

"十三五"国家重点图书出版规划项目

上海高校服务国家重大战略出版工程

毕业后医学教育出版工程

Pediatric Surgery

CASE STUDY

名誉总主编 王振义 汤钊猷
总主编 黄红 李宏为
执行总主编 张 勘



住院医师规范化培训示范案例丛书

住院医师规范化培训 儿外科示范案例

本册主编：郑 珊

组织编写：上海市卫生与计划生育委员会
上海市医药卫生发展基金会
上海市住院医师规范化培训事务中心



上海交通大学出版社
SHANGHAI JIAO TONG UNIVERSITY PRESS

住院医师规范化培训内科示范案例

住院医师规范化培训外科示范案例

住院医师规范化培训妇产科示范案例

住院医师规范化培训儿科示范案例

住院医师规范化培训急诊科示范案例

住院医师规范化培训神经内科示范案例

住院医师规范化培训皮肤科示范案例

住院医师规范化培训眼科示范案例

住院医师规范化培训耳鼻咽喉科示范案例

住院医师规范化培训精神科示范案例

住院医师规范化培训儿外科示范案例

住院医师规范化培训康复医学科示范案例

住院医师规范化培训麻醉科示范案例

住院医师规范化培训放射科示范案例

住院医师规范化培训核医学科示范案例

住院医师规范化培训超声医学科示范案例

住院医师规范化培训医学检验科示范案例

住院医师规范化培训临床病理科示范案例

住院医师规范化培训口腔科示范案例

住院医师规范化培训全科医学科示范案例

住院医师规范化培训老年医学科示范案例

住院医师法律能力与职业道德实践

住院医师科研能力培养



"十三五"国家重点图书出版规划项目

上海高校服务国家重大战略出版工程

毕业后医学教育出版工程

Pediatric Surgery

CASE STUDY

名誉总主编 王振义 汤钊猷
总 主 编 黄 红 李宏为
执行总主编 张 勘



住院医师规范化培训示范案例丛书

住院医师规范化培训 儿外科示范案例

本册主编：郑 珊

副主编：吴晔明 董岿然

组织编写：上海市卫生与计划生育委员会
上海市医药卫生发展基金会
上海市住院医师规范化培训事务中心



上海交通大学出版社
SHANGHAI JIAO TONG UNIVERSITY PRESS

内容提要

本书以上海市小儿外科专业住院医师规范化培训要求为纲,针对小儿外科临床实践过程中遇到的实际病例为切入点,详细介绍了小儿外科常见疾病的诊疗过程和处理原则。旨在通过 112 例典型病例的介绍,培养小儿外科住院医师的临床诊治思维能力。

本书主要为小儿外科专业规范化培训的住院医师参考学习,也适用于小儿外科专业本科生、研究生、从事小儿外科临床工作的医师及其他相关专业医师。

图书在版编目(CIP)数据

住院医师规范化培训儿外科示范案例/郑珊主编. —上海:上海交通大学出版社,2016

(住院医师规范化培训示范案例丛书)

ISBN 978-7-313-14635-9

I. ①住… II. ①郑… III. ①儿科学-外科学-岗位培训-自学参考资料

IV. ①R726

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2016)第 051131 号

住院医师规范化培训儿外科示范案例

主 编: 郑 珊

出版发行: 上海交通大学出版社

邮政编码: 200030

出 版 人: 韩建民

印 制: 苏州市越洋印刷有限公司

开 本: 889mm×1194mm 1/16

字 数: 922 千字

版 次: 2016 年 5 月第 1 版

书 号: ISBN 978-7-313-14635-9/R

定 价: 148.00 元

地 址: 上海市番禺路 951 号

电 话: 021-64071208

经 销: 全国新华书店

印 张: 31.5

印 次: 2016 年 5 月第 1 次印刷

版权所有 侵权必究

告读者: 如发现本书有印装质量问题请与印刷厂质量科联系

联系电话: 0512-68180638

“住院医师规范化培训示范案例”

丛书编委会名单

名誉总主编 王振义 汤钊猷
顾 问 戴尅戎 王一飞 李宣海 彭 靖
总 主 编 黄 红 李宏为
执行总主编 张 勘
副 总 主 编 王吉耀 沈柏用

编委名单(按汉语拼音顺序)

陈生弟	迟放鲁	顾琴龙	胡 兵	华克勤	黄 钢
黄国英	黄 红	李宏为	李明华	陆惠华	陆一鸣
倪黎冬	邵 洁	沈柏用	沈立松	施 榕	孙兴怀
田 红	万兴旺	王华祖	王吉耀	吴 毅	谢 斌
徐金华	许 淼	于布为	袁 明	张 勘	郑 珊
郑玉英	周 蓉	陈云芳	朱虹光	朱亚琴	祝培珠

