

References:

- [1] Stoltz J F, Donner M. Hemorheology; importance of erythrocyte aggregation [J]. Clinical Hemorheology, 1987, 7 (1): 15-23.
- [2] Pignon B, Muller S, et al. Validation of a method for erythrocyte aggregation measurement using light back-scattering [J]. Clinical Hemorheology, 1989, 9 (5): 739-749.
- [3] RUAN Xiao-sheng, LIANG Zhong-qing (阮晓声, 梁中庆). Research in dynamic process erythrocyte aggregation with optical method [J]. Journal of Zhejiang medical University (浙江医科大学学报), 1991, 20 (5): 215-217. (in Chinese)
- [4] RUAN Xiao-sheng, LIANG Zhong-qing, ZHU Wen, et al (阮晓声, 梁中庆, 朱 雯, 等). Research for measurement of process of red blood cell deformation by flow channel technique [J]. Chinese Journal of Medical Physics (中国医学物理学杂志), 1997, 14 (4): 254-256. (in Chinese)
- [5] CHEN Huai-qing (陈槐卿). Hemorheology and clinical application [M]. Chengdu: Sichuan education publishing, 1989. 121-129. (in Chinese)
- [6] Bauersachs R M, Wenby R B, et al. Rheological tests for monitoring disease activity determination of specific red blood cell aggregation indices via an automated system [J]. Clinical Hemorheology, 1989, 9 (1): 1-25.

[责任编辑 黄晓花]

窒息性胸廓发育不良三例

童 凡, 华 刚, 孙眉月, 颜艳玲

(浙江大学医学院附属儿童医院, 浙江 杭州 310003)

我院重症监护病房 1999 年 2 月—12 月共收治窒息性胸廓发育不良 3 例, 现报告如下。

1 病例摘要

例 1: 女, 年龄 30 min, 胎龄 36 周, 体重 2 200 g, 羊水Ⅱ°混浊, 因胎动消失 4 d 剖腹产, 于生后 30 min 拟诊为“早产儿呼吸窘迫综合症, 青紫型先天性心脏病待排”收入院。患儿属第二胎第一产, 双胎老大, 有苍白窒息史。心肺复苏 5 min 后出现呼吸、心跳, 同时伴气促、呻吟、发绀。查体: 身长 43 cm, 头围 32 cm, 胸围 25 cm, 胸骨内陷, 胸廓小而狭长, 呈钟形, 胸腹式呼吸, 可见三凹征, 呼吸 72 次/min, 呼吸音粗; 血压 86/51 mmHg, 心率 160 次/min, 律齐, 心音中, 未闻及杂音; 腹膨隆, 肝肋下、剑突下 3.5 cm, 质软, 边锐, 脾肋下未及; 反应差, 全身发绀; 四肢指趾未见畸形, 未见特殊面容。前囟 1 cm×1 cm, 平坦。胸腹平片检查示: 胸廓窄, 锁骨位第一肋骨之上, 肋骨前端膨大, 无毛刷状改变, 心影相对较大, 心胸比 0.68, 髌骨横径增加, 髌白上缘呈锯齿状, 坐骨切迹小, 深陷; 10 d 后复查胸腹平片无改变。腹部 B 超提示: 肝上界下移, 双肾、肝、脾未见异常。心超提示: 动脉导管未闭, 直径 0.15 cm, 卵圆孔未闭, 直径 0.26 cm。入院后经保温, 补液吸氧等综合治疗 12 d, 患儿气促改善, 吃奶好, 予出院。随访 10 个月, 胸

廓畸形明显, 有反复上呼吸道感染史, 身高、体重增长落后, 智力发育正常。

例 2: 例 1 的孪生妹妹, 剖腹产, 出生时苍白窒息, 心肺复苏 30 min 始出现呼吸心跳, 生后 1 h 因气促、呻吟、紫绀入住监护病房。胸廓及四肢、骨盆 X 线表现与第 1 例同, 血压 75/53 mmHg。以呼吸机支持及其他综合治疗, 紫绀消失血气电解质正常, 2 d 后家属放弃治疗, 于出院当日死亡。

例 3: 女, 年龄 2 岁, 体重 9 000 g。因咳嗽 20 d, 气促, 青紫 2 d, 拟诊“急性支气管炎, 窒息性胸廓发育不良”收入重症监护病房。出生体重 2 750 g, 生后不久即发现有气促, 活动时明显, 并有反复呼吸系统感染史。体重、身高增长落后, 智力、运动机能发育正常。查体: 身长 80 cm, 头围 45 cm, 胸围 38 cm, 胸骨突出呈鸡胸, 胸廓前后, 左右径均短呈管形, 呼吸 62 次/min, 三凹征明显, 呼吸音低, 可闻及湿罗音; 心率 154 次/min, 血压 111/84 mmHg, 心律齐, 心音偏低, 未闻及杂音; 腹膨隆, 腹围 40 cm, 肝肋下 7 cm, 剑突下 4 cm, 质软, 边锐, 脾肋下 1 cm; 脊柱四肢未见畸形。胸腹及四肢长骨 X 线片提示: 胸廓狭窄呈管形, 诸肋骨端膨大, (下转第 50 页)

