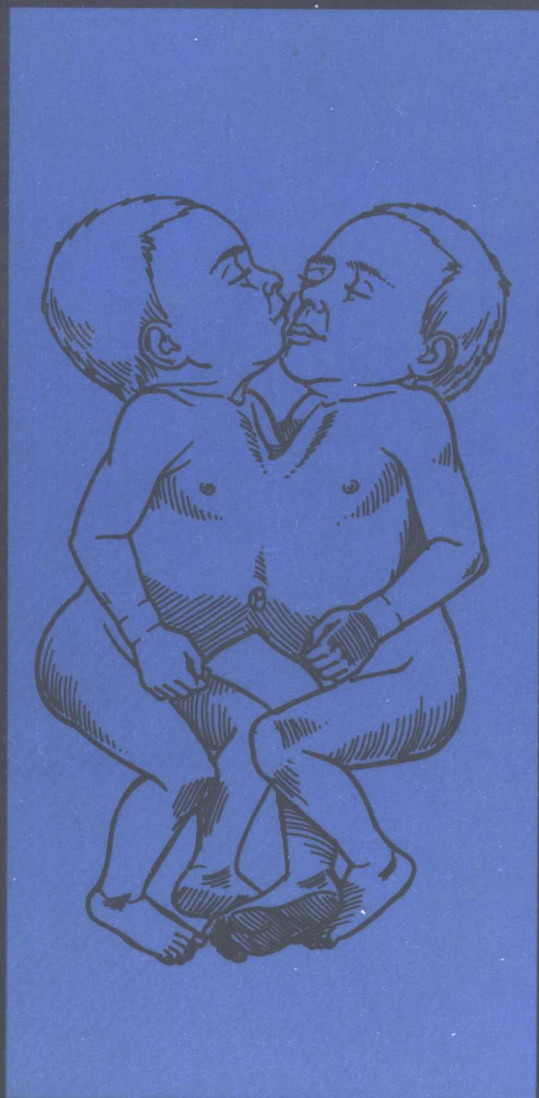


小儿先天性畸形学

主编 杨启政 陈琦 王家祥 范应中

XIAOER
XIANTIANXING
JIXINGXUE

河南医科大学出版社



小儿先天性畸形学

主编 杨启政 陈琦 王家祥 范应中

河南医科大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

小儿先天性畸形学/杨启政等主编. - 郑州:河南医科大学出版社,1999.9

ISBN 7-81048-356-0

I.小… II.杨… III.小儿疾病:先天性畸形-矫形外科手术 IV.R726.2

中国版本图书馆 CIP 数据核字(1999)第 34922 号

河南医科大学出版社出版发行

郑州市大学路 40 号

邮政编码 450052 电话 (0371)6988300

河南医版激光照排中心照排

郑州市毛庄印刷厂印刷

开本 787×1092 1/16 印张 32 字数 757 千字

1999 年 10 月第 1 版 1999 年 10 月第 1 次印刷

印数 1~3 150 册 定价:64.00 元

主 编 杨启政 陈 琦 王家祥 范应中

副主编 (按姓氏笔划为序)

王新保	王德民	师松年	刘泽茹	刘晓旭
刘福云	李永超	李俊东	李 群	庞艳丽
杜太平	何 强	张书峰	张 斌	张树森
张志伟	陈建中	杨险峰	范太兵	段三有
郑 钧	徐向荣	高 凌	郭永成	黄 敏
姚 哲	彭邦田	翟 波	翟建国	喻继峰
褚建中	樊宝林			

编 委 (按姓氏笔划为序)

王 昀	王明太	王旭辉	王新保	王德民
王家祥	白素芳	师松年	刘泽茹	刘晓旭
刘福云	刘俊业	李永超	李俊东	李 群
李 政	李泽宇	庞艳丽	杜太平	杜长青
何 强	张书峰	张志伟	张 斌	张树森
陈建中	陈 琦	杨险峰	杨启政	范太兵
范应中	段三有	郑 钧	徐向荣	高 凌
郭永成	黄 敏	姚 哲	彭邦田	翟 波
翟建国	喻继峰	褚建中	樊宝林	

