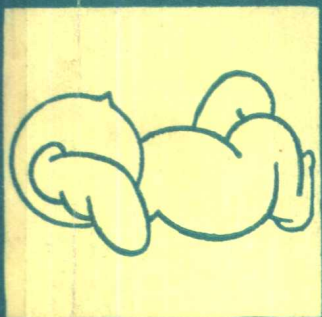




新生儿外科学

XINSHENGRE WAIKEXUE

张学衡 季海萍 主编

人民卫生出版社

71099

新生儿外科学

张学衡 季海萍 主编



人民卫生出版社

新生儿外科学

张学衡 季海萍 主编

人民卫生出版社出版
(北京市崇文区天坛西里10号)

四川新华印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米 16开本 15 $\frac{1}{2}$ 印张 360千字
1984年8月第1版 1984年8月第1版第1次印刷
印数: 00,001—13,100

统一书号: 14048·4662 定价: 1.80 元

[科技新书目74—88]

2209/32

编 者

(以姓氏笔划为序)

马沛然	万昭海	王明训
王继孟	刘润玑	付曾矩
朱继芳	汤 洁	陈雨历
应诗达	周 申	杨亚超
季海萍	张孝中	张学衡
赵殿昌	郭宗远	郭懋荣
唐祖驷	谭国华	

绘 图

谭 国 华

责任编辑 王 兵



编写说明

小儿外科学是外科学中的较新分支,新生儿外科学又是目前小儿外科学中的重点内容之一。如何使一些畸形,发育有缺陷及患外科疾病的孩子,获得正确和及时的治疗,均能健康地成长,这是小儿外科工作者所应当重视研究的课题,为此我们编写出这本《新生儿外科学》,以期促进新生儿外科的开展。

本书由山东医学院附属医院及山东省人民医院小儿外科工作者共同编写。有关其他专业章节,特请儿内科、神经外科、麻醉科、心血管外科、烧伤科、放射科、超声波及核医学等有关专业人员撰写。全书分为两篇,上篇为新生儿外科基础及总论,包括麻醉、手术前后注意事项,感染、烧伤、联体等章节。下篇为各论,包括产伤、头颈、胸、心血管、腹、泌尿、骨科疾病及肿瘤等部分。各章节较详细地叙述了胚胎发育的过程和畸形的形成,重点讨论了急需在新生儿期进行处理的疾病,如新生儿消化道畸形性疾病。新生儿先天性心脏病的诊治是国内小儿内、外科重点研究项目,但我们缺乏实践经验,仅作一般介绍;其他各部分疾病,结合了临床经验,作了叙述。

本书的目的是着重于临床实际应用,我们临床经验不足,编写人员又多忙于日常的医疗和教学任务,大部分是利用业余时间编写,缺点和错误之处在所难免,恳请读者提出宝贵意见。

根据目前对“新生儿”在儿外科日龄范围的概念,一般仅限于一个月或四周之内,但有些外科疾病,如先天性肥厚性幽门狭窄、胎粪性腹膜炎等疾病,可在新生儿时期发病,亦可在较晚时期发病,但发病原因均在出生时存在,本书均作必要的介绍。至于多数骨骼、泌尿系统等疾病,治疗常须在较大年龄作处理,新生儿时期仅须作出诊断,本书仅作一般介绍,对治疗方面不作详细讨论。

本书新生儿先天性心血管畸形章、新生儿意外伤害章蒙有关专家张振湘、宋惠民、张学彬等同志协助审阅,提出了宝贵意见。在此表示衷心感谢。

张学衡 季海萍

1984年4月济南

目 录

上篇 新生儿外科基础和总论	1
第一章 新生儿外科基础	1
第一节 新生儿生理和病理特点	1
第二节 新生儿免疫	5
第三节 先天性畸形的病因和遗传	7
第四节 新生儿病史和检查	9
第五节 新生儿及早产儿的护理	10
第六节 新生儿外科液体疗法	12
第七节 新生儿静脉营养	17
第八节 新生儿药物应用	20
第二章 特殊检查	22
第一节 新生儿X线检查	22
第二节 新生儿超声波检查	24
第三节 新生儿核医学检查	26
第三章 新生儿麻醉和手术前后处理	31
第一节 新生儿麻醉	31
第二节 新生儿手术前后处理	38
第四章 新生儿外科感染	42
第一节 概述	42
第二节 新生儿败血症	42
第三节 脓疱病	45
第四节 新生儿皮下坏疽	45
第五节 新生儿脐炎	47
第六节 新生儿乳腺炎	47
第七节 新生儿泌尿道感染	47
第八节 新生儿化脓性关节炎和骨髓炎	48
第九节 新生儿肛门周围感染	49
第十节 新生儿破伤风	50
第五章 产伤	52
第一节 头颅产伤	52
第二节 神经产伤	53
第三节 肌肉产伤	54
第四节 内脏产伤	55
第五节 产伤骨折	56
第六章 新生儿意外伤害	59
第一节 烧伤	59
第二节 动物咬伤	64

