


现代儿科疾病 诊疗学

刘峰◎编著

现代儿科疾病诊疗学

刘 峰◎编著

 吉林科学技术出版社

图书在版编目 (C I P) 数据

现代儿科疾病诊疗学 / 刘峰编著. -- 长春 : 吉林科学技术出版社, 2018. 4

ISBN 978-7-5578-4194-2

I. ①现… II. ①刘… III. ①小儿疾病—诊疗 IV. ①R72

中国版本图书馆CIP数据核字(2018)第091158号

现代儿科疾病诊疗学

编 著 刘 峰
出 版 人 李 梁
责任编辑 许晶刚 陆海艳
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
幅面尺寸 185mm×260mm
字 数 427千字
印 张 22.5
印 数 650册
版 次 2019年3月第2版
印 次 2019年3月第2版第1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 0431-85651759
储运部电话 0431-86059116
编辑部电话 0431-85677817
网 址 www.jlstp.net
印 刷 虎彩印艺股份有限公司

书 号 ISBN 978-7-5578-4194-2
定 价 85.00元

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

前 言

儿科是医院重要科室之一,也是医院较大的科室之一,更是一个特殊的科室,患者小到呱呱坠地的新生儿,大到十五六岁的少年。由此来看,儿科医生面对的很多是不能表达或表达不那么准确的特殊人群,这就要求儿科医生不仅要有过硬的临床技术,更要有的人文关怀。孩童是天真无邪的,他们是祖国的未来、家庭的希望,因此儿科医生身上的责任就会更重,这就要求我们工作要更加严谨,对患者要有责任心,并不断地在临床实践中积累经验。

基于上述原因,针对儿科临床工作需要,编者总结归纳自己的临床经验,并参考大量医学专著和期刊文献,编写了本书,旨在帮助读者拓宽思路,提供一些诊疗方案,以求相互交流、探讨,共同进步。

本书涉及多种儿科常见疾病的诊疗,包括新生儿疾病、呼吸系统疾病、消化系统疾病、泌尿系统疾病、血液系统疾病等内容,具有思维清晰、内容丰富新颖、逻辑性、实用性强等特点,同时编者希望本书的出版,能为儿科医护人员提供帮助。

在编写过程中,编者力求在内容、格式上做到统一,但难免会有些疏漏和错误之处,欢迎同道指正,以便在以后不断地改正和进步。

编 者

目 录

上篇 内科常见疾病

第一章 新生儿疾病	(2)
第一节 新生儿呼吸窘迫综合征	(2)
第二节 新生儿败血症	(4)
第三节 新生儿持续肺动脉高压	(7)
第四节 新生儿高胆红素血症	(9)
第五节 早产儿管理	(11)
第六节 新生儿缺氧缺血性脑病	(16)
第七节 新生儿感染性肺炎	(20)
第八节 呼吸机相关性肺炎	(21)
第九节 新生儿气漏综合征	(25)
第十节 新生儿窒息复苏	(25)
第十一节 新生儿坏死性小肠结肠炎	(29)
第十二节 新生儿休克	(32)
第十三节 新生儿肠外营养	(33)
第十四节 新生儿输血规范	(36)
第十五节 新生儿激素使用规范	(38)
第二章 呼吸系统疾病	(40)
第一节 急性上呼吸道感染	(40)
第二节 急性感染性喉炎	(42)
第三节 肺炎	(44)
第四节 支气管哮喘	(47)
第三章 神经系统疾病	(52)
第一节 吉兰-巴雷综合征	(52)
第二节 急性横贯性脊髓炎	(54)
第三节 热性惊厥	(57)
第四节 病毒性脑炎	(61)
第五节 瑞氏综合征	(64)

