

HANDELINGSPROTOCOL NA WIEGENDOOD VAN DE LANDELIJKE WERKGROEP WIEGENDOOD

Coördinator: H. Wierenga, e-mail: henk@wierenga.net

telefonisch meldnummer: 06 512 93 788

Secretaris : A.C. Engelberts, e-mail: a.engelberts@orbisconcern.nl; a.c.engelberts@xs4all.nl;

Orbis Medisch Centrum, Postbus 5500, 6130 MB Sittard.

Definitie en incidentie. Onder wiegendood wordt verstaan plotseling, onverwacht tijdens een slaaperperiode overlijden van een kind jonger dan twee jaar, dat niet of onvoldoende verklaard wordt door pediatrische of pathologische bevindingen. De incidentie per 100.000 kinderen tussen 1 week en 1 jaar daalde in Nederland van 120 in 1985/1986 naar 8 in 2008 (<http://statline.cbs.nl>) .

Aanbevolen volgorde van handelen

1. *Reanimatie.* De eerste taak na het levenloos aantreffen van een klein kind is het verlenen van optimale medische hulp volgens APLS richtlijnen. Tevens rectale temperatuur opnemen. Troebele corneae, lijkvlekken en/of rigor mortis wijzen op een reeds overleden kind; reanimatie heeft dan geen zin meer.
2. *Staken van reanimatiepogingen.* Wanneer geen reanimatiepogingen werden ondernomen of reeds gestaakt zijn of (in overleg met ouders) volgens bestaand protocol alsnog worden gestaakt, is er voor iedere betrokkene (behandelende artsen, ouders en samenleving) sterke behoefte aan optimale causale diagnostiek, die reeds begon met (onder meer) het opnemen van de rectale temperatuur.
3. *Vermijden van onterechte verdenking.* De betrokken kinderarts tracht zo veel als mogelijk is, inzicht te krijgen in de veelal gecompliceerde doodsoorzaak en tegelijkertijd, zoveel als mogelijk is, te vermijden dat ouders/verzorgers ten onrechte worden verdacht van causale betrokkenheid bij dit overlijden (zie voetnoten pagina 5).
4. *Eerst een volledige pediatrische anamnese en een uitwendig pediatrisch onderzoek.* De anamnese heeft volgens protocol gedetailleerde aandacht voor het spontane verhaal van de ouders en daarna (aanvullend) voor de toedracht in de laatste 24 uur, de relevante omstandigheden en de uitgebreide voorgeschiedenis, inclusief verzorgingswijze, voeding, inentingen, functies, stoornissen, ziekten, en de medische en psychische gezinssituatie. Er worden in deze speciële anamnese vragen gesteld over alle vermijdelijke en onvermijdelijke oorzakelijke factoren van wiegendood.
5. *Toestemming voor obductie.* Het vragen naar schriftelijke toestemming voor obductie komt nu aan de orde. Het is onvermijdelijk een zeer moeilijke vraag op een zeer moeilijk moment. Deze vraag wordt ingebed aan het slot van de anamnese, met toelichting over de grote waarde van obductie. Schedelobductie vereist afzonderlijke toestemming. Maak afspraak voor 2^e gesprek (punt 8). Ouders kunnen naar huis.
6. *Consult forensisch geneeskundige.* Er wordt géén forensisch geneeskundige geconsulteerd voordat van de ouders en van eventueel betrokken verzorgers een volledige anamnese is opgenomen en het kind pediatrisch uitwendig is onderzocht op aanwijzingen voor niet-natuurlijke dood. Zonodig kan men ruggespraak houden met een LWW-kinderarts. Alleen als er op grond van deze uitvoerige anamnese en het eerste lichamelijk onderzoek ernstige verdenking op een niet-natuurlijke dood is gerezen, zal men nu contact opnemen met een forensisch geneeskundige. Bij twijfel kan men ook overleggen met de forensisch geneeskundige, zonder dat tussenkomst van politiemensen noodzakelijk is. De forensisch geneeskundige kan wellicht meer duidelijkheid verschaffen. Anders gaat men eerst verder met punt 7.