前 言

在小儿外科疾病中,先天性畸形占有相当大的比例,畸形的存在严重困扰着患儿的正常生活,加重了家属和社会的负担,患者的预后与能否得到早期诊断和及时的治疗有着密切关系。对先天性畸形的诊治是临床外科医师经常遇到的问题。由于现代外科技术日新月异的发展,以往对先天性畸形的认识、观点、手术时机选择已有很大的改观。目前由于技术的不断改进,一些严重的畸形均能获得 90% 以上的治愈率。如先天性食管闭锁、先天性肠闭锁、巨型脐膨出、腹裂等。小儿心血管外科在全世界也有较大的进步,许多复杂的心血管畸形在新生儿期采用深低温停循环麻醉手术,成功率很高。对许多复杂和罕见的畸形、多发性畸形也致力于救治和重建功能,如膀胱外翻、一穴肛、联体儿等。从目前的倾向来看,小儿先天性畸形的手术年龄愈来愈小,手术治愈率愈来愈高。目前国内很多医疗单位建立了小儿外科专业,专业人员不断增加,但目前我国尚未见到一部系统的全面阐述小儿先天性畸形的专著。有鉴于此,我们联合数十位具有数十年丰富临床经验,仍在临床第一线从事小儿外科工作的专家、教授,翻阅了大量的国内外文献,结合多年的临床实践经验,共同编写了这部《小儿先天性畸形学》一书。

本书信息量大,涉及面广,系统地阐述了小儿的生理解剖特点,先天性畸形的病因学,小儿外科进展,影像学的应用,如 X 射线、超声波、CT、磁共振成像、核素检查,手术前后处理,颅脑和脊髓先天性畸形,颜面部先天性畸形,颈部畸形,胸部畸形,心脏血管畸形,腹部畸形,泌尿生殖系畸形,性别异常,骨与关节的先天性畸形及少见的先天性畸形综合征等。本书共十一章,80 万字,79 幅插图。就小儿先天性畸形的病因、病理、临床表现、诊断和治疗提供了翔实的近代资料,着重反映了新进展、新理论、新知识、新方法,取材丰富,内容新颖,具有较高的学术价值和实用价值。是广大小儿外科、外科、妇产科医师、进修生、研究生、医学生有益的参考书,有较高的实用价值。

鉴于作者众多,论点和写作风格有所不同,临床经验各异,其叙述方式、重点、文笔用词等不尽相同。由于篇幅巨大,涉及面广,编著者的知识面和水平有限,难免疏忽遗漏和错误,希望读者根据自己的工作条件、经验等参考应用,错误不当之处,敬请读者批评指正。

编者

1999 年 7 月

目 录

第一章 概 述.....	杨启政 樊宝林 杨险峰(1)
第一节 小儿的生理解剖特点.....	(1)
第二节 小儿先天性畸形的病因学.....	(5)
第三节 小儿外科进展.....	(7)
第四节 围手术期处理.....	(9)
一、术前准备	(10)
二、术后处理	(11)
三、术后重症监护	(11)
第五节 小儿先天性畸形的特殊检查	(12)
一、影像学诊断	(12)
二、B型超声波检查	(17)
三、放射性核素扫描检查	(19)
第二章 颅脑和脊髓的先天性畸形	(21)
第一节 先天性脑积水	张书峰 张 斌(21)
第二节 脊柱裂和颅裂	(24)
一、脊柱裂	(24)
二、颅裂	(25)
第三节 颅脑、脊柱的其他先天性畸形.....	范应中 庞艳丽(26)
一、小脑扁桃体下疝畸形	(26)
二、脊髓纵裂和双干脊髓	(27)
三、颅底陷入症	(27)
四、狭颅症	(28)
五、先天性蛛网膜囊肿	(30)
六、额叶发育不全综合征	(30)
第四节 颅内血管畸形	张书峰 翟建国(30)
一、脑动静脉畸形.....	(30)
二、颅内动脉瘤	(32)

