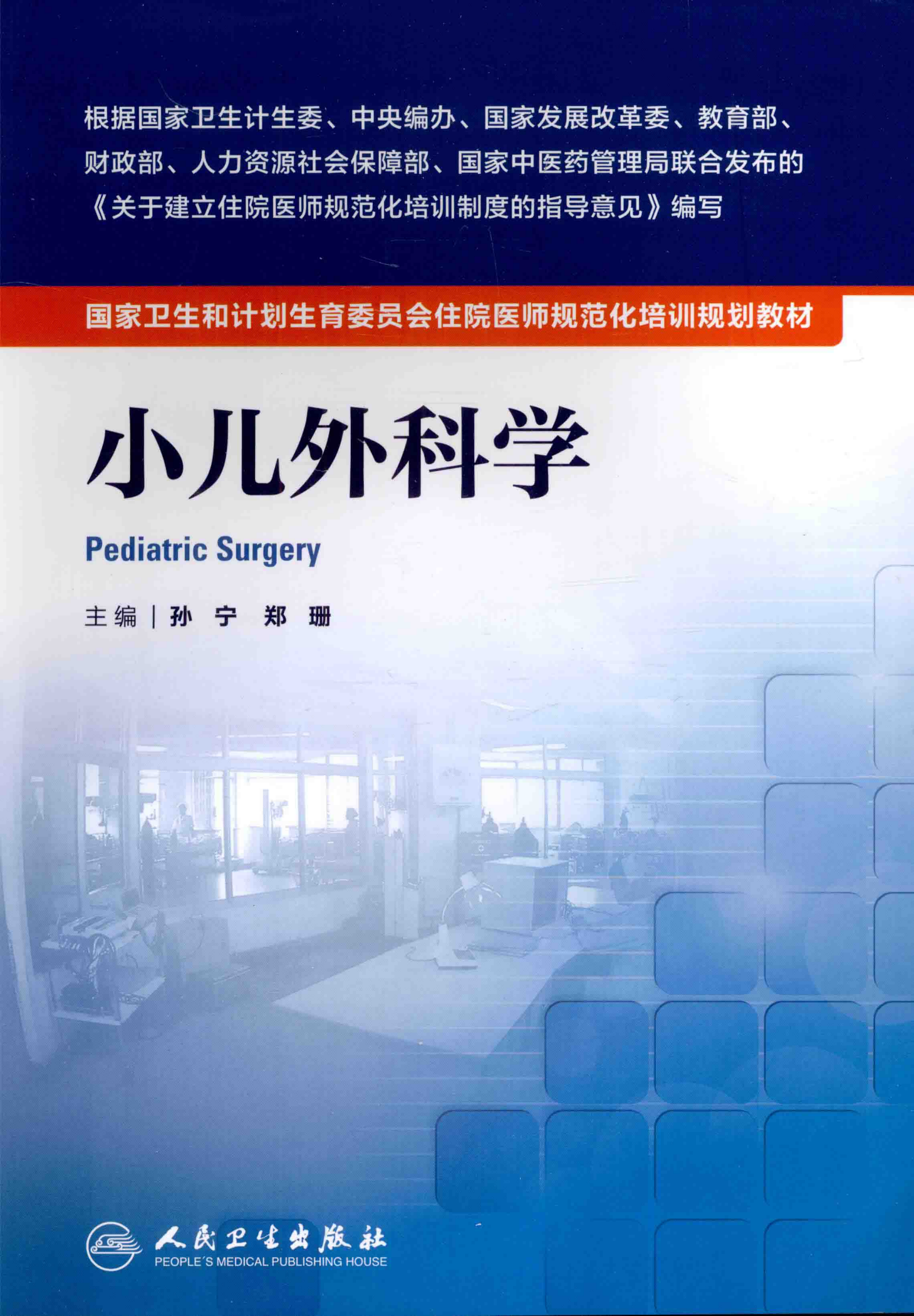
根据国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》编写

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

小儿外科学

Pediatric Surgery

主编 | 孙 宁 郑 珊



人民卫生出版社
PEOPLE'S MEDICAL PUBLISHING HOUSE

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

小儿外科学

Pediatric Surgery

主　编　孙　宁　郑　珊

副主编　冯杰雄　刘文英　高　亚　董　蒨

人民卫生出版社

图书在版编目（CIP）数据

小儿外科学/孙宁，郑珊主编. —北京：人民卫生出版社，2015

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

ISBN 978-7-117-20750-8

Ⅰ. ①小… Ⅱ. ①孙…②郑… Ⅲ. ①儿科学-外科学-医师-职业培训-教材 Ⅳ. ①R726

中国版本图书馆 CIP 数据核字（2015）第 094861 号

人卫社官网 www. pmph. com 出版物查询，在线购书
人卫医学网 www. ipmph. com 医学考试辅导，医学数据库服务，医学教育资源，大众健康资讯

版权所有，侵权必究！

小儿外科学

主　　编：孙宁　郑珊
出版发行：人民卫生出版社（中继线 010-59780011）
地　　址：北京市朝阳区潘家园南里 19 号
邮　　编：100021
E - mail：pmph @ pmph. com
购书热线：010-59787592　010-59787584　010-65264830
印　　刷：北京人卫印刷厂
经　　销：新华书店
开　　本：850×1168　1/16　　印张：40
字　　数：1101 千字
版　　次：2015 年 9 月第 1 版　2015 年 9 月第 1 版第 1 次印刷
标准书号：ISBN 978-7-117-20750-8/R · 20751
定　　价：118. 00 元
打击盗版举报电话：010-59787491　E-mail：WQ @ pmph. com
（凡属印装质量问题请与本社市场营销中心联系退换）

编者（按姓氏拼音排序）

毕允力　复旦大学附属儿科医院
陈　方　上海市儿童医院
陈兰萍　山西省儿童医院
陈永卫　首都医科大学附属北京儿童医院
董　蒨　青岛大学医学院附属医院
董岿然　复旦大学附属儿科医院
冯杰雄　华中科技大学同济医学院附属同济医院
高　亚　西安交通大学第二附属医院
耿红全　上海交通大学医学院附属新华医院
郭　源　北京积水潭医院
何大维　重庆医科大学附属儿童医院
黄鲁刚　四川大学华西医院
贾立群　首都医科大学附属北京儿童医院
李　昊　复旦大学附属儿科医院
李　凯　复旦大学附属儿科医院
李晓峰　首都医科大学附属北京儿童医院
刘文英　四川省立医院儿童医学中心
马　杰　上海交通大学医学院附属新华医院
马瑞雪　复旦大学附属儿科医院
莫绪明　南京市儿童医院
彭　芸　首都医科大学附属北京儿童医院
沈　淳　复旦大学附属儿科医院
沈卫民　南京市儿童医院
舒　强　浙江大学医学院附属儿童医院
孙　宁　首都医科大学附属北京儿童医院
万　峰　华中科技大学同济医学院附属同济医院
汪　健　苏州大学附属儿童医院
王　俊　上海交通大学医学院附属新华医院
王　炫　复旦大学附属儿科医院
王维林　中国医科大学附属盛京医院
魏光辉　重庆医科大学附属儿童医院
吴荣德　山东省立医院
吴烨明　上海交通大学医学院附属新华医院
肖现民　复旦大学附属儿科医院
杨　屹　中国医科大学附属盛京医院
曾　骐　首都医科大学附属北京儿童医院
张金哲　首都医科大学附属北京儿童医院
张立军　中国医科大学附属盛京医院
张潍平　首都医科大学附属北京儿童医院
张学军　首都医科大学附属北京儿童医院
张泽伟　浙江大学医学院附属儿童医院
赵瑞芳　复旦大学附属儿科医院
郑　珊　复旦大学附属儿科医院

出版说明

为深入贯彻国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》文件精神，满足全国各地住院医师规范化培训的要求，在国家卫生和计划生育委员会科教司领导和支持下，全国高等医药教材建设研究会、全国住院医师规范化培养教材评审委员会组织编写了《住院医师规范化培训规划教材》，人民卫生出版社正式出版。

本套教材的编写原则是：①坚持“三个对接”：与5年制的院校教育对接，与执业医师考试对接，与专科医师的准入和培训对接；②强调“三个转化”：在院校教育强调“三基”的基础上，本阶段强调把基本理论转化为临床实践、基本知识转化为临床思维、基本技能转化为临床能力；③强化“三个临床”：早临床、多临床、反复临床；④提高“四种能力”：职业道德、专业能力、人际沟通与团队合作能力、教学与科研的能力；⑤培养“三种素质”：职业素质、人文素质、综合素质；⑥实现“三医目标”：医病、医身、医心。不仅要诊治单个疾病，而且要关注患者整体，更要关爱患者心理。

本套教材强调“规范化”和“普适性”，实现培训过程与内容的统一标准和规范化。其中临床流程、思维与诊治均按照各学科临床诊疗指南、临床路径、专家共识及编写专家组一致认可的诊疗规范进行编写。在编写过程中不断地征集带教老师和学员意见并不断完善，实现“从临床中来，到临床中去”。本套教材的编写模式不同于本科院校教材的传统模式，注重体现PBL和CBL的教学方法，符合毕业后教育特点，并为下一阶段专科医师培训打下坚实的基础。

本套教材共47种。根据新近印发的《住院医师规范化培训内容与标准（试行）》的文件要求，分为临床学科（42种）、医学人文（5种）两类。本套教材充分考虑各学科内亚专科的培训特点，能够满足不同地区、不同层次的培训要求。

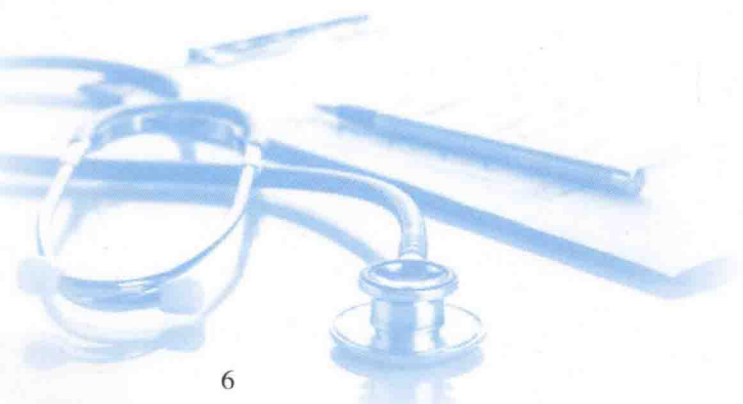
本套教材是在全面实施以“5+3”为主体的临床医学人才培养体系，深化医学教育改革，培养和建设一支适应人民群众健康保障需要的临床医师队伍的背景下组织编写的，希望全国广大住院医师培训基地在使用过程中提供宝贵意见。



国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

教 材 目 录

序号	教材名称	主编	副主编
1	内科学 心血管内科分册	张 澍 霍 勇	陈 红 高海青 何 奔 周玉杰
2	内科学 呼吸与危重症医学科分册	王 辰 高占成	康 健 王 虹 李海潮 代华平
3	内科学 消化内科分册	唐承薇 张澍田	陈旻湖 房静远 陈卫昌 王蔚虹
4	内科学 血液内科分册	黄晓军 吴德沛	王健民 邵宗鸿 侯 明 卢振霞
5	内科学 肾脏内科分册	梅长林 余学清	陈江华 陈 楠 付 平 倪兆慧
6	内科学 内分泌科分册	童南伟 邢小平	郭晓蕙 肖海鹏 余学锋 陈 兵
7	内科学 风湿免疫科分册	张奉春 栗占国	鲍春德 刘 毅 毕黎琦 杨念生
8	内科学 感染科分册	魏 来 李太生	范学工 张文宏 党双锁 赵龙凤
9	儿科学	申昆玲 黄国英	母得志 薛辛东 罗小平 黄松明
10	急诊医学	于学忠 黄子通	陆一鸣 陈玉国 陈旭岩 张连阳
11	皮肤性病学	张学军 涂 平	徐金华 高兴华 陆前进 晋红中
12	精神病学	唐宏宇 方贻儒	李占江 刘铁桥 胡 建 贾福军
13	神经病学	贾建平 陈生弟	黄一宁 洪 震 周 东 唐北沙
14	全科医学	于晓松 季国忠	霍洪军 赵 钢 李双庆 王 敏
15	康复医学	励建安 黄晓琳	燕铁斌 何成奇 岳寿伟 吴 毅
16	外科学 普通外科分册	刘玉村 朱正纲	王 杉 胡三元 刘青光 程南生
17	外科学 神经外科分册	李新钢 王任直	赵世光 游 潮 刘建民 康德智
18	外科学 胸心外科分册	胡盛寿 王 俊	孙立忠 高长青 庄 建 肖颖彬
19	外科学 泌尿外科分册	叶章群 周利群	黄翼然 张小东 吴 斌 黄 翔



序号	教材名称	主编	副主编
20	外科学 整形外科分册	祁佐良 李青峰	郭树忠 王晓军 郭 澍 江 华
21	骨科学	裴福兴 陈安民	翁习生 阎作勤 林建华 贺西京
22	小儿外科学	孙 宁 郑 珊	冯杰雄 刘文英 高 亚 董 蒨
23	妇产科学	杨慧霞 狄 文	王建六 赵 霞 薛凤霞 漆洪波
24	眼科学	黎晓新 王宁利	许 迅 刘奕志 刘 平 沈 晔
25	耳鼻咽喉头颈外科学	韩东一 肖水芳	许 庚 唐安洲 张 榕 潘新良
26	麻醉学	刘 进 于布为	王国林 李文志 赵国庆 任家顺
27	临床病理学	陈 杰 步 宏	王连唐 李 挺 吴 强 戚基萍
28	临床检验医学	王 前 王建中	府伟灵 李 莉 续 薇 欧启水
29	放射影像学	郭启勇 王振常	胡道予 龚启勇 滕皋军 刘士远
30	超声医学	姜玉新 张 运	王金锐 田家玮 唐 杰 李建初
31	核医学	黄 钢 李亚明	李 方 王全师 石洪成 王 铁
32	肿瘤放射治疗学	王绿化 朱广迎	郎锦义 郭小毛 马 骏 刘晓冬
33	医学遗传学	邬玲仟 张 学	赵彦艳 张咸宁 余细勇 刘睿智
34	预防医学	朱启星 傅 华	张正东 王 彤 宿 庄
35	口腔医学 口腔全科分册	周学东 白玉兴	宋宇锋 刘洪臣 章锦才 徐 欣
36	口腔医学 口腔内科分册	凌均棨 陈 智	孙 正 牛玉梅 俞立英 潘亚萍
37	口腔医学 口腔颌面外科分册	俞光岩 王慧明	王佐林 周 诺 胡勤刚 董福生
38	口腔医学 口腔修复科分册	周延民 陈吉华	高 平 陈 江 余占海 麻健丰
39	口腔医学 口腔正畸科分册	王 林 沈 刚	周 洪 邓 锋 毛 靖 王建国
40	口腔医学 口腔病理科分册	钟 鸣 王 洁	李铁军 陈 宇 周 峻 肖 晶
41	口腔医学 口腔颌面影像科分册	王铁梅 余 强	郑广宁 傅开元 程 勇 曾东林
42	重症医学	于凯江 杜 斌	管向东 王祥瑞 马晓春 康 焰
43	循证医学	王吉耀 何 耀	徐佩茹 祁艳波 王聪霞 王小钦
44	医学科研方法	陈世耀 刘晓清	张宏家 吕 明 肖志波
45	医学伦理学实践	邹和建 陈晓阳	纪宗正 张 欣 杨 薇 王兆良
46	医患沟通技能训练	李惠君 郭 媛	王 颖 刘惠军 韩新生 曹素艳
47	住院医师英语手册	唐熠达 冉志华	蔡世荣 潘 慧 金泽宁 李 刚

全国住院医师规范化培训教材

评审委员会名单

总 顾 问 赵玉沛 沈晓明 王德炳 刘德培 吴孟超
刘允怡 陈灏珠 钟南山 杨宝峰

顾　　问（按姓氏笔画排序）

冯友梅 武汉大学
吕兆丰 首都医科大学
闫剑群 西安交通大学
步　宏 四川大学
张英泽 河北医科大学
张学军 安徽医科大学
汪建平 中山大学
郑树森 浙江大学医学院
赵　群 中国医科大学
柯　杨 北京大学
桂永浩 复旦大学
陶立坚 中南大学
黄　钢 上海交通大学医学院
雷　寒 重庆医科大学
腾皋军 东南大学医学院
瞿　佳 温州医科大学

主任委员 王　辰 陈贤义

副主任委员（按姓氏笔画排序）

于晓松 中国医科大学第一附属医院
万学红 四川大学华西临床医学院 / 华西医院
王　虹 南京医科大学第一附属医院
刘继红 华中科技大学同济医学院附属同济医院
李　青 国家卫生和计划生育委员会医药卫生科技发展研究中心
杜　贤 人民卫生出版社
邵　洁 上海交通大学医学院附属瑞金医院
陈　红 北京大学人民医院
陈旻湖 中山大学附属第一医院
林建华 福建医科大学附属第一医院
唐安洲 广西医科大学附属一院
郭启勇 中国医科大学附属盛京医院
高海青 山东大学齐鲁医院
阎作勤 复旦大学附属中山医院

委　　员（按姓氏笔画排序）

于凯江　哈尔滨医科大学附属第二医院
毛　颖　复旦大学附属华山医院
王　前　南方医科大学南方医院
王以朋　北京协和医院
王共先　南昌大学第一附属医院
占伊扬　江苏省人民医院
申昆玲　首都医科大学附属北京儿童医院
伍伟锋　广西医科大学第一附属医院
刘　彬　吉林大学第一医院
刘建国　天津医科大学总医院
刘青光　西安交通大学医学院第一附属医院
朱晒红　中南大学湘雅三医院
汤宝鹏　新疆医科大学第一附属医院
许　迅　上海市第一人民医院
吴一龙　广东省人民医院
张东华　哈尔滨医科大学附属第一医院
张成普　中国医科大学附属盛京医院
张学文　吉林大学中日联谊医院
李占江　首都医科大学附属北京安定医院
李海潮　北京大学第一医院
沈　晔　浙江大学医学院附属第一医院
狄　文　上海交通大学医学院附属仁济医院
邱海波　东南大学附属中大医院
陈　椿　福建医科大学附属协和医院
陈卫昌　苏州大学附属第一医院
陈昕煜　国家卫生和计划生育委员会科技教育司
周玉杰　首都医科大学附属北京安贞医院
罗天友　重庆医科大学附属第一医院
胡娅莉　南京大学医学院附属鼓楼医院
费广鹤　安徽医科大学第一附属医院
赵龙凤　山西医科大学第一临床医院
赵增仁　河北医科大学第一医院
唐北沙　中南大学湘雅医院
徐剑铖　第三军医大学第二附属医院（新桥医院）
贾建国　首都医科大学宣武医院
贾明艳　北京医学教育协会
高　亚　西安交通大学医学院第二附属医院（西北医院）
高　炜　北京大学第三医院
高长青　中国人民解放军总医院
诸葛启钏　温州医科大学附属第一医院
龚启勇　四川大学华西临床医学院 / 华西医院
董　蒨　青岛大学医学院附属医院
谢苗荣　首都医科大学附属北京友谊医院

主编简介



孙宁

首都医科大学北京儿童医院外科教研室主任，主任医师、教授、博士生导师。曾任中华医学会小儿外科学分会委员、常委、候任主任委员、主任委员和小儿泌尿外科学组组长，目前担任中华医学会小儿外科学分会前任主任委员，中华小儿外科杂志副主编，临床小儿外科杂志副主编，中华外科杂志和中华泌尿外科杂志编委，全国高等学校医学研究生卫生部规划教材评审委员会委员，全国高等学校普通高等教育儿科专业“十二五”国家级规划教材评审委员会副主任委员。中国医师协会毕业后医学教育评审专家委员会成员。

从事小儿外科临床与教学工作30年，临床工作集中在：泌尿系先天畸形矫治、下尿路功能及重建、腹腔镜技术在小儿外科应用、泌尿生殖系肿瘤综合治疗、泌尿生殖系创伤及并发症的诊治；教学工作包括：本科生研究生与毕业后教育、多部小儿外科学教材编写、参与制定小儿外科住院医师规范化培训和专科医师培训细则及基地标准、参与制定小儿外科疾病临床路径和组织住院医师规范化培训考核。发表论文30余篇，SCI 7篇，其中美国新英格兰医学杂志1篇。主持多个科研项目，包括首都医学发展基金，北京市自然科学基金，教育部博士点基金和国家自然科学基金等。



郑珊

现任复旦大学附属儿科医院副院长、外科主任、博士生导师、外科教研室主任，享受国务院政府特殊津贴。目前为太平洋小儿外科学会理事、中华医学会小儿外科学会常委、中华医学会上海分会小儿外科主任委员、全国新生儿外科学组组长、中华医学科技奖第三届评委会委员，担任《中华小儿外科杂志》《临床小儿外科杂志》副主编、《World Journal of Pediatrics》《中国实用儿科杂志》杂志编委。

30多年从事小儿外科临床和实验研究，2003年获上海市科技进步三等奖和上海市优秀发明一等奖；2006年获国家教育部科技进步二等奖；2009年第六届中国科协期刊优秀学术论文三等奖；2013年“胆道闭锁发病机制研究及临床规范化诊断和治疗”获国家教育部科技进步二等奖和中华医学科技进步三等奖，共发表国内权威杂志论文100余篇，Sci收录论文50余篇。2008年入选上海市领军人才，主持上海市科委重点课题和国家自然基金课题。主编《实用新生儿外科》《小儿外科学》（研究生教材）；副主编《小儿腹部外科学》《小儿急诊外科学》《临床小儿外科学》。20年硕士研究生和16年博士研究生教学经验，已培养16名硕士，11名博士。

副主编简介



冯杰雄

同济医院小儿外科主任、中华小儿外科杂志第九届编辑委员会总编辑、湖北省医学会小儿外科分会主任委员，*Pediatric Surgery International*、*World Journal of Pediatrics* 等十余本杂志编委。

从事教学工作二十余年，长期从事漏斗胸、先天性巨结肠、胆道闭锁等疾病的病因与诊治研究。获国家自然基金、教育部留学回国人员启动基金及湖北省自然基金资助 10 余项，发表论文 160 篇，其中 SCI 收录论文 43 篇。主编《小儿外科学》（研究生教材-第 2 版）《小儿腹部外科学》（第 2 版）《先天性巨结肠及其同源病》《小儿外科诊疗常规》（第 3 版）等多本学术专著。研究成果获宋庆龄儿科医学奖、湖北省科技进步奖二等奖、中华医学科技奖三等奖、武汉市科技进步二等奖。



刘文英

四川省医学科学院/四川省人民医院教授/主任医师，儿童医学中心主任兼小儿外科主任，博士/硕士研究生导师，四川省政协常委，民革中央委员、四川省委副主委，中华小儿外科学会常务委员兼胸心学组副组长，四川省小儿外科专委会候任主任委员，《中华小儿外科杂志》副总编，《中华外科杂志》编委，《中国修复重建外科杂志》编委，《中华妇幼临床医学杂志》编委，《临床小儿外科杂志》常务编委，《实用医院临床杂志》编委，《华西医学杂志》编委。

从事医疗、教学、科研工作 31 年，发表论文等 150 多篇，其中 SCI 期刊收录 30 多篇，参加编写专著多部（其中二部任主编，三部任副主编）。四川省学术技术带头人，四川省有突出贡献的优秀博士毕业生。2012 年获得（卫生部/劳动人事部/全国总工会）全国卫生系统先进工作者称号（奖），2013 获全国“医德标兵”称号。



高亚

医学博士，教授，博士生导师，西安交通大学第二医院副院长兼儿童病院院长。中华小儿外科学会常委、肛肠组组长，陕西省小儿外科分会主任委员、小儿外科质量控制中心主任。

从事小儿外科医教研 29 年，专注小儿消化道畸形、腔镜技术、肿瘤外科方向。率先在国内报告血管瘤与血管畸形特征、神经母细胞瘤外周血瘤细胞 RT-PCR 检测、Ⅰ期经肛门巨结肠根治术、胸腔镜辅助漏斗胸矫正术、小儿腹腔镜肝叶切除等。关于巨结肠系列研究获 3 项国科金资助。发表论文 100 余篇，主、参编教材与专著 15 部，获省级科技成果奖 2 项。



董蒨

青岛大学临床医学院院长、附属医院副院长、数字医学和计算机辅助手术重点实验室主任。小儿外科分会常委、肝胆学组组长。WJP 及中华小儿外科杂志编委。国家自然科学基金学科评审委员。二级教授、博导、省政协委员。

30 年来一直在医教研一线工作，曾荣获“全国百名优秀医生”、“首届山东省十大名医”、卫生部有突出贡献中青年专家、“泰山学者”称号，享受国务院政府特贴。主编《小儿肝胆外科学》《小儿肿瘤外科学》。主持国家“十二五”科技支撑计划 1 项、国家自然科学基金 4 项以及多项省市级课题，多次获卫生部和省科技进步奖。

序　言

做一名合格的临床医师，住院医师时期的培训是个非常重要的基础。我国小儿外科发展较晚，仅仅半个世纪，并且我国地广人多，各地经济文化条件差别很大。但小儿外科都是从零开始，发展很快，难免良莠不齐。现在党中央计划全民进入小康，我国又是一对夫妻一个孩子的政策，孩子要提前进入小康是必然。医药卫生是人类生活质量的重要部分，岂能容许小儿外科发展落后拖了孩子进入小康的后腿。积极培训大量合格的小儿外科医师是当务之急。编写小儿外科住院医师规范化培训教材，时不我待。

目前我国百姓对小儿外科医疗服务的要求，惊人的增长。需量之大，质量之高，超出人们的想象。为了孩子脸上一个小血管瘤，全家不惜千里跋涉，从山区到大城市求医，反映了人民需要的迫切，同时也反映了另一个方面的问题，就是当地不能满足对小儿外科的要求。因为人们对小儿外科要求很高，一般基层医生缺乏了解，不敢发言。一见属于小儿外科情况，就拒绝插手，直接转去大城市专科。一个孩子看病，平均是两个家长陪同，千里奔波劳民伤财。特别是新生儿，还要冒着交叉感染的危险。可叹的是，常常不是适宜手术的时机，空跑一趟，等孩子一岁后再来。如果基层医生掌握一些规范知识及训练，就地解决，岂不是功德无量。即使不能解决复杂的小儿外科问题，解决部分简单问题也好啊！能负责的告诉他暂时不需手术，等大了再说，也是积德。编写小儿外科住院医师教材，不只是为培训高级专业的儿外科医师，也应该提供所有住院医师学习参考。

本书的编写内容按照当前我国各大中心专业医院的小儿外科现实情况。现在国际上，正值人文医学的模式转变，国内有的医院已经开始改革。明显变化是所谓的普通外科概念已经出现模糊。然而作为住院医师，打下外科技术基本功是主要任务。也就是先要学会久经考验的成熟技术，作为以后随着时代不断进步而改进的基础。教科书是学习的经典根据，内容都必须是成熟的知识，因此不可能超前。然而无论历史如何进步，总是要从旧的事物上发展更新。基本功永远是发展的基础，我们及时把成熟的技术知识总结整理规范化，正是为了创新进步创造条件。

本书主编孙宁教授、郑珊教授曾编著小儿外科经典著作多种，组织领导编写工作经验丰富。敦请本书的著者都是当代本专业的第一线第一流专家，来自全国各大中心。相信本书的出版将对我国小儿外科事业，有一个很大的推进。

张金哲院士

2015 年 6 月

目　录

第一章　儿外科总论 …… 1

第一节　儿外科的历史与发展 …… 1

一、世界小儿外科史 …… 1

二、中国小儿外科发展史 …… 2

三、我国儿外科医师的培训 …… 4

第二节　儿外科学疾病特点 …… 5

一、胚胎发育与畸形 …… 5

二、出生缺陷的流行病学 …… 6

三、儿外科实践中的伦理学原则 …… 8

第二章　儿外科疾病诊治原则 …… 11

第一节　儿外科病史采集和体格检查 …… 11

一、病史采集和记录 …… 11

二、体格检查 …… 11

第二节　常见的儿外科疾病总论和治疗原则 …… 12

一、畸形 …… 12

二、肿瘤 …… 12

三、感染 …… 13

四、创伤 …… 13

第三节　围术期处理 …… 14

一、手术时机选择、术前评估及术前准备特点 …… 14

二、围术期管理 …… 16

第四节　外科重症患儿的诊断和治疗原则 …… 28

一、脓毒血症 …… 28

二、呼吸衰竭 …… 30

三、心力衰竭 …… 33

四、急性肾衰竭 …… 36

五、弥散性血管内凝血 …… 39

六、休克的诊断和治疗 …… 42

第三章　外科相关影像学诊断方法和技术 …… 45

第一节　超声诊断和治疗 …… 45

一、超声诊断方法 …… 45

二、B型超声的声像图分析及意义 …… 45

三、小儿超声的检查方法应用 …… 46

四、各系统疾病 …… 46

第二节　儿科放射性核素显像 …… 55

一、甲状腺显像 …… 55

二、泌尿系统 …… 56

三、消化系统 …… 59

四、骨显像 …… 61
五、脑血流灌注显像 …… 63
六、PET、CT …… 63
第三节　放射诊断 …… 64
一、儿童影像学检查的特点 …… 64
二、检查方法的选择 …… 64
三、X线照相诊断方法和技术 …… 64
四、X线造影诊断方法和技术 …… 67
五、计算机体层成像诊断方法和技术 …… 74
六、磁共振成像诊断方法和技术 …… 76
第四章　小儿麻醉 …… 79
第一节　麻醉有关的解剖生理特点 …… 79
一、呼吸系统 …… 79
二、心血管系统 …… 79
三、神经系统 …… 80
四、泌尿系统 …… 80
五、消化系统 …… 80
六、体温调节 …… 80
七、血糖调节 …… 80
第二节　麻醉前准备和麻醉方法 …… 80
一、麻醉前准备 …… 80
二、麻醉方法 …… 82
第三节　围术期麻醉管理 …… 83
一、通气管理 …… 83
二、循环管理 …… 83
三、保温 …… 84
四、术中监测 …… 85
第四节　急诊新生儿麻醉处理 …… 86
一、腹裂和脐膨出 …… 86
二、食管闭锁和食管气管瘘 …… 87
三、先天性膈疝 …… 87
四、出血性坏死性小肠结肠炎 …… 88
五、肛门闭锁 …… 88
第五节　术后镇痛 …… 89
一、疼痛的评估和测量 …… 89
二、疼痛管理 …… 90
第五章　普外科常见疾病的诊断、治疗原则和处理要点 …… 92
第一节　软组织感染 …… 92
一、颈部急性淋巴结炎 …… 94
二、疖肿、脓肿 …… 96
三、肛旁脓肿与肛瘘 …… 97
附：脓肿切开引流术 …… 99

第二节　甲状舌管囊肿和瘘 …… 99
第三节　颈鳃源性囊肿和瘘 …… 102
第四节　腹股沟斜疝、嵌顿和鞘膜积液 …… 105
第五节　卵黄管发育异常 …… 107
一、脐部窦道、瘘管 …… 107
二、梅克尔憩室与肠重复畸形 …… 108
第六节　急性阑尾炎 …… 109
第七节　急性肠套叠 …… 113
第八节　肠梗阻 …… 117
第九节　消化道穿孔 …… 122
附：腹腔穿刺术 …… 126
第十节　肠系膜囊肿和网膜囊肿 …… 127
第十一节　卵巢囊肿和扭转 …… 131
第十二节　先天性胆管扩张症 …… 138
第十三节　胆道闭锁 …… 144
第十四节　胰腺炎 …… 150
一、急性胰腺炎 …… 150
二、慢性胰腺炎 …… 154
第十五节　儿童胆囊炎胆石症 …… 157
第十六节　先天性巨结肠 …… 160
第十七节　小儿便秘和失禁 …… 164
一、小儿便秘 …… 164
二、小儿肛门失禁 …… 167
第十八节　小儿肠息肉 …… 171
第十九节　脾亢和脾切除 …… 174
第二十节　门静脉高压 …… 176
第六章　新生儿外科 …… 184
第一节　食管闭锁和食管气管瘘 …… 184
第二节　幽门肥厚性狭窄 …… 189
第三节　肠旋转不良 …… 194
第四节　肠闭锁和肠狭窄 …… 197
第五节　环状胰腺 …… 202
第六节　坏死性小肠结肠炎 …… 206
第七节　肛门直肠畸形 …… 213
第八节　脐膨出和腹裂 …… 218
第九节　膈肌缺损性疾病 …… 222
一、先天性膈疝 …… 222
二、食管裂孔疝 …… 228
三、先天性胸骨后疝 …… 231
第十节　唇、腭裂 …… 232
一、唇裂 …… 232
二、腭裂 …… 236
第十一节　产伤 …… 239

第十二节　新生儿外科感染 …… 242
一、脐炎和脐部蜂窝组织炎 …… 242
二、皮下坏疽 …… 243
第七章　小儿肿瘤 …… 246
第一节　血管瘤 …… 246
第二节　淋巴管瘤 …… 250
第三节　神经母细胞瘤 …… 253
第四节　畸胎瘤 …… 260
第五节　肝脏肿瘤 …… 264
第六节　胰腺肿瘤 …… 269
第七节　肾母细胞瘤 …… 272
第八节　肾上腺肿瘤 …… 278
第九节　甲状腺肿瘤 …… 281
第十节　卵巢肿瘤 …… 285
第十一节　软组织肿瘤 …… 290
第八章　骨科 …… 296
第一节　小儿骨科检查要点 …… 296
一、骨科物理学检查的原则 …… 297
二、一般检查内容 …… 297
三、体格检查 …… 298
四、神经系统检查 …… 298
五、关节检查 …… 299
六、特殊检查 …… 307
第二节　先天性肌性斜颈 …… 308
第三节　狭窄性腱鞘炎 …… 311
第四节　马蹄内翻足 …… 313
第五节　发育性髋关节发育不良 …… 320
第六节　多指(趾)、并指(趾)畸形 …… 329
一、多指(趾) …… 329
二、并指(趾) …… 331
第七节　膝内翻和膝外翻 …… 332
第八节　脊柱侧弯和脊柱后凸 …… 335
第九节　先天性胫骨假关节 …… 338
第十节　腘窝囊肿 …… 340
第十一节　骨软骨瘤 …… 342
第十二节　骨囊肿 …… 343
第十三节　臀肌挛缩症 …… 345
第十四节　脑瘫后遗症 …… 349
第十五节　肢体不等长 …… 352
第十六节　急性、慢性血源性骨髓炎 …… 362
一、急性骨髓炎 …… 362
二、慢性骨髓炎 …… 368

第十七节 急性化脓性关节炎 …… 368
第十八节 股骨头无菌性坏死 …… 372
第十九节 外伤与骨折治疗 …… 378
一、总则 …… 378
二、桡骨头半脱位 …… 382
三、寰枢椎半脱位 …… 383
四、肱骨髁上骨折 …… 384
五、肱骨干骨折 …… 389
六、肱骨外髁骨折 …… 391
七、孟氏骨折 …… 393
八、股骨颈骨折 …… 398
九、股骨干骨折 …… 402
十、骨盆骨折 …… 405
第九章 泌尿外科 …… 412
第一节 泌尿系统体格检查要点与常用辅助检查方法 …… 412
附：导尿操作术 …… 413
第二节 包茎 …… 414
第三节 隐匿型阴茎 …… 417
第四节 睾丸下降不全 …… 420
第五节 精索静脉曲张 …… 425
第六节 先天性肾积水 …… 426
第七节 膀胱输尿管反流 …… 432
第八节 后尿道瓣膜 …… 436
第九节 肾、输尿管重复畸形 …… 440
第十节 输尿管开口异位 …… 443
第十一节 先天性巨输尿管症 …… 446
第十二节 尿道下裂 …… 449
第十三节 膀胱横纹肌肉瘤 …… 452
第十四节 睾丸肿瘤 …… 454
第十五节 性别发育异常 …… 459
第十六节 尿道上裂和膀胱外翻 …… 469
第十七节 泌尿系外伤 …… 471
第十八节 小儿泌尿系统结石 …… 477
第十章 神经外科 …… 485
第一节 神经系统病史采集和体格检查特点 …… 485
一、病史采集 …… 485
二、神经系统查体 …… 485
第二节 颅脑损伤 …… 488
第三节 颅内出血 …… 492
第四节 颅骨发育异常 …… 496
一、颅缝早闭症 …… 496
二、先天性颅骨缺损 …… 502

第五节　脑积水 …… 506
第六节　神经管缺陷 …… 509
一、脊髓脊膜膨出 …… 510
二、脑膜脑膨出 …… 513
三、脊髓栓系/椎管内脂肪瘤 …… 515
第七节　脑血管发育异常 …… 517
一、烟雾病 …… 517
二、动静脉畸形 …… 520
第八节　神经系统肿瘤 …… 523
一、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤 …… 523
二、小脑毛细胞性星形细胞瘤 …… 526
三、松果体区肿瘤 …… 529
第九节　脊髓疾病 …… 533
一、脊髓外伤 …… 533
二、脊髓纵裂畸形 …… 535
三、脊髓肿瘤 …… 537
第十一章　心胸外科 …… 541
第一节　胸廓畸形 …… 541
一、漏斗胸 …… 541
二、鸡胸 …… 545
第二节　肺部疾病 …… 547
一、肺囊性病和隔离肺 …… 547
二、气胸 …… 550
三、脓胸 …… 554
四、乳糜胸 …… 561
附：胸腔闭式引流术 …… 564
第三节　纵隔疾病 …… 565
一、胸腺疾病 …… 565
二、纵隔肿瘤 …… 568
三、急性化脓性心包炎 …… 571
第四节　先天性心脏畸形 …… 576
一、心脏、血管发育异常的体格检查和辅助检查 …… 576
二、新生儿期需要处理的心脏疾病 …… 578
三、房间隔缺损 …… 585
四、室间隔缺损 …… 590
五、动脉导管未闭 …… 594
六、法洛四联症 …… 597
第十二章　儿外科面临的挑战与未来 …… 605
第一节　儿外科面临的挑战与未来 …… 605
一、当前任务 …… 605
二、恐医背景 …… 605
三、现代医学技术发展 …… 607

四、小儿外科三大疾病的挑战重点 …… 607
五、提高技术，警惕资本主义垄断 …… 608
六、发掘中医责无旁贷 …… 608
第二节　如何做好一名小儿外科医生 …… 609
一、医德修养 …… 609
二、学习接诊学 …… 610
三、妥善处理医患关系与矛盾 …… 610
第三节　如何培养临床工作中的科研思维和撰写医学论文 …… 612
一、医学科研的特征与实质 …… 612
二、医学科研的思路与技巧 …… 612
三、医学科研活动的历程 …… 613
四、医学论文的撰写 …… 615
索引 …… 618

第一章 儿外科总论

第一节 儿外科的历史与发展

一、世界小儿外科史

1802年巴黎首建200张床的儿童医院，其内设有外科，但主要由成人外科医生处理四肢创伤。1852年伦敦大奥尔芒街皇家儿童疗养所改为儿童医院，外科问题也是由成人医生处理。1860年古波·福斯特(Cooper Forster)(英国伦敦皇家儿童疗养所的医生)出版了一本《儿童外科疾病》，是世界上最古老的专著。

瑞士的弗莱德(Fredet，1908)和德国的拉姆斯泰德(Rammsted，1922)先后采用幽门环肌切开术治疗先天性肥厚性幽门狭窄，获得良好的疗效以后，小儿的腹部手术得以推广。医学界对建立小儿外科专业的思想逐渐形成，而当时小儿外科手术都是由一般成人外科医生兼顾。现代小儿外科习惯从拉姆斯泰德(1922)婴儿腹部外科的成功与推广算起。

赖德(William E. Ladd)1927年任波士顿儿童医院外科主任，并且成为现代小儿外科创始者。1941年赖德与其学生格鲁斯(Robert E. Gross)合写了《小儿腹部外科学》，总结了波士顿儿童医院外科的丰富经验，成为现代小儿外科的经典，也是后来著名的格鲁斯《小儿外科学》(1953年)的原始蓝本。格鲁斯在美国，人称小儿外科之父，是赖德的学生，1947年继赖德之后成为波士顿儿童医院外科主任，至此他成为美国最有影响力的小儿外科医生。1938年他实施了第一例动脉导管未闭手术，开辟了心血管手术的先河。1970年正式成立美国小儿外科学会，格鲁斯为首任主席。甘斯(Steven Gans)是美国第三代儿外科医生的杰出代表，他不仅开辟了小儿外科腹腔镜技术，1969年他还与日本的骏河和澳大利亚的梅耶(Nate A Myers)组建了太平洋小儿外科学会(Pacific Association of Pediatric Suegeons，PAPS)，并为首任主席。最重要的是甘斯在1966年出版的《美国小儿外科杂志》(*The Journal of Pediatric Surgery*)，并任主编直到1993年逝世。该杂志成为第一本国际流行的小儿外科杂志。1986年沙利(Scharli A F)在欧洲出版了《国际小儿外科杂志》(*Pediatric Surgery International*)。该杂志成为第二本国际流行小儿外科专业杂志。

丹尼斯·布朗(Denis Browne)在英国的功绩是改变了“小儿外科疾病由成人外科医生实行手术”的传统。第一次世界大战后布朗成为伦敦大奥尔芒街儿童医院(Great Ormond Street Hospital)的院长，并开设了小儿外科，成为英伦三岛现代小儿外科的创始人。许多术式源于他手，众所周知的如丹尼斯布朗尿道下裂分期手术修复就是其中之一，目前仍是重度尿道下裂手术修复的选择。1953年布朗成立了英国小儿外科学会，他担任第一任主席。为了表彰和纪念他在小儿外科学方面的贡献，特别是他对于医学教育的热心，1968年英国皇家医学会以他的名字特设立医学奖丹尼斯·布朗金奖(Denis Browne Gold Medal)，该奖成为世界小儿外科领域的最高奖。该奖项每年奖励一位国际名人，第一枚奖章授予了美国的格鲁斯。至今30余年，我国的张金哲院士是第33名获奖者，是我国小儿外科获奖的第一人，亚洲获奖人还有日本的葛西和印度的甘地。

小儿外科的第一个里程碑：从1922年Rammsted手术推广以后，随着婴儿幽门肥厚性狭窄术后的普遍成活，不少新生儿先天性胃肠道畸形的矫治手术陆续成熟，小儿外科成为专业发展由此开始。自从20世纪50年代初，美国格鲁斯首先为小儿施行动脉导管未闭手术成功，开辟了心

学习笔记

脏大血管畸形矫治手术，打破了小儿心脏手术的禁区。到20世纪50年代末，食管闭锁气管瘘的成活率已达到90%。这是争取新生儿手术成活的阶段。1953年格鲁斯的《小儿外科学》，系统地阐述了当时美国波士顿儿童医院小儿外科丰富的实践经验，同时系统地介绍了泌尿外科疾病，并且首先介绍了心脏大血管畸形的矫治手术。该书成为第一个里程碑水平的具体记录文件，在国际上有很大影响。特别是后起的小儿外科单位大都以格鲁斯为师，中国的小儿外科也主要是师从赖德-格鲁斯的理论与经验。此后小儿外科在全世界各地纷纷兴起，从量到质有了一个大的飞跃。

第二个里程碑：从20世纪50年代末到20世纪80年代，突出解决了新生儿手术的三个问题：环境温度与湿度控制、监护与人工呼吸、营养问题。新生儿术后成活已有保障，从而把小儿外科的任务重点由争取存活过渡到恢复和改善功能，这是一个很大的进步。恶性肿瘤可以经综合治疗，必要时强力化疗配合骨髓移植，多次扩清手术而提高生存率。先天性巨结肠、直肠肛门畸形的治疗重点应在远期排便功能等。随着现代化小儿麻醉的进步，手术时间的延长可以不受限制。此阶段内一个重要的标志是小儿泌尿外科的兴起，它代表了小儿外科手术已无生命危险的顾虑。因为泌尿系畸形不属于立即危害生命的疾病，同时泌尿器官畸形，特别是小婴儿管道畸形的修复与重建手术要求很高，远期功能正常才是治疗的目标。因此，小儿泌尿外科强调手术精细，注重远期疗效和生活质量。“一穴肛”修复术，要一次解决排便、排尿及日后性生活问题，手术可能需要进行20小时，可见其治疗的难度，但小儿外科医生做到了。20世纪80年代小儿外科著名专家如美国的韩德润（Hendren）、日本的宫野武（Miyano）等当年多以修复与重建手术为专长。

第三个里程碑：20世纪90年代，小儿外科开始突破在出生后进行修复手术的范畴。随着现代影像诊断技术的进步，围生期医学的发展，分子生物学及基因学的应用，外科手术基本技术的进步和设备高科技化，胎儿外科、器官移植、微创外科与介入外科等应运而生。目标是尽量减小外科手术的损伤，恢复正常解剖生理功能。1983年美国哈里森（Michael Harrison）的胎儿双侧肾积水手术的成功，宣布胎儿外科正式登上小儿外科的舞台。现在胎儿镜技术，又使胎儿外科技术进一步提高。

20世纪初在生理解剖知识突出发展的基础上，把疾病视为个体生物性变化，现在称生物医学模式；30年代后逐渐认识身心关系，50年代后又把身心医学扩大到人与社会的关系，而进入生物-心理-社会医学模式，或称人文医学。小儿外科作为医学的一个学科，必然受到上述认识转变的影响。人们已经认识到治疗一个孩子的畸形，不但考虑孩子的生理解剖复原，还要满足母亲的要求，并使患儿能参加社交活动，为社会所接受。因此，追求远期功能与生活质量就成为现代小儿外科的目标。进入21世纪，有人预计到2050年，除了上述的医学技术进一步发展外，机器人手术将会普及。备受人们重视的“以人为本”的人文医学观点，将更加深刻地体现在各个治疗环节中。总之，医生要从孩子出生前就开始试图保证一个健康条件，使人们的生活更加美好。

二、中国小儿外科发展史

中国是世界文明古国之一。中医药是具有5000年中华文明的重要内容。《史记》里有关于名医扁鹊（公元前350年左右，比希波克拉底晚100年）的故事，但扁鹊可能是当时名医的代称。东汉以后，《后汉书》、《三国志》等正史中有较完整记载的名医有：张仲景、华佗、董奉，称为东汉三大名医。华佗（公元200左右）可称为“中医外科鼻祖”，曾使用口服“麻沸散”麻醉后切割疗疾。文字记载完整的名医为唐代孙思邈（581～682），著有《千金方》，涵括内、外、妇、儿、五官各科，称为中国第一部临床医学百科全书。其中的“大医精诚”篇为医德的千古经典著作。关于小儿外科手术，史书上也曾有记录。公元16世纪，明代孙志宏著的《简明医彀》中有肛门闭锁手术记载：“罕有儿初生无谷道大便不能者，旬日后必不救。须用细刀割穿，要对孔亲切。开通后用绵帛卷如小指，以香油浸透插入，使不再合，傍用生肌散敷之自愈”。中医方法经过改良，有的也

学习笔记

用于现代小儿外科，例如新生儿肛旁脓肿与肛瘘形成的“挂线治疗”，就是从中医药捻治疗演化而来。

1950年以前，我国仅有上海与北京两个很小的儿童医院，主要诊治小儿内科疾病。小儿需要手术时，如先天性畸形、急腹症、肿瘤等，都到成人医院由成人外科医生手术和治疗。1943年诸福棠院士主编的第1版《实用儿科学》一书中，包含小儿外科疾病的内容，主要是介绍国外的知识。1950年7月在即将召开的全国第一届卫生工作会议小组预备会中，张金哲院士汇报了北大医院1948～1950年两年间小儿外科病儿死亡率为29.6%，而当时成人外科的病死率为4%，反映了新中国成立以前我国小儿外科水平的落后状况。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，各省都要筹建妇女儿童医院及保健院，借鉴和学习前苏联建立儿科系，迅速培训大量儿科医生。诸福棠院士提出要有专人建立小儿外科。这是“小儿外科”一词第一次在中国正式使用。于是国内涌现了一批立志从事小儿外科的中青年外科医师，他们是我国小儿外科领域的开拓者。著名的有上海的马安权和佘亚雄教授，北京的张金哲教授，武汉的童尔昌教授等，在一批著名的儿科、外科、麻醉科的老专家们的积极支持协助下，各地创立了中国的现代小儿外科专业。尽管我国现代小儿外科依然是美国赖德-格鲁斯体系观点为主的西方体系，但是我国小儿外科从一开始就是走中国特色的道路，引进途径是多语种多渠道的，如张金哲和马安权教授（英语），佘亚雄教授（法语）、童尔昌教授（德语）。此外，20世纪50年代早期国家保送留苏归国的有：济南季海萍教授、广州赖炳耀教授、沈阳李正教授、西安王修忠教授（俄语），留学匈牙利的有北京叶蓁蓁教授，留日的有沈阳王慧贞教授等，医学技术观点各具特色，不完全受美国的传统限制。主要工作与技术发展还是基于本国大量的临床实践。

小儿外科建立，很快就显示出了良好的效果，没有小儿外科专业时，新生儿和小婴儿皮下坏疽的死亡率几乎为100%，而1951～1952年立刻下降至10%以下，以后又迅速降至5%以下。全国各地小儿外科开始时依靠成人外科各专业及儿内科医师护士的大力协作和支持，首先使急症处理能力和水平迅速提高。对复杂的专科急症，先做初步抢救，待病情稳定后再请有关外科专家会诊，既积累了危重病儿的抢救经验，又逐步学习了外科各专科技术。

20世纪50年代小儿外科的发展，主要靠国家和卫计委（原卫生部）的直接领导。各大城市建儿童医院，如：北京、上海、天津、武汉、沈阳、广州以及全国各省省会等城市大医院都有了相当规模的小儿外科病区。在困难条件下，国家特别选拔保送优秀医学毕业生去前苏联东欧学习小儿外科学，同时在国内筹建医学院儿科系。1956年在上海，编写了我国第一本《小儿外科学》教科书（马安权教授主编，张金哲、王赞尧、佘亚雄、过邦辅教授参加编写）。同年卫生部先后委托北京、上海举办了小儿外科医师进修班，培养了大量小儿外科专业的医师，促进了全国大城市小儿外科的创立与发展。20世纪60年代初，我国各大城市都有了相当水平的小儿外科专业及带头人，如哈尔滨何应龙教授、广州赖炳耀教授、沈阳李正教授、西安王修忠教授、济南季海萍与张学衡教授、上海吴守义、马孝义和金百样教授、重庆王赞尧、陈文龙教授等，都是当地各医院的第一代带头人或创始人。这些人加上小儿外科分专业的先驱如小儿矫形外科的潘少川教授（北京）、小儿泌尿科的黄澄如教授（北京）、小儿心血管外科的丁文祥教授（上海）等，构成我国分科专业创始人及第一代小儿外科医生的杰出代表。

20世纪50～60年代，我国小儿外科工作的重点以急症为主，特别是急腹症。上海佘亚雄教授成功推出的“空气灌肠治疗肠套叠”，可以称是那个时代的代表性成就。90%的肠套叠早期病例可以不行手术而治愈，技术简单安全，很快为全国各地掌握，甚至县医院也达到90%复位率的效果，国际上广为赞许。20世纪80年代，沈阳王光大教授又成功地推出超声监视下盐水灌肠治疗肠套叠，更受世界瞩目。

1964年，在北京召开的第六届全国儿科大会上，组建了儿外科专题讨论小组，推选马安权教授为组长。全国各地有20多位小儿外科医生代表，另加北京本地旁听人员共40余人，首次相聚在一起，他们提出两条对中国小儿外科发展意义深远的要求。第一要成立小儿外科学会，第二

学习笔记

要创办小儿外科杂志。同年童尔昌教授在武汉出版了《武汉医药杂志小儿外科附刊》，即《中华小儿外科杂志》的前身。

遗憾的是1966年至1976年“文革”时期，小儿外科工作和其他科学工作都受到了很大的影响。一些儿外科专家受到不公正的冲击，有些人甚至被剥夺了做手术的权利，但儿外科前辈尽可能坚持开展了一些工作。1964年提出的成立小儿外科学会的倡议，直到1979年在桂林的第七届全国儿科大会上才正式批准在儿科学会名下成立小儿外科学组。1980年在哈尔滨召开了第一届全国小儿外科学术会议，正式成立中华医学会儿科学会小儿外科学组，选举张金哲教授为组长。1987年正式批准成立中华医学会小儿外科学分会，张金哲教授任首任主任委员。1980年在武汉正式出版了小儿外科的全国性的学术专刊《中华小儿外科杂志》，童尔昌教授为总编辑。卫生部确定佘亚雄教授为《小儿外科学》教科书的主编，定期召开会议再版，目前已经第5版。我国小儿外科学术活动中，形成张金哲教授主要负责学会工作，佘亚雄教授主要负责教材，童尔昌教授主要负责杂志的格局。

20世纪80年代以后临床工作发展迅速，全国各省市基本上都有了新建的儿童医院或妇幼医院，共50余所，专职小儿外科医生约3000余人，技术上也日臻成熟，从应付抢救生命的急症，发展到改善功能的细致矫形、成形与重建技术。小儿外科的各个亚专业进一步得到细分，并都有各自的发展，在国内外享有一定声誉。例如黄澄如教授带头开展了泌尿科手术，并且于1998年被选为亚太小儿泌尿外科学会的首任主席。潘少川教授引进了脊柱矫形与Ilizarov骨延长手术，迅速风靡全国。张金哲院士设计的张氏环钳（巨结肠手术）与张氏膜松解（肛门成形术）动摇了西方婴儿肛肠根治手术必先造瘘的传统。最值得提出的是丁文祥教授开创了小婴儿心血管外科手术，并且开办了多期培训班，帮助国内很多医院开展了心血管手术。由于心血管外科要求内外科以及高级辅助科室紧密合作，因此我国小儿外科手术又推进到多科合作的层次。

张金哲院士将我国小儿外科的发展史归纳为三个承认：1987年正式批准成立小儿外科学分会，标志着小儿外科在我国医学界得到承认；随着全国小儿外科业务的发展与水平的提高，在国内外的影响不断扩大，1997年张金哲入选中国工程院院士，这是国内科技界对我国小儿外科成绩的承认；2000年在第47届英国小儿外科国际年会（BAPS）上，张金哲接受丹尼斯布朗金奖，标志了国际小儿外科界对我国小儿外科水平与规模的承认。张金哲代表中国小儿外科，与世界著名的格鲁斯、斯文森、库普、甘斯、葛西、甘地等30余位小儿外科名人并列。说明中国3000余名小儿外科医生已经进入了世界小儿外科的大家庭。

回顾小儿外科发展的历史，可以看出事物发展的规律。首先是人民的需求，小儿外科工作者根据需求不断试图解决人民的问题，满足人民的需求。医生不能脱离社会，工作必须依靠社会、国家、政府和群众，自己创造必要条件，进行实践并不断总结提高，进而上升到科学规律。21世纪人民的需求不断提高，新中国成立以来已经形成良好的小儿外科基础，不断创造条件，实践、总结和提高周而复始，中国小儿外科医生大有作为。

三、我国儿外科医师的培训

小儿外科与小儿内科的分工如同成人内科与成人外科一样，同为二级学科。小儿外科再分的亚专科有普外科、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、心血管外科、胸外科、神经外科、麻醉科等。由于服务的对象是小儿，可以认为属于“大儿科”分支而不是“儿内科”分支。对于儿外科医师的培训，西方世界知名的小儿外科专家都是从成人外科医师中培养而成，以往我国老一辈创始人也都是先学成人外科再做小儿外科。因此也有人认为小儿外科属于“大外科”的分支，但这是西方医学发展历史背景的延续。我国始建小儿外科时是学习前苏联，医学院中专门建立了“儿科系”。实践证明40年来直接在儿科学基础上大量培养了几代合格的小儿外科医生。

学习笔记

目前儿外科医师的培训有两种看法：

1. 有人认为先在成人外科培训3年，熟悉了外科基本技术后再进行小儿外科专科培训2～3年，从理论上讲可以提高小儿外科专科医师的基本功。但这种培养模式周期过长，不利于解决目前小儿外科4000名专兼职医生面对接近4亿儿童的巨大供需矛盾，并且错过了毕业后立即学习基本功的最佳年龄。在结束成人外科基本培训后，很少会有人愿意选择小儿外科做执业方向。

2. 第二种是医学院毕业后直接进入卫计委认可的儿童专科医院儿外科培训基地进行培训。目前我国有专职和兼职的小儿外科医师4000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做。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，治疗大量儿外科患者，承担小儿外科专科教学、科研和培训任务。

因此，根据中国国情应该开放两条途径。一条途径是小儿外科床位多，亚专业设置齐全，病源病种完全满足儿外科医师培训需要的大型儿童医院。另一条途径是具有儿外科主干专业，并且具有国内先进水平，儿外科未设置亚专业的在成人外科相应专业患者病种数量满足培训需要的成人大型综合性医院。在上述两条途径中，儿外科医师的培训均遵循了3+X+Y的原则，3是指外科基础培训，在合格的小儿外科基地或成人外科进行。儿童医院专科培训中的X或Y在成人综合性医院完成，成人综合性医院的X或Y在儿童医院完成。例如儿童医院的小儿泌尿外科医师的培训过程是儿外科各亚专业通科轮转2～3年，小儿泌尿外科专业培训2～3年，成人泌尿外科专业培训1～2年，共6～8年。成人综合性医院的小儿泌尿外科医师培训过程是成人外科相关专业通科轮转2～3年，泌尿外科和儿外科亚专科培训2～3年，儿童医院小儿泌尿外科专业培训1～2年，同样共6～8年。两条腿走路，两种培训模式并存，是在一定时间内培训出一定数量和质量的合格小儿外科医生的有效方法。对小儿外科医生来说成人外科相应专业的培训非常重要，绝不是可有可无，只是时间顺序上的调整与变化。

（孙　宁）

第二节　儿外科学疾病特点

一、胚胎发育与畸形

人类的胚胎学不仅概括了人类的发育过程（个体发育学），而且还应包括其他生命形式中可以观察到的形态学变化（种系发生学）。在人类胚胎发育过程中，作为一个先进的物种，可以观察到经历了一些在更原始物种的成年生物体中出现的阶段。这个理论可以用来解释为什么人类胚胎中具有成熟鸟类存在的“泄殖腔”和成熟鱼类存在的“鳃裂”。这个理论还对胚胎组织的命名有影响。

1. “畸形”的定义　自出生后，不同的新生儿个体的形态，可以与正常形态学上的描述有不同程度的偏差。这些偏差从没有任何临床症状的细微变异，到有较大的器官缺陷（畸形器官）或整个生物体极度的功能缺失。当一个不同于正常人体结构的变异需要外科手术来矫正时，其肯定存在不同程度的功能缺失，从而被认为是一个有害的变异。这表明，当在使用术语“畸形”时，功能上的缺失更为重要。

尽管在胚胎学的研究上做了很多努力，但多数先天畸形的胚胎学原理仍不明确，这是由于：①研究资源的匮乏（正常和异常的胚胎均难获得）；②技术原因（胚胎发育的序列截面的阐述困难、三维重建解释的缺乏）；③正常及异常胚胎学中存在大量错误和过时的理论。庆幸的是目前

学习笔记

人们已经掌握了一些动物模型，这使进一步的胚胎学研究变成可能。在各种胚胎学的领域，特别是关于直肠肛门畸形的研究，目前已经有多种模型可供选择。最近出现的一种人体胚胎扫描电子微观图集技术，为正常人体胚胎的研究提供了更细节的信息。

2. 先天性畸形的病因学　在多数病例中，先天性畸形的病因不明确，其中大约20%的基因致畸因素可以被鉴别（基因突变和染色体变异），在环境因素中约10%可以被证明，目前仍有约70%与畸形相关的病因未被认识。

（1）环境因素：病毒感染，特别是风疹和疱疹病毒，以及放射性物质的致畸作用，都已经明确。母体的代谢异常或重要营养素的缺乏也具备致畸性，这已在维生素A和维生素B_2缺乏的饮食喂养后的大鼠和小鼠中观察到，这些畸形包括膈疝、食管瘘、气道食管瘘。同样，不合适的添加激素与宫内的发育不良也密切相关。工业及药物化学物如四氯乙烯二苯二噁英（TCDD）或沙利度胺的致畸作用已被证实。

（2）基因因素：大约20%的先天性畸形与基因异常相关；一些畸形与染色体的异常相关，例如21-三体、13-三体或18-三体；另一些则为具有较低致病风险的多因子遗传。在动物模型中，一些畸形也明确发现了遗传性。

3. 先天性畸形的胚胎学

（1）前肠发育畸形的胚胎学：人们推论原始中隔发育导致原始的前肠分化成腹侧的气管及背侧的食管。在这一过程中，在原肠的侧壁出现侧脊，并汇集融合在矢状位的中线上，从而形成了食管气道的隔膜。如果原肠背侧的折叠向腹侧弯曲的过多，导致喉部的下降受阻，气管-食管空间仍然部分未分离则形成食管闭锁合并食管气管瘘或气管闭锁合并气管食管瘘。

（2）横膈的发育异常：由于胸腹膜发育的异常引起膈肌发育的缺陷；腰肋部三角区和胸膜腹膜管的肌肉化的异常，导致膈肌出现一个异常的“薄弱点”；肠道的挤压通过膈肌的后外侧的博赫达勒克孔形成膈疝，最近通过使用除草醚作为致畸因子诱导了一种先天性膈疝的动物模型。

（3）泄殖腔的发育：泄殖腔如何分化为背侧的直肠肛门及腹侧的尿生殖窦。多数研究者认为是由头端向尾端生长的一个隔膜引起，这一隔膜在矢状面上将泄殖腔前后分隔开，其分化过程的异常，可导致泄殖腔发育畸形，如直肠肛门畸形或一穴肛畸形。然而对于分隔过程的机制目前仍未达成共识。在对SD小鼠的异常泄殖腔发育的研究过程中发现：直肠肛门发育畸形的病理学基础是泄殖腔膜过短；泄殖腔膜的始基太短，导致原本其存在于泄殖腔背侧的始基出现异常发育；由于泄殖腔的异常结构，使尿直肠褶向尾端的移动受损。因此后肠与泄殖腔之间仍存在异常的沟通。这个异常的开放会发育成直肠尿生殖瘘。

（4）尿道下裂：多数的研究者相信尿道由成对的尿道褶的融合发育而来。其随尿生殖膜的分化发育而来，这一过程的受损被认为是导致不同形式尿道下裂的原因。也有研究者设想，可能在尿道下裂的形成过程中，有多重胚胎学的机制参与。中等程度的尿道下裂，如阴茎体和龟头型的，表示着外生殖器的发育停止，研究者从通过比较20天的胚胎中的情况找到其起因。因此阴茎是该畸形的主要器官，而不是尿道。

二、出生缺陷的流行病学

出生缺陷（birth defect，BD）也称先天异常，是指在出生时即存在人类胚胎在结构和功能方面的异常。出生缺陷是导致孕早期流产、死胎、死产、新生儿死亡和婴幼儿夭折的重要原因。1/3存活的出生缺陷患儿会发展成为残疾，生活质量较差，给家庭和社会造成严重负担，成为严重影响经济发展和人民生活质量的公共卫生问题和社会问题。目前已确定的出生缺陷共有8000～10 000种。

1. 出生缺陷的流行情况　全世界每年有790万严重缺陷儿出生，约占出生总人口的6%，根据世界卫生组织估计，全球低收入国家的出生缺陷发生率为6.42%，中等收入国家为5.57%，高

学习笔记

收入国家为4.72%，每年至少有330万5岁以下儿童死于出生缺陷，约320万存活的出生缺陷儿终生残疾。我国出生缺陷发生率与世界中等收入国家的平均水平接近，但由于人口基数大，每年新增出生缺陷病例总数庞大。根据全国出生缺陷监测数据，我国围生期出生缺陷总发生率呈上升趋势，由2000年的109.79/万上升到2011年的153.23/万。估计目前我国出生缺陷发生率在5.6%左右，约有25万肉眼可见先天畸形儿出生，加上出生后数月和数年才能显现出来的缺陷，先天残疾儿童总数高达80万～120万。出生缺陷在全国婴儿死因中的构成比顺位由2000年的第4位上升至2011年的第2位，达到19.1%。

2. 出生缺陷的监测　出生缺陷的监测有两种，一种是以医院为基础的监测（医院监测），我国国家性的出生缺陷监测是从1986年开始的以医院为基础的，在全国部分区县级或以上具有接生能力的医院中开展，对象为在监测医院内出生的妊娠满28周至出生后7天的围生儿，主要监测23种高发先天畸形。目前覆盖近800所医院，全部实现了监测数据的网络直报。医院监测诊断水平高，上报及时，实施相对容易，系统运作程序简单，但各地住院分娩情况不一，存在一定的选择性偏倚，监测的期限较短，其结果受到出生缺陷的严重程度、当地医疗水平、监测人员的识别能力、检测手段等方面的影响，医院的样本人群与源人群存在选择偏倚，只能在一定程度上反映监测地区的水平。

另一种是以人群为基础的监测（人群监测），是选择一定地区或市县作为监测范围，对其中所有符合条件的对象进行监测，获得的数据可以真实反映该范围人群的情况。从2006年开始，在64个区县开展了出生缺陷人群监测。人群监测投入的人力、物力和财力较大，对监测人员的要求相对较高。一般来说，如果监测系统的出生缺陷诊断水平高，出生缺陷的发生率就较高。可这一结果往往受到人群就诊趋向、出生缺陷诊断级别、监测系统自身监测能力等因素的影响。

3. 出生缺陷的流行特征

（1）国家、种族：不同国家或种族出生缺陷发病率不同。如神经管畸形在英国的发病率约为1/300，美国为1‰，欧洲大陆为11.2/万；唐氏综合征（又称21-三体综合征）在法国发病率为38.22/万，美国为13.25/万，中国为2.53/万。

（2）区域性：我国神经管畸形存在明显的南北地域差异，北方神经管缺陷发生率明显高于南方。山西省是我国出生缺陷发生率最高的省份，其中以危害最严重的神经管缺陷最为常见，1996～2000年神经管缺陷发生率为44.16/万，占全部缺陷的一半以上。

（3）流动人口：流动户籍人口学历低、流动性大、工作时间长、居住远离市区的特点，给出生缺陷的控制和管理工作带来巨大的挑战，婚前、孕前、产前保健不足，其出生缺陷率明显高于常住人口。

（4）性别：国内研究结果显示，不同性别围产儿出生缺陷发生有显著性差异，男性高于女性，与国外研究结果一致。男性胎儿出生缺陷发生率为3.9%，而女性胎儿为2.8%。除了神经系统和内分泌系统外，其他系统出生缺陷发生率男性胎儿均要明显高于女性胎儿。性器官的出生缺陷发生率在不同性别间的差异是最大的。男性胎儿尿道出生缺陷发生率高出女性胎儿62%，胃肠道出生缺陷发生率高出女性胎儿55%。其他类型的出生缺陷，男性胎儿的发生率比女性胎儿高出2倍甚至更多是很常见的。男性胎儿生殖系统出生缺陷的发生率高于女性可能是由于男性生殖系统的发育相比女性更复杂，并且在器官组织生成的过程中出错的概率更大。

（5）孕产妇年龄：出生缺陷儿与孕产妇年龄关系显著，产妇年龄低于20岁缺陷率最高，<25岁或≥35岁生育发生出生缺陷儿的风险次之，母亲年龄在25～30岁最低。

4. 出生缺陷的预防　WHO在1999年就提出了出生缺陷的“三级预防”策略。目前中国出生缺陷预防模式从产前-围产期保健预防模式扩展为孕前-围孕期保健预防模式，以充分贯彻一级预防为重点，二级、三级预防为补充的出生缺陷干预策略。

（1）一级预防：为出生缺陷预防体系的主体，是指在妊娠前及妊娠早期进行健康教育和指导，预防和减少出生缺陷的发生，包括婚前检查、遗传咨询、选择生育年龄、妊娠早期保健等。提

高自我保健意识，自觉参与婚前与孕前保健，接受孕前-围孕期保健的危险因素评估、孕前卫生指导和遗传优生咨询。

（2）二级预防：是出生缺陷预防体系的重点，主要措施包括产前筛查和产前诊断，主要指妊娠期阶段，应用各种先进的科技手段，包括影像学、生物化学、细胞遗传学、分子生物学等技术，了解胎儿在宫内的发育状态，并对先天性、遗传性疾病做出诊断，使先天畸形能早发现、早诊断、早干预。

（3）三级预防：重点加强出生缺陷儿早期干预工作，出生缺陷患儿出生后采取及时、有效的诊断、治疗和康复，以提高患儿的生活质量，防止病残，促进健康。使新生儿疾病筛查率和治疗率不断提高，扩大新生儿疾病筛查范围，对缺陷儿进行早期、有效的治疗与康复训练，控制出生缺陷儿的致残率和致死率。

三、儿外科实践中的伦理学原则

在面对患有外科疾病的极端早产儿或患有多种威胁生命的严重畸形的婴儿时，小儿外科医生经常会遭遇伦理困境：到底是否应该对这些患儿进行先进的生命支持治疗或手术干预？同时又必须考虑到患儿今后的生活质量、家长的决定以及稀有医疗资源的可及性。这就对小儿外科医生、家庭和社会提出了一个复杂的伦理学问题："我们可以采用这种特定的方法，但是，我们应该这么去做吗？"

1. 利益最大化原则的定义　"利益最大化"是指在某种治疗手段给患儿带来的利益和负担之间取得平衡。小儿特别是新生儿和婴儿不可能根据自己的价值判断来决定是否接受治疗，所以儿科医生遇到的最主要的伦理问题是：怎样使患儿的利益最大化？要回答这一问题，需要有一个独特的复杂的伦理学构架，既要关心谁是决定者，也要关心怎样的决定才是合适的。父母通常被认为是给孩子做决定的合适人选，但他们也是有争议的决定者。父母需要和外科医生紧密合作，共同做出一个使得患儿"利益最大化"的决定。

"利益最大化"的原则只将疾病和治疗手段直接给患儿带来的疼痛和折磨与生命存续所带来的利益相比较。这个标准是非常严格的，除非在患儿濒临死亡，或者治疗措施违反指征，或者对患儿来说勉强维持生命不如早期死亡的情况下，它都会认为治疗对患儿是有益的，并且可以使得患儿利益最大化。这种对"利益最大化"原则的狭义理解的主要特征是以患儿为中心，完全不将患儿残障的生命对其他人包括父母、兄妹和社会的影响考虑在内。"利益最大化"原则需要将"人际潜能"标准纳入考量。如果没有任何人际交往能力，即便生命本身并没有负担，患儿也没有义务维持自己的生命。如果患儿疼痛无法缓解，他最基本的生活需求就无法满意，于是也就不值得再去维持生命，同样，如果患儿没有最基本的能力，他最基本的生活需求也无法获得满足。

对"利益最大化"的广义理解必须将一些相互冲突的伦理价值考虑在内。其中一种价值观念考虑到家庭的自主性，或称为自我决定。家庭应该有权独立地对关乎家庭福利的重大事件做出决定。人们总强调家庭有义务为患儿提供必需的经济和其他支持，却没有同样强调家庭为患儿做出重要决定的权利。家庭是照顾儿童的基本单位，也有益于社会实现其照顾儿童这一目标。既然人们认为父母总是爱孩子的并且渴望为孩子做任何可以使得他们孩子利益最大化的事情，那么父母在为孩子做出决定的正当性方面具有独特的优势。还有，在做出医疗决策后，父母不得不承担所有的后果。考虑到大多数人认定父母有权做出决定，并且孩子对父母而言不是陌生人，所以理想的"利益最大化"原则应该是以患儿为中心的更具综合性的决策机制。

另一种价值观念考虑的是医生的职业操守，这与家庭自主观念相对立。既然"利益最大化"中有很重要的一部分是关于患儿独特的医疗状态，那么医生的判断就在描述和评估治疗措施所带来的利益和负担方面起到很重要的作用。小儿外科医生有义务保证患儿的福利，保护他们，使他们免受伤害。医生以延长生命和促进生活质量为职业道义，避免谋杀、夭折、疼痛和折磨。

学习笔记

但即便是基于医疗事实，做出决定时仍然需考虑：治疗后患儿将来会怎样？将来获得这种预后的可能有多大？以及要达到这样的预后患儿需要承受多少？必须权衡患儿将来所能获得的好处和治疗可能带来的额外负担。

第三个重要的价值观念是以无歧视为原则的正义。我们如何能够理解儿童自身的利益，并且不被其他人的观点所左右？从正义的角度讲，社会欠这些孩子什么？婴儿不光属于家庭，他们也是社会的成员。社会有义务保护最脆弱的成员，尤其是在这些脆弱的成员受到家庭的忽视和虐待的时候。所有的婴儿都应该获得一定的健康医疗，不管家庭为他们做出了什么样的决定。

广义的“利益最大化”原则试图根据家庭、小儿外科医生以及社会的价值判断来平衡治疗干预措施带来的利益和负担。需要明确的是各个国家的文化可能对于家庭的构成有不同的理解。也许做决定的人不是父母，而是其他人，如家族中的长辈。发达国家和发展中国家对于生活质量的关注也是不一样的。在发达国家，先进的技术使很多生活质量受损的生命得以存活；而在发展中国家，基本健康服务的缺失导致了生活质量的受损。

2. 利益最大化原则的应用　利益最大化原则只是一种复杂的价值体系，该体系中的各种价值观念都应得到解析和应用。在讨论是否对患儿进行某种医疗干预的时候，必须讨论该干预方法带来的特定的利益和负担。以肠闭锁的患儿来举例，患儿不伴有其他畸形，但必须通过手术才能存活，外科医生会建议手术治疗，因为手术可以使得患儿的利益最大化。外科医生用“利益最大化”这个概念来表明，手术可能带来的利益（存活，保留功能，减少疼痛和折磨）要高于可能的负担（离开父母的住院时间，麻醉的死亡风险，检查和治疗带来的疼痛和折磨，功能受损）。利益最大化的评估要基于疾病的诊断、预后、现有的治疗选择以及成功的概率。肠闭锁不手术的话是致命的，并且手术的风险相对较小，成功概率很高。外科医生尽力挽救患儿的生命，保留患儿的功能并使其不受伤害，以此促进患儿的福利，维护医生的职业道德。在这个例子中，医生践行着“做一名好医生”的价值理念。大多数父母会认同肠闭锁手术可以实现患儿利益最大化，因为手术的效果是好的（存活和保留功能），手术的成功率高且负担小（手术、康复时间、相关费用）。

但有些情形下，小儿外科医生和父母可能会认为停止生命支持对患儿更合适。举例来说，一个23周早产的体重为600g的坏死性小肠结肠炎患儿接受了手术，术后只剩下15cm小肠。术后患儿出现Ⅳ度颅内出血，肺部病变恶化，肾衰竭和败血症。这种情况下死亡率是很高的，并且由于患儿存在脑、肾和肺并发症，患儿的生活质量很差。对于小儿外科医生和父母来讲，撤去生命支持并予以临终关怀是正当的。对于这样一个丧失或仅存极少对环境感知能力的患儿来说，再让患儿承受生命支持技术带来的严重负担是不合适的。任何治疗肠病的手段如进一步手术、全肠外营养或者小肠移植都不能改善患儿的神经功能。这样的孩子没有机会感知愉快和舒适或者机会极小，按照人际潜能的标准，没有必要对患儿进一步干预，因为干预造成的痛苦以及与家庭的分离要比可能的利益大得多。

因为对于婴儿生活质量的不同理解，父母会做出不同的价值判断，所以非常有必要了解父母的价值观和偏好。下面列出的问题有助于医生了解患儿父母的想法，当然这些问题只是一个参考，每一个医生在实践中要以自己的方式来表达。

（1）您认为目前孩子处于怎样的状态？

（2）您孩子的疾病对您家庭的影响有多大？

（3）您最关心孩子的哪一方面？

（4）您最担心的是什么？您希望避免发生什么事情？

（5）您家庭获得的支持和资源来自哪里？

3. 关于做出伦理决定的指南　父母和小儿外科医生经常在患儿生活质量和最大利益的构成方面意见不一致，这会导致伦理困境的出现。那么，谁的判断更合适呢？小儿外科医生可以

学习笔记

通过一定的程序让患儿父母明白，医生的伦理学判断是准确的。在伦理学文献中这样的程序有很多个版本，但它们都具有以下一些基本的要点：

（1）找出谁是做决定的人。是父母，还是非父母的法定监护人？父母是否有能力做出决定？患儿的临床医生是谁？

（2）收集相关的医疗事实。患儿的诊断是什么？预后怎样？是否需要进行进一步检查？是否有必要从其他医生处收集信息？

（3）分析各方的价值观念。父母、其他家庭成员以及医生之间是否存在价值观念上的冲突？冲突的基础是什么？

（4）明确现有的治疗选择。每种治疗方法能够治愈或改善患儿病情的可能性有多大？副作用有多大？从医疗专业上讲，最起码的治疗是怎样的？

（5）评估可能的治疗措施并做出建议。根据各方不同的价值观念阐述建议的合理性。

（6）达成共识。各方是否都已经表明了自己的想法？是否还需要更多的事实依据？是否需要求助于伦理咨询人员、伦理委员会或其他可信任的第三方？

小儿外科医生和父母之间的冲突大多数情况下可以通过进一步的沟通和协商得到解决，但有时冲突非常严重，这时小儿外科医生应该考虑寻求外部的资源如伦理委员会的帮助，或者退出这场冲突。

4. 临床研究的伦理学问题　利益最大化原则平衡治疗手段对于患儿的利与害是有前提的，即已经有充分证据表明该治疗方法是最合适的。而证据来自于临床研究，只有通过临床研究，才能证明它是最好的治疗方法。而且在现在这样强调疗效-花费比的医疗环境中，也只有通过临床研究才能证明该治疗方法的花费是最少的。小儿外科医生有道义上和职业上的义务须积极投入到临床研究中。

然而参与临床研究对于小儿外科医生、父母以及新生儿来说存在一些障碍。不同于其他医学领域，历史上外科在应用新手术和治疗方法方面比较自由，并没有要求在应用前先进行严格的动物实验和前瞻性的多中心临床研究。有些手术可以被看作某种已被广泛接受的手术的改良，因而不需要进行严格的测试，而有些手术在临床广泛应用前应该用临床试验来评估。但实际上，这两种情况的界限是非常模糊的。即便小儿外科医生甚至包括父母都具有参加临床研究的义务，他们在参加临床试验时还是有很大的顾虑，因为患儿和家庭实在是太脆弱了。研究者一方面要为将来的患儿积累尽可能多的资料和证据，但另一方面又要保护他们正在诊治的患儿。在治疗窗很短和父母被胁迫的情况下，父母是很难自愿接受临床试验的。另外，研究本身的风险与潜在利益也是很难平衡的。总体而言，符合伦理要求的研究具备以下一些基本要素：①社会或科学价值；②科学性；③选择研究对象的公平性；④良好的风险-利益比；⑤独立的评估机制；⑥知情同意；⑦尊重研究的入选者和潜在的研究对象。

考虑到儿童尤其是新生儿更易受到伤害的特殊性，建议用三种措施来进一步保护儿童受试者：①设立儿童数据和安全监控委员会；②强化同意过程；③对决定过程进行监管，保证同意书是在“告知”的基础上签署的。

总而言之，利益最大化原则是非常复杂的，需要综合考虑医生、家庭和社会的价值观念。伦理对话必须要讨论的是，出于正义以及基本人权，全世界的儿童应该得到怎样的健康照料。健康资源的可及性问题与每个人密切相关。我们不能忽略，医疗市场在一定程度上加重了健康资源的分配不均。当代的医学过分强调给医疗市场提供更多的技术，而不注重满足人们基本的健康需求。当代医学还给发展中国家和有志于让全民享受健康资源的国家施加了不合理的经济负担，当代医学在这些问题上难辞其咎。我们需要一个全球性的跨文化的视角，将必需的公共卫生纳入到“利益最大化”的概念中。

（郑　珊）

学习笔记

第二章 儿外科疾病诊治原则

第一节 儿外科病史采集和体格检查

一、病史采集和记录

儿科病史的特点是医生大多不能从患者本人获取病史资料，更多的是从患儿监护人或看护人采集病史。因此，在此过程中，需要注意的是：

1. 无法表述的患儿主要依靠看护者提供病史；能表述但表述不够清晰的患儿，重视患儿的自我主诉，同时必须结合看护者提供的信息；能清晰表述的大年龄患儿，应以患儿主诉为基本诊断依据，参考看护者提供的资料。

2. 对于诊断需要依赖或重视看护者提供信息者，必须确认提供的病史资料是否真实，即是否为患儿发病期间直接看护者提供的病史。

3. 现病史的采集应尽量集中在与本次疾病相关的方面。

4. 过去史采集中需要注意询问生长发育史，以往疾病发作、治疗及手术史等，有利于判断现病史与过去史有无相关性。

5. 随着过敏性疾病的普遍增多，儿外科病史采集中也应注意记录以往过敏性疾病的有无、发作特点、治疗措施等，有利于一些疾病的鉴别诊断。

6. 对新生儿外科患儿，更多的涉及先天性结构畸形，需要详细采集产前检查有无异常史、孕期随访如何、出生时情况，分娩方式、孕期、孕周、出生体重、Apgar 评分等，对新生儿外科手术前评估很重要。

7. 一些先天性结构畸形疾病可能存在家族史，需要婉转询问收集家谱。

8. 病史采集后，在询问所得的信息中，选择重要、与疾病相关资料详尽记录，尽量做到询问详细、记录有效。

二、体格检查

大年龄儿童的体格检查由于配合度较高，比较容易完成并取得较为可靠的结果。但对于幼儿或不配合患儿的体格检查，很大程度上取决于医生的态度与耐心。

1. 首先要取得患儿的信任与喜欢，放松对医生害怕、恐惧的心情。

2. 在患儿不配合情况下，一次体检可能取得的结果不充分或不可信，可以在 1～2 小时后重复体检 1 次，由同一医生、前后 2 次不同时间获得的体检结果，能提供更多信息，或足够可信的证据。

3. 患儿拒绝医生体检，但不拒绝看护者触摸仍能保持安静、配合情况下，可以尝试医生在旁边指导、由看护者做体检，医生辅导看护者动作同时仔细观察患儿面部表情、反应等情况，间接评估患儿体征。

4. 患儿在任何情况下都不能配合体检、又确实需要最确切体检结果的，可使用镇静药（水合氯醛口服或灌肠，或苯巴比妥肌内注射），待患儿安静或入睡后再做体检，不要担心镇静药使用后影响患儿体检结果，即使患儿入睡，任何疼痛刺激患儿都会有反应，安睡情况下的疼痛反应是真实的。

学习笔记

5. 幼儿、小婴儿患者对体检的疼痛不适反应更真实。大年龄患儿的疼痛反应，有时需要判断其真实性。当大年龄患儿疼痛主诉明显而症状体征轻微，两者不相符合情况下，首先要排除一些心理因素。有时需要从看护者了解患儿其他相关情况，如是否受忽视、是否故意引起他人重视、是否想逃避上学等问题。

（沈　淳）

第二节　常见的儿外科疾病总论和治疗原则

常见的儿外科疾病主要可分为四大类：畸形、肿瘤、感染和创伤。

一、畸　形

很多先天畸形在新生儿时期可能危及患儿生命而需要早期治疗，如膈疝、食管闭锁、肛门闭锁、肠闭锁等；有些畸形虽在新生儿期诊断，但暂时不影响生存，可以随访一定时间选择性手术治疗，如房间隔缺损、室间隔缺损、肾积水、巨结肠等；另有些先天畸形可能至儿童或青春期发病而诊治，如胆总管囊肿、处女膜闭锁、重复肾合并异位输尿管开口等。但无论是何种情况下的畸形，外科手术治疗的基本原则可以概括为纠正畸形、重建或恢复结构、维持功能。

以往，我们对一些先天畸形疾病采取分步骤手术，如巨结肠，多采用“肠造瘘-巨结肠根治术-造瘘关闭术”或“肠造瘘-巨结肠根治术同时关闭造瘘”，但随着医疗技术的进步与发展，目前越来越多的巨结肠患儿接受一期根治术，同时更多的微创技术（腹腔镜）也运用于一期手术，均能取得良好治疗效果及良好的长期功能预后。因此，对于能够一期根治术且早期治疗能取得良好效果及预后的畸形，应尽量选择一期手术。

即使同一畸形疾病，也可分为不同类型；不同类型的同一畸形，可能采取的手术方法及手术时机各不相同。如肛门闭锁，对于低位无肛伴直肠皮肤瘘，所有儿外科医生会采取肛门后切开一期成形术，但对于高位无肛伴直肠尿道瘘，以往多采用“结肠造瘘-肛门成形术-关闭造瘘术”的治疗方案，而目前在手术方法及手术时机上有争议。虽然很多儿外科医生认同高位无肛患儿不宜在新生儿时期行肛门成形术，多选择在生后 3～6 个月行肛门成形，能够取得更好治疗效果及预后，但由于仍然需要三次手术，而被患儿家属不理解，因此一些儿童医院也对高位无肛患儿选择性采取新生儿期的一期肛门手术。又如，肛门成形术目前采用经骶矢状入路肛门成形术为主，但也有很少一部分儿童医疗中心采用经会阴肛门成形术；在处理直肠膀胱瘘时，有选择进腹手术或选择腹腔镜手术。因此，对于这些治疗上有争议的疾病，应以评估患儿长期功能预后为原则，选择合适的治疗方案及时机。

二、肿　瘤

与成人比较，儿童肿瘤有很多特性。成人肿瘤以恶性多见，而小儿肿瘤中良性肿瘤远较恶性多见，约为 3∶1；成人恶性肿瘤多为上皮性肿瘤，而儿童肿瘤多来源于胚胎残留组织与中胚层；成人 40 岁后肿瘤发病率增加，而儿童恶性肿瘤多发生在 5 岁之前；儿童部分良性肿瘤如血管瘤有自然消退特性，恶性肿瘤如神经母细胞瘤有自然消退或转为良性神经节细胞瘤特性；儿童恶性肿瘤相对成人对化疗药物敏感。

对于有自然消退或转变为良性可能的肿瘤，早期可以采取密切观察方法，或药物等保守治疗，避免不必要的手术干预治疗；对于能够一期手术完整切除的肿瘤，应积极手术治疗，恶性肿瘤术后辅以化疗；对于不能一期切除的恶性肿瘤，在诊断明确后，可采取“术前化疗-手术-再术后化疗”的方案，提高手术切除率及改善预后。

儿童良性肿瘤的治疗以尽可能切除肿瘤同时保留正常功能为原则。如淋巴管瘤，切除肿瘤可能造成神经功能损伤时，应选择保留重要神经功能，即使肿瘤残留或复发，仍可通过药物注射

学习笔记

等非手术方法再治疗。对恶性肿瘤的治疗原则，需兼顾肿瘤治疗的有效性和儿童长期预后、生存质量的评估，选择个体化治疗方案。

三、感　　染

任何年龄段的儿童都有感染性疾病的发生。无论是局部感染还是全身感染，浅表感染或是深部组织脏器感染，首先都需要通过局部用药或静脉给药控制感染。

婴幼儿皮肤屏障薄弱、局部抵抗力低、淋巴系统尚未发育成熟，容易发生皮肤、浅表软组织感染，严重如新生儿皮下坏疽、坏死性筋膜炎等，轻者如脐炎、颈部（腹股沟）淋巴结炎等。外科治疗原则为消灭病原菌，促使毒素排出，增加机体抵抗力，恢复生理功能。临床多采用综合疗法，根据具体病情选择治疗方法。全身治疗包括调整机体营养代谢，维持水电解质平衡，抗生素使用，抗休克等治疗。浅表感染灶可采取理疗、药物外敷，促进炎症局限和吸收，对脓肿形成处及时切开引流，积极更换敷料，促进肉芽组织生长，加快伤口愈合。

年长儿童的感染以脏器、深部组织感染多见，如阑尾炎、胆囊炎、梅克尔憩室炎、胰腺炎、尿路感染等。治疗原则以积极使用抗生素控制感染同时，对能切除的感染灶采用手术切除，如阑尾炎、梅克尔憩室炎等；对不能切除的脏器，需要进一步检查，明确病因，检查需要明确的是感染脏器是否存在结构异常；如存在先天畸形导致的感染，在控制炎症后，对存在畸形进行纠治，更能提高疗效。如肾盂输尿管连接处梗阻造成的肾积水合并尿路感染，在感染控制后手术解除肾盂输尿管连接处梗阻，将减少尿路感染概率；因结石、胰胆合流异常等因素导致的胆囊炎、胆源性胰腺炎复发者手术治疗，清除结石、切除胆囊或实现胰胆分流，对控制胆囊炎、胰腺炎十分有效。

四、创　　伤

新生儿创伤以产伤多见；小婴儿、学龄期儿童因活动范围增大但自我保护意识薄弱，容易发生意外性创伤；而年长儿则运动性外伤增多。很多情况下儿童创伤为复合伤。儿童复合伤早期可收治入重症监护室，由各亚专科医生共同会诊及处理，并密切观察生命体征。在复合伤病情稳定后，可依据主要创伤疾病转至相关亚专科病房进一步恢复。期间各亚专科密切合作，共同随访。常见创伤主要包括软组织损伤、脏器损伤和骨骼系统创伤。

软组织损伤如皮肤挫裂伤、烫伤、撕脱伤等，处理首先应根据污染情况用消毒液、肥皂水或过氧化氢溶液清洗创面，检查创面深度及损伤组织健康与否，清理不健康组织及水疱或痂皮，或缝合裂开深层伤口，撕脱伤创面放置创伤负压吸引敷料（Vacuum Sealing Drainage，VSD），最后对创面进行包扎。清创后根据创面范围及深度，合理选择及使用抗生素。

脏器损伤中常见颅脑损伤和腹腔脏器损伤。常见颅脑损伤为硬膜下血肿、硬膜外血肿、蛛网膜下腔出血、颅骨骨折及脑实质出血。出现临床症状的颅脑损伤需要收治入院进一步观察及治疗；没有临床症状的颅脑损伤，可在门诊观察随访，一旦病情变化，及时处理。腹腔脏器损伤包括空腔脏器损伤和实质性脏器损伤。创伤后空腔脏器穿孔（消化道穿孔、胆道穿孔）应尽早收治入院，完善术前准备，积极手术治疗；多数十二指肠血肿选择保守治疗，血肿吸收后消化道梗阻症状消失。肝脾实质脏器损伤，需要密切观察，动态随访血红蛋白及腹部体征，多数住院保守治疗后病情稳定，较少因活动性出血、血压不稳定等因素需要手术治疗。肾脏损伤不合并尿外渗，多数保守治疗。尿外渗、输尿管断裂、尿道断裂的泌尿系损伤需要手术干预；干预时机与外伤后就诊时间、损伤程度等因素相关；就诊时间早、组织相对健康，可尝试一期修复并适当保护性近端尿液引流；就诊时间晚、组织污染或水肿严重，可考虑分期手术。肾脏动脉性栓塞需要尽早（栓塞形成4～6小时内）手术，以期清除血栓恢复肾脏血供，可挽救肾功能。胰腺损伤轻者水肿渗出型，保守治疗；重者胰腺断裂，需要手术干预。任何腹腔实质型脏器损伤患儿住院治疗稳定后出院，仍需要定期随访，直至损伤完全修复，期间注意观察有无相关并发症的出现，如胆瘘、

学习笔记

肝内巨大囊肿形成、胰腺假性囊肿、肾脏萎缩、尿道狭窄等，一旦并发症出现临床症状，应积极处理。

骨骼系统损伤主要指各种类型及部位的开放性或闭合性骨折。开放性骨折常合并软组织裂伤，需要清洗、处理创面同时及时缝合创面，将开放性损伤转为闭合性损伤。骨骺损伤是小儿特有的损伤，较为多见，约占小儿骨骼创伤的三分之一。儿童骨折的处理以避免损伤骨骺及骺板造成生长发育障碍为原则。很多儿童骨折采取保守治疗可获得满意效果。但对骨骺分离骨折需要尽快复位，每延迟一天就会增加复位难度；对关节内的骨折要求解剖复位，以恢复理想的关节面，防止创伤性关节炎产生。目前，弹性髓内针的广泛运用使小儿骨折的治疗发生了变革，绝大多数3～14岁小儿的长骨骨折，均可采用弹性髓内针治疗，术后一般不需要石膏外固定，有利于骨折后功能锻炼。

（沈　淳）

第三节　围术期处理

一、手术时机选择、术前评估及术前准备特点

（一）手术时机选择

手术是外科治疗疾病的主要手段。熟练掌握外科技术的同时，合理选择手术时机和适应证、正确的术前准备以及术后处理也十分重要。手术时机的选择，以患儿安全为首要原则。根据疾病性质、患儿情况，综合考虑疾病对患儿的危害程度，小儿外科手术一般分为急诊手术、限期手术、择期手术和探查手术。任何手术之前都要做好必要和充分的术前准备，以求达到理想治疗效果。

1. 急诊手术　主要针对影响生命的疾病和损伤；延缓手术将导致机体或器官功能丧失甚至残疾的情况均需急诊手术。如消化道梗阻、消化道穿孔、腹膜炎、严重外伤、急性大出血和急腹症等。这类患者发病急，病情发展快，只能在一些必要环节上，分秒必争地完成准备工作，及时手术；如若延误治疗，使患儿病情加重或致残，甚至危及生命。

2. 限期手术　限期手术也称为亚急诊手术，某些疾病虽不会立刻危及患儿生命，但较长的术前等待时间会削弱患儿营养状态、加重病情或失去手术时机，如肥厚性幽门狭窄、十二指肠狭窄、胆道闭锁等。为取得较好手术效果，要在相应时间内有计划地完成各项准备工作，及时完成手术。

3. 择期手术　某些疾病病情发展缓慢，短时期内不会发生很大变化，延迟手术不会影响患儿健康，但过晚可能影响器官发育和功能，手术时间可选择在患儿最佳状态下进行。如隐睾应在2岁前进行睾丸下降固定术。这类手术的特点是术前准备时间长短不受疾病本身限制，手术可选择在做好充分准备和条件成熟情况下进行。

4. 探查手术　有些疾病虽经各项检查，诊断仍不明确，如患儿有消化道梗阻或消化道出血特别是怀疑有肠扭转时，应行急诊探查手术。决定手术后，经治医师必须向家属说明手术的必要性、成功率及疗效、失败率及可能的危险和并发症，并按医院的规定签署手术协议书。

（二）术前评估

1. 病史和体格检查（history and physical examination）　新生儿病史开始于分娩前数月。很多先天性畸形（如先天性膈疝、脐膨出、腹裂、骶尾部畸胎瘤等）在出生前就可以被医生发现，在家长产前咨询中小儿外科越来越凸显其重要性。不仅是解剖和结构异常很重要，代谢异常或者染色体畸变更加重要，它们必须在产前或者出生后短时间内被诊断出来。比如，唐氏综合征经常与十二指肠闭锁或先天性心脏病有关，新生儿科医生应对此做出相应的评估。反过来，产前诊断胎儿畸形也提示需要评估这个婴儿是否有染色体异常。

学习笔记

2. 呼吸功能(respiratory function)　评估手术患儿的呼吸功能非常重要。呼吸窘迫主要临床特点是烦躁、气促、呻吟、鼻翼扇动、胸骨凹陷、吸气凹陷和青紫。这些症状可在呼吸道或肺、消化道解剖畸形患儿中出现,这些畸形包括膈疝、大叶性肺气肿、气胸、食管闭锁伴或不伴食管气管瘘、先天性气道梗阻、肺先天性囊性腺瘤样畸形(congenital cystic adenomatoid malformation of lung,CCAM)、胎粪吸入综合征(meconium aspiration syndrome,MAS)和吸入性肺炎。临床疑似呼吸功能不全患儿,复苏后需要紧急拍摄胸部X线,以确认呼吸窘迫原因。所有呼吸窘迫患儿,都应插入不透光的鼻胃管,拍摄胸腹联合片,定位食管、胃和小肠气体,以避免误诊。如膈疝可能会被误诊为肺囊性腺瘤样畸形。血气分析在诊断和处理呼吸窘迫中非常重要。动脉PO_2和PCO_2分别反映了氧合和通气状态。呼吸窘迫患儿应监测血pH,新生儿酸中毒可导致肺血管收缩及心肌抑制,呼吸性碱中毒导致心输出量减少,脑血流降低,氧合血红蛋白分离减少,气道阻力增加伴肺的顺应性下降。

哮喘是儿童中最常见慢性疾病之一。实施手术或麻醉前应控制哮喘。近期发作并需要口服皮质激素患儿提示疾病没有控制,建议推迟择期手术。麻醉师最常碰到的问题之一是上呼吸道感染患儿是否要取消手术。理论认为近期上呼吸道感染患儿实施全麻后,增加术后呼吸道并发症危险,尤其是2岁以下患儿。然而,良好的麻醉管理能够降低对潜在高反应气道的刺激;通常这些患儿可以接受麻醉和手术。患儿有高热、喘鸣或咳痰提示下呼吸道感染,手术应予取消。

3. 心血管状态(cardiovascular status)　先天结构畸形新生儿的术前准备常常因合并心脏结构异常而更加复杂。出生早期识别心脏疾病尤其困难。第一次体格检查时听诊可能没有杂音,但在数小时、数天或数周以后却能听到响亮的杂音。需要手术的新生儿应接受胸部摄片和心超检查;发现心脏异常者,需请儿科心脏科医生进行相关检查。

4. 凝血异常(coagulation abnormalities)　血管性血友病(von Willebrand disease,vWD)是最常见的出血性疾病。所有接受大手术的vWD患者都需要在手术前补充相应因子。尽管90% Ⅰ型vWD患者对精氨酸加压素(DDAVP)有反应,将特定剂量DDAVP通过静脉内、鼻内或者皮下给药,30分钟后,患者vWF因子出现2~3倍升高;但仍有10% Ⅰ型vWD患者对DDAVP没有反应。因此Ⅰ型vWD患者和Ⅱ型、Ⅲ型vWD患者一样,需要在术前使用精制灭菌冻干人抗血友病因子Ⅷ(Humate-P),其中含有高浓度vWF因子。

血友病A、B和C是由于先天凝血因子缺乏造成,分别缺乏凝血因子Ⅷ、Ⅸ和Ⅺ。手术前的处理取决于手术计划。从术前30分钟到术后1周的时间,接受较大手术的血友病患者Ⅷ和Ⅸ水平需要达到正常水平的100%。血友病A患者使用的凝血因子可以是血浆来源或者基因重组,使用方案需由血液科医生提前制订。目前已有重组Ⅷ因子的使用。接受较小手术血友病患者的凝血因子水平在手术后2~3天维持正常水平50%即可。一些轻度血友病A患者对于DDAVP反应明显,可以产生足量凝血因子,从而保障患者耐受较小手术操作。血友病C患者的凝血紊乱和凝血因子水平并无直接相关,由儿童血液科医生决定这些患儿是否需要输注新鲜冰冻血浆。

5. 实验室检查(laboratory investigation)　手术患儿入院后应抽血用于各种检查,包括全血计数、血钠、钾、氯、尿素、钙、镁、糖、胆红素和交叉配血。获得血气和pH结果用以评估酸碱平衡状态和气体交换状态。微量方法在实验室的可行性已经使血液检查所需要的标本总量最少化。窒息患儿凝血状态可能会异常,需要评估。新生儿脓毒血症可以导致播散性血管内凝血和严重血小板减少症。新生儿血小板计数$<50\times10^9$/L提示术前需要血小板输注。只要怀疑有脓毒血症,患儿必须行血培养。

(三) 术前准备

1. 择期手术的术前准备

(1) 心理准备:应向家长详细和实事求是地介绍病情,说明手术的必要性、可能出现的并发症、预后以及采取的治疗措施,使得家长放心,获得配合,以便患儿尽早恢复健康。

（2）全面检查：手术前应对患儿进行详细的全面检查，检查心、肺、肝、脾、肾、四肢及神经系统有无异常。实验室检查应包括血、尿常规，出凝血时间。器官功能检查包括肝肾功能、全胸片和心电图，必要时做血气分析和电解质测定。核查各项检查结果，无手术禁忌者，即应做好术前小结，包括简要病史及阳性体格检查、手术指征、计划和方法以及麻醉选择。

（3）术前饮食：除胃肠道梗阻需要禁食和胃肠减压外，术前禁食时间不宜太长，一般禁食4～6小时即可。

（4）胃肠道准备：先天性巨结肠和肛门狭窄手术的病儿，术前应清洁洗肠，胃肠道手术或剖腹探查手术的患儿，术前应放置胃肠减压。

（5）局部准备：手术前应洗澡，手术区小儿一般不剃毛，但头部手术例外。

（6）备血：估计术中出血多者，术前准备适量血。出血倾向者应备新鲜血。

（7）术前用药：每一个手术新生儿都应静脉推注或肌内注射1mg维生素K。

2. 急症手术的术前准备

（1）加强呼吸道管理，保持呼吸道通畅。

（2）纠正水、电解质及酸碱平衡。

（3）输血与配血。

（4）注意患儿保温：新生儿在冬季易出现低体温，并可发生硬肿症而死亡，故应做好保温，放入温箱内。

（5）休克的处理：应针对休克类型，采取紧急抢救，待好转后再手术，如休克原因必须手术才能解除，如肠坏死，则应边抢救边手术，不应等待错过时机。

（6）合理应用抗生素，预防感染。

二、围术期管理

（一）围术期体温管理策略

由于有相对高的体表面积/体重比、皮下脂肪的绝缘层薄和高的热中性体温带，新生儿特别是早产儿的体温调控不稳定。新生儿容易通过传导、对流、辐射和挥发丢失热量，其中最主要的机制是辐射。新生儿没有寒战产热，通过棕色脂肪代谢的非寒战产热机制的产热也是有限的。对冷的应激导致新生儿的代谢率、氧耗和热量消耗增加以保持体温，如果持续时间过长，则会导致储存的有限能量耗尽，从而易产生低体温和增加死亡率。加强对围术期患儿体温监测，对于及早发现低体温至关重要，术中及术后要严密监测各阶段体温变化的情况，及时采取有效的治疗、护理措施，避免低体温对小儿产生不良影响。

1. 低体温的预防

（1）运送途中的保温：尽可能避免寒冷过道，利用保温箱运送患儿。

（2）预防体表热量流失：手术室宜将室温保持在27～29℃，尽量缩短患儿暴露时间；手术床可加垫电热毯；减少患儿暴露面积，注意肢体保暖；预热皮肤消毒液或选择非挥发性消毒液可减少因消毒液蒸发引起的热量丢失。

（3）预防体腔热量流失：输液、输血前对液体和库血进行加温（36～37℃）；给予吸入气加温、加湿处理，通过调节呼吸机蒸发器温度至32～35℃，可有效预防呼吸道散热；手术期间用温盐水纱布覆盖在暴露的创面和内脏、肠管上；也可用温盐水纱布擦拭器械；胸腹腔灌洗液也应预热至36～40℃。

（4）术后保温：危重新生儿放入可控温度的暖箱是非常必要的。头顶式的辐射加热器，通过婴儿皮肤表面的温控探头进行控制，它在有效保持体温的同时，提供了良好的视觉和心电监控。

2. 低体温的治疗

（1）体表复温：①电热毯；②循环水变温毯；③红外线辐射加温器；④热风机；⑤充气加温装

学习笔记

置等。

（2）中心复温：心肺体外循环是一种高效和快速复温方法，常用于低温导致循环衰竭的患者。

（3）复温应注意的相关事宜：体温维护的关键在于平稳匀速的复温，体温高低不是体温维护的唯一标准，必须有足够的时间让患儿循环恢复稳定。

1）缓慢复温：即每小时提高体温 1～2℃或在 12～24 小时内使体温恢复至正常。快速复温对处于寒冷应激状态的患儿是有害的。快速复温时周围血管扩张，可导致低血压而发生复温性休克、加重大脑缺血性损害，新生儿会出现抽搐，严重者可发生呼吸暂停。为防止体温的“后降效应”，复温过程不能求快。外周血管的快速扩张，温度较低的外周血液流向中心，可使核心温度进一步下降。复温过程中应同时监测腋温和肛温，当腋温高于或等于肛温时提示产热良好。

2）烫伤风险：正常人体皮肤可以耐受大约 45℃的温度，压力会减少局部血流量导致热量堆积，轻微加压就会显著缩短安全耐热时间。皮肤炎症时，热和压力引起组织损伤的风险更大。年龄是另一个重要的因素，婴幼儿皮肤较薄，特别容易发生烫伤或压力热损伤，安全有效的方法是尽量扩大加温皮肤面积。

3）因低体温程度较重的新生儿易发生肺水肿及肺出血，在临床应适当限制入液量，尤其注意输液速度不可过快。在复温过程中，应高度警惕肺出血发生的可能性，密切观察患儿变化，及时给予正确的诊断、治疗。

3. 围术期高热　保暖过度对小儿同样不利，水分丧失量明显增加，若不注意补充可致脱水和高钠血症。血液浓缩时红细胞破坏增多，进而可引起高胆红素血症。环境温度骤然升高可诱发呼吸暂停发作。环境温度过高可引起小儿发热，严重者甚至可致死。

（二）围术期代谢管理及营养支持

营养不良在小儿外科患儿中经常见到，该类患儿容易发生各种术后并发症，特别是危重新生儿和早产儿，由于其本身能量储存极少，摄入受限，常常发生营养不良而使疾病进一步恶化或伤口愈合迟缓，增加抢救成功的难度。

1. 肠内营养　肠内营养与肠外营养相比，其特点是：①营养物质经门静脉吸收输送至肝脏，有利于肝脏蛋白合成与代谢调节；②感染和代谢并发症少；③维持消化道结构和功能完整（维持肠黏膜屏障、胰胆系统功能和胃肠道激素等）；④对技术和设备要求低，操作简单、护理方便、易于管理；⑤廉价、安全。如果胃肠道功能正常，肠内营养应是营养素的原始来源。即使肠道不能耐受全量喂养，提供微量喂养也可以防止肠道功能进一步恶化。

（1）胃肠内营养适应证：凡不能经口摄入足量食物，但有一定程度的消化功能，能通过喂养管将注入消化道的营养液消化和吸收的患儿，均具备应用胃肠内营养的指征。

（2）投放（喂养）方式：包括鼻胃管、鼻空肠营养管和空肠营养管。预计肠内营养时间超过 4～8 周，可考虑胃造口术。运用空肠营养管有很多问题，如喂养导管的移位和浓缩食物造成的堵塞。空肠营养管放置在幽门远端，推荐持续滴注法防治腹泻和其他倾倒综合征的发生。开始喂养前必须确认营养管位置，抽吸肠内容物或腹部摄片定位。

（3）肠道营养的配方：标准早产儿配方是基于牛乳配方，提供 326～356kJ/100ml 能量。对于胆盐池有限的小婴儿，可补充一部分以中链三酰甘油（medium chain triglycerides，MCT）形式提供的脂肪。MCT 能够直接通过上皮细胞的底外侧面吸收而不需要胆盐，然而 MCT 不能用于预防必需脂肪酸的缺乏。标准婴幼儿配方来源于牛乳或大豆，提供 356kJ/100ml 能量。患儿体重不增加，应增加热量密度，但应注意的是，浓度的增加过快可导致喂养不耐受，偶尔亦可引起小肠结肠炎的发生。

（4）人乳与各种商品化的配方相比，人乳有很多优点：母乳喂养可提供新生儿营养和被动免疫保护。母乳含有水 87%，提供 268～280kJ/100ml 能量，脂肪含量相对较高（3.4g/100ml），蛋白质含量（0.9%）低于牛奶或配方奶，但由于含有较高的乳清蛋白而吸收较好。酪蛋白在牛乳

学习笔记

中占优势，是一种蛋白质和钙的复合物。人乳中的乳清部分主要由乳白蛋白和乳铁蛋白组成，乳铁蛋白是一种铁结合蛋白，由于其限制铁利用的特性，可抑制金黄色葡萄球菌和大肠埃希菌的生长。母乳中除了含有高水平的新生儿必需的半胱氨酸外，还含有高浓度的牛磺酸，而牛磺酸在维持肠肝循环和神经系统及视网膜发育中起重要作用。与配方乳相比，尽管两者含有相似的微量元素，但母乳的吸收率更高。母乳的免疫优势包括传递体液和细胞因子给新生儿。尽管母乳有许多优势，但是单靠母乳不能满足婴幼儿对钙、磷、电解质、维生素和微量元素的需求。对于这点，早产儿的营养支持应加入母乳增强剂，直至达到足月儿的体重。

（5）肠道营养的并发症：一旦术后肠梗阻解除，胃肠道一般就能够耐受喂养。通常情况下，由于获得性的乳糖酶不足可导致危重患儿相当一部分的吸收功能丧失，症状一般表现为腹部绞痛、腹泻和呕吐，随着给予不含乳糖的饮食，症状得以改善。另外，饮食给予的方法也可以改善喂养不耐受。①胃肠道一般耐受容量的增加比渗透压的增加来得容易。因此，为避免不良反应，可开始给予 1/8 或 1/4 的量，逐渐增加至全量。②持续性滴注的耐受性可能优于间隙性喂养，胃食管反流的危险和倾倒综合征的发生大大降低。③在配方准备和运用时应注意保证肠道配方不被污染，并在使用前仔细核对配方的有效期。最后，在肠管长度损失严重的患儿，需给予果胶、欧车前亲水胶、地芬诺酯（止泻宁）、镇痛剂和洛哌丁胺。通过粪便糖类的吸收试验很容易做出吸收力的评估，如果粪便 pH≤5.5，还原物质<50%，提示有不吸收糖类进入粪便，应降低配方中糖浓度。

2. 胃肠外营养（parenteral nutrition，PN）　是经静脉输入平衡的、完全的营养素来支持合成代谢，防止体重丢失或体重增加。由于急性疾病引起能量和蛋白质储存的动员，合适、及时地提供营养可以防止营养不良，加速恢复。当不能经口和肠道喂养时，或肠道喂养提供的营养不能满足机体的需求时应该使用 PN。PN 应尽量短时间运用，只要临床情况许可，应尽早恢复经口和肠道喂养。尽管肠道喂养可以防止肠萎缩和降低与 PN 有关联的肝胆并发症的发生率，但是近期的一个荟萃分析显示，由肠道营养（Enteral Nutrition，EN）和 PN 引起的并发症基本相同。

（1）胃肠外营养的指征：需要 PN 的情况包括：胃肠道疾患（短肠综合征、吸收不良、顽固性腹泻、肠梗阻、持久性呕吐、炎症性肠病和肠瘘）、先天性畸形（腹裂、先天性巨结肠、肠闭锁、肠扭转和胎粪性肠梗阻）、胃肠道接受放射治疗、化疗导致的胃肠功能不全和早产儿严重的呼吸窘迫综合征。极低出生体重的婴儿通常不能耐受肠道喂养，在出生后的头 24～48 小时就需要开始 PN。没有喂养的早产儿，最早 1～2 天即出现饥饿体征。

（2）胃肠外营养的组成和需要量

1）氨基酸：小儿结晶氨基酸配方提供了满足儿童发育需要的必需氨基酸和非必需氨基酸。新生儿特别的氨基酸配方与母乳喂养的婴儿氨基酸谱非常接近。与标准的氨基酸配方相比，这些配方可增加体重和改善氮平衡。有些氨基酸如半胱氨酸、酪氨酸、甘氨酸和牛磺酸被认为是小儿条件必需氨基酸。早产儿给予牛磺酸补充可促进胆酸的结合和改善胆流。由于相对高的肾脏排泄和低的合成能力（胱硫醚酶活力下降），早产儿处于氨基酸相对不足的危险状态。氨基酸一般以每天 1g/kg 开始，2～3 天达到全量。低体重婴儿氨基酸需要量可高达每天 3.85g/kg，足月儿氨基酸的需要量为每天 2.5～3g/kg，大年龄儿童为每天 1.5～2g/kg，青春期的需要量为每天 1～1.5g/kg。另外，应根据患儿的临床情况和营养状况调整氨基酸的剂量。例如，要治愈复杂的伤口，氨基酸的用量要大；有肝衰竭的患儿，氨基酸的用量要低以避免高氨血症；肾透析患儿需要高剂量氨基酸来补偿经透析膜和过滤器的损失。

2）葡萄糖：含水的葡萄糖是 PN 的主要能量来源，并提供组织生长的碳骨架。葡萄糖还有节省蛋白质的作用，通过抑制糖原异生而防止躯体蛋白质的分解。在接受 PN 的儿童和青少年，葡萄糖提供总热量的 50%～60%。含水葡萄糖的热量值是 14kJ/g。葡萄糖的输注速率应为每分钟 4～8mg/kg，以维持合适的血清葡萄糖浓度，最大的葡萄糖输注速率不应超过每分钟 10～14mg/kg。

学习笔记

3）脂肪乳剂：静脉输入的脂肪乳剂是浓缩的能量来源和必需脂肪酸。脂肪通常提供30%～50%的非氮热量或20%～30%的总热量。在婴幼儿和儿童脂肪乳剂的起始剂量为每天1g/kg，并以每天1g/kg的量增加，最大达每天3g/kg。逐渐增加脂肪摄入量（每天0.5～1g/kg）并不改善脂肪廓清，而与间歇输注或集中某一时间输注相比，持续超过24小时的输注有利于脂肪乳剂良好的清除和利用。不同的脂肪乳剂具有不同的廓清率，20%的脂肪乳剂廓清优于10%的脂肪乳剂。

4）多种维生素：在每天的PN中应加入小儿专用的水溶性维生素和脂溶性维生素。然而，目前尚没有专门满足早产儿需要的多种维生素可用。

5）微量元素：标准小儿微量元素配方含有锌、铜、锰、铬，有些配方加入硒。

（3）胃肠外营养的并发症

1）代谢性并发症：①高血糖：接受PN患儿出现高血糖主要是过度输入葡萄糖；恶化因素包括脓毒症、手术、糖尿病、胰腺炎、早产和激素治疗。高血糖处理首先是降低葡萄糖负荷或减缓输注速率。上述措施不能改善高血糖时应给予胰岛素治疗。②低血糖：PN患儿出现低血糖的原因通常是突然降低输注速率。预防方法为在接受一段时间PN后，准备停止输注前1～2小时，应逐渐减慢输注速率。③高甘油三酸酯血症：输入高浓度的葡萄糖是引起高甘油三酸酯血症的主要原因。过度糖类摄入提高了肝脏和脂肪组织的脂肪形成。其他导致小儿高甘油三酸酯血症的因素包括早产、脂肪摄食过度和脓毒症。降低脂肪输入可改善高甘油三酸酯血症，但降低葡萄糖的输入更加有效。在葡萄糖摄入已经降低、而仍有高甘油三酸酯血症时，可降低脂肪乳剂量和速率，使三酰甘油的水平低于3.1mmol/L（275mg/dl）；并推荐使用20%的脂肪乳剂。④代谢性酸中毒：来自于PN溶液中过度的氯或氨基酸负荷。早产儿和有肝或肾疾病患儿的代谢性酸中毒危险风险增加，应密切注意。⑤电解质紊乱：低钾、低镁和低磷在严重营养不良患者特别常见。⑥代谢性骨病：包括骨质减少、骨软化症和佝偻病，是PN依赖患儿的并发症，通常是偶然诊断。生化指标显示血清碱性磷酸酶升高、尿钙过多，甲状旁腺激素（PTH）水平，1，25-二羟维生素D_3降低。⑦肝胆系统并发症：发生PN相关肝胆系统并发症的影响因素包括早产、摄食过度、PN依赖、短肠综合征和反复感染。常见并发症包括胆汁淤积、脂肪变性和胆石症，其中胆汁淤积最常见。黄疸可出现在PN始后的2～3周。血清结合胆红素浓度≥34μmol/L（2mg/dl）是胆汁淤积的常用生化指标。防止或减少PN相关胆汁淤积的策略包括尽早肠道喂养、撤除PN、避免摄食过度、平衡热量、周期性使用PN、避免和及时治疗感染。药物治疗包括外源性熊去氧胆酸改善胆流，口服抗生素如庆大霉素和甲硝唑降低肠道细菌过度生长，降低细菌移位发生。⑧感染：脓毒症是经中心静脉PN常见并发症。发热和突然的葡萄糖不耐受提示脓毒症，持续高血糖症可增加感染率，因此必须控制血糖。导管相关感染是PN患儿脓毒症的主要原因，降低感染发生最重要因素是在严格无菌条件下放置导管和导管放置后的护理。导管相关感染抗生素治疗往往无效，必须拔除导管。

2）技术并发症：随着操作技术的熟练，以及实时X线导管定位，因放置中心静脉导管引起的技术并发症已大大降低。1996年，经外周静脉置入中心静脉导管（Peripherally Inserted Central Catheter，PICC）在美国成为PN输注的主流模式后，PICC可以避免许多中心静脉置管技术相关并发症，且具有不用麻醉，手术室外即可方便置入。

（三）水、电解质平衡及液体疗法

儿童围术期处理比成人困难，不仅需要了解新生儿、婴儿和儿童不同阶段的生理参数及体液组成等，还特别要熟悉其生理机制与平衡控制。无论是哪一种平衡失调都会造成机体代谢紊乱，进一步恶化则可导致器官功能衰竭，甚至死亡。

1. 儿童期体液组成特点　人体中含量最丰富的成分是水，身体总水量（total body water，TBW）主要分为细胞外液（extracellular fluid，ECF）与细胞内液（intracellular fluid，ICF）两部分。ECF再进一步分成血管内液体（血浆）、组织间液和跨细胞液体，跨细胞液体包括脑脊液、胸腔积

液、腹水、滑液及各种体内腺体分泌的体液，这一部分液体量在某些疾病病理期出现明显的改变，外科临床上通常称之为第三间隙液病理改变。ECF 主要阳离子是钠离子，主要阴离子是氯离子和碳酸氢根离子。在 ICF 中，钾是主要阳离子，而磷与不可弥散的蛋白是主要阴离子。ICF 主要位于细胞内，由细胞膜与 ECF 分隔。膜的任何一侧浓度出现急剧改变都可导致膜两侧液体分流直至再平衡。ECF 容量改变和尿钠分泌的调节能力主要取决于发育成熟度。

胎儿期 TBW 占体重 80% ~90%，正常新生儿占 70% ~80%，生后第一年 TBW 逐渐下降，1 岁时约为 60%，并保持这一水平至青春期，到青春后期，男孩的 TBW 仍维持 60% 不变，而女孩则下降至 50%。ECF 在 20 孕周时占体重的 60%，正常新生儿下降至 40%，ICF 从 20 孕周时的 25% 增加至正常新生儿 35% 和生后 2 个月时的 43%，新生儿血浆成分占体重的 8%，在 12 ~18 个月时为 6%，接近成年人比例。由于细胞外液体比细胞内液体容易从体内丢失且婴幼儿有较大的体表面积/体块比率，与儿童和成人相比，婴幼儿出现脱水的风险更大。

水分丢失分为不显性失水，肾溶质排泄，大便中水分丢失和正常体内平衡中水、电解质的丢失。不显性失水是自由水的丢失，发生在皮肤与呼吸道。

2. 电解质体内平衡与病理生理改变

（1）钠：钠是 ECF 中主要阳离子，其对维持 ECF 平衡起主要作用。钠在体内总量约 60mmol/kg；其中 6.5mmol/kg 存在于血浆中，钠吸收主要在空肠，黏膜上皮细胞膜上 Na^+，K^+-ATP 酶起到催化作用，排泄、分泌在尿、粪、汗中，其中肾脏对调节钠起到重要作用；汗液中 Na^+ 浓度为 5 ~40mmol/L。

钠由 Na^+，K^+-ATP 酶从细胞内主动泵出，以维持细胞内浓度约 10mmol/L。血浆渗透压 80% 取决于血钠浓度，另 20% 则取决于尿素氮和葡萄糖浓度。

1）低钠血症（hyponatremia）：血清钠浓度低于 135mmol/L。一般当低于 120mmol/L 时临床才表现出症状。血清渗透压主要取决于血清钠浓度，当血钠减少时引起细胞外渗透压下降，后者导致水从细胞外进入细胞内，引起细胞肿胀，当脑细胞肿胀时可引起不同程度的颅内压升高，临床表现为淡漠、恶心、呕吐、头痛、惊厥发作、昏迷和反射减弱。

低容量性低钠血症最常见原因包括呕吐、腹泻、瘘管引流的胃肠道丢失增加、出汗过多等；也可发生于囊性纤维化性病变和肾上腺功能不全的新生儿。摄入低张溶液亦可导致低容量性低钠血症。

等容量性低钠血症十分罕见，常有 ECF 容量增加，通常总体钠量正常。异常 ADH 分泌造成水潴留，而钠并不减少。儿童中最常见于某些恶性肿瘤晚期、肺病与中枢神经系统疾病。

高容量性低钠血症患儿尽管血清钠浓度偏低，但其总体钠和水增多，这种情况发生于心衰、肝硬化、肾病综合征和肾衰患儿。高血容量性低钠血症发病机制和低血容量性低钠血症相似。在大多数高血容量性低钠血症的情况下，由于第三间隙或心功能不全而引起有效血容量的下降，机体感受到这种现象，试图通过保水保钠来加以纠正。在小儿外科低容量性低钠血症亦能见于大量补充晶体的情况与合并有 ADH 或醛固酮分泌增多的患儿，这些情况导致水潴留。

任何有明显低钠血症症状和血清钠<120mmol/L 的患儿均应接受高渗盐水补入，使钠浓度达到 125mmol/L 以上。以下公式作为纠治参考：

$$\text{mmol } Na^+\text{需要量} = (\text{希望达到}[Na^+] - \text{实际}[Na^+]) \times 0.6 \times \text{体重(kg)}$$

而纠治低钠血症应有一段过程，一般为 24 ~48 小时，随后再根据测定血钠浓度值制订相继治疗方案。低血容量接受等张盐或等张胶体溶液。等容量伴异常 ADH 分泌患儿要注意限制液体量；如症状持续且伴少许血清钠改变，可补高张盐水随之使用呋塞米，通常有效。高容量患儿则需要严格限制盐与水分。肾衰竭患儿采用利尿与透析有助于纠正低钠血症。

2）高钠血症（hypernatremia）：血清钠浓度>145mmol/L，当>160mmol/L 时通常会表现出严重的症状。最常见的高钠血症是低张液体丢失而又无适当液体补充，这也导致 TBW 容量减少

学习笔记

程度大于总体钠含量的减少。

出汗过多(如暖箱温度过高)或不显性失水增加,特别是未成熟新生儿水分丢失更加明显。高钠血症伴脱水患儿通常表现明显的干性皮肤黏膜,甚至呈现橘皮样皮肤,由于细胞外高渗透压对神经细胞造成的内脱水作用可能导致细胞永久性损伤,而脑组织的收缩和 ICF 丢失进一步可引起脑小血管撕裂导致脑内出血。

高钠血症脱水首先用等张晶体液扩容,当患儿出现排尿后用低张溶液缓慢纠正高钠血症,纠治时间>48 小时。快速补液易导致细胞肿胀尤其是脑细胞肿胀,从而增加神经系损伤。

(2) 钾:钾是细胞内最主要的阳离子,仅有 2% 的 K^+在细胞外。钾对于维持机体细胞内液的渗透压及容量、酸碱平衡,细胞代谢包括蛋白、核酸及糖原合成,神经肌肉的兴奋性和心脏的自律性、兴奋性和传导性都有重要作用。

细胞外钾受到肾内和肾外两套机制的调控,从肾小球滤过的钾,几乎全部在近区小管(65%)和髓袢(30%)处被重吸收,尿中排出的钾主要来自远曲小管与集合管。细胞外钾也受醛固酮、血钠浓度和肾脏中氢离子交换等影响。钾的吸收大多数在上消化道,部分在远端结肠与钠交换。胰岛素与 β-儿茶酚胺能促进肝脏与肌肉摄取钾,增加钾浓度能刺激胰腺释放胰岛素。α 肾上腺素药物能导致血清钾增高。酸碱平衡紊乱能影响细胞内外钾的转移。

1) 低钾血症(hypopotassaemia, hypokalemia):血钾<3.5mmol/L 称低钾血症,可由于钾摄入不足、钾丢失过多或钾向细胞内转移等病因造成,而在临床上最常发生于应用利尿剂而又没有及时适当补钾的时刻。肾性失钾可由于远端与近端肾小管运转受到影响造成。

除肾性失钾外,肾外性失钾也可发生。尿钾浓度<15mmol/L 提示肾保存钾,失钾主要是肾外性的。因呕吐、腹泻使胃肠道丢失增加,脱水,限制了平衡也能造成明显失钾。胰岛素和儿茶酚胺等激素水平增加可引起钾向细胞内的转移,尽管总体钾水平可能仍维持恒定,但细胞外却出现了钾丢失现象。

低钾血症程度与钾丢失速度相关,急性丢失者症状、体征更明显,主要是骨骼肌与平滑肌受到影响而出现肌无力与肠麻痹,也可发生心律失常,当患者服用洋地黄的情况下心律失常更易发生,主要的心电图改变为:T 波下降,u 波出现。

轻度无症状的低钾血症患儿可以暂不治疗,除非患儿同时接受洋地黄治疗。严重低钾血症患儿应经肠外补给钾,症状明显补给 K^+可达 1mmol/(kg·h)。钾浓度<40mmol/L 在周围静脉注入时可耐受,而在较高浓度补入时,需要中心途径注入且有持续心脏监测。由于钾位于细胞内,很难测到正确缺失的范围,故连续血清钾频繁监测作为补充量的判断指标。一般血清钾减少 1mmol/L 提示体内钾丢失 5% ~10%。

2) 高钾血症(hyperpotassaemia, hyperkalemia):血钾>5.5mmol/L 称高钾血症,高钾血症最常见于肾排泄功能受损,先天性尿路畸形如反流性肾病、Prune-Belly 综合征伴双肾积水并有肾小管内皮细胞功能异常。其次,肾上腺功能不全、胰岛素依赖型糖尿病、严重挤压伤、大面积烧伤、肿瘤细胞化疗后溶解等均可导致致命性的急性高钾血症。

临床上高钾血症心电图早期表现为 T 波高尖、P-R 间期延长和 QRS 波群增宽。如果血钾水平持续在较高水平,将会发生致命性心律失常,包括心脏停搏。当出现 QRS 波群增宽及心脏停搏时应即刻缓慢静注钙剂增加阈电位,使细胞复极化,产生动作电位,以拮抗高钾对心肌的毒性作用。高血钾时也可采用胰岛素加葡萄糖治疗,其作用机制是将钾转移到细胞内,如有代谢性酸中毒同时存在也可应用碳酸氢钠使钾转移到细胞内,这些处理仅仅暂时性降低了细胞外钾浓度。对有一定肾功能障碍的患儿可经肠道利尿排钾,有一定效果。如肾功能不全严重者可试用聚磺苯乙烯(kayexalate),其为一种阳离子交换树脂,在胃肠内可结合钾从消化道排出。需迅速降低血清钾而应用上述措施无效时可以采用腹膜或血液透析纠治高钾血症。应注意的是,纠治高血钾的同时需纠正代谢性酸中毒。

(3) 钙:约 99% 的钙在骨骼中,细胞外钙分为三个部分。第一部分为游离钙,占总量

学习笔记

45%～50%，是钙的生理活性形式，参与细胞膜活动，对肌肉收缩、神经传递具有重要作用。第二部分是与硫酸盐和磷酸盐结合的钙，占总量10%～15%，可以检测出但并不参加电解质交换。第三部分是与蛋白结合的钙（占总量的40%）。

胃肠道、肾、骨均参与身体总钙量的调节，在甲状旁腺素（PTH）和维生素D的活性形式1,25-$(OH)_2D_3$影响下，在小肠部位吸收钙。降钙素（calcitonin）则促进钙沉积作用。近端肾小管和亨利袢重吸收钙的85%，而远曲小管与集合管重吸收钙的15%。患白血病、肉瘤样病和多发性骨髓瘤的患儿，因1,25-$(OH)_2D_3$水平增加，故钙的重吸收也增加。而胃蠕动增加、小肠长度减少和蛋白质丢失等情况下则可以导致钙重吸收减少。

1）低钙血症（hypocalcemia）：一般指血总钙量<1.8mmol/L，游离钙<1.17mmol/L，新生儿发生低钙血症相当常见。出生后24～36小时期间，因为母亲的钙供应突然停止，无论健康足月儿还是未成熟儿钙均减少。出生后第5～10天钙水平可回升到出生时水平。

低镁血症也是造成持续性低钙的原因之一，故补充一定量镁剂可预防低钙血症的发生。患糖尿病、甲状旁腺功能亢进的母亲可影响到胎儿，导致新生儿低钙血症。

低钙血症导致心脏功能改变，如心率、心律、收缩力、后负荷等生理指标均依赖于游离钙的维持。经静脉补钙需要在密切监视下进行，静脉内钙外渗可造成明显的组织坏死或硬化，高浓度的钙可能抑制窦房结，造成心动过缓，甚至心搏骤停，并且经静脉补钙可增加洋地黄中毒的危险。钙剂治疗仅对于低钾血症伴心脏停搏或低血糖性心律失常者有效。当需要补钙时临床通常采用葡萄糖酸钙或氯化钙。对于中毒性休克伴低血钙者补充钙剂可显著增加心输出量。

2）高钙血症（hypercalcemia）：血总钙>2.8mmol/L，游离钙>1.29mmol/L称高钙血症。主要发生于甲状旁腺功能亢进症，如甲状旁腺增生或腺瘤。其次是骨转移性癌，特别是接受雌激素治疗的骨转移性乳癌。转移至骨的肿瘤细胞可致骨质破坏，骨钙释放，使血清钙升高。

早期症状有疲乏、软弱、厌食、恶心、呕吐和体重下降，血清钙浓度进一步增高时，可出现严重头痛、背和四肢疼痛、口渴和多尿等症状。高钙血症增加了胰腺导管的通透性而造成胰腺炎的发作。甲状旁腺功能亢进者在病程后期可致全身性骨质脱钙，发生多发性病理性骨折。血清钙浓度高达4～5mmol/L时可能有生命危险。

对于甲状旁腺功能亢进者，应手术治疗，切除腺瘤或增生的腺组织之后，可彻底治愈。对骨转移性癌患者，可预防性地给予低钙饮食，并注意补充足够水分，以利于钙的排泄。

（4）氯、镁、磷：氯是细胞外液中最主要的阴离子，其摄入与排出与钠平行。纠正低钾血症补充钾的同时也要补充氯。补充氯也是纠正代谢性碱中毒所必需的。

镁离子在细胞内参与某些酶的辅助作用，是体内第四大丰富的阳离子，是糖分解的关键因素之一，也是刺激ATP酶的关键因子。

一般状况下血镁的浓度可以维持在1.5～1.8mmol/L，低于2.29mmol/L时称为低镁血症，可出现神经肌肉兴奋性增加和心律失常。由于肾脏能滤过大量镁，故高镁血症也常与肾功能减退有关。在肾功能不全患儿，应避免或慎重使用含镁的泻药、抗酸药物和静脉内补充镁剂。血清镁浓度超过1.85mmol/L才出现临床症状，肌张力下降、反射活力降低以及出现呼吸窘迫甚至昏迷，静脉内补充钙剂可使症状迅速改善。

母乳喂养的婴儿每24小时摄入磷25～30mg，食钠中磷的2/3于肠管内吸收，主要在空肠。高磷血症常发生于低甲状旁腺素血症，当肾小球滤过率减少到低于正常值25%时可导致血清无机磷的增高及血清钙水平相应的改变。

低磷血症往往发生于蛋白热卡营养不良或吸收异常综合征导致的细胞内磷的移位，也可发生于尿中磷丢失增加，如高甲状旁腺素血症初期的肾小管损害、细胞外液扩容或口服利尿剂后。大多数情况，低磷血症为轻或中度且无症状，当血磷≤0.323mmol/L，需静脉内补给磷制剂。严重低磷血症可以导致红细胞膜上2,3-二磷酸甘油酸和ATP酶减少，造成红细胞氧释放减少，随后出现缺氧、溶血及白细胞、血小板功能受损，某些患儿出现代谢性改变直至昏迷。

学习笔记

3. 水、电解质失衡的临床处理基本原则

（1）充分掌握病史，详细检查患者体征。

1）了解是否存在可导致水、电解质及酸碱平衡失调的原发病，得出初步诊断。

2）有无水、电解质及酸碱失衡的症状及体征。

（2）即刻的实验室检查。

1）血、尿常规，血细胞比容，肝肾功能，血糖。

2）血清 K^+，Na^+，Cl^-，Ca^{2+}，Mg^{2+}，Pi（无机磷）。

3）动脉血血气分析。

4）血、尿渗透压测定（必要时）。

（3）综合病史及上述实验室资料，判断水、电解质及酸碱失衡的类型及程度。

（4）在积极治疗原发病的同时，制订纠正水、电解质及酸碱失衡的治疗方法。

1）积极恢复患者的血容量，保证循环状态良好。

2）缺氧状态应予以积极纠正。

3）严重的酸中毒或碱中毒的纠正。

4）重度高钾血症的治疗。

纠正任何一种失衡不可能一步到位，用药量也缺少理想的计算公式作为依据。应密切观察病情变化，边治疗边调整方案。

小儿外科补液一般由三部分组成，即除生理需要量外还要纠正累积损失量和补充继续损失量。累积损失量是指原来水和电解质丢失的程度，继续损失量是指目前继续存在丢失情况，如胃管引流量等。生理需要量一般按千克体重与体表面积、代谢率及热量所需量等确定，液体维持量的补充一般用标准公式计算，最常用量见表 2-3-1。

表 2-3-1　生理需要量计算

体　　重	生理需要量[ml/(kg·d)]
第一个 10kg	100
第二个 10kg	50
>20kg 以上的 kg 数	20

如新生儿体重为 3kg，则 3kg×100ml/(kg·d)。再大儿童体重 24kg，则计算为（第 1 个）10kg×100ml/(kg·d)+（第 2 个）10kg×50ml/(kg·d)+(>20kg 以上的 kg 数）4kg×20ml/(kg·d)=1580ml/d，即所需维持量。

新生婴儿，特别是未成熟儿肝脏糖原贮备低，一般推荐 D10 1/4 生理盐水提供其碳水化合物、热量。在较大的婴儿 D5 1/2 生理盐水是作为维持液的一种适当选择，小儿每日补钾（维持量）为每千克体重 2mmol。小儿外科疾病往往有水、电解质紊乱的病理改变，如呕吐、腹泻、外科引流、瘘管等，临床上鉴于胃肠液体的电解质组成（表 2-3-2），需要及时补充相应含量电解质的制剂（表 2-3-3）。

表 2-3-2　各种胃肠液体的电解质组成(mmol/L)

体液	Na^+	K^+	Cl^-	HCO_3^-
唾液	10	26	10	30
胃液	60	10	130	—
十二指肠液	140	5	80	—
胆汁	145	5	100	35
胰液	140	5	75	115
回肠液	140	5	104	30
结肠液	60	30	40	—

学习笔记

表 2-3-3　肠外电解质制剂的组成成分

制剂液	Na^+ mmol/L	K^+ mmol/L	Ca^{2+} mmol/L	Cl^- mmol/L	HCO_3^- mmol/L	葡萄糖 g/ml
乳酸林格液	130	4	3	109	28	0
0.9%生理盐水	154	0	0	154	0	0
D10 1/2 生理盐水	77	0	0	77	0	10
D10 1/4 生理盐水	38.5	0	0	38.5	0	10
3%盐水	513	0	0	513	0	0

4. 酸碱度紊乱的纠治　ECF 的 pH 一般维持在 7.35～7.45，机体通过体内缓冲系统以及肺、肾的调节作用维持体液的酸碱度，以保证正常代谢和生理功能。维持正常 pH 首先是细胞外缓冲系统，最重要的缓冲对是 $NaHCO_3/H_2CO_3$，正常时两者比例为 20/1，还有蛋白质钠盐/蛋白质、$NaHPO_4/NaH_2PO_4^-$等。其次是细胞内缓冲系统，包括血红蛋白钾盐/血红蛋白、氧合血红蛋白钾盐/氧合血红蛋白、K_2HPO_4/KH_2PO_4 等，但需数小时后才有效。细胞外缓冲系统可在临床上通过测定血气 pH、PCO_2 和血清[HCO_3^-]来评估。

PCO_2 增加或[HCO_3^-]下降导致酸中毒，而 PCO_2 降低或[HCO_3^-]增加则导致碱中毒。当这两个值呈比例改变时，pH 仍可保持恒定。

（1）代谢性酸中毒：当 HCO_3^-浓度降低导致 pH<7.35，发生代谢性酸中毒。HCO_3^-浓度下降原因可以是：①ECF 中 HCO_3^-溶液的稀释；②体液 HCO_3^-丢失；③增补了游离酸，而使细胞外 HCO_3^-被缓冲。

儿童代谢性酸中毒治疗可有如下几个措施：

1）原发疾病的治疗，如糖尿病酸中毒时使用胰岛素。

2）严重酸中毒（pH<7.2）可在静脉内补充碳酸氢钠，所需量按下列公式估计：

所需碳酸氢钠 mmol 数=（要求纠正 CO_2 含量−测得 CO_2 含量）×25% 总体重

（2）呼吸性酸中毒：主要因为肺泡通气减少、肺内二氧化碳潴留造成。与下列情况有关：①药物、麻醉、神经疾病对 CO_2 敏感性异常引起呼吸中枢抑制；②胸廓或肺通气异常（如胸廓挤压伤、脊髓灰质炎、急性感染性多神经炎等）；③肺泡换气表面积严重减少，重症肺炎、肺水肿、气胸等；④喉或气管堵塞。

治疗必须改善原有的肺功能障碍，有明显低氧血症的严重呼吸衰竭常需使用机械呼吸来改善通气，应避免使用镇静药、麻醉药和催眠药，但在机械通气时可予适当的镇静镇痛。

（3）代谢性碱中毒：常因细胞外液中酸丢失引起，如含酸胃液的丢失，酸经尿或大便丢失，氢离子转入细胞，HCO_3^-过多（如对肾衰患儿使用碱性药物）或细胞外液迅速减少（如使用强力利尿剂）。新生儿先天性幽门肥厚性狭窄因频繁呕吐或吸引胃液导致胃内盐酸丧失引起典型的低氯性碱中毒。

治疗方法是纠正原有紊乱。口服或静脉注入氯化钠纠正细胞外液量的缺失，代谢性碱中毒通常即能消除；但在某些疾病中补充氯化钠不能完全纠正代谢性碱中毒，还需其他治疗。如醛固酮增多症，补充生理盐水无法纠正碱中毒，同时还需适当补钾，并采用螺内酯治疗以抵消盐皮质激素对肾小管的作用。在高碳酸血症期，以氯化钾、氯化钠（如血容量减少）或氯化铵的形式向患者提供氯化物可使长期代谢性低氯性碱中毒好转。

（4）呼吸性碱中毒：造成二氧化碳损失过多的过度换气可引起呼吸性碱中毒。动脉血及脑组织二氧化碳分压降低，血浆和脑组织 pH 均增高，脑血管收缩，引起脑缺氧和特有的综合征状如头痛、头晕、兴奋、幻觉、晕厥及脑电图缺氧改变。常见原因有辅助通气患儿的过度通气、原发

学习笔记

性中枢神经系统疾病、水杨酸中毒、肝硬化、肝性脑病及革兰阴性菌引起的败血症等。

治疗方法可参考如下：①机械通气患儿可采用减少每分通气量或增加无效腔的方法加以纠正；②如通气过度是由低氧血症引起，则应增加吸入氧含量，以及纠正肺内气体交换异常的治疗如减轻肺水肿、体外膜肺等。

（四）输血

血液由细胞与非细胞成分组成，前者包括红细胞、白细胞、血小板；后者即为血浆。血液具有运输各种物质、调节酸碱平衡、参与免疫及防御功能，并能维持细胞内、外间平衡和起缓冲作用。因而，恰当的输血（transfusion）能够起到改善血流动力学、提高携氧量等作用；补充血浆蛋白可以帮助机体维持胶体渗透压，保持血容量；补充血液中凝血物质可以帮助改善出凝血功能，达到止血目的。

输血作为一种治疗手段，频繁应用于各种威胁生命的疾病状态的救治。但输血也有风险，故临床医师必须严格掌握输血适应证，做到成分输血。若受血者符合自身输血条件，必须征得受血者或家属同意开展自身输血，不输或少输同种异体血。儿童和青少年输血的原则与成人相似，遵循限制输血策略，一般在 Hb 70～80g/L 才考虑输注红细胞，心血管疾病患者出现相关临床症状或 Hb≤80g/L 时，可考虑输注红细胞。

1. 血制品的种类及应用指征

（1）血细胞成分制品

1）全血：即为未去除任何成分的血液。用于急性大量血液丢失可能出现低血容量休克的患者，或患者存在持续活动性出血，估计失血量超过自身血容量的 30% 时考虑输注。目前全血的应用日趋减少，主要有以下原因：①绝大多数疾病状态反映缺乏血液的某些成分；②某些特定成分缺乏时如采用全血，很难达到有效水平，影响疗效；③血液成分的分离技术越来越完善；④采用全血时浪费所需成分以外的其他血液成分。

2）红细胞输注：目的是为了提高血液携氧能力和维持组织供氧。其中浓缩红细胞用于各种原因引起的中度失血或者慢性失血，其优点是去除了 60%～70% 的血浆，这对于本身存在循环负荷过重或者心功能低下患儿更有意义；洗涤红细胞去除了 85%～90% 白细胞和 95% 以上的血浆，用于有过非溶血性输血反应的患儿；冰冻红细胞去除了 90% 以上的白细胞，带有少量的血浆（原来血浆的 0.5% 左右），适用于需要慢性输血的患儿。

3）血小板：血小板是由骨髓中的前体巨噬细胞产生。其通过血细胞分离仪从单个供血者采集的血小板称为单采血小板，从 2000ml 全血中分离的血小板量为 1 个单采单位，容量为 200ml。从已采集的非同一供体的全血中分离的血小板为多采血小板。从 200ml 全血中分离的血小板量为 1 个多采单位，容量为 25ml，10 个多采单位相当于一个单采单位。血小板输注主要用于血小板明显减少或功能异常并伴有出血倾向者。当人体中血小板相关抗体明显增高时输注效果降低，血小板寿命短，需新鲜采集使用。

（2）血浆成分制品及应用

1）血浆：新鲜冰冻血浆用于各种原因引起的多种凝血因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅺ或抗凝血酶Ⅲ缺乏，并伴有出血表现时输注，而普通冰冻血浆主要用于补充稳定的凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ和血浆蛋白。一般剂量为输入 10～15ml/kg。输注血浆可扩充血容量，补充凝血因子，主要用于非失血性低血容量性休克的扩容，各种凝血因子缺乏症。

2）凝血因子Ⅷ：从血浆中提纯，主要用于血友病的替代治疗，1 单位/千克体重可提高Ⅷ因子活力 2%。

3）凝血酶原复合物：用于多种内外源凝血因子缺乏的补充及替代治疗，包括血友病及维生素 K 依赖性凝血因子缺乏症。

（3）自体输血：自体输血是指在一定条件下采集患者自身的血液或血液成分，经过保存和处理，当患者手术或紧急情况需要输血时，将其回输给患者的一种输血法。该法具有输血及时、

学习笔记

避免输血传播疾病、减少输血反应、节约血液资源等优点。根据血液来源和保存方法的不同，自体输血可分为三类，即回收式自体输血、贮存式自体输血、稀释式自体输血。

1）回收式自体输血：指在术中/术后或创伤中/后回收患者丢失血液并回输给患者自身的技术，为直接血液回收技术，如将回收的血液处理再回输则为间接血液回收技术，经过洗涤后的血液能明显减少甚至完成去除血液中的污染物如组织碎屑、活化的凝血因子、游离血红蛋白和医源性物质（抗生素、动物胶和冲洗液），降低栓塞风险，同时也洗去了所有血浆成分。目前，回收式自体输血常用于小儿体外循环下心内直视术、神经外科、骨科手术。

2）贮存式自体输血：贮存式自体输血是指手术前一定时间采集患者自身的血液进行保存，在手术期间输用。其最大优点是可以避免输血传播的疾病，同时可以避免同种免疫反应，有利于以后的输血需求，通常适用于4岁以上的小儿。

3）稀释式自体输血：稀释式自体输血是在手术开始前采集一定量的血液，同时输注晶体或胶体液以维持正常血容量。抽出的血液体外保存，必要时再回输体内。广泛应用于儿科心脏手术，脊柱侧弯矫形手术和恶性肿瘤切除手术（如神经母细胞瘤、畸胎瘤、腹膜后神经节瘤、肝脏肿瘤、胰腺肿瘤等）。

2. 血制品输注不良反应

（1）即时输血反应（过敏反应）：异体血制品输入可出现过敏反应，出现发热、皮疹、瘙痒、哮喘等反应，严重的出现过敏性休克。出现输血反应时应立即停止输血，给予首选股外侧肌肌注肾上腺素0.01mg/kg，单次最大剂量0.5mg，必要时5～15分钟重复，肌注无效者静脉给药。

（2）经输血感染疾病：除最有威胁性的乙型和丙型肝炎、艾滋病、疟疾等外，巨细胞病毒、单纯疱疹病毒和EB病毒等条件病原体也可使婴儿发生严重疾病。经输血感染疾病的原因有以下几点：

1）对已知血行传播的传染病检测手段的敏感度，不可能达到100%精确。

2）新出现的未被认知的血源性传染病感染。

3）输入受感染的血制品（包括供血源、采用制备过程等），造成菌血症、败血症等。

（3）溶血反应：严重急性溶血反应常因误输ABO血型不合的血所致，多于输血后数分钟至数小时出现烦躁、发热、血红蛋白尿、黄疸，重者可有休克、急性肾衰竭和弥散性血管内凝血（disseminated intravascular coagulation，DIC）等。需要注意的是：接受全麻手术的患儿如发生严重急性溶血，可能仅有手术止血困难而全无典型临床症状。

（五）手术后并发症及处理

1. 创口出血及继发性休克　新生儿由于循环的储备能力不足，血量少，失血10%即可引起血压下降及循环障碍。凝血机制不完善，多种凝血因子较成年人低，手术时容易发生渗血，假如伤口渗血过多、止血不慎及血管结扎线脱落有内出血或术中出血未补足可以发生休克。如患儿面色苍白、烦躁不安、反应差、脉搏加快和血压下降等均为失血性休克的临床表现。除积极输血外，应全面检查。应首先检查伤口，观察是否有肿胀隆起，切口渗血较多，应拆除缝线进行止血；如果伤口无渗血，经输血后情况好转，但不久又恶化，应考虑内出血可能，必须果断采取措施，无菌条件下重新打开伤口，结扎出血点。有时术后出现休克不一定是出血所致，严重感染、酸中毒和缺氧可导致中毒性休克，应针对原发病采取综合治疗措施如吸氧、控制感染和纠正水、电解质紊乱和酸碱平衡紊乱。

2. 术后高热、惊厥　新生儿尤其是早产儿体温调节中枢发育不完善，体温调节能力弱，外界环境温度过高、感染疾病本身及毒素吸收、麻醉和手术创伤反应、脱水和酸中毒均可导致术后高热。与高温同时发生的是惊厥，引起惊厥的原因有：①高热；②麻醉造成脑缺氧；③脑水肿，可由于术中输入无钠糖水过多或脑部手术后创伤反应所致；④低血糖；⑤吸纯氧引起的氧中毒；⑥大量输血所致的低钙性抽搐；⑦术后少尿、无尿，发生尿毒性惊厥；⑧血钾、钠和钙过高引起的全身和局部抽搐。

学习笔记

术后高热应采用物理或药物进行降温，同时纠正水和电解质失衡。惊厥的处理应针对病因采取不同的措施，切忌盲目乱用镇静药：①止痉：首选苯巴比妥，负荷量为 20～30mg/kg，首次 10～15mg/kg 静脉推注，如未止痉，每隔 10～15 分钟加注 5mg/kg，直至惊厥停止，维持量为 3～5mg/kg，也可选择地西泮（每次 0.25～0.5mg/kg）缓慢静脉推注或 10% 水合氯醛（每次 30～60mg/kg）保留灌肠；②低血糖：25%～50% 葡萄糖 5～10ml/kg，静脉滴注；③低血钙：10% 葡萄糖酸钙 10ml，静脉缓慢推注；④脑水肿：立即停止低渗液体的输注，给予呋塞米 0.5～1mg/kg 或 20% 甘露醇每次 1～2mg/kg 静脉滴注；⑤脑缺氧：给氧，使用呼吸兴奋剂，必要时气管内插管辅助通气；⑥感染：给予抗生素控制感染。

3. 术后腹胀　腹胀是胃肠道手术常见的并发症，引起腹胀的原因：①小儿腹肌发育及神经控制能力未成熟，且弹性组织缺乏；②腹腔内手术操作对胃肠道的刺激，胃肠运动受到抑制，而出现肠麻痹；③创口疼痛限制了腹式呼吸运动，使得肠蠕动恢复减慢；④哭闹及麻醉时吞咽大量的空气；⑤肠管内积气（新生儿平时含有较多气体）；⑥严重腹膜炎；⑦术后低血钾。临床上常表现为麻痹性肠梗阻、腹胀和肠蠕动减弱或消失，严重者常伴有呕吐和呼吸困难。

严重的腹胀可使患儿发生一系列的病理生理改变：①严重腹胀可使膈肌抬高，影响肺交换功能，致氧饱和度下降，容易发生肺部并发症；②影响心血管功能，增加心脏负担；③肠腔积存大量的液体和气体，引起肠腔内压力增高，肠壁静脉回流受阻，液体向腹腔渗透，造成水、电解质及酸碱平衡紊乱，严重者引起低血容量性休克；④持续腹胀使切口张力过大，血液循环障碍，造成吻合口破裂或腹壁创口裂开。

应针对不同的原因，采取相应的措施进行预防和治疗：①麻醉诱导要平稳，尽量减少空气的吞入；②术中操作要轻柔，尽量减少肠管的暴露和刺激；③术后要持续胃肠减压，保持减压管的通畅，留置时间依据病情而定，一般在腹胀解除、肠鸣音恢复和肛门排气后停用；④有水及电解质紊乱者，应及时纠正，以防低血钾；⑤吸入高浓度氧气（含氧 90%～95%），以取代肠腔内的氮气，使腹胀减轻；⑥肛管或用高渗盐水（5% 氯化钠 50～100ml）灌肠，促进肠蠕动恢复；⑦药物如新斯的明 0.03～0.04mg/kg，每 4～6 小时一次，可连用 3 次，但有腹膜炎、机械性肠梗阻、肠吻合术后和伴有心功能不稳定者禁用。

在腹胀的治疗过程中，应严密观察疗效，一般肠麻痹的时间为 2～3 天，少数达 4～5 天。若术后腹胀持久不缓解，须随时摄腹部立位正侧位片，怀疑有机械性肠梗阻应剖腹探查。

4. 切口感染　切口感染是外科手术后最常见的并发症，年龄越小，切口感染率越高，腹部手术切口感染率明显较其他部位切口的感染率为高。引起切口感染的原因是多方面的，除与病房、手术室消毒隔离制度的严密程度，外科无菌原则的遵守情况，以及手术前后的处理有关外，还与术前患儿的全身情况有关。

术后切口感染时，主要表现为高热不退，检查发现切口有红、肿、热、痛，进而有波动感，若脓液多，张力大，可自行破溃。因此，凡术后出现高热，应先考虑有无切口感染，检查切口。如发现切口红肿，除加大抗生素的用量外，将缝线拆除 1～2 针，排出渗液或脓液，放置引流。

预防：①在手术各个环节加强无菌概念，严格执行消毒隔离制度；②对腹腔明显污染或有感染渗液时，要将渗液吸净，并用大量温盐水彻底冲洗腹腔和切口，尽量将切口中的积血和积液清理干净；③术中操作轻柔细致，严密止血，减少组织的损伤和腹腔污染；④注意保护肠管，防止肠管暴露时间过长，减少感染的机会和肠粘连的发生；⑤缝合切口时勿留死腔，缝合线粗细适当，缝合距离和松紧适度；⑥术后加强护理，妥善保护伤口，谨防尿粪污染；⑦合理使用抗生素。

5. 切口裂开　切口裂开内脏脱出是腹部手术后较严重并发症。预防切口裂开是临床医师需要重视的问题。

引起切口裂开的原因有全身因素也有局部因素。

（1）全身性因素：①营养不良、低蛋白血症、缺氧和贫血；②微量元素缺乏；③维生素 C 缺乏。

（2）局部因素：①术后腹胀或突然腹压升高；②术后切口感染；③某些消毒药可影响伤口愈合。

腹部切口裂开大多发生于术后4～5天。患儿突然体温升高，切口处渗出淡红色血性液体，将敷料湿透，触诊时切口线上有变软或皮下空虚感，可扪及腹壁缺损。有时肠管已在皮下，在拆线或哭闹时腹压增高，创口全部裂开，肠管脱出。此时应急症处理，局部立即用无菌敷料覆盖，并立即去手术室，将脱出的脏器用温热生理盐水冲洗后，将脱出肠管、内脏还纳入腹腔，再行腹壁缝合，做全层贯穿减张缝合。术后继续应用抗感染药物，加强支持疗法，提高患儿的抵抗力，改善全身营养状况，促进切口愈合。

预防：①对术前有贫血、低蛋白血症的病儿，应予以纠正；②缝合伤口应对齐，避免有张力，选择适当的缝线，缝合不宜过紧，间距要合适，止血要充分；③发现伤口有红肿或积脓时，应立即拆除数根缝线，放置皮片引流；④腹部手术后采取有效措施如胃肠减压，腹部用腹带或绷带包裹保护；⑤腹压高、缝合张力大时采用减张缝合；⑥在处理伤口时正确选择消毒液。

6. 肺部并发症

（1）吸入性肺炎：新生儿和早产儿发生的机会较多，尤其是消化道梗阻的患儿，因分泌物和呕吐物吸入呼吸道，重者发生窒息，表现为呼吸困难、点头样呼吸、口唇发绀可突然死亡。轻者因分泌物阻塞部分支气管，引起肺叶部分肺不张，随后出现吸入性肺炎，临床诊断有时困难，一般听诊及X线检查多无阳性发现。临床上有呼吸困难、鼻翼扇动、口唇发绀、口吐白沫等症状者，应按肺炎积极治疗。预防在于术后加强护理、注意保温、防止呕吐误吸、经常变换体位和定时清除口腔分泌物。必要时送ICU，使用呼吸机和正压给氧。

（2）肺不张：新生儿支气管细小，咳痰功能差，加上腹部手术后腹胀和湿化不够，痰液黏稠很容易阻塞支气管引起肺不张。临床表现为呼吸、脉搏增快而其他症状不明显，体检时发现一侧胸部呼吸运动减弱，气管向患侧移位，叩诊实音，听诊呼吸音减弱或消失。治疗主要是将阻塞支气管的黏稠痰液排出，可用压舌板刺激咽后壁引起恶心和咳嗽反射。必要时可在支气管镜下直接吸痰。

（3）肺水肿：主要是因为输液和输血的量过多或过快所致。临床表现为呼吸困难、发绀、咳出血性泡沫样痰、两肺散在水泡音、心率快、心音低弱、颈静脉怒张和肝大。在短期内若得不到及时处理可发生休克、心力衰竭、昏迷而死亡。因此对新生儿输血和输液，除非需要，决不能过快，切记勿过量。治疗主要是强制液体输入量，静脉输入高渗葡萄糖、正压氧气吸入、应用血管扩张药物、降血压，同时给予非渗透性利尿剂。

（汪　健）

第四节　外科重症患儿的诊断和治疗原则

一、脓毒血症

脓毒血症（sepsis）是指因细菌、真菌或病毒等微生物及其毒素引起的宿主全身反应。将人体对各种损害，包括细菌感染所引起的全身性炎症反应称为全身炎症反应综合征（systemic inflammatory response syndrome，SIRS）；常可出现多器官功能衰竭（multiple system organ failure，MSOF）。败血症指细菌或真菌侵入血液循环并在其中生长繁殖、产生毒素，并发生SIRS。新生儿因免疫功能低下，各器官系统发育未成熟，容易发生脓毒血症。

（一）病原学

各种致病菌都可以引起脓毒血症。病原菌因不同年龄、地区、不同部位感染灶、原发病、免疫状态等而存在一定差异。常见革兰阳性球菌为葡萄球菌、肠球菌和链球菌；革兰阴性菌主要为大肠埃希菌、肺炎克雷伯杆菌、假单胞菌属、变形杆菌等；厌氧菌主要以脆弱类杆菌、梭状芽孢

学习笔记

杆菌及消化道链状菌等多见。一些亚洲和南美国家流感嗜血杆菌和克雷伯菌属成为主要病原菌。随着抗生素使用和新药物研发与临床应用，目前革兰阳性菌感染有所下降，革兰阴性菌及各种耐药菌株感染逐年上升；并由于免疫抑制剂及抗肿瘤药物的广泛使用，条件致病菌引起的脓毒血症亦有所增加。真菌感染有增多趋势。

（二）病理与发病机制

病原微生物能否引起脓毒血症，不仅与微生物毒力和数量有关，而且取决于人体免疫防御能力。慢性疾病、皮肤黏膜屏障功能破坏、免疫功能受抑制情况下，容易发生脓毒血症。致病微生物进入血液循环后，生长、繁殖同时，释放大量毒素，造成组织受损，激活肿瘤坏死因子及白介素-1、-6、-8 等细胞因子，发生全身炎症反应综合征。激活补体系统、凝血系统，造成广泛内皮细胞损伤、凝血及纤溶过程改变、抑制心肌，组织器官细胞变性、微血管栓塞、组织坏死、出血及炎症细胞浸润，引发感染性休克、DIC 和 MSOF。

（三）临床表现

1. 原发感染灶表现　感染部位的红肿触痛及功能障碍。如消化道感染表现食欲缺乏、呕吐、腹壁红肿、腹部压痛、腹胀、便血等；中枢神经系统感染可表现惊厥、呼吸暂停。

2. 感染中毒症状　寒战后高热，弛张热或稽留热，间隙或不定型；小婴儿甚至无发热而表现体温不升；精神萎靡、烦躁、面色苍白、无力、气急、脉速甚至呼吸困难是最常见的表现。新生儿严重感染患儿可发生持续肺动脉高压，其他非特异性体征包括激惹、嗜睡、体温不稳定、循环灌注差、低血压。

3. 皮疹　金黄色葡萄球菌感染可出现猩红热样皮疹、荨麻疹；脑膜炎双球菌感染畅游大小不等的瘀点、瘀斑；坏死性皮疹可见于铜绿假单胞菌感染。

4. 肝脾肿大　多数为轻度肿大。

（四）辅助检查

1. 血常规及分类　常规可见白细胞升高且以未成熟粒细胞为主，或白细胞降低（$<5\times10^9$/L），中性粒细胞绝对计数$<0.15\times10^9$/L。但最初血常规和分类可正常，12～24 小时后复查有助于诊断。较严重的患儿可出现血小板减少及弥散性血管内凝血（DIC）表现。

2. C 反应蛋白（CRP）　炎症发生 6～8 小时可升高，炎症控制后迅速降低，可用于指导治疗，其阴性预测价值较高。

3. 血清降钙素原（PCT）　细菌感染时升高，反应较 CRP 早，较 CRP 和血常规的敏感性及特异性高，使用有效抗生素治疗后很快下降。

4. 病原学检查

（1）血培养：是诊断的“金标准”，在使用抗生素前进行。

（2）脑脊液检查：临床高度怀疑脓毒症的患儿，如病情较稳定，应在使用抗生素前进行腰穿检查；如患儿临床情况不稳定，可先使用抗生素待患儿病情稳定后进行腰穿检查，或在培养及临床证实为败血症后进行腰穿检查。

（3）其他无菌体腔液：如尿路感染，可在严格无菌操作下进行导尿或进行耻骨上膀胱穿刺留取尿液进行细菌培养。

（4）G 试验：即（1,3）-β-D-葡聚糖检测，可用于深部真菌感染和真菌血症的诊断，除接合菌和隐球菌外，多种侵袭性真菌感染都可能阳性，可用于血液、脑脊液的检测，但多种因素可引起假阳性，体液中的蛋白酶可干扰检测结果，输注白蛋白或球蛋白后可出现假阳性，在评价结果时应注意。

（5）病毒检测：夏秋季应注意肠道病毒检测，冬春季节应检查气管内分泌物以明确有无呼吸道合胞病毒、副流感病毒等感染。

5. 胸片　伴呼吸系统表现的患儿应进行胸部 X 线检查。

6. 血气、电解质检查　纠正高血糖、代谢性酸中毒等情况。

学习笔记

（五）诊断

急性发热，外周血白细胞、中性粒细胞明显升高，而非局限于某一系统的感染，应考虑脓毒血症可能。有感染病史而在使用抗生素后体温仍未控制且临床感染中毒症状加重或明显时，应高度怀疑脓毒血症。血培养或骨髓培养阳性是确诊依据，但一次血培养阴性不能完全排除脓毒血症诊断。

（六）治疗

1. 抗生素　临床考虑脓毒症时最初的抗生素选择常较困难。但一旦考虑或怀疑脓毒血症，应尽早使用抗生素。在未获得病原菌结果之前主要采用经验性药物治疗。常采用二联或三联杀菌性抗生素联合静脉给药，再根据病原菌种类和药敏试验调整给药方案，选择窄谱性抗生素治疗，2～3 周病情稳定后改用肌内注射或口服。如抗甲氧西林金黄色葡萄球菌（methicillin resistant Staphylococcus aureus，MRSA）和多重耐药的革兰阴性菌感染，临床更倾向于使用广谱抗生素治疗，在 MRSA 感染较多的单位，常选择万古霉素；真菌感染发生率较多的单位则可能同时选择抗真菌治疗。抗生素使用疗程主要根据感染病原菌、病原菌清除的时间和是否合并中枢神经系统感染而定，因此一旦培养阳性，经治疗后需要及时复查血培养，脓毒症疗程为 10～14 天（疗程从第一次培养阴性且证实细菌对抗生素敏感开始计算）。留置中心静脉的患儿需要治疗的时间较长，合并中枢神经感染者至少需要在培养阴性后治疗 2～3 周。

由于多重耐药菌产生，包括耐甲氧西林的金黄色葡萄球菌（MRSA）、耐万古霉素的肠球菌（VER）、产超广谱 β 内酰胺酶的革兰阴性菌，如肺炎克雷伯菌、大肠埃希菌等，这些细菌感染的治疗是目前临床面临的重要问题。

2. 对症支持治疗　年长患儿宜采取卧床休息，加强护理，供给营养丰富的食物及足够液体，注意电解质平衡及维生素补充；小婴儿包括呼吸支持（吸氧、机械通气、使用肺表面活性物质）、循环支持（扩容和血管活性药物，PPHN 治疗）、纠正酸中毒、抗惊厥等。

3. 基础疾病的治疗　糖尿病、肝硬化、慢性肾病、长期营养不良、肿瘤化疗后、小婴儿肠道手术后等基础状态，发生脓毒血症概率增加，积极治疗基础疾病并改善基础情况，有助于提高脓毒血症的治疗效果。

4. 免疫调节　20 世纪 80 年代以来针对脓毒血症中免疫功能低下进行了很多有关免疫调节治疗的研究，如交换输血、粒细胞输注、静脉注射用免疫球蛋白（IVIG）以及粒细胞集落刺激因子的应用等。在严重感染患儿（主要是革兰阴性杆菌感染），交换输血、粒细胞输注可提高存活率，但有明显的危险性，如移植物抗宿主反应，感染 CMV、HIV 及乙型肝炎等，因此其不用于治疗新生儿感染。临床上在严重感染时可使用单剂 IVIG，早产儿 750mg/kg，足月儿 1g/kg。使用 IVIG 是否可降低新生儿脓毒症死亡率或降低早产儿疾病发生率，目前尚需要进行设计合理的随机双盲安慰剂对照研究。目前尚无足够证据显示粒细胞集落刺激因子可降低新生儿严重感染死亡率。

5. 并发症的防治　由于脓毒症常合并感染性休克，是导致死亡的重要因素，因此需要积极治疗感染性休克。

二、呼吸衰竭

呼吸衰竭是各种原因导致的中枢和（或）外周性呼吸功能障碍，致肺部通气和（或）换气功能障碍，造成机体供氧不足和（或）二氧化碳潴留（排出障碍），从而不能满足机体代谢需要。呼吸衰竭是儿童心搏、呼吸骤停的常见原因，也是临床重要危重症之一。

（一）常见病因分类

1. 肺部疾病　溺水、急性呼吸窘迫综合征、肺炎、肺不张、肺水肿、肺出血、肺栓塞、肺透明膜病、湿肺、胎粪吸入综合征、支气管肺发育不良等。

2. 肺扩张受限　膈疝、脓胸、乳糜胸、胸腔内肿瘤、明显腹胀、胸廓发育畸形如脊柱侧弯、连

学习笔记

枷胸、Prune-Belly 综合征、胸肌发育不良等。

3. 神经肌肉疾病　严重窒息、脑炎、早产儿呼吸暂停、颅内出血、中枢神经系统感染或发育畸形、惊厥、破伤风、膈神经麻痹、脊髓损伤、重症肌无力、药物(吗啡等)中毒等。

4. 气道梗阻　哮喘持续状态、气管软化症、气管异物、声门下狭窄、会厌炎、细支气管炎、声带麻痹、鼻咽肿块、喉蹼、后鼻孔闭锁、Pierre Robin 综合征等。

5. 其他　如先天性心脏病、心肌炎、动脉导管未闭伴心力衰竭、全身炎症反应综合征、囊性纤维化等。

(二) 病理生理

1. 通气功能障碍　肺通气量减少,导致 PaO_2 降低,同时由于 CO_2 排出减少,$PaCO_2$ 升高。多由于气道阻力增加或肺泡扩张受到限制引起。

2. 换气功能障碍　肺泡通气血流比值失调,肺内分流增加和弥散障碍均使换气过程发生严重障碍而导致呼吸衰竭。

单纯的通气或换气障碍少见。临床上需根据原发病的病理生理、临床表现、血气分析结果综合判断。PaO_2 降低是低氧血症的指标,反映通气或换气障碍。$PaCO_2$ 是衡量肺泡通气的指标,通气不足,$PaCO_2$ 升高。另外可使用肺泡-动脉氧分压差(alveolar-arterial oxygen difference, A-aDO_2)对呼吸衰竭进行评估,正常情况下儿童及成人的 A-aDO_2 为 2kPa(15mmHg),新生儿由于存在轻度生理性分流,A-aDO_2 一般为 3.33kPa(25mmHg)。A-aDO_2 升高说明低氧血症是由 V/Q 失调、心内或肺内分流或弥散不全引起,A-aDO_2 正常者的低氧血症可能是由单纯通气不足引起。

(三) 临床表现

因肺部疾患造成的呼吸衰竭表现为呼吸窘迫,如呼吸急促、过度使用辅助呼吸机、三凹征(锁骨上、肋间隙和剑突下),小婴儿因胸壁顺应性好,三凹征表现在较年长儿童更明显。小婴儿出现呼吸窘迫时以呼吸频率增快、吸气性凹陷、鼻翼扇动为主;低氧血症表现为青紫;呼气时将会厌关闭以增加呼气末正压,出现呼气性呻吟。

中枢性呼吸衰竭的患儿呼吸窘迫症状不明显,临床上相对难以发现。多表现为呼吸减慢、呼吸暂停、呼吸表浅、呼吸不规则等。肌肉萎缩造成的呼吸衰竭吸气性凹陷不明显,主要为虚弱、通气不足。

呼吸衰竭时由于存在低氧血症和(或)高碳酸血症,可导致重要脏器功能损害,包括心功能不全、持续肺动脉高压、神经系统损害、水电解质失衡等。

需要注意观察有无引起呼吸衰竭的原发疾病或因素。如有无早产、胎粪吸入综合征的患儿是否存在羊水胎粪污染、有无舟状腹(膈疝)、颅脑外伤、胸廓畸形等。

(四) 辅助检查

1. 血气分析　是呼吸衰竭最重要的诊断方法。常以动脉血气测定值作为诊断参考。可表现 PaO_2 下降和(或)为 $PaCO_2$ 增高,伴呼吸性或代谢性酸中毒、混合性酸中毒等。

2. 胸腹部 X 线　有助于确定导致呼吸衰竭的病因。

3. 血清电解质测定　可以评价是否存在水电解质失衡。

4. 肝肾功能检查　明确是否存在肝肾功能障碍。

5. 超声心动图和心电图　可明确呼吸衰竭病因,且可评估心功能,是否存在 PPHN。

(五) 诊断和评估

1. 诊断　缺氧性呼吸衰竭为在无青紫性先天性心脏病时,当吸入氧浓度大于 0.6 时,动脉氧分压小于 60mmHg;高碳酸性呼吸衰竭为急性动脉二氧化碳分压大于 50mmHg。

2. 分类　临床常根据血气变化的特点分为低氧血症型(Ⅰ型)和低氧血症伴高碳酸血症型(Ⅱ型)两类;根据发病机制,也可将呼吸衰竭分为通气性和换气性两大类;根据发病部位的不同,又分为中枢性和周围性;根据病程经过分为急性和慢性。

学习笔记

3. 评估　在决定呼吸衰竭是否需要机械通气时，需要考虑呼吸衰竭的原因以及通过其他干预方法解除呼吸衰竭的可能性和患儿的临床进展状况。如麻醉剂过量导致的呼吸泵衰竭者 $PaCO_2$ 大于 50mmHg，可迅速注射麻醉拮抗剂，患儿恢复迅速并无须机械通气。相反，肺部疾患导致的低氧血症和呼吸困难，需供氧治疗，在疾病初期 $PaCO_2$ 低于正常值（呼吸性碱中毒），但如果患儿呼吸肌疲劳，尽管 $PaCO_2$ 仍然小于 50mmHg，但有逐渐上升趋势，说明存在潜在性呼吸衰竭。

新生儿呼吸衰竭的诊断应包括难治性呼吸暂停、呼吸表浅、节律不整或呼吸频率>60 次/分。实验室指标主要为血气指标：$PaCO_2$>60mmHg；在吸入 100% 氧时，PaO_2<60mmHg；神经肌肉疾病时其指标为：吸室内空气时，PaO_2<60mmHg。

新生儿低氧血症可由呼吸衰竭引起，但也可是心力衰竭所致，所以单纯以低氧血症并不能判断新生儿是否需要呼吸支持。而高碳酸血症是相对较可靠的呼吸衰竭指标，PCO_2 进行性增高（>60mmHg）同时伴动脉血 pH 下降（<7.25），常是需进行辅助通气的指征。

（六）治疗

呼吸衰竭的治疗目标是恢复正常的气体交换，同时尽可能减少并发症。

1. 一般治疗　患儿置于舒适体位；重症呼吸衰竭需要呼吸支持者，采用俯卧位可改善通气，对患儿预后可能有利。胸部物理治疗如翻身、拍背、吸痰等，保持气道通畅，减少呼吸道阻力和呼吸做功，也是呼吸衰竭的辅助治疗措施。营养支持、合理补液对原发病恢复、排出气道分泌物有利。保持周围环境温度为中性温度，使氧耗最小并减少能量消耗。

2. 积极治疗原发病　有肺炎应积极控制感染，张力性气胸需立即穿刺排出气体，先天性畸形如膈疝等应及时手术治疗。先天心脏病心力衰竭伴肺水肿所致的呼吸功能不全采用正性肌力药物、限制液体入量和利尿等治疗。新生儿呼吸窘迫综合征可给予肺泡表面活性物质。

3. 维持水电解质及酸碱平衡　应予以适量的液体静滴，或微量泵注入。一般用 10% 葡萄糖液 60～70ml/（kg·d）。每日总液量不应大于 110ml/kg。避免发生肺水肿。病情好转后应及时给予肠内营养。避免小婴儿反复抽血作血气检查导致的医源性贫血，保持血细胞比容在 40%～45% 以上。

单纯呼吸性酸碱失衡主要依靠改善通气加以纠正。混合性酸中毒，在改善通气情况下可适当用碱性药物，但宜用等张液体，速度不宜过快，以免造成颅内出血。

4. 氧疗和呼吸支持

（1）吸氧：早期呼吸衰竭单纯低氧血症时可通过鼻导管、面罩给氧，氧流量 1～1.5L/min；头罩给氧氧流量 5～8L/min，氧浓度在 40% 左右较为适宜，要随时调节头罩密封程度和氧流量，避免罩内湿度和二氧化碳浓度过高。早产儿应注意控制 FiO_2 和监测氧饱和度，避免发生高氧血症。保持吸入氧的加温和湿化，以利呼吸道分泌物的稀释和排出，防止干燥冷气体刺激呼吸道黏膜而损害黏膜上皮细胞纤毛活动。每日更换消毒湿化器和管道，防止细菌生长。

（2）持续正压通气（continuous positive airway prssure，CPAP）辅助通气：经上述治疗，PaO_2 仍低于 50mmHg 可给予 CPAP，压力 4～6cmH_2O，FiO_2 从 30% 开始，逐渐增加吸入氧浓度维持氧饱和度 87%～95%。观察临床疗效，进行血气分析检查，如果呼吸衰竭进一步发展，或出现频繁呼吸暂停，则应进行气管插管和机械通气。

（3）机械通气：机械通气是治疗呼吸衰竭的重要方法。呼吸骤停或反复呼吸暂停需立即呼吸支持。严重休克，即使血气在可接受范围，也需机械通气，以保证更多的氧输送到重要器官。急性神经疾病可因通气不足、缺乏保护性气道反射或治疗性过度通气，而需要机械通气支持治疗。

5. 特殊的呼吸支持　对重症呼吸衰竭在常规呼吸支持无效的情况下，可以给予特殊的呼吸或生命支持技术。

（1）高频通气：高频通气有 3 种不同方式：高频振荡、高频喷射和高频气流中断。这三种方

学习笔记

式通气潮气量小(<1ml/kg)、频率快(150～1000次/分)、平均气道压低。常用于严重的V/Q比例失调;严重呼吸衰竭、PIP接近25～30H_2O;PPHN需要一氧化氮吸入;及一些新生儿特殊疾病,如胎粪吸入综合征、肺发育不良等。

(2) 一氧化氮(NO)吸入:吸入NO可以选择性扩张肺血管,V/Q改善,增加氧合。

(3) 体外膜肺:作为体外生命支持技术可降低呼吸衰竭死亡率。

(4) 允许性高碳酸血症:是指在足够氧合(SaO_2>92%)和患儿耐受一定程度酸中毒时,允许PaO_2达60～70mmHg,可减少气压伤和容积伤。

(5) 肺泡表面活性物质:经气管插管注入肺泡表面活性物质,有助于急性呼吸窘迫综合征患儿改善氧合和提高生存率。

6. 控制感染　对于感染导致的呼吸衰竭应选择适当的抗生素治疗。气管插管时间较长者常合并呼吸机相关肺炎,根据细菌培养结果及药物敏感试验选择有效抗生素治疗。

三、心力衰竭

心力衰竭(heart failure)是由各种因素导致心脏工作能力(心肌收缩或舒张功能)下降、心排血量绝对或相对不足、不能满足全身组织代谢所需的病理状态。是危重症之一。其病因和临床表现,小婴儿与年长儿各有不同。

(一) 病因

儿童心力衰竭以1岁以内发病率最高。小婴儿的心力衰竭以先天性心脏病最多见;也可继发于病毒性心肌炎、川崎病、心内膜弹力纤维增生症等;年长儿以风湿性心脏病和急性肾炎所致的心力衰竭最为多见。贫血、严重感染、营养不良、电解质紊乱、心律失常、心脏过度负荷等是儿童心力衰竭的常见诱因。常见病因分为心血管疾病和非心血管疾病两大类。

1. 心血管系统疾病

(1) 前负荷增加:多见于左向右分流的先天性心脏病如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、二尖瓣或三尖瓣反流等。也可见于完全性房室通道、大动脉转位、完全性肺静脉异位引流等复杂先天性心脏病。

(2) 后负荷增加:主动脉狭窄、主动脉瓣狭窄、肺动脉狭窄。

(3) 心律失常:阵发性室上性心动过速、心房扑动、心房纤颤、完全性房室传导阻滞。

(4) 心肌疾病:病毒性心肌炎、肥厚性心肌病、心内膜弹力纤维增生症。

2. 非心血管系统疾病

(1) 低氧血症:窒息、呼吸窘迫综合征、肺出血、肺不张等引起低氧血症而导致的暂时性心肌缺血,以及心内膜、心肌乳头肌坏死导致的右房室瓣反流,因肺血管阻力增加,肺灌注量减少,故易发生心衰。

(2) 代谢紊乱:如低血糖、低血钙。

(3) 严重贫血:溶血、创伤后失血、消化道大出血等。

(4) 输血或输液过量或速度过快。

(5) 感染:如败血症、脓毒血症、感染性休克等。

(二) 临床表现

新生儿期左心和右心衰竭不易截然区分,多表现为全心衰竭。主要临床表现如下:

1. 循环系统　①心率改变:安静时心率持续>160次/分,晚期心衰表现为心动过缓,心率<100次/分;②奔马律:可出现舒张期奔马律,心衰控制后消失;③心脏扩大:X线或超声心动图诊断,表现为扩大或肥厚;④喂养困难和多汗:患儿易疲劳,吸吮无力、拒奶及喂养困难。由于心功能受损时儿茶酚胺分泌增加,患儿出汗较多,喂养或睡眠时明显。

2. 呼吸系统改变　呼吸急促和呼吸困难:安静时呼吸频率>60次/分,严重时可出现呻吟、吸凹、青紫、鼻翼扇动。由于肺泡腔内渗出和肺水肿,肺部可听到湿性或干性啰音。

学习笔记

3. 体循环淤血表现　①肝脏右肋下≥3cm或短期内进行性增大，是最早、最常见体征；②水肿：多表现为短期内体重明显增加，有时可表现为下肢或眼睑水肿；③少尿：肾小球滤过率下降，可同时合并蛋白尿。

小婴儿常见症状为呼吸快速、浅表，呼吸频率可达50～100次/分，同样出现喂养困难，体重增加缓慢，烦躁多汗，哭声低弱，肺部可闻及干啰音或哮鸣音。水肿首先出现在颜面部、眼睑等处，严重时鼻唇区呈现青紫。

年长儿心力衰竭的症状与成人相似，主要表现为乏力、活动后气急、食欲减低、腹痛和咳嗽。安静时心率增快，呼吸浅表、频率增加，颈静脉怒张，出现肝大、伴压痛。病情逐渐加重过程中出现端坐呼吸、肺部可闻及湿啰音，并出现水肿和明显尿量减少。心脏听诊除原有疾病心脏杂音外，常可在心尖听到第一心音降低和奔马律。

（三）辅助检查

1. 经皮脉搏血氧仪监测　评估动脉氧饱和度最好的方法，最好同时测定导管前和导管后的血氧饱和度。低于85%为异常，但是末梢循环灌注减少、运动、光线等可以影响精确度。

2. 高氧试验　以区别右向左分流心脏病和肺部疾病。给予100%氧，测定动脉血气，与吸氧前比较，肺部疾病患儿多数氧分压增加20～30mmHg（或氧饱和度增加>10%），氧分压不增加或变化较少提示右向左分流先天性心脏病。

3. 胸部X线　不同程度的心影增大（梗阻型完全性肺静脉异位引流心脏大小可正常），心脏搏动减弱，肺纹理增多，肺门或肺门附近阴影增加，肺部淤血或肺水肿。

4. 心电图　能明确是否存在心律失常。

5. 超声心动图　可明确是否存在先天性心脏病及肺动脉高压，了解心室、心房有无扩大、心室收缩时间、射血分数等。

6. 动脉血气　提供酸碱平衡状态，及时纠正酸中毒。

7. 血清电解质测定。

（四）诊断和鉴别诊断

临床诊断依据：安静时心率增快，婴儿>180次/分，幼儿>160次/分，不能用发热或缺氧解释；呼吸困难，青紫突然加重，安静时呼吸频率>60次/分；肝大，肋下3cm以上，或肝脏短时间内较前增大；心音明显低钝，或出现奔马律；烦躁不安，面色苍白或青灰，无法用原发病解释；尿少伴下肢水肿，营养不良、肾炎等因素除外。

结合病史、症状与体征，诊断不难，但病因诊断相对较难。可结合病史、体检、X线、超声、血电解质、血气分析、血糖等检查以明确引起心力衰竭的原发病。

（五）治疗

重视病因治疗。先天性心脏病术前的内科治疗是为手术准备，手术是治疗心脏结构畸形造成心衰的重要方法；而术后的内科治疗仍需持续一段时期；心肌病引起的心衰通过内科治疗可获得暂时缓解，贫血、维生素B缺乏、甲亢、病毒性心肌病等原发病应同时积极治疗。其他原发病治疗还包括改善缺氧状态、抗感染治疗、纠正电解质紊乱、抗心律失常等。

1. 危重患者的即刻处理

（1）ABC：即保持呼吸道通畅（airway）、维持呼吸（breath）和血液循环（circulation）。

（2）高氧试验：自主呼吸良好者给予100% O_2进行，除外先天性心脏病；呼吸窘迫者经CPAP给予100% O_2；如果经CPAP给予100% O_2仍存在青紫，或存在肺通气不足临床表现或实验室证据，气管插管机械通气，如果明确为先天性心脏病且没有呼吸功能不全症状可不予机械通气。

2. 一般治疗

（1）护理：严密监控生命体征，心电监护；控制液量与输液速度，尽力避免烦躁，必要时给予镇静剂，苯巴比妥、吗啡（0.05mg/kg）皮下或肌内注射，警惕呼吸抑制；保证充分休息和睡眠可减

学习笔记

轻心脏负担，采取平卧位或半卧位。给予容易消化及富含营养的食物，减少钠盐摄入。

（2）供氧：心衰时均需要供氧，应注意温度和湿度。主动脉闭锁、主动脉缩窄、大动脉转位等先天心脏畸形患儿需要保持动脉导管开放以维持生命，此时给氧有不利因素，要慎重。在不能明确病因时，可同时给予前列腺素[50～100ng/(kg·mim)]维持动脉导管开放。

（3）维持水电解质酸碱平衡：纠正酸碱紊乱、低血钙、低血糖等，入液量一般按80～100ml/(kg·d)，亦可按正常需要量减少1/4～1/3给予。钠2～3mmol/(kg·d)，钾1～3mmol/(kg·d)。最好依据测得电解质浓度决定补给量，宜24小时平均给予。有代谢性酸中毒者给予碳酸氢钠纠正，但应在保证通气状态良好情况下应用。

3. 洋地黄类药物　儿科临床广泛使用的强心药物之一。洋地黄具有正性肌力、负性传导、负性心率等作用。对左心瓣膜反流、心内膜弹力纤维增生症、扩张型心肌病和一些先天性心脏病等所致的充血性心力衰竭均有效，尤其对合并心率增快、房扑、房颤者更有效，对贫血、心肌炎引起的心衰疗效较差。

地高辛为首选，可口服或静脉注射。作用较快，排泄亦迅速。地高辛酏剂口服吸收率更高。早产儿对洋地黄比足月儿敏感，足月儿比婴儿敏感。婴儿洋地黄有效浓度为2～4ng/ml，大年龄儿童为1～2ng/ml。紧急时先给首剂地高辛量的1/3～1/2，余量分2～3次，各间隔4～8小时给予。末次给药后8～12小时开始给维持量，剂量为化量的1/4，分2次，每12小时1次。剂量见表2-4-1。全程维持量法适用于慢性心衰，即以地高辛维持量均分2次，每12小时1次，经过5～7天后，血清地高辛浓度和洋地黄化后再给维持量相似。用药期间需要监测血清地高辛浓度。

表2-4-1　洋地黄类药物的临床应用

	地高辛		毛花苷丙
给药方法	口服	静脉	静脉
洋地黄化总量(mg/kg)	<2岁0.05～0.06 >2岁0.03～0.05(总量不超过1.5mg)	口服量的1/3～1/2	<2岁0.03～0.04 >2岁0.02～0.03
每日平均维持量	1/5洋地黄化量，分2次		
效力开始时间	2小时	10分钟	15～30分钟
效力最大时间	4～8小时	1～2小时	1～2小时
中毒作用消失时间	1～2天		1天
效力完全消失时间	4～7天		2～4天

注意点：①用药过程应密切观察患儿心衰是否改善，以确定疗效，并根据其变化随时调节剂量；用药前了解患儿2～3周内洋地黄使用情况，以防药物过量引起中毒；心肌炎患儿对洋地黄耐受性差，一般按常规剂量减少1/3，且饱和时间不宜过快，未成熟儿和小于2周新生儿因肝肾功能尚不完善，洋地黄剂量应偏小，按常规剂量减少1/3～1/2。②新生儿心力衰竭以综合治疗为主，多数患儿通过一般治疗、限液、利尿、维持水电解质平衡和纠正酸中毒等可以纠正，应尽量减少洋地黄类药物的应用。新生儿尤其是早产儿比年长儿易于引起洋地黄中毒，因此临床或心电图上发现任何洋地黄中毒的可疑征象均需用心电监护并暂时停药。地高辛中毒时新生儿血药浓度大多>4ng/ml，婴儿>3～4ng/ml。③电解质紊乱、缺氧及肝、肾功能不全可增加洋地黄毒性作用，需予纠正。钙剂对洋地黄有协同作用，使用洋地黄药物时应避免用钙剂；低血钾促使洋地黄中毒，应及时纠正。

4. 利尿剂　合理使用利尿剂是治疗心力衰竭的一项重要措施。心力衰竭伴有明显水肿者，宜加用利尿剂。急性心力衰竭或肺水肿者可选用快速强效利尿剂，如呋塞米或依他尼酸，可排

学习笔记

出较多钠，而钾损失相对较少；慢性心力衰竭一般联合使用噻嗪类与保钾利尿剂，并采用间歇疗法维持治疗，避免电解质紊乱。如长期应用利尿剂者，宜选择氯噻嗪或双氢氯噻，加服螺内酯，前者利尿同时失钾较多，后者有保钾作用，两者合用较为合理。多与强心药同时应用。常用药物有：呋塞米每次1mg/kg，8～12小时一次；氢氯噻嗪2～3mg/(kg·d)，口服，分2～3次，螺内酯1～3mg/(kg·d)，口服，分2～3次。

5. 血管活性药物应用　心力衰竭伴有心率下降时可应用多巴胺，有助于增加心排血量，提高血压而心率不一定明显增快。

（1）多巴胺：剂量3～5μg/(kg·min)，小剂量有正性肌力和血管扩张作用；大剂量>10μg/(kg·min)，血管收缩，心率加快，心排出量反而降低，一般用小剂量。

（2）多巴酚丁胺：增强心肌收缩力及心排出量，对周围血管作用弱，剂量5～10μg/(kg·min)。

（3）异丙基肾上腺素：适用于濒死状态伴心动过缓的心衰完全性房室传导阻滞伴心衰。剂量0.1～0.2μg/(kg·min)。

（4）肾上腺素：治疗急性低心排出量心衰，多用于心肺转流术后低心排出量心衰或心搏骤停时应用。剂量0.05～0.1μg/(kg·min)，心搏骤停时剂量每次0.1mg/kg。

6. 血管扩张剂　近年来血管扩张剂治疗顽固性心力衰竭取得一定疗效。小动脉扩张可降低心脏后负荷，增加心排出量，静脉扩张可降低心脏前负荷，缓解肺出血症状，对左心室舒张压增高的患儿更适用。主要药物包括血管紧张素转换酶抑制剂，依那普利（苯脂丙脯酸），每日1次口服，0.05～0.1mg/kg；硝普钠和酚妥拉明（苄胺唑啉）等。

四、急性肾衰竭

急性肾衰竭（acute renal failure，ARF）是由各种原因引起的急性肾损伤而导致肾脏生理功能急剧下降甚至丧失，患儿体内代谢产物堆积，出现氮质血症及水、电解质紊乱和代谢性酸中毒等症状。常表现为少尿或无尿，是一种临床危重症。近年来，为早期诊断、早期治疗和降低死亡率，已逐渐采用急性肾损伤的概念取代急性肾衰竭。

（一）病因

1. 肾前性　任何原因引起有效循环血容量降低，使肾血流量不足、肾小球滤过率显著降低可导致肾前性肾衰竭。呕吐、腹泻、烧伤或手术后大量体液丢失、休克、低蛋白血症等是常见病因；严重心律失常、心包填塞、心力衰竭亦可导致肾前性肾衰，大剂量使用血管收缩药物可使肾血管收缩，肾血流量降低。

2. 肾性　包括原发性或继发性肾脏疾病，原发性常见病因如各种先天肾脏发育异常、肾血管病变（血管炎、血管栓塞）等；继发性常见病因如严重缺氧缺血、感染、肾毒性药物引起的肾损伤，或由于肾前性肾衰竭未能及时去除病因，病情进一步进展所致。

3. 肾后性　主要为泌尿系统梗阻引起。如肾盂输尿管连接处梗阻、肾结石、肿瘤压迫、后尿道瓣膜、神经源性膀胱等。

（二）发病机制

1. 肾小管损伤　缺血或中毒可引起肾小管损伤，一方面损伤后的肾小管内因脱落细胞堵塞造成管内压升高、肾小球有效滤过率降低和少尿，另一方面肾小管上皮细胞受损，引起肾小管液回漏，导致肾间质水肿。

2. 肾血流动力学改变　缺血或中毒可导致肾素和血管紧张素Ⅱ分泌增多、儿茶酚胺大量释放、内皮素水平升高，均可使肾血管持续收缩和肾小球入球动脉痉挛，引起肾缺血缺氧加重、肾小球毛细血管内皮细胞肿胀、毛细血管腔变小、肾血流量减少、肾小球滤过率降低。

3. 缺血-再灌注肾损伤　缺血再灌注时细胞内钙通道开放，钙离子内流，造成细胞内钙超负荷；同时局部产生大量氧自由基，可使肾小管细胞发生不可逆损伤。

学习笔记

4. 非少尿型肾衰竭　非少尿型肾衰竭主要由于肾单位受损轻重不一所致。部分肾单位血流灌注几乎正常，无明显的血管收缩，血管阻力不高；而一些肾单位灌注量明显减少、血管收缩和阻力增大。

（三）临床表现

根据尿量减少与否，将急性肾衰竭分为少尿型或非少尿型。临床以少尿型急性肾衰竭多见。非少尿型是指血尿素氮、血肌酐迅速升高，肌酐清除率迅速降低而不伴有少尿表现。药物所致的 ARF 多为非少尿型，临床症状相对轻、并发症少、病死率低。近年来有报道新生儿 ARF 可为非少尿型，其预后较少尿型好。

少尿型急性肾衰竭临床过程分为三期：

1. 少尿期　一般持续 1～2 周，严重者可长达 4～6 周，持续时间越长，肾损伤越重。少尿或无尿持续 3 天以上为危重症，少尿大于 15 天或无尿大于 10 天，预后不良。

主要表现为水潴留：体重增加，高血压，全身水肿、胸腔积液、腹水，严重者出现肺水肿、心功能不全。电解质酸碱平衡紊乱：高钾血症，代谢性酸中毒、低钠血症、低钙血症。代谢谢酸中毒：恶心、呕吐、嗜睡、食欲不振甚至昏迷，pH 降低。尿毒症：因肾脏排泄障碍，体内堆积各种毒性物质，出现各系统中毒症状。除消化、心血管和神经系统症状外，ARF 影响血液系统造成正细胞正色素性贫血、出血倾向、血小板功能异常和 DIC。感染是 ARF 常见并发症。以呼吸道和尿路感染多见，致病菌以金黄色葡萄球菌和革兰阴性杆菌最多见。

2. 利尿期　ARF 患儿尿量逐渐增多，全身水肿减轻，24 小时尿量达到 250ml/m^2 以上时，即为利尿期。一般持续 1～2 周，或更长达 1 个月。利尿期可能由于大量排尿出现脱水、低钠和低钾血症。甚至早期氮质血症症状持续或加重，多至后期肾功能逐渐恢复。

3. 恢复期　肾功能改善、尿量恢复正常后，血尿素氮和肌酐逐渐恢复正常，而肾浓缩功能仍需要数月才能恢复正常，少数患儿遗留不可逆的肾功能受损。常表现为虚弱无力、消瘦、营养不良、贫血和免疫功能低下。

（四）实验室检查

1. 尿液检查　尿渗透压、尿钠、尿液/血浆肌酐比值，但如使用利尿剂，这些指标的意义有限。血尿可见于肾静脉血栓形成或 DIC，脓尿提示感染。

2. 血生化检查　血常规，血清肌酐、尿素氮、血电解质和血气分析。

3. 影像学检查　采用腹部平片、B 超、CT、MRI 等检查方法明确是否存在肾积水、输尿管扩张、腹部肿块、膀胱过度充盈或肾静脉血栓、脊柱裂、骶骨缺如等情况。注意急性肾衰竭期间，使用造影剂有加重肾损害风险，须慎用。

（五）诊断

患儿尿量急剧减少、肾功能恶化时，均应考虑 ARF。诊断 ARF 同时需要明确是肾前性、肾性还是肾后性。诊断依据主要包括：①尿量显著减少：少尿[每日尿量<250ml/m^2 或小婴儿尿量<1ml/(kg·h)]超过 24 小时，或无尿[每日尿量<50ml/m^2 或小婴儿尿量<0.5ml/(kg·h)]超过 12 小时；②氮质血症：血清肌酐≥176μmol/L，血尿素氮≥15mmol/L，或每日血清肌酐增加≥44μmol/L，或血尿素氮增加≥3.57mmol/L，有条件患儿可以测定肾小球滤过率(如内生肌酐清除率)，常每分钟≤30ml/1.73m^2；③有酸中毒、水电解质紊乱等表现。无尿量减少为非少尿型 ARF。肾前性和肾性 ARF 的鉴别见表 2-4-2，影像学检查有助于发现肾后性 ARF 尿路梗阻的病因。

（六）治疗

治疗原则为去除病因，积极治疗原发病，减轻症状，改善肾功能，防止并发症出现。

1. 去除病因、治疗原发病。补充血容量、控制感染、避免接触肾毒性物质等。

2. 纠正代谢性酸中毒　动脉血 pH<7.2 或血清碳酸氢盐<12mmol/L 时，给予 5% 碳酸氢钠 5ml/kg，提高 CO_2CP 5mmol/L。纠正酸中毒时应注意防治低钙性抽搐。

学习笔记

表 2-4-2　肾前性肾衰竭与肾性肾衰竭的鉴别要点

指　标	肾前性	肾　性
尿沉渣	偶见透明管型、细颗粒管型	粗颗粒管型和红细胞管型
尿比重	>1.020	<1.010
尿渗透压	>500mOsm/L	<350mOsm/L
尿肌酐/血肌酐	>40	<20(常<5)
尿钠	<20mmol/L	>40mmol/L
脱水征	有	无或有
中心静脉压	<50mmH_2O	正常或增高
肾衰竭指数[1]	<1	>1
滤过钠排泄分数[2]	<1%	>1%
补液试验[3]	尿量增加	无效
利尿试验[4]	有效	无效

[1] 肾衰指数=尿钠(mmol/L)×血浆肌酐(μmol/L)/尿肌酐(μmol/L)

[2]滤过钠排泄分数=[尿钠(mmol/L)×血浆肌酐(μmol/L)]/[血清钠(mmol/L×尿肌酐(μmol/L)]×100%

[3]补液试验　半小时内快速输入 15～20ml/kg 2∶1等张液体,2 小时尿量明显增加,达 6～10ml/kg,则判断为肾前性肾衰竭;如尿量无明显增加,考虑肾性肾衰竭可能。

[4]利尿试验　在补液试验后,20～30 分钟内静脉推注 20% 甘露醇 0.2～0.3g/kg,2 小时内尿量增加至 6～10ml/kg,考虑肾前性肾衰竭,此时需继续补充循环血量;甘露醇无反应者,可给予呋塞米 1～2mg/kg,尿量增加至 6～10ml/kg,仍考虑肾前性肾衰竭;均无效者,为肾性肾衰竭。

3. 纠正电解质紊乱　包括高钾血症、低钠血症、低钙血症和高磷血症的处理。急性肾功能衰竭时不应经静脉补充钾,其可发生致命高钾血症。血钾>6mmol/L,给予治疗:①钙剂:10% 葡萄糖酸钙 1～2ml/kg,进行心电监护;②碳酸氢钠:1mmol/kg 在 5～10 分钟静脉给药;③葡萄糖和胰岛素:同时静脉注射胰岛素 0.05 单位/kg 和 10% 的葡萄糖 2ml/kg,然后持续输注 10% 的葡萄糖 2～4ml/(kg·h)和胰岛素(10 单位/100ml)1ml/(kg·h),胰岛素和葡萄糖比例为 1～2 单位胰岛素:4g 葡萄糖,密切监测血糖。常因自由水过多发生低钠血症,在使用利尿剂和透析时需要密切监测。常同时发生高磷和低钙血症,可使用口服葡萄糖酸钙结合磷,降低血清磷水平。血清钙<8mmol/L 时,静脉补充 10% 的葡萄糖酸钙 1ml/kg,随访离子钙水平。

4. 控制液体量　坚持量出为入原则。液体入量=不显性失水+前一日尿量+胃肠道失水量+引流量-内生水,无发热患儿每日不显性失水为 300ml/m^2,早产儿 50～70ml/(kg·d),足月儿 30ml/(kg·d)。体温每增高 1℃,不显性失水增加 75ml/m^2。内生水在非高分解代谢状态约为 100ml/m^2。所用液体均为非电解质液。

5. 饮食和营养　应选择高糖、低蛋白、富含维生素的食物。供给热量 210～250J/(kg·d);选择优质蛋白同时限制蛋白质摄入,年长儿 0.5g/(kg·d),新生儿<2g/(kg·d);提高足够的非蛋白热量,脂肪占总热量的 30%～40%。

6. 透析治疗　主要包括腹膜透析、血液透析和连续动静脉血液滤过三种技术。儿童尤其是小婴儿,以腹膜透析为主。透析治疗的指征:①严重水潴留,有肺水肿、脑水肿倾向;②血钾≥6mmol/L,或心电图有高钾表现;③严重酸中毒,血浆碳酸氢盐<12mmol/L 或动脉血 pH<7.2;④严重氮质血症,血浆尿素氮>28.6mmol/L,或血浆肌酐>707.2μmol/L,特别是高分解代谢的患儿。现透析治疗指征有放宽趋势。

7. 利尿期治疗　利尿早期应注意监测尿量、电解质和血压变化,及时纠正水、电解质紊乱,当血浆肌酐接近正常水平时,应增加饮食中蛋白质的摄入量。

学习笔记

8. 恢复期治疗　在肾功能恢复过程中，仍可遗留营养不良、贫血和免疫力低下，少数患儿遗留不可逆性肾功能损害，应注意休息和加强营养，防治感染。

五、弥散性血管内凝血

弥散性血管内凝血（disseminated intravascular coagulation，DIC）是由各种原因引起的以全身血管内凝血系统激活为特征的综合征，是发生于许多疾病过程中的一类获得性出血综合征。主要特点为凝血功能亢进、大量微血栓形成、大量凝血因子消耗后的纤维蛋白溶解系统激活与亢进，最后导致广泛性出血。新生儿是发生 DIC 的高危人群，主要与新生儿体内各种凝血因子水平较低、缺氧缺血、感染发生率较其他人群高、血液呈高凝状态等因素有关。

（一）病因

1. 感染　包括细菌、病毒、真菌、支原体等感染。感染时消耗大量抗凝物质，严重感染时易发生血栓前状态。严重感染消耗大量凝血因子和血小板，引起微血栓形成，导致多脏器功能衰竭。

2. 组织损伤或缺氧缺血　窒息、溺水、严重外伤或挤压伤、大面积烧伤或大手术等。

3. 免疫系统疾病　紫癜、红斑狼疮肾炎、溶血性输血反应等。

4. 恶性肿瘤　白血病、恶性淋巴瘤、化疗后严重感染等。

5. 其他　一些特殊疾病如血管瘤合并血小板减少综合征（K-M 综合征）、新生儿坏死性小肠结肠炎、硬肿症等。

（二）病理生理

血管内皮细胞损伤在内毒素导致 DIC 过程中发挥关键作用。通常有两个基本病理过程：

1. 凝血系统激活　各种致病因素损伤血管内皮细胞和血小板，白介素（IL）-6、IL-1、肿瘤坏死因子（TNF）、血小板活化因子等前炎症因子促进组织因子释放，导致血管内皮细胞损伤并释放凝血活酶进而激活外源性凝血系统，是导致 DIC 发病的最重要机制。内皮细胞损伤后胶原组织暴露，激活Ⅻ因子，形成活性凝血活酶，从而激活血液内凝系统。内源性、外源性凝血系统均被激活后产生大量病理性凝血酶，使纤维蛋白原分解为纤维蛋白单体，在活化的凝血因子作用下形成纤维蛋白凝块，导致 DIC。

2. 纤维蛋白溶解亢进　凝血过程中形成的纤维蛋白沉积于微血管和肝脾等脏器，刺激血管内皮释放活化素，肝脾等脏器损伤后释放纤溶酶原激活物进入血流；活化的凝血因子Ⅹ、Ⅻ能使血浆活化素原转化为活化素、血管舒张素原转化为血管舒张素和纤溶酶原转化为纤溶酶；缺氧和各种原因引起的 DIC 还可通过交感神经肾上腺作用增加血管内皮释放活化素；病理性凝血酶激活纤溶酶原转化为纤溶酶，大量纤溶酶导致纤维蛋白溶解亢进。纤维蛋白溶解产物（FDP）干扰纤维蛋白单体聚合同时，又与血小板膜结合造成血小板功能缺陷，FDP 主要为 X、Y、D、E 碎片，具有很强的抗凝作用，进一步损害凝血功能，加重出血倾向。

两个基本病理过程相继发生又同时并进，早期以凝血过程为主，晚期以纤溶亢进为主。

（三）临床表现

临床上将 DIC 分为 3 型：急性型，较常见，多见于严重感染或创伤，病情急而凶险，出血倾向严重，可持续数小时或数天；慢性型，起病慢且病情轻、出血倾向不严重，病程可长达数月，多见于 K-M 综合征、红斑狼疮等；亚急性型，介于两者之间，常见于血液系统疾病或晚期恶性肿瘤，病程多在数周之间。新生儿 DIC 多为急性型。

1. 出血　最常见，是临床主要、首发症状。可表现为全身皮肤、穿刺部位、新生儿脐部残端、消化系统、泌尿系统或肺部出血，少数发生内脏出血或颅内出血。出血量多可导致贫血、休克，甚至死亡。

2. 微循环障碍及休克　因为广泛微血栓形成，出现微循环障碍，回心血量减少，心输出量降

低，表现为一过性或持续性血压下降，导致休克，休克又可加重 DIC。两者互为因果形成恶性循环，最终导致不可逆性休克。小婴儿可表现为面色苍白或青灰、黏膜青紫、肢端发绀、精神萎靡、尿量减少。

3. 血栓形成　多脏器形成广泛微血栓，使器官缺血缺氧，出现代谢紊乱及功能障碍，甚至坏死。临床上可出现肝功能、肾功能、呼吸功能衰竭，脑栓塞可出现昏迷、惊厥等。消化道受损出现恶心、呕吐、腹痛、便血等。

4. 溶血　由于微血管内血栓形成，红细胞变形能力降低，受损破裂发生溶血，可见急性溶血表现，发热、黄疸、苍白、乏力、血红蛋白尿等。

（四）诊断

依据病史和临床表现，必须结合实验室检查结果，才能对 DIC 做出明确诊断。实验室检查是 DIC 诊断的重要依据。动态观察实验室检查结果的变化对准确诊断更具意义。

血小板计数减少、凝血酶原时间延长、纤维蛋白原含量降低、3P 试验阳性，4 项符合 3 项，结合临床表现即可诊断 DIC。4 项符合 2 项，需要检测 FDP 含量、优球蛋白溶解时间和凝血酶时间，其中任 1 项符合，结合临床表现，也可诊断 DIC。或可测定 AT-Ⅲ、因子Ⅻ活性和 D-二聚体等指标，对诊断 DIC 可提供较可靠依据。

新生儿 DIC 临床诊断常较困难。根据国际血栓与止血学会（International Society on Thrombosis and Haemostasis，ISTH）标准，发生严重疾病新生儿，如出现凝血功能障碍、血小板迅速降低、器官灌注减少及损害、严重代谢性酸中毒、出血等，可满足 DIC 诊断标准。

（五）实验室检查指标

1. 有关消耗性凝血功能异常的检查

（1）血小板：进行性血小板下降更具诊断意义。通常血小板下降至 100×10^9/L，其敏感度为 39%，特异性为 88%，阳性和阴性预测价值分别为 81% 和 54%。需要结合临床表现及其他实验室指标进行评价。

（2）出血时间和凝血时间延长，但在高凝状态时，出血时间可缩短。

（3）凝血酶原时间（PT）延长：延长超过正常对照 3 秒以上有诊断意义。出生 4 天内的新生儿 PT 超过 20 秒有临床诊断意义。

（4）根据 PT 计算的国际标准化比值（international normalized ratio，INR）可检测外源性凝血系统（如凝血因子Ⅶ、Ⅹ、Ⅱ）的功能。由于新生儿维生素 K 相对缺乏，危重新生儿 PT 均表现明显异常，在危重新生儿 INR>1.5 可用于早期发现凝血酶升高及纤溶酶产生，敏感性为 11%，特异性为 95%。

（5）活化部分凝血酶原时间（APTT）延长：APTT 反映内源性（接触激活）凝血系统及活化通路（如凝血因子Ⅻ、Ⅺ、Ⅸ、Ⅷ、Ⅹ、Ⅴ、Ⅱ、Ⅰ等的活性），但不能反映因子Ⅶ、ⅩⅢ和 vW 因子活性，APTT 延长反映凝血功能损害及消耗性凝血功能障碍。年长儿 APTT 正常值 42 秒，新生儿 44～73 秒，早产儿变化范围更宽。APTT 比正常对照延长 10 秒以上有临床意义。

（6）纤维蛋白原减少：低于 1.6g/L 有意义。为急性期反应蛋白，因此在感染过程中可升高。如同时存在血小板降低，纤维蛋白原降低可提示 DIC。但在危重新生儿，使用纤维蛋白原<1.5g/L 发现凝血酶升高及纤溶酶产生的敏感性为 12%，特异性为 98%。在脓毒症急性期，如纤维蛋白原水平正常可提示存在消耗性凝血功能障碍。

（7）抗凝血酶Ⅲ（AT-Ⅲ）测定：DIC 早期血浆中 AT-Ⅲ明显减少。正常值为 80%～100%（活性）。

（8）因子Ⅷ和蛋白 C 测定：新生儿发生 DIC 时蛋白 C 水平降低，并可预测严重感染患儿的预后。DIC 时Ⅷ：C 减少。

2. 有关纤维蛋白形成和纤维蛋白溶解亢进的检查

学习笔记

（1）血浆鱼精蛋白副凝试验（3P试验）：鱼精蛋白与FDP结合，使纤维蛋白单体分离后聚合成纤维蛋白形成絮状沉淀，即3P试验阳性。DIC早期3P试验阳性多见，晚期以纤溶亢进为主时，3P试验常为阴性。新生儿3P试验在出生2天后才有诊断意义。

（2）优球蛋白溶解时间：优球蛋白溶解时间缩短反映纤溶亢进。正常值>120分钟，DIC纤溶亢进时刻缩短至<70分钟。

（3）FDP含量测定：正常值血清FDP<10mg/L，超过20mg/L提示纤溶亢进。但不能作为诊断DIC的指标。

（4）凝血时间（TT）测定：正常值为20秒左右，比正常对照延长3秒以上有诊断意义。

（5）D-二聚体：纤维蛋白在纤溶酶作用下产生D-二聚体，D-二聚体升高提示止血和纤溶系统激活。在血栓形成、组织损伤及出生后均可出现D-二聚体升高，但感染、缺氧等可激活凝血系统，也可引起D-二聚体升高，因此D-二聚体升高为非特异性，但其可用于排除血栓形成，具有较高的敏感性和特异性，D-二聚体正常可除外DIC。

（六）治疗

早期发现与诊断、及时治疗是提高DIC救治成功率的关键。

1. 原发疾病治疗　积极治疗原发病，去除诱因是阻断DIC病理过程的重要措施。控制感染、改善氧合等针对原发病积极治疗同时纠正凝血功能障碍。但对已发生明显DIC的患儿，即使在原发病因素控制后，DIC仍然继续发生，此时需要进行特殊治疗。

2. 循环支持　针对微循环障碍及休克进行治疗。低分子右旋糖酐不仅扩容、疏通微循环、还可降低血液黏稠度、减少血小板黏附和抑制红细胞聚集、防止或减少血栓形成。通常10ml/kg静脉滴注，每6小时1次，每次5ml/kg，24小时不超过30ml/kg。

3. 纠正酸中毒　DIC多伴有酸中毒，常用5%碳酸氢钠。

4. 血管活性药物　常用异丙肾上腺素、多巴酚丁胺、多巴胺、山莨菪碱等血管扩张剂解除血管痉挛、改善微循环。

5. 新鲜冰冻血浆（fresh-frozen plasma，FFP）　10ml/kg，提供凝血因子，维持正常PT/INRs，维持纤维蛋白原≥1g/L。治疗效果很大程度上取决于对引起DIC的原发病的治疗及支持治疗。尽管FFP可以提高凝血及抗凝因子水平，改善凝血功能，但在大多数危重新生儿中不能耐受过多液体量。因此重组高度纯化、病毒灭活的血浆来源的特殊蛋白已在临床进行研究，可特异性提供某些凝血因子（如Ⅷ、Ⅺ因子，蛋白C，纤维蛋白原），有望将来替代FFP在DIC治疗中的作用。但目前尚未应用于临床，目前仍然使用FFP提供Ⅺ、Ⅴ因子和蛋白S等。

6. 维持血小板　输血小板维持血小板>50×10^9/L。

7. 如出血持续存在，考虑连续输入血小板、红细胞、FFP。对纤维蛋白原降低的患儿使用冷沉淀物10ml/kg。

8. 肝素　肝素多在DIC早期应用，对于处于高凝状态、有明显栓塞症状、消耗性凝血期表现（凝血因子、血小板、纤维蛋白原进行性下降、出血倾向加重、血压下降或休克）、准备补充凝血因子或应用纤溶抑制药物而未能确定促凝物质是否仍在发生作用时，可先应用肝素。颅内或脊髓内出血、溃疡出血、血管损伤或新鲜创面出血者、DIC晚期继发纤溶为主、血友病等重度出血倾向者，禁用或慎用肝素。肝素常用方法：60～125U/kg（1mg=125U），加入等渗氯化钠或10%葡萄糖液50～100ml中静脉滴注1小时，每4～6小时1次；或者50～75U/kg静脉滴注后以每小时15～25U/kg速度静脉维持。也可采用50～100U/kg皮下注射后每4～6小时1次，或应用低分子肝素75U/（kg·d）。

应用肝素期间密切监测凝血时间。用药前和用药后4小时各测凝血时间1次，凝血时间应控制在20～30分钟以内，<20分钟可加大肝素剂量，>30分钟且出血加重，提示肝素使用剂量过大，应停用，必要时给予鱼精蛋白缓慢注射中和，用量与最后一次肝素用量相等（1mg鱼精蛋白

中和125U肝素)。若出血不减轻,15分钟重复注射鱼精蛋白1次。

用肝素后病情好转、出血停止、血压稳定、原发病已控制或缓解、凝血酶原时间和纤维蛋白原恢复正常或接近正常时,可逐渐减量至停用肝素。一般肝素使用时间3~7天。

新生儿DIC使用肝素抗凝治疗的效果很大程度上取决于血浆抗凝血酶水平。DIC发展过程中抗凝血酶很快被消耗;同时新生儿使用肝素可增加出血风险,因此新生儿肝素主要用于留置中心静脉导管预防血栓形成或发生血栓时;另在发生消耗性凝血功能障碍伴大血管血栓形成、不伴出血时可考虑使用肝素;使用方法为10~15U/(kg·h)持续滴注,同时给予血小板和FFP,维持血小板计数>50×10^9/L,FFP可提供抗凝血酶,对肝素治疗具有协同作用。

9. 抗纤溶药物　DIC早期高凝状态禁用抗纤溶药物;如病情进展并出现纤溶时,在肝素化基础上慎用纤溶抑制剂,可能有助于DIC后期治疗。一般可选用6-氨基己酸(EACA),每次剂量0.08~0.12g/kg,静脉给药。也有用抑肽酶、氨甲苯酸(PAMBA)或氨甲环酸。

10. 抗凝血酶　脓毒症患儿抗凝血酶大量消耗,使用外源性抗凝血酶替代可增加抗凝血酶水平,有效纠正凝血功能障碍,在成人中已推荐用于治疗DIC。在新生儿或儿童尚无随机对照研究,仅有病例报道。目前不推荐在新生儿应用。

六、休克的诊断和治疗

休克(shock)可由多种病因引起,表现为机体有效循环血容量减少、组织灌注不足、细胞代谢紊乱和功能受损这一病理过程的临床综合征。

(一)休克的病理生理

重要脏器的微循环血流灌注不足是休克的重要病理生理基础。按照病理生理表现不同,休克分为微循环收缩期、微循环扩张期和微循环衰竭期。

微循环收缩期又称代偿性休克或休克前期,或称缺血性缺氧期。这一期间,机体应激肾上腺髓质交感神经系统兴奋,释放大量儿茶酚胺,末梢血管持续痉挛收缩,血液重新分配以保护心、脑等重要脏器,血压能维持正常或稍高。

微循环扩张期又称休克期或淤血性缺氧期。脏器因长时间缺血缺氧,无氧代谢增加,酸性产物进一步增多;大量严重介质释放;血液回流受阻,大量血液淤滞在微循环内,毛细血管通透性增加,组织间液增多,有效循环血量进一步减少,血压显著下降或测不出,重要脏器如心和脑血供也开始减少。

随病情进展及休克时间延长,微循环得不到及时纠正,进入微循环衰竭期。可引起微血管内凝血及血栓形成,产生弥散性血管内凝血(disseminated intravascular coagulation,DIC)。因DIC消耗大量凝血因子,造成出血倾向,同时重要脏器出现广泛的血栓形成,可造成组织细胞坏死、脏器损伤及功能衰竭。可表现为多器官功能障碍综合征。

(二)小儿常见休克分类

1. 感染性休克　是指细菌、病毒及其毒素侵入机体后引起的休克,又称中毒性休克(toxic shock)。在小儿外科临床中多见。常见于革兰阴性杆菌及其内毒素引起的各种感染。起病急,恶化快,常导致死亡,如发现及时,抢救及时,多可痊愈。

一般感染性休克发生前,常会有原发性感染病史或肠坏死等前期表现。未能及时发现和治疗的原发性感染,随时可发展为感染性休克。早期为暖休克,尿量减少不明显、皮肤淡红或潮红,四肢温暖且脉搏清楚;此时如仍未及时处理或病情进展,很快进入冷休克。表现烦躁、精神异常、四肢皮肤花纹、湿冷;心率增快、脉压缩小;尿量减少;血压下降;毛细血管充盈时间延长;严重者发生呼吸心搏骤停。

2. 低血容量性休克　是指大量失血/体液丢失造成循环血容量减少而致全身微循环功能障碍。在儿外科临床上亦很常见。失血超过全身总血量20%,即有发生休克可能,属于低血容量

学习笔记

性休克。肠炎、中度烧伤、肾上腺功能不全、尿崩症等也是造成低血容量性休克的常见原因。严重创伤后引起的血液或血浆丧失、损伤处炎症肿胀和体液渗出，同属于低血容量休克。

3. 心源性休克　原发性泵衰竭导致组织灌注不足，继发性代谢性酸中毒进一步损害心功能，造成休克。常见原因包括先天性心脏结构畸形、心肌病、心肌缺血等。由于膈疝、纵隔肿瘤、张力性气胸、心包填塞等因素压迫心脏或纵隔，引起心输出量减少，组织灌注不足造成的休克，属于梗阻性心源性休克，临床主要表现发绀、低血压、脉压缩小。

4. 分布性休克　因神经性紊乱导致体液分布不平衡和酸中毒、或药物过量/过敏等改变体液分布而造成的休克，称为分布性休克。如食物、药物过敏性休克、脊髓外伤后神经源性休克等。

（三）休克的临床表现

休克的临床表现与发生休克的原因、发生休克的阶段（早期或晚期，持续时间或进展期）有关。如果不能早期识别或治疗休克，进入休克进展期或晚期后，其表现为相似临床症状，相同病理生理改变，最终共同结局。

低血容量性休克通常表现为意识改变、呼吸加快、心率增快、低血压、肢端冷和尿少。体位性低血压和心率增快是低血容量的标志。感染性休克早期表现为暖休克，与早期外周血管扩张有关，脉搏搏动强和心动过速（每搏量增加和脉压增宽）、呼吸加快、尿量中等和轻度代谢谢酸中毒。心源性休克表现为肢端冷、毛细血管充盈时间延长（>2～3 秒）、低血压、呼吸急促和尿量减少（外周血管收缩和心输出量减少引起）。各种原因引起的休克进展到晚期均表现为失代偿性或冷休克，高血管阻力、低心输出量和尿少。

从暖休克到冷休克，有时不容易判断。细胞水平上乳酸产物增加和静脉混合氧饱和度非常低时常表明氧输送不足，标志失代偿性休克发生。

（四）休克的诊断

小儿休克一般起病急、病情变化快、休克早期症状不典型、很快进入休克期和衰竭期。严重创伤、大量出血、重度感染、过敏史和心脏病史是儿童并发休克的可能高危因素。临床诊断休克依据包括：

1）血压：血压下降，尤其收缩压下降明显，脉压小于 20mmHg。

2）脉率：足背动脉搏动摸不到或细速。

3）精神状态：萎靡、嗜睡或兴奋。

4）尿量：显著减少或无尿。

5）皮肤温度和色泽：面色苍白、皮肤温度低且皮肤花纹、四肢湿冷。

休克的血流动力学监测指标包括：中心静脉压、动脉血气分析、DIC 的检测、动脉血乳酸盐、心排出量、肺毛细血管楔压和心脏指数等。

（五）休克的治疗

1. 扩容治疗（液体复苏）　休克早期尽快建立静脉通路，条件允许应放置中心静脉导管。

（1）第一小时快速输液：迅速静脉推注给予生理盐水或乳酸林格液 20ml/kg，10～20 分钟静脉推注。经一次输注液体后，评估循环与组织灌注情况（心率、血压、脉搏、毛细血管再充盈时间等），评估液体是否足量或需要其他治疗，如抗生素、血管活性药物或其他类型液体输注。若循环无明显改善，可能需要第 2 剂、第 3 剂多次快速补充液体，每次均为 10～20ml/kg，总量最多可达 40～60ml/kg 的液体量，但在每次输注后需要连续反复评估。注意心功能，如肺部啰音、奔马律、肝大、呼吸频率等。必要时监测中心静脉压。通常第一小时复苏时不用含糖液体，但仍需要控制血糖在正常范围。发生低血糖，可给予葡萄糖 0.5～1g/kg 纠正；血糖过高，>11.1mmol/L，用胰岛素 0.05U/（kg·h），为强化胰岛素治疗。低蛋白血症、大量血液丢失等因素存在的低血容量性休克，需要给予白蛋白、全血或浓缩红细胞、新鲜冰冻血浆等补充。在需要提高血浆胶体渗透

学习笔记

压但不能使用成分输血治疗或治疗无效时，可给予低分子右旋糖酐。

（2）继续和维持输液：快速扩容后的几个小时内，通常6～8小时内，继续输液可用1/2～2/3张液体，可根据电解质测定结果进行调整。速度为5～10ml/（kg·h）。之后的维持输液，通常24小时内，可采用1/3张液体，速度为2～4ml/（kg·h）。以后的液体输注量根据情况调整。在气道通畅情况下，维持pH达7.25即可，低于7.25给予碳酸氢钠纠正。维持Hb>100g/L，低于者应输注红细胞悬液。

2. 血管活性药物　适当液体复苏后，仍存在灌注不足或休克表现，需加用血管活性药物。血管活性药物的主要作用是改善心率（正性心率作用）、心肌收缩力（正性肌力作用）和增加外周血管阻力（升血压作用）。休克治疗的最终目标是提高携氧能力、改善脏器血供、提高氧饱和度。血管活性药物的使用剂量及种类，在抗休克治疗过程中应动态评估，适时调整。停药过程应逐渐减量，切勿突然停药，有时小剂量血管活性药物可维持数天。

（1）多巴胺：5～10μg/（kg·min）持续静脉泵注，最大量不宜超过20μg/（kg·min）。

（2）肾上腺素：0.05～2μg/（kg·min）持续静脉泵注，冷休克或有多巴胺抵抗时首选。

（3）去甲肾上腺素：0.05～0.3μg/（kg·min）持续静脉泵注，暖休克或多巴胺抵抗时选用。

（4）正性肌力药物：常用多巴酚丁胺，5～10μg/（kg·min），最大剂量不超过20μg/（kg·min）。临床使用比较多的正性肌力药物还包括磷酸二酯酶抑制剂（米力农、氨力农）等。

（5）血管扩张剂：心功能不全、外周血管阻力高的患儿，液体复苏和应用正性肌力药物基础上，可使用半衰期短的血管扩张剂，如硝普钠0.5～0.8μg/（kg·min），小剂量避光使用。

3. 其他治疗

（1）控制感染和清除病灶，感染性休克在病原未明确前使用广谱高效抗生素静脉滴注，同时注意保护肾脏功能，对能清除的原发病灶及时清除。

（2）凝血功能异常：早期可给予小剂量肝素5～10μg/kg静脉输注，6小时1次。明确的弥散性血管内凝血治疗同相关章节。

（3）肾上腺皮质激素，对严重休克疑有肾上腺皮质功能低下、ARDS、长期使用肾上腺皮质激素或出现儿茶酚胺抵抗性休克时可以使用。目前主张小剂量、中疗程。氢化可的松3～5mg/（kg·d）或甲泼尼龙2～3mg/（kg·d），分2～3次给予。

（4）氧疗或通气治疗：鼻导管吸氧，保证氧供及通气，充分发挥呼吸代偿作用。对于小婴儿、重症休克必要时可给予气管插管及机械通气，减少和避免呼吸机疲劳。

（5）能量供给：营养支持，注意监测血糖、血电解质，维持内环境稳定。

（沈　淳）

参考文献

1. 中华医学会儿科学分会心血管学组. 小儿心力衰竭诊断与治疗建议. 中华儿科杂志，2006，44（10）：753-757.
2. Margossian R. Contemporary management of pediatric heart failure. Expert Rev Cardiovasc Ther，2008，6（2）：187-197.
3. 邵肖梅，叶鸿冒，丘小汕. 实用新生儿学. 第4版. 北京：人民卫生出版社，2011.
4. Cloherty JP，Eichenwald EC，Stark AR. Manual of Neonatal Care. 6th ed. Philadelphia：Lippincott Williams & Wilkins，2008.

