

目 录

第一章 新生儿外科疾病	(1)
第一节 先天性食管闭锁和气管食管瘘.....	(1)
第二节 先天性胸腹裂孔疝和膈膨升.....	(3)
一、先天性胸腹裂孔疝	(3)
二、膈膨升	(5)
第三节 新生儿胃穿孔.....	(6)
第四节 先天性肥厚性幽门狭窄.....	(7)
第五节 环状胰腺和肠旋转不良.....	(8)
一、环状胰腺	(8)
二、肠旋转不良	(9)
第六节 十二指肠闭锁和狭窄	(11)
第七节 先天性肠闭锁和肠狭窄	(12)
第八节 胆道闭锁	(15)
第九节 脐膨出与腹裂	(16)
一、脐膨出.....	(16)
二、腹裂.....	(17)
第十节 肠重复畸形	(18)
第十一节 赫什朋病	(19)
第十二节 先天性直肠肛门畸形	(21)
第十三节 胎粪性腹膜炎	(23)
第二章 小儿普通外科疾病	(25)
第一节 甲状舌骨囊肿与瘻	(25)
第二节 鳃源性囊肿与瘻	(27)
第三节 脐疝	(28)
第四节 腹股沟疝	(29)
一、腹股沟斜疝.....	(29)
二、嵌顿性腹股沟斜疝.....	(31)

三、腹股沟直疝	(32)
第五节 肠梗阻	(33)
第六节 肠套叠	(38)
第七节 梅克尔憩室	(44)
第八节 原发性腹膜炎	(47)
第九节 急性阑尾炎	(49)
第十节 消化道出血	(51)
第十一节 消化道异物	(56)
一、食管异物	(57)
二、胃内异物	(58)
三、肠内异物	(59)
第十二节 结肠、直肠息肉	(60)
第十三节 获得性直肠前庭瘘	(62)
第十四节 肛周脓肿与肛瘘	(64)
第十五节 幼儿直肠脱垂	(65)
第十六节 小儿门脉高压症	(67)
第十七节 先天性胆总管囊肿	(69)
第三章 小儿泌尿外科疾病	(72)
第一节 肾盂输尿管连接部梗阻	(72)
第二节 先天性巨输尿管症	(73)
一、膀胱输尿管反流	(74)
二、输尿管膀胱交界部梗阻	(75)
第三节 输尿管膨出症	(76)
第四节 异位输尿管口	(78)
第五节 膀胱外翻或及尿道上裂	(80)
第六节 先天性膀胱憩室	(81)
第七节 后、前尿道瓣膜症	(82)
第八节 尿道下裂	(84)
第九节 包茎、嵌顿包茎与包皮过长	(85)
第十节 隐匿性阴茎	(87)
第十一节 隐睾症	(87)
第十二节 睾丸扭转	(89)
第十三节 急性附睾炎	(90)

第十四节 青少年精索静脉曲张	(91)
第十五节 鞘膜积液	(92)
第十六节 女性假两性畸形及真两性畸形	(93)
一、女性假两性畸形.....	(93)
二、真两性畸形.....	(94)
第十七节 阴茎及尿道外口囊肿	(95)
第十八节 女性外阴畸形	(95)
一、阴唇粘连.....	(95)
二、尿道粘膜脱垂.....	(95)
三、无孔处女膜.....	(96)
四、尿道旁囊肿.....	(96)
第四章 小儿矫形外科疾病	(97)
第一节 先天性肌斜颈	(97)
第二节 发育性髋关节脱位	(98)
第三节 先天性胫骨假关节.....	(101)
第四节 先天性马蹄内翻足.....	(102)
第五节 新生儿骨折.....	(103)
一、锁骨骨折	(103)
二、肱骨骨折	(104)
三、股骨干骨折	(104)
四、肱骨远端骨骺分离	(105)
第六节 臂丛神经麻痹.....	(105)
第七节 儿童股骨头缺血坏死.....	(107)
第八节 小儿常见骨折.....	(109)
一、肱骨髁上骨折	(109)
二、肱骨外髁骨折	(111)
三、股骨干骨折	(112)
第九节 桡骨头半脱位.....	(113)
第十节 急性血源性骨髓炎.....	(113)
第十一节 婴儿骨皮质增生症.....	(117)
第十二节 注射性臀肌挛缩症.....	(118)
第十三节 发育性膝内翻与膝外翻畸形.....	(120)