第五节 脊髓血管畸形	张书峰 姚 哲(33)
第三章 颜面部畸形	陈 琦(35)
第一节 唇裂和腭裂	(35)
第二节 面裂	(38)
一、面横裂	(38)
二、面斜裂	(38)
三、上唇正中裂	(38)
四、下唇正中裂	(39)
第三节 小颌畸形	(39)
一、小上颌畸形	(39)
二、小下颌畸形	(39)
第四节 先天性巨舌症	(39)
第五节 舌系带过短	(40)
第六节 先天性唇窦	(40)
第七节 耳前窦道	(40)
第八节 外耳畸形	(41)
第九节 面部血管瘤	(41)
第四章 颈部畸形	高 凌(45)
第一节 甲状舌管囊肿和瘻	(45)
第二节 胸腺咽管囊肿	(46)
第三节 先天性颈静脉扩张	(47)
第四节 颈部囊性淋巴管瘤	(48)
第五节 颈部鳃源性囊肿和瘻	(49)
第六节 前斜角肌综合征	(50)
第七节 肌性斜颈	(51)
第五章 胸部畸形	(53)
第一节 乳房畸形	李俊东 李 群 王旭辉(53)
一、多乳头、多乳房	(53)
二、先天性乳房缺如	(53)
三、乳房肥大	(53)
第二节 先天性胸骨畸形	(54)
一、胸骨裂	(54)
二、漏斗胸	(56)
三、胸骨前凸畸形	(58)
第三节 先天性肋骨畸形	(59)
一、先天性肋骨缺如	(59)
二、多生肋	(59)
三、Poland 综合征	(59)

第四节 先天性食管闭锁和食管气管痿	(60)
第五节 少见型食管先天性疾病	李永超 翟建国 李 群(64)
一、先天性食管狭窄	(64)
二、先天性食管肌肉肥大症	(64)
三、先天性短食管	(65)
四、先天性食管蹼	(65)
第六节 先天性食管憩室	(65)
第七节 胃食管返流	(66)
第八节 贲门失弛缓症	(70)
第九节 先天性肺支气管胃肠道痿	翟建国 李 群 姚 哲(73)
一、先天性支气管胆道痿	(73)
二、支气管肺前肠畸形	(73)
第十节 先天性膈疝	(74)
一、胸腹裂孔疝	(74)
二、食管裂孔疝	(78)
三、胸骨旁疝	(81)
第十一节 先天性膈膨升	(81)
第十二节 先天性肺发育不全	李 群 李俊东 姚 哲(83)
一、双侧肺缺如	(83)
二、单侧肺缺如	(83)
三、肺叶缺如	(83)
四、肺发育不良	(84)
第十三节 先天性肺叶气肿	(84)
第十四节 先天性肺囊性病	(85)
一、支气管源囊肿	(85)
二、先天性肺囊肿	(86)
三、肺隔离症	(88)
四、先天性囊性腺瘤样畸形	(89)
五、肺淋巴管扩张	(90)
第十五节 乳糜胸	(90)
第六章 先天性心脏血管畸形	(93)
第一节 心脏及大血管位置异常	翟 波 李永超 刘俊业(93)
一、心脏位置异常	(93)
二、两大动脉位置异常	(95)
第二节 动脉导管未闭	(96)
第三节 环状血管	(103)
第四节 主动脉缩窄	张志伟 褚建中 何 强(107)
第五节 房间隔缺损	(112)

第六节 室间隔缺损	张树森 高 凌 杜太平(126)
第七节 大动脉转位	(137)
一、完全型大动脉转位	(138)
二、矫正型大动脉转位	(149)
第八节 房室隔缺损	翟 波 樊宝林 王新保(153)
第九节 右心室双出口	(164)
第十节 法洛四联症	(167)
第十一节 三尖瓣下移	何 强 彭邦田 徐向荣(177)
第十二节 三尖瓣闭锁	(180)
第十三节 肺动脉口狭窄	(186)
一、肺动脉瓣膜部狭窄	(187)
二、肺动脉漏斗部狭窄	(189)
三、肺动脉瓣上狭窄	(190)
第十四节 先天性主动脉窦瘤	(192)
第十五节 先天性二尖瓣畸形	彭邦田 刘俊业 翟 波(195)
一、先天性二尖瓣关闭不全	(195)
二、先天性二尖瓣狭窄	(197)
第十六节 肺静脉畸形引流	(199)
一、部分型肺静脉畸形引流	(200)
二、完全型肺静脉畸形引流	(203)
第十七节 腔静脉畸形	(208)
一、上腔静脉畸形	(208)
二、下腔静脉畸形	(211)
第七章 腹部畸形	(213)
第一节 腹壁疝与腹壁发育缺损	范应中 褚建中 庞艳丽(213)
一、腹股沟斜疝	(213)
二、股疝	(216)
三、脐疝	(217)
四、白线疝	(218)
五、闭孔疝	(218)
六、半月线疝	(219)
七、腰疝	(219)
第二节 梨状腹综合征	范太兵(220)
第三节 脐膨出	王 昀(223)
第四节 腹裂	(225)
第五节 脐部疾病	(225)
一、卵黄管未闭	(226)
二、卵黄管囊肿	(226)

