

血机制异常^[8]。K-M 综合征患儿多采用综合治疗^[9]。首先是采取压迫或手术的方法阻断血管瘤的血供,使瘤体因缺血而逐渐减小直至消失。采用药物治疗及配合输血以提高外周 PLT 计数,纠正 PLT 减少和改善凝血功能。

本案例患儿经过 5 d PLT 悬液和新鲜冰冻血浆的输注治疗后,PLT 计数及凝血功能未得到明显改善,是因为巨大血管瘤的瘤体没有减小,甚至有出血倾向,使外周血流经瘤体时 PLT 破坏过多,凝血因子大量消耗。在此情况下医院及时组织多学科会诊,根据患儿的实际情况、临床表现、实验室检查结果,以及已采用的治疗方案无效等因素,作出科学评估、判断,及时调整治疗方案,采用多种方法联合治疗。首先采用压迫止血的手段逐渐阻断瘤体的血供,达到使瘤体因缺血而逐渐缩小的目的,同时继续使用药物加输血治疗方法提高外周血中 PLT 计数,补充凝血因子,防止出血,最终这 1 例罕见的新生儿巨大血管瘤伴 PLT 减少综合征患儿能够治愈出院,并且在其后的生活中能够健康成长。

经过本案例也说明输血科要与临床科室密切配合,在给患者进行输血治疗时,要从患者的实际病情出发,把握好血液输注的原则。输血后由经治医师及时评估输血治疗效果,对于未达到输血治疗效果的,要查找原因消除影响因素,多学科合作,采取联合治疗的方法,积极治疗原发病,最终取得有效的治疗效果。

参考文献

[1] 边冬梅,王宇,段宝玲,等. 臀部巨大血管瘤切除术的手术

• 短篇及病例报道 • doi:10.3969/j.issn.1671-8348.2015.18.055

配合[J]. 中华护理杂志,2011,46(10):1021-1022.

[2] 杨丽华,王斌,李超芹,等. α -2b 干扰素成功治疗婴儿巨大血管瘤 5 例报告[J]. 临床儿科杂志,2011,29(6):576-579.

[3] 周少毅. Kasabach-Merritt 综合征治疗研究新进展[J]. 中华小儿外科杂志,2012,33(12):948-950.

[4] 唐妮娜,张堂德,邱贤文. 婴儿血管瘤的药物治疗[J]. 中国皮肤性病学杂志,2012,26(2):167-169.

[5] 张靖,邓细河,王洪涛,等. 经导管动脉栓塞治疗婴儿颌面部巨大血管瘤[J]. 中华小儿外科杂志,2009,30(6):345-348.

[6] 雷红召,董长宪,马玉春,等. 尿素与甲泼尼龙联合治疗四肢巨大血管瘤伴血小板减少[J]. 实用诊断与治疗杂志,2008,22(5):357-359.

[7] 何雯,张瑛,徐静,等. 巨大血管瘤伴血小板减少综合征 2 例报告[J]. 中国小儿血液与肿瘤杂志,2008,13(5):236.

[8] 肖敏. 新生儿巨大血管瘤伴血小板减少综合征 1 例[J]. 罕少疾病杂志,2005,12(2):封3.

[9] 盛玉. 5 例新生儿 K-M 综合征的临床观察及护理[J]. 实用临床医药杂志,2013,17(18):165-167.

(收稿日期:2014-11-28 修回日期:2015-01-26)

以腹痛为首表现的神经母细胞瘤 1 例报道

张 勇,马战英,彭 倩

(广东省东莞市妇幼保健院/东莞市妇女儿童医院儿科 523003)

[中图分类号] R730.264

[文献标识码] C

[文章编号] 1671-8348(2015)18-2591-02

1 临床资料

患儿,女,4岁,因“反复腹痛1个月有余”于2013年3月17日入院,腹痛以脐周阵发性绞痛为主,夜间明显,无吐泻、发热、头痛、头晕及抽搐。曾于外院诊断“胃炎、肠系膜淋巴结炎”予抗感染、制酸及驱虫等治疗后无明显好转。患儿发病以来,无潮热盗汗、咳嗽、关节肿痛。体质量下降约 2.5 kg。患儿既往健康。外院血 C3、C4 正常;血常规 WBC $7.3 \times 10^9/L$, Hb 106 g/L。超敏 C 反应蛋白(hs-CRP)101.33 mg/L。肝胆胰脾超声,双肾输尿管膀胱超声,阑尾区超声及胆囊排泄率均未见异常。血清 HP-Ab 阴性。于本院门诊血常规 WBC $6.8 \times 10^9/L$, Hb 110 g/L。hs-CRP 77.87 mg/L。肝功能、肾功能、血淀粉酶、尿淀粉酶、脂肪酶及大便常规均未见异常。低密度脂蛋白(LDH)522 U/L,羟丁酸脱氢酶(HBDH)457 U/L。查体:精神反应可,全身无出血点及皮疹。全身浅表淋巴结未扪及肿大。心肺未见异常。腹部平软,未见肠型及蠕动波,肝脾肋下未扪及包块,脐周轻压痛。移动性浊音阴性。肠鸣音正常。入院后辅查:血常规 WBC $4.97 \times 10^9/L$, Hb 74 g/L(门诊

