

# 临床儿科疾病 诊治与康复

(上)

任雪云等◎主编

# 临床儿科疾病诊治与康复

(上)

任雪云等◎主编

JC 吉林科学技术出版社

图书在版编目（CIP）数据

临床儿科疾病诊治与康复 / 任雪云等主编. -- 长春：  
吉林科学技术出版社，2017.9  
ISBN 978-7-5578-3270-4

I. ①临… II. ①任… III. ①小儿疾病—诊疗②小儿  
疾病—康复 IV. ①R72

中国版本图书馆CIP数据核字(2017)第234064号

## 临床儿科疾病诊治与康复

LINCHUANG ERKE JIBING ZHENZHI YU KANGFU

主 编 任雪云等

出版人 李 梁

责任编辑 许晶刚 陈绘新

封面设计 长春创意广告图文制作有限责任公司

制 版 长春创意广告图文制作有限责任公司

开 本 787mm×1092mm 1/16

字 数 500千字

印 张 37.5

印 数 1—1000册

版 次 2017年9月第1版

印 次 2018年3月第1版第2次印刷

出 版 吉林科学技术出版社

发 行 吉林科学技术出版社

地 址 长春市人民大街4646号

邮 编 130021

发行部电话/传真 0431-85635177 85651759 85651628  
85652585 85635176

储运部电话 0431-86059116

编辑部电话 0431-86037565

网 址 www.jlstp.net

印 刷 永清县晔盛亚胶印有限公司

书 号 ISBN 978-7-5578-3270-4

定 价 150.00元（全二册）

如有印装质量问题 可寄出版社调换

因本书作者较多，联系未果，如作者看到此声明，请尽快来电或来函与编辑部联系，以便商洽相应稿酬支付事宜。

版权所有 翻印必究 举报电话：0431-85677817

# 编 委 会

主 编:任雪云 李建伟 李 杰

吕迎霞 郑莉娟 黄庆华

副主编:刘云琴 曾 岚 张 华

蒋 静 王 红 王彩虹

马 萍 李 慧 段佳丽

编 委:(按照姓氏笔画)

马 萍 新疆维吾尔自治区人民医院

王 红 中国人民解放军第一一七医院

王彩虹 中国人民解放军第 401 医院

方 鹏 开封市儿童医院

吕迎霞 郑州儿童医院

任雪云 济宁医学院附属医院

刘云琴 新疆维吾尔自治区第二济困医院

李会英 开封市儿童医院

李 杰 滕州市中心人民医院

李建伟 济宁医学院附属医院

李 舳 开封市儿童医院

李 媛 开封市儿童医院

李 慧 中国人民解放军第八十八医院

张 华 乌鲁木齐市第一人民医院分院

张 瑜 开封市儿童医院

郑莉娟 郑州儿童医院

段佳丽 郑州儿童医院

徐青雨 牡丹江医学院附属红旗医院

郭卫霞 开封市儿童医院

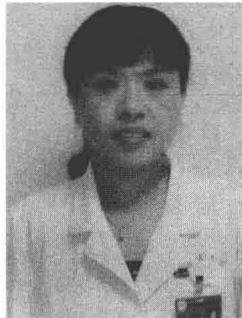
黄庆华 郑州儿童医院

蒋 静 中国人民解放军第 202 医院

韩春霞 开封市儿童医院

曾 岚 乌鲁木齐市第一人民医院

蒙 晶 海南医学院第一附属医院



任雪云,女,医学硕士,副主任医师,儿科副主任,中国救援协会儿科救援分会儿童意外伤害委员会常务委员,济宁医学会围产专业委员会副主任委员,对儿内科各系统疾病有较高的诊治能力,在儿科急危重症和疑难杂症方面积累了丰富的临床经验,尤其擅长新生儿呼吸急救、新生儿感染性疾病、新生儿黄疸、新生儿缺氧缺血性脑损伤的诊治、早产儿营养和系统管理、高危儿的发育评价。在《临床儿科杂志》、《中国新生儿科杂志》等国家和省级杂志发表论文 10 余篇,参编著作 2 部,完成市级科研 3 项。曾获得济宁市妇女联合会“巾帼建功示范标兵”、“济宁市卫生系统技术能手”等荣誉称号。



李建伟,男,生于 1982 年 07 月 18 日,医学硕士,毕业于天津医科大学,济宁医学院附属医院主治医师,从事儿科临床医疗工作 8 年,对儿科的常见病、多发病以及急危重症有一定诊治经验,擅长于新生儿重症病例的监护与抢救,特别是低出生体重儿、极低出生体重儿有较多的救治经验。参编著作 1 部,论著 2 篇。



