

名院名医

MING YUAN MING YI

小儿外科 特色治疗技术

施诚仁
主编

科学技术文献出版社

名院名医

小儿外科特色治疗技术

主 编 施诚仁

编写人员 (以姓氏笔画为序)

万里飞	王国民	王秋艳	王 俊
王捍平	王晓林	王耀平	史珍英
叶惟靖	冯 贇	孙莲萍	孙 杰
朱 铭	朱德明	刘锦纷	陈其民
陈 恩	陈 玲	陆美玲	吴晔明
宋家其	杜 青	严文波	余世耀
励楚刚	杨 璇	张廷熹	张 菁
金先庆	金熊元	金惠明	施诚仁
洪 莉	信明军	赵海腾	徐志伟
徐卯升	殷 猛	曹鼎方	谢 华
董其刚	葛 莉	傅惟定	鲍 南
褚 君	蔡 威	薛惠良	薛皓亮

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

图书在版编目(CIP)数据

小儿外科特色治疗技术/施诚仁主编.-北京:科学技术文献出版社,2004.3
(名院名医)

ISBN 7-5023-4472-1

I. 小… II. 施… III. 小儿疾病-外科手术 IV. R726.1

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 111765 号

出 版 者 科学技术文献出版社
地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038
图书编务部电话 (010)68514027,(010)68537104(传真)
图书发行部电话 (010)68514035(传真),(010)68514009
邮 购 部 电 话 (010)68515381,(010)58882952
网 址 <http://www.stdph.com>
E-mail:stdph@istic.ac.cn
策 划 编 辑 薛士滨 陈玉珠
责 任 编 辑 樊雅莉
责 任 校 对 唐 炜
责 任 出 版 王芳妮
发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销
印 刷 者 富华印刷包装有限公司
版 (印) 次 2004 年 3 月第 1 版第 1 次印刷
开 本 787×1092 16 开
字 数 1086 千
印 张 46.75
印 数 1~5000 册
定 价 90.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

本书为名院名医之小儿外科特色治疗技术分册,由上海第二医科大学新华医院小儿外科的专家、教授集几十年的临床经验和科研成果编撰而成。全书内容分总论与各论两部分。总论主要阐述先天性畸形病因学、小儿外科应用解剖与生理、输血与麻醉、小儿外科围手术期处理、临床营养支持等内容;各论则包括小儿实体肿瘤外科,软组织感染,小儿神经外科、胸部、腹壁、消化道与肝胆、泌尿外科疾病,小儿矫形外科等内容,既集中体现了新华医院在小儿外科领域的医疗成果,又结合当前国际的最新动态,反映了小儿外科领域的技术水准和发展方向。

适合小儿外科、儿科、外科医师参阅,也可作为其他医务工作者了解小儿外科的参考书。

科学技术文献出版社是国家科学技术部系统唯一一家中央级综合性科技出版机构,我们所有的努力都是为了
使您增长知识和才干。

序

儿童是一个国家的未来,每个家长都希望自己的孩子能健康成长。但总有一些孩子不幸患上各种疾病,其中有些需要外科治疗。小儿外科就是在这样的背景下逐渐发展,成为外科学的一个独立分支。

上海第二医科大学附属新华医院是新中国成立后在上海建造的第一所大型综合性教学医院。新华医院的小儿外科是由我国小儿外科奠基人之一的余亚雄教授在广慈医院创建后设立的,是目前国内历史最长、规模最大、技术最强的小儿外科中心之一。新华医院小儿外科在 40 余年的发展过程中创造了多项国内第一,在小儿心胸外科、新生儿外科、消化道外科、外科营养、泌尿外科和矫形外科等方面取得了不小的进步,一直保持国内的领先地位。尤其是 1998 年由新华医院全面负责筹建和管理的上海儿童医学中心正式运行,使我院小儿外科的发展规模上了一个新的台阶。2001 年和 2002 年分别入选上海市小儿心血管外科临床医学中心和上海市小儿外科畸形临床医学中心。

