

上海第二医学院

建院三十周年学术报告会

儿 外 科

论文摘要汇编

1982. 10

目 录

1. 剑脐联体双胎分离术·····	22-1
2. 男性假两性畸形·····	22-2
3. 小儿肾血管性高血压的外科治疗——包括 6 例自体肾移植术·····	22-3
4. 女性假两性畸形·····	22-3
5. 新生儿、婴幼儿硬脑膜下血肿(凝血酶原减少症)·····	22-4
6. 婴儿手术后细胞免疫的变化·····	22-4
7. 新生儿胃壁自发性破裂·····	22-5
8. 小儿胚芽细胞源性肿瘤·····	22-5
9. 小儿后尿道损伤·····	22-6
10. 电子计算机辅助诊断小儿急性阑尾炎·····	22-6
11. 小儿泌尿生殖系统横纹肌肉瘤·····	22-7
12. 小儿脾切除后免疫球蛋白的变化·····	22-8
13. 小儿真性两性畸形·····	22-9
14. Beckwith-Wiedemann 综合症(附四例报告)·····	22-9
15. 膈膨升(附 29 例报告)·····	22-10
16. 新生儿硬脑膜下血肿(附 55 例报告)·····	22-11
17. 小儿手术后白细胞碱性磷酸酶活性的变化·····	22-11
18. 消化道重复畸形·····	22-12
19. 小儿嗜铬细胞瘤(附 5 例报告)·····	22-12
20. 甘露醇丙三醇注射液的筛选·····	22-13
21. 要素饮食治疗短肠综合症疗效观察及代偿机理探讨·····	22-14
22. 肛门直肠测压与组织化学法诊断先天性巨结肠·····	22-14
23. 肛门直肠测压法用于评价无肛术后控制能力的探讨·····	22-15
24. 先天性巨结肠组织化学—五种酶分布的观察报告·····	22-15
25. 电刺激治疗小儿肛门失禁的临床疗效·····	22-15
26. 阴茎弯曲(无尿道下裂)的外科治疗·····	22-16
27. 新生儿婴儿硬脑膜下积液的治疗探讨·····	22-16
28. 电磁间歇吸引辅助治疗高位无肛装置介绍·····	22-17

剑 脐 联 体 双 胎 分 离 术

附 属 研 究 医 院 儿 外 科

余亚雄 李衷初 宋连城 董其刚 郑玉衡 施诚仁

1982年3月2日一对联体双胎儿经剖腹产出生,共重4800克。经过一个半月的抚测和精心护理后,于4月14日进行分离手术,当时体重7000克。术前已查明联体儿属于剑—脐型, (Xypho-omphalopagus)只有一个共同肝,二儿腹腔相通, A儿有右位心和室间隔缺损,无其它器官连接或畸形。

手术在醚开诱导二儿面对面侧卧姿势下作气管插管,然后在笑气、氧气及静脉药物维持下进行。先切开剑突至脐部联结交界上皮肤,进入腹腔后见二儿有各自的消化道,小肠彼此进入对方腹腔, A儿肝右叶与B儿肝左叶融合成共同巨肝,巨肝左右侧各有独立的胆道系统,只有一条圆韧带和一条附着于膈面的镰状韧带,切断韧带后,以镰状韧带在肝表面的附着痕迹为分界线,沿此线用高频电刀切开肝脏,其切开面为 8×7.5 厘米, A儿肝比B儿肝为大。接着作胸骨下端分离,剑突、腹侧中央部肋软骨及横膈都互相连接,用剪刀切断之。两儿有各自完整的心包, A儿的肝脏与B儿心脏位置呈“镜像”(Mirros imaging),暴露联体部下侧腹壁完全切断之,至此AB两儿完全分离。将A儿搬至另一手术台上,分二组进行腹壁缝闭。A儿腹壁缺损约 9×15 厘米,尚能勉强缝合, B儿腹壁缺损 10×15 cm,肝较大突出于创口外,乃切除 $8 \times 4 \times 5.5$ 厘米肝组织,两侧腰部各作6厘米减张切口,才能缝闭腹部切口。

术后过程A儿尚为平稳, B儿创口上部和减张切口处相继发生裂开,小肠一段突出,均经手术回纳和关闭,另在两侧减张切口处的裸露面用新生儿异体皮肤移植,最后均愈合。A儿于术后一个半月, B儿二个半月出院。年龄四个月时 A、B儿的体重分别为5300克和5800克,一般情况良好。

作者们对本例联体儿的解剖特点,如共同巨肝、二个腹膜腔相连通、腹肌缺损、右位心等等从胚胎发育的发病原理进行了讨论。然后,对分离手术的体会,诸如手术时机选择,共同肝的分离技术,怎样解决腹壁缝合的困难等作了介绍。

男性假两性畸形

附属新华医院小儿外科 余亚雄 李衷初 郑玉衡

本文报告9例资料较完整的男性假两性畸形。患者的染色体核型为46 XY, 性染色质为阴性, 有睾丸, 均符合男性的“定性”要求。其所以为两性畸形, 是因为这些病人有发育程度不等的女性内、外生殖器官。