第五章 小儿外科肿瘤疾病	(122)
第一节 血管瘤.....	(122)
第二节 淋巴管瘤.....	(124)
第三节 畸胎瘤.....	(126)
第四节 神经母细胞瘤.....	(128)
第五节 肾母细胞瘤.....	(131)
第六节 横纹肌肉瘤.....	(133)
第七节 肝母细胞瘤.....	(135)
第六章 小儿心血管疾病	(137)
第一节 动脉导管未闭.....	(137)
第二节 肺动脉瓣狭窄.....	(139)
第三节 房间隔缺损.....	(141)
一、继发孔型房间隔缺损	(141)
二、原发孔型房间隔缺损	(144)
第四节 室间隔缺损.....	(144)
第五节 房室间隔缺损.....	(147)
一、部分型房室隔缺损	(147)
二、完全型房室隔缺损	(149)
第六节 法洛四联症.....	(152)
第七节 三尖瓣下移.....	(154)
第八节 右心室双出口.....	(157)
第九节 肺静脉异位连接.....	(161)
一、部分肺静脉异位连接	(161)
二、完全性肺静脉异位连接	(164)
第十节 主动脉缩窄.....	(167)
第十一节 完全性大动脉错位.....	(170)
第七章 小儿胸外科疾病	(174)
第一节 食管裂孔疝.....	(174)
第二节 胃食管反流.....	(176)
第三节 贲门失弛缓症.....	(177)
第四节 膈肌膨出(升).....	(179)
第五节 纵隔肿瘤.....	(180)

第六节 化脓性胸膜炎.....	(182)
第七节 肺部疾病.....	(183)
一、肺脓疡(肿)	(183)
二、先天性肺囊肿	(184)
三、先天性肺大泡	(185)
四、肺隔离症	(187)
第八节 先天性漏斗胸.....	(188)

第一章 新生儿外科疾病

第一节 先天性食管闭锁和气管食管瘘

【概述】

先天性食管闭锁和气管食管瘘是一种严重的先天性畸形。发病率约为1:3000~4500个活产新生儿。多见于早产婴和未成熟儿。男女之比约为1.25~1.7:1。半数以上合并心脏等其他系统畸形。早期合并严重肺炎。延误诊断和治疗,早期即可导致严重肺炎等并发症。病死率较高,但近年已有所下降。

【病因】

本症的病因尚不甚明了。炎症、血管发育不良或基因遗传为可能的致病因素,但尚未得到公认。近年国际和国内正在对胎鼠食管闭锁模型进行科学研究。

【病理】

病理分型有重要的临床意义。通常国际上根据食管闭锁位置的高低及是否伴有与气管相通的瘘管分为五型:

I型:食管上、下段均闭锁,无气管食管瘘。约占2.5%~9.3%。

II型:食管上段有瘘管与气管相通,食管下段盲闭。约占<0.5%。

III型:最常见,约占79.3%~90.9%。此型食管上段盲闭,食管下段与气管之间有瘘管相通。此型上下段间距不等,约<0.5~5cm,故又分为距离>2cm的IIIa和<2cm的IIIb两型。

IV型:食管上下段均有瘘管与气管相通。约占0.7%~5.0%。

V型:食管无闭锁,但有气管食管瘘。因瘘管呈前高后低位,故又称“N”形。约占<1%。

【临床表现】

1. 呕吐 生后1~2日内即有较多泡沫状唾液外溢。呕吐无乳凝块的奶汁,不含胆汁。2~3日后逐渐出现脱水症状。

2. 呛咳和呼吸困难 因吞咽受阻,误吸唾液和奶汁造成呛咳、鼻扇、口周和面色青紫。充分吸引上段食管盲端内容后症状可以缓解。不久,症状复现。如此反复数日,常早期合并肺炎和呼吸衰竭。

3. 羊水过多和低出生体重 32%~85%合并羊水过多。常合并早产和低出生体重,影响存活率。

4. 伴发畸形 50%以上伴发其他畸形。VACTERL 组合征用于概括各种常见的伴发畸形,即脊柱、肛门、心脏、气管、食管、肾脏和四肢、尤其是桡侧畸形。心血管畸形最常见,发生率为 18.9%~40.2%。常见房室间隔缺损、肺动脉闭锁和狭窄、法洛四联症、动脉导管未闭等。消化系统畸形伴发率为 14.5%~21.3%。常见有直肠肛门畸形、肠旋转不良、环状胰腺等。罕见“三闭锁”,即食管、十二指肠和直肠肛门三者同时闭锁。21-、18-三体综合征也时有伴发。

