

湘雅名医心得丛书

总主编 杨连粤

儿科临床心得

主编 尹飞 彭镜



科学出版社

湘雅名医心得丛书

总主编 杨连粤

儿科临床心得

主 编 尹 飞 彭 镜

编 者 (按姓氏汉语拼音排序)

曹 励 之	陈 晨	邓 小 鹿	段 元 冬
何 芳	黄 榕	刘 沉 涛	毛 华 雄
彭 镜	谭 浩 璐	王 成	王 霞
王 国 丽	王 铭 杰	王 庆 红	吴 蕾
吴 明 亭	尹 飞	向 秋 莲	谢 岷
张 慈 琳	尹 飞	余 小 河	俞 燕
	尹 飞	钟 乐	



NLIC 2970645377

科 学 出 版 社

北 京

内 容 简 介

本书介绍了儿科各系统部分少见病或不典型病例的临床诊疗经过,全面分析了疾病的临床特点、误诊的原因,特别阐述了疾病诊断过程中的诊断思路及经验体会,如线粒体脑肌病、Xp21 邻近基因缺失综合征、先天性长QT 间期综合征、肺泡蛋白沉积症、Castleman 病、Laron 综合征、原发性小肠淋巴管扩张症、新生儿传染性单核细胞增多症等疾病的诊断治疗体会。本书是长期从事临床工作的经验总结,又吸收了最新的诊疗技术,与其他参考书比较实用性更强。因此,本书是各级儿科医师的重要参考书目。

本书适用于儿科及相关学科的各级医生、研究生使用。

图书在版编目(CIP)数据

儿科临床心得 / 尹飞,彭镜主编. —北京:科学出版社,2011.6

(湘雅名医心得丛书 / 杨连粤总主编)

ISBN 978-7-03-031008-8

I. 儿… II. ①尹… ②彭… III. 小儿疾病-诊疗 IV. R72

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2011)第 085412 号

责任编辑:向小峰 肖 锋 / 责任校对:何艳萍

责任印制:刘士平 / 封面设计:范璧合

版权所有,违者必究。未经本社许可,数字图书馆不得使用

科 学 出 版 社 出 版

北京东黄城根北街 16 号

邮政编码: 100717

<http://www.sciencep.com>

新 蕾 印 刷 厂 印 刷

科学出版社发行 各地新华书店经销

*

2011 年 6 月 第 一 版 开本: B5(720×1000)

2011 年 6 月 第一次印刷 印张: 19 1/2

印数: 1—2 000 字数: 382 000

定价: 78.00 元

(如有印装质量问题,我社负责调换)

前 言

现代科学技术日新月异,儿科的临床实践得益于医学理论和方法的迅猛发展,许多疾病的预后和转归发生了根本性变化。但我们发现,部分儿童疑难病、少见病或不典型病例仍存在着误诊误治的现象。因此,如果能将临床工作中所遇到的不典型病例加以总结整理,相互交流心得体会,对于广大儿科医生,尤其是年轻医生将大有裨益。经过参编人员的共同努力,这一愿望终成现实。

编者从临床实践的角度出发,对部分儿科疾病的诊疗过程及临床心得体会进行了全方位的动态解说,从病例报告到病情分析、诊疗过程、动态观察、临床经验和心得体会,均做了精辟的阐述。本书着重从一个不典型病例的临床诊疗过程开始,全面分析了此病的临床特点、误诊或误治原因,强调了在临床诊疗各个阶段的注意事项及相应处理措施。特别阐述了疾病诊断过程中的正确诊断思路及治疗经验体会,这也是本书的特色所在。

我们聘请来自中南大学湘雅医院、湘雅二医院和湘雅三医院儿科的长期从事临床工作的高年资医师参加编写。编者结合他们多年来的第一线临床工作经验,注重临床实践与理论相结合,并吸收最新的疾病诊断治疗技术。因此,本书是儿科及相关专业医师、研究生的重要参考书目。

由于编写时间紧,参编人员水平和经验有限,书中难免存在不足之处,敬请读者及同仁批评指正。

主 编

2011年1月

目 录

第一章 新生儿疾病	(1)
1. 新生儿溶血病(Rh 缺失型血型不合)	(1)
2. 剖宫产儿综合征	(3)
3. 新生儿张力性气胸	(7)
4. 先天性膈疝	(10)
5. 左心发育不良	(13)
6. 新生儿先天性胃穿孔	(17)
7. 新生儿急性胰腺炎	(22)
8. 先天性高胰岛素血症	(25)
9. 新生儿型 Bartter 综合征	(30)
10. 剥脱性皮炎	(33)
11. 新生儿传染性单核细胞增多症	(36)
12. Klippel-Trenaunay-Weber 综合征	(39)
13. Pierre-Robin 综合征	(42)
14. Dandy-Walker 综合征	(44)
15. 胼胝体脂肪瘤	(46)
第二章 儿童重症监护	(49)
1. 急性重症哮喘	(49)
2. 心力衰竭	(56)
3. 儿童糖尿病酮症酸中毒	(63)
4. 儿童上矢状窦血栓	(71)
5. 暴发型流行性脑脊髓膜炎合并多器官功能衰竭	(76)
第三章 呼吸系统疾病	(82)
1. 急性嗜酸性肺炎	(82)
2. 儿童白血病并发侵袭性肺曲霉菌感染	(84)
3. 肺含铁血黄素沉着症	(87)
4. 肺泡蛋白沉积症	(90)
第四章 消化系统疾病	(94)
1. 周期性呕吐综合征	(94)
2. 贲门失弛缓症	(99)
3. 原发性小肠淋巴管扩张症	(105)
4. 先天性胆管囊性扩张症,胆汁性肝硬化	(108)
5. 胆道蛔虫症	(112)



