

## 58 例新生儿先天性膈疝围术期监护

杨 鸣,白 科<sup>△</sup>,符跃强,党红星,刘成军,方 芳

(重庆医科大学附属儿童医院重症医学科/儿童发育疾病研究教育部重点实验室/儿科学重庆市重点实验室/重庆市儿童发育重大疾病诊治与预防国际科技合作基地 400014)

**[摘要]** **目的** 总结该院 6 年先天性膈疝(CDH)的围术期监护经验。**方法** 收集该院 2010 年 1 月至 2016 年 4 月共 58 例新生儿 CDH 的临床病例资料进行回顾性分析,根据患儿诊断后是否进行手术治疗,分为治疗组(39 例)和放弃组(19 例);根据出生后 6 h 内是否出现呼吸窘迫症状,将治疗组分为重症 A 组(29 例)及非重症 B 组(10 例)。**结果** 手术距入院时间 A 组(38.07±18.78)h, B 组(21.10±5.46)h, ICU 监护时间中位数 A 组 5(2.00, 9.50)d, B 组 2(1.00, 2.25)d, 差异均有统计学意义( $P<0.05$ ); 术后机械通气时间中位数 A 组 34(19.5, 42.5)h, B 组 23(16.5, 39.5)h, 平均住院时间 A 组(16.76±5.99)d, B 组(15.40±2.17)d, 差异均无统计学意义( $P>0.05$ ); 放弃组 19 例, 均于入院后 3 d 内放弃治疗, 院内死亡 5 例。治疗组 39 例无一例死亡。**结论** CDH 是新生儿危重症之一, 加强围术期监护是提高 CDH 生存率的关键。

**[关键词]** 疝, 横膈; 先天性; 围术期; 监护; 婴儿, 新生**[中图分类号]** R722**[文献标识码]** A**[文章编号]** 1671-8348(2017)10-1355-03

## Perioperative intensive care of neonatal congenital diaphragmatic hernia in 58 cases

Yang Ming, Bai Ke<sup>△</sup>, Fu Yueqiang, Dang Hongxing, Liu Chengjun, Fang Fang

(Department of Intensive Care Medicine, Affiliated Children's Hospital, Chongqing Medical University/Ministry of Education Key Laboratory of Child Development and Disorders/Key Laboratory of Pediatrics in Chongqing/International Science and Technology Cooperation Center for Child Development and Disorders, Chongqing 400014, China)

**[Abstract]** **Objective** To summarize the experiences of perioperative intensive care of neonatal congenital diaphragmatic hernia(CDH) in our hospital during six years. **Methods** The clinical data of 58 CDH cases in our hospital from January 2010 to April 2016 were collected and retrospectively analyzed. All patients were divided into the treatment group( $n=39$ ) and giving up group( $n=19$ ) according to whether conducting surgery. The treatment group was divided into the severe group(A) and non-severe group(B) according to whether suffering from respiratory distress within 6 h after born. **Results** The time from operation to admission was (38.07±18.78) h in the group A and (21.10±5.46) h in the group B, the median of ICU monitoring time was 5(2.00, 9.50) d in the group A and 2(1.00, 2.25) d in the group B( $P<0.05$ ). The median of postoperative mechanical ventilation time was 34(19.5, 42.5) h in the group A and 23(16.5, 39.5)h in the group B, the average hospitalization time was (16.76±5.99) d in the group A and (15.40±2.17) d in the group B, the difference was not statistically significant( $P>0.05$ ); 19 cases (giving up group) had no operation and gave up the operative treatment within 3 d after admission, and 5 cases died in hospital. 39 cases in the treatment group were operated without death case. **Conclusion** CDH is one of neonatal critical diseases. Strengthening the perioperative intensive care is the key to improve the survival rates of CDH.

**[Key words]** hernia, diaphragmatic; congenital; perioperative; intensive care; infant, newborn

先天性膈疝(congenital diaphragmatic hernia, CDH)是由于单侧或双侧膈肌缺损,导致腹腔内脏器疝入胸腔,从而引起一系列病理生理变化的一种先天性疾病,并常伴有其他畸形和心肺发育异常。尽管临床医生对 CDH 患儿进行了积极治疗,文献报道其病死率仍然高达 50%~60%<sup>[1]</sup>。本文将本院 6 年 58 例新生儿 CDH 患儿进行回顾性分析,总结其围术期监护特点如下。