第三章 外科相关影像学诊断方法和技术

第一节 超声诊断和治疗

超声诊断是利用超声向人体器官组织内部发射并接收其回声信号进行疾病检查的。超声诊断与CT、X线、核医学、MRI并驾齐驱，互为补充，在现代医学影像诊断中居重要地位。对人体无损伤，无放射性，无痛苦，显示方法多样化，简单易行，可在床旁或手术室进行检查，在儿科疾病诊断中广泛应用。

一、超声诊断方法

1. A型超声诊断法　小儿多用于脑中线、脑积水、颅内血肿、颅内肿瘤、胸腔积液、心包积液和肝脏大小的探测。缺点是不能显示解剖学断面图像。

2. B型超声诊断法　具有真实性强，直观性好、容易掌握、诊断方便等优点，是目前小儿超声诊断的主要方法之一，结合M型和超声多普勒诊断法、谐波技术、经静脉声学造影等新技术的应用，某些方面明显优于传统的X线检查。

3. M型超声诊断法　常用此方法探查心脏及大血管，观察各结构的运动形态和幅度，能准确反映心脏各层结构的活动曲线，故通称M型超声心动图。

4. 多普勒诊断法　在人体中，心脏和血管内具有回声散射特点的红细胞处于不断运动中，利用Doppler原理能敏感测出血流方向、速度及其变化，并可以通过可听声音和频谱方式加以显示。目前许多二维超声显像仪兼有Doppler频谱显示功能，也称双功超声诊断仪。通常所说的“彩超”就是指B型超声显像基础加上彩色多普勒超声血流显像。

二、B型超声的声像图分析及意义

1. 脏器和肿块的位置、形态、大小　新生儿及婴幼儿要观察肝脏、脾脏、胆囊和大血管的位置，注意有无转位，脏器形态有无异常，有无肿大、缩小，有无重复或缺失；肿块的位置、形状和大小，根据肿瘤位置及内部回声，结合临床多数肿瘤能够定性诊断。

2. 边界回声　脏器的包膜是否光整、有否增厚凸凹不平。肿块有无边界、包膜，边界回声增强，提示肿物壁或囊壁有钙化。

3. 内部回声　小儿正常体内各组织的回声由强到弱排列如下：肾窦>胰腺>肝脏>肾皮质>肾髓质>血液。当有病理改变时，组织回声增强、光点增粗增多；或回声减低、光点变细；或回声不均匀。超声可清楚地显示囊性肿瘤、血管内瘤栓及含液器官内的肿瘤。

4. 后方回声　后方出现声影示病灶的声衰减极大，如结石、钙化、骨骼。后方回声增强示病变的声衰减系数较低，如囊肿、脂肪肝等。肝内彗星尾征，提示肝内胆管积气。

5. 毗邻关系　病理改变时超声可根据毗邻脏器或组织的位置，以及受压推移情况鉴别病变的性质和肿物的来源。

6. 活动度　肿瘤可以根据其随呼吸与某一脏器运动是否完全一致同步，以鉴别该肿瘤与此脏器的关系。

7. 排空功能　婴幼儿胆囊的排空可除外胆道闭锁。胃及十二指肠内的滞留液，并蠕动增强，可提示幽门或十二指肠梗阻。膀胱内残余尿增多；排空功能降低，可提示神经性膀胱；如排

学习笔记

尿过程中探查后尿道扩张，还可诊断尿道瓣膜。

三、小儿超声的检查方法应用

1. 操作前准备及注意事项

（1）室温 24～28℃，冬季略增高。

（2）耦合剂加热至 30～35℃。

（3）保持检查室空气流通，室内定期消毒。

（4）仔细阅读申请单，了解病史、临床症状、以往影像学结果及检查要求和目的。

（5）探头定期清洁、消毒。检查新生儿前应清洁探头；检查传染病及皮肤病时，用一次性薄膜包裹探头可减少交叉感染，减少探头消毒次数。

（6）空腹，3 岁以上小儿当日晨禁食水。新生儿禁食水 4 小时，婴幼儿禁食水 6 小时。如需要胃充盈，可饮奶、水或不含气体饮料。

（7）泌尿系或盆腔检查，必要时饮水后使膀胱充盈。

（8）哭闹不合作患儿，需口服 10% 水合氯醛（0.5ml/kg）入睡后进行检查。

（9）较大女童检查胸部或盆腔者，应照顾其生理特点，避免过分暴露。

2. 介入超声　在实时超声引导和监视下完成各种穿刺活检、X 线造影及抽吸、插管、注药治疗的操作，提供细胞学、组织学及其他化验检查结果，为临床诊断提供依据。

3. 腔内超声　包括经食管、直肠超声及血管内超声，诊断准确性大大提高。由于腔内超声有一定痛苦，且并非各厂家仪器都有适用于儿童的探头，目前在儿科应用不多。

4. 术中超声　用术中专用探头，在开放性手术时经器官表面直接探查。为术者直接显示深部的解剖及病变情况，血管与肿块的关系和血管内血流情况。

5. 声学造影　目前已经研制成功能通过肺毛细血管的微泡超声造影剂，经周围静脉注入后得到的后向散射信号进行谐波成像，使造影剂区回声信号明显增多、增强，使图像质量更为提高。

四、各系统疾病

（一）肝脏疾病

正常肝脏声像图肝包膜光滑，左肝下缘锐利，右肝下缘稍钝；肝实质呈均匀的中低水平回声；门静脉、肝动脉、肝静脉和胆管内为无回声。门静脉和肝静脉的管腔较宽，在图像上可以清晰地显示呈树枝样自然走行，由于门静脉的管壁厚度介于动脉和静脉壁之间，在图像上门脉管壁的回声较肝静脉壁强，加之门脉和肝静脉的走行方向相反，很容易区分；肝动脉和胆管的管径细小，正常时仅能显示一、二级分支，胆管内无血流信号。

1. 肝脓肿（图 3-1-1）　超声表现为边界清晰，内有液性无回声区，有时可呈中等水平回声，内散在点絮状回声漂移，后方回声增强，挤压邻近血管。脓肿壁可光滑、规则，亦可较模糊和不规则。脓肿外周有时可见低回声新环形带，代表炎性水肿区。慢性脓肿壁常较厚。

2. 肝肿瘤　肝母细胞瘤（图 3-1-2）肿块多单发，边缘清楚光滑，内部回声不均匀，以中等偏强回声为主，肿物内可见不规则的低回声区、钙化之强回声及囊状无回声，肿物周缘有时可探及低回声晕环，系由于肿瘤水肿或肝组织受压所致。间叶型错构瘤（图 3-1-3）多为肝内可探及多房分隔性囊性肿块，囊大小不一。也可为一个大囊腔或囊实相间。如继发出血，囊内可见细回声光点漂移。少数错构瘤也可显示实性回声，当肿瘤呈蜂窝状囊腔并实性成分较少时需与淋巴管瘤鉴别。婴儿型血管内皮细胞瘤（图 3-1-4）单发包块型，边界清晰，内部回声多样化，可以相对均匀，也可回声强弱不均，部分瘤体内部可探及囊腔或钙化，少数可探及粗大的发育畸形走行紊乱的静脉血管，或周边呈中等回声，中心部为低回声的坏死区并较多点状钙化，彩色多普勒超

学习笔记

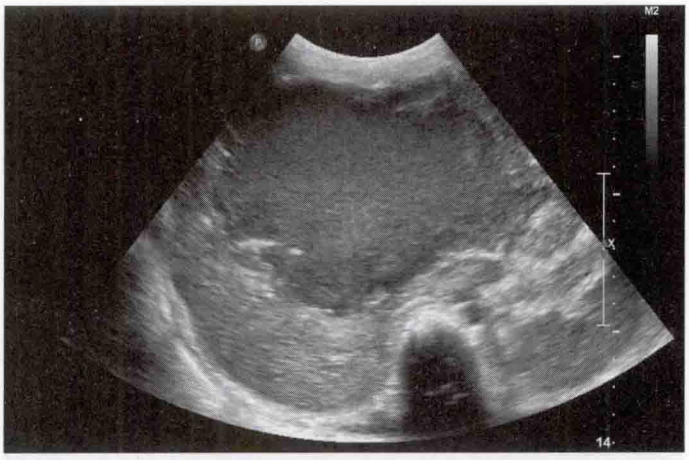


图 3-1-1　肝脓肿声像图

患儿，男，2 岁。超声显示肝右叶实质内可见 11.4cm×8.5cm×12.5cm 大小的无回声囊腔，内可见细回声光点提示液体浑浊，脓肿边界清晰，内壁极不规整

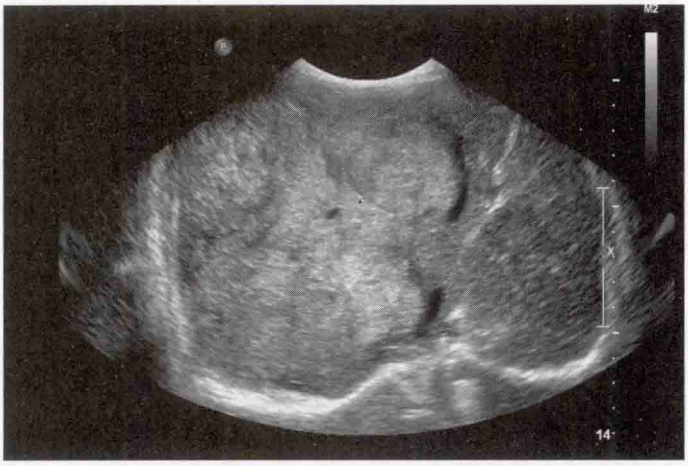


图 3-1-2　肝母细胞瘤声像图

患儿，女，3 岁，发现腹部包块 4～5 天就诊。超声横切显示肝右叶可见一高回声为主不均回声包块，肝中静脉贴瘤体内缘，占据第二肝门

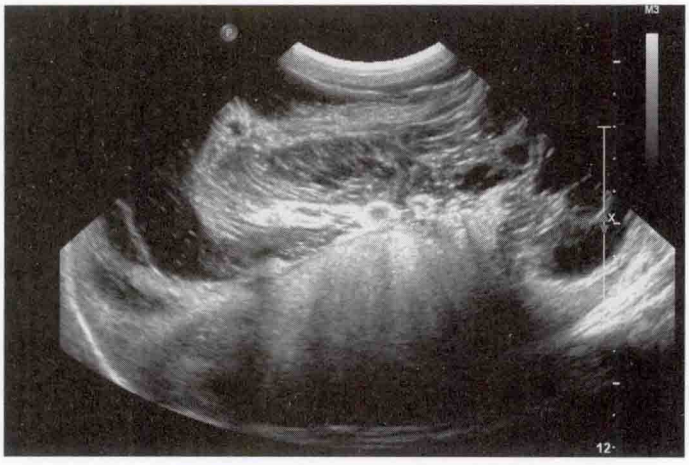


图 3-1-3　肝间叶错构瘤声像图

患儿，男，2 岁。腹部包块就诊。超声上腹部横切显示肝实质内巨大囊实混合性包块



图 3-1-4　肝脏婴儿型血管内皮细胞瘤声像图
患儿，男，5 个月。超声显示肝右叶及左内叶可见包块，肿物紧贴门静脉工字区内缘，肿物外围呈中等回声，内部中心区呈低回声并点状钙化

声呈高血供表现，多发结节型，肝内多发大小相似或大小不一的球形低回声结节，或小灶状低回声，边界清晰，回声均匀，有的大结节内可见到肝静脉的异常分支迂曲穿行，结节间的肝实质回声正常，严重者可见动静脉瘘频谱。

3. 门静脉海绵样变性　肝门部正常门静脉结构消失，找不到正常门脉主干，代之以蜂窝状或多条扭曲管状无回声结构，并可见强回声的厚壁。彩色多普勒显示蜂窝状无回声区内血流方向不一，形成红蓝镶嵌的彩色网。频谱多普勒记录到连续性低速门脉样血流频谱。肝内门脉系统普遍狭窄，管壁增厚回声增强。肝脏不大或缩小，肝实质回声正常。脾门静脉增宽，脾肿大。

（二）胆道疾病

超声显示胆囊大小形态和肝内外胆管管径准确、简便、可靠，黄疸时可照常进行，基本可以替代胆囊造影。特别是胆囊较小、胆道较细时，超声仍能辨别，往往优于 CT。

1. 胆囊炎　典型的急性胆囊炎囊壁水肿增厚，故出现两层强回声中间低回声的夹层亦称“双边征”。囊内可出现细回声光点漂移或有沉积物。慢性胆囊炎时胆囊壁常增厚、边缘模糊，典型者胆囊萎缩变形，内有结石征象。

2. 胆石症　①胆囊内出现点状或团块状强回声，大的结石可呈弧形或近球形结构；②其回声强度超过同水平的胆囊壁；③伴有声影；④随体位变动而移动，但嵌顿于颈部和黏附于胆囊皱襞时不能移动。超声探测胆囊结石的敏感度很高，能够发现直径小至 2～3mm 的结石，诊断准确率为 95%～98%。

3. 先天性胆管扩张　超声于门脉前方可探及管状或囊状无回声，可伴有或不伴有肝内胆管扩张，囊内可有强回声结石或胆泥团。由于其位于门脉前方的特定的解剖位置，只要仔细认真检查，超声的诊断符合率可达 100%。

4. 胆道闭锁　胆囊充盈差，内壁厚，形态失常，囊腔细小，囊内液透声差，哺乳前后胆囊体积无明显变化；部分胆囊闭锁，在胆囊窝处仅可及条状的高回声。肝门区结构不清，不能显示正常的胆总管结构，部分病例可在肝门区探及条索状的中等回声，即“三角形索带征”。还有的病例闭锁位于胆总管下段，超声探查可在肝门区发现囊状或梭形的无回声区，即“胆湖”，一般体积较小（直径<30mm）（图 3-1-5）。CDFI 示肝门区显露、扩张的肝动脉，其流速明显增快、阻力指数增高。

5. 胆道蛔虫症　①胆总管常呈轻度扩张；②于胆总管内可见平行的双线状强回声，中间低回声带为蛔虫假体腔，横断面为圆环状强回声；③胆囊内有蛔虫时可见胆囊内有平行线状或虚

学习笔记



图 3-1-5　胆道闭锁声像图
患儿，女，2 个月，皮肤巩膜黄染 2 个月就诊。超声显示胆囊形态扭曲僵硬，胆总管区见一囊腔，即“胆湖”

线状回声，多呈弧形或蜷曲状，需与胆泥鉴别；④超声有时可显示蛔虫在胆管或胆囊内蠕动。

（三）胰腺疾病

正常胰腺表现为条带状均匀点状回声，回声水平与肝实质相近或略低。胰腺无包膜，需根据下腔静脉、肠系膜上动静脉，脾动静脉等相邻血管和邻近器官对胰腺进行解剖学定位、定界。检查时需空腹，否则易受胃肠气体干扰。

1. 胰腺炎　水肿型胰腺炎超声可见胰腺普遍均匀性肿大，多数呈腊肠样，内部回声减低；出血型和坏死型胰腺炎胰腺增大，回声不均匀，内可见低回声区，胰腺周围或盆腔内可有无回声区。合并脓疡及假性囊肿时于实质内或周围可见囊状无回声，前者于无回声区内可见散在细回声光点漂移。此外还可探及胰管扩张。慢性胰腺炎超声可探及胰腺稍大或不大，边缘不规则，实质回声增强，均匀或欠均匀，胰管扩张可伴扭曲。部分病例周围可探及囊状无回声。有时可见钙化或胰石，后者为粗大点状回声，伴有声影。

2. 环形胰腺　超声可见胃十二指肠扩张，胃内大量滞留液。胰腺形态失常呈圆环状，探不到正常的胰体及胰尾。十二指肠降段经环状胰腺中心穿行，长时间观察可见十二指肠腔内气体或液体经过环状胰腺。

3. 假性胰腺囊肿　于胰腺周围可探及囊状无回声区，壁薄边缘清晰，多见单房，偶见多房，囊肿一侧边缘与胰腺组织无分界。囊肿形态呈类圆形或不规则形。外伤所致时可见胰腺断裂处的缝状低或无回声。慢性胰腺炎所致时，可见胰腺实质回声增强，胰管扩张。囊肿内出血时，囊内可见散在细回声光点漂移。

（四）胃肠道疾病

1. 先天性肥厚性幽门狭窄（图 3-1-6）　空腹时观察胃内有无潴留，观察和测量幽门。先天性肥厚性幽门狭窄时，幽门呈实质性中等或低回声团块，横切呈“靶环征”，纵切呈“宫颈征”，幽门管呈“双轨征”。大多数的文献将幽门肌厚>4mm，管长>18mm 的测值作为诊断该病的“金标准”。部分病例幽门肌呈不对称性增厚，横切时未显示典型的“靶环征”。一边给患儿喂奶一边观察幽门形态，可见幽门无蠕动，形态无改变，幽门管无开放。

2. 先天性肠旋转不良　超声诊断的主要依据是肠系膜血管的扭转移位征象。典型表现为肠系膜上动脉根部的低回声团块，从上至下的横切面显示“靶环征”或“螺旋征”，即团块的中央为肠系膜上动脉的横断面，外周为肠系膜和肠系膜上静脉自上而下呈顺时针环绕。新生儿的团块直径约 10mm。CDFI 显示中央为点状搏动性血流信号，外周呈红蓝相间的环状血流；频谱多普勒显示中央为动脉频谱，外周为静脉频谱。

学习笔记



图 3-1-6　先天性肥厚性幽门狭窄声像图

患儿，男，1 个月，呕吐 20 天，加重 1 天，右上腹可及包块就诊。超声显示幽门长轴显示幽门肌层厚 0.4cm，幽门管长 1.8cm

3. 肠套叠（图 3-1-7）　横断面的超声图像呈“同心圆征”或“靶环征”；纵切面的图像呈“套筒征”，呈现多条平行排列的低回声带。近年来推行在超声监视下低压灌肠复位治疗，更为方便和安全，复位过程中超声可观察到套头逐渐缩小，最后消失，无回声液体进入小肠。



图 3-1-7　肠套叠（回结型）声像图

患儿，女，8 个月。呕吐，血便就诊。超声显示右中腹部可见“同心圆”包块，套入部内可见小淋巴结

4. 阑尾炎（图 3-1-8）　超声对已形成浸润肿块及脓肿者检出率较高，表现为右下腹可探及不均质回声包块边界欠清楚，多为低回声内夹杂不规则强回声，部分内可见斑块状强回声。周围可伴有淤张肠袢。脓肿为无回声或低回声，边界清楚，如为低回声用探头压迫，包块内可见细回声光点漂移。有时腔内也可见斑块状强回声粪石。超声检查显示阑尾外径大于 0.6cm，伴有阑尾系膜增厚肿胀结合临床症状即诊断为急性阑尾炎。

5. 腹股沟斜疝　超声于腹股沟或阴囊内探及管状回声，横断面为类圆形，纵切面呈条状混杂回声，其下界清楚，上界缺乏。

（五）头、颈、胸部疾病

1. 脑积水　超声表现为阻塞部位以上脑室的扩张，阻塞部位以下脑室正常或缩小。对于侧脑室增大的评估，一般通过侧脑室比值来评估。

2. 甲状舌管囊肿　大多在颈部正中探及，可略微偏离中线。呈类圆形的无回声区或低回声

学习笔记

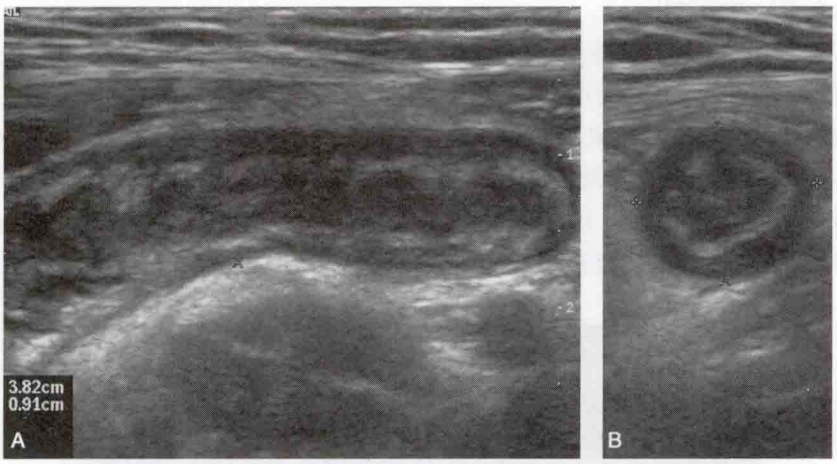


图 3-1-8　急性阑尾炎声像图

患儿，男，12 岁。阵发腹痛 1 天，呕吐 2 次就诊。超声显示 A 图：长轴位，阑尾肿胀，阑尾壁增厚，腔内未见粪石及积脓；B 图肿胀阑尾横断面，局部系膜增厚

区，边界清晰，后方回声增强。CDFI 显示无血流信号。

3. 鳃裂囊肿　可及位于胸锁乳突肌前缘近下颌角的无回声区或低回声区，类圆形，边界清，后方回声增强。感染时，包膜增厚，内部可及密集细小点状回声。

4. 胸腔病变

（1）胸膜腔积液：超声检查用于：①决定有无积液（或积脓、积血），特别是少量积液；②当 X 线检查一侧或双侧胸腔大片致密，难以确定是肺内病变还是胸膜病变，后者是胸膜增厚还是积液，或两者兼有时，超声鉴别常有较大的帮助；③协助选择适宜的穿刺部位。对于临床穿刺失败或包裹性积液患儿的定位诊断和指导穿刺抽液更具有实际意义。

（2）先天性后外侧膈疝：左侧后外侧疝超声于左侧胸腔内可探及多数管状回声，其壁可见层状结构，内为无回声和气体回声。部分可见其延伸至腹腔。长时间观察可见蠕动现象。腹部肠管明显减少，仅可探及胃及部分结肠。胃位置下移至中腹部。心脏多有右移。

（六）泌尿生殖系统

新生儿及 2～3 个月婴儿，肾皮质回声与肝脏相等，但 4 个月以上肾皮质回声比肝实质回声低。肾窦由肾血管、肾盂、肾盏、脂肪及结缔组织构成，为强回声区。新生儿 75% 单侧或双侧肾盂可有少量尿液，表现肾窦回声分离，其前后径可达 1cm。正常情况下于膀胱后方探查不到充盈之输尿管，但在强迫性不排尿时，少数儿童可于单侧或双侧见到充盈的输尿管，扩张和收缩交替出现，一般最大内径不超过 0.5cm。

1. 肾脏囊性病变

（1）婴儿型多囊肾：双肾明显增大，肾实质回声增强，皮髓质分界不清，高频探头探查可发现肾内密集分布的小囊肿，呈放射状排列，肾包膜下可探及呈低回声带的肾皮质。

（2）成人型多囊肾：肾皮髓质内布满大小不等的囊肿，互不相通，肾脏形态失常，部分病例在新生儿或低龄时囊肿不见或少见，随着年龄增大，囊肿增多，肾实质减少。

（3）多囊性肾发育不良：患肾无或只有少量肾实质回声，仅呈现大小不等的多囊肿块，囊肿互不相通，无肾盂肾盏显示。

（4）髓质海绵肾：双肾大小及形态正常，肾锥体顶端可及放射状排列的小结石（直径 1～3mm），呈簇状，大多不伴声影。

2. 重复肾　上肾积水呈圆形或不规则形的无回声区，患肾的双输尿管均可扩张，膀胱内可伴有输尿管囊肿。发育不良型的重复肾无肾实质回声，仅表现为患肾上部的囊性占位，呈圆形或不规则形；发育型重复肾的超声表现为肾脏体积增大，肾窦为互不相通的两团高回声区，CDFI

学习笔记

显示两组肾血管从肾门进出。

3. 先天性肾积水　当肾盂宽度≥10mm 时，可诊断为肾积水。轻度肾积水时肾脏大小正常，仅肾盂增宽；中度肾积水时，肾脏增大，肾盂肾盏扩张，肾切面呈“烟斗征”、“画碟征”；重度肾积水时，肾脏明显增大，肾盂肾脏高度扩张，肾实质菲薄。肾盂输尿管连接部的狭窄处呈“鸟嘴样”。超声可以测量肾实质的厚度，可作为判断患肾功能的参考。

4. 输尿管囊肿（图 3-1-9）　充盈的膀胱内可探及单侧或双侧囊肿回声，其壁薄且清楚光滑，多数可见蠕动现象及扩张的输尿管与囊肿相连。异位型的输尿管囊肿可于阴道、尿道内显示。

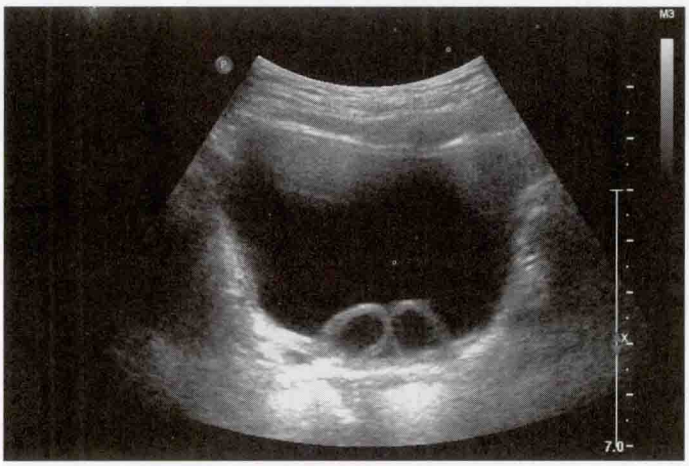


图 3-1-9　双侧输尿管囊肿声像图

患儿，男，2 岁。常年腹痛就诊，超声显示膀胱内三角区双侧可见囊状无回声

5. 膀胱输尿管反流　超声对于轻、中度的反流不敏感，其膀胱和输尿管无异常声像图；对于重度的膀胱输尿管反流，表现为输尿管扩张，其开口宽大，呈圆洞状，可伴有肾盂增宽；CDFI 可显示膀胱内输尿管开口处的喷尿彩流。

6. 后尿道瓣膜（图 3-1-10）　经腹探查，可显示双侧肾积水、输尿管扩张、膀胱增大、膀胱壁增厚，后尿道扩张呈三角形。当梗阻严重时，可探及扩张的后尿道内呈膜状高回声的瓣膜。当梗阻不明显时，经会阴部矢状位扫查，可显示扩张的后尿道及瓣膜。



图 3-1-10　后尿道瓣膜声像图

患儿，男，7 个月。排尿困难 6 个月就诊。超声显示会阴部尿道纵切面，后尿道扩张，梗阻处可见瓣膜回声

学习笔记

7. 巨输尿管　超声于患侧可探及无回声的扩张的管状结构，延伸到膀胱后方，上端探查不到正常肾脏，或可发现重肾。如输尿管明显迂曲、扩张，需与巨大肾积水鉴别。

8. 外伤　肾轻度外伤可造成肾实质回声改变，有片状不规则低回声区，严重者肾脏结构不清楚。肾部分破裂时可见肾外形不完整，无回声区向肾实质内伸入。完全断裂肾脏分为上下两半，两者之间为无回声。肾破裂时周围间隙及腹膜后间隙无回声区多为积尿，低回声区或中等回声区则提示血肿。彩色多普勒血流显像，可了解肾内血供情况，损伤局部可无彩色血流显示。

9. 子宫、阴道积液　表现为盆腔内“囊性肿块”，其位于膀胱后方，上方与子宫相连，或子宫偏位、显示不清。用高频探头经会阴部扫查，可显示阴道横膈位置较高，处女膜闭锁位置较低。部分阴道积液因压迫输尿管，可致一侧或双侧肾积水。

10. 睾丸扭转　早期，睾丸、附睾增大，形态无改变，回声略低；12 小时后，睾丸、附睾缩小，回声增强，如有坏死则出现无回声区。

11. 鞘膜积液　超声表现为阴囊内睾丸周围无回声区，或精索区可探及长圆形无回声囊，边界清晰光滑。

12. 隐睾　超声表现为腹股沟管或其内外环口处可探及椭圆形均匀低回声结节，边缘清晰光滑，患侧阴囊内空虚。腹腔型隐睾因其位置深，易受肠气干扰而探查困难。当隐睾萎缩极小时超声仔细探查往往亦能找到。

13. 附睾睾丸炎　彩色多普勒血流显像附睾及睾丸内血流信号较健侧丰富明亮，以动脉为主，血流速度加快。患侧阴囊壁可增厚，精索增粗，可伴有鞘膜积液。部分附件扭转，于附睾或睾丸周围超声可探及 1cm 左右高回声结节，内探及不到血流信号。

（七）肿瘤

1. 肾母细胞瘤（图 3-1-11）　肾母细胞瘤较小者，肾脏稍增大，轮廓完整，肾内结构清楚，于实质部分可探及圆形或类圆形肿块，边界清楚，内部回声可为低回声、中等回声或强回声。肿瘤较大者回声多不均匀。肿块形态有时不规则，从肾内经肾门向外延伸生长，肾盂、肾盏可有轻度或中度扩张、变形，移位，肾盏张开拉长，即所谓“爪征”。肿瘤较大时，周围探不到肾脏组织，患侧找不到正常肾脏也可作为诊断本病依据之一。

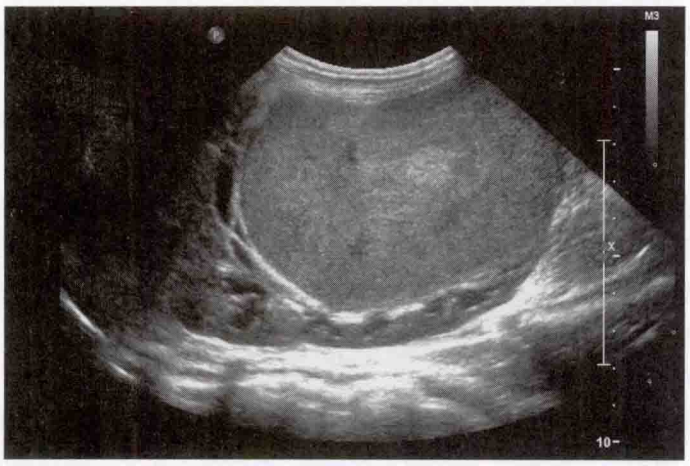


图 3-1-11　肾母细胞瘤声像图
患儿，男，16 个月。因发现腹部包块就诊。超声显示右肾下极巨大包块，中等回声，边界清晰，上后方见残肾与肿瘤呈握球状

2. 腹膜后畸胎瘤　于腹膜后可探及囊状无回声，内或周围夹杂不均匀之实性回声的肿块。肿块边界清楚呈圆形或类圆形。囊腔内可见不规则的分隔，每个腔内的回声可以不一致，系由

于腔内液体的黏稠度及成分不同所致。部分腔内可见细点状强回声漂移。实性部分形态不规则，回声不均匀。肿物内可见大小不等，不规则后伴声影之强回声，有时可辨认出长骨及骨块。肿物包膜完整。

3. 神经母细胞瘤（图 3-1-12）　腹膜后可探及外形不规则肿块，多数较大，无明显包膜，大多数边界不清，内部通常呈不均匀的中等偏强回声，也可见低回声，偶见无回声区。约半数可见散在细颗粒状或点状强回声钙化。腹膜后大血管多被推移、包绕，常见于腹主动脉、腹腔动脉、肝动脉、脾动脉、肠系膜上动脉、双侧肾动静脉及下腔静脉。患侧肾脏不同程度被推移。腹膜后多处大小不等的肿大淋巴结。如肿物位置较高，多位于胰腺及脾静脉后方，胰腺及脾静脉前移，也可继续向上延伸，与胸部后纵隔病变相连。部分病例肿块与肾脏分界不清，甚至侵入肾门和肾实质内。来自肾上腺的神经母细胞瘤，对肾脏推移明显，包绕血管少见，肿瘤多数呈类圆形，相对规则，边界清楚。

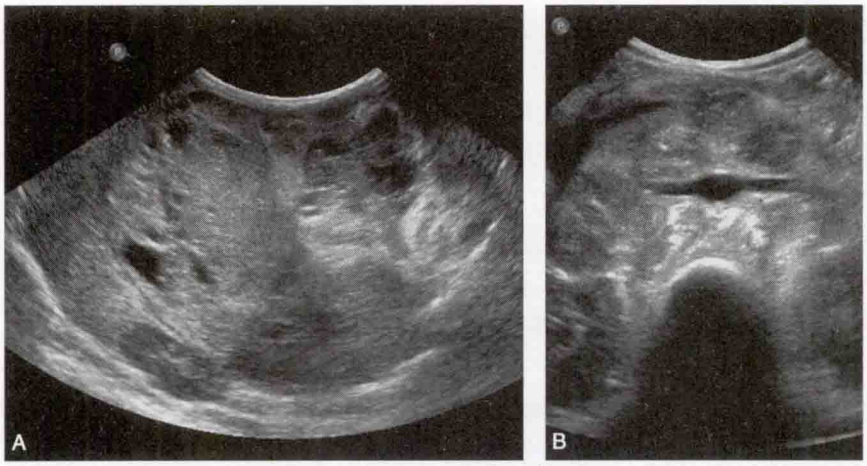


图 3-1-12　腹膜后神经母细胞瘤声像图

患儿，女，15 个月，发现腹围增大就诊。超声显示 A 图腹膜后巨大实性包块；B 图横切面腹主动脉、双肾动脉瘤体内穿行

4. 卵巢肿瘤　盆腔内附件区可探及肿块，边界清楚，内为囊实相间，囊性部分多占比例较大，多见有分隔。实性部分回声不均匀，部分病例内可见强回声钙化。同侧卵巢多探及不到，对侧卵巢正常。

5. 睾丸肿瘤　睾丸肿瘤表现为睾丸不同程度增大，实质内可探及异常回声包块，边界清晰或不清。

6. 膀胱横纹肌肉瘤　在膀胱无回声区内，探及自膀胱壁向腔内突入的团块或结节，多数为分叶状或葡萄簇状，边界清楚，内部为均匀或不均匀的中等偏强回声。很少见有钙化。肿瘤侵蚀膀胱壁，使膀胱壁不规则增厚，毛糙不光整且僵硬，层次不清，肿瘤与膀胱壁或膀胱壁肌层相延续，无分界，膀胱壁逐渐变薄。

（八）骨骼、关节、肌肉等疾病

1. 先天性肌性斜颈　其图像呈多样性，大部分呈团块样，位于胸锁乳突肌的中下段，边界清晰，纵切面呈梭形，横切面呈椭圆形，内部肌纹理紊乱，不均质。对于无肿块肌性斜颈的患儿，超声图像表现为胸锁乳突肌前后径及左右径较对侧增大，肌纹理紊乱，局部回声不均。

2. 发育性髋关节异常　超声作为早期诊断和随访 DDH 的主要手段，当髋关节脱位时，股骨头向后向外脱出于髋臼，纤维髋臼受压变形，股骨头与髋臼之间距离增大，股骨头发育较差，骨化中心不明显。早产儿在新生儿可存在髋关节发育不良，经过随访，部分婴儿在 3 个月后髋关节可发育正常。对于 α 角及 β 角在正常范围，但股骨头覆盖率较小的患儿，可以结合动态的弹

学习笔记

出实验，如果股骨头外移超过1mm，或者α角明显减少、β角明显增大，则可诊断为髋关节发育不良。

3. 化脓性髋关节炎　早期图像显示滑膜回声增强、较对侧增厚，关节腔内及无回声区，提示有髋关节腔积液；股骨头的软骨被破坏时，则显示股骨头表面不光整，回声不均；合并病理性髋关节半脱位时，则股骨头向外移位，股骨头与髋臼距离增大；脱位时，则显示股骨头与髋臼分离。

（贾立群）

第二节　儿科放射性核素显像

【问题1】放射性核素显像的概念是什么？

放射性核素显像是儿科核医学的主要内容，是利用放射性核素或其标记物作为示踪剂引入人体后，以特异性或非特异性方式浓聚于特定的正常脏器组织或病变组织，用显像仪器如γ-相机、单光子发射计算机断层成像（single photon emission computed tomography，SPECT）显示某一系统、脏器和组织的形态、功能及代谢变化，达到对疾病进行定位、定性、定量诊断的目的。

【问题2】放射性核素显像在儿科的主要临床应用有哪些？

核素显像可用于各系统疾病的诊断，儿科临床主要用于评价肾功能，判断尿路梗阻、肾瘢痕、肾盂肾炎，诊断急性骨髓炎、股骨头坏死、原发/继发骨肿瘤，鉴别诊断婴儿黄疸、消化道出血、甲状腺疾病等。

知识点

放射性核素显像的基本概念

1. 放射性核素显像（radionuclide imaging，简称核素显像）是以特定的放射性显像剂选择性浓聚于特定的器官、组织或病变组织为基础，利用其发射出能在体表探测到的射线信号进行成像的一种医学影像技术。

2. 放射性显像剂在特定组织中的浓聚量与组织的功能状态有关，即影像的浓淡反映该组织的功能状态。

3. 核素显像使用微量放射性药物，是对人体无创伤，安全、可靠的诊断方法，小儿包括新生儿做核素显像都是非常安全的。

一、甲状腺显像

【问题1】甲状腺显像的原理及方法是什么？

利用甲状腺具有摄取和浓聚显像剂高锝酸钠（$^{99}Tc^{m}O_4^-$）、^{131}碘（^{131}I）、^{123}I功能，静脉注射或口服显像剂后，通过显像仪器显示甲状腺位置、形态、大小及其放射性分布状况，用于诊断和鉴别诊断某些甲状腺疾病。

正常图像：甲状腺位于颈前正中，呈蝴蝶状，分左右两叶，居气管两侧，甲状腺内放射性分布均匀。

【问题2】甲状腺显像在儿科临床适应证是什么？

（1）先天性甲状腺功能低下的病因诊断。

（2）甲状舌骨囊肿与颈部异位甲状腺的鉴别诊断。

（3）甲状腺结节的诊断与鉴别诊断。

其他：寻找甲状腺癌转移灶、甲状腺炎的辅助诊断等。

学习笔记

二、泌尿系统

（一）肾静态显像

【问题1】肾静态显像的原理及方法是什么？

原理及方法是静脉注射缓慢通过肾脏，排泄慢的显像剂$^{99}Tc^{m}$-二巯基丁二酸（$^{99}Tc^{m}$-DMSA），经一定时间（2～4小时）在体内达到平衡并聚集于肾小管上皮细胞内，使肾脏显影，以了解肾脏形态、位置、大小、占位病变和肾皮质功能。

肾静态显像正常图像（图3-2-1）：双肾呈椭圆形，轮廓清晰，边缘整齐，两肾纵轴呈“八”字形，放射性分布两侧对称，肾皮质部位放射性明显高于肾髓质。

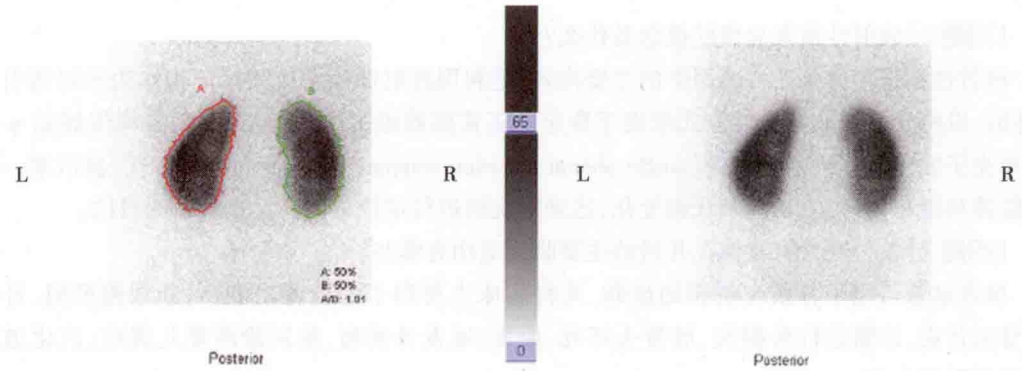


图3-2-1　$^{99}Tc^{m}$-DMSA肾静态显像正常图像
后位、左后斜位和右后斜位图像，分肾功能左肾50%，右肾50%

【问题2】肾静态显像的临床适应证有哪些？

（1）急性肾盂肾炎：可见单肾或双肾内单个或多个放射性减低或缺损区，不伴有肾轮廓变形，肾皮质容量不减少。图3-2-2为典型急性肾盂肾炎病例。

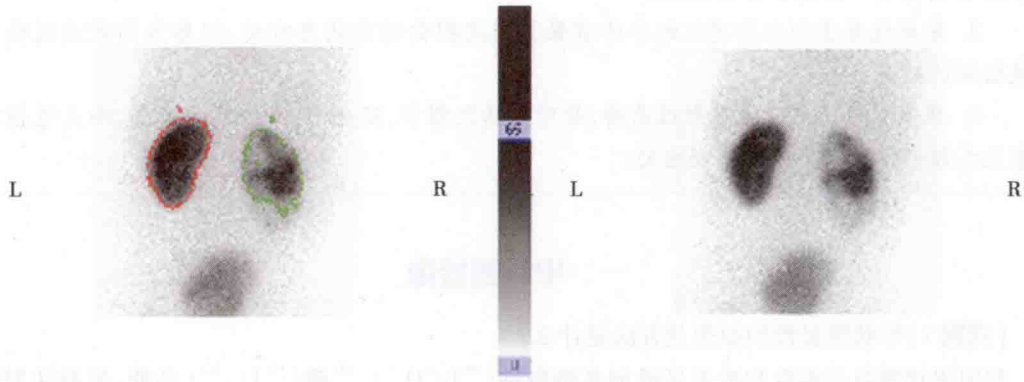


图3-2-2　$^{99}Tc^{m}$-DMSA肾静态显像显示急性肾盂肾炎
患儿，女，9个月，发热，脓尿，菌尿。肾显像示右肾外形大，放射性分布稀疏，分肾功能：左肾61%，右肾39%，右肾功能受损

（2）肾瘢痕：肾形态异常，肾皮质变薄，肾外缘变平及楔形缺损（图3-2-3）。

（3）分肾功能：左/右肾分肾功能正常值为50%/50%～45%/55%，<45%提示该侧分肾功能异常。

（4）先天性肾畸形：①单肾缺如或肾功能丧失；②先天性肾发育不良：患肾影缩小，放射性分布较对侧减低50%以上；③马蹄肾：双肾下极倒“八”字，中间连接部显影，形似马蹄；④异位肾：常见于盆腔；⑤重复肾：重复肾形态异常，上下肾影有部分重叠，交界处内外边缘可向内凹

学习笔记

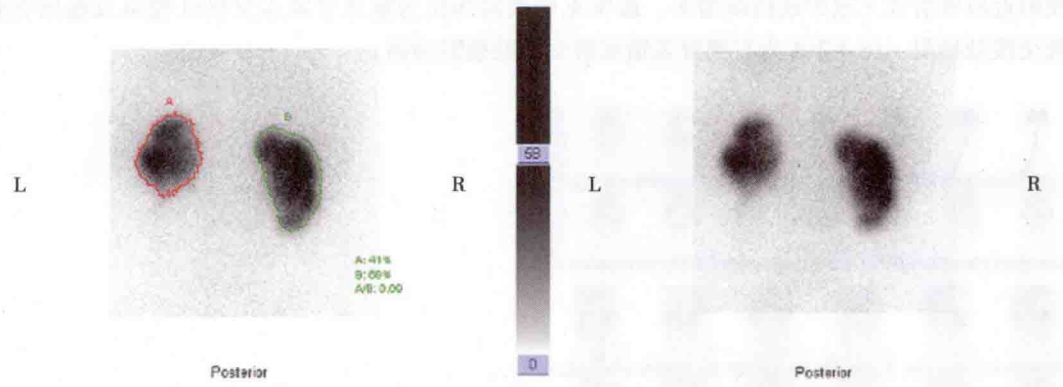


图 3-2-3　$^{99}Tc^{m}$-DMSA 肾静态显像显示双肾瘢痕

男，10 岁，UTI 反复发作 2 年。肾显像示左肾外形小，形态失常，双肾放射性分布不均，多灶放射性稀疏、缺损。提示双肾瘢痕，分肾功能，左 41%，右 59%

陷；⑥肾囊性病变。典型的肾囊性病变呈圆形放射性缺损区，肾囊肿可为单肾或双肾，囊肿可多个或单个，囊肿大小不一，形状各异，见多个圆形放射性稀疏或缺损灶。

（5）其他：肾损伤、肾母细胞瘤可显示局灶放射性稀疏或缺损。

知识点

肾静态显像在儿科的临床适应证

①急性肾盂肾炎；②肾瘢痕；③计算分肾功能；④先天性肾畸形如肾缺如、肾发育不良、异位肾、马蹄肾、重复肾、多囊肾等；⑤肾损伤、肾肿瘤等。

（二）肾动态显像及利尿性肾显像

【问题 1】肾动态显像的原理及方法是什么？

原理："弹丸"样静脉注射快速通过集尿系统的显像剂，同时开始连续采集集尿系统影像，可获得显像剂通过腹主动脉、肾血管床、肾实质浓集以及从肾盏、肾盂、输尿管排入膀胱的动态过程。显像结束后经计算机处理获取肾图和有关定量指标，包括高峰时间、半排时间、肾小球滤过率（GFR）、有效肾血浆流量（ERPF）和分肾功能（differential renal function，DRF）等。如有尿路梗阻可静脉注射利尿剂（如呋塞米）判断尿路梗阻情况。

方法：显像剂包括肾小球滤过型^{99m}锝-二乙三胺五乙酸（$^{99}Tc^{m}$-DTPA）和肾小管分泌型^{99}锝^{m}-巯乙酰三甘氨肽（$^{99}Tc^{m}$-MAG_3）或^{99m}锝-亚乙基双半胱氨酸（$^{99}Tc^{m}$-EC），检查前饮水 10～15ml/kg。

正常图像：静脉注入显像剂开始后腹主动脉显影，此后 2～4 秒双肾影明显可见。2～4 分钟双肾放射性活度达高峰，双肾影清晰。此后可见肾盏、肾盂有放射性浓集，肾影开始淡化。15～20 分钟时，两肾影放射性基本消失，而膀胱影像逐渐浓集，输尿管通常不显影。正常肾图左右肾峰时均小于 5 分钟，半排时间小于 8 分钟，15 分钟残留率小于 50%，左右肾峰时差小于 1 分钟。

利尿性肾显像是评价尿路梗阻（肾积水）的主要技术，一般在注射显像剂 15 分钟后注射利尿剂（呋塞米，1～1.5mg/kg），用于鉴别机械性尿路梗阻和功能性集尿系统扩张，后者注利尿剂后尿流量迅速增加可使潴留在扩张的集尿系统中的显像剂随尿排出，肾图曲线下降；而机械性梗阻时用利尿剂后梗阻部位上端潴留的显像剂无减少或增多，肾图曲线持续升高或高水平延长线。

【问题 2】肾动态显像的临床适应证有哪些？

（1）肾盂积水：血流灌注可正常或减少严重者无血流灌注。2～4 分钟有功能的肾皮质显影，肾盂肾盏扩张呈放射性缺损，严重者呈"边缘症"。随时间延长放射性缺损区渐被放射性填充。如长期严重肾积水压迫肾实质而丧失肾功能，使患肾不显影。

（2）观察尿路梗阻情况：肾图曲线呈高水平延长线或持续升高线，半排时间延长，注速尿后

学习笔记

梗阻近段放射性无减少或持续增多。最常见的梗阻部位为输尿管肾盂交接处梗阻及输尿管膀胱交接处梗阻。图 3-2-4 为右侧肾盂输尿管交界处梗阻病例。

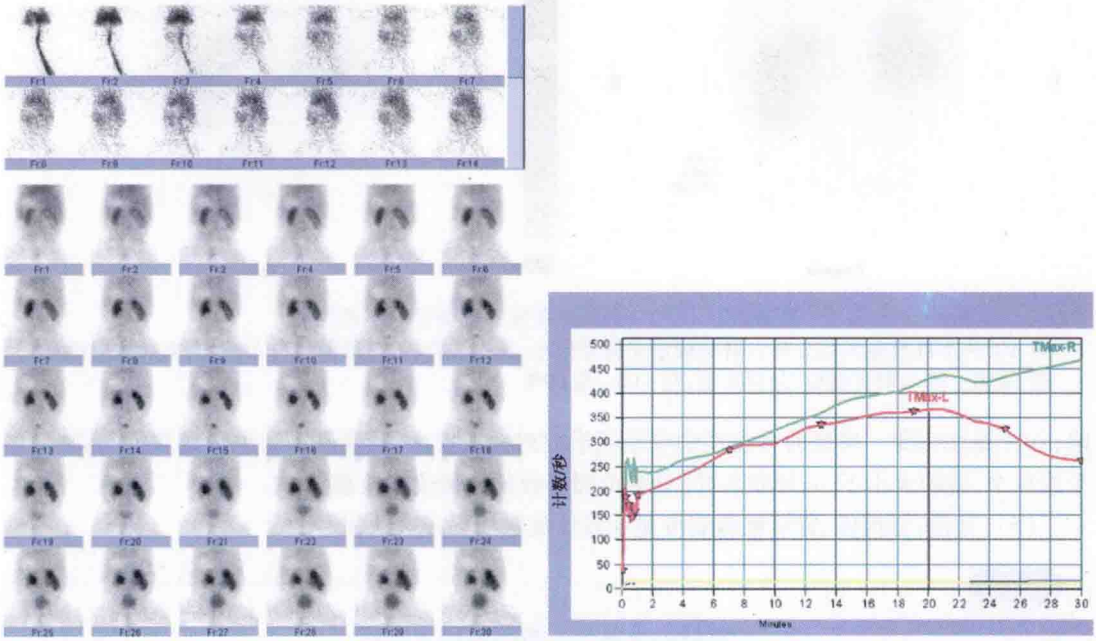


图 3-2-4　患儿，男，2 个月，$^{99}Tc^{m}$-DTPA 肾显像提示右肾重度积水，功能受损，右肾盂输尿管交界处梗阻，15 分钟注射速尿后右肾内放射性持续增多

右肾肾图呈持续升高型。分肾功能左肾 61.3%，右肾 38.7%。经手术证实右侧 UPJO，行右肾盂成形术

（3）尿路梗阻患儿手术疗效评估，手术后肾功能随访。

（4）先天性肾脏畸形的诊断及肾功能评价，如重复肾、肾发育不良等。

（5）肾性高血压的初步诊断。

（6）评价各种肾脏疾病或使用肾毒性药物后双肾及分肾功能。如急慢性肾功能损害、肾病综合征、糖尿病肾病及应用抗肿瘤等肾毒性药物后判断肾功能损害情况。

知识点

肾动态显像的临床意义和儿科临床适应证

临床意义：肾动态显像可观察有功能肾脏的位置、大小、形态、数量；获得双肾及单肾肾脏的 GFR 或 ERPF 和分肾功能；获取肾图曲线和双肾的高峰时间、半排时间等。利尿性肾显像用于诊断肾积水，了解肾积水程度、梗阻部位、受累肾的功能等。

适应证：①肾积水、尿路梗阻诊断、鉴别诊断；尿路梗阻患儿手术疗效评估，手术后肾功能随访；②先天性肾脏畸形诊断及肾功能评价，如重复肾、肾发育不良等；③肾性高血压初步诊断；各种急慢性肾脏疾病或肾毒性药物所致肾功能评价。

（三）膀胱输尿管显像

【问题 1】放射性核素膀胱输尿管显像的方法是什么？

通过用含有显像剂的生理盐水充盈膀胱，在膀胱充盈期、排尿前后连续显像，来观察是否存在膀胱输尿管反流（vesicoureteral reflux，VUR）。

方法：显像剂为$^{99}Tc^{m}O$-或$^{99}Tc^{m}$-DTPA。通过导尿管直接注入含显像剂的生理盐水充盈膀胱。于充盈膀胱同时开始以帧/5 秒连续采集，充盈期患儿平卧，排尿期婴幼儿仍卧位，大儿童坐立位背靠探头。正常影像：仅膀胱显影，充盈期膀胱由大变小，排尿期膀胱影迅速减小。双输尿

学习笔记

管和肾盂不显影。

【问题2】VUR判断标准是什么？

轻度反流：仅见输尿管显影；中度反流：输尿管及肾盂有放射性浓聚，但无扩张；重度反流：中度反流伴有输尿管及肾盂扩张、迂曲。

知识点

放射性核素膀胱显像（RNC）的特点

与排泄性膀胱尿路X线造影（VCUG）相比，放射性核素膀胱显像（RNC）对性腺辐射量低，但对尿路的解剖结构显示不如VCUG，故男孩首次诊断VUR一般不用RNC方法。RNC将VUR分为轻、中、重三级反流。

三、消化系统

（一）肝胆动态显像

【问题1】肝胆显像的原理及方法？

原理：将能被肝细胞从血液中摄取，继而随胆汁分泌到毛细胆管，经胆道系统到肠道的药物作为显像剂（如$^{99}Tc^{m}$-EHIDA），使胆道系统显影，从而达到诊断疾病的目的。

方法：检查前禁食4小时，口服苯巴比妥3～5天，5mg/（kg·d）。于静注$^{99}Tc^{m}$-EHIDA后连续摄像。若60分钟内肠道仍未见放射性浓聚，应于2小时、4小时、6小时、24小时做延迟显像，一旦肠道有放射性浓聚，即可终止检查。

肝胆显像正常图像（图3-2-5）：5分钟肝影清晰，心影放射性低于肝脏，可见肾影，胆囊一般于15～30分钟开始显影，60分钟内肠道显影。新生儿和婴儿胆囊可不显影。

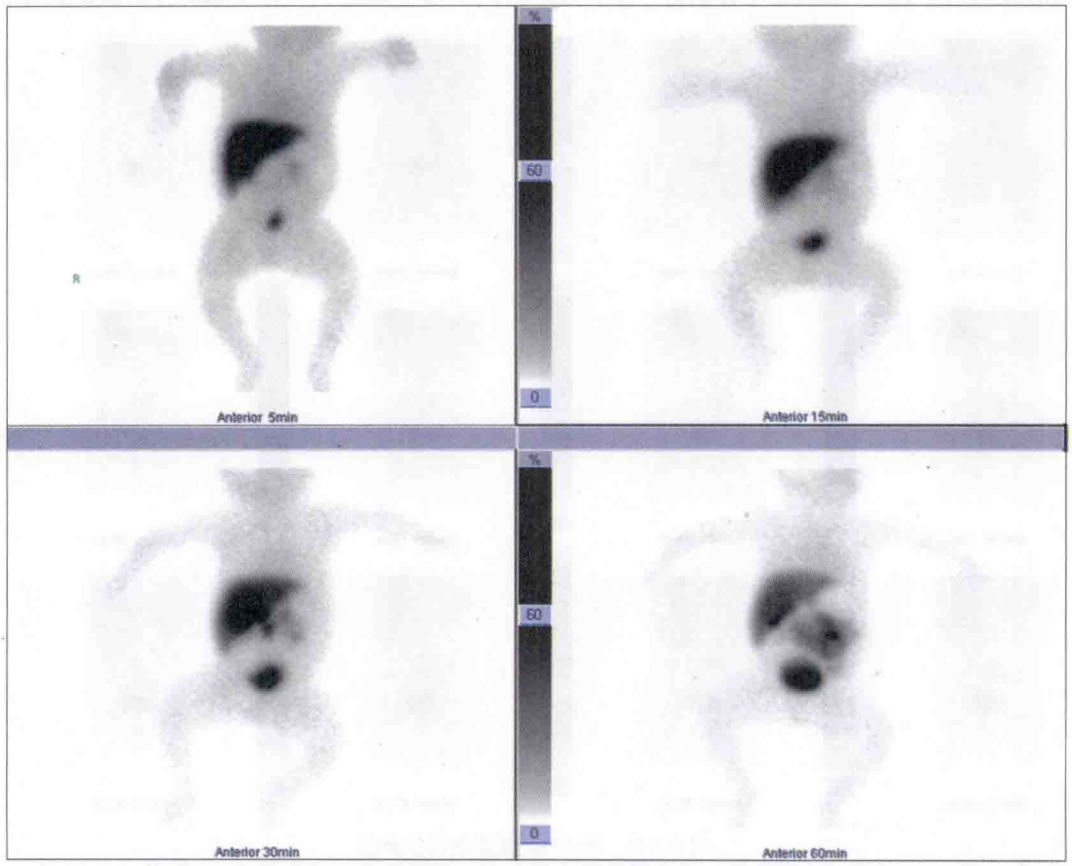


图3-2-5　$^{99}Tc^{m}$-EHIDA肝胆显像正常图像

学习笔记

【问题2】肝胆显像在儿科的临床适应证有哪些？

（1）先天性胆道闭锁：胆系始终不显影，24小时肠道内仍无放射性。

（2）婴儿肝炎综合征：因肝细胞受损药物清除缓慢致心影持续存在，肾影清晰；轻者肝脏显影清晰，胆系及肠道延迟显影。重者肝脏显影模糊，胆系显影极差。

（3）胆道术后随访：评价胆道术后通畅情况，有无吻合口狭窄、梗阻或胆瘘。

（4）胆总管囊肿的诊断。

知识点

肝胆显像在儿科临床适应证

婴儿黄疸的鉴别诊断（胆道闭锁与婴儿肝炎综合征的鉴别诊断）；胆道闭锁术后随访；胆总管囊肿、胆瘘的诊断。

（二）异位胃黏膜显像

【问题1】异位胃黏膜显像的原理及方法是什么？

异位胃黏膜好发于胃以外消化道，如Meckel憩室和肠重复畸形，约50%的憩室内有异位胃黏膜。用可被胃黏膜壁细胞摄取的示踪剂可使异位胃黏膜显影。

方法：检查前准备：①检查前口服西咪替丁[10mg/(kg·d)]3天或检查前1小时静滴西咪替丁一次；②禁食4小时以上。显像剂为$^{99}Tc^{m}O_4^-$，于注药后5分钟开始显像，每5分钟一帧，共12帧。正常影像：10分钟以内，腹部大脏器血池显影，5～10分钟胃显影，并渐增强，在40分钟胃内放射性进入十二指肠。胃与膀胱影之间腹部无放射性浓聚灶。

【问题2】异位胃黏膜显像的儿科临床适应证有哪些？

（1）Meckel憩室（图3-2-6）：典型表现为腹部尤其是右下腹出现异常放射性浓聚灶，与胃同时出现，随时间延长浓聚灶位置相对不变，且渐变浓，多数呈圆点状。若显像阴性而临床高度怀

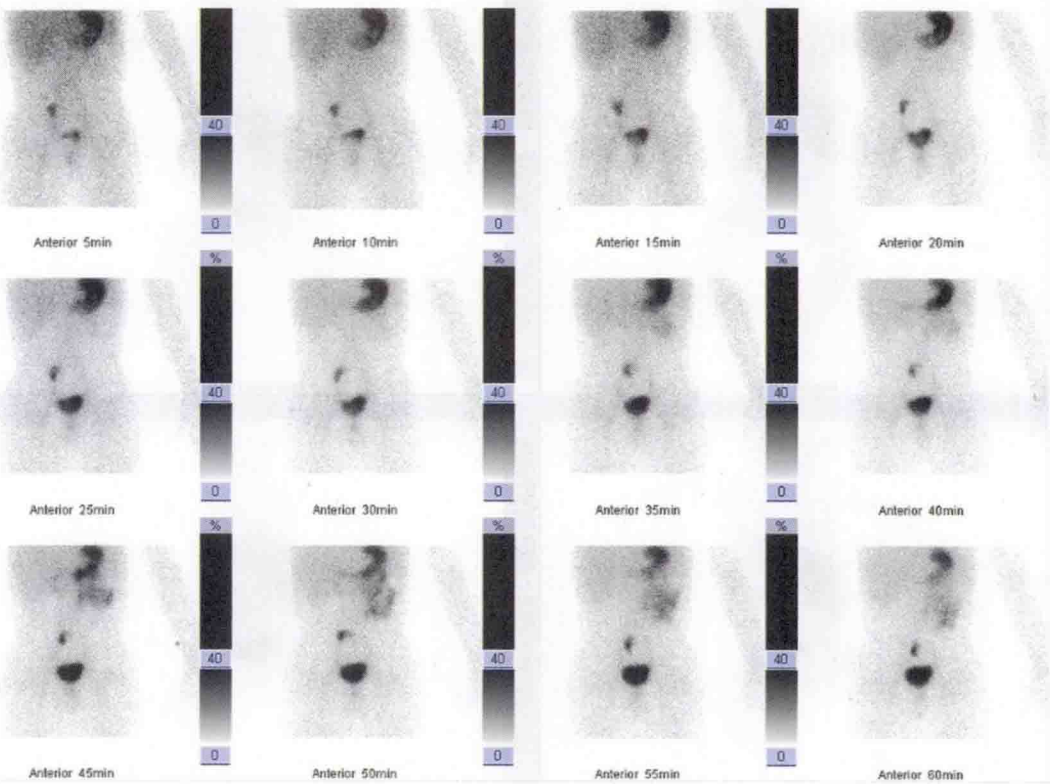


图3-2-6　Meckel憩室阳性显像图

患儿，男，7岁，因便血入院就诊。异位胃黏膜显像示右下腹异常放射性浓聚灶，诊断Meckel憩室。手术及病理证实为Meckel憩室

学习笔记

疑 Meckel 憩室者，可重复检查。90% ~98% 含胃黏膜 Meckel 憩室能获诊断。

（2）肠重复畸形：与胃同步显影，形态、部位多变；病灶一般较憩室大，典型表现为浓聚灶呈肠袢状。

知识点

异位胃黏膜显像的原理和适应证

1. 原理　静脉注射能被胃黏膜壁细胞摄取的放射性显像剂，可使胃以外消化道存在的异位胃黏膜显影。

2. 适应证　Meckel 憩室；肠重复畸形等。

四、骨　显　像

【问题 1】骨显像的原理及方法？

骨显像剂为$^{99}Tc^{m}$-亚甲基二膦酸盐（$^{99}Tc^{m}$-MDP），静脉注射给药，包括三时相骨显像（血流灌注相、血池相及延迟骨相）及全身骨显像、局部断层显像。

三时相骨显像血流相：注药后即可开始采集图像，可见大血管走向，软组织轮廓相继显示，身体两测放射性分布均匀。血池相：注药后 5 分钟摄像，可见软组织轮廓更为清晰，还可见骨骼内有无充血现象，但骨骼仍未显影。骨相为注药后 2 ~4 小时后摄像，骨骼显影清晰。

全身骨显像：注药后 2 ~4 小时对采集全身前后位图像，全身各部位骨骼显影清晰，扁平骨、大关节等部位及骨骺端均较长骨骨干的放射性浓集，全身呈对称性分布。必要时可对局部进行放大或断层显像。

当骨骼有病损时，病损区的骨骼可随血供大小，成骨旺盛或低下，出现成骨或溶骨两种变化，显像时出现放射性浓聚即“热区”或放射性缺损即“冷区”。

【问题 2】骨显像在儿科的临床适应证有哪些？

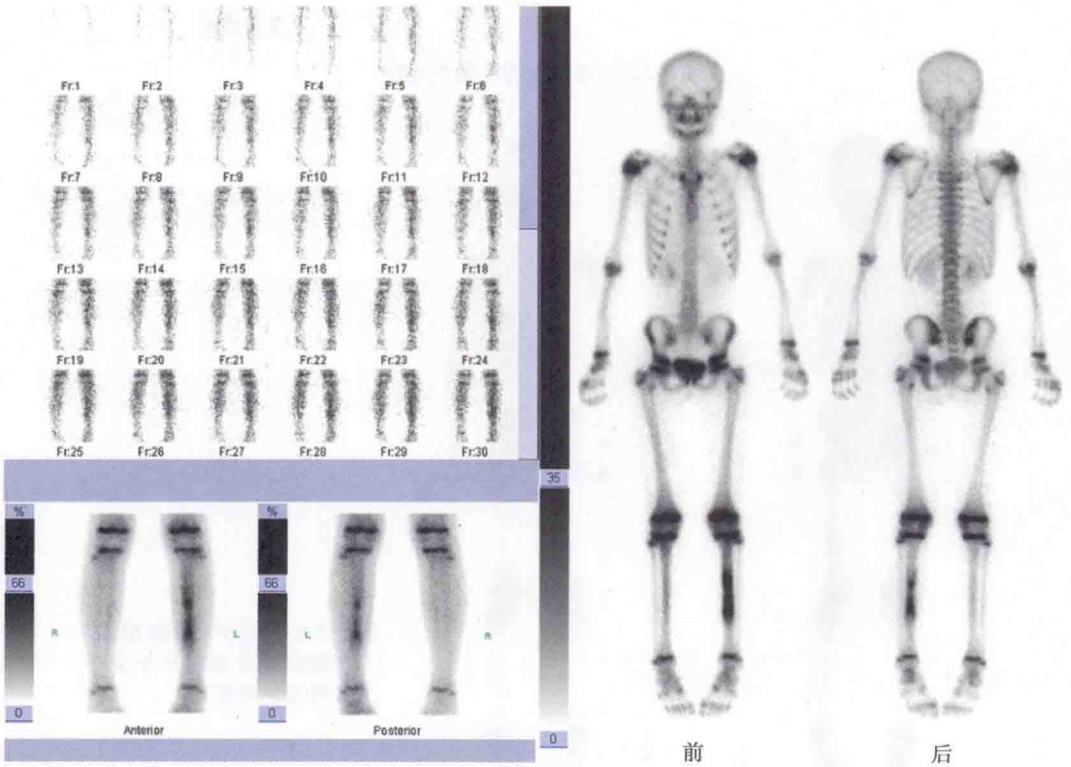


图 3-2-7　右胫骨急性骨髓炎显像图

（1）早期鉴别诊断小儿急性性骨髓炎及蜂窝组织炎，前者病灶部位三时相放射性均增高（图 3-2-7），后者仅血流、血池相放射性增高，而骨相无放射性浓聚。急性骨髓炎应作全身显像，以判断有否多发性骨髓炎。急性骨髓炎时，骨显像在发病 24 小时即可发现。

（2）原发性恶性骨肿瘤（图 3-2-8）和继发性恶性骨肿瘤（图 3-2-9）的早期诊断，临床分期，

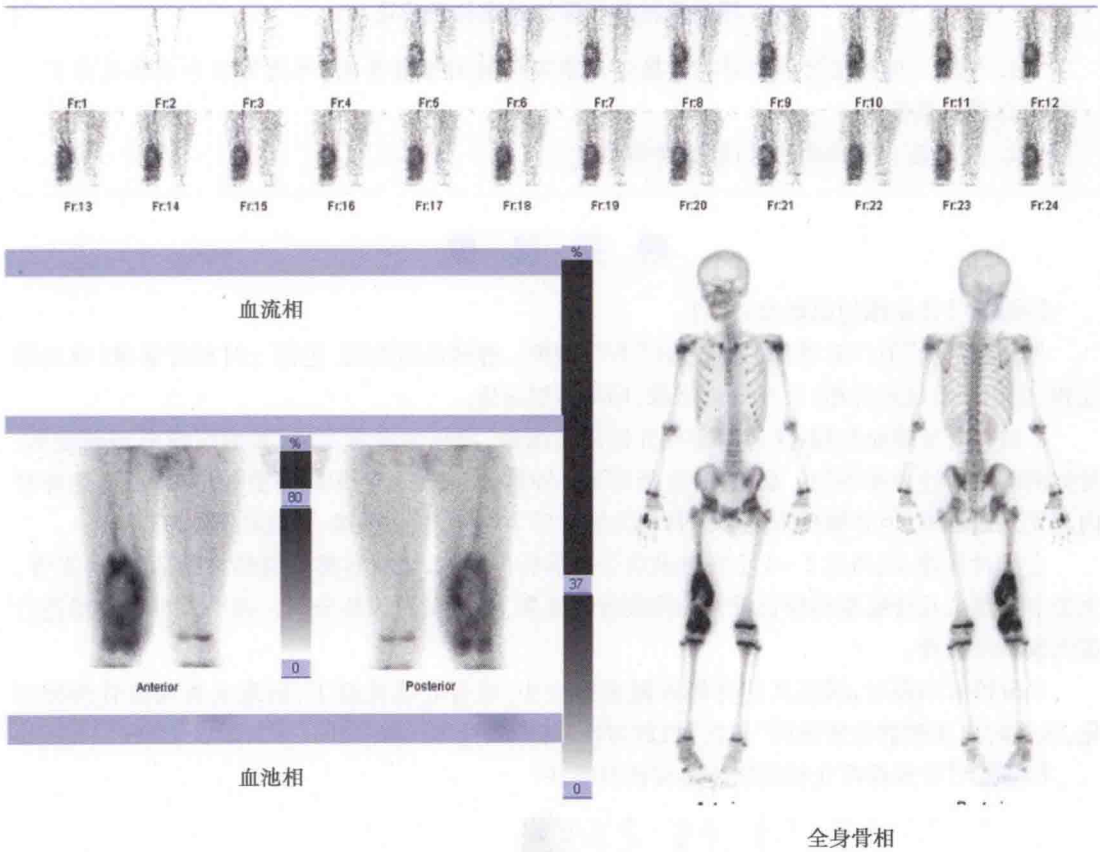


图 3-2-8　左股骨骨肉瘤显像图

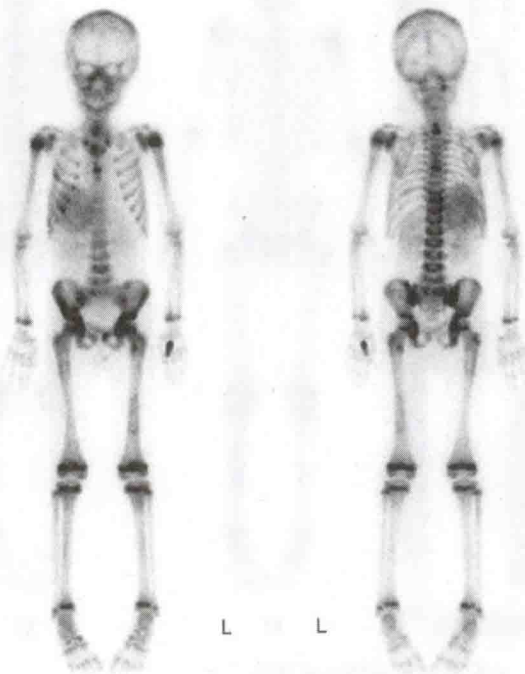


图 3-2-9　神经母细胞瘤，右上腹瘤原发灶显影伴全身多发骨转移显像图

学习笔记

预后和疗效判断均有意义。50%～70%神母细胞瘤原发灶能摄取骨显像剂，故骨显像对评价该肿瘤原发灶范围及检测残余病灶也有意义，原发病灶多为“热区”。

（3）股骨头无菌性坏死：骨显像的意义在于早期诊断，缺血坏死区呈放射性缺损。

（4）其他：骨样骨瘤骨显像表现具有特征性，呈“双密度”征，在放射性浓聚区内有一更浓的放射性密集区，即瘤巢；朗格汉斯细胞组织细胞增生症（Langenhans cell histiocytosis，LCH）的骨显像可表现为放射性浓聚及缺损并存，颅骨病变多表现为圆形放射性缺损区；骨囊肿表现为放射性稀疏或正常。

知识点

骨显像在儿科的临床适应证

1. 急性骨髓炎。
2. 原发性恶性骨肿瘤和继发性恶性肿瘤骨转移早期诊断，临床分期，预后疗效判断。
3. 股骨头坏死。
4. 骨样骨瘤、组织细胞增多症、骨囊肿等。

五、脑血流灌注显像

【问题1】脑血流灌注显像的原理及方法？

静脉注射能被脑细胞摄取显像剂$^{99}Tc^{m}$-双半胱乙酯（ECD），通过断层显像设备所获得局部组织的放射性分布，即反映了局部脑血流量（regional cerebral blood flow，rCBF）。ECD能较长时间滞留脑内，其在脑内的存留量与局部脑血流量成正比。

正常影像：大脑半球各切面影像放射性分布左右基本对称，大脑额、顶、颞、枕叶皮质等灰质结构高于白质和脑室。

【问题2】儿科临床适应证？

（1）难治性癫痫的定位诊断。癫痫发作期癫痫灶脑组织代谢明显增加，致局灶脑血流增多，病灶区呈放射性增高；而发作间期致癫痫灶内血流灌注低下，发作间期病灶区放射性减低。结合癫痫发作期高灌注和发作间期低灌注有助于难治性癫痫病灶的定位。

（2）脑血管畸形、烟雾病（Moyamoya病）的诊断，脑显像可发现病灶区呈放射性减低或缺损区。

（3）儿童孤独症、多动症的功能损伤定位及疗效评价。

知识点

小儿脑血流灌注显像的适应证

适应证：难治性癫痫病灶定位诊断；脑血管畸形、烟雾病等。

六、PET、CT

【问题】PET检查在儿科的临床适应证是什么？

随着仪器及显像药物的发展，PET/CT已成为无创性评价和监测儿科恶性肿瘤的重要影像技术。PET/CT在肿瘤检测中有独特优势，主要用于肿瘤的早期诊断、良恶性鉴别诊断，恶性肿瘤的临床分期、复发与转移、疗效评估与预后判断等，儿科主要用于淋巴瘤、中枢神经系统肿瘤、神经母细胞瘤及原发性骨肉瘤及软组织肿瘤。另外PET-CT还可用于小儿难治性癫痫病灶的定位诊断，神经精神疾病病因、发病机制的研究等。

学习笔记

知识点

PET 检查的儿科适应证

儿童恶性肿瘤的早期诊断、临床分期、疗效评估、预后判断；小儿难治性癫痫病灶的定位诊断等。

（赵瑞芳）

第三节　放射诊断

一、儿童影像学检查的特点

个体从新生儿到青春期各器官、系统不断发育；体格、生理和心理的发育在各阶段均明显不同。儿童放射学与成年人放射学相比有其特殊之处。儿科影像不论是影像检查方法、诊断思维逻辑，疾病预后判断，还是学科发展方向等均有其特殊性。熟悉儿童的体格、生理和心理发育特点，了解各年龄阶段各部位的正常影像学特征，是实现儿科疾病早、快、准诊断的基础。

婴幼儿影像检查时，应注意动作轻柔、保暖、减少外界不良刺激，取得陪检家长的合作；对年龄较大的儿童需掌握其心理特征，将放射科检查室进行童话式装修，消除患儿对诊疗环境的恐惧感，增加对检查的依从性。摄片时，要求曝光时间短、尽可能在短时间内完成影像检查，同时，儿童对 X 射线相对敏感，应合理选择检查方法，并充分考虑对患儿性腺、甲状腺等敏感器官进行有效防护。

二、检查方法的选择

小儿影像学检查方法的选择应以各种影像学检查方法的适应证、禁忌证及临床初步诊断为依据。应首选安全、准确、简便和经济的影像学检查方法。原则上骨骼系统、胸部首选 X 线平片，脑外伤和急性出血首选 CT；MRI 对于颅内肿瘤的诊断具有独特的优越性；肺部弥漫性病变需使用高分辨 CT；肿瘤定位和定性诊断需使用 CT 或 MRI；透视有助于观察横膈、肋骨的呼吸运动；有时精确诊断需联合两至三种检查方法进行诊断。

对于年幼儿童的 CT 或 MR 影像学检查，要通过剥夺睡眠和适量服用镇静剂的方法，待患儿熟睡后再行检查。

三、X 线照相诊断方法和技术

随着技术和设备的进步，X 线检查发展到可以对人体大部分结构进行清晰显像，并已经进入了数字化成像时代。目前数字化 X 射线照相检测技术中最常应用的技术为计算机射线照相检测技术（computed radiography，CR）和数字化 X 射线照相检测（digital radiography，DR）。目前儿科常用的照相检查部位有胸部、腹部和骨骼。X 线照相的简单、快捷和射线剂量低是其优势所在。

知识点

X 线成像的相关特性和基本原理

1. 相关特性　X 线的穿透性、荧光效应、感光效应、电离效应。

2. 基本原理　X 线之所以能使人体组织在荧屏或胶片上形成影像，一方面是基于 X 线的穿透性、荧光效应和感光效应；另一方面是基于人体组织之间有密度和厚度的差别。当 X 线透过人体不同组织结构时，被吸收的程度不同，所以达到荧屏或胶片上的 X 线量即有差异。这样在荧屏或 X 线片上就形成明暗或黑白对比不同的影像。

学习笔记

（一）胸部X线照相检查

病例1：女孩，14岁，左侧胸痛，查体发现左肺呼吸音减低。

【问题1】患儿常规首选影像学检查是什么？

根据患儿症状和查体，初步印象需考虑左侧气胸，故应及时行胸部X线摄片以观察是否存在气胸，如若存在可以简单快捷地观察到胸腔内气体的量和肺部压缩的比例，以明确是否需要外科引流治疗。由于含气的肺组织具有良好的自然对比，故呼吸系统疾患，包括肺、胸膜、横膈病变，仍首选传统X线检查，辅以其他影像学检查。

【问题2】胸部X线摄片检查的观察范围和方法是什么？

胸部X线摄片包括肺、心脏、纵隔、胸膜、横膈、胸廓骨骼和皮下软组织结构。新生儿胸部X线检查常规采用仰卧位或水平侧位投照。一般胸部疾患，常规摄正位片，根据病情可加侧位片。婴幼儿照片常采取仰卧位，平静吸气末曝光。胸片要求脊柱显露，能观察到心影后肺纹理，无偏斜或旋转。3岁以上小儿应照立位片，以扩大肺野范围，观察病变。胸部X线摄影可以测量心胸比例以评价心脏大小。

知识点

胸部X线摄片检查的观察范围和方法

1. 范围　肺、心脏、纵隔、胸膜、横膈、胸廓骨骼和皮下软组织结构。
2. 要求脊柱显露，能观察到心影后肺纹理，无偏斜或旋转。
3. 心胸比例=心影最大横径/胸廓最大横径=心影左、右缘最突出点至胸廓中线的垂直距离之和/在右膈顶平面两侧侧胸廓肋骨内缘之间的距离（婴幼儿常以第8后肋水平作为胸廓最大横径）

【问题3】病例1影像检查为图3-3-1所示，诊断是什么？

诊断是右侧少量张力性气胸。

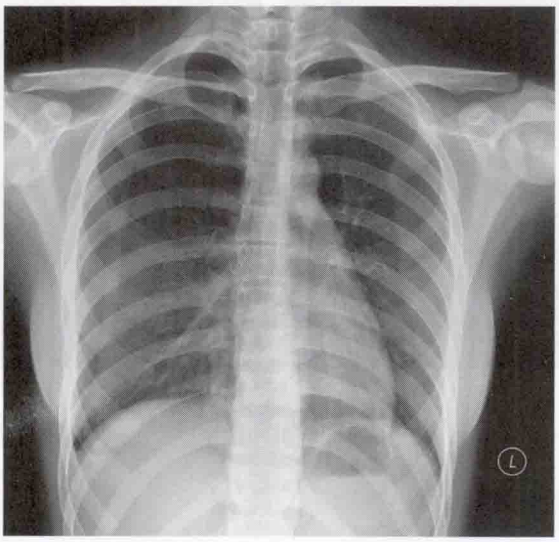


图3-3-1　胸片

女孩，14岁，左侧胸痛，查体左肺呼吸音减低，胸片提示右侧少量气胸

（二）腹部X线照相检查

病例2：男孩，4天，间断呕吐3天，排便量少。

学习笔记

【问题1】患儿常规首选影像学检查是什么？

根据患儿症状和查体，初步印象需考虑肠梗阻，故应及时行腹部X线摄片，通过腹部立卧位检查以观察是否存在肠管扩张、阶梯状气液平面等梗阻征象和肠气分布情况，如若存在可以通过影像特点来分辨高位或低位、完全或不完全性肠梗阻，如果存在绞窄性肠梗阻征象可以提示临床病情的高危性。腹部X线照相临床常用于急腹症的初检、肠梗阻、消化道穿孔、坏死性小肠结肠炎、肿瘤等。

【问题2】腹部X线摄影检查的观察范围和方法是什么？

常规采用立位，仰卧位。按照患者的情况和需要，可选择拍摄正或倒立侧位，侧卧水平向投照，以观察肠内外气体分布情况，有无软组织包块，腹腔积液，钙化灶等。投照范围为上方包含横膈，下至耻骨联合下方，对于存在膈疝或腹股沟疝的患儿可以适当放大投照范围使病变包含其中。

知识点

腹部X线摄影检查的观察范围

1. 常规采用立位，仰卧位。

2. 范围为上方包含横膈，下至耻骨联合下方，对于存在膈疝或腹股沟疝的患儿可以适当放大投照范围使病变包含其中。

【问题3】病例2影像检查如图3-3-2所示，诊断是什么？

诊断完全性低位小肠梗阻。

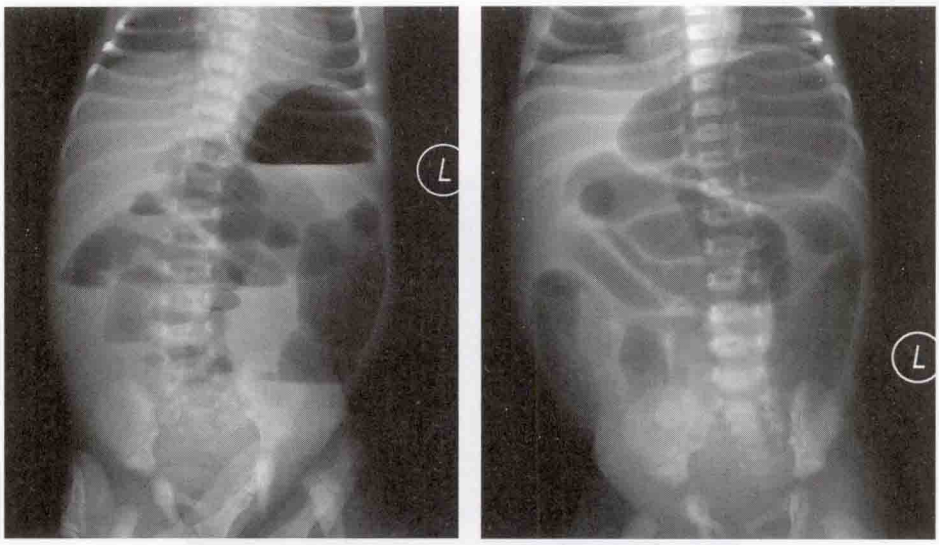


图3-3-2　腹部正位片

男孩，4天，间断呕吐3天，排便量少。腹部正位片提示完全性低位小肠梗阻

（三）骨骼X线照相检查

病例3：男孩，2岁，右肘关节外伤2小时，局部肿胀、疼痛。

【问题1】患儿常规首选影像学检查是什么？

骨骼X线检查为骨、关节疾病，如外伤、炎症、先天性畸形和各种代谢和遗传性、内分泌性骨病的首选和最常用检查方法。故本患者首选骨X线照相检查。

【问题2】该患儿骨骼X线照相检查的观察范围是什么？

患儿骨骼X线检查中观察骨骼范围以肘关节为中心，适当包括相关骨骼。

学习笔记

知识点

骨骼X线照相检查的观察范围

1. 观察骨骼范围为所要检查的骨骼和两侧关节常规采用立位、仰卧位。
2. 关节的投照则要以关节为中心适当包括所有此关节相关骨骼。
3. 脊柱侧弯首次照片采用立位，常规为前后位和侧位投照，投照范围自颈部向下包括髂骨嵴。
4. 一侧骨关节是否存在病变难以判定情况下，加拍健侧对称部位做对比观察。

【问题3】病例3影像检查如图3-3-3所示，诊断是什么？

诊断右肘关节髁上骨折。

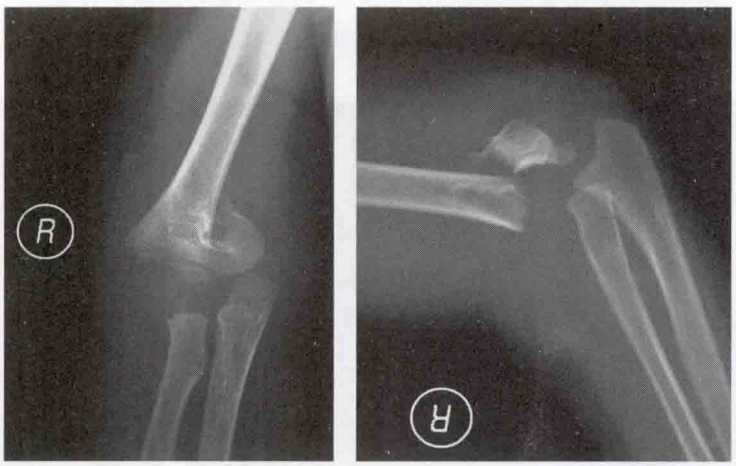


图3-3-3　肘关节正侧位片（右侧）

男孩，2岁，右肘关节外伤2小时，局部肿胀、疼痛。摄片提示右肘关节髁上骨折

四、X线造影诊断方法和技术

X射线是根据人体组织对射线的衰减差异进行成像的，但人体内有些器官与组织缺乏自然对比，因此引入造影剂形成密度差异，使用造影剂进行的X射线检查称为X射线造影检查。目前儿科常用的造影检查为消化道钡餐检查，灌肠检查，静脉肾盂造影检查，经尿道逆行插管经尿道或（和）膀胱造影及胆道造影等检查。

（一）食管造影

病例4：男孩，生后20小时，生后间断呕吐，插胃管困难。

【问题1】适合进行哪种影像学检查来辅助诊断？

患儿临床考虑先天性食管闭锁，应选用食管造影检查。此病患儿应行留置胃管，然后在留置胃管状态下行食管造影检查，以便在造影前期即可观察是否存在胃管反折影像以高度提示先天性食管闭锁可能性。

【问题2】食管造影检查应用何种类型造影剂？

对于3个月以下的患儿，可能存在气管食管瘘、食管内造影剂外瘘等情况的患儿和预估检查过程中存在容易呛咳入呼吸系统的患儿可以选择有机碘剂（如碘帕醇、碘海醇等）进行造影检查。此患儿适宜应用碘剂进行检查。

【问题3】食管造影都可以观察什么？如何检查？

食管造影常用于诊断食管蠕动障碍，食管异物，食管狭窄，食管先天畸形等疾病。一般检查

学习笔记

前新生儿禁食4小时、婴幼儿及儿童禁食6～8小时，采用奶瓶或杯子喂食造影剂，观察吞咽动作，食管解剖形态及蠕动情况，胃食管前庭部解剖、位置和生理功能。食管造影对于食管毗邻结构异常（左心房增大）或肿瘤的占位效应有一定的辅助诊断的作用。同时食管钡餐黏膜像的观察对于儿童食管静脉曲张具有诊断意义。

知识点

食管造影临床应用的常见疾病种类

1. 先天性疾病　食管闭锁和气管食管瘘、先天性食管狭窄、食管壁内气管软骨异位症、食管憩室、食管裂孔疝、贲门失弛缓症。

2. 后天性疾病　食管异物、食管烧伤和瘢痕狭窄、食管静脉曲张。

【问题4】病例4食管造影检查如图3-3-4所示，该患儿初步诊断是什么？

诊断为先天性食管闭锁合并食管气道瘘（Ⅲ型）。

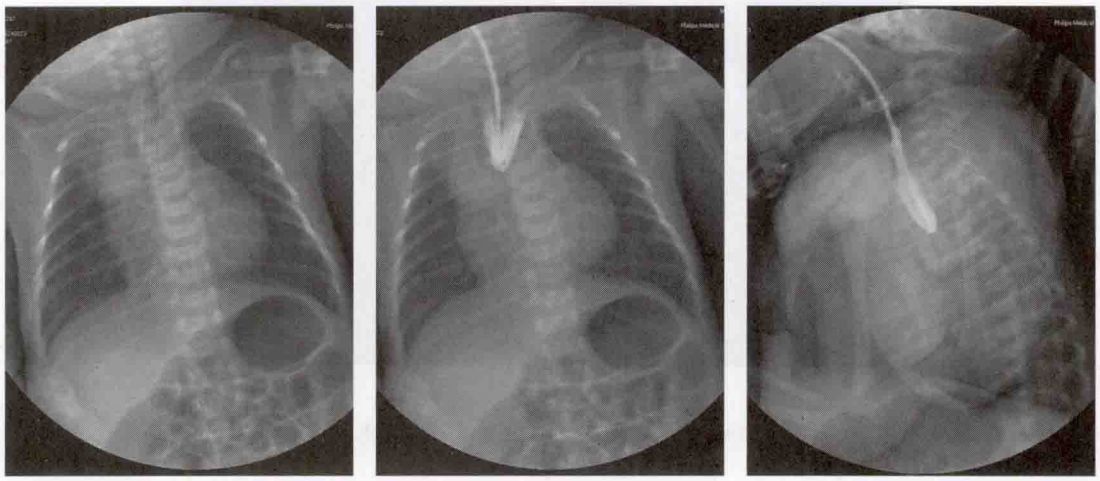


图3-3-4　食管造影检查

男孩，生后20小时，生后间断呕吐，插胃管困难。食管造影提示食管闭锁合并食管气道瘘（Ⅲ型）

（二）胃肠道钡餐造影

病例5：男孩，7岁，间断胆汁性呕吐2～3年伴腹痛。

【问题1】适合进行哪种影像学检查来辅助诊断？

该患儿考虑进行胃肠道钡餐造影检查来观察胃和小肠的通畅性，明确发病部位，并且了解是否存在先天性消化道畸形。

知识点

胃肠道造影检查适应证

1. 胃肠道造影检查适用于慢性或反复腹痛、呕吐、原因不明的贫血、消化道出血、肠道炎症、胃肠畸形、部位不明的腹部占位等情况。

2. 上消化道造影检查常用于胃食管反流、食管裂孔疝、膈疝、幽门肥厚性狭窄、环形胰腺、十二指肠模式狭窄等先天性疾病的诊断。

【问题2】胃肠道钡餐造影检查造影剂的选择？

硫酸钡是消化道造影最普遍应用的造影剂。由于儿童的特殊性和疾病的特点，在一些检查

学习笔记

中酌情可以使用有机碘剂，此造影剂对比效果较硫酸钡剂略差，且不适用于观察黏膜，主要用于观察消化道形态、蠕动和是否存在梗阻性病变。有机碘剂主要应用于3个月以下的患儿、可能存在或不明确的消化道造影剂外瘘等情况的患儿和预估检查过程中存在容易呛咳入呼吸系统的患儿的上消化道造影检查，一般全消化道造影由于其观察范围广、不推荐使用有机碘剂。

【问题3】胃肠道钡餐造影都可以观察什么？

胃肠道钡餐造影主要对检查范围内消化道的解剖结构和活动度、位置及连接顺序、蠕动和功能以及与周围实质脏器和占位病变的关系进行观察，同时对消化道黏膜病变和管腔内病变有辅助诊断的作用。

注意事项为：①高位梗阻呕吐严重引起脱水和营养不良，胃肠检查往往加重小儿病情，必须注意；②全消化道造影根据不同病情可采用一次或分次服钡法。造影中近段空肠显影后间隔0.5～1小时顺序观察各段小肠形态、走行、肠黏膜及肠蠕动情况；③胃肠道造影时，需借助于各种体位的运用来观察。一般造影剂在胃内排空能力和到达回盲部所需时间对于消化道功能的评估具有一定临床意义。

知识点

胃肠道造影的禁忌证

1. 胃肠道大出血时，应在大血管停止后2周施行检查，最早不应少于1天。对存在消化道出血表现和行活检检查的患儿，建议在停止出血表现和活检完成4～6天后行检查。
2. 肠梗阻时钡剂进入肠道后，水分被吸收，会呈干结现象，加重梗阻病况。
3. 胃肠道已有或疑有穿孔，钡剂性腹膜炎致死率增高。

【问题4】病例5上消化道造影检查图3-3-5，影像诊断是什么？

诊断肠旋转不良。

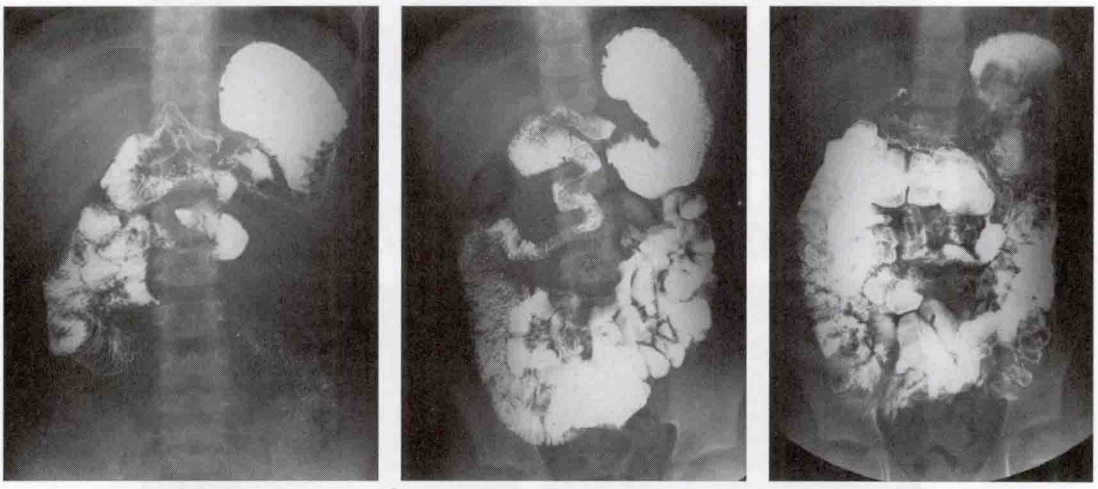


图3-3-5　上消化道钡餐检查

男孩，7岁，间断胆汁性呕吐2～3年伴腹痛。上消化道钡餐提示十二指肠框消失，小肠起始部位位于左上腹，诊断肠旋转不良

（三）钡剂灌肠造影

病例6：男孩，2岁，生后腹胀、便秘，日常需开塞露辅助排便，肛门指检有紧缩感。

【问题1】适合进行哪种影像学检查来辅助诊断？

选择钡灌肠检查。除结肠穿孔外，结肠任何疾病都适用钡灌肠检查。

【问题2】灌肠造影检查应用何种类型造影剂？

结肠造影通常使用硫酸钡造影剂（故名钡灌肠），对肠息肉的诊断使用气钡双重造影。临床

学习笔记

怀疑胎粪栓塞的患者，使用含碘造影剂灌肠进行诊断的同时，可达到治疗的目的。对有肠炎或疑有肠坏死可能的肠梗阻病例使用含碘造影剂灌肠较为安全。

【问题3】灌肠造影可以观察什么？如何检查？

可以观察结肠和直肠的形态、位置及蠕动，通过规定时间（一般为1小时）后观察排泄造影剂的情况，同时对回盲部位置的观察有利于肠旋转不良和中肠扭转的疾病诊断与鉴别。灌肠前1～2小时应清洁洗肠。用带球囊的双腔导管（Foley管）经肛门插管并注入造影剂，通常透视下观察造影剂过结肠肝曲后可停止灌肠，变化体位使造影剂充盈至回盲部。

知识点

钡灌肠临床应用的常见疾病种类

1. 先天性疾病　肠闭锁和狭窄、先天性巨结肠、先天性细小结肠症、胎粪栓塞综合征、小左结肠综合征、先天性球形结肠。

2. 后天性疾病　结肠息肉、慢性溃疡性结肠炎、结肠癌。

【问题4】病例6钡灌肠造影检查图3-3-6，初步诊断是什么？

诊断为先天性巨结肠（常见型）。

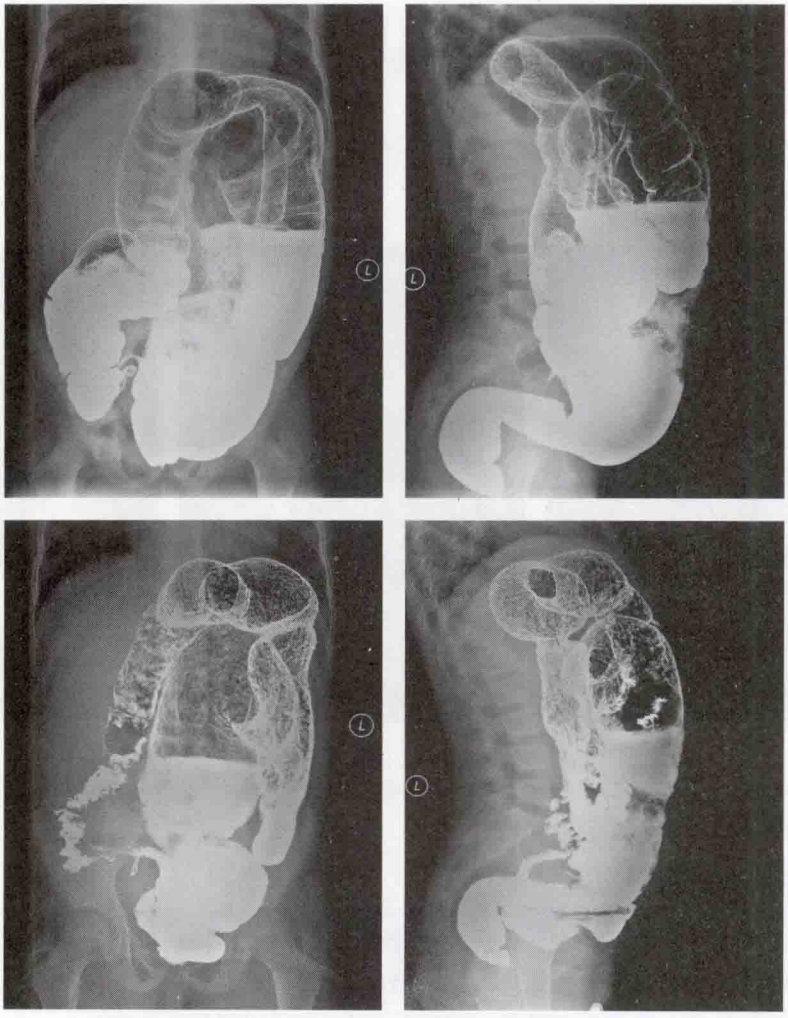


图3-3-6　钡剂灌肠检查

男孩，2岁，生后腹胀、便秘，日常需开塞露辅助排便，肛门指检有紧缩感。钡剂灌肠提示病变段，移行段及扩张段，诊断为常见型巨结肠

学习笔记

（四）空气灌肠造影

病例 7：男孩，1 岁，阵发性哭闹伴少量便血 4 小时，既往有肠套叠病史，腹部查体：右上腹部可触及包块。

【问题 1】初步诊断是什么？适合进行哪种影像学检查来辅助诊断和治疗？

患儿急性起病，为肠套叠好发年龄段，已经出现便血并发现腹部包块，首先考虑肠套叠，空气灌肠主要用于本病的放射诊断和治疗，空气作为造影剂具有较高的安全性。

【问题 2】空气灌肠可以观察什么？如何检查和治疗？

空气灌肠可以观察结肠内肠套叠包块是否存在，套叠包块的形态、位置、长度以及治疗后的复位情况。

检查前常规胸腹部透视，观察肠管充气、有无肠梗阻以及包块影，重点观察有无气腹以除外肠穿孔。经肛门插带球囊的双腔导管并将球囊充气，通过空气灌肠机设定压力注气并透视下观察，根据病情选择适当的压力，一般范围在 6 ~ 14kPa，当气体达套入部时包块显示，自小压力逐渐适当提升压力将包块推至回盲部，一般包块将变小，消失的同时大量气体进入小肠呈沸腾状，表示肠套叠已经复位。病例 7 空气灌肠中摄片见图 3-3-7。

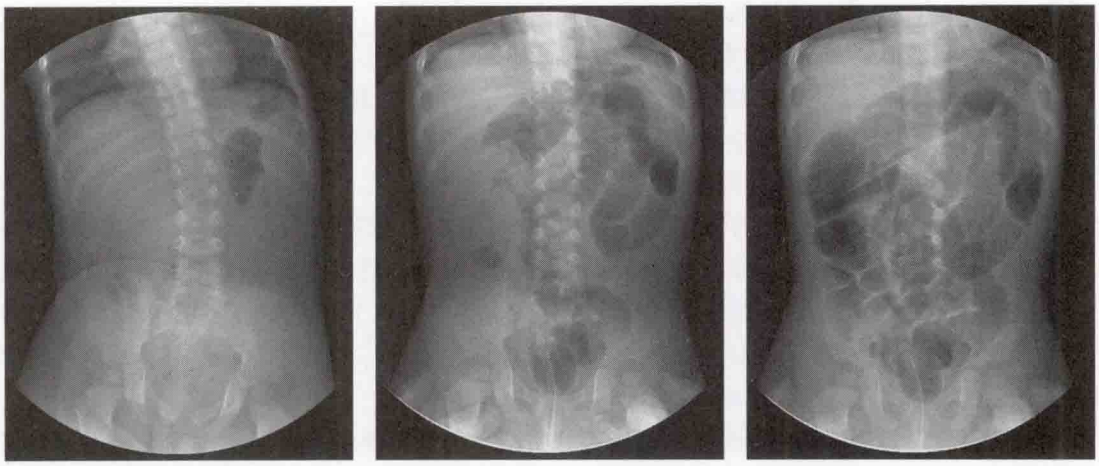


图 3-3-7　空气灌肠检查

男孩，1 岁，阵发性哭闹伴少量便血 4 小时，既往有肠套叠病史，腹部查体：右上腹部可触及包块。空气灌肠前、灌肠中（结肠内软组织块影）、灌肠后摄片

【问题 3】空气灌肠检查注意事项都需要考虑什么？

应用镇静剂或麻醉下空气灌肠可以提高复位几率。检查中少用手法按摩加压，以免发生肠穿孔。充空气灌肠后如发现包块大小及位置固定不动，需维持现有压力观察一段时间，如包块仍未变化应考虑停止复位，安排下一步治疗方案。如出现肠穿孔，应立即自肛门排气，并腹腔穿刺排气，急诊手术治疗。

知识点

空气灌肠的适应证和禁忌证

1. 适应证　发病 48 小时以内，全身情况较好，腹部无压痛及肌紧张，无严重肠梗阻、腹膜炎、肠坏死征象者，均可进行空气灌肠检查病况试行复位治疗。

2. 禁忌证　发病超过 48 小时或全身情况差，如重度脱水、休克等，有明显肠梗阻、腹膜炎、肠坏死征象者，不宜行空气灌肠检查。

【问题 4】病例 7 在空气灌肠检查后应注意什么？

灌肠复位后应密切观察 24 小时，进行适当的补液治疗，并可以通过超声或口服标记物的方

学习笔记

法明确复位情况，同时需留意极少数患者会出现复位后迟发性肠穿孔可能，以便及时处置。

知识点

肠套叠复位标准

肠套叠复位标准：套入部阴影消失；大量气体进入小肠；停止灌肠后排出正常大便；患儿安静，临床症状及体征消失。

（五）静脉肾盂造影

病例 8：男孩，7 岁，腹部不适，超声发现左肾积水。

【问题 1】了解肾积水形态、程度和初步评价肾功能最简单直观的影像学检查方法是什么？

首选检查方法为静脉肾盂造影检查（intravenous pyelography，IVP），可显示肾脏的肾盂、肾盏、输尿管和膀胱的形态、位置，同时辅以透视观察可以了解肾盂和输尿管的蠕动及走行情况，对于存在积水的患儿通过显影的形态和浓度来评价积水的程度，甚于初步评价功能。目前 CTU 和 MRU 检查作为辅助的检查方式，尤其是存在对碘剂过敏或高危的患者，MRU 检查成为首选的检查方式，但由于未引入对比剂，所以对于肾功能的评估不足。

【问题 2】静脉肾盂造影检查应用何种类型造影剂？

目前常用含碘造影剂，如碘帕醇、碘海醇等。由于药物特性，发热的患儿禁忌施行此检查，对于皮疹的患儿由于与药物过敏反应不易区分，不宜行此项检查，建议待皮疹治疗退去后再进行检查。

【问题 3】静脉肾盂造影如何检查？

检查前 1 天进少渣饮食，需禁食禁水 3 ~ 6 小时，造影之前应尽量排空粪便。体重不足 7kg 患儿造影剂用量为 3ml/kg，体重大于 7kg 患儿用量为 2ml/kg，最高用量不超过 40ml。造影以规定时间摄片为主要方式，对于疑难病和重点观察结构辅以透视下动态观察，造影摄片的投照时间一般为 7 ~ 10 分钟、15 ~ 20 分钟、30 ~ 40 分钟，对肾功能欠佳，需加照 60 分钟甚至 90 分钟片。肾功能差有时需于注药后 2 小时，甚至 24 小时摄片观察肾盂。

顺行性肾盂输尿管造影即经皮穿刺或经肾造瘘口插管直接将造影剂注入肾盂随之达到泌尿系显影的上尿路检查方法，主要用于静脉肾盂造影不显影，但需了解肾盂输尿管是否通畅，肾盂排空功能，输尿管形态和走行等情况的患儿。

【问题 4】患儿影像诊断是什么？

诊断为左侧肾盂积水，肾盂输尿管交界部梗阻（PUJO）（图 3-3-8）。



图 3-3-8　静脉肾盂造影检查
男孩，7 岁，腹部不适，超声发现左肾积水。IVP 显示左侧肾盂肾盏扩张，左输尿管未显影。诊断左侧肾盂积水，肾盂输尿管交界部梗阻

学习笔记

（六）排尿性膀胱尿道造影

病例9：男孩，11个月，排尿困难。

【问题1】适宜进行何种影像学检查？

患儿应该选用排尿性膀胱尿道造影（voiding cystourethrography，VCUG），本法主要用于下尿路病变，如观察膀胱形态、容积及排尿功能、膀胱输尿管反流、膀胱腔内病变和尿道形态。

【问题2】排尿性膀胱尿道造影检查应用何种类型造影剂？

目前常用含碘造影剂，如碘帕醇、碘海醇、泛影葡胺等。

【问题3】排尿性膀胱尿道造影如何检查？

（1）常规法（逆行膀胱尿道造影）：将导尿管经尿道插入膀胱后，手持注射器注入经3～4倍稀释的含碘造影剂，新生儿注入量约为30ml，婴幼儿50～70ml，儿童100～150ml，亦可于患儿有尿意或尿道口开始滴尿时即停止注药。

（2）耻骨上膀胱穿刺法或经膀胱引流管/瘘口造影法：经穿刺处或引流口插管注入稀释的含碘造影剂，造影剂的用法用量均同上。

排尿性膀胱尿道造影摄片过程如下：注药完毕后立即进行膀胱正侧位拍片，作为静态的膀胱图像，用以观察膀胱充盈状态和是否存在输尿管反流。继之变化为排尿体位进行拍摄排尿期图像，用以了解尿道形态及是否存在膀胱输尿管反流。排尿结束后进行正位摄片，了解剩余尿量和输尿管反流程度。

知识点

排尿性膀胱尿道造影体位的选择

1. 女孩采用两腿分开仰卧位排尿，可以适当倾斜操作床来缓解体位不适。
2. 男孩采用斜侧卧位，贴操作床的一腿弯曲上抬，另一腿向后伸直，可以显示尿道。
3. 除外尿道直肠瘘等特殊疾患的患儿需变化体位观察，多选用侧卧位或斜侧卧位观察。

【问题4】排尿性膀胱尿道造影需注意什么？

存在下尿路感染不宜行此项检查，尤其是急性期，待症状消失并尿常规化验指标趋于正常时才可行此检查。造影后如若发现患儿存在膀胱输尿管反流，需进行抗炎性治疗。

【问题5】患儿VCUG检查图3-3-9，其初步影像诊断是什么？

初步影像学诊断后尿道瓣膜，右侧膀胱输尿管反流。



图3-3-9　排泄性膀胱尿道造影检查
男孩，11个月，排尿困难。VCUG显示后尿道瓣膜，右侧膀胱输尿管反流

学习笔记

（七）胆道造影

病例 10：男孩，2 个月，胆汁黏稠，经胆囊穿刺针造影。

【问题 1】胆道造影检查应用何种类型造影剂？

目前常用含碘造影剂，如碘帕醇、碘海醇、泛影葡胺等。

【问题 2】胆道造影如何检查？

术中胆管造影法：于手术探查中或手术接近完毕时，用含碘造影剂从胆囊，胆囊管或胆总管注入（图 3-3-10）；术后胆管造影法：通常于手术后 1 ~ 2 周进行。经手术留置于胆总管的“T”字引流管，一次注入 10ml 左右含碘造影剂，在透视下或摄片观察胆管有无残余结石、蛔虫、狭窄、扩张、变形及排空情况。检查完成后应尽量吸出注入的造影剂。



图 3-3-10　术中胆道造影

男孩，2 个月，胆汁黏稠，术中经胆囊穿刺针造影，显示左右肝管及胆总管纤细

（八）心血管造影术和心导管检查术

心血管造影术是将在有机碘造影剂注入心脏和大血管内，以此显示心脏大血管内部解剖结构和循环功能的一种特殊的 X 线检查方法，适用于婴幼儿和儿童。心导管检查术分右心导管和左心导管检查。这是经外围静脉或动脉穿刺后穿入导管，沿相应血管到达右心或左心，在透视下观察导管的经行途径，了解心内有无异常通路、测定头端血氧含量和压力，为心脏大血管诊断很有价值，同时通过此导管还可行左右心造影。

数字减影血管造影（digital subtraction angiography，DSA），目前多用于颈动脉、肾动脉、颅脑血管、胸腹部及外周动脉造影。应用于此法血管内只需密度差超过 1%，即微量的造影剂便可显影，具有简便、安全、便于广泛应用于多种血管疾病检查等优点，提高了诊断的价值和准确性。

五、计算机体层成像诊断方法和技术

CT 是用 X 线束对人体检查部位一定厚度的层面进行扫描，由探测器接受透过该层面的 X 线，转变为可见光后，由光电转换器转变为电信号，再经模拟/数字转换器转为数字，输入计算机处理构成 CT 图像。CT 图像是由一定数目像素组成的灰阶图像，是数字图像，是重建的断层图像。多层螺旋 CT（multislice spiral CT，MSCT）采用多排探测器矩阵，每排探测器数据可单独完成一层图像重建，也可多排探测器数据共同完成一层图像重建，每次扫描可同时完成多达 64 层图像采集。

【问题 1】常用 CT 检查技术都有哪些？（图 3-3-11）

（1）普通 CT 扫描：包括平扫（不用对比增强或造影的普通扫描）、对比增强（经静脉注入水溶性有机碘剂，于病变部位再行扫描）、造影扫描（于器官或组织造影后再行 CT 检查）。

（2）螺旋 CT 扫描的图像后处理技术：螺旋 CT 扫描获得的连续横断面数据经过计算机后处

学习笔记

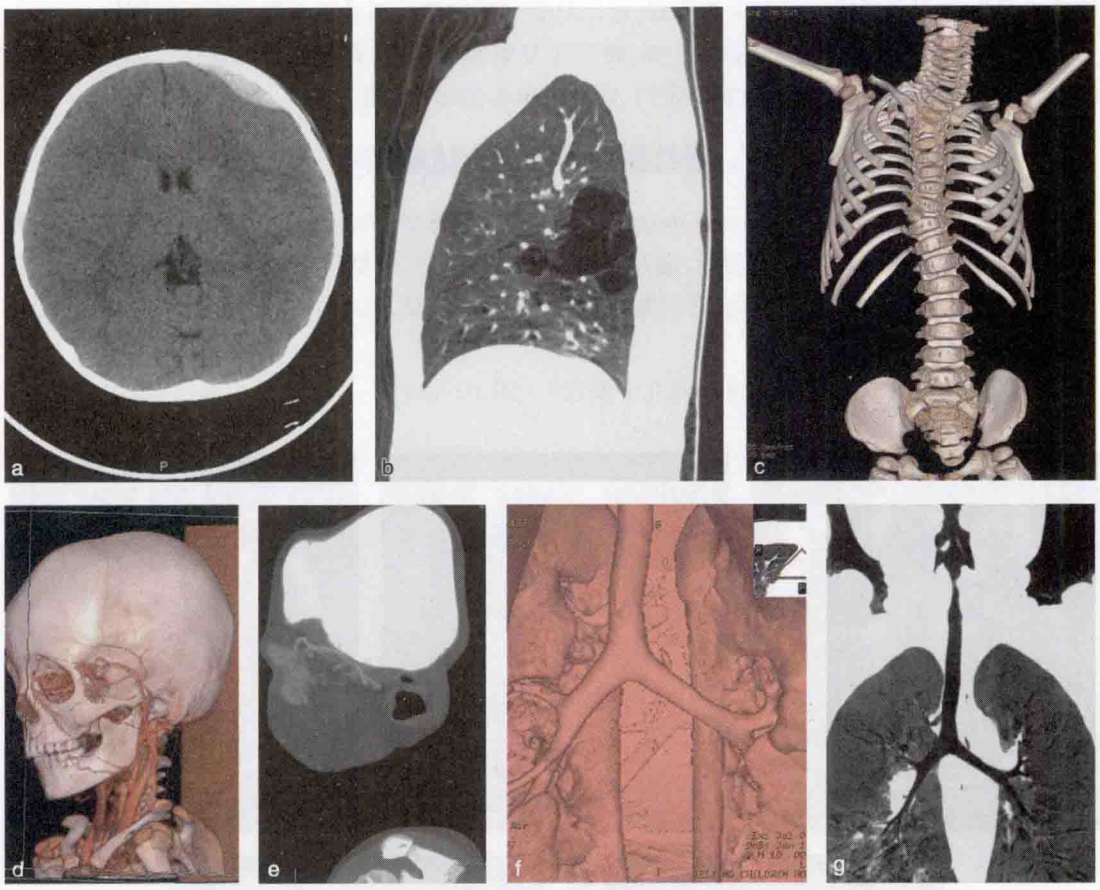


图 3-3-11　常见 CT 检查技术

a. 左额硬膜外出血(CT 平扫轴位像);b. 右肺下叶先天性囊性腺瘤样畸形(CT 平扫 MPR 斜矢状位像);c. 先天性脊柱侧弯并多发脊柱及肋骨畸形(CT 平扫 VR 像);d～e. 左眼眶外侧血管瘤(CT 增强 VR 和 MIP 像);f～g. 右侧气管支气管畸形(CT 平扫表面再现和 MinIP 像)

理,可重组冠状、矢状乃至任意方位的断层图像,并可得到其他显示方式的图像(多平面图像、再现技术、仿真内镜显示技术)。

(3) CT 灌注成像:经静脉团注有机水溶性碘对比剂后,对感兴趣器官在固定的层面行连续扫描,计算出对比剂到达病变的峰值时间、平均通过时间、局部脑血容量和局部脑血流量等参数,分析这些参数可了解感兴趣区的毛细血管血流动力学,即血流灌注状态。

【问题 2】影像检查报告中提到的伪影是什么?

伪影是在图像中出现了实际上并不存在的各种形状的影像,可由设备、扫描技术、异物以及患者的活动等因素引起。

【问题 3】CT 在各系统疾病中的临床应用价值是什么?

(1) 头颅:常用于肿瘤,缺氧性脑病、感染、脑积水、先天畸形、脑血管性疾病、颅内出血、颅脑外伤、内分泌脑病的诊断。增强 CT 扫描可了解病灶的血供,增加正常和病变组织间的密度对比,区别病变的性质。

(2) 骨骼肌肉系统:①结构复杂部位的骨关节病;②骨骼外伤;③脊柱及其他骨畸形;④原发骨肿瘤及椎外肿瘤的骨浸润;下列情况需行 CT 增强检查:①疑有等密度肿块;②了解软组织肿块的血供情况;③依据病变增强特点帮助定性;④了解病变与重要血管的关系。

(3) 颈胸部:主要用于肿瘤、感染性病变和先天性肺疾病,根据病变特点辅以增强扫描对病变的定位、定性更有诊断价值。

(4) 心脏大血管:用于儿童先天性心脏病、冠状动脉异常和大血管畸形的诊断,应用增强扫

学习笔记

描技术可以得到清楚的心腔和血管影像，可以对解剖结构进行测量以辅助对疾病的评估。

（5）腹盆腔：主要用于肝、胆、胰、脾，腹膜腔及腹膜后间隙，肾上腺及其泌尿生殖系统的疾病诊断，常需辅以增强扫描对病变的定位、定性有重要的诊断价值。

六、磁共振成像诊断方法和技术

磁共振成像（magnetic resonance imaging，MRI）是在静磁场、梯度场和射频场作用下使得被成像物体出现电磁脉冲共振发射功能，通过设备对共振所产生数据等予以接收采集及后重建成像。和前述各种影像学检查相比，磁共振成像具有无创性、低风险性、无电离辐射、图像高软组织分辨率等特点。

【问题 1】在 MRI 的应用中常涉及几个概念？（图 3-3-12）

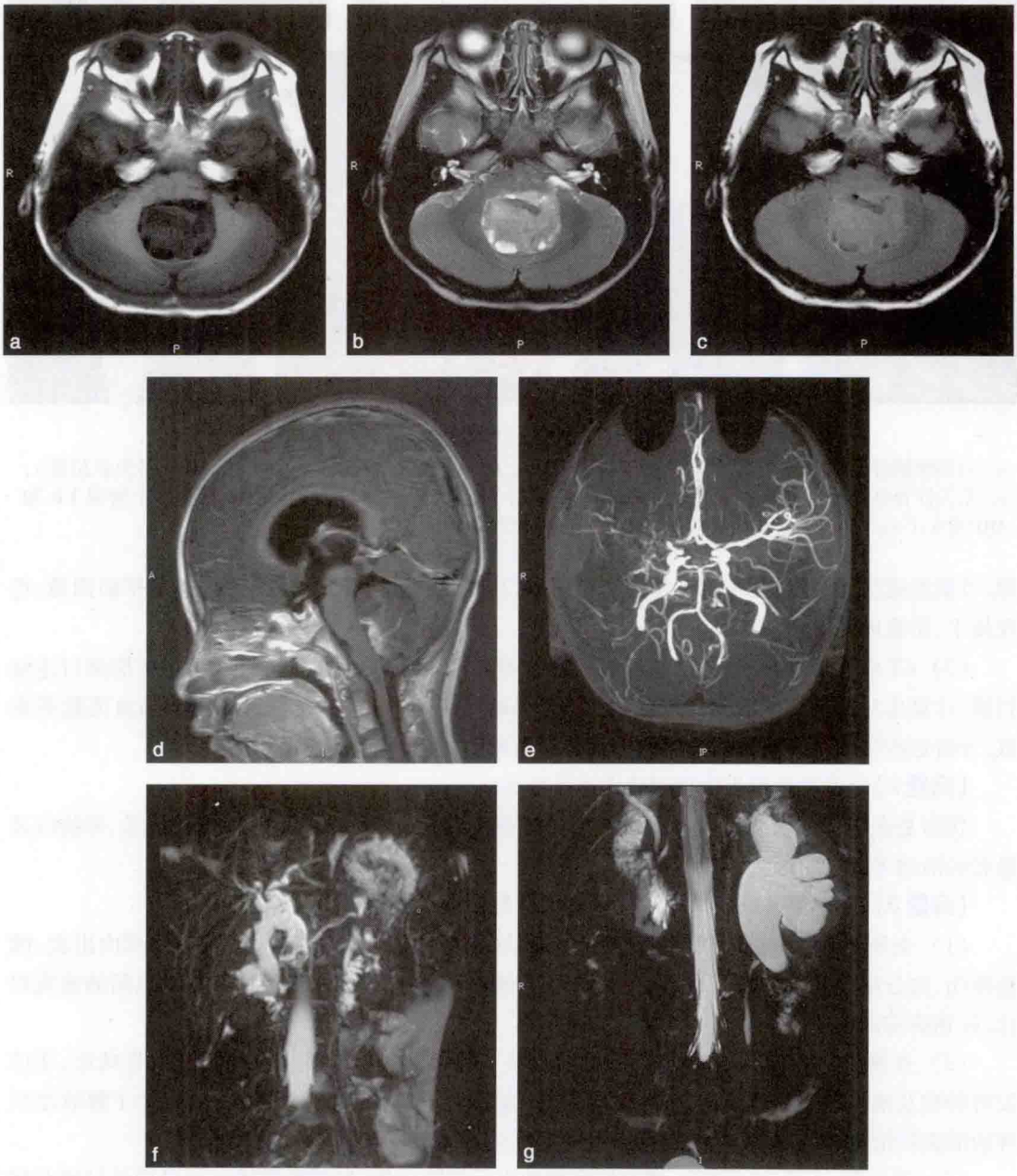


图 3-3-12　MRI 常见图像分类

a～d. 髓母细胞瘤（MR 平扫 T_1WI、T_2WI、T2FLAIR 轴位像和 MR 增强 T_1WI 矢状位像）；e. 烟雾病（MRA 图像）；f. 先天性胆总管囊肿（MRCP 图像）；g. 左肾积水、肾盂输尿管交界部梗阻（MRU 图像）

学习笔记

（1）弛豫（relaxation）：指磁化矢量恢复到平衡状态的过程。

（2）纵向弛豫：又称 T_1 弛豫，是指 90°射频脉冲停止后纵向磁化逐渐恢复至平衡的过程，亦就是净磁化矢量 M。由 XY 平面恢复到 Z 轴的过程，其快慢用时间常数 T_1 来表示。

（3）横向弛豫：又称 T_2 弛豫，是在射频脉冲停止后，质子又恢复到原来各自相位上的过程，这种横向磁化逐渐衰减的过程称为 T_2 弛豫，其快慢用时间常数 T_2 来表示。

知识点

磁共振成像图像特点

1. MRI 的图像若主要反映组织间 T_1 特征参数时，为 T_1 加权像（T_1 weighted imaging，T_1WI），它反映的是组织间 T_1 的差别，T_1WI 有利于观察解剖结构。

2. 主要反映组织间 T_2 特征参数时，为 T_2 加权像（T_2 weighted imaging，T_2WI），T_2WI 对病变敏感。

3. 质子密度加权像（proton density weighted imaging，PdWI）的图像，图像对比主要依赖于组织的质子密度。

【问题 2】磁共振检查的禁忌证和适应证

（1）禁忌证：心脏起搏器患者、颅脑手术后动脉夹存留患者、铁磁性植入物者、心脏手术后换有人工金属瓣膜患者、金属假肢或关节患者、体内有胰岛素泵或神经刺激器患者、妊娠三个月以内的孕妇等。

（2）适应证

1）中枢神经系统：脑部肿瘤、颅内感染、脑血管病变、脑白质病变、脑发育畸形、脑挫伤、颅内亚急性血肿以及脊髓的肿瘤、感染、血管性病变及外伤。

2）颈部：可清晰显示咽、喉、甲状腺、颈部淋巴结、血管及颈部肌肉。

3）胸部：纵隔及肺门占位性病变，心脏大血管内腔以及大血管形态学与动力学的研究。

4）腹部与盆部：如肝、肾、膀胱、前列腺和子宫，MRI 检查有很大价值。在恶性肿瘤的诊断、对血管的侵犯以及肿瘤的分期方面具有优越性。

5）四肢骨：骨髓炎、四肢软组织内肿瘤及血管畸形的诊断及对关节疾患有一定诊断价值，可清晰地显示软骨、关节囊、关节液及关节韧带等。

【问题 3】其他磁共振检查

磁共振泌尿系造影（magnetic resonance urography，MRU）水成像多采用 T_2WI 加脂肪抑制序列，突出显示泌尿系收集系统的形态和结构，对重复肾、双输尿管、尿路梗阻有较高的诊断准确性。磁共振检查在胆管病变上成人应用 MR 水成像技术，即磁共振胰胆管成像（MRCP），能清楚的显示胆管系统，胆囊显示较清楚，对胆结石等胆管梗阻部位显示的灵敏度和准确性均较高。

（彭　芸）

学习笔记

参考文献

1. 贾立群，王晓曼. 实用儿科腹部超声诊断学. 北京：人民卫生出版社，2009.
2. 孙国强. 实用儿科放射诊断学. 北京：人民军医出版社，2011.
3. 夏焙. 小儿超声诊断学. 北京：人民卫生出版社，2013.
4. 姜玉新. 超声科诊疗常规. 北京：中国医药科技出版社，2013.
5. 张金哲. 现代小儿肿瘤外科学. 北京：科学出版社，2009.
6. Treves ST. Pediatric Nuclear Medicine/PET. 3rd ed. New York：Springer Science Business Media，LLC，2006.
7. 陈跃，庄红明. 儿科核医学. 北京：人民卫生出版社，2013.
8. Lane F Donnelly. Pediatric Imaging：The Fundamentals. US：Saunders，2009.

9. Willi A Kalender. Computed Tomography: Fundamentals, System Technology, Image Quality. Germany: Publicis Erlangen, 2011.
10. Scott W Atlas. Magnetic resonance imaging of the brain and spine. 4th ed. Philadelphia: Lippincott Williams & Wilkins, 2009.
11. 孙国强. 实用儿科放射诊断学. 北京: 人民军医出版社, 2011.
12. 包绍林, 吴建华. 小儿 X 线临床诊断. 杭州: 浙江科学技术出版社, 2000.
13. 潘恩源, 陈丽英. 实用儿科影像诊断学. 北京: 人民卫生出版社, 2007.
14. 金征宇. 医学影像检查技术学. 北京: 人民卫生出版社, 2000.
15. 张云亭, 袁聿德. 医学影像学. 北京: 人民卫生出版社, 2005.
16. 黄澄如. 实用小儿泌尿外科学. 北京: 人民卫生出版社, 2006.

学习笔记

第四章 小 儿 麻 醉

第一节 麻醉有关的解剖生理特点

一、呼 吸 系 统

分娩后，首先出现的变化是肺的扩张。通气后液体排出，充满空气，5～10 分钟后出现正常的呼吸，产生胸膜腔负压。10～20 分钟后，新生儿产生正常的功能残气量，血气分压接近正常。

新生儿和婴儿膈肌和肋间肌薄弱，肋骨水平排列且柔软，腹部膨隆，所以通气的有效性差，呼吸频率最快，随年龄逐步下降。

新生儿和婴儿肺泡数量少、形状小，肺顺应性小；相反，肋骨的软骨成分多、胸壁顺应性却很好。这两点导致吸气相胸壁塌陷，呼气相肺残气量较小。功能残气量小，氧储备低，容易发生肺不张和低氧血症。另外，在新生儿和婴儿，低氧和高碳酸血症刺激呼吸的发育并不完善，相反只能抑制呼吸。

婴幼儿头部和舌较大，鼻腔狭窄，喉头向头侧向前倾斜相当于颈 4 椎体平面，会厌软骨较长较硬，气管和颈部较短，故 5 个月以前的小儿经鼻腔通气困难。这些解剖特点说明婴儿喉镜暴露和气管插管较为困难。5 岁以前小儿环状软骨水平是气道最狭窄处，而不同于成人的声门处为最窄点。小儿气管内径小，气道水肿、分泌物增加更易引起阻力的成倍增加。

另外，由于婴儿枕部突出，头部比例较大，平卧时头屈向胸部，因此头部垫枕并不能形成“嗅花位”，反而会引起喉镜暴露困难。改为平躺或肩后垫小枕，使头部轻度外展，是喉镜暴露的最好位置。

二、心血管系统

胎儿出生后，肺的扩张和脐带结扎使新生儿循环系统发生变化。正常情况下，体循环阻力升高，肺血管阻力下降，氧分压上升，促使动脉导管闭合。

新生儿肺循环对血氧分压、pH、一氧化氮分压的变化非常敏感。低氧、酸中毒及炎症介质可导致肺动脉持续高压，或者使降低的肺循环阻力再次升高，即持续性肺动脉高压（PPH）。

出生后体循环阻力升高，心室做功明显增加，左心室 6 周后开始逐渐达到正常水平，故新生儿期左心处于负荷过重状态。心肌体积小及心肌顺应性较低，使心脏舒张期容积和每搏量均少，故新生儿的心搏量（CO）主要取决于心率，心动过缓可导致 CO 降低，正常新生儿心率在 120～170 次/分。新生儿一般对心率增加耐受较好，麻醉时心率暂时可增至 200 次/分，也能耐受，无须处理。

相反，婴儿在术中出现心动过缓则应引起警惕。刺激副交感神经、麻醉药物、或低氧血症都可导致心动过缓和严重的心排血量下降。

由于心脏每搏量少，动脉口径相对较大，管壁柔软，所以动脉压低，年龄越小动脉压越低，一般粗略计算为：年龄×2+80＝收缩压；收缩压×1/3（2/3）＝舒张压。

除了心脏发育不成熟，对麻醉药物更加敏感，容易产生低血压和心动过缓外，婴儿体内儿茶酚胺储备水平较低，而对外源性儿茶酚胺的反应也迟钝，血管收缩反应和心动过速反射均差，也是容易出现低血压、心动过缓的原因。

学习笔记

三、神经系统

新生儿能感知疼痛，早产婴儿对手术的伤害产生更强烈的应激反应，如不采取适当的麻醉和镇痛措施，将影响手术预后，甚至发生威胁生命的并发症。

四、泌尿系统

新生儿肾脏浓缩、稀释功能较差，酸碱平衡调节能力也差，无贮 Na^+ 能力，故 Na^+ 丢失>摄入。这要求新生儿出生后数天的液体治疗需要更精确的调控。

足月儿直到生后 1 个月，肾脏发育成熟至 60%，方足以应付多数意外事件。

肾脏功能的发育直到 6 个月才接近正常，2 岁以后，小儿才能达到成人的肾功能。

五、消化系统

新生儿胃食管反流的发生率更高。

新生儿肝脏酶的浓度和活性较低。肝脏发育的不成熟使代谢药物的能力不足。另外合成凝血因子不足，加上生后体内维生素 K 不足，容易产生出血倾向。因此建议新生儿生后几天术前应用维生素 K。

六、体温调节

新生儿增加产热的机制主要是依靠棕色脂肪代谢的非寒战产热。早产儿脂肪储备少，棕色脂肪产热的能力严重不足。所以新生儿应置于与皮肤温差 2～4℃的环境中（即为中性环境）。安静状态下腹部皮肤温度 36℃，环境温度 32～34℃时，氧耗量最少。

皮肤菲薄、脂肪含量低、体表面积大，使新生儿更容易发生体温丧失。影响术中低温的因素包括手术室温度低于 22℃、伤口暴露、静脉输液、吸入干燥的麻醉气体和麻醉药物对体温中枢的直接干扰作用。低体温后更易发生苏醒延迟、心动过缓、呼吸抑制、肺血管阻力升高，以及对药物反应的改变。另外低温可使吸入麻醉药的最低肺泡有效浓度（MAC）降低，组织可溶性增加。

七、血糖调节

新生儿糖原储备少，更容易发生低血糖。因此麻醉中应注意监测血糖。

第二节 麻醉前准备和麻醉方法

一、麻醉前准备

1. 病史回顾 早产儿术前应注意呼吸系统方面问题，包括支气管肺发育不良、呼吸暂停。支气管肺发育不良的婴儿常接受支气管扩张剂和吸入激素治疗，这些药物应延续使用至手术当日。早产儿术后常发生呼吸暂停，应得到充分监护。

早产儿、新生儿实行麻醉前应注意有无重要脏器先天畸形，如先天性心脏病。另外，一种先天畸形会增加另一种疾病的发生率。

小儿术前最常见的问题是上呼吸道感染（upper respiratory tract infection，URTI）。麻醉前如发生病毒性感染，可能升高围术期呼吸系统并发症的发生率，包括哮鸣、喉痉挛、低氧血症和肺不张。

阻塞性睡眠呼吸暂停（obstructive sleep apnea，OSA）是小儿的多发病。这类患儿术后容易发生呼吸道阻塞，因此需要在麻醉恢复室（postanesthesia care unit，PACU）中观察较长的时间。术前应将可能的意外事先告知家属。

哮喘小儿接受手术和麻醉前，应给予积极的治疗。严重哮喘患儿平常所用的口服及吸入药

学习笔记

物，包括皮质激素、β激动剂，应延续使用直至手术当日。

2. 术前体格检查

（1）气道：了解鼻咽、口咽通气道情况以评估有无上呼吸道畸形。

（2）呼吸系统：观察有无呼吸急促、呼噜声、鼻翼扇动、吸气性凹陷、干啰音、呼吸音不对称和呼吸暂停。严重呼吸道问题的患儿可检查脉搏血氧饱和度（SpO_2）。

（3）循环系统：评估血管通道、心音、脉搏、血压、毛细血管充盈时间和尿量等。

（4）神经系统：包括评估意识、反应、运动活动、强度、对称性和肌张力等。

3. 实验室检查　小婴儿术前应常规检查血常规、血糖。根据病情进行血气、酸碱、电解质、心电图、胸片和心超等实验室检查。应结合临床症状进行凝血功能方面的检查。出现异常检查结果应注意复查或找寻原因，并予以积极处理。

4. 术前用药　小婴儿术前不用镇静药，以避免对呼吸和心血管的抑制作用。

咪达唑仑适合用于儿科患者的术前镇静。口服咪达唑仑剂量是0.3～0.5mg/kg，起效时间需20分钟，应在术前30～45分钟给药。

此外，法洛四联症的患儿术前应用吗啡，可以避免漏斗部痉挛，预防缺氧发作。但吗啡容易穿过小婴儿的血脑屏障，引起呼吸抑制，因此小于6个月的小婴儿不建议使用。

最后，抗胆碱能药物也是常用的术前药。通常于诱导前静脉注射阿托品0.02mg/kg，以减少气道分泌物或预防某些情况下出现的心动过缓。

5. 麻醉前禁食　术前禁食的基本出发点，是避免胃内容物在麻醉时发生反流误吸、从而产生气道阻塞或化学性肺损伤。

肠梗阻、肥胖、俯卧位、头低位、腹水或急诊手术，均是发生反流的高危因素。这些情况下，应采取一些减少反流误吸机会的措施，包括置胃管、降低胃内酸度、快速序贯插管或清醒插管。

目前的方案是，麻醉诱导前2小时以上随意饮用清饮料，婴儿停止母乳喂养的时间为术前4小时，3个月以上小儿摄入配方乳、或者所有年龄的小儿摄入固体食物的禁食时间，仍需6小时（表4-2-1）。

表4-2-1　不同类别食物的最短禁食时间

	禁食时间（h）			
	清饮料	母乳	配方乳或牛乳	固体食物
儿童	2	—	6	6
3～12个月婴儿	2	4	6	6
3个月以内婴儿	2	4	4	6

新生儿代谢旺盛，糖原储备少，体表丧失快，所以长时间禁食水易造成脱水、低血容量、低血糖甚至代谢性酸中毒。应尽可能快的在静脉维持的同时给予葡萄糖的补充。

6. 麻醉前物品准备

（1）麻醉和通气设备：适用于小儿的麻醉机必须具备以下功能：小潮气量通气（一般为压力控制模式）、较快的通气频率、呼气末正压（PEEP）和适当的吸呼比。环路的吸入端应有温度控制及湿化过滤装置。麻醉前应先根据患儿年龄、体重调节呼吸参数、报警范围。

（2）气道装备：麻醉前应准备型号合适的喉镜片、面罩、气管导管、通气道及喉罩（laryngeal mask airway，LMA）。气管导管的选择以导管能较容易地通过声门以及声门下区域，正压通气时有轻微的漏气为宜。型号可参考公式：内径（mm）= 年龄/4+4。面罩不能用于长期通气，口咽通气道一般不用于新生儿，除非是后鼻孔闭锁的患儿。对于某些特殊情况如气管导管无法插入时，可以考虑使用喉罩。新生儿气管插管一般选用直镜片。

（3）监护设备：麻醉基本监测包括心电、无创血压和脉搏氧饱和度。无创血压袖带大小应

学习笔记

适合相应的年龄。小儿麻醉通常为全身麻醉，因此需监测呼气末二氧化碳浓度。重大手术需监测有创动脉压、中心静脉压等血流动力学指标。新生儿或长时间手术，需监测体温。监护仪应设置合理的报警范围。

（4）保温设备：新生儿、长时间手术容易发生低体温。因此新生儿麻醉前手术室温度需调到27℃以上，以防止患儿入室后体温迅速下降。通常使用空气对流加热装置、辐射热装置、变温毯或者干净的塑料帷幔。

（5）液体：小儿麻醉应准备精密滴定的输液装置，还需使用液体加热器。

二、麻醉方法

婴幼儿在麻醉时容易出现气道梗阻或呼吸抑制，其麻醉的首要原则就是选用可以保持气道通畅、方便控制呼吸的麻醉方式，所以幼儿主要采用插入气管导管或者喉罩的全身麻醉。某些短小手术，或者年长儿，可以酌情选择区域麻醉。

1. 全身麻醉

（1）麻醉诱导：常用的麻醉诱导方式包括吸入诱导和静脉诱导。

1）吸入诱导：是10岁以下小儿的首选方式，除非患儿有反流误吸风险，优点是麻醉前无须静脉穿刺。术前使用咪达唑仑以后，大多数小儿都易于接受面罩诱导。常用吸入全麻药是七氟烷，起效较快，对呼吸道的刺激较小，一般不会在诱导时引起喉痉挛。如患儿不愿接受七氟烷的气味，也可先吸入氧气、笑气混合气体，入睡后再吸入七氟烷。吸入诱导意识消失后，通常出现短时间的骚动，此时应避免疼痛刺激，否则易诱发喉痉挛，至患儿平静后方可进行静脉穿刺。尽管吸入高浓度七氟烷后容易出现呼吸抑制、心动过缓和剂量依赖性的低血压，但只要及时发现并正确处理则并无大碍。

2）静脉诱导：适合麻醉前已有静脉通路的患儿。常用丙泊酚2～3mg/kg，静脉注射后可迅速使小儿的意识消失。一次注射丙泊酚的诱导剂量后可引起中枢性的呼吸暂停，分次给药可避免其发生。丙泊酚还可以导致注射部位剧烈的疼痛，引起意识消失后躁动，混合或者注射前使用利多卡因可以减少这种情况的发生。对于低血容量和严重心功能不全的患儿，丙泊酚可引起明显的心血管功能抑制。

诱导后根据需要经静脉给予其他药物，包括阿片类如芬太尼，肌松药如维库溴铵或罗库溴铵，以加深麻醉，获得肌松，随后插入气管导管或者喉罩，并听诊确认气道通畅，能有效地控制呼吸。

无论采取何种诱导方式，均应在基本的监护下进行，包括心电、脉搏氧饱和度和无创血压。诱导前必须准备好各种气道设备，包括麻醉机、喉镜、面罩、气管导管、脉搏氧饱和度探头以及无创血压袖带等。诱导前应抽取阿托品、琥珀胆碱以防小儿突然出现心动过缓、低血压、喉痉挛。另外，喉罩也应处于备用状态，以处理预料外的困难插管。

（2）麻醉维持：小儿麻醉维持通常以吸入为主，也可根据情况采取全凭静脉麻醉。麻醉维持阶段除了调整合适的麻醉深度外，还需管理通气、调节循环、保温以及进行监护（详见本章第三节）。另外，注意对心、肺、脑、肾和消化道等重要脏器的保护。

小儿麻醉常用的吸入麻醉药包括异氟烷、七氟烷和地氟烷，静脉麻醉药为丙泊酚。全麻期间应保持患儿对手术刺激无体动反应，避免术中知晓。小儿麻醉并不需要常规使用肌松药，但对于开腹手术或某些特殊情况下，应使用肌松药以保持骨骼肌的松弛状态。创伤应激较大的手术，麻醉维持可酌情联合应用阿片类药物，区域阻滞。对于6个月以上的小儿，可以借助脑电双频指数（bispectral index，BIS）来监测意识状态，维持适当的麻醉深度。

任何麻醉必须具备心电、无创血压和脉搏氧饱和度三项基本监测。此外还需监测体温、尿量、吸入氧浓度（FiO_2）、麻醉气体浓度和呼气末二氧化碳（$EtCO_2$）。小儿麻醉的对象为体型大小各异的患者，因此监护工具的型号尺寸相当重要，特别是无创血压袖带、脉搏氧饱和度仪的探头必须使用小儿专用产品，否则影响监测数据的稳定和准确。重大手术则可选用更为复杂的监测

学习笔记

手段，如血气分析、有创动脉血压、中心静脉压甚至食管超声等。

2. 区域麻醉 作为辅助，区域麻醉可以和全身麻醉复合使用，阻断伤害性刺激上传，其抑制应激反应的效果优于大剂量的阿片类药，对术后脏器功能的恢复有利。全麻复合区域麻醉不仅可以显著减少阿片类药物的使用量，缩短苏醒过程，还可以使小婴儿术后呼吸暂停的机会减少。另外，区域麻醉用于某些大手术的术后镇痛，也可以取得明显的镇痛效果，以避免阿片类镇痛药物的不良反应。

区域麻醉包括各种椎管内麻醉和神经丛阻滞，均可用于小儿，其中以骶管阻滞（caudal block）最为常用。小儿骶管阻滞操作简单，阻滞范围广泛，而且不良反应少见。

30kg 以下小儿的腹股沟或者下肢短小手术可以单独使用骶管阻滞，常用的药物为 0.25% 的布比卡因或者 0.2% 的罗哌卡因，用量通常为 1ml/kg，不过通常需要在深度镇静下或者吸入诱导后方可进行骶管穿刺，以免小儿因疼痛挣扎而将局麻药误注入血管引起惊厥。术中为防止小儿焦虑，可使用少量镇静剂。

第三节 围术期麻醉管理

除了使患儿处于合理的麻醉状态以外，手术麻醉期间还需管理通气、调节循环、保温以及进行监护。另外，注意对心、肺、脑、肾和消化道等重要脏器的保护。

一、通气管理

1. 自主呼吸 不需较深麻醉而且没有使用肌松药的小儿，麻醉时可以保留自主呼吸。自主呼吸时同样需要进行合适的气道管理。包括保持呼吸道通畅、面罩辅助通气或喉罩通气。可选用大小合适的口咽通气道、鼻咽通气道和面罩以维持气道通畅。目前，小儿麻醉广泛应用喉罩进行气道管理。不同尺寸的经典喉罩可适用于不同年龄阶段的儿童，包括新生儿。经典喉罩适用于保留自主呼吸的麻醉，而双管喉罩则被认为具有更好的气道密闭性和抗反流误吸功能，甚至可用于控制呼吸的麻醉。

2. 控制呼吸 全身麻醉对患儿呼吸产生不同程度的抑制，加上合并使用肌松药、阿片类药后，大多需要通过麻醉机进行机械通气、控制呼吸。小婴儿常用压力控制（pressure control ventilation，PCV）的模式通气，有利于气体在肺内的均匀分布，也便于补偿因为呼吸回路的弹性和死腔带来的潮气量损失。但 PCV 模式下，由于肺顺应性或气道阻力会出现改变，在恒定的气道峰压下可能出现通气不足或通气过度。因此需严密监测潮气量和分钟通气量。对于肺部病变严重、通气困难的小婴儿，最好能使用性能更好的治疗用呼吸机。

无论控制呼吸还是自主呼吸，如无必要不应使用纯氧，吸入氧浓度一般控制在 20% ~50% 的水平，以防氧化应激和氧自由基对神经系统造成损伤。对于特殊类型的患者，如新生儿和早产儿，其中枢神经和视网膜对氧化应激敏感，手术中应保持较低的吸入氧浓度。

二、循环管理

维持血容量是保证组织氧供和循环功能稳定的重要基础，与手术安全和预后密切相关。

1. 术中输液 应当包括以下几个方面：

（1）禁食缺失量和正常维持量：按表 4-2-1 法则估算，即体重中第一个 10kg 按 4ml/kg 计算，第二个 10kg 按 2ml/kg 计算，超过 20kg 以后的部分按 1ml/kg 计算，三者相加即为每小时的生理需要量。通常用林格液或生理盐水补充。

（2）第三间隙丢失量：一般浅表手术约每小时失液 2ml/kg，中等手术每小时失液 4ml/kg，大手术每小时失液 6ml/kg，而腹腔内大手术时失液量可达每小时 10ml/kg，早产儿 NEC、腹裂甚至需要每小时 30 ~50ml/kg。通常用林格液或生理盐水补充。

术中输液具体实施方法可参考表 4-3-1。

学习笔记

表 4-3-1 儿童术中输液量参考标准

（1）第 1 小时：	≤3 岁，25ml/kg ≥4 岁，15ml/kg
（2）其后每小时：	
	维持输液 4ml/kg
	维持输液+创伤补液
	4ml/kg+轻度创伤 2ml/kg=6ml/（kg·h）
	4ml/kg+中等创伤 4ml/kg=8ml/（kg·h）
	4ml/kg+重度创伤 6ml/kg=10ml/（kg·h）
（3）补偿失血：全血或 3 倍于全血的晶体液	

2. 围术期输血

（1）血容量估计：同样容量的失血对不同年龄小儿的影响差别较大，如 1000g 的早产儿，失血 45ml 已相当于其循环血容量的 50%。

正常小儿血容量估计可参考表 4-3-2。围术期对血管内容量的估计需结合与年龄相关的心率血压变化、尿量、持续中心静脉压测量、肢体是否温暖以及末梢毛细血管再充盈情况来考虑。

表 4-3-2 与年龄相关的血容量及血红蛋白含量

年龄	血容量（ml/kg）	血红蛋白（g/L）
早产儿	90～100	130～200
足月新生儿	80～90	150～230
<1 岁	75～80	110～180
1～6 岁	70～75	120～140
>6 岁	65～70	120～160

（2）允许失血量：一般新生儿血红蛋白需≥120g/L，血细胞比容≥35%。2～3 个月的婴儿处于生理性贫血阶段，血红蛋白应≥80g/L，血细胞比容应≥25%，但如果处于疾病状态，尤其合并呼吸系统或心血管系统疾病时，血红蛋白至少应达 110～120g/L。

可接受的失血量=估计血容量×（患儿血细胞比容-该年龄可接受的血细胞比容）/患儿血细胞比容。

失血少于可接受的出血量时，可以用 3 倍容量的平衡盐液或等量的胶体液替代，否则应考虑输入红细胞。失血量超过血容量 50%，需考虑加用浓缩白蛋白。失血量超过血容量 80%，除补充红细胞和白蛋白以外，需考虑补充凝血物质，如新鲜冰冻血浆、凝血酶原复合物、冷沉淀和血小板等。

一次输血量超过患儿总血容量 1～1.5 倍、1 小时内输血量达到患儿总血容量 1/2 或 20 分钟内输血速度超过 1.5ml/（kg·min），均属于大量输血。大量输血应注意加温血制品以防止低体温，应注意补充钙、镁，应监测酸碱、电解质。

如果患儿病情复杂，仅靠维持血容量不能保持循环功能的稳定，则需要使用正性肌力药物和血管活性药物以保证组织氧供。

三、保 温

小儿容易出现严重的低体温，因为其体表面积相对较大，散热面积也相对较大，同时糖原储备、棕色脂肪较少，产热能力不足。麻醉药物一般均对体温调节反射具有削弱作用，加上手术创面的暴露，输入较冷的液体等因素，都会导致低体温出现。另外容易忽视的是手术室内温度的调节，如新生儿麻醉时室内温度需维持在 26℃左右。

1. 低体温对生理功能的影响 体温降低直接抑制中枢神经系统，使麻醉恢复延迟，影响术后呼吸功能的恢复。低温后外周血管收缩，血管阻力增加，导致血压升高，增加心脏做功；严重

学习笔记

者心率减慢，心输出量降低。还能加剧应激反应，强烈收缩血管，使组织缺氧并发生酸中毒。低体温还损害凝血功能、降低免疫功能，使术后出血、感染机会增加。

2. 低体温的防治　小儿保温需要联合采取多种方法。如控制环境温度，应在患儿进入手术室之前将室温提高到24度以上，待麻醉后、保暖措施完善后再降低室温，而手术结束前需再将室温及时提高。减少身体裸露的时间和面积，诱导时以温暖的被子遮盖患儿，非手术部位、四肢应以纱布覆盖、包裹，头部以塑料薄膜覆盖。输入的液体均需得到适当的加温，包括血制品。气管导管与呼吸回路之间应连接有湿热交换器（人工鼻），以减少经呼吸道丢失的热量。腹腔手术时，应以温盐水纱布覆盖暴露的创面和内脏，冲洗液也需经过适当加热后方能使用。

当发生低体温的时候，应当积极采取措施，使用主动加热装置来提高患儿体温。常用电热毯、变温水毯、红外线辐射加温器以及充气加热装置等。当使用主动加热装置时，应注意避免患儿局部加热部位灼伤。

四、术中监测

1. 监测标准　麻醉后必须对患儿的氧合状态、心电、通气和循环进行监测。因此麻醉后至少应连续监测心电图、无创血压和脉搏氧饱和度三个项目。此外，吸入氧浓度、呼气末二氧化碳通常是全麻后监测氧合和通气状况必需的项目。另外，应根据术中患儿的情况监测各系统的功能，包括体温、尿量、脑电活动、肌松状态、酸碱、水电解质、血红蛋白、血糖和凝血功能等。

2. 临床观察　最重要的监护手段是连续、密切的观察以及反复的评估。麻醉期间应该随时进行脉搏触诊、心音和呼吸音听诊，严密观察患儿胸廓运动、脸色和呼吸气囊的运动等。小儿麻醉最基本的监测工具是听诊器。小儿胸壁较薄，心音和呼吸音往往非常清晰，所以听诊器在小儿麻醉中的作用很大。

3. 监测项目

（1）呼吸功能监测：呼吸监测中最重要的方法是通过胸壁听诊呼吸音。全麻插管后，应当直接看到气管导管进入声门、监测到正常呼气末二氧化碳波形、并通过听诊，方能确认气管导管位置正确。控制呼吸的过程中，必须反复观察患儿胸廓的活动、呼吸气囊的运动，麻醉机应能监测分钟通气量和潮气量。值得强调的是，全麻过程中必须监测吸入氧浓度（FiO_2），麻醉机必须能够对发生低 FiO_2、呼吸停止、呼吸回路脱落和低通气量等情况做出报警并发出声音。

（2）氧合状态监测：术中应严密观察患儿皮肤颜色，避免缺氧发生。脉搏氧饱和度监测是一种持续监测血红蛋白氧饱和度的无创方法，能迅速反映氧饱和度的变化，在婴幼儿的监测中非常重要。脉搏氧饱和度监测依赖于血管搏动产生的血流，在低血容量、低心排血量或使用缩血管药物情况下，血管阻力升高，血流减少，测量的准确性可能受到影响。在败血症高排低阻、血管扩张状态下，读数可能偏低。SpO_2 值在低温时外周循环灌注不足也会受到影响。

新生儿和婴儿监测 SpO_2 有特殊性。胎儿娩出之后的一段时间内存在一定程度的低氧血症，尤其是存在动脉导管、右向左分流的婴儿，甚至存在持续肺动脉高压。这些情况下，脉搏氧饱和度探头应放置于右手而不是下肢，以免监测到从动脉导管分流所致低氧饱和度值，干扰了临床判断。在一般情况下，胎儿血红蛋白并不会影响氧饱和度仪监测 SaO_2 值，但在低氧饱和度时，高浓度的 HbF 可能导致氧饱和度值被低估。

（3）循环功能监测：在借助仪器之前，首先需要掌握的是通过对患者的观察和听诊来判断病情。心血管抑制的时候，可以通过听诊发现心音的减弱。婴儿低血容量的早期，其血压能够通过较好的代偿而不发生改变，而需要根据一系列临床征象来判断，如毛细血管的充盈程度、皮肤的皱褶、外周温度和脉搏等。低氧、迷走神经兴奋以及使用广泛的新斯的明等药物，均可使婴儿发生心动过缓，而他们的心排血量是依赖于心率的。

儿科患者心电图监测主要用以测定心率和发现心律失常。新生儿和婴儿常因为低氧而发生心动过缓，早期发现和干预是相当重要的。小儿术中出现心律失常并不少见，通过心电监测

学习笔记

能够早期发现。儿科患者围术期发生心肌缺血的情况较成人少，心电图 ST 段压低的意义也较成人小。一方面是因为小儿冠状动脉疾病少见，另一方面是婴幼儿 QRS 轴、R 波及 T 波形状不同于成人。新生儿心电图表现为右室优势型；婴幼儿的 T 波较高，往往与 QRS 同时被读数，监护仪上显示的心搏次数加倍。

术中血压监测必不可少，最常用的方法是无创血压监测（NIBP）。对小儿进行 NIBP 监测，应当选择尺寸合适的袖带，尺寸过小会导致读数偏高，反之偏低。袖带一般留在上臂测量，也可置于大腿，但读数偏高。当需要连续监测时，可选择有创血压监测。动脉压监测通常选择外周动脉而不是大动脉，大部分情况是桡动脉，新生儿也可穿刺胫后动脉或足背动脉。值得注意的是，在新生儿持续监测动脉压的时候，通过桡动脉冲入的肝素液，会增加额外输入的液体量。

目前还没有一个实用的方法用以测量术中的血容量。婴儿总的血容量较小，因此需要精确计算丢失的液体量、出血量，准确记录输入的血量和液体量。低血容量时心率增快是早期表现之一，但婴儿血容量不足时心率仍可能在正常范围内。血容量丢失 10%，血压并不下降。在血压下降之前先存在外周循环灌注不足，表现为皮肤苍白、外周体温下降，按压甲床可发现毛细血管充盈度较差。尿量不足有助于判断血容量不足，但在血容量丢失迅速时失去判断意义。中心静脉压（CVP）的持续监测相当重要。小儿血容量大量丢失时，CVP 可出现迅速明显的下落。

（4）其他监测项目：术中的体温监测也相当重要，不仅可发现低体温，还能及时发现少见的恶性高热。一般大手术中监测的应当是核心体温。探头可留置于直肠、食管、膀胱或鼓膜。

尽管神经肌肉监测不是常规监测项目，然而在小儿麻醉尤其是新生儿使用非去极化肌松药后，建议进行肌松监测。最普遍使用的刺激方式是四个成串刺激（TOF，频率 2Hz，持续 2 秒，间隔 10～20 秒）。TOF 模式下观察到仅存在一个颤搐是外科手术合适的肌松程度。一般通过刺激腕部尺神经，记录拇内收肌的加速度，计算肌松阻滞程度。麻醉恢复期使用肌松监测极具临床价值。小儿（10 岁以内）使用肌松药后呼吸恢复的时间较成人要短，但并不意味着肌松作用已经完全消失，只有 TOF 恢复到 0.7 甚至 0.8 以上时，保护性反射方能完整恢复。因此麻醉恢复期应当尽量在肌松监测下，常规给予拮抗。

术中监测项目还包括食管超声、脑电双频指数、血气、电解质、酸碱、血红蛋白、血糖和凝血功能等。

第四节 急诊新生儿麻醉处理

新生儿期是婴儿从依靠母体转向独立生活的适应时期，发育还不完善，功能储备较少，对麻醉药和伤害性刺激的承受能力较差，在麻醉管理上有一些特别之处。近年来随着新生儿重症监护技术的发展，越来越多的早产婴儿得以存活，在需要急诊外科矫治的同时，可能合并多种问题，包括气道畸形、呼吸暂停、脑损害、贫血、眼部疾病、动脉导管未闭以及血管通路困难等，给麻醉带来了挑战。

一、腹裂和脐膨出

1. 术前准备 麻醉前应检查是否有其他的脏器畸形，尤其是先天性心脏病。

腹裂患儿最好右侧卧位，以促进肠管的静脉回流和血管压迫。巨大脐膨出的患儿仰卧位时，内脏可能压迫下腔静脉，故最好左侧卧位。肠管外露会引起热量和水分的丢失。需用无菌热盐水纱布覆盖以减少热量和水分丢失。

术前应积极纠正第三间隙液体丢失，液体复苏可选用生理盐水、乳酸林格液或白蛋白等血制品。密切观察毛细血管充盈、心率、尿量和酸碱，以评估复苏效果。复苏充分、完善术前实验室检查后方可手术。

如腹壁缺损较小，可安全进行一期还纳术。如缺损较大，强行还纳后腹压过高，可压迫下腔静脉、导致心输出量下降，可因内脏缺血导致肾衰竭、肠穿孔、坏死性小肠结肠炎和代谢性酸中

学习笔记

毒，腹部压力最好不超过20mmHg。腹部膨胀限制膈肌的运动，可影响呼吸功能，因此气道峰压如超过25cmH_2O，则应考虑分期还纳术。

2. 麻醉注意点 麻醉诱导前通过胃管反复吸引胃内容物。可考虑快速序贯诱导，但气管插管前可能需要低压力辅助呼吸。小的缺损需要术毕拔管，可考虑选择联合部位麻醉镇痛。大的缺损还纳后如需机械通气，可考虑吗啡镇痛。

可通过中心静脉置管监测中心静脉压，根据血容量状态使用等张晶体液或白蛋白。有创动脉置管有助于术中密切监测血气、电解质和酸碱。

术毕如需机械通气、进入重症监护病房，可给以镇静和肌松，以降低腹内压力。

二、食管闭锁和食管气管瘘

1. 术前准备 对于患有食管闭锁的患儿，麻醉科医生面对的特殊问题是气道管理方面的困难。食管闭锁小儿常见的解剖异常是食管中部离断，上半形成盲袋，下半有瘘管与气管相连。同时90%的患者伴发有气管和支气管狭窄或软化等异常情况。

食管闭锁新生儿术前评估需通过心脏超声确诊或排除先天性心脏病。同时因食管气管瘘的存在，需考虑合并吸入性肺炎及注意有无呼吸窘迫症状，严重者应监测氧饱和度。

2. 麻醉注意点 常规的诱导方式，需要通过面罩进行加压呼吸，可能会将大量气体压进胃部，造成通气困难，使缺氧的情况恶化。所以最好采用保留自主呼吸的吸入诱导方式，如果患儿不能耐受吸入麻醉药，则只能采用清醒插管的方式以保证安全。气管插管成功后，最好保留自主呼吸直至开胸、结扎瘘管。也可尝试手控、低压控制呼吸，检查正压通气是否可行，如可安全进行正压通气，则也能手术。

气管插管后，气体仍可经瘘管进入胃内，因此气管导管尖端的理想位置应该低于瘘管的水平，但同时在气管隆突之上。所以可采用“后退法”，即先将气管导管插入一侧支气管，随后在听诊下将导管慢慢退至两侧呼吸音刚好均可闻及的位置。但有时由于瘘管和隆突的位置非常接近，粗大的瘘管使大量的气体进入胃部，则需要通过经胃造瘘逆行堵塞瘘管或经支气管镜直接堵塞瘘管，此时风险极大。

手术中需要经胸结扎瘘管或吻合食管，常常不可避免地牵拉气管或不同程度地压迫肺部，有时甚至会拖动气管导管进入一侧支气管，此时易出现严重的通气困难和低氧血症，因此手术中必须严密听诊双侧呼吸音，及时发现低氧血症的原因并迅速解决。

近年来胸腔镜下瘘管结扎和食管吻合术逐渐发展起来。术中应密切监测通气，警惕低氧血症和高碳酸血症。有创动脉置管有助于密切监测血气、酸碱。

低于2kg或合并呼吸窘迫或先天性心脏病的新生儿，术后通常需要机械通气。另外，如吻合口张力较高，术毕立刻拔管可能影响到吻合口生长，更何况此类患儿可能存在气管软化的问题，拔管后再次插管的操作对吻合口又是一次不利的刺激。因此，大多数情况下食管闭锁患儿应保留气管导管，回监护室内机械通气数日再拔管。

三、先天性膈疝

1. 术前准备 先天性膈疝的新生儿，由于腹腔脏器疝入胸腔，肺组织和血管受压导致发育不良，出现呼吸窘迫和肺动脉高压，手术麻醉的风险取决于上述症状的严重程度。另外如伴有其他先天性心脏病，病死率将会很高。

过去认为急诊手术修复膈疝能使患侧肺组织立即复张的观点已经发生改变，目前明确膈疝修复对恢复肺功能并无立竿见影的效果。因此主张术前非外科的手段积极处理，改善肺功能、降低肺动脉压力，包括胃肠减压、机械通气纠正肺高压、低氧血症和酸中毒，或应用血管扩张药物缓解肺动脉高压。当传统的通气模式不能改善氧合时，可考虑高频震荡通气，目标是提高氧合水平、减少气压伤的风险。

2. 麻醉注意点 麻醉期间关注的问题包括合理通气、避免肺动脉高压加剧以及维持心功能。目前通气选择运用“保护性策略”，即尽量采用小潮气量，保证气道峰压不超过 25cm H_2O，只要维持动脉导管前的 PaO_2>60mmHg、$PaCO_2$<60mmHg 或者 pH>7.2 即可。但如果患儿肺动脉高压严重，则不一定能耐受这种“允许性”的高碳酸血症。因此需在保护性通气与维持合理肺动脉压力之间找到一个平衡点，以这个稳定状态的 PaO_2、$PaCO_2$ 值作为管理的目标。

为避免气道操作和手术刺激所致的肺动脉高压加剧，可选择大剂量阿片类药物进行麻醉，通常为 25μg/kg 芬太尼，同时这一剂量的芬太尼也能保持血流动力学稳定。肌松药可选择维库溴铵或罗库溴铵。术中除常规监测项目以外，最好进行有创动脉压监测，以及时发现外科操作压迫胸腔大血管所致的低血压。中心静脉置管可用于监测中心静脉压和输注心血管活性药物，如多巴胺、米力农等。当发生肺动脉高压危象时，需马上吸入 100%，手控并适当过度通气，在保证前负荷条件下给予心血管支持，并考虑吸入一氧化氮。

症状严重的膈疝患儿需要高频震荡通气或甚至体外膜肺治疗。这种状态下转运至手术室行膈疝修补具有极大风险，因此可在重症监护室内进行手术。

四、出血性坏死性小肠结肠炎

1. 术前准备 出血性坏死性小肠结肠炎是新生儿期的危重病，患病者多数为早产婴儿（通常低于 32 周早产），在出生时体重低于 1500g 的新生儿中，发病率大约为 10%，死亡率在 10%～30% 之间。一旦病情恶化，出现肠穿孔或肠坏死时，可能需要手术治疗。

当发生肠穿孔或坏死时，腹部常极度膨胀，功能残气量很小，可能出现低氧血症、酸中毒，甚至心动过缓，无论在重症监护病房还是手术室内进行气管插管，均应格外谨慎。此外，患儿常为低出生体重儿，可能合并血流动力学不稳定、凝血功能低下、感染、酸中毒、电解质紊乱、动脉导管未闭等情况。因此术前需充分做好准备，积极支持呼吸循环、纠正内环境紊乱、备好术中所需的血制品，包括红细胞、白蛋白、新鲜冰冻血浆或血小板等。

2. 麻醉注意点 术中除常规监测项目以外，需根据病情监测有创动脉压和中心静脉压，也可用于采血密切监测血气、糖、酸碱和电解质。早产婴儿吸入氧浓度需能维持氧饱和度在 90% 左右。一般无法耐受足够的吸入麻醉药，因此以大剂量芬太尼（50μg/kg）为主的麻醉方式可能是目前唯一的选择，芬太尼需根据血流动力学的耐受情况分次注射或缓慢输注。由于腹腔炎症和凝血功能的原因，术中常常发生大量的失血和失液，为了维持血流动力学和凝血功能稳定，往往需要输入大量液体，包括血制品等，有时需要输入的液体总量会是预计全身总血容量的几倍之多。液体均需得到适当加温方能输入。同时为维持血流动力学稳定，应积极使用多巴胺等心血管活性药物。

术后，此类患儿通常需要机械通气和心血管支持，因此须送入新生儿重症监护病房。

五、肛门闭锁

1. 术前准备 新生儿肛门闭锁严重程度差异较大，有的仅为肛门轻度狭窄，严重者则为复杂畸形的一部分。当肛门闭锁不存在瘘时，表现为肠梗阻，需紧急手术解除梗阻。

新生儿肠梗阻的术前准备包括评估血容量状态、呼吸循环状态并予以相应处理，积极纠正电解质紊乱和治疗败血症。

2. 麻醉注意点 麻醉诱导需同时考虑到饱胃和困难气道两种可能性。仅饱胃者可行快速序贯插管，但如怀疑困难气道，则应避免使用肌松、全麻药物进行诱导，而应考虑采取清醒插管，并事先准备好困难气道的设备，如喉罩、可视喉镜或纤支镜等。

术中管理取决于肠梗阻的严重程度及有无合并其他重要脏器畸形。病情轻的患儿仅行肛门后切开，术中仅需基本监测，做好常规的呼吸循环管理，采取吸入为主的麻醉方式，术毕在妥善镇痛下拔除气管导管，进入麻醉恢复室。肠梗阻症状严重、合并败血症的患儿，则应根据术前评估情况，采取类似于坏死性小肠结肠炎等新生儿开腹大手术的术中管理，需要密切监测，包括

学习笔记

有创动脉压或中心静脉压，积极纠正血容量丢失和凝血功能异常，考虑使用血管活性药物维持血流动力学稳定。术后送入新生儿重症监护病房机械通气。

第五节 术后镇痛

不论是足月儿或早产儿，出生后即具有感受疼痛的能力。术后的疼痛不仅造成小儿的不适，而且对小儿术后近期和远期的预后质量都有影响。所以，在小儿手术后提供完善的镇痛是围术期工作的重要组成部分。完善的疼痛管理的前提是熟练掌握小儿疼痛评估的方法。术后镇痛的方法由全身镇痛和局部镇痛两部分组成，现代的镇痛观念要求常规化地使用全身性镇痛药物并联合运用多种药物和多种方法，在提供镇痛的同时，尽量减少单一药物或单一方法带来的副作用。

一、疼痛的评估和测量

大多数疼痛测量均以一个逐渐增加的值来描述疼痛强度。对于小儿来说，疼痛的表达与其语言、认知功能发育有关，因此不同年龄阶段的小儿，需用不同的方法进行疼痛评估。

1. 行为学评估　婴儿没有语言能力，可采用观察性的疼痛量表。如东安大略儿童医院疼痛量表（children's hospital of Eastern Ontario pain scale，CHEOPS）将疼痛分解成各种行为表现，包括与手术创伤有关的六个方面：哭、面部表情、语言反应、体位、腿部动作及触摸伤口（表 4-5-1）。CHEOPS 评分可用于 0～7 岁的小儿。另外如 FLACC 疼痛评分法，也适用于所有年龄的小儿。包括面部表情（facial expression）、腿的动作（1eg movement）、活动（activity）、哭闹（crying）、可抚慰性（consolability）五项内容，每一项内容按 0～2 评分，总评最低分数为 0 分，最高为 10 分，得分越高，不适和疼痛越明显（表 4-5-2）。

表 4-5-1　CHOEPS 评分法

	0 分	1 分	2 分	3 分
哭闹		无	呻吟、哽咽	尖叫
面部	微笑	平静	痛苦扭曲	
语言	愉悦的语言	不说话或有疼痛以外的抱怨	有疼痛或其他抱怨	
躯体		松弛 无反应	扭动、紧张、颤抖、直立或需要受限制	
伤口触摸		无	抚摸、按压或需要受限制	
腿部		正常	踢腿、僵直、站立或需要受限制	

表 4-5-2　FLACC 疼痛评分法

	0 分	1 分	2 分
面部表情	微笑或无表情	偶尔痛苦、皱眉、沉默或冷淡	频发或持续的下巴颤抖、牙关紧闭
腿的动作	放松或正常位置	不安、紧张的	踢腿或腿部屈曲
活动	安静躺着，正常体位，或轻松活动	扭动，翻来覆去，紧张	身体痉挛，成弓形，僵硬
哭闹	不哭（清醒或睡眠中）	呻吟，啜泣，偶尔诉痛	一直哭泣，尖叫，经常诉痛
可安慰性	满足，放松	偶尔抚摸拥抱和言语可以被安慰	难于被安慰

也有设计用以新生儿和早产儿的疼痛量表，如新生婴儿疼痛量表（NIPS）、CRIES 评分（哭泣、氧浓度需求、生命体征升高、表情、睡眠）（表 4-5-3）以及早产婴儿疼痛评分（PIPP）。

学习笔记

表 4-5-3 CRIES 评分法

	0 分	1 分	2 分
啼哭	无	高声哭、可安抚	高声哭、不可安抚
维持 SpO_2>95% 是否需要吸氧	否	FiO_2<30%	FiO_2≥30%
心率、血压变化	无变化	上升<20%	上升≥20%
表情	无	表情痛苦	表情痛苦、呻吟
睡眠	安静入睡	间断苏醒	始终苏醒

观察性的疼痛评估存在误差，因此评估小儿疼痛时必须富有经验，多种评估方法的联合使用有助于提高疼痛评估的准确性。

2. 面部表情评估 Wong-Baker 面部表情量表，采用 6 种面部表情，用从微笑到哭泣的不同表情来描述疼痛。越靠左的表情疼痛越轻，越靠右的表情疼痛越严重（图 4-5-1）。然后让患儿指出哪种表情最能代表疼痛的程度，可用于 4 岁以上的小儿。

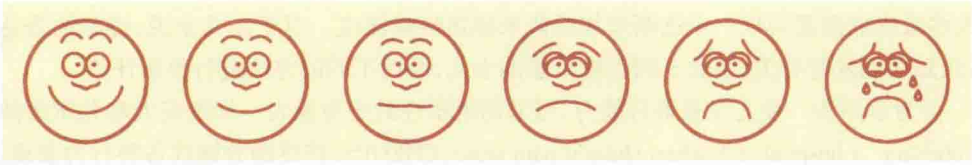


图 4-5-1 Wong-Baker 面部表情量表

3. 视觉模拟量表 视觉模拟量表用以评估 8 岁以上儿童疼痛，是一种典型的图形量表，其 10cm 的横线，最左边表示“无痛”，最右侧表示“严重最疼痛”（图 4-5-2）。测试时患儿面对无刻度的一面，将游标放在当时最能代表自己疼痛程度的部位，医护人员面对有刻度的一面，记录疼痛程度。

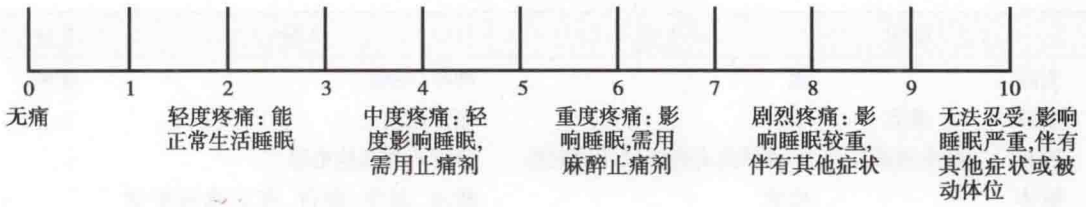


图 4-5-2 视觉模拟量表

二、疼痛管理

1. 非阿片类镇痛药 包括对乙酰氨基酚、阿司匹林、非甾体类抗炎药（NSAIDs）和选择性环氧化酶 2（COX-2）抑制剂。

对乙酰氨基酚在儿科使用最为广泛，安全性最高，常作为各类术后疼痛治疗的基础用药。对乙酰氨基酚的解热、镇痛作用机制主要是通过作用于中枢 COX-3 产生，因此外周抗炎作用较弱，对胃肠道、凝血功能影响轻微。口服剂量为 10～15mg/kg，30 分钟起效。直肠给药首剂为 25～40mg/kg，但吸收变化较大，到达峰效应时间需超过 1 小时。对乙酰氨基酚超过最大日用剂量后（儿童超过 90mg/kg）可能产生肝脏毒性，因此直肠给药间隔时间需 8 小时。

阿司匹林和 NSAIDs 均为非选择性环氧化酶（COX）抑制剂。其中阿司匹林不可逆性抑制血小板 COX-1，对凝血功能影响较大，因此不常用于小儿术后镇痛。NSAIDs 通过可逆性抑制 COX 而产生抗炎、解热镇痛效应，普遍用于小儿镇痛。其中布洛芬是引起副作用最少，使用安全证据最多的药物，而酮咯酸则可静脉注射，常用于儿童围术期镇痛，剂量为 0.25mg/kg，间隔时间 6 小时，最多可连续使用 5 天。

与成人相比，NSAIDs 用于儿童的不良反应如胃肠道副作用、肾毒性较少，尤其短期使用安全性较高。但在儿童扁桃腺切除术的使用存在争议，对 NSAIDs 增加术后出血风险的系统回顾

结论不一致。另外，也有认为儿童脊柱侧弯术后长时间使用 NSAIDs 镇痛可能影响骨骼愈合。因此上述情况下使用 NSAIDs 需谨慎评估风险与收益。

COX-1 具有保护胃黏膜和血小板聚集作用，因此选择性 COX-2 抑制剂与传统的 NSAIDs 相比，在产生解热镇痛效应的同时，对胃肠道和凝血功能的影响更小。但成人研究中 COX-2 抑制剂具有增加冠心病、外周血管疾病和颈动脉疾病患者心血管不良事件的风险，因此如小儿具有血管性疾病，也需谨慎使用。

2. 阿片类镇痛药　阿片类药物可引起过度镇静、恶心呕吐、瘙痒、尿潴留和呼吸抑制等副作用，术后使用该类药物镇痛的患儿，必要时需进行监护。

（1）吗啡：吗啡是阿片类中首选的镇痛药物，注射后在肝脏代谢成 3-葡萄糖醛酸吗啡和 6-葡萄糖醛酸吗啡，两者通过肾脏排泄，肾衰竭的患儿容易发生上述物质的积聚，其中 6-葡萄糖醛酸吗啡具有更强的镇痛、镇静和呼吸抑制作用，易导致镇静过深和呼吸抑制。另外，早产儿和 6 个月以内的小婴儿吗啡的半衰期延长，因此需注意其副作用、谨慎的滴定使用。

剂量：新生儿和小婴儿首量 10～20μg/kg 开始，儿童 50μg/kg 开始，根据患儿反应确定持续输注速率 10～25μg/（kg·h）。或采取患者自控镇痛（PCA）方式，冲击剂量 8～20μg/kg，锁定时间 5～10 分钟，背景剂量 0～8μg/（kg·h）。

（2）芬太尼：芬太尼为强效镇痛药，脂溶性强，起效较快，作用时间较短。注射后经肝脏代谢成无活性产物，因此适用于肾衰竭的患儿。单次注射芬太尼的药效较快消失主要是再分布的过程，而多次追加或持续输注后需经肝脏代谢，其半衰期也相应延长。新生儿对芬太尼的清除率较低，半衰期延长而与吗啡一样易产生副作用，应在严密监测下使用才能保证安全。

剂量：单次静脉注射 0.5～1.0μg/kg，新生儿减量；持续静脉输注 0.3～0.8μg/（kg·h）；PCA 方式为负荷剂量 0.5～1.0μg/kg，背景剂量 0.1μg/（kg·h），单次冲击剂量 0.2ug/kg，锁定时间 20 分钟，最大剂量 1～2μg/（kg·h）。

（3）舒芬太尼：舒芬太尼为强效镇痛药，镇痛强度是芬太尼 7～10 倍，脂溶性较芬太尼高，易透过血脑屏障，起效迅速。舒芬太尼的时间输注半衰期较芬太尼短，因此适合持续输注。新生儿的清除率低，清除受肝血流的影响很大，也应慎用。

剂量：单次静脉注射 0.05～0.1μg/kg；持续静脉输注 0.02～0.05μg/（kg·h）；PCA 负荷剂量 0.05～0.1μg/kg，背景剂量 0.03～0.04μg/（kg·h）；单次冲击剂量：0.01μg/kg，锁定时间 15 分钟，最大剂量 0.1～0.2μg/（kg·h）。

（4）曲马多：曲马多是弱阿片类镇痛药，可口服、静脉给药，也可以作为 PCA 的一部分，被广泛用于所有年龄的儿童缓解轻到中度疼痛。曲马多经肝脏 P450 酶代谢，其代谢产物 M1 与阿片受体的亲和力是曲马多的 300～400 倍，因此肝脏疾病、肾衰竭或新生儿使用曲马多后也可能出现阿片类常见的副作用包括呼吸抑制、过度镇静。

剂量：1～2mg/kg，静脉持续输注为 100～400μg/（kg·h）。

3. 局部浸润或部位麻醉

（1）局部浸润：局部浸润简单易行，缝皮前在切口皮下注射长效局麻药。适用于各类中小型手术。也有以局部切口皮下埋管后持续泵注局麻药。

（2）外周神经阻滞：如肋间神经、臂丛神经、椎旁神经、腰丛、股神经和坐骨神经阻滞等，其对呼吸、循环影响小，适于危重患儿的术后镇痛。也可留置导管持续给药，以获得长时间的镇痛效果，神经电刺激器和超声引导下的神经阻滞术可提高神经阻滞的成功率。

（3）骶管阻滞或硬膜外给药：单次剂量的骶管阻滞广泛用于小儿下肢、会阴或腹股沟区手术的镇痛，而在新生儿或小婴儿，阻滞平面可达下腹部甚至上腹部。胸、腹部及下肢大手术的术后镇痛，也可经骶裂孔或硬膜外腔留置导管持续给药。优点是镇痛较完善，也可做到不影响运动和其他感觉功能。局麻药中加入阿片类药物不仅可提高镇痛效果，还可降低这两类药物的副作用，减轻运动阻滞，多以患儿自控、家长控制或护士控制方式给药。

（王　炫）

学习笔记

第五章 普外科常见疾病的诊断、治疗原则和处理要点

第一节 软组织感染

软组织是指人体的皮肤、皮下组织、肌肉、肌腱、韧带、关节囊、滑膜囊，神经、血管等。当人体抵抗力减弱，病原菌侵入机体后，细菌生长繁殖，从而产生炎症反应称为感染。软组织感染（soft tissue infection）是指病原菌侵入机体的软组织后，在其中滞留、繁殖引起的炎症反应。

【问题1】感染发生的基础是什么？

（1）病原菌的侵入。

（2）有良好的病原菌生长环境-适于细菌生长繁殖的培养基。

（3）宿主的抵抗缺陷。

【问题2】细菌的致病力与哪些因素有关？

（1）外毒素：是病原菌生长过程中分泌的蛋白质，不耐热，它对各种细胞和组织有特殊的亲和力，外毒素的毒力强弱与宿主的易感性有关。

（2）内毒素：是细菌死亡后的崩解产物，多为磷脂多糖蛋白质的复合物，能耐热，各种不同的细菌产生相似毒性反应的内毒素。革兰阴性杆菌的内毒素可导致休克；溶血性链球菌的某些蛋白质可损伤血小板、白细胞，促使纤维蛋白沉着。

（3）酶：细菌的酶有一定的致病作用，如透明质酸酶能扩大感染范围。

【问题3】哪些因素是病原菌生长、繁殖的良好培养基？

水分、坏死物质、血液及其分解产物。因此，要避免感染，就应清除无生命的组织和积聚的血清，显露创底，充分引流创口。

【问题4】新生儿为何容易发生软组织感染？

（1）皮肤、黏膜的屏障薄弱，保护功能不够完善，易受外界的损害。

（2）吞噬系统发育不完善，其粒细胞趋化性能降低，炎症不能局限，调理素不足，对某些细菌的感染不能有效控制，缺乏对机体的保护作用。

（3）血清的各种补体成份约为成人的50%，生物功能差、趋化及调理能力较低。细胞免疫发育不良，出生2个月后始逐渐发育。

【问题5】小儿软组织感染的常见病原菌有哪些？

（1）金黄色葡萄球菌：多引起疖、痈，脓毒败血症、血源性骨髓炎。

（2）溶血性链球菌：多引起丹毒、蜂窝织炎，损害细胞造成溶血后，导致组织变质、坏死、脓液内纤维减少。

（3）大肠埃希菌：铜绿假单胞菌、变形杆菌等。

（4）铜绿假单胞菌的蛋白酶作用于弹性纤维，引起血管炎、组织水肿和细胞坏死。

【问题6】小儿对软组织感染有哪些病理反应？

（1）正应性反应：正常儿童有正常的炎症表现：浸润、渗出、坏死、化脓、纤维组织增生和愈合。

（2）强应性反应：婴幼儿炎症反应一般属于强应性反应，典型表现为颌下蜂窝织炎、婴幼儿

学习笔记

阑尾炎等。小儿局部和全身表现出过强的炎症反应，病变主要表现浸润、充血，很少形成局限脓肿。全身中毒反应明显，高热和白细胞明显增高。

（3）弱应性反应：新生儿炎症反应表现为弱应性反应，典型为新生儿皮下坏疽。组织环死，渗出，很少有浸润、充血和纤维增生。病变向周围扩散，不易局限。

（4）无应性反应：见于营养不良、长期使用糖皮质激素和免疫抑制剂或病情垂危患儿，表现为干性坏死。机体遭受细菌感染后，局部无炎症反应。晚期形成败血症后，局部组织坏死溃烂，无炎症反应，呈干性坏疽，即为无应性反应的表现。

【问题7】小儿软组织感染有哪些临床表现？

（1）局部表现：浅表软组织感染有红、肿、痛、热和活动受限，深部化脓性感染时上述症状不明显。脓肿形成后局部有波动感。

（2）全身表现

1）体温升高：感染初期不一定有体温上升，病情进展后体温升高。体温的高低与病灶部位、毒力的强弱、个体反应有关。年龄越小，体温的反应越强烈。

2）消化道症状：婴幼儿严重软组织感染时，可表现为呕吐、腹泻、腹胀、肝脾肿大等消化道症状。

3）其他全身症状：食欲缺乏、拒食、表情淡漠、可有嗜睡、谵妄、惊厥、昏迷等中毒性脑病症状。皮肤、黏膜出现红斑点。严重感染体温正常或反而下降。心率加快，心音低钝，节律紊乱。

（3）实验室检查：血白细胞计数升高，中性粒细胞比例增加，核左移，有时见中毒性颗粒。重症病例电解质紊乱，有时血液培养有细菌生长。

【问题8】小儿软组织感染的治疗原则？

消除病原菌，促进毒素排出，增加机体抵抗力，恢复生理功能。

（1）全身治疗：调整体内的营养和代谢，纠正水和电解质的紊乱，大量应用抗菌药物，抗休克治疗等。激素的应用根据病情选用。

（2）局部治疗：药物敷贴，理疗，促进炎症的局限和吸收；排除脓液，减轻对周围组织的压迫；更换敷料，促进肉芽组织的生长，加快创口愈合。

【问题9】小儿软组织感染抗生素使用原则？

（1）根据病原菌的种类、细菌毒力的强弱，在炎症早期就合理选用抗菌药物；细菌培养阳性后，根据敏感试验选择药物。足量使用抗生素，但要避免滥用。

（2）联合应用抗生素可起协同作用，增加疗效，延迟耐药性的发生。联合使用抗生素的指征是：多种细菌的混合感染；一种抗生素不能控制的严重感染；有严重的全身感染，如败血症。

知识点

常用抗生素的副作用

1. 青霉素类、头孢类　过敏性休克。
2. 氯霉素　骨髓抑制和婴儿黄疸。
3. 氨基糖苷类　听神经和肾功能损害。
4. 多种抗生素长期使用，会发生二重感染。

【问题10】糖皮质激素使用原则？

激素能对抗毒素对机体的刺激，减轻细胞的损害，缓解毒血症状，可用于中毒性休克。但激素具有抑制吞噬细胞和结缔组织的灭菌活动，阻碍抗体的产生，削弱机体的免疫作用。应用同时要大量使用抗生素，防止感染扩散。

学习笔记

一、颈部急性淋巴结炎

颈部急性淋巴结炎多数继发于其他化脓性感染病源，其病原菌经淋巴管侵犯淋巴结，引起局部淋巴结肿大、疼痛，初期尚可推动，如未及时治疗，到后期往往多个淋巴结粘连成硬块而不易推动，表面皮肤出现红肿，压痛明显，严重时常有畏寒、发热、头痛等全身症状。如处理不及时可形成脓肿，早发现、早诊断和早治疗是本病的关键。

临床病例

患儿陶某某，男，4岁，发现右颈部肿物5天。5天前晨起时，突然感到右颈部肿胀伴疼痛，并有发热，38℃。肿胀部位可以摸到壹元硬币大小的肿物。口服头孢菌素后，发热2天后热退，右颈肿胀有缩小，质地变软。患儿发病前1周有咳嗽、咽痛和流涕等上呼吸道感染症状。检查右颈肿物约2cm大小，位于右颈中部，单个，光滑，可推动，周围组织轻度肿胀。头颈部及躯干未见红斑和皮疹，无面色苍白，腹部软，肝脏、脾脏无肿大。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿有上呼吸道感染病史，继而出现右颈部肿物，并有触痛和发热，经抗感染治疗肿物有缩小；肿物单个、光滑、可推动，考虑为颈部淋巴结肿大。

知识点

颈部淋巴结肿大原因

淋巴结肿大的常见原因有感染、过敏反应、肿瘤、血液病、结缔组织疾病、免疫缺陷病等。局限性淋巴结肿大，常由于局限性感染引起，但也可见于全身性疾病，此外也见于恶性淋巴瘤、恶性肿瘤的转移等。

思路2. 头颈部及躯干未见红斑和皮疹，排除皮肤等过敏引起的淋巴结肿大。面色无苍白，肝脾无肿大，排除血液病。婴幼儿颈部淋巴结肿大最常见原因是淋巴结炎、淋巴结反应性增生、淋巴瘤和淋巴结核等。

思路3. 采集病史，寻找有无常见的导致颈部急性淋巴结炎的原发疾病。

知识点

促发颈部急性淋巴结炎的常见疾病

1. 化脓性扁桃体炎。
2. 头面部湿疹。
3. 疖。
4. 龋齿。
5. 其他　过敏反应、鼻炎、外耳冻伤和中耳炎。

患儿体格检查及实验室检查结果记录

T 37.4℃，P 90次/分，R 20次/分。右侧颈部可触及一个2cm肿大淋巴结，轻压痛，边界清，无粘连，可活动，质较软，表面及周围软组织轻度肿胀，无皮肤发红。浅表淋巴结不大。咽部无充血，双侧扁桃体Ⅱ度肿大。鼻窦区无压痛。心肺查体正常。腹软，肝脾不大。生理反射存在，病理反射未引出。

学习笔记

血常规 WBC 1.6×10^9/L，N 85%，L 15%，RBC 6.01×10^{12}/L，HB 120g/L，PLT 338×10^9/L。尿常规正常。血沉 18mm/h，结核 IgG 抗体(-)，IgM 抗体(-)，PPD 阴性。CRP 38mg/L。B 超：肝脾无肿大。

【问题 2】如何进行体格检查和确定淋巴结性质？如何分析实验室检查结果？

思路 1. 正常情况下淋巴结很小，不易摸到，但颌下和腹股沟部常可扪及细小的淋巴结，如豌豆大，质软、可滑动、无压痛的淋巴结仍属生理现象。判断是否为淋巴结肿大时，除应注意其大小外，同时还要注意其数目、硬度、有无压痛、活动度、有无粘连，局部皮肤有无红肿、瘢痕、瘘管等；同时注意寻找引起淋巴结肿大的原发病灶。

思路 2. 应该进行相应的实验室检查。

知识点

实验室检查

1. 血常规　白细胞总数和中性分类增高，提示化脓性感染。
2. CRP　升高，提示化脓性感染病变。
3. 血沉　正常，暂时排除结核。
4. 结核 IgG 抗体(-)，IgM 抗体(-)，PPD 阴性，排除结核。
5. B 超　肝脾无肿大，排除单核细胞增多症。

【问题 3】小儿外科常见的颈部淋巴结肿大原因有哪些？

思路 1. 患儿发病前 1 周有咳嗽、咽痛和流涕等上呼吸道感染症状。可能为淋巴结肿大原因。

知识点

小儿外科常见的颈部局限性淋巴结肿大的原因

1. 非特异性淋巴结炎　由邻近部位急、慢性炎症引起。
2. 淋巴结结核　常发生在颈部血管周围，大小不等，互相粘连或与周围组织粘连，如发生干酪性坏死，则可触到波动。晚期破溃后形成瘘管，愈合后可形成瘢痕。
3. 恶性肿瘤淋巴结转移　淋巴结质地坚硬，橡皮样感，一般无压痛。胸部肿瘤和肺癌可向右侧锁骨上窝或腋部淋巴结转移；胃癌多向左侧锁骨上窝淋巴结转移。

思路 2. 颈部淋巴结肿大需要考虑一些鉴别疾病。

知识点

小儿颈部淋巴结肿大鉴别疾病

1. 急性淋巴结炎　好发于婴幼儿和学龄前儿童，单侧多发，少数双侧受累。
2. 慢性淋巴结炎　通常是指淋巴结炎病程超过 3 个月者。
3. 颈淋巴结结核　多见于年长儿童，幼儿偶有发生。
4. 风疹　风疹病毒引起。皮疹和淋巴结肿大同时出现。
5. 淋巴瘤　进行性无痛性淋巴结肿大为主要特征，淋巴结活检，免疫组化确诊。
6. 恶性肿瘤淋巴结转移　可见于鼻咽癌和纵隔恶性肿瘤转移。

学习笔记

思路 3. 根据患儿病史、体检和实验室检查考虑颈部急性淋巴结炎。

知识点

颈部急性淋巴结炎的临床表现

1. 淋巴结炎最常见于颏下、双颌下及耳后。
2. 早期淋巴结肿大，局部红肿，压痛，尚能活动。
3. 炎症扩散后红肿向周围蔓延，局部出现肿块，肿块不能移动。
4. 疾病继续发展，病变处广泛肿胀，剧烈压痛。颈部有巨大肿块后，淋巴结不再能触摸得到。全身反应有寒战、发热，食欲减退，精神不振。
5. 当肿块压迫喉部时，可引起发绀、呼吸困难，出现全身中毒症状。

知识点

颈部急性淋巴结炎的诊断要点

1. 有原发病灶，如化脓性扁桃体炎。
2. 局部淋巴结肿大，有明显压痛。
3. 血常规白细胞总数和中性粒细胞升高。
4. 细胞学穿刺为炎性细胞。

思路 4. 患儿淋巴结炎程度较轻，给予外敷鱼石脂油膏和静脉滴注抗生素。

知识点

颈部急性淋巴结炎的治疗

1. 早期局部外敷鱼石脂油膏或如意金黄散，肌注或静脉滴注抗生素。
2. 局限脓肿，应切开引流。口底感染合并呼吸困难者，也应广泛切开引流。有喉上部呼吸压迫时，考虑气管切开。
3. 全身中毒症状时，应给全身支持疗法，严重者可适当应用肾上腺皮质激素。

学习笔记

二、疖肿、脓肿

（一）疖肿

疖肿是由金黄色葡萄球菌和表皮葡萄球菌等病菌引起的皮肤单个毛囊和所属皮脂腺的急性化脓性感染。多个疖同时或反复在身体不同部位发生，称为疖病。多发生在毛囊和皮脂腺丰富的部位，如头面部、颈背部、腹股沟等处。

【问题 1】疖肿常见的诱发因素有哪些？

（1）夏季多汗，表面细菌入侵毛囊皮脂腺形成痱疖，搔抓后细菌带入毛囊深部，引起周围组织化脓、坏死，局部小脓肿形成疖肿。

（2）皮肤不洁或经常受到摩擦、刺激以及全身或局部抵抗力下降时，毛囊内的细菌生长繁殖，造成感染。

【问题 2】疖肿有哪些临床表现？

（1）局部：初起时皮肤局部出现红、肿、痛的小结节，皮肤紧张发亮，以后肿胀逐渐肿大成锥形隆起，结节的中心因组织坏死化脓，形成黄白色的脓栓。结节表面破溃，脓栓逐渐脱落，脓液流出后慢慢自愈。

（2）全身症状：一般无明显的全身症状。但若发生在血液丰富的部位，机体抵抗力低下时，可出现全身中毒症状，表现为恶寒、发热、头痛和全身不适等。

【问题3】疖肿的预防和治疗？

（1）预防：保护皮肤清洁；夏季注意通风和散热，经常洗澡，防止痱疖发生；出现痱疖，局部及时涂擦止痒洗剂，防止患儿搔抓；鼻唇危险三角部位的疖肿禁忌用力挤压，以免细菌扩散，经内眦静脉引起颅内感染。

（2）治疗：局部消毒后，涂抹鱼石脂软膏，抗生素软膏；口服抗生素或肌注抗生素。

（二）脓肿

脓肿是急性感染过程中，组织、器官或体腔内，因病变组织坏死、液化而出现的局限性脓液积聚，并有一完整的脓壁。常见的致病菌为金黄色葡萄球菌。脓肿可原发于急性化脓性感染，或远处感染的致病菌经血流、淋巴管转移而来。往往是由于炎症组织在细菌产生的毒素或酶的作用下，发生坏死、溶解，形成脓腔，腔内的渗出物、坏死组织、脓细胞和细菌等共同组成脓液。

【问题1】脓肿有哪些临床表现？

（1）浅表脓肿：局部隆起高出体表，有红、肿、热、痛及波动感。

（2）深部脓肿：一般无波动感，但脓肿表面组织常有水肿和明显的压痛。

全身中毒症状，主要见于深部较大脓肿，或浅表多发小脓肿。

【问题2】脓肿的诊断和治疗？

（1）诊断

1）临床表现：局部红、肿、热、痛和波动感。

2）B超：可见脓腔和液性暗区。

（2）治疗

1）脓肿切开引流：切口应选在波动明显处并与皮纹平行，切口应够长，并选择低位，以利引流。深部脓肿，可先行穿刺定位，然后逐层切开。

2）抗生素：肌注或静脉滴注抗生素。

3）支持治疗：全身中毒症状严重者。

三、肛旁脓肿与肛瘘

肛管直肠周围软组织内或周围间隙发生急性化脓性感染而形成的脓肿，称为肛旁脓肿。肛门皮下及肛管周围软组织有丰富的血管、淋巴、脂肪和结缔组织，肛门腺窝和肛腺炎症时，感染可经血管和淋巴或直接向外扩散形成脓肿。因此，肛门周围皮下脓肿最常见，儿童常见致病菌为金黄色葡萄球菌，成人为大肠埃希菌。

肛瘘又称“肛门直肠瘘”，多因为新生儿期或婴幼儿期肛管隐窝底部的肛腺发生感染，化脓后引流不畅形成肛旁脓肿，脓肿破溃或切开排脓后未完全愈合，形成的慢性感染性管道。

临床病例

患儿倪某某，男，1岁3个月，反复发生肛门周围包块1年，再发5天。初起时，约黄豆大小，逐渐增大，继而表面皮肤出现红肿，中央可见白色脓点，表皮破溃后有脓液流出。排便时哭闹，不伴发热。仰卧位肛门右侧隆起，表面皮肤红，有触痛和波动感。原来每次发病后，用高锰酸钾坐浴，直到破溃皮肤愈合。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

依据患儿有反复发作肛旁红肿、破溃和流脓病史，此次再发肛门旁有隆起，皮肤红，有触痛和波动感，应该考虑为肛旁脓肿。因为有反复发作史，存在肛旁脓肿/肛瘘的可能性较大。

学习笔记

患儿体格检查和实验室检查记录

T 36.5℃，HR 101 次/分。仰卧位，肛门右侧 3 点处隆起，约 2cm 大小，表面皮肤红，有明显触痛和波动感。肛门指诊肛管和直肠内没有摸到瘘口。

血常规 WBC 1.2×10^9/L，Hb 120g/L，PLT 28×10^9/L。

【问题 2】诊断已明确，肛旁脓肿如何治疗？

少数早期症状比较轻的肛旁脓肿，经局部用抗生素软膏，温热水坐浴及理疗等可以消散，但多数需要手术治疗，主要手术方式是脓肿切开引流。

该病例手术记录和术后恢复记录

在波动感最明显处进针，穿刺抽出少量脓液送细菌培养和药物敏感试验。沿脓肿表面做放射状切口，长约 2cm，有约 2ml 脓液溢出。用凡士林纱条填塞入脓腔，未见活动性出血。48 小时后，更换油质纱条，第三天换药时脓液极少，开始用高锰酸钾溶液 1∶5000 坐浴，第六天出院，嘱继续用高锰酸钾溶液泡洗。

【问题 3】合并肛瘘的肛旁脓肿如何处理？

思路 1. 临床上，小儿肛周脓肿合并有明显肛瘘者并不多见，即便有肛瘘，内口也十分狭小，在急性炎症期间，不应以探针盲目寻找，以免炎症蔓延或形成假道，仅做切开排脓，待形成肛瘘后，再针对肛瘘进行相应治疗。

思路 2. 患儿肛旁脓肿已做处理，因为反复发作，还应该考虑存在肛瘘。

知识点

肛瘘的诊断主要依据

1. 望诊　肛门周围皮肤上或臀部形成一突起或凹陷，即为肛瘘的外口。瘘口周围皮肤因脓液刺激，常有脱皮发红，有时有肉芽组织由外口突出。

2. 触诊　低位肛瘘的瘘管，在皮下可以摸到绳状硬条，由外口走向肛门，用指按压，有脓液由外口流出。

3. 直肠指诊　在齿线附近可摸到中心凹陷的小硬结，轻微压痛，为肛瘘的内口。

4. 有反复发作肛旁脓肿病史。

【问题 4】肛瘘的治疗？

思路 1. 患儿近期脓肿切开，考虑保守治疗为主，2 岁后仍反复发作选择手术。

知识点

肛瘘的治疗方法

1. 瘘管切开切除术　适用症①病史 6 个月以上的慢性肛瘘；②瘘管口位于外括约肌以下的简单肛瘘。将瘘管全部切除，并切开边缘皮肤和组织，创口内填塞凡士林纱条，靠肉芽组织生长使伤口愈合。

2. 挂线疗法　适用于距肛门 3～5cm 内，有内外口低位或高位单纯性肛瘘，或作为复杂性肛瘘切开、切除的辅助治疗。被结扎肌肉组织发生血运障碍，逐渐坏死、断开，肌肉不会收缩过多且逐渐愈合。

学习笔记

思路2. 肛瘘手术后并发症主要为瘘管复发，需术前与家属沟通。

知识点

肛瘘术后主要并发症是肛瘘复发

肛瘘切开后未切除切开皮肤，创面底大口小，导致创面过早愈合，瘘管复发。

处理方法：再次切开瘘管，敞开创面，使创面由创底逐渐向皮面生长痊愈。

附：脓肿切开引流术

【适应证】确诊为化脓性感染且已形成脓肿。

【手术操作要点】

1. 局部麻醉或静脉麻醉。术前行穿刺定位，抽出脓液培养+药物敏感试验。

2. 切口应选择在脓肿最低位，乳腺或肛门周围脓肿，则以乳头或肛管为中心，做放射状切口。切口长度应至少等同脓肿直径，必要时做“+”或“++”形切口。

3. 浅表脓肿，手术尖刀刺入脓腔后反挑式切开皮肤；深部脓肿则要切开皮肤后，逐层钝性分离或切开组织，避免损失重要血管和神经。

4. 放出脓液后，用血管钳探查脓腔大小，如有纤维间隔（膜）须分开，使之成为一个完整脓腔；若引流欠通畅，可在适当部位做对位切口，便于引流。

5. 浅表脓肿可用凡士林纱条、碘仿纱条或橡皮片引流，深部脓肿或脓腔较大时宜用橡皮管引流。

【手术注意事项】

1. 结核性冷脓肿而无混合感染一般不做切开引流。

2. 切口应避免跨越关节，以免愈合后瘢痕增生挛缩，影响关节功能。

3. 手术切忌挤压脓肿，以免感染扩散。

【术后处理】

1. 全身应用敏感抗生素，伤口换药，对症治疗。

2. 必要时加用支持治疗。

（冯杰雄）

第二节　甲状舌管囊肿和瘘

颈部先天性囊肿和瘘管均由胚胎期的鳃弓、鳃裂、咽囊等颈部组织演变而来。根据囊肿的位置分为两型：①正中型：由甲状腺舌管发展而成正中型的甲状腺舌管囊肿；②旁侧型：由鳃裂演变而成，故称鳃源性囊肿。

甲状舌管囊肿（thyroglossal cyst）是指在胚胎早期甲状腺发育过程中甲状舌管退化不全、不消失而在颈部遗留形成的先天性囊肿。囊肿内常有上皮分泌物聚积，囊肿可通过舌盲孔与口腔相通，而继发感染囊肿可破溃形成甲状舌管瘘（thyroglossal fistula）。

临床病例

患儿刘某某，男，3岁，颈部正中包块1月余。肿物位于颈前正中部，圆形，约壹元硬币大小，质地中等，无触痛，随吞咽活动度。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿颈部正中包块，圆形，无触痛，随吞咽活动。颏下皮样囊肿不随吞咽活动，因此，甲状舌管囊肿可能性大。

学习笔记

知识点

甲状舌管囊肿和瘘的形成

胎儿发育至第4周，在原始咽底壁正中线相当于第2、3对鳃弓的平面上，上皮细胞增生，形成一条伸向尾侧的盲管，即甲状腺原基，称为甲状舌管。甲状舌管沿颈部正中线下降，直至未来气管的前方，末端向两侧膨大，形成甲状腺的左右两个侧叶。在正常情况下，到胚胎第6周，甲状舌管开始萎缩退化。甲状舌管的上段退化消失后，其起始段的开口仍残留一浅凹，称盲孔。如果由于某种原因第10周后甲状舌管没有消失或退化不全，残留管状结构部分因上皮分泌物积聚，可在颈前正中舌根至甲状腺之间形成囊肿，即甲状腺舌管囊肿，若继发感染并形成瘘，则为甲状腺舌管瘘。

患儿体格检查和实验室检查记录

T 36.2℃，HR 87次/分，HR 21次/分。颈部正中可以触摸到一肿物，圆形，约2×2cm^{2}大小，质地偏软，无触痛，随吞咽活动度，未触到肿物周围淋巴结肿大。

血常规 WBC 6.2×10^9/L，Hb 115g/L，PLT 268×10^9/L。

腹部B超：颈部囊正中性包块。CT：颈部正中圆形低密度影，与甲状舌骨关系密切，大小约2cm×2cm×1cm，其内可见液性区。

【问题2】颈部正中囊性包块主要诊断是什么？通常都发生在什么部位？

思路1. 颈部正中囊性包块主要考虑为甲状舌管囊肿、颏下皮样囊肿等。

甲状舌管囊肿发生部位和特点：

（1）甲状舌管囊肿发生在颈部正中线，可在舌盲孔至胸骨切迹间的任何部位发生，但以舌骨附近最为常见，多位于甲状腺和舌骨之间。

（2）囊肿常有完整的包膜，囊壁薄，外为纤维组织包绕，内衬有假复层纤毛柱状上皮、扁平上皮等，上皮内有丰富的淋巴组织，囊壁内可有甲状腺组织，囊内容物多为黏液样或胶冻样物质其内含有蛋白质胆固醇等。

思路2. 甲状舌管囊肿如反复感染可能形成甲状舌管瘘，应向家属说明转归。

知识点

甲状舌管瘘的形成

当甲状舌管囊肿囊内分泌物潴留或并发感染时，囊内压力过高，囊肿破溃形成瘘管，瘘管可向上延伸，紧贴舌骨前后或穿过舌骨直达盲孔，由皮肤瘘口排出浑浊黏液，经过一段时间后，瘘管可能暂时愈合而结痂，不久又因分泌物潴留而破溃，如此时发时愈。

思路3. 根据病史、体检和B超检查诊断甲状舌管囊肿。

知识点

甲状舌管囊肿的诊断

1. 临床表现和查体　颈部正中线囊性包块，圆形，直径1～5cm，表面光滑，边界清楚，质软，随吞咽或呼吸运动上下活动；包块有时偏于一侧。

2. B超　颈部圆形或椭圆形液性暗区，边界清晰为单个囊肿，少数可见薄壁分隔。

3. CT　颈前部正中自舌盲孔至胸骨颈静脉切迹之间任何部位的囊性占位，具有完整包膜，囊壁较薄囊内容物密度较低，合并感染时囊壁可毛糙增厚。

学习笔记

思路 4. 患儿有哪些需要鉴别的疾病？

知识点

甲状舌管囊肿鉴别诊断

1. 颏下慢性淋巴结炎和淋巴结核。
2. 皮样囊肿及表皮样囊肿。
3. 第二腮裂囊肿。
4. 异位甲状腺。
5. 甲状腺腺瘤。
6. 其他颈部肿块　颈部囊状水瘤、脂肪瘤、皮脂腺囊肿、舌下囊肿等，多可据肿物所在部位和性状以及 B 超检查做出鉴别。

知识点

甲状舌管瘘鉴别诊断

1. 结核性瘘管
2. 鳃源性瘘
3. 颈正中裂

思路 5. 该患儿治疗考虑手术。

知识点

甲状舌管囊肿的手术时机

一般情况下，局部无感染的患儿 2 岁手术为宜；局部有感染时先行抗感染治疗，必要时引流脓液，待感染控制 2～3 个月后再实施根治手术。

知识点

甲状舌管囊肿和瘘的治疗原则

1. 必须将囊肿连同舌骨中段完整切除，并切除舌骨上方与其相邻的肌肉直达舌根部盲孔。
2. 瘘管结扎高度要求到达舌根部盲孔水平，结扎后残端腔内组织予以电灼或用碘酊涂擦，旷置或利用周围组织荷包缝合包埋。
3. 有感染、囊肿破裂或止血难彻底有渗血时，应放置橡皮片引流；反之，可不予放置。

该病例手术记录和术后恢复记录

手术于囊肿壁边缘轻柔分离，显露囊肿和舌骨，截断舌骨中段约 1cm，显露舌骨至舌盲孔间的管道，将导管分离至舌盲孔处予以结扎。切口内因无明显感染和出血，手术过程中囊肿也没有破裂，故未放置橡皮片引流。

术后 7 天拆线，出院。

【问题 3】甲状舌管囊肿和瘘术后并发症？如何预防？

思路　应充分了解术后并发症，以便术前的沟通，最常见的是瘘管复发。

学习笔记

知识点

甲状舌管囊肿和瘘术后复发原因

1. 未切除舌骨中段或切除过短。
2. 术中瘘管意外离断，未找到盲端，遗漏而未被结扎。
3. 囊肿变异，有多个瘘管分支，一部分分支未结扎。
4. 术前未控制感染，致使囊肿破裂，部分囊壁或瘘管残留。

知识点

预防复发的关键

1. 术前严格控制感染。
2. 术中使用电刀，小心解剖，防止囊肿破裂。
3. 完整切除囊肿、舌骨中段、瘘管以及周围部分组织，避免暴力牵拉，使瘘管意外离断。
4. 瘘管结扎要紧闭牢靠，且位置不宜过低；残留管壁组织可用电刀烧灼，或2%碘酊涂擦，以破坏其分泌能力。

（冯杰雄）

第三节　颈鳃源性囊肿和瘘

学习笔记

鳃裂囊肿系胚胎发育过程中鳃弓和鳃裂未能正常融合或闭锁不全所致的颌面颈部囊性肿块。颈部鳃源性囊肿和瘘多由第二鳃裂演变而来，从第一鳃裂发生的囊肿一般在胸锁乳突肌内缘、下颌角附近，开口在外耳道。第三鳃裂形成的瘘管罕见。鳃源性囊肿的囊壁多由结缔组织构成，混有肌纤维和淋巴滤泡，可并发炎症。复层鳞状上皮细胞和柱状上皮细胞覆盖囊壁内膜，可含有纤毛。鳞状上皮细胞分泌乳状混浊的水样液；柱状上皮细胞分泌黏稠液体，分泌液中多含胆固醇。囊肿感染后囊腔内有脓性液体。

临床病例

患儿，男，2岁，右颈部无痛性包块15天。肿物位于右颈前中部，约鹌鹑蛋大小，质地偏软，活动度可，表面皮肤不红，无声音嘶哑和吞咽困难，无体温增高。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿右颈部包块，无痛，皮肤不红，活动度可，无发热，排除颈部急性淋巴结炎引起的淋巴结肿大。根据活动可，质地偏软，考虑为囊性肿物可能性较大，淋巴管瘤虽呈囊性，淋巴管瘤活动度较小，因此诊断可能为颈鳃源性囊肿。

知识点

颈鳃源性囊肿根据组织胚胎发育来源不同，分为四种类型

1. 第一鳃裂畸形　外瘘口多位于下颌角的前下方，靠近胸锁乳突肌上端的前缘、舌骨以上平面的颈侧皮肤上，内瘘口位于外耳道软骨部或耳廓的前方或后方。

2. 第二鳃裂畸形　外瘘口多位于胸锁乳突肌前缘的中、下1/3交界处。瘘管自外瘘口穿通颈阔肌、沿颈动脉鞘上行，穿过颈内、外动脉之间，经舌咽神经、茎突咽肌和舌下神经的浅面，到达扁桃体窝上部。

3. 第三鳃裂畸形　外瘘口位于胸锁乳突肌前缘的下部，瘘管穿过颈阔肌的深部、穿过颈内动脉的后而，沿迷走神经的浅面上行，止于梨状窝的内瘘口，故又称之为梨状窝囊肿和瘘。

4. 第四鳃裂畸形　外瘘口与第二鳃裂瘘管相似。瘘管穿过颈周肌深部，沿颈动脉鞘下降到胸部，自锁骨下动脉或主动脉弓下方上行到颈部，止于食管上端。

患儿体格检查和实验室检查记录

T 36.5℃，HR 91 次/分，HR 22 次/分。右颈部胸锁乳突肌前，可以触摸到一肿物，约4cm×4cm×3cm 大小，表面皮肤不红，质地偏软，无触痛，可以活动度，未触到明显周围淋巴结肿大。血常规 WBC 9.1×10^9/L，Hb 125g/L，PLT 248×10^9/L。

腹部 B 超：右胸锁乳突肌前囊性包块。CT：右侧胸锁乳突肌前缘、右侧颌下腺后方及右侧颈动脉鞘区间见一类圆形低密度影，大小约 4cm×4cm×3cm，其内可见液性区。颈部未见明确肿大淋巴结影。

【问题 2】颈部包块患儿如何进行体格检查？如何确定包块的性质？如何分析实验室检查结果？

思路 1. 颈部包块，首先大体了解其发生部位，实性还是囊性等。

知识点

颈部包块的体格检查

根据其生长部位、性状、数量、走向、增长特点以及是否随吞咽活动以及全身的情况来判断。年龄较小的婴幼儿，不能配合完成是否随吞咽活动，但可以在其喝奶时观察包块是否随吞咽上下活动。

思路 2. 颈部包块常见的辅助检查一般有血常规、B 超、CT 或 MRI。

知识点

辅 助 检 查

1. 血常规　白细胞总数和中性粒细胞增高，表示包块可能是炎性包块或是鳃源性囊肿合并有感染。

2. B 超　鳃源性囊肿大多位于颈动脉三角区胸锁乳突肌前缘深部，单一的椭圆形无回声区，其包膜边界清晰、表面光滑，囊内为均匀无回声暗区。

3. CT　鳃源性囊肿为沿胸锁乳突肌上、下走行，类圆形或椭圆形软组织块影，中心密度低，境界清楚。若囊内容物密度增高，提示囊肿有感染。

4. MRI　同 CT 一样能够提供病变部位及范围等信息。

【问题 3】鳃源性囊肿和鳃瘘有哪些临床表现？诊断要点？

患儿右颈部胸锁乳突肌前触摸到一无痛性肿物，多为鳃源性囊肿。

知识点

鳃源性囊肿和鳃瘘的临床表现

1. 鳃源性囊肿可发生于任何年龄，儿童期多在 5 岁前发病，男性发病率略多于女性，左右侧发病率无差别。双侧同时发病占 5% ~ 13%。主要临床表现为偶然发现的颈部无痛性包块，逐渐增大，或时大时小。

2. 鳃瘘一般发现早，症状典型，多为胸锁乳突肌前缘可见的细小瘘孔，挤压时可有少许白色分泌物溢出，也可触及条索状物向深部走行。

学习笔记

知识点

鳃源性囊肿和鳃瘘诊断要点

1. 临床表现　颈部无痛性包块，不随吞咽上下活动；第一鳃裂囊肿，多位于下颌角的前下方；第二鳃裂囊肿最常见，多位于胸锁乳突肌前缘的中、下1/3交界处；第三、第四鳃裂囊肿，少见，位于颈中下部或锁骨附近，或锁骨下胸骨旁。

2. B超　包块呈囊性，其内有液性暗区。

3. CT　包块为类圆形或椭圆形软组织块影，中心密度低，表现为含液囊性包块。

4. 鳃瘘生后即有或生后不久就有瘘口在胸锁乳突肌前缘、锁骨附近或胸骨旁；可在瘘孔上方摸到纤维条索状物；B超见条索状或管状物。

【问题4】鳃源性囊肿和鳃瘘需要与哪些疾病鉴别？

思路1. 患儿鳃源性囊肿的诊断需要考虑以下鉴别诊断。

知识点

鳃源性囊肿和鳃瘘鉴别诊断

1. 甲状舌管囊肿。
2. 淋巴管瘤。
3. 颈深部血管瘤。
4. 神经鞘瘤。
5. 颈部脓肿。
6. 颈部结核性淋巴结炎。
7. 甲状腺结节。
8. 鳃瘘需要与甲状舌管瘘和颈部淋巴结核性瘘管鉴别。

思路2. 应考虑鳃源性囊肿和瘘可能存在的并发症。

知识点

鳃源性囊肿和瘘易发生的并发症

1. 囊肿感染　囊肿表面及其周围皮肤红肿、吞咽疼痛或困难，局部压痛，体温升高。囊肿破溃后，有脓液排出，经久不愈，形成瘘口。

2. 迷走神经刺激症状　瘘管或囊肿压迫刺激迷走神经，引起咳嗽、声嘶、脉速改变、面色苍白、出汗、昏厥和胃肠症状等。

3. 急性甲状腺炎　梨状窝囊肿或瘘感染，可并发甲状腺炎。

该病例手术记录和术后恢复记录

沿胸锁乳突肌前缘切开囊肿浅面的皮肤、皮下组织及颈阔肌。翻转皮片暴露胸锁乳突肌，暴露囊肿。分离囊肿，将囊肿与周围组织分开，因囊肿常与颈内静脉粘连。将囊肿拉向中线，可看到颈动脉三角中的神经血管，予以保护。使囊肿与其深面的血管、神经完全分离。循瘘管分离至末端，将囊肿完整切除。缝合，置引流。应用抗生素5天，手术后48小时拔除引流片。术后7天拆线，出院。

【问题5】鳃源性囊肿和瘘的术前准备？

学习笔记

思路 1. 术前应注意预防性抗生素应用，术前谈话着重瘘管复发和神经损伤。

知识点

术 前 准 备

1. 治疗口腔部感染，如龋齿和扁桃体炎等。
2. 鳃源性囊肿和瘘有炎症时，抗生素治疗，待炎症完全消退后再手术。
3. 准备亚甲蓝，如术中瘘管走向不清时，可注射亚甲蓝帮助辨认。

思路 2. 切除囊肿及瘘管是唯一有效的根治方法。

知识点

手 术 原 则

1. 1 岁以后择期手术。
2. 感染者应先用抗生素控制感染，待炎症完全消退后 2～3 个月，尽早行根治手术。
3. 有气道压迫症状者，应先行囊肿穿刺或切开减压，再择期根治手术。

知识点

鳃源性囊肿和鳃瘘术后并发症

1. 神经、血管损伤。

2. 复发　预防复发的关键是正确处理囊肿的内瘘口。应尽量靠近咽侧壁结扎切断内瘘口，然后缝扎，使残端内壁朝向咽腔，以减少复发。

（冯杰雄）

第四节　腹股沟斜疝、嵌顿和鞘膜积液

小儿先天性腹股沟斜疝及鞘膜积液是小儿外科最常见疾病。是因为生后鞘状突未闭导致腹腔内脏器和（或）液体通过此途径来到腹腔外所导致的疾病。治疗此病即需通过手术结扎未闭鞘状突。

临 床 病 例

患儿，男，1 岁。因右腹股沟可复性肿物 6 月余就诊。查体：生长发育正常。右腹股沟可及约 5cm×3cm×3cm 包块，质软，无压痛，可还纳腹腔。透光试验（-）。

【问题 1】依据病史及查体，诊断为何种疾病？

思路 1. 依据患儿典型病史及查体，诊断为右侧腹股沟斜疝。

知识点

腹股沟斜疝及鞘膜积液的诊断

腹股沟斜疝的典型病史：腹股沟可复性肿物。查体：一侧或双侧腹股沟肿物，可还纳，透光试验（-）。

鞘膜积液：腹股沟不可复性肿物。查体：腹股沟或延续至阴囊的囊性包块，不可还纳，透光试验（+）。

学习笔记

思路2. 腹股沟斜疝为小儿常见病，择期手术即可治愈。但如出现嵌顿，则为急症，首选手法复位，如不能复位，则需急诊手术。滑疝多数不能复位，也可成为嵌顿疝。所以腹股沟疝应考虑嵌顿及滑疝的问题。

知识点

嵌顿疝治疗原则

嵌顿时间小于12小时可行手法复位术。

手法复位禁忌证：①嵌顿时间大于12小时；②新生儿不能确定嵌顿时间；③女孩疝出可能为卵巢、输卵管时；④已试行手法复位失败；⑤全身情况差，已有肠绞窄症状的患儿。

注意：手法复位后，如患儿出现腹胀、呕吐、发热，则提示复位肠管有穿孔可能，应及时行剖腹探查术。

知识点

滑　　疝

定义：腹腔内脏器成为疝囊壁的一部分。疝出组织包括盲肠（包括阑尾）及乙状结肠。女孩更为常见，多数为子宫及附件，出现绞窄概率较小，但需注意有无卵巢扭转，合并扭转后易出现坏死。

思路3. 常见腹股沟肿物的鉴别诊断。依据典型病史及查体，诊断并不困难。主要是无既往史，首发即为嵌顿疝的患儿需与腹股沟区包块相鉴别。

知识点

腹股沟肿物斜疝鉴别诊断

1. 同侧鞘膜积液　不可还纳。透光试验（+）。无疼痛，查体无压痛，可行B超检查予以鉴别。

2. 感染性肿物　多合并红肿热痛。可行B超检查予以鉴别。

3. 睾丸肿瘤　可及睾丸内包块，行B超检查。

4. 隐睾　多数合并有斜疝。术前注意触诊睾丸位置，避免漏诊。

【问题2】腹股沟疝及鞘膜积液的治疗。

思路1. 腹股沟疝诊断后可早期手术，因出现嵌顿概率较大，另外疝囊自行闭合的概率也少。鞘膜积液1岁内有吸收的可能，故手术可在患儿1岁后进行。

知识点

手 术 方 式

儿童的疝及鞘膜积液均可采用鞘状突高位结扎术。如果巨型疝可采用加强疝后壁的Bassini修补法。

手术过程：取下腹横纹横切口，钝性分离皮下组织，于外环处提出疝囊，横断疝囊后壁，钝、锐性剥离至疝囊颈处，可见腹膜外脂肪后高位结扎。关闭切口前注意将睾丸回送入阴囊内。

学习笔记

思路2. 可采用腹腔镜手术。对于对侧疝的探查及双侧疝手术有一定优势。

思路3. 嵌顿疝患儿手法复位失败等情况需急诊手术。合并肠管绞窄，怀疑有肠管坏死患儿，术前需纠正水电解质失衡，应用抗生素防治感染。

知识点

嵌顿疝与常规疝手术的差别

1. 术前准备　补液、应用抗生素。

2. 术前谈话，注意与家长沟通。10%～15%嵌顿疝患儿有合并睾丸坏死的可能，嵌顿疝出现复发概率高于常规手术，要在术前交代清楚。

3. 如合并肠管坏死，切除肠管后，切口污染较重，术后合并感染概率大，易复发。术中注意保护切口，术后注意观察，及时处理。

4. 合并滑疝　注意术中不漏诊，将构成疝囊壁组织妥善游离，恢复疝囊完整，确切高位结扎。

【问题3】手术并发症及术后随访

本病手术效果良好，术后并发症发生概率低。术后随访时要注意睾丸位置、大小及有无复发。

知识点

常见并发症

1. 阴囊水肿、血肿。
2. 复发。
3. 睾丸萎缩。
4. 医源性隐睾。

（陈永卫）

第五节　卵黄管发育异常

胎儿期消化道通过卵黄管与卵黄囊相通，生后此类管道不能完全退化，则形成各种脐部的异常窦道或瘘管及卵黄管发育异常。

一、脐部窦道、瘘管

脐部窦道包含卵黄管、脐尿管退化不全形成的脐茸、脐窦、脐尿管瘘、脐肠瘘、卵黄管囊肿、脐尿管囊肿。

临床病例

患儿，男，2个月。脐部反复流液1月余就诊。查体可见脐凹处黄色脓性渗液，中央可见红色息肉状黏膜突起。

【问题1】本病诊断是什么？

患儿脐部在脐带脱落后局部有渗液，并可见增生黏膜组织，考虑脐茸。

知识点

脐茸的诊断

1. 症状表现为　脐带脱落后，脐部持续渗液。

2. 查体可见　脐部红色黏膜面或大小不一的红色黏膜息肉状突起。

3. 脐茸是脐部残余的卵黄管黏膜，与脐带残端的处理并无相关。

知识点

脐部异常的鉴别诊断

1. 脐炎　脐带脱落后，创面未完全愈合，可有渗液或合并感染，查体没有残余黏膜组织。

2. 脐尿管瘘　与膀胱相通的先天性管道，生后有尿液流出，B超检查明确。亦可由瘘口处插管，打入美兰，尿液为蓝色即可明确诊断。

3. 脐肠瘘　胚胎时期卵黄管连接脐部及小肠，生后未退化。脐部亦可见残余黏膜，中央可见开口，可有粪汁流出。可行瘘道造影，肠管内见造影剂影可以证明诊断。

4. 脐尿管囊肿　脐尿管中段残余，形成囊肿。多没有症状，合并感染脐部可有脓性渗出。B超见腹壁中线膀胱顶囊性肿物。

【问题2】如何治疗？

此为临床常见脐部异常，可进行电灼、结扎及硝酸银烧灼治疗。

二、梅克尔憩室与肠重复畸形

临床病例

患儿，男，2岁6个月。因反复无痛性黑便5月余入院。5个月前曾出现无痛性黑便，伴贫血。于外院行止血及输血治疗后血止。入院前1日再度出现血便2次，为黑色柏油便。无腹痛、呕吐，无明显发热。查体：患儿面色苍白，口唇色淡。腹平软，无压痛。未及包块。辅助检查：血常规：WBC 5.7×10^9/L，Hb 78g/L。

【问题3】目前考虑什么诊断？

思路1. 幼儿出现血便，无呕血，多数为下消化道出血所致。可因先天性肠管畸形或急性肠管血运障碍导致的出血。

知识点

下消化道出血的鉴别诊断

1. 按出血新鲜程度来区别。

（1）新鲜出血并有正常大便提示结肠低位近直肠处及肛门出血。常见的有结肠息肉、肛裂出血、肠壁血管发育异常。

（2）柏油样便提示小肠出血。常见有梅克尔憩室、肠重复畸形、小肠息肉、肠壁血管畸形。

（3）果酱样便提示为肠套叠的典型症状，血便颜色暗红，无明显粪质。伴有阵发性腹痛及呕吐。

2. 按出血原因来鉴别。肠壁血管本身发育异常或在异常消化酶的作用下被腐蚀出现无痛性大量血便；急性肠管血运障碍：即肠绞窄出血。多合并腹痛、腹胀、呕吐。肠套叠、内疝、嵌顿疝、肠扭转、肠系膜血管栓塞均为可能原因。

学习笔记

思路 2. 本患儿表现为无痛性反复发作的血便，量较大，柏油样。首先考虑小肠先天性原因所致出血。可能病因为梅克尔憩室及肠重复畸形。因肠壁血管畸形及小肠息肉引发大量出血的发生率较低。

知识点

梅克尔憩室及肠重复畸形

1. 梅克尔憩室　为胚胎时期卵黄管的残留。多数位于回肠末段对系膜缘距离回盲部 150cm 以内，有独立血供。仅 4% ~6% 的憩室可出现症状。憩室内常常存在迷生组织，常见有胃黏膜、胰腺组织等，可能导致憩室穿孔、出血。部分憩室顶端与脐部有索带连接，可导致内疝发生。此外憩室的存在可导致肠管扭转、套叠、压迫、粘连引起梗阻。合并憩室炎则与阑尾炎难以鉴别，手术中注意探查。

2. 肠重复畸形　位于消化道系膜侧，具有肠管结构的球状或管状畸形。重复肠管与毗邻正常肠管存在共壁。可见于全部消化道，小肠的占 50% 以上，以回肠末段为最多见。位于小肠的肠重复畸形则可表现为肠梗阻、肠扭转及消化道出血。

【问题 4】结合病史，需要做何种进一步检查明确诊断？

依据梅克尔憩室及小肠重复畸形内可存在迷生的胃黏膜，两者均可行放射性核素 ^{99m}Tc 扫描。但多数术前可因临床表现类似难以鉴别。

【问题 5】如何治疗？

出现症状的患儿可行手术切除。没有症状的尚有争议，术中探查发现的梅克尔憩室，目前认为如手术准备充分，手术技术可靠，对原手术计划无明显影响的情况下，可以同时进行切除。小肠重复畸形可因引流不畅，囊肿逐渐增大而出现症状，均需手术切除。目前均采用腹腔镜探查、病变切除操作。

（陈永卫）

学习笔记

第六节　急性阑尾炎

急性阑尾炎（acute appendicitis）是儿童最常见急腹症之一，可发生在任何年龄，但多见于较大儿童，男性发病率略高于女性。5 岁以后随着年龄增长，发病率逐渐增高，6 ~ 12 岁为发病高峰期。婴幼儿阑尾在盲肠的开口较广，加上他们的饮食结构特点，不易形成粪石性梗阻，因此发生急性阑尾炎的机会较小。由于小儿的阑尾壁薄，极易形成血运障碍，导致阑尾坏死和穿孔。另外，婴幼儿大网膜较短，阑尾炎症时，大网膜不能到达阑尾对其进行包裹发挥保护作用，所以具有较高的弥漫性腹膜炎发病率。3 岁以下患者不能自诉病史，查体也不能配合，往往就诊较晚，以致患者年龄越小，穿孔率和腹膜炎发病率越高。因此，小儿急性阑尾炎一经确诊，原则上应该急诊手术治疗，切除阑尾。

临床病例

患儿熊某某，男，6 岁，持续性腹痛 2 天，发热 1 天，体温 38.5℃，伴恶心、呕吐。精神差，面色苍白，食欲不振。腹部平坦，右下腹有固定压痛，没有肌紧张和反跳痛。大便一次，黄色软便。无尿频、尿急、尿痛和肉眼血尿。

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路 1. 患儿出现腹痛、发热，伴有恶心、呕吐消化道症状，应该考虑消化道感染性疾病。腹痛为持续性，查体右下腹有固定压痛，应以急性阑尾炎为最常见。

知识点

小儿腹痛按其原因可分为三类

1. 急腹症，如急性肠梗阻、自发性或腹部外伤导致的腹内脏器穿孔和大出血，以及器官和腹膜急性炎症，卵巢囊肿扭转和睾丸扭转，胆绞痛和肾绞痛等。

2. 非急腹症外科疾病，慢性不全性肠梗阻、肿瘤和囊肿等慢性或亚急性疾病。

3. 引起腹痛的内科消化道和其他系统的疾病。

知识点

小儿腹痛按其病情和性质又分为三种

1. 急性腹痛和慢性腹痛

（1）急性腹痛：急性炎症、穿孔、破裂、扭转、梗阻、坏死等。

（2）慢性腹痛：慢性炎症、胃肠功能紊乱、寄生虫、肿瘤、内分泌和血管栓塞等。

2. 外科腹痛和内科腹痛

（1）外科腹痛：急性阑尾炎、急性肠套叠、嵌顿疝、肠扭转、急性完全性肠梗阻等。

（2）内科腹痛：肠系膜淋巴结炎、肠痉挛、蛔虫症、胃肠炎、便秘、过敏性紫癜等。

3. 器质性腹痛和功能性腹痛

（1）器质性腹痛：外科腹痛起病急，持续时间长，由轻至重，腹痛在先，全身症状在后，腹痛远离脐部，多有腹膜刺激征，可有放射痛。内科疾病引起的腹痛，可急可缓，持续时间短，由重至轻，先有全身反应后有腹痛，腹痛位于脐部或脐周围，大多无明显腹膜刺激征，临床表现症状重，体征轻。

（2）功能性腹痛：功能性腹痛大多为小儿内科疾病，多由管状器官的肌肉痉挛和（或）膨胀引起，空腔脏器壁层对张力最敏感，牵拉、痉挛可以产生阵发性绞痛。

思路 2. 典型性小儿阑尾炎症状有哪些特点？诱发小儿阑尾炎常见原因有哪些？

知识点

小儿阑尾炎临床表现

小儿阑尾炎起病通常较急，腹痛呈持续性，或阵发性加剧。当病变局限在阑尾时，疼痛感觉在脐周围，当炎症达到浆膜延及腹膜时，右下腹阑尾区发生疼痛。

急性阑尾炎时，腹痛多不是孤立的，常常有一些伴随症状。最常见的伴发症状是恶心和呕吐。当炎症继续蔓延，可引起体温增高。体温多波动在 38～39.5℃。

阑尾炎进行发展，出现阑尾周围积脓，炎性积液可流入到盆腔，致使直肠前壁受到炎症刺激，引起腹泻。

患儿体格检查和实验室检查记录

T 38.5℃，HR 112 次/分，呼吸稍快，面色苍白，皮肤巩膜无黄染。腹部平，未见胃肠型，右下腹有固定压痛，没有肌紧张和反跳痛，肠鸣音弱。

血常规 WBC 19×10^9/L，Hb 110g/L，PLT 32×10^9/L。C 反应蛋白（CRP）56mg/L。

尿常规 LEU（++），BLU（+），PRO（-），GLU（-），NIT（-），pH 7.2。

腹部 B 超：右下腹有少量积液。

【问题 2】腹痛患儿如何进行体格检查？如何确定腹痛的性质？如何分析实验室检查结果？

学习笔记

思路 1. 分析患儿临床表现，耐心仔细进行体格检查，重点是腹部体征，判断腹痛部位和性质，是功能性腹痛还是器质性腹痛，是内科性腹痛还是外科性腹痛。

知识点

不同年龄阶段小儿腹痛的确认

1. 新生儿主要表现为烦躁、哭闹、拒奶，晚期为精神萎靡，昏睡。触摸腹部时哭闹突然加剧，或惊醒，下颌颤动，四肢抽动或缩回。

2. 3 岁以下婴幼儿，多用哭吵来表达自己的不舒服，一般就诊较晚。腹痛只能通过触诊腹部时患儿的表情变化来确认。当按压到触痛点时，出现皱眉、鼻孔膨大、噘嘴、口角歪斜或下颌颤动，并以手推移在压痛点上检查者的手指。

3. 学龄前儿童能够描述腹痛，但有时不能讲清疼痛发生的时间和具体部位，通过耐心的腹部检查，可以确定腹痛部位。

知识点

功能性腹痛和器质性腹痛的鉴别

功能性腹痛：阵发性或间歇性，可自行缓解，间歇期间活动如正常儿童；腹痛部位多在脐部周围；症状重，体征轻，间歇期全腹柔软。

器质性腹痛：持续性或阵发性加剧；腹痛部位多远离脐部；体征呈逐渐加重趋势，多有腹膜刺激征。

思路 2. 辅助检查的重点是血常规、尿常规、CRP 和腹部 B 超。

知识点

实验室检查结果异常的意义

1. 血常规　绝大多数患者白细胞总数升高，中性粒细胞比例也有不同程度升高。

2. 尿常规　由于阑尾炎刺激输尿管、膀胱，部分尿中出现少量红细胞与白细胞。

3. C 反应蛋白　CRP 随着阑尾炎病理类型加重，进一步升高。

4. 腹部 B 超　超声检查对急性阑尾炎诊断有一定意义，回盲部周围积液和脓肿，有助于对阑尾炎诊断。

【问题 3】小儿外科常见的急腹症腹痛有哪些？

（1）急性阑尾炎：右下腹腹痛，伴有恶心及呕吐，腹痛后发热，体温 38.5 ~ 39.5℃；右下腹固定压痛。白细胞总数和中性粒细胞比例升高。B 超右下腹或盆腔有积液。

（2）肠套叠：多为 2 岁以内婴幼儿，阵发性哭闹，呕吐，发病后 2 ~ 12 小时出现暗红色果酱样便，在右下腹或肝脏下方摸到包块。B 超可见腹腔内不均质混合回声团，形态规则，横切时呈“同心圆征”或“靶环征”。

（3）嵌顿疝：发病急，腹痛，伴呕吐，腹股沟或阴囊可以摸到紧张有触痛的包块。

（4）急性完全性肠梗阻：急性腹痛，阵发性加剧，频繁呕吐，腹部胀气，停止排气排便。可见于腹腔内索带粘连压迫、梅克尔憩室索带绞窄压迫或肠系膜裂孔疝等。

（5）急性胰腺炎：急性上腹痛、呕吐和发热。查体：上腹部有压痛。血、尿淀粉酶明显增高。B 超胰腺肿胀，或胰腺周围有积液。

【问题 4】阑尾炎要与哪些常见的小儿内科性腹痛鉴别？

学习笔记

知识点

小儿内科性腹痛常见的原因

1. 肠痉挛。
2. 肠系膜淋巴结炎。
3. 蛔虫症。
4. 过敏性紫癜。

【问题5】小儿急性阑尾炎的病理类型和分期？

（1）卡他性（或单纯性）：病变主要在黏膜。

（2）化脓性（或蜂窝组织炎性）：炎症侵及浆肌层，早期即有腹膜感染及渗出。

（3）坏疽性：阑尾壁广泛坏死，周围组织受刺激较早形成粘连，局限后形成脓肿。

各型急性阑尾炎发展过程可按不同阶段分为五期：早期（或单纯期），感染局限于阑尾内部；局部腹膜炎期（或扩散期），感染扩散到周围腹膜；腹膜炎期（或弥漫性腹膜炎期），感染侵及全腹腔；局限性腹膜炎期（或浸润期），感染被腹腔内粘连所局限；脓肿期，脓肿已经形成。

【问题6】小儿急性阑尾炎的治疗原则是什么？手术前的准备有哪些？

1. 治疗原则

（1）单纯性阑尾炎：以手术为宜，遇特殊原因时可以保守治疗。保守期治疗间，动态检查腹部情况。

（2）化脓性阑尾炎、坏疽性阑尾炎等合并扩散性腹膜炎者：尽早手术切除阑尾。

（3）3天以上症状稳定好转，腹膜炎已有局限趋势、右下腹摸到浸润肿块者：应避免手术，以免感染扩散。待炎症肿块吸收或形成脓肿后，再酌情延期阑尾切除术。

（4）阑尾脓肿：病程超过5天，脓肿直径小于5cm者，抗生素、中药和支持治疗；脓肿直径大于5cm，发热，腹痛经抗生素治疗无法控制，也可在B超引导下穿刺引流或手术引流，术中见阑尾易于切除时，可一并切除。

2. 术前准备

（1）全身情况良好时，常规术准备后，尽早手术。

（2）有高热时应降温，积极准备3～4小时后手术。

（3）有腹膜炎和全身中毒症状时，置鼻胃管，静脉输液，给予广谱抗生素和甲硝唑。

该病例手术记录和术后恢复记录

术中见阑尾位于盲肠右侧位，阑尾肿胀，表面有脓苔和脓性渗出液。分离结扎阑尾系膜后，切除阑尾，荷包缝合包埋阑尾残端。渗出液做细菌培养。术后将详情告知家长，患儿回病房，监护生命体征，禁食、胃肠减压和静脉营养。

患儿术后第一天体温开始下降，第三天体温正常。术后第二天排气，第三天排便，此时拔除鼻胃管并开始少量饮水，术后第五天开始半流质，第七天复查血常规和腹部B超，均显示正常，停止使用抗生素，出院，1个月后随访正常。

【问题7】小儿急性阑尾炎手术后常见的并发症有哪些？如何预防？

（1）切口感染：加强切口保护，避免腹腔渗出液和阑尾污染切口。尽量应用器械操作，如手指接触到阑尾或渗出液，关腹前应更换手套、器械和敷料。

（2）腹腔和盆腔脓肿：已有脓肿形成者，轻柔操作，钝性分离组织间的粘连，敞开脓腔，吸尽脓液。关腹前，探查有无积液残留，用湿纱布拭净腹腔内液体。

学习笔记

（3）腹腔内出血：分次分离阑尾系膜，阑尾动脉宜双重结扎，结扎应松紧适当，保留线头不宜过短，防止结扎线滑脱。

（4）粘连性肠梗阻：常见是炎性粘连性肠梗阻。使用有效抗生素，辅以中药和物理治疗，早期下床活动，促进肠蠕动恢复。

（易斌　冯杰雄）

第七节　急性肠套叠

肠套叠（intussusception）是指肠管的一部分及其附近的肠系膜套入附近的肠腔内，形成绞窄性肠梗阻。发病年龄以2岁以下婴幼儿最多见，尤其是4～10个月的婴儿。男孩发病率是女孩的2～3倍。季节和气候与发病率也有一定的关系，春季多见，可能与此时期小儿上呼吸道炎和腺病毒感染较多有关。夏、冬季次之，秋季相对少见。

临床病例

患儿刘某某，男，6个月，阵发性哭闹伴频繁呕吐1天，排果酱色大便一次。精神差，萎靡不振，面色苍白。轻度脱水貌，腹部胀气，未见胃肠型，右中上腹有触痛，可摸到一包块，质地软，稍可活动，无腹肌紧张和反跳痛，肠鸣音活跃。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿出现阵发性哭闹，并伴有呕吐和果酱色大便，体格检查腹部有触痛和包块。患儿6个月，为急性肠套叠好发年龄，因此诊断应该考虑急性肠套叠。

知识点

急性肠套叠分类

1. 原发性肠套叠　约95%的肠套叠属于此种原发型。发生套叠的肠段及其邻近部分找不到明显器质性因素。

2. 继发性肠套叠　约5%，多数是儿童，由于肠管有明显机械原因，如梅克尔憩室、肠息肉、肿瘤和腹部紫癜肠壁血肿等，牵引肠壁而发生肠套叠。

肠套叠按发病年龄又分为下列两类：婴儿肠套叠，年龄小于2岁，发病急骤，呈急性肠梗阻表现；儿童肠套叠，发病过程较缓慢，表现为亚急性肠梗阻。

知识点

肠套叠促发因素

肠套叠的促发因素多数认为是由于肠蠕动的正常节律发生紊乱所致：

1. 饮食结构改变。
2. 病毒感染。
3. 肠炎。
4. 回盲部解剖因素。
5. 其他可能因素。

思路2. 肠套叠患儿通常以哭闹或呕吐作为主诉就诊。阵发性哭闹是因为套入肠管系膜被牵拉，套叠鞘部同时发生强烈收缩产生剧痛而引起。当剧烈收缩蠕动波过后，疼痛缓解，小儿感觉舒适而安静下来。呕吐也是肠套叠早期症状，开始是反射作用所致，表现为哭闹不久

学习笔记

后即呕吐，吐出物为乳汁或刚进食物。肠梗阻症状加重后，呕吐物为胆汁和已经消化的食物等。

知识点

急性肠套叠的临床表现

1. 阵发性哭闹　患儿突然哭闹不安，静止5～10分钟或数十分钟后再次发作。

2. 呕吐　频繁，初为奶汁及乳块或其他食物，以后转为胆汁样物，1～2天后转为带臭味的肠内容物，提示病情严重。

3. 便血　肠套叠时，肠系膜也被嵌入肠壁之间，出现严重血液循环障碍。套入的肠管壁血液回流困难，发生水肿，导致肠黏膜渗血，后者与肠黏液混合而成一种暗紫色凝冻状液体。

4. 腹部包块　在2次哭闹的间歇期，可在右上腹肝下触及腊肠样、稍活动并有轻压痛的包块，右下腹一般有空虚感，肿块可沿结肠框移动，严重者在肛门指诊时，在直肠内可触到子宫颈样肿物，即为套叠头部。

患儿体格检查和实验室检查记录

查体T 37.5℃，HR 125次/分，呼吸稍快，轻度脱水貌，皮肤巩膜无黄染。腹部稍胀气，未见胃肠型，右上腹有触痛，并可摸到一肿物，约3cm×5cm大小，质地软，无肌紧张和反跳痛，肠鸣音活跃。肛门指诊未摸到肿物，指套染有果酱色便。

血常规 WBC 8.7×10^9/L，Hb 120g/L，PLT 25×10^9/L。尿常规 LEU(－)，BLU(－)，PRO(－)，GLU(－)，NIT(－)，pH 7.1。腹部B超：右上腹可见不均质混合回声团，包块形态规则，横断面图像显示为“同心圆征”。

【问题2】如何分析体格检查和辅助检查结果？

思路1. 体格检查：重点是腹部体征，判断有无腹部包块，特别是包块的大小、位置、质地和能否活动，有没有腹膜炎，肛门指诊能否触到肿物；同时观察全身情况，精神是否萎靡，有没有脱水、高热、贫血，甚至休克。

知识点

急性肠套叠腹部肿块的特点和检查

肿块多位于右侧上腹部肝下，形状似腊肠，质地软，有弹性，稍可活动，并有触痛。肿块通常沿结肠框移动，因此，晚期病例肿块可移到腹部左侧，严重者可达到直肠内，此时直肠指诊可以摸到子宫颈样物，即为肠套叠的头部。少数病例套入部甚至可由肛门脱出，此时应注意与直肠黏膜脱垂相鉴别。

思路2. 辅助检查重点是腹部B超和空气灌肠。

知识点

超声检查的价值

彩色多普勒超声检查是门诊首选的检查方法。肠套叠典型的超声图像：腹腔内不均质混合回声团，包块形态规则，横切时呈“同心圆征”或“靶环征”；纵切、斜切时呈“套筒征”或“假肾征”。

学习笔记

知识点

空气灌肠注意事项

1. 注气前先作腹部正、侧位全面透视检查，了解肠全腹充气情况。

2. 诊断性空气灌肠注气压力为60mmHg，典型套叠影像可见套叠顶端致密软组织肿块呈半圆形，向远端结肠腔内突出，形成杯口影、钳状阴影、球形或杯形等。

3. 当肠套叠位于回盲部，气体到达该处时，常常可见到巨大的充盈缺损。

4. 肠套叠诊断明确后，如确定进行整复，可逐渐增加注气压力，从60mmHg、80mmHg到100mmHg。

【问题3】肠套叠有哪些病理类型？

根据套入部最近端和鞘部最远端肠段部位将肠套叠分为以下类型：

（1）回盲型：回盲瓣为肠套叠的头部，为50%～60%。

（2）回结型：以距离回盲瓣几厘米到数十厘米回肠为起点，约30%。

（3）回回结型：回肠先套入远端回肠内，然后再整个套入结肠内，约占10%。

（4）小肠型：小肠套入小肠，比较少见。

（5）结肠型：结肠套入结肠，也比较少见。

（6）多发型肠套叠：在肠管不同区域内有分开的两个、三个或更多的肠套叠。

【问题4】肠套叠需要与哪些疾病相鉴别？

（1）细菌性痢疾：早期高热，黏液脓血便伴里急后重，大便常规大量脓细胞；腹部无包块；B超无典型影像。但偶尔菌痢腹泻时，可引起肠套叠。

（2）急性坏死性小肠炎：以腹泻为主，大便呈洗肉水样或红色果酱样，有特殊腥臭气味；高热，呕吐频繁，明显腹胀，严重者吐咖啡样物；全身情况较严重。

（3）过敏性紫癜：阵发性腹痛及呕吐，有腹泻或便血，有时因肠管水肿出血而增厚，可在右下腹触及肿块。双下肢出血性皮疹、膝关节和踝关节肿痛等，部分病例可有血尿。腹型紫癜可伴发肠套叠，B超或空气灌肠检查可协助诊断。

（4）梅克尔憩室出血：便血量往往很多，严重者可出现休克；出血时并无腹痛或仅有轻微腹痛。但梅克尔憩室也可引发肠套叠，多在手术中发现。

（5）蛔虫性肠梗阻：多见于幼儿及儿童，阵发性腹疼，有吐、便蛔虫史；腹部包块多在脐周呈条索状或面粉团样，压之可变形；腹部超声显示肠腔内蛔虫影像。

（6）直肠脱垂：少数晚期肠套叠，其套入部可以通过整个结肠由肛门脱出，容易误诊为直肠脱垂；直肠脱垂时，可以看到肠黏膜一直延续到肛门周围皮肤，而肠套叠时，在肛门口和脱出肠管之间有一条沟，通过此沟可以将手指伸入直肠内。

患儿治疗过程

患儿先进行诊断性空气灌肠，先腹部透视观察有无梗阻、有无消化道穿孔，并注意小肠充气情况，便于和复位后进行对比。肛门放置Foley管，初始压力为60mmHg，发现右上腹结肠有一杯口样影像，诊断为肠套叠。然后试行治疗性空气灌肠，逐渐增加压力，从80mmHg逐渐到100mmHg，套叠影退至回盲部后，不能完全整复，决定剖腹探查。

【问题5】空气灌肠有哪些适应证和禁忌证？

空气灌肠的适应证：病程不超过48小时而全身情况尚好者。

空气灌肠的禁忌证：

（1）病程超过48小时而全身情况显著不良者。

学习笔记

（2）高度腹胀，腹部有明显压痛，肌紧张，疑有腹膜炎时。

（3）反复套叠，高度怀疑或已确诊为继发性肠套叠。

（4）小肠型肠套叠。

（5）空气灌肠时，逐步加压，从60mmHg、80mmHg到100mmHg，套叠影不移动，形态不改变者，应放弃加压注气，进行手术治疗。

肛门注入气体后即见肠套叠肿块影像，逐渐向回盲部退缩，直至完全消失，此时可闻及气过水声，腹部中央突然隆起，大量气体进入回肠，说明肠套已复位。灌肠证实肠套叠已完全复位后，还需作如下观察：①拔出气囊肛管后排出大量带有臭味的黏液血便和黄色粪水；②患儿很快入睡，无阵发哭闹及呕吐；③腹部平软，已触不到原有肿块；④口服活性炭0.5～1g，6～8小时由肛门排出黑色炭末。

知识点

穿孔是空气灌肠最严重并发症

肠穿孔是空气灌肠最严重的并发症，表现为透视下出现腹腔“闪光”现象，即空气突然出现充满整个腹腔，立位见膈下游离气体。拔出肛管无气体自肛门排出。由于大量气体进入腹腔，使腹腔压力徒然增加，导致膈肌上抬，腹腔内血液回流也减少，患儿迅即出现呼吸困难，心跳加快，面色苍白，病情突然恶化。

肠穿孔紧急处理方法：立即用注射器针头刺入剑突和脐之间部位，让大量进入腹腔内气体迅速排出。

知识点

急性肠套叠手术适应证

1. 非手术疗法禁忌证的病例。
2. 应用非手术疗法复位失败的病例。
3. 小肠套叠。
4. 继发性肠套叠。

学习笔记

患儿手术过程

手术中发现肠套叠位于右中腹，套叠为回回结型，进行手法复位成功，观察整复后的肠管没有坏死和穿孔。

【问题6】急性肠套叠手术适应证是什么？手术前要做哪些准备？

思路　患儿应进行充分术前准备，术者需了解术中注意点和术后并发症。

知识点

急性肠套叠手术前准备

1. 禁食水、胃肠减压。
2. 纠正脱水和电解质紊乱。
3. 必要时采用退热、吸氧、备血。

知识点

手术注意事项

1. 开腹后显露肠套叠包块，如无肠坏死，用压挤法沿结肠框进行肠套叠整复。

2. 肠套叠复位后，要仔细检查肠管有无坏死，肠壁有无破裂，肠管本身有无器质性病变等，如无上述征象，将肠管纳入腹腔。

3. 如阑尾有轧伤，出现水肿和淤血时，可以将其切除。

4. 不能复位及肠坏死病例，应将坏死肠段切除行吻合术。

知识点

手术后并发症

1. 肠穿孔。
2. 高热抽搐。
3. 腹泻。
4. 肠套叠复发。
5. 其他腹部手术常见的并发症，如肠粘连梗阻和切口裂开等。

（冯杰雄）

第八节　肠　梗　阻

肠内容物通过肠道时发生障碍称为肠梗阻（intestinal obstruction），是常见急腹症之一。肠管发生梗阻可引起局部和全身的病理生理改变，如肠管形状和血液循环的改变，体液的丢失、电解质失平衡和休克等。小儿肠梗阻具有病因复杂、病情多变、发展迅速等特点。

临床病例

患儿，女，10岁。以“阵发性腹痛，伴恶心、呕吐3天”之主诉入院。3天前患儿无明显诱因突然出现阵发性腹痛，以脐周为甚，伴恶心、呕吐，呕吐物为胃内容物，停止排气、排便，就诊于当地医院，诊断为“胃炎”，给予静脉输液治疗，具体用药不详。治疗后，效果不明显，腹痛逐渐加剧，腹痛间隙缩短，呕吐物含有臭味的黄色糊状物，伴有腹胀，1天前排出少量“果酱”样黑便，且出现低热，体温最高为38.3℃，小便量较前减少，色深黄。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿阵发性腹痛伴恶心、呕吐，停止排气排便，应高度怀疑肠梗阻。

知识点

肠梗阻的4大临床症状

呕吐、腹胀、腹痛、停止排气排便，为各种肠梗阻的共同特征。

思路2. 10岁女孩，突然出现肠梗阻临床症状，无手术和感染史，多考虑先天性畸形所致，但肿瘤、绞窄疝等待排除。

学习笔记

知识点

儿童肠梗阻常见病因

儿童肠梗阻以术后粘连性肠梗阻最多见(约占60%),其次为麻痹性肠梗阻、肠套叠、绞窄疝、炎性狭窄、假性肠梗阻、消化道重复畸形、肠系膜/大网膜囊肿等。其中婴幼儿期以肠套叠、嵌顿性腹股沟斜疝的发病率较高;儿童期有蛔虫性肠梗阻的可能。

思路3. 患儿腹胀、呕吐,呕吐物含有臭味的黄色糊状物,停止排气排便,考虑为完全性肠梗阻,且考虑为低位小肠梗阻。

知识点

肠梗阻的程度

1. 完全性肠梗阻　发病急、进展、呕吐剧烈,逐渐出现发热和腹部固定压痛点,完全停止排气排便,X线检查结肠内无气体或有孤立扩张的肠袢。

2. 不完全性肠梗阻　发病缓慢,病程时间长,呕吐较轻,结肠内可有气体。

知识点

肠梗阻的部位

1. 高位小肠梗阻　呕吐频繁,呕吐物主要为胃液、胆汁,腹胀腹痛较轻,易脱水,X线检查见上腹部有扩张的空肠袢,黏膜呈青鱼刺状。

2. 低位小肠梗阻　腹胀明显,呕吐发生较晚,呕吐物含有臭味的黄色糊状物,腹部见肠型及蠕动波,X线检查见全部小肠胀气,梯状液平面布满全腹。

3. 结肠梗阻　腹胀严重,可以下腹部为主,呕吐较晚,呕吐物含有粪便状物,X线检查可见胀大的肠袢,起始于左下腹部。

该患儿体格检查

查体:体温38.9℃,脉搏140次/分,呼吸32次/分,体重30kg。发育正常,营养中等,精神较差,神志清,眼窝深陷,皮肤干燥。腹中度膨隆,右下腹为著,腹肌张力稍高。右下腹可触及肠型包块,范围6.0cm×4.0cm大小,有触痛,肝脾肋下未触及。腹部移动性浊音阳性,

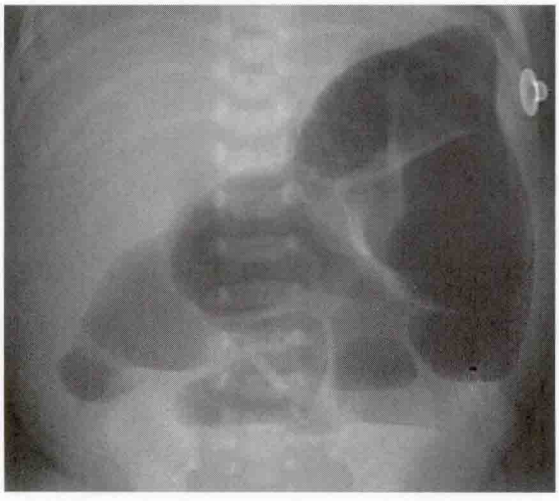


图5-8-1　X线检查腹部多个宽大的气液平面,下腹部无气体

学习笔记

肠鸣音减弱。肛门指诊：未扪及狭窄瘢痕及肿块样肿物，退出后可见少许“果酱”样粪便排出。腹部B超：右下腹可见同心圆征象，高度怀疑肠套叠。X线检查见：腹部多个宽大的气液平面，下腹部无气体（图5-8-1）。

【问题2】如何分析该患儿体格检查和X线检查的结果？

思路1. 患儿有轻度低血容量休克的表现，应立即给予禁饮食、胃肠减压、吸氧、补液、抗感染等治疗。

知识点

肠梗阻对全身的影响

1. 大量体液丢失，导致水电解质失去平衡。可出现严重脱水、酸碱平衡失调和血容量减少，病儿表现为尿少、肾功能不全，甚至休克。

2. 梗阻部位以上肠腔内毒素渗透到腹腔内，大量吸收可导致中毒性休克。绞窄性肠梗阻出现中毒性休克时，若不及时切除坏死肠袢，中毒性休克无法纠正。

思路2. 该患儿具有绞窄性肠梗阻的临床表现，应尽快手术治疗。

知识点

肠梗阻的手术指征

1. 绞窄性肠梗阻。
2. 先天性畸形、肿瘤或索带粘连压迫引起的完全性肠梗阻。
3. 病程时间较长、反复发作的单纯性肠梗阻。

知识点

绞窄性肠梗阻的特点

1. 腹痛发作急骤，起始即为持续性剧烈腹痛，或在阵发性加重之间仍有持续性疼痛，有时出现腰背痛。

2. 病情发展迅速，早期出现休克，抗休克治疗后改善不明显。

3. 有腹膜炎体征，体温上升，脉率增快，白细胞计数增高。

4. 腹胀不均匀，腹部有局部隆起或触及有压痛的肿块（孤立肿大的肠袢）。

5. 呕吐出现早而频繁，呕吐物、胃肠减压抽出液、肛门排出物为血性。腹腔穿刺抽出血性液体。

6. 腹部X线检查见孤立扩大的肠袢。

7. 经积极的非手术治疗，症状体征无明显改善。

知识点

肠梗阻的非手术治疗的指征

1. 无血液循环障碍的粘连性肠梗阻。
2. 蛔虫团、异物或粪块引起的堵塞性肠梗阻。
3. 腹腔结核所致的肠梗阻。
4. 单纯麻痹性或痉挛性肠梗阻。

学习笔记

知识点

肠梗阻的非手术治疗要点

1. 禁食　一旦怀疑本病即应禁食。
2. 胃肠减压　持续胃肠减压引为常规措施。
3. 抗感染治疗　应选用广谱抗生素治疗。
4. 纠正水电解质及酸碱平衡紊乱。
5. 营养支持　非手术治疗时间较长者注意营养补充。
6. 纠正低血容量症　频繁呕吐及肠腔渗出的血容量降低，要及时纠正。
7. 腹腔穿刺减压　气腹严重时可行腹腔穿刺减压。
8. 密切观察呕吐物和肛门排出物的性状、生命体征、腹部体征、腹部X线变化及白细胞计数、血气分析及水电解质的变化。

术前准备

禁食，胃肠减压，抗感染治疗，纠正水电解质及酸碱平衡紊乱，纠正低血容量，密切观察生命体征、腹部体征、呕吐物和肛门排出物的性状、腹部X线变化及白细胞计数、血气分析及水电解质的变化。

【问题3】术前准备包括什么内容？

思路1. 该患儿轻度低血容量休克的临床表现，应立即采取胃肠减压，抗感染，纠正水电解质及酸碱平衡紊乱，纠正低血容量等措施。

思路2. 术前组织讨论，进一步核实诊断，特别注意患儿术前休克、电解质、酸碱平衡纠正状况，如血压、血氧、pH、电解质、四肢循环、每小时尿量、凝血功能等，交叉配血并完成输血同意书签字；快速扩容，争取2～3小时内手术。

思路3. 术前需与家属沟通，病情评估，手术入路、范围、预后等，尤其是出术中风险（休克、出血、死亡）、手术方式（手术以挽救生命为前提进行造瘘、二期再手术等相关风险）、术后并发症（瘘口相关并发症、肠道狭窄、败血症）。取得家属充分理解、签字后手术。做好术中告知、上级医师会诊，术中组织快速冰冻病理检查准备。

【问题4】患儿肠梗阻采取何种手术方式？

思路1. 该患儿考虑绞窄性肠梗阻可能，手术解除梗阻，可能需要切除肠管。

知识点

急性肠梗阻常用术式

1. 解除梗阻原因　粘连索带离断、肠套叠或肠扭转的复位、肠腔内异物取出等。
2. 肠切除和肠吻合　切除失去活力肠段，或粘连分离极为困难的肠段。
3. 单纯肠与肠吻合　不能去除梗阻，在梗阻近端与远端行侧侧吻合或端侧吻合。
4. 肠造口术　病情危急，胃肠减压或其他方法不能代替时，为急救可偶尔采用。

知识点

肠梗阻的手术要点

1. 探查腹腔时勿过分牵扯肠系膜，以免血压下降，可先用0.2%普鲁卡因封闭肠系膜根部神经丛，然后再寻找梗阻部位。

学习笔记

2. 切除确定为坏死肠袢时，应尽可能简化操作，不分离粘连和松解绞窄，将需要切除的肠段连同肠系膜大块切除，以免大量毒素被吸收。

3. 梗阻近端肠管极度扩张影响手术操作时，应先肠减压，减少毒素吸收和暴露手术视野，但需防止肠内容物污染腹腔。

4. 对于新生儿肠切除或广泛小肠切除，需测量所保留小肠的长度。

手术记录及术后恢复记录

术中见腹腔内有约200ml暗红色浑浊腹水涌出，右下腹可见部分回肠套入回肠，肠管重度颜色紫黑，近端小肠扩张、水肿（图5-8-2a），将套入肠管复位后，见套入肠管呈黑紫色，肠壁薄，失去弹性，肠系膜血管可见血栓形成（图5-8-2b），完全复位后见梅克尔憩室为套入的头部，且麦克尔憩室也套入肠腔（图5-8-2c）。将憩室复位后，热敷发黑肠管约20分钟，肠管血液循环、色泽、弹性及蠕动无任何改善（图5-8-2d），拟行坏死肠管切除、肠吻合术，切除包括梅克尔憩室在内坏死小肠约30cm，回肠端端吻合，吻合口距离回盲瓣约20cm。

术后给予禁饮食、胃肠减压、输血、抗感染，静脉高营养等对症支持治疗，病情平稳，恢复良好，切口愈合，随访1年，患儿恢复如同正常同龄儿童。

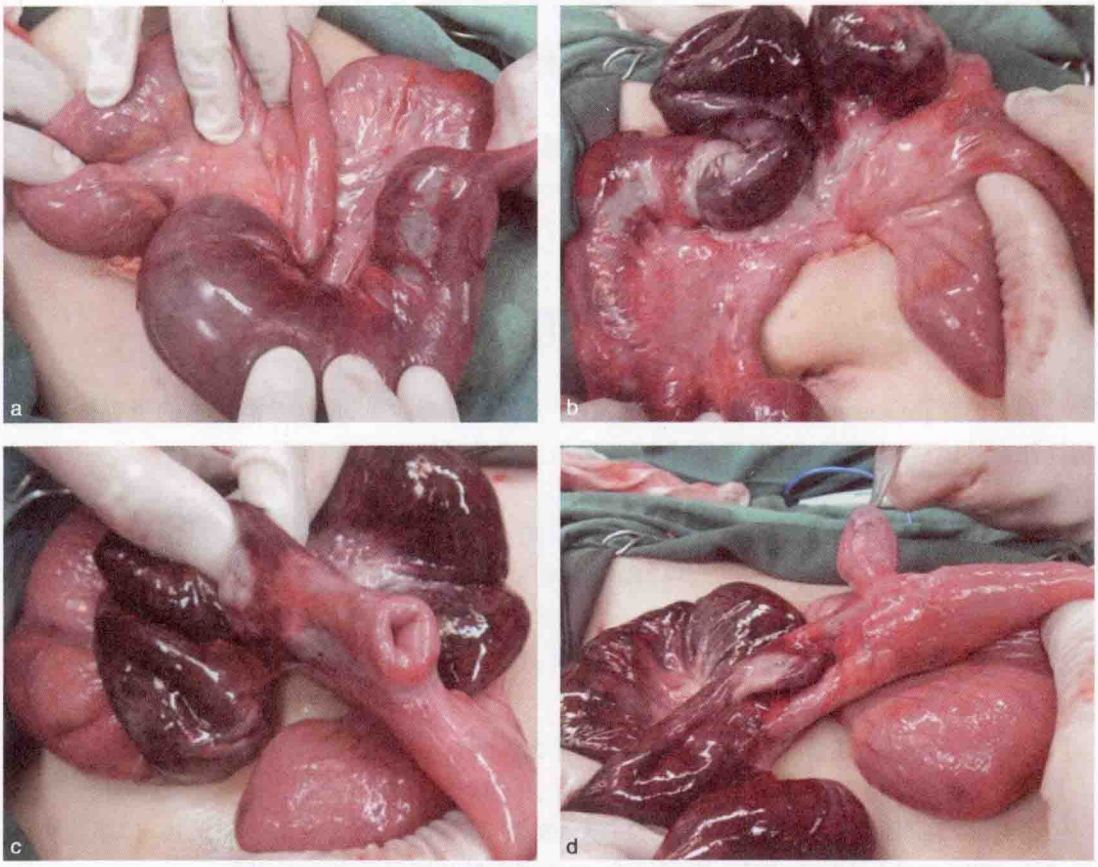


图5-8-2

a. 术中见部分回肠套入回肠，肠管颜色紫黑，近端小肠扩张、水肿；b. 套入肠管复位后，套入肠管呈黑紫色，肠壁薄，失去弹性，肠系膜血管可见血栓形成；c. 见梅克尔憩室为套入的头部，且梅克尔憩室也套入肠腔；d. 憩室复位后热敷发黑肠管约20分钟，肠管血液循环、色泽、弹性及蠕动无任何改善

学习笔记

【问题5】术中如何判定肠管有无生机？

患儿为梅克尔憩室套入小肠，进一步引起造成“回回”型肠套叠，引起肠梗阻，套入肠管系膜血管受压、血供障碍，部分肠管坏死，形成绞窄性肠梗阻。

知识点

肠管活力的判断

1. 肠壁已成紫黑色并已塌陷。

2. 肠壁失去张力和蠕动能力，肠管扩大，对刺激已无收缩反应。

3. 相应的肠系膜小动脉无搏动。

4. 术中判断有困难时，以切除为安全；但对较长段肠袢切除需慎重，在纠正血容量不足和供氧的同时，系膜根部注射1%普鲁卡因以缓解血管痉挛，观察15～30分钟，如仍不能判断有无生机，可重复一次或可初步关腹，48小时稳定后再次进腹切除确认无生机的肠管。

【问题6】肠梗阻术后并发症有哪些？

需考虑近期和远期并发症，以便和家属沟通。

知识点

儿童肠梗阻术后并发症

1. 近期并发症　麻痹性肠梗阻、腹腔脓肿、败血症、吻合口瘘、切开感染和裂开、多器官功能障碍甚至衰竭。

2. 远期并发症　主要有肠粘连、粘连性肠梗阻等。

（高　亚）

第九节　消化道穿孔

消化道穿孔（gastrointestinal perforation）在小儿外科相对少见，可涉及消化道的所有脏器，病情往往来势凶猛，发展迅速，需要及时、准确做出诊断并制订出处理原则。

临床病例

患儿武某某，女，2岁9个月，以“间断腹痛15天，加重1天”之代主诉入院。15天前患儿无明显原因出现腹痛、呕吐，呕吐物为胃内容物，在当地医院给予输液治疗，具体用药不详，治疗后效果不明显。1天前患儿出现高热，体温最高为39.6℃，查中度腹胀，WBC 31.80×10^9/L，且腹痛加重，转院诊治。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿15天前出现间断性腹痛、呕吐，考虑可能存在肠梗阻。

思路2. 在当地医院给予输液治疗14天，效果不明显，1天前患儿出现高热，体温最高为39.6℃，WBC 31.80×10^9/L，腹胀、腹痛加重，应考虑在肠梗阻导致并发症可能。

学习笔记

知识点

儿童消化道穿孔的病因

1. 溃疡穿孔　学龄期儿童，有溃疡史，突然发生的持续上腹剧痛，明显的腹膜刺激征，肝浊音界缩小或消失，X线检查见膈下游离气体。

2. 胆道自发穿孔　幼儿呕吐、腹膜炎体征、大量腹水，尤其是有胆总管囊肿病史或出现黄疸时应高度怀疑，腹腔穿刺抽出胆汁样腹水即可确诊。

3. 炎症性胃肠道疾病　如阑尾炎、肠梗阻、非特异性炎症、伤寒、结核等。

4. 其他　外伤、肿瘤、过敏性紫癜以及吞咽异物等。

该患儿体格检查

体温39.8℃，脉搏142次/分，呼吸40次/分，体重11kg。发育正常，营养中等，精神差，皮肤干燥，眼窝深陷，神志清。全腹明显膨隆，腹壁静脉显露，无局限性隆起，未见胃肠型及蠕动波，肝脾触诊不满意，腹肌张力增高，全腹有压痛及反跳痛，肝浊音界消失，移动性浊音可疑，肠鸣音消失。腹部立位平片见膈肌升高，膈下大量游离气体，下腹部无气，上腹部肠管扩张，可见多个气液平面（图5-9-1）。

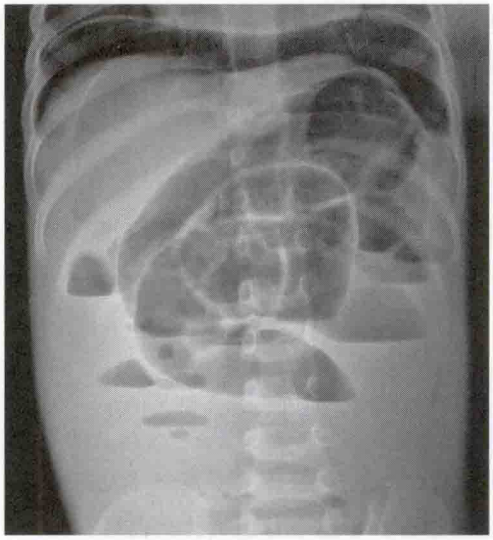


图5-9-1　腹部立位平片见膈肌升高，膈下大量游离气体，下腹部无气，上腹部肠管扩张，可见多个气液平面

【问题2】如何分析该患儿体格检查的结果？

重点是腹部详细检查，同时观察全身情况，有无黄疸、脱水、口唇色泽、心率、血压和呼吸等。

知识点

消化道穿孔的特征性临床表现

1. 突然发作的剧烈腹痛伴有急腹症的临床表现，病情发展迅速。

2. 肝浊音界缩小或消失。

3. 肠鸣音消失、全腹鼓音或腹腔穿刺抽出气体。

学习笔记

知识点

消化道穿孔后对全身的影响

穿孔后立即出现全腹膜炎，大量胎粪/粪便、空气进入腹腔，细菌繁殖，腹腔广泛渗出，大量毒素被吸收，迅速出现中毒性休克。可表现为腹水、持续性低血压、代谢性酸中毒、肾衰竭及DIC，可导致死亡。

【问题3】如何分析该患儿X线检查的结果？

思路1. X线腹部平片是诊断消化道穿孔最重要的检查手段之一。

知识点

X线腹部平片对消化道穿孔诊断意义

1. 多数胃肠道穿孔出现膈下游离气体；少数胆道穿孔也可出现膈下游离气体。

2. 部分胃肠道穿孔，尤其是小肠穿孔因局部粘连或穿孔较小，可出现局部气体弥散影或者腹部不出现气体影。

3. 胃后壁或十二指肠后壁穿孔可出现腹膜后或小网膜腔气体影。

思路2. 该患儿腹部X线检查见上腹部肠管扩张，见多个气液平面，下腹部无气体，膈肌升高，膈下大量游离气体，明确肠穿孔的诊断。

知识点

其他检查的意义

B超和CT可检查有无腹腔液积液，有无梅克尔憩室、肠重复畸形、肠套叠、化脓性阑尾炎、腹腔脓肿、胆总管囊肿等，对于确定有无并发症及肠穿孔的原因具有重要的意义。

术前准备

迅速纠正低血容量，禁食，胃肠减压，抗感染治疗，纠正水电解质及酸碱平衡紊乱。密切观察生命体征、腹部体征及白细胞计数、血气分析及水电解质。

【问题4】该患儿有无手术指征？术前准备包括什么内容？

思路1. 膈下有大量游离气体，考虑穿孔较大，上腹部有明显宽大的气液平面，考虑是在肠梗阻基础上出现了肠穿孔，且患儿有全身中毒症状，轻度休克的临床表现，腹膜炎体征明显，具有手术指征，应尽快完成术前准备。

知识点

肠穿孔的手术指征

1. 消化道穿孔多数情况需要及时的手术治疗。

2. 对于一些一般情况好，全身中毒症状轻，腹膜炎体征局限且稳定，X线检查膈下有少量气体影或有局限性局部气体弥散影，可考虑暂时的非手术治疗，密切观察全身情况和局部体征的变化。

思路2. 该患儿轻度低血容量和感染中毒性休克的临床表现，应立即采取胃肠减压，抗感染，迅速补充血容量、纠正水电解质及酸碱平衡紊乱等措施。特别注意患儿术前休克纠正状况

学习笔记

和手术条件，如血压、血氧饱和度、血 pH、电解质、四肢末梢循环、每小时尿量、凝血功能等，交叉配血并完成输血同意书签字；快速扩容，争取 2～3 小时内手术。

思路 3. 术前需与家属沟通，着重说明术中风险（休克、死亡）、术式（可能造瘘、二期再手术等相关风险）、术后并发症（瘘口相关并发症、败血症、切口感染/裂开、肠狭窄）。取得家属充分了解、签字后，急诊手术。

【问题 5】消化道穿孔手术的原则和方式有哪些？

思路 1. 根据穿孔的部位、病变程度、患者情况总体考虑手术方法，以操作简单、迅速，能达到目的，减少并发症为原则。

知识点

消化道穿孔的手术方式

1. 胃十二指肠溃疡穿孔　①单纯缝合术：急性溃疡及周围瘢痕化轻的溃疡穿孔，先切除溃疡边缘的坏死组织及瘢痕，做全层及浆肌层两层缝合；②彻底性手术：包括胃大部切除术、迷走神经干切除及选择性迷走神经切断术、胃远端部分切除术、胃空肠吻合术加或不加迷走神经切断术等。

2. 胆道自发性穿孔　一般不做过多探查，只腹腔引流术或胆囊引流或胆总管囊肿引流，6～8 周二期根治，目前亦有一期根治的报道。

3. 小肠穿孔　①外伤性小肠穿孔可做修补缝合或切除吻合；②炎症性小肠穿孔炎症较轻则可一期缝合穿孔部位；如果穿孔部位组织炎症较重行切除病变肠段，端端吻合；个别情况下多发肠段穿孔，肠管严重炎性水肿，近端小肠造瘘；③肿瘤性小肠穿孔：小肠恶性淋巴瘤急性穿孔者，包括病灶在内的肠切除吻合术为首选术式。

4. 结肠穿孔　一期修补或切除吻合术，损伤时间不超过 6 小时，粪便污染轻，无休克及严重的肠系膜血管伤；结肠造口术适用于：①患儿病情不稳定；②腹腔污染严重；③损伤超过 6 小时；④结肠多处损伤，组织血供差；⑤伴有多脏器的严重损伤；⑥高速火器伤。修补后外置术主要用于横结肠和乙状结肠损伤，因肠袢系膜长，易于游离，外置简便快速，可用于病情较重的患儿。

手术记录及术后恢复记录

开腹见肠管与腹膜严重粘连，肠壁广泛水肿、多处附有脓苔、粪苔，近端肠管扩张，并有多个直径约 2mm 穿孔（图 5-9-2a），另有两个较大破裂孔，直径均约 1.5cm（图 5-9-2b）。小肠穿孔部位起始于距 Treitz 韧带 35cm 处，最远端穿孔部位距回盲部约 8cm。术中见阑尾无明显充血及水肿（图 5-9-2c）。小肠与大网膜及结肠亦有严重粘连。术中向患儿家长讲明探查情况，告知粘连成团的小肠有两个较大破裂孔、肠管充血水肿严重，相互之间粘连紧密，无法保留，需要切除，其两侧多发穿孔肠管若一并切除，则将出现短肠综合征可能，如修补保留可增加残存小肠长度，但因病因不清，且腹腔内炎症明显，修补保留的小肠术后有出现再穿孔可能。家长同意切除含有两个较大破裂孔之肠管，缝合修补较小穿孔肠管、尽量多保留小肠长度的手术方案。自 Treitz 韧带开始向远端游离空肠共 60cm，见距 Treitz 韧带 35cm 处至 60cm 处空肠上有 10 余个小穿孔，逐个予以缝合修补。然后，自回盲部向近端分离粘连回肠约 30cm，发现该段回肠上有 6 个小穿孔，逐个予以缝合修补。切除粘连极紧密及穿孔严重之肠段，穿孔缝合修补后，保留的小肠近端距 Treitz 韧带 60cm，远端距回盲部约 30cm。分别于左、右结肠旁沟置烟卷引流。右上腹另作一切行小肠双腔造瘘。

术后给予禁饮食、胃肠减压、止血、输血、抗感染，静脉高营养等对症支持治疗，伤口持

学习笔记

续换药。病情逐渐平稳，恢复良好，切口恢复尚可。术后病理检查报告为“小肠慢性炎伴急性感染及穿孔”，术后1个月患儿一般情况好转，病情平稳，行造瘘闭合术，患儿顺利出院，随访5年，患儿恢复良好。

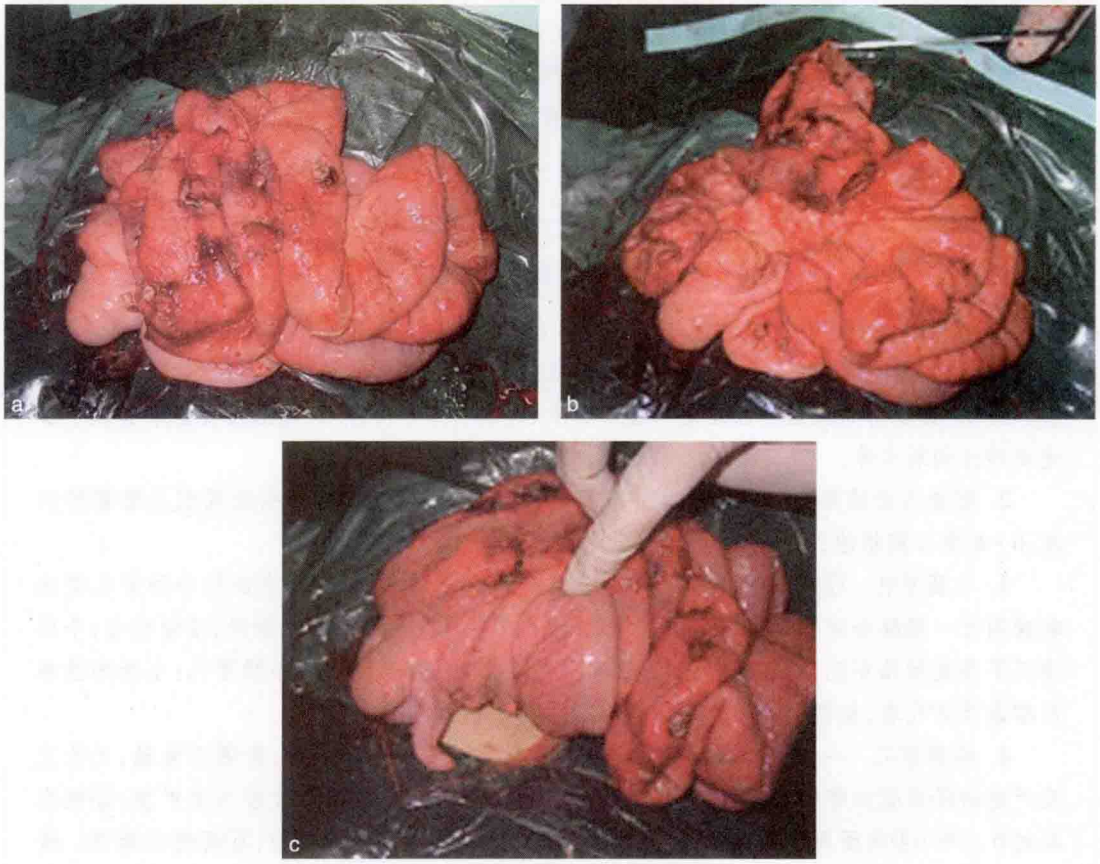


图5-9-2

a. 术中见肠管肠壁广泛水肿、多处附有脓苔，近端肠管扩张，伴有多个直径约2mm穿孔；b. 两个较大破裂孔，直径均约1.5cm；c. 小肠穿孔部位起始于距Treitz韧带35cm处，最远端穿孔部位距回盲部约8cm

【问题6】消化道穿孔术后并发症有哪些？

近期并发症主要有腹腔脓肿、败血症、吻合口瘘，远期并发症主要有肠粘连、粘连性肠梗阻等。

附：腹腔穿刺术

小儿腹腔穿刺要点

1. 可用一细针或穿刺套管。

2. 穿刺前超声定位能够指导准确的穿刺部位，避免刺入膀胱或肠腔。

3. 小儿腹腔穿刺的安全部位多选用脐下或两侧腰肋部，图5-9-3所示。

4. 小儿腹壁较薄，因此进针时要“Z”形进针（图5-9-4a），避免穿刺术后从穿刺孔漏液。

5. 穿刺成功后固定穿刺点，并抽取腹腔液（图5-9-4b），腹腔液要行细胞计数及生化检查、病理涂片、细菌培养及药敏试验。

6. 穿刺抽液完成后，缓慢退出穿刺针，无菌纱布或敷料覆盖穿刺点。

学习笔记

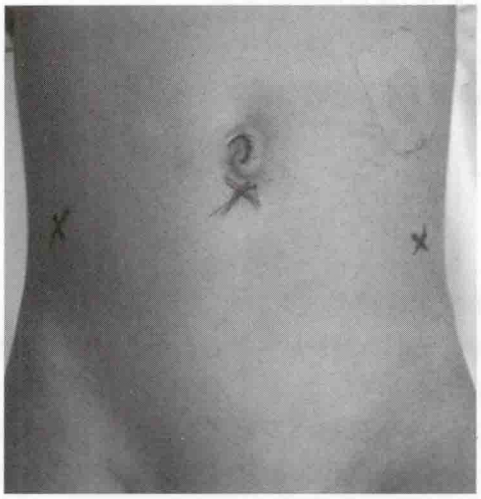


图 5-9-3　小儿腹腔穿刺部位选择

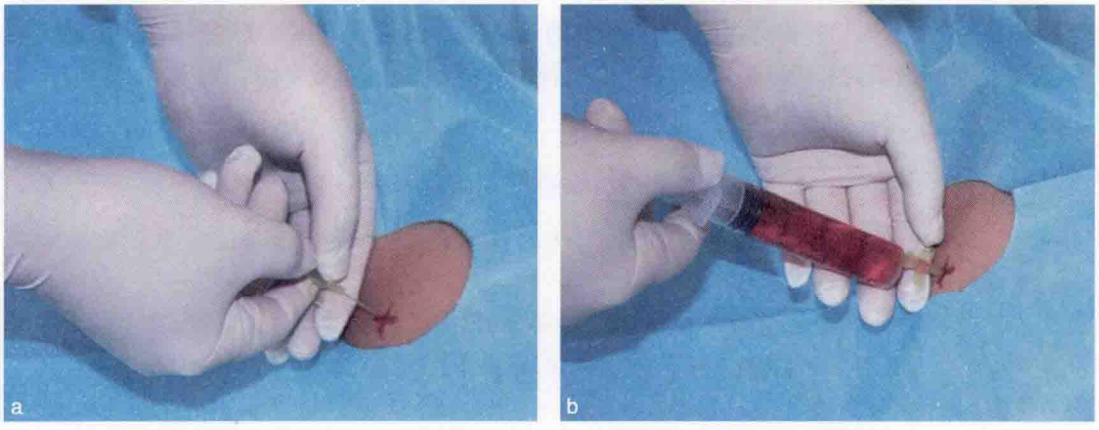


图 5-9-4

a. 穿刺时要“Z”形进针；b. 一手固定穿刺点，一手抽取腹腔液

（高　亚）

第十节　肠系膜囊肿和网膜囊肿

肠系膜囊肿及网膜囊肿不是肿瘤，是由淋巴管先天性发育障碍或后天损伤、感染及寄生虫等原因引起。它们与正常淋巴管没有沟通。肠系膜囊肿及网膜囊肿，70% 位于小肠系膜，15% 位于网膜，10% 位于结肠系膜。

临床病例 1

患儿，男，4 岁，因“腹痛 7 天，B 超发现腹腔内肿块 1 天”入院。患儿 4 天前无明显诱因下出现腹痛，为阵发性隐痛，不伴发热，无呕吐、腹泻。在门诊给予抗感染治疗后腹痛好转。PE：全腹平，软，右下腹可及肿块，约 4cm×5cm，囊性感，边界清楚，无压痛，无肌紧张，无反跳痛。肿块可被推动。血常规：WBC 5.4×10^9/L，Hb 128g/L，PLT 156×10^9/L，CRP<8mg/L。B 超提示“腹腔内囊性肿块，45mm×53mm×44mm”。为进一步治疗入院。

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路 1. 患儿因为腹痛无意中发现的腹腔囊性肿块，不伴有消化道症状。体检和 B 超亦发

学习笔记

现腹部肿块。对于腹腔囊性肿块，需做以下的考虑：

（1）卵巢来源的肿块（女性患儿要首先考虑）。

（2）肠源性囊肿，如肠重复畸形、梅克尔憩室。

（3）肾积水。

（4）阑尾包块。

（5）大网膜囊肿。

（6）肠系膜囊肿。

（7）其他肿瘤，如畸胎瘤、囊性神经母细胞瘤、包虫性疾病等。

思路2. 患儿为男性，排除了卵巢囊肿的可能性。患儿B超未发现泌尿系统的疾病，基本可以排除肾积水。患儿没有消化道症状，没有发热，体检也没有发现固定的压痛，没有肌紧张、反跳痛，血象检查正常。因此阑尾炎的依据也不足。考虑肿块可能为肠源性的囊肿或者大网膜/肠系膜的囊肿。一般说来，梅克尔憩室和肠重复畸形与肠管关系密切，疼痛的发生往往会伴发消化道症状，且肿块的直径一般限于3～4cm以内，很少超过5cm。因此这个囊性肿块来源于网膜或者肠系膜的可能性比较大，当然还不排除其他疾病存在的可能。

思路3. 采集病史需要包括有无外伤史，有无尿频、尿急、尿痛、血尿史。有无既往发作史，有无疫区接触史。比如外伤的血肿，外伤诱发的囊肿出血，囊肿的感染，或者呼吸道、泌尿道的感染，甚至囊肿的破裂都可以引发症状的出现，使患儿出现症状，而被发现。

知识点

腹腔囊性肿块的常见临床表现

1. 囊肿位于腹腔，早期不易发现，可无临床症状，或伴慢性腹痛，偶有间歇性的绞痛。

2. 随肿块逐渐长大，可触及肿块，往往边界清楚，多无压痛。如囊肿巨大，可占据大半腹腔。如为肠系膜囊肿，往往位于肠系膜根部，而肠系膜从左上向右下行经，一般囊肿可两侧推动，上下推动受限。

3. 囊肿如果感染出血，或者引发肠扭转可出现急腹症的症状，表现为反复呕吐，伴有胆汁，腹痛及肌紧张。巨大囊肿甚至可以压迫腹腔血管引起下肢水肿。

思路4. 除了目前已有的体检和辅助检查，还可以做哪些检查来协助诊断？

知识点

辅助检查在腹腔囊性肿块鉴别诊断中的应用

1. 体检　肛指检查可以触摸盆腔肿块，了解肿块的位置，与直肠的关系，肿块的质地、活动度、灼热感、有无触痛等。

2. 实验室检查　可以做一些常见肿瘤标志物的检测，如AFP（甲胎蛋白）、CEA（癌胚抗原）、NSE（神经特异化烯醇酶）、SF（铁蛋白）、LDH（乳酸脱氢酶）等。

3. 影像学检查　B超除了检查囊肿的情况，如大小、回声强弱、钙化、包膜、血供情况，还可以了解其他脏器，如肝、脾、胰、肾、胆道、输尿管、性腺、腹腔和腹膜后淋巴结的情况。增强CT可清晰显示囊肿大小、性质及与周围组织的关系，可以协助判断来源和性质。如做腹部摄片，可以了解肿块是否引起肠梗阻，消化道钡餐检查有时可以看到肿块和肠管的关系。

学习笔记

病例 1 患儿补充体格检查与辅助检查记录

肛指未扪及明显的直肠周围肿块。

AFP、CEA、NSE、SF、LDH 均在正常范围。

CT 提示腹膜后类圆形囊性肿块，大小约 4cm×5cm×4cm，边界清楚，壁薄，其内密度均匀，CT 值约为 13HU。增强扫描未见明显强化。提示“右侧后腹膜囊性占位，淋巴管瘤可能”（图 5-10-1）。

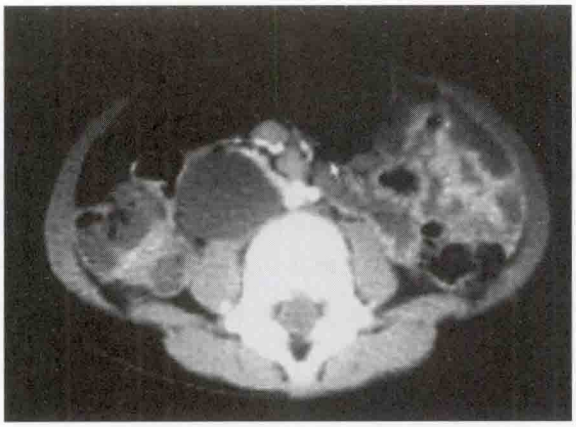


图 5-10-1　腹部增强 CT 扫描病灶未见明显强化，提示“右侧后腹膜囊性占位，淋巴管瘤可能”

【问题 2】对病例 1 患儿该如何处理？

对于腹腔内的囊性肿块，在排除外伤血肿的情况下，可以进行手术探查。

知识点

腹腔内囊肿探查的方式

1. 剖腹探查术
2. 腹腔镜探查

探查方式的选择要根据患儿的临床状态和肿块的位置、大小。腹腔镜可以探查肿块的来源，对于小肠来源的肿块，累及的系膜不甚广泛的，肿块孤立，与周围血管关系不密切的，或者术前判断肿块剥离难度在术者控制范围的，均可以考虑行腹腔镜探查术。

病例 1 手术探查结果

患儿接受了腹腔镜探查手术，发现肿块来自于小肠系膜，包膜完整，囊肿壁薄，含暗红色囊液。在腹腔镜下完整切除肿块，保留了肠管不受损伤。病理报告：（肠系膜）淋巴管瘤。

【问题 3】肿瘤分类有哪些？

（1）肠源性囊肿：胚胎期肠道正常发育过程中可形成憩室样改变，随发育逐渐成熟而退化。若憩室样改变未发生退化、消失并脱离肠管，则逐渐长大形成肠系膜囊肿。囊肿内壁覆盖具有分泌功能的肠道上皮，分泌黏液。囊肿多为单发，单房性或分隔，多呈球形或椭圆形，囊肿多见于小肠系膜，囊腔常与肠腔隔绝。

（2）肠系膜淋巴管瘤：为肠系膜囊肿最常见原因，从十二指肠到整个结肠均可发生，以回肠系膜处最多见，囊肿可延伸至腹膜后。异位的淋巴组织良性扩张增生形成囊肿，既不与肠腔相通，也不与淋巴管相连。囊壁内含有平滑肌细胞和淋巴组织，内衬柱状内皮细胞。

学习笔记

（3）单纯性囊肿：主要与腹部外伤有关，腹部外伤时由于肠系膜损伤使肠系膜两层组织分离形成囊肿，腔内无内皮细胞覆盖。

（4）囊性畸胎瘤：较少见。囊肿呈圆形或椭圆形，囊内组织可含有胚胎发育的三个胚层组织及细胞。

（5）寄生虫性囊肿：肝包虫囊肿破裂可在腹腔播散，若在肠系膜出现可形成囊肿。

思路1. 分析肠系膜囊肿和肠管的关系：肠系膜囊肿与肠重复畸形病理不同，前者囊肿可以从肠系膜分离出来而不影响血供，不损伤肠系膜。当肠系膜囊肿巨大与系膜，肠壁无法分离时可以一并切除肠管。

思路2. 分析患儿囊肿与腹痛的关系，可能为囊肿内出血所致。

临床病例2

患儿，女，6岁，因“腹痛2天，B超发现腹腔内肿块1天”入院。患儿2天前无明显诱因下出现腹痛，为阵发性隐痛，不伴发热，无呕吐、腹泻，无尿频、尿急、尿痛。PE：全腹平，软，全腹压之波动感，无压痛，无肌紧张，无反跳痛。未及明显肿块。血常规：WBC 4.8×10^9/L，Hb 131g/L，PLT 176×10^9/L，CRP<8mg/L。B超提示“腹腔内巨大囊性肿块，155mm×138mm×44mm”。为进一步治疗入院。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿为女性，需要在卵巢囊肿，肠源性囊肿，肠系膜囊肿，大网膜囊肿，阑尾包块和其他腹腔的囊性肿块中进行鉴别诊断。

思路2. 还需要追问有无外伤史，既往月经史，疫水接触史。

思路3. 患儿还可以补充体格检查和实验室检查。

病例2患儿补充体格检查与辅助检查记录

肛指未扪及明显的直肠周围肿块。

AFP、CEA、NSE、SF、LDH均在正常范围。

E2、FSH、，LH均在正常范围。

CT提示腹腔内巨大囊性占位，位于腹腔前方，小肠位于其后方。大小约15cm×16cm×14cm，囊肿壁薄，边界清楚，其内部密度均匀，CT值为27HU。增强扫描未见明显强化。诊断“腹腔内囊性肿块，大网膜囊肿可能”（图5-10-2）。

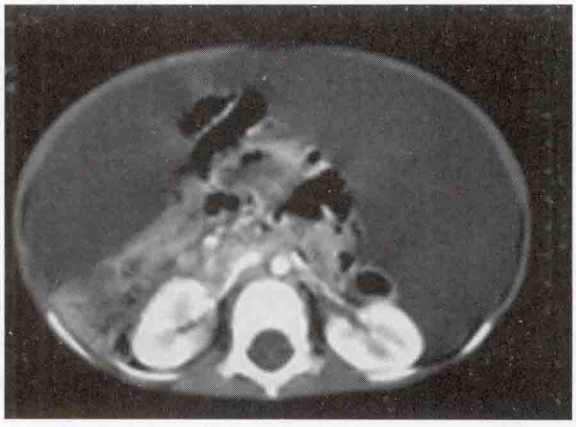


图5-10-2　腹部增强CT提示腹腔内巨大囊性占位，位于腹腔前方，小肠位于其后方。囊肿壁薄，边界清楚，其内部密度均匀，增强扫描未见明显强化。诊断“腹腔内囊性肿块，大网膜囊肿可能”

学习笔记

思路4. 根据CT所见，可以看到这是一个薄壁的大囊肿，未见明显分隔。囊肿位于肠管的前方，把肠管压在囊肿的背侧，肠管没有被推移至一侧的现象。这一点可以和肠系膜根部发出的囊肿相鉴别。卵巢囊肿一般把囊肿顶到上腹部，因为囊肿的根部位于下腹部的卵巢。因此，从CT上判断，这巨大囊肿以大网膜囊肿的可能性较大。

知识点

大网膜囊肿的影像学特征

1. X线检查　腹部正侧位片显示腹腔密度均匀的阴影，充气的肠管位于肿块的后方，钡餐检查胃、小肠被肿块推挤。
2. B超　显示边界清楚的无回声区，腹腔肿块与消化道及周边脏器的关系。
3. CT　见壁薄的囊肿，质地均匀，偶见分隔，位于肠管前方。囊壁和内容物强化不明显。
4. 囊肿穿刺　穿刺可以明确囊内液体性质，是否伴有出血和感染。

【问题2】对病例2患儿该如何处理？

手术是唯一的处理方法，采用的方式一般是腹腔镜手术。

知识点

网膜囊肿的治疗原则

手术是治疗网膜囊肿的唯一手段，完整切除囊肿和部分大网膜以避免复发。囊肿巨大并与周围组织粘连，不能彻底切除囊肿时，对残留囊壁用3%碘酊涂擦，破坏囊肿内壁。巨大囊肿可抽出液体，待囊肿缩小后再行剥离切除，对大量出血及扭转等并发症需要行急诊手术。

知识点

网膜囊肿的常见并发症

1. 出血。
2. 感染。
3. 破裂。
4. 扭转。

（李　凯）

第十一节　卵巢囊肿和扭转

婴儿和青少年处于体内激素活跃期，卵巢囊肿病变十分常见。不同年龄阶段有不同的激素刺激状态，因此卵巢的病因学和临床表现各有特征。一般而言，目前的治疗方式趋于保守，提倡对无症状卵巢囊肿进行适当的随访观察，采用较小的手术干预，尽可能保留卵巢组织。

临床病例1

患儿赵某某，女，13岁，因“腹痛3天，B超发现盆腔肿块”入院。3天前无明显诱因下出现右侧腹部疼痛，阵发性钝痛，不伴呕吐，无发热、腹泻。来院，体检：全腹平，软，右下腹固定压痛，可疑肌卫，无反跳痛。血常规：WBC 12.4×10^9/L，Hb 128g/L，PLT 156×10^9/L，CRP 26mg/L。B超发现右下腹部囊性占位。

学习笔记

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿腹痛，无消化道症状，查体右下腹压痛，扪及包块，考虑腹痛和肿块有关。

知识点

儿童急腹症的原因

外科性腹痛和内科性腹痛。外科性腹痛往往有炎症、梗阻、出血等三大症候群，由外伤、炎症、肿瘤或先天畸形所引起。特征包括：

1. 起病急，疼痛剧烈，持续时间一般超过4小时。
2. 先腹痛，后发热。
3. 有固定的压痛，可伴有肌紧张。
4. 可摸到或发现包块。

思路2. 患儿右下腹固定压痛，B超发现囊性占位。需要详细了解囊肿的性质。B超检查结果：低回声肿块，内见分隔，约4cm×4cm×3cm。左侧卵巢大小约2cm×1.5cm×1.8cm，右侧卵巢探测欠情。血常规提示有轻度的白细胞增高和C反应蛋白升高，需要初步鉴别。

知识点

右下腹囊性肿块的鉴别

1. 卵巢来源的肿块（女性患儿要首先考虑）。
2. 肠源性囊肿，如肠重复畸形、梅克尔憩室。
3. 肾积水。
4. 阑尾包块。
5. 大网膜囊肿。
6. 肠系膜淋巴管瘤。

思路3. 采集病史需要包括既往史、月经史。既往史要着重于既往有无系统性疾病，有无慢性腹痛。月经史包括初潮年龄，月经周期，月经量及是否规律，有无痛经病史。

思路4. 患儿既往无慢性腹痛史，无系统性疾病。月经初潮为3个月前，月经尚不规律，量时少时多。提示患儿尚处在青春发育期，该时期的内分泌功能不成熟、不稳定。激素水平的紊乱容易导致卵巢囊肿的发生。结合腹痛，不伴消化道症状，无发热。B超提示右侧卵巢探测不清，右侧卵巢区囊性占位。考虑腹痛与肿块有关，而肿块最大可能来源于右侧卵巢。

知识点

卵巢囊肿的分类

单纯性卵巢囊肿：均匀的无回声区，囊壁不明显或薄而均匀的肿块。

复杂性卵巢囊肿：其发生往往是由于囊肿扭转和囊肿内出血所致。囊肿内会出现液体-固体碎屑平面，有凝缩的血块和分隔，囊壁回声强。

思路5. 如病史所提供的囊肿的大小，一般不会引起明显的腹痛和白细胞的增高。如果出现腹痛的症状，说明囊肿出现了其相关的并发症，最常见的囊肿扭转或囊肿内出血。结合患儿白细胞增高，扭转的可能性要高于出血，初步诊断是：腹痛（卵巢囊肿？扭转可能）。

学习笔记

知识点

青春期卵巢囊肿的并发症

卵巢肿块的常见并发症有扭转、肿块内出血、肿瘤破溃、肿瘤压迫所导致的梗阻症状。

【问题2】这种情况下，可以做什么辅助检查？

思路　青春期卵巢囊肿多以良性多见，也多以功能性常见，但不能完全排除有真性肿瘤，甚至恶性肿瘤可能。可以做一些辅助检查进行鉴别诊断。

知识点

青春期卵巢囊肿的鉴别诊断

1. 功能性卵巢囊肿。
2. 浆液性囊腺瘤。
3. 黏液性囊腺瘤。
4. 以囊性成分为主的畸胎瘤。
5. 输卵管及输卵管旁囊肿。

该患儿的其他辅助检查结果

AFP（甲胎蛋白）3.1ng/μl；β-绒毛膜促性腺激素（β-hCG）0.3ng/μl；癌胚抗原（CEA）0.53ng/ml；血清激素水平85.81ng/L，明显增高。余正常。

下腹部增强CT：下腹部未见明显气腹，盆腔和腹腔内未见积液。盆腔右侧附件区域囊性占位35mm×40mm，边缘光整，增强后囊壁强化。提示右侧卵巢囊肿，伴扭转不除外（图5-11-1）。

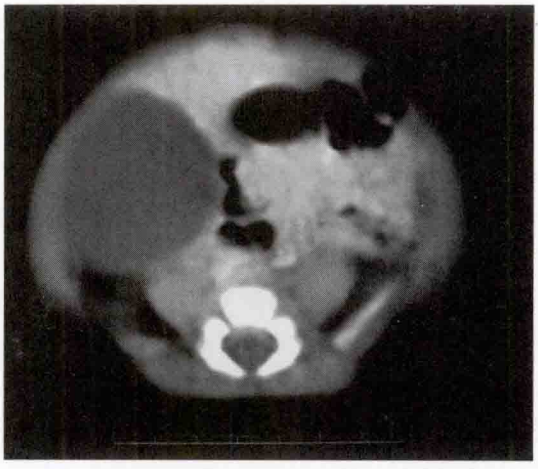


图5-11-1　下腹部增强CT提示盆腔右侧附件区域囊性占位，边缘光整，增强后囊壁强化，提示右侧卵巢囊肿，伴扭转不除外

【问题3】如何分析辅助检查结果？

思路1. 患儿的卵巢相关的肿瘤指标基本正常，雌激素水平明显增高。结合肿瘤为囊性肿块，考虑囊肿为良性，且功能性的卵巢囊肿的可能性比较大。

学习笔记

知识点

卵巢肿瘤相关的血清学抗原指标

1. AFP　往往在恶性畸胎瘤，内胚窦瘤或多胚瘤中可见增高。
2. LDH　在无性细胞瘤中有升高。
3. β-绒毛膜促性腺激素（β-hCG）　在胚胎癌和绒毛膜癌中可见升高。
4. CEA　在黏液性囊腺癌中可见升高。

思路2. 盆腔CT检查有助于鉴别诊断：界定肿块的解剖位置，了解肿块的大致来源，发现钙化点和脂肪组织，了解囊壁厚度，有无出血和盆腔积液。增强CT还可与炎性肿块相鉴别。CT三维重建后，甚至可以看到肿块是否与肠腔相通，从而与肠源性囊肿相鉴别。

知识点

影像学检查在卵巢囊肿诊断中的意义

1. 超声检查是最有效的方法，特别是多普勒超声。发现卵巢增大，或是有回声块物而同侧卵巢不能探及。盆腔陷凹内液体出现较晚，常与卵巢组织出血有关。

2. 腹部X线平片对于诊断也有帮助，如呕吐的病例，可以明确有无肠梗阻。肿块较大时可以看到位于一侧的致密影。如为畸胎瘤，甚至可以看到钙化灶。

3. CT检查对于卵巢肿块的性质和排除其他下腹部疼痛有重要鉴别诊断意义。

【问题4】该患儿如何处理？

思路1. 面对患儿的临床表现，初步诊断为卵巢囊肿，扭转可能。因为患儿有症状，右下腹有压痛，且出现白细胞增高。CT提示扭转可能，因此该患儿的卵巢囊肿是一个有症状的复杂性囊肿，建议手术处理。

知识点

卵巢囊肿手术干预的指征

1. 大多数卵巢囊肿可自行消退，因此大部分病例仅需随访观察。一般2～3个月，或2～3个月经周期。无症状患者可观察更长时间。

2. 功能性单纯性囊肿的手术指征为：出现明显症状；系列超声随访未见消退；大于5cm的囊肿，有较大的扭转风险；担心恶性可能。

3. 复杂性囊肿多由于囊肿内出血或者囊肿为真性瘤性病变。特别是黄体囊肿，一旦破裂，可以引起一定量的腹腔内出血。故对于黄体囊肿，超声随访2～3个月经周期未见消退或伴有明显的症状，有手术干预指征。真性囊肿需要手术干预，尤其出现在肿瘤指标增高的患儿或者伴有钙化和脂肪等复杂成分的肿瘤。后者已不是囊肿，而是畸胎瘤。

思路2. 可以选择腹腔镜，也可以选择开腹手术。腹腔镜下探查已经被广泛采用。手术处理的方案是探查，复位扭转，剥离囊肿，尽可能多地保留卵巢组织。

知识点

卵巢囊肿手术

1. 卵巢囊肿扭转的手术原则均是尽可能地保留卵巢组织，无论卵巢是否已经出现了血供受损，颜色发黑，目前均提倡保留。

学习笔记

2. 囊肿的处理原则为尽可能地完整剥除，如果失败可以行囊肿穿刺引流或囊肿开窗术。

3. 对于手术中怀疑有恶性可能，不要急于切除所有卵巢及附件，尽可能完整切除，或者活检。等病理确定为恶性时，再按癌症的手术方式再次安排二次手术根治。

4. 卵巢扭转的复发或者对侧卵巢在日后发生扭转的发生率为2%～5%，卵巢固定可以减少扭转复发，尤其对于已切除一侧卵巢的患儿。但卵巢固定可能会损伤卵巢，扭曲卵泡与输卵管的关系，有降低生殖能力的潜在影响。故目前对于卵巢固定与否尚无定论。

5. 固定卵巢的方法有子宫卵巢韧带的折叠和缩短；将卵巢固定在盆腔侧壁；将子宫卵巢韧带折叠固定于圆韧带；将卵巢固定于子宫浆膜层。术中应保护输卵管伞端。

临床病例2

患儿，女，60天，因“产前发现腹腔内囊性肿块，产后持续存在2个月”入院。患儿G1P1，足月剖宫产，出生体重3.0kg。孕32周产前B超检查发现腹腔内囊性肿块，约43mm×34mm×35mm，无特殊处理。产后B超随访，腹腔内囊肿持续存在，且随访几次，有逐渐增大的趋势，达53mm×35mm×40mm，为进一步诊治入院。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿为女婴，发现腹腔内有囊性肿块，并且产前即发现，有逐渐增大的趋势。这个囊肿可能的来源是什么？

知识点

胎儿产前发现的囊性肿块的鉴别诊断

产前发现腹腔囊性肿块，可以是卵巢囊肿，囊肿型肠重复畸形、淋巴管瘤、肠系膜囊肿、胆总管囊肿、大网膜囊肿、囊肿型胎粪性腹膜炎、肾或输尿管囊肿、肝囊肿、脐尿管囊肿，子宫阴道积水，也可以是囊性神经母细胞瘤，囊性畸胎瘤，隔离肺，肾上腺区域或后腹膜的血肿等。

思路2. 可以做体格检查和辅助检查进行鉴别诊断，首先要了解肿块的部位、大小、质地、边界、游离度和有无压痛。同时可做辅助检查，包括血，尿常规，甲胎蛋白和CT检查，进一步鉴别肿块的可能来源。

临床病例2体检及辅助检查

该患儿在体格检查时发现肿块位于腹部偏右，偏下方。肿块为囊性感，边界清楚，无压痛，可以略有推动。

血常规：正常。尿常规：正常。粪常规：正常。

AFP 245ng/ml，略增高，但属生理增高范围。E2 155.03ng/L，明显增高。

B超提示下腹部盆腔及右下腹探及43mm×52mm×45mm的肿块，内及液性暗区，周边未及血流信号。右侧卵巢探测不清，左侧卵巢大小约21mm×23mm×12mm，可见卵泡2mm。肝、脾未见占位，胆囊充盈，壁薄，胆道无扩张。双肾结构正常，肾盂无扩张，双侧输尿管未探及。膀胱充盈，壁薄，未见膀胱内占位。后腹膜未见占位，未见肿大的淋巴结。

CT提示：下腹部盆腔可见囊性肿块，约45mm×50mm×48mm，壁薄，囊肿内可见散在的高密度影。增强后肿块未见明显强化。余上腹部和下腹部CT未见明显异常（图5-11-2）。

学习笔记

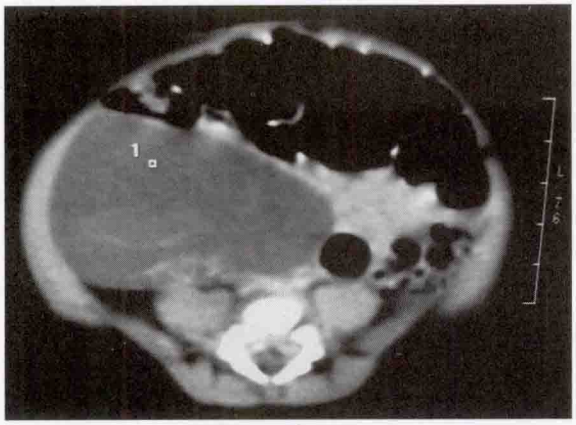


图 5-11-2　腹部增强 CT 提示下腹部盆腔囊性肿块，约 45mm×50mm×48mm，壁薄，囊肿内可见散在的高密度影。增强后肿块未见明显强化

思路 3. 根据产前发现，临床表现，辅助检查，可以排除恶性肿瘤，也可以排除胆道，泌尿系统来源的囊性肿块。结合患儿女性，体内激素也处于高水平，考虑卵巢囊肿不能除外，也需要和肠系膜淋巴管瘤、肠重复畸形鉴别。

知识点

胎儿、婴儿卵巢囊肿的病因

胎儿和新生儿卵巢囊肿是胎儿体内丰富的促性腺激素环境，包括促卵泡激素（FSH）、黄体生成素（LH）、人绒毛膜促性腺激素（HCG）和雌激素等刺激胎儿卵泡形成的。出生后婴儿体内的雌激素和 HCG 水平急剧下降，反射性的导致促性腺激素水平上升。胎儿的卵泡对激素非常敏感，某些因素如母亲糖尿病、脓毒症和同种免疫会增加激素的刺激作用，因而与胎儿的卵巢囊肿的形成有关。

知识点

新生儿卵巢囊肿的超声诊断标准

1. 证实为女性性腺。
2. 囊肿结构形态规则并偏离中线。
3. 可识别正常的尿路结构。
4. 可识别正常胃肠道结构。超声检查还可以区别卵巢单纯性囊肿和复杂性囊肿。

【问题 2】如何处理？

思路 1. 对于存在于盆腔的囊性肿块，处理的关键在于：①囊肿的性质；②囊肿是否引起了相关的症状；③囊肿的演变。该患儿胎儿期即发现肿块，随访中，发现肿块持续增大，尽管没有消化道和梗阻的症状，也没有恶性的证据，但是仍然有探查的指征。

知识点

腹腔内囊性肿块的处理原则

1. 判断囊肿是否存在恶性的可能，如肿瘤指标增高，有转移性病灶，需要果断处理。
2. 囊肿引起了腹痛、肠梗阻、发热、腹膜炎等症状，需要处理。
3. 囊肿持续增大，或者囊肿持续存在，也需要进行处理。

学习笔记

知识点

卵巢囊肿的处理

有症状的卵巢囊肿：囊肿巨大时可压迫呼吸器官、输尿管和腔静脉；可引发同侧附件扭转；发生囊内出血甚至引起休克，穿孔导致腹水，腹膜炎；疝入腹股沟引发嵌顿；与肠管粘连引起肠梗阻。所有新生儿有症状的卵巢囊肿均需外科干预，可避免出血，破裂致腹膜炎/肠梗阻和游走性肿块等并发症。

无症状的卵巢囊肿：绝大多数为小的无症状的病变，当母体和胎盘的激素水平下降后，72%的新生儿单纯性囊肿都在产后可自行消失，90%在生后3月消退。对于较小的单纯性囊肿（囊肿直径<4～5cm），可以随访。对于较大的单纯性囊肿（囊肿直径>4～5cm）和复杂性囊肿，可以选择手术处理，也可以选择保守观察，如果在3～6个月内不缩小或增大，则手术处理。但需符合下述条件：①囊肿明确来自卵巢；②超声检查可见出血所致的碎屑和分隔，但确无实质成分；③甲胎蛋白和β-hCG正常；④患儿无症状。

思路2. 对该患儿可选择腹腔镜进行探查，原则是尽可能保留有功能的卵巢组织。

知识点

卵巢囊肿的手术处理方式

1. 子宫内穿刺抽液　胎儿卵巢囊肿巨大时可引起羊水过多、肺发育不良或难产，必要时在孕期就要进行胎儿手术干预，以保证母婴安全。

2. 生后囊肿穿刺抽液　主张生后穿刺抽液的学者认为这样可以最大程度的保留卵巢组织，并避免囊肿引起的扭转。

3. 手术　可采用囊肿剥除，囊肿开窗或囊肿切除术。前两者是为了最大程度的保留卵巢，后者往往用于卵巢已扭转，坏死，自截的情况下。对于大于5cm的囊肿，剥除手术有时候很难真正保留卵巢组织，所以操作需谨慎。

临床病例2 探查结果

该患儿接受了腹腔镜探查，发现肿块即为右侧卵巢，因为卵巢囊肿沿着输卵管扭转720°（图5-11-3a），卵巢在胎内即发生了扭转和坏死，出生后不会消退，反而逐渐增长，囊内充满了陈旧的出血和含铁血黄素（图5-11-3b）。这与CT所见是相符合的。

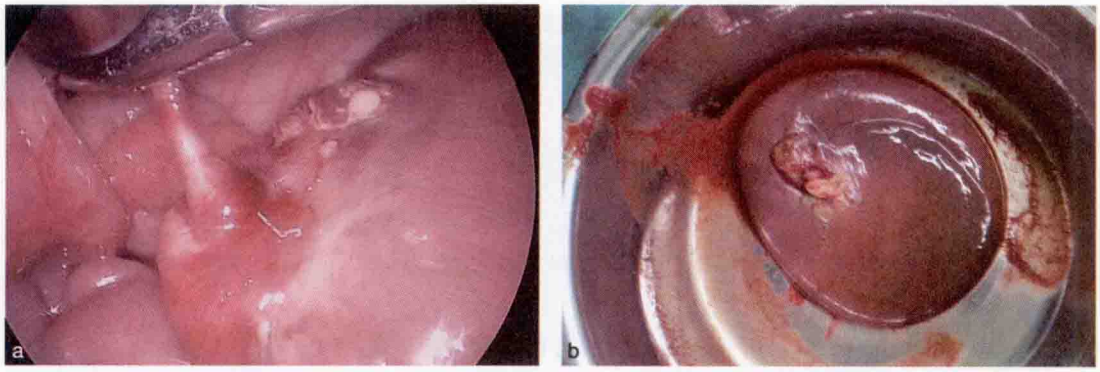


图5-11-3

a. 腹腔镜下证实肿块来源于右侧卵巢，输卵管扭转720°；b. 卵巢在胎内即发生扭转和坏死，囊内充满了陈旧性出血和含铁血黄素

（李　凯）

学习笔记

第十二节　先天性胆管扩张症

先天性胆管扩张症(congenital biliary dilatation)也被称为胆总管囊肿(choledochal cyst,CC),是小儿常见的一种先天性胆道疾病,在亚洲东方人中的发病率明显高于欧美白人,女性发病高于男性,占总发病率的60%～80%。其病变主要是指胆总管的一部分呈囊状或梭状扩张,有时可伴有肝内胆管扩张的这样一种先天性畸形。以腹痛、腹部肿块、黄疸等为主要临床表现。本病一经诊断均需及早手术,以解除症状、避免阻塞性黄疸所导致的胆汁性肝硬化、癌变、穿孔等严重并发症。

临床病例

患儿李某某,女,2岁,上腹部疼痛2天,腹痛时患儿呈头朝下跪卧姿势,第二日出现发热,37.5℃,皮肤发黄,恶心,呕吐数次,为内容物,无黄绿色液体,大便为黄色稀便,小便颜色深黄色。追问病史,以往曾有2次腹痛,持续2～3天缓解。体检腹部稍胀,右上腹部压痛,无明显肌紧张,未触及明显的腹部肿块。

【问题1】通过上述情况,该患儿初步考虑什么诊断?

