

Anbefalinger	Evidensgrad
Modtagelse, stabilisering og monitorering på fødestuen	
<p>Modtagelse og behandling af et CDH-barn er en højt specialiseret funktion. Barnet bør modtages af et team med intensiv neonatologisk erfaring. Teamet sammensættes efter lokale forhold.</p> <p>Barnet modtages direkte på åben kuvøse/Airshield, for at sikre mod afkøling og for at undgå unødigt forflyttelse af barnet.</p> <p>Husk: Apgar score, Tp, Vægt, Konakion,</p>	IV
<p>Monitorering</p> <p>Præ-duktral saturationsmåler og EKG-elektroder påsættes hurtigst muligt.</p>	IV
<p>Mål for saturation på fødestuen</p> <p>Præduktal saturation 80-95 % tilstræbes. Præduktal saturation helt ned til 70 % de første 2 timer accepteres, hvis tilstanden bedres klinisk og organ perfusion vurderes tilstrækkelig.</p>	IV
<p>Ventrikelsonde</p> <p>Naso- eller orogastrisk sonde til svagt sug eller åben pose anlægges hurtigst muligt.</p>	IV
<p>Vaskulær adgang</p> <p>Standard PVK (gerne 2) hurtigst muligt – ved vanskelig adgang anlægges NVK. Dette bør ikke forlænge ophold på fødestue unødigt (se desuden nedenfor).</p>	IV
<p>Luftvejshåndtering</p> <p>Maske-ventilation bør begrænses mest muligt.</p> <p>CPAP er som udgangspunkt kontraindiceret.</p> <p>Blid sugning af næse/svælg/øvre luftvej kan være nødvendigt.</p> <p>Langt de fleste børn med CDH har behov for respiratorisk støtte og dermed umiddelbar intubation. Der intuberes af erfarent personale.</p> <p>Ved forventet god lungefunktion baseret på antenatale scanninger (venstre CDH, leveren nede, O/E LHR > 50), kan intubation undlades hvis barnet kan</p>	IV

opnå nævnte mål for præduktal saturation ved spontan respiration uden støtte. Således reduceres risiko for ventilator induceret lungeskade.	
Ventilation Det intuberede barn ventileres med PEEP 2-5, PIP 20-25. RF 40 – 60 og FiO2 justeres mhp at opnå mål for præduktal saturation som ovenfor nævnt.	IV
PræOP på Neo/Intensiv: Monitorering, behandling og mål	
Monitorering	
Alment Kontinuerlig EKG, præ- og post duktal saturationsmåling. Temperaturmåling (hypotermi kan forværre den pulmonale hypertension) Hvis intuberet barn: Tæt monitorering af CO ₂ (evt. transcutan monitorering af pO ₂ og pCO ₂ eller end-tidal CO ₂ måling) Invasiv BT-måling (se evt nedenfor) Blærekateter mhp TD-måling (vigende diureser vil typisk være tegn på dårlig organ perfusion). Tæt monitorering af barnets komfort og vurdering af sedationsbehov.	IV
Parakliniske undersøgelser Rtg thorax: så snart som praktisk mulig. Blodprøver: Syrebase status ved indlæggelse og løbende for at tilpasse behandling. Øvrige blodprøver efter indikation og efter vanlige retningslinjer. Ultralyd af cerebrum: Minimum x 1 inden operation. Kontrol UL efter operation, inden evt. ECMO, dagligt under ECMO-behandlingen og inden udskrivelse. EKKO: Fuld strukturel og funktionel EKKO i første levedøgn – om muligt indenfor de første levetimer. Funktionel vurdering: Dag 3, Dag 7, Inden for 1. post opr døgn, 1 uge post opr og før udskrivelse. Derudover altid på indikation (ud fra klinisk tilstand, med tegn på kardiell dysfunktion, betydende pulmonal hypertension) eller ved markant ændring i behandling.	IV III