李杰,男,48岁,儿科副主任医师.滕州市中心人民医院 PICU 主任,毕业于泰山医学院临床医疗专业,1998.3—1998.9 月山东省立医院儿科心血管专业进修,1999—2002 年山东大学医学院在职研究生学习、取得医学硕士学位,2004.11—2005.5 北京安贞医院进修小儿先天性心脏病介入治疗,2014.12—2015.7 上海市儿童医院 PICU 进修,2015 年 12 月任中国医师协会儿童重症山东分会常务委员,2016 年任中国医师学会创伤和急救专业委员。

# 前　　言

临床儿科学涉及范围广泛,包括:儿童保健、新生儿、血液、心血管、呼吸、消化、肾脏、神经和传染等学科内容,因而要求儿科临床医师掌握医学知识全面且丰富。掌握儿童生长发育的一般规律,不同时期儿童预防保健的重点,掌握儿童常见病和多发病的临床诊断、鉴别诊断要点和治疗原则,尤为重要的在于掌握儿童疾病诊断和鉴别诊断的正确的临床思维方法。

本书共分为十七章,内容涉及小儿各系统临床常见疾病诊治、护理及临床检验,包括:新生儿危重症、小儿危重症、小儿神经系统疾病、小儿心血管系统疾病、小儿呼吸系统疾病、小儿消化系统疾病、小儿内分泌系统疾病、小儿泌尿外科疾病、小儿血液疾病、小儿感染性疾病、小儿营养性疾病、儿科护理、儿童康复治疗、血液检验、尿液检验、粪便检验以及临床常见标本的细菌学检验。

对于涉及的各种儿科疾病,书中均进行了详细叙述,包括病因病理、诊断检查、鉴别诊断、内科治疗方法、手术操作步骤、护理技术以及相关预防措施,强调本书临床实用性,为广大儿科医护人员起到一定的参考借鉴用途。

为了进一步提高儿科医护人员诊疗水平,本编委会人员在多年儿科临床诊治经验基础上,参考诸多儿科相关书籍资料,认真编写了此书,望谨以此书为广大儿科临床医护人员提供微薄帮助。

本书在编写过程中,借鉴了诸多儿科相关临床书籍与资料文献,在此表示衷心的感谢。由于本编委会人员均身负儿科一线临床工作,故编写时间仓促,难免有错误及不足之处,恳请广大读者见谅,并给予批评指正,以更好地总结经验,以起到共同进步、提高儿科临床诊治水平的目的。

《临床儿科疾病诊治与康复》编委会

2017年9月

# 目 录

<b>第一章 新生儿危重症</b> .....	(1)
第一节 胎粪吸入综合征 .....	(1)
第二节 新生儿呼吸窘迫综合征 .....	(3)
第三节 早产儿呼吸暂停 .....	(9)
第四节 新生儿肺出血 .....	(11)
第五节 新生儿心力衰竭 .....	(14)
第六节 新生儿心律失常 .....	(19)
第七节 新生儿持续肺动脉高压 .....	(31)
第八节 新生儿急性肾衰竭 .....	(34)
第九节 新生儿缺氧缺血性脑病 .....	(37)
第十节 新生儿颅内出血 .....	(44)
第十一节 新生儿高胆红素血症 .....	(51)
<b>第二章 小儿危重症</b> .....	(66)
第一节 严重急性呼吸综合征 .....	(66)
第二节 重症肺炎 .....	(69)
第三节 哮喘持续状态 .....	(74)
第四节 急性贫血危象 .....	(80)
第五节 急性溶血性贫血 .....	(82)
第六节 溶血危象 .....	(84)
第七节 弥散性血管内凝血 .....	(85)
第八节 危重败血病 .....	(88)
第九节 癫痫持续状态 .....	(90)
第十节 糖尿病昏迷 .....	(95)
第十一节 肾上腺危象 .....	(99)
第十二节 低血糖 .....	(101)
<b>第三章 小儿神经系统疾病</b> .....	(104)
第一节 小儿癫痫 .....	(104)
第二节 注意缺陷与多动障碍 .....	(113)
第三节 急性感染性多发性神经根神经炎 .....	(116)
第四节 化脓性脑膜炎 .....	(118)
第五节 病毒性脑炎 .....	(122)
第六节 重症肌无力 .....	(125)

