

Geburtstraumatische Parese des Nervus Phrenicus

Von

K. MENZEL, W. GENSSLER, E. GOTTSCHALK, M. LINKE, B. TÖPKE

Kinderklinik und Chirurgische Klinik der Medizinischen Akademie Erfurt

Eingegangen am 5 September 1976

Geburtstraumatische Zwerchfellparesen bei Neugeborenen treten vorzugsweise nach komplizierten Geburten auf. In der Mehrzahl der Fälle sind sie mit einer oberen bzw. totalen Plexuslähmung kombiniert. Im Gegensatz zu pleuroperitonealen Hernien und kongenitalen Zwerchfellmuskelhypoplasien wird die rechte Seite bevorzugt. In schweren Fällen gilt heute der frühzeitige Entschluß zur transthorakalen Zwerchfellraffung als *Conditio sine qua non*. Hierbei geben die Autoren der offenen Zwerchfellplifikation gegenüber der geschlossenen Faltung den Vorzug. Fünf eigene Beobachtungen werden dargestellt.

Die geburtstraumatische Phrenicusparese tritt vorzugsweise nach komplizierten Geburten (Forceps, Steißlage) auf. Erstmals beschrieben wurde diese seltene, auf einer mechanischen Läsion oder einem Ausriß der Nervenwurzeln C3–C5 beruhende Geburtsschädigung 1921 durch KOFFERATH [8]. RICHARD und Mitarb. [10] fanden bei Zusammenstellung der bis 1957 publizierten 74 Fälle bei 53 eine Kombination der Phrenicusparese mit einer oberen bzw. totalen Plexuslähmung; bei 21 Erkrankten wurde die Zwerchfell-Lähmung isoliert beobachtet. Im Gegensatz zu pleuroperitonealen Hernien und kongenitalen Muskelhypoplasien des Diaphragmas tritt die geburtstraumatische Phrenicusparese vorwiegend rechtsseitig auf [6, 10, 12].

Die ersten Symptome der Phrenicusparese, zumeist Dys- und Tachy-

pnoe sowie Cyanose sind in 54% der Fälle bereits am 1., bei 19% der Patienten jedoch erst nach dem 10. Lebenstag zu beobachten [10]. Bei ausschließlich konservativ behandelten Zwerchfell-Lähmungen liegt die Mortalität zwischen 20 und 25% [7, 10]. Eine wesentliche Senkung der Sterblichkeit wurde durch die operative Zwerchfellraffung erreicht [2, 11, 12].

Anhand der Darstellung von 5 eigenen Beobachtungen sei nachfolgend auf die Problematik der geburtstraumatischen Phrenicusparese eingegangen.

EIGENE BEOBACHTUNGEN

Im Zeitraum vom 1. 3. 1974 bis zum 29. 2. 1976 konnten an der Kinderklinik der Medizinischen Akademie Erfurt unter 1365 behandelten Neugeborenen 5 Patienten mit einer

Zwerchfell-Lähmung beobachtet werden. Bei 3 dieser Kinder bestand gleichzeitig eine obere Plexusparese vom Typ Erb-Duchenne, die bereits unmittelbar postnatal diagnostiziert wurde. Die bei 4 Patienten rechtsseitige und in einem Fall linksseitige Lähmung des Diaphragmas wurde in der Postnatalperiode jeweils durch frühzeitig durchgeführte Röntgenuntersuchungen erkannt. Während sich die Plexusparese bereits bis zum Ende des ersten Lebensmonats zurückgebildet hatte, dauerte die Reparation der Phrenicusparese bei 3 Säuglingen mehrere Monate. Bei 2 Patienten war auf Grund zunehmender respiratorischer Insuffizienz die operative Zwerchfellraffung erforderlich.

Fall 1: M. H., geb. 31. 3. 74. Erstes Kind gesunder Eltern. Geburt aus II. hinterer Hinterhauptslage durch Forceps aus Beckeneingang. Geburtsgewicht 3250 g, Länge 53 cm. Post partum leicht verzögertes Einsetzen der Atmung. Leichte schlaaffe Parese der linken Schulter und Oberarmmuskulatur. Pulmo und Cor klinisch o. B.

Röntgenaufnahme des Thorax (2. Lebenstag): Linkes Zwerchfell $1\frac{1}{2}$ ICR höher stehend als rechtes (Abb. 1). Mediastinum, Herz und Lunge unauffällig.

Ab 8. Lebenstag zunehmende Cyanose bei Nahrungsaufnahme und Belastung. Röntgenologisch linkes Diaphragma $2\frac{1}{2}$ ICR höher stehend als

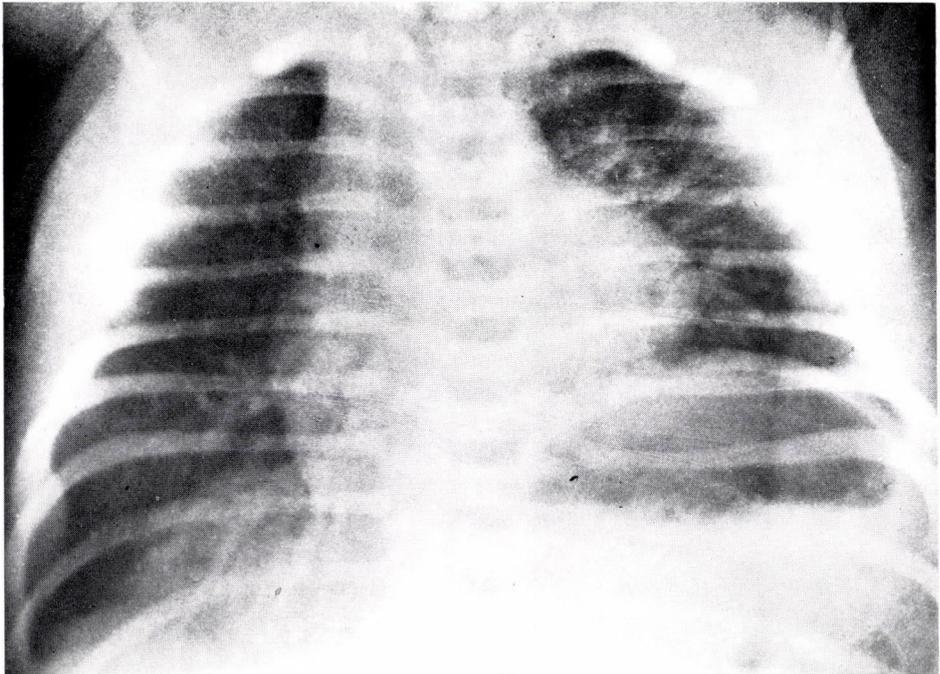


ABB. 1. Röntgen-Aufnahme des Thorax im a. p.-Strahlengang. 2. Lebenstag. Zwerchfellhochstand links

rechtes; vermehrt streifig-retikuläre Zeichnung der linken Lunge.

