

## · 论著 ·

## 囊膜破裂型脐膨出并脱出肠管扭转嵌顿伴回肠闭锁的诊治及文献复习



全文二维码

陈枫<sup>1</sup> 傅忠<sup>1</sup> 方涛<sup>2</sup> 黄海金<sup>1</sup> 曾林山<sup>1</sup> 刘潜<sup>3</sup><sup>1</sup> 赣南医学院第一附属医院儿童医学中心小儿外科, 赣州 341000; <sup>2</sup> 安徽省儿童医院肿瘤外科, 合肥 230022; <sup>3</sup> 江西中医药大学, 南昌 330004

通信作者: 刘潜, Email: liuqiangmu2017@126.com

**【摘要】 目的** 总结囊膜破裂型脐膨出 (ruptured omphalocele, RO) 的诊治经验。 **方法** 回顾性分析赣南医学院第一附属医院收治的 1 例 RO 并脱出肠管扭转嵌顿伴回肠闭锁患儿临床资料, 同时检索 PubMed、Springer Link、Google Scholar、中国生物医学文献数据库、中国知网、万方和维普数据库, 对关键词为脐膨出 (omphalocele)、囊膜破裂 (ruptured) 的文献进行系统性回顾分析。 **结果** 共检索出 13 篇文献, 包含 1959—2020 年报道的 18 例 RO 患儿, 结合本例共 19 例纳入研究; 其中 11 例为巨型 RO, 8 例为小型 RO, 腹壁缺损面积最大为 10 cm × 10 cm; 合并肠闭锁 3 例, 肠扭转 2 例, 肠旋转不良 2 例, 同时合并肠闭锁和肠扭转 1 例, 肺发育不良和 (或) 肺动脉高压 5 例, 寄生胎、隐睾 1 例, Edwards 综合征、双侧桡骨发育不全 1 例, Turner 综合征 1 例, 无合并症 3 例。8 例小型 RO 均行一期修补术。11 例巨型 RO 中, 2 例直接行一期修补术, 1 例巨型 RO 利用寄生胎皮肤行一期修补术; 其余 8 例行 Silo 袋和 (或) 网织补片延期闭合。1 例术后因全部中肠切除致短肠综合征而需长期营养治疗并等待肠移植, 1 例一期修补术后出现皮瓣坏死, 3 例反复腹腔感染致粘连性肠梗阻, 1 例术后出现难治性腹泻。19 例中, 除 1 例终止妊娠、2 例手术后死亡外, 其余患儿术中及术后均未出现严重呼吸循环功能障碍, 均存活。 **结论** RO 常合并严重出生结构异常, 应重视产前诊断, 产前完善相关染色体检查, 做好围产期评估; 选择阴道分娩需慎重, 巨型 RO 建议选择剖宫产, 注意保护脱出脏器。出生后应立即手术, 小型 RO 可选择一期修补术, 延期修补术是巨型 RO 较为安全有效的治疗方法。

**【关键词】** 疝, 脐/外科学; 肠闭锁/外科学**基金项目:** 赣州市指导性科技计划项目 (2020GZ2020ZSF045)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202012030-015

**Ruptured Omphalocele with prolapsed-intestinal volvulus with incarcerated necrosis and ileal atresia: a case report and literature review**Chen Feng<sup>1</sup>, Fu Zhong<sup>1</sup>, Fang Tao<sup>2</sup>, Huang Haijin<sup>1</sup>, Zeng Linshan<sup>1</sup>, Liu Qian<sup>3</sup><sup>1</sup> Department of Pediatric Surgery, First Affiliated Hospital, Gannan Medical University, Ganzhou 341000, China;<sup>2</sup> Department of Oncological Surgery, Anhui Children's Hospital, Hefei 230022, China; <sup>3</sup> Jiangxi University of Traditional Chinese Medicine, Nanchang 330004, China

Corresponding author: Liu qian, Email: liuqiangmu2017@126.com

**【Abstract】 Objective** To explore the experience of diagnosis and treatment of Ruptured Omphalocele (RO) in order to improve the level of diagnosis and treatment of the disease by pediatric surgeons. **Methods** The clinical data of a 38-week-term infant with RO were retrospectively analyzed. The databases of Pubmed, Springer Link, Google Scholar, CBM, CNKI, Wanfang and CQVIP were searched for the relevant publications using such key words as omphalocele and ruptured. Also a systematic review of literatures was performed. **Results** The 19 cases enrolled included 11 giant RO and 8 small RO. The maximum area of abdominal wall defect is 10 cm × 10cm. Concurrent conditions included intestinal atresia ( $n=3$ ), intestinal volvulus ( $n=2$ ), intestinal atresia with volvulus ( $n=1$ ), intestinal malrotation ( $n=2$ ), pulmonary dysplasia with or without pulmonary hypertension ( $n=5$ ), parasitic fetus and cryptorchid ( $n=1$ ), Edwards syndrome and bilateral radius dysplasia ( $n=1$ ), Turner syndrome ( $n=1$ ). All 8 small RO underwent phase I repair. Among the 11 cases of gi-