7. *Uitvoerig pediatrisch onderzoek.* Het nadere pediatrische onderzoek volgens protocol kan plaatsvinden na (mondeling) toestemming van de ouders. In de regel gaan zij hiermee accoord.
8. *Tweede gesprek.* Maak een afspraak voor een tweede gesprek op de volgende dag voor bespreking van de eerste bevindingen van het pediatrisch onderzoek, eventueel van de macroscopie van de obductie, en voor aanvullende vragen die inmiddels bij ouders of kinderarts zijn opgekomen. Naam en telefoonnummer van de LWW-coördinator worden aan de ouders doorgegeven (Henk Wierenga: 06-51293788) met de vraag of zij bereid zijn over enige tijd een LWW-kinderarts thuis te ontvangen. Het is als regel ongewenst het tweede gesprek wekenlang uit te stellen. Juist in de eerste tijd hebben de ouders behoefte aan informatie en overleg, en zijn ze het beste in staat om informatie te verschaffen. Het is goed om te beseffen dat het eerste gesprek heel bepalend kan zijn voor de rouwverwerking van de ouders. De begeleidende arts kan een rol spelen in het voorkomen van posttraumatische stress-stoornis door te beseffen dat ouders in deze eerste fase veel empathie nodig hebben.
9. Melding aan de LWW wordt zeer op prijs gesteld.

Speciële anamnese bij vermoeden van wiegendood

- het spontane verhaal van de ouders op blanco papier
- jongen / meisje; geboortedatum:; hoeveelste kind van M: meerling: nee / ja
- geboortegewicht: gram; zwangerschapsduur: weken
- geboortedatum M: P: moeder's leeftijd bij haar 1^e bevalling: jr
- één-ouder-gezin: nee / ja, sedert
- waar is het gebeurd: thuis / bij familie / oppas-adres / kinderdagverblijf / anders, nl
- deelname aan kinderopvang op oppasadres uur/week; in kinderdagverblijf uur/week
- welke plek: wieg, ledikant / campingbed / bank / box / babydrager / groot bed / elders: ...
- welke ruimte: eigen slaapkamer / ouder-slaapkamer / woonkamer / elders, nl.
- was er een volwassene in de ruimte: nee / ja, namelijk
- tijdens samen in één bed slapen met ouders: nee / ja, zoals gewoonlijk / bijzondere reden
- laatste contact tijdstip bijzonderheden:
- was er iets ongewoons op die laatste dag?
- hoe te slapen gelegd: op de rug / zij / buik * voor het eerst op de buik: nee / ja
- hoe gevonden: op de rug / zij / buik * voor het eerst op de buik: nee / ja
- hoe lag toen het gelaat: naar opzij / schuin omlaag / recht omlaag
- lag het gelaat (mond, neus) ergens onder of tegenaan: nee / ja, namelijk:
- was er iets van bloed of slijm met bloed bij mond of neus: nee / ja, namelijk:
- gebruikt beddengoed: klein kussen / groot kussen / dekbed / aantal dekens:
- mogelijk adembelemmering door: hoofdkussen / dekbed / laken / plastic / bedgenoot / voorwerp
- had het kind getranspireerd: nee / enigszins / matig / veel
- beddengoed: dekbed / deken in hoes / gevoerde trappellzak / ongevoerde trappellzak /
- Slaapkamertemperatuur: verwarming: ja / nee; ventilatie: ja / nee; bed bij verwarming: ja / nee; (indien overdag): binnenvallend zonlicht: ja / nee
- was de baby ingebakerd: nee / ja, hoe:
- temperatuur opgenomen: nee / ja, tijdstip: hoe: uitslag:

4. scopie van trommelvliezen, mond, keel en larynx
5. bacteriologisch en virologisch onderzoek van nasofarynx- en trachea-aspiraats, keeluitstrijk, faeces; PCR op *Bordetella pertussis* en (in oktober - april) *RS-sneltest* in nasofarynx-aspiraats. Keel en faeces op mogelijke verwekkers van myocarditis: *enterovirussen* (*Coxsackie B3*), *adenovirus*, *Ebstein-Barr virus*, *Cytomegalievirus*, *influenzavirus*, *parvovirus B19*, *herpes simplex*.
6. bloed afnemen (hartpunctie) voor:
 - bloedkweek op bacteriën
 - plasma glucose
 - plasma diepvriezen (bijv. voor metabool onderzoek: aminozuur-analyse, vetzuurprofiel bij vermoeden van MCAD-deficiëntie enz.)
7. lumbaalpunctie: aspect, bacterie- en viruskweek, cellen en differentiatie, glucose, eiwit (zie voetnoot pagina 5)
8. Röntgen skelet inclusief schedel (géén babygram!): cave ribfracturen en metafysaire fracturen
9. huidbiopt voor fibroblastenkweek (genetisch onderzoek)(huiddesinfectie met alcohol en niet met jodium; steriel bewaren in fysiologisch zout bij kamertemperatuur)
10. blaaspunctie; indien geen urine wordt verkregen eerst fysiologisch-zoutoplossing in de blaas spuiten en daarna de aldus verkregen urine op zuigen en invriezen voor metabool onderzoek en toxicologie
11. leverpunctie (microscopie) indien geen autopsie wordt verricht
12. fundoscopia door ter zake kundige oogarts (zie voetnoot pagina 5) en MRI cerebrum (let op subdurale/subarachnoïdale bloedingen)
13. carboxyhemoglobinegehalte (bij vermoeden van CO-intoxicatie)
14. bewaring verzekeren hielprikmateriaal (via coördinator LWW; toestemmingsformulier!).

Postmortaal onderzoek van kinderarts en patholoog-anatoom

Het verdient uiteraard de voorkeur om een **volledig postmortaal onderzoek** door een **(kinder)patholoog** te laten verrichten. Daartoe is een gestandaardiseerd internationaal autopsie protocol voor SIDS opgesteld. Het is goed dat elke kinderarts voor de eigen praktijk nagaat waar in geval van wiegendood de obductie het beste kan plaatsvinden (eigen pathologieafdeling door eigen patholoog; eigen pathologieafdeling door kinderpatholoog van centrum; op (kinder) pathologieafdeling van centrum door kinderpatholoog).

In verband met mogelijke myocarditis dienen voldoende monsters uit het hart (met name van de interatriale en interventriculaire septa) te worden genomen om belangrijke focale myocarditis-laesies niet te missen. Een deel afnemen in formaline, een deel invriezen in stikstof en bewaren bij -80°C voor virologisch RNA onderzoek. Daarnaast onderzoek van het hartweefsel met PCR op veel voorkomende verwekkers zoals *enterovirussen* (o.a. *Coxsackie-B-virus*, *adenovirus*, *influenza-virus*, *cytomegalie-virus*, *humaan parvovirus B19*, *herpes simplexvirus* en *Ebstein-Barr virus*).

Om de kans op het vinden van een verwekker te optimaliseren, wordt voorafgaand overleg met medisch microbioloog/viroloog en patholoog over het uit te voeren onderzoek sterk aanbevolen. Bij neuropathologie denken aan specifiek onderzoek van het nucleus arcuatusgebied / serotonine).

Het percentage onverwachte en oorzakelijke bevindingen bij postmortaal onderzoek is sterk toegenomen door afname van de klassieke risicofactoren voor wiegendood.

