



施诚仁 主编

新生儿 NEONATAL SURGERY 外科学



上海科学普及出版社

新生儿外科学

主编 施诚仁

上海科学普及出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

新生儿外科学/施诚仁主编 . - 上海：上海科学普及出版社，2002.8
ISBN 7-5427-2061-9

I . 新… II . 施… III . 新生儿疾病-外科手术
IV . R726

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2001) 第 068963 号

新生儿外科学

主 编：施诚仁

出 版：上海科学普及出版社（上海中山北路 832 号 邮政编码 200070）

发 行：新华书店上海发行所

印 刷：常熟高专印刷厂

开 本：787×1092 1/16 印 张：54.25

字 数：1320000 插 页：22

版 次：2002 年 8 月第 1 版 2002 年 8 月第 1 次印刷

印 数：1~3000 定 价：120.00 元

书 号：ISBN 7-5427-2061-9/R·154

主 编 施诚仁
副 主 编 刘国华 金惠明 曹鼎方
编写人员 (以姓氏笔画为序)
万里飞 马汝柏 王世雄 王国民 王俊
王秋艳 叶惟靖 史珍英 付惟定 陆雯建
陆美玲 刘国华 刘绵纷 朱建辛 朱敏
朱德明 孙 杰 汪启筹 朱沈 宋家其
严 勤 杜 勇 杨兴根 李霞 明其生
吴圣楣 吴晔明 陈 方 陈磊 李桂民
陈 玲 陈幼蓉 陈 恩 陈长根 陈其生
张廷熹 郑泉生 郑 珊 陈博昌 陈煜
金先庆 金星明 金惠明 郑景浩 林国础
施诚仁 俞辉国 贾 兵 孟昭和 周以明
徐志伟 黄 琦 曹金红 夏毓华 徐卯生
董其刚 葛人铨 蔡 威 曹鼎方 龚代贤
鲍 南 薛浩亮 薛崇德 褚先秋 赵海腾
薛惠良

责任编辑 丁有如

序

新生儿外科学是集中体现小儿外科特点的一门学科。国际上，现代小儿外科发展基本是以 Ladd 和 Gross 的“小儿外科学”为依据的。该书内容重点是新生儿胃肠道畸形，并扩大到泌尿、心血管发育畸形。从胚胎发育到诊断及治疗都反映了新生儿的特点。各国的小儿外科学著作，无论是专著或是大外科学中的一部分，都以新生儿外科为代表或核心。今天，施诚仁教授主编了《新生儿外科学》，更深入、更全面地讲述了新生儿外科的特点，实际上是小儿外科学的一个深入发展，必然对小儿外科各分专业的提高具有推动作用。

我国现行“一个孩子”的政策，家长当然都希望生一个完美无缺的孩子。如果不幸生了一个有唇裂的孩子，包括祖父母、外祖父母都不敢提起孩子，妈妈更是不敢见人。如果医生说 6 个月后手术，妈妈可能在 6 个月内想起来就哭。为什么要等 6 个月？无非是说唇裂对健康无害，6 个月比新生儿手术安全。然而，众所周知，腹股沟疝是年龄越小危险性越大，新生儿肠坏死及睾丸坏死的发生率最高，但是一般也是要 6 个月手术，归根结底是新生儿手术无把握。那么为食管闭锁患儿手术岂不更无把握？作为一个小儿外科医生必须提高新生儿外科方面的技术，作为一个中国的小儿外科医生更要求熟悉新生儿外科。因为目前要求我国新生儿患者都转移到大城市新生儿外科中心进行手术治疗，是不现实的。因此，本书不仅对所有小儿外科医生甚至所有外科医生都有参阅的必要。

上海第二医科大学附属新华医院小儿外科，是余亚雄教授在上海第二医科大学附属广慈医院创建后迁入新华医院的基础上继续发展壮大起来的，是国内技术最强、规模最大、历史最长的小儿外科中心之一。施诚仁教授是余亚雄教授的第一代研究生，继承了余教授在新生儿外科方面的成就，在 40 余年的资料累积与个人丰富的治疗经验基础上，主编了《新生儿外科学》，主、客观条件都是最佳的。相信本书必成为儿科、外科、儿外科工作者喜读的参考书，对我国小儿外科工作，特别是对新生儿外科工作的提高必将起到推进作用。

