

**XIII-2 Protocol postmortaal pediatrisch en pathologisch onderzoek bij
plotseling en onverwacht overlijden van een kind onder de twee jaar.**

Nederlandse Vereniging voor Kindergeneeskunde (NVK)

en

Nederlandse Vereniging voor Pathologie (NVVP)

POSTMORTAAL PEDIATRISCH en PATHOLOGISCH ONDERZOEK
bij plotseling en onverwacht overlijden van een kind onder 2 jaar

www.nursing.nl/.../attachments/download/true/im/false/id/24136/richtlijn%20preventie%20wiegendood.doc

april 2003

Inleiding

Sudden infant death syndrome (SIDS) is het plotseling en onverwacht overlijden van een kind onder de leeftijd van twee jaar, dat vooraf ogenschijnlijk gezond of althans niet duidelijk ziek was, en wiens dood grotendeels onverklaard blijft na adequaat postmortaal pediatriesch en pathologisch onderzoek. Thans zijn nog in circa 80% der gevallen vermijdbare risicofactoren aanwezig (o.a. slaaphouding, dekbedgebruik, roken).

De praktijk heeft geleerd dat door uitgebreid postmortaal onderzoek niet zelden een geassocieerde afwijking of een duidelijke oorzaak voor het overlijden wordt gevonden (infecties, aangeboren afwijkingen). Het is niet alleen voor de ouders maar ook voor het inzicht in de pathogenese van SIDS van groot belang achter deze onderliggende oorzaken en risicofactoren te komen, mede met het oog op een eventueel herhalingsrisico in het gezin.

Vereisten voor het stellen van de diagnose SIDS

Daar de diagnose SIDS in feite een uitsluitingsdiagnose is, is een uitgebreid postmortaal onderzoek vereist. Dit onderzoek omvat de volgende rubrieken:

A. De toedracht en het onderzoek ter plaatse.

De eerste bevindingen van ouders en andere verzorgers, de eerste hulpverlening door ambulancepersoneel of dienstdoende arts, de toegepaste reanimatie pogingen en een onderzoek op de plaats van het overlijden door de huisarts. Vanzelfsprekend moet speciale aandacht worden besteed aan de bij SIDS bekende risicofactoren.

B. De voorgeschiedenis.

Uitvoerige anamnese door een kinderarts betreffende de voorgeschiedenis van het kind, de gezondheid in de laatste periode, de fysieke en psychosociale omstandigheden rond het overlijden.

C. Het postmortaal pediatriesch onderzoek.

Een onderzoek door een kinderarts direct na binnenkomst in het ziekenhuis, volgens het protocol van de Landelijke Werkgroep Wiegendood (LWW).

D. Het postmortaal pathologisch onderzoek (obductie).

Een onderzoek door een (kinder)patholoog, volgens het protocol van de Werkgroep Kinderpathologie der Lage Landen.

NB: In geval van vermoede SIDS / wiegendood dient men uit te gaan van een natuurlijke dood. Indien na een zorgvuldige anamnese en onderzoek op de plaats van het overlijden en/of tijdens het postmortaal pediatriesch of pathologisch onderzoek gefundeerde twijfel aan een natuurlijke dood ontstaat, dient een forensisch geneeskundige (GGD-arts) te worden ingeschakeld. Voor een betrouwbare diagnose is een goed postmortaal pediatriesch en pathologisch onderzoek nodig.

Wanneer het onderzoek onvolledig is geweest, bijvoorbeeld door het ontbreken van postmortaal pediatriesch onderzoek of het ontbreken van (hersenen-)obductie, wordt niet voldaan aan de internationaal gangbare criteria voor het stellen van de diagnose SIDS. Dat is in Nederland nogal eens het geval als de toestemming voor (hersenen-)obductie ontbreekt. Dan wordt door de LWW de iets ruimere diagnose wiegendood gesteld als waarschijnlijkheidsdiagnose en ter onderscheiding van SIDS.

De logistiek rond het stellen van de diagnose

Er zijn in deze hele procedure 3 artsen betrokken. Ten eerste vaak de huisarts (in sommige gevallen een GGD-arts). Ten tweede de kinderarts, meestal de kinderarts van het dichtstbijzijnde ziekenhuis, soms wellicht de kinderarts waar het kind, om wat voor redenen dan ook, bekend was. Ten derde de patholoog, die de obductie zal verrichten. Voor een goede logistieke afwikkeling is in de procedure de kinderarts de coördinerende figuur. Hij/zij ontvangt de melding, vangt het kind op in het ziekenhuis,

verricht het postmortaal pediatriesch onderzoek, waarschuwt de patholoog, en ontvangt ook van de laatste het (voorlopig) obductieverslag, dat de kinderarts weer overbrengt aan de huisarts. De procedure is dan als volgt:

- 1) Eerste hulpverlening door ambulancepersoneel, dat opgeroepen is via telefoonnummer 1-1-2, of door huisarts of andere arts. Het kind wordt, al dan niet beademd, door ambulancepersoneel met spoed overgebracht naar het ziekenhuis.
- 2) De gealarmeerde huisarts verricht onderzoek ter plaatse naar de omstandigheden waaronder het overlijden plaatsvond (slaapsituatie!), begeleidt de ouders of verzorgers, vraagt toestemming aan de ouders voor het verrichten van postmortaal onderzoek door kinderarts en patholoog en waarschuwt en informeert de in het ziekenhuis dienstdoende kinderarts over zijn / haar bevindingen. Vaak is het kind al direct naar het ziekenhuis vervoerd; dan zal de kinderarts deze toestemming vragen en de huisarts daarover informeren.
- 3) Bij de vraag om obductie hoort ook informatie over wat obductie inhoudt. Die informatie wordt verschaft door de arts, die de vraag stelt. Deze kan daarbij gebruik maken van de “Voorlichtingsfolder Obductie, gericht aan de nabestaanden”, welke door de Nederlandse Vereniging voor Pathologie (NVVP) in samenwerking met de Nederlandse Patiënten Consumenten Federatie (NPCF) tot stand is gebracht. De tekst is te vinden op de website van de NVVP (www.pathology.nl).
- 4) Alleen in geval van gefundeerde twijfel aan een natuurlijke dood moet de gemeentelijk lijkschouwer worden ingeschakeld. Die zal de zaak onderzoeken en naar bevinding handelen. In geval van gerechtelijke sectie wegens vermoeden van een niet-natuurlijke dood ontbreekt vaak het postmortaal pediatriesch onderzoek en wordt derhalve niet voldaan aan het vereiste criterium sub C voor het stellen van de diagnose SIDS.
- 5) Indien toestemming voor postmortaal pediatriesch en pathologisch onderzoek is verkregen neemt de kinderarts de anamnese af van de betrokken ouder(s) of verzorger(s), hij verricht het pediatriesch onderzoek volgens het protocol van de Landelijke Werkgroep Wiegendood.
- 6) De kinderarts informeert de patholoog en verzoekt deze de obductie zo spoedig mogelijk (bij voorkeur binnen 24 uur) te verrichten. Het protocol van de Werkgroep Kinderpathologie der Lage Landen is hierbij de richtlijn.
- 7) Indien de ouders geen toestemming willen geven voor obductie kan wel toestemming gevraagd worden voor het afnemen van een anamnese en een beperkt postmortaal onderzoek door de kinderarts volgens het protocol van de Landelijke Werkgroep Wiegendood.
- 8) Het overleden kind mag, al dan niet na obductie, vervoerd worden, naar huis of naar de begrafenisonderneming, voor opbaring en latere begraving/crematie. Dit mag alleen als er na het vaststellen van de dood een verklaring van natuurlijk overlijden is afgegeven door de behandelend arts of gemeentelijk lijkschouwer.
- 9) De patholoog brengt de kinderarts telefonisch van zijn/haar macroscopische bevindingen op de hoogte, zodat de ouders via de kinderarts snel een voorlopige uitslag van het postmortale onderzoek kunnen krijgen. De patholoog doet definitief verslag van de bevindingen bij obductie aan kinderarts en huisarts.
- 10) De kinderarts heeft, zo mogelijk samen met de huisarts en de patholoog, een nagesprek met de ouders over de bevindingen van het totale postmortale onderzoek.

Aandachtspunten bij de diagnostische rubrieken A t/m D

Ad A. De toedracht en het onderzoek ter plaatse

- waar is het gebeurd; thuis, elders, soort bed, box, babydrager?
- hoe laat werd de laatste voeding gegeven?
- hoe laat was het laatste contact met het kind? hoe laat werd het gevonden?
- in welke houding te slapen gelegd? in welke houding gevonden?
- hoe lag het gelaat? vrij? schuin of recht omlaag? bedekt?
- was er slijm, bloed, bloederig slijm of braaksel bij mond of neus?
- kleur, vlekken, witte drukpunten, koud aanvoelen, stijfheid?
- externe adembelemmering (kussen, dekbed, deken, laken, plastic, bedgenoot)?
- bij samen slapen: uit gewoonte of speciale aanleiding? daarbij gebruik van alcohol, slaapmiddel, drugs? adipositas van ouders?
- aanwijzingen voor warmtestuwing? rectale temperatuur (zo spoedig mogelijk)?
- transpiratie (niet, matig, hevig)? kamertemperatuur, dekbed, trappelzak, kleding?
- reanimatiepogingen: door wie, hoe lang, welke?
- huiselijke omstandigheden, speciale dag?

Ad B. De voorgeschiedenis

- zwangerschapsduur, geboortegewicht, groei, ontwikkeling?
- geslacht, pariteit, leeftijd ouders?
- borstvoeding, vitamine K, inenting?
- medisch onderzoek en controle, ziekenhuisopnames?
- ALTE en aansluitend onderzoek?
- aanwijzingen voor infectie of andere pre-existente aandoening (slecht drinken, weinig eetlust, lusteloosheid, huilen, braken, verkoudheid, hoesten, koorts)?
- geneesmiddel gebruikt?
- alcohol- of drugsgebruik door de ouders?
- roken de ouders, prenataal, postnataal, hoeveel per dag, in bijzijn van het kind?
- aanknopingspunt voor niet-natuurlijke dood?

