

先天性膈疝诊治专题·论著·

新生儿先天性膈疝诊治及预后相关因素分析 ——单中心近 10 年经验总结

张智恩 郑 珊 董 瑞 沈 淳 陈 功

【摘要】 目的 总结本院近 10 年来收治的新生儿先天性膈疝 (congenital diaphragmatic hernia, CDH) 病例临床特点、治疗变化及预后情况,探讨新生儿膈疝的诊治与预后相关因素。**方法** 本院于 1985 年 1 月至 2004 年 12 月 (第一阶段) 收治 31 例,2005 年 01 月至 2015 年 12 月收治 117 例。第一阶段均采用开放手术,第二阶段采取腔镜手术 32 例,开放手术 66 例。对性别、年龄、出生体重、Apgar 评分、产前诊断、胎龄、合并畸形、血气分析、延期手术、围术期 NO 吸入、手术方法、术后并发症及预后情况进行回顾性分析。统计学处理采用方差分析、卡方检验和 Logistic 回归分析等方法。**结果** 第一阶段:重症 20 例,轻症 11 例;男 19 例,女 12 例;左侧 28 例,右侧 3 例;产前诊断 3 例,伴发畸形 6 例;存活 25 例,死亡 6 例。第二阶段:重症 64 例,轻症 53 例;男 75 例,女 42 例;左侧 102 例,右侧 15 例;产前诊断 21 例,伴发畸形 24 例;存活 91 例,死亡 26 例。第一阶段重症组平均住院时间 (17.2 ± 11.5) d,呼吸机使用时间 (3.28 ± 2.30) d,ICU 平均住院时间 (11.7 ± 14.5) d。第二阶段重症组平均住院时间 (19.7 ± 12.7) d,平均呼吸机使用时间 (6.56 ± 4.63) d,ICU 平均住院时间 (12.9 ± 12.3) d,术后出现败血症 3 例,心包积液 2 例,胃食管返流 1 例。膈疝复发 7 例,其中腔镜手术复发 4 例。**结论** 近 10 年来本院收治重症膈疝患儿病情更为复杂、危重;入院时较低血 PH 值、1 分钟 Apgar 评分、5 分钟 Apgar 评分与预后相关。

【关键词】 疝,横膈/先天性; 治疗; 预后; 婴儿,新生

Diagnosis, treatment and prognosis of neonatal congenital diaphragmatic hernia: a single center 10 – year experience. Zhang Zhien, Zheng Shem, Dong Rui, Shen Chun, Cheng Gong. Department of Pediatric Surgery Department, Affiliated Children's Hospital, Fudan University, Shanghai 201102, China, Corresponding author: Chen Gong, E-mail: chengongzlp@hotmail.com

【Abstract】 Objective To explore the changes of clinical characteristics, treatments and prognosis of congenital diaphragmatic hernia (CDH). **Methods** There were 31 patients during the first period of January 1985 to December 2004 while another 117 patients during the second period of January 2005 to December 2015. Gender, age, birth weight, Apgar score, prenatal diagnosis, gestational age, combined deformities, blood gas analysis, delayed surgery, perioperative nitric oxide inhalation, operation methods, postoperative complications and prognosis were reviewed. And analysis of variance, chi – square and regression analysis were performed. **Results** During the first period, there were 20 severe and 11 mild cases (19 boys and 12 girls, 28 left CDH, 3 right CDH). Three cases were diagnosed during prenatal examinations. Six cases had combined simple deformity. Twenty – five cases survived while 6 cases died. During the second period, there were 64 severe and 53 mild cases (75 boys, 42 girls, 102 left CDH, 15 right CDH). Twenty – one cases were diagnosed prenatally. Twenty – four cases had combined deformity. And 91 cases survived and 26 cases died. During the first period, length of hospital stay, ventilator support time and length of intensive care unit (ICU) stay were 17.2 ± 11.5 , 3.28 ± 2.30 and 11.7 ± 14.5 days respectively. During the second period, length of hospital stay, ventilator support time and length of ICU stay were 19.7 ± 12.7 , 6.56 ± 4.63 and 12.9 ± 12.3 days. During the second period, there were postoperative sepsis ($n=3$), pericardial effusion ($n=2$) and gastroesophageal reflux ($n=1$). And among 7 recurrent cases, there were 4 thoracoscopic cases. **Conclusions** Over the last decade, severe CDH has become more complex and severe. And 1/5 – min Apgar score and admission PH

value are correlated with prognosis.