思路1. 患儿2岁,女孩,有上腹部间歇性疼痛,继而出现黄疸,应该考虑有胆道系统疾病,而先天性胆管扩张症、急性胆囊炎、壶腹部或胰头肿瘤等则在考虑之列。

思路2. 结合患儿腹痛发作时呈头朝下跪卧姿势,以往有反复发作的病史,首先从先天性胆管扩张症诊断入手。

学习笔记

知识点

先天性胆道扩张的病因

1. 胆道胚胎发育畸形,在胎儿某部分上皮细胞过度增殖,在空泡化再贯通时远端狭窄而近端过度空泡化就可能形成胆管的扩张。

2. 胆总管远端神经、肌肉发育不良,可能导致胆总管节律性运动降低,而远端肌肉功能性或结构性发育不良可能引起胆总管梗阻,近端胆道内压力上升,最终引致胆管扩张。

3. 遗传性因素,目前没有证据证实本病有肯定的遗传方式或规律,即使国内外均有家系发病的报道。

4. 胆管合流异常,胰胆管合流异常导致胰液向胆道反流,最终导致胆管扩张。

5. 多种因素合并致病学说,临床上囊肿型与梭状型之间,其病理改变并不完全一致。因此认为其病因可能是由于多种因素引起的先天性发育畸形。

患儿体格检查与实验室检查记录

查体T 37.5°C,HR 110次/分,呼吸浅促,口唇无青紫;皮肤、巩膜轻度黄染;无脱水貌;腹胀,腹壁无水肿,右上腹触之有不适感,可以扪及包块,3cm×2cm大小,肠鸣音正常,移动性浊音阴性。

血常规WBC 13.6×10^9/L,Hb 135g/L,PLT 56×10^9/L,CRP 60mg/L。生化总胆红素24.7μmol/L,结合胆红素15.6μmol/L,非结合胆红素9.1μmol/L,ALT 457U/L,AST 370U/L。

腹部B超见图5-12-1,腹部CT见图5-12-2,腹部MRI及MRCP见图5-12-3。

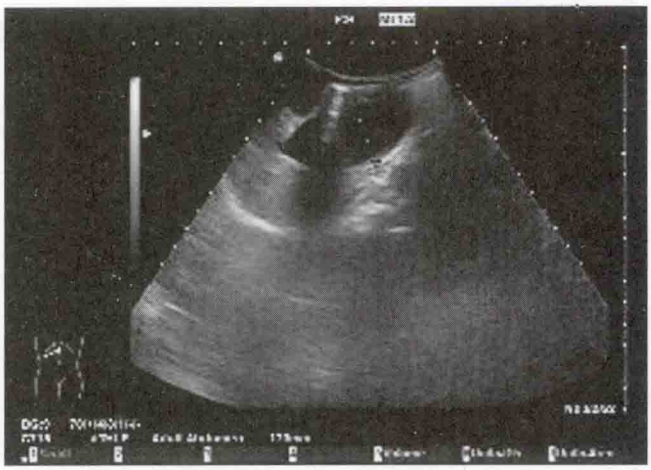


图 5-12-1　腹部 B 超显示胆总管中上段扩张，胆囊壁厚，左右肝管扩张，以左肝管扩张明显

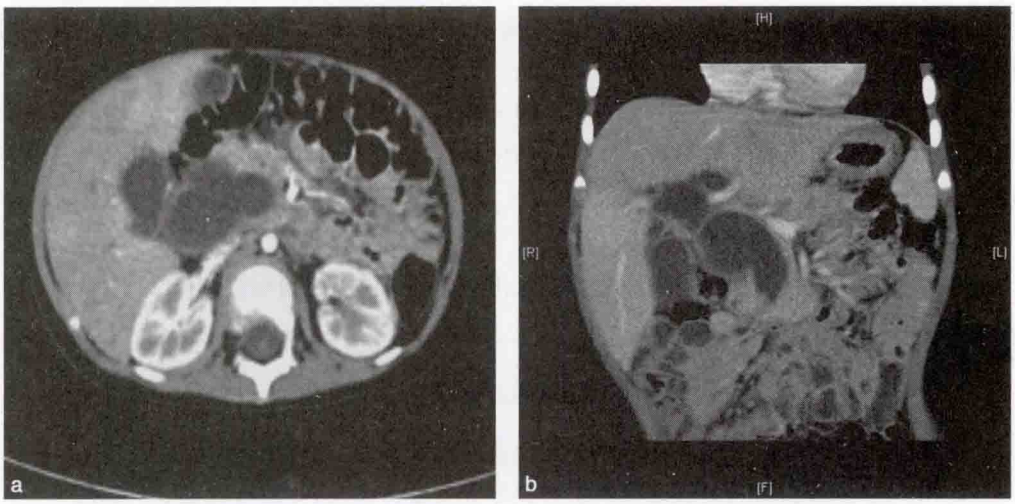


图 5-12-2　腹部增强 CT 提示胆总管不规则囊状扩张，3cm×2cm 大小，左右肝管扩张，以肝内左肝管扩张更为明显

a. 横断面；b. 冠状位

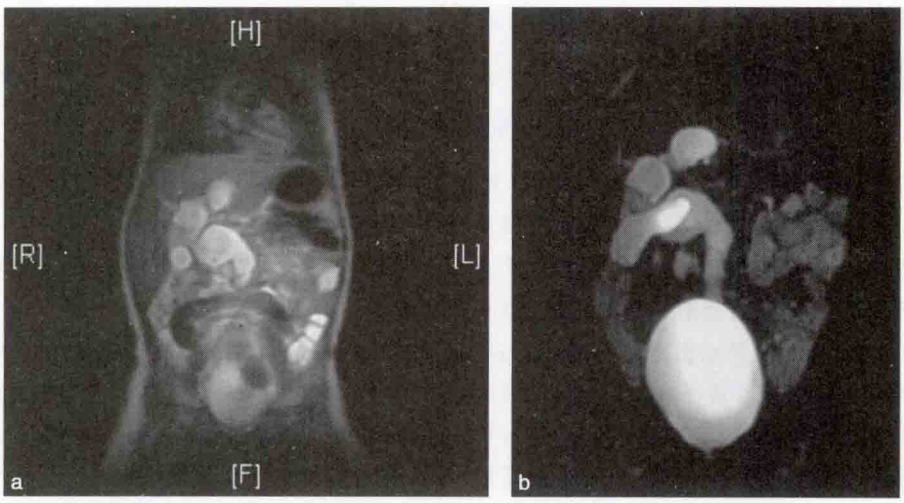


图 5-12-3　腹部磁共振图像显示胆总管中上段呈不规则囊状扩张，左右肝管明显扩张，肝左叶及右前叶部分肝内胆管轻度扩张。胆囊体积增大。胰管未见明显扩张

a. MRI 图像；b. MRCP 图像

学习笔记

【问题2】如何分析体格检查和辅助检查结果？

思路1. 体格检查重点是腹部体征，判断腹痛部位，有无肿物，判断有无腹膜炎；查体同时观察全身情况包括有无黄疸、脱水、贫血或缺氧、口唇色泽、心率、血压、神志等。

知识点

先天性胆管扩张症的临床表现特点

腹痛、黄疸和腹部肿块为本病3个典型症状，临床上常以其中1～2种表现就诊。

1. 腹痛局限上腹、右上腹部或脐周。以绞痛为多，可表现为持续性或间歇性的钝痛、胀痛或牵拉痛。幼儿腹痛的表现因不会诉说，常易误诊。胆总管穿孔时腹痛突然加重并伴腹膜炎体征。

2. 肿块多位于右上腹部或腹部右侧有一囊性感光滑肿块，上界多为肝边缘所覆盖，大小不一。可有轻重不一的触痛。梭状型胆管扩张症则多不会触及腹部肿块。

3. 间歇性黄疸，出现黄疸间隔时间长短不一。严重可伴有皮肤瘙痒，全身不适。出现和加深说明胆总管远端梗阻，合并囊内感染或胰液反流会导致加重。当炎症减轻，黄疸可缓解或消退。

4. 合并囊肿内感染时可有发热，体温38～39℃，亦可因炎症而引起恶心、呕吐的消化道症状。病程较长或合并黄疸者，有易出血的表现。个别还表现有维生素A缺乏的一系列症状。

思路2. 辅助检查重点是血常规、血凝常规、肝功能及血、尿淀粉酶检查。

知识点

实验室检查结果异常的意义

1. WBC发病升高，中性粒细胞百分比升高提示有炎症、胆道系统感染的发生。

2. C反应蛋白(CRP)持续性升高常常提示并发症的发生，如胆道炎症、感染等。

3. 血尿淀粉酶升高要考虑急性胰腺炎的可能。但由于胰胆管合流异常存在，胰液可反流入胆管，经毛细胆管及静脉窦进入血液循环，往往并非真性胰腺炎。

思路3. 腹部超声、CT及磁共振胰胆管成像技术(MRCP)有助于明确诊断。

知识点

影像学检查

1. 腹部B超　可见肝下方界限清楚的低回声区，可确定囊肿的大小，胆管远端的狭窄程度，并可知肝内胆管扩张的程度和范围及是否合并胆管内结石。

2. 腹部CT　可明确肝内外胆管有无扩张、扩张的部位、程度及形态、位置。胆总管远端狭窄的程度以及有无肝内胆管扩张，形态及部位等。

3. 磁共振胰胆管成像技术(magnetic resonance cholangiopancreatography，MRCP)　利用磁共振的特殊成像技术获得清晰的胰胆管成像效果，甚至可明确地判断是否合并胰胆合流异常。

4. 内镜逆行胰胆管造影(endoscopic retrograde cholangiopancreatography，ERCP)　可显示胰胆管全貌，对胰胆管合流异常清晰显影，检查需全麻儿童术前较少采用。

5. 术中胆道造影　了解肝内胆道及胆总管远端和胰胆合流异常的病理形态。因部分肝内胆管的囊性扩张或狭窄，术中胆道造影可很好地指导手术。

学习笔记

【问题3】患儿明确的诊断是什么？

思路1. 病儿有腹痛、黄疸的临床表现，结合实验室和辅助检查，可以确诊为先天性胆管扩张症，根据其CT表现考虑分型为先天性胆管扩张症囊肿型，同时临床症状、体征和实验室检查均提示先天性胆管扩张症囊肿型伴感染。

知识点

先天性胆管扩张的临床分型

1. Ⅰ型，Ⅰa型，胆总管囊性扩张，常见。Ⅱb型，节段性胆总管囊性扩张，无胰胆合流异常，极少见。Ⅰc型，胆总管梭状扩张，常见。

2. Ⅱ型，胆总管憩室型。

3. Ⅲ型，胆总管末端囊肿脱垂。

4. Ⅳ型，是指多发性的肝内或肝外的胆管扩张，分两个亚型。Ⅳa：肝外胆总管扩张同时合并肝内胆管扩张；Ⅳb：肝外胆管多发性扩张。

5. Ⅴ型，肝内胆管扩张。目前多数作者认为第Ⅴ型其实是一独立的病症（Caroli病），其与先天性胆管扩张症有着本质的区别。

思路2. 患儿还需要与一些疾病进行鉴别诊断。

知识点

先天性胆管扩张症相鉴别的疾病

1. 以腹部肿块为突出表现者，如肝囊肿、肝包虫病、腹膜后囊肿、肾积水肾胚胎瘤、大网膜囊肿和胰腺假性囊肿。

2. 以黄疸为突出表现者，应与胆道闭锁、胆管癌、右上腹部腹膜后肿瘤压迫胆总管等相鉴别。

3. 以腹部疼痛为突出症状者，应与胆道蛔虫症、急性胆囊炎、急性胰腺炎及肠套叠相鉴别。

【问题4】如何进行进一步治疗？

思路1. 诊断已明确，考虑目前存在感染发作，应进行积极的禁食、解痉、抗炎等保守治疗。

思路2. 注意掌握先天性胆管扩张症手术适应证及手术时机的选择。

知识点

先天性胆管扩张症手术适应证和手术时机

1. 囊肿型及明显扩张的梭状型，一经明确诊断后，应适当术前准备、及时手术。

2. 急性发作期，经禁食、解痉、抗炎等处理缓解后3个月左右进行根治手术；采取以上措施治疗一周仍无法缓解，根据术中炎症水肿情况根治术或急症外引流术。

3. 合并胆道穿孔，快速补液、纠正水电解质紊乱后急症剖腹探查。如果能够找见穿孔部位，可以自穿孔部位置管行胆总管外引流，如果无法发现具体穿孔部位，可以仅行腹腔引流，3个月后再行根治。如果穿孔刚刚发生，且囊肿壁炎症较轻、一般情况较好，也可一期行根治术。

【问题5】术前准备包括哪些？

思路1. 注意患儿术前状况和手术条件，如肝功能、凝血功能等，补充维生素K、纠酸、纠正电

学习笔记

解质、交叉配血并完成输血同意书签字；抗感染治疗等。

思路 2. 术前与家属沟通，谈话中需要着重指出术中风险（出血、死亡）、手术方式、术后并发症（瘘口并发症、肠道狭窄、败血症、颅内感染）。取得家属充分了解、签字后，择期手术。

该病例手术记录与术后恢复记录

患儿经禁食、胃肠减压、解痉、抗炎等保守治疗 5 天，症状无明显缓解，积极的术前准备后，于入院第 7 天在麻醉下进行探查术。

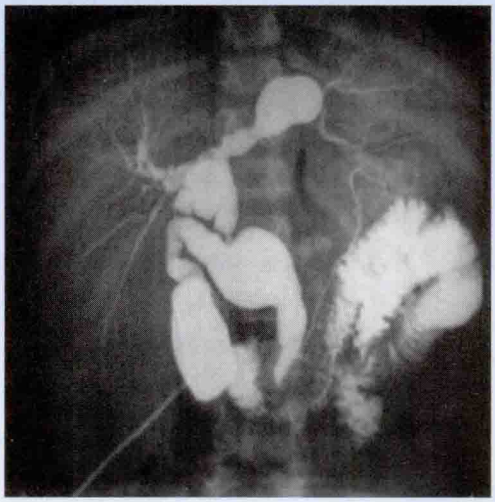


图 5-12-4　术中胆道造影显示胆管囊性扩张合并胰胆管合流异常，肝门部肝总管狭窄、左肝管扩张

术中探查示胆管扩张，胆管、胆囊轻度充血水肿，经胆囊置管行术中胆道造影，证实为胆总管囊性扩张，肝门部肝总管狭窄，左肝管扩张，有较长的胰胆管共同通道（图 5-12-4）。切除囊肿，在保留后侧及十二指肠侧囊肿壁外纤维层的前提下横断囊肿，远端分离至胆总管末端结扎、切断。近端分离囊肿壁达胆囊管水平，靠近胆囊颈部结扎并切断胆囊动脉，从胆囊床上切下胆囊。继续向肝门解剖，在左肝管汇入肝总管的开口呈隔膜状狭窄，以狭窄口隔膜纵切，6-0 可吸收线横缝的方法解除狭窄。然后反复冲洗肝内胆管。选择距十二指肠悬韧带 15cm 处切断空肠及其系膜，连续缝合，关闭远段空肠的近端。远段空肠经横结肠下方达肝门处，在距封闭端 1～2cm 的肠系膜对侧缘切开空肠，完成空肠胆管端侧吻合。最后在距空肠胆管吻合口以下 25～30cm 处行近段空肠断端与远段空肠端侧吻合，完成 Y 式消化道重建。

术后将病情详细告知家属，患儿返回病房，生命体征监护、禁食、胃肠减压、静脉营养、选择抗生素使用等相关治疗。术后 4～5 天，B 超上腹部检查无异常，拔除腹腔引流管，大便通畅，开始少量肠道喂养，术后 7 天拆线，复查血常规、肝功能正常，出院。

1 个月后门诊随访正常，6 个月随访肝功能和 B 超无异常发现。

【问题 6】常用手术方式及术式选择。

思路 1. 手术需要掌握胆总管囊肿外科手术原则。

知识点

胆总管囊肿外科手术原则

1. 尽可能符合生理要求的前提下，进行肠管与近端胆道的吻合。解除梗阻，恢复胆流通畅。
2. 切除扩张胆总管与胆囊，排除今后可能的胆道癌变的问题。
3. 进行胰胆分流，解决胰胆管合流异常的问题。
4. 了解并解决肝内胆管存在的扩张或狭窄及肝内胆管结石的问题。
5. 了解并解决胰胆管共同通道可能存在的胰石问题。

思路 2. 手术方式多种，目前大多进行胆总管囊肿切除、空肠肝管 Roux-Y 吻合术。

学习笔记

知识点

胆总管囊肿手术方法

1. 胆总管囊肿外引流手术　适用于严重胆道感染，短期保守治疗无法控制、中毒症状严重、一般情况较差的患儿，以及胆道穿孔引起严重胆汁性腹膜炎，而且穿孔部位粘连严重、病情危急无法一期进行根治手术。待手术后1～3个月，病情稳定、营养改善、炎症明显消退后可以择期进行根治性囊肿切除、胆道重建术。

2. 囊肿、肠吻合的内引流术　该手术方法由于仍存在胰胆管合流，术后还是反复发生胆管炎或胰腺的各种并发症。目前，大多数学者不再应用。

3. 扩张胆总管、胆囊切除，胰胆分流、胆道重建术　治疗本症首选的术式，优点为：①解决胆总管梗阻；②彻底切除病；③胰胆管的分流，去除胰胆管合流异常的重要病理改变。

4. 经腹腔镜行胆总管囊肿切除，肝管空肠Roux-Y吻合术。

【问题7】外科手术并发症包括哪些？

知识点

胆总管囊肿术后并发症

1. 术中出血。
2. 术后胆漏。
3. 胆管肠管吻合口狭窄。
4. 术后反流性胆管炎。

【问题8】先天性胆管扩张症患儿总体预后如何？

先天性胆总管囊肿手术死亡率，在我国20世纪60年代达30%左右，近年来已明显下降，为0.2%～4%。

知识点

几种特殊情况的手术及辅加手术

1. 合并肝内胆管扩张的手术　对存在于左、右肝管处的狭窄，根据情况以狭窄口隔膜切除或狭窄段纵切，6-0可吸收线横缝的方法解除狭窄。术前B超或CT检查提示合并有肝内胆管扩张者应高度怀疑是否存在肝内胆管的狭窄。在术中应进一步行胆道造影、胆道镜观察、胆道探子行肝内胆管探查、术中直视观察等措施，以了解肝内胆管病变。

2. 胆总管轻微扩张病例的手术　一般胆总管直径大于0.4～0.6cm即为异常，但扩张不明显的病例胆管与肠管吻合后可能发生吻合口狭窄。对于极轻微扩张病例可以随访观察，随时间推移，胆管往往会渐渐扩张。许多病例起初胆总管直径为0.5～0.6cm，以后数年内有反复发作的胰胆症状，2～6年后随访发现胆总管扩张至0.9～1.5cm，而成为梭形胆管扩张，而此时可以较好地完成肝总管-空肠吻合。

3. 合并迷走胆管的手术　迷走胆管本身为胆道变异，其解剖走行、与肝内主胆道系统交通情况亦存在很多变异，加之先天性胆管扩张症由于炎症反复发作导致肝外胆管区粘连、水肿等病理改变，使得解剖关系更加不清，给手术增加了难度，术中胆管造影能全面客观地了解胆道解剖形态，选择合理术式，从而减少手术并发症。

学习笔记

4. 新生儿先天性胆管扩张症的治疗　随着产前诊断技术水平的提高和广泛应用，越来越多的病例在胎儿期明确诊断。新生儿胆总管囊肿者，生后须密切观察，每月定期行肝功能和超声检查。如果无任何不适反应，胆红素和转氨酶正常，囊肿的大小无明显变化，可以观察到3～6个月行囊肿切除术；如果患儿有腹痛，呕吐，黄疸甚至大便颜色发白表现，胆红素和转氨酶异常增高，或者囊肿的直径增大，或者不能与Ⅰ型胆道闭锁鉴别时，应立即根治手术治疗。

（董蒨　罗文娟　鹿洪亭）

第十三节　胆道闭锁

胆道闭锁（biliary atresia，BA）是一种极为严重的疾病，以肝内和肝外胆管进行性炎症和纤维性梗阻为特征，从而导致胆汁淤积以及进行性的肝纤维化和肝硬化。如果不治疗，不可避免地会发展为肝硬化、肝衰竭以至死亡。其发病率在成活新生儿中为1/5000～1/12 000，亚洲明显高于西方国家。该疾病的发病机制仍不明确，越来越多的焦点集中于胆系的自身免疫炎症反应造成胆管损伤、狭窄、闭锁，而免疫炎症反应的触发可能与病毒感染相关。胆道闭锁在诊断和治疗上也存在很大困惑，自1959年Kasai（葛西）首创肝门空肠吻合术治疗“不可治型”胆道闭锁，使疗效显著提高，但其仍然是目前小儿肝移植的最主要原因。

临床病例

患儿，女性，2个月。于生后1个月时皮肤变成金黄色甚至褐色，黏膜、巩膜亦显著发黄（图5-13-1），近来日益加深；大便色淡（图5-13-2）、尿液深黄，发现肝大，来院消化科住院治疗。



图5-13-1　皮肤、巩膜黄染



图5-13-2　大便淡黄色

学习笔记

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 本例患儿2个月，临床症状为黄疸，考虑婴幼儿病理性黄疸。

知识点

区分生理性黄疸和病理性黄疸

新生儿生理性黄疸是自限性的。如果血清结合胆红素超过34μmol/L，或者黄疸持续时间超过生后最初2周（早产儿为3周），考虑为病理性黄疸，则需要进一步对诊断进行评估。

思路2. 婴幼儿黄疸的原因很多，采集病史需要进一步了解或排除促发因素。

知识点

需要采集婴幼儿黄疸的相关病史

1. 产前检查特别是产前B超检查情况。
2. 是否存在胎内或新生儿期感染。
3. 父母是否肝炎或病毒携带。
4. 是否存在新生儿期溶血。
5. 新生儿期是否进行TPN治疗。
6. 有否新生儿期消化道畸形手术史。

思路3. 从本例患儿进行性黄疸、大便色淡和肝肿大的临床症状，倾向梗阻性黄疸，婴幼儿梗阻性黄疸首先需要排除胆道闭锁。

知识点

胆道闭锁的主要临床表现

黄疸一般在生后2～3周逐渐显露，粪便变成棕黄、淡黄、米色，以后成为无胆汁的陶土样灰白色。尿的颜色随着黄疸的加重而变深。黄疸出现后，通常即不消退，且日益加深，皮肤变成金黄色甚至褐色，黏膜、巩膜亦显著发黄。

该患儿体格检查与实验室检查记录

腹部膨隆，肝脏肿大显著，尤其肝右叶，肋下3cm，边缘清晰，扪诊时肝质地坚韧，脾脏肋下1cm，腹腔叩诊无移动性浊音。

经检查排除遗传代谢性疾病，TORCH和巨细胞病毒检查均为阴性；肝功能检查：结合胆红素154.1μmol/L，非结合胆红素11.6μmol/L，GPT 75U/L，GOT 116U/L，γ-GT 464U/L；B超检查提示小胆囊，胆总管1～2mm。要求儿外科医生会诊。

【问题2】儿外科医生会诊如何分析体格检查和辅助检查结果？

思路1. 体格检查，重点是腹部体征，肝脾肿大和质地的情况；判断有无肝硬化造成腹水和腹壁静脉曲张。

学习笔记

知识点

胆道闭锁的主要体征

腹部异常膨隆，肝脏肿大显著，尤其肝右叶，有时边缘可超过脐平线达右髂窝，病儿年龄越大（4个月或更大者），肝脏也愈大，其边缘非常清晰，扪诊时肝质地坚硬。部分病例脾脏亦有肿大。腹壁静脉显露。极晚期病例，腹腔内可有一定量的腹水，以致叩诊有移动性浊音，说明胆汁性肝硬化已很严重。

思路2. 外科实验室检查重点是肝功能。

知识点

胆道闭锁实验室检查结果异常的意义

1. 血常规检查一般无明显变化，可能有轻度贫血。
2. 在晚期病例凝血功能异常，表现为出、凝血时间延长，凝血酶原显著减低。
3. 尿胆素及粪胆素反应阴性，尿中也不含尿胆素及粪胆素。
4. 肝功能的检查血清胆红素水平持续不变或进行性上升是诊断胆道闭锁最重要的实验室检查项目，特别是结合胆红素占总胆红素50%以上；其他指标如谷丙转氨酶、谷草转肽酶、碱性磷酸酶及谷氨酰胺转肽酶等均没有特异性。但谷氨酰胺转肽酶<50U/L要警惕家族性进行性胆汁淤积症。

思路3. 腹部B超检查提示小胆囊，胆总管1～2mm，结果提示胆道梗阻，进一步提示胆道闭锁可能。

知识点

胆道闭锁腹部超声检查的意义

1. 超声检查可以帮助排除先天性胆管扩张症等其他胆道畸形。
2. 超声无法探测胆囊或胆囊较小可提示胆道闭锁，但其敏感度仅70%～80%。
3. 肝门部发现门静脉前纤维块可明确诊断。

【问题3】还需要哪些辅助检查帮助诊断和鉴别诊断？

思路1. 患儿年龄已经超过8周，根据临床规范，应该进行确诊性操作——胆道造影，以免延误治疗。

知识点

胆道闭锁其他辅助检查的意义

1. 放射性核素显像　经静脉注入^{99}锝^{m}制剂后，如放射性核素积聚在肝内，肠道不显影，则提示胆道完全性梗阻，胆道闭锁可能性大。
2. 十二指肠引流液分析　胆道闭锁患儿十二指肠液不含胆汁，化验无胆红素或胆酸。但临床上置管对小儿配合有困难，诊断符合率上似乎并没有优势。
3. CT、ERCP或MRCP　这些影像学诊断与超声比较，并不具有优势。
4. 肝脏活检　穿刺活检的肝细胞量只占肝细胞总量的10万分之一～5万分之一，容易出现观察上的误差。
5. 手术探查与术中胆囊穿刺造影是最终确诊的方法。近年已开展腹腔镜下胆囊穿刺造影术，具创伤小、恢复快的优点。

学习笔记

【问题4】儿外科医师会诊后考虑的诊断和鉴别诊断？

思路1. 结合患儿年龄、临床症状与体征、实验室检查和B超结果首先诊断胆道闭锁可能。

知识点

胆道闭锁诊断要点

1. 皮肤巩膜黄染、大便颜色变淡（甚至呈陶土色），体检发现肝脏肿大。
2. 血清胆红素进行性上升或持续不变，结合胆红素占60%以上。
3. 超声显示胆囊充盈不佳，肝门部的三角形纤维块具诊断特异性。
4. 放射性核素显像胆道排泄受阻。

上述检查应在生后6～8周内完成，诊断不明确者应及时进行手术探查。

思路2. 需要鉴别婴儿肝炎综合征，临床上有时只能手术探查进行区别。

知识点

需要与胆道闭锁相鉴别的常见疾病

1. 婴儿肝炎综合征　胆道闭锁陶土色大便开始较早者和持续时期长；肝脏肿大明显（>4cm）、质地韧硬、边缘突出清晰；血清结合胆红素持续上升；血清谷氨酰胺转移酶（γ-GT）>300U/L。年龄<8周可进行7～10天的诊断性治疗，复查胆红素，如果明显下降，强烈提示婴儿肝炎综合征。术中胆囊造影可确诊。

2. 先天性胆总管囊肿　少数病例临床表现为梗阻性黄疸，超声波检查可发现肝门部囊性肿块，但有时与Ⅰ型胆道闭锁较难鉴别。

3. 外界压迫所致之阻塞性黄疸　胆道附近（肝、胰）的肿瘤或门静脉旁淋巴结肿大可以压迫胆道而发生阻塞性黄症，罕见。

思路3. 胆道闭锁的预后与其分型有一定的相关性，根据患儿B超结果，肝门区未探及囊性肿块，考虑其为Ⅲ型，即肝门部闭锁。

知识点

胆道闭锁按胆管受累而闭塞的范围可分为三个基本型

Ⅰ型为胆总管闭塞，约占10%。

Ⅱ型为肝管闭塞，占2%。

Ⅲ型为肝门部闭塞，即所谓“不可治型”，约占所有病例的88%。

【问题5】患者如何进一步治疗？

思路1. 患儿年龄已经2个月，应该积极地进行术前准备，剖腹或腹腔镜探查，术中胆道造影以明确诊断，并进一步根治手术。

知识点

胆道闭锁手术时机

目前普遍认为手术年龄越大，术后效果越差，但不应作绝对限制，根治手术根据病情和家长治疗意愿个体化。大多数学者认为手术年龄应在60天左右，最迟不超过90天，但亦有大年龄患儿（90～120天）获得30%术后自体肝生存的报道。

思路2. 按腹部外科的常规准备；术前重点注意的是凝血功能的正常；血浆蛋白的水平也必须补充至正常水平；术前可做2天肠道准备：口服抗生素，术前晚清洁灌肠，灌肠后禁食。

思路3. 术前需与家属沟通，着重指出术中风险、手术方式、术后并发症，特别是详细交代术后黄疸消退缓慢并有可能出现肝内胆管闭塞和胆管炎的可能。

该病例手术探查记录与术后恢复记录

儿外科医生会诊，完善术前准备后，在腹腔镜下进行手术探查、术中胆囊造影证实为Ⅲ胆道闭锁。转开腹行Kasai术，分离萎瘪的胆囊，结扎切断胆囊动脉，分离闭锁的胆总管，结扎切断条索转胆总管，沿胆总管近端向上分离至门静脉前方，见门静脉前方有1.5cm×0.6cm×0.4cm的三角形纤维块，切除纤维块；取距屈氏韧带15cm小肠行空肠肛门Roux-Y吻合术。术后将病情详细告知家属，患儿转入PICU，生命体征监护、禁食、胃肠减压、抗生素使用等相关治疗。

术后3天患儿生命体征平稳，转回病房，肠道功能恢复，拔胃肠减压管；术后1周，开始少量肠道喂养。

【问题6】手术注意点有哪些？

思路1. Kasai术手术的关键是彻底剪除肝门纤维块，使剪除断面的侧面达门静脉入口的肝实质，纵向达门静脉后壁水平。其次，对于剪除创面的止血要慎用电凝，压迫止血可达到一定效果。另外，空肠肝支长35～40cm，标准的Roux-en-Y技术足以抗反流。腹腔镜进行胆道闭锁根治手术已有相关报道，但其临床疗效尚待探讨和随访，目前暂不推荐。

思路2. 术后并发症较多，需要及时处理。

知识点

胆道闭锁术后并发症

1. 胆管炎　特征为无其感染的发热（>38.5℃）、大便色淡。血清胆红素上升，发生率在40%～93%。反复发作是影响预后的重要指标。预防性抗生素、大剂量激素、熊去氧胆酸可加速胆汁的清除，对术后胆管炎有预防和治疗作用。

2. 食管静脉曲张出血　宜先经内镜硬化剂注射治疗或内镜下曲张静脉套扎。对于脾亢、脾肿大，一般不赞成进行脾切除或脾切除加门腔静脉分流手术。

3. 肺血管改变　胆道闭锁术后长期存活患儿，偶可发生肝肺综合征，表现为肺内广泛动静瘘形成、肝肺高压。该综合征最终需肝移植来治疗。

4. 肝内胆管扩张　长期存活患儿可发生肝内胆管扩张。表现为反复胆管炎发作。单个囊性扩张可行病灶切除，如肝内发生多个囊性扩张病灶，预后不良。

思路3. 术后有效的药物治疗对于改善预后极为重要。手术有时不能逆转肝脏的损伤及进行性的肝脏硬化，通过药物辅助治疗改变疾病的进程成为可能。

知识点

胆道闭锁术后治疗

1. 激素治疗　一般在抗生素应用同时，术后5～7天静脉使用4mg/kg甲泼尼龙，每3天减量，每次减少1mg/kg，黄疸消退不佳可重复冲击一次，再减量至2mg/kg维持12周后，逐渐减量。术后5～7天推荐开始剂量为4mg/kg比较安全有效。

2. 利胆药物　熊去氧胆酸显著改善必需脂肪酸的缺乏，并能降低胆红素水平。口服熊去氧胆酸10mg/(kg·d)，术后进食即开始，一般维持1～2年。

3. 预防性抗生素　目前一般主张术后静脉应用3代头孢菌素2～4周，随后口服小剂量抗生素3～6个月，以抑制肠道菌群过度生长。

学习笔记

【问题7】术后胆管炎如何治疗？如何进行随访观察？

思路1. 首选静脉滴注三代头孢抗生素，例如头孢曲松，头孢哌酮+舒巴坦等，联合甲硝唑或奥硝唑，7～10天。胆管炎控制不佳时可改亚胺培南或美罗培南。对持续高热，黄疸加重明显的患儿，部分学者建议禁食，并适当使用激素冲击。

思路2. 术后的定期随访非常重要，一是可以根据黄疸消退的情况调节药物剂量，达到个体化治疗的作用；二是根据患儿病情的进展和肝功能情况进行营养、预防接种和肝移植前准备的指导。随访时间为术后1个月、3个月、6个月、1年、2年、5年、10年、20年。

【问题8】如何选择肝移植时机？

思路1. 胆道闭锁未经手术平均生存期为12个月，经Kasai手术后约有半数以上病儿出现反复术后感染，5年生存率30%～60%。肝移植极大改善胆道闭锁预后。

知识点

肝移植时机

1. 小于90天，应先行Kasai手术。

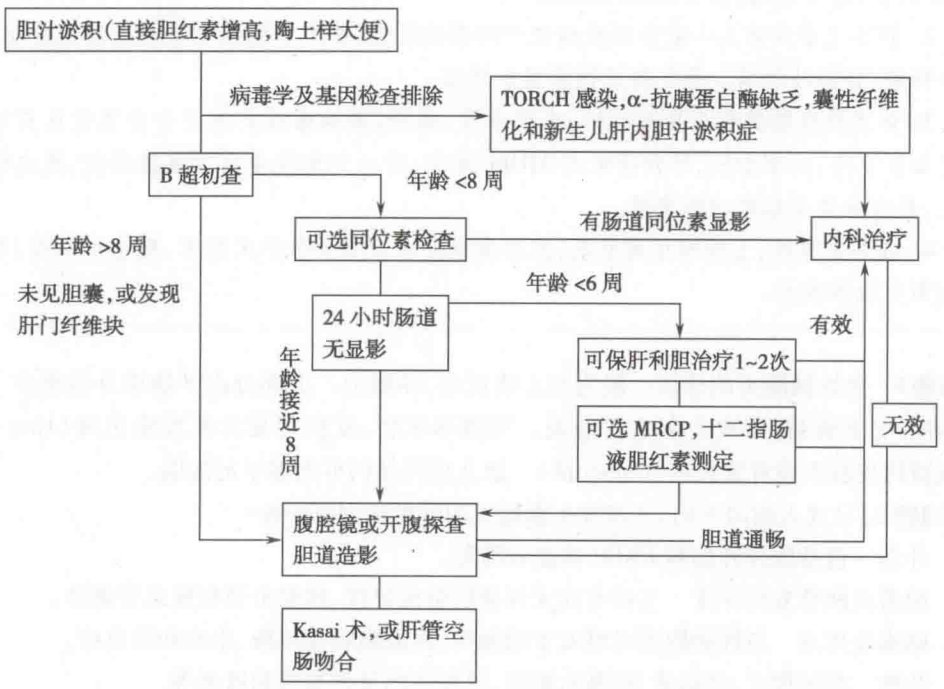
2. 大于90天且无明显慢性肝病，可先开腹解剖肝门部了解有无残留肝管，如发现有开放的残留肝管，则可做Kasai手术，否则应行肝移植。

3. 如就诊时已有明显肝硬化及门静脉高压，则应行肝移植，一般在1岁左右。即使Kasai手术后胆汁引流满意，黄疸逐渐减轻，也应长期随访，如出现慢性肝脏病变，则应尽快行肝移植。

儿童终末期肝病评分(pediatric end-stage liver disease，PELD)=(0.436×年龄)-[0.687×LN(清蛋白)]+[0.480×LN(胆红素)]+[1.857×LN(INR)]+(0.667×生长停滞)×10，得分大于10分，需考虑肝移植。

知识点

胆道闭锁的诊断基本流程



（郑　珊）

学习笔记

第十四节　胰　腺　炎

一、急性胰腺炎

急性胰腺炎(acute pancreatitis)是一种常见儿科急腹症。临床上按其严重程度可分为轻型胰腺炎和重型胰腺炎两大类,轻型又称急性水肿性胰腺炎,重型又称急性坏死性胰腺炎或出血性胰腺炎。轻型胰腺炎病程有自限性,而重型胰腺炎患者病死率仍高达30%。

临床病例

患儿,男10岁。因腹痛19小时伴呕吐入院。

入院19小时前开始出现上腹痛,为持续性绞痛,伴呕吐十余次胃内容物,患儿屈膝侧卧位是腹痛可稍好转,无腰背部和肩部放射痛,无发热、无腹胀无呕血、便血。当地医院检查提示血淀粉酶743U/L,B超提示胆囊增大、胰腺增大。

患儿体检:神清,精神稍软,急性面容,皮肤、巩膜无黄染,心肺无殊,腹部饱满,未见肠型和蠕动波,上腹部压痛明显,以剑突下及左上腹为主,肌卫(+-),余腹压痛不明显,Murphy征(-),肠鸣音正常。

【问题1】根据上述病史,可能的诊断是什么?

思路1. 根据持续性上腹绞痛伴非胆汁性呕吐,屈膝侧卧位略缓解,考虑为腹腔实质脏器疾患,尤其是血淀粉酶升高和B超结果,提示急性胰腺炎。

知识点

儿童急性胰腺炎的临床表现

1. 稍大的儿童有突然发生的急性上腹痛,可迅速变为全腹持续性疼痛,有时非常剧烈,伴厌食、恶心、频繁呕吐、发热或黄疸。

2. 较小儿童或幼儿一般自诉腹痛位于脐周或脐上,很少诉腹痛位于右上腹或左上腹,亦少诉腰、背部放射痛。患儿常呈抱膝屈曲体位。

3. 伴发胰腺脓肿和全身感染时,出现寒战、高热,病情继续发展至全身炎症反应综合征时血压下降、心率增快、呼吸困难或ARDS、尿少,进一步发展导致严重脓毒症,随之出现休克,最终导致多器官功能衰竭。

4. 查体见腹胀,上腹部压痛明显,重型胰腺炎多伴肌紧张和反跳疼,腹水征阳性,腹腔穿刺多为血性腹水。

思路2. 急性胰腺炎的体征一般为左上腹压痛,伴肌卫。少部分由于胰液外溢至皮下组织间隙,溶解皮下脂肪,导致毛细血管破裂。当腰部水肿,皮肤可见片状青紫色斑(Grey-Turner征);或脐周皮肤出现青紫色斑(Cullen征)。患儿还因低钙可出现手足搐搦。

【问题2】与成人病因不同,儿童发生胰腺炎的常见病因有哪些?

1. 外伤　包括腹部外伤和ERCP检查后诱发。
2. 胆道及胰管发育异常　主要有先天性胰胆合流异常、胰腺分裂和胆总管囊肿。
3. 感染及休克　急性胰腺炎可继发于腮腺炎、巨细胞病毒感染、水痘和败血症。
4. 药物　西咪替丁、红霉素、氨基水杨酸、甲基多巴及噻嗪类利尿剂等。
5. 其他　胰腺囊性纤维化病,代谢性疾病,儿童糖尿病及家族性胰腺炎。

【问题3】为明确诊断需要做哪些检查?

学习笔记

思路 1. 根据考虑的诊断，应该进行淀粉酶的检测。

知识点

实验室检查特征

1. 早期白细胞计数轻度至中度升高，随着病情进展白细胞计数常超过 20×10^9/L，可伴核左移。

2. 起病 4～6 小时血清淀粉酶升高超过 500U/dl，5～7 天降至正常。尿淀粉酶升高稍晚于血清淀粉酶，持续约 2 周。淀粉酶正常不能除外胰腺炎。

3. 血清脂肪酶明显升高，急腹症时，如胆道梗阻、胃肠穿孔、急性阑尾炎等，均可出现血、尿淀粉酶升高，所以脂肪酶测定是诊断急性胰腺炎较客观的指标。

4. 由于脂肪酶分解，与钙离子结合形成皂化斑，大量消耗钙离子，常说明病情重，患者在发病第 2～3 天以后血钙明显降低，可伴血糖升高。

5. 另外血清胰蛋白酶原、乳酸脱氢酶、转氨酶以及镁离子等均可有变化。

6. 血气分析显示酸碱平衡失调和电解质紊乱，PaO_2 可下降。

思路 2. 可以进行其他影像学检查以进一步证实。

知识点

影像学检查

1. B 超　显示胰腺弥漫性改变，外形呈弧状膨出，水肿较重时胰腺呈低回声分布，形成慢性囊肿时诊断帮助很大。

2. 放射影像

（1）腹平片显示麻痹性肠梗阻，小肠较均匀积气和扩张，胰腺区可见钙化灶，十二指肠“C”形框扩大；胸片在急性重型胰腺炎时可见膈肌或左半膈肌升高，左侧胸腔积液以及左下肺叶不张。

（2）增强 CT：单纯水肿性胰腺炎见胰腺弥漫性增大，密度不均匀，轮廓边界模糊，急性重型胰腺炎则显示肿大的胰腺结构模糊，胰周脂肪层消失或胰周积液，胰腺内有皂泡状密度减低区，且与胰腺实质的密度对比在增强后更明显，并且在小网膜囊内，可见胰脾、胰肾间隙、肾周间隙等胰外侵犯和积液，部分可见到胰腺皂化斑的钙化影。

（3）MRI：提供与 CT 相同的诊断信息。

3. ERCP　先天性胰腺疾病以及外伤性胰腺炎病情症状严重，且 CT 增强扫描又高度怀疑主胰管有断裂时，可选择 FRCP 明确诊断，以决定是否手术。

患儿实验室检查和影像学检查结果

血常规：Hb 145g/L，WBC 14.3×10^9/L，N 90.2%，CRP 8mg/L。

尿常规：尿糖+++；pH 5.5；比重 1.030，WBC 3～5 个/HP。

血淀粉酶：743U/L，脂肪酶 779.5U/L；尿淀粉酶 5830.00U/L。

B 超：胰腺头后 15.5mm，体厚 17.0mm，尾厚 21.0mm，回声增粗，主胰管未及扩张，胰腺后方回声无变化。盆腔内探及无回声区 56.0mm×29.8mm×55.9mm。诊断：胰腺增大，盆腔腹水少量。

CT：胰腺肿胀，胰周渗出，胰尾显示不清（图 5-14-1）。双侧肾周筋膜增厚，肾前间隙积液，双侧结肠旁沟积液盆腔积液。

学习笔记

诊断：急性轻型胰腺炎（水肿型）。

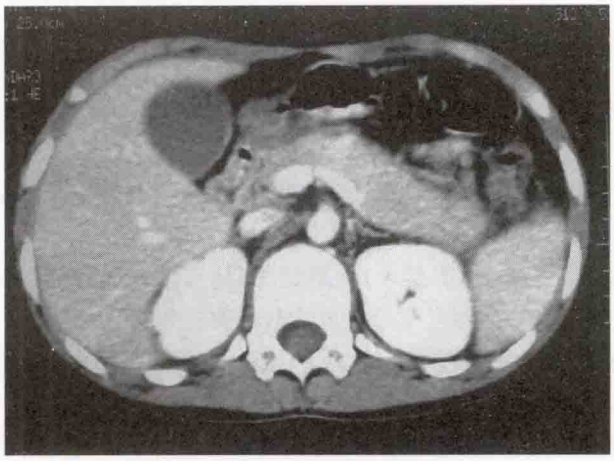


图 5-14-1　腹部增强 CT 显示胰腺肿胀，胰周围渗出，胰尾显示不清，诊断急性水肿型胰腺炎

【问题 4】如何区分急性轻型和重型胰腺炎？

思路 1. 首先在病理组织学上有所区别。

知识点

病理组织学

1. 急性轻型胰腺炎　80%，间质性水肿和炎性反应。胰腺外观水肿、肿胀，镜下可见腺泡和间质水肿，伴炎细胞浸润，偶见少量出血或局灶性坏死，病程 1～2 周，预后良好。

2. 急性重型胰腺炎　15%～20%，胰腺实质坏死和出血。肉眼见胰腺外观增大、肥厚，呈暗紫色，并见散在或片状坏死灶。坏死灶呈灰黑色，后期为黑色。腹腔内及胰周小网膜囊内血性渗液，胰腺可有皂化斑。镜下见胰腺腺泡坏死，腺泡和小叶结构不清，呈灶状坏死，并有脂肪坏死或大片状坏死，胰腺内炎细胞浸润，小血管被消化，小叶及叶间隙被破坏，胰腺导管扩张，可见动脉血栓形成。

思路 2. 应注意了解重症胰腺炎临床判断。

知识点

重症胰腺炎脏器功能衰竭的判断标准

心血管：低血压，心率<54 次/分或>130 次/分 MAP≤49mmHg。

肺：呼吸困难：R<35 次/分，PaO_2<60mmHg。

肾脏：尿量<480ml（20ml/h），Cr≥177μmol/L。

肝脏：Bil≥34μmol/L，ALT 超过正常值两倍。

脑：意识模糊、谵妄、昏迷。

胃肠道：肠麻痹，胃黏膜糜烂或溃疡，呕血或便血，估计出血量>1000ml。

凝血：PT>16 秒，APPT>45 秒，PLT≤80×10^9/L，FIB<1.5～2.0g/L 或发生 DIC。

注：儿童重型胰腺炎判断参照以上各表。较小儿童部分参照指标可作相应调整。

【问题 5】急性胰腺炎的鉴别诊断有哪些？

主要患儿为急腹症，需要进行一系列鉴别诊断。

学习笔记

1. 消化道穿孔　多有原发病，压痛、反跳痛等腹部体征明显，腹部穿刺为肠内容物，腹部立位X线片可见隔下游离气体。

2. 绞窄性肠梗阻或肠扭转　持续性腹痛阵发性加剧，可有血便、血性腹水，腹部立位片可见固定的气液平面或孤立的肠袢。

3. 胆道穿孔　多继发于胆道疾患，为胆总管囊肿破裂、胆道感染并发症，患儿大多先有黄疸后有腹疼，腹部穿刺液为胆汁性渗液。

4. 肠套叠　大多在2岁以前发病，主要为阵发性腹痛伴哭闹，大汗、面色苍白，可有果酱样大便，右下腹压痛并可触及包块，气灌肠可明确诊断。

【问题6】儿童急性胰腺炎的治疗原则是什么？治疗方案有哪些？

思路1. 患儿的治疗以保守治疗为主的支持、对症的综合治疗，包括减少胰液分泌、预防感染、防止胰腺向坏死发展。

知识点

急性胰腺炎保守治疗方案

1. 禁食、胃肠减压　阻断或减少胰酶分泌，同时减轻腹胀。

2. 解痉止痛　通常用654-2解除Oddi括约肌痉挛，由于吗啡、哌替啶类止痛药物可引起Oddi括约肌痉挛，急性胰腺炎时禁用。

3. 维持水、电解质和酸碱平衡　每日除维持正常生理需要液体和额外丢失，还应注意维持血钾、血钙、血糖和血红蛋白的正常。

4. 全肠道外静脉营养　肠道功能恢复后可行空肠造瘘开始全肠道营养。

5. 抑制胰液分泌和抗胰酶药物　H_2受体阻滞剂如西咪替丁、雷尼替丁、法莫替丁等，以及质子泵抑制剂奥美拉唑。抑肽酶也抑制胰蛋白酶。人工合成的生长抑素8肽（奥曲肽）和14肽（生长抑素）可明显抑制胰腺的分泌，并对胃肠道都有抑制作用。用法：奥曲肽0.1mg静脉注射或肌内注射Q6～8h；生长抑素250μg加入生理盐水100ml于3～5分钟内缓慢静脉注射，随后维持250μg/h静脉滴注，维持5～7天。

6. 预防和控制感染　早期应用广谱抗生素联合甲硝唑静脉滴注预防肠道菌群移位。一旦胰腺感染，可选择亚安培南或多种抗生素联合应用。

7. 中医中药治疗　复方清胰汤有一定疗效。目的是改善肠功能，促进排便。

思路2. 如果保守治疗无效，可以考虑手术引流。

知识点

急性胰腺炎的手术治疗指征及方法

1. 胆道压力过高　出现黄疸，如胆道梗阻或胆道感染，应急诊手术解除梗阻并祛除病因如结石，置“T”管引流，另外还需做小网膜腔灌洗引流。

2. 急性重型胰腺炎伴发感染　彻底清除胰腺及周围间隙内的坏死组织，创口部分敞开引流。坏死病变广泛时，可做胰腺部分切除或胰次全切除术，最后做小网膜囊的引流或灌洗引流，持续1～2周，再改为普通引流。

3. 已明确或高度怀疑主、副胰管断裂，在保守治疗病情无好转或加重时，可先试行ERCP，近年有学者在内镜下放置支架，3～5日后取出支架，胰腺炎治愈恢复。若放置支架有困难，则应开腹手术，行胰腺部分切除加外引流术。

此外，手术时可根据病情，选择作胃减压性造瘘和空肠营养性造瘘。

学习笔记

患儿治疗经过

入院后予以完善检查，禁食、抗感染、补液、生长抑素治疗1周，患儿症状缓解，予以进食后，无腹痛主述。

复查体检：腹部平软，无明确压痛，无肌卫，Murphy征(-)，肠鸣音正常。

血淀粉酶110.0U/L；MRI：胰腺形态饱满，肿胀较前改善，信号局部欠均，可见T_2WI高信号影，左侧肾脏前缘及脾脏下方可见少许渗出影。

考虑患儿恢复良好予以出院。

【问题7】儿童急性胰腺炎常见并发症有哪些？

思路1. 轻型胰腺炎很少出现并发症，重型胰腺炎常常出现一系列并发症。

1. 急性呼吸窘迫综合征(ARDS)。
2. 消化道出血。
3. 感染或严重的脓毒血症。
4. 其他　胰周积液、假性胰腺囊肿，另外还可见胰瘘、慢性胰腺炎，门静脉栓塞、胰腺功能不全，儿童合并糖尿病罕见。

思路2. 急性轻型胰腺炎病有一定自限性，预后好，治愈率接近100%。急性重型胰腺炎儿童发病率远比成人低，未并发MOF者，治愈率90%，一旦并发MOF，预后不良。

二、慢性胰腺炎

慢性胰腺炎(chronic pancreatitis，CP)是一种反复发生的胰腺炎性改变，或持续有症状的胰腺慢性损伤，表现为不断进展的纤维化和胰腺实质进行性的、不可逆的破坏，最终导致胰管不规则扩张，胰腺内分泌和外分泌功能部分或全部丧失。儿童慢性胰腺炎比成人少见。

再次入院记录

腹痛1天，急性胰腺炎保守治疗5年后。

患儿5年前曾于医院因急性胰腺炎住院保守治疗。出院后病情基本稳定，每年偶有腹痛，自行禁食和服用消炎药物后均可缓解。本次于入院1天前暴饮暴食后出现腹痛，为间歇性钝痛，以中上腹为主，无呕吐、发热，无腹泻、腹胀。在当地医院行CT检查提示“慢性胰腺炎急性发作可能性大，胰管内高密度灶，结石可能”。血淀粉酶606U/L，遂急诊来院。发病过程中神情，精神可，食欲欠佳，大小便无异常改变。

【问题1】根据以上病史考虑如何诊断？

患儿病程长达5年，可考虑慢性胰腺炎可能。腹痛、体重下降、糖尿病和脂肪泻是成人慢性胰腺炎的“四联症”。儿童慢性胰腺炎症状多不如成人典型，甚至隐性起病。

知识点

慢性胰腺炎的病因

1. 胰胆合流异常和胰、胆管发育畸形。
2. 遗传性胰腺炎。
3. 囊性纤维化病。
4. 甲状旁腺功能亢进。
5. 其他病因　创伤性急性胰腺炎的后遗症，也有胰腺结石、脂蛋白代谢障碍、营养不良、药物、胰腺先天畸形、免疫因素、特发性胰腺炎。

学习笔记

患儿体格检查

腹部略膨隆，腹壁静脉无曲张，未见肠型及蠕动波。腹软，肝脾肋下未触及，未触及肿块，上腹部肌肉紧张，牙痛，无反跳痛，麦氏点牙痛阴性，Murphy 征阴性。移动性浊音阴性，肠鸣音正常。

【问题 2】慢性胰腺炎的临床表现有哪些？

思路 1. 阳性体征很少，少数患者上腹部可有深压痛。此外，较大的胰腺假性囊肿上腹可及包块。

1. 腹痛　80% ~90% 有腹痛，持续性隐痛，有时剧烈，持续数天，多位于上腹偏左。稍大儿童可诉疼痛向背部放射。喜弯腰弯腿蜷曲体位。

2. 脂肪泻　大便次数多，每日 3 ~5 次或更多次，粪便不成形，有油光或脂肪滴伴恶臭。

3. 食欲减退和体重下降　反复腹泻、消化不良，尽管食量尚可但体重却减轻。

4. 假性胰腺囊肿　部分患者尤其是曾有重症胰腺炎病史者可发生，囊肿可大可小，小至 1cm，大至 20cm，囊肿与胰管相通。

5. 黄疸　先天性胰管、胆管发育畸形或胰头纤维增生压迫胆总管下端所致。

6. 糖尿病　疾病晚期，胰岛破坏，胰岛素分泌明显减少。

7. 上消化道出血　胰腺大量纤维结缔组织增生，特别是胰头钩突部可压迫肠系膜上静脉，另有部分患者脾静脉栓塞致门脉高压而发生上消化道出血。

思路 2. 患儿应该进行哪些实验室检查帮助诊断？

1. 尿淀粉酶测定　可轻度增高或不增高。

2. 血清脂肪酶测定　一般不升高。

3. 血钙、血磷测定　血钙可增高，血磷降低。血脂蛋白可升高。

4. 粪便检查　镜下可见到较多的脂肪球或脂滴。

5. 胰腺外分泌功能试验　①直接刺激试验：按 1U/kg 胰泌素静脉注射后收集十二指肠液，大部分 80 分钟内胰液分泌量少于 2ml/kg，碳酸氢钠浓度小于 90mmol/L。②间接刺激试验：餐后十二指肠液中胰蛋白酶浓度小于 61U/L。

6. 脂肪吸收试验　口服有放射性标记的三酰甘油后，不能被分解为脂肪酸而不被肠道吸收，故血液内放射性减低，粪便的放射性增高。

7. 葡萄糖耐量试验　后期内分泌功能降低，患者可出现葡萄糖耐量降低。

8. 血胰岛素测定　口服葡萄糖、静脉注射胰高糖素后不上升者，反映胰岛素储备减少。晚期血浆胰岛素水平低于正常。

患儿辅助检查结果

实验室检查：血常规：WBC 6.5×10^9/L，NEUT 4.8×10^9/L，Hb 127g/L，CRP<8mg/L，血淀粉酶 934U/L，尿淀粉酶 1687U/L，血脂肪酶 1641U/L，肝肾功能：ALT 14U/L，AST 16U/L，GGT 13U/L，TBI 4.4mmol/L，DBI 3.3mmol/L，TBA 4.4mmol/L，UREA 3.9，CRES 45，电解质：K^+ 4.1mmol/L，Ca^{2+} 2.27mmol/L，P 1.13mmol/L，Na^+ 138mmol/L，Cl^- 105mmol/L。

影像学检查：上腹部增强 CT：慢性胰腺炎，胆囊结石可能。MRCP（图 5-14-2）：胰管扩张明显。ERCP（图 5-14-3）显示胰腺导管头部畸形，全程串珠样扩张。

学习笔记

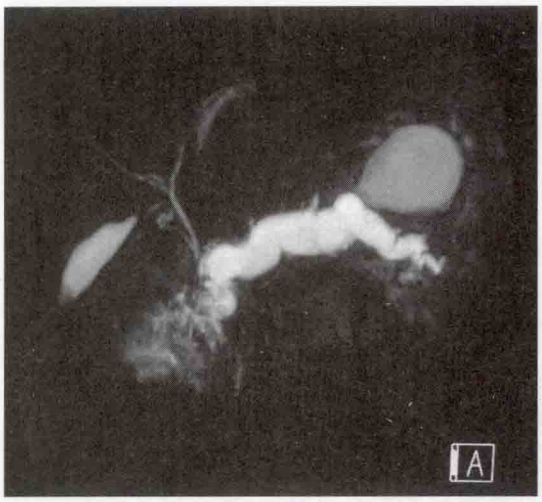


图 5-14-2　慢性胰腺炎 MRCP 显示胰管扩张

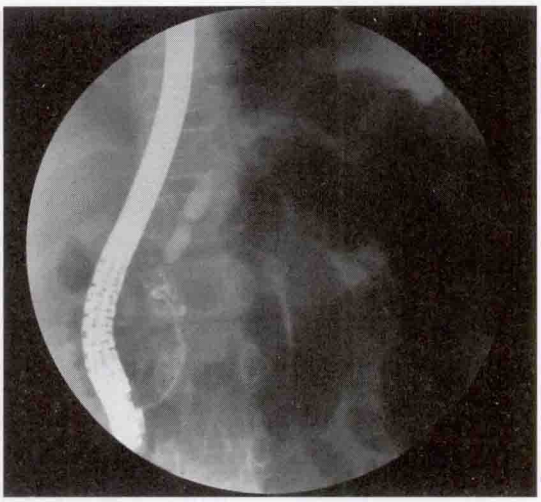


图 5-14-3　慢性胰腺炎 ERCP 显示胰导管头部畸形，全程串珠样扩张

【问题 3】可采用哪些影像学检查？

思路 1. 患儿的 MRCP 检查高度提示胰管扩张，ERCP 结果表明胰导管畸形。

知识点

慢性胰腺炎的影像学检查特点

1. 腹部平片　胰腺有钙化时，胰腺部位可见到钙化灶，部分可见胰管内结石影。

2. B 超　显示胰腺肿大，外形不规则，胰腺回声增强或钙化灶，胰管扩张及结石，有时还可见单个或多个假胰腺囊肿。

3. CT　见胰腺肿大或萎缩、胰腺钙化灶及囊肿清晰可见，腺管有否狭窄、扩张及结石，此外有部分患者还可见胆总管的扩张。

4. ERCP　不仅可以显示胰管呈节段性的狭窄、扩张，即典型“串珠样”改变，明确有否胰胆合流异常及胰腺分裂，还可见胆石显影及评估造影剂显影速度。

思路 2. 对于轻度的、发作不频繁的慢性胰腺炎可考虑保守治疗，以止痛、胰酶替代和营养支持是治疗的主要目的。

思路 3. 在非手术治疗的基础上效果不佳或胰管输出道有明显梗阻原因如结石、Oddi 括约肌痉挛等或有较大的胰腺囊肿、十二指肠梗阻，还应采取手术治疗，其目的是缓解疼痛、解除梗阻，最大限度保护胰腺功能并控制疾病的进一步发展。

患儿手术概况

经术前准备后行胰腺探查、空肠胰腺侧侧 Roux-Y 吻合术。术中见胰腺质地僵硬，部分呈结节样改变。纵行打开胰管，见胰管全程扩张呈串珠壮，最宽直径达 1cm，狭窄处约 0.3cm。有大量胰蛋白栓淤积于胰头部。冲洗胰管，清除蛋白栓。将空肠做 Roux-Y 吻合，Y 臂与胰腺胰管全程行侧侧吻合。术后患儿恢复良好，出院随访至今。

【问题 4】手术方法有哪些？预后如何？

思路 1. 主要手术方法包括：胰管空肠侧侧吻合（图 5-14-4）、胰腺部分或次全切除术、保留十二指肠的胰头切除及内脏神经破坏术。

此外，尚有内镜下的囊肿内引流、胰管取石、胰管放置支架、胰管括约肌切开术（sphincterectomy）或括约肌成形术（sphincteroplasty）等。

学习笔记

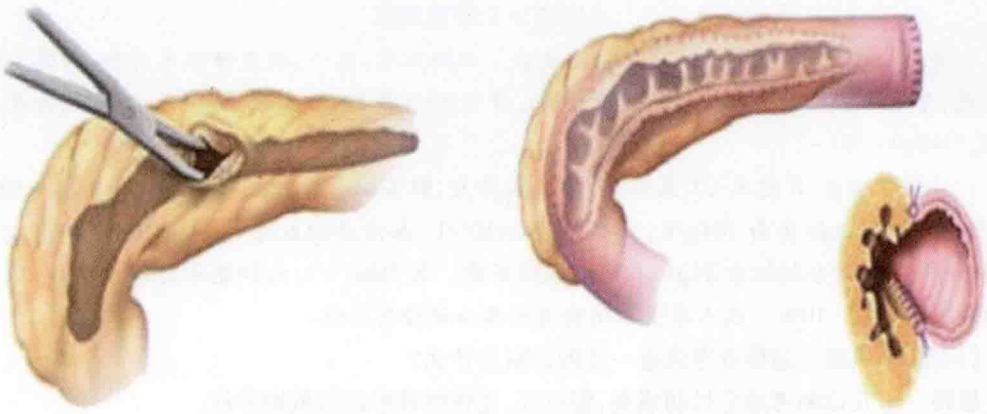


图 5-14-4　慢性胰腺炎空肠胰腺侧侧吻合手术示意图

思路 2. 儿童慢性胰腺炎若去除病因，其预后相对较好，胰酶和胰岛素补充治疗可维持正常生长发育。而特发性和自身免疫性慢性胰腺炎则预后较差。

（董启然）

第十五节　儿童胆囊炎胆石症

胆囊炎和胆石症在儿科属少见病。多为 7 岁以上儿童，儿童胆囊炎中以非结石性胆囊炎为主，占 73%，且大多为急性胆囊炎，占 60%。胆石症中胆管结石为多，占 76%；胆囊结石 24%。

病 历 摘 要

患儿女，9 岁，反复右上腹痛 2 年，急性发作 3 天，伴巩膜黄染 1 天。

患儿 2 年前出现反复的阵发性右上腹痛，无放射痛，腹痛偶与进食有关。发作时无发热、无恶心呕吐、无黄疸。曾行 B 超检查，疑有胆囊结石。近 3 天来，患儿腹痛再次发作，呈阵发性，腹痛位于右上部，痛时较剧烈，近 1 天来出现巩膜黄染。患儿无发热，无呕吐，食欲缺乏，小便色黄，大便正常。家族史中，患儿母亲曾因脾肿大、血小板减少行脾切除手术。

【问题 1】根据上述门诊现病史可考虑的诊断是什么？

思路 1. 根据右上腹痛、黄疸和 B 超检查，可考虑胆囊炎、胆石症的可能。

思路 2. 患儿有母亲曾因脾肿大、血小板减少行脾切除手术的家族史，考虑存在儿童常见的胆结石病因。

知识点

儿童胆结石的常见病因

1. 胆囊常见的畸形。
2. 任何导致胆汁中卵磷脂、胆盐或胆固醇浓度的紊乱。
3. 产前 B 超已经发现胎儿的胆囊结石，这些结石在患儿满月时都自行溶解。
4. 感染、TPN、长期呋塞米治疗、红细胞增多症、光疗及换血治疗等。
5. 胆囊运动障碍。
6. 胆囊的沙门菌感染，头孢曲松可在胆汁中形成可逆的沉淀或假结石。
7. 接受肝移植的患儿。

学习笔记

入院查体和检查情况

查体：一般可，巩膜有黄染，皮肤无黄染。心肺正常，腹平，腹壁静脉无曲张，肠鸣音无亢进，全腹软，无包块，肝未及，脾肋下1cm，质中，边缘光滑，右上腹轻压痛，无肌卫，无反跳痛。Murphy征(+)。

实验室检查：B超及CT显示脾大，胆囊肿大，胆石症。血常规：WBC 4.6×10^9/L，RBC 3.64×10^9/L，血红蛋白104g/L，血小板160×10^9/L，血清总胆红素50μmol/L，结合胆红素14μmol/L，非结合胆红素36μmol/L，转氨酶正常。抗HBs(+)；红细胞渗透脆性增加；球形红细胞数8%～10%。抗人球蛋白试验及酸溶血试验均阴性。

【问题2】根据上述检查考虑进一步的诊断是什么？

思路　患儿诊断考虑急性胆囊炎，胆石症，遗传性球形红细胞增多症。

知识点

儿童胆囊炎胆石症的诊断

1. 临床　急性发作为发热、右上腹疼痛、恶心、呕吐、腹泻。体检时右上腹压痛、肌紧张和肌卫，有时可扪及包块。白细胞增多和黄疸常见，血清淀粉酶可升高；慢性反复发作为与饮食有关的右上腹痛，通常无特异性。

2. 辅助检查　超声检查，准确率达96%；放射性核素胆道显像可用锝^{99}标记达亚氨基二酸复合物判断是否有胆道梗阻；螺旋CT和MRI胆道成像可显示整个胆道并行三维重建，常可避免ERCP检查或其他胆道造影检查。

学习笔记

【问题3】根据上述诊断，考虑如何治疗？

思路1. 儿童胆石症胆囊炎急性发作期，首先考虑保守治疗，炎症消退3个月左右，由于患儿存在胆石症不断产生的病因，应该考虑手术根治。

思路2. 患儿存在遗传性球形红细胞增多症，年龄9岁，炎症控制后应该考虑手术切除脾脏的同时处理胆囊结石。

知识点

非手术治疗原则

1. 急性发作的胆囊炎、胆石症　禁食、鼻胃管减压、静脉补液、抗炎、保肝、解除痉挛等，如伴发胰腺炎可给予相应胰酶抑制剂。

2. TPN引起的结石可在停止治疗后2～20天后消失。对于非钙化的、无症状、TPN相关性(9～12个月的治疗)结石推荐非手术治疗。

3. 然而对于无症状的胆石症患儿，82%的患儿饮食治疗有效。无症状或症状不典型的胆石症患儿长期随访是安全的，无并发症发生。

4. <2岁的胆囊炎、胆石症，同时有遗传性球形红细胞增多症，争取每次发作时均保守治疗，待5岁后进行脾切除，同时处理胆结石。

5. 体外震波碎石技术可与口服用药联合治疗胆囊结石，但在儿童应用受限，其价格昂贵、疼痛且复发率高。对婴儿和小年龄儿童不合适。

6. 内镜技术可能对于部分接受原位肝移植的患儿有用，这类患儿的结石可选用11号输尿管镜行经皮经肝液电碎石术。

知识点

儿童胆囊炎、胆石症手术原则

1. 有症状的 TPN 相关性胆结石儿童以及在 X 线下显示钙化的结石，结石通常不会自行溶解，推荐行胆囊切除术。

2. 对于新生儿或婴儿的胆结石引起的反复急性感染或胆管炎，手术方式包括胆囊切除术或胆囊切开取石和冲洗术。约 40% 胆道感染的患儿可行经皮胆囊或肝内胆管穿刺，然后行胆道冲洗，清除胆汁淤泥和结石。

3. 对于有典型的右上腹或季肋区疼痛，以至于不能耐受进食的胆结石儿童，应该行胆囊切除手术。

4. 胆囊水肿的治疗以保守治疗为主，如果出现胆囊壁坏死或胆囊管梗阻的情况，则胆囊切除术就是必需的。

5. 对于有胆石症症状的珠蛋白生成障碍性贫血和球形红细胞贫血的患儿推荐行胆囊切除术。对于准备行脾切除的球行红细胞症患儿，如果术前超声发现胆囊结石也推荐切除胆囊，也有医师倾向于在行脾切除的同时行胆囊切开取石术。

6. 伴有胆囊结石的镰状细胞性贫血患儿平均每年需超过 10 次住院和 25 次门诊就诊，因此，择期行胆囊切除术或取石术可显著降低感染的发病率。

病例的治疗过程

在遗传性球形红细胞增多症诊断明确后，患儿首先接受保肝、利胆、抗感染治疗，腹痛、黄疸症状得到了缓解，3 个月后患儿接受了腹腔镜脾切除术+胆囊切除术。手术经过顺利，术后恢复良好。

【问题 4】如何选择手术方法？

患儿病情缓解 3 个月，炎症粘连消退，目前推荐胆囊切除+脾切除手术，在腹腔镜下对左右腹部的操作较好。

知识点

儿童腹腔镜胆囊切除术

儿童腹腔镜胆囊切除术优点为减轻疼痛、减少肠梗阻的发生、缩短住院时间以及美观等。于传统开腹手术相比儿童腹腔镜胆囊切除术安全有效，尤其对于肥胖儿童以及心脏移植后胆道并发症的患者特别有价值。

胆囊切除术中是否学常规术中行胆道造影尚有争论。少数学者认为需常规进行，而多数学者则认为可选择性应用。

知识点

关于儿童胆囊炎胆石症的治疗进展

1. 对自新生儿到 3 岁的婴儿进行系列的 B 超随访都可观察到部分病例中胆结石可自行溶解。未成熟儿中的胆汁淤积有时难以与结石区分，因此有的病例中的结石溶解可能只是胆汁淤积。

2. TPN 引起的结石可在停止治疗后 2～20 天后消失。对于非钙化的、无症状的 TPN 相关性结石推荐非手术治疗；对有症状的 TPN 相关性胆结石儿童以及在 X 光下显示钙化的结石，结石通常不会自行溶解，故推荐行胆囊切除术。

学习笔记

3. 一般无结石性胆囊炎主要保守治疗(鼻胃管减压、静脉补液以及静脉用抗生素)。连续超声随访,如果腹部包块持续存在,亦或胆囊肿胀加重和临床情况恶化,则是外科干预的指征。虽然难治性的胆囊肿胀也有理由行胆囊切除术,然而,胆囊切除术应该仅用于明确有胆囊壁坏死或有脓性渗出的感染性情况。

4. 发生胆总管结石合并梗阻性黄疸,ERCP下内镜括约肌切开取石术可较好地去除胆总管内结石,这个手术也适用于婴儿。如果内镜括约肌切开术失败,或患儿太小不能接受ERCP,则经胆囊管的胆道冲洗或经十二指肠的括约肌切开的开腹手术可能有效。

5. 体外震波碎石技术可与口服用药联合治疗胆囊结石,但在儿童应用受限,其价格昂贵、疼痛且复发率高。经皮内镜胆囊取石术对儿童来说也是侵袭性手术,结石复发率高,对婴儿和小年龄儿童不合适。内镜技术可能对于部分接受原位肝移植的患儿有用,这类患儿的结石可选用11号输尿管镜行经皮经肝液电碎石术。

(董岿然)

第十六节　先天性巨结肠

先天性巨结肠(congenital megacolon)又称为Hirschsprung disease(HD),或肠道无神经节细胞症(aganglionosis)。它是由于肠道内源性神经系统发育障碍引发的综合征,其特点为肌间和黏膜下神经节细胞缺如。由于病变肠段的节细胞缺如,使该段肠管失去正常的蠕动功能而产生梗阻,近端结肠被动性扩张肥厚。该病发病率为1/5000,男性发生率是女性的4倍,居先天性消化道畸形第二位,病因复杂,手术后并发症多,因此受到国内外普遍重视。

临床病例

患儿,男,足月产,5个月,便秘4个月。生后48小时未排胎便,经用开塞露纳肛刺激才排出。“正常”排便十余天后,无明显诱因又出现4~5天不排便,最长7天仍不排便,需用开塞露辅助排出,伴腹胀、食欲缺乏,无发热、呕吐。曾口服乳果糖治疗,可每2~3天排便一次,服药一段时间后效果差,停服后便秘复发。

【问题1】该患儿初步考虑什么诊断?

患儿,5个月龄,有胎便排出延迟史,生后反复发生便秘,需要开塞露才能排便,同时有腹部胀气,表现为消化道不全性肠梗阻症状,初步考虑为HD。

知识点

新生儿期HD临床表现

1. 胎粪性便秘　生后24~48小时无胎粪排出,或量少,须灌肠或扩肛。

2. 呕吐　多数无呕吐,或呕吐次数不多、量少,极少数呕吐频繁不止,带胆汁。

3. 腹部膨胀　多数表现为中等程度腹胀,严重时可见腹壁皮肤发亮,静脉怒张,往往见到肠型,偶有肠蠕动增强,听诊肠鸣音亢进。

4. 肛门直肠指诊　直肠壶腹空虚无粪便。由于指检激发排便反射,手指拔出后,有大量气体和胎便呈“爆破样”排出,同时腹胀好转。少数病例经过新生儿初几天肠梗阻期后,可有几周,甚至几个月的“缓解期”,期间可有正常或少量间隔排便,但以后再出现顽固便秘。

学习笔记

知识点

婴幼儿期 HD 临床表现

1. 便秘　顽固性便秘。大多数患儿发病初期每周排便少于 2 次，往往 3 天以上才排便，且排便异常费力，需要开塞露辅助，随后便秘呈进行性加重。

2. 腹胀　不同程度的腹胀。患儿腹围明显大于胸围，腹部长度也大于胸部。

3. 肠梗阻　大多数患儿表现为不完全性低位肠梗阻。少数患儿便秘未得到及时有效处理，粪便在结肠内积蓄过久，形成粪结石，可引起结肠完全性梗阻。

4. 呕吐　严重病例可有呕吐，但呕吐次数不多，其内容为奶汁或食物。

5. 一般情况　不同程度消瘦、贫血和低蛋白血症。发育延迟，年龄愈大愈明显。

6. 有不排胎便或胎便排出延迟史。

【问题 2】HD 体格检查重点应关注什么？还需要哪些检查？

思路 1. 重点是腹部体征，进一步检查肛门外观形态，肛门指诊了解肛门、直肠有无畸形和狭窄，直肠壶腹内有无粪团，拔指时有无“爆破样”排气排便。

思路 2. 腹部站立位平片，初步了解梗阻性质、严重程度和有无膈下游离气体等。其他常用的关键性检查包括钡剂灌肠、乙酰胆碱酯酶染色，肛门直肠测压。

知识点

HD 的辅助检查

1. 钡剂灌肠　典型 HD 钡剂灌肠可以清楚显示出狭窄、移行段和扩张段。24 小时复查腹部平片，仍有大量钡剂滞留。

2. 乙酰胆碱酯酶染色　HD 的特征之一就是无神经节细胞肠段副交感神经大量增生，增生的神经纤维位于黏膜固有层和黏膜肌层，出现乙酰胆碱酯酶阳性。

3. 肛门直肠测压　直肠内气囊注入大量气体，无直肠肛门抑制反射(RAIR)。新生儿由于肌间神经丛发育不成熟，或刚建立起反射，尚不稳定，因此慎用。

4. 直肠黏膜吸引活检　从直肠壁吸引黏膜和黏膜下肌层活检，肌间神经节细胞缺如即可诊断。对新生儿较为可靠。

5. 直肠全层活检　理论上为金标准，需要麻醉下进行。

该患儿体格检查及辅助检查记录

查体 T 37.3℃，HR 98 次/分，发育一般，营养不良，无脱水貌。腹部膨隆，腹壁可见少量静脉曲张，未见胃肠型，腹软，无触痛，右下腹似可触及粪石，肠鸣音弱。肛门直肠指诊：肛门外观形态正常，无肛门狭窄，直肠壶腹空虚，未触及粪块，拔指后有“爆破样”气体排出，随即有少量黄色软便溢出。

血常规：WBC 8.83×10^9/L，HB 92g/L，PLT 127×10^9/L，血生化：CRP 7.3mg/L，ALT 35U/L，Na^+ 136mmol/L，K^+ 3.8mmol/L，Cl^- 98mmol/L。

腹部 X 线平片(图 5-16-1a)，表现为不完全性低位肠梗阻。钡剂灌肠(图 5-16-1b)提示乙状结肠远端狭窄，近端肠管扩张，24 小时有大量钡剂残留。肛门直肠测压：提示肠道蠕动功能差，刺激后未见发射波出现。乙酰胆碱酯酶染色：3cm(+++)，6cm(+++)。

学习笔记

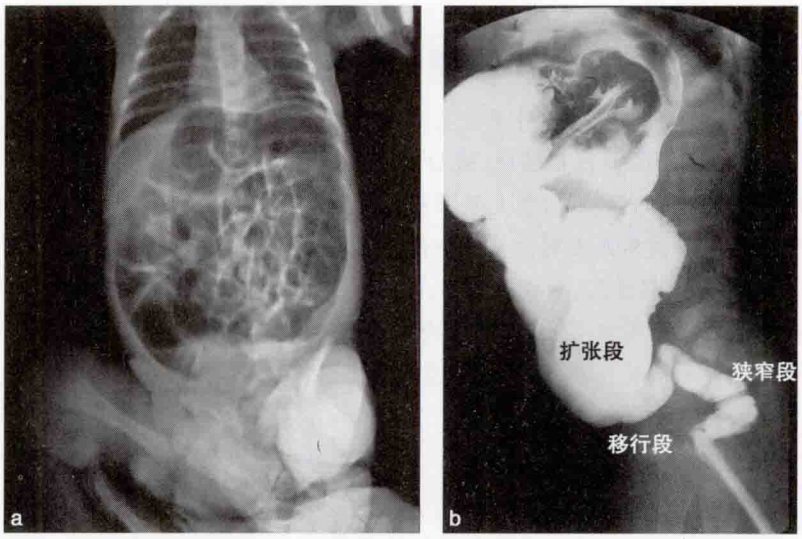


图 5-16-1

a. X 线平片显示腹部胀气，盆腔内可见致密影，结肠明显扩张，有大量含气；b. 钡剂灌肠显示结肠有典型的狭窄段、移行段和扩张段

【问题 3】HD 的诊断依据有哪些？有哪些临床分型？

患儿病史、体检及辅助检查均支持诊断 HD。

诊断依据：

（1）典型临床表现：顽固性便秘、全腹型腹胀和胎便排出延迟史。

（2）腹部 X 线平片：结肠扩张全腹型腹胀、不完全低位性肠梗阻。

（3）钡剂灌肠：结肠显示出典型的狭窄、移行和扩张影像，24 小时仍有大量钡剂滞留。

（4）乙酰胆碱酯酶染色：有副交感神经纤维增生。

（5）肛门直肠测压：经球囊注气刺激，没有 RAIR。

临床分型：

（1）超短段型：病变局限于直肠远端，新生儿期狭窄段在耻尾端以下。

（2）短段型：病变位于直肠近、中段。

（3）常见型：病变位于直肠乙状结肠中下段。

（4）长段型：病变延至乙状结肠远端或降结肠。

（5）全结肠型：病变波及全部结肠及末端回肠。

（6）全肠型：病变波及全部结肠及小肠，甚至波及十二指肠。

【问题 4】HD 需要与哪些疾病相鉴别？

思路　不同年龄阶段常见的便秘原因有哪些？

新生儿期 HD 需要鉴别的疾病：

（1）先天性肛门直肠畸形。

（2）先天性肠闭锁或狭窄。

（3）功能性肠梗阻。

（4）坏死性小肠结肠炎。

（5）胎粪性腹膜炎。

（6）单纯性胎粪便秘。

（7）胎粪性肠梗阻。

（8）新生儿腹膜炎。

婴幼儿和儿童 HD 需要鉴别的疾病：

学习笔记

（1）继发性巨结肠：继发于器质性病变，与长期排便不畅或受阻有关。常见于先天性肛门直肠狭窄、直肠外肿物压迫、肛门直肠畸形术后或外伤肛门瘢痕狭窄。

（2）特发性巨结肠：与排便训练不当有关，无新生儿期便秘史，2～3岁时发病或出现明显症状；慢性便秘常伴肛门污便。

（3）先天性巨结肠同源病：症状酷似先天性巨结肠，病理表现为神经节细胞减少症、神经节细胞未成熟症、神经节细胞发育不良和肠神经元发育异常等。

（4）先天性乙状结肠冗长：因乙状结肠过长而大量贮存粪便致慢性便秘。

（5）退化性平滑肌病：其症状为便秘，慢性进行性腹胀和肠梗阻。除结肠扩张外亦有小肠扩张甚至胃、食管扩张。

（6）其他：①饮食性便秘；②神经性便秘；③内分泌性便秘；④维生素缺乏。

【问题5】HD的严重并发症？

小肠结肠炎是引起HD死亡最多见的原因。90%的肠炎病例发生于2岁以内。根治术后或结肠造瘘术后也偶尔发生肠炎，但造瘘术后发生肠炎者死亡率下降。临床表现为频繁呕吐、水样腹泻、高热和病情突然恶化。腹部异常膨胀并呈现脱水症状，进而发生呼吸困难、衰竭、全身反应极差。少数患儿虽未出现腹泻，当进行肛门指检或插入肛管时，迅即见大量奇臭粪水及气体溢出。腹胀随之稍减，但不久又加重。小肠结肠炎往往病情凶险，治疗若不及时或不适当可导致死亡。

【问题6】HD治疗原则是什么？

思路1. 患儿诊断已明确，应该考虑手术治疗。

（1）保守治疗：新生儿期、超短段型HD或暂时无法耐受手术者，可用非手术疗法维持营养和发育。

（2）结肠造瘘术：发生急性肠梗阻、肠穿孔、伴有严重小肠结肠炎，或新生儿期全结肠无神经节症，可先行结肠造瘘术。3～26个月后一般情况好转再行根治术。

（3）根治手术治疗：一般情况良好，诊断明确，或经保守治疗无效者，应行根治术。

知识点

HD的保守治疗

保守治疗的目的是用各种方法达到每天或隔天排便1次，解除患儿低位肠梗阻症状，维护患儿正常发育。方法包括扩肛、缓泻剂纳肛、生理盐水灌肠、口服益生菌或中药等。适用于超短段型HD或因年龄太小等原因暂时不能根治手术者。

思路2. HD外科治疗要求尽可能彻底根治便秘，解除因病变肠管痉挛引起的排便功能障碍。

知识点

HD的术前准备

1. 检查血常规、尿常规、肝功能、肾功能和血液电解质，心电图，胸部平片。
2. 术前结肠灌洗，务必洗净粪石。
3. 高热量、少渣饮食。
4. 纠正电解质紊乱。
5. 备血。
6. 术前3天做肠道准备，口服庆大霉素和甲硝唑。

学习笔记

知识点

HD 外科手术治疗

目的是切除无神经节直肠和结肠，恢复正常排便功能。方法包括：

1. 拖出型直肠、乙状结肠切除术。
2. 结肠切除、直肠后结肠拖出术。
3. 直肠黏膜剥除、结肠于直肠肌内拖出术。
4. 经腹结肠切除、结肠直肠吻合术。
5. 腹腔镜辅助经会阴巨结肠根治术。
6. 单纯经肛门结肠拖出术。

【问题 7】HD 手术治疗有哪些并发症？

手术操作过程和许多并发症，术前需与家长做详细沟通。

（1）输尿管损伤：多为术中腹膜分离时剪断或撕裂。

（2）尿潴留：因术中广泛分离盆腔，损伤盆丛神经所致。

（3）直肠回缩：近端结肠游离不充分，勉强拖下吻合，术后肠管回缩。

（4）盲袋和闸门综合征：Duhamel 手术特有并发症，原因是直肠结肠间隔钳夹过低。

（5）吻合口瘘：主要有吻合口血供差、感染和脂肪垂等组织吻合时夹杂等。

（6）污粪、大便失禁：内括约肌切除过多。

（7）小肠结肠炎：可发生于术后任何时期，术前已有小肠结肠炎者更易发生。

（8）吻合口狭窄：主要是术后瘢痕挛缩环形狭窄。

（9）便秘复发：主要原因是病变肠段切除不够。

（冯杰雄）

第十七节　小儿便秘和失禁

一、小儿便秘

便秘（constipation）是最常见的儿童排便障碍性疾病之一，正常人群发生率 0.3% ~8%，占小儿门诊的 3% ~5%，其中 90% 为找到不明确病因的特发性便秘。便秘早期症状较轻，易被家长忽视。严重便秘常合并腹胀、食欲减退和腹部包块，甚至污便，对于患儿的社会活动、心理发育和学习成绩都有较大的影响，导致生活质量下降。

临床病例

患儿，男，7 岁。主诉：大便次数减少、排便困难逐渐加重 6 年。现病史：患儿足月顺产，第一胎，母乳喂养。生后 24 小时内排出胎便，新生儿期排便正常。3 个月后排便次数逐渐减少，为每天 0 ~2 次，6 个月后每周排便 1 ~2 次，最长 10 天排便 1 次。大便干硬，便条粗大。长期利用开塞露、番泻叶等维持排便。两年前患儿开始出现污便，近 1 年偶有大便失禁，每周 1 ~2 次，量不多。平素腹胀，食欲差，不喜欢吃蔬菜，注意力不集中而就诊。

【问题 1】根据上述病史，该患儿初步考虑什么诊断？

思路 1. 患儿新生儿期间排便正常，3 个月后排便次数减少，大便干硬，排便困难，并逐渐加重。便秘诊断成立。

学习笔记

知识点

儿童便秘诊断标准

每周排便次数在2次以下，伴有排便困难，便条粗大干硬等症状，即可诊断。

便秘的性质分为功能性便秘和器质性便秘；按照原因分为原发性便秘和继发性便秘；按照便秘病程分为急性便秘和慢性便秘(2个月为界)。

思路2. 需详细采集病史，包括胎便排出和持续时间以及喂养、添加辅食情况等。本例患儿生后排胎便正常，3～6个月时出现便秘症状，可除外先天性消化道畸形，如肛门直肠畸形和先天性巨结肠等所致的排便困难。结合其食量少、偏食(不喜欢吃蔬菜)，注意力不集中等因素，应进一步考虑功能性便秘的可能性。

知识点

儿童功能性便秘的诊断标准为罗马Ⅲ标准

1. 4岁以下　至少在1个月内符合以下2个标准以上：①每周排便2次以下；②会使用便盆后，每周至少1次大便失禁；③有主动抑制排便的姿势或动作；④腹痛或肠痉挛病史；⑤直肠内潴留巨大粪块；⑥便条粗大，甚至堵塞座便出口。(②⑤为重要标准诊断指标)。伴随症状包括易激惹、食欲下降或少量进食即腹部胀满，以上症状在排便后迅速消失。

2. 4～18岁　无肠易激综合征(IBS)表现，在连续2个月内至少符合下列2个标准以上：①每周排便在2次以下；②每周至少有1次大便失禁；③有主动抑制排便的表现或动作；④腹痛或肠痉挛病史；⑤直肠内潴留巨大粪块；⑥便条粗大，甚至堵塞座便出口。确诊前至少有2个月的每周有关于上述症状的记录。

知识点

便秘的常用检查方法

1. 腹部X线平片　观察结肠积气积便情况。

2. 结肠传输时间测定　可根据标志物在结肠的传输时间和停留位置，判定是否有传输功能障碍和便秘类型(全结肠型、出口梗阻型和混合型便秘)。

3. 直肠肛管测压　了解直肠肛管抑制反射是否存在，对先天性巨结肠鉴别诊断。

4. 钡灌肠造影　显示结直肠形态，与先天性巨结肠诊断与功能性便秘的鉴别。

5. 动态排便造影　模拟人体的自然排便过程，动态观察肛门直肠在排便过程中的变化，对排便动力异常所致的便秘(如出口梗阻型便秘)有重要意义。

6. 其他　肛门括约肌肌电图和神经电生理检测等。

该患儿的体格检查和实验室检查记录

体格检查：发育正常，营养中等。腹稍胀，未见明显肠型及蠕动波，左中下腹可及条索样包块，可移动，无触痛。叩诊鼓音。肠鸣音活跃。

直肠指诊：肛门收缩有力，无狭窄，直肠明显扩张，可及较硬粪块。

腹部正立位片：膈下无游离气体，肠腔积气，直肠乙状结肠区可见粪块阴影。

钡灌肠：直肠、乙状结肠扩张，其内大量粪块，未见移行肠段。其余各段肠管形态、管径未见异常。

结肠传输检测为出口梗阻型便秘(图5-17-1)。

学习笔记

动态排便造影：排便过程中肛门括约肌松弛与耻骨直肠肌痉挛同时存在。

直肠肛管测压：肛管静息压力、外括约肌收缩压力高于正常，直肠肛管抑制反射阳性。



图 5-17-1　结肠传输检测为出口梗阻型便秘

【问题 2】小儿外科医生如何分析体格检查和辅助检查的结果？

思路 1. 腹部检查、肛门和直肠指诊对便秘的诊断、鉴别诊断有重要作用。30% ~50% 便秘患儿可触及粪块。肛门检查可观察有无肛裂、瘘口、开口异位、痔脱垂、肛周炎症、污便和血迹等。肛门指诊注意肛门是否狭窄、肛管的紧张力和直肠有无扩张，张力增高提示肛门内括约肌痉挛，张力较低可提示存在内外括约肌功能异常。嘱患儿做排便动作时可检查有无耻骨直肠肌和肛门外括约肌异常收缩，嘱患儿用力收缩时可检查肛门外括约肌力量。

思路 2. 目前该患儿可诊断为功能性便秘，由于引起功能性便秘的原因很多、很复杂，还需要进一步明确功能性便秘的类型，这是本例患儿行排便造影和结肠传输检测的目的。

知识点

排便造影和结肠传输检测

1. 排便造影模拟自然排便过程，动态观察排便过程直肠肛管的形态变化，对判定是否存在直肠前突和直肠脱垂等解剖结构异常，以及通过静息、收缩和排便状态下直肠肛管角大小和位置，判定耻骨直肠肌和肛门括约肌功能有较大价值。

2. 结肠传输试验通过口服不透 X 线标记物后，在一定时间内拍片，计算标记物在不同节段结肠的分布情况，计算出其传输速率，了解结肠运动功能。

思路 3. 通过本例便秘患儿的病史、查体和相关检查，出口梗阻型便秘的诊断基本成立。但从小儿外科医师的临床思维角度要求，还需要与引起便秘的小儿常见疾病进行鉴别。

知识点

引起便秘的小儿疾病

1. 先天性巨结肠。
2. 肛门狭窄。
3. 肠神经元发育不良。
4. 肠易激综合征。
5. 甲状腺功能减退症（呆小症）。
6. 神经系统疾病。

学习笔记

【问题3】经初步诊断后，下一步治疗计划是什么？

目前的治疗倾向于有针对性的个体化治疗。根据具体不同的便秘类型选择不同的治疗方法，并不断进行调整，逐渐建立一套合适的治疗方案：

（1）治疗前准备：明确家庭环境、生活习惯和心理精神因素，与患儿及其父母共同商讨制订治疗方案，建立相互信任，适宜指导和暗示，改善与社会家庭环境不协调。

（2）填写排便日记：要求患儿及其家长填写至少2周以上的排便日记。

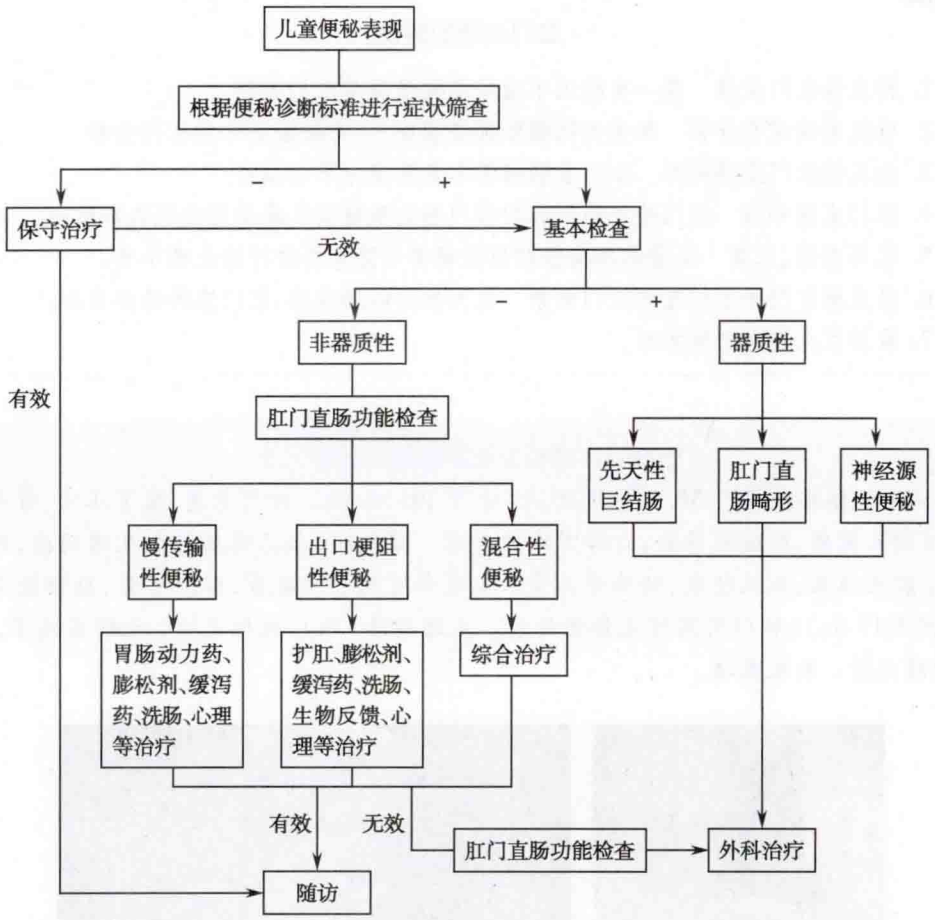
（3）一般治疗包括：①饮食调节；②规律排便；③清洁肠道；④适度药物辅助。

（4）排便生物反馈训练：矫正耻骨直肠肌和肛门括约肌反常收缩，改善排便动力。

（5）定期随访：慢性便秘在经过训练获得改善后，中断治疗往往容易反弹，需要连续的定期随访和巩固治疗。

知识点

儿童便秘的诊治流程图



二、小儿肛门失禁

肛门失禁是指不能随意控制排便，直肠内容物随时不自主地排出。按病变性质分为功能性和器质性两种，按病变程度分为完全性及不完全性肛门失禁。肛肠畸形术后约1/3患者有不同程度的便失禁。

临床病例

患儿，女，8岁。主诉：大便失禁8年。现病史：患儿足月顺产，第二胎，生后即发现正常肛穴处无肛门，自尿道口有少许墨绿色胎便排出，在当地医院急诊行“一期肛门成形术”。术后患儿无法控制大便，每天失禁1~2次，量较多，干便、稀便和排气均不能控制，需要每日洗肠和垫卫生巾来防止大便污染内裤。患病以来饮食正常，无尿失禁发生。上学后无法参加正常体育活动，性格孤僻，注意力不集中到小儿外科门诊就诊。

【问题1】门诊医生通过了解上述情况，该患儿的初步诊断是什么？

思路1. 该患儿无法控制大便，每天失禁1~2次，量较多，干便、稀便和排气均不能控制，诊断肛门失禁。医生首先要了解便失禁的病因以及相应的病理改变。

思路2. 便失禁患儿就诊时注意需详细采集病史，特别包括出生时是否有先天畸形，手术情况等，并注意肛门检查，以便判定便失禁产生的原因和程度。

知识点

肛门失禁的病因

1. 特发性肛门失禁　是一类病因不清楚的特殊类型肛门失禁。
2. 神经系统发育异常　如先天性腰骶部脊膜膨出、脊髓栓系可伴肛门失禁。
3. 先天性肛门直肠畸形　肛门直肠畸形本身病变与手术损伤。
4. 肛门直肠外伤　肛门处外伤引起的肛门括约肌断裂或感染所致肌肉纤维化。
5. 肛周感染、肛瘘　女婴的感染性肛瘘行瘘管切除或挂线疗法处理不当。
6. 结直肠肛门手术引起的肛门失禁　先天性巨结肠术后、肛门直肠畸形术后。
7. 盆腔巨大肿瘤切除术后。

患儿的体格检查和实验室的检查记录

该患儿体格检查：T 36.5℃，R 26次/分，P 105次/分。神志清楚，发育正常，营养中等，巩膜无黄染，结膜无苍白，心肺听诊无异常。腹稍胀，未见明显肠型及蠕动波，腹部软，全腹无压痛，未及包块，肠鸣音正常。骶尾部可见手术瘢痕，肛门哆开，黏膜轻度外翻（图5-17-3a），肛门周围可见粪便污染。直肠指诊：肛门收缩无力，无明显狭窄，直肠黏膜光滑，未及粪块。

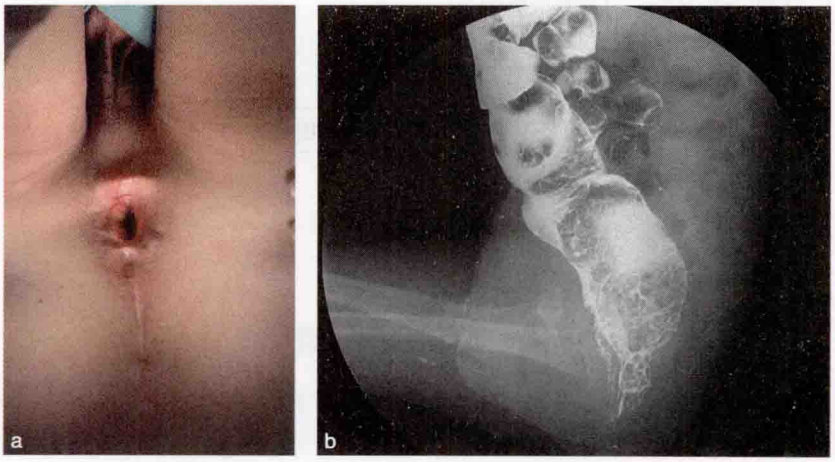


图5-17-3
a. 手术瘢痕，肛门哆开，黏膜轻度外翻；b. 钡剂灌肠检查图像

学习笔记

钡灌肠(图5-17-3b):直肠、乙状结肠的形态、管径未见异常,直肠肛管角明显增大,肛管显影并有钡剂溢出肛门外。直肠肛管测压:肛管静息压力、收缩压力和最大收缩时间均明显低于正常。

【问题2】小儿外科医生如何分析体格检查和辅助检查的结果?

思路1. 骶尾部可见手术瘢痕,肛门哆开,黏膜轻度外翻,肛门周围可见粪便污染。直肠指诊肛门收缩无力,无明显狭窄。钡灌肠直肠肛管角明显增大,肛管显影并有钡剂溢出肛门外;直肠肛管测压:肛管静息压力、收缩压力和最大收缩时间均明显低于正常。表明患儿的肛门内、外括约肌和耻骨直肠肌的功能均明显不足。

思路2. 根据以上结果初步诊断肛门闭锁术后肛门失禁,需要进行分级:

按失禁的程度临床上分为4级:①轻度污粪:偶有稀便溢出;②污粪:有正常排便,在排便间隔期有液状和小粪块流出;③部分失禁:平时污粪较多,稀便不能控制;④完全失禁:不能区别气体、液体和固体粪便,完全不能控制排便。

按照便失禁的病理改变分为5型:①肛周肌肉收缩无力型;②直肠感觉阈值升高型;③肛门括约肌收缩反应延长型;④直肠肛管收缩反射阴性型;⑤排便动力异常型。

【问题3】为选择治疗方法还需做哪些辅助检查?

思路1. 应首先根据检测结果对患儿肛门直肠功能进行全面评价,找出具体不同的病理改变,并对肛门失禁的程度进行客观判定。

知识点

李正肛门功能评分(6分法)

项目	临床表现	评分
便意	有	2
	偶有	1
	无	0
污便与失禁	无	4
	偶有(1次/1~2周)	3
	经常污便(大于1次/周)	2
	污便+稀便失禁	1
	完全失禁	0

优秀:5~6分;良好:3~4分;劣:0~2分

思路2. 本例患儿肛门失禁是肛门括约肌及其盆底神经肌肉先天性发育不良和手术后创伤瘢痕等引起,应考虑保守治疗。

学习笔记

知识点

肛门失禁保守治疗

1. 饮食调节　鼓励患儿多进食少渣食物，减少具有缓泻作用食物的摄入量。

2. 排便习惯训练　训练规律排便，减少粪便残留，防止肛门失禁发生。

3. 清洁洗肠和扩肛　利用等渗生理盐水清洁洗肠，清除肠道内残留的粪便。

4. 生物反馈训练　加强肛周肌肉力量、改善直肠感觉和建立肛门外括约肌收缩反射训练。

5. 效果评估与随访　训练结束后再次进行各种客观检测，进行全面评价。

6. 便失禁治愈标准　每周排便3次以上，便失禁发生次数每月少于1次。定期随访。

思路3. 便失禁患儿手术治疗的原则、手术方法选择以及术后并发症的处理。

知识点

外科治疗原则和术式

治疗原则：

1. 术前肛门直肠客观检查，准确评估肛门括约肌功能及其便失禁的病理改变。

2. 对排便控制病史及其治疗经过与效果有详细准确的了解。

3. 外科术后必须进行肛门功能训练和随访。

选择术式：

1. 肛周瘢痕坚硬，直肠黏膜外翻，肛门位置、大小异常等所致肛门失禁行会阴肛门成形术。

2. 先天性肛门直肠畸形术后肛门括约肌功能障碍所致便失禁进行肛门外括约肌移植重建术。

3. 肛门括约肌断裂和损伤所致便失禁应行肛门外括约肌修补术。

4. 神经源性便失禁可行盆底肌悬吊术。

知识点

小儿便失禁治疗的现代观念

1. 强调对便失禁病因和病理改变的客观判定。

2. 重视综合治疗措施的应用。

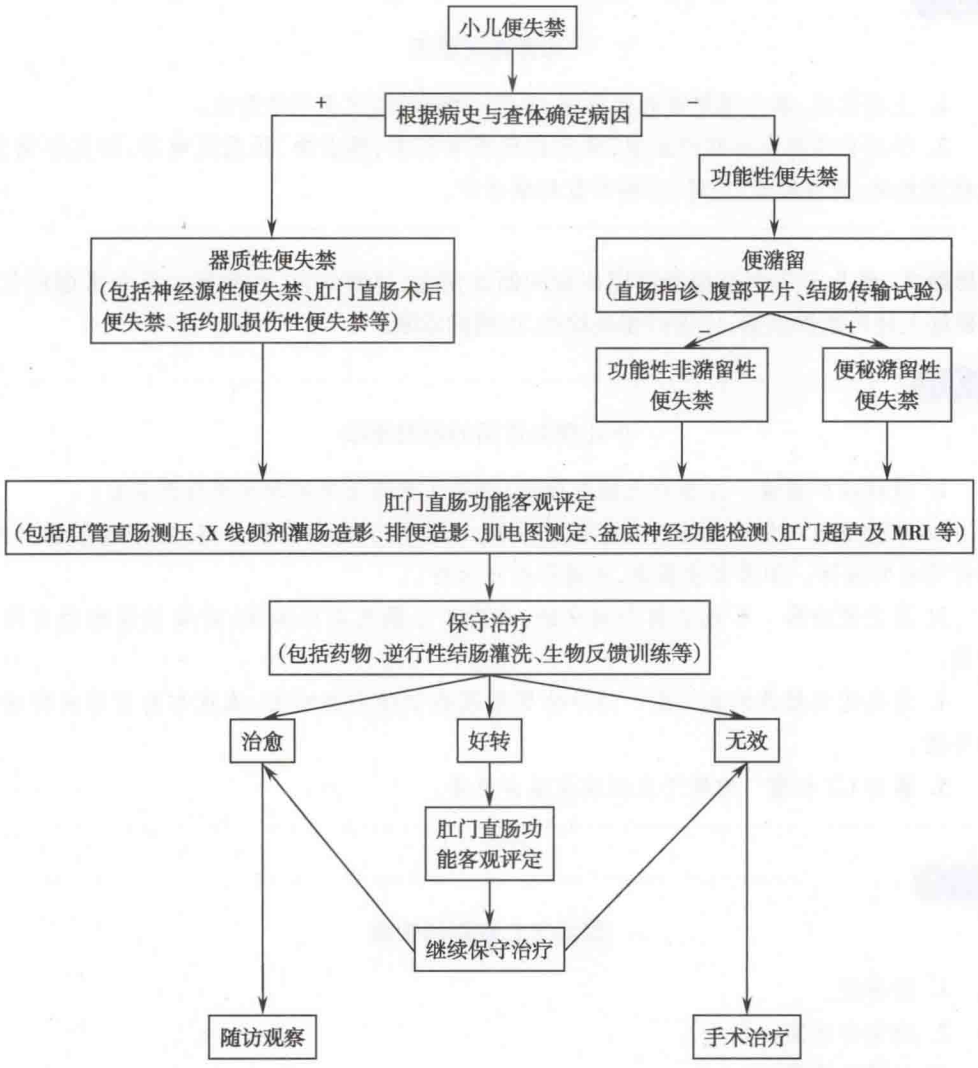
3. 重视针对不同病因的个体化治疗策略的制订。

4. 重视远期随访、生活质量和心理辅导。

学习笔记

知识点

儿童便失禁的诊治流程图



（王维林）

第十八节　小儿肠息肉

小儿肠息肉（intestinal polyps）包括孤立的肠道息肉（幼稚的、淋巴样、家族性腺瘤息肉），以及消化道息肉合并少某些综合征（Peutz-Jeghers 综合征、Gardner 综合征、Turcot 综合征）。儿童时期息肉较常见，其中幼年息肉最常见，约占 80%，其次是淋巴样息肉约占 15%，约 3% 以下为腺瘤样息肉。

临床病例

男孩，4 岁。主诉：间断无痛性鲜血便 2 个月。现病史：患儿于 2 个月前无诱因出现便血，呈鲜红色，黏附于大便表面，家人述说便条上似有沟痕。因症状反复出现就诊。家族中无先天畸形及同种疾病患者。查体：睑结膜不苍白。肛门未见肛裂。肛诊未触及肿物，指套无血。实验室检查：WBC 9×10^9/L，中性粒细胞 79%，Hb 116g/L，PLT 150×10^9/L，尿常规正常，便常规潜血强阳性。

学习笔记

【问题 1】根据过上述病情，该患儿还应行哪些检查来明确诊断？

思路 1. 小儿外科医生对血便为临床表现的疾病如何进行分析？

知识点

儿童血便原因

1. 上消化道，多为黑便或柏油样便，本例为鲜血便，这里不作赘述。

2. 下消化道病变引起的血便，常见的病变有息肉、肠套叠、肠重复畸形、梅克尔憩室、过敏性紫癜、炎性肠病、内痔、肛裂和直肠脱垂等。

思路 2. 患儿于 2 个月前无诱因出现间断性便血，呈鲜红色，无腹痛。首先考虑消化道疾病。根据上述可能性疾病，应进行相关检查，以明确诊断。

知识点

小儿便血常用的检查手段

1. 腹部超声显像　注意有无肠道肿物，特别注意肠重复畸形和慢性肠套叠。

2. 结肠镜检　为小儿便血常用检查手段，可直视下发现结肠病变，特别是结肠息肉，同时可电灼切除。如为炎性肠病，可进行组织活检。

3. 消化道造影　可显示整个消化道，有助于小肠息肉的发现；对炎性肠病也有诊断价值。

4. 消化道放射性核素扫描　对异位胃黏膜症如肠重复畸形、梅克尔憩室等有特殊诊断价值。

5. 腹部 CT 扫描　有助于发现消化道占位等。

知识点

需要与之鉴别的疾病

1. 肠套叠。
2. 梅克尔憩室。
3. 过敏性紫癜。
4. 炎性肠病。

思路 3. 综合考虑患儿病史，症状为无痛性间断鲜血便，家人述说大便有沟痕，应高度怀疑是否为肠息肉，在临床除外其他便血性疾病后，应行结肠镜检。该患儿经过与上述疾病的鉴别诊断分析，应首先考虑消化道息肉引起的便血，向家人交代病情，并建议结肠镜检。

患儿入院治疗情况

结肠镜检发现距肛门 25cm 降结肠孤立息肉一枚，直径 1cm，表面糜烂出血，予以电灼套扎完整摘除。病理结果显示为幼年性息肉。术后 2 天出院，随访半年，生长发育正常。

【问题 2】如何认识小儿消化道息肉的特点？

思路 1. 该患儿便血临床症状明显，手术发现结肠孤立性<2cm 息肉 1 枚，病理也证实幼年性息肉，由此可总结幼年性息肉的特点。

学习笔记

知识点

幼年性息肉的病变特点与诊断

息肉表面溃疡造成便血为最常见症状，通常便血量少，为大便表面带血，可有腹痛，部分息肉自行断离。息肉多呈球状，直径2～4cm，有蒂；表面常有溃疡，镜下可见表面呈单层上皮，上皮层常伴有炎性细胞浸润及肉芽组织。

直肠指诊常可扪及息肉，纤维结肠镜可了解结肠内有无息肉及其分布，钡灌肠气钡对比造影也可以帮助诊断。治疗息肉可通过手指摘除或纤维结肠镜予以圈套及电切。

思路2. 其他小儿消化道息肉的病变特点与诊断。

（1）幼年息肉综合征：结肠或直肠内50～100个、外观与孤立息肉相似，约20%大体外观成小叶状肿块，像一簇息肉在一个蒂上，组织学上息肉上皮化，具有绒毛或乳头状结构，同时伴有严重的分化不良，这可能是原位癌。临床较少见，可分为3类疾病：①婴儿弥漫幼年息肉病：发病于婴儿期，临床表现为不同程度的腹泻、便血及有时发生肠套叠、低蛋白血症、巨头、杵状指和趾；②弥漫性幼年息肉病：好发年龄为6个月至5岁，表现为低蛋白血症、肠套叠和营养不良；③结肠幼年息肉病：好发年龄期为5～15岁，临床也表现为便血，出血及直肠脱垂，或出现以上2种疾病表现的类似症状，但息肉通常分布于结肠远端及直肠，有时伴有腭裂、肠旋转不良、多指（趾）及先天性心脏病和头颅发育异常等。基本治疗方法是切除息肉累及的结肠和直肠黏膜切除术。

（2）淋巴样息肉：直径从几毫米至3cm不等，通常无蒂，黏膜下淋巴组织增生抬高形成息肉。溃疡面多呈火山口样外观。组织学上为滤泡淋巴样增生和聚集。临床表现为大便带血，偶有较多量失血时表现为程度不等的贫血。采用气钡灌肠或纤维结肠镜进行诊断，本病在气钡灌肠中的表现与幼年息肉不同之处是息肉的充盈缺损病变多有凹陷样改变。此病为良性息肉，且具有自限性，倾向于自行消退，一经确定诊断一般采用等待和定期复查。大量难以控制出血时可做肠切除术。

（3）家族性息肉病：系常染色体显性遗传疾患，是第5号染色体长臂上的APC基因发生突变的结果，此时APC基因发生各种各样的缺失和变化，此基因缺失致使腺瘤发生癌变。系腺瘤结构，可由3～4个发育不良的腺管组成。腺瘤的上皮细胞增生，腺管不断融合，细胞核不断增大分层，逐渐发展成为侵袭性腺瘤，当病变侵及结肠上皮的基底膜时即表现为原发癌，随后肿瘤向深层浸润生长。多在青少年发病，开始时无症状，随着息肉的生长可出现排便次数增多，直肠出血和腹痛。大部分患儿因有阳性家族史在常规检查中发现。纤维结肠镜或气钡灌肠可了解整个结肠癌变的情况，每一例患儿在诊断时至少需要同时检查10个以上息肉。如不能得到治疗最终发展成结肠癌。外科治疗密切观察直肠息肉变化情况，每3～6个月进行一次肠镜检查，约44%患儿需要对直肠内的息肉进行电灼切除。近年采用的手术方法为结肠切除、直肠黏膜切除、直肠鞘内回肠拖出术。

（4）色素沉着-多发性胃肠道息肉病：息肉可发生于从胃至直肠的任何部位，以小肠最常见（占55%），30%发生在胃和十二指肠，15%发生于结肠和直肠。息肉光滑、坚硬、有蒂、分叶状结构。组织学上被认为是黏膜肌层的错构瘤，此类息肉可与腺瘤息肉并存。本病因有阳性家族史，故通过普查即可在这类患者家族中发现患者，最常见的表现除典型的色素沉着外，经常出现痉挛性腹痛，乃由息肉引发的肠梗阻所致，腹部X线平片可见部分肠梗阻征象，但罕见完全性肠梗阻。此外还有便血、低蛋白血症及贫血。可发生癌变。

（5）其他综合征

1）Cardner综合征：在20世纪50年代Cardner首先描述，主要包括结缔组织病变（纤维

学习笔记

瘤），皮肤病变（皮脂腺囊肿），骨肿瘤及下消化道多发性息肉。由显性遗传规律。该综合征以结直肠多发性腺瘤性息肉及颜面、肢体大的皮脂腺囊肿为特征。囊肿一般在青春期出现，即使切除息肉段结肠后，也继续增大。结肠直肠多发性息肉伴发骨肿瘤也是该征的特征之一，骨肿瘤多为良性，以下颌骨、额骨、管状骨最为常见，主要表现为骨皮质增生。一经确诊，应行结肠直肠切除术以防癌变。

2）Turcot 综合征：家族性结肠腺瘤息肉病患儿伴有颅内恶性胶质细胞瘤或成神经细胞瘤的肠外表现。

（王维林）

第十九节　脾亢和脾切除

脾功能亢进症（hypersplenism）简称脾亢，是一组临床综合征，表现为脾脏增大、外周血中一种或多种血液成分减少并可伴发骨髓增生活跃。分为原发性和继发性脾亢。通过脾切除手术治疗，可使外周血血象恢复正常或接近正常，从而使上述临床症状获得缓解。

临床病例

患儿李××，女，7 岁，主诉：皮肤巩膜苍白、黄染伴脾脏肿大 5 年。

现病史：5 年前因“受凉”后发热，咳嗽，以“支气管肺炎”在当地治疗时发现患儿皮肤巩膜苍白、黄染逐渐加重，尿色明显加深，转入上级医院。

体格检查：中度贫血貌，皮肤黏膜苍白，巩膜黄染。心率 124 次/分，律齐，胸骨左缘第 3～4 肋间可闻及 1～2 级收缩期柔和吹风样杂音。外科情况：左中上腹膨隆，未见腹壁静脉曲张。肝脏肋下 2cm、剑下 3.5cm，质中边锐；脾脏显著增大，下极达髂前上棘水平，AB 线 15cm，AC 线 15cm，MN 线 2cm，边缘钝圆，光滑无压痛。

家族史：其母有“贫血，脾大”病史，未手术治疗。

【问题 1】上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？住院医师还应做哪些检查？

患儿皮肤巩膜苍白、黄染伴脾脏肿大 5 年就诊。门诊就诊还应做以下检查：

（1）血常规、网织红细胞计数、血涂片红细胞形态检查。

（2）血清胆红素检查。

（3）胸片。

（4）心电图。

（5）B 超。

检查结果

该患儿门诊检查结果：血常规：Hb 56g/L，RBC 2.01×10^{12}/L，WBC 4.5×10^{9}/L，中性粒细胞 0.63，淋巴细胞 0.37，PLT 98×10^{9}/L。网织红细胞计数：12%。血涂片红细胞形态镜检可见较多小球形红细胞，约占红细胞总数的 23%，并见少量棘形红细胞。血清总胆红素 109μmol/L，非结合胆红素 96μmol/L。

胸片：心影稍增大，双肺未见异常。心电图：窦性心动过速。

腹部 B 超：肝肋下稍大，内部回声均匀，肝内外胆管无扩张；胆囊 4.3cm×2.1cm，壁不厚，内呈液性暗区，底部可见少许泥沙样回声、后方无声影，随体位移动。脾脏明显增大，回声均匀，脾厚 5.1cm，上下极长约 21cm。

【问题 2】根据以上检查结果，初步可以做出哪些诊断？

思路 1. 住院医师对于本病例诊断，应首先对病史、体格检查和辅助检查结果进行归纳，总

学习笔记

结出本病例特点：

（1）自婴幼儿发病，病史5年。

（2）主要症状为贫血和脾肿大，进行性加重。

（3）体检皮肤黏膜苍白、黄染，脾脏巨大。

（4）血化验检查重度贫血，血涂片发现大量小球形红细胞，占红细胞总数的23%，网织红细胞明显升高。

（5）血清胆红素以非结合胆红素升高为主。

（6）B超显示脾肿大，胆囊泥沙样结石，肝内外胆管无扩张。

（7）其母有“贫血，脾大”病史。

思路2. 根据总结出的本病例特点，初步诊断：重度溶血性贫血，遗传性球形红细胞增多症，继发脾功能亢进，胆囊结石。

知识点

遗传性球形红细胞增多症诊断依据

1. 溶血性贫血　贫血呈进行性加重并有巩膜黄染和尿色加深。化验检查重度贫血，血涂片发现大量小球形红细胞，占红细胞总数的23%，网织红细胞明显升高，血清胆红素以非结合胆红素升高为主。

2. 遗传性史　其母有“贫血，脾大”病史。

3. 巨脾、脾功能亢进　正常活体脾脏重量为体重的2%左右，一般认为小儿脾脏肿大超过15cm或是正常脾脏重量的4倍以上即为巨脾。

4. 胆囊结石　超声显示胆囊泥沙样结石。

思路3. 为进一步明确溶血性贫血原因，还需要和哪些疾病鉴别？

知识点

溶血性贫血鉴别

1. 红细胞内在缺陷（如遗传性球形细胞增多症、珠蛋白生成障碍性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿、葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症等）。

2. 红细胞外在因素（如免疫性溶血性贫血、化学毒性或药物所致的溶血性贫血、感染性溶血性贫血、脾功能亢进症等）所引起。

3. 红细胞渗透脆性试验、抗人球蛋白试验（Coombs）等检查，除外以下溶血性疾病：遗传性椭圆形红细胞增多症、珠蛋白生成障碍性贫血、自身免疫性溶血性贫血和药物引起溶血性贫血等。

辅助检查

辅助检查结果回报：骨髓生血旺盛，细胞数增多，以中晚幼红系为主；红细胞渗透性脆性增加，开始溶血为0.68%，完全溶血为0.4%；红细胞自体溶血试验高达35%；抗人球蛋白阴性。

【问题3】确诊遗传性球形红细胞增多症，继发脾功能亢进，下一步应如何治疗？

思路1. 患儿目前重度贫血，巨脾，应首选脾切除术，改善临床症状。

学习笔记

知识点

脾切除术适应证

1. 脾功能亢进　常见为继发性脾功能亢进，如遗传性球形红细胞增多症等引起的先天性溶血性贫血，自身免疫性溶血性贫血，血小板减少性紫癜等。感染性引起的脾功能亢进，门静脉高压症引起的充血性脾大和脾功能亢进等。

2. 严重脾脏外伤　多数儿童脾外伤可以进行保脾或脾部分切除，对于粉碎性脾破裂，要坚持“抢救生命第一，保脾第二”的治疗原则。

3. 脾脏占位性病变　如脾肿瘤等。

4. 其他　如发生扭转的游走脾、发生破裂出血的脾动脉瘤、保守治疗无效的脾脓肿等。

思路2. 本例可采用开腹脾切除术或腹腔镜脾切除术。术前需与血液科医师共同研究围术期处理方案，备好新鲜全血或血小板悬液。注意术中、术后出血或溶血危象的发生。

思路3. 患儿为较大年龄遗传性球形红细胞增多症，由于长期脾脏破坏红细胞溶血造成高胆红素血症，形成胆囊结石，征得患者和家属同意后，可在完成腹腔镜脾切除的同时，联合实施胆囊切除手术。

思路4. 患儿接受腹腔镜脾切除术后应注意近远期并发症的防治。

知识点

脾切除术后并发症

1. 腹腔出血　多发于术后24～48小时，多为脾床和膈面持续渗血、脾血管结扎不确切和术中遗漏结扎的血管出血。如发生术后短时间内大量出血或估计腹腔有活动性出血均应立即再次手术探查止血。

2. 腹腔残余感染　常见膈下脓肿，术后低热持续不退，或体温下降后再次升高，伴左上腹，应行腹部超声检查。预防措施包括术中严格止血，术后保持引流通畅。

3. 血栓形成　可能与脾切除后血小板急剧增高有关，门静脉系统血栓最常见。故术后需密切随访血小板，血小板计数升高超过500×10^9/L时，应该给予阿司匹林口服。

4. 脾切除术后暴发性感染　最为凶险的临床综合征，确切原因尚不明确，与年龄、切脾病因及脾切除后间隔时间长短有关。终生均有发病可能，但多发生于术后数周至数年，特别是5岁以下小儿，死亡率为60%～80%。必要时术后口服长效青霉素预防感染。

过去认为脾脏是一个可有可无的器官，近些年来通过对脾外科的基础和临床方面的深入研究，证实脾脏虽非生命必需器官，但拥有重要功能。脾切除虽可以改善某些血液病的症状和预后，但也可产生某些严重并发症。目前各种保脾手术和部分脾切除术不断增多和脾血管栓塞技术的应用，要求医生应更慎重、严格地选择手术适应证和手术时机，尤其对4岁以下的儿童患者更应慎重，以避免不必要的脾切除。

（王维林）

第二十节　门静脉高压

门静脉高压症（portal hypertension）是由于门静脉系统压力持续性增高所引起的一组综合征。

学习笔记

临床病例

患儿，王某某，女，6岁3个月27天。患儿因“腹股沟疝”在当地医院术前行常规检查时发现脾脏肿大、三系细胞减少来院就诊。院外血象：白细胞计数（WBC）2.25×10^9/L，红细胞计数（RBC）4.15×10^{12}/L，血红蛋白浓度（Hb）108g/L，血小板计数（PLT）45×10^9/L。入院查体，腹部略膨隆，肝脏肋下未及，脾肋下6cm，质稍硬，全腹无压痛及反跳痛，未触及包块，无移动性浊音，肠鸣音正常。既往无呕血、黑便病史，无肝病个人接触史。

【问题1】通过上述病史、体征及检查，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿脾大、三系细胞减少，初步考虑脾大、脾功能亢进。

思路2. 脾肿大、脾功能亢进的最常见原因为门静脉高压症，但须排除引起脾肿大的血液病及代谢病，如先天性溶血性贫血、自身免疫性贫血、原发性血小板减少性紫癜、白血病、淋巴瘤、戈谢病等。尚需排除各种感染性脾大。建议辅助检查进一步确认。

知识点

门静脉高压的临床表现

1. 胃肠道出血　由食管曲张静脉破裂所致，是门静脉高压症最常见、最严重的并发症。出血常突然发生，表现为大量呕血。有时出血较隐匿，以黑便为首发症状。

2. 脾大和脾功能亢进　脾功能亢进早期白细胞或血小板的减少，晚期外周全血细胞减少。严重的血小板减少，可导致血尿、鼻出血、月经量过多，甚至颅内出血。

3. 腹水　多见于肝窦及其以上水平阻塞，偶然以此为最先出现的症状。

该患儿体格检查、实验室检查和影像学检查

体格检查：体温36.8℃，脉搏98次/分，呼吸20次/分，体重26kg。发育正常，营养中等，精神好，轻度贫血貌。心肺未见异常。腹部略膨隆，未见肠型及蠕动波，脐周未见“海蛇头”样曲张静脉。肝脏肋下未及，脾肋下6cm，质稍硬，全腹无压痛及反跳痛，未触及包块，无移动性浊音，肠鸣音正常。

肝功能：总胆红素（TBIL）19.23μmol/L，结合胆红素（DBIL）6.40μmol/L，非结合胆红素（BU）12.83μmol/L，谷丙转氨酶（ALT）21U/L，谷草转氨酶（AST）28U/L，总蛋白（TP）69.5g/L，清蛋白（ALB）41.9g/L，球蛋白27.6g/L，A/G比值1.52，谷酰转肽酶（R-GT）10U/L，碱性磷酸酶（ALP）328U/L，总胆汁酸（TBA）29.0μmol/L，a-L-岩藻糖苷酶（AFU）20U/L。甲、乙、丙型肝炎检查阴性。

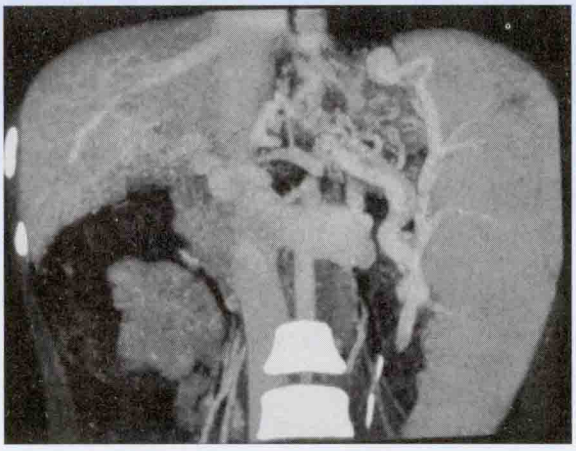


图5-20-1　腹部CTA显示门静脉主干走行迂曲，管径增粗，门脉左右支血管显示欠佳，肝门部主干周围可见多发迂曲走行的小血管影，门静脉形成大量迂曲的扩张静脉丛

骨髓检查、遗传和代谢性相关检查未见异常。

B超：门静脉增宽，走行迂曲，周围可见多条侧支。脾大，长16.1cm。

胃镜：胃底和食管下段多条静脉重度迂曲扩张，胃体黏膜充血水肿，红白相间，白相为主，散在小片状糜烂。

CTA检查见图5-20-1。

学习笔记

【问题2】如何分析该患儿体格检查、实验室检查和影像学检查的结果？

思路1. 该患儿脾大、脾功能亢进同时，B超、胃镜及CT检查提示门静脉系统血管迂曲、扩张，符合门静脉高压症的病理生理变化。

知识点

门静脉高压症的诊断

1. 临床表现　肝、脾肿大；黄疸少见，肝外门静脉阻塞时，可有轻度的胆红素水平升高，如果持续的黄疸存在，可能是肝功能衰竭的信号；多有腹部轻度膨隆，腹壁静脉曲张，血流方向为远离脐部方向；先天性肝纤维化时可有肝脾大伴有多囊肾。

2. 实验室检查

（1）血常规可以了解有无脾功能亢进，有无贫血。

（2）肾功能和电解质，尤其在急性出血期，可以指导液体复苏，了解肾功能情况。

（3）血糖降低提示肝功能不全或糖代谢性疾病。

（4）肝功能检查、肝纤维化的检查可以了解肝纤维化的程度。

3. 内镜检查　确定出血的原因、部位和程度，在急性出血期或稳定期均可。出血多在食管下1/3或胃底区。食管下端、胃底静脉血管曲张，红紫色出血点。

4. 影像学检查

（1）超声检查：具有方便、无创、可反复进行等优点，是本症的首选检查。

（2）CT：显示门静脉及其属支栓塞、闭锁及侧支血管管径，可估计病情严重程度。

（3）MRI：能清楚显示门静脉血栓和侧支静脉，还能在血管造影和超声检查失败时明确门静脉高压症的诊断。

（4）DSA：直接显示异常的门静脉血管、周围侧支血管及血流方向，同时可行介入治疗。是诊断的“金标准”，但属于有创操作，有发生并发症的可能，不宜作为首选。

（5）其他：上消化道造影可发现食管胃底静脉曲张或不规则和结节状皱襞。

思路2. 该患儿胃镜检查发现食管下段和胃底静脉曲张，证实门脉高压症引起胃底静脉曲张，此时的胃体病变为胃底黏膜处于充血、水肿状态，黏液层减少，壁细胞数目和胃酸分泌减少，胃黏膜屏障遭到破坏，导致门静脉高压性胃病的发生。主要临床表现是慢性失血和缺铁性贫血，偶尔可导致急性上消化道大出血。

知识点

门静脉高压症的病理生理变化

当门静脉压力超过1.33～1.60kPa时，即可判定为门静脉高压症，压力升高明显者，常达2.94～4.91kPa。门静脉压力的升高导致门静脉主干和属支迂曲、扩张，与腔静脉系统之间的侧支循环开放。

思路3. 患儿无肝炎病史、肝功能正常、排除遗传代谢性疾病、肝后静脉正常，肝门处门静脉增宽，走行迂曲，周围可见多条侧支，考虑门静脉高压症为肝前血管性门静脉高压症。

知识点

门静脉高压症的分类

1. 肝细胞性门脉高压症　各种原因的肝纤维化，门静脉血流通过受阻，导致门静脉高压。常见的原因有胆道闭锁、感染后的肝硬化、先天性肝纤维化、先天性胆酸代谢异常、硬

学习笔记

化性胆管炎、自身免疫性肝炎、药物损伤和代谢性疾病。

2. 血管性门静脉高压，又分为下列三种类型。

（1）肝前性：包括肝外门静脉血栓形成、门静脉海绵样变性（cavernous transformation of the portal vein，CTPV）、门静脉受压（淋巴瘤）。

（2）肝后性：包括 Budd-Chiari 综合征、肝静脉狭窄。

（3）高血流性：包括先天性或获得性肝内或肝外动静脉瘘。

【问题 3】该患儿该如何治疗？

思路 1. 该患儿一般情况好，脾功能亢进严重，无消化道出血。考虑采用保守治疗。

知识点

门脉高压症的非手术疗法

1. 药物治疗　症状轻微，仅有轻度脾亢，食管静脉曲张不严重时，可给予保守治疗。初期少量消化道出血采用休息、禁食、补液等一般治疗。应用降低门静脉压力的药物使门静脉系及其侧支循环的阻力减低，内脏血管收缩，从而使出血处血流减少，达到止血效果。常用的药物有垂体后叶素、生长抑素、奥曲肽。

2. 内镜治疗　①内镜下食管曲张静脉注射硬化剂治疗，可用于门静脉海绵样变性所致的急性食管静脉曲张出血；②内镜下食管静脉套扎术：在治疗及预防食管曲张静脉再出血方面较硬化剂注射治疗有明显优势，可以获得满意的短期止血效果。

3. 经颈静脉肝内门体分流术　经皮经肝在门静脉和肝静脉之间建立一血管通道，达到分流的目的。主要适用于顽固性出血，经药物或内镜治疗无效的患儿，多用于肝功能衰竭或等待肝移植期间。最主要的并发症是血栓形成。

思路 2. 该患儿食管静脉曲张严重，应做好曲张静脉破裂大出血的抢救准备：

（1）支持疗法：包括维持血液循环、保持呼吸道通畅和保护肝功能三个方面。保持安静、绝对卧床、尽量少搬动患儿。立即建立静脉通路、吸氧和生命体征监测。保持呼吸道通畅。留置胃管、尿管，禁饮食。应选择粗大的静脉通路，给予晶体、胶体液和血制品。

（2）急诊胃镜检查：生命体征稳定后进行胃镜检查，明确出血部位，如有可能，进行治疗。

（3）药物治疗：旨在通过减少门静脉的血流量以达到降低门静脉压力的目的。

（4）三腔双囊管压迫止血：选择适合儿童尺寸气囊管，儿童食管囊不扩张，仅将胃囊扩张、拉紧，达到压迫胃底血管目的。双囊管放置时间一般 24～72 小时。

思路 3. 术前由上级医师组织讨论，对诊断进一步核实，特别注意患儿术前状况和手术条件，如肝功能、凝血功能等，讨论可能实施手术方案、交叉配血并完成输血同意书签字。

思路 4. 术前需与家属沟通，需要强调术中风险（出血、死亡）、手术方式（REX 转流术、分流、断流）、术后并发症（再次出血、肝功能衰竭、吻合口狭窄、血栓形成、肝性脑病，脾脏切除等）。取得家属充分理解签字后，急诊或择期手术。

【问题 4】门脉高压症的手术方式有哪些？

1. 肠系膜上静脉门静脉左支分流术　限于肝前性门静脉高压症，在肠系膜上静脉与门静脉左主支之间架桥建立一个血管通路，使胃肠道血液跨过了海绵样变的门静脉，经过这个通路重新灌流入肝脏，使门脉压力降低，侧支循环逐渐闭合，脾脏缩小，脾功能亢进消退。肝脏基本恢复正常门静脉的灌流，胃肠道血液流经肝脏进入腔静脉，符合人体正常生理，是一种理想的手术方式。

2. 门体静脉分流术　适用于不适宜 REX 手术的肝前性和肝性门静脉高压。一般均能获得较好的早期效果。其缺点在于：①可使门静脉向肝血流减少，从而导致术后肝性脑病和肝功能

学习笔记

障碍的发生；②促使原本经肝脏灭活的某些活性物质直接进入体循环，作用于肺血管床后形成广泛的动静脉瘘、肺动脉高压，导致肝肺综合征的发生；③手术本身及其并发症将大大增加日后肝移植的手术难度；④儿童的门静脉血管较细，吻合困难，术后易发生血栓。常用的手术方式有脾肾静脉分流、脾腔静脉分流、肠系膜上静脉下腔静脉分流等。

3. 门体静脉断流术　适用于：①食管胃底静脉曲张大出血时，经药物、内镜和介入治疗等措施不能控制出血，患儿肝功能属 Child A、B 级者；②食管胃底静脉曲张大出血非手术治疗无效，而一般情况良好又不适合做分流手术者。

4. 肝移植　对于临床表现严重，或者发肝脏有严重的结构或功能损害者，可进行肝移植。

该病例的手术记录及术后恢复记录

手术探查见肝脏体积缩小，颜色灰暗，弹性较差；脾脏增大，长径约 15cm，横径约 6cm，所有门静脉系统血管迂曲扩张，肠壁水肿，弹性较差；解剖出脾动脉，丝线结扎，见脾脏颜色变成暗红色，体积略缩小；测量门静脉压力为 40cmH_2O，术中 X 线门静脉造影显示门静脉迂曲扩张，肝门处侧支循环形成“海绵”样改变，肝内未见显影（图 5-20-2a）；随后进行肠系膜上静脉门静脉左支分流术（图 5-20-2b）。

术后给予输液、抗感染、预防血栓形成等治疗，B 超监测搭桥血管的血流通畅性，脾脏体积缩小，术后 1 周脾脏长径为 12cm，血小板和白细胞恢复正常，术后 1 周复查 CT 吻合血管通畅（图 5-20-2c），复查胃镜食管曲张静脉减少，曲张程度减轻。术后 10 日出院，随访 2 年，患儿一般情况良好，无出血迹象，同正常同龄儿童。

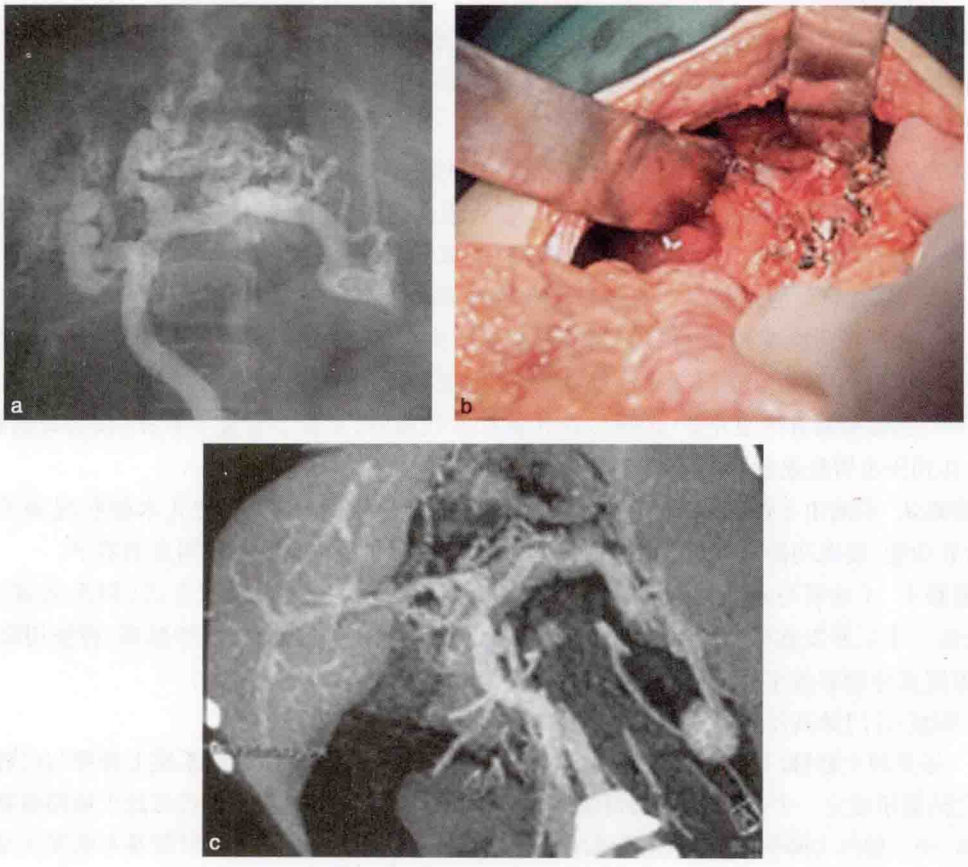


图 5-20-2

a. 术中门静脉造影显示门静脉迂曲扩张，肝门处侧支循环形成“海绵”样改变，肝内未见显影；b. 术中进行肠系膜上静脉门静脉左支分流术；c. 术后 1 周复查 CTA 显示吻合血管通畅

学习笔记

【问题5】门静脉高压症术后并发症有哪些？

再出血、吻合口出血或狭窄、血栓形成、肝功能衰竭、腹水、肝性脑病等。

【问题6】门静脉高压症预后如何？

门静脉高压症的预后取决于门静脉高压症的原因及肝功能情况。近年来，由于药物及手术方式的进展，门静脉高压的预后已大大改善。

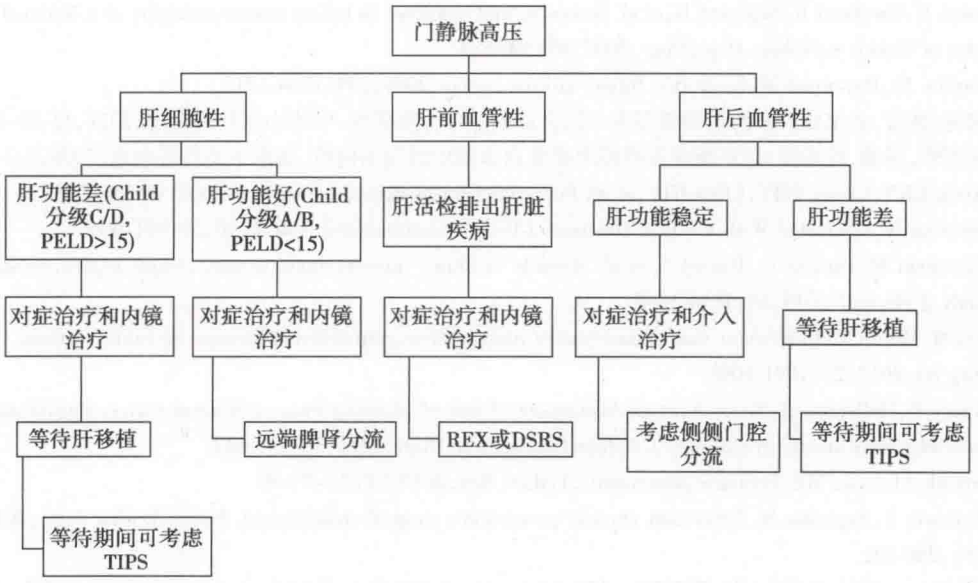
知识点

患儿进行 Rex 的手术依据

患儿能否进行 Rex 手术依据以下四方面术前评估：①术前评估肝脏本身有无其他疾病存在，如患儿有无肝脏纤维化、硬化、肿瘤等基础疾病；②术前进行 CT 血管造影检查，通过术前超声或造影检查证实肝内门静脉通畅。尤其是用于吻合的门静脉左主支是开放通畅的，血管的直径可以用于做端侧吻合；③患儿有合适的肠系膜上静脉。保证术后能降低门静脉系统压力并可以供应入肝血流；④术前检查凝血功能，必须除外遗传性高凝状态，否则术后会发生分流血管的血栓形成。同时符合以上四方面情况下，才可以考虑进行 Rex 分流手。

知识点

门静脉高压的治疗流程图



（高　亚）

参考文献

1. Krohn K, Heinrich M, Teusch V, et al. Acute abdominal pain in children. MMW Fortschr Med, 2012, 154(4): 47-50.
2. Kim JS. Acute Abdominal Pain in Children. Pediatr Gastroenterol Hepatol Nutr, 2013, 16(4): 219-224.
3. Bagłaj M, Rysiakiewicz J, Rysiakiewicz K. Acute appendicitis in children under 3 years of age. Diagnostic and therapeutic problems. Med Wieku Rozwoj, 2012, 16(2): 154-161.
4. 童尔昌，季海萍. 小儿腹部外科学. 北京：人民卫生出版社，1991.
5. 李正，王慧贞，吉士俊. 实用小儿外科学：上册. 北京：人民卫生出版社，2001.

6. 佘亚雄. 小儿外科学. 第3版. 北京：人民卫生出版社，2006.
7. Stehr W and Gingalewski C. Other causes of intestinal obstruction. In：Coarn AG，ed. Pediatric Surgery. 7th ed. Philadelphia：Saunders，2010：1127-1134.
8. Akgur FM，Tanyel FC，Buyukpamukcu N，et al. Adhesive small bowel obstruction in children：The place and predictors of success for conservative treatment. J Pediatr Surg，1991，26：37-41.
9. Andrassy RJ，Mahour GH. Malrotation of the midgut in infants and children. Arch Surg，1981，116：158.
10. Calder FR，Tan S，Kitteringham L，et al. Patterns of management of intussusception outside tertiary centres. J Pediatr Surg，2001，36：312.
11. 董蒨. 小儿肝胆外科学. 北京：人民卫生出版社，2001.
12. 周宁新，谢于. 先天性胆管扩张症分型与术式选择. 中国实用外科杂志，2012，32(3)：191.
13. 刁美、林海伟、明安晓，等. 先天性胆管扩张症的病因病理及分型研究. 中华小儿外科杂志，2012，33(4)：42.
14. Kaneko K，Ando H，Seo T，et al. Proteomie analysis of protein plugs：causative agent of symptoms in patients with choledochal cyst. DigDis Sci，2007，52(8)：1979-1986.
15. Diao M，Li L，Zhang JZ. A shorter loop in Roux-Y hepatojejunostomy reconstruction for choledochal cysts is equally effective：preliminary results of a prospective randomized study. Journal of Pediatric Surgery，2010，(04)：845-847.
16. Haciyanli M，Geng H，Colakoglu O. An adult choledochal cyst-the magnetic resonance cholangiopan creatography findings：report of a case. Surgery Today(Japanese Journal of Surgery)，2008，(08)：1056-1059.
17. Kim JW，Moon SH，Park H. Course of choledochal cysts according to the type of treatment. Scandinavian Journal of Gastroenterology，2010，(06)：739-745.
18. Sokol R，Shepherd R，Superina R，et al. Screening and outcomes in biliary atresia：summary of a National Institutes of Health workshop. Hepatology，2007，46：566-581.
19. Hartley JL，Davenport M，Kelly DA. Biliary atresia. Lancet，2009，374：1704-1713.
20. 宋再，钟薇，余家康，等. 胆道闭锁多中心综合诊断治疗方案研究. 中华小儿外科杂志，2011，32：81-85.
21. 孙颖华，郑珊，钱蔷英. 超声检查在胆道闭锁鉴别诊断中的应用价值. 临床小儿外科杂志，2008，7：3-6.
22. Wong KKY，Chung PHY，Chan IHY，et al. Performing Kasai Portoenterostomy Beyond 60 Days of Life Is Not Necessarily Associated With a Worse Outcome. J Pediatr Gastroenterol Nutr，2010，51：631-634.
23. Davenport M，Parsons C，Tizzard S，et al. Steroids in biliary atresia：single surgeon，single centre，prospective study. J Hepatol，2013，59：1054-1058.
24. Nio M，Muraji T. Multicenter randomized trial of postoperative corticosteroid therapy for biliary atresia. Pediatr Surg Int，2013，29：1091-1095.
25. Wanty C，Helleputte T，Smets F，et al. Assessment of risk of bleeding from esophageal varices during management of biliary atresia in children. J Pediatr Gastroenterol Nutr，2013，56：537-543.
26. Srinath AI，Lowe ME. Pediatric pancreatitis. Pediatr Rev，2013，34(2)：79-90.
27. Dzakovic A，Superina R. Acute and chronic pancreatitis：surgical management. Semin Pediatr Surg，2012，21(3)：266-271.
28. Mekitarian Filho E，Carvalho WB，Silva FD. Acute pancreatitis in pediatrics：a systematic review of the literature. J Pediatr (Rio J)，2012，88(2)：101-114.
29. Poffenberger CM，Gausche-Hill M，Ngai S，et al. Cholelithiasis and its complications in children and adolescents：update and case discussion. Pediatr Emerg Care，2012，28(1)：68-76.
30. Darge K，Anupindi S. Pancreatitis and the role of US，MRCP and ERCP. Pediatr Radiol，2009，39 Suppl 2：S153-57.
31. Tannuri AC，Leal AJ，Velhote MC，et al. Management of gallstone disease in children：a new protocol based on the experience of a single center. J Pediatr Surg，2012，47(11)：2033-2038.
32. Al-Salem AH，Issa H. Laparoscopic cholecystectomy in children with sickle cell anemia and the role of ERCP. Surg Laparosc Endosc Percutan Tech，2012，22(2)：139-142.
33. Emami CN，Garrett D，Anselmo D，et al. Single-incision laparoscopic cholecystectomy in children：a feasible alternative to the standard laparoscopic approach. J Pediatr Surg，2011，46(10)：1909-1912.
34. Shukla RM，Roy D，Mukherjee PP，et al. Spontaneous gall bladder perforation：a rare condition in the differential diagnosis of acute abdomen in children. J Pediatr Surg，2011，46(1)：241-243.

学习笔记

35. Issa H, Al-Haddad A, Al-Salem AH. Diagnostic and therapeutic ERCP in the pediatric age group. Pediatr Surg Int, 2007, 23(2): 111-116.
36. Irizarry K, Rossbach HC, Ignacio JR, et al. Sickle cell intrahepatic cholestasis with cholelithiasis. Pediatr Hematol Oncol, 2006, 23(2): 95-102.
37. Lobe TE. Cholelithiasis and cholecystitis in children. Semin Pediatr Surg, 2000, 9(4): 170-176.
38. 王果，冯杰雄. 先天性巨结肠及其同源病. 北京：人民卫生出版社，2011.
39. Krivchenya DY, Silchenko MI, Soroka VP, et al. Endorectal pull-through for Hirschsprung's disease: 17-year review of results in Ukraine. Pediatr Surg Int, 2002, 18(8): 718-722.
40. 中华医学会小儿外科分会肛肠外科学组. 小儿便失禁的诊断标准与治疗流程. 中华小儿外科杂志，2011，32(8)：630-631.
41. Johansen JT, Iaferty J. Epidemiology fecal incontinence: the silent fliction. Am J Gastrcentero1, 1996, 91: 33-36.
42. Sun XB, Zhang L, Li YH, et al. The effects of biofeedback training of pelvic floor muscles on fecal incontinence. J Pediatr Surg, 2009, 44(12): 2384-2387.
43. Liu G, Yuan J, Geng J, et al. The treatment of high and intermediate anorectal malformations: one stage or three procedures? J Pediatr Surg, 2004, 39(10): 1466-1471.
44. Yazuo Bai, Zhengwei Y, Weilin W, et al. Quality of life for children with fecal incontinence after surgically corrected anorectal malformation. J Pediatr Surg, 2000, 35(3): 462-464.
45. Zhengwei Y, Yuzuo B, Zhibo Z, et al. Neural electrophysiological studies on the external anal sphincter in children with anorectal malformation. J Pediatr Surg, 2000, 35(7): 1052-1057.
46. 顾竹珺，刘海峰，胡志红，等. 窄带成像技术在儿童结直肠息肉诊疗中的应用. 中华小儿外科杂志，2013，34：411-415.
47. 张莉娜. 儿童结直肠幼年性息肉及其研究进展. 国际儿科学杂志，2012，39：566-568.
48. 赖晓峰，陈永田，汪锋，等. 儿童幼年性息肉病的内窥镜息肉切除和结肠切除. 中华小儿外科杂志，2010，10(31)：793-795.
49. 刘剑，李群，陈丽荣，等. 家族性幼年性息肉病的家系研究. 中华普通外科杂志，2006，21：553-556.
50. 董蒨. 小儿肝胆外科学. 北京：人民卫生出版社，2005.
51. 李正，王慧贞，吉士俊. 实用小儿外科学. 北京：人民卫生出版社，2001.
52. Botha JF, Campos BD, Grant WJ, et al. Portosystemic shunts in children: a 15-year experience. J Am Coll Surg, 2004, 199: 179-185.
53. Garcia-Tsao G, Sanyal AJ, Grace ND, et al. Prevention and management of gastroesophageal varices and variceal hemorrhage in cirrhosis. Hepatology, 2007, 46: 922-938.
54. Laleman W, Van Landeghem L, Wilmer A, et al. Portal hypertension: from pathophysiology to clinical practice. Liver Int, 2005, 25: 1079-1090.
55. Ochs A. Transjugular intrahepatic portosystemic shunt. Dig Dis, 2005, 23: 56-64.
56. Shneider B, Emre S, Groszmann R, et al. Expert pediatric opinion on the report of the Baveno Ⅳ consensus workshop on methodology of diagnosis and therapy in portal hypertension. Pediatr Transplant, 2006, 10: 893-907.
57. Superina RA, Alonso EM. Medical and surgical management of portal hypertension in children. Curr Treat Options Gastroenterol, 2006, 9: 432-443.
58. Superina R, Shneider B, Emre S, et al. Surgical guidelines for the management of extra-hepatic portal vein obstruction. Pediatr Transplant, 2006, 10: 908-913.
59. Superina R, Bambini DA, Lokar J, et al. Correction of extrahepatic portal vein thrombosis by the mesenteric to left portal vein bypass. Ann Surg, 2006, 243: 515-521.
60. de Ville de Goyet J, Giuseppe D'Ambrosio, Chiara Grimaldi. Surgical management of portal hypertension in children. Semin Pedatr Surg, 2012, 21: 219-232.
61. Tiao GM, Alonso MH, Ryckman FC. Pediatric liver transplantation. Semin Pediatr Surg, 2006, 15: 218-227.

学习笔记

第六章 新生儿外科

第一节 食管闭锁和食管气管瘘

食管闭锁(esophageal atresia,EA)和食管气管瘘(tracheo-esophageal fistular,TEF)是新生儿期消化道重症疾病之一。1939年第一例手术成功,随后被广泛认为是新生儿外科学中具有里程碑意义的一项手术。到20世纪80年代,随着现代医疗技术的提高,世界范围内的儿科外科中心食管闭锁的治疗达到85%~98%的生存率,新生儿死亡率低于10%。与此同时,人们将越来越多地关注新生儿期治疗后的致残率、长期预后及成年后生活质量。3年儿外科住院医生需要掌握食管闭锁的分型、临床表现及治疗原则。

临床病例

患儿,男,37^{+2}周,阴道分娩,出生体重2.80kg。因"孕期超声发现孕妇羊水过多,胎儿胃泡偏小,生后新生儿出现口吐泡沫,置胃管受阻",在生后6小时由产科医院转诊儿科专科医院急诊,收治入NICU。

【问题1】通过上述情况,患儿诊断思路是什么?

思路1. 从产前B超描述可提示:羊水过少与胎儿结构发育异常密切相关的通常是胎儿肾脏发育异常、尿液产生减少;羊水过多则需要考虑是否存在胎儿消化道梗阻、吞咽羊水减少。消化道梗阻近端腔管扩张、积液,梗阻远端则发育细小、无充盈;该患儿胃泡偏小是否因胃泡近端梗阻、吞咽羊水减少,进入胃内的液体减少,使胃泡发育偏小或充盈少?

思路2. 出生后口吐泡沫,放置胃管受阻,考虑因梗阻无法咽下唾液,放置胃管受阻,进一步支持胃泡近端梗阻。

思路3. 综合患儿产前检查及生后症状,考虑患儿存在胃近端梗阻。新生儿胃近端梗阻的常见部位为食管,最常见的疾病为食管闭锁和食管气管瘘。

知识点

EA/TEF产前诊断与临床表现

1. 产前疑似EA/TEF诊断　超声表现胃泡缺如以及羊水过多。
2. 胎儿期EA/TEF诊断　超声或MRI显示胎儿近端食管闭锁为盲端。
3. 生后表现为唾液吞咽困难并难以清除。
4. 出生后有咳嗽、窒息以及一过性发绀,如被忽视,可在尝试喂养婴儿后导致立即的呼吸窘迫。
5. 放置鼻胃管时可以特征性感受到胃管在近端食管的盲端受阻,不能插入胃部。

【问题2】为明确诊断,患儿需要做哪些检查?

思路1. 患儿初步考虑食管闭锁,需要进一步影像学证实,并进行分型,以便明确手术指征和手术方法。放置胃管后通过胸腹部平片证明鼻胃管停留于近端食管盲端,同时可显示腹部是否充气,以证实存在食管气管瘘;食管造影可进一步明确并清楚显示食管近端盲端位置,以初步判断手术难易程度。

学习笔记

知识点

EA/TEF 食管造影的注意事项

1. 目前常用水溶性造影剂或气体作对比，进行食管显影。
2. 胃管经口腔置入，感觉阻力即刻不再向内进胃管，注入 1～2ml 水溶性造影剂。
3. 摄片完成后尽快将注入造影剂抽出，同时清理口腔分泌物，避免误吸。
4. 摄片时尽量做到体位放正，有利于正确评估食管近端盲端位置。

思路 2. 需要仔细检查排除合并其他畸形，发现染色体异常特殊面容（如唐氏综合征）、肛门闭锁、多指（趾）等异常；听诊心脏杂音，注意腹部有无膨隆。同时可进行辅助检查，胸片了解肺、心影情况，腹部超声检查腹腔脏器有无异常，心脏超声检查有无心脏结构异常，全脊柱摄片观察脊柱、肋骨发育有无异常。

思路 3. 食管闭锁常见的合并综合征：VACTERL 综合征。

知识点

VACTERL 综合征

V—vertebral 脊柱：蝴蝶椎，半椎体，多肋（十三肋骨），分叉肋骨等异常。
A—anus 肛门：肛门闭锁，肛门前移伴狭窄，直肠舟状窝瘘等异常。
C—cardiac 心脏：房间隔缺损，室间隔缺损、法洛四联症，主动脉弓发育异常等。
T—tracheal 气管：气管狭窄，支气管发育异常。
E—esophageal 食管：食管闭锁、食管狭窄、食管气管瘘。
R—renal 肾脏：马蹄肾、肾缺如等肾发育异常。
L—limbs 肢体：多指、多趾等异常。

入院后检查情况

患儿收治入 NICU 后，给予清除口咽部分泌物，并重新放置材质较硬的胃管，仍受阻，胃管不能顺利进入胃内。期间患儿偶有出现呼吸急促，吸痰、鼻导管吸氧后好转。查体：无特殊面容，无明显青紫，肺部听诊双下肺少量啰音。右手拇多指，肛门无开口，肛穴前方会阴部正中线见少量墨绿色胎粪。腹软，上腹部略显饱满，无压痛，可及肠鸣音。血生化各项检查基本正常，凝血功能正常。

胸腹联合摄片提示双下肺渗出影，胃管盘曲在近端食管。全脊柱片未见异常。腹部超声未见腹腔脏器异常。超声心动图见动脉导管未闭、卵圆孔未闭，无其他心脏结构异常。食管造影显示盲端在 T_3 下缘、T_4 上缘，腹部肠道充气（图 6-1-1）。

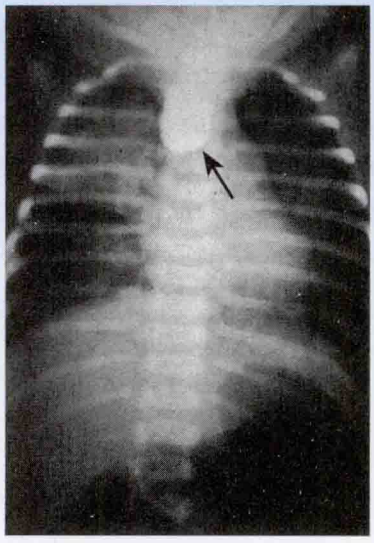


图 6-1-1　食管造影显示近端食管端 T_3 下缘、T_4 上缘（箭头），腹部肠管充气

学习笔记

【问题3】目前患儿的诊断是什么？

患儿食管造影显示食管盲端T_3下缘、T_4上缘，证实食管闭锁，腹部肠管充气表明同时存在食管气管瘘。结合患儿体检及辅助检查结果，目前诊断：

1. 先天性食管闭锁合并食管气管瘘（Ⅲ型）。
2. 先天性直肠肛门畸形，直肠会阴皮肤瘘。
3. 右侧拇多指。
4. VACTERL综合征。
5. 新生儿肺炎。

知识点

食管闭锁常见分型

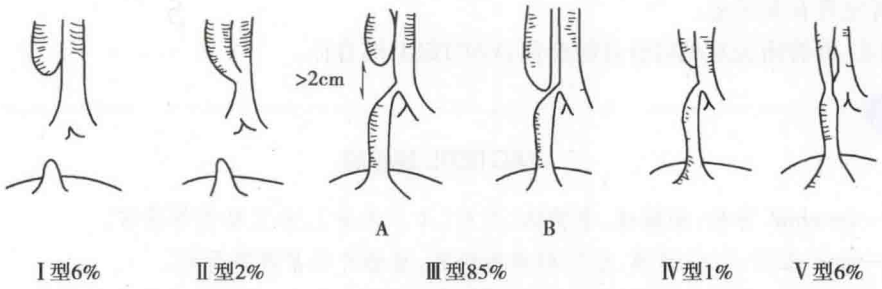


图6-1-2　食管闭锁常见分型

入院后病情

患儿在入院后6～8小时内，完善术前检查及准备工作中，逐渐出现呼吸急促、血氧饱和度不稳定，吸痰后改善不明显，血气提示呼吸性酸中毒、二氧化碳潴留，由NICU医生给予气管插管，常频机械辅助通气。2～3小时后患儿情况改善，血气基本恢复正常，血氧饱和度稳定，血压、心率稳定。

【问题4】患儿出现病情变化的原因是什么？如何减少危险因素？

思路　患儿出现病情变化的主要原因为肺部感染，与误吸和反流有关。病理基础：不能正常吞咽唾液，造成唾液在近端食管和口腔潴留、误吸，导致吸入性肺炎；同时发生胃食管反流，由于食管气管瘘的存在，胃液可因胃食管反流进入气管、肺，造成化学性刺激及炎症。EA患儿减少误吸、反流、通气障碍等危害因素，可以做到图6-1-3。



图6-1-3　EA体位治疗及护理示意图

学习笔记

知识点

EA/TEF 体位治疗及护理

1. 上半身抬高 30°，避免胃食管反流（图 6-1-3）。
2. 食管近端盲端放置胃管，间隔抽吸或持续低负压吸引，减少唾液误吸。
3. 避免面罩加压给氧，以防气体通过气管食管瘘进入胃及消化道，造成腹胀、横膈抬高而影响呼吸，必要时气管插管辅助通气。

【问题 5】下一步治疗方案？

思路 1. 患儿诊断明确，需要手术治疗。目前，EA 往往采用择期手术；但接受机械通气治疗的新生儿出现以下情况时需要考虑急诊手术：严重的呼吸窘迫，以及大量胃扩张合并穿孔风险则急需瘘管结扎挽救生命。

思路 2. 合并畸形原则上先处理紧急情况，可同时一期处理肛门闭锁等可能发生肠穿孔的畸形；如食管闭锁合并十二指肠高位梗阻，可根据患儿条件，一期处理或分期手术；而对于多指、小型室间隔缺损等非危及生命的畸形，通常选择分期手术。

思路 3. 检查术前准备工作，确认各项准备工作已完善，安排手术治疗。

知识点

EA 术前准备

1. 常规血生化学检查　肝肾功能、凝血功能、肝炎筛查、梅毒筛查、HIV、血气、电解质。
2. 定血型及交叉配型，准备少浆血，签输血同意书。
3. 术前胸片、心超、腹部超声、全脊柱 X 线片。
4. 禁食、保暖、补液。
5. 术前持续性静脉给予广谱抗生素。
6. 告知家属病情及治疗方案，签署手术同意书及麻醉同意书。
7. 有条件医院，术前气管镜检查，可发现罕见的近端食管气管瘘。

手术治疗经过

患儿经呼吸机辅助通气稳定病情后，在入院 32 小时后进行了手术治疗。手术经胸进行了食管气管瘘结扎、食管端端吻合，并同时行经会阴肛门成形术。术中保留胃管入胃。术后带气管插管返回 NICU，继续器械辅助通气，术后 48 小时撤离呼吸机，同时经鼻胃管开始肠道喂养。术后 7 天，食管造影显示吻合口显示 1cm 细线般的可疑瘘，继续禁食，术后 2 周复查食管造影，吻合口瘘愈合。开始经口喂养，术后 3 周出院。出院同时进行扩肛治疗。

【问题 6】EA/TEF 手术治疗原则是什么？

手术治疗原则：缝扎、离断远端食管气管瘘，关闭异常通道；食管食管端端吻合，恢复食管连续性。同时还需仔细排除有无合并近端食管与气管之间的瘘管。

【问题 7】特殊类型食管闭锁的治疗原则。

思路 1. 不合并 TEF 的单纯 EA 诊断主要依靠无法顺利通过鼻胃管以及 X 平片显示“腹部无气体”（图 6-1-4）。单纯 EA 食管两断端距离相差>3 个椎体（图 6-1-5），大部分儿外科医师认为延期的一期缝合天然食管是最佳治疗方案，其需要非常细致的护理、生理治疗以及严格的胃造瘘营养管理。对于食管两断端距离相差>6 个椎体，要接受食管替代治疗方案。

思路 2. H 型气管食管瘘常常在出生后第一次进食时就出现症状，包括特征性进食窒息史

学习笔记

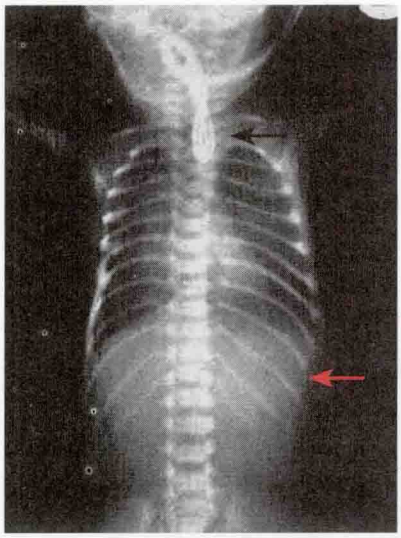


图 6-1-4　EA 不合并 TEF 食管造影片，黑色箭头示食管闭锁，红色箭头示腹部肠腔内无气体充盈

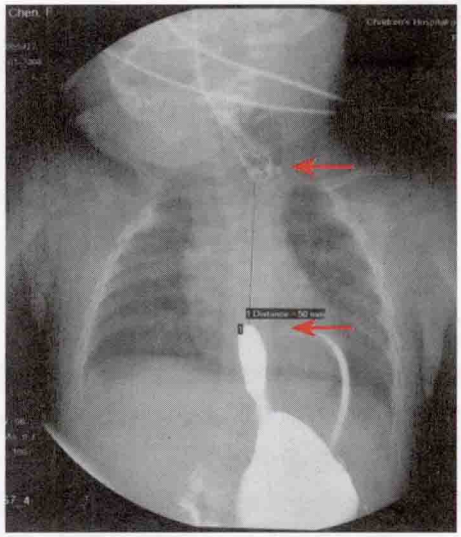


图 6-1-5　Ⅰ型 EA 胃造瘘术后，X 线下评估食管端端间距，两个红色箭头之间距离即为食管端端间距

及缺氧发作史。部分患儿表现为频繁胸部感染，由于吸入造成反复右上叶肺炎。可行支气管镜检查，从颈部切口寻找、离断、结扎瘘管。

【问题 8】EA 术后处理的重点是什么？

思路 1. 首先是呼吸管理，转至 NICU 进行治疗；继续静脉补液及广谱抗生素使用；食管吻合满意的患儿待情况稳定后可以撤离呼吸机；食管吻合口张力较大的患儿，建议给予 3～5 天的镇痛麻痹及机械通气。

思路 2. 术后营养、喂养管理。大多数情况下，术后 48 小时后可以通过术中放置、超过吻合口、进入胃内的胃管进行喂养，当患儿耐受后可以逐渐增加进食量。术后 5～7 天可以选择食管造影检查评估吻合口愈合情况。一旦吻合口愈合，即可开始经口喂养。

【问题 9】患儿吻合口瘘的判断和处理？

该患儿术后造影显示吻合口瘘存在，但为“细线般的可疑瘘”，表明吻合口瘘很小，一般保守治疗、禁食 7～10 天，再复查，愈合即可经口喂养。

知识点

EA/TEF 术后常见并发症和治疗

1. 吻合口瘘　通过保持引流通畅，使用广谱抗生素，完全肠外营养，可以使吻合口瘘自愈，但是胸腔引流管放置时间延长。

2. 胃食管反流　体位治疗配合饮食调理，配方奶粉提供足够热卡，以及夜晚选择性使用持续经鼻饲管喂食和白天频繁性少量喂食，以上治疗方案失败可胃底折叠术。

3. 吻合口狭窄　食管造影检查可明确。食管扩张包括球囊扩张与传统食管探条扩张。

4. 气管软化　气管软化是自限性疾病，只有在患儿出现危及生命的症状时才需要进行外科干预。

5. 食管气管瘘复发　反复胸部感染以及进食呛咳，诊断倾向食管造影检查，如果该检查并未发现瘘管，但仍然怀疑 TEF 复发，可以食管镜结合支气管镜进行检查。手术是目前最好的方法。

学习笔记

【问题 10】食管闭锁患儿的总体预后如何？

思路 1. 存活率评估预后。

知识点

食管闭锁 Spitzer 分类与存活率

分组	特　征	存活率
Ⅰ	出生体重>1500g，无主要心脏疾病	97%
Ⅱ	出生体重>1500g，或有主要心脏疾病	59%
Ⅲ	出生体重>1500g，有主要心脏疾病	22%

思路 2. 长期预后与生活质量。

知识点

有关 EA/TEF 的新进展

1. 微创手术用于 EA 治疗。
2. 长段型食管闭锁的多种手术方法的争议及比较。
3. EA 病因研究，包括基因研究（多基因遗传疾病）、动物模型（Gil-2-/-和 Gil-3-/-双变异导致 VACTERL 综合征）、阿霉素致畸（Shh 蛋白与细胞表面蛋白 Patched，Ptc）等相关因素。

EA 患儿长期并发症，食管功能障碍占有很重要地位，食管功能障碍和食管内在神经分布异常有关，也可导致反复隐匿型吸入事件发生，引起呼吸系统并发症。长期随访发现，青少年中轻-中度吞咽困难约 20%，成人中增加至 48%。EA 胃食管反流可持续至成年。新生儿期接受吻合手术治疗的成人往往享受较好的生活质量。生活质量测试显示相比结肠替代治疗，原位食管修补的患者享有更好的生活。心理评估测试显示相比正常人群，EA 患者成年后在学习、情感交流、行为上存在一定困难，尤其在高危险人群中，如合并其他重要先天畸形或新生儿期需要长时间机械通气者，其认知性能明显受损。

（沈　淳）

第二节　幽门肥厚性狭窄

肥厚性幽门狭窄（hypertrophic pyloric stenosis，HPS）是婴儿期常见的消化道畸形。其主要特征是幽门环肌层肥厚、幽门管狭窄和胃排空延迟。肥厚性幽门狭窄的发病率为 1/1000～3/1000，存在地域、季节和种族差异。男女发病比例为 4∶1～5∶1。认识其临床表现、明确诊断标准、掌握治疗原则及手术方式，是对儿外科住院医生规范化培训的基本要求。

门 诊 病 历

患儿王某某，男，25 天，因吐奶 10 天就诊于儿外科门诊。患儿于 10 天前开始呕吐，呕吐物为奶汁，初呈非喷射状，量不多，不伴腹胀、发热、血便不适，吐后求食欲强烈，渐加重，呈喷射状，自口鼻腔喷出，量多，呕吐物仍为奶汁，偶有少许咖啡色样物质，试行抬高上半身无效。自发病来，体重下降，出生体重 3.2kg，现体重仅 3.5kg，大、小便减少。

学习笔记

【问题1】通过上述问诊，该患儿可疑的诊断是什么？

男婴，病程10天，生后2周左右起呕吐，考虑消化道梗阻，根据呕吐的性质、呕吐物的性状和病程的进展，梗阻部位在上消化道，胰胆管开口上方，应高度怀疑幽门肥厚性狭窄（HPS）可能。

知识点

肥厚性幽门狭窄常见临床表现

1. 呕吐　多在生后2～4周，少数生后1周内发病。开始为吐乳，逐日加重并呈喷射性，喂奶后半小时左右即吐。呕吐物为黏液或带凝块奶汁，不含胆汁。呕吐后患儿食欲仍旺盛。

2. 消瘦、脱水及电解质紊乱　初起体重不增，继而迅速下降，尿量少，粪便干结。出现营养不良、精神萎靡。呕吐初期，因大量胃酸及钾离子丢失，碱中毒，血中游离钙下降，可出现喉痉挛及手足抽搐；晚期脱水加重、组织缺氧，产生乳酸血症、低钾血症，肾功能损害时，酸性代谢产物潴留，可合并代谢性酸中毒。

3. 黄疸　发生率约2%。多以非结合胆红素升高为主，或与肿块或扩张的胃压迫胆管引起的肝外阻塞性黄疸，或反复呕吐、热量摄入不足导致肝脏的葡萄糖醛酸转移酶活性低下。

【问题2】为进一步明确诊断，需要进行何种检查？

思路1. 重点检查营养状况、有无贫血、脱水。腹部有无胃型及蠕动波、腹部包块。多数患者可在右上腹扪及一质韧、橄榄样包块，光滑，活动，无触痛。

知识点

肥厚性幽门狭窄专科检查特点

1. 腹部检查时可见胃型及蠕动波。蠕动波从左侧肋缘下向右上腹部移动，到幽门部即消失，在喂奶时或呕吐时容易见到。

2. 大多数患儿在右上腹肋缘下腹直肌外缘处可触到橄榄形、光滑质硬的幽门肿块，1～2cm大小。呕吐之后、胃空瘪且腹肌暂时松弛时易于扪及。由于受到多种因素影响，如肥胖、哭闹、医师经验及手法等，部分病例未能触及橄榄样包块。

思路2. 患儿需要进一步检查以明确诊断：腹部彩超，必要时进行上消化道造影检查。

知识点

肥厚性幽门狭窄常见检查方法

1. 超声检查（图6-2-1a）：诊断标准包括反应幽门肿块的三项指标：幽门肌层厚度≥4mm、幽门管长度≥18mm、幽门管直径≥15mm。有学者提出以狭窄指数（SI）≥50%作为诊断标准。SI=[（肌层厚度×2）/幽门管直径]×100%。

2. 上消造影检查（图6-2-1b）：胃扩张、蠕动波增强、排空延迟；幽门管腔狭窄，呈线样征、双轨征、鸟嘴征；幽门管径增长。造影剂选用碘剂，造影后抽出造影剂，不需洗胃。若用钡餐检查后应及时吸出钡剂并用温盐水洗胃。

学习笔记

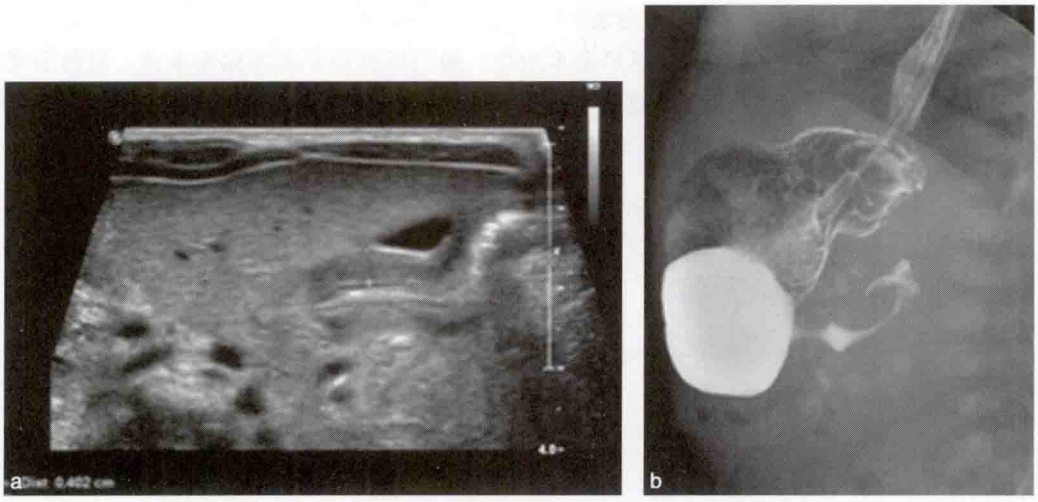


图 6-2-1

a. 腹部超声图像显示幽门肌层厚度增加和幽门管长度变长；b. 上消化道造影检查显示幽门管腔狭窄

知识点

肥厚性幽门狭窄诊断要点

根据患儿典型呕吐病史，即生后 2～3 周出现呕吐，进行性加强，呈喷射状，呕吐物不含胆汁，仅是奶及奶块，即应疑为先天性幽门肥厚性狭窄；上腹部可见胃蠕动波并能及橄榄样肿块，即可诊断。B 超现已成为首选的辅助诊断方法。

【问题 3】本病需与哪些疾病进行鉴别诊断？

（1）喂养不当。

（2）胃食管反流。

（3）幽门闭锁或幽门前瓣膜。

（4）胃扭转。

（5）幽门痉挛。

（6）食管裂孔疝。

【问题 4】患儿下一步应当如何处理？

HPS 诊断明确，收入新生儿外科病房，确定治疗方案，包括术前准备。

入院后进一步检查情况

常规检查：WBC 5.7×10^9/L，Hb 88g/L，ALB 30.4gl/L，电解质：K^+ 2.63mmol/L，Na^+ 122.4mmol/L，Cl^- 80.0mmol/L，二氧化碳 37.8mmol/L，便潜血（-）。胸部 X 线检查：双肺少许渗出。心脏彩超示：卵圆孔未闭。

【问题 5】患儿入院后应进行哪些常规检查？

思路 1. 血常规中注意血红蛋白水平，有无贫血，如贫血程度重（Hb<90g/L），可考虑术前输血以改善贫血。通过血清白蛋白水平了解患者的营养状况。

思路 2. 如患儿术前电解质异常（低钠、低氯、低钾、代谢性碱中毒），应该在术前及时纠正；一般采用 5% 葡萄糖溶液和 0.45% 的氯化钠溶液以 1.5 倍配制进行维持量补充，严重脱水患儿则在第一批补液时给予等渗生理盐水扩容，当患儿有尿时开始补钾，在纠正的同时应注意补充血钙，避免发生喉痉挛。

学习笔记

【问题6】该患儿应选择何种治疗方法？

诊断明确经积极术前准备后，应尽早手术治疗。幽门环肌切开术为标准术式。目前手术入路主要有：开腹手术（右上腹横切口或脐上弧形切口入路）（图6-2-2A）和腹腔镜手术（图6-2-2B）。近年来，腹腔镜下幽门环肌切开术已被广泛接受和采纳。

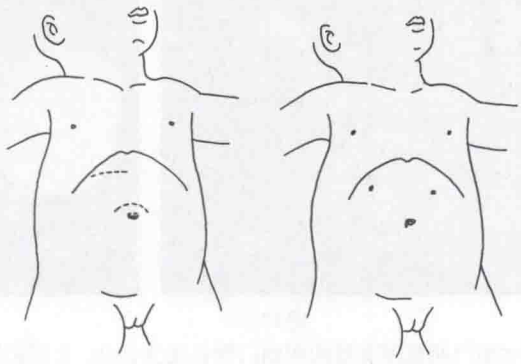


图6-2-2　幽门肥厚性狭窄手术入路示意图

A. 开腹手术右上腹横切口或脐环上弧形切口；B. 腹腔镜手术Trocar示意图

开腹手术手术治疗情况

患儿在全麻下行幽门环肌切开术。入腹后术者用右手示指及拇指探触及肥大的幽门肿块，沿胃大弯将其提出切口外。见其苍白、肥厚明显，质硬，大小约2cm×2cm，固定肿块（图6-2-3A），在幽门肿块前壁选无血管区，纵行切开浆膜层及浅肌层，切口胃侧端可达肿块边缘，十二指肠端止于肿块边缘近侧，幽门分离钳钝性分离深肌层至黏膜完全膨出（图6-2-3B、C）。止血，将胃内气体挤入十二指肠，检查通过顺利，且无黏膜破损溢漏。还纳幽门入腹腔，关闭腹腔，连续皮内缝合皮肤。

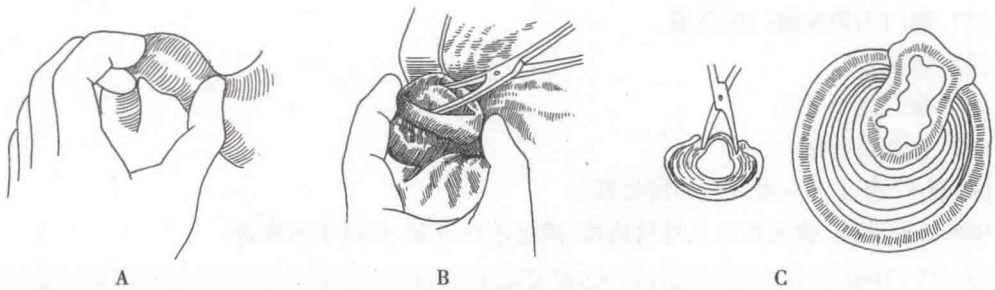


图6-2-3　幽门环肌切开术手术示意图

A. 用拇、示指固定幽门肿块；B. 钝性分离增厚的幽门环肌；C. 幽门黏膜完全膨出至浆膜面

腹腔镜手术手术治疗情况（以两孔法为例）

患儿在全麻下行两孔法腹腔镜下幽门环肌切开术：脐窝或脐旁0.5cm取5mm切口（图6-2-4a），开放性置入脐部Trocar，建立气腹，使压力控制在7～10mmHg。腹腔镜直视下右上腹肋缘下一指锁骨中线处置3mm操作孔，插入操作钳后，钝性将幽门推离肝脏，并良好地显示前内侧无血管区（图6-2-4b），在幽门管无血管区纵行电切浆膜层及部分肌层，幽门钳分开所有肌层至黏膜膨出（图6-2-4c），由胃管注入气体检查十二指肠端黏膜有无损伤，证实无损伤、彻底止血后，去除操作器械，解除气腹，关闭切口（图6-2-4d）。

学习笔记

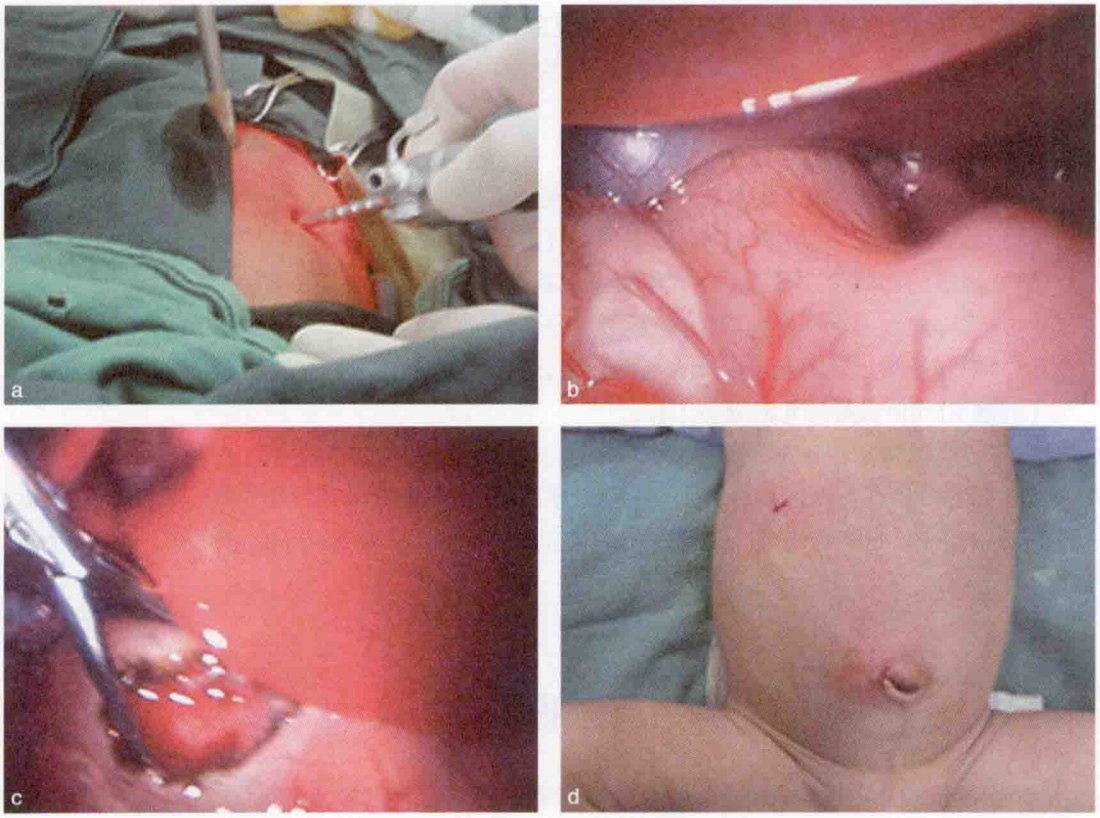


图 6-2-4　腹腔镜幽门环肌切开术示意图

a. Trocar 位置；b. 腔镜下显露肥厚的幽门；c. 分离增厚的幽门环肌；d. 术后切口展示

术后情况

患儿术后恢复好，无发热，清醒后不久即开始肠内营养，适量静脉补液，继续纠正水、电解质紊乱。术后 6～12 小时可喂糖水，由少到多，2～3 天奶量加至足量，痊愈出院。

【问题 7】术后应注意患儿哪些情况？

（1）生命体征：注意有无幽门切开处活动性出血。

（2）液体补充：应纠正电解质紊乱，维持出入量平衡，营养维持、负氮平衡等。

（3）控制感染，发现可疑感染：监测体温。如出现体温高，应结合血常规等检查除外可能存在的感染，如常见的肺部感染。与手术相关的应注意伤口感染和腹腔感染、迟发性幽门黏膜穿孔。

（4）观察胃肠道功能恢复情况：观察患者每日进食量，有无呕吐、腹胀、排气排便情况等，循序渐进的恢复饮食。

知识点

肥厚性幽门狭窄最常见的并发症

1. 十二指肠端黏膜破裂、穿孔，主要原因是幽门十二指肠端的过度分离；腹腔镜手术需注意趋附效应导致的幽门黏膜迟发性穿孔。一旦黏膜破裂，应及时修补，并可用大网膜覆盖破裂修补处。

2. 幽门环肌切开不彻底，术后呕吐频繁行再次矫治手术。

3. 切口感染、切口裂开，但发生率极低。

学习笔记

【问题8】术后仍有呕吐可能是什么原因？处理办法有哪些？

术后仍有呕吐是幽门环肌切开术后最常见的情况，其发生的原因可能有：①幽门管水肿；②术后胃扩张；③胃食管反流；④幽门肌切开不完全；⑤伴发其他畸形；胃扭转。多数经对症处理后3～5天消失。

处理方法：

（1）术后予以3%高渗盐水洗胃以减轻胃黏膜水肿。

（2）饮食增加太快也会引发呕吐，应减量后再逐渐增加。

（3）因幽门环肌切开术后呕吐频繁行再次矫治手术。

（4）部分患者因存在胃食管反流，可予半卧位体位治疗。

（5）对于持续出现呕吐或呕吐含有胆汁者，应寻找病因，除外消化道合并畸形。

【问题9】如何做好患儿的随访工作？

幽门肥厚性狭窄由于早期诊断、早期手术、术前准备和术后护理地改进，手术死亡率不足1%。但由于多数患儿术前均存在营养不良，术后仍需长期随访其胃肠功能、生长发育情况。通常术后1年内，每3个月门诊复查一次，复查的内容包括血常规、生化检查、生长发育测评等。

（陈兰萍）

第三节　肠旋转不良

肠旋转不良（malrotation of intestine）的发病率在出生婴儿中约为1/6000。有时合并其他严重畸形，如腹裂、膈疝等。一旦发生严重并发症——中肠扭转，致死、致残率极高。生后1周内出现症状约55%，生后1个月内则占80%，少数在婴儿或儿童期散发。正常人群中约0.2%存在未被发现的肠旋转不良。因症状而诊断的肠旋转不良通常需要外科手术治疗。男性发病率高于女性，约2∶1。

学习笔记

临床病例

患儿，男，5天，足月顺产，出生体重3400g，因“胆汁性呕吐2天”急诊收治入院。患儿出生后4小时开始喂奶，母乳喂养，初始没有呕吐，胎粪排出正常。2天前无明显诱因下开始出现胃纳减少伴呕吐，呕吐含胆汁，大便量减少。病程中无发热。患儿入院后查体：呼吸稳定，皮肤未见花纹但轻度黄染，轻度脱水貌，皮肤干燥，弹性差，哭有泪，腹软，无明显膨隆，肠鸣音3～4次/分，移动性浊音（-）。

【问题1】临床思维如何入手？

思路1. 以胆汁性呕吐就诊，症状还包括胃纳减少、大便量减少，首先考虑的是消化道梗阻性疾病。对于足月新生儿，出生5天出现的消化道疾病，如没有缺氧缺血史，不支持坏死性小肠结肠炎诊断，需要考虑先天结构畸形。

思路2. 胆汁性呕吐和非胆汁性呕吐可判断病变部位不同。非胆汁性呕吐，常见于食管、幽门等的疾病，如胃食管反流、食管裂孔疝、幽门前瓣膜或幽门闭锁等，通常梗阻位于十二指肠乳头近端。该患儿有胆汁性呕吐，则提示梗阻位置在十二指肠乳头以下。

思路3. 梗阻部位高，腹胀不明显，或以上腹胀为主，呕吐出现相对早，以胆汁性呕吐多见；梗阻部位越低，腹胀更明显，呕吐出现略晚，一旦出现呕吐，以粪汁样、臭味多见。患儿入院后腹软，无明显膨隆，首先要考虑高位肠梗阻。

【问题2】应该首先需要做哪些检查？

思路1. 新生儿呕吐、胃纳减少入院，首先要评估患儿有没有因呕吐、进食减少导致的脱水、

电解质紊乱及低血糖。因此除血、尿、粪三大常规检查外，还需要做常规血生化检查，了解 pH、电解质、血糖和肝肾功能。

思路 2. 依据主诉，考虑消化道梗阻性疾病，需要拍摄腹部正侧位片，了解肠道情况，观察肠道充气情况、有无气液平及分布部位，确认是否存在肠梗阻。

入院后检查结果

入院后实验室检查：pH 7.280，HCO_3^- 19mmol/L，BE −6.4mmol/L，血糖 2.4mmol/L，Na^+ 132mmol/L，K^+ 3.5mmol/L，Cl^- 98mmol/L，肝肾功能：正常。

腹部正侧位片：平片显示胃和十二指肠扩大，小肠内散在少量气体。侧位片未见气液平。

【问题 3】依据入院后检查结果，目前患儿诊断是什么？

患儿腹部正侧位片为高位肠梗阻。pH 及电解质检查结果存在代谢性酸中毒、低钠、低氯血症。目前诊断：

（1）新生儿高位不完全性肠梗阻。

（2）代谢性酸中毒。

（3）低钠血症。

（4）低氯血症。

【问题 4】新生儿高位肠梗阻需要鉴别的疾病有哪些？如何鉴别？

思路 1. 新生儿消化道高位梗阻的常见疾病：

（1）肠闭锁、肠狭窄：肠管发育异常因素导致的肠腔内梗阻。

（2）肠旋转不良：肠系膜旋转运动异常导致的腔外肠梗阻。

（3）环状胰腺：胰腺发育异常导致的腔外压迫性梗阻。

知识点

肠旋转不良定义

肠管在胚胎发育过程中以肠系膜上动脉为轴心的旋转运动发生异常或不完全，导致肠道位置发生变异和肠系膜附着不全。该病可引发肠梗阻和（或）肠扭转。

思路 2. 肠闭锁、肠狭窄出生进食后当天或 1～2 天即可出现呕吐，呕吐含胆汁性，因梗阻部位高，常表现为油灰样胎粪且量减少，十二指肠闭锁以隔膜多见，造影显示十二指肠近端扩张更明显，及“风袋”特征性表现；环状胰腺常为不完全性梗阻，呕吐可在逐渐增加奶量过程中出现，梗阻常在十二指肠降部中段，近端扩张不明显；肠旋转不良亦是不完全性梗阻，常在生后 3～5 天出现胆汁性呕吐，可有正常胎粪排出，造影如能显示十二指肠框形态异常，十二指肠空肠袢于右侧腹部垂直下行，或呈螺旋状走行（图 6-3-1）。

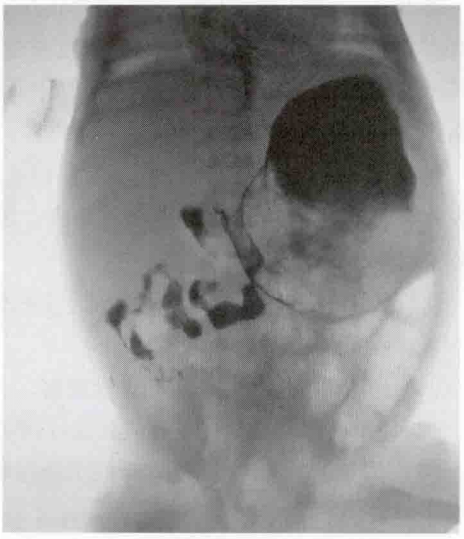


图 6-3-1　上消化道造影显示十二指肠空肠袢于右侧腹部呈螺旋状走行

思路 3. 为进一步鉴别诊断，可考虑行上消化道造影，超声或钡剂灌肠检查，了解十二指肠框形态、肠系膜上动、静脉位置和回盲部位置。

学习笔记

知识点

肠旋转不良的常见检查方法及意义

1. 腹部平片　胃和十二指肠扩大，小肠内仅有少量气体甚至完全无气体。有时表现“双泡征”或“三泡征”，与十二指肠狭窄或闭锁较难鉴别。

2. 上消化道造影　显示十二指肠框形态异常，十二指肠空肠袢于右侧腹部垂直下行，或呈螺旋状走行。

3. 钡剂灌肠（或全消化道钡餐）　显示盲肠位置异常。

4. 超声　无创伤检查方法，越来越多使用。判断肠系膜上动脉（SMA）和肠系膜上静脉（SMV）位置关系是否正常。肠旋转不良情况下，SMV 位于 SMA 左侧。发生中肠扭转时，SMV 和肠系膜包绕 SMA，彩色多普勒中呈旋涡样改变。

5. 增强 CT 检查　近年开始使用，连续摄片可以明确显示肠系膜上动脉和肠系膜上静脉的扭转过程以及肠系膜根部形成的团块。

入院后病情

患儿入院后 6 小时，发现解血便 1 次，血便为暗红色，带少量黏液，量少。再次查体：腹部虽无明显膨隆，但较入院时略有加重，腹部触之有不适感，腹部无红肿。肠鸣音 1～2 次/分。腹部超声检查肝脾肾未见明显异常，肠系膜上动脉位于肠系膜上静脉左侧，考虑肠旋转不良。

复查患儿 pH、电解质，经纠正好转，至正常范围。同时查凝血功能、肝炎病毒筛查、梅毒筛查、HIV、定血型、交叉配血，完善术前准备与评估，急诊手术治疗。

【问题 5】肠旋转不良的病理机制是什么？

（1）胚胎期肠管旋转障碍或旋转异常，包括脐环过大、中肠不发生旋转、旋转不完全、反向旋转。

（2）肠管发育不良。

（3）结肠系膜未附着，呈背侧总肠系膜。

（4）肠管发育障碍或肠系膜固定不全，近端结肠或小肠袢继续旋转形成肠扭转。

【问题 6】肠旋转不良伴中肠扭转的常见临床表现有哪些？

思路 1. 急性中肠扭转：正常胎粪排出，生后 3～5 天突然发生大量胆汁性呕吐，排便减少。如有血便排出，说明中肠扭转持久而且发生肠绞窄。肠坏死和穿孔时，患儿多存在明显脱水、电解质紊乱、发绀、四肢发凉、皮肤花纹等中毒性休克表现。腹胀，腹壁静脉扩张，腹壁皮肤发红，有指压痕、肠鸣音消失等。

思路 2. 慢性中肠扭转：以 1～2 岁以上患儿多见。长期不完全性梗阻可导致吸收障碍，随后发生不同程度的蛋白质热卡营养不良。因此，反复腹部疼痛和营养不良成为慢性中肠扭转的主要症状。

【问题 7】肠旋转不良的手术指征与手术要点。

手术指征：

（1）新生儿期无症状者可继续观察。

（2）梗阻症状或急性腹痛发作是手术指征，均应早期手术治疗。

（3）肠道出血或腹膜炎体征提示肠扭转，必须急诊处理，术前准备在 2～3 小时内。

手术要点：

（1）剖腹探查右上腹横切口或腹腔镜探查。

（2）处理中肠扭转，通常为顺时针扭转，故以逆时针方向复位。

（3）复位后温盐水热敷肠管并观察 10 分钟，确定肠管张力、蠕动及血供情况。中肠扭转产

学习笔记

生的肠坏死涉及整个小肠，对于疑似坏死肠管，切除必须非常慎重，尽可能保留肠管，必要时关腹后48小时再次探查。

（4）松解十二指肠、空肠起始部及结肠粘连和索带。

（5）分离肠系膜根部及系膜间的粘连，尽量扩展肠系膜根部的附着部。

（6）阑尾切除。

（7）小肠纳入腹腔右侧，盲肠和全部结肠置腹腔左侧。

（8）检查有无合并畸形。

【问题8】肠旋转不良术后处理。

思路1. 监护病房密切监护；保暖，置于暖箱；禁食，维持液体量80～100mg/(kg·d)，补充胃肠减压引流量；给予维生素B_1，维生素C，有利于伤口愈合；监测血糖、电解质、胆红素水平以避免低血糖、酸中毒及核黄疸。

思路2. 术后持续胃肠减压，直至肠功能恢复后给少量糖水，无呕吐再给等量牛奶，以后逐渐增加奶量。因肠扭转术后发生腹胀或肠麻痹，需较长时间禁食者应给予7～10天TPN治疗，给予广谱抗生素防止肺部和全身性感染。因肠坏死而广泛肠切除导致短肠综合征者应给予恰当的药物、营养和手术治疗。

【问题9】术后并发症及处理。

思路1. 术后粘连性肠梗阻：手术中粘连面剥离较广，创面渗血容易造成再粘连。伴发胃、肠神经分布异常可导致术后假性肠梗阻。

思路2. 遗漏合并消化道畸形：术中应逐一检查全消化道，并对存在的畸形施以正确的手术或详细记载以便日后治疗。

思路3. 伴发乳糜腹的处理：反复发作的肠扭转，使汇集于肠系膜根部的淋巴干发生阻塞，淋巴管内压力增高，漏入腹腔内形成乳糜腹。多数自愈。

【问题10】肠旋转不良的预后如何？

思路1. 总体预后良好。手术相关死亡率在3%～9%。在中肠扭转、小肠坏死、早产儿和合并其他畸形的患儿中死亡率增加。

思路2. 改善预后关键因素：重症监护室、周围和中心静脉营养支持、早期诊断、对肠扭转的高度警惕、紧急处理技术的提高，均明显改善肠旋转不良预后。

思路3. 长期预后的随访

（1）切除坏死肠管后营养吸收障碍，视残存肠管的长度和功能而定。有时遗留间歇性腹痛、顽固的消化吸收障碍，引起贫血、血浆蛋白质偏低。术后胃肠道功能紊乱是常见现象。

（2）再次扭转发生率低。肠扭转复发在开放性手术小于0.5%，但在腹腔镜手术中可高达19%。肠系膜根部分离不够、系膜展平后宽度不够、术后肠管间粘连少是增加肠扭转复发率的高危因素。

（3）粘连性肠梗阻在开放性手术多见，50%的粘连性肠梗阻需要再住院，25%需要再手术。理论上粘连性肠梗阻的发生率在腹腔镜手术中较低。

（4）新生儿腹腔容量小，腹腔镜手术具有一定困难。评估腹腔镜治疗肠旋转不良的合理性与效果还需要长期研究。

（沈　淳）

第四节　肠闭锁和肠狭窄

先天性肠闭锁（congenital intestinal atresia）和肠狭窄（intestinal stenosis）指在从十二指肠到直肠间发生的肠道先天性闭塞和变窄，是新生儿外科中一种较常见的消化道畸形。发生率约1/5000，男女发病率接近。以前该病死亡率较高，但近年来，随着麻醉和手术技术的改进、术后

学习笔记

营养支持和监护水平的提高，存活率已显著提高。

临床病例

患儿，女，呕吐2天入院。患儿生后第一天即出现进奶后呕吐，呕吐物为胃内容物，非喷射性。继而呕吐出现数次，且呕吐物出现黄绿色。出生后患儿解出少量粪便，颜色偏灰色，量少。无发热、腹泻、血便等，无哭吵及意识障碍。地方医院就诊，查血常规：WBC 14.82×10^9/L，N 72.71%；腹部立位片：肠腔内积气少；粪常规正常。次日复查腹部立位平片提示胃腔及上腹部肠腔积气、扩张，多发液平。遂外院予以禁食、补液等对症支持治疗。为进一步诊治收入院。

体格检查：神好，反应佳，哭声响；全身皮肤黄染，心肺(-)，上腹部轻微胀感，未见胃肠型，未见腹壁静脉显露；全腹软，无肌卫，肝脾无肿大。移动性浊音(-)，肠鸣音3次/分。

G1P1，足月顺产，出生体重740g。出生后无青紫、窒息抢救史，Apgar评分不详。母孕期未发现明显异常，晚孕期未进行产科方面的检查。

【问题1】根据病史中的描述，考虑可能的诊断有哪些？病史应该补充什么？

思路1. 首发症状为呕吐，必须要考虑外科性原因和内科的因素，还包括生产过程中的相关因素。外科性因素消化道畸形多见；出生后2天的新生儿，还应该考虑与产程相关的原因，如羊水吞入、羊水污染等，病史中未提到羊水的量和性质，应需追问；内科方面可能有喂养不当，新生儿自然出血症和感染的因素等。有时候根据病情还需要排出新生儿颅内出血、新生儿脑水肿等。

思路2. 出生后3天即出现的胆汁性呕吐，胎粪量少，性质非正常的胎粪，绝大多数与先天性消化道畸形有关，即存在消化道梗阻的可能性。

知识点

新生儿肠闭锁临床特点

1. 呕吐　多于第一次喂奶后或生后第一天出现。肠闭锁位置越高，呕吐出现越早，末端回肠闭锁生后2~3天才出现。呕吐呈进行性加重。高位肠闭锁呕吐物为奶块，多含有胆汁，较晚时低位闭锁呕吐物可呈粪便样并带臭味。

2. 腹胀　高位闭锁的腹胀仅限于上腹部，大量呕吐后或胃管抽出胃内容后，腹胀明显减轻或消失。低位闭锁的病例，全腹呈一致性膨胀，进行性加重，大量呕吐或抽出胃内容后，腹胀仍无明显改变，往往可见肠型。

3. 肠狭窄　与肠闭锁很难区别。多数为不完全性肠梗阻，可以吃奶，但反复多次呕吐，呕吐物为奶块及胆汁。少数患儿表现为慢性不完全性肠梗阻，有时要到生后几个月时才来就诊和确诊。

【问题2】体格检查需注意的方面有哪些？首先需要考虑做的辅助检查有哪些？超声波或是CT检查有无必要？

思路1. 观察一般情况，注意腹胀是上腹胀还是全腹胀、有无胃型肠型、有无腹部包块样表现、腹部有无过度凹陷等体征，容易遗漏的是会阴部肛门的检查。

思路2. 辅助检查首先考虑拍摄腹部直立位平片，可以判断有无肠梗阻，完全性肠梗阻还是不完全性肠梗阻。选择碘剂上消化道造影对明确诊断意义重大。

临床病例辅助检查

上消化道造影(GI)显示完整十二指肠框，造影剂积聚于屈氏韧带下，提示完全性肠梗阻。十二指肠空肠上段扩张明显(图6-4-1a)。

钡剂灌肠(BE)：胎儿型结肠(图6-4-1b)。

学习笔记

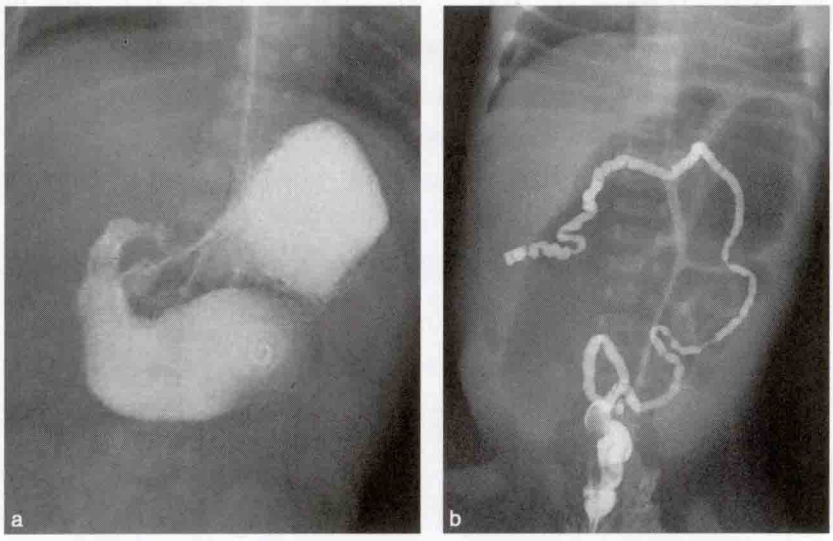


图 6-4-1
a. GI 显示十二指肠空肠上段扩张明显；b. 钡剂灌肠显示胎儿型结肠

思路 3. 根据造影十二指肠框完整显示，基本排除肠旋转不良，超声波和 CT 检查显得没有必要。

【问题 3】该患儿初步考虑的诊断方向是什么？鉴别诊断有哪些？

思路　根据患儿临床表现和上消化道造影，可明确诊断为先天性肠闭锁，为空肠闭锁。新生儿呕吐的鉴别如下：

类别	病　因
中枢性呕吐	颅内压升高
反射性呕吐	消化道机械性梗阻（先天性消化道畸形）羊水、血液等对胃黏膜的刺激 细菌毒素、代谢产物等是消化道功能紊乱

内科性呕吐	外科性呕吐
咽下羊水、喂养不当、感染、幽门痉挛、胎粪性便秘、脑水肿、颅内出血、自然出血症、腹泻等	食管闭锁、肥大性幽门狭窄、肠旋转不良、食管裂孔疝、肠闭锁、肠狭窄、肠神经元发育异常症、肛门直肠畸形等

入院后各项检查和实验室检查结果

入院后患儿情况：患儿无发热，无呕吐，禁食中，昨日胃肠减压绿色 65ml，尿量 45ml，绿色大便 9g。体格检查：患儿心前区可闻及Ⅱ～Ⅲ级收缩期杂音。

辅助检查：血电解质：钠 127.0mmol/L，钾 5.60mmol/L，氯 90.0mmol/L，钙 2.21mmol/L，磷 2.99mmol/L，镁 0.69mol/L；肝肾功能：葡萄糖 3.5mmol/L，尿素氮 4.8mmol/L，肌酐 87.0μmol/L，尿酸 278.30μmol/L，胆汁酸 2.1μmol/L，谷丙转氨酶 18.0U/L，谷草转氨酶 134.0U/L，碱性磷酸酶 181U/L，GGT 162U/L，总胆红素 302.6μmol/L，结合胆红素 0.00μmol/L，总蛋白 81g/L，白蛋白 49.2g/L，白球比例 1.55∶1；凝血酶原时间 14.30 秒，凝血酶原时间 INR 1.24，部分凝血活酶时间 68.2 秒，纤维蛋白原 2.67g/L，凝血酶时间 12.20 秒，D-D 二聚体 0.34mg/L，抗凝血酶活性测定 43%，血常规：白细胞计数 15.78×10^9/L，中性粒细胞 72.7%，淋巴细胞 11.30%，单核细胞 14.50%，红细胞计数 5.43×10^{12}/L，血红蛋白 183g/L，血小板计数 208.00×10^9/L，CRP<8mg/L；血气分析：pH 7.52，PCO_2 3.70kPa，

PO_2 15.6kPa，HCO_3^- 22.00mmol/L，TCO_2 22.90mmol/L，BE 1.00mmol/L，ctHb 192.00g/L，O_2Hb 97.90%，COHb 1.30%，MetHb 0.40%，HHb 0.40%。

【问题4】入院后该患儿的处理要点是什么？

思路1. 该患儿血钠127.0mmol/L，血气分析中pH 7.52，提示异常。

思路2. 完善手术前准备，了解重要脏器的功能情况，包括心电图、心脏超声检查、肝肾功能等，对重要脏器功能做出评估，并发现可能存在的合并畸形。

思路3. 根据检查的结果判断有无手术禁忌证的存在，或是对手术安全性可能造成影响的其他因素是否存在。

知识点

术前准备

1. 放置温暖环境。
2. 经鼻放置合适管径的胃管进行胃肠减压、观察胃内容物的颜色和量。
3. 各项实验室检查、开放静脉、液体复苏、给予适当补液治疗，注意出入量的计算和平衡，注意胃肠减压等丢失液体的补充和电解质的补充。
4. 同时与麻醉师和手术室密切联系，沟通病情和治疗并做全面准备。

知识点

鉴别诊断

伴有或不伴有中肠扭转的肠旋转不良、胎粪性腹膜炎、肠重复畸形、腹内疝、继发于重症感染的新生儿麻痹性肠梗阻和全结肠型无神经节细胞症等。

知识点

治疗方法的选择、术中探查结果和处理方法

取上腹部横切口逐层解剖进腹，打开腹膜后见距屈氏韧带5cm近端小肠扩张，直径3.5cm，远端萎瘪，肠管及肠系膜无中断（图6-4-2a）；于扩张、狭窄交界远端1cm处纵向打开肠管对系膜缘1cm，插入胃管，注射生理盐水，探查远端均通畅，于交界近端1cm处横向打开肠管对系膜缘1cm，探查交界处为隔膜，中央有一小孔（图6-4-2b）；将近远端肠管开口菱形吻合，二层内翻缝合，探查吻合口通畅；温盐水冲洗腹腔，吸净渗液，查无活动性渗血，逐层关闭切口。

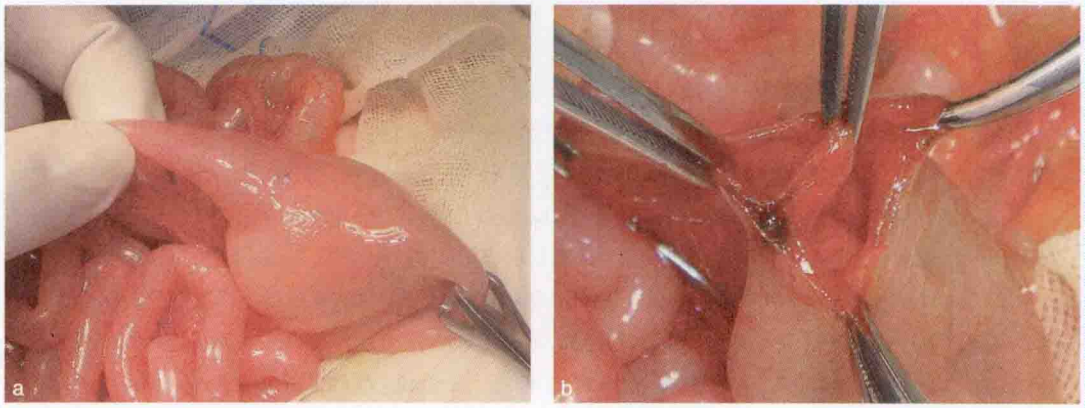


图6-4-2
a. 肠闭锁近远端粗细交接外观图；b. 切开肠管见管腔内隔膜

学习笔记

【问题5】肠闭锁和肠狭窄的好发部位有哪些？

任何部位都可以发生，肠闭锁最多见于回肠，其次是空肠和十二指肠，结肠闭锁较少见。而肠狭窄则以十二指肠最多，回肠较少。另有10%～15%的病例为多发性闭锁。

【问题6】先天性肠闭锁的病理类型有哪些？

根据肠管外观连续性有无中断、肠系膜有无缺损及肠管形态进行分类。

（1）Ⅰ型：肠管外形连续性未中断，仅肠腔内有一个或多个隔膜使肠腔完全闭锁（图6-4-3a）。

（2）Ⅱ型：闭锁两侧均为盲端，其间有一条纤维索带连接，其毗邻的肠系膜完整。

（3）Ⅲ型：闭锁两盲端完全分离，无纤维索带相连，毗邻的肠系膜有一“V”形缺损，此为Ⅲa型（图6-4-3b）。Ⅲb型者两盲端系膜缺损广阔，远侧小肠如刀削下的苹果皮样呈螺旋状排列（apple-peel闭锁，图6-4-3c）。小肠系膜缺如，小肠长度明显短缩。

（4）Ⅳ型：为多发性闭锁，各闭锁段间有索带相连，酷似一串香肠；部分闭锁肠系膜有“V”形缺损（图6-4-3d）。

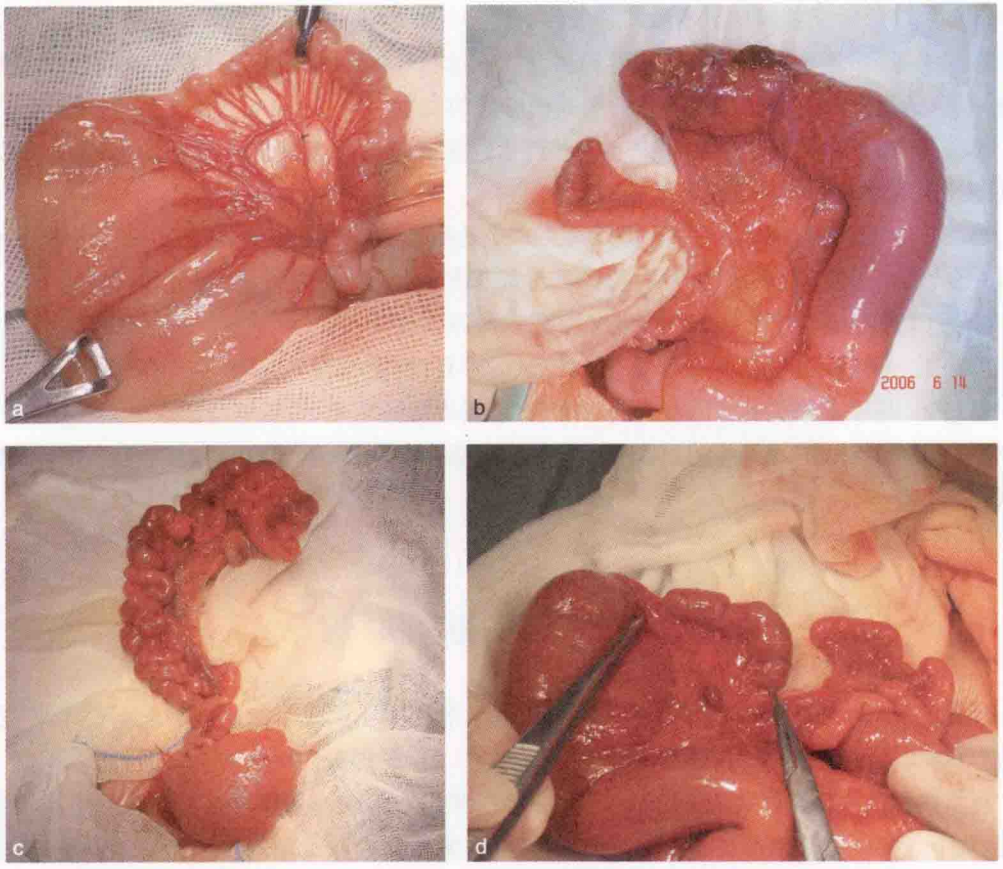


图6-4-3　常见的几种肠闭锁类型

a. Ⅰ型；b. Ⅲa型；c. Ⅲb型；d. Ⅳ型

【问题7】肠闭锁的手术方法有哪些？

思路1. 肠闭锁手术治疗以恢复肠管的连续性和保证吻合后的肠管通畅为原则，其中需要考虑如何使肠道蠕动功能尽快恢复，避免吻合口狭窄和瘘的出现。

思路2. 缝合过程中尽可能使吻合的两端直径相似，利于吻合；应避免对多发性肠闭锁的遗漏，因此需要自第一处闭锁的肠管远端用注射器注入气体或生理盐水，使远端肠管完全充盈，以排除多发性闭锁。

学习笔记

知识点

手术方法

1. 空肠上段隔膜闭锁或狭窄可采用隔膜切除肠管成形术。

2. 小肠闭锁以切除近侧膨大盲端，行肠管端端吻合术最为理想。术中应尽量切除近侧膨大盲端，或进行契状成形，使闭锁肠管近远端口径接近，利于端端吻合。

【问题8】术后的处理要点有哪些？

思路1. 术后应留置胃肠减压管，并保持通畅，使胃内容物能够充分抽吸出来，以减轻消化道的负担，有利于肠道功能的恢复；同时避免过多的胃肠道内液体通过吻合口，在一定程度上可能影响吻合口的愈合；同时观察胃肠减压的量和颜色，来判断胃肠道功能的恢复情况，为拔出胃管提供可靠的依据；注意水电解质和酸碱平衡的调整，适当补液。

思路2. 注意术后胃肠外的营养支持，必要时给予静脉营养支持、维生素和微量元素的补充，以保障术后的各种创面的愈合。待胃肠道功能恢复后给予肠道营养后，静脉营养逐渐撤离。

【问题9】肠闭锁和肠狭窄术后的并发症有哪些？

思路1. 肠粘连和肠梗阻。肠切除肠吻合后针对吻合口可能出现的并发症有吻合口狭窄和吻合口瘘；肠道开放手术后可能导致的腹腔内感染的发生。

思路2. 由新生儿肠闭锁的发生部位和严重程度相关的并发症如术后肠功能恢复延迟、功能性肠梗阻等。有些病例甚至需要施行二次手术。

思路3. 和其他腹部手术一样，切口相关的并发症有切口出血和感染；由于新生儿腹壁发育尚未完全，可由于腹部手术后腹腔内肠管蠕动尚未恢复引起腹胀并可能导致切口裂开。

【问题10】导致新生儿肠闭锁和肠狭窄死亡的原因有哪些？

思路1. 与疾病本身相关的原因有肠坏死、肠穿孔、腹膜炎等。

思路2. 与手术相关的原因有吻合口瘘、术后肠梗阻肠坏死、短肠综合征。

思路3. 与疾病本身无关的原因有感染如肺部感染、呼吸窘迫、败血症、硬肿症等；术中麻醉的风险和意外等。

（王　俊）

第五节　环状胰腺

环状胰腺（annular pancreas）指胰腺组织在十二指肠呈环状或钳状压迫的先天性畸形，发病率为1/6000，是先天性十二指肠梗阻原因之一，占十二指肠梗阻性疾病的10%～30%。

环状胰腺的病因学学说有：①炎症产生胚胎期背侧始基头部和腹侧始基的胰腺组织增生肥大，并从十二指肠的两侧围绕肠壁融合成环形；②腹侧始基右叶尖端固定于十二指肠壁，在十二指肠向右旋转时，始基右叶被牵拽绕过十二指肠右侧面，与背侧始基融合而形成环状胰腺；③腹侧始基左叶存留，两叶始基环绕十二指肠的前面和后面而形成环胰；④潜在胰芽融合停滞，而在稍晚时期在同一平面的腺体再进行环形融合，则形成环状胰腺。

临床病例

患儿母G2P1，孕39^{+3}周剖宫产，BW 2840g。母孕38周B超提示羊水过多，胎儿胃泡扩张，上腹部可见“双泡征”（图6-5-1a）。剖宫产，产程顺利，Apgar评分10分，羊水尚清，无窒息抢救史。出生后6小时进食糖水，不久即出现呕吐，先为胃内容物，随后出现黄绿色呕吐液数次，排便少量，来医院就诊入院。患儿精神可，暂未进食及排便。体格检查：发育良好，

呼吸平稳。腹部平软，未见胃肠型，未见蠕动波，无包块，肠鸣音 2 次/分。

辅助检查：血电解质+肝肾功：钠 140.0mmol/L，钾 4.30mmol/L，氯 105.0mmol/L，总蛋白 71g/L，白蛋白 39.7g/L；血常规：CRP<8mg/L，白细胞计数 18.78×10^9/L，中性粒细胞 78.1%，淋巴细胞 12.20%，血红蛋白 154g/L，血小板计数 249.00×10^9/L。

腹部直立位片：胃及十二指肠第一段扩张，即“双泡征”（图 6-5-1b）。

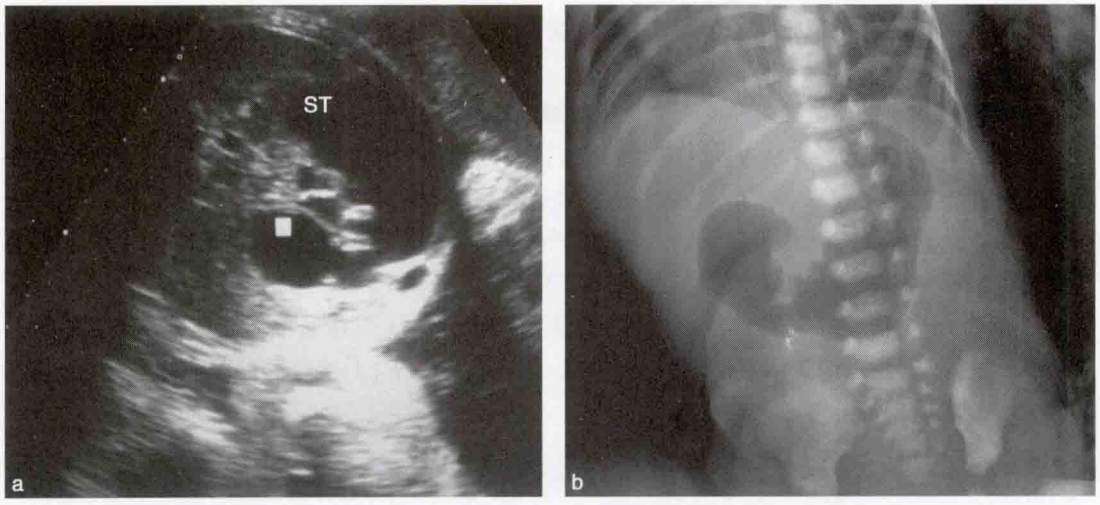


图 6-5-1

a. 产前超声显示胎儿胃和十二指肠扩张；b. 生后 X 平片显示“双泡征”

【问题 1】通过上述病例的病史描述，能够强烈提示疾病诊断的病史特点有哪些？

思路 1. 从患儿母亲的孕期检查结果描述情况看，孕期超声波检查发现羊水过多，且胎儿胃泡扩张，十二指肠第一段扩张，提示胎儿可能存在消化道梗阻情况。出生后 6 小时喂食糖水及出现呕吐，且呕吐物为黄绿色液体，支持新生儿消化道畸形存在的可能性。

思路 2. 出生后体格检查发现患儿发育良好，腹部平软，未见胃肠型，未见蠕动波，且肠鸣音无亢进。提示绝大部分肠管应该没有肠液或气体的充盈而处于萎瘪的状态。

思路 3. 腹部直立位平片呈现“双泡征”，从肠腔气体和液平的分布情况可以判断是否存在肠梗阻以及梗阻的大致部位。

知识点

新生儿环状胰腺的特点

1. 胎儿期即可发现羊水过多，肠腔出现不同程度的扩张。

2. 呕吐，腹部平坦。

3. X 线检查腹部直立位平片可以看到胃泡扩张，碘油或水溶性造影显示梗阻部位。

4. 黄疸　当环状胰腺压迫胆总管下端引起胆道梗阻，使肝内胆汁淤积，发生黄疸，血清中结合胆红素上升。

5. 胃、十二指肠溃疡　可能的原因为环状胰腺位于壶腹部近端时，胆汁和十二指肠内碱性液量减少，削弱了对胃酸的中和作用，致胃、十二指肠黏膜受胃酸侵蚀而发生消化性溃疡及溃疡出血，这种症状在年龄较大儿童中可以见到。

【问题 2】需要做哪些初步处理？如何进一步观察？对诊断和治疗有什么帮助？

思路 1. 患儿入院后必须放置胃肠减压，接持续性低负压吸引，将胃液引出，可减轻腹部膨隆，减轻对膈肌造成上抬的压力，利于治疗后肠功能的迅速恢复。

学习笔记

思路 2. 由于呕吐和摄入障碍，使得患儿容易出现水电解质紊乱和酸碱平衡紊乱。因此必须进行血钠、血钾、血氯和血气分析，同时常规检查肝功能、血常规和凝血常规，备血交叉试验等，为可能施行的手术做准备。

思路 3. 通过上述处理，需对患儿进一步观察，包括患儿通过胃肠减压抽出的胃液的量和颜色、患儿整体反应、脸色、肢体活动力，以及患儿的排便情况。

思路 4. 必要时做消化道造影检查，表现为近端肠管明显扩张，造影剂不进入远端肠管或仅有极少量的造影剂进入远端肠管，且远端细小。建议使用碘油或水溶性造影剂如碘海醇等。

【问题 3】初步考虑的诊断是什么？鉴别诊断有哪些？

思路 1. 母孕期超声波检查发现羊水过多，且胎儿胃泡扩张，十二指肠第一段扩张，提示胎儿可能存在上消化道梗阻。出生后短时间内呕吐黄绿色液体，提示梗阻部位位于胆总管十二指肠开口以下。腹部直立位片未见腹腔内肠管积气，也提示梗阻部位在近端空肠以上。综合上述两点可以判断该患儿为先天性十二指肠降部以下近端空肠以上部位的畸形。

思路 2. 十二指肠的内源性因素或外源性压迫均表现为十二指肠梗阻的表现，其主要疾病有环状胰腺、十二指肠闭锁或狭窄、肠旋转不良，且有些情况下，上述畸形可以合并存在，少见情况如十二指肠前门静脉等。

手术治疗情况

麻醉成功后，患儿置仰卧位，常规消毒铺巾。取右中腹部横切口，逐层解剖进腹，打开腹膜后见十二指肠降部有胰腺组织包绕（图 6-5-2a），近端扩张，直径 3cm，远端狭窄，直径 0.5cm，探查空肠起始部的位置正常。分别十二指肠近、远端行牵引线，近端横行切开，远端纵行切开，远端置入胃管，注水后探查整个小肠，未见闭锁。将十二指肠近远端行侧侧菱形吻合（图 6-5-2b），浆肌层包埋，吻合口直径 1.2cm。吸净渗液，查无活动性渗血，清点器械敷料无误，依次可吸收缝线关闭腹壁各层。

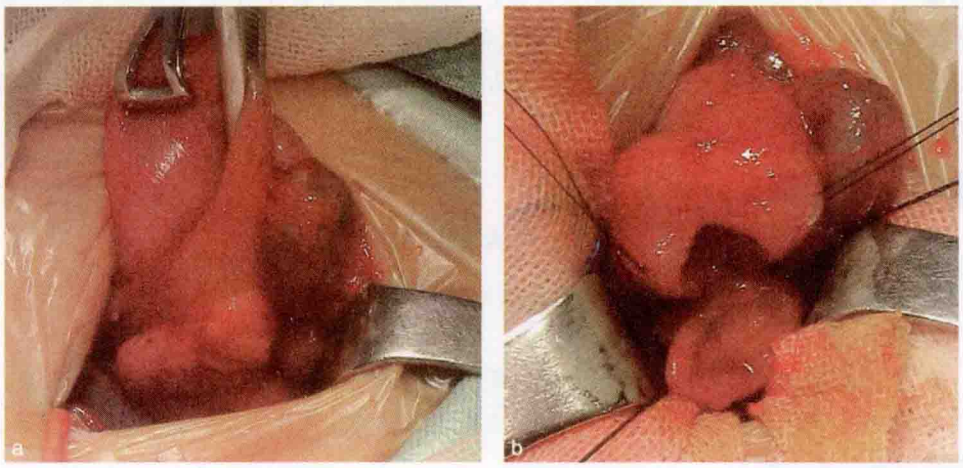


图 6-5-2

a. 术中见胰腺呈环状包绕十二指肠；b. 术中行十二指肠菱形侧侧吻合

【问题 4】如何进行术前准备？

思路 1. 新生儿病例伴脱水者，迅速补充液体和电解质，按血液生化检查结果纠正酸碱失衡和电解质紊乱。

思路 2. 置胃肠减压，防止误吸。合并肺部感染经静脉输给抗生素。

思路 3. 注射维生素 K 和维生素 C，预防术后出血。

学习笔记

【问题5】手术方法的选择？

恢复肠管连续通畅性为原则，目前常规选用十二指肠-十二指肠菱形吻合术。

知识点

手术方法

1. 十二指肠-十二指肠菱形吻合手术　是目前国内外最常用的手术方法。将近端扩张的十二指肠游离后做横行切口打开肠管，远端肠管沿纵轴纵行打开肠管，做菱形吻合。缝合后吻合口呈菱形开放，吻合口通畅。适用于环胰较狭小的新生儿病例。手术操作简便，恢复十二指肠连贯性，符合肠道生理。

2. 结肠后十二指肠-空肠 Roux-Y 吻合术　适用于对于环状胰腺宽厚或年龄较大者，在菱形吻合术时必须分离环状胰腺的上、下缘组织，易发生出血或胰腺损伤。

3. 胃-空肠侧侧吻合　可导致十二指肠近端盲端综合征和空肠边缘性溃疡，现已很少使用。

【问题6】术中是否还有其他必须考虑到的问题？如何处理？

环状胰腺主要表现为十二指肠梗阻，十二指肠闭锁或狭窄、肠旋转不良等疾病也是同样的临床表现，且上述畸形可以同时合并存在。故术中需要探查全部肠管是否通畅，肠系膜的解剖情况是否存在异常，以及是否存在肠腔外的压迫造成肠腔梗阻。在肠腔打开后需要插入合适尺寸的胃管，从中注入生理盐水，探查所有肠管的扩张情况，以排除可能合并存在的肠闭锁或肠狭窄。

知识点

十二指肠梗阻可能合并的畸形

可能约有50%的十二指肠梗阻（环状胰腺、十二指肠闭锁或狭窄）患儿合并其他异常或畸形，如唐氏综合征、先天性心脏病、肠旋转不良、食管闭锁和（或）食管气管瘘、泌尿生殖系统畸形、肛门直肠畸形、其他肠道闭锁和其他一些畸形。

【问题7】术后放置胃肠减压管的目的是什么？有哪些注意点？

思路1. 术后放置胃肠减压管抽吸胃内容物，避免胃肠道的扩张，有利于吻合口愈合；同时有利于肠蠕动的恢复。通过观察吸引出的胃内容物量和颜色判断胃肠道功能的恢复情况，决定拔除胃肠减压管和经口喂养的时机。

思路2. 注意液体和电解质的补充，以防胃肠减压导致体液丢失过多，而引起水电解质和酸碱平衡紊乱。全身情况差或营养不良者，术后给5～7天短期静脉营养以促进吻合口愈合。

思路3. 注意喂养方案的循序渐进。当胃肠减压颜色变清，量少于1ml/kg，可闻及肠鸣音，自行排便时，可除去胃管，开始喂养，一般需数日，有时需2周甚至更长时间。新生儿先试喂少量糖水，如无不良反应再喂奶，逐渐增加食量，切忌操之过急。

【问题8】环状胰腺术后主要并发症有哪些？

环状胰腺手术通过肠肠吻合达到重新建立肠道的通畅，主要并发症与吻合相关，包括吻合口狭窄、吻合口瘘、吻合口位置过高等。

（1）吻合口狭窄：往往需再次手术。

（2）十二指肠盲端综合征：经常呕吐含胆汁胃内容物。需要再次手术。

（3）吻合口瘘：一旦发生吻合口瘘应立即置胃肠减压，开腹置双套管腹腔引流，必要时胃造口置管于十二指肠腔内引流和空肠造口放置营养管滴注营养液，加强支持疗法或TPN治疗。

（王　俊）

学习笔记

第六节　坏死性小肠结肠炎

坏死性小肠结肠炎（necrotizing enterocolitis，NEC）是新生儿重症监护室（neonatal intensive care unit，NICU）常见消化道疾病之一。NEC 早期采取内科非手术治疗，但 50% 需要外科干预，术后死亡率在 20% ~50% 之间，累及全小肠的 NEC 死亡率可高达 100%。随着新生儿医学的进步，极低出生体重儿存活增加，NEC 发病率也呈上升趋势。认识 NEC 临床表现、明确诊断标准、掌握治疗原则，是对 3 年儿外科住院医生规范化培训的基本要求。

临床病例

患儿赵某某，女，双胎之小，因母亲妊娠高血压剖宫产，孕 32^{+1} 周早产，出生体重 1350g，生后 2 小时因“早产、极低出生体重儿”收入 NICU。生后第二天开始配方奶肠道喂养，逐渐加量过程中，生后 9 天出现腹胀伴胃食欲缺乏，肠鸣音减弱，胃肠减压引流黄色液体，生后 10 天出现血便 2 次，脓血便，暗红色。要求儿外科医生会诊。

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路 1. 患儿出现喂养不耐受、腹胀、便血，均为消化道症状；而在新生儿消化道疾病以消化道梗阻最常见。

知识点

消化道梗阻分为机械性和动力性因素

新生儿机械性肠梗阻原因多与先天结构发育异常有关，如肠闭锁、胎粪性腹膜炎、肠旋转不良等，通常出生 1 ~3 天较早出现症状，多伴有呕吐、排便异常。

动力性肠梗阻的原因可能与感染、缺氧、早产、肠道功能紊乱、甲减等有关，发病时间相对晚，数天到数周，可仅表现腹胀不伴有呕吐，而感染严重者可发生血便，如 NEC、巨结肠合并结肠炎等。

思路 2. 新生儿便血排除口鼻腔出血或吞咽母血等因素后，胃肠减压引流黄色液体，排除上消化道出血；非鲜血便，排除低位结肠、直肠出血。新生儿、早产儿小肠中低位、回盲部、升结肠常见出血的原因包括 NEC、肠扭转、肠系膜裂孔疝等。

思路 3. 采集病史需要包括有无 NEC 发病高危因素。为与其他常见先天性消化道畸形疾病鉴别，需补充产前检查资料。

知识点

NEC 发病高危因素

1. 早产儿、低出生体重儿多见，肠道屏障功能不成熟有关。

2. 可能存在的缺氧病史　孕妇妊娠高血压、胎盘功能减退、胎儿宫内发育迟缓、胎儿宫内窘迫、新生儿窒息等。

3. 肠道喂养因素　喂养时间、喂养成分及喂养量等。

4. 感染因素　孕期宫内感染、新生儿感染、肠道异常菌群定植或全身感染。

5. 其他因素　发绀型先天性心脏病、糖尿病、甲减孕妇胎儿、特殊药物使用等。

思路 4. 该病例孕妇妊高征、患儿早产、极低出生体重、早期配方奶喂养，均为 NEC 发病高危因素，结合患儿在开奶 1 ~2 周后出现的腹胀、食欲缺乏、肠鸣音减弱、便血等相关临床症状，初

学习笔记

步考虑诊断 NEC。

知识点

NEC 的主要临床表现

喂养过程出现喂养不耐受、食欲减退、体温波动或间歇性呼吸暂停、腹胀、呕吐，进而血便。查体可见腹部膨隆，伴肠型；有时腹壁、脐周红肿伴触痛等；感染局限时腹部可及包块。晚期脉搏细弱，四肢冷，血压下降，皮肤花纹。

该患儿体格检查与实验室检查记录

会诊查体 T 37.8℃，HR 180 次/分，呼吸浅促，口唇无青紫；皮肤、巩膜轻度黄染；无脱水貌，前囟平；腹胀，腹壁无水肿，右下腹触之有不适感伴右下肢回缩，未扪及包块，肠鸣音弱，棉签代替肛指检查见染血，暗红色、黏冻样，量较前略增多，移动性浊音阴性。血常规 WBC 3.4×10^9/L，Hb 88g/L，PLT 56×10^9/L，CRP 126mg/L，pH 7.214，BE −9.4mmol/L。腹部平片（图 6-6-1）提示肠壁积气，肠道充气不均匀，局部肠管扩张，肠壁间隙增宽。

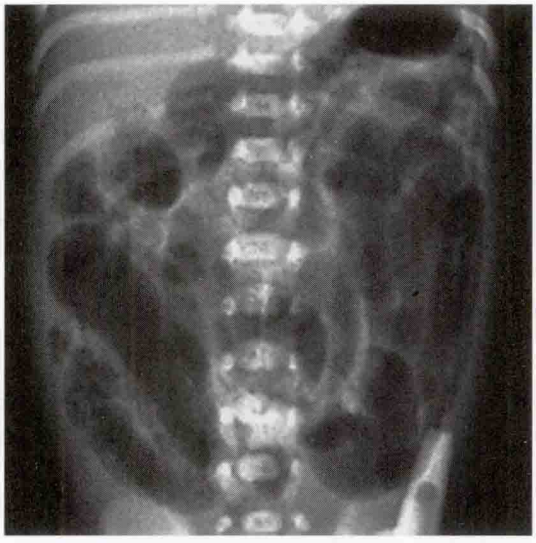


图 6-6-1　腹部平片提示肠壁积气

【问题 2】儿外科医生会诊如何分析体格检查和辅助检查结果？

思路 1. 体格检查：重点是腹部体征，最主要判断有无腹膜炎；同时观察全身情况包括有无黄疸、脱水（尿量、囟门、足背动脉搏动）、贫血或缺氧、口唇色泽、心率、血压、神志等，特别是重症新生儿还需考虑有无休克、感染及颅内情况（脑膜炎、颅内出血）。