5. 体格检查 用 6~8 号硅胶、胃管经口或鼻孔插入食管约 10cm 处受阻,继续插入管端自鼻孔或口腔返出。腹部平坦、凹陷(常见 I 型时)或稍饱满(常见 III 型时)。合并呼吸道感染或其他畸形时则有相应的体征。

【诊断及鉴别诊断】

1. 诊断内容应包括型别、并发症及合并畸形。

2. 早期诊断的关键在于提高对本病的警惕性。尤其对羊水过多的孕妇应高度怀疑胎儿有食管闭锁及其他先天性消化道梗阻的可能性。应力争产前 B 超检查诊断。

3. 产前疑诊食管闭锁和生后口溢泡沫状唾液、吞咽困难、呕吐、早期出现呛咳和青紫的新生儿,即应经鼻或口腔插管,导管受阻折回后当即固定胃管并照胸腹 X 线平片确诊。

4. 影像学检查 有重要的诊断价值。

(1)胸腹联合立位 X 线平片:可于 1~3 胸椎水平见到下行受阻的弯曲胃管影。该部约为近端食管盲端的位置。

(2)B 超检查:产前检查无或小胃泡的胎儿中 17%~100%为食管闭锁。

(3)泛影葡胺或碘油上段食管造影可酌情选用。

(4)CT、脐动脉造影或彩色超声检查用于诊断罕见合并的右位主动脉弓。

(5)II、IV 和 V 型诊断困难。有时需采用支气管镜等其他方法。

(6)影像学检查还可应用于合并畸形的诊断,如先天性心脏病、某些消化道畸形、先天性食管狭窄、喉气管食管裂等。

5. 注意诊断时要结合日龄分析。早产婴全胃肠道充气需生后 24 小时以上。在检查全程应注意保暖、充分给氧、随时吸引近端食管内的粘液等。

【治疗方案及原则】

先天性性食管闭锁在确诊后应积极准备,尽早手术治疗,并力争一期吻合食管。

1. 同步治疗可能存在的肺炎。轻度肺炎不属手术禁忌证。

2. 争取在术前尽早对重要的合并畸形(如消化道其他部位梗阻、心血管系统畸形等)做出诊断。食管闭锁的手术应与合并畸形的矫治综合考虑和妥善安排。

【预后】

手术治疗效果与食管闭锁的类型、出生体重(是否 $<1.5\text{kg}$)、伴发畸形(是否有严重先天性心脏病等)和肺炎的严重程度等因素有关。

娴熟的手术技术和良好的围手术期管理(包括保温、呼吸管理及营养支持等)也是提高术后存活率的重要条件。

第二节 先天性胸腹裂孔疝和膈膨升

一、先天性胸腹裂孔疝

【概述】

先天性胸腹裂孔疝是新生儿膈疝中最为常见且严重的一种先天性畸形。发病率 $1:3000\sim 10\,000$ 。男女之比约为 $2:1$ 。80%以上发生于左侧。

【病因】

一般认为本症是由于横膈发育过程中膈肌发育不良及后外侧胸腹膜未能愈合形成缺损,腹腔脏器由此进入胸腔,并造成肺脏发育不良。影响横膈发育不良的因素尚不明确。

【病理】

约90%以上的病例无疝囊。左侧胸腹裂孔疝,疝入胸腔的脏器主要有小肠,其次是结肠、脾、胃,个别伴有肝、肾及胰尾。右侧则主要是肝脏,有时可有小肠。

肺发育不良是本症的重要病理改变。由于腹腔脏器进入胸腔,使患侧肺在胚胎肺芽发育时受限,肺受压而发育成熟障碍,并波及健侧肺的发育。患侧肺体积是正常肺的 $25\%\sim 75\%$,肺动脉直径小,小动脉肌层呈胎儿型。生后开始呼吸,吞咽的空气进入胸腔内的胃肠道,进一步压迫萎缩的肺,纵隔偏向健侧,使健肺功能也受限。 PaO_2 降低、 PaCO_2 升高而出现呼吸性酸中毒。肺血管阻力增高,持续胎儿循环进一步加重低氧血症和酸中毒。手术复位后,被压缩的肺叶因肺组织发育不良仍不足以进行氧合作用,故严重者术后呼吸功能仍然欠佳。

