

儿科疑难病例精选

ERKE YINAN BINGLI JINGXUAN

主编 金玉莲



时代出版传媒股份有限公司
安徽科学技术出版社

儿科疑难病例精选

主编 王卫平

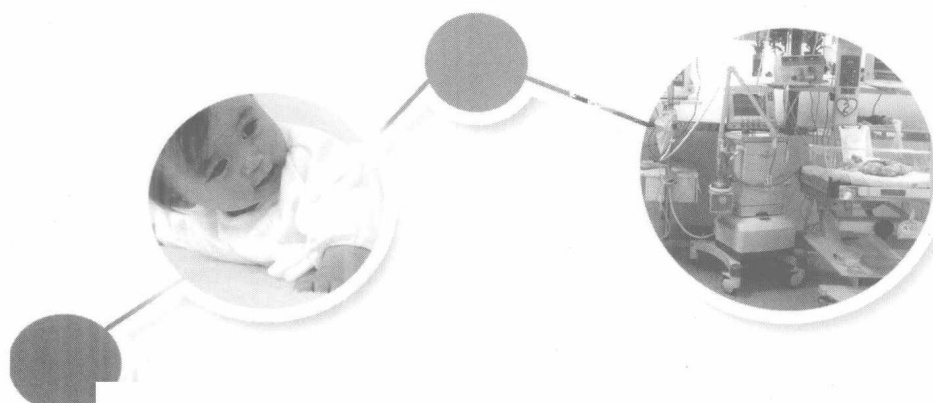


人民卫生出版社

儿科疑难病例精选

ERKE YINAN BINGLI JINGXUAN

主编 金玉莲



时代出版
ARTIME

时代出版传媒股份有限公司
安徽科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿科疑难病例精选/金玉莲主编. —合肥:安徽科学技术出版社,2010.5

ISBN 978-7-5337-4639-1

I. ①儿… II. ①金… III. ①小儿疾病:疑难病-
病案-汇编 IV. ①R72

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2010)第 073426 号

儿科疑难病例精选

金玉莲 主编

出版人:黄和平

选题策划:王 镇

责任编辑:王 镇

责任校对:潘宜峰

责任印制:廖小青

封面设计:冯 劲

出版发行:时代出版传媒股份有限公司 <http://www.press-mart.com>

安徽科学技术出版社

<http://www.ahstp.net>

(合肥市政务文化新区圣泉路 1118 号出版传媒广场,邮编:230071)

电话:(0551)3533330

印 制:合肥晓星印刷有限责任公司

电话:(0551)3358718

(如发现印装质量问题,影响阅读,请与印刷厂商联系调换)

开本:787×1092 1/16

印张:26.75 插页:1

字数:618 千

版次:2010 年 5 月第 1 版

2010 年 5 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5337-4639-1

定价:68.00 元

版权所有,侵权必究

儿科疑难病例精选

编 委 会

主 编	金玉莲					
副主编	冷志勤	阮珊三	黄 河			
编委会	叶学良	承大松	蒋家潭	傅燕娜	吴 成	刘光辉
	丁 力	倪 虹				
编 者	包小红	毕良学	蔡 盈	曹永胜	潮 敏	陈爱武
	陈晓莉	成 琦	成 钊	丁 力	董 扬	段贤伦
	方庆丰	傅燕娜	高 群	高 威	葛宏松	韩 芬
	何远知	胡海燕	胡克非	胡少文	胡 艳	胡英超
	华 山	黄 河	黄 璇	江家云	江亮亮	江 荣
	金丹群	康子明	孔 萤	李 红	李司南	李 艳
	李 阳	梁 磊	林宏华	刘维民	刘 翔	龙 云
	卢贤映	马金凤	倪进兵	秦 臻	屈丽君	沈 杨
	舒中宇	宋丽宁	宋永生	孙 军	孙盈盈	童光磊
	汪海涛	汪 俭	汪 俊	汪 幸	王成军	王成月
	王丽丽	王向荣	王 震	未德成	魏 文	吴 蓓
	吴 成	吴淑华	徐宝珍	徐达良	徐凤琴	徐卫华
	许 喆	杨 斌	杨 涌	杨泽玉	姚 杰	叶同生
	叶小飞	叶学良	叶玉华	袁 辉	袁先仁	袁 毅
	张 峰	张宏亮	张伶俐	张茂燕	张 敏	张 文
	张亚鹏	张 殷	张媛媛	张振强	张志明	赵 燕
	赵 萍	赵 胜	郑 洪	周慧琴	周陶成	周志林
	朱 颖	左 伟				

