



主编 马沛然 韩秀珍 汪 翼

临床病例精编丛书

儿科

典型病例精编

山东科学技术出版社 www.lkj.com.cn



主编 马沛然 韩秀珍 汪 翼

临床病例精编丛书

儿科典型病例精编

山东科学技术出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿科典型病例精编 / 马沛然, 韩秀珍, 汪翼主编.
济南: 山东科学技术出版社, 2003
(临床病例精编丛书)
ISBN 7-5331-3446-X

I. 儿... II. ①马...②韩...③汪... III. 小儿疾
病—病案—汇编 IV. R720.597

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2003)第 033679 号

临床病例精编丛书

儿科典型病例精编

主编 马沛然 韩秀珍 汪翼

出版者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531)2065109

网址: www.lkj.com.cn

电子邮件: sdkj@jn-public.sd.cninfo.net

发行者: 山东科学技术出版社

地址: 济南市玉函路 16 号

邮编: 250002 电话: (0531)2020432

印刷者: 山东人民印刷厂

地址: 泰安市灵山大街东首

邮编: 271000 电话: (0538)6119354

开本: 787mm × 1092mm 1/16

印张: 16.5

字数: 366 千

版次: 2003 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

印数: 1-3000

ISBN 7-5331-3446-X

R·1049

定价: 27.00 元

前 言

儿童是祖国的未来和希望。保证儿童的身心健康是全社会的责任,家长和儿科医生责任尤为重大。儿童正处在生长发育阶段,所致疾病的病因、对疾病的反应和临床表现等,均与成人不同;对疾病的自身感觉因小儿不会正确描述,故古称“哑科”,这些因素都给儿科疾病的诊断增加了困难。小儿机体抵抗力差,代偿能力低,因此小儿的疾病治疗更为困难。鉴于上述原因,我们编写了这本《儿科典型病例精编》。

这本书收集的病例是从近30年来住院的几万名病例中精选出来的。这些病例具有以下特点:①真:所有入选病例均为我们在临床实践中亲自遇到的真实的病例。②疑:入选病例在诊断中均有不典型之处,在确诊之前走了弯路,有值得学习的经验教训。③难:入选病例在治疗上均有一定难点,经过努力才得到较好的治疗效果,从中有不少体会,值得今后借鉴。④新:有些病例虽发生时间较早,但目前他们的诊断和治疗方法已有很大进展,如介入治疗等,对这些新技术、新发展都在讨论中予以介绍,以使读者有更大受益。

本书通过对临床实际病例的真实描述及讨论,使书本理论知识更容易被理解,对临床医生及社区医生有开阔思路、举一反三的作用,也可使实习医生尽快熟悉临床并掌握正确临床思维方法。为了保持本书入选病例的真、疑、难、新的原则,我们没有刻意追求各系统病例之间数量的平衡,所以有些系统的疾病的病例入选较少。

由于水平所限,缺点和不足在所难免,真切欢迎读者提出宝贵意见。

主 编

主 编 马沛然 韩秀珍 汪 翼

副主编 王玉林 韩 波 孙文秀

编 委 (以姓氏笔画为序)

于永慧 马沛然 王玉林 王如明 王金荣

孙文秀 齐春华 庄建新 李 刚 李桂梅

汪 翼 宋 嘉 张新颖 欧阳士香 赵立健

姚秀俊 韩 波 韩秀珍 蒋莎义 靳有鹏

目 录

第一部分 新生儿疾病 1

1. 极低体重早产儿的反复肺出血 1
2. 新生儿溶血病 7
3. 先天性梅毒 10
4. 先天性肥厚性幽门狭窄 13
5. 先天性白血病 16
6. 晚发性维生素 K 依赖因子缺乏症 24

第二部分 呼吸系统疾病 28

7. 特发性肺间质纤维化 28
8. 先天性肺囊肿 31
9. 支气管哮喘 34
10. 肺含铁血黄素沉着症 36
11. 肺腺囊性纤维性变 40

第三部分 循环系统疾病 46

12. 主动脉缩窄的介入治疗 46
13. 多发性房间隔缺损的介入治疗 48
14. 室间隔缺损的介入治疗 50
15. 肺动脉狭窄的介入治疗 52
16. 合并肺炎、心衰的动脉导管未闭的介入治疗 55
17. 完全性大血管转位 57
18. 冠状动脉起源于肺动脉 60
19. 遗传性出血性毛细血管扩张症 63
20. 室间隔缺损、肺动脉高压合并支气管肺炎、心力衰竭 68
21. 暴发性病毒性心肌炎并多脏器功能衰竭 72
22. 病毒性心肌炎并频发室性期前收缩 80
23. 地方性心肌病 84





24. 肥厚型心肌病	86
25. 风湿性心脏病并感染性心内膜炎、脑栓塞	92
26. 金黄色葡萄球菌败血症致化脓性心包炎	95
27. 缩窄性心包炎	97
28. 阵发性室上性心动过速	100
29. 先天性冠状动脉—左房瘘	102
30. 电击伤致心房纤颤	104
第四部分 血液系统疾病	107
31. 以发热为主要症状的急性淋巴细胞白血病	107
32. 以右下肢跛行为首发症状的急性淋巴细胞性白血病	110
33. 以腰腿痛为首发症状的急性淋巴细胞性白血病	112
34. 急性溶血性贫血并再生障碍性危象	115
35. 噬血细胞综合征	119
36. Evans 综合征	122
37. 恶性组织细胞增生症	125
38. 郎格罕组织细胞增生症	128
39. 来源于脾脏的恶性淋巴瘤	130
40. Chediak - Higashi 综合征	133
41. 组织细胞坏死性淋巴结炎	136
第五部分 神经系统疾病	139
42. 儿童交替性偏瘫	139
43. 格林—巴利综合征	143
44. 共济失调毛细血管扩张症	147
45. 肾上腺脑白质营养不良	150
46. 脊髓动静脉畸形并脊髓内出血	154
47. 急性播散性脑脊髓炎	158
48. 脑干神经胶质瘤	160
49. 神经母细胞瘤	163
第六部分 泌尿系统疾病	167
50. 肾病综合征并肾上腺皮质功能危象	167
51. 远端肾小管酸中毒	172
52. 溶血尿毒综合征	175
53. 毛细血管内增殖性肾小球肾炎	181