Bis 24. Lebenstag zunehmende respiratorische Insuffizienz mit paradoxer Atmung, Nahrungsaufnahme nur noch über Sonde möglich. Thorax-Röntgenbefund: Unveränderter Zwerchfellstand, Dystelektase im linken Oberlappen (Abb. 2). 34. Lebenstag: Röntgenologische Zunahme der Relaxation und der paradoxen Beweglichkeit des Zwerchfells (Abb. 3), Verlagerung des Herzens nach rechts, Dystelektasen beiderseits. Säure-Basen-Status während des gesamten stationären Aufenthaltes ausgeglichen.

Aufgrund der progredienten respiratorischen Insuffizienz und der pulmonalen Veränderungen ist die Indi-

kation zum operativen Vorgehen gegeben. Der Eingriff erfolgt durch postero-laterale Thorakotomie im Sinne der von REITTER und KONRAD [9] empfohlenen offenen Doppelung des, weit relaxierten Diaphragmas. Nach Abschluß des Eingriffes kommt es zur raschen Stabilisierung des Gesamtzustandes und zu völliger Rückbildung der respiratorischen Insuffizienz innerhalb der nächsten 48 Stunden. Atemphasengesteuerte Röntgenaufnahmen des Thorax schließen bei mittelständigem Mediastinum und guter Lungenbelüftung paradoxe Zwerchfellbewegungen aus.

Eine ambulante Kontrolle im Alter von 10 Monaten zeigt völlig altersgerechte statische und geistige Entwick-

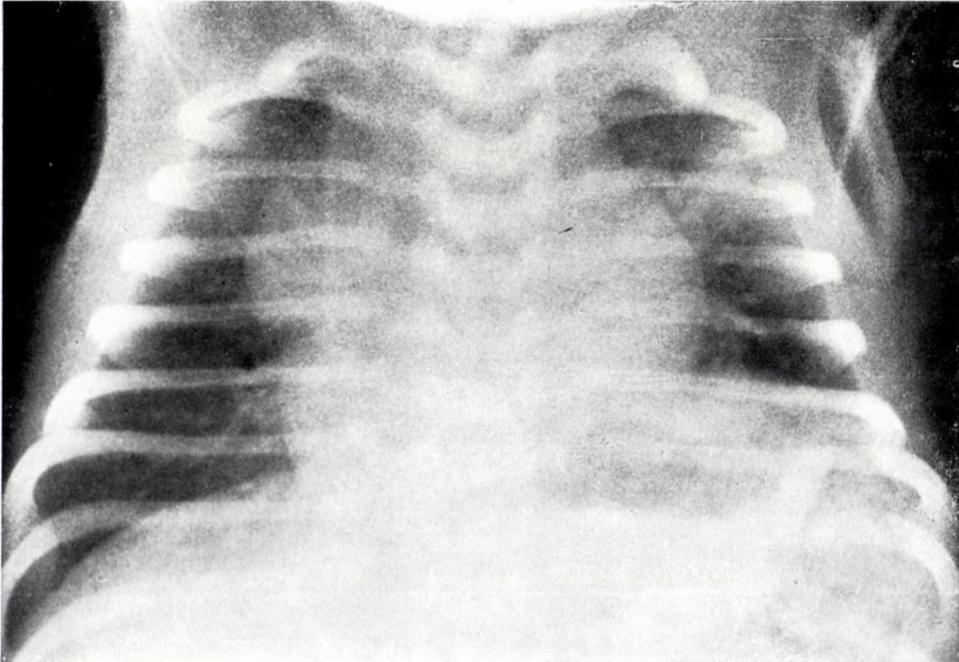


ABB. 2. Thoraxaufnahme 24. Lebenstag. Zwerchfellhochstand links unverändert. Dystelektase des linken Oberfeldes. Zunehmende Thymushyperplasie.