6. 结肠 T 细胞性非霍奇金淋巴瘤	(116)
第五章 心血管系统疾病	(121)
1. 重症心肌炎	(121)
2. 阵发性室上性心动过速	(125)
3. 先天性长 QT 间期综合征	(128)
4. 血管迷走性晕厥	(133)
5. 心内膜弹力纤维增生症	(143)
6. 左室心肌致密化不全	(146)
第六章 血液系统疾病	(150)
1. 先天性红细胞生成异常性贫血	(150)
2. 特发性 CD4 ⁺ T 淋巴细胞减少症	(153)
3. 唐氏综合征相关的骨髓增殖性疾病	(156)
4. 噬血细胞性淋巴瘤组织细胞增生症	(159)
5. 朗汉斯细胞组织细胞增生症	(167)
6. Castleman 病	(171)
7. 指突状树突状细胞肉瘤	(176)
8. 原发性纵隔绒毛膜癌	(178)
第七章 泌尿系统疾病	(183)
1. Bartter 综合征	(183)
2. Gitelman 综合征	(187)
3. 假性醛固酮减少症	(190)
4. Liddle 综合征	(194)
5. 范可尼综合征	(197)
6. 单基因突变相关性肾病综合征	(200)
第八章 神经系统疾病	(202)
1. 婴儿痉挛症	(202)
2. 儿童睡眠中癫痫性电持续状态	(204)
3. Angelman 综合征	(206)
4. C 型尼曼-匹克病	(209)
5. 肝豆状核变性	(213)
6. Xp21 邻近基因缺失综合征	(219)
7. 希特林蛋白缺乏症	(223)
8. 酪氨酸血症	(227)
9. 线粒体脑肌病	(229)
10. 重症肌无力	(234)
11. Duchenne 型肌营养不良	(240)
12. 脊肌萎缩症	(243)
13. 注意缺陷多动障碍	(247)

14. 精神发育迟滞	(252)
第九章 感染性疾病	(258)
1. 重症支原体肺炎	(258)
2. 组织胞浆菌病	(262)
3. 结核性脑膜炎	(270)
4. 隐球菌性脑膜炎	(273)
第十章 结缔组织疾病	(278)
1. 过敏性紫癜合并肠套叠	(278)
2. 不完全川崎病	(281)
3. 幼年特发性关节炎全身型	(286)
4. 皮炎	(292)
第十一章 内分泌系统疾病	(297)
1. 雄激素不敏感综合征	(297)
2. Laron 综合征	(300)

第一章 新生儿疾病

1. 新生儿溶血病(Rh 缺失型血型不合)

【病例介绍】

患儿,男,10小时,生后皮肤黄染伴呻吟、气促10小时入院。患儿系第2胎第1产,孕39⁺6周,经阴道分娩,羊水Ⅲ度污染,出生体重3300g,Apgar评分:1分钟5分,5分钟7分。生后即发现皮肤黄染且呈进行性加重,同时出现呻吟、气促,即转送我院。母亲:汉族,B型,Rh血型未检测,2003年3月人工流产1次,无输血史。父亲:汉族,O型,Rh血型未检测。

入院查体:T 37℃,P 140次/分,R 50次/分,BP 75/55mmHg,体重3.3kg,神志清楚,足月新生儿貌,全身皮肤、巩膜重度黄染,口唇苍白,前囟1.5cm×1.5cm,平软。无鼻翼扇动,颈软,双肺呼吸音粗,未闻及啰音,心率140次/分,律齐,未闻及杂音。腹软,肝右肋下2cm,脾左肋下4.5cm。四肢肌张力正常。双膝反射可引出,原始反射正常。

实验室检查(表1-1):血常规示WBC $16.7 \times 10^9/L$,Hb 74 g/L,PLT $99 \times 10^9/L$,网织红细胞0.039。总胆红素414.1 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素23.8 $\mu\text{mol/L}$ 。入院诊断:①新生儿溶血病(Rh溶血病);②新生儿轻度窒息。

治疗经过:住院后立即给予蓝光照射、碳酸氢钠、白蛋白、甲泼尼松龙、静脉丙种球蛋白等综合治疗。经治疗后病情无缓解,黄疸进行性加重伴有血红蛋白进行性下降,住院后5小时复查总胆红素上升至468 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素41.9 $\mu\text{mol/L}$ 。血红蛋白下降至49g/L,红细胞 $1.14 \times 10^{12}/L$ 。G6PD正常。患儿血型O型、RhD阳性,直接Coombs试验强阳性,但因溶血严重,抗体放散试验及间接Coombs试验检测困难。母亲血型为B型、Rh阳性。由于患儿红细胞进行性破坏、血红蛋白迅速下降,血胆红素持续增高,出现严重贫血和高胆红素血症。此时,若不立即换血治疗,不仅会有生命危险,而且极有可能出现严重的并发症——胆红素脑病。因此,在诊断尚未完全明确的情况下,我们决定在进一步检查的同时进行换血治疗。由于患儿及其母Rh均为阳性,而Rh其他抗原尚不清楚,故决定采用Rh阳性的O型红细胞及AB型血浆进行换血。交叉配血时又出现困难,患儿的血浆和医院血库中10余份O型红细胞均出现凝集反应,最后选用1份凝集反应最弱的O型红细胞和AB型血浆各300ml进行换血治疗。在换血中患儿生命体征平稳,换血后血红蛋白上升至106g/L,红细胞上升至 $4.04 \times 10^{12}/L$,总胆红素下降至221.4 $\mu\text{mol/L}$,直接胆红素21.9 $\mu\text{mol/L}$ 。换血后继续给予甲泼尼松龙、人血丙种球蛋白和蓝光照射等综合治疗。

进一步对其母血型及抗体的检查,发现产妇的血型为B型、RhD-(Rh缺失型),血液中含有抗C和抗e抗体。患儿血型为O型、Rh CDe(不含c和E),其父O型、Rh CCDDee。

