

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2021.05.041

系统性红斑狼疮合并双胎妊娠均肺缺如 1 例

王玮婧, 张燕宏, 耿旭娜
(河北省石家庄市第四医院超声科 050011)

[关键词] 红斑狼疮, 系统性; 妊娠, 多胎; 肺缺如; 超声检查

[中图分类号] R445.1 [文献标识码] B [文章编号] 1671-8348(2021)05-0896-03

在胎儿肺部发育异常中, 以肺发育不良多见, 肺缺如罕见, 且易被漏诊, 超声是目前筛查胎儿结构异常的首选检查方式。本研究回顾性分析了本院发现的系统性红斑狼疮双胎妊娠均肺缺如病例 1 例, 并对国内外文献资料进行分析, 报道如下。

1 临床资料

孕妇 26 岁, 孕 3 产 0, 临床孕周 23⁺³ 周, 患有系统性红斑狼疮(SLE)4 年, 因服用药物孕早期人工流产 2 次。此次妊娠为自然受孕、双绒双羊双胎, 发现胎儿畸形 1 d 转诊至本院。妊娠期用药情况: 醋酸泼尼松, 剂量为 5 毫克/片, 3 次/天; 硫酸羟氯喹, 剂量为 0.1 克/片, 2 片/次, 2 次/天; 吗替麦考酚酯分散片, 剂量为 0.25 克/片, 2 片/次, 2 次/天。

产前超声显示: 估测两胎儿大小分别为 23⁺³ 周(F1)、22⁺² 周(F2)。F1: 胎儿心脏位于左侧胸腔, 与左胸壁间未见肺脏回声, 右侧胸腔未见异常(图 1A); 心脏增大, 室间隔及心室壁均增厚, 主动脉发自左心

室, 肺动脉发自右心室, 右肺动脉内径宽 0.13 cm, 左肺动脉未探及; 心包腔内少量积液。羊水深度: 7.1 cm。其他畸形: 胎儿左耳短小, 形态异常。F2: 胎儿心脏增大, 占据整个胸腔, 两侧胸壁间未见肺脏回声(图 1B), 室间隔及心室壁均增厚, 室间隔膜周部回声中断宽 0.29 cm, 可探及双向分流血流信号, 主动脉发自左心室, 肺动脉发自右心室, 左、右肺动脉分支均未探及; 心包腔内少量积液。羊水深度: 8.0 cm。其他畸形: 胎儿侧脑室前角及丘脑均融合, 透明隔腔未显示; 上唇皮肤回声中断宽 0.66 cm, 上牙槽骨回声中断宽 0.55 cm, 延伸至硬腭(图 2A~C)。超声诊断, F1: 左肺缺如伴左肺动脉缺如、心脏室壁增厚、心包积液、左耳耳廓畸形。F2: 双肺缺如伴左右肺动脉缺如、半叶型全前脑、唇腭裂、心脏室壁增厚、室间隔缺损、心包积液。孕妇终止妊娠后, 经本人及家属同意, 对胎儿进行尸体解剖, 结果与超声检查一致(图 1C、D, 图 2D), 未做染色体核型检查。

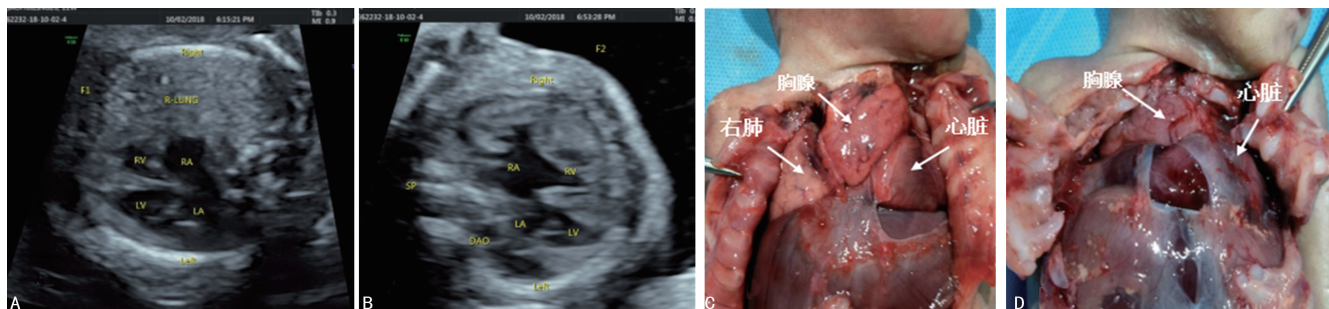


图 1 F1、F2 产前声像图与引产后大体标本
A: 超声图像显示 F1 右肺可见, 心脏左移, 紧贴胸壁; B: 超声图像显示 F2 心脏占据整个胸腔, 未见肺脏回声; C: F1 大体照片, 右肺可见, 左肺缺如; D: F2 大体照片, 心脏增大, 双肺缺如。