本书编委会名单

- 主 编 郑 珊 复旦大学附属儿科医院
- 副主编 吴晔明 上海交通大学附属新华医院
董岢然 复旦大学附属儿科医院
- 秘 书 沈 淳 复旦大学附属儿科医院
- 编 者(按姓氏拼音为序)
- 毕允力 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
- 董岢然 复旦大学附属儿科医院
- 耿红全 上海交通大学附属新华医院
- 黄焱磊 复旦大学附属儿科医院
- 李 昊 复旦大学附属儿科医院
- 李 凯 复旦大学附属儿科医院
- 刘 颖 复旦大学附属儿科医院
- 吕 凡 上海交通大学附属新华医院
- 马 杰 上海交通大学附属新华医院
- 马瑞雪 复旦大学附属儿科医院
- 潘伟华 上海交通大学附属新华医院
- 沈 淳 复旦大学附属儿科医院

沈 剑 复旦大学附属儿科医院
宋 君 复旦大学附属儿科医院
王 俊 上海交通大学附属新华医院
邬文杰 上海交通大学附属新华医院
吴晔明 上海交通大学附属新华医院
叶 明 复旦大学附属儿科医院
张 斌 复旦大学附属儿科医院
赵 黎 上海交通大学附属新华医院
赵 阳 上海交通大学附属新华医院
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
钟海军 复旦大学附属儿科医院
周 莹 上海交通大学附属新华医院
庄利恺 复旦大学附属儿科医院

序

Foreword

住院医师规范化培训是毕业后医学教育的第一阶段,是医生成长的必由之路,是提高医疗技术和服务水平的需要,也是提升基层医疗机构服务能力,为基层培养好医生,有效缓解“看病难”的重要措施之一,是深化医药卫生体制改革的重要基础性工作。

自2010年以来,在市政府和国家卫计委的大力支持和指导下,上海根据国家新一轮医改精神,坚持顶层设计,探索创新,率先实施与国际接轨的住院医师规范化培训制度,并把住院医师规范化培训合格证书作为全市各级公立医院临床岗位聘任和晋升临床专业技术职称的必备条件之一。经过6年多的探索实践,上海市已构建了比较完善的组织管理、政策法规、质控考核、支撑保障等四大体系,在培养同质化、高水平医师队伍方面积累了一定的经验,也取得了初步成效。

因一直立足于临床一线,对医生的培养特别是住院医师规范化培训工作有切身体验,我曾希望编写一套关于“住院医师规范化培训”的教材。如今,由上海市卫生计生委牵头组织编写的这套“住院医师规范化培训示范案例”丛书书稿已出炉,不觉欣然。丛书以住培期间临床真实案例为载体,按照诊疗流程展开,强调临床思维能力的培养,病种全、诊疗方案科学严谨、图文并茂,是不可多得的临床诊疗参考读物,相信会对住院医师临床思维能力和技能培训有很大帮助。这套图书是上海医疗界相关专家带教经验的传承,也是上海6年来住院医师培养成果的集中展示。我想这是上海住院医师规范化培训工作向国家交出的一份阶段性答卷,也是我们与其他兄弟省市交流的载体;它是对我们过去医学教育工作的一种记录和总结,更是对未来工作的启迪和激励。

借此机会,谨向所有为住院医师规范化培训工作做出卓越贡献的工作人员和单位,表示衷心的感谢,同时也真诚希望这套丛书能够得到学界的认可和读者的喜爱。我期待并相信,随着时间的流逝,住院医师规范化培训的成果将以更加丰富多彩的形式呈现给社会各界,也将愈发彰显出医学教育功在当代、利在千秋的重大意义。

是为序。

王振文

2016年3月

前言

Preface

2013年7月5日,国务院7部委发布《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》,要求全国各省市规范培训实施与管理工作,加快培养合格临床医师。到2020年,在全国范围内基本建立住院医师规范化培训制度,形成较为完善的政策体系和培训体系,所有新进医疗岗位的本科及以上学历临床医师均接受住院医师规范化培训,使全国各地新一代医师的临床诊疗水平和综合能力得到切实提高与保障,造福亿万人民群众。