第七章 联体畸形	65
下篇 各论	69
第八章 新生儿颅脑疾病	69
第一节 新生儿颅脑损伤	69
第二节 新生儿脑积水	71
第三节 颅裂	73
第九章 头、颈部疾病	75
第一节 唇、腭裂	75
第二节 舌系带过短	76
第三节 颈部先天性囊肿	76
第四节 先天性肌性斜颈	78
第十章 胸腔疾病	80
第一节 胸腔器官胚胎学	80
第二节 新生儿自发性气胸及纵隔气肿	80
第三节 先天性肺囊肿	82
第四节 新生儿膈膨升	83
第五节 新生儿膈疝	85
第六节 先天性食管闭锁	89
第七节 几种少见的先天性食管疾病	92
第十一章 新生儿先天性心血管畸形	95
第一节 先天性心脏病对新生儿血循环的影响	95
第二节 新生儿先天性心脏病的症状与诊断	96
第三节 新生儿先天性心脏病手术前后的处理	100
第四节 新生儿先天性心脏病的外科治疗	102
第五节 新生儿先天性心脏病各论	105
第十二章 腹部疾病	120
第一节 消化系统的胚胎学	120
第二节 新生儿黄疸、便秘、呕吐、腹部包块、消化道出血的鉴别诊断	121
第三节 脐疝、腹裂、脐膨出	125
第四节 卵黄管发育异常引起的疾病	128
第五节 先天性腹壁肌肉发育不全	130
第六节 新生儿胃扭转	131
第七节 先天性肥厚性幽门狭窄	132
第八节 先天性胃壁肌层缺损	135
第九节 先天性肠闭锁和狭窄	136
第十节 先天性肠旋转不良	141
第十一节 胎粪性腹膜炎	144
第十二节 胎粪性肠梗阻	145
第十三节 消化道重复畸形	146
第十四节 环状胰腺	147
第十五节 新生儿肠套叠	149
第十六节 新生儿阑尾炎	150

第十七节	新生儿先天性巨结肠	151
第十八节	先天性肛门直肠畸形	159
第十九节	新生儿坏死性肠炎	164
第二十节	新生儿胆道梗阻	165
第二十一节	新生儿腹股沟疝	169
第二十二节	新生儿内脏破裂	171
第十三章	泌尿生殖系统疾病	174
第一节	泌尿生殖系统的胚胎学	174
第二节	新生儿泌尿系统解剖生理特点	176
第三节	泌尿外科疾病检查与诊断特点	177
第四节	肾发育不全、肾未发育、肾缺如	178
第五节	肾囊肿	179
第六节	肾形态及位置的异常	180
第七节	肾盂积水	182
第八节	新生儿输尿管疾病	184
第九节	膀胱外翻	186
第十节	新生儿尿道疾病	188
第十一节	泄殖腔外翻	190
第十二节	鞘膜积液	191
第十三节	睾丸下降不全	192
第十四节	女性生殖器官发育畸形	193
第十五节	两性畸形	193
第十四章	四肢和脊柱疾病	195
第一节	新生儿骨骼系统解剖生理特点	195
第二节	脊柱畸形病	196
第三节	先天性上肢畸形	200
第四节	先天性下肢畸形	203
第五节	先天性成骨不全	213
第六节	软骨发育不良	214
第七节	先天性多发性关节挛缩	215
第八节	先天性束带与缺肢	216
第十五章	肿瘤	217
第一节	畸胎瘤	217
第二节	血管瘤	223
第三节	淋巴管瘤	224
第四节	肾母细胞瘤及先天性肾瘤	226
第五节	神经母细胞瘤	228
第六节	肝脏肿瘤	230
附录	新生儿外科小操作	233

上篇 新生儿外科基础和总论

第一章 新生儿外科基础

第一节 新生儿生理和病理特点

新生儿是指从出生到生后一个月以内的婴儿。小儿刚离开母体，为适应外界环境的改变，各个系统都发生重要变化，即有其生理和病理特点。了解这些特点对新生儿的护理，疾病的诊断和防治都很重要。

〔生理特点〕

(一) 呼吸系统：正常足月新生儿出生后立即开始规律的呼吸，亦有在短暂的窒息状态之后，才开始呼吸。为克服肺泡表面张力，使肺部开始膨胀，需要15~25厘米水柱的胸腔负压，实际上，正常新生儿吸气动作产生的负压，比此更高，故两肺能完全膨胀，血氧饱和度在三小时内达90%以上。新生儿呼吸以腹式呼吸为主，胸式呼吸较弱，呼吸较频，出生头三周每分钟约40次，但波动范围很大。呼吸较表浅，常不规律。未成熟儿呼吸更快且浅，不规律更明显，肺扩张受到限制，口周容易出现青紫。

(二) 循环系统：出生后肺脏开始进行气体交换。肺膨胀后肺内压力减低，结扎脐带后体循环压力升高，使肺动脉的血液立即流入肺脏，由胎儿时期的一个体循环变为肺循环和体循环。由于肺动脉血液流入肺脏，肺静脉回流到左心房血量亦增多，左心房压力增大，迫使卵圆孔的瓣膜关闭。同样由于呼吸建立，肺循环压力小于体循环，使动脉导管内的血流，由肺动脉流向主动脉，转变为主动脉流向肺动脉。动脉血氧含量升高，促使动脉导管收缩而闭合。根据我院1949至1972年病理解剖资料完整的1,886例统计，一月以内卵圆孔未闭的新生儿占45.8%，动脉导管未闭的占55.5%。

新生儿心脏相对的比成人大。四个心腔的容积为20~22毫升。胎儿时期右心室负荷大，左心室负荷小，故新生儿期两心室厚度几乎相等，约5毫米。心脏神经的分布保持胎儿特点，即交感神经占优势，迷走神经发育尚未致完善，兴奋性低。