<p>Behandling</p>	
<p>Lejring og komfort</p> <p>Barnet lejres primært på ”herniesiden” og aflastes på ryggen. Obs: disse børn har øget risiko for decubitus.</p> <p>Der tilstræbes mest mulig komfort, om muligt ”low-touch”, hvilket inkluderer ro på stuen evt. dæmpet belysning.</p> <p>Procedurer og tiltag reduceres mest muligt.</p>	<p>IV</p>
<p>Vaskulære adgange</p> <p>PVK lægges hurtigst muligt mhp hurtig opstart af nødvendig behandling (sedation med videre).</p> <p>Yderligere adgange sikres i det omfang, det er klinisk indiceret og under hensyntagen til at forebygge stress/agitation i forbindelse med procedurerne.</p> <p>NVK og NAK kan ved behov ofte anlægges hurtigt og nemt til fortsat behandling, blodprøvetagning og monitorering.</p> <p>NVK (oftest 4fr eller 5fr d2 lumen) anlægges efter standard procedure. Korrekt placering af NVK kan være vanskeligt at bedømme radiografisk, specielt hvis leveren er oppe. Ultralyd kan med fordel anvendes bedside til at bedømme placering af katheter spidsen. En lav placering kan accepteres indtil CVK kan anlægges.</p> <p>CVK (oftest 4fr, 2-lumen) kan anlægges når passende, eller i forbindelse med anæstesi til operationen (afhængig af øvrige adgange). Undgå så vidt muligt anlæggelse af CVK på højre side af halsen, så disse kar spares til kanylering i tilfælde af behov for ECMO-behandling.</p> <p>PAK (arteriekanyle) anlægges (så vidt muligt i højre hånd) til invasiv BT-måling og præduktale blodprøver.</p> <p>NAK (3.5fr 1-lumen) kan bruges til invasiv BT-måling, men blodprøver vil være post-duktale.</p>	<p>IV</p>

<p>Smertebehandling/sedation og relaksation</p> <p>”Low-touch”-regime iværksættes så snart de nødvendige procedurer er udført.</p> <p>Alle intuberede børn skal have fast analgetika (Fentanyl eller morfin).</p> <p>Midazolam kan tillægges ved uro, men bør om muligt undgås, hvis der er hypotensive udfordringer.</p> <p>Analgetika som sedativa administreres med fordel kontinuerligt som infusion for at sikre konstant passende smertelindring og sedation.</p> <p>Rutinemæssig brug af dyb sedation og relaksation anbefales ikke.</p> <p>Procedurer og tiltag reduceres mest muligt.</p>	III
<p>Antibiotika</p> <p>Der anbefales ikke rutinemæssig opstart af antibiotika på fødselstidspunktet.</p> <p>Brug af antibiotika bør følge vanlige retningslinjer for nyfødte.</p> <p>Perioperativ antibiotikaproylakse gives efter lokal praksis.</p>	III
<p>Væske</p> <p>Relativ væskerestriktion tilstræbes i første levedøgn.</p> <p>Ved behov for væskebolus er isoton 0,9 % NaCl eller Ringer acetat førstevalg.</p> <p>Ved bolus gives 10 ml/kg ad gangen.</p> <p>Ved behov for > 2 x bolus genovervejes indikation og der opstartes adjuverende behandling.</p>	III-IV
<p>Respiratorisk støtte</p> <p>Nyfødte med CDH som udviser tegn på respiratorisk insufficiens intuberes snarest efter fødslen med henblik på at begrænse stress/agitation samt tid med maskeventilation</p> <p>Lungeprotektiv ventilation (”gentle ventilation”) tilstræbes:</p> <p>Konventionel mekanisk ventilation med PIP < 25, peep 2 – 5, RF 40-60</p> <p>eller</p> <p>HFO: MAP 13-17, 10 Hz, Delta P 30 – 50.</p> <p>Ittilskud justeres primært efter præduktal saturation.</p>	III-IV

<p>Præduktal SAT på > 85 men < 95 % tilstræbes. Postduktal SAT > 70 % tilstræbes såfremt organperfusion vurderes tilstrækkelig. PaCO₂ mellem 6,9 - 9,3 kPa tilstræbes.</p> <p>Ved behov for PIP > 28 ved konventionel ventilation for at opnå mål for SAT og CO₂, da bør skiftes til HFO.</p> <p>Surfactant: anbefales ikke rutinemæssigt.</p> <p>Hvis præmaturitet (GA <34) og ved mistanke om RDS (manglende præ-natal steroid til moder) gives surfactant administration (100mg/kg). Kan om nødvendigt gentages. Om muligt ”sigtes mod raske lunge”</p>	
<p>Hæmodynamisk støtte</p> <p>Normalt BT for alderen tilstræbes som udgangspunkt.</p> <p>Væskebolus kan gives ved hypotension og tegn på hypovolæmi og dårlig organperfusion (laktat > 3, TD < 1 ml/kg/t, KRT > 3 sek, pH < 7.20): <i>Isoton NaCl 0,9 % eller Ringer acetat er førstevalg. Der gives 10 ml/kg ad gangen med efterfølgende revurdering.</i></p> <p>Ved hypotension trods ovenstående behandling og behov for perifer vasokonstriktion startes adjuverende behandling i form af vasoaktive stoffer:</p> <p>Dopamin: <i>Anbefalet startdosis er 5 µg/kg/min og kan øges op til 15 µg/kg/min. Højere doser bør undgås pga. risiko for forværring af PH.</i></p> <p>Noradrenalin: <i>Anbefalet startdosis er 0.02 µg/kg/min og kan øges til 0,5 µg/kg/min. Højere doser bør anvendes med forsigtighed pga. risiko for forværring af PH.</i></p> <p>Hydrocortison kan anvendes i det tidlige forløb ved behandlings-refraktær hypotension. <i>Anbefalet dosis er 1 mg/kg, gentages efter behov.</i></p>	III-IV
<p>Behandling af pulmonal hypertension</p> <p>Ved symptomatisk PH og betydende højre ventrikel dysfunktion bør behandling rettes mod afterload reduktion med pulmonale vasodilatorer.</p> <p>iNO kan anvendes ved svær pulmonal hypertension med normal venstre ventrikel funktion.</p> <p><i>Der startes med iNO 20 ppm og reduceres gradvist afhængig af effekt. Ved manglende effekt aftrappes behandlingen.</i></p>	

