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. 新生儿吸人性肺炎

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、P_{12}、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（SaO_2）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SaO_2恢复至98%左右，即接人工呼吸

需要全本请访问 www.ertongbook.com

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）30cmH_2O，呼气末正压（PEEP）5cmH_2O，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 5μg/kg 持续静脉点滴，并给予维生素 K_1、止血敏止血，鲁米那镇静，速尿利尿减轻心脏负荷，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 15.4×10^9/L，RBC 3.34×10^{12}/L，HGB 110g/L，HCT 32.3%，PLT 209×10^9/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 25cmH_2O。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（37.5 mmHg），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

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,菌必治 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。

（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、Rh 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、胎粪吸人性肺炎、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，其所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。该患儿从口鼻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

需要全本请访问 www.ertongbook.com

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,还有入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,FiO_2 小于 40%及吸气峰压小于 20cmH_2O、PEEP 在 2～

3cmH_2O 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，最好采用立止血气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气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 49.5×10^9/L，RBC 2.85×10^{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℃　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×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 49.5×10^9/L　RBC 2.85×10^{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 604μmol/L　直接胆红素 59μmol/L　间接胆红素 545μmol/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：TBIL68.83μmol/L，DBIL2.51μmol/L，IBIL66.32μmol/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 412.8μmol/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. 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 溶血病多数病儿贫血可不明显。

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 85μmol/L；②发展到胸腹部的黄疸，估计胆红素为 136～170μmol/L；③大腿及上臂也出现黄疸，估计胆红素超过 204μmol/L；④手心、足心皮肤均黄染，估计胆红素超过 255μmol/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. 检查母亲血清中有无血型抗体，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 420～470nm 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

Rh 血型同母亲而 ABO 血型同病儿的血，ABO 血型不合者应采用 O 型血细胞、AB 型血浆的混合血。换血的通道一般选择脐静脉，也有人选择脐动脉抽血，同时脐静脉注血，可以缩短换血的时间。但必须掌握抽注的速度。每次换血的量一般为 10～20ml，总换血时间 2～4 小时。

(1)换血的指征 出生时有胎儿水肿、严重的贫血；血清胆红素在足月儿＞ 342μmol/L 早产儿体重 1500g 者＞ 256μmol/L，体重 1200g 者＞205μmol/L 可考虑换血(越是早产，越应放宽指征，尤其是有缺氧、酸中毒、败血症时）；凡有早期核黄疸的表现者。

(2)换血的注意事项：①换血前后应取血检测胆红素、血红蛋白、红细胞压积、血糖、必要时检测血钙及电解质。 ②换血前 1～2 小时可输注白蛋白 1g/kg(除非患儿已有心功能衰竭或严重贫血），可以增加胆红素的换出量。③换血后，由于新鲜血中的未结合白蛋白使血管外的胆红素内流，有时可以发生胆红素的反跳现象。如果胆红素上升到危险水平，可考虑再次换血治疗。④换血时可能发生的问题 血管栓塞、新生儿坏死性小肠结肠炎、心律紊乱、心跳突停、菌血症及血清性肝炎，其他还有低体温、低血糖、血管穿破、移植物抗宿主反应等。⑤换血过程中如有激惹、心电图改变等低钙症状时，应补充 10% 葡萄糖酸钙 1～2ml/kg，缓慢静推。

3.其他治疗：包括应用白蛋白 1g/kg 增加与胆红素的结合，防止核黄疸的发生。静脉注射丙种球蛋白 0.5～1g/kg 阻止溶血。酶诱导剂可拉明及鲁米那促进胆红素的代谢。

根据以上分析，我们可得出以下经验教训：①生后 24 小时出现的黄疸，并且进行性加重，首先应考虑新生儿溶血病，应进一步询问分娩史，母子血型，查血常规，有贫血及网织红细胞升高，基本可以确诊。②ABO 溶血较多见，但一般较轻，多不需进行换血治疗。Rh 溶血临床表现严重，多伴有严重的贫血及水肿，部分以死胎娩出，几乎均需要换血治疗。

（赵立建）

3．先天性梅毒

【病例摘要】患儿，男 1 天，2002 年 1 月 4 日入院。

（一）主诉 口吐泡沫，手足疱疹 6 小时。

（二）病史

1．现病史：患儿系第一胎第一产，36 周早产，外院顺产，出生时无窒息，生后不久患儿出现口周青紫，口吐泡沫，且发现手足散在数十个红色斑疹，有的有脓头，无发热及惊厥，以新生儿脓疱疮收入院。