换血后患儿红细胞和血红蛋白又缓慢下降,但胆红素无明显上升,至换血后第 11 天红细胞由换血结束时的 $4.04 \times 10^{12}/L$ 下降至 $3.24 \times 10^{12}/L$,血红蛋白由 $106g/L$ 下降至 $74g/L$,胆红素已降到正常,复查直接 Coombs 试验、间接 Coombs 试验、抗体放散试验均阳性。通过对患儿母系亲属血型筛查,仅 1 位和患儿血进行交叉反应时无凝集现象,采其全血 150ml,制成浓缩红细胞 80ml 一份,经 ^{60}Co 照射 10 分钟后,分两次输给患儿。住院 16 天治愈出院,出院时复查血常规:白细胞 $4.4 \times 10^9/L$,血红蛋白 $135g/L$,血小板 $140 \times 10^9/L$,总胆红素 $58 \mu mol/L$,直接胆红素 $10.7 \mu mol/L$ 。出院时新生儿行为评定(NBNA)34 分(正常 40 分)。出院诊断:①新生儿溶血病(Rh 缺失型血型不合);②新生儿轻度窒息。随访半年患儿无神经系统损伤,5 个月时智力和运动测定均正常。

表 1-1 患儿入院后各血生化指标变化图表

指标	入院时 (生后 11 小时)	换血前 (生后 15 小时)	换血后		
			0 小时 (生后 17 小时)	11 天 (生后 12 天)	15 天 (生后 16 天)
Hb(g/L)	74	49	106	74	135
T-Bil($\mu mol/L$)	441.1	468.0	221.4	81.7	58.0
D-Bil($\mu mol/L$)	23.8	41.9	21.9	12.00	10.7

注:Hb,血红蛋白;T-Bil,总胆红素;D-Bil,直接胆红素。

分析 新生儿生后 24 小时内出现黄疸,并呈进行性加重时,可以诊断为病理性黄疸。如果黄疸出现的同时伴血红蛋白下降、网织红细胞增高、直接 Coombs 试验强阳性,应首先考虑为母婴血型不合所致的新生儿溶血病。母婴血型不合引起的新生儿溶血病常见为 ABO 和 Rh 血型不合溶血病。

Rh 血型系统有 6 种抗原,即 D、E、C、c、d、e。其抗原性的强弱依次为 $D > E > C > c > e > d$ (推测,因 d 抗原未测出)。Rh 不合溶血病最常发生在母亲是 RhD 阴性而胎儿为 RhD 阳性的情况下(RhD 溶血病)。但母婴均为 RhD 阳性时,其胎儿亦可发生抗 E(母为 ee)、抗 C(母为 cc)溶血病,分别称为 RhE、RhC 溶血病。e 或 c 抗原弱不易刺激母体产生抗体。当在母体 Rh 抗原缺失的情况下,e 或 c 也可刺激母体产生相应的抗体。

Rh 缺失型临床罕见,文献报道 2 例。这种人的 D 抗原特别强,在盐水介质中能与不完全抗 D 发生凝集。它所引起的溶血可由多个抗体引起,配血比较困难。这种人多为近亲婚配子女,追问患儿病史得知其外祖母和外祖父为近亲结婚。

心得 新生儿生后 24 小时内出现黄疸伴血红蛋白下降,并呈进行性加重时,应首先考虑母婴血型不合引起的新生儿溶血病。要立即对患儿进行溶血全套检查(血型、直接 Coombs 试验、间接 Coombs 试验和抗体放散试验)。直接 Coombs 试验阳性表明患儿红细胞膜上含有抗红细胞的免疫抗体,当胎儿红细胞含有和母体不相同的抗原时,即可刺激母体产生大量的免疫性抗体,这种抗体又可通过胎盘进入胎儿体内,并结合至胎儿红细胞膜上,从而导致胎儿红细胞的破坏。临床上高度怀疑新生儿溶血病,而患儿的血液检查又无法确诊时,应立即对其进行血型及血液中抗体的检查,以尽快明确诊断。

此例即是通过母体血液的检查明确诊断的。

本例患儿在入院后进行间接 Coombs 试验和抗体放散试验时,因发现其对 Rh 血型中 C 和 e 均出现反应,一度对溶血病的诊断产生怀疑。因此,当发现患儿体内同时有 E(e)或 C(c)抗体时,应想到母体可能存在 Rh 抗原缺失,而不应对新生儿溶血病的诊断进行怀疑。Rh 缺失型临床罕见,文献报道 2 例。此例为湘雅医院 50 余年来发现的第 1 例。

由于 Rh 溶血病进展迅速,常可在生后数小时内血清胆红素迅速上升,若不及时治疗,极易发生胆红素脑病(核黄疸),留下严重的神经系统后遗症,给社会和家庭带来沉重的负担。目前,核黄疸尚无特殊治疗,主要在于预防其发生。因此,对于进展迅速的新生儿溶血病主要是通过紧急换血治疗,尽快地换出血中的间接胆红素,使胆红素下降至相对安全水平,从而避免核黄疸的发生。临时寻找合适血源(Rh 血型与母亲相同,ABO 血型与患儿相同)非常困难,容易延误抢救时机。韩玉昆等报道,用 Rh 血型与产妇 Rh 血型不同的血源换血治疗新生儿 Rh 溶血病 21 例均获成功。此例患儿也是在血源困难的情况下,采用产生凝集反应最弱的 Rh 阳性 O 型浓缩红细胞进行紧急换血治疗,争取了抢救时间,避免了核黄疸的发生。同时,在母系亲属中进行血型筛查,尽快找到与患儿血型相配的血源,为可能的第 2 次换血做准备。由于换血前及换血后均采用甲泼尼松龙、蓝光照射、人血静脉丙种球蛋白、白蛋白、纠酸等综合治疗。尽管换血所用血源不太相配,换血后患儿未发生明显的急性血管内溶血现象。

甲泼尼松龙具有强烈的抗炎及抗过敏作用,此外,还具有很强的免疫抑制作用,从而可有效地控制免疫性溶血。但此药易引起血糖和血压升高、出现应激性消化道溃疡、全身水肿、头痛、呕吐等不良反应。但此例患儿未发生上述不良反应。此例患儿通过紧急换血治疗避免了胆红素脑病的发生。换血前后使用大剂量丙种球蛋白和甲泼尼松龙等综合治疗成功地避免了第 2 次换血的可能。临床上对于重症新生儿溶血病可以考虑短期应用甲泼尼松龙治疗。