【Key words】 Hernia, Diaphragmatic/CN; Therapy; Prognosis; Infant, Newborn

先天性膈疝 (congenital diaphragmatic hernia, CDH) 围术期监护、辅助通气及手术技术在过去几十年发生了较大变化,重症患儿术后 90 d 生存率逐渐稳定在 70%~80%^[1]。国内医疗上一氧化氮吸入、高频振荡通气、胸腔镜技术等紧跟国际发展,逐渐在各个医疗中心得以开展,产前检查技术也逐渐提高,CDH 的诊治水平逐步提升,但究竟国内关于 CDH 的发病、治疗、预后及相关因素有哪些进展性变化,本研究旨在通过单中心近 10 年病例的对照分析,对此进行回顾。

材料与方法

一、临床资料

收集本院 1985 年 1 月至 2015 年 12 月间诊断为先天性膈疝 (后外侧疝) 并住院治疗的新生儿 (< 30 d) 病例资料,按时间顺序分为两个阶段:第一阶段为 1985 年 1 月至 2004 年 12 月,第二阶段为 2005 年 1 月至 2015 年 12 月。第一阶段共收治先天性膈疝 40 例,入院后死亡或放弃治疗 9 例,手术资料完整 31 例,其中男性 17 例,女性 14 例;左侧 28 例,右侧 3 例;第二阶段 117 例,其中男性 75 例,女性 42 例;左侧为 102 例,右侧 15 例。排除术后诊断为膈膨升、胸骨后疝、复发性膈疝的病例。117 例患儿中,13 例家属放弃治疗出院,6 例术前死亡,手术资料完整病例 98 例。

二、诊治方法

第一阶段治疗情况:重症患儿入院后予气管插管,控制呼吸机压力不超过 35 cmH₂O,采取持续控制通气或间歇指令通气模式辅助呼吸,平均气道峰压 27.6 cmH₂O,3 例吸入质量浓度 20 ppm 的一氧化氮。在间隙指令通气无法控制血气参数的情况下,改为高频振荡通气,平均气道压力 1~13 cmH₂O,振幅 25 cmH₂O,频率 10~15 Hz。入院至手术平均准备时间 25.3 h,使用多巴胺、多巴酚丁胺、酚妥拉明等血管活性药物改善血流动力学。对左侧膈疝采用经腹开放膈肌修补术,右侧膈疝采取经胸手术。术后转 NICU 监护,心脏超声监测肺动脉压。

第二阶段治疗方法:重症患儿予以呼吸机辅助呼吸,注意控制平均气道峰压 ≤ 22 cmH₂O,导管前氧饱和度控制 ≥ 80%,导管后 CO₂CP 分压 ≤ 60 mm-

Hg;高频振荡通气作为必要时的补充。入院至手术平均时间 26.8 h,停止使用肌肉松弛剂,部分患儿使用多巴胺及多巴酚丁胺。全组共实施腔镜手术 32 例 (胸腔镜手术 31 例,腹腔镜手术 1 例),其中中转开放手术 8 例 (6 例开胸,2 例开腹),左侧膈疝采取开腹手术 57 例,右侧采取经胸手术 9 例。术后 NICU 监护,NO 吸入 4 例,6 例使用猪肺磷脂注射液吸入。

三、主要观察指标及分组

主要观察指标包括:出生胎龄、体重、Apgar 评分、产前诊断、手术年龄、伴发畸形、动态血气分析结果、机械通气、手术方式、膈肌缺损大小、术后并发症、住院天数、ICU 住院时间、预后等。