第七节 肝豆状核变性	(128)
第八节 脑性瘫痪	(131)
<b>第四章 小儿心血管系统疾病</b>	(136)
第一节 先天性心脏病	(136)
第二节 病毒性心肌炎	(141)
第三节 原发性心肌病	(144)
第四节 高血压	(146)
第五节 心力衰竭	(152)
<b>第五章 小儿呼吸系统疾病</b>	(158)
第一节 急性上呼吸道感染	(158)
第二节 反复呼吸道感染	(161)
第三节 急性支气管炎	(170)
第四节 急性毛细支气管炎	(171)
第五节 腺病毒肺炎	(174)
第六节 金黄色葡萄球菌肺炎	(176)
第七节 衣原体肺炎	(177)
第八节 支原体肺炎	(187)
第九节 支气管哮喘	(194)
<b>第六章 小儿消化系统疾病</b>	(200)
第一节 口炎	(200)
第二节 胃食管反流病	(201)
第三节 胃炎	(207)
第四节 消化性溃疡	(209)
第五节 先天性肥厚性幽门梗阻	(215)
第六节 肠套叠	(217)
第七节 婴幼儿腹泻	(221)
第八节 肠痉挛	(227)
第九节 急性胰腺炎	(228)
第十节 肝脓肿	(230)
第十一节 急性阑尾炎	(231)
第十二节 上消化道出血	(234)
<b>第七章 小儿内分泌系统疾病</b>	(244)
第一节 先天性甲状腺功能减退症	(244)
第二节 生长激素缺乏症	(246)
第三节 儿童糖尿病	(248)
第四节 性早熟	(254)

第五节 中枢性尿崩症 .....	(257)
<b>第八章 小儿泌尿外科疾病 .....</b>	(260)
第一节 肾及输尿管异常 .....	(260)
第二节 原发性膀胱输尿管反流 .....	(268)
第三节 先天性膀胱疾病 .....	(269)
第四节 神经源性膀胱 .....	(272)
第五节 尿道上裂 .....	(274)
第六节 尿道下裂 .....	(275)
第七节 阴茎异常 .....	(277)
第八节 隐睾 .....	(279)
第九节 阴囊疾病 .....	(280)
第十节 两性畸形 .....	(284)
第十一节 女孩外生殖器发育异常 .....	(286)
第十二节 小儿尿路结石 .....	(289)
第十三节 泌尿生殖系统损伤 .....	(291)
<b>第九章 小儿血液疾病 .....</b>	(296)
第一节 营养性贫血 .....	(296)
第二节 溶血性贫血 .....	(300)
第三节 急性白血病 .....	(312)
第四节 恶性淋巴瘤 .....	(320)
第五节 血友病 .....	(327)
第六节 特发性血小板减少性紫癜 .....	(329)
第七节 弥散性血管内凝血 .....	(331)
<b>第十章 小儿感染性疾病 .....</b>	(335)
第一节 病毒感染性疾病 .....	(335)
第二节 细菌感染性疾病 .....	(344)
第三节 真菌感染性疾病 .....	(348)
第四节 结核病 .....	(350)
第五节 寄生虫病 .....	(359)
<b>第十一章 小儿营养性疾病 .....</b>	(362)
第一节 营养不良 .....	(362)
第二节 维生素 A 缺乏症 .....	(363)
第三节 维生素 B <sub>1</sub> 缺乏症 .....	(366)
第四节 烟酸缺乏病 .....	(367)
第五节 核黄素缺乏病 .....	(368)
第六节 维生素 B <sub>6</sub> 缺乏及依赖病 .....	(369)