(余小河)

参 考 文 献

- 邓家栋. 临床血液学. 1985. 上海:上海科学技术出版社,1161
 韩玉昆,韩晓华,柳荣. 1997. 用 Rh 阳性血换血治疗 21 例新生儿 Rh 溶血病的体会. 中国实用儿科杂志,4:215~216
 周根水,王启新,陈桂荣,等. 2004. Rh 抗 E、抗 e、抗 C、抗 c 引起的新生儿溶血病. 江西医学检验,22:427

2. 剖宫产儿综合征

【病例介绍】

病例 1 患儿,男,4.5 小时,因发现发绀呻吟 3 小时由产科转入我科。患儿系第 5 胎第 1 产,孕 38⁺² 周,其母因“中央性前置胎盘”行择期剖宫产。出生时羊水清亮, Apgar 评分:1 分钟 8 分,5 分钟 10 分,出生体重 3050g。出生 1.5 小时后患儿出现呻



吟、面色青紫、唇周及全身皮肤发绀。在产科给予吸氧、保温、氨苄西林及地塞米松肌肉注射等治疗，患儿面色稍红润，但仍有呻吟及唇周发绀，故转入我科。生后未开奶、未解大小便。父母非近亲结婚，家族无遗传病史，母孕期体健，无高血压、糖尿病病史。父体健。

入院查体：T 35.8℃，P 150 次/分，R 60 次/分，BP 54/35mmHg，体重 3050g。发育正常，反应差，哭声弱，有呻吟，全身皮肤青紫，头颅无畸形，前囟 1cm×1cm，平软，鼻翼扇动，口腔黏膜正常，胸廓对称无畸形，双肺呼吸运动弱，呼吸音低，双肺底部可闻及少许湿啰音。胸区无隆起，心率 150 次/分，律齐，无杂音。腹平软，脐未脱无渗血，脐轮不红。肝肋下 1cm，脾未扪及。肛门外生殖器无畸形，双侧睾丸已降，阴囊皱襞少，四肢肌张力稍弱，拥抱反射、吸吮反射、握持反射、觅食反射均未引出。

辅助检查：血气示 pH 7.198，PCO₂ 58mmHg，PO₂ 64mmHg，SBC 19.9mmol/L；血常规示 WBC 36.6×10⁹/L，N 0.86，L 0.14，Hb 256g/L，PLT 141×10⁹/L，入院胸片正常。入院诊断：剖宫产儿综合征。

入院后立即在红外线抢救复苏台上给予面罩加压给氧、纳洛酮改善呼吸，考虑患儿存在代谢性酸中毒，予以 4%NaHCO₃ 6ml/kg 纠酸，经处理后，患儿面色转红，SaO₂ 由 2% 逐渐上升至 100%。病情稳定后改简易 CPAP 上氧、保温、补充足够的能量供给、氨苄西林抗感染及对症支持等处理。入院后第 1 天在简易 CPAP 上氧下，面色红润，经皮 SaO₂ 维持在 95% 以上，但患儿有阵发性的哭吵、激惹，前囟张力稍高，考虑为缺氧所致新生儿缺血缺氧性脑病，立即给予白蛋白、吠塞米、地塞米松脱水、降颅压治疗。因双肺仍呼吸音低，可闻及少量的干、湿啰音，加用头孢噻肟加强抗感染治疗，继续简易 CPAP 上氧。入院后第 2 天（生后 42 小时）复查胸片发现两肺纹理增多，结构模糊，似有少许点片状模糊阴影。生后 51 小时患儿出现抽搐、呼吸困难、抽泣样呼吸，经多方抢救无效，于生后 75 小时因呼吸衰竭死亡。死亡诊断：①剖宫产儿综合征；②新生儿缺血缺氧性脑病；③脑水肿；④呼吸衰竭。尸体解剖发现：①肺透明膜病，肺淤血，肺水肿，肺出血，局灶性肺不张；②脑水肿，部分神经元变性，部分区域胶质细胞轻度增生，无颅内出血，无明显的脑疝形成；③心脏间质高度水肿、充血并有出血。病理诊断：肺透明膜病。

病例 2 患儿，男，15 小时，因生后发绀伴气促 15 小时，加重伴呼吸困难 2 小时转入我科。患儿系第 3 胎第 1 产，胎龄 41⁺² 周，择期剖宫产分娩。出生时羊水Ⅱ度，Apgar 评分：1 分钟 8 分，5 分钟评分不详，出生体重 3800g。出生患儿即出现唇周发绀伴呼吸急促，予吸氧后发绀改善，生后 13 小时气促突然加重，出现明显三凹征，全身发绀及口吐白沫。当地医院予以青霉素肌肉注射及吸氧后无改善转入我院。生后 1 小时开奶，配方奶喂养，大小便已解。父母非近亲结婚，家族无遗传病史，母孕期体健，无高血压、糖尿病史。父体健。

入院查体：T 37.3℃，P 200 次/分，R 120 次/分，BP 66/44mmHg，体重 3800g。足月儿貌，反应差，哭声弱，全身皮肤青紫，头颅无畸形及血肿，前囟 1.5cm×1.5cm，平软，鼻翼扇动明显，胸廓对称无畸形，可见吸气三凹征，左肺底部可闻及少许湿啰音。心率 200 次/分，律齐，无杂音。腹平软，脐部无渗血，脐轮不红。肝肋下 1.5cm，脾未扪

