

# 小儿先天性膈疝的外科诊治决策

周 新 刘 丹 贾慧敏

小儿先天性膈疝已列入新生儿高危疾病行列,其早期诊断有了新的突破,产前规范检查及有效宫内干预使其发病率降至 1/5 000 ~ 2 500<sup>[1]</sup>。但仍约有 44% 的先天性膈疝患儿合并多种畸形<sup>[2]</sup>。其死亡率仍高达 50% ~ 60%, 后期治愈率仅 60% ~ 70%<sup>[3,4]</sup>。规范诊疗流程,延长预后生存时间,提高生活质量,仍是待解决的首要问题。

## 一、诊断

1. 早期发现,早期诊断: 产前超声检查是目前产前检出先天性膈疝的重要手段,无创、安全、可重复,对膈疝部位及相关脏器的异常改变均可清晰检出,孕 18 周左右即可确诊<sup>[5]</sup>,准确率高达 60% ~ 90%。由于先天性膈疝患儿常合并多种畸形,16% ~ 37% 的患儿伴有染色体异常,16% 的胎儿伴有心脏异常,因此,产前还需对疑似患儿进行染色体及胎儿超声心动图的检查<sup>[6]</sup>。

早期诊断上最重要是评估胎儿预后生存质量,其严重程度与检出时所在孕期有关。检出时孕龄越大,疝入体积越少,纵隔移位越小。当胎儿肺容积 L : T > 0.5 时,可在密切观察下待足月分娩后进行治疗。羊水过多常提示胎儿肺发育不良,预后较差,应得到临床重视。MRI 软组织高分辨率、较强的三维空间测定能力,在胎儿肺容积测定、肺脏发育情况的评估及预后上具有一定优势<sup>[7]</sup>。

2. 生后发现,难诊断,误诊率高: 膈疝患儿生后常出现呼吸困难、紫绀、呕吐等与呼吸、消化道疾病类似的症状。体查常忽视肺部叩诊清浊音、心音有无偏移、腹部外观、肠鸣音有无减弱或消失等,造成诊断上的失误。X 线胸片、钡餐造影、CT 等多种影像学检查可提高确诊率。

膈上下阴影相连、膈影消失,是纵隔显著移位的典型 X 线胸片<sup>[8]</sup>,但在临床中典型的胸部 X 线胸片较为少见,多误诊为气胸、胸腔积液,经反复胸腔穿刺后症状仍未消失,此时应考虑膈疝的存在。多发

性肺囊肿、肺内肿块性病变、食管裂孔疝及肺隔离症也占有一定误诊比例。钡餐造影下可见疝入脏器,当疝入脏器极度扩张占据大部分胸腔时,可因类似气胸或液气胸而误诊。CT 成像可重建肺实质,但对婴幼儿有一定辐射。MRI 在肺实质疾病评价过程中作用小,在成像系统中显示低信号强度,但超极化气体磁共振,吸入造影剂后在肺部表达高信号,可进行肺部的时/空高分辨率成像。其临床效果仍然未知,极可能成为未来新生儿肺部疾病诊断的重要手段。

## 二、治疗

1. 产前宫内干预: 由 Harrison 等<sup>[9]</sup>最初宫内开放修补术、剖宫胎气气管结扎术、内窥镜气管结扎术,发展到现在的胎儿球囊阻塞术(FETO)、体外膜肺,宫内干预技术获得突飞猛进的进展。单胎妊娠孕 26 ~ 28 周可在超声引导下以直径为 1.2 mm 胎儿镜介导对宫内胎儿进行气管球囊封闭,48 h 后超声检查即可见胎儿肺部回声增强,1 周后胎儿肺/头比增高<sup>[10]</sup>。Hedrick<sup>[11]</sup>指出到目前为止的随机试验结果表明,宫内干预和未进行干预但生后经规范治疗的先天性膈疝患儿的预后并无明显差异。当胎龄 > 28 周时,可选择体外膜肺,美国对肺容积比值 < 20% 的危重膈疝胎儿进行体外膜肺,存活率可达 65%<sup>[6]</sup>。