第七节	维生素 C 缺乏病	(370)
第八节	维生素 D 缺乏性佝偻病	(371)
第九节	维生素 D 缺乏性手足搐搦症	(373)
第十节	维生素 E 缺乏症	(373)
第十一节	小儿肥胖症	(375)
第十二节	微量元素缺乏	(376)
<b>第十二章</b>	<b>儿科护理</b>	(380)
第一节	急性上呼吸道感染的护理	(380)
第二节	急性感染性喉炎的护理	(382)
第三节	急性支气管炎的护理	(384)
第四节	肺炎的护理	(386)
第五节	口炎的护理	(391)
第六节	腹泻的护理	(393)
第七节	化脓性脑膜炎的护理	(400)
第八节	病毒性脑炎和病毒性脑膜炎的护理	(403)
第九节	脑性瘫痪的护理	(406)
第十节	麻疹的护理	(407)
第十一节	水痘的护理	(411)
第十二节	流行性腮腺炎的护理	(413)
第十三节	中毒型细菌性痢疾的护理	(416)
第十四节	结核病的护理	(418)
第十五节	小儿惊厥的护理	(423)
第十六节	急性呼吸衰竭的护理	(428)
第十七节	充血性心力衰竭的护理	(431)
第十八节	急性肾小球肾炎的护理	(435)
第十九节	肾病综合征的护理	(439)
第二十节	泌尿系感染的护理	(445)
第二十一节	生长激素缺乏症的护理	(449)
第二十二节	性早熟的护理	(451)
第二十三节	先天性甲状腺功能减低症的护理	(454)
第二十四节	小儿糖尿病的护理	(457)
<b>第十三章</b>	<b>儿童康复治疗</b>	(463)
第一节	小儿脑瘫的评定与康复治疗	(463)
第二节	智力障碍的康复治疗	(476)
<b>第十四章</b>	<b>血液检验</b>	(479)
第一节	血液一般检验	(479)

第二节	网织红细胞计数	(493)
第三节	红细胞沉降率测定	(495)
第四节	骨髓细胞形态学检验	(497)
第五节	血栓与止血一般检验	(513)
<b>第十五章</b>	<b>尿液检验</b>	(523)
第一节	尿液的生成及主要成分	(523)
第二节	尿液检验的适应证	(523)
第三节	尿液标本采集及保存	(524)
第四节	尿液的一般检查	(525)
第五节	尿液的化学检查	(529)
第六节	尿液沉渣检查	(540)
第七节	尿液沉渣组化定位的进展	(548)
<b>第十六章</b>	<b>粪便检验</b>	(551)
第一节	概述	(551)
第二节	粪便的一般性检查	(552)
第三节	粪便的化学检查	(554)
第四节	粪便的显微镜检查	(558)
<b>第十七章</b>	<b>临床常见标本的细菌学检验</b>	(564)
第一节	血液及骨髓标本的细菌学检验	(564)
第二节	化脓及创伤感染标本的细菌学检验	(566)
第三节	上呼吸道标本的细菌学检验	(579)
第四节	下呼吸道分泌物标本的细菌学检验	(583)
第五节	鼻、咽、眼、耳拭子标本的细菌学检验	(586)
<b>参考文献</b>		(589)

# 第一章 新生儿危重症

## 第一节 胎粪吸入综合征

胎粪吸入综合征(meconium aspiration syndrome, MAS)多发生于足月儿和过期产儿。是指胎儿在宫内或产时吸入混有胎粪的羊水导致呼吸道和肺泡机械性阻塞和化学性炎症,出生后出现以呼吸窘迫为主,同时伴有其他脏器受损的一组综合征。

### 一、病因

引发胎粪吸入综合征的原因现在仍不清楚,急、慢性缺氧和(或)感染可导致宫内排泄胎粪,此时胎儿或新生儿喘息会吸入粪染羊水。产前或产时吸入胎粪可阻塞气道,影响气体交换,引起严重呼吸窘迫。

1. 过熟儿 胎粪吸入综合征的发生和胎儿的成熟度有明显的相关性。怀孕周期超过42周的胎儿,有30%的机会发生羊水胎粪染色。而怀孕周数在37周以下的新生儿则羊水胎粪染色极少发生。

2. 子宫内胎儿窘迫 胎儿在子宫内若侦测到心跳在宫缩时有不规律的下降或下降过慢,脐带动脉的血液流动在舒张期消失或逆流,或胎儿心跳过慢等与胎儿子宫内窘迫有关的迹象时,发生胎粪吸入综合征的机会都会增加。

3. 家族内有过敏性的体质 母亲有气喘问题的发生MAS的比例明显增加。

4. 母亲吸烟或使用特殊药物 抽烟对胎儿的影响是大家所熟知的,可以造成胎儿在子宫内的生长迟滞,胎儿处于一种不适当的环境下,胎粪自然就容易排出体外,加上胎盘功能不足,所以容易发生胎粪吸入综合征。使用一些禁药如安非他命、古柯碱等会引起血管收缩或血管发炎,所以胎儿容易发生窘迫的状况导致胎粪吸入综合征。