及。肛门外生殖器无畸形,双侧睾丸已降,拥抱反射、吸吮反射、握持反射、觅食反射均可引出。

辅助检查:血气 pH 7.379, PCO_2 41.3mmHg, PO_2 25.3mmHg, SaO_2 44.9%;血常规:WBC $18.1 \times 10^9/L$, N 0.76, L 0.13, Hb 149g/L, PLT $223 \times 10^9/L$, 超敏 CRP 35.28mg/L, 血糖 7.9mmol/L;入院胸片示双肺透亮度减低,左肺中野片状影。治疗后复查胸片正常。出院时 NBNA 评分 36 分。

入院诊断:①新生儿呼吸窘迫综合征;②新生儿肺炎? ③新生儿败血症。

入院后立即予以保温, nCPAP($PEEP$ 4cmH₂O, FiO_2 35%)无创辅助通气, 哌拉西林、舒巴坦抗感染及对症支持治疗, 1 小时后患儿仍存在呼吸困难, 经皮血氧饱和度在 75%左右, 改 Biphasic 模式无创辅助通气(PIP 10cmH₂O, $PEEP$ 5cmH₂O, FiO_2 40%)后经皮血氧饱和度在 80%左右, 复查血气 pH 7.276, PCO_2 56.7mmHg, PO_2 52.3mmHg。胸片结果回报肺透明膜病改变, 遂于生后 26 小时使用肺表面活性物质(猪肺磷脂针)240mg(约60mg/kg), 用药后继续 Biphasic 模式无创辅助通气(PIP 7.5cmH₂O, $PEEP$ 3cmH₂O, FiO_2 40%), 经皮血氧饱和度维持在 90%。此后逐渐降低呼吸机参数, 用药 48 小时后患儿呼吸平稳, 复查血气正常, 停止呼吸机使用。继续抗炎等对症支持治疗, 复查血常规及 CRP 正常, 住院 11 天治愈出院。

分析 剖宫产儿综合征是指剖宫产儿出现窒息、湿肺、羊水吸入、肺不张及肺透明膜病等呼吸系统并发症, 尤其是肺透明膜形成所致剖宫产儿出现的呼吸窘迫综合征为剖宫产术较为严重的手术并发症。新生儿呼吸窘迫综合征(respiratory distress syndrome, RDS)是因为肺表面活性物质合成与分泌不足而引起的进行性呼吸窘迫, 是早产儿最常见的危重疾病之一。近年来, 随着剖宫产率的增加, 足月儿 RDS 的发病率也随之升高。研究表明, 足月儿剖宫产中有 0.83% 发生 RDS, 选择性剖宫产时其发病率达到 1.3%, 由此说明选择性剖宫产是足月儿发生 RDS 的重要影响因素。

剖宫产儿未经历反复宫缩、头盆碰撞和产道挤压的影响, 也没有阴道产儿在分娩过程中自然产生的一系列生理与形态上的适应功能的改变, 故常表现出适应力差、反应迟缓、不同程度的呼吸抑制等适应功能低下的征象。其主要的临床表现为:①外周血中红细胞、白细胞数及血清中皮质激素和生长激素水平均于阴道分娩儿。②呼吸障碍, 甚至出现进行性的呼吸困难, 表现为生后不久即出现发绀、呼吸困难等呼吸窘迫症状, 病情呈进行性加重。剖宫产儿生后最初 3 分钟的呼吸量仅为 1080ml/min, 而阴道分娩儿可达 1530ml/min。③体重不增或再次下降。

病例 1 患儿为 38⁺₃ 周, 因中央性前置胎盘而择期剖宫的足月剖宫产儿, 出生时羊水清亮, Apgar 评分正常。生后 1.5 小时后患儿出现面色青紫、唇周及全身皮肤发绀, 同时伴有呻吟, 入院时经皮 SaO_2 仅 2%, 主要考虑为剖宫产儿综合征。病理检查发现肺透明膜形成, 支持此诊断。但受条件所限(当时国内临床尚未有适用于新生儿的无创呼吸机及肺表面活性物质), 该患儿经保守治疗后, 呼吸困难进行性加重, 最终因呼吸衰竭死亡。病例 2 患儿同为足月剖宫产患儿, 因家属要求行择期剖宫产娩出, 生后出现进行性的呼吸困难、全身发绀, 胸片显示肺透亮度减低, 符合肺透明膜病改变。生后及时予以无创辅助通气、肺表面活性物质等治疗后, 呼吸系统症状迅速改善, 痊愈出院, 预后



良好。

心得 剖宫产引起 RDS 的机制尚不明确,以下几个因素可能与之相关:

(1) 肺液清除延迟。研究发现,宫缩发动时肺液分泌减少,吸收增加,同时刺激肺表面活性物质的释放。这一过程由体内儿茶酚胺水平的升高启动,剖宫产儿儿茶酚胺水平较经阴道分娩儿明显降低。此外,肺液的清除与肺泡上皮细胞膜钠的转运密切相关,通过肺上皮细胞钠通道(ENaC),阿米洛利敏感的钠转运在肺液分泌与吸收中发挥重要作用。已经发现在湿肺及足月儿 RDS 的患儿存在阿米洛利敏感的钠通道的异常。

(2) 剖宫产抑制肺的成熟,而规律宫缩可以刺激肺发育的成熟。

(3) 糖皮质激素分泌相对不足。剖宫产儿儿茶酚胺水平低下,可引起内源性糖皮质激素分泌相对不足,而糖皮质激素是胎肺成熟重要的刺激因子。同时,糖皮质激素还可以促进上皮细胞钠通道由分泌状态转为吸收状态。