新生儿的延髓迷走神经中枢紧张度较低，对心脏收缩频率和强度的抑制作用较弱，所以心率较快，易于加速。但初生7天以内心率较婴儿期的任何阶段都缓慢，有12%低于100次/分。7天以后心率均多于100次/分。根据湖南医学院统计，1天以内新生儿心率为 127.9 ± 15.9 次/分，1至7天为 116.5 ± 18.7 次/分，7至30天为 146.0 ± 15.0 次/分。

新生儿血流多集中于躯干及内脏，而四肢较少，故肝、脾常可触及，而四肢易发冷和青紫。动脉口径与静脉口径相似，以后随年龄增长，动脉口径逐渐小于静脉，而动脉肌张力增强。初生时血压为50~80/30~40毫米汞柱。

(三) 心电图特点：根据我们的资料，新生儿时期P—R间期为 $0.103 \text{ 秒} \pm 0.010$ 秒。最小值为0.09秒，最大值为0.12秒。Q—T间期为 $0.396 \text{ 秒} \pm 0.004$ 秒，最小值为

0.35 秒, 最大值为 0.42 秒。P 波平均值为 $0.044 \text{ 秒} \pm 0.003 \text{ 秒}$, 最小值为 0.04 秒, 最大值为 0.06 秒。心电位绝大多数为垂直性的。电轴显著右偏, 且波动幅度较大, 97.4% 新生儿心电轴 $\geq +90^\circ$ 。确定心电轴不正常右偏是困难的, 如新生儿心电轴 $< +60^\circ$, 应考虑为不正常左偏。QRS 波群时间为 $0.062 \text{ 秒} \pm 0.003 \text{ 秒}$, 最小值 0.05 秒, 最大值 0.09 秒。在右心前导联出现 Q 波, 常认为是右心室肥厚的表现。正常新生儿右心前导联偶可出现 Q 波, aVR 导联 Q/R 之比小于 1, 亦为右心室肥厚的表现, 但常见于正常新生儿。aVR 的 $R > 0.5 \text{ mV}$, 亦为右心室肥厚的表现, 但亦可见于 1% 的正常新生儿。新生儿右心前 V_{3R} , V_1 导联 R 电压高于左心前导联 (V_5 、 V_6), 即由右向左电压逐渐递减。与 R 相反, 一部分新生儿 S 电压由 V_1 到 V_6 逐渐递增, $V_5R/S < 1$ 有 67.3%, $V_1R/S > 1$ 有 87.9%。 V_1 的 VAT 为 $0.017 \text{ 秒} \pm 0.003 \text{ 秒}$, 最小值为 0.01 秒, 最大值为 0.02 秒。 V_5 的 VAT 为 $0.016 \text{ 秒} \pm 0.004 \text{ 秒}$, 最小值为 0.01 秒, 最大值为 0.02 秒。 $R_{V_1} + S_{V_5}$ 为 $1.40 \pm 0.38 \text{ mV}$ 。最小值为 0.8 mV, 最大值为 2.2 mV。 $R_{V_5} + S_{V_1}$ 为 $0.78 \pm 0.33 \text{ mV}$ 。最小值为 0.2 mV, 最大值为 1.6 mV。新生儿标准导联 I、II、III R + S 均小于 0.5 mV 的有 31%。我们认为新生儿时应以标准导联 I、II、III R + S 均小于 0.4 mV, 为低电压。

在生后 7 天以内新生儿导联 I、II 可见倒置、双相或平坦 T 波, 右心前导联 (V_{3R} 、 V_1 、 V_2) 直立和双向波占多数, 左心前导联 (V_5 、 V_6) 出现倒置或双相 T 波, 以后右心前导联 T 波逐渐转为倒置, 左心前导联的 T 波转为直立。

(四) 血液系统: 根据 816 例新生儿毛细血管血的观察, 出生后第 1、3、5 天红细胞数分别为每立方毫米 671 ± 81 万, 623 ± 67 万和 602 ± 60 万; 有核红细胞数分别为 2.4 万, 1.3 万和 1 万; 血红蛋白分别为 $23.4 \pm 2.6 \text{ 克}\%$, $21.5 \pm 2.3 \text{ 克}\%$ 和 $20.8 \pm 2.1 \text{ 克}\%$, 正常值波动范围很大。以后红细胞和血红蛋白逐渐下降。胎儿时主要为血红蛋白 F, 出生后逐渐为血红蛋白 A 所代替。出生时红细胞较大, 而含血红蛋白较多, 其后逐渐为普通的红细胞代替。未成熟儿出生体重愈小, 其血红蛋白、红细胞降低愈早, 有核红细胞出现在周围血象中的持续时间愈长。

白细胞第一天为每立方毫米 $2.38 \text{ 万} \pm 0.81 \text{ 万}$, 第三天明显下降, 至第五天接近婴儿值。第一天分类计数, 中性粒细胞占 $67 \pm 9\%$, 淋巴细胞占 $18 \pm 8\%$, 嗜酸粒细胞占 1~2%, 嗜硷粒细胞占 0.47%。第一天以后中性粒细胞下降, 淋巴细胞及单核细胞上升。一般约在第一周末中性粒细胞与淋巴细胞计数的曲线发生第一次交叉。新生儿期间白细胞总数和分类计数正常波动范围很宽, 有感染时也不一定升高。周围血液中所见中幼粒细胞第一天平均为 3.6%, 到第二周降至 0.2%。