上海自2010年起在全市层面统一开展住院医师规范化培训,在全国先试先行,政府牵头、行业主导、高校联动,进行了积极的探索,积累了大量的经验,夯实了上海市医药卫生体制改革的基础,并积极探索上海住院医师规范化培训为全国服务的途径,推动了全国住院医师规范化培训工作的开展。同时,上海还探索住院医师规范化培训与临床医学硕士专业学位研究生教育相衔接,推动了国家医药卫生体制和医学教育体制的联动改革。上海的住院医师规范化培训制度在2010年高票入选年度中国十大最具影响力医改新举措,引起社会广泛关注。

医疗水平是关系国人身家性命的大事,而住院医师规范化培训是医学生成长为合格医生的必经阶段,这一阶段培训水平的高低直接决定了医生今后行医执业的水平,因此其重要性不言而喻,它肩负着为我国卫生医疗事业培养大批临床一线、具有良好职业素养的医务人员的历史重任。要完成这一历史重任,除了构建合理的培养体系外,还需要与之相配套的文本载体——教材,才能保证目标的实现。目前国内关于住院医师规范化培训方面的图书尚不多见,成系统的、以临床能力培养为导向的图书基本没有。为此,我们在充分调研的基础上,及时总结上海住院医师规范化培训的经验,编写一套有别于传统理论为主的教材,以适应住院医师规范化培训工作的需要。

本套图书主要围绕国家和上海市出台的《住院医师规范化培训细则》规定的培训目标和核心能力要求,结合培训考核标准,以《细则》规定的相关病种为载体,强调住院医师临床思维能力的构建。

本套图书具有以下特点:

(1) 体系科学完整。本套图书合计23册,不仅包括内、外、妇、儿等19个学科(影像分为超声、放射、核医学3本),还包括《住院医师法律职业道德》和《住院医师科研能力培养》这两本素质教育读本,体现了临床、科研与医德培养紧密结合的顶层思路。

(2) 编写阵容强大。本套图书的编者队伍集聚了全上海的优势临床医学资源和医学教育资源,包括瑞金医院、中山医院等国家卫生计生委认定的“住院医师规范化培训示范基地”,复旦大学“内科学”等 15 个国家临床重点学科,以及一批从医 30 年以上的医学专家为首的、包含 1000 多名临床医学专家的编写队伍,可以说是上海各大医院临床教学科研成果的集中体现。

(3) 质量保障严密。本套图书编写由上海市医师协会提供专家支持,上海市住院医师规范化培训专家委员会负责审核把关,构成了严密的质量保障体系。

(4) 内容严谨生动,可读性强。每本图书都以病例讨论形式呈现,涵盖病例资料、诊治经过、病例分析、处理方案和基本原则、要点与讨论、思考题以及推荐阅读文献,采取发散性、启发式的思维方式,以《住院医师规范化培训细则》规定的典型临床病例为切入点,详细介绍了临床实践中常见病和多发病的标准诊疗过程和处理规范,致力于培养住院医师“密切联系临床,举一反三”的临床思维推理和演练能力;图书彩色印刷,图文并茂,颇具阅读性。

本套图书的所有案例都来自参编各单位日常所积累的真实病例,相关诊疗方案都经过专家的反复推敲,丛书的出版将为广大住院医师提供实践学习的范本,以临床实例为核心,临床诊疗规范为基础,临床思维训练为导向,培养年轻医生分析问题、解决问题的能力,培养良好的临床思维方法,养成人文关怀情操,必将促进上海乃至国内住院医师临床综合能力的提升,从而为我国医疗水平的整体提升打下坚实的基础。

本套图书的编写得到了国家卫生与计划生育委员会刘谦副主任、上海市浦东新区党委书记沈晓明教授的大力支持,也得到了原上海第二医科大学校长王一飞教授,王振义院士,汤钊猷院士,戴尅戎院士的悉心指导,上海市医药卫生发展基金会彭靖理事长和李宣海书记为丛书的出版给予了大力支持,此外,上海市卫生与计划生育委员会科教处、上海市住院医师规范化培训事务中心以及各住院医师规范化培训基地的同事都为本套图书的出版做出了卓越贡献,在此一并表示感谢!