第七部分 内分泌系统疾病	186
54. 桥本病并甲状腺功能低下	186
55. 先天性甲状腺功能减退症	188
56. 甲状旁腺功能减退症	192
57. Addison 病并肾上腺危象	195
58. 先天性卵巢发育不全综合征	200
59. 全垂体功能减低症	203
60. I 型糖尿病并酮症酸中毒昏迷	208
61. 先天性肾上腺皮质增生症并混合性性早熟	213
62. 高胰岛素血症性低血糖抽搐	217
第八部分 其他系统疾病	222
63. 嗜铬细胞瘤	222
64. 先天性胆总管狭窄	225
65. 小儿门静脉海绵样变性	228
66. 川崎病并无菌性脑膜炎、急性左心衰竭	232
67. 干燥综合征、系统性红斑狼疮重叠	235
68. X-连锁低磷性佝偻病	238
69. 毒鼠强中毒	242
70. 急性有机磷中毒	245
71. 一氧化碳中毒	248
72. X-连锁无丙种球蛋白血症	253



第一部分 新生儿疾病

1. 极低体重早产儿的反复肺出血

【病例摘要】患儿,男,生后半小时,1998年7月22日入院。

(一)主诉 生后生活能力低下半小时。

(二)病史

1. 现病史:患儿系第2胎第1产,四胞胎之长子,胎龄29周。因胎膜早破4天行剖宫产娩出。生后1分钟Apgar评分8分,哭声弱、反应差,经清理呼吸道等措施后转入儿科。尚未开奶及排胎便。

2. 个人史:其母妊娠期间无高血压、糖尿病、肾炎、贫血等并发症,无用药史及放射线接触史,饮食及营养情况一般。患儿系第2胎第1产,四胞胎之长子,胎龄29周。因胎膜早破4天行剖宫产娩出。出生情况见现病史。

3. 家族史:家族中无遗传病及传染病史,父母为非近亲结婚,身体均健康。

(三)体格检查 体温36.5℃,脉搏135次/分,呼吸48次/分,体重1.2kg。早产儿外貌,发育营养差,哭声尚可,精神反应差,呼吸急促,前囟平软,口周发绀,双肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音,双侧乳腺结节未触及,心率135次/分,心音有力,心律规整,各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹软,脐部无渗血。脊柱、四肢及肛门、外生殖器无畸形,双侧睾丸均未降入阴囊,手掌及足底纹理少,指(趾)甲未过指端。原始反射减弱,四肢肌张力较低。

(四)入院诊断

1. 早产极低出生体重儿(胎龄29周,出生体重1.2kg)

2. 新生儿吸入性肺炎

3. 四胞胎

【诊治经过】

(一)入院第1~21天(7月22日~8月11日) 患儿入院后即给予恒温箱保暖,微泵输液,鼻饲早产儿专用奶,并先后给予青霉素、头孢噻肟钠、P₁₂、菌必治抗感染,给予血浆、白蛋白、静脉营养液、静脉用丙种球蛋白等支持治疗和其他对症治疗,于入院第2天即出现小腿外侧、臀部及肩部硬肿,并逐渐出现口吐泡沫、吸气性三凹征等肺炎表现,经治疗于入院第4天硬肿消失,肺炎症状也逐渐减轻,但于入院第17天开始又出现口吐泡沫、肺部出现痰鸣音,虽给予雾化吸入、静脉用丙种球蛋白及菌必治治疗,但肺炎不见好转。于入院第21天的下午肺部出现细湿啰音,并出现面色发灰、呻吟样呼吸,不久即突然出现呼吸心跳停止,全身青紫,反应极差,四肢发凉、肌张力低下。立即给予吸痰,吸出少量粘痰;给予托背辅助呼吸、胸外心脏按压,患儿口鼻中涌出多量鲜血;立即给予喉镜下气管插管,由气管导管中继续涌出鲜血,负压吸引,共吸出约10ml鲜血后,患儿出现了一次深吸气,同时出现了较慢的心跳,约40次/分。即将插管接复苏气囊行人工通气,面色较前好转,但动脉血氧饱和度(SaO₂)仍低(60%~70%),心率在80次/分左右,即给予肾上腺素静脉推注,心率渐恢复至140~160次/分,SaO₂恢复至98%左右,即接人工呼吸



