

# 新生兒科團隊之一～

## 新生兒外科的回顧與展望

◎林長庚兒童外科主治醫師 賴勁堯

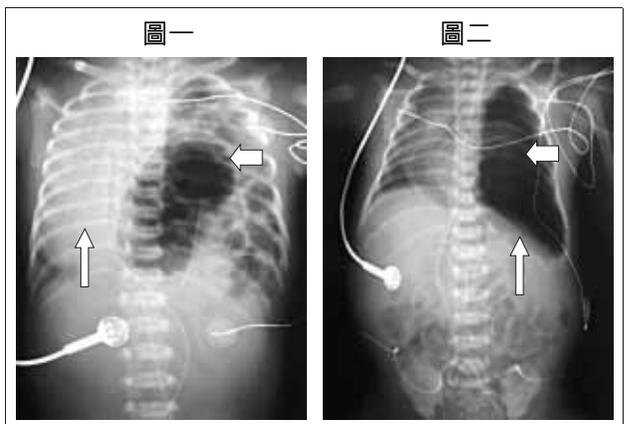
早期台灣醫界尚不能照顧脆弱的小嬰兒時，對不幸需要手術的小生命，醫師多半束手無策；即便有能力手術，在面臨龐大的醫療費用時，也會讓許多父母感到天人交戰，最後選擇放棄治療。隨著科技進展，新生兒科醫師對高難度疾病的掌握愈來愈好，同時專業的兒童外科醫師也投入到治療的陣容。婦產科醫師能提早偵測出先天病變，並先照會外科，及早提出治療計劃；在開刀房裡，有專精於兒童麻醉的麻醉醫師；手術時，有針對新生兒手術的精緻器械；手術後，有對這類小朋友的專業護理照護；全民健保使得家人不再需要負擔高額醫療費用。這些來自醫療團隊的專業分工、生物科技的突飛猛進與社會福利保險，使得我們能夠成功處理許多困難的案例。

長庚兒童醫學中心一直是台灣新生兒手術案例最多的醫學中心之一，我們藉此提出近年來幾個重大疾病的臨床處理經驗，與大家分享這些進步。

### 先天性橫膈膜疝氣

先天性橫膈膜疝氣是因為在胚胎時期，腹腔和胸腔之間的橫膈膜發育異常

產生缺口，腹腔內容物擠入胸腔而壓迫到同側的肺，使得肺部無法在胚胎期正常生長。這種異常疾病會發生漸進性呼吸窘迫。隨著病嬰開始呼吸，吞入的空氣進入腸子，使得胸腔內的腸子愈脹愈大而壓迫縱膈腔，甚至對側的肺。胸部X光檢查可以診斷橫膈膜疝氣（圖一）。手術的方式是直接縫合橫膈膜缺口（圖二）；如果缺口太大，則用人工肌膜修復。過去合併肺動脈高壓的先天性橫膈膜缺損者死亡率極高，近年本院呼吸



▲圖一 左側胸腔充滿腸氣與胃泡（粗箭頭），心臟被推擠到右側（細箭頭）  
圖二 手術後可見被壓而發育不良的左肺（粗箭頭）與已經修復的橫膈膜（細箭頭）。該病人現已5歲，生長發育正常。



治療有長足進步，呼吸器的調整配合一氧化氮（NO）的使用，死亡率已大幅降低，目前存活率超過 90%。若無合併肺動脈高壓而且體重較重的小孩，甚至可以用胸腔鏡手術修補，避免傳統手術不美觀的傷口。

## 無肛症

無肛症是指新生兒沒有正常的肛門開口。它包括一般人所謂「沒有屁眼」和肛門開口位置異常（會陰瘻管）的病例，發生率大約 1/5000。會陰瘻管病例往往出生數日以內，就可以手術矯正。其他類型大多要先做人工肛門，先由腹部拉出大腸造口，由此處暫時解便，等待 2~4 週，可由屁股處進行直腸肛門成形手術。成形手術完成後肛門經過擴肛，等待傷口穩定時，才將人工肛門關閉。無肛症術後最大的問題是便秘或滲便（失禁）。低位無肛症較少有失禁，約 2/3 有便秘，大部分會隨小孩子長大而改善。高位無肛症病童約 50% 有大便失禁。本院兩次承蒙國際知名的無肛症大師 Alberto Pena 教授蒞院做示範手術，並派出醫師與護理師至美國學習完整的腸道管理照護計劃。現今不只高難度的泄殖腔畸形已經可以順利解決，對無肛症術後遺留的排便障礙也有系統性的完整照護，利用藥物、灌腸或附加手術，使病人維持一天一次暢通的排便，大幅改善長期生活品質。

## 巨大結腸症

先天性巨結腸症是指大腸缺乏神經節，以致無法調節大腸進行正常的排便活動。新生兒之中約有 1/5000 會罹患此病，3/4 的病嬰僅直腸和乙狀結腸受影響（短型巨結腸症）；其他 1/4 則牽涉下行結腸，橫行結腸，上行結腸甚至小腸