序

儿童是祖国的未来,人类的希望。保护孩子们的健康成长,不仅是每个家长的责任,也是我们医务工作者义不容辞的神圣使命。随着我国人民生活水平的逐步提高和计划生育政策的实施,儿童的生命健康更是受到家长空前的重视,因而对儿科医师的要求也越来越高,同时随着儿科医疗事业的发展及对疾病的认识日新月异,儿科专业内部分支越来越细化,新的诊疗技术和方法不断涌现,医师所掌握的知识需要不断积累,临床技能及诊治水平需要不断提高。

安徽省立儿童医院院领导和广大医务人员经过多年的探索和积累,在二十周年院庆之际,推出《儿科疑难病例精选》一书。本书由一直从事临床第一线工作的专家、医师精心编写而成,凝聚了他们的辛勤劳动和汗水,是他们集体智慧的结晶。全书的特点主要体现在:

1. 收集的病例均是第一手临床资料,且是疑难危急重症,经正确的诊断和恰当的处理后成功救治的案例,值得参考和借鉴。
2. 采用理论和实践相结合的方法,围绕儿科领域的新进展、新技术及新疗法。既有理论方面的阐述,更有技术层面上的具体步骤,操作性强。
3. 书中附有相关的图片及影像学资料,使全书内容更加生动、易懂,有很强的可读性。
4. 书中不少成功案例是内外科之间,各专业、科室之间合作的结果,体现了在诊治疑难病例中多学科联合的重要性,也反映了儿童医院的整体水平。

我相信此书的出版对临床医师扩大知识面、培养临床思维能力,提高诊治水平将发挥很好的作用,值得大家参考和借鉴。安徽省立儿童医院已成为省内集医疗、教学、科研、保健、康复、急救为一体的大型综合性儿童医院,担任着全省儿童健康事业的重任。在祝贺建院二十周年之际,我希望广大医护人员再接再厉,开拓进取,不断探索,再创佳绩!也祝愿全省儿科健康事业进一步发展,给全省儿童带来福音!



2010年4月20日

前言

安徽省立儿童医院成立二十年,拿什么来祝贺您?是鲜花?是掌声?我们想到出一本书,这里记录我们二十年走过的艰辛道路,这里凝聚着我们的辛勤汗水,我们将二十年来成功救治的疑难、危重病例总结出来,展示出来,作为给您二十岁生日最好的礼物!于是我们开始思索,开始寻找,开始总结,开始编写……这就是编写此书的初衷。

我们将此书呈献给我院辛勤耕耘的每一位医务工作者!是他们热情面对每一个病人,认真书写每一份病例,仔细进行每一次查房、会诊、讨论和手术,是一点一滴的日常工作汇聚起来,才有二十年后的今天!此书也呈献给全国和全省的儿科工作者,是他们曾经给予我们大力支持和无私帮助!这里凝聚着我们的每一次合作,每一次交流与学习!

本书是各位编者辛勤劳动的成果,也包括了我院全体医护人员和有关科室的宝贵经验。本书编者中既有知名资深的老专家,也有年富力强的业务骨干和在临床第一线的高年资住院医师。

本书涵盖了我院建院二十年来成功救治的病例,有很大部分是疑难、危重病例,部分是常见病例。着重在于病例的诊断思路、鉴别,尤其是诊治的详细过程、诊治过程中的难点以及我们采取的正确的治疗方案,同时突出成功救治的关键点。本书不仅在诊断依据、鉴别诊断上有所介绍,更注重诊断思路的层次和过程,逐步深入,同时针对治疗过程中遇到的一个个问题及难治点层层揭开,逐个击破。有一些病例看似简单,但要正确处理并非易事。通过此书,希望我们诊治成功的方案和解决办法能给大家以启迪和裨益,特别是有助于全省各基层单位从事儿科的医务人员,协助他们在临床上遇到类似情况时找到问题的“钥匙”,以开启解决疑难的大门。

