

● ● ● 疑难病例诊治评述系列 ●



儿科 急重症与疑难病例 诊治评述

第2版

主编 尚云晓 薛辛东

儿科急重症与疑难病例 诊治评述

第 2 版

名誉主编：袁 壮

主 编：尚云晓 薛辛东

参编人员（以姓氏汉语拼音为序）：

蔡栩栩	富建华	韩晓华	郝良纯	李 娟
李玖军	林业鑫	刘春峰	刘雪雁	毛志芹
孟淑珍	朴英爱	单丽沈	尚云晓	孙 梅
舒林华	佟雅洁	王 虹	王 华	王丽杰
王植嘉	闻德亮	吴 捷	吴保敏	辛 颖
许玲芬	于宪一	于一兵	袁 壮	张 晗
张 惠	张俊梅	张立忠	赵亚娟	周晓薇

秘 书：张 晗

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目(CIP)数据

儿科急重症与疑难病例诊治评述/尚云晓,薛辛东主编.
—2版. —北京:人民卫生出版社,2013
ISBN 978-7-117-17472-5

I. ①儿… II. ①尚…②薛… III. ①小儿疾病-急性
病-诊疗②小儿疾病-险症-诊疗③小儿疾病-疑难病-诊疗
IV. ①R720.597

中国版本图书馆CIP数据核字(2013)第111083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!

儿科急重症与疑难病例诊治评述

第2版

主 编:尚云晓 薛辛东
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:北京铭成印刷有限公司
经 销:新华书店
开 本:889×1194 1/16 印张:28 插页:4
字 数:867千字
版 次:2002年7月第1版 2013年8月第2版
2013年8月第2版第1次印刷(总第4次印刷)
标准书号:ISBN 978-7-117-17472-5/R·17473
定 价:99.00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)

序 言

临床医学是理论与实践相互推进的一门学科。对于临床医师而言,理论指导实践、实践校正理论,循环往复,可不断提高临床诊治水平。在这个过程当中,以疑难病例的诊治经验积累最为可贵。在日常繁忙的临床工作之余,对于疑难病例诊治的回顾总结,有助于凝练临床思路,提升临床思维,规范临床路径,提高诊治水平。

中国医科大学附属盛京医院始建于1883年,是中国最早进行西医学学院式教育的医院之一。这座百年西医院,秉承“团结敬业、严谨求实、仁爱守信、技精图强”的十六字院训,厚基础,重经典,强临床,实践着“做和谐环境的制造者和优质服务的提供者”的医院核心价值观。在几代盛京人的奋发图强、不懈努力下,对疑难病例形成了自己相对完整且不断完善的诊治体系。

借人民卫生出版社盛情相邀之际,组织院内各相关二、三级学科及在本学科领域内国内知名的专家、教授,对我院多年来在临床实践中遇到的具有代表性的疑难病例进行系统整理,分析归纳,总结经验,汲取教训,与国内医学界同行分享,并希冀同行们的不吝赐教。尤其希冀通过该系列丛书的相继出版发行,能为业内的中青年临床医师毕业后的继续医学教育以及自主学习能力的培养提供一套高质量的工具书。在信息时代的今天,知识更新的半衰期很短,年轻人的思维更为活跃,更易接受新观念,在这一点上,这套疑难病例诊治评述丛书的后续价值更大,意义更为深远。

“三人行,必有吾师”,该套丛书的编撰工作是盛京医院的临床专家在繁重的临床日常工作之余利用休息时间完成的,由于时间紧、任务重、工作量大,不足之处在所难免,敬请各位同仁批评指正。

郭启勇

2012年3月21日

于沈阳

前言

儿科急重症及疑难病症是儿科医生在日常临床实践中不可回避的难题。有经验的儿科医生需要具备在第一时间识别和应急处理重患的能力,并且对疑难病症有正确的临床分析思路。优秀的儿科医生应具备“一专多能”,“一专”指对于自己专业领域的急重症及疑难病症诊治十分精通,“多能”指具备处理其他各系统常见急重症及疑难病症的能力。因此儿科医生全面熟悉和系统掌握儿科疑难急重病症至关重要。

本书的目的是通过对于儿科常见的急重症及疑难病例进行系统诊治分析,旨在提高年轻医生对各系统疾病基础知识的掌握、理论与临床实践的密切结合、疑难病例的诊断及鉴别思路、重症病例的识别及急救处理的对策等。本书首版是由袁壮教授主编,自2002年出版以来,因其编写方式新颖,理论与实际并重,实用性强,适合临床需要,受到临床儿科医师的广泛好评,对于儿科医生急重症的诊治与抢救水平的提高做出很大贡献。本书是在首版的基础上进行的重新编写,在此衷心感谢袁壮教授为本书创下的编写模式及奠定的良好基础。

随着医学的飞速发展,诊治手段日新月异,近年来儿科急重症和疑难病例的诊断和治疗水平有了重大进展。为了适应儿科临床医生对新知识、新观点、新技术、新方法的渴求及儿科临床实际工作的需要,我们组织了相关专家在原书编写模式的基础上进行了重新编写。本书是由中国医科大学附属盛京医院小儿内科各专业具有实际工作经验的专家们撰写,共收集整理儿科各系统的急重疑难病症180余种,同时总结分析了200余例患儿的成功诊治经验。在写作模式上,继承了原有的简明、实用书写格式,先以概述为先导,然后介绍临床病例,再以该病例为中心评析诊断、鉴别诊断和诊疗措施,最后总结临床经验,并介绍当代进展。这种写作模式符合儿科医生的临床思维及临床实践,更有利于对疾病的理解及掌握。在内容上,对已经陈旧的内容进行删减,对原有的病种进行扩增(增加了近80种),对新的诊治进展进行补充。本书着重增加儿科疑难病例的诊治评析,力求为广大儿科临床医生提供更加广泛的疑难病症诊治思路。本书充分结合国内外最新研究及诊治进展,使理论基础与临床实践紧密结合;本书着重从临床医疗实际出发,所有病例均来自编者的临床实践,详细介绍有关疾病的诊断、鉴别诊断及治疗思路,特别是宝贵的临床经验为本书之特色,故本书具有真实性、可读性及实用性。期望本书能够使各级儿科医生,尤其是年轻医生们受益,对积累急重疑难病症的临床诊治经验、拓展临床诊治思路、提高临床诊治水平有所帮助。