ant RO, 2 cases underwent phase I repair directly, and 1 case of giant RO underwent phase I repair using parasitic fetal skin. 1 case of capsular suture, external drug coating and abdominal wall hernia repair, 8 routine Silo bag with or without reticular patch delayed closure. 1 case of short bowel syndrome due to whole midgut resection needs long-term nutrition treatment and waiting for intestinal transplantation, 1 case of flap necrosis after stage I repair, 3 cases of adhesive intestinal obstruction caused by repeated abdominal infection, and 1 case of refractory diarrhea after operation. With the exception of 1 patient of termination of pregnancy and 2 patients of postoperative death, the other children did not have severe respiratory and circulatory disturbance after the operation and all survived. **Conclusion** RO often complicated with serious abnormalities, which directly affect the prognosis. We should attach importance to prenatal diagnosis. Relevant chromosome examination and a good job of perinatal evaluation is needed. Vaginal delivery should be choosed carefully. Giant RO is recommended to choose cesarean section. Try utmost to protect the organs outside the body. Surgery should be done immediately after birth. Phase I repair can be selected for small RO and delayed repair is a more safe and effective method for giant RO.

**[Key words]** Hernia, Umbilical/SU; Intestinal Atresia/SU

**Fund program:** Guiding Science and Technology Planning Project of Ganzhou city (2020GZ2020ZSF045)

DOI: 10.3760/cma.j.cn101785-202012030-015

囊膜破裂型脐膨出 (ruptured omphalocele, RO) 发病率约 1/10 000, 男性多于女性, 及时诊断和治疗可显著降低病死率<sup>[1]</sup>。国内外对于 RO 的诊治尚无统一指南。各种原因的脐膨出均可发生囊膜破裂, 其中巨型 RO 较小型 RO 多见。目前国内外关于 RO 的病例报道少见, 而 RO 合并多种异常的报道更罕见。本文报道赣南医学院第一附属医院成功治疗的 1 例产前 RO 并脱出肠管扭转嵌顿伴回肠闭锁病例, 并通过文献复习, 对 RO 的诊断和治疗方法进行总结。

## 材料与方法

### 一、临床资料

患儿男性, 第二胎第二产, 孕 38 周, 母亲孕龄 35 岁, 第 1 胎健康, 无家族史, 孕 24 周四维彩超未发现腹壁缺损, 头位阴道顺产, 无窒息, 体重 3 kg, 产后因发现脐部异常转入本院。转运期间外露肠管用湿纱布覆盖, 外覆保鲜膜包裹。患儿无呕吐, 肛门位置正常, 未排便。体格检查: 哭声响亮, 面色红润, 心肺听诊无异常, 腹部稍膨隆, 脐带基底部脐环缺损, 由黄色囊膜覆盖, 中央偏左侧囊膜已破裂, 可见突出紫色偏黑肠管, 成团块状, 僵硬, 无蠕动 (图 1A、图 1B)。囊膜基底部直径约 3.5 cm。腹部听诊肠鸣音弱, 约 1 次/分, 肛诊未及明显胎粪。查体未发现明显合并畸形。胸部和腹部 X 线立位片提示心、肺及纵膈无明显异常; 腹部立位片无明显气腹及肠梗阻表现 (图 1C、图 1D)。入院诊断为囊膜破

裂型脐膨出并脱出肠管嵌顿。

### 二、手术方法

患儿全身麻醉, 仰卧位, 于囊膜基底部边缘切开并游离, 进腹探查发现脱出肠管为远端回肠, 粘连成团, 回盲部及肠系膜逆时针扭转 720°, 扭转根部位于回盲交界处 (图 2A)。扭转回肠、盲肠及阑尾呈紫色偏黑改变。近端为一闭锁盲端, 远端即脱出的回肠, 闭锁近端肠管淤血扩张, 肥厚明显 (图 2B), 有黏稠墨绿色胎粪存留, 诊断为回肠闭锁 (ⅢA 型)。先将扭转肠管顺时针方向复位, 复位后发现闭锁区域肠系膜呈“V”型缺损至回盲部, 用温生理盐水热敷末端回肠及回盲部, 并行利多卡因肠系膜根部封闭, 但肠管仍呈紫黑色, 肠壁无明显蠕动, 相应肠系膜终末小动脉以及阑尾动脉无明显搏动, 远端脱出回肠粘连成团难以分离。遂行闭锁远端回肠、部分盲肠和阑尾切除术、回肠闭锁成形术以及脐整形术。手术步骤: ①近端回肠内容物减压, 确定闭锁肠管远近端切除范围 (近端距离盲端约 5 cm, 远端至近盲肠与升结肠交界处, 肠管两断端行端端吻合 (远端肠管与系膜对侧缘呈 45° 钳夹切断, 以扩大吻合口至 1 cm 左右), 见图 2C; 剩余小肠长度约 100 cm。②确定脐凹位置, 先将脐凹上下皮肤切口间断外翻缝合。采取交叉对位联合荷包缝合法重建肚脐 (图 2D)。患儿手术顺利, 术中出血约 20 mL, 输同型悬浮红细胞 0.5 μ, 输液 80 mL, 尿量 50 mL。