将出生后 6 h 内出现呼吸急促 (>60 次/min)、发绀、鼻翼扇动、吸气性三凹征等呼吸窘迫综合征归为重症组,其余为轻症组。

膈疝修补术后能脱离供氧可自行喂养出院的患儿归为预后良好组;围手术期死亡或放弃治疗患儿归为预后不良组。

四、统计学处理

计量资料采用均数 ± 标准差 ($\bar{x} \pm s$) 表示,两组间比较采用独立样本 *t* 检验。计数资料采用频数分析,两组间比较采用四格表卡方检验,部分采用 Fisher 精确概率法。对膈疝患儿预后相关因素分析采用多因素 logistic 回归分析,了解影响预后的危险因素。

结果

一、一般情况及伴发畸形

第一阶段:重症 20 例,轻症 11 例。产前诊断 3 例。伴发畸形 6 例,其中肠旋转不良 3 例,动脉导管未闭 3 例 (1 例动脉导管未闭合并多指和隐睾)。存活 25 例,死亡 6 例。

第二阶段:重症 64 例,轻症 53 例 (37 例因呼吸急促、咳嗽等呼吸系统症状就诊,8 例以呕吐为主要症状,4 例因产前诊断就诊,4 例因脾大等就诊而发现)。两阶段患儿不同组别性别、产式、出生体重及伴发畸形发生率见表 1。

第二阶段产前诊断比例重症组 16/64,平均诊断时间 (28.3 ± 2.6) 周;轻症组 5/53,平均诊断时间

表 1 两阶段患儿基本资料比较

Table 1 Comparison of basic data between two periods

	第一阶段		χ^2/t 值 P 值		第二阶段		χ^2/t 值 P 值		两阶段重症患儿比较	
	重症($n=20$)	轻症($n=11$)			重症($n=64$)	轻症($n=53$)			χ^2/t 值	P 值
产前诊断例数	3(15%)	0(0)	1.83	0.29	16(25%)	5(9%)	4.77	0.03	0.87	0.38
伴发畸形例数	5(25%)	1(9%)	1.15	0.38	17(27%)	11(21%)	0.537	0.46	2.05	0.04
出生胎龄(周)	37.3 \pm 0.28	38.0 \pm 0.75	0.85	0.41	36.8 \pm 0.43	37.2 \pm 0.68	1.29	0.19	1.28	0.24
平均出生体重(g)	3305.7 \pm 102.6	3542.3 \pm 151.4	1.31	0.23	3233.9 \pm 182.2	3415.2 \pm 109.3	0.89	0.32	1.66	0.11
手术年龄(d)	1.7 \pm 0.6	19.4 \pm 7.8	3.02	0.01	2.3 \pm 1.3	21.6 \pm 8.2	2.87	0.01	2.63	0.09

(30.1 \pm 1.9)周。第二阶段伴发畸形较第一阶段明显增多,而第二阶段轻重症比例差别并不明显(11/64 *vs* 13/53, $\chi^2=0.95$, $P=0.364$)。但第二阶段重症组伴发畸形以心脏畸形为主,其中房间隔缺损直径超过 5 mm 者有 4 例,主动脉弓缩窄 1 例,室间隔缺损 5 例;其次为肠旋转不良 4 例,隐睾 4 例,多指 2 例,隔离肺 3 例,腭裂 1 例;重症组 17 例伴发畸形病例中,6 例合并两种及以上伴发畸形。轻症组伴发畸形均为单发畸形,2 例心脏畸形均为直径 5 mm 以下的房间隔缺损。

二、血气指标及通气策略

患儿两阶段入院血 pH 值、PCO₂、PO₂、1 分钟 Apgar 评分、5 分钟 Apgar 评分以及两阶段重症组数据比较见表 2,与第一阶段相比,第二阶段重症组入院血 pH 值偏低,但 PO₂ 明显偏高。第二阶段重症组与轻症组相比,入院血 pH 值、PO₂ 比较, P 值分别为 0.021、0.02;1 分钟 Apgar 评分及 5 分钟 Apgar 评分比较, P 值均 <0.001 。第一阶段 NO 吸入 3 例,2 例肺动脉压力略好转,1 例心超监测仍存在双向分流。第二阶段术前吸入 NO 4 例,术前心脏超声监测,右向左分流改善 1 例,3 例无明显变化,术后维持吸入的 2 例患儿可逐渐降低吸入氧浓度,但肺动