机行机械辅助呼吸,初调参数为:压力控制、间歇正压通气+呼气末正压(IPPV+PEEP)模式,吸入气氧浓度(FiO_2)80%,呼吸频率(RR)40次/分,吸气峰压(PIP)30cmH₂O,呼气末正压(PEEP)5cmH₂O,吸呼比(I:E)=1:1,吸气时间(TI)0.75秒,吸气流量6L/min,使潮气量在12ml/kg左右。同时进行讨论,认为患儿肺炎、肺出血及呼吸衰竭是使用呼吸机治疗的指征,于是,及时、恰当地使用了呼吸机,但患儿还存在由于大量出血和感染所致的循环衰竭,因此呼气末正压不宜过高,另外患儿出血量较多,存在血容量不足的情况,应尽早输鲜血和补足血容量;并给予多巴胺小剂量微泵静滴维持血压、改善循环衰竭和呼吸功能不全。患儿虽然肺炎严重,存在肺动脉高压,但由于肺出血为鲜血,而不是血性泡沫,说明可能存在小血管破裂,不宜使用血管扩张剂,故暂不使用酚妥拉明。患儿属早产极低出生体重儿,营养状况差,应继续给予静脉营养液,并在病情稳定后鼻饲奶。根据讨论意见,当天给予输新鲜全血15ml、血浆15ml、多巴胺每分钟5 $\mu\text{g}/\text{kg}$ 持续静脉点滴,并给予维生素K₁、止血敏止血,鲁米那镇静,速利尿尿减轻心脏负荷,全天液体总量150ml/kg,1/4张。并每隔1~2小时从气管插管内吸痰一次。经上述处理后,经气管导管中吸出的血液逐渐减少,尿量增加,四肢转暖。并将呼吸机的 FiO_2 降到了45%。肺出血后查血常规的结果为:WBC 15.4 $\times 10^9/\text{L}$,RBC 3.34 $\times 10^{12}/\text{L}$,HGB 110g/L,HCT 32.3%,PLT 209 $\times 10^9/\text{L}$ 。表明有明显贫血存在。

(二)入院第22~23天(8月12日~13日) 患儿经呼吸机治疗及其他综合治疗后,病情有所好转,尿量增加,面色转红润,四肢转暖,有时有自主呼吸出现。查动脉血气分析及血生化结果如下:酸碱度(pH)7.53,动脉血氧分压(PaO_2)119mmHg,动脉血二氧化碳

分压(PaCO_2)31.4 mmHg,碱剩余(BE)-5.2mmol/L,碳酸氢根浓度(HCO_3^-)9.3mmol/L,血浆二氧化碳总量(TCO_2)9.5mmol/L,血氧饱和度(O_2 Sat)99.8%,血氧含量(O_2 cont)9.58mmol/L,血清钠浓度(Na^+)138mmol/L,血清钾浓度(K^+)3.18mmol/L,血清氯浓度(Cl^-)96mmol/L,血二氧化碳结合力(CO_2 -CP)11.0mmol/L。从以上结果可以看出,pH大于正常说明存在失代偿性碱中毒, PaCO_2 低于正常说明存在呼吸性碱中毒; PaO_2 高于正常说明目前用的吸入气氧浓度偏高, HCO_3^- 低于正常及BE负值的绝对值超出正常范围、 CO_2 -CP低于正常均表明存在代谢性酸中毒。故患儿存在混合性酸碱平衡紊乱:呼吸性碱中毒+代谢性酸中毒。故给予降低呼吸机通气频率(减少通气量)并给予碱性液体治疗;降低吸入气的氧浓度,即将RR降低为35次/分,TI改为0.85秒,I:E仍为1:1, FiO_2 降为40%。随后于上呼吸机20小时后患儿出现较强的自主呼吸,即将通气模式改为SIMV+PEEP(同步间歇强制通气+呼气末正压),通气频率定为20次/分,与患儿的自主呼吸混合,总的呼吸频率为40次/分左右。PIP已降至25cmH₂O。但患儿于8月13日出现了腹胀,查血气及血生化结果如下:pH7.34, PaO_2 11.5kPa(86.25mmHg), PaCO_2 5.01kPa(37.5mmHg),BE-3.9 mmol/L, HCO_3^- 20mmol/L, TCO_2 21.1mmol/L, O_2 Sat97%, O_2 cont 9.00mmol/L, Na^+ 139mmol/L, K^+ 2.82mmol/L, Cl^- 94mmol/L, CO_2 -CP 20.8mmol/L。从以上结果可知,患儿血气已在正常范围,只是BE的负值绝对值略大,血钾低于正常。BE的负值绝对值略大可能是低血钾造成。于是给予补钾治疗,补钾后腹胀减轻。

(三)入院第24~26天(8月14日~8月16日) 8月14日患儿病情又有突然变化,呼吸机监测的呼吸频率突然达到160次/分



1. 极低体重早产儿的反复肺出血

左右。查体,心率 180 次/分,心音呈奔马律,心前区可闻及Ⅲ~Ⅳ级粗糙的收缩期杂音,并可在心前区触及震颤。考虑有心衰和动脉导管开放的情况存在,因表情危重,未作超声心动图,即给予地高辛、速尿等强心利尿治疗,心率降至 140 次/分左右,杂音消失。于 8 月 15 日和 8 月 16 日又分别有两次类似发作,均于短时间内自行缓解。患儿的动脉导管开放和心衰可能与正压呼吸和呼气末正压(PEEP)有关,故逐步降低 PIP 及 PEEP,以后未再有类似发作。其间,从气管导管内吸出的粘液较前增多,有时仍有少许血性粘液,双肺可闻及痰鸣音。一直给予静脉营养液、地高辛、多巴胺及补钾治疗,呼吸机通气采用同步间歇强制通气+呼气末正压模式。8 月 16 日复查血生化,血钾为 3.86mmol/L,已恢复正常。但肺部痰鸣音较前增多。

(四)入院第 27 天(8 月 17 日) 患儿于清晨突然出现面色紫绀、心率减慢,血氧饱和度急剧下降。气管插管内吸痰,无任何东西吸出。拔出插管后发现管口被血块堵塞,说明患儿又有新的出血。重新更换插管,接呼吸机通气后,紫绀消失,氧饱和度恢复至 95%至 99%;又给予止血、抗感染等治疗,出血停止。说明随感染加重小血管再次破裂,但由于呼吸机的正压作用,出血量不多。