收稿日期: 2000-03-20 修回日期: 2000-06-20

作者简介: 童 凡(1970—), 女, 主治医师, 从事儿科专业。

- Microbiol, 1995, 33(7): 1835—1838.
- [3] Falla T J, Crook D W M, Brophy L N, et al. PCR for capsular typing of *Haemophilus influenzae* [J]. J Clin Microbiol, 1994, 32(10): 2382—2386.
- [4] CHEN Zhi-min, WANG Tian-lin, ZHANG Zai-zheng, et al (陈志敏, 汪天林, 张在珍, 等). Simple method for sputum samples combined with nested polymerase chain reaction in detection of *Mycobacterium tuberculosis* [J]. Journal of Zhejiang Medical University (浙江医科大学学报), 1997, 26(1): 30—32. (in Chinese)
- [5] Dagan R, Shriker O, Hazan I, et al. Prospective study to determine clinical relevance of detection of pneumococcal DNA in sera of children by PCR [J]. J Clin Microbiol, 1998, 36(3): 669—673.
- [6] YUAN Yi, LU Jin, GUO Zhang-gai (袁艺, 卢竟, 郭章骥). Study on detection of *Haemophilus influenzae* by polymerase chain reaction [J]. Chinese Journal of Microbiology and Immunology (中华微生物学和免疫学杂志), 1997, 17(1): 25—27. (in Chinese)
- [7] LIU Yi, GAO Wei, LI Yan, et al (刘绮, 高薇, 李艳, 等). A study on the carrier state of *Haemophilus influenzae* in pharynx of healthy children in Beijing area [J]. Chinese Journal of Epidemiology (中华流行病学杂志), 1993, 14(3): 136—138. (in Chinese)
- [8] LIU Xiu-yun, JIANG Zai-fang, YANG Yong-hong, et al (刘秀云, 江载芳, 杨永弘, 等). A study on the relationship between *Haemophilus influenzae* b and acute respiratory infection [J]. Chinese Journal of Pediatrics (中华儿科杂志), 1998, 36(1): 26—28. (in Chinese)

[责任编辑 张荣连]

(上接第 44 页)无毛刷征象,心影相对较大,心胸比 0.68(图 1)。髌骨外形不规则,髌骨体小,坐骨切迹小。



图 1 室息性胸廓发育不良胸部 X 线(正位片)

Fig. 1 Chest x-ray of thoracostenosis syndrome

胸、腰椎,尺、挠、胫、腓、股骨均未见异常;腹部 B 超提示:双肾皮质回声增强,双肾动脉血流阻力与搏动指数明显增高;心电图提示:窦性心律,左心室肥厚;超声心动图检查未见异常。入院后予面罩吸氧、抗感染及改善心功能治疗,但呼吸困难始终未能改善,血气分析提示呼吸性酸中毒及低氧血症,3 周后呼吸衰竭死亡。

2 讨 论

室息性胸廓发育不良目前已明确为常染色体隐性遗传病。本病多因呼吸系统感染或气促就诊,临床诊断主要依靠其特殊 X 线表现及新生儿时期不同程度的呼吸困难。新生儿及婴儿期因胸廓狭窄致呼吸困难,反复呼吸系统感染,不易存活,轻者至儿童期胸廓异常逐渐减轻,呼吸困难可不明显,但往往有四肢及手足短小,可有多指(趾)畸形。可有早期肾脏疾病,肾衰,高血压。成人身高低于正常值 3 个百分点。本 3 例生后均有气促,胸廓畸形,其中 1 例在新生儿期症状轻,以后因反复呼吸系统感染在外院治疗,因对本病缺乏认识而未明确诊断。3 例患儿血压均偏高,例 3 腹部 B 超提示有肾脏病变。

本病 X 线主要有以下改变:①肋骨短而水平伸出,胸廓横径及前后径均小,呈管形或钟形;锁骨位于第一肋以上;肋软骨端不规则,如能存活到儿童期,胸廓异常逐渐减轻。②四肢不成比例短缩,干髌端不规则,儿童重于婴儿,中、远排指骨短,可见锥形骨骺,偶有多指、掌骨融合及骨骺不发育等畸形;③婴儿期骨盆短,坐骨切迹小而深陷,髌翼呈方形,髌臼水平位,其内、外缘甚至中部可见向下突起骨刺,坐、耻骨短,股骨头可提前骨化,随年龄增大,骨盆逐渐正常。

本病缺乏特殊治疗手段,骨畸形无法通过手术矫治,仅对症支持处理,若能渡过婴幼儿期则其存活机会可增加。

[责任编辑 黄晓花]