表 2 两阶段血气及 Apgar 评分比较

Table 2 Comparison of blood gas value and Apgar scores between two periods

项目	第一阶段		t 值 P 值		第二阶段		t 值 P 值		两阶段重症病例各项指标比较	
	重症($n=20$)	轻症($n=11$)			重症($n=64$)	轻症($n=53$)			t 值	P 值
入院 pH 值	7.24 \pm 0.31	7.35 \pm 0.46	2.45	0.02	7.16 \pm 0.15	7.33 \pm 0.12	1.75	0.01	2.11	0.05
入院 PCO ₂ (mmHg)	46.4 \pm 8.1	42.1 \pm 8.5	1.7	0.12	55.8 \pm 14.9	39.3 \pm 10.6	1.69	0.16	1.86	0.07
入院 PO ₂ (mmHg)	42.1 \pm 6.2	56.6 \pm 39	3.02	0.01	91.2 \pm 43	67.6 \pm 40	0.671	0.26	2.55	0.01
1 分钟 Apgar 评分	7.11 \pm 0.7	9.65 \pm 0.6	3.38	0.00	7.16 \pm 2.1	9.52 \pm 0.8	3.39	0.001	1.34	0.18
5 分钟 Apgar 评分	7.23 \pm 0.87	9.72 \pm 0.9	3.26	0.01	7.19 \pm 1.6	9.7 \pm 0.6	1.28	0.23	0.76	0.50

脉高压变化不明显。

三、手术时间、方法及膈肌缺损大小情况

第一阶段重症患儿入院后急诊手术 9 例,延期手术 11 例,平均术前准备时间(25.3 \pm 9.6) h。左侧膈疝经腹手术,右侧膈疝经胸修补 3 例,1 例肠管嵌顿坏死,予肠造瘘同时修补膈肌,其余均一期手术。膈肌缺损大小重症(14.1 \pm 2.7) cm²,轻症(13.9 \pm 4.5) cm²。

第二阶段均适当延期手术,平均手术时间(26.8 \pm 1.4) h,接受手术的 98 例患儿中,经胸手术 44 例,其中腔镜手术 31 例;经腹手术 54 例,其中腔镜手术 1 例。轻症组中,有 4 例由胸腔镜手术中转开胸手术;重症组有 4 例中转开放性手术,2 例转为开胸手术,2 例转为开腹手术。一期无法回纳肠管,

放置 Silo 袋 1 例;膈肌缺损较大,人工补片修补 3 例;肠坏死行小肠造瘘+回肠切除+肠减压+肠粘连松解 1 例。轻症组中脾血管损伤脾切除 1 例,膈疝嵌顿坏死行胃壁修补+横结肠造瘘 1 例,肠减压+大网膜切除 1 例。胸腔镜手术的同时行隔离肺切除 3 例,肠旋转不良行 Ladd's 手术 4 例。重症组膈肌缺损大小(15.3 \pm 7.1) cm²,轻症组膈肌缺损大小(18.9 \pm 13.4) cm²。

四、住院情况、生存率与并发症

两阶段住院时间、呼吸机使用时间、ICU 平均住院时间见表 3。第一阶段重症患儿符合预后良好标准者 14 例,死亡或无法脱机放弃治疗者 7 例。出院患儿反复肺部感染 4 例,肺出血 1 例,肠梗阻 1 例,乳糜胸 1 例,肺不张 1 例。轻症患儿反复肺部感染

2 例,膈疝复发 3 例。第二阶段重症组中符合预后良好标准者 42 例,死亡或最终放弃治疗 22 例,反复肺部感染:轻症组 7 例,重症组 10 例;肺不张:轻症

