

Linchuang Xiaoer Waikexue



临床小儿 外科学

— 新进展、新理论、新技术

■ 主编 肖现民
■ ZhuBian XiaoXianmin

xinjinzhan
xinlilun
xinjishu

 复旦大学出版社

Linchuang Xiaoer Waikexue

临床 小儿外科学

——新进展、新理论、新技术

■ 主编 肖现民

■ ZhuBian XiaoXianmin

主 编 肖现民

副主编 刘文英 郑 珊

编写人员 (以章节先后为序)

郑 珊	复旦大学附属儿科医院
陆铸今	复旦大学附属儿科医院
肖现民	复旦大学附属儿科医院
陈 功	复旦大学附属儿科医院
刘文英	四川大学华西医院
位永娟	四川大学华西医院
周 昉	四川大学华西医院
董焯然	复旦大学附属儿科医院
李民驹	浙江大学医学院附属儿童医院
魏 艇	四川大学华西医院
黄 瑛	复旦大学附属儿科医院
魏明发	华中科技大学同济医学院附属同济医院
王 玮	复旦大学附属儿科医院
陆毅群	复旦大学附属儿科医院
彭 强	四川大学华西医院

王 炫	复旦大学附属儿科医院
汪 健	苏州大学附属儿童医院
郑继翠	复旦大学附属儿科医院
陆良生	复旦大学附属儿科医院
林 涵	四川大学华西医院
徐 畅	四川大学华西医院
王元祥	四川大学华西医院
李 凯	复旦大学附属儿科医院
陈中献	四川大学华西医院
沈 淳	复旦大学附属儿科医院
周以明	复旦大学附属儿科医院
吕志葆	复旦大学附属儿科医院
葛琳娟	复旦大学附属儿科医院
毕允力	复旦大学附属儿科医院

秘 书 李 凯

图书在版编目(CIP)数据

临床小儿外科学——新进展、新理论、新技术/肖现民主编.
—上海:复旦大学出版社,2007.3
ISBN 978-7-309-05333-3

I. 临… II. 肖… III. 儿科学:外科学 IV. R726

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2007)第 000746 号

临床小儿外科学——新进展、新理论、新技术
肖现民 主编

出版发行 **复旦大学出版社** 上海市国权路 579 号 邮编 200433
86-21-65642857(门市零售)
86-21-65118853(团体订购) 86-21-65109143(外埠邮购)
fupnet@fudanpress.com <http://www.fudanpress.com>

责任编辑 王晓萍
总编辑 高若海
出品人 贺圣遂

印刷 上海华业装潢印刷厂有限公司
开本 787 × 1092 1/16
印张 34.75
字数 845 千
版次 2007 年 3 月第一版第一次印刷
印数 1—3 100

书号 ISBN 978-7-309-05333-3/R · 972
定价 78.00 元

如有印装质量问题,请向复旦大学出版社发行部调换。

版权所有 侵权必究



主编简介

肖现民，1947年出生。1970年毕业于上海第一医学院，1982年毕业于上海医科大学研究生院，获硕士学位，1986—1988年赴瑞士苏黎世大学儿童医院进修并获得博士学位。现任中华医学会小儿外科学会常委，中华医学会上海分会小儿外科专科委员会主任委员，中华抗癌协会肉瘤专业委员会委员，太平洋小儿外科医师协会会员，《中华外科杂志》、《中华小儿外科杂志》、《肝胆外科杂志》和《临床儿科杂志》编委，上海市小儿外科疑难重症临床医学中心主任，复旦大学附属儿科医院外科主任、教授、博士生导师。主要从事小儿普外科、肿瘤外科和新生儿外科的临床与实验研究。曾获国家教委科技进步三等奖、上海市科技成果三等奖、高等学校科技进步二等奖，并获发明专利1项。为专著《小儿肝胆外科学》副主编，《现代外科学》和《小儿外科手术学》等专著的参编者，在国内外学术杂志上发表论文80余篇。