张全哲

中国工程院院士、首都医科大学
附属北京儿童医院教授
2002 年 5 月

前　　言

新生儿外科是小儿外科学中十分重要的组成部分，其主要阐述在新生儿期的创伤、畸形、感染、肿瘤等疾病的病因、发病机理、诊断与治疗。目前国内与此有关的专门书籍很少。

本书内容分为三篇。第一篇总论，着重叙述新生儿外科围手术期。第二篇介绍与新生儿外科有关的基础理论与进展，进展中仅反映部分近期与新生儿外科有关的热点问题。第三篇各论，是全书主要内容，按系统详细叙述。最后的附录部分介绍新生儿喂养、生长发育、检验正常值范围及与新生儿外科相关的部分综合征，供作参考。

早在 20 世纪 90 年代初，导师余亚雄教授曾提出写一本既有理论又有实践指导的“新生儿外科学”，遗憾的是他不幸于 1995 年初因病故世。遵从余老师遗愿，我们邀请国内 60 余位专家、教授，经过 3 年多时间的努力，完成了“新生儿外科学”的编写。这也是对尊敬的余老师的一个最好缅怀。当然我们的工作离老师的要求还有差距。由于编者学术水平有限，错误和不足之处在所难免，希读者不吝指正，以便能在重印时纠正，以使更趋完善。

特别感谢我国著名的小儿外科专家张金哲院士在百忙中为本书撰“序”，给予我们很大的支持和鼓舞。同时感谢周静、杨晓音、赵亚非、李敏、王玲华、黄河清等同志为本书绘图、打印、校对等付出的辛勤劳动。

施诚仁

上海第二医科大学附属新华医院

2002 年 5 月 20 日

目 录

第一篇 总 论

第一章	先天性畸形病因学	3
第二章	新生儿外科应用解剖与生理	12
第三章	未成熟儿外科特点	16
第四章	新生儿外科水、电解质平衡	19
	一、新生儿体液组成与特点	19
	二、电解质体内平衡与病理生理改变	22
	三、水、电解质的处理	28
	四、酸碱度紊乱的纠治	30
第五章	新生儿输血	34
第六章	新生儿麻醉	38
	一、与新生儿麻醉有关的解剖生理特点	38
	二、新生儿术前准备及麻醉方法	41
	三、新生儿手术期管理	42
	四、常见的新生儿急诊麻醉处理	43
第七章	新生儿外科围手术期处理	46
	一、手术时机的选择及术前准备	46
	二、呼吸管理	47
	三、手术后并发症及处理	53
第八章	新生儿重症监护	56
第九章	新生儿静脉营养	59
第十章	新生儿抗生素的应用	65
	一、新生儿用药特点	65
	二、抗菌药物在新生儿的临床应用	67
	三、抗菌药物在新生儿危重感染中的应用	70
第十一章	新生儿休克	73
	一、微循环的结构与生理特点	73
	二、病因机制与分类	73
	三、病理生理	74
	四、临床表现和监测方法	76
	五、休克的治疗	77
第十二章	新生儿急性肾功能衰竭	80

一、急性肾功能衰竭的原因和发病率	80
二、肾型急性肾功能衰竭的病理生理	83
三、诊断与鉴别诊断	84
四、肾型肾衰的临床处理	85
五、急性肾功能衰竭的转归	89
第十三章 新生儿心力衰竭	90
一、新生儿心脏结构、功能特点	90
二、新生儿心力衰竭的病因	91
三、新生儿心力衰竭的临床表现与诊断	93
四、新生儿心力衰竭的治疗	94
第十四章 新生儿弥漫性血管内凝血	98
第十五章 新生儿外科影像学诊断	103
一、检查方法	103
二、检查技术	104
三、新生儿影像特点	104
四、中枢神经系统的影像检查	105
五、横膈病变的影像检查	106
六、消化系统的影像检查	107
七、腹腔及后腹膜的影像检查	109
八、呼吸系统的影像检查	110
九、泌尿生殖道的影像检查	110
十、软组织的影像检查	111
第十六章 新生儿外科护理	112
一、常规护理	112
二、护理技术操作	113
三、新生儿手术前后护理	115
四、几种特殊的新生儿外科疾病手术期护理	115
第十七章 新生儿腹腔镜外科	120