### 二、临床表现

1. 分娩时可见羊水混胎粪。患儿皮肤、脐窝和指(趾)甲床留有胎粪痕迹。口、鼻腔吸引物中含有胎粪。气管内吸引物中见胎粪可确诊。

2. 出生后既有呼吸困难、发绀、前胸隆起,伴有三凹征等呼吸窘迫表现,症状的轻重与吸入羊水的物理形状(混悬液或块状胎粪等)有关,少数患儿也可出现呼气性呻吟。早期两肺有鼾音或粗湿啰音,以后出现中、细湿啰音。如呼吸窘迫突然加重和一侧呼吸音明显减弱,应怀疑发生气胸。

3. 重症MAS患儿多伴有PPHN,主要表现为持续而严重的发绀。

### 三、X线检查

1. 轻型 肺纹理增粗,呈轻度肺气肿,横膈轻度下降,诊断需要结合病史及临床,常仅需吸入低于40%氧,吸氧时间<48h。

2. 中型 肺野有密度增加的粗颗粒或片状、团块状、云絮状阴影;或有节段肺不张及透亮

充气区,心影常缩小,常需吸入>40%氧,持续吸氧时间>48h,但无气漏发生。

3. 重型 两肺有广泛粗颗粒阴影或斑片云絮状阴影及肺气肿现象,有时可见肺不张和炎症融合形成大片状阴影,常并发气胸或纵隔积气,需机械通气治疗,持续通气时间常超过48h,常伴肺动脉高压。

#### 四、诊断要点

要诊断胎粪吸入综合征首先要有羊水胎便染色的发生,患者的皮肤、脐带及指甲通常会因为长期的胎粪浸泡而出现染色,声带也会因为胎粪的吸入而染上颜色,如果能将声带下方的气管内容物抽出来,也会抽出胎粪。胸部X线片上的典型变化也有助于诊断(图1-1)。

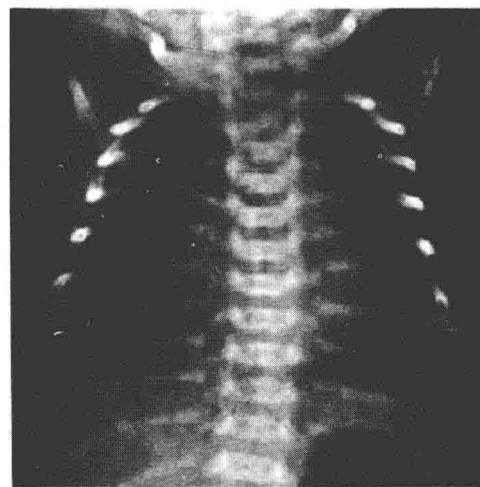


图1-1 胎粪吸入综合征胸部X线表现

#### 五、治疗

是否需要插管抽出声带以下呼吸道内的胎粪,取决于新生儿的临床表现及医务人员的处理时间。若是胎粪在羊水中很稀,只有当胎儿在产前即出现窘迫迹象、明显窒息或产科医护人员未能清除口咽内胎粪的时候,才需要插管来抽除胎粪。若是羊水中的胎粪浓度很高,甚至有胎粪的颗粒,那么应该插管抽出胎粪。如果新生儿的临床表现正常,无需任何处置便非常活跃,可以不必插管处理。

##### 1. 一般处理及监护

(1) 注意保温,将患儿置于合适的中性环境温度中。

(2) 有呼吸系统症状者应进行血氧监测,可做血气或以经皮测氧仪或脉搏血氧饱和度仪监测氧合状态,及时处理低氧血症,如有严重低氧血症疑并发持续肺动脉高压时,如条件许可应做脐动脉插管。

(3) 严重窒息者应每隔2h监测血压1次,当有低血压、灌流不足及心搏出量不足表现时,可输入生理盐水,必要时可考虑血浆或5%白蛋白;对于严重窒息患儿尚需精确记录尿量,为防止脑水肿及肾衰竭,需限制液体,出生后第1d给予液量为60mL/kg,第2d根据尿量可增加至60~80mL/kg,有代谢性酸中毒者应以碳酸氢钠纠正。

(4) 监测血糖及血钙,发现异常均应及时纠正。

2. 氧疗 物理治疗过程中需同时供氧,证实有低氧血症时应给予头罩湿化、加温吸氧,随

时调整吸入氧浓度,使血氧分压保持在 6.65kPa 以上,因持续低氧会造成肺血管痉挛并发持续肺动脉高压。

### 3. 清理呼吸道

(1)出生后 2h 内,每 30min 行胸部物理治疗及吸引一次,如有呼吸道症状出现,胸部 X 线片有斑片阴影时,以后每隔 3~4h 做胸部物理治疗及吸引 1 次。