【临床表现】

1. 新生儿多存在呼吸道症状,严重者生后数小时内即出现呼吸急促、困难

和发绀,进食和哭闹时加重。低血氧、酸中毒、低体温、低血钙、低血镁等可立即引起死亡。

2. 伴有肠旋转不良或疝入胸腔的肠道发生嵌闭时才出现呕吐等消化道症状。

3. 体格检查 患侧胸部呼吸运动减低。胸部叩诊如胃肠道充满液体或/并有肝脾时为浊音,肠道气体较多时为鼓音。如胸部听到肠鸣音,则诊断意义更大。腹部因脏器疝入胸腔而呈舟状。气管和心尖搏动移向健侧。

4. 婴幼儿常有反复呼吸道感染史。有的在哭闹和过度运动时出现呼吸困难、发绀,安静后好转,卧位时呼吸困难加重。有的仅在偶然的胸部 X 线检查时发现异常。较大的儿童可诉模糊的胸痛和腹痛。

【诊断及鉴别诊断】

1. 产前诊断 B 型超声波检查显示胎儿胸腔内有腹部脏器而确诊。此项筛查值得大力推广。

2. 新生儿出生后出现呼吸窘迫和发绀,应想到胸腹裂孔疝。

患侧胸部呼吸运动减低,气管和心尖搏动移向健侧。胸部听到肠鸣音诊断意义更大。腹部呈舟状。

3. X 线胸腹联合立位片 心脏和纵隔向健侧移位,患侧胸腔有肠管影,腹部肠管明显减少。患侧横膈影消失。右侧膈疝,如仅肝脏疝入,正位平片上可见右下胸腔内有软组织块影。

4. 钡餐检查 显示部分胃肠道位于患侧胸腔内。新生儿慎用,以免误吸致钡剂性肺炎,必要时选用泛影葡胺等水溶性造影剂。

5. B 超检查 可发现胸腔内有扩张的肠管和肠蠕动,即伴有液体无回声及气体点状回声的游动影。

6. MRI 冠状面可清晰见到疝环的边缘及疝入胸腔内的肠管影,横断面疝环呈三角形,内有断面的蜂窝状肠管影。

【治疗方案及原则】

胸腹裂孔疝必须进行横膈修补术。新生儿可根据临床症状采用急诊手术、延期手术或择期手术。术前准备十分重要,强调机械通气或体外膜肺技术(ECMO)供氧,解除肺动脉高压,纠正酸中毒和低氧状态。在近年来有人主张延期手术,即出生后 24~48 小时或更长的时间内使患儿适应宫外环境,在心肺生理紊乱得到改善后再手术修补横膈。

【预后】

本症经产前 B 超确诊者酌情选择分娩方式及修补横膈时间,可提高存活率。产科和儿外科医师的密切配合也是影响预后的重要因素。

二、膈膨升

【概述】

膈膨升是指横膈异常升高的疾病。可为表现单侧或双侧、完全性或部分性。左侧比右侧多见,约8:1。男多于女,为2~3:1。

【病因】

本症可能是由于先天性膈发育不良或后天即分娩时膈神经损伤所致。

【病理】

先天性者膈肌菲薄,肌纤维发育不良。后天性膈膨升为分娩损伤颈3、4、5神经根,致膈神经麻痹所致。本症很少合并先天性肺发育不良。但严重膈膨升时,同侧肺受压,肺活量及肺容量可减为正常的1/3,气体摄入量减少1/2~2/3,肺功能降低。纵隔和心脏亦可向健侧移位,影响健肺的正常换气。双侧膈膨升,因双肺受压萎陷或双膈神经麻痹,将可能引起呼吸窘迫,甚至窒息死亡。

【临床表现】

新生儿表现为明显的呼吸急促,哭闹和吸吮时呼吸困难加重,甚至发绀。有的虽无明显症状,但因患侧肺受压,常诱发肺炎,X线检查时方被发现。体征亦无特异性,可见患侧胸部呼吸运动减弱、纵隔移位、叩诊浊音、呼吸音减弱或消失、偶可听到肠鸣音。

后天性膈膨升者发生呼吸窘迫。均有明显的难产(如臀位产)或产伤史。常同时存在臂丛神经麻痹、锁骨骨折、肱骨骨折、胸锁乳突肌血肿或头皮血肿等。

【诊断及鉴别诊断】

1. 生后不久发生呼吸窘迫。
2. 常有明显的难产或产伤史。可同时伴发多种产伤疾病。
3. X线检查是确诊膈膨升的依据。直立位正位X线胸片可见膈肌阴影明显升高,心脏向健侧移位。胸部X线透视膈肌有矛盾运动。