三、残留卵黄管束带	(227)
四、脐息肉	(227)
五、脐尿管痿	(227)
六、脐尿管囊	(227)
七、脐尿管囊肿	(227)
第六节 先天性胃部畸形	徐向荣 张志伟(228)
一、幽门闭锁	(228)
二、先天性胃壁肌层缺损	(229)
三、先天性肥厚性幽门狭窄	(231)
第七节 先天性肠闭锁和狭窄	刘晓旭 喻继锋(236)
一、十二指肠闭锁和狭窄	(236)
二、空、回肠及结肠闭锁和狭窄	(239)
第八节 十二指肠周围异常	(242)
一、十二指肠前门静脉	(242)
二、十二指肠周围异常韧带	(243)
第九节 先天性肠旋转失常	师松年 刘泽茹 张 斌(244)
第十节 消化道重复畸形	(248)
第十一节 肠系膜与大网膜囊肿	(252)
一、肠系膜囊肿	(252)
二、大网膜囊肿	(253)
第十二节 美克耳憩室外科并发症	(253)
第十三节 结肠畸形	刘晓旭 喻继锋 张志伟(256)
一、先天性短结肠伴肛门闭锁畸形	(256)
二、先天性长结肠	(258)
三、先天性节段性结肠(小肠)扩张	(258)
四、小左结肠综合征	(259)
第十四节 先天性巨结肠	段三有(260)
第十五节 先天性肛管直肠畸形	(273)
第十六节 泄殖腔外翻	段三有(282)
第十七节 先天性胆管异常	黄 敏(283)
一、先天性胆管闭锁	(283)
二、先天性胆管囊性扩张症	(288)
三、先天性胆囊异常	(292)
第十八节 先天性肝脏异常	郑 钧 王新保 张 斌(297)
一、先天性肝纤维化	(298)
二、分叶肝和异位肝组织	(299)
三、Riedel 肝叶	(299)
四、肝叶萎缩与形态变异	(300)

五、先天性肝囊肿	(300)
第十九节 先天性胰腺疾病	郑 钧 王新保 黄 敏(303)
一、环状胰腺	(303)
二、异位胰腺	(307)
三、胰腺囊性纤维化病	(308)
第二十节 肠系膜上动脉综合征	杨险峰 徐向荣 杨启政(312)
第二十一节 胎粪性腹膜炎	(313)
第二十二节 腹内寄生胎	(316)
第二十三节 先天性乳糜腹	(318)
第八章 泌尿生殖系畸形	(323)
第一节 肾脏畸形	杜太平 李泽宇 李 政(323)
一、单侧肾(先天性孤立肾)	(323)
二、重复肾	(324)
三、肾发育不全	(324)
四、肾不发育	(325)
五、肾增生(额外肾)	(326)
六、胎儿型分叶肾	(327)
七、融合肾	(327)
八、蹄铁形肾	(328)
九、异位肾	(329)
十、肾旋转异常	(330)
十一、多囊肾	(331)
十二、孤立性肾囊肿	(332)
十三、多房性肾囊肿	(333)
十四、单侧肾囊肿病	(334)
十五、肾盂畸形	(334)
十六、肾盏畸形	(334)
十七、肾血管异常	(335)
第二节 肾积水	(335)
第三节 输尿管异位开口	(338)
第四节 输尿管口囊肿	(340)
第五节 肾输尿管重复畸形	王家祥 范应中 褚建中(341)
第六节 先天性巨输尿管	(342)
第七节 膀胱畸形	(343)
一、膀胱不发育	(343)
二、重复膀胱	(343)
三、膀胱先天性憩室	(344)
四、膀胱外翻	(344)