Ook indien de ouders geen toestemming voor een **volledig postmortaal onderzoek** verlenen kan de **kinderarts** een **postmortaal onderzoek** uitvoeren, waar de ouders in de regel wel mee instemmen. Dit kan ook belangrijke informatie opleveren over de doodsoorzaak. Hierbij kan de kinderarts zich dan met richten op het aantonen of uitsluiten van:

- hyperpyrexie (uitwendige en inwendige factoren)
- adembelemmering (uitwendig, inwendig)
- ernstige infectie (o.a. sepsis en meningitis, apneu bij kinkhoest en RSV infectie)
- ernstige stofwisselingsstoornis (o.a. medium chain acyl coenzyme-A dehydrogenase (MCAD)- deficiëntie)
- virologisch onderzoek keel en faeces en bloedserologie (met oog op evt myocarditis)
- Niet-natuurlijke dood (o.a. shaken baby syndrome).

Voetnoten.

- a) Enig bloed / schuim uit neus of mond is bij wiegendood een veel voorkomend verschijnsel en wijst niet op onnatuurlijke dood.
- b) *De term verstikking* is niet van toepassing op mogelijke adembelemmering door buikligging of door ligging van het gelaat tegen een onderlaag of onder een kussen of dekbed. Ook bij samen slapen in één bed is er doorgaans geen verstikking in het spel. Van verstikking is wel sprake als het kind door snoering van de hals of door plastic tegen het gelaat is overleden.
- c) *Dood met warmtestuwing in wieg of bed* (vermoedelijke of aangetoonde hyperthermie, in de regel met transpiratie), waarbij meestal meerdere factoren betrokken zijn (infectie, vaccinatie, dekbed, gevoerde trappelzak, buikligging, zonneschijn) wordt als een vorm van wiegendood beschouwd.
- d) *Pleiocytose van de liquor*. Dit is in de regel een normaal postmortaal verschijnsel.
- e) Wiegendood tijdens *samen slapen in één bed* is geen valide reden voor een gerechtelijk onderzoek.
- f) Retinabloedingen (RH) beneden de leeftijd van 3 weken zijn verdacht voor, maar niet specifiek voor kindermishandeling (shaken baby syndroom). RH ten gevolge van geboorte zijn vaak beperkt in aantal en grootte en meestal alleen gelokaliseerd aan de achterpool van het oog. RH ontstaan door mishandeling (bijvoorbeeld schudincidenten) zijn vaak in groten getale aanwezig, zeer uitgebreid, van achterpool tot ora serrata, met soms ook doorbraakbloedingen in het glasvocht.

Literatuur:

1. De Jonge GA, Hoogenboezem J. Epidemiologie van 25 jaar wiegendood in Nederland; incidentie van wiegendood en prevalentie van risicofactoren in 1980-2004. Ned Tijdschr Geneesk 2005;149(23):1273-8
2. Consensus Preventie van Wiegendood. Centraal Begeleidingsorgaan voor de Intercollegiale Toetsing. ISBN 90-6910-188-2 CIP (Postbus 20064,3502 LB Utrecht). (nieuwe consensus?)
3. Flinsenbergh TWH, Ruys JH, Engelberts AC, van Velzen-Mol HWM. Herziene richtlijn 'Preventie wiegendood'. Ned Tijdschr Geneesk 2008;152(24):1370-5
4. Audero E, Coppi E, Mlinar B, Rossetti T, et al. Sporadic autonomic dysregulation and death associated with excessive serotonin autoinhibition. Science 2008;321:130-3
5. Otagiri T, Kijima K, Osawa M, Ishii K, et al. Cardiac ion channel gene mutations in sudden infant death syndrome. Pediatr Res 2008;64:482-7

Adressen / websites:

Landelijke Werkgroep Wiegendood

Meldpunt: 06 51293788

Coördinator: dr H Wierenga, tel 0592-311029, 06-51527841; e-mail: henk@wierenga.net

Stichting Wiegedood. Stichting Onderzoek en Preventie Zuigelingensterfte.

Postbus 1008, 2430 AA Noorden. Tel. 0172 408271

Website: www.wiegedood.nl

Ouders van Wiegedoodkinderen.

Postbus 10, 4060 GA Ophemert

www.wiegedood.org

www.nvk.pedianet.nl/index.htm?/richtlijnen/ric_status_wiegedood.htm

Utrecht, november 2009

LWW