作者们根据患者的外生殖器形态, 将男性假两性畸形分为三型。

1. 男性外生殖器型: 本文报告2例, 均有发育较正常的阴茎, 但均伴尿道下裂和一侧隐睾。本型的主要特点在内生殖器, 手术探查时均发现有子宫和输卵管, 有时并有阴道(例2), 故此型又称为“有子宫男人”。本型的发病机理是男性胚胎睾丸分泌的一种名为“副中肾管抑制物质”的肽, 发生了生物合成缺陷, 于是副中肾管就自动发育出子宫、输卵管和阴道上段, 乃成为本病。本组例1年龄6岁, 仍作为男性; 例2已17岁, 从小作为女性抚养, 已在护士学校学习, 保留其女性性别较好, 作了阴茎整形使之符合阴蒂外形, 并切除其睾丸和长期使用雌激素。

2. 外生殖器模棱两可型: 本文报告5例, 外生殖器介于男女两性之间, 但均有浅短盲闭的假阴道, 阴茎发育欠佳, 5例中4例作了剖腹探查, 无女性内生殖器官。2例作阴茎缩短整形、阴道口整形睾丸切除而作为女性, 2例作睾丸下降、假阴道切除而作为男性, 1例尚未手术。此型的发病机理主要有两方面: (1) 终末器官靶细胞雄激素受体粘附蛋白不足致使靶细胞对雄激素缺乏效应, 生殖器官不能充分向男性发育, 而产生不同程度的女性外生殖器; 近年, Wilson 又将受体不敏感所致之本病分为: “家族性不完全性男性假两性畸形”Ⅰ型和Ⅱ型, 本组5例均有尿道下裂和假阴道, 故均属于Ⅱ型; (2) 睾丸雄激素生物合成缺陷, 本组只2例测定了血浆睾丸酮, 尚在正常范围。

3. 女性外生殖器型: 本文报告2例, 此型又称为“睾丸完全女性化综合症”, 患者的外生殖器形态完全为女性, 有大和小阴唇, 阴蒂不肥大, 但阴道浅短盲闭, 无子宫、输卵管和卵巢。两侧睾丸多位于腹股沟内, 也可在腹腔内。青春期乳房发育, 原发性经闭, 无腋毛、阴毛(无毛女人)。本型因外阴为女性, 仍应作为女性, 最迟青春前应将睾丸切除, 因为容易恶变为性腺母细胞瘤。本型发病机理为终末器官对雄激素完全不敏感, 故而胚胎的外生殖器原始组织自动发育出阴蒂, 大、小阴唇和阴道下段。

小儿肾血管性高血压的外科治疗 包括 6 例自体肾移植术

附属新华医院小儿外科 李衷初 余亚雄

自1976~1981年共收治9例，均作了腹主动脉、肾动脉造影术，诊断明确。男孩8例，女孩1例，年龄6~12岁。病因：肾动脉畸形2例，肾动脉纤维肌肉增生1例，大动脉炎后遗症6例。病变位于右侧者2例，左侧5例，双侧2例。治疗：肾切除3例，其中1例于术后一年半死亡于其它疾患，自体肾移植6例，疗效均称满意。

本文指出小儿病例由于主诉模糊，高血压症状一般不甚典型，9例中除2例是诊断高血压而住院外，余7例均因治疗其它疾病而被发现，故强调测量小儿血压应列为常规检查之一。结合文献，作者等提出自体肾移植术治疗小儿肾血管性高血压的效果显较其他保留肾脏的血管重建术为优，本文总结国内报告的13例(包括本文6例)治愈率为84%，Albebarmakian则收集国外文献报告11例，治愈率为82%，而其它术式的血管重建术的治愈率祇有58%。

自体肾移植术治疗肾动脉狭窄性高血压在世界上开展还不遍及。本文提出4点体会：(1)成功率高，效果显著；(2)操作不难，手术野暴露清楚；(3)髓内动脉压力较高，吻合后肾内供血充足；(4)很适合于大动脉炎引起的肾动脉狭窄病例。

女性假两性畸形

附属新华医院小儿外科 余亚雄 李衷初 郑玉衡

自1964~1981年作者等共收治女性假两性畸形17例，其中15例为先天性肾上腺皮质增生所引起的单纯男性化型(21-羟化酶轻度缺陷所致)，2例为先天性肾上腺皮质增生所引起的男性化合并失盐型(21-羟化酶严重缺陷所致)，作者等未遇到过因母亲雄激素过多所引起的女性假两性畸形病例。

本文重点讨论了治疗问题，指出肥大的阴蒂企图用激素疗法而使之缩小的方法是无用的和不明显的，阴蒂非但不会缩小，反而会随着年龄的增长而更肥大，从而加剧了对患儿及其父母在心灵上的不安和损害，故主张一旦诊断确立，及早施行阴蒂整形术，1~2岁时整形最妥。

阴蒂整形术可归纳三类：(1)阴蒂切除术：此术包括切除阴蒂头及其部分或全部阴蒂干二种，本文早期病例均作此法共10例。此法的优点为简单易行，其缺点为切除了性敏感区之一阴蒂头，会对今后性交快感产生一定的影响。此外，残留之阴蒂干有时可有痛性勃起而需再次手术，本文有一例发生这种情况；(2)阴蒂后退术：此术优点在于保留阴蒂的神经及其功能，

外观满意, 並無术后发生阴蒂继续增大而产生疼痛, 但不适用于阴蒂过大者, 本文无一例作此类手术;(3) 切除阴蒂干和保留阴蒂头部: 本术式应同时将阴蒂背侧血管神经囊分离后保留下来, 如此保存了阴蒂头部的正常生理功能, 疗效满意。本文5例采用此法, 近期效果满意, 随访结果, 患儿均尚未结婚, 无法评定性生活情况。