### 三、文献检索

检索 PubMed、Springer Link、Google Scholar、中国生物医学文献数据库、中国知网、万方和维普数

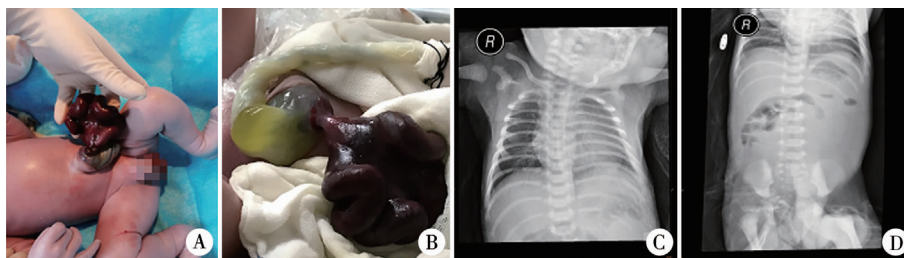


图1 术前查体(A、B)和影像学检查(C、D)结果

Fig.1 Preoperative physical examination (A,B) and imaging examination (C,D)

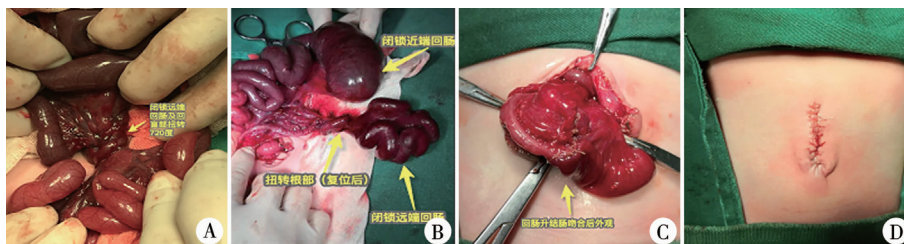


图2 术中探查情况(A、B、C)以及术后腹部外观(D)

Fig.2 Intraoperative exploration (A,B,C) and postoperative abdominal appearance (D)

据库;检索关键词:脐膨出(omphalocele)、囊膜破裂(ruptured);检索截止日期为2020年11月30日。病例纳入标准:①新生儿;②非二次手术;③确诊为产前RO而非腹裂、脐疝或脐肠痿。排除重复报道病例和文献中对患儿临床资料无具体描述或大部分内容描述不清者。对入组患儿一般情况、治疗和随访结果进行整理分析。

## 结 果

### 一、本例患儿预后

患儿术后机械通气时间8 h,撤机顺利。病检提示,回肠、部分盲肠及阑尾淤血,间质出血、水肿,脱出回肠呈出血性坏死改变。外周血染色体核型检查未见异常。术后第3天进食母乳,第9天痊愈出院。1月龄时出现反复腹泻、体重不增,予间断部分肠外营养和改变喂养方式后好转出院。1岁时随访体重7.6 kg,身高74 cm,一般情况良好,深度水解蛋白奶粉喂养,每1~2 h喂养1次,每次47~80 mL,24 h总奶量700~800 mL,大便较稀,每日3~4次,约130 g。

### 二、文献分析

共检索出13篇文献18例RO患儿,结合本例共19例(表1)<sup>[2-14]</sup>。其中巨型RO 11例(57.9%)、小型RO 8例(42.1%)。腹壁缺损最大面积为10 cm×10 cm。最早发现时间为孕18<sup>+3</sup>周。足月儿12例(63.2%),早产儿6例(31.6%),1例因发现染色体

异常(Turner综合征)于孕21周引产。平均出生体重2.73 kg,其中最低出生体重1.9 kg。16例(84.2%)合并先天性异常,包括:肠旋转不良2例,肠闭锁3例,肠扭转2例,同时合并肠闭锁和肠扭转1例,肺发育不良和(或)肺动脉高压5例,寄生胎、隐睾1例,Edwards综合征、双侧桡骨发育不全1例,Turner综合征1例;3例(15.8%)无合并症。

11例(57.9%)采取一期修补术,其中8例为小型RO;3例为巨型RO,2例直接行一期修补,1例利用寄生胎皮肤行一期修补。其余8例(42.1%)采用Silo袋和(或)网状补片延期闭合。

手术后1例于术后第1天病情恶化死亡,1例因合并胸腔狭窄和严重肺发育不良死于呼吸衰竭。其余17例均平稳度过围手术期并长期存活,其中2例因肺发育不良需长期定期吸氧;1例因整个中肠被切除致短肠综合征而需长期营养治疗并等待肠移植;1例一期修补术后出现皮瓣坏死行二次腹壁修补术;3例反复腹腔感染出现粘连性肠梗阻;1例出现难治性腹泻。

## 讨 论

传统上将脐膨出分为小型脐膨出(small omphalocele, SO, 缺损直径<5 cm)和巨型脐膨出(giant omphalocele, GO, 缺损直径≥5 cm)<sup>[15-16]</sup>。作者建议将脐膨出分为SO、GO和RO三型。RO又可分为产前(原发性)RO和产后(继发性)RO。若合并肠