## 1 资料与方法

**1.1 一般资料** 2010 年 1 月至 2016 年 4 月,本院共收治新生儿先天性膈疝 58 例,其中男 36 例,女 22 例;年龄 1 h 至 27 d,发病年龄 0 h 至 11 d,其中 53 例于出生 3 d 内发病;足月儿 46 例,早产儿 12 例;体质量 2.1~3.7 kg,平均(3.15±0.53)kg。左侧膈疝 54 例,右侧膈疝 4 例;手术 39 例,无一例死亡,未手术 19 例,均于入院后 3 d 内放弃治疗(因经济等综合因素),院内死亡 5 例。所有患儿均以气促、呛奶、不同程度呼吸困难等症状入院,2 例合并明显呕吐。经胸片及消化道碘油造影见患

侧膈面缺失,胸腔内见肠管影,心脏向对侧移位诊断。所有患儿均胸片初步诊断,经消化道碘油造影助诊 45 例。根据患儿诊断后是否进行手术治疗,分为治疗组(39 例)和放弃组(19 例);每组根据出生后 6 h 内是否出现呼吸窘迫症状,将治疗组分为重症 A 组(29 例)及非重症 B 组(10 例)。所有患儿家属均签署机械通气及手术等知情同意书。

## 1.2 方法

**1.2.1 观察指标** 收集每组术前机械通气人数/时间,动脉二氧化碳分压( $\text{PaCO}_2$ )及动脉氧分压( $\text{PaO}_2$ )/吸入氧浓度( $\text{FiO}_2$ ),合并肺动脉高压及动脉导管未闭(PDA)、房间隔缺损/卵圆孔未闭病例数与手术距入院时间;术后机械通气时间、ICU 监护时间、住院时间及术后短期并发症。

**1.2.2 机械通气指征与方法** 本组机械通气指征为:(1) $\text{FiO}_2$  60%, $\text{PaO}_2<50$  mm Hg 或经皮血氧饱和度( $\text{TcSO}_2$ ) $<85\%$ ;(2) $\text{PaCO}_2>70$  mm Hg 同时  $\text{pH}<7.25$ ;(3)严重或药物治疗无效的呼吸暂停;具有以上任何一项即可应用呼吸机。采

用压力控制辅助通气模式,根据目标潮气量调整吸气峰压,目标潮气量=常规潮气量 $\times$ (1-膈疝肺压缩比),其中常规潮气量足月儿为 6~8 mL/kg,早产儿为 4~6 mL/kg,呼气末正压 2~5 cm H<sub>2</sub>O,呼吸频率 40~60 次/分,吸气时间 0.4~0.5 s。在保证有效通气、换气功能的前提下尽量用较低的压力和 FiO<sub>2</sub> 以减少气压伤和氧中毒,保持适宜 TcSO<sub>2</sub> 及 PCO<sub>2</sub> < 60 mm Hg 即可,早产儿 TcSO<sub>2</sub> 在 85%~93%,足月儿在 90%~95% 范围内。高频通气者频率 10 Hz,平均气道压 10~17 cm H<sub>2</sub>O,振幅 30~60 cm H<sub>2</sub>O,吸气时间:呼气时间=1:1。撤机指征:同步间隙指令通气(SIMV)模式下,吸气峰压小于或等于 18 cm H<sub>2</sub>O,呼气末正压 3~5 cm H<sub>2</sub>O,呼吸频率小于或等于 10 次/分,FiO<sub>2</sub> ≤ 40% 时,无呼吸困难,动脉血气正常。

**1.2.3 治疗** 入院后立即给予清理呼吸道、吸氧,达机械通气指征时予以呼吸机支持,纯氧试验阳性者(吸入 100% 氧 5~10 min,缺氧无改善),予以一氧化氮、前列地尔、口服西地那非/波生坦、雾化吸入硝普钠等扩张肺动脉药物降肺动脉高压,紧急胃肠减压、动脉置管监测血压,禁食,强心,补液,纠酸,矫正水、电解质平衡。病情稳定后均急诊经腹或胸还纳腹腔脏器,行膈肌修补术,胸腔闭式引流。术后呼吸机辅助呼吸,禁食、静脉营养支持等。

**1.3 统计学处理** 采用 SPSS13.0 统计软件,计数资料用频数表示,组间比较采用  $\chi^2$  检验。计量资料以 Shapiro-Wilk 检验验证是否成正态分布,正态分布数据以  $\bar{x} \pm s$  表示,以独立样本 *t* 检验进行分析,偏态分布数据以  $M(P_{25}, P_{75})$  表示,以非参数检验方法(Mann-Whitney *U* test)进行分析,以  $P < 0.05$  为差异有统计学意义。