(五)入院第 28~36 天(8 月 18 日~8 月 26 日) 自更换气管插管后,吸痰时仍可从气管导管中吸出粘痰和血性分泌物。为了进一步控制感染,即采用了气管内冲洗的方法,其冲洗液的成分为生理盐水 10ml,茵必治 10mg,地塞米松 5mg, α -糜蛋白酶 3mg。冲洗时气管内注入冲洗液 1ml,注入后立即用吸痰管吸出气管内分泌物及冲洗液,吸引时请助手将患儿变换左右侧卧体位,并用专用击拍器自患儿背部远端向肺门拍背协助排痰,然后吸出来自左右支气管内的分泌物。冲洗吸痰完成后,用带氧复苏气囊加压通气 10 余

次,再接呼吸机行机械辅助通气。经上述治疗 2 天后血性分泌物消失,肺部的痰鸣音逐渐减少。

(六)入院第 37 天~41 天(8 月 27 日~8 月 31 日) 患儿自主呼吸已较强,已能耐受十多小时的持续气道正压呼吸(CPAP),但肺内仍有少许痰鸣音,气管导管内吸痰时仍有少许粘痰。呼吸机的各项参数均已达到了可以撤机的标准,即在严密观察下拔管,拔管前给地塞米松 0.5mg/kg 静脉推注,拔管后头罩吸氧,并给予雾化吸入。但患儿渐出现鼻翼扇动、吸气性三凹征等呼吸困难表现,4 小时后又出现面色青紫、呼吸暂停,立即吸痰,仍无缓解,即再次行气管插管,从气管插管内吸出较多粘痰,再次行呼吸机辅助呼吸,SIMV+PEEP 通气方式,机械通气的频率为 15 次/分,与患儿的自主呼吸整合后总的呼吸频率为 38 次/分, SaO_2 在 92%~98%,继续行气管内冲洗,每日 2 次,逐渐降低机械呼吸的频率,8 月 30 日肺部啰音及气管内吸出的痰液逐渐减少,及将通气方式由同步间歇强制通气改为 CPAP,即呼吸机不再主动正压通气,呼吸完全由患儿自己进行,只是在呼气末维持正压。至 8 月 31 日上午,患儿在 CPAP 下已顺利渡过了 20 小时,即给予拔管、撤机。撤机后给予头罩吸氧和雾化吸入,于下午和晚上又分别出现一次呼吸困难,均经拍背吸痰后缓解。

(七)入院第 42~68 天(9 月 1 日~9 月 27 日) 患儿病情逐渐好转,9 月 5 日已能自行吃奶,即停鼻饲。9 月 9 日肺部啰音已完全消失,即停用头罩吸氧。但患儿体重增长不满意(入院时为 1.2kg,9 月 11 日为 1.25kg),有贫血存在,即于 9 月 14 日和 15 日分别给予输鲜血 25ml,并增加奶量。随后病情继续好转,体重增长加速,9 月 18 日为 1.45kg。于 9 月 27 日治愈出院,共住院 68 天,出院前体重增至 1.65kg。出院时呼吸平



稳,精神反应可,吃奶有力,心肺听诊无异常,四肢肌张力正常。出院后一直随访至今,现患儿已4岁,生长发育及智力发育均正常,未留下任何后遗症。

【讨论】此患儿属极低出生体重的早产儿,全身各系统发育均不成熟。

(一) 极低出生体重早产儿的特点

1. 心血管系统不成熟:毛细血管脆弱,在无外伤情况下,有缺氧或凝血障碍时,易发生出血,尤以脑和肺为甚(容易发生脑室内出血、缺血性脑室周围白质损害、坏死性小肠结肠炎及肺出血等)。动脉导管持续开放发生率高。

2. 代谢储备低:因胎龄不足糖原储备有限,很易发生低血糖。但早产儿胰岛 β 细胞发育不成熟,静脉输注葡萄糖时应限制速度,否则易发生高血糖。体内蛋白质储存不足,出生后第一阶段进食能力差,而生长速度较快,需重点补充。胎龄越小,脂肪储存越少,甲状旁腺功能也不成熟,加上肾脏排磷少易形成高磷低钙血症。因代谢储备低,所以易发生低体温、硬肿症等。

3. 呼吸系统发育不成熟:肺的解剖学、生理学和生化学方面极不成熟,表现在肺泡数少,毛细血管与肺泡间距离大,气体交换率低。呼吸肌发育及肋骨活动度差,常有肺膨胀不全。肺泡表面活性物质少,易发生呼吸窘迫综合征。呼吸中枢发育不完善,易有呼吸不规则、浅快、暂停。

4. 胃肠功能不成熟:早产儿吸吮和吞咽功能均差,加上消化酶缺乏,致使获得性营养困难。由于血管发育和免疫缺陷易发生坏死性小肠结肠炎和院内感染。

5. 肝脏功能不成熟:小早产儿肝脏葡萄糖醛酸转移酶不足,故生理性黄疸时间延长。肝脏合成的维生素K依赖因子(II、VII、IX、X)和I、V、XI因子均较足月儿为低,故有出血倾向。肝脏中储存铁和维生素A、D较少,

加上维生素D羟化功能不成熟,因此常较早出现贫血及佝偻病。肝合成白蛋白能力低下,可影响胆红素转运并增加胆红素脑病的危险性。

6. 肾脏不成熟:肾小球滤过率低,尤其对尿素、氯、钾、磷的消除功能差,系由于抗利尿激素缺乏所致。早产儿出生后从尿中排出水分较多,保钠功能差易发生水、电解质及酸碱平衡紊乱。

7. 中枢神经系统功能不足:胎龄越小中枢神经系统功能越差,各种反射越差。早产儿肌张力低下,四肢呈伸直位。由于脑生发层组织丰富,在有外伤或窒息情况下,易发生室管膜下出血和脑室内出血。

