

「十三五」国家重点出版物出版规划项目

「小儿外科疾病诊疗规范」丛书

# 新生儿外科疾病

## 诊疗规范

中华医学会小儿外科学分会 编著



人民卫生出版社

「小儿外科疾病诊疗规范」丛书

# 新生儿外科疾病

## 诊疗规范

中华医学会小儿外科学分会 编著

# GUIDELINE



人民卫生出版社

## 图书在版编目(CIP)数据

新生儿外科疾病诊疗规范/中华医学会小儿外科学分会编著.  
—北京:人民卫生出版社,2016

ISBN 978-7-117-23268-5

I. ①新… II. ①中… III. ①小儿疾病-外科-诊疗-技术规范 IV. ①R726-65

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2016)第 217845 号

人卫智网 [www.ipmph.com](http://www.ipmph.com) 医学教育、学术、考试、健康,  
购书智慧智能综合服务平台  
人卫官网 [www.pmph.com](http://www.pmph.com) 人卫官方资讯发布平台

版权所有,侵权必究!

ISBN 978-7-117-23268-5



## 新生儿外科疾病诊疗规范

编 著:中华医学会小儿外科学分会

出版发行:人民卫生出版社(中继线 010-59780011)

地 址:北京市朝阳区潘家园南里 19 号

邮 编:100021

E-mail: [pmph@pmph.com](mailto:pmph@pmph.com)

购书热线:010-59787592 010-59787584 010-65264830

印 刷:北京盛通印刷股份有限公司

经 销:新华书店

开 本:889×1194 1/32 印张:12.5

字 数:346 千字

版 次:2017 年 2 月第 1 版 2017 年 2 月第 1 版第 1 次印刷

标准书号:ISBN 978-7-117-23268-5/R·23269

定 价:59.00 元

打击盗版举报电话:010-59787491 E-mail: [WQ@pmph.com](mailto:WQ@pmph.com)

(凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换)

# 编写委员会

总主编 王维林 孙 宁

主 编 郑 珊

编 者 (按姓氏汉语拼音排序)

- 毕允力 复旦大学附属儿科医院  
曹 云 复旦大学附属儿科医院  
陈 纲 复旦大学附属儿科医院  
陈 功 复旦大学附属儿科医院  
陈 劼 复旦大学附属儿科医院  
陈永卫 首都医科大学附属北京儿童医院  
董晨彬 复旦大学附属儿科医院  
董岢然 复旦大学附属儿科医院  
冯杰雄 华中科技大学同济医学院附属同济医院  
郭卫红 首都医科大学附属北京儿童医院  
洪 莉 上海儿童医学中心  
黄 英 中国医科大学附属盛京医院  
李 昊 复旦大学附属儿科医院  
李 凯 复旦大学附属儿科医院  
任红霞 山西省儿童医院  
沈 淳 复旦大学附属儿科医院  
汪凤华 广州市儿童医院  
汪 健 苏州大学附属儿童医院  
王 俊 上海交通大学医学院附属新华医院

## 编写委员会

- 余家康 广州市儿童医院  
张 蓉 复旦大学附属儿科医院  
郑继翠 复旦大学附属儿科医院  
郑 珊 复旦大学附属儿科医院  
钟 微 广州市儿童医院

儿童是国家的未来和希望,在现代医学大环境下,如何降低出生缺陷,提高小儿外科疾病的诊治水平,进而提高我国人口素质和生活质量,是小儿外科医生们所面临的神圣责任和挑战。

随着我国儿童医疗健康事业的不断发展,小儿外科专业有了很大的发展,但专业人员数量仍然有限,资源分布尚不平衡,特别在农村和基层医院,专业人员尤为短缺。导致治疗水平在城乡之间、发达与不发达地区都存在明显差异。在《国家卫生和计划生育委员会(原卫生部)贯彻 2011—2020 年中国妇女儿童发展纲要实施方案》中,要求将妇幼卫生知识与技能培训纳入基层卫生人员培训规划,开展以儿童健康管理、儿童常见病防治以及出生缺陷三级防治措施等为主要内容的专项培训。正在开展的医疗卫生体制改革,要求分步实施分级诊疗等措施,可望改善我国目前小儿外科专业分布和诊疗水平的差异。