【治疗方案及原则】

1. 新生儿期出现症状者,需住院观察,采用非手术治疗。半卧位,促使膈及纵隔复位。应用维生素B₁、B₁₂及ATP等药物。咽、气管护理,及时清除痰液,持续给予湿化氧气。选用有效抗生素防治呼吸道感染。
2. 非手术治疗无效、有严重的呼吸窘迫、胸部X线透视膈肌有矛盾运动者需急诊进行经横膈折叠术。
3. 反复慢性呼吸道感染者可择期手术。

【预后】

本症预后良好,治疗后大多数患儿获可得正常的生长发育。

第三节 新生儿胃穿孔

【概述】

新生儿原发性胃穿孔较少见,但病情极为严重,病死率很高。

【病因】

主要因胚胎发育异常先天性胃壁肌层缺损所致,机制尚未明确。继发性胃穿孔可因胃壁局部缺血、胃内高压、产伤窒息致胃壁应激性溃疡所致。

【病理】

新生儿原发性穿孔多位于胃大弯近贲门部,主要病理变化是胃壁肌层广泛缺损、穿孔边缘无肌纤维、粘膜下肌层菲薄,腹腔内有继发性腹膜炎的病理改变。继发性胃穿孔多位于胃小弯,可伴发严重消化道出血。

【临床表现】

1. 于生后1~3天内发病。未成熟儿多见。早期为呕吐、拒奶、哭声无力。吐物可呈咖啡色。以后突然出现呼吸急促、发绀及其他一些休克的征象。有正常胎粪排出。有产伤窒息史者胃穿孔后可大量呕吐和便鲜血,早期合并失血性休克,病情危重。

2. 体格检查 呼吸困难、面色苍白、腹部高度膨隆、呈球形,腹壁静脉怒张,腹壁、阴囊或阴唇水肿。肝浊音界消失,有移动性浊音。肠鸣音消失。少见腹肌紧张。

3. X线胸腹立位平片检查可见横膈升高,膈下大量游离气体和全腹大的气液面,肝脏被压回中腹,胃泡影明显减小或消失。有时减压的胃管可进入腹腔。

【诊断及鉴别诊断】

1. 新生儿生后1~3日内突然出现呕吐咖啡色物或鲜血、腹胀、拒奶、呼吸急促和发绀或其他休克症状时,首先应考虑本病。

2. 体征 有呼吸困难、面色苍白、严重腹胀、腹壁、阴囊或阴唇处水肿,肝浊音界和肠鸣音消失。

3. X线检查 膈下有大量游离气体,胃泡影消失。

4. 腹腔穿刺 有大量气体和含奶的腹腔渗液。

【治疗方案及原则】

1. 术前准备 确诊后立即插胃管减压、给氧、应用抗生素、输液、纠正酸中毒、输血及保温等。给氧时不宜用正压,以防更多的气体进入腹腔。必要时腹腔穿刺减压。

2. 尽早手术充分切除坏死的穿孔边缘组织、修补穿孔,并行腹腔引流。

3. 术后持续胃肠减压、输液、应用抗生素、保温及营养支持。

【预后】

本症因常在穿孔后就诊,病死率很高。如能及时救治,也仅有 50% 存活率。

第四节 先天性肥厚性幽门狭窄

【概述】

先天性肥厚性幽门狭窄是一种新生儿期极为常见的上消化道畸形。男孩明显多于女孩,约为 4~5 倍。第一胎多见。症状有频繁呕吐、慢性脱水及营养不良。

【病因】

本症病因尚未明确。近年研究注意到幽门肌层一氧化氮合成酶缺乏和肽能神经发育异常与发病有关。

【病理】

本病病理表现为幽门肌层肥厚,并压迫幽门管致狭窄,引起上消化道不完全性梗阻。

【临床表现】

1. 呕吐 多于生后 2~3 周开始。最初仅溢奶,逐渐加重转为喷射性呕吐,呕吐物自口鼻喷出。吐物为粘液、乳汁或乳凝块,不含胆汁。食欲良好。

2. 慢性脱水和营养不良 随着呕吐加剧和频繁,入量不足,引起慢性脱水,眼眶凹陷、皮肤松弛、皮下脂肪减少、体重下降、消瘦、营养不良、尿量减少、大便干而少。因呕吐致大量胃液丢失,可引起低氯性碱中毒和低钾。不少病例合并胃食管反流。