本套图书是上海医疗卫生界全体同仁共同努力的成果,是集体智慧的结晶,也是上海多年住院医师规范化培训成效的体现。在住院医师规范化培训已全国开展并日渐广为接受的今天,相信这套图书的出版会在培养优秀的临床应用型人才中发挥应有的作用,为我国卫生事业发展做出积极的贡献。

“住院医师规范化培训示范案例”编委会

编写说明

Instructions

一、儿外科简介

1950年以前,我国仅有上海与北京两个很小的儿童医院,主要诊治儿内科疾病。小儿需要手术时,都到成人医院由成人外科医生施行手术和治疗。1943年诸福棠院士主编的第一版实用儿科学一书中,包含有小儿外科疾病内容,也主要是介绍国外知识。1950年全国卫生工作会议上决定要加快我国的妇幼卫生事业发展,诸福棠院士提出要有专人建立小儿外科,至此“小儿外科”一词第一次在中国正式使用,65年来我国小儿外科的中国特色道路,造就了我国小儿外科领域的开拓者,他们是著名的北京张金哲教授,上海马安权和余亚雄教授,武汉童尔昌教授等;也造就了几代小儿外科临床专家和科研专家,更培养了一批目前活跃在临床一线的小儿外科医师,使我国小儿外科事业蓬勃发展,挽救了无以计数的儿外科疾病患儿,其先进的临床和科研水平更在国际上有了一席之地。

小儿外科学是一门研究小儿营养、生长发育、身心健康、疾病诊疗和预防的综合性临床医学,内容涉及畸形、肿瘤、感染和创伤,既包括诊断学和治疗学,又包括医学教育和科学研究。小儿外科专业范围包括:普通外科、急症外科、骨科、泌尿外科、烧伤整形外科、新生儿外科、肿瘤外科、心胸外科、神经外科等。小儿外科医师的服务对象从新生儿到青少年(出生~18岁)。

二、儿外科医师规范化培养

加强住院医师规范化培训,是目前卫生系统工作一大重点,也是深化医药卫生体制改革的重要内容之一。通过3年的规范化培训,使住院医师打下扎实的小儿外科临床工作基础,能够掌握正确的临床工作方法,准确采集病史、规范体格检查、正确书写病历,了解各轮转科室诊疗常规(包括诊疗技术)和临床路径。对小儿外科常见疾病的诊断、治疗、预防、随访具备初步的经验,初步掌握小儿外科手术操作技能,能够独立完成常见小儿外科手术,以及在上级医师指导下完成比较复杂的小儿外科手术。培训结束时,住院医师能够具有良好的职业道德和人际沟通能力,具有独立从事小儿

外科临床工作的能力等,是小儿外科规范化培养的目的。

国内儿外科专业规范化培训大致分为两种情况:一种是在儿童专科医院内的轮转培训,儿童专科医院均为规模较大,亚专科设置齐全,儿外科病人和病种丰富齐全的基地;另一种是在具有儿外科主干专业的成人大型综合性医院,其儿外科具有国内先进水平,虽未设置儿外科的亚专业,但成人外科相应专业病人病种数量满足培训需要。这两种模式都能进行充分的外科基础培训和相应的专科基础训练。目前我国有专职和兼职的小儿外科医师 4 000 余人,专职的小儿外科医师多是由儿童医院的外科或亚专业设置较齐全的大型综合医院小儿外科培养,兼职的小儿外科医师多是成人外科医师在小儿外科进一步培训后兼任。目前国内除西藏、海南外,各省、自治区、直辖市均有儿童医院,而且大部分小儿外科亚专业设置齐全,规模较大,甚至是重点科室。上述两者相加使达到一定规模的小儿外科单位已有 50 余家,形成规模,治疗大量儿外科病人,承担小儿外科专科教学、科研和培训任务。

三、上海市儿外科住院医师规范化培训教材特点

在大学本科期间,学生对小儿外科疾病的知识包含在儿科学教程中,不够详尽;目前的儿外科研究生专用教材,以热点问题及热点研究为主要内容,缺乏临床操作指导;为积极响应卫生部住院医师规范化培训的相关指示精神,人民卫生出版社已经完成了儿外科培训教材的编写,但此种单纯病例分析模式仍不能满足临床操作时的具体路径掌握。因此,我们将此上海市儿外科规培教材定位于高于本科生教材,但较国家卫计委规培教材更实用、更贴切于日常工作,是上海市每个小儿外科规范化培训的住院医师必须遵循和掌握的路径和分析手段。

本书作为上海市儿外科住院医师规范化培训配套教材,共罗列了 112 种小儿外科常见病、多发病,均为临床上必须掌握的疾病,强调几方面内容特点:①依据上海市住院医师规范化培训手册及轮转要求,提供需要掌握的相关疾病知识。②强调三基培训,注重临床工作指导性,更实用。③理论知识和临床应用相结合,反映小儿外科疾病特点,同时体现循证医学的理念,融入医学伦理概念。