阴蒂整形术后必须终身服用类固醇激素, 术后第一个月可按强的松1毫克/公斤/日给予, 以后每日7.5毫克, 分二次口服, 待尿17-酮下降至正常水平后, 再按尿17-酮及孕三酮排出量及患儿生长发育情况决定最小维持量。

新生儿、婴幼儿硬脑膜下血肿(凝血酶原减少症)

附属新华医院小儿外科 沈玉成 金惠明

本文介绍了23例因凝血酶元减少引起的硬脑膜下血肿。其中先天性凝血酶原减少症2例, 后天性凝血酶原减少症(维生素K缺乏所致)21例, 包括维生素K摄入不足13例, 继发于上呼吸道感染、肺炎、腹泻引起的2例, 继发于先天性胆道闭锁2例。

病因: 1. 先天性低凝血酶原症; 2. 后天性凝血酶减少症, 包括新生儿、婴儿时期因摄入维生素K不足, 干扰肠道内正常菌群合成维生素K, 吸收障碍, 严重肝脏疾病。

治疗: 输入新鲜血、维生素K治疗。本文病儿均有严重贫血, 输入新鲜血提高凝血酶原含量及纠正贫血, 静脉注射维生素K以1—2毫克一次, 每日二次, 维生素K₁效力强、吸收快, 6—12小时起作用。血肿时作前囟角硬脑膜下穿刺既可作为诊断步骤且可作为治疗措施, 穿刺无效者改作开颅探查清除血肿。我们认为一旦穿刺抽血无效者, 或有定位体征者应采取手术治疗, 提高治疗率, 减少后遗症。

婴儿手术后细胞免疫的变化

附属新华医院小儿外科 郑玉衡 余亚雄 丁其珍

上海儿科研究所免疫实验室 钱龙华

20例作选择性外科手术的1岁以下婴儿(12例<3个月), 于手术前、后分别应用经PHA刺激的³H-胸腺嘧啶核苷渗入法, 观察淋巴细胞转化。测定结果为手术前均值 $143.8\text{cpm} \times 10^3$, 手术后24—48小时均值 $78.9\text{cpm} \times 10^3$, 表示淋巴细胞转化显著降低($p < 0.05$), 而手术后第3—7天与术前比较, 虽均值较术前为低, 但统计学上无显著意义, 表明婴儿在手术后24—48小时内, 免疫反应受到抑制。此外, 手术较大, 术中失血较多以及乙醚麻醉对免疫功能均有较大影响。作者认为婴儿手术中, 若手术较大, 失血较多时, 应予适当增加输血量, 输血不仅补充了血容量, 还提供T细胞及其介质、免疫球蛋白、粒细胞、调理素等, 可以提高机体的免疫功能。同时, 手术中, 应选择恰当的麻醉药物和方法, 尽可能减少对免疫功能的抑制。婴儿手术后的头几天, 最好应用适当的抗菌素。

新生儿胃壁自发性破裂

附属新华医院儿外科 宋连城 余亚雄

附属新华医院儿内科 陈淑英

本文介绍4例新生儿胃壁自发性破裂,这些病儿多数为未成熟儿,无明显围产期应激史,但生后都有喂养后呕吐,腹胀史,X线腹部平片上有穿孔者有腹腔游离气体,在一例仅肌层分离,粘膜凸出未穿孔的病儿显示胃囊极度扩大而出口无梗阻的特殊表现。由此作者结合实验观察提出本病的病因是由于先天性胃壁肌层纤维交叉部薄弱,生后喂养吞气胃急性扩张。使肌层薄弱点分离扩大成大裂口,粘膜从裂口凸出,进一步喂养吞气后,突出粘膜,最终在强大张力下破裂穿孔。作者提出对新生儿尤其未成熟儿有呕吐者应尽早摄腹部平片,见有胃扩张者宜用胃管作胃肠减压,进一步明确诊断争取在未破裂前施行手术,以降低此病的高度死亡率。

小儿胚芽细胞源性肿瘤

附属新华医院儿外科 宋连城 余亚雄 宋家其

附属瑞金医院儿外科 吕丽娟

附属新华医院病理科 王仁绪

本文报导了157例小儿期胚芽细胞源性肿瘤,它们包括精原细胞瘤,胚胎性癌、原肠癌畸胎瘤和混合瘤等,主要分布于骶尾部、腹膜后及性腺等部位,罕见的部位有胸腔,肝脏等处,极罕见的一例为有四处肿瘤的良性畸胎瘤病儿。157例中恶性占24%,3个月以下恶性极少见,肿瘤囊性或实质性并不能绝对决定良性或恶性,对良性肿瘤必须注意作广泛切片,以免在混合性瘤的病例因切不到恶性区而漏诊。在骶尾部肿瘤病例手术时同时切除尾骨和注意勿遗漏切除骶前部分肿瘤,对预防复发有重要意义。手术时应注意肿瘤周围血管分布,减少不必要损伤和出血,积极补偿失血和抗体克以及术后严密监护,加强护理都是减少早期死亡的重要因素。根据48例随访病人结果表明良性病例的预后良好,恶性病例组目前预后仍然很差,建议在早期手术原则下对恶性病例采用积极的综合疗法。