图 1 F1、F2 产前声像图与引产后大体标本

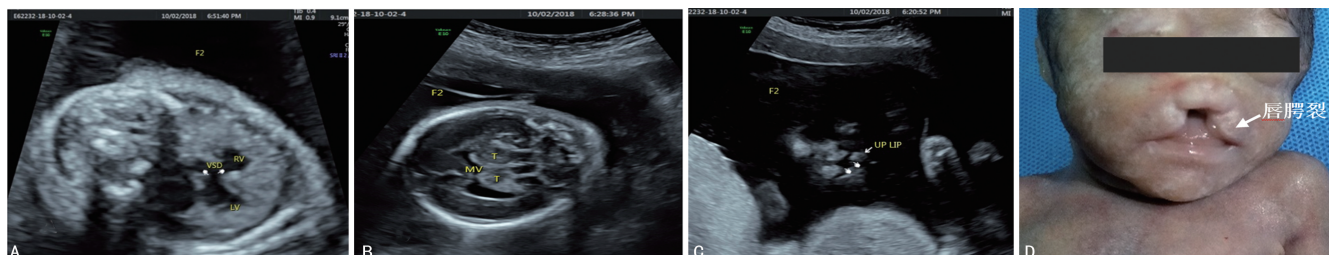


图 2 F2 其他系统畸形产前声像图与引产后大体标本
A: F2 室间隔缺损声像图; B: F2 半叶全前脑声像图; C: F2 唇裂声像图; D: F2 唇腭裂大体照片。

图 2 F2 其他系统畸形产前声像图与引产后大体标本

2 讨 论

在胎儿结构畸形中,胸腔异常以肺发育不良多见,肺缺如是一种临床罕见的先天性肺发育畸形,定义为完全无肺组织、无支气管和无肺血管^[1]。目前文献报道该畸形的发生率为 1/15 000,常合并其他系统畸形^[2]。根据支气管和肺发育情况分为以下 3 种:(1)肺缺如:一侧或双侧肺脏完全缺如,且无肺血管及支气管;(2)肺发育不全:支气管有少量残端,无肺组织及血管的发育;(3)肺发育不良:支气管发育但小于正常,肺泡发育不良致支气管末端连接为肉质,不见肺泡^[3]。还可依据肺发育不良的程度分为 3 类:(1)双侧肺缺如;(2)单侧肺缺如或严重肺发育不良;(3)肺叶发育不良^[4]。本病例中两胎儿均属于肺缺如类型。

肺脏是人体的重要器官,发育分为五期:胚胎期、假腺泡期、小管期、囊形成期、肺泡期^[5]。肺和气管的原基是喉气管憩室,其末端发育膨大后分为左、右两支肺芽,之后不断反复分支形成支气管和肺^[6]。肺未发育是当肺芽形成后,停滞在原始状态,未继续发育成肺,病理可见支气管痕迹,但无肺实质及肺血管;而肺缺如是指胚胎的第 24~28 天,肺芽尚未形成之前出现发育障碍,这两种发育异常在病因、致病机制及临床上均难以鉴别,故常统称为肺缺如^[7]。目前肺缺如病因仍不明确,可能为早期胚胎发育中断所致,也可继发于胎儿宫内胸廓受压,影响了肺泡发育,使肺实质发育不良,另有文献报道指出背部主动脉弓血流改变或中断、宫内感染都可能引起肺缺如^[8-9]。

胎儿期肺脏处于不张的状态,内无气体干扰,故产前诊断首选超声检查,于标准四腔心切面清晰显示双肺图像,正常肺脏声像图表现为均匀细腻的中等回声,且肺回声强度不随孕周增加而变化^[10]。系统超声筛查对诊断肺缺如具有很高的临床应用价值,超声诊断线索为纵隔或心脏移位,尤其是纵隔移位总是在病变的一侧^[11]。单侧肺缺如的超声诊断要点:四腔心切面显示心脏移位至患侧,患侧未见肺组织及肺血管,肺动脉分叉切面不能显示患侧肺动脉。相关文献报道,左右肺的受累比例相似,但在产前诊断病例中,右侧与左侧的比例约为 5:1,这是因为右侧病变时,纵隔及心脏移位较明显,其他相关异常的发生率也较高^[12];左肺病变时,心脏位置改变轻微而不易诊断。当双肺完全缺如时,胸腔横切面未见左右侧肺组织回声,心脏移位更明显,更易诊断,肺动脉分叉切面仅见主肺动脉,无分支形成。

