



第一二期
2006年03月

周產期會訊

發行人:徐振傑 電話:(02)2381-6198 郵政劃撥帳號:12420668
秘書長:李建南 手機:0911-366551 戶名:中華民國周產期醫學會
會訊主編:施景中 傳真:(02)2381-4234 會址:台北市常德街一號景福館2樓203室
http: www.tsop.org.tw
E-mail: tsop@mail.hato.com.tw

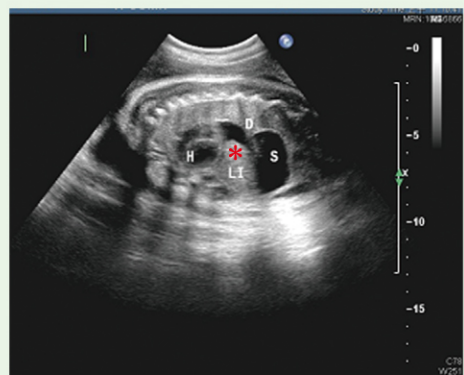


病例討論—先天性橫膈膜心包膜疝氣，併心包膜積水

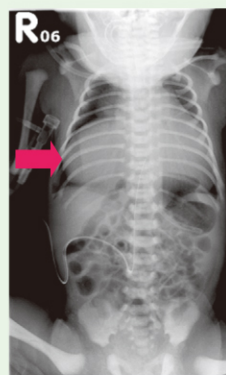
Congenital diaphragmatic hernia into pericardial space without hypoplasia of lung

台北長庚醫院婦產科系 吳珮如醫師
謝景璋主任

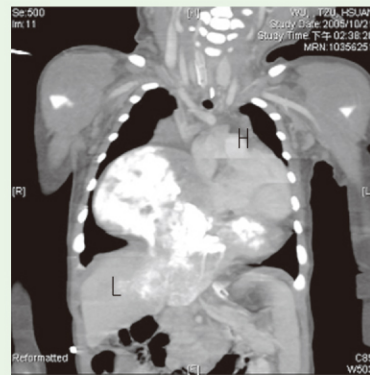
病例介紹—26歲女性，G1P0，妊娠22週時於診所接受產前超音波檢查，疑似有胎兒肋膜積水因而轉診至台北長庚。於台北長庚之高層次超音波檢查，觀察到胎兒之肝實質進入心包膜腔，合併有心臟往左偏移、心包膜積水及肝臟血管位移(附圖一)，除此之外胎兒並無其他結構異常或羊水過多之現象，初步診斷為先天性橫膈膜疝氣合併有肝實質脫疝至心包膜腔。在後續追蹤中胎兒之染色體檢查為正常(46,XY)，而超音波下雙側肺部亦無明顯發育不良。孕婦於妊娠37週時自然破水，剖腹產娩出一體重2950公克之男嬰只微哭一聲，由小兒科醫師立即插管，新生兒Apgar score為6→8，並轉送新生兒加護病房。出生後之影像學檢查(X光、腹部超音波、電腦斷層)亦顯示有先天性橫膈膜疝氣合併肝實質及部分腸道脫疝至心包膜腔(附圖二、三)。新生兒於出生後第三天接受經腹部之橫膈膜缺陷修補術，術中發現肝臟左葉及部分腸道直接進入心包膜腔，並合併有心包膜積液，橫膈膜缺陷約7*5平方公分，外科醫師採用縫線直接修補並於心包膜腔置放引流管。術後新生兒之呼吸狀況良好，並於術後第二天順利拔管改以NIMV協助呼吸，而術後第五天即完全不需額外氧氣輔助呼吸，並順利於術後兩週出院。



附圖一:肝實質進入心包膜腔，合併有心臟偏移、周邊可見心包膜積水，而胃泡仍在腹腔中。H-心臟，LI-肝臟，D-橫膈，S-胃泡，*心包膜積液。



附圖二:出生後之Plain film可見胸腔有一radio-opaque density之mass，並合併有將心臟推移之現象



附圖三:電腦斷層顯示肝實質及一部分腸道(白色顯影處)進入胸腔，並將心臟推移至左側。H-心臟，L-肝臟。

先天性橫膈膜疝氣(CDH)發生率約二千五百分之一，病因不明。CDH嚴重病例的存活率不到六十%，主要決定因素為肺部發育不全的程度及周邊性肺高壓(PPHN)控制成效。最常見的先天性橫膈膜疝氣位於左橫膈膜後側方(Bochdalek hernias)佔百分之九十，並較常合併其他先天性缺陷，只有約百分之二至十的病例其橫膈膜疝氣發生在右邊(Morgagni hernias)，雙側皆有缺陷的病例則相當罕見並致命率極高。

在產前診斷出先天性橫膈膜疝氣在統計上約少於50%，目前在診斷上最大之利器仍以超音波為主，再合併染色體篩檢、胎兒心臟超音波、甚而是胎兒核磁共振影像判讀。在產前超音波方面，最直觀的即在於看到腹部器官進入胸腔，如gastric bubble、腸道(合併有蠕動的囊狀物)等。間接的證據則包括因腸道阻塞造成羊水過多或縱膈腔因壓迫而偏移，甚而造成胎兒水腫。右邊的橫膈膜疝氣相對診斷不易，因肝實質與肺部在超音波下同為高回音性容易混淆，文獻中提及可藉由膽囊位置、都卜勒超音波下鑑別肝門靜脈位置等方式來做鑑別診斷。而有些醫師則進一步以核磁共振來確診。

一旦診斷出胎兒合併有先天性橫膈膜疝氣，在國外的研究報告中曾嘗試以數個超音波下的表徵做為胎兒預後之統計，其中以肺-頭圍比<lung area-to-head circumference ratio (LHR)>及是否合併有肝臟橫膈膜疝氣最具有預估性。另一方面，國外學者亦嘗試於產前利用內視鏡阻塞氣管來克服肺部發育不良，但目前的研究結果多數仍較支持於出生後再進行修補手術。出生後手術的方式是經由開胸或開腹手術修補橫膈膜缺口，此缺口通常可以直接縫合修補，如果缺口太大，則用人工肌膜修復。合併有肺動脈高壓的先天性橫膈膜缺陷者死亡率極高，近年來使用體外膜狀氣氧氣透析、一氧化氮或高頻呼吸器，死亡率已較為降低。

Reference:

1. **Congenital diaphragmatic hernia**
Mary E. D'Alton, MD, Patricia C. Devine, MD; *Contemporary OB/GYN* February 1, 2002
2. **Embryology of congenital diaphragmatic hernia.** *Semin Pediatr Surg.* 1996 Nov;5(4):224-33
3. **Correction of congenital diaphragmatic hernia in utero VII: a prospective trial.**
Harrison MR et al. *J Pediatr Surg.* 1997;32:1637-1642
4. **Congenital Diaphragmatic Hernia: Advances in Prenatal Therapy**
Roman M. Sydorak, M.D., Michael R. Harrison, M.D. *World J. Surg.* 27, 68-76, 2003
5. **Right Congenital Diaphragmatic Hernia: Prenatal Assessment and Outcome**
Holly L. Hedrick, *Journal of Pediatric Surgery*, Vol 39, No 3 (March), 2004: pp 319-323

先天性橫膈膜疝氣目前認為在胚胎時期腹腔和胸腔之間的開口沒有關閉，使腹腔內容物擠入胸腔而壓迫到同側的肺，因而常合併肺部發育不全，甚而在出生後造成肺部各種合併症。根據文獻統計，