血小板计数第一天每立方毫米平均 26.8 万, 低于 10 万有病理意义。未成熟儿血小板数值比成熟儿低, 出生体重愈低血小板数愈少, 增长也愈慢。出生时凝血酶原时间稍长, 第 2~4 天更长。未成熟儿延长更显著, 此与新生儿易出血有一定关系。

(五) 新生儿黄疸: 由于新生儿葡萄糖醛酸转移酶发育不成熟, 且红细胞破坏较多, 因此绝大多数新生儿在生后第二天以后出现不同程度的生理性黄疸, 大多在一周内消失。未成熟儿黄疸较重, 持续时间亦较长。

(六) 消化系统: 初生后 3~4 天内母乳还不充足, 哺乳量小, 消化道功能还不成熟, 液体排出量多于摄入量, 因此体重减少, 约占出生体重的 6~9%。一般到 7~10

日恢复初生时体重。未成熟儿体重下降幅度更大，恢复慢。在生理体重下降期间，应注意供给新生儿足够的水份和乳量。

新生儿唾液分泌少，常呈中性。胃酸在出生后短时间增高。胃液 pH 值于生后数小时内由 7 降至 3~1。第一天后胃酸逐渐下降，至第八天游离酸降为 0。除淀粉酶外，新生儿消化道能分泌足够的消化酶。未成熟儿消化能力类似成熟儿，但因脱羧酶不足，对芳香族的氨基酸分解不全，对脂肪吸收能力较差，特别对饱和脂肪酸吸收能力弱。

新生儿肠道相对较长，分泌面积和吸收面积较大，故新生儿能适应较大量的流质食物。也由于肠道相对较长，肠壁较薄，致使腹部较膨隆，有病时肠蠕动减弱，更易致腹胀。

上部消化道的运动缓慢，而下部较快。食物虽大部于二小时内离胃，但迟至几小时仍有潴留，故一般新生儿可每三小时喂奶一次。未成熟儿由于胃容量较小，故应每二小时喂奶一次。

婴儿出生后 10 小时开始排出胎粪，3~4 天内转为过渡性黄绿色大便。胎粪呈黑绿色，为粘液胆汁、肠道分泌物、脱落的上皮细胞、胎内咽下的毳毛羊水和胎脂等所形成。

(七) 体温调节：出生时体温与母体一样。出生后体温急速下降。因为室温比母体温度低，因此必需注意保暖。国际和平妇幼保健院用电子温度计测定正常新生儿 77 例，出生后体温下降到 33℃，然后每小时温度增加 0.1~0.2 度，升到 36℃左右，以后温度波动在 36~37℃之间。88 例正常新生儿腋下皮温和直肠温度平均为 36.8℃。皮肤温度和直肠温度相似为新生儿特点，指出新生儿约在 37.5℃以上才能认为是发热。初生后体温不稳定，未成熟儿尤为显著，受外界环境影响明显，这是由于体温中枢发育不成熟及皮肤调节功能不健全所致。新生儿体温无日高夜低的现象，可能与饮食及活动日夜平均分布有关。

(八) 代谢：按体重计算，新生儿代谢较成人为高，但若以体表面积计算，则仅为成人的 1/3。

1. 热量：新生儿新陈代谢旺盛，需要热量较多，维持基础代谢需要 72 卡/公斤/日，正常代谢需要 100 卡/公斤/日。

2. 蛋白质：新生儿对蛋白质的消化与吸收效能很高，第一周起即能维持正氮平衡。在第一周内，由于食物和水分摄入的暂时不足以及其他原因，血内非蛋白氮上升，有时可达 50~60 毫克%。血内总蛋白较成人低，约 6~7 克%。新生儿期蛋白电泳平均数为：白蛋白 54.7%， α_1 球蛋白 5.99%， α_2 球蛋白 8.75%， β 球蛋白 12.47%， γ 球蛋白 18.64%。

3. 糖类：葡萄糖能迅速为新生儿利用。出生后对双糖的消化及单糖的吸收功能即已成熟。新生儿血糖正常范围较小，个别在出生后不久即出现低血糖，但不伴有任何症状。上海第一医学院儿科医院对 130 名正常新生儿进行观察，生后 6~24 小时血糖低于脐血，48 小时才见上升。新生儿低血糖表现激惹，抽搐。足月正常新生儿血糖 48 小时左右为 45~116 毫克%，未成熟儿低血糖标准为 20 毫克%以下，但低血糖浓度和临床症状之间个体差异很大。有时血糖很低，但无症状，可能是新生儿脑组织能利用乳酸和酮体。

4. 脂肪：新生儿对食物内脂肪的吸收虽有困难，但脂肪代谢在出生后即显著上升，在最初二星期中血中脂质可增加一倍。

新生儿肾稀释功能亦较差，尿液最低只能稀释到100毫渗分子/升。未成熟儿氯、钾、磷清除率也低。出生1~2天24小时尿量为0~80毫升/天。24小时排尿次数为出生到5天每天4~5次，6~16天每天20~25次。

(九) 酸硷平衡：新生儿排泄离子有一定限度。以氨代替氯负荷能力较弱，因此氯的排泄也低，给过多氯时，易引起酸中毒。新生儿第一天血氯较高，乳酸也高。未成熟儿由于酸硷平衡维持能力弱，发生感染有呕吐、腹泻等情况时，易引起酸硷平衡失调。