产前超声易受胎动、胎位、羊水量等因素影响,而出现误诊与漏诊,当有纵隔或心脏移位时,还应注意与其他异常相鉴别,包括先天性膈疝、先天性肺囊腺瘤样畸形和隔离肺等。日本学者提出核磁用于诊断肺缺如,不仅可以显示肺组织和肺动脉的有无,还能观察左右两侧的支气管是否缺失及腹腔脏器有无异

常^[13]。超声与核磁的联合应用不但可提高肺部异常的鉴别诊断,更能准确进行肺发育不全的分型及严重程度判定。

文献报道单纯一侧的肺缺如,生后表现为无症状或有肺部感染、活动后胸闷等呼吸疾病症状,若伴有其他心脏畸形,则常发展为肺动脉高压及充血性心力衰竭,严重影响生活质量^[14],因此要做好定期检查与咨询。双侧肺缺如患儿出生后不能生存,一旦确诊,应建议孕妇立即终止妊娠^[12]。

SLE 是一种多脏器多系统损害且伴有多个免疫学指标异常的自身免疫性疾病,好发于生育期女性,SLE 合并妊娠属于高危妊娠,可显著增加胎儿的早产率、妊娠丢失率、生长发育受限的比例等^[15]。本例中双胎妊娠两胎儿均有肺缺如及其他畸形,实属罕见,其发生原因与 SLE 疾病本身有关还是与患者服用的药物有关,尚有待进一步证实。

参考文献

- [1] 陈自力,徐玮泽,李建华,等. 6 例单侧肺缺如[J]. 中华胸心血管外科杂志,2012,28(12):748.
- [2] 孙悦,蔡爱露,胡金玲,等. 胎儿右肺缺如产前超声诊断[J]. 中国超声医学杂志,2016,32(3):269-271.
- [3] 俞刚. 临床胎儿学[M]. 北京:人民卫生出版社,2015.
- [4] 梁琴,周启昌. 胎儿肺发育不良的研究现状与进展[J]. 中华妇产科杂志,2006,41(12):858-860.
- [5] LAUDY J A, WLADIMIROFF J W. The fetal lung. 1: Developmental aspects[J]. Ultrasound Obstet Gynecol,2000,16(3):284-290.
- [6] 李胜利. 胎儿畸形产前超声与病理解剖图谱:胸腔,心脏和腹部分卷[M]. 北京:人民军医出版社,2013.
- [7] 欧阳春艳,尚宁,马秋萍,等. 胎儿单侧肺缺如的产前超声诊断及漏诊原因分析[J]. 中国医师杂志,2019,21(2):212-219.
- [8] FOKSTUEN S, SCHINZEL A. Unilateral lobar pulmonary agenesis in sibs[J]. J Med Genet, 2000,37(7):557-559.
- [9] KOTECHA S. Lung growth for beginners[J]. Paediatr Respir Rev,2000,1(4):308-313.
- [10] 邹玉芬,孙婷婷,朱雪琳,等. 正常胎儿超声肝、肺回声强度及其比值与孕周的关系[J]. 山东医药,2019,59(31):68-69.
- [11] RATAN S K, GROVER S B. Lung agenesis in a neonate presenting with contralateral mediastinal shift[J]. Am J Perinatol,2001,18(8):441-446.

- [12] MELLER C H, MORRIS R K, DESAI T, et al. Prenatal diagnosis of isolated right pulmonary agenesis using sonography alone: case study and systematic literature review [J]. J Ultrasound Med, 2012, 31(12): 2017-2023.
- [13] KUWASHIMA S, KAJI Y, FETAL M R imaging diagnosis of pulmonary agenesis [J]. Magn Reson Med Sci, 2010, 9(3): 149-152.

- [14] 孙宝娟, 蔡菁, 陈然妍, 等. 右肺动脉缺如伴右肺缺如产前产后表现一例 [J/CD]. 中华医学超声杂志(电子版), 2019, 16(5): 398-399.
- [15] 吴珈悦, 马京杭, 张维宏, 等. 系统性红斑狼疮对妊娠结局的影响 [J]. 实用妇产科杂志, 2018, 34(9): 712-771.