2. 胸腔镜下膈肌修补: 1990 年胸腔镜技术以术中视野暴露效果佳重新掀起腹腔镜手术的热潮<sup>[12]</sup>,并于 1995 年, Silen 等<sup>[13]</sup>首次应用胸腔镜进行膈疝修补。此后,腔镜技术日趋成熟,但在处理较重、与周围肺组织、胸壁相黏连的膈疝修补中,胸腔镜与腹腔镜相比具有更大的优势。修补过程中由于膈肌裂隙后外侧角较脆弱,直接缝合较困难而导致手术时间延长及膈疝复发,甚至当膈肌缺损后壁不存在时术者手术时间难以掌控,导致患儿呼吸性酸中毒,肺动脉高压甚至死亡。Nick 等<sup>[14]</sup>在 2007 年对 3 位作者报道的数据进行 Meta 分析后认为与传统开放手术相比经胸腔镜手术用时更长,且术后复发率更高,但是有着相似的存活率。

1 年后, Shalaby 等<sup>[15]</sup>在实际操作中设计了用勒韦丹针(Reverdin needle)带线缝合后外侧缺损的膈

疝,手术时间大大缩短,减少了胸腔镜治疗膈疝的并发症,但由于其需定制而不能广泛使用,临床效果大打折扣。2015 年李炳等<sup>[16]</sup>根据勒韦丹针的使用原理设计出应用注射器针头带线缝合,结合腹腔镜腹股沟疝修补术的缝合经验对膈肌后外侧缺损进行修补,弥补了局限使用这一缺点,但到目前为止,并未有国内外同行对其方法进行评价。

除胸腔镜下直接膈疝缝合外,还可折叠膈疝缝合以及采用生物材料补片进行修补。折叠膈疝缝合手术时间更长、难度更大,腔镜下三孔操作在进行第一层褥式缝合时反向缝针不易操作,2012 年黄金狮等<sup>[17]</sup>采用 4-0 号 prolene 线双针同方向进针法褥式缝合,成功解决这一难题。

在修补过程中,如何掌控 CO<sub>2</sub> 压力将疝内容物安全复位腹腔? 有学者认为对于有疝囊的患儿,CO<sub>2</sub> 气压一般在 8~10 mmHg 疝内容物即可自动复位,对于无疝囊患儿,CO<sub>2</sub> 气压需增加到 14~15 mmHg<sup>[16,17]</sup>。对于术中缺损较小但难以复位的疝内容物,Nguyen 等<sup>[18]</sup>认为可适当切开膈肌扩大裂孔使疝内容物顺利复位后,再行膈肌修补术,术后效果良好。脾脏质地易碎,复位时应避免用抓钳头部尖端推动脾脏导致脾脏破裂后的不可控出血。可用抓钳夹住胃或肠管推赶复位<sup>[17]</sup>。术后常规留置胸腔闭式引流管,可促进肺复张,防止胸腔积液及感染,但近来报道胸腔镜术后不需放置胸腔闭式引流,患儿均短期吸收,预后良好,可以借鉴。

3. 手术时机的选择:为尽早减少疝内容物对肺脏的压迫、改善呼吸循环功能,以往以急诊手术为首选,近几年来提倡改善患儿呼吸循环功能后择期手术。择期手术可增加患儿手术耐受力,提高存活率,但面临着可能产生严重并发症的风险,因此手术时机的选择成为治疗的主要问题。①延期手术:多伴有较严重肺发育不良、持续性肺动脉高压,但紧急手术反而可能导致患儿病情恶化时,可术前改善通气、纠正酸中毒、心肺支持、降低肺动脉压后进行手术。②急诊手术:出生 6 h 内出现心肺受压等危机症状,或出现疝内容物嵌顿绞窄,应急诊手术。

### 三、预后

肺发育不全、通气功能下降及持续性肺动脉高压为术后高死亡率的主要原因,根据产前胎儿肺/头比值(LHR)、胎儿肺容积(FLV)及肺动脉直径进行肺发育程度及预后的预测,产前 LHR < 1 时,常提示预后差 FLV 的测量更能直观反应患侧肺受压和健侧肺的发育情况<sup>[19]</sup>。Jani 等<sup>[20]</sup>在 LHR 的基础上