五、神经源性膀胱	(345)
第八节 膀胱输尿管返流	(349)
第九节 尿道畸形	范应中 王家祥 庞艳丽(351)
一、尿道缺如及先天性尿道闭锁	(351)
二、双尿道畸形	(351)
三、尿道口囊肿	(351)
四、尿道上裂	(352)
五、尿道下裂	(353)
六、后尿道瓣膜	(356)
七、前尿道瓣膜	(357)
八、先天性后尿道息肉	(358)
九、先天性尿道憩室	(358)
第十节 阴茎畸形	王明太 张 斌(359)
一、阴茎缺如	(359)
二、隐匿阴茎	(359)
三、蹼状阴茎	(359)
四、单纯性阴茎下曲	(359)
五、双阴茎	(360)
六、大阴茎	(360)
七、小阴茎	(361)
八、阴茎扭转	(362)
九、阴茎阴囊转位	(363)
第十一节 包皮异常	(363)
一、包茎	(363)
二、包茎嵌顿	(364)
三、包皮过长	(364)
第十二节 阴囊内容及睾丸畸形	张 斌 白素芳(364)
一、鞘膜积液	(364)
二、睾丸下降不全	(366)
三、睾丸及附睾畸形	(371)
四、睾丸异位和睾丸横过异位	(371)
第十三节 女性生殖器发育异常	范太兵(372)
一、阴唇愈着	(372)
二、无孔处女膜	(372)
三、阴道积液	(373)
四、阴道子宫积血	(374)
五、阴道闭锁和无阴道	(374)
六、子宫畸形	(375)

第九章 性别异常	(377)
第一节 概论	刘泽茹 师松年(377)
一、性别分化	(377)
二、性别异常的病因	(378)
三、性别异常的分类	(379)
四、性别异常的处理原则	(379)
第二节 几种性别异常病变	刘泽茹 师松年 王 昀(380)
一、真两性体	(380)
二、女性假两性体	(381)
三、男性假两性体	(382)
四、处理原则	(383)
第三节 性腺发育不全	(383)
一、先天性睾丸发育不全症	(383)
二、先天性卵巢发育不全症	(384)
三、混合性腺发育不全症	(385)
四、单纯性腺发育不全症	(386)
第十章 骨与关节的先天性畸形	(387)
第一节 先天性颈椎畸形	刘福云 王德民 刘泽茹(387)
一、末端小骨和枕椎骨	(388)
二、第一颈椎枕骨融合	(388)
三、齿状突分离	(388)
四、齿状突缺如	(389)
五、颈椎椎弓根和小关节面缺如	(389)
六、克-费综合征	(389)
七、家族性颈部强直	(390)
八、肌性斜颈	(390)
九、颈肋	(391)
十、儿童颈椎不稳定	(391)
十一、颅底压迹或内陷	(392)
十二、枢横韧带松弛	(392)
第二节 脊柱侧凸畸形	樊宝林 王新保 张树森(393)
一、特发性脊柱侧弯	(397)
二、先天性脊柱侧弯	(398)
三、神经肌肉性脊柱侧弯	(400)
四、神经纤维瘤合并脊柱侧弯	(401)
五、间质病变合并脊柱侧弯	(404)
六、后天获得性脊柱侧弯	(405)
七、脊柱侧凸的治疗	(406)

第三节 其他脊柱畸形	姚 哲 张树森 刘福云(413)
一、脊柱后凸畸形	(413)
二、脊柱前凸畸形	(416)
三、脊椎滑脱	(416)
四、腰椎缺如和骶椎缺如	(418)
第四节 先天性上肢畸形	郭永成 张志伟(419)
一、先天性高位肩胛症	(419)
二、先天性锁颅骨发育不全	(420)
三、先天性锁骨假关节	(420)
四、先天性肩关节脱位	(420)
五、先天性桡尺骨骨性连接	(421)
六、先天性桡骨缺如	(422)
七、先天性尺骨缺如	(423)
八、先天性肘关节强直	(423)
九、先天性桡骨头脱位	(423)
十、先天性远端桡尺关节半脱位	(424)
第五节 先天性手部畸形	王德民 陈建中(424)
一、拇指发育不良	(424)
二、拇指屈肌狭窄性腱鞘炎	(425)
三、复拇指畸形	(426)
四、并指畸形	(426)
五、多指畸形	(427)
六、缺指和手裂	(427)
七、巨指症	(428)
八、先天性手指外翻畸形	(428)
九、指骨融合畸形	(428)
十、拇指三节指骨畸形	(429)
十一、镜影手	(429)
十二、赘生手	(429)
十三、手及手指发育不良	(429)
十四、桡侧缺损手	(429)
十五、尺侧缺损手	(430)
十六、海豹手	(431)
第六节 先天性下肢畸形	陈建中(432)
一、先天性髋关节脱位	(432)
二、髋外展挛缩畸形	(435)
三、髋内翻	(435)
四、短股骨伴髋内翻畸形	(436)