2．个人史 母孕期无合并症。出生体重 2.5kg．

3．家族史：无家族性遗传病及传染病史。父 29 岁，农民 母 27 岁，农民。生活环境农村。

（三）体格检查 体温 36.7℃，脉搏 115 次／分，呼吸 38 次／分，体重 2.5kg，身长 48cm，头围 33cm，胸围 32cm，腹围 33cm。早产儿貌，神志清，精神差，呼吸尚平，皮肤粘膜红润，手足处可见十余个散在的红色斑疹，大的皮疹中心有米粒止黄豆大小的白色脓头，全身浅表淋巴结未触及肿大，头颅大小外形正常，头发细贴于头皮，前囟 1.5cm×1.5cm，张力不高，鼻通气可，口周稍绀，颈软，三凹征（－），胸廓无畸形，乳腺结节约 5mm×5mm，双肺呼吸音粗，无干湿性啰音，心率 115 次／分，律齐，心音有力，各瓣膜区未闻及杂音，腹软，肝脾肋下未及，脐部干燥无渗血，双侧睾丸未完全降入阴囊，四肢肌力及肌张力可，指甲已过指端，原始反射存在，病理反射未引出 。

（四）实验室检查

1．血常规 WBC32.4×10^9/L RBC8.18

× 10^{12}/L Hb269g/L PLT84 × 10^{9}/L LY40.8% GR52.8% MO6.4%。

2. 血型:B 型 Rh(+)。

3. 肝功及生化:谷丙转氨酶 302IU/L 谷草转氨酶 69IU/L 碱性磷酸酶 869IU/L 钾 5.70mmol/L 氯 114.70mmol/L 二氧化碳结合力 19.30mmol/L 糖 2.46mmol/L 肌酸肌酶 14IU/L 肌酸肌酶同工酶 89IU/L 乳酸脱氢酶 663IU/L 羟丁酸脱氢酶 544IU/L。

4. 不加热血清反应素试验(USR) 阳性。

(五)入院诊断

1. 皮疹原因待查

脓疱疮?

2. 新生儿肺炎

【诊疗经过】患儿入院后很快即做 USR 检查,结果为阳性,结合患儿的症状,并追问出其父有不洁性生活史,后明确诊断为先天性梅毒,后其家属放弃治疗,自动出院。

【讨论】

(一)患儿的临床特点 患儿生后即发现皮疹,皮疹一般按形态可大致分为斑丘疹、疱疹和紫癜三种。同一种皮疹可见于不同的疾病,同一种疾病又可出现不同类型的皮疹。不同疾病皮疹的形态、分布、出现的顺序可有不同,故皮疹有时是临床诊断的重要线索之一。该患儿生后即发现皮疹,皮疹分布于手足,呈密集的大小不等的疱疹。根据皮疹的特点和出现的时间,首先应考虑感染,包括细菌、病毒及其他微生物的感染:

1. 细菌感染:常见的细菌性感染主要是脓疱疮。它是新生儿期最常见的细菌感染,主要由金葡菌,溶血性链球菌感染引起,多见于炎热的季节,皮疹好发于面部、四肢以及臀部皱褶处,皮疹常突然发生,开始为散在性红斑或水疱,迅速变为脓疱。脓疱大小似米粒、黄豆,呈圆球形隆起,四周饶以炎性红晕,疱壁薄,有积脓现象,疱破后露出糜烂面,干后结成黄色脓痂,脱痂后不留瘢痕。本病传染性强,通过有皮肤感染者、带菌的医务人员或产妇传播,可在婴儿室中造成流行。该病发病多在生后 4~10 天,在面部、躯干和四肢发生水疱,大小不等,疱液初为黄色1~2 天后渐变为浑浊,但不全化脓,因而成为水脓疱,周围无红晕。疱壁薄,易于破裂,破后露出红色湿润的糜烂面,然后结痂。起病时无全身症状,继之可能发热和腹泻,甚至并发败血症。本患儿生后即发现皮疹,且主要位于手足,皮疹位置和时间不符合,可排除。

2. 病毒感染 见于水痘,此病可在胎内或生后数小时内感染,多在生后 3~4 周发病,在发热开始的 24 小时内出现红色小丘疹,很快转为水疱,疱液清亮,数日后疱疹结痂,再经数日后痂盖脱落,不留瘢痕,皮疹成批出现,可见于粘膜,疱疹破溃后形成浅溃疡。6 个月以下婴儿患此病者少见,可能系母传抗体在婴儿体内暂时存留有关。但如果母孕期近产期时发生过水痘,可经胎盘传播给胎儿,称为先天性水痘。本例经详细询问病史,其母孕期无水痘接触史及患病史,且该患儿皮疹只见于手足,不呈向心性分布,基本可以排除。