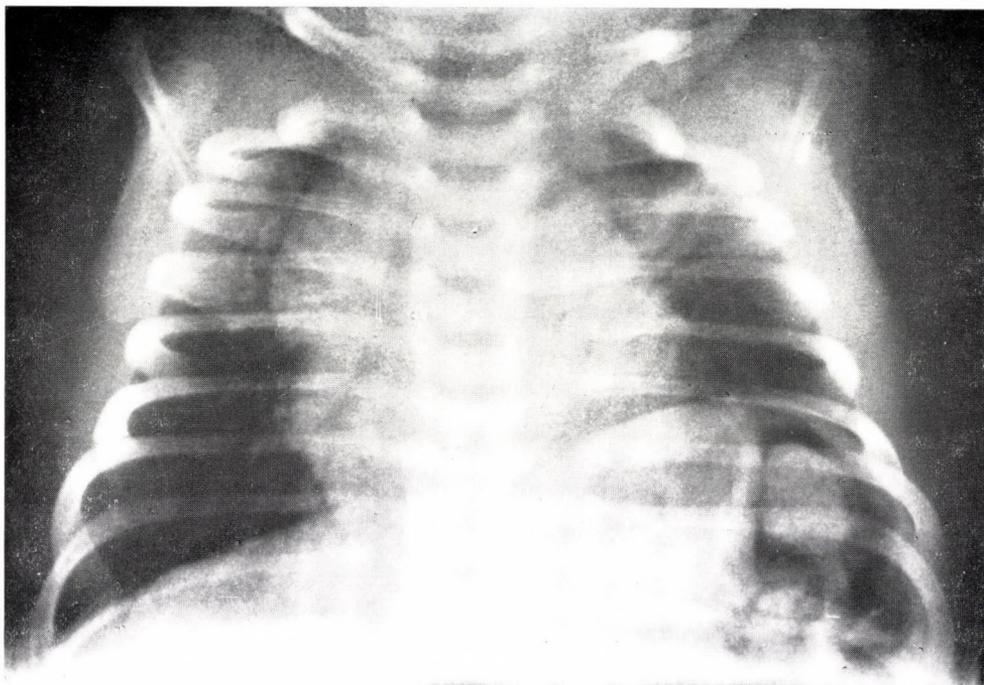


ABB. 3. Thoraxaufnahme 34. Lebenstag. Zwerchfell auf der linken Seite jetzt nahezu 3 ICR höher stehend als rechts. Zunahme der Dystelektase des linken Oberfelds. Ange deutete Dystelektase des rechten Oberfeldes. Beginnende Verlagerung des Herzens nach rechts.

lung bei einem röntgenologisch normalen Thoraxbefund (Abb. 4). Die Erbsche Parese hatte sich bereits bis zum Ende der 4. Lebenswoche zurückgebildet.

Fall 2: N. L., geb. 13. 2. 1976. Erstes Kind gesunder Eltern, Geburt durch Forceps aus Beckeneingang bei hinterer Hinterhauptslage wegen Hydrops gravidarum, Präeklampsie und protrahierten Geburtsverlaufes. Postpartal klinisch unauffällig.

Röntgenaufnahme des Thorax (1. Lebenstag): Zwerchfellhochstand rechts (Abb. 5). Säure-Basen-Haushalt während der ersten Lebenswoche ausgeglichen.

11. Lebenstag: Zunahme des Zwerchfellhochstandes (rechte Zwerchfellkuppel in Höhe des 5. ICR, paradoxe Beweglichkeit des rechten Diaphragmas. Röntgenologisch deutliche Strukturvermehrung der Lunge. Ab 11. Lebenstag zunehmende Ruhedyspnoe, bei Belastung generalisiert Cyanose.

22. Lebenstag: Röntgenologisch ausgedehnte Dystelektasen im Bereich der rechten Lunge bei unverändertem Zwerchfellhochstand. Säure-Basen-Haushalt: Erstmals kompen sierte respiratorische Azidose (pH 7,35; $p\text{CO}_2$ 67 Torr, BE + 4,5 mval/l).

33. Lebenstag: Zunehmende Belastungsinsuffizienz. Röntgenologisch

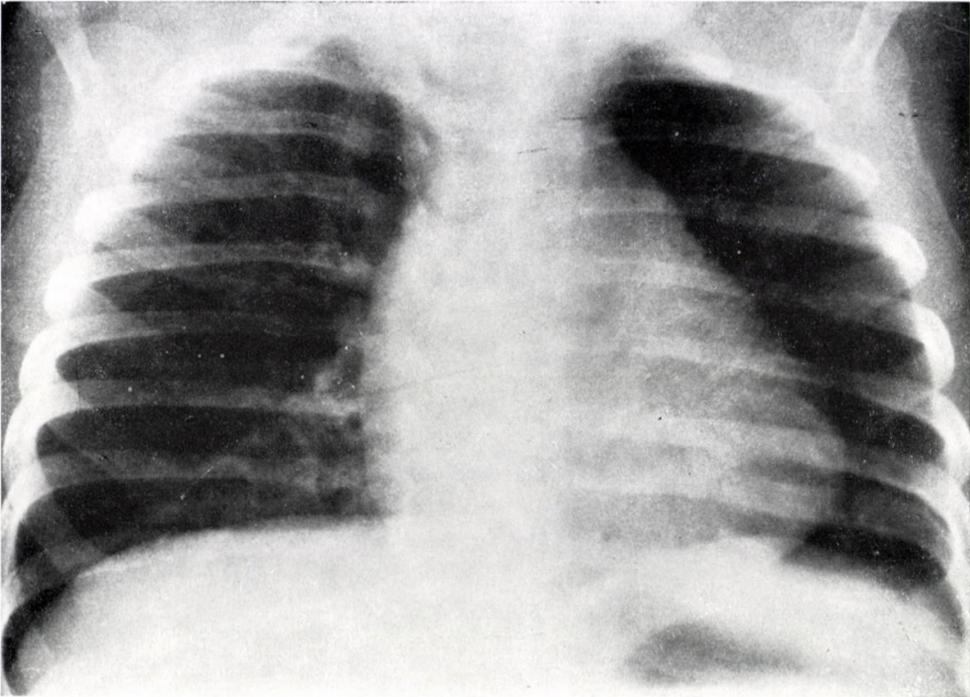


ABB. 4. Thoraxaufnahme im 10. Lebensmonat. Seitengleicher Zwerchfellstand mit postoperativen Residuen links basal. Kein pathologischer Herz- und Lungenbefund.

ausgeprägte Dystelektasen im Bereich beider Lungen (Abb. 6). Säure-Basen-Status: Hochgradig dekompensierte respiratorische Azidose (pH 7,135; $p\text{CO}_2$ 100 Torr, BE + 18,0 mval/l). Aufgrund der oben genannten klinischen, röntgenologischen und laborchemischen Befunde war die Indikation zum sofortigen operativen Eingreifen gegeben. Nach rechtsseitiger Thorakotomie wurde die offene Zwerchfelldoppelung durchgeführt.

Der postoperative Verlauf war durch das Auftreten eines doppelseitigen Spannungspneumothorax kompliziert. Nach Anlegen einer beiderseitigen Saugdrainage besserte sich das Befinden des Kindes rasch, und

die Atmung stabilisierte sich kontinuierlich. Die in den ersten Tagen nach der Operation vorhandene Atelektase der rechten Lunge (Abb. 7) bildete sich innerhalb von 6 Tagen zurück. Bis zum 10. postoperativen Tag hatte sich röntgenologisch der Thoraxbefund (Abb. 8) ebenso wie der Säure-Basen-Status weitgehend normalisiert.