组 1 例,重症组 2 例;另外,重症组术后出现败血症 3 例,心包积液 2 例,胃食管返流 1 例。膈疝复发 7 例,其中腔镜手术复发 4 例。

表 3 两阶段住院时间、呼吸机使用时间及 ICU 住院天数比较

Table 3 Correlative factors of prognosis during the second period

	第一阶段		t 值	P 值	第二阶段		t 值	P 值	两阶段重症患儿比较	
	重症(n=20)	轻症(n=11)			重症(n=64)	轻症(n=53)			统计量	P 值
平均住院时间(d)	17.2 ± 11.5	11.2 ± 2.6	2.45	0.02	19.7 ± 12.7	12.3 ± 5.3	3.42	<0.001	1.17	0.33
平均呼吸机使用时间(d)	3.28 ± 2.30	2.14 ± 2.6	1.97	0.07	6.56 ± 4.63	3.83 ± 3.6	3.39	<0.001	2.37	0.02
ICU 平均住院时间(d)	11.7 ± 14.5	4.2 ± 2.9	2.74	0.01	12.9 ± 12.3	4.6 ± 3.4	4.11	<0.001	0.94	0.27

五、第二阶段预后相关因素分析

第二阶段预后不良组包括手术前死亡 6 例,手术后在院死亡 5 例,手术后病情不稳定家属放弃治疗 15 例;预后良好组 91 例。预后不良组中重症患儿明显多于预后良好组。预后不良组病例 1 分钟 Apgar 评分、5 分钟 Apgar 评分、入院血 pH 值均低于预后良好组。预后不良组及预后良好组在并发症发生率、膈疝发生部位、产前诊断、早产、出生体重、术后血 pH 值方面比较无明显区别(表 4)。Logistic 回归分析结果显示,除入院 pH 值($P = 0.028$, < 0.05)以外,其他因素均与预后无明显相关(表 5)。

表 5 预后相关因素 Logistics 回归分析

Table 5 The logistic analysis of the prognosis in congenital diaphragmatic hernia patients

相关因素	P 值
术后并发症	0.42
伴发畸形	0.99
重症	0.26
右侧膈疝	0.65
产前诊断	0.44
早产(<37 周)	0.10
性别	0.60
手术方法	0.58
出生体重(g)	0.24
1 分钟 Apgar 评分	0.14
5 分钟 Apgar 评分	0.11
入院 pH	0.03
术后 pH	0.53

表 4 第二阶段预后不良相关因素分析
Table 4 Logistic analysis of prognosis in congenital diaphragmatic hernia patients

项目	预后良好 (91 例)	预后不良 (26 例)	χ^2/t 值	P 值
术后并发症	38	7	1.88	0.17
伴发畸形	20	4	0.54	0.46
重症	42	22	12.07	0.00
右侧膈疝	10	5	1.23	0.27
产前诊断	16	5	0.04	0.85
早产(<37 周)	9	3	0.61	0.72
性别(男)	55	20	2.39	0.12
手术方法(腔镜)	29	3	4.21	0.48
出生体重(g)	3101 ± 564	2849 ± 548	1.76	0.09
1 分钟 Apgar 评分	8.33 ± 1.96	6.06 ± 1.95	5.48	<0.001
5 分钟 Apgar 评分	9.02 ± 0.98	7 ± 2.16	6.12	<0.001
入院 PH 值	7.35 ± 0.75	7.13 ± 0.16	4.89	<0.001
术后 48 h 平均 pH 值	7.36 ± 0.11	7.32 ± 0.24	0.72	0.63