3. 单纯疱疹:小儿时期原发性感染中常见类型,大都见于颊部粘膜、口唇或牙龈,也可侵犯口唇周围的皮肤,起病时局部先呈充血,随即发生圆形滤泡,其直径约 2mm,迅速破溃后成浅表溃疡,由于局部疼痛明显,往往表现烦躁和拒食,可伴有发热或无明显症状。6 月以下患儿,血清中常有从母亲获得的抗体,很少发病。该患儿表现与之不符,可以排除。

4. 梅毒 该病是由于胎儿时期通过胎盘从母体受染所致,无初期症状,可累及全身各个系统,以骨骼、肝脏、呼吸系统及中枢神经系统病变为多见,其皮疹形态多样,可以表现为斑丘疹、疱疹、扁平湿疣,周身或局部水肿等。经 USR 检查可明确诊断。

该患儿皮疹表现与常见的疾病均不符,

需要全本请访问 www.ertongbook.com

而且出现的时间早,生后即有,故可能有特殊病原的宫内感染，先天性梅毒不能排除。

(二)梅毒的分期　梅毒是由于梅毒螺旋体所致的全身性慢性感染。成人病例是通过不正当性关系感染的。可分为三期 初期(发生在生殖器局部如硬下疳),二期(皮肤粘膜损害)及三期(如梅毒瘤、内脏损害)。先天性梅毒或称胎传梅毒，由于胎儿时期通过胎盘从母体受染所致，初期病变表现为胎盘异常。随着国际交往和旅游事业的发展，性病有死灰复燃的倾向,须提高警惕。

(三)梅毒的临床表现

1. 婴幼儿期先天性梅毒：这是常见的类型,大多在生后最初 2 个月内开始出现症状，往往在出生时可全无症状。胎儿受染早的，出生后病状早发，较严重，受染迟的病状迟发,可延至数周、甚至数月后才见症状,且多缓和,在出现皮肤粘膜症状之前,患儿多虚弱无神,体重不增,体温略高。病重者往往有消化系统的症状，并可见贫血及出血等现象。但也有婴儿患者并无这些前驱症状，只见局部体征。

(1)皮肤症状：主要有以下几点：①斑丘疹或多或少,自浅红色渐转深褐色,多见于头部，臀部及四肢，褪去时暂遗留暗红色瘢痕。此皮疹约占患儿的半数,可自行消退,数周或数月后亦可复发。无论接受治疗与否，均不会留下永久性瘢痕。②梅毒性天疱疮可在少数患者中出现，自手掌与足底开始，渐及躯干,疱内含浆液,或含脓血。③手掌和足底的皮肤紧张,硬固而发红,且有光泽,外层脱屑后,光泽更明显,指甲往往窄小,背面隆起,尤以小指甲更明显,亦可出现梅毒性甲沟炎,由于吮手指引起。④唇部和臀部的皮肤红硬、脱屑，且呈放射状裂疱，以后遗留永久性瘢痕，见于上唇者称为皲裂。⑤扁平湿疣,在肛门附近,女阴及阴囊等处潮湿部位出现,多见于幼儿，如检查其渗出物，可见病原螺旋体。⑥周身或局部水肿，由于梅毒性肾炎或肝脏受梅毒损害，缺乏制造血清蛋白的功能所引起。⑦头发、眉毛和睫毛的脱落,有时很明显。

(2)粘膜症状：①鼻炎最常见，约占患儿的 25%，排除物由粘液变成脓液，有时带鲜血,可致鼻孔堵塞及哺乳困难,并使上唇表皮脱落。梅毒性鼻炎较普通感冒为重，也较持久。②喉炎 声带受病变侵袭,声音嘶哑或哭泣无声。③唇部、口腔、颊部、舌和扁桃体或外生殖器及肛门的粘膜发生裂口、出血,偶有扁平性湿斑或溃疡。裂口或湿斑虽不常见，却是先天性梅毒的典型表现。

(3)肝脾淋巴结肿大：患儿肝脏常见肿大,约占患儿的 80%,有时可见持久性黄疸。脾脏肿大约占患儿的 36%。肱骨上滑车淋巴结往往肿大,甚至耳前、颈项、腋下及腹股沟的淋巴结都见增大。