Fall 3: S. S., geb. 22. 9. 1974. Erstes Kind gesunder Eltern, Geburt durch Forceps aus II. vorderer Hinterhauptslage, Geburtsgewicht 3870 g, Länge 54 cm. Wegen knorksender Atmung, Anschwellung und Haematom im Bereich der rechten Halsseite sowie oberer Plexusparese rechts Auf-

nahme im Alter von 24 Stunden. Röntgenaufnahme des Thorax: Zwerchfellhochstand rechts (Abb. 9). Thorax-Durchleuchtung: Paradoxe Zwerchfellbewegung. Befinden nicht beeinträchtigt.

37. Lebenstag: Keine Cyanose, keine Ateminsuffizienz. Plexusparese inzwischen vollständig zurückgebildet. Thorax-Röntgen: Zwerchfell rechts ca. 3 ICR höherstehend als links. Zwerchfellbuckel medio-ventralrechts. Thoraxorgane im übrigen röntgenologisch unauffällig. Da während der weiteren stationären Beobachtungszeit sowohl klinisch als auch

röntgenologisch Hinweise auf eine Progredienz fehlen, wird auf einen operativen Eingriff verzichtet.

Bei mehrfachen ambulanten Kontrollen zeigte sich bei unverändertem Wohlbefinden bis zum Alter von 3 Monaten eine weitgehende Rückbildung der röntgenologischen Veränderungen (Abb. 10).

Fall 4: A. M., geb. 5. 12. 1974. Erstes Kind gesunder Eltern, Geburt durch ganze Extraktion aus I. reiner Steißlage. Geburtsgewicht 2950 g, Länge 49 cm. Postpartal blaß, geringe Spontanmotorik, keine Dyspnoe, keine Cyanose. Obere Plexusparenese

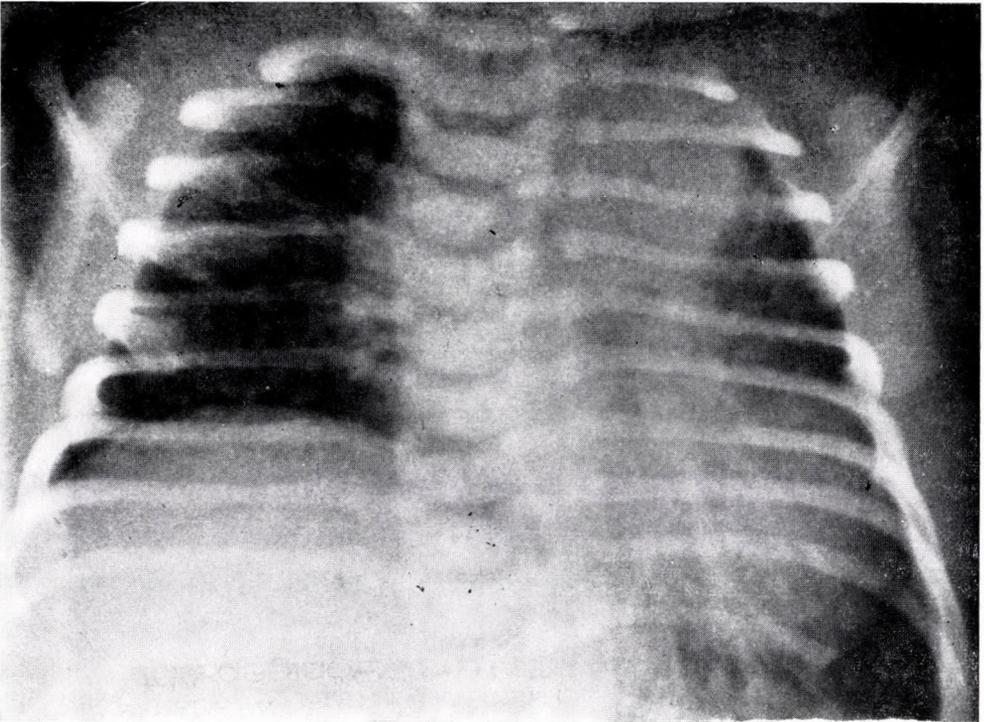


ABB. 5. Röntgenaufnahme des Thorax im a.p.-Strahlengang. 1. Lebenstag. Zwerchfellstand rechts in Höhe der 7. Rippe, links Unterrand der 10. Rippe. Strukturvermehrung beider Lungen. Herzvergrößerung.

rechts. Atemexkursion des Thorax rechts schwächer als links.

Röntgen (2. Lebenstag): Rechts Zwerchfell um 2 ICR höherstehend als links. Herz und Mediastinum mäßig nach links verlagert (Abb. 11). Atemphasengesteuerte Röntgenaufnahmen: Paradoxe Zwerchfellbewegungen rechts. Klinisch sind Hinweise auf eine respiratorische Insuffizienz im weiteren Verlauf nicht gegeben. Bis zum 18. Lebenstag bildet sich die Plexusparese zurück.

Am 74. Lebenstag zeigt die Röntgenuntersuchung des Thorax bis auf geringe Zwerchfellbuckelung rechts eine nahezu vollständige Normalisierung des Thoraxbefundes (Abb. 12).

Fall 5: N. P., geb. 25. I. 1976. Erstes Kind gesunder Eltern. Spontan- geburt aus I. vorderer Hinterhauptslage, Geburtsgewicht 3600 g, Länge 52 cm. Postpartal deutliche Akrocyanose. Klinisch und röntgenologisch Claviculafraktur rechts. Kephalhämatom rechts parietal. Röntgenaufnahme des Thorax: Zwerchfellohochstand rechts (Abb. 13). Thorax-Durchleuchtung: Synchroner Atemtätigkeit des Zwerchfelles, keine paradoxe Beweglichkeit.