第六节	化脓性脑膜炎	(66)
第七节	癫痫	(71)
第八节	惊厥持续状态	(75)
第九节	颅内高压	(80)
第十节	神经系统遗传代谢病筛查流程	(82)
第四章	心血管内科疾病	(85)
第一节	房间隔缺损	(85)
第二节	室间隔缺损	(86)
第三节	动脉导管未闭	(88)
第四节	病毒性心肌炎	(90)
第五节	小儿心力衰竭的诊治指南	(91)
第五章	血液肿瘤科疾病	(96)
第一节	儿童急性淋巴细胞白血病	(96)
第二节	儿童急性髓细胞白血病	(101)
第三节	免疫性血小板减少症	(104)
第四节	儿童急性特发性血小板减少性紫癜	(106)
第五节	中性粒细胞减少伴发热的抗生素使用	(107)
第六节	儿童再生障碍性贫血	(108)
第七节	儿童血友病	(113)
第六章	肾脏、免疫科疾病	(119)
第一节	急性肾小球肾炎	(119)
第二节	原发性肾病综合征(激素敏感型)	(120)
第三节	过敏性紫癜	(122)
第四节	先天性肾病综合征	(124)
第五节	遗传性肾炎	(125)
第六节	肾小管酸中毒	(127)
第七节	儿童 Bartter 综合征	(129)
第八节	小儿肾功能衰竭	(129)
第九节	川崎病	(132)
第十节	渗出性多形红斑	(133)
第十一节	幼年特发性关节炎	(134)
第十二节	系统性红斑狼疮	(137)
第十三节	狼疮性肾炎	(140)
第十四节	皮炎	(143)
第十五节	先天性无丙种球蛋白血症	(144)

第十六节	湿疹、血小板减少伴免疫缺陷综合征诊疗指南	(145)
第十七节	慢性肉芽肿病	(146)
第十八节	严重联合免疫缺陷病	(148)
第七章	感染消化科疾病	(149)
第一节	麻疹	(149)
第二节	流行性腮腺炎	(151)
第三节	水痘	(153)
第四节	流行性乙型脑炎	(155)
第五节	EB病毒感染	(157)
第六节	巨细胞病毒感染	(160)
第七节	手足口病	(163)
第八节	猩红热	(167)
第九节	细菌性痢疾	(169)
第十节	流行性脑脊髓膜炎	(171)
第十一节	结核病	(173)
第十二节	梅毒	(177)
第十三节	肺吸虫病	(179)
第十四节	慢性胃炎	(181)
第十五节	消化性溃疡	(184)
第十六节	儿童腹泻病	(186)
第十七节	发热待查	(191)

下篇 外科常见疾病

第八章	肝胆外科疾病	(199)
第一节	胆道扩张	(199)
第二节	肝脏损伤	(200)
第三节	小儿肝脏肿瘤	(200)
第四节	黄疸	(203)
第五节	儿童门静脉高压	(207)
第九章	新生儿胃肠外科疾病	(210)
第一节	急性肠套叠	(210)
第二节	腹股沟疝	(211)
第三节	急性阑尾炎	(211)
第四节	先天性肠旋转不良	(212)

第五节	先天性巨结肠	(213)
第六节	先天性肛门直肠闭锁	(215)
第七节	先天性幽门肥厚性狭窄	(216)
第八节	新生儿肛周脓肿	(217)
第十章	泌尿外科疾病	(218)
第一节	尿道下裂	(218)
第二节	肾盂输尿管交界处梗阻所致肾积水	(220)
第三节	隐睾	(222)
第四节	阴囊急症	(224)
第五节	肾母细胞瘤	(226)
第六节	肾挫裂伤	(227)
第七节	嗜铬细胞瘤危象	(229)
第八节	腹膜后神经母细胞瘤	(230)
第九节	盆腔泌尿生殖器肿瘤	(231)
第十一章	心胸外科疾病	(233)
第一节	先天性心脏病	(233)
第二节	漏斗胸	(239)
第三节	心包炎	(240)
第四节	脓胸	(241)
第五节	心胸外科急诊服务流程	(242)
第十二章	骨科疾病	(247)
第一节	儿童肱骨髁上骨	(247)
第二节	儿童髋关节暂时性滑膜炎	(249)
第三节	发育性髋关节脱位	(251)
第四节	先天性肌性斜颈	(254)
第五节	先天性马蹄内翻足	(256)
第六节	发育性髋脱位	(258)
第七节	内固定取出术	(259)
第八节	斜颈手术	(259)
第九节	肱骨髁上骨折	(260)
第十节	滑膜炎	(261)
第十一节	儿童肱骨髁上骨折手术前后操作规范	(262)
第十三章	烧伤整形科疾病	(263)
第一节	烧伤	(263)
第二节	先天性唇腭裂	(266)