由中华医学会小儿外科分会副主任委员、上海市医学会小儿外科分会主任委员、上海第二医科大学新华医院兼上海儿童医学中心小儿外科主任施诚仁教授主编的《名院名医——小儿外科特色治疗技术》由新华医院小儿外科的专家、教授集几十年的临床经验和科研成果编撰而成,该书是他们长期临床经验的总结,集中体现了新华医院在小儿外科领域的医疗成果;并结合当前国际的最新动态,反映了小儿外科最新的技术水准和发展方向。在本书的编写过程中,作者们着眼于广大基层医务工作者的实际情况,从临床出发,系统阐述了小儿外科疾病的诊断和治疗特点,在介绍基础理论的同时注重介绍实践经验,使读者可以参照本书进行工作,具有很强的可操作性。

我希望本书的出版能为我国小儿外科的发展起到积极的推进作用,相信本书能成为广大小儿外科、儿科、外科工作者的良师益友,同时也能成为其他医务工作者了解小儿外科的很好的途径。

上海第二医科大学校长
上海第二医科大学附属新华医院
兼上海儿童医学中心院长
沈晓明教授

2003 年 11 月 10 日

前 言

上海第二医科大学附属新华医院是国内最早建立小儿外科的医院之一,小儿外科专业在佘亚雄、吴守义、丁文祥、李衷初等老一辈教授开创下,历经 50 年不断吸取国内外先进技术、先进经验,形成了一整套小儿外科各专业不断创新的诊治模式,这是十分宝贵的财富。这次有幸参加科学技术文献出版社组织出版的名院名医丛书之小儿外科特色治疗技术的编写工作,并担任主编。因国内近些年来各地出版的有关小儿外科专业书籍很多,各有千秋,故我生怕写不好,压力很大,但在众多同行鼓励下,又有本院一些非常有经验的教授、专家加盟,还是十分顺利地完成了,历时一年零六个月。本书的宗旨是力图反映上海第二医科大学附属新华医院小儿外科各专业临床领域各种常见疾病的有关诊断、治疗的现状与发展。希望能对我国从事小儿外科专业的临床工作者和医学院校师生有所帮助,使他们更好地服务临床,造福儿童。

本书分总论和各论两大部分,因篇幅有限,内容不可能面面俱到,个别章节的撰写与学术水平一般,故望同道和读者多予帮助、指正。

在编写过程中特别要感谢科学技术文献出版社的关心和支持,感谢我院一批儿科、小儿外科老教授和优秀中青年医师业务骨干的鼎力相助,同时也要感谢为本书校对、打印、组织排版等工作花费大量心血的张弛、潘伟华、李敏、黄河清、贺蓉等老师,因有他们无私的奉献和辛勤劳动,才使本书圆满完成。

上海第二医科大学附属新华医院

施诚仁教授

2003 年 12 月

目 录

总 论

第一章 先天性畸形病因学	(3)
第二章 小儿外科应用解剖与生理	(13)
第三章 小儿外科水、电解质平衡	(18)
第四章 输血	(35)
第五章 麻醉	(47)
第六章 小儿外科围手术期处理	(59)
第一节 手术时机的选择	(59)
第二节 手术前准备	(60)
第三节 手术后处理	(68)
第四节 手术后并发症及处理	(77)
第七章 重症监护病房	(83)
第八章 临床营养支持	(88)
第一节 儿科患者的营养评定	(88)
第二节 儿科患者的肠外营养治疗	(91)
第三节 儿科患者的肠内营养治疗	(98)
第四节 临床营养支持并发症及防治	(100)
第九章 外科抗生素的临床应用	(104)
第十章 小儿呼吸衰竭	(113)
第十一章 急性肾功能衰竭	(125)
第十二章 心力衰竭的诊断与处理	(133)
第十三章 弥散性血管内凝血	(145)
第十四章 小儿外科学的影像学诊断	(153)
第十五章 小儿腹腔镜手术	(194)

各 论

第十六章 小儿实体肿瘤外科	(209)
第一节 小儿血管异常:血管瘤与血管畸形	(209)
第二节 淋巴管瘤	(216)
第三节 肝母细胞瘤	(221)