(4) 侵犯骨骼　患儿骨骼受侵犯的约占 90% 但外表上往往无明显症状，须用 X 线摄影诊察，股骨和肱骨最易受侵。偶见一肢或数肢假性瘫痪，由于梅毒性垢炎所致。手指或足趾可发生梭状肿胀，由于该处骨与骨膜发炎所致。

(5)中枢神经系统症状：包括前囟隆起，颈部强直,角弓反张,脑积水,惊厥,昏迷等，由于脑膜及脑血管受梅毒感染所致。大多数患儿在 4～5 个月时开始见神经症状，仅稍有发热，脑脊液中淋巴细胞增多，球蛋白稍高，糖量正常，血清梅毒反应阳性。轻微的脉络膜炎和角膜炎,可见于 5 个月以后的患儿。

2. 儿童期或后期先天性梅毒：较少见，在 5～6 岁以后出现间质性角膜炎,其早期表现为结膜炎,先有畏光、流泪,渐涉及角膜,军刀状腿(胫骨前缘突起,有按痛,由于持久性骨膜炎),马鞍鼻(由于鼻骨被梅毒瘤侵蚀而形成),梅毒齿(常称为 Hutchinson 齿,即上部中间切牙下端窄小,有半月形浅凹),此外,恒

磨牙发育差呈桑葚样,以及膝关节肿痛、积液及硬变等。如涉及神经系统可致慢性脑膜炎,痉挛性瘫痪,惊厥,智力不全,耳聋及视神经萎缩等。偶尔可有病变侵犯大脑而引起麻痹性痴呆。我院于 1959 年曾报告一例。

(四)梅毒的辅助检查及诊断

1. 婴儿父母是否有梅毒:特别是母亲是否患梅毒更重要,包括症状,血清反应,以往生育经过(先流产,既而早产,终得足月儿的母亲,有梅毒嫌疑)和其子女生长或死亡的情形,都应考虑。先天性梅毒患儿的胎盘即有异常。

2. 梅毒血清学检查:梅毒螺旋体侵入人体后,在血清中可以出现特异性抗体;另外,血清中还可出现非特异性抗体(反应素)。检测梅毒螺旋体有助于诊断。常用的有定性和确诊两种试验。①定性试验:即检测非特异性抗体的试验如 USR 试验(不加热血清反应素试验)等。此种试验用于梅毒的筛选。②确诊试验:是检测梅毒螺旋体抗体的试验。常用的如 TPTA (梅毒螺旋体血凝试验)和 FTA-ABS (荧光密螺旋体抗体吸收试验)。在梅毒螺旋体定性试验阳性的情况下,必须进行确诊试验,若阳性可肯定梅毒的诊断。该试验灵敏度高,不受药物治疗的影响。特异性抗体可持续数年甚至终生。

3. 梅毒病原体的检查:皮肤或粘膜病变时,用黑地荧光法可检查病变处渗出物或刮取物中是否有病原体。

4. X 线检查 主要骨骼变化为:①骨膜下层增厚;②骨影局部稀疏,最常见的是左右两胫骨上端的内侧缺去一角,好像锥凿。此种病态往往两侧对称;③骨干垢端有极浓厚的影线,而其下有平行、整齐的稀疏层等改变。

(五)梅毒的鉴别诊断 新生儿期发病者应与败血症、巨细胞病毒感染、播散性单纯疱疹,先天性佝偻病、大疱性表皮松解症、新生儿天疱疮等鉴别。

(六)梅毒治疗

1. 一般疗法 隔离,加强营养,补充多种维生素,预防继发感染。

2. 青霉素疗法:梅毒病原体对青霉素敏感,一般无耐药性,早期应用疗效极高。其应用指征包括先天性梅毒的临床或 X 线证据,以及未经治疗的母亲显示脐带血的梅毒阳性反应。治疗前应做脑脊液检查,如结果异常则应用下述疗法 青霉素肌注或静注,第一天注射量宜小,约 3~5 万 U,以免由于杀灭大量螺旋体而释放出异种蛋白质所致的不良反应。自第二天起逐渐加量,至每日总量 12 万 U 为止,疗程共 10~15 天。如脑脊液正常,可肌注苄星青霉素每次 5 万 U/kg,每周一次,共三次。

经过青霉素的充分治疗后,先天性梅毒的症状迅速好转,亦无角膜炎或神经系统后遗症。但梅毒血清反应的消失是逐渐的,需要一年左右。

通过此病例的诊治,我们体会 新生儿期出现不典型皮疹、鼻炎、唇及肛门病变、假性瘫痪者应警惕先天性梅毒,应注意询问其父母是否有不洁性交史,必要时进一步做梅毒血清学检查。