表 1 19 例囊膜破裂型脐膨出患儿临床资料

Table 1 Clinical data of 19 children

| 编号                 | 性别                                | 孕周                     | 缺损面积<br>(cm × cm) | 合并畸形或异常              | 治疗方法  | 并发症    |                        |              |
|--------------------|-----------------------------------|------------------------|-------------------|----------------------|---|--------|------------------------|--------------|
| 1                  | 男                                 | 38 周                   | 3.5 × 3.5         | 脱出肠管扭转并嵌顿、肠闭锁        | 闭锁远端回肠、部分盲肠和阑尾切除术,回肠升结肠端端吻合,一期修补术                         | 腹泻     |                        |              |
| 2 <sup>[2]</sup>   | 男                                 | 32 周                   | Small             | 肺动脉高压                | 部分肠切除肠吻合一期修补术   | 无      |                        |              |
| 3 <sup>[3]</sup>   | 男                                 | 足月                     | 10 × 10           | 寄生胎、隐睾               | 部分肝切除肠管切除,借用寄生胎皮肤一期修补术                                    | 随访良好   |                        |              |
| 4 <sup>[4]</sup>   | NG                                | 37 周                   | Small             | Edwards 综合征、双侧桡骨发育不全 | 一期脐膨出修补术  | -      |                        |              |
| 5 <sup>[5]</sup>   | 女                                 | 38 周                   | Small             | 整个中肠扭转并肠绞窄坏死         | 整个中肠切除,十二指肠与结肠吻合,一期修补术                                    | 短肠综合征  |                        |              |
| 6 <sup>[6]</sup>   | 男                                 | 35 周                   | Giant             | 胸腔狭窄、肺发育不良           | 气管插管(高频振荡通气),Silo 袋治疗 8 d 关腹失败,多聚糖可吸收网状补片覆盖,39 d 后取臀部皮瓣植皮 | -      |                        |              |
| 7 <sup>[7]</sup>   | 女                                 | 21 周                   | Small             | Turner 综合征           | 孕 21 周终止妊娠  | -      |                        |              |
| 8 <sup>[8]</sup>   | 女                                 | 36 周                   | >6 × 6            | 肺发育不良、肺心病            | Silo 袋治疗 14 d,多聚糖可吸收网状补片覆盖 14 d,皮瓣移植,4 岁完成腹壁筋膜关闭术         | 无      |                        |              |
| 9 <sup>[8]</sup>   | 女                                 | 38 周                   | Giant             | 无                    | Silo 袋治疗 10 d,多聚糖可吸收网状补片覆盖 14 d,皮瓣移植,腹壁疝修补                | 无      |                        |              |
| 10 <sup>[8]</sup>  | 女                                 | 36 周                   | Giant             | 肺发育不良                | Silo 袋,多聚糖可吸收网状补片覆盖 10 d,自身上皮形成,4 岁腹壁疝修补                  | 无      |                        |              |
| 11 <sup>[8]</sup>  | 男                                 | 39 周                   | 7 × 7             | 肺发育不良、呼吸窘迫           | Silo 袋治疗 14 d,多聚糖可吸收网状补片覆盖 + 磺胺嘧啶银敷料 14 d,皮瓣移植            | 无      |                        |              |
| 12 <sup>[9]</sup>  | 男                                 | 足月                     | 6 × 6             | 肠旋转不良                | 一期修补术   | 无      |                        |              |
| 13 <sup>[10]</sup> | 女                                 | 足月                     | 3 × 3             | 2 处肠闭锁(Ⅱ型)、肠坏死       | 小肠切除 70 cm,空肠与距离回盲部 2 cm 回肠端端吻合                           | 难治性腹泻  |                        |              |
| 14 <sup>[11]</sup> | NG                                | 早产                     | Giant             | 无                    | 人工合成网状补片覆盖 - 胃造瘘 - 多次手术裁剪 - 直至关闭腹腔(14 d)                  | 粘连性肠梗阻 |                        |              |
| 15 <sup>[11]</sup> | NG                                | 早产                     | Giant             | 无                    | 人工合成网状补片覆盖 - 胃造瘘 - 多次手术裁剪 - 直至关闭腹腔(14 d)                  | 粘连性肠梗阻 |                        |              |
| 16 <sup>[11]</sup> | NG                                | 足月                     | Giant             | 无                    | 人工合成网状补片覆盖 - 胃造瘘 - 多次手术裁剪 - 直至关闭腹腔(14 d)                  | 粘连性肠梗阻 |                        |              |
| 17 <sup>[12]</sup> | 男                                 | 37 周                   | 6 × 6             | 肠旋转不良和中肠扭转           | Ladd's 术和一期修补术  | 大肠杆菌肠炎 |                        |              |
| 18 <sup>[13]</sup> | 女                                 | 足月                     | 4 × 5             | 升结肠闭锁、多趾畸形           | 1. 升结肠切除,回肠横结肠端侧吻合,一期修补术;2. 皮瓣坏死,silo 袋;3. 腹壁修补术          | 皮瓣坏死   |                        |              |
| 19 <sup>[14]</sup> | 男                                 | 足月                     | 3 × 4             | 高位空肠闭锁(距屈氏韧带 5 cm)   | 2 次手术:第一次为修补术,第二次为空肠空肠吻合术                                 | 无      |                        |              |
|                    |                                   |                        |                   |                      |   |        |                        |              |
| 编号                 | 结局                                | 产前超声检查                 | 报道年份              | 国家                   | 生产方式  | 囊膜破裂时间 | 产妇情况                   | 出生体重<br>(kg) |
| 1                  | 存活                                | 有(孕 24 周,未发现病变)        | 2019              | 中国                   | 顺产  | 产前     | 健康,G2P2                | 3            |
| 2 <sup>[2]</sup>   | 存活                                | NG                     | 2018              | 塞浦路斯                 | 剖宫产   | 产前     | NG                     | NG           |
| 3 <sup>[3]</sup>   | 存活                                | 有                      | 2014              | 巴基斯坦                 | 顺产  | 产前     | 30 岁,G1P1,健康           | NG           |
| 4 <sup>[4]</sup>   | 死亡                                | 有(18 周 <sup>+3</sup> ) | 2013              | 美国                   | 剖宫产   | 产前     | 37 岁,G2P2,高血压          | NG           |
| 5 <sup>[5]</sup>   | 一直肠外营养,等待小肠移植,后续未再报道              | 有                      | 2008              | 韩国                   | 剖宫产   | 产前     | NG                     | 3.03         |
| 6 <sup>[6]</sup>   | 生后 6 个月时出现反复出现呼吸系统感染,8 个月时因呼吸衰竭死亡 | 有(21 周)                | 2007              | 日本                   | 剖宫产   | 产前     | 产前羊水过多                 | 2.2          |
| 7 <sup>[7]</sup>   | 死亡                                | 有(19 周)                | 2007              | 中国 <sup>a</sup>      | 引产  | 产前     | G4P1,羊水穿刺提示染色体异常(45,X) | 0.374        |