本书的前版及再版均得到了中国医科大学附属盛京医院儿科全体专家和人民卫生出版社的大力支持与帮助,感谢你们长期以来对我们的一贯支持。

由于编者的水平和经验有限,书中定有不足之处,敬请读者给予批评指正。

尚云晓 薛辛东

中国医科大学附属盛京医院

2013年5月于沈阳

目 录

第一章 新生儿疾病	1	第十三节 肺炎并发急性呼吸窘迫综合征	55
第一节 新生儿窒息与复苏	1	第十四节 婴幼儿重症肺炎并发多器官功能衰竭	57
第二节 新生儿维生素 K 缺乏性出血症	4	第十五节 婴幼儿重症肺炎并发低钠综合征	58
第三节 新生儿化脓性脑膜炎	5	第十六节 婴幼儿重症肺炎并发代谢性碱中毒	61
第四节 新生儿胆红素脑病	7	第十七节 肺炎支原体肺炎及其肺外并发症	62
第五节 新生儿舌甲状舌管囊肿	8	第十八节 婴儿沙眼衣原体肺炎	64
第六节 新生儿胎粪吸入综合征	10	第十九节 巨细胞病毒肺炎	66
第七节 新生儿肺出血	12	第二十节 特发性肺含铁血黄素沉着症	69
第八节 新生儿气胸	13	第二十一节 先天性肺囊肿	73
第九节 新生儿坏死性小肠结肠炎	14	第二十二节 先天性膈疝	75
第十节 新生儿骨髓炎	15	第二十三节 婴幼儿结核病的诊断	78
第十一节 新生儿朗格汉斯细胞组织细胞增生症	17	第二十四节 类百日咳综合征	84
第十二节 婴儿型脊髓性肌萎缩	19	第二十五节 原发性纤毛运动障碍	85
第十三节 新生儿持续肺动脉高压	21	第二十六节 哮喘急性发作伴纵隔、皮下气肿	87
第十四节 新生儿血小板减少症	23	第二十七节 小儿肺曲霉菌病	88
第十五节 新生儿先天性梅毒	25	第二十八节 小儿肺结核	90
第二章 呼吸系统疾病	27	第二十九节 肺隔离症	94
第一节 呼吸道感染与维生素 D 缺乏性手足搐搦症	27	第三十节 脓胸与脓气胸	96
第二节 气管、支气管异物	29	第三章 心血管系统疾病	99
第三节 毛细支气管炎	30	第一节 阵发性室上性心动过速	99
第四节 儿童支气管哮喘	32	第二节 病毒性心肌炎	102
第五节 小儿重症哮喘	38	第三节 心内膜弹力纤维增生症	105
第六节 小儿咳嗽变异性哮喘	42	第四节 室间隔缺损	107
第七节 婴幼儿重症肺炎	44	第五节 房间隔缺损	111
第八节 婴幼儿重症肺炎并发心力衰竭	44	第六节 动脉导管未闭	114
第九节 婴幼儿重症肺炎并发呼吸衰竭	47	第七节 法洛四联症	116
第十节 婴幼儿重症肺炎并发胃肠功能衰竭	50	第八节 肺动脉瓣狭窄	118
第十一节 婴幼儿重症肺炎并发中毒性脑病	52	第九节 皮肤黏膜淋巴结综合征	121
第十二节 婴幼儿重症肺炎并发弥散性血管内凝血	53		

第十节 感染性心内膜炎	123	第二十二节 脑囊虫病	215
第十一节 急性心包炎	126	第二十三节 烟雾病	218
第十二节 慢性心包炎	128	第二十四节 抗癫痫药物高度敏感 综合征	220
第十三节 扩张型心肌病	129	第二十五节 后颅凹型脑积水	221
第十四节 先天性肺动-静脉瘘	131	第二十六节 周期性瘫痪	223
第四章 消化系统疾病	134	第二十七节 抽动-秽语综合征	226
第一节 婴幼儿呕吐	134	第二十八节 进行性肌营养不良	228
第二节 迁延性、慢性腹泻病	137	第二十九节 结节性硬化症	231
第三节 小儿重症急性胰腺炎	140	第三十节 肝豆状核变性(脑型)	233
第四节 肝豆状核变性(肝型)	143	第三十一节 重症肌无力	236
第五节 嗜酸细胞性胃肠炎	146	第三十二节 颅底凹陷症	238
第六节 小儿胃炎与消化性溃疡	148	第三十三节 小儿脑瘤卒中(出血)	240
第七节 蛋白丢失性肠病	151	第三十四节 脑性瘫痪	243
第八节 肢皮炎性肠病	153	第三十五节 脑面部血管瘤病	246
第九节 弓形体病	155	第三十六节 小儿多发性硬化症	247
第十节 婴儿肝炎综合征	157	第三十七节 婴儿痉挛	249
第十一节 巨大肥厚性胃炎	160	第三十八节 颅内静脉窦血栓形成	251
第十二节 溃疡性结肠炎	161	第三十九节 小儿脊髓空洞症	252
第十三节 克罗恩病	164	第四十节 急性化脓性脊髓炎	253
第十四节 小儿上消化道异物	168	第四十一节 皮肤色素失禁症	254
第十五节 黑色素斑-胃肠多发性息肉 综合征	170	第六章 血液系统疾病	257
第五章 神经系统疾病	172	第一节 营养性缺铁性贫血	257
第一节 热性惊厥	172	第二节 营养性巨幼红细胞性贫血	259
第二节 部分治疗过的化脓性脑膜炎	174	第三节 感染性贫血	263
第三节 化脓性脑膜炎合并硬膜下积液	176	第四节 自身免疫性溶血性贫血	265
第四节 良性复发性无菌性脑膜炎	179	第五节 遗传性球形红细胞增多症	269
第五节 病毒性脑炎	181	第六节 再生障碍性贫血	272
第六节 肺炎支原体脑炎	183	第七节 免疫性血小板减少性紫癜	276
第七节 结核性脑膜炎	186	第八节 晚发性维生素 K 缺乏性出血症	279
第八节 脑出血	189	第九节 甲型血友病	281
第九节 蛛网膜下腔出血	190	第十节 血管性假性血友病	285
第十节 短暂性脑缺血发作	191	第十一节 血小板无力症	288
第十一节 急性感染性多发性神经根炎	193	第十二节 朗格汉斯细胞组织细胞 增生症	290
第十二节 小儿急性偏瘫	195	第十三节 急性淋巴细胞性白血病	295
第十三节 急性脊髓炎	196	第十四节 急性髓细胞性白血病	299
第十四节 脊髓前动脉综合征	198	第十五节 神经母细胞瘤	305
第十五节 瑞氏综合征	199	第十六节 淋巴瘤	307
第十六节 先天性皮毛窦	202	第十七节 嗜酸性粒细胞增多症	311
第十七节 小儿偏头痛	204	第十八节 戈谢病	313
第十八节 急性播散性脑脊髓炎	206	第十九节 噬血细胞综合征	315
第十九节 急性小脑共济失调	208	第七章 泌尿系统疾病	319
第二十节 癫痫持续状态	209	第一节 急性肾小球肾炎合并急性	
第二十一节 急性上颈段脊髓病变	213		

肾衰竭·····	319	第六节 血浆置换疗法治疗急性感染性多发性 神经根炎并发呼吸肌麻痹·····	382
第二节 急性肾性肾炎·····	320	第七节 连续血液滤过透析治疗小儿 急性肾衰竭·····	384
第三节 急性肾衰竭·····	322	第八节 血浆置换治疗急性肝功能衰竭·····	385
第四节 儿童慢性肾功能不全·····	323	第九节 人工心脏起搏器在儿科 急救中的应用·····	387
第五节 ANCA 相关性小血管炎性肾 损伤·····	326	第十节 危重患儿的机械通气策略·····	389
第六节 儿童感染性急性小管 间质性肾炎·····	328	第十一节 危重患儿抗生素的应用·····	392
第七节 反流性肾病·····	330	第十二节 危重患儿胃肠道外营养·····	396
第八节 溶血尿毒综合征·····	332	附录 小儿危重病例评分法·····	399
第九节 儿童肾结核·····	334	第十章 小儿中毒·····	404
第十节 紫癜性肾炎·····	336	第一节 小儿急性中毒·····	404
第十一节 IgA 肾病·····	338	第二节 有机磷农药中毒·····	406
第八章 内分泌系统疾病·····	341	第三节 一氧化碳中毒·····	409
第一节 儿童糖尿病酮症酸中毒·····	341	第四节 百草枯中毒·····	411
第二节 先天性甲状腺功能减退症·····	343	第五节 毒蕈中毒·····	412
第三节 肾小管酸中毒·····	347	第六节 氟乙酰胺中毒·····	415
第四节 先天性肾上腺皮质增生症·····	349	第七节 二氧丙嗪中毒·····	417
第五节 巴特综合征·····	353	第八节 鱼胆中毒·····	418
第六节 急性肾上腺危象·····	355	第九节 小儿急性乙醇中毒·····	420
第七节 甲状旁腺功能减退症·····	357	第十节 儿童铅中毒·····	423
第八节 尿崩症·····	360	附录 临床常用特异性解毒剂·····	425
第九节 甲状腺功能亢进症·····	364	第十一章 结缔组织病及免疫缺陷病·····	427
第九章 小儿急救·····	368	第一节 系统性红斑狼疮·····	427
第一节 心搏、呼吸骤停与心肺脑复苏·····	368	第二节 皮炎·····	430
第二节 感染性休克·····	371	第三节 眼结膜炎、尿道炎、关节炎 综合征·····	433
第三节 过敏性休克·····	375	第四节 原发性免疫缺陷病·····	434
第四节 心源性休克·····	377		
第五节 危重患儿应激性高血糖·····	380		