由人民卫生出版社和中华医学会小儿外科学分会共同策划和组织编写的“小儿外科疾病诊疗规范丛书”在此背景下出版了。本套丛书将为小儿外科专业医生和兼职从事小儿外科专业的临床工作者提供一套具有较高参考价值和可执行性的临床诊疗规范,用于规范小儿外科临床诊疗行为,努力减少由于专业机构区域分布不平衡和专业人员差异而造成的医疗水平差异,提高临床服务质量。也可作为卫生主管部门组织培训课程的参考教材和专业人员能力培训考核的参照标准。

本书以丛书形式出版,涉及小儿外科临床各专业领域,均由

各领域的权威专家组织和参与编写。在编写过程中,专家们对各疾病诊断和治疗规范的制定是在系统评价的科学证据支持基础上,结合临床医学实践经验,将规范化医疗与个体化医疗相结合而完成的,并期望在今后的临床应用中不断完善和提高。编写过程中难免存在不足,恳请读者提出宝贵意见。

丛书总主编 王维林 孙 宁

2017年1月

# 前 言

数十年来,新生儿外科手术方法、技巧和麻醉手段飞速发展,从根本上颠覆了一些先天畸形的原始落后的处理方式,极大地改善了预后,同时带来的新生儿外科处理常规发生了明显改变。由此,中华医学会小儿外科分会常委会一致决定由全国新生儿外科学组牵头制定新生儿外科常规,以便各级医院能够规范掌握新生儿外科疾病的诊治原则,此常规的撰写得到多数致力于新生儿外科疾病的资深专家的积极响应与支持。

本书读者定位为小儿外科医生,新生儿内、外科医生,从事产前诊断及咨询的产科医生、专业医学生,以出生前后胎儿和新生儿为主要对象,以先天性畸形、感染、创伤为主线,参照2013年出版的《实用新生儿外科学》,主要针对常见病和多发病,重点在于针对新生儿外科疾病的基本诊断方法和治疗原则,新增疾病的诊治流程图,删减其中病因和发病机制的详细描述,精简部分病理生理内容,未涉及新生儿外科详细的手术操作步骤和诊治进展,便于各级医生进行新生儿外科疾病的一线处理。本书特色在于内容密切结合临床,实用性强,直接用于指导住院医师和非本专业相关医师的临床实际工作,有很好的实际应用价值。

感谢各位编写人员的辛勤付出。新生儿外科仍处于不断发展、不断更新的阶段,希望本书能为今后再版打下良好基础。限于编者水平和有限的时间,遗漏和错误在所难免,本书出版之



际,恳切希望广大读者在阅读过程中不吝赐教,欢迎发送邮件至邮箱 [renweifuer@pmp.h.com](mailto:renweifuer@pmp.h.com),或扫描封底二维码,关注“人卫儿科”,对我们的工作予以批评指正,以期再版修订时进一步完善,更好地为大家服务。

郑 珊

复旦大学附属儿科医院

2017年1月

# 目 录

第一章 总论	1
第一节 产前诊断与胎儿外科	1
第二节 新生儿手术时机选择、术前评估及术前准备	5
第三节 新生儿围术期管理	9
第四节 手术后并发症及处理	13
第五节 新生儿外科营养	17
第六节 新生儿输血	24
第七节 新生儿器官功能衰竭的处理原则	27
第八节 新生儿期肿瘤	47
第九节 新生儿外科护理基本原则	52
第二章 产伤与创伤	60
第一节 软组织损伤	60
第二节 头颅损伤	63
第三节 骨折	70
第四节 神经损伤	73
第五节 腹部损伤	78
第六节 胎儿创伤	81
第三章 新生儿软组织感染	84
第一节 尿布性皮炎	84
第二节 脐炎	87
第三节 皮下坏疽	90
第四章 颌面部畸形	93
第一节 先天性唇腭裂	93
第二节 巨舌症	99
第三节 Robin 序列征	102
第五章 胸部疾病	107

