

認識先天性橫膈膜疝氣

◆新生兒加護病房

什麼是先天性橫膈膜疝氣？

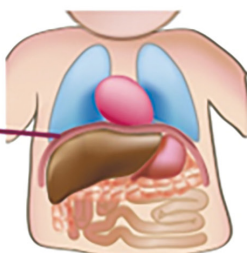
先天性橫膈膜疝氣（Congenital Diaphragmatic Hernia，簡稱 CDH）是一種罕見的先天性疾病（據統計發生

率約為 1/2000 ~ 1/5000），因胚胎時期（約懷孕 7 到 10 週）的橫膈膜發育不全，導致腹腔器官滑入胸腔，擠壓肺臟，造成肺臟發育不良。

胸腔：心臟、肺臟

橫膈膜：胸腔及
腹腔之間的隔膜層

腹腔：胃、肝臟、
大腸、小腸等臟器



橫膈膜疝氣：
因橫膈膜缺損，
導致腹腔內臟器
被擠壓至胸腔，
影響肺臟發育及
心肺功能

圖片來源：：新生兒加護病房原創圖

CDH 的寶寶會有什麼症狀？

由於肺臟組織及血管發育不正常，造成換氣不良及持續性肺高壓，常見的病徵有呼吸困難、呼吸急促、缺氧發紫、胸廓兩邊不對稱。另外，因腹部器官（如：腸、胃或肝臟）滑入胸腔，腹部會呈凹陷狀，甚至有可能會有腸阻塞、扭轉以及壞死等狀況。

誰可能會得到 CDH？

真正發生的原因還不清楚，可能為偶發性基因突變或環境影響造成，下一胎再生出 CDH 寶寶的機率約有 2%，但目前尚未找到確切的基因突變位置。

CDH 可以預防嗎？

CDH 是不能預防的，父母請不要自責。

如何發現 CDH？

超音波最早可以在懷孕 15 週檢查發現，但約有一半的寶寶在出生後，因呼吸窘迫照 X 光才確診（尤其是右側 CDH）。

發現 CDH 之後怎麼辦？

因為有 40 ~ 50% 會合併其他的先天性異常，如先天性心臟病，所以若能在產前就發現 CDH，建議再做高層次超音波與羊膜穿刺檢查。CDH 是會危及生命的重症，請選擇有新生兒加護病房

(NICU) 的醫學中心就醫，讓寶寶獲得最佳的醫療處置。

母親一定要剖腹生產嗎？

CDH 寶寶也可以自然生產，但大多以剖腹產為主，以有效掌控新生兒出生後的相關變化。

如何治療 CDH？

- (1) 產前治療：使用類固醇改善肺部成熟度（只用於合併早產時）。
- (2) 生產時：醫療團隊包含產科、新生兒科、麻醉科醫護人員，會全程參與生產過程，寶寶一出生，新生兒科團隊會立即接手處理幫助寶寶。
- (3) 出生後：須有新生兒科及小兒外科團隊的照護，寶寶出生後會有呼吸窘迫的情形，新生兒科會立即執行氣管插管，以呼吸器幫助寶寶呼吸及後續治療處置，等到寶寶生命徵象穩定後才能執行手術。小兒外科會為寶寶進行橫膈膜修補手術，缺損較小者可直接縫合，較大的缺損以人工網膜修補。
- (4) 依寶寶不同的情況，可能會有以下相關處置：
 - 評估肺部的狀況，包括胸部 X 光、動脈血液氣體分析檢驗、血氧濃度監測等。
 - 一氧化氮 (NO) 吸入治療，擴張肺動脈血管，改善新生兒持續性肺高壓。
 - 使用高頻呼吸器提供更好的肺部氣體交換。
 - 使用肺表面張力素來改善呼吸。
 - 裝置體外循環維生系統 (ECMO) 將肺部血液引流到體外循環機，治療肺高壓引起的氣體交換不良。
 - 寶寶手術後，需在加護病房繼續觀

察，因為肺仍未完全發育，必須先藉由呼吸器的幫助，直到能自主呼吸為止，有的需要數週甚至數月才能恢復。

CDH 寶寶手術成功之後，是否就和一般寶寶一樣？

很多寶寶大部分都能正常的生活，但仍需評估觀察是否有肺部發育不良、萎縮、肺部擴張不佳、合併心臟或脊椎異常、胃食道逆流或發展遲緩等情形。50~60% 的寶寶開完刀後有胃食道逆流的情形發生，造成的原因為食道胃部、腸道位置改變，造成腹內壓力增加，需長期藥物控制。此外，開完刀後也可能發生腸扭轉和腸道位置不良，所以，若寶寶有不正常的嘔吐、腹脹、餵食情況不佳的情形，要儘快就醫。

我們該如何作準備？

其實沒有方法能讓每個人作好心理準備，每一階段都有不同的心理起伏與辛苦的歷程，但最重要的是您一定需要有人，尤其是家人與醫療團隊給予的正面支持。

以下是一些過來人的建議：

- 找信任的醫師，不了解的問題儘量問。
- 如果覺得寶寶哪裡不對，或寶寶有任何不適，積極尋求諮詢。
- 記錄您與寶寶面對的所有過程。為寶寶拍照。
- 以正面的態度來面對，不要過於焦慮，您的寶寶需要您的加油鼓勵。
- 了解醫院加護病房的制度，持續去探視寶寶。
- 收集儲存母乳，提供寶寶最佳的營養。
- 最重要不要忘了好好照顧自己，寶寶需要健康的爸爸媽媽的支持！