6. 消化系统 应激性溃疡和坏死性小肠结肠炎等。

对于发生窒息的新生儿,复苏必须分秒必争,以求最大程度地避免或减少并发症的发生。

【病例介绍】

患儿,男,3小时,因“生后呼吸困难3小时”入院。患儿系母孕38周,因其母宫缩发动,于当地试产2小时失败后,行剖宫产娩出,生后Apgar评分1分钟1分、5分钟3分,于当地气管插管、抱球转入医院。患儿入院时即有抽搐。入院查体:T 36.2℃,P 132次/分,R 66次/分,未吸氧下经皮血氧饱和度为70%,足月儿貌,周身皮肤青紫,抽搐中,表现为双眼凝视,四肢屈曲,肌张力增高,双侧瞳孔等大,直径4mm,光反射迟钝,前囟平坦,张力不高,大小约1.5cm×1.5cm,颈软,口周发绀,双肺听诊呼吸音粗,未闻及啰音,心音有力,律齐,未闻及杂音,腹软不胀,肝脾不大,CRT 2秒,原始反射不能引出。辅助检查:血气pH 6.96,PCO₂ 52mmHg,PO₂ 54mmHg,BE -20.7mmol/L。

入院诊断:新生儿窒息(重度)、新生儿缺氧缺血性脑病。

【治疗措施】

- 1. 入院后即予呼吸机辅助呼吸。
- 2. 入院后予苯巴比妥饱和量镇静后,力月西持

续静脉滴注,甘露醇降颅压,抽搐逐渐缓解。入院第3天行头MRI检查提示弥漫性脑水肿,继续甘露醇降颅压,营养神经治疗。患儿意识逐渐转清,仍不能自行进乳,1周后复查头MRI提示:双侧大脑半球弥漫性损伤。

3. 入院第2天,患儿开始出现少尿至无尿,肌酐及血钾进行性增高,并出现心律失常,予糖酸钙静脉注射后可缓解,予多巴胺改善微循环,呋塞米利尿,控制液体量,直肠透析治疗,1天后患儿尿量逐渐增加,血钾降至正常,未再出现心律失常。

4. 入院后心肌酶谱明显增高,肌酸激酶1991U/L;肌酸激酶MB同工酶969U/L,予磷酸肌酸钠静脉滴注1周,复查心肌酶降至正常。

【诊治评述】

1. 该患儿生后有窒息史,以“呼吸困难”为主诉入院,临床表现难与足月儿呼吸窘迫综合征鉴别,但该患儿入院时即有抽搐,且较低的呼吸机参数即可维持血气在正常范围,故支持新生儿窒息(重度)的诊断。

2. 如前所述,新生儿窒息程度的判定主要依据Apgar评分。分别于生后1分钟、5分钟、10分钟进行常规评分,包括皮肤颜色(appearance)、心率(pulse)、对刺激的反应(grimace)、肌张力(activity)、呼吸(respiration)。每项0~2分,共10分(表1-1)。

表 1-1 新生儿 Apgar 评分标准

体征	0 分	1 分	2 分
皮肤颜色	青紫或苍白	躯干红,四肢紫	全身红
心率(次/分)	无	<100	>100
弹足底或插鼻管后反应	无反应	有皱眉动作	哭,喷嚏
肌张力	松弛	四肢略屈曲	四肢活动
呼吸	无	慢,不规则	正常,哭声响

3. 新生儿围生期窒息可引起多器官不同程度的损害,短期内可导致患儿死亡,其中,中枢神经系统并发症(缺氧缺血性脑病)是导致新生儿神经系统后遗症的重要原因之一。因此,对于窒息新生儿分秒必争的复苏是减轻窒息并发症、改善预后最有效的方法。世界卫生组织资料显示,在全世界新生儿死亡中约有19%为出生时窒息,在这些新生儿中,许多未被进行正确的复苏。因此,通过更广泛的推广复苏技能,将有数以千计的新生儿得以改善预后。

【临床经验】

1. 新生儿窒息是指由于各种病因使新生儿出生后不能建立正常呼吸,引起缺氧并导致全身多脏器损害的一系列改变,主要依靠临床表现进行诊断。

2. Apgar评分一直是国际上公认的评价新生儿窒息最简捷实用的方法,但也有不足之处。例如,早产儿各系统发育不成熟,肌张力和对刺激的反应较差,Apgar评分可能低于正常;某些先天畸形,也

可使肌张力减低,影响呼吸运动,影响评分;另外,产妇分娩前及分娩中使用麻醉、镇静药物,使新生儿处于抑制状态,可造成低 Apgar 评分。因此,不能将 Apgar 评分作为诊断窒息的唯一指标。

3. 正确、规范化的复苏是降低新生儿窒息死亡率、减少窒息并发症、改善预后的重要手段。

【新生儿窒息复苏】

1. 复苏准备 每次分娩时有 1 名熟练掌握新生儿复苏技术的医护人员在场,其职责是照顾新生儿;复苏 1 名严重窒息儿需要儿科医师和助产士(师)各 1 名;多胎分娩的每名新生儿都应有专人负责;复苏小组每个成员需有明确的分工,均应具备熟练的复苏技能;新生儿复苏设备和药品齐全,单独存放,功能良好。

2. 复苏的基本程序 评估-决策-措施的基本程序在整个复苏中不断重复,评估主要基于 3 个体征:呼吸、心率、氧饱和度,通过评估这 3 个体征中的每一项来确定每一步骤是否有效,其中,心率对于决定进入下一步骤是最重要的。

3. 复苏步骤

(1)快速评估:出生后立即用几秒钟的时间快速评估 4 项指标:①足月吗?②羊水清吗?③有哭声或呼吸吗?④肌张力好吗?