## 2 结 果

58 例患儿均合并房间隔缺损/卵圆孔未闭,治疗组 39 例,其中 26 例术前予以机械通气,时间中位数 34(19.5, 42.5)h,无一例死亡。放弃治疗 19 例,院内死亡 5 例。治疗与放弃组资料比较见表 1;手术组患儿重症 A 组与非重症 B 组间比较见表 2;术后并发气胸:重症 A 组 7 例,非重症 B 组 2 例;胸腔积液:A 组 3 例,B 组 1 例;坏死性小肠结肠炎仅:A 组 2 例;膈膨升 A 组 1 例;凝血功能障碍:重症 A 组 12 例,非重症 B 组 5 例。重症 A 组与非重症 B 组手术距入院时间及 ICU 监护时间中位数比较( $P < 0.05$ );术后机械通气时间中位数及平均住院时间比较( $P > 0.05$ )。

表 1 治疗组与放弃组资料比较

项目	治疗组 (n=39)	放弃组 (n=19)	<i>t</i> / <i>Z</i> / $\chi^2$	<i>P</i>
机械通气例数( <i>n</i> )	26	15	0.930	0.335
高频通气例数( <i>n</i> )	5	3	0.095	0.758
PCO <sub>2</sub> [ $M(P_{25}, P_{75})$ , mm Hg]	57(51, 68)	65(57, 75)	-2.172	0.030
PO <sub>2</sub> /FiO <sub>2</sub>	181.08±76.60	150.53±62.26	1.510	0.137
肺动脉高压( <i>n</i> )				
无	14	5	0.532	0.466
轻度	11	4	0.341	0.559
中度	7	4	0.080	0.777
重度	7	6	1.365	0.243
PDA( <i>n</i> )	30	14	0.073	0.787

表 2 重症 A 组与非重症 B 组间比较

项目	重症 A 组( <i>n</i> =29)	非重症 B 组( <i>n</i> =10)	<i>t</i> / <i>Z</i>	<i>P</i>
手术距入院时间( $\bar{x} \pm s$ , h)	38.07±18.78	21.10±5.46	4.300	0.000
住院时间( $\bar{x} \pm s$ , d)	16.76±5.99	15.40±2.17	0.697	0.490
术后机械通气时间[ $M(P_{25}, P_{75})$ , h]	34(19.5, 42.5)	23(16.5, 39.5)	-0.786	0.432
ICU 监护时间[ $M(P_{25}, P_{75})$ , d]	5(2.00, 9.50)	2(1.00, 2.25)	-3.010	0.002

## 3 讨 论

新生儿 CDH 是新生儿时期危重症之一,因重症先天性膈疝合并的肺发育不良较重及持续肺动脉高压<sup>[2]</sup>,其病死率仍高达 50%~60%,术后生存质量亦较差。手术治疗将疝入胸腔的腹内脏器复位,并修复膈肌缺损是膈疝治疗的根本性措施,然而恰当的围术期监护及适当的手术时机是增加患儿手术耐受性、提高患儿存活率的关键,而围术期监护的重点又主要有以下几方面。

**3.1 机械通气** CDH 患儿因疝内容物压迫致患肺通气受限甚至累及健肺,若健肺代偿通气不足以维持生存所需的最低限度的通气与氧合,易导致患儿呼吸困难甚至呼吸衰竭;同时,患肺常发育不良,即使疝内容物被回纳后,萎陷的肺组织也不能立即复张,使众多患儿术后呼吸衰竭症状不能立即缓解。而机械通气是目前缓解患儿呼吸困难、呼吸肌疲劳最有效的办法。本组患儿术前有 41 例予以呼吸机辅助,术后亦给了不同时间长短(2~194 h)的呼吸机支持,其中重症组通气时间中位数 34(19.5, 42.5)h,非重症组较短,中位数 23(16.5, 39.5)h,两者比较差异无统计学意义。CDH 因其独特的患肺受压致肺不张/发育不良、健肺代偿甚至过度充气的病理生理特点,其机械通气策略有别于普通新生儿机械通气。

首先,最大的区别在于目标潮气量,患肺因受压不张,能与通气与氧合部分受限;同时,不同严重程度的 CDH 患儿患

肺受压程度不一样,健肺的代偿能力亦不一样;因而目标潮气量不能按照常规潮气量进行,应结合胸部 X 线片,评估肺压缩比及有无健肺过度充气,按目标潮气量(mL)=常规潮气量 $\times$ (1-膈疝肺压缩比)进行估算,否则容易出现健肺容量伤增加气胸风险。本组患儿共 9 例发生气胸,其中 1 例发生在健肺(除外导管过深),即可能与潮气量过大有关。