第四节	肾母细胞瘤·····	(225)
第五节	神经母细胞瘤·····	(234)
第六节	儿童横纹肌肉瘤·····	(251)
第七节	骶尾部畸胎瘤·····	(270)
第八节	性腺肿瘤·····	(277)
第十七章	软组织感染·····	(283)
第一节	新生儿皮下坏疽·····	(283)
第二节	坏死性筋膜炎·····	(287)
第三节	新生儿脐炎·····	(289)
第四节	新生儿破伤风·····	(291)
第五节	急性蜂窝组织炎·····	(295)
第六节	颈部淋巴结炎·····	(297)
第十八章	小儿神经系统外科疾病·····	(303)
第一节	儿童颅脑外伤·····	(303)
第二节	脑积水·····	(315)
第三节	脑肿瘤·····	(319)
第四节	椎管内肿瘤·····	(327)
第五节	先天性神经管闭合不全·····	(330)
第六节	脑血管畸形·····	(337)
第十九章	头颈部外科畸形·····	(342)
第一节	唇裂和腭裂·····	(342)
第二节	颈部囊肿和窦道、瘻管·····	(353)
第二十章	胸部疾病·····	(360)
第一节	胸部先天性畸形·····	(360)
第二节	先天性食管闭锁和气管食管瘘·····	(362)
第三节	先天性后外侧疝·····	(370)
第四节	膈膨升·····	(377)
第五节	儿童食管裂孔疝·····	(383)
第六节	小儿胃食管返流·····	(389)
第七节	纵隔肿瘤·····	(396)
第二十一章	心脏与大血管畸形·····	(401)
第一节	心脏与大血管畸形的术前处理·····	(401)
第二节	小儿体外循环·····	(407)
第三节	围手术期小儿心肌保护·····	(422)
第四节	姑息手术·····	(429)
第五节	动脉导管未闭·····	(436)
第六节	继发孔型房间隔缺损·····	(438)

第七节 室间隔缺损·····	(446)
第八节 法洛四联症·····	(452)
第二十二章 腹壁、消化道与肝胆疾病 ·····	(463)
第一节 脐部畸形·····	(463)
第二节 卵黄管发育残留·····	(478)
第三节 先天性肥厚性幽门狭窄·····	(484)
第四节 十二指肠闭锁和狭窄与环状胰腺·····	(488)
第五节 先天性肠旋转不良·····	(493)
第六节 先天性肠闭锁与肠狭窄·····	(498)
第七节 消化道重复畸形·····	(504)
第八节 新生儿坏死性小肠结肠炎·····	(510)
第九节 胎粪性腹膜炎·····	(519)
第十节 胎粪性肠梗阻·····	(522)
第十一节 肠套叠·····	(525)
第十二节 急性阑尾炎·····	(531)
第十三节 小儿短肠综合征·····	(543)
第十四节 先天性巨结肠·····	(548)
第十五节 粘连性肠梗阻·····	(560)
第十六节 炎症性肠病·····	(566)
第十七节 肛门和直肠畸形·····	(572)
第十八节 肛周脓肿和瘻管·····	(581)
第十九节 胆道闭锁·····	(584)
第二十节 先天性胆总管囊肿·····	(589)
第二十一节 腹部损伤·····	(595)
第二十二节 儿童烧伤治疗·····	(605)
第二十三章 小儿泌尿外科疾病 ·····	(614)
第一节 概述·····	(614)
第二节 先天性肾盂输尿管连接部狭窄·····	(618)
第三节 肾发育畸形·····	(625)
第四节 输尿管异常·····	(632)
第五节 尿道下裂·····	(637)
第六节 膀胱外翻与尿道上裂·····	(646)
第七节 膀胱输尿管返流·····	(657)
第八节 性别畸形·····	(663)
第九节 隐睾·····	(668)
第十节 阴囊肿物·····	(671)
第十一节 神经源性膀胱·····	(674)

第十二节	后尿道瓣膜·····	(682)
第十三节	小儿泌尿系损伤处理·····	(685)
第二十四章	小儿矫形外科·····	(693)
第一节	儿童骨折·····	(693)
第二节	先天性肌性斜颈·····	(708)
第三节	先天性髋关节脱位·····	(712)
第四节	先天性马蹄内翻足·····	(718)
第五节	骨关节感染·····	(724)