第三节	多、并指畸形	(269)
第四节	瘢痕畸形	(272)
第五节	皮肤病变与体表包块的整形外科诊疗	(275)
第六节	吸入性损伤诊疗指南	(277)
第七节	激素注射防治瘢痕的操作规范	(278)
第十四章	神经外科疾病	(280)
第一节	脑震荡	(280)
第二节	脑挫裂伤	(280)
第三节	弥漫性轴索损伤	(281)
第四节	颅内血肿	(282)
第五节	开放性颅脑损伤	(283)
第六节	小儿后颅窝肿瘤	(283)
第七节	小儿脑积水	(284)
第八节	脊髓栓系综合征	(285)
第九节	自发性颅内出血	(286)
第十节	难治性癫痫	(293)
第十五章	小儿肿瘤外科疾病	(296)
第一节	小儿肿瘤总论	(296)
第二节	软组织肿瘤	(302)
第三节	甲状腺肿瘤	(310)
第四节	纵隔肿瘤	(313)
第五节	神经母细胞瘤	(317)
第六节	肾母细胞瘤	(320)
第七节	肝母细胞瘤	(324)
第八节	横纹肌肉瘤	(327)
第九节	畸胎瘤	(330)
第十节	肠系膜囊肿及网膜囊肿	(335)
第十一节	生殖细胞肿瘤	(337)
第十二节	脑肿瘤	(341)
参考文献	(345)

上篇 儿内科常见疾病

第一章 新生儿疾病

第一节 新生儿呼吸窘迫综合征

一、NRDS 诊断标准

(一)具有发病的高危因素

母孕期患有糖尿病、胆汁淤积、宫内感染、早产、胎膜早破超过 24 小时、宫内窘迫、剖宫产、产时窒息等。

(二)具有 NRDS 临床症状及体征

1. 症状

生后 6 小时内发生进行性加重的呼吸急促(>60 /分)。

2. 体征

(1)发绀、鼻翕、吸气性三凹征和明显的呼气呻吟。

(2)严重时呼吸浅快,呼吸节律不整、呼吸暂停及四肢松弛。

(3)听诊可闻及双肺呼吸音减低。

(三)具有典型的胸部 X 线检查特征

胸片特征性改变是判断 NRDS 严重程度的重要指标之一,但不是早期诊断的必须条件之一。NRDS 胸片特征性改变包括:

I 级:双肺透光度降低,呈毛玻璃样改变。

II 级:双肺透光度降低,见明显支气管充气征,心影及肋膈角清楚。

III 级:双肺透光度明显降低,见明显支气管充气征,心影及肋膈角模糊。

IV 级:全肺透光度严重降低,呈“白肺”样改变。

(四)、辅助检查

(1)如果可能,应在生后 1 小时内抽取胃液做泡沫震荡实验。

(2)在使用肺表面活性物质(PS)治疗前及治疗后检测血气分析。

(3)尽快完成胸片检查,并在使用 PS 后 6~12 小时进行复查,必要时增加复查次数。

(4)严重病例应当完善心脏彩超检查,以明确有无肺动脉高压及动脉导管未闭。

(5)积极完善血糖、乳酸、电解质、肝肾功等检测,了解患儿机体内环境状态。

二、NRDS 治疗

(一)PS 的应用

(1)胎龄 <28 周的早产儿都应接受表面活性物质预防性治疗(生后 15min 内)。

(2)如果新生儿在产房内需接受气管插管,或母亲未接受产前皮质激素治疗,则对胎龄

大于 28 周~小于 30 周的新生儿应预防性使用表面活性物质

对已患 RDS 或 RDS 高危的新生儿应尽早给予 PS,以降低死亡率及肺气漏。

(3)在有 RDS 进展的证据时,如持续需氧、需要机械通气或 CPAP $6\text{cmH}_2\text{O}$ 需氧浓度 $>50\%$,应给与第二或第三剂表面活性物质。