续表 1

| 编号                 | 结局            | 产前超声检查  | 报道年份 | 国家  | 生产方式   | 囊膜破裂时间 | 产妇情况       | 出生体重 (kg) |
|--------------------|---------------|---------|------|-----|--------|--------|------------|-----------|
| 8 <sup>[8]</sup>   | 存活            | 有       | 2003 | 加拿大 | 剖宫产    | 产前     | NG         | 2.2       |
| 9 <sup>[8]</sup>   | 存活            | 有       | 2003 | 加拿大 | 剖宫产    | 产前     | NG         | 2.8       |
| 10 <sup>[8]</sup>  | 存活(但需定期吸氧)    | 有       | 2003 | 加拿大 | 剖宫产    | 产前     | NG         | 2.9       |
| 11 <sup>[8]</sup>  | 存活(气管造口、定期吸氧) | 有(19 周) | 2003 | 加拿大 | 剖宫产    | 产前     | NG         | 3         |
| 12 <sup>[9]</sup>  | 存活            | 出生前 2 周 | 1996 | 中国  | 顺产     | 产前     | NG         | NG        |
| 13 <sup>[10]</sup> | 术后 4 周痊愈      | NG      | 1972 | 英国  | NG     | 产前     | 健康         | 3.651     |
| 14 <sup>[11]</sup> | 存活            | NG      | 1970 | 美国  | NG     | 产前     | NG         | 1.9       |
| 15 <sup>[11]</sup> | 存活            | NG      | 1970 | 美国  | NG     | 产前     | NG         | 1.9       |
| 16 <sup>[11]</sup> | 存活            | NG      | 1970 | 美国  | NG     | 产前     | NG         | 2.9       |
| 17 <sup>[12]</sup> | 存活            | 无       | 1969 | 土耳其 | 产钳辅助顺产 | 产前     | 前置胎盘、阴道流血  | 2.1       |
| 18 <sup>[13]</sup> | 存活(择期脐整形)     | 无       | 1968 | 美国  | NG     | 产前     | 21 岁, G1P1 | 2.27      |
| 19 <sup>[14]</sup> | 存活            | 无       | 1959 | 美国  | 顺产     | 产前     | NG         | 2.98      |

注 小型:Small(缺损直径 <5 cm);巨型:Giant(缺损直径 >5 cm);未提及:Not Given(NG);a:中国台湾地区资料

闭锁、肠扭转、肠坏死、肠穿孔或肝脏自囊膜破裂口脱出甚至嵌顿等称为复杂型 RO。产前 RO 病因不明,产后 RO 可由分娩时损伤或产后内外科处理(如囊膜外涂促结痂药物等)引起<sup>[1]</sup>。

#### 一、合并症

RO 合并先天性结构异常的比例高达 84.2%,较脐膨出合并畸形的总发生率(75%)高。值得注意的是,脐膨出合并心脏畸形的比例可达 45%,但本研究中 RO 患儿无一例合并心脏畸形。本组病例中合并染色体异常者均为小型 RO<sup>[4,7]</sup>,合并肺部发育不良<sup>[2,6,8]</sup>、消化道畸形<sup>[5,9-10,12-14]</sup>比例较高,与脐膨出更容易合并染色体异常和结构畸形的报道一致<sup>[15]</sup>。本例 RO 合并肠闭锁,闭锁远端肠管从破裂囊膜口脱出并扭转 720°嵌顿,这种情况极为罕见。El-Shafie 等<sup>[10]</sup>报道过类似病例,其大部分中肠(含 2 处闭锁)从囊膜破裂口脱出嵌顿,但未发生扭转。

#### 二、产前诊断

RO 在孕 8~12 周即可诊断。彩超检查符合以下一项即可确诊:①腹腔内脏器(肠管、胃、肝等)从脐部腹壁缺损处突出并漂浮于羊水中;周围囊膜不完整亦漂浮于羊膜腔内;脐带不与腹壁相连。②初始发现囊膜完整脐膨出,彩超随访发现覆盖肠管的膜消失。为防止忽略染色体核型检查,临床上应将 RO 与腹裂(尤其是巨大腹裂)相鉴别。若鉴别困难则直接完善染色体核型检查。胎儿磁共振成像在鉴别诊断、描绘缺损大小、有无合并其他结构异常方面亦有重要价值,尤其是在巨型 RO 和(或)肝脏疝出的病例中<sup>[16]</sup>。此外,经胎龄校正的肺容积磁共