我们在编写此书的过程中,力争结合当今儿科领域的新进展、新技术。例如,一氧化氮吸入疗法治疗重症新生儿呼吸衰竭;亚低温防治新生儿缺氧缺血性脑病;机械通气在危重患儿中的应用;危重新生儿的早期干预;支气管镜、胃镜、肠镜、腹腔镜的临床应用;先心病的介入治疗和起搏器的安装;血液透析疗法在小儿危急重症中的成功应用;低体重复杂先心病的治疗和麻醉要点;先天性消化复杂畸形的手术治疗;小儿先天性脊柱侧弯的三维矫正术;儿童矮小症、性早熟的实例等。应用的指征、具体操作及注意点等,在本书一并作了介绍和展示。

同时,在编排中,我们尽量附有相关的图片及影像学资料,图文并茂,有很强的可读性,一般医学书籍都是按系统纵向论述,而临床病例的撰写要求我们应用所学的医学基础知识及临床经验进行横向的综合分析。本书不是一般的诊断和治疗理论方面的书籍,故不苛求做到内容上的完善及系统性、全面性。

临床工作错综复杂,衷心希望广大儿科医务人员在阅读本书后,发现问题,提出补充和修改意见,使之更加完善,更加实用,不断提高疑难、危重病例诊治的成功率,更好

地为儿童健康事业造福。

本书编纂时间比较仓促,组织编写经验和能力不足,编者能力参差不齐,水平有限,书中不足在所难免,恳请希望广大读者提出宝贵意见。

承蒙安徽省卫生厅厅长高开焰在百忙之中为本书作序,我们深受鼓舞,在此表示衷心感谢!

本书全体编者在繁重临床工作之余,收集病例,认真撰写,交由编委会进行审稿,教科的梁立科同志积极参与本书的编排工作,在此一并表示感谢!

我们将继续努力,潜心钻研,不断积累,将我们的激情一如既往地献给我们深爱的事业,献给我们深爱的医院和全省 1800 万可爱的儿童。



2010 年 4 月 20 日

目 录

第一篇 小儿内科部分

第一章 新生儿疾病	1
第一节 新生儿乳糜胸.....	1
第二节 新生儿重症肺炎.....	4
第三节 一氧化氮吸入疗法治疗新生儿重度呼吸衰竭.....	9
第四节 新生儿肝炎(CMV 感染)	13
第五节 新生儿坏死性小肠结肠炎	15
第六节 新生儿 Rh 血型不合溶血病	20
第七节 头部亚低温治疗新生儿缺氧缺血性脑病	22
第八节 脑室内出血合并脑室周围白质软化的干预治疗	26
第九节 一对双胞胎火棉胶样婴儿	32
第二章 呼吸系统疾病	35
第一节 婴幼儿哮喘	35
第二节 先心肺炎并充血性心力衰竭	39
第三节 右膈下动脉畸形致血性胸腔积液	44
第四节 支气管异物并发支气管扩张	49
第五节 咳嗽变异性哮喘	53
第六节 重症肺炎	56
第三章 循环系统疾病	63
第一节 化脓性心包炎	63
第二节 婴儿复合型先天性心脏病的一次性介入治疗	69
第三节 房间隔缺损合并肺动静脉瘘	73
第四节 心内膜心脏起搏器植入治疗Ⅲ°房室传导阻滞	78
第五节 右位主动脉弓伴迷走左锁骨下动脉	80
第四章 消化系统疾病	84
第一节 新生儿急性应激性溃疡	84
第二节 轮状病毒肠炎(重型)	87
第三节 幽门螺旋杆菌致十二指肠溃疡	91
第四节 消化道大出血	97
第五节 胰岛细胞瘤.....	102
第六节 营养不良(Ⅲ度).....	107