Kontrolle des Thoraxbefundes am 12. Lebenstag: Keine Progredienz der Zwerchfellparese.

Während einer 2-wöchigen stationären Beobachtung war das Kind

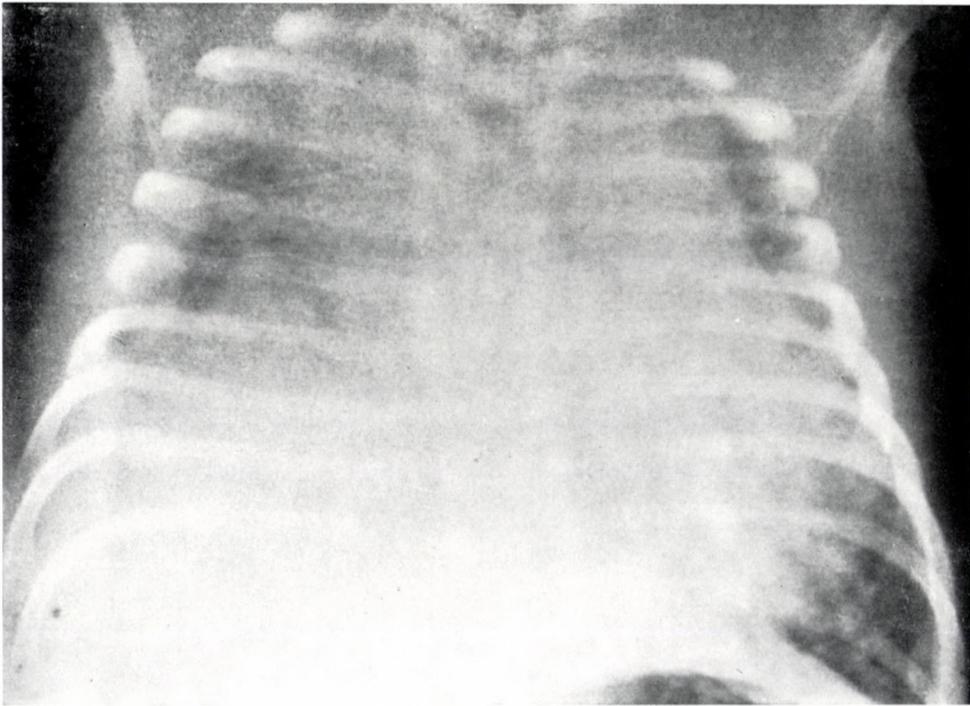


ABB. 6. Thoraxaufnahme 33. Lebenstag. Dystelektase der gesamten re. Lunge. Dystelektase im linken Unter- bis Mittelfeld. Zunehmende Strukturverdichtung der linken Lunge.

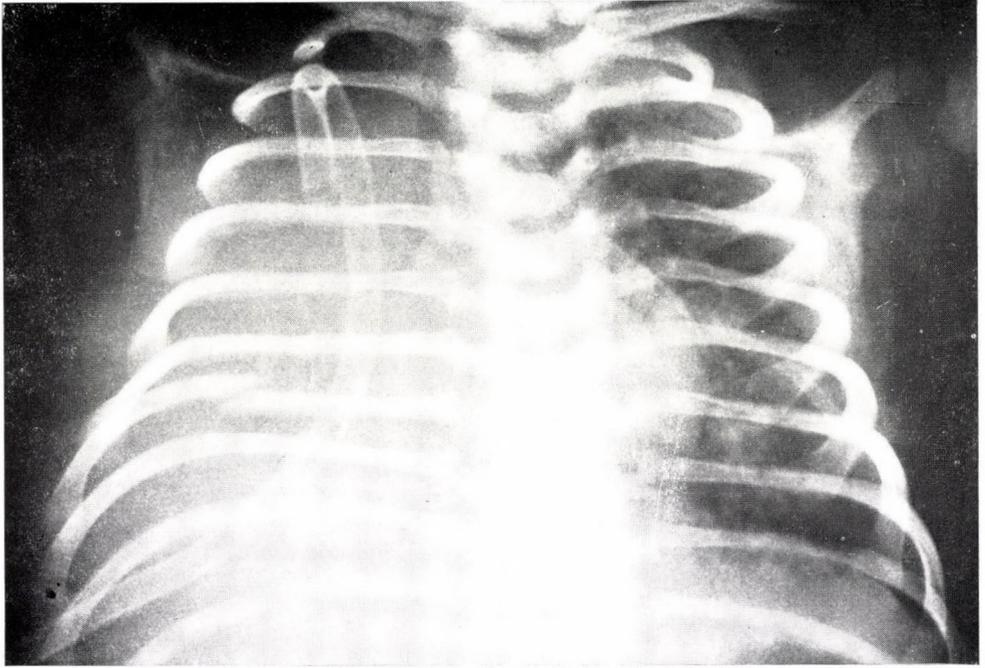


ABB. 7. Thoraxaufnahme 34. Lebenstag. Ein Tag nach Operation. Atektase der rechten Lunge. Verlagerung von Herz und Trachea nach rechts. Liegende Saugdrainage rechts. Fraktur der 7. Rippe.