出版说明

科学技术是第一生产力。21 世纪，科学技术和生产力必将发生新的革命性突破。

为贯彻落实“科教兴国”和“科教兴市”战略，上海市科学技术委员会和上海市新闻出版局于 2000 年设立“上海科技专著出版资金”，资助优秀科技著作在上海出版。

本书出版受“上海科技专著出版资金”资助。

上海科技专著出版资金管理委员会

前 言

随着人民生活水平和文化素质的不断提高,儿童健康已受到家庭和社区的格外重视,因此对小儿外科也提出了更高的要求。生命科学研究的突飞猛进以及临床诊断、治疗技术的日新月异,使小儿外科专业面临着难得的发展机遇。国际小儿外科权威季刊 *Seminars in Pediatric Surgery* 自 1992 年创刊以来,一直围绕本专业的热点问题,发表专题综述讲座,在教科书和临床实践之间发挥了重要的桥梁作用,深受广大读者欢迎。为了介绍国内、外最新的学术成就,我们组织了国内多位同行专家撰写本书。全书以 *Seminars in Pediatric Surgery* 为主要参考,并结合最新版专著 *Principles of Pediatric Surgery* 的相关内容,归纳总结小儿外科当今国际流行的理论和诊疗观点,以冀对国内的小儿外科教科书有所补充。本书不拘泥教科书的一般格局,而是以综述形式为主体,内容涵盖总论、创伤、肿瘤以及各系统脏器的重要疾病,着重介绍该领域的新进展、新理论和新技术,力求内容新颖、实用,充分而准确地体现小儿外科进展的精髓。

本书的编写得到复旦大学附属儿科医院领导的大力支持和复旦大学出版社责任编辑王晓萍的通力合作,在此一并致谢。本书可作为临床实习医师、住院医师和进修医师的参考用书,亦可作为七、八年制医学生、研究生的教材。由于编者学术水平的限制,本书在选题范围和内容方面难免有疏漏和不当之处,恳请读者不吝指正。

复旦大学附属儿科医院

肖现民

2006 年 10 月

目 录

第一章 总论	(1)
第一节 胎儿外科进展	(1)
第二节 小儿麻醉和镇痛的新观点	(10)
第三节 小儿呼吸道管理及重症监护	(23)
第四节 体液疗法、输血和营养支持	(34)
第五节 外科感染	(48)
第六节 小儿器官移植现状	(58)
第七节 基础研究在小儿外科学中的应用	(73)
第八节 小儿外科的临床试验和循证医学	(81)
第九节 胶乳过敏与小儿外科	(93)
第二章 创伤	(98)
第一节 创伤免疫	(98)
第二节 创伤急救	(102)
第三节 创伤的重症监护	(108)
第四节 创伤的影像学诊断	(112)
第五节 颅脑损伤	(116)
第六节 胸部创伤	(119)
第七节 腹部创伤	(121)
第八节 骨骼肌肉损伤	(128)
第九节 血管损伤和重建	(132)
第十节 烧伤	(136)
第十一节 溺水和冷水冻伤	(139)
第十二节 孕妇和胎儿外伤	(140)
第十三节 虐待儿童	(143)
第十四节 创伤的介入放射学	(145)

第十五节 创伤和伤后残疾的预防	(149)
第三章 肿瘤	(153)
第一节 小儿实体肿瘤的分子遗传学	(153)
第二节 神经母细胞瘤的诊断和治疗近况	(160)
第三节 肾母细胞瘤诊断和治疗的特点及争议	(170)
第四节 横纹肌肉瘤的诊断和治疗进展	(184)
第五节 肝胆肿瘤的诊断和治疗进展	(197)
第六节 淋巴瘤	(203)
第七节 内分泌肿瘤	(210)
第八节 甲状腺肿瘤	(223)
第四章 胸腔疾病	(229)
第一节 胸壁畸形	(229)
第二节 胸壁畸形的再手术	(235)
第三节 胸壁肿瘤	(236)
第四节 气管软化症	(238)
第五节 先天性肺囊性病变	(239)
第六节 乳糜胸	(242)
第七节 纵隔肿瘤	(244)
第八节 自发性气胸	(245)
第九节 乳腺疾病	(246)
第十节 肺部感染	(247)
第十一节 小儿胸腔镜的应用	(250)
第十二节 肺组织活检	(252)
第五章 腹壁、腹膜和纵隔疾病的若干问题	(254)
第一节 腹股沟和其他腹壁疝的外科并发症	(254)
第二节 腹裂和脐膨出的治疗进展	(258)
第三节 先天性膈疝的诊治进展	(263)
第六章 消化道疾病	(276)
第一节 先天性食管闭锁诊断和治疗进展	(276)