第二篇 有关基础理论及其进展

第十八章 先天性畸形与遗传	131
一、遗传病与先天性畸形	131
二、先天性畸形的遗传病因学进展	132
第十九章 产前诊断与胎儿外科学	135
一、产前诊断	135
二、产前诊断胎儿畸形处理的选择	139
三、胎儿外科	141
第二十章 肠神经系统发育与消化道畸形	144
一、肠神经系统发育	144

二、肠神经系统的形态与生理	147
三、肠神经系统发育异常有关的疾病	148
四、一氧化氮与先天性消化道畸形	151
第二十一章 小肠缺血、缺氧再灌注损伤及其药物保护	153
一、发生机理	153
二、早期胃肠道氧灌注的测定	154
三、肠缺血、缺氧再灌注损伤的药物保护	154
第二十二章 多器官功能衰竭	155
第二十三章 肠道细菌易位与新生儿外科	161
一、肠道菌群存在及其生物学意义	161
二、细菌易位的机理	161
三、细菌易位与外科临床	162
四、细菌易位的防治	164
第二十四章 新生儿持续肺动脉高压症	165
一、病因与发病机制	165
二、病理生理	166
三、临床表现	167
四、实验室检查	167
五、治疗	167
第二十五章 新生儿重症呼吸衰竭与体外膜肺氧合	170
一、呼吸衰竭的概念与分类	170
二、新生儿呼吸衰竭的原因	171
三、新生儿重症呼吸衰竭的诊断标准	172
四、新生儿重症呼吸衰竭的治疗	172
五、体外膜肺氧合治疗	174
六、新生儿猝死综合征	178
第二十六章 液体通气在新生儿外科的应用	180
第二十七章 新生儿肠内营养	184

第三篇 各 论

第二十八章 新生儿创伤	191
第一节 产伤的一般概况	191
第二节 头颅外伤	193
一、头皮损伤	193
二、颅骨骨折	193
三、头颅血肿	194
四、颅内出血	195
五、创伤性面神经损伤	199
第三节 新生儿骨与关节损伤	200

一、锁骨骨折	200
二、肩部和肱骨上端损伤	201
三、肱骨远端和肘关节损伤	201
四、肱骨干和股骨干骨折	201
五、近端股骨骨折	202
六、远端股骨损伤	202
第四节 臂丛神经损伤	202
第五节 脊髓损伤	204
第六节 腹腔脏器破裂	205
第二十九章 新生儿实体肿瘤	207
第一节 新生儿实体肿瘤概述	207
第二节 血管瘤	209
第三节 淋巴管瘤	214
第四节 头颈部肿瘤	218
第五节 肝母细胞瘤	221
第六节 新生儿肾肿瘤	224
第七节 神经母细胞瘤	226
第八节 新生儿横纹肌肉瘤	236
第九节 髖尾部畸胎瘤	241
第三十章 新生儿软组织感染	246
第一节 新生儿尿布皮炎	246
第二节 新生儿皮下坏疽	248
第三节 新生儿坏死性筋膜炎	251
第四节 新生儿脐炎	254
第五节 新生儿破伤风	255
第三十一章 联体儿	259
第三十二章 新生儿神经系统外科疾病	265
第一节 脑积水	265
第二节 小脑扁桃体延髓联合畸形	269
第三节 Dandy-Walker 畸形	271
第四节 脑肿瘤	272
一、星形细胞瘤	272
二、畸胎瘤	274
三、髓母细胞瘤	275
第五节 先天性脊髓肿瘤	276
第六节 先天性神经管闭合不全	277
第七节 脑发育异常	284
一、脑回畸形	284
二、脑血管畸形	285