第五章 神经系统疾病	112
第一节 吡哆醇依赖性癫痫	112
第二节 急性播散性脑脊髓炎	115
第三节 多发性硬化	118
第四节 额叶癫痫	122
第五节 急性脊髓炎	125
第六节 抗癫痫药物高敏综合征伴 Stevens-Johnson 综合征	128
第七节 先天性低镁血症	131
第八节 隐球菌性脑膜炎	133
第九节 婴儿型进行性脊髓性肌萎缩症(SMA I 型)	136
第十节 脊髓空洞症	139
第十一节 结节性硬化	141
第十二节 脑白质营养不良	144
第十三节 烟雾病	147
第六章 血液系统疾病	150
第一节 恶性淋巴瘤合并噬血细胞综合征	150
第二节 以睾丸浸润为原发的急性淋巴细胞白血病	154
第三节 血友病 A	158
第四节 急性淋巴细胞白血病合并急性肿瘤溶解综合征	161
第五节 晚发性维生素 K 缺乏症并发颅内出血	165
第七章 泌尿系统疾病	171
第一节 大剂量长疗程肾上腺皮质激素治疗局灶节段肾小球硬化症	171
第二节 先天性肾病综合征	173
第三节 血液灌流技术治疗重症过敏性紫癜	177
第四节 腹膜透析救治泌尿系结石所致肾衰竭	180
第八章 内分泌系统疾病	185
第一节 Wolfram 综合征	185
第二节 垂体性侏儒(生长激素完全缺乏)	188
第九章 小儿结核病	191
第一节 婴幼儿结核	191
第二节 肺结核瘤	194
第三节 结核性脑膜炎	198
第十章 小儿急救	204
第一节 中枢性肺泡低通气综合征	204
第二节 血液净化救治严重百草枯中毒	211
第三节 葡萄球菌性烫伤样皮肤综合征	214
第四节 过敏性休克	218
第五节 肠源性脓毒症、脓毒性休克、多器官功能障碍	220

第六节	病毒性脑炎并急性肺水肿·····	225
第七节	心内膜弹力纤维增生症并心源性休克·····	229
第十一章	结缔组织疾病 ·····	234
第一节	不典型川崎病·····	234
第二节	以狼疮脑病起病的系统性红斑狼疮·····	238
第三节	皮炎炎·····	244
第四节	普通变异性免疫缺陷病伴发幼年特发性关节炎·····	249
第十二章	遗传代谢系统疾病 ·····	254
第一节	先天性卵巢发育不全(Turner 综合征)·····	254
第二节	颅骨锁骨发育不全综合征·····	256
第三节	家族性高皋酮血症·····	258
第四节	Silver 综合征·····	260
第五节	黏多糖病Ⅳ型·····	262
第六节	新生儿枫糖尿病·····	264
第七节	半乳糖血症·····	267

第二篇 小儿外科部分

第十三章	新生儿外科疾病 ·····	273
第一节	先天性食管闭锁合并先天性直肠肛门闭锁·····	273
第二节	先天性胃壁肌层缺损·····	277
第三节	多发性肠隔膜状狭窄·····	280
第四节	腹裂·····	285
第五节	十二指肠隔膜状狭窄·····	290
第六节	巨型脐膨出·····	294
第七节	骶尾部畸胎瘤·····	298
第八节	出血性坏死性肠炎伴多发性穿孔·····	301
第九节	膈疝·····	306
第十节	结肠闭锁伴肠穿孔·····	310
第十四章	小儿普外科疾病 ·····	314
第一节	肠旋转不良合并十二指肠隔膜状狭窄·····	314
第二节	神经母细胞瘤·····	316
第三节	急性胰腺炎·····	320
第四节	十二指肠壁血肿·····	323
第五节	小儿阑尾炎合并阑尾膀胱瘘 1 例·····	326
第六节	先天性胆总管囊肿并发急性胆管炎·····	328
第十五章	心血管外科疾病 ·····	331
第一节	肺动脉闭锁/室间隔缺损的二期根治·····	331