知识点

NEC 腹膜炎特点和观察方法

新生儿腹膜炎很少表现为肌紧张，腹部触痛不表现压痛或反跳痛，多表现为触摸腹部后的四肢缩回、抽动或惊醒。腹壁水肿、脐部红肿（图 6-6-2）、触摸后不适、哭吵，已提示腹膜炎可能。有时可及腹部包块，提示固定的肠袢或局部炎症肠管包裹成团。观察、记录大便色泽与性状，对 NEC 患儿很重要。

学习笔记



图 6-6-2 新生儿腹膜炎(腹壁水肿、脐周红肿)

思路 2. 辅助检查重点是血常规、血生化检查。

知识点

实验室检查结果异常的意义

1. WBC 发病之初升高,减少也常有发生,约 37% 严重 NEC 患儿 WBC 低于 1.5×10^9/L。

2. 血小板减少也很常见,严重的血小板减少(<100×10^9/L)常提示预后不良。

3. C 反应蛋白(CRP)非特异性升高,持续性 CRP 升高常常提示并发症的发生,例如脓肿、肠道狭窄或者提示需要手术干预。50% 的患儿可出现菌血症。

4. 血生化检查如酸中毒和电解质异常提示病情加重。

思路 3. 腹部正侧位片与腹部超声检查有助于确诊。门静脉积气、肠壁积气常提示 NEC,且肠壁积气是 NEC 特异性表现,而气腹是手术探查绝对指针。另外,超声可以提示肠壁增厚、肠腔内液体积聚、腹腔内游离气体或门静脉积气。

知识点

腹部平片异常表现的意义

1. 肠管扩张、充气是 NEC 早期非特异性表现。间隔数小时随访的平片中肠袢固定,肠管不随位置和时间改变,常常提示肠壁发生全层坏死。

2. 肠壁积气是 NEC 腹部平片特异性表现,而非手术指针。

3. 30% 的早产儿 NEC 表现门静脉积气,主要是由于肠壁积气经静脉吸收所致。

知识点

其他检查的意义

1. 超声检查 提示肠壁增厚,还可看到肠腔内液体积聚,其敏感性高于腹部平片。超声也可以评估肠腔气体存在形式,是肠壁内积气,或腹腔内游离气体,或门静脉积气。

2. 肠道造影检查 没有证据表明 NEC 诊断初期需要造影检查,但对曾经有 NEC 病史,后出现肠梗阻征象的患儿,需要造影检查评估有无肠道狭窄。

学习笔记

【问题3】这种情况下，儿外科会诊后的诊断是什么？

思路1. 结合患儿发病高危因素、临床症状与体征、实验室检查结果（WBC、PLT下降、肠壁积气），首先诊断NEC，同时根据其表现考虑ⅡB级。

知识点

NEC的诊断要点

存在本病危险因素的新生儿，如未成熟儿、有围产期抢救窒息史、脐部插管、休克、呼吸窘迫、贫血、喂养问题等，一旦出现相关的临床表现和X线检查改变，即可做出较肯定的诊断。对于早期病例，仅存在轻度腹胀、呕吐，X线检查只有胃肠道动力性改变，不能立即除外本病，应给予禁食，并严密随访。

知识点

坏死性小肠结肠炎Bell分级修正版

Ⅰ可疑病变

- ⅠA：- 轻度全身性症状（呼吸暂停、心动过缓、体温波动）
  - 轻度肠道症状（腹部扩张、胃潴留、大便隐血）
- ⅠB：- 轻度全身性症状（呼吸暂停、心动过缓、体温波动）
  - 轻度肠道症状（腹部扩张、胃潴留、大便隐血）
  - 非特异性或正常影像学检查结果

Ⅱ明确病变

- ⅡA：- 轻度全身性症状（呼吸暂停、心动过缓、体温波动）
  - 其他肠道症状（肠鸣音消失、腹部触痛）
  - 特异性影像学检查结果（肠壁积气或门静脉积气）
  - 实验室检查异常（代谢性酸中毒、血小板减少）
- ⅡB：- 中度全身性症状（呼吸暂停、心动过缓、轻度代谢性酸中毒、轻度血小板减少）
  - 其他肠道症状（肠鸣音消失、腹部触痛）

Ⅲ严重病变

- ⅢA：- 严重全身性症状（同ⅡB，加上血压降低和休克）
  - 肠道症状（腹胀加剧、腹壁色泽改变、腹膜炎、无肠穿孔）
  - 严重影像学检查结果（腹水明确）
  - 进行性恶化的实验室检查（代谢性酸中毒、DIC）
- ⅢB：- 严重全身性症状（同ⅡB，加上血压降低和休克）
  - 肠道症状（较大的腹部脓肿、腹壁颜色改变、腹膜炎、肠穿孔）
  - 严重影像学检查结果（明确性腹水以及气腹）
  - 进行性恶化的实验室检查（代谢性酸中毒、DIC）

思路2. 新生儿NEC需要进行鉴别诊断。

知识点

需要与NEC相鉴别的常见疾病

1. 中毒性肠麻痹　原发病为腹泻或败血症时，可发生腹胀、肠道动力性改变，通常无便血，X线片上无肠壁间隔积气。

2. 机械性小肠梗阻　腹部正、立侧位X线片中液平面的跨度较大，肠壁较薄，无肠壁间隔增宽模糊，无肠壁积气，再结合临床病史则易区别。

3. 先天性巨结肠　有便秘史，伴有小肠结肠炎表现为腹胀伴腹泻和呕吐等，通常经温盐水灌肠可好转，必要时钡剂灌肠，了解24小时钡剂残留情况。

4. 新生儿出血症　便血但腹部不胀，X线片无肠腔充气和肠壁积气，维生素K治疗有效。

5. 肠旋转不良伴中肠扭转肠坏死　腹胀、呕吐、便血，同时存在腹膜炎体征，X线片示腹部致密、肠道充气分布不均，但无肠壁积气，钡剂灌肠显示回盲部于中上腹或左上腹。

6. 局灶性肠穿孔　也常见于极低出生体重儿(VLBW)，常常发生于合并有慢性肺部疾病以及有症状的动脉导管未闭的极低体重早产儿。

思路3. 考虑全面完整的诊断，特别是重症患儿。该患儿全面诊断为：①双胎之小、早产儿、极低出生体重儿；②新生儿坏死性小肠结肠炎伴肠坏死可能，腹膜炎，ⅡB级；③败血症可能；④病理性黄疸。

思路4. 儿外科医生会诊的要点有哪些？

(1) 是否明确诊断NEC，排除一些鉴别诊断的要素。

(2) 判断NEC是否需要外科急诊干预。

(3) 会诊必须掌握的技术：平片阅读能力，腹腔穿刺技术。

(4) 外科处理前相关准备。任何有创操作前(腹腔穿刺、手术探查)，都需与家属沟通，取得家属理解并签字后进行。

【问题4】患者的处理原则是什么？

思路1. Bell分期ⅠA、ⅠB和ⅡA期的多数保守治疗可治愈；部分患儿可能出现治愈后并发症(肠狭窄)，可检查明确后择期手术；进展期ⅡB、ⅢA和ⅢB期NEC患儿多数需要外科干预。

思路2. 患儿属于ⅡB级，可先积极内科保守治疗，并在4～6小时后复查腹部正侧位片，随访血常规及腹部体征，同时完善术前准备，及时与家属沟通，告知有急诊手术探查可能。

知识点

NEC内科治疗要点

1. 禁食轻者5～7天，一般为8～12天。腹胀消失、肠鸣音正常、X线平片和大便隐血转阴后3天可试喂糖水，由少逐渐增加，再喂稀释奶。如恢复饮食后症状又恶化，则应再禁食。

2. 胃肠减压。

3. 抗感染治疗　由于NEC菌血症的高发率，仍需要进行广谱抗生素治疗。怀疑为肠道感染引起发病或血培养阳性者，抗生素的选用应根据培养阳性菌的抗生素敏感类药物而定。

4. 补充水、电解质。

5. 营养支持　禁食期较长，要注意营养补充，全静脉营养。

6. 纠正低血容量症　大多数患儿因脓毒症而出现低血容量症，积极液体复苏十分重要。根据病情的严重程度，患儿可能会需要呼吸机通气支持或升压药物的血流动力学支持。恰当的液体复苏可以纠正酸中毒，相应血制品输注，可以纠正凝血功能异常以及血小板减少。

学习笔记

7. 其他　多巴胺5～15μg/(kg·min)增加心排出量，治疗休克。血小板低于15×10^9/L，提示DIC的可能，可给予肝素，治疗剂量100U/kg每4小时1次。

该患儿内科保守治疗后病情进展

经内科治疗4～6小时后，复查腹部正侧位片，肠壁积气吸收消失，但肠管固定、肠袢僵硬，肠壁间隙增宽明显，右下腹变致密，少量腹水伴腹腔游离气体(图6-6-3)。体温仍有波动，腹胀不缓解，再次要求儿外科医生会诊。

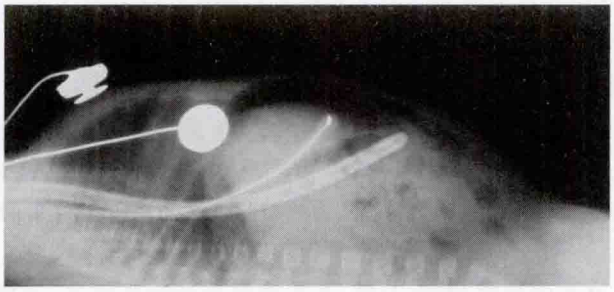


图6-6-3　脐部下方腹腔游离气体

【问题5】如何进一步治疗？

该患儿第一次会诊时诊断NEC，Bell分期ⅡB期，经保守治疗，临床症状无改善，腹部平片出现腹腔游离气体，提示病情进展伴气腹、肠穿孔，需要外科积极干预。

【问题6】术前准备包括哪些？

思路1. 患儿腹胀严重同时存在腹腔大量腹水或大量腹腔游离气体时，可进行腹腔穿刺缓解腹胀。腹腔穿刺前必须告知家属相关风险并签署同意书。穿刺液体送涂片、细菌培养及药敏检查。涂片快速染色常显示革兰阴性杆菌，培养常为大肠埃希菌、阴沟杆菌等。可根据药敏临床选择抗生素运用。腹胀严重不伴有腹水、游离气体患儿，腹腔穿刺不能缓解症状，除呼吸机辅助通气外，需要尽早手术缓解腹胀。

思路2. 术前由上级医师组织讨论，对诊断进一步核实，特别注意患儿术前复苏状况和手术条件，如血压、血氧、pH、电解质、四肢循环、每小时尿量、凝血功能等，补充维生素K、纠酸、纠正电解质、交叉配血，并完成输血同意书签字；快速扩容，争取2～3小时内手术。

思路3. 术前需与家属沟通，谈话中需要着重指出术中风险(休克、出血、死亡)、手术方式(手术以挽救生命为前提进行造瘘、二期再手术等相关风险)、术后并发症(瘘口并发症、肠道狭窄、败血症、颅内感染)，勿遗忘早产儿本身并发问题(颅内出血、视网膜病变等)。取得家属充分了解、签字后，急诊手术。

【问题7】NEC患儿外科手术方法包括哪些？

思路1. 体重>1500g、发生肠穿孔的NEC患儿，最好的外科处理方式是开腹手术切除坏死肠段，尽可能保留多的有活力的肠管以避免术后短肠综合征。对于病灶累及范围广，为尽可能保留小肠长度的情况下，多数学者支持采取近端肠造瘘术。对于病灶仅发生在节段性肠管以及局灶性或孤立穿孔的病例，是切除病变肠管一期缝合，还是切除病变肠管行造瘘，仍存在争议。

思路2. 体重<1000g、或血流动力学不稳定、伴有肠穿孔的NEC患儿，提倡采用腹腔引流术(peritoneal drainage，PD)，待全身情况稳定后，再行剖腹手术以根治。

思路3. 全肠道或广泛型NEC，死亡率高，预后差，不同医生提出不同手术方法。主要包括坏死肠段切除同时多处造瘘，近端分流同时和(或)二次探查，以及由Vaughan等人于1996年提出的“clip and drop-back”(钳夹与放回)技术。

学习笔记

知识点

NEC 外科手术原则

1. 术中尽可能保留有活力的肠段，减少术后短肠综合征的发生。
2. 尽可能去除坏死组织，减少腹腔污染或感染源。
3. 适当腹腔冲洗与引流。

该病例手术探查记录与术后恢复记录

儿外科医生第二次会诊后，协助内科医生完善术前准备后，积极手术探查。术中见腹腔污染，末端小肠 20～30cm 及回盲部、升结肠多发病灶。以肠壁积气为主，末端小肠局部肠壁发黑、菲薄、弹性消失，几近坏死穿孔。于末端小肠 10cm 处发现一穿孔，直径约 1cm，部分肠内容物外渗、部分黏稠粪便阻塞在穿孔处。术中切除末端小肠病变最严重、明确坏死组织约 15cm，分别行近、远端小肠造瘘。术后将病情详细告知家属，患儿带气管插管返回 NICU，进行生命体征监护、禁食、胃肠减压、静脉营养、针对腹腔穿刺液培养药敏结果选择抗生素使用、输少浆血、改善贫血、纠正凝血功能等相关治疗。

术后 3 天患儿拔气管插管；术后 1 周，患儿开始少量肠道喂养，造瘘口排便畅；术后 2 周依据临床症状及实验室感染类检查指标情况，停用抗生素；术后 3 周肠道喂养达全量；术后 4 周，行造瘘远端肠管造影检查，提示造瘘远端小肠及升结肠两处狭窄，开始经肛门灌注林格液和无糖藕粉治疗以避免远端废用；术后 6 周，患儿体重 2150g；出院随访。

【问题 8】外科手术后 NEC 感染性并发症包括哪些？

NEC 感染性并发症包括脓毒血症、脑膜炎、腹膜炎，偶尔也有腹腔内脓肿形成。产生的炎症反应可以导致凝血功能障碍或弥散性血管内凝血（DIC）、呼吸或心血管功能缺陷以及代谢性并发症，例如低血糖和酸中毒。了解并发症，有助于进一步的观察和治疗，更便于与家属沟通及知情同意记录。

【问题 9】NEC 肠造瘘术后的远期并发症包括哪些？

远期并发症包括肠狭窄，大于 30% 接受内科或外科治疗的 NEC 患儿可发生肠狭窄，以及 10% 接受外科治疗的 NEC 患儿发生短肠综合征。当 NEC 病变肠管切除后，剩余功能性肠管不能充分吸收液体以及营养物质时，可发生短肠综合征。

【问题 10】NEC 患儿什么情况可以带造瘘出院？肠造瘘关闭二期再手术条件是什么？

通常行低位小肠造瘘或结肠造瘘的患儿，待感染控制后，能耐受喂养，全部经口、胃肠道营养、造瘘口丢失少、体重增加情况下，可出院随访。多数小肠中高位造瘘的 NEC 患儿，因造瘘口丢失多，虽能经口、胃肠道喂养，但不能耐受或体重不增加，则不能带造瘘出院。

造瘘术后能耐受肠道喂养、体重增加、出院随访者，可在肠造瘘术后 3 个月、体重增加至 5kg 以上后返回再手术，行造瘘关闭术，期间可进行远端肠管灌注。如小肠中高位造瘘，或患儿不能完全耐受肠道喂养，3～4 周体重不增加，可在造瘘术后 4～6 周提早关闭造瘘。

知识点

NEC 肠狭窄的特点

1. NEC 后肠狭窄好发部位在末端小肠和结肠，尤其以结肠更好发。
2. 造瘘近端肠管狭窄少见，近端肠管因进展性病变发生狭窄，通常表现为肠梗阻易发现。
3. 造瘘远端肠狭窄多见，但由于没有临床症状，很难从临床上诊断，关闭造瘘前行远端肠管造影检查显得十分重要，以帮助评估手术方法及预后。
4. NEC 内科保守治疗后出现的肠梗阻，怀疑肠狭窄患儿，首选的影像学检查是采用水溶性造影剂进行灌肠检查和上消化道造影检查。任何部位的肠狭窄都需要外科切除。

学习笔记

病例出院后随访

出院后患儿经口喂养耐受，按需喂养，造瘘口24小时排便量在60ml左右，体重增加满意，同时坚持经肛门灌注远端肠管。出院2个月，体重增至5kg，再次入院行造瘘关闭术。术中证实造瘘远端小肠、升结肠两处狭窄，行狭窄肠管切除、小肠结肠吻合。术后恢复良好，术后9天出院。随访1年，生长发育同正常同龄儿童。

【问题11】NEC患儿总体预后如何？

NEC患儿总体存活率已得到明显提高，但不同地区及医疗中心的治愈率仍有很大差异。NEC存活患儿中，特别是极低出生体重儿，神经系统发育迟滞的危险增加。特别在接受外科干预的患儿中概率更高，可能与更严重的病情有关。

【问题12】有关NEC的预防研究包括哪些？（知识扩展或问题延伸）

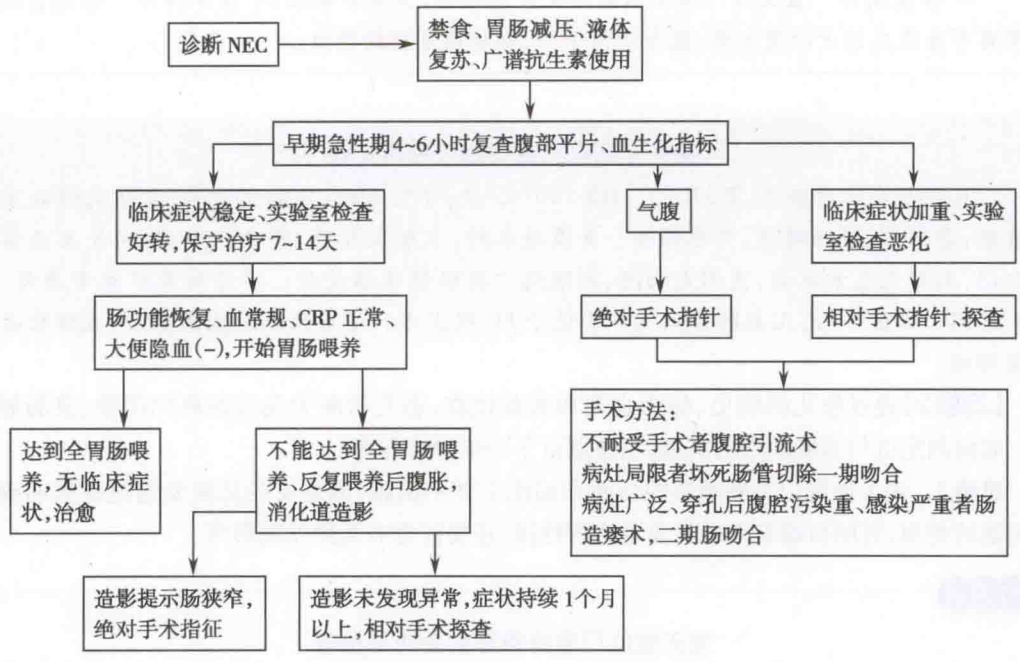
思考1. 母乳。临床试验与动物实验均提示母乳对肠道有保护作用，可降低早产儿NEC发病率。但其机制尚不明确，需要更深入研究。

思考2. 喂养量与方式影响NEC发病。建议对早产儿肠道喂养应采取限制措施，微量喂养，2～24ml/(kg·d)，并不增加NEC发病风险。但早产儿生后10天内，超过微量喂养值，将显著增加NEC发病风险。

思考3. 益生菌。最近的一些临床研究发现服用益生菌可降低NEC发病率。

知识点

NEC临床诊疗流程图



（沈淳　郑珊）

第七节　肛门直肠畸形

先天性肛门直肠畸形（congenital anorectal malformations，CRMs）是小儿最常见的消化道畸形，新生儿发病率为2/10 000～5/10 000，男女性别比大致相等，但以男性稍多。该畸形病因尚不清，病理类型繁多改变复杂，外科肛门成形手术虽能挽救大多数患儿生命，但部分患儿术后遗

学习笔记

留不同程度的排便功能障碍。

临床病例

患儿男孩，日龄2天，母孕期无异常，足月剖宫产第一胎，出生时体重2510g。生后第一天开奶，出现呕吐，初为胃内容，第二天仍未排胎便，呕吐加重，吐物含胆汁并混有粪样物，腹胀明显。以呕吐、腹胀和不排胎便到儿科急诊就诊，并急请小儿外科会诊。

【问题1】儿外科会诊，初步考虑诊断是什么，该患儿还需要完善哪些检查？

思路1. 根据患儿临床表现，生后无胎便排出，呕吐粪样物伴腹胀进行性加重，应注意下消化道畸形或胎粪栓引起的低位肠梗阻。

思路2. 小儿外科会诊首先要完善临床查体，特别注意有无肛门，如有肛门，应行肛门指诊，以除外胎粪栓引起的肠梗阻。本病例检查正常肛穴处无肛门开口，故先天性肛门直肠畸形诊断成立，转入小儿外科病房。

知识点

先天性肛门直肠畸形的临床表现

1. 低位肠梗阻。
2. 生后无胎粪便排出或仅少量胎粪从尿道、会阴瘘口挤出。
3. 生后呕吐胆汁，以后为粪便样物。全腹胀，进行性加重。
4. 正常肛门位置无开口。
5. 伴发畸形　直肠肛门畸形者常伴发脊椎畸形，如有脊椎裂、半椎体畸形。骶部神经发育不良造成的大小便失禁，虽行矫治手术，也难恢复控制能力。

该患儿体格检查与客观检查记录

儿外科会诊时查体，T 37.1℃，HR 140次/分，呼吸浅促，口唇无青紫；皮肤巩膜轻度黄染；前囟平；腹胀明显，可见肠型。无腹壁水肿，未触及包块，肠鸣亢进；肛穴处无正常肛门，局部无色素沉着，哭闹无膨隆，刺激肛穴有轻微收缩反应。排尿时尿中混有粪便。X线倒立侧位片：患儿直肠盲端气体影低于PC线上方。逆行性尿道造影显示：直肠尿道球部瘘。

【问题2】通过患儿的病史、临床表现和客观检查，患儿诊断为先天性肛门闭锁、直肠尿道瘘。如何判定肛门直肠畸形的类型，以便制订下一步治疗方案？

思路1. 先天性肛门直肠畸形的诊断在临床上并不困难，但重要的是需要通过检查明确肛门闭锁的类型，直肠盲端有无瘘管及其瘘管性质，还要注意有无伴发畸形等。

知识点

先天性肛门直肠畸形的会阴部检查

1. 无瘘管畸形　肛门闭锁位置较低者，如肛门膜状闭锁在原肛门位置有薄膜覆盖，通过薄膜隐约可见胎粪存在，啼哭时隔膜向外膨出。闭锁位置较高者，正常肛门位置略有凹陷，色泽较深，啼哭时局部无膨出。

2. 有瘘管畸形

（1）直肠会阴瘘：则见皮肤凹陷处无肛门，但在会阴部，阴囊根部附近或阴唇后联合之间有细小裂隙，有少量胎粪排出。瘘口外形细小，位于中线。

学习笔记

（2）直肠尿道、膀胱瘘：胎粪从尿道排出。

（3）直肠前庭瘘：瘘口宽大，瘘管短，生后数月内无排便困难，畸形短期可不被发现，但会阴部反复发生红肿，改变饮食，粪便干结后，大便很难通过瘘管才被家长发现。细小瘘管可造成排便困难，腹部多可触得硬结的粪块，结肠末端有继发性巨结肠。

思路2. 倒置位X线检查的判断对诊断非常重要。其他检查包括尿道膀胱造影和瘘管造影、超声显像、盆部MRI、CT等。

知识点

先天性肛门直肠畸形的辅助诊断

1. 倒置位X线检查　生后12小时以上，头低臀高位5～10分钟，用手轻柔按摩腹部，使气体充分进入直肠。在会阴部相当于正常肛门位置的皮肤上固定一金属标记，再提起患儿双腿倒置1～2分钟，X线中心与胶片垂直，射入点为耻骨联合。患儿吸气时曝光，做侧位和前后位摄片。盆腔气体阴影与金属标记间的距离即代表直肠末端的高度。在侧位片上，从耻骨中点向骶尾关节划一线为耻尾线（PC线），再于坐骨嵴与耻尾线划一平行线为Ⅰ线（图6-7-1）。如直肠气体影高于耻尾线者为高位畸形，位于两线之间者为中间位畸形，低于Ⅰ线者为低位畸形。若在X线平片上同时发现膀胱内有气体或液平面，或在肠腔内有钙化的胎便影等改变，是诊断泌尿系瘘简便而可靠的方法。

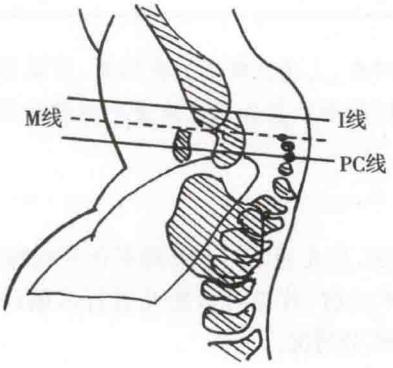


图6-7-1　肛门畸形患儿的倒立位示意图，显示Ⅰ线及PC线

2. 尿道膀胱造影和瘘管造影　造影剂充满瘘管或进入直肠，对确诊有重要价值。有外瘘的患儿，采用瘘管造影，可以确定瘘管方向、长度和直肠末端的水平。

3. 超声显像　术前显示直肠盲端与肛门皮肤之间的距离，观察瘘管走向、长度。直肠膀胱瘘者，可见膀胱内有游动的强回声光点，按压下腹部时光点明显增多。肛管内超声检查常用于术后评价括约肌的发育情况和拖出的直肠是否位于横纹肌复合体中央，是否需要再次手术，并为寻找术后排便功能异常的原因提供依据。

4. 盆部MRI、CT　随着影像技术的发展，盆底MRI和CT三维重建等不但能了解畸形的位置高低，而且能诊断骶椎畸形及观察骶神经、肛提肌、肛门外括约肌的发育情况，也可作为术后随访的手段。

学习笔记

思路 3. 外科医师需准确判定畸形类型，以便更合理地采取治疗措施。

知识点

先天性肛门直肠畸形的分类

传统分类以直肠末端与耻骨直肠肌关系分为高、中和低位三型。直肠盲端终止于肛提肌之上者为高位；位于耻骨直肠肌之中，为中位；穿过该肌者为低位。

2005 年德国 Krinkenbeck 举行的肛门直肠畸形诊疗分型国际会议上，提出了新的分型标准，取消了原有的高、中、低位分型，根据瘘管不同进行分类，并增加少见畸形。

肛门直肠畸形国际诊断分型标准(Krinkenbeck,2005)

主要临床分型	罕见畸形
会阴(皮肤)瘘	球形结肠
直肠尿道瘘	直肠闭锁/狭窄
前列腺部瘘	直肠阴道瘘
尿道球部瘘	“H”瘘
直肠膀胱瘘	其他畸形
直肠前庭(舟状窝)瘘	
一穴肛(共同管长度<3cm、>3cm)	
肛门闭锁(无瘘)	
肛门狭窄	

与 Winspread 分类法相对应，上述分型中的会阴瘘、前庭瘘和肛门狭窄属于低位畸形，尿道球部瘘、肛门闭锁(无瘘)和多数直肠阴道瘘属于中位畸形，前列腺部瘘和膀胱颈部瘘为高位畸形。

【问题 3】通过上述标准判定，患儿为肛门直肠畸形合并直肠尿道瘘，正确的治疗是什么？

思路 1. 在选择外科手术术式前，首先对该患儿进行术前评估，目的在于掌握患儿一般状态，能否耐受手术，有无合并畸形等情况。

知识点

肛门直肠畸形外科治疗方案遵循的原则

术前综合评估：①患儿的发育情况及其对手术的耐受能力；②直肠盲端的位置；③瘘管的开口部位；④合并畸形对身体生长发育的影响。

手术原则：①挽救患儿生命；②术中尽量保留耻骨直肠肌和肛门括约肌，尽可能减少对盆腔神经的损伤，避免损伤尿道、会阴体，以最大限度保留原有的排便控制功能；③对早产儿、未成熟儿及有严重心脏血管畸形的患儿要简化手术操作，争取分期手术，先做结肠造瘘；④重视肛门直肠畸形的首次手术。

知识点

先天性肛门直肠畸形相伴畸形

1. 泌尿生殖系畸形　膀胱输尿管反流最常见，其他肾发育不良、隐睾、尿道下裂等。
2. 脊柱　常见腰骶椎畸形，如半椎体、半骶椎、脊髓拴系、脊膜膨出等。

学习笔记

3. 消化道、心脏以及其他各种畸形　心血管畸形伴发畸形依次为动脉导管未闭、法洛四联症、室间隔缺损和大动脉转位等。

4. 肛门直肠畸形可以伴发几种畸形，例如肛门闭锁合并骶椎畸形、骶前肿物称Currarino综合征。

思路2. 该患儿为生后第二天，中位肛门畸形，一般状态良好，经过相应检查，已经除外其他合并畸形，可根据畸形类型设计手术方案。

知识点

肛门直肠畸形治疗方法及其适应证

1. 肛门扩张　适用于肛门狭窄。

2. 会阴肛门成形术　适用于会阴瘘、肛门闭锁（低位无瘘）和直肠前庭瘘。一般须在生后1~2天内完成手术，直肠前庭瘘因瘘孔较大，在一段时间内尚能维持正常排便，可于3~6个月以后施行手术。

3. 后矢状入路肛门直肠成形术（posterior sagittal anorectoplasty，PSARP）适合于直肠尿道瘘、阴道瘘、一穴肛和较高位置无瘘的肛门闭锁。Peña术的主要优点是操作在直视下进行，并符合生理、解剖关系，直肠末端通过耻骨直肠肌中心拖出较准确，且对括约肌组织损伤较小。

4. 腹腔镜辅助下骶会阴直肠肛门成形术　适应证与PSARP相同。

5. 其他术式　骶会阴、骶腹会阴肛门成形术，目前已被PSARP术式所取代。

思路3. 患儿经过术前相关，除外并发畸形，可以进行手术。该患儿生后第二天，发育良好，可以耐受根治性手术。经过商议，决定采用腹腔镜辅助下骶会阴直肠肛门成形术。

知识点

腹腔镜治疗高、中位肛门直肠畸形

目前分为两种情况：一种为不进行结肠造瘘，在新生儿期一期行肛门成形术；另一种为在新生儿期造瘘，二期手术时应用腹腔镜进行腹腔盆腔的直肠游离，再结合会阴部切口或后矢状切口行肛门直肠畸形成形术。

腹腔镜能在直视下分离直肠尿道或膀胱（阴道）瘘及其周围组织以避免损伤尿道或阴道，充分游离直肠，准确地将肠管从横纹肌复合体中央穿过，减小手术的创伤，加强对肌肉的保护，腹腔镜辅助下的肛门直肠成形术已在世界各地开展。腹腔镜手术应用的时间尚短、手术技能要求较高，术后长期随访效果不明确，尚需进一步研究其治疗效果。

患儿手术情况和随访

该患儿手术实施过程中，肛门括约肌复合体发育较差，刺激收缩反应弱。直肠尿道瘘结扎切断，直肠盲端经会阴肌肉复合体中心穿过，并成功拖出至拟成形肛门外口处。术后第二天拔出肛管，2周后去除留置尿管，能正常排尿，但大便污便并伴失禁。

【问题4】术后常见的并发症？

根据术中所见和术后排便情况，应注意术后并发症问题：

（1）肛门失禁：轻者腹泻时有肛周污粪，重者排便不能控制。失禁原因有些属先天性发育缺陷，有感觉和运动功能障碍，也有手术带来的后遗症。

（2）肛门狭窄：术后感染、直肠回缩，使肛门瘢痕愈合，又未及时扩肛。故肛门成形术后，需

学习笔记

要常规扩张肛门，一般术后2周开始，持续3个月至半年。

（3）瘘管复发：原有瘘管缝扎不牢或术后局部感染，尿液与粪液共同排出。

（4）黏膜脱垂：可能与会阴切口过大，肛门括约肌功能受损，直肠游离过多，肛门不能完全闭合等有关。

（5）便秘：早期多因手术创伤、疼痛引起。手术后肛门狭窄和直肠、乙状结肠扩张是术后便秘的主要原因。部分便秘、粪块嵌塞可造成潴留性便失禁。可采取扩肛、洗肠、调节饮食和排便训练等保守治疗。症状严重、保守治疗无效，应再次手术切除扩张的直肠和乙状结肠。

【问题5】经肛门直肠畸形手术治疗后，术后排便功能障碍的问题如何解决？

肛门直肠畸形术后排便功能障碍（便秘、便失禁）是最常见、严重影响患儿生活质量的并发症。该患儿需要术后进行长期随访。随访中注意指导术后扩肛和肛门护理等后续治疗措施正确实施。定期进行肛门功能检测，评估排便功能障碍的程度和改善情况。根据患儿排便功能障碍的病理类型和生活质量情况，进行针对性治疗和康复。

知识点

术后便失禁的主要原因

1. 肛门外括约肌损伤。
2. 肛门切口过大或遗留黏膜较多，出现黏膜外翻。
3. 肛门切口感染哆开，直肠回缩，形成厚而硬瘢痕，使肛门明显狭窄及闭合不全。
4. 高位畸形肛门成形术时，直肠盲端未能通过耻骨直肠肌环。
5. 在会阴部及盆腔分离直肠时，损伤神经，引起肛提肌或肛门外括约肌收缩无力。
6. 肛门直肠畸形常伴有盆腔组织结构及神经发育的异常。
7. 肛门直肠畸形常常伴有结肠动力功能的异常。

【问题6】肛门直肠畸形预后总体情况如何？

肛门直肠畸形总病死率由过去的25%～30%降至10%左右，手术死亡率已降到2%左右。由于肛门直肠畸形的病理改变很复杂，肛门直肠畸形术后肛门功能与畸形类型及伴发畸形，特别是与伴发脊椎、泌尿生殖系及神经系统发育缺陷有密切关系。

（王维林）

第八节　脐膨出和腹裂

脐膨出（omphalocele）和腹裂（gastroschisis）均为先天性腹壁发育异常，是新生儿外科重症疾病之一。脐膨出是指腹壁发育不全，在脐带周围发生缺损，腹腔内脏由此膨出体外的先天性畸形。腹裂是以腹腔内脏通过脐环的一侧（绝大多数为右侧）腹壁缺损脱出腹腔外为特征的先天性畸形。

临床病例

患儿，男，37^{+5}周剖宫产，BW 2300g，生后2小时，因“脐部巨大肿块”转诊，收治入NICU。在孕28^{+2}周时，外院产检发现胎儿脐带根部肿块，约3cm×2.5cm×2.5cm大小，疝入脐带，肿块内容物见肠管回声，肿块有包膜。未提供其他产前检查资料。2小时前因“胎儿宫内窘迫”行剖宫产，生后见脐带根部肿块突出，约6cm×5cm×5cm大小，膨出的内脏表面覆有一层半透明、无血管的囊膜。囊膜略带白色，半透明。囊膜内可见肠管及部分肝脏组织。

生后未开奶，排尿1次，未解胎粪。

【问题1】患儿产前检查结果的思考。

学习笔记

思路1. 妊娠12周后，如发现胎儿仍存在位于腹腔外的肠管，可诊断为病理性腹壁缺损。孕28周后，超声发现的胎儿脐根部肿块，有包膜，而不是见肠管漂浮在羊水内，应首先考虑诊断脐膨出。产前超声诊断脐膨出的阳性率75%。

思路2. 产前诊断的脐膨出胎儿，需要注意测量胎儿腹部的直径和疝出脏器的容量，检测胎儿生长发育，脐膨出胎儿容易发生宫内发育迟缓。产前检查及随访，以利于指导分娩和出生后的治疗。

【问题2】产前诊断的脐膨出，除常规超声检查外，还需做什么检查？

思路1. 脐膨出发生率为1/5000～2.5/5000活产婴，脐膨出合并畸形率可达约80%，其中心脏20%，法洛四联症和房间隔缺损最常见。

思路2. 脐膨出胎儿较多、较严重的可合并心脏发育异常或染色体异常，为排除严重合并畸形，提高婴儿出生后救治率和生活质量，产前需要进行胎儿评估。

知识点

产前诊断脐膨出的评估项目

1. 产前超声　妊娠14周后，如肠管仍未还纳入腹腔内可以诊断脐膨出。
2. 染色体核型检查　妊娠早期羊水穿刺或胎儿绒毛取样查染色体畸形。
3. 胎儿标记物　检测母亲血清胎甲球蛋白和羊水乙酰胆碱酯酶。
4. 胎儿超声心动图　了解是否合并心血管畸形。

思路3. 产前诊断的脐膨出合并染色体异常或明确综合征，可建议优生引产。产前诊断脐膨出合并严重心脏结构畸形或多发畸形，需要向家属充分交代病情，告知相关预后及生活质量，由家属选择引产与否。脐膨出不合并其他严重畸形胎儿，孕期需要密切随访，评估分娩方式与时间，生后积极治疗。

【问题3】患儿目前诊断考虑什么？需要与什么疾病相鉴别？

思路1. 患儿出生后所见与产前超声图像符合，膨出内容物见肠管及肝脏，故诊断巨大脐膨出。同时患儿37^{+5}周分娩，足月，体重小于2500g，为足月小样儿、低体重出生儿。

思路2. 脐膨出主要需要与腹裂鉴别。

知识点

脐膨出与腹裂的鉴别要点

	腹　裂	脐膨出
位置	脐带右侧	脐环
缺损大小	小(2～4cm)	大(2～10cm)
脐带	正常	位置异常
包囊	无	有
膨出内容	肠管、胃	肝脏、肠管等
肠管外观	无光泽、水肿僵硬	颜色正常光润
肠旋转不良	存在	存在
腹腔容量	减小	减小
肠管功能	差、肠梗阻	正常
合并异常	10%～15%消化道畸形	常见(30%～70%)合并其他系统畸形
	如肠闭锁	脐膨出-巨舌-巨体综合征
	小于胎龄儿、早产儿	13、15、18-三体综合征

学习笔记

思路3. 孕早期超声下很难区分腹裂与脐膨出，到孕中期以后，可通过以下方面将两者区分开，腹裂胎儿有：①正常发育的脐带；②腹腔疝出物没有囊膜；③疝出脏器不含肝脏；④不含腹水；⑤肠壁增厚；⑥不合并其他畸形；⑦胎儿腹围停止增长。产前脐膨出破裂可以使两者鉴别困难。

【问题4】该患儿的病理变化提示什么？

患儿脐带根部肿块突出，约6cm×5cm×5cm大小，膨出的内脏表面覆有一层半透明、无血管的囊膜。囊膜略带白色，半透明。囊膜内可见肠管及部分肝脏组织，表明该患儿脐膨出为巨型，提示难以一期修复。

知识点

腹壁缺损（脐膨出和腹裂）的分型和病理特点

脐膨出：根据膨出物分为小型和巨型（含肝脏）。小型腹壁缺损小于5cm；巨型直径大于5cm，腹腔容积相对很小，此型通常伴有中肠不旋转或肠旋转不良。肝脏呈球形发育。

腹裂：脱出于腹腔外的脏器主要为胃、肠管，偶尔有生殖腺脱出。由于肠管在胎儿早期即暴露在羊水中，脱出的肠管及肠系膜水肿增厚，肠管长度明显变短，运动及营养吸收功能障碍。

【问题5】腹壁缺损（脐膨出和腹裂）处理原则。

思路1. 对于产前诊断的腹部缺损不主张宫内修补。大多数腹部缺损患儿可以等到足月分娩。分娩方式的选择：巨型脐膨出应采用剖宫产术以免损伤膨出内的肝脏，小型脐膨出和腹裂除有其他产科剖宫产指征外，应采用阴道分娩。

思路2. 产后脐膨出术前处理要点与腹裂相似。

知识点

腹壁缺损患儿术前处理要点

1. 仔细检查膨出囊膜是否完整，并立即用无菌纱布包扎。
2. 保温　内脏暴露，体液蒸发，丢失水分和热量，应置于温暖、潮湿环境中。
3. 一旦囊膜破裂，躯干以及暴露内脏可用干净保鲜膜包起来。
4. 确保暴露肠管在腹壁开口水平不发生扭转。
5. 生后即刻胃肠减压，减少呕吐和吸入性肺炎发生，防止肠胃道充气膨胀。
6. 静脉补液，水及电解质的补充，腹裂患儿液体需要量是正常足月儿的2～3倍，输等张液体。一旦液体补足，中心静脉置管，胃肠外营养。
7. 预防应用抗生素。
8. 通过超声、放射学等辅助检查，进一步诊断或除外合并的畸形。
9. 腹裂患儿术前灌肠　用温生理盐水，便于手术还纳肠管。

思路3. 腹部缺损的处理主要是回纳脏器入腹腔。

知识点

腹壁缺损手术方法的选择

1. 一期修补术　适用于小型缺损。腹内压力不超过20mmHg，腹壁一期缝合。缝合前仔细检查肠管，如确认肠闭锁且肠管血运良好，一期吻合；条件不允许则作肠造瘘。腹裂术中用温盐水清洗暴露肠管。麻醉下尽可能将肠道内胎粪自肛门挤出。必要时延长缺损裂口，以便肠管还纳。目前有麻醉下不缝合一期回纳复位术，主要适用肠管相对健康、早期接受手术的患儿。

学习笔记

2. 延期修补术　巨大腹壁缺损、腹腔压力明显增高者，置 silo 袋。悬吊 silo 袋顶部，利用膨出脏器自身重量使其回落，在患儿耐受情况下，每 12～24 小时挤压 silo 袋一次，将脱出脏器慢慢回纳腹腔之内，7～10 天可回纳脱出脏器，二次手术缝合腹壁。术后如腹压高影响呼吸，可适当给予呼吸支持。

3. 二期修补术　先形成腹壁疝，12～24 个月后行二期手术。

4. 保守治疗　适用巨大脐膨出同时合并严重肺发育不良或早产、合并严重畸形，不能耐受手术治疗者。现在常使用磺胺嘧啶银涂抹，使囊膜形成一层干痂，周围皮肤上皮细胞向中央生长，形成缺损皮缘覆盖整个囊膜，在患儿其他问题改善后择期修补腹壁疝。

入院后治疗

患儿入院后完善各项检查，血气正常，凝血功能正常。腹部超声、心超检查未发现其他严重合并畸形，腹部平片提示脐膨出外，肠道充气未见异常。

查体：无特殊面容，皮肤巩膜无黄染，呼吸稳定，脐部体征同前，囊膜由透明变浑浊，略显干燥，未破裂。检查过程中患儿解胎粪 1 次，量多。无呕吐。

患儿在入院后 6 小时，进行了手术治疗。术中检测膀胱压力，维持在 15～18mmHg，检查肠管合并肠旋转不良，因不引起梗阻，未做处理，无合并肠闭锁。手术进行了一期回纳修补。术后胃肠减压至引流量减少、色变白，静脉营养支持至经口喂养量达需要量一半，抗生素使用 1 周，于术后 26 天出院。出院时患儿达到完全经口喂养，体重稳定，略有增加。腹壁伤口愈合可。出院后随访，体重增加，进食好，两便解。

【问题 6】腹壁缺损的术后处理应注意些什么？

（1）注意呼吸管理，必要时给予呼吸机支持。

（2）禁食、持续胃肠减压；当胃肠功能恢复时可以开始喂养。

（3）静脉营养支持，补充血浆白蛋白。

（4）如为一期手术，短期内应用抗生素；如为分期手术，需长期应用；广谱抗生素，并应注意预防真菌感染。

【问题 7】腹部缺损术后的相关并发症包括哪些？

思路 1. 共同的并发症：

呼吸困难：原本合并有肺发育不良或由于将大量脱出物还纳于狭小的腹腔，引起腹压升高，横膈膜的位置提高而造成的呼吸障碍，应及时给予呼吸支持。

全身水肿：膨出脏器还纳后下腔静脉受压迫。因此，治疗大型脐膨出时要循序渐进，不要急于关闭腹腔缺损。

思路 2. 腹裂相关的特殊并发症：①坏死性小肠结肠炎；②短肠综合征；③耐受肠道喂养时间延迟。

【问题 8】腹壁缺损疾病的总体预后怎样？

思路 1. 脐膨出的存活率为 70%～95%。预后主要取决于是否合并畸形及合并畸形的严重程度，合并危及生命的结构或染色体异常者预后差，在进行任何进一步治疗前要与新生儿病学专家及家长进行坦率的讨论。如无染色体异常、严重的肺或心脏畸形，绝大多数患儿存活并能正常生长发育。

思路 2. 腹裂患儿的预后依赖于肠管的条件。肠外营养在临床应用以后，目前在发达国家存活率可高达 90% 以上。腹裂由于短肠综合征需要长期应用 TPN，或尽管肠管长度正常但是不能耐受肠道喂养的患儿在生后前两年中的死亡率为 50%。这些患儿多数需要另外的手术，通常

学习笔记

是粘连性肠梗阻，少部分短肠综合征或长期肠动力功能紊乱患儿，最终需要肠移植术。

【问题9】影响腹裂患儿的预后因素有哪些？（拓展思考）

分娩的时间、地点和分娩方式可以影响腹裂患儿的结果。

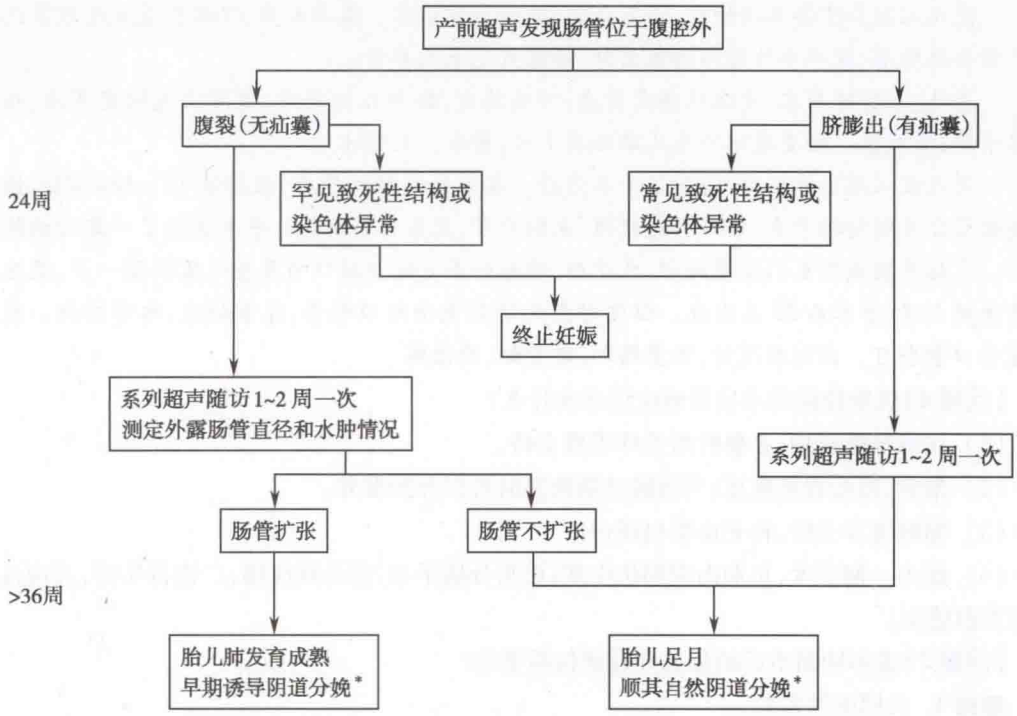
分娩时间：有学者提出对腹裂患儿可以提前分娩以减少肠管暴露羊水造成的损伤。虽然仍存在争议，很多医院或中心选择在37周分娩，此时肺发育成熟。但也有提出反对意见。

分娩方式：很多回顾性研究比较剖宫产和阴道分娩，大多数证明剖宫产没有益处。实际上腹裂胎儿平均到37周左右就自然分娩。

分娩地点：产前诊断可以有助于孕妇选择分娩医院，应该在有新生儿和儿外科专家的医院分娩。使得腹裂胎儿一旦出生即可得到及时、正确的治疗和护理。

知识点

腹壁缺损患儿的产期诊断及处理流程图



*有产科指征时，剖宫产

大型缺损，肝脏在腹腔外或膨出者，为避免肝脏损伤和出血，可选择剖宫产

（沈　淳）

第九节　膈肌缺损性疾病

一、先天性膈疝

先天性膈疝这里主要是后外侧膈疝，是由于胚胎发育异常，后外侧膈肌缺损、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死亡率仍有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

学习笔记

性的课题。

临床病例

患儿，男，其母 G2P1，孕 37 周早产，出生体重 2.8kg，出生 1 分钟 Apgar 评分 8 分，生后 2 小时出现呼吸急促，口唇青紫，经吸氧、吸痰后好转，后反复发热、呼吸急促，并伴有呕吐入院。体检：患儿口唇略紫，氧饱和度在吸氧浓度 40% 时可波动于 85% ~95% 之间，左侧胸腔未闻及呼吸音，拟诊吸入性肺炎，实验室检查：血 pH 7.21，BE −10mmol/L，PO_2 58mmHg，PCO_2 55mmHg，床旁摄片示图 6-9-1，要求儿外科医生会诊并提出治疗意见。

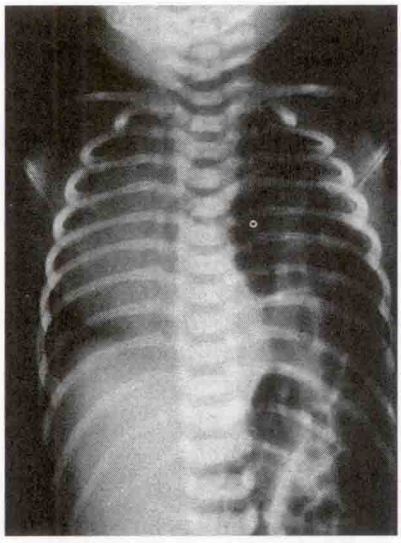


图 6-9-1　胸片示左侧膈肌缺损，胸腔内大量充气肠道，纵隔、心脏右移

【问题 1】根据其目前临床资料应该首先考虑什么？

思路 1. 新生儿出生后即出现呼吸困难、氧饱和度降低，首先考虑呼吸受限、摄氧困难。在除外气管梗阻及吸入性肺炎情况，先天性膈疝是外科比较常见的原因之一，一般常规的胸腹联合摄片即可提示畸形。

思路 2. 患儿病史应该完善其产前检查情况，诊断主要依靠 B 超，部分可采用 MRI 明确诊断。如果孕妇来院进行产前咨询，应该掌握先天性膈疝的产前诊断知识。

知识点

先天性膈疝产前会诊要点

1. 孕 20 周左右膈疝就可以用超声诊断，此时父母会有更多的选择。
2. 超声典型的特征是腹部脏器进入胸腔并产生压迫。
3. 胎儿右肺-头超声面积比（LHR）是决定患儿预后的最关键因素，孕 24 ~26 周时 LHR 大于 1.4 预后较好，小于 1.0 时，属高危患者。
4. 肝脏疝入胸腔以及确诊时胎龄小于 25 周，也被列为“高危因素”。
5. 当 B 超检测出现困难时，超高速 MRI 可以准确测量胎儿肺容积。

思路 3. 患儿的体格检查特点为一侧无呼吸音，甚至可以闻及肠鸣音，则先天性膈疝的可能性极高。

学习笔记

知识点

先天性膈疝常见症状

1. 新生儿期

（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，往往是哭吵、吸奶和变动体位时加重。

（2）消化系统症状：约有25%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，有时有肠鸣音。当疝入胸腔脏器较多时会出现舟状腹。

2. 婴幼儿及儿童期　往往膈肌缺损较小，对肺的发育影响较小，表现为反复的上呼吸道感染，有时无明显症状，仅在胸部X线检查时偶尔发现异常。部分患儿有明显的慢性消化道症状和反复的咳嗽、发热，多次检查后发现病变。部分患儿突然出现呼吸急促，明显的呼吸困难发绀，辗转不安并伴有胸骨后疼痛和腹痛，常伴有呕吐咖啡色胃内容物，并有肠梗阻表现，考虑疝嵌顿。

【问题2】患儿目前的诊断？

思路1. 根据病史、体检及胸片，诊断为新生儿先天性膈疝（后外侧膈疝）。

知识点

先天性膈疝胸片诊断要点

1. 摄片应包括胸廓和上腹部，以便观察膈肌进行胸腹部对比。

2. X线上表现为膈肌横行边界中断、不清或消失；胸腔内含有液气平面或蜂窝状积气肠管影像与腹腔相连。

3. 患侧肺萎缩，纵隔向健侧移位。可行上消化道造影，由胃管内注入少许含碘液体显影剂，观察是否有胸腔内消化道影像。

思路2. 对于该患儿还应该了解其伴发畸形。先天性膈疝往往伴发心血管系统畸形，其他畸形还包括：泌尿生殖系统畸形、神经管发育缺陷、肺隔离症等。

思路3. 患儿口唇青紫实际是患儿外周血氧合较差的表现，先天性膈疝的主要肺部病理改变包括肺泡支气管的发育不良和肺血管发育不良两部分内容。

知识点

先天性膈疝的病理生理要点

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，是先天性膈疝病理生理的核心。

1. 肺发育不良　重量体积减小、肺泡及支气管数目减少，肺泡成熟度明显降低，同时肺泡间隔厚度增加，进一步影响气体交换。

2. 肺血管发育不良　肺动脉肌层增厚，肺血管分支明显减少，功能上出现肺血管反应性增加，阻力增高，最终出现肺动脉高压。

3. 胎儿循环　肺动脉压力增高，血流通过未闭的动脉导管或卵圆孔出现右向左分流，而分流所导致的缺氧则进一步加重高压状态。

4. 表面活性物质的缺乏及Ⅱ型肺泡细胞的功能不全。

学习笔记

思路 4. 该患儿鉴别诊断需要考虑先天性囊状腺瘤样畸形、隔离肺、膈膨升以及支气管源性囊肿等。

知识点

先天性膈疝的鉴别诊断

1. 膈膨升　X 线透视或动态超声可观察到反常运动的膜状膈肌。
2. 胸骨后疝　多没有症状，X 线偶然检查发现，部分需要急诊手术。
3. 肺部囊性病　胸片示患侧肺囊性病变引致肺不张，纵隔、气管移位。
4. 隔离肺　X 线为密度增强而不均匀的阴影，边界清楚，胸部增强 CT 扫描和磁共振成像（MRI）可清晰显示异常供血动脉进入隔离症区域。
5. 肺发育不良　一侧肺不发育，在 X 线胸片上见患侧胸腔密度均匀致密，其内缺乏充气的肺组织以及支气管影和血管纹理的痕迹，心脏和纵隔结构均移向患侧，对侧正常肺呈不同程度的代偿性肺气肿，CT 或 MRI 可明确诊断。

【问题 3】该患儿目前的治疗？

思路 1. 先天性膈疝治疗也分为产前治疗和产后治疗两方面，产前治疗目前多数还处于试验阶段，主要包括产前糖皮质激素的治疗和产前手术两部分。

思路 2. 产前干预手术是重要的研究方向，然而目前除了子宫产时处理技术，其他效果均受到临床质疑。

知识点

产前手术技术及子宫产时处理

胎儿镜下气管球囊封堵，肺部体积可一定程度增加，结合产时“子宫外产时处理”（EXIT）策略，取出球囊，早期生存率得到一定提高。然而，目前的体内、外实验证明并不能改善Ⅱ型肺泡细胞功能及表面物质缺乏，肺的顺应性改善也有限。

思路 3. 患儿出生处理是必须掌握的要点，目前生命体征平稳，血气分析结果显示氧合不足、二氧化碳潴留导致酸中毒时，首先改变体位（斜坡卧位）、胃肠减压减少肺部受压，吸氧并考虑是否呼吸机辅助呼吸。同时注意保温、预防感染、超声心动图监测肺动脉高压。吸氧尽可能避免面罩吸氧以防止胃肠道压力升高增加胸腔压力。而呼吸机辅助通气，减少气压伤是其主要原则，病例分析中，患儿氧分压低于 60mmHg，PCO_2 大于 40mmHg，碱剩余 -10，可予以 5% 碳酸氢钠（ml）=（|BE|-3）×0.5×体重（kg），先用半量使用，并每隔 6 小时检测其变化。

思路 4. 手术时机可等待血流动力学及血气指标相对稳定后进行，通常可适当延期 24 小时左右手术，但当各种辅助手段均无法稳定病情时，急诊手术是必需的措施。

知识点

延期手术的概念

“延期手术”是延长术前准备时间，尽可能先改善内环境并保持血流动力学稳定再手术，适当的术前稳定和多种呼吸辅助手段的应用，可以给手术提供更宽裕的准备时间。

思路 5. 该患儿具备手术修补膈肌的指征，需要进行术前准备。

学习笔记

知识点

膈疝术前准备

1. 保温、适当斜坡卧位。
2. 胃肠减压。
3. 吸氧，需尽可能避免面罩吸氧以防止胃肠道压力升高增加胸腔压力。
4. 监测血气分析指标、纠治酸中毒。
5. 预防感染。
6. 呼吸机辅助呼吸、超声心动图监测肺动脉高压等。

思路6. 目前存在低氧血症，应该立即进行呼吸道管理和辅助呼吸以改善缺氧，纠正氧饱和和酸中毒情况。

知识点

膈疝呼吸机辅助呼吸原则

最初采用控制通气模式（CMV），维持呼吸频率30～60次/分，呼吸压峰值20～30cmH_2O，呼吸末正压通气（PEEP）3～5cmH_2O，定容呼吸气流总量控制在6～8L/min。奏效时，限制吸气峰压在1.96kPa（14.7mmHg）左右，允许动脉血二氧化碳分压适当上升，即允许性高碳酸血症，导管前氧饱和度（SaO_2）>90%，保持$PaCO_2$<8kPa（60mmHg）即可，避免引发不必要的气管损伤。

学习笔记

该病例的围术期监护及手术探查记录

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2mm，可见双向分流，肺动脉流速偏高，肺动脉高压，患儿吸氧浓度40%时，氧饱和度约90%，但不稳定，改为高频通气后，患儿氧饱和度可维持在92%，情况稍稳定。各项准备工作就绪后，于入院18小时，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7号丝线做间断缝合，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，开始喂养，术后8天出院。

【问题4】如何掌握先天性膈疝手术方式的选择？

手术方式有经腹手术、经胸手术以及腹腔镜、胸腔镜手术等。经腹膈肌修补手术最为常用。对于较大的膈肌缺损可以考虑补片或皮瓣修补。

知识点

各种手术方法的适应范围

1. 开腹手术　适用于新生儿和婴幼儿的左侧膈疝及部分肝脏疝入较少的右侧膈疝。可同时纠正肠旋转不良等伴发畸形。

2. 经胸手术　较大患儿常有肺部反复感染，疝入脏器形成与肺和胸壁炎性粘连，另右侧肝脏疝入较多的患儿肝脏会嵌闭疝环，经胸手术相对方便。

3. 腹腔镜、胸腔镜手术　胸腔镜膈疝治疗近年开展逐步增多，但肠道可能存在的畸形容易被忽略。

4. 膈肌缺损较大的膈疝修补　较大的膈疝难以直接进行修补，可采用 Gore-Tex 补片或腹横肌带蒂肌瓣、背阔肌瓣用来修补膈肌。

【问题5】为何术后解除了肺部压迫仍会再次出现氧合下降？

术后早期解除压迫，可获得较好氧合，但术后经过“蜜月期”会再次出现由于肺血管发育不良，肺动脉高压，肺循环阻力增加导致的肺部氧合再次障碍，这是患儿术后死亡的重要原因。

病例出院后随访

出院后患儿经口喂养耐受，按需喂养，术后半年出现肠粘连、肠梗阻，保守治疗无效，再次予以肠粘连松解手术，术后2年常有呼吸道感染，左侧胸廓轻度内陷，身高及营养状况基本正常。

【问题6】患儿出现了一系列术后并发症，反复呼吸道感染的原因可能有哪些？

先天性膈疝术后并发症很多，术前了解对于家属沟通有很大帮助。

知识点

膈疝术后常见并发症

1. 肺功能异常。
2. 胃食管反流。
3. 膈疝复发。
4. 生长发育障碍及神经功能异常。

知识点

有关先天性重症膈疝的研究

1. 膈疝病因目前为止尚不清楚，有待于基础分子研究的突破而继续深入。
2. 延期手术的终点设定，需要更多病例的随机对照研究来证实。
3. 较大膈肌缺损如何采用合理的生物材料进行修补有待于进一步细化研究。
4. 高频振荡通气大大加速了气体的弥散过程，开放气路和小潮气量，有效的降低了气管及肺损伤的发生率。
5. 一氧化氮吸入通过 iNO/cGMP 通路变化，细胞内 Ca 离子聚集受到抑制，最终血管平滑肌松弛。
6. 外源性表面活性物质，可配合呼吸机使用，增加肺的顺应性。
7. 氟碳作为一种特殊的气体交换媒介结合体外膜氧合技术（ECMO）的辅助措施用于膈疝的临床治疗，以期达到膨胀肺促其生长的作用。
8. ECMO 一方面可以缓解患儿呼吸功能不全的低氧合状态，另一方面可以切断持续性肺动脉高压的恶性循环状态，使用指征包括：① AaO_2（肺泡-肺小动脉氧张力差）>610mmHg长达8小时或 AaO_2>605mmHg 长达4小时同时吸气峰压 PIP>38mbar；多次血气分析 OI（氧合指数）>40；②急性呼吸状况恶化，PaO_2<40mmHg 或 pH<7.15 达2小时，以及纠酸治疗后 pH<7.40，PaO_2<50mmHg 长达3小时；③有气压伤症状。禁忌证为：出生体重<2000g，妊娠时间<34周；机械通气>10天；主要脑血管出血及血液高凝状态；严重的先天畸形等。

学习笔记

二、食管裂孔疝

通常膈肌从第10胸椎水平包绕食管下段形成膈食管裂孔，由于先天性原因导致膈肌食管裂孔、膈下食管段、胃之间这些结构发生异常，出现膈下食管、贲门、胃底随腹压上升而进入纵隔以及胃内容物向食管反流，称之为先天性食管裂孔疝。本病欧美地区发病率高达0.5%，但出现症状的仅占其中的5%。

临床病例

患儿，男，11个月，足月产，其母G1P1，体重6.5kg，因反复呕吐及呼吸道感染，喂养困难前来就诊，呕吐与进食无明显关联，呕吐物偶有咖啡色物质，呼吸道感染平均1~2个月发作一次，门诊胸片检查侧位发现纵隔后方含气阴影（图6-9-2）。

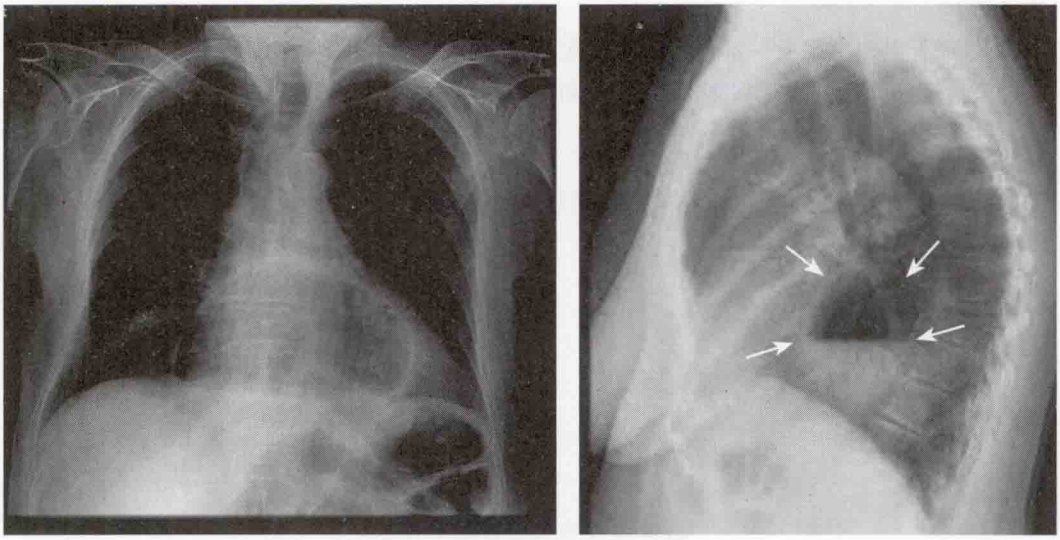


图6-9-2　胸片提示纵隔后方含气阴影，提示食管裂孔疝

【问题1】该患儿根据目前病史可能的诊断是什么？

思路1. 生后反复呕吐合并呼吸道感染，且11个月体重明显低于同年龄段正常儿童，胃食管反流是最为常见的原因，而食管裂孔疝是其重要的基础疾病之一。结合侧位胸片，心影后方含气阴影，高度怀疑是消化道向上疝入胸腔。

知识点

食管裂孔疝的主要临床表现

1. 消化道症状　①呕吐：可生后第一周即发生，轻微的仅溢奶，严重呈喷射性，平卧或夜间比较频繁；②呕血、便血：严重的反流性食管炎，可有慢性呕血和便血，导致贫血，甚至发育不良；③吞咽困难：反流性食管炎逐渐加重，食管下段肌层受累，出现纤维化，导致食管短缩、狭窄，出现吞咽困难。

2. 呼吸道症状　反流多见于夜间，可造成误吸，上呼吸道反复感染，近一半患儿以此前来就诊，故久治不愈的呼吸道感染须想到该病。部分患儿诱发哮喘。

思路2. 频繁呕吐以及反复的呼吸道感染，影响患儿生长发育，需考虑食管裂孔疝，进一步X线钡餐、食管内镜、食管压力及pH测定可协助确定诊断。

学习笔记

知识点

食管裂孔疝常用的辅助检查方法

1. X线检查　可以明确解剖结构异常。

2. 内镜及活检　直接观察食管黏膜有无充血、水肿、糜烂、狭窄及贲门松弛度，胃黏膜疝入多少等。病理有助于炎症程度的判断及治疗。

3. $^{99}Tc^{m}$ 核素扫描　核素扫描可以准确地反映胃食管反流，动态观察判断食管清除率及食管的排空情况。

4. 食管pH动态24小时监测　微电极置于食管括约肌上方约2cm，并记录标记进食、睡眠、体位、呕吐的起止时间，pH小于4定为反流，反流持续时间、次数是指导治疗的依据。

5. 食管压力的测定　食管下段高压区，食管裂孔疝时压力下降。观察食管下段的压力以及胃、食管压力差，对手术方案及疗效的评价有一定意义。

患儿辅助检查结果

患儿食管吞钡及胃镜检查结果见图6-9-3；24小时pH测定结果为中重度反流，胃镜检查发现食管下端轻度炎症，未见明显的瘢痕狭窄，由胃部向上见贲门附近及胃底向上方突入，食管下端测压显示压力下降。

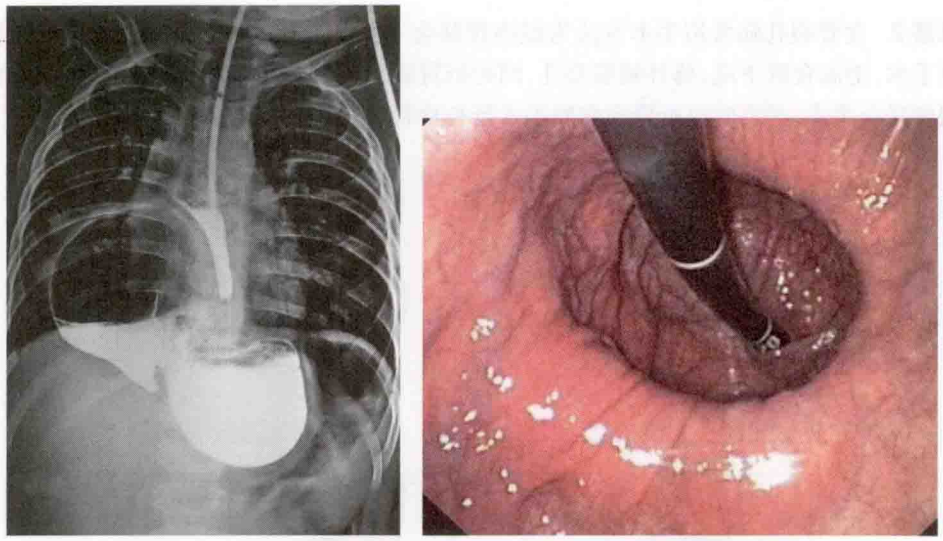


图6-9-3　食管吞钡和胃镜检查图

【问题2】食管裂孔疝各项检查结果应如何分析？

思路1. 从X线上消化道造影结果来看，患儿胃的大部向上疝入胸腔，为巨大疝，两侧膈肌完整，考虑为食管裂孔疝；从类型上由于胃食管连接处结构均移位，且膈肌缺损较大，故考虑为混合疝，食管pH测定进一步证实了反流的程度。

知识点

先天性食管裂孔疝分型

1. 滑动型食管裂孔疝　膈食管韧带、膈肌角、胃悬韧带发育不良、松弛，食管裂孔开大，腹压增大时，腹腔食管、贲门和胃底依次滑入膈上，平卧后回纳。

2. 食管旁疝　当胚胎早期食管两侧隐窝持续存在，食管裂孔后方膈肌出现缺损，胃大弯及部分胃体沿贲门及幽门长轴突向食管后方，形成食管旁疝。

学习笔记

3. 混合型　随着病情发展，食管裂孔扩大明显，膈食管韧带松弛，贲门、胃底可在食管裂孔上下滑动，胃底疝入胸腔并可扭转，临床常表现为巨大疝。

思路 2. 患儿胃镜检查也可以清晰地看见胃底及贲门周围有胃组织向上方膨出。食管下段测压压力下降，说明胃底折叠重建食管下段高压区的必要性。

【问题 3】该患儿的治疗原则有哪些？

思路 1. 治疗目的主要是消除反流、缓解压迫、预防食管炎症及胃扭转嵌顿。对于食管旁疝和混合型疝由于有胃出血、穿孔、梗阻、扭转危险及呼吸系统症状，通常主张手术治疗；而滑动性食管裂孔疝需根据反流程度及临床症状轻重进行决定，可先保守治疗，2～3 个月复查一次，观察疝形状变化，如反流严重，食管炎症明显且临床症状难以消除时可考虑手术。

知识点

先天性食管裂孔疝保守治疗

1. 将患儿置于 60°～90°半卧位。
2. 给予少量多次稠厚食物。
3. 适当使用 H_2 受体拮抗剂或质子泵抑制剂。
4. 疗程通常为 3 个月左右。

思路 2. 食管裂孔疝常用手术方法为经胸腹联合手术和经腹手术两大类，多数食管裂孔疝可经腹手术，游离食管下端，修补膈肌裂孔，同时行胃底折叠（图 6-9-4）；食管粘连严重或食管过短可胸腹联合手术，必要时可行胃底修整手术延长食管。

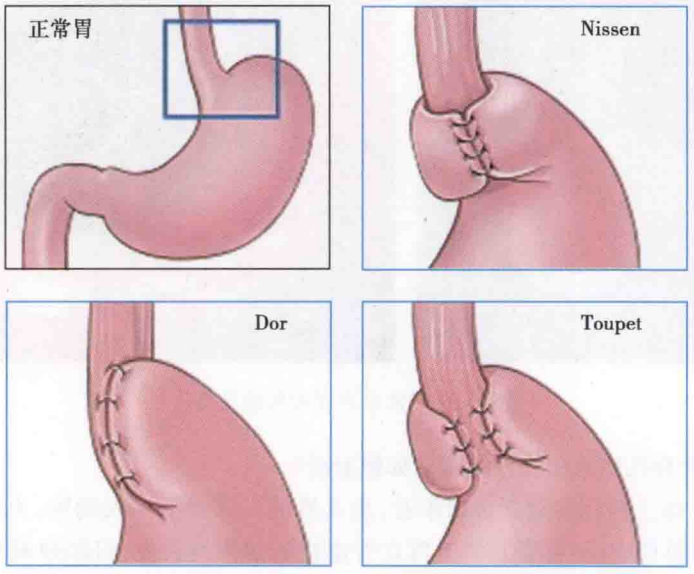


图 6-9-4　不同方法胃底折叠术示意图

思路 3. 腹腔镜手术技术在食管裂孔疝治疗中有着不可替代的作用，且技术基本成熟，已逐步从多孔腹腔镜手术向单切口手术发展。

患儿术中探查结果及术后随访资料

患儿完成入院检查后于入院第 5 天行腹腔镜手术，术中充分游离食管下段 4cm，注意避免损伤迷走神经，用纱条向下牵拉食管，食管内插入 14 号左右较粗胃管，以免食管狭

学习笔记

窄，修补膈肌角裂孔2针后将胃底绕食管后方360°（Nissen术）在前壁汇合，缝合3针，包绕食管下端约2cm。检查无出血，关闭手术切口。术后3天进食，1个月后随访膈肌及食管包绕较好，无症状；半年随访食管吞钡仍无相关症状。

【问题4】食管裂孔疝术中有哪些需要注意的问题？

游离食管时防止损伤食管并保护迷走神经；术中缝合膈肌缺损须确认，缝合可适当保留一指尖左右的间隙；胃底折叠包绕的松紧以通过术者示指为度，包绕长度，婴幼儿为1～2cm，儿童为2～3cm，谨防吞咽困难。有幽门梗阻或迷走神经损伤的可行幽门成形或幽门环肌切开术。

【问题5】食管裂孔疝术后复发的相关因素有哪些？

食管裂孔疝再手术原因主要包括：胃底折叠部疝入胸腔、胃底折叠部下滑或包绕位置错误、膈肌脚破裂或过于松弛、食管狭窄、过度腹胀等。

三、先天性胸骨后疝

先天性胸骨后疝临床上相对少见，占先天性膈疝发生率的4%～5%。

临床资料

患儿，女，1岁，因近期反复呕吐，逐渐加重前来就诊，体检：两肺呼吸音粗，上消化道造影及CT显示见图6-9-5。

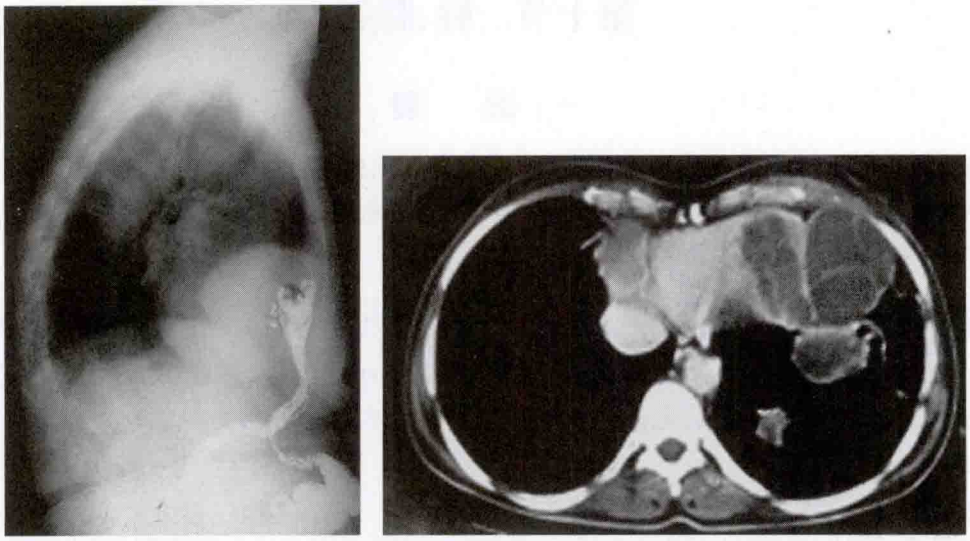


图6-9-5　上消化道造影及CT显示胸骨后疝

【问题1】患儿诊断如何考虑？

患儿1岁，反复呕吐，应该考虑消化道问题，通常X线胸腹联合摄片是第一步的诊断步骤，常能发现一些异常情况。

知识点

胸骨后疝的主要临床表现

多数无明显症状。主要症状为胃肠道梗阻，其次才是反复的肺部感染、心肺受压。少数小肠嵌顿，可出现呕吐、腹胀停止肛门排气排便。随着患儿哭吵、仰卧，可出现随腹压变化的阵发性呼吸困难、呼吸急促、发绀等。部分患儿由于心肺受压，引发反复的呼吸道感染加重呼吸困难，极少数病例会有“心脏压塞征”。

学习笔记

【问题2】胸骨后疝的主要检查方法有哪些？

思路1. X线正位胸片上见右侧心膈角处有边缘清楚的圆形阴影，侧位片阴影则位于心膈角和胸骨后方，疝囊内有肠管则可见气体阴影，钡灌和钡餐能帮助确诊。

思路2. 对于胸膜渗出、心包囊肿、纵隔肿瘤、膈肿瘤、胸腺瘤、前胸壁肿瘤、膈膨升、食管裂孔疝等疾病鉴别，CT和MRI有一定价值。

【问题3】胸骨后疝的治疗方法是什么？

诊断明确后，由于疝入内脏有发生嵌顿和绞窄危险，故无论患儿有无症状，均应考虑手术。疝内容物可以有大网膜、结肠和肝脏，部分病例可以是胃和小肠。

患儿术中所见及随访

患儿入院心超检查发现房间隔缺损，卵圆孔未闭，入院第5天手术，腹腔镜下发现胸骨后方膈肌缺损，疝入部分小肠及网膜组织，予以回纳脏器后，将膈肌缺损用疝囊钩针缝合于胸骨后方及腹壁肌肉。术后患儿1个月、3个月、6个月随访，恢复良好。

【问题4】胸骨后疝的预后如何？

本病术后多预后良好，复发率及手术死亡率均低。但常与先天性心脏病、唐氏综合征等疾病并存，故其预后主要取决于伴发畸形。

（郑　珊）

第十节　唇、腭裂

一、唇　裂

唇裂（cleft lip）是儿外科中的常见疾病。了解和认识患儿的临床表现、体征非常重要。因此，要掌握它的诊断和治疗方法，学习和进一步明确诊断标准、掌握治疗原则，是对3年儿外科住院医生规范化培训的基本要求。

临床病例

患儿，男，1月12天，因“生后发现上唇裂开”来院门诊就治。患儿生后即被家人发现右侧上唇裂开，无破溃出血，无青紫，无呕吐，上腭部完整，生后母乳喂养，无呛奶，要求儿外科医师治疗。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿生后即发现右侧上唇完全裂开，无破溃出血，比较容易得出右侧唇裂的初步诊断，需要注意有无合并面部其他畸形可能。需要询问三代有无同类疾病发生。另外，要通过体格检查来确定唇裂的程度和类型。

体格检查

T 36.8°C，HR 120次/分，体重5kg，呼吸平稳，口唇无青紫；皮肤、黏膜无黄染；头颅无畸形，前囟平；面部发育对称，右侧上唇可见从唇红处至鼻底部0.2cm处完全裂开，鼻底部有皮桥相连，右侧上唇裂隙最宽约1.0cm，右侧鼻孔较对侧宽大塌陷畸形，未及牙槽裂，上腭部完整，心音有力，律齐，听诊未及杂音，双肺呼吸音清，未及啰音，腹略膨胀，未及包块。四肢无畸形，可见自主活动。

血常规：WBC 8×10^9/L，LYMPH 77.7%，NEUT 15.3%，MONO 4.8%，EO 2%，BASO 0.2%，RBC 4.07×10^{12}/L，Hb 122g/L，PLT 420×10^9/L。

凝血常规:PT(凝血酶原时间)10.4 秒,INR(国际标准化比值)0.89,APTT(部分凝血酶原时间)36.4 秒,Fbg(纤维蛋白原)2.11g/L,TT(凝血酶时间)16.9 秒。

【问题2】结合体格检查,该患儿唇裂是哪一种类型?

思路1. 患儿体检发现右侧上唇部分裂开,鼻底部有一约0.2cm 皮桥相连,属于右侧Ⅱ度唇裂,无合并腭裂及其他面部畸形。

知识点

唇裂的分类(按单双侧分类)

1. 单侧唇裂　Ⅰ度唇裂仅为唇红裂;Ⅲ度唇裂是唇红到鼻底部完全裂开,介于两者之间者为Ⅱ度唇裂。

2. 双侧唇裂　部分裂、完全裂及混合裂。混合裂是指一侧为部分裂,另一侧为完全裂。

3. 上唇正中裂。

【问题3】该患儿的术前检查有哪些?什么年龄可以手术?

思路1. 术前检查:查血常规、血型、凝血常规、胸片、心电图、全套生化检查。

思路2. 如合并其他畸形,应该行 CT、B 超等排除头颅畸形和心脏畸形。

思路3. 一般3个月可手术,但现在年龄可以提前到1个月以后。

知识点

唇裂患儿的术前检查

唇裂患儿的术前检查包括:常规查血常规、血型、凝血常规、胸片、全套生化检查。要了解有无胸腺增大,心电图有无先心病和其他畸形。

知识点

唇裂手术的年龄

传统上手术时间多建议在生后3~6个月间为宜,但目前临床上手术时间有逐渐提前的趋势,甚至于出生后即刻可以手术,可以明显减轻上唇瘢痕。对于合并其他严重先天畸形或并发症、体重低、一般情况差的患儿不建议早期手术,等待一般情况平稳后再行唇裂修补术。

【问题4】该患儿能否进行手术治疗?

患儿1个多月,体重5kg,血常规、凝血常规正常。无呼吸道感染和免疫疾病以及口周皮炎,故可以手术治疗。

知识点

有以下情况者需谨慎手术

1. 患儿存在营养不良。
2. 血红蛋白低于100g/L。
3. 白细胞计数高于10×10^9/L 或凝血功能异常。
4. 患儿有急性感染、感冒、上呼吸道感染。。
5. 面部、口周及耳鼻咽喉部有炎症疾患。
6. 有免疫缺陷者和胸腺肥大者慎开唇裂修复术。

学习笔记

【问题5】该患儿的治疗方法有哪些？

手术治疗是唇裂治疗的唯一方法。临床上比较常用根据 Milard 法改进的术式和唇鼻一期修复术(Salyer 法)。各种类型的手术方式均有相应的优缺点，主要体现在唇裂术后继发畸形的严重程度，如鼻孔的不对称、上唇瘢痕、患侧唇峰上翻，需要术后多次随访和二期修复手术。患儿采用唇鼻一期修复术(Salyer 法)。

知识点

单侧唇裂的手术方法

唇裂现行的治疗方法有三角瓣法、Milard 法、鬼冢法、唇鼻一期修复术(Salyer 法)，但较多使用的是 Milard 法的改良术式和唇鼻一期修复术(Salyer 法)。

知识点

双侧唇裂的手术方法

前唇原长的整复术和前唇延长法，但现在延长法已经基本不做了，现在多用 Mulleken 法双侧唇裂修复术(双侧唇裂唇鼻修复法)。

手术治疗和术后护理情况

该患儿在入院后，医生完善术前准备后，进行手术。手术选择了唇鼻一期修复术式。进行手术设计，1、2、3 点为唇峰和正中点，定两鼻翼点。确定干湿唇线，为图中虚线。再沿患唇皮肤和黏膜交界部画弧线至鼻甲前，在健侧做鼻底三角瓣，沿患唇交界部分的设计线切开皮肤，充分分离鼻中部和患侧鼻翼的软骨部分，完全松解鼻翼软骨。在骨膜上松解患侧鼻翼到眶下平面。用涤纶片固定鼻小柱、患侧鼻翼上和旁边三处，再从两侧鼻翼点悬吊鼻底，手术设计见图 6-10-1。

术后将手术情况详细告知家属，术后返回病房，进行生命体征监护 2 小时。术后 4 小时后进水，给予静脉营养，选择抗生素进行抗感染治疗 24～48 小时。缝合的伤口暴露，用氯霉素酒精清洗，每日 3 次，术后 6 天移除涤纶片。术后 1 周，拆线出院；出院 1 周后随访

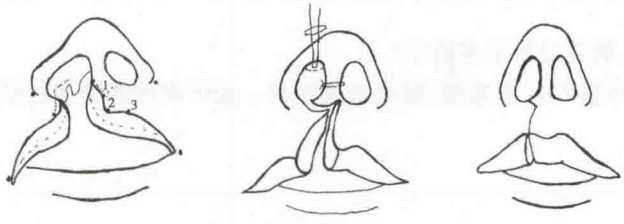


图 6-10-1　手术示意图

A. 手术设计；B 和 C 为手术过程和对合好的唇部形态

【问题6】唇裂手术要注意哪些因素？

外科治疗应该注意定点、画线要精确。切开皮肤要整齐、垂直，切口方向由下向上，以免垂直切断红唇。一切操作要求精细，使损伤达到最低程度。

学习笔记

知识点

唇裂整复的注意事项

1. 因中央唇无肌肉，必须将两侧口轮匝肌缝合在上唇中央，使口轮匝肌达到完全复位对合。

2. 唇红缘对合整齐，上牙槽沟较深。

3. 无中央切迹（中央红唇薄），外形良好者手术可形成唇珠。

4. 双侧唇红对称。

【问题7】唇裂手术有哪些并发症？

唇裂手术的并发症有出血、呼吸道阻塞、感染、伤口裂开和瘘管形成。

【问题8】术后如何喂养？如何护理？

思路1. 用勺子喂养6周，喂完后用消毒液体清洁显露的伤口。

思路2. 尽量避免让孩子哭闹和舔舌，可用腭裂特制勺放入口内稍压下唇，让孩子舔勺，可抱起孩子减少哭闹。

知识点

唇裂的术后护理

1. 术后伤口采用暴露疗法。

2. 对张力大的伤口在术后唇弓固定6～8日，以减小缝合线的张力。

3. 用消毒液体（氯霉素酒精等）清洁显露的伤口，每日4～6次。

4. 术后5～7日间断拆线，6～8日拆除全部缝合。

5. 如有上唇与鼻孔的畸形可嘱其父母1～2年后二次修复畸形。

【问题9】伤口裂开了如何处理？

思路1. 伤口裂开分完全裂开和部分裂开。原因为张力、营养或感染。如果是张力和营养的原因，可用皮肤拉合器减张拉合固定。如果完全裂开，创缘感染不严重，可急诊再次缝合修复。

思路2. 感染严重，一般采用先行换药。等待完全愈合后3个月，再次行修复术。

出院后随访

出院后患儿仍需用勺子经口喂养，体重增加满意，上唇出现瘢痕，有上提的表现。术后恢复良好。随访1年，生长、发育同正常同年龄儿童。

【问题10】唇裂患儿的总体预后怎样？

唇裂是可以治愈的。修补术能够有效地改善面容，帮助患儿恢复唇、鼻的正常外形和功能，从而帮助患儿重获信心，正常生活。

知识点

唇裂手术的并发症

1. 早期并发症有伤口出血、感染、伤口裂开、组织瓣坏死、呼吸道受损、损伤面部重要结构。

2. 中期并发症有唇白继发畸形、唇缘弓继发畸形、红唇继发畸形。

3. 晚期并发症有唇裂鼻畸形、软组织畸形、软骨畸形、骨畸形、唇腭裂颌骨畸形。

学习笔记

【问题11】如何指导家长抗瘢痕治疗?

抗瘢痕硅凝胶药物外涂切口瘢痕,每日3次,连用3个月;训练上唇运动。

【问题12】用勺子喂养需要多久?

避免用奶头喂养,一般要使用勺子喂养6周,6周后恢复正常喂养。

二、腭 裂

腭裂(cleft palate)是儿外科中的常见疾病。

临床病例

患儿,男,8个月,因"生后发现上腭裂开"来医院门诊就治。患儿生后有时呛奶。在哭闹时被家人发现上腭裂开,遂到当地医院就诊,当地医院嘱要合理喂养,但患儿调整喂养后仍无改善,仍有时呛奶,呛时无青紫,呛严重时会出现呕吐,再次要求儿外科医师治疗。

【问题1】通过上述情况,该患儿应该再做哪些检查?

张嘴时发现上腭裂开,喂奶时呛奶且无外伤史,可得出腭裂的初步诊断,但需进一步询问有无呼吸困难的病史,注意有无合并面部其他畸形可能。

体格检查

T 36.8℃,HR 120次/分,体重9kg,口唇无青紫;皮肤、黏膜无黄染;头颅无畸形,前囟平;面部发育对称,上腭部不完整,可见由悬雍垂裂开,直道硬腭。裂隙宽度1.5cm,透过裂隙可见鼻中隔,双侧下鼻甲。下鼻甲充血,呼吸平稳,心音有力,律齐,听诊未及杂音,双肺呼吸音清,未及啰音,腹略膨胀,未及包块,肝脾未及。四肢无畸形,可见自主活动。

血常规:WBC 6.36×10^9/L,L 51.6%,N 40%,RBC 4.82×10^{12}/L,Hb 131g/L,PLT 325×10^9/L。

凝血功能:PT 10.3秒,APTT 32.4秒,Fbg 2.17g/L,TT 15.6秒。

【问题2】结合体格检查,该患儿的诊断是什么?

体检发现右侧上腭部分裂开,直至硬腭,无合并其他面部畸形,诊断为腭裂。有时腭裂常合并唇裂的发生。

【问题3】该患儿的腭裂分类?

该患儿裂口裂至硬腭,未出现硬腭裂。因此,应该为Ⅱ度,透过裂隙可见鼻中隔,双侧下鼻甲,应该诊断为双侧Ⅱ度腭裂。

知识点

腭裂的分类和分度(一般分单侧、双侧腭裂和隐裂)

Ⅰ度:只是腭垂裂。

Ⅱ度:部分腭裂,裂未及切牙孔;根据裂开部位又分为:①浅Ⅱ度裂,仅限于软腭;②深Ⅱ度裂,包括一部分硬腭裂开(不完全性腭裂)。

Ⅲ度:全腭裂开,由腭垂到切牙区,包括牙槽突裂,常与唇裂伴发。

【问题4】该患儿需要做哪些术前检查?

常规需要查胸片、血常规、出血、凝血时间、活化部分凝血激酶时间(APTT)或凝血酶原时间(PT)、心电图。

学习笔记

知识点

腭裂儿童的术前准备

全面检查包括体重、营养状况、心、肺、有无其他先天性畸形以及上呼吸道感染等全身器质性疾患；实验室检查主要是胸片、心电图、血常规、出血、凝血时间，活化部分凝血激酶时间（APTT）或凝血酶原时间（PT）。

【问题5】术前哪些条件要注意，会影响手术结果？

体重、血红蛋白、白细胞计数患儿有急性感染、感冒、上呼吸道感染、腹泻、有小下颌综合征者等。

知识点

腭裂手术需要慎做的条件有哪些？

1. 患儿的体重少于5kg。
2. 血红蛋白低于100g/L。
3. 白细胞计数高于10000/mm^3 或凝血功能异常。
4. 患儿有急性感染、感冒、上呼吸道感染需先予以治疗。
5. 患儿有消化道疾病。
6. 面部、口周及耳鼻咽喉部有炎症疾患。
7. 扁桃体过大可能影响手术后呼吸者。
8. 患儿有小下颌综合征者。

该患儿的手术治疗和术后护理

该患儿在入院后，医生完善术前准备后，进行手术。手术选择了双瓣后退法进行矫正。进行手术设计，沿切口设计线切开黏膜，剥离粘骨膜瓣，小心游离腭大动脉血管，待两侧的肌黏膜瓣完全松弛后，分3层缝合即鼻黏膜、肌层和口腔黏膜。口腔两侧压碘仿。术后将手术情况详细告知家属，术后返回病房，进行生命体征监护2小时，术后4小时后进水，给予静脉营养、选择抗生素进行抗感染治疗一周。口腔内用生理盐水清洗，每日3次。

术后1周出院；出院2周后随访。

【问题6】唇裂手术要注意哪些因素？

选择自己熟悉的术式，按操作步骤常规操作。防止分断腭大动静脉，防止分破鼻黏膜。术中止血要彻底。

【问题7】腭裂的伤口如何管理？

每日清洗口腔，每次进食后用开水冲洗上腭。鼓励患儿进食后多饮水，以保持口腔卫生及创口清洁。

【问题8】术后如何喂养，饮食的要求有什么？

完全清醒后4小时，可喂少量糖水，观察30分钟无呕吐，可开始给予流质饮食。流质饮食应维持至术后4周，再改半流质2周，1个半月后可进普食。

知识点

腭裂术后注意事项

1. 维持呼吸道通畅　术后完全清醒拔除气管内插管；拔管后平卧，头偏向一侧，如口内有血液或分泌物聚积，应及时吸出。昏睡阶段，可发生舌后坠，妨碍呼吸甚至窒息，应及时用舌钳或缝线将舌牵出。如发现患儿声音嘶哑，说明喉头水肿，应及时给予激素并严密观察呼吸，发现有呼吸困难应及时行气管切开术。

学习笔记

2. 注意术后出血　手术当天唾液内带有血水而未见明显渗血或出血点，无需特殊处理。如口内有凝血块，则应注意检查出血点，并及时处理。

3. 饮食　完全清醒后4小时，可喂少量糖水，观察30分钟无呕吐，可开始给予流质饮食。流质饮食应维持至术后4周，再改半流质2周，1个半月后可进普食。

4. 注意自我保护和口腔卫生　严禁患儿大声哭叫，严禁患儿将手指、玩具等放入口中。每日清洗口腔，鼓励患儿进食后多饮水。

5. 抗生素　口腔为污染环境，腭裂术后常规应用抗生素7天，预防创口感染。

6. 局部创口处置　创口愈合良好，术后每天用温开水冲洗上腭；术后8～10天抽除两侧松弛切口内填塞的碘仿纱条。

出院后随访

出院后患儿仍须用勺子经口喂养，体重增加满意，未见有口内出血的情况。术后恢复良好。随访1年，生长、发育同正常同年龄儿童。

【问题9】腭裂患儿的总体预后怎样？再裂开的概率是多少？

腭裂腭漏发生率报道不一，一般认为18%。总体预后良好均能达到治愈，但有时存在发音障碍及中面部发育不全。

知识点

腭裂手术并发症

1. 一般并发症　腭部穿孔与复裂，耳痛及慢性分泌性中耳炎，鼻腔通气不畅或睡眠时打鼾，腭咽闭合不全，语音障碍。

2. 特殊并发症　植骨失败，牙周骨组织及软组织支持不足，牙萌出障碍，术后继发感染，术后颌骨畸形。

【问题10】如何指导家长语音治疗？

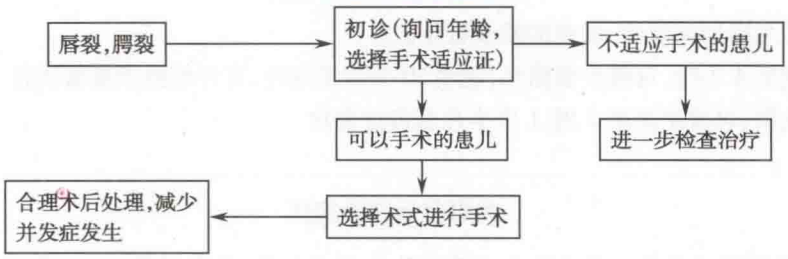
学龄前的小年龄组主要通过促进语音发育，提高腭咽闭合功能的训练，诱导正确的发音等。家长应尽量用一些能吸引幼儿注意力的语言，反复让小孩认真模仿练习，从简单的发声-单音-词-短句进行反复操练，注意循序渐进。

【问题11】上颌骨发育不全需要如何处理？

上颌骨后缩畸形也就是发育不全，一般要到8～12岁以后做Le Fort Ⅰ型截骨延长术，可以延长上颌骨。

知识点

唇腭裂诊断治疗流程图



（沈卫民）

学习笔记

第十一节　产　　伤

产伤是指分娩过程中因机械因素对胎儿或新生儿造成的损伤。随着产科监护技术和产前诊断技术的进步，产伤总体发生率已经明显下降。阴道分娩头先露和剖宫产中产伤发生率分别是2%和1.1%。分娩、产程中或产后，尤其是产房中需要复苏的新生儿，均可发生产伤。产伤的疾病谱广，既可是微小的、自限性疾病（如青肿或者瘀点），又可是严重可以引起新生儿发病或死亡的创伤（如脊髓损伤）。

临床病例

患儿，男，2天，足月，经阴道分娩，产钳助产，BW 3900g，因“发现左侧锁骨区肿胀伴左上肢活动减少2小时”由产院转诊。2天前因产程延长、产钳助产，生后Apgar评分10分，无窒息。生后一般情况良好，进食好，无呕吐，两便正常。2小时前由家属发现患儿左侧锁骨区肿胀，家属诉患儿左上肢活动减少。

查体：头皮轻度肿胀，伴左侧颞部明显肿胀，不超过骨缝，中央波动感，无红肿及触痛；左侧锁骨中段肿胀，伴轻触痛，左上肢肌力好，上举活动无，右上肢活动正常。双下肢活动正常，未见软组织肿胀。腹部平软，肠鸣音正常。其余查体未见异常。

【问题1】患儿左侧锁骨肿胀伴左上肢活动减少，提示什么？原因是什么？

思路1. 生后2天出现锁骨区肿胀伴左上肢活动减少，应怀疑骨折伴活动障碍，患儿肌力正常，倾向不合并臂丛神经损伤。有产钳助产史，应考虑产伤造成。

知识点

产伤发生的高危因素

1. 巨大儿。
2. 母亲肥胖。
3. 胎儿先露部位异常。
4. 器械辅助经阴分娩。
5. 剖宫产。
6. 其他母体因素。

思路2. 发现有锁骨骨折伴活动障碍，需要排除患儿是否合并臂丛神经损伤。

知识点

臂丛神经损伤的分型

1. C_5、C_6神经根损伤（Erb麻痹）。
2. $C_5 \sim C_7$神经损伤。
3. $C_5 \sim T_1$损伤。
4. 严重的所有$C_5 \sim T_1$神经根损伤。
5. C_8，T_1损伤（Klumpke麻痹）。

【问题2】新生儿产伤性锁骨骨折的诊断、处理及预后如何？

思路1. 移位骨折，产后体格检查即可发现，体征捻发音、肿、患侧缺少活动、被动活动时哭吵和骨骼轮廓不对称；非移位性骨折一般无症状和体征，数日或数周后直到看到或者摸到骨折

学习笔记

处结节才发现。胸部和上肢X线可明确诊断。

思路2. 新生儿锁骨骨折可自然愈合。为舒服起见，患侧肢体可穿长袖衣服，肘部屈曲90°，贴于胸壁。生后2周复查X线，以评估是否有骨骼愈合。锁骨骨折不合并臂丛神经损伤，预后良好，无远期后遗症。

【问题3】锁骨骨折合并臂丛神经损伤时，如何处理？预后如何？

思路1. 诊断臂丛神经损伤，主要依靠临床表现和辅助检查。临床表现肌力异常、肌肉麻痹。辅助检查由于臂丛神经损伤的大部分病例生后1～3个月可自限，20%～30%的病例留有长期功能障碍。

思路2. 臂丛神经损伤的处理在新生儿期为保守治疗，周期性物理治疗和观察。如果3～9个月功能未恢复，则需要手术干预。患儿3月龄后，肱二头肌功能无恢复，术前进行肌电图和肌肉CT检查，建议手术探查和修复臂丛神经。

【问题4】患儿头皮肿胀伴左侧颞部明显、不超过骨缝及中央波动感，提示什么？

思路1. 患儿头皮肿胀，结合患儿产钳助产史及已诊断的产伤性锁骨骨折，应考虑患儿是否合并产伤性颅脑损伤。

思路2. 左侧颞部组织肿胀、不超过骨缝伴有中央波动感，需要鉴别诊断：

（1）头皮水肿和帽状腱膜下血肿：两者的范围均可超越骨缝，头皮水肿出生时即发现，界限不分明，压之柔软且可凹陷，无波动感，局部皮肤可呈红或紫色。

（2）头颅血肿位于枕骨部位者需与脑膜膨出鉴别，后者随呼吸有起伏感，头颅X线片可见局部颅骨有缺损，而头颅血肿颅骨完整偶见颅骨有线样骨折。

（3）头血肿边界清楚不超过骨缝范围，血肿吸收时先在血肿周围机化、钙化变硬呈硬环感，中心有波动感，易误诊为凹陷性骨折，X线摄片可鉴别。

学习笔记

知识点

头血肿与头皮水肿的鉴别

项目	头血肿	头皮水肿
部位	顶骨骨膜下	先露部皮下组织
范围	不越过骨缝	不受骨缝限制
出现时间	产后2～3天最大	娩出时存在
消退时间	3～8周	产后2～3天
局部特点	波动感	凹陷性水肿

思路3. 患儿诊断头血肿（骨膜下血肿）。产钳助产同时要考虑头血肿是否合并颅骨骨折，以及血液是否通过颅骨骨折线或颅骨裂隙进入颅内形成颅内血肿。通过头颅CT检查可明确诊断及鉴别诊断。

知识点

常见产伤相关的颅脑损伤疾病

1. 颅脑外损伤

（1）先锋头：边界不清且不受骨缝限制，头皮红肿，柔软、压之凹陷、无波动感，出生2～3天即可消失，不需要治疗。

（2）头皮血肿：生后数小时或2～3天出现，后渐吸收。界限清楚不越过骨缝，有波动感。部分可形成钙化或者成骨，颅骨形态异常，可手术治疗。

（3）帽状腱膜下血肿：出血量多时肿胀范围逐渐扩大；出血严重时可致贫血或低血容量休克。头颅CT/MRI，有助于诊断及鉴别诊断。检查凝血功能，必要时压缩红细胞进行复苏，新鲜冰冻血浆，生理盐水，纠正凝血功能。

2. 颅内血肿

（1）硬脑膜下血肿：生后24～48小时出现症状，常见呼吸抑制、窒息和（或）癫痫发作。超声、CT和MRI能诊断。

（2）蛛网膜下腔出血：临床表现为24～48小时出现窒息、呼吸抑制、癫痫发作。头颅CT可明确诊断。保守治疗为主。大量SAH引起出血后脑积水。

（3）硬膜外血肿：颅内压增高和（或）EDH变大，需要手术干预。血肿厚>1cm，长>4cm、凹陷性颅骨骨折、脑积水和（或）中线移位均需要手术介入。

（4）脑室内出血：以颅内压增高为主要表现。头颅B超、CT或MRI可诊断。有形成脑积水的风险。

辅助检查结果

患儿入院后胸部平片提示左侧锁骨中段完全性骨折，成角，无明显移位。

头颅CT平扫：左侧颞部骨膜下血肿，伴颅骨线性骨折，硬膜外少量出血。

诊断明确后给予患儿密切观察，监测生命体征稳定，进食可，无呕吐，无哭吵等不适，没有颅内压增高表现，又给予左上肢适当制动。头血肿在住院期间逐渐吸收、缩小。8天后复查X线片，提示左侧锁骨骨折处骨痂形成，病情稳定。给予出院随访。

【问题5】依据入院后检查结果，目前患儿诊断什么？

依据患儿产钳助产史、生后临床表现及查体、结合入院后检查（X片和CT），目前诊断：

1. 新生儿产伤
2. 左侧锁骨骨折
3. 左侧颞部骨膜下血肿伴颅骨骨折
4. 硬膜外血肿

【问题6】在新生儿产伤中，除了锁骨骨折外，还有哪些常见骨折？

1. 肱骨骨折是新生儿最常见的长骨骨折。临床表现为患肢活动减少，拥抱反射降低，局部肿胀，捻发音，触摸移动患肢疼痛。上肢平片检查明确诊断。治疗将患肢肘部屈曲90°，固定于胸壁，以防止旋转畸形，固定时为维持稳定性可用弹性套或者长袖衬衫辅助，7～10天后复查平片，伤后3～4周复查平片，确认骨折愈合。告知父母亲，骨折成角可在新生儿成长过程中自行纠正。

2. 新生儿产伤致股骨骨折非常少见。最初表现为活动患肢远端时疼痛增加，某些病例，患肢可表现为局部肿胀。平片检查可明确诊断。治疗上Pavlik支具可用于治疗新生儿股骨骨折。7～10天后复查平片，伤后3～4周复查平片确认骨折愈合。非解剖复位比较常见，告知父母骨折成角可在成长过程中自行纠正。

3. 颅骨骨折，包括线性骨折和压缩性骨折。头颅平片检查可明确诊断。合并颅内病变，骨折深度超过1cm，需神经外科医生会诊，经常需要手术干预。负压吸引可明显将骨折复位，但不应作为常规。

【问题7】新生儿产伤的总体预后如何？

新生儿产伤，无论颅脑损伤还是骨折，无严重并发症，如臂丛神经损伤或脑实质损伤，总体预后良好。

（沈　淳）

学习笔记

第十二节　新生儿外科感染

一、脐炎和脐部蜂窝组织炎

新生儿脐部未脱落之前，可见分泌物，若不及时清理，容易合并感染，严重者可沿脐部向下及周围扩散，形成脐部蜂窝组织炎。更有甚者，可合并全身感染、败血症、感染性休克、死亡。

临床病例

患儿王某某，男，8天。脐部红肿、发热、腹胀2天入院。查体：足月新生儿貌，皮肤黄染，精神反应欠佳。哭声无力。腹胀，以脐部为中心腹壁红肿、发亮，压痛明显。脐部少许分泌物。

【问题1】患儿目前诊断是什么？

新生儿脐部渗液，依据患儿病史及查体，可以判断感染来源于脐部，并引起严重全身症状，诊断为脐部蜂窝组织炎。

知识点

脐炎的诊断

1. 急性脐炎　多数早期新生儿以急性起病，脐部渗液，脐轮红肿。可迅速扩散，炎症未及时控制可沿脐部扩散至周围、深部，形成脐部或腹壁蜂窝组织炎及脐源性腹膜炎。脐静脉未完全闭合，合并感染后，可上行感染至门静脉、肝静脉及下腔静脉。

2. 慢性脐炎　脐部慢性不愈合，可见黏液及脓性分泌物。

3. 持续不愈的感染，要注意除外合并脐部异常窦道及瘘管的可能。常见有脐窦、脐尿管瘘。可行B超检查以除外。

【问题2】本病如何治疗？

思路1. 脐部感染表浅，可在局部用药的基础上，加用口服抗生素治疗。

思路2. 如感染扩散，需加强治疗。本例患儿腹壁感染，需静脉应用广谱抗生素，在应用抗生素之前，留取局部分泌物及血液标本送检。

知识点

脐炎的治疗

1. 急性、局限感染　注意清理局部分泌物，外用消毒抗菌药物。

2. 严重感染　常见为金黄色葡萄球菌。外用药物同时，在药敏结果出来前，及时应用广谱抗生素。有培养结果后，更换有效抗生素治疗。

3. 如形成脓肿，则可行脓肿切开引流。

4. 慢性感染　可行扩创清理。

5. 脐部的感染，亦要注意除外合并脐部其他先天性异常的可能。

【问题3】治疗中需要注意的问题是什么？

思路1. 留取脐部分泌物送培养，明确病原菌，确定药敏。

思路2. 合并全身中毒症状，需除外败血症及菌血症。抽取血培养送检。

学习笔记

二、皮下坏疽

细菌经皮肤损伤处侵入，炎症沿皮下组织间隙迅速扩散，导致皮肤和皮下血管内血栓形成，出现皮肤及皮下组织坏死。本病进展迅速，诊断、治疗不及时会导致严重后果。

临床病例

患儿王某某，男，5天。因拒食、精神差、腰臀部皮肤发红伴发热1天入院。患儿入院前1天出现腰臀部皮肤发红，初为臀上，迅速扩展至腰背部。患儿查体：足月新生儿貌，反应差，哭声无力。腰臀部皮肤充血、肿胀、压痛，无明显波动感，皮肤漂浮感。中央区色泽稍暗。

【问题1】患儿目前诊断考虑什么？

思路1. 依据患儿目前病史及查体，为新生儿软组织感染。存在特征性改变，感染出现在腰臀部，皮肤肿胀、发红、有压痛，皮肤有飘浮感。病情进展迅速，合并全身症状重，考虑诊断新生儿皮下坏疽。

知识点

新生儿皮下坏疽的临床表现

1. 局部症状和体征　以臀部和背部多见，枕部、骶部、颈部、腿部和会阴部亦可发生。受累皮肤广泛红肿，皮下组织坏死、液化，皮肤与皮下组织分离，皮肤有漂浮感。随着疾病进展，受累皮肤可出现缺血、坏死。

2. 全身症状　精神反应差，高热，嗜睡，据食。病情严重者体温不升，出现中毒性休克，因呼吸和肾衰竭而致死。

思路2. 患儿应与尿布皮炎相鉴别。尿布皮炎是婴儿臀部受尿液、粪便以及不洁尿布刺激、摩擦后，引起皮肤发红，重者可出现皮肤糜烂及表皮剥脱，为婴儿肛门周围及臀部等尿布遮盖部位发生的接触性皮炎。具有明显接触性皮炎的特点，不接触刺激的部位皮肤无改变。如果后期合并感染，范围可有扩大，皮损形态会有改变。但病史较长，可以区分。

【问题2】患儿如何治疗？

思路1. 本病为皮下感染的迅速扩散，治疗的关键为尽快切开引流减轻皮下张力，及时应用抗生素，并须辅以支持治疗。

知识点

切开引流的方法

1. 一般需做5～7切口，切口长约1cm，间距2～3cm，保证皮肤的血液供应和皮下引流通畅。

2. 切开要达到病变的边缘，防止疾病继续扩散。

3. 切开后，每天可以进行冲洗换药，如渗出过多，可增加换药次数。

知识点

全身综合治疗

1. 抗生素选择广谱抗生素，待细菌培养结果后，更换敏感抗生素治疗。

2. 患儿一般情况差，随创面渗出丢失较多，注意补充全血、血浆、白蛋白、免疫球蛋白，增加患儿抵抗力。

学习笔记

思路 2. 随着疾病进展，后期可出现皮肤坏死，如果皮肤坏死面积较大，须及时植皮消除创面。

【问题 3】本病如何预防？

本病进展迅速，对新生儿生命威胁大，如何预防不让本病发生更为重要。注意环境及生理卫生，保护新生儿皮肤不要破损受压。尿布力求松软，防止皮肤擦伤；及时更换被尿、粪污染的尿布，粪后清洗臀部皮肤；注意产房、婴儿室及婴儿用具的消毒。呼吸道感染人员（家长、工作人员）应暂时避免与婴儿接触，保护婴儿健康。

（陈永卫）

参考文献

1. Holman RC, Stoll BJ, Curns AT, et al. Necrotizing enterocolitis hospitalisations among neonates in the United States. Pediatr Perinat Epidemiol, 2006, 20: 498-506.
2. Petrosyan M, Guner YS, Williams M, et al. Current concepts regarding the pathogenesis of necrotizing enterocolitis. Pediatr Surg Int, 2009, 25(4): 309-318.
3. Hay WW Jr. Strategies for feeding the preterm infants. Neonatology, 2008, 94: 245-254.
4. Deshpande G, Rao S, Patole S, et al. Updated meta-analysis of probiotics for preventing necrotizing enterocolitis in preterm neonates. Pediatrics, 2010, 125(5): 921-930.
5. Sharma R, Hudak ML, Tepas JJ 3rd, et al. Impact of gestational age on the clinical presentation and surgical outcome of necrotizing enterocolitis. J Perinatol, 2006, 26(6): 342-347.
6. Lin PW, Nasr TR, Stoll BJ. Necrotizing enterocolitis: recent scientific advances in pathophysiology and prevention. Semin Perinatol, 2008, 32(2): 70-82.
7. Rees CM, Eaton S, Kiely EM, et al. Peritoneal drainage or laparotomy for neonatal bowel perforation? A randomized controlled trial. Ann Surg, 2008, 248(1): 44-51.
8. Hall NJ, Curry J, Drake DP, et al. Resection and primary anastomosis is a valid surgical option for infants with necrotizing enterocolitis who weigh less than 1000g. Arch Surg, 2005, 140(12): 1149-1151.
9. Ron O, Davenport M, Patel S, et al. Outcomes of the 'clip and drop' technique for multifocal necrotizing enterocolitis. J Pediatr Surg, 2009, 44(4): 749-754.
10. Hintz SR, Kendrick DE, Stoll BJ, et al. Neurodevelopmental and growth outcomes of extremely low birth weight infants after necrotizing enterocolitis. Pediatrics, 2005, 115(3): 696-703.
11. Hutson HA, Peña A, Beket E, Preliminary report on the International Conference for the Development of Standards for the Treatment of Anorectal Malformations. J Pediatr Surg, 2005, 40(10): 1521-1526.
12. 中华小儿外科分会肛肠外科学组. 小儿便失禁的诊断标准与治疗流程. 中华小儿外科杂志, 2011, 32(8): 630-631.
13. 王维林. 我国先天性肛门直肠畸形研究的历史与展望. 中华小儿外科杂志, 2011, 32(8): 561-564.
14. 王维林. 我国先天性肛门直肠畸外科治疗理念的更新与进步. 中华胃肠外科杂志, 2011, 14(10): 741-743.
15. Wang WL, Jia HM, Zhang HL, et al. Abnormal innervation patterns in the anorectum of ETU-induced fetal rats with anorectal malformations. Neuroscience Letters, 2011, 495(2): 88-92.
16. Jia HM, Chen QJ, Zhang T, et al. Wnt5a expression in the hindgut of fetal rats with chemically induced anorectal malformations-studies in the ETU rat model. Int J Colorectal Dis, 2011, 26(4): 493-499.
17. Herman RS, Teitelbaum DH. Anorectal maiformations. Clin Perinatol, 2012, 39(2): 403-422.
18. Zhang T, Tang XB, Wang LL, et al. Mutations and Down-Regulation of CDX1 in Children with Anorectal Malformations. Int J Med Sci, 2013, 10(2): 191-197.
19. Huang YL, Zheng S. Effect of exogenous glial cell-derived neurotrophic factor on development of the enteric nervous system in the rectal end of fetal rats with anorectal malformations. Pediatr Surg Int, 2013, 29(4): 375-379.
20. Athanasakos EP, Kemal KI, Malliwal RS, et al. Clinical and psychosocial functioning in adolescents and young adults with anorectal malformations and chronic idiopathic constipation. Br J Surg, 2013, 100(6): 832-839.
21. Salyer KE, Sng KW, Sperry EE. Two-flap palatoplasty: 20-year experience and evolution of surgical technique.

学习笔记

Plast Reconstr Surg,2006,118(1):193-204.
22. Salyer KE,Genecov ER,Genecov DG. Unilateral cleft lip-nose repair-long-term outcome. Clin Plast Surg,2004,31(2):191-208.
23. Salyer KE. Excellence in cleft lip and palate treatment. J Craniofac Surg,2001,12(1):2-5.
24. Salyer KE,Xu H,Genecov ER. Unilateral cleft lip and nose repair; closed approachDallas protocol completed patients. J Craniofac Surg,2009,20 Suppl 2:1939-1955.
25. Mulliken JB,Kim DC. Repair of bilateral incomplete cleft lip:techniques and outcomes. Plast Reconstr Surg,2013,132(4):923-932.
26. Tan SP,Greene AK,Mulliken JB. Current surgical management of bilateral cleft lip in North America. Plast Reconstr Surg,2012,129(6):1347-1355.

第七章 小 儿 肿 瘤

第一节 血 管 瘤

血管瘤(hemangioma)是婴幼儿最常见的一种良性肿瘤,一般发病率可高达10%,低出生体重儿及早产儿的发病率可以更高。过去传统教科书上一直将血管瘤分为毛细血管瘤、海绵状血管瘤、蔓状血管瘤和混合性血管瘤,但由于这种分类难以真正反映血管瘤的生物学特征和临床特点。1982年Mulliken根据血管内皮细胞的生物学、病理组织学和临床表现方面的不同特点,将传统意义上的血管瘤分为血管瘤和血管畸形两大类,血管瘤的概念和定义发生了根本改变。1996年国际脉管异常疾病研究协会(International Society for the Study of Vascular Anomalies,ISSVA)主要根据Mulliken和Young提出的对血管瘤分类方法进行一定修订后,正式采纳了血管瘤和血管畸形的分类标准,现在这个分类标准已逐渐被大家认同、接受。

知识点

血管异常疾病分类标准——国际血管异常疾病研究协会(ISSVA,1996)

血管肿瘤(vascular tumors)	血管畸形(vascular malformations)
婴儿血管瘤	单纯性畸形
表浅型(草莓状)	毛细血管畸形
深部型(海绵状)	静脉畸形
混合型	淋巴管畸形
先天性血管瘤	微囊型
快速消退型	囊状水瘤
不能消退型	动静脉畸形
卡波样血管内皮瘤	混合型畸形
簇状血管瘤	毛细血管淋巴管静脉畸形(包括Klippel-Trenaunay综合征)
化脓性肉芽肿	毛细血管静脉畸形(包括轻型Klippel-Trenaunay综合征)
血管外皮瘤	毛细血管静脉畸形伴动静脉短和(或)瘘(Parkes-Weber综合征)
	先天性大理石花纹样扩张畸形

病 例 资 料

主诉:6月龄男孩,因面部皮肤出现红团并明显增大就诊。

现病史:正常足月产男婴,出生体重3100g,出生时面部无任何异常(图7-1-1)。出生后约2周,左面部皮肤出现一小红点。当时家长以为是蚊虫叮咬的反应,未加特别注意。但此后逐渐增大,在出生头3个月左右时间内增大速度明显,并且逐渐高出皮肤,以后继续增大,但速度逐渐变缓,颜色也逐渐由比较鲜红转变为暗红色,。大概在5月龄左右,这个红团外观再未明显变化。曾在多处就诊,考虑为血管瘤,提出不同治疗方案,但因病灶位于面部正中,顾虑治疗可能带来对面部的影响,未接受特别处理。目前面部血管瘤面积已经比较大(4~5cm左右,稍高出皮肤,图7-1-2),家长比较忧虑而再次就诊。

学习笔记



图 7-1-1　患儿刚出生时面部无异常



图 7-1-2　患儿生后 6 个月面部血管瘤

【问题 1】通过上述病史，该患儿的诊断（血管瘤）是否成立？

思路 1. 根据了解的病史、症状、血管瘤的诊断基本可以成立：出生后 1 ~2 周出现皮肤红团，逐渐增大，3 个月内增大速度最快，5 个月左右变化则基本停止，此为婴幼儿血管瘤的典型临床表现。

思路 2. 本病例符合血管瘤的典型临床表现，因此临床诊断婴幼儿血管瘤无误。在临床上一般根据典型病程，瘤体外观即可进行诊断和鉴别诊断。仅对深部组织血管瘤、某些诊断有困难或疑问的病例，有时候需要借用 B 超、CT、MRI 等辅助检查，个别甚至需要进行瘤体活检。

知识点

血管瘤和血管畸形的概念和鉴别

1. 血管瘤　主要病理特点是存在血管内皮细胞的异常增殖，典型的真性血管瘤在临床上常呈现出比较明显的增生期——静止期（或叫消退前期）——消退期的典型过程，约 80%（60% ~90%）婴幼儿血管瘤均可以有此表现，即可能自然消退。病理上血管瘤有内皮细胞的异常增生，表达 Glut1 抗原。

2. 血管畸形　胚胎发育过程中因血管、淋巴管的发育失常，血管淋巴管过度增长导致的脉管畸形。血管畸形无增生期、消退期的临床表现，其一般随时间延长逐渐缓慢加重，随人体的增长而增大，如果没有干预，可终生一直存在，不会自然消退。血管畸形 Glut1 不表达。

思路 3. 在采集病史中寻找疾病的发生、发展的特征，目前患儿尚处于增生期向静止期的转换过程。

知识点

血管瘤的自然病程

1. 增生期　生后到 5 ~6 月龄，肿瘤能从针尖大小的肿块或丘疹，逐渐或迅速增大，隆起皮片，颜色鲜红。在组织学上表现为大量的内皮细胞分裂增生、肥大细胞浸润及基底膜层的增厚，一般无明显的血管腔。

2. 静止期　一般 6 月龄以后，此时血管瘤增大的趋势停止，颜色也由鲜红色逐渐转变为暗红色。静止期长短不一。

3. 消退期　一般从生后 1 年开始，一直持续到 10 岁之前，50% ~60% 在 5 年内完全消退；75% 在 7 年内消退完毕；10% ~30% 的患者可持续消退至 10 岁左右，但也可为不完全消退。

学习笔记

【问题2】对于该年龄段的患儿，如何处理比较恰当？

思路1. 对于血管瘤的处理方式，可以有手术、药物治疗和随访观察几种，但需根据病情给予最恰当的个体化治疗。由于患儿目前处于增生期向静止期的转换，且对位于面部的肿瘤，各种处理选择如果涉及一定的损伤，如手术治疗，可能会造成毁容等后果，所以药物治疗和继续观察可以成为首选的治疗方案。

知识点

血管瘤治疗的基本原则

由于半数以上的血管瘤可能自行消退，各种治疗方法可能会产生比其自行消退更严重的后遗症，因此除非严重或增生特别迅速血管瘤，在血管瘤早期一般可持观望和姑息态度。当血管瘤的生长危及患儿生命或脏器功能或产生严重心理影响时，则需适当干预，治疗方法的选择应根据上述原则综合考虑。

知识点

血管瘤的治疗方案

1. 随访观察，等待其自然消退。

2. 手术切除　一般不推荐在增生期进行。因肿瘤血供丰富，容易出血，尤其对面部等特殊部位的病灶，医源性的损伤与肿瘤消退后再切除残迹相比，美观效果差，选择更应特别慎重。不得已切除增生期血管瘤的指征包括：①对药物治疗不敏感；②病灶局限，解剖部位安全；③不需要复杂的重建技术；④日后无法避免切除，瘢痕相似。

3. 局部注射　可以用在小的、局限性的阻挡视轴或鼻道，或可能造成毁容的敏感部位（如眼睑、嘴唇、鼻部等），采用激素、平阳霉素、聚桂醇等药物，但需要注意注射不当容易造成缺血、坏死、破溃。但对于某些眼眶周围的血管瘤，尤其在新生儿时期增长迅速，有使眼睛不能睁开趋势者，需要及时选择注射治疗来控制血管瘤，以防视力受损。

4. 口服药物　全身性应用皮质激素可用在体积庞大的或多发性血管瘤患儿，但激素存在众所周知的副作用，目前采用普萘洛尔治疗面积较大的增生期血管瘤的效果在部分病例中也得到肯定。

5. 激光　属局部的方法，但脉冲激光治疗增生期血管瘤是禁忌证，可用在血管瘤消退期，治疗残留的血管扩张。但是激光治疗血管瘤对面部及一些特殊部位要特别慎重，以防发生可能的“医源性”损害。

思路2. 由于全身性的皮质激素的应用有较大的不良副作用，如痤疮、肥胖、水钠潴留、感染等，因此仅对比较严重的多发性或巨大血管瘤使用，对局部病灶，则可以选择性采用局部注射（皮质激素）的方法，而目前提倡采用普萘洛尔治疗血管瘤，在部分病例中取得肯定效果，但一般用于新生儿期严重的（巨大、增长非常迅速）的血管瘤。

知识点

普萘洛尔治疗血管瘤

1. 治疗剂量　一般每次2mg/kg，一天2次，口服。

2. 可能副作用　心动过缓、低血压、低血糖、皮疹、胃肠道不适及上消化道反流、疲乏、支气管痉挛等，少见，并多出现于高剂量使用后[>2mg/(kg·d)]。

3. 使用注意事项　使用前，需要详细的病史询问及体格检查，在确保心脏及呼吸道功能良好的前提下可选择普萘洛尔治疗血管瘤。一般建议在用药前行超声心动图检查，首次用药48小时内监测生命体征及血糖水平。

学习笔记

第二阶段就诊情况

该患儿家长考虑后选择暂时继续观察，在此期间与经治医师保持密切联系。

患儿1岁半左右再次到门诊复诊，此时观察面部血管瘤比较半年前情况，颜色已经明显变淡，体积稍缩小（图7-1-3）。



图7-1-3 患儿18个月，面部血管瘤已明显变淡、变小

【问题3】此时对该患儿的处理？

思路1. 由于此时血管瘤已经开始逐渐变淡、变小，处于消退早期，鉴于前期观察证实血管瘤病灶已进入消退期，可能继续自行消退，建议继续随访观察。

知识点

婴儿血管瘤消退特点

1. 约50%可能在2岁左右基本消退，但也有不到1岁即消退者，还有不少2岁以后才消退，一般认为过10岁，则不会自行消退。

2. 消退期，可观察到瘤体部分区域颜色逐渐变淡或褪色，肿块表面皮肤皱缩，体积开始变小，最后可以完全消退而不留任何痕迹，也有部分在病灶局部的皮肤皮下残留不同程度的纤维脂肪组织。

3. 大面积的血管瘤完全消退后可能遗留局部色素沉着，浅瘢痕，皮肤萎缩下垂等体征。

思路2. 如果血管瘤最终没有完全消退，可以考虑在消退期采用不产生明显瘢痕、不影响美容的激光来消除残留的痕迹。

知识点

血管瘤消退期的手术处理原则

消退期行血管瘤切除相对安全，可以减少出血和重建的难度，亦可以行分期手术切除。

分期手术指征如下：①血管瘤溃疡后遗留的瘢痕，皮肤松弛，明显的纤维脂肪残留；②患者要求切除而且现今切除的瘢痕与日后切除的瘢痕比较不增大或更小。

学习笔记

随访结果

此后该患儿不断保持门诊随访联系，最终在大约5岁面部血管瘤完全自行消退而未留任何痕迹（图7-1-4）。

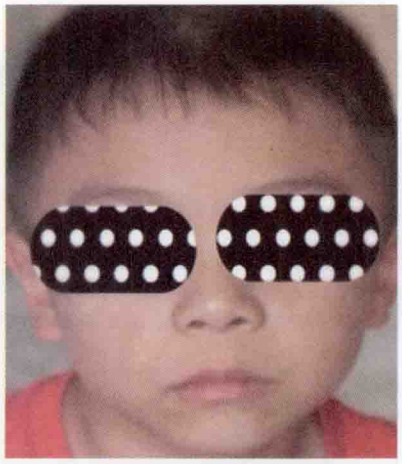


图7-1-4 患儿5岁面部血管瘤已完全消退且无任何痕迹

（刘文英）

第二节 淋巴管瘤

学习笔记

淋巴管瘤（lymphangioma），又称淋巴管畸形（lymphatic malformations），属于低流量脉管畸形，是儿童最常见的脉管畸形，其特征性的病理改变是淋巴管的异常扩张及连通，仅有淋巴管管腔直径的变化而无淋巴管内皮细胞数量的增加。好发于儿童的头面部、颈部和腋下。约50%的患者出生时即发现患有淋巴管畸形，其可以发生在身体具有淋巴管网的任何部位，约75%的病变发生在头颈部，其次为腋窝、纵隔及四肢。其发病率为1/2000到1/4000，无性别和种族差异。

病史特点

患儿，男，1岁2月龄，因左上肢出现包块并逐渐增大就诊。

临床表现：患儿出生时无任何异常，3个月左右开始，逐渐发现患儿右前臂稍微丰满，之后局部出现“包块”，并逐渐增大，门诊查体见患儿右前臂腹侧明显有包块突起，约3cm×

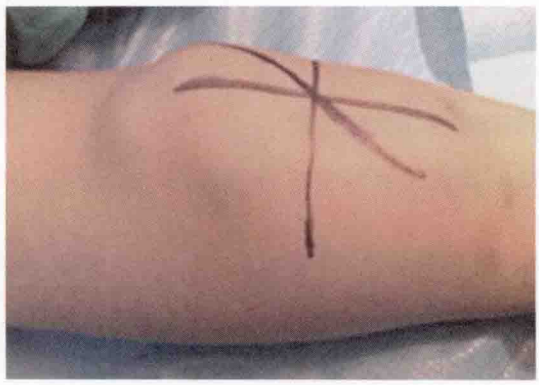


图7-2-1 右前臂肿块皮肤颜色正常，稍活动、质韧，无压痛。临床诊断淋巴管瘤

5cm大小，表面皮肤颜色无异常，包块稍活动、质韧、似有波动感，无压痛（图7-2-1）。B超检查提示包块位于右前臂软组织内，囊性，包块直径大于2cm，并且内部有分隔。

【问题1】通过上述病史，该患儿的初步诊断是什么？

思路1. 根据了解的病史、症状，淋巴管瘤的诊断基本可以成立，诊断依据为出生后3个月左右右前臂局部出现“包块”，逐渐增大；表面皮肤颜色无异常，包块有一定波动感，无压痛；B超提示包块位囊性，且内部有分隔。

知识点

淋巴管瘤的胚胎与病因

1. 淋巴系统的形成　人胚胎5～8周原始淋巴管从两侧颈内静脉外侧各突出一个囊形成颈囊；随后肠系膜静脉发出腹膜后囊；最后从左右髂静脉各形成一个髂静脉囊，以这5个原始淋巴囊向胸腹腔及四肢扩展，逐渐相互连接形成全身淋巴系统。

2. 淋巴管瘤的形成　根据以上淋巴管形成学说，当原始淋巴囊部分孤立分隔时就会形成淋巴管瘤，如多次分隔则可形成多囊性淋巴管瘤。

思路2. 患儿的淋巴管瘤需进行分类，以指导治疗。在临床上根据发病年龄、部位、临床表现和体检，再加上B超检查的结果，可以初步判断。该患儿为“混合型淋巴管瘤”可能性大。

知识点

淋巴管瘤的分类及病理

根据国际血管异常疾病研究协会确定的分类方法，现在将病变分为大囊型、微囊型和混合型三型。

1. 大囊型淋巴管瘤是由一个或多个直径大于或等于2～3cm的囊腔构成（即过去所称的囊肿型或囊性水瘤）。

2. 微囊型淋巴管瘤是由一个或多个直径小于2～3cm的囊腔构成（即过去分类的毛细管型和海绵型）。

3. 两者兼而有之的则称为混合型淋巴管瘤。

思路3. 该患儿还应该考虑进行CT、MRI等辅助检查。

知识点

淋巴管瘤的辅助检查

1. 超声检查　可以确定部位，鉴别囊性还是实质性肿块，彩色多普勒还可显示囊内血供以便与血管瘤鉴别。近年来，产前超声可以对妊娠小于30周的胎儿囊性淋巴管瘤做出诊断。

2. CT、MRI　在确诊淋巴管瘤时还可以了解肿块内部结构及分隔，以及瘤与周围组织、器官的关系。

3. 必要时还可以空针穿刺抽出液体观察/检查。

学习笔记

思路4. 告知家长淋巴管瘤的常见并发症。

知识点

淋巴管瘤的常见并发症

1. 囊内出血(多见)。
2. 感染(少见)。
3. 压迫邻近器官造成的如气道梗阻、吞咽困难。
4. 疼痛,以及肢体变形,功能受损,容貌毁损。

【问题2】对该患儿该如何治疗?

思路1. 根据病变的部位、深度、范围、大小、分类、是否有功能障碍和治疗方法的有效性等做出选择。考虑患儿右前臂淋巴管瘤囊内有分隔,囊内注射药物治疗效果不确定,且肿块未涉及关节、面部美容等问题,因此选择手术治疗。

知识点

淋巴管瘤的手术原则

1. 部分淋巴管瘤与重要的组织、结构密不可分,强求完整切除非常困难,此时允许有残留。
2. 尽可能切除或破坏瘤的囊壁,使其形成单房的"囊腔"。
3. 对残留囊腔或创面进行药物注射或涂擦,放置适当引流,避免伤口积液,必要时还可以术后经此引流管注入药物辅助综合治疗。

学习笔记

思路2. 了解淋巴管瘤手术切除的一些严重并发症,以便术前告知。

知识点

淋巴管瘤的手术并发症

1. 出血。
2. 邻近受累组织器官的损伤,局部变形等,如颈面部的淋巴管瘤切除,可能会有较大比例的面神经损伤以及舌下神经损伤等。
3. 复发。对于微囊型淋巴管瘤,常常虽反复手术切除,仍然可能复发,有时需要多次矫形,效果并不理想,所以现在将微囊型淋巴管瘤专门列出为一种类型,显示其治疗预后的特殊性。

思路3. 对于复发的病灶,可以考虑再次手术或注射治疗。

知识点

淋巴管瘤的注射治疗

1. 适应证 ①作为大的、有症状的、大囊型的淋巴管瘤的首选方法;②术后复发患儿的补充治疗;③可作为混合型淋巴管瘤患儿手术治疗的术前辅助治疗。

2. 方法 穿刺尽量抽吸囊腔内淋巴液,然后注射药物。

(1) 博来霉素浓度1mg/ml,按每次0.2~0.3mg/kg注入瘤体内,3~10次为一个疗程,总剂量不超过5mg/kg。

（2）平阳霉素浓度1mg/ml，每次剂量2～6mg，2～4周一次，反复注射总剂量不超过5mg/kg。

（3）糖皮质激素（确炎舒松）与平阳霉素有协同作用，并且可以减轻平阳霉素注射后可能的局部组织发硬、肿胀等表现，联合用药效果更好。配制方法是将确炎舒松2～4mg注入平阳霉素溶液中。

（4）OK-432注射治疗：0.1mg OK-432溶于10ml生理盐水，对大囊型淋巴管瘤抽出多少液体即注入等量OK-432，总量不超过20ml，3～5周重复一次。

（5）常见的并发症：皮肤溃疡，药物外渗至肌肉导致肢体萎缩和挛缩，化疗药物引起的低热、偶见腹泻、呕吐和远期可能的肺纤维化。

（刘文英）

第三节 神经母细胞瘤

神经母细胞瘤是源自神经嵴的胚胎性肿瘤，可发生于交感神经系统的任何部位，包括脑、颈（3%）、纵隔（20%）、主动脉旁的交感神经节（24%）、盆腔（3%）、肾上腺髓质（50%），是发生率仅次于脑肿瘤的儿童和婴儿最常见的实体肿瘤。超过25%的病例诊断时小于1岁，2岁诊断占50%，8岁占90%。神经母细胞瘤的发生率男孩高于女孩（1.2∶1）。据报道发病率为每年8/1 000 000～10/1 000 000。该肿瘤显示高度恶性，发展迅速，早期转移。

临床病例

患儿，男性，3岁。因家长在无意中发现患儿右上腹有肿块而于当地医院就诊，经B超初步检查，发现为右肾上腺区5cm实质性占位。患儿无发热，无咳，无腹泻，无外伤史。平时纳可，无明显体重减轻。

【问题1】通过上述病史考虑可能诊断？

思路1. 右上腹肾上腺区占位以肿瘤、炎症、先天畸形、外伤四个方面为思考方向。肿瘤考虑为腹膜后肿瘤，包括神经母细胞瘤、畸胎瘤、肾母细胞瘤等；炎症可考虑非特异性感染和结核等特异性感染；畸形可考虑重复肾畸形等；外伤可考虑血肿等。

思路2. 患儿无发热，无外伤史，炎症和外伤不考虑，3岁患儿应重点考虑腹膜后肿瘤。

知识点

腹膜后主要肿瘤的鉴别诊断要点

	肾胚胎瘤	神经母细胞瘤	畸胎瘤
病史特点	无症状上腹肿块，血尿，贫血	发热、贫血、疼痛	无痛性肿块
肿瘤部位	肾区	肾上腺或脊柱前	身体中线部位
形状、质地	球状、实质	多结节、硬	囊性或实质性
常见转移部位	肺	骨、肝、皮下	恶性肺转移
血尿	+	−	−
尿VMA	−	+	−
血AFP	−	−	+
腹部平片钙化影	−	+	++
IVP肾盂变形	+	±	−

学习笔记

思路3. 需注意完整地进行肿瘤的评估，包括患儿的一般情况，肿瘤解剖位置、转移情况，肿瘤代谢与肿瘤内分泌，以及预后指标等。因此，辅助检查包括血常规、血乳酸脱氢酶（LDH）、神经特异性烯醇化酶（NSE）、铁蛋白、24小时尿VMA检查、骨髓穿刺检查、放射性核素骨扫描显像或四肢长骨+头颅X线平片、增强CT或MRI（腹部）、平扫CT或MRI（头、胸部）。

知识点

儿童神经母细胞瘤的临床特征

1. 症状因原发部位及有无转移而各异，最常见的转移部位为骨髓、骨皮质、肝脏、皮肤，而肺和脑转移较少，区域和远处淋巴结转移亦较常见。

2. 原发于肾上腺或脊柱旁的肿瘤，50%以上可在腹部扪及。肿块往往体积大、质地硬、结节状，有时张力高。

3. 纵隔病变可引起呼吸道症状，Horner综合征提示肿瘤侵及星状神经节，眼球凸出和双侧眼眶淤血（熊猫眼）提示有眼眶转移。

4. 全身症状如发热、贫血、体重减轻、营养不良及骨关节疼痛等，常见于进展期病例。下肢骨转移时因腿疼而不能行走。

5. 由于释放儿茶酚胺，高血压占35%。

6. 截瘫或马尾综合征是由于肿瘤侵入椎间孔进入硬膜外腔所致。盆腔肿块还可压迫膀胱和直肠。少见症状包括小脑共济失调和眼肌阵挛（肌阵挛反射和眼球震颤，也称眼球舞蹈综合征），这可能是因为抗神经母细胞瘤抗体与小脑浦肯野细胞发生交叉反应所致，而不是肿瘤转移引起。

7. 有些新生儿肿瘤释放VIP可致水样腹泻，幼小婴儿可因肿瘤浸润导致肝大、多个皮下肿瘤结节。

8. 晚期患者因肝大、横膈上升致使呼吸窘迫、胃食管反流和凝血性疾病。有的神经母细胞瘤在产前经超声检查意外发现。

患儿检查结果

上腹部增强CT（图7-3-1）提示右肾上腺区巨大肿瘤，约20cm×25cm×23cm大小，肿瘤内部有粗砂粒样钙化，腔静脉向左前方推移，肾门血管部分为肿瘤包绕，肾门周围淋巴结肿大。24小时尿VMA 65mmol/L，血NSE 64mmol/L，铁蛋白912mmol/L。放射性核素骨扫描显示双侧髂骨、左侧股骨远端有浓集。骨髓穿刺显示有40%的肿瘤细胞。

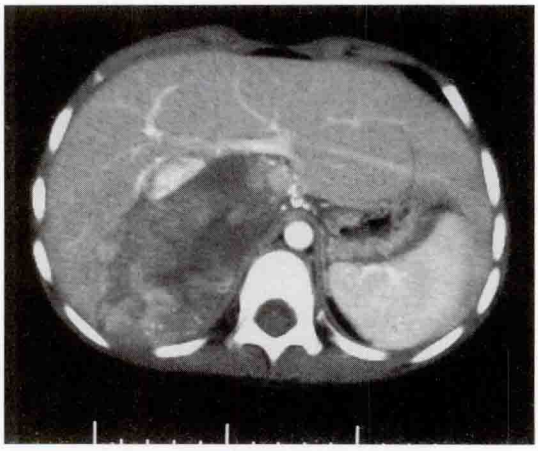


图7-3-1 腹部增强CT显示右肾上腺区巨大肿瘤

学习笔记

【问题2】检查结果的分析判断

思路1. 根据患儿肿瘤影像学检查、尿VMA阳性、血铁蛋白、NSE升高以及骨髓穿刺和骨扫描结果初步可以诊断为右肾上腺神经母细胞瘤伴有骨和骨髓转移。

思路2. 肿瘤需要进一步的病理检查，可行穿刺活检或行活检手术。

知识点

神经母细胞瘤的病理学特征

1. 显微镜下，典型的神经母细胞瘤为小圆细胞，细胞核染色质丰富、胞质少，核仁不清。约有不到半数的肿瘤可见神经母细胞围绕着嗜酸性神经纤维网，形成Homer-Wright假性玫瑰花结。

2. 通过免疫组化染色和电镜技术，神经母细胞瘤可与儿童期的其他“小圆、蓝细胞”肿瘤相鉴别。还可根据一些免疫组化指标，如波形蛋白(VIM)、白细胞共同抗原(LCA)、神经特异性烯醇化酶(NSE)和S-100等进行鉴别诊断。

3. 电镜的典型图像为浓且密的细胞核、含有膜结合性神经分泌性颗粒、神经纤维网内的微丝和平行排列的微管。

4. Shimada组织学分级的依据为施万基质的含量、细胞分化程度和有丝分裂-核破裂指数(MKI)，该分级系统与年龄结合可很好地预测预后。肿瘤血供增加也与肿瘤播散、组织学不良型和MYCN基因扩增相关。

思路3. 根据骨髓穿刺报告和放射性核素骨扫描和X线结果，肿瘤分期为4期。

知识点

神经母细胞瘤的临床分期

国际神经母细胞瘤分期系统(international neuroblastoma staging system，INSS)将术前和手术标准以及淋巴结病理进行综合评估，近年来又结合神经母细胞瘤的生物学特性来进行分组，主要依据是MYCN基因扩增、DNA指数、临床分期和患者年龄，依据患儿的预后将肿瘤分为低度危险、中度危险和高度危险三组。血清和细胞学标志物的测定可用来修订治疗方案，并成为治疗新策略的依据。Shimanda病理分型系统建立了病理形态标准，对预后判断有重要价值。

国际神经母细胞瘤分期系统(INSS)分期系统

分期	临床表现
Ⅰ期	肿瘤局限于原发器官，肉眼完全切除肿瘤，淋巴结镜下阴性
Ⅱa期	肿瘤肉眼切除不完全，同侧淋巴结阴性
Ⅱb期	肿瘤肉眼切除完全或不完全，同侧淋巴结阳性
Ⅲ期	肿瘤超越中线，同侧淋巴结镜下阴性或阳性；肿瘤未超越中线，对侧淋巴结镜下阳性；中线部位肿瘤，双侧淋巴结镜下阳性
Ⅳ期	远处淋巴结、骨、骨髓、肝或其他脏器转移
Ⅳs期	原发肿瘤Ⅰ、Ⅱ期，仅有肝、皮肤或骨髓转移(婴儿年龄小于1岁)

学习笔记

知识点

神经母细胞瘤的危度分组

在INSS的基础上，运用各种独立的预后评估因子，将神经母细胞瘤分成3个危度组，即低危、中危和高危组。一般说来，Ⅰ、Ⅱ和Ⅳs期的神经母细胞瘤中，年龄小于1岁、DNA指数为高倍体、良性组织学类型、*N-myc*扩增小于1倍、Trk-A表达增高和无1p染色体缺失的患儿预后较好。相反患儿年龄大于1岁、肿瘤为进展期(Ⅲ、Ⅳ期)、*N-myc*基因拷贝大于10倍、Trk-A表达减低、1p染色体缺失以及不良组织学类型则预后不良。

神经母细胞瘤的风险分组

INSS分期	年龄	*N-myc*状态	Shimada组织学	DNA倍数	风险组
Ⅰ	0~21岁	任何	任何	任何	低
Ⅱa/Ⅱb	<365天	任何	任何	任何	低
	≥365~21岁	不扩增	任何	-	低
	≥365~21岁	扩增	良好	-	低
	≥365~21岁	扩增	不良	-	高
Ⅲ	<365天	不扩增	任何	任何	中
	<365天	扩增	任何	任何	高
	≥365~21岁	不扩增	良好	-	中
	≥365~21岁	不扩增	不良	-	高
	≥365~21岁	扩增	任何	-	高
Ⅳ	<365天	不扩增	任何	任何	中
	<365天	扩增	任何	任何	高
	≥365~21岁	任何	任何	-	高
Ⅳs	<365天	不扩增	良好	>1	低
	<365天	不扩增	任何	=1	中
	<365天	不扩增	不良	任何	中
	<365天	扩增	任何	任何	高

【问题3】如何制订该患儿治疗方案？

思路1. 本例肿瘤虽经影像学和肿瘤标志物可获得较为明确的临床诊断，但神经母细胞瘤肿瘤评估尚需获得肿瘤病理Shimada分类、MYCN基因扩增以及DNA指数等信息，对于肿瘤危度分组和治疗方案选择有决定意义，故仍然需肿瘤活检，可行穿刺活检或手术活检。

知识点

活检手术要点

1. 一般采取开腹方式，以取得足够量肿瘤活组织，或通过微创技术，进行操作。

2. 活检切口要考虑化疗后择期手术和可能二次探查手术。

3. 打开肿瘤假被膜，用垂体咬钳取肿瘤组织比较便利，可取到足够量肿瘤组织，也可避免损伤血管和挤压瘤组织。

4. 活检处用明胶海绵等可吸收止血材料填塞，并利用切开的肿瘤假被膜作包裹缝合，可有效止血，有时还可用明胶海绵等可吸收止血材料加强止血效果。

5. 取得足够的符合病理检查质量的瘤组织对诊断和预后评估至关重要，瘤组织一般不少于$1cm^3$。

6. 活检手术的同时还可植入化疗用管道。

学习笔记

思路2. 本例为Ⅳ期病例，肿瘤原发灶不能Ⅰ期切除，可先按高危组进行化疗3~4疗程，待病理MYCN基因检测结果明确，可再调整化疗方案。

知识点

神经母细胞瘤治疗方案

1. Ⅰ期 切除原发肿瘤，切除完全者不需术后放、化疗。

2. Ⅱ期 组织结构良好、无淋巴结转移、NSE和铁蛋白正常、*N-myc*基因拷贝数<10、DNA近三倍体的低危病例，完全切除原发肿瘤后可不予其他治疗；而组织结构不良、淋巴结阳性、肿瘤标志物（NSE、铁蛋白）数值升高，DNA二倍体，*N-myc*拷贝数>10，手术切除后应常规化疗12个月，必要时局部放疗。

3. Ⅲ期 肿瘤完全切除者，根据组织结构、淋巴结浸润、肿瘤标志物、*N-myc*基因扩增、DNA倍体检测结果，决定放疗剂量（15~30Gy）和术后化疗时间（12~18个月）。有条件者均应给予骨髓或外周血干细胞移植辅助强化疗。而肿瘤未完全切除，术后化疗3~6个月后仍有肿瘤残留或肿瘤标志物高于正常或淋巴结增大，应给予二次手术或二次探查，常规区域淋巴结清扫，肿瘤床剥除，术后化疗18个月。肿瘤巨大判断不能切除者，应术前化疗后再施行延期手术。

4. Ⅳ期 确诊后先给予化疗3~6个月，待原发肿瘤缩小、转移病灶消失后再延期手术，术后化疗18个月。在术后或化疗后证实骨髓和外周血象肿瘤浸润者，均应给予骨髓或外周干细胞移植辅助强化疗。术后常规放疗15~30Gy。

5. Ⅳs期 行原发肿瘤切除，术后根据转移病灶变化、肿瘤组织结构和肿瘤标志物变化，决定是否给予化疗，放疗应慎用。最近有学者主张Ⅳs期行观察和支持疗法，以期待肿瘤的自然凋亡；如Ⅳs期病例存在MYCN扩增、Shimada组织学不良型和二倍体性等预后不良因素，可给予化疗。

思路3. 本例患儿可待肿瘤原发灶明显缩小，转移灶控制后行手术，切除原发灶和腹膜后的淋巴结转移灶，力争达到肉眼完整切除。

手术经过

本例患儿经4个疗程化疗后肿块明显缩小，经术前准备后行右肾上腺肿瘤切除术。术中见肿瘤约4cm×5cm×5cm大小，来自右肾上腺，下缘部分包容肾门血管，内侧将下腔静脉推向前方（图7-3-2a）。游离下腔静脉，切开肿瘤下缘剥离肾动、静脉，结扎切断右肾上腺中静脉，沿肿瘤边缘游离肿瘤，完整切除肿瘤（图7-3-2b）。

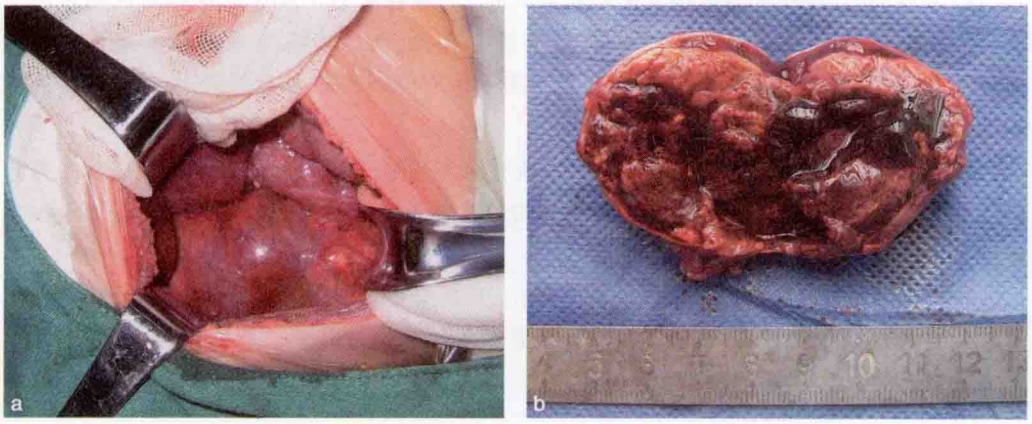


图7-3-2
a. 术中见肿瘤来自右肾上腺；b. 完整切除肿瘤

学习笔记

【问题4】儿童神经母细胞瘤切除范围如何界定，如何达到根治效果？

知识点

神经母细胞瘤手术时机和切除范围

1. 手术的时机　对于中、高危组的病例，术前化疗是重要的治疗措施，也为根治性肿瘤切除术创造了尽可能好的条件。化疗后体积缩小呈下降的曲线，一般在第3个疗程后达到平台期。此时的肿瘤组织学表现为大量基质，其间散在分布着岛状的恶性神经母细胞及神经节细胞，该特征对于手术时机的选择有指导意义。因此，肿瘤切除术一般安排在第4个疗程结束之后。

2. 肉眼完整切除的概念　神经母细胞瘤常与椎骨、大血管粘连，可包裹主动脉、腔静脉及其分支，切缘镜下无瘤的根治性手术实际上是达不到的。因此“完全切除”的概念应为切除肉眼可见和可触及的所有肿瘤组织，称之为“肉眼下完全切除”。

3. 手术切除范围　神经母细胞瘤是一种特殊的需要综合治疗的肿瘤，手术并不是唯一的治疗手段，追求肿瘤切除而不顾手术风险和可能带来的并发症并不值得提倡。尤其对于高危组神经母细胞瘤，切除肾脏和脾脏带来的肾功能代偿不全和感染风险会使患儿根本无法接受高强度的化疗和放疗，最终影响治疗效果，无益于生存率的提高。对于低危组的患儿，目前的观念认为这类肿瘤生物学活性不高，残留的肿瘤并不会向远处转移，如果一味地追求根治损伤重要脏器或影响脊髓，破坏椎管，反而干扰了患儿的生存质量。

思路1. 本例完成手术，术后仍然需继续按前述方案进行规范化化疗+放疗+干细胞移植治疗+维A酸治疗。

知识点

按危险度分组的治疗选择

1. 低度危险病例，可仅行肿瘤切除。Ⅳs期可行观察和支持疗法，以期待肿瘤的自然凋亡。Ⅳs期的患儿已有肝、皮肤和骨髓转移，仅作肾上腺原发灶的切除并不能提高生存率。如Ⅳs期病例存在MYCN扩增、Shimada组织学不良型和二倍体性等预后不良因素，可给予化疗。对于生后3个月内做出诊断的小婴儿，如肝脏因肿瘤转移而快速增大，可用化疗或肝脏照射来控制。

2. 中度危险的病例均需接受4药联合化疗，一般在4个疗程后评估肿瘤的切除可能性。如此时的肿瘤有完全切除的可能，则安排探查术，切除肉眼可见的所有瘤组织。如估计无法完全切除，则再给予4个疗程的化疗（共8个疗程），其后再评估切除肿瘤的可能性。

3. 高度危险病例需在活检明确诊断后接受大剂量高强度化疗，在5个疗程后安排切除术。无论是否达到肉眼下完整切除，患儿均需在骨髓灭活后接受自体骨髓或造血干细胞移植。其后给予放射治疗和13-顺式维A酸。

4. 中、高度危险病例伴有硬膜外肿瘤侵犯、出现脊髓压迫症状时，一般用化疗来治疗。虽然化疗、放疗和椎板切除术这三种方法都能有效地去除对脊髓的压迫，但后两者有导致脊柱侧弯等并发症的缺点，应避免选用。

学习笔记

思路2. 随访要求。

1. 治疗期间随访

检查项目	治疗前	每个疗程前	术前	术后	治疗结束时
病史、体检	×	day 1	×	×	×
血常规	×	2次/周	2次/周	2次/周	×
肝肾功能	×	day 1	×	×	×
肌酐、尿素氮	×	×	×		×
血电解质	×	×	×	×	×
血镁、磷、钙	×	day 1	×	×	×
24小时尿VMA，血LDH、铁蛋白、NSE	×	(1)			×
胸腹×线、四肢长骨片	×	(1)	×	(1)	×
MRI	×	(1)	×	(1)	×
放射性核素骨扫描	×	(1)	×	(1)	×
CT(胸腹)	×	(1)	×	(1)	×
BM骨髓穿刺/活检	×	×			×
Echo/ECG	×	(2)	(2)	(2)	(2)
GFR	×	×	×	×	×
听力评估	×	×			×
功能评估				×	×

注：(1)治疗期间每2~3个月一次；(2)每次用阿霉素前

2. 治疗后长期随访

随访项目	2年内 每3个月	3~4年 每6个月	5~10年 每12个月
体检	×	×	×
血常规	×	×	×
胸片、四肢长骨片	每6个月	×	×
尿VMA，血LDH、铁蛋白、NSE	×	×	×
MRI or CT	×	×	
放射性核素骨扫描	每6个月	×	
骨髓穿刺/活检	每6个月		
听力评估	每年	每年	×
肝功能	每6个月	×	×
肾功能	每6个月	×	×

知识点

影响预后的指标

①龄>1岁；②疾病分期为Ⅲ期、Ⅳ期；③组织学不良分型；④1号染色体短臂异常；⑤瘤细胞DNA含量为二倍体、近二倍体或四倍体；⑥*N-myc*拷贝数>10；⑦血清铁蛋白(SF)≥150mg/L；⑧血清乳酸脱氢酶(LDH)≥1500U/L；⑨血清神经元特异烯醇酶(NSE)≥100ng/ml。

综合这些因素将肿瘤分为低度、中度和高度危险三组可较好地预示疾病的转归。目前，低危病例的生存率>90%，中危病例为70%~75%，高危病例仅为25%~30%，而3年的总生存率为50%。

学习笔记

神经母细胞瘤的基础研究和影响预后的因素

（1）染色体：等位染色体缺失或易位：1号染色体的杂合性缺失，包括其短臂的缺失或易位，这一现象在70%～80%的近双倍体肿瘤中可见。低分级的肿瘤常为高倍体或三倍体的表型，而少有染色体缺失或易位。尽管不同肿瘤的染色体1p的缺失片段长短可以不痛，但1p36通常都缺失，提示这一区域可能存在肿瘤抑制基因，这一缺失或易位可能导致恶性肿瘤的生长。染色体1p36缺失与MYCN原癌基因扩增明显相关。其他相关基因包括染色体17q、14q和11[p和(或)q]。在神经母细胞瘤中还可见双微染色体(dmins)和同源染色区，可能是基因扩增的基础。

DNA指数(倍性)：神经母细胞瘤的DNA指数(DI)可由流式细胞仪测定，反应化疗效果并提示预后。DI大于1(高倍体表型)常为早期病变，并常有良好预后，而DI等于1(二倍体)常与进展期病变和差的预后相关。

（2）癌基因表达：MYCN扩增：2号染色体短臂远端含有*N-myc*原癌基因。MYCN的蛋白质产物在神经母细胞瘤中可能控制某种未知基因，如果不加调控则可能导致肿瘤形成。未经治疗的原发性神经母细胞瘤中30%存在MYCN基因的扩增，该扩增与肿瘤进展、肿瘤快速生长和差的预后明显相关，而扩增与否与诊断时患者年龄或分期无关。MYCN基因扩增可激活肿瘤血管形成、肿瘤播散和PGY1启动子，并可能与肿瘤凋亡相关。虽然不是所有预后差的患者都有MYCN基因扩增，但所有有该基因扩增的患儿在经传统的治疗后病情都迅速进展而死亡。早期和Ⅳs期神经母细胞瘤中仅有5%～10%有MYCN基因扩增，而进展期肿瘤则高达40%。危险因子中DI和MYCN扩增的作用有叠加效应。MYCN基因扩增与否在肿瘤的病程中一般不会改变，因此这一指标可用来早期确定肿瘤类型并预测预后。

其他癌基因：近来MYCN基因扩增与多药耐药蛋白基因(MRP)的高表达相关，MRP对生存率更有预测价值。神经元和成纤维细胞均可表达*c-src*原癌基因，其产物为$pp60^{c\text{-}srcN}$和$pp60^{c\text{-}src}$。$pp60^{c\text{-}srcN}$可能对神经母细胞瘤有特异性诊断价值，但如果婴儿中分化良好的肿瘤中$pp60^{c\text{-}src}$水平高于$pp60^{c\text{-}srcN}$常为神经母细胞瘤有高度侵袭性的特征。婴儿中$pp60^{c\text{-}srcN}$的高表达常提示高危病例可获得长期生存。

神经母细胞瘤株和手术标本中几乎都有*p53*基因表达，但神经上皮瘤株或分化性节细胞神经母细胞瘤以及节细胞神经瘤中都没有*p53*基因表达。

（3）蛋白质组学：应用蛋白质学研究技术能够动态、整体、定量地观察肿瘤发生过程中蛋白质种类和数量的变化，通过比较肿瘤细胞和正常细胞的蛋白质表达情况，可以鉴定出肿瘤特异性标记或特异性抗原，以及药物治疗靶点，为诊断和治疗提供线索。

（董岿然）

学习笔记

第四节 畸胎瘤

畸胎瘤是一种胚胎性肿瘤，来源于原始胚芽细胞，肿瘤内含有3个胚层来源的组织(内胚层、中胚层、外胚层)。畸胎瘤可发生于身体的任何部位和任何器官，最常见于躯体中线部位或中线两侧，从头部大脑到骶尾部都可以见到，肿瘤可表现为实性或囊性，有的可呈混合性。约80%为良性，20%为恶性。畸胎瘤发生的位置与患者年龄相关，婴幼儿畸胎瘤常发生在性腺外组织，骶尾部、颈部、口咽部、前纵隔、腹膜后为常见的好发部位。而大龄儿童则以性腺畸胎瘤多见。

临床病例

患儿赵某某，女，22天，足月剖宫产，出生体重3150g，因“出生后发现骶尾部肿块”入院。

查体:T 36.8℃,HR 110 次/分,R 32 次/分,无贫血貌,神清,反应可,前囟张力不高,心脏听诊无明显杂音,两肺呼吸音清晰,无啰音。腹部平软,腹部未及明显肿块,腹水征阴性,无明显尿潴留。骶尾部见一巨大肿块,约 8.0cm×5.0cm,质软,囊性感,肿块表面有正常皮肤,皮温不高,无破溃,局部皮肤有瘀斑,肛门稍向前推移,无松弛,大便呈扁平状。双下肢活动自如,无畸形。

【问题 1】该患儿需考虑哪些疾病?

骶尾部肿块应考虑畸胎瘤、脊膜膨出、淋巴管瘤和骶尾部皮下脓肿,该肿块巨大,囊性感,肿块表面有正常皮肤,皮温不高、肛门稍向前推移等,均提示骶尾部畸胎瘤可能。

知识点

常见的骶尾部肿块

1. 骶尾部畸胎瘤 肿块是本病最常见症状,大小不等,为圆形或椭圆形,质地呈囊性、实性或囊实性,如肿块压迫直肠、膀胱,可导致排便、排尿障碍。

2. 脊膜膨出 多位于腰骶部或腰背部正中,一般不大,按压后可缩小同时前囟饱满,哭吵时肿块可稍增大,常伴有下肢畸形、功能障碍和大小便功能异常。

3. 脂肪瘤 肿块质地均匀、质软,一般体积不大。

4. 骶尾部淋巴管瘤 较少见,肿块体积不定,与囊性结构为主的畸胎瘤较难鉴别,甚至需术中病理才能加以确定。

5. 骶尾部皮下脓肿 可有红肿热痛的典型感染症状,肿块一般不大,有波动感,触痛明显,骶尾部畸胎瘤继发感染时临床症状较为相似。

【问题 2】体检时应注意哪些问题?

思路 1. 应注意全身情况,是否有贫血貌、心率过快、心脏杂音,腹部检查有无肿块、尿潴留,观察肿块形状、皮温,与骶尾骨关系,肛门外观,大便形状,下肢活动情况。

知识点

骶尾部巨大畸胎瘤的伴发症状

1. 巨大肿瘤可因肿瘤窃血导致新生儿贫血,出现贫血貌和心率增快,严重者可出现高输出性心衰。

2. 除骶尾部肿块外还需注意有无盆腔肿块,是否因肿瘤压迫直肠尿道导致排便困难和尿潴留。

3. 需注意两下肢活动情况,有无肌力下降,如恶性畸胎瘤侵及椎管内可导致下肢瘫痪。

思路 2. 还需注意有无其他伴发畸形,约 20% 的骶尾部畸胎瘤有伴发畸形,肌肉骨骼异常较为多见,也可出现肾脏发育异常及中枢神经、心脏、消化、泌尿生殖系统畸形。

知识点

Currarino 综合征

这一综合征可伴有畸胎瘤,包括骶前肿瘤、肛门直肠狭窄、骶骨发育异常。

思路 3. 恶性畸胎瘤具有与其他恶性肿瘤相似的生物学特性,可向周围组织浸润破坏,若骶神经丛受浸润可产生大小便失禁,骶骨被浸润破坏,可发生局部疼痛。肿瘤随淋巴或血运向远处转移,腹膜后淋巴结、肺、骨骼是其常见转移部位。

学习笔记

【问题3】除常规检查外还需做哪些特殊的辅助检查?

血AFP、β-HCG测定,B超、MRI或CT检查对于判断肿瘤性质、内部结构以及肿瘤在盆腔、腹腔内的范围和它们邻近组织的解剖关系很有帮助。X线检查可见到骶骨前后的肿瘤软组织影,可见到钙化灶或骨骼影。

辅助检查结果

血常规:WBC 5.95×10^9/L,N 28.3%,Hb 124g/L,PLT 192×10^9/L,血清AFP 20 338ng/ml。MRI检查(图7-4-1):骶尾部见一巨大软组织肿块,大小约10cm×10cm×5cm,肿块向上延伸到骶前间隙,肿块T_1WI及T_2WI信号混杂,内见软组织信号及囊性液体信号灶,增强后肿块内实质成分强化明显,考虑骶尾部畸胎瘤。

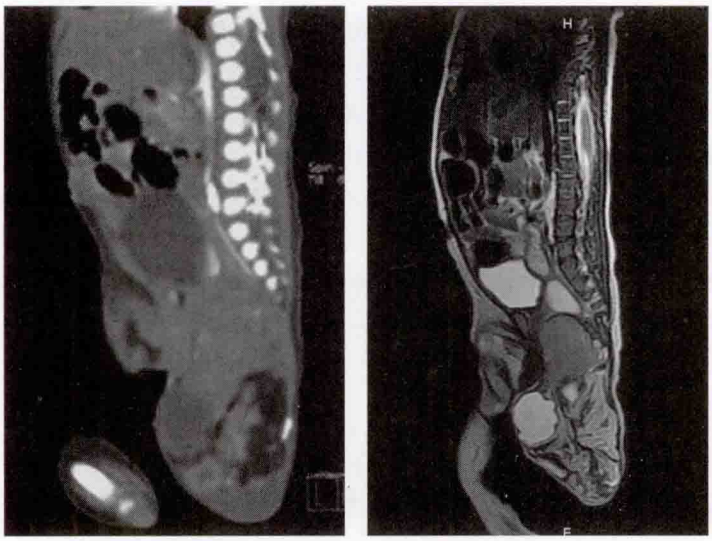


图7-4-1 MRI图像显示骶尾部巨大软组织肿块

【问题4】该患儿的辅助检查对诊断有何意义?

思路1. 正常新生儿出生时AFP可达5×10^4ng/ml,对于<6个月婴儿AFP升高需考虑到生理因素,该患儿为新生儿,AFP 20 338ng/ml应处于正常范围。

知识点

血清AFP意义

AFP的含量测定是诊断恶性畸胎瘤的一种常用方法,约2/3的恶性畸胎瘤AFP增高。畸胎瘤患者若AFP增高,表明该肿瘤是由原始胚胎的内胚层和中胚层分化而来,所以并非所有恶性畸胎瘤AFP均增高。手术切除肿瘤可使血清AFP恢复到正常,术后检测AFP有助于早期发现肿瘤复发。

知识点

血清β-HCG意义

β-HCG常由睾丸肿瘤和妊娠期的滋养层分泌,绒毛膜癌、精原细胞瘤、无性细胞瘤患者β-HCG异常增高。肿瘤切除后β-HCG很快下降,术后检测该指标有助于判断肿瘤是否残存或复发。

学习笔记

思路2. 影像学检查提示肿瘤主体位于尾骨后下方，部分向上延伸至骶前，肿瘤为囊实性，并有明显钙化影。

知识点

畸胎瘤影像学观察要点

观察肿瘤与骶尾骨关系判断骶尾部畸胎瘤分型，及肿瘤是否浸润椎管，MRI能清晰显示是囊性还是实质性及钙化灶、骨骼影等，为判断肿瘤性质提供依据。

【问题5】根据病史症状体征及辅助检查可否给出进一步诊断？

新生儿，骶尾部肿块，无发热，血清AFP正常新生儿范围，血清β-HCG正常范围，MRI提示肿瘤为囊实性，伴有钙化灶。考虑为骶尾部良性畸胎瘤。

【问题6】该患儿畸胎瘤属于哪一型？

该患儿属于骶尾部Ⅱ型畸胎瘤。

知识点

骶尾部畸胎瘤Altman分型

Ⅰ型：肿瘤显著外露于骶尾部，仅有极小部分位于骶前。

Ⅱ型：肿瘤的主要部分位于骶骨外，骶前也有部分肿瘤。

Ⅲ型：肿瘤的主要部分位于盆腔和腹腔，骶骨外有少部分肿瘤。

Ⅳ型：肿瘤完全位于骶前，体表无外露的肿瘤。

【问题7】针对该患儿提出治疗方案。

思路1. 手术。骶尾部畸胎瘤一经确诊，即应尽早施行手术切除。

知识点

手术时机

新生儿畸胎瘤90%为良性肿瘤，随着年龄增长，恶变的发生率上升。如将肿瘤早期完整切除，大多数能获得治愈。因此，畸胎瘤患儿应尽量在出生后1周内手术切除肿瘤。

思路2. 手术要点，骶尾部倒“V”切口，完整切除肿瘤，并将尾骨一并切除。

手术记录与术后恢复记录

全麻，患儿取臀部抬高俯卧位，作臀部皮肤弧形切口，分离至肿瘤包膜，沿肿瘤边缘游离肿瘤，见肿瘤约10cm×10cm×5cm，瘤体与尾骨相连，部分肿瘤进入骶前并压迫直肠后壁，沿肿瘤包膜游离，完整切除肿瘤，并切除尾骨尖1cm，逐层缝合，骶前放置引流管一根。切除标本送病理检查。术后患儿恢复良好，给予静脉营养，术后3天少量饮水，术后4天拔出引流管，术后7天半流质饮食，并停止静脉营养。术后14天患儿出院。术后病理报告：骶尾部畸胎瘤，组织分化成熟，其中含软骨、脂肪、肌肉腺体及脑组织。

【问题8】骶尾部畸胎瘤手术中的注意点。

肿瘤应完整切除，避免肿瘤破裂种植伤口或囊膜残留伤口导致术后复发。应将尾骨随肿瘤一起切除，未切除尾骨的患儿术后肿瘤复发率高达37%。

【问题9】如何通过病理区分良恶性畸胎瘤？

由肿瘤内组织成分的性质确定肿瘤性质。良性畸胎瘤（成熟畸胎瘤）有分化良好的成熟组

学习笔记

织构成;恶性畸胎瘤组织内含有恶性组织成分的畸胎瘤或含有大量未成熟组织成分的畸胎瘤;未成熟畸胎瘤内含有多种分化程度不等的未成熟胚胎组织,以神经组织为多。

知识点

畸胎瘤按细胞组织成熟度的病例分级

0级 均为成熟组织,细胞核无有丝分裂。
Ⅰ级 少量未成熟组织,没有或仅少量外胚叶上皮。
Ⅱ级 中等量未成熟组织,少量外胚叶上皮。
Ⅲ级 大量未成熟组织,伴有较多的外胚叶上皮。
0~Ⅱ级 临床表现为良性肿瘤。
Ⅲ级 临床表现为恶性畸胎瘤。

知识点

恶性畸胎瘤内的主要恶性肿瘤成分(Ⅲ级未成熟畸胎瘤除外)

内胚窦瘤(又称卵黄囊瘤)成分,分泌AFP。
胚胎癌(又称上皮癌)成分。
绒毛膜癌成分,可分泌β-HCG。
多胚瘤成分。

【问题10】恶性畸胎瘤的术后分期?

Ⅰ期:肿瘤切除完全,术后肿瘤标志物恢复正常,淋巴结阴性。
Ⅱ期:镜下有残留病灶,肿瘤标志物可持续阳性,淋巴结阴性。
Ⅲ期:肉眼可见残留病灶,肿瘤标志物可呈阳性,淋巴结阳性。
Ⅳ期:远处转移。

【问题11】骶尾部畸胎瘤的预后如何?

骶尾部畸胎瘤长期预后很好,大多数良性畸胎瘤术后可获治愈。新生儿肿瘤切除后的长期生存率达92%~95%,其中最常见的死亡原因是伴有其他先天性畸形和术中失血。成熟畸胎瘤的肿瘤复发率为11%,未成熟畸胎瘤的复发率为4%。成熟畸胎瘤复发后再次手术,未成熟畸胎瘤、卵黄囊瘤复发后手术+化疗,仍能取得较好疗效。

【问题12】骶尾部畸胎瘤术后随访应注意哪些问题?

临床随访中要强调血清AFP的监测和做直肠指检,以期尽早发现可能的肿瘤复发。当AFP没有出现应有的下降时,应做腹部B超,甚至盆腔、腹腔CT或MRI。

【问题13】如为恶性畸胎瘤,术后进一步的治疗措施有哪些?

思路1. 恶性畸胎瘤术后常规应用联合化疗,目前认为最有效的化疗药物包括博来霉素、长春新碱、顺铂和Vp16。

思路2. 放疗仅限于恶性畸胎瘤局部残留或因肿瘤破裂行腹腔保护性照射。

(吴晔明)

第五节 肝脏肿瘤

小儿原发性肝脏肿瘤占小儿肿瘤总体发生率的1%~4%,其恶性肿瘤则占全体小儿恶性实体肿瘤的第三位,类型较多,其中良性肿瘤约占全体40%,主要以血管瘤、肝脏错构瘤、肝细胞腺

学习笔记

瘤等为主。恶性肿瘤为多，约占60%。常见的为肝母细胞瘤、肝细胞癌、恶性肝脏间叶瘤和横纹肌肉瘤。1岁以下占36%，3岁以下则占全部病例的77.5%，在7、8岁期间有一个小的发病高峰。男女之比约为5∶3。本节以肝母细胞瘤为代表，介绍肝脏肿瘤的诊治。

知识点

小儿肝脏肿瘤和瘤样病变的分类

	良性肿瘤和瘤样病变	恶性肿瘤
上皮性	肝细胞腺瘤	肝母细胞瘤
	肝内胆管腺瘤	肝细胞癌
	肝内胆管囊腺瘤	胆管细胞癌
		纤维板层型癌
非上皮性	血管瘤	血管肉瘤
	血管内皮瘤	未分化肉瘤
	海绵状血管瘤	胚细胞性肿瘤
	淋巴管瘤	恶性肝脏畸胎瘤
	上皮样血管内皮瘤	
	肝脏畸胎瘤	
	脂肪瘤	
	纤维瘤	
瘤样病变	局灶性结节性肝增生	
	结节性再生性肝增生	
	腺瘤样肝增生	
	炎性假瘤	
错构瘤	间叶性错构瘤	
	胆管错构瘤	
	混合性错构瘤	
转移性肿瘤		各种转移性肿瘤

肝母细胞瘤

肝母细胞瘤（hepatoblastoma）是小儿最常见的肝脏原发性恶性肿瘤，在肝脏原发性恶性肿瘤中占50%～60%，占所有的肝脏肿瘤病变的25%～45%。多见于婴幼儿，尤以生后1～2年发病最多见，3岁以下者占85%～90%。男女之比为3∶2～2∶1，男性明显多于女性。一组研究提示发病年龄平均1.6岁，1岁以下者占54%，3岁以下者占88%。

临床病例

患儿王某某，男，2岁，因家长为患儿洗澡时偶然发现右上腹部的肿块，上腹部膨隆明显，伴有恶心、食欲缺乏，无发热、腹痛、腹泻等症状，在外院就诊，行上腹部CT检查示肝脏右叶占位性病变，遂收入小儿外科。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿，2岁，有上腹部肿块，伴有恶心，结合上腹部CT检查：肝脏右叶占位性病变，考虑恶性肿瘤，初步诊断为肝母细胞瘤可能性大。

学习笔记

知识点

肝母细胞瘤主要临床特点

1. 发病初期多不典型，偶然发现右上腹部的肿块。

2. 后期会出现上腹部或全腹膨隆、恶心呕吐、食欲缺乏、体重减轻、腹泻、腹壁静脉曲张、发热、黄疸等表现。

3. 因肿瘤迅速增大使包膜张力加大而出现腹部胀痛。

4. 部分患儿肿瘤向胸腔方向生长，以致腹部肿块不甚明显，而主要表现为呼吸困难。

思路 2. 采集病史需要包括患儿一般情况是否良好，肿块增长速度，血清甲胎蛋白等。首先需与良性肿瘤加以鉴别，但对于新生儿及小婴儿的肝脏错构瘤，有时较难鉴别。因正常新生儿血清甲胎蛋白水平较高。特别是右侧肾母细胞瘤，压迫肝脏，使肝脏变薄，肝后面形成陷窝，临床表现、超声检查、CT、放射性核素扫描所见均类似肝脏肿瘤，必须依靠 IVP 或 CTU 检查鉴别。个别肝脏后的腹膜后肿瘤也可出现上述类似肝肿瘤的现象。

体格检查与实验室检查记录

查体 T 37.3℃，HR 116 次/分，口唇无青紫；皮肤、巩膜无黄染；心肺未闻及明显异常。右侧腹部明显膨隆，可见腹壁静脉曲张，上腹胀，右上腹触之有不适感，可扪及包块，8cm×10cm 大小，肿物边缘超越腹中线，质硬，表面呈结节状，脾脏未触及肿大，肠鸣音正常，移动性浊音阴性。

血常规 WBC 13.58×10^9/L，Hb 127g/L，PLT 525×10^9/L，生化提示：总胆红素 17.2μmol/L，结合胆红素 9.0μmol/L，非结合胆红素 8.2μmol/L，ALT 32.0U/L，AST 34.0U/L，AFP 464 788ng/ml。

腹部增强 CT（图 7-5-1）示肝脏增大，肝右叶巨大肿块影，动脉期不均匀强化，静脉期及平衡期呈相对低密度。病变最大截面积约为 102.5mm×81.1mm，边界欠清，病变周围肝右叶见多个软组织密度结节影，轻度强化。肝内胆管未见扩张。胆囊体积不大，壁不厚。脾脏，双肾未见明显异常。腹膜后未见明显肿大淋巴结。肝右叶占位性病变，考虑恶性肿瘤，肝母细胞瘤并肝右叶转移瘤可能性大。

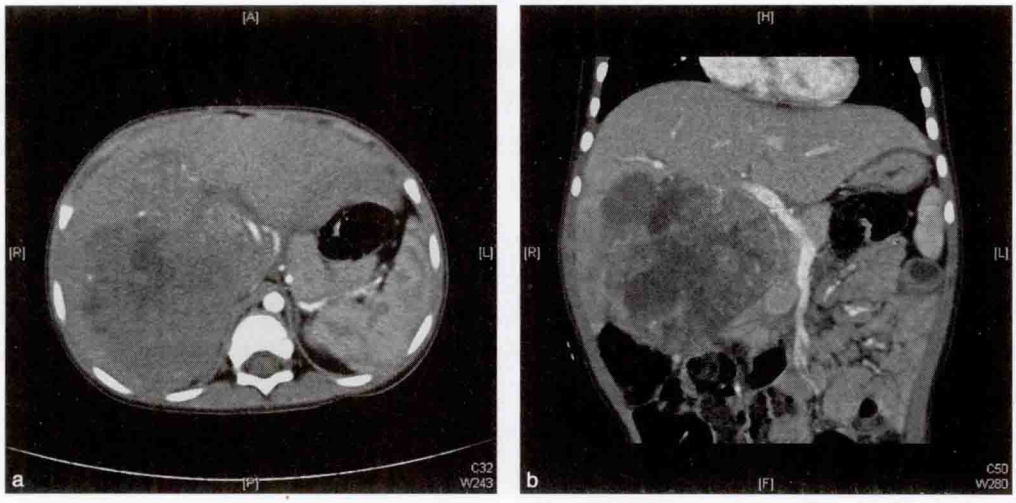


图 7-5-1 腹部增强 CT 示肝右叶巨大占位

a. 横断面；b. 冠状位

学习笔记

【问题2】如何分析体格检查和辅助检查结果？

思路1. 患儿具备肝母细胞瘤腹部体征。

知识点

肝母细胞瘤体检特点

1. 肝脏呈弥漫性或结节性肿大，瘤块高低不等，质硬。有时伴脾大，腹壁静脉显露或曲张。

2. 全身情况，包括口唇色泽、心率、血压、神志，有无贫血、发热、黄疸等。

3. 晚期病情进展迅速，出现恶病质，另外一个临床特点为伴有发热，体温可达39～40℃。

4. 典型的肉眼黄疸不常见，但胆红素增高的患儿不少。

5. 少见的表现形式是因肿瘤而产生明显的骨质疏松，其机制可能是形成骨基质的蛋白质合成障碍或胆固醇过多，以致在较轻微的外力下即可能发生病理性骨折，极个别病例伴有杵状指或半身肥大。

思路2. 辅助检查重点是血常规、肝功能及甲胎蛋白(AFP)检查。

知识点

实验室检查结果异常的意义

1. 90%～100%患儿血清甲胎蛋白(AFP)明显增高，对于本病的诊断有特异性的价值，并与肿瘤的增长呈正相关关系，是临床上作为诊断和手术后随访检测的重要指标。其阳性率与肿瘤的组织病理学类型有关，以胎儿细胞肿瘤产生的AFP更多。

2. 血清LDH、胆固醇、碱性磷酸酶也有增高的报道。

3. 早期肝功能多正常，中晚期则会出现较明显的肝功能紊乱。

思路3. 腹部超声检查及肝脏增强CT有助于明确诊断。

知识点

影像学检查特点

1. CT平扫　可见肝实性肿块，多由数个结节聚合成大块状，其边缘为高或等密度，中心呈低密度或高低不等密度；增强扫描见肝脏增大，肝肿块影动脉期不均匀强化，静脉期及平衡期呈相对低密度。多数肿块边界欠清，病变周围见多个软组织密度结节影，轻度强化。肝内胆管不扩张。

2. B超检查　超声检查可明确肿块的部位和性质，区别实质性或囊性。较好地判断门静脉或肝静脉内是否有瘤栓的存在。另外可以作为是否有肾脏、脾内转移的简便易行的检查手段。

3. MRI检查　诊断价值与CT相仿，但其三维成像的影像对肿瘤与肝脏血管和周围器官、组织关系的了解具有重要的意义。

4. 其他检查　胸部的X线平片检查可以了解有无肺转移和横膈抬高。肝脏穿刺活检及腹腔镜在诊断不明或肿瘤巨大不能切除者可以应用。

【问题3】这种情况下，可能的诊断是什么？

根据患儿临床表现，初步临床诊断为肝脏肿瘤，结合甲胎蛋白异常升高和腹部增强CT检查可以确诊为肝母细胞瘤。结合查体及CT变现可以进行临床分期。

学习笔记

知识点

小儿肝脏恶性肿瘤的临床分期

分期	判断标准
Ⅰ期	肿瘤完全切除，可以楔形肝叶切除或扩大肝叶切除
Ⅱ期 A	初期放疗或化疗使肿瘤可完全切除
B	病变累及限于一叶
Ⅲ期 A	病变累及肝脏的二叶
B	有区域淋巴结的侵及
Ⅳ期	不管肝脏内的受累范围，有远处转移者

知识点

肝母细胞瘤鉴别诊断

1. 肝内良性肿瘤　患儿一般情况良好，肿块增长缓慢，血清甲胎蛋白阴性等。对于新生儿及小婴儿的肝脏错构瘤，有时较难鉴别。

2. 肝内转移瘤　根据存在原发瘤或有患恶性肿瘤的既往史，容易想到肝内转移瘤的可能，小儿神经母细胞瘤有恶性程度高、转移早的特点，往往原发性肿瘤很小、尚未引起注意时，已出现较大的肝脏转移瘤。根据血及尿中儿茶酚胺的代谢产物的增高，可以获得鉴别。

3. 肝脏附近器官的肿瘤　特别是右侧肾母细胞瘤，压迫肝脏，使肝脏变薄，肝后面形成陷窝，临床表现、超声检查、CT、放射性核素扫描所见均类似肝脏肿瘤。个别肝脏后的腹膜后肿瘤也可出现上述类似肝肿瘤的现象。

【问题4】肝母细胞瘤的处理原则是什么？

近年来，随着对肿瘤生物学特性了解的深入及化疗和血管介入治疗技术的进步，小儿肝母细胞瘤的长期存活率有了明显的提高。目前2年存活率已达80%以上。手术完整地切除肿瘤仍是最重要、最有效的治疗手段。现代治疗原则应为根治性切除肿瘤，确保肝功能的有效代偿，达到治愈或延长生存期、提高生存率的目的。许多以往被认为无法手术切除的病例，通过术前化疗及介入治疗使肿瘤缩小，可以手术治疗。

知识点

肝母细胞瘤的治疗方案

1. 可一期手术切除病例　肝脏肿瘤切除——手术后化疗持续6~8个月。

2. 不能一期手术切除的巨大肿瘤病例　术前化疗5~6个疗程(4~6个月)，肿瘤缩小进行延期手术切除。

3. 肿瘤巨大弥漫至全肝或侵犯严重，无法手术切除病例　积极准备，实施原位肝移植。

【问题5】术前准备包括哪些？

1. 肝脏切除手术较为复杂，手术中生命体征的维持尤为重要，应与麻醉师进行细致的手术前讨论，制订缜密的麻醉与手术方案并保证手术期间的生命体征稳定。

2. 肝脏肿瘤术前应详细检查全身情况及肝功能，包括血清蛋白、胆红素、凝血功能及各项酶

学习笔记

学检测。

3. 根据影像学检查结果进行手术可行性的判断。现代肝脏肿瘤治疗原则应为根治性切除肿瘤，确保肝功能的有效代偿，达到治愈或延长生存期提高生存率的目的。术前全面了解肝脏血管结构是巨大肝脏肿瘤和复杂部位肿瘤外科切除的先决条件，能缩短手术时间，增加手术的准确性，对手术方案的选择、制订以及术中的具体处理有重要影响。

该病例手术术后恢复记录及病理诊断

手术分离、结扎、切断右肝管和肝右动脉和门静脉右支。仔细分离肝短静脉，逐一结扎、切断肝短静脉后，分离粘连的下腔静脉。规划肝脏切线，行肝门阻断后应用 CUSA 超声吸引刀在正常肝脏内将肿瘤完整切除。缝扎肝脏创面血管及胆管。术后进行患儿生命体征监护、禁食、胃肠减压、静脉营养、选择抗生素使用等相关治疗。术后 4 天，上腹部 CT 检查无异常，拔除腹腔引流管，患儿开始少量肠道喂养，术后 8 天拆线，出院随访。

术后病理诊断：上皮型肝母细胞瘤（胎儿型和胚胎型混合）。送检大网膜组织未见肿瘤累及，肝门淋巴结呈反应性增生。免疫组化结果：AFP(+)。GPC-3(+)，Hepatocyte(+)，CD147(+)，Arg-1(+)，CEA(-)，HCG(-)，EMA(-)，VIM(-)。

【问题 6】肝母细胞瘤术后可能的并发症包括哪些？

了解患儿术中及术后并发症，对于治疗意义重大，特别是术前与家属沟通要进行全面交代。

知识点

肝母细胞瘤术后并发症

1. 出血。

2. 心搏骤停　搬动或牵拉肝脏、扭曲下腔静脉而突然减少回心血量，致血压剧降，心搏骤停。一旦出现，立即暂停手术，置肝脏于原位，积极对症处理，在度过险情后再继续手术。

3. 气栓肝静脉破裂，特别是下腔静脉破裂，易吸入空气，形成气栓，可致心搏骤停。手术操作精确无误，是预防气栓形成最有效的措施。

4. 术后黄疸　只要残存的 15% ~30% 的左外叶肝组织，手术后迅速增生，黄疸可不久消失。如果误扎或误断被肿瘤挤压移位、变形的肝管，则黄疸进行性加重。

5. 低体温　与环境温度低及输入大量库存血有关。小婴儿及新生儿则多见，应引起高度重视。

【问题 7】肝母细胞瘤患儿预后如何？

小儿原发肝母细胞瘤病程进展快，未经治疗者一般生存期为 5 个月。病灶累及左右两叶、病变广泛及有转移者疗效差、预后不良。早期治疗、单发、胎儿型、容易完全切除的肝母细胞瘤预后好。

（董　蒨）

第六节　胰腺肿瘤

小儿胰腺肿瘤十分罕见，仅占儿童肿瘤的 0.6% ~0.8%，发病率位于胰管畸形引起的胰腺炎和胰腺外伤之后，居小儿胰腺疾病的第三位。肿瘤多发生于学龄期或青春前期儿童，在诊断时平均年龄为（7.9±4.6）岁；男孩略少于女孩，男女之比为 1∶1.2。

学习笔记

临床病例

患儿，女，12岁，因“左上腹部闷痛伴发现肿物3天”收治入院。入院体检：消瘦贫血外观，左上腹部膨隆，触诊可及12cm×10cm×8cm大小的肿物，质地较硬，表面光滑，轻度压痛。

【问题1】上述患儿可能的诊断是什么？

患儿左上腹部闷痛伴消瘦贫血，体检发现左上腹肿块，该部位的肿块来源可能有胃壁、胰腺、脾脏、左肾上腺以及其他腹膜后肿块，可进一步行影像学检查明确患儿。

影像学检查结果

CT检查见（图7-6-1）：肿块位于胰体尾部，约11.7cm×9.1cm×13.6cm大小，呈囊实性改变。增强后明显不均匀强化，内见多发大小不等斑片状不强化的水密度影，其内见丰富血管影。

B超检查提示：左上腹部不均质回声团块，11.8cm×8.7cm×14.9cm大小。

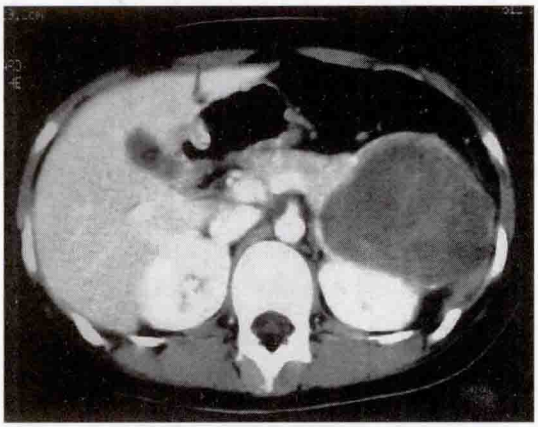


图7-6-1 腹部增强CT显示胰腺尾部占位

【问题2】小儿可能有哪些胰腺肿瘤？

思路1. 根据CT和B超结果，患儿可以明确为胰腺的肿瘤性病变。

知识点

小儿胰腺肿瘤的临床表现

小儿胰腺肿瘤由于多数发生于胰腺的体部或尾部，临床症状很少，常无黄疸。最常见的主述为腹痛。家长或体格检查时发现有腹块、黄疸以及消化道症状，如食欲差、腹泻和呕吐，有的患儿还可有贫血、便血与呕血，甚至一开始即主述发热、体重下降。

思路2. 复习文献，胰腺肿瘤可按病理学类型进行分类。

知识点

胰腺肿瘤的分类

1. 根据肿瘤组织学特性分类

（1）原发肿瘤

1）外分泌胰腺肿瘤：①良性；②交界性；③恶性。

2）内分泌胰腺肿瘤：①良性；②交界性；③低度恶性；④高度恶性。

（2）非上皮性肿瘤：①良性；②恶性。

学习笔记

（3）继发肿瘤

（4）外分泌胰腺肿瘤样缺损

（5）内分泌胰腺肿瘤样缺损

2. 根据临床表现类型，即分为非功能性和功能性肿瘤

（1）外分泌型（非功能性）胰腺肿瘤

1）导管细胞癌

2）非导管细胞癌：腺泡细胞癌和胰母细胞瘤。

（2）内分泌型（功能性）胰腺肿瘤

1）无功能性胰岛细胞瘤

2）功能性胰岛细胞瘤：胰岛素瘤、胃泌素瘤和高血糖素瘤。

3）肠血管活性肽瘤

4）生长抑素瘤

患儿的实验室检查资料

血红蛋白 110g/L，肝功能、肾功能指标正常，血清甲胎蛋白（AFP）、癌胚抗原（CEA）正常，血沉 32mm/h，碱性磷酸酶 249U/L。

【问题 3】为明确诊断还需要做哪些检查？

一般性检查包括三大常规、肝肾功能，水、酸碱、电解质平衡等。肿瘤相关的特殊检查包块有 AFP、CEA 等。因为涉及胰腺手术后的功能评估，必须检查与胰腺代谢有关的检查，包块血糖、血胰岛素、胃泌素等。如果需明确病理，对于较大的肿瘤还可考虑细针穿刺活检。

【问题 4】根据上述检查结果和影像学图像，本患儿可能的胰腺肿瘤是什么？

根据 CT 检查见：肿块位于胰体尾部，呈囊实性改变，增强后明显不均匀强化，内见多发大小不等斑片状不强化的水密度影，其内见丰富血管影。

B 超检查提示：左上腹部不均质回声团块。考虑为胰腺囊性实性瘤的可能。

知识点

小儿胰腺肿瘤的影像学特点

1. 浆液性囊腺瘤　X 线平片中可能有钙化点。CT 可见一分叶状的囊肿，有时可见星状的中心。大多数该型肿瘤发生在胰腺头部和体部。

2. 腺泡细胞癌　超声和 CT 显示一中等大小的块影，境界清楚，可有一些坏死的低密度区。

3. 胰母细胞瘤　超声和 CT 可见一境界清楚、实体、常为分叶的肿瘤，可中央低密度影。在磁共振中的表现，与其他胰腺肿瘤相比，在 T_2 加权像中为高密度影，在 T_1 加权像中密度变化更大。钆增强扫描对鉴别胰腺母细胞瘤和其他胰腺肿瘤有实用价值。

4. 胰腺囊性实性瘤　B 超检查，肿瘤为低回声占位性病变，内部回声不均；CT 见肿瘤边界清晰，内部密度不均，形成囊实相间的结构，为此肿瘤的影像学特征。瘤体尚可见到不同范围的钙化。ERCP 显示胰管受压、移位乃至中断。

【问题 5】该患儿的治疗方案如何选择？

手术切除是主要的治疗手段。根据肿瘤部位可行胰头十二指肠切除或胰体尾切除术。手术后根据病理结果再拟定下一步治疗方案。

对于胰母细胞瘤、胰腺癌等恶性肿瘤，病损部位于体与尾部可作尾端部胰腺部分切除术，但如病损累及到头部则做胰十二指肠切除术，即 Whipple 手术，主要切除胰、十二指肠及胰、胆、胃的重建。

学习笔记

患儿手术结果

行肿瘤完整切除并胰体尾部切除术。腹腔大量灭菌温蒸馏水多次冲洗，胰腺尾部留置硅管引流，关腹。术后病理报告：神经内分泌肿瘤，符合胰腺实性假乳头状瘤（图 7-6-2）。免疫组化诊断支持胰腺实性假乳头状瘤（肿瘤大小 14.0cm×10.0cm×9.0cm，包膜基本完整，局部血管壁累犯，核分裂象 6 个/HP，Ki 67 指数达 25%），低度恶性。术后第 6 天正常进食后拔除腹腔引流管。

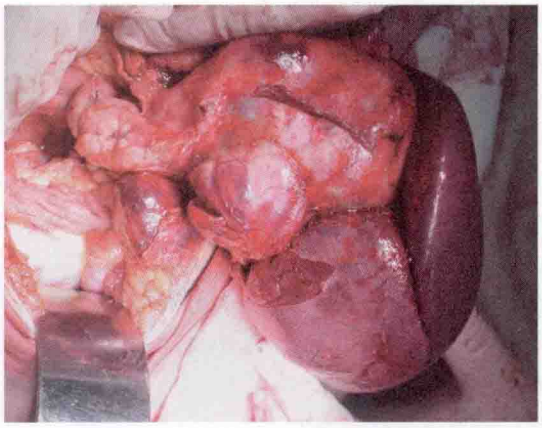


图 7-6-2 术中所见胰腺实性假乳头状瘤

【问题 6】胰腺肿瘤患儿手术后的处理？

注意观察和记录腹腔负压引流液的颜色和量；注意观察有无出血倾向，如出现脉细弱、血压下降、面色苍白、腹腔引流液量多且呈鲜红色时，提示腹腔内有出血需及时处理。术后加强营养支持，使患者在禁食的情况下，维持机体正氮平衡，促进蛋白质合成，减少胰液分泌，促进吻合口愈合，并减少并发症的发生。

学习笔记

患儿的术后并发症和诊疗经过

术后第 6 天正常进食后拔除腹腔引流管。2 周以后发现腹腔肿物进行性增大并淀粉酶持续性上升，CT 检查见左中上腹部不规则囊样低密度影，范围 18.7cm×6.8cm×7.8cm 大小。血淀粉酶 1643.5U/L，考虑胰漏并假性囊肿形成。予以禁食、抑酸及抑制胰液分泌，螺旋胃肠营养管置入空肠、鼻饲能全力，并在 B 超引导下行腹腔囊肿穿刺引流术。置入 2 根深静脉管做冲洗和引流。开始每天引流量 200～300ml，引流液淀粉酶检查 15 760U/L。经加强营养支持治疗 1 周后淀粉酶检查正常，恢复正常饮食。囊腔经生理盐水冲洗，通畅引流 2 个月后开始夹管，确定未见积液后拔除，痊愈出院。患者随访至今，腹腔未再出现积液及肿瘤复发。

【问题 7】胰腺肿瘤术后常见并发症是什么？

胰漏是术后常见的并发症。本例患儿出现胰漏后，形成巨大的假性囊肿，经 B 超引导下腹腔穿刺细管引流。按急性胰腺炎治疗后痊愈出院。

（董启然）

第七节 肾母细胞瘤

肾母细胞瘤“Wilms 瘤”是小儿最常见的恶性肾脏肿瘤。近 20 年，由于手术、化疗和放疗等综合治疗措施的开展，以及美国肾母细胞瘤研究组（National Wilms' Tumor Study Group，NWTSG）和欧洲国际儿童肿瘤协会（International Society of Pediatric Oncology，SIOP）等多中心研究成果的推广应

用，疗效显著提高，低危患者并发症逐步减少，高危患者的长期生存率进一步得到提高。

临床病例

患儿丁某某，男，2岁，因“偶然发现腹部肿块2天”入院。患儿母亲2天前无意中触及患儿左侧腹部包块，患儿无腹痛、呕吐、腹泻，无发热。体检：左侧腰部膨隆，左侧腹部触及8cm×7cm×6cm的肿块，表面光滑，质地中等，无压痛，略可活动。为进一步诊治入院。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿为偶然发现的腹部肿块，且表现为左侧腰区膨隆，应考虑有肾母细胞瘤的可能，但还需要进行相关的检查进行鉴别诊断。

知识点

肾区常见的肿物

1. 肾母细胞瘤
2. 中胚层肾瘤
3. 肾积水
4. 肾结核
5. 神经母细胞瘤
6. 畸胎瘤
7. 淋巴瘤肾侵犯

思路2. 对于怀疑腹部肿瘤的患儿，还需要详细询问母亲在怀孕期间是否接触过特殊的环境污染物，如油漆、皮革、化工染料、电离辐射、药物等。要详细询问父母的工作，询问孕期检查的情况，询问父母的年龄及家族史。因为孕期的化学、物理和病毒等因素可能会造成对胚胎发育的影响，父母高龄也是高危因素。对于一些胚胎性肿瘤，孕中期可以检查发现。同时需要考虑有些胚胎性肿瘤可能合并相关综合征。

【问题2】需要进行哪些体格检查和辅助检查？

体格检查除了描写肿块的部位、大小、质地、光滑程度、移动度以外，还需要补充面容，有无体表红色斑记、皮下瘀斑、皮下结节，有无虹膜缺如、眼球突出，有无肢体不对称，有无浅表淋巴结肿大等。

辅助检查主要包括血清肿瘤标志物检测、B超、CT、MRI、放射性核素骨扫描、骨髓穿刺、分肾功能、心超检查。血清学肿瘤标志物包括AFP（甲胎蛋白）、NSE（神经特异性烯醇酶）、SF（血清铁蛋白）、LDH（乳酸脱氢酶），涵盖了对肿瘤标志物和肿瘤预后标志物的检测。

知识点

影像学检查在后腹膜肿瘤中的应用

1. B超　可以分辨囊性或实质性肿块，易与肾积水、多囊肾等鉴别，同时也可明确对侧肾脏及肝脏是否受累。B超可对肾静脉、下腔静脉进行评估，了解有无瘤栓。

2. CT、MRI　可以判断肿块的性质、成分、钙化类型和程度，原发瘤的侵犯范围，判断肿瘤与周围组织、器官和血管的关系，有无肝脏转移，有无后腹膜淋巴结的肿大。对于头颅和胸部CT可以了解肿瘤有无肺部和头颅的转移。

3. 放射性核素骨扫描　了解肿瘤有无骨转移。

4. 骨髓穿刺　了解肿瘤有无骨髓转移和浸润。

5. 分肾功能　了解双肾功能是否受肿瘤的影响出现了滤过率的下降。

6. 心超　了解有无心房内瘤栓。

学习笔记

患儿体检情况

患儿面容正常，脸色略苍白。躯干四肢皮下未扪及结节，未见瘀点、瘀斑。肢体对称，活动如常。浅表淋巴结未扪及肿大。左侧腰部膨隆，左侧腹部触及8cm×7cm×6cm的肿块，表面光滑，质地中等，无压痛，略可活动。

实验室检查：血常规WBC 3.4×10^9/L，Hb 88g/L，PLT 56×10^9/L，CRP<8mg/L；肝肾功能正常。NSE 16.3ng/ml，SF 92.1ng/ml，LDH 251U/L，AFP 0.9ng/ml。

影像学检查：

1）B超：左侧肾脏形态和结构失常，左侧腹膜后实质不均质占位，114mm×73mm×95mm，内部回声不均，边界不清，内及血流信号。

2）腹部CT（图7-7-1）：左肾巨大占位，104mm×83mm×85mm，混杂密度，伴坏死灶，强化明显，左肾上方可见残余肾脏组织，肿块周围血管受压，腹膜后未见肿大的淋巴结影。

3）肺部CT：未见明显异常。

4）头颅CT：未见明显异常。

5）DTPA：左肾灌注可，功能受损，排泄受阻。右肾灌注和排泄正常。

6）放射性核素骨扫描：未见明显骨质破坏性病变。

7）骨髓穿刺：未见明显异常。

8）超声心动图显像：未见心内结构异常，未见占位性病变。

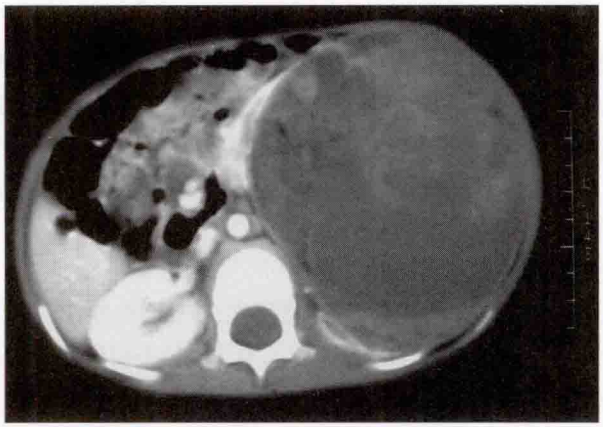


图7-7-1 腹部增强CT显示左肾区巨大占位

【问题3】目前考虑患儿诊断什么？

该病例左侧后腹膜占位性病变，从CT来看，肿瘤来源于左侧肾脏，破坏肾脏的结构和功能，腹膜后可见肿大的淋巴结，未见肺部、头颅、骨髓和骨质的转移。故考虑此腹膜后肿瘤为“左侧腹膜后肿瘤（肾母细胞瘤，Ⅰ期？）”。

知识点

肾母细胞瘤的流行病学特征

肾母细胞瘤在婴幼儿的发病率为（1～2）/百万人口，好发于1～3岁的婴幼儿。肿瘤起源于后肾胚基，为发生于残留的未成熟肾脏的胚胎性肿瘤，可合并有泌尿生殖系统畸形、肢体畸形或智力障碍。

学习笔记

知识点

肾母细胞瘤的常见临床表现

1. 腹部肿块 最常见，可偶然发现，95%首诊时触及肿块。位于上腹季肋部一侧，表面光滑，中等硬度，无压痛，早期可有一定的活动度。肿瘤迅速增大/巨大时可产生压迫症状，可有气促、食欲缺乏、消瘦、烦躁不安等表现。

2. 腹痛 约1/3患儿出现腹痛，程度从局部不适、轻微疼痛到剧烈疼痛，如伴有发热、贫血、高血压常提示肿瘤包膜下出血。也有肿瘤破裂导致的急腹症。

3. 血尿 约25%患儿有镜下血尿，10%～15%有肉眼血尿。血尿多半由于轻微外伤波及肿大的肾诱发，或与肿瘤侵入肾盂有关，不代表肿瘤晚期。

4. 高血压 约30%病例出现血压增高，可能由于肿瘤细胞产生肾素，或由于肾血管栓塞或肾动脉受压造成高肾素-血管紧张素。

5. 并发症 可合并急性肾衰、精索静脉曲张、低血糖等。红细胞增多症罕见，原因可能与肿瘤产生红细胞生成素有关。合并肾病综合征，称为Wilms肾炎。

6. 转移症状 下腔静脉梗阻可导致肝大及腹水，如侵入右心房可致充血性心力衰竭，血行转移可播散至全身各部位，以肺转移最为常见。

7. 全身症状 发热、疲劳、烦躁、食欲缺乏及体重下降等。

【问题4】该患儿可以采取何种治疗手段？

思路1. 腹膜后的肿瘤，在对原发灶进行常规检查和远处可能转移灶进行常规筛查后，要认真进行评估：①对侧肾脏是否正常？②肿瘤是否已有远处转移？③肿瘤能否切除？

如果对侧肾脏正常，肿瘤没有远处转移，针对该患儿，肿块来源于肾脏的情况下，要再次仔细阅读CT片，了解肿块的大小，内部结构以及与周围脏器的毗邻关系，同时还要仔细检查肾静脉和下腔静脉内有无瘤栓以及腹膜后有无肿大的淋巴结。判断肿瘤是否能一期切除和进行腹膜后的淋巴结清扫。

知识点

肾母细胞瘤的CT表现

1. 较小肿瘤CT图像上表现为局限于肾实质内或稍突出于肾轮廓之外的等密度或稍低密度的肿块。增强扫描可见明显强化的肾实质内有强化不明显病灶。

2. 较大肿瘤为肾区甚至一侧腹部的混杂密度的肿块，内部常见低密度坏死囊变区，少数见高密度的出血灶，有时可见肿块周边细小钙化灶。增强CT见肿块不均匀强化，受压迫的肾实质强化明显，与肿瘤对比形成“新月形”征象。

3. 肿瘤巨大时侵蚀整个肾脏，正常肾脏结构消失。静脉瘤栓时可以看到增强时管腔内的充盈缺损。

知识点

如何进行肾母细胞瘤的术前评估

1. 对侧肾脏是否正常？手术需要切除患肾，而肾母细胞瘤又常合并泌尿系统畸形，故术前必须了解对侧肾脏的功能。

2. 肿瘤是否有远处转移？主要了解肾母细胞瘤常见的转移部位，如肝、肺、脑、骨是否有肿瘤的转移性病变。肺是最常见的转移部位。

3. 肿瘤能否切除？必要时进行肾动脉数字减影血管造影(DSA)，了解肿块和肾血管分布情况，帮助评估手术切除的可能性。

学习笔记

思路2. 患儿术前评估，认为可以行Ⅰ期肿瘤切除术，需要如何进行术前准备？采用何种手术方式？手术中需要注意什么？

肾母细胞瘤患儿一般情况下不需要特殊的术前准备，但在肿瘤巨大，特别是下腔静脉被肿瘤包绕患者，考虑术中可能发生大出血，因此术前必要时需进行中心静脉插管、桡动脉插管和留置导尿。

手术不仅要完整地切除肿瘤，还要对肿瘤的播散范围做出准确的评估，以便为术后进行适当的综合治疗提供必要的依据。术中首先应仔细探查肿瘤的累及范围，如邻近器官的粘连情况，探查肝脏有无肿瘤转移，查看主动脉旁和肾门周围有无肿大的淋巴结。

根治性肾切除是采用的手术方式。

知识点

根治性肾切除术+淋巴结清扫术

根治性肾切除术基本范围包括肾周筋膜内的所有组织，肿瘤靠近肾上极时尽可能保留肾上腺。显露范围内的输尿管应尽量切除。在靠近主动脉处的根部切断肾动脉和靠近下腔静脉处根部切断结扎肾静脉。

依据肿瘤手术的基本原则，应争取早期结扎肾动、静脉，以防止手术过程中血源性转移的可能性。在处理肾静脉前，要仔细触摸肾静脉和下腔静脉内有无瘤栓，以免瘤栓脱落形成转移或肺栓塞。

患儿手术发现

该患儿在完善术前准备下接受了剖腹探查，根治性左肾切除。术中见肿瘤来自于左肾的中下极，约10cm×8cm×9cm，实质性，包膜完整。局部组织无浸润。腹膜后见肿大的淋巴结，直径2～12mm不等，行淋巴结活检。术后病理“左侧肾母细胞瘤，FH，腹膜后未见淋巴结转移。故患儿的临床病理分期“肾母细胞瘤Ⅰ期”。

【问题5】该患儿手术后的临床病理分期和病理分类？

根据术前检查和术中所见，以及病理检测结果，患儿的临床病理分期为“肾母细胞瘤，FH，Ⅰ期”。

知识点

NWTS-5临床病理分期

1. Ⅰ期　肿瘤局限于肾内，被完全切除；肾包膜未受侵犯；肿瘤被切除前无破溃或未做活检（细针穿刺除外）；肾窦的血管未受侵犯；切除边缘未见肿瘤残留。

2. Ⅱ期　肿瘤已扩展到肾外但被完全切除。肿瘤有局部扩散如浸润穿透肾包膜达周围软组织或肾窦受广泛侵犯；肾外（包括肾窦）的血管内有肿瘤；曾做过活检（细针穿刺除外），或术前、术中有肿瘤溢出但仅限于胁腹部而未污染腹腔；切除边缘未见肿瘤残留。

3. Ⅲ期　腹部有非血源性肿瘤残留，可以有以下任何情况之一：①活检发现肾门、主动脉或盆腔淋巴结有肿瘤累及；②腹腔内有弥漫的肿瘤污染，如术前或术中肿瘤溢出到胁腹部以外；③腹膜表面有肿瘤种植；④肉眼或镜检可见切除边缘有肿瘤残留；⑤肿瘤浸润局部重要结构，未能完全切除；⑥肿瘤浸润穿透腹膜。

4. Ⅳ期　血源性肿瘤转移如肺、肝、骨、脑等；腹部和盆腔以外淋巴结转移。

5. Ⅴ期　诊断为双肾肾母细胞瘤，应按上述标准对每一侧进行分期。

学习笔记

知识点

肾母细胞瘤的病理分类

不良组织学类型(UH):间变型肾母细胞瘤,肾恶性横纹肌样瘤和肾透明细胞肉瘤。间变型肾母细胞瘤是指:①间变细胞的细胞核直径比同类肿瘤细胞核大3倍以上;②细胞核染色质明显增多,核染色明显加深;③有多极核分裂象。根据范围可分为局灶间变型和弥漫间变型。

良好的组织学类型(FH):无间变的肾母细胞瘤和其他小儿高级分化的肾肿瘤,包括囊性部分分化性肾母细胞瘤,肾瘤。

【问题6】该患儿手术后的治疗方案如何制订?

由于肾母细胞瘤是一种需要综合治疗的小儿恶性实体肿瘤,除了手术切除以外,化疗和放疗是目前被认为提高其生存率的重要手段。在没有化、放疗的阶段,肾母细胞瘤的总体生存率仅为20%~40%,而随着综合治疗的开展,总体生存率可达85%~90%。对于该患儿,因为是FH,Ⅰ期,故只要接受为期18周的EE-4A方案进行治疗,药物主要包括长春新碱和放线菌素D。

知识点

肾母细胞瘤的综合治疗方案

1. Ⅰ期,FH或UH;Ⅱ期,FH,采用为期18周的EE-4A方案,无须放疗。

2. Ⅲ、Ⅳ期,FH;Ⅱ~Ⅳ期,UH(局灶间变型),采用为期24周的DD-4A方案,术后尽快放疗。

3. Ⅱ~Ⅳ期,UH(弥漫间变型);Ⅰ~Ⅳ期,肾透明细胞肉瘤,Ⅰ方案,术后尽快放疗。

【问题7】在综合治疗结束后,患儿该如何进行随访?

在治疗结束的1年之内,每3个月随访B超和腹部CT,肺部CT,了解肿瘤有无复发和转移,随访尿常规和肾功能,了解有无慢性肾功能损害。1年后改半年一次,2年之后,改一年一次,直至5年。

【问题8】肾母细胞瘤预后如何?影响患儿预后的因素有哪些?

肾母细胞瘤总体预后相当好,FH病理类型的患儿总体生存率可达94%~100%,而UH病理类型的患儿总体生存率也可达到70%左右。预后主要与疾病的分期和病理类型有关。

知识点

影响肾母细胞瘤预后的不良因素

①弥漫间变型;②新辅助化疗后仍存留大量有活力的肿瘤细胞;③肿瘤包膜浸润;④肿瘤侵犯血管;⑤无法进行根治性切除者;⑥淋巴结转移;⑦肿瘤破裂;⑧远处转移;⑨肿瘤体积巨大;⑩有1p,11q,16q和22q染色体杂合性缺失者和有*p53*突变者。

【问题9】对于复发的肾母细胞瘤该如何处理?对于肾母细胞瘤远处转移该如何处理?

复发的FH型肾母细胞瘤预后不同,取决于原来的分期,复发的部位,从诊断到复发的时间以及原来治疗的情况。有利因素包括原来化疗未用过多柔比星,复发时间在6月以上,复发部位在膈下而且未接受腹部放疗。对于这类患儿可以更换化疗方案,采用强度和攻击力较大的方案。复发前已使用过多柔比星或者腹部放疗过但仍有腹部复发的患儿预后差。

对于原位复发的肿瘤主张手术切除,可减轻化疗的肿瘤负荷,还有助于明确肿瘤的组织学

学习笔记

类型。肺部复发的肿瘤如为单个，则可考虑手术切除，如为多发，则手术切除无益。

（李 凯）

第八节 肾上腺肿瘤

肾上腺肿瘤（adrenal tumors）来源于肾上腺皮质或髓质，包括多种疾病，如神经母细胞瘤、肾上腺皮质腺瘤、肾上腺皮质癌、嗜铬细胞瘤、畸胎瘤等。由于肾上腺皮质与髓质具有重要的内分泌功能，故肾上腺肿瘤临床表现各异：包括儿茶酚胺、醛固酮、性激素等异常分泌导致的高血压、电解质紊乱、库欣综合征、性早熟等；肿瘤也可无内分泌功能。尤其应注意，在嗜铬细胞瘤围术期有发生恶性高血压、肾上腺危象可能，如无充分术前准备可致休克、死亡，应引起高度重视。

临床病例

患儿，男，12岁，因“间断头痛2⁺月，呕吐伴神萎7小时”入住神经内科病房。患儿无明显诱因出现间断头痛，伴心前区不适、大汗及肢端发凉，能自行缓解。入院查体：其血压波动在80/50mmHg～180/137mmHg之间，血压升高时伴有头晕、胸闷、呕吐等不适。门诊脑电图及头部CT未见明显异常，心脏彩超提示左心房、左心室及右心房增大。腹部CT提示左上腹实质性占位病变，动脉期强化明显。

【问题1】通过上述病史及辅助检查，初步考虑什么诊断？

思路1. 根据患儿主诉、高血压病史及腹部CT检查，应高度怀疑嗜铬细胞瘤可能。患儿为男性学龄期儿童，应询问有无相关家族病史。

知识点

嗜铬细胞瘤发病情况

嗜铬细胞瘤多发生在肾上腺髓质（80%～90%），也可发生在其他组织脏器，如腹部交感神经链（如主动脉分叉部）、膀胱、颈部等。大多数为良性病变。小儿病例多发生在10岁左右，青春期前以男孩多见，青春期后两性发病率无差异。约10%患儿有家族病史。

思路2. 临床表现为不明原因阵发性高血压发作，发作时伴头痛、心悸、出汗等不适。

知识点

嗜铬细胞瘤的临床表现

1. 嗜铬细胞瘤能分泌过多的儿茶酚胺，导致高血压，约占儿童高血压的10%。

2. 发病以心血管症状为主，兼有代谢紊乱等。起病急，表现为大汗淋漓、面色苍白、头痛、心动过速、心律失常、恶心、呕吐等。

3. 高血压为本病主要特征，大约90%的患儿表现为持续性高血压，少数为阵发性高血压。

4. 持久的高血压使心脏肥大，以左心室肥厚明显；眼底可出现视乳头水肿、出血；基础代谢增高，同时伴体重减轻、血糖升高等异常。

该患儿体格检查及实验室、影像学检查

查体：体温36.6℃，呼吸26次/分，心率86次/分，血压105/80mmHg，心肺无特殊，腹部外观平坦，全腹无压痛。

24小时尿香草苦杏仁酸（VMA）测定值为24.4mg（参考值0～13.6mg），血醛固酮、肾

学习笔记

素及血管紧张素均不同程度升高。

心脏彩超：左心房、左心室及右心房稍增大，左心室后壁动度未见明显异常。心电图：窦性心动过速，ST-T 段改变，下壁心肌梗死可能。腹部彩超：左肾上方异常回声包块，大小约 3.6cm×3.0cm×2.8cm，血流信号丰富。腹部 CT（图 7-8-1）：左上腹实质占位病变（箭头所示），动脉期强化明显。眼底检查提示视乳头水肿。

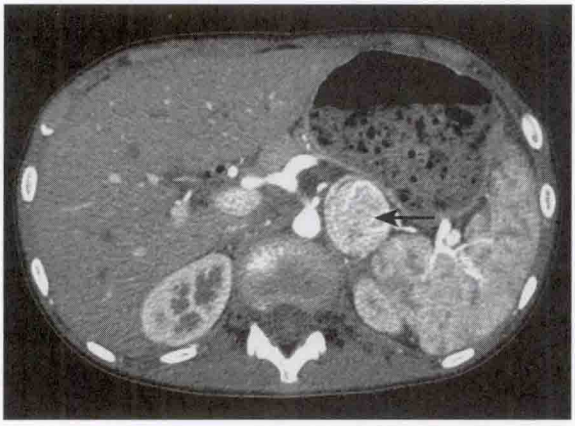


图 7-8-1 腹部 CT 显示左上腹实质性占位病变（箭头所示），动脉期强化明显

【问题 2】如何分析目前的辅助检查结果？需要完善哪些辅助检查？

思路 1. 24 小时尿 VMA 及血醛固酮、肾素及血管紧张素测量值升高支持嗜铬细胞瘤诊断（定性诊断）。腹部超声及 CT 检查用于肿瘤定位诊断。心脏彩超、心电图及眼底检查均提示高血压所致心血管病变。如果 24 小时尿 VMA 结果不可靠，临床高度疑诊嗜铬细胞瘤，可行酚妥拉明试验。

知识点

体格检查、实验室辅助检查意义

由于挤压嗜铬细胞瘤能促进儿茶酚胺入血，因此，有时屈曲体位、按压腹部或肾区、术中分离瘤体时可引起高血压发作，体检时应注意手法轻柔。心脏彩超、心电图及眼底检查有助于评估高血压对脏器的损害程度。

嗜铬细胞瘤能分泌过多的儿茶酚胺，导致儿茶酚胺的代谢产物（VMA）增加，以及血醛固酮、肾素、血管紧张素升高。

酚妥拉明试验：酚妥拉明为 α-肾上腺素能受体阻滞剂，可阻断儿茶酚胺的 α 受体效应，因此可用于鉴别高血压是否因嗜铬细胞瘤分泌过多的儿茶酚胺所致。试验结果阳性者（阳性结果判断：血压高于 170/110mmHg 时开始试验，血压在用药后 2～3 分钟内下降 35/25mmHg 且持续 3～5 分钟或更长时间），应高度怀疑嗜铬细胞瘤。

思路 2. 儿童常见的肾上腺肿瘤还包括神经母细胞瘤与肾上腺皮质瘤等，需与之鉴别。

知识点

肾上腺肿瘤的几种常见类型

1. 神经母细胞瘤　高度恶性，肿瘤生长迅速，浸润周围组织及器官，可早期发生转移。常以贫血、消瘦、腹部包块就诊，约 90% 尿 VMA 增高。少数病例可有高血压、心悸等症状。

学习笔记

2. 肾上腺皮质瘤 包括肾上腺皮质腺瘤(良性)与皮质癌(恶性),由于肿瘤分泌性激素与糖皮质激素,最常见的临床表现是肾上腺性征异常,其次为库欣综合征或混合表现。故对外周性性早熟,尤其是矛盾性性早熟或矛盾性青春发育,应高度警惕肾上腺皮质瘤。

3. 其他类型肿瘤 神经节神经母细胞瘤、畸胎瘤、内胚窦瘤等。

围术期管理及手术记录

患儿术前查血常规:Hb 82g/L;血电解质:K^+ 3.0mmol/L,Na^+ 125mmol/L;血压波动在95/60mmHg~170/125mmHg。予补钾补钠。术前1周予酚苄明(α受体阻滞剂)口服,术前3天予普萘洛尔(β受体阻滞剂)口服。术前2天用生理盐水静滴扩容。

在充分术前准备同时,请麻醉科医师会诊,共同制订手术方案及抢救预案。术中见肿瘤位于左侧肾上腺,包膜完整,大小约3.5cm×3.0cm×3.0cm,对肾脏、膈肌等组织脏器无浸润。肿瘤切面为实性黄褐色。手术顺利,术后转入ICU病房,测得血压为86/48mmHg,Hb 74g/L,立即予红细胞悬液200ml、万汶(羟乙基淀粉130/0.4氯化钠注射液)及生理盐水各200ml、去甲肾上腺素0.06μg/(kg·min)滴注;血压维持在105/56mmHg左右,尿量增加。术后第2天,去甲肾上腺素逐渐减量并停用,血压稳定在98/60mmHg左右,生命体征平稳,遂转回普通病房,直至病情稳定出院,定期随访。

【问题3】肾上腺肿瘤的围术期管理有哪些内容?

思路1. 肾上腺肿瘤均应手术切除。

知识点

手术注意点

手术时宜轻柔,以免过度挤压瘤体造成肿瘤破溃或促使嗜铬细胞瘤中儿茶酚胺入血而致血压急剧增高。对于无内分泌活性的较小肾上腺肿瘤,也可行腹腔镜下肿瘤切除。

思路2. 纠正内环境紊乱、补液扩容。

知识点

嗜铬细胞瘤围术期扩容的意义

嗜铬细胞瘤所分泌的大量肾上腺素与去甲肾上腺素使整个血管床长期处于紧缩状态,当肿瘤切除后,高儿茶酚胺状态撤出,血管床突然松弛扩张,从而发生恶性低血压,有生命危险。应用全血、血浆、生理盐水等适当扩容可避免血压骤降。

思路3. 积极预防肾上腺危象的产生,补充皮质激素。

知识点

肾上腺危象,激素的补充

肾上腺危象是指在原发或继发的、急性或慢性的肾上腺皮质功能减退基础上,患儿处于应激状态时不能相应地增加皮质醇的分泌,因此产生一系列肾上腺皮质激素缺乏的急性临床表现,如高热、胃肠紊乱、循环虚脱、神志淡漠、谵妄,甚至昏迷等。该症病情凶险,进展急剧,如不及时救治可致休克、昏迷、死亡,是小儿危急重症之一。

由于具有内分泌功能的肾上腺皮质瘤抑制垂体功能,可导致对侧肾上腺萎缩,故术前、术中及术后应用皮质激素。术前可肌注氢化可的松(2mg/kg),术中静滴氢化可的松

学习笔记

($100mg/m^2$),术后第1天静滴氢化可的松($100mg/m^2$,分3次),术后第2天氢化可的松减半使用;以后可改口服9α氟氢可的松9个月逐渐减量停药,并密切监测电解质、血压等指标。

(何大维)

第九节 甲状腺肿瘤

甲状腺肿瘤是儿童及青少年较常见的内分泌肿瘤,约占儿童实体肿瘤的1.5%,年龄10岁以上年长儿童及青少年甲状腺肿瘤发病率逐渐增加。女孩发病率较高,男女比为1:3。儿童甲状腺肿瘤发病率虽然不高,但在甲状腺结节病例中,恶性比例较高,儿童甲状腺结节大约40%为恶性肿瘤,儿童甲状腺癌在确诊时约有70%伴有周围组织浸润及局部淋巴结浸润,20%伴有远处转移,这一比例也明显高于成人甲状腺癌。在过去10多年里,儿童甲状腺疾病的诊断、治疗取得重大进展,新的促甲状腺激素(TSH)试验,细针穿刺活组织检查以及高分辨超声学检查的应用,已经简化并广泛使用,极大地促进了甲状腺结节疾病的临床诊断、鉴别诊断及治疗。本节以甲状腺乳头状腺癌为代表,介绍甲状腺肿瘤的诊治。

知识点

常见小儿甲状腺肿瘤分类

甲状腺良性肿瘤	甲状腺恶性肿瘤
滤泡状腺瘤(follicular adenoma)	乳头状腺癌(papillary adenocarcinoma)
胚胎型腺瘤(embryonal adenoma)	滤泡状腺癌(follicular adenocarcinoma)
胎儿性腺瘤(fetal adenoma)	髓样癌(medullary cancer)
单纯性腺瘤(simple adenoma)	未分化癌(undifferentiated cancer)
胶样腺瘤(colloid adenoma)	
嗜酸性细胞腺瘤(acidophilic adenoma)	
乳突状腺瘤(papillary adenoma)	

临床病例

患儿,女,12岁,颈前肿物8个月,肿物生长较快,无疼痛,无呼吸不畅及吞咽困难,未出现声音嘶哑,无心慌及胸闷,无怕热及多汗,无情绪改变,体重无明显减轻。

【问题1】通过上述情况,该患儿初步考虑什么诊断?

思路1. 颈前肿物包含甲状腺结节及甲状腺外肿物。甲状腺结节包括甲状腺癌、甲状腺腺瘤、甲状腺囊肿、桥本甲状腺炎、亚急性甲状腺炎、甲状腺多发性结节。非甲状腺疾病主要有甲状旁腺囊肿或腺瘤、甲状舌骨囊肿、淋巴管瘤、血管瘤、颈淋巴结肿大等。病史包括年龄、性别、家族史等。甲状腺结节患儿家族史对评价肿瘤的性质、协助诊断有重要意义。

思路2. 采集病史需要包括肿物生长速度,有无疼痛及发热,有无呼吸不畅、吞咽困难及声音嘶哑,体重有无明显改变。为与其他疾病鉴别,需补充高分辨超声检查及CT、MRI检查。

体格检查与实验室检查记录

查体:T 36.2℃,HR 70次/分,无突眼,颈部正中偏右侧甲状腺部位触及2.5cm×2.5cm大小肿物,质地软,肿块表面触及结节,固定,无压痛,随吞咽活动,颈部及锁骨上未触及肿大淋巴结。B超提示甲状腺右叶结节,考虑甲状腺癌。

学习笔记

颈部CT平扫示(图7-9-1)右侧甲状腺叶增大,内见类圆形低密度肿块,密度欠均匀。印象:甲状腺癌可能性大。

颈部MRI示(图7-9-2):甲状腺右侧叶见等T_1、长T_2软组织肿物,边界欠清,大小约1.4cm×2.0cm。印象:甲状腺右侧叶占位。

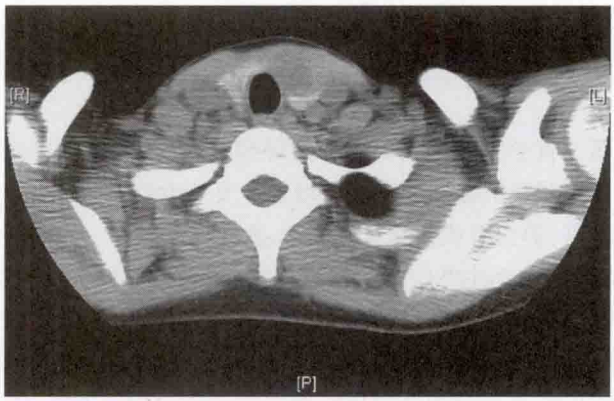


图7-9-1 颈部平扫CT提示甲状腺癌可能性大

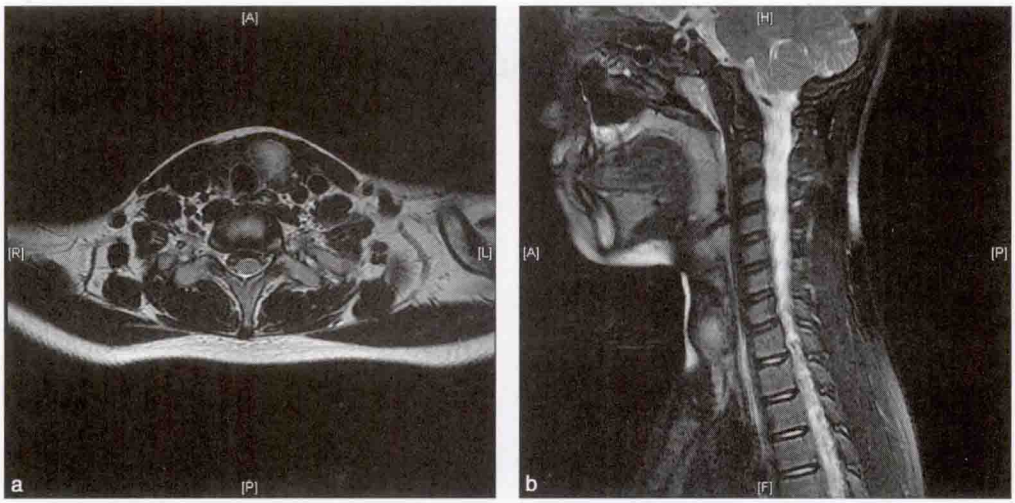


图7-9-2 颈部MRI提示右侧甲状腺叶占位
a. 横断面;b. 矢状位

【问题2】如何分析体格检查和辅助检查结果?

思路1. 体格检查:重点是甲状腺检查,该患者甲状腺肿物质地变硬,表面不光滑,可扪及结节,固定,未触及颈淋巴结肿大,肿物随吞咽上下移动。

知识点

儿童甲状腺的位置及形态特点

1. 儿童左侧甲状腺上极平甲状软骨中部。右侧上极平对甲状软骨中部,峡部上缘平对环状软骨,约一半儿童有锥状叶。

2. 儿童甲状腺分为三型 Ⅰ型(50%),两个侧叶和峡部;Ⅱ型(47%),两个侧叶、峡部及锥状叶;Ⅲ型(3%),没有峡部及锥状叶。

学习笔记

思路2. 各种辅助检查的分析。

知识点

各种常用的辅助检查

1. 高分辨超声检查 B超是检查甲状腺形态异常最敏感的方法之一，能精确检测甲状腺的形态、大小，确认甲状腺腺体的结构，评估恶性肿瘤细胞在甲状腺体内浸润、扩展的变化。对体格检查不易发现的微小病灶都可通过B超检查发现。

2. CT、MRI检查 CT及MRI检查可以精确地描述结节的数量、大小、形态，甲状腺组织结构特点，肿瘤界限，肿瘤组织在甲状腺及周围组织的浸润与转移。同时了解甲状腺肿瘤向胸骨后、纵隔、舌骨及食管周围是否有扩张或浸润。

3. 穿刺活组织检查(FNAB) FNAB为诊断提供了可靠的细胞学、病理学、免疫组织化学诊断依据，是最终评估甲状腺结节是否是恶性的精确方法，特别是对微小甲状腺结节和复杂混合性甲状腺结节诊断的阳性率显著提高。超声引导下的FNAB(US-FNAB)为甲状腺结节的诊断、鉴别诊断提供了一种简便、快捷、精细的方法。

4. 核素扫描 采用放射性^{131}I、^{125}I和^{99m}Tc扫描，是甲状腺肿瘤诊断、鉴别诊断的重要工具，判断甲状腺的位置，异位甲状腺，肿瘤转移及残留肿瘤组织部位，判断是热结节还是冷结节。总体放射碘扫描可以显示肺部肿瘤转移灶及受累的淋巴结。

【问题3】这种情况下，可能的诊断是什么？

思路1. 患儿系女孩，12岁，发现颈前肿物8个月，查体触及右侧甲状腺部位2.5cm×2.5cm大小肿物，质地硬，肿块表面有结节，固定，无压痛，随吞咽活动。结合甲状腺B超、CT及MRI检查，初步诊断甲状腺癌。

思路2. 诊断同时应考虑临床分期，该患者肿瘤直径在2~4cm之间，局部无淋巴结转移，无远处转移，应属于$T_2N_0M_0$

知识点

TNM儿童甲状腺癌分期

T(tumor)	T_0：没有原发肿瘤的证据
	T_1：肿瘤局限在甲状腺，任何方向直径小于2cm
	T_2：肿瘤局限在甲状腺，直径大于2cm小于4cm
	T_3：肿瘤局限甲状腺，直径大于4cm或肿瘤侵犯胸锁乳突肌或周围软组织
	T_{4a}：肿瘤侵犯对侧甲状腺叶包膜或皮下组织、喉、气管、喉返神经
	T_{4b}：肿瘤侵犯到椎骨前筋膜、主动脉或纵隔血管
N(node)	N_0 局部淋巴没有转移
	N_1 局部淋巴结转移
	N_{2a} 转移到气管前、气管旁、喉返神经
	N_{2b} 转移到两侧淋巴结及上纵隔淋巴结
M(metastases)	M_0 无远处转移
	M_1 有远处转移

学习笔记

知识点

儿童甲状腺癌的处理原则

1. 术前应有完整临床资料，包括病史、体检、影像学资料、实验室检查资料以及细胞学诊断的金标准。在全部评估基础上以确定判断肿瘤的分期。

2. 外科手术治疗与其他治疗的配合与衔接。

3. 根据肿瘤个体化治疗原则，选择恰当的手术方法。

4. 对多数甲状腺癌患者而言，选择甲状腺全切或次全切手术是明智的。

【问题4】甲状腺癌主要的外科治疗原则及依据是什么？

长时期以来，各型甲状腺癌手术治疗方式，手术切除范围一直存在争论。国外部分学者和多数国内学者主张做甲状腺大部分切除手术。主要依据是：①大样本10～20年随访，术后患者恶化率32%，但病死率却很低，329例儿童甲状腺癌11年随访仅2例因肿瘤复发死亡；②甲状腺手术并发症与切除范围有关，甲状腺全切除术喉返神经损害最高可达20%，甲状腺次全切除术11%。难治性低血钙症在甲状腺全切除术发生率17%，甲状腺次全切除术明显降低。

知识点

目前推荐的手术原则

1. 病变位于甲状腺峡部，又无淋巴结转移者，则行双叶次全切除+峡部切除，只保留双叶上极少量腺体。

2. 病变位于甲状腺的一侧腺叶，必须行该侧腺叶全叶切除，如果病变远离甲状腺峡部，则将峡部切除即可；如果病变靠近峡部，则将峡部和对侧腺叶次全切除。

3. 甲状腺的双侧叶内均有癌变结节，则应行全甲状腺切除。

4. 对于颈淋巴结肿大的患儿应行功能性颈清扫（保留胸锁乳突肌、颈内静脉及副神经）；如双侧颈淋巴结均转移，则行双侧功能性颈清扫。

5. 对于未发现颈淋巴结肿大的患儿，只切除喉前淋巴结、气管前淋巴结、气管旁淋巴结（颈淋巴结第Ⅳ区）。

6. 如果有远处转移，不论结节情况如何均应行全甲状腺切除。

7. 如果癌肿侵犯到颈内静脉及邻近肌肉神经，则应行标准颈清扫。

手术记录、术后恢复记录及病理诊断

手术探查甲状腺肿瘤4cm×3cm大小，实性肿物。游离并切取部分送活检，提示甲状腺乳头状癌。处理甲状腺血管，切除甲状腺右腺叶。甲状腺血管处理后，将甲状腺牵引显露甲状腺背面。在处理甲状腺下动脉时仔细辨认喉返神经，并予保护。注意显露甲状旁腺，勿损伤。分离切断峡部，分离甲状腺背侧结缔组织，在气管前游离甲状腺峡部及对侧相邻甲状腺大部，切除甲状腺峡部及左侧大部，缝扎残端，彻底止血。放置引流管后，逐层止血。术后将病情详细告知家属，患儿返回病房，行生命体征监护、暂禁饮食等相关治疗。术后3天，拔除颈部引流管，术后7天拆线，切口愈合好；患儿无声音嘶哑，喝水无呛咳。术后病理：多处包膜侵犯，细胞有明显异型，可见核分裂象，病理诊断为甲状腺乳头状癌。

患儿出院后无声音嘶哑，喝水无呛咳。给予口服优甲乐治疗，随访1年，行B超检查未发现甲状腺肿物复发迹象，生长、发育同正常同年龄儿童。

学习笔记

知识点

甲状腺癌病理分型

1. 乳突状甲状腺腺癌　为分化型甲状腺腺癌，低度恶性，常见，约占甲状腺癌总数的70%，可分为隐匿型、甲状腺内型及甲状腺外型。

2. 滤泡状甲状腺腺癌　为分化型甲状腺腺癌，中度恶性，约占总数20%。

3. 髓样癌　儿童少见，约占总数10%，但病死率高，肿瘤起源于滤泡上皮细胞以外的滤泡旁细胞（C细胞），恶性程度中等。肿瘤细胞间质丰富，有淀粉样物质及钙盐沉淀。C细胞分泌降钙素是其主要生物学标记。还可分泌ACTH、组胺、前列腺素等。临床可表现为多发性内分泌肿瘤综合征（multiple endocrine neoplasia syndrome，MEN综合征）。

4. 未分化癌　罕见，分化程度低，恶性程度高，肿瘤细胞呈多形态化。根据不同细胞成分比例，可分为梭形细胞型、小细胞型和巨细胞型。常早期发生远处转移。

【问题5】甲状腺癌术后可能的并发症包括哪些？怎么预防？

患儿术后可能出现多种并发症，术前与家属沟通，术中术后要进行积极防治。

知识点

甲状腺癌术后并发症

1. 出血　可形成血肿，严重可压迫气管出现呼吸困难、发绀、窒息。出现血肿时应床旁抢救，拆线清除血肿（床旁常备拆线包），止血。

2. 术后低钙血症　手术时甲状旁腺被误切是主要原因。表现为神经肌肉应激性增高，术后1～3日可出现手足抽搐，面部和四肢麻木感，针刺感，严重时四肢强直，痉挛。处理措施：症状出现即补钙，症状轻者可口服补钙，症状较重可静脉滴注10%葡萄糖酸钙。预防措施是保护甲状旁腺不被切除。如发现切除甲状腺内有甲状旁腺应将甲状旁腺移植于胸锁乳突肌周围结缔组织。

3. 喉返神经损伤　包括切除或结扎引起的永久性损伤及钳夹、撕裂、组织水肿、血肿压迫引起暂时性损伤，10%左右。术后一旦发现喉返神经严重损伤甚至断裂，采用手术桥接，神经吻合手术有肯定疗效。

【问题6】甲状腺癌术后预后问题。

儿童甲状腺肿瘤的预后较成人好，主要原因是：①儿童甲状腺肿瘤中分化良好的病理类型高达90%；②儿童肿瘤骨转移发生率低，不到总数5%；③由辐射诱发的甲状腺癌在儿童期少见，即使儿童期受到辐射，多数发病时已进入成年；④儿童甲状腺癌有较高的局部和远处转移发生，但儿童期对各种治疗反应敏感而快速，致使疗效好。儿童甲状腺癌总的长期生存率为92%～100%。

（董蒨　鹿洪亭）

第十节　卵巢肿瘤

小儿卵巢肿瘤（ovarian tumor）并不多见，大多发生于较大的儿童，偶见于新生儿和婴幼儿。80%为良性肿瘤，畸胎瘤为常见的儿童卵巢肿瘤。恶性卵巢肿瘤生长迅速，容易发生淋巴道和血行转移。

学习笔记

临床病例1

患儿，女，7岁，因“腹痛1周，发现腹部膨隆2天”入院。患儿1周前无明显诱因下出现腹部疼痛，以下腹部为主，隐痛，不伴恶心、呕吐、腹泻，无发热。因腹痛不能缓解，父母发现其下腹部膨隆明显，似有肿块，2天前至医院检查，体检发现：上腹部平，软，下腹部膨隆，可扪及10cm×9cm×7cm的肿块，质地偏硬，轻压痛，略可推动。为进一步诊治入院。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿出现腹痛，下腹部盆腔肿块。从肿块触诊的质地看，为实质性肿块，触痛不明显，且肿块位于下腹部，略可推动。该肿块肿瘤可能较大，炎性的可能性较小。

知识点

下腹部实质性肿块的鉴别诊断

1. 卵巢来源的肿瘤
2. 膀胱来源的肿瘤
3. 回肠末端，右半结肠或乙状结肠来源的肿块
4. 后腹膜来源的肿块
5. 骶尾部肿块的盆腔部分

思路2. 采集病史需要包括既往类似发作史，有无外伤史，疫水接触史。注意有无性早熟的症状，并要询问家族史。

思路3. 患儿还需要补充的体格检查和辅助检查：①移动性浊音，肛指检查；②三大常规；③血生化和肿瘤血清学指标；④B超和腹部增强CT。

病史补充及体检结果

患儿以往无类似发作史，无外伤史，无疫水接触史。无性早熟的表现，家族史无特殊。

患儿查体：T 36.8℃，HR 90次/分，呼吸平稳；浅表淋巴结未扪及明显肿大；两肺呼吸音清。腹软，未见浅表血管扩张，下腹部略偏右隆起，可扪及一10cm×9cm×7cm的肿块，质地偏硬，轻压痛，略可推动。移动性浊音(-)。肠鸣音正常。肛指示直肠前壁距肛门口8cm可及肿块底部，边界清楚，光滑，质地偏硬，无触痛。双合诊提示扪及盆腔肿块，可推动。

血常规 WBC 4.4×10^9/L，Hb 118g/L，PLT 138×10^9/L，CRP<8mg/L。

肝肾功能：均在正常范围

NSE 12.5ng/ml，SF 79.8ng/ml，LDH 238U/L，AFP 6750ng/ml；CEA 0.5ng/ml，HCG 3.1U/L。

B超：肝脾胰未见占位性病变；双肾结构清晰，未见占位，右侧输尿管轻度扩张；盆腔内探及103mm×98mm×85mm的实质不均质占位，右侧卵巢未探及，左侧卵巢22mm×13mm×15mm，可见卵泡。盆腔少量积液15mm。

腹部增强CT：盆腔右侧附件区实质不均质占位，增强明显强化。

思路4. 结合患儿的临床症状，体格检查，B超和CT所见和AFP增高的结果，高度考虑肿块来源于右侧卵巢，为卵巢来源的实质性肿瘤。

知识点

卵巢肿瘤的分类

卵巢肿瘤可以分为良性肿瘤和恶性肿瘤。卵巢良性肿瘤比较常见，主要包括卵巢囊肿和成熟畸胎瘤。

学习笔记

儿童卵巢恶性肿瘤的发生率相对较低，约占儿童所有恶性肿瘤的1%，主要包括了3个重要的细胞类型：①生殖细胞来源，占70%；②性索/基质来源肿瘤，占10%～15%，这类患儿往往有青春期早熟的症状；③15%为上皮来源。

在生殖细胞来源的肿瘤中，根据细胞分化程度和来源不同，可再分为三大亚类：①无性细胞瘤属于未分化生殖细胞来源的肿瘤；②畸胎瘤和胚胎癌属于胚胎细胞来源的肿瘤；③内胚窦癌和绒毛膜癌属于胚胎外细胞来源的肿瘤。

思路5. 对于AFP增高的怀疑卵巢恶性肿瘤的患儿，因为诊断不仅要明确肿瘤的部位、来源、性质，还需要了解疾病的分期，进展的程度。因此对于该患儿还需要做肺部CT了解有无肺部转移，关注有无肝脏转移和后腹膜淋巴结肿大和纵隔淋巴结的肿大。一般说来，卵巢恶性肿瘤骨和骨髓转移少见，可以根据病情酌情考虑是否需要检查。

知识点

卵巢恶性肿瘤的常见临床表现

1. 卵巢恶性肿瘤的患者会表现为腹胀、腹部疼痛，无意中扪及腹部包块。
2. 在肿块为性索间质来源时可表现为早熟的症状。
3. 肿块引起腹水和转移症状时会有腹胀、恶心、呕吐、发热等症状，引起肺部转移和胸腔积液形成会出现气急、胸闷、咳嗽和消耗性表现。这种情况下，甲胎蛋白的检测、胸腹水查找肿瘤细胞对于诊断和鉴别诊断非常有用。

知识点

卵巢恶性肿瘤的常见并发症

1. 肿瘤扭转
2. 肿块内出血
3. 肿瘤破溃
4. 肿瘤压迫导致的梗阻症状

辅助检查

患儿肺部CT未见明显转移灶，肝脏B超未见转移灶，后腹膜淋巴结未见肿大。所以目前患儿的手术前分期为Ⅰ、Ⅱ期。但最终的临床分期需要根据手术情况而定。

【问题2】该患儿的处理方式？

患儿的盆腔实质性肿块，考虑卵巢来源，但具体的性质和来源待定，目前没有远处的转移，应该手术探查。该患儿不适合腹腔镜手术，因为有实质性肿块且伴甲胎蛋白升高，考虑为恶性肿瘤，故需要根治性切除+淋巴结清扫术+大网膜切除术，腹腔镜下无法完成，故建议剖腹探查术。

知识点

卵巢恶性生殖细胞肿瘤的COG分期系统

1. StageⅠ　限于卵巢（腹水或腹腔灌洗液脱落细胞学检查无恶性肿瘤细胞），没有临床、影像学或组织学的证据表明肿瘤超出了卵巢范围。
2. StageⅡ　显微镜下有肿瘤细胞残留，腹水或腹腔灌洗液脱落细胞学检查无恶性肿瘤细胞。

学习笔记

3. StageⅢ 淋巴结受累；肉眼残留或仅行活检；邻近脏器受累（网膜、小肠、膀胱）；腹水或腹腔灌洗液脱落细胞学检查有恶性肿瘤细胞。

4. StageⅣ 远处转移，如肝脏、肺、脑等。

知识点

卵巢恶性肿瘤的处理原则

任何年龄段的小儿卵巢恶性肿瘤，一经确诊，都需要进行标准的卵巢肿瘤根治术。推荐的手术切除范围包括同侧卵巢切除+同侧附件切除+大网膜切除术。

术中需要对盆、腹水收集，离心查找肿瘤细胞，必要时进行腹腔的灌洗收集盆、腹水，以了解肿瘤的分期。

手术结果

术中所见肿瘤来源于右侧卵巢，为实质性肿块，大小约10cm×9cm×8cm，表面有结节样突起（图7-10-1），同侧卵巢组织未探及。左侧卵巢约2.2cm×1.5cm×1.5cm，光滑，未见占位性病变。双侧输卵管及其伞端未见占位，未见扭转。腹腔内未见明显血性腹水，盆腔内见少量清凉黄色液体。腹膜、大网膜、直肠壁、道格拉斯窝未见明显结节。后腹膜未探及肿大的淋巴结。腹水收集离心沉渣未找到肿瘤细胞。行右侧卵巢肿块切除+右侧附件切除+大网膜切除。术后病理提示“（右卵巢）内胚窦瘤”。该患儿术后诊断：（右卵巢）内胚窦瘤，Ⅰ期。

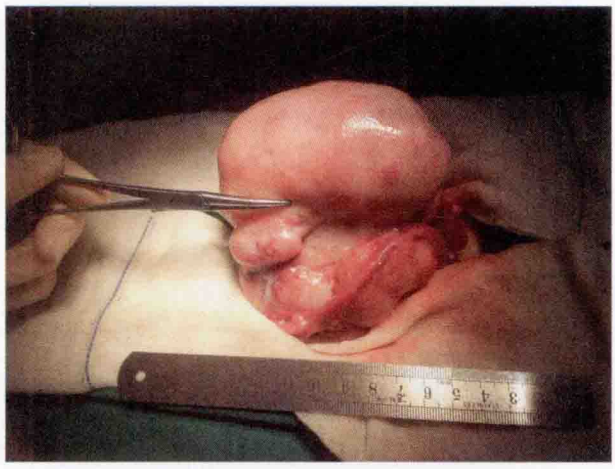


图7-10-1 术中所见右侧卵巢实质性肿块，表面结节样突起

【问题3】该患儿还需要做哪些进一步治疗？

卵巢恶性肿瘤需要综合治疗，除了手术，患儿还要接受化疗。常见的化疗方案为JEB，包含了卡铂、VP16（依托泊苷）和博来霉素（BLM）。依据分期不同，疗程不定。化疗作用不大，一般不考虑应用。

知识点

JEB方案

卡铂	600mg/m^2	iv	d1
VP-16	120mg/m^2	iv	d1～d3
BLM	15mg/m^2	iv	d2

博来霉素有肺纤维化的毒副作用，使用前需了解肺功能。

学习笔记

知识点

卵巢肿瘤危险度分组和化疗疗程

危险度分组	治疗方案
低危组 stage Ⅰ	手术和观察，如果发现复发，JEB 方案补救
中危组 stage Ⅱ ~ Ⅲ	手术和 JEB 方案×4cycle
高危组 stage Ⅳ	手术和 JEB 方案×6cycle

知识点

放疗在卵巢恶性肿瘤中的作用

1. 放疗一般无用。
2. 对于巨大肿块的精原细胞瘤/无性细胞瘤可采用中等剂量的放疗(20 ~ 40Gy)。
3. 手术无法切除的肝、肺转移灶、终末期患者骨痛的姑息治疗可采用放疗。

临床病例 2

患儿邓某某，女，5 岁，因“常规体检，B 超发现左侧卵巢肿块”入院。患儿来源常规体检，B 超发现右侧卵巢区实质性占位性病变。体检：全腹平，软，左侧下腹部可及 8cm×7cm×7cm 的包块，界清，质地中等，无压痛，可推动。为进一步诊治入院。

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

无意中发现的盆腔肿块，从肿块触诊的质地看，为实质性肿块，触痛不明显，且肿块位于下腹部，略可推动。起病无症状，在诊疗过程中无腹痛，无发热，体格检查无压痛，故炎症的可能性基本排除。

补充的病史、体格检查以及辅助检查

该患儿无类似发作史，无外伤史，无疫水接触史。无性早熟的表现，家族史无殊。患儿查体：T 36.8℃，HR 90 次/分，呼吸平稳；浅表淋巴结未扪及明显肿大；两肺呼吸音清。腹软，未见浅表血管扩张。左侧下腹部可及 8cm×7cm×7cm 的包块，界清，质地中等，无压痛，可推动移动性浊音(-)。肠鸣音正常。

血常规 WBC 5.4×10^9/L，Hb 127g/L，PLT 155×10^9/L，CRP<8mg/L。肝肾功能：均在正常范围。NSE 17.3ng/ml，SF 88.3ng/ml，LDH 136U/L，AFP 3.5ng/ml；CEA 0.1ng/ml，HCG 2.1U/L。

B 超：肝脾胰未见占位性病变；双肾结构清晰，未见占位，双侧输尿管未见扩张；盆腔内探及 83mm×75mm×71mm 的囊性部分实质占位，其内可见强回声，后方伴声影。左侧卵巢未探及，右侧卵巢 25mm×15mm×17mm，可见卵泡。盆腔未见积液。

腹部增强 CT(图 7-10-2)：盆腔内可见囊性为主，部分实质占位，可见钙化和少量脂肪影。增强肿块强化不明显。

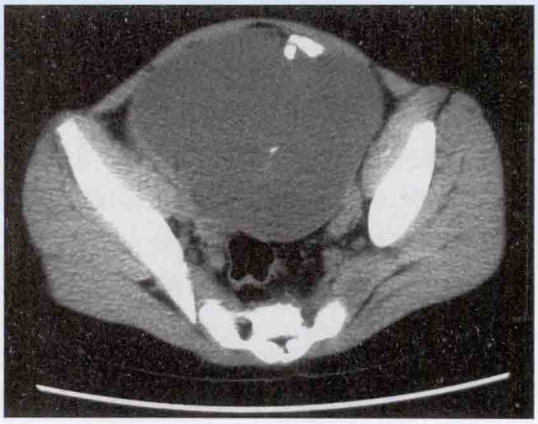


图 7-10-2 腹部增强 CT 提示盆腔内囊性为主占位

学习笔记

【问题2】如何分析检查结果并进行临床分级？

结合患儿临床症状、体格检查、B超和CT所见，在盆腔有一个囊性为主的占位，并含有脂肪和钙化影，左侧卵巢未探及，高度考虑卵巢成熟畸胎瘤。

知识点

卵巢畸胎瘤的分类和分级

1. 卵巢畸胎瘤可以是成熟的、未成熟的或恶性的。

2. 虽然未成熟畸胎瘤并非真正的恶性肿瘤，但有复发倾向。根据未成熟的神经上皮或其他未成熟组织成分的数量，未成熟畸胎瘤可分为Ⅰ～Ⅲ级。

3. Ⅲ级的未成熟畸胎瘤须视为恶性畸胎瘤，应给予术后的化疗。Ⅰ～Ⅱ级可仅手术，术后密切随访观察。

【问题3】该患儿的处理方式？

患儿的盆腔囊实性肿块，考虑卵巢来源的成熟畸胎瘤，应该手术。目前多数均在腹腔镜下完成。术中尽可能保留卵巢，剜除肿瘤，以保护卵巢的功能，避免对患儿的青春发育和生育能力造成影响。

（李 凯）

第十一节 软组织肿瘤

软组织肿瘤是起源于间叶组织位于软组织内的肿瘤，主要是运动系统的软组织（如肌肉、韧带、骨膜、脂肪、神经、血管等）肿瘤。良性者为瘤，恶性者为肉瘤。儿童常见良性软组织肿瘤包括血管瘤、淋巴管瘤、神经纤维瘤、脂肪瘤、错构瘤等。儿童常见恶性软组织肉瘤包括横纹肌肉瘤、滑膜肉瘤、神经纤维肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤、纤维肉瘤等。

横纹肌肉瘤（rhabdomyosarcoma）是来源于原始骨骼肌细胞的恶性肿瘤，是儿童软组织肉瘤中最常见的类型。男性常见，男女之比为1.3∶1～1.5∶1。横纹肌肉瘤可发生在除骨骼之外的任何组织，常见部位有头颈部、躯干、四肢、盆腔、泌尿生殖系统。横纹肌肉瘤5年生存率在20世纪90年代末已达70%以上。

临床病例

患者，女，19个月。因“发现腹部肿块一周”入院，一周前家长给患儿洗澡时发现患儿腹部隆起并触及肿块，患儿无外伤史、无发热、无腹痛、无腹泻、无呕吐、无黄疸等不适。两便未见异常。为进一步治疗，来院就诊。

【问题1】幼儿腹部肿块应考虑有哪几类疾病？

先天性畸形，如胆总管囊肿、肾积水；良性肿瘤，如卵巢囊肿、畸胎瘤，淋巴管瘤等；恶性肿瘤，肾母细胞瘤、神经膜细胞瘤、横纹肌肉瘤等；炎性包块。

【问题2】该患儿病史中有哪些特点值得注意？

无感染史、无外伤史、无腹痛、无呕吐、无发热、无黄疸，大小便无异常。

该患儿体格检查与实验室检查记录

查体：T 36.8℃，HR 105次/分，神志清楚，营养中等，呼吸平稳。全身皮肤、巩膜无黄染，无淤血、瘀斑；腹部膨隆，未见胃肠型，腹壁未见浅表静脉曲张，腹部可触及一巨大实质性肿块，几乎占据整个腹腔，肿块质硬，大小约15cm×12cm×10cm，不规则，活动度差，无明显触痛。余腹部无压痛，Murphy征（-），移动性浊音（-），肛门指检（-）。

【问题3】对于儿童腹部肿块，体检时应注意哪些问题？

思路1. 应注意患儿全身营养情况，有无黄疸？有无恶病质表现？有无腹水？

思路2. 应注意肿块的部位、质地、范围、活动度、边界是否清晰，有无触痛？排空膀胱后肿块有无变化？肛门指检情况。此患儿肿块特点为无痛性不规则实质性肿块，位于左侧腹，活动性差，无触痛，无黄疸，无继发性肠梗阻表现，肛门指检(-)。

【问题4】对于该患儿应做哪些必要的辅助检查？

除血尿系列常规检查外，需查血中系列肿瘤标志物及尿24小时VMA，如怀疑神经母细胞瘤需作骨髓穿刺检查，B超及CT或MRI检查。

辅助检查

实验室检查：血常规、肝肾功能、凝血常规及血电解质正常，AFP、CEA、CA125、CA19-9、NSE正常。24小时尿VMA、HVA正常。骨髓穿刺涂片及神经母细胞瘤MRD检测阴性。

B超：腹膜后脊柱前方可见实质性高回声区，范围为142mm×165mm×84mm，形态不规则，呈分叶状，内回声不均。CDFI：内血流不丰富，下腔静脉及腹主动脉受压变形，肠管受压上抬，双肾轻度积水。

增强CT(图7-11-1)：腹腔内见巨大肿块，肿块向下延伸至盆腔内，肿块密度不均匀，可见分隔，内见多发条状及斑点状密度增高影，大小约16.7cm×10.3cm×14.1cm，增强后明显不均匀强化，肿块部分呈云雾状强化，低密度区未见明显强化，周围组织明显受压移位，肝脏形态大小正常，肝实质密度均匀，增强后未见明显异常强化影，胆囊影形态正常，脾脏和胰腺形态、密度无明显异常，两侧肾脏位置大小正常，双肾实质内未见明显异常密度影，腹腔内及腹膜后未见明显肿大淋巴结影。两下肺斑片影。

腹部CTA示：腹主动脉局部受压，腹腔干及其分支未见明显异常，双肾动脉未见明显异常。

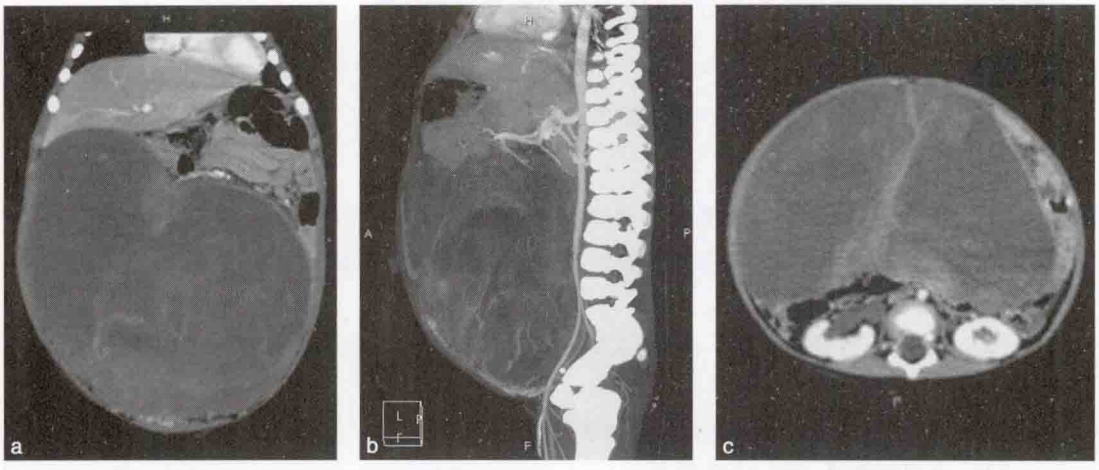


图7-11-1 腹部增强CT显示腹腔内巨大肿块
a. 冠状位；b. 矢状位；c. 横断面

【问题5】如何分析辅助检查结果？

思路1. 通过血常规、凝血功能、肝肾功能及血电解质了解肿瘤患儿的全身情况，通过一些肿瘤标志物排出某些特异性肿瘤。B超和CT可了解肿瘤的具体部位、肿瘤的性质。

思路2. 本肿瘤的特点：血AFP(-)，血NSE(-)、24小时尿VMA(-)，B超、CT提示腹部巨大实体肿瘤，来源于腹膜后，肠管推压上抬，大血管受肿瘤推压，腹腔主要脏器与肿瘤关系不大，受肿瘤推压。

学习笔记

知识点

不同肿瘤血标志物与相对应肿瘤关系

1. 血 AFP 升高　卵黄囊瘤、恶性畸胎瘤。
2. 血 β-HCG 升高　绒毛膜癌。
3. 24 小时尿 VMA 或血 HVA 升高　神经母细胞瘤。

【问题 6】至此，能否对肿瘤的性质做出具体诊断？并做出进一步诊治思路。

思路 1. 仅依靠上述病史、体检和辅助检查尚不能对肿瘤性质做出明确诊断。

思路 2. 如综合分析影像学检查，可完整切除肿瘤的先行手术切除肿瘤，如无法一期切除肿瘤，可先做肿瘤活检术，获得病理学恶性肿瘤诊断后先行化疗和（或）放疗，待肿瘤缩小后再行二期肿瘤原发灶切除术。

治疗过程（详细手术描述与病理报告）

外科医生对患儿进行破腹探查术，术中见肿瘤为实质性鱼肉样，有包膜，肿瘤几乎占据整个腹腔，肿瘤基底源于盆底，与膀胱底部、腹壁、小肠、结肠、大网膜及附件粘连，膀胱底部、部分肠壁受浸润。快速冷冻活检报告横纹肌肉瘤。分离粘连后将肿瘤近乎完全切除，盆底膀胱底有肿瘤肉眼残留。患儿手术康复出院后，未遵循医嘱来院化疗或放疗。肿瘤标本病理石蜡报告胚胎性横纹肌肉瘤。术后 2 个半月门诊复查腹腔再现肿块。给予规范化疗 2 个疗程后腹腔肿块明显缩小，至资料采集时该患儿仍在化疗中。

【问题 7】在本病例的处理过程中有何欠妥处？

该病例 CT 显示腹腔肿瘤巨大，一期切除机会小，先做穿刺活检或开放活检获得病理诊断后先行化疗较为合理。如术中有肿瘤残留，术后应尽早给予化疗，并在化疗后作局部放疗。

【问题 8】横纹肌肉瘤常用的分类方法？

横纹肌肉瘤常用病理组织学分类和按预后与病理关系分类。

知识点

横纹肌肉瘤常用分类方法

1. 按病理组织学分类

（1）胚胎型：约 65%，主要发生于头颈部及泌尿生殖系统，由横纹肌母细胞和小圆细胞组成。葡萄状横纹肌肉瘤和梭形细胞横纹肌肉瘤是胚胎型横纹肌肉瘤的两个亚型。

（2）腺泡型：约 20%，躯干、四肢及会阴部为好发部位，由大圆细胞和横纹肌母细胞组成。

（3）混合型：约占 15%，由胚胎型和腺泡型混合组成。

（4）多形型或成人型：儿童罕见。

2. 按预后与病理关系分类

（1）预后良好型：包括葡萄状和梭形细胞胚胎型横纹肌肉瘤。

（2）预后中等型：包括一般胚胎型和多形型。

（3）预后不良型：包括腺泡型和未分化型肉瘤。

【问题 9】根据该患儿术前术中情况，应判断属于哪一期的临床分期？

该患儿肿瘤应属于临床病理分期Ⅲ期。临床 TNM 分期 $T_2N_1M_0$ 期。

学习笔记

知识点

横纹肌肉瘤的两种常用临床分期标准

1. 临床病理分期

（1）Ⅰ期局限性病变，肿瘤可完整切除。镜下无肿瘤组织残留，局部区域淋巴结无受累。

（2）Ⅱ期肿瘤完整切除，但有镜下残留病变，区域受累淋巴结或邻近组织或器官已被侵犯。

（3）Ⅲ期肿瘤大部切除，肉眼能发现辨认未切除的组织。

（4）Ⅳ期远处转移，主要是肺的转移，以及肝脏、骨、骨髓及远处肌肉及淋巴结转移。

2. 临床 TNM 分期

（1）T 表示原发肿瘤 T_1 无浸润，T_2 浸润；T_a 小于等于 5cm，T_b 大于 5cm。

（2）N 表示淋巴结 N_0 区域淋巴结阴性，N_1 淋巴结阳性。

（3）M 肿瘤转移 M_0 诊断时无远处转移，M_1 有远处转移。

临床分期：1 期 $T_1N_0M_0$；2 期 $T_2N_0M_0$；3 期 $T_1N_1M_0$；4 期 T_2N_0 或 N_1M_1。

【问题 10】横纹肌肉瘤常用的化疗药物有哪些？

常用药物有长春新碱、环磷酰胺、阿霉素、放线菌素 D、顺铂等。

【问题 11】该患儿有哪些可作为预后评估的因素？

该患儿相关预后良好因素：年龄（19 个月）；胚胎型病理类型；该患儿的相关预后不良因素：肿瘤巨大（>5cm）；首次未能完整切除肿瘤；Ⅲ期病例；术后肿瘤复发生长。

知识点

横纹肌肉瘤的预后及影响预后的因素

横纹肌肉瘤 5 年生存率为 64%。其中小于 5 岁年龄组为 79%，5～9 岁年龄组为 68%，10～19 岁年龄组为 45%。影响预后因素：

1. 预后良好因素 ①年龄：婴幼儿及儿童；②眼眶、泌尿生殖系（除膀胱、前列腺）部位；③肿瘤直径小于 5cm；④病理类型为胚胎型，葡萄状或梭形细胞亚型；⑤Ⅰ、Ⅱ期病例；⑥首次手术，完整切除肿瘤。

2. 预后不良因素 ①年龄大于 18 岁；②肿瘤位于头颈部（眼眶除外）、脊柱旁、腹部、会阴及四肢；③肿瘤直径大于 5cm；④腺泡型；⑤DNA 双倍体；⑥首次不能完整切除肿瘤；⑦Ⅲ、Ⅳ期病例；⑧术后复发病例。

学习笔记

（吴晔明）

参考文献

1. Drolet BA, Swanson EA, Frieden IJ, et al. Infantile hemangiomas: an emerging health issue linked to an increased rate of low birth weight infants. J Pediatr, 2008, 153(5): 712-715.
2. Léauté-Labrèze C, Dumas de la Roque E, A. Taieb, et al. Propranolol for severe haemangiomas of infancy. N Engl J Med, 2008, 358(24): 2649-2651.
3. Denoyelle F, Leboulanger N, Enjolras O, et al. Role of Propranolol in the therapeutic strategy of infantile laryngo-tracheal hemangioma. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2009, 73(8): 1168-1172.
4. EC Siegfried, WJ Keenan, S Al-Jureidini. More on propranolol for hemangiomas of infancy. N Engl J Med, 2008, 359(26): 2846-2847.
5. 覃道锐，刘文英，吉毅，等. 儿童血管瘤及血管畸形的临床特征研究. 中国修复重建外科杂志，2009，23(5)：584-587.