<p>Sildenafil kan anvendes som supplement til behandling med andre vasodilatorer, fx som supplement til iNO, enten ved svag effekt eller ved rebound pulmonal hypertension/hypoxi i forbindelse med aftrapning af iNO.</p> <p><i>Enteral administration med startdosis på 0,5 mg/kg x 4, kan optitreres til 2 mg/kg x 4.</i></p> <p><i>IV administration med loadingdosis på 0,4 mg/kg over 3 t efterfulgt af vedligeholdelses infusion 1,6 mg/kg/døgn.</i></p> <p>Prostaglandin kan overvejes ved svær pulmonal hypertension med svigtende højre ventrikel og/eller ved venstre ventrikel dysfunktion og ductus afhængigt system-kredsløb.</p> <p><i>Startdosis 0,05-0,1 µg/kg/min. og forsøges reduceres til 0,01 µg/kg/min, når tilstand er stabil.</i></p> <p>Ved højre og/eller venstre ventrikel dysfunktion (påvirket system kredsløb/nedsat cardiac output) kan hjertets pumpefunktion understøttes ved behandling med dobutamin eller Milrinon. Ved svær PH anbefales Milrinon, som også virker pulmonalt vasodilaterende.</p> <p>Milrinon:</p> <p><i>Startdosis på infusion 0,3 mikrogram/kg/min, kan justeres op til 0,75 µg/kg/min efter effekt og under hensyntagen til nyrefunktion. Loading dosis anbefales ikke pga. risiko for hypotension, som kan forværre det kliniske billede.</i></p> <p>Dobutamin:</p> <p><i>Anbefalet startdosis er 5 mcg/kg/min og kan øges til 15 mcg/kg/min.</i></p>	III-IV
<p>Behandlingsmål</p>	
<p>Syre/base balance: pH 7,20-7,40, PaCO₂ mellem 6,9 - 9,3 kPa tilstræbes og laktat < 3 tilstræbes.</p> <p>Saturation: Præduktal saturation mellem 85-95 %. Præduktal saturation ned til 70 % de første 2 timer kan accepteres, hvis organ-perfusionen og ventilationen vurderes tilstrækkelig: dvs. barnet har ikke tachycardi, TD >1 ml/kg/t, pH >7.20, PCO₂ < 9,3 kPa, laktat <3. For at undgå hyperoxi, reduceres ilttilskuddet gradvist når den præduktale saturation ligger over 95%.</p>	III

<p>Blodtryk: Der tilstræbes normalt blodtryk for alderen. Ikke indikation for at behandle moderat lavt blodtryk, hvis organ-perfusionen vurderes tilstrækkelig: dvs. ingen tachycardi, TD >1 ml/kg/t, pH >7.20, laktat <3, præduktal saturation >85 %. Der er ikke indikation for at øge blodtryk til supra-normalt niveau, så længe præduktal saturation er > 85 %</p> <p>Timediurese: TD >1 ml/kg/t. Ved lav TD, tilstræbes optimering af hæmodynamikken før opstart af diuretika.</p> <p>Vægt/hydreringsgrad: Normovolæmi. Initialt relativ væskerestriktion.</p> <p>Temperatur: Normotermi sikres, idet hypotermi kan udløse/forværre den pulmonale hypertension</p>	
<p>ECMO</p>	
<p>Ved behandlings-refraktær sygdom, med betydende reversible forhold ud fra en vurdering af det enkelte tilfælde, kan rescue-terapi med ECMO-behandling overvejes.</p> <p>ECMO-behandling af nyfødte foregår på Rigshospitalet.</p> <p>Kontraindikationer for ECMO:</p> <p>GA < 34, vægt < 2000 g, IVH eller andre tilstande, hvor heparinisering er kontraindiceret, svære associerede misdannelser eller svær konkurrerende sygdom eller kromosomanomali.</p> <p>Indikationer for ECMO:</p> <p>Manglende respons på optimal ventilatorisk og cirkulatorisk understøttende behandling. Dette er en individuel overvejelse baseret på en kombination af følgende:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Hypoxæmi: præduktal saturation < 85 % eller postduktal saturation < 70 % • Behandlingsrefraktær metabolisk acidose: laktat > 5 mmol/l eller pH < 7,15 • Behandlingsrefraktær respiratorisk acidose: pH < 7,15 pga. hyperkapni = $PCO_2 > 9,3$ kPa • Hypotension, med dårlig vævsperfusion: urinproduktion < 0,5 ml/kg/time gennem 12-24 timer eller ikke responderende på optimal intensiv behandling inkl. volumen og/eller inotropi. • Oxygeneringsindex ≥ 40 gennem mindst 3 timer. • Behov for PIP >28 cm H₂O i konventionel respiratorbehandling eller MAP > 17 i HFO 	<p>IV</p>