第二节	呕吐的若干问题	(283)
第三节	婴儿和儿童的胃肠道出血	(295)
第四节	急腹症的特殊问题探讨	(302)
第五节	坏死性小肠结肠炎	(315)
第六节	短肠综合征	(326)
第七节	小儿炎症性肠道疾病研究现状	(342)
第八节	先天性巨结肠及其同源病	(348)
第九节	直肠肛门畸形的基础研究及诊治进展	(371)
第十节	难治性肛门失禁的治疗新技术	(382)
第七章	肝、胆疾病的若干问题	(387)
第一节	胆管闭锁的病因学研究和诊治进展	(387)
第二节	婴儿外科性黄疸	(394)
第三节	门静脉高压症的诊断和治疗	(399)
第八章	泌尿生殖系统疾病	(408)
第一节	肾盂输尿管交界处梗阻	(408)
第二节	尿路感染	(413)
第三节	隐睾症的基础和临床研究进展	(421)
第四节	两性畸形的评估和外科治疗原则	(427)
第五节	排尿失禁的治疗	(434)
第九章	脉管疾病	(442)
第一节	血管瘤	(442)
第二节	血管畸形	(449)
第三节	淋巴系统的先天性畸形	(453)
第四节	血管痉挛性疾病	(457)
第五节	动脉性疾病	(460)
第六节	肾血管性高血压	(466)
第七节	血管影像学诊断	(468)
第八节	血管疾病的介入治疗	(470)
第十章	小儿外科的再次手术	(473)
第一节	腹股沟斜疝的再次手术	(473)

第二节	隐睾症的再次手术	(474)
第三节	食管的再手术问题	(476)
第四节	胃底折叠术失败的相关问题	(479)
第五节	肛门直肠畸形的再手术	(483)
第六节	先天性巨结肠的再手术	(488)
第十一章	极低出生体重儿的外科问题	(495)
第一节	极低出生体重儿的生理	(495)
第二节	极低出生体重儿的外科治疗伦理问题	(500)
第三节	未成熟儿视网膜病的预防和治疗	(504)
第四节	极低出生体重儿的心脏外科问题	(510)
第五节	极低出生体重儿腹壁缺损畸形的治疗进展	(512)
第六节	极低出生体重儿的胎粪性疾病	(515)
第七节	极低出生体重儿胆汁淤积的处理	(517)
第十二章	女童生殖系统疾病	(521)
第一节	婴儿和儿童卵巢囊肿	(521)
第二节	卵巢恶性肿瘤	(525)
第三节	卵巢扭转的诊断与治疗进展	(529)
第四节	输卵管及输卵管旁异常	(533)
第五节	阴道梗阻性疾病	(536)
第六节	青春期女童多囊卵巢综合征	(540)

第一节 胎儿外科进展

胎儿医学是涉及基础医学和临床医学多个领域的新兴学科。“Fetus as a Patient”是目前国际胎儿学会宣言的标题,提示以胎儿为对象的诊断和技术将充分开发与进步,对待“胎儿患者”的思想,将被社会广为接受与承认。近年来,随着医疗技术的进展,对病理生理的了解,胎儿医学从某些遗传病的产前诊断发展到胎儿外科治疗,取得举世瞩目的突破。

胎儿外科发展历史始于 20 世纪 50 年代中期,羊膜腔穿刺首先用于胎儿性别鉴定和胎儿 RH 溶血性疾病的诊断。60 年代放射显像技术用于诊断胎儿骨骼发育畸形。70 年代超声影像技术问世,使更多的胎儿结构畸形得以诊断。至 80 年代,早孕期绒毛活检和胎儿宫内取血的应用及分子生物学技术的发展,使产前诊断进入新的领域。90 年代随着医学伦理学和医学生物技术的不断完善,胎儿遗传的早期诊断(妊娠 14 周以内)和开放式宫内外科手术的发展,使威胁生命的畸形和疾患得以纠治。20 世纪末随着器械和技术的精炼,开展胎儿镜和微创操作,有很广的指征和治疗任务,其前景广阔,引起医学界的关注。例如,20 世纪 90 年代后期美国加州大学旧金山分校(UCSF)以 Harrison 领衔的团队成立了胎儿外科治疗中心(FTC),开始胎儿手术至今,已广泛地将胎儿外科治疗应用于临床,并在治疗对象、疾患和手术适应证方面,均有改进和变化,数据库记录 1989 年 6 月~2000 年 12 月共 1 509 例胎儿得到宫内治疗。

一、出生缺陷的产前诊断

出生缺陷的产前诊断在国外已经形成系统的管理模式,国内也逐渐形成全国性的出生缺陷监测网。出生缺陷的产前诊断是一个综合多学科的、复杂的系统工程,从纵向分析,该工程开始于妊娠前,贯穿整个妊娠期,直到新生儿期才能确诊;从横向分析,涉及多个学科,许多学科尚不在同一个医院,包括产科、胎儿超声、遗传、儿科、儿外科以及病理等专业。目前国内已有一些领先学科建立了产前诊断中心,一个既符合我国的现有体制,又具有产前诊断的所有功能的临床处理模式,把多学科协作的精神贯穿于筛查和诊断的整个过程,通过培训综合素质人才,全面开展产前诊断,降低出生缺陷的发生率,提高人口素质。

(一) 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3个步骤有患者和家属参加,第4个步骤要求家属回避,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是否需要在新生儿期及时手术?可能的手术方式有哪些?