6. 刘文英. 血管瘤治疗的进展及普萘洛尔临床应用问题. 中华妇幼临床医学杂志(电子版),2010,6(3):156-159.
7. 刘文英. 小儿血管瘤研究及诊治现状. 实用儿科临床杂志,2008,23(11):805-808.
8. Zweegers J, van der Vleuten CJ. The psychosocial impact of an infantile haemangioma on children and their parents. Arch Dis Child,2012,97(10):922-926.
9. Mai HM, Zheng JW, Wang YA, et al. CD133 selected stem cells from proliferating infantile hemangioma and establishment of an in vivo mice model of hemangioma. Chin Med J (Engl),2013,126(1):88-94.
10. Dent P. New methods to control neuroblastoma growth. Cancer Biol Ther,2014,15(5):481-482.
11. Tan C, Sabai SM, Tin AS, et al. Neuroblastoma: experience from National University Health System, Singapore (1987-2008). Singapore Med J,2012,53(1):19-25.
12. Davidoff AM. Neuroblastoma. Semin Pediatr Surg,2012,21(1):2-14.
13. Li K, Dong K, Gao J, et al. Neuroblastoma management in Chinese children. J Invest Surg,2012,25(2):86-92.
14. Jiang M, Stanke J, Lahti JM. The connections between neural crest development and neuroblastoma. Curr Top Dev Biol,2011,94:77-127.
15. Chu CM, Rasalkar DD, Hu YJ, et al. Clinical presentations and imaging findings of neuroblastoma beyond abdominal mass and a review of imaging algorithm. Br J Radiol,2011,84(997):81-91.
16. Samuel AM. PET/CT in pediatric oncology. Indian J Cancer,2010,47(4):360-370.
17. Vermeulen J, De Preter K, Mestdagh P, et al. Predicting outcomes for children with neuroblastoma. Discov Med,2010,10(50):29-36.
18. Maris JM. Recent advances in neuroblastoma. N Engl J Med,2010,362(23):2202-2211.
19. Gopal M, Turnpenny PD, Spicer R. Hereditary sacrococcygeal teratoma-not the same as its sporadic counterpart. Eur J Pediatr Surg,2007,17(3):214-216.
20. Shalaby MS, O'Toole S, Driver C, et al. Urogenital anomalies in girls with sacrococcygeal teratoma: a commonly missed association. J Pediatr Surg,2012,47(2):371-374.
21. Mann JR, Raafat F, Robinson K, et al. The United Kingdom Children's Cancer Study Group's second germ cell tumorstudy: carboplatin, etoposide, and bleomycin are effective treatment for childrenwith malignant extracranial germ cell tumors, with acceptable toxicity,2000,18(22):3809-3818.
22. Schneider DT, Calaminus G, Koch S, et al. Epidemiologic analysis of 1,442 children and adolescents registered in the Germangerm cell tumor protocols. Pediatr Blood Cancer,2004,42(2):169-175.
23. Gabra HO, Jesudason EC, McDowell HP, et al. Sacrococcygeal teratoma-a 25-year experience in aUK regional center. J Pediatr Surg,2006,41(9):1513-1516.
24. 董蒨. 小儿肿瘤外科学. 北京:人民卫生出版社,2009.
25. 董蒨. 小儿肝胆外科学. 北京:人民卫生出版社,2004.
26. Friedlander J, Quiros JA, Morgan T, et al. Diagnosis of autoimmune pancreatitis vs neoplasms in children with pancreatic mass and biliary obstruction. Clin Gastroenterol Hepatol,2012,10(9):1051-1055.
27. Speer AL, Barthel ER, Patel MM, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: a single-institution 20-year series of pediatric patients. J Pediatr Surg,2012,47(6):1217-1222.
28. Lodish MB, Stratakis CA. Rare and unusual endocrine cancer syndromes with mutated genes. Semin Oncol,2010,37(6):680-690.
29. Ohata R, Okazaki T, Ishizaki Y, et al. Pancreaticoduodenectomy for pancreatoblastoma: a case report and literature review. Pediatr Surg Int,2010,26(4):447-450.
30. Rebhandl W, Felberbauer FX, Puig S, et al. Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. J Surg Oncol,2001,76(4):289-296.
31. Johnson PR, Spitz L. Cysts and tumors of the pancreas. Semin Pediatr Surg,2000,9(4):209-215.
32. Hamilton TE, Shamberger RC, Wilms tumor: recent advances in clinical care and biology. Semin Pediatr Surg,2012,21(1):15-20.
33. Sugiyama H, Wilms' tumor gene WT1: its oncogenic function and clinical application. Int J Hematol,2001,73(2):177-187.
34. Sredni ST, Gadd S, Huang CC et al. ,Subsets of very low risk Wilms tumor show distinctive gene expression, histologic, and clinical features. Clin Cancer Res,2009,15(22):6800-6809.
35. Leocádio DE, Koyle MA, Mangray S, et al. An unusual clinical presentation of rhabdomyomatous Wilms'

学习笔记

tumor. Can J Urol,2010,17(1):5044-5047.
36. Hung IJ,Chang WH,Yang CP et al. Epidemiology,clinical features and treatment outcome of Wilms' tumor in Taiwan:a report from Taiwan Pediatric Oncology Group. J Formos Med Assoc,2004,103(2):104-111.
37. Mehra BR,Thawait AP,Akther MJ,et al. Multicystic nephroma masquerading as Wilms' tumor:a clinical diagnostic challenge. Saudi J Kidney Dis Transpl,2011,22(4):774-778.
38. Zugor V,Schott GE,Lausen B,et al. Clinical and surgical experience with Wilms' tumor. Long-term results of a single institution. Anticancer Res,2010,30(5):1735-1739.
39. 张金哲. 现代小儿肿瘤外科学. 第2版. 北京:科学出版社,2009.
40. Michalkiewicz E,Sandrini R,Figueiredo B,et al. Clinical and outcome characteristics of children with adrenocortical tumors:a report from the International Pediatric Adrenocortical Tumor Registry. J Clin Oncol,2004,22(5):838-845.
41. 张乃嵩,孙冀. 小儿分化型甲状腺癌的外科治疗策略. 中华小儿外科杂志,2004,25(1):25-27.
42. 张金哲. 中华小儿外科学. 郑州:郑州大学出版社,2006.
43. 施诚仁. 儿童肿瘤外科学. 北京:科学技术文献出版社. 2006.
44. 周遵珊,赵源庆,梅栩彬. 甲状腺癌外科治疗. 国际耳鼻咽喉头颈外科杂志,2007,31(4):231-234.
45. Tuttle RM,Leboeuf R,Martorella AJ. Papillary thyroid cancer:monitoring and therapy. Endocrinol Metab Clin North Am,2007,36(3):753-778.
46. Catherine Dinauer,Gary L. Francis. Thyroid Cancer in Children. Endocrinology &Metabolism Clinics of North America,2007,36(3):779-806.
47. Gharib H,Papini E. Endocrinol Metab Clin North Am. Thyroid nodules:clinical importance,assessment,and treatment,2007,36(3):707-735.
48. Dinauer CA,Breuer C,Rivkees SA. Differentiated thyroid cancer in children:diagnosis and management. Curr Opin Oncol,2008,20(1):59-65.
49. García-Galvis OF,Cabrera-Ozoria C,Fernández JA,et al. Malignant Mullerian mixed tumor of the ovary associated with yolk sac tumor,neuroepithelial and trophoblastic differentiation (teratoid carcinosarcoma). Int J Gynecol Pathol,2008,27(4):515-520.
50. Yokouchi Y,Imaoka M,Sayama A,et al. Mixed germ cell tumor with embryonal carcinoma,choriocarcinoma,and epithelioid trophoblastic tumor in the ovary of a cynomolgus monkey. Toxicol Pathol,2011,39(3):553-558.
51. Zangana AM. Twisted mixed germ cell tumor of the ovary in a child. Saudi Med J,2006,27(8):1240-1243.

第八章 骨　科

第一节　小儿骨科检查要点

小儿骨科是骨科的一个分支，小儿骨科的查体应按顺序进行。小儿须按照检查部位充分显露，对极小的细节也应仔细检查，其基本的检查方法包括：眼看、手摸、活动、测量。主要从以下几个方面进行：

1. 站立的姿态　应从背后、前面和侧面观察其站立姿势和身体外貌，观察脊柱和四肢有无明显畸形。

2. 步态　即人体行走时的姿态，是人体结构、功能、行为及心理活动在行走时的外在表现。正常步态包括触地相与跨步相两个阶段，前者占步态周期约60%，后者占40%。当人体某部位产生病变时，可产生不同的异常步态。步态异常的原因有肌肉无力、骨与关节畸形、神经病变、心肺疾病等。常见典型异常步态有：剪刀步态、共济失调步态、摇摆步态、跨阈步态、跛行步态（如升降式跛行、避痛性跛行、臀中肌跛行）、间歇性跛行等。

步态异常包括：

（1）肢短步态：肢体短缩约2cm以内时，由于骨盆倾斜代偿而无跛行。肢体短缩在2cm以上时，患者常以患侧足尖着地或健肢屈膝行步。

（2）疼痛步态：当患肢负重疼痛时，步态急促不稳，患肢触地相缩短，而双足触地相延长。

（3）强直步态：由于创伤、炎症等原因导致下肢髋关节、膝关节、踝关节强直时，可产生各种不同的强直步态，如髋关节强直呈鞠躬步态或足尖步态，膝关节强直多呈足尖步态或划弧步态，踝关节强直多呈鞠躬型跛行。

（4）摇摆步态：多见于先天性髋关节脱位与臀中肌瘫痪者。若发生在双侧，行走时躯干交替向左右倾斜，又称鸭步。

（5）剪刀步态：多见于脑瘫患者，步行时一侧肢体总是插至对侧肢体前方，前后交叉移动。

（6）压腿步态：多见于脊髓灰质炎后股四头肌麻痹患者，患者以手掌按压患膝上方才能行走。

（7）跟行步态：多见于胫神经麻痹患者，足不能跖屈。

（8）跨阈步态：多见于腓总神经麻痹患者。由于足下垂，行走时必须高抬患肢才能跨步，以免跌倒。

（9）外八字步态：多见于臀肌挛缩患者，行走时双下肢呈外旋外展位行走。

（10）痉挛性步态：各种脑部、锥体束、脊柱及脊髓病变导致的偏瘫、截瘫、脑瘫等都可产生痉挛性步态。偏瘫多呈划圈步态（割草步态），严重者呈跳跃步态。截瘫呈特有的摇摆步态（公鸡步态）。

3. 畸形　首先确定畸形的类型及具体位置，然后进行肢体长度与成角畸形的测量。

4. 关节活动范围　包括主动活动与被动活动的范围。

5. 肌肉力量与肌肉张力的检查。

骨科专科检查包括躯干、四肢的骨关节、肌肉、肌腱、韧带、筋膜、神经、血管、皮肤及皮下组织，这些组织的损伤和疾病，往往需要系统体检、局部检查及某些特殊辅助检查，综合分析方能

学习笔记

得出正确诊断。

一、骨科物理学检查的原则

骨科患者均需结合病史、临床症状、体征、物理检查等得出初步诊断，再申请特殊检查，而物理检查是诊断骨关节病的基础。要做好物理检查，先要熟悉各骨、关节及其周围软组织的解剖生理力学关系和临床表现。

1. 爱伤观念　检查动作轻柔，切忌粗暴，以免增加患者痛苦或使病情加重。

2. 系统全面　要处理好全身和局部的关系，注意有无休克、重要脏器合并伤及重要全身性疾病。关节部位的检查应包括引起该关节运动的肌肉和神经。

3. 认真细致　要仔细地检查，有时须反复检查，如实地反映客观情况，并做好记录。

4. 检查有序　按照视诊、触诊、叩诊、动诊、测量和其他特殊检查的顺序进行。先健侧后患侧，先健处后患处，先主动活动后被动活动。

5. 充分显露　检查上肢或腰背部时应脱去上衣，检查下肢时应脱去长裤，以免因衣服的遮盖而遗漏重要体征。

6. 两侧对比　许多体征只有在两侧对比之下才能显示出来，如肢体的长度、周径、关节动度等。如两侧均有伤病，可与正常人对比。

二、一般检查内容

病史询问包括姓名、性别、年龄、籍贯、职业、地址等。

（一）主诉

主诉有三要素，即症状、部位、经过时间。症状可分为畸形、运动功能障碍及疼痛三类。

（二）现病史

1. 病因分析

（1）应详细询问疾病的发生、发展及处理经过。如系损伤，应了解暴力的大小、方向及作用部位，有无伤口，出血多少，有无神志、呼吸改变。

（2）起病时有无全身症状，如畏寒、发热、不适、消瘦等。

2. 症状分析　骨科临床上常见的症状是疼痛，应详细了解：

（1）疼痛发生时情况、发病前有无诱因（如外伤、扭伤等）、是否伴其他症状。

（2）疼痛的部位：是一处疼痛还是全身多处疼痛。

（3）疼痛的性质：针刺痛、放射痛或游走痛。

（4）疼痛发生的时间：白天或夜间。

（5）影响疼痛的因素：与季节、气候有无关系。

如有畸形，应了解畸形的性质、发展、与损伤或疾病的关系，以及引起畸形的病变过程。

如有神经症状，应了解：①神经症状出现的形式，即松弛性或痉挛性；②有无知觉紊乱，有无感觉异常、迟钝、过敏、消失；③有无肌萎缩、无力，括约肌功能有无变化；④了解病残程度；⑤排尿、排便功能。

（三）既往史

既往史包括手术史，有无化脓感染、结核、肿瘤等病史。

（四）个人史

个人史包括个人经历、饮食习惯、特别嗜好等。

（五）家族史

对结核、肿瘤、畸形、血友病等患者，应询问家庭人员中有无类似疾患。

学习笔记

三、体格检查

（一）视诊

皮肤有无擦伤、皮疹、瘀斑、水肿、浅静脉怒张、瘢痕、溃疡、窦道等；有无肌萎缩；骨关节有无畸形、短缩，两侧是否对称；观察四肢躯干的姿势、活动度及步态。

（二）触诊

皮肤温度、张力、弹性、毛细血管充盈反应、压痛点及有无凹陷性水肿；有无肌肉痉挛和萎缩；有无皮下捻发音及关节积液；骨性标志是否正常，有无骨擦音及异常活动度；包块的大小、质地、活动度、压痛否，与周围组织的关系，有无波动，周围淋巴结是否肿大。

（三）叩诊

是否有局部叩击痛、放射痛及轴向叩击痛。

（四）动诊

检查关节的活动度及肌力分级，观察有无主动活动及活动范围，然后进行被动检查。

（五）测量

肢体长度、周径、轴线及关节主动、被动活动度（关节活动度见关节检查部分）。

1. 肢体长度

（1）上肢：全长自肩峰至尺骨茎突或中指尖。上臂由肩峰至肱骨外上髁。前臂自尺骨鹰嘴至尺骨茎突，或自肱桡关节至桡骨茎突。

（2）下肢：全长自髂前上棘至内踝尖。大腿长度为大转子至膝关节外侧间隙，小腿长度为膝关节外侧间隙至外踝尖。

2. 肢体周径　选择肌肉萎缩或肿胀明显之平面，双侧同一水平测量对比。如髌上 10cm 处测量大腿周径。测量时使用软尺。

3. 肢体轴线测量

（1）上肢轴线：上肢伸直、前臂旋后位，肱骨头、肱骨小头、桡骨头和尺骨小头 4 点连成一条直线。上臂与前臂之轴线相交形成一向外偏斜角度（5°～15°）称提携角，如该角度增大或减少称肘外翻或肘内翻。



图 8-1-1　膝内翻和膝外翻示意图

（2）下肢轴线：患者仰卧或立位，双脚伸直并拢，正常时两膝内侧和两内踝可同时接触，髂前上棘、髌骨中点与第一、二趾之间连成一条直线。膝内翻：双踝并拢时两膝之间有距离；膝外翻：两膝并拢时两侧内踝间有距离（图 8-1-1）。

四、神经系统检查

（一）感觉

一般检查痛觉和触觉即可，必要者进一步检查温觉、两点辨别觉和实体觉。常用棉花签测触觉，用注射针头测痛觉；记录障碍边界，了解病损部位及程度，观察疾病进展状况及治疗效果。

（二）运动

检查步态、肌力及肌张力。肌力用 6 级分类法记录。

0 级：无肌肉收缩。

1 级：肌肉稍有收缩。

2 级：不对抗重力，能达到关节完全动度。

3 级：对抗重力，能达到关节完全动度，但不能对抗阻力。

学习笔记

4级：对抗重力并加一定阻力，能达到关节完全动度。

5级：正常。

（三）反射

检查各种深、浅反射，两侧对比，观察有无减弱、消失或亢进，并检查有无病理反射。

（四）神经营养和括约肌功能检查

检查皮肤有无出汗、萎缩，毛发和指甲情况；大小便有无失禁，肛门括约肌收缩力。

五、关节检查

（一）四肢主要关节的活动度和肌肉神经支配

了解正常关节的活动范围，以识别关节活动的异常；了解肌肉的神经支配，根据肌肉运动功能来判断某一神经是否损伤及损伤程度。

（二）各关节的检查

1. 肩关节

（1）肩部外形：肩关节脱位、三角肌瘫痪，呈“方肩”畸形，副神经损伤表现斜方肌萎缩，表现为垂肩；高肩胛症及脊柱侧弯，肩部高低不对称。

（2）压痛点：肱二头肌腱鞘炎在结节间沟处压痛；冈上肌损伤多在肱骨大结节上压痛；肩峰下滑囊炎在肩峰下方稍内侧压痛；肩部骨折处局部压痛。

（3）肩关节主动和被动活动度检查示意图（图8-1-2）。

（4）特殊体征

1）杜加斯征（Dugas sign）：正常屈肘位时，手能触及对侧肩部，肘部可同时贴胸，为阴性。当肩关节脱位时，手和肘不能同时接触对侧肩部及贴胸，为阳性。

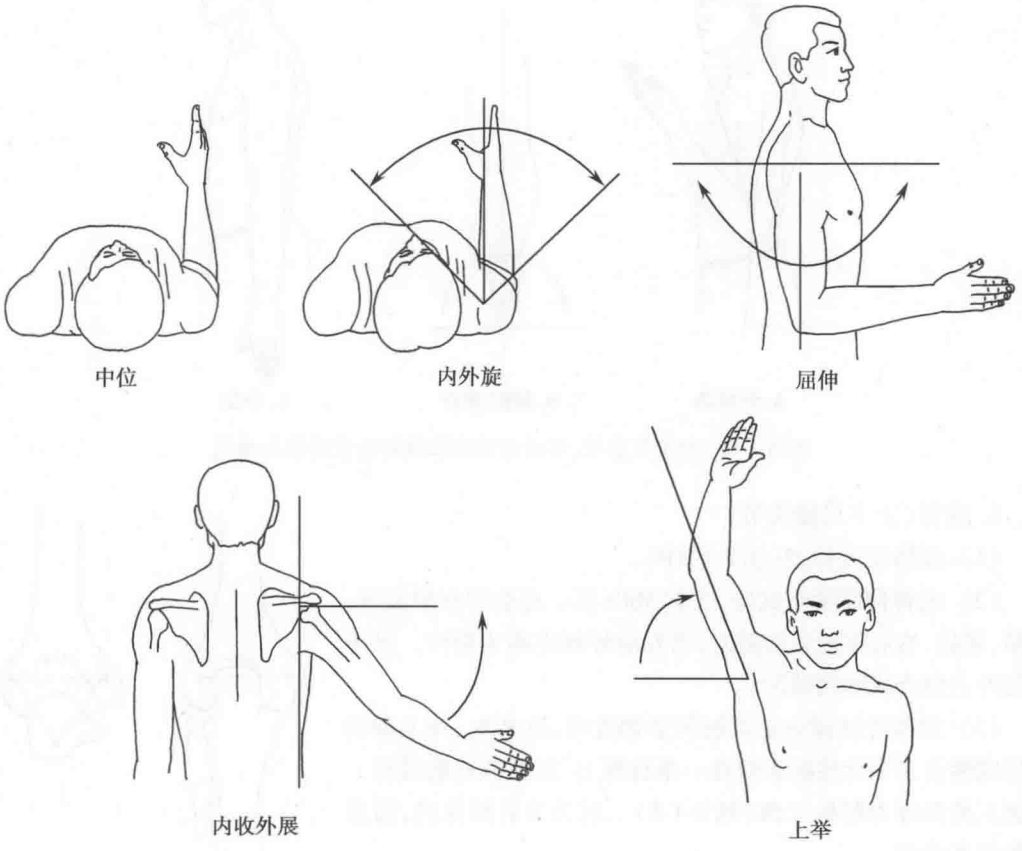


图8-1-2 肩关节主动和被动活动度检查示意图

学习笔记

2）疼痛弧：肩关节运动时，当冈上肌腱有病损时，肩外展在70°～120°之间能引起疼痛，疼痛最常见的部位在肩峰下，在此范围内肌腱与肩峰下面摩擦撞击，在此范围外无疼痛。

2. 肘关节

（1）肿胀、畸形和压痛点：肘部骨折、脱位时，局部可有肿胀、畸形及压痛点。

（2）提携角的改变：正常提携角为5～15°；>15°为肘外翻；<5°为肘内翻（图8-1-3）。

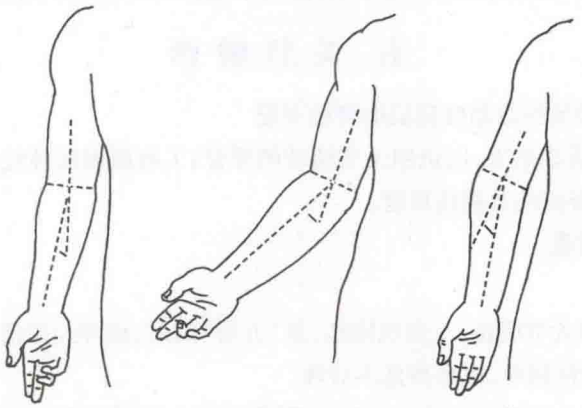


图8-1-3 肘关节提携角示意图

（3）肘关节主动、被动活动度的检查（图8-1-4）。

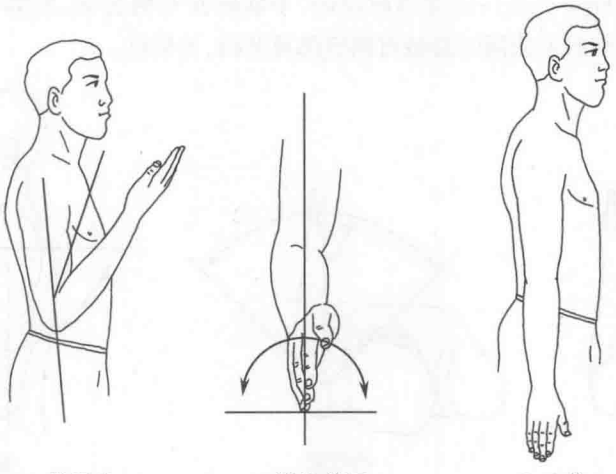


图8-1-4 肘关节主动、被动活动度和旋转动度检查示意图

3. 前臂（上下尺桡关节）

（1）旋转动度检查（图8-1-4B）。

（2）前臂伸肌紧张试验，又称Mills征。患肢伸直肘关节，握拳、屈腕，然后将前臂旋前时，诱发肘外侧疼痛为阳性。见于肱骨外上髁炎或称网球肘。

（3）肘部骨性标志正常肘关节伸直时，肱骨内、外上髁和尺骨鹰嘴突三个骨性标志应在一条直线上，肘关节屈曲时呈一等腰三角形称为肘后三角（图8-1-5）。肘关节后脱位时，肘后三角关系改变。

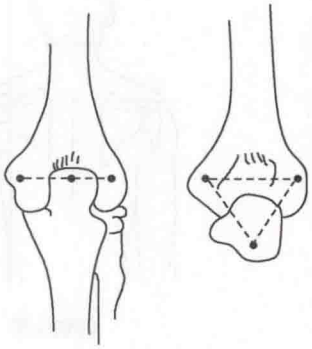


图8-1-5 肘后三角关系

4. 腕关节

学习笔记

（1）肿胀、畸形和压痛点：桡骨远端 Colles 骨折，呈“餐叉”或“枪刺”畸形，局部肿胀、压痛；腕舟骨骨折时，鼻烟窝处肿胀和压痛。

（2）腕关节主被动活动度的检查（图 8-1-6）。

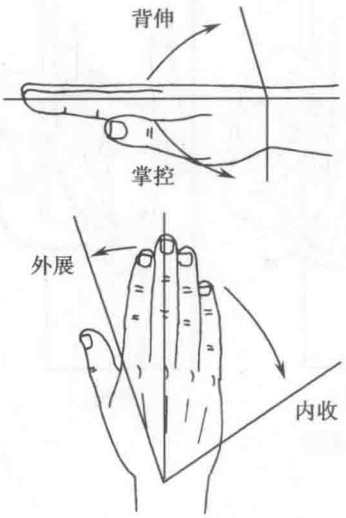


图 8-1-6 腕关节主被动活动度检查示意图

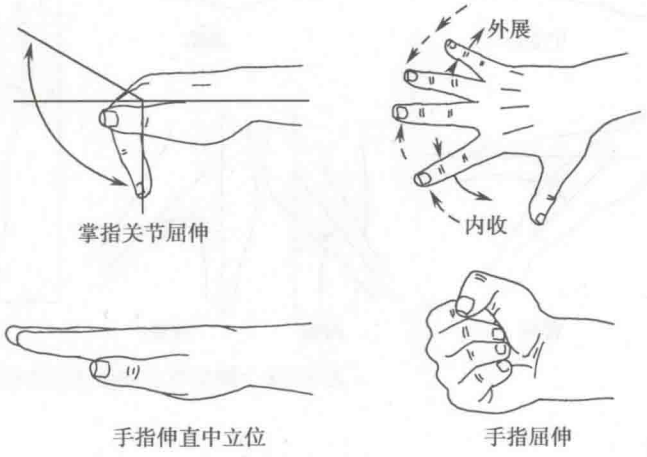


图 8-1-7 掌指关节主被动活动度检查示意图

5. 手部掌指关节和指间关节

（1）肿胀、畸形和压痛点：手部骨关节损伤、骨关节炎、类风湿关节炎等有畸形、肿胀及压痛。

（2）掌指关节主被动活动度的检查（图 8-1-7），拇指掌指关节主被动活动检查示意图（图 8-1-8）。

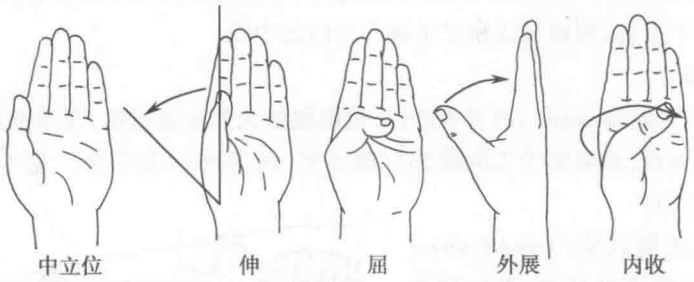


图 8-1-8 拇指掌指关节主被动活动检查示意图

6. 髋关节

（1）步态：髋关节外伤、感染、各种关节炎等可引起步态改变。

（2）压痛点及叩击痛：关节感染、结核、股骨颈骨折等，在关节前方均有压痛，纵向叩击肢体远端或叩击大转子可出现疼痛。

（3）髋关节主被动活动度的检查（图 8-1-9）。

（4）大转子位置的测量：股骨颈骨折、髋关节后脱位时，大转子向上移位，可通过如下测得：

1）髂坐线（Nelaton 线）：即髂前上棘至坐骨结节的连线。患者侧卧，髋关节半屈曲或伸直位时，正常时大转子顶点在髂坐线上。股骨颈骨折、髋关节后脱位时，大转子上移超出此线之上（图 8-1-10）。

2）髂股三角（Bryant 三角）：患者仰卧位，从髂前上棘向地平面画一条垂直线作为三角形底边，再自髂前上棘与股骨大转子顶端画一条连线，最后自大转子顶端画一条垂直于底

学习笔记

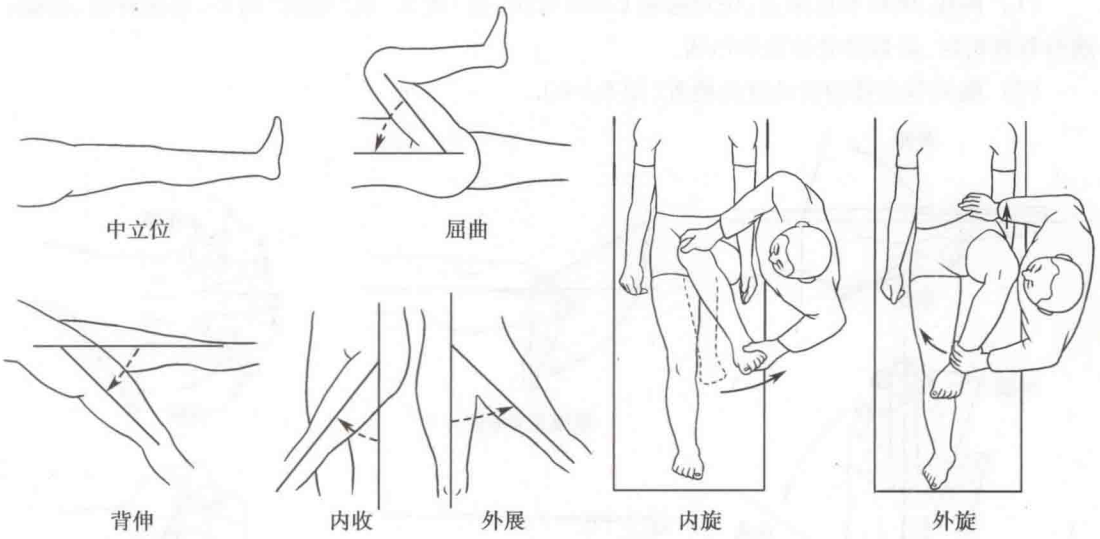


图 8-1-9 髋关节主被动活动度检查示意图

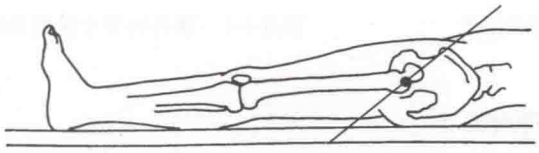


图 8-1-10 髂坐线示意图

学习笔记

边的线，为三角形水平边，比较两侧水平边的长度。股骨颈骨折或髋关节后脱位时，水平边变短。

3）Shoemaker 线：自两侧大转子顶端与同侧髂前上棘连线的延长线，正常时相交于脐或脐上中线，一侧大转子上移，则延长线相交于脐下且偏离中线。

（5）特殊体征

1）托马斯征（Thomas sign）：患者平卧位，健侧髋膝关节尽量屈曲，双手抱健膝，使腰部贴于床面，如患髋不能伸直，或虽能伸直但腰部出现前突，则 Thomas 征阳性。见于髋关节病变或髂腰肌痉挛（图 8-1-11）。

2）单腿站立提腿试验（Trendelenburg test）：患者站立，患侧下肢负重，提起健肢髋膝屈曲，观察健侧臀皱襞，如健侧皱襞下垂，躯干向患侧倾斜为阳性，见于髋关节脱位或臀中、小肌麻痹，反之则为阴性（图 8-1-12）。

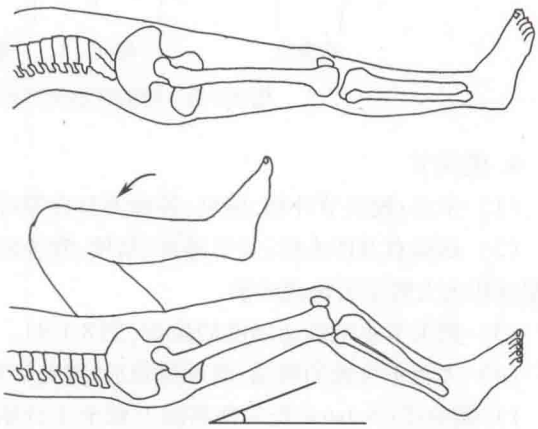


图 8-1-11 托马斯征示意图

3）望远镜试验（telescope test）：患者平卧位，下肢伸直，检查者一手握住小腿，沿身体纵轴向上推拉，另一手摸着同侧大转子，如触及有活塞样活动感觉，为阳性。见于髋关节脱位，尤以幼儿体征更为明显。

4）奥伯（Ober）试验：又称髂胫束挛缩试验。患者侧卧，健肢在下并屈髋屈膝，减少腰椎前凸。检查者站在患者背后，一手固定骨盆，另一手握患肢踝部，屈膝到 90°，然后将髋关节外展后伸，再放松握踝之手，让患肢自然下落，

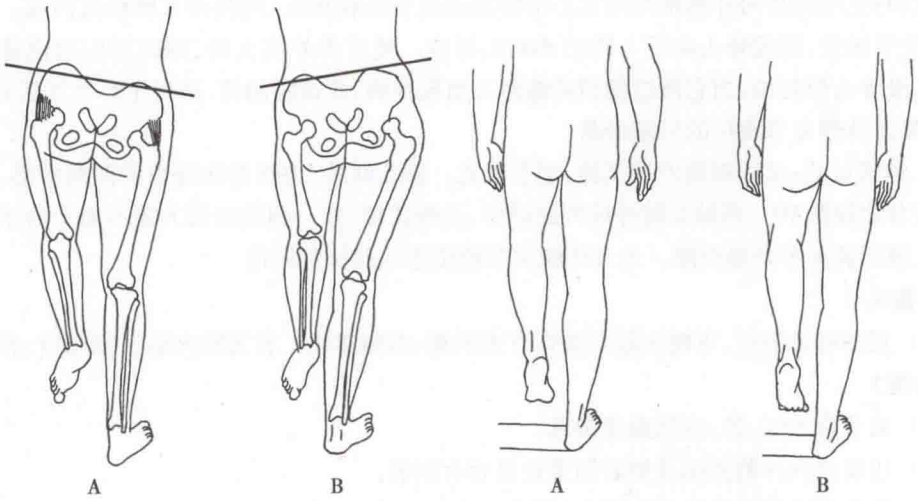


图 8-1-12 Trendelenburg test 示意图
A. 正常表现;B. 异常表现

正常时应落在健肢后侧。若落在健肢前方或保持上举外展姿势,即为阳性。此试验阳性说明髂胫束挛缩或阔筋膜张肌挛缩,并可在大腿外侧摸到挛缩的髂胫束。如脊髓灰质炎后遗症髂胫束挛缩,有此体征。

5) 臀肌挛缩征:站立位,两足、两膝靠拢,嘱屈髋、屈膝下蹲,正常小孩臀部可触及足跟。当臀肌挛缩时,患儿不能完全屈髋、屈膝下蹲,并可在臀部触及紧张束条。

6) 艾利斯(Allis)征:又称下肢短缩试验。患者仰卧,双髋、双膝屈曲,两足跟并齐平放于床面上,正常者两膝顶点应该在同一水平。如一侧膝低于侧膝,即为阳性,说明患肢有短缩(股骨或胫、腓骨短缩)或有髋关节脱位。

(6) 髋关节不稳的检查

1) 望远镜试验:又称套叠征、迪皮特伦(DuiJuytren)征、巴洛夫(Barlove)试验。患者仰卧,助手按住患者骨盆,检查者两手握住其小腿,伸直其髋、膝关节,然后上下推拉患肢,若患肢能上下移动 2 ~ 3cm,即为阳性。

另一种方法是患者仰卧,检查者一手固定其骨盆,另一手抱住患肢大腿或环抱患肢膝下,使髋、膝关节稍屈曲,将大腿上推下拉,反复数次,如有股骨上下过度移动之感,即为阳性,说明髋关节不稳定或有脱位等。

2) 特伦德伦堡(Trendlenburg)试验:又称臀中肌试验、单腿独立试验。嘱患者先用健侧下肢单腿独立,患侧下肢抬起,患侧骨盆向上提起,该侧臀皱上升为阴性。再使患侧下肢独立,健侧下肢抬起,则健侧骨盆及臀皱下降为阳性。此试验检查关节负重,检查关节不稳或臀中、小肌无力,任何臀中肌无力的疾病这一体征均可出现阳性。

3) 巴洛(Barlow)试验:为奥尔托兰尼(Ortolani)试验改良方法,亦用于检查 1 岁以内婴儿有无先天性髋关节脱位。患儿仰卧,检查者首先使患儿双侧髋关节屈曲 90°,双膝关节尽量屈曲。双手握住患儿双下肢,双手拇指分别放在患儿大腿内侧小粗隆部,中指置于大粗隆部位,轻柔地外展双髋关节,同时中指在大粗隆部位向前内推压,如听到响声,表明脱位的髋关节复位,股骨头滑入髋臼。第二步检查是拇指在小粗隆部位向外推压,若听到响声,表明股骨头滑出髋臼,此试验阳性。如果拇指放松压力股骨头即复位,说明髋关节不稳定,以后容易发生脱位。

(7) 髋关节脱位的检查

1) 奥尔托兰尼(Ortolani)试验:患儿仰卧,髋、膝屈曲各 90°,检查者手掌扶住患侧膝及大腿,拇指放在腹股沟下方大腿内侧,其余手指放在大粗隆部位,另一手握住对侧下肢以稳定骨

学习笔记

盆。检查时先用拇指向外侧推并用掌心由膝部沿股骨纵轴加压，同时将大腿轻度内收。如有先天性髋关节脱位，则股骨头向后上脱出并发出弹响。然后再外展大腿，同时用中指向前内顶压大粗隆，股骨头便复位，当它滑过髋臼后缘时又出现弹响，此试验阳性，适用于6个月至1岁以内的婴儿先天性髋关节脱位的早期诊断。

2）蛙式试验：又称双髋外展试验，用于婴儿。患儿仰卧，检查者扶持患者两侧膝部，将双侧髋、膝关节均屈曲90°，再做双髋外展外旋动作，呈蛙式位，如一侧或双侧大腿不能平落于床面即为阳性，说明髋关节外展受限。先天性髋关节脱位患儿此试验阳性。

7. 膝关节

（1）观察有无跛行，下蹲和起立动作有无困难，两侧对比。有无膝内翻（O形腿）；有无膝外翻（X形腿）。

（2）关节有无红、肿，皮肤温度情况。

（3）压痛点内外侧间隙及侧副韧带处是否有压痛。

（4）膝关节主被动活动度的检查（图8-1-13）。

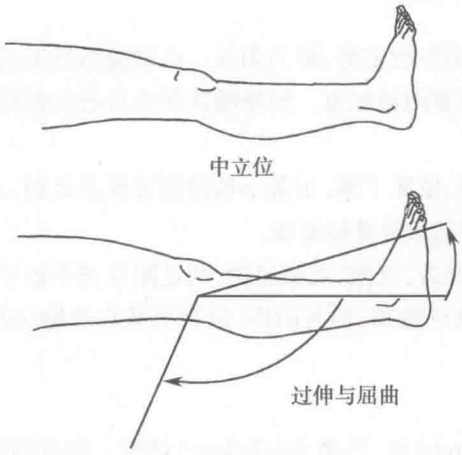


图8-1-13 膝关节主被动活动度检查示意图

（5）特殊体征

1）浮髌试验：膝伸直位，检查者一手掌按压髌上囊，使关节液集中于髌骨下，另一手示指以垂直方向挤压髌骨，如感觉髌骨浮动或有撞击股骨髁之感觉，即为阳性。见于关节积液、积血。

2）髌骨摩擦试验：膝关节伸直，股四头肌放松，检查者一手压住髌骨并使其在股骨髁关节面上、下、左、右摩擦移动，如有粗糙摩擦感或患者感觉疼痛，即为阳性。见于髌骨软化症、骨关节炎患者。

3）麦氏（McMurray）征：患者仰卧位，检查者一手握住踝部，另一手按住患膝部，使膝关节完全屈曲，当小腿于内收、外旋位，同时伸直膝关节时，如引起疼痛或响声为阳性，说明内侧半月板损伤。反之，小腿外展、内旋，同时伸直膝关节，如有弹响或疼痛，表示外侧半月板损伤。

4）侧方挤压试验：膝伸直位，强力被动内收或外展膝部，一侧半月板受挤压，而另一侧副韧带承受张力。此试验既可检查半月板有无损伤，又可检查侧副韧带有无损伤。

5）重力试验：患者侧卧位，患肢在上，检查者托住患者大腿，并嘱膝关节做主动屈伸活动，检查者可于小腿向下加一定压力，如引起内侧痛说明内侧半月板损伤，如引起外侧痛说明外侧副韧带损伤。反之，当患肢在下侧卧位做重力试验时，出现内侧痛表示内侧副韧带损伤，出现外侧痛，表示外侧半月板损伤。

6）Apley试验（研磨试验）：患者俯卧位，屈膝90°，检查者一条腿压在患者大腿上，双手握住足部，向下挤压并作内外旋转，如出现一侧疼痛，说明该侧半月板损伤。向上提起并作内外旋转，出现一侧疼痛，说明该侧副韧带损伤。

7）抽屉试验：患者仰卧位，屈膝90°，足平放于床上，检查者握住小腿上部作前拉后推动作，正常时前后有少许活动度。如前拉活动度加大，表明前交叉韧带断裂。如后推动度加大，表明后交叉韧带损伤（图8-1-14）。

8）关节内响声：盘状半月板、关节内游离体等，在膝关节屈伸活动时常有响声，有时伴有疼痛或不适感。

8. 踝关节与足

学习笔记

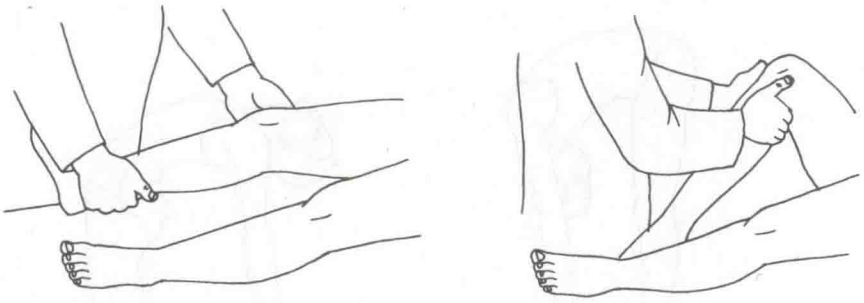


图 8-1-14 抽屉试验

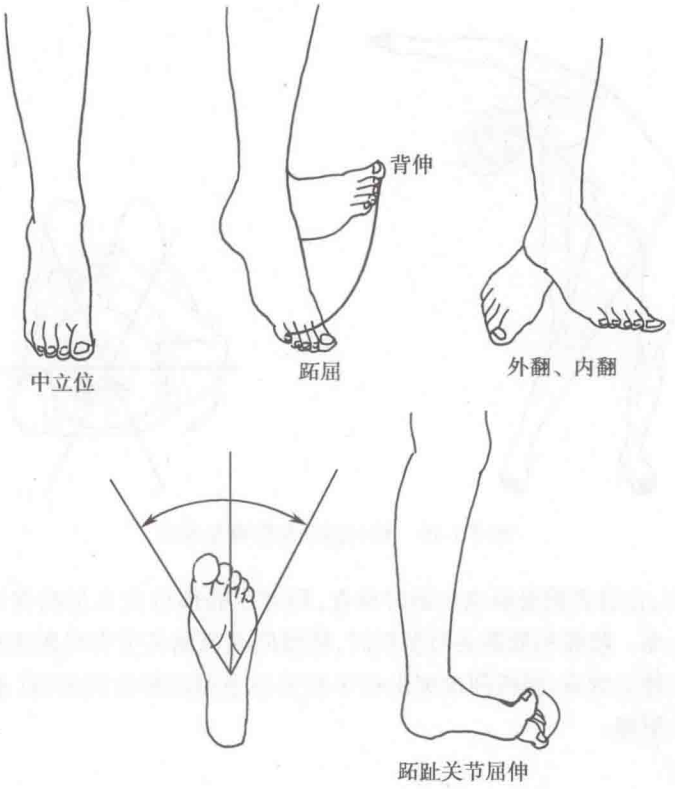


图 8-1-15 踝与跖趾关节的活动度检查示意图

（1）足部畸形：常见有扁平足、马蹄足、内翻足、外翻足、仰趾足、踇外翻、弓形足等。

（2）肿胀：创伤、关节炎等均可出现肿胀。

（3）压痛点：创伤及各种关节炎可有局限性压痛或较广泛的压痛。

（4）足踝部关节主被动活动度的检查：踝关节中立位为足与小腿间呈90°角。应检查跖屈、背屈、内外翻角度。跖趾关节、趾间关节以伸直为中立位（图 8-1-15）。

9. 脊柱骨盆的检查法

（1）步态：跛行可反映骨盆倾斜、脊柱侧弯、肢体疼痛、关节病变及下肢不等长等情况。

（2）脊柱畸形：先天性发育畸形、特发性脊柱侧弯均可出现脊柱侧弯畸形；腰椎间盘突出症亦可出现脊柱侧弯；强直性脊柱炎可引起驼背畸形；脊柱结核或椎体压缩骨折，多有后凸畸形。

（3）脊柱活动度：让患者站立，伸直两膝，作前屈、后伸、侧弯及旋转动作，观察其活动度及有无疼痛。各种原因的疼痛及腰肌痉挛均可使脊柱活动度受限。脊柱活动度检查见图 8-1-16。

学习笔记

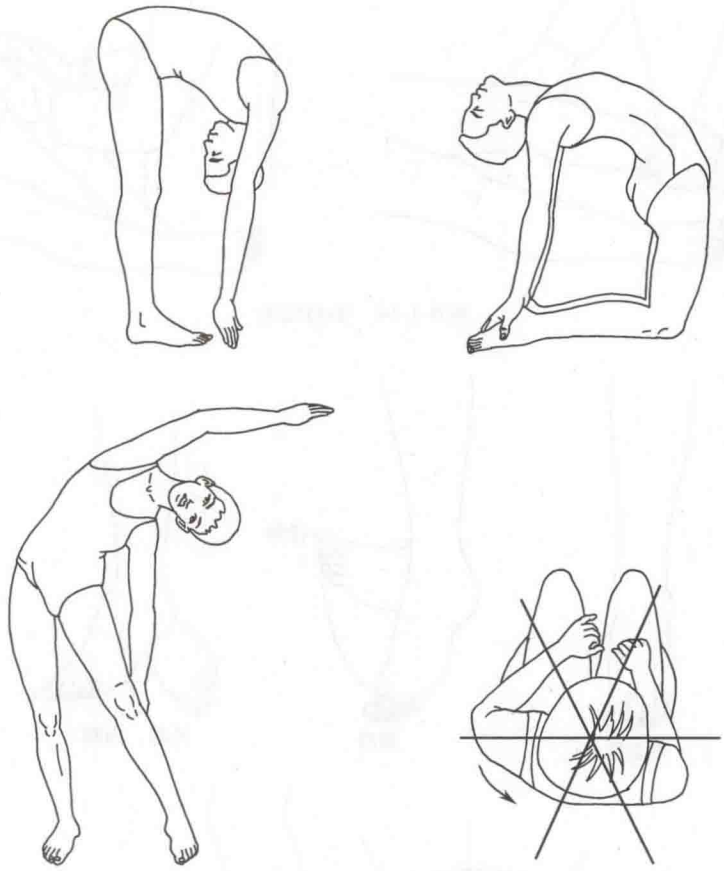


图 8-1-16 脊柱活动度检查示意图

（4）局部压痛：让患者俯卧肌肉松弛时检查，局部压痛部位大多是病变所在。如腰肌劳损时骶脊肌大多有压痛。腰骶和骶髂关节劳损时，腰骶间及骶髂关节有局限压痛。棘突压痛常见于棘上韧带损伤或棘突骨折；腰椎间盘突出症多在突出平面的棘突间旁侧（患侧）压痛，并可引起小腿及足跟部放射痛。

（5）特殊体征

1）直腿抬高试验：患者仰卧，两腿伸直，分别作直腿抬高。正常两侧抬高幅度相等（>70°）且无疼痛。若一侧抬高幅度明显降低和疼痛，即为阳性（图 8-1-17）。

在腰椎间盘突出症者，直腿抬高受限，并有向患侧小腿和足放射痛。在直腿抬高试验阳性时，缓慢放低患肢高度，待放射痛消失后，再将踝关节被动背屈，如再度出现放射痛，则称为直腿抬高加强试验阳性，为腰椎间盘突出症的主要诊断依据。腰骶劳损、急性骶髂劳损时，患侧抬高受限，但无小腿或足部放射痛。

2）颈静脉压迫试验：在腰椎间盘突出症，压迫患者两侧颈静脉约 1 分钟，可引起患侧下肢放射痛和麻木感，咳嗽、打喷嚏、用力解大便时也可引起类似症状。

3）骨盆分离及挤压试验：患者仰卧，用两手将髂骨翼由两侧向中间压挤或向两侧分离。如有骨盆骨折，则引起骨折处疼痛，检查时动作轻柔，以免加重损伤；骶髂关节有劳损或病变，亦可引起患部疼痛。

4）跟膝试验（“4”字试验）：将患侧足跟置于对侧膝部并向后推压膝部，可使骶髂韧带紧张，如有病变可引起疼痛。

5）拾物试验：患者拾取地上物件，仅屈膝与髋，而腰挺直不能弯曲者为阳性（检查脊柱有无屈曲运动障碍），多见于胸腰椎病变。

学习笔记

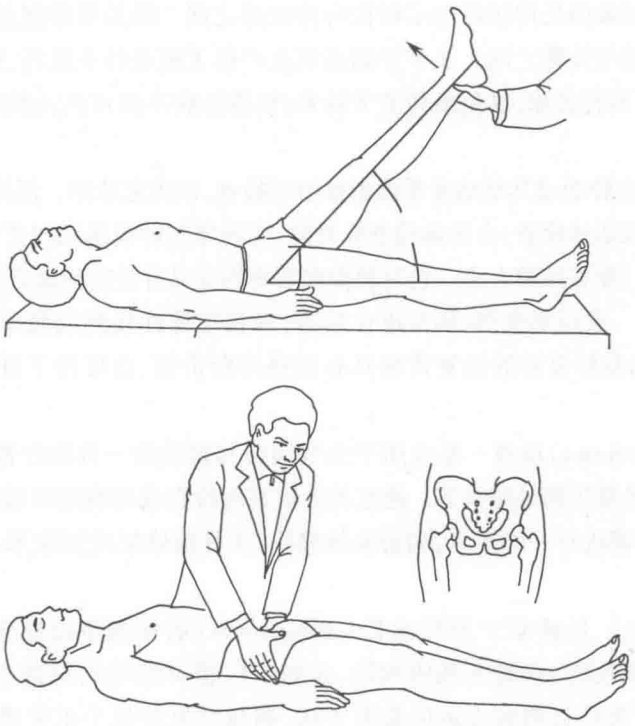


图 8-1-17 直腿抬高试验

六、特殊检查

1. X 线检查 骨与关节损伤、炎症、退变、肿瘤、瘤样病变、先天畸形等，常需 X 线拍片检查。一般摄正侧位，手足摄正斜位，脊柱必要时加摄斜位。此外，有的还须拍摄特殊位置，如舟状骨放大位片，跟骨髌骨的轴位片，颈椎 1、2 部位的张口位片等。必要时两侧对照。

2. 造影检查 关节内病变可通过造影协助诊断。常用于肩关节、腕关节、髋关节和膝关节。造影剂有气体及有机碘剂两种，造影前需作碘过敏试验。血管损伤、动脉瘤、动静脉瘘、血管瘤、静脉栓塞等可通过动脉或静脉造影协助诊断。

3. 计算机体层摄影检查(computer tomography，CT) 已在骨科临床广泛应用，它对许多疾病有重要的诊断价值，如骨肿瘤、椎间盘突出、椎管狭窄、脊柱损伤、骨折、炎症、骨坏死、先天畸形、退行性变等。螺旋 CT 可快速重建骨骼的三维图像。

4. 磁共振成像(magnetic resonance imaging，MRI) 是近年来应用于临床的重要检查技术。对不同软组织分辨率高，尤其对脊柱脊髓、关节、肢体骨与软组织的疾病具有重要的诊断价值。可作矢状、冠状、横断等多维成像。

5. 放射性核素检查 通常应用$^{99}Tc^{m}$标记的磷酸化合物和有机磷酸盐作显像剂，静脉注射后，在血供丰富、代谢活跃的骨组织中分布浓聚。它对骨肿瘤、骨髓炎、骨坏死、骨代谢性疾病、骨移植术后成活情况，具有较重要的诊断价值。可作局部检查，也可进行全身检查。

6. 关节穿刺 关节因创伤积血、关节内感染、慢性创伤性炎症或其他关节炎而致的关节肿胀，为了诊断和治疗，常需作关节穿刺抽液，检查液体颜色、比重、细胞，必要时涂片染色查找细菌，作细菌培养及药物敏感试验。最常穿刺的是膝关节，其次为髋关节、肩关节、腕关节、肘关节、踝关节。膝关节穿刺点可在髌骨内下、外下、内上、外上约 1cm 处。髋关节穿刺点在髂前上棘与耻骨间连线中点、股动脉外侧 1cm 处，垂直进针。肩关节穿刺途径可在肩关节前方或侧方，常在三角肌前缘进针。肘关节穿刺点一般在肘后鹰嘴与肱骨外上髁之间。腕关节穿刺点可在

学习笔记

腕背尺骨茎突的桡侧或拇长伸肌腱与示指固有伸肌腱之间。踝关节穿刺点可在胫前肌腱与内踝之间或趾长伸肌腱与外踝之间。关节穿刺必须在严格无菌条件下进行，穿刺点先行局麻，穿刺时边进针边穿刺，不宜过深，以免损伤关节软骨；根据疾病不同可注入抗生素、肾上腺皮质激素等。

7. 病理检查 在肿瘤或其他病变常需做体组织检查，以确定诊断。活检的方法有穿刺活体组织检查和手术切取活体检查；在活体检查取材时，要选择在肿瘤组织与正常组织交界处、骨破坏处、软组织浸润处；要有足够大小。它对肿瘤和某些病变具有最终确诊意义。

8. 电生理检查 通过肌电图、诱发电位检查，对神经源性疾病或肌原性疾病具有鉴别意义，对周围神经损伤及修复后的恢复情况具有重要诊断价值，也可用于脊柱脊髓手术的术中监护。

9. 关节镜(arthroscopy)检查 是应用于关节疾病和损伤的一种诊疗器械。可用于肩、肘、腕、髋、膝、踝关节，最常用的是膝关节。通过关节镜直观检查或切取组织进行病理检查，有助于诊断，还可借助关节镜进行一些手术，如游离体摘除、半月板修复或切除术、关节滑膜切除术及交叉韧带修复术等。

10. 骨密度测定 目前对于骨质疏松(osteoporosis)的检测手段颇多。X线平片、单光子吸收法、双光子吸收法、双能X线吸收法、定量CT、超声波等均有助于骨质疏松的诊断。其中双能X线吸收法是目前较先进的检测方法，测量结果若低于正常成人峰骨量2.5个标准差以上，应视为骨质疏松。双能X线法测量部位主要为腰椎和股骨近端，也可作为全身测量。

(马瑞雪)

学习笔记

第二节 先天性肌性斜颈

肌性斜颈又名“先天性斜颈”、“胸锁乳突肌挛缩性斜颈”。先天性肌性斜颈(congenital muscular torticollis)是儿童较常见的一种颈部先天性畸形，是一侧胸锁乳突肌缩短或发生纤维性挛缩所致。新生儿往往在出生一个月内发现，及早诊断、尽早治疗，效果好。否则畸形和继发性改变随年龄增大而加重，面部的不对称和视觉不在一个水平难以改变。

临床病例

患儿女婴，15天。生后2周发现右颈部肿块，无痛，无哭吵，胃纳可，大小便正常，无外伤史，即来门诊就诊。产检时发现胎头不正，脐带绕颈，足月行剖宫产，过程顺利。会诊查体：T 36.7℃，HR 130次/分，颈软，无颈蹼，右胸锁乳突肌中段可及鹌鹑蛋大小梭形质韧、无痛性肿块(图8-2-1)，局部无压痛，边界清楚，与皮下无粘连，不可活动，局部皮肤无红热，无凹陷，波动感(-)，透光试验(-)，锁骨区无压痛，未及肿块。右上肢肩和手活动无异常。B超提示右侧胸锁乳突肌中下段有边界清晰的异常回声，无血流信号，考虑肌源性实质不均质包块。

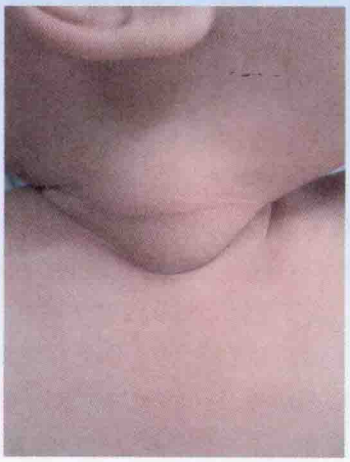


图8-2-1 查体右胸锁乳突肌中段可及包块

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿颈部无痛性肿块，首先要考虑软组织肿块，包括淋巴管瘤、肌源性肿块、纤维瘤等结缔组织肿瘤以及炎症性包块，也可能为锁骨骨折后骨痂包块。查体时应与其他疾病如锁骨骨折、先天性颈椎畸形、炎症性包块相鉴别。新生儿生后出现的无痛性肿块，有胎位不正史，出生时正常，无外伤情况，初步考虑诊断先天性肌性斜颈。

知识点

先天性肌性斜颈病因

发病原因是患侧胸锁乳突肌纤维化和挛缩。主要有血肿学说、静脉受阻学说、动脉受阻学说、遗传学说、过度伸展学说等。此外还有胎内负荷学说、炎症学说、胎儿运动学说等，肌肉的血液循环障碍为直接发病原因，但不能排除先天性致病因素。

知识点

婴幼儿先天性肌性斜颈的主要临床表现

婴儿多于生后7～10天发现一侧胸锁乳突肌中部出现一梭形质硬、不痛的肿块，右侧较多见。一般在2个月后开始缩小，4～6个月后消失，变成无弹性的纤维索带。

知识点

新生儿先天性肌性斜颈的诊断要点

1. 横位或臀位产等胎位不正史，但出生时正常。
2. 7～10天后出现颈部肿块，质硬，表面不红，无压痛，可活动。
3. 患侧手和肩外观、活动均无异常。
4. X线或CT检查提示颈椎骨骼无异常。
5. B超提示患侧胸锁乳突肌中下端有边界清晰的异常回声。

学习笔记

【问题2】儿外科医生会诊如何分析体格检查和辅助检查结果？

思路1. 胎位不正史，生后2周发现，查体右胸锁乳突肌中段无痛性肿块，无外伤性病史，B超检查排除了炎症性包块、其他软组织肿瘤及骨性畸形，就要考虑右胸锁乳突肌的肌源性肿块，先天性肌性斜颈的诊断。

思路2. 辅助检查主要有B超检查肿块性质，X线或CT检查颈椎骨骼无异常。

【问题3】该患者目前的处理原则是什么？

思路1. 患儿1岁以内应采用非手术治疗，手法按摩，多数可获得矫正。

知识点

先天性肌性斜颈的非手术治疗原则

1. 适合于1岁以内的患儿。
2. 白天行病变局部按摩、推拿、手法矫治，牵拉患肌，防止挛缩。
3. 晚上睡眠时用沙袋或定制的定型枕保持颈部在矫正位置。
4. 平时注意用光线、玩具、卧位姿势诱使患儿头颈向患侧旋转。
5. 手法治疗一般需坚持6个月～1年。

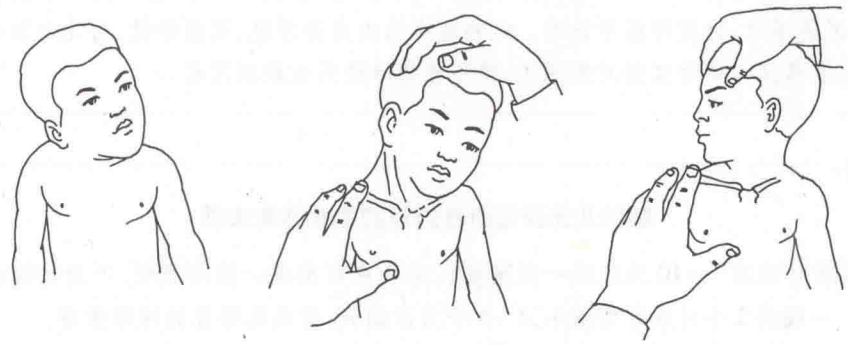
知识点

手法按摩参考手法(具体在康复科医师指导下)

1. 患儿取仰卧位,头向家长,用滑石粉做介质。家长坐于床前,一手托住患儿颈枕部,用另一手拇指按揉患侧的胸锁乳突肌5分钟。

2. 拿捏患侧胸锁乳突肌的肿块2分钟,拇、中、食三指仔细拿捏。稍微加大力量,但需与轻揉相交替,以免患儿剧烈哭闹。

3. 一手扶住患侧肩部,另一手扶住患儿头顶,使患儿头部渐渐向健侧肩部倾斜,再按住健侧,将头转向患侧(图8-2-2),使胸锁乳突肌拉长,反复操作5次。



A. 斜颈的外观(右侧)　B. 手法治疗之一:先按住右肩,将头拉向左侧　C. 手法治疗之二:按住左肩,将头转向右侧

图8-2-2 斜颈手法治疗示意图(右侧为例)

4. 再用按揉法放松局部5分钟。

5. 可配合局部温热或红外线等理疗,促进血液循环,帮助肿块吸收。

6. 生活调理 家长在日常给患儿哺乳、视物、怀抱以及睡眠时有意使患儿头向健侧转动以帮助矫正畸形。

患儿随访结果

患儿出院后未按医嘱进行治疗,3岁时因为头颈歪斜来院就诊,要求治疗。检查见患儿头偏向右侧,面部及下颌转向左侧,患侧面部自上而下缩小,扁而短,健侧圆而长,两侧不对称(图8-2-3)。外眦与口角间的距离两侧不等长;眼与耳不在一个水平上;头颈向患侧旋转和向健侧倾斜活动受限。



图8-2-3 斜颈外观照及右胸锁乳突肌紧张、挛缩

学习笔记

【问题4】通过以往病史和目前情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿病史典型，临床表现和检查均提示先天性肌性斜颈。

知识点

先天性肌性斜颈远期临床表现

1. 主要表现为患侧胸锁乳突肌挛缩和头的歪斜。

2. 头面颈部发育畸形（继发性畸形）出现。头偏向患侧，面部及下颌转向健侧。患侧面部自上而下缩小，扁而短，健侧圆而长，两侧不对称。外眦与口角间的距离两侧不等长；眼与耳不在一个水平上；颈胸段脊柱侧弯，凹侧指向患侧。

3. 头颈向患侧旋转和向健侧倾斜活动受限。

【问题5】斜颈的可能原因有哪些？

除了先天性斜颈，还可能有外伤性、炎症性、眼源性、耳源性、骨性以及习惯性斜颈等。

知识点

先天性肌性斜颈的常见鉴别疾病

先天性肌性斜颈需要与锁骨骨折、先天性颈椎畸形、寰枢椎旋转性半脱位、眼源性、耳源性、炎症性以及习惯性斜颈相鉴别。

【问题6】患者的处理原则是什么？

思路1. 非手术原则和手术原则：及早诊断，尽早治疗，效果好，手法按摩治疗斜颈适用1岁以内者，如能及早坚持手法治疗，多数可获得矫正；手术一般应在学龄前完成为佳。

思路2. 手术治疗适用于1岁以上之儿童，手术方法是切断挛缩的胸锁乳突肌（图8-2-4）。术后可用颈托或头颈胸石膏固定于过度矫正位，4～6周后拆除。

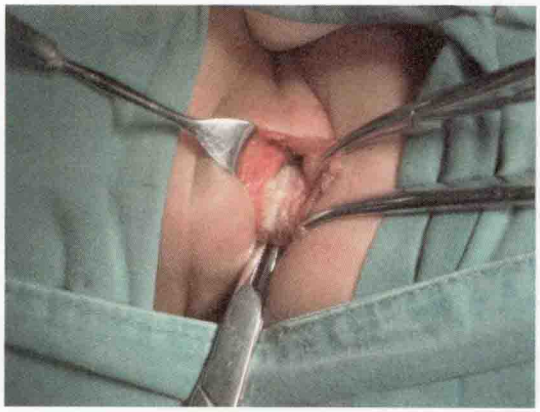


图8-2-4 右胸锁乳突肌切断术中照，纤维化的胸锁乳突肌

（马瑞雪）

第三节 狭窄性腱鞘炎

狭窄性腱鞘炎可分为扳机指和扳机拇。扳机拇畸形的发生率是扳机指畸形的10倍。扳机拇畸形在1岁儿童的发生率为3.3/1000。

学习笔记

临床病例

患儿，18个月，因发现“右手拇指屈曲畸形”来诊。患儿家长提供病史发现拇指畸形无明显原因，之前局部情况未予特殊关注，发现时右手拇指表现为指间关节固定性屈曲畸形。体格检查：右手拇指掌指关节掌侧可触及小结节，拇指指间关节固定性屈曲畸形，被动伸直不能。患病后未行特殊治疗，直接来诊。

【问题1】通过上述情况，患儿初步考虑什么诊断？

患儿家长偶然发现其拇指屈曲畸形，伸直受限，局部无红肿，无压痛，考虑首先排除外伤性疾病，倾向于生长发育疾病可能。在儿童期最常见的拇指疾患为狭窄性腱鞘炎（扳机拇）。

知识点

狭窄性腱鞘炎的病因及分期

狭窄性腱鞘炎（扳机拇）并非“先天性”，应该是获得性疾患，与屈肌腱鞘紧张与拇长屈肌增大有关。Sugimoto将扳机拇畸形分为4期：

Ⅰ期（肿物期）表现为局部的Notta结节，但指间关节屈伸活动没有弹响。

Ⅱ期（主动弹响期）表现为指间关节主动背伸时发生弹响。

Ⅲ期（被动弹响期）表现为指间关节不能主动伸直，被动伸直时存在弹响。

Ⅳ期（僵硬期）表现为指间关节不能被动伸直（即存在固定屈曲畸形）。

【问题2】患儿确诊后，应采取何种治疗方案？

扳机拇的治疗方法可以分为保守治疗和手术治疗。

知识点

关于扳机指的自然史和非手术治疗

1. 30%的扳机拇畸形在患儿1岁前自发缓解，扳机拇的自发缓解率略高于50%，长期观察，儿童扳机拇有自愈的可能性。

2. 非手术治疗，目前存在争议，采用被动屈伸关节治疗和支具治疗可能有一定的疗效。

【问题3】患儿保守治疗后仍有固定屈曲畸形，采取手术治疗的时机？

一般临床3岁左右进行手术不会对患儿造成负面影响，所以适当地观察一段时间是合理的。大于1岁的Ⅳ期患儿是需要手术的，Ⅱ期和Ⅲ期的患儿可以采用保守和手术的方式。所以推荐对持续存在弹响的1岁以上患儿可以采用手术。

【问题4】扳机拇手术治疗的方式？

掌指关节处沿皮纹切口，钝性分离皮下组织，保护指神经，松解第一环形滑车，显露拇长屈肌腱，过伸拇指，指间关节活动灵活，关闭切口。

【问题5】扳机拇术后治疗措施。

扳机拇术后需要定期换药并可以在术后2周拆线，术后24～48小时内被动活动拇指关节一次，以防止粘连发生。同时配合功能锻炼。

临床病例

患儿，3岁，因发现“右手环指伸直时有弹响”来诊。患儿家长提供病史发现环指伸直时有弹响，并会出现伸直不能的情况，需辅助外力伸直。体格检查：环指掌指关节掌侧可触及小结节，指间关节固定性屈曲位畸形，被动伸直有弹响。患病后未行特殊治疗，直接来诊。

学习笔记

【问题1】通过上述情况，患儿初步考虑什么诊断？

患儿家长偶然发现其环指伸直时有弹响，并会出现伸直不能的情况，需辅助外力伸直，局部无红肿，无压痛，考虑首先排除外伤性疾病，倾向于生长发育疾病可能。骨性结构正常，可考虑肌腱腱鞘类疾病，儿童期可见狭窄性腱鞘炎（扳机指）。扳机指较扳机拇少见。

【问题2】患儿确诊后，应采取何种治疗方案？

扳机指的治疗方法可以分为保守治疗和手术治疗。保守治疗效果不肯定。可暂时观察。

【问题3】患儿保守治疗后仍有屈曲畸形固定，采取手术治疗的时机。

推荐对持续存在弹响的1岁以上患儿可以采用手术的方法。

【问题4】扳机指手术治疗的方式。

掌指关节处沿皮纹切口，钝性分离皮下组织，保护指神经，松解第一环形滑车，同时探查A3滑车。被动屈伸指间关节活动灵活，关闭切口。

【问题5】扳机指术后治疗措施。

扳机指术后需要定期换药并可以在术后2周拆线，建议24小时后换药时被动活动指间关节1～2次，以防止粘连发生。

（马瑞雪）

第四节 马蹄内翻足

先天性马蹄内翻足（congenital talipes equinovarus，CTEV）是最常见的肌肉骨骼系统的出生缺陷（birth defect）。其发病率约为1‰，其中约一半为双侧发病，通常男孩居多。马蹄内翻足可单独存在，也可伴有其他畸形，如神经管的缺陷，泌尿和消化系统的畸形以及其他肌肉骨骼的畸形。不治疗的马蹄内翻足可以产生严重的残疾。足背外侧的皮肤变成了负重的区域，形成胼胝，行走困难。手术治疗后的马蹄内翻足常常会出现足部的僵硬、力量羸弱，可能残余内翻。到成人时，这些问题将导致一定程度的残疾。本章节主要介绍特发性马蹄内翻足的诊治过程。

临床病例

患儿，徐某某，男，首次就诊为生后42天，主诉为“生后发现右足内收内翻畸形”。经当地产院推荐，来院骨科门诊就诊。进入诊室后，家属解开孩子衣被后，显露孩子双足（图8-4-1）。



图8-4-1 患儿首次就诊时双足外观

学习笔记

【问题1】通过上述情况，患儿初步诊断是否可以明确？如何鉴别诊断？

思路1. 进一步询问病史：是否生后立即发现足部畸形；产前检查是否发现相关异常；患儿是否有家族史；是否存在早产等相关神经系统高危因素。

知识点

先天性马蹄内翻足的病史特点

1. 产前B超检查可以提示部分病例。

2. 需要注意分娩因素的排查，早产儿、孕期明确的重度缺氧、分娩困难等问题，均可能影响患儿的神经系统发育。因此，具有脑瘫高危因素的患儿，需要请神经内科医师进行进一步的风险评估。

思路2. 对整体营养及发育情况做出初步判断；四肢及脊柱检查有无伴发其他的肌肉骨骼系统的畸形；足踝部检查以明确诊断并评估畸形严重程度。

知识点

马蹄内翻足畸形体检描述

1. 马蹄畸形　由于距骨的跖屈，踝关节囊（后侧部分）的挛缩和跟腱挛缩。

2. 高弓　由于跖筋膜的挛缩，伴有后足向前足的跖屈。

3. 后足内翻　由于距下关节的内翻。

4. 前足内收和内旋　由于距骨颈向内偏移，距舟关节向内侧移位，以及跖骨的内收。通常还伴有胫骨的内旋。

5. 足部畸形僵硬程度，也对马蹄内翻足的全面评估具有重要的意义。

患儿病史及查体情况

患儿母G1P1，孕38^{+5}周，顺产，出生体重3125g，Apgar评分正常范围（家属不能详述）。生后当即发现畸形，产前检查孕18周检查B超提示右侧马蹄内翻足可能。出生后，家属自行按摩足部，未进行其他特殊治疗。患儿所在家庭否认阳性家族史。

专科查体：营养发育情况良好，排除其他伴发肌肉骨骼系统畸形。

右足外观见图8-4-2。



图8-4-2　患儿首次就诊，右小腿及足部正面及侧面外观照

学习笔记

【问题2】该患儿的目前诊断及如何界定分类?

产前检查B超提示右侧马蹄内翻足可能,生后立即发现畸形,结合目前临床查体,未发现明确的伴发肌肉骨骼系统畸形,故目前诊断先天性马蹄内翻足:右侧,特发性。

知识点

马蹄内翻足的病因学分类

1. 姿势性马蹄内翻足 足是柔韧的,由于怀孕后期子宫内的胎位导致。通过手法按摩或者石膏矫形,该畸形很快恢复,通常不需要手术干预。

2. 特发性马蹄内翻足 经典类型,僵硬程度通常为中等,其病因不明,与诸多因素有关。

3. 畸形性马蹄内翻足 通常伴有关节挛缩、脊髓脊膜膨出和其他全身性疾病。这类足内翻往往非常僵硬,且很难治疗。

【问题3】该患儿的右足畸形如何评估?是否需要影像学评估?

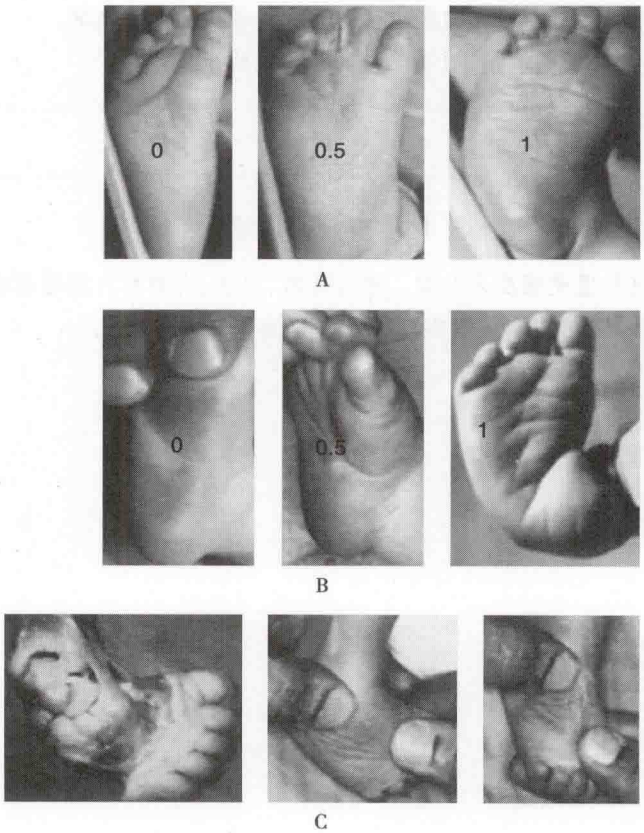
患儿目前为生后42天,此时足部的骨化尚不完全,因此,X线检查的价值是很有限的。单纯足部的超声波和MRI检查对特发性马蹄内翻足患儿的临床治疗意义不大。临床医师通过查体就可以全面评估马蹄内翻足的严重程度,常用的方法为:Pirani评分和Dimeglio评分。

知识点

Pirani评分方法

Pirani评分方法广泛应用于临床,基于三个中足特征和三个后足特征,采用数字化的评分标准:正常为0分;中度异常为0.5分;严重异常为1分。

该评分法可以在治疗过程中定期评估,以了解治疗进展。评分示意图见图8-4-3。



学习笔记

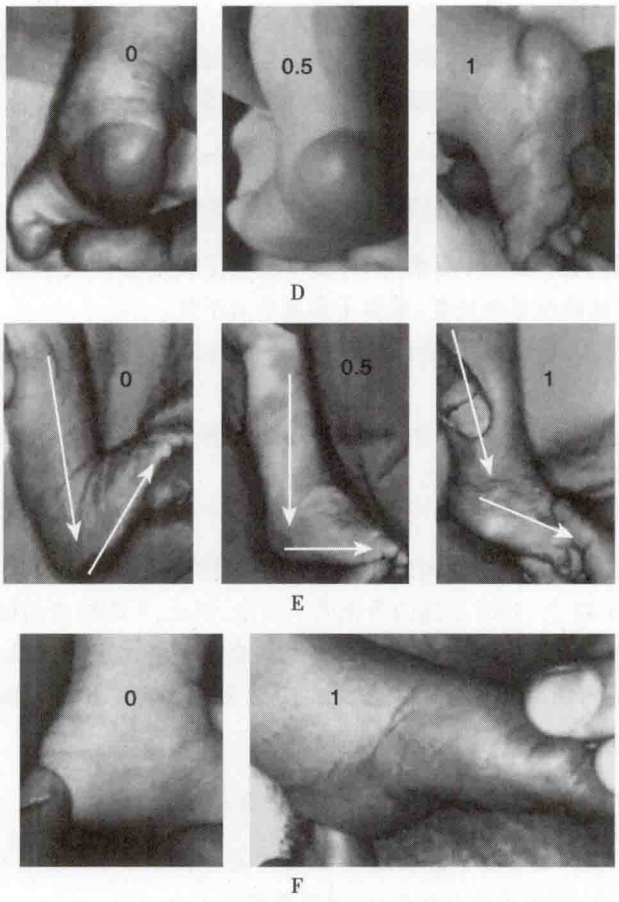


图 8-4-3 Pirani 评分法示意图

中足的评分:侧边缘的情况、内侧皮肤皱褶和距骨头的覆盖情况。

后足的评分:皮肤皱褶,马蹄的僵硬程度和足跟的形态。

知识点

Dimeglio 评分方法

该方法根据足的僵硬程度来分类。根据马蹄、内收、内翻和内旋运动的范围予以评分,用评分总和来评估其严重程度(图 8-4-4)。总分为 20 分。

0~5 分为轻度

6~10 分为中度

11~15 分为重度

16~20 分为极重度

学习笔记

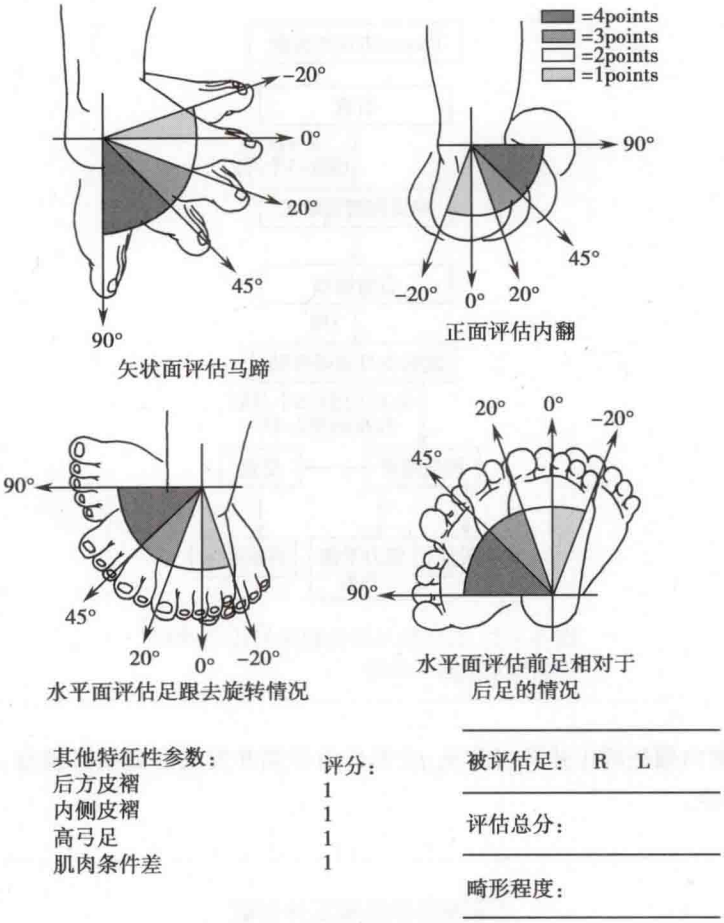


图 8-4-4 Dimeglio 评分法示意图

【问题 4】该患儿的矫正目标如何？矫正计划如何制订？治疗并发症有哪些？

思路 1. 该患儿的治疗目标是矫正畸形，并且保留其活动度和肌力。获得柔软的跖行足，有正常的负重区。其次，能穿正常的鞋，有相对满意的外观。但需要特别提醒家属注意的是：马蹄内翻足不可能完全矫正，与正常侧的足相比，可能残留不同程度的僵硬、短小及畸形。

思路 2. 特发性马蹄内翻足应当尽早予以治疗，且以非手术治疗为首选。非手术治疗的选择主要有两种：Ponseti 治疗法和法式方法。传统的治疗方法为早期进行石膏矫正，待生后 6 个月左右进行软组织松解手术，长期随访的文献报道再手术比例大约为 50%，且僵硬、疼痛等后遗症亦很常见，故目前不推荐家长选择。对于伴有多关节挛缩的畸形性马蹄内翻足，需要根据个体情况给予个性化的治疗。

知识点

Ponseti 治疗方法（目前的标准治疗方法）

1. 按照一定顺序用手法和石膏来矫正畸形。首先矫正高弓，从距骨下旋转足，最后矫正马蹄畸形。

2. 通常还需要做经皮跟腱切断术以有利于马蹄畸形的矫正。

3. 部分病例在儿童早期需要做胫前肌转移手术。

4. 旋转支具是预防畸形复发的重要手段，通常需要配戴到儿童至少 4 周岁。治疗流程见图 8-4-5。

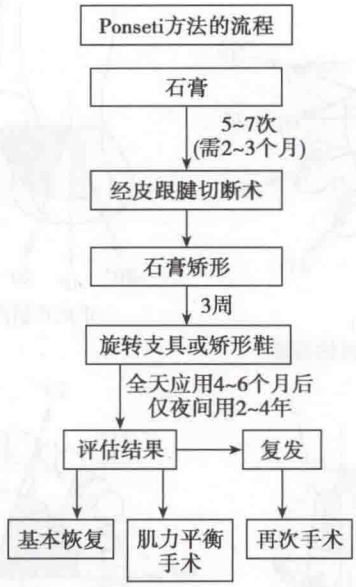


图 8-4-5 先天性马蹄内翻足患儿 Ponseti 方法常规流程示意图

思路 3. 马蹄内翻足矫正并发症常见，主要分为早期并发症和晚期并发症。畸形复发是最主要的早期并发症。

知识点

马蹄内翻足矫正并发症

1. 畸形复发 曾经实现畸形的完全矫正，但随访过程中出现畸形的再出现，矫形支具使用不良是主要的原因，初始畸形严重程度也可能与畸形复发相关。早期发现的畸形复发，可尝试再次石膏矫形，部分石膏矫形失败的病例需要软组织松解手术，在生长接近停止阶段者运用骨性矫形手术。

2. 残余畸形 通过各种手段均无法完全矫正的畸形。常见跟骨内翻及前足内收，原因不清，畸形性马蹄内翻足患儿多见，矫正困难。

3. 过度矫形 后足外翻在后内侧软组织松解术后相对常见，往往伴有关节松弛，其矫形有挑战性。摇椅足畸形往往在非手术治疗后相对常见，主要是因为距舟关节尚未完全复位时及强力背屈踝关节造成，处理上需要重新手法复位距舟关节，必要时再次手术切断或者延长跟腱。

4. 僵硬 后内侧软组织松解术后相对常见，可能与手术瘢痕的挛缩相关，临床处理困难。

5. 无力 三头肌无力将影响活动功能，过度延长及反复延长肌腱手术都增加了该并发症的风险。

6. 其他并发症 大约 30% 的马蹄内翻足患儿可见足部动态旋后畸形，对于年龄超过3～4 岁的患儿，可能需要进行胫前肌外移术。单侧马蹄内翻足的患儿，需要告知，由于病变范围包括足部及小腿。因此，今后整个小腿及足部与对侧相比要纤细和短小。

学习笔记

该患儿治疗及随访情况摘要

患儿经过4次石膏矫形后，入院行经皮跟腱切断术并给予第5次石膏矫形，术后3周拆除石膏，畸形完全矫正。拆除石膏当天立即给予矫形支具佩戴，每天23小时配戴3个月，复查时足部外观见图8-4-6。



图8-4-6 患儿完成治疗后，佩戴矫形支具3个月早期随访外观

【问题5】先天性特发性马蹄内翻足总体预后如何？

先天性特发性马蹄内翻足经过及时有效的矫正，能够实现畸形矫正的总体目标，良好的足部灵活性及肌力情况，远期生存质量良好。通过Ponseti法矫正的特发性马蹄内翻足目前国内中长的随访报道少见，最长随访时间约为5年，大部分患者结果良好。

【问题6】该患儿的矫形支具使用计划如何？远期随访计划如何？

该患儿系特发性马蹄内翻足，经Ponseti法矫正畸形成功，目前矫形支具佩戴每天23小时共计3个月。现有的随访结果提示畸形矫正良好，未见明显畸形复发，可以根据患儿情况，调整为仅睡眠时佩戴矫形支具。Ponseti法操作指南上明确指出，2周岁为使用矫形支具的底线年龄，推荐使用至4周岁。因此，建议患儿在2岁以内每3个月复诊一次，2～4周岁每6个月复诊一次，4～7周岁每年复诊一次，7周岁以后每2年复诊一次直至18周岁。

知识点

有关先天性马蹄内翻足目前的临床研究热点

1. 病因学基因研究仍然是目前研究的主要方向，目前的国际研究提示，该病系多因素作用的结果，*Hox*基因家族相关，但具体通路机制不明。

2. 在特发性马蹄内翻足的临床治疗中，畸形复发的原因及相关机制仍然不清，目前比较公认的研究共识是矫形支具使用依从性不佳，但也有研究提示畸形的初始严重程度也可能与此相关。

3. 医用材料的快速发展，使得新型的石膏以及新型矫形支具成为临床医师的选择，但是，新型材料是否能够在改善患儿治疗体验的同时兼顾治疗的有效性，仍然需要严格设计的临床研究来证实。

学习笔记

知识点

马蹄内翻足诊治的关键认识

1. 马蹄内翻足的临床诊断并不困难，但需要鉴别姿势性及畸形性马蹄内翻足。大年龄患儿就诊时，需要仔细鉴别神经源性马蹄内翻足。病因学分类不同可以导致预后巨大差异。

2. 小年龄马蹄内翻足患儿通过 Pirani 评分或者 Dimeglio 评分就可以评估畸形的严重程度，两者具有良好的临床应用价值。对年龄逐渐增大的患儿，才考虑 X 线摄片等影像学评估。

3. 先天性马蹄内翻足患儿应当尽早开始治疗，早期治疗以非手术方法为首选，Ponseti 法在国内诸多儿童专科医院已经成为标准治疗方法之一；手术治疗应当应用于非手术治疗失败的病例或者个别特殊的情况。

4. Ponseti 法治疗的流程图需要明确，具体技术需要进一步专科学习，且存在学习曲线。

5. 马蹄内翻足治疗早期并发症主要为畸形复发，其具体机制不清，矫形支具的严格使用是预防畸形复发的主要手段，是临床治疗中不可或缺的一个环节。

6. 熟悉马蹄内翻足的矫正目标，单侧患病的患儿，必将面临小腿到足部的纤细和短小，同时，必须认识到无痛和功能好比僵硬但解剖复位的足更加重要。

（马瑞雪）

学习笔记

第五节 发育性髋关节发育不良

发育性髋关节发育不良（developmental dysplasia）或髋关节脱位（dislocation of the hips，DDH）是小儿下肢最常见的畸形。目前病因不明，可能是多因素作用引起的疾病，其危险因素包括：女孩、激素、遗传因素（家族史）和宫内因素（臀位、羊水过少、头胎、高出生体重、伸膝位）以及生后体位等。发育性髋关节发育不良的发病率不同地域、种族之间存在差异，在我国的发病率为 1‰～4‰。及早诊断和治疗，通过闭合复位达到正常发育的比例可达 80%，治疗目的是实现并维持髋关节复位，为髋关节的生长发育提供最优环境，即股骨头对准髋臼窝，又称为“头臼同心”。

临床病例

患儿，钱某，女，3.5 岁。以“发现步态异常 2 年”为主诉来诊。患儿 16 个月开始独立行走，即发现行走时胸腰部明显前凸，步态摇摆，未做特殊处理。3 天前患儿家长无意中发现，双侧髋部较宽，遂来院就医。否认外伤史，否认肢体活动受限及感染病史。

【问题 1】通过上述情况，患儿初步诊断是什么？需要注意什么？

思路 1. 患儿步态特征，腰部明显前凸臀部后凸（图 8-5-1），步态摇摆，此步态首先考虑髋关节病变。

思路 2. 需要进一步了解相关病史，如：自独立行走起即出现步态异常，否认外伤史，排除外伤性步态异常；否认曾有感染及肢体活动受限病史，排除化脓性关节炎的后遗畸形。

思路 3. 采集病史需要包括：有无髋关节发育不良/髋关节脱位的危险因素。



图 8-5-1 患儿腰椎前凸臀后凸

知识点

髋关节发育不良/髋关节脱位的危险因素

1. 遗传因素(家族史)。

2. 宫内因素 臀位、羊水过少、头胎、伸膝位。髋臼生长、关节囊松弛、股骨头前倾等,部分是由遗传因素决定的,同时也与机械刺激有关,其中尤以胎儿时期的体位与 DDH 的关系最为密切。

该患儿体格检查与辅助检查记录

专科体检:胸腰部前凸,摇摆步态。双下肢等长,双侧臀部扁、宽;双股骨大转子均位于 Nelaton 线上方;双侧髋关节外展实验(+),双髋 Trendelenburg 征(+),双侧 Galeazzi 征(-),末梢循环良好,足趾活动正常。

骨盆正位像(图 8-5-2a)及骨盆三维 CT 重建(图 8-5-2b):提示双侧股骨头位于髋臼外上方,双侧股骨头发育落后;双侧髋臼浅平,双侧 Sheton 线不连续。

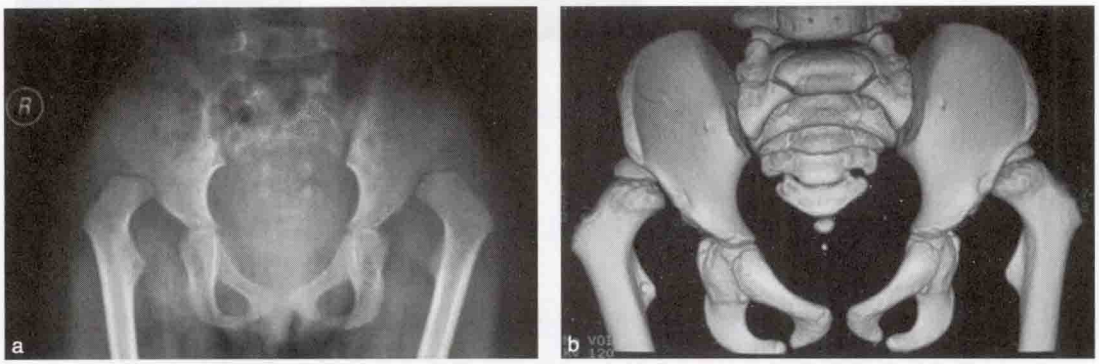


图 8-5-2 钱某,3.5 岁,双侧髋关节脱位
a. 骨盆片;b. 骨盆三维 CT 重建

学习笔记

【问题2】何为 Nelaton 线？如何进行 Allis 征检测？如何进行 Trendelenburg 征检测？

Nelaton 线：侧卧，髋关节屈 90°～120°，自坐骨结节至髂前上棘的连线称为 Nelaton 线，正常时该线恰通过股骨大转子尖，当髋关节脱位时，大转子可移位于此线上方。

Allis 征：双下肢并拢，双髋屈曲 90°，双膝屈曲 90°，观察双侧膝关节是否在同一水平面。单侧髋脱位患者，患侧膝关节平面低于健侧为阳性（图 8-5-3）。

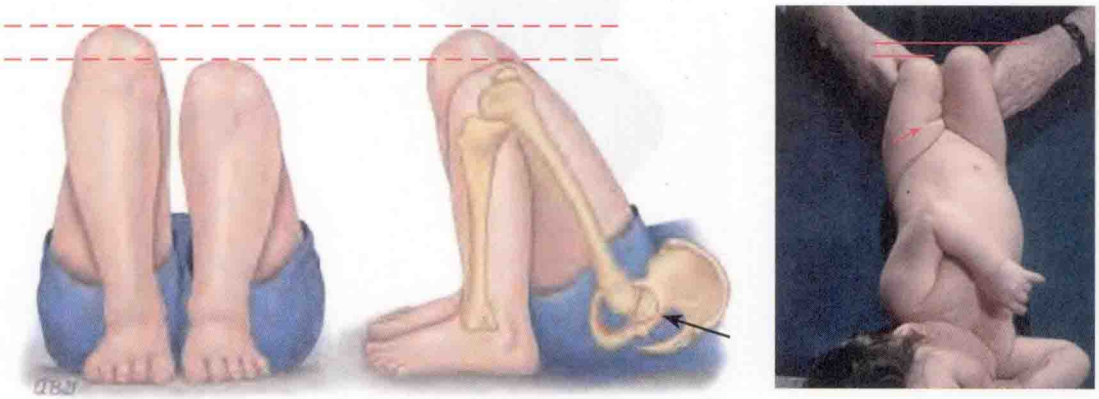


图 8-5-3 Allis 征（Galleazzi 征）阳性

Trendelenburg 征（单足站立试验）：在正常情况，用单足站立时，臀中、小肌收缩，对侧骨盆抬起，才能保持身体平衡。如果站立侧患有先天性髋关节脱位时，因臀中、小肌肉松弛，对侧骨盆不但不能抬起，反而下降（图 8-5-4）。

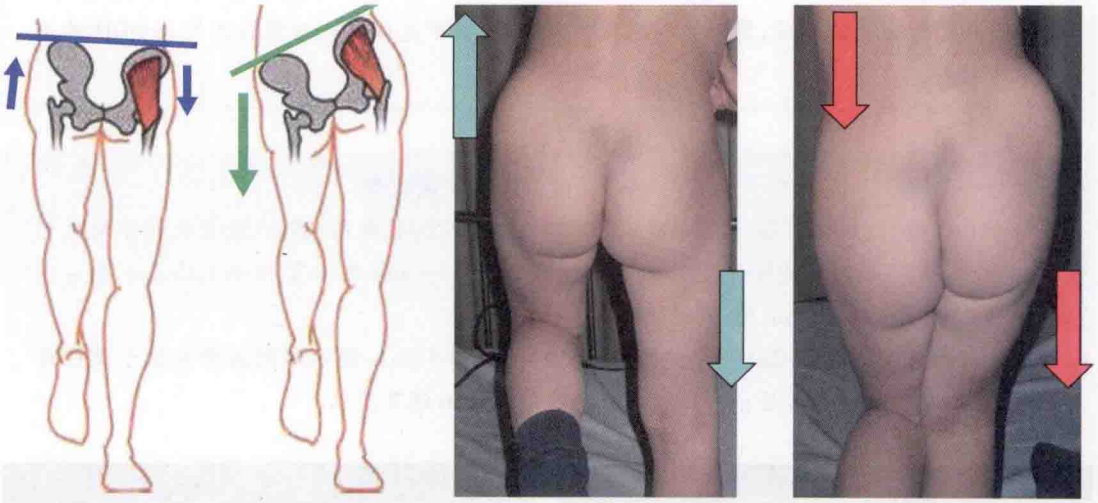


图 8-5-4 Trendelenburg 征试验

学习笔记

知识点

DDH 常用的体格检查方式以及不同年龄阶段主要的体征

新生儿时期：

1. 观察双下肢长度、皮纹，异常者表现如图 8-5-5a。

2. 髋关节屈曲外展试验（图 8-5-5b）：双髋关节和膝关节各屈曲 90°位时，正常新生儿及婴儿髋关节可外展 80°左右。外展受限在 70°以内时应疑有髋关节脱位。检查时若听到

响声后即可外展90°表示脱位已复位。

3. Ortolani 及 Barlow 试验(“弹进”及“弹出”试验)

Ortoani(“弹进”)试验(图 8-5-5c):新生儿仰卧位,助手固定骨盆。检查者一手拇指置于股内侧上段正对大转子处,其余指置于股骨大转子外侧。另一手将同侧髋、膝关节各屈90°,并逐步外展,同时置于大转子外侧的四指将大转子向前、内侧推压,此时可听到或感到“弹跳”,这是脱位的股骨头通过杠杆作用滑入髋臼而产生,即为阳性,可诊断先天性髋关节脱位。

Barlow(“弹出”)试验(图 8-5-5d):在上述的体位,使髋关节逐步内收,检查者用拇指向外、后推压,若股骨头自髋臼脱出,可听到或感到“弹响”。当解除推压力时,股骨头可滑回髋臼内,亦可出现“弹跳”,即为阳性。阳性结果表示髋关节不稳定。

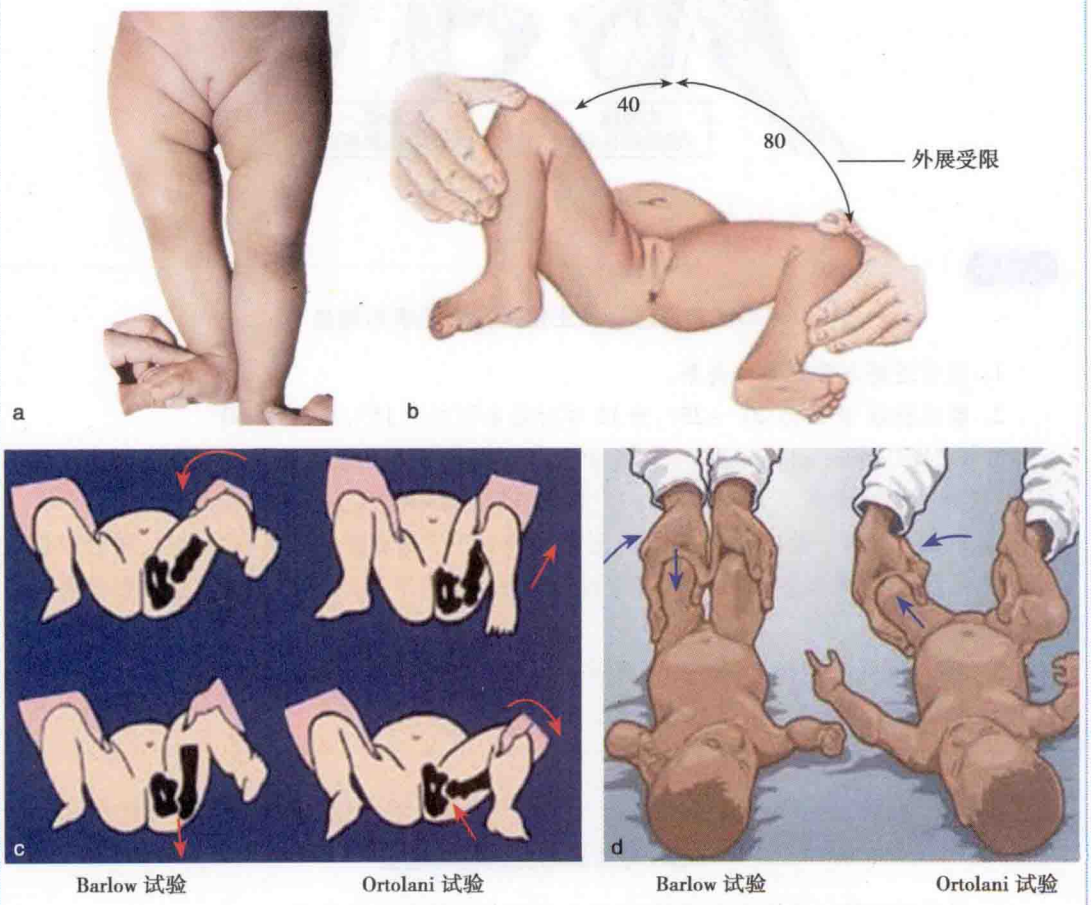


图 8-5-5

a. 肢体不等长,臀纹不对称;b. 外展试验;c 和 d. Barlow 试验与 Ortolani 试验

4. Allis 征

婴幼儿时期:

1. 步态
2. 双下肢长度、皮纹
3. 髋关节屈曲外展试验
4. Galeazzi 征或 Allis 征
5. Trendelenburg 征

学习笔记

【问题3】何为髋臼指数，骨盆正位片中如何测量？

髋臼指数（acetabulum index，AI）是指："Y"形软骨相交处连线并向两侧延长，与Y形软骨、髋臼外缘作连线间的夹角即是髋臼指数（图8-5-6）。

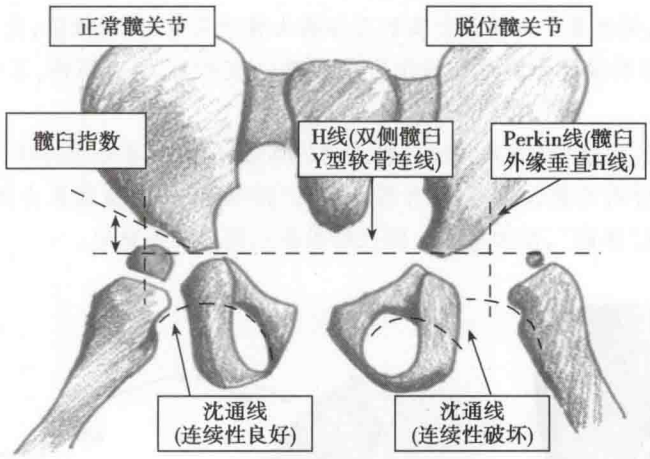


图8-5-6 髋臼指数示意图

知识点

DDH中通过骨盆正位可得到的常用信息

1. 股骨近端与骨盆对位关系。

2. 髋臼指数 正常为20°～25°，至12岁时基本恒定于15°，异常为>30°。

3. CE角（centre edge angle） 即股骨头中心到髋臼外上缘连线与髋臼外上缘垂线的夹角，又称中心边缘角。正常值4岁+15°以上，15岁为+20°以上。

4. Perkin方格 是在骨盆正位上，过双侧髋臼"Y"形软骨中心引一条横线，再过髋臼外上缘引垂线，将髋部分为四个区，正常时股骨头位于内下区，发育性髋关节脱位时股骨头超出此范围。

5. Shenton线 是指正位骨盆X线片中耻骨下缘弧形线与股骨颈内侧弧形线连成的弧度。连续性良好表示髋关节对位良好。

知识点

DDH与诊断相关的辅助检查

1. 年龄不同辅助检查选择不同，四五个月以下一般可选用B超。

2. 超声检查国际常用方法是Graf法。主要测量α角和β角。α角（骨顶角）是指骨顶线（BD）和基线（AB）相交而成的夹角；β角（软骨顶角）是指软骨顶线（BC）和基线（AB）相交而成的夹角（图8-5-7）。将髋关节分为4型。

Ⅰ型：α>60°、β<55°，属正常髋关节，骨性髋臼发育良好。

Ⅱ型：α43°～60°，β55°～77°，即髋关节发育不良。

Ⅲ型：α<43°，β>77°，半脱位。

Ⅳ型：完全脱位。

3. X线片骨盆正位像为诊断金标准。

学习笔记

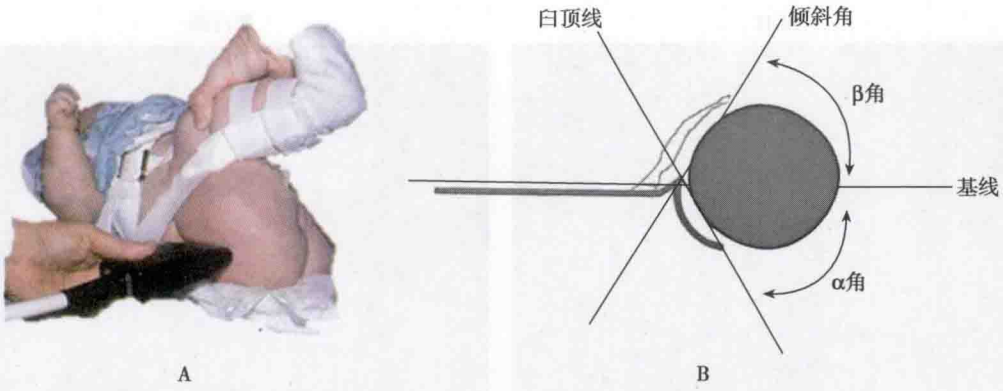


图 8-5-7 超声检查示意图

A. 超声探头放置位置；B. 超声 Graf 法中各定线及测量 α、β 角示意图

【问题 4】DDH 的鉴别诊断有哪些？

（1）化脓性髋关节炎（图 8-5-8）：婴儿化脓性髋关节炎可以引起病理性髋脱位，X 线片有时显示有骨破坏，髋臼发育可以较好。

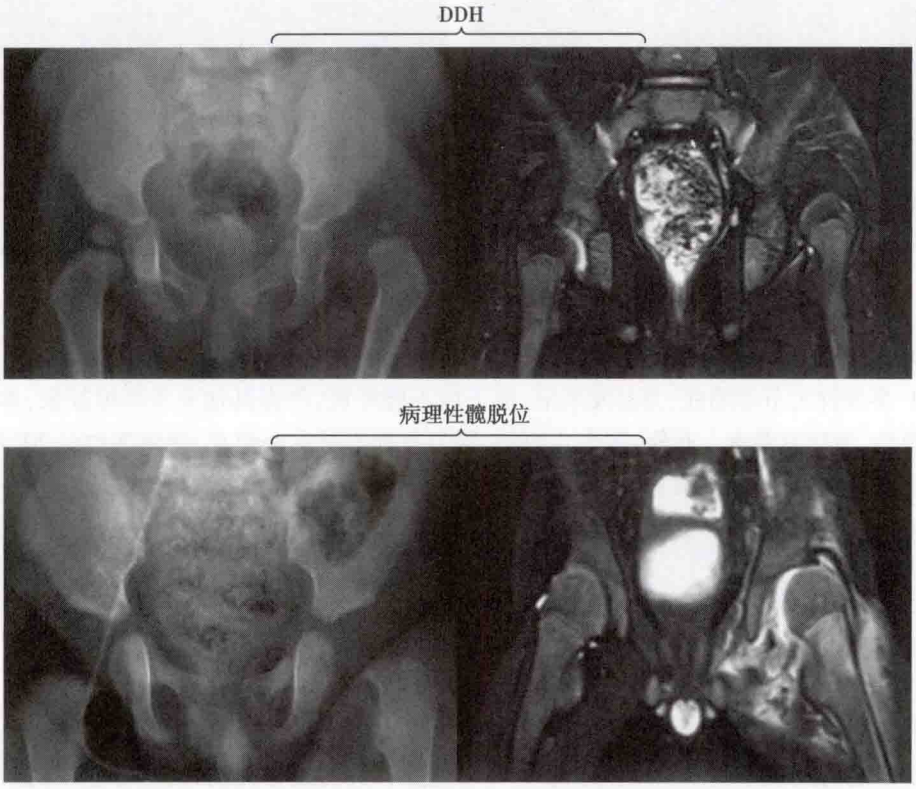


图 8-5-8 DDH 与化脓性髋关节炎的鉴别（平片与 MRI）

（2）麻痹性髋脱位：小儿麻痹引起，主要依据病史及臀肌麻痹无力，X 线片髋关节发育尚属正常。

（3）先天性髋内翻（图 8-5-9）：多为 3～4 岁以上跛行患儿，望远镜试验阴性，X 线片示股骨头在髋臼内，股骨颈干角变小，大粗隆位置高，使患髋外展受限。

（4）脑瘫（图 8-5-10）：因内收肌紧张髋关节不能外展，每有肌张力高，腱反射亢进的特点，也可有智力差的表现。

学习笔记

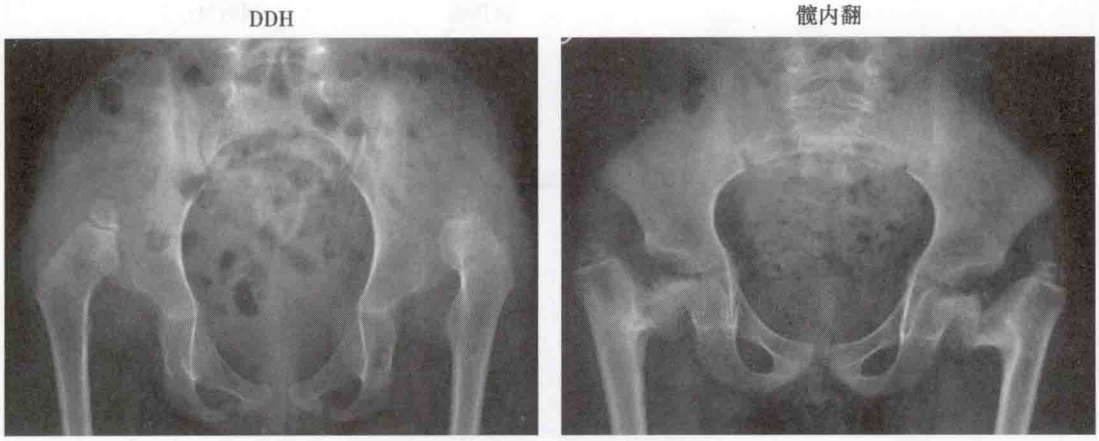


图 8-5-9 DDH 与髋内翻的鉴别



图 8-5-10 DDH 与脑瘫的鉴别

（5）软骨营养障碍：X 线片显示髋关节位置正常，但骨发育不正常。

（6）多发性关节挛缩症：为多发畸形，使下肢不能外展，但有其他关节挛缩征象，本症可合并有髋脱位，治疗较困难。此外，新生儿的髋，膝关节都不易完全伸直，髋外展也仅 20°左右，这些属于正常现象，要注意鉴别。

该患儿治疗方式

完善各项术前检查，双侧髋脱位治疗分别进行，先行双下肢水平牵引 1 周后，行右侧髂腰肌松解+右侧股骨短缩旋转截骨内固定+右髋关节切开复位+髋臼成形术。

【问题 5】DDH 的治疗原则？治疗方式有哪些？

患儿 3 岁，应采用手术治疗。治疗原则为保持头、臼同心。

（1）新生儿组（0～6 个月）：治疗选择 Pavlic 挽具，目的是稳定髋关节。Pavlic 挽具使患儿屈曲和外展，达到髋关节的自然复位，同时使紧张的内收肌得到牵拉。应用连衣挽具后根据脱位类型确定治疗方案：向上脱位增加屈髋；向下脱位减少屈髋；向外脱位持续观察；向后脱位常常伴有内收肌紧张，在后侧触摸到大粗隆可以做出诊断，改为其他方法。持续佩戴 2～4 周可望获得髋关节的稳定性，全程治疗 6～12 周，全天佩戴挽具的时间为髋关节稳定后再加 2 个月。Pavlic 挽具禁忌证：硬脊膜膨出。并发症：缺血性股骨头坏死、股神经损伤、皮肤破溃。

（2）婴儿组（6～24 个月）：闭合复位石膏固定术，通常在闭合复位之前进行皮肤牵引 1～2 周，主要是避免股骨头坏死。对于闭合复位失败、复位后不能维持、复位后不稳定者选择切开复位石膏固定术，去除妨碍复位的因素。

（3）大于2岁：髂腰肌松解+右侧股骨短缩旋转截骨内固定+右髋关节切开复位+髋臼成形术。

知识点

影响复位的因素

1. 髂腰肌的挛缩。
2. 盂唇肥厚，阻塞了髋臼而影响股骨头的复位。
3. 头、臼不称，通常是髋臼过小过浅。
4. 髋臼内间质物过多，如脂肪等。
5. 圆韧带过长、增宽在臼内形成阻挡。
6. 关节囊的挛缩等。

【问题6】发育性髋关节脱位常用的骨盆截骨方式有哪些？

单纯骨盆截骨或者与切开复位联合应用是增加或者保持术后髋关节稳定的措施，骨盆截骨包括：

（1）Salter 髂骨截骨。

（2）Pemberton 髋臼成形术。

（3）游离髋臼截骨（Steel 三相截骨适用于7岁以上，髋臼发育极度不良者）。

（4）Staheli 造盖术。

（5）Chiari 髋臼内移截骨。

病例出院后随访

患儿右下肢髋人字石膏固定，术后复查X线片提示股骨头对准髋臼，股骨截骨端对位对线良好，内固定可靠（图8-5-11）。髋臼对股骨头包容良好，髋臼截骨内填充物固定确实，



术前



术中



术后

图8-5-11 患儿右髋关节切开复位+髋臼成形术

学习笔记

予以出院。出院后密切观察病情变化,2 个月复查骨盆正位像,提示右股骨头对准髋臼,股骨及骨盆截骨处愈合中,骨痂形成良好,内固定确实。左髋关节脱位。拆除石膏,避免负重,康复锻炼,4 周后复查 X 线片提示截骨处愈合良好,逐渐负重、功能锻炼。术后 6 个月行左侧手术治疗。

【问题 7】DDH 治疗后的常见并发症有哪些?

治疗的 DDH 患儿可发生与治疗相关的并发症。

(1) 股骨头缺血性坏死主要是机械性压力致动脉缺血所致。Salter 提出 5 条诊断标准:

1) 复位后 1 年,股骨头骨骺核仍不出现。

2) 复位后 1 年,现存骨骺核生长停滞。

3) 复位后 1 年,股骨颈部变宽。

4) 股骨头变扁,密度增加或出现碎裂现象。

5) 股骨头残余畸形,包括头变扁变大、扁平髋、髋内翻、股骨颈短宽等。

(2) 术后再脱位:术后再脱位虽然发病率不高,但一旦发生,预后不良,可发生股骨头坏死和关节僵硬,应尽力预防。其产生的原因主要是关节囊紧缩不理想;其次为前倾角过大而未给予矫正;还有头、臼不对称等原因。一旦发生,应及早手术处理。

(3) 髋关节运动受限或僵硬:此并发症较为常见,患者年龄越大,发生率越高;脱位股骨头位置越高,髋关节周围挛缩越重,若未行矫正,极易发生髋关节运动受限或僵硬,特别是术后长期应用髋人字石膏固定者更易发生,应加强术后的早期关节功能锻炼,采取髋关节外展石膏支架固定。也可不用石膏固定而采用双下肢皮牵引维持髋关节稳定,术后采用持续性被动活动(CPM)进行关节功能锻炼。

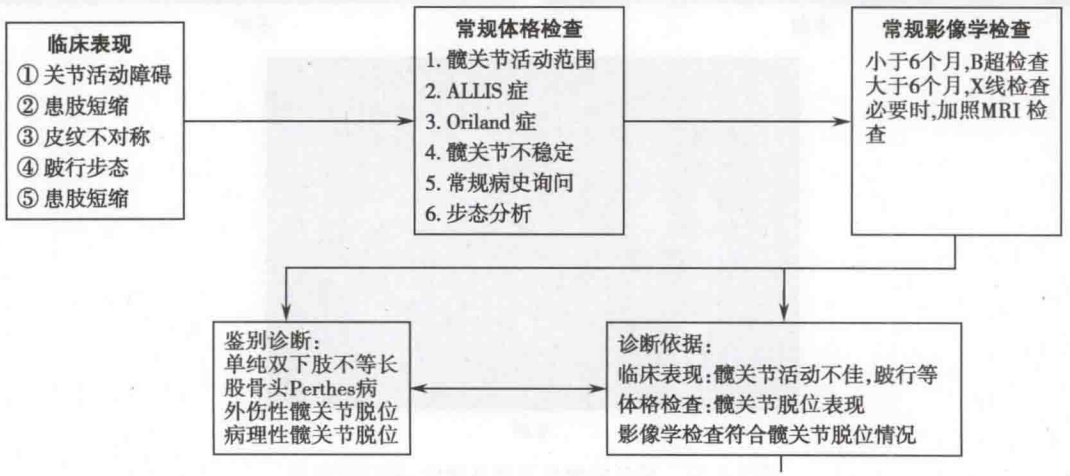
【问题 8】DDH 患儿总体预后情况如何?

DDH 的自然病程有四种转归:正常髋关节,髋关节脱位,髋关节半脱位,髋关节发育不良。所有的出生时明确是髋关节不稳定的儿童均需治疗。强大的证据表明绝大多数异常的髋关节如果在新生儿时期发现、干预是可逆的,Palvik 吊带和 Von Rosen 支具对于早期发现的疾病治疗成功率可达 95%。因此,早期诊断、早期治疗是发育性髋关节发育不良的诊治宗旨。

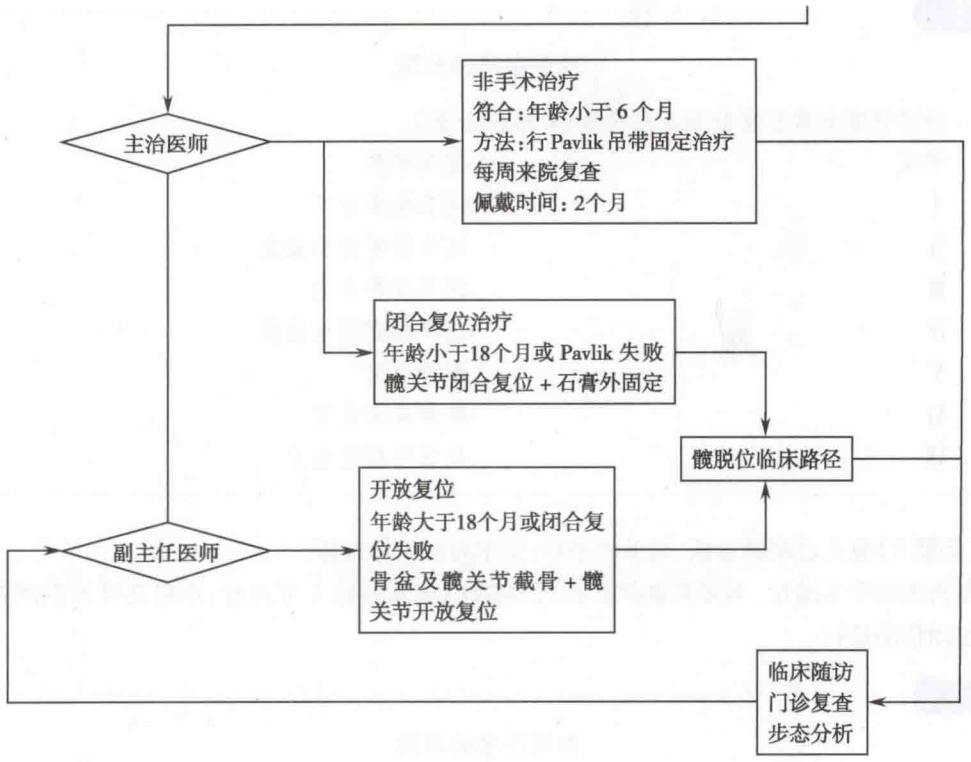
未治疗的完全性髋脱位的自然病程依赖于两个因素:是否是双侧以及是否假臼形成。双侧完全性髋脱位位置较高可能终身不发生退行性改变(骨关节炎)。这些患者晚期可能表现为背痛而不是骨关节炎。对于半脱位或者全脱位但有假臼形成的患者,退行性改变更可能发生并存在临床症状。单侧的脱位出现双下肢不等长而引起同侧的膝关节问题。

知识点

DDH 诊治流程图



学习笔记



(马瑞雪)

第六节 多指(趾)、并指(趾)畸形

一、多指(趾)

多指是小儿手部常见的先天性畸形,根据多指发生的部位不同可分为桡侧(轴前)多指、尺侧(轴后)多指和中央型多指。

临床病例

患儿,男,6个月,因"生后发现右手多余拇指"来诊。家长主诉患儿生后即发现右手拇指桡侧多指,其余各方面均健康,且没有手部畸形的家族史。体格检查:患儿右手拇指桡侧赘生指,均有指甲,主指的指间关节可以屈曲和伸直,多指的指间关节无自主活动,尺侧拇指掌指关节可以屈伸。查体未见其他异常表现。

【问题1】通过上述情况,该患儿初步考虑什么诊断?

结合患儿病史及查体,患儿可以确诊为多指畸形。

知识点

桡侧多指的流行病学

多指畸形可发生于肢体轴前(桡侧)和轴后(尺侧)。轴前多指更多见于白种儿童,大多数病例为单侧、散发、不伴有系统性疾病。

学习笔记

知识点

桡侧多指的分型

根据骨骼异常程度分为不同类型(Wassel 分型)。

类型	重复部位
Ⅰ	远节指骨分叉
Ⅱ	远节指骨完全重复
Ⅲ	近节指骨分差
Ⅳ	近节指骨完全重复
Ⅴ	掌骨分叉
Ⅵ	掌骨完全重复
Ⅶ	包含三指节成分

【问题2】患儿已明确诊断,需手术治疗,手术时机如何选择?

多指需要手术治疗,不需要急诊手术,手术时间多安排在1岁左右,在患儿开始发展拇、示指对捏动作前进行。

知识点

多指手术的目的

尽可能重建出具有正常力线和功能的拇指。理想的重建拇指的状态是:拇指长轴呈一直线、稳定关节、平衡肌力,形成足够大且没有畸形的指甲,重建足够大小的拇指外形。源于关节面的畸形,关键是重建或保存侧副韧带。

【问题3】患儿已1岁,来院手术治疗,需进行哪些术前检查,如何进行畸形的评估,采用的手术方案包括哪些?

患儿多指畸形,常规术前查体、评价主指及多指的功能,并进行X线检查了解多指情况,桡侧多指手术方案的制订是依据其多指的类型决定的。

术前查体示右手拇指桡侧多指,多指发育较小,基底部位于第一掌指关节水平,拇指轻度尺偏,指间关节及掌指关节活动灵活,多指指间关节无自主活动。

术前患儿进行手及拇指X线检查,X线片显示:右手拇指多指畸形,于掌指关节水平近节指骨及远节指骨完全重复,第一掌骨远端增粗。结合查体及X线检查,患儿为Wassel Ⅳ型多指。属最常见型。

知识点

根据不同多指分类采取的手术方案

通过Wassel分型,Ⅳ型桡侧多指为最常见的,占40%~45%;Ⅱ型次之为15%;占第三位的是Ⅶ型。

手术方案的确定:保留优势拇指,切除较小的拇指。若两拇指发育大小相同,保留尺侧的拇指,从而保留尺侧副韧带以利于对捏。切除拇指侧的软组织可用于加强保留侧的拇指。常规检查掌骨头关节面,若关节面与多指形成关节面,须切除该关节面。该关节重塑可以纠正拇指的力线并可以防止进行性的成角畸形。关节外的残余成角畸形,可以通过截骨矫形来纠正。

学习笔记

【问题4】多指术后常见的并发症有哪些?

(1) 重复拇指通常小于正常拇指。

(2) 成角畸形。

(3) 关节不稳定、活动受限。

(4) 瘢痕挛缩。

(5) 对于Ⅳ型的多指,掌指关节增大是术后晚期并发症。

知识点

中央型多指

1. 此型多指较其他类型多指少见,发生率依次为环指、中指、示指。可以单独发生,或为某种综合征的一个临床表现。多指也可能伴发在并指中。

2. 中央型多指若为发育较好且具有功能的手指,没有必要为了达到恢复正常手指数量对其进行切除。独立但活动受限的多指可以进行截除,需恢复正常的指间距离。并指多指的治疗包括并指的分离和多指的切除,往往手术效果不佳。

二、并指(趾)

先天性并指是指相邻手指的软组织或骨(或两者同时)发生的病理性融合,通常是由于正常手指分化和指蹼间隙形成不良引起。并指畸形是手部常见的畸形,发病率约为1∶2000,其中50%为双侧发病,10%~40%有家族史,通常为常染色体显性遗传。并指也可为其他手畸形和畸形综合征的表现之一。

临床病例

患儿,男性,1个月,因右手中环指间皮肤相连来诊。患儿家长提供病史生后即发现患儿右手畸形,生后未行特殊治疗,直接来诊。

【问题1】通过上述情况,患儿初步考虑什么诊断?

患儿家长于患儿生后发现其右手中环指间皮肤相连,患儿手指屈伸活动灵活,长度与对侧手指相同,根据临床表现,考虑先天性并指畸形。

知识点

先天性并指的定义及分类

定义:先天性并指是指相邻手指的软组织或骨(或两者同时)发生的病理性融合,通常是由于正常手指分化和指蹼间隙形成不良引起。并指也可为其他手畸形和畸形综合征的表现之一。

分类:根据异常组织自指蹼连续到指尖的长度分为:完全性并指和部分性并指。仅有皮肤软组织相连的称为单纯性并指;骨性相连的称为复合性并指,通常为远节指骨粗隆水平的骨融合,可表现为甲融合。

【问题2】患儿目前诊断明确,患儿家长咨询,患儿何时进行手术、手术安排及通常采取何种术式?

思路1. 并指手术一般在患儿18个月左右开始手术,并指对于同一手指两侧须分次进行。

思路2. 并指分离手术基本原则是:重建指蹼,分离并指和皮肤覆盖。

学习笔记

知识点

并指的手术原则

手术时机：生后18个月左右，但如果出现骨性偏斜或畸形进行性加重，可提前手术治疗。需在学龄前完成所有外科手术的治疗，多指并指须分次手术。同一手指两侧手术间需间隔3个月以上。

手术方案：

1. 指蹼分离 利用局部皮瓣重建是并指分离的基本原理。常用的皮瓣方案有：以近侧为蒂的并指背侧矩形皮瓣，背侧梯形皮瓣，带两侧翼的皮瓣。其他类型的皮瓣包括：手背岛状V-Y推进皮瓣，单纯掌侧皮瓣，掌背侧三角形相对皮瓣等。

2. 并指分离 多选用手指侧方为基底的三角形或长方形切口，注意避免跨关节的线性瘢痕。

3. 皮肤缺损区需进行植皮治疗。取皮区一般为下腹部、腹股沟区、上臂内侧，肘窝，腕部，小鱼际等。植皮处需加压包扎。

【问题3】患儿生长到18个月，来院手术，术前向患儿家长交代内容包括什么？如何预防术后并发症的发生？

术前谈话主要是向患儿家长交代手术风险和可能出现的并发症。

知识点

术后并发症

早期并发症包括：血液循环障碍、感染、伤口裂开及移植物坏死等。晚期并发症包括：瘢痕增生、瘢痕挛缩、甲畸形等。

避免术后并发症的发生：①分离两指间软组织时，须保护指固有血管，防止损伤，同时缝合不宜过紧，防止出现血运障碍；②术中注意无菌操作，植皮加压包扎；③瘢痕形成方面：术中设计皮瓣时注意避免线性瘢痕，早期进行功能锻炼，防止瘢痕挛缩。

（马瑞雪）

第七节 膝内翻和膝外翻

膝内翻（genu varum）和膝外翻（genu valgum）在婴幼儿及儿童与青少年当中较为常见，多数为生理性的下肢发育过程。新生儿存在明显膝内翻，2岁左右恢复正常轴线，以后又开始逐渐出现外翻成角，至7岁逐渐趋向正常。病理性膝内、外翻畸形多来自于佝偻病、外伤、炎症、Blount病、骨骺发育不良或软骨病变等。有下列情况者需要手术治疗：单侧发病、严重膝内、外翻（膝间距，踝间距大于10cm）。

临床病例

患儿张某某，女，7岁，因右膝关节外翻成角就诊。家属叙述患儿2年前曾经发生右胫骨近端骨折，经过保守治疗后骨折愈合。目前走路时间长会感到膝关节疼痛。检查：右膝关节与机械轴外翻成角16°。左下肢轴线正常。该患者的X线片表现如图8-7-1。

学习笔记

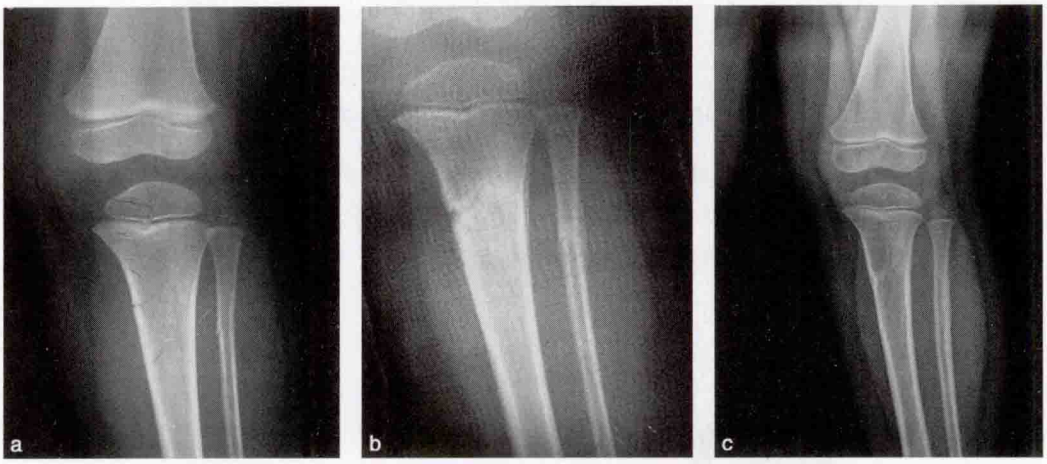


图 8-7-1 骨折后膝外翻形成
a. 胫腓骨近端骨折 b. 骨折后 1 个月 c. 骨折后 2 年外翻成角 16 度

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿单纯右膝关节向外成角，2 年前发生过右胫骨近端骨折，考虑是由于骨折后出现的单侧胫外翻畸形。

知识点

膝内、外翻概念

1. 生理性膝内、外翻 新生儿及 1 岁以内的婴幼儿均存在膝内翻；1～2 岁，下肢逐渐变直，2～3 岁胫骨股骨逐渐出现外翻，然后（外）逐渐变直，至 7 岁时接近成年人水平（平均外翻 7°左右）。

2. 病理性膝内、外翻 病理性膝关节成角畸形多来自于佝偻病、外伤、炎症、骨骺发育不良或软骨病变、Blount 病等。

知识点

儿童胫骨近端骨折并发膝内、外翻

胫骨近端内侧骨折后可发生膝关节外翻畸形，原因主要是内、外固定不牢和负重过早，骨折后愈合过程中内外侧生长速度不均衡所导致。另外，近年的临床及实验研究发现胫骨上段骨折后，胫骨上端呈不对称性生长，即内侧过度生长。

知识点

机械轴与解剖轴

下肢正常机械轴是股骨头的中心与踝关节的中心连线经过膝关节的中心，这一直线是为下肢的机械轴。

解剖轴是股骨干或胫骨干的骨质中心线。股骨干机械轴与解剖轴正常有平均 7°的夹角。

【问题 2】诊断为外伤骨折后膝外翻如何治疗？

思路 1. 该患者外伤后已经 2 年，胫外翻畸形已经固定。单纯通过观察难以恢复左下肢轴线，由于长时间的较为严重的膝外翻畸形会影响膝关节功能，不利于膝关节的发育，而且外观不

学习笔记

雅，所以考虑手术干预。通过胫骨近端内侧骨骺暂时性阻滞可以达到治疗目的。

知识点

8字钢板治疗膝内、外翻畸形（图8-7-2）

8字钢板治疗适应证：病理性膝内、外翻畸形，包括佝偻病、外伤、炎症、Blount病、骨骺发育不良或软骨病变等。膝内、外翻的膝间距，踝间距大于等于10cm。且患儿具有超过12个月的生长发育潜力者。如果患者已经发育成熟，则不适于8字板治疗，而应该采用胫骨近端或股骨远端截骨矫形术。



图8-7-2 通过骺板一侧"8"字钢板固定可以达到导向生长（guided growth）、矫正畸形的目的

学习笔记

思路2. 应进行术前准备，必要的实验室检查，尤其是钙磷代谢检查。

该患儿手术记录及术后恢复情况

全身麻醉下，患儿仰卧位手术。细克氏针在X线"C"臂机监测下经皮外胫骨近端内侧骺板中心定位，于骺板近远端皮肤切口3cm，分离皮下组织，注意保持骨膜的完整。将"8"字钢板中央定位孔紧贴骨膜套入克氏针中。再于钢板的两个螺钉孔分别平行钻入导针，注意避免损伤骺板。确定导针的位置良好之后用空心螺钉进行固定（图8-7-3）。

术后8个月随访，轴线接近正常。

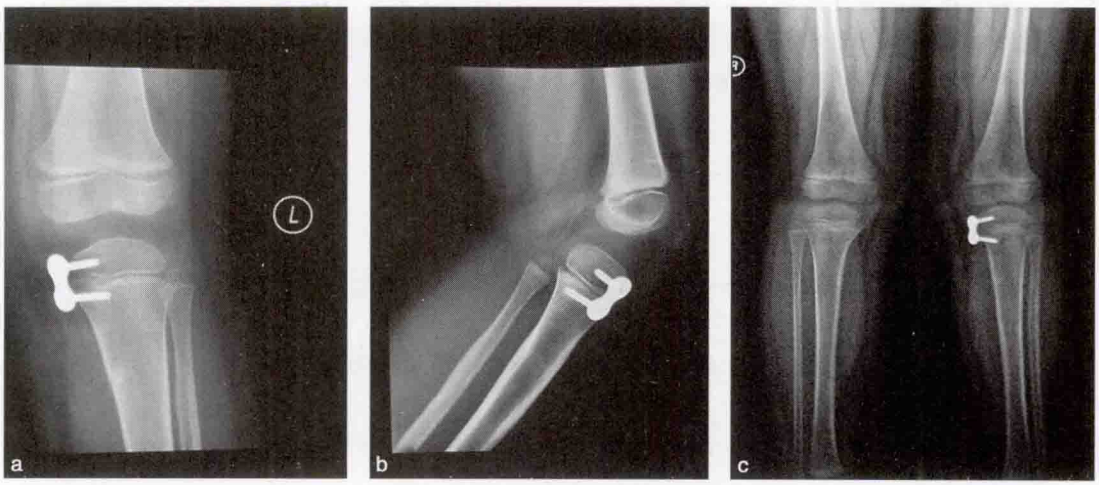


图8-7-3 胫骨近端内侧"8"字钢板固定及随访

a，b. 胫骨近端内侧"8"字板固定术X线片 c. 术后8个月，轴线已接近正常

【问题3】术后并发症及随访。

思路1. 一侧“8”字钢板固定骺板术后并发症：螺丝钉断裂；钢板或螺丝移位、外凸；矫形失败或矫正过度；膝内、外翻畸形复发等。钢板很少会出现断裂，螺丝钉断裂常会发生，原因在于矫正角度过大后，螺丝会张开、移位，出现断裂。

思路2. 如果膝内外翻畸形较重，可以在安置“8”字板之后1年再次手术，取下螺丝，再次平行安置。一般严重的、膝内外翻角度30°以上，甚而在40°的患者可以考虑两次安置螺丝的方法矫形。因为一次手术可能不会达到目的，而且还增加了螺丝断裂的危险。目前已经出现“8”字钢板的改进型，即“8”字钢板中间有折页，可以更加符合导向生长的生理要求，减少或避免螺丝断裂。

膝内外翻畸形在小儿当中十分常见，应注意区分生理性和病理性膝内外翻。病理性膝内外翻包括佝偻病、外伤、炎症、Blount病、骨骺发育不良或软骨病变等。预计在成熟之前至少1年左右的膝内外翻可以考虑导向生长的“8”字钢板治疗，手术创伤小，效果佳。成熟以后的膝内外翻畸形需要通过截骨矫形钢板内固定治疗。

（张立军）

第八节 脊柱侧弯和脊柱后凸

脊柱侧弯（scoliosis）是脊柱正常中心轴线的侧向弯曲，同时伴有不同程度的生理曲度丧失和椎体水平旋转。脊柱侧弯又分特发性脊柱侧弯和结构上畸形的先天性脊柱侧弯。本文着重介绍的是特发性脊柱侧弯（idiopathic scoliosis）。特发性脊柱侧弯即为生后脊柱正常，随发育出现原因不明的脊柱弯曲，由于大部分患者青春期发病，所以又称为青春期特发性脊柱侧弯。该病发病率较高，欧美发达国家达2%～3%（Cobb角大于10°），Cobb角大于30°仍高达2‰～3‰。国内普查大约在1‰，女性发病尤为多见，男女之比为1∶7～1∶10，甚而更高。由于是无原因、无症状发病，患者就诊时往往畸形已经较重，所以目前国际上提倡在中小学校进行广泛的普查（图8-8-1），以早期发现该病，控制其发展，降低手术率和致残率，提高生命质量。



图8-8-1 中学生普查：前屈试验，两侧背部不等高为异常

临床病例

患者李某某，女，10岁，偶然发现背部不对称半年，不伴有其他症状。月经初潮未出现。父母无类似现象。体检，颈7棘突下垂线偏离臀沟1cm，胸背右侧略高，前屈试验，右

学习笔记

侧高明显，倾斜角度5°，脊柱胸段向右凸。周身无色素斑。影像学检查：全脊柱直立正侧位X线片显示：脊柱胸段向右侧凸，侧弯Cobb角24°，上下中立椎范围：T_4～L_1，顶椎：胸9。顶椎椎体旋转1°，Risser征0级。无椎体畸形。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿10岁发病，影像学显示无椎体畸形，考虑青春期特发性脊柱侧弯。

【问题2】诊断为特发性脊柱侧弯，如何治疗？

思路1. 患者年龄10岁，未出现月经初潮，即仍然在青春成长发育期，Cobb角24°，适宜支具治疗。支具穿戴时间：24小时/日，4～6个月复查一次，拍片，调节支具，穿戴至生长结束（至少月经初潮后2年）。

知识点

脊柱侧弯的分型（Lenke分型）

基本分型：根据主弯的部位和次弯的结构性特征，分为6型。

1型，胸主弯：上胸弯和胸腰弯为次弯，非结构性弯。

2型，双胸弯：上胸弯是结构性次弯，胸腰弯是非结构性次弯。

3型，双主弯：主胸弯和腰弯是结构性，上胸弯是非结构性弯。

4型，三主弯：上胸弯、主胸弯和腰弯均为结构性。

5型，胸腰弯/腰弯：腰弯是结构性主弯，上胸弯及主胸弯均是非结构性次弯。

6型，胸腰弯/腰弯-主胸弯：胸腰弯/腰弯是主弯，其角度至少比主胸弯大5°，主胸弯是结构性次弯，上胸弯不是结构性的。

腰椎侧弯分型：根据脊柱正位片上骶骨中垂线（CSVL）与腰椎位置分为：

A型：CSVL位于稳定椎以下两侧椎弓根之间。

B型：顶椎凹侧椎弓根内侧缘与顶椎椎体内侧缘之间。

C型：CSVL位于顶椎凹侧面的内侧以外。

胸椎矢状面分型（-，N，+）：以正常胸椎后凸角度为标准，对胸椎进一步分型。正常胸椎后凸（T_5～T_{12}）平均为+30°（10°-40°）。测量T_5椎体上缘至T_{12}椎体下缘的矢状面后凸角度小于10°为负型（-）；+10°～+40°为正常型（N）；大于+40°，为正型（+）。

对于特发性脊柱侧弯分型时，先做Lenke基本分型，然后区分腰椎弯分型及胸椎矢状面后凸角分型。最终获得的完整分型为三种分型的组合，如1A-、1AN、6CN等。

知识点

脊柱侧弯Risser sign分级

为准确读取Risser征，所有患者拍摄前后位数字化骨盆X线片。通过软件将髂骨翼三等分或四等分，然后根据髂骨次发骨骺覆盖情况分级（图8-8-2）。

0级：未出现髂骨骨骺

Ⅰ级：开始出现髂骨骨骺

Ⅱ级：髂骨骨骺出现一半

Ⅲ级：髂骨骨骺出现3/4

Ⅳ级：骨骺全部出现但未与髂骨融合

Ⅴ级：骨骺与髂骨融合

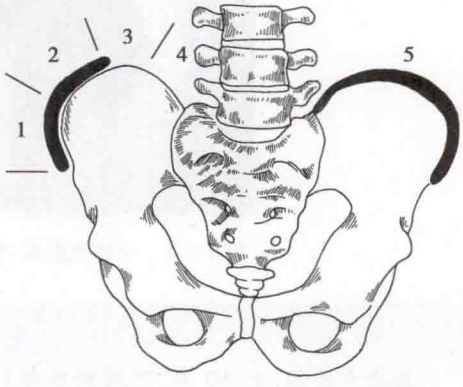


图8-8-2 Risser征分级示意图

学习笔记

知识点

脊柱侧弯的保守治疗

保守治疗(非手术疗法)最有效的方法是支具治疗,目的是控制弯曲、预防进展、延缓或避免手术。适应于 Cobb 角 20°~45°,月经初潮后 2 年以内,Risser 征 4 级以内的患者。支具治疗有效率为 68%,没有应用支具治疗的患者 70% 会进展。支具穿戴时间:24 小时/日,4~6 个月复查一次,拍片,调节支具,穿戴至生长结束。

随访后病史

该患者通过 3 年的保守治疗后脊柱侧弯仍然在继续发展,13 岁复诊时胸弯 Cobb 54°,月经初潮已出现 1 年,要求治疗再次就诊。

【问题 3】针对于侧弯角度已经 54°,如何治疗?

思路 1. 患者年龄 13 岁,月经初潮已经 1 年,生长发育已经基本结束,目前 Cobb 角 54°,如果不治疗,其侧弯会继续进展,并由此带来畸形进一步变重、甚而会带来一定的残疾。所以该患者适宜采取手术治疗。

思路 2. 由于是胸椎侧弯,手术采取后路矫形。采用钉棒系统进行内固定治疗。与家属进行术前沟通,谈手术的必要性(通过矫形,恢复身体外观,恢复自信心),和不做手术的危害性(会继续发展,平均发展在 30°左右)以及术后的不足(固定的节段会出现脊柱僵硬,给日常生活带来不便等)。

思路 3. 如何进行术前评估和准备?

(1) 直立正侧位及双向脊柱侧弯片。确定病变节段,侧弯类型及侧弯程度。记录 Cobb 角,椎体旋转度,患儿的发育程度通过髂骨骨骺的发育判断等。

(2) MRI 脊髓扫描,以了解脊髓是否存在病变。

(3) 自体血回输机,并备血 500~1000ml。

(4) 选择合适的内固定系统,TSRH Isola 或 CD-H 等。

(5) 术中脊髓监测。有条件者应用脊髓监测,以减少或避免脊髓损伤,但术中唤醒试验更加可靠。

该患儿手术记录及术后恢复情况

手术步骤:准确定位和选择融合阶段;小关节融合:切除小关节软骨及部分软骨下骨,其间用碎松质骨材植骨。这一步骤是骨融合的关键;安置椎弓根螺丝,可以考虑应用 X 线"C"型臂监测下进行;充分松解椎板与横突;预弯安置凹侧矫形棒,尽可能按脊柱正常生理弯曲预制矫形棒,去旋转以恢复脊柱的生理弯曲。并安装凸侧棒;两个固定棒之间安置横联;植骨:整个暴露的骨面植骨融合,尤其是主弯的凹侧,植骨应充分。放置引流,闭合切口。

术后处理:术后监护 24 小时。记录血压、脉搏、呼吸、引流量等;术后 48 或 72 小时后拔出引流管;根据情况术后 1~2 周可以离床下地。

【问题 4】术后并发症及随访?

该患者术后恢复良好,术后 2 周负重行走。半年、1 年、2 年及 5 年复查手术效果良好。脊柱侧弯矫正效果基本稳定,但还是要了解术后可能出现的并发症以便术前与家长的沟通。

学习笔记

知识点

术后并发症

1. 术中失血 术前切口注射肾上腺素生理盐水、术中控制性低血压、自体回输血均是减少失血的有效方法。

2. 硬膜囊破裂 避免粗暴操作;旋棒和矫正侧弯时应适可而止。

3. 神经系统损伤 并不多见,多在过度矫正或旋棒过程中椎板钩或椎弓根螺丝突入椎管时发生。

4. 脊柱失平衡 与矫正融合节段不适有关。

5. 术后感染 术后晚期感染率较高,尤其是应用 CD 系统的患者,术野易留有死腔,造成感染。另外,固定物外凸也容易引起感染。

6. 曲轴现象 应用四代矫正系统产生的曲轴现象较轻。

7. 假关节形成 应用近代矫正内固定系统很少发生假关节。假关节形成的主要征象是疼痛,矫形丢失和断棒。

8. 其他 胃肠功能紊乱和褥疮等。

Mark 于 1993 年首先应用胸腔镜进行脊柱前路微创治疗脊柱侧弯,胸腔镜辅助下脊柱侧弯前路矫形是在微创技术领域中难度较大的一项研究。有资料显示该技术在进行胸椎疾患短节段病灶清除、椎管减压、植骨融合和内固定重建方面具有明显的技术优势。相信随着影像定位系统、镜下矫形系统的完善和手术经验的积累,必将发挥其特有的微小创伤技术来完成对脊柱侧弯的矫形。近期已经有报道采取侧弯凸侧进行暂时性骨骺阻滞可以有效地导向治疗脊柱侧弯,使脊柱侧弯向正常生理性脊柱角度发展。另外基因的治疗也是其未来治疗的发展方向,脊柱侧弯是如何发生的,找到了病因,就可以针对病因进行治疗,而并非是手术干预,这是最佳的治疗方案。

(张立军)

第九节 先天性胫骨假关节

先天性胫骨假关节(congenital pseudarthrosis of the tibia, CPT)是一种少见的小儿肢体畸形,双侧罕见,腓骨可以同时受累。病因不明,约有 50% 的患儿同时罹患神经纤维瘤病。因治疗复杂、复发率高,效果不理想,是骨科领域一个十分棘手的疾病。

临床病例

患儿王某某,男,5 岁,因左小腿前弓畸形,伴有短缩就诊。父母叙述,患儿生后并未发现小腿异常,1 岁时外伤导致左小腿中远端骨折,石膏固定治疗后一直未愈合,现在需要穿戴支具才能走路。查体:左小腿中下 1/3 向前弯曲畸形局部有异常活动,无局部压痛。X 线片显示(图 8-9-1),左胫骨中下段骨不连接。断端变细,有明显的硬化。

学习笔记



图 8-9-1 左胫骨中下段骨不连接
A. 正位片；B. 侧位片

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路 1. 患儿左小腿需要支具固定、支撑身体走路已经 4 年，考虑是由于先天性胫骨发育前弓畸形、骨折后出现的胫骨假关节。

思路 2. 首先应与家属沟通治疗的利与弊，家属接受后，对患儿进行 X 线摄片，局部 CT 检查。通过影像学的结果，预测手术疗效。做手术治疗的术前准备。

知识点

胫骨假关节主要特征

出生时即有胫骨中下段缺损，形成假关节，或出生时伴有先天性胫骨前弓畸形，因外伤后骨折不愈合或由于认识不足进行单纯截骨矫形术后不愈合形成假关节。

【问题 2】如何进一步治疗？

思路 1. 保守治疗已经 4 年，继续保守下去，成功的可能性不大。目前趋向认为，可以早期手术治疗，甚至 2 岁即可以手术治疗。因为手术做得越迟，小腿发育越差，小腿越短，足越小，畸形越严重。若能在年幼时获得连接，在支具保护下负重，可使下肢发育更好。

思路 2. 手术预后不理想，应该向家属讲述清楚失败的可能性很大，甚至数次手术后仍然不愈合。手术需要取自体骨，以髂后上棘处为好，该处骨质丰富。取骨可能会有一定量的失血，需要术前备血。准备不同直径的钢针，做假关节处髓腔内固定。

思路 3. 手术关键点：将假关节周围的病变组织彻底切除，将假关节上下骨端的硬化骨切除，开通髓腔，创建正常的新鲜骨折断端；进行有效地髓内固定或外固定架固定；同时行自体髂骨植骨或带血管蒂的腓骨移植。

知识点

手 术 方 法

1. 四合一手术，胫腓骨近远端融合一起，胫腓骨端中间植骨，近端延长应用外固定支架固定。
2. 髓内针固定，假关节周围植骨。
3. 环形外固定架治疗胫骨假关节。

学习笔记

4. 带血管蒂的腓骨移植治疗胫骨假关节。

目前多趋向认为髓内针固定,假关节周围植骨手术方案为好。

该患儿手术操作过程记录及术后恢复情况

假关节前方切口,切除假关节处纤维组织,切除硬化的骨端,一般会切除、短缩胫骨1~3cm,开通髓腔,置入髓内针:远端打入,摆正踝关节,足底打出,再逆向打回,直至胫骨近端,远端固定至跟骨。髂后上棘外侧骨板及骨松质取骨植骨:骨板包绕假关节,其内植骨松质,可吸收线缝合固定—桶状固定。闭合切口:敞开深筋膜,以免发生间室综合征。术后单髋石膏固定3个月,之后改为膝上石膏固定3~9个月至骨质愈合,最后改为膝、踝、足支具固定至骨骼成熟为止。

【问题3】患儿术后并发症有哪些?应该如何处理?

该患儿治疗后可能会出现骨延迟愈合及不愈合、植骨吸收、再骨折、肢体短缩等并发症。多次手术失败可以考虑截肢。

知识点

胫骨假关节预后

1. 胫骨假关节治疗的难点是成功率低,平均愈合率31%~56%,平均手术次数2.8~4.7次,再骨折发生率接近50%。

2. 踝关节外翻畸形十分常见,所有的病例几乎都会发生肢体短缩畸形。

3. 最严重的并发症就是手术失败,截肢往往是其最终结局。有学者提出三次手术仍失败者,肢体短缩明显,双下肢相差超过5cm,假关节远端有严重的足畸形,肢体无负重功能者均可以考虑截肢。

4. 截肢后安装假肢可获得良好行走功能,对患者生活和心理是有益的。

胫骨假关节仍然是最为难于处理的疾病。治疗以髓内针固定为主,次选为外固定架治疗,带血管蒂腓骨移植有条件的可以考虑,再次手术时可以考虑胫腓骨融合固定。如果三次手术仍然失败,下肢短缩5~7.5cm以上,可以考虑截肢。早期安装假肢的患儿会获得良好的行走功能。应认真地与家属沟通,因为总体上手术成功率低于50%,即便是手术后假关节已经愈合,仍然有很高的再骨折的发生率。

对于某些特殊的病例,如神经纤维瘤病合并胫骨假关节的患者,早期截肢是明智的选择。截肢后配用高质量义肢的患儿会在其儿童时期有较高的生活质量。

(张立军)

第十节 腘窝囊肿

腘窝囊肿(popliteal cysts)又称Baker's cysts。由Baker 1877年描述而命名。囊肿位于腘窝。一般不与膝关节相通。因属于非关节内病变,临床上多无症状,通常有自愈的倾向。超声检查可以确定是否其内容物为液体,如果疑是实体性肿物,应做MRI检查,以明确诊断,考虑是否及时手术。

临床病例

患者赵某某,女,8岁,3个月前偶然发现左膝后肿物,逐渐长大,不伴有任何临床症状,也未影响膝关节功能。曾经到当地县医院就诊,经过超声检查后,确认为囊性肿物,未予治疗。体检:膝后腘窝内侧可见有一明显外凸的肿物,伸膝时明显,质地较硬,难以确定是囊性还是实性。肿物表面光滑,不活动,无触痛。膝关节屈伸活动不受限。

学习笔记

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

根据前述的病史，初步诊断为左腘窝肿物，但需要同其他腘窝肿物相鉴别。

知识点

腘窝软组织肿物的鉴别诊断

1. 腘窝囊肿是最常见的孤立性良性肿物。
2. 腘窝软组织的慢性炎症性疾病。
3. 绒毛结节性滑膜炎也可以表现为腘窝肿物。
4. 其他肿瘤，如淋巴瘤、动脉瘤、增大的淋巴结、滑膜肉瘤，甚至骨肉瘤。

【问题2】依据病史，需通过哪些体格检查或辅助检查明确诊断？

软组织肿物除肿瘤查体特有的位置、大小、硬度、活动度、压(触)痛、皮温和表面静脉是否显露外，腘窝部肿瘤还有其特征性的检查方法。

知识点

腘窝内软组织肿物的诊断方法

1. 简单易行的诊断手段是透光试验，腘窝囊肿透光试验为(+)，实体肿瘤为(-)。
2. 超生检查也被通常用于鉴别实体肿物，如能通过超生明确囊肿起源于半膜肌和腓肠肌内侧头之间，则更有诊断意义。
3. 对于那些病史和体格检查均不典型的病例，应行X线片和磁共振检查。MRI能明确诊断，并对排除其他侵袭性的软组织肿瘤更有意义。

【问题3】该患儿腘窝肿物透光试验(+)，B超提示为囊性占位。是否需要手术治疗，何时为手术时机？

思路1. 了解腘窝囊肿的手术适应证。

知识点

腘窝囊肿的治疗原则

1. 绝大多数病例不需要治疗，囊肿通常在数月或数年内自行消失。120例腘窝囊肿病例随访研究发现，70%以上囊肿平均在20个月内消失。
2. 外科手术行囊肿切除的适应证仅限于临床症状严重并伴有关节活动受限持续数月无缓解病例。
3. 术中如果发现囊肿内有任何实质性肿物，均需行术中冷冻病理检查。

思路2. 患儿在随访中囊肿体积持续增大，并出现压痛及屈膝受限，继续随访半年无缓解，行囊肿切除术。

该患儿手术及术后恢复情况

手术在气囊止血带下进行，止血带时间1小时。患儿俯卧位，膝后囊肿上方“S”形切口，于腓肠肌内侧头与半膜肌腱之间显露并分离囊肿，在分离至腓肠肌内侧头肌腱处切开囊肿，吸出囊液，探查囊肿是否与关节腔相通。本病例不与关节腔相通。完全切除粘连在肌腱上的囊壁，并将腓肠肌腱与半膜肌腱缝合，避免复发。完整切除囊壁是避免复发的关键。术后半个月即可以负重行走并逐渐恢复正常活动。

学习笔记

【问题4】术后并发症有哪些？应该如何处理？

腘窝囊肿手术后复发率较高，约半数以上。需严格掌握手术适应证。术中需完整切除囊壁以减少复发概率。切除囊膜时应探查是否与膝关节相通，如果相通应在其根部缝合、修补关节囊。其他并发症如血管神经损伤较为少见。

腘窝囊肿儿童为非膝关节内病变。透光试验是同实体肿瘤相鉴别的简单易行的临床体格检查方法。超声是临床上常用的辅助检查方法，MRI 检查可以明确是否是实性肿物。囊肿有自行消失趋势，绝大多数病例无须手术治疗。术后复发率较高，手术治疗时需完整切除囊肿壁，缝合关闭与关节囊相通的部位。

（张立军）

第十一节 骨软骨瘤

骨软骨瘤是最常见的良性骨肿瘤，又称外生骨疣，分单发性和多发性两种。单发性骨软骨瘤多见，是骨的一种错构瘤。多发性骨软骨瘤有遗传倾向，属于常染色体显性遗传。骨软骨瘤恶变率低，文献报道单发性为1%，多发性在5%左右。临床上观察骨软骨瘤在儿童及青少年中发生恶变是极其罕见的。骨软骨瘤增大时可产生临床症状，例如位于腓骨近端的骨软骨瘤可以压迫腓总神经，导致足踝不完全性瘫痪。发生于膝关节周围的多发性骨软骨瘤可以引起骨骼发育障碍，导致肢体短缩或膝内、外翻畸形。

临床病例

患者刘某某，女，10岁，2年前发现右小腿近端内侧肿物，到当地医院就诊，诊断骨软骨瘤，由于肿物较小，处理意见是观察。以后随发育逐渐长大，不伴有任何临床症状。现因病变区域疼痛来诊。患处疼痛已经1个月，影响走路，膝关节屈伸时疼痛加重。体检：右胫骨近端内侧可见一外凸的肿物，触摸时质地较硬。屈曲膝关节时疼痛。摄右膝关节正侧X线片，显示右胫骨近端内侧骨性肿物并向骨外凸起。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 根据病史、体检及X线检查，初步诊断为右胫骨近端内侧骨软骨瘤。

知识点

骨软骨瘤病理

1. 骨软骨瘤主要由骨性基底、软骨帽构成。
2. 为软骨内化骨、位于靠近骺板的干骺端、背离骺板方向生长。
3. 分为带蒂和宽基底两种类型。
4. 病变的生长与患者的发育同步，当骨骼发育成熟后骨肿物将停止生长。
5. 肿物可发生于股骨近、远端，胫骨近、远端，肱骨近端、腓骨近端、尺骨远端，同时可以发生于不规则骨，如骨盆、肋骨、椎体骨、指（趾）骨、肩胛骨等。

思路2. 需要检查左侧膝关节、双侧髋关节、及双侧肱骨近端，了解是否有多发性骨软骨瘤的可能。该患者通过其他部位的检查，未扪及肿物，追问病史家族无多发性骨软骨瘤的病例。临床诊断为右胫骨近端内侧单发性骨软骨瘤。

【问题2】诊断明确后如何治疗？

患者已经有临床症状，病变部位的疼痛已经1个月，疼痛的原因考虑是由于骨软骨瘤向外生长，诱发了瘤体周围的滑囊炎所致。另外患者常出现膝关节屈伸时疼痛，考虑是瘤体影响了膝关节内侧缝匠肌、股薄肌、半膜肌或半腱肌腱的滑动所致。由于瘤体在长大，并且出现了临床

学习笔记

症状，可以考虑手术切除。

该患儿手术及术后恢复情况

全身麻醉或硬膜外麻醉，手术在止血带下进行。右胫骨近端内侧纵向切口，避开大隐静脉，勿损伤缝匠肌、股薄肌、半膜肌或半腱肌腱。暴露出肿瘤，肿瘤基底部上下长3cm，宽2cm，外凸2cm，上方有软骨帽。从肿瘤基底部四周正常骨组织开始完整切除肿瘤，残基应用骨蜡止血。切除瘤体送病理检查，结果回报为骨软骨瘤。

【问题3】术后并发症有哪些？

单纯手术切除骨软骨瘤效果较好，很少复发，但邻近骺板处的广基型骨软骨瘤容易复发，应引起注意。术中切除的范围应大一些，以减少复发。患者术后3月、半年、1年复诊时摄片，见骨质愈合良好，没有出现并发症。

骨软骨瘤随骨骼发育而生长，骨骼发育停止后生长也停止。一般认为骨软骨瘤患者无症状不需要治疗或推迟到青春期再行手术。出现疼痛或压迫血管神经而引起肢体功能障碍、骨骼发育畸形或者肿块较大影响关节功能活动等为手术指征。

（张立军）

第十二节 骨 囊 肿

骨囊肿（bone cyst）又称单房性骨囊肿（unicameral bone cyst，UBC），儿童多见，多发生于肱骨近端（占50%）和股骨近端（占20%），其他包括跟骨、腓骨、桡骨、骨盆、距骨、脊柱等骨质均可以发生。病因不清，有几种推测：骨内的滑膜囊肿；局部骨化失败和静脉回流受阻等。囊腔内为淡黄色或血清样液体，呈单房样结构，病理骨折后可以出现多房样病变。虽然有学者认为骨折后有自愈的倾向，但很少发生（低于5%）。临床根据囊肿距离骺板的位置分为活动性骨囊肿，距离骺板0.5cm（有观点认为是1cm）以内，和静止期骨囊肿，距离骺板大于0.5cm。囊肿远离骺板生长，会有逐渐愈合的趋向。骨囊肿一般无临床症状，2/3的患者以病理骨折后就诊而发现病变。

临床病例

患儿李某某，男，9岁，因轻度外伤（10小时前）致左上臂等痛、肿胀，活动受限就诊。以往没有任何症状。查体，患儿左上臂近端肿胀，活动受限，桡动脉搏动良好，患侧手指活动自如。影像学检查显示左肱骨近端病理性骨折，病变距离骺板少于0.5cm（图8-12-1）。收住院治疗。

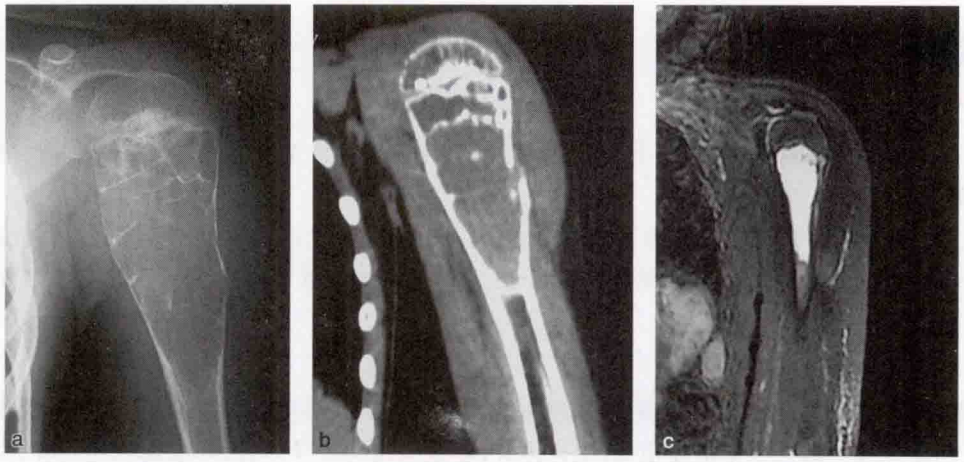


图8-12-1 患儿李某某影像学检查图

左肱骨近端骨囊肿，a. X线片无骨膜反应 b. CT扫描 c. MRI表现

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿轻微外伤导致肱骨近端病理性骨折，以往无任何临床表现。X线片显示为单腔骨质破坏，破坏囊腔边缘有明显边界，无骨膜反应。首先考虑最为常见的单房性骨囊肿。需要进一步与动脉瘤样骨囊肿和骨的嗜酸细胞肉芽肿区别。

知识点

动脉瘤样骨囊肿与骨囊肿的区别

动脉瘤样骨囊肿在发生的部位、临床表现上与单纯性骨囊肿基本上相同，不同的是动脉瘤样骨囊肿在影像学上的表现为多房样结构，明显的膨胀性生长特征和其囊腔内为血液。通过X线平片和骨穿刺可以区别（图8-12-2）。



图8-12-2 X线片显示左股骨近端动脉瘤样骨囊肿

思路2. 该患儿初步诊断左侧肱骨近端单房性骨囊肿，伴病理性骨折。

【问题2】如何进一步治疗？

思路1.（1）由于骨囊肿合并病理骨折，治疗方法考虑首先保守治疗，待骨折愈合后，如果骨囊肿没有愈合的趋向，再行手术治疗。

（2）直接手术治疗，因为骨囊肿几乎很少有可能在病理骨折后发生愈合，所以可以考虑直接手术干预。

知识点

骨囊肿治疗方法

1. 治疗方法较多，效果并不理想，虽然是良性病变，但治疗后复发率非常高，甚而可以高达50%以上。

2. 目前较为广泛接受的病变内刮除植骨，同时应用两根弹性髓内针固定（弹性髓内针可以起到引流的作用，有利于骨囊肿的愈合，同时又会起到骨折或病变端骨质的固定支撑作用）。

思路2. 因为手术结果并非理想，复发率较高，应该向家属讲述清楚再次手术的可能性仍然很大，需要家属理解。手术需要植骨，取自体骨，还是应用同种异体骨，向家属陈述利弊，由家属选择。准备不同直径弹性髓内针，做病变处的引流、支撑固定。

学习笔记

知识点

手术方法

1. 类固醇腔内注射　成功率从40%到80%不等，常需要多次腔内注射。

2. 囊腔引流　通过多个克氏针留驻囊腔与骨质外相通，达到囊内液体引流、促进成骨的目的。

3. 囊肿刮除植骨　复发率较高，甚而可以达到50%以上。

4. 自体骨髓移植　需要2~3次甚而更多次的治疗，仍然有较高的失败率。

5. 囊肿刮除植骨　应用髓内针留住。目前多趋向认为该方法成功率较高。

该患儿手术记录及术后恢复情况

肱骨近端三角肌前缘切口，避开头静脉，保护好肱二头肌腱长头，暴露出病变处。16号针头穿刺抽吸囊腔内容物为淡黄色液体，开窗，窗宽2cm（窗开的大一些，有利于引流，有利于术后病变愈合），将腔内壁膜性结构反复刮除、冲洗干净。肘关节外侧切口，由肱骨远端外侧确定入针点，逆向置入预先弯好的第一根髓内针，在“C”型臂X线监测下送至病变的近端。置入第二根髓内针，针尾略折弯，保留0.5cm长的尾端。病变处充分植入自体或同种异体骨，逐层闭合切口。术后石膏托固定2个月。复诊时摄片，见骨质愈合良好，去除外固定，但需要注意保护上肢。半年后复诊，骨质进一步愈合。1年后复诊，骨质有直径0.5cm大小的囊性病变区数处，处理意见，观察，2年后复诊，病变区消失（图8-12-3），临床愈合。



图8-12-3　患者术后2年，病变愈合

【问题3】患儿术后并发症有哪些？应该如何处理？

单纯手术刮除病变植骨复发率高，结合髓内针固定，疗效会明显提高。如果复发，病变区直径大于1cm，或皮质骨成骨不明显，骨质承重力弱，可以考虑再次手术。

单房性骨囊肿多发生于肱骨近端和股骨近端，囊腔内为淡黄色或血清样液体，呈单房样结构，病理骨折后可以出现多房样病变。临床分为活动性骨囊肿和静止期骨囊肿。一般无临床症状，2/3的患者以病理骨折后就诊而发现病变。依据X线平片或CT加MRI可以诊断，局部穿刺抽吸囊腔液体可以简化诊断。需要与动脉瘤样骨囊肿相鉴别。治疗方法较多，复发率高。以囊腔内容物刮除植骨、髓腔内髓内针固定疗效较好。

（张立军）

第十三节　臀肌挛缩症

臀肌挛缩症（gluteal muscle contracture，GMC）是由多种原因引起的臀肌及其筋膜纤维变性、挛缩，引起髋关节功能受限所表现的特有步态、体征的临床综合征。本病自1978年国内首次报道以来，致病原因通过深入研究，已经取得了较大进展。该病与遗传因素、体质原因及儿童易感性有关，但大多数学者认为与婴儿期臀部反复注射药物有关，故临床也被称作注射性臀肌挛缩症。

学习笔记

临床病例

患儿杨某某，男，7岁，因“步态欠佳，双下肢跛行6年”就诊。入院前6年（1岁会走后）患儿被家长发现步态欠佳，下蹲困难，无外伤及感染史，当地医院诊为O形腿，未治疗，后跛行症状渐加重，来院就诊，以“双侧臀肌挛缩”收入院。患儿平素一般情况无殊。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿1岁时刚会行走即出现步态欠佳，双下肢下蹲困难等症状，后跛行症状逐渐加重，需要考虑常见的步态异常疾病。

知识点

常见步态异常可能的因素

1. 炎症　滑膜炎，感染性髋关节炎，骨髓炎。
2. 外伤　骨折、关节损伤等。
3. 先天性发育异常　髋关节发育不良，Perthes病，双下肢不等长。
4. 其他　脑瘫，臀肌挛缩等。

思路2. 患儿1岁会走后被家长发现步态欠佳，下蹲困难，无外伤及感染史，且逐年加重，故排除感染性髋关节炎、骨髓、滑膜炎、外伤及骨折，常见跛行的原因包括臀肌挛缩、髋关节发育不良、Perthes病、双下肢不等长、脑瘫等。

思路3. 采集病史需要包括有无臀肌挛缩发病高危因素，如反复臀部注射等。

知识点

臀肌挛缩发病因素

1. 注射性臀肌挛缩　臀部肌肉反复注射史，在1岁左右学步时发现步态异常或双下肢坐位时不能并拢。
2. 特发性臀肌挛缩　发病前无外伤和肌内注射史，无其他肌肉挛缩及家族病史。
3. 先天性髋关节脱位术后并发臀肌挛缩髋关节手术史。
4. 感染性臀肌挛缩　多有臀部软组织或肌肉组织感染病史。
5. 其他因素　臀肌筋膜间室综合征后遗症、多发性肌筋膜挛缩症表现的臀肌挛缩，臀部肿瘤等。

思路4. 该病例为行走后出现行走步态异常，后跛行症状逐年加重，结合患儿站立或行走时双侧下肢明显呈“外八字”步。跑步时步幅较小，如同跳跃前进。坐位时双膝分开，不能并拢及下蹲不同程度受限等相关临床症状，初步考虑诊断双侧臀肌挛缩症。

知识点

臀肌挛缩的主要临床表现

1. 步态异常，患儿多数为双侧臀肌挛缩，行走时双下肢呈外展、外旋状，“外八字”步态，跑步时可呈现“跳步征”；如为一侧臀肌挛缩，站立或行走时一侧下肢明显外展外旋，呈“外八字”步。
2. 跑步时步幅较小，如同跳跃前进。
3. 坐位时双膝分开，不能并拢。

学习笔记

4. 并膝下蹲的动作不同程度受限。

5. 少数患者(单侧病变)表现为骨盆倾斜,双下肢并拢时骨盆向一侧倾斜,伴跛行,双下肢外观不等长。

该患儿体格检查与实验室检查记录

查体:患儿站立时,双下肢不能完全靠拢,轻度外旋。臀部肌肉容积缩小,相对显现出臀部尖削的外形。坐位时,双膝分开,不能靠拢,不能做跷"二郎腿"样动作。在下蹲过程中,屈髋受限,不能完全蹲下。屈伸髋关节时,在股骨大粗隆表面有索带滑过并产生弹响。双侧臀部可触及一条与臀大肌纤维走行方向一致的挛缩束带,当髋关节内旋、内收时更为明显,其宽度为5~7cm。

骨盆X线,提示双髋外旋位,似"假性双髋外翻",股骨颈干角大于130°(图8-13-1)。臀部MRI显示变性的臀部肌肉组织(图8-13-2)。



图8-13-1 臀肌挛缩骨盆片,显示双髋外旋位,"假性双髋外翻",股骨的颈干角大于130°

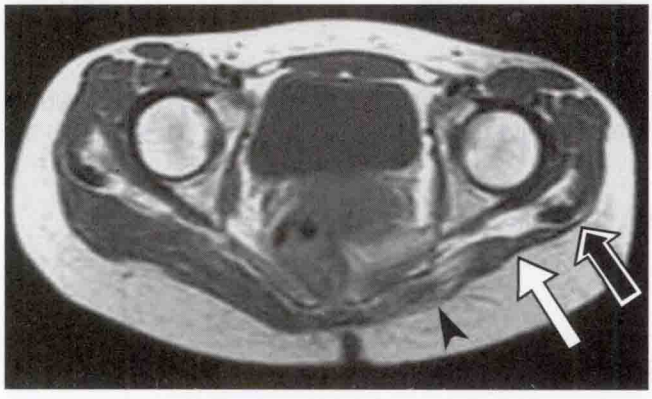


图8-13-2 MRI显示变性的臀部肌肉组织(两个黑色箭头显示臀大肌起止点,白色箭头显示挛缩的臀大肌)

【问题2】儿外科医生会诊如何分析体格检查和辅助检查结果?

思路1. 体格检查重点是跛行,下蹲受限。站立时,双膝不能完全靠拢,下肢轻度外旋;坐位时,双膝分开,不能靠拢,不能完全下蹲。

学习笔记

知识点

臀肌挛缩症体格检查特点(图 8-13-3)

1. “尖臀征” 站立时,患侧臀部呈现尖削的外形。

2. “二郎腿试验”阳性 坐位时,双膝外展分开,不能靠拢,搭腿试验阳性。

3. “划圈试验”阳性 下蹲时,双下肢并拢下蹲时,当髋关节屈曲近 90°时,屈髋受限,不能完成下蹲动作,只有双膝向外摆动,划一弧圈后,才能再次并拢完成下蹲动作。

4. “弹跳症” 在下肢并腿被动屈髋屈膝或者伸髋伸膝时,紧张的挛缩索带滑过大转子表面,摩擦产生弹响或弹跳。

5. 交腿试验 患儿双下肢并腿平卧,分别将一下肢抬高作内收交架于另一下肢上,不能交架于膝关节髌骨以上水平为阳性。

6. 患侧臀部欠丰满,局部皮肤凹陷,可以触及硬结或索带。



图 8-13-3

A~D:正常儿童的站立、双下肢并拢下蹲和二郎腿姿势;E~H:臀肌挛缩儿童体格检查时异常姿势,E 和 G:“二郎腿试验”阳性;F 和 H:“划圈试验”阳性

思路 2. 辅助检查包括臀部组织超声、骨盆 X 线片和 MRI。

知识点

臀肌挛缩症辅助检查

1. 重点是臀部组织超声,可发现肌肉结构异常。

2. 骨盆 X 线片骨质无异常改变。双侧病变可出现“假性髋外翻”,表现为股骨的颈干角>130°,股骨小转子明显可见。单侧病例可见骨盆倾斜,患侧髋外翻畸形,肢体假性增长;健侧可出现髋内收畸形,股骨头假性半脱位等。

3. MRI 可详细检查臀部软组织及肌肉情况,与周围组织有无关联,可排除臀部肿瘤特别是臀部侵袭性纤维瘤及其他因素。

学习笔记

【问题3】儿外科会诊后的诊断是什么？

思路1. 结合患儿临床症状与体征、实验室检查结果（骨盆X线、臀部软组织超声），首先诊断臀肌挛缩症。

思路2. 臀肌挛缩症需要进行鉴别诊断，特别是臀部侵袭性纤维瘤。MRI可排除臀部肿瘤。

【问题4】臀肌挛缩如何治疗？

思路1. 手术彻底松解挛缩索带是治疗本病的最好疗法。

思路2. 传统的开放手术由于暴露良好，松解彻底，并发症少（图8-13-4）。可采用关节镜手术及微创手术，由于切口隐蔽，外观良好。



图8-13-4

a. 开放手术切口定位（屈髋屈膝位）；b. 术中挛缩松解后检测髋关节内收的改善情况（伸髋伸膝位）

【问题5】臀肌挛缩症的预后情况如何？

本病病理改变明确，手术松解挛缩索带可以明显地改善功能，总体预后良好。

（张学军）

第十四节 脑瘫后遗症

脑瘫（cerebral palsy）或称静止性脑病（static encephalopathy）是指发生在未成熟大脑的非进展性缺陷或损害引起的姿势和运动障碍。发育中的脑组织自我修复失效，遗留固定性、解剖性的病损，引起了肌力的持续不平衡，进而导致发育中的儿童或青少年进行性畸形加重。引起脑瘫的损害可发生于产前和围生期。在治疗中，骨科医生的责任是通过提供支具和重建肌力平衡来改善功能和防止畸形发展。

临床病例

患儿李某某，男，7岁，因“跛行，双足行走足跟不能着地”来就诊。患儿症状出现已有5年余，随年龄增长逐渐加重。同时患儿还有全身“紧、不灵活”等症状。一直未予治疗。患儿无外伤病史，出生时32w早产，生后有缺氧窒息，后经抢救并入新生儿ICU治疗4周后出院。

本次体格检查：上肢各关节活动度正常，右侧上肢肌张力较左侧略高，上肢活动协调性差。跛行，双膝、髋关节活动无受限。双下肢肌张力增高。双足下垂，无明显内、外翻畸形，右足活动跖屈30°～60°，左足活动跖屈20°～60°，双侧跟腱均紧张。双髌腱反射亢进，双髌、踝阵挛阳性。巴氏征阳性。睡眠中检查双下肢诸关节活动范围正常。

【问题1】通过患儿以往病史及目前检查情况，患儿活动受限考虑什么原因？

思路1. 患儿为早产儿，有围生期缺氧病史，应当考虑脑瘫。

学习笔记

知识点

脑瘫的病因

1. 产前因素 出生前的宫内感染和TORCH感染可引起脑瘫，尤其发生于妇女妊娠早3个月、中3个月时的感染。缺氧是引起脑瘫的另一个因素，如胎盘破裂、胎盘梗死、母亲肺炎或心脏呼吸系统疾病。母亲乙醇和药物依赖也使脑瘫的发病率明显增加。

2. 产中因素 产程中的创伤和窒息，脐带脱垂及臀先露时引起脑瘫的高危因素。早产和低出生体重也与脑瘫有关。

3. 产后因素 脑炎、脑膜炎可导致永久性脑损害、脑瘫。车祸及虐待儿童引起的创伤性头部损伤，是相当数量患儿出现产后脑瘫的原因。溺水或陷于封闭空间引起窒息时出现的运动障碍通常为舞蹈症样表现或严重的强直。

思路2. 患儿右侧上肢肌张力较左侧略高，双下肢肌张力增高，双侧跟腱均紧张，双髌腱反射亢进，双髌、踝阵挛阳性，巴氏征阳性，提示患儿为痉挛型肢体功能障碍为主。

知识点

脑瘫根据运动障碍特征分类

1. 痉挛型 牵拉肢体时肌张力增高，快速牵拉时更为明显，即所谓的牵扯反射亢进，约占发病2/3。

2. 手足徐动型 一种不由自主动作，约占脑瘫患儿1/4。又分痉挛性手足徐动型、低肌张力手足徐动型和舞蹈性手足徐动型。

3. 共济失调型 肌肉失去协调动作和平衡。

4. 强直型 仅约5%。在被动牵拉时阻力增大，而与牵拉的速度无关。强直可表现为均匀的，即铅管状僵硬；也可为间断性，即钝齿轮样僵硬。常伴有智力低下。

5. 弛缓型 一般是痉挛型或手足徐动型早期过度现象，多在婴儿期或新生儿期存在，长大后多转为痉挛型或手足徐动型。

6. 混合型 约占1/10，兼有两种以上类型的特点。

思路3. 患儿跛行，双膝、髋关节活动无受限，双足下垂，无明显内、外翻畸形，右足活动跖屈30°~60°，左足活动跖屈20°~60°，提示患儿肢体功能障碍主要累及双下肢远端肢体。

知识点

脑瘫根据运动障碍肢体情况分类

1. 单瘫 仅一个上肢或下肢受累，以痉挛型瘫多见；挛缩好发肢体远端，常可见尖足或马蹄内翻足畸形。

2. 截瘫 双侧下肢受累，痉挛型瘫；髋关节屈曲、内收、内旋、膝关节屈曲，马蹄内翻畸形。

3. 偏瘫 一侧上下肢受累，痉挛型，手足徐动型；一般上肢功能障碍较下肢严重，以手功能障碍最为显著。

4. 三肢瘫 四肢中三肢体受累，多为双下肢及一上肢功能障碍，多为痉挛型。

5. 双侧瘫 两侧上下肢不对称或交叉受累，多为痉挛型。

6. 四肢瘫 四肢均受累，可累及躯干，为最严重类型。一般上肢功能障碍较下肢重，四肢远端比近端重多为手足徐动型，其次为混合型脑瘫。

学习笔记

【问题2】依据患儿的临床表现，其脑瘫属于哪个类型？

根据检查，该患儿表现为痉挛性双下肢瘫，合并双足马蹄足畸形。

知识点

脑瘫的主要临床表现

1. 运动功能发育落后 表现为主动运动少，粗大动作启动困难，一旦启动难以停止，精细动作协调差。行走年龄延迟，或根本无法独自端坐、站立、行走、奔跑等。如为单侧受累则表现受累一侧的肢体动作明显少于正常侧。

2. 肌张力及神经反射异常 典型的上运动神经元损伤改变，即肌张力增高，腱反射亢进，病理反射阳性。新生儿期肌张力低下，随月龄增长，肌张力逐渐增高，至1～2岁达到高峰。被动活动关节时，阻力增大，一经外界刺激，常可诱发痉挛表现为异常的姿势，如肩关节内收内旋、屈肘、屈腕、拇指握于四指之中，髋关节屈曲、内收、内旋、屈膝、足马蹄内翻或外翻等。

3. 肌肉挛缩和关节改变 长期的肌肉痉挛时关节处于屈曲位，导致肌肉挛缩乃至关节挛缩，表现为放松状态关节仍不能完成被动全程活动。久之会导致关节半脱位或脱位。常见于髋关节及足跗骨间诸关节。

4. 特殊体征，由于痉挛存在产生典型体征。

（1）折刀征：嘱患儿尽量放松肢体，被动活动其关节，在初始时可感到阻力，作用力持续时阻力突然消失，关节被动活动完成。最常见于痉挛型患儿的膝关节屈曲过程中。

（2）铅管征：检查方法同上，关节阻力贯穿被动活动全程。见于僵直型患儿。

（3）齿轮征：检查方法同上，被动活动全程感到连续顿挫感。见于僵直型患儿。

【问题3】诊断脑瘫的依据与诊断内容包括哪些？

脑瘫诊断依据：

（1）病史：有无致病原因；运动发育史；查体异常体征。

（2）辅助检查：脑部影像学（头颅MRI，脑血管造影），脑电图，肌电图等。

脑瘫诊断内容应包括：病理分型，累及范围以及继发的骨关节病理改变。

【问题4】脑瘫需要与何种疾病鉴别？

（1）遗传性痉挛性截瘫：临床表现同脑瘫，但有家族遗传倾向，且生后发病，呈进行性加重。

（2）锥体外系疾病：本类疾病两大基本特征，肌张力异常和不自主运动。

【问题5】脑瘫的治疗原则是什么？

（1）系统康复治疗：教育和功能训练。越早开始越好，根据不同年龄不同功能状况有针对性的实施，目的在于通过康复，充分发掘潜在的脑残余功能，建立代偿，最大限度地改善患儿的运动功能并预防并发症，而脑功能发育完善之前是最有利的时机。

（2）外科治疗：作用在于通过手术为康复训练创造更好条件（如使肌张力减低）；预防或治疗并发症（如使脱位的关节复位）；对无法改善功能的患儿（如全身受累的极重型）实施手术改善护理条件（如通过手术使强迫体位，变为被动体位）。

知识点

手术治疗

1. 神经手术 选择性脊髓神经后根切断术和外周神经肌支切断术。目的在于通过手术直接降低肌肉张力。适用于痉挛范围相对广，没有发生肌肉挛缩和关节脱位的患儿。

学习笔记

2. 骨科手术 肌腱延长、肌肉起点切断、关节复位术、关节融合术等，目的在于通过延长肌肉，减少牵拉刺激，达到降低肌张力的目的。同时可直接解决关节挛缩，关节不稳定等继发病理改变。适用于痉挛范围局限或晚期的患儿。

无论使何种手术，术后必须辅以相应的功能训练，否则虽然解除了痉挛或畸形，但是并不能直接改善患儿的功能，使手术失去改善功能的意义。

【问题6】此患儿适于何种手术治疗？

根据患儿病史，该患儿适用双足跟腱延长术并石膏固定。

患儿手术治疗与随访

患儿接受双足跟腱延长术并石膏固定治疗。3个月后复查，双足可达中立位，活动度背屈10°~20°，跖屈60°。行走时足跟可着地。

【问题7】此时治疗是否完成？

患儿治疗没有完成，需要佩戴矫形支具维持矫形效果，以及长期神经康复功能锻炼。

知识点

骨科手术在脑瘫治疗中的地位和作用

脑性瘫痪患者就诊于骨科的主要原因是肢体功能障碍，但其病因原发于神经系统，故病理损害不仅限于运动系统。以目前对于脑性瘫痪的认识，骨科医生仅能对脑瘫中一部分痉挛患者能有所作为。由于目前尚无治疗神经系统损害的有效手段，脑瘫的基本治疗仍然以系统康复为主，外科手术治疗只能为肢体功能康复创造或改善条件。脑瘫患者功能的改善赖于新的代偿性神经反射的建立，最有效的途径是通过肢体功能训练反复刺激神经系统。通过训练能解决的问题就没必有手术，且手术的并发症可能破坏康复效果。如痉挛性马蹄足，通过被动牵拉跟腱和主动屈伸踝关节、交替蹬踏等训练，达到了步态支撑期足平踏的效果，就不一定为解决下蹲时足平踏而行跟腱延长术。如跟腱延长过度，很可能造成跟足步态，使行走能力下降。在一个脑瘫患者身上找局部手术适应证并不难，难在时机的选择和掌握局部手术与全身康复的关系。

脑瘫的治疗绝非单靠骨科医生就可以独立完成，必须与神经内科、康复科、特殊教育工作者、社会康复工作者充分合作，方可使治疗得到最佳优化。

（张学军）

第十五节 肢体不等长

肢体不等长（anisomelia）是小儿矫形外科的常见问题，即由于一侧肢体短缩或过度生长导致双下肢不对称性发育。除了造成外观异常，由其带来的主要问题还包括躯干倾斜、不稳及背部疼痛，甚至是下肢各关节的慢性损害。导致肢体不等长的原因有很多，诸如短缩可由先天发育不全、肿瘤、创伤和感染等造成，而过度生长则可由先天异常、血管畸形、外伤或感染后刺激导致。

临床病例

患儿巫某某，男，10岁6个月，其母G1P1，体重21kg，4年前主因“跛行1年余”到医院骨科门诊就诊。

学习笔记

【问题1】什么是跛行？引起跛行的常见原因有哪些？

思路1. 跛行是患者下肢出现的运动功能障碍，首先要明确跛行的原因，了解跛行出现的时间，是否与外伤有关，是逐渐出现的还是突然出现的，是否自婴儿期即出现跛行。

思路2. 根据患儿跛行步态不同，可以分为避痛步态、外展肌步态、马蹄步态和划圈步态。

知识点

几种常见跛行步态及其特点

1. 避痛步态　疼痛导致的跛行。继发于下肢创伤、感染及炎症。典型特征为患肢站立相负重时间缩短，在经历短暂的负重后，迅速将重心调整至健侧肢体。

2. 外展肌倾斜　由于髋脱位或神经肌肉病，导致患侧髋外展肌无力。行走时外展肌无法通过收缩保持骨盆水平，故出现站立相时骨盆倾向健侧，肩部向患侧倾斜。

3. 马蹄步态　为跟腱挛缩所致，站立及行走时常以“足趾-足跟”顺序着地。见于先天性马蹄足、脑瘫及特发性尖足患儿。

4. 划圈步态　常见于肢体不等长或足踝疼痛患儿，通过划圈行走，可减少行走时由于一侧肢体较长造成的躯干倾斜及不稳，同时可有效减少踝关节活动。

知识点

常见跛行步态的病程、查体特点及相关疾病

步态类型	避痛步态	外展肌倾斜	马蹄步态	划圈步态
病程	急性	慢性	慢性	急/慢性
查体	疼痛 活动受限	“川德伦堡”实验(+)	跟腱紧张 神经系统检查(+)	活动受限 下肢不对称
常见疾病	外伤；青枝骨折；劳损综合征；感染；炎症	发育性髋脱位脑瘫	脑瘫 先天性马蹄内翻足 特发性尖足	足踝疼痛 肢体不等长

知识点

小儿跛行常见病因及患儿易受累年龄段

疾病	易受累年龄段
骨髓炎	0～6岁
化脓性关节炎	0～8岁
外伤	0～1岁；>11岁
毒素性滑膜炎	1～6岁
Perthes病	5～10岁
股骨头骺滑脱	>9岁
骨肉瘤	>10岁
髋脱位	1～5岁
肢体不等长	>1岁
脑瘫	>1岁

学习笔记

思路3. 根据上述常见跛行原因及临床特点，应进一步追问患儿病史，进行仔细的体格检查，并做必要的影像学、实验室检查。

追问病史及既往史

患儿生后发现左腹壁、腹腔内、左腹股沟、阴囊及左下肢皮下肿物，于医院整形外科门诊就诊，初步诊断为“淋巴血管混合瘤”，考虑年龄小、病变范围广，予以穿戴左下肢弹力绷带保守治疗。后因左下肢疼痛，于外院皮肤科行左下肢局部硬化剂注射治疗。后为进一步治疗，于患儿2岁时(8年前)至医院肿瘤科就诊，予以收入院，行左腹壁、腹腔内、阴囊及腹股沟肿瘤切除术，术后病理证实为“淋巴血管混合瘤”，当时发现患儿双下肢发育明显不对称。5年前患儿逐渐出现跛行，为行进一步诊治来院矫形骨科门诊就诊，门诊予以收入。

【问题2】从患儿病史初步判断，该患儿跛行的原因是什么？

思路1. 患儿生后即发现左下肢肿物，考虑为淋巴血管混合瘤，保守治疗期间于外院行介入治疗，最终入院行肿瘤切除手术。考虑可能为造成跛行的根源。

思路2. 由于软组织淋巴血管瘤可以刺激患侧肢体过度生长，故可造成患儿肢体不对称发育，继而出现下肢不等长。分析常见跛行原因，结合本患儿特点，考虑下肢淋巴血管瘤造成的下肢不等长是患儿跛行的直接原因。

思路3. 对于肢体不等长患儿，判断病变肢体尤为重要，临床上除了先天肢体肥大或因疾病导致肢体过度生长外，还应考虑到因先天肢体发育不全或疾病引起的肢体发育迟滞，亦可导致肢体不等长。

知识点

引起肢体过度生长的常见原因

1. 先天异常　先天性半侧肢体肥大，不伴有血管畸形的局限性肢体肥大。
2. 肿瘤或其他　神经纤维瘤病；血管-骨肥大综合征；血管瘤/淋巴血管瘤；动静脉瘘。
3. 感染/炎症　骨干/干骺端骨髓炎；类风湿性关节炎；血友病关节积血。
4. 创伤　骨干/干骺端骨折；外伤性动脉瘤/动静脉瘘；长骨骨干/干骺端手术；骨膜过度剥离；植骨融合/骨移植术后。

知识点

引起肢体短缩的常见原因

1. 先天异常　股骨近端发育不良；先天性短股骨；先天性膝关节脱位；腓骨缺如；先天性半侧肢体萎缩；足部先天畸形：如马蹄内翻足。
2. 骨发育性疾病或肿瘤　骨纤维异样增殖-Albright综合征；内生软骨瘤-Olier病；遗传性多发骨疣；骨骺点状发育不良；神经纤维瘤病。
3. 骨/关节感染　骨髓炎；关节结核；化脓性关节炎。
4. 创伤　损伤骺板致骺早闭；骨折对位不良、断端重叠；严重烧灼伤。
5. 神经肌肉病　非对称性下肢麻痹；脊髓灰质炎；脑瘫；脊髓脊膜膨出/脊髓栓系；脑/脊髓肿瘤或脓肿；周围神经损伤。
6. 其他　股骨头骺滑脱；股骨头缺血坏死；长期制动免负重；放疗；骺阻滞术。

专科查体

患儿轻度跛行。腹部可见长约20cm弧形手术瘢痕，左腹股沟区可见长约3cm手术瘢痕。左下肢外侧自髋至踝可见皮下粗大静脉分布，膝关节周围可及弥漫分布囊性肿物，质软，局部皮肤有瘀斑，左踝关节内侧可及一宽基底隆起，质韧，表面淤青。左侧腹股沟区可及弥漫分

学习笔记

布的肿物，质软，左侧大腿前外侧可见面积较大淤青。患儿骨盆倾斜，左侧髂嵴较高，双下肢不等长，Allice 征(+)，左下肢全长 67cm，右下肢全长 64cm。左小腿周径 25cm(距左髌骨下缘 8cm)，左大腿周径 29cm(距左髌骨上缘 1cm)；右小腿周径 21cm(距右髌骨下缘 8cm)，右大腿周径 24cm(距右髌骨上缘 1cm)。

【问题 3】如何从临床查体发现并准确测量下肢不等长？

思路 1. 通过患儿站立位时骨盆是否保持水平，即可判断患儿是否存在真性或固定性功能性下肢不等长。同时，站立位下，通过垫高短侧肢体调整骨盆水平的方法，可以测得下肢长度差(即垫高垫高度)(图 8-15-1)。

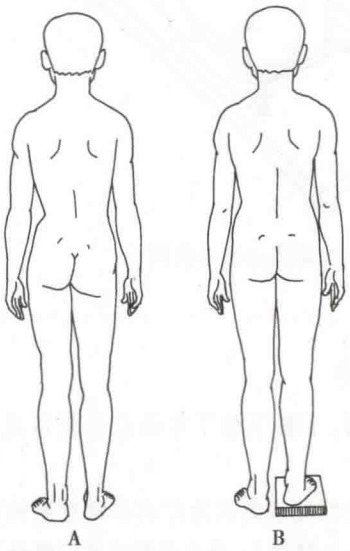


图 8-15-1 垫高法测量下肢长度差

思路 2. 通过测量尺直接测量双下肢长度，从而得出双下肢长度及差值。

知识点

测量下肢长度时常用概念及其临床意义(图 8-15-2)

名称	定 义	结构性不等长	功能性不等长
脐-踝间	双下肢伸直状态下，从脐部到双侧内踝的直线距离	双侧不等长	双侧不等长
髂-踝间距	双下肢伸直状态下，从髂前上棘到同侧内踝的直线距离	双侧不等长	双侧等长

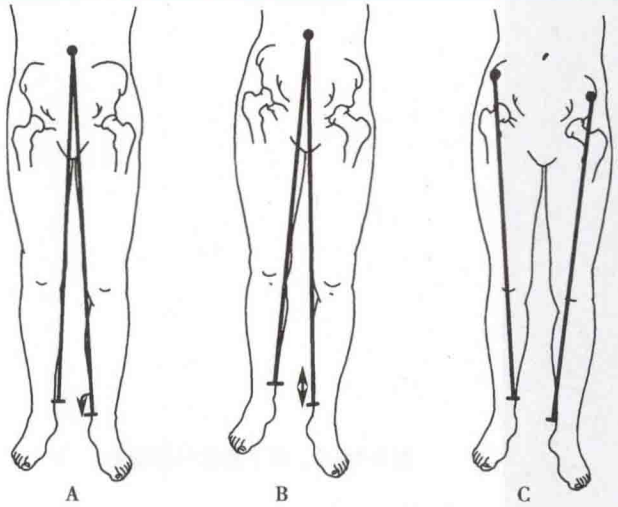


图 8-15-2 测量下肢长度方法及其临床意义
A. 结构性双下肢不等长时，双侧脐-踝间距不等长
B. 功能性双下肢不等长时，双侧脐-踝间距不等长
C. 功能性双下肢不等长时，双侧髂-踝间距等长

学习笔记

思路3. 通过分别测量下肢各段长度，得出下肢总长度，长度差。即患儿平卧于检查床，屈髋、屈膝90°下，分别测量大腿、小腿长度（图8-15-3）。

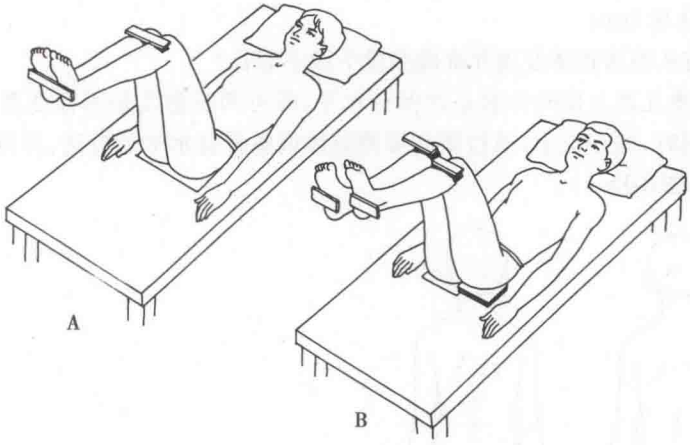


图8-15-3 分别测量下肢大腿、小腿方法及示意图

知识点

检查要点

1. 注意观察患儿跛行特点，仔细鉴别跛行原因，了解下肢不等长是否是造成下肢跛行的直接原因。

2. 双下肢的长度测定及长度差值的测定，对于疾病的诊断及治疗有非常重要的意义，临床查体时一定要详尽仔细，争取大龄患儿的配合，对于小年龄患儿，确有必要时可行镇静下查体。

3. 对于骨盆倾斜患儿，在做垫高调平后要注意观察患儿脊柱是否存在结构性侧弯，继而出现躯干失平衡，如实记录并向上级医师反映，避免后期过度矫治肢体不等长而造成的躯干失平衡。

影像学检查

双下肢X线片示：右股骨长29.6cm，左股骨长30.4cm；右胫骨长23.5cm，左胫骨长26cm。双下肢骨性长度差=30.4cm+26cm-29.6cm-23.5cm=3.3cm（图8-15-4）。



图8-15-4 双下肢全长拼接片

学习笔记

【问题4】针对双下肢不等长患儿应做哪些影像学检查？注意事项有哪些？

思路1. 针对双下肢不等长患儿，影像学检查的首要任务是协助明确诊断，了解不等长的原因，诸如下肢平片可以发现骨折、骨骼畸形等，CT可用于了解有无骨肿瘤、骨纤维结构异常等，而B超、核磁共振检查则可用于了解有无下肢血管异常、软组织占位及骨骺开放情况等。

思路2. 拍摄一张带标尺的双下肢站立负重位全长正位片，对于下肢不等长的诊断及测量尤为重要。在照相前要用合适的垫高垫将骨盆调整至水平，并保证在拍照时双侧髌骨始终正对前方。全长摄片能直观地看到双侧髋、膝、踝关节的情况，以及双下肢不等长的情况。

思路3. 对合并下肢重度膝外翻的病例建议拍摄髌骨的轴位片，以观察是否合并髌骨移位、半脱位或者脱位。对合并下肢矢状位成角畸形的患儿还需要拍摄下肢侧位片。

手术治疗记录

患儿入院后完善术前常规化验检查，于全麻下行左胫骨近端临时骺阻滞术，分别于左胫骨近端内外侧，跨左胫骨近端骺板，放置临时骺阻滞钢板（“8”字钢板）各一枚。术中摄片显示临时骺阻滞钢板放置良好（图8-15-5）。



图8-15-5 骺阻滞钢板放置良好

知识点

8字钢板临时骺阻滞手术方法、操作步骤及注意事项

1. X射线C臂机下定位骺板体表位置，并以此为中心，做2～3cm切口。

2. 逐层切开皮肤、皮下组织，分离至骨膜外，保护骨膜不受破坏。

3. 骺板位置插入克氏针，位置以侧方正中最好，切忌过于靠前（避免术后造成反曲现象）和靠后（术后螺钉容易脱落），并用C形臂检查正侧位，调整和确认克氏针的位置正确。

4. 从克氏针针尾，通过8字钢板的中间孔将8字钢板套入。在套入8字钢板之前，可以根据置入钢板位置骨骼的曲度，预弯8字钢板，使其和骨骼更贴合。

5. 通过8字钢板两端孔，插入1.6mm光滑的导针，导针要避开骺板，避免进入关节腔，并用C形臂确认导针的位置和方向适当。

6. 将空心钻头通过导针，用电钻钻开骨皮质。

7. 拧入直径4.5mm，自攻型空心螺钉，如果导针脱落，无法利用导针拧入空心螺钉，可以改用实心螺钉。

学习笔记

【问题5】本患儿为何选择临时骺阻滞手术治疗?

思路1. 双下肢长度差小于0.5cm,步态无明显表现的患儿,往往不需要临床治疗。下肢长度差在2cm以内的患儿,可以通过垫增高垫儿等方法进行修正,改善平衡及步态。当双下肢长度差>2cm时,需要考虑手术治疗。

思路2. 肢体短缩造成的肢体不等长可以用骨延长术治疗,因肢体过度生长造成的肢体不等长,可以通过阻滞下肢生长或直接截骨来进行矫形。

思路3. 对于处于生长发育期,骨骺尚未闭合的患儿而言,骺阻滞术可以延缓或完全阻止下肢的生长发育,其中临时骺阻滞技术由于可在不伤及骺板的情况下延缓下肢生长速度,近些年得到越来越广泛的应用。

思路4. 患儿左下肢多发淋巴血管瘤,导致左下肢过度生长,双下肢不等长,年龄较小,下肢平片示骨骺尚未闭合,故首选临时骺阻滞技术控制下肢过度生长。

【问题6】了解骺阻滞的原理及常用骺阻滞方法。

(1) 骨骺固定术:通过破坏刮除患侧肢体骺板,完全阻止肢体继续生长。适用于仍有生长发育潜力,下肢长度差>8cm患儿。缺点是术前预测常存在误差,导致术后矫正效果不尽如人意,且手术完全破坏了骨骺板,致使无再调整余地。

(2) U型钉或称作Blount钉:通过跨越骺板置入的弹性钉阻滞骺板生长,达到临时阻滞的目的。但实际应用中发现U形钉缺少弹性张力,对骺板产生持续的压力,有可能导致骨骺永久性闭合,且发生脱出、断裂的并发症较多。

(3) 骺板空心螺钉:设计同样基于通过阻滞骨骺达到控制肢体生长的理念,但空心螺钉穿过骺板,对骺板直接产生损伤,缺少弹性张力,临床应用很少。

(4) 8字钢板或称为两孔钢板:具有弹性张力,两枚空心螺钉可以随着骺板的生长,逐渐张开,因此不容易发生钢板、螺钉的移位和断裂,不穿过骺板,不会对骺板产生直接损伤,不易引起骺板永久闭合。

知识点

临时骺阻滞手术治疗下肢不等长的适应证和禁忌证

1. 适应证

1) 肢体过度生长导致的双下肢不等长。

2) 下肢长度差2~5cm。

3) 患儿骨骺尚未闭合,畸形仍在进一步加重。

4) 同时合并有下肢成角畸形。

5) 无其他系统疾病,可耐受手术治疗患儿。

2. 禁忌证

1) 肢体短缩导致的双下肢不等长。

2) 下肢长度差<2cm,或>10cm。

3) 生长发育成熟,或因其他原因,骨骺已闭合的患儿。

4) 其他系统疾病,无法耐受手术治疗患儿。

【问题7】骨骺闭合、生长发育成熟的下肢不等长患儿应采取何种治疗方法?

骨骺闭合患儿可采用截骨短缩手术治疗下肢不等长。

学习笔记

知识点

截骨短缩术注意事项

1. 截骨短缩手术适用于生长发育成熟，或各种原因导致骨骺闭合后仍留有双下肢不等长的患儿。

2. 截骨矫形治疗中，保持双侧膝关节同水平十分重要。

3. 由于考虑到足踝、小腿肌力及胫骨血运问题，骨胫腓骨截骨术应慎用，截骨一般不超过3cm。

4. 股骨截骨短缩可到5～7cm，充分达到截骨矫形的目的。

5. 常用的股骨截骨方法有斜行截骨、截骨后重叠固定、横断截骨、粗隆下截骨。

【问题8】如何治疗因下肢短缩而造成的肢体不等长？

思路1. 对于因一侧肢体短缩而造成的肢体不等长，可以通过延长患侧肢体达到矫形的目的。

知识点

肢体延长术的适应证

1. 因一侧肢体短缩而造成的下肢不等长。

2. 双下肢长度差>5cm，且出现明显的不稳定步态、生活不能自理或肢端因自身代偿已出现明显畸形。

3. 延长骨的上下关节要求稳定。

4. 肢体无神经、肌肉、皮肤及软组织异常，肢端血运良好。

5. 骨质正常。

6. 有接受长期反复延长心理承受能力的患儿及家长。

7. 主张患儿接受手术年龄应>6～7岁。

知识点

肢体延长术的禁忌证

1. 延长肢体远近端关节不稳定，延长过程中可能造成脱位者。

2. 肢体麻痹合并肢体短缩的患儿。

3. 骨质异常患儿。

4. 无法接受长期反复延长心理承受能力的患儿及家长。

5. 应用于<6岁患儿要格外慎重。

思路2. 肢体延长的具体方法有哪些？

（1）Wagner技术（图8-15-6）：通过Shanz螺钉打入需延长肢体骨干，双皮质固定，并于骨干中部截骨，通过外固定器将Shanz钉分别向肢体远近端延展，每日1mm，达到预计长度后再手术向间隙内填充骨松质，并以钢板固定，待骨质愈合，髓腔贯通后拆除钢板。

（2）Wasserstein技术：截骨后按照Wagner技术方法延长，达到预计长度后，在间隙中填充植骨块，髓内钉固定，并用外固定器加压，使骨块稳定，待骨质愈合后拆除固定。

（3）De Bastiani技术（图8-15-7）：即软骨痂牵开法。通过螺纹半针双皮质固定，截骨后待早期软骨痂形成（10～14天）即开始延长，达到预计长度后停止延长，待骨质形成良好后去除固定。

（4）Ilizarov技术（图8-15-8）：亦为软骨痂牵开法。采用交叉克氏针双皮质固定待延长骨，锁定于环形外固定架，金属杆连接，截骨后待早期软骨痂形成（10～14天）即开始延长，达到预

学习笔记

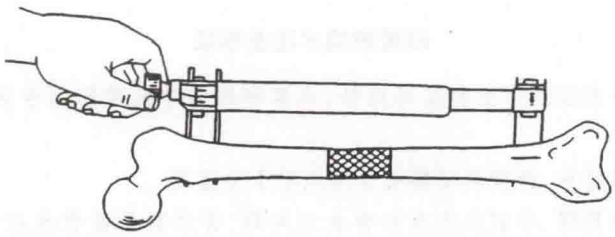


图 8-15-6 Shanz 螺钉打入延长肢体骨干，双皮质固定，骨干中部截骨

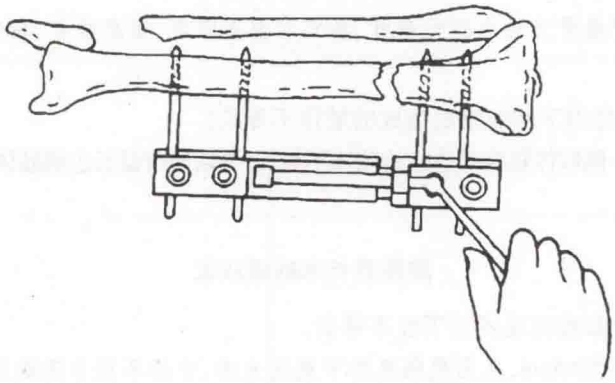


图 8-15-7 De Bastiani 技术采用 orthofix 骨外固定延长器进行延长

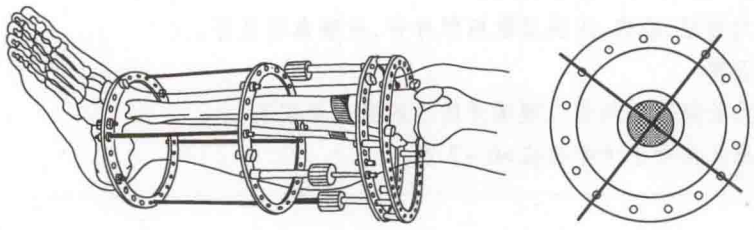


图 8-15-8 Ilizarov 技术采用克氏针及外固定环进行固定、延长
A. 外观；B. 横断面

计长度后停止延长，待骨质形成良好后去除固定。此外，Ilizarov 的重要优势是可在延长肢体的同时，矫正肢体其他畸形（如成角畸形等）。

知识点

儿童常见骨延长手术的特点对比

	固定针/钉	固定架	植骨	作用	开始时间
Wagner 技术	Shanz 螺钉	单臂外固定	骨松质	肢体延长	术后立即
Wasscrstcin 技术	Shanz 螺钉、髓内钉	单臂外固定	骨块	肢体延长	术后立即
De Bastiani 技术	Shanz 螺钉	Orthofix 单臂外固定架	无	肢体延长、单一平面成角畸形	术后 10～14 天
Ilizarov 技术	克氏针	外固定环	无	肢体延长、成角畸形及多种复杂畸形	术后 10～14 天

学习笔记

术后护理及康复

患儿术后抬高下肢，术后第一天复查左膝关节正侧位显示临时骺阻滞钢板（8字钢板）固定良好，嘱其可在平卧状态下活动左膝关节。术后3天嘱患儿坐立位活动膝关节，并予以换药出院。嘱其术后1周下地行走。

【问题9】临时骺阻滞手术后患儿护理及康复应注意哪些事项？

1. 术后次日即可在避免负重条件下活动相应关节。
2. 术后1周内可下地活动，不配合患儿可采取被动关节活动。
3. 对于术后活动恢复慢的孩子，可以辅助进行下肢行走或关节功能康复锻炼。

帮助孩子消除术后恐惧心理，鼓励术后尽快恢复活动。如果孩子能够忍受，建议尽快恢复学习生活和日常生活活动，包括体育活动。

【问题10】以Ilizarov技术为例，肢体延长术后患儿护理及康复应注意哪些？

（1）术后7～10天内免负重，抬高患肢。

（2）注意针道护理及消毒，可用酒精或苯扎氯铵等，每日3～5次。

（3）术后7～10天以截骨处为中心拍摄X线片，了解截骨情况及软骨痂形成情况。

（4）术后10～14天开始延长肢体，每天1mm，分为3～4次延长。

（5）消除患儿术后恐惧心理，鼓励患儿带伊氏架活动患肢。

（6）鼓励患儿带支架负重行走。

随 访

本患儿术后3个月随访示骺阻滞钢板固定良好，术后半年随访示右股骨长30.5cm，左股骨长32.0cm；右胫骨长25.7cm，左胫骨长27.5cm。双下肢骨性长度差=32.0cm+27.5cm-30.5cm-25.7cm=3.3cm。术后3年随访右股骨长34.4cm，左股骨长36.3cm；右胫骨长28.5cm，左胫骨长31.6cm。双下肢骨性长度差=36.3cm+31.6cm-34.4cm-28.5cm=5.0cm。予入院更换左胫骨近端骺阻滞钢板，并于左股骨远端骺板内外侧各置入一枚临时骺阻滞钢板（图8-15-9）。现正在进一步随访过程中。



图8-15-9 左股骨远端骺板内外侧各置入一枚临时骺阻滞钢板

【问题11】对于临时骺阻滞术后患儿，随访需注意哪些事项？

（1）术后每3个月复查一次。

（2）每次复查要进行X线检查评估。

（3）如果下肢机械轴线恢复正常，或者略微矫枉过正，即可取出8字钢板。

（4）控制下肢过度生长的8字钢板，原则上不超过1～1.5年，以避免对骺板产生损伤。

学习笔记

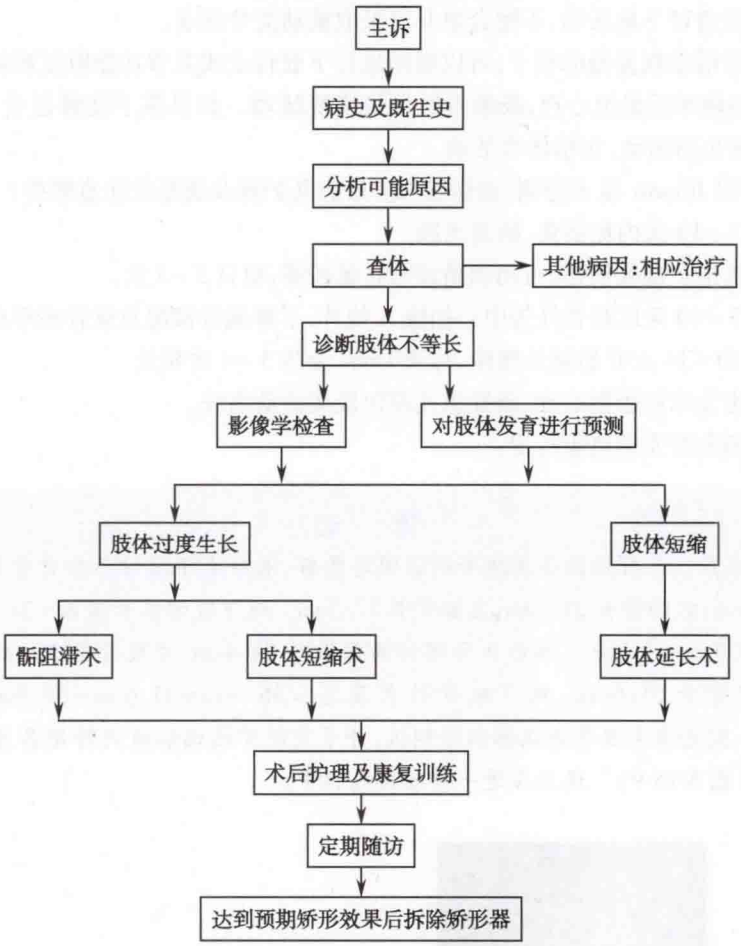
（5）8字钢板取出之后6～12个月，要拍摄一张负重位双侧下肢全长前后位X线片，以评估矫形效果。

（6）及时向家长介绍手术矫正效果。

（7）在孩子完全发育成熟之前，每年定期复查。

知识点

肢体不等长临床诊疗流程图



（张学军）

第十六节 急性、慢性血源性骨髓炎

一、急性骨髓炎

急性血源性骨髓炎（hematogenous osteomyelitis，HO）也称急性骨髓炎，因为多数病例系化脓细菌经血行侵袭骨髓内结缔组织所引起的炎症。少数从邻近软组织感染扩散而来或继发于开放骨折。若不及时治疗，会使骨结构破坏发生残疾，甚至感染扩散，危及生命。有些病例可转成慢性病变，病程冗长，影响儿童骨骼生长发育。儿童血源性骨髓炎根据发病时间、临床表现特征和治疗反应分为四种不同的类型：急性血源性骨髓炎（AHO）、亚急性骨髓炎、慢性骨髓炎和慢性复发性多灶骨髓炎（CRMO）。

学习笔记

临床病例

患儿，男性，7岁，平素体弱，易感冒，突发高热3天，体温39～40℃伴寒战、头痛、食欲差、右大腿下段持续剧痛，患肢不愿活动。查体：急性病容，右大腿下段肿胀，局部红肿，皮温高，触痛明显，膝关节活动受限。查血常规：白细胞18.0×10^9/L，中性粒细胞85.9%，CRP 98mg/L，Hb 110g/L，PLT 120×10^9/L。X线片：右大腿远端软组织肿胀，右股骨远端未见明显异常。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？为什么？

思路1. 患儿抵抗力低，有发热，出现右大腿的肿痛，体格检查明显的红肿热痛体征，进一步X线片检查未见骨折，实验室检查血常规白细胞、CRP均升高，存在肢体活动受限，应考虑骨骼关节的感染。

思路2. 急性骨髓炎好发于儿童骨骺干骺端，由于血供的独特解剖结构，血源性骨髓炎多由干骺端的营养血管处起病，小儿骨骺与干骺端的血供分别走行。

思路3. 骨髓炎一般为血源性感染，偶尔由于体外刺入细菌或因开放性骨折所致。采集病史需要包括有无既往的发热、感染病史。

思路4. 病原菌以金黄色葡萄球菌为最多，偶尔为肺炎球菌、沙门杆菌或其他化脓菌。原发感染如皮肤脓疱疹、齿龈脓肿或上呼吸道感染。

知识点

急性骨髓炎病因和病理

1. 多发生于儿童及青少年，起始于长骨的干骺端，成团的细菌在此处停滞繁殖。

2. 病灶形成后脓肿的周围为骨质，引流不好，多有严重的毒血症表现，以后脓肿扩大依局部阻力大小而向不同方向蔓延。

3. 致病菌常为金黄色葡萄球菌，偶尔可见沙门杆菌、肺炎球菌或其他细菌，大部分对青、链霉素有抗药性。

4. 常见的原发病灶有外伤、上呼吸道感染或败血症。

知识点

急性血源性骨髓炎好发部位

1. 长骨干骺端，占骨髓炎的75%。

2. 下肢多于上肢，下肢中股骨(27%)、胫骨(22%)、腓骨(5%)，上肢中肱骨(12%)、桡骨(4%)、尺骨(3%)。

3. 非管状骨感染包括骨盆(10%～11%)、跟骨(7%～8%)、手部(5%)、椎体或间盘(2%)。少数报道髌骨、髌骨和锁骨感染。

知识点

骨骺和骺板为儿童所特有的组织结构

1. 骨骼骨骺与干骺端血供分别走行，支配干骺端的营养动脉最后分支转回呈一袢状，注入窦状静脉系统。此处血流速度减慢，细菌可沉积干骺端血管袢中。

2. 小儿大约1/3长骨骨髓炎并发邻近关节的化脓性关节炎，因为婴儿早期生长板形成之前存在经骺板的血管，这可能是引起化脓性髋关节炎的原因。

学习笔记

知识点

感染的途径

骨髓炎大多数为血源性感染，偶尔由体外刺入细菌或因开放性骨折所致。原发的感染部位有：耳、口咽、呼吸道、胃肠道和泌尿生殖道。因为血管独特解剖结构，新生儿及婴儿干骺端骨髓炎可以扩散到邻近关节。骨骺和骺板为儿童特有的组织结构：早期在生长板形成之前存在经骺板的血管，这可能是引起化脓性髋关节炎常发生的原因。

患儿体格检查与辅助检查记录

查体：T 39.5℃，HR 110 次/分，R 26 次/分，BP 110/70mmHg。痛苦面容，呼吸稍促。右大腿远端皮肤发红、肿胀、皮温增高、压痛(+)、皮下无波动感；右膝关节活动受限(图 8-16-1a)、右膝关节无压痛、无红肿、浮髌试验(-)，右足背动脉波动好，足趾活动良好。余肢体活动好，无红肿热痛。

白细胞 18.0×10^9/L，中性粒细胞 85.9%，CRP 98mg/L，Hb 110g/L，PLT 120×10^9/L。X 线片(图 8-16-1b)：右大腿软组织肿胀，右股骨骨质未见明显异常，膝关节未见明显异常。

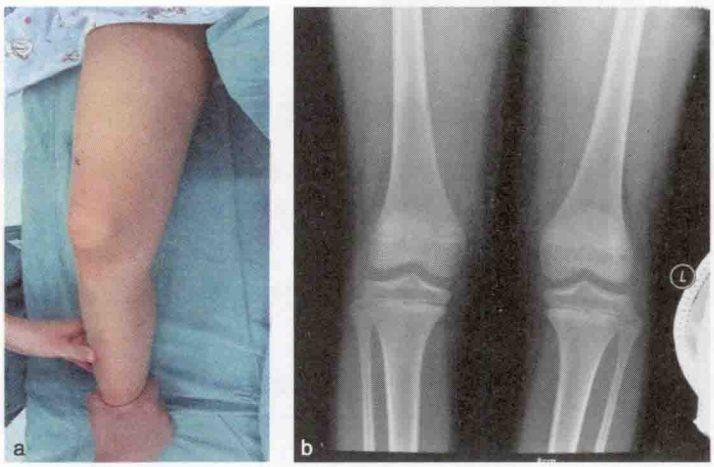


图 8-16-1

a：右膝关节肿胀伴活动受限；b：摄片显示右大腿软组织肿胀，右股骨骨质未见明显异常，膝关节未见明显异常

【问题 2】如何鉴别软组织感染和骨髓炎？

思路 1. 体格检查重点是红肿疼痛的范围，软组织感染均为局部的红肿压痛，而骨髓炎感染表现为环周的红肿压痛。

知识点

急性骨髓炎的临床表现

骨髓炎典型的表现有发热、萎靡、疼痛、红斑、肿胀、患肢环周样的压痛，其中患处疼痛是典型突出的症状，患肢活动减少(假性麻痹)、邻近关节肌肉保护性痉挛，关节屈曲。

思路 2. 还需要进行进一步的实验室和影像学检查。特别是磁共振检查，鉴别是否有骨髓炎。

学习笔记

知识点

急性骨髓炎辅助检查

1. 实验室检查

（1）血常规：白细胞及中性粒细胞均明显增高，伴有贫血、血沉增快及CRP升高。

（2）细菌培养：包括血、关节液、伤口和活检脓液的组织培养。血培养阳性率为50%～75%，感染后24小时即可获得血液阳性培养结果。骨膜下穿刺可及早明确诊断，抽吸出的血性浆液或脓液应做涂片和培养查找致病菌，结合药物敏感试验选择敏感的抗生素，同时帮助确定手术引流及切开引流部位。

2. 影像学检查

（1）X线检查：病程早期数天，只可见局部深层软组织肿胀，对侧相同位置X线片对比至关重要；发病5～10天骨骼很少能显示肌肉肿胀、肌间隔影消失；10～14天，30% X线片显示骨密度减小，干骺端髓腔模糊、髓腔密度增加，当微小的骨脓肿合并成较大脓肿时才会在X线片上出现干骨区散在性虫蚀样骨破坏。随后几日出现骨膜下新骨形成，其后死骨形成，死骨密度增加。死骨可大可小，小死骨表现为密度增高阴影，位于脓腔内，与周围骨组织完全游离。大死骨可为整段骨坏死，密度增高而无骨小梁结构可见！少数病例有病理性骨折。

（2）CT、MRI检查：可以更早期发现在长骨干骺端与骨干内有炎性异常信号，还可以显示出骨膜下脓肿。协助确定脓肿部位和外科手术引流入路。

（3）骨扫描：对受累区定位常有帮助，对疾病的早期诊断有意义，发病24～48小时即能做出诊断，一般表现为温或热区。X线无表现，骨扫描有助于确定病变部位、穿刺和引流定位，且同时可以发现多发病灶。

（4）B超检查：有经验的超声医生对诊断髋关节渗出有帮助，对长骨周围骨膜下脓肿定位也很有指导意义，但临床上运用不多。即便是阴性结果也不能停止而延误诊断性穿刺。

患儿入院后磁共振检查结果

MRI示右股骨中下段长骨干骺端与骨干内有炎性异常信号，还可以显示出少量骨膜下脓肿（图8-16-2）。

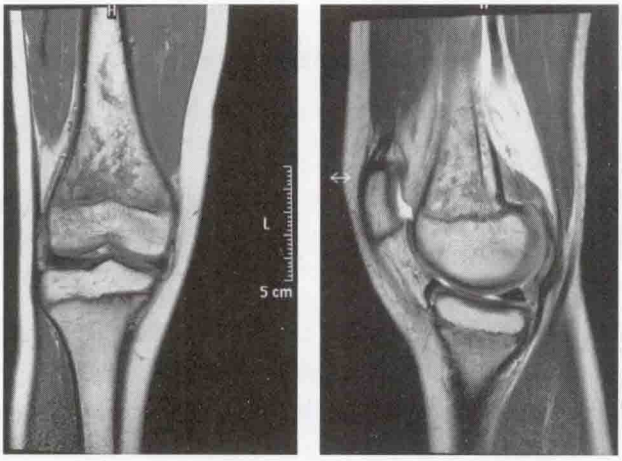


图8-16-2 MRI示右股骨中下段长骨干骺端与骨干内有炎性异常信号，少量骨膜下脓肿

学习笔记

【问题3】考虑诊断是什么？还需要与哪些疾病鉴别？

结合患儿病史、临床症状与体征、实验室检查结果（WBC、CRP升高），磁共振检查结果，首先诊断右股骨中下段急性血源性骨髓炎。

知识点

鉴别诊断

1. 软组织炎症　早期急性骨髓炎与早期蜂窝织炎、丹毒等软组织炎症鉴别。

2. 急性化脓性关节炎　肿胀压痛在关节间隙而不在骨端，关节活动度几乎完全消失。有疑问时，行关节腔穿刺抽液检查可明确诊断。

3. 风湿免疫疾病　起病缓慢，全身情况（如发热）和局部症状（关节肿痛）均较轻，常为多关节游走性，血沉、抗链球菌溶血素"O"等血液检查常呈阳性。

4. 恶性骨肿瘤　特别是尤因肉瘤，常伴发热、白细胞增多、X线示"葱皮样"骨膜下新骨形成等现象，须与骨髓炎鉴别。

该病例手术与术后恢复记录

该患儿入院后经核磁检查结果确诊为急性血源性骨髓炎，经二代头孢抗感染治疗后2天无明显好转，急诊行骨髓炎钻孔引流术，术中见股骨远端骨膜下陶土样脓液，股骨远端钻孔放置引流管，石膏托固定。术后持续生理盐水冲洗。术后脓培养结果为金黄色葡萄球菌，根据药敏试验结果调整抗生素为万古霉素。术后1周体温恢复正常，术后3周血常规、CRP、ESR等恢复正常，拔除引流管清创缝合并出院。出院后口服抗生素2周，血常规、CRP、ESR等仍正常，停止口服抗生素。随访1年，患儿右侧股骨未发生病理性骨折，骨质恢复正常，无股骨内外翻畸形，股骨生长无障碍。

【问题4】如何治疗？

思路1. 骨髓炎的治疗要根据病程所处在的阶段以及患儿的年龄，治疗主要分为抗生素治疗和外科手术治疗。

思路2. 针对脓液涂片、培养或血培养结果，查找病原菌，选择敏感有效抗生素，杀灭细菌，抗生素治疗要坚持足量、有效、联合、广谱、足够疗程的原则。

思路3. 骨髓压力高，骨膜下脓肿均需要外科手术干预治疗，急性骨髓炎采用穿刺抽吸、切开引流均可起到减压引流的目的。

知识点

骨髓炎的药物治疗

1. 全身治疗　加强全身支持疗法。给予易消化富于蛋白质和维生素饮食。

2. 药物治疗　及早采用足量而有效的抗菌药物。

（1）青霉素类：青霉素对链球菌和肺炎球菌感染为首选，对厌氧菌感染也有良效。半合成青霉素如甲氧西林等能抵抗葡萄球菌β-内酰胺酶的作用，在检出对甲氧西林敏感金黄色葡萄球菌时使用。

（2）头孢菌素类：具有抗菌谱广，杀菌力强，对胃酸及β-内酰胺酶稳定，过敏反应少等优点。第一代头孢菌素常用于治疗葡萄球菌感染，包括骨髓炎，其半衰期较长，血清浓度较高；第二代头孢菌素抗革兰阴性菌作用较强；第3代头孢菌素对革兰阳性菌均有作用，但抗革兰阳性菌之作用不如第一代，对肠杆菌的作用则远胜于后者；对除铜绿假单胞菌外多数革兰阴性菌有作用；对β-内酰胺酶有高度抵抗力。

学习笔记

（3）万古霉素：对金黄色葡萄球菌、表皮葡萄球菌和肠球菌有很强的作用，对于不能耐受青霉素和头孢菌素类的患者应列为首选抗生素。

骨髓炎抗生素治疗的时间有争议性，根据感染的严重性、致残的可能性以及针对治疗的反应速度、ESR 和 CRP 的测定等具体情况作出调整。一般先 7～14 天静点，静脉或口服抗生素 4～6 周全疗程或至血 ESR 正常。

知识点

急性骨髓炎的外科治疗指征与技术

指征：抗生素透入感染病灶的能力下降，骨穿刺有脓或骨髓腔脓肿形成宜尽快引流。脓肿可以通过临床检查、超声、CT 或 MRI 检查、穿刺或抗生素治疗失败来证实。抗生素治疗失败表现为：发热、疼痛、局部炎性表现不缓解，应用抗生素 48～72 小时 CRP 未下降。个别病例需要警惕非有效抗生素或先天免疫缺陷所致。

技术：切开引流时减压多靠骨皮质开一小窗引流脓肿，轻刮骨髓腔保证引流彻底。如果脓肿靠近骺板，注意防止损伤骨骺和骺板。放置引流同时有限地关闭切口。患肢采用有衬垫石膏制动，防止病理性骨折。

【问题 5】可能出现的并发症是什么？

（1）化脓性关节炎。

（2）病理性骨折。

（3）肢体生长障碍，如骨骺破坏，肢体生长长度受影响，患肢变短。有时因骨骺部分受累，形成畸形生长，如膝内翻或外翻等。

（4）深静脉血栓。

（5）骨髓炎常因感染而有骨折延迟连接和不连接，以及关节活动受限等。

（6）若在急性期未能进行及时有效的治疗，或细菌毒力强，可并发败血症或脓毒血症，严重者可危及患者生命。

（7）骨髓炎复发的危险性与感染的部位及发病后是否得到及时有效的治疗等因素有关。

【问题 6】骨髓炎的预后及转归如何？

思路 1. 血源性骨髓炎的预后和以下几个因素相关：治疗时机和是否疗程充分；患儿的年龄和健康状况；致病菌的种类和毒力。儿童慢性骨髓炎也常可治愈，但未经治疗的骨髓炎可能导致危及生命的支气管肺炎、脑脓肿和化脓性心包炎等全身感染。

思路 2. 急性骨髓炎另一典型所见为干骺端的化脓性渗出和坏死。因渗出增多而导致骨内压力升高，感染通过哈佛系统和伏克曼管扩散并有血栓形成而导致局部骨的血液循环障碍。骺板限制了炎症向骨骺扩散，通过伏克曼管到达骺板部的骨膜下，推开及穿破骨膜，环绕骨面上下扩散，进入关节腔而导致化脓性关节炎。死骨形成，新生骨包绕死骨形成骨包壳，产生窦道排脓，形成慢性骨髓炎。

知识点

骨髓炎的转归

1. 感染自愈　宿主抵抗力超过了细菌的毒力，大部分自然消退。

2. 亚急性骨髓炎　宿主抵抗力和细菌毒力相当，病灶局限，骨脓肿可在其周围形成反应性硬化骨壁，少见。

3. 典型的骨髓炎或化脓性关节炎　强毒力细菌和正常宿主间作用的结果，患者有全身症状，如果不积极治疗，感染可能发展成败血症并导致死亡，或可能出现广泛局部骨坏死

学习笔记

而形成慢性骨髓炎。

4. 宿主抵抗力低 一些条件致病菌或相对毒力低的细菌形成骨与关节的感染。

二、慢性骨髓炎

慢性骨髓炎的定义:治疗前症状已经超过3周,骨炎症长达数月之久,手术或外伤后数年不能彻底治愈的应考虑为慢性骨髓炎。慢性血源性骨髓炎多数是由急性骨髓炎治疗不彻底发展而来的。急性血源性骨髓炎转入慢性阶段的原因:①急性感染期未能彻底控制,反复发作演变成慢性骨髓炎;②系低毒性细菌感染,在发病时即表现为慢性骨髓炎;③有死骨或弹片等异物和死腔的存在。

知识点

慢性骨髓炎的临床表现

在病变不活动阶段可以无症状,骨失去原有的形态,肢体增粗及变形。皮肤菲薄色泽暗;有多处瘢痕,稍有破损即引起经久不愈的溃疡。或有窦道口,长期不愈合,窦道口肉芽组织突起,流出臭味脓液。因肌肉的纤维化可以产生关节挛缩。急性感染发作时疼痛,表面皮肤转为红、肿、热及压痛。体温可升高1~2℃。原已闭塞的窦道口可开放,排出多量脓液,有时掉出死骨。在死骨排出后窦道口自动封闭,炎症逐渐消退。急性发作约数月、数年一次。由于体质不好或身体抵抗力低下情况下可以诱发急性发作。

长期多次发作使骨骼扭曲畸形,增粗,皮肤色素沉着,因肌挛缩出现邻近关节畸形,窦道口皮肤反复受到脓液的刺激会癌变。儿童往往因骨骺破坏而影响骨骼生长发育,使肢体出现缩短畸形。偶有发生病理性骨折的。

知识点

慢性骨髓炎的治疗

手术指征:有死骨形成,有死腔及窦道流脓者均应手术治疗。

手术解决的问题:①清除病灶;②消灭死腔;③闭合伤口。

手术过程包括:引流、清除死骨和无活性的纤维组织,去除死腔和感染的肉芽组织,可采用肌瓣填塞、闭式灌洗、庆大霉素-骨水泥珠链填塞和二期植骨等方式,同时注意保留骨的连续性,术后要用冲洗和吸引装置,并争取缝闭伤口。术后选用敏感有效抗生素,一旦病变复发,需要重复手术和药物治疗。

(张学军)

第十七节 急性化脓性关节炎

化脓性关节炎是化脓菌引起的一种关节炎症。化脓性关节炎可发生在任何年龄,但常见于新生儿、婴儿及2~3岁的幼儿,男孩发病率比女孩高2~3倍。任何关节均可发病,以髋关节最常见,其次为膝、肘关节,偶见两个关节同时发病。

临床病例

患儿何某某,女,15天,主因"右下肢无自主活动3天"收入骨科。入院前3天,家长发现患儿右下肢无明显自主活动,被动活动右下肢患儿哭闹明显而带患儿至当地医院就诊,行X线片检查提示右侧髋关节脱位,遂转入我院就诊。

学习笔记

【问题1】通过上述情况，考虑哪方面疾病？需要做哪些检查？

思路1. 患儿出现右大腿无自主活动，被动活动时哭闹明显，应考虑骨折、软组织损伤可能。

思路2. 患儿当地医院X线片检查提示右侧髋关节脱位，不排除患儿伴有DDH可能，但DDH不能解释患儿右下肢自主活动减少和被动活动后哭吵。

思路3. 采集病史需要包括有无既往的发热、感染病史。

思路4. 患儿右下肢无自主活动，需要与中枢神经系统疾病导致的瘫痪鉴别。

思路5. 需要进一步进行实验室检查以鉴别感染、外伤和发育异常。

该患儿体格检查与实验室检查记录

查体：T 37.5℃，HR 104次/分，右臀部、腹股沟区稍肿胀，右大腿屈曲，轻度外展外旋位，右下肢活动受限，被动伸直时哭闹明显，双侧臀纹不对称。

白细胞16.9×10⁹/L，中性粒细胞82.5%，CRP 68mg/L，Hb 105g/L，PLT 132×10⁹/L，ESR 42mm/h。

X线片：右臀部少肿胀，右侧股骨头向外上方稍移位，Shenton线不连续（图8-17-1）。B超检查：右侧髋关节周围组织肿胀，右侧股骨头向外上方移位，关节间隙增宽、关节腔内积液。超声定位下关节穿刺行关节液常规检查：脓细胞及白细胞、培养阴性。血培养阴性。



图8-17-1 骨盆片显示右侧股骨头向外上方稍移位，Shenton线不连续

【问题2】儿外科医生如何分析体格检查和辅助检查结果？

新生儿化脓性关节炎的临床体征少，最常见的表现是肢体缺少自主活动和处于静止不动的体位。髋关节位置常是屈曲、外展和有些外旋。新生儿全身症状可不明显，可不发热，表现哭吵、拒乳和患肢拒动，往往没有病容。体格检查关节活动受限更有意义。

知识点

细菌侵入关节的途径

1. 血源性 致病菌通过血液从远处的感染灶如疖肿感染伤口、上呼吸道感染或中耳炎侵入关节滑液。

2. 直接扩散 由邻近的病灶直接扩散入关节引起化脓性关节炎，如婴儿股骨干骺端位于髋关节内，当发生骨髓炎时，常污染髋关节导致化脓性关节炎。肱骨近端干骺端亦有类似情况，脓液可直接扩散至肩关节。

3. 直接污染 关节穿刺，切开或外伤，使致病菌直接污染关节；股静脉穿刺时穿入关节，也可引起化脓性关节炎。

学习笔记

知识点

致 病 菌

在婴儿和1个月至3岁幼儿中流感嗜血杆菌是引起化脓性关节炎的主要致病菌。流感嗜血杆菌占31%，链球菌占12%，金黄色葡萄球菌占11%，革兰氏阴性细菌占10%，不肯定者占35%。

3岁以上儿童化脓性关节炎致病菌，多与成人相同，其中金黄色葡萄球菌占33%，溶血性链球菌占18%，淋球菌占7%，不清楚者占34%。

【问题3】如何鉴别化脓性关节炎和骨髓炎？

两者表现可相似，均有发热等表现，患肢均肿胀，触痛明显，并且可能常伴发，股骨骨髓炎以股骨触痛为主，而化脓性髋关节炎以关节活动受限伴疼痛为主要表现。影像学检查MRI、B超可协助诊断。

【问题4】还需要做哪些实验室和影像学检查？

思路1. 根据目前检查结果，已基本可以诊断化脓性髋关节炎，可进一步行MRI检查了解右髋关节感染病变范围，有无伴发关节周围骨髓炎，周围肌肉组织受累情况。

思路2. 须排除结缔组织疾病、结核感染等情况可能：类风湿因子，抗核抗体，结核菌素试验等相关检查。

知识点

影像学检查

X线检查：早期关节囊膨胀，透光度降低，关节周围脂肪和肌肉阴影移位。软组织层次消失。髋关节受累时，股骨头向外移位，甚至半脱位。膝、踝和肘关节显示关节间隙增宽，可与健侧对比检查。晚期可造成干骺端骨化中心破坏和消失，髋关节在牵引下拍片，关节间隙显示清晰的透明影，可排除关节渗液。

B超：是探测关节积液最好的办法，可准确指导关节穿刺的位置，对分隔小脓腔的关节积脓的穿刺抽吸颇有价值。

放射性核素检查及MRI检查。

【问题5】还需要与哪些疾病鉴别？

（1）骨髓炎。

（2）急性暂时性滑膜炎和外伤性滑膜炎。

（3）类风湿关节炎。

（4）风湿热。

（5）疏松结缔组织炎。

（6）关节出血。

该病例手术与术后恢复记录

该患儿入院后经核磁检查结果确诊为右侧化脓性髋关节炎，予以二代头孢及甲硝唑抗感染治疗，并急诊行右髋关节切开冲洗+VSD持续负压冲洗治疗，术中见右侧髋关节囊肿胀，关节囊内灰白色脓液约10ml，关节囊内放置VSD装置，术后持续生理盐水冲洗。术后脓培养结果为大肠埃希菌，调整抗生素为头孢哌酮舒巴坦。术后1周体温恢复正常，复查血常规、CRP、ESR等恢复正常，拔除引流管清创缝合并出院。

学习笔记

【问题6】化脓性关节炎的治疗目标与方法？

思路 髋关节感染一旦确诊均应切开关节引流。髋关节位置深，对无机械性损伤的股骨头抽吸很困难。脓毒症状数天后，即可形成稠厚的脓块，抽吸非常困难。髋关节不切开减压，关节压力高，至网状血管阻塞，引起股骨头缺血坏死。通过关节镜引流困难且关节囊肿胀，如此会增加血管阻塞或股骨头坏死的危险。

知识点

化脓性关节炎的治疗目标

1. 选用合适的抗生素，控制全身中毒症状和局部炎症。
2. 关节充分引流，清除感染的纤维素、脓块和细菌产物。
3. 保护关节，减轻疼痛，防止因肌肉痉挛所致的肢体畸形。
4. 恢复关节正常功能和解剖结构。

知识点

化脓性关节炎的治疗方法

1. 化脓性关节炎因病情严重应按急症处理，明确诊断后，应该用石膏或者牵引制动。

2. 抗生素治疗目的是消灭致病菌和控制感染，应选择有效的抗生素类型、剂量和疗程。早期抗生素治疗，不需要等待致病菌后给药。最好在采血，关节抽吸物培养及染色前不给药，以免影响病菌分离培养结果。

3. 早期的化脓性关节炎，关节液为浆液性。这个阶段的治疗可行关节穿刺并进行脓培养，根据脓培养结果调整抗生素使用。

4. 第一次诊断性关节穿刺时已有浓稠的或者对保守治疗无效的行手术引流。手术方法有麻醉下反复穿刺抽吸和灌洗、关节镜冲洗或闭式吸引治疗如 VSD。

【问题7】可能出现的并发症是什么？

化脓性关节炎可能出现一系列并发症，将影响今后的功能，需及时发现，并采取措施预防和治疗。

（1）股骨头缺血坏死：应尽早治疗，避免负重，保护患髋。髋人字石膏或外展支具固定等。

（2）巨髋症：股骨头骨骺生长板破坏，大粗隆或大转子持续生长，股骨头增大，股骨颈相对短缩，大粗隆接近髂骨外板，髋关节外展受限。

（3）髋内翻：化脓性髋关节炎可以并发髋内翻，严重者可行股骨近端外展截骨矫正畸形。

（4）下肢不等长：常见并发症，在适当年龄进行对侧较长肢体骨骺固定术或行患侧短肢延长术治疗。

（5）病理性脱位：宜在感染控制半年后行切开复位或其他矫形治疗。

病例出院后随访

出院后每日坚持佩戴 Pavlik 吊带，口服抗生素 2 周，复查 X 线片右股骨头仍向外上方移位，但关节肿胀较前减轻，血常规、CRP、ESR 正常，停止口服抗生素。

【问题8】化脓性关节炎的预后影响因素有哪些？

（1）发病至初期治疗的时间：应强调早期诊断，脓液在关节闭合腔中的压力，可导致透明软骨坏死，引起关节不能恢复的破坏。

（2）与受累的关节有关：髋关节感染后预后不良，三分之一病例并发骨髓炎和关节脱位，预后更差。

（3）与患儿年龄有关，婴儿比年龄大些的儿童预后差，因为髋关节受累多见，并缺乏全身性

学习笔记

感染的症状，容易导致诊断延误。

知识点

关节镜治疗适合哪些关节？

关节镜引流适用于表浅的大关节，如膝、踝、肘和肩关节。通过关节镜能够全面观察和灌洗关节，打破小脓腔，脓块可完全排出，也可进行滑膜活检，需要时可行滑膜切除。通过关节镜还可向关节内插管引流，关节镜引流手术瘢痕小，易接受，并发骨髓炎者，要求切开关节的同时探查和引流骨髓炎病灶。

（张学军）

第十八节 股骨头无菌性坏死

儿童股骨头无菌性坏死（aseptic necrosis of the femoral head）是一种自限性疾病，其特征是股骨头缺血及不同程度的坏死，而骨的坏死与修复同时进行。1910 年由 Legg（美国）、Calvé（法国）和 Perthes（德国）发现并相继报道，故又称为 Legg-Calvé-Perthes 病（LCPD，简称 Perthes 病），是一种特发性儿童股骨头无菌性坏死。这种疾病自 18 个月的婴儿到骨骼成熟之前均可出现，最常见于 4～12 岁的年龄，男女比例为 4∶1 或 5∶1。双侧受累患者占 10%～12%。LCPD 确切病因不明，但可能与凝血功能障碍有关。认识 LCPD 临床表现、明确诊断标准、掌握治疗原则，是对儿外科住院医生规范化培训的基本要求。

学习笔记

临床病例

患儿，男，10 岁 11 个月，因“反复左下肢疼痛伴跛行 1 月余”来医院就诊。主要表现左髋部、左大腿内侧及左膝部疼痛，多于玩耍后出现疼痛并伴有左下肢跛行，休息后可缓解，症状逐渐加重。患儿近期无上呼吸道感染病史，无发热、盗汗，饮食、大小便正常。3 个月前有摔伤史，当时髋部 X 线片检查无异常，休息后行走正常。否认结核病史。

【问题 1】通过上述情况，为获得诊断还需要做哪些检查？

思路 1. 患儿主要表现左髋部、左大腿内侧及左膝部疼痛，活动后加重并伴跛行，休息后可缓解，有外伤史。患儿左髋部及左膝部均有疼痛症状，涉及这两个关节的疾病均有可能，如滑膜炎、化脓性关节炎、关节结核、创伤骨折等。患儿无发热、盗汗，食欲正常，与化脓性关节炎、关节结核症状不符。虽然患儿有 3 个月前摔伤史，但当时髋部 X 线片检查未见骨折，休息后行走正常，故创伤骨折基本可排除。

思路 2. 这一年龄段患儿还应考虑到 Legg-Calvé-Perthes 病（LCPD）的可能，本患儿病史、症状有此病特点，进一步查体及辅助检查鉴别。

知识点

LCPD 的发病及症状特点

1. 发病时间　18 个月年龄到骨骼成熟之前均可发病（4～8 岁之间最常见）。
2. 患病率　男孩的患病率是女孩的 4～5 倍。
3. 双侧受累　见于 10%～12% 的患儿。
4. 既往史　可能的既往创伤史。
5. 症状　活动加重跛行，休息后跛行减轻；疼痛位于腹股沟、大腿近侧、膝关节及大转子周围。

思路3. 采集病史需要包括有无LCPD发病高危因素。为与其他常见髋关节疾病鉴别，需仔细体格检查。

知识点

LCPD可能的病因

1. 生长发育迟缓，患儿的手、足和前臂均较正常儿童小和短，骨龄较生理年龄晚2～3年。
2. 宫内营养缺乏。
3. 父母吸烟致胎儿营养供应与吸收障碍。
4. 凝血功能异常致血管闭塞。
5. 基因和遗传方面因素。

体格检查

查体：左下肢跛行，脊柱生理弯曲，双侧下肢等长，手足发育良好，双侧髋部无肿胀；左侧腹股沟中点下方约2cm处压痛明显，皮温正常；左侧大转子轻微叩痛；左膝关节无肿胀、无压痛，膝关节活动良好；左髋部活动受限，以屈曲、外展和内旋明显：屈曲90°、外展30°、内旋10°，左髋"4"字实验(+)，左侧Trendelenburg实验(+)，余肢体关节无异常体征。

【问题2】如何分析体格检查结果？

思路1. 经专科查体发现患儿以左侧髋关节活动受限为主要体征，基本可排除膝关节疾病。要想到的髋关节疾患有滑膜炎、化脓性关节炎、儿童股骨头骨骺滑脱、髋关节结核、创伤骨折等。

知识点

LCPD的体征特点

1. 臀中肌步态(Trendelenburg征)。
2. 患侧腹股沟中点稍下方(约2.0cm)压痛明显。
3. 可出现大转子叩痛。
4. 髋关节活动范围减少，特别是在外展和内旋位(患病早期髋关节活动范围暂时性减小，之后持续存在)。
5. 屈伸活动影响较小。
6. 患髋"4"字实验(+)。

思路2. LCPD的典型步态即臀中肌步态(Trendelenburg征)。随病程发展，患侧股骨头塌陷，大转子上移，导致臀中肌无力。在健侧下肢非负重状态下，由于患侧臀中肌无力无法平衡骨盆，导致健侧骨盆下降，即出现Trendelenburg征。

思路3. 该病例患儿为男性(性别因素)、10岁11个月(年龄因素)；反复左下肢疼痛伴跛行1个月余，主要表现左髋部、左大腿内侧及左膝部疼痛，多于玩耍后出现疼痛并伴有左下肢跛行，休息后可缓解，症状逐渐加重；有创伤史(既往史)。查体：左侧腹股沟中点下方约2cm处压痛明显，皮温正常；左侧大转子轻微叩痛；左髋部活动受限，以外展和内旋位明显，左髋"4"字实验(+)，左侧Trendelenburg实验(+)；左膝关节无肿胀、无压痛，膝关节活动良好(排除膝关节疾患)；初步考虑诊断LCPD。需要辅助检查进一步证实。

【问题3】需要做哪些辅助检查？

思路1. 需要完善基本辅助检查除三大常规外，还应包括血沉、双侧髋关节X线片、双侧髋

学习笔记

关节 B 超等。

思路 2. 进一步检查有胸片、类风湿因子滴定、抗链球菌溶血素 O 抗体滴定、HLA-B27、结核菌素试验、CT、MRI、关节造影，而血管造影、核素扫描等检查相对较少应用。

辅助检查

血常规：WBC 5.4×10^9/L，Hb 118g/L，PLT 256×10^9/L，CRP 6mg/L；尿常规：正常；血沉 12mm/h。类风湿因子滴定(-)；抗链球菌溶血素 O 抗体滴定 156U/ml；HLA-B27(-)；结核菌素试验(-)。

髋关节 B 超：左髋关节有少量关节积液，无滑膜增厚。胸片：正常。

骨盆 X 线片：左侧关节间隙较右侧稍有增宽，左侧股骨头稍显致密(图 8-18-1)。

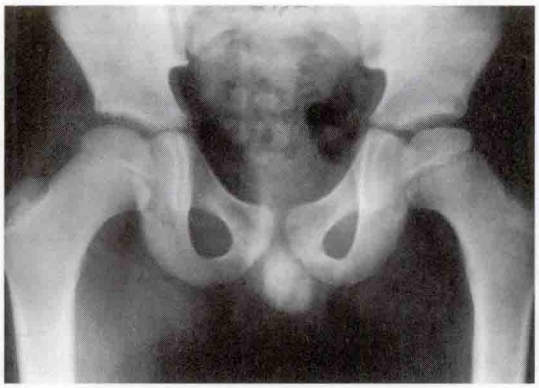


图 8-18-1 骨盆片显示左侧关节间隙较右侧稍有增宽，左侧股骨头稍显致密

学习笔记

【问题 4】如何分析辅助检查结果？结合病史、症状及体征与哪些疾病鉴别？

思路 1. 血常规、CRP 正常，结合患儿无寒战、发热、脉快等急性感染中毒症状，局部无红肿，皮温不高，基本可排除急性炎症疾病，如：化脓性髋关节炎、骨髓炎。

思路 2. 胸片、血沉正常，结核菌素试验(-)，结合患儿无食欲减退，无消瘦，无低热、盗汗等症状，基本可排除关节结核。

思路 3. B 超提示左髋关节有少量关节积液，X 线片提示左侧关节间隙较右侧稍有增宽，结合症状、体征考虑到有髋关节滑膜炎可能，与 LCPD 的早期临床表现不好鉴别，但此患儿起病较缓，病程较长，X 线片提示左侧股骨头稍显致密。关节滑膜炎不会出现骨质异常，X 线片无阳性表现，故可排除髋关节滑膜炎。

