

Een gezonde peuter belandt op de Kinder Intensive Care nadat ze op straat door een ambulanceteam is gereanimeerd. Wat zich liet aanzien als een koortsstuip blijkt uiteindelijk een erfelijke, levensbedreigende aandoening te zijn. De acute opvang en de zoektocht naar de oorzaak passeren in dit artikel minutieus de revue.

Johan Lindhout, IC Kinderverpleegkundige LUMC, Arjen Hijman, ambulanceverpleegkundige RAD Hollands Midden

Email: J.W.N.Lindhout@lumc.nl

Koortsstuip blijkt zeldzame levensbedreigende aandoening

Van reanimatie op straat tot intensive care

Op een doordeweekse morgen tijdens het boodschappen doen met haar moeder geeft Evi, een peuter van ruim anderhalf jaar oud, plotseling een hoge, harde gil. Als moeder om de auto heenloopt, treft ze haar dochter in elkaar gezakt aan. Ze belt direct 112 en doet melding van het voorval. Op basis hiervan wordt een ambulance op pad gestuurd met A1 urgentie. Het ambulanceteam gaat naar een onwel kind dat wordt verdacht van een koortsstuip. Het toeval wil dat de ambulance zich op nog geen twee minuten rijden van het adres bevindt. Hij is dan ook zeer snel ter plaatse.

Eerste indruk

Een eerste beoordeling van Evi met behulp van de Pediatric Assessment Triangle doet bij de verpleegkundige alle alarmbellen afgaan. Evi ligt volledig stil, heeft een trage, gaspende ademhaling en is diep cyanotisch. Onmiddellijk wordt begonnen met een eerste benadering via de ABCDE-methodiek. De A is vrij, er is een gaspende ademhaling zicht-, hoor- en voelbaar. De B is echter zonder verder onderzoek duidelijk insufficiënt, er is sprake van ernstige cyanose en een grauwe gelaatskleur. Terwijl hij de B beoordeelt, palpeert de ambulanceverpleegkundige de arterie jugularis om daarmee vast te stellen of er nog circulatie aanwezig is. Er zijn geen palpaties te voelen. Onmiddellijk wordt gestart met Pediatric Basic Life Support (PBL) en wordt de meldkamer op de hoogte gesteld. Hierop worden een tweede ambulance en het Mobiel Medisch Team (MMT) ingeschakeld.

Reanimatie

De thoraxcompressies worden ge-

ven met één hand. Voor de leeftijd en het gewicht van Evi is dit de optimale techniek. Het gewicht van de peuter wordt met het zogenaamde PRIL (Pediatriesch Reanimatie Interventie Lint) – een lint dat naast het kind wordt gelegd – geschat op zo'n 10kg. Op basis van de lengte staan op dat lint de belangrijkste gegevens die nodig zijn bij een reanimatie. Snel worden de volgende berekeningen uitgevoerd:

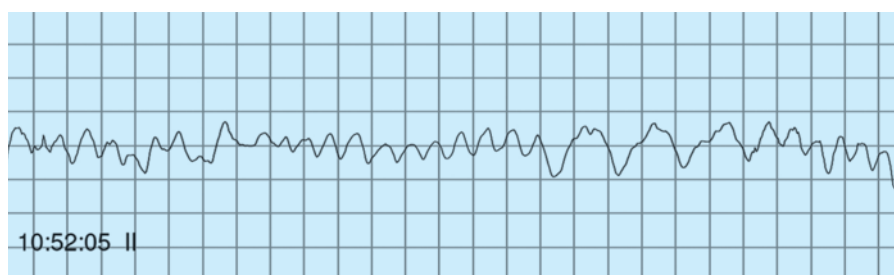
- Defibrillatie met 4 joule per kg is 40J
- Adrenaline 10 microgram per kg is 100microgram
- Amiodarone 5milligram per kg is 50mg
- Vulling met 20milliliter per kg is 200ml

Zo snel mogelijk wordt Evi aangesloten op de monitor. Nadat de defibrilla-

tor is opgeladen met 50J (40J is niet mogelijk) vindt een eerste ritmeanalyse plaats. Het blijkt dat Evi ventrikelfibrilleren (zie figuur 1) heeft.