针对每个疾病首先提供了相应的病史和检查结果,即告诉住院医师遇见这种疾病完成病史、体检和检查一般必须包含的内容;随即提供了该疾病的诊治经过,包括治疗方案、治疗经过和随访内容,让学生全面了解疾病的过程;接着通过病史特点、诊断和鉴别诊断进行简单的病例分析;从处理方案及依据进一步展示给学生应该掌握的诊治原则,特别是术前谈话,简要概括了与家属交流的内容,这部分对规培医师的沟通能力培训非常必要;要点讨论中简要回顾该疾病的基础知识;思考题帮助学生掌握要点和精髓,提示了考核的纲要和内容。总之,通过本教材的学习,满足了上海市儿外科规范化培养的住院医师对儿外科临床常见病和多发病诊治原则掌握的需求,为进一步培养高素质、高水平、应用型的儿外科专科医学人才,打下坚实的基础。

郑 珊 教授,主任医师

复旦大学附属儿科医院外科

2016 年 3 月

目录

Contents

新生儿外科

案例 1	先天性膈疝	/ 1	案例 22	肠重复畸形	/ 85
案例 2	食管裂孔疝	/ 6	案例 23	胃食管反流病	/ 89
案例 3	先天性膈膨升	/ 10	案例 24	贲门失弛缓	/ 92
案例 4	先天性巨结肠	/ 13	案例 25	腹股沟斜疝及嵌顿	/ 96
案例 5	脐膨出	/ 17	案例 26	急性阑尾炎	/ 99
案例 6	腹裂	/ 21	案例 27	肠系膜囊肿、大网膜囊肿	/ 103
案例 7	食道闭锁/食道气管瘘	/ 25	案例 28	结肠、直肠息肉	/ 107
案例 8	新生儿坏死性小肠结肠炎	/ 30	案例 29	肛痿	/ 111
案例 9	先天性肠旋转不良	/ 36	案例 30	软组织感染:颌下蜂窝织炎、颈部淋巴 结炎	/ 115
案例 10	肠闭锁	/ 41	案例 31	胆管扩张症	/ 118
案例 11	环状胰腺	/ 46	案例 32	胆囊结石胆囊炎	/ 122
案例 12	胎粪性腹膜炎	/ 50	案例 33	急性胰腺炎	/ 127
案例 13	先天性直肠肛门畸形	/ 54	案例 34	门静脉高压症	/ 134
案例 14	肥厚性幽门狭窄	/ 58	案例 35	甲状舌管囊肿与痿	/ 141
案例 15	新生儿胃穿孔	/ 61	案例 36	腹部外伤	/ 145
案例 16	新生儿脐炎和脐部蜂窝织炎	/ 64	案例 37	会阴部损伤	/ 152
案例 17	胆道闭锁	/ 67	案例 38	消化道异物	/ 156
案例 18	产伤	/ 71	案例 39	软组织异物	/ 160
			案例 40	肾母细胞瘤	/ 164
			案例 41	软组织肉瘤	/ 169