总

论

第一章

先天性畸形病因学

小儿外科学中相当一大部分内容即是对先天性畸形的诊治,先天性畸形可以是单独一种畸形或作为综合征的一部分。根据一些学者的统计,先天性畸形由遗传因素造成的约占 20%,染色体畸形引起的约占 10%,环境因素所致者占 10%,另有 60%原因未阐明。小儿内外科及围产医学医师首先需针对新生患儿去评价、鉴别、诊断和处理,而且还要提供引起先天性畸形的原因及判断预后。严重新生儿畸形往往导致死亡,如成活也有可能严重影响生活质量。本章主要介绍先天性畸形的病因学概况。

一、先天性畸形概念

先天性意思是存在于出生时,并不指病因,畸形是指一种结构缺陷,与正常相背离。故先天性畸形是指由各种原因造成配子(精子和卵子)、胚胎和胎儿的结构或发育异常,导致机体在形态和机能代谢上的异常状态而言。有些小畸形变化常与正常的个体变化相重叠。一般明确的先天性畸形可以分为畸形异常(malformation)、变形(deformation)与破坏(disrupt)3种。

畸形异常是指组织形成中的原始结构缺陷,常常是组织产生异常的发育,特别是形态发生学上的改变;畸形异常可以是遗传原因也可以是胚胎发生的改变。例如:神经管缺陷或先天性心脏病等。

变形往往是指由异常机械力所致的结果。常与宫内强制位或其他影响作用于正常发育的组织有关,例如各种头颅畸形、畸形足等均属变形这一类。变形也可以发生在妊娠后期,有时是可逆的,可以通过去除外力或位置调整纠治。子宫内胎儿臀位或其他位置异常、羊水过少和子宫异常是引起变形的最常见原因。了解观察胎儿的位置,结合羊水量、胎儿发育的情况有助于诊断的确立。

破坏是内在的正常组织发育中断,常累及身体某一部分或某个特殊的器官,血管栓塞和羊膜束带形成是造成破坏的常见原因。单核子联体儿和产前母体应用过可卡因是造成胎儿破坏结构的预兆因素。破坏和孤立性变形二者最常见的是以散发形式出现,而畸形异常倾向于造成其他的变形,如肾发育不全畸形倾向于构成 Potter 后遗症,即有颅面和肢体变形及肺发育低下而导致羊水减少症。神经管缺陷也是一种常见畸形,倾向于发生髋脱位和畸形足,原因是神经管病损段以下的肢体缺乏运动能力。

许多先天性畸形的发生原因可以是多因素的,也可合併其他畸形。

假如在一个个体身上出现多种畸形,就要考虑是否属于某一后遗症、合併畸形或综合征的一部分,也应联想到预后与复发的复杂性与危险性。后遗症被视为可能是多发性畸形的一种类型。典型例子如“羊水减少后遗症”常常被认为是起源于 Potter 综合征,后者包括肢体变形、鸟嘴鼻、单耳畸形、眶下皮肤褶皱及肺发育不全。这些特点亦见于羊水缺乏,临床上往往是慢性羊液漏或因肾发育不全胎儿无尿液分泌等所致。所谓“合併畸形”是指多发性畸形非偶然性发生,可以检测到一个共同性病因。如:VATER(或 VACTER)合併畸形群,其包括的畸形以英文第一个字母构成,即 vertebral abnormalities(椎体畸形)、anal atresia(肛门闭锁)、cardiac anomalies(心脏畸形)、tracheoesophageal fistula(气管食管瘘)、radial limb 和 renal dysplasia(桡骨和肾发育不全)。最后,综合征是畸形伴有单一的特殊病因。如:Holt-Oram 综合征包括桡骨发育不良和心脏缺陷,它是常染色体显性基因遗传的结果。但许多综合征的病例其病因目前尚未十分明确。

二、先天性畸形的流行病学和病因学

(一)主要畸形的频率和病因学

Holmes 于 1974 年与 1976 年相继报道了其连续观察并统计万余名以上新生儿的发病情况,发现约 2% 新生婴儿有主要大的畸形,需要作外科手术纠治或整形手术(表 1-1、表 1-2)。这类畸形按病因学可归纳为先天性遗传(多因素、单基因、染色体畸变)、畸胎发生和未知原因 3 大类。