(赵立建)

4. 先天性肥厚性幽门狭窄

【病例摘要】患儿,男,19 天,2001 年 9 月 17 日入院。

(一)主诉 反复呕吐 11 天,加重 3 天。

(二)病史

1. 现病史 患儿于 11 天前无明显诱因地开始出现呕吐,每日 1 次,呕吐物为胃内容,含奶瓣,无胆汁,家长未在意,但每日呕吐次数逐渐增多。5 天前在某大医院做钡餐透视未发现异常,静点先锋霉素效果差,近 3 天呕吐明显加重,奶后即吐,内容物同前,量多,呈非喷射状,吐后求食强烈,为进一步诊治来

我院。病程中患儿精神可，无发热，无腹胀，大便稀,呈黄绿色,每日约 4 次。

2. 个人史：母孕期无高血压、糖尿病等妊娠合并症,无特殊用药史,未接受过放射线或毒物。患儿系 G_3P_2(流产 1 次),胎龄 37^{+6} 周,顺产,出生体重 4.05kg。生后哭声响亮，无窒息史，Apgar 评分 10 分。出生半小时后开始喂奶,母乳喂养。生后 1 天内即排胎便，3 天过度期后,第 4 天为黄色正常便。出生后第 2 天开始出现黄疸,第 15 天达到高峰，至入院仍未退。生后第 7 天脐带脱落。已接种卡介苗及乙肝疫苗。

3.家族史 父亲 30 岁,母亲 32 岁,均为农民,身体健康,非近亲婚配。有 1 姐,身体健康。无遗传性疾病家族史。

(三)体格检查　体温 36.4℃,脉搏 140 次／分,呼吸 40 次／分,体重 4.5kg,身长 54cm,头围 35.5cm,胸围 35cm 腹围 34cm,神志清，精神可,发育正常,营养一般,全身皮肤中度黄染,无出血点及淤斑,浅表淋巴结未触及肿大,头形正常,前囟 2cm × 2cm,平坦,双侧巩膜中度黄染,颈软,双肺呼吸音清,无啰音,心率 140 次／分,律整,心音有力,无杂音,腹部视诊无腹胀，未见胃蠕动波及肠型，触诊柔软,未触及包块,肝肋下 2cm,质软,脾未触及,听诊肠鸣音 正常。四肢肌力、肌张力正常,吸吮,觅食,拥抱反射正常。

(四)实验室检查

1. 血常规：WBC 8.6×10^9/L　L 76.4%　N 17.2%　RBC 4.96×10^{12}　Hb 145g/L　PLT 254×10^9/L。

2. 尿常规 正常。

3. 大便常规：正常。

(五)辅助检查

1. 腹部 B 超示肝、胆、脾及双肾未见异常。

2. 钡餐透视未见异常。

(六)入院诊断

1. 呕吐原因待查。

2. 新生儿高胆红素血症(母乳性黄疸)。

【诊治经过】患儿入院后给予普瑞博思及补液等对症治疗，病情无好转，呕吐仍频繁，奶后即吐,量大,含奶瓣,无胆汁。无发热及腹胀,大便略稀。入院第 3 天(9 月 20 日)在我院行上消化道碘化油造影，结果：胃呈钩形,无空腹潴留液,未见充盈缺损及龛影。胃窦部明显痉挛,幽门管变细,拉长,仅有少量造影剂通过，十二指肠球充盈欠佳。其余未见异常。结论：先天性幽门肥厚。

经上消化道碘化油造影确诊为先天性肥厚性幽门狭窄后患儿转入我院小儿外科，于 9 月 22 日在氯胺酮麻醉下行幽门环肌切开术。术中见幽门肌肥厚、坚硬,长 2.2cm,直径约 1.5cm，证实为先天性肥厚性幽门狭窄。沿幽门管无血管区纵行切开浆膜及部分肌层,远端呈倒' Y',型,手术顺利。患儿于术后第 1 日停胃肠减压,予糖水口服 第 2 日排正常大便,予母乳喂养,无呕吐,吃奶好。术后第 4 天痊愈出院。

【出院诊断】先天性肥厚性幽门狭窄。

【讨论】

(一) 该病例的诊断　本患儿母乳喂养，发病前吃奶好,生后约 8 天左右出现呕吐,病情呈进行性加重，考虑为器质性疾病。呕吐物为胃内容,含奶瓣,无胆汁,吐后即强烈求进食。无发热等其他感染征象，曾用普瑞博斯治疗效果差，查体虽未见到明显的胃型及胃蠕动波,右上腹亦未触及肿块,但上消化道碘化油造影见到幽门管狭窄，先天性肥厚性幽门狭窄的诊断还是明确的。