小儿后尿道损伤

附属新华医院儿外科 葛人铨 刘国华 李衷初

小儿后尿道损伤并不多见,我院自1966.10~1981.10共收治15例,疗效尚称满意。

15例中新鲜后尿道损伤7例,陈旧性损伤伴有尿道狭窄者8例。大多数为车祸所致,占10例,骑跨伤者4例,1例因围墙倒塌所致。伤后致休克者3例,骨盆骨折者8例。新鲜尿道损伤者均有尿道口流血和尿潴留,会阴部及阴囊血肿者6例。陈旧性损伤均乃在外院施行过各种手术,术后留有狭窄。

对于新鲜后尿道损伤,强调必须先纠正休克及其它内脏之损伤,在伤情许可下,作一期尿道吻合术。对不完全断裂者,采用留置导管或膀胱造瘘,留置导管2~3周,拔除后作尿道扩张。完全断裂者,经会阴部作一期尿道吻合术。

对于陈旧性后尿道狭窄,采用经会阴部再次吻合。对于那些经反复会阴部手术失败,或长期反复尿路感染者经抗菌素等控制后采取经耻骨后途径,切去部分耻骨联合,在直视下作尿道吻合,共施行二例,取得成功,分别随访二年和一年四个月,患儿排尿有力,尿线粗,有勃起,无尿路感染。

我们认为经耻骨途径,对小儿并没有很大困难,术后也没有严重的并发症。在手术中,我们认为:(1)远端尿道必须予以充分游离,使二断端在没有张力情况吻合,这是手术成败的关键之一。(2)术时应将阴部内动脉分支以及其它一些小血管妥为结扎或电灼,以免术后出血,影响吻合口愈合,(3)吻合时采用5-0肠线,应尽可能将粘膜与粘膜对合,以利于吻合。(4)术时必须密切注意,以防精阜损伤。(5)支撑管二头分别自尿道和膀胱造瘘口引出后并相互联结固定,这样可防止支撑管滑脱。

目前在小儿采用经耻骨后途径者为数不多,我们认为此途径吻合后尿道,对于小儿来说是可取的。

电子计算机辅助诊断小儿急性阑尾炎

上海市儿科研究所外科组 基础医学部数学教研室

余亚雄 郑王衡 丁其珍 史秉璋 苏炳华 蔡秋艳

首先根据小儿急性阑尾炎、急性肠系膜淋巴结炎、原发性腹膜炎的临床表现和白细胞计数作为指标,然后将手术确诊的各型阑尾炎341例(卡他性86,化脓、坏疽性173例,穿孔性82例),急性肠系膜淋巴结炎82例,原发性腹膜炎44例,按各指标列表。按临床需要设立以下四组:1.急性肠系膜淋巴结炎与卡他性阑尾炎鉴别;2.肠系膜淋巴结炎、卡他性阑尾炎与化脓、坏疽性阑尾炎鉴别;3.化脓、坏疽性阑尾炎与原发性腹膜炎、穿孔性阑尾炎鉴别;4.原发性腹膜炎与

穿孔性阑尾炎鉴别,将四组病例的各指标值化为0、1数值。由于各指标在鉴别各种病种时作用大小不一致,故用逐步回归法,筛选用于鉴别各组病种的重要指标,并建立线性回归方程供于实际应用。

实际应用时,先按照表1所示各项指标,询问病史、体格检查和白细胞计数,然后得出初步诊断。倘若需要鉴别急性卡他性阑尾炎和肠系膜淋巴结炎,则应用计算表I计算;若已初步诊断为急性阑尾炎,则应用计算表II,帮助确定是卡他性阑尾炎还是化脓、坏疽性阑尾炎;假如断定是化脓、坏疽性阑尾炎,则还可应用计算表III,以判定是否有穿孔性阑尾炎、原发性腹膜炎可能;若病孩有腹膜炎体征,可应用计算表IV,以鉴别原发性腹膜炎或急性穿孔性阑尾炎。

我们应用逐步回归法,运用电子计算机,建立四个病例组的线性回归方程,供辅助诊断阑尾炎应用,一年来,对21例住院诊断为急性卡他性阑尾炎病例,应用计算表I计算后,均判别为肠系膜淋巴结炎,经保守治疗一、二天后,体温下降,腹痛消失后出院。对11例住院诊断卡他性阑尾炎,应用I和II计算后,仍判别为卡他性阑尾炎,经保守治疗数天后痊愈出院。对入院诊断化脓阑尾炎64例进行辅助诊断,结果57例(89%)判为化脓、坏疽性阑尾炎,7例(11%)判为卡他性阑尾炎,手术证实均为化脓、坏疽性阑尾炎,故有7例(11%)错判。对入院诊断穿孔性阑尾炎13例,化脓、坏疽性阑尾炎4例,原发性腹膜炎1例,经计算后,除3例化脓、坏疽性阑尾炎仍维持原诊断外,余15例均判为穿孔性阑尾炎,手术证实18例均为穿孔性阑尾炎,故错判3例(16.5%)判对15例(83.4%),故有2例纠正了原先的临床诊断。入院诊断为穿孔性阑尾炎3例,经计算后,2例改判为原发性腹膜炎,1例仍判为穿孔性阑尾炎,手术证实三例为原发性腹膜炎。

小儿泌尿生殖系统横纹肌肉瘤

附属新华医院儿外科 李衷初 葛人铨

本文报告小儿泌尿生殖系统横纹肌肉瘤12例,其中发生于膀胱者6例,前列腺2例,精索1例,阴茎根部1例,阴道2例。发病年龄均在5岁以下。除3例失去联系,9例获得随访。随访结果:1例膀胱横纹肌肉瘤作膀胱全切,直肠代膀胱+术后化疗,迄今存活已超过二年,无复发或转移症状,情况良好;另1例阴茎根部横纹肌肉瘤仅作活体+膀胱造瘘,并应用化疗+中草药,治疗10个月尚存活,局部未见扩散。余均于一年内死亡。