以上 4 项中有 1 项为“否”,则进行初步复苏。

(2)初步复苏:

1)保暖:将新生儿放在辐射保暖台上或因地制宜采取保温措施。

2)体位:置新生儿头轻度仰伸位(鼻吸气位)。

3)吸引:肩娩出前助产者用手挤出新生儿口、咽、鼻中的分泌物。娩出后用吸球或吸管清理分泌物,先口咽后鼻腔。羊水胎粪污染时的处理:当羊水有胎粪污染时,无论胎粪是稠或稀,新生儿一娩出先评估有无活力,有活力时,继续初步复苏;如无活力,采用胎粪吸引管进行气管内吸引。

4)擦干:快速擦干全身,拿掉湿毛巾。

5)刺激:用手拍打或用手指轻弹新生儿的足底或摩擦背部 2 次,以诱发自主呼吸,如这些努力无效,表明新生儿处于继发性呼吸暂停,需要正压通气。

有关用氧:建议医疗单位创造条件在产房添置空氧混合仪以及脉搏氧饱和度仪。无论足月儿或早产儿,正压通气均要在氧饱和度仪的监测指导下进行。足月儿可用空气复苏,早产儿开始给 30%~

40%的氧,用空氧混合仪根据氧饱和度调整给氧浓度,使氧饱和度达到目标值。如果有效通气 90 秒心率不增加或氧饱和度增加不满意,应当考虑将氧浓度提高到 100%。

(3)正压通气:新生儿复苏成功的关键在于建立充分的正压通气。指征:呼吸暂停或喘息样呼吸;心率 <100 次/分。在新生儿复苏开始阶段,正压通气的频率为 40~60 次/分,有效的正压通气应显示心率迅速增快,以心率、胸廓起伏、呼吸音及氧饱和度来评价。经 30 秒充分正压通气后,如有自主呼吸,且心率 ≥ 100 次/分,可逐步减少并停止正压通气。如自主呼吸不充分或心率 <100 次/分,须继续用气囊面罩或气管插管施行正压通气,并检查及矫正通气操作。如心率 <60 次/分,予气管插管正压通气并开始胸外按压。

(4)胸外按压:指征:充分正压通气 30 秒后心率 <60 次/分。在正压通气同时须进行胸外按压。需要胸外按压时,应气管插管进行正压通气。因为通气的损害几乎总是新生儿窒息的首要原因,因此胸外按压和正压通气的比例应为 3:1,即按压 90 次/分和呼吸 30 次/分,达到每分钟约 120 个动作。因此,每个动作约 0.5 秒,2 秒内 3 次胸外按压加 1 次正压通气。30 秒重新评估心率,如心率仍 <60 次/分,除继续胸外按压外,考虑使用肾上腺素。

(5)药物:新生儿复苏时,很少需要用药。新生儿心动过缓通常是因为肺部充盈不充分或严重缺氧,而纠正心动过缓的最重要步骤是充分的正压通气。

1)肾上腺素:①指征:心搏停止或在 30 秒的正压通气和胸外按压后,心率持续 <60 次/分。②剂量:静脉 0.1~0.3ml/kg 的 1:10 000 溶液;气管注入 0.5~1ml/kg 的 1:10 000 溶液,必要时 3~5 分钟重复 1 次。浓度为 1:1000 肾上腺素会增加早产儿颅内出血的危险。③用药方法:首选脐静脉导管(或脐静脉)注入,有条件的医院可经脐静脉导管给药。如脐静脉插管操作过程尚未完成时,可首先气管内注入肾上腺素 1:10 000,0.5~1ml/kg 一次,若需重复给药则应选择静脉途径;无条件开展脐静脉导管的单位根据指征仍可采用气管内注入。

2)扩容剂:指征:有低血容量、怀疑失血或休克的新生儿对其他复苏措施无反应时,考虑扩充血容量。

3)新生儿复苏时一般不推荐使用碳酸氢钠。

(富建华 薛辛东)

第二节 新生儿维生素 K 缺乏性出血症

【疾病概述】

维生素 K 缺乏性出血症(vitamin K deficiency bleeding, VKDB)是指由于维生素 K 缺乏,体内维生素 K 依赖因子(Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ)凝血活性低下所致的出血性疾病。出血可发生在任何部位,最严重的是颅内出血,及时补充维生素 K 是防治本病的根本措施。

维生素 K 缺乏是导致本病发生的根本原因,凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ主要在肝脏合成和储存,必须由维生素 K 激活后才能发挥作用。本病与下列因素有关:

1. 肝脏储存量降低 维生素 K 不易通过胎盘,母体维生素 K 很少进入胎儿体内,初生的新生儿(尤其是早产儿、小于胎龄儿)肝内维生素 K 储存量少,血维生素 K 水平低。

2. 合成少 肠道维生素 K 的合成依赖于肠道正常菌群的建立,新生儿出生时肠道中无正常菌群定植,新生儿腹泻可以干扰肠道正常菌群建立,维生素 K 合成减少,同时维生素 K 排泄增加、吸收减少;抗生素的使用可以干扰肠道正常菌群平衡,更可以使维生素 K 合成减少;母亲产前服用某些药物,比如抗凝药、抗惊厥药等,可使维生素 K 降解加速或阻断维生素 K 循环。

3. 摄入少 母乳中维生素 K 含量低,所以母乳喂养的新生儿维生素 K 水平低,新生儿生后几天进食少,由食物获得维生素 K 少。

4. 吸收少 新生儿肝胆疾病(胆道闭锁、胆汁淤积症、肝炎综合征),因胆汁分泌减少和肝细胞受累,可影响维生素 K 的吸收合成。

维生素 K 缺乏引起的出血,是因为凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ和对血液起凝固作用的蛋白(蛋白 C、S)的凝血生物活性直接依赖于维生素 K 的存在。新生儿维生素 K 缺乏时,上述四种凝血因子不能羧化,只是无功能的蛋白质,不具备凝血活性,不能参与凝血过程,机体易发生出血。

维生素 K 缺乏性出血症根据发病时间分为:①早发型:生后 24 小时内发病;②经典型:生后 1~7 天内发病,多于生后 2~3 天内发病,早产儿可迟至生后 2 周发病;③迟发型:发生在生后 8 天后的维生素 K 缺乏性出血,多发生在生后 2 周~2 个月。

【病例介绍】

患儿,女,6 天,因排血便 1 天来院。患儿为足月剖宫产,无窒息史,生后母乳喂养,无腹泻、无抽搐。入院 1 天前始排柏油样便,量逐渐增多,今天转为鲜血便,来院就诊,收入新生儿科。体格检查:T 36.4℃,P 140 次/分,R 42 次/分,体重 3600g,神志清,状态反应可,肤色略苍白,周身未见出血点,呼吸平稳,前囟平坦,张力不高,双肺呼吸音清,心律齐,脐带已脱落,脐部无渗血,腹软,不胀,肠鸣音活跃,肝肋下 1cm,脾未触及,四肢肌张力正常,肢端温暖,CRT<3 秒,原始反射可引出。辅助检查:血常规 WBC $7.8 \times 10^9/L$,Hb 94g/L,Hct 28%,PLT $252 \times 10^9/L$ 。CRP 正常,DIC:PT 20.3 秒,APTT 85 秒,TT 17.4 秒,Fib 2.2g/L。腹部彩超及腹部正立侧位片均未见异常。

入院诊断:新生儿出血症。

【治疗措施】

1. 入院后患儿胃管内可抽出新鲜血,排鲜血便,量较多,立即予禁食。

2. 予维生素 K₁ 静脉注射,输注血浆补充凝血因子,凝血酶原冻干粉胃管内注入,输注悬浮红细胞纠正贫血,胃肠外营养。

3. 患儿出血症状逐渐减轻,入院第二天,出血停止,恢复喂养,未再有出血。复查 DIC:PT、APTT 均正常。入院第 4 天头 MRI 检查未见异常。

【诊治评述】

1. 该患儿生后 6 天,出现消化道出血,临床症状与感染、窒息或喂养不耐受等诱发的坏死性小肠结肠炎等难以鉴别,但患儿并无明显腹部体征,腹部 X 线片未见异常,且凝血功能可见明显异常,故支持新生儿出血症的诊断。