(十) 内分泌：男性新生儿的前列腺相对较大，出生时有上皮细胞化生及分泌腺活跃现象。女性新生儿卵巢内可见各种成熟阶段的始基卵泡与发育良好的囊状卵泡，阴道及子宫粘膜充血并松弛，阴道扁平细胞增生，阴蒂明显，阴道充血湿润，最初数天常有粘液分泌，少数婴儿在第一周末且有血性分泌物。多数新生儿不分性别都呈乳腺增大，并在第3~5日间开始分泌初乳样分泌物。这些暂时性器官特征，均来自生前母体雌激素的影响。小儿出生时垂体前叶已有功能，垂体后叶分泌催产素和抗利尿素少于成人。甲状腺于胎儿期即出现分泌功能，初生第一天血浆蛋白结合碘平均为4.7微克%，放射性碘吸收率平均为20%，第2~3天小儿的碘吸收率则为46~97%，相当于成人甲状腺功能亢进水平。新生儿甲状旁腺功能有暂时性不足现象。肾上腺重约为体重的0.2%，按体重比例约为成人的20倍，几乎全由皮质所组成。皮质可分为真皮质（外层）与胎儿带（内层）二层，在皮质素影响下，胎儿带能形成多种类固醇，但在出生后3~4天开始退化，2周至1年后完全消失。新生儿血中类交感神经兴奋的物质96%为去甲基肾上腺素，肾上腺素仅占4%。

(十一) 神经系统：新生儿脑体积相对地大，占体重的10~12%。脊髓相对地较长，其下端约在第3~4腰椎水平上。脑脊液量较少，压力亦较低，可因胆红素或陈旧性出血的存在而呈黄色。出生时大脑皮质和纹状体发育尚未完善，故出现不自主的和协调的手足徐动样运动。刚出生的一切运动，都属非条件反射，以后逐步形成条件反射。新生儿表现下列各种反射：觅食、吸吮、伸舌、吞咽、拥抱、握持、颈肢等反射，巴彬斯基征呈阳性反应，这些现象随年龄增长而消失。膝反射、跟腱反射、提睾反射出生后即存在。腹壁反射出现较晚。味觉在出生时即已发达，嗅觉较弱，对光有感觉，但缺乏共济运动。视觉不清。因鼓室尚未充气，故出生时听觉迟钝，3~7天后听觉增强。触觉与温度觉较灵敏，痛觉较低，且常表现为泛化反应。

(十二) 皮肤：新生儿皮肤娇嫩，仅二、三层上皮细胞，富于血管，未成熟儿尤其如此，易外伤而破损，成为细菌感染进入之门户。

〔病理特点〕

(一) 临床表现的共性多，个性少：新生儿不同疾病有相似临床表现，如呆滞、拒奶、体温不升、面色不好、体重不增。而对各系统疾病的特殊表现却较少，如呼吸系统疾病不一定咳嗽，神经系统疾病不一定颈项强直，感染性疾病不一定发热，脱水不一定表现为眼眶下陷或皮肤弹性差。

(二) 疾病容易扩散，并发症多：由于新生儿抵抗力低，疾病易扩散，如新生儿皮肤感染常不是局限的蜂窝组织炎而为迅速扩散的皮下坏疽。再如新生儿感染常易并发肺

炎。

(三) 机体代偿能力差, 疾病变化快, 容易出现功能衰竭: 如输液速度稍快, 即容易出现心力衰竭。新生儿肺炎易并发右心衰竭, 进而合并左心衰竭和末梢循环衰竭。新生儿各种疾病常易合并呼吸衰竭。

(四) 机体再生能力强, 容易恢复: 如中枢神经系统对缺氧耐受性较强, 只要抢救治疗及时, 渡过危机, 恢复亦较快, 后遗症较少。

(马沛然)

第二节 新生儿免疫

机体对病原微生物或其毒性产物的抵抗力, 对非感染性物质的排除功能, 统称为免疫, 它包括识别、清除及消灭等一系列过程。

新生儿免疫功能与成人相似, 包括三方面:

(一) 自身稳定: 在正常情况下, 机体有保持体内细胞型均一性的功能, 一旦出现改变的细胞, 如衰老的红、白细胞及损伤的细胞, 即能将其清除, 如功能低下时, 可发生自身免疫疾病。

(二) 防御感染: 机体对入侵的微生物有抵御的功能, 如果功能低下, 则微生物繁殖生长, 而致感染不易控制, 亦可出现反复感染, 如果功能亢进, 则可出现变态反应。

(三) 免疫监护: 机体的细胞可因自发、继发于感染或药物等原因而发生突变。机体能识别这种突变细胞的作用称为免疫监护。如果这种功能失调, 可以发生肿瘤。

〔分类〕 分为特异性及非特异性两类, 但两类免疫反应是相辅相成, 紧密联系的。

(一) 非特异性免疫: 其功能为清除、发生炎性反应及消灭病原体。参与者有①屏障系统: 如皮肤、粘膜、胎盘和血脑屏障, 防止微生物入侵; ②吞噬系统: 如中性白细胞、大单核细胞及网状内皮细胞; ③补体系统: C_{1-9} ; ④备解素; ⑤溶菌酶; ⑥干扰素等。