(4) 其他可能的机制。①胎儿宫内缺氧:剖宫产时硬膜外麻醉或全麻使产妇血压下降,子宫胎盘血流灌注减少而导致胎儿宫内缺氧;产妇取仰卧位时,特别是双胎或巨大儿等易发生仰卧位低血压综合征,使血压下降,影响子宫胎盘血供,导致胎儿宫内缺氧加重。②肺透明膜的形成:择期剖宫产时,由于子宫尚未出现收缩,胎儿胸壁未受盆腔挤压,肺野面积小,胸腔负压形成较阴道产儿差。此外,胎肺组织含水量较多,肺泡内渗液亦较多。由于肺内水分过剩,出生后易发生湿肺,使肺组织扩张程度较差。呼吸开始后滞留在肺泡内的液体迅速吸收,而不能吸收的纤维蛋白类物质等黏附在肺泡及支气管壁上,形成透明的嗜伊红膜。且剖宫产产儿活性纤溶酶缺乏,不能溶解纤维蛋白;体内皮质激素水平低,又不能及时合成肺泡表面活性物质,尤其早产儿,肺泡Ⅱ型细胞发育不成熟使表面活性物质缺乏,故进一步促进肺透明膜的形成,阻碍气体交换,导致呼吸困难的发生。③呼吸中枢抑制:剖宫产儿在宫内未经过头盆碰撞,没有阴道产儿的头颅充血及受阻后的一过性缺氧所致反射性地引起呼吸中枢兴奋的状态,而是处于脑电波振幅小、呼吸抑制等低功能状态,不利于正常呼吸反射的建立。手术时,麻醉剂的影响也加重呼吸中枢的抑制状态。④缺乏应激刺激:剖宫产儿心、肺、脑等重要器官未经受产时的应激代偿阶段,致使生后代谢障碍-反应低下。

剖宫产儿综合症的防治重在预防:①严格掌握剖宫产指征,杜绝社会因素的剖宫产。早产儿 RDS 的发生与胎龄密切相关,胎龄越小,RDS 发生率越高。同样,足月儿 RDS 的高危因素除外分娩方式外,也与胎龄有关。39 周以后实施选择性剖宫产可显著降低足月儿 RDS 的发生率及死亡风险。②尽可能使产妇经受宫缩、试产过程。选择性剖宫产时,在有宫缩时施行为好,用小剂量缩宫素有利于刺激胎儿的适应调节。③把握手术时机,提高手术产的质量。④对医源性早产者,应提前促胎肺成熟。⑤注意产妇手术时体位,以左侧 15°卧位为好。⑥特别注意清理新生儿呼吸道。当出现呼吸窘迫综合征的临床表现时,按新生儿呼吸窘迫综合征的治疗方案进行处理,如及时应用肺表面活性物质、呼吸机辅助通气,严重者可选择体外膜肺。病例 2 患儿正是由于及时应用了无创辅助通气、肺表面活性物质等积极的呼吸支持策略,使得病情迅速稳定。

(王铭杰)

参考文献

- 程蔚蔚,张振钧.1990.剖宫产对新生儿的影响.实用妇科与产科杂志,6(1):6
- 董立群,王德智.1995.对选择性剖宫产的评价.中国实用妇科与产科杂志,11(2):73
- 王文.2000.剖宫产儿综合征的形成与防治.中国实用妇科与产科杂志,16(5):276~277
- 吴秀静,张宣东,施丽萍,等.2009.选择性剖宫产与足月儿呼吸窘迫综合征回顾性分析.中华儿科杂志,47(9):658~661

3. 新生儿张力性气胸

【病例介绍】

患儿,女,20小时,因气促、面色青紫18小时,加重伴呻吟6小时入院。第1胎第1产,胎龄39周,阴道分娩,羊水Ⅲ度污染。母孕期体健。Apgar评分:1分钟9分,5分钟10分。出生后2小时开始出现气促、呻吟、面色青紫,在外院经吸氧后面色青紫改善,但气促无好转,生后14小时突然出现呻吟,气促进行性加重,吸氧下面色仍青紫,转入我院。

入院体检:T 36.5℃,P 140次/分,R 90次/分,BP 48/23mmHg,体重2300g,面罩吸氧下SPO₂ 75%,面色青灰,反应低下。前囟平软,瞳孔等大等圆,对光反应存在。鼻翼扇动,吸气时呈三凹征,呼气性呻吟,桶状胸,左侧胸廓较右侧饱满,两肺呼吸音低,未闻及啰音。心率150次/分,心音有力,心律齐,未闻明显杂音。腹平软,肝肋下2cm,质软。

X线胸片:右侧气胸,右肺组织压缩约20%,余肺野纹理模糊,可见小片状模糊影,心影纵隔明显左移。肺部CT:右侧气胸,纵隔气肿,双肺弥漫性分布斑片状模糊影,纵隔左移明显。

治疗经过:立即用静脉留置针行胸穿术,右侧锁骨中线第2肋间穿刺抽出气体120ml后,经皮血氧饱和度在头罩吸氧下从75%提升至85%,但持续20分钟左右后经皮血氧饱和度进行性下降至65%,再次胸穿抽出气体90ml后行胸腔闭式引流术置管于右侧锁骨中线第2肋间,经皮血氧饱和度恢复至85%,但气促、呼吸困难明显,给予经鼻CPAP,压力3cmH₂O,FiO₂ 60%后经皮血氧饱和度稳定在90%左右,经鼻CPAP 2小时后血氧饱和度再次逐渐下降至75%,调节FiO₂至100%仍无好转,查胸腔闭式引流管通畅,但引流瓶内气泡不多,右侧腋中线第4肋间穿刺抽出气体180ml,遂于右侧腋中线第4肋间再次行胸腔闭式引流术并接负压吸引器,压力10cmH₂O。复查胸片示右侧气胸较前进展,右肺压缩约90%,行气管插管,SIMV辅助通气,PIP需调至28cmH₂O,FiO₂ 100%始能维持经皮血氧饱和度达85%,12小时后FiO₂逐渐下调至60%,复查胸片示右侧气胸较前好转,右肺压缩约70%,左肺透亮度减低,呈磨玻璃样改变,左下肺见支气管充气影。改通气模式为高频振荡,36小时后FiO₂逐渐下调至25%,患儿呼吸平稳,无呼吸困难表现,遂撤机。家属因经济困难,带胸腔闭式引流转回当地医院治疗。出院诊断:①张力性气胸;②新生儿肺炎;③足月小样儿。