小儿普外科

案例 19	腮源性囊肿与痿	/ 75
案例 20	肠套叠	/ 78
案例 21	卵黄管发育异常(梅克尔憩室)	/ 82

小儿肿瘤外科

案例 42	血管瘤	/ 174
案例 43	淋巴管瘤	/ 178
案例 44	神经母细胞瘤	/ 182

- | | | | | | |
|---------------|-------------|-------|---------------|---------------------|-------|
| 案例 45 | 骶尾部畸胎瘤 | / 187 | 案例 77 | 后尿道瓣膜症 | / 326 |
| 案例 46 | 胰腺实性假乳头状瘤 | / 191 | 案例 78 | 睾丸扭转 | / 330 |
| 案例 47 | 肝母细胞瘤 | / 195 | 案例 79 | 肾、输尿管重复畸形 | / 333 |
| 案例 48 | 卵巢畸胎瘤 | / 200 | 案例 80 | 输尿管异位开口 | / 337 |
| 案例 49 | 颅脑损伤 | / 201 | 案例 81 | 先天性巨输尿管 | / 341 |
| 案例 50 | 脊髓损伤 | / 209 | 案例 82 | 尿道下裂 | / 345 |
| 小儿神经外科 | | | | | |
| 案例 51 | 脊膜膨出及脊髓脊膜膨出 | / 214 | 案例 83 | 小儿泌尿生殖系横纹肌肉瘤 | / 348 |
| 案例 52 | 脑积水 | / 218 | 案例 84 | 尿道狭窄 | / 352 |
| 案例 53 | 脊髓栓系综合征 | / 223 | 案例 85 | 性发育异常 | / 356 |
| 案例 54 | 颅缝早闭 | / 227 | 案例 86 | 尿道上裂,膀胱外翻 | / 360 |
| 案例 55 | 颅内出血 | / 232 | 案例 87 | 肾损伤 | / 364 |
| 案例 56 | 松果体区占位 | / 237 | 小儿骨科 | | |
| 小儿心胸外科 | | | | | |
| 案例 57 | 胸壁畸形(漏斗胸) | / 244 | 案例 88 | 先天性肌性斜颈 | / 367 |
| 案例 58 | 胸壁畸形(鸡胸) | / 248 | 案例 89 | 狭窄性腱鞘炎 | / 371 |
| 案例 59 | 先天性肺囊性病变 | / 252 | 案例 90 | 桡骨小头半脱位 | / 374 |
| 案例 60 | 先天性肺隔离症 | / 256 | 案例 91 | 锁骨骨折 | / 377 |
| 案例 61 | 纵隔肿瘤 | / 260 | 案例 92 | 肱骨骨折 | / 380 |
| 案例 62 | 纵隔囊肿 | / 264 | 案例 93 | 股骨骨折 | / 391 |
| 案例 63 | 脓胸 | / 267 | 案例 94 | 骨盆骨折 | / 396 |
| 案例 64 | 动脉导管未闭 | / 270 | 案例 95 | 急性血源性骨髓炎 | / 401 |
| 案例 65 | 房间隔缺损 | / 274 | 案例 96 | 慢性血源性骨髓炎 | / 406 |
| 案例 66 | 室间隔缺损 | / 278 | 案例 97 | 急性化脓性关节炎 | / 409 |
| 案例 67 | 法洛四联症 | / 284 | 案例 98 | 寰枢关节半脱位 | / 413 |
| 小儿泌尿外科 | | | | | |
| 案例 68 | 包茎 | / 289 | 案例 99 | 特发性脊柱侧弯 | / 416 |
| 案例 69 | 隐匿性阴茎 | / 292 | 案例 100 | 脊柱后突(Scheuermann 病) | / 422 |
| 案例 70 | 隐睾 | / 296 | 案例 101 | 发育性髋关节脱位 | / 426 |
| 案例 71 | 鞘膜积液 | / 300 | 案例 102 | 马蹄内翻足 | / 436 |
| 案例 72 | 精索静脉曲张 | / 303 | 案例 103 | 膝内翻和膝外翻 | / 443 |
| 案例 73 | 泌尿系统结石 | / 307 | 案例 104 | 臀肌挛缩症 | / 447 |
| 案例 74 | 睾丸肿瘤 | / 314 | 案例 105 | 腮窝囊肿 | / 450 |
| 案例 75 | 先天性肾积水 | / 318 | 案例 106 | 多指(趾)畸形 | / 453 |
| 案例 76 | 膀胱输尿管反流 | / 322 | 案例 107 | 并指(趾)畸形 | / 457 |
| | | | 案例 108 | 肢体不等长 | / 461 |
| | | | 案例 109 | 先天性胫骨假关节 | / 466 |
| | | | 案例 110 | 瘢痕挛缩 | / 471 |
| | | | 案例 111 | 骨软骨瘤 | / 474 |
| | | | 案例 112 | 大脑性瘫痪后遗症 | / 478 |
| | | | 常用医学缩略语 / 483 | | |

案例 1

先天性膈疝

一、病例资料

1. 现病史

患儿,男,出生 72 小时,G₁P₁,孕 36 周早产,出生体重 2.9 kg,出生 1 min 时,Apgar 评分 9 分,生后 2.5 h 出现呼吸急促,口唇青紫,经吸氧、吸痰后好转,后反复出现呼吸困难伴有发热 2 天入院,病程中呕吐一次,为浅黄色液体。

2. 既往史

产前 28 周 B 超发现疑似肠管样组织在胸腔出现,否认孕时存在宫内感染,父母无肝炎及肝炎病毒携带病史,孕期未口服药物,已接种 1 次乙肝疫苗。

3. 体格检查

患儿头罩吸氧中,皮肤巩膜轻度黄染,口唇吸氧后无明显发绀,胸廓饱满,右肺呼吸音清,左肺未闻及呼吸音,偶可闻及肠鸣音,心尖搏动位置右侧偏移,腹部瘪陷,触诊较软,肝脏肋下 2 cm,质地软,肛门、四肢未见畸形。

