

的能力,促进 COHb 的解离,将 CO 快速排出,恢复 Hb 的携氧能力,且 CO 的排出量与是否吸纯氧、高压氧的压力有关。吸纯氧 2 ATA HBO 治疗,COHb 的半衰期为 23 min^[5]。此外,还有助于驱使 CO 与其结合的各种分子分离,恢复功能,阻止 COHb 向 CO 血红蛋白转变等,纠正 CO 引起的组织中毒。(3)HBO 下脑血管收缩,脑血流量减少,脑水肿减轻,颅内压下降,打破了缺氧-脑水肿-颅内压增高的恶性循环。(4)增加椎动脉血流量,激活上行网状结构系统,使脑皮质电活动增强、活跃、时间延长,促觉醒。(5)加速侧支循环的重建,改善血液的流变性从而改善微循环等。故 HBO 疗法已成为 ACOP 的首选。

治疗:(1)HBO 介入越早后遗症及并发症越少,皮质盲病程越短,疗效越好。该患者被发现时昏迷,予急诊 HBO 配合激素、脱水、促醒、营养神经等药物治疗,5 次连续 HBO 后意识转清,故早期 HBO 综合治疗及时有效,但视力无改善。(2)除尽早行 HBO 外,疗程早期需连续充分,减少治疗间隔。因对火灾可致 ACOP 缺乏认识,本院无 COHb 检测并对病情估计不足,仅诊断急性缺氧性脑病,治疗好转后停 HBO 2 d,患者再次意识不清。查头颅 CT 及脑电图,补充诊断:ACOP,DEA-COP。诊断依据^[6]:火灾导致 CO 中毒,经过 2~60 d 假愈期后出现精神、意识障碍,大脑皮质局灶性功能障碍:失明,头颅 CT 脑白质密度减低,脑电图有脑损害表现。其发病机制与皮质和基底节为主的局灶性缺血坏死,广泛的脱髓鞘病变,即神经细胞程序性死亡有关^[7]。HBO 治疗中病情仍在进展,神经细胞处于凋亡中,头颅 CT 证实。再次 HBO 治疗,前后共 68 次,患者神志转清,无记忆力、理解力、空间定向力等改变,但双眼仍视物模糊,眼科检查符合皮质盲,原因可能是枕叶视觉中枢皮质及外侧膝状体损害及脱髓鞘。故 HBO 开始前 3 d 最好 2 次/d,以后 1 次/d,连续 20 次,根据病情继续 HBO,总疗程不少于 30 次,可长达 60 次以上,一般在脑电图正常后再接受 HBO 10~20 次。(3)治疗上常规予地塞米松、神经节苷酯等,有学者认为地塞米松或免疫球蛋白冲击治疗可防止中枢神经脱髓鞘发生。本病例采用甲基泼尼松龙治疗在时间上是否偏短,激素的疗程该多长,地塞米松与甲基泼尼松龙谁的疗效更佳,文献未做类似比较,无明确结论。

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.07.059

Pierre-Robin 综合征 1 例报道

毛晓燕,陈婷

(泸州医学院附属医院儿科,四川泸州 646000)

[中图分类号] R720.5

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)07-1006-02

Perrio-Robin 综合征是临床上少见疾病。现报道近期本科收治病例 1 例,并总结其临床特点,提高临床医生对该病的认识。

1 临床资料

患儿,男,50 d,因“咳嗽 3 d,发热 1 d”于 2012 年 4 月 5 日入院。G₁P₁,早产儿,孕周不详。出生时有窒息史,Apgar 评分

视力的恢复可能与 CO 中毒的轻重、昏迷时间的长短及年龄有关。该患者昏迷时间较长,CO 中毒程度较重,缺氧损害严重(急诊血气分析示代谢性酸中毒 pH 仅 7.156,BE-15.7 mmol/L,吸氧后 PO₂ 73.8 mm Hg,PCO₂ 37.3 mm Hg),经 HBO 综合治疗足疗程但患者视力好转不明显。CO 不具有蓄积性,对无呼吸功能障碍的重度 ACOP 患者,一般 HBO 治疗 8~12 h 即将体内的 CO 完全排出^[7]。但吸入较低浓度的 CO 即可致光感和暗适应力下降,即使在 COHb 从血中消失后也存在,说明 CO 造成的视力损伤不会因其排出而消失。有报道轻度 ACOP 导致 1 例皮质盲病例,ACOP 深中毒 3 d 后脑细胞的凋亡明显增加,5~7 d 达高峰,与该患者的病情进展符合,当神经元大量丢失时出现明显的神经系统症状,查头颅 CT、MRI 平扫均见双侧枕叶皮质病变。该患者视力恢复不佳也许与此有关。因火灾致 ACOP 并皮质盲较少见,临床上对此认识及治疗经验均不足。故治疗前需向患者及家属交代皮质盲的危害及疗效,争取他们的配合和理解。