2. 如前所述,维生素 K 缺乏性出血症根据发病时间分为 3 型。

(1)早发型:生后 24 小时内发病,与母亲产前服用干扰维生素 K 代谢的药物有关,出血程度不一,从轻微的皮肤出血、脐残端渗血、头颅血肿至大量胃肠道出血、致命性颅内出血,此型罕见。

(2)经典型:生后 1~7 天内发病,较常见,多于

生后 2~3 天内发病,早产儿可迟至生后 2 周发病,与单纯母乳喂养、肠道菌群紊乱以及肝脏发育不完善导致维生素 K 合成不足有关。病情轻者具有自限性,预后良好。出血以脐残端、胃肠道、皮肤受压处及穿刺部位出血常见,一般为少量至中量出血,严重者可有胃肠道或脐残端大量出血而致休克,颅内出血多见于早产儿。

(3)迟发型:发生在生后 8 天后的维生素 K 缺乏性出血,此型常见,多发生在生后 2 周~2 个月,主要发生在母乳喂养儿,也可继发于肝胆疾病、慢性腹泻和长期应用抗生素。此外,长时间饥饿或长期接受静脉高营养的婴儿,亦可发生。此型多以突发性颅内出血为首发临床表现,死亡率和致残率高。颅内出血可单独存在,也可与其他部位出血同时存在,治疗后部分患儿留有神经系统后遗症。

3. 维生素 K 缺乏性出血症的检查项目主要包括凝血功能,凝血酶原时间(PT)、活化部分凝血活酶时间(APTT)延长,血小板正常,即可诊断。也可以测定无凝血活性的凝血酶原前体蛋白(PIVKA-II),阳性时提示存在维生素 K 缺乏,为诊断本病的金标准。

4. 新生儿维生素 K 缺乏性出血症的诊断主要依据病史特点、临床表现、实验室检查和维生素 K 的治疗效果等。须与下列疾病鉴别:

(1)新生儿吞咽综合征:新生儿分娩过程中吞下母血,在生后不久即呕血和便血,但无其他部位和系统的出血倾向,凝血机制正常,经洗胃后不再呕血。碱变性(Apt)试验可鉴别呕吐物中的血是否来自母亲。

(2)新生儿消化道出血:危重新生儿在治疗过程中并发坏死性小肠结肠炎、消化道应激性溃疡、DIC

等可出现大量呕血和便血。但这些患儿有窒息、感染等原发病史,且患儿一般状态差,合并腹部体征,易与新生儿出血症鉴别。但此时可能合并维生素 K 缺乏,在补充维生素 K 的同时,要积极处理原发病。

(3)新生儿其他出血性疾病:先天性血小板减少性紫癜有血小板减少;DIC 常伴有严重的原发疾病,除 PT 及 APTT 延长外,纤维蛋白原及血小板数也降低;先天性凝血因子缺乏一般为单一凝血因子缺乏,临床上罕见。

【临床经验】

1. 新生儿维生素 K 缺乏性出血症诊断并不困难,但须与其他有出血表现的疾病相鉴别,避免延误原发病的治疗,尤其是同时伴有维生素 K 缺乏的其他疾病。

2. 新生儿出生后即应用维生素 K 是预防本病的根本措施。对于妊娠期使用过抗凝药、抗癫痫药及抗结核药的孕妇,应在孕晚期应用维生素 K。对于早产儿、慢性腹泻、肝胆疾病、脂肪吸收不良或长期应用抗生素的患儿,应定期补充维生素 K。

3. 对于已经发生本病的患儿,应立即应用维生素 K。出血较重,出现休克表现,应立即输注血浆、悬浮红细胞,以补充凝血因子,纠正休克和贫血。如有消化道出血,应暂禁食,胃肠外营养。对于各个脏器和系统的出血,应及时给予相应治疗。在早产儿或肝病患儿,除维生素 K 缺乏外,其肝脏功能也不成熟或受损,在给予维生素 K 治疗的同时,可输注新鲜血浆。

(富建华 薛辛东)

第三节 新生儿化脓性脑膜炎

【疾病概述】

新生儿化脓性脑膜炎(neonatal purulent meningitis)系指新生儿期化脓菌引起的脑膜炎。新生儿期的化脓性脑膜炎与其他年龄不同,临床表现往往很不典型,颅内压增高征出现较晚,又常常缺乏脑膜刺激征。

化脓性脑膜炎是常见的危及新生儿生命的疾病,本病常为败血症的一部分或继发于败血症,但有的患儿无败血症症状,而仅有暂时的菌血症,也可作为一种局部感染而存在。其发病原因是由于产前其母患有严重的细菌感染;出生时分娩时间长,羊膜早

破或助产过程中消毒不严格,生后细菌通过脐部、皮肤、黏膜、呼吸道及消化道侵入人体而发病。少数病例细菌从中耳炎、颅骨裂、脊柱裂、脑脊膜膨出、皮肤黏膜窦道直接进入脑膜引起炎症。其临床症状常不典型(尤其早产儿),主要表现为烦躁不安、哭闹尖叫、易激惹,严重者昏迷抽搐。有时表现反应低下、嗜睡、拒乳等症状。故疑有化脓性脑膜炎时应及早检查脑脊液,早期诊断,及时彻底治疗,减少死亡率和后遗症。

【病例介绍】

患儿,男,12 天。因间断发热、抽搐 2 天,呼吸

困难1天来院。患儿2天前因抽搐3次,于当地医院住院,化验血钙偏低为 1.88mmol/L ,血糖低至测不出,予水合氯醛、苯巴比妥止惊,并补钙、输注葡萄糖治疗。2天前发热一次,最高体温 38.6°C ,予物理降温后热退。患儿为足月儿,生后无窒息史。体格检查: $T\ 36.8^{\circ}\text{C}$, $P\ 179$ 次/分, $R\ 60$ 次/分,体重 3470g 。神清,状态反应差,周身皮肤黏膜无黄染及皮疹,呼吸急促,鼻扇及三凹征阳性,口周发绀,前囟平,颈软,双瞳孔等大正圆,对光反射灵敏,双肺可闻及散在痰鸣音,心音有力,腹软,肝脾不大,原始反射引出不完全。辅助检查:血液 $\text{WBC}\ 7.7\times 10^9/\text{L}$, $\text{N}\ 63\%$, $\text{PLT}\ 330\times 10^9/\text{L}$, $\text{CRP}\ 290\text{mg/L}$;脑脊液外观浑浊,白细胞 $2700\times 10^6/\text{L}$,蛋白 7.75g/L ,糖 2.23mmol/L ,氯 105.1mmol/L ;头MRI(入院第2天):脑水肿,双侧脑室后角DWI(弥散加权成像)高信号;肺CT:双肺多叶、段炎症,伴大片实变。

入院诊断:化脓性脑膜炎、败血症、肺炎、脑室管膜炎。

【治疗措施】

1. 入院后予氧气面吸氧,口周发绀缓解。
2. 给予美平(美罗培南) 130mg ,每天3次静脉滴注控制感染,应用丙种球蛋白免疫治疗。予地塞米松抑制炎症反应。
3. 经治疗9天后,患儿热退,未再抽搐,CRP降至 16.20mg/L ,脑脊液白细胞 $10\times 10^6/\text{L}$,蛋白 8.91g/L 。复查头MRI:侧脑室、第三脑室扩大,第四脑室未见扩大。幕上脑积水,双侧脑室后角DWI高信号较前范围减小。诊断:化脓性脑膜炎、脑室管膜炎、梗阻性脑积水、败血症、肺炎。