4. 实验室及影像学检查

RBC $4.58 \times 10^{12}/L$, PLT $325 \times 10^9/L$, WBC $11.46 \times 10^9/L$, N 30%。

肝功能检查:TB 54.1 $\mu\text{mol}/L$, IB 33.6 $\mu\text{mol}/L$, ALB 32 g/L。

血气分析:动脉血 pH 7.232, BE -9 mmol/L, K⁺ 3.5 mmol/L, Na⁺ 145 mmol/L, Cl⁻ 97 mmol/L, PaO₂ 70 mmHg, PaCO₂ 50 mmHg。

心脏超声:肺动脉高压,房间隔缺损,卵圆孔未闭,动脉导管未闭,可见左向右分流及双向分流。

X 线胸片及结肠造影片(见图 1-1):

二、诊治经过

1. 治疗方案

尽快稳定患儿内环境,控制通气压力,积极准备手术。

2. 治疗经过

患儿入院后予以置入暖箱、斜坡位,胃肠减压并予以预防感染,补液,碳酸氢钠纠正酸中毒,术前心脏超声显示患儿有室间隔缺损直径约 2 mm,可见双向分流,肺动脉高压,患儿吸氧浓度 40%时左手氧饱和度 85%~90%,改为高频通气后,患儿氧饱和度可维持在 92%。情况稍稳定,且各项准备工作就绪

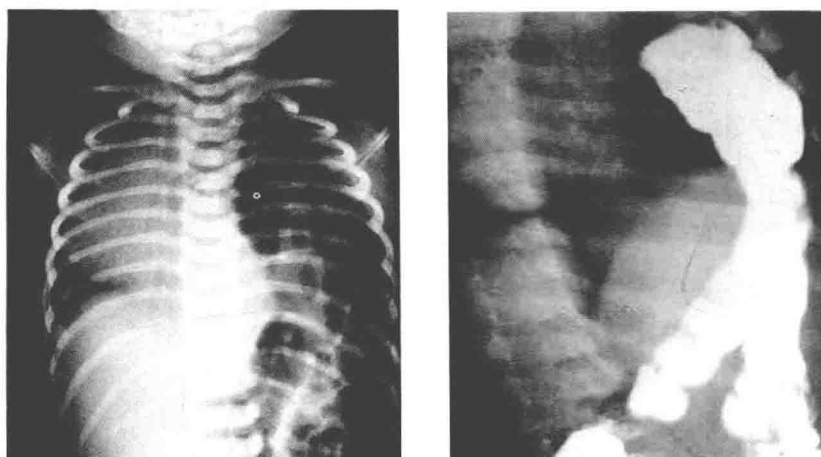


图 1-1 胸腹部 X 线平片见左侧胸腔内充气的肠管影,提示左侧膈疝;结肠造影片显示结肠位于左侧胸腔内

后,于入院 18 h,行急诊手术。手术采用左肋缘下切口,①回纳脏器:找到缺损后,12 号导尿管经缺损插入胸腔,注入少量空气将胃、小肠、结肠与脾脏逐一回纳。②游离膈肌边缘,切除部分囊皮样结构。③修补关闭膈肌缺损:缺损两边采用不吸收丝线做间断缝合,缝合最后一针时向胸腔插入排气管,加压胀肺,同时抽气,打结,未放置胸腔引流管。术后患儿返回 NICU,第一天氧饱和度在常规通气可达到 99%,但第二天出现氧饱和度下降,经改为低压高频通气后逐渐好转,术后 4 天顺利拔管,开始人工喂养,术后 8 天出院。

3. 随访

术后随访 X 线胸片及肺功能,合并心脏畸形需要复查心脏超声。术后分别为 1 个月、6 个月和 1 年复查。

三、病例分析

1. 病史特点

- (1) 患儿产前 B 超发现左侧膈疝,生后 2.5 h 出现呼吸困难,并有呕吐。
- (2) 体检:胸部听诊可闻及肠鸣音,心尖波动位置右移。
- (3) 实验室检查发现患儿有呼吸性酸中毒及轻度黄疸。
- (4) 胸片显示为左侧胸腔为肠管占据,纵隔右移。心超显示肺动脉高压,房室间隔缺损,双向分流。

2. 诊断及诊断依据

- (1) 诊断:先天性左后外侧膈疝。
- (2) 诊断依据:①产前 B 超发现肠管疝入胸腔;②生后早期发现呼吸困难,左侧胸部听诊可闻及肠鸣音;③胸片发现大量肠管进入胸腔,纵隔右移;④患儿诊断膈疝同时伴有呕吐,需警惕肠管嵌顿绞窄可能。