第一节	先天性胸廓畸形	107
第二节	新生儿气胸、乳糜胸及其他类型的胸膜渗出	113
第三节	先天性气道畸形	121
第四节	先天性大叶性肺气肿和肺隔离症	124
第五节	先天性肺囊性腺瘤样畸形	129
第六节	先天性膈疝	135
第七节	先天性膈膨升	139
第八节	新生儿期需要处理的先天性心脏畸形	141
<b>第六章</b>	<b>食管疾病</b>	<b>182</b>
第一节	先天性食管狭窄	182
第二节	食管闭锁与气管食管瘘	185
第三节	食管重复畸形	191
第四节	食管裂孔疝	195
第五节	新生儿胃食管反流	200
第六节	新生儿食管穿孔	204
<b>第七章</b>	<b>胃肠道疾病</b>	<b>209</b>
第一节	幽门闭锁、幽门前瓣膜	209
第二节	肥厚性幽门狭窄	215
第三节	胃壁肌层缺损与新生儿胃穿孔	219
第四节	胃扭转	222
第五节	胃造口术	226
第六节	先天性肠闭锁与肠狭窄	230
第七节	肠旋转不良	238
第八节	环状胰腺	244
第九节	消化道重复畸形	248
第十节	新生儿坏死性小肠结肠炎	255
第十一节	胎粪性腹膜炎	261
第十二节	胎粪性肠梗阻	269
第十三节	先天性巨结肠	275
第十四节	先天性肛门直肠畸形	282
第十五节	肛周感染与肛瘘	289
第十六节	新生儿腹水	294

第八章 肝胆疾病	301
第一节 胆道闭锁	301
第二节 先天性胆管扩张症	308
第九章 腹壁疾病	313
第一节 脐疝	313
第二节 脐膨出和腹裂	315
第三节 腹股沟斜疝与嵌顿	324
第四节 卵黄管发育异常	329
第五节 膀胱外翻	336
第六节 泄殖腔外翻	340
第十章 神经系统疾病	344
第一节 新生儿脑积水	344
第二节 脑发育异常	348
第三节 先天性神经管缺陷	353
第十一章 泌尿生殖系统疾病	361
第一节 新生儿尿路感染	361
第二节 产前肾积水的管理	365
第三节 新生儿上尿路梗阻	369
第四节 后尿道瓣膜	374
第五节 新生儿子宫、阴道积液	379
第六节 新生儿睾丸扭转	383

# 第一章 总 论

## 第一节 产前诊断与胎儿外科

### 【常见的产前诊断方法】

1. 超声检查 超声检查已成为所有孕妇在孕 18~20 周需要常规做的产前检查之一,其适应证:①妊娠诊断;②推测孕龄,估计胎儿体重;③了解胚胎,胎儿是否存活;④多胎妊娠诊断,确定胎儿数目;⑤胎儿生长发育;⑥先天性胎儿畸形及异常;⑦羊水量过多或过少;⑧胎盘定位,分级,胎盘异常,前置胎盘及胎盘早剥等;⑨脐带异常;⑩产褥期子宫复旧及产褥期盆腔感染;⑪盆腔肿物合并妊娠;⑫异常妊娠。通常安排第 1 次在孕 12 周时检查胎儿发育情况,第 2 次在 16~20 周时诊断畸形,第 3 次在 32~36 周时对胎儿评价,确定性别,提供信息,终止妊娠或早期治疗。

2. 磁共振成像 目前,超速胎儿 MRI 检查可重建胎儿解剖结构,明显地提高了产前诊断的准确性,特别是对于胎儿的脑、脊髓、颈、胸、腹和泌尿系统方面的畸形,可提供详细而重要的解剖信息,帮助制定生产时的计划和外科治疗方法,目前为止,其对发育中胎儿的安全性是公认的。

### 3. 侵入性检查

(1)羊膜腔穿刺:羊膜腔穿刺一般在孕 15 周进行,主要用于诊断染色体异常疾病,偶尔也用于分子生物学研究和代谢性疾病研究,但有造成宫内感染的风险。

(2)绒毛膜绒毛活检(CVS):是孕早期诊断最为可靠的一项检查,一般在孕 10~14 周时进行。主要是对胎盘前体-叶状绒毛膜进行穿刺活检。通常在超声引导下,可以选择经子宫颈穿刺,或经腹部穿刺,获得的细胞可以进行完全性染色体核型分