作者结合文献对本病略加讨论,指出国内有关报导较少,其发病率显较国外为低。近年来国外采用外科治疗,放疗和化疗等综合措施存活率已从10%提高到70%以上,为此作者提出如下的治疗方案:

膀胱横纹肌肉瘤:根治性全膀胱切除+化疗+放疗。男孩整块切除膀胱与后尿道,包括前列腺。女孩包括子宫与阴道,卵巢向上悬吊固定。同时作直肠代膀胱回肠代膀胱。如需作直肠切除者则行结肠造瘘术。

前列腺横纹肌肉瘤:与膀胱相同,但需作全尿道切除。

阴道横纹肌肉瘤:全膀胱、全子宫切除,切除一例卵巢,阴唇切除和腹股沟淋巴清扫术

+ 化疗或与放疗同用。

术后化疗：更生霉素0.0075毫克/公斤/日，连续4天，休息2周，在第3、4、5、6周各给一次长春新碱0.05毫克/公斤四次，再休息2周，在术后2个月注射环磷酰胺10ug/公斤一次，以后每隔5天注射一次共二次，接着休息3个月，再开始第二个疗程，持续2年。

放疗：钴⁶⁰，剂量按部位和年龄而定，在6~8周内进行5次，总量为5,000~6,000拉德。

小儿脾切除后免疫球蛋白的变化

附属新华医院儿外科 郑玉衡 余亚雄

1967—1979作脾切除92例，男40例，女22例；脾切除原因为脾功能亢进，肝硬化，淤血性脾肿大，脾损伤等。本组38例获随访(27例门诊，11例回信)，随访时间为切脾后1—13年，随访主要内容为血清免疫球蛋白IgG、IgA、IgM测定。随访时测定的26例中，测定时年龄6岁—23岁的24例，免疫球蛋白平均值和标准差为IgG1512.08±608.45、IgA220.59±155.76、IgM114.38±41.55(上海生物制品研究所制订的正常值为IgG1088.75±108.79、IgA172.25±28.48、IgM124.13±5.56)由此可见IgG和IgA平均值高于正常值，而IgM低于正常值，有二例2岁时切脾，术后一年测定IgM，分别为74mg%及56mg%(正常平均值116mg%)，有较明显降低。本组一例，因先天性溶血性贫血、肝脾肿大，于2岁半时作脾切除，术后半年起反复发生全身肺炎球菌感染，呈现免疫缺陷状态，终于在术后一年半死于严重化脓性感染。

讨 论

一、切脾对免疫功能影响：近年来证实切脾后血清IgM，调理素，tuftsin均降低，巨噬细胞游历迟缓，清除血液内颗粒抗原能力降低，因而显著地降低了对病理细菌的吞噬能力。本组免疫球蛋白测定值偏高可能与不少病例有肝功能损害有关，即便如此，本组IgM平均值仍比正常值稍低，是否更可说明切脾后血清IgM水平确为降低，而IgG及IgA都在偏高或正常水平。二例在二岁时作脾切除者，IgM均明显降低，说明可能在婴儿期切脾后IgM有较大幅度下降，但本组病例太少，不能贸然下此结论。

二、切脾原因、手术年龄与术后感染的关系：损伤脾切除后可发生切脾后致命性败血症，而伴有原发疾病者切脾后感染的发病率更高，可能与有原发疾病时病变常累及网状内皮系统及术后经常长期反常输血及激素类药物长期应用有关。在4岁以下，特别在2岁以下婴儿切脾后更易发生严重感染且死亡率更高；这由于婴儿的脾脏网状内皮系统比例较大，婴儿免疫功能尚未健全，脾脏的过滤作用显得更为重要。

三、切脾后感染的预防：脾损伤时，尽量不切除全脾，争取保守治疗或脾修补、部分脾切除术等。对有原发疾病又必须作切脾术时，应尽量将手术年龄推延至4—5岁以后。切脾后的预防，广泛应用口服青霉素，达二年或应用到五岁止。目前正在发展多价肺炎球菌苗，对切脾后自体脾组织异位移植也在研究中。

小 儿 真 性 两 性 畸 形

附属新华医院儿外科 余亚雄 李衷初 郑玉衡

上海市儿科研究所 细胞遗传实验室

[摘要]真性两性畸形是性分化畸形中较少见的一个类型，它必然同时具有睾丸和卵巢组织，外生殖器的形态介于不同程度的男女两性之间。本文报告四例小儿真性两性畸形病例，分析了该畸形的临床表现，诊断和治疗，并着重提出应与尿道下裂伴隐睾症、女性假两性畸形、男性假两性畸形等病作鉴别诊断。同时认为性别应尽早确定，最迟不宜超过两岁，而性别确定应主要根据外生殖器形态功能和心理性别。最后概要讨论了生殖管异常发育的机理、性染色体为XX的真性两性畸形的由来，Y染色体在性分化的作用以及H—Y抗原的血清学检查。

(刊于：中华泌尿外科杂志 2(1):46, 1981)

BECKWITH—WIEDEMANN 综合症(附四例报告)