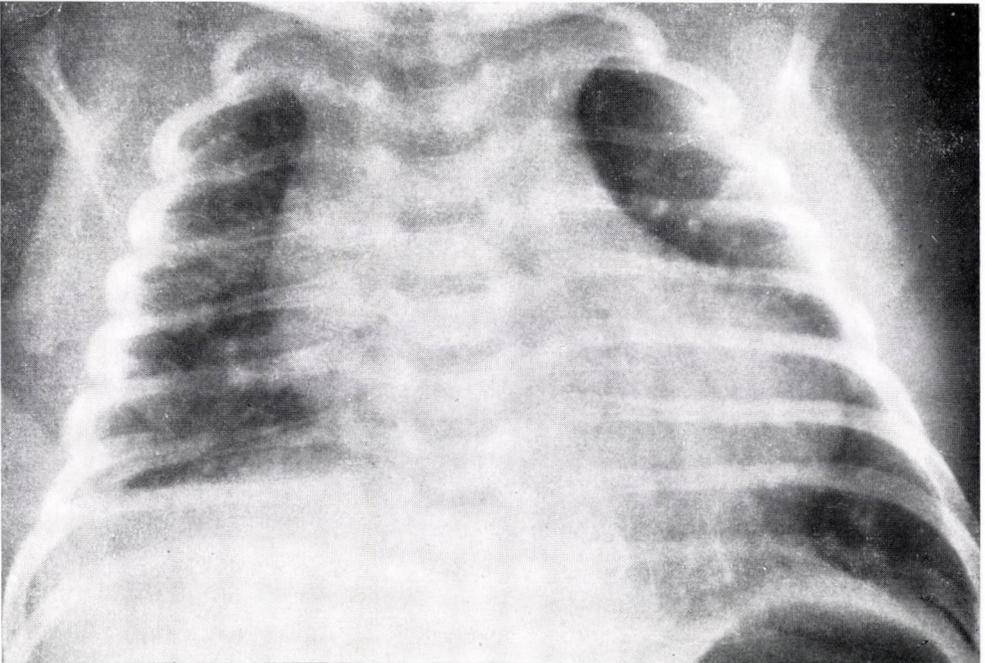


ABB. 8. Thoraxaufnahme am 10. postoperativen Tag. Lungen seitengleich belüftet. Mediastinum und Trachea mittelständig. Zwerchfell rechts. $1\frac{1}{2}$ ICR höher stehend als links.

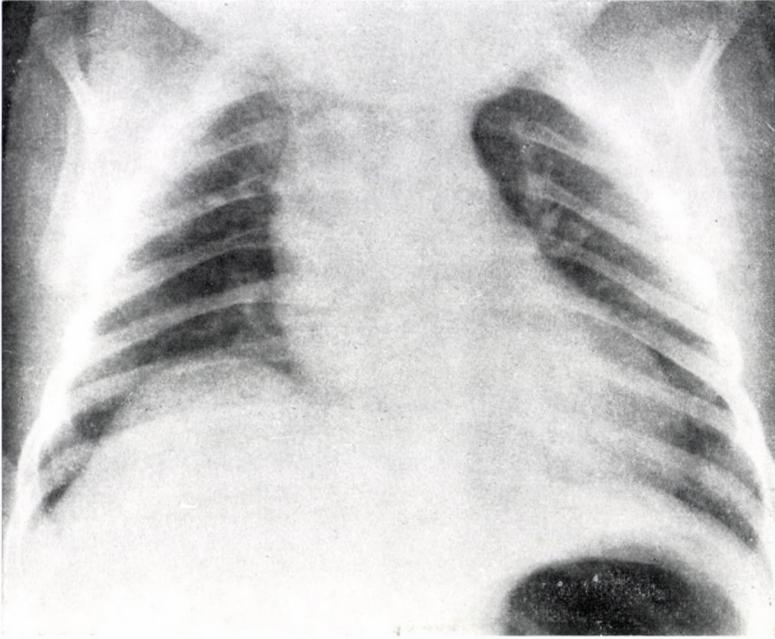


ABB. 9. Röntgenaufnahme des Thorax. 7. Lebensstag. Zwerchfellbuckel rechts medial und Zwerchfellhochstand rechts. Kein pathologischer Herz- und Lungenbefund.

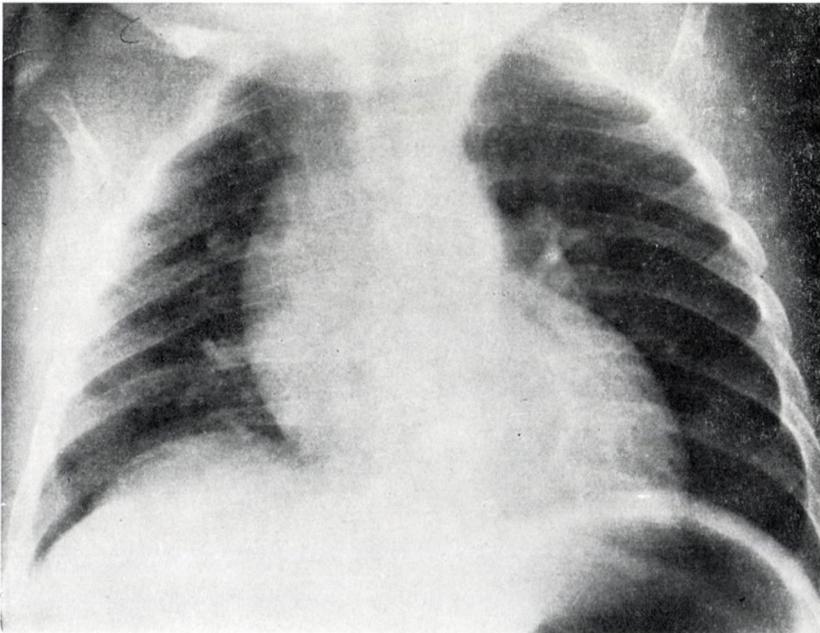


ABB. 10. Röntgenaufnahme des Thorax im 3. Lebensmonat. Noch geringer Zwerchfellhochstand rechts. Angedeuteter Zwerchfellbuckel rechts.