【诊断及鉴别诊断】

1. 生后 2~3 周新生儿吐奶,逐渐呈喷射状,不含胆汁。体重不增。食欲良好。

2. 喂奶后腹部检查可见胃型和由左向右的胃蠕动波。空腹时在右上腹肋缘下腹直肌外缘深部可触及橄榄核形、光滑、硬韧、稍可活动的包块。

3. 影像学检查

(1)B 超检查:方法简单易行,应为首选。诊断标准:幽门肌厚度 $\geq 4\text{mm}$ 、幽门直径 $> 12\text{mm}$ 、幽门管长度 $> 15\text{mm}$ 。

(2)X 线检查:必要时进行。常用稀钡或泛影葡胺。征象为:①胃扩张;②胃蠕动增强;③幽门管细长如线状、双轨样或鸟嘴状;④胃排空延迟。检查后应用胃管吸出钡剂,并用温生理盐水洗胃,防止呕吐和误吸。

4. 生化检查 常有低血氯、低血钾及硷中毒倾向。

5. 先天性幽门闭锁或幽门前瓣膜生后早期呕吐。腹部触诊无包块。影像学检查易鉴别。

【治疗方案及原则】

1. 外科治疗

(1)术前纠正水和电解质失衡:本病常合并低渗性脱水。每日除补充生理需要量以外,再根据脱水的程度用等量10%葡萄糖液和生理盐水缓慢静点补充。切忌突击速补,引发心力衰竭。适当补充钾盐。严重营养不良者可行肠外营养。

(2)幽门肌切开术:为治疗本病的首选方法,效果良好。传统的开腹手术在国外、近年在国内有逐渐被腹腔镜术式取代的趋势。术中均应注意充分分离幽门肌层,并避免损伤十二指肠粘膜。

(3)术后6小时或次日晨开始喂糖水,无呕吐即可喂奶,逐渐加量。2~3日加至足量。

2. 内科治疗 国内极少采用。亦仅限于症状轻微者。喂奶前15分钟口服阿托品等解痉剂。

【预后】

本症手术治疗效果良好。

第五节 环状胰腺和肠旋转不良

一、环状胰腺

【概述】

环状胰腺是指胰腺组织呈环状或钳状发育,压迫十二指肠降段导致梗阻的先天性畸形。主要表现为十二指肠球部及降部、继之幽门管和胃扩张。本病常并发其他畸形,如肠旋转不良、先天性心脏病、十二指肠闭锁或狭窄、21-三体综合征、梅克尔憩室和直肠肛门畸形等。

【病因】

一般认为胰腺始基组织有增生肥大,并从十二指肠两侧包绕肠壁融合形成环状胰腺,腹侧始基右叶尖端不游离而固定于十二指肠肠壁,当十二指肠向右后旋转时,与背侧始基相融合形成环状胰腺;或腹侧始基左叶未消失,故两叶包绕十二指肠前后壁,形成环状胰腺。

【病理】

根据胰腺形态和与十二指肠关系可分为环状、钳状和分节状胰腺。

【临床表现】

为上消化道完全性或不完全性梗阻。压迫明显者在新生儿期即出现症状。轻者,症状可在婴幼儿、儿童期、甚至在成人期才出现症状或终生无症状。母亲常有羊水过多史。约半数出生体重 $<2.5\text{kg}$ 。

主要症状是呕吐,出现时间视十二指肠梗阻程度而定。完全性梗阻者生后3天之内即出现,呕吐物含胆汁,重者吐咖啡色物。一般生后有胎粪排出,但排尽时间可持续约6~11天,每次量较少而且粘稠。不完全梗阻时,呕吐出现较晚,呈间歇性,吐物含有陈旧食物酸臭味。进奶后可有上腹胀满、打嗝、嗝气、胃型、蠕动波及振水音。营养不良和生长发育滞后。年长儿或成年人可合并胃和十二指肠消化性溃疡、胰腺炎、阻塞性黄疸等。