根据胎儿畸形的程度、是否可治及其近期和远期的预后,经多学科讨论决定的处理可分为3个类型:①对于那些致死性胎儿疾病,须通过3位以上的专家(产科、儿科、病理科等)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。

(二) 产前诊断的方法

超声检查作为一种无创伤性产前常规检查技术容易被孕妇接受,它及时、直观、准确,并可以反复进行。现代超声技术已从常规关注胎儿发育及大体结构变化进展为关注胎儿各个组织结构之间的比例关系及结构异常,是产前诊断宫内畸形的首选方法。尤其是近年来随着超声诊断技术的提高,越来越多的先天性畸形会在较早的时间内得到诊断,但清晰显现胎儿各主要脏器及体表的畸形需在孕16周后。约有45.7%产前胎儿先天性畸形是在孕28周以前得出诊断,所以孕中期是发现先天性畸形的重要时期,加强这一时期的监测十分重要,对先天性畸形的早期诊断、早期处理、宫内治疗都具有重要的意义。

围产期超声检查的适应证:①妊娠诊断(早、中、晚期);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(胎儿宫内发育迟缓或巨大胎儿);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(葡萄胎、宫外孕、各种类型流产、胎死宫内等)。通常安排第1次在孕12周时检查胎儿发育情况,第2次在孕16~20周时诊断畸形,第3次在孕32~36周时对胎儿进行评价,确定性别,提供信息,便于终止妊娠或早期治疗。

超速胎儿磁共振(MRI)是近年发展起来的新技术,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,帮助制定分娩时的计划和外科治疗方法,到目前为止,其对发育中胎儿的安全性是公认的,所以,发达国家已开始广泛应用。

(三) 可进行产前诊断的疾病

孕中期超声影像检查对于胎儿结构的异常能做到越来越精确。在这一时期,主要表现

为以下几种类型:①正常结构缺如;②赘生物;③梗阻所致的脏器扩张;④疝的形成;⑤胎儿结构大小的异常;⑥胎儿脏器运动的异常。如果产前超声检查有以下异常:①羊水量异常(过多或过少);②胎儿宫内发育迟缓;③胎儿水肿;④头面部畸形;⑤神经管畸形;⑥消化道畸形;⑦泌尿系统畸形。这些患儿都应通过孕早期绒毛细胞和孕中期羊水细胞进行染色体核型检查分析;反之,染色体异常的胎儿常合并多个系统的发育畸形,有核型异常者应注意检查消化道发育情况,其结果对妊娠的处理有重要的指导意义。

1. 中枢神经系统 使用超声对胎儿的脑和脊髓进行评估有一定缺陷,超声是通过大脑、小脑及脊髓的特殊显像来判断神经系统的异常,母亲肥胖、羊水过少、胎位不正等均影响超声显像。而 MRI 极少受上述影响,所以,对于超声显示中枢神经系统畸形有争议的病例均可行 MRI 检查。有作者认为 MRI 可纠正 40% 的诊断和改变 46% 的处理。孕期后 3 个月中, MRI 可显示 80% 的无脑儿, 73% 的多小脑回症, 100% 的脑裂畸形。在神经系统异常的胎儿中 84% 伴有脑积水,与超声比较, MRI 可以更加精确地显示脑积水原因及判断是否有伴随的大脑畸形。MRI 还可以显示脊髓分叉、腰骶部脊髓神经板开放、扩大和囊性损伤等,这可以是单纯的脑脊膜膨出,亦可以是骶部神经损伤。

2. 头面颈部 头面部的唇裂、腭裂是最常见的诊断,同时应注意是否伴发先天性心脏病的可能。胎儿颈部肿块并不多见,但由于其可影响出生时的气道通畅,往往成为重要的临床问题,肿块的性质大多为淋巴管瘤、畸胎瘤和甲状腺肿瘤。MRI 可提供肿瘤的性质、与气道的关系和肿瘤主要的供应血管。

3. 胸部 先天性膈疝、先天性肺囊性腺瘤样畸形、肺隔离症、胎儿胸水、先天性喉、气管闭锁/狭窄症和先天性食管闭锁均为产前可以诊断的出生缺陷。各种先天性心脏畸形特别是大血管转位和各心腔的发育障碍等严重心脏畸形多可早期发现。