【诊治评述】

1. 该患儿日龄12天,间断发热、抽搐2天,入院时并无明显的颈强等脑膜刺激征,亦无前囟膨隆等颅内压增高表现,脑脊液化验得以确诊,且脑脊液蛋白高达 7.75g/L ,提示脑积水发生的可能性较大,入院第2天即行头MRI检查,发现脑室管膜异常信号,9天后再次复查头MRI,出现侧脑室及第三脑室扩大,而不伴有第四脑室扩大,提示已经并发梗阻性脑积水。

2. 新生儿化脓性脑膜炎常为败血症的一部分,或继发于败血症,而化脓性脑膜炎患儿的神经系统表现往往很不典型,因此,对于确诊或疑似败血症的新生儿,都要特别警惕脑膜炎的发生。若新生儿出

现难以解释的面色苍白、反应欠佳、少哭少动、拒乳、呕吐、发热或体温不升、黄疸、肝大时,应仔细检查患儿有无激惹、尖叫、嗜睡、凝视或前囟紧张等表现,而抽搐、颈强及前囟膨隆等不一定出现。对任何稍有脑膜炎可疑者,均应行腰椎穿刺。

3. 脑脊液检查仍然是新生儿化脓性脑膜炎诊断的“金标准”。化脓性脑膜炎脑脊液中白细胞数及蛋白明显增高,且糖含量降低,加之病原学检查,不难与结核性脑膜炎或病毒性脑膜炎相鉴别。新生儿化脓性脑膜炎的并发症如脑积水、脑室管膜炎、硬膜下积液等,依赖于影像学的检查。颅脑超声及颅CT是以往常用的检查手段,近年来,头MRI因其良好的组织分辨率,加之无创性、无辐射的优点,尤其适用于新生儿脑成像。该例患儿入院后第2天,颅MRI的DWI加权即表现出脑室管膜的高信号,9天后发现脑积水改变,提示化脓性脑膜炎患儿尽早完善头MRI检查有助于对化脓性脑膜炎并发症的早期发现,以尽早干预。

4. 新生儿化脓性脑膜炎的并发症及后遗症发病率较高。如治疗过程中脑脊液检查好转,而体温持续不退,临床症状不消失,或病情好转后再次出现高热、抽搐、呕吐、前囟隆起等,应考虑并发硬膜下积液的可能,可影像学检查确诊;患儿常规治疗后,疗效和化验结果不见好转,并排除硬膜下积液及化脓性脑膜炎复发者,需考虑到脑室管膜炎的诊断,脑室穿刺术可确诊。而本例患儿因早期即行颅MRI检查(发病后第4天),发现脑室管膜的异常信号,临床确诊为脑室管膜炎。

5. 新生儿化脓性脑膜炎,一旦确诊,应尽早选用最大剂量易通过血-脑脊液屏障的杀菌药,治疗 G^- 杆菌脑膜炎的疗程至少为3周, G^+ 为2周。病原明确的脑膜炎,可参考药敏结合临床用药。研究表明,抗生素治疗化脓性脑膜炎时,细菌大量溶解,能产生更多的炎性介质,而地塞米松可以抑制上述炎性介质的产生。另外,支持疗法在新生儿化脓性脑膜炎的治疗中不可忽视,维持水、电解质平衡,并输注丙种球蛋白或新鲜血浆支持治疗。关于并发症的治疗,需根据病情,对脑室管膜炎患儿可考虑脑室内给药,硬膜下积液或脑积水患儿行穿刺放液,必要时手术治疗。

【临床经验】

1. 由于新生儿化脓性脑膜炎的临床症状往往不典型,早期诊断和及时救治存在困难,因此并发症

及后遗症相对较多。

2. 新生儿,尤其是早产儿,如果出现面色苍白、反应欠佳、少哭少动、拒乳、呕吐、发热或体温不升、黄疸、肝大等表现时,均应考虑到本病的可能。对确诊或疑似败血症患儿常规行脑脊液检查。

3. 新生儿化脓性脑膜炎并发症的出现往往提示患儿可能留有神经系统后遗症,因此早期发现、及时治疗化脓性脑膜炎并发症是降低神经系统后遗症

的有效途径,头 MRI 能够在不同时期发现化脓性脑膜炎的不同影像学改变,对于确诊新生儿化脓性脑膜炎的患儿应尽早行头 MRI 检查。

4. 鉴于新生儿化脓性脑膜炎较高的病死率及后遗症率,应重视预防新生儿,尤其是早产儿的围生期感染,积极防治新生儿败血症。

(富建华 薛辛东)

第四节 新生儿胆红素脑病

【疾病概述】

新生儿胆红素脑病(bilirubin-encephalopathy)是新生儿非结合胆红素通过血-脑脊液屏障,沉积于基底神经核、海马等特殊神经核团而引起的急性重度性脑病,是导致脑瘫的重要原因之一。

非结合胆红素对神经细胞有毒性作用,它通过血-脑脊液屏障作用于脑细胞能引起脑损伤及中毒性脑病。血清胆红素水平、患儿日龄及是否存在高危因素与患儿是否患有胆红素脑病有关,早产或低出生体重儿、母婴血型不合溶血病、败血症、低血糖症、高碳酸血症、低氧血症等病理状态下,血-脑脊液屏障开放,胆红素大量进入脑组织后,最终在脑细胞膜上聚积、沉积;未结合胆红素在血浆中主要以与白蛋白连接胆红素形式存在,而游离胆红素水平是胆红素毒性的最直接、最敏感指标,白蛋白与胆红素联结,不仅能降低血浆游离胆红素,而且能降低胆红素对神经细胞的毒性。胆红素的神经毒性有高度的选择性:神经元比星形胶质细胞更易损伤,相同剂量的游离胆红素作用于两者,神经元首先凋亡,而星形胶质细胞表现为线粒体功能的改变,兴奋性氨基酸参与了凋亡过程,只有在大剂量胆红素的作用下神经元才以坏死为主要表现。最常见受累核团为:基底节的苍白球和底丘核,海马 H2~3 区,黑质,小脑的齿状核和蒲肯野细胞(早产儿易见);颅神经:动眼、前庭、耳蜗及面神经核;此外,网状结构、下橄榄核及脑干的其他核团甚至脊髓的前角细胞也可受累。

【病例介绍】

患儿,男,2 天。因发现皮肤黄染、易激惹、尖叫 1 天来院。患儿系足月儿,生后无窒息史,生后第 1 天出现皮肤黄染,并出现易激惹,伴有尖叫。其母血型为 O 型,Rh 阳性,产前抗体效价由 1:32 上升至

1:128。体格检查:T 36.8℃,P 158 次/分,R 48 次/分,体重 3075g。周身皮肤及巩膜黄染,前囟膨隆,1.0cm×1.0cm,颈软,双肺呼吸音清,心音有力,腹软,肝肋下 2.0cm,质 I 度,四肢肌张力弱,末梢温,CRT<3 秒,原始反射引出不完全。辅助检查:WBC $19.6 \times 10^9/L$,RBC $3.9 \times 10^{12}/L$,HGB 143g/L,HCT 31.86,RC 9.9%,血型 A 型,Rh 阳性,游离抗体(抗 A)阳性,总胆红素 268 μ mol/L,间接胆红素 248.7 μ mol/L,头部 MRI:双侧基底节区对称片状短 T₁ 信号。

入院诊断:ABO 溶血病、新生儿胆红素脑病。

【治疗措施】

1. 立即行光疗降低血清非结合胆红素,白蛋白静脉滴注结合非结合胆红素,丙种球蛋白静脉滴注阻断受体。

2. 入院后第 2 天复查 WBC $12.6 \times 10^9/L$,HGB 118g/L,HCT 34%,RC 8.2%,总胆红素降至 195 μ mol/L,间接胆红素 176 μ mol/L。