第二节	完全性肺静脉异位引流梗阻型的亚急诊手术治疗·····	333
第三节	婴儿大型室间隔缺损伴危重症状的急诊手术治疗·····	334
第四节	动脉调转术纠治婴儿 Taussig-Bing ·····	336
第十六章	胸外科疾病·····	341
第一节	大叶性肺气肿·····	341
第二节	支气管源性囊肿·····	342
第三节	外伤性主气管断裂·····	344
第十七章	小儿骨科疾病·····	346
第一节	发育性髋关节脱位·····	346
第二节	弹性髓内钉治疗下肢多发性骨折·····	351
第三节	分娩性臂丛神经损伤·····	354
第四节	应用 Ilizarov 技术治疗先天性胫骨假关节 ·····	357
第五节	先天性脊柱侧弯·····	360
第六节	应用 Ponseti 方法治疗先天性马蹄内翻足 ·····	363
第七节	肱骨髁上骨折·····	366
第十八章	泌尿外科疾病·····	369
第一节	多囊性肾发育不良腹腔镜切除术·····	369
第二节	交叉异位肾·····	372
第三节	泌尿系结石合并急性肾衰竭·····	375
第四节	重复肾重复输尿管异位开口伴感染·····	379
第五节	重度尿道下裂合并阴茎阴囊转位·····	382
第六节	先天性肾积水合并输尿管远端狭窄·····	385
第七节	多发性复杂尿瘘伴尿道狭窄·····	389
第十九章	口腔、五官、眼科疾病·····	391
第一节	上唇完全性正中裂·····	391
第二节	双侧完全性腭裂·····	393
第三节	气管异物·····	396
第四节	眼肌型重症肌无力·····	397
第二十章	小儿麻醉·····	400
第一节	先天性食管闭锁手术的麻醉处理·····	400
第二节	脊柱侧弯后路松解+钩钉棒系统内固定+后路融骨术的麻醉处理 ·····	402
第三节	大动脉调转术+室间隔缺损修补术的麻醉处理·····	405
第四节	新生儿脾破裂伴失血性休克的麻醉处理·····	407
第五节	颈、胸腔巨大淋巴瘤切除术的麻醉处理 ·····	410

第一篇 小儿内科部分

第一章 新生儿疾病

第一节 新生儿乳糜胸

【病例摘要】患儿,男,27天,2008年4月19日入院。

(一) 病史

1. 主诉:气促十余天。

2. 现病史:患儿十余天前在无明确诱因下出现呼吸急促伴吃奶欠佳。于当地医院就诊,给予吸痰、吸氧、保持气道通畅、抗感染等对症处理后无明显好转,后行胸部B超提示左侧胸腔积液而来安徽省立儿童医院。病程中,患儿无发热、咳嗽、呕吐、腹泻,精神、吃奶一般,大小便正常。

3. 过去史:生后一般情况好,无传染病接触史,未挑马牙及擦口腔。

4. 个人史:第1胎,第1产,母孕35周,因“妊高症”而剖宫产娩出,出生体重2500g,否认窒息抢救史,胎盘、脐带及羊水情况正常,生后一直人工喂养。

5. 家族史:父母非近亲结婚,无遗传性疾病家族史。

(二) 体格检查

体温37.2℃,脉搏135次/分,呼吸78次/分,神志清,反应欠佳,口周发绀,鼻扇(+),三凹征(+),前囟平软,颈软,呼吸急促,两肺呼吸音粗,左侧呼吸音减低,左肺底可闻及少许湿啰音,心音有力,律齐,未闻及明显病理性杂音,腹软,肝脾无肿大,四肢肌张力可,生理反射可引出。

(三) 实验室检查

1. 血常规:WBC $6.77 \times 10^9/L$, L 37.2%, N 31.7%, Hb 140g/L, Hct 42.3%, PLT $415 \times 10^9/L$ 。

2. 血气分析:pH 7.359, PaCO₂ 50.7 mmHg, PaO₂ 44 mmHg, BE 3 mmol/L。

3. 电解质:Na 136 mmol/L, K 5.4 mmol/L, Ca 1.36 mmol/L, 血糖 BS 5.9 mmol/L。

4. 肝功能:谷丙转氨酶 ALT 18.4 IU/L, 谷草转氨酶 AST 23 IU/L, 总蛋白 TP 69.9 g/L, 白蛋白 ALB 26.8 g/L, 总胆红素 TB 46.5 μmol/L, 直接胆红素 DB 6.0 μmol/L。

5. 肾功能:尿素 1.9 mmol/L, 肌酐 28.2 μmol/L, 尿素/肌酐 67.4, 尿酸 150 μmol/L。

6. 心肌酶谱:肌酸激酶 CK 96.9 IU/L, 肌酸激酶同工酶 CKMB 26 U/L。

7. 尿常规(-)。

8. 大便常规(-)。

(四)辅助检查

全胸片:左侧大量胸腔积液,肺炎。

(五)入院诊断

1. 左侧胸腔积液。
2. 新生儿肺炎。
3. II型呼吸衰竭。

【诊疗经过】

患儿入院后立即给予吸痰、吸氧、心电监护,并予抗感染、改善肺部循环等对症处理。急诊床边摄片示左侧大量胸腔积液、肺炎,故立即行胸腔穿刺术,抽出乳糜样液体约50ml,取标本送检。胸腔积液常规、生化:乳黄,浑浊,WBC满视野,RBC10~20/HP,李凡他试验(+),总蛋白↓34.1g/L;胸腔积液乳糜定性试验(+);胸腔积液培养(-)。