讨 论

关于先天性膈疝的诊疗,近几十年来产前诊断、围手术期治疗策略以及手术方法均得到了快速发展。在通气方式上,允许性高碳酸血症最早由 Jen-

Tien Wung 提出^[2];而 Yoshio Sakurai 等通过病理检查发现,通气压力较高的大多数患者肺出现弥漫性损伤及透明膜样改变^[3]。因此控制通气压力是避免医源性损伤的重要方法。我们自 1997 年开始使用允许性高碳酸血症的治疗策略^[4],至第二阶段已普遍采用允许性高碳酸血症配合高频振荡通气,第二阶段未发生气胸、血胸等严重通气并发症;而第一阶段仍有 3 例术前通气发生气胸而放弃治疗的患儿,“温和”的通气方式已达成共识。一氧化氮(NO)在本组两个阶段中,部分患儿得到使用,但心脏超声监测的肺动脉高压情况缓解不显著,由于使用病例数较少,无法得出高质量的结论,然而国际膈疝研究组对 NO 的研究报告指出,NO 可缓解持续性肺动脉高压,但对先天性膈疝并存的肺动脉高压无效^[5]。因此,2010 年以后,我们逐渐停止术前使用 NO,仅少数术后持续存在肺动脉高压的患儿,仍在尝试中。表面活性物质可改善肺泡张力,也被作为

一种围术期治疗手段,然而从本组使用病例的氧饱和度变化来看,单用表面活性物质并无显著效果。

我们自 90 年代初期开始试行延期手术,最初延期时间 12 ~ 54 h 不等,部分患儿病情趋于稳定后再行手术,术后较为平稳。然而也有部分患儿在延期手术阶段,血管活性药物和 NO 治疗效果并不理想,在缺乏体外膜肺氧合技术支持的情况下,肺动脉高压仍无法缓解,普通呼吸辅助手段甚至高频振荡通气方式均无法维持导管前氧合;此外,高频通气存在与手术麻醉机器之间衔接的问题,部分患儿因此丧失了手术机会。在第二阶段,我们对膈疝病例延期通常 24 ~ 48 h,如患儿在血管活性药物及高频通气仍难以维持呼吸功能正常时,考虑及早手术,必要时直接将高频呼吸机带入手术室,使得一部分危重患儿得以存活,这与近期文献观点相同^[6]。

胸腔镜微创手术对胸廓外观影响小,手术视野放大且清晰,本组病例中胸腔镜尚有松解胸腔粘连,同时处理胸腔脏器疾病如隔离肺等的优势,胸腔内充气后正压也便于脏器回纳;然而胸腔镜手术中由于患侧肺无法呼吸且对侧肺因为胸腔正压,换气功能障碍,患儿 pH 值偏低,PCO₂ 偏高,部分文献报道腔镜手术后复发率相对较高^[7,8],本组除去中转手术病例,第二阶段腔镜手术复发 3 例,而开放手术组仅 1 例,但未显示差异有统计学意义,不同手术者学习曲线是造成其复发率偏高的因素之一。腔镜手术中无法回纳肠管是改变手术方式的最主要原因。至于腔镜手术可能遗漏肠管畸形的问题,本组病例第二阶段仅发现 4 例肠旋转不良,且旋转不良并不一定出现症状,而腔镜手术可减少肠粘连发生,故我们目前诊治膈疝首选胸腔镜手术。

先天性膈疝的预后与哪些因素有关,是新生儿内、外科医生及病患家属非常关心的问题。我们对本组病例按两个阶段分层分析,采用既往常用的 6 h 内出现呼吸困难、青紫,来区分轻、重症,一定程度可以区分一些轻症病例,但从病例回顾结果来看,虽然重症膈疝预后不良患儿偏多,回归分析并未显示预后与之有相关性,且部分轻症患儿最终也会救治无效,因此这一分法并不能完全反应患儿的轻重程度。

右侧膈疝肝脏和肠管可一同疝入胸腔,部分患儿内侧仅存下腔静脉无法缝合,文献报道其预后不良^[9]。但本组病例可能由于右侧膈疝膈肌缺损并不巨大,并未显示其对预后有影响。产前检查观察肺与胎头周径比例以及核磁共振检测肺容积可协助判断患儿预后^[10,11]。而本组产前诊断检出率偏低,