第八节	神经皮肤综合征	287
	一、神经纤维瘤病	287
	二、结节性硬化症	288
	三、脑三叉神经血管瘤	289
第三十三章	头颈部外科畸形	290
第一节	先天性唇腭裂	290
	一、胚胎发育与发病因素	290
	二、唇裂	294
	三、腭裂	297
第二节	鼻部畸形	300
	一、鼻裂畸形	300
	二、先天性皮样囊肿及瘘管	301
	三、血管瘤	302
	四、其他外鼻畸形	303
	五、先天性前鼻孔闭锁	304
	六、先天性后鼻孔闭锁	304
第三节	耳部畸形	309
	一、先天性耳廓畸形	309
	二、先天性耳前瘘管	311
	三、先天性外耳道闭锁	313
第四节	颅脑闭合不全	317
第五节	新生儿口腔颌面部常见良性肿瘤与畸形	318
第六节	气管切开术	324
第三十四章	新生儿胸部疾病	331
第一节	新生儿气胸	331
第二节	自发性新生儿胸膜渗出	332
第三节	乳糜胸	332
第四节	肺大泡与隔离肺	333
第五节	先天性肺囊性病	334
第六节	胸部先天性畸形	336
	一、胸骨裂	336
	二、漏斗胸	337
第七节	先天性食管闭锁与气管食管瘘	339
第八节	先天性食管狭窄	347
第九节	喉、气管、食管裂	348
第十节	先天性后外侧疝	349
第十一节	先天性膈膨升	359
第十二节	食管裂孔疝	364
第十三节	新生儿胃食管返流	367

第三十五章	新生儿心脏与大血管畸形	377
第一节	心脏与大血管畸形的术前处理	377
第二节	新生儿体外循环	382
第三节	围手术期未成熟心肌保护	386
第四节	姑息手术	392
第五节	主动脉畸形	397
一、	动脉导管未闭	397
二、	主动脉缩窄	399
三、	主动脉弓中断	404
四、	主肺动脉隔缺损	406
五、	左室流出道梗阻	409
六、	血管环畸形	412
第六节	左心发育不良综合征	415
第七节	房间隔缺损	420
第八节	室间隔缺损	424
第九节	房室隔缺损	429
第十节	完全性肺静脉异位回流	436
第十一节	右室流出道梗阻	439
一、	肺动脉瓣狭窄	439
二、	法乐四联症	442
三、	室隔完整型肺动脉闭锁	452
第十二节	右室双出口	456
第十三节	完全性大动脉转位	461
第十四节	纠正性大动脉转位	471
第十五节	永存动脉干	474
第十六节	三房心	477
第十七节	单心室与三尖瓣闭锁	480
第十八节	三尖瓣下移畸形	488
第十九节	先天性冠状动脉畸形	491
第三十六章	腹壁、消化道与肝胆疾病	496
第一节	脐部畸形	496
一、	脐疝	496
二、	脐膨出	497
三、	腹裂	506
第二节	卵黄管发育残留	511
一、	脐瘘（脐肠瘘）	511
二、	脐窦和脐茸	511
三、	美克尔憩室	512
第三节	胃出口梗阻	514

一、先天性幽门闭锁	514
二、先天性肥厚性幽门狭窄	515
第四节 先天性胃壁肌层缺损	519
第五节 十二指肠闭锁、狭窄与环状胰腺	520
第六节 肠旋转不良	530
第七节 先天性肠闭锁与肠狭窄	539
一、小肠闭锁与狭窄	539
二、结肠闭锁与狭窄	542
第八节 先天性消化道重复畸形	543
第九节 新生儿坏死性小肠结肠炎	546
第十节 胎粪性腹膜炎	552
第十一节 胎粪性肠梗阻	554
第十二节 新生儿肠套叠	556
第十三节 新生儿阑尾炎	558
第十四节 短肠综合征	561
第十五节 先天性巨结肠	564
第十六节 非神经节细胞缺如的新生儿严重便秘	581
一、分类	581
(一) 胎粪塞综合征	581
(二) 小左结肠综合征	582
(三) 慢性肠无动力症	582
(四) 巨结肠类源病	583
二、肠神经元分布异常的各种类型的表现	584
三、IND是否是一种继发性现象	585
四、肠神经元异常疾病的治疗	585
第十七节 肛门和直肠畸形	585
第十八节 肛周脓肿与肛瘘	601
第十九节 胆道闭锁	603
第二十节 胆道扩张症	609
第三十七章 新生儿泌尿外科疾病	614
第一节 概述	614
第二节 肾盂输尿管交界处梗阻	617
第三节 常见肾脏发育畸形	620
第四节 隐睾	623
第五节 输尿管异常	628
第六节 尿道下裂	636
第七节 膀胱外翻	638
第八节 膀胱输尿管返流	642
第九节 子宫阴道积液	647