(二)该病例的鉴别诊断　呕吐是新生儿期一种常见的症状。本患儿即以呕吐为主诉,应想到与以下疾病相鉴别：

1. 器质性疾病：

(1)内科疾病：

①胃食管反流 新生儿期不少见,早产儿

更多见。生后 1 周内即出现呕吐症状，常在每次哺乳将结束时,轻者可表现为溢乳,反流较重也可表现为喷射性呕吐。当并发反流性食管炎时，吐出物可能带血。

②贲门痉挛 呈间歇性吞咽困难,哺乳后有乳汁溢出。

③幽门痉挛：在生后最初几天即出现间歇性呕吐，为喷射性但不进行性加重。

④颅内压增高 因颅内感染、出血或缺氧缺血性脑病致颅内压增高,常伴囟门饱满,骨缝裂开。

⑤感染 不论是胃肠道或其他感染(败血症、脑膜炎、肺炎、泌尿道感染)均可引起呕吐，这类患儿往往食欲减退并有其他相应症状，黄疸也常见。

⑥胎粪延迟排空 胎粪粘稠,于生后 3 天尚未排清,吐出物较粘有时带黄色,腹胀程度不一。

⑦先天性代谢病：除有呕吐症状外常伴有其他症状。如氨基酸代谢障碍者有神经症状,排出物中有特殊气味 糖代谢障碍(半乳糖血症)尚有腹泻、黄疸、肝肿大等症状 肾上腺皮质增生症有性征异常、失水等。

(2)外科疾病：

①食道闭锁：口部常有粘液泡沫如螃蟹吐沫,进食后即溢出,易呛咳,其母孕期有羊水过多史。

②肥厚性幽门狭窄：一般在生后两周左右发病,男婴多见,呕吐为喷射性,吐出物有奶块,不含胆汁。呕吐日渐加重,体检可见胃型，可在右上腹扪及枣核大小块物。

③膈疝 除呕吐外常有青紫、呼吸困难等呼吸道症状，胸部听诊有时可听到肠鸣音。

④肠闭锁：小肠近端闭锁者常在进食 1～2 次后即吐,吐出物含胆汁,腹部不胀 远端梗阻则有腹胀，吐出粪便样物。完全性闭锁时无正常胎粪。

⑤环状胰 生后即有呕吐,上腹部胀,下腹部不胀，呕吐物中有胆汁。

⑥先天性肠旋转不良 起病日期不一,一般在生后 1 周左右呕吐，吐出物含胆汁。有的呕吐不重并可暂时减轻。日后又加重；也有的呕吐频繁,可因完全性肠梗阻、肠坏死病情急剧恶化。多数患儿胎粪正常。

⑦巨结肠 胎粪排空延迟,有低位肠梗阻症状、腹胀明显，吐出物含有胆汁或粪便样。并发结肠炎时,腹泻,大便奇臭,全身情况恶化 。

⑧ 无肛 有低位肠梗阻症状,生后未解大便。

2. 非器质性疾病：

(1)喂养不当 喂养次数过频或喂乳量过多，奶头过小或奶头未充盈奶汁以致吸奶时空气咽入过多，母亲乳头下陷或喂奶前患儿剧哭也会咽入过多空气。

(2)吞咽羊水或母血：污染的羊水或咽入母血刺激胃粘膜引起呕吐。可在生后尚未进食即出现呕吐，开奶后加重。吐出物为泡沫样黏液或咖啡色液体。

3. 牛奶过敏 少数患儿对牛奶过敏。

(三)先天性肥厚性幽门狭窄的临床表现

本病是由于幽门环肌肥厚、增生使幽门管腔狭窄而引起的机械性幽门梗阻，是新生儿的常见疾病，占消化道畸形的第三位。男性远较女性发病率高，男性占 90% 以上,多为足月产正常婴儿，未成熟儿较少见。有关先天性肥厚性幽门狭窄的病因至今尚无定论。目前多数人认为幽门肥厚是先天性的，在胚胎期第一月末、第二月初幽门部发育过程中肌肉发育过度，致使幽门肌肥厚而引起梗阻。先天性肥厚性幽门狭窄的主要病理改变是幽门壁各层组织均肥厚增大，而以环肌为主。先天性肥厚性幽门狭窄的患儿出生后多无症状，吸奶及大小便均正常。呕吐是该病早期而主要的症状，多于生后 2～3 周出现。该病的呕吐是典型地有规律地进行性地加重的。