表 1-1 12 000 例新生儿中主要畸形的发生与类型(Holmes, LB 1974)

畸形的类型	新生儿数	占总畸形的百分数	占总新生儿百分数
局部性	161	85.6	1.34
多因素遗传	70	37.2	0.58
孟德尔式遗传	41	21.8	0.34
未知	50	26.6	0.42
多发性	27	14.4	0.22
染色体	11	5.9	0.09
孟德尔式遗传	6	3.2	0.05
未知	10	5.3	0.08
总计	188	100	

表 1-2 18 155 例新生儿主要畸形的类型和病因学(Holmes, LB 1976)

畸 形	数
多因子性遗传	128(0.7%)
无脑、脑脊膜膨出、脑膜膨出	25
心脏畸形	45
唇裂和(或)裂腭	14
畸形足	21
先天性髋脱位	12
尿道下裂	8
脐膨出	2
双侧肾发育不全	1
孟德尔式遗传	67(0.4%)
常染色体显性疾病(除外多指趾畸形)	57
常染色体隐性疾病	9
X-链隐性疾病	1
染色体畸变	27(0.2%)
Down 综合征	21
Trisomy 13	3
其他	3
畸胎发生状况	15(0.1%)
糖尿病母亲的婴儿	14
warfarin 的作用(一种抗凝性化合物)	1
未知原因	107(0.6%)
总受累数	344(2%)

1. 先天性遗传因素

(1) 多因素

此组发病原因被认为是多因素遗传影响所致,是多个基因和环境因素相互作用的结果。一般常见的带家族性的出生缺陷畸形归于这一类型,如神经管缺陷、先天性心脏病损、唇裂和(或)腭裂、畸形足、先天性髋发育不良等。

(2) 单基因(孟德尔式)

是构成大多数(约占 86%)的新生儿主要畸形的病因,最常见的孟德尔式遗传的模式是常染色体显性,仅少数是常染色体隐性或甚至有罕见的 X-链基因。肢体畸形包括多指(趾)、并指、短指等畸形就是典型的显性基因作用的结果。任何一种主要畸形可以在单基因的控制下致使结构或系统器官的畸形,相对较少是对其生物化学缺陷方面的了解,近期有报道关于 Smith-Lemli-Opitz 综合征可伴有生物学上的缺陷,此综合征包括第二、三指并指畸形,足下垂,宽广的牙槽嵴等,且可合伴胆固醇生物合成缺陷。虽然目前对单基因遗传的生物化学或分子生物学基础有逐步认识,但大多特异性诊断仍然局限于有关家族史和临床评估方面。

(3) 染色体

约 0.2% 的新生儿主要畸形是由染色体畸变所致。其中有一小部分有显著的染色体畸变,而这些婴儿中的 2/3 出生时检查并未发现有任何畸形。新生儿异常染色体结构最常见畸形综合征是 Trisomy 21(21-三体)或称 Down 综合征,其发生率接近 1/660 出生儿。其他常见畸变染色体是 Trisomy 18 和 Trisomy 13,他们的发生率每一种均接近 1/10 000 出生儿。这三种染色体畸变发生率随母亲年龄增加而递增。

因染色体异常而致的另两种综合征已为人们知晓,如 Klinefelter 综合征(47,XXY)发生率为 1/1 000 男性出生儿,Turner 综合征(45,X)发生率为 1/5 000 女性出生儿。大多数类型的染色体畸变检测可以用染色体谱带技术,可以检测到转位、倒置、环状染色体、标记染色体和缺失等。然而并非畸变都可以通过常规的细胞遗传学分析检测到。近期发展了荧光原位杂交技术(fluorescence in situ hybridization, FISH),即用一项荧光标记 DNA 探针技术又发现了一些综合征染色体畸变的特征,如 Prader-Willi 综合征(长臂染色体 15)、Williams 综合征(染色体 7 长臂)和 Digeorge 综合征(染色体 22 长臂)。现在需发展越来越多的诊断方法去探测染色体畸变,服务于临床,这是临床遗传学工作的方向。