诊断:①乳糜胸;②婴儿肺炎;③II型呼吸衰竭明确,治疗上予禁食、全静脉营养(6%小儿氨基酸0.5g/kg开始,每天增加0.5g/kg,至3g/kg;20%脂肪乳0.5g/kg开始,每天增加0.5g/kg,直至3g/kg),并继续保持气道通畅、抗感染等对症处理。患儿呼吸急促、发绀较前明显好转。

第2日停鼻导管吸氧后,无明显呻吟、发绀、呼吸困难,经皮氧饱和度维持在90%以上。查胸部B超示左侧胸腔可扫及4.2cm×2.1cm无回声液性暗区。

第6日复查胸部B超示左侧胸腔扫及6.4cm×3.1cm无回声液性暗区,较前有所增多,故B超定位后再次行胸腔穿刺术,抽出乳糜样液体约10ml。取标本再次送检,胸腔积液常规:乳黄,浑浊,WBC8~15/HP,RBC5~10/HP,李凡他试验(+).

第7日复查胸部B超示左侧胸腔扫及2.2cm×1.3cm无回声液性暗区,较前明显减少。

入院第10日查胸部B超示左侧胸腔扫及5.5cm×3.4cm无回声液性暗区。胸部CT示:①两肺炎症,②左侧胸腔积液。考虑患儿多次穿刺,乳糜胸仍有反复,故请胸外科会诊,建议行胸腔闭式引流。

入院第11天在无菌操作下,行左侧胸腔闭式引流术,于左侧第7肋间腋中线置入16号胸腔引流管一根并固定,即排出乳糜样液体约20ml。后引流液渐减少。

入院第17天开始开奶,引流液无明显增加。

于入院第23天拔胸管,共引流11天。

期间数次复查血常规均未见明显异常,并给予白蛋白、血浆加强支持疗法。患儿拔胸管后无明显呼吸急促,精神及吃奶好,体温正常,住院28天后出院。

出院1个月后,来我院随访,复查胸部CT,未见明显胸腔积液。

【讨论】

新生儿乳糜胸又称淋巴胸,是由于淋巴液漏入胸腔引起。近年来,由于新生儿心胸外科手术和中心静脉高营养的开展,发病率有增高趋势,男女比例为2:1,多见于右侧,任何原因(包括疾病和损伤)引起胸导管或胸腔内大淋巴管破裂阻塞时都可造成乳糜胸,如产伤、臀位产、复苏过程压力过猛致颈部外伤,闭合性或开放性胸部损伤,颈、腰

部脊柱过度伸展,手术损伤胸导管及先天性淋巴管异常等。但多数乳糜胸常无明确病因,为自发性乳糜胸,约占 50%。

新生儿乳糜胸按其病因分下述 5 类:

1. 先天性乳糜胸:系淋巴系统先天性发育结构异常,多于出生后发现有多发乳糜瘘。胸导管缺如或胚胎期胸导管的连接部分未能很好完成,导致胸导管狭窄梗阻,淋巴管广泛扩张和破裂,乳糜从淋巴管溢出而致乳糜胸。

2. 创伤性乳糜胸:主要由于产伤、臀位牵引或复苏操作等造成胸部、颈部外伤,颈腰脊柱过度伸展也可引起胸导管撕裂。

3. 手术后乳糜胸:在胸导管附近的手术操作可能损伤胸导管主干及分支,最易损伤部位在上胸部,近年来不少胸部及心脏手术已能在新生儿期进行,手术后乳糜胸的发病率有所增加,占胸部手术的 0.18%~0.5%,心脏手术的 0.37%~1.1%,常在术后 3~14 日发生。

4. 栓塞性乳糜胸:中心静脉营养疗法,易导致导管栓塞或静脉血栓形成;手术结扎上腔静脉,使淋巴回流障碍,导致胸导管破裂,多发生在极低出生体重儿。

5. 自发性乳糜胸:指原因不明者,本型占新生儿乳糜胸的大多数。

(一)诊断要点

1. 临床表现:出生早期有窒息与呼吸窘迫史。自发性乳糜胸常见于足月儿,患儿出现呼吸困难、浅快、发绀,患侧胸部叩诊呈浊音,听诊呼吸音减低,心脏和纵隔向健侧推移。双侧胸腔积液者无移位,但呼吸困难更明显。

