar även kontralateral lunga) och risk för svår persisterande pulmonell hypertension (PPHN) efter födseln. Om barnet ventileras ointuberad, CPAP-behandlas eller skriker mycket efter födseln finns också risk för att intrathorakala tarmar luftfylls och ger ännu sämre utrymme för lungorna, hjärtat och de stora kärlen.

Utförande

Inte alla diafragmabråck diagnosticeras antenatalt. Hos barn med andningspåverkan utan klar orsak ska lungröntgen göras. Ofta ser man också påtagligt sammanfallen buk och vid auskultation avlägsna andningsljud och ev. förskjutna hjärtljud.

Barn med känt diafragmabråck antenatalt planeras för induktion eller elektivt snitt på något av de sjukhus som har centraliserad vård för denna diagnos, för närvarande

Karolinska Universitetssjukhuset i Stockholm och Skånes Universitetssjukhus i Lund.
Vid hotande förtidsbörd < v 34 ges antenatala steroider.

Denna rutin gäller för barn med prenatalt känt diafragmabråck som oplanerat föds här eller i de fall då diafragmabråcket diagnosticerats postnalt på förlossningsavd/BB/neonatalavd.

Huvudprinciperna för omhändertagandet av barn med diafragmabråck är att undvika höga luftvägstryck (minska risken för traumatisk skada på hypoplastiska lungor) samt säkerställa adekvat perfusion och syresättning (4, 5).

Handläggning:

- *Intubation* så snart som möjligt av van intubator utan föregående mask/blåsa-ventilation. Om möjligt med premedicinering. Undantag: spontantandning kan övervägas för barn med förväntat god lungutveckling vid prenatal bedömning (väsidig defekt, O/E LHR >50%, lever intraabdominell). Surfactant ska inte ges rutinmässigt (6)
- *Grov V-sond* (stl 6 eller 8) sätts snarast. Sug ofta intermitterant alternativt kontinuerligt
- *Ventilation*
 - Saturationsmål: preduktal 80–95%, postduktal >70%. PaCO₂ 6.0–9.0. De första 2h efter förlossningen kan preduktal saturation >70% accepteras så länge förbättring sker och organperfusion (pH >7,2) respektive ventilation (PaCO₂) är adekvat. I vissa fall kan preduktalt <80% accepteras även senare så länge organen är väl perfunderade (pH >7,2, laktat <5 mmol/l, urinmängd >1 ml/kg/h). Buffring vb
 - Påbörja SIPPV och utvärdera tidalvolym för att få en uppskattning om lungvolym. HFOV kan oftast inte användas under transport. Vid SIPPV sikta på PIP <25 cm H₂O, PEEP 3–5 cm H₂O, frekvens 40–60 (ej volymgaranti). Om det krävs PIP >25 cm H₂O bör HFOV övervägas, sikta på MAP 12–18, 10 Hz, tidalvolym 1–2 ml/kg
 - iNO vid tecken till PPHN där saturationsmål inte kan uppfyllas, >10% poxdiff, oxygenation index OI >25. $OI = (FiO_2 (\%) \times \text{mean airway pressure (mmHg)}) / (PaO_2 (\text{kPa}) \times 7.5)$. UCG om möjligt innan. I övrigt se rutin ”Persisterande Pulmonell Hypertension (PPHN) – Vård och behandling vid Neonatalavdelning”
- *Kärlaccess*: arteriell infart för provtagning och arteriellt BT (gärna NAK). NVK för central infart, obs på läge vid påverkad leverposition
- *Blodtryck*: Normala för GÅ, så länge preduktal sat >80%. Fullgången syst BT >50, MAP >40. UCG för värdering. Vid hypotension och/eller nedsatt vävnadsperfusion, ge bolus 10–20 ml/kg NaCl 0,9 %. Vid behov inotropiskt stöd. Hydrokortison frikostigt (7). Ta alltid s-kortisolvärde innan terapi startar. Se rutin ”Persisterande Pulmonell Hypertension (PPHN) – Vård och behandling vid Neonatalavdelning”
- *Röntgen pulm* så snart som möjligt
- *UCG* så snart som det är möjligt och alltid innan transport av patient: för att utesluta associerat kongenitalt hjärtfel, värdera höger-vänster shunt (tecken till samt grad av PPHN för att optimera behandling av blodtryck/shuntflöde) samt utvärdera vänster resp. höger kammarfunktion
- *Smärtledning/sedering*: morfin/fentanyl. Regelbunden smärtskattning. Lugn och ro, stödjande omvårdnad (8). Vid tecken på PPHN överväg även muskelrelaxantia och midazolam