(2)见到胎粪污染羊水时,于婴儿胸部娩出前清理口、鼻、咽分泌物,用大口径吸管吸出含胎粪的黏液、羊水,窒息如无活力婴儿出生时立即在喉镜下用胎粪吸引管做气管内吸引,然后再按复苏步骤处理,必要时需再次气管插管吸引。

(3)如自主呼吸有力可拔除气管插管,继续观察呼吸症状,同时摄胸片了解肺部吸入情况。

### 4. 机械通气

(1)当吸入氧浓度增加至 60%,而  $\text{PaO}_2 < 6.65\text{kPa}$  或  $\text{PaCO}_2 > 7.98\text{kPa}$  时需机械通气治疗,为防止空气进一步滞留于肺内不能用太高呼气末正压,推荐用 0.196~0.39kPa,可用较高吸气峰压 2.94~3.43kPa(30~35cmH<sub>2</sub>O),呼吸频率 20~25/min,吸气时间 0.4~0.5s,应有足够呼气时间;也可将呼吸机开始设置为:吸入氧浓度 0.8,呼吸频率 60/min,吸气峰压 2.45kPa,呼气末正压 0.29kPa。

(2)某些患儿对较快的通气频率及较短的吸气时间(每次 0.2s)反应良好,常规呼吸机治疗失败或并发气漏时,改用高频振荡通气常能取得良好效果。

(3)呼吸机应用过程中如有躁动需同时用镇静药或肌肉松弛药,胎粪吸入综合征患儿在机械通气时,随时应警惕气胸发生,需准备好抽气注射器及排气设备。

5. 药物治疗 胎粪会加速细菌生长,故当 X 线胸片显示肺部有浸润变化时应常规给予广谱抗生素治疗,必要时做气管分泌物细菌培养。

6. 其他 严重低氧血症病例经上述处理不能使低氧改善时,常并发持续肺动脉高压。

## 六、经验心得

1. 胎粪吸入综合征的临床表现缺乏特异性,但一般均有明确的羊水胎粪污染,胸部影像学检查有特异表现,不难诊断。

2. 胎粪吸入综合征主要发生于足月儿,但是并非早产儿就不会发生。虽然发生的概率并不高,但是其合并发生的问题却很严重,特别是新生儿持续性肺动脉高压症的发生,死亡率可高达 50%。我们的建议是只要掌握气管插管的技术,所有羊水内有胎粪染色的新生儿,在出生之后均应插管抽出胎粪,即使是在出生后 4h 以内仍应执行,以将患者的伤害降到最低。

3. 对于分娩过程中发现胎粪污染羊水,应迅速作出评估,尽早进行气管插管吸引,尽量清除气道内胎粪,避免或减轻 MAS 的发生。

4. 确保胎粪吸入综合征患儿的血氧维持在正常范围,避免因缺氧而合并或加重 PPHN,使治疗困难。

(李建伟)

## 第二节 新生儿呼吸窘迫综合征

新生儿呼吸窘迫综合征(respiratory distress syndrome, RDS)又称肺透明膜病,多见于早

产儿,临床以出生后不久即出现进行性呼吸困难为主要表现。该症如未经特殊治疗,24h 内即可死亡。

## 一、病因

1. 早产儿肺表面活性物质的产生、释放不足 肺表面活性物质在胎儿 22~24 周产生,于 35~36 周时活力明显增加,故疾病发生率与胎龄呈反比。
2. 低氧、酸中毒 此时肺呈低灌流状态,抑制表面活性物质的产生及释放。围生期窒息,急性产科出血如前置胎盘、胎盘早剥、双胎中的第二个婴儿及母亲低血压等时,肺透明膜病的发生率均显著增高。
3. 高胰岛素血症 糖尿病母亲的婴儿,常有胰岛细胞增生现象,产生高胰岛素血症,由于胰岛素拮抗肾上腺皮质激素对卵磷脂的合成作用,使胎儿肺延迟成熟。
4. 剖宫产儿 剖宫产执行在分娩发动前时 RDS 发生率亦可明显增高,此类婴儿常为晚期早产儿。
5. 家属倾向 曾患过 RDS 婴儿的孕妇,以后分娩 RDS 的机会高达 90%~95%。
6. 人种、性别关系 白种人及男婴的发生率相对较高。
7. 肺表面活性物质产生及代谢方面缺陷病 包括表面活性蛋白 B 及 C 基因突变及 ABCA3 基因突变(其产物位于Ⅱ型肺泡上皮板层体内的 ABC 转运蛋白)所致的严重 RDS。