2. X 线表现:患侧胸腔密度增深,肋膈角消失,心脏和纵隔向健侧移位。

3. 胸腔积液检查:胸腔穿刺得乳糜液可诊断本病。乳糜液一般为乳糜状,也可呈浆液性或浆液血性,如新生儿喂乳前已出现胸腔积液,此时抽出的胸腔积液为淡黄色澄清液,与血清相似,无特殊气味,pH 7.4~7.8,相对密度 1.012~1.025,无菌,含有蛋白质、脂肪、电解质、磷酸氢盐、淋巴细胞及脂溶性维生素,甘油三酯>血浆含量,胆固醇/甘油三酯<1,脂蛋白电泳出现乳糜微粒带,乳糜试验阳性,口服乳剂可使清亮的浆液变浑浊。

(二)鉴别诊断

1. 脓胸:细菌感染引起,也可表现为呼吸急促、呼吸困难、青紫,胸腔穿刺抽得脓液可确诊。

2. 假性乳糜胸腔积液:结核感染引起,含有大量胆固醇及卵磷脂球蛋白复合物,离心或加入乙醚后仍浑浊,乳糜试验阴性,脂蛋白电泳不显示乳糜微粒带。

(三)治疗原则

减轻呼吸困难,维持水、电解质平衡,补充营养,减缓乳糜液生成速度。

1. 保守治疗。

(1)反复胸腔穿刺:不仅是诊断措施,也是有效的治疗手段,多数能治愈,预后良好。

(2)胸腔闭式引流:适用于经多次胸腔穿刺放液,但乳糜仍增长迅速者。

(3)营养疗法:乳糜液中含有大量的蛋白质、脂肪、电解质、磷酸氢盐、淋巴细胞及脂溶性维生素,故乳糜液大量丢失,可引起营养不良、电解质紊乱、低蛋白血症和免疫功能

低下等严重并发症,故主张禁食、全静脉营养,输血浆、白蛋白等,也可喂中链甘油三酯或脱脂奶。

2. 手术治疗:保守治疗 2 周无效者应手术治疗,长期乳糜胸可导致纤维胸和肺容积减小。

手术指征:

(1)乳糜引流液,新生儿每日 $>30\text{ ml}$,儿童每日每岁 $>100\text{ ml}$,持续 5 天以上;

(2)保守治疗 2 周无效;

(3)出现急性营养不良并发症;

(4)引流后胸膜腔仍有大量乳糜液积聚。

(四)本病例特点及成功救治的经验

患儿,男,27 天,无明确诱因下出现呼吸急促。体格检查:口周发绀,鼻扇(+),三凹征(+),呼吸急促,两肺呼吸音粗,左侧呼吸音减低,左肺底可闻及少许湿啰音;全胸片:左侧大量胸腔积液,肺炎;行胸腔穿刺术,抽出乳糜样液体后好转,但易反复,予以持续胸腔闭式引流,全静脉营养后治愈;母孕期无异常;胸腔积液检查符合乳糜胸腔积液的特点。其临床表现、辅助检查及胸腔积液特点均符合乳糜胸的诊断依据,故诊断是明确的。该患儿无手术史,无窒息抢救史,无产伤,无中心静脉营养史,且于生后 10 多天才出现临床症状,故考虑系自发性乳糜胸。

从本病例所获得的经验有:

1. 新生儿出现呼吸急促、青紫时,除了考虑肺炎,还应及时摄片排除其他疾病可能;

2. 如发现胸腔积液,应考虑乳糜胸可能,及早行胸腔穿刺术明确;

3. 一旦明确诊断乳糜胸,应尽早禁食,给予肠道外全静脉营养,同时保持水电解质平衡;

4. 胸腔穿刺术是一种方便、快捷的诊断及治疗的手段,如反复穿刺乳糜胸仍存在,可行胸腔闭式引流。

新生儿乳糜胸预后常较好,半数以上能自愈。唯栓塞性乳糜胸因多发生在极低出生体重儿,常伴有其他严重疾病,如支气管肺发育不良,故病死率较高。近年来随着治疗方法的不断改进其预后有所改善,大多数患儿常用内科保守疗法已能治愈,仅少数病例需手术治疗。