Onmiddellijk wordt gedefibrilleerd en gaat het eerste shock-blok in. Bij de ritmecheck na 2 minuten blijkt er een ventriculair escaperitme (zie figuur 2) te bestaan van ongeveer 40 slagen per minuut. Opmerkelijk genoeg is er zwakke output te voelen waarop besloten wordt om geen adrenaline toe te dienen, maar "bij te masseren". De eerste intubatiepoging mislukt en omdat de masker-ballon beademing goed gaat, wordt besloten om de intubatie uit te stellen. Bij auscultatie, bedoeld als controle van een adequate ventilatie, is namelijk beiderzijds ademgeruis te horen en er is capnografie zichtbaar.

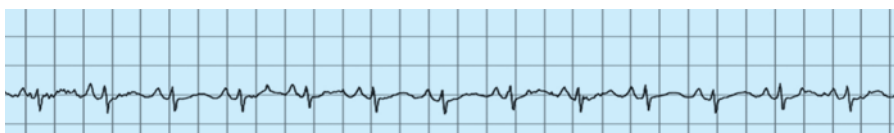
Bij de volgende ritmechecks wordt een sinusbradycardie gezien waarbij nog steeds enig bij masseren nodig is. Na 8



Figuur 1. Ventrikelfibrillatie.



Figuur 2. Ventriculair escaperitme.



Figuur 3. Sinusritme van ongeveer 140 per minuut.

minuten heeft Evi een sinusritme (zie figuur 3) waarbij ze levensteken vertoont.

Snelheid geboden

Ondertussen is ook het tweede ambulanceteam gearriveerd. Evi is nu ABC-stabiel en de luchtweg is vrij. Ze wordt met masker en ballon beademd met 100% zuurstof, waarmee ze een saturatie heeft van 92%. De C is ook stabiel nu er sprake is van een sinusritme en bloeddruk van 100/45 (59)mmHg. Besloten wordt om niet te wachten tot het MMT arriveert, maar met A1 urgentie naar het dichtstbijzijnde universitaire medisch centrum te vertrekken. Halverwege de rit vindt de ontmoeting plaats met het MMT en nadat de MMT-arts is ingestapt, wordt opnieuw de ABCDE nagelopen. Evi blijft nu stabiel en dus vinden er geen verdere interventies plaats. Tijdens de rit naar de Spoedeisende Hulp (SEH) braakt Evi, waarbij ze vermoedelijk aspireert.

Spoedeisende hulp

Door de vooraankondiging van de ambulancedienst staan naast de SEH-arts ook de kinderarts-intensivist, een IC-kinderverpleegkundige, kindercardioloog, kinderneuroloog, anesthesioloog en twee SEH-verpleegkundigen klaar.

Evi wordt opgevangen volgens de ABCDE-methode. Systematisch geeft dit de volgende informatie:

- A: Bedreigd: er is sprake van een inspiratoire stridor.
 B: Symmetrische thoraxexcursies, beiderzijds vesiculair ademgeruis, echter met name rechts veel grove ronchi. Masker-ballon beademing. Al snel daalt de saturatie tot 83%.

- C: Sinustachycardie 140 per minuut. Bloeddruk moeilijk meetbaar, systole van 40mmHg. Capillair refill niet te beoordelen door intense bleekheid. Goede pulsaties in de arteria femoralis. ECG: Sinusritme van 133 per minuut. Normale hartas, normale atrio-ventriculaire en intra-ventriculaire geleidingstijden, geen tekenen van ischemie.
 D: E1 M4 V1 met opvallende hypertonie van de ledematen. Pupillen zijn isocoor en reageren op licht.
 E: Glucose 16,1mmol/l, geen uitwendige letsels, venflon in situ.

Haar bloeddruk daalt na intubatie naar 74/40mmHg (zie tabel 1) waarvoor ze 20ml NaCl 0,9% per kilo krijgt als vulling.