- *Nutrition och elimination:* glukosinfusion. Överväg KAD, framför allt om barnet står på morfin.
- *Överväg antibiotika*
- *Provtagning:* arteriell blodgas, blodstatus, blodgrupp, bastest, infektionsprover, blododling.
- *ECMO* kan vara indicerat när $OI > 35$ (40). Vid preduktal sat $< 85\%$, respiratorvård, FiO_2 1,0 och iNO och/eller ökad laktatproduktion, bör behovet av ECMO aktualiseras oavsett OI för att minimera risken för lungskada. Kontakta ECMO-jour på 08-517 780 50. För utredning inför ECMO se separat rutin
- *Förbered för transport* - ge ordinationer för transporten i samråd med transportteamet. Epikris ska dikteras, skrivas ut samt faxas till vederbörande barnkirurgklinik

Medvetet avsteg från rutinen dokumenteras i Melior.

Övriga orsaker till avsteg från rutinen rapporteras i MedControl PRO.

Relaterad information

Outcome Analysis of Congenital Diaphragmatic Hernia Cohort before and after Implementation of Standardized Protocol in a Tertiary Neonatal Unit 2017

<https://www.ncbi.nlm.nih.gov/pmc/articles/PMC5570593/>

Arbetsgrupp

Frank Fuchs, Överläkare

Annika Lindström, Barnsjuksköterska

Svetlana Najm, Sektionschef

Liv Vallin, Specialistläkare

Ola Ingemansson, Överläkare, Barn AnOpIVA

Källförteckning

1. Rapport över Fosterskador och kromosomavvikelser 2016. Socialstyrelsen. Publicerad mars 2018.
<http://www.socialstyrelsen.se/Lists/Artikelkatalog/Attachments/20888/2018-3-13.pdf>
2. www.uptodate.com/contents/congenital-diaphragmatic-hernia-in-the-neonate
3. Partridge et al. Right- versus left-sided congenital diaphragmatic hernia: a comparative outcomes analysis. *J Pediatr Surg* 2016;51:900.
4. Snoek KG et al. The CDH EURO Consortium Consensus: 2015 Update. *Neonatology* 2016;110:66-74.
5. Murthy V et al. Neuromuscular blockade and lung function during resuscitation of infants with congenital diaphragmatic hernia. *Neonatology* 2013;103:112-117.
6. Boucherat O et al. Surfaktant maturation is not delayed in human fetuses with diaphragmatic hernia. *PLoS Med* 2007;4:e237.
7. Kamath BD, Fashaw L, Kinsella JP: Adrenal insufficiency in newborns with congenital diaphragmatic hernia. *J Pediatr* 2010;156:495-497.e491.
8. Houfflin Debarge et al. The mechanisms of pain-induced pulmonary vasoconstriction: an experimental study in fetal lambs. *Anesth Analg* 2007;104:799-806.

Information om handlingen

Handlingstyp: Rutin

Gäller för: Verksamhet AnOpIva neonatal barn

Innehållsansvar: Liv Vallin, (livva1), Specialistläkare

Godkänd av: Angela Hanson, (angha), Verksamhetschef

Dokument-ID: SU9805-1593997-19

Version: 6.0

Giltig från: 2025-09-10

Giltig till: 2027-09-10