附属新华医院儿外科 余亚雄 吴秀珍

附属新华医院病理科 王仁绪

Beckwith—wiedemann 综合症(伯一韦综合症)是一种发现不久和较少见的先天性多发性畸形，国内尚未见报道。据 Alain 于1978年报告，至今共见86例。多种畸形主要为脐膨出(Exomphalos)巨舌(Macroglossia)和巨体(Gigantism)故称为E、M、G综合症，此外尚有低血糖，内脏肥大，特殊面容等畸形。

病 例 报 告

例1、33周妊娠早产儿，体重4600克身长54厘米，有脐膨出，巨舌，青紫入院，当天突然拼气死于低血糖。

例2：巨大脐膨出，体重4550克，巨舌、阴茎肥大，因家属拒绝手术死于囊膜感染破裂。

例3：脐膨出入院，体重4100克，手术后喂奶困难发现巨舌。

例4：早产一月，出生体重3800克，有脐膨出保守治愈，伴有巨舌，双侧隐睾，面容似“小老头”，双耳垂有二条斜形沟状切迹，平时玩耍时常眼前发黑，5岁8个月体格超出同龄儿18厘米，骨发育相当于7岁，肾显影较正常为大，空腹血糖75毫克%。

讨 论

脐膨出是最突出的畸形，多数中等大小，亦有巨型，可危及病儿生命，占本综合症83.3%，少数是脐疝。

巨舌占85.5%主要是舌肌纤维数量上的增多。

低血糖可导致新生儿死亡或永久性脑损害。

巨体和内脏肥大随年龄而继续增长。

此外有额眉红斑痣、耳垂线呈锯齿状，巨内脏巨肾占80%，巨输尿管，肾上腺、胰、胸腺、心脏亦肥大，常伴有隐睾，本症有发生腹部恶性肿瘤的倾向。

伯一韦氏综合症病因不明。遗传、神经或内分泌因素均有可能。

结语：伯一韦综合症是复杂的先天性多发性畸形。儿外科在治疗脐膨出或脐疝时必须注意有无其他畸形。儿内科在诊治新生儿低血糖时注意是否本症的表现。本症预后尚须长期随访。

(刊于：中华小儿外科杂志2:1981)

膈膨升 (附29例报告)

附属新华医院儿外科 董其刚 余亚雄 吴秀玲

本文总结29例膈膨升临床资料，并对诊断及治疗进行探讨。膈膨升可分为先天性及后天性(麻痹性)两大类，前者系膈肌发育不良所致，后者系难产分娩时损伤膈神经所造成。二者虽然病因不同，但临床表现及其病理生理是相同的。均表现为呼吸困难综合症(RDS)。二者鉴别只有结合有无膈神经损伤史及是否伴发其他损伤而定。本组后天性膈膨升病例(8例)均为臀位产，其中5例伴有 Erb 麻痹(臂丛产伤)，2例有胸锁乳突肌血肿。此外，膈膨升与先天性后外侧疝容易混淆，这就有赖于X线检查帮助鉴别。膈疝突起的轮廓一般不如膈膨升完整，通常不涉及一侧横膈的全部，应有一部分正常的横膈存在，呼吸运动可以减弱，但无矛盾现象，平片如不能肯定诊断，则可作钡餐造影或腹腔内注入少量氧气或空气(15—20毫升)此时膈的轮廓更为清晰。但有时部分性膈膨升与后外侧膈疝还是不易鉴别。

膈膨升的治疗方法可分保守治疗及手术治疗二种。治疗方法的选择不能单纯依据胸片的结果而定，因为临床症状与胸片所示膨升的程度不一定成正比。强调指出患儿横膈有无矛盾运动(Paradoxical movement)的存在是选择治疗方法的重要依据之一。通过本组病例的治疗及随访分析指出：只要严格掌握指征无论采用保守或手术治疗结果均满意，一般临床症状轻微或部分性膈膨升均可采用保守治疗，尤其是后天性膈膨升保守治疗成功机会多，可优先使用。具有下列情况之一者列为手术指征：(1)有严重的呼吸困难综合症表现；(2)横膈有矛盾运动存在；(3)血气分析提示有明显的肺换气功能不足—血 PCO_2 增高($>50mmHg$)， PO_2 下降($<70mmHg$)；(4)反复呼吸道感染经内科治疗无效者；(5)伴发胃扭转，肠旋转不良等消化道畸形或与先天性后外侧膈疝及其他胸内疾病无法区别者。

手术多数采用经胸第六肋间切口作膈肌折叠术。本组病例除一例原应作手术治疗但遭家属拒绝而死亡外，其余均存活，随访结果满意。

(刊于：中华小儿外科杂志2:1981)

新生儿硬脑膜下血肿(附55例报告)

附属新华医院儿外科 沈玉成 余亚雄

本文对55例新生儿硬脑膜下血肿的病因、诊断、治疗作一全面分析,并提出对新生儿硬脑膜下血肿的处理经验,经皮下穿刺的颈总动脉脑血管造影,有助于正确诊断、决定治疗方案,值得采用,脑部显影是新生儿脑血管造影的x线特征。

新生儿硬脑膜下血肿后遗症发病率极高,故对新生儿硬脑膜下血肿、应及早作出穿刺治疗,钻孔清洗血肿或开颅术清除血肿的决定。

随访29例,最短2年,最长8年,能够完全恢复正常神经系统功能者仅4例,智力降低智力发育迟缓者13例,言语障碍,计算能力下降4例,肢体功能障碍者4例,行走不稳、手足抖动者3例,脑瘫1例。

(刊于:中华小儿外科杂志2:1981)