第十节	两性畸形	648
第十一节	新生儿尿路感染	657
第十二节	阴囊肿物(斜疝与鞘膜积液)	661
(一)	胚胎学	661
(二)	腹股沟斜疝	661
(三)	嵌闭性腹股沟疝	662
(四)	鞘膜积液	662
第十三节	后尿道瓣膜	663
第三十八章	新生儿矫形外科	668
第一节	先天性肌性斜颈	668
第二节	先天性上肢和手部畸形	670
	附: 先天性索带畸形	674
第三节	发育性髋关节脱位	675
第四节	先天性马蹄内翻足	681
第五节	先天性垂直距骨	687
第六节	先天性多关节挛缩症	689
第七节	骨关节感染	693
	一、急性血源性骨髓炎	693
	二、急性化脓性关节炎	701
	附: 新生儿、婴儿骨与关节疾病简述	706

附 录

I.	新生儿喂养	714
II.	新生儿生长发育	723
一、	新生儿分类	724
二、	新生儿特点	724
三、	新生儿的生长	729
四、	新生儿神经心理发育	732
III.	新生儿、儿童常用检验正常参考值	762
IV.	新生儿外科有关综合征简注	782
	主要参考文献	828

第一篇

总论



第一章 先天性畸形病因学

新生儿外科中相当一大部分即是对先天性畸形的诊治，尤其是单独一种畸形或作为综合征的一部分。根据一些作者的统计，先天性畸形的病因由遗传因素造成的约占 20%，染色体畸形引起的约占 10%，环境因素所致者约占 10%，另外 60% 原因未阐明。新生儿内外科及围产医学医师常首先需针对新生患儿去评价、鉴别、诊断和处理，且还要提供引起的原因及预后。严重新生儿畸形往往导致死亡，如成活也有可能生活质量受到严重影响。本章节主要介绍先天性畸形的病因学概况。

一、先天性畸形概念

先天性意味是存在于出生时，并不指病因。畸形是一种结构缺陷与正常相背离。故先天性畸形是指由各种原因造成配子（精子和卵子）、胚胎和胎儿的结构或发育的异常，导致机体在形态和机能代谢上的异常状态而言。有些小畸形变化常与正常的个体变化相重叠。一般明确的先天性畸形可以分为畸形异常（Malformation）、变形（Deformation）与破坏（Disruption）3 种。

畸形异常是指组织形成中的原始结构缺陷，常常是组织产生异常的发育，特别是形态发生学上的改变；它可以是遗传原因，也可以是胚胎发生的改变。例如神经管缺陷、先天性心脏病等。

变形往往是指由异常机械力作用的结果所致，常与宫内强制位或其他影响作用于正常发育的组织，例如各种头颅畸形、畸形足等均属变形这一类。变形也可以发生在妊娠后期，有时是可逆的，可以通过去除外力或位置调整来加以纠治。子宫内胎儿臀位或其他异常位置、羊水过少和子宫异常是引起变形的最常见原因。了解观察胎儿的位置，结合羊水量、胎儿发育的情况有助于诊断的确立。

破坏是内在的正常组织发育中断，常累及身体某一部分或某特殊的器官。血管栓塞和羊膜束带形成是造成破坏的常见原因。单核子联体儿和产前母体应用过可卡因是造成胎儿结构破坏的预兆因素。破坏和孤立性变形两者最常见是以散发形式，然而畸形异常倾向于造成其他的变形，如肾发育不全畸形倾向于构成 Potter 后遗症，即有颅面和肢体变形和肺发育低下导致羊水减少症。神经管缺陷也是一种常见畸形倾向于发生髋脱位和畸形足，原因是缺乏病损段以下的运动能力。许多先天性畸形的发生原因可以是多因素的，也可伴其他畸形。

假如在一个个体身上出现多种畸形，那要考虑到是否属于某一后遗症、合伴畸形或综合征的一部分，也应联想到预后与复发的复杂危险性。后遗症被视为可能是多发性畸形的一种类型。典型例子如“羊水减少后遗症”常常被认为是起源于 Potter 综合征，后者包括肢体变形、鸟嘴鼻、单耳畸形、眶下皮肤皱褶及肺发育不全。这些特点也见于羊水缺乏，临幊上往往是慢性羊液漏或因肾发育不全胎儿无尿液分泌等所致。所谓“合伴畸形”术语