报告结果仅停留在发现内脏疝入胸腔的阶段,且通常在 28 周之后,故对预后判断价值不大。

Bojanic K 等报告无合并畸形的 CDH 生存率 61.9%,合并心脏畸形的 CDH 生存率为 41.7%,合并其他畸形的 CDH 生存率为 53.5%^[12]。而本组第二阶段伴发畸形在预后不良组及预后良好组之间比较,无明显差异,这与本组严重心脏畸形不多,以及可能存在严重畸形而流产等因素有关。国际膈疝研究协作组将膈肌缺损大小分等级来对膈疝病例进行分层研究^[13]。本研究轻症与重症患儿膈肌缺损大小并未显示出差别,疝入脏器的多少与缺损大小也无明确关联,因此膈肌缺损大小仅可作为膈疝研究标准化的方法之一。美国 CDH 研究协助组提出新的 CDH 分组标准,根据出生体重、Apgar 评分、肺动脉高压的严重程度、合并严重心脏畸形、染色体异常等获得评分来进行分组,可能会拓宽临床分组的依据^[14]。

本组预后不良组患儿入院血 pH 值明显低于预后良好组,其结果与国外文献报道结果一致,提示患儿在产时和转入儿科前争取辅助呼吸、保证酸碱平衡非常重要^[6]。第二阶段患儿入院氧分压较高,可能与产科新生儿之间衔接获得改善以及医生注意供氧有一定关联。2014 年冯晋兴等^[15]回顾性分析了 10 年间 37 例 CDH 患儿,存活组与死亡组之间 Apgar 评分均 < 0.05。本组预后不良组的 1 分钟 Apgar 评分及 5 分钟 Apgar 评分也明显低于重症组,但回归分析未发现其与预后的相关性。Apgar 评分存在一定主观性和误差,这可能是多家研究结果并不一致的原因^[16]。

总体而言,就本研究两阶段病例回顾来看,重症膈疝患儿生存率仍徘徊在 60% ~ 70%。这里并不能说明膈疝诊治水平停滞不前,仔细分析两个阶段病例可以发现:第二阶段单中心病例数量有着大幅度提高;产前诊断率及严重伴发畸形增多;膈肌缺损偏大;一些膈肌无法一期修补的患儿也获得了痊愈。以上提示:膈疝病例在经济发展后开始出现集中的趋势,一些疑难或病情偏重的病例得到了相应的诊疗机会,同时也一定程度上制约了生存率数值上的提高。总之,提高先天性重症膈疝的存活率任重而道远,需要影像科、产科、儿科、儿外科等多学科的共同协作。