De echo van het hart die direct wordt gemaakt door de kindercardioloog vertoont een slecht contraherend gedilateerd linkerventrikel. Er wordt een arterieel geprikt waaruit direct een bloedgas (zie tabel 2) wordt afgenomen. Er blijkt sprake van een metabolische acidose die met name wordt veroorzaakt door een verhoogd lactaat als uiting van circulatoir falen. Omdat haar hemodynamiek verder verslechtert, wordt gestart met dobutamine en noradrenaline continu intraveneus. Niet veel later wordt ook gestart met adrenaline continu. Hiermee stabiliseert haar hemodynamiek.

Laboratoriumuitslag	Opname	Normaalwaarden
Ph	7,24	7,35-7,45
PcO2	5,9 kPa	4,5-6 kPa
PO2	18,1	10,6-13,3 kPa
Base Excess	-8,8	-2,5-2,5 mmol/l
Alkalische reserve	18	22-29 mmol/l
SaO2	98	94-99 %
Lactaat	4,8	0,5-2,2 mmol/l
Glucose	16,1	3,3-5,5 mmol/l
Natrium	139	136-144 mmol/l
Kalium	4,1	4-5,5 mmol/l
Hb	7	6-9 mmol/l
CRP	0	0-5 mg/l
Troponine	0,511	0-0,05 µg/l
Pro-BNP	6922	0-150 ng/l

Tabel 2.

Omdat Evi desatureert en niet zelfstandig ademt, wordt ze - nadat ze gesedeerd en verslapt is - direct oraal geïntubeerd. Passend bij haar leeftijd krijgt ze een tube 4,5. Nadat veel sputum is uitgezogen via de endotracheale tube verbetert haar saturatie.

Opname

Ondertussen is Evi aangemeld op de Intensive Care Kinderen (ICK). De dienstdoende intensivist heeft telefonisch gevraagd om alle voorbereidingen te treffen voor een peuter van 1,5 jaar met een gewicht van 10 kilogram.

Normaalwaarden	Ademfrequentie	Hartfrequentie	Systolische bloeddruk
1-2 jaar oud	25-35 / minuut	100-150 / minuut	80-95 mmHg

Tabel 1.

Nummer:3386584

Strookrapport 12-4-2014 17:35:11

HF 96

%SpO2 98

PVC 0

ABP 72/46(54)

Pols 96

CVD 7

RESP 37

AWRF 38

EtCO2 5.6

Dif-T 4.4

Thuid 31.5

Trect 35.9



Figuur 4. Hoog AV-junctional escaperitme bij gebruik digoxine.

Al snel arriveert Evi daar. Omdat er sprake is van een cardiac arrest met een delay en zo'n 6-8 minuten hartmassage wordt gestart met therapeutische hypothermie. Met behulp van een koelmatras voor kinderen wordt Evi gedurende 72 uur gekoeld tot 32-34 graden. De peuter wordt beademd en heeft inotropie. Respiratoir wordt zij beademd door BIPAP/ASB. Ze krijgt 100% FiO₂ die op geleide van de saturatie snel kan worden afgebouwd naar 45%. Hemodynamische ondersteuning krijgt Evi met adrenaline, noradrenaline en dobutamine als continue infuus. Ze heeft bij opname op de ICK een sinusritme van 124 per minuut zonder aanwijzingen voor ischemie. In de eerste uren na opname stabiliseert haar hemodynamiek, daalt het lactaat tot normaalwaarden en kan de inotropie langzaam worden afgebouwd.

Haar neurologische toestand die op de SEH duidelijk verstoord was, is nu niet meer te beoordelen. Evi is geseed met midazolam en krijgt morfine als pijnstiller toegediend. Haar pupillen zijn even groot en reageren goed op licht. De eerste uren blijft Evi nuchter in afwachting van mogelijke onderzoeken of verslechtering van de situatie. Ze heeft een hyperglykemie die te wijten is aan de stressvolle situatie die ze heeft doorgemaakt en de toediening van adrenaline. Zonder therapie daalt de glucose naar nor-

maalwaarden in de eerste uren na opname.