8. 免疫功能低下:早产儿来自母体的IgG较少,其补体水平低下,吞噬细胞作用差,对感染的抵抗力弱。该患儿为四胞胎的长子,有胎膜早破4天的病史,生后Apgar评分1分钟为8分。由于胎膜早破的时间很长,而羊水又是富含营养的液体,是细菌的良好培养基,再加上早产极低出生体重儿的免疫功能低下,因此,即使产科给其母用了抗生素,仍难以避免细菌由产道上行感染新生儿。该患儿入院时除具备早产极低出生体重儿的特征外,也已出现了呼吸急促、口周发绀、双肺呼吸音粗糙的新生儿肺炎表现。因此早产极低出生体重儿(29周,1.2kg)、新生儿吸入性肺炎、四胞胎的诊断是明确的。治疗方面,除了给予强效广谱抗生素控制感染外,恒温箱保暖使患儿处在中性温度环境中,合理喂养及给予血浆、白蛋白、静脉营养液、静脉用丙种球蛋白等支持治疗和其他对症治疗,防治硬肿症、肺出血、颅内出血及其他并发症也十分重要。该患儿曾出现硬肿,经综合治疗后硬肿消失。但由于免疫能力低下,肺炎好转后又再次加重,虽给予雾化吸入、静脉用丙种球蛋白及菌必治等积极治疗,最终还是由于病重而发生了肺出血。



1. 极低体重早产儿的反复肺出血

(二)新生儿肺出血 是指肺的大量出血,至少影响肺的两个大叶,不包括肺部散在的局灶性小量出血。本症发生在许多严重原发疾病的晚期,发病率约占活产婴儿的1%~5%,尸检的1%~40%。本病有两个发病高峰时间,第一高峰是生后第1天,第二高峰是生后的第6~7天,出生2周以后很少发生。多见于早产儿。缺氧、感染、DIC、低体温是引起新生儿肺出血的主要原因,其他因素如充血性心力衰竭、新生儿高粘滞血症、凝血机制障碍、Rb溶血;一些医源性因素如复苏过程中应用碱性药物、机械通气峰压过高等都可引起肺出血。其中缺氧是肺出血的最常见病因。在生后第1天发病者原发病以窒息、呼吸窘迫综合征、胎粪吸入性肺炎、肺发育不良和颅内出血等严重缺氧性疾病为主。多发生在早产儿和极低出生体重儿。感染是第二个发病高峰的主要原因,原发病主要是败血症和细菌性肺炎。第二高峰以足月儿多见。

(三)本病例肺出血的特点 该患儿虽为早产和极低出生体重儿,但未在生后第1天发生肺出血,而是发生在生后第20天,即发生在出生2周以后,出血前有肺炎加重的表现,说明感染是其发病的主要因素。感染时细菌毒素和肺部炎症均可直接损伤肺血管,也可由于免疫复合物破坏肺毛细血管的完整性而致肺出血。严重感染还可使血小板减少,加重出血倾向。一旦发生肺出血,随之而来的就是呼吸衰竭和全身情况迅速恶化。紧急的治疗措施就是迅速给予气管插管,吸出气管中的血液,并给予正压通气。正压通气可采用经鼻塞或经气管插管的持续气道正压呼吸(CPAP)或气管插管机械通气的持续气道正压通气(IPPV + PEEP即间歇正压通气 + 呼气末正压),理论上两者均具有一定的呼气末正压(PEEP),从而可使肺泡扩张,减少血液外渗,提高氧分压,防止低氧血症和酸中毒对肺组织的进一步损害。但实际上,由于导

致肺出血的原发病往往严重而复杂,其导致的呼吸功能紊乱并非单用呼气末正压所能解决,而IPPV + PEEP不但可提供一定的PEEP,且可提供其他改善氧合的参数,尤其是有一定的吸气峰压,可有效地扩张肺泡,减少渗出,因而治疗原发病、控制肺出血的效果更优于单纯的CPAP。故对已有肺出血的患儿必须尽早使用IPPV + PEEP,不要因为自主呼吸尚强而过于强调CPAP + PEEP→SIMV + PEEP→IPPV + PEEP的循序升级,以免错过抢救时机。该患儿发生肺出血后立即进行了气管插管,吸净气管内血液后即给予了IPPV + PEEP,因而及时地遏制住了进一步的出血。

1973年Cole分析了肺出血的渗出液,其中红细胞的浓度低于血液中的红细胞的浓度,而其他成分则与血浆相仿。他认为肺出血主要是由于毛细血管渗透性增加引起的出血性肺水肿所致,而不是由于血管的直接破裂引起。但在肺部炎症时,细菌和毒素可直接损伤肺血管,因此也存在直接从血管内出血的可能性。该患儿从口中涌出和从气管中吸出的均是不含泡沫的鲜血,说明存在由感染导致的肺小血管破裂。虽然该患儿出血量很多,由于我们及时气管插管吸净气管内血液,给予持续气道正压通气,并输新鲜血和血浆补充血容量、给予多巴胺维持血压和循环功能,故使出血很快止住,病情好转。当感染加重小血管再次破裂时,由于呼吸机的正压通气使出血较慢且量不多,而形成凝血块堵塞气管导管,幸被及时发现后更换气管导管才解除堵塞,后经气管内抗生素及化痰药冲洗逐渐彻底清除了肺部炎症,最终撤离了呼吸机,痊愈出院。

(四)肺出血的治疗 对新生儿肺出血的治疗,除了采用机械正压通气外,还可同时采用气管内给药的方法止血,如1994年广东省人民医院儿科张宇和等采用肾上腺素盐水支气管冲洗治疗肺出血,治疗效果较单纯机械



