

危重症先天性膈疝手术时机选择

刘如意¹, 张现伟¹, 杨国卫²

作者单位:¹河南省儿童医院普外科二病区, 河南 郑州 450000; ²开封市儿童医院, 河南 开封 475000

摘要:目的 探讨危重症先天性膈疝最佳手术时机选择, 提高手术治愈率。方法 回顾性分析了开封市儿童医院 2008 年 7 月至 2016 年 12 月间收治的危重症先天性膈疝病人的临床资料共 20 例, 总结归纳了其围手术时期的处理方法以及手术时机。其中 4 例患儿合并其他畸形, 家长放弃治疗。16 例病人根据手术时期分成延期手术组、紧急手术组。比较不同组的临床转归情况。结果 危重症先天性膈疝患儿 16 例中, 手术总体治愈率为 62.5% (10/16), 病死率为 37.5% (6/16), 延期手术治愈率 88.89% (8/9)、紧急手术治愈率 28.57% (2/7), 延期手术组与紧急手术组比较差异有统计学意义 ($P=0.035$), 术后经过 6 个月随访, 存活的 10 例患儿没有并发症发生。结论 对于危重先天性膈疝, 延期手术能够明显提高患儿存活率。

关键词:先天性膈疝; 危重症; 手术时机

Timing of surgery for critical congenital diaphragmatic hernia

LIU Ruyi¹, ZHANG Xianwei¹, YANG Guowei²

Author Affiliations: ¹Department II of General Surgery, Children's Hospital, Zhengzhou, Henan 450000, China;

²Children's Hospital of Kaifeng, Kaifeng, Henan 475000, China

Abstract: **Objective** To explore the optimal surgery timing for critical congenital diaphragmatic hernia, and to improve the cure rate of the operation. **Methods** Data of 20 cases of critical congenital diaphragmatic hernia admitted to Children's Hospital of Kaifeng from July 2008 to December 2016 were retrospectively analyzed, and the treatment in perioperative period and the timing of surgery were summarized. Four cases were combined with other malformation, and their parents gave up their treatment. The other 16 cases were assigned into postponed surgery group and emergency surgery group according to the surgery timing, and the clinical outcomes were compared between the two groups. **Results** Of the 16 cases of critical congenital diaphragmatic hernia, the total cure rate was 62.5% (10/16), the death rate was 37.5% (6/16). The cure rates in postponed surgery group and emergency surgery group were 88.89% (8/9) and 28.57% (2/7) respectively, and the difference was statistically significant ($P=0.035$). Six-month postoperative follow-up found no complication in the 10 cases of survival. **Conclusion** Postponed surgery can significantly improve the survival rate of children with the critical congenital diaphragmatic hernia.

Key words: Congenital diaphragmatic hernia; Critical disease; Surgery timing

先天性膈疝是由于胚胎发育异常, 导致膈肌缺损、腹腔脏器疝入胸腔及肺发育不良的疾病, 可对心肺功能及全身情况不造成同程度影响, 是严重危险威胁新生儿生命的急危重症之一, 也是小儿外科医师所面临的最具挑战性的疾病之一。其发病率约 1:2 500~1:2 000^[1], 病死率高达 40% 左右, 目前该病的治疗根本方法是手术修补。以往认为, 先天性膈疝需要紧急手术, 将进入胸腔内的腹部脏器复位还纳入腹腔, 目的是减轻对新生儿肺的压迫, 从而获得更高的存活率。近年来, 部分学者认为该病尤其是合并肺发育不良患儿, 适当延期手术, 延长术前

对心血管呼吸系统的稳定可以提高患儿治愈率^[2]。另有学者认为在肺动脉高压缓解后实施手术, 术后效果更佳^[3]。现对 20 例危重症先天性膈疝患儿的临床病例资料进行分析, 探讨危重症先天性膈疝患儿手术时机的选择, 为今后对危重症先天性膈疝患儿的临床诊治提供更多的经验, 从而进一步提高治愈率, 改善该病预后状况。