(二) 特异性免疫: 其功能为抗感染、排斥异物及免疫监护。参与者有①细胞免疫: T淋巴细胞; ②体液免疫: B淋巴细胞。

〔新生儿免疫特点〕

(一) 屏障系统: ①皮肤、粘膜: 机体的皮肤与粘膜使机体与外界隔离, 起屏障保护作用, 但新生儿皮肤角化层薄, 只有2~3层角化细胞, 基底层发育不良, 细嫩松软, 其中的结缔组织及弹力纤维发育较差, 表皮与真皮之间的联系不紧密, 因此容易分离。真皮内弹力纤维结缔组织发育也差, 但血管丰富, 粘膜细嫩, 轻度外伤即能引起破损。②胎盘屏障: 胎盘为小儿及母亲的共同门户, 胎盘具有屏障作用, 但是母血中的化学物质、蛋白质、微生物及细胞可能通过胎盘到达胎儿体内起抗原作用。进入胎儿的途径包括扩散、吞噬作用, 细胞渗出及从组织损伤部漏出。当孕妇患病毒感染时, 如果屏障机能低下, 可传给胎儿。如风疹病毒, 单纯疱疹病毒及巨细胞包涵体可使胎儿发生畸形, 常见的有先天性心脏病、小头畸形、先天性白内障等。此外如流行性腮腺炎、柯萨基B等病毒均可导致胎儿患病毒感染, 新生儿可长时期患有病毒血症。③血脑屏障: 从脑脊液检查来看, 新生儿脑脊液蛋白含量为45~100毫克/毫升, 早产儿可达180毫克/100毫升, 而无明显的神经系统疾病。蛋白的含量与体重成反比, 可能与血脑屏障及血管通

透性不成熟有关。另外值得注意的是新生儿脑脊液的化验虽属正常，但培养及涂片有时可找到细菌，这种病例虽不常见，也可说明屏障系统的不完善。

(二) 吞噬系统：新生儿细胞吞噬功能较成人及儿童为低，原因是中性粒细胞及单核细胞的内因性动度减低，血清中趋化性因子及调理素含量也低，中性粒细胞内氧消耗比年长儿高，其中的脂酶在质和量上也有缺陷，影响了运动，因此杀菌能力差。有人证实新生儿的中性粒细胞抗革兰氏阳性或阴性菌的能力可以正常，但杀灭念珠菌的能力比成人差。新生儿白细胞对高浓度的白细胞毒素 (Leukotoxin) 的移动也较弱，因此不易将感染局限化。抗体调理素只能当母亲的抗体通过胎盘到达新生儿体内时才起作用，母亲的免疫球蛋白 IgG 可以通过胎盘至新生儿体内，使新生儿有调理保护作用，抵抗微生物的侵入，这就是新生儿的原始调理素抗体，这种抗体主要对链球菌、流感杆菌、小儿麻痹病毒及白喉毒素起作用。

(三) 补体系统：补体对细菌免疫溶解有协助作用，补体反应就是抗体与抗原相结合，在补体的参与下使抗原发生表面破坏而溶解，这些抗原可以是细菌、霉菌或寄生虫等，也可以是红细胞、血小板、异体细胞或自体细胞。

补体共有九种， C_{1-9} ，每种补体含有一种或一种以上成分。能产生过敏毒素，增加血管的通透性，通过趋化性因子吸附中性粒细胞。补体可吸附在中性粒细胞的表面，促进吞噬作用，补体能使靶细胞吸附在白细胞、红细胞和血小板上，能使某些靶细胞的表面发生损害，导致渗透性溶解而死亡。

新生儿补体中各种成分的浓度约为成人的 50%。补体中的生化功能也相对地比成人低，推测过敏毒素也低，因为它是来自 C_3 及 C_5 。调理素的活性主要依靠补体，且与 C_3 的含量平行，并与胎龄平行，因此新生儿抗感染力较差。

备解素必须有 C_3 、镁离子及其他因素参加才能发挥作用，对革兰氏阳性菌及某些流感病毒有杀灭能力，但对腺病毒及脊髓灰质炎病毒无作用。

(四) 体液免疫：B 淋巴细胞受抗原刺激后能分化成熟为浆细胞，产生免疫球蛋白，具有抗病毒、抗细菌、抗毒素、抗寄生虫及促进吞噬作用。免疫球蛋白有五种。① IgG：IgG 的合成一般在妊娠 12 周才开始，一直维持低值 <100 毫克/100 毫升，17 周后 IgG 的水平与胎龄成比例地增长，其中主要是来自母体，是对病毒和大多数革兰氏阳性球菌的抗体。② IgA：血清型 IgA 在妊娠 30 周开始合成，生后约达 1~5 毫克/100 毫升。生后 3 周在眼泪及唾液可查出分泌型 IgA，但水平较低，1 岁时才达成人的 10%。母乳内含丰富的分泌型 IgA，能增强小儿胃肠道的抗菌能力，因此强调母乳喂养。IgA 有抗白喉杆菌、波浪热、大肠杆菌及病毒等作用，新生儿易患大肠杆菌感染与 IgA 低下有关。新生儿的分泌型 IgA 水平较低，因此易患呼吸道及胃肠道感染。③ IgM：IgM 分子大，不能透过胎盘，主要靠自己合成，妊娠 12 周以后才出现。IgM 值的升高与感染的病种，感染的程度以及小儿的成熟度有关系。新生儿 IgM 的正常值为 5~10 毫克/100 毫升，升高超过 50 毫克/100 毫升时提示新生儿有全身性感染存在。在胎内患风疹或巨细胞病毒感染时，脐血的 IgM 含量增高。④ IgE：很容易固定在组织上，故又称组织固定抗体，主要固定在肥大细胞上，参与过敏反应。小儿含量甚少。⑤ IgD：新生儿血中含量极少，其功能还不甚清楚。