(4)对需从 CPAP 改为机械通气治疗的 RDS 患儿,应给与第二剂 PS。

(5)在有可能的条件下,给药后立即(或早期)拔除气管插管改为 CPAP,能缩短机械通气时间,从而有利于患儿稳定。

PS:剂量 $100\sim 200\text{mg}/\text{kg}$,肺灌洗液中提取的天然制剂较好,生后 $2\sim 4\text{h}$ ($12\sim 24\text{h}$ 内)应用,由气管内给药可维持 $8\sim 15$ 小时,($2\sim 4$ 次)。 $6\sim 12\text{h}$ 重复,最多应用 4 次,除 800g 以下,一般给药 $1\sim 2$ 次即可。滴入或气雾法。

制剂:天然;半合成;人工合成。固尔苏,意大利生产,通用名:猪肺表面活性物质 porac-tantalfa,别名:猪肺磷脂;

(二)机械通气治疗

1.机械通气策略

(1)呼吸衰竭的 NRDS 患儿应使用机械通气提高存活率。

(2)低碳酸血症会增加 BPD 和脑室周围白质软化的危险性,应尽可能避免。

(3)应经常调整呼吸机参数。从而获得最佳肺容量。

(4)应尽可能缩短机械通气使用时间,减少肺损伤。

(5)优先考虑使用 CPAP 或 NIPPV,避免或减少气管插管和机械通气时间。

(6)采用同步和潮气量控制的常频通气模式,及积极的撤机方案能缩短机械通气时间。

(7)撤机后可以接受 $\text{pH}>7.22$ 的中等程度的高碳酸血症。

2.CPAP 的应用

(1)对所有存在 RDS 高危因素的患儿,如胎龄 <30 周不是必须使用机械通气者都应使用 CPAP,直到临床状况被进一步评估。

(2)PEEP 至少要保证在 $5\text{cmH}_2\text{O}$ 的压力。

(3)为了减少机械通气的使用,对 RDS 患儿应早期使用 CPAP 和 PS。

CPAP:压力 $5\sim 10\text{cmH}_2\text{O}$;

3.人工呼吸器

用 CPAP 后 PaO_2 仍 $\leq 50\text{mmHg}$ (6.67kPa), $\text{PaCO}_2 \geq 60\text{mmHg}$ (8kPa)或频发呼吸暂停或体重 $<1500\text{g}$ 。吸气峰压 $20\sim 25\text{cmH}_2\text{O}$ ($1.96\sim 2.45\text{kPa}$),呼气末正压 $4\sim 5\text{cmH}_2\text{O}$ ($0.39\sim 0.49\text{kPa}$),氧浓度开始 6 生后第 1 天即可使用全静脉营养。 $0\sim 80\%$,以后渐减至 40% ,呼吸率 $30\sim 40$ 次/分,吸:呼 = $1:1\sim 2$ 。

(三)败血症的防治

(1)RDS 患儿应常规使用抗生素,直到排除败血症。

(2)治疗过程中需要考虑到真菌感染可能性。

(四)支持疗法

为使 RDS 患儿达到最好的治疗效果,适合的支持疗法是必要的,包括维持正常体温、合理

的液体疗法、良好的营养支持、治疗动脉导管开放及稳定循环功能维持合适的血压和组织灌注。

1. 体温控制

体温维持在 $36.5 \sim 37.2^{\circ}\text{C}$ 。

2. 液体和营养治疗

(1) 置于湿化暖箱中的大多数患儿, 静脉补液量从 $70 \sim 80\text{mL}/(\text{kg} \cdot \text{d})$ 开始。

(2) 早产儿液体和电解质疗法应个体化处理, 生后 5d 允许体重每天下降 $2.5\% \sim 4\%$ (总共 15%)。

(3) 生后数天限制补钠, 尿量增多后逐渐增加补钠, 需要小心监测液体平衡和电解质水平。

(4) 生后第 1 天即可使用全静脉营养。

(5) 生后第 1 天, 如果无特殊情况即可开始微量肠道喂养。

3. 组织灌注的维持

定期监测血压, 维持正常的组织灌注, 必要时使用血管活性药物。

4. PDA 的治疗

如果有指征(出现 PDA 早期表现如低血压, 特别是舒张压降低, 和脉压差增大), 可使用药物关闭动脉导管。

三、预防

产前预防: 地塞米松 6mg 肌肉注射 $q12h \times 4$ 应于临产 24h 以前使用。产后预防: 表面活性剂的应用, 生后 $15 \sim 30\text{min}$ 给药。