其次,较低的目标潮气量势必导致 CO<sub>2</sub> 潴留,研究发现允许性高碳酸血症在治疗 CDH 中降低了患儿气压伤发生率,使存活率大幅提高<sup>[3]</sup>。然而,亦有学者发现高碳酸血症使支气管肺发育不良及坏死性小肠结肠炎发生率明显增加<sup>[4-5]</sup>,同时,高碳酸血症可增加脑血流,在改善缺氧脑细胞并降低脑耗氧量的同时,也增加颅内出血的风险。目前主张 PCO<sub>2</sub> 保持在 60 mm Hg 以下,但 pH > 7.20~7.25 较为安全<sup>[6-7]</sup>。

高频振荡通气(HFO)因其可以在较小的压力及更小的潮气量满足氧合的需要及 CO<sub>2</sub> 的主动排放,而被广泛应用于 CDH 患儿,甚至 HFO 被认为与常规通气相比可提高存活率及降低慢性肺疾病发生率<sup>[8-9]</sup>,但 Snoek 等<sup>[10]</sup>的一项随机对照研究却认为两者并无显著差异,甚至指出常规通气组需要机械通气时间更短及体外膜肺支持更少。本组患儿高频通气共 8 例,均为常规通气不理想后备选,其 CO<sub>2</sub> 水平能更好地控制于 60 mm Hg 以下,而未见气胸风险增加。

**3.2 肺动脉高压** CDH 患儿因疝内容物压迫致患肺不同程

度发育不良,可同时合并肺血管发育不良;生后肺充气受限,肺血管阻力增加致使肺动脉压下降不理想,同时缺氧及高碳酸血症再次加重肺血管收缩,血液经动脉导管及卵圆孔出现右向左分流,进一步加重低氧血症及酸中毒,导致恶性循环,严重者甚至死亡。本组患儿合并肺动脉高压 39 例,其中重度肺动脉高压 13 例。本组患儿均合并房间隔缺损/卵圆孔未闭,合并 PDA 44 例(75.9%),其中 PDA $\geq 7$  mm 者 2 例,未见其他心脏畸形。肺动脉高压的存在,可致使动脉导管关闭延迟,而粗大的动脉导管亦可导致导管水平左向右分流增加,肺循环血流量及氧含量增加,必然导致肺动脉高压,因而肺动脉高压与 PDA 可互为因果。临床工作中无法持续实时监测肺动脉压,缺氧、烦躁、酸中毒等情况可诱发肺动脉高压加重甚至出现肺动脉高压危象继而出现氧合进一步下降,纯氧试验对于快速鉴别氧合下降有无肺动脉高压参与有极其重要的意义。本组重度肺动脉高压及纯氧试验氧合无改善者予以一氧化氮、持续泵入前列地尔、口服西地那非/波生坦、雾化吸入硝普钠等降肺动脉压治疗,2 例 PDA $\geq 7$  mm 患儿膈疝术后肺动脉压下降不明显,脱机困难,予以再次手术结扎动脉导管,术后肺动脉压降至正常,患儿顺利脱机。因而 CDH 患儿合并粗大 PDA 时,需警惕 PDA 为主所致肺动脉高压,可考虑一期手术同时行膈疝修补及 PDA 结扎。

**3.3 手术时机的选择** 既往对于 CDH 患儿,认为病情危重,多采取急诊手术治疗,以期尽量减少疝内容物对肺的压迫,从而改善呼吸。然而越来越多的文献报道对于严重肺发育不良患儿,急诊手术并不能提高其存活率,术后病情反而很快恶化,加速患儿死亡<sup>[11-12]</sup>。本组手术患儿除 2 例嵌顿患儿在 6 h 内行急诊手术外,其余患儿均在生命体征相对稳定后手术治疗(入院后 12~73 h)与 Georgescu 等<sup>[13]</sup>报道心肺功能稳定后的延迟手术可以明显降低病死率(平均 24~72 h)相符,其中重症组平均(38.07 $\pm$ 18.78)h,非重症组平均(21.10 $\pm$ 5.46)h,差异有统计学意义,提示重症患者达手术条件指标需时更长。具体延迟多久后手术为宜,目前尚无定论。Tovar<sup>[14]</sup>提到的标准为达到 PaO<sub>2</sub>>40 mm Hg, PaCO<sub>2</sub><60 mm Hg,肺动脉压小于血压的 50%,心、肾功能稳定或撤掉血管活性药物等全部指标<sup>[14]</sup>。而肺动脉压受 PDA 及膈疝的双重影响,当合并较大 PDA 时不再考虑肺动脉压指标,在其他指标基本满足时予以手术治疗,本组术后患儿无一例死亡。