通气有所提高。但肾上腺素的剂量不宜过大,过大容易引起肺血管收缩过度而加重心脏负担,从而影响循环功能。另外,还有人用凝血酶气管内注入治疗肺出血,也取得了较好疗效,如1997年福建省三明市第二医院的邱稀凡采用凝血酶200U/ml分三个部位气管深处注入,然后加压呼吸1分钟,也取得了较好的疗效。凝血酶是一种局部止血药,有收敛作用和促进平滑肌收缩、降低毛细血管通透性、减轻局部水肿的作用,并能直接作用于纤维蛋白原,迅速生成纤维蛋白,堵塞出血点;还有促进血小板凝集,加固止血的作用。但对于有肺小血管破裂、涌出鲜血的患者,有可能使气管内的血液变为血凝块而堵塞气道,因此对涌出鲜血者不宜使用。另外,近年来人们使用立止血气管内注入治疗肺出血,亦取得了很好的效果,可明显缩短止血时间及需要机械呼吸的时间。立止血(Reptilase)是从蝮蛇的毒液中分离提纯而得到的一种高纯度的酶性止血剂,它具有类凝血酶的效力及类凝血酶的活性,能促进出血部位的血小板凝集,释放一系列凝血因子(包括血小板活化因子3),特别是能促进纤维蛋白原降解生成纤维蛋白I单体;另外血小板活化因子3还可在出血部位激活立止血的类凝血激酶活性,加速凝血酶形成,促进凝血过程。根据立止血的药理特性,它只促进出血部位的血小板凝集,所以非常适用于出血部位的局部给药,若同时配合静脉给药,效果会较理想。该患儿由于有严重的肺部感染、心功能不全、心率快,故未用肾上腺素气管内冲洗;由于从气管内涌出的是鲜血,也未用凝血酶气管内注入;由于当时医院尚无立止血这一药物,故也未采用此药。

(五)本病例肺出血的治疗 该患儿在治疗过程中曾出现肺炎再次加重,肺部啰音增多,而导致再次肺出血,后经菌必治加生理盐水及糜蛋白酶和地塞米松经气管插管气管冲

洗后好转,最终痊愈。早在1987年韩玉昆等就报道了用气管内冲洗可减少呼吸器的使用,能抢救因痰阻性肺炎并呼吸衰竭的病人。随后人们将该法用于肺炎痰阻的病儿,均取得了好的疗效。其冲洗液的成分主要有生理盐水10~20ml,庆大霉素4万U,地塞米松5mg, α -糜蛋白酶3mg。冲洗时气管内注入冲洗液1ml,注入后立即用吸痰管吸出气管内分泌物及冲洗液,吸引时请助手将患儿变换左右侧卧体位,并用手掌屈成空碗状或用专用击拍器自患儿背部远端向肺门拍背协助排痰,然后将来自左右支气管内的分泌物吸出。冲洗吸痰完成后,用带氧复苏气囊加压通气10余次。该患儿使用静脉点滴剩余的部分菌必治代替冲洗液中的庆大霉素使用,终浓度为0.1mg/ml,取得了良好疗效。

患儿在入院后第24~26日曾反复3次出现呼吸机检测的呼吸频率值达160次/分左右,同时心前区出现了III/VI~IV/VI收缩期杂音,提示有动脉导管未闭的存在,经强心、利尿、降低呼吸机的PEEP等治疗后,随心前区杂音的消失呼吸机显示的呼吸频率也恢复正常。说明此种显示异常与动脉导管未闭密切相关,后来发现将呼吸机的触发敏感度降低到一定程度后,误报呼吸次数的情况就会消失。因此认为可能是由于肺炎引起肺动脉压力增高所致的动脉导管未闭,穿过导管的血流产生杂音及胸壁震颤,引起气管导管内的气流发生颤动,而在呼吸机触发灵敏度较高的情况下被认为是患儿的自主呼吸,从而产生误报呼吸频率的情况。

一般认为新生儿使用呼吸机治疗撤离呼吸机的指征如下:①导致呼吸衰竭的原发病得到控制并好转,病情稳定。②自主呼吸控制并能维持一定的有效通气量,完全自主呼吸时潮气量超过5ml/kg。③在SIMV模式下,机器给的通气频率小于10次/分、FiO₂小于40%及吸气峰压小于20cmH₂O、PEEP在2~



3cmH₂O 时,血气能维持正常。④气道痰液减少,对吸痰的耐受性良好。该患儿于入院第 25 天(8 月 29 日)第一次撤机时已达到了上述撤机标准,但撤机后 4 小时即又出现呼吸困难加重,面色青紫,呼吸暂停,只得再行气管插管,上呼吸机辅助呼吸。小儿撤离呼吸机后呼吸困难的原因主要有以下 3 个方面:①呼吸中枢的抑制,如镇静剂的残留作用、中枢神经系统损害及严重的代谢性碱中毒;②呼吸做功的负荷增加,如胸廓或肺的顺应性减低,有大量粘稠的气道分泌物等;③呼吸泵的衰竭,如肌肉的营养不良、无力,严重的电解质紊乱(如低血钾、低血磷等)和代谢功能障碍,以及与呼吸肌肉相关的神经功能障碍,如膈神经损伤、颈椎损伤等。对该患儿来说,撤离呼吸机失败,一方面是由于肺部仍有分泌物,另一方面由于长期的人工辅助通气可引起呼吸肌肉的废用性肌力下降,再加上营养状况不佳,而导致撤机失败。于 2 天后,经进一步控制感染、气管内抗菌化痰药冲洗及改善营养,终于使撤机成功。