思路 4. 类风湿因子滴定(-)、抗链球菌溶血素 O 抗体滴定：156U/ml、HLA-B27(-)，结合患儿单侧发病、查体无其他关节异常体征，基本可排除类风湿性关节炎、强直性脊柱炎。

思路 5. 骨盆 X 线片未见骨折、股骨头骨骺滑脱，可排除这两种损伤。

思路 6. 结合病史、症状、体征及辅助检查，特别是影像学表现诊断：Legg-Calvé-Perthes 病(LCPD，简称 Perthes 病)。

【问题 5】LCPD 的鉴别诊断有哪些？

股骨头缺血性坏死的其他原因：

(1) 镰状细胞病

(2) 其他血红蛋白病(例如重型珠蛋白生成障碍性贫血)

(3) 慢性粒细胞性白血病

(4) 类固醇药物

(5) 外伤性髋关节脱位的后遗症

（6）发育性髋关节发育不良的治疗并发症

（7）化脓性关节炎

骺发育不良

（1）多发性骨骺发育不良

（2）脊椎骨骺发育不良

（3）黏多糖症

（4）甲状腺功能减退症

【问题6】LCPD分几期？

LCPD的分期是以影像学为依据的。

知识点

LCPD的Waldenström分期（基于股骨头的影像学表现）

分期	特征	影像学改变
Ⅰ	缺血坏死期	骨化核最初较小；股骨头变得均匀致密；可见软骨下骨折
Ⅱ	碎裂期	骨骺出现多种形态透亮区；股骨头被分割成多个片段；股骨头变扁变宽；干骺端囊性变；髋臼轮廓可能会改变
Ⅲ	修复期	股骨头逐渐再骨化新骨形成；骨骺变得均匀
Ⅳ	愈合期	股骨头完全再骨化重塑完成；髋臼也重塑

【问题7】本患儿处于LCPD的哪一阶段？

思路1. 本患儿骨盆X线片提示左侧股骨头稍显致密，左侧关节间隙较右侧稍有增宽，根据Waldenström影像学分期，处于Ⅰ期阶段（缺血坏死期）。

思路2. LCPD的不同阶段会有哪些影像学改变及临床表现？

知识点

临床表现及疾病的X线阶段之间的关联

分期	临床表现	影像学表现
缺血坏死期	偶尔出现轻微、间歇性跛行和疼痛	股骨头密度增加，有或无软骨下骨折
碎裂期	疼痛和跛行加重；活动受限	股骨头碎裂，可能侧方移位和扁平化
修复期	疼痛和跛行逐渐减轻；活动范围增加	股骨头逐渐再骨化；扁平化可能加重
愈合期	偶尔跛行；偶尔关节交锁和弹跳感	可发展为骨软骨病变

【问题8】影响LCPD预后的因素？

思路1. 发病年龄与性别：发病时年龄越大，预后差。女孩生长发育成熟的时间较男孩早，潜能小，故女孩罹患此病较男孩预后差。

思路2. 股骨头受累的程度、范围：股骨头受累范围小于50%较全部受累者预后好。股骨头塌陷超过50%，预后不佳。病变累及股骨近端骺板（生长板），干骺端有骨突长入骺板（锯齿征），影响股骨颈纵向生长，愈合后出现股骨颈的变短增宽，大转子上移。

思路3. 股骨头凸出至髋臼外或半脱位：非正常的应力，集中作用在髋臼外缘，传导至凸出到髋臼以外的股骨头部分，是导致病程进入愈合期时股骨头畸形呈扁平状、蘑菇形，股骨颈变短增宽，大转子上移，头臼不相称的重要因素。

学习笔记

思路4. 关节功能受限：持续存在或反复出现的髋关节功能受限是预后不佳的因素。

【问题9】如何治疗？

思路1. 目前认为，短期卧床适于有明显疼痛和跛行，处于LCPD早期，尤其是X线片显示有软骨下骨折的患儿，有助于改善髋关节的刺激症状，恢复功能。既往打开关节囊行滑膜切除、股骨头钻孔减压手术已不再用于儿童股骨头坏死治疗。

思路2. 给予任何治疗之前，首先要恢复并维持髋关节的外展和旋转活动。可采用卧床加皮牵引方法2周时间。

思路3. 卧床和皮牵引一般维持牵引时应保持屈髋30°～45°、轻度外旋位，这样可使由于滑膜炎导致的关节内压增高降至最低，是使关节功能恢复的理想体位。当髋关节功能恢复至屈曲大于100°，外展可达40°、内旋至少20°后，即可根据患儿年龄以及股骨头受累程度给予手术或非手术的包容治疗。

知识点

缺血坏死期首选治疗方法

1. 患儿发病早期或8岁前主要是对症治疗。

2. 对于开始发病或8岁前就出现了髋关节外展受限和股骨头侧方移位的患儿，采取非手术或手术包容治疗。

3. 8岁后发病的患儿，如果处于初期阶段并且50%的股骨头受累，考虑手术治疗。

治疗进展

经过2周卧床和皮牵引治疗，患儿髋部疼痛明显缓解，右髋部活动度改善：屈曲105°、外展达40°、内旋25°。双侧下肢外展支具治疗，复查X线片（图8-18-2）。



图8-18-2 骨盆X线片提示骨骺出现多种形态透亮区；股骨头被分割成多个片段；股骨头变扁变宽；关节间隙扩大

【问题10】患儿是LCPD哪一阶段？用于指导临床治疗的X线分型方法是什么？

思路1. 患儿股骨头进入碎裂期，相对于股骨头的外侧部分（外侧柱），中央片段仍然致密且已经塌陷，外侧柱透光但无塌陷，被列为外侧柱分类系统中的B型，关节间隙进一步扩大。

思路2. 既往常用的分型方法是Catterall法。近年来，Herring外侧柱分型法已成为临床常用的指导治疗和估计预后的分型方法。研究显示，外侧柱分型在观察者之间的一致性较好，与Catterall分型比较，外侧柱分型简单、易行、可重复性强，能更好地评价远期疗效。

思路3. Herring外侧柱分型是根据骨盆正位X线片上，病变进入碎裂期后股骨头外侧部分的高度变化进行分型的。病变进入碎裂期后股骨头通常分成内侧、外侧和中央三个区域即柱的概念，根据外侧柱的变化分为四型。

学习笔记

知识点

LCPD 的外侧柱分类系统(图 8-18-3)

分型	外侧柱放射学改变(正位 X 线片)
A	无密度变化、无高度丢失
B	密度改变、高度≥50%、中央柱塌陷
B/C	外侧柱变薄、高度介于 B、C 之间
C	高度<50%

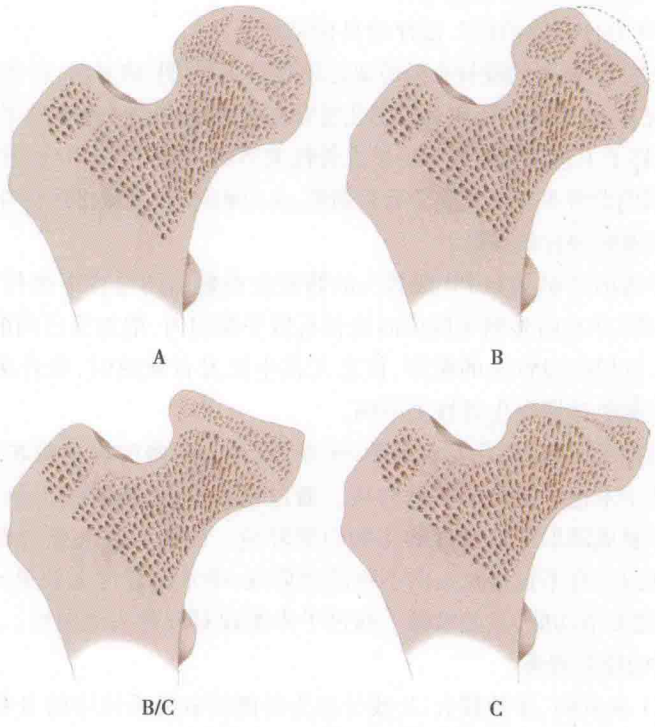


图 8-18-3 Herring 外侧柱分类法图示

A 型:外侧柱无高度丢失;B 型:外侧柱局部塌陷(<50%);B/C 临界型:介于 B、C 之间,外侧柱变薄、不规则、塌陷大约 50%;C 型:外侧柱塌陷>50%

知识点

碎裂期首选治疗方法

1. 8 岁后发病,外侧柱分型为 A 型的,对症治疗。
2. 8 岁后发病,外侧柱分型为 B、B/C 型的,手术治疗。
3. 8 岁后发病,外侧柱分型为 C 型的,非手术包容治疗。
4. 非手术治疗的选择:长时间不负重,皮特里管型,宽绑架(A 型架)支撑。
5. 手术选择 股骨内翻截骨术,Salter 骨盆截骨术,两者联合截骨(9 岁后发病)。

患儿后续治疗与随访

继续下肢外展免负重支具治疗，疼痛和跛行逐渐减轻，活动范围增加。发病后17个月X线片：股骨头早期再骨化。发病后22个月，X线片：关节间隙仍然扩大，而髋臼具有双隔室的外观。发病后4年，X线片：股骨头病变稳定，但残留关节间隙增宽，股骨头与髋臼不匹配。发病后6年，X线片：股骨头扁平，髋臼覆盖股骨头不良。

【问题11】LCPD后期（修复及愈合期）如何治疗？

（1）后期措施：可采用股骨外翻截骨术，适于已经形成的扁平髋、髋内翻、肢体缩短步态；也适于可能导致大转子上移、骨软骨受撞击和盂唇发育不良的髋关节脱位术后。

（2）机械症状：髋关节镜去除骨软骨碎片。

【问题12】LEPD为什么要治疗？治疗的目标是什么？

LCPD是自限性疾患，坏死的股骨头经历缺血坏死期、碎裂期、修复期、愈合期，最终都可以修复愈合。长期随访研究显示，在头坏死愈合后患儿发育成熟时，若股骨头呈扁平状、头臼关系不匹配、股骨颈变短增粗、大转子上移将导致成年后早发骨性关节炎。因此，LCPD治疗的目标是防止股骨头畸形，使塌陷、受累的股骨头在修复愈合后呈圆形，头臼相称，避免或推迟骨性关节炎的发生。

【问题13】如何理解包容的理念？

思路1. 多数学者的共识是LCPD股骨头的修复应在髋臼的包容下进行。将病程处于早期（密度增高、碎裂早期）并有向外侧半脱位的股骨头置于髋臼内，增加头臼间的接触面积，使髋关节承载的应力平衡，以促进股骨头的塑形，使患儿在生长发育成熟时，股骨头修复成圆形，头臼匹配关系相称，进而避免远期发生骨性关节病。

思路2. 包容治疗的时机：患儿发病年龄>6岁，股骨头的密度增高或在塌陷碎裂早期并有向外的半脱位时，是手术包容治疗的关键时机。通过包容手术，使股骨头凸出于髋臼外的部分还纳入臼内，为其修复成圆形创造良好的生物力学环境。当病程进入愈合期以及后遗症期，股骨头、颈的畸形与髋臼发育不良以及头臼不称已经形成，手术治疗已无效果。术前，需通过2周左右的皮牵引改善髋关节功能，在此基础上通过手术实现对股骨头的包容。术后石膏裤外固定6周，然后进行系统的康复锻炼。

思路3. 患儿11岁发病，年龄较大，X线分型为外侧柱分类系统中的B型，建议手术包容治疗，但患儿家长选择非手术治疗。给予双侧下肢外展支具治疗。

（张学军）

学习笔记

第十九节 外伤与骨折治疗

一、总 则

外伤是儿童生活的一部分，每个儿童在其成长过程中从简单的软组织损伤到骨折或大或小都经历过。婴儿、儿童和青少年会经历不同的损伤，正确地评价这种差异从而给其提供最佳的处理是至关重要的。

（一）儿童运动系统的独特性

儿童运动系统有其独特的解剖、生理特点，与成人相比有很大的差别，相应的儿童外伤与骨折治疗也与成人骨折存在很多特殊之处，甚至同一种骨折发生在不同年龄段的患儿身上，其治疗方法会截然不同。骨骺和骺板的存在决定了儿童运动系统损伤的诊断和治疗的复杂性，每一位小儿外科医生均应当时刻想到这种差别，避免给患儿造成不必要的“医源性损伤”。

儿童的运动系统是不断生长和变化的，骨骺和骺板决定了肢体和躯干的生长速度和比例。外伤或骨折损伤了骺板的生长潜力时会产生肢体短缩或成角畸形，进而严重影响患儿的功能。

小儿骨科医生的职责就是通过合理的治疗尽可能地避免或减少这种畸形的产生，更重要的是避免因为医生的治疗方式而导致或加重骺板的损伤从而产生更严重的畸形。

【问题1】骨骺的生长形式是什么？生长的部位和形态差异所具备的意义？

骨骺和骺板为儿童所特有的组织结构，按照其所处的不同部位和形状发挥着不同的生理特性。了解儿童骨骺的生理特点、生长特性及作用是每个从事儿童骨科的医生必须做到的，否则会给患儿带来极大的痛苦。

知识点

骨骺的分类

骨骺位于长骨一端或两端，出生时由软骨构成。按照解剖部位和功能不同而分为：

1. 压迫骨骺　位于四肢长骨的骨端，构成关节的一侧，承受从关节传递来的压力，起着纵向生长作用。

2. 牵拉骨骺　位于肌肉的附丽点，承受肌肉的牵拉应力，既不构成关节，也不参与骨的纵向生长。

知识点

骺板的分类

骺板是骺生长板的简称，是出生前后软骨内化骨的主要结构。主要分为：

1. 盘状骺板　大多数长骨的骺板均为盘状骺板，位于骨干骺端与骨骺之间，控制着骨的纵向生长。

2. 球状骺板　位于短管状骨的骨端，随生长发育而形成球状关节软骨。

知识点

不同部位的骨骺生长速率差别较大

股骨近端骨骺占30%，远端占70%；胫腓骨近端骨骺占60%～75%，远端占25%～40%；肱骨近端占80%，远端占20%；尺桡骨近端占20%～25%；尺桡骨远端占75%～80%。

生长比例差异有助于理解膝关节周围骨骺损伤很容易造成肢体不等长，而肘关节周围骺损伤很少产生明显的双上肢长度差异。

知识点

儿童骨折因骨骺损伤的存在与成人绝对不同

不要用治疗成人骨折的方法治疗儿童骨折，往往可能导致严重、不可挽救的后果。

（二）儿童外伤与骨折诊断和治疗特点

1. 病史　外伤过程的描述非常不准确，同时也很不可靠。因各种原因，如低龄无法正确叙述、伤痛导致不愿描述、害怕家长责备而故意隐瞒受伤的真实过程等，患儿自述的病史不应轻信。医生应在安慰患儿情绪的同时，结合体格检查所见有目的地询问可能的受伤情况，如坠落伤时可以询问从何处掉下以及坠落时物体的高度；交通事故受伤的孩子可以询问被何种车辆撞击及从什么方向被撞击；压砸伤的患儿可以询问被何种重物砸伤及何时被砸伤。尽可能多地获得信息可以分析致伤暴力的程度，外力冲击时的受伤类型，为确切的诊断提供非常重要的证据支持。

学习笔记

【问题2】如何获得可靠、可信的病史？

儿童的年龄是关键，受伤的性质需要考虑，是自己受伤？他人致伤？患儿的年龄和智力是否具备了“隐瞒病情”的能力？若由患儿家长代为表述病史需要注意是否存在严重的倾向性？特别是在意外伤害病例中此点非常重要。

知识点

儿童骨折病史采集的特点

1. 患儿因外伤而就诊，病史采集需及时、迅速、准确，为诊断和治疗提供宝贵的时机，切勿拖延。

2. 需要分析和判断病史的真实性和可靠性，例如患儿的大部分病史是由家长或受伤现场同伴及目击者来转述，也可能由意外事故的肇事者提供病史，不可避免地掺杂了很多主观的、不真实的描述，甚至为虚假信息。此时医生需仔细分析，避免被误导而做出错误的诊断进而影响治疗。

3. 若遇车祸等危重病例须边询问、边检查、边采取抢救措施，此点非常重要。

2. 体检 严格、细致、全面的体检对明确诊断和制订正确的治疗方案至关重要，也是骨科医生基本功的明确体现。体检包括肿胀的程度和部位、有无压痛和关节活动受限？若发现肢体成角畸形、异常活动、骨擦音或骨擦感则可以明确诊断骨折。

【问题3】对于一个因外伤而处于疼痛、恐惧中的患儿怎样开始专科检查？

儿童已经受伤甚至骨折了，处于痛苦状态中，此时绝对不可能顺利地接受医生的检查，因为大部分的专科检查会加重疼痛症状，或者是重复损伤机制来验证诊断。此时迅速地鉴别软组织损伤或是骨折的标准就十分重要。

学习笔记

知识点

骨折的诊断依据

1. 成角畸形。

2. 假关节活动。

3. 骨擦音或骨擦感（只要发现其中一项即可明确诊断）。可以伴发的软组织损伤症状有压痛、肿胀、活动受限（不能仅凭此而做出骨折诊断）。

知识点

体检对儿童骨折诊断的重要性

观畸形（异常成角），查活动（假关节活动），触异常（骨擦音或骨擦感），这三个步骤可以在极短的时间内同时完成。注意，尽量不要重复此种检查。

【问题4】如何获得患儿的信任？

取得患儿的信任方法，直接接近和迂回接近（针对不同性格特点采取不同的方法）。对于较大的儿童和青少年可以直接告知骨折的危害性，要求其配合检查。而对于年幼儿童可以通过病史询问和大致观察初步确定损伤部位，先不要针对损伤部位做检查，而是首先检查其他部位，排除可能的合并损伤。同时也转移了患儿的注意力，随后在极短的时间内完成对损伤部位的检查。

3. 影像学资料的判读 小儿骨科医生应具备自行阅读X线片、CT片的能力，不单纯依赖放

射科医生的报告，在不违反医疗常规的前提下，尽量与放射科医生多沟通，尽早掌握此技能对临床工作帮助极大。这样可以争取宝贵的治疗时间，尽早做出明确诊断，尽快制订出合理的治疗方案并立即实施，以期获得最佳的治疗效果。

知识点

诊断骨折的常用影像学技术

对于骨折的诊断来讲，拍摄损伤部位标准的正侧位X线片即可对绝大多数患儿做出诊断。CT、MRI、造影等检查不应当作为常规检查，仅在极少数特殊病例中采用。

4. 治疗方法选择 外伤所导致的儿童骨折大部分可以采用手法整复、闭合复位、外固定的方法治疗。少数闭合性骨折、开放性骨折则需要手术切开复位、内固定治疗。病理性骨折则根据性质、部位和类型的不同采取相应的治疗方法。总体而言，骨干及干骺端骨折争取手法整复、闭合复位外固定方法，接受骨折端的非解剖复位，期待儿童特有的塑形能力对骨折端的改造，这样可以减少损失并获得满意的疗效。而发生在骨端的关节内骨折即骨骺骨折或称骺板损伤若有移位则多需要手术切开以获得解剖复位关系，防止或减少继发畸形，固定方式多采用内固定以确保位置稳定不发生再移位。

知识点

骨折的治疗原则

1. 大部分儿童骨折应首选闭合复位、外固定方法治疗，盲目扩大切开复位内固定手术指征的做法是错误的。

2. 骨骺及骺板骨折并移位时，应当果断地采取切开复位内固定方法治疗，以获得骨折位置的解剖复位并保证不发生再次移位，最大限度地降低骨骺的继发畸形而保护肢体的功能。

5. 儿童存在骨骺，年龄越小骨骺的生长能力越强。此种骨骺的生长能够矫正骨折对位不良，通过骺的生长塑形能力也可以矫正一定程度的对线不良和短缩畸形。例如，新生儿股骨干骨折向前成角45°时不需要治疗，仅做可靠的外固定即可，随着生长发育股骨干骨折可以顺利愈合并塑形至正常外观，但是必须强调骨折复位后的旋转畸形无法得到塑形。当骨骺和骺板本身损伤后，若没有获得解剖复位而形成畸形愈合，则会产生骨桥，妨碍肢体的正常生长，形成短缩或严重成角畸形，而此时患儿年龄越小，畸形发展越重，对肢体功能的影响越大。

知识点

儿童骨骼具有强大的塑形能力

临床医生了解和利用此能力，可以避免为获得骨干和干骺端的解剖位置而多次手法复位甚至切开复位。有些情况下这种操作所造成的损伤比原始骨折还要严重。

6. 相对于成人骨折而言，儿童骨折的愈合能力强、愈合时间短、骨折不愈合等并发症较少、塑形能力强大、预后结果较满意。

7. 由于特殊的组织结构和生理特点，儿童软组织损伤及骨折的病情进展快，肿胀迅速而明显，需要及时诊断和处理，避免延误伤情而导致不佳的治疗效果。同时，因为患儿往往不能准确地描述伤情和变化，骨折治疗后需严密监视和观察，避免发生骨筋膜室综合征而导致的肢体功

学习笔记

能严重受损。

二、桡骨头半脱位

很多教科书及文章中误将此病命名为“桡骨小头半脱位”，而解剖学上根本没有“桡骨小头”的描述，正确的命名应为桡骨头半脱位。此病多发生于幼儿及学龄前儿童，平均发病年龄为2～3岁，超过7岁后极少发生此损伤。桡骨头半脱位是一种很常见的损伤，多为伸肘位时突然被牵拉前臂而致伤。患儿症状为哭闹，患肢处于伸直位或轻度屈曲位，因肘部疼痛而拒绝活动。治疗方法简单而有效，分散患儿注意力后轻柔地屈曲患侧肘关节，同时旋转前臂即可解除症状获得复位。预后非常满意，不遗留任何功能障碍。

临床病例

患儿叶某某，男，2岁，主诉：右上肢疼痛、活动受限2小时。患儿约2小时前下楼梯时奔跑其母亲牵拉右手欲阻止而突发右上肢疼痛，活动受限，休息观察半小时症状不缓解而来急诊室就诊。检查：患儿哭闹拒绝触碰检查，右上肢处于屈肘15°位，右手血运良好，屈曲及伸直手指动作存在。拍片：右肘关节正侧位，未见骨折线及脱位征象。

【问题1】通过病史问询及骨科检查，初步的诊断是什么？

思路1. 病史是可靠的，患儿母亲一直陪伴在现场，而且是当事人，不可能有意隐瞒真实情况。

思路2. 病史中没有跌倒及其他外伤史，仅有右上肢的牵拉外力，而单纯的牵拉外力绝大多数情况下不会造成骨折。

思路3. X线片没有发现骨折，同时也没有发现肱桡关节的脱位。如何诊断？

知识点

桡骨头半脱位病理基础

幼儿的上肢被突然纵向牵拉时，肘关节内瞬时形成的负压将环状韧带嵌压在桡骨头与肱骨小头之间，导致疼痛症状。其病理机制类似于“滑膜嵌顿综合征”，而此时肱桡关节并未发生真正的脱位。

治疗：明确以上问题后，接诊医生给予患儿轻柔地手法复位，可以听到明确的弹响声音，肘关节恢复正常活动范围。稍微安慰患儿并休息数分钟后，再次检查患儿，疼痛消失，肘关节及前臂各方向活动正常。

【问题2】正确的手法整复方法是什么？

清晰了解此种损伤的病理改变后，手法复位的方法就非常重要了，即如何使环状韧带解除嵌压，关键是改变肘关节内压力。

知识点

桡骨头脱位手法复位要点

1. 肘关节从伸直到屈曲位的过程中旋转前臂，当听到弹响声音或感觉到轻微的弹跳感时，可以确认操作已经成功。

2. 对于初次受伤的患儿，手法整复成功后可简单使用颈腕吊带制动，待所有症状均消失后即可恢复正常活动。

3. 为避免再次受伤应嘱家长尽量不再做突然的牵拉动作。

学习笔记

三、寰枢椎半脱位

本病是儿童斜颈的原因之一，临床上很常见，性质为发生于第一颈椎（寰椎）和第二颈椎（枢椎）之间的位置异常。因对其病理解剖认识有限，在描述上存在多种命名的混乱现象。如：寰枢椎旋转脱位、旋转移位、旋转畸形、旋转半脱位、旋转固定及自发性半脱位等。目前临床上最广为接受的命名是“寰枢椎旋转性移位”（atlantoaxial rotary displacement）。常发生于颈部或上呼吸道感染后，部分患者有轻微损伤病史，突发性斜颈，颈部有疼痛和活动受限。此病的主要病理改变为枢椎齿状突与寰椎侧块之间相对关系的异常，除外上颈椎先天性骨性发育畸形而导致的斜颈畸形后，本病的诊断和治疗相对简单，大多数患儿预后良好。

临床病例

患儿代某某，女性，5岁，主诉：突发颈部疼痛、活动受限10小时。患儿前晚临睡时在床上玩耍大约半小时，准备入睡时感觉颈部疼痛，并出现颈部活动受限，家长给予局部热敷、按摩后可间断入睡。今晨发现疼痛加重，哭闹，头颈部右侧倾斜，拒触碰而来诊。经详细询问，患儿有一周的上呼吸道感染病史，流涕、咳嗽、体温37.8～38.4℃，经内科对症治疗症状已有减轻。

【问题1】该患儿可能的诊断是什么？为明确诊断需要做什么进一步检查？

思路1. 首先明确有无确切的外伤史，显然此患儿并无特定的颈部损伤病史。而且在此病的既往论述中很多作者认为引发因素中，可以有轻微外伤，但是相当多的情况下并无明确的外伤史，仅仅从损伤因素上不足以明确诊断。

思路2. 患儿有将近一周的上呼吸道感染病史，症状明显，内科就诊，对症治疗有效。应当检查有无咽喉部腺样体增大，对明确诊断极具意义。

知识点

寰枢椎半脱位的病因

1. 颈部腺样体感染及上呼吸道感染被列为首要因素，解剖结构上咽部腺样体所处位置紧邻寰枢椎水平，所以此部位腺样体的水肿和体积增大会直接影响寰枢椎的位置，并造成旋转性移位。

2. 外伤史仅为次要因素。

基于病史考虑很可能存在寰枢椎旋转性移位（寰枢椎半脱位），急诊医生给予拍片，颈椎正侧位及寰枢椎开口位。确认诊断成立后，建议患儿住院牵引治疗。患儿家长选择返家卧床休息，免枕平卧治疗。向其详细交代病情后，患者离院。

【问题2】如何从X线平片上诊断此病？是否需要行CT及三维重建检查？

思路 拍摄X线片是最快速、简单的诊断方法，适合急诊迅速做出诊断。当然若患儿因疼痛和年幼无法配合摄片可以考虑做CT和重建片，但是不应当将CT检查作为常规诊断方法使用。

知识点

影像学诊断特点

1. 目前尚无公认的X线片确切诊断标准，主要以寰椎前弓与齿状突间距大于3mm，诊断寰枢椎旋转性移位。有作者提出寰枢椎正位片（开口位）上若齿状突与两侧块间的距离差大于50%即可诊断。同时可以测量侧块间距离的变化来判断治疗效果。

2. 标准的上颈椎X线片具备鉴别诊断的重要意义：以排除颈椎的先天性发育畸形或

学习笔记

后天性疾患，如先天性齿状突缺如；嗜酸细胞肉芽肿、结核等。

3. 患儿因颈部疼痛检查常不配合，很难获得具备诊断价值满意的X线片。此时，CT检查特别是三维重建影像资料对诊断和确定治疗方式就有很重要的意义。

【问题3】寰枢椎旋转性移位的治疗方法选择？

首先需要除外寰枢椎的先天性畸形及骨性病变，如结核破坏，此后的治疗相对简单。可以免枕平卧位休息，也可以住院行水平位的枕颌牵引以促进复位。同时需要积极地治疗上呼吸道感染以利病情及早恢复。

知识点

寰枢椎半脱位治疗方法及选择

平卧位水平牵引可以缓解寰枢关节部位压力及炎性反应，有利于齿状突的复位。多用于发病时间已超过1周，症状较明显且无改善的患儿。

四、肱骨髁上骨折

在儿童所有肢体骨折中，肱骨髁上骨折的发生率仅次于前臂骨折而排在第二位，而在儿童肘部各种骨折中其发生率占据首位。发生骨折时的年龄绝大部分在10岁以内，占全部肱骨髁上骨折的87.3%，其中高峰发病年龄为5~8岁。生长发育中儿童肘部骨性结构的特殊性决定了此种损伤的高发生率，同时也使得治疗难度较高，骨折并发症较多，常常需要多次复位甚至手术治疗，由于不适当处理所导致的预后不佳和功能障碍发生率相对较高。需要引起临床医生的高度重视。

临床病例

患儿李某某，男，6岁，主诉：左肘部跌倒后肿痛，活动受限3小时。患儿玩耍时不慎跌倒，双手支撑后向左侧倒地，左肘剧痛，迅速肿胀，不能活动而紧急转运到急诊室。检查：左肘部明显肿胀，压痛，肘前可见2cm×2cm皮下瘀斑，可触及骨擦音。拍左肘关节正侧位片（图8-19-1），显示肱骨髁上骨折，骨折端完全分离，近骨折端位于肘前皮下，远骨折端向后侧、尺侧移位。



图8-19-1 6岁儿童肱骨髁上骨折的正侧位X线片（伸直尺偏型）

【问题1】通过上述病史、体检及X线片，初步考虑何种诊断？

思路1. 患儿外伤史明确，骨科检查具备肿胀、压痛、皮下出血和瘀斑，特别是存在骨擦音，

学习笔记

毫无疑问骨折的诊断可以成立。

思路2. X线片已经显示骨折，下一步需要接诊医生迅速地从X线片上做出骨折的具体分型。此患者可以明确地诊断“肱骨髁上骨折，伸直尺偏型”。确定分型可以具体地指导医生手法整复、闭合复位的方法，此点非常重要。

知识点

儿童肱骨髁上骨折的分型

1. 按照骨折移位方向临床上多简单地分为伸直型和屈曲型，其中伸直型占97.7%，屈曲型很少见，仅占2.3%。

2. 根据远骨折端的移位方向又分为伸直尺偏型和伸直桡偏型。

3. Gartland分型也为小儿骨科医生所公认。Ⅰ型：骨折无移位和成角。Ⅱ型：可发生成角畸形，但后侧骨皮质及软组织合页保持完整。Ⅲ型：骨折端完全分离。整复骨折前必须了解骨折的分型。

【问题2】开始手法整复前，还需要考虑什么问题？

思路1. 迅速地完成病史询问、受伤部位检查和影像学检查后，不要急于立即整复。首先要确定患肢的血运状况及是否合并神经损伤，若存在血运的障碍需要寻找原因并相应地调整治疗方案。同时避免整复后再发现存在神经损伤而被误认为是手法整复后导致的医源性损伤。

知识点

肱骨髁上骨折合并神经损伤

发生率高达7%，其中桡神经损伤较为多见。损伤机制为近骨折端前侧断端突起对神经直接挑起或嵌压（图8-19-2a）。尺神经损伤较为少见，多发生在屈曲型髁上骨折类型中（图8-19-2b）。

骨折端可以压迫血管和（或）神经，导致前臂缺血改变。骨折复位的目的是解除骨折端对血管、神经的压迫，特别注意复位的操作不能加重血管和神经的损伤。

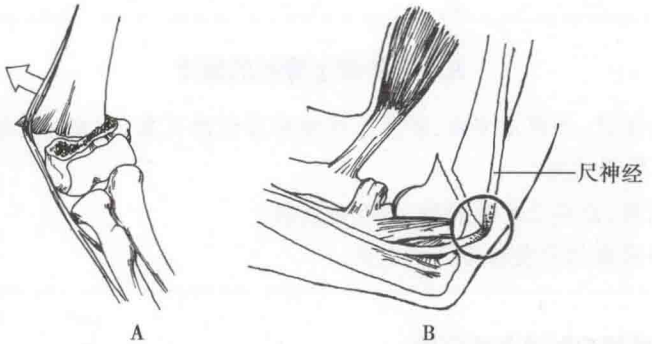


图8-19-2

A. 肱骨髁上骨折合并桡神经损伤示意图，肱骨髁上骨折伸直尺偏型，桡神经被近骨折端的外侧尖锐端损伤；B. 肱骨髁上骨折合并尺神经损伤示意图。肱骨髁上骨折屈曲型，近骨折端的远侧尖锐端可损伤尺神经

思路2. 确定有无同侧肢体其他部位的骨折，如锁骨骨折及桡骨远端骨折，若体检有怀疑则再次拍片确认，避免漏诊而贻误治疗及造成不必要的纠纷。

学习笔记

知识点

肱骨髁上骨折合并其他骨折

统计资料显示有5%～8%的患者合并同侧肢体的骨折，如肱骨外科颈骨折和桡骨远端骨折。应注意避免漏诊。

思路3. 注意儿童肱骨髁上骨折的鉴别诊断。儿童肘部损伤后往往会出现较为严重的肿胀，同时患儿肘部疼痛必然拒绝医生多次的触摸检查。此时肘后三角关系无法触摸清楚，以诱发骨擦音的检查来确定骨折和肘关节脱位显然也是极不妥当的做法。

知识点

儿童肱骨髁上骨折的鉴别诊断

1. 3岁以下幼儿需要与肱骨远端全骺分离相鉴别。
2. 青少年需要与肘关节脱位鉴别。
3. 还需要与肱骨内上髁骨折Ⅳ度（骨折伴脱位）鉴别，因为内上髁骨折伴脱位的患者大多数需要切开复位手术治疗。

拍摄标准体位而且清晰的肘关节正侧位X线片就显得非常重要。根据肱桡关节、肱尺关节是否改变以及相互关系可以区别出以上骨折。

该患儿的治疗过程：手法整复闭合复位后长臂石膏后托屈肘90°位制动，立即拍片观察骨折位置，发现远骨折端尺偏移位未完全纠正。与患儿家长交代病情后，送手术室于臂丛+全麻下行闭合复位、经皮穿针固定。C型臂透视下确认骨折端无侧方移位、无成角畸形后石膏后托制动，患者安返病房。

【问题3】闭合整复的手法技巧？

整复前需明确骨折的类型，以最常见的伸直尺偏型为例，远骨折端存在三种畸形：后侧移位、尺侧偏斜和水平位旋转。整复时需要在伸肘位持续牵引下，分别矫正旋转、尺偏移位，维持牵引下屈曲肘关节的同时纠正后侧移位。

知识点

儿童肱骨髁上骨折的治疗

1. 首选闭合复位、外固定方法，若复位成功并且制动可靠，不发生骨折端的再次移位，则功能结果是非常满意的。
2. 治疗时间短、经济上的花费低、愈合时间快。
3. 不要轻易采取切开复位等手术方法。

【问题4】闭合整复后肘关节的位置？

理论上讲应当将肘关节置于极度屈曲位，利用肱三头肌的力量来稳定复位后的骨折端，但是临床上此位置是非常危险的。极度屈曲位可以影响走行于肘部前方的肱动脉、肱静脉的血运情况，导致前臂肌肉群的血流灌注障碍，严重时可造成前臂骨筋膜间隔综合征，肌肉缺血后形成肌挛缩将严重影响前臂及手部功能。

【问题5】此患者为什么不接受尺偏移位？

理论上讲，任何骨折均期待获得解剖复位，但是临床上并不容易做到。特别是采取手法整复闭合复位时，患儿往往不能配合医生的操作，实际工作中也不可能反复、多次地尝试手法复

学习笔记

位。某些非解剖复位若骨折愈合后通过塑形而对功能和外观没有影响时可以接受，如肱骨髁上骨折整复后存在轻微的桡侧移位不会产生外观畸形，仅仅是肘关节携物角的增加，而远骨折端的尺偏移位会造成肘内翻畸形，对肢体外观影响较大，不能接受。

知识点

肘 内 翻

以往认为肘内翻仅仅是肢体外观畸形，对肘关节功能没有影响。而大量临床实践证明，肘内翻改变了肢体的力线，使得肘部承重关系改变，当患儿跌倒时非常容易发生肱骨外髁骨骺骨折，进而严重影响肘关节的功能。

【问题6】为什么采取麻醉下闭合复位经皮穿针技术而不采用切开复位内固定治疗方法？

思路1. 当手法整复位置不佳时，反复多次试行闭合复位是不可取的。患儿及家长均无法接受，而且多次复位可加重局部的损伤，严重者甚至引发肘部的异位骨化而严重影响肘关节活动度。此时，获得复位最简单、最有效、损伤最小的方法就是麻醉下闭合复位、经皮克氏针规定。

思路2. 儿童肱骨髁上部位的解剖结构非常特殊，前方为冠状突窝，后方为鹰嘴窝，其间为极薄的骨质，甚至仅有坚韧的膜状结构，整体为扁平状。若手术者没有对儿童肘部解剖结构的深刻了解，即使切开复位也很不容易获得解剖复位的位置。同时在如此扁平的位置交叉穿针也是难度很高的操作。而切开显露和复位骨折端的操作对局部结构的损伤较大，其性质为肘关节内的操作，容易激惹导致异位骨化甚至骨化性肌炎。所以，应当慎重使用切开复位方法。

知识点

麻醉下闭合复位、经皮穿针固定技术的优点

1. 处于麻醉状态下的患儿无整复时的疼痛感，同时肌肉是放松的，对于骨折复位极为有利。

2. 经皮克氏针固定可以不切开骨折端，对于局部解剖结构的损伤最小。

3. 内固定获得的骨折端稳定性是肯定的，可以有效地避免骨折端的再移位风险。

4. 大量的研究证明，儿童肱骨髁上骨折治疗后出现肘内翻畸形的主要原因不是骨骺损伤和原始整复位置不佳，而是原本可以接受的整复位置随着局部肿胀减退、消失出现继发性的再移位。

附：肱骨髁上骨折经皮穿针固定的效果图（图8-19-3）

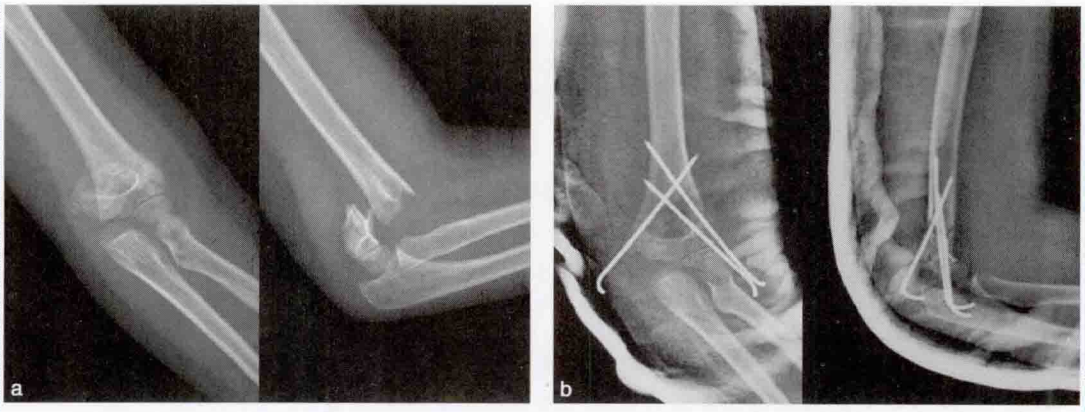


图8-19-3 肱骨髁上骨折经皮穿针固定的X线片
a. 原始损伤片；b. 闭合复位交叉穿针术后摄片

学习笔记

知识点

切开复位内固定的手术指征

1. 开放骨折。

2. 明确的肘部血管损伤需要探查、修补者。

3. 特别需要强调的是，存在神经损伤症状并不是急诊手术探查的指征。虽然此骨折有大约7%的合并神经损伤，但随着骨折复位，绝大多数神经损伤症状可以自行消失，因为神经损伤的性质大多数为挫伤。

【问题7】肱骨髁上骨折可能发生的并发症

思路1. 此骨折的并发症分为早期出现的并发症和晚期并发症两大类。相对讲早期出现的血管损伤及骨筋膜室综合征对患者的危害更大，应当高度重视。血管损伤可以是骨折端直接压迫或刺穿，临床上较为少见。更多情况是骨折导致的肿胀加上外固定过紧，两种因素相互影响、相互加重而导致的前臂肌肉的血液灌注不足，若不能得到及时、确切的解决，则可以严重影响患儿的肢体功能。晚期的主要并发症为肘内翻，如前所述，此畸形为外观障碍并不导致肘关节活动受限。但是因为力线改变容易引发肱骨外髁骨折，建议在完全骨性愈合后行肱骨髁上截骨术矫正肘内翻畸形（图8-19-4）。

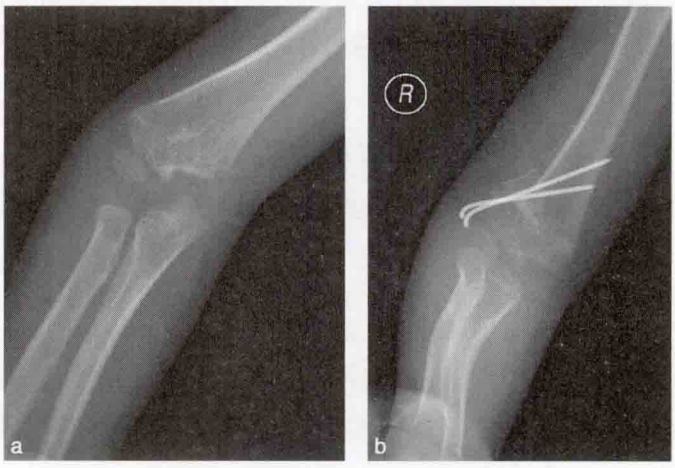


图8-19-4 肱骨髁上骨折遗留肘内翻的手术矫正
a. 术前X线片表现；b. 楔形截骨矫正术后

知识点

儿童肱骨髁上骨折的并发症

早期并发症

1. 血管损伤 较长时间缺血改变使肌肉和神经组织产生不可逆的损伤。

2. 神经损伤 发生率为7%～10%，骨折的分型与神经损伤有着直接的关系。如伸直尺偏型骨折中多见桡神经损伤；伸直桡偏型骨折中多见正中神经损伤；屈曲型则多发生尺神经损伤。

3. 骨筋膜室综合征 严重影响上肢功能的并发症，一旦造成前臂肌肉和神经的不可逆损伤，则后期无论采取何种补救方法均无法恢复至正常的功能。

晚期并发症

1. 肘内翻 最常见的并发症，为外观畸形，多数不影响肘关节活动范围，但是肘部力

学习笔记

线的改变会使得肱骨外髁骨折的风险明显提高。

2. 骨化性肌炎 多数情况下是由于粗暴地反复多次手法整复、切开复位操作中的广泛剥离显露以及强力的被动牵拉活动所导致，会严重影响患儿肘关节的活动范围（图 8-19-5）。



图 18-19-5 肱骨髁上骨折后发生骨化性肌炎的 X 线片

a. 原始骨折；b. 切开复位内固定；c. 伤后 7 周，大量骨痂出现；d. 伤后半年，严重骨化致骨桥形成

思路 2. 骨折复位后及时复查非常重要。24 小时内须密切观察患侧手指的血运情况，若出现血运不佳，特别是被动伸直手指时前臂剧痛情况需及时松解全部外固定石膏和敷料并减少肘关节屈曲度，解除压迫后绝大多数患者可以得到缓解。切记：宁可丢失骨折复位后的位置也不能为了保持此位置而牺牲前臂的功能。若发生前臂的缺血性肌肉挛缩，则对患儿肢体日后的功能影响巨大，并且很难补救。

五、肱骨干骨折

儿童肱骨干骨折是指胸大肌肱骨止点与肱骨髁上嵴之间发生的骨折，在儿童中比较少见。因为儿童特殊的解剖结构，在同样外伤应力下儿童更易发生肱骨近端骺骨折和肱骨髁上骨折。据统计，肱骨干骨折仅占全部肱骨骨折的 5.8%，占儿童全部骨折的 1.78%，其高发年龄段分别在 3 岁以前和 12 岁以后。损伤机制多为直接外力如撞击、重物压砸和钝物击打，若外力轻微而产生肱骨干骨折多为病理性骨折，多见于骨囊肿部位发生的骨折，移位较小，症状轻微。

学习笔记

临床病例

患儿李某某，男，13岁，因“体育课时投掷木质手榴弹致右上臂疼痛、活动受限2小时”就诊。患儿在校体育课时投掷手榴弹时突感右上臂剧痛，活动受限，急来医院就诊。检查：右上肢半屈肘位痛性制动，右上臂中下段肿胀、压痛，可及假关节活动和骨擦感，右腕关节屈曲位，不能主动伸腕、伸指。拍片显示右肱骨干中下1/3交界处短斜行骨折并移位。急诊给予牵引下手法整复闭合复位，右上臂“O”型石膏制动。再次拍片发现骨折仍有旋转和成角移位，遂向家长交代病情并签字后进入手术室。麻醉下再次闭合复位，透视下确认位置满意后给予弹性髓内针固定。术后未行石膏制动，仅以颈腕吊带屈肘90°位悬吊保护。

【问题1】为什么肱骨干骨折会出现伸腕、伸指障碍？

首先，不能主动伸腕、伸指表示患儿有桡神经损伤存在。这是一个纯解剖的问题，详细了解桡神经的走行后即可明白出现患肢垂腕、垂指畸形的原因。桡神经由臂丛的上、中、下干的后束支组成，经肱骨干的内后侧下行，至肱骨干中下1/3交界处转向外侧，其神经主干在此部位紧贴肱骨干走行，当骨折发生移位后极可能损伤桡神经。损伤性质大多数为神经干的挫伤。

知识点

肱骨干骨折与桡神经损伤

对桡神经的解剖走行位置有准确的了解可以正确地发现症状，明确诊断。同时在处理肱骨干骨折时记住桡神经的走行方向，可以避免损伤此神经。

【问题2】既然诊断了桡神经损伤，是否需要手术探查桡神经？

大量的文献和研究证明，肱骨干下1/3骨折合并的桡神经损伤多为挫伤性质，神经干的连续性存在。只要保证骨折复位且神经未嵌入骨折端，则绝大多数神经挫伤可以自行恢复，不需要手术探查。

【问题3】为什么使用弹性髓内针（TEN）固定？

肱骨干的斜形及螺旋形骨折是不稳定骨折，不容易获得解剖复位，即使手法整复后获得满意的对位和对线也很容易发生再移位。虽然对于肱骨干骨折治疗不强求解剖复位，允许轻度的成角和对位不良，但是此患者合并桡神经损伤，要求骨折的复位最好是解剖复位，防止移位的骨折端对神经造成刺激，有利于神经症状的恢复。因此采用了不切开骨折端而获得稳定的固定方式。

知识点

弹性髓内针是治疗儿童肱骨干骨折非常好的内固定方式

弹性髓内针可以稳定骨折端，防止发生移位和旋转畸形，植入时不需要切开骨折端，对局部组织损伤极小。其纵向的微动有利于骨折的愈合。

附：肱骨干骨折弹性髓内针（TEN）治疗的X线片（图8-19-6）



图8-19-6 肱骨干骨折弹性髓内针（TEN）治疗的X线片（术前、术后）

学习笔记

知识点

弹性髓内针的操作技术要点

1. 选择适当长度和直径的弹性髓内针是非常重要的。

2. 手术前需要在肱骨全长的X线片上获取确切的骨干长度和骨髓腔的宽度，据此选择最恰当的髓内针。

3. 将两枚髓内针预弯以适应置入肱骨干内的弧度，确保髓内针置入后分别起到三点固定作用。

4. 使用TEN专用的尾帽可以使得骨折位置的稳定更加可靠。

六、肱骨外髁骨折

儿童肱骨外髁骨折是肘部损伤中最常见的骨骺骨折，在全部肘部骨折中的发生率中，仅次于肱骨髁上骨折而居第二位。其性质是关节内的骺损伤，治疗上与肱骨髁上骨折区别很大，要求解剖复位恢复关节面平滑以避免后遗症。骨折分型有两种，Milch分型：按照骨折线的解剖部位和走行方向分型。Ⅰ型：骨折线经肱骨小头骺进入关节；Ⅱ型：骨折线经肱骨滑车部位进入关节，可造成肱尺关节不稳定。第二种临床分型是按照骨折的移位程度（图8-19-7）分为Ⅰ型：原位骨折，关节面完整；Ⅱ型：关节面断裂，骨折移位≤2mm，无水平位翻转；Ⅲ型：骨折移位>2mm，明显移位和翻转。诊断时需仔细分析X线片，绝大多数骨折需要切开复位内固定治疗。处理得当则很少有并发症发生。

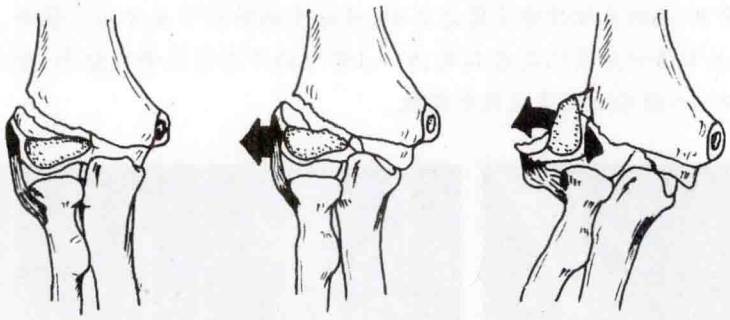


图8-19-7 肱骨外髁骨折的临床分型示意图

临床病例

患儿冯某某，女，8岁，左肘部摔伤后肿痛、活动受限5小时就诊。患儿下课时被同学绊倒，致左肘部迅速肿胀、活动受限。来院时检查：左肘关节外侧明显肿胀，压痛，肘关节因疼痛而拒绝活动，可及骨擦感。即刻拍片显示肱骨外髁骨折，翻转近90°。

【问题1】此患者临床检查的特点是什么？

根据局部解剖及骨折病理改变，行骨科检查时重点应当放在肿胀和压痛部位所表示出的损伤性质。在拍摄X线片之前，应当初步判断出损伤类型。

知识点

肱骨外髁骨折与髁上骨折的鉴别

肱骨外髁骨折的损伤限于肱骨远端解剖外侧柱的断裂和移位，体检时外侧肿胀、压痛明显，而肘关节内侧应无压痛点。据此可以与肱骨髁上骨折相鉴别。

学习笔记

【问题2】如何阅读此患者的X线片？

首先确定是否有骨折？在肘关节标准的正侧位片上确定骨折是非常容易的。关键是需要判断骨折的类型，以决定下一步治疗的方法。当临床检查高度怀疑骨折而正侧位X线片未发现骨折线时，可以拍摄肘关节斜位片。必要时可以行MRI检查，直接观察关节面软骨是否损伤以及是否软骨断裂，此时既可以明确诊断，又提供了是否手术切开复位的确切根据。

知识点

肱骨外髁骨折手术原则

1. 骨折远端发生明显移位和翻转时，尽快地切开复位内规定手术。

2. 当骨折块无明显移位时，需要医生判断采取何种治疗方法而避免失误和延误处置。一般情况下，可以加拍肘关节应力位X线片，若发现应力位下骨折端明显移位，超过2mm，则不适合采取石膏外固定的治疗方法。此时骨折是不稳定的，可以随着肘部肿胀消退和前臂及手部的肌肉收缩牵拉作用导致骨折端发生迟发性移位，继发关节面的不完整甚至台阶状，影响关节活动并造成延迟愈合或不愈合。

3. 注意骨折线的走行方向，当发生Milch Ⅱ型损伤时，有可能发生肱尺关节的不稳定，对肘关节的功能影响很大。此时具备手术切开复位的强烈指征，不应当再采取保守方法。

该患儿的治疗过程

拍片后诊断为肱骨外髁骨折Ⅲ度，无保守治疗指征，立即送手术室于全麻加臂丛阻滞麻醉下行切开复位、克氏针固定（图8-19-8）。术后长臂石膏后托屈肘90°制动共4周。患儿按期于术后30天时来院拆除外固定石膏，开始主动肘关节屈伸功能锻炼。术后8周时再次复查，肘关节活动范围已接近正常，5°～130°，拍片骨折端骨性愈合，骨折线消失。予局麻下小切口进入拔除内固定克氏针两枚。

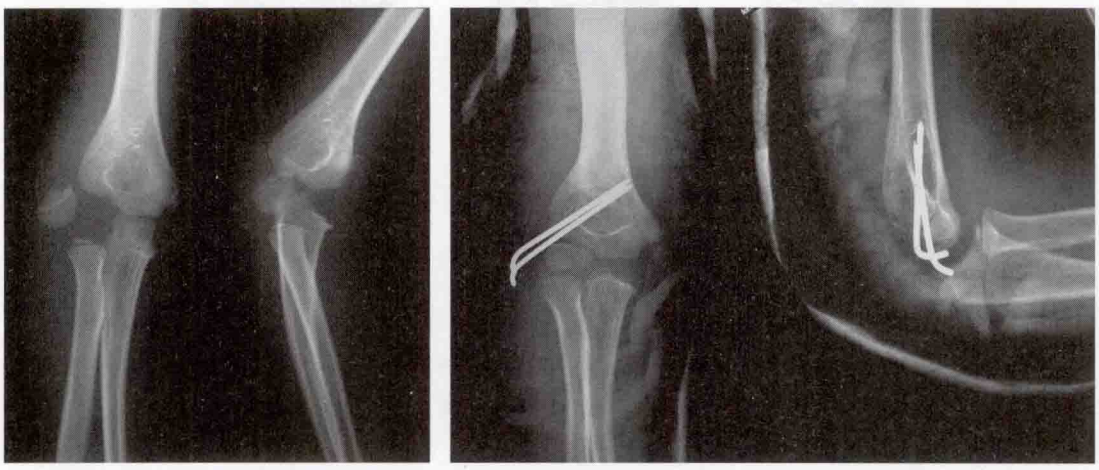


图8-19-8 典型的肱骨外髁骨折切开复位克氏针固定（术前、术后X线片）

【问题3】此患者为什么不选择闭合复位、石膏外固定？

任何骨折的治疗都包含着两个方面，即获得满意的复位和有效地维持此复位位置。对于肱骨外髁骨折来讲，无论是Ⅱ度移位还是Ⅲ度翻转移位均有可能通过手法整复获得相对满意的复位，但是关键问题是外固定石膏无法有效地维持复位。前臂伸肌腱的收缩和关节部位的微动极有可能导致骨折块的再移位，从而发生延迟愈合甚至不愈合。所以，此种关节内骨折不适合采用外固定治疗而应当切开复位、内固定治疗。

学习笔记

知识点

肱骨外髁骨折治疗

1. 骨折线是从干骺端走行进入关节内的，此时关节面断裂，骨折块呈游离状。而前臂的伸肌腱起点附在外髁部位，此肌腱的微小收缩动作就可以造成骨折块的旋转和倾斜。所以，必须将此骨折块牢固地固定以防止这种再移位的发生。

2. 克氏针固定就是唯一选择，而此种固定显然不属于坚强内固定范畴，所以手术后仍应当辅助使用石膏外固定来维持复位的位置。

【问题4】克氏针可以维持复位吗？克氏针固定的技术要点是什么？

外髁骨折复位后使用两枚或三枚克氏针固定是可以放心的，术后辅助以石膏外固定足够抵抗伸肌腱产生的收缩力。若要获得满意的固定效果，手术中需注意克氏针的入针方向和置针位置。

【问题5】外髁骨折未得到复位的后果是什么？

此种情况包括两种可能。第一种是误诊，原始诊断错误而延误治疗。第二种是原始复位满意，因复查不及时，未能及时发现骨折再移位所致。两种错误的最终结果均为骨折不愈合或畸形愈合，随着患儿的生长发育，可产生严重的肘外翻畸形及尺神经炎，外观和功能均会受到明显的影响。

知识点

外髁骨折并发症及处理

儿童肱骨外髁骨折的性质为骨骺损伤，游离的骨折块包括肱骨小头骨骺、滑车的外侧柱、外上髁骨骺、干骺端骨块共四部分。若没有获得解剖复位，或复位过程损害了骨折块的血液供应均会产生畸形，并且会随着生长发育而渐趋明显，导致不可接受的外观障碍和功能缺陷，应当尽量避免。

一旦出现肘外翻及尺神经炎症状，可以行肱骨髁上截骨矫形术矫正畸形，同时行尺神经前移手术缓解症状，防止神经功能出现不可逆的改变。

七、孟氏骨折

此病是1814年意大利医生Giovanni Monteggia首次报道的，当时对此损伤的描述为尺骨上1/3骨折合并桡骨头前脱位。因此严格讲仅仅使用“骨折”来描述此损伤是不恰当的，其性质为复合性关节内损伤，包含了骨折和脱位两方面。200年来通过学者们的不断研究和探索，形成现在所公认的Bado分型。Ⅰ型：桡骨头前脱位合并尺骨的向前成角骨折；Ⅱ型：桡骨头后脱位合并尺骨的向后成角骨折；Ⅲ型：桡骨头外侧脱位合并尺骨近端干骺端向前外侧成角，因其多发生于儿童也可称为儿童型；Ⅳ型：桡骨头脱位合并尺桡骨双骨折。作为儿童及青少年时期发生的新鲜损伤，孟氏骨折一经明确诊断后治疗并无困难。关键在于确切的、完整的诊断——不但发现尺骨骨折，更要及时发现桡骨头脱位。此外，若儿童孟氏骨折未诊断而形成陈旧性损伤，则治疗难度非常之大，预后结果也非常不理想，极易造成肘关节及前臂的功能障碍，需要引起医生的高度警惕。

临床病例1

患儿吴某某，男，7岁，雪地滑倒致右肘部肿痛3小时就诊。骨科检查：右肘部明显肿胀、压痛，前臂上1/3向前成角畸形，因畸形明显未再检查骨擦感。右手伸腕力弱、伸拇及伸指受限。即刻拍片显示桡骨头前脱位，尺骨上1/3骨折向前成角。

【问题1】根据目前的病史、体检及X线片是否可以明确诊断？

学习笔记

孟氏骨折分型中Ⅰ型即为桡骨头前脱位+尺骨上1/3骨折向前成角，此患儿的骨科检查特别是X线片已经显示出非常经典的病理改变，诊断没有任何疑问。

知识点

孟氏骨折Ⅰ型的损伤机制

肘关节遭受过伸应力时，肱二头肌潜力收缩使桡骨头突破环状韧带而向前移位，同时使尺骨向前成角并断裂。也有学者认为首先发生尺骨骨折成角后应力传导至桡骨头，导致环状韧带等稳定结构破坏，从而发生桡骨头脱位。

【问题2】为什么出现伸腕力弱、伸拇及伸指受限？

以上症状均提示桡神经有损伤，此神经走行位置在桡骨头的外前方，当桡骨头脱位时极有可能对其形成顶压或嵌压。临床上绝大多数为神经的卡压损伤，神经的解剖连续性并没有中断，随着桡骨头的复位，神经症状可很快消失。

知识点

孟氏骨折的诊断和治疗重点注意桡神经功能

绝大多数神经损伤为挫伤性质，可以随着桡骨头复位而恢复。但是若桡骨头复位后桡神经功能长时间没有恢复，则提示很可能神经卡压并没有被解除，甚至被已复位的桡骨头嵌压于更深层的部位，如肱桡关节之间或上尺桡关节内。此时需要行肌电图检查，如果证实为桡神经完全性损伤则需尽快手术，桡神经探查松解，以免延误治疗时机而致永久性神经损伤。

学习笔记

该患儿的治疗过程及复查结果

急诊行手法整复、闭合复位，C臂X透视下证实尺骨骨折对线满意，肱桡关节恢复正常对位关系。屈肘90°长臂石膏后托制动。患儿次日上午如约复查血运情况，检查伸拇、伸指功能已恢复。继续按时返院复查拍片确认骨折及肱桡关节位置无异常，至伤后4周时拆除外固定石膏，开始主动屈伸肘关节及旋转前臂训练，于伤后2个月时功能完全恢复，开始正常活动。

【问题3】闭合复位时的手法操作技巧是什么？

无论骨折或是关节脱位治疗上均需要恢复其解剖连续性，而此过程中需要确切地了解骨折或脱位的病理改变机制是什么？孟氏骨折包括桡骨头脱位和尺骨骨折，治疗上就需要针对这两个问题采取相应的方法。

知识点

手 术 技 巧

1. 整复时首先对患肢施加纵向牵引，在持续牵引下轻柔地按压桡骨头使其复位，同时矫正尺骨的前侧成角畸形。仍旧在牵引下逐渐屈曲肘关节至90°，在此位置上通过X线透视机的屏幕观察肘关节及前臂的影像，确认桡骨头已复位、尺骨成角已获得矫正后，外固定石膏制动。

2. 初始复位满意不代表最终的治疗结果满意，需要及时地复查拍片，观察尺骨骨折复位后的位置是否稳定，有无再移位及成角发生。若尺骨发生再移位和成角将直接导致肱桡关节的不稳定，需要及时处理。

【问题4】若闭合复位失败应该采取何种补救措施?

部分青少年孟氏骨折的损伤程度较重,类似成年人的骨折和脱位,因尺骨移位较大手法整复、闭合复位时可能无法成功,此时可以采用手术方法来获得满意的位置,以免遗留畸形而影响功能(图8-19-9)。手术治疗包括:尺骨切开复位和钢板螺丝钉内固定,必要时肱桡关节切开复位,修复破损的环状韧带。绝大多数情况下,尺骨位置稳定后桡骨头很难发生再脱位,手术的稳定效果是肯定的。此时不需要再使用克氏针贯穿肱桡关节固定,避免发生克氏针折断等并发症。

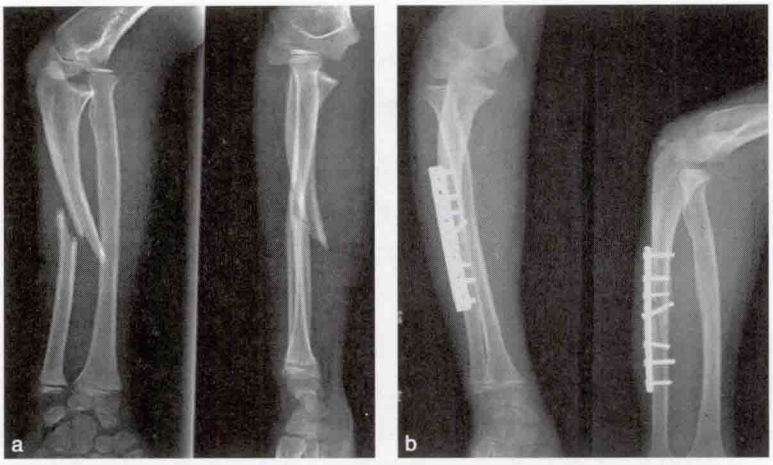


图8-19-9 孟氏骨折切开复位、钢板固定X线片
a. 术前;b. 术后

知识点

手术治疗优势

青少年若长时间行石膏外固定则恢复功能的时间会很长,影响患者的学习和生活。切开复位内固定可以获得尺骨骨折的稳定和肱桡关节的稳定,术后可以在短时间内恢复功能活动,待尺骨愈合后可择期取出内固定钢板。相对于陈旧性孟氏骨折的截骨矫形和桡骨头复位术,新鲜损伤时的切开复位就是一个很简单的操作了,手术难度和风险都相对较小。

临床病例2

患儿闫某某,男,5岁,发现左肘部外观欠佳旋转活动受限1年就诊。患儿家长无意中发现其双侧肘关节部位外观不一致,左肘关节外侧似有凸起,左前臂旋转活动范围较右侧减少,当地医院拍片"未见异常"遂来门诊就诊。检查,左肘外侧可及骨性凸起,无压痛,前臂旋前受限,肘关节屈伸活动不受限,伸腕、伸指活动正常。追问病史,患儿2年前曾有左肘部摔伤史,当时曾拍片被告知无骨折,诊断"软组织挫伤"而保守治疗,休息约10天疼痛症状消失,未再就诊。给予肘关节正侧位拍片检查,发现尺骨近端干骺端向前、向桡侧轻度弓形弯曲,桡骨头二次骨化中心外移,肱桡关节位置异常。

【问题1】从以上病史、既往史、体检及X线片结果分析,最可能的诊断是什么?

详细询问既往是否有损伤病史非常重要。此患儿既往史有同一部位的外伤史,虽然曾经拍片,但限于经验等问题极可能发生漏诊。体检结果结合X线片可以确认存在桡骨头的外侧移位,尺骨近端弓形弯曲可认为是儿童青枝骨折后塑形的典型表现。据此可以明确诊断"陈旧性孟氏骨折,儿童型。"

学习笔记

知识点

儿童桡骨头骨化中心特点

儿童桡骨头的二次骨化中心在5岁左右出现，在男孩中甚至可在7岁时出现。此种儿童骨骺发育特点给孟氏骨折的诊断带来很大的困难，无法在普通X线片上确定肱桡关节的对应关系是否正常，极易造成遗漏诊断。肱骨小头的二次骨化中心在出生后6个月内即已出现，在肘关节标准正侧位X线片上，沿桡骨干纵轴划线必须经过肱骨小头骨骺中点。若此纵轴线位于肱骨小头骨骺外侧即可诊断桡骨头脱位。

知识点

与软组织损伤的鉴别

骨科检查基本功的重要性。为避免漏诊需要接诊医生详细地检查患儿，肘关节部位是否肿胀？肘外侧是否压痛？旋转前臂时是否有避痛性活动受限？若有以上体征，至少可以提示我们患儿肘部极可能已经发生骨折或脱位，不要轻率地诊断“软组织损伤”。

【问题2】诊断明确后，下一步应当怎么办？是否治疗？如何治疗？

思路1. 脱位的桡骨头随着身体发育会发生过度生长。虽然肘关节的稳定主要由肱尺关节的骨性结构承担，但是尺骨近端的成角畸形及肱桡关节脱位会影响肘部外观和功能。外观上呈现类似肱骨髁上骨折畸形愈合后形成的肘内翻样畸形，当患儿需要使用上肢支撑身体如倒立动作时会有影响。

思路2. 儿童陈旧性孟氏骨折短期内可能不会表现出明显的功能障碍，类似于正常儿童。然而文献报道长期随访可出现旋转活动受限、进行性外翻、肘关节侧方不稳定、力弱、疼痛、关节退行性改变和迟发性神经炎等多种后遗症，甚至出现下尺桡关节的改变而影响腕关节的活动。

学习笔记

知识点

桡骨头脱位与肘关节功能

肘关节为复合性关节结构，由肱桡关节、肱尺关节和上尺桡关节组成。桡骨头脱位直接影响肱桡关节和上尺桡关节的稳定关系，间接地影响到肱尺关节的发育，甚至导致下尺桡关节的不稳定而出现疼痛。应当及时地治疗以恢复肘关节的正常关系以免造成关节功能的缺陷。

思路3. 陈旧性孟氏骨折的手术治疗是非常复杂的操作，包括矫正尺骨近端的骨性畸形以及重新获得桡骨头的复位两大部分。此手术需要对儿童肘部解剖有着深入了解的、手术技巧娴熟的、高年资的儿童骨科专业医师来完成。

知识点

陈旧性孟氏骨折的手术治疗要点

1. 需要分别做手术切口。首先行肘关节前外侧的Henry切口，分离并保护好桡神经后显露肱桡关节部位，探查剥离以最大限度地保留环状韧带的结构为修补韧带做好准备。注意清除所有嵌压于原桡骨头位置的瘢痕组织，为桡骨头复位创造条件。

2. 另于前臂近端后侧尺骨嵴附近做切口，显露尺骨近端，在畸形最明显部位做截骨，矫正向前及向桡侧方向成角畸形，适当延长截骨端后使用钢板螺丝钉固定。需要从Henry

切口内观察桡骨头与肱骨小头的对应关系，确保肱桡关节处于稳定复位关系时方可固定尺骨截骨端。

3. 此手术显露范围大，剥离组织较多，需要仔细止血并放置引流管，防止术后渗血、肿胀而造成前臂压力增加导致的缺血性肌肉坏死。若发现缺血性改变的症状应及时松解外固定石膏和绷带以期解除压力，防止更严重的后果即前臂 Volkmann 挛缩的发生。

患儿的后续治疗情况

经与患儿家长详细沟通，使其对病情有了充分的了解。患儿入院并于全麻下行桡骨头切开复位、环状韧带重建，尺骨楔形截骨矫形、钢板螺丝钉内固定术（图 8-19-10）。手术历时 2 小时 10 分钟，顺利完成。术中于前臂中立位、旋后位和旋前位分别拍片证实肱桡关节对位满意，无桡骨头脱位，且内固定位置可靠。术后未出现缺血症状，术后一周再次拍片确认位置满意而出院。



图 8-19-10 陈旧孟氏骨折，手术前后的 X 线片

【问题 3】陈旧性孟氏骨折手术后可能发生的并发症有哪些？

恢复正常的肱桡关节对应关系必须解决尺骨近端的成角畸形，骨性畸形的矫正决定了手术的成败。截骨端的确定、截骨角度的调整、内固定的选择及是否稳定都影响到桡骨头的复位效果。但获得满意的复位所需要的操作也极有可能带来不理想的结果，如桡骨头再脱位、尺骨截骨端不愈合、桡神经深支损伤、内固定物失效、筋膜间隔综合征、骨化性肌炎、上尺桡关节融合等。

知识点

避免并发症的关键因素

1. 精细操作，严格和彻底的止血等均可以减少术后肿胀的程度。

2. 手术中必须适时地拍摄 X 线片随时了解肱桡关节的相互关系，及时调整尺骨截骨的角度和方向，确保屈伸肘关节及旋转前臂时桡骨头均无脱位后方可结束手术。

【问题 4】此患儿后期需要康复训练吗？如何恢复肘关节和前臂的功能？

理论上讲，任何骨折、脱位无论采取保守治疗或是切开复位的手术治疗均需要正确的康复训练。此处强调的是“正确的康复”概念。临床实践中大量的现实病例却是不恰当地采用了粗暴的强力被动拉伸活动，误认为这就是康复训练。导致的恶劣结果是肘关节功能的严重受限，

甚至出现骨化性肌炎。

知识点

陈旧性孟氏骨折手术后注意事项

1. 外固定时间不应当超过4～5周，拆除外固定石膏后立即开始主动功能锻炼。

2. 鼓励患儿主动屈伸肘关节并旋转前臂，家长可适当地、轻柔地辅助活动，但绝对不可强力地、被动牵拉患肢。

3. 若活动量过大则会出现手术部位的肿胀，此时应立即停止活动，适当休息，待肿胀消退后继续锻炼。

八、股骨颈骨折

与成人中常见的股骨颈骨折相比较，儿童及青少年股骨颈骨折很少见，其发生率低于所有儿童骨折的1%。除发生率极低外，还具有以下特点：致伤原因明确，几乎均为高能量损伤；若致伤外力轻微而发生此部位骨折多考虑病理性骨折；合并损伤多见；可因损伤到股骨近端骺板而继发生长紊乱；股骨头缺血性坏死发生率极高；治疗方法多种多样，适应证掌握困难。需要临床医师高度重视。

临床病例

患儿俞某某，男，13岁，高处坠落后右下肢疼痛活动受限3小时就诊。患儿在二楼教室擦窗玻璃时不慎跌落，高度为7～8m，当即感右下肢剧痛、活动受限，紧急由120急救车转运来急诊室。检查：神志清晰，可明确回答问题，伤后无恶心、呕吐、昏迷症状，血压110/60mmHg，脉搏98次/分，头颅颈部无血肿及压痛，挤压胸廓无痛，腹部无压痛和反跳痛，脊柱无压痛，双上肢及左下肢无肿胀和压痛点，右下肢短缩、外旋、轻度内收位，右髋部压痛、肿胀，拒触碰，右膝部及小腿无肿胀和压痛，右足跟轻度肿胀并有压痛，未及骨擦感。

【问题1】结合病史和体检结果，初步的诊断印象是什么？下一步需要做什么？

首先，此患儿的外伤暴力是非常大的，属于高能量损伤。统计数据显示近30%的病例存在合并损伤。接诊医生第一步应当立即想到是否合并颅脑损伤？是否有胸腹部脏器损伤？是否合并脊柱、肋骨及肢体的多发损伤？切记不要仅仅满足于对疼痛和肿胀部位的关注而忽略其他重要脏器的检查。

知识点

高能量损伤注意事项

1. 高能量损伤极易导致多发骨折和多器官损伤。

2. 患儿伤后无昏迷、恶心和呕吐，可以清晰地描述受伤情况，头颅及颈部无血肿和压痛，仅仅说明在其跌落时不是头颈部着地，可以初步排除中枢神经系统的损伤。

3. 高处坠落冲击力非常大，需要行头颅CT检查以证实没有颅内出血存在。

4. 挤压胸廓无痛，可以排除肋骨骨折，腹部无压痛和反跳痛暂时排除了肝脾等内脏器官损伤，急诊需加做B超以明确排除内脏器官的损伤。

5. 急诊接诊时的检查结果，仍不能完全证实没有重要器官损伤，需密切观察病情变化，意识到迟发性肝脾破裂的可能性，若出现腹痛，腹部膨隆及压痛应及时请相关科室医生会诊，必要时腹腔穿刺，避免延误诊断而导致严重后果。

学习笔记

6. 对脊柱、骨盆和肢体的检查。

7. 下一步需要X线拍片确定有无脊柱、骨盆骨折，及体检所示的重点部位—右髋部及右足是否有骨折。

此患儿的急诊检查情况

骨科拍片示：右股骨颈骨折，明显移位。右跟骨骨折，侧位及轴位片上未见移位。未见脊柱和骨盆骨折，双上肢及左下肢无肿胀和压痛、活动自如，故未做X线拍片检查。

【问题2】患儿目前的诊断是什么？急诊治疗方案如何制订？

思路1. 经急诊的全面检查，诊断为右下肢多发骨折，包括股骨颈骨折和跟骨骨折。需要针对骨折及时制订治疗方案。患儿跟骨骨折未发生移位，可以采取保守治疗，适当外固定以保证不出现继发移位则可以预期有满意的治疗效果。而股骨颈骨折已经发生严重移位，应当是此患者治疗的重点。

思路2. 股骨颈骨折治疗方案的制订需要依赖骨折的分型，根据骨折的具体分型来决定相应的治疗方法。

知识点

儿童股骨颈骨折的分型

Delbet和Colonna按照骨折的解剖部位将儿童股骨颈骨折分为四型（图8-19-11）。

Ⅰ型：经骺型，类似于Salter-Harris骨骺损伤分类中的Ⅰ型，为骨骺分离骨折。

Ⅱ型：经颈型，骨折线位于股骨颈中部，此型最常见，占40%～50%。

Ⅲ型：基底型，骨折线位于股骨颈基底部。

Ⅳ型：经转子型，骨折位于大小转子之间。

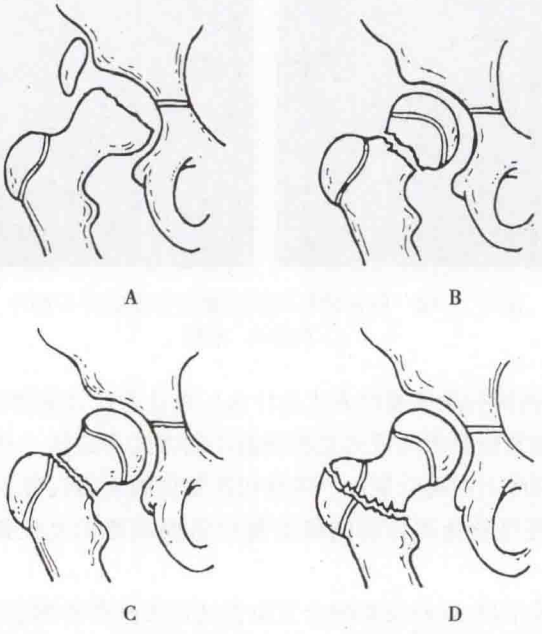


图8-19-11 股骨颈骨折Delbet和Colonna分型示意图

思路3. 拍片后证实患儿为股骨颈骨折Ⅱ型，骨折线经股骨颈走行，骨折端明显移位呈部分重叠状。骨折位置不能接受，必须尽快处理恢复骨折端的解剖连续性，减少股骨头骺缺血性坏死及骨折延迟愈合、不愈合的发生率。此患儿为13岁，Ⅱ型股骨颈骨折并有明显移位，必须手

术治疗。

知识点

确定治疗方案的重要因素

1. 患者年龄、骨折类型、移位程度以及角度。最终目的是获得骨折端的解剖复位并通过相对坚强的内固定来稳定复位的位置。

2. 手术治疗包括两个方面，即骨折如何复位和复位后如何固定？从减少和尽可能避免损伤股骨头血运的角度，尽量采取闭合复位的方法，不要不经努力而直接行骨折端的切开复位。当然，若反复试行闭合复位均失败可以采用切开复位的方法。复位获得后的固定方式首选加压螺丝钉（多枚）内固定，以确保位置稳定不发生再移位。

该患儿的手术治疗过程及后续处理

经急诊室约3小时的观察后，再次检查确认无神经系统及胸腹脏器复合伤，患儿送入手术室，全麻下置于骨科专用牵引手术床，常规消毒皮肤并铺无菌单后，试行牵引下逐渐内旋、外展右下肢，C臂机双相X线透视下观察骨折位置并做适当调整，正侧位查看骨折端已获得满意复位后适当减少牵引力，使骨折端获得嵌插应力。再次透视下确认位置满意，从股骨近端外侧大转子下方做2cm皮肤切口，透视下分别以三枚空心加压螺丝钉从外下向内上方钻入，通过骨折线直至股骨近端骺板下方的位置（图8-19-12）。

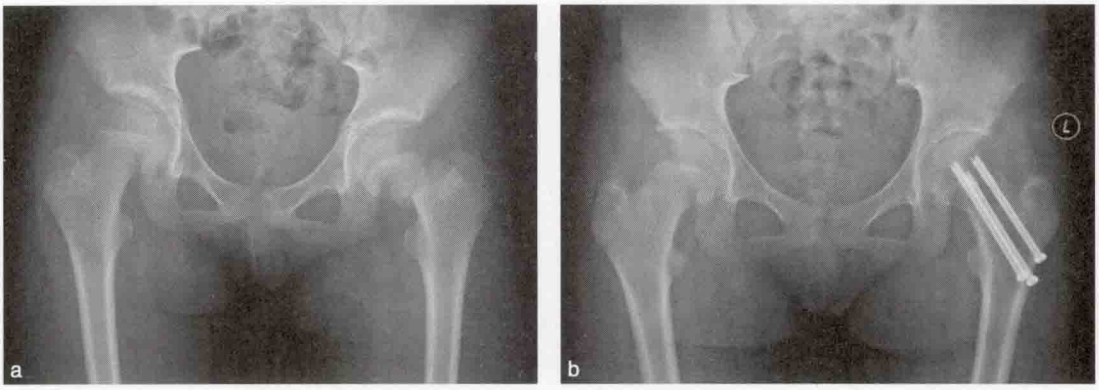


图8-19-12 股骨颈骨折加压螺丝钉固定的X线片
a. 术前；b. 术后

【问题3】儿童股骨颈骨折最佳复位方式是什么？患儿为什么使用三枚螺丝钉？

思路1. 任何骨折的复位要求均应当是损伤最小的方式为最佳。具体到这个患者复位方式的选择，当然应当首选麻醉下的闭合复位。毕竟切开复位的显露过程不可避免地要造成股骨头骺血运的损伤，而如愿获得股骨颈骨折的解剖复位需要娴熟的复位技巧，需要时间和经验的积累。

思路2. 若因为经验不足，虽经反复闭合复位尝试仍无法获得满意的位置，也不要一味地坚持。因为反复地、暴力地牵拉和对位也可以造成骨折端局部血运的损伤。需要经治医生做出正确的判断。

学习笔记

知识点

治疗选择与步骤

1. 患儿年龄、体重较大者，普通牵引无法克服肌张力对复位的影响。必须在充分的麻醉下使肌肉放松，将患者置于骨科专用的下肢牵引床上施加纵向牵引力量，按照骨折端的移位方向做反方向的牵引复位。注意牵引力不要过大，以免骨折端过度牵拉而导致血运的损伤。

2. 稳定骨折端的位置，尽可能选择坚强的固定类型，如使用空心拉力螺钉而获得骨折端的加压作用。为防止骨折端旋转，应使用两枚以上的螺丝钉，确保骨折端不发生移位和旋转，以利于尽早地愈合。

3. 使用三枚加压螺钉固定后位置稳定，手术后不需要其他外固定。但仍需适当卧床休息等待骨折端愈合，不建议过于早期地负重活动，以免发生内固定折断。

4. 若患者年龄较小，无法使用加压螺丝钉固定，可以选择多枚骨圆针贯穿骨折端固定以维持位置（图 8-19-13）。但是手术后必须使用髋人字石膏或支具等外固定，或者选择持续皮牵引，防止骨折端再移位和过多的局部微动而影响骨折愈合质量，降低骨折延迟愈合甚至不愈合的风险。



图 8-19-13 股骨颈骨折克氏针内固定的 X 线片（术前、术后）

【问题 4】此患儿预后评估是否满意？可能发生的并发症风险有多大？

思路 1. 儿童股骨颈骨折的并发症发生率是非常高的，特别是大龄儿童及青少年以及骨折端移位较大患儿，此特点在接诊伊始及治疗开始前均应反复向患儿家长解释清楚。

思路 2. 虽然闭合复位、空心拉力钉固定获得了满意的骨折位置，但是并不代表可以获得最终理想的预后结果。

知识点

儿童股骨颈骨折并发症

1. 最常见也是最严重的并发症为股骨头缺血性坏死。发生率可高达 30% ~50%。导致股骨头缺血性坏死的危险因素有：①骨折移位大；②分型中的Ⅰ、Ⅱ型；③年龄大于 12 岁。骨折移位越大，骨折线越靠近骺板使得股骨头骺血运破坏越重，缺血性坏死的可能性就越大。此外，粗暴的手术显露、过度牵引都会加重对股骨头血运的破坏。

2. 髋内翻是儿童股骨颈骨折的并发症之一，主要原因有：①复位不良导致骨折端残留内翻；②复位丢失，骨折端固定失效，多数发生在单纯外固定病例中；③骨折端延迟愈合或不愈合；④股骨近端骺早闭，大转子过度生长而导致内翻。预防髋内翻的方法包括，最好实现解剖复位、坚强内固定、辅助以可靠的外固定。

3. 骨折延迟愈合及不愈合的发生率达10%～12.5%。骨折复位不满意而单纯外固定者发生率较高，因骨折端存在不利于愈合的微动。复位不良时存在骨折端分离即使有内固定也可导致延迟愈合发生。预防的措施同样是争取解剖复位、坚强内固定、可靠的外固定。一旦发生不愈合需要骨折端局部加压、自体骨植骨、坚强内固定，必要时行转子间外翻截骨术改变承重关系以促进愈合。

九、股骨干骨折

儿童股骨干骨折是下肢常见的损伤，约占儿童下肢骨折的10%，好发于小年龄儿童，其发病的年龄峰值在5～6岁。与成人股骨干骨折相比，儿童股骨干骨折具有愈合能力强、生长塑形能力突出的特点，且年龄越小此种能力越强。因此不同年龄段儿童及青少年的股骨干骨折治疗方式差别很大，包括简单固定、各种牵引、石膏固定、闭合复位弹性髓内针固定、闭合复位外固定架固定、切开复位钢板螺丝钉固定以及带锁髓内钉坚强固定等，种类繁多，几乎涵盖了儿童所有的治疗骨折方法，是儿童骨折治疗复杂性的最好体现。特别值得提出的是，随着治疗方法的多样性，手术适应证掌握的偏差，相应的医源性并发症也明显地增加，需要引起医生的高度警惕。

临床病例

患儿马某某，男，7岁，因“骑车摔伤致右下肢肿痛、活动受限2小时”就诊。患儿2小时前骑自行车过水坑时不慎滑倒，当即感右下肢剧痛，不能站立及活动，随即由他人送来急诊室。检查：右下肢外旋屈髋位，中上段肿胀、压痛，拒绝检查触碰，移动患者拍片时可见假关节样异常活动并有骨擦感。急诊拍片显示右股骨干中、上1/3交界处、短斜形骨折，骨折端明显移位呈重叠状并有轻度成角畸形。

【问题1】病史、体检及X线片已得出明确诊断，此时医生应当思考的问题是什么？

越是容易得出的诊断，越是要提高警惕，越要考虑此轻易得出的诊断是否确切？有无遗漏其他损伤的可能性？

知识点

诊断注意点

1. 仔细阅读X线片，观察骨折端及股骨干的骨质和髓腔是否存在异常？

2. 有无广泛的密度减低、骨皮质变薄、髓腔扩大、局限性骨异常透光区存在？

3. 排除股骨干病理性骨折的可能性。可能引起股骨干病理性骨折的疾病包括骨囊肿、动脉瘤样骨囊肿、纤维异样增殖症、嗜酸细胞肉芽肿、成骨不全症、骨肉瘤等。

4. 警惕同一肢体多发骨折的可能性。

【问题2】排除了多发骨折的可能性后，此患者应采取何种治疗？

思路1. 首先确定保守治疗对此患儿是否合适？患儿年龄7岁，体型较胖，家长告知患儿体重为41kg。显然单纯外固定方式不适合，无法获得和维持骨折端的复位。皮牵引无法克服骨折端的重叠和维持位置，且需要长时间卧床，患儿及家长均无法接受。因此确定采取手术治疗。

思路2. 手术治疗的选择需要考虑损伤最小、效果肯定、操作相对简便的方法，尽可能不切

学习笔记

开骨折端复位，同时又要获得骨折端复位后的稳定性。因此，闭合复位、弹性髓内针固定就成为首选方法。

知识点

手术治疗原则

1. 损伤小于切开复位，为获得闭合复位肯定需在手术室麻醉下操作。骨折端复位后，可从股骨远端内外髁上方分别置入弹性髓内针各一枚，按照股骨干解剖形状事先预弯髓内针后，逆行向股骨近端穿入直至转子下部位的干骺端内。形成弹性髓内针“双 C 形”的六点固定以稳定骨折端复位后的位置。

2. 弹性髓内针固定技术 ①根据股骨干的长度和髓腔的宽度选择适当的髓内针，针的直径大约是髓腔宽度的 1/3；②置入髓内针前按照骨干的生理弧度进行预弯；③髓内针的置入过程需缓慢、轻柔，必要时在 X 线透视下操作确保其不会穿出骨皮质；④在骨折端形成交叉，以获得最大的支撑力。

3. X 线透视观察位置满意后，需术中拍片确认骨折端复位及弹性髓内针位置可靠。视术中稳定性决定是否需要外固定，必要时可行石膏或支具短期固定，或术后皮牵引以减少下肢活动并缓解术后疼痛。

【问题 3】若无弹性髓内针，此患者还可以采取何种治疗方法？

思路 1. 可以采用外固定架闭合复位后稳定并维持位置，同样可以避免切开复位对骨折愈合能力的影响。但是相对于弹性髓内针来讲外固定架护理上较为复杂，需要保持针道处的清洁，有针道感染的风险。

知识点

股骨干骨折外固定架的类型

1. Orthofix 单边固定架 具有持骨可靠、力臂短、便于闭合整复操作的优点。缺点为复位和固定操作中需要在 X 线透视下进行，需做好相应的防辐射措施。

2. HexFix 外固定架。

3. AO 外固定架。

4. Ilizarov 环形外固定架。

思路 2. 既无弹性髓内针又没有外固定架的情况下，只能采用切开复位、钢板螺丝钉内固定的方法。如应用 AO 技术的加压钢板固定以及点接触加压钢板技术。优点是操作技术简单，可以获得解剖复位，不需要外固定，可以较早地开始关节功能锻炼。缺点是外观上有瘢痕存留，同时并发症相对较多。股骨干骨折四种不同方式的固定类型（弹性髓内针、外固定架、钢板、带锁髓内钉）见图 8-19-14。

知识点

切开复位加压钢板内固定的优缺点

优点：操作技术简单，可以获得解剖复位；不需要外固定；可以较早地开始关节功能锻炼。

缺点：切口较长影响美观；需要剥离骨折端，出现骨折延迟愈合甚至不愈合的风险较大；术后感染的发生率较其他方法高；不应当作为首选的治疗方法。

学习笔记

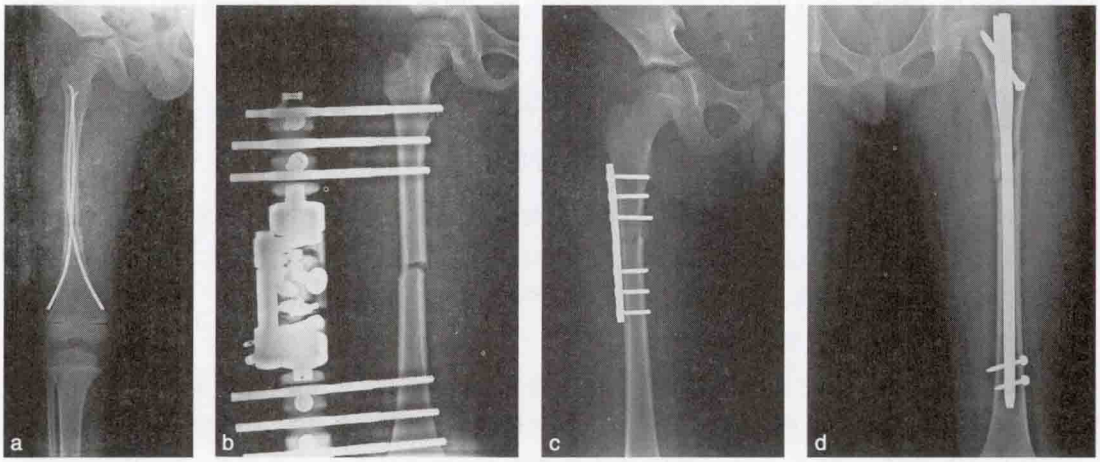


图 8-19-14 股骨干骨折四种不同方式的固定类型
a. 弹性髓内针；b. 外固定架；c. 钢板；d. 带锁髓内钉

知识点

不同固定方式选择的注意事项

1. 弹性髓内针不适合粉碎骨折和长斜形骨折，并且当骨折端靠近干骺端时不宜使用。

2. 多发骨折、广泛软组织损伤、合并颅脑损伤时适合应用外固定架治疗，便于移动肢体和伤口换药处理。

此患儿的治疗过程

急诊准备后送入手术室，全麻下消毒皮肤、铺无菌单，C 臂机 X 线透视下闭合复位，分别于股骨远端骺板内外侧上方 2cm 处做长约 1cm 皮肤切口，用开孔器钻孔后分别置入弹性髓内针各一枚，顺利穿过骨折端到达股骨转子下干骺端骨质内，透视下检查位置可靠，针尾剪短并用配套的髓内针尾帽固定埋于皮下组织内，缝合切口。术后活动右下肢观察骨折端稳定无移位，拍片确认骨折端位置满意，术毕。患者安返病房，观察 2 天体温正常，局部伤口无红肿等不良反应，顺利出院。嘱暂时卧床休息，并行双下肢主动肌肉收缩训练。

【问题 4】此患儿何时可以下床活动？功能锻炼需要注意的问题？

儿童生性好动，缺乏自我保护，往往在疼痛消失后即要求恢复日常活动。而弹性髓内针不属于坚强内固定范畴，在骨折端愈合前过早负重活动可能造成移位甚至成角畸形。此时医生应预先讲解清楚术后的相关注意事项，避免不必要的并发症发生。

知识点

术 后 康 复

1. 在没有代谢性疾病影响骨修复的前提下儿童骨折绝大多数可以顺利地愈合，不需要特殊的被动康复训练措施。

2. 可示范教会患儿在疼痛消失后首先做主动肌肉收缩练习，肌肉收缩对骨折端产生纵向压缩应力，有利于骨折的愈合。

3. 同时不负重活动髋、膝、踝关节，为负重行走做好准备。

4. 术后 4～6 周时复查拍片，证实有外骨痂形成后可以逐渐开始部分负重活动直至恢复正常行走能力。

学习笔记

【问题5】儿童股骨干骨折的并发症有哪些？一旦发生如何采取相应的治疗？

下肢的主要功能是负重行走，股骨干骨折的主要并发症均会影响患者的站立和行走功能，例如：肢体不等长、成角及短缩畸形、骨折延迟愈合及不愈合、骨折端血肿继发感染以及再骨折。

知识点

儿童股骨干骨折的并发症

1. 骨折端可有重叠愈合的可能性，导致患侧肢体短缩而在短时间内出现跛行步态。此种情况会随着生长发育自身塑形而逐渐消失因而大可不必担忧。

2. 临床上常见骨折端解剖复位愈合后患侧肢体过长，特别是采用切开复位、钢板螺丝钉内固定治疗的病例中患肢过度生长很常见，甚至可以过长超过2cm以上。此时双下肢不等长会引起跛行，无法期待塑形改善。

3. 极少发生骨折不愈合，多发生在开放骨折以及不恰当手术治疗的病例中，特别是切开复位内固定的患者中发生率较高。若伤口感染则骨折不愈合的概率成倍增加，应给予特别的重视。

知识点

儿童股骨干骨折治疗方式的选择

1. 婴幼儿均采用不同类型的保守治疗，如Bryant垂直悬吊牵引、直接皮牵引（Buck牵引）或合力牵引（Russell牵引）。

2. 稍大儿童可使用股骨远端骨牵引。目前，单纯应用髋人字石膏外固定治疗方法逐年下降。

3. 4岁以上及学龄期儿童多采用闭合复位弹性髓内针固定，可以缩短住院时间，尽快恢复正常活动。

4. 大于10岁且体重较大无法使用弹性髓内针患儿可闭合复位交锁髓内钉固定。

十、骨盆骨折

儿童骨盆骨折是一类非常严重的损伤，绝大多数病例中均存在强大暴力所导致的高能量损伤史，如高楼坠落或被高速行驶的车辆撞击等。常常合并有神经血管、腹部脏器、泌尿生殖系统的致命性损伤，临床上对于合并损伤的治疗应当优先于骨盆骨折本身的治疗。在解剖结构上，儿童骨盆与成年人存在重要的差异。儿童骨骼具有一定的柔韧性，并且存在大量的软骨结构，使得儿童骨盆对于冲击外力有较大的顺应性。骶髂关节和耻骨联合的弹性也可以缓冲部分外力。即使发生骨折其移位相对较小，往往可以采取保守治疗而获得较好的功能结果。但是若发生软骨性骨骺的损伤，如髋臼三角软骨骨折最终可导致髋臼发育的畸形而产生严重的后遗症，需要儿外科医生高度警惕。

临床病例

患儿徐某某，男，9岁，车祸致伤5小时就诊。家长代述病史称患儿5小时前于省道上突然奔跑欲横穿公路时被高速行驶的小型汽车前部撞击倒地，目测被撞击出约10m的距离，短暂的意识不清约3分钟，伤后无呕吐，可哭闹，诉髋部及左下肢疼痛，无法站立及行走，被急救车急送医院，担架抬入诊室。初步体检：神清合作，可正确应答，胸廓无挤压痛，腹部无压痛反跳痛。骨科检查发现双上肢及右下肢无压痛和异常假关节活动，骨盆有明确的挤压痛，左下肢因活动时髋部疼痛而拒绝检查，左腹股沟部位明显肿胀，皮下大面积瘀血斑。

学习笔记

【问题1】接诊医生需要做什么检查？检查的步骤是什么？

思路1. 明确最关键、最重要的生命体征状况。此时不要慌乱，立即判断患儿的伤情和严重程度。迅速检查患儿的生命体征及全身情况。全身皮肤及软组织擦伤及挫裂伤最集中的部位往往是损伤的直接受力点。此外，患儿意识是否清醒、可否回答问题？头颅有无血肿？口鼻外耳道处有无出血？瞳孔是否等大等圆？有无呼吸困难？胸廓有无挤压痛？腹部压痛反跳痛？肢体是否可以自由活动以及被动活动时有无疼痛？以上检查均需在极短的时间内完成。如发现可疑体征迅速请相关科室会诊。

知识点

首诊原则

1. 立即入重症抢救室，开放静脉通道。
2. 连接监护仪，读取血压、脉搏、呼吸、心电图、血氧饱和度等数据。
3. 简要、重点向目击者询问受伤现场情况：撞击方式、倒地姿势、伤后意识是否清醒、有无呕吐、有无大小便失禁等情况，初步判断伤情严重程度。
4. 边救治，边检查，及时、准确地观察记录病情变化。

知识点

注意有无全身性多部位损伤

1. 远隔损伤包括 颅脑、颈椎、颜面损伤，长骨骨折、硬膜下出血、脑挫伤和脑震荡、肺挫伤、血气胸，肝、脾、肾挫裂伤。
2. 邻近损伤包括 大血管出血、后腹膜出血、直肠撕裂、尿道和膀胱挫裂伤等。
3. 由于以上合并损伤的存在，可导致很高的死亡率，文献报道为9%～18%。此时骨盆骨折的诊治可以暂时放在第二位。

知识点

注意有无迅速致死而不可逆转的严重状况

1. 通气障碍。
2. 循环障碍（低血容量，心泵衰竭和心脏骤停）。
3. 未被控制的大出血。

知识点

“CRASH PLAN”检查方法

C（circulation）心脏及循环系统；R（respiration）胸部及呼吸系统；A（abdomen）腹部脏器；S（spine）脊柱和脊髓；H（head）颅脑；P（pelvis）骨盆；L（limbs）四肢；A（arteries）动脉；N（nerves）神经。

知识点

基本辅助检查

血常规、血型；胸片；头部CT扫描片；腹部B超；可疑损伤部位的X线摄片。

思路2. 立即对获得的各项检查做出评估，判断损伤的严重程度，确定下一步应采取的措施。

学习笔记

知识点

处 理 流 程

1. 确认为高能量损伤。首先根据受伤时间已经5小时，目前神志清晰，可正确回答问题，无头颅部位血肿，无瞳孔不等圆及口鼻外耳道的出血，CT检查未见颅内出血征象。可以初步判断暂时没有头颅及中枢神经系统的严重损伤。

2. 腹部检查无内脏器官出血的证据，B超证实肝脾肾及肠管无破裂，暂时无外科情况。但仍要警惕腹腔脏器包膜下出血的可能，需要间隔一段时间后再次体检以及时发现内脏器官的迟发性出血的各种体征。

3. 详细体检 观察有无骨盆变形或不对称外观，双下肢是否等长，局部皮肤有无挫伤、撕裂伤、瘀斑或血肿形成，尤其会阴部和骨盆区域。髂前上棘、髂骨翼、骶髂关节和耻骨联合触诊，是否存在剧烈的压痛、有无骨擦感和异常活动。活动下肢时有无髋关节部位的疼痛发生。

知识点

创伤早期综合复苏的 VIPC 程序

1. V(ventilation)保证气道通畅，保持正常通气和给氧。
2. I(infusion)输液输血补充血容量和功能性细胞外液，防止休克发生或恶化。
3. P(pulsation)监护心脏搏动，维护心泵功能。
4. C(control bleeding)紧急控制明显或隐匿性大失血。

思路3. 初步排除了危及生命的严重损伤后，需要对患儿主要损伤部位做详细的体检并结合X和CT等影像学资料做出详细的诊断，为制订治疗方案做好准备。对骨盆摄片要求较高，除标准的正位片外，可能需要各种特殊投照位置的拍摄要求，如骨盆入口位片等。必要时做CT的三平面扫描和重建，防止漏诊未发生移位及轻微移位的骨折。

此患儿的治疗过程情况

经全身检查后暂时排除神经外科及普外科情况，观察患儿神志清楚，生命体征平稳，X线片检查示：左侧髂骨骨折、双侧耻骨支骨折、股骨头未脱位，左侧骶髂关节处可疑轻度移位。其中，髂骨骨折有轻微移位，左侧耻骨支骨折移位、右侧耻骨支骨折部分呈嵌插状，坐骨支可疑骨折未出现移位。分析后认为虽然患儿为多发骨折，但其移位均可以接受，没有导致骨折不愈合的风险。虽然有多部位骨折及可疑骶髂关节移位但是均无手术治疗的指征，遂决定采取保守治疗。患者收入病房，行双下肢皮牵引治疗，密切观察病情变化。一周后患儿疼痛程度逐渐减轻，未出现神经系统症状及胸腹联合伤的体征。再经短期观察后于伤后两周出院返家卧床静养。患儿4周开始不负重功能活动，拍片复查骨折位置满意已有大量骨痂生长，逐渐扶双拐行走，于术后3个月时，去除双拐自由行走。



图8-19-15 骨盆骨折X线片

学习笔记

【问题2】患儿的确切诊断是什么？为什么决定采取保守治疗？

思路1. 骨盆骨折的诊断分型。骨盆部位的骨折种类繁多，与损伤时所受外力的程度密切相关。如运动时突然启动后出现的髋部疼痛可能发生了髂前上棘或髂前下棘的撕脱性骨折；跳跃动作后出现臀部疼痛很可能发生坐骨结节撕脱骨折；高处坠落会阴部重物撞击可导致双侧耻骨支或坐骨支的“骑跨骨折”；车辆高速撞击或重物压砸则可以导致髂骨、耻骨、坐骨多处骨折及耻骨联合或骶髂关节的脱位。

知识点

骨盆骨折的分类

1. 无骨盆环断裂的骨折

（1）撕脱骨折：①髂前上棘；②髂前下棘；③坐骨结节。

（2）耻骨或坐骨骨折。

（3）髂骨翼骨折。

（4）骶骨或尾骨骨折。

2. 骨盆环一处断裂的骨折 ①同侧双支骨折；②耻骨联合半脱位或邻近区骨折；③骶髂关节半脱位或邻近区骨折。

3. 骨盆环两处断裂的骨折 ①双侧耻骨垂直骨折或脱位；②两处垂直骨折或脱位；③严重多发骨折。

4. 髋臼骨折 ①小块骨折合并髋关节脱位；②线性骨折合并无移位的骨盆骨折；③线性骨折合并髋关节不稳定；④骨折继发髋臼中心性脱位。

思路2. 此患儿属于骨盆环两处断裂的骨折，虽然合并有左侧髂骨骨折，但移位轻微或未发生移位，并没有影响骨盆的稳定性，其骨折的位置均可以接受，不必手术复位治疗。

【问题3】骨盆骨折本身可能出现的并发症有什么？其风险和严重程度如何？

骨盆骨折最常见、最紧急也是最严重的并发症是大出血，处理不及时可危及患儿生命。按照失血来源分为三类：①外出血：指来自开放伤口及大面积的外在软组织损伤；②体内大出血：来自胸腹脏器损伤，如肝脾破裂导致的出血；③骨盆骨折本身引起的出血：包括骨折端骨松质出血、盆腔内静脉和静脉丛受损出血、盆腔内动脉出血、骨盆壁软组织和盆腔内脏器出血。以上一种或多种原因均可导致不同程度的休克进而危及生命，需要及时发现并迅速地采取相应措施。

【问题4】患儿多处骨折是否会遗留较为严重的后遗症？

对于创伤后遗症的预估可以使我们的治疗有针对性，也可以有目的地指导患儿的康复治疗，更为重要的是预先告知患儿可能发生的后遗症可有效地避免患儿及家长对一旦发生问题后的怀疑和困惑，减少医患间不必要的纠纷发生率。

知识点

骨盆骨折后遗症

骨折的愈合过程中必然会有新生骨的形成，在绝大多数情况下此新生骨或称骨痂对人体是有利的。但是若新生骨过多地产生于髋关节内部的髋臼底部位，则会导致髋臼底的骨性增厚，厚度增加，继而推挤股骨头向外移动，产生髋关节的不稳定甚至半脱位，失去股骨头与髋臼的同心圆关系。此结果会对患儿今后产生非常不利的影响，需要提前向患儿及家长解释清楚。特别强调，此情况的发生和进展程度都是医生无法控制的，由损伤本身的性质决定。

学习笔记

骨盆骨折多为高能量损伤，往往会合并其他系统及器官的损伤。处理此类患者时，需思路清晰、争分夺秒、及时果断。具体讲就是边询问病史（受伤史）、边检查、边思考、边沟通，不要迟疑和延误，争取在最短的时间内获得真实可信的病史，完成必要的检查，进而制订出正确的治疗方案。骨盆骨折本身虽然严重，在有输血等生命支持措施的情况下极少致命。然而，其合并损伤却是很严重的，文献报道死亡率高达9%～18%。因此，治疗原则是首先处理影响生命的合并损伤，然后进行骨折的治疗。儿童骨盆骨折与成人相同骨折区别很大，往往不需要切开复位内固定治疗，采取卧床、牵引、外固定等保守治疗方法可以期待获得较为理想的功能结果。儿童的生长期较长，某些涉及骺生长板部位的骨折如髋臼骨折，即使原始损伤时没有移位也可能随着发育而出现畸形，需要在治疗开始前做出预判，并与患儿及家长做好沟通解释工作，避免不必要的误会和纠纷。

（郭 源）

参考文献

1. Morcuende JA. Congenital Idiopathic Clubfoot: Prevention of Late Deformity and Disability by Conservative Treatment with the Ponseti Technique. Pediatric Annals, 2006, 35(2): 128-136.
2. 马瑞雪，王伟，赵群，等. 先天性马蹄内翻足早期康复治疗的近期疗效. 中华小儿外科杂志，2005，26(5)：253-255.
3. 王志刚，蔡海清，陈博昌，等. Ponseti 方法治疗先天性马蹄内翻足. 中华小儿外科杂志，2004，25(1)：55-57.
4. 杨建平，李德达，龚仁钰，等. 早期手法矫正系列石膏固定治疗先天性马蹄内翻足. 中华小儿外科杂志，2003，24(3)：205-207.
5. 王延宙，王卫红，王爱英. Ponseti 方法对6个月以上婴幼儿与小婴儿先天性马蹄内翻足治疗的比较. 中国矫形外科杂志，2008，16(17)：1311-1313.
6. 万梓鸣，李明，吴永乐. Ponseti 法治疗先天性马蹄内翻足疗效分析. 中国矫形外科杂志，2010，18(17)：1409-1412.
7. Zhang W, Richards BS, Faulks ST, et al. Initial severity rating of idiopathic clubfeet is an outcome predictor at age two years. J Pediatr Orthop B, 2012, 21(1): 16-19.
8. Masrouha KZ, Morcuende JA. Relapse after tibialis anterior tendon transfer in idiopathic clubfoot treated by the Ponseti method. J Pediatr Orthop, 2012, 32(1): 81-84.
9. Morcuende JA, Dolan LA, Dietz FR, et al. Radical reduction in the rate of extensive corrective surgery for clubfoot using the Ponseti method. Pediatrics, 2004, 113: 376-380.
10. Richards BS, Faulks S, Rathjen KE, et al. A comparison of two nonoperative methods of idiopathic clubfoot correction: the Ponseti method and the French functional (physiotherapy) method. J Bone Joint Surg Am, 2008, 90: 2313-2321.
11. Stevens PM, Pease F. Hemiepiphysiodesis for posttraumatic tibial valgus. J Pediatr Orthop, 2006, 26: 385-392.
12. StevensPM. Guided growth for angular correction. A preliminary seriesusing a tension band plate. J Pediatr Orthop, 2007, 37: 253-259.
13. Metaizeau JP, Wong-Chung J, BertrandH, et al. Percutaneous epiphysiodesis using transphyseal screws (PETS). J Pediatr Orthop, 1998, 18: 363-369.
14. 杜晓杰，StevensPM，王萃芳，等. “8”字钢板法治疗儿童下肢成角畸形. 中国矫形外科杂志，2006，14：1140-1142.
15. 李进元，王波，党红胜，等. 儿童创伤性胫骨外翻的非手术治疗. 创伤外科杂志，2012，14(3)：209-211.
16. Lenke LG, Betz RR, Harms J, et al. Adolescent idiopathic scoliosis: a new classification to determine extent of spinal arthrodesis. J Bone Joint Surg Am, 2001, 83-A(8): 1169-1181.
17. Qiu G, Li Q, Wang Y, et al. Comparison of reliability between the PUMC and Lenke classification systems for

classifying adolescent idiopathic scoliosis. Spine,2008,33(22):E836-842.
18. Lehman RA Jr,Lenke LG,Keeler KA,et al. Operative treatment of adolescent idiopathic scoliosis with posterior pedicle screw-only constructs:minimum three-year follow-up of one hundred fourteen cases. Spine,2008,33(14):1598-1604.
19. Rose PS,Lenke LG. Classification of operative adolescent idiopathic scoliosis:treatment guidelines. Orthop Clin North Am,2007,38(4):521-529.
20. Lowe TG,Betz R,Lenke L,et al. Anterior single-rod instrumentation of the thoracic and lumbar spine:saving levels. Spine,2003,28(20):S208-216.
21. Kim HW,Weinstein SL. Intramedullary fixation and bone grafting for congenital pseudarthrosis of the tibia. Clin Orthop Relat Res,2002,405:250-257.
22. Choi H,Lee SJ,Moon HJ,et al. "4-in-1 Osteosynthesis" for Atrophic-type Congenital Pseudarthrosis of the Tibia. J Pediatr Orthop,2011,31:697-704.
23. 张立军,吉士俊,周永德,等. 类固醇注射治疗骨囊肿的远期疗效. 中华骨科杂志,2001,21(2):90-92.
24. 王恩波,赵群,张立军 等. 经皮自体骨髓注射治疗单纯性骨囊肿疗效评价. 中国修复重建外科杂志,2006,20:925-927.
25. 潘少川. 实用小儿骨科学. 第2版. 北京:人民卫生出版社,2005.
26. 卡内尔,贝帝原. 坎贝尔骨科手术学. 第11版. 第2卷. 王岩,译. 北京:人民军医出版社,2009.
27. 杜晓杰,Stevens PM,王萃芳,等. 8字钢板法治疗儿童下肢成角畸形. 中国矫形外科杂志,2006,14(8):1140-1142.
28. 孙琳,孙保胜,张学军,等. U型钉方法矫正儿童下肢不等长和成角畸形. 中国骨与关节外科杂志,2010,3(5):370-373.
29. 孙琳,孙保胜. 8字钢板技术矫治小儿下肢成角畸形和肢体过度生长. 武警医学,2012,23(6):461-464.
30. Peter M Stevens. Guided Growth for Angular Correction,A Preliminary Series Using a Tension Band Plate. J Pediatr Orthop,2007,27:253-259.
31. Peter Raab,Alexander Wild,Konrad Seller,et al. Correction of length discrepancies and angular deformeties of the leg by Blount's epiphyseal stapling. Eur J Pedeatr,2001,160 :668-674.
32. Paley D,et al. Multiplier method for predicting limb-length discrepancy. JBJS,2000,82(A):1432.
33. Bruce WD,Stevens PM. Surgical correction of miserable malalignment syndrome. J Pediatr Orthop,2004,24(4):392-396.
34. Anderson LA,Erickson JA,Severson EP,et al. Sequelae of Perthes disease:treatment with surgical hip dislocation and relative femoral neck lengthening. J Pediatr Orthop,2010,30:758.
35. Javid M,Wedge JH. Radiographic results of combined Salter innominate and femoral osteotomy in Legg-Calvé-Perthes disease in older children. J Child Orthop,2009,3:229.
36. Hofstaetter JG,Roschger P,Klaushofer K,et al. Increased matrix mineralization in the immature femoral head following ischemic osteonecrosis. Bone,2010,46:379.
37. Larson AN,Sucato DJ,Herring JA,et al. A prospective multicenter study of Legg-Calvé-Perthes disease:functional and radiographic outcomes of nonoperative treatment at a mean follow-up of twenty years. J Bone Joint Surg Am,2012,94:584.
38. Rosenfeld SB,Herring JA,Chao JC. Legg-Calvé-perthes disease:a review of cases with onset before six years of age. J Bone Joint Surg Am,2007,89:2712.
39. Shapiro F,Connolly S,Zurakowski D,et al. Femoral head deformation and repair following induction of ischemic necrosis:a histologic and magnetic resonance imaging study in the piglet. J Bone Joint Surg Am,2009,91:2903.
40. Shore BJ,Novais EN,Millis MB,et al. Low early failure rates using a surgical dislocation approach in healed Legg-Calvé-Perthes disease. Clin Orthop,Relat Res,2011,470:2441.
41. Vukasinovic Z,Spasovski D,Vucetic C,et al. Triple pelvic osteotomy in the treatment of Legg-Calvé-Perthes disease. Int Orthop,2009,33:1377.
42. Kim HK,Aruwajoye O,Stetler J,et al. Effects of non-weight bearing on the immature femoral head following is-

chemic osteonecrosis: experimental investigation in immature pigs. J Bone Joint Surg Am, 2012, 94: 2228.
43. 田伟, 王满宜. 骨折. 第 2 版. 北京: 人民卫生出版社, 2013: 939-959.
44. 王亦璁. 骨与关节损伤. 北京: 人民卫生出版社, 2001: 808-840.
45. Stahli Lynn T. Practice of pediatric orthopedics. Philadelphia USA: Lippincott Williams & Wilkins, 2001: 1-18.
46. Blount WP. Fractures in children are different. Clin Orthop, 2000, 376: 3-5.

第九章 泌尿外科

第一节 泌尿系统体格检查要点与常用辅助检查方法

小儿泌尿外科涉及病种繁多，以治疗先天畸形为主，常见的有鞘膜积液、隐睾等门诊手术，复杂的有膀胱外翻的修复重建等手术。有些畸形没有临床症状，若无并发症可终生不被发现，亦不需处理。有些则引起严重后果，如肾损害，甚至威胁小儿生命。在诊治过程中，由于小儿难以正确叙述病史和症状，因此细致的查体以及患儿父母提供的详细病史显得极为重要。

（一）体格检查

应重点关注排尿情况，如尿量、尿线粗细及射程等；注意检查腹部、盆腔及阴囊有无肿块及其性质；观察骶尾部有无小凹等皮肤标记；对排尿困难小儿应行肛指检查，注意有无盆腔包括或结石；仔细检查男童外生殖器发育情况及双侧睾丸位置，女童尿道口及阴道口有无肿物脱出等异常。

（二）常用辅助检查方法

1. 尿标本检查　高质量的小儿尿液标本较难收集。取样方法按可信度由低到高依次为：在会阴部放置集尿袋、清洁中段尿、导尿、耻骨上膀胱穿刺。耻骨上膀胱穿刺抽吸尿液时，样本不会被尿道或尿道周围的微生物污染，所以可信度最高，但应注意严格的皮肤消毒。

清洁中段尿离心沉渣中白细胞数≥5 个/HPF 即可怀疑尿路感染，尿细菌培养及菌落计数是诊断尿路感染的主要依据。通常认为清洁中段尿培养菌落数>10^5/ml 可确诊，10^4～10^5为可疑，<10^3系污染，但结果分析仍应结合患儿性别、尿液收集方法等判读（表 9-1-1）。

表 9-1-1　尿液标本收集方法与菌落计数判断标准

尿液标本收集方法	菌落计数/ml	感染的可能性
耻骨上膀胱穿刺	G^-细菌　任何数量	>99%
	G^+细菌>10^3	>99%
导尿管收集尿液	>10^5	95%
	10^4～10^5	可能
	10^3～10^4	可疑，重复尿检
	<10^3	无
清洁中段尿		
男童	>10^4	可能诊断
女童	3 次>10^5	95%
	2 次>10^5	90%
	1 次>10^5	80%
	5×10^4～1×10^5	可疑，重复尿检
	1×10^4～5×10^4	有症状：可疑，重复尿检
		无症状：无
	<10^4	无

学习笔记

2. 影像学检查

（1）超声：超声检查对肾、输尿管和膀胱的积液或包块具有很好的敏感性与特异性，可帮助医生了解患者有无肾盏、肾盂或输尿管扩张、测量输尿管直径、膀胱壁厚度以及膀胱容积等情况。超声检查也可用于精确测量残余尿量，对神经源性膀胱及后尿道瓣膜等原因引起的排尿梗阻具有重要帮助。超声检查也常用于阴囊检查，例如精索静脉曲张、隐睾、鞘膜积液、腹股沟疝、睾丸肿瘤等。当怀疑睾丸扭转时，超声检查可检出其血供情况。

（2）静脉尿路造影（IVU）：虽然目前可应用更新的影像技术，但 IVU 在部分病例中仍有优势。IVU 可对肾盏、肾盂、输尿管、膀胱的解剖结构以及肾功能进行初步判断。

（3）排尿性膀胱尿道造影（VCUG）：用于诊断膀胱输尿管反流，评价膀胱充盈和排尿时膀胱出口的解剖，以及估测残余尿量。检查时，在膀胱排空情况下，先行平片摄片，然后将造影剂经导尿管缓慢注入。该检查是膀胱输尿管反流和下尿路梗阻必不可少的检查，但禁用于急性泌尿系感染。

（4）CT：增强 CT 在很多情况下代替了静脉尿路造影而成为一线检查。增强 CT 对肾母细胞瘤和肾脏创伤的诊断有重要价值。值得提醒的是 CT 有一定放射伤害，在不影响诊断的前提下可以考虑用超声或 MRI 等替代。

（5）MRI/磁共振尿路成像（MRU）：能够提供最好的泌尿生殖道的解剖信息，增强磁共振也能准确评价肾功能。MRU 的优点包括无放射损伤，可以用于肾功能受损的患者，以及在各个平面上较之其他显像模式有更高质量的对比度和空间分辨率。

（6）核素扫描：用^{99}锝 DTPA（二乙烯三胺五乙酰基酸）可了解分肾功能，并作为尿路梗阻的定位检查。核素膀胱造影可用于检查膀胱输尿管反流。

（7）肾动脉造影：有创检查，用于肾血管性高血压、不易分辨的肾肿瘤与肾外伤。可同时行栓塞治疗。

（8）膀胱镜及逆行肾盂输尿管造影：可检查膀胱内病变，对输尿管开口异位患儿可了解输尿管开口位置，三角区发育情况，以及做输尿管插管造影，但小儿须在麻醉下进行。

（9）经皮肾穿刺造影：第 12 肋与骶脊肌的交叉点刺入肾盂，注入造影剂泛影葡胺达 15% 浓度，可清楚显影。适用于肾盂输尿管连接部或输尿管膀胱交界部梗阻的定位诊断。

（10）影像尿动力：现代尿动力系统能精确测量膀胱收缩前、收缩时及收缩后的膀胱内压，并同期获得和储存膀胱尿道影像。通过这些测量能获得膀胱顺应性及膀胱出口阻力，发现膀胱输尿管反流及估计反流对顺应性的影响。且能评估膀胱储尿期压力能否维持防止肾脏损伤的低数值以及是否排空良好。

附：导尿操作术

1. 导尿术的目的

（1）直接从膀胱导出不受污染的尿标本，作细菌培养，测量膀胱容量、压力及检查残余尿量，鉴别尿道闭锁及尿潴留，以助诊断。

（2）为尿潴留患者放出尿液，以减轻痛苦。

（3）盆腔内器官手术前，为患者导尿，以排空膀胱，避免手术中误伤。

（4）昏迷、尿失禁或会阴部有损伤时，保留导尿管以保持局部干燥，清洁。某些泌尿系统疾病手术后，为促使膀胱功能的恢复及切口的愈合，常需做留置导尿术。

（5）抢救休克或垂危患者，正确记录尿量、比重，以评估肾功能。

2. 物品准备

（1）无菌导尿包（其内器具视各医疗单位不同而异）：内有治疗碗 1 个，小药杯一个，血管钳 2 把，液状石蜡棉球 1 个，洞巾 1 块，纱布数块。

学习笔记

（2）会阴部消毒用物：无菌治疗碗一个（内盛消毒液棉球10余个，血管钳1把），清洁手套1只。

（3）其他：无菌持物钳，无菌手套，消毒溶液（1%聚维酮碘），治疗巾，便盆。

（4）尿管：分为单腔尿管和双腔尿管。目前多为硅胶材质，对尿道、膀胱黏膜刺激较小。

3. 操作流程（以男性患儿为例）

（1）携用物至床旁，向患者说明导尿目的，以取得合作。

（2）根据导尿目的、患儿年龄选择合适尿管。

（3）护士协助洗净会阴部。

（4）操作者站在患者右侧，患者取仰卧位，屈髋屈膝，双腿略向外展，脱去对侧裤腿，盖在近侧腿上，对侧大腿用盖被遮盖，露出会阴。

（5）将治疗巾垫于患者臀下，弯盘置于近会阴处，换药碗与弯盘放于患者两腿之间，右手持止血钳夹0.1%苯扎溴铵棉球（0.1%聚维酮碘）擦洗会阴部，由内而外，每个棉球限用一次，擦洗尿道口时，在尿道口轻轻旋转向下擦洗，共擦洗两次，消毒范围应据尿道口15cm以上，将污棉球放于弯盘内，撤去换药碗，弯盘置于床尾。

（6）取下无菌导尿包置于患者两腿之间，打开导尿包，铺洞巾，使洞巾与导尿包包布形成一无菌区。

（7）取一弯盘置于患者左侧孔巾口旁，用液状石蜡棉球润滑导尿管前端后放于洞巾口旁的弯盘内。

（8）左手握住患儿阴茎，用另一止血钳持导尿管对准尿道口缓缓插入尿道，注意男性尿道生理弯曲，禁用暴力。见尿液流出后，根据尿管侧孔长度，再插入数厘米，预计全部侧孔均进入膀胱。固定导尿管，将尿液引入无菌盘内。

（9）若需做尿培养，用无菌标本瓶接取，盖好瓶盖。

（10）导尿毕，若需留置尿管，则根据双腔尿管气囊容积指示在气囊内注入注射用水，若不需留置，则拔出导尿管，脱去手套，放于弯盘内，撤下洞巾，擦洗外阴，协助患者穿裤。整理床铺，清理用物，做好记录后送验标本。

4. 注意事项

（1）严格无菌操作，预防尿路感染。

（2）插入尿管动作要轻柔，以免损伤尿道黏膜，若插入时有阻挡感可更换方向再插，勿过深或过浅，尤忌反复抽动尿管。

（3）选择导尿管的粗细要适宜，对小儿或疑有尿道狭窄者，尿管宜细。

（4）对膀胱过度充盈者，排尿宜缓慢以免骤然减压引起出血或晕厥。对膀胱高度膨胀且又极度虚弱的患者，第一次导尿量不可超过1000ml，以防大量放尿，导致腹腔内压突然降低，大量血液滞留于腹腔血管内，造成血压下降，产生虚脱，亦可因膀胱突然减压，导致膀胱黏膜急剧充血，引起尿血。

（5）测定残余尿时，嘱患者先自行排尿，然后导尿。

（魏光辉）

第二节 包 茎

包茎指包皮口狭小，使包皮不能翻转显露阴茎头。分先天性及后天性两种。先天性包茎亦称生理性包茎，几乎见于每一个正常新生儿及婴幼儿。小儿出生时包皮口较小但皮肤正常、弹性好，包皮与阴茎头之间粘连，以后包皮口随小儿发育逐渐宽大，粘连逐渐吸收，包皮与阴茎头分离，青春期约90%男性患儿可显露阴茎头。有些小儿的包皮口非常细小，使包皮不能退缩，有

学习笔记

时包皮口小若针孔，以致发生排尿困难，甚至继发膀胱输尿管反流。有包茎的小儿，由于分泌物积留于包皮下，经常刺激黏膜，可造成阴茎头包皮炎。后天性包茎亦称病理性包茎，多继发于阴茎头包皮炎及包皮和阴茎头的损伤。发生率为0.8%～1.5%。急性阴茎头包皮炎，反复感染，包皮口逐渐有瘢痕而失去弹性，包皮口有瘢痕性挛缩形成，失去皮肤的弹性和扩张能力，包皮不能向上退缩，并常伴有尿道口狭窄。这种包茎不会自愈。

临床病例1

患儿，男，7岁10个月，因“院外包皮环切术后尿线变细3个月”入院。3个月前院外行包皮环切术，术后患儿出血不止，予以加压包扎、止血等治疗，伤口愈合，但包皮口逐渐狭窄，排尿尿线变细。遂入院。查体见：阴茎较同龄儿童明显短小，包皮口狭窄，包皮口瘢痕挛缩，不能外翻显露阴茎头（图9-2-1）。

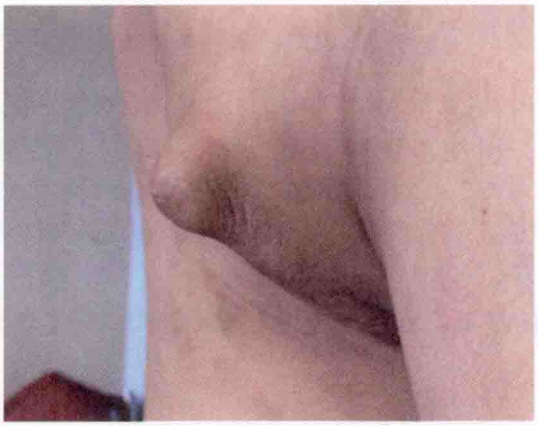


图9-2-1 阴茎短小，包皮口狭窄，包皮口瘢痕挛缩，不能外翻显露阴茎头

【问题1】通过上述病史及体格检查，初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿有明确包皮环切病史，术后包皮口瘢痕挛缩，尿线变细，因此，初步考虑包皮环切术后包皮口狭窄。

思路2. 小儿包茎大多为生理性包茎，随年龄生长多数会自行好转。对于有症状者也可先反复试行上翻包皮，以便扩大包皮口。大部分小儿经此种方法治疗，随年龄增长，均可自愈。故并非所有包茎患儿必须行包皮环切术。需严格掌握包皮环切手术适应证和手术年龄。

知识点

包皮环切手术适应证

1. 包茎明显，且包皮反复发炎。
2. 青春期阴茎头仍未能完全显露。
3. 病理性包茎。
4. 包皮明显过长，阴茎勃起状态下，阴茎头不能显露者。

【问题2】包皮环切（环扎）有哪些手术禁忌证

思路1. 除患儿有不适合手术的基础疾病外，另有部分儿童虽表现为包皮过长，包皮口狭窄，但不能单纯诊断为“包茎”，此部分患者也不适合行包皮环切（环扎）术。

学习笔记

知识点

包皮环切(环扎)术的禁忌证

1. 埋藏阴茎 阴茎皮肤,尤其是背侧皮肤不足,且与阴茎体附着异常,导致阴茎外观短小,部分阴茎体埋藏于皮下不能显露,伴有包皮口狭窄。

2. 隐匿阴茎 多由于肥胖原因,阴茎体大部甚至完全隐藏于皮下脂肪内,需推压阴茎根脂肪方可显露阴茎体。

3. 尿道下裂 部分轻型尿道下裂包皮发育外观正常,此时不建议行包皮环切(环扎)术。

思路2. 掌握包皮环切(环扎)术的操作要点。

知识点

包皮环切(环扎)术的操作要点

在阴茎阻滞麻醉下或骶丛神经阻滞麻醉下切除多余包皮内外板,阴茎头在自然状态下显露一半为常见标准。可吸收线缝合内外板。包皮环扎术:于阴茎背侧切开包皮,解除包皮狭窄,应用环扎器于包皮内外加压,夹紧包皮,使包皮远端逐渐坏死脱落。环扎器自行脱落,创口自行愈合。和传统术式相比,具有手术时间短、出血少、创口愈合整齐等优点。

思路3. 患儿有明确包皮环切病史,术后包皮口瘢痕挛缩,尿线变细,此为包皮环切术后并发症。

知识点

包皮环切(环扎)术后并发症

1. 包皮口狭窄 可能由于包皮残留过多或环扎器型号过小所致。
2. 包皮不对称 切除时或摆放环扎器时不平衡。
3. 伤口愈合延迟 多见于环扎术打结不紧,压力不够导致环扎器套圈脱落延迟。
4. 伤口出血 术后由于阴茎充血勃起,可能导致环扎器松动,伤口出血。
5. 阴茎头、尿道口损伤。

临床病例2

患儿,男,8岁4个月,因"包皮上翻不能回复,肿胀2天"入院。患儿自幼包茎。2天前患儿洗澡时自行将包皮上翻,未能及时回复,包皮渐肿胀,疼痛,无法自行回复。遂急诊入院。未诉排尿障碍。查体阴茎发育良好,阴茎头外露,包皮上翻嵌顿于冠状沟,肿胀明显。

【问题3】根据该患儿病史及查体,考虑诊断是什么?

思路1. 患儿自幼包茎。包皮上翻后未能及时回复导致包皮嵌顿。

知识点

包皮嵌顿临床表现

1. 包皮被翻至阴头上方后未及时复位,包皮环将阻塞静脉及淋巴循环而引起水肿,致使包皮不能复位。

学习笔记

2. 包皮发生水肿后，包皮狭窄环越来越紧，以致循环阻塞而水肿更加严重，形成恶性循环。

3. 表现主要为水肿的包皮翻在阴茎头的冠状沟上方，在水肿的包皮上缘可见到狭窄环，阴茎头呈暗紫色肿大。

4. 疼痛剧烈，哭闹不止，排尿困难。若时间过长，嵌顿包皮及阴茎头可发生坏死、脱落。

思路2. 如何处理？

知识点

嵌顿包茎治疗

1. 嵌顿包茎应尽早就诊，大部分患儿可手法复位。

2. 复位困难时可用针头多处穿刺包皮，挤出液体减轻水肿，也有助于复位。

3. 复位后应择期做包皮环切手术。

4. 若手法复位失败，可做包皮背侧切开术，消除狭窄环，复位包皮。情况和条件允许时也可急诊做包皮环切术。

（魏光辉）

第三节　隐匿型阴茎

隐匿型阴茎是先天发育异常所致，以肥胖儿多见。原因有三种，其一、阴茎皮肤发育不良、过短；其二、包皮腔过小；其三、阴茎皮肤没有包着阴茎海绵体，导致阴茎海绵体无支撑而回缩体内。如患儿阴茎畸形严重，则会导致尿道卷曲成角，尿路不畅，严重者发生尿潴留。隐匿型阴茎如果不做手术，任其长此隐匿，不能外伸，阴茎体发育就会受到限制，患儿成年后会导致性功能障碍，造成患儿心理和生理障碍。因此，隐匿型阴茎需要在一定年龄内给予矫治。如果合并有尿路畸形、尿潴留以及泌尿系感染更应及时治疗，一并予以纠正。

临床病例

患儿，男，10岁。患儿自幼即被其父母发现阴茎外观短小（图9-3-1）。随年龄增长，患儿阴茎仍然短小，发育很慢，不伴尿频、尿急、尿痛。1年前曾于当地医院就诊，给予手法推拿治疗，效果欠佳，未行其他治疗。



图9-3-1　阴茎外观短小

学习笔记

【问题1】通过上述陈述的病史，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿主诉为“自幼发现阴茎外观短小至今”，考虑阴茎显露不良。

知识点

儿童阴茎显露不良疾病

阴茎外观短小或异常统称为阴茎显露不良，包括阴茎海绵体发育正常的隐匿阴茎、埋藏阴茎、蹼状阴茎、瘢痕束缚阴茎，以及阴茎海绵体发育较差或异常的小阴茎、畸形阴茎。

思路2. 采集病史时需要注意询问患儿有无排尿困难，有无反复发作的包皮龟头炎及尿路感染等症状。如发现以上症状，需及时处理。

该患儿的体格检查

患儿营养中等，体重20kg。专科查体：男性儿童外阴，阴茎外观短小，阴茎皮肤完整。包皮呈鸟嘴状包裹阴茎，包皮腔空虚。包皮口紧，用手向后推挤阴茎根的皮肤，阴茎头不能外露，可见部分阴茎体显露，松开后阴茎体迅速回缩。阴囊发育可，双侧睾丸位于对应侧阴囊内，大小质地可。

【问题2】体格检查的重点是什么？

体格检查时，首先应该注意患儿的体重，是否为肥胖儿；再者，注意阴茎长度是否与同龄儿相仿，是否存在包茎；第三，询问阴茎处有无手术史及外伤史；第四，注意检查有无合并其他疾病，如尿道下裂、尿道上裂、两性畸形和隐睾等。

【问题3】该患儿考虑什么诊断？

结合病史及体格检查结果，该患儿可诊断为隐匿型阴茎。

知识点

隐匿型阴茎的诊断标准

1. 阴茎外观短小，包皮呈鸟嘴状包裹阴茎。
2. 阴茎皮肤完整，阴茎皮肤和包皮腔空虚，阴茎皮肤不附着在阴茎体上。
3. 用手向后推挤茎根的皮肤，无包茎者见有正常阴茎体显露，松开后阴茎体迅速回缩。
4. 除外其他伴发的阴茎畸形，如尿道下裂或上裂，特发性小阴茎等。
5. 除外肥胖婴幼儿阴茎体部分埋藏于耻骨前脂肪堆中这一情况。

【问题4】该病的诊断还需要做哪些辅助检查进一步确诊？

思路1. 对于该患儿，结合病史及体格检查结果即可确诊。

思路2. 在临床诊疗过程中，如果查体发现合并其他体征，如阴茎发育短小、双侧阴囊发育较差、阴囊内空虚等情况，怀疑存在有阴茎发育异常、隐睾或两性畸形时，则需进一步性激素水平和B超检查，必要时行染色体检查明确患儿性别。

【问题5】隐匿型阴茎应与哪些疾病相鉴别？

（1）埋藏阴茎：埋藏于下腹壁、大腿根部、阴囊皮下而失于正常外形。患者以肥胖儿居多，除存在阴茎皮肤与阴茎体分离外，阴茎皮肤缺乏和阴茎背侧挛缩的肉膜肌异常附着是其主要特征。

（2）蹼状阴茎：是阴茎阴囊角之间皮肤异常连接，阴茎体腹侧皮肤呈蹼状与阴囊相连，将阴

学习笔记

茎体牵扯向阴囊。

（3）瘢痕束缚阴茎：包皮环切时切除过多的阴茎皮肤切口瘢痕严重或选用包皮套过小到至愈合后伤口狭窄妨碍阴茎体的伸出，特别是对隐匿阴茎患儿误行包皮环切后，极易造成束缚阴茎，加重阴茎显露不良。

（4）小阴茎：阴茎的外观结构正常，但阴茎海绵体细小、阴茎长度只及正常同龄人平均值的40%，常合并内分泌异常。

【问题6】对该患儿的处理是什么？

思路1. 少部分伴有肥胖的患儿随着年龄的增长，症状会自行缓解。目前推荐的手术年龄以学龄期前后为宜。

思路2. 主要有 Shiraki、Johnston 和 Devine 术式及以其为基本的改良术式。

知识点

隐匿型阴茎的手术指征

1. 出生时即显阴茎外观极小。
2. 测量排除小阴茎。
3. 阴茎耻骨角和（或）阴茎阴囊角为钝角。
4. 无明显肥胖，若因逐渐肥胖所致阴茎内缩内藏，一般不建议手术。

如符合以上情况，一般年龄1岁以上即可手术。

知识点

隐匿型阴茎手术矫正的关键点

1. 彻底剔除束缚阴茎海绵体伸缩的纤维化组织。
2. 将阴茎根部皮下组织和海绵体白膜进行缝合固定，防止阴茎体回缩。
3. 增加阴茎体皮肤覆盖。
4. 充分切开包皮狭窄环，但切忌行包皮环切术。

【问题7】术前准备有哪些？

思路1. 积极完善各项术前相关辅助检查，如心电图、胸片、血常规、凝血六项、肝功生化等，排除手术禁忌证。

思路2. 由上级医师组织术前讨论，对诊断进一步核实，明确手术适应证、手术方式及手术执行者，并做好术前小结。

思路3. 术前需与家属沟通，谈话中需要着重指出术中风险、手术方式及术后并发症，在征得家属理解并签署手术同意书后方可进行手术治疗。

该患儿的手术情况及术后恢复情况

术中首先置入10号 Foley 导尿管。于原包皮外口缩窄处12点、4点及8点钟方向纵向切开包皮外板约0.5cm，以扩张包皮外口，退翻包皮，暴露整个阴茎头。距冠状沟约0.5cm，分别自2点、6点及10点钟方向纵行切开包皮内板，将包皮内外板皮瓣嵌插间断缝合，使阴茎头充分外露（图9-3-2），测量包皮外板长约1.0cm。切口处外涂莫匹罗星药膏，无菌敷料加压包扎。

学习笔记

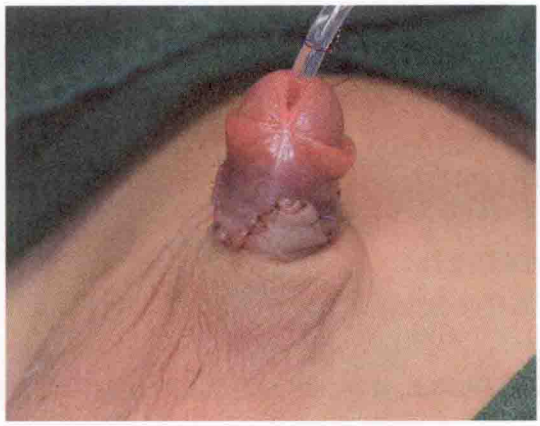


图 9-3-2 隐匿型阴茎术后观

术后留置导尿管，给予抗生素预防切口感染，同时给以静脉补液等治疗。切口愈合良好，包皮无明显水肿。术后 7 天拔除尿管后，患儿排尿正常，无尿瘘。

【问题 8】术后应着重观察哪些临床表现？

注意观察切口处的渗血情况、阴茎头的血运情况，包皮水肿情况及导尿管引流情况。

【问题 9】该病手术并发症有哪些？思路 1 和 2 与下方的知识点重复，是否可以删除问题 9 或删除知识点？

思路 1. 近期手术并发症主要有：伤口渗血血肿，皮瓣坏死，包皮内外板严重水肿，痛性勃起。

思路 2. 远期手术并发症主要有：包皮内板赘生，转移皮瓣赘生，阴茎皮肤分布不均，系带残留过多，阴茎周围严重瘢痕，复发。

学习笔记

知识点

隐匿型阴茎术后并发症及常见原因

1. 近期并发症　伤口渗血血肿；皮瓣坏死；包皮内外板严重水肿；痛性勃起；尿瘘是术中损伤。

2. 远期并发症　包皮内板赘生；转移皮瓣赘生；阴茎皮肤分布不均；系带残留过多；阴茎周围严重瘢痕；复发。

患儿出院后随访

患儿出院后注意保持切口处清洁干燥。嘱出院 2 周及 1 个月后门诊复查。

【问题 10】在随访中，主要观察哪些指标？

思路 1. 出院 2 周后复查，主要观察有无近期并发症的发生。

思路 2. 出院 1 个月后复查，主要观察有无远期并发症的发生。

（吴荣德）

第四节　睾丸下降不全

睾丸在胚胎发育过程中自腰部腹膜后间隙进入腹股沟管，随着鞘状突最终下降至阴囊。如果睾丸未能进入阴囊，而是位于腹膜后、腹股沟管内或阴囊上部，则称为睾丸下降不全，其中位于腹股沟管内最常见。睾丸下降不全属于隐睾的一种，除此之外，隐睾还包括睾丸缺如和睾丸

异位。隐睾是小儿泌尿生殖系最常见先天畸形之一，早产儿低体重儿发病率约为30%，健康新生儿约为3%，1个月约为1%，说明出生3个月睾丸下降仍在进行。隐睾一旦确诊，患儿6个月大后即可手术，最晚不能超过2岁。

临床病例

患儿，男，1岁10个月。患儿生后即被发现左侧阴囊空虚，其内未触及睾丸样物，局部皮肤无红肿热痛，无明显不适。患儿4个月大时曾于当地医院就诊，行B超检查，结果提示左侧隐睾，于左侧腹股沟区及阴囊内未探及睾丸样物，建议患儿年长后再行手术治疗。随年龄增长，患儿左侧阴囊内始终未发现有睾丸样物。

【问题1】通过上述陈述的病史，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿主诉为“生后发现左侧阴囊内空虚至今”，考虑左侧隐睾。

知识点

隐睾的定义及分类

睾丸未能按正常发育过程自腰部腹膜后下降至阴囊，称为隐睾，包括睾丸缺如、睾丸异位及睾丸下降不全。

一般临床上将小儿隐睾症分为腹腔型和非腹腔型。前者是指睾丸位于患儿腹腔内肾下极至腹股沟内环口上方，后者指睾丸位于腹股沟内环口下方位置，但尚未下降至对应侧阴囊内，临床上约80%的隐睾为非腹腔型。

思路2. 采集病史时需要注意询问患儿有无腹股沟区手术史及外伤史，排除医源性隐睾的可能。

该患儿的体格检查及辅助检查结果

男性幼儿外阴，阴茎发育可，双侧阴囊发育不对称。右侧阴囊发育可，右侧睾丸位于对应侧阴囊内，大小、形态正常，质地可，无触痛。左侧阴囊空虚，发育差，左侧腹股沟区未触及睾丸样物（图9-4-1）。

双侧腹股沟区B超：于右侧阴囊内可探及该侧睾丸，大小正常。左侧阴囊内和腹股沟区均未探及睾丸样物。



图9-4-1　患儿右侧阴囊发育可，右侧睾丸位于右侧阴囊内，大小、形态正常，质地可，无触痛。左侧阴囊空虚，发育差，左侧腹股沟区未触及睾丸样物

【问题1】体格检查时注意什么？

思路1. 体格检查时，首先注意患儿健侧睾丸的发育情况，根据经验，如果一侧睾丸缺如，则

学习笔记

对侧睾丸往往会代偿性增大，对诊断具有一定的提示作用。

思路2. 查体要仔细，如果反复触诊，于阴囊上部及腹股沟区均未触及睾丸样物，则高度怀疑睾丸发育不良甚至睾丸缺如，必要时可行腹股沟区B超检查，辅助诊断。

思路3. 耻骨前、会阴部、阴茎根部及对侧腹股沟区及阴囊内也要进行仔细的检查，排除睾丸异位。

知识点

睾丸异位的定义

睾丸异位是隐睾的一种类型。在睾丸下降的过程中，睾丸已出腹股沟管外口，但未经正常下降途径进入阴囊，而异位于阴囊之外，称为睾丸异位。最常见的异位是腹外斜肌腱膜与腹壁浅筋膜深层之间的浅袋，其他异位包括对侧阴囊、会阴、股部、阴茎根部（图9-4-2）。

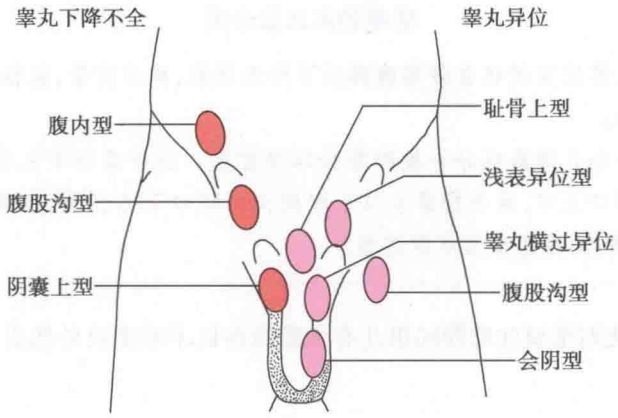


图9-4-2 睾丸异位示意图

【问题2】睾丸下降不全应与哪些疾病相鉴别？

思路1. 需要与滑动性睾丸及回缩性睾丸相鉴别。前者能将触及的睾丸逐渐推入阴囊内，松手后睾丸又缩回腹股沟部，滑动性睾丸仍属于隐睾，需要手术治疗；后者指检查者拇指和示指轻轻夹住睾丸，将其牵入阴囊内，松手后，睾丸仍可在阴囊内停留3秒以上，回缩性睾丸不属于隐睾，可暂不需手术，但须密切观察。

思路2. 睾丸下降不全应与睾丸缺如、睾丸异位相鉴别外。这三者均属于隐睾的不同类型，最终确诊需要通过手术探查。

【问题3】对该患儿的处理是什么？

思路1. 根据患儿病史、体格检查及辅助检查结果，目前隐睾诊断较明确：睾丸下降不全、睾丸缺如和睾丸异位均不能排除，需行手术治疗。

思路2. 目前手术治疗的方法主要有传统开放手术和腹腔镜手术。在手术方式选择上，我们建议对于不可触及的隐睾，选择行腹腔镜探查，明确隐睾的位置，并在腹腔镜下行睾丸下降固定术（图9-4-3）。

学习笔记

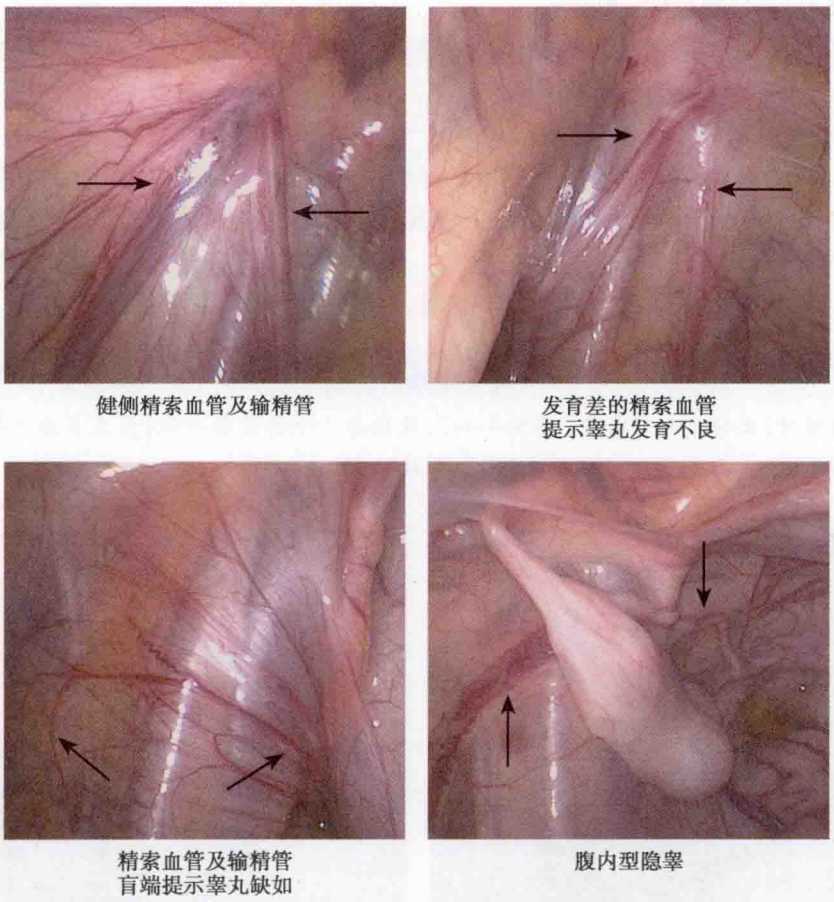


图 9-4-3 腹腔镜下辨认各种情况的精索血管、输精管及睾丸结构

知识点

腹腔镜诊治未触及隐睾较传统开放手术方式的优点

1. 可以在确诊的同时进行手术治疗。

2. 可以更高位的松解精索血管及输精管，最大可能地将睾丸无张力下降到阴囊内最低位置。

3. 手术操作精细，分离范围小，最大限度减少精索血管神经的损伤，保护睾丸血供。

4. 切口小，术后恢复快。

【问题 4】术前准备有哪些？

思路 1. 积极完善各项术前相关辅助检查，如心电图、胸片、血常规、凝血六项、肝功生化等，排除手术禁忌证。

思路 2. 由上级医师组织术前讨论，对诊断进一步核实，明确手术适应证、手术方式及手术执行者，并做好术前小结。术前需与家属沟通，谈话中需要着重指出术中风险、手术方式及术后并发症，征得家属理解并签署手术同意书。

该患儿的手术情况及术后恢复情况

腹腔镜下见患儿右侧精索血管及输精管发育较差，内环口未闭合，右侧睾丸位于腹腔近内环口处，色苍白，约 0.8cm×0.6cm×0.4cm 大小。左侧精索血管及输精管发育尚可，内环口已闭合。遂行腹腔镜辅助下右侧睾丸下降固定术，将右侧睾丸下降并固定至右侧阴囊中部。术后给以抗生素预防切口感染，同时给以静脉补液治疗，切口处适时换药，恢复良好。

学习笔记

【问题5】术后有哪些注意事项?

注意切口处的出渗血情况,保持切口清洁干燥,注意阴囊有无红肿及血肿。保持大便通畅,1周内平卧,1个月内避免剧烈活动。

【问题6】该病术后并发症有哪些?

思路1. 睾丸回缩和睾丸萎缩是最常见的术后并发症。睾丸回缩主要由于精索松解不充分所致,而睾丸萎缩的原因主要为精索血管短,睾丸下降困难,过度游离腹股沟段的精索血管而导致精索血管损伤所致。

思路2. 除此以外,尚可发生阴囊水肿、血肿,切口感染、裂开等并发症。

患儿出院后随访

近期随访:出院1个月复查(图9-4-4a),此后每3个月复查一次,直至术后2年。

远期随访:青春期及婚龄期复查(图9-4-4b)。

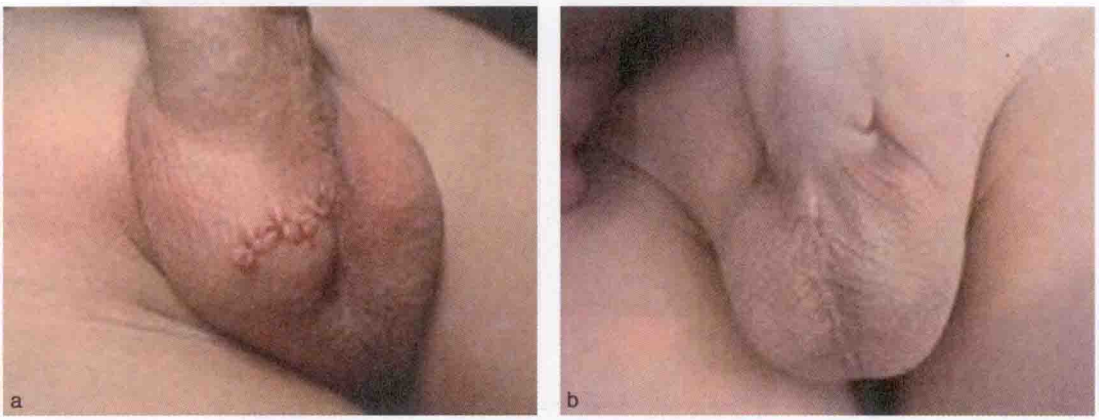


图9-4-4 睾丸下降固定术后随访

a. 术后1个月随访;b. 术后长期随访

【问题7】在近期随访中,主要观察哪些指标?

思路1. 观察切口愈合情况。

思路2. 观察睾丸位置是否正常,有无隐睾复发。

思路3. 观察睾丸的体积及血流情况,行B超检查,评估手术效果。

知识点

隐睾术后手术效果评价指标

1. 睾丸位置是否正常。
2. 睾丸体积 有无萎缩。
3. 睾丸血供是否良好。

【问题8】在远期随访中,主要观察哪些指标?

体格检查:观察第二性征及外生殖器发育情况。睾丸体积及血流:B超。性激素水平检查。睾丸有无恶变。

(吴荣德)

学习笔记

第五节 精索静脉曲张

精索静脉曲张多发生在青春期男孩，发病率约16%，主要发生在左侧，成人中左侧占80%～90%，右侧少见。但是，研究发现临床诊断的左侧精索静脉曲张，体检时经常发现右侧也有轻度静脉曲张。青春发育时睾丸增大和血供增加是精索静脉曲张发生的主要原因。1970年起逐渐认识到青少年精索静脉曲张可以影响睾丸发育以及成年后的生育能力，改变了以往对青少年精索静脉曲张的忽视状况，其诊治逐步得到重视。

门诊病历摘要

患儿，男性，13岁。主因“发现左侧阴囊肿大1年就诊”，当时外院诊断为精索静脉曲张，未予特别检查和治疗。患儿平时偶有局部坠胀感，无明显疼痛。因近来左侧阴囊肿大进一步加重，并且出现一过性睾丸疼痛1次，来泌尿科就诊。

【问题1】精索静脉曲张有哪些临床表现和体征？

思路1. 精索静脉曲张主要发生在青春发育期男孩，大部分没有症状，仅在体检时发现，或因为左侧阴囊肿大就诊。部分患者可有局部坠胀感，少数患者有睾丸明显疼痛，可能与静脉回流受阻，睾丸白膜受到牵拉有关。

思路2. 精索静脉曲张仅需通过体检即可诊断。应采用站立位+平卧位体检，站立可见双侧阴囊不对称，左侧阴囊肿大，皮肤下可见扩张迂曲的血管丛。触诊时曲张的静脉似蚯蚓团块。平卧位后曲张静脉明显缩小或消失，站立时复现。

思路3. 精索静脉曲张以左侧多见，是因为左侧精索内静脉呈直角注入左肾静脉，相对增加血流阻力；左肾静脉通过腹主动脉和肠系膜上动脉之间形成胡桃夹现象，进一步加重静脉回流阻力。

知识点

精索静脉曲张分级

1. 临床检查

1级：触诊不明显，但Valsalva动作可出现。

2级：平卧位时不明显，站立位时可触及扩张迂曲的血管。

3级：曲张静脉如成团蚯蚓，触诊及望诊均明显，平卧位时不消失。

2. 超声检查

1级：精索静脉内血流淤滞，但无自发性反流。

2级：精索静脉内间歇性反流。

3级：精索静脉存在持续性反流。

【问题2】诊断为精索静脉曲张后门诊应该做哪个项目检查？

精索静脉曲张在青少年男孩中造成的损害主要为睾丸发育受到影响，睾丸体积较对侧减小，成年患者精液检查精子浓度下降。25%～75%精索静脉曲张患儿出现睾丸发育停滞。B超检查对睾丸大小更为敏感，而在青少年患者一般不进行精液检查。

第二次门诊记录

B超检查结果：左侧睾丸较对侧缩小，左侧为18mm×15mm×12mm，右侧为20mm×18mm×15mm。左侧精索静脉增宽，可探及间歇性血液反流。

学习笔记

【问题3】根据B超检查结果，患儿是否需要手术？

临床上多数静脉曲张患者仍有生育能力，而因精索静脉曲张所致不育患者，精索静脉曲张手术治疗后仍有部分不能生育。对于睾丸发育停滞患儿，手术后可以逆转这一趋势，患侧睾丸生长可以赶上对侧，为绝对手术指针。对于有疼痛等症状的患儿或家长及患儿存在严重心理负担，为相对手术指针，多数小儿泌尿外科医生倾向于保守观察。该患儿左侧睾丸明显发育迟缓，有手术指征。

知识点

青少年精索静脉曲张手术指征

1. 睾丸较对侧发育停滞。
2. 精液检查异常。
3. 3级反流。
4. 睾丸质地变软。
5. 疼痛。
6. 家长和患儿的焦虑。
7. 阴囊外观异常。

住院后治疗经过

患儿入院后经过术前准备，于入院后第2天进行腹腔镜下保留动脉和淋巴管手术。术后第1天，体检左侧阴囊肿大较术前明显减轻，患儿无明显不适，胃纳好，体温正常，给予出院。

【问题4】精索静脉曲张有哪些手术方法？

精索静脉曲张的手术方法儿童中常用：经腹股沟后腹膜高位精索血管结扎手术；经腹腔腹腔镜下手术；经腹膜外腹腔镜下手术和显微外科手术。

多数手术将精索血管包括动静脉和淋巴管一起结扎，对于腹腔镜和显微外科手术，由于有放大作用，能够解剖出动脉和淋巴管，单独结扎静脉，有助于减少术后鞘膜积液、睾丸萎缩等并发症的发生。

知识点

精索静脉曲张手术的并发症

常见病发症：睾丸鞘膜积液，0～8.6%；精索静脉曲张复发，0.2%～25%。

严重并发症：睾丸萎缩，极少发生。

【问题5】精索静脉曲张复发如何处理？

精索静脉复发较为常见，对于患儿、家庭和经治医生都造成很大压力。复发患儿都应该考虑再次手术。大部分复发是因为远端精索血管与近端的精索内静脉存在交通支造成，术中在阴囊部位作小切口，行精索血管造影可以明确交通支的存在。如果第1次手术是在腹股沟和后腹膜结扎血管，复发后的手术可考虑腹腔镜下更高位行精索静脉结扎手术。

（毕允力）

第六节 先天性肾积水

先天性肾积水（congenital hydronephrosis）是指因尿液引流不充分或尿液逆流导致肾集合系

学习笔记

统扩张，是儿童常见的上尿路异常的综合性病征，在出生后的持续性新生儿肾积水中约有44%是肾盂输尿管连接部梗阻（ureteropelvic junction obstruction，UPJO）所引起。肾积水已是产前检查出来最常见的胎儿异常，约1/500的胎儿中有明显的肾积水，每1250个婴儿中就有一例UPJO，男性患儿是女性的2倍，左侧（66%）多于右侧，双侧同时发生UPJO的约占患儿总数的10%。

临床病例

患儿张某某，男，4个月，因孕28周产前超声波检查（图9-6-1a）发现右肾集合系扩张17mm，左肾未见异常，羊水深度3.5cm，其他系统未见明显异常；随后每月检查，超声波提示左肾集合系扩张加重，羊水正常，出生后一周超声波检查示右肾积水24mm，肾盏扩张10mm，肾体积长大，肾实质厚度5mm；出生后每月超声波检查，右肾积水呈缓慢加重趋势，出生后4月龄时复查超声波示（图9-6-1b），右肾重度积水呈调色板样改变，集合系分离37mm，肾实质厚度3mm，再行放射性核素肾显像（SPECT）检查，结果右侧分肾功能32%；患儿一般情况良好，生长发育正常，饮食睡眠及大小便均无异常。

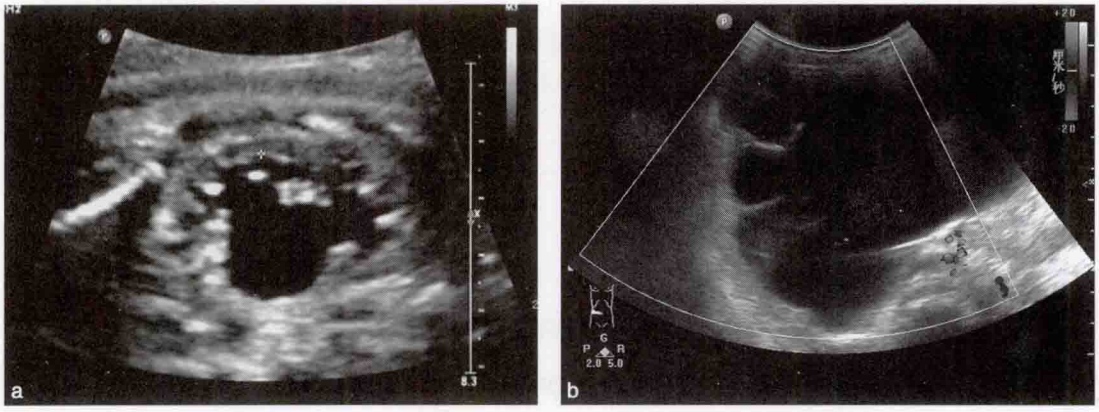


图9-6-1

a. 孕28周产前超声检查示右肾集合系统扩张17mm；b. 出生4个月超声检查右肾重度积水，集合系统分离37mm

【问题1】根据上述情况可能的诊断是什么？

思路1. 根据以上系列超声波检查的结果，已可以初步诊断右肾积水。

知识点

肾脏产前超声波检查

产前超声波检查中，胎儿在16～18周时常规能查见肾脏，此时羊水均为尿液，20周时已能分辨肾髓质、肾锥体、肾窦脂肪，26～28周是胎儿泌尿系评价的敏感时期，可见膀胱形态。

对胎儿肾积水的评价需要一个动态的系列观察，大多数胎儿肾积水是生理发育性的（非梗阻性），很少数属于病理性（梗阻性）肾积水。

思路2. 如何判断胎儿肾积水是“梗阻性或非梗阻性”？肾积水是在发展还是稳定的？

思路3. 积水肾脏的严重程度及预后如何判断？

学习笔记

知识点

胎儿肾积水的判断

1. 胎儿肾积水的程度判断依据胎儿泌尿外科协会肾积水分级(society of fetal urology grading system),见表 9-6-1。

表 9-6-1 胎儿泌尿外科协会肾积水分级

Grade	肾盂	肾盏	肾实质
0	正常	正常	正常
Ⅰ	轻度扩张	正常	正常
Ⅱ	中度扩张	轻度肾盏扩张	正常
Ⅲ	重度扩张	中度肾盏扩张	正常
Ⅳ	严重扩张	严重肾盏扩张	变薄

2. 孕 26~28 周约有 18% 的胎儿有 3~11mm 的肾盂扩张,但很少在生后需要手术治疗,超过 12mm 的肾盂扩张可能有 34% 的胎儿生后需要手术治疗,但超过 20mm 也并不意味生后都要手术,手术治疗也很少有远期的后遗症。

3. SFUⅣ级单侧的重度积水病例会导致单侧肾功能严重损害,但对侧单一肾脏仍能保障患儿很好的生长发育和正常生活。

思路 4. 患儿为单侧肾积水,预后良好。

知识点

胎儿肾积水预后

胎儿双肾或孤立肾的肾积水,扩张超过 20mm,有肾实质发育不良,并有双肾或孤立肾的肾积水进行性加重伴有羊水减少和胎儿肺发育不良,这些情况说明病情严重。

【问题 2】根据病历资料提供的病情,下一步该如何处理?

思路 1. 本例患儿右肾盂前后径已有 37mm、分肾功能降至 32%、有明显的肾脏长大、肾实质变薄,有明确的手术指征。

知识点

UPJO 的手术指征

1. 明显的梗阻症状。
2. 全肾功能损害或分肾功能损害。
3. 并发泌尿系统结石或感染、高血压等。

知识点

新生儿和婴儿肾积水发展规律和随访

1. 多数新生儿和婴儿肾积水有自愈的特点,对婴儿期的手术指征应注意:①肾功能损害致分肾功能降至 35%~40% 以下;②肾盂进行性扩张;③虽无肾功能进行性损害,但是梗阻持续 4~5 年不缓解,应考虑手术治疗。

学习笔记

2. 胎儿肾积水在出生后1~3周应复查超声波，根据肾盂扩张的程度决定随访复查的周期时间；肾盂前后径<30mm或分肾功能>40%应该保守观察，当肾盂前后径>30mm或分肾功能<40%时应手术。

思路2. 患儿肾积水的可能病因是什么？

肾积水的常见原因包括肾盂输尿管连接部梗阻（UPJO）、输尿管膀胱连接部梗阻（UVJO）和膀胱输尿管反流（VUR）。膀胱输尿管反流又可以分为原发性和继发性两种情况。比较少见的原因还包括：重复肾输尿管畸形、马蹄肾积水、融合肾积水、肾囊性病肾积水、巨肾盏病、梅干腹综合征等。

思路3. 要明确先天性肾积水的原因，设计手术治疗的方案，常运用的检查方法还有静脉尿路造影、CTU、放射性核素肾显像和磁共振尿路水成像等。

知识点

先天性肾积水其他影像学检查

1. 静脉尿路造影（intravenous urography，IVU） 可显示全尿路的形态功能情况，也可同时了解对侧肾和尿路的功能形态。

2. CTU（CT urography） 检查快、成像质量高，可以从多角度分析病变，如三维重建、冠状、矢状、前后位的断层成像，可作上尿路和膀胱的全成像。

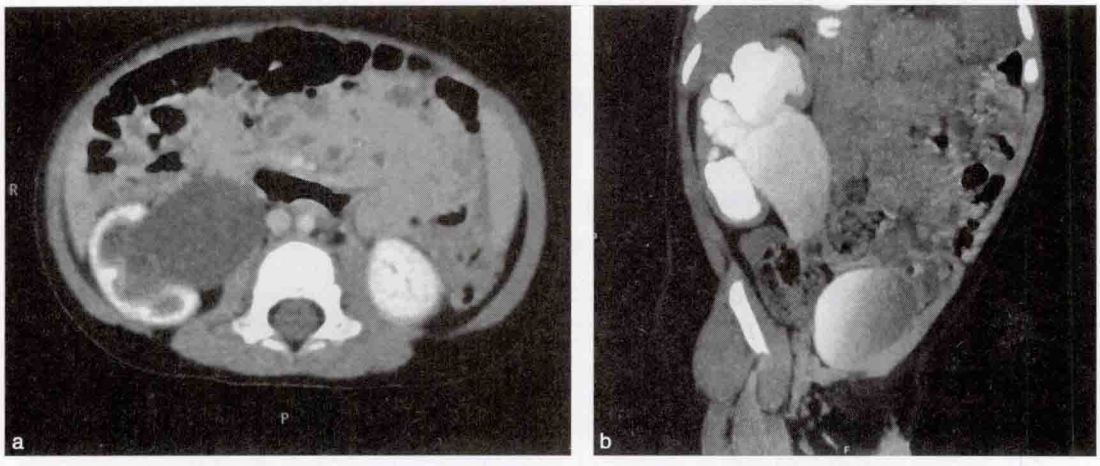
3. 放射性核素肾显像（SPECT） 较准确地评价分肾功能，反应肾瘢痕情况，在利尿肾图的分析中可以评价梗阻可能的原因是机械性的或动力性的。

4. 磁共振尿路水成像（MRU） 没有放射暴露，对软组织和液体的成像较好，成像的质量不如CTU。

5. 逆行尿路造影（retrograde pyelogram，RPG） 有创检查，仅用于较疑难的输尿管病变的诊断。

本例患儿进一步影像学检查

进行了CTU检查（图9-6-2）：肾盂肾盏扩张积水、肾形态大、肾实质变薄、肾功能下降，未见患侧输尿管扩张，梗阻平面于肾盂输尿管连接部。



学习笔记

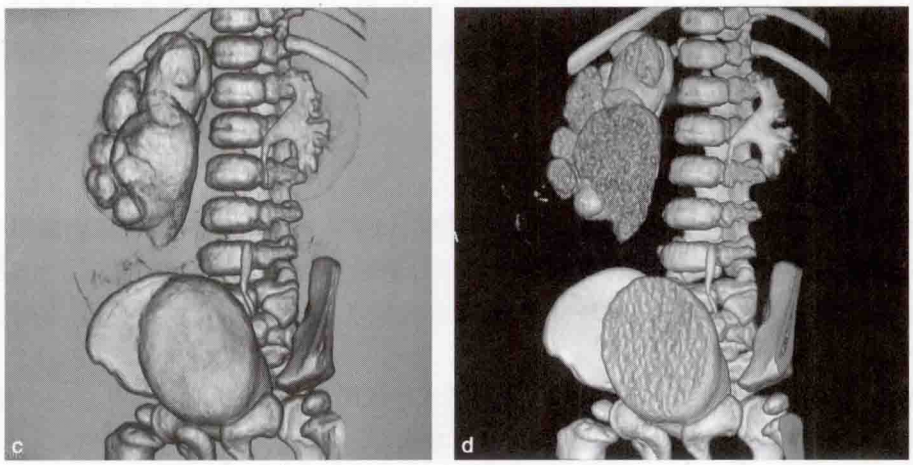


图 9-6-2

a. CT 示右肾盂肾盏扩张积水，肾实质变薄，肾体积长大；b. CT 矢状位见肾盂输尿管连接部的梗阻；c～d. 螺旋 CT 三维重建图可立体观看病变情况

【问题 3】根据检查结果，诊断是什么？

该患儿肾积水考虑是 UPJO，UPJO 的病变有多种，从 CTU 上应着重观察什么？

知识点

导致 UPJO 的病变来自于输尿管壁、管腔内和管腔外

1. 输尿管壁的病变主要是输尿管上段的肌肉神经发育不良、扭曲导致输尿管管腔狭窄和蠕动转送功能障碍。

2. 输尿管腔内的病变常见的是输尿管息肉和瓣膜。

3. 输尿管外的病变以迷走血管压迫为常见；输尿管置入异常和纤维带压迫是少见的原因。

在阅读影像学资料时除了关注肾和肾盂形态、肾功能外，还要注意有无血管异常、输尿管的异常，为手术治疗做好准备。

【问题 4】除了常规或偶然的超声波检查发现肾积水外，UPJO 还有哪些临床表现和特点？

轻、中度肾积水一般无症状，只有重度肾积水婴幼儿才有临床表现。

知识点

肾积水临床表现

1. 腹部包块为首发症状。

2. 积水程度不太严重的往往出现反复的腹痛或腰部疼痛，很少部分患儿会因尿路感染或血尿检查发现。肾积水也可合并肾结石的发生。

3. 部分患儿可能会因肾积水带来生长发育的迟缓。

【问题 5】UPJO 肾积水如何治疗？

思路 1. 肾积水保守治疗的方法是什么？

（1）轻度或轻至中度的肾积水，即仅有肾盂的扩张或轻度的肾盏分离，肾实质和功能正常，没有临床症状。

（2）定期观察：有无临床症状的发生，超声波检查肾集合系统积水的变化有无加重，一般是

学习笔记

3～6个月复查一次，小婴儿有时需1～2个月复查。

（3）复查中若发现肾积水加重，进一步做SPECT分肾功能测定和进一步的影像学检查，如IVU或CTU。

思路2. 治疗UPJO有多种手术方法，本例患儿4月龄大、重度积水、肾外肾盂，适合开放的离断式肾盂成形术手术，特别可以采用腰背部小切口的微创入路手术治疗。

知识点

UPJO手术方法

1. 开放手术　成功率90%～95%以上，包括离断式肾盂成形术和肾盂转瓣成形术（图9-6-3）。

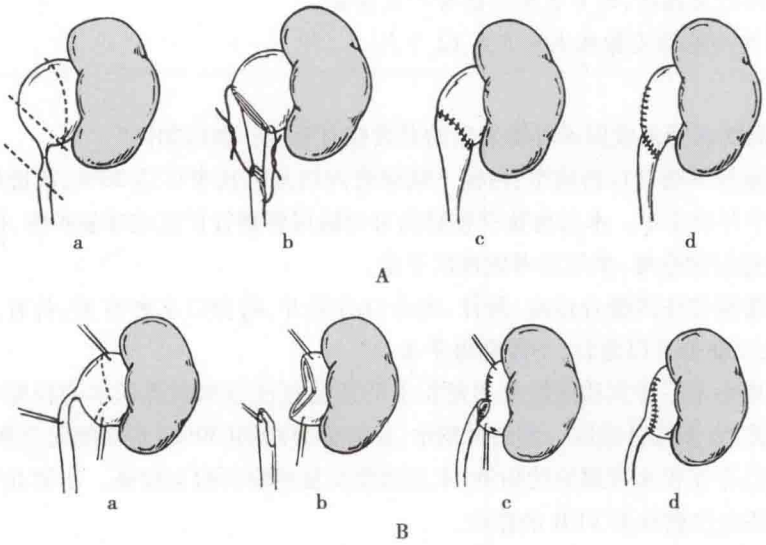


图9-6-3

A. 离断式肾盂成形术图；B. Anderson-Hynes离断式肾盂成形术（肾盂转瓣成形术）

2. 腹腔镜肾盂成形术　腔镜手术成熟医生腹腔镜手术成功率能接近开放手术。

3. 机器人腹腔镜肾盂成形术　具有更加精准灵活、有三维视觉、手术医生操作舒适等优点。

4. 内镜下肾盂输尿管连接部切开术　该手术是经肾镜或输尿管镜对肾盂输尿管连接部内壁切开保留置管扩张达到缓解梗阻的效果，但该技术仅适用于青春期后的大龄儿童，再狭窄发生率较高。

本例手术结果

本例患儿手术中发现肾盂扩张积水、肾实质变薄呈分叶状，输尿管上段约0.7cm长发育不良狭窄伴扭曲，远端通过F3号输尿管插管顺利，手术完成，放置F3号双J管作支架引流管，肾周放置F12号硅胶引流管。

患儿术后第2天拔除肾周引流管，术后5天拔除尿管，术后10天伤口拆去缝线，术后4周再行膀胱镜下双J管取出，术后3个月、6个月复查超声波、尿常规，术后6个月做SPECT检查，结果：尿常规正常，肾积水肾盂分离1cm，肾形态和实质厚度恢复正常，分肾功能46%。

学习笔记

【问题6】离断式肾盂成形手术后如何处理?

除一般的术后处理,主要关注肾周引流情况,警惕出血和尿漏。

知识点

离断式肾盂成形术后处理

1. 根据肠功能恢复情况,一般禁食1~2天。
2. 保留导尿管5天。如果是行肾盂造瘘和支架管,可以不保留导尿。
3. 预防性抗生素48~72小时。
4. 肾周引流管根据引流情况2~3天拔除。
5. 双J管一般术后4~6周经膀胱镜取出。肾盂造瘘管连同支架引流管于术后2周试行夹管后证实远端通畅,即可拔除造瘘管和支架管。
6. 术后定期随访安排在术后3、6、12个月。

【问题7】离断式肾盂成形术可能发生的并发症有哪些?预后如何?

(1) 肾盂输尿管吻合口再狭窄:内镜下输尿管内切开再狭窄可达20%,腹腔镜肾盂成形术的再狭窄率高于开放手术。术后再狭窄较轻的可用输尿管插管扩张或球囊扩张,保留双J管2~3个月,严重的先行肾造瘘,半年后考虑再次手术。

(2) 尿液渗漏往往因缝合过疏、漏针、吻合口有裂开、吻合口水肿有关,若有支架管和引流管延迟5~7天大部分可以愈合,不需要再手术。

(3) 肾盂成形术后肾实质的恢复和肾积水的消退往往与术前肾积水的程度和肾实质的发育损害情况相关,大多数会遗留一定的肾积水,仅有部分病例(30%)肾功能完全恢复。

(4) 术前已存在积水肾感染的病例,术后遭致反复感染的机会较高。小婴儿肾盂成形术后反复尿路感染还应注意有无VUR的存在。

(黄鲁刚)

第七节 膀胱输尿管反流

原发性膀胱输尿管反流是最常见的儿童泌尿道畸形。发病率为1%~2%,在泌尿道感染患儿中比例高达30%~50%。膀胱输尿管反流、泌尿道感染、肾损害存在明确关联。小婴儿的肾脏更易发生肾损害,反流患者的肾瘢痕大部分在3岁以内出现。膀胱输尿管反流存在遗传因素,膀胱输尿管反流患儿的兄弟姐妹有反流的可能性增加,为27%~51%,而他/她的后代有反流的可能性是66%。

首次门诊病历摘要

患儿,女性,7岁。发热伴尿痛3天入院。本次起病以来胃纳略差,伴恶心和呕吐,无腹痛。实验室检查血WBC 12.8×10^9/L,N 61%;尿WBC满视野,RBC 30~40/HP,尿蛋白(+++)。患儿自幼有反复发热病史,每年1~2次,静脉抗感染后可好转,均诊断为上呼吸道感染,未做进一步检查。患儿为足月顺产,母乳喂养,无手术史和过敏史。平时无尿频尿急或尿失禁,大便正常无便秘。

【问题1】婴幼儿诊断为泌尿道感染后应该如何进一步检查?

思路1. 患儿有发热、尿痛,尿检白细胞异常,尿路感染诊断明确。小儿泌尿道感染均应明确有无解剖畸形。首选无创性的B超检查。对于男孩第1次发热性尿路感染,不论B超检查结果如何,都应在感染控制后2周行排泄性膀胱尿道造影了解有无膀胱输尿管反流等情况。

学习笔记

知识点

膀胱输尿管反流的放射影像学检查

1. 排泄性膀胱尿道造影(MCU)　排尿造影是发现反流的金标准,假阴性率低,可以清晰显示解剖细节,有助于反流分级。和超声检查一起成为首选检查。

2. 放射性核素膀胱尿道造影　直接或间接锝标记的DTPA检查,核素膀胱造影最大的问题在于无法提供反流的解剖细节,不能对反流分级。

3. 静态放射性核素肾图　是发现肾瘢痕最敏感的检查,同时也是急性期尿路感染明确肾盂肾炎最可靠的方法。急性期DMSA检查可以除外高级别反流,但对于婴儿第一次尿路感染急性期DMSA不一定能够除外反流的可能性。

思路2. 膀胱输尿管反流包括原发性反流和继发性反流,原发性反流一般认为由于输尿管进入膀胱位置偏外,造成壁间段过短失去抗反流作用。继发性反流为膀胱出口阻力增加引起,常见于后尿道瓣膜和神经源性膀胱。排泄性膀胱尿道造影可以进行鉴别诊断。

知识点

膀胱输尿管反流的分级(图9-7-1)

1级:仅反流至输尿管。

2级:输尿管肾盂肾盏均显影但没有扩张。

3级:输尿管轻度扩张和扭曲,肾盂轻度扩张,肾盏杯口略钝。

4级:输尿管中毒扩张和扭曲,肾盂肾盏中度扩张,肾盏杯口消失,但主要肾盏的肾乳头存在。

5级:肾盂肾盏极度扩张。

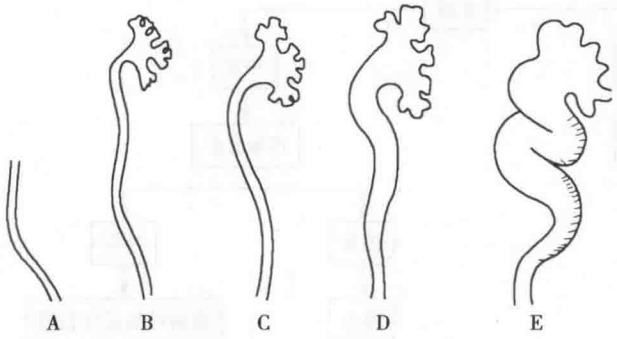


图9-7-1　膀胱输尿管反流的分级示意图

思路3. 膀胱输尿管反流、泌尿道感染和肾损害存在一定的因果关系,膀胱输尿管反流的主要表现为泌尿道感染。对于发热性泌尿道感染在抗生素治疗以前应留取中段尿培养,进行病源学检查和药敏试验。抗生素治疗感染控制以后,应改为晚上睡觉前顿服1天剂量的三分之一量的抗生素,即预防性抗感染,直至排尿造影完成以后。膀胱输尿管反流引起的反流性肾病可以造成肾瘢痕,DMSA检查能够了解有无肾瘢痕和分肾功能情况。

知识点

反流性肾病的病理

1. 生理排尿压力下无菌尿液的反流不造成肾瘢痕不影响肾脏生长。

学习笔记

2. 肾瘢痕是由于反流和肾内反流引起的有症状的上尿路感染的结果。

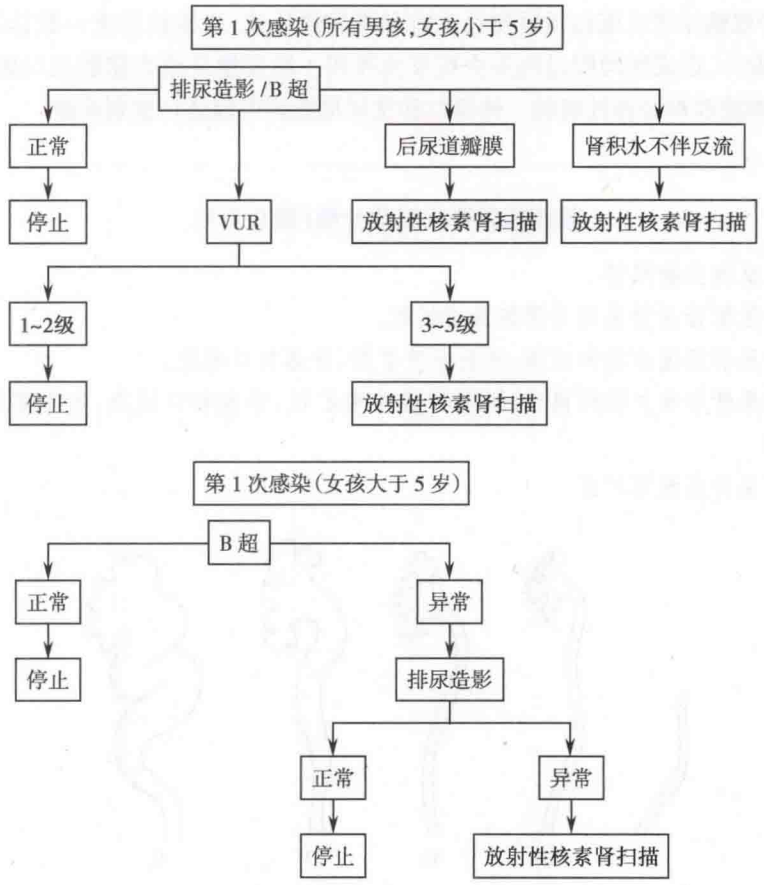
3. 肾瘢痕集中发生在第1次肾盂肾炎时，肾瘢痕主要在婴儿和小年龄儿童发生，4岁以后发生肾瘢痕的风险显著减少，但儿童期始终存在这一风险。

4. 肾盂肾炎一般造成轻中度的局部瘢痕，尿路感染一般需要严重到引起有症状的肾盂肾炎才会造成肾瘢痕的风险。

5. 感染性瘢痕一般在患儿第一次就诊时已经出现，以后虽然有可能出现新的瘢痕，但只要密切监测和治疗感染，新瘢痕出现风险将大大降低。

知识点

小儿泌尿道感染的检查步骤



患儿影像学检查结果

MCU检查结果：经尿道插管向膀胱注射造影剂80ml，膀胱充盈良好，形态正常，未见小梁或憩室，未见充盈缺损，未排尿即见造影剂反流至右侧肾盂，输尿管略迂曲扩张，肾盂扩张，肾小盏扩张成杵状，左侧未见反流，排尿期反流水平同前。尿道通畅，形态未见明显异常。尿液基本排空。

放射学诊断：右侧膀胱输尿管反流，5级。

DMSA：静脉注射显像剂3小时后采集后位、左后斜位、右后斜位图像示：①双肾显影清晰，位置、形态、外形正常；②右肾外形较小，放射性分布不均匀，呈弥散性放射性分布稀疏；左肾放射性分布均匀，皮髓质分界清晰；③分肾功能：左肾62%，右肾38%。诊断意见：提示肾盂肾炎，右肾功能受损。

学习笔记

【问题2】原发性膀胱输尿管反流的治疗原则。

思路1. 膀胱输尿管反流治疗包括内科保守治疗和手术两种方法。决定治疗方案最关键的因素是诊断时患儿年龄和反流级别。内科保守治疗的基础是随膀胱的生长，输尿管壁间段延长，反流可能自行消退。低级别反流自行消退的可能性大(1、2级)，高级别反流自行消退的可能性小(4、5级)，3级介于两者之间。

思路2. 对于最初治疗方案的选择，应考虑肾瘢痕和肾功能情况、有无高血压、孤立肾。此外家长的态度也应结合考虑。膀胱输尿管反流首选内科保守治疗。

知识点

内科保守治疗

1. 预防性抗感染治疗　预防性抗感染治疗是内科保守治疗的核心。在感染完全控制以后采用治疗剂量的三分之一剂量的抗生素，睡前顿服。

2. 尿培养　每3个月一次，如果发生突破性尿路感染加做尿培养。

3. 影像学检查　对于2岁以内患儿每1年复查1次排泄性膀胱尿道造影，对于2岁以上患儿每18个月复查1次。

4. 停药　目前倾向于在患儿获得排尿控制后停用预防性抗感染治疗。

【问题3】保守治疗的患儿什么情况下需要改为手术治疗？

思路1. 保守治疗中如果患儿发生突破性尿路感染，肾脏发现新的瘢痕，生长滞后，家长喂药依从性差，以及保守治疗反流不能消退，可改为手术治疗，但需要与家属充分沟通。

知识点

突破性尿路感染

突破性尿路感染是指预防性抗感染过程中出现的发热性尿路感染，一般出现突破性尿路感染是改为手术治疗的指征。

思路2. 患儿为7岁男孩，反流级别高达5级，自行消退可能性小，DMSA检查肾功能损害明显。平时没有尿频尿急等膀胱功能异常的表现。这些情况均提示以手术治疗最为合适。

知识点

膀胱输尿管反流的手术指针

1. 5级反流的儿童首选手术治疗，但对于婴儿，可先保守治疗。

2. 7岁以上儿童和青少年的4级反流也应手术治疗。

3. 孤立肾者更应积极手术治疗，高血压、肾功能不全、广泛肾瘢痕也需要积极的手术治疗。

入院后手术情况

患儿在门诊保守治疗控制感染后2周收入院，经过术前检查和准备，入院后第3天行腹腔镜气膀胱Cohen输尿管再植手术。手术后留置F8气囊导尿管，并放置输尿管引流管。术后当天进食，术后4天拔出导尿管，排尿顺利出院。

【问题4】膀胱输尿管反流的主要手术方法？

较经典的是打开膀胱手术，做经过膀胱内外的Politano-Leadbetter手术，或横过膀胱三角的

学习笔记

Cohen 手术。近年来经腹腔镜膀胱或膀胱外的输尿管再植手术，与开放手术比较，手术成功率相似，且住院时间缩短，术后不适减轻。

【问题5】手术后需要如何治疗和随访

膀胱输尿管手术治疗的成功率很高，如果没有症状可以不进行排泄性膀胱尿道造影检查，也不需要手术后长期服用抗生素治疗。

（毕允力）

第八节 后尿道瓣膜

后尿道瓣膜（posterior urethral valves）、前尿道瓣膜（anterior urethral valves）与憩室（diverticulum）是男性小儿最常见的下尿路梗阻原因。临床工作中尿路以输尿管膀胱交界部为界，分为上尿路和下尿路。除上述疾病，在男孩造成下尿路梗阻的疾病还有神经源性膀胱功能障碍、膀胱前列腺肿瘤及盆腔肿瘤等，在女孩造成下尿路梗阻的常见疾病还有重肾输尿管膨出、神经源性膀胱功能障碍、膀胱及盆腔肿瘤等。其病理生理特点为膀胱出口梗阻影响双侧肾脏，造成上尿路的扩张积水、感染，甚至肾间质纤维化和终末期肾病。

临床病例

男性，20日龄，生后反复发热就诊，家长述平日腹胀，下腹似有肿物。发热时体温在38～39℃之间，当地医院诊断不详，静脉输入头孢类抗菌药物曾略有好转，停药不久又再次发热。孕32周时当地产前超声疑有双肾积水，孕39周顺产，出生体重3.4kg，Apgar评分10分。母孕期体健，无保胎药物应用史。

体格检查：体重3.8kg，体温38.7℃，BR 40次/分，HR 129次/分，哭声响，呼吸稍促，未见发绀，四肢暖，未见休克及脱水征。浅表淋巴结未触及肿大。心律齐，未闻明显杂音。两肺呼吸音清未闻啰音。腹胀，未见胃肠形及蠕动波，无固定压痛，下腹中部可及肿物，达脐下2cm，压迫肿物可见尿道口有尿滴出。腹部移动性浊音（+），肠鸣音正常。四肢无红肿，关节活动正常。

血常规：WBC 18×10^9/L，NEUT 88%，LYMPH 11%，RBC 4.77×10^{12}/L，Hb 14.2g/L，PLT 246×10^9/L。尿常规：LEU（+++），WBC 15/HP，RBC 3/HP，GLU（-），粪常规（-）。血生化：ALT 55U/L，AST 50U/L，UREA 8.8μmol/L，Cr 124μmol/L，K^+ 5.5mmol/L，Na^+ 130mmol/L，Cl^- 104mmol/L，CO_2CP 16.9mmol/L，GLU 5.0mmol/L，HBsAg（-），HCV-Ab（-），HIV（-）。

【问题1】根据上述资料可以做出何种初步诊断与鉴别诊断？

思路1. 根据反复发热、血白细胞升高、尿白细胞升高，考虑尿路感染。

思路2. 血生化检查结果提示存在电解质紊乱酸中毒。

思路3. 产前超声发现可疑双肾积水。查体见下腹中部可及肿物，达脐下2cm，压迫肿物可见尿道口有尿滴出，提示有尿潴留。因此怀疑有膀胱出口梗阻即下尿路梗阻，新生儿期发病先天畸形相关疾病首先考虑，男孩下尿路梗阻最多见的是尿道瓣膜。腹胀并移动性浊音阳性考虑有腹水，对于有下尿路梗阻的新生儿首先怀疑尿性腹水。

思路4. 出生时Apgar评分10分，20日龄就诊时呼吸40次/分并且无发绀，可以除外严重肺发育不良，诊断重点聚焦在泌尿系先天性畸形。

学习笔记

知识点

后尿道瓣膜临床特点

1. 产前超声检查　胎儿双侧严重肾积水或囊性变、大膀胱且不排空、后尿道拉长扩张、羊水少，提示下尿路梗阻严重，很可能伴肾发育不良和肺发育不良。

2. 新生儿期　排尿滴沥、费力甚至急性尿潴留伴胀大的膀胱。可触及腹部肿物（膀胱、输尿管、肾）或有尿性腹水。

3. 婴儿期　尿路败血症或生长发育滞迟。有些婴儿曾因呕吐及体重不增做上消化道检查，不能正确诊断往往接受了不恰当的治疗，使病情恶化。

4. 学龄期　排尿异常就诊。表现为尿线细、排尿费力，也有表现尿失禁、遗尿。

5. 有些新生儿表现呼吸窘迫综合征和（或）不能解释的气胸或纵隔气肿。

【问题2】需进一步做哪些检查？

思路1. 首选超声，重点关注肾积水输尿管积水程度，膀胱容量、黏膜有无成小梁、残余尿量，排尿时是否可见后尿道拉长扩张。

思路2. 评估肾脏功能的检查如静脉尿路造影、肾核素扫描、注射示踪剂的磁共振成像或增强CT扫描同时也显示泌尿系统形态学信息，及示踪剂分泌和排出情况，尤其磁共振成形和CT扫描更具形态学检查的优势。考虑到新生儿肾脏浓缩稀释功能较差，肾功能评估多在生后4周进行。

思路3. 小儿下尿路梗阻男孩特有的是尿道瓣膜和憩室，女孩特有的是重复肾合并的输尿管膨出。其他疾病如神经源性膀胱功能障碍、膀胱横纹肌肉瘤和骶骨前盆腔肿瘤压迫，均可造成下尿路梗阻。诊断尿道瓣膜排尿性膀胱尿道造影是金标准。经导尿管把3～5倍稀释的造影剂注入膀胱，左髋左膝屈曲、右髋后伸、躯干45°斜位，在排尿极期和排尿末期摄片。典型病例（图9-8-1）可见膀胱成小梁，壁不光滑，大量假性憩室形成，排尿时后尿道明显扩张，膜部以下尿道充盈极差，排尿结束后残余尿量明显增多，30%左右患者有膀胱输尿管反流。造影后尿道瓣膜患者需留置导尿管解决尿液引流，有膀胱输尿管反流需预防性使用抗菌药物。



图9-8-1　后尿道瓣膜患儿的排尿性膀胱尿道造影，显示膀胱成小梁后尿道扩张，远端尿道充盈不良

思路4. 尿动力学检查和尿流率测定是评价下尿路功能的重要指标。典型患者的主要异常表现在尿流率低下，排尿期逼尿肌压力明显增高，残余尿量明显增多。长期下尿路梗阻的晚期患者可能出现膀胱肌源性衰竭，排尿期逼尿肌几乎无收缩，靠腹压排尿。同时可并发膀胱顺应性低下，储尿期压力增高。

知识点

后尿道瓣膜辅助检查

1. 超声　观察整个尿路形态，肾乳头形态消失、变形者提示肾脏功能受损严重。梗阻性膀胱特有形态是成小梁，残余尿量增加，排尿期后尿道扩张。

2. 静脉尿路造影　发现肾浓缩功能差及肾输尿管积水，还可观察膀胱形态，有时可见扩张的后尿道。

学习笔记

3. 肾核素扫描 了解分肾功能，尤其是手术前后对比肾脏功能恢复情况。

4. CT 扫描重建 三维观察泌尿系形态，并能根据增强的程度推测肾功能。

5. 注射示踪剂的磁共振成像 良好显示泌尿系形态，也可功能评价。

6. 排尿性膀胱尿道造影(VCUG) 诊断金标准，可见前列腺尿道伸长、扩张，尿道瓣膜脱垂至球部尿道时可见瓣膜影像。梗阻远端尿道充盈不良并非狭窄，膀胱边缘不光滑，有小梁及假性憩室形成。

7. 尿动力学评估 极为重要，解除膀胱出口梗阻后患者的预后由肾脏胚胎发育状态和下尿路功能决定。

【问题 3】如何治疗和改善预后？

思路 1. 治疗原则应尽快引流尿液，适时手术切开瓣膜，解除下尿路梗阻。

知识点

后尿道瓣膜治疗

1. 插导尿管是最简单有效的方法，用于临时解决引流问题，不适于长期留置。

2. 若肾功能差，营养状况不好，感染不易控制，需做膀胱造口或膀胱造瘘引流尿液。膀胱造口引流通畅，护理简单，减少膀胱刺激症状及继发感染。

3. 尿道内镜电灼或冷刀切开瓣膜适用于一般情况及肾功能较好的婴幼儿和儿童。

4. 具体方法 F8 或 F10 尿道镜经尿道外口进入膀胱，可见到膀胱内有小梁及憩室形成。退镜体观察至膜部尿道，瓣膜起始于精阜下缘向两侧走行，在精阜对侧汇合。在膜部尿道呈声门样关闭。电灼钩或冷刀可将瓣膜钩起，瓣膜一般较薄，半透明状，透过瓣膜可以隐约看到电灼钩。直视下切开截石位 12 点即可解除梗阻，也可补充电灼 5 点及 7 点部位。

思路 2. 控制泌尿系感染除需选择有效抗菌药物以外，是否通畅引流尿液是重要影响因素。

思路 3. 膀胱输尿管反流在瓣膜切开、尿道梗阻解除后有 1/3 自行消失；1/3 在给预防量抗菌药物治疗下可控制感染；另 1/3 反流无改善，反复尿路感染，需要做抗反流手术，应用方法是 Cohen 膀胱输尿管再植术。手术应在电灼瓣膜后 6 个月以上，待膀胱及输尿管条件改善后进行。

思路 4. 一侧重度膀胱输尿管反流合并肾发育不良而对侧肾脏正常者往往预后好。合并脐尿管未闭或较大的膀胱憩室，及新生儿尿性腹水，多预后较好。

知识点

后尿道瓣膜预后及治疗

1. 胚胎期下尿路梗阻可导致不同程度的肾发育异常，也可继发膀胱功能障碍，尽管梗阻解除，仍有相当数量的患者在数年后出现肾衰竭。

2. 经电灼瓣膜后仍持续有排尿困难或尿失禁，上尿路扩张无好转的患儿，应考虑膀胱功能异常问题。

3. 对膀胱低顺应性、逼尿肌收缩不稳定可用胆碱能受体阻滞剂治疗；对膀胱肌肉收缩不良、依靠增高腹压排尿，残余尿量增多可试用肾上腺素能 α 受体阻滞剂或清洁间歇导尿治疗。

4. 对经过以上治疗无效，膀胱顺应性差，安全容量低者，可行扩大膀胱术以改善症状。

【问题 4】前尿道瓣膜和憩室与前述的后尿道瓣膜有何不同？

学习笔记

思路1. 临床上前后尿道的界定：膜部尿道以上，包括膜部尿道和前列腺部尿道为后尿道。球部尿道以下，包括球部尿道、会阴部尿道和阴茎悬垂部尿道为前尿道。前尿道瓣膜一般位于阴茎阴囊交界处的前尿道，也可位于球部尿道或其他部位。两侧瓣膜从尿道背侧向前延伸于尿道腹侧中线会合。同后尿道瓣膜一样不妨碍导尿管逆行插入，但阻碍尿液排出，造成近端尿道扩张。前尿道瓣膜和憩室较后尿道瓣膜少见，发病率约为后尿道瓣膜的八分之一。临床表现与后尿道瓣膜相同，不同年龄组表现为不同的排尿困难症状。

思路2. 治疗原则同后尿道瓣膜。可经尿道镜切开瓣膜，也可开放手术瓣膜切除。前尿道瓣膜多位于阴茎阴囊交界部的前尿道，方向与后尿道瓣膜相反，在截石位6点处。新生儿及小婴儿，或严重感染至一般状态差的前尿道瓣膜患儿，宜先做膀胱造口引流尿液，待1岁左右或感染控制后再处理瓣膜。广口的前尿道憩室须开放手术，切除憩室重新成形尿道。新生儿手术困难时可做憩室造口，日后二期手术，憩室切除和尿道成形。

【问题5】产前超声可以诊断后尿道瓣膜，可否胎儿外科干预？是否需要终止妊娠？

思路1. 肺发育不良、肾衰竭是新生儿期后尿道瓣膜患者死亡的主要原因，对胎儿期诊断的后尿道瓣膜进行产前干预，解决尿液引流问题有可能保护发育中的肾脏，又增加羊水量利于肺发育，进而改善预后。

思路2. 产前诊断后尿道瓣膜，如果肾功能很好或很差均不宜进行产前干预，前者肾脏功能有足够代偿能力至产后，后者的肾功能无恢复可能，胎儿也不能正常发育，可待其流产。产前干预的适应证是产前超声诊断后尿道瓣膜，羊水减少，经过抽取羊水检查证明肾脏本身有能力产生足够的尿液。如果羊水减少，而胎肺已经发育成熟，可以早期引产，产后监护。

思路3. 膀胱出口梗阻的胎儿干预技术基本方法是在超声引导下置入穿刺针，置入分流器对梗阻的尿路进行分流。胎儿腔镜干预作为一种新方法已开始应用，有报道应用腔镜技术行胎儿膀胱镜检查和瓣膜切除术，以维持膀胱充盈和排空。

思路4. 产前干预效果的评估至少应包括两方面内容，尽管首先是挽救生命，使患儿生后早期能生存，但长期的肾功能也很关键。因为肾衰竭出现需要数月或数年，长期随访非常重要。虽然生存率提高，但大部分患者肾功能不全，也可能有肺损伤，这些患者虽然存活，但干预是否有效尚不肯定。在对确诊后尿道瓣膜患者的研究中发现，胎儿死亡率高达43%，平均随访11年，存活的孩子中约60%患慢性肾功能不全。对安装了宫内分流器的存活患儿进行长期的随访研究发现，随访1～14年，平均5.8年，45%的患者肾功能尚可，22%有轻度损害，33%出现肾衰竭。目前的资料提示，宫内干预能减少膀胱出口梗阻的新生儿死亡率，但未能证实胎儿宫内干预能够改善后尿道瓣膜患者远期效果。产前干预对肾脏的保护和膀胱功能的恢复并未达到期望的效果，也未给后尿道瓣膜治疗带来根本变革。

思路5. 后尿道瓣膜症是男性儿童先天性下尿路梗阻中最常见的疾病。发病率为8000∶1～25 000∶1，约占先天性下尿道路梗阻疾病总数的40%。后尿道瓣膜于胚胎形成的早期就已出现，可引起泌尿系统及其他系统的发育异常及功能障碍。包括：肺发育不良，肾发育不良及肾小球和肾小管异常，上尿路扩张及膀胱输尿管反流。肺发育不良是胚胎期羊水过少妨碍胎儿胸廓的正常活动和肺在子宫内的扩张，造成肺发育不良。生后患儿常有呼吸困难、发绀、呼吸窘迫综合征、气胸及纵隔气肿，是生后早期死亡的主要原因。生后能够就诊的小婴儿、新生儿不以排尿困难主诉就诊，家长所述症状常为呼吸困难、反复发热、尿路感染、生长发育迟滞、尿滴沥或失禁甚至营养不良等，经常被误诊为内科系统疾病。

思路6. 肾单位在胚胎不同时期对梗阻的敏感性不同，梗阻出现越早所引起的肾脏发育异常越严重。尽管肾小球滤过和肾血流量是检查肾功能的常规方法，但是同样重要的肾小管功能在梗阻性尿路疾病中常被忽略。肾小管功能是调节酸碱内环境稳定，电解质平衡，尿液浓缩以及维生素D的平衡。对于先天性下尿路梗阻的患者来说，多种功能缺损是主要的临床问题。经

学习笔记

治疗解除梗阻以后，仍可能存在膀胱功能异常和肾功能进行性恶化，出现肾性佝偻病和肾衰竭。

（孙 宁）

第九节 肾、输尿管重复畸形

肾重复畸形（duplex kidney）是指两套相互独立的肾盂肾盏系统，一个肾重复畸形具有上肾和下肾两个单位，可分别由两根输尿管引流各自集合系统的尿液，称为重复输尿管（double ureters），引流上肾或者下肾的输尿管分别被称为“上肾输尿管”和“下肾输尿管”。根据两根输尿管是否相连，可分为完全性和不完全性（Y形）两种。不完全性重复输尿管可以汇合于输尿管的任何部位，较为常见的是肾盂输尿管连接部相连，或输尿管连接于远端接近膀胱水平。肾、输尿管重复畸形的临床表现多样，可无明显不适，也可出现腹痛等急症。

临床病例

患儿董××，女，3岁。因“尿液混浊伴发热2次”来医院门诊就诊。2个月前无明显诱因下出现寒战发热，最高T 39.3℃，伴左侧腰背部胀痛，偶有恶心呕吐，无明显尿频、尿急及尿痛，尿色混浊，无肉眼血尿。于外院就诊，查尿常规提示高倍镜下白细胞满视野，尿培养提示大肠埃希菌感染，予头孢曲松对症抗感染治疗1周，体温恢复正常，尿色转清，余合并症状缓解，尿常规转阴性，改口服头孢克洛1周后停药。1天前再次出现类似发热及尿色混浊症状，来医院门诊，复查尿常规仍提示高倍镜下白细胞满视野。内科对症抗感染治疗后体温恢复正常。查体T 36.5℃，左侧输尿管行径轻压痛，左侧肾区轻叩痛，肋脊角轻压痛。尿道及阴道口未见明显异常。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 初步病史采集后，因为患儿有发热、腰背部胀痛、尿频、尿急、尿痛等泌尿系感染症状，结合尿常规及尿培养结果，首先考虑为尿路感染。

思路2. 根据该患儿的病史及肾区叩痛体征，考虑上尿路感染可能性大。由于该患儿有反复尿路感染史，因此，需要排除泌尿系统畸形引起的尿路感染。

【问题2】如何确诊尿路感染？

由于尿路感染患儿的临床症状没有特异性，尿路感染的诊断主要依赖于尿液检查，包括尿常规和尿培养。

【问题3】该患儿还需完善哪些体格检查？

体检时应重点对泌尿生殖系统进行检查，但除此之外，仍应对全身系统进行仔细体检，避免遗漏，尤其是神经系统病变引起的排尿异常可合并尿路感染。

患儿影像学检查结果

B超：左肾、输尿管重复畸形，左上肾积水，左侧输尿管扩张，左侧输尿管末端呈囊泡样改变，直径3.5cm×2.5cm×2cm，提示输尿管囊肿可能。

磁共振尿路水成像（MRU）：左肾、输尿管重复畸形，左上肾积水，左上肾所连输尿管迂曲扩张，至膀胱段呈囊肿样改变，左下肾未见明显异常，左下肾所连输尿管走向正常，无明显扩张。

排尿性膀胱尿道造影（VCUG）：膀胱充盈初期左侧即见充盈缺损，随膀胱充盈体积逐渐变小，膀胱容量正常，排尿时膀胱颈部开放正常，未见明显膀胱输尿管反流征象，排尿结束无明显残余尿，前述充盈缺损体积再次增大，考虑左侧输尿管囊肿可能。

利尿肾图：左肾皮质显著扩张变薄，左肾重复畸形可能，左上肾功能中度受损，左输尿管扩张积水，左上尿路非机械性梗阻。右肾皮质形态和功能基本正常，右上尿路排泄通畅。

学习笔记

【问题4】如何分析影像学检查结果？

该患儿B超、MRU和利尿肾图均提示左肾重复畸形可能，且B超和MRU均提示为完全性输尿管重复畸形。VCUG提示该患儿的输尿管囊肿并未造成尿道出口梗阻，也不存在膀胱输尿管反流。

知识点

肾、输尿管重复畸形影像学检查

1. 超声检查　病变初筛以及随访的首选手段。

2. MRU　肾影增大，下段肾皮髓质分界清晰，冠状面见两个上下分离的长T_1及T_2信号肾盂，横断面见两个输尿管呈圆点状相伴自肾门向下移行。由于多数合并输尿管开口囊肿，故常伴上段肾盂输尿管不同程度积水扩张，肾皮质薄，皮髓质分辨不清，肾盏少、杯口消失或无肾盏，输尿管壁薄。双输尿管如有汇合，汇合处显示可清晰亦可较难分辨。伴输尿管囊肿时T_1WI输尿管末端囊状低信号，囊壁等信号，T_2和MRU示高信号囊肿与高信号尿液间低信号囊壁。如为完全重复输尿管伴异位开口，则表现为长T_2信号重复输尿管越过膀胱三角区，可连于后尿道、阴道或者直肠等部位。

3. 利尿肾图　表现为肾影增大、延长。肾下极放射性分布均匀完整，上极稀疏或缺损，稀疏的上肾影像出现时间常较下肾延迟。上肾可有三种形态类型：①正常大小；②尖狭较小；③较下极大，呈不均匀稀疏影。肾盂放射性滞留，且呈上、下分隔，典型表现为上、下分隔影先后出现，并先后排出，部分重复上半肾不能完全排出。如合并输尿管囊肿，表现为早期膀胱同侧放射性缺损，后期缺损可消失或持续存在。由于输尿管的扩张，利尿后肾图曲线多可有不同程度下降，提示非机械性梗阻。

知识点

排尿性膀胱尿道造影（VCUG）意义及注意事项

1. 小于5岁尿路感染患儿、所有发热性尿路感染患儿、学龄期女孩患2次以上尿路感染及所有尿路感染男孩需进行VCUG检查，检查前应尽量控制尿路感染。

2. 操作原则　应考虑到可能存在输尿管膀胱连接部异常，因如存在输尿管囊肿，可能会随膀胱充盈而被压缩，或被造影剂掩盖而导致漏诊。故建议初始灌入的造影剂可相对较慢且浓度较低，并应在灌入开始阶段即行透视及摄片。排尿期亦应动态观察是否存在反流，了解膀胱颈开放情况、囊肿是否造成尿道出口梗阻等。

【问题5】通过上述资料，该患儿的诊断是什么？

结合患儿的性别、发病年龄、临床症状及体征、实验室检查及影像学检查，考虑诊断为左侧肾输尿管重复畸形，合并上肾输尿管囊肿。

知识点

输尿管囊肿分型

1. 膀胱内型输尿管囊肿　是指囊肿全部位于膀胱内。

2. 异位型输尿管囊肿　囊肿的任何一部分到达膀胱颈或者尿道。

3. 根据系统的数量，输尿管囊肿又进一步被分为单一或重复系统（肾输尿管重复畸形）输尿管囊肿。

学习笔记

知识点

输尿管囊肿的临床表现

1. 单纯性输尿管囊肿 大多表现为尿路感染。尿液淤滞和感染使患儿易在输尿管囊肿部位和上尿路形成结石。大的单纯性输尿管囊肿，可堵塞膀胱颈造成尿路梗阻。

2. 异位输尿管囊肿 脱垂的输尿管囊肿较圆且壁光滑，颜色从粉红色、鲜红色到坏死后的蓝色、紫色或棕色。输尿管囊肿通常沿着尿道后壁向下脱出，因此尿道位于包块的腹侧，可以插入导管。

知识点

Weigert-Meyer 定律

1. 完全性重复输尿管的两根输尿管开口可位于膀胱、尿道或其他部位，且绝大多数符合 Weigert-Meyer 定律：输尿管的两个开口特征性地与其引流的集合系统相反，即下肾输尿管开口偏向外上侧，而上肾输尿管开口偏向内下侧，两根输尿管及其开口沿其纵轴方向顺时针旋转 180°，因此，当两个开口不是直接相邻时，上肾输尿管的开口可能出现于其径路上的任意一个位置。90% 的输尿管囊肿和异位输尿管与上肾输尿管有关。

2. 输尿管开口的最终位置具有重要的临床意义，而根据 Weigert-Meyer 定律的恒定解剖关系有助于对影像学检查、膀胱镜检查和尿路重建等的诊治。

【问题 6】该患儿该如何治疗？

该患儿存在反复尿路感染，左上肾输尿管积水，左上肾功能受损，但无排尿困难尿路梗阻症状。因此，可以等控制感染后，进行膀胱镜下囊肿切开减压术。

知识点

肾输尿管重复畸形合并输尿管囊肿的诊治原则

治疗目的在于消除感染、梗阻和反流，保护患肾功能，维持正常的排尿控制。应遵循个体化的诊治原则。

对于输尿管囊肿合并梗阻者，应积极手术治疗。无症状较小输尿管囊肿可予观察并定期复查，若发现囊肿增大较快，合并感染及尿路梗阻时应立即手术治疗。

知识点

肾输尿管重复畸形合并输尿管囊肿的治疗方法

1. 与单一或重复系统输尿管囊肿对应的肾（半肾）功能尚好，应考虑保留该肾（半肾），目前较多采用膀胱镜下囊肿切开减压术。

2. 如果疗效不显著或出现反流等并发症，则应考虑同时进行输尿管囊肿切除术和对应输尿管再植术（单一系统）/总鞘（上/下肾输尿管）再植术（重复系统）。

3. 如与单一或重复系统输尿管囊肿对应的肾（半肾）已无功能，则应考虑行肾（半肾）输尿管切除术，必要时对肾输尿管重复畸形的下肾输尿管进行输尿管膀胱再植术。

（陈 方）

学习笔记

第十节　输尿管开口异位

任何输尿管开口不在膀胱三角区正常位置者均称为输尿管开口异位(ectopic ureter),异位输尿管可开口于膀胱颈甚至尿道或下尿路以外部位。输尿管开口异位女性儿童中更常见,且多合并重复肾、肾发育不良或肾发育不全。

临床病例

患儿,女,2岁,因"发现正常排尿间歇持续性漏尿半年"来医院门诊就诊。可正常分次排尿,但排尿间歇存在持续漏尿,每天均有持续湿裤,量不多,并有会阴部皮肤潮红瘙痒。夜间无尿床,但湿裤情况与白天相似。大便无异常。患儿无发热、尿频、尿急、尿痛等症状。无明显外伤、手术等既往病史。

【问题1】通过初步病史采集,该患儿初步考虑什么诊断?

思路1. 患儿主要表现为漏尿,首先考虑为尿失禁,导致尿失禁的原因很多,大致可分为三大类:神经性、功能性以及器质性,每一大类中包含多种疾病。

知识点

小儿尿失禁主要病因

1. 神经性
(1) 先天性(脊髓发育不良)
　1) 显性脊柱裂
　2) 隐性脊柱裂
　3) 骶骨发育不全(脊髓缺失)
(2) 获得性
　1) 大脑性瘫痪
　2) 神经系统损伤
　3) 神经系统肿瘤
　4) 脑脊膜炎
2. 功能性
(1) 不稳定性膀胱
(2) 遗尿症
(3) 尿频综合征
3. 器质性
(1) 贮尿障碍
　1) 膀胱外翻/尿道上裂
　2) 输尿管开口异位
　3) 尿道括约肌损伤
　4) 尿道过短或女性尿道下裂
　5) 复发性尿路感染
(2) 排空障碍
　1) 尿道狭窄
　2) 尿道瓣膜
　3) 尿道结石
　4) 输尿管囊肿
　5) 包皮口狭窄

知识点

尿失禁的分类

1. 急迫性尿失禁　有突发强烈的排尿感,但不能随意的抑制排尿反射而出现尿床或湿裤,即患儿不能够通过有意识的收缩尿道外括约肌终止这种漏尿。

2. 压力性尿失禁　出现腹压增高动作(咳嗽、哭闹、喷嚏、屏气用力等)时可出现不自主的漏尿,但患儿能够通过有意识的收缩尿道外括约肌终止漏尿。

3. 真性尿失禁(持续尿失禁或完全性)　是指在任何体位及任何时候发生的尿失禁。不管有无腹压增高动作,患儿总在持续不断的漏尿而完全没有控制能力。

4. 反射性尿失禁　无排尿要求或膀胱充盈感,也没用膀胱收缩感觉,可在无排尿意识的情况下排出少量尿液。

学习笔记

5. 混合性尿失禁 有上述两种及以上类型的尿失禁表现者为混合性尿失禁。为神经源性膀胱患儿最多见的尿失禁类型。

思路2. 该患儿无外伤、手术等既往病史，初步考虑为先天性神经性或器质性病变导致尿失禁。因该患儿可有正常排尿，大便无异常，因此神经性病变导致的尿失禁可能性小，首先考虑器质性病变引起尿失禁。

思路3. 先天性泌尿系统畸形导致的膀胱尿道功能障碍中，根据临床表现可分为贮尿障碍和排空障碍两类。该患儿可有正常排尿，因此可以排除排空障碍的可能，主要考虑贮尿障碍。膀胱外翻、尿道上裂、输尿管开口异位等是贮尿障碍的主要病因。结合病史，初步考虑输尿管开口异位的可能性较大。

知识点

尿失禁病史采集要点

1. 起病年龄。

2. 失禁的形式 频率、两次失禁间的漏尿量、失禁是否与尿急、发笑或体位等有关、失禁是否在排尿后发生、是否为持续失禁。

3. 评价排尿的频率，以及是否存在夜间遗尿、尿线是否有力连续，或膀胱不完全排空的感觉。

4. 其他的泌尿系统问题评价，如有无尿路感染、反流、神经系统病变等。

5. 同时还应了解大便习惯，因为尿失禁常见于便秘和(或)大便失禁的患儿。

知识点

输尿管开口异位的临床表现

1. 女性，异位输尿管开口可能位于尿道括约肌近端(如膀胱颈、近端尿道)或远端，而异位于尿道括约肌远端的输尿管开口成为女性患儿尿失禁的重要原因之一。典型症状是：可有正常排尿，但存在不同程度的持续湿裤或会阴湿疹；总有阴道分泌物；可并发急性或反复发作的尿路感染，表现为腹痛、生长发育停滞和慢性感染；异位输尿管出现梗阻时，可导致严重的肾、输尿管积水，甚至在产前B超时即可被检测出存在明显的肾积水与输尿管扩张。

2. 男性，异位输尿管可能将尿液引流进入膀胱颈、前列腺尿道，或者Wolffian管结构，所有这些部位都位于外括约肌近端，因此，男性输尿管异位患儿不会出现尿失禁。患儿往往表现为尿路感染，也会出现尿频、尿急。如输尿管开口位于Wolffian管的残留结构(精囊、输精管或附睾)，则可出现附睾炎。

【问题2】下一步体格检查应重点做哪些方面？

体格检查重点是外阴部，外观正常可排除膀胱外翻、尿道上裂及尿道下裂，观察尿液从何处溢出。另外还应注意有无腹部包块，肛门口有无污粪，骶尾部情况，会阴部皮肤感觉，有无下肢体畸形或功能障碍以及有无骶尾部有无局部多毛、色素沉着、皮肤凹陷及瘘管等异常。

学习笔记

知识点

输尿管开口异位的体格检查

1. 重点检查会阴部，输尿管开口异位位置多开口于前庭区、阴道内、尿道内，往往可以发现从尿道口、阴道口或尿道与阴道之间有小孔间断地溢出尿液。

2. 检查有无腹部包块（肾输尿管积水或尿潴留），有无腰部疼痛（合并尿路感染）。

知识点

如何鉴别失禁尿液是否来自膀胱

经尿道外口置入导尿管并向膀胱内注入亚甲蓝后拔出导尿管，观察溢出尿液，如没有蓝色，说明漏出的尿液不是来自膀胱，而来自异位输尿管开口。相反如有蓝色，则说明尿液来自膀胱，是膀胱尿道功能障碍（如神经源性膀胱）所致。

患儿体格检查结果

查体：T 36.7℃，BP 80/50mmHg，正常女性患儿外阴，外阴及大腿内侧皮肤潮红，局部可见湿疹，外阴处有尿液溢出，色清亮，量少。骶尾部未及局部多毛、色素沉着以及皮肤凹陷、瘘管等异常。

【问题3】下一步影像学检查应重点做哪些方面？

尿常规可了解有无尿路感染等异常。泌尿系超声可了解是否存在泌尿系统先天性畸形。骶尾部 MRI 可排除脊柱裂、骶骨发育不全等神经系统病变导致的神经源性膀胱。此外，排尿性膀胱尿道造影（VCUG）用于检查下尿路病变及膀胱输尿管反流，静脉尿路造影（IVU）、磁共振尿路水成像（MRU）、输尿管逆行造影、肾核素扫描（ECT）有助于确诊。

知识点

影像学检查的意义

1. B 超　首选。如有肾盂肾盏扩张、全程输尿管扩张扭曲及有重复肾影像或一侧肾脏体积小、位置异常甚至一侧未探及肾脏时，应高度怀疑输尿管开口异位。

2. 输尿管逆行造影　异位开口插入输尿管导管逆行造影，清楚显示开口异位的输尿管及其相关肾脏的位置及形态，也可行膀胱尿道镜和阴道镜检查逆行造影。

3. CT 和 MRI　在形态方面，MRU（磁共振尿路水成像）的优势在于能够定位不易被发现的发育不良的患肾及其输尿管异位开口的位置。

4. $^{99}Tc^{m}$标记的二巯基丁二酸（$^{99}Tc^{m}$-DMSA）放射性核素肾脏扫描　能发现其他检查难以发现的小的发育不良的肾脏或重复输尿管畸形的上（半）肾。

5. 腹腔镜探查可作为最终的诊断方法。

患儿辅助检查及影像学结果

尿常规：正常。泌尿系 B 超：左侧肾脏大小正常，右侧肾区可见大小不等的囊肿，不能探及肾实质，左侧输尿管未见明显扩张，右侧输尿管全段扩张，直径 1cm，膀胱形态正常，容量正常，排尿后残余尿 0ml。骶尾部 MRI：未见骶尾部异常病变。MRU：右肾形态失常，呈多囊性改变，右输尿管全程扩张，左肾形态正常，肾盂、肾盏形态未见异常，膀胱充盈良好。ECT：右肾无功能，左肾形态、功能正常。

学习笔记

【问题4】通过上述资料，该患儿的诊断是什么？

结合患儿的性别、发病年龄、临床症状及体征、实验室检查及影像学检查，考虑诊断为输尿管开口异位合并右肾发育不良。

【问题5】该患儿该如何治疗？

输尿管开口异位只能通过手术治疗来解决其尿失禁的问题。对于单系统输尿管开口异位（合并肾发育不良或肾发育不全）者，患侧肾功能严重丧失，可行患侧肾、输尿管切除术。

知识点

输尿管开口异位治疗原则

1. 患侧合并有严重感染，肾功能基本丧失，对侧肾脏功能良好者，可行患侧肾输尿管切除术，如为重复肾，则作上（半）肾输尿管切除术。

2. 如肾功能尚好或受损不严重，应考虑保留患侧肾脏者，可选作输尿管-输尿管端侧吻合术或输尿管膀胱再植术。

3. 对于双侧单系统输尿管开口异位，通常在双侧输尿管再植的同时进行膀胱颈重建以获得储尿和排尿的可控性。部分病例可能需应用肠膀胱成形术以扩大膀胱容量。

（陈方 谢华）

第十一节 先天性巨输尿管症

学习笔记

输尿管扩张（megalo-ureter）是由于尿路梗阻引起的上段输尿管膨大扩张的症状。输尿管末端狭窄、反流、膀胱出口梗阻性病因均可引起输尿管甚至肾盂扩张。输尿管末端狭窄包括解剖结构机械性梗阻和功能性梗阻两种情况。先天性巨输尿管症临床上较少见，是由于输尿管末端肌肉结构发育异常（环形肌增多、纵形肌缺乏），导致输尿管末端功能性梗阻所致，梗阻段以上输尿管扩张并以盆腔段为最明显，又称为先天性输尿管末端功能性梗阻。女性患者多于男性。双侧均可发生，但以左侧多见，双侧发病占20%～40%。

临床病例

患儿，女，5岁10个月，因“尿少1个月”在门诊行B超检查显示“右肾大小7.8cm×4.9cm×3.5cm，左肾大小7.3cm×5.6cm×3.4cm；双肾被膜光滑，皮质回声均匀，左肾集合部回声分离，无回声区宽约2.3cm，左侧输尿管腹段内径1.5cm，可见长度3.8cm，盆段内径2.2cm，可见长度4.1cm，右侧输尿管未见显示。膀胱充盈欠佳，腔内未见明显异常回声。”

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿排尿异常，B超提示左侧肾积水，输尿管扩张。

知识点

儿童正常输尿管直径

儿童正常输尿管直径极少超过5mm。儿童输尿管直径大于7mm，可考虑输尿管扩张症。

思路2. 患儿的临床症状是否采集完整，还需补充哪些病史？

知识点

巨输尿管症的主要临床表现

1. 早期可无任何临床症状，常因其他原因行B超或影像学检查而发现。
2. 多因并发症，如尿路结石、尿路感染、血尿等就诊而发现。
3. 儿童常有腰部和(或)腹部胀痛。
4. 偶有家长发现腹部包块或体检时发现腹部包块。

思路3. 患儿输尿管扩张，其病因是什么？

巨输尿管原因：①梗阻性；②反流性；③反流伴梗阻性；④非反流非梗阻性。上述四种病因均可分为原发性、继发性。

先天性巨输尿管是巨输尿管症病因之一，由于输尿管末端肌肉结构发育异常(环形肌增多、纵形肌缺乏)，导致输尿管末端功能性梗阻、输尿管甚至肾盂严重扩张、积水。该病的特点是输尿管末端功能性梗阻而无明显的机械性梗阻，梗阻段以上输尿管扩张并以盆腔段为最明显，又称为先天性输尿管末端功能性梗阻。

【问题2】儿外科医师如何诊断巨输尿管，并明确其病因？

知识点

输尿管扩张症的主要影像学检查

1. B超为首选，既可检测输尿管积水程度，亦可提供肾、膀胱的基本情况。
2. 排泄性膀胱尿道造影，评估膀胱、尿道功能，更能明确是否有反流。
3. 逆行肾盂输尿管造影曾为诊断巨输尿管的主要方法，现已少用。
4. CTU或MRI可明确梗阻的部位和程度

该患儿病史补充、体格检查和辅助检查

患儿，其母G1P1，生后无尿频、排尿困难、排尿中断，否认脓尿、血尿、遗尿；无发热、呕吐病史。查体：T 36.5℃，R 22次/分，P 88次/分，心肺未见明显异常。腹软、无压痛，未扪及包块。辅助检查：IVP(图9-11-1a)示左肾积水，左侧输尿管全程扩张；右侧肾盂、肾盏及输尿管未见明显异常。排泄性膀胱尿道造影(图9-11-1b)示膀胱及尿道未见明显异常，未见输尿管反流征象。

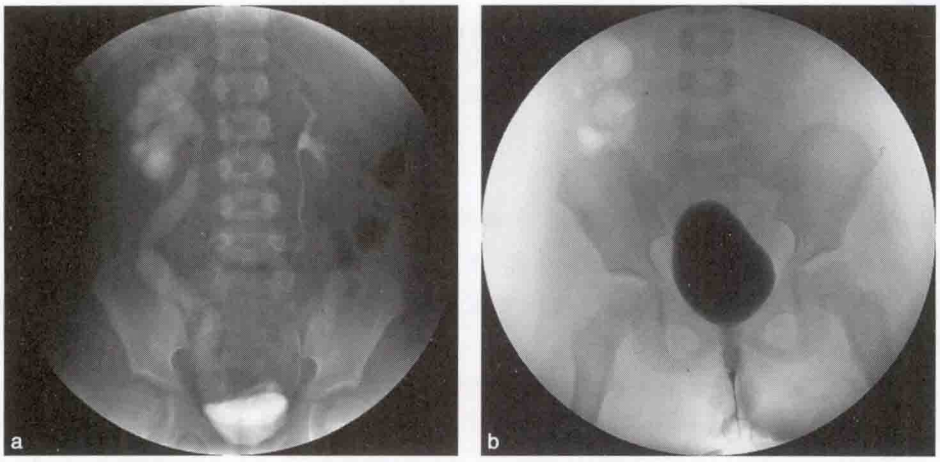


图9-11-1

a. IVP俯卧位显示左肾积水、左侧输尿管扩张明显；b. 排泄性膀胱尿道造影显示未见膀胱输尿管反流

学习笔记

【问题3】患儿的诊断明确，如何治疗？

根据患儿临床表现、体征和影像学表现，患儿巨输尿管症的病因是原发性输尿管末端梗阻。目前应该考虑手术。

知识点

巨输尿管症的治疗

1. 产前、新生儿期发现的原发性巨输尿管症密切随访，自然好转率约85%。

2. 继发性巨输尿管症需积极处理原发病（如尿道瓣膜需切除瓣膜）。

3. 手术指征　反复尿路感染、肾积水、输尿管扩张加重，肾功能恶化，明确有输尿管梗阻。

4. 手术目的　切除梗阻段输尿管，抗膀胱输尿管反流。

该病例术中发现和术后随访

该患儿完善术前准备后，在全麻下行气膀胱下左侧输尿管再植术。术中发现左侧输尿管末端见长约1cm的狭窄段，左侧输尿管下1/3段有纤维条索牵拉致输尿管扭曲扩张，输尿管直径1.8～2.0cm，输尿管壁充血水肿，其内尿液澄清。膀胱黏膜层充血明显，未见膀胱憩室。术中切除左侧末端狭窄段输尿管，并将扩张段输尿管修剪后与膀胱吻合。术后第5天拔出输尿管支架管，术后第7天痊愈出院。

【问题4】可采用的手术方法有哪些？

（1）输尿管膀胱再植手术方式主要包括Politano-Leadbetter术式、Cohen术式、Glenn-Anderson术式。Cohen术式黏膜下隧道为横向走形，术后膀胱镜下行输尿管逆行插管困难，Politano-Leadbetter术式黏膜下隧道长度足够，但输尿管进入膀胱处易扭曲成角，造成梗阻。Glenn-Anderson术式保留了正常的尿路解剖结构，但黏膜下隧道长度不够，抗反流效果不佳。

（2）Cohen手术最常用：切除病变输尿管、松解输尿管迂曲，恢复输尿管正常蠕动。

（3）缩小输尿管开口方法：①切除过多的输尿管后缝合，保留适当的管腔；②做扩张的输尿管折叠。

（4）注意完全切除输尿管末端狭窄部分至扩张段。

知识点

巨输尿管症的术后并发症及处理

1. 输尿管坏死　表现为尿瘘及切口感染，术中应注意保护输尿管外膜层血管，缝合的输尿管口径不能太细。一旦出现上述并发症可采取引流手术区，延长支架管拔除时间，必要时可作暂时性肾造瘘分流尿液。

2. 输尿管狭窄　由于输尿管坏死、末端狭窄段病变段残留，输尿管剪裁过多，缝合后口径太细或尿路反复感染致纤维增生引起，术中注意输尿管剪裁适宜。

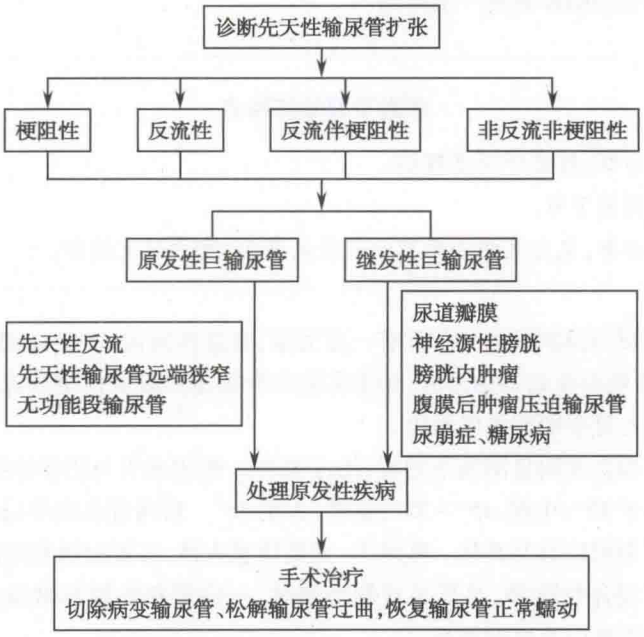
3. 输尿管反流　主要是再植后输尿管在膀胱壁内段移行长度不够，术中通常保持壁内段长度为输尿管直径的4～5倍。

4. 尿路感染　一是术前尿路感染控制疗程不够，二是术后再狭窄或反流所致。

学习笔记

知识点

巨输尿管症临床诊治流程图



（何大维）

第十二节　尿道下裂

尿道下裂（hypospadias）是因前尿道发育不全，所致尿道口达不到正常位置的阴茎畸形，即开口可出现在正常尿道口近侧至会阴部途径上，部分病例伴发阴茎下弯。尿道下裂是小儿泌尿生殖系统中常见的先天性畸形。国外报道在出生男婴中发病率为3.2/1000，或每300名男孩中有一个。近年尿道下裂发病率增高，尤其是重度尿道下裂增多，原因不明。

临床病例

病例：男孩，2岁，主诉：尿道外口位置异常2年，阴茎有弯曲，不能站立排尿。母亲孕期未用特殊药物治疗。查体：阴茎发育较好，尿道外口位于阴茎阴囊交界处，阴茎下弯，包皮帽状堆积于阴茎头背侧，系带缺如，双侧睾丸大小、位置、质地正常（图9-12-1）。



图9-12-1　尿道下裂查体外观

学习笔记

【问题1】通过病例描述，考虑的诊断以及鉴别诊断是什么？

思路1. 根据病史以及查体，可以明确诊断该患者为尿道下裂（阴茎阴囊型）。尿道下裂的诊断很容易，通过典型的临床表现一望而知。

知识点

尿道下裂临床特点

1. 异位尿道外口，异位于阴茎腹侧。
2. 部分合并阴茎下弯。
3. 包皮异常分布，包皮呈帽状堆积于阴茎头背侧，腹侧包皮缺如。

思路2. 尿道下裂与母亲妊娠史异常有一定关系，有遗传倾向，需要详细了解妊娠史。胚胎期母体激素的水平影响外生殖器的形成，动物实验中有报道口服黄体酮类保胎药物可引起尿道下裂，因此要了解患儿母孕期有无保胎史。

思路3. 尿道下裂合并明显阴茎下弯者，约占35%。按阴茎头与阴茎体纵轴的夹角，可将阴茎下弯分为轻度：小于15°；中度：15°~35°；重度：大于35°。后两者在成年后有性交困难。

思路4. 尿道下裂可以合并其他一些畸形，需要注意查体，必要时做相应的辅助检查。

思路5. 尿道下裂合并隐睾，尤其是双侧隐睾时，一定要和性别异常鉴别。这一点非常重要，因为涉及远期的生育以及性别选择。

知识点

尿道下裂合并性别畸形

1. 肾上腺性征异常（女性假两性畸形）该病几乎都是由肾上腺皮质增生引起。外阴检查可见阴蒂增大如尿道下裂的阴茎。尿生殖窦残留，开口前方与尿道相通，后方与子宫相通。染色体46，XX，尿17酮、17羟孕酮增高。

2. 真两性畸形　外观酷似尿道下裂合并隐睾。尿17酮正常。性染色体半数为46，XX，30%为46，XX/46，XY嵌合体，20%为46，XY。性腺探查可见体内兼有睾丸、卵巢两种成分的性腺。

3. 男性假两性畸形　染色体46，XY，但内外生殖器发育不正常，外生殖器外观可全似男性或女性。

4. 混合性腺发育不全　最常见的染色体核型为45，XO/46，XY。表现为一侧性腺是正常睾丸，另一侧是原始的条索状性腺。60%的患者在出生时表现为男性化不全、小阴茎，外生殖器对雄激素刺激较敏感。

【问题2】尿道下裂治疗非常困难，应该如何选择手术方法以及判断手术效果？

思路1. 手术是尿道下裂治疗的唯一方法，手术年龄一般选在1岁后至入幼儿园前完成，可以减轻患儿的心理负担。

思路2. 尿道下裂治疗困难，家长要求高，应该让家长和医生明白尿道下裂的治愈标准。

知识点

尿道下裂治愈标准

①阴茎下弯矫正；②尿道口位于阴茎头正位；③阴茎外观满意，与正常人一样站立排尿，成年后能进行正常性生活。

学习笔记

以上治愈标准不是严格不变的。如果不影响性生活，可以残留轻度阴茎下弯。对于冠状沟处皮肤少，多次手术、尿道成形材料少的病例，尿道口可以只做到冠状沟。阴茎外观满意是相对的，只能近似正常人，不会和正常人没有区别。

思路 3. 尿道下裂的修复是一个难度大、技术要求高的复杂手术，目前发表的手术方法很多，至今尚无一种满意的，被所有医师接受的术式。应该掌握手术选择原则。

知识点

尿道下裂术式选择

尿道下裂选择术式参考有无阴茎下弯，对于无阴茎下弯，或者下弯不用矫正者：①阴茎头、冠状沟型可考虑采用 MAGPI；②冠状沟、冠状沟下型及尿道口位于阴茎体的尿道下裂考虑采用加盖岛状皮瓣法、尿道板发育好者应用尿道板纵切卷管法手术；③有阴茎下弯的尿道下裂宜采用横裁包皮瓣，管形尿道成形法；④重度尿道下裂、尿道缺损长的病例可以应用分期尿道成形；⑤游离移植物代尿道适用于多次手术后，阴茎局部无足够的组织可供修复用的病例。

以上只是参考，各医师可以结合患者条件以及自己掌握的方法，选择术式。

患儿治疗情况

患者由于合并阴茎下弯，采用了 Duckett 手术。具体方法：①距冠状沟 1.0cm 环行切开包皮内板，阴茎背侧的切口达 Buck 筋膜，阴茎腹侧切断尿道板显露白膜。将阴茎皮肤皮下组织呈脱套状退至阴茎根部。尽量剥除腹侧纤维索带后，尿道口向后退缩。下弯矫正后可采用人工勃起试验检查矫正效果，如果仍有下弯，需要做阴茎背侧白膜紧缩。②测量尿道口至阴茎头舟状窝的距离，即为尿道缺损长度。③取阴茎背侧包皮内板及内处板交界处皮肤做岛状皮瓣（图 9-12-2a）。皮瓣宽度 1.2～1.5cm，长为尿道缺损长度。用小剪刀将含有供应皮瓣的阴茎背浅动、静脉，深层皮下组织与阴茎皮肤分离开，形成血管蒂。血管蒂长度以能将皮瓣转至阴茎腹侧为准。④用合成吸收线连续缝合皮瓣成皮管（图 9-12-2b）。⑤做阴茎头下隧道。⑥将带蒂包皮管经阴茎一侧转至腹侧，其近端与原尿道口做斜面吻合，远端经阴茎头下隧道与阴茎头吻合。近端吻合口及皮管与海绵体白膜固定数针，以防扭曲。

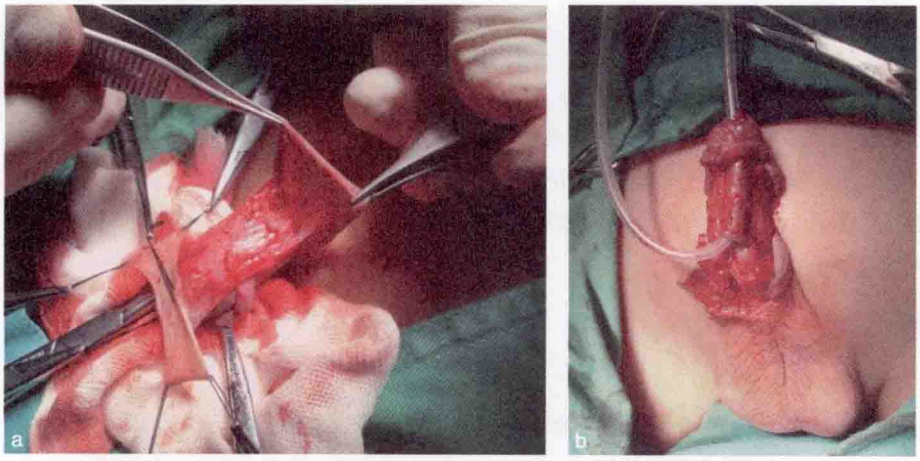


图 9-12-2
a. 分离岛状包皮瓣；b. 岛状包皮瓣代尿道

学习笔记

可用血管蒂、阴囊肉膜覆盖尿道。⑦纵向切开阴茎背侧包皮，向阴茎两侧包绕，裁剪缝合皮肤覆盖创面。留置尿道支架管，术后10天左右拔出，观察排尿。

该患者手术顺利，手术后10天拔除导尿管。术后随诊观察，未见并发症。

【问题3】手术后并发症以及随诊。

思路1. 尿道下裂手术效果不满意，是因为术后并发症发生率高。

知识点

尿道下裂术后并发症

1. 尿道瘘　最多发的并发症。发生率15%～30%。发现尿道瘘后不要急于处理，待术后6个月以上，局部皮肤瘢痕软化，血液供应重建后再修复。

2. 尿道狭窄　多发生在尿道成形术后1个月左右的瘢痕期，患儿排尿困难、尿线变细、滴沥，狭窄多发生在阴茎头段尿道及吻合口处。术后3个月之内的早期狭窄可用尿道扩张解决，若无效需行尿道狭窄切开造瘘术。

3. 尿道憩室样扩张　多发生在术后4个月左右，表现为排尿时阴茎腹侧鼓包块，严重者出现排尿困难。

思路2. 要向家长交代，尿道成形术是一个很复杂的手术，术后并发症时有发生，不同的并发症表现的时间和症状不同，因此，术后一定要定期随访。远期注意随诊患者的性生活和生育情况。

（张潍平）

第十三节　膀胱横纹肌肉瘤

软组织肉瘤占小儿最常见恶性实体瘤的第五位，而横纹肌肉瘤（rhabdomyosarcoma，RMS）是小儿软组织最常见的恶性肿瘤，占小儿软组织肉瘤的55%～60%。RMS可发生于人体各部位，包括无横纹肌的部位。RMS最常发生于头颈部，约占25%；其次是四肢及泌尿生殖系，各占20%；再次是躯干、胸内，及腹膜后间隙。RMS在泌尿生殖系最常见的部位是膀胱/前列腺，其次是睾旁及阴道，不常见于子宫。RMS有两个发病高峰期即2～4岁及12～16岁，但2/3病儿年龄<6岁。RMS略多见于男性。目前经手术、放疗、化疗的综合治疗，无转移瘤的5年存活率>70%。泌尿生殖系RMS的存活也与部位有关，如阴道、睾旁RMS的预后，远较膀胱/前列腺者好。

临床病例

患儿男，3岁，排尿尿线逐渐费力1个月，经常有尿滴沥，伴有大便排出。偶有肉眼血尿，无发热。曾经在其他医院做超声检查，发现膀胱内有占位。

【问题1】患者就诊后，初步诊断是什么？

思路1. 根据小儿的症状，表现为排尿困难。首先要分析可能是下尿路梗阻，要考虑与小男孩排尿困难有关的疾病。

知识点

小儿下尿路梗阻有关疾病

先天性梗阻：输尿管囊肿膨出，神经源性膀胱，后尿道瓣膜，前尿道瓣膜。

后天性梗阻：膀胱或尿道结石，膀胱肿瘤，尿道内肿物，尿道、膀胱外肿物压迫。

学习笔记

思路2. 患者排尿困难发病时间短，排除先天性畸形引起的下尿路梗阻，诊断倾向于膀胱内占位。要仔细查体，其中直肠指检非常重要。

体格检查

患儿较瘦弱，下腹可及胀大的膀胱。直肠指诊，直肠前壁可以触及实性占位，质地中等硬度。

【问题2】初步诊断辅助检查选择什么？

思路1. 根据查体结果，可以诊断膀胱或者前列腺区肿物，但两者通过查体很难区分，只能通过辅助检查。

知识点

辅助检查

1. 超声　可以明确肿物的位置，血液供应，与周围关系。对上尿路有无压迫，以及有无淋巴结转移。
2. 增强CT、MRI，可以通过影像直观了解肿物的位置、性质。
3. 需要进一步检查胸片、胸部CT，了解有无肺部肿瘤转移。

辅助检查

患者超声、盆腔CT检查：膀胱内有实性占位，位于膀胱三角区，体积5cm×4cm×6cm大小。上尿路无积水。首先考虑膀胱横纹肌肉瘤。

静脉尿路造影：右肾轻度积水，膀胱内有充盈缺损占位（图9-13-1a）。

CT检查：膀胱底部有充盈缺损肿物（图9-13-1b）。

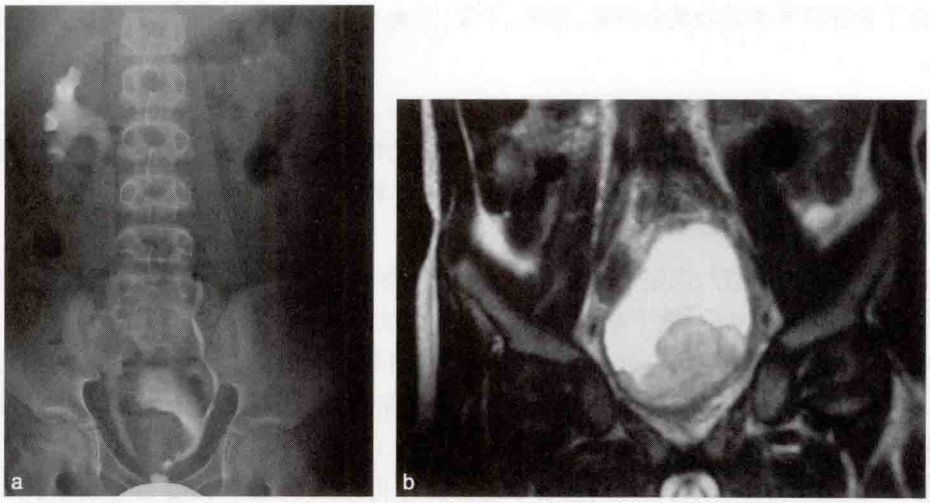


图9-13-1

a. 静脉尿路造影显示膀胱内有充盈缺损占位；b. 盆腔CT显示膀胱内占位

【问题3】患者的膀胱内占位具体是什么疾病？

思路1. 一般以横纹肌肉瘤多见，膀胱横纹肌肉瘤也叫膀胱葡萄状肉瘤，大体形态为多发、有蒂或无蒂、灰白色、息肉样肿块，位于膀胱三角区、颈部及尿道内口，可广泛扩展、占满膀胱内腔。

思路2. 其鉴别诊断有膀胱炎性假瘤、膀胱上皮肿瘤和血管瘤等。多数通过取活检鉴别。

学习笔记

知识点

小儿膀胱占位的鉴别诊断

1. 膀胱炎性假瘤 炎性假瘤为一种特发的非特异性慢性增殖性炎症，表现类似肿瘤，但实质上是炎症，发病急，很难鉴别，只有通过病理检查。

2. 膀胱上皮肿瘤 多见于老年人，儿童罕见，以血尿为主要症状，早期肿瘤呈乳头状，体积小。

3. 血管瘤 以血尿为主，肿瘤可以位于膀胱壁任何位置，超声、膀胱镜检查可以明确诊断。

手术病理

患儿全麻下行膀胱肿物活检。打开膀胱后，见膀胱三角区以及膀胱颈部有肿物，似葡萄状，质地硬，约5cm×4cm×6cm大小。取活检。病理诊断：RMS(胚胎型)。

【问题4】患者的预后与分期。

膀胱RMS的预后与病理分型、临床分期关系最密切。根据这例患儿病情，肿瘤发生于膀胱颈和膀胱三角区，不可能完全切除，考虑临床分期是3期。

【问题5】目前治疗方案是什么？

思路1. RMS应该是联合治疗，不能只依赖手术，化疗更重要。一般是在诊断清楚后，首先化疗，待肿瘤体积减小，再考虑是否需要手术治疗。是否需要放疗，应该结合患者具体情况决定。

知识点

膀胱RMS的治疗

为了保存器官及其功能如膀胱、阴道、子宫，可先用化疗或加放疗，使肿瘤缩小，再进行手术。

思路2. 该患者可以尝试保留膀胱，所以先应用化疗8周，肿瘤体积缩小后再根据肿瘤位置、体积决定手术方案。化疗应该由肿瘤科制订具体计划实行。

【问题6】患者预后如何？

思路1. 患者经过化疗，决定手术方案。手术尽量保存盆腔器官如膀胱，根据肿瘤侵犯范围可做膀胱部分切除或全切除，镜下残留肿瘤可用化疗、放疗来控制。

思路2. 如化疗效果不佳，不能作膀胱部分切除，须考虑全膀胱切除，甚至盆腔清扫，尤以复发性肿瘤。做膀胱全切时是同期做可控性尿流改道还是分期手术视日后治疗而定，如日后要做放疗，最好作分期手术。

思路3. 经过治疗后，该患者预后主要取决于经过化疗，手术后肿瘤是否有残存，手术后化疗、放疗情况。

(张潍平)

第十四节 睾丸肿瘤

原发性睾丸肿瘤(primary testicular tumor)是指起源于生殖细胞和非生殖细胞的肿瘤，小儿原发性睾丸肿瘤占小儿实体肿瘤的2%左右。由于小儿原发性睾丸肿瘤并不多见，临床诊治经验不足，容易漏诊误诊，而早期诊断和治疗可以明显改善患儿的预后。

学习笔记

临床病例

患儿，男，1岁4个月，2个月前，患儿家长在给患儿洗澡过程中无意发现阴囊左侧内包块，质稍硬，无明显触痛感，边界清楚，包块稍大于右侧，当时未在意，即未行任何处理。近2周在给患儿洗澡时发现阴囊左侧包块明显增大，且重量重于右侧，故为进一步治疗来医院儿外科检查。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿发现阴囊内无痛性包块，边界清楚，无触痛感，而在小儿阴囊包块中以鞘膜积液最常见。

思路2. 检查阴囊包块为实质性，行阴囊肿块透光试验阴性。故患儿考虑鞘膜积液可能性较小，但不能除外腹股沟疝。

思路3. 追问病史，包块在平卧后无法自行减小或消失。查体阴囊肿块边界清楚，无法回纳入腹腔，故排除鞘膜积液或者腹股沟疝的诊断。患儿近期阴囊无红肿疼痛，故排除阴囊脓肿、睾丸附睾炎症或者阴囊急症。患儿近期无发热咽痛表现，无腮腺炎接触史，故排除腮腺炎睾丸炎。

思路4. 患儿近2周发现阴囊包块明显增大，且重量增加，有沉重感，故初步考虑诊断睾丸肿瘤。

知识点

小儿睾丸肿瘤的主要临床症状

多表现为无痛性阴囊包块，不易引起患儿家长的重视，绝大多数患儿被无意中发现睾丸包块而就诊。

知识点

需与睾丸肿瘤鉴别的疾病

1. 小儿鞘膜积液　阴囊无痛性肿块，囊性，边界清楚，透光试验阳性，B超提示为囊性低回声区。

2. 小儿腹股沟疝　有长期咳嗽或便秘病史，阴囊肿块为实性，上部有蒂与腹腔相延续，可完全回纳入腹腔，透光试验阴性，B超提示为肠管结构。

3. 睾丸炎症　阴囊有红肿疼痛，部分有发热表现，有腮腺炎接触史，腮腺炎抗体检查阳性，血AFP阴性，B超提示睾丸均匀增大，血供增多，睾丸内未见肿块。

4. 附睾结核　有结核病史或接触史，尿液找抗酸杆菌可阳性，胸片有结核灶提示，B超提示附睾内多发散在病灶。血AFP阴性。

体格检查与实验室检查记录

查体T 36.8℃，HR 98次/分，呼吸平稳，头颅五官无异常；浅表淋巴结未扪及肿大；心肺腹部无异常发现。阴茎阴囊发育正常，包茎，阴囊左侧扪及实质性肿块，质偏硬，边界清楚光滑，无触痛，有沉重感，明显大于右侧睾丸，透光试验阴性。右侧睾丸在阴囊内，发育正常。

血常规：WBC 4.8×10^9/L，Hb 128g/L，PLT 159×10^9/L，淋巴细胞百分比0.29，中性粒细胞百分比0.58。血AFP 3342μg/L。

胸部X线片：心肺未见明显异常。阴囊X线片：阴囊部未见明显钙化灶或骨骼影像。阴囊及腹部彩超：阴囊左侧内强回声实质性肿块，约2cm×2cm×3cm，内部回声较均匀，包膜完整光滑，CDFI显示肿块内血流信号明显增多。肝胆胰脾肾未见明显异常，腹腔及腹膜后未探及肿大淋巴结。

学习笔记

【问题2】儿外科医生如何分析体格检查和辅助检查结果?

思路1. 体格检查重点是阴囊体征,判断肿块的性质;同时检查全身浅表淋巴结有无肿大。

思路2. 辅助检查重点是血常规、血 AFP 检查。

知识点

实验室检查结果异常的意义

1. 血常规 因部分淋巴瘤及白血病可侵犯一侧睾丸,而以睾丸肿瘤为首发症状,故如发现血常规异常需考虑是否行骨穿,明确血液系统病变。

2. 血 AFP AFP 明显升高提示睾丸恶性肿瘤(卵黄囊瘤)可能性大,需手术治疗,并密切随访 AFP 的变化。

思路3. 阴囊彩超检查有助于确诊。阴囊彩超提示睾丸实质性肿块,血供丰富,常提示睾丸恶性肿瘤。

知识点

阴囊及腹部彩超检查的意义

1. 良性肿瘤 尤其是睾丸畸胎瘤,超声显示睾丸内低至中等回声区,为囊实性肿块,内部探及大小不等液性暗区,且肿块内均探及强光点或强光斑,后方伴声影,肿块与正常睾丸组织界限不清,CDFI 显示肿块内血流信号减少甚至无血流信号。

2. 恶性肿瘤 尤其是睾丸卵黄囊瘤,超声显示阴囊内强回声实质性肿块,内部回声较均匀,包膜完整光滑,彩色多普勒常提示肿块周边及内部血流信号明显增多。

3. 腹部彩超 了解肿瘤有无腹膜后转移及腹腔内脏器官情况。

知识点

X线检查的意义

1. 胸片 常规检查,在睾丸肿瘤中可发现纵隔淋巴结肿大和肺部转移灶,对恶性肿瘤有无远处转移起到初步筛查作用,为分期提供一定依据。

2. 阴囊 X 线摄片 在睾丸良性肿瘤的诊断方面有重要价值。X 线摄片肿块见钙化影,支持畸胎瘤,基本上可除外卵黄囊瘤。

【问题3】综合上述资料,儿外科的诊断是什么?