Verloop

Evi verblijft twee weken op de ICK. In de eerste dagen ontwikkelt ze een aspiratiepneumonie die wordt behandeld met cefuroxim en gentamycine. Nadat de periode van therapeutische hypothermie voorbij is, wordt Evi succesvol onttend van de beademing. Natuurlijk moet er zo snel mogelijk duidelijkheid komen over de oorzaak en behandeling van haar hartfalen. Omdat het ECG vrijwel normaal is,

kunnen een aantal oorzaken al snel worden uitgesloten.

Naast dagelijkse echo's van het hart wordt ook een MRI van het hart gemaakt. De echo toont een diffuus matige hartfunctie. Dit beeld zou kunnen passen bij een virale myocarditis, maar een vorm van erfelijke of idiopathische cardiomyopathie is niet direct uit te sluiten en ook kunnen er andere oorzaken zijn. De differentiaaldiagnose bevat dan ook virale myocarditis, metabole cardiomyopathie en een genetisch bepaalde gedilateerde cardiomyopathie.

Erfelijk

Om uitsluitel te geven vindt uitgebreid laboratoriumonderzoek plaats. Zo wordt er gezocht naar een virale infectie, maar wordt er ook DNA-onderzoek gedaan. Al snel worden een rhino- en adeno-virus aangetoond. Daarnaast wordt in de keeluitstrijk en faecesweek het Humaan Parechovirus aangetroffen. Zowel het adeno- als het Humaan Parechovirus zijn geassocieerd met acute myocarditis. Enige tijd later worden ook de uitslagen van het genetisch onderzoek bekend, waaruit blijkt dat Evi een erfelijke vorm van cardiomyopathie heeft. Acute myocarditis is een ontsteking van de hartspier. Hierdoor treedt een acute gedilateerde cardiomyopathie op. Daarbij bestaat een hoog risico op hartritmestoornissen.



Op basis van een eerste verdenking op myocarditis worden immunoglobulinen toegediend. Deze therapie heeft een aantal werkingsmechanismen. Als eerste binden deze zich aan het virus, zodat de delen hiervan die nog in het bloed zwerven zich niet meer kunnen binden aan het myocard. Daarnaast worden de virusmoleculen omringd door de immunoglobulinen waardoor de fagocytose vergemakkelijkt wordt. De eigen macrofagen van de patiënt kunnen het virus dus makkelijker uitschakelen. Tevens kan het behulpzaam zijn bij het dempen van de inflammatie.

Apatisch


Evi wordt ingesteld op hartfalenmedicatie waaronder enalapril en digoxine. Er ontstaan AV-junctional escape ritmes (zie figuur 4). Dit wordt geweten aan de digoxine waarna deze met succes wordt gestaakt.

De echo's van het hart laten zien dat de hartfunctie heel langzaam verbetert. Maar er blijven zorgen bestaan over de lage ejectiefractie van 24%. Daarom krijgt Evi een vochtbeperking en zal ze voorlopig onder strikte controle van de kindercardioloog blijven.

Vanaf het moment dat de sedatie en pijnstilling zijn gestaakt, wordt Evi langzaam wakker. Direct na detubatie vertoont ze apathisch gedrag en maakt ze schokkerige bewegingen. Een MRI van de hersenen toont geen aanwijsbare schade door hypoxie van de hersenen aan. Bij het beeld van deze myocloniën wordt een EEG gemaakt, waarop geen epileptische activiteit kan worden aangetoond. Haar gedrag wordt geweten aan het ontwennen van de opiaten die ze kreeg en aan de periode van hypoperfusie van haar brein. Langzaam maar zeker normaliseert haar gedrag en herkennen haar ouders Evi weer zoals ze was.