Ad C. Het Postmortaal Pediatrisch Onderzoek

- volledige inspectie van het kind (verdeling van livores en bleke drukpunten, huidbloedingen, rigor mortis, overige bijzonderheden)
- lichaamsgewicht en lengte
- rectale temperatuur (indien nog niet opgenomen)
- scopie van trommelvlies, mond, keel en larynx
- bacteriologisch en virologisch onderzoek van nasofarynx- en trachea-aspiraats, keeluitstrijk, feces; PCR op Bordetella pertussis en (in oktober - april) RS-sneltest in nasofarynx-aspiraats

- bloed afnemen (hartpunctie of punctie van sinus sagittalis) voor:
 - bloedkweek op bacteriën
 - plasma glucosegehalte
 - plasma diepvriezen (bijv. voor acylcarnitines bij vermoeden op vetzuuroxidase-deficiëntie o.a. MCAD-deficiëntie)
- lumbaalpunctie (aspect, bacterie- en viruskweek, cellen en differentiatie, eiwit- en glucosegehalte)
- blaaspunctie; indien geen urine wordt verkregen eerst fysiologisch- zoutoplossing in de blaas spuiten en daarna de aldus verkregen urine opzuigen en invriezen voor biochemisch onderzoek: o.a. dicarbonzuren (o.a. MCAD-deficiëntie), aminozuren (op indicatie)
- röntgen inclusief de schedel; cave multipale ribfracturen en metaphysaire fracturen
- oogbolpunctie wordt ontraden wegens weinig betrouwbare uitkomsten

Op indicatie:

- huidbiopt voor fibroblastenkweek (voor metabool onderzoek en evt. DNA diagnostiek: b.v. MCAD-deficiëntie) (huiddesinfectie met alcohol en niet met jodium; steriel bewaren in fysiologisch zout bij kamertemperatuur)
- CT-scan of MRI; als alternatief voor schedelobductie: opsporing van subdurale- of subarachnoidale bloedingen, fracturen
- carboxyhemoglobinegehalte (bij vermoeden van CO-intoxicatie)
- onderzoek op infantiel botulisme (feces, bloed)
- toxicologisch onderzoek
- leverpunctie (microscopie) indien geen autopsie wordt verricht

Ad D Postmortaal Pathologisch Onderzoek (Obductie)

Richtlijnen voor postmortaal pathologisch onderzoek van kinderen, overleden in de postneonatale periode of gevallen van “sudden infant death syndrome” (wiegendood).

NB: op basis van specifieke informatie en/of “klinische blik” van de patholoog kunnen aan de individuele situatie aangepaste, aanvullende onderzoeken worden verricht. Deze lijst vermeldt onderzoek dat in alle gevallen is geïndiceerd. Voorbeelden van aanvullende diagnostiek staan onderaan vermeld.

- **Audit:**
 - datum en tijdstip van overlijden en datum van postmortaal onderzoek, sectienummer, datum van verzenden rapport (“omlooptijd”)
- **Microbiologisch onderzoek:**
 - bloed en liquor (NB: is in de regel al door de kinderarts verricht)
- **Uitwendige inspectie:**

Metingen:

 - lichaamsgewicht
 - hoofdomtrek
 - kruin-stuit- en kruin-hiellengte
 - voetlengte

Dysmorfe kenmerken:

- documenteren, bij voorkeur met behulp van foto's en indien relevant röntgenopnamen

- **Inwendige inspectie:**

- inspectie van borst-, buik- en schedelholte
- wegen van organen (longen, hart, thymus, lever, nieren, bijnieren, milt, hersenen)
- systematische beschrijving van schedel, ribben, en organen (hersenen, hart, bovenste luchtwegen, longen, thymus, lever, darmen, nieren, blaas, bijnieren, pancreas en gonaden)

- **Histologie:**

Tenminste een sample in paraffine van:

- epiglottis en larynx
- trachea inclusief schildklier
- alle longkwabben
- hart (linker- en rechter ventrikel en septum)
- thymus
- duodenum inclusief pancreaskop
- ileum-coecum
- lever (links driehoek, rechts driehoek)
- milt
- mesenteriale lymfeklier
- bijnier
- nier
- costochondrale overgang vierde rib
- skeletspier (m. psoas / diafragma)

- **Neuropathologie:**

4-6 samples in paraffine van:

- hemisferen grote hersenen (inclusief hippocampi, germinale matrices)
- hersenstam
- cerebellum
- meningen

- **Aanvullend onderzoek:** (indien nog niet door de kinderarts verricht)

- virologie (postmortale "swabs" of aspiraten, longweefsel, liquor, feces)
- samples van huid of pericard voor fibroblastenkweek (keuze van weefsel en methode afhankelijk van betreffende laboratorium)
- biochemisch onderzoek (urine, glasvocht)
- immunologisch, toxicologisch en genetisch onderzoek (denk aan veilig stellen weefsels)
- vriesmateriaal van lever, nieren en bijnieren voor vetkleuring