振测量有助于预测肺发育不良的程度和评估预后。

尽早确诊 RO 有助于制定围产期计划。妊娠早期即可通过绒毛取样进行核型分析,如果出现染色体异常,则可及时进行产前咨询并决定是否终止妊娠<sup>[7,17]</sup>。需注意的是,即使检查结果为正常染色核型的胎儿中,也至少有 50% 合并其他异常(如心脏、胃肠或神经系统异常)<sup>[18]</sup>。

#### 三、分娩方式的选择

脐膨出患儿囊膜破裂的发生率为 7%~15%,其分娩方式仍存在争议<sup>[1,19-20]</sup>。通过文献复习,作者建议:小型 RO 经充分评估后可考虑阴道分娩。对于大部分 RO,尤其是巨型 RO、复杂型 RO,仍建议剖宫产,以防止难产并降低器官损伤或扭转等风险。本例患儿由于产前未筛查出脐部畸形并在不知情的情况下阴道顺产,其产时风险明显升高。RO 患儿由于肠管长期暴露于羊水中,是否可行促肺发育成熟治疗提早分娩或宫内修补等尚无定论,目前仍不建议提前分娩或行宫内修补。

#### 四、治疗方法

建议产前确诊为胎儿 RO 的孕妇在有条件救治的医院附近待产,制定产前咨询方案和围产期计划。产前诊断 RO 选择继续妊娠者应密切超声随访胎儿生长发育情况和羊水量,避免早产、孕晚期宫内生长受限以及胎儿死亡等。建议 28 周后每周进行 1 次超声检查和 2 次胎心检测。巨型 RO 建议同时完善胎儿 MRI 检查测量肺总体积。

RO 患儿产后初期处理应侧重于生命体征监测、液体平衡和保温;用湿纱布或透明袋覆盖脱出

的脏器;保护肝、脾等实质性脏器;留置胃肠减压管;使用广谱抗生素,做好紧急和简单的术前检查评估(如胸腹部、脊柱 X 线片、心电图、消化系统和泌尿系超声检查)后,尽早行手术治疗<sup>[21-24]</sup>。对于小型 RO,可行一期修补术<sup>[2,4-5,10]</sup>。产前超声计算脐膨出周长与腹围的比例可用于预测闭合率,如比例 <0.82 则可预测一期闭合率高达 99%<sup>[25]</sup>。对于巨型 RO,延期修补术是较为安全有效的方案:①Silo 袋放置;②用人工合成或生物可吸收网状补片闭合;③缝合破裂囊膜,外涂银基或碘基类药物、蜂蜜、2% 嗜伊红染料和酒精等;④在前述综合处理后予延期修补;⑤皮瓣移植<sup>[3,6,8,21,26-27]</sup>。延期闭合虽会遗留需后期修复的腹壁疝,但可以降低致命的风险,还能实现早期肠内喂养、降低感染风险、缩短机械通气和住院时间。特殊情况若皮瓣条件允许,对于巨型 RO 亦可实行一期修补,如 Betat 等<sup>[4]</sup>利用寄生胎皮肤一期修补获得成功。

本例患儿肠扭转嵌顿根部位于回盲交界处、远端回肠粘连成团、阑尾嵌顿,是否可以保留回盲部是较为棘手的问题,方案有二:一是切除回盲部,近远端肠管行端端或端侧吻合;二是末端回肠部分或全部切除、阑尾切除,方法:①剩余回肠末端或回盲瓣关闭、近端回肠造瘘或行 Bishop 造瘘,再行二次手术关瘘;②末端回肠(约剩余 0.5 cm)与回肠直接吻合。本例采用了方案一。但是回顾该例病理检查结果,切除肠管并未完全坏死,提示采取方案二可能保留回盲部。分析原因,首先因阑尾及其系膜扭转使得通过阑尾造瘘保留回盲瓣的机会消失,仅有极限短距离末端回肠吻合、保留回盲部两种方法。已有文献报道保留回盲瓣的重要性以及极限距离吻合的解剖可行性<sup>[28]</sup>。本例由于系膜缺损,回结肠末端分支情况无法判断、经处理后血管搏动恢复不理想以及造瘘后存在肠管坏死引发不良结局的可能,术中选择保留回盲瓣存在巨大挑战。

### 五、并发症及预后

RO 患儿可能会出现与疾病过程本身或修复手术相关的并发症。最常见的并发症是感染,如腹腔感染、Silo 袋放置损伤筋膜边缘而继发感染等,严重者致败血症,需引起重视<sup>[11,20,26]</sup>。一期修补术,特别是在存在较大张力下强行闭合可导致疝,甚至腹腔间隔室综合征、呼吸循环功能障碍。皮下游离可创造皮下空间,导致皮下血肿或脓肿形成,甚至皮瓣坏死<sup>[13,29]</sup>。网状补片覆盖可导致疝和肠外瘘形成,尤其是对于没有皮肤覆盖的患儿<sup>[30]</sup>。缝合囊