思路1. 结合患儿临床症状与体征、实验室检查结果首先诊断睾丸肿瘤:卵黄囊瘤,同时根据其表现临床考虑Ⅰ期。

知识点

睾丸肿瘤诊断要点

一旦发现阴囊内无痛性肿块,需立即到医院行进一步检查,然后根据睾丸肿块性质特点、肿瘤标志物测定、超声检查及阴囊 X 线摄片多可做出初步临床诊断,术中发现或术中肿瘤组织快速冰冻病理检查可以进一步明确诊断。

学习笔记

知识点

睾丸肿瘤的临床分期

1. 青春期前小儿睾丸肿瘤分期

Ⅰ期　肿瘤局限于睾丸，睾丸切除后1个月内AFP恢复正常，胸部和腹膜后影像学检查阴性。

ⅡA期　与Ⅰ期类似但腹膜后淋巴结切片发现肿瘤转移。

ⅡB期　影像学检查发现腹膜后肿瘤转移，AFP持续增高。

Ⅲ期　有腹膜后以外的远处转移。

2. 青春期睾丸肿瘤不同于婴幼儿及儿童，更接近成人

Ⅰ期　肿瘤局限于睾丸。

Ⅱ期　有腹膜后淋巴结转移。

Ⅲ期　横膈上有肿瘤转移。

思路2. 儿外科医生会诊的要点有哪些？

（1）是否明确诊断睾丸肿瘤，排除一些鉴别诊断的要素。

（2）确定需要外科手术处理，术后根据病理检查确定化疗或放疗方案。

（3）会诊必须掌握的技术：X线片及B超阅读能力。

（4）外科处理前相关准备。需与家属沟通，取得家属理解并签字后进行。

【问题4】睾丸肿瘤患儿的处理原则是什么？

思路1. 睾丸肿瘤的治疗原则为手术切除+放疗/化疗的综合治疗。

思路2. 治疗方式为手术切除睾丸肿瘤。并根据术中组织快速冰冻病理检查辨别肿瘤良恶性，从而指导手术方式的进一步选择。

【问题5】术前准备包括哪些？

思路1. 常规术前检查未见明显异常：肝肾功能、肝炎标志物、凝血功能、三大常规检查、X线片及阴囊腹部超声检查。

思路2. 术前由上级医师组织讨论，主刀人员对诊断及手术方案进一步核实，特别注意术中快速病理结果。因为术中快速病理对于肿瘤诊断和肿瘤良恶性的辨别有重要价值，可指导手术方式的选择。

思路3. 术前需与家属沟通，谈话中需要着重指出手术风险、手术方式（手术完整切除肿瘤，并根据术中快速病理结果决定进一步处理）、术后并发症（感染出血、肿瘤复发或转移等）、术后进一步的放疗或化疗等。取得家属充分了解、签字后，行手术。

【问题6】睾丸肿瘤患儿外科手术方法包括哪些？

思路1. 经过术前检查、术中快速病理证实为有正常睾丸组织存在的良性肿瘤行保留正常睾丸组织的肿瘤剜除术，无正常睾丸组织存在的良性肿瘤则行高位精索睾丸切除术。

思路2. 经过术前检查、术中快速病理证实为恶性肿瘤均应行高位精索睾丸切除术，Ⅱ期、Ⅲ者术前超声检查或术中探查证实有腹膜后淋巴结转移者同时加行淋巴结清扫。

手术探查记录与术后恢复记录

患儿在完善术前准备后，积极手术治疗。手术取左侧腹股沟切口，术中暂时高位阻断精索，将睾丸肿瘤从阴囊推至腹股沟切口处提出，见肿瘤位于睾丸内，未见明显睾丸或附睾样组织，取肿瘤组织见肿瘤呈鱼肉状，行术中快速病理检查，结果回报为卵黄囊瘤。遂行高

学习笔记

位精索睾丸切除术，并探查腹股沟区淋巴结，未见明显肿大淋巴结，检查切口无明显出血渗血，逐层关闭切口，术后切除物出示给家长过目并送病理学检查。

【问题7】睾丸肿瘤外科手术中是否必须行快速病理检查？

思路1. 术中快速病理检查对睾丸肿瘤的诊断准确性高、结果可靠，因此术中快速病理对指导小儿睾丸肿瘤的治疗尤为重要。经临床检查、非手术处理不能明确诊断的睾丸肿块，行手术探查，术中仍不能排除睾丸肿瘤或不能明确良恶性者，应行术中快速病理。另外，术前AFP阴性，考虑良性肿瘤者，超声检查提示有正常睾丸组织存在者也应行术中快速病理。

思路2. 但下列情况行术中快速病理可能意义不大：①术前虽诊断为睾丸良性肿瘤，但睾丸组织已被肿瘤组织广泛取代，睾丸组织已完全消失；②术前各种指标均支持恶性肿瘤。

【问题8】常见的睾丸肿瘤有哪些？

（1）卵黄囊瘤

（2）畸胎瘤

（3）间质细胞瘤

（4）支持细胞瘤

（5）睾旁横纹肌肉瘤

（6）性腺母细胞瘤

（7）睾丸的类肿瘤病变

（8）睾丸继发性肿瘤

【问题9】患儿术后观察及处理。

患儿术后应注意观察伤口恢复情况，阴囊内有无积血或感染表现。待病理检查结果回报后行第一疗程化疗，常用化疗药物为顺铂（CDDP）、长春新碱（VBL）、博来霉素（BLEO）化疗。治疗结束出院。

学习笔记

患儿出院后的随访及处理

患儿术后第4周门诊复诊，检查血AFP结果已经降至正常范围，行B超及胸部X线检查未见明显异常，行第2疗程化疗。

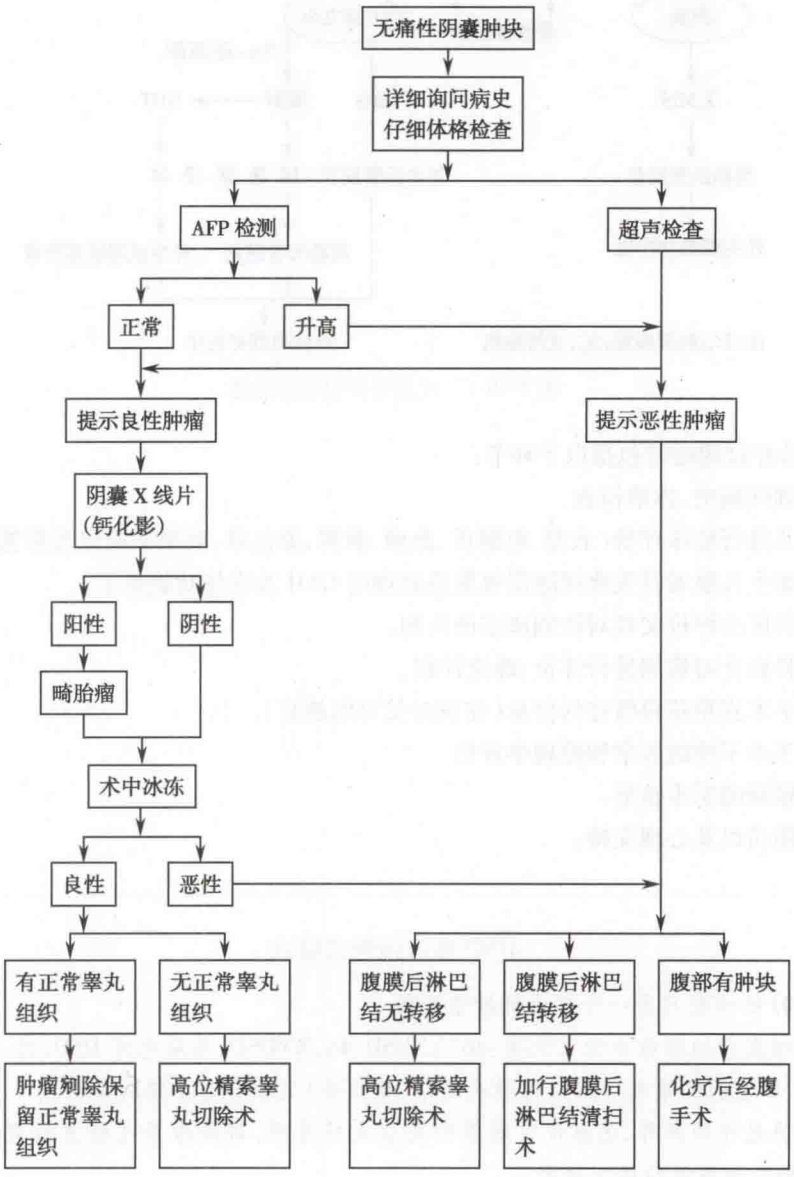
【问题10】患儿术后随访内容及时间是多久？

Ⅰ期病变术后3年内第1年每个月，第2年每2个月，第3年每3个月复查胸部X线片、腹部B超和血AFP检查。

Ⅱ、Ⅲ期病变小儿有腹部肿块者，先联合化疗使肿瘤缩小，18周之后行经腹手术探查。如有肿瘤残留则做放疗，不管手术发现如何，术后连续用化疗2年。

知识点

小儿睾丸肿瘤临床治疗流程图



(何大维)

第十五节 性别发育异常

性别发育异常(disorders of sex development,DSD)是一种染色体、性腺及解剖学性别发育不典型的先天异常,关于其发病率的数据有限,总体发病率大约为1/5500。先天性肾上腺皮质增生症(congenital adrenal hyperplasia,CAH)和混合性腺发育不全是模糊外生殖器最常见的两种病因,占新生儿期模糊外生殖器50%以上的病例,其世界范围的发病率分别为1∶15 000和1∶10 000,但是不同的人群发病率有差异(图9-15-1)。

学习笔记

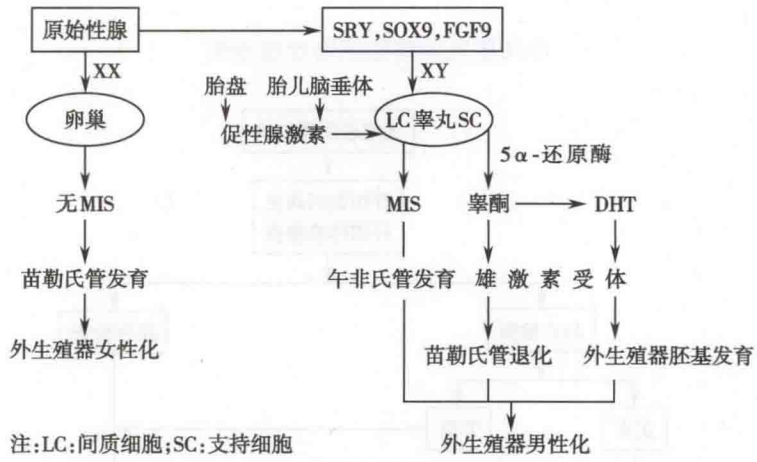


图 9-15-1 性别分化过程示意图

DSD 的诊疗过程通常包括以下环节：

1. 详细询问病史，体格检查。
2. 对患儿进行临床评价（表型、电解质、血糖、激素、染色体、刺激试验以及影像学检查）。
3. 对于新生儿患者首先要排除需要紧急处理的 CAH 及垂体功能低下。
4. 心理科医生评价父母对性别决定的认知。
5. 多学科联合对病例进行评价，确定性别。
6. 延迟手术直至获得所有的信息（完成对父母的教育）。
7. 进行手术干预的医学和伦理学评估。
8. 外生殖器的手术整形。
9. 远期随访以及心理支持。

学习笔记

知识点

DSD 临床诊断关键点

1. DSD 的诊断只是一个初步怀疑性诊断。

2. 根据患者的核型分为三大类：46，XXDSD、46，XYDSD、性染色体 DSD，进一步追踪问题的来源（如性腺的结构/功能、雄激素通路、受体等）又细分为不同的诊断。

3. 即使是相同病种，患者外生殖器的表型也有差别，需要根据实验室检查、影像学检查以及必要时性腺活检确定诊断。

4. 即使经过详细的检查和评估仍有一半以上的 DSD 患者不能做出诊断。

5. DSD 患者最重要的是性别决定，性别决定需要多学科联合进行评估，和患者父母或患者充分沟通，最后由患者父母或者患者在充分了解病情以及相关知识后做出决定。

临床病例

患儿张某某，社会性别女，1 岁 3 个月，主诉：生后即发现外生殖器异常至今。患儿为足月顺产第二胎，生后发现外生殖器非男非女，阴蒂似男孩阴茎大小，生后至今生长发育正常，阴蒂有缓慢长大，智力正常。母孕期无服用药物史，母亲身体健康，非近亲结婚。家庭中无死亡婴儿，有一哥哥，健康。无家族遗传病史。

【问题1】通过上述病史和查体，该患者可疑的诊断是什么？

根据患者的现病史、既往史、家族史以及查体，应考虑为性别发育异常（DSD）。而DSD又分为三类，46，XXDSD，46，XYDSD和性染色体DSD，具体病因需要行进一步的实验室以及影像学检查。

思路1. 模糊外生殖器的患儿要考虑是否存在DSD。

知识点

有以下临床特点要考虑是否存在DSD

1. 新生儿　显著模糊外生殖器，明显的女性外生殖器伴有阴蒂肥大，或后阴唇融合，或腹股沟/阴唇包块，明显的男性外生殖器伴有双侧睾丸未降，或小阴茎，或单发的会阴型尿道下裂，或轻度尿道下裂合并睾丸未降，有CAIS家族史，外生殖器表型和核型不一致。

2. 大龄儿童　原来没有认识到的模糊外生殖器，女孩腹股沟疝，青春期延迟或不完全，女孩原发闭经或男性化，男孩乳腺发育，男孩肉眼或周期性血尿。

知识点

混合性腺发育不全的特点

1. 大多数为45，XO/46，XY核型。

2. 一侧睾丸（常为腹腔型），对侧为条纹性腺。

3. 米勒管持续存在合并不同程度的男性化，身材矮小和躯体特征各异。

4. 胎儿睾丸内分泌功能是延迟或不足的，但发育不良睾丸可以对促性腺激素有反应，在青春期分泌正常量的睾酮，青春期后内分泌功能正常。

5. 组织学上，睾丸缺乏生精细胞成分，因此不育。

6. 发生性腺肿瘤（性腺母细胞瘤和无性细胞瘤）的风险增加；45，X/46，XY嵌合体患儿的发育不全睾丸发生生殖细胞肿瘤风险比条纹性腺更大。

7. 诊断为Denys-Drash综合征（肾母细胞瘤、肾衰、模糊外生殖器）者要行超声检查除外肾母细胞瘤。

8. 治疗　性别决定，适当的性腺切除，适当的肾母细胞瘤监测。如果在新生儿期诊断，抚养性别的确定要基于外生殖器和睾丸潜在功能。

思路2. 采集病史需要包括完整家族史和母孕期病史，以排除母亲因素导致的雄激素过多以及具有家族遗传性的DSD疾病。从该患儿家族史可以排除46，XX DSD母亲因素，以及家族遗传性DSD。

知识点

DSD患者的特殊家族史

1. 父母是否为近亲结婚。

2. 家族中有不育、闭经、多毛可能提示家族两性状态。

3. 家族中不能解释的新生儿死亡，提示可能为CAH。

4. 很大一部分DSD患者有遗传因素，通过家族病史可提示为常染色体隐性遗传疾病，如类固醇生物合成缺陷；X连锁遗传疾病，如雄激素不敏感综合征。

5. 母孕期暴露史，服药或环境因素，母亲异常男性化或Cushing综合征面容，可提示可能为母亲因素导致的46，XX DSD。

学习笔记

患儿的体格检查

女孩外观，身高78cm，体重10kg，BP 90/60mmHg，周身皮肤无皮疹及出血点，皮肤、嘴唇、口腔黏膜及乳晕无色素沉着。外生殖器检查（图9-15-2）：阴蒂增大似阴茎，牵拉长度约4cm，直径约1.2cm，腹曲，大阴唇皮肤有皱褶，未见小阴唇，阴唇部分融合，阴蒂根部会阴处可见尿道外口，未见阴道外口，肛门位置正常。双阴唇未触及包块，双腹股沟未触及包块。直肠指检未触及子宫。患儿染色体为46，XX，SRY（-）。

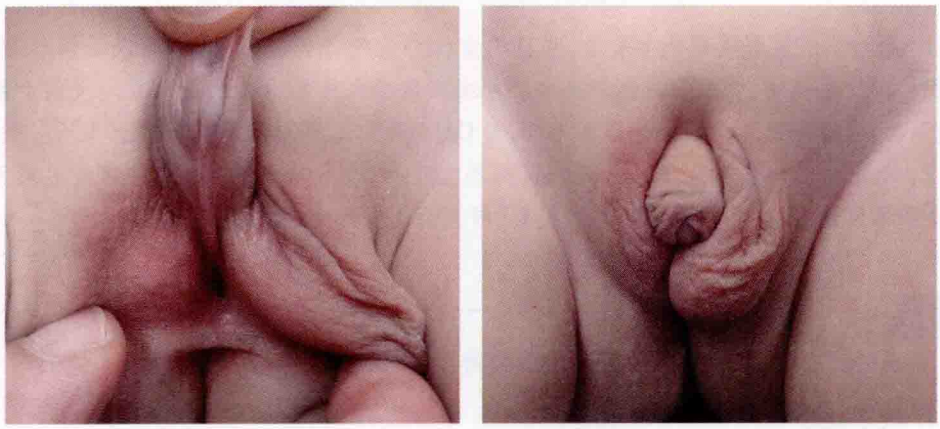


图9-15-2 患儿外生殖器

【问题2】如何分析体格检查结果？

思路1. 体格检查重点是外生殖器检查以及内分泌疾病的特殊体征，需要对外生殖器异常做详细描述，阴茎的大小，尿道外口和阴道外口的位置，是分别开口还是两者共同开口，肛门的位置，是否有前移，外生殖器男性化程度可依据Prader Ⅰ～Ⅴ分期评估；仔细检查阴唇、腹股沟确定性腺是否存在，如果存在，确定性腺的质地、硬度以及是否对称；肛诊是否可扪及子宫，但是青春期前女性子宫很小，正常子宫触诊也可能为阴性。

学习笔记

知识点

DSD体格检查特点

DSD体格检查可以从完全正常的女性外生殖器到完全正常的男性外生殖器，即使是同一疾病，外生殖器表型也可以有很大差别，主要取决于性腺及其功能，以及雄激素发挥作用的各个通路是否正常。

知识点

Prader分期（图9-15-3）

0级：正常女性。

1级：女性外生殖器合并阴蒂肥大。

2级：阴蒂肥大合并部分阴唇融合，形成漏斗形尿生殖窦。

3级：阴蒂似阴茎，阴唇阴囊完全融合，尿生殖窦共同开口于会阴。

4级：阴囊完全融合，尿生殖窦开口于阴茎根部。

5级：正常男性。

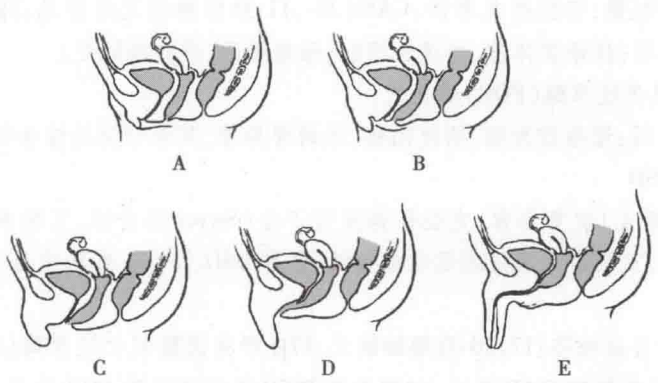


图 9-15-3 Prader 分期示意图

知识点

体格检查对诊断的提示

1. 双侧性腺均不可触及可以为任何一个类型的 DSD,46,XX DSD 最常见,其次为 45,X/46,XY DSD。

2. 一侧性腺可扪及高度提示为睾丸,少见的情况为卵睾,提示为 45,X/46,XY DSD、卵睾 DSD、46,XY DSD,可以排除 46,XX DSD(因卵巢和条索性腺不下降)。

3. 双侧性腺可以触及,提示 46,XY,罕见的情况为卵睾 DSD。

4. 与其他畸形同时存在的生殖器畸形常为性腺发育不全。

5. 阴茎发育很好,提示宫内曾有相当水平的睾酮存在。

6. 直肠指检触诊有子宫,提示米勒管结构的存在。

7. 皮肤色素沉着提示 3β-羟固醇氧化还原酶缺乏导致的 CAH。

8. 年长儿身材矮小提示为 XO 染色体系 DSD。

9. 蹼颈、盾胸、两耳低位、两乳头距宽提示 Turner 综合征。

思路 2. 根据体格检查结果患儿双侧阴唇及腹股沟未触及性腺,可以为各种情况,性腺可能有或没有,如果有可能为睾丸,或卵睾,或卵巢。外阴仅见尿道开口,可能为阴道和尿道为共同开口,或者无阴道。直肠指检未扪及子宫,不能排除患儿没有子宫。周身皮肤无色素沉着可以排除 3β-羟固醇氧化还原酶缺乏导致的 CAH。因此,目前根据体格检查不能确定 DSD 的具体分类,需要做染色体核型测定以及 SRY 基因检测。

【问题 3】如何分析染色体结果?

根据 DSD 分型,可以排除性染色体 DSD、46,XY DSD 以及 46,XX 单纯性腺发育不全(为正常女性表型,和体格检查不符合),患儿可能为卵睾 DSD(最常见的核型为 46,XX,和该患儿核型符合),46,XX DSD(最常见的为 CAH),及 46,XX 男性(10% SRY 阴性,90% SRY 阳性,双侧性腺为睾丸)。

知识点

DSD 分型

1. 46,XX DSD

(1) 性腺(卵巢)发育异常:包括卵睾 DSD、46XX 男性(睾丸 DSD)、单纯性腺发育不全。

学习笔记

（2）雄激素过量：包括胎儿原因：CAH（21-，11-羟化酶缺乏最常见，3β-羟类固醇脱氢酶缺乏）；母体原因：妊娠黄体瘤、外源性药物；胎盘原因：芳香酶缺乏。

（3）P450 氧化还原酶（POR）缺乏。

（4）其他原因：泄殖腔外翻、阴道闭锁、米勒管异常，其他罕见的综合征。

2. 46，XY DSD

（1）性腺（睾丸）发育异常：完全性腺发育不全（Swyer 综合征，又称 46，XY 女性）、部分性腺发育不全、双侧睾丸消失或退化综合征、卵睾 DSD、Leydig 细胞发育不良（LH 受体缺陷）。

（2）雄激素合成缺陷：17，20-裂解酶缺乏，17β 羟类固醇氧化还原酶（3 型）缺乏、男性 CAH（胆固醇侧链裂解酶 StAR 缺乏、细胞色素 P450 氧化还原酶 POR 缺乏、3β-羟固醇脱氢酶缺乏、17α-羟化酶缺乏）。

（3）雄激素受体和受体后缺陷：完全性激素不敏感综合征；部分雄激素不敏感综合征和轻度雄激素不敏感综合征。

（4）睾酮在外周组织中代谢异常：5α 还原酶缺乏。

（5）MIS 合成、分泌或对其反应异常：米勒管永存综合征。

（6）其他：重度尿道下裂、泄殖腔外翻。

3. 性染色体 DSD

（1）45，X（Turner 综合征和变异体）。

（2）47，XXY（Klinefelter 综合征和变异体）。

（3）45，X/46，XY（混合性腺发育不良，卵睾 DSD）。

（4）46，XX/46，XY（嵌合体，卵睾 DSD）。

【问题 4】根据染色体结果应进一步做何种检查？

要排除雄激素过量导致的 46，XX DSD（包括 CAH 以及胎儿胎盘因素导致的雄激素过多），以及下丘脑-垂体-性腺轴是否有异常。可以先检查血 ACTH、皮质醇、醛固酮、睾酮、雌二醇、FSH、LH、血清离子、血糖、血 17-羟孕酮、MIS、行 GnRH 刺激实验、HCG 刺激实验。

患儿实验室检查结果

血 ACTH（8：00）27.55（参考值 7.2～63.3pg/ml），血浆皮质醇 11.15μg/dl（参考值 8：00am：8.7～22.4μg/dl）；醛固酮 112.03pg/ml（参考值：卧位 30～160pg/ml），血浆肾素活性 0.2ng/（ml·h）[参考值：卧位 0.15～2.33ng/（ml·h）]，血管紧张素Ⅰ 10.738pg/ml（参考值：卧位 25～125pg/ml），血管紧张素Ⅱ 89.921pg/ml（参考值：卧位 25～125pg/ml）。血性激素检测：Prog 0.48ng/ml，PRL 11.64ng/ml，T＜0.1ng/ml，hLH 0.69mU/ml，hFSH 7.67mU/ml，E2＜20pg/ml。血清离子 K^+ 4.16（参考值 3.5～5.5）mmol/L，Na^+ 138（参考值：136～145）mmol/L，Cl^- 106.3（参考值：196～108）mmol/L。空腹血糖：4.94（参考值：3.0～6.11）mmol/L。血 17-羟孕酮：0.76ng/ml，MIS 大于 18（参考值：女性 20～40 岁 0.24～11.78；41～50 岁 0～1.22；大于 50 岁 0～3.36；男性 20～60 岁 1.45～18.77；大于 60 岁 0.34～9.38）。

HCG 刺激实验：睾酮 0.4ng/ml，E2＜20pg/ml。

GnRH 刺激试验结果正常。

学习笔记

知识点

CAH 病因、临床特点及诊断

1. CAH 是 46,XX DSD 最常见的一种疾病,是由于涉及皮质醇合成通路的五个基因缺陷导致的常染色体隐性遗传疾病。

2. 五个基因及其编码的酶分别为:CYP 21(21-羟化酶)、CYP 11(11β-羟化酶,18-羟化酶和 18-氧化酶)、CYP 17(17α-羟化酶和 17,20-裂解酶)、3β 2HSD(3β-羟基类固醇脱氢酶)和 StAR(胆固醇侧链裂解)。仅 CYP 21 和 CYP 11 缺乏有显著男性化,3β 2HSD 缺乏男性化程度轻一些。

3. 95% CAH 为 21-羟化酶缺乏,临床上分为三型:失盐型:男性化和醛固酮缺乏;单纯男性化:仅仅男性化,无失盐;非经典型:没有男性化和失盐的证据,青春期时出现男性化。

4. 由于子宫内雄激素的暴露,性别模糊仅限于外生殖器,有正常的卵巢和米勒管结构。

5. 出生后没有治疗的 CAH 新生儿可出现进展性男性化以及身高迅速长高和骨骼成熟。

6. 典型的 21-羟化酶缺乏患者,可检测血浆 17-羟孕酮升高,盆腔超声显示存在米勒管结构可确定诊断。

7. 新生儿期怀疑 CAH 应立即行血清学检测以排除失盐型 CAH。

知识点

卵睾 DSD 病因、临床特点及诊断

1. 核型 60% 为 46,XX 核型,33% 为嵌合体(46,XX/46,XY;46,XX/47,XXY),7% 为 46,XY。

2. 性腺 卵睾/卵巢(40%),卵睾/睾丸(15%),双侧卵睾(19%),一侧睾丸加一侧卵巢(11%)。

3. 外生殖器和内部管道结构呈现男性和女性之间的不同级别。大多数外生殖器是模糊外生殖器,但是可有不同程度的男性化,多为重度尿道下裂加右侧可触及性腺。内生殖器的分化各异的,与同侧性腺的功能有关,输卵管常在有卵巢的一侧,输精管常邻近睾丸。所有患者均有泌尿生殖窦,大多数有子宫。阴唇阴囊皱褶融合不完全。

4. 确定诊断需要行性腺活检。

知识点

DSD 的实验室检查及其意义

1. 确定核型,SRY。

2. 新生儿模糊外生殖器出生后立即行血清学检测排除失盐型 CAH,早期检测血清电解质,睾酮及 DHT(雄激素水平出生后会很快下降)。出生 3~4 天后检测血清 17-羟孕酮(出生应激可导致生后 1~2 天类固醇前体生理性升高)。

3. DNA 分析特殊的基因突变 确定是否有雄激素受体异常,以及睾酮合成通路中酶的异常。

4. HCG 刺激试验 反应正常提示雄激素不敏感,还可排除无睾;睾酮/DHT 比值升高提示 5α-还原酶缺乏;无反应提示睾酮合成障碍。

学习笔记

5. GnRH 联合 HCG 刺激试验：刺激后 T 水平和 LH 峰值均低，可能为促性腺激素缺乏。

6. 血清 MIS（弥勒管抑制物质）阳性是存在睾丸的可信标志。

知识点

激发实验

1. GnRH 激发（兴奋 or 刺激）试验。

2. HCG 激发试验（3 日短期）。

3. HCG 激发试验延长试验（19 天）。

4. Nafarelin 刺激试验（促性腺激素类似物 Nafarelin 作刺激试验，可以替代 GnRH 加 HCG 刺激实验）。

【问题 5】下一步应该做什么检查？

患儿下丘脑垂体性腺系列激素检查均正常，血 17-羟孕酮正常，GnRH 刺激实验正常，可以排除 46，XX DSD 中的 CAH、非肾上腺原因导致的男性化，以及下丘脑垂体功能异常导致的模糊外生殖器，HCG 刺激实验阳性，提示性腺中存在有功能的睾丸间质细胞。进一步需要行影像学检查，重点：盆腔超声及 MRI 确定是否存在米勒管结构以及性腺。

患儿盆腔及腹股沟超声结果

盆腔内未见子宫，双卵巢未探及。双侧盆腔近内环处见椭圆形低回声影像，大小约 1.0cm×0.8cm。双肾上腺未见异常。生殖道造影见图 9-15-4。见阴道未见子宫。

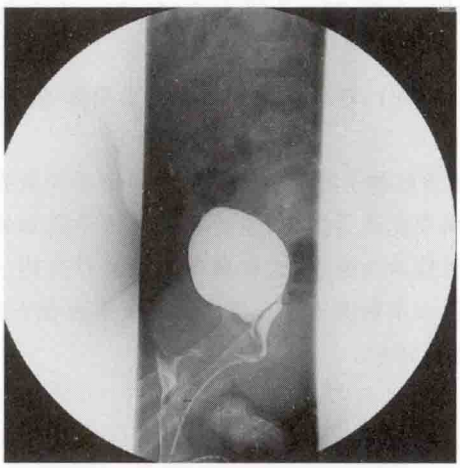


图 9-15-4 生殖道造影见阴道，未见子宫

【问题 6】患儿下一步要怎么办？

应行腹腔镜性腺探查活检。

知识点

DSD 影像学检查的意义

超声：明确性腺（确定解剖结构是否正常，是否为卵睾），子宫，肾上腺结构。超声和体检检查到不对称的解剖结构是一个重要的发现，如果核型为 XY，可提示混合性腺发育不

学习笔记

全;如果为XX,提示为卵睾DSD。

生殖道造影:评价尿生殖窦,包括尿道和阴道汇合的部位。此外,还可见宫颈、输卵管或输精管。

MRI:辨别盆腔解剖。

第一次手术经过

全麻下行尿道阴道镜检以及腹腔镜辅助下性腺探查,阴道镜见阴道末端无子宫颈,腹腔镜见盆腔有痕迹子宫,在内环处见双侧性腺,未见输精管。双侧性腺为卵睾,分别于性腺上、下极各取组织送快速冰冻病理检查,证实一端为睾丸,一端为卵巢(图9-15-5)。向家属交代病情后,决定等石蜡切片结果出来后再详细交代病情,决定下一步治疗计划。石蜡病理结果和术中快速病理检查结果一致。

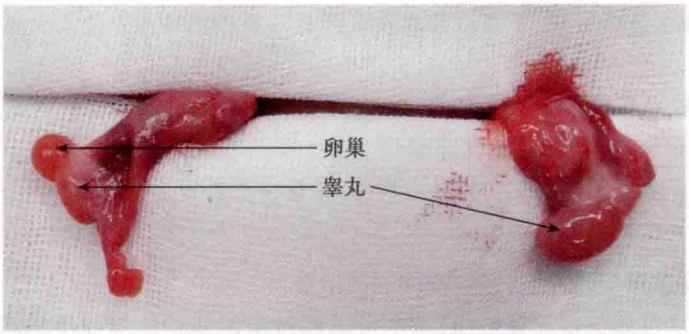


图9-15-5 术中所见性腺组织及活检部位

【问题7】患者进一步应该如何处理?

思路1. 性腺一侧为卵睾,另一侧为睾丸,因此该患儿诊断明确为卵睾DSD。

思路2. 首先是性别选择,需要对患儿进行心理评估,和家长进行详细的、无倾向性的谈话,交代和疾病相关的性功能、生育能力以及性腺恶变的风险,手术治疗与观察的利与弊,患儿可能存在社会心理问题,性别选择的相关利弊,选择不同性别后生殖器整形手术的术式,近远期并发症,近远期需要接受的内分泌治疗以及心理治疗,以及目前卵睾DSD治疗现状。最后在行外生殖器整形手术前需经伦理道德委员会批准同意。

知识点

卵睾DSD的治疗原则

1. 卵睾DSD的处理最重要的是性别认定,性别认定要基于外生殖器、内生殖管道以及性腺的功能潜能。

2. 如按女性抚养,切除所有午非氏组织和睾丸,术后HCG刺激以确认所有睾丸组织均被切除。保留卵巢组织后,青春期时卵巢功能可能是正常的,要监测性腺肿瘤的发生。睾丸和卵巢组织界限不清者建议切除性腺。

3. 如果按男性抚养,切除所有卵巢和米勒管结构,青春期时要考虑是否切除性腺,行激素替代治疗。卵睾的睾丸部分常发育不良,并且青春期时睾丸功能下降,目前尚没有男性生育的报道。

4. 无论按女性还是男性抚养,均应监测性腺肿瘤的发生。46,XY发生性腺肿瘤的风险为3%,而46,XX罕见发生。

知识点

DSD患者性别决定的原则

1. 性别决定要考虑 正常性功能的潜能，生育能力，性腺恶变的风险。

2. 性别决定最好推迟至诊断明确，生殖器的潜在功能已充分评估。

3. 合适的性别决定要达到的目标 如果可以，获得生殖潜能；有好的性功能；采取最少的医疗干预；获得总体符合性别的外观；获得稳定的性别身份；具备良好健康的社会心理。

4. 46,XX DSD 性别认定常常为女性。

5. 46,XY DSD 外生殖器女性化，并且不可能有正常功能阴茎时建议选择女性（如46,XY CAIS）。有显著的男性表型，HCG刺激实验阳性，可选择男性（如5α-还原酶缺乏更适合做男性）。50%新生儿期按女性抚养的17β-羟类固醇氧化还原酶（3型）缺乏者，青春期后转为男性。

6. PAIS、睾酮合成障碍、不完全性腺发育不良 不论选择男性还是女性都有25%患者不满意。

7. 混合性腺发育不全和卵睾DSD 依据表型（阴茎大小），HCG刺激实验结果，常选择女性；如阴茎可做重建手术，功能性腺组织主要为睾丸可选择做男性。

8. MIS缺乏或受体不敏感 表型为男性，通常选择男性。

【问题8】如果选择女性性别，进一步应如何治疗？

行睾丸切除，尽可能保留卵巢组织，术中可以通过组织活检快速冰冻病理检查确定睾丸组织是否完全切除。术后还需行HCG刺激试验，确定睾丸组织是否完全切除，同时行女性外生殖器整形。

【问题9】如果选择男性性别，进一步应如何治疗？

分期或一期尿道下裂修复，阴囊成形，睾丸固定，开放或腔镜手术切除米勒管结构，假体放置。

【问题10】远期如何随访？

（1）需要内分泌治疗的患者，如CAH，需要在小儿内分泌科门诊治疗，长期激素替代。

（2）至少每年需要看心理门诊一次，针对性的早期发现问题，对于自身形象，性别身份识别和认定，和同伴交往（如约会）等方面提供合适的心理支持。

（3）对于保留的性腺需要定期行超声检查监测是否有恶变。

（4）青春期前以及青春期需要监测外生殖器发育，骨龄，性激素水平，确定是否需要激素替代诱导青春期，促进骨骼发育。

DSD评价和处理的关键点，首先通过详细的询问病史、体格检查、化验室和影像学检查，必要时手术性腺探查，做出明确的诊断。治疗小组和患儿父母谈话，基于诊断、患儿的解剖结构、性腺和生殖管道的潜在功能，确定一个合适的抚养性别。在没有其他证据的情况下，不管外生殖器是否为模糊的，对于双侧不可触及睾丸或单侧不可触及睾丸合并尿道下裂的患者都必须考虑为DSD（图9-15-6）。

学习笔记

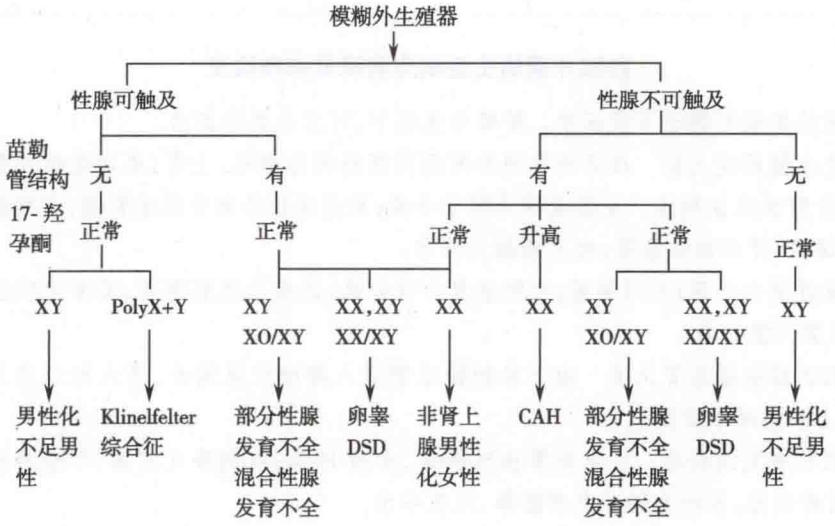


图 9-15-6　新生儿模糊外生殖器诊断思路图(基于性腺是否可以触及、是否存在米勒管结构、17-羟孕酮水平以及核型)

(杨　屹)

第十六节　尿道上裂和膀胱外翻

膀胱外翻和尿道上裂是一种少见的中线畸形,由腹部和骨盆向腹侧中线融合异常造成。统称为外翻-上裂联合症(extrophy-epispadias-complex,EEC)。EEC 可以仅表现为最轻度的龟头型尿道上裂到完全的泄殖腔外翻。泄殖腔外翻常会合并其他多个系统的脏器畸形,对于膀胱外翻,一般同时还合并有尿道上裂,耻骨联合分离和肛门偏前。近 20 年来,手术方法的持续改善使得功能修复的成功率不断提高,但离膀胱外翻的最终治疗目标:足够的膀胱容量,满意的排尿控制能力及良好的外观还有很大距离。

门诊病史摘要

患儿,男性,生后 2 天,足月顺产。出生时发现下腹部膀胱黏膜外翻,转来本院急症。患儿生后胃纳正常,已解胎便,无发热。产前检查未发现异常。查体:脐带位置偏下,下腹部见膀胱外翻,完全性尿道上裂,双侧阴囊偏前,内未探及睾丸,双侧腹股沟未及可复性肿块。

【问题 1】新生儿膀胱外翻,应如何进一步处理?

刚出生的新生儿膀胱外翻,外翻的膀胱黏膜正常,色泽红润,表面光滑,应该立刻在尿布下衬塑料薄膜,以防止尿布摩擦损伤新鲜的黏膜。如果不加以保护,反复和衣物摩擦将使膀胱黏膜增生,形成高低不平的乳头,如果长期暴露可能进一步造成膀胱挛缩和纤维化。

膀胱外翻一般不合并其他系统的脏器畸形,术前只需完成心肺功能和泌尿系统 B 超检查,手术应该在生后 3 天内尽快完成。3 天内的新生儿骨盆可塑性大,可以避免截骨手术,既降低了手术费用,又提高了手术成功率。

知识点

膀胱外翻的产前诊断

孕 18 周膀胱外翻的产前诊断率为 40%。主要表现为缺乏充盈的膀胱 71%;下腹部膀胱突出 47%;男婴中阴囊前移、阴茎短小 57%;脐带偏低 29%;和髂嵴变宽 18%。

学习笔记

知识点

膀胱外翻的主要临床表现及病理改变

1. 膀胱底板外翻于下腹正中。脐部位置偏下，可有小型脐膨出。

2. 完全型尿道上裂 在男孩表现为两侧阴茎海绵体缩短、上弯；尿道底板外翻于海绵体背侧，与膀胱底板相连。女孩表现为阴蒂分离；尿道底板外翻于阴道背侧，与膀胱底板相连；阴道偏短，开口往往偏窄，内生殖器无异常。

3. 耻骨联合分离；肛门偏前；肛提肌复合体分离，造成盆底肌薄弱，容易出现直肠脱垂和不同程度大便失禁。

4. 双侧膀胱输尿管反流 由于双侧输尿管进入膀胱位置偏外，绝大部分患儿均有反流；其他上尿路畸形少见。

5. 双侧腹股沟斜疝 发生率男孩达80%，女孩10%；双侧睾丸回缩：尽管男孩很多体检发现阴囊空虚，但绝大部分为回缩睾，无须手术。

入院后情况

患儿急症入院。完善术前准备，包括血尿常规、大便常规；血电解质、肝肾功能检查均在正常范围。B超肾、输尿管无异常；心超正常。予肌内注射维生素K 10mg，1次。入院后第2天，生后3天行膀胱关闭手术。术后予蛙式石膏固定。

【问题2】膀胱外翻有哪些手术方法？

思路1. 膀胱外翻目前主要的手术方法包括：

新生儿期的一期手术，在新生儿期完成膀胱关闭、膀胱颈成形和尿道上裂修复手术，但新生儿期完成这种手术风险巨大，虽然有成功报道，但可以出现阴茎坏死等一系列严重并发症，应用较少。

现代分期功能性膀胱外翻修复，是应用较为广泛的一种手术：在新生儿期完成膀胱关闭手术；在2岁以内完成尿道上裂修复手术；在5岁以前，如果膀胱达到合适的容量，最低为麻醉下60ml，完成膀胱颈成形手术和输尿管再植手术。

思路2. 膀胱外翻是小儿泌尿外科最复杂的手术之一，近期并发症主要为术后膀胱再次裂开，而远期的尿控、生育都可能出现问题。虽然随手术技术的不断改善，目前膀胱外翻手术成功率不断提高，但仍有一部分患儿最终需要尿流改道。

新生儿期手术，尤其是3天内关闭膀胱，由于骨盆可以不经过截骨手术就能完成耻骨联合分离关闭，有利于提高手术成功率和降低手术费用。同时尽早恢复膀胱出口阻力有利于膀胱发育，得到理想的膀胱容量，对进一步手术和最终得到尿控有重要作用。

知识点

骨盆截骨术

骨盆外旋、耻骨联合分离是膀胱关闭术后再次裂开以致手术失败的主要原因，而膀胱关闭手术时耻骨分离的纠正能减轻这种风险。

出生数天内，由于骨骼的弹性，耻骨在外力下相对容易靠近，可以不做骨盆截骨手术。超出新生儿期的患儿，只有通过骨盆截骨以达到耻骨靠近的目的。

目前一般使用前路骨盆截骨，在髂前上棘和坐骨大切迹之间切开骨盆骨质部分，但保留外侧骨膜和骨皮质的连续性。无张力地关闭耻骨联合。

6个月以上患儿术后使用外固定器4~6周，小婴儿可使用蛙式石膏固定。

学习笔记

出院后随访情况

患儿术后4周拆除石膏，拔除膀胱引流，尿液排出畅，出院。出院后每晚口服呋喃妥英10mg预防性抗感染，期间没有尿路感染发生。半年随访B超，没有上尿路扩张。

【问题3】膀胱外翻的术后处理？

膀胱关闭术后，膀胱外翻变成了完全性尿道上裂。膀胱引流管在术后4周拔出，拔除前应夹管证实排尿有无梗阻，同时行B超检查了解骨盆和输尿管情况以及有无尿潴留。手术后3个月应复查B超，以后每半年复查1次。膀胱外翻术后都会有膀胱输尿管反流，应常规使用预防性抗感染治疗。

随访中需要了解膀胱容量，如果2岁后还不能达到30ml膀胱容量，以后得到尿控的机会将降低。

是否存在膀胱出口梗阻也需要注意，如果出现尿潴留、输尿管扩张需要进行尿道扩张和间歇性清洁导尿，严重的出口梗阻需要进行膀胱出口的成形手术。

再入院尿道上裂手术

患儿膀胱关闭术后1年，再次入院。完善术前检查，入院后第3天行尿道上裂修复术。手术顺利，术后10天拔除导尿管出院。

【问题4】膀胱外翻关闭后，尿道上裂手术的合适年龄？

传统的功能性膀胱修复手术要求在膀胱关闭后，2岁以内完成尿道上裂手术。最新的证据显示尿道上裂的修复可以增加膀胱容量，目前尿道上裂手术的年龄不断提前可以在患儿6个月时完成尿道上裂手术。

【问题5】尿道上裂的主要手术方法？

目前常用的尿道上裂手术方法为Cantwell-Ransley手术和阴茎完全解剖方法，以Cantwell-Ransley手术最为常用。手术步骤包括：①纠正背曲；②尿道重建；③阴茎皮肤覆盖；④龟头成形。两者差别在于阴茎完全解剖方法叫尿道底板从龟头完全解剖下来放置腹侧，已获得更好的解剖复位，由于尿道底板过短，部分病例尿道口不能1期做到龟头，使尿道上裂变成尿道下裂，需要再次手术。

（毕允力）

第十七节　泌尿系外伤

泌尿系创伤的发生率仅次于颅脑创伤，居第2位，常常合并其他器官系统损伤，小儿外科和泌尿科医师的任务是首先诊治危及生命的复合伤，同时明确泌尿生殖系创伤情况，恰当进行尿液引流，待小儿病情稳定再进一步处理。目前多种泌尿系损伤的诊治对小儿泌尿外科医师仍然是难点与挑战，并且存在一些争论。泌尿系创伤早期救治不当常导致器官丢失或严重影响生活质量。

知识点

小儿泌尿系创伤特点

1. 小儿泌尿系创伤较为常见，往往合并其他组织器官的损伤。
2. 泌尿系创伤可分为开放性和闭合性两大类，小儿多为闭合性创伤。

学习笔记

3. 泌尿系创伤诊治不当常致器官缺失或功能障碍。因此对怀疑泌尿系外伤首先要及时诊断和处理危及生命的其他复合伤，其次是泌尿系损伤修复与重建。

4. 小儿泌尿系创伤由于其解剖生理特点，致伤机制与成人有区别，损伤类型也与成人有所区别。

临床病史

患儿男性，6岁，车祸伤后6小时入院，伤后神志清，无呕吐，排肉眼血尿一次。体格检查：神志清，呼吸平稳，血压100/60mmHg，心率92次/分，右侧脊肋部皮肤可见擦伤和瘀斑，腹部平坦，右上腹有压痛，无肌紧张，右下肢股部外侧肿胀，局部青紫，关节活动无受限，股骨和胫骨轴向叩痛(-)。血常规：WBC 12.4×10^9/L，Hb 98g/L，PLT 36×10^9/L。尿常规：红细胞(++)，余(-)。

【问题1】根据所提供的信息考虑诊断与鉴别诊断。

思路1. 患儿有确切的车祸外伤史，有血尿和脊肋部伤痕，提示泌尿系创伤，特别是肾创伤。血尿程度并不能反映肾创伤的严重程度，也不能单纯依靠血尿作为是否进一步检查的依据。

思路2. 泌尿系创伤诊治过程中首先要发现和诊断致命的复合伤。伤后6小时神志清，生命体征基本平稳，血红蛋白稍低，基本除外致命的复合伤。

思路3. 超声可辩认肾结构改变及肾内、外血肿，还可估算出血量大小。最有诊断价值的是检出尿外渗及局限性肾周积尿。在进行观察期间或保守治疗时可随时复查监测肾创伤的变化。多普勒超声可以检测肾实质灌注和肾动脉血流，提示肾蒂损伤或肾动脉断栓塞。

思路4. 诊断肾创伤相关的影像学检查还有CT扫描、静脉尿路造影、肾核素扫描、膀胱镜逆行插管造影和肾动脉造影，上述检查各有特长和针对性，不可相互完全替代，根据情况选择。

学习笔记

知识点

诊断肾创伤相关的影像学检查

1. 增强CT扫描可检出5mm以上病变，对各型肾创伤的诊断非常敏感，可发现肾裂伤、肾周血肿、尿外渗以及并发的腹内脏器创伤，了解肾脏血液灌注情况，对肾创伤的分类较准确。螺旋CT增强扫描分别重建动脉期、静脉期和分泌期肾脏图像，可清晰观察到肾血管、肾实质和肾盂肾盏结构。

2. 肾核素扫描用于检查肾形态与功能，能显示肾创伤程度及范围，特别是肾功能状况，如灌注期肾区无灌注，提示肾蒂撕裂或肾动脉栓塞；如为分支动脉栓塞则表现为楔形缺损；功能期如出现放射性摄取减低提示肾挫伤；放射性范围扩大且不规则提示尿外渗。

3. 肾下极大量尿外渗并且同侧输尿管不显影时要高度怀疑肾盂输尿管交界部断裂，可经膀胱镜逆行插管肾盂造影证实。

4. 超声伤侧肾脏无血流或功能性检查不显影应即刻行肾动脉造影，可以确诊肾蒂伤，也可显示严重肾裂伤。

思路5. 此外还需考虑到在就诊晚的患者或延误诊断的病例严重的尿外渗可达数百毫升，局限性积尿压迫肾脏可以引起高血压，腹膜后尿外渗及感染还可引起呕吐、腹胀等麻痹性肠梗阻症状，此类症状体征提示严重肾碎裂伤或肾盂输尿管交界部断裂可能性。肾动脉栓塞时小儿可无内出血表现，也无腹内合并创伤，超声检查肾脏形态可以正常而彩色多普勒可发现肾动脉无血流，增强CT扫描患肾无增强或静脉尿路造影不显影。

知识点

泌尿系创伤检查特点

1. 泌尿系创伤较常见，多是复合伤，诊治时不要忽略可能致死的其他组织器官损伤。
2. 没有血尿并不能除外泌尿系创伤。
3. 外伤史和细致体格检查可以发现肾创伤的提示。
4. 超声是筛查、随诊观察和诊断肾外伤的首选检查。
5. 影像学检查完全可以确诊肾创伤，在超声和 CT 扫描基础上有针对性地选择其他检查。

患儿辅助检查

该患儿的超声检查见右肾中部被膜不连续，实质横断，周围有 8cm 液性暗区，内有部分区域回声增强。增强 CT 扫描显示右肾中部全层裂伤并横断，肾周局部可见血肿和尿外渗（图 9-17-1）。

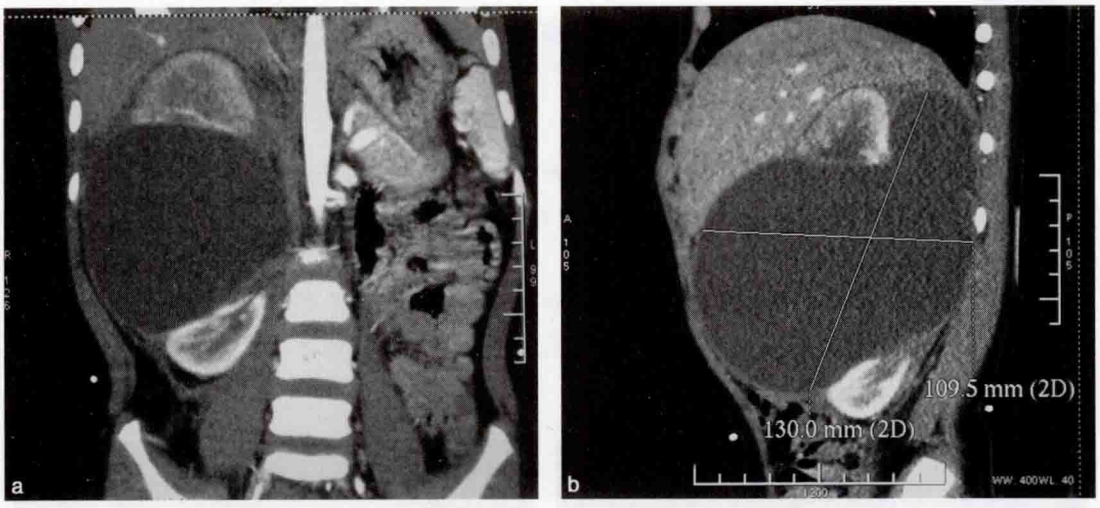


图 9-17-1

a. 伤后 8 个小时增强 CT 扫描示右肾中部横断，肾实质分离；b. 侧位观

【问题 2】保守治疗还是手术探查？

思路 1. 治疗方法的选择取决于影像学检查的分类。本患儿考虑为Ⅳ型肾全层裂伤，属中度肾损伤。

知识点

闭合性肾损伤分型

Ⅰ型：肾皮质挫伤及肾被膜下血肿。
Ⅱ型：肾皮质及肾被膜裂伤。
Ⅲ型：肾盏撕裂。
Ⅳ型：肾全层裂伤或肾碎裂伤又称多处裂伤。
Ⅴ型：肾蒂损伤。
Ⅵ型：肾盂输尿管交界部断裂。

思路 2. 肾创伤治疗目的是最大限度保存有功能的肾组织。闭合性肾创伤除参考临床表现

学习笔记

和有无合并伤外，主要根据影像检查确定的创伤程度及范围选择治疗方法。小儿肾创伤患者中的70%～80%可保守治疗，20%～30%需要手术，其中5%～7%做肾切除。保守治疗前提是患者循环系统稳定，没有休克。

知识点

闭合性肾损伤保守治疗

1. 绝大部分Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型肾创伤适于保守治疗，需手术治疗者仅约4%。

2. Ⅳ型的肾全层裂伤多数可保守治疗，而肾碎裂伤手术探查肾切除比例较高。

3. 患者没有休克，影像学检查除外肾蒂创伤和肾盂输尿管交界部断裂的前提下保守治疗可以缩短住院时间，减少输血量和降低肾切除率。

4. 保守治疗　卧床休息直至镜下血尿消失，抗生素控制感染，观察腹部情况尤其腰部肿块有无增大，压痛有无加重，循环系统监测和血细胞比容测定，注意肾功能变化。离院前复查静脉尿路造影或肾核素扫描。

知识点

闭合性肾损伤手术适应证

1. 肾蒂血管创伤。

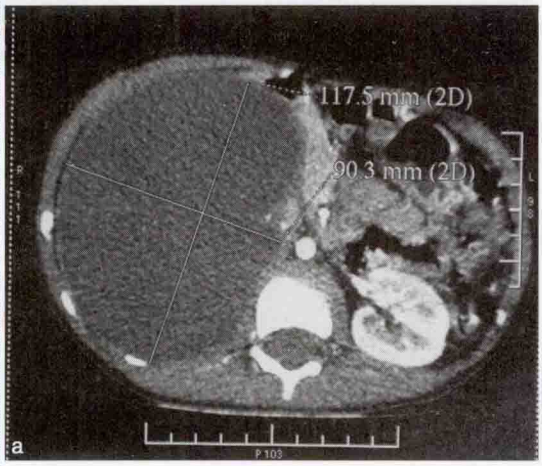
2. 肾盂输尿管交界部断裂。

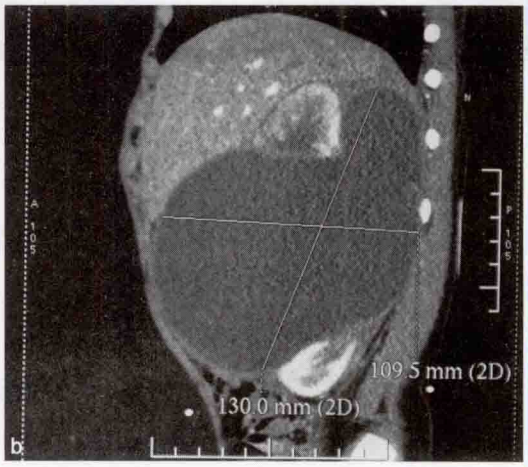
3. 肾碎裂伤肾区肿块进行性增大、持续严重肉眼血尿、持续严重尿外渗。

4. 肾组织不能存活多次静脉尿路造影或肾核素扫描肾实质持续不显影。

5. 肾无功能并继发感染或高血压。

6. 严重肾碎裂伤保守治疗时，因大量尿外渗形成巨大尿囊并感染，肾脏或大部肾脏血供良好，除外肾盂输尿管交接部断裂的情况下，尿囊穿刺置管引流可避免开放手术探查，增加保留患肾机会（图9-17-2）。





学习笔记

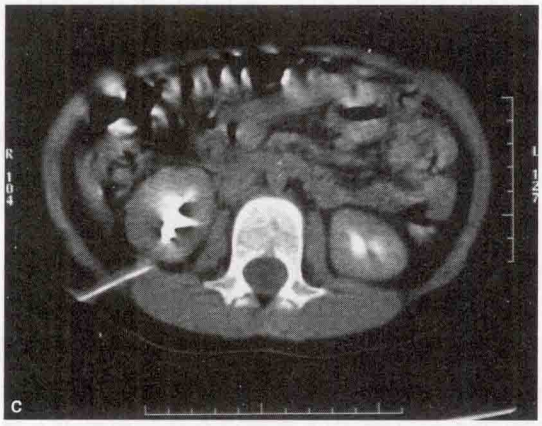


图 9-17-2
a. 保守治疗 2 周，局部尿外渗增加，形成尿囊，并感染高热；b. 侧位观；c. 肾周穿刺置管引流 1 个月后尿囊消失肾脏显影良好

思路 3. 单纯肾缝合或仅切开引流，可经上腹横切口，腹膜外入路。重度肾创伤或有腹腔内脏合并伤宜采用经腹切口。肾裂伤可用吸收缝线间断褥式缝合，多处裂伤在止血缝合后，可用带蒂大网膜包裹肾脏。肾上极或下极创伤，不能修补时，可做肾部分切除，应注意保留肾包膜以覆盖肾创面。

思路 4. 肾动脉栓塞多由外伤时肾脏快速移位牵拉肾动脉致血管内膜损伤继发，肾功能与肾缺血时间有直接关系。在 12 小时内肾保存率约达 80%，至 18 小时，肾保存率降为 50%，超过 20 小时失肾率为 100%。

思路 5. 肾盂输尿管交界部断裂是必须考虑到的，膀胱镜逆行插管造影可以确诊（图 9-17-3），及时诊断并立即肾盂输尿管吻合修复。误诊病例亦应争取一期手术修复。如不能做修复术，应肾造瘘，引流肾脏。需要注意误诊病例多有尿外渗形成巨大尿囊，不能仅做肾周尿囊引流。因单纯做局限性积尿引流，使肾盂输尿管断裂处的间距逐渐闭锁，引流尿液日渐减少、消失，误以为自愈，实际上肾功能丧失，肾萎缩。经肾造瘘炎症控制，局部粘连和瘢痕组织软化吸收后，二期手术肾盂输尿管吻合。无论一期和二期吻合延误诊断的病例手术难度都非常大，局部尿囊形成的炎症纤维壳可厚至 1cm 左右，肾被膜与纤维壳间没有界限，肾盂和肾蒂血管显露困难，肾盂与输尿管断端间距多较远。游离整个肾脏，将其向下移位，有助于完成吻合和降低吻合张力。远端输尿管内保留膀胱镜逆行插管造影的输尿管导管有助于术中寻找远端输尿管。不能完成肾盂输尿管吻合时可以切除部分肾下极显露肾盏做下盏输尿管吻合。如有分支肾盂，断裂部位一般位于上下肾盂与输尿管连接处，需做上下肾盂吻合和下肾盂输尿管吻合。

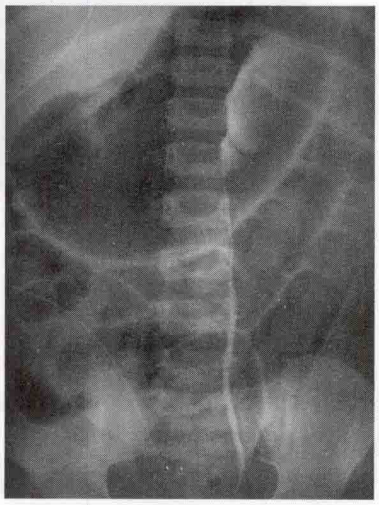


图 9-17-3 膀胱镜左侧输尿管逆行插管造影，造影剂外溢，不能进入肾盂肾盏

思路 6. 在腹部外伤探查处理腹腔内脏器损伤时，如发现腹膜后大血肿或严重尿外渗，应打开后腹膜仔细探查肾脏和肾盂输尿管交界部。

【问题 3】其他泌尿系损伤如何诊治？

学习笔记

思路1. 输尿管创伤多是贯通伤所致罕见。小儿输尿管的医源性损伤值得重视，及时发现吻合修复效果好，输尿管下段损伤吻合困难时可做输尿管膀胱吻合。

思路2. 小儿膀胱是腹腔器官，故当腹部损伤时膀胱受伤机会也多，慢性梗阻性膀胱功能障碍（如神经源性膀胱）合并炎症时可致膀胱破裂。腹腔内膀胱破裂可致无尿、尿性腹水和腹膜炎，超声和膀胱造影可诊断。膀胱腹膜外破裂留置导尿管即可，腹腔内膀胱破裂需手术缝合破裂并通畅引流尿液至完全愈合。

思路3. 男童后尿道创伤多继发于车祸、坠落或砸伤所致骨盆骨折，前尿道创伤多是骑跨伤造成球部尿道断裂，病史加尿道造影可以诊断。不完全的尿道断裂的特点是从尿道外口注入造影剂，尿道损伤处有外溢，同时也能进入膀胱（图9-17-4a），此时单纯膀胱造瘘转流尿液即可。完全性尿道断裂经尿道外口注入造影剂在断裂部位全部外溢，不能进入膀胱（图9-17-4b）。球部尿道及其远端在会阴部能够良好显露，完全断裂应急诊行尿道吻合修复。急诊状态下不具备尿道吻合技术条件时可先做膀胱造瘘转流，一周内由专科医院或专科医师修复尿道。后尿道完全断裂急诊处理可以有三种选择：患者病情和医生技术两项条件均具备时可选急诊后尿道吻合修复；两条件均不具备或缺一项时单纯膀胱造瘘，2周内病情和医生技术条件具备后随时进行亚急诊手术吻合修复尿道；各种原因没能在2周内进行后尿道吻合修复的单纯膀胱造瘘患者，半年后二期手术修复尿道。

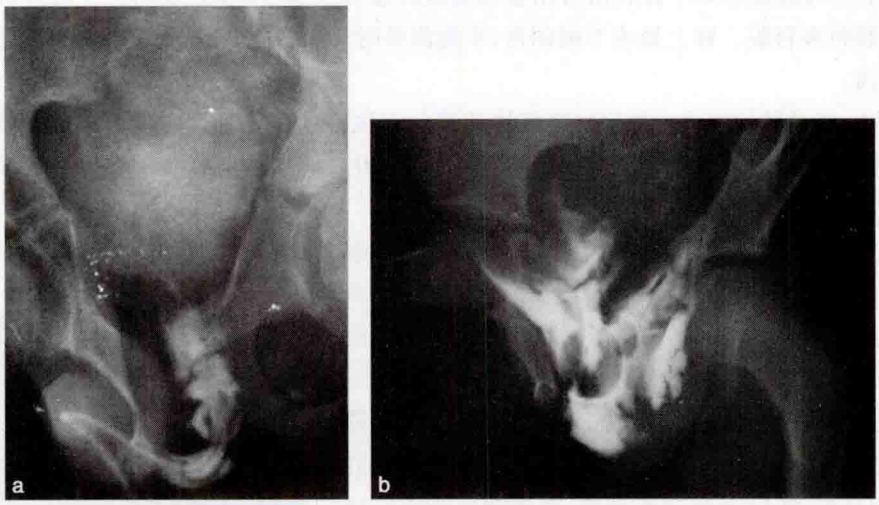


图9-17-4

a. 后尿道部分断裂，尿道外口注入造影剂，部分外溢在后尿道周围，部分进入膀胱；
b. 后尿道完全断裂，造影剂全部外溢在后尿道周围及会阴部，不能进入膀胱

思路4. 新生儿先天性直肠肛门畸形男性常合并尿道直肠瘘，肛门成形术时由于与尿道关系密切，可能致尿道损伤，术中留置导尿管帮助标记和辨认尿道，术后伤口或肛门出尿需考虑尿道损伤可能性。

泌尿系损伤多是外伤造成，医源性损伤应在日常工作中重视，特别是盆腔手术注意输尿管损伤、肛门直肠手术注意尿道损伤的问题。具有相关病史和排尿相关的临床表现时要考虑泌尿系损伤可能性，经影像学检查不难明确，关键是意识到存在泌尿系损伤的可能性。输尿管及下尿路损伤的治疗首先是解决尿液转流或引流问题。损伤的修复或重建时机由患者伤情条件和医生技术条件决定，手术多需专科医师完成。尿道外伤的尿失禁问题和男性勃起功能问题需要关注和长期随访。

（孙 宁）

学习笔记

第十八节　小儿泌尿系统结石

小儿泌尿系统结石的发病率低于成人，在尿路结石患者中，儿童占2%～3%。近年来，欧美的儿童泌尿系统结石发病率明显升高，我国尚缺少相关的统计数据，但确定的是，国内主要小儿外科或小儿泌尿外科中心收治的泌尿系统结石患儿数量显著增加。

临床病例

患儿，女，3岁。入院前10天无明显诱因下出现上腹部及背部疼痛，初为阵发性，伴有明显恶心，期间患儿尿量呈进行性减少，肉眼血尿3次，入院36小时起未排尿，腹痛稍加重，持续。病程中无明显发热、呕吐、腹泻、便秘不适。

【问题1】根据上述情况，该患儿初步考虑为什么诊断？

思路1. 患儿腹痛、背部疼痛、血尿，同时病程中尿量进行性减少，无尿36小时。应高度怀疑患儿泌尿系统结石、继发梗阻的可能性。

知识点

泌尿系统结石临床表现

1. 肾结石可单发或多发，双侧肾结石约占20%。可长期无明显症状，也可表现为肾绞痛，同时伴有肉眼或者镜下血尿。如继发感染，则有尿路感染症状。

2. 输尿管结石出现症状的几率高，以肾绞痛和肉眼或镜下血尿为主，偶有尿频、尿急、尿痛症状，往往还伴有结石以上部位集合系统扩张。

3. 膀胱结石多来自上尿路，主要症状表现为尿痛、排尿困难，仰卧时可能得到缓解，站立时排尿剧痛，小儿牵拉阴茎，尿流中断、滴沥。

4. 尿道结石多见于后尿道，症状方面主要是排尿困难、尿痛、急性尿潴留。

5. 由外源性物质（三聚氰胺、头孢曲松钠等）导致的泌尿系统结石相对易导致双侧上尿路同时梗阻，出现腹痛、呕吐、尿闭、高血压、水电解质紊乱等急性肾脏损伤的相关症状。

思路2. 采集病史时应注意既往史、个人史、家族史的收集。小儿泌尿系统结石病因有很多，通常与患儿本身的代谢疾病、先天性泌尿系统解剖畸形、地域环境因素、饮食生活因素、遗传和基因因素相关。

知识点

小儿泌尿系统结石的病因

1. 代谢性疾病　如高钙尿症、高草酸尿症、高尿酸尿症、胱氨酸尿症、低镁尿症，或者患儿曾行肠道手术导致短肠，易引起尿路结石。

2. 饮食结构　动物蛋白、维生素D摄入过多，纤维素过少，易诱发上尿路结石。饮水少、尿浓缩，晶体容易形成。

3. 泌尿系统感染　感染性结石占所有结石的5%～15%，常见于反复泌尿系统感染者，感染性结石女性比男性更容易发生，比率约为2∶1。

4. 先天性泌尿系统畸形　尿路结石与引起尿路梗阻和（或）尿流不畅的泌尿系统解剖异常有关，梗阻性泌尿系统畸形时尿流不畅、尿液通过肾单位延时，进而导致结晶形成和滞留，由此结石发病率增高。

学习笔记

5. 其他 泌尿系统异物、长期卧床(如脑瘫患儿)、营养因素、地理因素、环境因素、种族以及遗传因素均与小儿泌尿系统结石发病有关。

6. 特殊因素 婴幼儿食用含有三聚氰胺的奶粉而导致泌尿系统结石。某些药物,如乙酰唑胺、维生素D、皮质激素、磺胺、阿司匹林以及头孢曲松均可引起泌尿系统结石,其中头孢曲松钠相关结石占首位。

该患儿体格检查与实验室检查记录

查体:患儿神清,反应可。体温37.1℃,脉搏104次/分,呼吸25次/分,血压90/60mmHg。轻度营养不良。上腹部及两侧腹部压痛,无肌卫,未及明显胃肠蠕动波;肠鸣音无亢进;叩诊呈鼓音,移动性浊音(-),双肾区明显叩击痛;未及明显包块。膀胱区无隆起、肿块、压痛。

血常规:CRP<8mg/L,WBC 13.62×10^9/L,中性粒细胞78.7%,血红蛋白90g/L。血电解质:钠142.0mmol/L,钾4.5mmol/L,氯107.0mmol/L,钙2.3mmol/L。肝肾功能:尿素氮22.2mmol/L,肌酐287.8μmol/L,尿酸401.50μmol/L,谷丙转氨酶13.0U/L,谷草转氨酶26.0U/L,总胆红素17.4μmol/L,结合胆红素0.00μmol/L。血气分析:pH 7.33,PCO_2:4.13kPa,PO_2:4.7kPa,$PHCO_3^-$ 15.80mmol/L,TCO_2 16.80mmol/L,BE -9.3,ctHb 71.00g/L,O_2Hb 77.8%,COHb 0.5%,MetHb 1.2%,HHb 20.5%。

泌尿系B超:右肾盂内可见多个高回声区,最大的一个为8mm结石,伴有右肾轻度积水;左肾缩小、积水,左输尿管盆腔段可见一高回声区,大小约12mm,左侧输尿管扩张积水,盆腔少量积液。膀胱不充盈。KUB:右肾结石,左侧输尿管下段结石。腹部和盆腔CT平扫(图9-18-1):右肾多发结石,右肾轻度积水;左输尿管下段结石,左肾缩小伴重度积水。

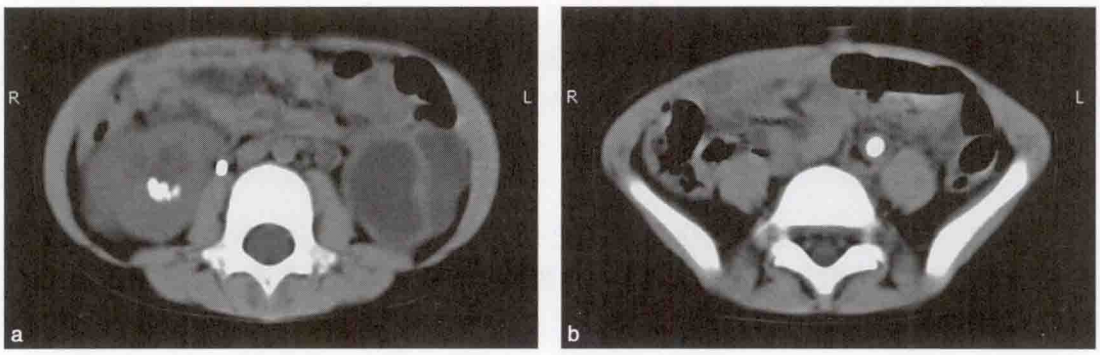


图9-18-1 右肾多发结石伴轻度积水;左输尿管下段结石,左肾缩小伴重度积水

【问题2】根据上述进一步体格检查和辅助检查,考虑患儿的诊断是什么?

思路1. 该患儿腹痛、背部疼痛,尿闭36小时,超声提示右肾结石伴积水,左肾缩小伴积水,左输尿管扩张伴下段结石,CT平扫证实超声发现。实验室检查中尿素氮和肌酐升高,代谢性酸中毒。综合以上信息,诊断明确为:右侧肾结石伴肾积水,左侧输尿管下端结石、左肾输尿管积水、左肾萎缩,急性肾脏损伤。

知识点

泌尿系统结石的放射学检查特点

1. B超 结石首选筛查手段。对于全泌尿路平片不能显示的小结石和X线透光结石(阴性结石),超声也能较为敏感地发现。

学习笔记

2. X线检查 可显示泌尿系统阳性结石。儿童泌尿路阴性结石的比例远超过成人，所以全泌尿路平片不能作为儿童泌尿系统结石的排除手段。

3. CT检查 发现阳性结石和阴性结石，是诊断泌尿系统结石的金标准，但CT平扫时断层间距过大可能遗漏较小结石。

4. 静脉尿路造影检查(IVP) 是诊断尿路结石的重要手段，除可以发现阳性结石或通过充盈缺损间接发现部分阴性结石外，还能定性了解患肾功能，并发现部分泌尿系统畸形。

5. 放射性核素动态肾显像 该手段并不能显示结石存在与否，但对于伴有肾积水的患儿需要进行该检查以了解定量患肾功能、评价治疗前后肾受损的肾功能和治疗后肾功能恢复情况。

思路2. 该患儿应该有哪些鉴别诊断？

知识点

泌尿系统结石的鉴别诊断

1. 急性阑尾炎 右侧输尿管结石所引起的急性肾绞痛时可表现为右下腹疼痛，伴有恶心、呕吐等不适，临床表现类似于急性阑尾炎。

2. 急性肠梗阻 输尿管结石引起的急性肾绞痛时可表现为腹痛，肛门停止排气排便，伴恶心、呕吐等不适，其临床表现可类似急性肠梗阻。

3. 卵巢囊肿蒂扭转 女性尿路结石出现肾绞痛时应与卵巢囊肿蒂扭转相鉴别。

4. 泌尿系统结核 该病可有肾实质内钙化，但往往同时伴有肺部结核病史、尿频、尿急较为明显，尿常规显示脓尿。

【问题3】如何确定患儿的急诊处理选择？

思路1. 患儿系结石导致的急性肾功能损伤，应首先考虑解除结石导致的泌尿路梗阻。

知识点

结石致急性肾功能损伤的处理

1. 结石导致急性肾功能损伤 血液透析进行临时性肾功能替代。

2. 膀胱镜置入输尿管导管 积极术前准备，保持尿液引流通畅，保护肾功能。

3. 对于以上处理后仍未能排出的结石，可按一般结石处理原则确定下一步治疗方案。如放置输尿管导管或双J管失败，可考虑行肾穿刺造瘘术。

知识点

双侧上尿路结石手术治疗选择

1. 双侧输尿管结石时，如果总肾功能正常或处于肾功能不全代偿期，血肌酐值<178.0μmol/L，先处理梗阻严重一侧的结石；如果总肾功能较差，处于氮质血症或尿毒症期，先治疗肾功能较好一侧的结石，若条件允许，可同时行双侧输尿管取石术。双侧输尿管结石客观情况相似，先处理主观症状较重或技术上容易处理的一侧结石。

2. 一侧肾结石，另一侧输尿管结石时，先处理输尿管结石。

3. 双侧肾结石，应在尽可能保留肾脏的前提下，一般先处理容易取出且安全的一侧，若肾脏功能极差，梗阻严重，全身情况不良，应先行经皮肾穿刺造瘘术。待患者情况改善后

学习笔记

再处理结石。

4. 孤立肾或功能性孤立肾伴上尿路结石，只要患者全身情况许可，应积极术前准备并及时实施碎石手术。若患者全身状况不能耐受较长时间麻醉和手术，亦积极行输尿管逆行插管，通过结石后留置导管引流；不能通过结石时，则改行经皮肾穿刺造瘘术。待全身情况好转后进一步处理结石。

思路2. 患儿全身情况好转后针对结石形成原因的综合评估（表9-18-1）。

表9-18-1 泌尿系结石患儿的评估要点

病史	潜在的易患因素：如饮食习惯、结石高发区、家族史、肠道疾病或手术者、先天性泌尿系统畸形、尿路感染、肾功能不全、既往结石成分、泌尿系统异物等
	用药使用：头孢曲松钠、维生素C和D、乙酰唑胺、类固醇
	饮食过量；液体摄入不足
血液筛查	基本的代谢分析（钠、钾、氯、二氧化碳结合力、尿素氮、肌酐、尿酸、钙、磷）
	甲状旁腺素（PTH）
尿液检查	尿常规：pH>7.5：感染性结石；pH<5.5：尿酸结石
	尿沉渣、胱氨酸定性
	尿培养：能够分解尿素的微生物：感染性结石？
X线平片检查	不透光：草酸钙、磷酸钙、磷酸镁铵结石（鸟粪石）、胱氨酸
	透光：尿酸、黄嘌呤、多数药物性结石
静脉尿路造影	透光结石、解剖畸形
结石成分分析	草酸盐结石、含钙结石、胱氨酸结石、尿酸结石、磷酸镁铵结石等

患儿急诊处理后肾功能好转

患儿经纠正酸中毒后入手术室，全麻后膀胱镜下放置输尿管导管。右侧顺利置入双J管，输尿管导管进入左侧输尿管壁内段即无法通过，改行超声引导下左肾穿刺造瘘术。术后第2天患儿血尿素氮、肌酐、电解质等均恢复正常。术后第3天出院。

3周后，患儿再次入院。左肾造瘘管每日引流尿量15～20ml。超声和CT均提示右肾多发性结石、左输尿管下端结石。放射性核素动态肾扫描提示左肾不显影、左肾失功能。

【问题4】针对该患儿目前状况的治疗原则与方法。

思路1. 小儿泌尿系统结石总的治疗原则包括尽早明确结石病因并避免或治疗病因；及时控制结石伴发的影响肾功能的状况，如解除梗阻、控制尿路感染等，保护患肾功能；选择合适方法去除结石。

思路2. 结石小于5mm、未引起梗阻等并发症，常选择单纯观察或内科保守。

知识点

小儿泌尿系统结石的内科保守治疗

1. 含钙结石 ①足量的液体和充分营养的摄入，可在生理需要量的基础上适当增加；②口服枸橼酸钾，使尿液适当碱化，枸橼酸排泄显著增加，尿中草酸钙、钙磷酸钙过饱和风险降低。

学习笔记

2. 尿酸结石 除了摄入足量的液体和避免嘌呤食物摄取外，还需采用枸橼酸钾来碱化尿液，对于较小、未引起反复感染等继发病理情况的尿酸结石，可采用枸橼酸钾口服、溶石治疗。

3. 胱氨酸结石 碱化尿液对此类结石的治疗有限，应行积极手术治疗。

4. 草酸盐结石 ①原发性应限制钠盐的摄入或避免高草酸饮食。枸橼酸钾、镁的补充有助于降低尿草酸盐结晶。维生素 B_6 能减轻严重的高草酸血症。避免维生素 C 和维生素 D 的摄入。②肠源性原发性草酸盐结石要增加液体摄入，纠正低钾、低镁性代谢性酸中毒、补充枸橼酸盐、降低草酸在尿中的过饱和状态可有效抑制结石的复发和生长。

5. 磷酸镁铵结石（鸟粪石，又称感染性结石） 由于结石内有细菌，且抗生素很难渗透到结石内起到彻底的杀菌作用，因此，此类结石首选外科手术治疗。抗生素的运用可以部分溶解结石和抑制结石的生长。

思路 3. 根据患儿的病史和检查结果，内科保守治疗并不适合。对于≥5mm 的结石；引起尿路梗阻、反复尿路感染或反复腹痛的小结石也考虑采用外科方法干预。

知识点

各种去除结石手段的选择

1. 体外冲击波碎石术（extracorporeal shock wave lithotripsy，ESW）
2. 经皮肾镜取石或碎石术（percutaneous nephrolithotomy，PCNL）
3. 输尿管镜取石或碎石术（ureteroscopic lithotomy or lithotripsy，URL）
4. 下尿路结石的取石或碎石术
5. 开放性手术治疗 ①耻骨上膀胱切开取石；②输尿管切开取石术；③肾盂切开取石术。

思路 4. 术前准备应该包括全身状况的评估、结石原发疾病的评估、患肾功能的评估、结石本身的评估。对于小于 10mm 的结石，在手术当日、术前应再次确定结石有无和结石位置。

思路 5. 由于泌尿系统结石的治疗往往有多种选择，所以术前与家属沟通需注意告知本单位可供选择的泌尿系统结石治疗手段、各手段的优缺点和并发症可能，按《侵权责任法》的要求充分履行医疗人员的告知义务。

患儿处理情况

本次入院主要应着眼于右侧多发性肾结石的处理。术前与家长反复沟通，告知各种方法的优缺点。如左侧肾功能正常，一般考虑行 PCNL 处理右肾多发性结石，但考虑到患儿为右侧功能性孤立肾，如行 PCNL，出血后果更为严重，右侧输尿管内已放置双 J 管，本病例首先选择了 ESWL 处理靠近肾盂输尿管连接部的 1 枚结石和另一枚较大结石。ESWL 术后 2 个月中排出部分结石，结石成分分析显示该结石为二水草酸钙结石。术后 2 个月 CT 检查显示右肾仍有较多结石残留，大者直径达 6～7mm。拔除双 J 管后能置入输尿管软镜，遂行输尿管软镜下碎石、取石术，术后再次留置双 J 管。术后 1 个月复查，右肾结石排尽，拔除双 J 管。切除左肾、左输尿管。

【问题 5】小儿泌尿系统结石的随访和预防。

思路 1. 随访时需要观察有无结石复发、患侧尿路功能等。

思路 2. 明确结石的成分和形成病因后可以有针对性地预防结石的复发。如增加水摄入以维持足够的尿液、降低动物蛋白的摄入、限制钠盐和草酸的摄入、限制豆制品摄入等。然而对于

学习笔记

儿童这一特定的人群，鼓励多进食高纤维食品、大量饮水应是最行之有效的策略。

有研究显示，儿童输尿管的结石排出能力不弱于成年人，结石直径在15mm或以下时，采用ESWL是安全的。也有报道采用ESWL治疗较大结石或多发结石，但成功率下降，有时需要复震，两次ESWL间隔时间必须不少于1～2周。输尿管软镜是近年来成人泌尿外科治疗结石领域的热点，国内也有数家儿童泌尿外科中心采用软镜治疗上尿路结石。输尿管软镜可治疗输尿管上段及肾结石，在很大程度上替代了PCNL并减少了肾结石、输尿管上段结石治疗的并发症。输尿管软镜在儿童使用的最大问题在于缺乏小儿型号的软镜，即使经过事先放置双J管2周以上被动扩张输尿管后，仍有1/4～1/3的患儿无法置入常规的输尿管软镜。

（耿红全）

参考文献

1. Lardellier-Reynaud F, Varlet F, Francois M, et al. Congenital buried penis in children. Prog Urol, 2011, 21(9): 642-650.
2. Ma CH, Li Q. Research advances in the diagnosis and treatment of inconspicuous penis of children. Zhonghua Nan Ke Xue, 2006, 12(2): 167-170.
3. Metcalfe PD, Rink RC. The concealed penis: management and outcomes. Curr Opin Urol, 2005, 15(4): 268-272.
4. Sugita Y, Ueoka K, Tagkagi S, et al. A new technique of concealed penis repair. J Urol, 2009, 182(4 Suppl): 1751-1754.
5. Borsellino A, Spagnoli A, Vallasciani S, et al. Surgical approach to concealed penis: technical refinements and outcome. Urology, 2007, 69(6): 1195-1198.
6. Rubenwolf P, Stein R. Diagnosis and management of the undescended testis--an update in the light of the current guidelines. Aktuelle Urol, 2013, 44(6): 445-451.
7. Mathers MJ, Sperling H, Rubben H, et al. The undescended testis: diagnosis, treatment and long-term consequences. Dtsch Arztebl Int, 2009, 106(33): 527-532.
8. Ritzén EM. Undescended testes: a consensus on management. Eur J Endocrinol, 2008, 159 Suppl 1: S87-90.
9. Denes FT, Saito FJ, Silva FA, et al. Laparoscopic diagnosis and treatment of nonpalpable testis. Int Braz J Urol, 2008, 34(3): 329- 334.
10. Naji H, Peristeris A, Stenman J, et al. Transverse testicular ectopia: three additional cases and a review of the literature. Pediatr Surg Int, 2012, 28(7): 703-706.
11. Thorup J, Cortes D. Surgical treatment and follow up on undescended testis. Pediatr Endocrinol Rev, 2009, 7(1): 38-43.
12. Robinson SP, Hampton LJ, Koo HP. Treatment Strategy for the Adolescent varicocele. Urologic Clinics of North America, 2010, 37: 269-278.
13. Poon SA. Gjertson CK, Mercado MA, et al. Testicular Asymmetry and Adolescent Varicoceles Managed Expectantly. J Urol, 2010, 183: 731-734.
14. Spinelli C, Giacomo MD, Piccolo RL, et al. The Role of Testicular Volume in Adolescents With Varicocele: The Better Way and Time of Surgical Treatment. J Urol, 2010, 184: 1722-1726.
15. Bernard MC, Waldo CF. Ureteropelvic Junction Anomalies: Congenital Ureteropelvic Problems in Children// John PG, Richard CR, Pirre DE. Pediatric Urology. 2nd edition. Philadelphia: Saunders, 2010: 248-271.
16. 黄澄如. 实用小儿泌尿外科学. 北京：人民卫生出版社，2006：198-222.
17. Jay LG, James A O, Jr. Eric W, et al. 小儿外科学. 第6版. 吴晔明，译. 北京：北京大学医学出版社，2009：1723-1776.
18. Smellie JM, Barrattt TM, Chantler C, et al. Medical versus surgical treatment in children with severe bilateral vesicoureteric reflux and bilateral nephropathy: a randomized trial. Lancet, 2001, 357: 1329-1333.
19. Chung PH, Tang DY, Wong KK, et al. Comparing open and pneumovesical approach for ureteric reimplantation in pediatric patients-a preliminary review. J PediatrSurg, 2008, 43: 2246-2249.
20. Nasir AA, Ameh EA, Abdur-Rahman LO, et al. Posterior urethral valve. World J Pediatr, 2011, 7(3): 205-216.
21. S. Tekgül, H. Riedmiller, H. S. Dogan, P. Hoebeke, R. Kocvara, R. Nijman, Chr. Radmayr, R. Stein EAU guide-

学习笔记

lines on paediatric urology,2013:61-64.
22. 郭应禄,董诚,周四维. 输尿管外科学. 北京:北京大学医学出版社,2010:173-183.
23. Ranawaka R, Hennayake S, Resolution of primary non-refluxing megaureter: an observational study. J Pediatr Surg,2013,48(2):380-383.
24. Anderson CB, Tanaka ST, Pope JCt, et al. Acute pain crisis as a presentation of primary megaureter in children. J Pediatr Urol,2012,8(3):254-257.
25. Annigeri VM, Hegde HV, Patil PB, et al. Congenital giant megaureter with duplex kidney presenting as abdominal lump in a neonate. J Indian Assoc Pediatr Surg,2012,17(4):168-170.
26. Arena S, Magno C, Montalto AS, et al. Long-term follow-up of neonatally diagnosed primary megaureter: rate and predictors of spontaneous resolution. Scand J Urol Nephrol,2012,46(3):201-207.
27. Li TR, Du XK, Huo TL. Magnetic resonance urography and X-ray urography findings of congenital megaureter. Chin Med Sci J,2011,26(2):103-108.
28. Hodges SJ, Werle D, McLorie G, et al. Megaureter. Scientific World Journal,2010,10:603-612.
29. 黄澄如. 实用小儿泌尿外科学. 北京:人民卫生出版社,2006:324-355.
30. Snodgrass W. Snodgrass technique for hypospadias repair. BJU Int,2005,95:683-693.
31. Raney RB, Maurer HM, Anderson JR, et al. The Intergroup Rhabdomyosarcoma Study Group (IRSG): major lessons from the IRS-1 through IRS-IV studies as background for the current IRS-V treatment protocols. Sarcoma,2001,5:9-15.
32. Raney B, Anderson J, Jenney M, et al. Late effects in 164 patients with rhabdomyosarcoma of the bladder/prostate region: A report from the international workshop. J Urol,2006,176:2190-2195.
33. 何乐键. 横纹肌肉瘤//李佩娟,林久治,何乐键. 小儿肿瘤病理学. 北京:北京出版社,2001:132-141.
34. Rodeberg D, Paidas C. Childhood rhabdomyosarcoma. Semin Pediatr Surg,2006,15:57-62.
35. Mcllwain L, Sokol L, Moscinski LC, et al. Acute myeloid leukemia mimicking primary testicular neoplasm presentation of a case with review of literature. Eur J Haematol,2003,70(4):242.
36. Adrian Treiyer, Guillermo Blanc. Prepubertal testicular tumors: Frequently overlooked. Journal of Pediatric Urology,2007,3:480-483.
37. Ashay SP, Brian DC. Ultrasonography Underestimates the Volume of Normal Parenchyma in Benign Testicular Masses. The Journal of Urology,2007,178:1730-1732.
38. Siam O, John C. Testicular tumours in children: a single-institutional experience. The Authors Journal Compilation,2007,99:1123-1126.
39. Piyush KA, Jeffrey SP. Testicular and Paratesticular Neoplasms in Prepubertal Males. The Journal of Urology, 2006,176:875-881.
40. Lee PA, Houk CP, Ahmed SF, et al. Consensus statement on management of intersex disorders. International Consensus Conference on Intersex. Pediatrics,2006,118(2):e488-500.
41. Calleja-Agius J, Mallia P, Sapiano K, et al. A review of the management of intersex. Neonatal Netw,2012,31(2):97-103.
42. Ono M, Harley VR. Disorders of sex development: new genes, new concepts. Nat Rev Endocrinol,2013,9(2): 79-91.
43. Hughes IA, Houk C, Ahmed SF, et al. Lawson Wilkins Pediatric Endocrine Society/European Society for Paediatric Endocrinology Consensus Group. Consensus statement on management of intersex disorders. J Pediatr Urol,2006,2(3):148-162.
44. Verkauskas G, Jaubert F, Lortat-Jacob S, et al. The long-term follow up of 33 cases of true hermaphroditism: a 40-yearexperience with conservative gonadal surgery. J Urol,2007,177(2):726-731.
45. Kojima Y, Mizuno K, Nakane A, et al. Long-term physical, hormonal, and sexual outcome of males with disorders of sex development. J Pediatr Surg,2009,44(8):1491-1496.
46. Romao RL, Salle JL, Wherrett DK. Update on the management of disorders of sex development. Pediatr Clin North Am,2012,59(4):853-869.
47. Woodhouse CRJ. Genitoplasty in exstrophy and epispadias//Stringer MD, Oldham KT, Mouriquand PDE(eds). Paediatric Surgery and Urology: Long-Term Outcomes. Cambridge: Cambridge University Press,2006:583-594.
48. Al-Busaidy SS, Prem AR, Medhat M. Pediatric staghorn calculi: the role of extracorporeal shock wave lithotripsy monotherapy with special reference to ureteral stenting. J Urol,2003,169(2):629-633.

学习笔记

49. Alon US. Medical treatment of pediatric urolithiasis. Pediatr Nephrol,2009,24(11):2129-2135.
50. Ammenti A,Pelizzoni A,Cecconi M,et al. Nephrocalcinosis in children:a retrospective multicenter study. Acta Paediatr,2009,98(10):1628-1631.
51. Desai MR,Kukreja RA,Patel SH,et al. Percutaneous nephrolithotomy for complex pediatric renal calculus disease. J Endourol,2004,18(1):23-27.
52. Smaldone MC,Cannon GM Jr,Wu HY,et al. Is ureteroscopy first line treatment for pediatric stone disease? J Urol,2007,178(5):2128-2131.

第十章 神 经 外 科

第一节 神经系统病史采集和体格检查特点

神经系统病史采集与体格检查遵循儿外科病史采集和体格检查的一般原则，但也有神经外科的自身特点。

一、病 史 采 集

1. 婴幼儿和儿童的神经系统发育水平不同，婴幼儿的颅缝和囟门尚未闭合、耐受颅内压力增高的能力也不同，因此神经功能障碍和临床表现在不同年龄阶段可以有很大差异，在询问、分析病史时需要更加注意。

2. 母亲的孕、产史对于新生儿、婴幼儿和婴幼儿起病的患者是非常重要的病史资料，许多神经系统功能障碍与妊娠和生产时的异常相关，相关资料包括：母亲的流产史、妊娠期间患病史和药物治疗史以及服用叶酸情况、胎儿监测和 B 超检查信息，分娩时的方式、持续时间、有无分娩困难或产钳助产、有无胎位异常以及出生时的 Apgar 评分、是否经过复苏等。

3. 患儿的个人史，包括婴儿的喂养史（单纯母乳喂养还是混合喂养）、生长发育史等。不同年龄小儿，特别是在婴幼儿期，运动、感觉、语言功能以及头围、身高等指标变化迅速（详细可参考儿科相关专著），是判断神经功能障碍和某些神经系统先天畸形如狭颅症、脑积水等的重要依据。对于学龄儿童，在学校出现学习或行为异常可能是神经功能障碍或发育异常的早期信号。

4. 家族史，部分神经系统先天畸形和肿瘤具有明确的家族史，是重要的诊断线索和依据。

二、神经系统查体

神经系统查体首先是意识和精神状态的检查，特别是在颅脑损伤或急重症患儿，意识水平反映了中枢神经系统的整体功能受损状况；同时结合瞳孔大小和光反射检查，判断是否有急性脑疝形成、从而需要紧急处置。然后是神经系统的定位检查，即通过运动、感觉、反射的查体，判断病变在中枢神经系统的发生部位以及神经功能受累程度。同时，对于小儿患者智力发育水平的评估、头颅外形及大小、特定皮肤异常和畸形的检查，可以提供定性诊断依据。小儿神经系统处于不断发育、成熟时期，不同年龄的正常标准不一样，其检查方法亦不尽相同。

（一）意识

根据患儿的睁眼、言语、运动反应判断意识障碍水平，婴幼儿语言功能尚未发育完善，可以观察患儿的哭闹、发音判断言语反应；运动反应检查可以让家长配合模仿。按意识障碍深浅可分为嗜睡、浅昏迷、中度昏迷、深昏迷等。

（二）精神、认知状态检查

注意有无烦躁不安、易激惹、迟钝、抑郁、幻觉，对人物、地点和时间的定向力以及记忆力有无障碍，是否配合检查。对于较大年龄儿童检查定向力水平是必要的，方法：对年、月、日的时间定向力；所在地点、城市、国家的地点定向力；对周围家属和人员定向力。短期记忆力：4～5 岁可以立即重复 4 个数字，10 岁 6 个数字，成人 7～8 个数字；长期记忆力：对当天或昨天事件（如早餐）的复述，生日和好朋友的名字等。同时在询问时观察患儿的语言和适应行为的发展水平，结合父母描述判断智能、认知水平。

学习笔记

（三）运动功能检查

包括肌力和肌容积、肌张力、共济运动、姿势和异常运动的检查。肌力分为0～5级，正常肌力5级；主动运动可对抗重力和阻力但较弱为4级；可主动运动但只能对抗重力为3级；能平移但不能对抗重力抬起患肢为2级；仅有肌肉颤动或收缩为1级；肌肉无收缩为0级。观察肌容积即有无肌肉萎缩。肌张力在肢体放松的情况下作被动运动以检查其阻力，两侧对比，屈肌与伸肌对比。共济运动检查手的动作（穿衣、结扣、写字、取物等）的准确性与速度，上肢作指鼻试验，下肢作跟膝试验、闭目直立（昂白征）试验，婴幼儿可引导用指、趾触碰玩具。此外，观察婴儿在仰卧和坐立时的姿势以及较大儿童站立姿势和步态；观察有无震颤、抽搐、肌阵挛、舞蹈症、手足徐动等非随意动作。

新生儿肌张力检查：正常新生儿肢体屈曲位占优势（早产儿姿势相对伸展、肌张力减低）。若伸直其肢体时阻力很大，而且缩回运动亢进者，提示肌张力增高。被动伸直时无阻力提示肌张力降低，可见于大脑功能抑制、脊髓损伤等。

婴儿肌张力检查：出生4～5个月以内的婴儿四肢屈肌张力较高是正常现象。检查下肢肌张力时可握小腿摇晃下肢、观察足的活动，如踝关节活动范围很小、足很少摆动，说明肌张力偏高，如踝关节活动范围很大、足很容易摇动，说明肌张力偏低；检查上肢肌张力时可摇动前臂观察手的活动范围。也可以将婴儿由仰卧拉起到坐位引出牵拉反应（traction response），正常肌张力可以观察到头部跟随离开床面或稍落后于躯干，以及肱二头肌的收缩反射。此外，在直立托起或俯卧位水平托起时，正常肌张力可以保持四肢关节的屈曲位，头可以竖直或略低；肌张力低下时头和四肢下垂、晃动。

（四）感觉检查

检查感觉时应先进行解释，取得小儿的信任与合作，必要时可分数次进行，注意两侧对比，包括浅感觉、深感觉、皮层感觉检查。

浅感觉检查：①痛觉，用针尖轻刺皮肤，回答是否感到疼痛及其位置，婴儿则观察其表情；②触觉，用细棉条轻触皮肤；③温度觉，用装有冷水或热水的试管接触皮肤、辨别温度差别。

深感觉检查：①关节位置觉，移动患儿的指或趾关节，回答是否移动及其方向；②震动觉，用音叉柄放置于骨突起部位（如外踝处）测其震动感的有无。

皮层（综合）感觉检查：需在深、浅感觉都正常的基础上进行。使患儿闭目用手辨别物件的大小、形状、硬度、轻重、数目等。

（五）反射检查

反射是神经活动的基础，是小儿神经系统检查的重要部分。判断时应两侧对比。

深反射检查：①肱二头肌腱反射，患儿屈肘约90°，医生以手托住患儿前臂，并以拇指压在二头肌腱上，用叩诊锤叩此拇指，如引起患儿前臂屈曲，反射中枢在颈髓第5～6节；②肱三头肌腱反射，患儿前臂屈曲，叩其三头肌腱（尺骨鹰嘴突），引起前臂伸直，反射中枢在颈髓第7～8节；③膝腱反射，患儿仰卧，半屈膝，一手托起胭窝（如为坐位则使下肢自然下垂），叩股四头肌腱（髌骨下区），引起小腿伸直，反射中枢在腰髓第2～4节；④跟腱反射，患儿平卧，下肢半屈，外展外旋，一手托住其足底前部，使足稍背屈，叩跟腱，引起腓肠肌收缩，足蹠屈，反射中枢在骶髓第1～2节。深反射减弱或消失多见于脊髓下级神经元的损害和脊髓急性损害的脊髓休克期；深反射亢进见于锥体束在各个层面的长束损害病变。婴儿出生后数周内有短暂的阵挛是生理现象。

浅反射检查：①腹壁反射，用竹纤杆物或毛线织针迅速从腹外缘划向中线，引起该部腹肌收缩，腹上、中、下三个部分作分别检查，两侧对比，反射中枢分别在胸髓第7～8、9～10、11～12节；②提睾反射，轻划股内侧皮肤，同侧睾丸上提，反射中枢在腰髓1～2节。浅反射消失见于锥体束病变或末梢神经病变。

病理反射检查：①Babinski征，用棉签由足跟沿足底外侧缘向足尖轻划，正常时引起脚趾趾

学习笔记

跖屈，也称为跖反射；如果踇趾背曲，其他四趾扇形分开，则为 Babinski 征阳性，是锥体束损害的最重要体征之一，亦可出现于深昏迷或熟睡时。②其他病理性跖反射，意义与 Babinski 征相同，仅检查方法不同，包括如用拇指沿胫骨从上而下用力擦过，或以手捏压腓肠肌，或以手挤压跟腱、或在足背外下方由后向前划去，阳性反应同 Babinski 征。

新生儿、婴幼儿特有反射：①口反射、唇反射及吸吮反射，轻触唇或颊，则唇耸出，放手指于上下唇之间则吸吮，在新生儿是生理现象，生后数月则吸吮反射开始减弱，渐代之以自主动作，但正常婴儿在欲睡时常能引出吸吮反射，有锥体束病变时，此反射持续不退或重新出现；②抓握反射，放手指于婴儿掌心，则握住不放，正常婴儿在 2～3 个月以后逐渐消退，在大脑额叶病变时，可重新出现；③拥抱反射（Moro 反射），用手托住婴儿颈肩部，使其呈半坐位，然后迅速使头向后倾 10°～15°角，即引起上下肢伸直外展、上肢屈曲呈拥抱状，生后 3～4 个月本反射消退；④颈肢反射，仰卧时使头转向一侧，面对侧的上下肢伸直、另一侧上下肢屈曲，多于生后 5～6 个月消退，如持续存在则为锥体束或锥体外系病变；⑤交叉伸展反射，检查时小儿仰卧位，握住小儿一侧膝部使下肢伸直，按压或敲打此侧足底，此时可见另一侧下肢屈曲、内收，然后伸直，似乎要推开这个刺激，新生儿时期可以引出，1 个月以后消失；⑥伸直性跖反射，新生儿期直至 1 岁至 1 岁半以前，由于锥体束发育不成熟，跖反射呈趾背曲。会走路以后，即改变为趾跖屈。

（六）脑神经检查

1. 视神经　检查视力、视野、眼底。视力检查在年长可用视力表，幼儿可辨认动画片、玩具、生活日常用品，或在不同距离辨认手指数。婴儿在生后 4～6 周开始可两眼注视，随光亮或色泽鲜明的物体移动。视野检查在婴儿较困难，可用鲜艳的玩具或奶瓶从背后由头侧向前方移动，观察其是否有注视反应，重复数次，两侧对比。眼底检查时须注意正常婴儿视乳头生理凹陷较浅，乳头小，血管发育尚不完全，故显灰白，不可误为视神经萎缩。颅内压增高的视乳头水肿表现为眼底静脉扩张，视乳头生理凹陷消失，乳头充血，边缘模糊。

2. 眼球运动　由动眼神经、滑车神经、展神经共同支配，检查时固定小儿头部，眼球随医生的手指向上、下、左、右各方向注视，观察有无运动限制。新生儿时期通过检查“娃娃眼运动”（doll's eye movement）观察眼球运动，检查时轻轻将小儿头部向左右侧旋转，这时眼球不随头转动，停留在原来的位置，给人们的印象是眼球向转头的相反方向运动。正常情况下在生后 2 周内可以见到，当注视出现时此反应消失。

3. 瞳孔对光反应　由动眼神经支配，在颅脑损伤或急重症患儿，瞳孔对光反应检查的意义在于，配合患儿意识障碍的观察，提示小脑幕切迹疝形成、压迫动眼神经致瞳孔扩大、对光反应消失，是神经外科最紧急的危象。肿瘤压迫、侵犯动眼神经也可致瞳孔扩大。

4. 三叉神经　运动纤维支配咀嚼肌，当小儿作咀嚼动作时，可用手触摸嚼肌及颞肌肌力的大小。感觉纤维分布于面部及鼻、口腔黏膜，可用大头针及细棉条分别试验面部两侧的痛、触觉，并做上下、内外的比较。角膜反射（传入神经为三叉神经额支、传出神经为面神经）检查可以细棉条由一侧轻触眼角膜边缘，正常反应为立即闭眼，角膜反射消失提示三叉神经受损。

5. 面神经　运动支支配面部表情肌的活动，一侧受损时同侧眼裂大、不能闭目、鼻唇沟浅、口角下垂、口角向健侧偏斜。

6. 听神经和前庭神经　听力检查观察患儿对声音、语言和耳语的反应，必要时用音叉测验；前庭神经功能损害时可出现平衡障碍、眼震、眩晕、呕吐。

7. 舌咽神经及迷走神经　观察悬雍垂的位置，一侧软腭麻痹时，则由于健侧软腭上提致悬雍垂被拉向健侧；检查咽反射时用压舌板分别轻触两侧咽后壁，正常时引起恶心反应（咽肌收缩）；检查吞咽反射，看饮水或进食时有无呛咳。

8. 副神经　检查耸肩、转颈运动，以测斜方肌、胸锁乳突肌的肌力。

（七）其他一般检查

1. 头颅检查　头颅外形及头围异常见于颅缝早闭、脑积水患儿。狭长的舟状头见于矢状缝

早闭；宽而短的头颅见于冠状缝早闭；各颅缝均早闭则导致塔形头畸形、头围明显缩小。

2. 头围测量 沿枕外隆突及眉间测量头围周径，可重复 2～3 次。正常时初生约 34cm；生后半年内增长最快，每月约增 1.5cm；后半年每月增长 0.5cm，第一年共增长 12cm。1 岁时 46cm，2 岁时 48cm，5 岁时 50cm，15 岁时 53～54cm。

3. 对婴幼儿的囟门检查是判断颅内压增高简单易行的方法。颅内压增高时前囟饱满、膨隆、紧张。前囟应于 1～1.5 岁时关闭，闭合过早、过晚均为异常。

4. 颜面部和肢体畸形 在引起颅缝早闭的诸多综合征中，可伴有颜面部畸形如突眼、鼻梁凹陷、上颌退缩等，或合并并指、并趾畸形；脊髓栓系患儿则可出现脊柱侧弯、足内翻畸形。

5. 皮肤 许多先天性神经系统疾病常合并有皮肤异常，如脑面血管瘤病（Sturge-Weber 综合征），在一侧面部三叉神经分布区域可见红色血管痣。神经纤维瘤病患儿在躯干或四肢可见多数浅褐色界限清楚的“咖啡牛奶斑”。隐性脊柱裂、脊髓栓系合并皮毛窦瘘等患儿背部中线部位可见皮肤凹陷伴或不伴有分泌物、异常毛发增生等皮损现象。

（万 峰）

第二节 颅脑损伤

小儿由于颅、脑组织处于快速发育和变化的阶段，发生颅脑损伤时，无论是颅骨骨折还是脑挫裂伤、无论是原发性脑损伤还是继发性脑损伤、无论是并发症还是后期康复，都具有其自身特点，相应在诊断、治疗和处理上有所不同。归纳这些特点包括：

1. 总的血容量小，头皮裂伤、帽状腱膜下血肿、颅内血肿的出血都可能导致有效循环血量不足，甚至低血容量休克。

2. 颅骨富于弹性、可塑性比较大，受到外力作用时，可以产生严重的颅骨变形而不易引起颅骨骨折。

3. 在发生颅骨骨折合并硬脑膜撕裂时，容易继发生长性骨折。

4. 硬脑膜与颅骨内板和颅底贴附紧密，发生硬膜外血肿者较少。

5. 脑震荡发生时短暂意识障碍不明显，伤后可出现迟发性神经功能恶化。

6. 脑组织丰满、柔软有弹性，与颅腔之间的间隙狭窄，发生广泛对冲性脑挫裂伤的概率小。

7. 婴幼儿颅缝和囟门尚未完全闭合，由于颅内血肿或继发脑水肿导致颅内压增高时，可以通过哆开颅缝和囟门外突获得有效代偿和缓解。

8. 脑损伤后发生抽搐、癫痫可能性大，需要积极预防。

9. 脑损伤后的神经功能恢复速度和程度较成人快而显著。

急诊病历摘要

女，1 月龄，因跌落摔伤头部 5 小时急诊就诊。

入院前 5 小时下楼时从老人怀中跌落，头部落地，约半分钟后开始哭闹、烦躁，头部流血，呕吐少量奶水，无神志不清、肢体活动障碍等，于当地医院进行“头皮裂伤缝合”处理后转入。足月顺产。查体：嗜睡，刺痛可睁眼、发声，双侧瞳孔等大、等圆，对光反射存在；血压：70/50mmHg，心率：160 次/分；肢体可活动，肌张力较低，前囟门压力不高；面色苍白，四肢湿冷。右侧顶部可见头皮裂伤、已缝合，约 3cm 长。

【问题 1】患儿的初步诊断和处理是什么？进一步需要什么检查？

思路 1. 患儿头部外伤史明确，头皮裂伤诊断明确，有无颅骨骨折、脑损伤尚不明确，需要进一步检查；但患儿神志尚未昏迷，瞳孔等大、等圆，对光反射存在，前囟张力不高，可初步排除广泛的脑损伤、颅内大量出血的可能。

知识点

儿童颅脑损伤特点

1. 婴幼儿硬脑膜与颅骨内板和颅底贴附紧密，发生硬膜外血肿者较少。

2. 小儿脑组织有弹性、顺应性好，在对冲性的脑损伤中，发生广泛脑挫裂伤的概率小，如有脑挫裂伤多为外力作用点局部的冲击伤所致。

3. 婴幼儿颅缝和囟门尚未完全闭合，由于颅内血肿或继发脑水肿导致颅内压增高时，可以通过哆开颅缝和囟门外突获得有效代偿和缓解，发生急性脑疝的风险降低。

思路 2. 除了对颅脑损伤诊断的初步判断，还必须排除合并伤和低血容量休克的可能；小儿脑外伤时容易发生呕吐、误吸，因此需要排除误吸所致呼吸困难。

思路 3. 婴幼儿在较轻的脑外伤后，可出现皮肤苍白、肢体湿冷、心率浅快等，植物神经功能障碍，注意与低血容量休克表现鉴别。

知识点

小儿脑震荡临床特点

在受伤当时意识障碍不明显，外伤后即表现为哭闹、烦躁，随后安静一段时间，在数小时后又开始出现烦躁或嗜睡、呕吐、淡漠，伴面色苍白、肢体湿冷、心率减慢或增快、肌张力降低等表现，而头部 CT 检查没有颅内血肿或明显的脑挫裂伤。

思路 4. 为了排除合并伤，注意胸、腹部以及四肢查体，相应安排胸片、B 超等检查；进一步明确颅脑损伤诊断则需要急诊头部 CT 检查；急查血常规了解失血严重程度。

急诊检查结果

急诊头部 CT（图 10-2-1）：示右顶头皮肿胀、右顶骨骨折，纵裂池、四叠体池、右侧外侧裂池见蛛网膜下腔出血；胸片及腹部 B 超正常，血常规提示轻度贫血。根据病史、查体、检查结果，诊断头皮裂伤、颅骨骨折、蛛网膜下腔出血、脑震荡。

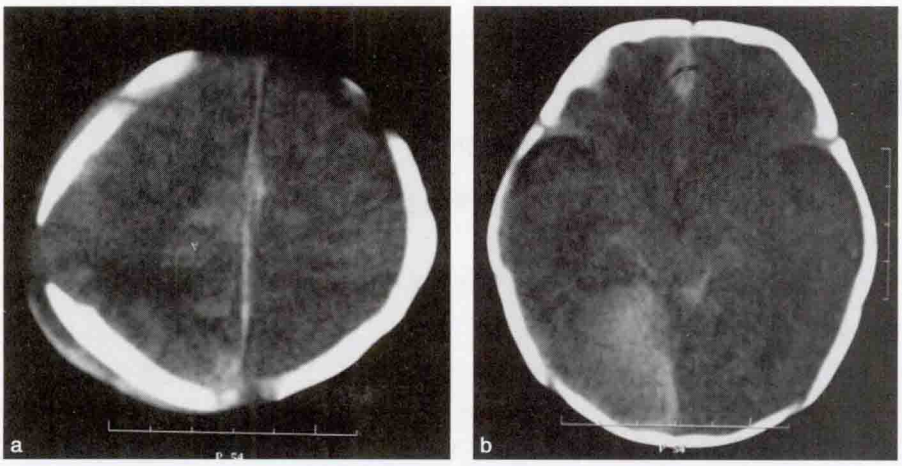


图 10-2-1 头颅 CT 图像

a. 显示右顶头皮肿胀、右顶骨骨折；b. 显示纵裂池、四叠体池、右侧外侧裂池可见蛛网膜下腔出血

【问题 2】急诊处理应该注意什么？

诊断清楚后，明确处理重点。患儿没有明显脑挫裂伤和颅内血肿形成，颅内压显著增高、急

学习笔记

性脑疝形成风险不大；没有低血容量休克诊断证据；目前临床表现符合小儿脑震荡或蛛网膜下腔出血表现。因此，急诊处理首先是对症和生命体征维护，包括：清理、吸出口腔呕吐残留或分泌物，维持呼吸道通畅，如有频繁或较大量呕吐物，置入胃管、防止呛咳、误吸；建立静脉通道，补液、酌情输血，慎用止血和脱水降颅压药物，烦躁时可适当镇静，初步稳定后收入住院部进一步诊治。

【问题3】患儿收入院后的治疗措施？

颅脑损伤患儿的一般治疗原则包括：意识、瞳孔、生命体征的观察和监护，保持呼吸道通畅，维持血容量和正常循环，防治脑水肿和颅内压增高，婴幼儿注意囟门压力检查，及时复查头部CT，以防出现迟发型颅内血肿形成或原有血肿扩大，防治相关并发症，支持及神经营养治疗。

【问题4】小儿颅脑损伤有哪些常见并发症及预防、治疗措施？

思路1. 小儿颅脑损伤后常继发脑水肿或脑肿胀，需要积极控制。

知识点

颅脑损伤继发脑水肿的治疗

在保证正常血容量和循环的基础上，应用脱水、利尿药物：

1. 20%甘露醇每次1～2g/kg，推注或快速静滴，4～6小时可重复使用。

2. 甘油果糖和50%葡萄糖每次20～60ml。

3. 激素（地塞米松）可稳定血脑屏障，减轻脑水肿，1～1.5mg/（kg·d），分2～4次，在1周内逐步减量停用。

思路2. 小儿颅脑损伤后容易继发抽搐、癫痫，甚至在较轻微、没有明显脑挫裂伤的患儿也可发生，多在外伤后数小时至数天内突然发生，严重者呈癫痫持续状态、呼吸道阻塞，加剧颅内压增高，使得病情急转直下，因此建议肌注苯巴比妥，有一定预防作用；清醒患儿可口服丙戊酸钠糖浆。

学习笔记

思路3. 小儿由于体温中枢尚未发育成熟，颅脑损伤后容易并发高热且持续时间长，可能诱发高热惊厥，在排除感染可能后，使用一般解热剂、物理降温、冰敷等控制高热，必要时尚可采用冬眠低温疗法。

思路4. 小儿（特别是婴幼儿）颅脑损伤后对颅内压增高的代偿能力较强，但需要掌握小儿颅脑外伤的手术原则。

知识点

小儿颅脑外伤手术指征

1. 颅内巨大血肿、较大颅后窝血肿、弥漫脑挫裂伤、脑肿胀等，需要手术清除血肿，必要时行去骨瓣减压或脑室外引流术。

2. 意识和瞳孔观察是最重要的判断依据，进行性的意识障碍加重、一侧瞳孔扩大，提示颅内压增高严重、脑疝形成，需要积极手术治疗。

3. 颅后窝血肿可导致突发昏迷、呼吸停止而迅速死亡，手术指征适当放宽。

住院治疗结果

患儿入院后第二天复查头部CT未见迟发型颅内血肿或脑梗死等；癫痫发作2次，经静注咪达唑仑（商品名“咪唑安定”）注射液得以控制；发热，体温38～40℃，1周后体温逐渐恢复正常；神志清楚，肢体活动正常，右顶部颅骨骨折处可见头皮波动，10天后复查头部CT，见右顶部颅骨骨折缝稍有扩大（图10-2-2）。

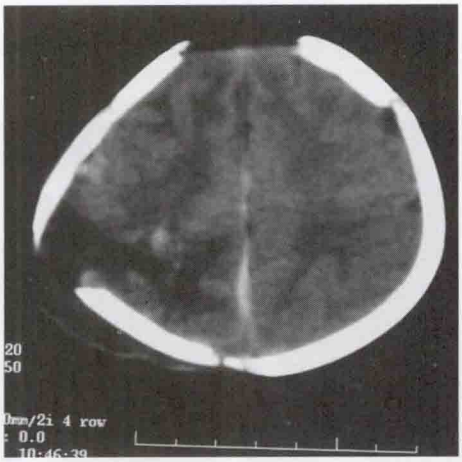


图 10-2-2 头部 CT
10 天后复查显示右顶部颅骨骨折缝较前稍有扩大

【问题 5】对右顶部颅骨骨折应该注意什么？

发现右顶部颅骨骨折处头皮搏动，要警惕生长性骨折的可能，需要动态观察，患儿出院时，要叮嘱家属注意观察有无头皮质软包块形成并长大、注意患儿左侧上下肢活动度有无改变，2～4 周复诊。

知识点

生长性骨折

婴幼儿时期颅盖骨骨折后的一种并发症。特征为颅骨骨折处不愈合，并在其相应部位头皮下形成一个囊性包块，进行性增大，可伴有不同程度的局部神经功能障碍或癫痫。形成机制为颅骨骨折伴其下方硬脑膜的撕裂，局部蛛网膜和脑组织在脑脊液和颅内压力的作用下，可由硬脑膜裂口向外疝出形成囊肿（图 10-2-3）。

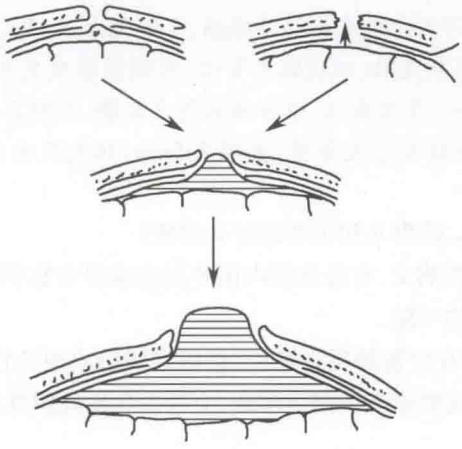


图 10-2-3 生长性骨折形成机制示意图

学习笔记

患儿1个月后复诊

家属发现患儿右顶部质软包块逐渐形成，左侧上肢较右侧活动少，复查CT（图10-2-4）。

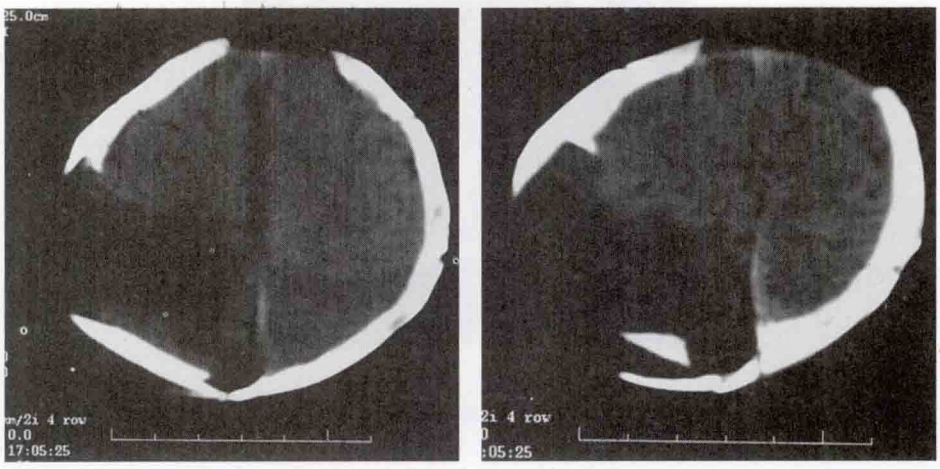


图10-2-4 CT显示生长性骨折，碎骨片移位、局部囊肿形成

【问题6】目前的诊断和处理？

诊断生长性骨折明确，并可见碎骨片移位、局部囊肿形成；需手术治疗，术中找到硬脑膜撕裂、残留边缘，用人工脑膜补片修补、缝合，固定、连接碎骨片和骨折残缘。

（万 峰）

第三节 颅内出血

临床病例

患儿，男5岁，在人行道上玩耍时被电瓶车撞倒，致头部外伤，伤后呼之不应，对疼痛刺激反应存在，半小时后送往医院，入院时T 36.5℃，P 96次/分，R 22次/分，BP 90/65mmHg，意识清醒，精神差，对答切题，诉左颞顶及后枕部疼痛，查体见左顶部头皮擦挫伤，双侧瞳孔等大等圆，直径2.5mm，对光反射灵敏，四肢肌力Ⅴ级，双侧跟膝腱反射存在，双侧巴氏征阴性。约30分钟后患儿出现呕吐，呈喷射状，呕吐物为胃内容物，随即再次出现呼之不应，查体意识浅昏迷，疼痛定位，双侧瞳孔等大等圆，直径2.5mm，对光反射灵敏，双侧跟膝腱反射存在，双侧巴氏征阴性。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿有头部外伤病史，有急性颅内压升高症状伴有意识障碍，查体见头部有皮肤擦挫伤，应高度怀疑颅内出血的可能。

思路2. 患儿受伤当时有短暂的意识障碍，意识好转后出现急性颅内压升高的症状并逐渐加重，患儿再次逐渐昏迷。病史中有中间清醒期，应考虑急性硬膜外血肿可能。

知识点

硬脑膜外血肿形成机制

1. 脑膜中动脉 最为常见的动脉破裂出血点。当有骨折时，动脉主干及分支可被撕破出血，造成硬膜外血肿。

2. 静脉窦 骨折若发生在静脉窦附近，可损伤颅内静脉窦引起硬脑膜外血肿，血肿多发生在矢状窦和横窦。

学习笔记

3. 脑膜中静脉 较少损伤，出血较缓慢，容易形成亚急性或慢性血肿。

4. 板障静脉或导血管 颅骨板障内有网状的板障静脉和穿通颅骨的导血管。骨折时出血，流入硬脑膜外间隙形成血肿，系静脉性出血，形成血肿较缓慢。

5. 脑膜前动脉和筛动脉 发生于前额和颅前窝颅底骨折时出血较缓慢，易漏诊。

【问题2】为进一步明确诊断，应进行什么检查？

思路 怀疑颅内出血的可能，应行头部CT扫描。

知识点

颅内出血CT检查的意义

CT扫描是颅内出血患儿的首选检查，不仅可对颅内血肿的部位、大小以及合并骨折与否做出准确的判断，而且对血肿的病理改变和某些功能状态亦能做出相应的估计。例如血肿密度的改变可提示血肿在颅内的时间长短；有无中线结构移位对估计患儿脑功能状态、判断手术适应证都有重要的意义。一般而言，CT的阳性发现在急性期优于MRI。

头部CT检查结果

患儿头颅CT（图10-3-1）：左侧顶部颅骨内板下方局限性梭形高密度区，血肿的密度混杂不均，内缘可不规则。

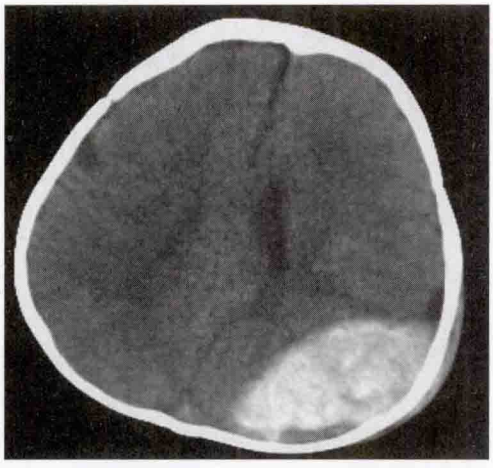


图10-3-1 头颅CT显示左侧顶部颅骨内板下方局限性梭形高密度区

【问题3】根据CT检查结果，患儿考虑什么诊断？

思路1. 患儿CT表现符合硬膜外血肿诊断。

知识点

硬脑膜外血肿典型CT表现

1. 血肿范围多较局限，在颅骨内板下方表现为局限性梭形或半月形高密度区，血肿的密度可以混杂不均，内缘可不规则。

2. 血肿的外侧多有颅骨骨折。

3. 血肿晚期液化时，常表现为低密度区。

4. 血肿最多见于颞部区、额顶区和颞顶区。

思路2. 患儿硬膜外血肿出现在伤后48小时内，应诊断急性硬膜外血肿。

知识点

硬膜外血肿的临床特征

1. 具有与脑震荡相当的轻型颅脑损伤病史。

2. 受伤当时可有短暂的意识障碍，也可表现不明显。

3. 颅内出血增多出现颅内压升高症状，常见为进行性加剧的头痛头昏、烦躁不安、频繁呕吐等，可有轻度的呼吸加速、脉搏加快、血压或体温上升。

4. 对侧肢体可出现锥体束征、轻偏瘫等局灶性症状，并可逐渐加重。

5. 患儿逐渐转入昏迷。伤后立即昏迷至再次昏迷的时间称为“中间清醒期”。

6. 小儿可不伴有原发性昏迷，而当血肿达到一定程度时才陷入昏迷，所以该类患儿只有迟发型昏迷而无典型的中间清醒期。

7. 随着血肿增大及颅内压升高逐渐出现脑疝症状。

知识点

硬膜外血肿分型

按其损伤病史和症状出现时间的不同，可分为三种类型。伤后3天以内者为急性型，3日以上至3周以内者为亚急性型，超过3周者为慢性型。

【问题4】治疗原则是什么？

思路1. 患儿有颅内压升高症状伴有意识障碍，头部CT显示左侧顶叶硬膜外血肿，血肿量约30ml，伴有中线明显移位，应急诊行开颅硬膜外血肿清除术。

知识点

手术原则

1. 伤后有明显的中间清醒期，骨折线经过血管沟或静脉窦，伴有明显脑受压症状和（或）出现一侧肢体功能障碍及早期沟回疝综合征者需手术治疗。

2. 头颅CT检查，颅内有较大血肿，幕上大于30ml，幕下大于10ml，伴有中线明显移位者需手术。

3. 双侧瞳孔散大，自主呼吸已停止1小时以上，处于濒死状态者，无手术指征。

4. CT检查见血肿量较小，且无占位性效应，患者一般状态良好者，可先行保守治疗，严密观察。

思路2. 在争分夺秒地完成术前准备的同时，静脉给予脱水、利尿药物，虽然只起到暂时的缓解作用，但为开颅清除血肿并最终挽救患儿生命赢得时间。

知识点

术前准备

1. 术前认真采集病史，进行全身体格检查和神经系统检查，阅读辅助检查资料，明确诊断，讨论手术方案。

2. 向患儿家属交代病情、手术必要性、危险性及可能发生的情况，以求理解，并签手术同意书。

学习笔记

3. 剃去全部头发，头皮清洗。

4. 备血。

手术情况

手术行皮瓣和骨瓣开颅，翻开骨瓣见左侧顶部硬膜外血肿，量约40ml，用吸引器吸除。术中脑膜中动脉分支有活动性出血，双极电凝止血后，悬吊硬脑膜，彻底止血后，硬脑膜外放置引流管1根，骨瓣复位，缝合切口各层。术后复查CT左侧顶部术区有少量硬膜外血肿残留，局部硬膜下少量积液，中线结构居中。

【问题5】硬膜外血肿手术中注意要点是什么？

（1）皮瓣大小依据血肿而定，切口马蹄形，以保证有充足的血液供应。

（2）常规行皮瓣、肌骨瓣或游离骨瓣开颅，部分患儿可行骨窗开颅，开瓣大小要充分，以能全部或大部暴露血肿范围为宜。

（3）翻开骨瓣后见血肿，用剥离子或脑压板轻轻将血肿自硬脑膜上剥离下来，亦可用吸引器将其吸除。

（4）血肿清除后如遇到活动性出血，仔细寻找出血来源，电凝止血。如上矢状窦或横窦出血，可覆盖吸收性明胶海绵压迫止血。

（5）将硬脑膜与骨膜悬吊缝合，如仍存有渗血处，须在硬脑膜与颅骨内板之间放置吸收性明胶海绵止血。对骨瓣较大者，于骨瓣上钻数个小孔，做硬脑膜悬吊，尽量消灭无效腔。

（6）如未见硬脑膜下有血肿并排除邻近部位的脑内血肿时，应行CT复查或钻孔探查，以免将血肿遗漏。除非特殊紧急情况下，应避免采用骨窗、开颅清除血肿，以免术后遗留颅骨缺损。

【问题6】硬膜外血肿手术后处理是什么？

对重症患者，应收入ICU病房，进行全面监护。脑疝时间较长或并发脑损伤较重，意识障碍不能在短时间内恢复者，可早期行气管切开术。对继发脑干损伤严重，术后生命体征不平稳，可进行低温疗法。

【问题7】硬膜外血肿手术并发症有哪些？

除一般开颅术后常见并发症外，尤应注意：①术后的复发性血肿以及迟发性血肿，应及时发现和处理；②继发性脑肿胀和脑水肿应妥善控制；③长期昏迷患者容易发生肺部感染、水电解质平衡紊乱、下丘脑功能紊乱和营养不良等，应及时予以相应的处理。

【问题8】硬膜外血肿出院后需注意什么？

出院后应于1～3个月内进行随访调查，以了解手术效果和可能存在的颅内并发症。

知识点

影响预后因素

1. 是否合并脑的其他损伤，如脑挫裂伤。

2. 脑疝时间长短。

3. 全身各脏器的情况。一般典型的急性硬脑膜外血肿，只要及时诊断与手术，预后是良好的。

（马 杰）

学习笔记

第四节 颅骨发育异常

颅骨发育异常分为颅缝和颅骨的发育异常，因此，应该认识两类疾病，也就是颅缝早闭症和先天性颅骨缺损。

一、颅缝早闭症

颅缝早闭症（craniosynostosis）是在儿外科中较少见的疾病。但它的早期治疗非常重要，了解和认识患儿的临床表现，体征非常重要。

临床病例

患儿，男，4个月15天，因“生后发现额头不对称”就治。生后即被家人发现右侧额头突出，无难产和产道挤压病史，以后逐渐加重，两侧额头明显不对称。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿生后即发现右额部不对称，比较容易得出右额骨发育有问题的初步印象，但需要进一步明确诊断。

思路2. 体检重点在于额部有无肿块，通过病史可以明确疾病的范围，但需要进一步体格检查和辅助检查。

知识点

额部畸形要考虑的疾病

额部畸形有软组织造成的畸形，包括皮样囊肿、血管瘤、脂肪瘤、神经纤维瘤等；颅骨畸形和病变引起的硬性畸形包括颅骨肿瘤和囊肿、嗜酸性肉芽肿、颅骨缺损和脑膜脑膨出、颅缝早闭。

知识点

颅缝早闭的病因

1. 遗传因素　目前认为和FGFR突变、*Msx2*基因以及*Twist*基因有关。
2. 代谢因素　营养性和生物化学方面的异常因素。
3. 大脑发育不良性颅缝早闭　大脑发育延迟亦可导致发生颅缝早闭症。

知识点

颅缝早闭的临床表现

1. 明显的头颅部及面部和有些四肢等部位的异常畸形；长头畸形，斜头畸形，短头畸形，塔头畸形，面部改变是眼球突出，中面部凹进去后缩畸形。
2. 颅内压增高和视力减退症状。

体格检查

T 36.8℃，HR 120次/分，体重6.4kg，呼吸平稳，口唇无青紫；皮肤、黏膜无黄染；头颅右额部突出，未触及肿物，左侧额部扁平，前囟平有缩小，未闭合。面部发育不对称，鼻根部向左偏斜，头形俯视位可见，右额突出，左额后缩。心音有力，律齐，听诊未及杂音，双肺呼吸音清，未及啰音，腹略膨，胀，肝脾未及，腹部未及包块。四肢无畸形，可见自主活动。生殖

学习笔记

器呈婴儿型。

血常规：WBC 7.4×10⁹/L，LYMPH 60.7%，NEUT 35.3%，MONO 1.8%，EO 2%，BASO 0.2%，RBC 4.0×10¹²/L，Hb 142g/L，PLT 460×10⁹/L。

辅助检查：颅面 CT 表面重建示左侧冠状缝已闭合（图 10-4-1）。

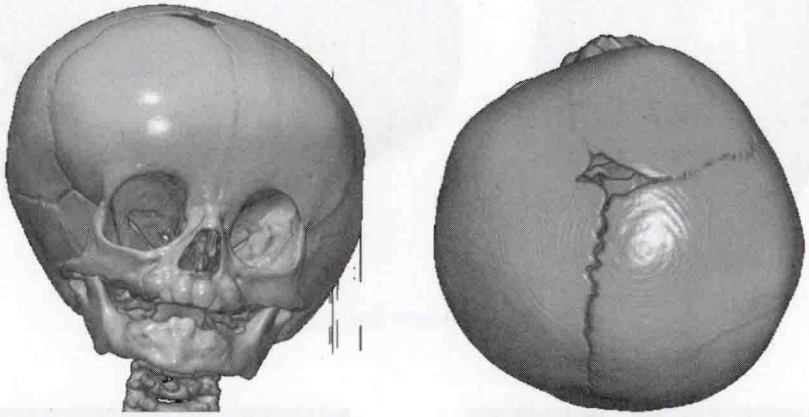


图 10-4-1 颅面 CT 表面重建显示左侧冠状缝已闭合

【问题 2】如何发现体格检查和辅助检查的阳性体征？

思路 1. 可通过望触体检发现右侧额部突出，左额部后缩，俯视位可见右额突出，触诊未及肿物，应该初步诊断为斜头畸形，是器质性的半侧冠状缝早闭还是位置性斜头畸形，需要辅助检查颅面 CT 表面重建。

知识点

颅缝早闭的体格检查阳性体征

1. 颅狭症患者典型的症状为头围（即颅径）的减小。

2. 头颅外形的各种异常 ①矢状缝早闭；②冠状缝早闭；③单侧冠状缝与人字缝早闭；④额缝早闭形成三角头畸形。

3. 部分颅缝早闭症存在脑发育障碍所致的智力低下。

思路 2. 该患儿以行辅助检查 X 线和 CT。CT 检查提示左侧冠状缝闭合，并有额骨的发育异常。患侧凹陷，健侧突出。

知识点

颅缝早闭的 X 线表现和 CT 表现

1. X 线表现 ①矢状缝早闭；②冠状缝早闭；③单侧冠状缝与人字缝早闭；④额缝早闭。

2. CT 表现

（1）矢状缝早闭：颅顶从前到后变成窄而长，呈现为舟状头或称楔状头，从侧面观极像哑铃头样，显示颅穹隆高而横径短（图 10-4-2）。

（2）双侧冠状缝早闭：CT 额面平扫见颅前窝变短，可有脑室变小等颅内压增高影像。三维 CT 可直接看到短头畸形（图 10-4-3）。

（3）单侧冠状缝与人字缝早闭：可见一侧冠状缝闭合或半侧人字缝闭合（图 10-4-4）。

（4）额缝早闭：俯视位 CT 三维重建片示前颅形为三角头畸形（图 10-4-5）。

学习笔记

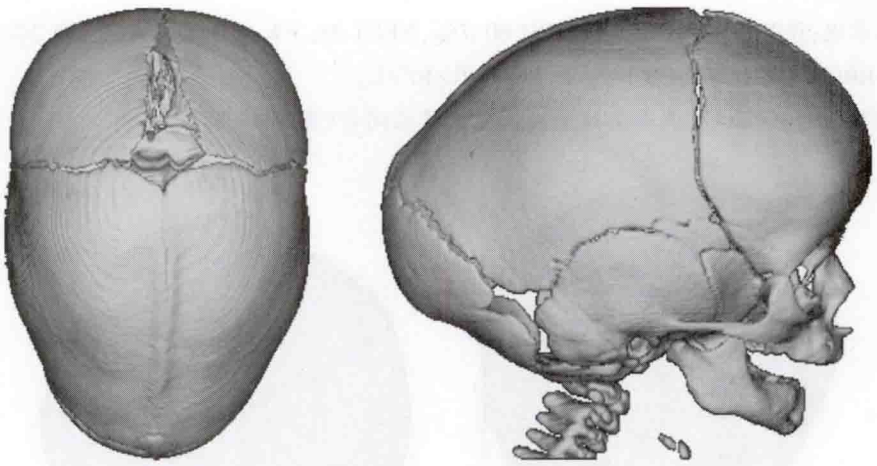


图 10-4-2 矢状缝早闭的三维 CT 表现

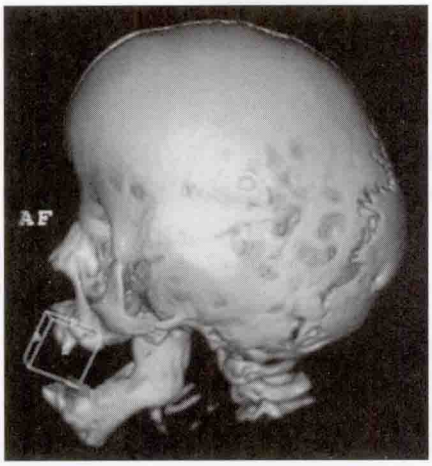


图 10-4-3 双侧冠状缝早闭三维 CT 图像

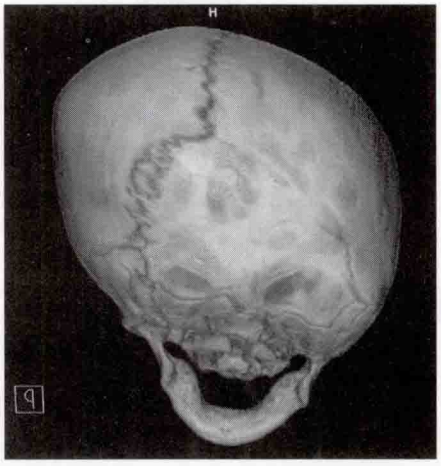


图 10-4-4 单侧人字缝早闭 CT 图像

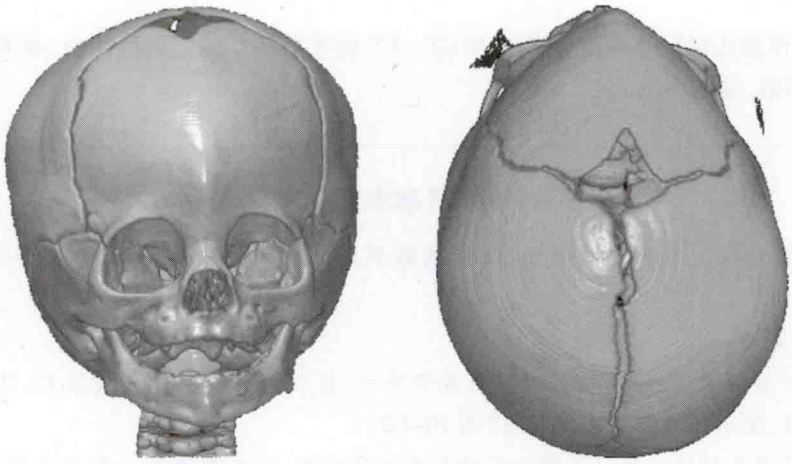


图 10-4-5 额缝早闭 CT 图像显示三角头

学习笔记

知识点

颅缝发育异常其他检查的意义

1. 超声检查 用于产前检查，对部分胎儿产生的颅缝早闭进行产前检查。
2. MRI 可以配合 CT 检查了解脑发育情况和有无存在脑内其他畸形。

【问题 3】这种情况下，该患儿的最后诊断是什么？

思路 1. 患儿的病史和体格检查决定了病变在额部。

知识点

颅缝早闭的分类及特点

单纯颅缝早闭症：由单一颅缝闭锁而引起的颅面畸形，按各颅缝闭锁分为额缝早闭、矢状缝早闭、双侧冠状缝早闭、单侧冠状缝早闭和单侧人字缝早闭。

颅面骨成骨不全症：由许多综合征类的颅面畸形组成，往往由许多畸形构成。

思路 2. CT 提示左半侧冠状缝早闭，确诊为左半侧冠状缝早闭，斜头畸形。

知识点

颅缝早闭的诊断要点

1. 病史，存在出生后的头形异常。
2. 对头形的体格检查 额部的左右生长变慢，额前突变快，长成三角形，为三角头畸形；左右生长减慢，前后生长加快的，会出现舟状头畸形，长头畸形；短头畸形，则呈现前额垂直部后缩，同时颅腔横向扩张，颞窝膨大。单侧冠状缝早闭症是单侧冠状缝过早闭合引起，临床表现为前斜头畸形；单侧人字缝早闭症是单侧人字缝过早闭合引起，表现为后斜头畸形。
3. 进行 CT 表面重建，示某一条颅缝闭锁，就可诊断。

知识点

需要与颅缝早闭症相鉴别的常见疾病

1. 颅骨纤维异常增生症 是一种有纤维组织替代骨质而引起颅骨增厚、变形的，多发性骨纤维增殖性疾病，X 线片和 CT 示颅缝正常就可鉴别。
2. 颅骨囊肿及肿瘤 用 CT 或 MRI 检查，如果颅缝正常就可排除颅缝早闭。
3. 位置性头颅畸形 体位导致的头颅畸形为位置性头颅畸形，行 CT 检查可确诊。

【问题 4】该患儿要做哪些术前准备？

思路 1. 由于手术创伤大，应对患儿进行全面的检查，查血常规、血型、出凝血时间和凝血功能，免疫功能和全套血生化。脑功能检查、眼科专科检查、耳鼻喉专科检查和口腔科检查。

思路 2. 术前由上级医师组织讨论，对诊断进一步核实，讨论手术方式和术中出现的并发症和手术风险评估，估计失血量。

思路 3. 术前需与家属沟通，谈话中需要着重指出术中风险、手术方式的选择、术后并发症。家属充分了解后签字。

学习笔记

知识点

颅缝早闭症专科术前检查

1. 摄水平位和额位三维 CT，以明确颅骨、大脑和眼球之间的关系。
2. 脑功能检查，包括神经科检查、眼科检查、耳鼻喉科检查等。
3. 测定颅内压是颅缝早闭症术前检查必不可少的一项。
4. 脑电图的检查也是术前检查中重要的一项。
5. 颌面外科方面的检查也显得尤为重要，其中包括面部的检查，额下颌关节的检查，咬合关系的检查，口腔前庭和固有口腔部分的检查等。

【问题 5】该患儿如何进一步治疗？

如果诊断已经明确为斜头畸形，治疗的方法只有手术治疗。

手术记录与术后恢复记录

收住院后，完善术前准备后，手术治疗。采用半侧额眶前移术。术后将病情详细告知家属，患儿拔除气管插管返回 ICU，生命体征监护、静脉营养、预防性用抗生素等相关治疗。术后 4 小时进水；术后 6 小时，患儿开始少量肠道喂养，术后 1 日出 ICU。24 小时拔除引流管。术后 2 周，拆线出院随访。

【问题 6】该患儿的治疗要点有哪些？

思路 1. 对于斜头畸形的患儿只有手术治疗，可选择创伤小的术式进行治疗。

思路 2. 术前预防性抗生素应用：术前 0.5～1 小时给药，选择头孢曲松。

思路 3. 术后使用头孢曲松抗感染治疗，术后小儿禁食 4 小时，开始进食。

知识点

颅缝早闭症的治疗要点

1. 手术年龄　早期指 1 岁以内的手术，中期指 1～9 岁，后期指 10 岁以后。
2. 治疗方式的选择　早期选择创伤小的治疗方式，如内镜下截骨配合动态颅支具治疗，中期用眶额前移术加牵张成骨术，晚期行大骨瓣旋转移位重建术。
3. 预防性抗生素应用　术前 0.5～1 小时给药，选择头孢曲松；对手术时间超过 4 小时者术中加输一次头孢曲松；术后使用头孢曲松抗感染治疗。
4. 术后小儿禁食 4 小时，开始进食。
5. 引流管保留时间　一般保留 24～48 小时，但需要依据引流量来定。

【问题 7】该患儿的外科手术方法包括哪些？

思路 1. 对于 6 个月以下的儿童，可采用微创的内镜下的截骨配合动态颅支具治疗，动态颅支具可佩戴 6 个月。

思路 2. 患儿采用了单侧额眶前移术。

知识点

颅缝早闭的手术方法

1. 内镜下的截骨配合动态颅支具治疗。
2. 额眶前移术。
3. 浮动颅骨板术。
4. 颅骨牵张成骨术。
5. 额眶面骨整块前移术。

学习笔记

【问题8】该患儿术中有哪些并发症？术后早期并发症有哪些？

思路1. 可能会出现上矢状窦破裂出血、颅骨板障静脉破裂出血，术中有时还会引起硬脑膜下血肿。还可能出现硬脑膜挫裂伤、脑挫裂伤。

思路2. 术后早期并发症有硬膜外血肿、硬膜下出血、脑挫裂伤、感染、肺水肿等。

知识点

颅缝早闭的术中、术后并发症及处理

1. 出血　术中损伤上矢状窦破裂、横窦破裂出血，均可通过单纯缝合止血；颅骨板障静脉破裂出血，可通过骨蜡阻塞止血。术中有时还会引起硬脑膜下血肿，这时可经硬脑膜开孔排除血肿。

2. 挫伤　术中引起硬脑膜损伤。对于小的可作单纯缝合修复术，对于大的需骨膜转瓣贴补缝合术。术中还会出现脑挫伤，对症治疗、防止脑水肿。

3. 突发性脑水肿　应查明引起脑水肿的原因，再解除脑水肿。

4. 术后并发症　术后早期出现硬膜外血肿和硬膜下出血、肺水肿、并发脑膜炎等。术后脑脊液鼻漏，远期会产生骨髓炎，增加颅腔后产生缝合创口裂开或头皮坏死的可能。还有眶骨移位会引起视力障碍和鼻泪管不通或断裂引起流泪。

【问题9】该患儿术后的处理有哪些？

思路1. 手术结束后送ICU进行监护。监护生命体征和颅内压情况，可使用一些脑组织保护药物如注射用单唾液酸四己糖神经节苷脂钠（商品名“申捷”）、脑蛋白水解物等，可少量应用甘露醇；给予抗感染治疗，一般用头孢曲松抗感染。

思路2. 术后4小时可进水，6小时可进食；引流管在48小时内拔除。

知识点

颅缝早闭的术后处理

1. 术中尽可能减少出血，缩短手术时间，减少感染机会。
2. 术后4小时可进水，6小时可进食。隔日换药，引流管48小时拔除。
3. 常规用头孢曲松抗感染治疗。
4. 有颅内压增高症状时可适当应用甘露醇。

出院后随访

出院后患儿要定期随诊，一般时间安排为2周、术后6个月、术后1年。该患儿随访1年，体重增加和正常同龄儿相同，头部外形满意对称，CT示仍有部分颅骨未愈合，骨性结构对称。头皮切口瘢痕轻微，鼻骨稍偏斜。患儿生长、发育同正常同年龄儿童。

【问题10】颅缝早闭患儿总体预后如何？如何随访？

思路1. 颅缝早闭患儿总体手术后的存活率明显提高，但并发症发生较多。

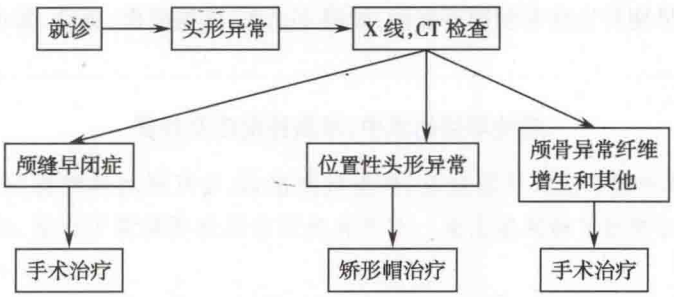
思路2. 术后24后检查CT，了解有无硬膜外和硬膜下血肿，脑挫伤。查血常规了解失血情况。

思路3. 随访了解儿童手术治疗后的远期疗效，应该随访外形（CT和照片进行术前后对比），查脑电图了解脑功能恢复情况以及生长发育正常与否和有无出现上述并发症。

学习笔记

知识点

颅缝早闭症的诊断流程图



二、先天性颅骨缺损

颅骨缺损是儿童外科中的少见病。了解和认识患儿临床表现、体征非常重要。根据其发病时间分为先天性和后天性。这里只讨论先天性颅骨缺损。

临床病例

患儿刘某某,男,1个月,因"生后发现后顶枕部无头皮"来医院门诊就治。患儿生后即被家人发现后顶部无头皮,无难产和产道挤压病史,后顶部无头皮处有流水,要求儿外科医师治疗。

【问题1】通过上述情况,该患儿初步考虑什么诊断?

思路1. 患儿生后即发现顶枕部无头皮,无头皮处有流水,可以得出先天性头皮缺损的初步诊断,但还需要进一步明确诊断。

思路2. 头部无皮肤可考虑先天性头皮缺损和先天性颅骨缺损以及脑膜脑膨出,通过病史可以明确疾病的范围,但需要进一步检查。

知识点

先天性颅骨缺损的临床表现

1. 大部分先天性颅骨缺损和脑膜脑膨出并存,一部分和皮肤缺损并存,表现为颅腔的某一部位缺少一块颅骨,颅腔上有个洞。

2. 常与斑痣性错构瘤(又称"神经皮肤综合征")伴发,缺损区多偏离中线,多数呈对称性或不对称。

3. 单纯颅盖部颅骨缺损不引起神经系统症状,发生于眶顶,蝶骨大翼等处者,可发生搏动性突眼或搏动性眼球内陷。

4. 全身皮肤可有多发性神经纤维瘤或有大小不等的咖啡色斑块。

体格检查

T 36.8℃,HR 128次/分,体重4.4kg,呼吸平稳,口唇无青紫;皮肤、黏膜无黄染;头后顶枕部无头皮,可见黏膜样组织;有渗出,约5cm×6cm大小,触之软。心音有力,律齐,听诊未及杂音,双肺呼吸音清,未及啰音,腹略膨,胀,未及包块。四肢无畸形,可见自主活动。

血常规 WBC 7.7×10^9/L,LYMPH 79.7%,NEU 13.3%,MONO 3.8%,EO 1.8%,BASO 0.2%,RBC 5.07×10^{12}/L,Hb 162g/L,PLT 480×10^9/L。

学习笔记

辅助检查:CT 检查示后枕部有 6cm×10cm 的缺损(图 10-4-7)。

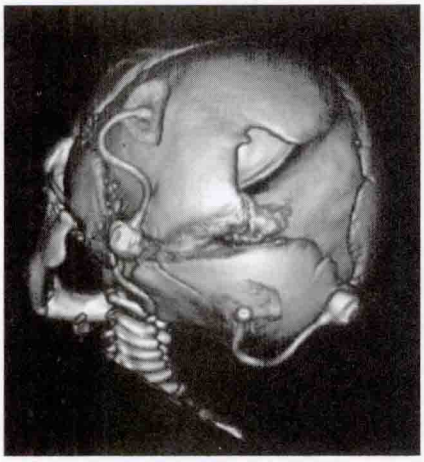


图 10-4-7 CT 检查示后枕部有 6cm×10cm 的缺损

【问题 2】结合体格检查,应该得出什么诊断?进一步需要做什么检查?

思路 1. 体检发现,顶枕部无头皮,无头皮处有流水,比较容易得出头顶皮肤缺损的诊断。因此,可以得出先天性头皮缺损的初步诊断,但还需要进一步明确诊断,做颅面 CT 表面重建。

知识点

先天性颅骨缺损的体格检查阳性体征

1. 头部肿块,触摸有颅骨缺损。
2. 头皮缺损部触摸有颅骨缺损。

思路 2. 辅助检查重点是 X 线和 CT 检查,可见后枕部有 6cm×10cm 的无颅骨区。

知识点

先天性颅骨缺损的 X 线表现和 CT 表现

1. X 线 X 线头颅摄片包括颅底位摄片及断层摄片可显示颅骨缺损,边缘清晰光滑,无骨质侵蚀。鼻额型脑膨出可见"v"形颧骨缺损,眶壁上内侧缘弓形向外移位,额骨和筛骨之间敞开,筛板下压,鼻骨与一圆形软组织影重叠。鼻筛型表现为眶间圆形骨缺损和眶距增宽。鼻眶型可见一侧或两侧软组织肿块,鼻骨、上颌骨额突和眶内侧壁围绕成骨缺损。

2. CT 表现 三维 CT 及 CT 图像再建能清楚地显示骨结构的影像,头颅 CT 可显示膨出囊内的组织结构,有无脑水肿及其他伴发脑畸形。脑池碘剂增强造影可显示蛛网膜下腔及其他囊内物的延伸。

知识点

其他检查的意义

1. 超声检查 超声可以提示颅骨缺损,也可提示缺损范围和大小。

2. MRI 可极好地显示脑膨出时囊内组织和脑的关系,更便于判断可能存在的伴发畸形。有脑膜膨出时有必要做 MRI。

学习笔记

【问题3】该患儿的最后诊断是什么？

思路1. 结合患儿临床症状与体征、CT表面重建，首先诊断先天性颅骨缺损。

思路2. 通过CT检查和测量可以确定颅骨缺损是哪一型，决定是否手术治疗和进一步治疗措施。

知识点

先天性颅骨缺损的诊断要点

1. 临床病史　有头部皮肤缺损和软组织肿块。
2. 体格检查　触诊有颅骨缺损。
3. CT检查　提示有颅骨缺损。

知识点

需要与先天性颅骨缺损相鉴别的常见疾病

1. 头皮缺损　头皮有缺损，无毛发，有黏膜或什么都没有只有一层纤维组织。CT片上无颅骨缺损。
2. 头部软组织肿瘤　可触诊肿块，一般无颅骨缺损，CT检查未见颅骨缺损。
3. 颅骨肿瘤和囊肿　可触诊有骨性肿块，CT示有颅骨病灶，有颅骨破坏。

【问题4】该患儿选择什么治疗方案？患儿的术前准备要做哪些？

思路1. 该患儿缺损面积超过3cm，应选择手术。但皮肤缺损，需要有多余的皮肤才能覆盖头皮缺损的创面。因此可以设计用游离皮瓣修复，但游离皮瓣多无毛发，也可选择皮肤扩张术，现行皮肤扩张。设计该患儿治疗分两步：第一步是皮肤扩张；第二步取出扩张器修补颅骨缺损。

思路2. 应对患儿进行全面的检查，包括血常规、血型、出凝血时间和凝血功能，免疫功能和全套血生化。

思路3. 术前由上级医师组织讨论，对诊断进一步核实，讨论手术方式和术中出现的并发症和手术风险评估。

思路4. 术前需与家属沟通，谈话中需要着重指出术中风险、手术方式的选择、术后并发症。取得家属充分了解，进行签字。

知识点

颅骨缺损手术的适应证

1. 骨缺损范围超过3cm直径者。
2. 有明显的自觉症状，如头痛、头昏或骨缺损缘疼痛。
3. 对颅骨缺损有恐惧心理和不安全感，如怕震动、怕受外伤等。
4. 颅骨缺损区有癫痫源存在者。
5. 颅骨缺损伴脑积水，在行分流术同时应修补颅骨。
6. 颅骨缺损处于前额，影响美观，患者要求手术者。

学习笔记

手术记录与术后恢复记录

收住院后，头皮处给予换药，一边完善术前准备后，行手术治疗。行一期扩张器植入术，在缺损旁植入肾形扩张器100ml。术后第9天开始从注射壶注水，每次注水量为扩张囊的5%～10%，每周2次，6周扩张完成。行二期颅骨修补，切除缺损周缘的头皮，分离取出扩张器，再开始分离颅骨缺损缘，于硬脑膜外分离开颅骨。用钛板制成正常颅骨弧度，固定在缺损周围的颅骨上。用扩张的头皮转移覆盖钛板。术后生命体征监护4小时、静脉营养、预防性用抗生素等相关治疗。术后4小时进水；术后6小时可以给患儿开始少量肠道喂养，术后1日拔除引流管。术后2周，拆线出院随访。

【问题5】患者的处理原则是什么？

思路1. 无皮肤缺损的可直接行颅骨修补，有皮肤缺损的需要做皮瓣修复或扩张器预制头皮方可进行颅骨修补。

思路2. 对在矢状窦附近的缺损，要防矢状窦破裂引起大出血，如果出现需紧急手术做矢状窦修补术。

【问题6】先天性颅骨缺损患儿的外科手术方法包括哪些？

思路1. 确定是否要手术治疗，严格掌握手术适应证。

思路2. 能一期修复的尽量一期修复。

知识点

先天性颅骨缺损的外科治疗方法

1. 皮肤扩张术　通过手术将扩张器植入皮下或肌肉下层，经皮肤定期向注射壶内注入无菌等渗生理盐水而使组织扩张。直到扩张器上方的皮肤组织扩大到预期面积，一般需经过6星期。

2. 颅骨修补术　分自体颅骨瓣颅骨修复术和代用品颅骨修复术，代用品包括钛、medpor、羟基磷灰石、硅胶等。

【问题7】术后处理有哪些？

思路1. 术后需要抗感染治疗。

思路2. 对小婴儿可按100ml/d液体量输液，引流管24小时拔除。

病例出院后随访

出院后患儿需要定期随访，术后恢复良好。随访1年，体重增加满意，颅骨缺损部无畸形。缺损部位颅骨连续性完整。生长、发育同正常同年龄儿童。

【问题8】先天性颅骨缺损患儿总体预后如何？

一般先天性颅骨缺损患儿均能通过手术治愈，但大约50%的受累婴儿同时患有其他先天畸形。因此，在治疗该疾病的同时要对患儿进行全面的检查，同期治疗其他疾病，如脑膜膨出等。

【问题9】先天性颅骨缺损术后复查应做什么检查？

思考1. 术后出院2周后门诊检查CT，了解有植入物和颅骨吻合情况。有无慢性颅内感染，查血常规了解失血情况，局部有无感染及瘢痕增生。

思考2. 进一步随访了解儿童手术治疗后的远期效果，应该随访外形（CT和照片进行术前后对比）和脑功能恢复情况以及生长发育正常与否，可做MRI和脑电图以及智力测试等。

（沈卫民）

第五节 脑 积 水

脑积水(hydrocephalus)系指脑室系统内脑脊液积聚过多并引起脑室内压力增高,是儿科常见的疾病,其发病率为0.9‰~1.8‰。由于该病可能会引起永久性的神经系统损伤甚至死亡,故广受重视。

临床病例

患儿,男,5个月。因头颅迅速增大3个月就诊。患儿近3个月来,家属发现其头围迅速增大,偶有尖叫,即于当地医院行头颅CT检查,发现重度梗阻性脑积水。PE:一般情况可,头围53cm,前囟4cm×4cm,张力高。双眼球下垂,上视困难。头皮静脉显露。患儿自发病以来,食欲正常,无外伤史。

【问题1】通过上述病史,该患儿可能的诊断是什么?

思路1. 患儿5个月,头围53cm,前囟扩张,张力高,双眼落日(+)。CT提示脑积水。故脑积水诊断基本明确。

知识点

儿童脑积水的病因

1. 脑脊液产生过多 除脑室系统内脉络丛乳头状瘤以外,脉络丛的弥漫性绒毛状增生是引起脑脊液产生过多的少见原因。

2. 脑脊液吸收障碍 颅内出血或中枢神经系统感染,出现颅底蛛网膜下腔粘连,导致蛛网膜颗粒对脑脊液吸收的减少。

3. 脑脊液循环通道梗阻 为先天性或后天性因素所致,脑脊液循环通道梗阻有脑室内梗阻(非交通性脑积水)和脑室外梗阻(交通性脑积水)两种类型。

思路2. 脑积水的原因很多,应该尽可能多的从询问病史中了解可能的因素。

知识点

儿童脑积水病史采集要点

1. 头部增大自何时开始,增长速度,有无呕吐、进食减少、抽搐、无故哭吵。

2. 胎次、胎龄、出生体重、分娩方式、有无羊水早破、产程延长或急产、Apgar评分、有无窒息史、出生时头围大小、新生儿期体温、发热、呼吸窘迫、呕吐、抽搐、尖叫等中枢感染或颅内出血征象,有无外伤史及脑炎、脑膜炎史。

3. 母妊娠期有无阴道流血、发热感染史。

4. 精神运动发育情况,有无发育迟滞。

5. 家庭中有无神经系统疾病或精神病患者。

思路3. 脑积水的专科检查主要集中在头围、前囟和相关的神经系统检查。

学习笔记

知识点

儿童脑积水的体格检查要点

1. 一般情况 生长发育情况、神志、表情、对周围反应、视力、听力、有无营养不良。

2. 头围测量 自枕骨结节至前额凸起之圆周，以及最大头围。

3. 头颅形态 头颅大于正常，面部相比较小，前额突出，头皮盖紧张发亮，静脉扩张，眼球向下呈“日落征”，严重者透光阳性。

4. 颅内压增高症 前囟广宽，张力高而搏动减弱，颅缝分离，颅骨变薄。

5. 全身神经系统检查 特别注意有无眼球震颤、内斜视，有无四肢肌张力增强、痉挛性瘫痪、腱反射亢进、踝阵挛。

6. 有无其他先天性畸形，如脊柱裂等。

知识点

儿童脑积水的分型

1. 先天性

(1) 中脑导水管阻塞引起侧脑室和第三脑室扩张。

(2) 第四脑室正中孔或两个侧孔闭锁，引起全脑室系统扩张，特别是第四脑室。

(3) 小脑扁桃体下疝(Chiari 畸形)和 Dandy-Walker 畸形。

(4) 其他先天性畸形伴发脑积水：脊髓脊膜膨出可伴发脑积水。

2. 后天性

(1) 颅内出血：最常见于未成熟儿。

(2) 颅内感染：细菌性、真菌性、病毒性、结核性感染引起的脑膜炎。

(3) 颅内肿瘤：引起继发性脑积水最常见病变是颅后窝肿瘤及第三脑室区肿瘤。

思路 4. 为进一步明确诊断需要进行头颅 B 超、CT、MRI 等一系列辅助检查。

知识点

脑积水相关辅助检查

1. 头颅 B 超检查 无创、安全。通过未闭的前囟，了解两侧脑室、第三脑室的大小，颅后窝的情况。超声检查可以确定脑室扩大程度，但 B 超超声图像对脑部结构性病损尚不能获得满意的检测结果。

2. CT 检查 最常用，可显示脑室扩大程度和脑皮质的厚度，及有无其他颅内病变，并可用作追踪脑积水有无进展及其治疗效果评价。交通性脑积水时脑室系统和枕大池均扩大。非交通性脑积水阻塞在导水管以上仅侧脑室和第三脑室扩大，而第四脑室正常；如阻塞在第四脑室出口，显示全脑室系统扩大，第四脑室扩大明显。导水管阻塞的引起脑积水，CT 检查后应再行 MRI 检查，以明确是单纯良性导水管狭窄所致还是 CT 不能发现的其他病变所引起。

3. MRI 检查 MRI 采用轴位、冠状位和矢状位扫描，较 CT 能提供形态学结构方面更详细的病损变化，能准确地显示脑室、导水管和蛛网膜下腔各部位的形态、大小和是否存在狭窄。MRI 可以更好地检测小的病变及脑室的解剖，但可能遗漏小的钙化。

4. 智能测定 大多有不同程序的智能低下。

5. 脑电图检查 有基本脑电活动减慢，并可有痫样放电。

学习笔记

思路5. 儿童脑积水应与脑萎缩鉴别：脑萎缩所引起的脑室系统扩大与脑脊液循环障碍所致脑室扩大，影像学检查显示形态学上有差异性，支持脑积水的表现包括侧脑室颞角扩大，第三脑室不成比例地扩大，脑室角变窄，前角半径增宽，皮质沟消失，脑室周围间质水肿。临床上头围增大伴影像学检查脑室系统扩大提示脑积水，头围缩小提示脑萎缩。

住院病史

患儿明确诊断为梗阻性脑积水，经完善术前准备，择期行脑室-腹腔分流术。术中发现患儿颅压高达25cmH_2O。术后3天，患儿出院。

【问题2】如何治疗？

该患儿明确严重梗阻性脑积水需要积极手术干预。药物治疗只能暂时缓解症状。手术治疗主要方式为脑室分流和脑室镜下第三脑室造口术。脑室分流通过改变脑脊液的循环途径，将脑脊液分流到人体的体腔被吸收。手术需植入特制的分流管，有低、中、高压三种类型，在手术时经脑室测压后选择使用。近年，可调压脑脊液分流管已在临床应用。

知识点

脑积水手术方式

1. 脑室-腹腔(V-P)分流术　适用于各种类型脑积水，是目前应用最广的术式。脑室引流管最好放置在额角，经颈部、胸壁皮下达腹部在剑突下正中做腹壁小切口，将导管引入腹腔。

2. 脑室-心耳分流术　该术式将脑脊液引流到心脏进入循环系统。在额角将脑室管插入侧脑室后，再做颈部切口，分离颈内静脉将远端导管插入右心耳。该术式弊端是较脑室-腹腔分流多，临床上小儿应用较少。

3. 脑室镜下第三脑室造口　适用于非感染性、非出血性梗阻性脑积水，该术式是替代植入性分流的首选治疗方法。

【问题3】脑积水患儿术后注意事项有哪些？

知识点

V-P术后主要并发症

1. 分流管堵塞　占28%。其中脑室端堵塞77.1%，腹腔端堵塞12%～34%。穿刺时脑组织碎片或血凝块堵塞；脑脊液蛋白质成分过高；穿刺时被侧脑室内脉络丛包绕；逆行感染引起脓性分泌物堵塞等。

2. 分流管感染　较严重的并发症，6%～23%。术后最初8周是感染发生的高峰期，28周以后的感染发生率明显降低。感染包括颅内感染、分流管皮下隧道感染及腹膜炎等。

3. 分流过度　脑脊液分流过快使脑室内压力迅速减低导致脑皮层与硬脑膜相连的桥静脉断裂出血，表现为硬膜下出血。分流过度还可导致脑室塌陷，引起室管膜阻塞脑室内分流口，造成阻塞，脑室顺应性下降，引起裂隙样脑室。

4. 消化道症状　腹痛、腹胀、食欲减退等消化道症状，有的病例伴发恶心、呕吐。

5. 癫痫　9%～24%。脑电图显示癫痫灶位于置管侧半球，提示与分流管有关。

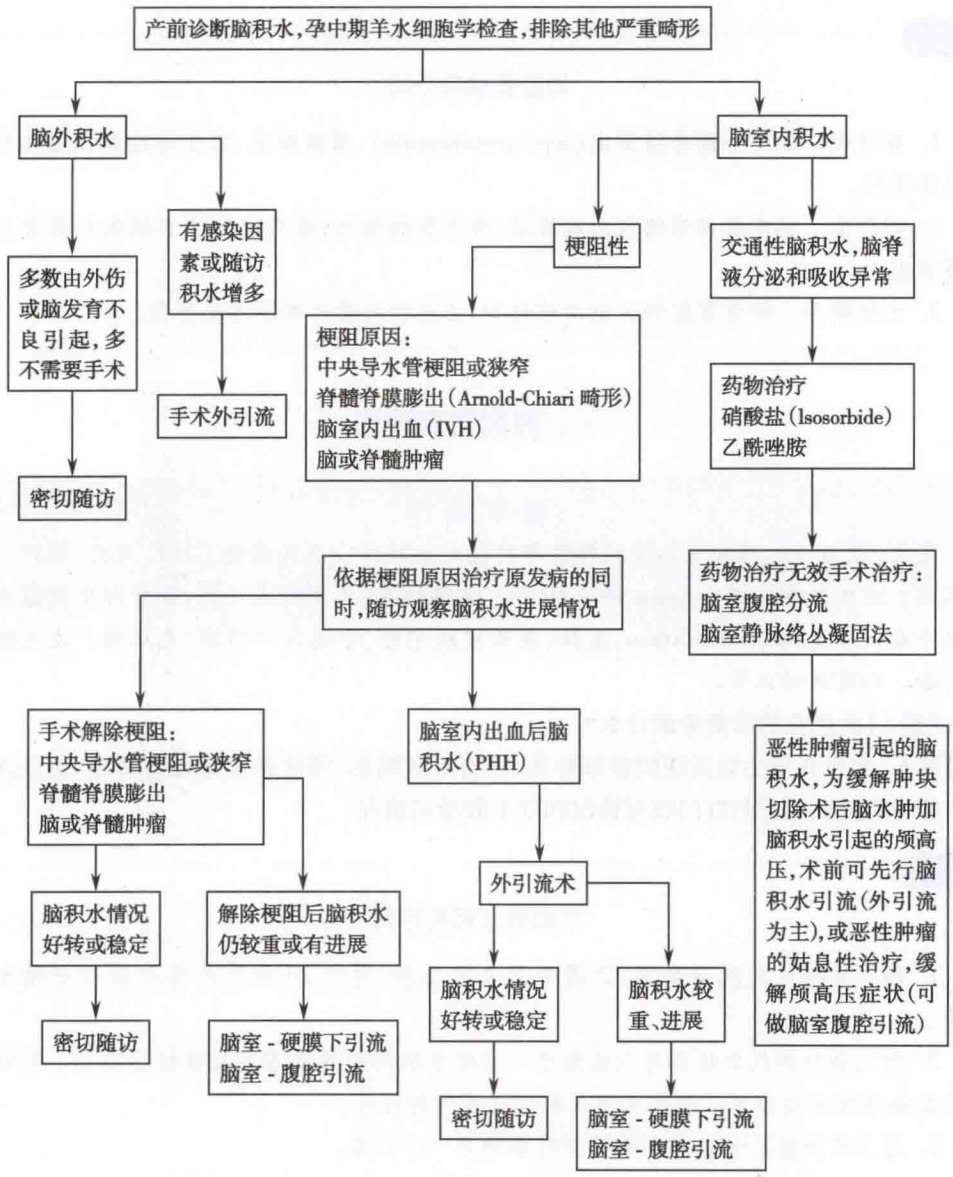
6. 其他　脑脊液分泌量超过腹腔吸收能力可导致大量腹水；分流管腹腔端固定过死，不能在皮下游走，在做剧烈活动时可导致分流管断裂；重度脑积水分流不足导致脑脊液漏。

【问题4】脑积水术后随访期间有哪些注意事项？

学习笔记

知识点

新生儿脑积水治疗流程图



患儿在接受 V-P 分流术后，1 个月后必须进行康复训练，对患儿神经功能的恢复有巨大帮助。3 个月后进行头颅 CT 检查，了解分流管位置、引流情况以及脑积水恢复情况，并可根据患儿表现进行压力调整。以后每年建议复查头颅 CT，了解随患儿生长引流管的情况。

（李 昊）

第六节 神经管缺陷

神经管缺陷（neural tube defects，NTD）包含从无脑畸形到隐性脊柱裂在内的所有由于神经管发育异常而导致的各种疾病。NTD 是最常见的神经系统先天性畸形，但其总发病率在逐渐下降，其因素包括产前诊断水平的逐渐提高，出生率的降低，生活水平的提高以及社会对疾病态度

的变化。总之,NTD 的诊断以及所谓“正确的”治疗包括医疗、伦理、法律等多方面的问题。其治疗团队应包括:神经外科医生、儿科医生、神经内科医生、泌尿科医生、骨科医生、康复科医生、社会工作者、心理治疗师以及护士团队。

知识点

神经管缺陷分类

1. 脊柱裂 分为脊髓脊膜膨出(myelomeningocele)、脊髓膨出、隐性脊柱裂和脂肪脊膜膨出等类型。

2. 脑膨出 其中囊内容物仅为脑脊液,称为脑膜膨出;囊内容物含有脑组织者称为脑脑膜膨出。

3. 无脑畸形 颅骨穹隆和大脑半球缺如,由变性的囊样神经组织替代。

一、脊髓脊膜膨出

临床病例

患儿,男,6 天。因出生后发现腰背部肿块 6 天就诊。患儿其母 G1P1,足月,顺产。产检不详。出生体重 3.2kg,Apgar 评分 10 分。体格检查:正常新生儿貌,腰背部中线髂前上棘水平及一肿块,4cm×4cm×6cm,囊性,表面皮肤完整,中间及一凹陷,无压痛。左足踝关节内翻。四肢活动正常。

【问题 1】此患儿的诊断考虑什么?

思路 1. 此患儿出生后发现腰背部肿块,伴有下肢畸形,考虑神经管发育异常,但还应该了解其产前检查情况、头围、肛门收缩情况和双下肢活动情况。

知识点

产前胎儿超声评估

1. 超声最早可发现孕期第 12 周的胎儿脊柱裂,并对 20 周后的病变进行更精准的检测。

2. 胎儿脊柱的纵向检查可以描绘出一些椎弓根间的异常增宽或脊柱后侧凸。对每个椎段的连续横向检查可以看到完整的包绕椎管的神经弓。

3. 婴儿的脑室扩大也是开放性脊柱裂的另一个征象。

知识点

脊髓脊膜膨出的临床表现

1. 局部包块 在背部中线颈、胸或腰骶部可见圆形或椭圆形的囊性包块。表面皮肤正常,有时为瘢痕样,菲薄。哭闹时包块膨大,压迫包块则前囟门膨隆,显示膨出包块与蛛网膜下隙相通。单纯的脊膜膨出,透光程度高,而内含脊髓与神经根者,可见包块内有阴影。

2. 神经损害症状 单纯脊膜膨出可无神经系统症状。脊髓脊膜膨出可有不同程度的双下肢瘫痪及大小便失禁等。依据神经损伤部位不同产生不同节段水平以下的瘫痪,膝、踝反射消失,肛门失禁,神经损伤平面以下的感觉丧失。由于瘫痪自胎儿期即已形成,故在出生时即可表现马蹄足、关节挛缩、髋关节脱位等,瘫痪通常会累及膀胱和直肠功能,泌尿

学习笔记

生殖系统的异常会导致严重的肾脏损害。

3. 其他症状 少数脊膜膨出向胸腔、腹腔、盆腔内生长，出现包块及压迫内脏的症状，一部分脊膜膨出患儿合并脑积水和其他畸形，出现相应症状。

思路 2. 需要辅助检查明确进一步诊断。

（1）X 线摄片了解脊柱、头颅、髋部形态。

（2）超声检查，椎骨缺损及柔软的组织团块影。

（3）泌尿系统检查包括尿常规、尿培养、尿素和肌酐测定、肾盂静脉造影及超声检查等。

（4）进一步的检查则取决于合并畸形的情况，需作 CT、MRI 和脑脊液检查。腰背部有皮肤覆盖的病变应给予术前 MRI 检查明确解剖结构。

思路 3. 根据患儿病史、体检考虑脊髓脊膜膨出。

知识点

脊柱裂的病理分型

1. 脊膜膨出 脊髓及其神经根的形态和位置均正常，但脊膜自骨裂缺损处呈囊状膨出，含脑脊液。

2. 脊髓脊膜膨出 脊髓和（或）神经根自骨裂缺处向背后膨出，并与囊壁或（和）其周围结构发生不同程度的粘连；可以是囊性的，也可类似瘤体样改变，包含脑脊液和脊髓神经末梢或部分马尾丛。

3. 脊髓外翻 除椎管和脊膜均开敞外，还有一段脊髓平板似的暴露于外界。病区表面因富于血管而呈紫红色，酷似一片肉芽组织。有的脊髓中央管也随脊柱裂开而开敞，常有脑脊液从裂隙或脊髓四周漏出。

4. 隐性脊柱裂 脊柱弓融合异常，脊髓、脊膜和软组织均发育正常。脂肪脊膜膨出表面皮肤有缺损，内含脂肪瘤紧贴脊髓由外延伸至椎管内，有时表面皮肤可表现为一血管瘤或潜毛窦。

思路 4. 脊髓脊膜膨出需要鉴别的主要是背部中线的肿块。

知识点

脊髓脊膜膨出鉴别诊断

1. 骶尾部畸胎瘤。
2. 脂肪瘤。
3. 皮样囊肿。

影像学检查

门诊拟脊髓脊膜膨出收住院，后进行头部及脊髓的 MRI 检查（图 10-6-1），发现患儿腰骶部脊髓脊膜膨出，椎管内脂肪瘤，脊髓栓系。泌尿系统检查未发现异常。

学习笔记

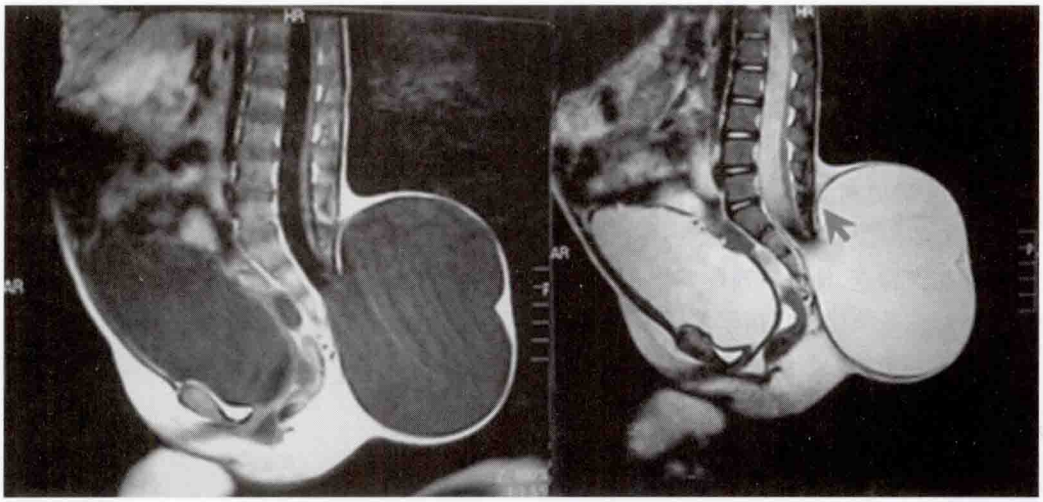


图 10-6-1 脊髓 MRI 检查，腰骶部脊髓脊膜膨出，椎管内脂肪瘤，脊髓栓系

【问题 2】如何考虑治疗方案？

思路 1. 脊髓脊膜膨出须手术，术前检查和准备应由神经外科医生和新生儿科医生联合进行评估。

（1）因脊髓受累产生神经功能障碍的范围。

（2）产生脑积水的可能性。

（3）有无其他器官畸形。

脑积水时通常损伤平面较高，骶 1 以上病变通常合并神经源性膀胱和排便障碍。

思路 2. 脊髓脊膜膨出的手术要点，所有手术操作均应在显微镜下完成。

知识点

脊髓脊膜膨出常规显微手术要点

1. 俯卧位，在下腹垫物使下腹和臀部高过头水平，这样脑脊液漏出最少。
2. 从软脑膜分离神经基板。
3. 切开连接区与皮下组织连接的硬脑膜。
4. 在中线处关闭硬膜和皮肤。
5. 所有神经组织即使患者截瘫也必须保留。
6. 术中采用电生理监测有利于神经结构保留。

【问题 3】术后如何观察？

思路 1. 首先要了解脊髓脊膜膨出术后近期并发症。

（1）脑积水：25% 脊髓脊膜膨出在出生后不久即有脑积水需要行脑室-腹腔分流（V-P 分流）。如出生后有明显脑积水，在修补缺陷时应同时做分流术；未行分流术患儿，术后要密切随访头围和临床有无颅高压症状。

（2）脑脊液漏：一般在术后 5 ~ 10 天，伤口处有清亮的液体流出，一旦出现脑脊液漏，首先行头颅 CT，排除脑积水和颅高压。如有颅高压表现，尽快分流，解除颅高压。排除颅高压后，进行加压包扎，局部抬高体位，一般脑脊液漏在 2 ~ 3 周内停止，如果超过 2 周，需要重新缝合。

思路 2. 由于脊髓脊膜膨出患儿常伴有双下肢畸形和泌尿系统问题，随着患儿身高逐渐增长，这些问题会逐渐显现，所以需要每 6 个月进行脊髓 MRI 检查和泌尿系统检查及骨科检查。

思路 3. 预后取决于缺陷部位的大小、部位、对神经组织的损害等因素。合并感染、多发畸

学习笔记

形和脑积水者预后欠佳。

知识点

新生儿期常见并发症

1. 颅高压 未行脑室腹腔分流者、分流效果不好或分流后感染者，易导致死亡。

2. 感染 分流后出现发热和血常规粒细胞升高者应怀疑感染。尿路感染比较常见，尤其在膀胱输尿管反流患儿中可预防性给予抗生素。

3. 呼吸问题 呼吸系统的并发症可继发于 Arnold-Chiari 畸形，主要与低位脑干功能不全有关。

4. 喂养困难 在 Arnold-Chiari 畸形患儿中喂养困难较常见，患儿突然出现喂养困难时，要考虑分流不畅引起颅高压。有些患儿会出现进食时误吸，而需要放置胃造瘘管。

5. 其他 注意有无并发肾发育畸形。髋关节发育不良和先天性足畸形需进一步骨科治疗。

二、脑膜脑膨出

脑膜脑膨出系颅骨缺陷导致脑实质和脑膜膨出，70% ~80% 发生于枕部，少数发生在前面部。脑膜脑膨出是神经组织和脑脊膜通过颅骨缺损处向外突出，与脑穹隆不完全关闭有关。通常发生在中线部位，可位于额、鼻咽部、颞或顶部，多从枕骨突出或突进鼻腔；在额骨或顶骨处也可以为不对称。发病率占神经管缺陷的 10% ~20%。

门诊病历

患儿，男，1 天。因出生后发现后脑肿块就诊。患儿其母 G3P1，足月，剖宫产。患儿于母孕 23 周时，B 超发现后枕部肿块，怀疑脑膜脑膨出。出生体重 3.2kg，Apgar 评分 10 分。体格检查：正常新生儿貌，后枕部正中线及一肿块，4cm×4cm×3cm，囊性，挤压后可轻度变小，表面皮肤完整，无压痛。四肢活动正常。

【问题 1】此患儿的诊断考虑是什么？

思路 1. 患儿产前诊断已怀疑为脑膜脑膨出，目前需要进一步检查明确患儿颅内情况以及膨出内容物，另外还应该了解患儿有无其他神经系统体征。

知识点

脑膜脑膨出的临床表现

1. 头部中线圆形或椭圆形包块 位于鼻根多为扁平状。覆盖组织薄者可透明甚至破溃漏脑脊液而反复感染；厚者触之软而有弹性感，有的表面似有瘢痕状而较硬。有的可触及骨缺损的边缘。囊性包块透光试验阳性，在脑膜脑膨出可见膨出的脑组织阴影。

2. 神经症状 轻者无明显症状，重者表现智力低下、抽搐和不同程度上运动神经元瘫痪。发生在鼻根部，一侧或双侧嗅觉丧失；膨出突入眶内，可有第Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅵ对脑神经及第Ⅴ对脑神经第一支受累；在枕部有皮质盲及小脑受损症状。

3. 邻近器官的受压 位于鼻根部引起颜面畸形，鼻根扁宽，眼距加大，眶腔变小，有时眼睛呈三角形，双眼球被挤向外侧，可累及泪腺致泪囊炎。突入鼻腔可影响呼吸或侧卧才呼吸通畅。膨出突入眶内时，可致眼球突出及移位。膨出发生在不同部位，可有头形的不同改变，如枕部巨大膨出，由于长期侧卧导致头的前后径明显加大而成舟状头。

思路2. 多数脑膜脑膨出产前已有诊断，出生后即可诊断明确。需要的注意事项及鉴别诊断是：

（1）小的脑膨出、隐匿型或位于前部的脑膨出容易漏诊，直到发生脑脊液漏或脑膜炎才认识。

（2）前部脑膨出有时会压迫上呼吸道引起梗阻。

（3）前部脑膨出需与鼻部息肉、畸胎瘤、皮样囊肿、神经胶质瘤、神经纤维瘤、错构瘤、脑膜瘤等鉴别。

辅助检查

患儿MRI如图10-6-2，显示为脑膜脑膨出。



图10-6-2 MRI显示脑膜脑膨出

【问题2】脑膜脑膨出的辅助检查是什么？有什么意义？

（1）X线平片：了解有无骨质缺损和估计疝出的脑容积，大的脑膨出可见局部颅骨缺损和缺损处软组织肿物，小的脑膨出仅见头皮软组织肿物。

（2）CT：见颅骨缺损和由此向外膨出具有脑脊液密度的囊性肿物，如合并脑膨出则为软组织密度，脑室受牵、变形并移向病变一侧。

（3）MRI：清楚显示脑组织、脑膜、脑脊液进入状况，是本病首选检查方法。

【问题3】如何治疗？

手术治疗是解决脑膜膨出的唯一途径。外科手术目的在于除去无功能的脑组织，缝合缺损。

知识点

脑膜膨出手术时机

脑膜脑膨出手术时机现趋向于越早越好，理由是：

1. 囊肿随年龄的增大而增大，可使邻近的脑组织受牵拉或嵌顿在颅骨缺损处，也可发展成为脑膜脑膨出而影响手术效果。

2. 囊肿的皮肤随着囊肿的膨大而逐渐变薄，容易发生溃破引起颅内感染。

【问题4】术前、术后注意事项是什么？

思路1. 除外其他常规术前准备和排除其他畸形外，还需注意囊肿溃破或引起颅内感染，严格消毒囊肿周围皮肤并盖上保护垫，使溃破处不裸露，并及时手术。

思路2. 术后俯卧位。观察颅内压和有无脑积水。

思路3. 了解患儿的预后，以便术前与家长的沟通。

知识点

脑膜脑膨出的预后

严重的神经管缺陷将导致死胎和新生儿死亡，脑膨出患儿病死率仍然高达50%，死亡原因主要为大脑异常、合并其他先天性畸形和急性颅压升高、分流不畅等。脑膨出预后较脑膜膨出预后差，枕部脑膨出预后较前部脑膨出好。

三、脊髓栓系/椎管内脂肪瘤

脊髓位于脊椎管中，人在生长发育过程中，脊椎管的生长速度大于脊髓，因此脊髓下端相对于椎管下端逐渐升高。脊髓栓系即脊髓下端因各种原因受制于椎管的末端不能正常上升，使其位置低于正常。它是多种先天性发育异常导致神经症状的主要病理机制之一，由此而导致的一系列临床表现即称为脊髓栓系综合征。

临床病例

患儿，男，2岁，出生后发现骶尾部凹陷，于门诊就诊。PE：一般情况可，骶尾部见一凹陷（图10-6-3），不见底，未及分泌物。双下肢外观正常，肌力、肌张力正常。

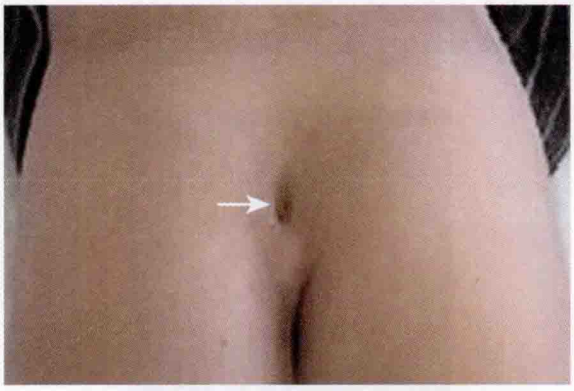


图10-6-3 患儿骶尾部见皮肤凹陷

【问题1】诊断考虑什么？需要进一步的检查是什么？

思路1. 患儿出生后发现骶尾部凹陷，需要怀疑椎管内的问题，并需要观察骶尾部有无肿块以及有无异常的毛发、色素沉着等。最为常见的是潜毛窦伴椎管内脂肪瘤，脊髓栓系。

知识点

脊髓栓系综合征临床表现

1. 腰骶部皮肤改变　皮肤隆突或凹陷，可能伴有分泌物或感染、多毛、隆起的包块。这些预示存在隐性脊柱裂、潜毛窦、脊膜膨出等，可合并脊髓栓系。

2. 下肢的运动障碍　行走异常，下肢力弱、变形和疼痛，可合并脊柱侧弯。

3. 下肢的感觉障碍　下肢、会阴部和腰背部的感觉异常和疼痛。

4. 大小便功能障碍　尿潴留，排尿困难，尿失禁，小便次多，每次量较正常少等；大便秘结、便秘，或失禁。

学习笔记

知识点

脊髓栓系综合征的病因

脊髓和脊柱末端的各种先天性发育异常均可导致脊髓栓系，如隐性脊柱裂、脊膜膨出、脊髓脊膜膨出、脊髓终丝紧张、腰骶椎管内脂肪瘤、先天性囊肿及潜毛窦等。除了前述各种先天性因素外，腰骶部脊膜膨出术后粘连亦可导致脊髓再拴系。脊髓栓系使脊髓末端发生血液循环障碍，从而导致相应的神经症状。

思路2. 磁共振(MRI)是诊断脊髓栓系的主要方法。

知识点

脊髓栓系综合征辅助检查

1. MRI不仅可明确有无脊髓栓系，还可以了解并存的其他病理改变，如脂肪瘤、脊髓纵裂等。

2. X线平片可以确定有无脊柱裂。

3. 结合大小便功能情况行泌尿系B超和尿流动力学检查，以评价泌尿系受累程度和脊髓神经功能受损情况。

临床病例

患儿行腰骶髓MRI检查，显示为腰骶部潜毛窦伴脊髓栓系；图10-6-4为患者的MRI图像，正常脊髓末端约在第1腰椎椎体下缘，此患者脊髓末端降至近腰5椎体水平。

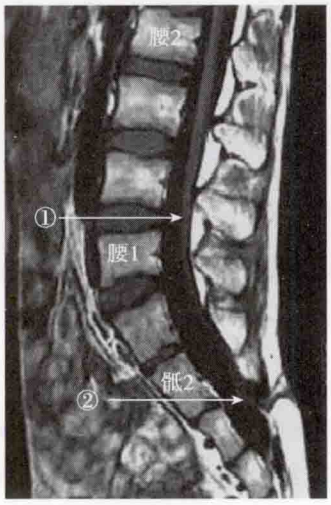


图10-6-4
①指脊髓末端；②指脊髓被栓系的部位

【问题2】治疗措施是什么？

思路1. 对此患儿的治疗方法为：手术松解拴系，切除潜毛窦等病灶。

思路2. 如果出现脊髓栓系综合征的症状，可能是神经系统损毁性的损害造成，这种损伤通常是无法修复的。所以，对于脊髓栓系到出现症状时已经发生器质性改变，只能予以适当的矫治，使其不继续发展，此时手术治疗原则是达到减轻症状和防止病情进展的双重效果。

学习笔记

知识点

脊髓栓系综合征治疗

1. 部分患者的下肢运动和感觉功能可能因手术获得改善。但已出现大小便功能障碍往往提示预后欠佳，手术多数不能使大小便功能障碍、下肢和足部的变形得到改善，但可能使疼痛和不完全的肌力下降得到一定程度的改善。下肢和足部的变形部分可以通过矫形手术得到改善。

2. 对于大小便功能尚正常的脊髓栓系综合征患者，包括因腰骶部皮肤改变和下肢感觉和运动障碍而发现者，建议及早进行系统的检查、评估和手术治疗。

3. 对于已经出现大小便功能障碍的患者，则应结合其全身情况及相关检查情况选择手术与否，此类患者绝大多数也需要手术治疗。

4. 手术时应坚持显微外科手术，必要时配合神经电生理监测，以做到尽可能彻底松解拴系，避免神经损伤，减少再粘连和拴系，以及预防术后伤口并发症。

患儿的手术过程

患儿取俯卧位，取腰骶部正中竖切口。术中见骶椎正中一缺损，直径约0.3cm，为皮肤凹陷的底部，进入椎管。将腰1及骶骨的椎板切除，约1cm宽。转入显微镜下操作。纵行切开硬膜，悬吊。见终丝粗大，脂肪浸润，末端与凹陷相连，终丝紧张，将终丝末端及脂肪瘤、凹陷切除，见近端终丝回缩1cm。连续缝合关闭硬膜。逐层关闭伤口。

【问题3】术后随访和康复内容是什么？

考虑脊髓栓系可能引起的病理变化，术后的随访及康复内容包括：①对泌尿系功能障碍的防治；②下肢运动和感觉的康复；③下肢畸形的矫治给予尽可能的指导。单纯注重栓系手术，而忽视对这些功能障碍的继续诊疗，对患者是不利的。

（李 昊）

学习笔记

第七节 脑血管发育异常

一、烟 雾 病

烟雾病（moyamoya disease，MMD）又名脑底异常血管网病，是一组以颈内动脉虹吸部及大脑前、中动脉起始部狭窄或闭塞，脑底出现异常的小血管网为特点的脑血管病。因脑血管造影时呈现许多密集成堆的小血管影，似吸烟时吐出的烟雾，故名烟雾病。

临 床 病 例

患儿，男，5岁，因反复右侧肢体无力10个月就诊。患儿10个月前哭吵后出现右侧肢体无力，即于当地医院行头颅CT检查，未发现异常，给予营养神经药物治疗，2周后病愈出院。此后患儿又3次出现右侧肢体无力，于当地医院行头颅CT检查，怀疑左侧半球脑梗，均予营养神经药物治疗，但患儿症状逐渐加重。患儿至发病以来，食欲正常，无外伤史。

【问题1】通过上述病史，该患儿可能的诊断是什么？

思路1. 患儿，5岁，反复半侧肢体无力，无外伤史，CT检查怀疑脑梗，应该考虑烟雾病的可能。

知识点

儿童烟雾病的主要表现

1. 反复发生一过性瘫痪或力弱，多为偏瘫，亦可为左右交替性偏瘫或双偏瘫。
2. 发作后运动功能完全恢复。病程多为良性，有自发缓解或发作完全停止倾向。
3. 极少数病例伴有半身惊厥发作、头痛或偏头痛。
4. 罕见一过性感觉障碍、不自主运动或智力障碍。
5. 蛛网膜下腔出血或脑实质出血，见于年长儿和成人病例。

思路2. 采集病史需要包括家族史并包括神经系统检查和影像学检查。

思路3. 为进一步明确诊断，需要进行一些辅助检查，检查遵循的原则是从无创到有创，目前首先考虑头颅CT或者MRA检查。数字减影血管成像（DSA）仍然是MMD最准确可靠的诊断方法。当诊断困难或者需要评估半球灌注及缺血自发代偿情况时需要行DSA检查。

知识点

烟雾病的CT及MRI的特点

1. CT扫描 ①多发性脑梗死；②继发性脑萎缩；③脑室扩大；④颅内出血；⑤基底动脉环附近的血管变细。

2. MRI磁共振 ①无论陈旧性还是新近性脑梗死均呈长T_1与长T_2，脑软化灶亦呈长T_1与长T_2，在T_1加权像上呈低密度信号，在T_2加权像上则呈高信号；②颅内出血者在所有成像序列中均呈高信号；③局限性脑萎缩；④颅底部异常血管网因流空效应而呈蜂窝状或网状低信号血管影像。

学习笔记

知识点

烟雾病脑血管造影表现

1. 双侧颈内动脉床突上段和大脑前，中动脉近端有严重狭窄或闭塞，以颈内动脉虹吸部颈1段的狭窄或闭塞最常见，闭塞段远端血管形态正常，双侧脑血管造影表现基本相同，但非完全对称，形成脑底部异常血管代偿性侧支循环。

2. 在基底节处有显著的毛细血管扩张网即形成以内外纹状体动脉及丘脑动脉、丘脑膝状体动脉、前后脉络膜动脉为中心的侧支循环。

3. 有广泛而丰富的侧支循环形成。颈外动脉的分支与大脑表面的软脑膜血管之间吻合成网。

思路4. 患儿目前可诊断为烟雾病。

知识点

烟雾病的诊断标准

1. 病因未明且DSA或MRA表现符合颈内动脉末端及大脑前，中动脉起始段进行性狭窄和（或）闭塞。

2. 动脉期显示异常的烟雾状血管网；病变为双侧性。

3. 要排除以下疾病 动脉粥样硬化、自身免疫性疾病、脑膜炎、脑肿瘤、唐氏综合征、脑外伤、放射线头部照射和甲亢等；儿童或成人的单侧病变也需排除以上病症。

住院病史

患儿明确诊断后，经完善术前准备，择期行脑-脑膜-肌肉融合术。术中发现患儿左侧半球皮质苍白，血管细小。术后予扩容、扩张血管治疗。术后2周，患儿出院。

【问题2】如何治疗？

思路1. 该患儿反复出现半侧肢体的肌力下降，经过内科治疗症状逐渐加重；需要积极手术干预。

知识点

烟雾病的内科治疗要点

对出现梗死的患者一般按血栓治疗，可用扩容、扩张血管、钙离子拮抗剂等治疗，也可以用激素治疗。缺血者用血管扩张药；出血者，以降颅压、止血为主。病因明确者应对病因积极治疗。

思路2. 儿童烟雾病手术治疗指针：TIA频繁发作，出现进展性缺血症状；认知功能障碍；脑出血病史；CT、MRI发现梗死灶；DSA Suzuki分期2期以上。

知识点

烟雾病DSA Suzuki分期（图10-7-1）

第1期：仅有颈内动脉末端分叉狭窄。

第2期：颈内动脉末端分叉狭窄，颅底烟雾血管形成。

第3期：大脑前动脉和大脑中动脉有缺失，烟雾血管非常明显，形成烟雾血管团。大脑后动脉或者后交通动脉不受影响，无颅外至颅内的侧支循环形成。

第4期：后交通动脉先天发育纤细或者缺如，起始部看不到正常的大脑后动脉。颈内动脉闭塞已经发展到与后交通动脉的联合处。烟雾血管变得粗糙，组成烟雾团的血管变细且形成的血管网已经不太好。经眼动脉的烟雾血管增加，从颅外至颅内的侧支循环增粗。

第5期：从颈内动脉发出的全部主要动脉完全消失，烟雾血管进一步减少，形成的血管网更差，且只局限在虹吸部。颈内动脉的闭塞更向下发展，从颅外来的侧支循环加强。

第6期：颈内动脉虹吸段完全消失，颅底部最初出现的烟雾血管也消失，仅有颅外至颅内的侧支循环。脑循环的供应完全依靠颈外动脉或椎动脉。

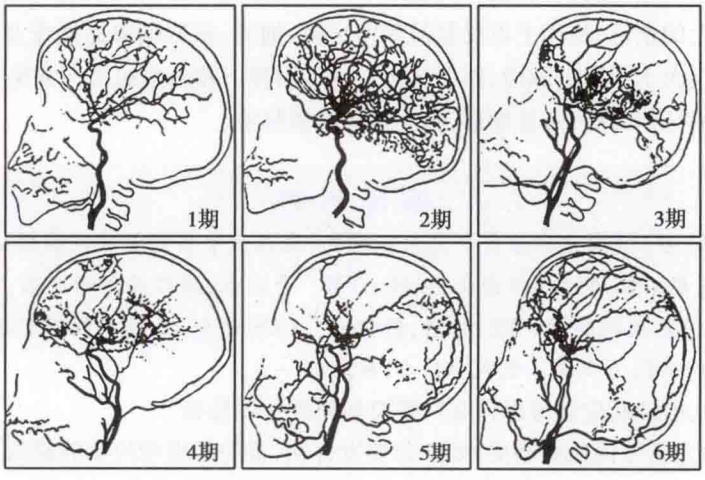


图10-7-1 烟雾病Suzuki分期

思路3. 手术目的是想寻找一种减轻或者缓解脑血管闭塞的方法。目前大致可分为直接和间接的血管重建两类手术。直接的血管重建因儿童血管直径较细，临床难以开展。间接的血管重建手术主要通过将脑膜、颞肌、颞浅动脉的血流融合至软脑膜表面，主要的方式包括脑-脑膜-动脉血管融合术、脑-肌肉血管融合术、脑-肌肉-动脉-血管融合术、脑-脑膜-动脉-肌肉血管融合术。其他的手术方式包括脑膜和蛛网膜切开术、大网膜移植术、颈交感神经节切除术等。

思路4. 烟雾病的手术方式主要是对症而不是对因治疗，儿童烟雾病也缺乏血管吻合所带来立竿见影的血流改善。考虑到手术、麻醉对血流动力学的影响，加强围术期处理可以有效预防脑缺血的加重。具体包括：围术期充足的补液，手术前纠正贫血、手术中维持正常的平均动脉压、术后使用血管扩张药物。

【问题3】烟雾病患儿术后注意事项和预后？

思路1. 术前术后均要注意烟雾病术后并发症

（1）出血：术中严密止血，术后密切注意引流液性状和量，严密关注患儿生命体征。

（2）缺血：由于患儿术前就处于缺血期，任何操作均会导致血管痉挛，而患儿术后的侧支循环未完全建立，术后的缺血缺氧容易引起脑梗死甚至死亡。所以术后需要更加积极的扩容、扩张血管。

思路2. 本病的预后多数情况下取决于疾病的自然发展，即与发病年龄、原发病因、病情轻重、脑组织损害程度等因素有关。治疗方法是否及时恰当，亦对预后有一定影响。一般认为其预后较好，死亡率较低，后遗症少。小儿死亡率为1.5%，成人为7.5%。30%的小儿患者可遗有智能低下。从放射学观点来看，其自然病程多在一至数年，一旦脑底动脉环完全闭塞，当侧支循环已建立后，病变就停止发展，因此，总的来说，其预后尚属乐观。

思路3. 儿童烟雾病随访期间注意事项：接受一侧血管重建后，3～6个月内重新评估脑血流灌注，评估对侧手术指征。血管重建术后6个月、1年后评估血管代偿效果。术后饮食上禁忌辛辣、热烫，免情绪激动、哭闹及大声喊叫。术后不参加吹号、吹笛等过度换气的音乐课，不参加游泳、长跑等剧烈运动。

学习笔记

二、动静脉畸形

动静脉畸形（arteriovenous malformations，AVM）是一种先天性脑血管病。主要缺陷是脑的部分动脉与静脉之间缺乏毛细血管，使部分脑动脉与脑静脉直接相通形成脑动静脉瘘性畸形，导致脑血流动力学上的紊乱，临床上以反复的颅内出血、抽搐、短暂脑缺血发作及进行性瘫痪为主要表现。本病是仅次于颅内动脉瘤，能引起自发性蛛网膜下腔出血的另一常见原因。颅内AVM可位于大脑半球的任何部位，多呈楔形，其尖端指向侧脑室。

临床病例

患儿，男，12岁，颅内出血后3个月余。病史：患儿3个月前无明显诱因下头痛，当时行头颅CT检查发现右侧顶叶颅内出血，怀疑AVM。予止血、降颅压等治疗后，血肿得到控制后未予手术，2周后出院随访。PE：神清，精神好。GCS评分15分。脑膜刺激征（-），四肢活动正常，肌力，肌张力正常。巴氏征（-）、布氏征（-）。

【问题1】患儿的诊断应该考虑什么？需要如何进一步检查？

思路1. 该患儿有颅内出血病史，处于青春发育期，首先考虑颅内动静脉畸形可能。

知识点

AVM的主要临床表现

1. 出血 畸形血管破裂导致脑内、脑室内或蛛网膜下腔出血，出现意识障碍、呕吐头痛等症状。

2. 头痛 60%以上患者有长期头痛史，大多局限于一侧，也可全头痛，间断性或迁移性，类似偏头痛。

3. 颅内杂音 患者自己感觉到的要比旁人能听到者为多。压迫同侧颈总动脉可使杂音消失。

4. 神经功能缺损 进行性智力减退，见于巨大的AVM，脑盗血的程度严重，脑组织有弥漫性缺血及发育障碍。有的因癫痫发作频繁，脑功能受到癫痫放电及抗痫药物的双重抑制作用使智力减退。

5. 抽搐 21%～67%为首发症状，早期抽搐服药物可控制，但最终药物治疗无效，抽搐难以控制。

知识点

先天性脑动静脉畸形分类

动静脉畸形；静脉血管畸形；毛细血管扩张症；海绵状血管瘤。

近来因科研水平的不断提高，又提出了新的分类：

1. 伴动静脉分流的脑血管畸形

1）动静脉畸形：①单纯丛状畸形团；②混合丛状畸形团。

2）动静脉瘘：①单发或多发瘘；②单发或多发的蒂。

2. 不伴动静脉分流的脑血管畸形

1）毛细血管畸形。

2）静脉畸形：①发育性静脉畸形；②静脉变异。

3）海绵状畸形。

知识点

AVM脑血流动力学改变

1. AVM的供应动脉的血流阻力降低，血压下降，使灌注范围缩小，邻近脑组织处于相对缺血状态，容易引起癫痫发作。

2. 小型AVM所引起的盗血量少，动脉压的下降相对较小，而构成小型AVM的血管因都属较小血管其壁也薄弱，经受不起高压动脉血的冲击，容易破裂出血。

3. 为了争取得到较多的侧支供血，邻近脑组织的供血动脉都处于扩张状态，从而增加了AVM的血流量，成为AVM可能逐渐增大的潜在原因。

4. 长期动脉压的降低导致脑阻力血管自动调节功能的衰退。

5. 动脉血直接导入静脉使静脉压增高，邻近脑组织的静脉回流受到阻力，造成脑的淤血水肿，并可能因此而引起颅内压增高。

6. 扩张淤血的小静脉极易破裂出血，引起SAH或脑内出血。在AVM中出血并不限于AVM之内，有时可发生在AVM的周围脑组织内。

7. 在大量血液进入静脉，脑静脉排空能力一时不能适应，引起静脉的扩张、扭曲与增长，甚至形成巨大的静脉球，可以引起阻塞性脑积水。

学习笔记

8. 反复多次的小量 SAH 可使蛛网膜下腔广泛粘连，蛛网膜粒被血红细胞堵塞，使脑脊液的生成和吸收的平衡失调，引起交通性脑积水。

思路 2. AVM 主要是先由 CTA 或 MRA 做出初步诊断，接着由大脑的血管造影术（DSA）明确诊断。

知识点

先天性脑动静脉畸形诊断方法

头颅 CTA 和 MRA 可以显示脑内动静脉畸形的位置，并且提供病变大小。

DSA 可以将脑部血管的走向与细节显影出来，特别是那些供应动静脉畸形血流的血管。特征性的表现为：团状、结节状畸形血管团；增粗、增多的供血动脉；早显、扭曲、扩张的引流静脉以及伴发的脑内分流现象等。

患儿辅助检查情况

患儿头颅 CT 及 MRI 均显示右侧顶叶占位性病变，CTA 及 MRA 描述右顶叶见团状、混杂密度病灶，增强后团块强化内有迂曲扩张血管影，提示右侧顶叶 AVM 可能。完善检查后行 DSA 检查，显示右侧顶叶第 2 段 AVM，予腔内栓塞治疗，复查造影血管巢流量下降 95%。患儿术后 3 天出院。

【问题 2】治疗手段及原则？

思路 1. AVM 的治疗指针：儿童期 AVM 最大的风险是破裂脑出血，其年出血风险是 2% ~ 4%，出血后病死率达 23.1%，远高于成人的 6% ~ 10%。所以儿童因自发性脑出血、癫痫、头痛或者任何神经学缺失症状就诊。一旦确诊 AVM，均具备治疗指针，尤其对于有脑出血病史的患儿。

思路 2. AVM 治疗手段主要包括手术、腔内介入治疗和立体定位放射治疗。

知识点

AVM 治疗手段

1. 外科手术　切除动静脉畸形。

2. 腔内介入治疗　是在动静脉畸形的血管内注入胶水般的物质，与手术比起来较没有侵入性，而大部分的动静脉畸形可以由血管内导管疗法来栓塞住病变部分。局部治疗 AVM 仍然有出血而导致卒中的可能。

3. 立体定位放射治疗　透过数量多并且非常准确而互相交错的辐射线来摧毁不正常的血管。

思路 3. 临床上对于 AVM 患儿往往应用单一或者联合的治疗手段，取决于 AVM 的类型、体积、部位、相关血管数、治疗的潜在风险以及所在医院的治疗经验。目前首选栓塞治疗的病灶多为复杂、巨大的“高风险”畸形。

【问题 3】AVM 术后需要注意哪些情况？

思路 1. 治疗过程中常见短期并发症：包括脑脊液漏、癫痫发作、颅内压增高危象等。功能区病灶切除或者供血动脉栓塞引起的言语、运动或者感觉等神经功能障碍甚至脑梗死。开颅手术或者介入栓塞引起的颅内出血，各种治疗手段引起的脑水肿。

思路 2. 通过上述描述，一般对栓塞患儿 3 个月后进行头颅 MRI+MRA 检查，6 个月后进行

学习笔记

DSA 脑血管造影。在此期间注意观察神经系统体征，复查栓塞效果及时发现残留或者复发。接受立体定位放射治疗的患儿，3 年后复查 DSA 造影。

（李 昊）

第八节 神经系统肿瘤

一、胚胎发育不良性神经上皮肿瘤

临床病例

患儿，女性，5 岁，反复右上肢抽搐 1 个月入院。1 个月前无明显诱因出现右上肢抽搐伴凝视、愣神，呼之不应，持续数分钟缓解。未曾服用抗癫痫药物。至当地医院就诊，头颅 CT 如图 10-8-1。为求进一步诊治，来院。查体未见阳性体征。

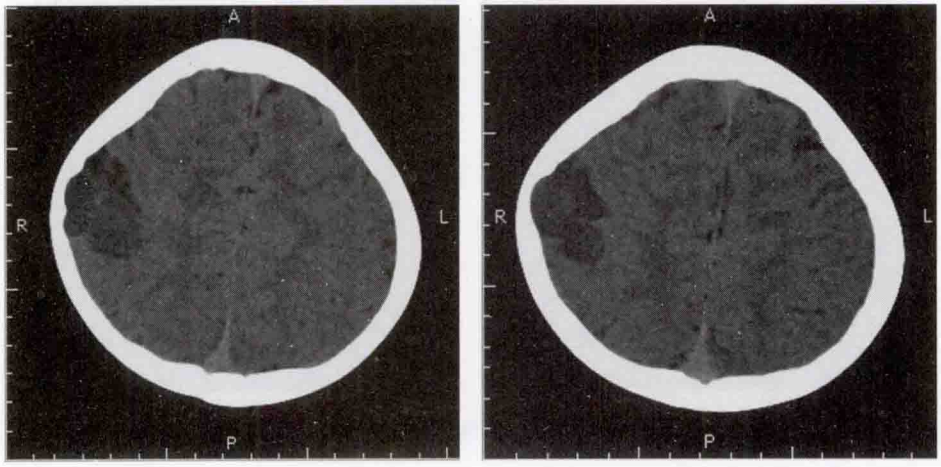


图 10-8-1 头颅 CT 扫描显示右侧额叶皮层内边界清楚的低密度病变，占位效应不明显，周边无水肿，相应颅骨压迹，颅骨可见受压变薄

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患者有癫痫发作病史，头颅 CT 扫描提示左顶叶低密度占位性病变，初步诊断：①左顶叶占位性病变；②继发性癫痫。

【问题 2】为明确诊断，下一步应进行什么检查？

应行头部 MRI 扫描。MRI 检查有较高的软组织对比度和三维层面，可全面显示肿瘤与周围重要脑组织和血管的关系。

进一步检查结果

MRI（图 10-8-2）：左侧顶叶皮质内结节，T_1 像呈低信号，T_2 像呈高信号，冠状位上可见病灶呈倒三角形或扇形，尖端指向脑室侧，所谓的“倒三角形征”。占位效应不明显，注药后不均一轻度强化，周围无水肿。影像诊断：胚胎发育不良神经上皮肿瘤。视频脑电图：发作期间未见癫痫发作，见左侧额颞顶部游走性棘慢波及 δ 活动增多。

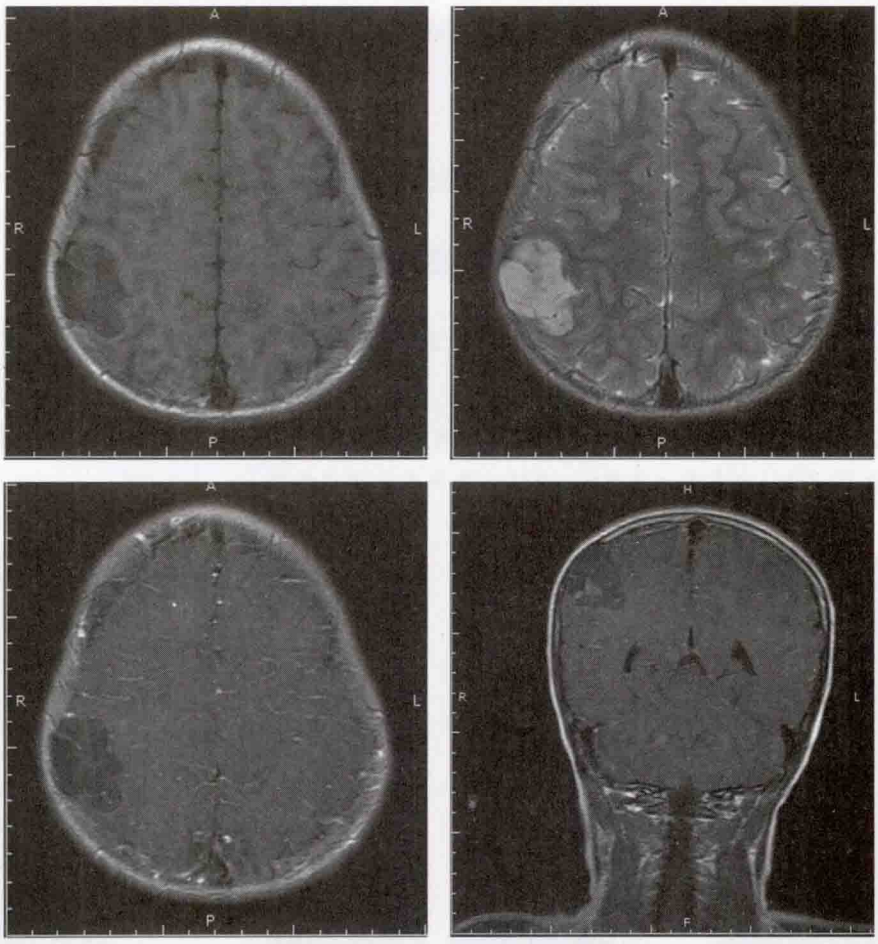


图 10-8-2 胚胎发育不良神经上皮肿瘤

【问题 3】根据影像学检查结果，初步考虑哪些病变？

影像学特征提示胚胎发育不良性神经上皮肿瘤。

知识点

胚胎发育不良性神经上皮肿瘤影像学特征

1. CT 皮质内边界清楚的低密度病变，占位效应不明显，周边无水肿，钙化罕见，少部分可见骨压迹，颅骨受压变薄。病灶多呈倒三角形或扇形，尖端指向脑室侧——“倒三角形征”。增强扫描病灶多无明显强化，少量可见结节样强化，约 10% CT 未见异常。

2. MR 皮质内边界清楚的结节，T_1像信号比灰质低，T_2像呈高信号，少有水肿和占位效应，可伴有囊性变，病灶多呈“倒三角形征”。近 1/3 的病例注药后有强化，呈结节状、环形或不均一轻度强化周围无水肿。病变呈弥漫分布者界限不清，皮质肿胀，类似巨脑回，但病变包围皮质正常。

【问题 4】根据患儿的临床特征，目前考虑什么诊断？

思路 1. 儿童以癫痫发作为主要表现，MRI 显示病灶局限于皮层内，无占位效应和周围水肿。初步诊断胚胎发育不良性神经上皮肿瘤。

学习笔记

知识点

儿童胚胎发育不良性神经上皮肿瘤临床特点

多在儿童期发病且病史较长，表现为难治性癫痫，抗癫痫药物治疗效果不理想。癫痫发作类型与肿瘤生长的部位有关，常见的有简单部分性发作、复杂部分性发作、失神发作和全身强直阵挛发作。

知识点

胚胎发育不良性神经上皮肿瘤的诊断

1. 以癫痫发作为主要表现。
2. 绝大多数患者的发病年龄小于20岁。
3. 尽管长期癫痫发作，但是患者的认知功能和神经功能无障碍。
4. 患儿无斑痣性错构瘤病表现。
5. MRI显示病灶局限于皮质内，无占位效应或肿瘤周围水肿。

思路2. 主要与好发于儿童的肿瘤和慢性致痫类肿瘤鉴别，包括低度恶性星形细胞胶质细胞瘤、节细胞胶质瘤、少支胶质细胞瘤和胶质神经元错构瘤等。

知识点

鉴别诊断

1. 低度恶性胶质瘤常位于大脑白质内，很少累及灰质，病变周围可见水肿，一般不显示囊性表现，极少出现三角征和瘤内分隔，其好发年龄为20~40岁。

2. 少支胶质细胞瘤多见于30~35岁成人，50%发生于额叶，主要累及白质，钙化率70%。

3. 神经节胶质细胞瘤多见于儿童，多有长期癫痫发作病史，肿瘤以实性为主，囊性较少，钙化多见，增强扫描其实质结节强化明显，肿瘤无瘤内分隔或呈三角形改变。

4. 皮质发育不良为早期发作的顽固性难治性癫痫，伴有认知障碍及局灶性神经功能缺损症状，MRI显示局灶性皮质增厚，灰白质界限不清，白质病变呈T_2像高信号的漏斗状，尖端指向侧脑室，以大脑皮质与其下白质局灶畸形为特征。

【问题5】患儿的治疗原则是什么？

思路1. 对有癫痫发作病史的患儿，如果未服用抗癫痫药物，应给予抗癫痫药物治疗，如果已服用抗癫痫药物，则应测定血药浓度，评估药物效果。

思路2. 手术切除DNT对癫痫发作有着良好效果。其目的在于不仅切除病灶，同时清除癫痫灶及发育不良的非功能区大脑皮质缓解癫痫发作。

思路3. 发作期和发作间期的视频EEG有重要作用，能够发现发作起源区的位置和范围，了解手术切除区域和发作起源区的关系。

【问题6】手术前准备包括哪些？

除常规的手术前准备，应进行术前评估。该患儿头皮EEG显示的癫痫样放电与影像学病灶位置一致，提示手术疗效较好。

学习笔记

知识点

术前评估

经过对患者资料的全面分析，明确致痫区的范围，制定相应的手术计划。评估内容包括病史、症状学、神经系统查体、头皮视频 EEG 和 MRI 等。在癫痫的术前评估中，通过分析症状学、电生理学、解剖及功能影像学等资料，推断致痫区可能存在的位置。各项检查结果的一致性决定了手术疗效。

【问题 7】患儿的术后处理？

思路 1. 手术是否全切病灶对术后癫痫发作的控制有着非常重要的影响。一般术后癫痫能完全消失，不须术后放疗或化疗，预后良好，很少复发，不影响患者生存。

思路 2. 手术后需在医生指导下继续服用抗癫痫药物。

二、小脑毛细胞性星形细胞瘤

临床病例

患儿男性，1 岁 8 个月，主因“行走不稳 3 个月，反复呕吐半月余”来院门诊就诊。3 个月前患儿无明显诱因出现行走不稳，遂至当地医院儿骨科就诊，检查未见明显异常，未予处理。半个月前患儿出现进食后呕吐症状，呈喷射性，呕吐物为胃内容物，无发热、抽搐及意识障碍等症状。为进一步诊治来院。发病以来，精神可，睡眠一般，胃纳一般，大小便正常。体格检查：意识清醒，反应可，双侧瞳孔等大等圆，直径 2.5mm，对光反射灵敏，双眼水平眼球震颤。面部左右对称。颈软，四肢肌力、肌张力正常，步态不稳，步态蹒跚。双侧跟膝腱反射(+)，双侧巴氏征(-)。

【问题 1】通过上述情况，该患儿应行什么检查？

思路 1. 患儿有反复喷射性呕吐症状，提示颅内压升高，应先行头部 CT 检查。

知识点

颅内压升高的临床特点

呕吐是颅内压升高的主要症状之一，也可以是首发症状。多出现在清晨空腹时，一般与饮食无关，呕吐前可有恶心，常伴有较剧烈的头痛、头昏。呕吐常为喷射性，多因颅内压升高刺激呕吐中枢引起反射性呕吐，也可因颅后窝肿瘤直接或间接刺激、压迫呕吐中枢或迷走神经而引起。小儿颅后窝肿瘤出现呕吐较早且较频繁。

知识点

颅内压升高的常见原因

1. 颅脑损伤　如由于颅内血管损伤而发生颅内血肿、脑挫裂伤伴有的脑水肿。
2. 颅内肿瘤　颅内肿瘤伴有颅内压升高表现者约占 80%。
3. 颅内感染　脑脓肿患者大多数都有明显的颅内压升高，颅内感染继发脑积水。
4. 脑血管疾病　多种原因引起的脑出血常有明显的颅内压升高。
5. 颅脑先天性疾病　婴幼儿先天性脑积水、先天性小脑扁桃体下疝畸形及颅缝早闭等。
6. 脑寄生虫病　脑囊虫病、脑型肺吸虫病、脑包虫病及脑血吸虫性肉芽肿等。
7. 其他　如脑缺氧及良性颅内压升高等。

学习笔记

思路2. 步态不稳及眼球震颤为共济失调表现，提示有小脑损害。

知识点

小脑病变的临床特点

1. 步态紊乱，走路不稳，步态蹒跚，容易摔倒或宽基底步态，平衡不稳；眼球震颤，以水平型眼球震颤多见，垂直或旋转型者少见。

2. 肌张力减低，患侧半身肌肉松弛无力，被动运动时关节运动过度。

3. 共济运动失调　肢体各组肌肉之间在运动上不能相互协调，有意向性震颤；其他包括联合运动失调及辨距不良等。

【问题2】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断，是否需要进一步检查？

根据临床表现为颅内病变，需要头颅CT和MRI平扫和增强扫描。

临床影像学检查

头部CT如图10-8-3，头部MRI如图10-8-4。

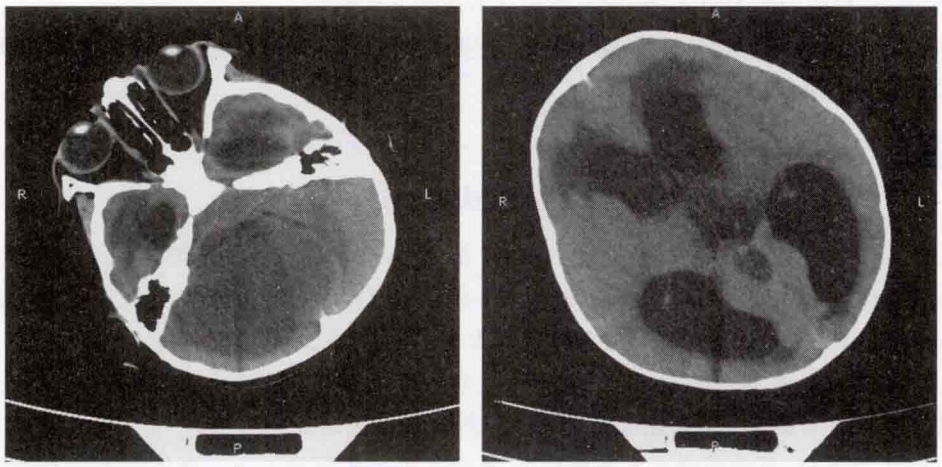
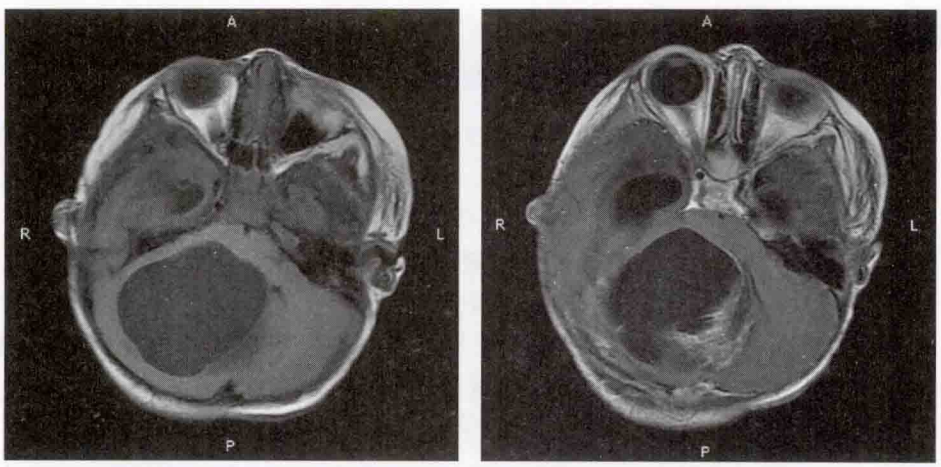


图10-8-3　小脑半球低密度囊实性病变，伴脑积水，侧脑室周围间质性水肿



学习笔记

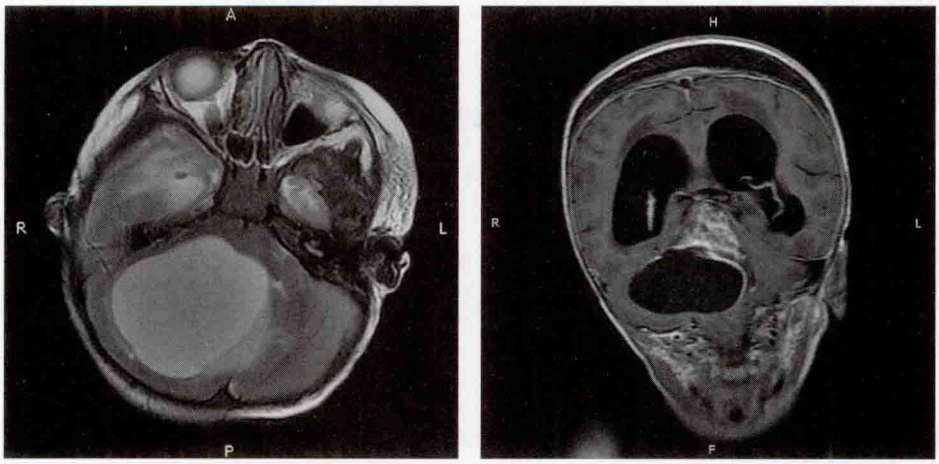


图 10-8-4 颅后窝囊性占位性病变，T_1加权像呈低信号，T_2加权像呈高信号，囊壁薄且增强不明显，囊内低信号的结节影，位于囊内偏心位置，增强显示结节强化。脑室系统扩大，侧脑室周围间质性水肿。影像学诊断：考虑毛细胞性星形细胞瘤，幕上梗阻性脑积水

【问题3】根据头部 MRI 检查结果，该患儿考虑什么诊断？

思路 1. 根据临床表现及头颅 MRI 结果，初步诊断：①小脑占位性病变（毛细胞性星形细胞瘤）；②梗阻性脑积水。

知识点

小脑占位性病变临床表现

1. 头痛，额部最常见，如果头痛位于后枕部，则常伴有颈部疼痛和颈项强直，提示慢性小脑扁桃体下疝。清晨明显，活动后就减轻，咳嗽、打喷嚏和用力排便时头痛可加重。剧烈的头痛可使患儿从睡梦中痛醒，醒来即开始头痛，多数患儿主诉超过 2 年。

2. 呕吐也是常见的主诉，多见于清晨，呈喷射性。有时患儿的严重头痛在持续呕吐后得以减轻。肿瘤侵犯了第四脑室常合并有强烈而持久的呕吐。

3. 步态不稳，容易摔倒或宽基底步态，是常见的临床表现之一。查体常发现有眼球震颤，辨距不良，轮替运动障碍，部分患儿出现头部倾斜、颈项强直，或躯干共济失调。

知识点

小脑毛细胞星形细胞瘤的 MRI 表现

1. 典型表现　囊性，囊内低信号的结节影，常位于囊内偏心位置，增强显示结节强化。

2. 实性病变　常位于小脑蚓部，CT 上呈低密度，T_1像呈低信号，均一强化明显。

3. 囊性病变　囊壁厚且呈不均一强化，增厚的囊壁需切除。

4. 小圆形实性病变　位于小脑半球，没有强化，占位效应不明显。

5. 基底位于脑干和小脑脚并向小脑半球外生性生长的小脑星形细胞瘤。这类小脑星形细胞瘤常常被划入脑干肿瘤，但大部分肿瘤位于小脑半球。

思路 2. 小脑星形细胞瘤是儿童时期最常见的脑肿瘤，70% 的小脑星形细胞瘤发生在儿童。平均发病年龄为 7 岁，大部分患儿在 10 岁前发病，在小于 1 岁的儿童中很罕见。

学习笔记

知识点

鉴别诊断

1. 囊性毛细胞星形细胞瘤与血管网状细胞瘤鉴别，囊较大且囊壁较薄，则容易被误诊为蛛网膜囊肿。

2. 实质性要与室管膜瘤、原发性神经上皮性肿瘤、其他恶性肿瘤及非肿瘤性病变相鉴别。厚壁囊性需与脑脓肿相鉴别。位于上蚓部需与小脑星形细胞瘤相鉴别。

【问题4】患儿的治疗原则是什么？

手术切除，手术目的是切除肿瘤和解除梗阻性脑积水。

【问题5】小脑毛细胞星形细胞瘤的手术要点和手术并发症有哪些？

思路1. 采用后正中切口，如果肿瘤偏于一侧，可取旁正中切口，寰椎必须显露。囊性肿瘤可先放出部分囊液，切开囊壁，进入囊内探查，若系实质型者，应沿肿瘤外壁，尽量整个切除。肿瘤实质部分一定要切除，如果囊壁较厚且有强化，则需切除，如果囊壁很薄且增强不明显，增强结节切除后囊壁可不切除。

思路2. 应该了解术后各种并发症，以便及时处理和术前沟通。

（1）术后意识障碍：术区出血、幕上硬膜下血肿、硬膜外血肿或急性梗阻性脑积水，如果CT检查无阳性发现，则考虑术中可能直接损伤脑干或者血管闭塞引起脑梗死。

（2）急性梗阻性脑积水：小脑水肿、残留肿瘤或血肿阻塞脑脊液通路。

（3）假性延髓性麻痹：术中压迫或牵拉导致术后脑桥、小脑脚和中脑的脑水肿。

（4）小脑缄默：发生在术后1~4天，包括缄默、情绪不稳定及其他神经功能异常。

（5）假性脑膜膨出、脑脊液漏：提示脑积水；多暂时性，影响到伤口愈合需要VP分流。

（6）无菌性脑膜炎：多见于术后5~7天，出现头痛、发热、夜间不安及颈项强直。

（7）顽固性恶性呕吐：较少发生。

（8）空气栓塞：常与坐位手术有关，俯卧位也可发生。

（9）小脑损伤：导致共济失调、辨距不良、眼球震颤。

思路3. 肿瘤的预后一般较好，肿瘤全切的患儿，5年、10年和25年生存率分别为90%、89%和85%，复发率低于10%。无论是囊性或实质性肿瘤，使用现代的显微神经外科技术，绝大多数的患儿都能取得满意的疗效。如果肿瘤侵犯到脑干，推荐部分切除肿瘤，其预后差。

三、松果体区肿瘤

临床病例

患儿男性，8岁，主因“发现性早熟1个月余”来院门诊就诊。1个月前家长无意间发现患儿性早熟，无头痛、恶心、呕吐、多饮多尿、发热等症状，身高高于同龄儿童。当地医院头部CT显示“松果体区囊实性占位性病变伴钙化，透明隔增宽”，头部MRI提示“松果体区肿瘤，考虑生殖细胞肿瘤可能性大，透明隔囊肿”。发病以来，患儿精神可，睡眠一般，胃纳欠佳，体重无明显变化，大小便正常。无手术外伤史。父母健在。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

根据临床表现及头颅CT扫描结果，初步诊断松果体区占位性病变。

学习笔记

知识点

松果体区占位性病变的典型临床表现

1. 颅内压升高 头痛、呕吐及视乳头水肿，其他尚有视力减退和双侧外展神经麻痹等。

2. 四叠体受压综合征 眼球垂直方向运动障碍，瞳孔散大或不等大。

3. 内分泌症状 多数为性早熟，极少数表现为性征发育迟滞或不发育。

4. 其他脑受压症状 肿瘤生长较大时可压迫四叠体下丘或内侧膝状体而出现听力减退，肿瘤向后下发展可压迫上蚓部和小脑上脚，出现躯干性共济失调及眼球震颤。少数患儿可有癫痫发作、单侧或双侧锥体束征甚至昏迷，为颅内压升高和中脑受压所致。

知识点

松果体区占位性病变

1. 生殖细胞肿瘤。

2. 松果体实质肿瘤 松果体细胞肿瘤、松果体母细胞瘤和中间分化的松果体实质肿瘤。

3. 神经上皮组织瘤 星形细胞性肿瘤、室管膜瘤等。

4. 其他来源的肿瘤 脑膜瘤和错构瘤等。

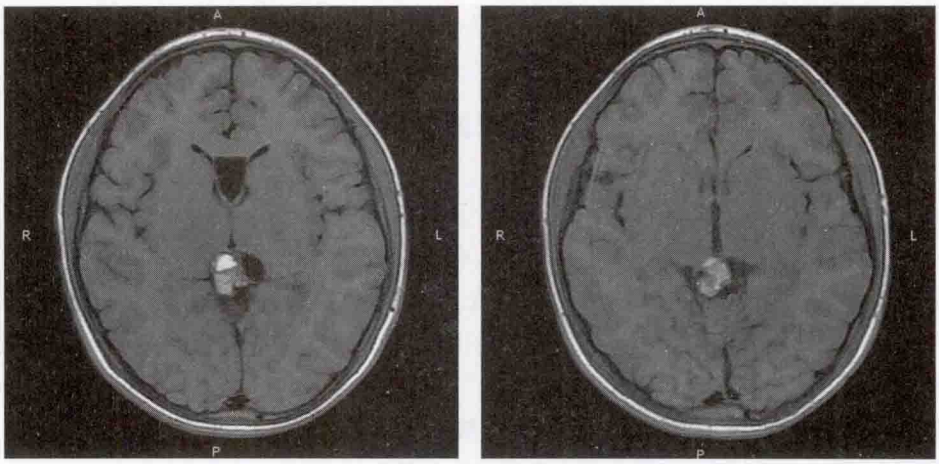
学习笔记

【问题2】为明确诊断，下一步应进行什么检查？

MRI检查有较高的软组织对比度和三维层面，全面显示肿瘤与周围重要脑组织和血管的关系，对肿瘤的分期、选择手术入路，甚至对放疗的窗口均属必不可少的检查手段。

进一步检查结果

头部MRI如图10-8-5。CSF细胞学检查结果：未找到肿瘤细胞。肿瘤标志物检查结果：AFP(-)，CEA(-)，β-HCG为215mU/ml(正常参考0~5mU/ml)。



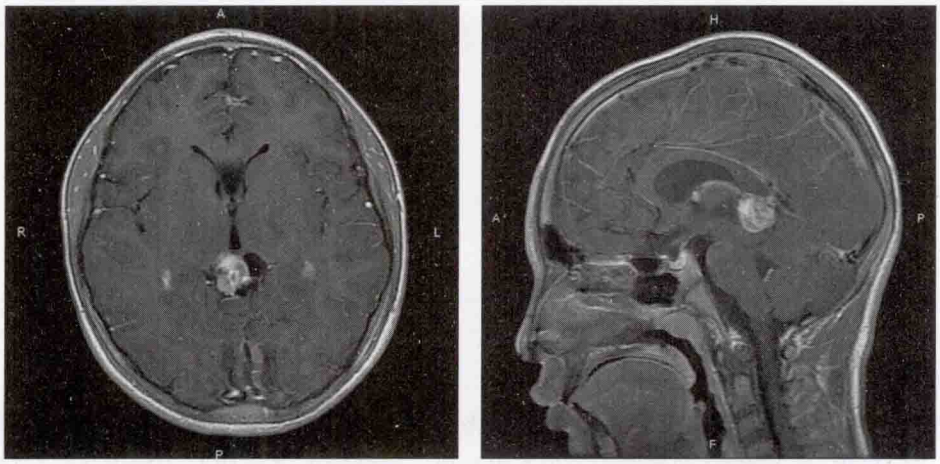


图 10-8-5 头颅 MRI 显示 T_1 像显示混杂信号，呈类圆形结节状，边界较清楚，周边未见明显水肿，病变在增强扫描后囊壁和实质部分明显强化

【问题 3】根据 MRI 检查结果，初步考虑哪些病变？

思路 1. MRI 显示松果体区囊实性病变，T_1 像呈结节状混杂信号，注药后囊壁和实质部分明显强化，影像学特征提示肿瘤，考虑生殖细胞肿瘤、松果体细胞瘤或神经胶质瘤。

知识点

松果体区占位性病变的鉴别诊断

1. 松果体区囊肿　为良性病变，多数较小，只有在 MRI 检查时偶然发现。
2. 松果体细胞瘤　松果体细胞瘤和松果体母细胞瘤。
3. 神经胶质瘤　多为星形细胞瘤，极少数为室管膜瘤。
4. 脑膜瘤　松果体区脑膜瘤少见，多为成人。
5. 脂肪瘤　可发生在松果体区，为先天性病变，不引起症状，更无须手术。
6. 上皮样囊肿或皮样囊肿　可发生在松果体区，可较大。
7. 蛛网膜囊肿　有时囊肿较大，囊内密度或信号在 CT 及 MRI 与脑脊液相似。

思路 2. 为明确诊断，CSF 细胞学检查有病理学诊断价值。患儿 CSF 中 HCG 升高提示生殖细胞瘤。

知识点

CSF 细胞学和肿瘤标志物检查

脑脊液细胞学检查基于瘤细胞常常脱落于 CSF 中，此时取 CSF 送病理科做细胞学检查，有些可以查到瘤细胞，结合临床可确诊。此检查的前提是患者颅内压不高。

1. AFP　内胚窦瘤、胚胎癌、未成熟畸胎瘤和含有以上成分的混合型生殖细胞肿瘤中升高，在内胚窦瘤时可>1000ng/ml。

2. HCG　绒毛膜上皮癌、胚胎癌、畸胎瘤和含有以上成分的混合型生殖细胞肿瘤中升高。

3. 胚抗原（CEA）是一种糖蛋白，在畸胎瘤、胚胎癌、绒毛膜上皮癌和一些内胚窦瘤中可升高。

学习笔记

	β-HCG	AFP
畸胎瘤	+	±
生殖细胞瘤	±	−
绒毛膜上皮癌	++	−
混合型生殖细胞肿瘤	++	++
内胚窦瘤	−	++
胚胎癌	±	±

【问题4】根据患儿的临床特征，目前考虑什么诊断？

思路1. 男性患儿有性早熟症状，MRI可见松果体区由混杂信号肿物，呈结节状，注药后有明显不均匀强化，呈多囊性，肿瘤周边未见水肿反应。肿瘤标志物β-HCG 215mU/ml。目前初步诊断为松果体区良性畸胎瘤。

思路2. 畸胎瘤属于生殖细胞肿瘤，颅内生殖细胞肿瘤是一类有特殊的病理性质、临床表现和治疗方法的肿瘤，它起源于生殖细胞。

【问题5】患儿的治疗原则是什么？

思路1. 对颅内畸胎瘤主要为手术切除，手术目的是明确诊断及切除肿瘤。

思路2. 松果体区肿瘤的手术入路应根据肿瘤大小、生长方向及个人的手术习惯来选择。

知识点

松果体区肿瘤的手术入路

1. 额部经侧脑室入路(Egolov入路)。
2. 侧脑室三角区入路(Van Wagenen入路)。
3. 幕下小脑上入路(Krause入路)。
4. 经胼胝体-透明隔-穹隆间入路。
5. 经侧脑室脉络丛下入路(Subchoroidal入路)。

思路3. 手术切除过程因病情而异，如已做过分流术，患者无脑干受压症状，如果冰冻病理结果为生殖细胞瘤，手术切除肿瘤可随时终止，因活检和肿瘤全切除的效果并无区别，主要是靠术后化疗、放疗来取得良好效果。如畸胎瘤则尽量分块全切除，术中注意保护深部大脑大静脉和大脑内静脉，也要注意肿瘤下方中脑四叠体的保护，术中剥离要轻柔。

手术所见

病变边界清楚，结节状，可见完整包膜，呈类圆形结节状，表面光滑，易从周围的脑组织上剥离，仅部分与脑组织粘连紧密，对脑组织主要是压迫，很少为浸润。肿瘤较硬韧，切面可有大小不等的囊腔，囊内呈水样黏液样。实性部分内嵌有骨骼和软骨，有毛发混杂其间。手术全切肿瘤。冰冻病理诊断成熟性畸胎瘤。

【问题6】成熟性畸胎瘤的病理表现是什么？

畸胎瘤由2种或3种胚层分化构成。按肿瘤细胞分化程度分为良性和恶性，但高分化者亦可发生转移。

【问题7】成熟性畸胎瘤的术后处理？

术中切除不够彻底者，术后应加用化疗和放疗，且术后半年复查CT或MRI。

（马 杰）

学习笔记

第九节 脊髓疾病

一、脊髓外伤

高处坠地，颈、胸、背部的挤压伤、产伤均能引起脊髓损伤，其临床分类与脑损伤相似，包括闭合性脊髓损伤和开放性脊髓损伤。

临床病例

患儿张某某，男，9岁，从双杠上摔下3小时，四肢不能移动。其他无明显异常。既往无明确外伤史，无特殊不适。查体：双下肢活动受限，双手手指可活动，双腕部可活动，左侧三角肌反射减弱。右侧肘部活动受限，双手指及拇指感觉存在，但肘部以上感觉消失。

颈部CT检查显示C_6椎体骨折，无移位。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿自泳池中被救出后出现呼吸浅，四肢活动异常，考虑脊髓损伤的可能性。

思路2. 采集病史时需注意患者活动及感觉出现障碍的平面，因脊髓损伤节段不同表现不同。

知识点

脊髓损伤平面的相关临床表现

1. 上颈段损伤　膈肌瘫痪，呼吸困难、发音低、咳嗽无力、四肢呈痉挛性瘫痪。

2. 下颈段损伤　可有两上肢麻木、无力、肌肉萎缩，腱反射低下；下肢为痉挛性截瘫。

3. 胸段损伤　有一个清楚的感觉障碍平面，损伤平面以下两下肢痉挛性瘫痪。

4. 胸腰段损伤　感觉障碍平面在腹股沟处，脊髓在第11～12胸椎损伤，两下肢呈痉挛性瘫痪，在第1～2腰椎处损伤，两下肢呈迟缓性瘫痪。圆锥损伤有大小便失禁。

5. 第2腰椎以下骨折，损伤马尾神经，多为不完全损伤，两下肢大腿以下呈迟缓性瘫痪，大小便失禁。

思路3. 问诊体检的同时，需注意感觉障碍，运动障碍的位置。脊髓横断面损伤的部位不同，表现症状不同。

知识点

脊髓横断面损伤的不同表现

1. 脊髓半横断综合征　损伤同侧运动和深感觉障碍，对侧为痛觉和温度觉障碍。

2. 脊髓中央损伤综合征　呈现痛觉和温度觉消失而触觉保存的浅感觉分离；两上肢较下肢瘫痪重，并有括约肌功能障碍。

3. 脊髓前部损伤综合征　损伤平面以下完全性瘫痪、痛觉、温度觉消失，但触觉、两点分辨觉和深部感觉仍正常。

4. 脊髓后部损伤综合征　深部感觉障碍，两侧运动障碍，而触觉、痛觉和温度觉仍存在。

思路4. 收集临床资料的同时，需注意脊髓损伤的程度不同，临床表现亦有差异性。

知识点

脊髓损伤的程度的临床表现差异

脊髓完全性损伤：脊髓损伤平面以下所有感觉和运动均消失。

脊髓不完全性损伤：损伤平面以下尚有一些感觉和运动功能存在。

思路5. 该患儿外伤后，出现呼吸变浅，双下肢活动障碍，双侧手部、腕部活动感觉均存在，肘部以上活动及感觉异常，考虑为下颈部脊髓损伤。双下肢活动障碍，腕部、手指活动正常，考虑为 C_6 损伤可能。可进一步行影像学检查以明确诊断。

思路6. 疑有脊椎和脊髓损伤的患儿，需进行系统的神经系统检查和相应的影像学检查，以进一步明确诊断。

知识点

脊髓损伤的辅助检查

1. 神经系统检查　确定感觉障碍平面；肢体运动功能障碍；浅反射、深反射消失和病理反射存在及大小便功能障碍等。

2. 腰椎穿刺及颈静脉压迫实验，可了解脑脊液是否含血并有无脊髓蛛网膜下腔梗阻。

3. 脊柱X线，尤其是CT扫描可见有无椎体骨折和脱位等。

4. MRI可以明确脊髓合并损伤情况。

学习笔记

诊疗情况

该患儿外伤现场即给予颈托行颈部制动，并始终保持头部、颈部正中位，至ICU，病情稳定后，转入普通病房，后肢体活动、感觉恢复正常。无明显后遗症。

【问题2】对于脊髓损伤的患儿应如何紧急处理？

思路　对于疑有脊柱骨折的患者，重点是保持患儿正中位，保持颈部、头部固定。

知识点

脊髓损伤的紧急处理

1. 对于疑有脊髓损伤的患者，切不可让小儿坐起或站立，如不合作，给以镇静与安定剂。

2. 搬动　不能由一人抱起，也不能两个人对抬。正确搬移患儿仰卧，身体保持直线位置，搬动者在患儿一侧，双手将患儿水平抬起并托住受伤部位，严防脊柱屈曲，平放在硬板担架上。搬动颈椎骨折患儿时，由一人轻牵头部保持中间位置，头部两侧用沙袋或衣卷固定，或颈托固定，嘱患儿不要抬头或转颈（图10-9-1）。

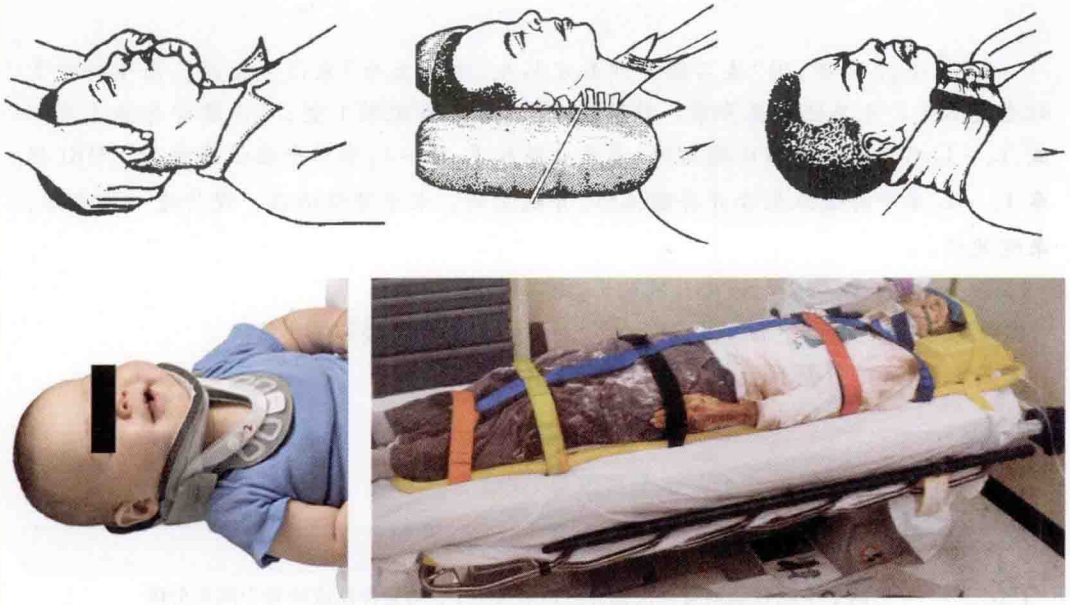


图 10-9-1 搬运颈椎骨折患儿示意图

【问题 3】对于脊髓损伤患儿如何治疗?

思路 1. 主要针对防治中央出血性坏死,减少脊髓受压,促使肢体功能恢复。

知识点

脊髓损伤的治疗

1. 脊髓损伤的非手术治疗有闭合复位术,使脊柱脱位复位以减轻脊髓受压。常用的方法有颅骨牵引和腰背部逐步垫高法。

2. 手术治疗目的在于解除脊髓受压,恢复脊髓功能,适用于:X 线、CT 及 MRI 显示骨折脱位或有骨片突入椎管内脊髓有受压征象者;伤后观察过程中神经症状逐渐加重;脊髓损伤后功能部分恢复又停止者;脊髓蛛网膜下腔有梗阻。

3. 手术禁忌证 当脊柱骨折脱位严重超过 1/2 以上,临床表现为完全性损伤;合并严重颅脑损伤,胸腹脏器合并休克者。

思路 2. 该患儿经保守治疗后,上下肢功能逐渐恢复,需鉴别脊髓损伤的几种表现形式。

(1) 脊髓震荡:脊髓损伤后数小时或数日后即可恢复正常。

(2) 脊髓休克:在脊髓损伤早期可出现损伤平面以下脊髓功能完全消失,包括感觉消失、弛缓性瘫痪、各种深浅反射消失、大小便潴留。如为脊髓挫裂伤,持续时间长,需 2~4 周后腱反射、感觉和运动相继恢复。

(3) 开放性脊髓损伤:由于刃器刺入脊柱引起,治疗必须首先取出致伤物。

二、脊髓纵裂畸形

脊髓纵裂畸形(split cord malformations,SCM)是指脊髓被硬性或纤维性的中隔纵行劈成两半的先天性发育异常,SCM 是隐性脊柱裂最常见的类型之一,根据 Pang 分类方法,本病可分为三型。3 年住院医生须认知 SCM 分型及手术指征。

学习笔记

临床病例

患儿，女，2岁半，因“生后腰背部毛发丛生，增长至今”来门诊就诊。出生时腰背部毛发丛生。无其他明显异常。外院行CT提示脊髓纵裂1型，考虑腰背部潜毛窦形成，$L_5 \sim L_1$水平硬膜囊内小脂肪瘤，考虑脊髓栓系，$L_3 \sim L_5$椎水平隐性脊柱裂。MRI提示$T_{12} \sim L_3$水平脊髓纵裂合并脊髓低位、脊髓空洞。未予特殊治疗。现为进一步诊治，来院就诊。

【问题1】通过上述情况，该患儿的初步诊断是什么？

思路1. 患儿，女性，生后腰背部即有毛发丛生，为脊髓纵裂常见症状。

思路2. SCM的分型不同，采取的治疗方案不同。

知识点

脊柱纵裂Pang分型

分型	表现
Ⅰ型	两个半侧脊髓均有自己独立的硬脊膜管，中间被骨性或软骨中隔所分隔
Ⅱ型	两个半侧脊髓，拥有一个共同的硬脊膜管，但被1个纤维性中隔分开
Ⅲ型 复合型	脊髓纵裂畸形有两处以上，可为两个Ⅰ型或Ⅱ型，也可既有Ⅰ型也有Ⅱ型

思路3. 对于腰背部或脊柱旁有毛发生长者，需注意有无脊柱裂和脊髓纵裂，采取相应的影像学检查。

知识点

影像学检查

1. 超声波检查可用于SCM的产前诊断。
2. X线平片不建议用于SCM的诊断。
3. CT对于SCM分型诊断比MRI诊断要准确，是目前最有效的非创伤诊断方法。
4. MRI不仅能很好地显示两裂脊髓，而且可良好显示脊髓纵裂间的隔刺，但对骨性隔刺显示不如CT清楚直观。

思路4. 该患儿的脊髓纵裂中有骨嵴形成，应早期手术。脊髓空洞、脊髓低位考虑与骨嵴对脊髓的牵拉和压迫有关。

知识点

治疗原则

1. 为了避免不可逆的神经功能损害，外科手术治疗应在患儿确诊后尽早进行。
2. 方法和原则　如未合并脊柱裂，则在病变区域进行椎板切除术，切开正常的硬脊膜后再切开隔障上异常硬脊膜，切除隔障及四周的异常组织使脊髓或马尾得到充分松解。

思路5. 尽管脊髓纵裂行手术治疗，但术后的恢复仍不是非常满意。

学习笔记

三、脊髓肿瘤

首次门诊病历摘要

患儿，男，13岁，因“腰部疼痛伴右下肢跛行2个月”来门诊就诊。患儿就诊前2个月余无明显诱因出现下腰部酸痛，伴右下肢牵涉不适，于外院对症支持治疗，疼痛偶有缓解，但时常复发，且疼痛进行性加重。发病以来，精神、食欲、体重均无异常改变，大小便无明显异常。无手术外伤史，父母健在，无特殊疾病。

体格检查：生长发育无异常。

专科检查：脊柱生理弯曲存在，未及明显侧弯。脊柱各节段活动度未见明显受限，$L_4 \sim L_5$棘突旁压痛，局部椎旁肌紧张，伴右下肢牵涉痛，右下肢屈髋及内收受限。右侧髂腰肌肌力Ⅳ级，右下肢内收肌肌力Ⅳ级，右侧胫前肌、左侧髂腰肌、内收肌、胫前肌、双侧踇长伸肌、趾屈肌肌力均为Ⅴ级。右膝反射亢进，双侧跟腱反射引出，均基本正常。骶髂关节扭转试验(-)、右侧直腿抬高试验(-)、加强试验(-)、Babinski征(-)、Gordon征(-)、Hoffmann征(-)，踝阵挛(-)。

【问题1】通过上述问诊，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 根据患儿病史和体格检查，怀疑椎管内占位性病变——脊髓肿瘤。

知识点

小儿脊髓肿瘤的特点

1. 总发生率远较成人低。

2. 先天性肿瘤(畸胎瘤、皮样囊肿、上皮样囊肿等)和恶性肿瘤(神经母细胞瘤、网状细胞肉瘤、淋巴瘤等)较多见。

思路2. 在考虑脊髓肿瘤的过程中，需考虑因脊髓的解剖结构不同，脊髓肿瘤所处的位置不同，其临床表现也不同。

知识点

临床表现

- 脊髓肿瘤
  - 髓外硬膜下与硬膜外肿瘤
    - 病理学
      - 髓外硬膜下肿瘤
        - ◆占儿童椎管内肿瘤的25%
        - ◆皮样和表皮样肿瘤占1/3
        - ◆神经纤维瘤和神经鞘瘤
      - 弥漫性蛛网膜下腔肿瘤　罕见
      - 硬膜外肿瘤
        - ◆占35%
        - ◆常见并发症为脊髓压迫
    - 临床体征
      - ◆刺激期：受累神经根感觉或运动障碍
      - ◆脊髓部分受压期：受压平面以下肢体感觉和运动障碍
      - ◆脊髓功能横断期：受压以下功能障碍
  - 髓内肿瘤
    - ◆较成人多见，占椎管内肿瘤35%
    - ◆主要是星形细胞瘤或神经节细胞胶质瘤
    - ◆肿瘤大小、位置及病理学类型决定临床表现
    - ◆临床表现难准确描述，概括为：行动退化、疼痛、步态异常、脊柱后突侧弯等畸形、尿潴留

学习笔记

辅助检查

该患儿收入院后进一步检查，行脊柱平片、CT及MRI检查，提示L_1～L_2椎管内占位（图10-9-2）。

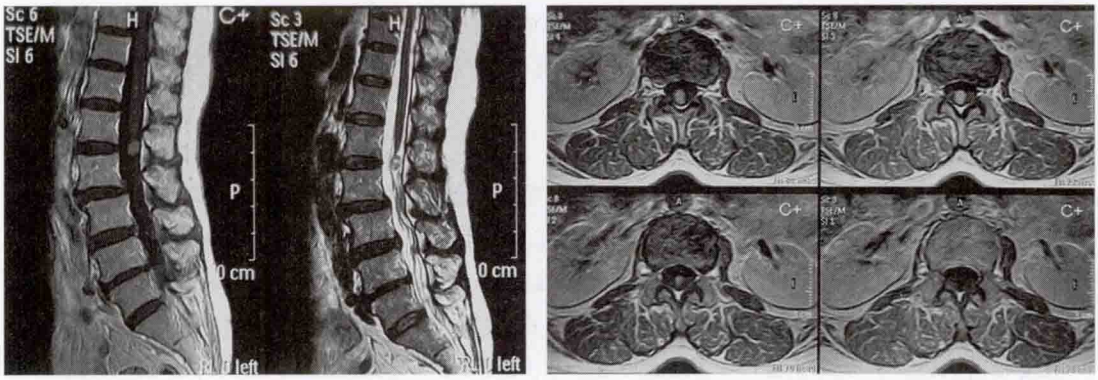


图10-9-2 MRI图像显示L_1～L_2椎管内占位

【问题2】对于椎管内占位的患儿应采取何种辅助检查？

影像学检查有助于诊断脊髓肿瘤。但髓外和髓内肿瘤表现不一样。

知识点

影像学检查

1. MRI首选影像学方法，通过T_1、T_2加权像，以及增强扫描，可明确肿瘤部位和初步判断肿瘤性质。

2. 脊髓造影和CT扫描 有局限性。

3. X线检查 髓内肿瘤X线检查表现为髓内弥漫性改变，又可有椎弓根破坏，受压变平。

治疗情况

根据患儿术前检查，予手术切除肿瘤，术中见腰椎管内占位（神经鞘瘤L_1～L_2水平），肿块蒂部位于一根马尾神经束上，切断该神经束后完整切除肿块。术后患儿腰部疼痛消失，右下肢跛行屈伸自如。术后出现排尿费力，残余尿增多，予药物及膀胱功能训练后，患儿排尿功能逐渐恢复。

【问题3】术前诊断腰椎管内占位（L_1～L_2水平），采取何种手术方式？术中如何保护神经？

思路1. 术前考虑椎管内占位，需要手术切除，需要术前准备。

知识点

术前准备

儿童髓内肿瘤发生率较低，术前需注意以下几点：

1. 围术期给予静脉大剂量的泼尼松，剂量为15～30mg/（kg·d）。

2. 术中需要对肿瘤实体部分相对应的脊柱节段行椎板切除，后行椎板成形术。

3. 术中超声应达到准确定位和判断肿瘤切除的程度。

学习笔记

思路2. 根据患儿影像学检查，手术切除是明智的选择，显微镜的使用会大大减少副损伤，尽可能少地离断神经束。术后硬膜缝合严密。

思路3. 患儿脊髓肿瘤术后基本情况的恢复需要进一步评估。

知识点

McCormick 分级评估

分级	临床症状
Ⅰ级	无临床症状，步态正常，或仅有轻微的感觉障碍
Ⅱ级	轻度的运动或感觉异常，患儿生活能够自理
Ⅲ级	中度功能障碍，活动受限，需他人帮助行走
Ⅳ级	严重的功能障碍，生活不能自理
Ⅴ级	截瘫或全身瘫痪（即使有颤动样活动）

（李 昊）

参考文献

1. 雷霆. 神经外科疾病诊疗指南. 第2版. 北京：科学出版社，2005.
2. 雷霆，陈坚，陈劲草. 颅脑损伤. 上海：上海科学技术出版社，2010.
3. Thaller SR，Bradley JP，Garri JI. Craniofacial surgery. New York：Informa Healthcare USA，Inc，2008.
4. Konofaos P，Wallace RD. A new technique for fixation in the fronto-orbital reconstruction for craniosynostosis using a resorbable mesh. Plast Reconstr Surg，2014，133(2)：237e-239e.
5. Seruya M，Tan SY，Wray AC，et al. Total cranial vault remodeling for isolated sagittal synostosis：part I. Postoperative cranial suture patency. Plast Reconstr Surg，2013，132(4)：602e-610e.
6. Seruya M，Oh AK，Boyajian MJ，et al. Long-term outcomes of primary craniofacial reconstruction for craniosynostosis：a 12-year experience. Plast Reconstr Surg，2011，127(6)：2397-2406.
7. Perlyn CA，Schmelzer R，Govier D，et al. Congenital scalp and calvarial deficiencies：principles for classification and surgical management. Plast Reconstr Surg，2005，115(4)：1129-1141.
8. 雷霆. 小儿神经外科学. 第2版. 北京：人民卫生出版社，2011.
9. A. Leland Albright. Principles and Practice of Pediatric Neurosurgery. New York：Thieme，2011.
10. Reigel DH，McLone DG. Tethered spinal cord. Pediatric Neurosurgery. Philadelphia：W. B Saunders，2005.
11. 刘承基. 脑血管外科学. 南京：江苏科学技术出版社，2000.
12. 王忠诚，赵继宗. 颅内血管畸形. 神经外科学. 武汉：湖北科学技术出版社，2002：632-660.
13. 白如林，黄承光，陈左权，等. NBCA 血管内栓塞治疗颅内动静脉畸形. 介入放射学杂志，2002，11：324-326.
14. Hernesniemi JA，Dashti R，Juvela S，et al. Natural history of brain arteriovenous malformation：a long-term follow-up study of risk of hemorrhage in 238 patients. Neurosurgery，2008，63(5)：823-829.
15. Fiehler J，Stapf C. ARUBA-beating natural history in unruptured brain AVMs by intervention. Neuroradiology，2008，50(6)：465-467.
16. Forbes TL. Preliminary resulte of carotid revascularization endarter-ectomy vs stenting trial (CREST). J Vasc Surg，2010，51(5)：1300-1310.
17. Siddiq F，Vazquez G，Memon MZ，et al. Comparison of primary angioplasty with stent placement for treating symptomatic intracranial atherosclerotic diseases：a multicenter study. Stroke，2008，39(9)：2505-2510.
18. 罗世祺，张玉琪. 儿童神经系统肿瘤. 北京：北京大学医学出版社，2006：156-196.
19. O'Brien DF，Farrell M，Delanty N，et al. The Children's Cancer and Leukaemia Group guidelines for the diagnosis and management of dysembryoplastic neuroepithelial tumours. Br J Neurosurg，2007，21：539-549.
20. Campos AR，Clusmann H，von Lehe M，et al. Simple and complex dysembryoplastic neuroepithelial tumors (DNT) variants：clinical profile，MRI，and histopathology. Neuroradiology，2009，51：433-443.
21. Palma L，Celli P，Mariottini A. Long-term follow-up of childhood cerebellar astrocytomas after incomplete resec-

学习笔记

tion with particular reference to arrested growth or spontaneous tumor regression. Acta Neurochir (Wien), 2004,146:581.
22. 周良辅. 现代神经外科学. 上海:复旦大学出版社,2001.
23. Reigel DH, McLone DG. Pediatric Neurosurgery. Philadelphia: W. B Saunders, 2005.
24. Geisler FH, Dorsey FC, Coleman WP. Recovery of motor function after spinal-cord injury-a randomized, placebocontrolled trial with GM-1 ganglioside. N Engl J Med, 2013, 64:1829-1838.