体格检查可见上腹胀,有时有胃型及蠕动波。可出现腹水和电解质紊乱、体重下降,合并吸入性肺炎、甚至心力衰竭。

【诊断及鉴别诊断】

1. 母亲常有羊水过多史。约半数出生体重 $<2.5\text{kg}$ 。
2. 呕吐出现时间视梗阻程度而定,早者生后1~2天开始。吐物含有胆汁,重者吐咖啡色物。开始排胎粪时间正常,但持续时间较长,每次量较少且粘稠。
3. 可出现脱水和电解质紊乱、消瘦、体重下降、吸入性肺炎等症状。
4. 体格检查 可见上腹胀、胃型及胃蠕动波。
5. X线检查 腹部立位平片见“双泡征”。钡餐透视可见十二指肠球部及降部上段扩张,降段下方呈线形狭窄,钡剂排空延迟。必要时可行钡灌肠检查,以除外先天性肠闭锁及肠旋转不良。

【治疗方案及原则】

1. 确诊后,首先纠正脱水、电解质紊乱和营养不良,争取早日手术。
2. 手术是惟一的治疗方法。十二指肠菱形吻合术,吻合口呈菱形,持续开放。手术方法简单,符合解剖生理功能。
3. 术后继续禁食,胃肠减压和营养支持。应用抗生素。

【预后】

近年,由于诊断的及时、手术方法的改进和综合管理的进步,治疗效果有了明显进步,大部分患儿可以获得生存。

二、肠旋转不良

【概述】

肠旋转不良指胚胎期某种因素影响正常的肠旋转运动而使肠管位置变异所引起的肠梗阻。多见于新生儿。少数发生于婴幼儿或较大儿童。本病常合并中

肠扭转,延误诊治可致大段肠管坏死,病情危重。确诊后早期手术效果良好。

【病因】

胚胎期以肠系膜上动脉为轴心的肠管旋转运动发生障碍可以导致本症。但机制不明。

【病理】

本症常见的三种基本病理表现为:腹膜束带压迫十二指肠、中肠扭转和空肠上段膜状束带与粘连造成十二指肠及空肠上段梗阻。本症常合并十二指肠闭锁或狭窄、脐膨出和膈疝等其他畸形。

【临床表现】

1. 新生儿 主要症状是生后3~5天间断出现胆汁性呕吐。绝大多数胎粪排出正常。呕吐开始后便量减少或便秘。由于梗阻部位高,加之大量呕吐,故很少腹胀。肠扭转是肠旋转不良最严重的一种病理类型,发病率为50%~60%。肠扭转可导致绞窄性肠梗阻,表现为频繁喷射性呕吐咖啡样物或血、腹部高度膨胀、压痛、便血、发热、水和电解质紊乱等中毒症状。肠扭转、坏死、穿孔后,则有明显脱水、电解质紊乱、发热、发绀、皮肤发花、四肢发凉、腹胀、腹壁静脉怒张、腹壁皮肤发红、有指压痕、肠鸣音消失等中毒性休克表现。有时合并黄疸,直接及间接胆红素均增高。

2. 婴幼儿及儿童 常表现为间歇性腹痛及胆汁性呕吐。腹部常无明显肠梗阻体征。此时应进行相应的鉴别诊断及影像学检查。

【诊断及鉴别诊断】

1. 新生儿期

(1)一般于生后3~5天出现呕吐,呕吐物含有大量胆汁,呈碧绿色或黄色。

(2)绝大多数生后24小时内均有正常胎粪排出。开始呕吐后便量减少或便秘。腹部可无明显阳性体征。

(3)肠扭转合并肠绞窄时,出现频繁喷射性呕吐咖啡样物或血、腹部高度膨胀、压痛、便血、发热、水和电解质紊乱等中毒症状。

(4)X线检查:腹部立位平片有时显示典型的“双泡征”或“三泡征”,其他腹部少气体影像。钡剂灌肠显示结肠框及回盲部位置异常(盲肠位于右上腹部或上腹中部)有确诊意义,罕见例外。肠扭转时钡餐可显示十二指肠梗阻部呈螺旋状走行。检查时应防止误吸。

(5)B超检查:彩色超声波检查根据肠系膜上动、静脉位置关系的改变,可在术前早期诊断肠扭转,优于其他影像学检查。近年国内已开始推广应用。

2. 婴幼儿及儿童期

(1)不完全性或间歇性、复发性腹痛和呕吐。

(2)多表现为十二指肠慢性梗阻。有的胆汁性呕吐自愈后又反复发作。

(3)长期呕吐可致慢性脱水、体重下降和生长发育障碍。

【治疗方案及原则】

1. 肠旋转不良需手术治疗。Ladd 手术治疗效果良好。
2. 如果合并腹胀、便血和腹膜刺激征时,提示有肠扭转,需急诊手术。
3. 术前纠正脱水、电解质紊乱和营养不良。
4. 术后继续禁食、补液、应用抗生素。肠道功能恢复后逐渐恢复饮食。如果发生肠坏死肠管切除过多致短肠综合征者,需长期营养支持。