提出了实际测得 LHR 与期望 LHR 比值法(O/E LHR),排除了胎龄的影响,更精确地对膈疝胎儿进行产前预测。产后常采取体外膜肺、吸入性 NO 及肺泡表面活性物质等方法提高生存率。

对先天性膈疝患儿的多学科合作长期随访十分必要。神经发育障碍,喂养困难,神经骨骼发育畸形,如漏斗胸及脊柱侧弯、精神运动发育迟缓等均均为远期可见并发症<sup>[21]</sup>。必要的术后并发症治疗可在一定程度上减轻患儿痛苦。儿童发育过程受多因素影响,在减少术后并发症的同时,提高患有不可逆性损伤患儿的生活质量也十分必要。尤其美国儿科学会已规定复诊时除评估生长发育外,还需行心脏彩超、肺功能通气和灌注扫描的评估,定期检测患儿术后健康状况,以便及时发现术后多脏器畸形。

### 参考文献

- de Buys Roessingh AS, Dinh-Xuan AT. Congenital diaphragmatic hernia: current status and review of the literature [J]. Eur J Pediatr, 2009, 168(4):393-406. DOI: 10.1007/s00431-008-0904-x. Epub 2008 Dec 23.
- Keijzer R, Puri P. Congenital diaphragmatic hernia[J]. Semin Pediatr Surg, 2010, 19(3):180-185. DOI: 10.1053/j.sempedsurg.2010.03.001.
- Brownlee EM, Howatson AG, Davis CF, et al. The hidden mortality of congenital diaphragmatic hernia: a 20-year review. [J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(2):317-320. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2008.10.076.
- 俞钢. 胎儿发育疾病的评估和围产期风险管理[J]. 临床小儿外科杂志, 2016, 15(2):107-109. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.024.
- Yu G. Assessment of fetal development and perinatal risk management[J] J Clin Ped Sur, 2016, 15(2): 107-109. DOI: 10.3969/j.issn.1671-6353.2016.03.024.
- 何镭,刘兴会,余海燕. 先天性膈疝诊治进展[J]. 中国实用妇科与产科杂志, 2013(3):229-233. DOI:1005-2216(2016)03-0229-05.
- He L, Liu XH, Yu HY. Progress of diagnosing and treating congenital diaphragmatic hernia[J]. Chinese Journal of Applied Obstet Gynecol, 2013(3):229-233. DOI:1005-2216(2016)03-0229-05.
- 钟微. 先天性膈疝的诊疗进展[J]. 中华实用儿科临床杂志, 2013, 28(23):1769-1771. DOI: 10.3760/cma.j.issn.2095-428X.2013.23.005.
- Zhong W. Progress of the diagnosis and treatment on congenital diaphragmatic hernia[J] Chin J Appl Clin Pediatr, 2013, 28(23):1769-1771. DOI: 10.3760/cma.j.issn.