此患儿为早产极低体重的四胞胎之一,有严重感染和反复出血,最终治愈,且随访 4 年未发现有任何后遗症,我们认为有以下几点经验:

1. 对早产儿应严密观察,及时发现病情变化,及时处理。早产的极低出生体重儿,各系统器官发育均不成熟,病情变化快,一旦发现肺出血的征兆,应立即给予气管插管,吸净气管内的血液后,接呼吸机给予 IPPV + PEEP 正压通气,同时给予止血药等其他治疗。该患儿如果不是发现及时、处理及时,也许不能抢救成功,或即使抢救成功亦会留有一定后遗症。

2. 对较大量肺出血为不含泡沫的鲜血者,可能有小血管破裂的存在,也存在再发出血的可能,应采取积极的止血措施,除了采用 IPPV + PEEP 正压通气、静脉用止血药及输新

鲜血补充凝血因子外,最好采用立止血管内用药同时静脉内用药,效果更好。

3. 应重视营养支持疗法。患儿为极低出生体重儿,营养情况很差,曾一度发生硬肿及低蛋白血症,从入院第 2 天就开始使用了部分静脉营养,共用了 42 天;住院期间共用白蛋白 7 次,总量 9.5g,全血 6 次,总量 110ml;血浆 5 次,总量 72.5ml;静脉用丙种球蛋白(γ -莱士)4 次,总量 4.65g。即使这样,由于反复肺出血及严重感染的消耗,在感染没有完全控制前,体重一直保持在出生时水平,没有得到增长,只是在感染完全控制后,才获得了正常的生长速度。

4. 在呼吸机使用中,若患儿存在自主呼吸应尽量采用 SIMV 的通气方式,可减少查动脉血气的次数,减少出现呼吸性酸碱平衡紊乱的可能。因为在 SIMV 时,机器通气的间歇期是患儿的自主呼吸,患儿可利用这段自主呼吸根据自己的血气情况进行调节,从而使呼吸性酸碱紊乱得到调整。该患儿在 SIMV 模式通气期间曾 3 次测定血气,均在正常范围内。气管内冲洗用药加上静脉用药治疗肺炎和肺出血效果好,经气管插管直接用药可使药物直接作用于炎症和出血部位,药物的浓度高、效果好,再配合静脉用药,即可快速地杀灭细菌和止血。当患儿肺出血时,若同时合并有严重的肺部感染、心功能不全、心率先快,则不宜用肾上腺素;若从气管内涌出的是鲜血,不宜用凝血酶,最好采用有效的选择性局部止血药如立止血管内给药加静脉给药,可能会更快地止住出血。

(李刚)

2. 新生儿溶血病

【病例摘要】患儿,男,生后 34 小时,于 2002 年 5 月 31 日入院。

(一)主诉 全身皮肤黄染 1 天。

(二)病史



1. 现病史:患儿系第二胎第一产,胎龄 40^{+2} 周。因胎膜早破、持续性枕后位试产失败,行剖宫产娩出。生后哭声响亮,未哺乳,已排胎便1次,小便1次,量少,于生后即发现皮肤黄染,并进行性加重。脐血检查示:RC 9.8%,WBC $49.5 \times 10^9/L$,RBC $2.85 \times 10^{12}/L$,Hb 107g/L,子为O型血 Rh 阳性,母为O型血 Rh 阴性,以“新生儿 Rh 血型不合溶血病”转入我科。

2. 家族史:父母均为农民,身体健康,母亲曾流产1次。

(三)体格检查 体温 $35.7^{\circ}C$ 脉搏140次/分 呼吸38次/分 体重3.5kg 发育正常,营养中等,反应可,面色及皮肤黄染明显,浅表淋巴结不大,头颅无畸形,前囟 $2cm \times 2cm$,平坦,后囟容指,口唇红润,颈软,胸部无异常,呼吸规正,双肺呼吸音粗,未闻及干湿性啰音,心率140次/分,律齐,心音有力,未闻及杂音,腹软,肝脏肋下4cm,脾脏肋下2.5cm,肛门及外生殖器无畸形,双下肢轻度水肿,原始反射存在。

(四)实验室检查

1. 血常规:WBC $49.5 \times 10^9/L$ RBC $2.85 \times 10^{12}/L$ Hb 107g/L RC 9.8%

2. 患儿血型:O型 Rh 阳性 患儿直接抗人球蛋白试验阳性。

3. 母亲血型:O型 Rh 阴性 母亲血清中测到不规则抗体,间接抗人球蛋白试验阳性。

4. 胆红素:总胆红素 $604\mu mol/L$ 直接胆红素 $59\mu mol/L$ 间接胆红素 $545\mu mol/L$

(五)入院诊断 新生儿 Rh 溶血病

【诊治经过】根据患儿有母子 Rh 血型不合的病史,且母亲有流产史,患儿生后即出现黄疸,进行性加重,查脐血贫血明显,母亲血中查到不规则抗体,患儿血直接抗人球蛋白试验阳性,新生儿 Rh 溶血病诊断明确。立即给予蓝光照射,白蛋白结合游离胆红素,碳

酸氢钠(小苏打)碱化尿液等常规治疗措施,同时积极准备换血治疗。患儿入院后3小时即开始换血治疗,换同型血600ml,换血过程顺利,术后患儿安返病房。换血后急查胆红素: TBIL $68.83\mu mol/L$, DBIL $2.51\mu mol/L$, IBIL $66.32\mu mol/L$,较前明显降低。换血后继续每日给予白蛋白,碳酸氢钠(小苏打)及蓝光照射,口服鲁米那和可拉明肝酶诱导剂褪黄,同时每日复查胆红素观察疗效。换血后的最初几天,患儿黄染仍继续加重,胆红素最高时达 $412.8\mu mol/L$,但患儿一般情况良好,精神及吃奶好,无惊厥的表现,查体四肢肌张力可,原始反射正常,所以未再给予换血治疗。3天后患儿皮肤黄染开始减轻,但贫血较前加重,继续上述治疗,并少量输鲜血纠正贫血等治疗。患儿共住院12天,黄疸基本消退,贫血改善,带药出院。