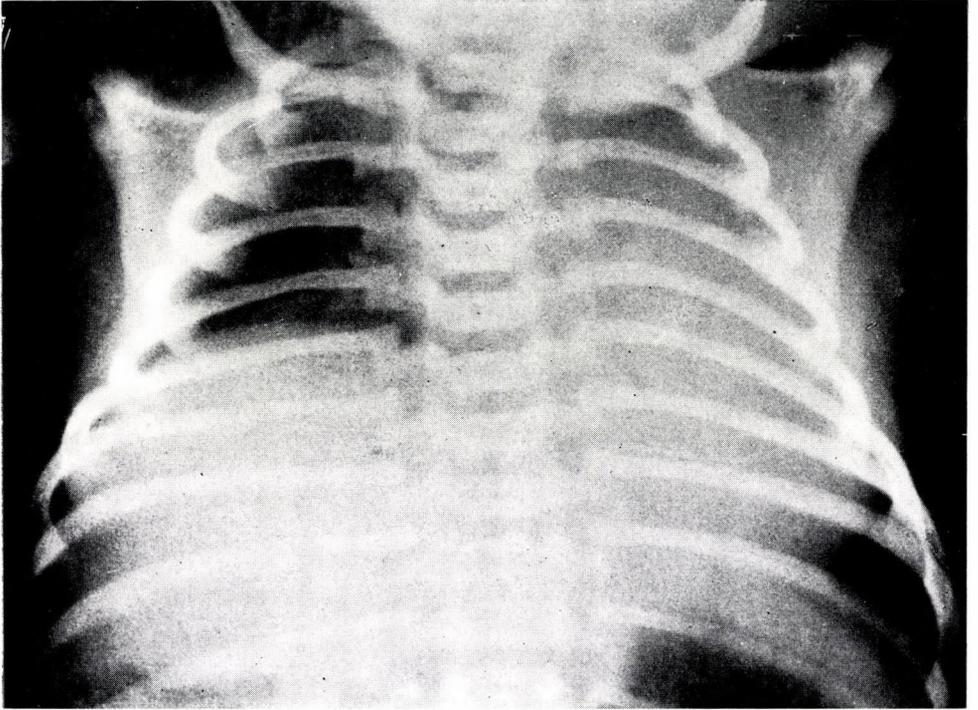


ABB. 11. Thoraxaufnahme 2. Lebenstag. Zwerchfellstand rechts 5. ICR, links 9. ICR. Mediastinum und Herz nach links verlagert.

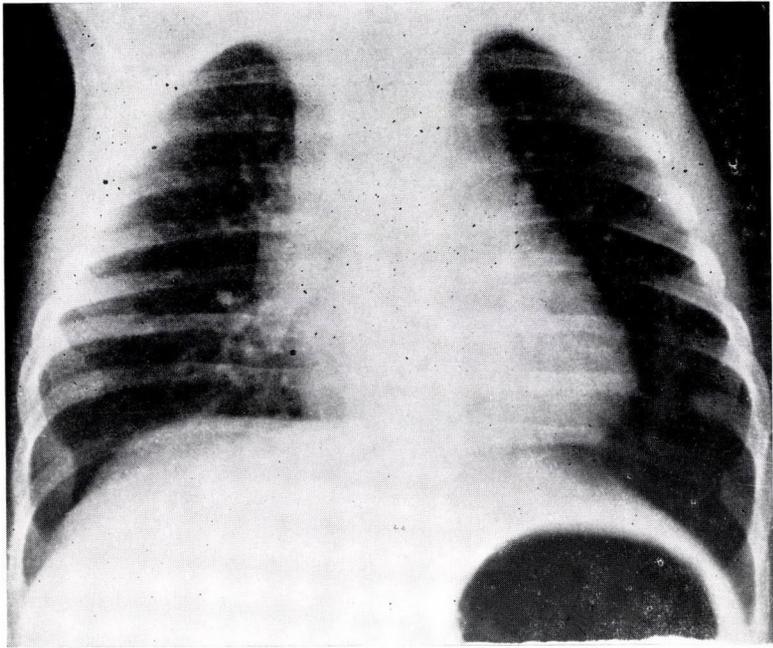


ABB. 12. Thoraxaufnahme 74. Lebenstag. Medialer Zwerchfellbuckel rechts. Seitengleicher Zwerchfellstand. Kein pathologischer Herz- und Lungenbefund.

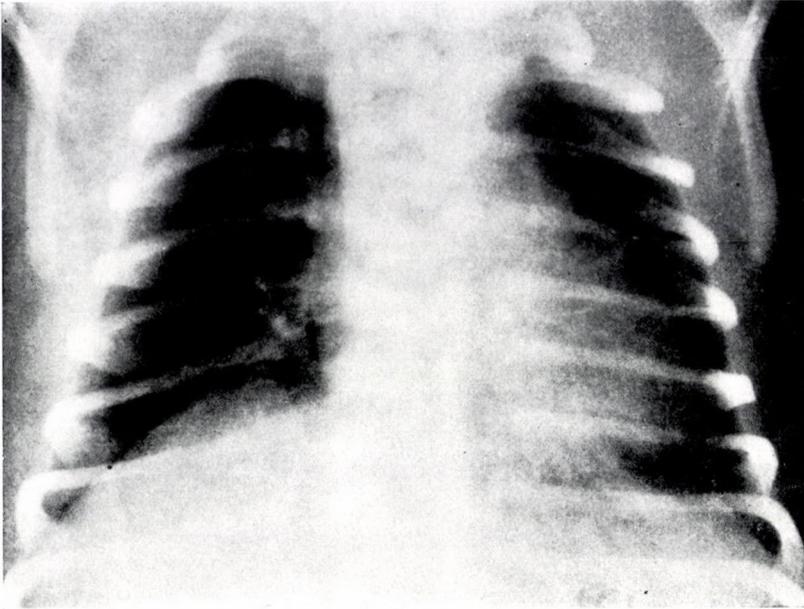


ABB. 13. Thoraxaufnahme 2. Lebenstag. Zwerchfell rechts 1. ICR höher stehend als links. Zwerchfellbuckel rechts. Kein pathologischer Herz- und Lungenbefund.

klinisch unauffällig. Zeichen einer respiratorischen Insuffizienz wurden nicht beobachtet. Bisher weitere ambulante Kontrollen zeigten bei unbeeinträchtigtem Allgemeinbefinden eine Rückbildungstendenz der Zwerchfellparese.

DISKUSSION

Trotz unterschiedlicher klinischer Initialsymptomatik der geburtstraumatischen Phrenicusparese [1, 11] dürfte die Diagnose dieser Erkrankung [10] heute kaum Schwierigkeiten bereiten. Die Leitsymptome sind Zeichen der cardiorespiratorischen Insuffizienz und röntgenologische Veränderungen (Elevation des

Zwerchfells, u. U. Lungenkompression und Mediastinalverlagerung).