五、股骨弯曲伴髁内翻畸形	(436)
六、股骨扭转畸形	(437)
七、先天性膝关节脱位	(437)
八、先天性膝反屈	(438)
九、多髌骨畸形	(438)
十、髌骨缺如	(438)
十一、先天性髌骨脱位	(439)
十二、膝内翻、膝外翻	(439)
十三、先天性胫骨假关节	(440)
十四、胫骨缺如	(441)
十五、胫骨扭转	(441)
十六、胫骨后内侧成角畸形	(442)
十七、腓骨缺如	(442)
第七节 先天性足部畸形	杜长青 王德民(442)
一、先天性马蹄内翻足	(442)
二、先天性仰趾外翻足	(444)
三、高弓足	(444)
四、副舟骨	(445)
五、先天性小趾内翻	(446)
六、多趾	(446)
七、并趾	(447)
八、缺趾	(447)
九、蜘蛛脚样指趾	(447)
十、巨趾	(448)
十一、先天性第一跖骨内翻和跖外翻	(448)
十二、尖头并指畸形	(449)
十三、先天性杵白踝关节	(449)
十四、第一跖骨短缩畸形	(450)
十五、先天性跖内翻	(450)
十六、龙虾足	(450)
十七、先天性外翻凸形足	(451)
十八、卷缩趾	(451)
十九、趾屈曲畸形	(452)
二十、趾背伸畸形	(452)
二十一、先天性跖骨内翻内收畸形	(452)
二十二、先天性内翻足	(453)
二十三、先天性马蹄外翻足	(453)
第八节 先天性多关节挛缩症	翟建国 刘福云 杜太平(454)

第九节 骨与软骨疾病	(455)
一、盘状软骨	(455)
二、软骨发育不全	(457)
三、干骺端骨发育不全	(459)
四、纹状骨病	(459)
五、点状骨病	(459)
六、骨骺点状发育不良	(460)
七、多发性骨骺发育不良	(460)
八、偏侧骨骺发育不良	(461)
九、成骨不全	(461)
十、进行性骨干发育不良	(463)
十一、致密性骨发育障碍	(463)
第十一章 其他先天性畸形	(465)
第一节 先天性肌肉发育异常	张 斌 王旭辉 高 凌 (465)
一、小腿三头肌挛缩	(465)
二、肌肉缺如	(465)
三、先天性副肌肉	(465)
四、肌间血管瘤	(466)
第二节 先天性结缔组织发育不良综合征	(466)
第三节 下肢不等长	李俊东 徐向荣 杨启政 (467)
第四节 偏身肥大症	(468)
第五节 先天性束带症	(468)
第六节 先天性无痛症	(469)
第七节 联体儿	(469)
第八节 寄生胎	(470)
第九节 返祖畸形	(471)
第十节 先天性淋巴水肿	(471)
第十一节 先天性皮肤缺如	(472)
第十二节 先天性畸形综合征	(472)
一、脐膨出一巨舌一巨体综合征	(472)
二、匹莱一罗宾综合征	(473)
三、多发性黏膜神经瘤综合征	(473)
四、瓦特尔综合征	(474)
五、Holt - Orun 综合征	(474)
六、桡骨缺如 - 血小板减少综合征	(474)
七、单侧牛皮癣合并肢体不全畸形	(475)
八、反应停所致短肢畸形综合征	(475)
九、西尔弗 - 拉赛综合征	(475)

十、并腿畸形	(475)
十一、波特瓦综合征	(475)
十二、脑三叉神经血管病综合征	(475)
十三、克利佩尔-川纳耐综合征	(475)
十四、高单赫尔综合征	(477)
十五、劳-蒙-毕三氏综合征	(477)
附录 I 中文索引	(479)
附录 II 英文索引	(488)