**3.4 其他** 术前因肠管等腹腔脏器疝入胸腔,进食、哭吵、持续正压通气等均可使肠管扩张,加重对患肺的压迫,使呼吸困难等症状加重,因而,一旦疑诊即应禁食及禁止持续正压通气呼吸支持,同时予以胃肠减压。术中应考虑疝入胸腔的腹部脏器回纳腹腔后是否明显增加腹内压,而使膈肌抬高限制腹式呼吸机增加术后膈膨升风险,必要时可考虑Ⅱ期手术缝合。术后密切注意胃肠减压量、腹部张力及 X 线片等,警惕坏死性小肠结肠炎及腹腔间隙综合征的发生。最后加强营养支持、纠正低蛋白血症、凝血功能障碍、液体平衡及电解质管理等,为患儿平稳度过围术期提供合理的保障。

本组病例因经济等综合因素未手术(放弃治疗)达 19 例(33%),同时,放弃组病例 PCO<sub>2</sub> 更高( $P<0.05$ );虽 PO<sub>2</sub>/FiO<sub>2</sub> 更低,但  $P>0.05$ ,且肺动脉高压程度构成比  $P>0.05$ ,提示放弃组病例病情相对较重可能,不排除极重症病例术前放弃治疗或未到医院使治疗难度下降可能。本组患儿手术组无一例死亡,术后存活率达 100%,总体存活率至少达 67%,均提示以上围术期处理措施可能有效,因而进一步加强围术期管理仍是提

高 CDH 生存率的一大关键。

## 参考文献

- [1] 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.
- [2] 刘文英. 先天性膈疝的诊治[J]. *中华妇幼临床医学杂志*, 2009, 5(1): 5-7.
- [3] Feihl F, Eckert P, Brimiouille S, et al. Permissive hypercapnia impairs pulmonary gas exchange in the acute respiratory distress syndrome[J]. *Am J Respir Crit Care Med*, 2000, 162(1): 209-215.
- [4] Subramanian S, El-Mohandes A, Dhanireddy R, et al. Association of bronchopulmonary dysplasia and hypercarbia in ventilated infants with birth weights of 500-1 499 g [J]. *Matern Child Health J*, 2011, 15(Suppl 1): S17-26.
- [5] Thome UH, Genzel-Boroviczeny O, Bohnhorst B, et al. Permissive hypercapnia in extremely low birth weight infants (PHLBI): a randomised controlled multicentre trial [J]. *Lancet Respir Med*, 2015, 3(7): 534-543.
- [6] Jankov RP, Tanswell AK. Hypercapnia and the neonate [J]. *Acta Paediatr*, 2008, 97(11): 1502-1509.
- [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.
- [8] Migliazza L, Bellan C, Alberti D, et al. Retrospective study of 111 cases of congenital diaphragmatic hernia treated with early high-frequency oscillatory ventilation and presurgical stabilization [J]. *J Pediatr Surg*, 2007, 42(9): 1526-1532.
- [9] Ng GY, Derry C, Marston L, et al. Reduction in ventilator-induced lung injury improves outcome in congenital diaphragmatic hernia? [J]. *Pediatr Surg Int*, 2008, 24(2): 145-150.
- [10] Snoek KG, Capolupo L, Van Rosmalen, et al. Conventional mechanical ventilation versus high-frequency oscillatory ventilation for congenital diaphragmatic hernia: A randomized clinical trial (the VICI-trial) [J]. *Ann Surg*, 2016, 263(5): 867-874.
- [11] Lally KP, Lally PA, Van Meurs KP. Treatment evolution in high-risk congenital diaphragmatic hernia: ten years' experience with diaphragmatic agenesis [J]. *Ann Surg*, 2006, 244(4): 505-513.
- [12] Lally PA, Lasky RE, Tibboel D, et al. Defect size determines survival in infants with congenital diaphragmatic hernia [J]. *Pediatrics*, 2007, 120(3): 651-657.
- [13] Georgescu R, Chiutu L, Nemes R, et al. Possibilities and limits in the treatment of congenital diaphragmatic hernia [J]. *J Med Life*, 2014, 7(3): 433-439.
- [14] Tovar JA. Congenital diaphragmatic hernia [J]. *Orphanet J Rare Dis*, 2012, 7: 1.