3. 入院后第 6 天复查 WBC $9.0 \times 10^9/L$,HGB 96g/L,HCT 27%,RC 2.0%,予输注 O 型 RH 阳性红细胞一次。

4. 19 天后患儿状态反应好,肌张力正常,原始反射正常,复查头 MRI:双侧基底节区对称片状短 T₁ 信号影范围缩小。听力诱发电位未见异常。

【诊治评述】

1. 患儿生后 24 小时内出现黄染,并较快加深,48 小时内高达 268 μ mol/L,患儿母婴 ABO 血型不合,首先考虑为血型不合引起黄疸。辅助检查示人球蛋白试验阳性,RC 较高,并出现血红蛋白进行性降低,进一步确诊为 ABO 溶血。

2. 患儿早期即表现出易激惹、尖叫,查体表现

为肌张力减弱,原始反射减弱,结合胆红素增高明显,头 MRI 表现为基底节区对称性短 T_1 信号,故可以得出胆红素脑病诊断。

3. 胆红素脑病多见于出生后 4~10 天,溶血性黄疸出现较早,最早可 1~2 天出现症状。根据进行性的神经症状分为 4 期,即警告期、痉挛期、恢复期和后遗症期。警告期属于早期,持续约 12~24 小时,常表现为骨骼肌张力减退、嗜睡、吸吮反射减弱或拒乳、精神萎靡、呕吐,可伴有发热;痉挛期持续时间一般 12~24 小时,预后差,主要临床特点是痉挛、角弓反张和发热;恢复期持续时间约 2 周,抽搐渐渐减轻,吸吮力和对外界反应渐渐恢复;后遗症期始于病后 1 个月或更晚,一般持续终身。本例患儿根据临床表现及发病时间考虑为警告期,警告期病例若治疗及时可完全恢复。

4. 光疗是一种降低血清未结合胆红素的简单易行的方法,且无严重副作用。熟练掌握光疗指征,及时评价光疗疗效,注意光疗的护理,以有效防止胆红素升高。换血是治疗高胆红素血症最迅速的方法,但换血对患儿的血流动力学影响及有继发感染的可能性,必须严格掌握指征。

【临床经验】

1. 新生儿生后血-脑脊液屏障的发育和胆红素水平是一个动态发育的过程,胎龄及日龄越小,出生体重越低,血清胆红素对新生儿造成脑损害的危险性越大,新生儿黄疸的干预标准应为随胎龄、日龄和出生体重而变化的多条动态曲线。因此,对于溶血

等导致黄疸高危因素患儿,应尽早干预,防止胆红素脑病。临床中,可根据光疗和换血曲线,作为新生儿黄疸的干预标准。

2. 对于黄疸出现早、加深快的新生儿,首先要考虑溶血病可能,重点是降低胆红素,防止胆红素脑病。绝大多数患儿经光照疗法即能达到治疗目的,但少数严重患儿仍需要换血治疗。

3. 胆红素脑病和核黄疸的区别 急性胆红素脑病主要指生后 1 周内胆红素神经毒性引起的症状,而核黄疸则特指胆红素毒性引起的慢性和永久性损害。因此,需要注意的是,新生儿期的急性胆红素脑病如及时干预,可避免神经系统后遗症的发生,即不出现核黄疸表现;而发生黄疸的新生儿,尤其是早产儿或低出生体重儿,由于新生儿期可能缺乏典型的痉挛症状,在新生儿期没有确诊胆红素脑病,而在后期有出现神经系统损害即核黄疸的可能。

4. MRI 能在早期即发现胆红素脑病患者基底节区短 T_1 信号的特征性改变。神经病理提示早期该区域改变为神经核团的胆红素黄染,而后期才提示神经元的坏死。因此,对于高胆红素血症,尤其是临床诊断胆红素脑病患者,不仅早期应完善头 MRI 明确有无 MRI 特征性改变,而且需要定期复查头 MRI 明确有无特殊区域的 T_2 信号改变。该患儿因发现黄染,并出现胆红素脑病 1 期的表现后,及时住院干预,未出现抽搐等进一步表现,且复查头 MRI 示基底节病变范围减小,听力诱发电位正常,好转出院。但仍需定期复查头 MRI 及神经系统发育。

(富建华 薛辛东)

第五节 新生儿舌甲状舌管囊肿

【疾病概述】

甲状舌管囊肿(thyroglossal duct cyst, TDC)是常见的先天性囊肿之一,约占颈部原发性肿物的 40%。TDC 多见于婴幼儿,也见于儿童及成年人,其原因系由甲状舌管在退化过程中,从舌盲孔至甲状腺任一部分(舌根、口底、舌骨、甲状腺峡等处)残余上皮的分泌物聚积,均可发生囊肿。新生儿舌甲状舌管囊肿(lingual thyroglossal duct cyst, LTDC)通常被认为是罕见疾病,与小儿及成人 TDC 相比,特点如下:①新生儿以喉喘鸣为主要表现,重者发生呼吸困难,而后者常以发现颈部包块而就诊;②颈部 CT:两者虽肿物性质相似(扁圆形低密度灶,囊壁薄

厚均匀、边缘光滑,囊内密度均匀),但部位不同,新生儿 LTDC 为中央型,位于舌骨上方,而后者既可为中央型,也可为偏心型,但大多位于舌骨下方。

一般情况下,在胚胎期第 4 周,颈部中线前方形成甲状舌骨导管,其盲端向下延伸、生长,达到甲状软骨下发育形成甲状腺。甲状舌骨导管一般在胚胎期 5~10 周内萎缩,正常胎儿出生后该管已退化闭锁。若未退化或退化不全,导管不消失,产生分泌物积聚于组织内而形成囊肿,即为甲状舌管囊肿。甲状舌管囊肿可发生在舌盲孔至胸骨柄上缘的任何部位。一般认为,甲状舌管囊肿是因沿甲状舌骨导管的淋巴组织的炎症反应,刺激残余上皮增生而发展为囊肿。在病理上,甲状舌管囊肿的囊壁为鳞状上

皮和假复层纤毛柱状上皮,囊内有淋巴样组织、黏液和浆液腺组织及甲状腺组织。甲状舌管囊肿易并发感染而破溃形成甲状舌管。甲状舌管囊肿非手术治疗无效。一旦诊断明确,应行手术切除囊肿及残留甲状舌管组织。少数并发感染者,可先使用抗生素控制感染后再行手术切除。

【病例介绍】

患儿,男,18天,以“生后间断喉鸣18天,呼吸困难4天”为主诉入院。患儿足月剖宫产,出生体重3275g,无窒息史。患儿生后即有间断喉鸣,但无气促,呼吸尚平稳,安静或睡眠时减轻,哭闹后加重,进乳可,家长未予重视。入院前4天,患儿开始出现呼吸急促、鼻扇、轻度三凹征,进乳差,时有呛奶,入院当天下午患儿呼吸困难加重,拒乳并伴口周明显发绀,以“呼吸困难原因待查”收入院。体格检查: T 36.9℃, P 158次/分, R 60次/分, BP 68/35mmHg, 体重3050g。神志清,反应差。哭声较有力,周身皮肤略灰暗,呼吸促,鼻扇(+),吸气性三凹征(+). 喉鸣,前囟平软,口鼻周发绀,颈软,胸廓对称,双肺呼吸音粗,可闻及湿啰音,心音有力,心率158次/分,律齐,各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹软,肝右肋下约2.0cm,质较软,脾肋下未触及。四肢肌张力可,末梢温,原始反射可引出。辅助检查:血常规、CRP回报正常;血培养阴性;血清总钙2.25mmol/L,离子钙 Ca^{2+} 1.26mmol/L;胸片示双肺纹理增强;头MRI、心脏彩超检查均未见异常。