## 二、临床表现

一般于出生后 6h 内出现呼吸困难,但症状亦可发生在分娩室内,呼吸困难症状可逐渐加剧,典型的有气促、呼气呻吟、吸气凹陷、鼻翼扇动及发绀等,病情严重时有呼吸暂停、肌张力低下、低血压等表现,严重肺不张时胸廓塌陷,没有适当呼吸支持者往往在出生后 2~3d 因呼吸衰竭死亡,轻症者发病晚,呼吸困难轻,偶有呼气呻吟声,经 3~4d 后随表面活性物质的合成而好转。常有以下并发症。

### 1. 急性期并发症

(1) 气漏:RDS 急性期突然恶化,发绀加重,呼吸困难或呼吸暂停,血压降低或出现心动过缓时常可能并发气胸、纵隔积气及心包积气等,肺间质气肿(图 1—2)常发生在张力气胸之前。

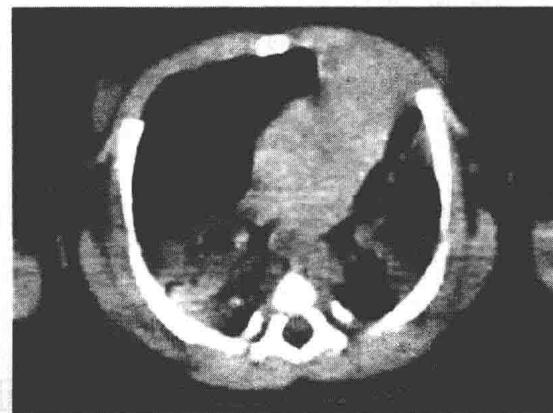


图 1—2 新生儿肺透明膜病伴肺气肿

(2) 感染:常因应用呼吸机及各种损伤性监测引起医源性感染如肺炎、败血症等。怀疑时

应采血及分泌物培养后用抗生素治疗。

(3)脑室内出血(IVH):<1.5kg的早产儿IVH的发生率为40%,RDS患儿由于低氧、酸中毒及正压通气的影响使IVH的发生率增加,严重的IVH可出现呼吸暂停、发绀,血细胞比容迅速下降及酸中毒现象。

(4)动脉导管开放(PDA):病情好转肺血管压力下降时常并发PDA,发生率30%~50%。表现为PaO<sub>2</sub>下降、PaCO<sub>2</sub>上升及呼吸暂停发作,尚未撤离呼吸机者则难以撤离呼吸机。体征有心率增快,心前区强有力的抬举搏动,心音亢进,胸骨左缘3~4肋间可闻及Ⅲ级收缩期杂音,常可触及水冲脉,严重病例有心力衰竭症状。X线胸片有心脏扩大及肺血增多现象,二维超声可直接探得开放的导管,体重<1.5kg的症状性PDA应以吲哚美辛关闭导管,每次0.2mg/kg,1个疗程为2~3次,对有肾衰竭、出血倾向、血小板低于80×10<sup>9</sup>/L(8万/mm<sup>3</sup>)者不用,体重较大的无血流动力学改变的PDA通常限制液体即能使导管关闭。

2.远期并发症 远期并发症包括支气管肺发育不良(BPD)、晶体后视网膜病(ROP)、神经系统损害等。

### 三、辅助检查

1. X线检查 典型的X线表现有肺容量缩小,肺野透亮度普遍降低,全肺具有均匀的小网状颗粒状阴影及支气管充气症等,严重肺透明膜病全肺野一致性密度增高,心影轮廓及横膈不清称“白肺”。围生期缺氧有急性应激者除典型的X线表现外,在出生后第1~2d胸片尚可见胸腺肿大现象,此现象常于出生第3d后消失(图1-3)。

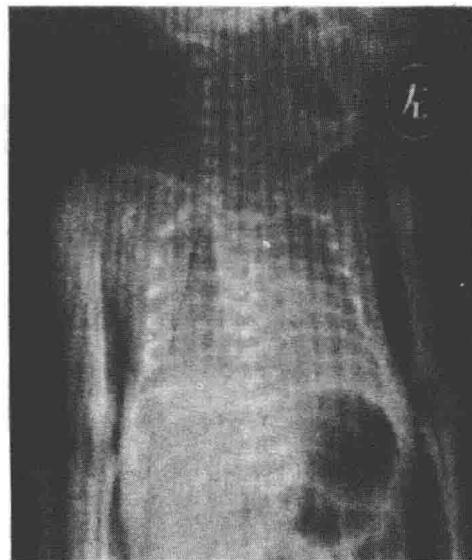


图1-3 新生儿非透明膜病

2. 血生化检查 严重低氧血症,早期PCO<sub>2</sub>可能正常,轻度代谢性酸中毒、血乳酸增高。

### 四、诊断

#### (一)围生期高危因素

1. 出生时影响肺成熟的因素 包括早产、母亲糖尿病(IDM)、遗传因素(白种人、同胞RDS史、男性)。可导致肺发育不良的胸廓畸形,如膈疝,也会增加PS缺乏的危险性。PS产