小儿手术后白细胞碱性磷酸酶活性的变化

附属新华医院儿外科 郑玉衡 叶裕春 丁其珍 余亚雄

上海儿科研究所血液实验室

本文对施行各种选择性手术的32名4天~11岁的小儿病例,分别于术前及术后1、3、7、10天测定白细胞碱性磷酸酶(LAP)活性,并同时作白细胞计数。所有病例术前均无感染。测定LAP活性采用偶联偶氮(取代萘酚)AS—MX法。测定结果表明,在手术后1—3天LAP较术前显著增高($P < 0.01$),术后7—10天恢复至术前值。LAP活性在个体之间有较大差异。手术后LAP变化与小儿年龄、性别以及手术的大小(即组织损伤程度)无明显联系。13例严重先天性心脏病小儿术前的LAP较19例其他病例显著降低,当术后LAP活性反应期(一般在10天内)过后,若已降低的LAP再次增高或一直维持在较高水平,应考虑存在细菌性感染或有潜在感染的可能。选择性外科手术病儿在术后没有感染的情况下,LAP活性与白细胞计数有一相似的规律性变化,但白细胞的变化是一非特异性反应,而LAP受其他因素影响较少。本组结果证明LAP活性测定可作为手术后感染的较敏感的辅助诊断方法。

(刊于:中华小儿外科杂志3:1981)

消化道重复畸形

附属新华医院儿外科 董其刚 余董雄

本文报告31例消化道重复畸形的临床诊断及治疗的体会。消化道重复畸形约2/3的病例在生后1年内发现,消化道任何部位均可发生,以小肠发生率最高(本组占 $\frac{1}{2}$)。病因可能为一种多源性发育畸形。由于其发生的部位大小及病程发展的不同,其临床表现也不一,多见的是以肠梗阻表现(本组16例)。其次本组以消化道出血表现者5例。术前诊断困难,大部分病例都是在手术中获得正确诊断的。

消化道重复畸形由于随时都有发生肠梗阻、出血或穿孔等严重并发症的可能,故必须采用手术治疗。胸腔内重复畸形多数可经胸将囊肿完整的切除。胃重复畸形原则上重复的胃可单独切除。十二指肠重复畸形一般囊肿与十二指肠有一共同壁,故不能分离作单纯切除,多数采用畸形与十二指肠间“开窗术”治疗。小肠重复畸形绝大多数畸形不能与附着的肠管分离,故应一并切除作一期吻合术。结肠和直肠重复畸形治疗原则和小肠重复畸形相同。

(刊于:中华外科杂志12:1981)

小儿嗜铬细胞瘤(附5例报告)

附属新华医院儿外科 李衷初 葛人铨

附属瑞金医院儿外科 吕丽娟

本文报告小儿嗜铬细胞瘤5例,其中男孩3例,女孩2例。肿瘤双侧性1例,右侧3例,左侧1例。均经手术切除,无1例死亡。分别随访3月~6年5月结果良好。

本病诊断并不十分困难,症状主要表现为阵发性或持续性高血压和代谢紊乱。疑及本病时,尿儿茶酚胺及VMA测定有诊断价值。苯胺唑啉试验对诊断有一定帮助。肿瘤定位主要依据腹膜后空气造影、断层摄片。本文4例均经此法定位无误。静脉尿路造影对定位亦有一定的参考价值。必要时还可作选择性动脉造影和静脉造影,对肾上腺外肿瘤的定位有很大帮助。

本文病例术前准备均使用苯苄胺2~3周,手术时血压平稳,无一例发生高血压危象。同时指出,由于手术探查时血压波动不大而有遗留对侧肿瘤或其它部位肿瘤的可能性,本文有一例就发生上述情况。作者等认为对小儿病例,上腹部肋缘下弧形切口,经腹途径进行探查最为可取,其理由:(1)平卧位最为舒适,可避免诱发病状的出现。(2)经腹途径进行探查对侧肾上腺外腹膜后的嗜铬细胞瘤。

最后提出,本文有2例肾动脉紧裹于肿瘤之中,临床上观察血压均为持续性高血压伴有阵发性加剧,估计同时伴有肾动脉受压而造成肾动脉狭窄性高血压。但目前病例太少,病理检查亦未注意到此点,提出仅作参考。

(刊于:中华小儿科杂志1:1981)

甘露醇丙三醇注射液的筛选

附属新华医院药剂科 谢华达 秦济众

附属新华医院小儿外科 沈玉成

本文利用甘露醇加丙三醇作为脱水剂,以代替甘露醇,证实甘露醇加丙三醇具有良好利尿效果。

实验结果表明, MG—1与 M 脱水效果近似,而 MG—2 脱水效果低于 M,证明丙三醇脱水作用不强, MG—3 脱水效果明显优于其它三组。MG—2 虽然总渗透压与 M 相近,但经动物排尿量测定,其利尿作用不够理想,这似与丙三醇参与体内代谢有关。

经动物安全试验,亚急性毒性试验表明,甘露醇与适量丙三醇配伍,对家兔心、肾、肝脏均无明显影响。家兔溶血试验结果表明,丙三醇浓度超过20%以上时,可见红细胞壁皱缩现象,可能与丙三醇所致细胞内脱水有关。临床上也曾见到丙三醇浓度超过20%即引起溶血现象的报告。