四、医患沟通

1. 费用问题

机械通气, PS 的应用费用昂贵等。

2. 疗程及转归

生后头 3 天为危险期, 疗程较长。

3. 并发症

早产儿视网膜病(ROP), 支气管肺发育不良(BPD), 机械通气相关性肺炎(VAP)等。

第二节 新生儿败血症

一、病原菌

依地区而异, 我国一直以葡萄球菌最常见, 其次是大肠埃希氏菌。近年来随着极低体重儿存活率的提高和气管插管的较为普遍使用, 表皮葡萄球菌、克雷伯杆菌、枸橼酸杆菌等条件致病菌感染增多。在美国以链球菌感染较多, 尤其是 B 组链球菌较为普遍, 现 D 组链球菌也有所增加。凝固酶阴性葡萄球菌(CNS)主要见于早产儿, 尤其是长期动静脉置管者。金黄色葡萄球菌主要见于皮肤化脓性感染, 产前及产时感染以大肠埃希氏菌为主的革兰阴性菌较为常

见。气管插管机械通气患儿以革兰阴性菌如绿脓杆菌、克雷伯杆菌、沙雷菌等多见。

二、感染途径

1. 产前感染

孕母细菌很少经胎盘感染胎儿,因母免疫力强,且一发病即接受抗生素治疗,况且胎盘有一定屏障作用。胎盘化脓性病破入羊水,胎儿再吸入感染者更少见。但结核杆菌、李斯特菌、胎儿空弯菌能经胎盘感染胎儿。羊水穿刺或宫内输血消毒不严时可致医源性败血症。

2. 产时感染

胎膜早破、产程延长、细菌上行污染羊水,或胎儿通过产道时吸入吞入该处细菌而使胎儿感染。孕母产道特殊细菌定植,淋球菌, B 组链球菌。分娩环境不清洁或接生时消毒不严致胎儿感染。

3. 产后感染

金黄色葡萄球菌感染最为常见,新生儿皮肤感染如脓包疮、尿布皮炎及皮肤黏膜破损,脐部、肺部感染是常见病因。对新生儿的不良行为如挑马牙、挤乳房、挤痈疖等,或长期动静脉置管、气管插管破坏皮肤黏膜屏障后使表皮葡萄球菌等易于侵入血循环所致。各种吸痰器、暖箱、雾化器中的水易被绿脓杆菌污染而致医源性感染。

三、败血症诊断标准

(一) 具有发病的高危因素

凡有产前/产时/产后感染因素者均应考虑。

(二) 具有败血症临床症状及体征

1. 局部表现

脐部炎性反应,红肿且伴有脓性分泌物。

2. 全身表现

一般表现为早期出现精神食欲欠佳、哭声减弱、体温不稳定等,发展较快,可迅速产生不吃、不哭、不动、面色不好、神萎、嗜睡等表现。体壮儿常有发热,体弱儿、早产儿常体温不升。如出现以下特殊表现时,常提示败血症。

(1) 黄疸:有时是败血症的唯一表现,表现黄疸迅速加重、或退而复现;严重时可发生胆红素脑病。

(2) 肝肿大:出现较晚,一般为轻至中度肿大。

(3) 出血倾向:皮肤黏膜瘀点、瘀斑、针眼处渗血不止,消化道出血、肺出血等。

(4) 感染性休克:面色苍灰,皮肤呈大理石样花纹,血压下降,尿少或无尿,硬肿症出现常提示预后不良。

(5) 其他:呕吐、腹胀、中毒性肠麻痹、呼吸窘迫或暂停、青紫。

(6) 可合并肺炎、脑膜炎、坏死性小肠结肠炎、化脓性关节炎和骨髓炎等。

(三) 辅助检查

(1) 病原菌的检出:应在使用抗生素之前做血培养找细菌,抽血时必须严格消毒;同时做各种感染液的涂片镜检非常重要。

(2) 外周血常规:白细胞 $<5 \times 10^9/L$, 或 $>20 \times 10^9/L$, 中性粒细胞杆状核细胞所占比例 $>$

0.20, 出现中毒颗粒或空泡, 血小板计数 $< 100 \times 10^9 / L$ 有诊断价值。C-反应蛋白可升高。

(3) 一旦诊断为败血症, 均需要脑脊液检查明确有无颅内感染。

四、败血症治疗

(一) 抗感染

抗生素的用药原则:

(1) 早用药: 对于临床上怀疑败血症的新生儿, 不必等待血培养结果即应使用抗生素。

(2) 静脉联合给药: 病原菌未明确前可结合当地菌种流行病学特点和耐药菌株情况选择两种抗生素联合使用; 病原菌明确后, 可根据药敏实验选择用药; 药敏不敏感但临床有效者可暂不换药。

(3) 疗程足: 血培养阴性, 经抗生素治疗后病情好转时应继续治疗 5~7 天; 血培养阳性, 疗程 10~14 天; 有并发症应治疗 3 周以上。

(4) 注意药物的毒不良反应: 1 周以内新生儿, 特别是早产儿肝肾功能不成熟, 给药次数应减少, 每 12~24 小时给药 1 次, 1 周后每 8~12 小时给药 1 次。氨基糖甙类抗生素因可产生耳毒性以不主张在新生儿期使用。

(二) 对症支持治疗

1. 处理严重并发症

(1) 抗休克治疗。

(2) 清除感染源。

(3) 纠正酸中毒和低氧血症。

(4) 减轻脑水肿。

2. 支持疗法

注意保温, 供给足够热量和水分, 维持血糖和电解质在正常水平。

3. 免疫疗法

(1) 静注免疫球蛋白, 每天 300~500mg/kg, 3~5 日。

(2) 重症患者可行交换输血, 换血量 100~150mL/kg。

(三) 清除感染灶

脐炎局部用 3% 过氧化氢、2% 碘酒及 75% 酒精消毒, 每日 2~3 次。

五、医患沟通

和家属沟通方面首先要让家属知道败血症不是白血病。败血症是感染性疾病, 及时得当的治疗是完全可以治愈的, 白血病是血液系统的恶性肿瘤。但是, 败血症疗程也较长, 一般来说至少需 10~14 天, 有并发症者应治疗 3 周以上。另外, 家长们也应知道不是每个患儿都肯定能治愈, 有的因严重感染导致感染性休克或 DIC 而死亡, 且死亡率不低。有的并发化脓性脑膜炎会留有不同程度的神经系统后遗症。对此, 家长们应有充分的心理准备。

第三节 新生儿持续肺动脉高压

一、概述

新生儿持续肺动脉高压(PPHN)是由于生后肺血管压力的持续增高使胎儿循环不能正常过渡到新生儿循环,当肺血管压力超过体循环压力时,大量未氧合血经动脉导管及卵圆孔水平右向左分流。引起新生儿青紫,低氧血症,吸高浓度氧发绀不能缓解,也叫持续胎儿循环。

二、病因及发病机理

有原发性和继发性两大类。

(一)原发性

肺小动脉中层平滑肌增厚,使肺血管床的管腔缩小而致机械性梗阻,使肺动脉压增高。可能与宫内慢性缺氧(血管发育不良),胎盘功能不全,母长期摄入水杨酸或消炎痛致动脉导管收缩有关。

(二)继发性

(1)严重低氧血症,酸中毒使肺血管收缩。见于围产期窒息(肺动脉主动收缩,或继发于全身动脉血压增高)、胎粪吸入(MAS)、感染性肺炎及HMD等。

(2)继发于肺及肺血管床发育不良,如膈疝、先天性肺发育不良。

(3)其他:如心肌损害、心功能不全、红细胞增多症等。

三、临床表现

多见于足月儿、过期产儿、有胎粪污染羊水的病史,早产儿常见于肺透明膜病。

(一)症状

生后12小时内即可出现症状,有青紫和呼吸增快,但不伴呼吸暂停和三凹征。青紫为全身性,呼吸窘迫与低氧血症不平行,吸高浓度氧青紫多数不能改善,少数病例发绀虽能短暂缓解,但很快又恶化,临床上与发绀型先心病难以区别。

(二)体征

肺部无明显体征。心脏听诊帮助不大,杂音可有可无。部分患者胸骨下缘或心尖部可闻及收缩期杂音(三尖瓣和二尖瓣反流所致),心功能不全者有心音低钝,血压下降和末梢循环不良。