生及代谢异常的遗传因素包括 PS 蛋白 B 缺陷、PS 蛋白 C 基因突变、ABCA3 基因突变,其产物是 ATP 转运载体,定位在肺泡Ⅱ型细胞板层小体。这些罕见疾病导致严重 RDS 样表现,常见于足月儿,如不进行肺移植一般有生命危险。

2. PS 生成、释放、功能异常的因素 包括早产儿围产窒息,无产兆剖宫产。无产兆剖宫产没有分娩时释放的肾上腺素、皮质激素来增加 PS 的生成与释放的作用。结果在晚期早产儿及足月早期剖宫产儿出现 RDS。

## (二)产前预测

### 1. 胎肺成熟度(FLM)评估 产前羊水穿刺实验预测肺成熟度。

(1)US:用薄层色谱仪测定 US。各实验室方法不同,可能影响结果。一般  $US > 2$  时,RDS 危险性低,例外情况包括 IDM、产时窒息、红细胞增多症。可能例外情况包括 IUGR、胎盘早剥、先兆子痫和胎儿水肿。如有血液、胎粪污染会影响结果。血液和胎粪往往会使早产儿的 US,降低足月儿的 US。因此,在污染的样本中,US > 2 可能是足月儿,US < 2 可能是早产儿。

(2)TDX—FLM II:用荧光偏振技术测定 PS 白蛋白比。预测临床明显的 RDS,以  $> 45 \text{ mg/g}$  作为成熟结果。血液、胎粪污染标本会影响实验结果,不过影响程度及方向不明。

(3)板层小体计数:羊水板层小体计数也是一种快速廉价的测定方法。板层小体是肺泡Ⅱ型细胞磷脂“包”,随胎龄增长其羊水中含量增加。有一项研究认为板层小体  $> 50000/\text{mL}$  提示肺成熟。

2. 产前激素治疗 用在胎龄 24~34 周、胎膜完整或有胎膜早破(ROM)但无绒毛膜羊膜炎妊娠女性,她们在以后 7d 内有早产的危险。胎龄  $< 24$  周的治疗还存在争议。激素可介导 PS 生成、促进胎肺及其他组织成熟,确实降低了 RDS、IVH、NEC 和围产死亡率。足疗程治疗包括倍他米松 12mg 肌内注射,2 剂,间隔 24h;或地塞米松 6mg 肌内注射,4 剂,间隔 12h,不过不完整疗程也会改善结局。禁忌证包括绒毛膜羊膜炎及其他需立即分娩指征。用地塞米松者发生脑室周围白质损伤危险性升高,故选择倍他米松更合适。NICHD 新生儿研究显示,产前用倍他米松者较用地塞米松者新生儿死亡率明显下降,有更少的 IVH 及严重早产儿视网膜病变(ROP)趋势。

## (三)出生后诊断

RDS 早产儿在出生后不久即出现临床症状,包括:呼吸急促、三凹征(+)、鼻翼扇动、呻吟和发绀。其胸片典型表现为肺体积缩小,肺野弥漫模糊,支气管充气征。

## 五、治疗

治疗关键包括:①预防低氧血症、酸中毒(维持正常组织代谢,完善肺表面活性物质的产生,防止右向左分流)。②合适的液体治疗(避免低血容量、休克及水肿,尤其肺水肿)。③防止肺不张。④减少高氧及机械通气所致的肺损伤。

### (一)肺表面活性物质替代治疗

肺表面活性物质替代治疗为 RDS 主要治疗手段,能改善 RDS 的转归。肺表面活性物质治疗后氧合改善,呼吸机支持降低,可持续数小时甚至数天。减少气漏发生率及死亡率。常用制剂有牛肺或猪肺浸出液制成的肺表面活性物质。国外常用的有 Survanta、Infasurf 及猪肺磷脂注射液(固尔苏,Curosurf),国内常用的除固尔苏外,还有国产的注射用牛肺表面活性