- 2095 · 428X. 2013. 23. 005.
- 7 Waag KL, Loff S, Zahn K, et al. Congenital diaphragmatic hernia: a modern day approach. [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2008, 17 (4): 244–254. DOI: 10. 1053/j. sempedsurg. 2008. 07. 009.
  - 8 张宇鸣. 先天性膈疝[J]. *中国实用儿科杂志*, 1998 (1): 10–12.  
Zhang YM. Congenital diaphragmatic hernia [J]. *Chinese Journal of Practical Pediatrics*, 1998 (1): 10–12.
  - 9 Harrison MR, Adzick NS, Flake AW, et al. Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero VII: a prospective trial [J]. *J Pediatr Surg*, 1997, 32 (11): 1637–1642. DOI: 10. 1016/S0022–3468 (97) 90472–3.
  - 10 Ruano R, Okumura M, Zugaib M. Four-dimensional ultrasonographic guidance of fetal tracheal occlusion in a congenital diaphragmatic hernia. [J]. *J Ultrasound Med*, 2007, 26 (1): 105–109. DOI: 10. 7863/jum. 2007. 26. 1. 105.
  - 11 Hedrick HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia [J]. *Semin Pediatr Surg*, 2013, 22 (1): 37–43. DOI: 10. 1053/j. sempedsurg. 2012. 10. 007.
  - 12 Chen MK, Schropp KP, Lobe TE. The use of minimal access surgery in pediatric trauma: a preliminary report [J]. *J Laparoendosc Surg*, 1995, 5 (5): 295–301. DOI: 10. 1089/lps. 1995. 5. 295.
  - 13 Silen ML, Canvasser DA, Kurkchubasche AG, et al. Video-assisted thoracic surgical repair of a foramen of Bochdalek hernia. [J]. *Ann Thorac Surg*, 1995, 60 (2): 448–450. DOI: 10. 1016/0003–4975 (95) 00100–Y.
  - 14 Ba'ath ME, Jesudason EC, Losty PD. How useful is the lung-to-head ratio in predicting outcome in the fetus with congenital diaphragmatic hernia? A systematic review and meta-analysis. [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2007, 30 (6): 897–906. DOI: 10. 1002/uog. 5164.
  - 15 Shalaby R, Gabr K, Al-Saied G, et al. Thoracoscopic repair of diaphragmatic hernia in neonates and children: a new simplified technique. [J]. *Pediatr Surg Int*, 2008, 24 (5): 543–547. DOI: 10. 1007/s00383–008–2128–6.
  - 16 李炳, 陈卫兵, 王寿青, 等. 胸腔镜下注射器带线修补膈疝后外侧缺损 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2015, 36 (10): 785–787. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253–3006. 2015. 10. 016.  
Li B, Chen WB, Wang SQ, et al. Thoracoscopic repair with syringe line defect in posterolateral diaphragmatic hernia. [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2015, 36 (10): 785–787. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253–3006. 2015. 10. 016.
  - 17 黄金狮, 陈快, 戴康临, 等. 经胸腔镜手术治疗先天性膈疝的体会 [J]. *中华小儿外科杂志*, 2012, 33 (5): 340–343. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253–3006. 2012. 05. 006.  
Huang JS, Chen K, Dai KL, et al. The experience of thoracoscopic repair in congenital diaphragmatic hernia [J]. *Chin J Pediatr Surg*, 2012, 33 (5): 340–343. DOI: 10. 3760/cma. j. issn. 0253–3006. 2012. 05. 006.
  - 18 Nguyen TL, Le AD. Thoracoscopic repair for congenital diaphragmatic hernia: Lessons from 45 cases [J]. *J Pediatr Surg*, 2006, 41 (10): 1713–1715.
  - 19 原丽科, 唐晶, 俞钢. 产前 MRI 在评估胎儿膈疝的应用及研究进展 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2016, 15 (3): 292–294. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671–6353. 2016. 03. 024.  
Yuan LK, Tang J, Yu G. Application and research in the assessment of fetal diaphragmatic hernia by prenatal MRI [J]. *J Clin Ped Sur*, 2016, 15 (3): 292–294. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671–6353. 2016. 03. 024.
  - 20 Jani J, Nicolaides KH, Keller RL, et al. Observed to expected lung area to head circumference ratio in the prediction of survival in fetuses with isolated diaphragmatic hernia. [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2007, 30 (1): 67–71. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2006. 05. 043.
  - 21 American Academy of Pediatrics Section on Surgery, American Academy of Pediatrics Committee on Fetus and Newborn, Lally K P, et al. Postdischarge follow-up of infants with congenital diaphragmatic hernia. [J]. *Pediatrics*, 2008, 121 (3): 627–632. DOI: 10. 1542/peds. 2007–3282.

(收稿日期: 2016–12–1)

(本文编辑: 王爱莲 仇 君)

**本文引用格式:** 周新, 刘丹, 贾慧敏. 小儿先天性膈疝的  
外科诊治决策 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2017, 16 (1): 12  
– 14. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671–6353. 2017. 01. 004.

**Citing this article as:** Zhou X, Liu D, Jia HM. Clinical  
decision – making for congenital diaphragmatic hernia in  
children [J]. *J Clin Ped Sur*, 2017, 16 (1): 12–14. DOI:  
10. 3969/j. issn. 1671–6353. 2017. 01. 004.