一般开始时为食后溢奶,偶有呕吐,几天后呕吐频繁,几乎每次喂奶后,当即或数分钟后即吐,并逐渐由一般性呕吐变为喷射性,剧烈时可喷至数尺以外。以后由于胃逐渐扩张和迟缓，奶在胃内潴留时间较长，呕吐次数减少，有时喂奶 1～2 次也不吐。但以后呕吐时吐出量多,将前次食入的奶一并吐出,此时吐出物多为奶块，并有酸味。腹部检查时可见上腹部膨隆，而下腹部则平坦柔软。约 95% 的患儿于上腹部可见胃蠕动波，起自左肋下向右上腹移动后消失，胃蠕动波是先天性肥厚性幽门狭窄常见但并非特有的体征。在右上腹部深处可触到橄榄样肿块是幽门狭窄的特有体征,如能触到并结合典型呕吐的病史,就可以确定诊断。对未能摸到肿块的病例，应做钡餐 X 线检查,可发现典型的 X 线改变而确定诊断。患儿服稀钡后，在 X 线透视下可见胃扩张，钡剂经过幽门排出时间延长。更重要的是，如能在右前斜位耐心仔细地观察，可见幽门管延长达 1～3.5cm ,有的呈弧形向头侧弯曲,管腔变窄,胃窦部幽门前区呈鸟啄状，十二指肠球底压迹等均为先天性肥厚性幽门狭窄的特有 X 线变化。

（四）先天性肥厚性幽门狭窄的治疗先天性肥厚性幽门狭窄的轻型或不典型病例可短期使用解痉药物或口服软坚类中药保守治疗,少数能自行缓解,但大多需手术治疗。该手术由 Fredet 和 Ramstedt 所倡导,至今已 90 余年,由于操作容易,效果良好,死亡率也很低，仍广泛应用于临床。一般取右上腹经腹直肌切口，在幽门前方血管稀少区沿纵轴切开浆膜,钝力划开肌层,切口远端不超过十二指肠端,直至粘膜自行向切开处膨出,不需缝合,但切勿使粘膜损破。术后 12 小时可进糖水,24～48 小时喂奶。某些病例术后可因粘膜水肿仍有少量呕吐，数日后逐渐停止而愈。近年来,幽门狭窄手术后死亡率已很低,经长期随访证明,患儿生长发育良好,胃肠功能正常，不增加溃疡病的发生率。本患儿即选择了手术治疗，术后效果好，痊愈出院。

（张新颖）

5. 先天性白血病

【病例摘要】患儿,男,40 天,2001 年 1 月 6 日入院。

（一）主诉　发热,咳喘,口吐泡沫 7～8 天。

（二）病史

1. 现病史 患儿于 7～8 天前出现发热,伴咳嗽、喘息,口吐泡沫,体温在 38℃左右,咳嗽时有痰,喘息明显,夜间有时喘憋。到当地医院住院诊为“支气管肺炎，中毒性心肌炎,中毒性肝炎”,给予先锋霉素 6 号、氨苄青霉素等治疗。4 天前病情加重，出现心力衰竭及腹胀等表现，化验肝功和心肌酶均有明显异常，给予强心、利尿及胃肠减压等治疗，不见好转,即转入我院。患儿自发病以来,睡眠欠佳,时有烦躁、哭闹,近几天吃奶欠佳,无惊厥及呕吐、腹泻表现。

2. 过去史:17 天前因患‘新生儿肺炎’在当地住院 7 天，治愈出院。

3. 个人史 第 1 胎,第 1 产,足月顺产,出生体重 2.95kg。母乳喂养，尚未添加辅食。

4. 家族史 父母非近亲婚配,身体健康,家族中无遗传病及传染病史。

（三）体格检查　体温 37.9℃,脉搏 160 次／分,呼吸频率 46 次／分,体重 3.8kg。发育营养尚可,神志清,精神差。全身皮肤、粘膜未见皮疹及出血点，全身浅表淋巴结未触及。前囟 2cm×2cm ,张力略高,双肺呼吸音粗糙,可闻及干、湿性啰音。心率 160 次／分,心音尚有力，心律规整，各瓣膜听诊区未闻及杂音。腹部膨隆，肝脏于右肋下 5cm 及剑下 4cm 处触及,质韧,边缘略钝。脾脏于左肋下 3.5cm 处触及，腹部叩诊呈鼓音，肠鸣音减弱。脊柱、四肢及肛门外生殖器未见畸形。