【预后】

本症预后受多种因素影响,新生儿期发病者与出生体重、就诊时间早晚、是否合并肺炎、硬肿、中肠扭转,及有无伴发其他先天性畸形有关。得到早期诊断与及时、恰当手术治疗的患儿术后存活率可达 90%以上,患儿的生长发育正常。

第六节 十二指肠闭锁和狭窄

【概述】

十二指肠闭锁和狭窄是胚胎前原肠的一种发育畸形,引起十二指肠完全或不完全性梗阻。发病率约为 1:10 000~40 000。女性略多。闭锁和狭窄发生的比例约为 1:1~2。

【病因】

尚未完全清楚,目前大多数学者认为主要因胚胎发育期肠管管腔空化过程异常所致。常伴发其他系统畸形,故提示本症可能与全身发育缺陷有关。

【病理】

十二指肠闭锁和狭窄可发生在十二指肠的任何部位,以十二指肠降段、胰胆管开口以下最为多见。具体病变分型如下:

1. 闭锁Ⅰ型 肠管连续,腔内有隔膜。
2. 闭锁Ⅱ型 肠管两端盲闭,两端由纤维索条连接。
3. 闭锁Ⅲ型 肠管两端盲闭,但相连。
4. 闭锁Ⅳ型 肠管连续,腔内有隔膜,隔膜向远端脱垂,呈“风袋型”。
5. 狭窄Ⅰ型 肠腔内隔膜中央有孔。
6. 狭窄Ⅱ型 “风袋型”隔膜中央有孔。
7. 狭窄Ⅲ型 肠管管状狭窄。

【临床表现】

1. 症状和体征 表现为高位肠梗阻,即呕吐、上腹胀和便秘。闭锁和高度

狭窄者呈完全性肠梗阻。生后 1~2 天内出现呕吐,进行性加重。呕吐物呈黄绿胆汁样(少数闭锁位于胆总管开口近端,呕吐物不含胆汁),有时含咖啡色。一般胎粪排出正常,闭锁可仅排少量灰绿色粘液。数日后出现脱水、电解质紊乱、体重下降和精神萎靡等。十二指肠狭窄者症状出现的早晚和轻重与狭窄的程度有关。呕吐多为间歇性,病程迁延可致慢性脱水、便秘、贫血、营养不良和生长发育障碍,典型体征为上腹膨胀,可见胃肠形及蠕动波。

2. 1/2~1/3 病例合并其他消化道畸形(如肠旋转不良、环状胰腺、小肠闭锁、直肠肛门畸形)、先天性心脏病、泌尿生殖系畸形及 21-三体综合征等。

3. 多为早产婴或低体重儿。母亲常有羊水过多史。

【诊断及鉴别诊断】

1. 生后 1~2 天内呕吐胆汁样物。上腹饱满。大多排出正常胎粪,仅少数排出灰绿色粘液。

2. 多为早产婴或低出生体重儿。母亲常有羊水过多史。

2. 常合并消化道、心血管、泌尿生殖系及 21-三体综合征等畸形。

4. X 线腹立位平片示典型的“双泡征”,偶见“单泡征”、“三泡征”。余腹部无或极少气体影。上消化道钡餐可见胃、幽门管和近端十二指肠明显扩张、蠕动增强。结肠正常。

【治疗方案及原则】

1. 积极准备,早日手术治疗。

2. 术前纠正水和电解质紊乱、改善贫血和营养不良。应用抗生素。

3. 术中根据畸形型别选择具体术式。仔细探查有无合并畸形并予以相应处理。

4. 本病不易确诊,又易并发其他畸形,故当上消化道完全性梗阻确立,就应手术探查。

【预后】

随着新生儿外科包括麻醉在内综合管理的进步,本症治疗效果近年有明显提高,存活率甚至达 90% 以上。患儿出生体重、特别是有无其他严重合并畸形与合并症成为影响预后的重要因素。

第七节 先天性肠闭锁和肠狭窄

【概述】

肠闭锁和肠狭窄是新生儿肠梗阻中常见的先天性消化道畸形。发病率约 1500~4000:1。男女比率大致相等。早产婴多见。闭锁多于狭窄,其发生率