4. 腹部 B 超对于孕中末期胎儿消化系统畸形的诊断准确率近年来也逐步提高,特别是腹壁缺损、先天性膈疝和上消化道闭锁的诊断准确率在有经验的产科医院可高达 80%~90%。新生儿期常见的消化道畸形如食管闭锁、幽门(梗阻)闭锁、十二指肠及小肠闭锁、胎粪性腹膜炎、肛门闭锁、腹裂或脐膨出、先天性膈疝、先天性胆总管囊肿等,均有产前 B 超诊断的文献报道。妊娠 12 周后,生理性腹壁疝应已还纳于胎儿腹腔内,如产前 B 超检查发现仍存在位于腹腔外的肠管,可诊断为病理性腹壁缺损(脐膨出或腹裂)。泌尿系统畸形如肾积水等产前超声诊断率可达 90% 以上。

5. 四肢 多指、并指畸形、肢体缺如或环状索带压迫等,均可通过产前 B 超得以诊断。

6. 肿瘤 除颈部巨大淋巴管瘤外,最常见的为骶尾部畸胎瘤,其次为卵巢肿瘤和腹部、胸部的肿瘤。骶尾部畸胎瘤常伴随羊水过多,巨大的实质性肿瘤通常血供丰富并伴有胎儿水肿。超声可以很好显示胎儿主动脉和腔静脉血流加速,心排血量增加,实质性肿瘤伴血供丰富提示预后不佳。MRI 与超声一样可以正确显示肿瘤形状以及囊性和实质性成分。MRI 可以更好显示髓内和盆腔内肿瘤,并可区分是囊性肿瘤还是骶部脊髓脊膜膨出。随访肿瘤的生长有助于决定分娩的方式。

二、胎儿外科的麻醉进展

胎儿手术的麻醉是一个新的领域,麻醉管理对于母子安全具有极其重要的意义。现有的麻醉方法对于孕妇和胎儿来说是安全的。由于会产生很多关于麻醉和手术的问题,首先

应充分认识手术和麻醉对孕妇、胎儿和在妊娠、分娩期的影响,其次,从术前到术后阶段,在外科医师和麻醉师之间需建立一个良好的交流与合作关系,以保障孕妇和胎儿围手术期的安全。

(一) 胎儿外科手术麻醉的影响因素

1. 麻醉对孕妇的影响因素 胎儿外科手术一部分为妊娠中期的非产科手术,另一部分为妊娠晚期的子宫外产时处理(EXIT),相对于一般的剖宫产手术,孕妇的麻醉风险大大增加。在怀孕过程中对孕妇的全麻诱导和维持,将影响其主要器官的生理环境。首先考虑的问题是吸入性肺炎,因为怀孕改变了食管与横膈膜、胃的解剖关系,由此降低食管下段括约肌的紧张性;其次,幽门也发生移位,胃酸产生增加,这些均提高了胃内压力。因此,在气管插管时常选用快速诱导的方法,以免产生胃食管反流而误吸。另外,怀孕还明显影响肺功能,怀孕的子宫可降低功能残气量,而与此同时为了满足胎儿的氧需量,孕妇的氧耗量是增加的。故在短暂的呼吸停止(快速插管)时,以上这些因素均增加缺氧的风险。在术后使用硫酸镁的孕妇,还应考虑毛细血管张力的降低及毛细血管通透性的升高,这些都会增加肺水肿的风险。心血管系统、中枢神经系统也都由于怀孕而受到影响,仰卧位的低血压综合征导致孕妇低血压、胎儿缺氧。因此,孕妇左侧卧位是很重要的。妊娠时,对于肌松剂的敏感性是增高的,此时需要的是低浓度的挥发性麻醉气体和低剂量的肌松剂。

2. 麻醉对胎儿的影响因素 胎儿不成熟的器官功能以及心血管疾病,使其麻醉相当困难,此时,维持胎儿心血管稳定性是胎儿外科手术麻醉管理最重要的环节。胎儿较足月儿而言,由于缺乏有功能的肺而不能增加氧合,只能依靠增加心排血量、血流的再分配来改善氧合;心排血量则依赖于心率;而高迷走张力以及压力感受细胞的低敏感性使胎儿对应激的反应是心率下降。在胎儿,循环血容量是非常低的,妊娠中期胎儿-胎盘的容量是50~70 ml(110 ml/kg),即使是很少量的外科失血也能发生低血容量。除此之外,吸入麻醉还会通过心肌的直接抑制、扩张血管、造成动静脉分流等破坏胎儿心血管系统的平衡。因此,麻醉过程应通过超声心动图、脉搏血氧定量法、胎儿血气分析等监测胎儿心血管的稳定性,最大限度地保障胎儿的安全。

与新生儿相比,胎儿髓鞘形成不完全和活性突触较少,使得胎儿对挥发性的麻醉药、镇痛药和肌松药较为敏感。另外,大量的经皮肤损失的热量和水分则要求胎儿在暴露时外周有一个温暖湿润的环境,尽量缩短手术时间,使用预热的冲洗液,都有助于预防体温过低。除此之外,凝血因子的改变也可导致术中出血和止血困难。