<p>Postoperativ observation og behandling</p>	
<p>Samme principper som for præoperativ observation og behandling følges inkl vurdering af og behandling af smerter.</p> <p>Der kan forventes “tilbagefald” og instabilitet i det postoperative forløb.</p> <p>Rtg af thorax til kontrol af tubeplacering og lungeudfoldning.</p> <p>Respirator aftrapning og ekstubation efter vanlige retningslinjer. Ekstubation til noninvasiv respiratorisk støtte efter behov (cpap, nHF, ilt). Postoperativt stiles mod saturation 90-95%.</p> <p>Sedation/analgetika aftrappes med opmærksomhed på og behandling af abstinenser.</p> <p>Kontrol EKKO.</p> <p>Der observeres for postoperative komplikationer (i form af blødning, infektion, hydro/pneumo/chylothorax) hvor ventilation og/eller cirkulation kan kompromitteres.</p> <p>Dræn anlægges ikke rutinemæssigt.</p> <p>Antibiotika gives på vanlig indikation og profylaktisk 3 døgn post-OP.</p> <p>Enteral ernæring startes afhængig af tarmfunktion i samråd med kirurg. Der suppleres med parenteral ernæring efter behov.</p> <p>Ved tegn til gastroesophageal reflux opstartes behandling med PPI.</p>	<p>III-IV</p>
<p>Prognose</p>	
<p>Overlevelsen i DK for levendefødte børn med CDH, som kræver intensiv terapi umiddelbart efter fødslen, har over de sidste 10 år været ca. 80 %. Børn med sen udvikling af symptomer (sen diagnose) har en god prognosen med nær 100% overlevelse. Dette stemmer godt overens med opgørelser fra UK, Frankrig og Canada.</p> <p>Talrige faktorer har betydning for øget risiko for død og senfølger herunder antenatal diagnose, præmaturitet, apgar score < 6 ved 1 min, associerede misdannelser (særligt hjertemisdannelser), lever herniering, udtalt lunge hypoplasi, langvarig respiratorbehandling (> 30 dage), svær PPHN og behov for ECMO.</p>	<p>N/A</p>

<p>Børn født med CDH har øget risiko for mange forskellige følgetilstand i form af kronisk PH, lungeproblemer, recidiverende infektioner, gastrointestinale problemer (herunder reflux, ernæringsproblemer, trivselsproblemer og behov for gastrostomi), forsinket neurologisk udvikling, hørenedsættelse, hernie recidiv og orthopædiske deformiteter (scoliose mm).</p> <p>Der foreligger pt. ingen opgørelser over omfang af langtidsfølger hos den danske population af CDH-børn.</p>	
<p>Opfølgning</p>	
<p>Det anbefales, at der etableres et dansk multidisciplinært opfølgningsprogram, særligt for den gruppe af CDH-børn, som har haft behov for langvarig respiratorisk støtte og medicinsk behandling for PH.</p> <p>Forslag til opfølgningsprogram:</p> <ul style="list-style-type: none"> • Udvidet hørescreening til alle, evt. inklusive hjernestammeaudiometri. • Regelmæssig opfølgning i neonatal ambulatoriet med multidisciplinær funktion (gastro, pulm, kardiologi, kirurgi, fys). • Opmærksomhed på opfølgning af og løbende kontrol for persisterende PH. • Opmærksomhed på kontrol/opsporing af recidiv. • Planlagte kontroller efter 2-års alderen. • Rådgivning vedrørende kost, evt. via diætist. • Neurologiske udviklingskontroller mhp opsporing og tidlig indsats (psykomotorisk og social udvikling samt trivsel). 	<p>N/A</p>