实验证明: MG—1 剂量愈大,脱水利尿效果愈明显,临床上亦可取得同样结果。

为解决甘露醇注射液结晶问题,我们采用加入适量丙三醇在低温贮藏的办法,证明甘露醇与适量丙三醇配伍,可以解决甘露醇注射液的结晶问题。本品不易受气温变化的影响。故在应急情况下,对抢救生命可提供宝贵时间,由于本制剂不易析出结晶,也给制剂生产及澄明度检查带来极大方便。

附表

甘露醇与丙三醇配伍处方

简 称	处 方 组 成
M	甘露醇 20g 注射用水加到100ml
MG—1	甘露醇 15g 丙三醇 10g* 注射用水加到100ml
MG—2	甘露醇 15g 丙三醇 5g, 注射用水加到100ml
MG—3	甘露醇18g, 丙三醇10g, 注射用水加到100ml

* 丙三醇须经药理试验合格者

(刊于:药学报11:1981)

要素饮食治疗短肠综合征疗效观察及代偿机理探讨

附属新华医院儿外科 金先庆 余亚雄

要素饮食由机体所需的各种氨基酸、单糖、脂肪乳剂、维生素、无机盐及微量元素组成，是六十年代末期兴起的一种经消化道的营养疗法。我们采用国产要素饮食治疗大鼠实验性短肠综合症(切除75%)小肠，并与普通饮食组及未手术组进行了对照。结果表明要素饮食组术后并发症少，在体重恢复、氮平衡、肠道排空时间、剩留小肠的直径及小肠绒毛高度等方面均显著地优于普食组($P < 0.05 \sim P < 0.001$)。但剩留小肠的长度两组无显著差别($P > 0.05$)。

本实验与外科手术方法治疗短肠综合症的同类动物实验进行了比较，提示要素饮食治疗较使用逆蠕动肠段式结肠间置手术疗效更好，其原因是手术疗法不能有效地增加小肠粘膜的表面积，而要素饮食具有不需消化，吸收完全等优点，符合短肠综合症的病理生理。本文还初步探讨了小肠广泛切除后剩留小肠的代偿机理，认为机体可在细胞、组织、器官及系统不同水平发生代偿性变化，主要表现是小肠绒毛增高。术后早期给予要素饮食可促进机体的代偿作用。

(刊于:中华小儿外科杂志3:1981)

肛门直肠测压和组织化学法诊断先天性巨结肠

施诚仁 余亚雄

对100例正常儿童和81例便秘儿进行了肛直肠测压检查，正常儿组直肠肛门抑制反射存在率92%，直肠静止压 12.36 ± 3.76 厘米水柱，内括约肌部静止压 21.43 ± 5.28 厘米水柱，外括约肌部静止压 25.33 ± 6.74 厘米水柱。8名反射缺如者经重复测压后出现反射。31名反复测压缺如者，进一步作直肠粘膜组织化学法、证实为先天性巨结肠(手术病理亦予证实)。

本文还报告了对测压优点、机理、特发性巨结肠诊断及组织化学的问题作了讨论，并提出了我们诊断先天性巨结肠的方法，即“二次测压法”作为筛选的无损伤诊断法，并进一步采用直肠粘膜组织化学法明确诊断作者认为这种方法节省了不必要的检查，诊断率更高。

(刊于:中华小儿外科杂志3:1981)

肛门直肠测压法用于评价无肛术后控制能力的探讨

余亚雄 宋连城 施城仁 丁其珍

本文对14名先天性肛直肠畸形术后大便控制能力与肛门直肠测压情况进行了观察。其中低位无肛8名、高位6名,于术后8月—10年(平均 4.10 ± 2.02 年)进行了随访、肛门直肠测压内容包括:直肠肛门松弛反射、直肠、内括约肌、外括约肌三处相对静止压、肛门高压区长度及肛直肠压力差(简称ARPD)。同时还作了10例正常儿童作为对照组,结果提示无肛术后的大便控制能力好及有轻、中度失禁者、大都存在直肠肛门松弛反射,而且直肠及内、外括约肌部的静止明显较高,肛门直肠压力差大,肛管高压长度也与正常相近。作者还提出据本组测压法结果证实低位无肛患儿均存在直肠肛门松弛反射,说明这些患儿的内括约肌的功能是存在的。该组术后功能效果好可能与内括约肌功能保存有关。

(刊于:中华小儿外科杂志3:1981)

先天性巨结肠组织化学

——五种酶分布的观察报告

附属新华医院儿外科 施城仁 余亚雄

基础医学部 王卓群

本文报告了用组织化学法对13名诊断明确的先天性巨结肠患儿手术切除的肠管不同区域的五种酶分布的情况。其中以乙酰胆碱酯酶(ACHE)变化最为突出,乳酸脱氢酶(LDH)在病变肠管的粘膜与神经丛中分布低于正常肠段;硷性磷酸酶(AKP)在病变段粘膜处有活力反应;而琥珀酰脱氢酶、三磷酸腺苷酶(SDH、ATPE)等酶的变化不明显。作者希望本文有助于对先天性巨结肠病的病理生理学变化进一步研究提供一些资料。

(刊于:上海二医1:1982)

电刺激治疗小儿肛门失禁的临床疗效

附属新华医院儿外科 余亚雄 李亚初 葛人桂

上海市儿科研究所

肛门失禁在治疗上迄今仍为一尚未妥善解决的问题。作者等参阅国外有关文献,并于有关单位协作试制成功肛塞式肛门电刺激器。临床应用12例,年龄均在5岁以上,取得一定的疗效。采用的频率在50~60赫次之间,宽度5~8毫秒,电流为20毫安,持续刺激每日2~