参考文献

1 Kays DW, Islam S, Larson SD, et al. Long-term maturation

- of congenital diaphragmatic hernia treatment results: toward development of a severity-specific treatment algorithm[J]. *Ann Surg*, 2013, 258(4):638–644 [discussion 644–645]. DOI:10.1097/SLA.0b013e3182a53c49.
- 2 Wung JT, James LS, Kilchevsky E, et al. Management of infants with severe respiratory failure and persistence of the fetal circulation, without hyperventilation [J]. *Pediatrics* 1985, 76(4):488–494.
 - 3 Sakurai Y, Azarow K, Cutz E, et al. Pulmonary barotrauma in congenital diaphragmatic hernia: a clinicopathological correlation[J]. *J Pediatr Surg*, 1999, 34(12):1813–1817. DOI: 10.1016/S0022–3468(99)90319–9036.
 - 4 陈功, 郑珊, 肖现民. 允许性高碳酸血症在先天性重症膈疝中的作用[J]. *中华小儿外科杂志*, 2008, 29(6):324–327. DOI: 10.3760/cma.j.issn.0253–3006.2008.06.002.
Chen G, Zheng S, Xiao XM. Congenital diaphragmatic hernia in infants treated with permissive hypercapnia[J]. *Chin J Pediatr S*, 2008, 29(6):324–327. DOI:10.3760/cma.j.issn.0253–3006.2008.06.002.
 - 5 Finer NN, Barrington KJ. Nitric oxide for respiratory failure in infants born at or near term[J]. *Cochrane Database Syst Rev*, 2006, 18(4):CD000399. DOI: 10.1002/14651858.CD000399.pub2.
 - 6 Puligandla PS, Grabowski J, Austin M, et al. Management of congenital diaphragmatic hernia: A systematic review from the APSA outcomes and evidence based practice committee [J]. *J Pediatr Surg*, 2015, 50(11):1958–1970. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.09.010.
 - 7 Gomes Ferreira C, Kuhn P, Lacreuse I, et al. Congenital diaphragmatic hernia: an evaluation of risk factors for failure of thorascopic primary repair in neonates [J]. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(3):488–495. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2012.09.060.
 - 8 张永婷, 李索林. 先天性膈疝产前诊断及腔镜矫治研究进展[J]. *临床小儿外科杂志*, 2016, 15(1):91–95. DOI: 10.3969/j.issn.1671–6353.2016.01.027
Zhang YT, Li SL. Progress in prenatal diagnosis of congenital diaphragmatic hernia and the usage of thoracoscope[J]. *Journal of Clinical Pediatric Surgery*, 2016, 15(1):91–95. DOI:10.3969/j.issn.1671–6353.2016.01.027.
 - 9 Akinkuotu AC, Cruz SM, Cass DL, et al. Revisiting outcomes of right congenital diaphragmatic hernia[J]. *J Surg Res*, 2015, 198(2):413–417. DOI:10.1016/j.jss.2015.03.090.
 - 10 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:10.1002/uog.4052.
 - 11 Bebbington M, Victoria T, Danzer E, et al. Comparison of ultrasound and magnetic resonance imaging parameters in predicting survival in isolated left-sided congenital diaphragmatic hernia [J]. *Ultrasound Obstet Gynecol*, 2014, 43(6):670. DOI: 10.1002/uog.13271.
 - 12 Bojanić K, Pritišanac E, Luetić T, et al. Malformations associated with congenital diaphragmatic hernia: Impact on survival[J]. *J Pediatr Surg*. 2015, 50(11):1817–1822. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2015.07.004.
 - 13 Lally KP, Lasky RE, Lally PA, et al. The Congenital Diaphragmatic Hernia Study Group. Staging for congenital diaphragmatic hernia – an international consensus[J]. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(12):2408–2415. DOI: 10.1016/j.jpedsurg.2013.08.014.
 - 14 Snoek KG, Capolupo I, Morini F, et al. Score for Neonatal Acute Physiology–II Predicts Outcome in Congenital Diaphragmatic Hernia Patients [J]. *Pediatr Crit Care Med*, 2016, 17(6):540–546. DOI:10.1097/PCC.0000000000000738.
 - 15 冯晋兴. 新生儿先天性膈疝死亡危险因素分析[J]. *中国小儿急救医学*, 2014, 21(6):373–376. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673–4912.2014.06.010.
Feng JX. Risk factors associated with death of newborn with congenital diaphragmatic hernia [J]. *Chinese Pediatric Emergency Medicine*, 2014, 21(6):373–376. DOI: 10.3760/cma.j.issn.1673–4912.2014.06.010.
 - 16 丁锋, 黄姗, 杨星海. 先天性膈疝 35 例诊治体会[J]. *临床小儿外科杂志*, 2013, 12(2):128–129. DOI: 10.3969/j.issn.1671–6353.2013.02.015.
Ding F, Huang S, Yang XH. Experience of diagnosis and treatment of congenital diaphragmatic hernia: report of 35 cases[J]. *J Clin Pediatr Surg*, 2013, 12(2):128–129. DOI: 10.3969/j.issn.1671–6353.2013.02.015.

(收稿日期:2016-12-19)

(本文编辑:仇君王爱莲)

本文引用格式: 张智恩, 郑珊, 董瑞, 等. 新生儿先天性膈疝预后及其相关因素分析——单中心近 10 年经验总结 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2017, 16(1):31–36. DOI:10.3969/j.issn.1671–6353.2017–01.008.

Citing this article as: Zhang ZE, Zhen S, Dong R, et al. Diagnosis, treatment and prognosis of neonatal congenital diaphragmatic hernia: a single center 10-year experience [J]. *J Clin Pediatr Surg*, 2017, 16(1):31–36. DOI:10.3969/j.issn.1671–6353.2017–01.008.