膜后外涂药物治疗也存在相关并发症,如碘基药物治疗可导致甲状腺功能减退、硝酸银可引起低钠血症等<sup>[26]</sup>。此外,因消化道畸形行肠管切除术后可出现不同程度腹泻,甚至短肠综合征<sup>[5,10]</sup>。本例患儿家属自行更换奶粉后出现持续腹泻(时间超过 2 周)、营养不良、多次(超过 3 次)大便培养阴性,考虑原因为喂养不耐受,不排除难治性腹泻和肠管发育不良的情况,通过间断部分肠外营养治疗以及改变喂养方式后,患儿目前情况良好,将继续随访。

目前 RO 的病死率仍高达 30.6%,若合并呼吸系统并发症和早产,则病死率可达 66%。若同时为巨型 RO,病死率可能更高。RO 的预后主要与合并畸形严重程度以及染色体异常有关<sup>[1,4,7,19,22]</sup>。

综上所述,RO 较囊膜完整的脐膨出患儿病情更为复杂和严重,常需更长时间的气管插管以及重症监护,故应重视产前诊断,建议产前做好相关染色体检查,做好产前随访、产时以及产后的充分评估,提高 RO 的救治成功率。RO 的分娩方式宜根据情况而定,巨型和复杂型 RO 建议选择剖宫产,出生后立即手术;小型 RO 可行一期修补术,而巨型 RO 建议延期修补。

**利益冲突** 所有作者均声明不存在利益冲突

**作者贡献声明** 文献检索为陈枫、方涛,论文调查设计为刘潜、傅忠,数据收集与分析为黄海金、曾林山,论文结果撰写为陈枫、傅忠,论文讨论分析为陈枫、刘潜

### 参 考 文 献

- [1] Gonzalez KW, Chandler NM. Ruptured omphalocele: Diagnosis and management[J]. Semin Pediatr Surg, 2019, 28(2): 101-105. DOI:10.1053/j.sempedsurg.2019.04.009.
- [2] Mammadov E. Patent Omphalomesenteric Duct with Protruding Bowels through a Ruptured Omphalocele[J]. Balkan Med J, 2018, 35(1): 118-119. DOI:10.4274/balkanmedj.2017.0230.
- [3] Dar SH, Liaqat N, Iqbal J, et al. An epigastric heteropagus twin with ruptured giant omphalocele[J]. J Neonatal Surg, 2014, 3(2): 23.
- [4] Betat Rda S, Telles JA, Gobatto AM, et al. Ruptured omphalocele mimicking gastroschisis in a fetus with edwards syndrome[J]. Am J Med Genet A, 2014, 164A(2): 559-560. DOI:10.1002/ajmg.a.36289.
- [5] Moon SB, Jung SE, Park KW. Ruptured fetal omphalocele complicated by midgut volvulus with strangulation[J]. J Pediatr Surg, 2009, 44(1): 303-304. DOI:10.1016/j.jpedsurg.2008.10.029.
- [6] Yamagishi J, Ishimaru Y, Takayasu H, et al. Visceral coverage with absorbable mesh followed by split-thickness skin graft in the treatment of ruptured giant omphalocele[J]. Pediatric Surgery International, 2007, 23(2): 199-201. DOI:10.1007/s00383-006-1820-7.