析,快速染色体核型分析(FISH-PCR),酶学检查,以及分子生物学研究。

(3)胎儿血取样:在诊治一些血液系统疾病或病毒感染时仍然需要用到胎儿血取样。一般需在孕18周时在超声引导下针刺采血取样。

4. 生化标志物 母亲血液和羊水可用来筛查包括唐氏综合征在内的一些染色体异常疾病。

5. 母体循环中的胎儿细胞学检查 利用胎儿无细胞核酸通过RT-PCR(实时-PCR)扩增技术进行早期胎儿疾病的诊断正被逐渐推广运用。胎儿DNA检查也可以精确测定血Rh因子,避免对Rh阴性母亲不必要的治疗。

6. 基因诊断 现在产前可以发现越来越多的基因遗传病,特别是对于高危孕妇。如囊性纤维化、伯-韦综合征(Beckwith-Wiedemann syndrome)、先天性巨结肠、地中海贫血等。

### 【产前诊断的流程】

与出生缺陷的产前筛查和诊断有关的专业和科室包括产科、儿科、儿外科、超声、生化、遗传、病理等学科。在孕前或孕期发现患者有出生缺陷高危因素(如不良分娩史、遗传病家族史、慢性疾病合并妊娠等),胎儿超声发现结构异常或染色体疾病的标记,血清学和遗传学检查异常的患者均为产前诊断的人群。

多学科会诊的程序包括:①专科医师在会诊前收集病史,进行必要的检查;②专科医师在会诊时汇报病史和检查的结果;③专家完善病史过程,必要时由超声医师复查异常的结果;④专家讨论;⑤最后形成书面意见,并向患者及家属解释会诊结果和诊治计划。前三个步骤有患者和家属参加,第四步要求家属回避,以便专家充分讨论。

多学科会诊需要回答以下几个问题:

- 1)该患者是否需要进一步检查?
- 2)胎儿疾病可能的诊断是哪些?
- 3)该疾病是否致死性?是否需要终止妊娠?
- 4)胎儿继续妊娠需要随访哪些指标?
- 5)分娩后新生儿的预后如何?

### 6) 是否需要新生儿期及时手术? 可能的手术方式?

根据胎儿畸形的程度、是否可治以及其近期和远期的预后,经多学科讨论决定的处理可分为三类:①对于那些致死性胎儿疾病,须通过三位以上的专家(产科、儿科、病理等)确认并签字后,建议终止妊娠;同时遵循知情同意的原则;②围产儿出生后有存活可能,产后经及时手术等处理后预后较好者,建议产后儿科随访,并告知围产儿预后,以及新生儿期的就诊流程;③在妊娠期如果处理及时,并需要一定的干预来改善围产儿预后的患者,制定妊娠期和新生儿期的治疗方案,与相应专科联系,共同完成围产期的处理。

### 【胎儿外科的基本原则】

每一个胎儿手术病例术前需要病史回顾、影像学分析与手术方法讨论,各个合作医生间需要达到一致意见。多学科包括产科医生、新生儿科医生、麻醉师、心脏科医生、影像学医生、遗传学医生和儿外科医生。在特殊病例中需要特殊类型医生,如胎儿脊髓脊膜膨出需要小儿神经外科医生。每次术前讨论内容不仅包括病例手术时间与方法的选择与安排,还应包括医学伦理学和社会学范畴。胎儿治疗组的成员必须定期回顾与总结所治疗病例的病史、过程与预后。与医学伦理范畴的监督一样,必须要有胎儿外科手术的质量监控与监督。

### 【子宫外产时处理】

子宫外产时处理(ex-utero intrapartum treatment, EXIT)是指在维持子宫低张力及保留胎盘循环情况下,进行胎儿干预的一种方法。最早主要是为解除膈疝胎儿气道梗阻而进行。随着经验积累及EXIT技术成熟,母胎血流动力学稳定,使得EXIT的运用逐渐推广,适应证逐渐增多。目前EXIT的主要适应证为:巨大颈部肿块、胎儿纵隔或肺部肿块、先天性高气道梗阻综合征(CHAOS)以及出生后即刻需要体外膜肺(ECMO)治疗的先天性心脏病。EXIT最大受益者是存在气道梗阻的胎儿。即使是气管插管极为困难的胎儿,也可通过EXIT安全渡过分娩期,而在娩出后的管理与通常的新生儿无差异,但EXIT对孕妇有潜在风险。