参考文献

- [1] 王忠诚. 神经外科学[M]. 武汉:湖北科学技术出版社,2008:519.
- [2] 吴嗣洪,刘玉龙. 医用高压氧规范管理与临床实践[M]. 北京:科学出版社,2010:144-148.
- [3] 贺新萍,李艳霞,杨丽娜. 高压氧治疗皮质盲 6 例[J]. 临床医学,2011,24(12):759.
- [4] 唐月学,曾志,向大军. 高压氧及综合治疗急性一氧化碳中毒所致皮质盲 10 例分析[J]. 中国误诊学杂志,2008,8(6):1483-1484.
- [5] 杨益,吴嗣洪,金其昌,等. 高压氧治疗基础与临床[M]. 上海:上海科学技术出版社,2009:37.
- [6] 陆再英,钟南山,谢毅,等. 内科学[M]. 7 版. 北京:人民卫生出版社,2010:936.
- [7] 李文. 高压氧治疗一氧化碳中毒[J]. 中国医学创新,2013,10(5):158-159.

(收稿日期:2014-10-07 修回日期:2014-12-17)

不详,出生体质量 2.65 kg。患儿生后易呛奶,饮奶量每餐约 30 mL。呼吸有喘鸣音,喜俯卧位。家族中父亲有腭裂,未进行诊治。入院查体:体温 37.9 ℃,心率 150 次/分,呼吸 54 次/分,体质量 3 kg。反应差,发育差,哭声弱。前囟未闭,直径约 0.5 cm×0.5 cm,平软无凹陷。眼距不宽,耳位不低。小下颌,后缩;咽腭弓高,见腭裂;舌大,舌根后坠,无唇裂。鼻翼扇动,

唇周轻度发绀。吸气性呼吸困难明显,侧卧位或俯卧位可减轻。双肺呼吸音粗,可闻及中细湿啰音。患儿呈漏斗胸。心律齐,心音有力,未闻及杂音,无震颤。腹软,肝脾不大,未见胃肠型及蠕动波,肠鸣音正常。右侧阴囊见一肿物,可回纳。辅助检查:血常规 WBC $20.29 \times 10^9/L$, NEU $12.17 \times 10^9/L$, LYM $8.93 \times 10^9/L$, Hb 132 g/L, PLT $194 \times 10^9/L$, CRP 113.8 mg/L。超敏肌钙蛋白 0.103 ng/mL, 肌酸激酶 MB 亚型 13.35 ng/mL。血气分析: pH 7.44, TCO₂ 29 mmol/L, PCO₂ 40.7 mm Hg, PO₂ 52 mm Hg, HCO₃ 27.6 mmol/L, SO₂ 88%。心脏彩超:先天性心脏病,卵圆孔未闭,房水平右向左分流,右心增大,右室壁增厚,三尖瓣轻度反流,肺动脉收缩压力 50 mm Hg。头颅 CT:双侧脑实质弥漫性对称性密度减低影,双侧脑发育较差。入院诊断: Pierre-Robin 综合征,急性支气管肺炎,先天性心脏病,漏斗胸,右侧腹股沟斜疝。入院后予以抗感染治疗,清理呼吸道。调整体位,改善呼吸道梗阻,并指导喂养。患儿体温降至正常,咳嗽气促减轻,支气管肺炎好转后要求出院。