分析 新生儿气胸是由于某种原因使过多的空气吸入、吹入或潴留引起肺泡内压



力升高,受累肺泡与毗邻组织产生压力梯度,有足够的力量破坏覆盖于毛细血管上的肺泡,空气由毛细血管网内破裂处逸出,通过阻力最小的组织移行,积聚到哪里,就形成哪个部位的积气,可分为医源性、病理性、自发性和特发性4种类型。研究显示,医源性及自发性气胸发生率较高。气胸是新生儿危重急症,发生率为0.05%~2%,甚至更高,发病急、进展快,处理不及时可危及生命。其病因较为复杂,且常常多病因并存,临床表现相对简单,但常因新生儿原发疾病的症状,而被掩盖或忽视,床旁X线胸片是迅速确诊新生儿气胸的首选影像学检查方法。

新生儿张力性气胸常见于较大肺泡的破裂或较大较深的肺裂伤或支气管破裂,其裂口与胸膜腔相通,且形成单向活瓣,吸气时空气从破裂口进入胸膜腔,而呼气时活瓣关闭,胸膜腔内空气无法从气道排出,导致胸膜腔内压力不断升高,患侧肺萎缩,并将纵隔推向健侧,产生呼吸和循环功能障碍,病死率高。患儿出现呼吸窘迫,严重缺氧、青紫,血压降低,甚至低血容量休克。

新生儿气胸表现为突发呼吸急促。病情轻者仅表现为轻度气促,无明显发绀,查体胸部体征亦不典型;病情重者,表现为明显呼吸困难、发绀,甚或面色青灰,查体患侧胸廓膨隆,叩诊鼓音,听诊呼吸音减弱。轻者仅予头罩给氧,镇静及针对原发病治疗,如无明显改善,可于患侧锁骨中线第2肋间胸穿抽气,如病情危重,或胸穿抽气后病情无明显缓解,缓解后复又加重,即于患侧腋前线第5肋间置胸腔闭式引流、接水封瓶。待水柱无波动、患侧呼吸音正常,观察24小时,复查胸片气胸消失后拔管。抢救此类患儿的关键在于及时摄床边胸片,发现气胸后先行胸腔穿刺抽气减压,改善呼吸、循环功能,随后尽快行胸腔闭式引流术,才能确保持续排除胸腔积气,防止病情反复,从而有效提高抢救成功率。同时,亦应积极针对原发病进行治疗。

新生儿气胸以预防为主。预防医源性气胸的发生,关键在于熟练掌握新生儿复苏的操作规范,复苏时及时彻底清除口腔、咽喉及气管内分泌物,胸外按摩勿过频或过度用力;呼吸囊加压给氧时,最好接压力计,不可用力过大;对烦躁患儿应适度镇静。病理性气胸基本上由吸入性肺炎引起。由于炎性渗出物和羊水胎粪吸入,部分气道受阻,使部分肺泡气体吸入多于呼出,致过度充气,导致部分肺泡破裂,产生气胸。治疗上应积极处理原发病,合理应用抗生素,气道雾化,翻身拍背,及时清除气道分泌物等。除此以外,这类气胸多需行胸腔闭式引流,使患侧肺尽早充分复张,促进肺炎及气胸的痊愈。自发性气胸的肺部及其他脏器均无明显病变,几乎均为足月儿,多在生后1天内发生。由于肺泡内压一般不超过2.9kPa(30cmH₂O),而新生儿出生后最初1~2次呼吸肺泡内压值3.9kPa(40cmH₂O),一过性可达9.8kPa(100cmH₂O);所以,自发性气胸产生的原因,可能是由于新生儿肺弹力组织发育尚不成熟,足月儿生后最初几次呼吸活动较强,使肺泡内压过高,从而导致肺泡破裂而形成气胸。自发性气胸多数临床表现较轻,仅予头罩吸氧或单次胸穿抽气后1~3天痊愈。少数表现为张力性气胸,仍需行胸腔闭式引流方可治愈。

新生儿气胸,如穿刺抽气后缺氧症状缓解,但随后缺氧症状又加重,应考虑为张力性气胸,应立即行胸腔闭式引流。胸腔闭式引流是治疗张力性气胸最重要的方法,可有效排出胸腔内气体,有利于减轻心脏压迫和肺扩张,改善患儿的循环和肺通气、换气功

能。如胸腔闭式引流后 TCSO_2 仍 $< 85\%$ ，应及时机械通气。但应注意气胸也是机械通气的常见并发症之一，故在呼吸机参数的调节上应慎重。PIP 过高可使顺应性正常的肺泡过度牵张，而 PEEP 过高则使肺泡持续处于高牵张状态，过低则不能阻止病变肺泡的萎陷趋势。机械通气应使用较高的氧浓度（0.6~0.8），较低的吸气峰压（ $\leq 24\text{cmH}_2\text{O}$ ）。须注意避免氧中毒，并应用镇静剂和肌松剂，以避免人机对抗。当 $\text{TCSO}_2 \geq 95\%$ 时，应及时降低呼吸机参数。

本例患儿出生时无明显窒息史，但生后 2 小时即出现呼吸困难、气促，生后 14 小时症状突然进行性加重，桶状胸，左侧胸廓较右侧饱满，两肺呼吸音低，X 线胸片：右侧气胸。肺部 CT：右侧气胸，纵隔气肿，双肺弥漫性分布斑片状模糊影，纵隔左移明显。气胸诊断明确。经穿刺抽气和闭式引流术后气胸仍进行性加重，考虑为张力性气胸。气胸原因探讨如下：患儿出生时无窒息史，未经抢救和复苏，医源性气胸可能性基本可以排除。肺部 CT 也基本上排除了肺大泡的可能性。患儿有羊水Ⅲ度污染史，提示可能存在宫内窘迫；肺部 CT 示双肺弥漫性分布斑片状模糊影，提示患儿可能在宫内即吸入胎粪，导致吸入性肺炎的发生，但也不排除宫内感染性肺炎可能。本例气胸原因主要考虑为肺炎所致。张力性气胸的治疗是给予胸腔闭式引流术。但患儿在实施了正确的治疗后气胸仍进行性加重，分析原因主要为新生儿胸腔负压小，虽然引流管通畅，但气体仍不能排出，需要给予持续的负压吸引后才能有效减压。患儿第 1 次行闭式引流术后未给予持续的负压吸引，引流气体效果欠佳，同时给予 CPAP 治疗，故而导致气胸的加重。此外，合并有不同部位积气也是一个重要的原因，该例患儿在两处置管行闭式引流术并加用持续的负压吸引后，病情逐日好转。本例患儿在行闭式引流术后，无呼吸机正压通气时，经皮血氧饱和度根本无法维持正常，说明由于肺组织压缩明显，还需要给予正压通气，促进肺膨胀。