2. 畸胎发生

所谓致畸物(teratogen)是指任何胚胎以外造成胚胎发生结构、功能失常的原因。致畸物可以是药物和化合物,亦可是母体的代谢紊乱、感染因子或异常的机械力作用。目前已知 5%~10% 的先天性畸形是致畸因子的作用结果(表 1-3),随着工业,特别是化学、原子能等工业的不断发展,将会出现更多的潜在的致畸物。早在 1941 年已发现孕妇的风疹感染引起胎儿发育畸形,在妊娠头 4 个月内患风疹的产妇所产的新生儿表现有畸形者近 100%,反之在 4 个月后患风疹者的子女则无畸形。致畸因子作用于妊娠 2~12 周内的胎儿往往会对每一个胎儿都有影响,这种影响与胎儿的基因易感性,致畸物暴露时间、剂量等有关。

表 1-3 人类畸形的病因学

病因学	成活出生儿畸形(%)
环境因素	10
母体状况:酒精中毒、糖尿病、内分泌疾病、苯丙酮尿症、营养问题	4
感染致病因子:风疹、毒浆体原虫病、梅毒、单纯疱疹、巨细胞病毒、水痘、	3
委内瑞拉脑炎	
机械性问题(变形):羊膜囊带狭窄、脐带压迫、子宫大小、内容物不对称	2
化学、药物、辐射、高温	1
基因	20~25
单基因疾病	
染色体畸形	
原因不明	65~70
多基因/多因素(基因—环境相互作用)	
“自然发育生长错误”	
其他未知原因	

药物致畸也相当常见,为此特别需提出的历史教训,即是欧洲于 20 世纪 60 年代曾用反应停(thalidomide)作为治疗妊娠早期呕吐的药物,此药曾风靡欧美许多国家,疗效确实不错,但后来发现其有催畸作用,导致胎儿的严重畸形,如四肢长骨变短、缺肢、小肢、畸肢等。下面叙述一些常见的药物及代谢障碍、感染等的致畸作用。

母亲长期饮酒、尤其在妊娠期因酒精的影响除可伴围产期胎儿死亡率增高、宫内生长迟缓外,同时亦可发生先天性畸形,如心脏缺陷、小头畸形、脸裂短等。如胎儿成活,出生后也可有智力发育差和行为问题。过量的酒精中毒对妊娠期任何阶段的胎儿均可带来危险性,因胎儿中枢神经系统发育是持续不断进行着的,故建议妇女在妊娠期避免饮酒,或少量饮酒。胎儿酒精综合征(fetal alcohol syndrome)可出现轻度上睑下垂、内眦皱塌、鼻梁扁平、短小鼻、人中平塌和上唇缘变薄等。

某些母亲的代谢性紊乱疾病也可有致畸作用。最常见的就是糖尿病,其胎儿发生畸形的危险性明显增加,是一般同龄组的 3 倍。所致畸形可有先天性心脏缺陷、骶骨发育不全、先天性神经系统畸形等。如果能较好地控制血糖则其发生先天性畸形的危险性减少,虽然这不是绝对的,但血糖值这个影响因素在致畸中确实起到一定的作用。

对抗生素类药物的使用,妊娠 12 周以前应用四环素有发生手指畸形或白内障的危险,妊娠末期用药,可使胎儿发生严重溶血性黄疸或引起长骨发育不全等。孕妇连续应用链霉素、卡那霉素可能引起新生儿听力障碍。镇晕药和抗组胺药为治疗妊娠呕吐常用药物。实验证明,敏克静(meclizine)和苯甲哌嗪有催畸作用,服用此药的孕妇,娩出新生儿有腭裂和小肢症等畸形。有人报道孕妇服奎宁、可卡因、吗啡等慢性中毒曾被认为可产生畸形,可生育多发性畸形、脑积水、心脏畸形、马蹄肾、四肢畸形等的子女,但治疗疟疾的一般剂量不致引起畸形。

先天性畸形也可以合并妊娠期的某些感染,最常见的已知感染源称为 TORCH,这是由英文单词的首字母组成,即 toxoplasmosis(毒浆体原虫病)、other(其他,包括梅毒)、rubella(风