【出院诊断】新生儿 Rh 溶血病。

【讨论】新生儿溶血病是指母婴血型不合引起的同族免疫性溶血病,主要包括 Rh 溶血病和 ABO 溶血病。该病仅发生在胎儿及新生儿早期,其中 ABO 系统血型不合约占85%,Rh 系统血型不合约占15%。ABO 血型不合一一般比较轻,第一胎即可发生;而 Rh 血型不合相对较重,多发生在第二胎,且一胎比一胎重。

(一)病因及发病机制 母子血型不合是发生此病的根本原因。胎儿红细胞所具有的抗原为母亲所缺乏,当胎儿红细胞通过胎盘进入母体血液循环后,使母体产生相应的抗体,该抗体又可通过胎盘作用于胎儿、新生儿红细胞而导致溶血。ABO 溶血病以母亲血型为O型,胎儿血型为A型或B型多见。Rh 溶血病主要有抗D、E、C溶血病。

(二)临床表现

1. 黄疸:比生理性黄疸出现时间早,生后24小时内即可发生,而且发展快,尤以 Rh 溶血病严重。



2. 新生儿溶血病

2. 贫血:轻重与红细胞破坏程度一致,和黄疸程度呈正相关。Rh 溶血病贫血出现得早且重。ABO 溶血病多数患儿贫血可不明显。

3. 胆红素脑病:根据患儿的精神、哭声、吃奶等情况了解有无胆红素脑病的前驱症状。

(三)体格检查

1. 水肿:主要发生在 Rh 溶血病。胎儿极度贫血、水肿,部分患儿呈死胎娩出。

2. 黄疸:目测黄疸的程度:①黄疸局限于头面部的,估计总胆红素低于 $85\mu\text{mol/L}$;②发展到胸腹部的黄疸,估计胆红素为 $136\sim 170\mu\text{mol/L}$;③大腿及上臂也出现黄疸,估计胆红素超过 $204\mu\text{mol/L}$;④手心、足心皮肤均黄染,估计胆红素超过 $255\mu\text{mol/L}$ 。

3. 肝脾大:由于单核吞噬系统活跃,髓外造血显著所致,与红细胞破坏程度、贫血的轻重程度一致。

4. 神经系统体征:吸吮反射、拥抱反射等减弱或消失,以及肌张力的改变,提示可能存在胆红素脑病。

(四)实验室检查

1. 血常规:红细胞、血红蛋白值不同程度地下降,网织红细胞、有核红细胞增多。

2. 血清胆红素升高,以间接胆红素为主。

3. 母婴血型不合。常见的是母亲 O 型血,婴儿为 A 或 B 型血;或者母亲为 Rh 阴性,而婴儿为 Rh 阳性血。

4. 抗人球蛋白试验:直接法阳性证明患儿红细胞被致敏,可以进一步确诊溶血病。间接法可以检查患儿血清中是否存在血型抗体及其抗体类型。

5. 检查母亲血清中是否有血型抗体,对诊断有参考价值。

(五)诊断及鉴别诊断 根据母亲的生育史、患儿的临床表现以及血常规检查,可初步

做出 ABO 溶血病或 Rh 溶血病的诊断。应和其他溶血性疾病相鉴别。

1. G6PD 缺乏症:此病在我国南方地区发病率较高,男性多见,可在新生儿生后 2 周以内发病,也可在年长儿才发病。新生儿期主要症状是贫血、黄疸、常发生在生后 3~4 天,严重者可发生胆红素脑病。确诊主要依赖于 G6PD 活性的检测,而 Coomb's 实验阴性。

2. 遗传性球形红细胞增多症:此病为常染色体显性遗传。可有黄疸、贫血、脾大,实验室检查可发现球形红细胞增多和红细胞脆性增高,但新生儿期由于红细胞对渗透压抵抗力高,不易测得其脆性增高。

3. 某些药物可引起新生儿溶血性贫血:如维生素 K、磺胺类、氯霉素、樟脑、黄连等均可引起新生儿溶血性贫血。

4. 其他:少见的溶血性疾病,如地中海贫血、丙酮酸激酶缺乏症等,也应鉴别。

(六)治疗 治疗原则是降低血清胆红素,防止胆红素脑病的发生,纠正贫血,阻止溶血。具体治疗要把住三关:第一关(生后 1 天内),争取尽早换血治疗。其目的是降低胆红素防止胆红素脑病的发生;改善胎儿贫血和水肿;清除来自母体的免疫性抗体,阻止溶血的继续进展。第二关(2~7 天),通过光疗和用药降低胆红素防止核黄疸;第三关(2 周~2 个月),纠正贫血。具体如下:

1. 光疗:选择波长为 $420\sim 470\text{nm}$ 的蓝光效果最好。光疗能使不溶于水的胆红素转变为溶于水的同分异构体,通过尿液排出。采用光疗须 12~24 小时才能使胆红素下降,故光疗不能代替换血治疗。持续光疗和间歇光疗的效果相似,但间歇光疗的副作用较少。光疗的副作用主要有发热、皮疹、腹泻、青铜症等。光疗时要注意补充水分、维生素 B_2 以及保护眼睛及外生殖器。

2. 换血疗法:换血所需的血量一般为新生儿全部血量的两倍,Rh 血型不合者应采用