(收稿日期: 2020-10-18 修回日期: 2020-12-11)

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2021.05.042

网络首发 <https://kns.cnki.net/kcms/detail/50.1097.r.20201126.1708.038.html> (2020-11-27)

1 例儿童术中恶性高热成功抢救经验及文献复习

丁济飞

(贵州省六盘水市人民医院麻醉科 553000)

[关键词] 恶性高热; 丹曲林钠; 麻醉; 围术期管理; 体征

[中图分类号] R614.2

[文献标识码] B

[文章编号] 1671-8348(2021)05-0898-03

恶性高热(malignant hyperthermia, MH)是围术期最严重的麻醉相关并发症,其发病率非常低,一旦发病,病情迅速进展并最终死亡。现报道本院成功抢救 1 例儿童恶性高热。

1 临床资料

患儿,男,4岁,107 cm,15 kg,美国麻醉医师协会分级(ASA) I 级。因“左侧阴囊空虚 4 年”入院,术前诊断:(1)左侧隐睾;(2)左侧腹股沟斜疝。拟在全身麻醉下行“左侧睾丸下降固定及疝囊高位结扎术”。既往无特殊病史、家族史。查体:发育异常,营养不良,胸廓畸形,呈鸡胸改变,脊柱畸形。辅助检查:X 线片示脊柱侧弯。心电图、血常规、血生化、凝血功能未见异常。患儿于 2019 年 8 月 9 日 9:00 入室,常规监测血压(BP)96/50 mm Hg,心率(HR)93 次/分,氧分压(SpO₂)98%,开放外周静脉。9:10 行快速诱导:丙泊酚 40 mg,舒芬太尼 5 μg,罗库溴铵 5 mg,置入 2 号喉罩,机械通气,设置潮气量(VT)150 mL,呼吸频率(RR)20 次/分,呼吸比(I:E)为 1.0:1.5。气道压 10~12 cm H₂O,呼气末二氧化碳分压(PetCO₂)30 mm Hg,HR 88 次/分。术中吸入 2%七氟烷维持麻醉。9:25 手术开始,观察到 PetCO₂ 逐渐上升,检查钠石灰无失效,遂调整潮气量至 190 mL,但无改善,气道压升至 17 cm H₂O,HR 也逐渐上升至 110 次/分。9:40 患儿 PetCO₂ 高达 45 mm Hg,气道压 27 cm H₂O,HR 125 次/分,听诊双肺呼吸音稍粗,考虑喉罩位置欠佳,检查过程中发现患儿肌肉紧张,静脉注射罗库溴铵 5 mg 无缓解,继续追加罗库溴铵 5

mg 仍无缓解,此时患儿全身肌肉强直。观察 PetCO₂ 60 mm Hg,HR 145 次/分,发现患儿皮肤温度升高,监测鼻咽部温及肛温,肛温 38.4 °C,初步怀疑 MH 可能,随即停止手术,更换当天没有使用七氟烷的麻醉机,立即启动应急预案,通知麻醉科主任及手术室护士长,上报医院领导及院总值班,急请 ICU 主任会诊。同时行有创动脉监测,高流量纯氧通气;艾司洛尔控制心率,但患儿肌肉强直仍未缓解,心率上升最高达 186 次/分,体温最高 39.4 °C, PetCO₂ 最高达 102 mm Hg。10:00 测静脉血气二氧化碳分压(PCO₂)>150 mm Hg, Lac 4.6 mmol/L,静脉注射氢化可的松,导尿尿色正常,继续全身物理降温,静脉输注冰盐水 100 mL,静脉注射异丙嗪、苯巴比妥钠。10:50 患儿肌肉强直有所缓解,拔出喉罩更换为气管导管,体温及 PetCO₂ 逐渐下降,11:00 急查血生化,提示肌红蛋白 1 574 ng/mL(28~72 ng/mL),继续对症支持治疗。14:30 患儿生命体征基本稳定,动脉血气分析 PCO₂ 35.8 mm Hg, Lac 1.0 mmol/L, T 36.1 °C,总液体量 1 250 mL,尿量 1 000 mL,其余指标基本正常,带管转入 ICU 进一步继续治疗。ICU 治疗期间,积极予以血液净化及对症支持治疗。监测肌红蛋白最高达 2 265 ng/mL(28~72 ng/mL),磷酸肌酸激酶最高达 5 211 U/L(22~269 U/L),经 ICU 治疗 5 d 后患儿生命征平稳,各项指标接近正常,转回普通病房,8 d 后患儿出院。

2 讨论

MH 是由于接触吸入麻醉剂和去极化肌肉松弛