四、诊断

(一)筛查试验

凡有严重低氧血症, PaCO_2 接近正常者,如果胸部X线检查肺野相对清晰,应疑为PPHN,可做筛查试验。

1. 高氧试验

吸入80%~100%氧10分钟观察,如为肺实质性疾病则 PaO_2 有所改善,青紫减轻,而PPHN或先心病则无或很少改善。

2. 导管前、后血氧差异试验

同时取导管前(颞、右桡动脉)和导管后(左桡、脐或股动脉)动脉血, PaO_2 差 $> 2\text{kPa}$ (15mmHg)或氧饱和度相差 $> 10\%$, 表明导管水平有右向左的分流。

3. 高氧-高通气试验

可鉴别 PPHN 与青紫型先心病。用手控加压通气 $80\sim 120$ 次/分, 共 10 分钟, 使 PaCO_2 下降, 动脉血 PH 上升, 此法可使 PPHN 患者 PaO_2 上升而青紫型先心病则无反应。

(二) 辅助检查

(1) X 线: 胸片可见肺血管影减少。

(2) 心脏超声检查: 心脏超声 Doppler 既可排除先心病, 亦可进行肺动脉血流动力学评估, 近年来已广泛应用于 PPHN 的诊断。可观察卵圆孔或开放的动脉导管水平有否右向左分流, 以多普勒测定左或右肺动脉平均血流速度, 流速降低提示肺血管阻力增加, 有肺动脉高压。还可以根据肺动脉高压时三尖瓣反流速度计算肺动脉压力。

五、治疗

(一) 稳定患儿

1. 镇静

苯巴比妥或地西洋。

2. 纠正

酸中毒、低体温、红细胞增多症、低血糖等。

(二) 机械通气

高通气法。使 PaO_2 维持在 $> 10.6\text{kPa}$ (80mmHg), PaCO_2 维持在 $4.7\sim 6.0\text{kPa}$ ($35\sim 45\text{mmHg}$), pH 保持在 $7.45\sim 7.5$ 。如无肺实质性疾病, 可用低压、短吸气时间的通气方式, 呼吸频率 $60\sim 120$ 次, $\text{PIP} 20\sim 25\text{cmH}_2\text{O}$, $\text{PEEP} 2\sim 4\text{cmH}_2\text{O}$ 即 $0.2\sim 0.4\text{kPa}$, 吸气时间 $0.2\sim 0.4$ 秒, 气流量 $20\sim 30\text{L}/\text{分}$ 。如有肺实质性疾病应根据肺原发病作相应调整, 可用稍低频率及较长吸气时间通气。

(三) 血管扩张药治疗

1. 碱化血液, 扩张肺血管

5% 碳酸氢钠。

2. 血管扩张药

(1) 硫酸镁: 镁为钙的拮抗药, 通过作用于前列腺素代谢, 抑制儿茶酚胺的释放及减少平滑肌对血管收缩反应起作用。剂量为 $200\text{mg}/\text{kg}$, 静脉 30min 缓慢输入, 然后以 $20\sim 50\text{mg}/\text{kg} \cdot \text{h}$ 静脉滴注。治疗时应监测血浓度, 有效血浓度为 $2.88\sim 5.67\text{mmol}/\text{L}$ 。

不良反应为低血压和低血钙, 注意监测血电解质和血压。

(2) 前列腺素: 开始剂量为 $0.02\mu\text{g}/(\text{kg} \cdot \text{min})$, 在 $4\sim 12\text{h}$ 逐渐增加到 $0.06\mu\text{g}/(\text{kg} \cdot \text{min})$; 维持量 $0.03\sim 0.06\mu\text{g}/(\text{kg} \cdot \text{min})$, 可用 $3\sim 4$ 天。

(3) 其他药物: 妥拉苏林。

(四) 提高体循环血压, 逆转右向左分流

保证血容量, 不足时补以 5% 白蛋白、新鲜血浆或全血; 常用多巴胺及多巴酚丁胺以增加心搏出量及维持血压, 剂量为 $3\sim 5\mu\text{g}/(\text{kg} \cdot \text{min})$, 剂量不宜过大。