四肢肌力及肌张力正常。

（四）实验室检查

1. 血常规：WBC 7.8 × 10^9/L，W－SCR 0.667，W－LCR 0.333，HGB 105g/L，PLT 51 × 10^9/L 异型淋巴细胞占 10%。

2. 血培养阴性（外院）。

3. 心肌酶及肝功均有明显异常（外院检查结果，具体数值不详）。

（五）入院诊断

1. 支气管肺炎并心力衰竭

2. 败血症？

3. 中度贫血

4. TORCH 感染综合征？

【诊治经过】

（一）入院第 1～3 天（1 月 6 日～1 月 8 日）患儿入院后即给予 P_{12}、头孢曲松（罗氏芬）控制感染，速尿、地高辛控制心衰，维生素 K_1 及酚磺乙胺（止血敏）防治出血以及灌肠、持续胃肠减压、静滴氯化钾等对症治疗。入院当天查血生化 钠 132mmol/L，钾 3.26mmol/L，氯 88mmol/L 二氧化碳结合力 22.0mmol/L，尿素氮 9.79mmol/L。微量血糖 1.5mmol/L。1 月 8 日复查血常规：WBC 5.9 × 10^9/L，LY 0.686，MO 0.226，GR 0.088，RBC 2.35 × 10^9/L，HGB 74g/L，PLT 43 × 10^9/L。尿常规 胆红素＋，酮体＋，余阴性。大便常规 脂肪球＋。X 线胸片示 双肺纹理增多，双肺下野内带可见小片状模糊阴影，肺门不大，右侧胸壁可见条状密度增高影，右肋膈角变钝。结论：①支气管肺炎；②右侧胸腔积液（少量）。腹部立位平片、见腹部有大量积气，未见液平。可见有尿素氮升高及低血钾，血常规白细胞、红细胞、血小板三系均有明显降低，尿中酮体和胆红素为阳性，胸片有肺炎和胸腔积液，结合当地化验心肌酶及肝功均有明显异常，考虑患儿存在心、肝、肾、肺等多器官系统损害，血液系统也有明显的损害。

经上述补充钾盐及抗感染、强心利尿等治疗后，腹胀有所减轻，但一般情况不见好转，仍有发热、面色灰黄、吃奶差、精神反应差、呼吸较前更为急促。在抽血查 TORCH 抗体的同时，拟尽快做骨穿明确诊断，但由于家属不同意做骨髓穿刺，故只能采取控制感染和支持疗法，先后加用白蛋白和静脉用丙种球蛋白（γ－莱士）治疗。

（二）入院第 4 天（1 月 9 日）患儿病情继续加重，心音低钝，并出现双下肢硬肿。经再次动员，家属终于同意骨髓检查，但不同意做胸骨穿刺，只同意做胫骨穿刺。即于 1 月 9 日下午行右下肢胫骨穿刺，抽出约 0.2ml 骨髓液，涂片送检。穿刺后，穿刺部位出血较多，给予压迫止血。为了纠正贫血及血小板降低所致的出血，决定给予抽血进行交叉配血急症输血，抽血后出现穿刺部位出血不止，同时胫骨穿刺部位也出血不止，给予吸收性明胶海绵压迫止血同时给予立止血和维生素 K_1 静注后才止住出血。下午给予输全血 25ml 未再出血，但发热及一般情况仍无好转。

（三）入院第 5 天（1 月 10 日） 1 月 10 日又输血 25ml，骨髓报告为稀释，需重做。患儿病情仍无好转，急请血液组专家会诊，认为患儿外周血三系均低，一般常见于再生障碍性贫血，但再生障碍性贫血很少发生在新生儿，且再障不会出现肝脾及淋巴结肿大，因此不支持该诊断 另外，感染性疾病如败血症和 TORCH 感染等也可出现三系减低，可再次做血培养或骨髓培养、TORCH 抗体检查等以明确诊断；此外恶性组织细胞增生症等恶性血液系统疾病的可能性也很大，为明确诊断必须再次行骨髓检查，最好采用 7 号头皮针行胸骨穿刺，不易发生稀释。

（四）入院第 6 天（1 月 11 日）第三次输全血 25ml，患儿一般情况继续恶化，全身皮肤出现硬性水肿并有明显的呼吸困难，右侧胸部叩诊呈浊音，表明胸腔积液增多，即行床

需要全本请访问 www.ertongbook.com