(孔 莹)

第二节 新生儿重症肺炎

【病例摘要】患儿,男,4 天,2009 年 10 月 16 日入院。

(一)病史

1. 主诉:生后气促,发绀 4 天,发热、拒乳 1 天。

2. 现病史:患儿生于去医院途中,后经当地卫生院处理脐部后回家,生下即有呼吸稍促,伴有青紫,以手、足、口周明显,偶有口吐泡沫,未予任何处理。于入院前一天突然出现发热,体温最高达 38.6°C ,伴有拒乳,无尖叫、抽搐及呕吐、腹泻、皮疹等表现。

3. 个人史:第1胎,第1产,足月顺产,否认有出生窒息抢救史,阿氏评分不详,体重4.4 kg,混合喂养。

4. 家族史:父母非近亲婚配,身体健康,否认有家族遗传病及传染病史。

(二)体格检查

体温 36.5℃,脉搏 143 次/分,呼吸急促 80 次/分,体重 4.1 kg,神志清,反应差,呻吟不止,口吐泡沫,全身皮肤中度黄染,未见出血点及淤斑,巩膜轻度黄染,面色青灰,口周及四肢末端青紫明显,前囟平软,颈软,两肺呼吸音粗,右肺呼吸音较左侧明显减低,未闻及干湿啰音,心率 143 次/分,律齐,心音有力,未闻及明显杂音,腹膨稍胀,未及包块,肝肋下 5 cm,剑突下 4 cm,质偏中,脾肋下 1 cm,质尚软,肠鸣音减弱,1~2 次/分,四肢肌张力偏低,各生理反射未引出。

(三)实验室检查

1. 血常规:WBC $4.65 \times 10^9/L$, N 36.9%, L 19.1%, RBC $4.48 \times 10^{12}/L$, Hb 173 g/L, PLT $63 \times 10^9/L$ 。

2. 血气分析:pH 7.245, PaCO₂ 52.2 mmol/g, PaO₂ 23 mmHg, HCO₃ 22.6 mmol/L, BE -5 mmol/L, SaO₂ 56%, 血糖 1.8 mmol/L。

3. 血生化+CRP:总胆红素 239.4 μmol/L, 直接胆红素 65.7 mmol/L, 间接胆红素 173.7 mmol/L, 总蛋白 40.1 g/L, 白蛋白 15.7 g/L, 球蛋白 24.48 g/L, 谷丙转氨酶 107 IU/L, 谷草转氨酶 278 IU/L, 尿素氮、肌酐、血清钠、钾、氯均正常, 二氧化碳结合力(CO₂-CP) 21.0 mmol/L, 阴离子间隙 15.11, 超敏 c-反应蛋白(CRP) 354.23 mg/L。

(四)辅助检查

胸片:新生儿肺炎,右侧胸腔积液。

(五)入院诊断

1. 新生儿重症肺炎并右侧胸腔积液,右侧肺不张,Ⅱ型呼吸衰竭。
2. 新生儿败血症。
3. 新生儿高胆红素血症。
4. 低血糖症。
5. 低蛋白血症。

【诊疗经过】

患儿入院后立即置于辐射台上予吸痰、温湿化持续正压(CPAP)给氧、心电监护、微泵输液,经皮测血氧饱和度为 90%,但不稳定,时降至 80%,行血气检查提示Ⅱ型呼吸衰竭故行气管插管予机械通气,采用 SIMV+PS 模式,初调参数为 FiO₂ 60%, RR 40 次/分, I:E=1:1.5, PEEP 3 cmH₂O, PIP 24 cmH₂O, 经皮测血氧饱和度为 95%, 予 10%葡萄糖 2 ml/kg 静推纠正低血糖,静推拉氧头孢 0.2 g/12h,静注多巴胺 5 μg/(kg·min),共 5 天,复合辅酶 1 支,每日 1 次,共 7 天,丙种球蛋白 2.5 g,每日 1 次,共 2 天,人体白蛋白 5 g 共 2 次,由于患儿存在肠道功能障碍,予禁食,补液按 100 ml/(kg·d),1/5 张计算,给予小儿氨基酸、脂肪乳行肠道外营养,糖速按 6~8 mg/(kg·min)计算,并根据微量血糖调整。

患儿入院第 2 天(10 月 17 日)复查血气正常,在机械通气下无人机对抗,经皮测血