3. 麻醉对子宫-胎盘的影响因素 胎儿的存活依赖于母体,母体的血压和子宫平滑肌的张力影响子宫动脉血流量,而挥发性麻醉药物将降低子宫肌张力,且有降低母体血压和胎盘血流量的趋势,这些都会导致胎儿氧合血红蛋白的下降。因此,母体血压的维持是很重要的(母体血压波动要在10%以内)。脐动脉血流受到胎儿心排血量和血管阻力的影响,所以胎儿心排血量的维持对于保证胎儿氧供是至关重要的。因为手术暴露的需要,在开放性胎儿手术中,吸入全麻药可以控制子宫平滑肌的张力。硬膜外阻滞虽然能帮助防止术后早产,但并不会产生子宫平滑肌的松弛。硫酸镁、特布他林、吡啶美辛可单独使用或与其他药物联用以达到维持术后子宫的静息状态。

(二) 胎儿外科手术的麻醉方法

1. 开放性胎儿手术的麻醉

(1) 麻醉前的评估:需特别注意孕妇及其家族中是否有麻醉过敏史,包括气道检查、体形和体重、胎盘位置和胎儿心血管功能。孕妇必须能做到术后绝对卧床休息和对药物治疗的依从性好。胎儿的术前评估可通过B超、超声心动图、MRI和染色体核型分析。一旦决定手术,一个多学科的工作小组(外科、麻醉、产科、遗传学、社会工作者、护理)需共同讨论治疗方案并达成一致协议。

(2) 术前准备:手术室内温度为 26.7°C ;备用与孕妇同血型的红细胞、胎儿的无抗原O型血。监护仪需有两套脉搏氧饱和度监测和一套动脉血压的转换器。1 ml注射器及肾上腺素 $10\text{ }\mu\text{g/kg}$ 、阿托品 $20\text{ }\mu\text{g/kg}$ 、维库溴铵 0.2 mg/kg 、芬太尼 $10\sim 20\text{ }\mu\text{g/kg}$,以备可能的胎儿肌肉注射给药。术前口服碳酸氢钠30 ml,甲氧氯普胺(灭吐灵) 10 mg ,静脉注射可降低孕妇发生吸入性肺炎。吲哚美辛栓剂的应用可帮助达到产科要求的子宫静息状态。

(3) 术中处理:静脉给予硫喷妥钠、氯琥珀胆碱(司可林)进行快速诱导气管插管。全麻维持以 0.5 MAC (最低肺泡有效浓度)挥发性麻醉气体[异氟烷(异氟醚)或地氟烷(地氟醚)]和 50% 氧化亚氮(N_2O)。桡动脉穿刺置管,静脉穿刺置管,放置胃管及Foley导尿管。限制术中液体总量500 ml,降低术后发生肺水肿的风险。开放性的子宫切开术要求子宫平滑肌张力降低,以维持胎儿的循环灌注和必要的术中胎儿暴露。对孕妇切皮前,停止吸入 N_2O ,同时增加麻醉气体至 2.0 MAC 以提供子宫和胎儿手术期间的子宫平滑肌松弛和胎儿的麻醉。麻黄碱(麻黄素) $5\sim 10\text{ mg}$ 静脉注射,或去氧肾上腺素(新福林) $1\sim 2\text{ }\mu\text{g/kg}$ 静脉注射,可用于维持孕妇血压波动于基线水平的 10% 以内。

胎儿麻醉的维持是靠挥发性麻醉气体通过胎盘进入胎儿。孕妇和胎儿之间麻醉气体的平衡是需要时间的,一般胎儿异氟烷的浓度达到孕妇的 70% 需要1小时。在对胎儿的切皮前,给予胎儿肌肉注射芬太尼 $20\text{ }\mu\text{g/kg}$,既可完善麻醉效果,又可提供术后镇痛。评估胎儿状况是一项非常艰难的工作。先天性囊性腺瘤样畸形、骶尾部畸胎瘤切除术中,胎儿的动脉血氧饱和度是通过脉搏血氧得到的。脉搏血氧饱和度探头放置在胎儿手上,需用箔纸包裹以减少光线的外漏。尽管动脉血氧饱和度在 40% 以上就能满足胎儿的氧合,但正常胎儿动脉血氧饱和度一般都在 $60\%\sim 70\%$ 。无菌超声心动图用于监测胎儿的心率和每搏量。胎儿窘迫可表现为心搏缓慢、血氧饱和度降低和每搏量减少,而这大多数是因为脐带血循环受阻。胎儿窘迫时,穿刺脐血管进行胎儿动脉或静脉的血气分析,以指导治疗。当失血时可给予新鲜的O型血。