## 【小结】

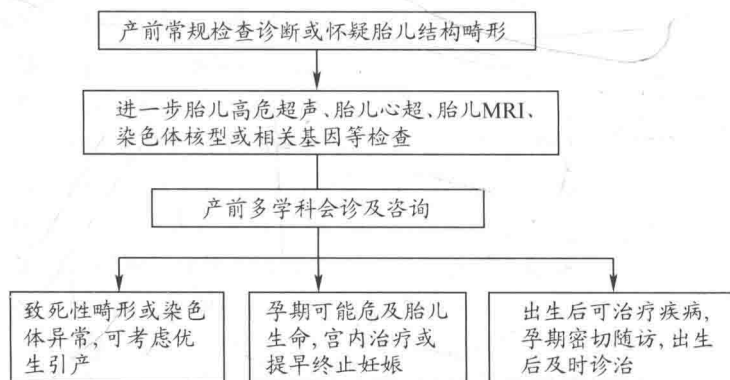
1. 约60%结构性出生缺陷可在产前诊断,但因缺陷种类不同,检出率变化很大。

2. 出生缺陷的产前诊断和咨询是一个综合多学科的、复杂的系统工程。

3. 胎儿外科是复杂过程,不仅涉及未出生患儿性命,也涉及母亲所承担风险。

4. 子宫外产时处理最大受益者是存在气道梗阻的胎儿,但对孕妇有潜在风险。

## 附:胎儿结构畸形诊治流程图



## 参 考 文 献

1. Choudhry MS, Rahman N, Boyd P, et al. Duodenal atresia; associated anomalies, prenatal diagnosis and outcome. *Pediatr Surg Int*, 2009, 25: 727-730
2. Deprest JA, Gratacos E, Nucolaidis K, et al. Changing perspectives on the perinatal management of isolated congenital diaphragmatic hernia in Europe. *Clin Perinatol*, 2009, 36:329-347
3. Wilson RD, Hedrick H, Flake AW, et al. Sacrococcygeal teratomas: prenatal surveillance, growth and pregnancy outcome. *Fetal Diagn Ther*, 2009, 25:15-20
4. Adzick NS. Management of fetal lung lesion. *Clin Perinatol*, 2009, 36:



363-376

5. Hedrick HL. Management of prenatally diagnosed congenital diaphragmatic hernia. Semin Fetal Neonatal Med, 2010, 15: 21-27
6. Bush A. Prenatal presentation and postnatal management of congenital thoracic malformation. Early Hum Dev, 2009, 85: 679-684
7. Kitchens DM, Herndon CD. Antenatal hydronephrosis. Curr Urol Rep, 2009, 10: 126-133
8. Julie S, Moldenhauer. Ex utero intrapartum therapy. Semin Pediatr Surg, 2013, 22: 44-49
9. Laje P, Johnson MP, Howell LJ, et al. Ex utero intrapartum treatment in the management of giant cervical teratomas. J Pediatr Surg, 2012, 47: 1208-1216
10. Roybal JL, Liechty KW, Hedrick HL, et al. Predicting the severity of congenital high air way obstruction syndrome. J Pediatr Surg, 2010, 45: 1633-1639

(郑 珊)

## 第二节 新生儿手术时机选择、术前评估及术前准备

### 【手术时机的选择】

1. **急诊手术** 影响生命的疾病和损伤,如新生儿消化道梗阻、消化道穿孔、腹膜炎、急性大出血和急腹症等,属于急症手术。

2. **限期手术** 也称为亚急诊手术,某些疾病虽不会立刻危及患儿的生命,但术前准备的时间不能任意延长,否则会削弱患儿的营养状态、加重病情和失去手术时机,如肥厚性幽门狭窄、十二指肠狭窄等。

3. **择期手术** 某些疾病病情发展缓慢,短时期内不会发生很大变化,延迟手术不会影响患儿的健康,但过晚可能影响器官的发育和功能,手术的时间可选择在患儿的最佳状态下进行。如隐睾应在2岁前进行睾丸下降固定术,过晚会影响睾丸的正