2 讨论

Pierre-Robin 综合征,又称为小下颌-舌后坠-腭裂-呼吸困难综合征。于 1923 年由 Pierre-Robin 报道而得名,也称为 Robin 综合征。它表现为小下颌(对称性的后缩的小下颌),舌后坠(阻塞咽喉部空间),进而引起呼吸道梗阻,约达 90% 以上的患儿同时合并腭裂(位于腭部正中部位的 U 型或 V 型腭裂)。目前,是否将腭裂作为 Pierre-Robin 综合征诊断的必备条件还有争议。Pierre-Robin 综合征的诊断尚缺乏统一标准,因而其发病率约为活产儿的 1/8 500~1/20 000^[1]。过去 10 年的病死率约为 1.7%~11.3%,并且高达 26% 的患儿同时合并其他畸形^[1-4]。Pierre-Robin 综合征的发病机制尚不完全清楚。目前普遍接受的观点是,下颌骨的髁状突发生中心受到干扰,下颌骨发育低下,早期下颌后缩。下颌畸形迫使舌后坠,舌头异常地往上往后生长,影响了舌部上方的腭后部在中线上方的闭合,致使腭弓在胚胎期 10 周以前无法闭合^[5-6]。赖氏综合征(reyes syndrome, RS)具有遗传背景,Marques 等回顾了单纯的 RS 患儿,其中,27.7% 的家属有腭裂,提示了发病机制上有遗传背景。本例患儿的父亲也有腭裂畸形。Pierre-Robin 综合征常合并其他畸形,应常规行染色体检查。其中,最常见的是 stickler 综合征(stickler syndrome, SS),约有 11%~18% 的 RS 患儿同时合并 SS^[7]。SS 是一种结缔组织病,包括眼睛(近视眼、视网膜脱离、白内障)、耳朵(神经性或传导性耳聋)、关节病。对于 RS 应该注意眼睛的问题,在患儿 6~12 个月的时候应该常规行眼科检查。

Pierre-Robin 综合征患儿首先面临的问题是呼吸道梗阻,

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.07.060

通过内窥镜了解梗阻的位置对于选择合适的治疗方式是非常必要的。临床上可以通过非手术及手术治疗的方式解除呼吸道梗阻。有报道称约 70% 的无合并其他畸形的 Pierre-Robin 综合征患儿可以通过非手术治疗成功解除气道梗阻。首先,可以采取前倾体位的方式,使下颌骨及舌的位置前倾,解除气道梗阻。如果单纯体位调整无法改善气道梗阻,可以安置鼻咽通气管解除气道梗阻。很多研究机构认为带管出院也是安全并且有效的治疗方法。而手术治疗方式包括舌牵术、下颌松解成形术、气管切开术。

Pierre-Robin 综合征患儿另一问题是喂养问题,约 38%~62% 患儿需要鼻胃管喂养^[8],而无合并其他畸形的 Pierre-Robin 综合征患儿约在 1 岁以后喂养状态可逐渐改善。所以,指导家属正确喂养对 Pierre-Robin 综合征患儿存活及正常生长有很重要的意义。

参考文献

- [1] Printzlau A, Andersen M. Pierre Robin sequence in Denmark: a retrospective population-based epidemiological study[J]. Cleft Palate Craniofac J, 2004, 41(1): 47-52.
- [2] Holder-Espinasse M, Abadie V, Cormier-Daire V, et al. Pierre Robin sequence: a series of 117 consecutive cases [J]. J Pediatr, 2001, 139(4): 588-590.
- [3] Marques IL, de Sousa TV, Carneiro AF, et al. Clinical experience with infants with Robin sequence: a prospective study[J]. Cleft Palate Craniofac J, 2001, 38(2): 171-178.
- [4] Smith MC, Senders CW. Prognosis of airway obstruction and feeding difficulty in the Robin sequence[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006, 70(2): 319-324.
- [5] Evans KN, Sie KC, Hopper RA, et al. Robin sequence: from diagnosis to development of an effective management plan[J]. Pediatr, 2011, 127(5): 936-948.
- [6] 陶品武. Pierre Robin 综合征 3 例[J]. 实用医学杂志, 2011, 27(3): 543.
- [7] Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, et al. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006, 70(6): 973-980.
- [8] Evans AK, Rahbar R, Rogers GF, et al. Robin sequence: a retrospective review of 115 patients[J]. Int J Pediatr Otorhinolaryngol, 2006, 70(6): 973-980.

(收稿日期:2014-10-08 修回日期:2014-12-02)

易误诊的迟发性创伤性肋间动脉大出血 1 例报道

罗守刚, 孔 俐

(重庆市长寿区人民医院胸心外科 401220)

[中图分类号] R364.1+3

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)07-1007-02

外伤性气胸是急诊创伤中常见病症,其形式多样变化不定,诊疗措施不当可能影响生命,现将 1 例典型病例报道如下。

1 临床资料

患者,男,18 岁,既往体健。因刀刺伤致胸腹部疼痛出血、