子宫缝合后,全麻就转换为局部麻醉。当进行子宫缝合的最后一针时,调节挥发性吸入麻醉药浓度至 0.5 MAC ,通过硬膜外导管给予局麻药: 0.25% 布比卡因 $15\sim 20\text{ ml}+$ 吗啡 0.05 mg/kg 。产科处理 25% 硫酸镁 15 g 静脉滴注,在7小时内完成,其间注意监测尿量和膝反射。

(4) 术后管理:主要目标是预防早产和维持孕妇的舒适。硫酸镁是术后早期($18\sim 24$ 小时)的产科用药,同时病人采用自控的硬膜外镇痛,并可有利于防止早产。吲哚美辛在术后持续用至48小时。每日监测胎儿的动脉导管直径。停止硬膜外镇痛和硫酸镁的维持后,一般采用口服硝苯地平(硝苯吡啶),如果效果不好,可通过外源性的泵给予特布他林。建议孕妇继续卧床休息,在随后的分娩时必须采用剖宫产术,甚至在以后所有的妊娠分娩时 also 需采

用剖宫产术。

2. 子宫外产时处理 当胎儿伴有原发性或继发性气道梗阻时,可通过子宫外产时处理的方法获得气道通畅或是切除肿块。这种治疗方法要求吸入全麻来松弛子宫平滑肌,难点在于胎儿的娩出,对于即将成为新生儿的胎儿实施手术和麻醉可产生许多问题。

孕妇术前处理与开放性胎儿手术相类似,但有两点明显不同:①不需产科用药,因为治疗结束于分娩;②为直接的分娩后处理或是为可能实施手术的新生儿再另外准备一间手术室;③对于足月妊娠,有着很大妊娠子宫的孕妇来说,发生吸入性肺炎和仰卧位低血压综合征的风险更高。

麻醉以吸入麻醉方法为基础。在硬膜外置管后,快速诱导经口气管插管,再开放第二条静脉通路。可能出现术中并发症的高危患者则同时行动脉穿刺置管。在对孕妇切皮前吸入低浓度的麻醉气体,随后改吸高浓度的麻醉气体,首选地氟烷;麻黄碱和去氧肾上腺素用于孕妇血压的维持。

子宫切开时,为维持胎盘灌注,只能部分暴露胎儿且维持子宫容量在合适水平,这一点对于外科医师来说是非常重要的。胎儿的情况可通过脉搏血氧饱和度、无菌超声心动图和临床观察进行监护,必要时可行胎儿血气分析或输入新鲜的O型血。当胎儿的氧合得以确保后,夹闭脐带、娩出胎儿。

胎儿娩出后,迅速逆转子宫的松弛状态非常重要。脐带夹闭,停止麻醉气体吸入,通过硬膜外导管给予局麻药+吗啡。鉴于吸入麻醉导致的子宫平滑肌松弛,有发生子宫张力缺乏和大量失血的风险,因此,脐带夹闭的时间及缩宫素(催产素)、前列腺素类等恢复子宫平滑肌张力的药物的应用,都应该在麻醉师和外科医师间协调好。监测失血量,必要时输血。

产后产妇被转入产后病房,术后镇痛采用硬膜外镇痛。新生儿的安置取决于手术的需要,如果不需要紧急手术,则新生儿科工作小组帮助新生儿的复苏和转运至新生儿重症监护室(NICU)。如果需要进一步手术,则转入另外一间备好的手术室治疗。

3. 胎儿镜手术 是最常实施的胎儿干预治疗。常用于治疗双胎妊娠伴有反向动脉灌注(TRAP)或双胎之间输血综合征(TTTS)。手术往往是急诊,孕妇不可能接受充分的术前评估。由于不排除切开子宫的可能,房间的准备应按照开放性胎儿手术。孕妇同样口服碳酸氢钠,静脉给予甲氧氯普胺,如果存在早孕的先兆,可给予吲哚美辛栓剂肛塞。在安置美国麻醉医师协会(ASA)标准的监护仪后,施行腰部硬膜外阻滞,孕妇取左侧卧位,目的是减轻仰卧位时由于妊娠子宫和脊椎之间的下腔静脉受压所致的仰卧位低血压综合征。

胎盘、脐带和羊膜的位置决定了手术暴露的难度。对于前置胎盘的孕妇,手术操作容易,通常情况下采用硬膜外阻滞;严重的羊水过多使手术暴露困难,需全麻用以便于子宫的操作及接近脐带;对于胎盘后置,子宫容易进入,但脐带暴露困难。总之需要更多的子宫操作时,就应选择全身麻醉。