Lange termijn

Het DNA-onderzoek bij Evi toonde uiteindelijk een LMNA-mutatie aan op chromosoom 1. Dit gendefect wordt in verband gebracht met gedilateerde cardiomyopathie. Ook de ouders van Evi zijn gescreend; allebei bleken een gendefect te hebben en Evi heeft haar LMNA-mutatie geërfd. Helaas betekent dit gendefect dat er

een hoog risico bestaat op herhaling van ritmestoornissen. Daarom heeft Evi een ICD gekregen. Bij de ouders en het broertje van Evi bleek er geen reden voor therapie te zijn. Ondertussen is Evi thuis en is ze bijna weer de oude. 

Met dank aan dr. Derk Jan Ten Harkel, kindercardioloog LUMC

Ventrikelfibrillatie bij een kind

Ventrikelfibrillatie bij kinderen is zeldzaam. Het overgrote deel van circulatiestilstanden bij kinderen wordt veroorzaakt door hypoxie, gevolgd door bradycardie, polsloze elektrische activiteit en asystolie.

Als een kind zich initieel presenteert met ventrikelfibrillatie kunnen er een aantal oorzaken aan ten grondslag liggen. Deze oorzaken worden onderverdeeld in een aantal groepen. Het voert te ver om alle mogelijke oorzaken hier te benoemen en te behandelen. Daarom wordt volstaan met een samenvatting van de grootste groepen met de daarbij behorende meest voorkomende oorzaken.

Aangeboren hartaandoeningen

- Tetralogie van Fallot
- Transpositie grote vaten
- Aortastenose
- Fontan circulatie

Aangeboren ritme- en geleidingsstoornissen

- Lang QT-tijd syndroom
- Brugada-syndroom
- Catecholaminerge Polymorfe Ventrikel Tachycardie (CPVT)
- Wolff-Parkinson-White syndroom

Kinderen met een erfelijke of verworven cardiomyopathie

- Familiaire hypertrofische cardiomyopathie
- Gedilateerde cardiomyopathie
- (Virale) myocarditis
- Metabole cardiomyopathie

Overige oorzaken

- Trauma
- Verdrinking
- Hypothermie

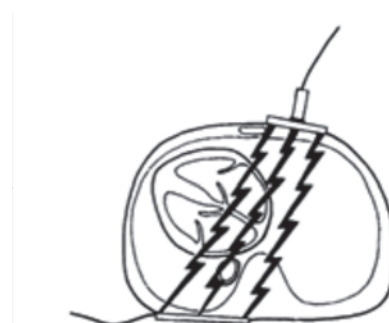
Literatuur

1. Richtlijn "Specialistische reanimatie van kinderen - met de basale reanimatie van kinderen door medische professionals" Nederlandse Reanimatieraad 2010
2. "Kastje voor kinderhart", www.stin.nl, Antje Houmes, oktober 2008
3. "ICD-implantaties bij kinderen", www.stin.nl dr. A.D.J. ten Harkel en prof. Dr. N.A. Blom, april 2011
4. "ICD-implantaties bij kinderen", www.stin.nl dr. A.D.J. ten Harkel, april 2007
5. Advanced Paediatric Life Support de Nederlandse editie, N.M. Turner en A.J. van Vught, Tweede druk, Elsevier Maarssen, 2006
6. Praktische Kindergeneeskunde Kindercardiologie, M. Witsenburg, J.L.M. Strengers, M. van Osch-Gevers, Bohn Stafleu van Loghum, Houten 2005
7. "Critical Care of children with heart disease", chapter 46 "Acute Myocarditis and Cardiomyopathy", Ricardo a Munoz, Victor O. Morell, Eduardo M. da Cruz, Carrol G. Vetterly © Springer-Verlag London Limited 2010
8. "Werkboek Infectieziekten bij kinderen", A.M. van Furth, N.G. Hartwig en Th. F.W. Wolfs, VU Boekhandel/uitgeverij, Amsterdam 2008

Rectificatie

In Cordiaal 2, 2015 is op pagina 46 in het artikel 'Cardioversie bij atriumfibrilleren' per abuis twee maal dezelfde afbeelding geplaatst.

Hieronder vindt u de juiste afbeelding.



Figuur 2: Het stroomgebied van de anterior-posterior positie van de paddels.