1 资料与方法

1.1 一般资料 选择 2008 年 7 月至 2016 年 12 月在开封市儿童医院住院治疗并临床诊断为先天性膈疝患儿, 根据出现呼吸窘迫综合征的时间分为重

症组和普通组,出生后6 h内出现者为重症组,排除标准为外院予膈肌修补术后转入我院继续治疗者或在手术治疗后修正诊断不支持先天性膈疝者。本研究符合《世界医学协会赫尔辛基宣言》相关要求,所有患儿近亲属签署知情同意书。20例危重症先天性膈疝患儿,其中4例合并严重畸形(右位心1例,腹腔内脏器转位1例,四肢畸形2例),家长放弃手术,余16例根据手术时间分为紧急手术组7例(手术时间 <24 h)和延期手术组9例(手术时间 ≥ 24 h)。紧急手术组入院年龄(8.29 ± 2.06) h;婴儿出生体质量(3.16 ± 0.44) kg;足月儿5例,早产儿1例,低体质量儿1例;延期手术组入院年龄(8.44 ± 2.74) h;婴儿出生体质量(3.16 ± 0.41) kg;足月儿6例,早产儿5例,低体质量儿1例。两组患儿的年龄、体质量等一般情况比较,差异无统计学意义(均 $P>0.05$)。入院时需吸氧的5例患儿中,紧急手术组2例,延期手术组3例。紧急手术组入院时动脉血气pH值为(7.24 ± 0.12),延期手术组为(7.28 ± 0.11)。16例危重症先天性膈疝患儿主要根据临床表现、体格检查、影像学检查或术中所见明确诊断。

1.2 治疗方法 入院明确诊断后均给予保暖、禁食、持续胃管减压、吸氧、纠正水电解质及酸碱平衡紊乱等一般治疗;必要时还可微量泵入小剂量多巴胺、多巴酚丁胺等药物以改善循环,降低肺动脉压力。术前准备完善后行手术治疗。本组20例病人中4例合并其他畸形(右位心1例,腹腔内脏器转位1例,四肢畸形2例),家长放弃治疗;其余16例(80.0%)行手术治疗,其中经腹手术14例,经胸手术1例,胸腔镜下膈疝修补1例,术中证实所有患儿均为胸腹裂孔疝。16例手术病人均有明显肺发育不良;有明显疝囊5例,疝入胸腔器官为小肠、胃、横结肠者10例,为肝脏者2例,为脾脏、肾脏、胃者4例,手术时间为(119.3 ± 36.6) min。

1.3 研究方法 根据16例危重症先天性膈疝患儿的资料,采取回顾性研究分析方法,根据手术时间分为紧急手术组7例(手术时间 <24 h)和延期手术组9例(手术时间 ≥ 24 h)。比较选择不同手术时机时两组的愈后情况。

1.4 统计学方法 本研究中主要比较不同手术时机术后存活率,因样本量小,故采用SPSS 20.0软件,按Fisher确切概率法比较两组术后治愈率,以 $P<0.05$ 为差异有统计学意义。

2 结果

本研究20例危重症先天性膈疝中,4例家长放弃治疗后死亡,余16例均行手术治疗,术后并发肺炎13例、肺不张8例、粘连性肠梗阻2例。所有手术患儿术后经过积极的对症处理,6例患儿手术后死亡,在手术中均发现存在明显的肺部发育不良,在围手术期呼吸功能始终不稳定,最终死于呼吸循环衰竭;10例患儿手术后治愈出院,其中紧急手术组治愈2例,延期手术组治愈8例,总治愈率为62.50%(10/16),见表1。

表1 危重症先天性膈疝患儿不同手术时机治疗结果比较

组别	例数	手术后治愈/例	治愈率/%
紧急手术组	7	2	28.57
延期手术组	9	8	88.89
P值			0.035

注:采用Fisher确切概率法

10例存活的患儿出院后随访6个月,均获得圆满随访,随访率100.00%。术后1个月时有少量胸腔积液的3例,术后3个月时复查3例胸腔积液患儿胸腔积液均吸收完毕,术后3个月时发生粘连性肠梗阻的1例,给予保守治疗后治愈出院。术后6个月复查时10例患儿均无并发症发生。

3 讨论

近年来,随着胎儿外科、辅助治疗的手段、重症监护水平进步,以及产前诊断的精准度的提高和积极的术前复苏,先天性膈疝患儿的预后本应得到较大的改善,但是,事实上该病的发病率和病死率仍然居高不下^[3-4],特别危重症先天性膈疝,病死率高达50%~60%^[5-6],因此该病预后仍不容乐观。先天性膈疝内脏疝入胸腔的过程发生在支气管细化的时候,因此,在先天性膈疝的患儿肺脏中,虽然所有主要的支气管芽都已经存在,但是,支气管分支的数量极大减少,肺脏的血管床也极大减少。多数学者认为,肺部严重发育不良以及严重肺动脉高压是危重症先天性膈疝的主要死亡原因^[7-8]。迄今为止,先天性膈疝的最佳治疗措施以及预后影响因素仍需进一步研究,从而有效提高该病治愈率,而临床上关于该病的管理仍然存在较大争议^[9-10]。