心得 新生儿胸廓较小、胸壁薄，肋间隙狭窄，气漏中气体少，而使用普通胸穿包内的胸穿针又粗又长且针尖锐利，仅适用于较大儿童及成人，用于新生儿易损伤肋间神经及血管，引起出血和疼痛。针尖进入长度仅 1.5~2cm，留置胸腔外的针头部分较难固定，易滑出，针尖在胸腔内转动方向时易损伤肺脏引起血气胸，安全性小，危险性高，成功率低。为减少胸腔闭式引流的创伤，本例采用静脉留置针来替代传统胸穿针，疗效满意。静脉留置针行新生儿气漏的穿刺，简单、方便、易操作、安全性好，成功率高，并发症少，易推广使用。

本例患儿在实施了胸腔闭式引流术后气胸仍进行性加重，虽然引流管通畅，但气体仍不能排出，给予持续的负压吸引后病情才开始改善，说明新生儿胸腔负压小，需要给予持续的负压吸引后才能有效减压。对于无持续低负压吸引器的单位，可在引流管处接 1 个三通接头，定期反复抽气也可。

对于肺组织压缩明显，经胸腔闭式引流后缺氧仍不能改善的患儿，还需要给予正压通气，促进肺膨胀。



参考文献

- 陈永慧,陈英钟,红香. 2006. 采用静脉留置针行新生儿气漏穿刺的经验. 中国新生儿科杂志, 21(6):365~366
- 高卫华,白剑,戴丰华,等. 2006. 新生儿气胸的病因、发生机制和治疗方法探讨. 广州医学院学报, 34(3):141~143
- 金汉珍,黄德民,官希吉. 1996. 实用新生儿学. 北京:人民卫生出版社, 3740~3751
- 赵萍. 2007. 胸腔闭式引流和机械通气治疗新生儿张力性气胸效果观察. 交通医学, 21(2):183~184
- Mikawa K, Nishina K, Takao Y, et al. 2004. Efficiency of partial liquid ventilation in improving acute lung injury induced by intratracheal acidified infant formula. Crit Care Med, 32(1):209~216

4. 先天性膈疝

【病例介绍】

患儿,男,31小时,因生后呼吸困难31小时入院。患儿系第2胎第1产,孕40⁺3周,剖腹产分娩。出生时羊水清亮,Apgar评分:1分钟9分,出生体重3100g。生后10分钟患儿出现呼吸急促、唇周发绀,5小时后呼吸困难加剧,并出现激惹。试喂糖水后出现呕吐,生后24小时内已排胎便。当地给予输氧,禁食、镇静、甘露醇等治疗,无明显缓解入院。母孕期体健,家中无类似疾患。

入院查体:T 36.3℃,P 118次/分,R 60次/分,BP 49/25mmHg,体重2985g。足月新生儿貌,气管向右侧移位,左胸隆起,吸气时胸骨上窝及剑突下出现凹陷,左肺呼吸音消失,右肺呼吸音清。腹部凹陷呈舟状,脐未脱,干燥,脐轮不红,肝、脾未扪及,未闻及肠鸣音。肛门外生殖器正常,四肢肌张力正常,生理反射存在。

辅助检查:胸片示左中上肺可见斑片状影,左中下肺可见5cm×4.5cm大小透亮区,大部分边缘清晰;心影偏右,左心缘不清晰;右膈面光滑。上消化道碘水造影(生后37小时):透视下左胸腔内可见胃泡影及多个大小不等的含气腔,纵隔基本右移位于右胸腔内;喂服碘水后透视显示食管正常,贲门位于膈上,胃底及胃体均位于膈上方,胃大弯侧朝上,小弯侧朝下,小肠部分位于胸腔上部。结论:左侧先天性膈疝(胃大部及小肠疝入左侧胸腔)、左肺发育不良可能。诊断:先天性膈疝。

治疗经过:生后43小时急诊施左胸探查术。术中发现左全肺不张,左膈肌部分缺如,大部分胃体、空肠、回肠、结肠、阑尾、脾、胰等脏器疝入左侧胸腔。回纳腹腔脏器后,右侧膈肌修补术。术后诊断:左侧膈疝、左肺不张、左侧膈肌部分缺如。

分析 先天性膈疝(congenital diaphragmatic hernia)为新生儿常见的膈肌发育畸形。由于膈肌的先天性缺损,部分腹腔脏器穿过膈肌缺损进入胸腔,从而形成膈疝。为较常见的小儿先天性疾病,其发生率为1/5000~1/2000。诊断要点包括:①生后即发生呼吸困难与发绀,进食后加重。②反复呼吸道感染、呕吐、便血,肺部听诊一侧无呼吸音。③胸部X线检查可见胸腔内有不规则充气的肠袢影或胃泡影。

本病需与以下疾病鉴别:①先天性肺囊肿:生后也出现进行性、吸气性呼吸困难、发绀,伴有三凹征。但患儿无消化系统症状,腹部不凹陷,胸部听诊无肠鸣音。立位胸部X线检查可见肺部有不向腹部延续的囊壁薄的圆形囊肿阴影;患侧膈肌拱形影像完整。短期内复查胸部无明显变化。②先天性食管闭锁:生后先出现唾液增多,频吐白