Differentialdiagnostisch sind die kongenitale Zwerchfellmuskelhypoplasie und eine pleuro-peritoneale Hernie in Erwägung zu ziehen. Neben der Bevorzugung der rechten Zwerchfellseite weisen Angaben über einen erschwerten Geburtsverlauf und eine gleichzeitig bestehende Plexuslähmung auf die Zwerchfell-Lähmung hin.

Wie auch entsprechende Vergleiche [12] erkennen lassen, treten bei Phrenicuslähmungen die ersten Symptome in den ersten Lebenstagen auf, während Initialerscheinungen der kongenitalen Muskelhypoplasie nicht selten erst um den 4. Lebensmonat bemerkbar werden. Die durchgehende Kontinuität des Zwerchfells mit feh-

lendem intrathorakalen Prolaps von Baueingeweiden läßt in der Regel pleuro-peritoneale Hernien mühelos abgrenzen.

Die unterschiedliche Ausprägung der akuten klinischen Symptomatik dürfte durch die Art der Phrenicusläsion begründet sein. Je nach Ausprägung der Parese tritt das relaxierte Zwerchfell durch intraperitoneale Drucksteigerung und unter Wirkung des Irspirationssofes (paradoxe Atmung) nach oben, und es kommt zur Kompression der betroffenen Lunge, Verlagerung des Herzens und Mediastinums zur gesunden Seite und Beeinträchtigung der respiratorischen Funktion der kontralateralen Lunge sind sekundäre Folgen. So können die Kinder einer excessiven respiratorischen Insuffizienz schon bald erliegen [2]. In anderen Fällen führen chronische Hypoxie und rezidivierende pulmonale Infektionen bei konservativer Behandlung zwischen dem 2. und 6. Lebensmonat zum Tode [10]. Bei derartigen Verläufen stellt die Zwerchfellraffung einen lebensrettenden Eingriff dar [4, 5, 9, 11]. Die Indikation zur operativen Behandlung sollte u.E. von der Schwere des Krankheitsbildes, der Ausprägung der respiratorischen Insuffizienz, dem Grad der paradoxen Atmung, dem Auftreten der rezidivierenden Atelektase bzw. Bronchopneumonien sowie einer respiratorischen Azidose abhängig sein. Bei leichteren Verlaufsformen scheint uns unter der Bedingung exakter klinischer Kontrolle eine abwartende Haltung gerechtfertigt.

Wie unsere drei letztgeschilderten Fälle zeigen, ist bei fehlender Ateminsuffizienz eine spontane RepARATION ohne Gefährdung des Kindes durchaus möglich.

Damit widersprechen wir Bishop und Koop [2], die eine konservative Therapie generell als gefährlich ansehen. Sobald eine Progredienz des Krankheitsgeschehens unter Priorität der klinischen Befunde ablesbar wird, sollte man sich jedoch möglichst früh zur aktiven Therapie entschließen.

Die Operation besteht in der trans-thorakalen Raffung des Zwerchfells, die als geschlossene Faltung oder in der durch uns geübten Art der offenen Doppelung mit primärer Durchtrennung des relaxierten Zwerchfells vorgenommen werden kann.

Inwieweit Behandlungsversuche mittels CPAP Atmung eine Ergänzung des therapeutischen Spektrums darstellen, ist bei der Seltenheit der Phrenicusparese und bislang nur 2 publizierten Fällen [3] noch nicht endgültig zu beurteilen.

LITERATURVERZEICHNIS

1. ANAGNOSTAKIS, D., MAVRON, C. E., MOSCHOS, E.: Diaphragmatic paralysis in the newborn. *Arch. Dis. Childh.* **48**, 977 (1973).
2. BISHOP, H. C., KOOP, C. E.: Acquired eventration of the diaphragm in infancy. *Pediatrics* **15**, 1096 (1958).
3. BUCCI, G., MAZETTI, G., PIECE-BUCCI, S., NODARI, S., AGOSTINO, R., MORETTI, C.: Phrenicus nerve palsy treated by continuous positive pressure breathing by nasal cannula. *Arch. Dis. Childh.* **49**, 230 (1974).
4. HAMELMANN, H.: Erkrankung und Behandlung der angeborenen Zwerchfellhernie und der Relaxatio diaphragmatica. *Dtsch. med. Wschr.* **83**, 1546 (1958).

5. HARTL, W.: Muskelplastik bei Zwerchfellrelaxation und -defekt des Neugeborenen und Säuglings. *Z. Kinderchir.* **1**, 148 (1964).
6. HENKEL, H.: Relaxation des Zwerchfells. *Langenbecks Arch. klin. Chir.* **319**, 733 (1967).
7. KEUTH, U.: Geburtstraumatische Schädigungen. In: Opitz, H., Schmid, F. (Herausg): *Handbuch der Kinderheilkunde*. Springer-Verlag, Berlin-Heidelberg-New York 1966. Vol. I/2, 115—140.
8. KOFFERATH, H.: Über einen Fall von rechtsseitiger Erbscher Lähmung und Phrenicuslähmung nach Zangenextraktion. *M Schr. Geburtsh. Gynäk.* **55**, 33 (1921).
9. REITTER, H., KONRAD, R. M.: Die transthorakale offene Zwerchfelldoppelung zur Beseitigung einer Relaxation. *Chirurg* **30**, 172 (1959).
10. RICHARD, J. CAVROT, E., CONTENT, J., CHEVALIER, V., CAPELLE, R.: Paralyse, diaphragmatique obstetricale. *Arch. franç. Pédiat.* **14**, 563 (1957).
11. STAUFFER, U. G.: Die geburtstraumatische Zwerchfell-Lähmung. *Helv. paediat. Acta* **27**, 253 (1972).
12. STAUFFER, U. G., GROB, M.: Die Relaxatio diaphragmatica im Kindesalter. Karger, Basel 1973.

Doz. Dr. sc. med. K. MENZEL
Kinderklinik der Medizinischen
Akademie
DDR — 50 Erfurt
Am Schwemmbach 32a