(五) 细胞免疫：细胞免疫可分三个阶段，即致敏阶段、反应阶段及效应阶段。

在胎儿期细胞免疫功能尚未成熟,因此可患胎内病毒感染。出生后新生儿的细胞免疫逐渐完善,T淋巴细胞出现在周围血液中,行使细胞免疫反应,如迟发型超敏皮肤反应。

细胞免疫在防御感染方面,主要对细胞内感染如病毒、结核、疟原虫等,另外对肿瘤有免疫监视作用,也与移植后排斥反应以及自身免疫病有关系。

新生儿特别是早产儿,除上述免疫功能低下外,在解剖方面淋巴结发育尚不成熟,包膜薄,淋巴小叶分隔不清,淋巴滤泡尚未形成,结缔组织相对地含量少,屏障作用差,所以感染容易扩散,容易发生败血症。

(张孝中)

第三节 先天性畸形的病因和遗传

产生畸形的因素,迄今仍不甚了解。据统计约20%的畸形与遗传因素有关,10%与染色体畸形有关,另10%与环境因素有关,其余60%的原因仍不明瞭。

(一) 遗传因素:人体的主要遗传物质基础是基因,基因是直线排列于载染色体上,每个细胞有5万~6万基因,基因在染色体上各有其特定的位置称位点。基因可决定人的形态、特征及生理生化特性。

近20年来,人类遗传学的发展,对先天性畸形与遗传的关系有了进一步的认识。许多畸形是由遗传成分异常所引起。遗传成分的异常可分两大类,即染色体异常和单基因遗传。

1. 染色体异常:人体常染色体22对,性染色体一对共23对,22对染色体分为七组,A组3对(染色体1~3号),B组2对(4~5号),C组7对(6~12号),D组3对(13~15号),E组3对(16~18号),F组2对(19~20号),G组2对(21~22号)。性染色体一对,女性为XX,男性为XY。X与C组相似,Y与G组相似。由于人类染色体为23对即46个,通常女性以46/xx表示,男性以46/xy表示。

一般情况下,染色体是稳定的,但也能发生变异,称为染色体异变。这种异变分为三型:①染色体数目异常:设正常染色体46条为 $2n$,如染色体有成倍的数目变化即 $3n$, $4n$, $5n$,称为多倍体,亦即三倍体,四倍体,五倍体。恶性肿瘤的细胞可见到多倍体。在多发性畸形亦偶可见到。多倍体的形成,是由于染色体已分裂成倍,而细胞尚未分裂所致。亦有倍体增减一条或数条。少于46条者称亚二倍体,如先天性卵巢发育不全($45/xo$),多于46条者称超二倍体,如先天性睾丸发育不全($47/xxy$)。②染色体结构异常:由于某种原因,引起染色体断裂而又重新组合,即可产生倒位、重复、缺失或易位等结构异常的染色体。③嵌合体:组织内出现不同数目的染色体时,称为嵌合体。主要由于受精卵子在胚胎早期分裂过程中,产生染色体畸变所致。如性畸形中染色体有 $45xo/46xy$ 。染色体异常的病例,约占遗传性疾病的3%,在自发性流产中更多见。

2. 单基因遗传:单基因的传递方式分四种,即显性遗传、隐性遗传、伴性遗传及限性遗传。①常染色体显性遗传:基因都是成对的,只要一对基因中有一个传递给子代,就可以观察到性状的表现型。如多指、趾畸形,结肠多发性息肉,神经纤维瘤等属显性遗传疾病。显性遗传的疾病在新生儿期可以诊断,有的在年长时才有临床表现。有

的病理基因可以完全无临床表现，由于外显率不完全，与基因型有关系。基因型可分为纯合子及杂合子两种，父母基因型不同，外显率也不同。②常染色体隐性遗传：遗传基因只能在成对存在时才有表现型，如前所举之例，当父母皆为杂合子时，其子代有纯合子的可能性，隐性可出现的机会为25%。如唇裂、腭裂、小头畸形、Laurence-Moon-Biedl 综合征、Radial aplasia, thrombocytopenia 综合征等均为常染色体隐性遗传。根据这种特征，近亲结婚增加了致病基因结合的可能，其后代出现畸形疾病机会较大。③伴性遗传：病理基因在性染色体x上，一般是在男性出现症状，女性为疾病的携带者，如血友病多为隐性伴性遗传表现疾病。④限性遗传：虽然病理基因存在于常染色体上，由于男、女在生理解剖方面的限制，只能在一种性别上表现出来，如尿道下裂只表现在男性。

(二) 环境因素：例如一些化学物质、放射线、维生素或氨基酸缺乏、缺氧等均能在实验中导致动物发生畸形。孕妇在类似环境下，亦可能致胎儿畸形。

1. 放射线：母亲妊娠时应用大剂量放射线照射骨盆，可使胎儿产生小头畸形。广岛原子弹爆炸中心外周1,200米内，有12位孕妇，娩出婴儿中7名为小头畸形。一般认为诊断所用X线剂量是无害的。

2. 药物因素：妊娠反应应用反应停(Thalidomide)，能使胎儿发生肢体畸形，如缺肢、短肢等。服用敏克静和苯甲呱嗪，能使胎儿产生腭裂和小肢症。妊娠早期母亲接受黄体酮药物，可使胎儿发生假两性畸形。应用大伦丁(Dilantin)和母亲酗酒亦可使胎儿产生某种畸形。