一部分也缺少神經節（長型巨結腸症）。罹病的嬰兒在 24 小時內無法順利解出胎便，而且腹部會逐漸脹大；也有人一開始症狀較輕微，只有間歇性便秘，症狀逐漸嚴重，診斷時常已經 2~3 歲了。醫師如果懷疑巨結腸症，會安排大腸 X 光檢查，以確定牽涉的大腸範圍有多長。檢查如果符合巨結腸症，會進行直腸切片檢查，以確定缺乏神經節的診斷。

治療的原則就是將缺乏神經節的結腸切除，再將含有正常神經節的結腸拉到肛門縫合。如果是短型巨結腸症，可以直接由肛門做直腸剝離切除術，將無神經節段結腸切斷由肛門拉出切除，並將正常之結腸吻接於肛門，避免腹部手術。長型巨結腸症，我們利用胸腔鏡可以一次完成切除病灶並將正常之結腸吻接於肛門。相較於傳統手術，胸腔鏡的優點有：避免人工肛門造口及其可能之併發症、傷口小術後疼痛減少、術後腸道功能恢復較快住院日短、減少腸沾黏及其可能之併發症、美觀幾乎不留疤痕。

手術後，父母要面對長期的後遺症。雖然寶寶能享受正常的人生，但是大多數的病例手術後或多或少有滲便現象。術後最初幾週每日解便次數可能多達十餘次，以後逐漸減少次數。但即使上小學的年齡，仍可能不時會漏便在內褲上（每月幾次不等）。這種現象可以藉飲食控制、養成解便習慣及灌腸解決。通常病人長大後都能忍受極少的不便，擁有良好的生活品質。

## 腹裂畸形與臍膨出

先天腹壁缺損很罕見，它會導致腹部臟器膨出或是外露，因此外觀上很嚇人。由於有腹部臟器膨出或是外露，產前超音波大多可以事先偵測出來，因此懷孕的媽媽會面臨「要不要留住這個孩

子」的問題。

臍膨出的發生率約萬分之一。它是位於臍部，而由透明薄壁而無血管的囊膜包圍著膨出的腸子。臍膨出約 50% 的病嬰合併有其它器官系統的異常，以消化道系統異常最為常見；另外還可能合併有 19.5%~32% 的心臟血管系統異常；15%~33% 合併染色體的異常等等。手術治療方面，通常臍膨出腹壁缺損直徑在 5 公分以下時，可以將囊膜切除，將腹壁縫合。本科不只單純閉合腹壁，同時會將臍帶做整形，日後能有外觀較為正常的肚臍。

腹裂畸形的發生率約三萬分之一。它是腹腔內容物直接從前腹壁的缺損處溢出體外（圖三）。而溢出的腸道多顯示有腸壁水腫，腸沾黏、膨脹、顏色呈棕褐色和由纖維蛋白所覆蓋。手術治療可以試著將腸胃道推回腹腔來關閉腹部缺口（圖四）。如果不成功，可以人工腹膜來治療。適當的保留臍帶，未來肚臍外觀會較為正常。手術後支持療法包括呼吸器的使用、抗生素的給予、水分及電解值的補充等等。由於腸胃道浸泡在羊水中過久而顯得水腫、沾黏、膨脹，通常需要兩週或更長的時間來等待腸胃道的蠕動恢復。

目前本院腹裂畸形病嬰的存活率，超過 95%。大部分小孩的成長發育，與正常人無異。80% 以上患者，可以用一次縫合

來關閉臍部的異常。新生兒麻醉的進步、早期合併異常的診斷、術後新生兒照顧的進步、呼吸治療的改進和靜脈輸液營養的進步等等，已經使病嬰的生存率提高。因此當媽媽發現有這個問題時，應仔細選擇有豐富經驗的醫學中心，由醫師提出評估建議，再決定選擇如何治療。

### 危機與展望

台灣近 20 年來新生兒出生率從每千人有 49.97 個新生兒（1951 年）掉到每千人只有 7.2 個新生兒（2010 年）。每年新生兒出生人數從 42 萬 7 千（1963 年）掉到 16 萬人（2010 年）。加上產前超音波已經能偵測許多先天畸形，父母親往往選擇放棄罹病胎兒，重新懷孕。新生兒手術在許多醫院，已經成為罕見手術。經驗的匱乏就可能使手術的品質下滑。另一方面，各種科技的進展，卻又使得我們能處理更複雜、更棘手的病人。站在 2011 年這個分水嶺上，除了感謝所有從事新生兒照護的同仁外，也希望政府能妥善擬定人口政策，避免人口過度老化產生嚴重的社會問題。◆



▲ 圖三 腹裂畸形可見胃、小腸、大腸溢出腹腔

圖四 腸胃道已經復位，可以見到正待修補的腹壁缺損。該病患手術順利，現已 2 歲，生長發育正常