各种麻醉方法均对孕妇和胎儿有潜在的优缺点。硬膜外阻滞用于大多数的病例,它的优势在于对子宫胎盘的血液灌注以及术后子宫活动的影响最小,缺点在于不能使子宫松弛,不能同时对胎儿产生麻醉效果。由于胎儿能自由活动,所以操作有一定困难。吸入复合阿片类药物,优点在于胎儿同时被麻醉,不能自由活动,有利于子宫操作,对胎儿的心血管抑制也较吸入性全身麻醉为小,缺点在于不能完全松弛子宫,不利于操作者到达脐带位置。深的吸入性全身麻醉可使子宫平滑肌完全松弛,有利于操作,缺点在于对胎儿心血管的抑制和引

起子宫胎盘血流的减少。

术后处理同子宫切开的开放性手术,最重要的就是产科方面的处理。除非进行了子宫切开的操作,否则术后多拔除硬膜外导管。紧接着硫酸镁的使用,硝苯地平或特布他林(间羟叔丁肾上腺素)都是产科处理所主要选用的药物。

三、胎儿外科手术的应用

总结目前对于产前诊断为先天性畸形胎儿的治疗大致归为3种类型:①在子宫内或出生后不久对胎儿有生命威胁的,应在胎儿期即进行治疗。例如,先天性膈疝、先天性肺囊性腺瘤样畸形、肺隔离症、胎儿胸腔积液、梗阻性尿路疾病、双胎间输血综合征、心脏畸形、胎儿心律不齐、脊髓脊膜膨出或脑积水。从理论上说这些疾病影响胎儿生长发育或胎儿生命,或影响胎儿某些重要脏器的功能,应该在宫内即采取积极的干预措施。②经判断在子宫内如无死亡的危险性,则采取围产期管理,可在新生儿出生后进行适当的外科治疗。例如:先天性腹壁异常(脐膨出、腹裂)、先天性消化道畸形、胎粪性腹膜炎等。③并不直接影响生命预后的,但出生后有长期生活质量问题,则采取在今后进行纠治。例如唇裂、腭裂、肢体畸形或生殖系统畸形等。

胎儿外科手术在少数胎儿治疗中心已积累了许多经验,随着医疗技术的进展、对病理生理的了解和临床经验的总结,大多数的治疗已从开放式手术转为胎儿镜下操作,既减少了因开放性手术子宫切开对母体的影响,又减少了胎儿早产的发生,目前绝大多数的胎儿手术均可通过胎儿镜完成,如先天性膈疝的气管封堵、梗阻性尿路疾病的引流、双胎间输血综合征的血管结扎,甚至脊髓脊膜膨出的修补手术等。近年术式的变化,主要针对以下几种疾病。

1. 先天性膈疝 对于胎儿外科手术应用最多、研究最多的是先天性膈疝。在第1阶段,Harrison成功进行了9例胎儿的剖宫膈疝修补术。然而术中的死亡、术后早产、羊膜腔阴道漏、早期胎盘剥离、感染、肺水肿等发生率较高,1998回顾总结该治疗方案,并未取得预想的良好效果。第2阶段的工作基于对动物模型进行胚胎气管结扎实验,结果证实可增加肺干重、DNA及蛋白含量,改善肺泡支气管结构,减少中、小肺动脉的外膜和中膜厚度,随后这一技术被应用于临床,早期仍采用剖宫气管结扎,虽手术操作减少,但母子的并发症并未明显降低。第3阶段,1996年在胎儿镜下采用气管夹闭和气管球囊封堵两种方式,使得宫内手术疗效得到提高,并发症有所减少,配合分娩时子宫外产时处理,早期生存率得到一定的提高。然而,体内、外试验证明气管结扎或封堵并不能改善Ⅱ型肺泡细胞功能及表面物质缺乏,肺的顺应性改善也有限。2003年Harrison对临床病例的随机对照研究发现:气管封堵技术未使患儿长期生存率得到明显改善,因而该临床试验目前暂时中止。现行的临床糖皮质激素小剂量早期使用是唯一公认的产前干预手段。

2. 胎儿胸腔积液 可造成胎儿积水,存活率仅21%~23%,通过胸腔羊膜囊穿刺引流的存活率可达75%。技术要点相同于膀胱穿刺引流术,穿刺的部位在胎儿腋后到腋中线之间,可以将胸腔液体完全引流出,24~72小时复查液体再生的情况,如果胸腔渗出快速增多,可以考虑放置胸腔羊膜引流管。孕妇应口服广谱抗生素预防感染。

3. 胎儿大叶性肺气肿 常发生胎儿水肿造成胎儿或新生儿很高的死亡率,目前开放式的胎儿外科手术,切除肿大的肺叶,已有成功的报道,包括一些影响胎儿肺发育的巨大肺内肿瘤切除。