第十一章 心胸外科

第一节 胸廓畸形

胸壁畸形的种类较多，但临床常见的主要是漏斗胸（pectus excavatum or funnel chest，PE）和鸡胸（pectus carinatum or pigeon breast），另外比较少见的还有 Poland 综合征，胸骨缺损（sternal defects）等。漏斗胸比鸡胸更常见，两者的发病率之比约为 5∶1，这两种疾病都是男孩比女孩发病率高（4∶1～5∶1）。漏斗胸一般是先天性疾病，而鸡胸则一般被认为与钙磷代谢障碍有关。这两种畸形常在学龄期前后或青春期前后产生严重损害，有时导致一些儿童在青少年时期才寻求治疗。儿童胸廓畸形一般难以自行修复，而且随年龄增加胸壁畸形产生的心理问题常常比生理问题更严重。

一、漏斗胸

门诊就诊病历

主诉：2 岁男孩，前胸壁逐渐出现凹陷就诊。

正常足月产男婴，出生体重 3100g，出生时无任何异常，大约出生后 6 个月，家长发现患儿前胸壁似乎稍有凹陷，此后逐渐明显，来医院就诊，家族中没有同样表现者（图 11-1-1）。



图 11-1-1 漏斗胸患儿，前胸壁凹陷

【问题 1】针对病史，考虑的临床诊断是什么？

思路 1. 病史和初诊主要特点是前胸壁呈漏斗状凹陷畸形，前胸壁明显凹陷，即可考虑漏斗胸。

思路 2. 男性 2 岁患儿，因发现前胸壁凹陷 1 年多，逐渐明显。漏斗胸主要特点是前胸壁呈漏斗状凹陷畸形，常是第四至第八肋软骨从肋-软骨连结的内侧或外侧向脊柱方向凹陷而构成漏斗的两侧壁，下陷的胸骨构成漏斗的最低点。患儿表现符合上述一般特点，因此漏斗胸诊断成立。

学习笔记

知识点

漏斗胸常见的临床症状

1. 程度轻者多无心肺功能损害及其他症状。

2. 随程度的加重，呈现两肩前倾、后背弓状、前胸下陷和腹部膨隆，低位肋骨边缘突起和呼吸动力学异常，深吸气时胸骨反常凹陷的典型漏斗胸体征。

3. 多数胸廓畸形的患儿养成一种特殊的“胸廓姿式”，主要特征是斜耸的肩和过度弯曲的脊柱，好像患儿有“驼背”（脊柱后凸）。

4. 有的患者可以发生二尖瓣脱垂，心前区可听到功能性心脏杂音。

5. 漏斗胸可以是对称的，也可以是非对称的，部分脊柱侧弯及其他继发畸形。

6. 心肺受到凹陷胸壁的压迫，表现为活动后心悸、气喘，心前区疼痛，肺活量减少，残气量增多，反复发生呼吸系统感染。运动耐受量降低。

7. 性格内向甚至精神抑郁而出现心理障碍，如情绪波动、抑郁、过度害羞、缺乏自信、感情不稳定，甚至自杀倾向等。

【问题2】如何治疗？

思路1. 目前手术是治疗漏斗胸明确有效的方法，但需掌握手术治疗时机。根据具体病例的严重程度、症状及年龄等做出判断。一般原则上在3岁以后进行手术，此前可以鼓励做深呼吸、扩胸运动等观察。

知识点

漏斗胸手术时机

1. 手术矫正的适宜年龄一般为3~6岁。

2. 严重者患儿的手术年龄可适当提前。

3. 大龄患儿及成人患者也同样可手术治疗。

思路2. 术前常规应摄X线胸片及胸部CT扫描，以帮助判断畸形程度及有无合并畸形。

知识点

漏斗胸术前评估

1. 胸部CT及X线片上一般可见前胸壁凹陷而不对称，心影向左侧胸腔移位。另外用胸部CT可以计算胸廓指数（Haller index，HI），即于胸骨凹陷最低点的平（断）面测量胸廓内最大横径与胸骨后缘及相应椎体前缘之间最短距离的比值，该值大于3.2即认为系中重度以上，是目前手术治疗的主要指征。

2. 重度漏斗胸患者心脏超声波检查显示心肌与前胸壁的接触面积增大，或发现合并的心脏畸形，心电图检查可出现心律不齐或右束支传导阻滞。

3. 肺功能检查可以记录到漏斗胸患儿有不同程度的小气道通气受损和通气储备功能的降低。

住院诊治情况

患儿于4岁左右再次门诊就诊后，明确漏斗胸诊断，收入住院。入院后完善术前各项检查，CT如图11-1-2所示，患儿Haller指数>4.2，肺功能检查提示限制性通气障碍、通气储备功能降低，心电图检查发现不完全右束支传导阻滞、超声心动图检查未发现异常，并且患

学习笔记

儿已开始出现心理影响，家属强烈要求手术。

在气管插管全麻下进行了 NUSS 微创漏斗胸矫正术。术中植入一只固定钢板抬起凹陷胸壁，妥善固定，手术经过顺利，术后矫正外观比较满意，术后 7 天出院（图 11-1-3）。术后 3 个月左右恢复一般正常活动，术后 3 年左右即取出固定钢板，恢复良好。

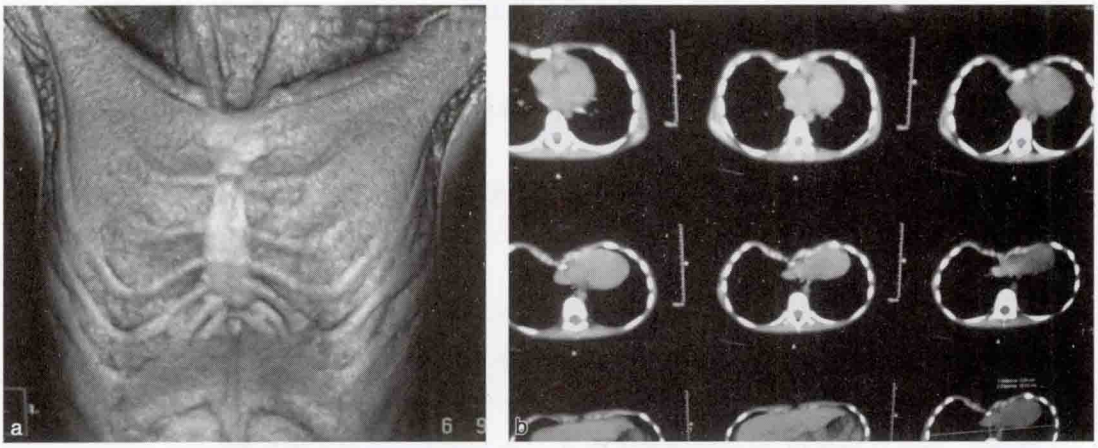
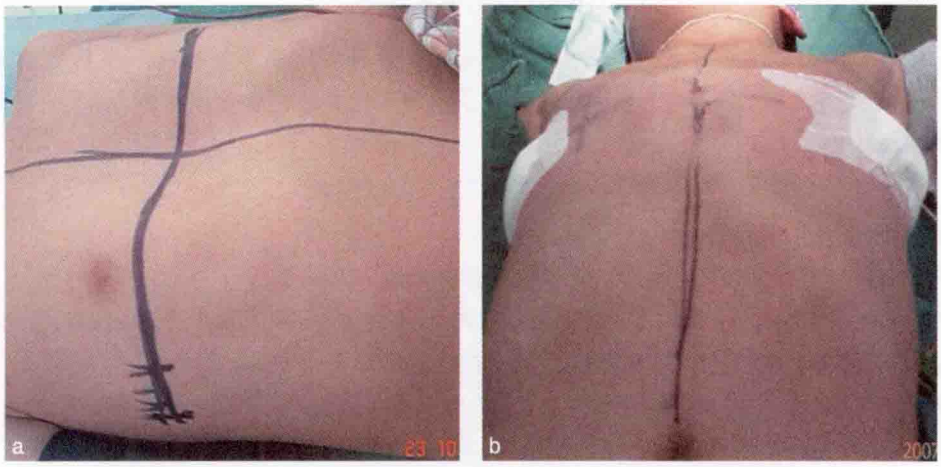


图 11-1-2

a. CT 三维图像见胸壁凹陷；b. CT 横断面显示胸壁凹陷，心脏向左移位



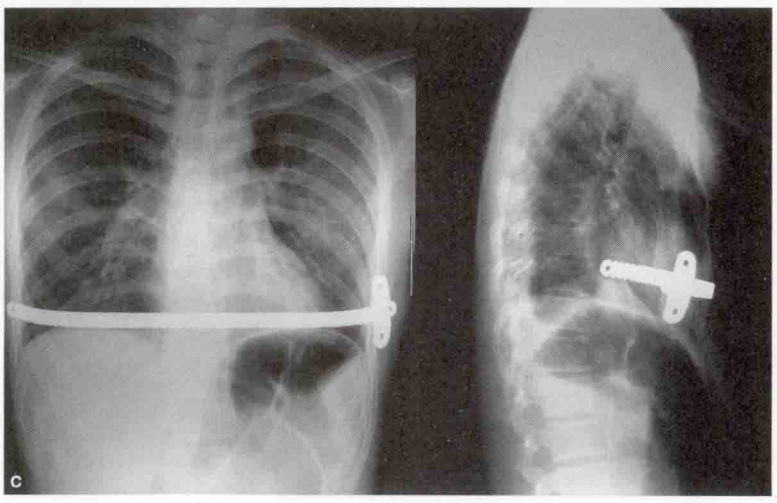


图 11-1-3

a. 术前胸壁凹陷；b. 术毕胸壁凹陷矫正；c. 术后胸片见胸壁固定钢板

学习笔记

【问题3】手术方法?

思路1. 手术目的除了矫正凹陷的外观,还可防止对心肺功能损害,同时纠正心理损害。

知识点

漏斗胸手术指征

1. Haller指数>3.2。

2. 呼吸道症状,如肺不张,肺功能检查提示限制性通气障碍、肺活量降低、通气储备功能降低,易反复发生上呼吸道感染。

3. 心电图、超声心动图检查发现不完全右束支传导阻滞、心脏瓣膜脱垂等异常。

4. 畸形程度进展且症状加重。

5. 行各种手术后复发或失败的漏斗胸患者。

6. 已造成明显心理影响,因而强烈要求矫正外观的患者及其家属。

如果有两个或两个以上的表现,就有足够的手术理由。

思路2. 患儿已经4岁,目前可主要采用Nuss微创手术方法矫正漏斗胸。

知识点

Nuss微创手术方法

Nuss手术又称微创漏斗胸矫正术:直接从胸骨后置入一弧形钢板将下陷的前胸壁顶起、不需广泛游离胸大肌瓣、不切除肋软骨和不做胸骨截骨即可矫治漏斗胸,从而实现了漏斗胸的微创矫形手术。

思路3. 该患儿术后如何处理?

(1) 术后可进行深呼吸训练,年幼儿可鼓励吹气球。

(2) 一般手术后2~4周内不弯曲、不转动胸腰、不翻滚,争取术后1个月内保持背部挺直,2个月内不弯腰搬重物,3个月内避免剧烈及对抗性运动。

(3) 一般术后3年取出内固定钢板,对于大龄患者,钢板留置时间可适度再延长。

思路4. 术后漏斗胸矫正疗效评价很重要,术前术后均要与家属充分沟通。

知识点

漏斗胸手术疗效评价

1. 施术的医师与患者本人及其家属在术前充分沟通,寻求互相理解及目的一致,尽量在外观要求上遵循患者及家属的意见。

2. 参考术前术后Haller指数变化,一般正常人胸廓Haller指数为2.7~2.8(中位数),漏斗胸患者均大于3.0,大于3.2被认为是中重度漏斗胸的标准。

思路5. 该手术的并发症必须交代清晰。

学习笔记

知识点

漏斗胸手术并发症

1. 气胸、内固定支架移位、出血、钢板过敏反应、胸腔积液、术后感染等。

2. 罕见的并发症包括心脏穿通伤、心包损伤、胸廓内动脉损伤、切口大出血、术后内固定支架移位导致的大出血等。

3. 术后早期钢板移位可能是90°或180°旋转，或是位置移动。过早剧烈运动可导致内固定松动，12岁以上的青少年发生率较高。

二、鸡　胸

就诊情况

11岁男孩，发现前胸壁逐渐出现突起。3～4年前，家长发现患儿前胸壁似乎稍突起，但不明显而未加注意，此后逐渐明显，在学校时开始出现不太愿意参加体育运动。查体发现患儿营养状况一般，但家长诉年幼时不喜欢喝牛奶，体型较瘦，前胸壁明显突起，基本对称。

【问题1】患儿胸廓畸形的考虑诊断？

体型偏瘦，男孩，逐渐出现前胸壁前突，近期明显加重，符合鸡胸的特点。

知识点

鸡胸的病因

发病多与钙磷代谢障碍有关，因此出现鸡胸畸形一般比漏斗胸晚；在临床上发现也有家族中并存漏斗胸和鸡胸者，因此有极少数也可能是先天性的，还有个别与漏斗胸类似继发于先天性心脏畸形或其他胸部手术后者。

知识点

鸡胸的临床特点

1. 一般除胸壁畸形的外观外，多无其他不适。

2. 前胸壁的前凸畸形，多为胸骨体和与之相连的下位肋软骨呈对称的向前突出，少数呈单侧凸起的不对称畸形，较少数病例呈混合畸形，一侧凸起而另一侧凹陷或上段呈鸡胸而下端则呈漏斗胸改变，但胸骨柄和与之相连的肋软骨前凸而胸骨体下陷的较为少见。

3. 鸡胸常伴有肋缘外翻，严重者继发脊柱侧弯，放射影像学上主要见胸骨前凸。

4. 心肺功能的影响相对较小，仅极重度鸡胸病儿可能有肺功能受损的表现。

知识点

鸡胸的治疗原则

1. 轻度鸡胸加强体育锻炼及户外活动，改善或锻炼加强胸肌的发育来代偿。

2. 畸形明显的鸡胸、年龄10岁左右，钙磷代谢基本稳定，胸壁发育尚未完成，胸骨、肋骨弹性尚好，则可以手术矫正。

3. 鸡胸的手术现在采用微创术式。

学习笔记

手术治疗情况

入院完成术前准备后，在气管插管全麻下进行了微创鸡胸矫正术。手术顺利矫正了胸壁畸形，术后平稳，痊愈出院休息。术后2年左右再次手术取出固定钢板，患儿外观及心理均明显改善（图11-1-4）。

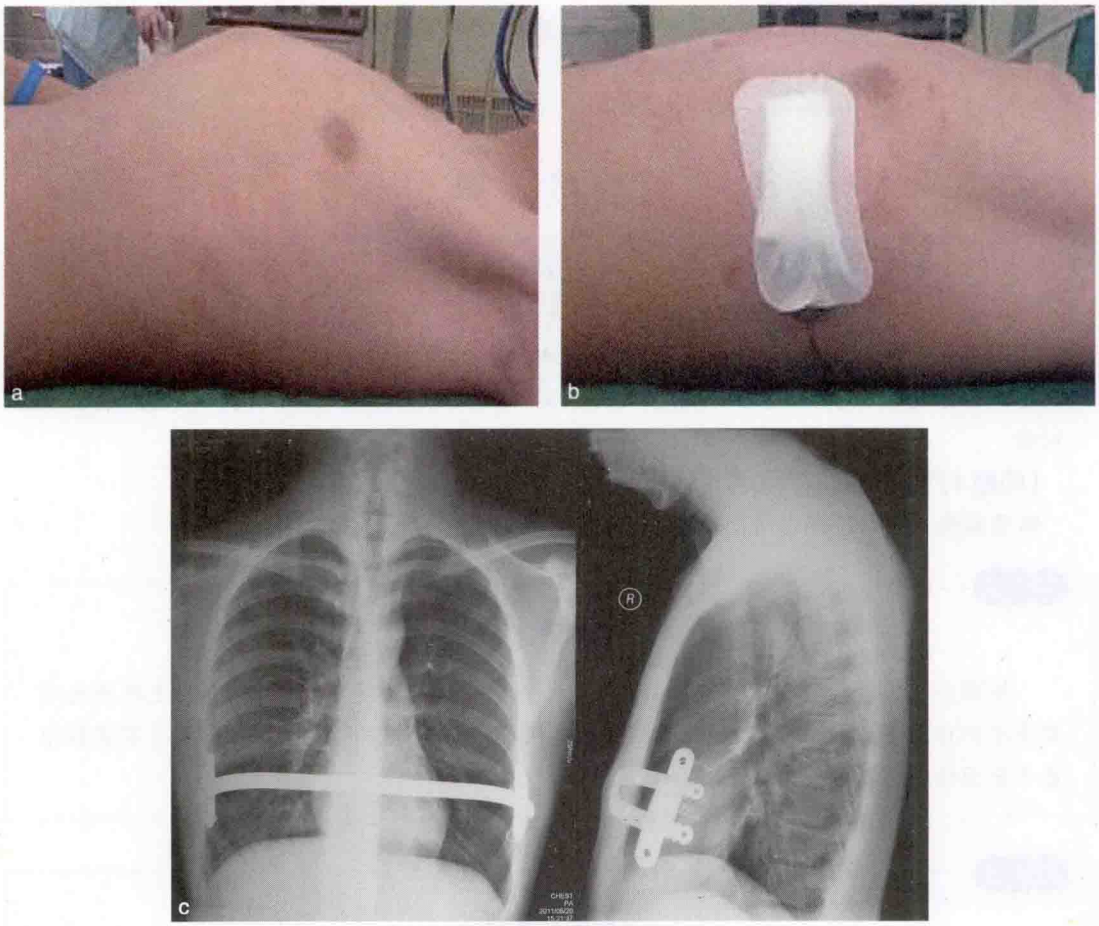


图11-1-4
a. 鸡胸术前；b. 鸡胸术后；c. 鸡胸术后胸片

对鸡胸的手术治疗现在采用微创鸡胸矫正术，其基本采用与NUSS手术治疗漏斗胸相似的原理，具体方法也类似NUSS手术，但是因矫正方向相反，所以又被称为“反NUSS手术”，同样用已经预先塑型特制钢板放置在骨性胸廓的浅面（胸壁肌肉深面），再将固定片及钢板两端用医用不锈钢丝缝合固定于适当的肋骨，使固定后的钢板能够将胸壁维持固定于外观正常平面，即完成手术，术后同样3个月内不剧烈活动，一般术后2年左右可取出固定钢板。这种“反NUSS手术”比较过去方法，确实创伤小而更美观。

微创鸡胸矫正手术的效果，与矫正漏斗胸的Nuss手术类似，因为对外观的要求和感觉因人而异，因此同样存在主观与客观的评判标准，主观上需要施术的医师与患者本人及其家属在术前充分沟通，尽量寻求互相理解及目的一致，客观上同样以一般正常人胸廓的Haller指数为2.7～2.8（中位数）作为参考，一般临床上需要手术的鸡胸患者Haller指数常为2.1左右，参考术前术后Haller指数的变化，同样可以以此作为对手术效果进行客观评价的主要标准。

其他还有几种比较少见先天性胸壁畸形，例如Poland综合征（Poland's syndrome）是一组包含了胸壁、脊柱及上肢的先天性骨骼肌肉系统的畸形。还有更为少见的胸骨缺损（sternal

学习笔记

defects)，一般也根据具体情况考虑是否需要手术矫正。

（刘文英）

第二节 肺部疾病

一、肺囊性病和隔离肺

由于先天性肺部疾病所形成的肺内各种囊性病变统称为先天性肺囊性病。先天性肺实质、囊性病变有许多临床和病理学表现，对不同囊肿的胚胎学、病因学、病理学以及命名仍有争议。根据胚胎发育畸形的来源不同，先天性肺囊性病分为：先天性肺囊肿、先天性囊性腺瘤样畸形（congenital cystic adenomatoid malformation of the lung，CCAM）、支气管源性囊肿、肺隔离症四种。

首次门诊记录

患儿3年前无明显诱因出现咳嗽、咳痰伴发热，体温最高39℃，就诊于当地医院，查血常规，白细胞增高，诊断为上呼吸道感染，静脉滴注抗生素1周后上述症状好转，消失。此后间断出现上述症状，每次均诊断为上呼吸道感染，曾两次诊断为左下肺炎，抗生素治疗后好转。4天前患儿再次出现咳嗽伴发热，体温最高39.5℃，胸部X线检查时发现左胸腔内下方有圆形占位（图11-2-1），遂于门诊就诊。既往史：反复上呼吸道感染3年。家族史无特殊。

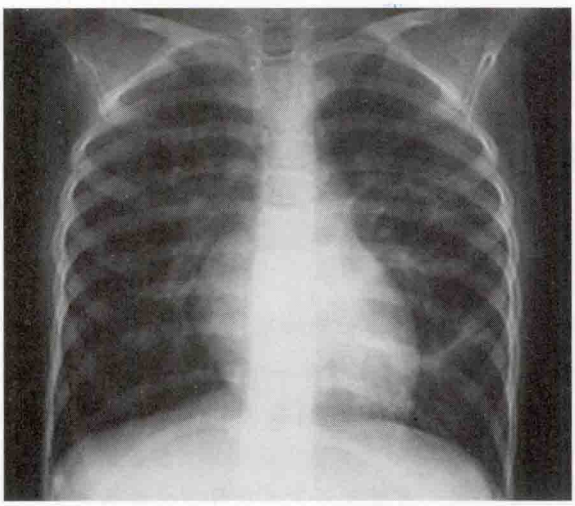


图11-2-1 胸部X线检查发现左胸腔内下方圆形占位

【问题1】通过上述情况，有可能的诊断包括哪些？

思路1. 根据患儿咳嗽、咳痰发热症状，呼吸道感染诊断成立；既往3年有反复类似症状，曾2次诊断为位置相同的的左下肺炎，需考虑存在肺部畸形可能。

思路2. 胸部X线发现左胸腔内下方圆形占位，应怀疑肺囊性病所致反复呼吸道感染。

知识点

肺囊性病临床表现

肺囊性病的新生儿和婴幼儿可表现为呼吸急促、发绀、呼吸窘迫。大多数的呼吸症状出现在出生后的1个月内。大一些的患儿主诉往往是咳嗽、发热或反复发作的呼吸道感染。也可以无症状，偶尔在拍胸部平片时发现。

学习笔记

思路3. 肺囊性病的分型根据胚胎发育畸形的来源不同，分为：先天性囊性腺瘤样畸形、先天性支气管囊肿、肺隔离症等。

知识点

肺囊性病的分型

1. 先天性囊性腺瘤样畸形　囊性包块。病变多呈一侧性，多局限于一个肺叶内。可分大囊泡型、小囊泡型、混合型等。通常与正常支气管无交通，大部分由肺循环供血。

2. 先天性支气管囊肿　最常见。在肺内的叫肺内型囊肿，也叫先天性支气管肺囊肿或先天性肺囊肿；长在肺外纵隔内的叫纵隔型囊肿，往往经支气管与外界相通。

3. 肺隔离症　肺在发育过程形成无功能肺组织肿块，和正常气管支气管树不相通或偶相通，单独发育并接受体循环动脉供血，不具有肺的功能。可分为叶内型和叶外型。

【问题2】下一步的诊治方案？

需进一步进行多种检查：血常规以明确有无感染；胸部CT以明确有无肺囊性病变，如CT怀疑有肺隔离症的可能，应该进一步增强CT明确诊断；必要时可行MRI检查。

知识点

肺囊性病影像学检查

1. 先天性囊性腺瘤样畸形　X线表现为肺内肿块伴有大小不等透光区，病变向同侧胸腔扩展，可压迫纵隔移位，或疝入对侧胸腔。CT为病变区透亮度增加，纵隔移位及不同程度的占位效应。

2. 先天性支气管囊肿　纵隔型囊肿X线表现为纵隔内界限清楚，密度均匀的圆形或卵圆形肿块；肺内型液体囊肿表现为位于肺内的圆形或卵圆形的单房或多房性肿块，界限清晰，密度均匀，周围肺组织无浸润。CT可观察囊肿的数目、分布、大小、CT值，可与实性肿瘤鉴别。

3. 肺隔离症　X线表现为囊肿型和肿块型。囊肿型见一个或多个囊腔，周围有炎症浸润，与支气管相通者囊内有液平，与支气管不相通者，囊肿边缘光滑，周围肺野清晰；肿块型可分为圆形、卵圆形或三角形分叶团块，边缘清晰。X线断层可见逗点状或条索状异常动脉与病区相连。CT和MRI增强可显示异常动脉分支位置、数目、大小及静脉回流以及病变的囊实性，与周围组织的关系。多普勒超声诊断异常主动脉分支。主动脉造影显示发出异常动脉分支的部位、数目、大小及静脉回流。消化道造影：尤其是叶内型肺隔离症患者，以排除与食管或胃的交通。

第二次就诊记录

入院CT检查（图11-2-2）：左下肺CCAM继发感染。

学习笔记

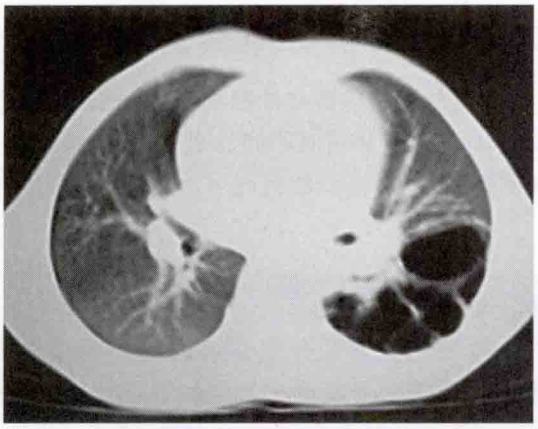


图 11-2-2 左下肺 CCAM 继发感染

【问题 3】进一步处理原则?

处理原则:收入院手术治疗。

知识点

肺囊性病的处理原则

1. 先天性囊性腺瘤样畸形 手术切除。肺叶切除术为经典的手术方式,病变累及一侧全肺时也须行全肺切除术。

2. 先天性支气管囊肿 手术治疗。张力性含气囊肿可引起患儿急性呼吸窘迫,须行急诊手术。如果囊肿合并感染,先行抗感染治疗,充分排痰引流后,早期手术。双侧广泛病变为手术禁忌。疑诊本病忌做胸穿以防感染扩散形成脓胸或张力性气胸。可用电视胸腔镜手术切除。

3. 肺隔离症 叶内型隔离肺与支气管相通,常合并反复感染应予切除。叶外型常伴同侧胸内其他畸型需手术的,可同时处理。无症状可以观察,但有恶变的报道,最好手术切除。

该病例手术记录

入院后手术中见左胸腔内下叶为大小不等多囊状,大囊泡约 7cm×6cm×6cm,内无液体有分隔,左上叶被压缩不张,游离肺叶与周围粘连,完整切除左下肺叶送病理。无明显气管与大囊相通。4 号丝线缝扎气管。查无漏气,置引流,术终。手术顺利,麻醉满意,出血约 40ml,未输血,手术 40 分钟(图 11-2-3)。

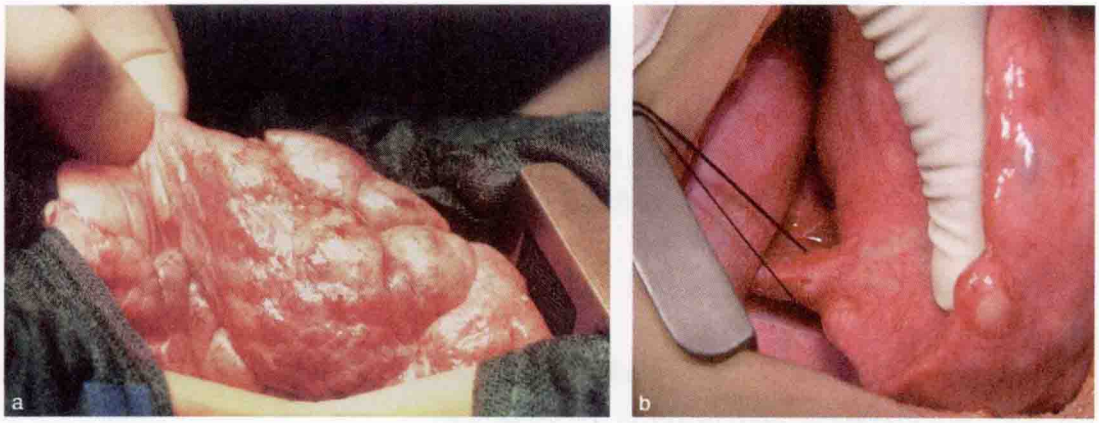


图 11-2-3

a. 左胸腔内下叶为大小不等多囊状;b. 4 号丝线缝扎气管

学习笔记

二、气 胸

胸膜腔由胸膜壁层和脏层构成，是不含空气的密闭的潜在性腔隙。任何原因导致气体进入胸膜腔，引起肺压缩统称为气胸（pneumothorax）。气体可有不同的来源，脏胸膜破裂导致肺内气体漏出最为常见，亦可来自食管破口或胸壁裂口，极少数情况可由胸膜腔内存在的产气菌引起。

临床病例

患儿，14岁女孩，主因“突发胸痛12小时”入院。患儿体育活动后出现右侧前胸胸痛，较剧烈，活动及深呼吸时明显，后稍感呼吸费力，无口唇发绀及意识丧失，无发热及咳嗽咳痰，否认外伤史。初未予重视，骑自行车回家后症状渐加重，伴轻度喘憋，为进一步诊治于急诊就诊。

入院后查体：患儿一般情况尚可，神志清楚，精神反应稍弱，诉轻度呼吸费力，口唇颜色红润，无明显发绀表现；患儿胸廓平坦，三凹征阴性，听诊右上肺呼吸音减低，叩诊过轻音，左肺呼吸音粗，未闻及啰音，心音有力，律齐，未闻明显杂音，腹软，不胀，无压痛；患儿体形瘦高，双手手指较细长，未见明显脊柱侧弯。

胸部X线检查提示右侧气胸，右肺压缩约为30%。

【问题1】通过上述情况，患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 根据患儿的呼吸系统症状和X线表现，明确存在气胸。

思路2. 进一步需进行气胸的分类。

知识点

气胸的病因学分类

自发性气胸
- 原发性气胸：健康人群
- 继发性气胸：呼吸系统疾病如肺大疱、支气管哮喘等
- 感染：如金黄色葡萄球菌、结核杆菌、真菌等
- 肿瘤：肺癌、肺转移瘤等

外伤性气胸
- 穿透性外伤
- 钝性外伤

医源性气胸
- 医疗操作不当

思路3. 按气胸与外界空气的关系临床上常又可分为：

（1）闭合性气胸：胸膜裂口较小，随着肺萎缩和渗出而封闭，不再有空气漏入胸膜腔，胸内压接近或超过大气压，抽气后胸内压下降。

（2）开放性气胸：胸膜裂口持续开放，气体随呼吸自由进出胸膜腔，胸内压在大气压上下波动，抽气后压力无改变。

（3）张力性气胸：胸膜裂口呈单向活瓣，吸气时裂口张开，空气进入胸膜腔；呼气时裂口关闭，气体不能排出，胸内压迅速升高呈正压，抽气减压无效。

思路4. 气胸的临床表现与肺压缩的百分比多成正比。尽管有些气胸患儿并没有症状，但多数会有急性胸痛和呼吸困难，部分会伴有心动过速等。

学习笔记

知识点

气胸的临床表现

诱因：持重物、屏气、用力咳嗽、剧烈体力活动，偶睡眠中突发气胸者。

症状：突感一侧胸痛、气促、憋气，可有刺激性咳嗽，但痰少。积气量大或原有肺疾病加重——不能平卧，或健侧卧位。

体征：望诊：气管向健侧移位、重者患侧胸部隆起、呼吸运动减弱。

触诊：触觉语颤减弱。

叩诊：过清音或鼓音。右侧气胸肝浊音界下降。

听诊：呼吸音减弱或消失，液气胸时可闻及胸内振水声。

思路5. 辅助检查重点是胸部X线，必要时可行胸部CT明确病变性质及部位。

（1）X线检查：胸片上大多有明确的气胸线，为萎缩肺组织与胸膜腔内气体交界线，呈外凸线条影，气胸线外为无肺纹理的透光区，线内为压缩的肺组织。大量气胸时可见纵隔、心脏向健侧移位。合并胸腔积液时可见气液面。

（2）胸部CT：表现为胸膜腔内出现极低密度的气体影，伴有肺组织不同程度的压缩萎陷改变。

思路6. 根据本患儿症状、体征及影像学提示诊断“右侧自发性气胸”成立，具体病因尚需进一步检查明确。

【问题2】患儿下一步治疗方案？

患儿入院后生命体征尚平稳，右侧肺压缩比例为30%，既往无心肺疾病病史，故可行胸腔穿刺术减压排气，解除气胸对心肺的压迫。

胸腔穿刺操作记录

患儿急诊床旁行右侧胸腔穿刺术。取仰卧位，常规消毒铺巾，取右侧锁骨中线第2肋间处，0.5%利多卡因局部逐层麻醉，至可抽出气体，血管钳固定针头，缓慢抽出气体200ml，消毒后包扎伤口。术中患儿生命体征平稳，术后患儿喘憋症状缓解，复查胸片双肺膨胀良好，膈角清晰，未见明显积液积气征象，急诊留院观察24小时后出院。嘱定期复查，不适随诊。

知识点

胸腔穿刺

适应证

1. 诊断性穿刺。
2. 胸腔积液、积气并伴有压迫症状。
3. 脓胸抽脓，冲洗治疗。
4. 穿刺给药，抗菌或抗肿瘤药物。

穿刺部位

1. B超定位引导穿刺，尤其对于包裹性积液积气。
2. 积液穿刺可选择　肩胛线或腋后线6~8肋间，腋中线或腋前线5~7肋间。
3. 积气穿刺可选择　锁骨中线2~3肋间，腋前线4~5肋间（图11-2-4）。

进针点

1. 前、后胸壁穿刺时，穿刺针应于下一肋上缘进针。
2. 侧胸壁穿刺时，应于肋间隙中部进针，以避免损伤肋间血管。

学习笔记

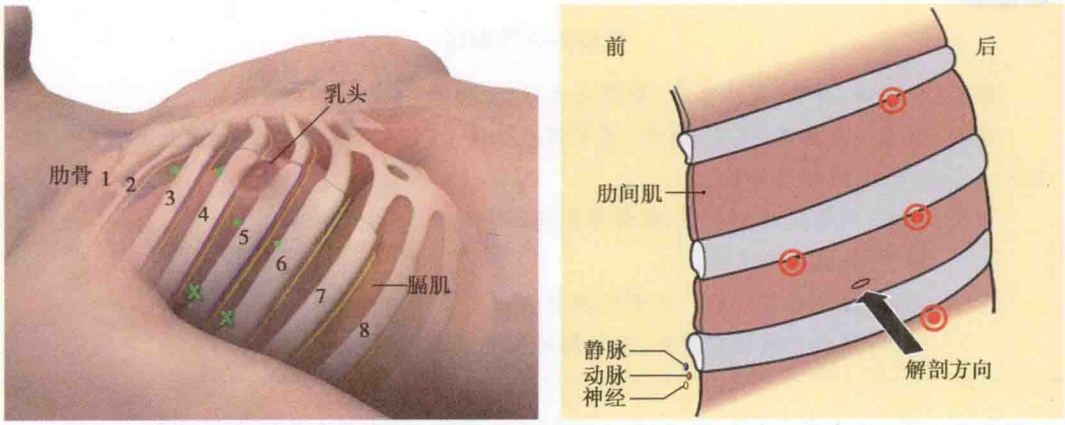


图 11-2-4 穿刺点选择的示意图

再次入院记录

出院后 1 天患儿再次出现胸痛，伴轻度喘憋，无明显发绀及休克征象，急诊查胸片提示右侧气胸，右肺压缩约为 70%。病情加重。急诊行胸腔闭式引流术。

患儿取仰卧位，常规消毒铺巾，取右侧腋前线第 4 肋间处，0.5% 利多卡因局部麻醉，至可抽出气体。取该处约 0.6cm 切口，分离皮下组织，止血钳引入 20#胸腔引流管，见有多量气体溢出，丝线间断缝合皮肤，固定引流管，外接胸腔闭式引流瓶，见引流瓶内液面波动良好。

【问题 3】应考虑什么病因，如何处理？

思路 1. 患儿病情突然加重，胸痛伴喘憋明显，急诊查胸片图示右肺气胸压缩比例 70%，尚不能除外张力性气胸可能，故急诊右侧胸腔闭式引流术。

知识点

张力性气胸的病理生理特点及示意图（图 11-2-5）

1. 胸膜腔内压力↑
2. 通气量↓
3. 肺顺应性↓
4. 解剖分流↑
5. 通气-血流比失衡
6. 低氧血症
7. 纵隔摆动
8. 心脏每搏输出量↓

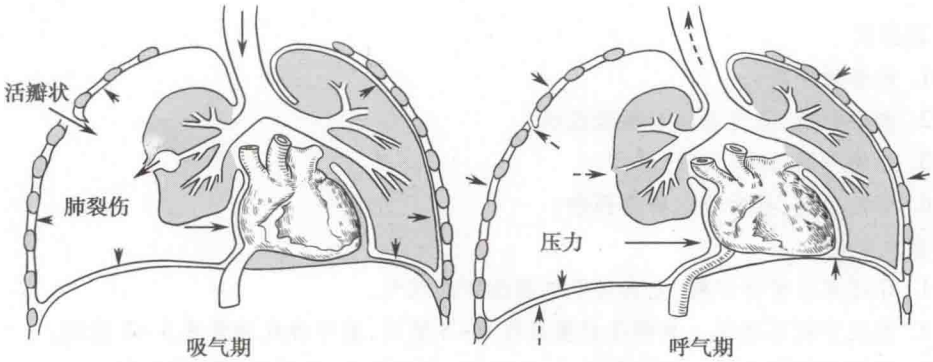


图 11-2-5 张力性气胸病理生理示意图

【问题 4】患儿先后两次气胸发作，胸片显示不同的肺压缩比例，症状略有差别，处理方式也有所不同，如何通过胸片评估气胸的量？

学习笔记

思路 1. 气胸时肺组织被压缩的程度，对于临床的治疗有着重要意义。对气胸程度进行判定是必要的，可采用 Kircher 方法计算，在气胸侧，以横突外缘至胸壁内缘为基准范围（为整个一侧肺野）：

当肺野外侧受压至上述范围之 1/4 时，肺组织大约受压 35%。

当受压至 1/3 时，肺组织受压 50%。

当受压至 1/2 时，肺组织受压 65%。

当受压至 2/3 时，肺组织受压 80%。

而当肺组织全部被压缩至肺门，呈软组织密度时，肺组织受压约为 95%。

实际工作中，一般采用以下较为简单的方法来估算：气胸线由外向内回缩至 1/4 肺野时实际容积约减少 50%，至 1/2 时已达 75% 以上，至内 1/4 时，肺容积只有原来的 1/16 左右，已基本丧失了气体交换的功能。

知识点

气胸胸腔闭式引流适应证

1. 适用于伴明显呼吸困难、肺压缩程度较重、开放性或张力性气胸、反复发生气胸的患者。
2. 中等量以上的胸腔积液或液气胸，且经胸腔穿刺无法消除。
3. 早期脓胸经穿刺抽脓不能完全排尽或积液量多的脓胸。
4. 开胸、心脏手术术后引流。

知识点

胸腔闭式引流部位选择

1. 根据患儿病情、X 线片、B 超定位选择最佳引流位置。
2. 胸腔积液引流多选择腋中线第 6、7 肋间。
3. 气胸引流选择腋前、中线第 3、4 肋间。

知识点

拔除胸腔引流管指征

1. 气胸　水封瓶内 24～48 小时无气泡。
2. 胸腔积液　24 小时引流液量少于 50ml。
3. X 线显示肺复张良好，且无明显积液、积气表现。

患儿引流术后情况

患儿胸腔闭式引流持续 3 天后仍有较多量气体引出，为明确病变性质行胸部 CT 检查。结果回报提示右侧气胸引流术后，右肺压缩约 15%；右下肺实变，伴含气不良；右上肺背侧胸膜下肺大疱。

【问题 5】下一步诊治方案？

思路 1. 肺部持续漏气考虑存在肺部基础病变，胸部 CT 提示患者右上肺肺大疱，考虑患儿气胸继发于肺大疱破裂，故手术指证明确。

思路 2. 外科治疗自发性气胸的原则是切除肺大疱，闭锁胸膜腔以防止复发。多数患者单纯楔形切除肺尖部即可，若有多处病变，皆可行楔形切除。多数学者在切除肺大疱同时行胸膜腔闭锁，且外科治疗后复发率小于 1%。

学习笔记

知识点

气胸外科手术适应证

首次发作：

1. 持续漏气5~7天且肺无法复张。
2. 双侧气胸。
3. 自发性血胸。
4. 胸部CT显示肺尖或边缘部位存在明确肺大疱。

再次发作：

1. 同侧复发性气胸。
2. 对侧发生气胸。

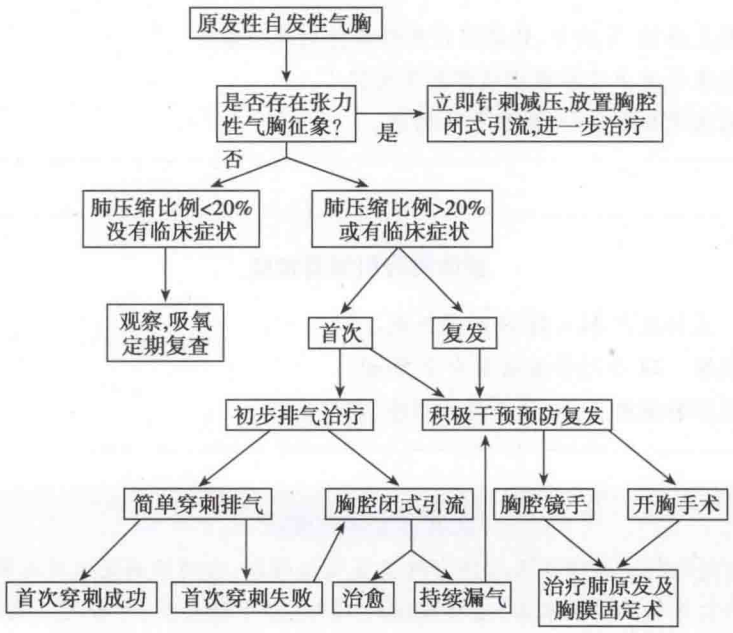
该患儿手术记录与术后恢复记录

患儿于全麻下行胸腔镜肺大疱切除胸膜腔闭锁术。术后抗炎对症治疗，术后第5天引流减少，复查胸片气胸已完全吸收，无明显胸腔积液，拔除胸腔引流。术后第7天再次复查胸片未见异常后出院，定期门诊复查。

出院后1个月门诊复查患儿恢复可，正常饮食活动良好，复查胸片提示双侧肺纹理清晰，未见明显气胸征象。随访1年，生长、发育同正常同龄儿。

知识点

原发性自发性气胸临床诊疗流程图



三、脓　胸

脓胸(thoracic empyema)是指病原菌侵入胸膜腔，产生脓性渗出液，积聚于胸膜腔内，又称化脓性胸膜炎。感染源常发生于肺内，通过胸壁进入胸腔，感染源也可位于膈下或纵隔内；致病菌以金黄色葡萄球菌、肺炎双球菌多见，婴幼儿发病率较高，病情发展较快，病情多凶险，需要及时诊断、正确治疗，多采用抗炎、胸腔穿刺或胸腔闭式引流排脓，因治疗周期长，存在开胸手术及肺切除可能。

学习笔记

临床病例

患儿，男，1岁，因“间断发热、哭闹不安7天，咳嗽2天”收入。

7天前，患儿无明显诱因出现发热，体温最高39℃，呈稽留热型，较易哭闹，不易安抚，予以常规抗感染治疗效果欠佳，后仍持续发热、哭闹不安，2天前出现咳嗽，呼吸急促等症状，伴轻度腹泻，3～4次/日，黄绿色稀糊便，缺乏食欲，于门诊行胸部正位片示右肺野大部分较致密，仅见少许不规则透亮影，右心缘及膈面消失；左肺纹理粗多、模糊，未见片状阴影，提示右肺胸腔积液，右肺实变及含气不良。入院后咳嗽加重，有痰不易咳出，伴呼吸困难，精神差。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿出现发热、哭闹不安、咳嗽、呼吸急促，伴腹泻、精神食纳差等症状，胸片检查示右肺大片致密影，右肺胸腔积液，考虑肺炎、胸腔积液。

思路2. 患儿1岁，发热呈稽留热型，轻度咳嗽，呼吸急促，伴腹泻、精神差，考虑细菌性肺炎可能性大，予以常规抗感染治疗效果欠佳，胸片示右肺胸腔积液，初步考虑金黄色葡萄球菌感染。

知识点

葡萄球菌性肺炎特点

1. 致病菌包括金黄色葡萄球菌、白色葡萄球菌。
2. 冬、春季发病较多。
3. 新生儿及婴幼儿常由呼吸道入侵或经血行播散入肺。
4. 起病急，病情重，进展快。常呈弛张高热，婴儿可呈稽留热。中毒症状明显，面色苍白，咳嗽、呻吟、呼吸困难。肺部体征出现较早，双肺可闻中，细湿啰音，易发生循环、神经及胃肠功能障碍，皮肤可见猩红热样或荨麻疹样皮疹。病程中易发生小脓肿、脓气胸、肺大疱。
5. 主要病理是化脓性渗出及脓肿形成。

思路3. 右肺胸腔积液，感染中毒症状明显，考虑脓胸（化脓性胸膜炎）可能。

知识点

脓胸临床表现

1. 大多在肺炎的早期发生，最初症状为肺炎表现。
2. 病儿高热不退，显示中等度的呼吸困难加重，较大患儿则出现较重的中毒症状和重度呼吸困难，咳嗽、胸痛也较明显。
3. 当合并张力性脓气胸时，突然出现呼吸急促，鼻翼扇动、发绀、烦躁、持续性咳嗽，甚至呼吸暂停。
4. 脓胸患儿中毒症状严重的，慢性消耗使患儿较早就出现营养不良和贫血、精神不佳、对环境淡漠。可分为急性期、慢性期。

该患儿体格检查与实验室检查记录

查体 T 37.2℃，呼吸50次/分，心率162次/分，神志清楚，精神差，呼吸急促，口周稍发绀，三凹征阳性。肛周及阴囊周围可见皮肤红肿。口唇樱红，杨梅舌，双侧腋窝下、腹股沟区可触及数枚绿豆大小淋巴结，质软，无压痛，活动度可。左肺叩诊呈清音，右侧叩诊呈浊音。左肺呼吸音粗，右肺呼吸音明显减低，未闻及干湿啰音。肝右肋缘下3cm，剑突下4cm，脾肋下3cm，质软。

血常规示：白细胞53.57×10^9/L，中性细胞比89%，淋巴细胞比6.9%，血红蛋白108g/L，

血小板 200×10^9/L，快速 CRP>160mg/L。血气：pH 7.37，$PaCO_2$ 37mmHg，PaO_2 45mmHg，HCO_3 21.8mmol/L，BE −3.4mmol/L，SaO_2 79%。PPD 试验阴性，痰革兰染色找到革兰阳性球菌偶见。涂片未见真菌孢子及菌丝。肺炎支原体抗体阴性。血沉 19mm/h，CRP：159mg/L。

胸部正位片示右肺野大部分较致密、仅见少许不规则透亮影，右心缘及膈面消失，右侧胸腔积液，右肺实变；左肺纹理粗多、模糊，未见片状阴影。胸部 CT 示双侧胸腔积液（右侧量大，左侧少量），右肺受压萎陷不张为主，余肺内少量感染病变。颈部及两腋下淋巴结增大。气管略左偏。扫描范围内肝影饱满。

入院后 1 周内行 2 次胸腔穿刺术，共抽取约 300ml 黄色混浊液体。

胸腔穿刺胸腔积液常规检查：呈黄色混浊，李凡他试验（±），单个核细胞数 2%，多个核细胞数 98%。白细胞 73710×10^6/L。胸腔积液生化：LDH 5331.0U/L，ADA 179.0U/L。蛋白 40.1g/L。胸腔积液革兰染色找到革兰阳性球菌。涂片未见真菌孢子及菌丝，肺炎支原体抗体阴性，未发现抗酸杆菌。

半月后复查胸片结果回报：右侧胸腔积液较前增多，右肺病变较前有进展。急行胸腔穿刺定位示右侧胸腔包裹性积液，其内最大腔直径 0.9cm。左侧胸腔内未见积液征象。提示右侧包裹性胸腔积液，不宜穿刺。

【问题 2】如何分析体格检查和辅助检查结果？

思路 1. 体格检查重点是肺部体征，判断有无气管移位、有无三凹征、双肺听诊及叩诊情况；同时观察全身情况包括有无皮疹、黄疸、脱水、贫血或缺氧、口唇色泽、心率、血压、神志等，特别是重症患儿还需考虑有无休克。

知识点

脓胸体格检查

1. 急性期　为呼吸急促，口唇青紫，三凹征阳性，患侧胸廓饱满、肋间隙增宽、呼吸运动减弱、气管和心脏向健侧移位等；叩诊出现浊音或实音，语颤降低，呼吸音减低或完全消失，表示有胸腔积液。腹膨隆，感染中毒症状严重者可出现肝脾大。

2. 慢性期　中毒症状减轻，胸廓较对侧平坦，患侧肋间隙变窄，呼吸音减低，语颤可能增强，心界可能向患侧移位，重者可出现脊柱侧弯。

思路 2. 辅助检查重点是胸腔积液穿刺胸腔积液检查，胸腔积液鉴别见表 11-2-1。

表 11-2-1　胸腔积液漏出液与渗出液的鉴别

类别	滤出液	渗出液
病因	非炎症所致	局部炎症所致
外观	淡黄，透明或微浊	黄色、血色、多混浊
比重	<1.018	>1.018
凝固性	不易凝固	易凝固
蛋白定量	<25g/L	>40g/L
糖定量	近似血糖量	多低于血糖量
李凡它试验	阴性	阳性
蛋白电泳	以白蛋白为主，球蛋白比例低于血浆	电泳图谱近似血浆
细胞总数	小于 300×10^6/L	大于 1000×10^6/L
细胞分类	淋巴细胞为主	急性感染以中性粒细胞为主；慢性以淋巴细胞为主

学习笔记

知识点

脓液外观初步推测病原菌类别

1. 金黄色葡萄球菌引起者，脓液极为黏稠，呈黄色或黄绿色。

2. 肺炎链球菌引起者脓液稀薄、淡黄，呈米汤样。

3. 厌氧菌引起者多为绿色有臭味脓液。同时胸腔脓液均应作培养并作药物敏感试验，为选用抗生素提供依据。

知识点

脓胸的病理改变及相应胸腔积液检查表现

1. 1期 渗出期或急性期——胸膜肿胀，胸腔积液黏度低、胸腔积液白细胞计数和LDH水平亦较低、糖及pH一般正常是此期特点。

2. 2期 纤维脓性期或过渡期——纤维素在胸腔内沉积并形成纤维膜以阻止脓胸扩散，同时使肺膨胀受限，胸腔积液更为浑浊，多核白细胞增加，胸腔积液的pH及糖逐渐降低而LDH则升高。

3. 3期 机化期或慢性期——成纤维细胞向内生长，胶原沉积，以胸膜纤维层机化为特征，胸腔积液黏稠并有大量沉积物，pH<7.0，糖<2.24mmol/L，LDH>16.7μmol/(s·L)。

思路3. 辅助检查血常规、病原学有助于明确诊断。

知识点

实验室检查结果异常的意义

1. 血液检查血常规白细胞增多，可达$(15\sim40)\times10^9$/L，中性粒细胞达80%以上，白细胞中可见中毒颗粒，可出现核左移。

2. 病原菌检查脓胸的确诊，必须做胸腔穿刺抽得脓液，作涂片镜检、细菌培养及抗生素敏感试验，依此选用有效的抗生素治疗。

3. 血白细胞碱性磷酸酶和血清C反应蛋白升高。

思路4. 胸部X线片与胸部超声检查有助于进一步确诊。

知识点

影像学检查

1. 当X线检查表现为肋膈角变钝、消失，积液较多时显示有向外侧、向上的弧形上缘的积液影，可明确存在胸腔积液，出现脓气胸时可观察到液平面。边缘清楚的片状阴影，可能为包裹性脓胸。肺叶间积脓时，侧位X线片显示叶间梭状阴影。X线检查脓胸时，还应明确积脓的部位，提供治疗时参考。

2. 超声检查可见积液反射波，能明确积液范围并准确定位，有助于穿刺定位。

3. CT检查可较易检出X线平片上难以显示的少量积液，根据胸液的密度不同提示判断为渗出液、血液或脓液，尚可显示纵隔、气管旁淋巴结、肺内肿块以及胸膜间皮瘤及胸内转移性肿瘤以鉴别胸腔积液病因，当明确为化脓性胸膜炎时，CT为选择性检查。

【问题3】这种情况下，儿外科会诊后的诊断是什么？

思路1. 结合患儿发病临床症状与体征、实验室检查结果首先诊断脓胸。

学习笔记

知识点

脓胸的诊断要点

1. 大多数患儿首先出现肺炎或其他感染源疾病表现，发热，呈弛张或稽留热型，有严重的中毒症状，呼吸困难。

2. 气管和心浊音界向对侧移位，病侧胸廓饱满、肋间隙增宽、叩诊呈大片浊音，呼吸音明显降低。

3. X线检查见胸部大片均匀低密度影，肺纹理增多，纵隔移向对侧；立位可见肋膈角消失或膈肌运动受限，有时胸腔下部积脓处可见弧形阴影。胸腔穿刺抽得脓液即可明确诊断。

知识点

脓胸诊断性分级

1. Ⅰ级 胸腔液体pH低。肺炎引起的脓胸pH<7.2，胸液细菌培养阴性。
2. Ⅱ级 典型脓胸。胸液细菌培养阳性，胸部X线检查脓胸无分隔。
3. Ⅲ级 复杂性脓胸。胸部X线检查脓胸有很多分隔，一开始或随后，出现肺膨胀不全。

思路2. 脓胸需要进行的鉴别诊断。

知识点

小儿脓胸需要进行鉴别诊断

1. 肺不张。
2. 巨大肺大疱。
3. 肺脓肿。
4. 膈疝合并肺炎或上呼吸道感染。
5. 巨大膈下脓肿。
6. 肺包虫或肝包虫病穿入胸腔，可形成特殊性质的胸膜炎或液气胸。
7. 结缔组织病合并胸膜炎。

思路3. 在得到原发疾病诊断的同时，应考虑全面完整的诊断，特别是重症病儿，这对进一步抢救和治疗非常重要。该患儿全面诊断为：①重症肺炎；②化脓性胸膜炎。同时应注意有无并发症出现。

知识点

脓胸最常见的并发症

急性脓胸可合并：①支气管胸膜瘘及张力性脓气胸；②心包炎；③腹膜炎；④肋骨骨髓炎；⑤化脓性脑膜炎、关节炎和骨髓炎。

慢性脓胸可合并营养不良、贫血、慢性脱水及淀粉样变。

思路4. 儿外科医生会诊的要点有哪些？

知识点

外科医生会诊脓胸病例的要点

1. 明确诊断脓胸，排除一些鉴别诊断。

学习笔记

2. 判断脓胸是否需要外科急诊干预。

3. 会诊必须掌握的技术 平片阅读能力，胸部 CT 阅读能力，胸腔穿刺技术。

4. 任何有创操作前，都需与家属沟通，取得家属理解并签字后进行。

【问题 4】患者的处理原则是什么？

思路 1. 患儿病程较短，考虑急性脓胸，可先积极内科保守治疗；入院后 1 周内行 2 次胸腔穿刺术，共抽取约 300ml 黄色混浊液体。患儿仍有反复高热，体温好转不理想，行胸片检查示右侧胸腔积液较前增多，右肺病变较前有进展，B 超示右侧包裹性胸腔积液，考虑及时行胸腔闭式引流术及胸腔镜或小切口清脓。

知识点

脓胸治疗原则

急性脓胸

1. 根据致病菌对药物的敏感性，选用有效抗生素控制感染。

2. 及早反复脓腔穿刺，彻底排尽脓液，解除胸腔压迫，使肺早日复张，必要时向胸膜腔内注入抗生素；如脓液黏稠不易抽出，或脓量不见减少，疑伴有脓气胸、气管-食管瘘或腐败性脓胸等，宜及早施行胸膜腔闭式引流术。

3. 激素治疗促进胸腔积液吸收。

4. 全身支持治疗。

慢性脓胸

1. 改善全身情况，消除中毒症状和营养不良。

2. 消除致病原因。

3. 以胸腔积气为主而无张力时，无须局部治疗，可等待自然吸收，尽力使受压的肺复张，恢复肺的功能。

4. 必要时引流或开胸探查，清除异物（坏死组织脓块等）。

5. 如出现明显肺不张，可行胸膜剥脱术。

并发症治疗原则

支气管胸膜瘘：先行开放引流，一般情况好转后支气管胸膜瘘修补术或肺切除术。

胸廓畸形：儿童绝大部分可在数年自愈，必要时需行胸膜剥脱手术。

该患儿内科保守治疗后病情进展

患儿病程较短，考虑急性脓胸，予以积极内科保守治疗，包括抗感染、胸腔穿刺抽液术、全身支持治疗等；入院后 1 周内行 2 次胸腔穿刺术，共抽取约 300ml 黄色混浊液体，患儿仍有反复高热，体温好转不理想，复查胸片检查示右侧胸腔积液较前增多，右肺病变较前有进展，B 超示右侧包裹性胸腔积液，转入胸外科，考虑行小切口清脓胸腔闭式引流术。

【问题 5】术前准备包括哪些？

思路 1. 患儿脓胸，包裹性积液，可进行小切口清脓胸腔闭式引流术。引流液体送涂片、细菌培养及药敏检查，根据药敏临床选择抗生素。

思路 2. 术前由上级医师组织讨论，对诊断进一步核实，特别注意患儿术前全身状况，如血压、血氧、pH、电解质、四肢循环、每小时尿量、凝血功能等，补充维生素 K、纠酸、纠正电解质、交叉配血，并完成输血同意书签字。

思路 3. 术前须告知家属相关风险并签署同意书，谈话中着重指出术中风险（休克、出血、死

学习笔记

亡)、手术方式、术后并发症。取得家属充分了解签字后手术。

【问题6】脓胸患儿外科手术方法包括哪些,优缺点包括哪些?

知识点

脓胸外科手术方法及适应证

1. 胸腔穿刺排脓术　适用于病程短、全身症状较轻、脓液稀薄。

2. 胸腔闭式引流术　适用于病程在2周内;脓液黏稠,积脓较多,胸穿不易抽出;有脓气胸及张力性气胸。可迅速缓解呼吸困难症状,缺点为部分疗效不佳,仍需转手术治疗。

3. 开胸手术　适用于慢性及保守治疗失败者,病史2周以上;脓液黏稠,已分割房性或包裹性脓胸;慢性脓胸形成较厚粘连紧密的纤维板;合并有支气管胸膜瘘,引流后仍有漏气不愈者;经引流后肺仍不张,X线见胸膜增厚者;优点为暴露良好,适应证广泛,治疗彻底,但切口长,手术创伤大,愈合时间长,切口皮下易积液感染。

4. 小切口胸膜腔廓清术　优点包括能够达到廓清、松解以保护肺功能,损伤较轻,同时有利于患儿咳嗽排痰恢复肺功能,胸腔引流管拔出早,不影响活动,最佳为脓液渗出期和纤维素脓性期,由于切口较小,手术视野局限,可能出现清脓不彻底等风险。

5. 电视胸腔镜手术(VATS)　明确诊断后,有条件者,应尽早做胸腔镜手术,彻底清除脓液及坏死组织,优点为手术视野暴露良好,可达到与开胸手术同等质量和效果,创伤小,痛苦少,探查全面,治疗较为彻底,明显缩短胸管留置时间及住院时间,缺点为如患者病程较长,手术中因广泛的肺损伤或大量渗血仍需中转开胸手术。

学习笔记

知识点

电视胸腔镜手术(VATS)术后并发症

1. 胸腔内出血。

2. 胸腔漏气　肺组织脆,尖锐的器械或用力牵扯均可造成损伤性漏气。

3. 肺部感染。

该病例手术探查记录与术后恢复记录

儿外科医生会诊后,协助内科医生完善术前准备后,行小切口胸膜腔廓清术治疗:患儿左侧卧位,取右侧腋中线第6肋间切口3cm,逐层进入胸腔,见胸腔内稀薄黄色脓性液体,胸腔内粘连,小心分离,清除脓性分泌物约200ml,清理肺表面脓苔,上、中、下肺叶部分实变,未见明显漏气,间断生理盐水冲洗,吸净脓液。充分止血,无明显漏气,置引流管。手术顺利,术中留取脓苔脓液送细菌培养。术后将病情详细告知家属,患儿安返回房。

术后第2天,患儿体温最高38.9℃,无呕吐,精神反应可,左肺叩诊呈清音,右侧叩诊呈浊音。双肺呼吸音粗,右肺呼吸音明显减低,可闻及痰鸣音。胸部伤口敷料干洁,无渗血。胸引管引流畅,无引流液。患儿转入内科继续保守治疗,仍间断发热,血象异常,考虑存在炎症,予静脉抗感染等对症治疗。

术后3天患儿胸腔引流液明显减少,复查胸片示胸腔积液较前有好转,拔除引流管。术后1周患儿体温恢复正常,无咳嗽,咳痰,精神胃纳佳,生命征平稳,呼吸平顺,双肺叩诊呈清音,双肺呼吸音粗,未闻及啰音。伤口敷料干洁,无渗血渗液。术后2周复查血象恢复正常,病情稳定,停用静脉抗感染治疗,出院继续口服抗感染药物,1个月后随访。

【问题7】脓胸术后并发症包括哪些?应注意哪些护理事项?

常见并发症为支气管胸膜瘘、脓胸复发、胸廓塌陷、肺毁损。

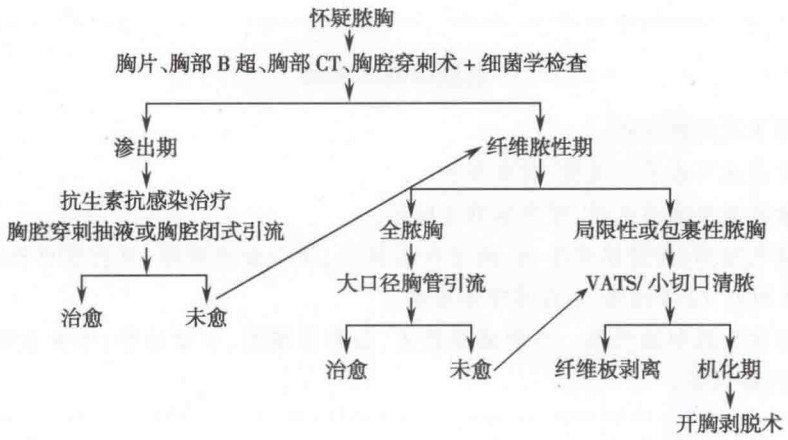
知识点

术后护理事项

1. 术后鼓励咳嗽、吹气球，促进肺复张，消灭残腔。
2. 定期超声雾化吸入，予以化痰药物稀释痰液，保持呼吸道通畅。
3. 经常挤压胸腔引流管，保证引流效果。
4. 术后胸腔X线检查肺膨胀良好，无气液渗出者，可拔除胸腔闭式引流管；同时术后应加强营养，根据药敏结果应用有效抗生素7～10天。

知识点

脓胸诊疗流程图



四、乳糜胸

乳糜胸（chylothorax）是儿童期较少见的疾病，病因通常是淋巴系统先天性发育异常，手术或外伤导致胸导管破裂，胸腔内肿瘤阻塞或破坏胸导管，引起淋巴液在胸腔内的积聚。国内外文献报道先天因素发病率在1/10 000～1/7000，心胸外科手术后出现乳糜胸的发病率在0.2%～1%不等。乳糜胸可因乳糜液的积聚导致心肺功能障碍，乳糜液中脂肪、蛋白质的大量丢失，常可出现营养不良、免疫功能障碍等表现，严重的甚至影响生命。

临床病例

患儿，女，3月龄，主因气促、间断咳嗽1周就诊。患儿无明显诱因出现呼吸加快，伴进行性加重，无伴发热、呕吐等不适，无明显喘憋、口唇发绀，咽充血，双侧扁桃体无肿大。听诊双肺呼吸音粗，右肺呼吸音稍低，未闻明显干湿啰音。心律齐，心音有力；肝脾肋下未及。门诊查血常规提示白细胞11.7×10^9/L，中性粒细胞24.4%，淋巴细胞：62.8%，C反应蛋白<8mg/L；查胸部X线平片提示双肺纹理粗多，右侧肋膈角变钝。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿有气促进行性加重以及间断咳嗽表现，结合血常规以及胸片表现，首先考虑胸腔积液、呼吸道感染。

学习笔记

知识点

胸腔积液原因分析

1. 漏出性 充血性心衰、肝硬化、肾病综合征、黏液性水肿等。

2. 渗出性 细菌感染、结核感染、胃肠道疾病继发(如胰腺炎、膈下脓肿、食管穿孔等)、风湿免疫性疾病、药物性原因等。

3. 乳糜性 先天性胸导管畸形、创伤致胸导管损伤、心胸外科手术胸导管损伤等。

4. 外伤性 肺、肋间血管等损伤致血胸。

5. 肿瘤性 肿瘤侵犯胸膜,血性胸腔积液。

思路2. 患儿年龄小,3月龄,无发热史,无外伤史,查体及胸片提示肺部感染不重,化验检查感染指标稍高,胸腔积液的产生考虑与先天因素有关可能性大。

知识点

乳糜胸临床表现

1. 临床表现无特异性。

2. 病史长者可表现为消瘦、营养不良。

3. 少量乳糜胸通常气促、呼吸困难不明显。

4. 大量乳糜胸,肺组织受压、纵隔向对侧移位、回心血流梗阻,可出现呼吸加快、呼吸困难进行性加重、心动过速、血压降低等表现。

5. 其他如胸腔积液表现 患侧胸廓饱满、肋间隙增宽、叩诊浊音、呼吸音减低甚至消失、气管偏向健侧等。

【问题2】采取哪种治疗措施?

诊断首先考虑呼吸道感染合并少量胸腔积液,患儿呼吸状况尚可,可先行门诊输液抗感染治疗,结合雾化吸入。隔日门诊复查,必要时进一步胸CT、B超检查,以了解胸腔积液情况。

内科门诊输液治疗后病情加重

患儿内科输液2天,体温无发热,仍咳嗽,精神反应一般,纳奶一般,呼吸急促较前加重,轻度鼻翼扇动,无明显三凹征,口唇尚红润,停诊右侧呼吸音较前明显减低。进一步查胸部CT扫描提示右侧胸腔少-中量胸腔积液。呼吸内科收住院。

【问题3】进一步完善哪些化验检查协助诊断?

患儿气促加重,轻度鼻翼扇动,结合胸部CT扫描提示右侧胸腔少-中量胸腔积液,对于胸腔积液的性质尚不明确,有必要进行胸腔穿刺抽液,减轻气促症状,同时明确积液性质。

该患儿胸腔穿刺及化验检查结果回报

B超结果:右侧胸腔肋膈角处可见积液,范围约6.6cm×4.8cm×8.7cm,其内可见较多絮状漂浮物,穿刺定位处体壁厚0.7cm,最深5.7cm,最浅3.0cm。

胸腔穿刺记录:患儿由助手抱于胸前,暴露右侧背部,取B超定位处为穿刺点,常规消毒铺巾,沿下肋上缘进针,0.5%利多卡因行局部麻醉至穿刺抽出黄白色液体。穿刺针外接三通间断缓慢抽液共约220ml。穿刺过程顺利,拔针后无菌敷料覆盖穿刺点。穿刺液送检胸腔积液常规、生化等。

穿刺液检查:乳白色混浊,李凡他试验:阳性,白细胞48×10^9/L,单核95%,多核5%;总蛋白39.4g/L,LDH 242.0U/L,ADA 15.9U/L;肺炎支原体抗体:阴性;胸腔积液革兰染色未找到细菌;胸腔积液未见菌丝及孢子;抗酸染色未发现抗酸杆菌;细菌培养无细菌生长。

学习笔记

胸腔穿刺后2天复查B超:右侧胸腔内可见液性暗区,较前增大,范围约7.3cm×8.7cm×8.8cm,透声欠佳,见分隔,体表定位处体壁厚约0.9cm,深方囊腔较大。

请胸外科会诊。

【问题4】胸外科会诊,结合穿刺液检查结果,考虑疾病诊断以及下一步治疗?

思路1. 根据患儿气促、咳嗽等病史,查体右肺呼吸音低,胸部CT及B超提示胸腔积液,结合胸腔穿刺液检查,诊断乳糜胸明确。

知识点

乳糜胸病因

1. 先天性 胸导管闭锁、胸导管胸膜瘘等。
2. 外伤性 钝性外伤、穿透伤、手术损伤。
3. 损伤性操作 动脉造影、锁骨下动脉插管等。
4. 肿瘤 良性、恶性。
5. 感染 结核性淋巴结炎、淋巴管炎、丝虫病。
6. 其他 静脉血栓、上腔静脉阻塞、继发于乳糜腹、膜腺炎等。

知识点

胸导管生理功能

胸导管的主要生理功能是将消化后的脂肪运输至静脉系统。

胸导管内乳糜液的成分与血浆基本相同,但含有比血浆更多的脂类;因富含三酰甘油和乳糜微粒而呈乳白色,经胸导管注入体循环;从进食后到脂肪出现于静脉血中的时间不到1小时,吸收的高峰一般在进食后6小时。

胸导管乳糜流量及性状随饮食改变。通常24小时乳糜液总量可达2500ml;流量与进食量、胸腹膜腔内压差、胸导管本身平滑肌收缩、呼吸运动等外源性因素有关;在进食含脂肪食物时,乳糜液流量增加并呈乳糜状,禁食时则流量降低并呈清亮。

思路2. 胸外科会诊,考虑间断穿刺抽液效果不明显,为避免反复穿刺致气胸和继发感染,建议进一步行胸腔闭式引流术,充分引流胸腔积液,促进胸膜粘连形成,利于乳糜漏口闭合。其他采取禁食水,静脉营养(TPN),保守治疗2周。注意观察胸腔引流管通畅情况,记录每日胸腔引流液量及颜色,视具体情况再考虑是否需要手术干预。向家长交代病情,胸腔闭式引流手术相关风险,以及开胸/胸腔镜行乳糜管结扎手术可能的情况以及风险。

思路3. 奥曲肽能抑制乳糜产生,减少胸腔引流量,提高治愈率,缩短全肠外营养时间以及住院时间,存在一定副作用,如心律失常、肝功能损害、肺动脉高压、低氧血症等。奥曲肽在临床应用的有效性、安全性尚有待更加完善的大样本、多中心的临床对照试验评估。

知识点

乳糜胸保守治疗要点

1. 营养支持。
2. 纠正水电解质紊乱。
3. 完全肠外营养。
4. 彻底禁食水。
5. 充分引流。

学习笔记

该患儿胸腔闭式引流及恢复情况

入院后行胸腔闭式引流，随后禁食水，全肠外营养2周，每日引流量仍200～300ml，呈淡乳白色。复查胸片提示右侧肋膈角显示不清。

【问题5】此时该患儿是否具备手术治疗指征？

胸外科会诊考虑患儿经严格禁食水、全肠外营养以及胸腔闭式引流治疗2周，引流液颜色虽变浅，但引流量大，大量淋巴细胞、蛋白、抗体等丢失严重，对于婴幼儿影响大，自行愈合可能性小，具有手术治疗指征。积极完善术前检查，向家长交代病情。

知识点

乳糜胸手术治疗指征

一般认为经过禁食水、肠外营养、胸腔闭式引流术等正规保守治疗2周以上，如无显著效果者，应尽早手术，防止营养不良等其他并发症的发生。

手术结果及术后恢复情况

积极完善术前检查后，开胸探查乳糜管，进入胸腔，见胸腔内约150ml淡乳白色液体，吸净后见肺与胸壁、膈局部有粘连。反复仔细探查，于奇静脉中段椎体旁找到一处渗漏，间断缝扎两道，于膈上乳糜管走行位置缝扎一道。胃管内注奶后仔细观察，椎旁乳糜管走行区未见明显渗液。漏口周围胸膜组织内注入平阳霉素，局部做胸膜腔闭锁。胸腔引流管。术后安返病房，予心电监护、吸氧，禁食水、胃肠减压、静脉营养、补液等处理。

术后前3天，每日胸腔引流量在200～250ml之间，浅血性，术后第4天始，引流量逐渐减少，并呈淡黄色清亮液体。术后第6天，患儿恢复良好，一般情况良好，胸腔引流量25ml，颜色淡黄清亮，嘱开始饮水及少量脱脂奶。术后第7天始，脱脂奶加量，并逐渐改成脱脂儿童饭。术后9天，患儿无特殊不适，复查胸片提示右侧大量胸腔积液已消失，双侧肋膈角清晰，予拔除胸腔引流管。术后10天，体温无发热，一般情况好，复查胸片未见明显异常，出院定期门诊复查。

出院1个月门诊复查胸片提示双侧肋膈角锐利，未见明显胸腔积液；右侧胸膜稍厚。随访6个月，患儿一般情况良好，正常饮食，生长发育基本同正常同龄儿。

【问题6】出院后注意事项？

出院后应继续无脂饮食1～2个月，出院后1个月、3个月门诊复查胸片，了解胸腔积液情况。

【问题7】是否可以采用胸腔镜辅助的手术方式？

目前对于稍大年龄的儿童，胸腔相对较大，便于操作，对人工气胸耐受良好，胸腔镜辅助术式，达到微创效果。

【问题8】乳糜胸预后效果如何？

乳糜胸术后仍有复发的可能，特别是对于原因不明的自发性乳糜胸，考虑与先天乳糜管发育异常有关。个别患儿可出现乳糜腹的情况。

附：胸腔闭式引流术

（一）目的

排出胸腔内积气、积液，使肺复张，恢复胸腔内负压。

（二）适应证

1. 中等量以上的气胸、胸腔积液或液气胸，且经胸腔穿刺无法消除。
2. 早期脓胸经穿刺抽脓不能完全排尽，或积液量多的脓胸。
3. 乳糜胸。
4. 开胸、心脏手术术后引流。

学习笔记

（三）禁忌证

1. 无绝对禁忌证。

2. 出血性疾病或接受抗凝治疗过程中，手术可能增加出血机会。

3. 有胸膜粘连或包裹性积液，需相对准确的术前定位。

4. 肝性胸腔积液是引流的相对禁忌证，因持续引流可导致大量蛋白质和电解质丢失。

（四）方法步骤

1. 引流部位　可根据患儿病情、X线片、B超定位选择最佳引流位置。胸腔积液引流位置多选择腋中、后线第6、7肋间；气胸引流可选择腋前、中线第3、4肋间，该处位于胸大肌后缘、靠近腋下，几乎看不到瘢痕，且引流管可沿胸壁到达肺尖合适的位置，以往多选择锁骨中线第2肋间，考虑到引流管需经过胸大、小肌并前胸遗留瘢痕影响美观，现较少用。

2. 引流管的选择　目前多采用管端具有多个侧孔的透明硅胶制成的引流管。根据患儿年龄大小，胸壁厚度以及积气、积液的量进行选择。对于气胸患儿，可选择口径相对较小引流管；对于血胸、恶性胸腔积液、脓胸、大量胸腔积液等，应选用较大号口径引流管，以尽量降低因絮状物堵塞引流管的风险。有学者主张进行生理盐水冲洗，但易增加胸腔污染的机会。

3. 常规皮肤消毒、铺巾，局部麻醉。

4. 引流管置入技术　①肋间插管引流法：沿肋骨平行做一小切口，止血钳略呈斜向后上方钝性分离皮下组织、胸壁肌肉直至肋间肌，建立隧道后，止血钳引入胸腔引流管。近端侧孔距胸腔3～4cm为宜。②套管针插管引流法：套管针引流管口径相对较小，适用于气胸以及引流稀薄积液。套管针穿刺进入胸腔后，拔除针芯，将套管留置胸腔即可。

5. 缝合伤口并固定引流管，引流管末端连接水封瓶。

（五）注意事项

1. 术后需注意观察水封瓶内液柱波动情况，如不波动需查看引流管有无堵塞。

2. 水封瓶位置需一直保持低于患儿胸部；水封瓶内管末端需在水面以下2～3cm，以保持一定的负压。

3. 更换引流瓶时，需先加闭引流管，防止空气进入胸腔。

4. 应用套管针引流时，应避免用力过猛而损伤肺及胸腔内其他组织。

5. 胸腔为无菌密闭负压腔隙，应严格无菌操作，防止胸腔内污染。

6. 对于部分肺复张慢的患儿，必要时可加装可调负压装置进行引流。

（六）拔除胸腔引流管

拔管指征：水封瓶内24～48小时无气泡，或24小时引流液量少于50ml，X线显示肺复张良好，且无明显积液、积气表现。

拔管方法：常规消毒引流口周围皮肤，剪除固定引流管缝线，8层以上油纱外敷引流口，嘱患儿深吸气并屏住呼吸，迅速拔除引流管，油纱外加盖纱布并加压包扎。

（曾　骐）

第三节　纵隔疾病

一、胸腺疾病

临床病例

患儿，男，12岁，低热伴胸部不适1个月，伴有四肢无力，双眼皮不能抬高，晨轻暮重。当地医院行胸片检查发现左上纵隔增宽，考虑纵隔占位。既往体健，无手术外伤史，无家族遗传病史。

胸部CT：左前上纵隔团块影（图11-3-1）。

学习笔记

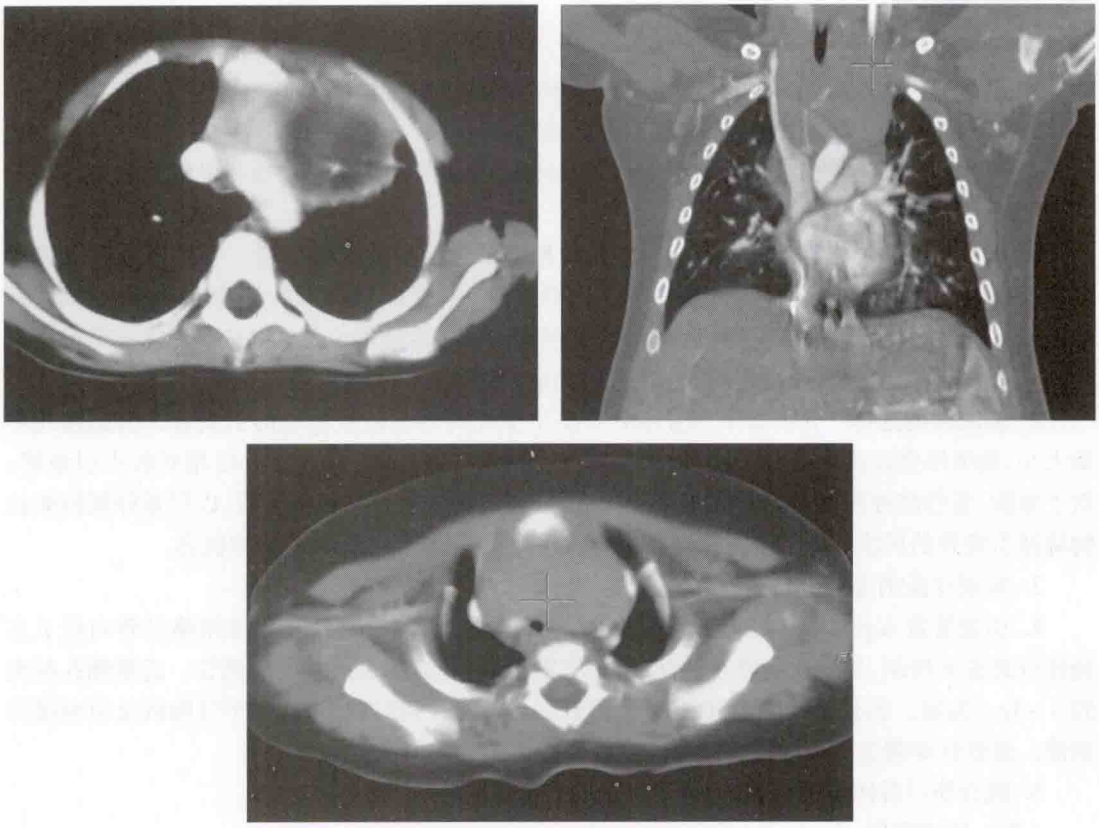


图 11-3-1 左前上纵隔团块影

学习笔记

【问题 1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路 1. 患儿以胸部不适伴四肢无力为主要表现，怀疑为重症肌无力。

知识点

重症肌无力 Osserman 临床分型

Ⅰ型（眼肌型）

Ⅱa 型（轻度全身肌无力）

Ⅱb 型（中度全身肌无力，伴延髓损伤症状）

Ⅲ型（急性暴发性）

Ⅳ型（晚期严重性）：临床上表现为上睑下垂、复视、四肢肌无力、抬头转颈及咀嚼费力、吞咽困难、饮水呛咳、呼吸困难等。

思路 2. 胸片检查提示纵隔增宽，考虑存在纵隔占位，切结合患儿有四肢无力症状，高度怀疑胸腺瘤伴可能性大。

知识点

胸腺肿瘤临床特点

1. 起源于胸腺上皮细胞或淋巴细胞的胸腺肿瘤最为常见。

2. 胸腺瘤的临床症状产生于对周围器官的压迫和肿瘤本身特有的症状——合并综合征。小的胸腺瘤多无临床主诉，也不易被发现。肿瘤生长到一定体积时，常有的症状是胸痛、胸闷、咳嗽及前胸部不适。

思路3. 胸腺瘤合并重症肌无力者并不少见，两者关系密切，多认为与自身免疫状态有关，其发生率可高达30%～40%。而重症肌无力患者中半数以上伴有胸腺瘤或胸腺增生异常。

思路4. 根据患儿胸片发现纵隔占位，需进行胸部CT或核磁检查明确占位性质、大小等。

知识点

胸腺增生的影像学特点

1. 单侧或双侧纵隔阴影增宽、变形，其边缘光滑，可呈分叶状。

2. 前纵隔心脏大血管交界区前可见局限性密度增高影。其表现有：①主动脉弓至气管分叉水平的前联合见方形或梯形肿块影；②胸腺体积弥漫性增大，径线超出正常范围；③胸腺密度增高。

【问题2】如何鉴别胸腺增生和胸腺占位？

思路1. 小儿胸腺增生常被误诊为胸腺占位，随诊胸部CT及核磁的发展，对鉴别诊断有很大的帮助，但定性诊断仍有赖于病理。

知识点

胸腺增生与纵隔肿瘤等疾病的鉴别要点

1. 突入到右侧胸腔、下纵隔，呈分叶状生长酷似纵隔畸胎瘤。但其密度均匀一致，无骨化或钙化影。

2. 表现为两侧的纵隔结节影，而易误诊为纵隔淋巴结核。但无结核中毒症状，抗结核治疗无效。

3. 增生的胸腺压迫气管、支气管引起肺不张或阻塞性肺炎，长期发热甚至贫血，可误诊为恶性淋巴瘤。但其骨髓穿刺阴性，身体其他部位无明显肿大淋巴结可资鉴别。

4. B超判断胸腺的性质，有助于鉴别胸腺增生及前纵隔肿瘤。

知识点

巨大胸腺增生

巨大胸腺增生(MTH)是一类非常罕见的疾病。被定义为：①在胸部平片上腺体的投影应超过心影；②胸腺重量应是相应年龄正常胸腺重量的几倍；③胸腺的重量应超过体重2%，经皮穿刺活检可发现正常胸腺组织。

思路2. 根据该患儿病史、体征及胸片、胸部CT结果提示，最终诊断为胸腺瘤伴重症肌无力。

【问题3】该患儿如何治疗？

对合并胸腺瘤的重症肌无力，胸腺切除是基本治疗手段，切除后对重症肌无力有肯定的缓解作用，并且从长期疗效看可降低危象发病率。

知识点

胸腺瘤的临床分期

Ⅰ期：肉眼观察包膜完整，镜下包膜未侵袭。

Ⅱ期：肉眼或镜下侵及包膜、纵隔胸膜或周围脂肪组织。

Ⅲ期：肉眼或镜下侵入邻近脏器、心包、腔静脉、主动脉等。

学习笔记

Ⅳ期a:胸腔内播散,如胸壁、肺或心包、引起胸腔积液、心包积液等。

Ⅳ期b:远处转移,如骨、脊髓、淋巴结、肝脏、盆腔、腹膜、脑等。

一般认为Ⅰ期属良性,Ⅱ期以上均属恶性。

【问题4】胸腺瘤是否需要化疗?

浸润型胸腺瘤患者手术治疗后生存率较低,尤其是在次全切除术后或存在术后残留病灶的患者,即使接受纵隔放疗,长期生存者仍罕见,因此,化疗在浸润型胸腺瘤治疗中所起的作用日益受到重视。国际上对于复发或转移性Ⅲ~Ⅳ期患者普遍采用化疗,而较为认同的恶性胸腺瘤的治疗方案应包括术前化疗3~4个周期,手术切除,术后放疗及术后巩固化疗。

【问题5】胸腺瘤的预后如何?

胸腺瘤预后受多种因素的影响,肿瘤的浸润性是影响预后的重要因素,非浸润型胸腺瘤可完整切除者,5年生存率85%~100%,而浸润型胸腺瘤可完整切除者,5年生存率33%~55%。肿瘤的生存率与分期明显相关,Ⅰ期、Ⅱ期、Ⅲ期、Ⅳ期的5年生存率分别是71%、70%、46%、10%,10年生存率分别是73%、70%、47%、21%,因此Ⅲ期以上者预后差。

二、纵隔肿瘤

纵隔是两侧胸膜腔之间器官的总称,以胸骨和胸椎为其前后界,上界为胸廓入口,下界为膈。内有许多重要器官,有大血管、气管、主支气管、心包、食管、胸腺及大量脂肪、神经和淋巴管等组织。纵隔肿瘤是指胚胎组织残余所形成的异常组织、某些异位组织或来自纵隔组织的原发性或转移性肿瘤。纵隔肿瘤可以发生于各年龄组。儿童最常见的有神经源性肿瘤、淋巴瘤、原发性囊肿及生殖细胞瘤。为标明病变在纵隔所在部位,可将纵隔划分为若干部分,以胸骨与第4胸椎下缘水平分为上、下两部,将含有很多重要器官的纵隔间隙称为"内脏器官纵隔"(中纵隔),心包前的间隙为前纵隔;在气管、心包后方(包括食管和脊柱旁纵隔)称为后纵隔。

临床病例首次门诊记录

男4岁,咳嗽、胸痛1周,发热3天,外院胸部X线检查时发现胸腔顶部占位。门诊查体:胸部饱满、呼吸快。右头面部无汗,眼睑下垂。双肺呼吸音粗,未闻干、湿啰音,心音有力、率齐。既往健康。

【问题1】通过上述情况,有可能的诊断包括哪些?

思路1. 根据患儿病史发现胸腔顶部占位,应该考虑到纵隔肿瘤的可能性,再分析哪种肿瘤的可能性最大,以决定下一步治疗及判断预后。

知识点

纵隔肿瘤的常见症状

1. 纵隔肿瘤常见症状是胸痛、咳嗽和发热。肿瘤侵入骨骼或神经引起剧烈疼痛;肿瘤及其产生的胸腔积液压迫气道可发生咳嗽、喘鸣、呼吸困难等,偶可咯血;如合并感染可出现发热。

2. 其他症状 肿瘤转移骨骼或神经引起剧烈疼痛;上纵隔肿瘤可压迫上腔静脉,引起颈部静脉怒张,以及面颈和上胸部水肿;交感神经受压时可有霍纳综合征;迷走神经受压或被侵入时则发生声嘶;位于脊椎椎间孔部的哑铃形肿瘤可引起脊髓压迫,而出现下肢麻木或瘫痪;食管受压发生咽下困难。

思路2. 患儿有发热病史,且发现胸腔占位,应考虑到与感染性疾病相鉴别。询问病史应着

学习笔记

重既往有无反复发热等感染病史，或既往有无胸部的影像学检查。发现占位一般是纵隔肿瘤的可能性极大，但不能除外一些少见原因，如特殊类型的感染，或异位的正常组织，如异位甲状腺、胸腺等。

思路3. 分析查体发现右头面部无汗，眼睑下垂，考虑由于交感神经受损引起，故位于胸腔顶部的肿瘤及神经源性肿瘤可能性大。

【问题2】下一步的诊治方案是什么？

思路1. 为了明确诊断和术前准备，需进一步进行以下检查：

（1）血常规：应首先查血常规以明确有无感染、贫血等。

（2）胸部CT：行胸部CT了解肿瘤的囊实性、部位、与周围组织的关系。还要行增强CT以明确与血管的关系。

（3）椎管MRI：神经源性肿瘤易侵入椎管，胸部CT不易分辨时可行椎管MRI检查以明确椎管内有无肿瘤。

（4）其他检查：如怀疑神经源性肿瘤应进行NSE、VMA等肿瘤标志物检查，怀疑恶性肿瘤并行腹部B超等排除其他部位有无肿瘤，还应骨穿检查，以用于肿瘤分期。

思路2. 如诊断明确需手术治疗，但上呼吸道感染是手术禁忌证，所以在完善检查的同时，应积极抗感染治疗，同时对症治疗发热、咳嗽的症状。

知识点

辅助检查

1. X线透视及正侧位平片

（1）透视观察肿块有无搏动，能否随吞咽而上下移动，肿块与横膈的关系，以及肿块形态改变与呼吸的关系等。

（2）正侧位平片明确肿瘤形状数目、大小和部位，囊肿密度深而均匀；实质性肿块密度较深，畸胎瘤及结核性淋巴结有时可出现钙化斑，寻找肋骨、胸廓、脊柱有无骨质破坏，椎孔有否增大等表现。

2. X线特殊检查

（1）X线断层摄片：对明确肿瘤的外形和深度有帮助。

（2）食管钡餐检查：对明确肿块与食管的关系有关。

（3）心血管造影：心脏及大血管附近有肿块时，能帮助鉴别主动脉瘤。

3. CT检查　明确病变部位、范围、解剖层次及密度。根据组织密度鉴别囊肿、脂肪性、血管性、骨性及钙化点，可确定有无恶性浸润及淋巴转移。

4. 超声波检查　有助了解肿瘤的部位、大小、囊性或实性，与周围组织关系，必要时可在B超检查引导下作穿刺活检。

5. MRI　肿瘤的定位、定性诊断，明确肿瘤与心脏胸内大血管的关系，也有助于与胸内血管病变的鉴别。明确肿瘤与椎管内的关系。

6. 组织学检查　疑恶性肿瘤转移时作锁骨上淋巴结或颈淋巴结病理切片或骨穿、肿瘤的穿刺或切割针活检。也可用胸腔镜及纵隔镜取活组织检查。

7. 放射性核素检查　当疑及纵隔内肠源性囊肿时，可采用^{99}锝扫描检查，半数以上的胸内消化道重复畸形含有胃黏膜组织。

8. 数字减影血管造影（DSA）　了解肿瘤与胸内大血管的关系。

9. 其他检查　肿瘤标志物检查，如尿液（24小时）VMA、血清甲胎蛋白（AFP）等。

学习笔记

第二次就诊记录

增强CT(图11-3-2):右上纵隔实性肿物,内有散在钙化,考虑神经源性肿瘤;胸部B超:右上纵隔肿瘤,与锁骨下动脉关系紧密;腹部B超:腹部器官未见异常;NES 100ng/ml;VMA 25mg/24h;骨穿:未见异常。

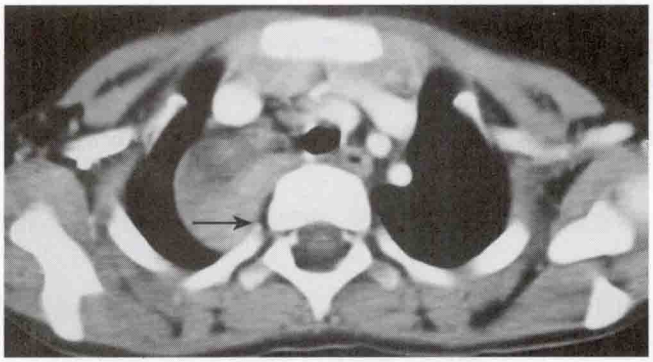


图11-3-2 胸部增强CT显示右上纵隔实质性肿物,内有散在钙化

【问题3】常见的纵隔肿瘤有哪几种?各有什么特点?

(1) 前纵隔肿瘤

1) 胸腺瘤:位于前、上纵隔,心包前上方,可异位至颈部及后纵隔。

2) 畸胎瘤:发生于纵隔任何部位,但多位于前纵隔。分为囊性、实性及囊实性。

3) 胸内甲状腺瘤:为胚胎期残留在纵隔内的甲状腺组织,发育成甲状腺瘤。

4) 恶性淋巴瘤:肿大淋巴结融合成巨大分叶状肿块,突向两侧肺野,可伴有肺门淋巴结肿大,也可侵入肺组织形成浸润性病变,胸膜或心包积液。

(2) 中纵隔肿瘤:心包囊肿多位于中纵隔右侧心膈角处。

(3) 后纵隔肿瘤

1) 神经源性肿瘤:神经节细胞瘤、神经节母细胞瘤和神经母细胞瘤、神经纤维瘤、神经鞘瘤、神经肉瘤和副神经节细胞瘤等。

2) 肠源性囊肿:位于后纵隔或颈部,与食管相连或相通。

3) 支气管囊肿:位于气管、支气管旁或支气管隆突处、肺门周围或肺实质内。

【问题4】进一步诊疗方案是什么?

收入院,完善术前检查,手术治疗。

知识点

纵隔肿瘤的处理原则

原发性纵隔肿瘤和囊肿的治疗,绝大多数病儿应行外科治疗,就是无症状的良性纵隔肿瘤和囊肿,在无手术禁忌证的情况下,也以手术切除为宜。因为这些肿瘤和囊肿有发生恶性变的可能,有的囊肿还可发生感染。

该病例手术结果

患儿在胸腔镜直视下见肿瘤位于后纵隔,自T_2至T_5。肿物实性,灰白色,长椭圆形,肿瘤表面有较丰富的血管网,约4cm×4cm×3cm。完整切除肿瘤,置引流管。手术顺利,未输血。

【问题5】纵隔肿瘤手术的并发症?

纵隔肿瘤手术有较多的并发症,术中需考虑防治,并向家属交代。

学习笔记

知识点

手术并发症

1. 神经损伤 膈神经-膈膨升；交感神经-Horner 综合征；喉返神经-声音嘶哑、呛咳；臂丛损伤。

2. 血管损伤。

3. 周围脏器损伤 心包、肺、气管、食管损伤等。

4. 乳糜管损伤 乳糜胸。

5. 肿瘤不能完全切除，肿瘤残留、复发、转移等。

三、急性化脓性心包炎

急性化脓性心包炎为致病菌侵犯心包引起的急性炎症，是危及生命的严重疾病。若未及时治疗，病死率高达100%。急性化脓性心包炎多为继发性，是一种可能导致心脏压塞和脓毒症的致命性疾病。常见的病原菌依然是溶血性链球菌、肺炎球菌和葡萄球菌。感染途径：①病原菌由邻近炎性病灶直接或经淋巴侵入心包；②心脏、胸部手术或创伤时污染心包；③身体其他部位的急性炎症如急性骨髓炎、痈、疖、脓毒症均可血行播散至心包。免疫抑制的患者更为常见。

临床病例

患儿，男，3岁，发热伴胸痛1周，呼吸困难2天。

患儿胸痛表现为心前区疼痛，并向左肩部、左臂放射，疼痛剧烈。近两日疼痛随体位改变而改变，卧位时加重，前倾坐位时减轻。发病前1周有上呼吸道感染病史。于当地医院检查血常规，结果提示白细胞升高，胸正位片未见明显异常(3天前)。静脉抗感染治疗两天，用药不详，效果不佳。

T 39.3℃，R 40次/分，P 76次/分，BP 90/60mmHg，急性面容，呼吸急促，未见明显发绀，未见明显三凹征，生命体征尚平稳。专科查体：心尖搏动减弱，心浊音界向两侧扩大，心音低而遥远，胸骨左缘3～5肋间可闻及心包摩擦音。双肺呼吸音粗，未闻及干湿啰音。

【问题1】根据患儿家长的主诉，需要进一步询问哪些问题？

思路1. 患儿以胸痛、呼吸困难为主要表现，考虑为呼吸循环系统疾病可能性大，其患儿发病急伴随发热，考虑为急性感染性疾病。

思路2. 应进一步询问胸痛的位置及性质；患儿发病有无诱因；除发热、呼吸困难外有无其他全身症状；病史已一周，就诊过哪些医院，做了哪些检查，经过哪些治疗，效果如何。

【问题2】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

患儿以发热、胸痛为主要表现，胸痛为心前区疼痛，放射性，随体位改变。近两日病情加重，目前存在呼吸困难，故考虑诊断急性化脓性心包炎可能性大，也可能为其他原因引起的心包炎、感染性心内膜炎、急性脓胸等。

知识点

心前区疼痛的鉴别

1. 心绞痛、急性心肌梗死 儿童少见。

2. 胸膜炎 胸痛多位于胸廓下部腋前线和腋中线附近，深呼吸时疼痛加剧，可闻及与呼吸有关的摩擦音，一侧呼吸音减弱有助于胸膜炎的诊断。

3. 肋间神经痛 胸痛多呈刺痛，且疼痛沿肋间神经分布，局部可有压痛，手臂上抬时牵拉痛。成人多见。

学习笔记

【问题3】哪些体格检查有助于诊断?

思路1. 首先观察患儿的一般情况,如呼吸困难严重,要给予紧急处理,以免患儿发生生命危险。在患儿病情平稳的情况下再进行下一步处理。根据该患儿的胸痛部位及性质,考虑心包疾病可能性大,所以查体重点在心脏的检查,但根据患儿病史目前不能完全排除肺部疾病,所以肺部查体也很重要。

思路2. 根据患儿病史、查体,考虑诊断为急性化脓性心包炎,心包摩擦音是急性化脓性心包炎早期纤维蛋白渗出时的特异性体征,胸骨左缘3~5肋间最响,于坐位前倾时更明显,因此查体着重检查有无心包摩擦音。

知识点

心包炎的婴幼儿查体特点

1. 婴幼儿胸壁薄,心音传导相对较好,查体不配合,某些心包积液的典型体征如心音遥远、心脏搏动减弱,奇脉、脉压缩小、肝颈回流征等不明显。

2. 有时与心肌炎、心衰鉴别困难,可出现心脏扩大、心率增快、心音低钝等。

知识点

奇脉和Kussmaul征

1. 奇脉 指吸气时脉搏显著减弱或消失,又称吸停脉。常见于右心衰竭、心包积液和缩窄性心包炎,以及严重哮喘等。

2. Kussmaul征 由于心包缩窄使心室舒张期扩张受阻,心室舒张期充盈减少,心搏量下降。吸气时周围静脉回流增多而已缩窄的心包使心室失去适应性扩张的能力,致静脉压增高,吸气时颈静脉明显扩张。主要见于缩窄性心包炎。

【问题4】下一步需进行哪些辅助检查有助于诊断?

该患儿入院后需进行血常规及血沉检查,以帮助判断是否为感染性疾病。心肌标志物并非特异性检查。心电图检查随病程阶段不同可有特异性改变(表11-3-1)。急性化脓性心包炎在早期纤维蛋白渗出阶段,超声心动图可能无特异性变化。当心包积液超过50ml时,可表现为心包腔内出现无回声区(表11-3-2)。随病情进展,超声心动图对选择治疗手段,特别是决定手术时机有重要指导意义。

表11-3-1 急性心包炎的特征性心电图变化

阶段	特 征
Ⅰ	不伴T波R波改变,无病理性Q波
Ⅱ	T波开始低平,PR段低电压
Ⅲ	T波倒置
Ⅳ	逐渐恢复正常心电图

表11-3-2 心包积液的超声心动图改变

积液程度	积液量	超声心动图改变
少量	<200ml	0.5cm左右无回声区
中量	200~500ml	1~2cm明显无回声区
大量	>500ml	超过2cm无回声区,心脏"摇摆征"

学习笔记

该患儿辅助检查结果

血常规：WBC 20.3×10⁹/L，Hb 100g/L，N 86.2%，CRP 96mg/L。血沉 23mm/h。肌钙蛋白 I 1.6μg/L。CK-MB 40U/L。胸部正位片见图 11-3-3。心电图：窦性心率，T 波低平。超声心动图示心包积液（图 11-3-4）。

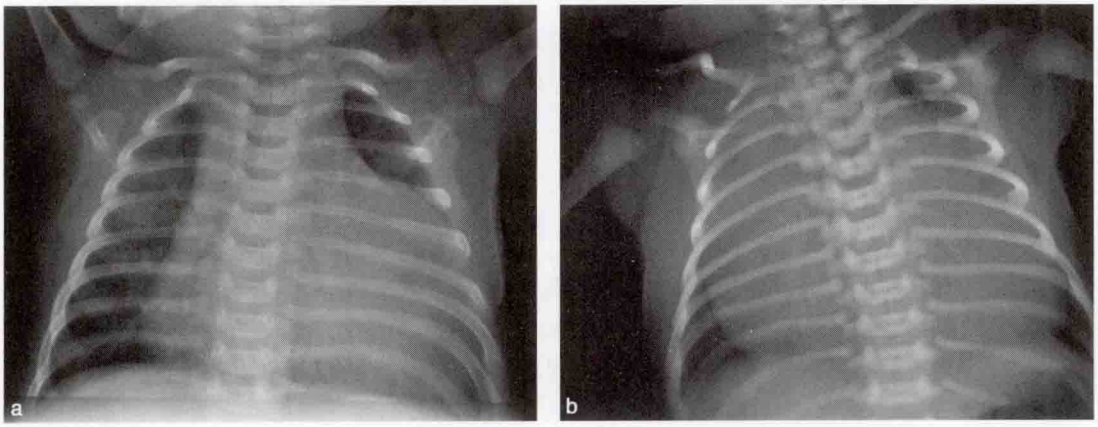


图 11-3-3 胸片

a. 4 天前外院；b. 入院时，心影明显增大

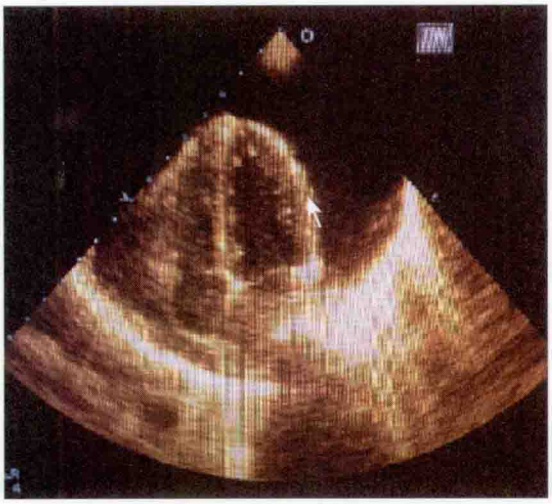


图 11-3-4 超声心动图示心包积液

知识点

心包积液定量分析

1. 积液量<250ml，胸片心影无异常表现。
2. 积液量>250ml，心影向两侧扩大。
3. 积液量超过 1000ml，心影向两侧扩大呈烧瓶样改变。

【问题 5】该患儿如何治疗？

思路 1. 由于脓毒症引起的高热及全身中毒反应，常使患儿陷于全身衰弱状态，及早诊治非常重要；当心包积液量较多时，及时行心包穿刺术，抽液以缓解压迫症状。根据脓液细菌培养结果及药敏选择敏感的抗生素全身治疗；同时予以积极的支持治疗，高蛋白饮食、适量输血，维持

学习笔记

水电解质平衡，改善全身情况。

知识点

心包炎的分期与治疗

急性心包渗液对心室舒张有一定影响。渗液量明显增多可使心包腔内压力急剧升高，但是有时渗液量虽少，积聚速度极快或渗液黏稠度高以及心包膜有增厚等情况时，心包腔内压力也可明显上升，引起心包填塞征象。因此心包炎治疗应早期有效抗感染，尽早引流心包积液，防止因此产生心包填塞及缩窄性心包炎。

知识点

心 包 压 塞

1. 心包压塞时均有静脉压升高，颈静脉怒张，吸气时更明显，肝颈静脉回流征阳性，肝脏肿大而疼痛、腹水、下肢水肿，并可出现奇脉。心脏听诊表现为心率增快，心音弱而遥远。

2. 当出现心脏压塞时，快速静脉滴注生理盐水扩充血容量，增加中心静脉压及回心血量，同时给予正性肌力药如多巴酚丁胺，增加心肌收缩力。尽快进行心包穿刺术，迅速排除积液，降低心包压力。

知识点

缩窄性心包炎

1. 病因　我国仍以结核性为常见，其次化脓性和创伤性心包炎后。

2. 分期　急性心包炎发生后1年内演变为心包缩窄者称急性缩窄，1年以上者称为慢性缩窄。

3. 治疗　早期施行心包切除术以避免发展到心源性恶病质、严重肝功能不全、心肌萎缩等。通常在心包感染被控制、结核活动已静止即应手术，并在术后继续用药1年。已知或疑为结核性缩窄性心包炎，术前应抗结核治疗1～4周，如诊断肯定，在心包切除术后应继服药6～12个月。

思路2. 根据心包穿刺脓液性质及患儿全身状况选择治疗方法。

思路3. 如抽出脓液较稀薄，多为溶血性链球菌感染，可选择心包穿刺术或腔置管引流术。

知识点

心包穿刺术

1. 取坐位或半卧位，暴露前胸、上腹部。叩出心浊音界，穿刺点可由超声心动图来确定穿刺方向。以剑突下和心尖部最常用。

2. 将连于穿刺针的橡胶皮管夹闭，①剑突下穿刺：在剑突与左肋弓夹角处进针，穿刺针与腹壁成30°～45°角，向上、向后并稍向左侧进入心包腔后下部（图11-3-5）；②心尖部穿刺：在左侧第5肋间或第6肋间浊音界内2cm左右的部位进针，沿肋骨上缘向背部并稍向正中线进入心包腔。

3. 缓慢进针，待针锋抵抗感突然消失时，提示穿刺针已进入心包腔，感到心脏搏动撞击针尖时，应稍退针少许，固定针体；若达到测量的深度，无液体流出可退针至皮下，略改变穿刺方向后再试。

学习笔记

4. 将注射器接于橡皮管上，放开钳夹处，缓慢抽液，吸满后取下针管前，先用止血钳夹闭橡皮管，以防空气进入。记录抽液量，留标本送检。

5. 抽毕，拔出针头或套管，覆盖消毒纱布，压迫数分钟，以胶布固定。

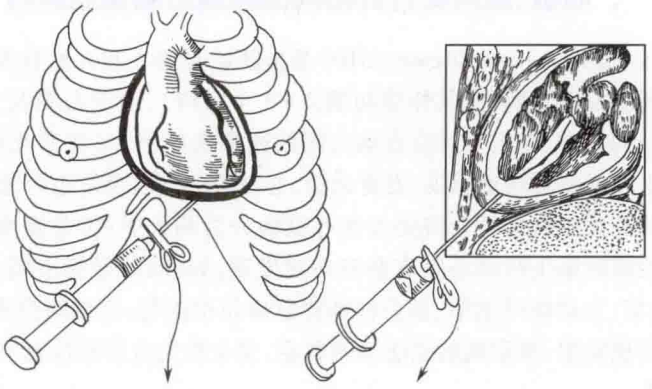


图 11-3-5 剑突下心包穿刺示意图

思路 4. 应了解心包穿刺后注意事项，对并发症进行防治。

知识点

心包穿刺后注意事项

1. 抽液中注意随时夹闭导管，以免空气进入心包腔。抽液速度宜缓慢，首次抽液量 100ml 左右，以后每次抽 300～500ml，以免抽液过多导致心脏急性扩张。

2. 手术过程中应经常询问并观察患者的生命体征，助手应注意脉搏、血压变化，以便及早发现异常，及时处理。

3. 术后静卧，每半小时测脉搏、血压，以后 24 小时内每 2～4 小时测量 1 次。

思路 5. 如穿刺抽出黏稠脓液，往往为葡萄球菌感染，如患儿一般情况可，多选择心包部分切除术（心包开窗术）。

知识点

心包部分切除术的手术指征

1. 急性化脓性心包炎脓液增长迅速，伴心脏压塞，心包穿刺治疗无效者。

2. 脓液黏稠，或大量脓垢及纤维素附着于心脏表面，或在心包腔内形成多个脓腔，心包引流难以奏效者。

3. 出现持续高热等中毒症状，经抗生素及穿刺治疗无效或心包切开引流不畅者。

思路 6. 心包开窗术后应重视支持疗法，限制补液量、速度及合理应用利尿药预防心衰的发生，术后胸腔引流管放置时间宜稍长，待肺复张、胸腔无积液、感染控制时再拔管。

小儿急性化脓性心包炎的早期诊断十分重要，凡败血症、肺炎、脓胸等感染性疾病，尤其是葡萄球菌感染时，均应考虑本病的可能。密切关注病情变化，特别是呼吸困难、心脏扩大时，注意心包压塞有无发生。及时、反复地进行全面检查，包括胸片、超声心动检查等。如发现心包积液增多，及时进行心包穿刺。

（曾 骐）

学习笔记

第四节 先天性心脏畸形

一、心脏、血管发育异常的体格检查和辅助检查

先天性心脏病(congenital heart disease,CHD)是指胚胎时期心和大血管发育异常,又称先天性心脏畸形。在人胚胎发育时期(尤其怀孕初期2~3个月内),由于心脏及大血管的形成障碍而引起的局部解剖结构异常,或出生后应自动关闭的通道未能闭合(在胎儿属正常),统称为先天性心脏病。临床上以反复呼吸道感染、发育迟缓、心功能不全以及发绀等为主要表现。

临床上根据患儿有无持续性青紫将先天性心脏病分为两大类:①非发绀型先天性心脏病:常在体检或看其他疾病时医生听诊心脏有杂音而被发现,如:动脉导管未闭、房间隔缺损、室间隔缺损、肺动脉瓣狭窄、主动脉弓缩窄、部分性肺静脉异位引流等;②发绀型先天性心脏病:患儿出生后即刻或逐渐出现发绀,最常见的如法洛四联症、完全性大血管错位及三尖瓣下移等。

(一) 全身检查

1. 心脏杂音 是先天性心脏病的主要表现之一。不同的心脏病其杂音位置、传导方向、杂音性质不同,各有特点。如最常见的室间隔缺损患儿,典型杂音为胸骨左缘3、4肋间粗糙的收缩期杂音,伴有或不伴震颤。动脉导管未闭的典型杂音为胸骨左缘第2肋间连续性机器声样杂音。房间隔缺损为胸骨左缘第2肋间的收缩期杂音,一般比较柔和,常伴有第二心音分裂。

2. 发绀 是由于还原血红蛋白过多引起皮肤或黏膜呈现黯淡的蓝紫颜色。发绀间接反映动脉血氧饱和度,有无发绀是对先天性心脏病的重要分类方式。大部分人可以识别出动脉血氧饱和度低于85%的发绀,对于有经验的医生,在色觉正常、周围光线良好、患者皮肤色素浅时,能够在动脉血氧饱和度降至90%~92%辨认出发绀。发绀的最佳观察部位在甲床、口唇及黏膜。尽管如法洛四联症等肺血减少的右向左分流先天性心脏病大多能够明显看到,但识别发绀需注意几个问题:贫血患儿难识别出发绀;皮肤青紫未必是先天性心脏病所致的发绀;阵发性发绀与持续性发绀问题;当动脉导管未闭合并肺高压或是伴有主动脉弓缩窄、主动脉弓离断、大血管错位时,可能出现的差异性发绀。

3. 生长发育落后 对先天性心脏病患儿生长发育的评估往往是临床上容易忽略的问题。不论是心力衰竭、长期缺氧还是频繁感染都会影响到患儿的生长发育。最基本的体格发育评估包括测量身长、体重和头围,通过与标准生长曲线的对比,可以了解患儿体格发展情况。

4. 呼吸急促 呼吸急促是动脉导管未闭的典型表现,但首先需要排除呼吸系统疾病,尤其当有咳嗽咳痰或肺部听诊有异常时。动脉导管未闭的呼吸急促往往是持续性的,动脉导管未闭患儿突然发生气促或呼吸困难往往也是肺或气道源性的,包括感染、过敏、异物吸入等原因。经常性的呼吸困难或喘鸣还应该考虑喉软化、气管软化、声门下狭窄、肺动脉吊带及血管环压迫等可能性。

5. 脉搏血压 除呼吸外,生命体征中还特别应注意患儿的脉搏及血压。脉搏体现的是脉压。动脉导管未闭及其他大动脉分流性疾病(主肺动脉窗、乏氏窦破裂)因舒张压降低,脉压大,可能出现水冲脉、枪击音、毛细血管搏动等周围血管征。触脉搏时,要注意桡动脉股动脉脉搏的强弱对比及先后次序。在主动脉缩窄或离断的患儿,股动脉脉搏往往弱于桡动脉脉搏,当有侧支血管生成后,股动脉脉搏会迟于桡动脉脉搏。血压是临床上更为客观准确的体征。

6. 心力衰竭的体征 肝脾大、水肿、颈静脉搏动及肝颈静脉回流征等反映右心功能。

7. 杵状指(趾)、蹲踞 在较大的发绀型先天性心脏病患儿,常常可见杵状指(趾)。询问病史常有蹲踞史。

(二) 心脏检查

1. 视 心前区隆起提示心脏扩大,胸骨抬举提示右室肥大,心尖抬举提示左室增大。心尖

学习笔记

搏动点正常不超过2～3cm^2，搏动弥散提示右室肥大，搏动位置与锁骨中线的关系对于估计心脏大小十分有帮助，正常<2岁儿童搏动点最远可达锁骨中线外1cm，随年龄增长而内移。搏动点左下移往往提示左室肥大。而心尖搏动点右移可能是右位心、张力性气胸或膈疝、膈膨升等情况。

2. 触　震颤是心脏杂音的触觉体现，震颤点就是听诊杂音最响处。伴有震颤的杂音至少是4/6级。描述震颤须记录位置以及时相。

3. 听　除正常心音外，一些先天性心脏病有其典型的杂音。描述杂音须记录其位置、强度、性质、时相及传导方向，往往还需要了解杂音根据体位、呼吸变化产生的改变。

（1）位置、传导方向：杂音最响的部位以及传导方向往往给病变位置的判断提供指引，所以听诊杂音时不仅要顾及心前区的所有听诊区，还要包括腋下、颈部及背部。

（2）强度、时相：杂音的强度往往并不能代表疾病的严重程度。但将强度与时相特征绘制成图非常有助于杂音的分析。

（3）性质：描述杂音的性质往往用柔和、粗糙、隆隆样、喷射性、吹风样、机器样等词语描述，需要在实践中对各种性质的杂音予以甄别。

（4）体位、呼吸对杂音的影响：这些因素是通过改变回心血量而对杂音的强度产生影响，一般来说，回心血量多的时候，杂音会更响一些。

（5）鉴别功能性杂音与病理性杂音：临床上很多患者的主诉就是“发现心脏杂音”，然而并非所有的杂音都是病理性的。一般来说，能够代表器质性病变杂音的特征有：全收缩期、舒张期杂音、3/6级或以上、粗糙、伴有喀喇音或S_2异常。最多见的功能性杂音是Still杂音、肺动脉杂音和静脉哼鸣。Still杂音是收缩期的中等音调的短促振动性或乐音性杂音，在胸骨左缘4、5肋间处最响亮，不向周围传导，当回心血量减少时往往减弱或消失。肺动脉良性杂音是血液进入肺动脉时的湍流造成的，特征是位于肺动脉听诊区的收缩早期高调或吹风样杂音。静脉哼鸣是由于颈静脉湍流导致的连续性柔和杂音，通常在颈部和前胸上段听到，改变头部位置或轻压迫颈部血管时会明显改变其强度。

还有一些先天性心脏病可以是无杂音或杂音很轻微，包括三尖瓣闭锁、肺动脉瓣闭锁、大动脉转位、严重主动脉瓣狭窄、房间隔缺损、肺静脉异位引流、主动脉缩窄及冠脉异常，这些情况要依赖前述体征及其他辅助检查予以综合判断。

（三）其他辅助检查

1. 胸片　要着重观察心脏大小、形状，肺动脉血流，肺水肿及有无胸壁、气管、膈的异常。心胸比是心脏左右缘最远段到正中线之和与右膈肌水平胸廓内径长度的比值。心胸比>50%提示心脏扩大。需要注意的是，只有吸气相的直立后前位片才有讨论心胸比的价值，而在临床上，很多时候患儿并不能够配合。影响心胸比测量准确性的另一个客观因素是胸腺的存在，此时胸部侧位片可能有所帮助。心影左缘自上而下代表主动脉结、肺动脉及左肺动脉、左心室；右缘自上而下代表上腔静脉、心房。胸片的肺门影主要是血管影，因此能够观察出肺充血与肺缺血。

2. 心电图　出生后由于胎儿循环向出生后循环的转变，肺动脉压力逐渐下降，右心室逐渐变薄，心电图也表现出动态的变化。根据年龄的不同，儿童心电图很多指标正常值与成人有差别，主要生理基础是右心优势逐渐转为左心优势。

（1）心房心室肥大：肺动脉瓣狭窄、Ebstein畸形、三尖瓣闭锁等疾病可致右心房肥大，会出现高耸的肺型P波；而左向右分流的CHD往往导致左心房肥大，因二尖瓣相对狭窄而产生宽大的二尖瓣型P波。为了评价右室肥厚情况，通常推荐儿童行包含V_{3R}或V_{4R}的13导联心电图，或者将V_1导联电极放置在V_{3R}或V_{4R}的位置。对新生儿V_{3R}、V_{4R}及V_1导联T波的动态观察尤为重要，通常T波会在48小时内由直立变为倒立，超过1周仍直立的T波提示右室肥大，可见于法洛四联症的患儿。对QRS波来说，右室后负荷增大可以表现为右胸导联R波为主，见于右室流出

学习笔记

道梗阻的患儿;而右室前负荷增大则表现出右束支传导阻滞的特点,见于房间隔缺损的患儿。左室肥大(如室间隔缺损)的患儿则常常表现为年龄更大儿童甚至成人的"正常心电图",即过早的出现左心优势。

(2) 心律失常:先天性心脏病患儿中,右束支传导阻滞多见,既可以是原发的,如房间隔缺损,也可以是继发的,如法洛四联症右室切开术后。对于房室传导阻滞以及长 QT 间期的情况,可能的原因很多,但要特别注意电解质(钾、钙)以及药物(洋地黄类)的影响。

3. 超声心动图 使大部分的先天性心脏病都可以通过无创检查获得足够的临床信息以指导治疗。通过 M 型超声、二维超声、多普勒超声乃至三维超声,能够测量心脏内部结构,估算压力与压力梯度,评估收缩舒张功能,判断分流方向,还能在术中提供定位信息,术后判断手术效果及并发症。相比经胸超声,经食管超声能够在心脏手术中起到监视的作用,特别是对左心功能的实时监控,可以极大地帮助麻醉师及外科医生,保障手术安全。关于先天性心脏病的超声诊断,请参阅其他专门书籍。

4. CT、MRI 及核素显像 CT、MRI 因其对解剖结构的精细表现力在临床上应用越来越广泛。相比之下,MRI 因为有流空现象的特性,能够更好地展示心脏的内部解剖结构。由三维重建技术支持的 MRA、CTA 对于血管病变或畸形的诊断有着至关重要的作用。核素显像是评估血管功能的重要方法,常常用于评估肺的灌注情况。

5. 心导管 心导管既是诊断的金标准,又是现今先天性心脏病治疗的前沿领域。心导管检查在很多情况下是不可替代的,一些信息还没有办法通过其他的无创辅助检查获得,比如:实际的血流动力学数据,不同心腔大血管的血氧饱和度,电生理测定,侧支血管或动脉导管是否实际存在等。心导管介入术近年来的发展已不局限于球囊扩张术,支架、弹簧圈、封堵器乃至人工瓣膜都被创造性地放进了细小的导管中输送到了幼儿、婴儿甚至胎儿的心脏和大血管中。如果说体外循环技术开创了先天性心脏病治疗领域的第一个 50 年,那么心导管很可能会是先天性心脏病治疗领域第 2 个 50 年的主角。

(舒 强)

学习笔记

二、新生儿期需要处理的心脏疾病

绝大多数先天性心脏病患儿可存活至生后 1 个月,但以下几种 CHD 若在新生儿期得不到及时纠治将导致患儿的早期夭折,其中包括:室间隔完整型的完全性大动脉转位(complete transposition of great arteries,TGA),肺室间隔完整型的动脉闭锁(pulmonary atresia,PA),梗阻型的完全性肺静脉异位引流(total anomalous pulmonary venous connection,TAPVC),左心发育不良综合征(hypoplastic left heart syndrome,HLHS),以及极低体重儿的粗大动脉导管未闭(patent ductus arteriosus,PDA)。

临床病例 1

张某某之女,生后 6 天,足月顺产儿,产程顺利,出生体重 2.7kg,生后口唇及周身发绀,于地方医院吸氧后发绀无好转,近 3 日来发绀进行性加重,患儿嗜睡并拒绝进食,由急救中心转运至儿童专科医院急救室。查体示口唇及周身发绀,双肺呼吸音粗,可闻及散在干鸣音,心前区无隆起,心前区无震颤,心浊音界正常,未闻及明显病理性杂音,肝肋下 1cm,躯干及四肢无水肿,甲床发绀,神经系统病理征(-)。患儿接多功能监护室,提示:心率 156 次/分,呼吸 52 次/分,经皮血氧饱和度(SpO_2)42%,血压 72/51mmHg。

床旁胸部 X 线片未见明显异常。

【问题 1】结合上述情况,患儿的初步诊断是什么?

思路 1. 患儿生后即口唇和周身发绀,听诊双肺呼吸音良好,胸片正常,结合产程顺利,可排

除新生儿窒息和先天性肺部疾患。

思路 2. 患儿出生时体重偏低，吸氧后发绀无好转并进行性加重，拒绝进食，虽心前区未闻及病理性杂音，但不能排除发绀型先天性心脏病的可能。建议进一步心脏超声检查。

患儿心脏超声检查结果

超声心动图检查（图 11-4-1）：心脏正位；心房间隔及心室间隔完整，未见异常过隔血流；主动脉及肺动脉呈前后排列，肺动脉起源于解剖学左室，主动脉起源于解剖学右室，左、右冠状动脉分别起源于主动脉左、右冠窦，主动脉左弓左降，主动脉峡部可见异常血流通道连接于左肺动脉起始部，直径 1.2mm，管道内血流方向为右向左低速分流。余心内结构未探及异常。

心脏彩超诊断：室间隔完整型完全性大动脉转位（TGA）、动脉导管未闭。

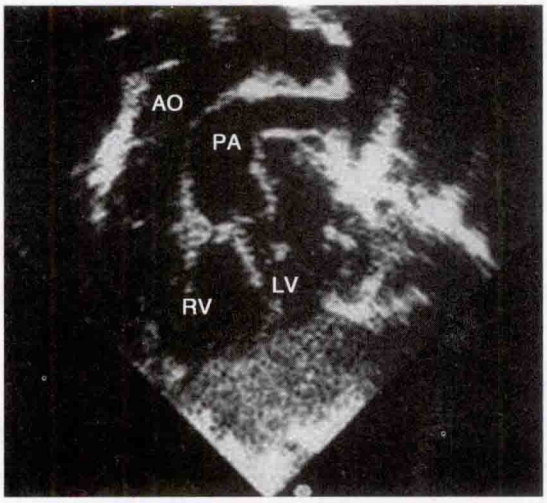


图 11-4-1 室间隔完整型 TGA 超声心动图
AO：主动脉；PA：肺动脉；RV：右室；LV：左室

【问题 2】室间隔完整型完全性大动脉转位（TGA）的必要生存条件是什么？

思路 1. 室间隔完整型 TGA 血流模式图（图 11-4-2）

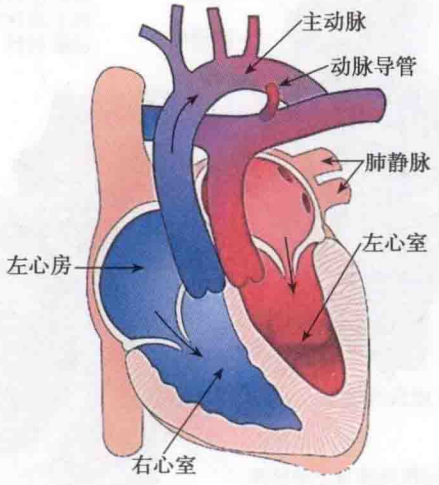


图 11-4-2 室间隔完整型 TAG 血流模式图

思路 2. 在室间隔完整型 TGA 下，体、肺循环完全独立，仅靠未闭的动脉导管将部分氧合血

学习笔记

分流至体循环以改善体循环乏氧状态，心肌的缺氧改善亦依赖于动脉导管的分流，因此未闭的动脉导管是室间隔完整型 TGA 存活的必要条件。该种动脉导管被称为生命依赖型导管。

知识点

室间隔完整型 TGA 严禁吸氧

吸氧可以致使动脉导管分流量减少甚至提前闭合，因动脉导管分流量减少可导致体循环及心肌乏氧的进一步加重，患儿可出现肾衰和心力衰竭，甚至丧失手术治疗机会。

【问题 3】该患儿是否应立即行手术治疗？

思路 1. 室间隔完整型 TGA 患儿在生后即存在体循环及心肌的严重乏氧。如不能尽早手术，可导致患儿出现循环衰竭甚至多脏器功能衰竭。

思路 2. 患儿的生存依赖于未闭的动脉导管，而动脉导管通常在生后 1 周内自然闭合，因患儿已出生 6 日，且于地方医院曾吸氧，动脉导管已处于接近闭合状态，应尽早手术治疗。

知识点

如何维持动脉导管开放并为手术治疗争取时机？

前列腺素 E_1（PGE_1）可有效维持动脉导管开放，亦可促进接近闭合的动脉导管再次开放。对于室间隔完整型 TGA 患儿应在术前准备期内给予 PGE_1 持续静脉滴注，若出现呼吸暂停反应，可行气管插管接呼吸机辅助通气，呼吸机吸入氧浓度应为 21%。

【问题 4】室间隔完整型 TGA 能否达到解剖学矫治？

思路 1. TGA 的心房-心室连接关系正常，即左房连接解剖学左室、右房连接解剖学右室；心室-大动脉连接关系异常，即右室连接主动脉、左室连接肺动脉，如果可以将升主动脉远端与主肺动脉远端进行调转，同时将左、右冠状动脉移植至主肺动脉根部，则完全可以达到解剖学矫治。

思路 2. Switch 术又名大动脉调转术，可在生后 4 周内进行，即主动脉与肺动脉互换及冠状动脉重新移植，达到解剖关系上的完全纠正（图 11-4-3）。

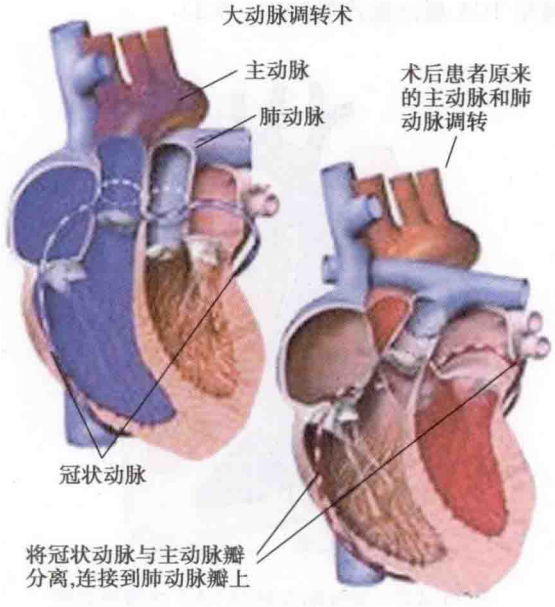


图 11-4-3 Switch 术模式图

学习笔记

知识点

Switch 术矫治 TGA 的手术条件

1. 左/右心室压力比>0.85。
2. 左心室射血分数>0.45。
3. 左心室舒张末期容量>正常的90%。
4. 左心室后壁厚度>4~4.5mm。
5. 室壁张力<12 000dyn/cm^2。

【问题5】Switch 术矫治 TGA 的预后如何?

思路1. Switch 术可以达到解剖学矫治,术后患儿心脏及大动脉结构与正常人相同。

思路2. 早期手术死亡率较高,近年来已降到0~4.2%,疗效很好,长期随访发现 TGA 行 Switch 手术的患儿生理上和心理上与正常人群无明显差别。

临床病例2

吴某某,女,21天,3.5kg,足月剖宫产儿,生后第12天开始出现口唇发绀并进行性加重,3日前开始呼吸急促,急诊来治。查体可见口唇、甲床及周身发绀,双肺呼吸音粗,未闻及干湿啰音,心音有力、律齐,心前区无震颤,未闻及明显病理性杂音,肺动脉瓣第二心音消失,肝不大,躯干及四肢无水肿,神经系统检查无异常。

超声心动图检查结果:心脏正位,心房、心室连接正常,主动脉起源于左室,左弓左降,右室流出道末端呈盲管状,未见明显肺动脉瓣及主肺动脉结构,可见左右肺动脉形成的直径7mm的共汇,左肺动脉直径5.6mm,右肺动脉直径6.4mm,主动脉峡部可见一异常血流通道连接于左肺动脉起始部,直径2.4mm,其内血流方向为左向右,血流速度1.6m/s;心房间隔可见直径5mm异常过隔血流,血流方向为右向左,心室间隔完整,未见明显过隔血流。心脏彩超诊断:先天性心脏病、室间隔完整型肺动脉闭锁、房间隔缺损、动脉导管未闭。

胸部X线片可见双肺野透过度增加,血管纹理稀疏。

多功能监护仪提示患儿经皮血氧饱和度37%。

【问题1】患儿诊断为室间隔完整型肺动脉闭锁,是否需立即行手术治疗?

思路1. 患儿出生时未发现明显发绀,生后12天开始出现发绀,与 PDA 自然闭合时间基本吻合,3日前出息呼吸急促,提示经 PDA 分流至肺循环的血量明显减少,心脏彩超结果亦提示 PDA 直径2.4mm,血流速度仅1.6m/s,说明 PDA 接近闭合。

思路2. 室间隔完整型肺动脉闭锁(PAIVS)血流模式图(图11-4-4)

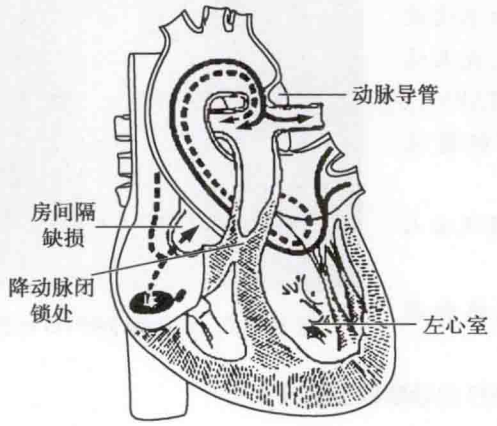


图11-4-4 室间隔完整型肺动脉闭锁模式图

学习笔记

思路3. PAIVS患儿的血液氧合完全依赖于PDA的分流，为避免患儿因PDA闭合导致死亡，应尽早手术治疗。

【问题2】该PAIVS患儿的手术治疗方法有哪些？

思路1. 该患儿心脏彩超可见左右肺动脉共汇，左右肺动脉发育尚可，若患儿右室发育尚可，可以人工血管恢复右室-肺动脉共汇间的正常连接，即行肺动脉闭锁根治术，为解剖学矫治。

思路2. 若患儿右室发育不良，可一期行体肺分流术，多为双向Glenn术，可同时扩大房缺，二期可行Fontan术，即全腔肺动脉转流术，此方法为功能学矫治。

思路3. 因心脏彩超未见明显主肺动脉及肺动脉瓣结构，右室流出道末端呈盲端样，因此该患儿不适用于单纯肺动脉瓣切开术。

【问题3】该患儿若以带瓣人工管道行根治术，术后可能发生的并发症有哪些？

思路1. 带瓣人工管道远端与左右肺动脉共汇相吻合，术后可能因瘢痕形成而并发吻合口梗阻。

思路2. 因人工管道无生长性，患儿远期可能会出现管道狭窄，需二次手术更换管道。

知识点

PA手术治疗后的预后

1. 根治术的早期死亡率为25%，死亡原因主要是左室功能不全。

2. 在新生儿期行姑息性手术的患儿，单独行肺动脉瓣切开术的存活率为27%，单独行体-肺动脉分流术的存活率为30%，同时施行上述两种手术的存活率为79%。

3. 姑息性手术后未做矫治术的3年生存率为50%，5年生存率小于30%。

学习笔记

临床病例3

程某某之子，男，17天，体重4.2kg，生后即口唇发绀，1日前开始发热、咳嗽，来诊。查体可见口唇及甲床发绀，双肺呼吸音粗，可闻及散在湿啰音，心音有力、律齐，心前区未闻及明显病理性杂音，肝肋下4cm，躯干及四肢无水肿，神经系统检查无异常。

心脏彩超检查可见4根肺静脉于左房后方形成共腔，向上经垂直静脉回流至无名静脉，最终汇入上腔静脉，共腔直径11.2mm，垂直静脉直径8.6mm；心房间隔可见卵圆孔直径4mm，血流方向右向左，心室间隔完整；主肺动脉增宽，直径15.6mm，血流速度增快，流速3.5m/s。心脏彩超诊断：先天性心脏病、完全性肺静脉异位引流（TAPVC）（心上型），肺动脉高压（重度），卵圆孔未闭。

胸部X线片可见双肺野肺血增多及雪人征（图11-4-5）。

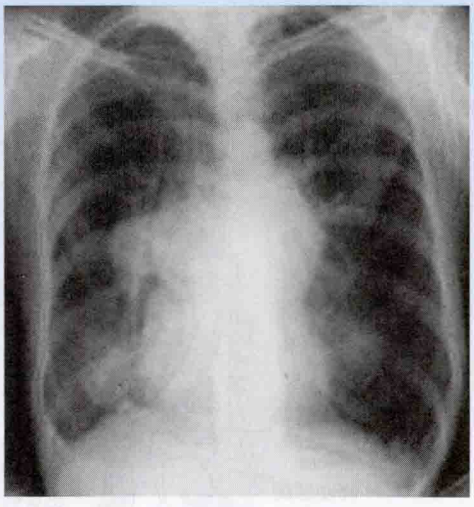


图11-4-5 心上型TAPVC的雪人征

多功能监护仪显示经皮血氧饱和度71%。

【问题1】患儿梗阻型TAPVC（心上型）的诊断依据是什么？

思路1. TAPVC（心上型）模式图（图11-4-6）

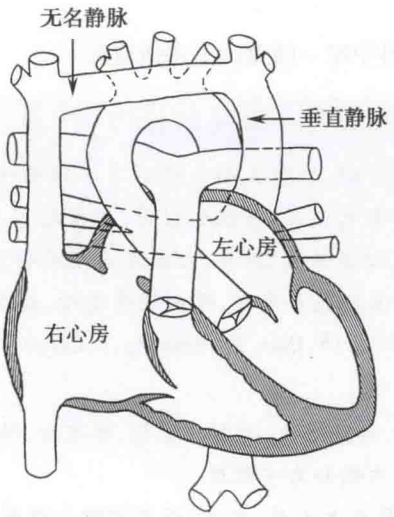


图 11-4-6 TAPVC(心上型)模式图

思路 2. TAPVC 的垂直静脉可因周围组织压迫而影响血液回流,垂直静脉汇入无名静脉处可出现狭窄,不大的卵圆孔亦可阻塞血流,这些因素都可导致梗阻型 TAPVC。

思路 3. 患儿心脏彩超提示卵圆孔仅 4mm,且合并有重度肺动脉高压,明确支持梗阻型 TAPVC 的诊断。

知识点

TAPVC 的临床分型及可能发生梗阻的部位

1. 心上型占 55%,肺静脉在左心房后方汇合后经垂直静脉引流至左无名静脉,有时引流入上腔静脉或奇静脉。垂直静脉在左肺动脉和左总支气管前方进入无名静脉,在此处受压迫可造成静脉回流梗阻。

2. 心内型占 30%,全部肺静脉直接引流入右心房或经肺静脉总干引流至冠状静脉窦。在肺静脉总干和冠状静脉窦之间可能发生梗阻。

3. 心下型占 12%,全部肺静脉在心脏后方汇合后经垂直静脉下行通过膈肌食管裂孔进入门静脉、下腔静脉或静脉导管等。回流血液经过高阻力肝血管床到达右心房或垂直静脉下行途中受压,均可引起肺静脉梗阻。

4. 混合型约占 3%。全部肺静脉经过多种通道进入右心房。

【问题 2】该患儿诊断为梗阻型 TAPVC(心上型),应什么时候行手术治疗?

思路 1. TAPVC 的病理生理:TAPVC 患者的全部肺静脉血液均进入右心房。右心房内部分血液又需经未闭卵圆孔或心房间隔缺损流入左心房,否则出生后很快死亡。右心房接受体肺循环全部回心血液,血流量极度增多。合并卵圆孔未闭的患者,两侧心房之间的通道小,来自腔静脉与肺静脉的血液混合后仅少量流入左心房,再经左心室排送入体循环,因此临床上出现轻度发绀。但右侧心腔及肺循环血流量大,肺动脉压力升高,大多在出生后数月内即死于右心衰竭。心房间隔缺损大,则从右心房进入左心房的血流量多,发绀明显,而肺循环高压则延迟出现,多数患者可生存 1 年以上。肺静脉回流梗阻者,则发绀程度重,肺血管淤血,肺水肿,大多在出生后数周死亡。

思路 2. 鉴于 TAPVC 的病理生理改变,患儿体循环血量及氧气供应取决于肺静脉回流至右房的通畅程度以及混合静脉血经卵圆孔分流入左房的血流速度。TAPVC 患儿通过吸氧乃至气管插管呼吸机辅助通气,均不能有效缓解体循环缺氧状态。因此梗阻型 TAPVC 应一经发现立

即手术。

梗阻型 TAPVC 是心脏外科中唯一的急诊手术适应证。

临床病例 4

徐某某之子，男，出生 6 小时，体重 3.4kg，生后 2 小时出现进行性发绀、气促伴明显呼吸困难，急诊来院。查体：一般状况差，神经反应弱，哭声无力，周身湿冷，口唇轻度发绀，双肺呼吸音粗，未闻及湿啰音，心音低钝，律齐，心前区未闻及明显病理性杂音，肺动脉瓣区第二音亢进，肝肋下 3cm，躯干及四肢无水肿，甲床轻度发绀，病理征（-）。

动脉血气分析结果：pH 7.315，PaO_2 56.4mmHg，$PaCO_2$ 47.5mmHg，Glu 2.7mmol/L，Lac 6.9mmol/L，BE -6.2。

胸部 X 线片：显示右房、右室增大，心影呈球形，肺充血，肺水肿表现。

心电图：P 波高尖，电轴右偏和右室肥厚。

心脏彩超：两维显像可见巨大右房、右室，而左室腔小壁厚，二尖瓣发育不良，升主动脉及主动脉弓部细小。

多功能监护仪提示心率 179 次/分，呼吸 54 次/分，SpO_2 86%，血压 49/31mmHg。

【问题 1】该患儿的初步诊断和鉴别诊断是什么？

思路 1. 患儿生后 2 小时即出现进行性发绀及呼吸困难，一般状况极差，病情发展迅速，排除新生儿窒息外，考虑心脏疾患可能性较大。

思路 2. 患儿血压低，处于休克状态，血氧饱和度及动脉氧分压显著降低，为Ⅰ型呼吸衰竭并伴有代谢性酸中毒；低血糖提示体循环乏氧严重，结合患儿周身湿冷表现，提示为左心低心排出量综合征。

思路 3. 结合患儿心脏彩超及胸片表现，强烈提示患儿左心发育不良综合征（HLHS）。

思路 4. 因同样表现为生后发绀并进行性加重，无明显心脏杂音，此患儿应和完全性大动脉转位、重度肺动脉狭窄或肺动脉瓣闭锁、完全性肺静脉异位引流相鉴别。

学习笔记

知识点

左心发育不良综合征

少见而复杂的先天性心血管畸形。发病率为 1/10 万～27/10 万，占先天性心血管畸形的 1.4% 左右。这类畸形的共同点为左心循环在某部有狭窄或闭锁，而使左房、肺静脉及肺动脉扩张和压力增高，于是右室的血流增加，必须伴有动脉导管才能生存。

【问题 2】该患儿应给予哪些治疗措施？

思路 1. 因患儿生存依赖于动脉导管的开放，因此应给予 PGE_1 持续静脉滴注，并酌情应用呼吸机辅助通气以对抗呼吸暂停。

思路 2. 绝大多数 HLHS 的患儿均于生后 1 个月内因循环衰竭而死亡，因此应积极行术前准备并尽快手术治疗。

知识点

HLHS 治疗方法

手术纠治是 HLHS 患儿唯一有效的治疗方法。

新生儿早期肺血管阻力较高，根治性纠治手术死亡率很高，故常施行分期手术。

临床病例5

于某某之女，19天，体重0.9kg，孕33周早产儿，生后即收入儿童专科医院NICU。住院期间患儿并发肺内感染，进食差，体重不增加，心脏彩超结果提示动脉导管未闭，直径7mm，血流方向左向右。

【问题1】该患儿是否应立即行动脉导管结扎术？

思路1. 早产儿的动脉导管一般很难于常规时间内自行闭合。

思路2. 患儿住院期间并发肺炎，除本身早产因素外，尚不能排除PDA致使肺过度灌注，肺内渗出增多而诱发肺炎的可能。

思路3. 早产儿的肺组织发育尚不成熟，因PDA导致肺过度灌注致使肺动脉压力持续维持较高状态，不利于肺泡细胞的成熟，可能加重呼吸系统症状，甚至诱发小儿呼吸窘迫症。

思路4. 虽然患儿PDA直径7mm，但考虑到患儿体重仅0.9kg，动脉导管对患儿自身来说极其粗大，应该予以手术治疗。

知识点

早产儿动脉导管手术时机

动脉导管结扎的手术时机选择应具体情况具体分析，有时甚至可以成为早产儿存活的决定性因素。

（李晓峰）

三、房间隔缺损

胎儿期心房间隔发育不完善形成的缺损为房间隔缺损，分为继发孔房间隔缺损和原发孔房间隔缺损。临床常见的多为继发孔房间隔缺损（secundum atrial septal defect，ASD），是一种较常见的先天性心脏病，由原始心房分隔异常所致，在左右心房之间仍残留未闭的房间孔，占先天性心脏病的6%～10%，多见于女性。男女比例为2∶1～3∶1。继发孔房间隔缺损可单独存在，也可并发其他类型的先天性心脏病。本节所述为继发孔型房间隔缺损。

临床病例

患儿李某某，女，2岁6个月，1个月前因“上感”于当地医院就诊，查体时发现心脏杂音。患儿平日无发绀，否认呼吸困难、缺氧窒息发作病史；一般体力活动可耐受，无明显心悸、乏力等症状；平素易患呼吸道感染，否认心衰病史；体格发育落后同龄儿；母孕期无明确病毒感染病史；无家族心脏病病史。

【问题1】通过上述情况，该患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 患儿以发现心脏杂音就诊，考虑为先天性心脏病可能。患儿无明显发绀，考虑为非发绀型先天性心脏病或潜伏青紫型先天性心脏病，包括室间隔缺损；房间隔缺损；动脉导管未闭；肺动脉瓣狭窄等可能。

知识点

先天性心脏病的分型

1. 无分流型（无青紫型） 即心脏左右两侧或动静脉之间无异常通路和分流，不产生发绀，包括主动脉缩窄、肺动脉瓣狭窄、主动脉瓣狭窄、单纯性肺动脉扩张、原发性肺动脉高压等。

学习笔记

2. 左向右分流组(潜伏青紫型) 有心脏左右两侧血流循环途径之间异常通道。早期血流从左向右分流而不出现青紫,啼哭、屏气或任何病理情况,致使肺动脉或右心室压力增高,则可使血液自右向左分流而出现暂时性青紫,如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、主肺动脉隔缺损,以及主动脉窦动脉瘤破入右心或肺动脉等。

3. 右向左分流组(青紫型) 包括的畸形构成左右两侧心血管腔内的异常交通。右侧心血管腔内的静脉血,通过异常交通分流入左侧心血管腔,大量静脉血注入体循环,故可出现持续性青紫,如法洛四联症、法洛三联症、右心室双出口和完全性大动脉转位、永存动脉干等。

思路2. 考虑患有先天性心脏病,采集病史时需询问是否存在呼吸道感染易感史、心力衰竭史,母孕期感染史、用药史、有害物质接触史。有无先天性心脏病的家族史。

知识点

先天性心脏病的发病机制

先天性心脏病发病机制尚未完全明确,但目前研究表明母妊娠前3个月内病毒感染,腹部或盆腔放射线接触史和使用影响胎儿生长发育的药物等可能对胎儿心脏发育造成影响,此外先天性心脏病的还具有一定家族易感性,因此在病史询问中注意相关内容的问诊有助于协助诊断。

该患儿体格检查情况

T 36.8℃,心率105次/分,呼吸27次/分,血压85/55mmHg。体重13kg。无特殊面容,面色、口唇无苍白及发绀。心前区饱满,心尖搏动最强点位于胸骨左侧缘第5肋间,心前区未触及震颤,叩诊心界范围基本正常,心音有力,律齐,胸骨左侧缘第2肋间闻及3/6级收缩期杂音,向上传导,第二心音固定分裂。

【问题2】儿外科医生该如何分析查体情况?

通过患儿以查体发现心脏杂音为主要表现,入院查体提示:各项生命体征平稳,无苍白发绀,无特殊面容,体格稍瘦弱,心前区饱满,未触及明显震颤,心前区听诊存在胸骨左侧缘第2肋间3/6级收缩期杂音伴第二心音固定分裂。考虑先天性心脏病,房间隔缺损可能性大。

知识点

常见的心前区杂音

1. 室间隔缺损 胸骨左缘3~4肋间吹风样的全收缩期杂音,伴有收缩期震颤。

2. 房间隔缺损 胸骨左缘第2~3肋间Ⅱ级收缩早中期柔和样喷射性杂音,P2固定分裂。

3. 动脉导管未闭 胸骨左缘第2肋间有连续性机器样杂音,多有震颤。小型PDA及婴儿期PDA,则不一定有连续性杂音,可仅表现为收缩期杂音。

4. 肺动脉狭窄 胸骨左缘第2~3肋间收缩期震颤并Ⅳ~Ⅵ级喷射性收缩期杂音。

5. 完全性大动脉移位 30%~50%完全性大动脉换位及室间隔完整的婴儿,听不到心脏杂音。

6. 法洛四联症 胸骨左缘第2~4肋间Ⅱ~Ⅲ级收缩期喷射性杂音,P2减弱,震颤不明显。

学习笔记

知识点

房间隔缺损的临床表现

1. 房间隔缺损患儿由于左右心房压差小，分流量少，有时症状不明显，病情发展缓慢，因此早期容易忽略，多数患儿因在查体中发现心脏杂音而就诊。

2. 心脏杂音特点 血流经过右心时间延长产生的第二心音固定分裂和相对性肺动脉狭窄的收缩期杂音。但也存在部分患儿在婴幼儿时即出现明显症状发现肺动脉高压。

辅助检查结果

胸片：双肺纹理增多，模糊，肺动脉段不凸，心影饱满，心胸比0.55。

心电图：电轴右偏，右心室肥大不完全性或完全性右束支传导阻滞。

心脏彩超：先天性心脏病，继发孔型房间隔缺损（上腔型），缺损直径25mm。

【问题3】儿外科医生如何分析辅助检查结果？

思路1. 辅助检查的重点是心脏彩超结果，心脏彩超是诊断先天性心脏病最快速准确客观的检查。结合患儿心脏彩超检查可明确诊断。

知识点

先天性心脏病的影像学检查

超声心动图可对房间隔、室间隔连续性，各房室内径，房、室间隔活动、各瓣膜的活动以及流出道情况做出判断。彩色多普勒检查可观察到血液的分流情况。心脏彩超在显示心内结构方面具有最大的优势，通过心脏彩超检查可以对绝大多数的先天性心脏病患儿进行准确的诊断。

但对于个别结构复杂，彩超显示不清的先天性心脏病可以进一步行心导管及血管造影检查，通过对上、下腔静脉，心房、心室，肺动脉、主动脉的压力及氧饱和度测定来了解分流的水平及分流量，同时血管造影能更直观地了解心内畸形的情况，为术前诊断及手术提供依据。但由于导管及血管造影检查是有创性检查，因此不作为一般先天性心脏病的常规检查。

思路2. 胸片及心电图检查有助于进一步确诊，了解心腔增大及肺血的情况。

知识点

胸片、心电图的临床意义

根据胸片对心脏大小、肺动脉压力以及肺血多少做出判断。一方面可以在不同种类先天性心脏病中进行鉴别诊断，另外有利于预测疾病程度及手术预后。

根据心电图结果可了解具体心腔增大的情况，进行鉴别诊断。

思路3. 根据心脏超声检查，应该可以进行房间隔的分型。

知识点

房间隔缺损的分型（图11-4-7）

1. 中央型 或称卵圆孔型，是继发孔缺损中最常见的一种类型，约占房间隔缺损病例的76%。缺损位于房间隔的中央，相当于卵圆窝的位置，四周有完整的房间隔结构。大多

学习笔记

数病例呈单个巨大孔型，也有部分病例呈筛孔状。常可直视下直接缝合或补片修补而较易避免损伤周围邻近重要组织。

2. 下腔型 较少见，在房间隔缺损病例中约占12%。缺损位于房间隔的后下方，没有完整的房间隔边缘，它和下腔静脉入口相延续，手术时易将下腔静脉瓣误认为缺损下缘的房间隔组织，而将下腔静脉隔入左心房造成术后右向左分流而出现发绀。

3. 上腔型 亦较少见，又称为静脉窦型房间隔缺损，在房间隔缺损病例中约占3.5%。此缺损位于房间隔的后上方，缺损与上腔静脉口无明确界限，缺损上缘即为骑跨于左右心房上方的上腔静脉。这种类型的缺损常伴有右上肺静脉畸形引流。

4. 混合型 兼有上述两种以上的巨大、继发孔缺损，约占8.5%。

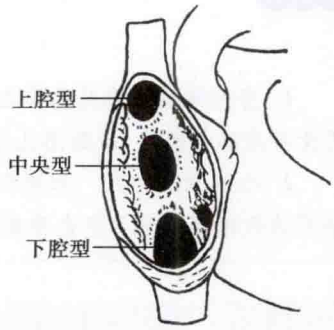


图11-4-7 房间隔缺损(ASD)分型示意图

【问题4】房间隔缺损应与哪些疾病相鉴别？

(1) 单纯肺动脉瓣狭窄：可闻及肺动脉瓣区收缩期杂音。区别：杂音较房间隔缺损明显，且性质粗糙，震颤明显，肺动脉第二音减弱甚至消失。胸片肺动脉段凸出明显，肺血少于正常或正常。心脏彩超可见肺动脉瓣口血流速度明显增加。

(2) 室间隔缺损：杂音最响亮位置较低，常在胸骨左缘Ⅲ～Ⅳ肋间，呈全收缩期杂音，常伴有震颤。心脏彩超检查可以室间隔连续性中断，室水平血流信号。

(3) 房间隔缺损合并其他类型的先天性心脏病

1) 合并部分肺静脉异位引流：心脏彩超可见部分肺静脉回流至左方。

2) 合并肺动脉瓣狭窄：瓣膜型肺动脉口狭窄时，杂音较响，常伴有震颤，而肺动脉瓣区第二心音减轻或听不见；X线片示肺野清晰，肺纹稀少，可资鉴别。心脏彩超见肺动脉瓣的异常，右心导管检查发现右心室与肺动脉间有收缩期压力阶差，而无分流的证据，则可确诊。

【问题5】患儿的治疗原则是什么？

思路 1. 研究报道出生后1年内，继发孔房间隔缺损自然关闭率较高。中心型房缺闭合率为23%，上腔型未见闭合。如1岁以上仍不闭合者应手术治疗。手术方式包括手术或心导管关闭房间隔缺损。

知识点

房间隔缺损的治疗方法

1. 介入治疗 3岁以上，房间隔缺损中心型，直径小于36mm者，左室侧房缺边缘距离上下腔静脉大于等于7mm，右室侧房缺边缘距上下腔静脉大于等于5mm者，均可采用介入治疗，房间隔缺损封堵器堵闭缺损。

2. 手术方法 不符合上述介入指征以及肺动脉高压或合并其他心内畸形者(诸如肺静脉异位引流)则均应开胸手术治疗。采用经胸骨正中切口，在体外循环辅助下直接缝合缺损或由补片进行缺损修补。

学习笔记

知识点

手术的禁忌证

肺小动脉发生梗阻性改变，临床出现发绀，心房水平呈现右向左分流，以及房间隔缺损为生命通道的患者，如室间隔完整的肺动脉闭锁、完全性大动脉转位、三尖瓣闭锁等禁忌手术关闭缺损。

思路 2. 该患儿年龄为 2 岁 6 个月，缺损为上腔型，缺损直径 25mm，不宜行介入治疗，故选择开胸手术治疗。

【问题 6】术前准备包括哪些？

思路 1. 术前由上级医师组织讨论，对诊断进一步核实，完善术前相关检查，了解凝血功能，完成交叉配血、备血，并完成输血同意书签字。

思路 2. 术前需与家属沟通，先天性心脏病手术风险高，谈话中需要着重指出术中风险（休克、出血、二次开胸、死亡）、手术方式、术后并发症（脑血管意外、心律失常、心包积液、病窦综合征、残留房间隔缺损等）。取得家属充分了解、签字后手术。

该患儿手术方式及术后恢复情况

完善相关检查后在全麻低温体外循环下行房间隔缺损修补术，术中见心脏重度扩大，右心为主。肺动脉轻度扩张，主动脉：肺动脉 = 1 : 1.2，探查主肺动脉内径正常，左、右肺动脉外径可。ASD 上腔型，约 2.5cm×2.0cm，四根肺静脉回流至左房。

患儿取平卧位，胸骨正中切口，建立体外循环，转流降温。阻断心脏循环，自升主动脉根部灌注冷停跳液。切开右心房，显露 ASD，5-0 滑线缝合缺损下缘 1 针，取等大 Gore-Tex 补片，沿缺损边缘向上连续缝合闭合缺损。升温后心脏自动复跳，恢复窦性。

术后将病情详细向家长交代，患儿带气管插管返回 ICU。术后予呼吸机辅助通气，抗炎、利尿治疗。术后 1 天拔除气管插管，转出监护室。患儿恢复好，复查彩超房间隔缺损无残余分流，心脏较术前明显缩小，余各项指标正常。术后 6 天顺利出院。

【问题 7】开胸手术的手术方式及术中注意事项？

（1）直接缝合（图 11-4-8a）：小型或中型缺损可用 5-0 Prolene 线直接连续缝合。缝合时应从缺损的下缘开始，由下而上，这样不仅符合先缝合较难缝合之处的常规原则，而且可以减少左房进气。

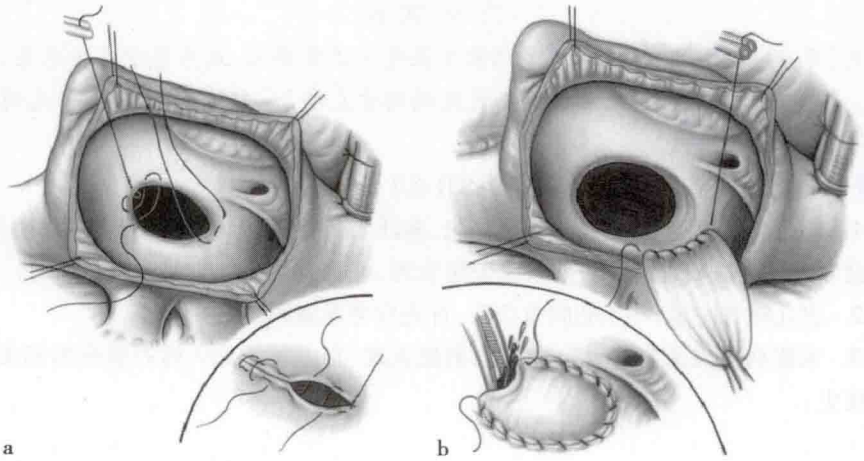


图 11-4-8

a. 直接缝合继发孔房间隔缺损；b. 补片修补继发孔房间隔缺损

（2）补片修补缺损（图 11-4-8b）：缺损较大难以直接缝合时，宜用补片修补。修补材料可以选用自体心包或 Gore-tex（聚四氟乙烯）补片。修补时沿着缺损边缘由下向上缝合，近冠状静脉窦处，缝针不宜太深，以免损伤房室结。由于静脉窦型房间隔缺损位于上腔静脉与右房连接处，直接缝合容易导致右上肺静脉和（或）上腔静脉狭窄，几乎都采用补片法修补。

【问题 8】房间隔缺损手术的并发症有哪些？

（1）脑血管意外：严重并发症之一，可能是残留空气导致气体栓塞所致，也可能是主动脉插管位置不当所致。

（2）心律失常：术后心律失常可能是由于手术时心房刺激和创伤所致，为暂时性心律失常，可以恢复。

（3）病态窦房结综合征：修补静脉窦型缺损时易出现，明确窦房结位置及其血液供应可避免。

（4）残留缺损：若影响血流动力学和心功能，可再手术关闭或心导管介入封堵。

病例出院随访

患儿出院后一般情况好，体重增长满意。出院后 1 个月复查心脏彩超，各房室内径恢复正常。随访 1 年，生长、发育同正常同龄儿。

【问题 9】房间隔缺损患儿总体预后如何？

继发孔房间隔缺损外科手术治疗效果满意，大多数患儿术后恢复顺利，能够拥有和正常同龄儿一样的生活。但在术后早期（术后 2～3 个月内）仍应注意休息，预防感染，避免剧烈活动。正常情况下应在手术后 1、3、6、12 个月到医院复查。

（李晓峰）

四、室间隔缺损

室间隔缺损（ventricular septal defect，VSD）是指左右心室之间存在异常交通，引起心室内左向右分流，产生血流动力学紊乱。大多数是单一畸形，约占先天性心脏病的 20%；也可为复合心脏畸形的一个组成部分，如见于法洛四联症、完全性房室通道、大动脉转位等。1988 年由 Lock 等首次报道经导管 VSD 闭合术，目前 VSD 的介入治疗（应用 Amplatzer 室间隔封堵器）已逐渐成熟。本节所述限于先天性单纯性室间隔缺损。

临床病例

患儿，男，11 个月余。出生后体重增长明显慢于正常婴儿，且易患呼吸道感染，感染治愈困难。吃奶及睡觉时多汗。体格检查时发现胸骨左缘 3～4 肋间有杂音，但无明显发绀表现，下肢血压大于上肢。

【问题 1】通过上述病例，该患儿初步考虑什么？

思路 1. 患儿有生长缓慢，易患呼吸道疾患，多汗等症状，结合心前区杂音的体格检查表现，首先因考虑先天性心脏病可能。目前未见发绀表现，可能为非发绀型先天性心脏病。

思路 2. 患儿胸骨左缘 3～4 肋间有杂音，首先应考虑室间隔缺损。

思路 3. 采集病史需采集患儿可能有的阳性表现、有无导致先天性心脏病的相关因素以及是否有家族史。

学习笔记

知识点

室间隔缺损临床表现

1. 缺损小、分流量较少者，可无明显症状。

2. 缺损大、分流量较多者，可有发育障碍，哭闹或活动后心悸、气急，反复出现肺部感染，多汗，拒乳等喂养困难，严重时有呼吸窘迫和左心衰竭等症状。

3. 当产生轻度至中度肺动脉高压、左至右分流量相应减少时，肺部感染等情况见减轻，但心悸、气急和活动受限等症状仍存在，或更加明显。

4. 重度肺动脉高压、产生双向或反向（右至左）分流时，出现发绀，即所谓艾森曼格综合征，体力活动和肺部感染时发绀加重。最终发生右心衰竭。

知识点

室间隔缺损体检特点

1. 缺损口径较大者，一般发育较差，较瘦小。晚期病例，可见唇、指发绀，严重时可有杵状指（趾），以及肝脏肿大、下肢水肿等右心衰竭表现。

2. 心前区搏动增强，胸壁前隆，叩诊时心浊音界扩大。听诊在胸骨左缘第3～4肋间闻及3～4级全收缩期喷射性杂音和扪及震颤。

3. 肺动脉压升高者，在肺动脉瓣区可听到第2音亢进。

4. 分流量较大者，在心尖部尚可听到因流经二尖瓣瓣口血量增多而产生的舒张期隆隆样杂音。

5. 严重肺动脉高压、左右心室压力相近者，收缩期杂音减轻以至消失，而代之以响亮的肺动脉瓣区第二心音或肺动脉瓣关闭不全的舒张期杂音。

6. 高位室间隔缺损伴有主动脉瓣脱垂、关闭不全者，除收缩期杂音外尚可听到向心尖传导的舒张期递减性杂音，由于两杂音之间的间隔时间甚短，易误为持续性杂音，测血压可见脉压增宽，并有股动脉“枪击声”等周围血管体征。

患儿体格检查与实验室检查记录

T 36.5℃，心率 142 次/分，呼吸 30 次/分，上肢血压 82/52mmHg，下肢血压 105/61mmHg。双肺呼吸音粗，未闻及明显干湿啰音及痰鸣音。胸骨左缘3～4肋间可闻及3/6级收缩期吹风样杂音，可及震颤。腹平软，无压痛及反跳痛。神经系统检查无殊。

胸片：肺血增多，心影增大。心电图：窦性心律，左、右室高电压。

心脏超声：先天性心脏病，室间隔缺损（膜部，0.8cm），三尖瓣轻度反流。

【问题2】患儿胸片肺血增多的原因和室间隔缺损的分类。

思路 1. 室间隔缺损早期，左室压力明显高于右室，血液左向右分流，这是导致患儿肺血增多的原因。

知识点

室间隔缺损的病理生理

1. 室间隔缺损时，心室收缩期，血液通过缺损产生左至右分流。肺血流量逐渐增多，肺静脉和左心房的压力升高，肺间质内液体增多，肺组织顺应性降低，肺功能受损，产生呼吸系统感染、呼吸窘迫、全身发育欠佳。

学习笔记

2. 心室水平的左向右分流，使左、右心室负荷均增加。起初肺动脉压力增高不明显，继之，肺小动脉发生痉挛、收缩等反应性改变，肺血管阻力随之增加，肺动脉压力亦相应升高，肺静脉和左心房压力反见下降，肺间质水肿和肺组织顺应性相应好转，呼吸功能和呼吸系统感染等可随之改善。当肺小动脉发生管壁中层肌肉肥厚、内膜增厚、管壁纤维化和管腔变细等器质性改变，使肺动脉阻力日益增高，产生严重的肺动脉高压。

3. 左向右分流量由逐步减少发展成双向分流，最终形成右向左的反(逆)向分流，后者使体循环动脉血氧含量降低，出现口唇及指、趾端发绀，体力活动时尤甚，即所谓 Eisenmenger 综合征。此时，左心室负荷减轻，而右心室负荷进一步加重。

4. 上述病理生理演变过程的长短，视缺损口径的大小而异。大口径缺损可能在 2～3 岁时已出现严重的肺动脉高压，中等大缺损可能延至 10 岁左右，而小口径缺损上述发展较慢，可能在成年后才出现，偶见安然度过终生者。

思路 2. 根据心脏彩色超声检查结果，患儿诊断为膜周部室间隔缺损。

知识点

室间隔缺损病理分型

1. 膜周部缺损

(1) 单纯膜部缺损：局限于膜部间隔的小缺损。

(2) 嵴下型：也称膜周部缺损，位于室上嵴下方。缺损的上缘邻近主动脉瓣环，其中主动脉瓣右冠瓣紧邻缺损，也可造成主动脉瓣脱垂而致主动脉瓣关闭不全。

(3) 隔瓣后型：也称房室通道型或窦部缺损，缺损面积一般较大，其右后缘为三尖瓣隔瓣及部分瓣环，房室传导束即沿缺损左右、后、下缘通过。

2. 漏斗部缺损

(1) 干下型：也称肺动脉瓣下型。缺损上缘直接与肺动脉瓣及主动脉右冠瓣相连，而无肌组织。易产生主动脉瓣关闭不全。缺损的位置高，左室的血可直接分流喷入肺动脉。

(2) 嵴内型：位于室上嵴结构之内，四周为完整的肌肉组织，缺损与肺动脉瓣之间及与三尖瓣之间均被肌肉组织隔开，分流的血液直接喷射在右室流出道，远离传导束。

3. 肌部缺损　位于肌部室间隔的光滑部或小梁化部，位置低，整个缺损边缘四周有完整的肌肉组织。好发于右室流入道或近心尖部的肌性室间隔处，常是多发的，形态多样，称“Swiss Cheese”型缺损。

【问题 3】患儿的治疗原则和治疗方法是什么？

思路 1. 外科手术为室间隔缺损患儿的常用治疗手段。手术有其适应证，本患儿具备了手术指征。

知识点

手术适应证

1. 膜部小型室间隔缺损　可随访，一般不主张过早手术；但是有潜在发生细菌性心内膜炎的危险。不能自然闭合可在学龄前期手术。

2. 小婴儿大型室缺　大量左向右分流伴心脏明显增大，反复肺炎、心衰，内科治疗无效者，宜婴儿早期行急诊室缺修补术。

学习笔记

3. 大型室缺伴有动脉导管未闭或主动脉缩窄 持续性充血性心衰、反复呼吸道感染、肺动脉高压及生长发育不良者，应及早一期根治。

4. 肺动脉瓣下型 VSD 自愈倾向低，且易主动脉瓣右窦脱垂形成关闭不全，此种患儿，宜在1岁内及时手术治疗。

知识点

手术禁忌证

1. 静止和轻度活动后出现发绀，或已有杵状指(趾)。

2. 缺损部位的收缩期杂音不明显或已消失，代之以因肺动脉高压产生的P2亢进或肺动脉瓣关闭不全的舒张期杂音。

3. 动脉血氧饱和度明显降低(<90%)；或静止时为正常临界水平，稍加活动即明显下降。

4. 超声多普勒检查，示心室水平呈以右向左为主的双向分流或右至左(逆向)分流。

5. 右心导管检查，示右心室压力与左心室持平或反而高出；肺总阻力>10Wood单位；肺循环与体循环血流量比值<1∶2；或肺循环阻力/体循环阻力比值>0.75。婴幼儿手术指征应适当放宽。

思路2. 针对此患儿应该采用室间隔缺损修补术手术方法。

知识点

手术方法(中度低温体外循环心脏停搏下直视修补术)

1. 胸部切口 除常规胸部正中切口外，目前有胸骨下段小切口、右胸外侧小切口等微创切口。

2. 显露心脏，常规建立体外循环。

3. 心脏切口可选择 ①经右室切口；②经右房切口；③经肺动脉切口；④经左室切口；⑤主动脉根部切口。

4. 修补缺损 补片修补。如果缺损较大，直径在0.8cm左右，应该用GoreTex片或其他人工心脏补片材料修补。

5. 检测残余分流 在室间隔缺损修补完毕后暂停左房引流，请麻醉师膨肺，观察修补部位有无残留缺损，如发现缺损部位仍有血液涌出，即应在溢血部位加作褥式或8形缝合，直至不再有溢血为止。

病例出院后随访

出院后患儿体重增长明显加快，呼吸道疾患感染率较先前降低。术后1个月，复查胸片无殊。术后3个月，复查心脏超声示：室间隔缺损修补术后。术后1年，生长发育已与正常儿童无异。

【问题4】室间隔缺损患儿出院后应注意哪些问题？

室间隔缺损患儿出院后应避免呼吸道感染以及剧烈哭吵。入量与出量应保持相对平衡，避免过多的摄入水分而导致心脏负荷增加。3个月内应避免剧烈运动。伞封术后的患儿，术后常规每日给予小剂量阿司匹林口服3~5mg/kg抗凝，时间为6个月。

学习笔记

知识点

食管超声引导下小切口室间隔缺损封堵术

食管超声引导下小切口室间隔缺损封堵术是近几年来新兴的一种手术方式。具有创伤小，恢复快，不受X线辐射，不经过外周血管，可避免血管损伤，一般不需要输血等优点，更适合婴幼儿室间隔缺损修补。

1. 适应证 ①年龄通常≥3月龄；②有血流动力学异常的单纯膜周VSD，1岁以内者VSD直径4～8mm；③有血流动力学异常的单纯肌部VSD，直径>3mm和多发肌部VSD；④干下型VSD不合并明显主动脉瓣脱垂者，1岁以内者VSD直径<6mm；⑤外科手术后残余分流；⑥心肌梗死或外伤后室间隔穿孔。

2. 禁忌证 ①对位不良型VSD；②隔瓣后房室通道型VSD；③合并明显主动脉瓣脱垂、伴主动脉瓣中度以上反流者；④感染性心内膜炎，心腔内有赘生物；⑤合并需要同期CPB外科手术纠正的其他心血管畸形，但并不包括合并VSD的复杂畸形需要利用该技术缩短CPB和阻断时间等的情形。

（张泽伟 莫绪明）

五、动脉导管未闭

动脉导管未闭是常见的先天性心脏病，占先天性心脏病的26.4%，居先天性心脏病的第二位，在儿童病例中占首位。婴儿出生后10～15小时，动脉导管即开始功能性闭合。生后2个月至1岁，绝大多数已闭。未闭动脉导管位于肺动脉干和左锁骨下动脉开口远端的降主动脉外，长度在0.2～3cm间，未闭动脉导管可呈管型、窗型或漏斗型。动脉导管未闭可单独存在，亦可与其他畸形合并存在，如肺动脉口狭窄，主动脉缩窄，房室间隔缺损，大血管错位等。本病男女比例为1∶1.4～1∶3.0。

学习笔记

临床病例

患儿女，3岁2个月，第1胎第1产，足月顺产，出生体重3.6kg。因“发现心脏杂音3年”入院。患儿3年前因发热伴流涕在当地医院就诊，查体时发现心脏杂音。患儿平日易患上呼吸道感染，多次于内科治疗。平时一般情况可，活动后无气急，无口唇青紫，生长发育同一般同龄儿童。

【问题1】患儿初步考虑什么诊断？

思路1. 发现心脏杂音3年，病理性心脏杂音，考虑先天性心脏病。

知识点

心脏杂音分类

1. 生理性杂音 杂音部位局限，均为收缩期杂音，持续时间短，音调低，强度不超过3/6级，随体位、呼吸及运动而改变。

2. 功能性杂音 少数因疾病引起，如贫血、甲亢等，随疾病治愈而消失。

3. 病理性杂音 因心脏病变及瓣膜开闭异常，血液在流动时产生异常湍流旋涡引起，杂音持续时间长，音调响而粗糙。

思路2. 存在“左向右”分流型的先天性心脏病患儿由于左心系统富含氧的动脉血大量分流到右心系统，引起肺动脉血流增多，造成肺部充血，容易受到病毒或细菌的侵犯，导致呼吸道感

染。该患儿有反复上呼吸道感染病史，此时初步考虑先天性心脏病诊断可能。

该患儿的体格检查与实验室检查记录

查体：T 36.7℃，心率 103 次/分，呼吸 22 次/分，血压 88/56mmHg，SpO_2 97%。神志清楚，精神反应可，发育正常，营养中等，口唇无青紫，双肺呼吸音清，心音有力，律齐，胸骨左缘第二肋间可及 3/6 级连续性杂音，P2 亢进。周围血管征阳性，无杵状指（趾）。

血常规 WBC 8.12×10^9，Hb 126g/L，PLT 219×10^9/L，CRP<8mg/L。

心脏超声动脉导管未闭，大动脉水平左向右为主双向分流；轻度肺动脉高压。

【问题 2】结合查体和相关实验室检查，患儿进一步诊断是什么？

思路 1. 体格检查重点在心肺体征，根据心脏杂音的性质可进一步排除生理性杂音可能。患儿胸骨左缘第 2 肋间可及 3/6 级连续性杂音，此时考虑动脉导管未闭可能性最大。患儿心脏存在左向右分流致肺血增多，继而引起肺动脉高压，听诊可闻及 P2 亢进。

思路 2. 辅助检查重点关注心脏超声结果。目前大部分先天性心脏病都可以通过心脏超声明确诊断。结合心脏超声结果，患儿诊断动脉导管未闭，轻度肺动脉高压。

知识点

动脉导管未闭的临床表现

1. 导管细、分流量小，除杂音外无任何症状。
2. 导管粗、分流量大，则发生气急。乏力、发育障碍，易发生呼吸道感染。
3. 胸骨左缘第 2 肋间可及连续性机器样杂音，收缩期增强、舒张期减弱，局部震颤，P2 亢进。
4. 有双向分流者出现差异性发绀。

知识点

动脉导管未闭分型

导管一般直径 5～20mm，长度 6～10mm，分为五型：①管状型：两端管径直径相等；②漏斗型：主动脉端较肺动脉端粗；③窗型：导管粗而短，主动脉和肺动脉紧密相连；④哑铃型：导管中间细，两端粗；⑤动脉瘤型：导管中间呈瘤状膨大。

知识点

动脉导管未闭病理生理改变

未闭的动脉导管造成主动脉和肺动脉之间的左向右分流，由左心室承担这一额外的容量负荷。导管粗大时肺动脉压力升高，造成右心室压力负荷增加，回到左心房血流增加，造成左心房和左心室扩张。大型动脉导管未闭会降低舒张压，减少冠状动脉的灌注。

知识点

动脉导管未闭辅助检查

1. 心电图　导管粗大者表现为左房、左室增大，甚至双心室均增大。
2. 胸片　导管粗、分流大者，主动脉结增宽，左房、左室、肺血管扩张，肺血管影增多。
3. 心导管检查　肺动脉内血氧含量超过右室水平，右心导管可由肺动脉经未闭的动脉导管进入降主动脉。

思路3. 进一步的鉴别诊断可由心脏超声进行排除，如高位室间隔缺损伴主动脉瓣关闭不全、冠状动静脉瘘、永存动脉干等。

【问题3】患儿的处理原则是什么？

思路1. 早产儿可尝试先应用吲哚美辛关闭动脉导管，首次剂量0.2mg/kg，8小时一次，共三次，第二和第三次量可减半，观察2~3个月仍未闭合者可考虑手术结扎。使用吲哚美辛的禁忌证：氮质血症、肠缺血或伴坏死性结肠炎、血小板减少性紫癜、颅内或身体其他部位出血、败血症。体重低于1000g者慎用。

思路2. 该病例中患儿已满3岁，平日易患呼吸道感染，心脏超声提示大动脉水平双向分流，左向右分流为主，肺动脉高压。为了防止肺动脉高压加重出现右向左分流最终导致艾森门格综合征，所以应选择手术治疗。

【问题4】术前准备包括哪些？

思路1. 一般患儿术前无须特殊准备。心功能差者，应限制补液量，同时予以强心、利尿，减轻后负荷；必要时予以机械通气，维持动脉血气在正常指标。合并急性或亚急性心内膜炎时，一般需抗感染治疗3个月后才宜手术，少数经药物治疗感染不能控制，特别是出现假性动脉瘤或细菌赘生物脱落反复动脉栓塞者，应及时手术。

思路2. 术前组织讨论，对诊断进一步核实，特别注意重症患儿术前状况和手术条件，如血氧、血压、pH、电解质、血象等，完善术前检查，包括血型、凝血功能、生化等，并完成输血同意书签字。

思路3. 术前谈话中着重指出手术风险，包括：①麻醉过程中，可能发生呼吸、心脏骤停等意外危险；②可能发生术中难以控制的出血，并有损伤邻近脏器或组织的可能；③术后可能发生切口感染、化脓，切口不愈合，组织或器官粘连，术后再出血或再次手术的可能以及心、肝、肺、肾、脑等器官或系统的并发症或疾病本身发展所致的不良转归；④术中、术后出现严重心律失常的可能；⑤术后血、气、乳糜胸，有开胸止血，胸腔穿刺、闭式引流可能；⑥术后再通，再次手术可能；⑦喉返神经损伤。神经系统并发症可能。

【问题5】动脉导管未闭手术方法包括哪些？

思路1. 导管直径在1cm以下，导管壁弹性好，无中度以上肺动脉高压的低龄儿童病例，可采取动脉导管未闭结扎术，其缺点是术后有发生再通及假性动脉瘤形成可能。

思路2. 动脉导管切断缝合术对畸形矫正确实，可避免术后导管再通，或结扎线切透管壁发生动脉瘤的危险。适合于成人、较粗大动脉导管和并发严重肺动脉高压患者。

思路3. 体外循环下经肺动脉闭合动脉导管适用于巨大动脉导管，合并重度肺动脉高压或其他心内畸形者。

该病例手术探查记录与术后恢复情况

患儿右侧卧位，消毒术野皮肤、铺单，取左后外侧切口，经第4肋间进胸。牵开肺叶，打开纵隔胸膜，见PDA直径10mm，解剖游离PDA上下壁及后壁，避开神经，控制性降压，予7号丝线双重结扎。结扎后患儿生命体征平稳。关闭纵隔胸膜。置左侧胸腔闭式引流管一根。术后患儿带气管插管返回CICU，监护生命体征、预防感染、控制血压、维持酸碱电解质平衡、改善贫血等相关治疗。术后当天全麻清醒后拔除气管插管；术后3天逐步减量降压药至停用；术后5天复查心脏超声提示动脉导管未闭手术效果良好，肺动脉压较前下降。术后7天出院随访。

【问题6】动脉导管未闭手术并发症包括哪些？

了解术后并发症对其防治和术前家属沟通极为重要。

学习笔记

知识点

动脉导管未闭手术并发症

1. 术中大出血 主要和肺动脉高压引起的血管改变，导管内膜炎致使导管组织脆弱及术中操作不当等有关。需立即剖胸探查止血。

2. 高血压 与术后体循环血容量增加和神经反射有关。术后应限制液体输入，一般于术后1~2周后缓解，可口服降压药，必要时硝普钠静脉滴注。

3. 喉返神经损伤 表现为术后声音嘶哑，喝水呛咳。可能由于术中过分牵拉引起，多为暂时性损伤，1~2个月可恢复。

4. 膈神经损伤 出现呼吸急促，有自行恢复可能，必要时行膈肌折叠术。

5. 乳糜胸 损伤胸导管，胸腔穿刺或闭式引流，营养支持，多数1~2周能自愈，少数需再次手术结扎胸导管。

6. 导管再通 管壁撕裂或动脉瘤形成所致，应在1~2周内再次手术。

7. 肺部并发症包括肺不张、胸腔积液和气胸。

8. 误扎降主动脉或左肺动脉：一经确认需立即再次手术处理。

【问题7】动脉导管未闭患儿预后如何？

手术死亡率一般在0.5%~1%。患儿生长发育好，杂音消失，少数病例可闻及因肺动脉扩张的收缩期杂音。合并严重肺动脉高压，有双向分流，以右向左分流，年龄在2岁以上者，术后恢复差，死亡率高。早产儿因与早产有关的并发症而影响其预后。

在某些复杂先天性心脏病，如大动脉转位，严重肺动脉狭窄/闭锁，重症法洛四联症，主动脉缩窄，主动脉中断等病中，动脉导管作为代偿机制存在，在根治性手术前不能单独闭合导管，否则患儿将不能存活。

（张泽伟 莫绪明）

六、法洛四联症

法洛四联症是常见的先天性心脏血管畸形，在发绀型先天性心脏病中居首位。发病率约占发绀型先天性心脏病的80%，所有先天性心脏病的10%~15%。本病的病理解剖特征包括：①肺动脉狭窄；②心室间隔缺损；③升主动脉开口向右侧偏移；④右心室向心性肥厚。

知识点

法洛四联症的病理生理学

法洛四联症的病理生理主要取决于右心室流出道梗阻的程度。由于右心室流出道狭窄导致肺血流量减少，右心室后负荷增大，引起体肺侧支循环形成、右心室代偿性肥厚。主动脉骑跨使右室血分流入主动脉，产生右向左分流，对于肺血流梗阻小的患儿，可以没有或只有少的右向左分流。多数患儿肺动脉血流梗阻严重，肺部血流明显减少，在室间隔缺损水平可出现明显的右向左分流，这些患儿将出现明显的发绀和组织缺氧，血氧饱和度在70%~80%。最严重者会出现严重的反复性缺氧发作，甚至可引起猝死。

学习笔记

首次门诊病例资料

患儿，男，2岁8个月。患儿出生后不久即法现口唇青紫，哭闹或活动后加剧并伴有气喘。会行走时常有蹲踞现象。曾3次突然晕厥、无抽搐。患儿平时体质较差。第一胎，第一产，无窒息抢救史。母孕期健康。家族中无遗传病病史。

体格检查：T 37.2℃，心率130次/分，呼吸25次/分，血压98/65mmHg，体重10kg，SPO_2 78%，身高80cm，神志清楚，发育正常，营养中等，口唇、甲床、指(趾)青紫明显，双肺呼吸音清晰，腹软，肝脾肋下未及，神经系统(-)。四肢活动可，见明显的杵状指(趾)(图11-4-9)。专科检查：心前区无明显隆起，心尖搏动位于第五肋间左锁骨中线外1.0cm。心尖区及剑突下抬举性搏动明显，心前区未扪及震颤。心界向左扩大。心率：130次/分，心律齐，心音有力，胸骨左缘第2~4肋间可听到3/6级粗糙的收缩期喷射样杂音，P2减弱。



图11-4-9 法洛四联症患儿的杵状指

【问题1】根据上述描述，该患儿最可能的诊断是什么？

思路1. 结合患儿病史、症状及体格检查，初步考虑患儿为发绀型先天性心脏病：发绀型先天性心脏病首先考虑法洛四联症。

知识点

发绀分型

发绀是指皮肤或黏膜血液中还原血红蛋白大于50g/L时出现青紫，主要取决于还原血红蛋白的绝对值。

1. 中央性发绀进一步区分为心、肺、血液疾病引起的发绀。肺性发绀主要由于肺炎、肺不张、中枢神经系统或神经肌肉病变导致肺部气体交换障碍所致，随着肺部情况好转，发绀也逐渐好转。血液性发绀常有高铁血红蛋白血症等引起，婴幼儿临床上少见。心性发绀多是由心脏畸形导致右向左分流引起低氧血症。

2. 周围性发绀多是由周围循环缓慢或周围氧消耗增加，但患儿动脉血氧饱和度正常。

思路2. 蹲踞是法洛四联症患儿的特征性姿态。

知识点

蹲 踞

蹲踞常常在儿童期多见，表现为患儿行走一段距离后双下肢屈曲，双膝贴胸下蹲。其发病机制可能为患儿蹲踞时双侧股动脉扭曲致体循环血管阻力增加减少右向左分流，下肢未饱和静脉回心血流减少，使肺循环血流增多，血氧饱和度增加，患儿发绀好转。

思路3. 心脏性晕厥是由心脏情况引起的一时性脑供血不足而出现的暂时性意识丧失，包括：严重心律失常、心脏瓣膜的严重狭窄、发绀型先天性心脏病、心脏肿瘤等。患儿缺氧性晕厥，多考虑与右室流出道狭窄性先天性心脏病有关。

知识点

缺氧发作

缺氧发作常发生在婴儿期，表现为阵发性呼吸困难，呼吸急促，喂养困难，发绀加重甚至出现晕厥、抽搐，死亡，多在喂奶及哭闹后出现。其发病机制可能是在肺动脉漏斗部狭窄的基础上，体循环血管阻力下降致右向左分流加重或右心室漏斗部痉挛致肺血流突然较少导致严重的低氧血症。

思路4. 法洛四联症患儿一般发育较迟缓，智能发育较正常同龄儿稍落后，活动受限，口唇及四肢末梢青紫明显，杵状指(趾)。但有一些婴幼儿由于活动量减少可表现为肥胖，贫血，发绀不明显。

知识点

杵状指(趾)

杵状指(趾)(clubbed fingers)：由于患儿慢性缺氧导致指(趾)毛细血管扩张增生，局部软组织和骨组织增生肥大。表现为指(趾)端末梢软组织增厚，呈拱形隆起，甲纵脊和横脊高度弯曲，表面呈玻璃状，甲床后方基部与皮肤之间的正常凹陷消失，弯曲度显著，膨大如鼓槌状。发绀持续6个月以上出现杵状指(趾)。杵状指(趾)的轻重与患儿缺氧程度成正比。

思路5. 患儿右室肥大可见到抬举性心尖搏动，胸骨左缘2～4肋间可听到2～3级粗糙的收缩期喷射样杂音，此为右室流出道与肺动脉狭窄所致，患儿一般无收缩期震颤，杂音愈响愈长反映肺动脉狭窄愈轻，狭窄极重度者可听不到杂音。有时在肺动脉瓣区可听到连续性杂音，可能合并有大的动脉导管未闭或体肺侧支循环(MPAPS)。

【问题2】为进一步明确诊断，患儿需要何种检查？

目前超声心动图检查是诊断法洛四联症的首选检查。由于无创、方便、准确等优点已经广泛应用于临床。超声心动图能够直接观察到肺动脉的狭窄程度、室间隔缺损的类型、大小、主动脉骑跨的程度，评估左室大小和心功能以及合并的其他畸形。

第二次门诊资料

心脏彩超提示：右室肥厚，右房室扩大，右室流出道狭窄，左室偏小，肺动脉瓣环狭窄，瓣上及左右肺动脉略窄。肺动脉瓣发育小，瓣叶增厚，开放受限，余瓣膜形态与运动未见明显异常。室间隔膜周至肌部可见回声中断20mm，房间隔连续。主动脉骑跨约50%。左肺动脉7mm，右肺动脉7mm，膈肌孔处腹主动脉直径9mm。左室舒张末期容积15ml。主动脉弓未见异常。检查结果提示：符合法洛四联症。

学习笔记

【问题3】如何分析此患儿的超声心动图?

思路1. 法洛四联症患儿右心室流出道狭窄的部位或严重程度有很大差别,包括肺动脉瓣及瓣上狭窄、左右肺动脉及远端狭窄。McGoon比值可反映肺动脉分叉远端狭窄程度,是比较实用的指标。正常值大于2.0。患儿McGoon比值等于1.55。

知识点

McGoon比值

$$McGoon\ 比值=\frac{心包外左右两侧肺动脉直径之和}{膈肌平面降主动脉直径}$$

思路2. 绝大多数法洛四联症患儿,由于肺部及左心房血流较少,往往左心室发育偏小。左心发育情况可借助超声心动图通过计算左室舒张末期容量指数来评估。正常者男性为58ml/m^2,女性50ml/m^2,平均55ml/m^2。患儿左室舒张末期容量指数约等于33ml/m^2。

知识点

左室舒张末期容量指数

$$左室舒张末期容量指数=\frac{左室舒张末期容量(ml)}{体表面积(m^2)}$$

思路3. 另一个参考指标:肺动脉指数(PAI),又称Nakata指数,通过心血管造影来评估肺动脉发育情况。正常值≥300mm^2/m^2。

知识点

肺动脉指数

$$肺动脉指数=\frac{心包外左右两侧肺动脉横截面积之和(m^2)}{体表面积(m^2)}$$

【问题4】患儿下一步如何处理?

患儿法洛四联症诊断明确,收入普通病房,完善相关检查,决定下一步治疗方案。

入院后相关实验室及影像学检查

血常规:WBC 8.32×10^9/L,HBC 7.54×10^{12}/L,HCT 67.2%,Hb 231g/L,PLT 186×10^9/L。凝血功能、肝肾功能在正常范围内。胸片提示:胸廓对称,两肺血纤细。心影外形增大,呈靴形,肺动脉段平直,主动脉结突出(图11-4-10)。

心电图提示:窦性心律,右室肥厚改变。

心脏CTA提示:心室右偏,右房室扩大,右室流出道狭窄,左室偏小,肺动脉瓣环狭窄,瓣上及左右肺动脉略窄。室间隔膜周至肌部可见回声中断20mm,房间隔连续。主动脉骑跨约50%。膈肌孔处腹主动脉直径8mm。主动脉弓未见异常。可见体肺侧支循环形成,检查结果提示:符合法洛四联症。

学习笔记

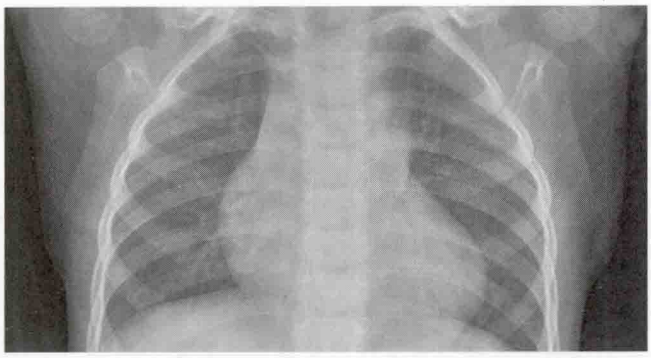


图 11-4-10 胸片显示心影外形增大，呈靴形，肺动脉段平直，主动脉结突出

【问题5】患儿入院后常规检查的意义？

法洛四联症患儿入院的常规检查有一定意义，需要关注。

知识点

法洛四联症常规检查特点

1. 血常规 有时动脉血氧饱和度可降至70%以下，通常有红细胞增多症，血红蛋白可升至200g/L。肺动脉严重发育不良而血红蛋白不高甚至贫血的患儿往往病情较重，手术风险较高。

2. 凝血功能 严重发绀的患儿，血小板计数和全血纤维蛋白均明显减少，血小板收缩能力差，有不同程度的凝血功能障碍。血液浓缩导致血液黏滞度增加，会促进血栓的形成，导致肺血管栓塞和脑血管意外。

3. 心电图 心电轴右偏，右心室肥厚与劳损，右束支传导阻滞，右心房肥大。

4. 胸部X线 心脏形态常呈“靴形”。即心脏左侧下缘圆钝，心尖上翘，心腰凹陷。肺门血管阴影小，肺野清亮，肺血管纤细，有时可见网状的侧支循环影。

【问题6】特殊检查的选择？

法洛四联症还可以进行超声心动图和心导管及选择性右心室造影检查。

知识点

法洛四联症特殊检查

1. 超声心动图 对一般的法洛四联症，超声心动图可以取代传统的心血管造影，但对肺动脉分支远端发育情况以及体肺侧支显示较差。

2. 心导管及选择性右心室造影检查可准确了解肺动脉的解剖，对超声心动图冠状动脉显示不清、肺动脉闭锁或主动脉缩窄、体肺侧支性循环以及疑有多发性室间隔缺损等，建议行心导管检查。

3. 心脏CT和MRI检查能对主肺动脉及左右肺动脉全程发育情况进行准确的评估，并可能够直观地观察到肺动脉的形态及其与主动脉的位置关系。

【问题7】下一步治疗方案是什么？

知识点

缺氧发作的治疗

1. 充分供氧，严重困难者紧急建立人工通气。

2. 保持胸膝屈曲位。

3. 皮下注射吗啡 0.1～0.2mg/kg 充分镇静减少肺循环阻力。

4. 应用 α 受体激动剂提高体循环阻力，减少右向左分流。去氧肾上腺素（新福林）0.05～0.1mg/kg 静脉推注，维持剂量 2～5μg/kg，但要注意减慢心率的不良反应。亦可用间羟胺 0.2mg/kg 皮下或静脉注射。

5. 对于生后 2 周以内依赖动脉导管供应肺血流的重症 TOF 患儿，予以 5～10ng/（kg·min）前列腺素 E_1 静脉维持以保持导管的开放来增加肺血流量，从而改善缺氧状况。

6. 应用 β 受体阻滞剂解除右室流出道痉挛，普萘洛尔（心得安）0.05～0.1mg/kg 溶于葡萄糖中缓慢静脉注射，对频繁缺氧发作者，予以长期口服，由 1mg/（kg·d）起用，无效则逐步加量至 8mg/（kg·d）。但临床治疗效果因人而异。

7. 上述方式无法终止缺氧发作时，应行急诊手术治疗。

思路 1. 予以每日吸氧 2 次，每次 30 分钟，尽量保持患儿安静，避免情绪激动，防止患儿缺氧发作。患儿应保证足够的液体摄入，平时多饮水，适当输入右旋糖酐-40 减低血液黏滞，增强红细胞携氧能力，预防感染。

思路 2. 患儿体循环血氧饱和度 78%，有缺氧发作病史且患儿左室及肺动脉发育良好（McGoon 比值等于 1.55、左室舒张末期容量指数等于 33ml/m^2），术前检查无禁忌证，拟择期行法洛四联症一期根治术。多数 TOF 患儿出生时体循环血氧饱和度满意无须紧急手术治疗，但缺氧发作的出现通常为手术指征，应在婴儿期尽早手术，尤其频繁缺氧发作的患儿。

思路 3. 单纯 TOF 首选一期根治手术，适用于左心室发育较好，同时肺动脉狭窄相对较轻的患儿，包括：室间隔缺损修补与漏斗部疏通或同时肺动脉瓣切开、右心室流出道补片扩大术、右心室-肺动脉心外管道连接术。

思路 4. 重症 TOF，患儿左心室发育过小、肺动脉狭窄严重且位于远端部位，由于冠状动脉畸形难以施行右心室流出道补片扩大，拟行心外管道者，严重心内畸形等均应先行姑息手术。

手术资料及术后恢复记录

患儿行法洛四联症一期根治术。术后予以小剂量多巴胺，肾上腺素维持心功能并转入 CICU 监护。呼吸机辅助呼吸，持续静脉小剂量多巴胺及多巴酚丁胺、肾上腺素维持心功能，呋塞米利尿，抗感染及肠内外营养支持治疗，病情逐渐好转。术后第 2 天顺利拔除气管插管；术后第 3 天拔除引流管，根据临床症状及实验室检查结果，停用抗生素；术后第 4 天转入普通病房，逐渐停用静脉血管活性药物；术后第 7 天，患儿复查胸片，心电图及超声心动图结果满意予以出院，出院后予以地高辛强心、呋塞米利尿、氯化钾片补钾治疗，随访。

【问题 8】TOF 术中应注意什么？

（1）适当解除右室流出道梗阻，流出道疏通不够或过宽可能引起右心功能衰竭。

（2）避免残余分流，VSD 修补时应严密，缝合时注意不要过度牵拉肌肉。

（3）避免损伤传导束，希氏束走行于膜部缺损的右后下缘的左室心内膜下，此处缝合应特别小心。

【问题 9】患儿术后监护要点有哪些？

监护室医师应尽可能详细地了解手术情况，包括患儿左室发育情况；右室流出道疏通是否

学习笔记

满意，是否跨瓣环修补或置入心外管道；肺动脉及远端发育情况及体肺侧支的处理方式；手术过程是否顺利等情况。

知识点

术后监护要点

1. 循环系统的监护 严密监测患儿血压、心率及心律等生命体征的变化，维持胶体渗透压在17～22mmHg，血红蛋白在120g/L以上，避免高剂量的缩血管药物和肾毒性药物的使用。常规利尿，并详细记录24小时入出量。维持LAP、RAP在8～12mmHg，不超过15mmHg。常规应用微量泵输入多巴胺及（或）多巴酚丁胺或肾上腺素增加心肌收缩力。血压能保证患儿末梢温暖，乳酸和静脉血氧饱和度基本正常、尿量≥2ml/（kg·h）。

2. 呼吸系统的监护 术后常规接呼吸机辅助呼吸，充分供氧。密切监测呼吸机各项参数。首选容控SIMV模式，对于肺顺应性差，容控气道压力≥25cmH_2O时使用压控方式。

3. 肾功能的监护 术后应补足血容量、积极纠治低心排血量综合征、维持合适的血压以保证肾脏的有效灌注，合理使用利尿剂，动态监测肾功能。肾功能不全时积极早期行腹膜透析治疗。

4. 神经系统的监护 TOF术后可发生多种神经系统并发症，术后密切注意观察患儿神经系统症状、体征，早期诊断，早期治疗。

【问题10】TOF术后主要并发症及处理原则？

（1）低心排血量综合征：予以适用正性肌力药物，增加心肌收缩力，改善循环；加强利尿；延长呼吸机辅助时间；对于原因不明确的应考虑二次手术干预。

（2）呼吸窘迫综合征：对肺内存在循环较多者术中采用深低温低流量转流，保证左心引流通畅，术后严格控制液体入量，提高胶体渗透压，呼吸末正压通气，充分给氧，积极纠正酸中毒，维持电解质平衡，适当延长呼吸机通气时间。

（3）心律失常：控制体温在34～35℃，改善通气，纠正电解质及酸碱紊乱，必要时使用抗心律失常药物（胺碘酮、普鲁卡因等）。三度房室传导阻滞的发病率近年来已逐渐降低。一旦发生，术中即安置临时起博器，非器质性损伤多能在3～5天内恢复，1个月以上不能恢复者应考虑安装永久起搏器。

（4）室间隔缺损残余分流：术后予以加强强心利尿，对于术后血流动力学不稳定的患儿，残余分流直径在3～4mm或以上时予以外科手术干预。

（5）右心室流出道残余狭窄：梗阻压差>50mmHg或PP：PS≥0.7时应考虑外科手术干预。

（6）瓣膜关闭不全：术中应避免过度牵拉损伤三尖瓣，如有关闭不全应予以成形，以免术后影响心功能。另外主动脉瓣关闭不全往往也是手术损伤所致，严重的可能需要主动脉瓣成形或置换。

【问题11】TOF患儿的预后如何？

TOF手术死亡率逐渐下降。目前，较先进的心脏中心TOF根治术死亡率均降至1%左右，但合并畸形严重，肺动脉发育严重不良及左室发育不良者死亡率可达17%左右。再手术率达25%左右，主要包括修复左右心室流出道狭窄、残余右心室流出道梗阻、残余室间隔缺损等。术后大部分患儿长期效果满意，80%患者心功能良好，能够从事正常活动。

【问题12】如何做好TOF患儿的随访？

（1）适当限制活动3～6个月，避免剧烈运动，加强营养，提高机体免疫能力，避免感冒。

（2）出院后常规服用洋地黄、利尿剂及ACEI类药物3～6个月，慢性心功能不全者应延长治疗时间。

学习笔记

（3）定期每年复查超声心动图、心电图、胸片，电解质，动态观察患儿心功能的变化情况。

（张泽伟 莫绪明）

参考文献

1. Eastham KM, Freeman R, Kearns AM, et al. Clinical features, aetiology and outcome of empyema in children in the north east of England. Thorax, 2004, 59(6): 522-525.
2. Lin TY, Hwang KP, Liu CC, et al. Etiology of Empyema Thoracis And Parapneumonic Pleural Effusion in Taiwanese Children and Adolescents Younger Than 18 Years of age. Pediatr Infect Dis J, 2011, 32(4): 419-421.
3. Florin TA, Shah SS. Long-term outcomes in children with pleural empyema. Arch PediatrAdolesc Med, 2012, 166(11): 1069-1071.
4. Grisaru-Soen G, Eisenstadt M, Paret G, et al. Pediatric Parapneumonic Empyema, Risk Factors, Clinical Characteristics, Microbiology, and Management. PediatrEmerg Care, 2013, 29(40): 425-429.
5. Islam S, Calkins CM, Goldin AB, et al. The diagnosis and management of empyema in children: a comprehensive review from the APSA Outcomes and Clinical Trials Committee. J Pediatr Surg, 2012, 47(11): 2101-2110.
6. Sakran W, Ababseh Zel D, Miron D, et al. Thoracic empyema in children: Clinical presentation, microbiology analysis and therapeutic options. J Infect Chemother, 2014, 20(4): 262-265.
7. 陈文彬，潘祥林. 诊断学. 第7版. 北京：人民卫生出版社，2008.
8. 王怀经，张绍祥. 局部解剖学. 北京：人民卫生出版社，2010.
9. Ragheb S, Lisak RP. The thymus and myasthenia gravis. Chest Surg Clin N Am, 2001, 11(2): 311-327.
10. Jaretzki A, Steinglass KM, SonettJR. Thymectomy in the management of myasthenia gravis. Sem in Neurol, 2004, 24(1): 49-62.
11. Remes-Troche JM, Tellez-Zenteno JF, Estanol B, et al. Thymectomy in myasthenia gravis: response, complication, and associated conditions. Arch Med Res, 2002, 33(6): 545-551.
12. 大卫赛毕斯通. 心胸外科学. 石应康，译. 北京：人民卫生出版社，2000.
13. 舒强，石卓. 先天性心脏病患儿日常生活的标准化管理. 实用儿科临床杂志，2011，26(1)：4-7.
14. 马弗蒂斯贝克. 小儿心脏外科学. 第3版. 刘锦纷，译. 北京：北京大学医学出版社，2005.
15. 薛辛东. 儿科学. 第2版. 北京：人民卫生出版社，2010.
16. Kliegman R, Nelson WE. Nelson textbook of pediatrics. 18th ed. Philadelphia: Saunders, 2007.
17. Rudolph CD. Rudolph's pediatrics. 21st ed. New York: McGraw-Hill, Medical Pub. Division, 2003.

学习笔记

第十二章 儿外科面临的挑战与未来

第一节 儿外科面临的挑战与未来

一、当前任务

21世纪儿外科重点工作：三大疾病（创伤、肿瘤、畸形）和一大问题（恐医）。

十八大宣布全民要进入小康，儿童肯定要求提前得到健康医疗保障。在临床医疗方面，小儿外科工作要求做什么？联合国世界卫生组织预言21世纪创伤与肿瘤将为儿童的两大杀手。不少人怕生畸形儿而不敢怀孕。显然，小儿外科的任务已很明确。首先是改进诊疗提高疗效，同时更要宣传普及基本知识，实行透明医学。把知识交给群众，群策群力。共同克服这三种顽症。虽不敢说消灭，至少也要消"恐"。如果说成人需消灭"恐癌"，儿童还要加一个消灭"恐医"。因为全世界的孩子都怕大夫。不同时克服"恐医"肯定妨碍医生消灭"恐癌、恐畸"。

二、恐医背景

人文医学观点的转变与生物医学的影响。

造成恐医情况是有一定的背景的。在生物医学观点影响下，几百年来西医把孩子视为小动物。认为孩子无理智、不能交流、不能合作。治病只能凭医生的主观决定强制执行。稍有反抗，甚至暴力执行。长期以来，给孩子的印象是医生为恶魔、为"马猴"、可怕。妈妈本来可以协助医生与患儿沟通，但事实上医生常把妈妈视为第三者、添乱，甚至把孩子抱入治疗室，把妈妈关在门外。固然，怕痛与哭闹是儿科的特点。小儿耐受力差，缺乏理智表达，母亲担心着急，又常插手不当。然而没有妈妈"插手"根本就不可能有儿科工作。妈妈不送来，医生就无患者；妈妈没有主诉，医生就不知孩子何处有病。现在人文医学时代，要求改变这种扭曲的医患关系。首先是改变观点：孩子是人，医生要尊重人的尊严；妈妈是服务对象，必须使妈妈满意而合作。观点摆正，才能研究出消除恐医的具体措施。其实恐医的具体根源是疼痛。现代医学已经解决了手术的疼痛，但是术前术后的检查、换药、护理、搬动，特别是频繁的"打针"，医、患、家长都不满意，而长期不能解决。高级麻醉设备与药品，几个月就能进步换代，为什么对手术以外的疼痛，竟束手无策？

人文医学观点是20世纪50年代提出的，40年代在伦敦《泰晤士报》上有两幅漫画（图12-1-1），就已反映出人们对医生把孩子视为小动物，非常愤怒。

20世纪50年代，医生下乡医疗，发现妈妈哄孩子"夜啼"有了变化。过去孩子哭，妈妈说："别哭啦，怪物来了！"；现在孩子哭，妈妈说："别哭，大夫来了！"孩子主要是怕打针，怕痛。那时无痛注射法已经出现在广告上，国内却未见有人使用。据说是因为孩子不痛也哭，所以就惧怕医生。

小儿外科的错误观念比上述情况更多一层。普遍认为外科（surgery）是切，必然痛。患者（patient）就是要忍耐，所以外科患者当然更需忍耐。小儿无言只能哭闹，妈妈无奈只能掉泪。百年来，医护司空见惯，习以为常。甚至妈妈也已经习以为常，不提意见。

外科恐医的根本问题：归根结底，小儿外科的根本问题在于疼痛。必须进一步认识疼痛对

学习笔记



图 12-1-1　伦敦《泰晤士报》刊登漫画讽刺医生把孩子视为小动物

医学的严重潜在影响。必须懂得小儿最怕疼。表面上只是影响配合治疗，然而孩子疼痛对母子都是极大的损害：①影响诊疗效果：孩子反抗，母亲劝哄无力，干扰了诊疗的顺利进行；②加深医患矛盾：孩子哭，母亲怨，医护烦，互不合作，难免增加不信任与猜忌；③导致随诊不全：患儿惧怕医生，不愿再来医院，无法贯彻术后负责，也难以评价最后疗效、难以改进技术。研究“无痛外科”，应是现代医学重要突破性的进步。听起来题目很大，不知何处入手。只要转变观点，从眼前小事做起，改一改医嘱立刻就能见效。下面举一个大家熟悉的事例。

腹部外科传统术后医嘱：重病卧床、禁食减压、静脉滴注。众所周知，患儿术后“四要”为：要妈妈哄、要自由玩、要随便吃、要无痛护理。而现在术后常规医嘱正是患儿的“四怕”：“重病护理”把妈妈隔离在外，“卧床固定”严重限制自由，“禁食减压”绝对不许吃喝，“加强护理”频繁骚扰致痛。病房小床内孩子哭，妈妈在门外哭（图 12-1-2）。



图 12-1-2　小儿外科重症监护病房

希望有一天，妈妈们推着轮椅或抱着孩子，在花园内晒太阳。孩子车上挂着引流瓶、输液泵，痛处有局部固定，手拿着棒糖，妈妈们互相聊天逗孩子。这就是所谓“人文医学的外科乐园”（图 12-1-3）。这样的常规难道不能改一改？事实上不少单位悄悄地早有改进。腹部外科技术进步也在促使着人们改进。开发微创外科正是现在外科发展的热点。切口小了，腹内打击翻动少了，术后疼痛与肠麻痹都减轻了。禁食减压、持续静脉滴注均非必要，卧床固定也是多余。即使需要禁食以保安全，在成人还有嚼口香糖的医嘱，难道孩子不能舔舔棒糖？术后使用止痛药与局部固定术也不断开展。看来阻止医嘱的转变已不可能。不能等待，要从自己做起：和妈妈

学习笔记

交朋友。提高妈妈在医疗工作中的成员地位，医生成为患儿的家庭成员。孩子不怕自家的叔、姨、爷、奶。要改变相互间的地位，要找回白衣天使，只靠改穿花衣不行。



图 12-1-3　儿外科病房乐园

三、现代医学技术发展

4P 医学与 4R 外科时代小儿外科的战略。

21 世纪医学模式的 4P 包括：prediction 预知医学：患者发病后，医生按医学规律预定诊断治疗，达到一定的治愈标准。prevention 预防医学：尚未发病，医生按医学一般规律，予以预防。personalization 个体医学：医生按每个患者特点，给予诊断治疗，达到针对性疗效。participation 参与医学：医生争取患者参加共同诊治疾病，协助指导患者自我保健。

小儿外科更强调“参与”，指导妈妈、患儿自己动手参加医疗操作，可达无痛无恐。实行参与医学与透明医学，为 21 世纪医疗工作的新趋势。

外科模式的 4R 包括：resection 病灶切除，repair 破损修复，replacement 器官移植，regeneration 器官再生。

小儿外科强调尽量保留残余器官，以待功能自然适应与解剖发育自塑。再生医学，对生长中的儿童有优势，也有不同年龄的特点，应为研究方向。

新医学模式下，针对小儿外科患儿提出的 4 级治疗施治方案：

1. 对未病者，大力宣传防病科普知识，适应为主，躲避为次，保障健康成长。
2. 对已病者，加强“无痛、无恐、无病生存”的治疗规范，提高疗效标准。
3. 对病深者，保障希望与信心，研究个体强化冲击治疗，千方百计各有始终。
4. 对无望者，研究“安乐残生”，使患儿无痛苦、妈妈能安心，等待自身恢复或新疗法出现。

四、小儿外科三大疾病的挑战重点

创伤、肿瘤、畸形本来是小儿外科多发病、重点病种，多年来已有丰富的诊疗经验。病变散布于人体的各个部位，工作涉及外科的各个分支专业，各有特点和造诣。这里只谈重中之重。

儿童创伤主要是生活意外。生活的现代化，孩子的好奇心，自身缺乏自卫能力，保育人员缺乏现代化知识。于是意外在所难免，必须强调预防。生活中的“高和快”是使创伤加重的主要原因。因此教育孩子特别是保育人员如何控制和适应现代“高和快”，是意外创伤的根本预防方法。常见问题如高楼的楼梯门窗，街道上快速行驶的车辆，厨房与卫生间的自动设备，电器用品以及儿童玩具。只要孩子能接近，必须使孩子熟悉、接触，教他知道厉害和应付。不能仅靠躲避，这些是躲不过去的。特别是大人越不让孩子碰，孩子越想碰碰，这就是孩子的好奇心。

学习笔记

儿童肿瘤工作的提高，首先是早诊断、早治疗多可获得无瘤生存的疗效。遗憾的是多数患儿诊断较晚。希望产前检查加一项注意肿瘤，生后产房检查，摸一下可能发生肿瘤的部位，特别是腹部。先天性肿瘤就可以早发现。妈妈给孩子洗澡也都常规摸一遍（和自己摸乳房预防乳腺癌一样广泛宣传）。小学生体检也加上 B 超及指定瘤标。早期诊断定能进一步提高。

畸形工作目的主要是预防妈妈和孩子（将来）的心理损害。所以重点应在于早治疗。最好不让妈妈看到畸形儿的怪象。应该发展胎儿外科，特别是胎儿镜手术，值得研究。提倡产房外科，使患儿不出产房就进行简单的成形手术。复杂畸形也可先行一期初步改正，如唇腭裂先缝唇裂，尿道下裂先纠正阴茎下弯。先使畸形不明显，妈妈敢于抱出孩子去见人。要认识到妈妈的自卑，可能影响孩子深远。

五、提高技术，警惕资本主义垄断

医学发展高精尖：资本家为自己赚钱，使社会经济两极分化。医疗工作方面造成看病贵、看病难，成为医患矛盾的现实根源。现代医学中主要表现在药品设备换代快和扩大一次性消耗品的疯狂发展。

资本家保持垄断，靠知识产权、专利法，在今天的信息时代，均无保障。于是增加成本，复杂化工艺流程，使你学得会、做不起。但是这只能限制穷国。于是又发展了“换代快”，使你来不及学，他就淘汰了。20 世纪末 WHO 宣布近 20 年重要的医疗设备与药品，每 6 个月就换代一次。那么投资必须在 6 个月内赚回，价格必须提高。微小的疗效改进，多少倍的提高价格也有人买。借口标榜精益求精，形成互相攀比。即使治不好，也要尽到孝心。老板赚大钱，群众看病贵。

第二招是借口加强无菌，扩大医疗用品的用过一次立即销毁。不单是外科敷料、注射器、导尿管，手套，就连手术衣、大小被单、整套吸引器瓶及管、电刀头及接线等，一概全扔。这是 20 世纪 80 年代初美国的政策，“高消费、高生产、高就业”的一项具体实践内容。不但增加了医疗费用，而且浪费了世界资源。

上述两项实例本都是医学的进步，到了垄断资本主义手中把它们加工过度扩大，就变性了。我们的医务界提高技术，盲目追随国际接轨，必须警惕不要成为垄断资本主义的俘虏。我们是社会主义，要求多快好省、持续发展。提高技术主要靠自主创新，随时想到我国国情和广大群众的实际利益。

六、发掘中医责无旁贷

中医有几千年的经验，广泛施行于 13 亿人民的大国。在人文医学的模式转换时代中，全世界都在研究中医。分析其背景，也是因为多年来西医受生物医学模式的影响，背离了治病的基本路线。医学给人类治病，应该是顺势疗法与对抗疗法两条路线相辅相成，俗称治疗与休养相结合。西方现代科学的兴起，偏重于实验科学，忽视了经验科学。于是在医学，突出发展了对抗治疗（便于做动物实验），包括：手术切除病灶，抗菌、抗癌、消灭病源。靠医生的先进技术，疗效立竿见影，很容易受到医生与患者的偏爱。修养与恢复只需等待人生的自然发展，认为医学干预是多此一举。逐渐使西医原用的顺势疗法均被废除。殊不知，病源消灭后，病源造成的破坏需要修复，难道都不需帮助？中医讲扶正祛邪，三分治七分养，虽属经验医学，但从他存在的年限与接受的人数，足以证明它的科学性与正确性。所以现在世界上不少人热衷于研究中医。如果被他们领了先，我们妄称炎黄子孙了。

“一根针、一把草”能治很多病，符合多快好省。1970 年我本人的胃大部切除，就是在针刺麻醉下清醒状态中顺利完成手术。我亲身体验了针灸的止痛效果。然而，千年的历史，技术仍然陈旧。虽然能完成手术，但各个方面都不符合现代麻醉的要求。后来我在小儿外科的基础加局麻手术中，用针刺代替局麻。我总结了 1474 例的经验，并在 1975 年世界儿科大会上作了报告

学习笔记

（在阿根廷首都）。我的结论是针灸能止痛，作为常规麻醉有待进一步研究改进。

“一根针、一把草”扶正祛邪的战略思想先进，是真正的高精尖。战术落后亟待改进。要走出“牛车时代”，不能等待西方。

（张金哲）

第二节　如何做好一名小儿外科医生

一、医德修养

（一）做个好医生的基本品德

1. 职业观　医生是高科技知识渊博、技术精确，高风险责任重大、意外难免，不等价生命无价、技术无量的服务行业。

2. 人生观　须有全心全意为人民的无私奉献的人生观。

3. 世界观　以人为本的人文科学世界观。

4. 服务观　精益求精力求病家满意的服务观。

（二）积极跟上人文医学观点的转化

百年来西方自然科学发展飞速，西医强调实验科学，从而发展了生物医学模式，偏离了人文科学的以人为本原则，使医学表现为“以病为本”，医学就是治病，和兽医没有区别，不管患者满意与否，旨在治病，依靠技术，所以称“以技为纲”，把医学分成内科（以药治病技术 medicine）与外科（以切割治病技术 surgery）。医学应该是给“人”治病，却把人的要求置于不顾。所谓现代医学，发展迅速，越来越偏离人性。所以近半个世纪出现人文医学观点的转变。后者以人为本，强调帮助患者、依靠患者自身克服疾病恢复健康。中医称为扶正祛邪。技术发展是以病为纲，目标是治疗某个病种。例如心脏病，需要用药就找内科用药，需要切割就请外科做手术。百年来的传统习惯，一时很难转变。我们现在还必须讲小儿“外科”。生物医学把小儿当成小动物，使得全世界的孩子都怕医生。医患关系注定成为敌我矛盾。要做好医生，只能积极转变观点，清除不尊重孩子人格的老传统。

（三）医生追求什么

医生职业固然是奉献性质，做一个人也必须有个人的追求，工作才有动力。

1. 追求最高快乐　就是治好一个重病起死回生，解除患儿病痛，病家满意感激。

2. 追求待遇优厚　维持无虑生活，有高尚社会地位。

3. 追求高尚学者的修养　终生为之努力不懈，包括三方面：

（1）品德修养：儿科医生的品德要求四个字“爱、敬、谦、诚”。爱就是关爱病儿；敬是尊敬家长，特别是妈妈；谦是对人谦虚，因为治病是集体合作，特别是外科，什么意见都要三思，不立刻拒绝；诚是根本，对任何工作都言而有信，不诚实的人，谁肯把命相托。曾子曰：“吾日三省吾身”。品德修养就要如此。

（2）行为修养：人的品德是需从行为表达，所以还要行为修养。医生的行为也可归纳为四个字“言、行、风、貌”。言必信：说到就要做到，做不到就别说。医生说话要求礼貌悦耳，对病家更重要的是让人懂，少用术语，对婴儿还要会说儿语。行必果：措施需见效，不要瞎忙。操作要熟练规范，让人看到你是行家里手。这是展示医生技术水平建立技术威信的舞台。一个坏印象，很难更改。风必正：是指人的作风。医生承担了人家孩子的生命，必须是认真负责的作风。一切活动都要透明诚恳，甚至与患儿无直接关系的活动也要坦率。貌必端：不是要求医生长得美丽，而是要求微笑服务的面貌，整洁端庄的衣帽。现在一个孩子，都很娇贵，你满身污秽去摸人家孩子，妈妈也只好忍而不言。总而言之，你的一举一动反映你的人格品位。

学习笔记

（3）技术修养：医生的职业是治病。品德再高，治不好病也不是好医生。所以做医生要“做到老学到老”，一生不停的继续教育。平时至少有一本经典医书，每天看过的病有心得，随时翻阅，加强理解和记忆。还要有两种主要杂志，每期必读以求跟上时代。医疗工作很忙，每月新杂志来了，站在图书馆书架旁看看目录即可了解世界动向。发现新目录顺便看看摘要，费不了多少时间。需要看全文的，可以有空再来。参加学术会议是最好的继续教育，特别是对高年医生。一般的论文、讲课、学习班对他均无吸引力。高档次广泛交流，就要投稿。写稿就要有新内容，就要工作，就要创新。参加学术会议，就促使医生不断进步。这种力量是行政命令，奖品奖金代替不了，不可视为花钱误工。医生不学习不进步，吃老本，不肯精益求精，也是医德不高的另一种表现。

二、学习接诊学

（一）接诊学的重要性

医生要治病，医科大学毕业，满腹学问理论，但不知道如何看病。特别是小儿外科，课堂上重点讲过阑尾炎、肠套叠。一个婴儿，不会说话，只会哭。怎么知道婴儿患阑尾炎？肠套叠？怎么和孩子交流、和妈妈交流？还需要有一门课程教医生如何看病行医，就是接诊学，也就是岗前教育，教导医学生如何做医生。有的学校在毕业前一年结合实习专门安排接诊学课程。现在一般学校因为课程太多，小组实习条件不足，取消了接诊学课程。任学生毕业后从工作中自学。我国半个世纪以来一直如此。虽然培养了大量高级医师，但是医生和患儿都经历了并且克服了不少困难和失误。所以做一个好医生还是应该学一学接诊学。内容如下（看一个患者要完成下列四项工作）：①接待四亲；②诊断四查；③治疗四定；④效果四良，可称为“接诊四四诀”。

（二）接诊四四诀——做临床诊断治疗计划的具体程序、方法与要求

1. 接待四亲　礼貌亲切、听诉亲切、检查亲切、医嘱亲切。亲切友好交流。
2. 诊断四查　查病情、查病位、查病因、查病理。按顺序快而不漏。
3. 治疗四定　定目标、定路线、定疗法、定实施。针对病情步步落实。
4. 效果四良　医者称良、病家称良、社会称良、经济称良。关照人和人格。

（三）透明行医

信息时代患者有知情权、参与权。医生的诊断与治疗计划以及决定诊断和治疗计划的根据，都要向患儿家属公开，并征得患儿家属理解和同意。这种行医模式称为透明行医；传统的医生只宣布医嘱、病家无条件的执行模式为神秘行医。透明行医实施方法如下：

透明内容：①诊断，包括病理分型与分期及确定的根据；②计划治疗，包括具体实施、时间、地点、执行负责人、预期效果及成功把握；③估计最后疗效目标，包括近期、远期生活质量以及总的治疗时间与费用。

透明方法：①听完病家陈述病史，做几句话的摘要，向病家宣读并征得核对认可；②体检时尽量展示有关体征，可能时尽量教导妈妈参加检查；例如患儿不合作如何判断腹部某处有压痛、紧张（图 12-2-1）；③解释有关的化验数据与影像检查所见，与患儿疾病的关系；④分析诊断与治疗和预后的根据，争取病家理解和认同；⑤以上内容摘要记录在病历上，当面宣读后签字。

必须深刻认识：接诊是医生好坏的第一印象；接诊是医患矛盾的引爆扳机。

三、妥善处理医患关系与矛盾

大医院里的医患关系现状可概括于下面一副对联：

患者忍疼、压怒、求医莫问价　　怕病家不能忍

医生废寝、忘食、治病不计酬　　忧医者不甘心

造成医患矛盾的原因很复杂。最根本的原因是看病贵与看病难[其实就是看病贵，因为有

学习笔记

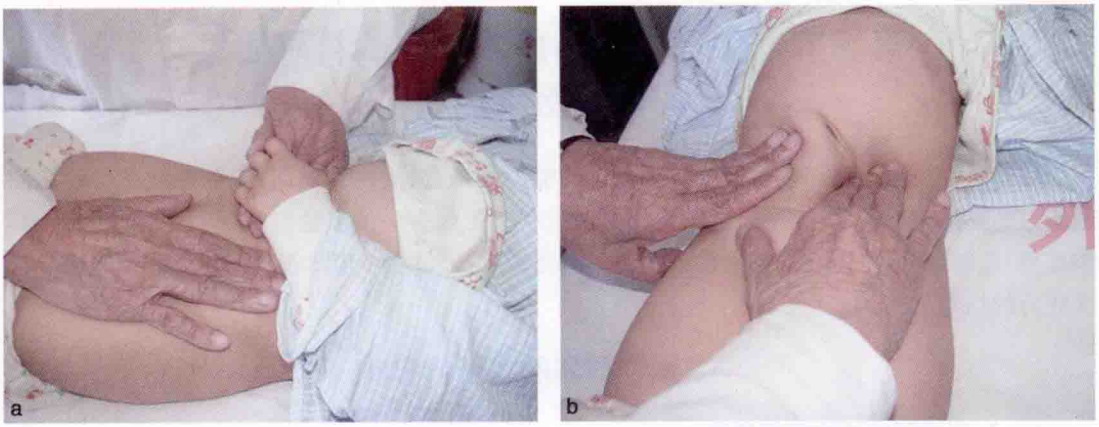


图 12-2-1

a. 显示患儿用手拒按右下腹，提示右下腹压痛；b. 显示右下腹压不下，左下腹软，提示右下腹肌紧张

钱（权）的人看病并不难］。看病贵的根本原因是垄断资本主义要赚大钱。专门研究贵药、贵仪器，利用“生命无价”乘人之危，漫天要价。不只是我们穷国承受不起，美国人也同样承受不起。我们应该广泛宣传正确选择医疗方法，揭露高价医疗的欺骗性。其实钱被资本家赚走，病家不了解情况，也找不到资本家，也找不到工厂药店老板，只好把账都算在医生头上，恨医生心黑，赚钱太狠。

医患矛盾暴发的原因则多是态度恶劣。大医院患者集中，医生太忙，给每个患者看病时间太短。解释不到位，病家多问几句医生更不耐烦，把病家逐出，叫下一个就诊。病家抱着一个病孩子，孩子哭、大人累。医院又大，路线又乱；专业分科繁、医院引导也不足，有时在院外就已经因为交通困难惹了一肚子气。这里面有政府的医疗制度问题，不能解决各级医院忙闲不均；也有医院管理问题，考虑方便患者不周；也有人民素质问题，社会风气问题。总之使病家满头怒火一触即发，但找不到对象。此时医生态度恶劣，正好借题发作。

在小儿外科又有一个特殊原因，就是全世界的孩子都怕大夫。一提去医院，先哭闹反对。妈妈来医院，真是万不得已。都是非常不情愿，满腔怨气而来。没有任何原因都能大闹一场。特别是有的孩子教育较差，骂医生、打医生、咬医生。妈妈虽然制止，甚至打孩子，她心里也只恨医生，憋怒火待机发作。

此外，对疗效不满意也是重要因素。因为归根结底，他是为治病而来。只要病治好了，什么怨气都能消。医生也可以巧妙地展示一点疗效来化解矛盾。总之，医患矛盾很复杂，不可能一招一式就能解决，也不能希望一朝一夕而消除。但是，医生每天都要在重重矛盾下工作，因此必须学会解决眼前问题。首先随时警惕避免点火引爆。礼貌待人、微笑服务，这是对医生的最低要求。矛盾暴发点多在于接诊，外科医生的操作更易点火，必须随时注意。即使病家满腔怒火也叫他在你面前找不到机会，无从发作。当然，更可靠的办法是和病家交朋友。《克氏外科学》的扉页印有“先交朋友后做手术”的警句。医生要和病家交朋友非常容易。他把命都交给了你，当然希望你是他“交命朋友”。医生放下架子，主动和病家谈话交流。谈话内容也很方便，你就对他讲病，和他的孩子无关的病，他也爱听。他把你当成他的卫生顾问，有问题都靠你。花点时间交上朋友，改善了医患关系，对治疗很有利。互相交流彼此谅解，共同为了治病，矛盾自然解开。必须提醒，男医生和年轻妈妈交朋友要注意分寸。谈话内容不超出医学与疾病，互相帮助，不离开孩子的病。拉关系、送红包、请吃饭一般交朋友的俗套，严格禁忌。

（张金哲）

学习笔记

第三节　如何培养临床工作中的科研思维和撰写医学论文

住院医师规范化培训重在临床实践和思维能力的培育，重在发现问题、分析问题与解决问题能力的提高，是从医学生向医生转化的必经过程。要成为一位出色的临床医生，必须善于归纳现象、总结经验，并能在理论上加以提高。因此，在培训过程中应重视科研思维和撰写医学论文能力的培养。

一、医学科研的特征与实质

（一）医学研究的特征和类型

医学研究的对象主要是人，是自然界最复杂的生命体，集生物性、社会性、生理活动、精神活动、普遍的共性、显著的个体差异于一身，与其他科研工作相比，具有鲜明的特征。医学科研内容错综复杂，充满未知与困惑，方法又受伦理、道德、世俗、法律等各方面的限制，研究的美好前景令人振奋，必须始终保持浓厚的兴趣，但探索的道路艰辛而漫长，更需要坚韧不拔的毅力。

医学研究按内容可分为三大类：基础研究、应用研究和发展研究。基础研究旨在揭示生命现象的本质和机制，探索新知识、新理论，具有创造性，其成果往往提升为普遍的原则和理论。应用研究是基础研究的延伸，有具体的研究目标，可增加相关知识，丰富对某个机制的解释，提出新的技术和方法。发展研究也称为开发性或试验发展研究，具有明显的社会和经济效益。

医学研究按活动方式和场所还可以分为临床研究、实验研究和调查研究。临床研究以患者为对象，开展各项有关疾病的诊断和治疗研究，场所在病房或门诊。实验研究在人为严格控制条件下进行，场所主要在实验室。调查研究也称为横断面研究或现状研究，通过横断面的调查，了解特定时空条件下的现状以及相关因素的分布情况，场地多为一定范围内的现场或社会。

医学研究还可以根据时间分为回顾性和前瞻性研究，根据研究范围的大小分为分析性和综合性研究，根据认识的程度分为描述性和阐述性研究。此外，还有探索性研究、多学科研究等，不一而足。

实质上，各种类型的医学研究无外乎两个方面：一是通过描述现象形成经验知识，二是通过阐明本质形成理论知识。

（二）医学研究的实质

医学科研是用理性方法去整理感性材料的科学活动，其实质首先是描述现象的经验知识。事实上，许多极有医学价值的线索都是临床医生最先发现的，后来经过进一步的证实、完善和提升，成为当今医学知识宝库中的重要组成部分。通过临床观察和实验室工作所得的经验知识还有一个从定性描述到定量描述的发展过程。但描述性的经验知识具有明显的局限性，仅认识到生命的现象与过程，还不能反映其本质或相互之间的因果关系。因此，医学研究的实质更应是阐明本质的理论知识，必须运用理论和智力对现象和经验进行科学抽象、综合归纳，凝练升华，从而得到理性结论。

二、医学科研的思路与技巧

（一）做好医学科研信息的收集与整理

“千里之行始于足下”，科研思路的培养必须从点点滴滴的原始积累做起。临床医生必须具有较高的信息素质，善于获取、分析、组织和利用信息，该素质的培养将为终身的学习和提高奠定坚实的基础。如今科技发展迅速，传播媒体发达，获得信息的方法和手段无比丰富，使得医学科研信息不仅数量庞大，种类繁多，相互交叉，而且更新期极短。因此，只有注重及时检索和查

学习笔记

阅最新文献，才能使自己保持较敏锐的科研思维能力。

对于小儿外科学科而言，应选择最新教科书和一两本国际权威专业杂志，作为自己紧跟国际前沿的基本信息源，从中了解本专业的诊治现状到了什么境界，发展动向是什么，还需什么改进，还有哪些亟待解决的热点难题。由于住院医师的临床工作繁忙，阅读书籍和文献要讲究效率，首先要根据自己的年资挑选相应的重点，宜以常见病、多发病为主，不妨从急性阑尾炎、肠套叠等急腹症开始，先易后难，循序渐进。一本新杂志到手，先快速浏览目录，自己非常关心的文章可以先睹为快；而后阅读各论文的摘要，如发现有感兴趣的内容再去细读正文。文献阅读后应做笔记，或直接把简要注释写在电子版文件的题目里，文件的题目里要预置关键词，以便日后通过电脑查找。住院医师还应培养积累临床资料的良好习惯，把日常工作中遇到的重要病例资料、诊治心得，以及检索到的相关文献及时记录收藏。通过一段时间的信息积累，临床知识基础夯实了，视野拓宽了，待到参加科研活动之时，定有“如鱼得水”的感觉。

（二）把握住医学科研中的直觉和灵感

直觉和灵感是指包括直接的认知、情感和意志活动在内的一种心理现象和思维形式，它不受某种固定的逻辑规则的约束，却能够通过直觉判断、猜测与洞察力甚至半睡眠状态，直接领悟到事物的本质。但直觉和灵感又是以足够的知识准备为前提的，机遇只偏爱有准备的头脑。科学发展史中这样的实例不胜枚举，许多重大发现往往都与逻辑无关，而是来自偶然的直觉、灵感或顿悟。因此，在科学创造活动中，应注意恰当地处理逻辑与直觉的关系，自觉激发灵感，学会捕捉“思想火花”，让头脑做好充分准备，以便随时抓住机遇。

住院医师在经过数年的临床实践，加之充分的文献阅读，已经具有足够的知识基础，应该有意识地培养和检验自己的直觉思维。在阅读文献和临床诊治工作中，除了学习临床知识、充实自己外，还应思考：对于“司空见惯”的一些临床现象，作者为什么能够巧妙地发掘出新收获？我能否举一反三？上级医师查房、疑难病例讨论、学术会议等场合遇到的问题，能否对自己的科研方向、选题有所启迪？

三、医学科研活动的历程

医学科研活动精彩纷呈，但总有一些基本的规律可循，都是一些定向的、有序的探索性活动，其程序包括立题选题、制订计划、建立假说、实验证明、理论解释、检验完善、应用推广等环节。

（一）医学科研的立题与筛选

医学科研首先需要立题，也就是提出问题、确定问题，而这一环节本身就是一种创新活动。作为科研新兵，住院医师常常苦于无课题可做。课题到哪里寻找？纵观人类科学研究的历史轨迹，科学问题的生长点大致有如下几个方面：①来自日常临床实践中的问题；②从人类愿望出发提出的问题；③现有理论与事实相互矛盾而产生的问题；④不同理论体系之间的矛盾所展现的问题等。由于人类生命现象的复杂性，研究领域中充满着未知与矛盾，医学科研工作者势必大有作为。在科学问题的生长点中寻找课题时，可以通过以下具体途径：

1. 随时注意新课题的线索，发现新题目的雏形后，还需经过反复观察、验证，然后才能加以确定。

2. 在广泛阅读文献的基础上，抓住研究领域的前沿热点，并从中找到空白点。

3. 改变现有研究设计的组成要素（即处理因素、受试对象和预期效应），整编为一个新的组合。比如，根据文献中现有的肿瘤病因实验设计，适当更改受试动物或干预药物，即可作为自己的科研备选题。当然，这种新组合的编制，不应是简单的替换，而应是引进更先进的理念或方法学，以期得到更新、更合理的结果。

4. 开辟新的领域，不断扩大选题范围。对于小儿外科学科而言，切不可囿于自己的狭小专

学习笔记

业藩篱，而应将视野扩大到基础生命科学、外科学和儿科学等领域，乃至物理、化学的最新成果。

自己有了一些立题的初步设想后，下一步的工作应是结合单位和个人条件，对课题进行筛选，确定立题依据，优化研究目标，制订合理方案。医学临床和应用性课题切忌过大与笼统，研究目标越具体越好。越具体、越小，也就越容易出成果，这就是“小题大做”屡屡成功的奥妙所在。所选课题，还应经过文献检索的“查新”检验，必须符合“创新性原则”。在科研竞争的舞台上，只有第一，没有第二，第二只意味着重复和浪费。简而言之，创新就是要想到别人没想到的，做到别人没做到的，至少是做得比别人更好。创新性在层次上是有区别的，按重要性的大小依次为突破性创新、重大创新和渐进性创新。住院医师的选题一般属于渐进性创新的范畴，可以针对重大问题的某个具体领域，并估计有可能获得解决；也可以选择把握较大的一个或几个较次要的问题进行研究。后者的风险较小，但成果的价值有限。选题时最好还要预料到“旱涝保收”，无论得出“阳性”抑或“阴性”结果，都能确保自己的辛劳和经费是物有所值的。

（二）医学科研活动的计划和组织

现代的医学科研活动，不是少数人凭兴趣的单打独斗，而是有组织、有计划的群体行为。必须在对现状进行切实的调查研究之后，制订宏观的整体规划，其中既包括团队的统一规划，也具有分工不同的个人计划。还要制订微观的实施方案，在课题申请书中必须提供课题的各个要素：

1. 立论依据　包括研究的意义和国内外现状分析，回答“为什么要研究这个问题”。

2. 研究目标　包括研究内容和拟解决的关键问题，拟分解的子课题或专题。

3. 研究方案　即拟采取的研究方法、技术路线以及可行性分析和创新之处。这是科研设计的核心部分，旨在说明“如何具体进行研究”。

4. 研究进度和预期结果　需说明整个研究过程所需时间，列出各项主要工作的具体进度时间表。预期有哪些阶段性成果和最终成果，以何形式（例如论文、专著、专利等）来体现。

5. 研究基础　陈述前期研究工作、已具备的人员和物质条件。

6. 经费预算　包括计算依据及其理由。

（三）科学假说的提出与验证

在制订研究工作的技术路线时，往往要对实验所得资料进行一些推测性的解释或猜想，即为提出假说。然后根据这些假说来设计实验，以便验证和修改假说，直至达到预期的研究目的。可以认为，假说是科学理论建立过程中的特殊思维形式，是发挥创造性思维的有效方法，是通向理论的必要环节。

提出假说的具体方法大致为：①归纳的方法，即将某一特殊情况下已经证明的规律，提高为适用于一般情况的假说；②类比、相似、对称的方法，比如将某一肿瘤某个基因的已知研究结论，扩展到另一肿瘤的相同基因；③移植的方法，即借鉴和采用其他学科的原理或技术，多见于跨学科或边缘学科的研究；④演绎的方法，即从一般原理出发，求证其中每个个案是否都符合这一原理的要求。比如根据青霉素的杀菌原理开发出多种半合成青霉素。科学假说提出后，必须通过逻辑分析和实践检验来验证。逻辑分析可审视该假说是否与相关背景相一致，其内部是否存在自相矛盾的内容，而实践检验则是通过设计实验来辨别假说的真伪。

所谓实验，就是尽可能排除外界的其他干扰因素，以便阐明某个特定因素作用于研究对象时所产生的效应或影响。因素、对象、效应是实验设计三个基本的组成部分：

1. 因素　医学实验常常兼有外加因素和本位因素。外加因素也称为“处理因素”，是外界施加于受试对象的力量或物质；本位因素则是受试对象内在的特征，比如患者的年龄、性别、体重等。在实验设计中，需对这两类因素的数量、质量和强度进行控制和安排。

2. 对象　也就是受试对象，主要指接受检验的人、动物或微生物。

3. 效应　也称为预期效应，是因素作用于对象后得到的结果。这些结果可以是具体的、可

学习笔记

计量的物理量，也可以是正负反应，都需使用一些指标来表达。这些能够以量的形式反映某种现象或事实的指标，也称作参数。

在设计实验时还必须注重遵循统计学的对照、重复和随机化三个原则，唯有如此，才有可能导出令人信服的科学结论。

（四）对实验结果的科学解释与检验完善

对生命奥秘的探索，不能满足于表面现象的发现和认识，更应进一步了解和解释产生各种现象的原因或可能导致的各种后果，因果关系的判明是科学解释活动的焦点。判明因果关系可采用一些原则：

1. 原因居先原则　俗话所说的“前因后果”就包含了这层意思。比如在研究疾病的某个已知信号通路时，往往可以判断上游因素的某种异常可能是下游因素变化的原因。但自然现象中的“后者”并非都是由“前者”引起，单一的原因居先原则对因果关系的解释是存在着严重缺陷的。医学科研新兵往往容易陷入这样的误区，在观察甲、乙这两个关系尚不明确的因素时，一旦发现二者之间存在着相关性，就一厢情愿地判断甲是因，乙是果，甲可能导致了乙的发生。其实，充其量只能认为甲可能与乙的发生有关。

2. 共变原则　系指作为原因和结果的两种现象之间存在着互动的共变关系，原因的变化和结果的变化一一对应，往往呈现为复杂的一因多果、多因一果、多因多果等因果网络现象。如能梳理出其中的共变关系，终能做出正确的解释，也可以合理地控制或排除某些因素的干扰。共变原则是对原因居先原则缺陷的补充。

3. 接触原则　因果关系的判明还可以运用接触原则，即因果这两种现象在空间上必须是相互接触的，或者由一系列中介物的接触而衔接在一起，形成某种形式的因果链。由于原因和结果在空间上的相互接触是可感知、可观察的，所以也是可以解释的。上述疾病信号通路研究的实例，也适合于接触原则。

一般而言，原因居先原则、共变原则、接触原则，反映了因果关系的本质特征，各种有关因果关系的实验模型，都必须同时满足这三项原则的要求。

通过科研实验提出一个新的观点或理论以后，还需对其进行检验、确证和完善，判定它是否的确具有真理性，多见于学术价值较大、工作量多的系列研究，医学研究生的课题也常包含这一环节。

四、医学论文的撰写

科研工作十分劳神费力，在完成实验的事务性工作后极易出现倦怠，如果就此“刀枪入库，马放南山”，连简单的工作小结都没写好，确是功亏一篑的憾事。实际上，此时应该有“秋收后享受劳动果实”一般地愉悦和兴奋，应将自己的实验工作用文字进行总结，留下永久性的科学记录，既可为科学宝库添砖加瓦，同时也锻炼了自己的科研思维能力。

（一）医学论文的类型

总结科研成果的主要形式是论文和科研报告，此外还有专著和实物等。就医学论文而言，可分为如下几种常见类型：

1. 病例报告　属于描述性研究，主要任务是提供现象和事实。例如对某种新发现的或罕见病个案（或数例）的临床资料进行描述，也可附加文献综述的内容。误诊误治的病例报告可归于该类型。

2. 临床分析　指在一定数量的患者中，对发病因素、临床表现、诊断方法、治疗或预后所进行的观察、分析和讨论，多为回顾性研究。住院医师在进行回顾性的病例分析时，一定要注意以新的视角看问题，切忌落入“泛泛而谈”、“言之无物”的窠臼。

3. 疗效观察　指对某一药物或手术的优劣所进行的评价性论文，多采用对照、比较的方式。

学习笔记

证明两种治疗方法的疗效相似的论文亦属此列，但这类论文的样本数量不可太少，观察时间不宜过短，否则在两者之间无统计学差别的情况下难以得出结论。

4. 临床病理讨论　有时也称为“病例讨论”，属于个案性论文，是针对某疑难病例的临床表现和病理学特征的集体讨论。该论文的前提是必须有完整的临床和病理资料，讨论必须有相关学科的数名医师参加，记录参与者的各抒己见，最后还须得出一致的认识。

5. 实验研究　论文通常涉及实验室内获得的结果，也包括在临床上所进行的试验。

6. 调查报告　指运用流行病学的理念和方法，依据客观的调查记录和分析，阐明某疾病的发生率、病死率等规律。

7. 文献综述　是将已经发表的一系列文献作为研究对象，通过分类、归纳、概括、提高的再加工过程，形成较为宏观的总结性文章。综述通常是针对某一专题在一定时间内的进展情况进行论述的，涉及面不宜过大，但必须具有一定深度。

（二）医学论文撰写的规范和技巧

科学论文的撰写本身就是一种创造性的劳动，除了具备丰富的实质内容和重要结论以外，还要注重写作的规范和技巧。论文写作首先必须遵循公认的格式，尽可能按照“国际医学期刊编辑委员会”1988 年公布的《生物医学期刊投稿的统一要求》第 3 版，或者按照欲投期刊的“作者须知”或“投稿指南”的规定进行撰写。论文的格式一般都包含标题、作者、摘要和关键词、引言、方法、结果、讨论、结论、参考文献、致谢各个部分，具体分述如下：

1. 标题　也就是科学论文的题目，是核心内容的高度概括和升华，须有“画龙点睛”的功效，往往是在论文完成以后，经过反复推敲才能确定下来。标题的字数越少越好，一般不超过 25 个汉字。用词须清晰而精练，读来上口，多用陈述句，避免判断或命令语气，尽量少用符号、外文字母或不常用的缩写词。如语意未尽，可添加一个副标题，用破折号引出。

2. 作者　在论文的标题下应有作者的署名、所在单位的名称、地区的邮政编码。作者必须是该论文的主要完成人，必须对其中的内容负责。

3. 摘要和关键词　国家标准 GB 6447-86 将摘要定义为“以提供文献内容梗概为目的，不加评论和补充解释，简明、确切地记叙文献重要内容的短文”。医学论文的摘要位于正文之前，一般采用结构式摘要的形式，与正文对应，包括目的、方法、结果、结论四大要素，中英文摘要应一致。摘要是论文的精华所在，审稿人决定是否录用的第一印象，也是读者浏览的快速渠道，更是学术交流、资料传播和储存的首要内容，必须字字斟酌，并在整个写作过程中反复修改。摘要之下须提供 3 ~ 5 个关键词。关键词应使用《医学索引》的医学主题词，如主题词表中无合适的词，则使用公认的通用词。

4. 引言　也称之为“前言”、“导言”，是正文的开端，需说明论文写作的背景、理由、主要研究成果，及其与前人工作的关系等，目的是引导读者进入论文的主题，使读者对论文中将要阐述的内容有心理准备。引言具有统揽全局的重要性，也是正文中最难写的部分之一。

5. 方法　亦称“材料与方法”。科研的基本要求是研究结果能够被重复，而快速判断结果能否被重复的途径就是论文描述的方法。因此，方法是审稿人十分关注并仔细阅读的部分。在该部分中，对材料的描述应清楚、准确，有时甚至要说明仪器和试剂的制造商及所在地。对方法的描述要详略得当，重点突出。如论文是介绍新方法，须提供足够的细节信息以便读者的理解和日后的效仿。如采用的方法已经公开报道，则不做具体描述，但须提供相关文献出处，有时也可作一简要介绍以便读者的阅读。该部分还必须符合《投稿统一要求》中有关伦理学和统计学的要求。

6. 结果　是作者贡献的集中体现，是论文的立足点，因此也是核心部分。对实验或观察结果的表达必须高度概括和精练，而不是简单的罗列和堆砌。如果只有一个或很少的检测结果，在正文中用文字叙述即可；如数据较多，则采用图表的形式来表达，并在正文中用文字来说明图

学习笔记

表资料的重点、特性或趋势。应注意避免图、表、文三者之间不必要的重复，可以用文字说明问题的尽量不用表格，可以用表格说明问题的尽量不用制图。一般而言，对结果的描述只是“就事论事”，避免过早地进行解读或评论，因为那是讨论部分的内容。

7. 讨论　重点在于对研究结果的解释和推断，并说明该结果是否支持或反对某种观点、是否能提出新的问题或观点。通常先简要地回顾研究目的和重要结果，补充介绍支持作者结果的文献背景，然后再讨论具体结果的蕴含及其学术意义或贡献。该部分的行文应直接、明确、客观、坦诚，论据要充分，推理应符合逻辑，不说“过头话”，不回避自身的缺陷。在该部分的最后，可直接写“结论”部分的内容，即总结性地提出自己的重要结果和相关结论的科学意义。与引言一样，这是论文中最难写的部分。

8. 结论　通常情况下，结论的内容只体现在“结果”与“讨论”部分中，但也有期刊将“结论”单独列为论文的一个部分。

9. 参考文献　必须规范地列出重要的参考文献，并按在文中出现的前后次序进行排序。

10. 致谢　对本研究给予指导、支持、帮助，但又不足以成为作者的人员或单位，可在此向其表达谢意。

科学论文的撰写也是经验和技巧积累的过程，写作技巧因人而异，各具千秋，在此试叙一二：

1. 先易后难　住院医师可根据自身条件，首先选择较易完成的论文类型，比如病例报告、小样本的临床分析。文献综述也是很好的首选类型，既广泛阅读了文献，掌握了研究背景，又锻炼了自己的综合、归纳的能力，更是为随后的科研课题做好了理论准备。写作时也有轻重缓急之分，引言和讨论是论文写作中最难的部分，不必按部就班地一开始就“啃硬骨头”，这样容易产生不必要的挫折感，可以先写较容易的方法与结果，在写作渐入佳境时再去写余下部分。

2. 选择模板　在阅读文献的同时，应该有意识地选择一两篇经典文献作为主要参考，模仿其整体格式、学术思路与文风。同时，经典文献本身就是解说期刊“作者须知”的鲜活实例，可以“依葫芦画瓢”地参照剂量单位、图表表达、统计学说明、参考文献等所有细节。

3. 先列提纲　正式落笔之前先拟定写作提纲，好比预设了路线图，引导自己一步步写下去，纵有重重困难和干扰，总能做到思路不中断、要点无遗漏。提纲有两种。一种是主题式提纲，是按照论文格式的逻辑次序，用一系列名词、词组，列出论文各部分的核心内容。另一种是句式提纲，也就是把主题式提纲的词语扩展成论文各个部分的关键性句子。

4 构建模块　如上所述，引言和讨论是写作的难点所在，两者往往涉及同一理论或背景内容，但具体内容各有侧重、互相呼应或补充，在写作初期很难具体“分配”这些内容素材。建议不妨将立题的重要性、现有研究的矛盾、所采取方法的评价、所得结果与文献是否相符、结果是否体现学术意义等素材设定为“模块”，分别写作，然后根据引言和讨论的固有功能和具体需要，将这些“模块”一一“组装”在论文的合适位置，既有侧重，又不重复。

如上所述，创新思维和科研工作能力是住院医师规范化培训的目的与重点之一。因此，在培训过程中既要注重临床基本技能的提高，又要重视临床资料的积累与总结，同时还要逐步培养科研思维和医学论文撰写的能力，在繁忙的临床工作中善于安排时间，从点滴做起，日积月累，终能获得更大进步，做一个好医生，一个聪明的好医生。

（肖现民）

参考文献

1. 卢建华，吴建国. 医学科研思维与方法. 第 2 版. 北京：科学出版社，2011.
2. 任胜利. 英语科技论文撰写与投稿. 北京：科学出版社，2004.

学习笔记

索　引

B

包茎 …… 414
包皮嵌顿 …… 416
便秘(constipation) …… 164
标本 …… 575

C

残余畸形 …… 318
产伤 …… 239
肠道无神经节细胞症(aganglionosis) …… 160
肠梗阻(intestinal obstruction) …… 117
肠套叠(intussusception) …… 113
肠旋转不良(malrotation of intestine) …… 194
重复输尿管(double ureters) …… 440
杵状指(趾)(clubbed fingers) …… 599
唇裂(cleft lip) …… 232
粗大动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA) …… 578

D

大脑半球 …… 520
单房性骨囊肿(unicameral bone cyst,UBC) …… 343
胆道闭锁(biliary atresia,BA) …… 144
胆囊炎 …… 157
胆石症 …… 157
胆总管囊肿(choledochal cyst,CC) …… 138
低温疗法 …… 495
电解质平衡 …… 495
动静脉分流 …… 521
动静脉畸形(arteriovenous malformations,AVM) …… 520
动静脉瘘 …… 521
动脉闭锁(pulmonary atresia,PA) …… 578
动脉导管未闭 …… 594

E

腭裂(cleft palate) …… 236
儿童股骨头无菌性坏死(aseptic necrosis of the femoral head) …… 372

F

发绀型先天性心脏病 …… 597
发育性髋关节发育不良(developmental dysplasia) …… 320
法洛四联症 …… 597
房间隔缺损(secundum atrial septal defect,ASD) …… 585
放射性核素显像(radionuclide imaging,简称核素显像) …… 55
肥厚性幽门狭窄(hypertrophic pyloric stenosis, HPS) …… 189
肺部感染 …… 495
肺动脉口狭窄 …… 594
肺动脉狭窄 …… 597
肺隔离症 …… 547
腹股沟斜疝 …… 105
腹裂(gastroschisis) …… 218

G

肝母细胞瘤(hepatoblastoma) …… 265
睾丸下降不全 …… 420
骨囊肿(bone cyst) …… 343
骨软骨瘤 …… 342
腘窝囊肿(popliteal cysts) …… 340
过度矫形 …… 318

H

Hirschsprung disease(HD) …… 160
海绵状血管瘤 …… 521
横纹肌肉瘤(rhabdomyosarcoma) …… 290
后尿道瓣膜(posterior urethral valves) …… 436
化脓性关节炎 …… 368
坏死性小肠结肠炎(necrotizing enterocolitis, NEC) …… 206
环状胰腺(annular pancreas) …… 202
昏迷 …… 495

J

鸡胸 …… 545
畸胎瘤 …… 260
畸形复发 …… 318
畸形性马蹄内翻足 …… 315
急性骨髓炎 …… 362
急性化脓性心包炎 …… 571
急性阑尾炎(acute appendicitis) …… 109

急性血源性骨髓炎(hematogenous osteomyelitis, HO) …… 362
急性胰腺炎(acute pancreatitis) …… 150
脊髓外伤 …… 533
脊髓肿瘤 …… 537
脊髓纵裂畸形(split cord malformations,SCM) …… 535
脊柱侧弯(scoliosis) …… 335
甲状舌管瘘(thyroglossal fistula) …… 99
甲状舌管囊肿(thyroglossal cyst) …… 99
甲状腺肿瘤 …… 281
僵硬 …… 318
交通性脑积水 …… 522
精索静脉曲张 …… 425
静脉回流 …… 572
静止性脑病(static encephalopathy) …… 349

K

咳嗽 …… 566
髋关节脱位(dislocation of the hips,DDH) …… 320

L

良性骨肿瘤 …… 342
淋巴管畸形(lymphatic malformations) …… 250
淋巴管瘤(lymphangioma) …… 250
漏斗胸 …… 541
颅缝早闭症(craniosynostosis) …… 496
颅骨发育异常 …… 496
颅骨缺损 …… 495
颅脑损伤 …… 488
颅内出血 …… 492
颅内压升高 …… 492
卵巢囊肿 …… 131
卵巢肿瘤(ovarian tumor) …… 285
卵黄管发育异常 …… 107

M

慢性骨髓炎 …… 362,368
慢性胰腺炎(chronic pancreatitis,CP) …… 154
毛细血管扩张症 …… 521
门静脉高压症(portal hypertension) …… 176
泌尿系创伤 …… 471

N

脑动静脉畸形 …… 521,522
脑干损伤 …… 495
脑积水(hydrocephalus …… 505
脑膜脑膨出 …… 513
脑内血肿 …… 495
脑水肿 …… 495
脑瘫(cerebral palsy) …… 349
尿道上裂 …… 469
尿道狭窄 …… 414
尿道下裂(hypospadias) …… 449
脓胸(thoracic empyema) …… 554

P

膀胱外翻 …… 469
胚胎发育不良性神经上皮肿瘤 …… 523
脾功能亢进症(hypersplenism) …… 174

Q

脐膨出(omphalocele) …… 218
气胸(pneumothorax) …… 550
憩室(diverticulum) …… 436
前尿道瓣膜(anterior urethral valves) …… 436
鞘膜积液 …… 105

R

乳糜胸(chylothorax) …… 561
软组织感染(soft tissue infection) …… 92

S

鳃裂囊肿 …… 102
神经管缺陷(neural tube defects,NTD) …… 509
肾上腺肿瘤(adrenal tumors) …… 278
肾盂输尿管连接部梗阻(ureteropelvic junction obstruction,UPJO) …… 427
肾重复畸形(duplex kidney) …… 440
生长性骨折 …… 491
食管闭锁(esophageal atresia,EA) …… 184
食管气管瘘(tracheo-esophageal fistular,TEF) …… 184
室间隔缺损(ventricular septal defect,VSD) …… 590
输尿管开口异位(ectopic ureter) …… 443
输尿管扩张(megalo-ureter) …… 446
髓脊膜膨出(myelomeningocele) …… 510

T

特发性脊柱侧弯(idiopathic scoliosis) …… 335
特发性马蹄内翻足 …… 315
臀肌挛缩症(gluteal muscle contracture,GMC) …… 345

W

外翻-上裂联合症(extrophy-epispadias-complex,

EEC） …… 469
外生骨疣 …… 342
完全性大动脉转位（complete transposition of great arteries，TGA） …… 578
完全性肺静脉异位引流（total anomalous pulmonary venous connection，TAPVC） …… 578

X

膝内翻（genu varum） …… 332
膝外翻（genu valgum） …… 332
下丘脑功能 …… 495
先天性肠闭锁（congenital intestinal atresia） …… 197
先天性胆管扩张症（congenital biliary dilatation） …… 138
先天性膈疝 …… 222
先天性肌性斜颈（congenital muscular torticollis） …… 308
先天性胫骨假关节（congenital pseudarthrosis of the tibia，CPT） …… 338
先天性巨结肠（congenital megacolon） …… 160
先天性马蹄内翻足（congenital talipes equinovarus，CTEV） …… 313
先天性囊性腺瘤样畸形（congenital cystic adenomatoid malformation of the lung，CCAM） …… 547
先天性肾积水（congenital hydronephrosis） …… 426
先天性食管裂孔疝 …… 228
先天性心脏病（congenital heart disease，CHD） …… 576
先天性胸骨后疝 …… 231
消化道穿孔（gastrointestinal perforation） …… 122
小儿肠息肉（intestinal polyps） …… 171
小儿泌尿系统结石 …… 477
小脑毛细胞性星形细胞瘤 …… 526
哮喘 …… 572
泄殖腔外翻 …… 469
心包积液 …… 572
心室间隔缺损 …… 597
心脏血管畸形 …… 597
行气 …… 495
胸痛 …… 566
胸腺瘤 …… 568
胸腺增生 …… 567
血管瘤（hemangioma） …… 246

Y

烟雾病（moyamoya disease，MMD） …… 517
意识障碍 …… 495
隐匿型阴茎 …… 417
营养不良 …… 495
原发性睾丸肿瘤（primary testicular tumor） …… 454

Z

杂音 …… 521
肢体不等长（anisomelia） …… 352
主动脉缩窄 …… 594
姿势性马蹄内翻足 …… 315
纵隔肿瘤 …… 568
左心发育不良综合征（hypoplastic left heart syndrome，HLHS） …… 578

根据国家卫生计生委、中央编办、国家发展改革委、教育部、
财政部、人力资源社会保障部、国家中医药管理局联合发布的
《关于建立住院医师规范化培训制度的指导意见》编写

国家卫生和计划生育委员会住院医师规范化培训规划教材

小儿外科学

1. 内科学 心血管内科分册
2. 内科学 呼吸与危重症医学科分册
3. 内科学 消化内科分册
4. 内科学 血液内科分册
5. 内科学 肾脏内科分册
6. 内科学 内分泌科分册
7. 内科学 风湿免疫科分册
8. 内科学 感染科分册
9. 儿科学
10. 急诊医学
11. 皮肤性病学
12. 精神病学
13. 神经病学
14. 全科医学
15. 康复医学
16. 外科学 普通外科分册
17. 外科学 神经外科分册
18. 外科学 胸心外科分册
19. 外科学 泌尿外科分册
20. 外科学 整形外科分册
21. 骨科学
22. 小儿外科学
23. 妇产科学
24. 眼科学
25. 耳鼻咽喉头颈外科学
26. 麻醉学
27. 临床病理学
28. 临床检验医学
29. 放射影像学
30. 超声医学
31. 核医学
32. 肿瘤放射治疗学
33. 医学遗传学
34. 预防医学
35. 口腔医学 口腔全科分册
36. 口腔医学 口腔内科分册
37. 口腔医学 口腔颌面外科分册
38. 口腔医学 口腔修复科分册
39. 口腔医学 口腔正畸科分册
40. 口腔医学 口腔病理科分册
41. 口腔医学 口腔颌面影像科分册
42. 重症医学
43. 循证医学
44. 医学科研方法
45. 医学伦理学实践
46. 医患沟通技能训练
47. 住院医师英语手册

策划编辑 左 巍 曲春晓 海 珊 封面设计 李 蹊
责任编辑 左 巍 刘 晨 海 珊 版式设计 陈 肮

人卫社官网 www.pmph.com 出版物查询，在线购书
人卫医学网 www.ipmph.com 医学考试辅导，医学数据库服务，医学教育资源，大众健康资讯

ISBN 978-7-117-20750-8
9 787117 207508
定 价：118.00 元

[General Information]
书名=小儿外科学
作者=孙宁, 郑珊主编
页数=620
SS号=13931019
DX号=
出版日期=2015.09
出版社=北京人民卫生出版社