3. 感染：母亲在妊娠早期感染能使胎儿畸形，如先天性心脏病及白内障。患肝炎的母亲或HAA阳性的胎儿，先天性愚型较多。母亲患严重糖尿病者，胎儿畸形率较高，主要是骶尾部畸形：骶骨缺如、大腿短小等，称“尾部退化综合征”。

此外，维生素缺少或过多，前置胎盘胎儿血液供应受障碍等亦可能为产生胎儿畸形的因素。前置胎盘可使胎儿供氧不足，致畸形发生率增加。亦有报道单卵双胎妊娠，其中某一胎可因供血不足而严重畸形。Denis Browne氏总结称，胎儿位置异常及子宫压力增高等因素，均能促使胎儿发育受阻而产生畸形。

(三) 多因子遗传因素：一些遗传性疾病，并非决定于一对基因，是几对基因共同作用的结果。它们不具有单基因遗传的特点，但在家族中发病率较高，这种遗传性疾病，环境因素常是诱发因素。因此，认为多因子遗传病的形成是由遗传和环境的双重影响，其中遗传因素所产生的影响，称为遗传度，可用%来表示，超过遗传度60%，认为遗传度高，即说明环境影响较小。

总之，遗传因素或环境因素均能促成畸形胎儿的形成，亦可能两种因素同时存在而造成畸形，但目前所认识的畸形，多数与遗传有关。畸形病的治疗，只能用手术矫正，仅能改变临床表现而不能治疗其来源。因此医学界及生物学界要共同努力，进一步探索畸形之根源，发现致病基因，来治疗和校正异常的基因，亦即所称基因工程，以预防胎儿畸形的发生。

退一步讲，在宫内胎儿已发生畸形，亦期早日作出诊断，对严重畸形胎儿难以存活者，可采取中止妊娠。近十余年来开展了遗传病的早期产前诊断：如X线摄片、羊膜穿刺吸取羊水进行脱落细胞培养以诊断遗传病，羊水中测定甲胎蛋白、超声扫描及胎儿镜

等等检查,对某些畸形性疾病,在产前已可作出准确诊断,出现了胎儿外科的新希望和新目标。在子宫内胎儿与母亲 ABO 血型不合或 Rh 因子不合,在宫内胎儿换血的成功,也展现出了胎儿外科的光辉前途。

(张孝中 张学衡)

第四节 新生儿病史和检查

由于新生儿各系统发育尚不完善,功能还未健全,疾病的临床表现有其特殊性,如新生儿患腹膜炎时无腹壁紧张,有严重感染时体温不高,甚或低于正常,根据新生儿食欲的好坏,一般可估计病情轻重。有些先天性疾病、遗传性疾病及畸形在新生儿期即可有异常的表现,但由于亲属缺乏医学常识及观察不够细致,而未引起注意。因此,必须全面细致地观察一般状态,进行详细的体检,准确的化验及必要的辅助检查,经过综合分析,才可得到正确的诊断。新生儿病情变化快,有时病情危重尚诊断不清,则需及时给予对症性紧急处理,继续观察及检查,以明确诊断。

〔询问病史注意事项〕

(一) 主诉:要求简明扼要,时间最好顺序排列,如呕吐 3 天,发烧 1 天。有时通过主诉可大致了解是属某个系统的疾病。

(二) 现病史:应注意起病急、缓,有无烦躁及“三不”现象(不吃、不哭、不醒)。患儿如有发烧,应了解保暖情况。对每个症状应描述详细,呕吐要注意次数、数量、内容物及与进食的关系。有无大便并注意大便的量、次数、性质及颜色,有无腹胀。注意小便次数及量。惊厥要注意次数及表现,前囟门是否饱满或凹陷。如发现包块,应注意部位、大小、外形、活动度与周围组织的关系。对每个病人都应了解食欲,并注意有无异常情况,如口吐泡沫、阵发性哭叫等。发病后病人是否经过治疗,用过何种药物,疗效如何等等。

(三) 出生史:是否足月,可以母亲预产期来计算,如果母亲末次月经日期不详,可以新生儿的成熟度来估计。分娩时有无窒息、羊水吸入、有无生后黄疸及抽风等情况,如有,有时会影响以后智力发展,应详细描述。喂养史如系母乳喂养,应了解乳量是否充足,特别新生儿表现营养不良者。人工喂养应记载添加何物。如果有反复感染史,应考虑免疫缺陷病。

(四) 家族史:母亲妊娠史尤为重要,妊娠早期有无病毒感染,晚期有无子痫,妊娠期前有何慢性病,长期用过何种药物,疗效如何。如有流产或死胎应进一步了解原因。家庭成员有无遗传病及传染病史,有无出血倾向史。如有死亡者,应查明原因,是否与遗传或免疫有关。

〔查体〕对新生儿查体应全面细致,有时阳性体征并非一次就能发现,需要多次检查。有的需要特殊技巧。如胸部叩诊,由于新生儿胸壁薄,指叩法不能分别清、浊音,用手指拍打,两侧对比,加上通过手掌的感觉,才可分出清、浊音。肺部有罗音应描述是散在性抑弥漫性。描述罗音的性质,干性抑湿性。水泡音是大、中或小,吸气明显还是呼气明显,呼吸和吸气期是否均存在。心脏边界叩诊常不易准确,有时靠摸心脏搏动,有时须靠 X 线或心电图来帮助诊断。记录心率、心律是否正常,如有杂音,应描述部位、性质、级别、有无传导, P_2 及 A_2 音强弱的比较。腹部检查应在进食前,腹部