以往,先天性膈疝被认为是一种新生儿外科急症,出生后只要诊断明确,就应被立即行手术治疗,

早期解除胸腔内肺脏压迫可以改善患儿呼吸状况。然而,多数患儿在经过术后 24~48 h 有足够气体交换的短暂术后“蜜月期”,紧接着患儿的呼吸状态会进行性加重最终因呼吸衰竭而死亡^[11]。近年来,胚胎学进一步的发展表明,在先天性膈疝的肺部标本中发现许多引起肺脏发育不良的因子,包括表皮生长因子、转移生长因子- α 、血管内皮生长因子等,肺发育不全发生在先天性膈疝形成之前,不单单是腹部脏器进入胸腔压迫肺脏引起,所以单纯的紧急手术解除肺部压迫并不能有效改善患儿的呼吸状况。

近些年来,随着新生儿科技水平的提高,尤其是呼吸衰竭治疗技术的发展,学者们提出术前进行一段时间的内科稳定治疗,待患儿心肺功能稳定后行手术修补,可以改善新生儿先天性膈疝的总体生存情况。此后,多项研究报道了将延迟手术修补作为治疗方案的一部分,使得先天性膈疝患儿的生存率得到提高^[11]。

本研究中,急诊手术组入院后立即给予吸氧或气管插管等处理,改善呼吸状况,完善检查,诊断明确后又给予补液、胃肠减压以及肺表面活性物质应用等对症处理,同时紧急安排手术,之前考虑患儿的呼吸、循环为患侧肺部压迫所致,也为避免疝内容物嵌顿导致坏死而紧急手术,术前准备时间均不超过 24 h,手术仅仅解除了腹腔脏器对患侧肺部压迫,而对于肺部发育及患儿对手术打击的耐受较差等未能有较好改善,所以手术治愈率仅为 28.57%;而延期手术组与紧急手术组相比,除急诊手术组的治疗措施外,同时给予血管活性药物治疗,术前准备时间为 24~72 h,药物作用逐渐起效,同时排除了合并其他畸形的可能,经过术前积极治疗,呼吸循环基本处于稳定状态后再安排手术治疗,手术的治愈率为 88.89%,两组患儿术后治愈率明显不同,也显示在为追求早期解除患侧肺部压迫而紧急手术的方法不可取;待呼吸循环基本稳定的适当“延期手术”治疗策略能改善重症患儿的存活率。

综上所述,根据患儿病情严重程度个体化合理选择手术时机,尽量在患儿呼吸、循环基本稳定状况下行手术治疗,可以提高危重症先天性膈疝患儿的存活率。

参考文献

- [1] 王宏琴,张美英,张玉环. 新生儿先天性膈疝伴动脉导管未闭 3 例的围术期护理[J]. 安徽医药,2016,20(12):2369-2371.
- [2] MCHONEY M. Congenital diaphragmatic hernia, management in the newborn[J]. *Pediatr Surg Int*,2015,31(11):1005-1013.
- [3] HAGADORN JI, BROWNELL EA, HERBST KW, et al. Trends in treatment and in-hospital mortality for neonates with congenital diaphragmatic hernia[J]. *J Perinatol*,2015,35(9):748-754.
- [4] ZALLA JM, STODDARD GJ, YODER BA. Improved mortality rate for congenital diaphragmatic hernia in the modern era of management:15 year experience in a single institution[J]. *J Pediatr Surg*,2015,50(4):524-527.
- [5] 魏延栋,马立霜. 先天性膈疝的诊治进展[J]. 中华腔镜外科杂志(电子版),2014,7(6):55-58. DOI: 10.3877/cma.j.issn.1674-6899.2014.06.018.
- [6] 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):91-93,101.
- [7] REISS I, SCHAIBLE T, VAN DEN HOUT L, et al. Standardized postnatal management of infants with congenital diaphragmatic hernia in Europe; the CDH EURO Consortium consensus[J]. *Neonatology*,2010,98(4):354-364.
- [8] 夏波,俞钢,洪淳,等. 胎儿中重度膈疝的产前诊断和生后治疗一体化管理模式[J]. 中华围产医学杂志,2015,18(11):843-847.
- [9] ZANI A, EATON S, PURI P, et al. International survey on the management of congenital diaphragmatic hernia[J]. *Eur J Pediatr Surg*,2016,26(1):38-46.
- [10] LOSTY PD. Congenital diaphragmatic hernia: where and what is the evidence[J]. *Semin Pediatr Surg*,2014,23(5):278-282.
- [11] ZANI A, ZANI-RUTTENSTOCK E, PIERRO A. Advances in the surgical approach to congenital diaphragmatic hernia[J]. *Semin Fetal Neonatal Med*,2014,19(6):364-369.
- [12] GENTILI A, DE ROSE R, IANNELLA E, et al. Is the time necessary to obtain preoperative stabilization a predictive index of outcome in neonatal congenital diaphragmatic hernia[J]. *Int J Pediatr*,2012,2012:402170.

(收稿日期:2017-07-27,修回日期:2017-09-20)