- [7] Chen C. Ruptured omphalocele with extracorporeal intestines mimicking gastroschisis in a fetus with Turner syndrome [J]. *Prenatal Diagnosis*, 2007, 27(11): 1067-1068. DOI: 10. 1002/pd. 1823.
- [8] Osama AB, Andrew W, David LS, et al. Absorbable Mesh and Skin Flaps or Grafts in the Management of Ruptured Giant Omphalocele [J]. *J Pediatr Surg*, 2003, 38: 725-728. DOI: 10. 1016/j.psu. 2003. 50193.
- [9] 王继之, 张景洲, 徐维清. 脐膨出产前囊膜破裂内脏脱出1例报告 [J]. *航空航天医药*, 1996, 7(2): 110. DOI: CNKI: SUN: HKHT. 0. 1996-02-029.
- Wang JZ, Zhang JZ, Xu WQ. Prenatal Ruptured Omphalocele with splanchnoceles: a case report [J]. *Aerospace Medicine*, 1996, 7(2): 110. DOI: CNKI: SUN: HKHT. 0. 1996-02-029.
- [10] el-Shafie M, Waag KL, Spitz L. Ileal atresia secondary to antenatal strangulation by a ruptured omphalocele [J]. *J Pediatr Surg*, 1972, 7(1): 64-65. DOI: 10. 1016/0022-3468(72)90407-1.
- [11] Filler RM, Eraklis AJ, Das JB, et al. Total intravenous nutrition. An adjunct to the management of infants with a ruptured omphalocele [J]. *Am J Surg*, 1971, 121(4): 454-459. DOI: 10. 1016/0002-9610(71)90239-x.
- [12] Gregory G, Christopher F. Ruptured Omphalocele [J]. *Clinical Pediatrics*, 1969, 8(7): 409-410. DOI: 10. 1177/000992286900800714.
- [13] Geiger PE. Prenatally ruptured omphalocele [J]. *Am J Surg*, 1968, 116(6): 909. DOI: 10. 1016/0002-9610(68)90464-9.
- [14] Fox Pf, Brennan Je. Ruptured omphalocele and jejunal atresia [J]. *Ann Surg*, 1951, 133(1): 123-126. DOI: 10. 1097/00000658-195101000-00013.
- [15] 钊金法. 新生儿巨型脐膨出的治疗策略 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2020, 19(4): 292-296. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2020. 04. 002.
- Tou JF. Treatment strategy for neonatal giant omphalocele [J]. *J Clin Ped Sur*, 2020, 19(4): 292-296. DOI: 10. 3969/j. issn. 1671-6353. 2020. 04. 002.
- [16] Verla MA, Style CC, Olutoye OO. Prenatal diagnosis and management of omphalocele [J]. *Seminars in Pediatric Surgery*, 2019, 28(2): 84-88. DOI: 10. 1053/j. sempedurg. 2019. 04. 007.
- [17] Lakasing L, Cicero S, Davenport M, et al. Current outcome of antenatally diagnosed exomphalos: an 11 year review [J]. *Journal of Pediatric Surgery*, 2006, 41(8): 1403-1406. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2006. 04. 015.
- [18] Calvert N, Damiani S, Sunario J, et al. The outcomes of pregnancies following a prenatal diagnosis of fetal exomphalos in Western Australia [J]. *Aust N Z J Obstet Gynaecol*, 2009, 49(4): 371-375. DOI: 10. 1111/j. 1479-828X. 2009. 01036. x.
- [19] Ionescu S, Mocanu M, Andrei B, et al. Differential diagnosis of abdominal wall defects-omphalocele versus gastroschisis [J]. *Chirurgia (Bucur)*, 2014, 109(1): 7-14.
- [20] Saxena AK, Raicevic M. Predictors of mortality in neonates with giant omphaloceles [J]. *Minerva pediatrica*, 2018, 70(3): 289-295. DOI: 10. 23736/S0026-4946. 17. 05109-X.
- [21] Kelly KB, Ponsky TA. Pediatric Abdominal Wall Defects [J]. *Surg Clin North Am*, 2013, 93(5): 1255-1267. DOI: 10. 1016/j. suc. 2013. 06. 016.
- [22] Roux N, Jakubowicz D, Salomon L, et al. Early surgical management for giant omphalocele: Results and prognostic factors [J]. *J Pediatr Surg*, 2018, 53(10): 1908-1913. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2018. 04. 036.
- [23] Travassos DV, van Eerde AM, Kramer WL. Management of a Giant Omphalocele with Non-Cross-Linked Intact Porcine-Derived Acellular Dermal Matrix (Strattice) Combined with Vacuum Therapy [J]. *European J Pediatr Surg Rep*, 2016, 3(2): 61-63. DOI: 10. 1055/s-0035-1549364.
- [24] Tarcă E, Aprodu S. Past and present in omphalocele treatment in Romania [J]. *Chirurgia (Bucur)*, 2014, 109(4): 507-513.
- [25] Peters NC, Hooft ME, Ursem NT, et al. The relation between visceroc-abdominal disproportion and type of omphalocele closure [J]. *Eur J Obstet Gynecol Reprod Biol*, 2014, 181: 294-299. DOI: 10. 1016/j. ejogrb. 2014. 08. 009.
- [26] Bauman B, Stephens D, Gershon H, et al. Management of giant omphaloceles-a systematic review of methods of staged surgical vs nonoperative delayed closure [J]. *J Pediatr Surg*, 2016, 51: 1725-1730. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2016. 07. 006.
- [27] Bode CO, Ademuyiwa AO, Elebute OA. Formal saline versus honey as escharotic in the conservative management of major omphaloceles [J]. *Niger Postgrad Med J*, 2018, 25(1): 48-51. DOI: 10. 4103/npmj. npmj\_159\_17.
- [28] Jiang WW, Xu XQ, Geng QM, et al. Enteroenteroanastomosis near adjacent ileocecal valve in infants [J]. *World J Gastroenterol*, 2012, 18(48): 7314-7318. DOI: 10. 3748/wjg. v18. i48. 7314.
- [29] Levy S, Tsao K, Cox CSJ, et al. Component separation for complex congenital abdominal wall defects: not just for adults anymore [J]. *J Pediatr Surg*, 2013, 48(12): 2525-2529. DOI: 10. 1016/j. jpedsurg. 2013. 05. 067.
- [30] Zmora O, Castle SL, Papillon S, et al. The biological prosthesis is a viable option for abdominal wall reconstruction in pediatric high risk defects [J]. *Am J Surg*, 2017, 214(3): 479-482. DOI: 10. 1016/j. amjsurg. 2017. 01. 004.

(收稿日期: 2020-12-10)

**本文引用格式:** 陈枫, 傅忠, 方涛, 等. 囊膜破裂型脐膨出并脱出肠管扭转嵌顿伴回肠闭锁的诊治及文献复习 [J]. *临床小儿外科杂志*, 2022, 21(2): 179-185. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202012030-015.

**Citing this article as:** Chen F, Fu Z, Fang T, et al. Ruptured Omphalocele with prolapsed-intestinal volvulus with incarcerated necrosis and ileal atresia: a case report and literature review [J]. *J Clin Ped Sur*, 2022, 21(2): 179-185. DOI: 10. 3760/cma. j. cn101785-202012030-015.