入院诊断:新生儿肺炎、先天性喉喘鸣。

【治疗措施】

1. 头面吸氧(FiO_2 :0.35),发绀症状明显缓解,经皮血氧饱和度由78%上升至95%。

2. 给予头孢呋辛(明可欣)0.150g,每天2次静脉滴注控制感染。

3. 患儿时有烦躁、哭闹后喉喘鸣及青紫加重。患儿入院后第5天于哭闹后突发呼吸暂停,心率下降,经面罩抱球后未能缓解,予患儿气管插管。在插管过程中,喉镜直视下发现舌根部肿物,大小约2.0cm×2.0cm,色略灰白,表面光滑,插入气管导管后,患儿呼吸困难立刻缓解。予患儿行喉部CT三维重建扫描,结果示:舌根部圆形低密度灶,大小为1.8cm×2.1cm,密度均匀一致,界限清楚,囊壁薄厚均匀,边缘光滑;舌根水平气道的不同程度受压(图1-1、图1-2),诊断:甲状舌管囊肿。诊断明确

后,患儿于全麻下行囊壁切除、基底部暴露术。术后组织病理形态学:纤维囊壁组织内衬鳞状上皮,符合舌根囊肿改变(图1-3,见文后彩插)。术后患儿呼吸困难缓解,自行进乳好,再次复查喉部CT,囊肿消失。



图 1-1 喉部 CT 扫描(矢状位)



图 1-2 喉部 CT 扫描(平扫)

最终诊断:新生儿舌甲状舌管囊肿。

【诊治评述】

1. 新生儿甲状舌管囊肿是新生儿喉喘鸣的常见原因之一,通常以生后早期喉部喘鸣音为其首发症状,表现为不同程度的吸气性呼吸困难,哭闹及哺乳时加重,部分患儿喂养困难,重者有呼吸暂停、青紫。因这些患儿临床表现不典型,院外易被诊断为先天性单纯性喉喘鸣而造成漏诊、误诊。

2. TDC 多见于婴幼儿,也见于儿童及成年人,常因发现颈部包块而就诊,体检可见颈前区囊性肿

块,表面光滑,边界清楚,随吞咽或伸舌而上下移动是本病的特点,小儿或成人 TDC 主要位于舌以下部位,而与之不同的是新生儿发现的 TDC 常见于舌部,对此 CT 检查可作出准确的定位及定性诊断。本例患儿 CT 检查是囊肿部位全部位于舌根部,舌根水平气道的不同程度受压。

3. 目前报道的新生儿 TDC 多属意外发现,如因呼吸窘迫行气管插管时、死于猝死综合征后的尸体解剖时被发现而确诊。尽管先天性喉喘鸣与新生儿 LTDC 病因不同,但气道狭窄是其共同的病理变化,因此临床表现为喉喘鸣和吸气性呼吸困难,但前者通常无需特殊治疗,而 TDC 若不及时发现,可能会因严重气道阻塞而导致婴儿猝死。因此,鉴于两者的临床表现极为相似,故须借助于其他检测手段加以鉴别。例如,本例患儿出现窒息后紧急进行了喉镜检查,发现舌根部一圆形囊性肿物,色略灰白,表面光滑,柔软,并由此进行了 CT 扫描检查进一步明确诊断。

4. 新生儿 LTDC 的主要病理变化是气道阻塞,故其潜在的危险因素是窒息,甚至猝死,因此,一旦确诊后应及早手术切除治疗。本例患儿确诊后最终行囊肿切除术,术后病理显示纤维囊壁组织内衬鳞状上皮,符合舌根囊肿改变。但如果患儿突然出现呼吸窘迫或窒息,特别是气管插管困难或失败时,需立即急诊行囊肿穿刺,这是迅速缓解 LTDC 患儿呼

吸困难的最有效方法。

【临床经验】

1. 喉喘鸣是新生儿期乃至婴儿期均较常见的临床症状,因其发作时常伴有典型的吸气性喉鸣音,故常将其诊断为先天性单纯性喉喘鸣,多认为与其母孕期营养缺乏而导致的胎儿钙或其他电解质缺少有关,而往往忽略了与喉喘鸣有关的其他器质性疾病。而 LTDC 是新生儿喉喘鸣的常见病因。

2. 遇下列情况时,应警惕本病的可能:①生后早期无明显诱因出现喉部喘鸣音;②有不同程度的吸气性呼吸困难、哭闹及哺乳时加重,部分患儿喂养困难,重者有呼吸暂停、青紫;③肺部体征不明显;④血清总钙及离子钙均在正常范围内。

3. 新生儿 TDC 的病史及临床表现对诊断固然重要,但有时与其他原因所导致的喉喘鸣难以鉴别,故须借助其他的检测手段。直接喉镜检查对发现咽喉部的肿物非常重要,但患儿应在血氧饱和度监测下,由技术娴熟者进行喉镜检查。尽管喉镜对新生儿 TDC 的发现尤为关键,但还不足以进行准确的定位及定性诊断,而喉部 CT 扫描对新生儿 TDC 可进行准确的定位及定性。因此,我们建议对新生儿 LTDC,喉镜检查可作为初筛手段,而喉部 CT 扫描则是 TDC 确诊的重要依据。

(富建华 薛辛东)

第六节 新生儿胎粪吸入综合征

【疾病概述】

胎粪吸入综合征(meconium aspiration syndrome, MAS)是因在宫内或产时胎儿吸入混有胎粪的羊水,生后出现呼吸窘迫为主要临床表现的综合征。呼吸道的机械性阻塞和化学性炎症是其主要病理改变。多见于足月儿和过期产儿。

胎粪的排出使胎粪污染羊水,但较多胎儿并无宫内窘迫表现,可能仅仅短暂的宫内缺氧导致胎粪排出但尚未引起明显窒息。目前,多数观点认为,胎粪污染羊水伴胎心异常是胎儿窘迫和围产期出现并发症的标志。如果不存在明显的宫内窘迫,即使羊水被胎粪污染,正常的宫内呼吸活动不会导致胎粪的吸入,而在明显的宫内缺氧引起的胎儿窘迫出现喘息时,可使胎粪进入小气道或肺泡。在生后呼吸开始后,尤其是在伴有喘息时,可使胎粪吸入至远端

气道,临床有严重的羊水胎粪污染(如羊水Ⅲ度混浊)、胎心过快、脐动脉 pH 值低等都提示胎粪吸入的可能而需积极干预。

如宫内已有胎粪吸入或有胎粪污染羊水而生后大气道胎粪未被及时清除,随着呼吸建立,胎粪可进入远端气道而引起梗阻。胎粪引起小气道机械性梗阻,当完全梗阻时,可出现肺不张;当胎粪部分阻塞呼吸道时,可形成活瓣效应,最终使肺内气体滞留,形成肺气肿,进一步可发展为纵隔气肿或气胸等气漏。同时,部分小气道内无胎粪,其肺泡换气功能代偿性增强。在胎粪吸入 12~24 小时后,由于吸入的胎粪对小气道的刺激,可引起化学性炎症和肺间质水肿,胎粪使 PS 灭活,功能降低,肺顺应性降低,而进一步影响肺气体交换。

在窒息、低氧的基础上,胎粪吸入所致的肺不张、肺萎陷、化学性炎症损伤、PS 继发性灭活可进一