3. 鉴别诊断

先天性后外侧膈疝需要与肺炎、肺部囊腺瘤、隔离肺等疾病鉴别,胸部平扫 CT 可以协助确诊。

四、处理方案及依据

1. 治疗方案

患儿头罩吸氧状态下仍然有缺氧、酸中毒,应考虑使用机械通气辅助呼吸,注意控制通气压力,同时

纠正血气指标,积极做好手术准备,由于患儿有呕吐,需尽早手术。手术可采取经腹或经胸方式。

2. 术前谈话

要根据发病时间、患儿体重及术前血气分析情况交待病情的轻重。术前谈话内容需包括:手术后膈疝可能复发,较大膈疝需要补片;由于患儿肺部发育情况不等,部分患儿可能存在术后“蜜月期”,之后出现肺动脉高压;此外,患儿存在伴发畸形可能,部分由于肠旋转不良可能出现肠梗阻;气胸可能需要闭式引流。

3. 依据

先天性后外侧膈疝目前多认为延期至适当稳定内环境情况下准备手术,机械通气可采取允许性高碳酸血症的策略,降低通气压力,以减少气压伤可能。患儿有呕吐,需要警惕肠管嵌顿,待适当稳定后需及早手术。手术纠正解剖异常后需注意“蜜月期”之后的肺动脉高压及肺泡、支气管发育不良的监测。

五、要点讨论

1. 概述

先天性膈疝,本案例主要是左后外侧膈疝,是由于胚胎发育异常,膈肌缺损、部分腹腔脏器进入胸腔,导致同侧及对侧肺泡、支气管及肺血管发育不良。它不仅是一种解剖关系异常,而且由于胚胎早期始动因素和早期解剖关系异常的压迫因素所共同导致的呼吸、循环等多个系统异常。尽管近年膈疝的诊断、监护及治疗水平取得了长足进步,许多中心重症膈疝的病死率仍有 30%~60%。因而先天性膈疝仍是摆在小儿外科医生面前极具挑战性的课题。产后活婴中该病发生率介于 1/2 600 至 1/3 700,约 80%发生在左侧,右侧发病率约 15%,双侧发病率约 5%。

2. 胚胎学

先天性膈疝多数呈散发性,少数家族性病例为染色体隐性遗传。经典学说认为:胚胎期第 8 周胸腹膜管闭合缺陷,通过缺损处腹腔的肝脏、肠管疝入胸前压迫发育中的肺,导致肺泡减少,肺泡壁厚度增加,间质组织增生,肺泡气腔及气体交换面积减少;肺血管数目减少,内膜增厚,中膜发育不良;不仅患侧肺受损严重,对侧肺也受到一定影响。遗传异常基础上,一定的诱因可能是构成人类膈疝发病的基础。

3. 病理生理

肺发育不良、肺血管异常、持续性肺动脉高压和胎儿循环、表面活性物质缺乏以及伴发畸形等局部因素和系统因素,导致不同程度的缺氧、高碳酸血症和酸中毒的恶性循环是先天性膈疝病理生理的核心。先天性膈疝往往伴发其他一些先天畸形。畸形中最主要的是心血管系统病变,约占 63%,包括心肌发育不良、房间隔以及室间隔缺损。其他常见畸形还有:泌尿生殖系统畸形、神经管发育缺陷、肺隔离症等。

4. 临床表现

(1) 呼吸系统症状:严重患儿出生后数小时即出现阵发性呼吸困难、急促、发绀,往往因哭闹、吸奶或变动体位致更多脏器进入胸腔,使症状加重。

(2) 消化系统症状:约有 25%的患儿伴发中肠旋转不良,脏器发生嵌顿者会出现呕吐。

(3) 循环系统症状:持续性肺动脉高压可出现呼吸短促、酸中毒、低氧血症、高碳酸血症、低体温、低血钙、低血镁等。

(4) 体征:患侧胸部呼吸运动减弱,心脏向健侧移位;胸壁叩诊可呈浊音或鼓音,有时可听到肠鸣音,这是先天性膈疝诊断的重要体征之一,新生儿膈肌位置达 8、9 胸椎水平,胸腹壁较薄,容易将肠鸣音传至胸部,需反复检查方能确认。当疝入胸腔脏器较多时会出现舟状腹。

5. 诊断

(1) 产前诊断:孕 20 周左右膈疝可经超声诊断,胎儿右肺一头超声面积比(LHR)偏低、肝脏疝入胸