血常规 2 d 后)。网织红细胞百分比(RET%)1.30%。CRP 95.8 mg/L。血沉(ESR)163 mm/L。LDH 525 U/L, HBDH 481 U/L。ASO 及 RF 均阴性。珠蛋白生成障碍性贫血筛查阴性。胃镜示:(1)浅表性胃炎;(2)十二指肠球炎。幽门螺杆菌(HP)++。结肠镜显示:乙状结肠炎。病理诊断:(1)胃窦示中度慢性炎,伴轻度化生萎缩,HP(+);(2)十二指肠球部黏膜显示轻中度慢性炎;(3)乙状结肠黏膜呈轻中度慢性炎。血清铁 7.8 $\mu\text{mol/L}$ (9.0~27.0),总铁结合力 31.3 $\mu\text{mol/L}$ (54.0~77.0)。血清铁蛋白(SF)543.6 ng/mL(13~150)。双链 DNA、抗核抗体(ANA)均正常,ACA-IgM 阴性。最后诊断:(1)浅表性胃炎;(2)十二指肠球炎;(3)HP 感染;(4)乙状结肠炎;(5)中度缺铁性贫血。予三联疗法、益生菌调节肠道、补铁治疗 1 周。患儿无腹痛出院。患儿出院后 8 d,因腹痛再发伴下肢疼痛及发热 2 d 外院就诊。外院腹部 CT:脊柱右前方见大小为 25 mm×18 mm×22 mm 的类圆形软组织肿块影,其内可见斑点状钙化影。骨扫描示双侧胫骨和右侧股骨多发转移。骨髓活检病理:骨髓腔肿瘤细胞占有核细胞的 92%。

尿 VNA 46.5 mg/24 h, NSE 224.2 ng/mL。确诊:神经母细胞瘤(neuroblastoma, NB)。

2 讨论

NB 是一种儿童期少见的恶性肿瘤,来源于未分化的交感神经节细胞,原发瘤最多见的部位为腹膜后(约 65%)^[1]。该病预后较差,有报道 IV 期 NB 患儿 5 年无病生存率仅为 35%^[2]。NB 患儿多以发热、腹部包块、骨痛等为首发表现就诊,起病多隐匿^[3]。

本例患儿以腹痛为首发且唯一的临床表现,无发热、腹部包块及骨痛等。分析本患儿的临床资料,可确诊 HP 相关性胃炎及十二指肠球炎。但亦有多处以上述疾病不能解释的临床特点,值得重视:(1)胃炎及十二指肠球炎多为隐痛或钝痛,而肿瘤引起的疼痛较为剧烈甚至难以忍受;(2)HP 感染为慢性疾病,起病缓,多为反复发作性腹痛,伴胃纳差、早饱等消化道表现,病程多为数月甚至数年。而 NB 常进展迅速,本例发病仅 1 个多月;(3)前者所致贫血多为慢性缺铁性贫血,血清铁及铁蛋白下降、总铁结合力上升,网织红细胞上升。而本例患儿虽然存在小细胞低色素性贫血,血清铁低,但血清铁蛋白却异常升高、总铁结合力下降,网织红细胞正常。且患儿曾在病程中 2 d 时间内迅速出现血红蛋白下降,引起中度贫血,这都难以用缺铁性贫血所能解释;(4)HP 感染患儿 CRP 及 ESR 多正常。而本患儿在无明显其他感染病灶情况下,CRP 及 ESR 明显升高;(5)本患儿存在难以解释的 LDH 异常升高。

临床中 CT 是诊断 NB 的重要方法。血清 LDH 监测 NB

复发和疾病进展方面有高度的敏感性和准确性。SF 也是一种恶性肿瘤标记物,虽其特异性不强,但其增高往往预示 NB 预后不良。血清神经元特异性烯醇化酶(NSE)对 NB 的早期诊断有较高的临床价值,其升高常提示晚期及预后不良。NSE 在监测肿瘤复发时,也有较高的敏感性和准确性^[4]。患儿在治疗缓解出院后 8 d 腹痛再发,伴发热及骨痛,才引起医生对于 LDH、SF 等肿瘤标记物以及短期贫血加剧的重视。故提示临床医师如发现具备上述腹痛患儿,应及时行影像学检查,并结合 NB 的肿瘤标志物检查,可协助临床诊断。同时提示对于任何异常临床证据均应多重重视,避免误诊并使患儿得到及早的治疗。

参考文献

- [1] 陈星荣,沈天真.全身 CT 和 MR[M].上海:上海医科大学出版社,1994:666.
- [2] 张毅力,吴胜利,李洪伦.腹膜后神经母细胞瘤术后复发一例[J].中华肿瘤杂志,2004,26(12):44.
- [3] 邓义芳,宗阳如.小儿腹膜后神经母细胞瘤 3 例[J].中国误诊学杂志,2006,6(7):1401.
- [4] 孙艳丽,成晓君,刘颖,等.神经母细胞瘤患儿血清肿瘤标志物水平变化的临床意义[J].现代肿瘤医学,2013,21(6):1359-1362.

(收稿日期:2014-12-18 修回日期:2015-02-15)

(上接第 2589 页)

本研究表明低流量持续雾化组对 PaO₂ 的影响最为明显,这与其需要使用较高浓度的氧气驱动雾化液体有关,而精密输液器组患者只需要常规吸氧即可,MR850 组虽仍需要氧气驱动,但因为其有一个简易的空氧混合器在不增加氧气流量的情况下能一定程度地扩大气流量使得雾化微粒更小,故不用较高浓度的氧气。故低流量持续雾化组,虽雾化效果好能较好的控制患者痰液的性状,但其本身需要 4 L 以上的氧气流量带动,对需要低流量氧气吸入的患者不适宜。不同病种血气分析结果比较可见,不同病种患者使用不同雾化方法对血气 pH 值的影响不大,而不同雾化方法对不同病种患者的 PaCO₂ 及 PaO₂ 影响存在统计学差异,组间比较证实低流量持续雾化组雾化对后颅窝疾病患者的 PaCO₂ 及 PaO₂ 的影响最为明显。后颅窝疾病患者术后易出现后颅神经或脑干呼吸相关核团受损而导致呼吸功能受损,出现呼吸动度减弱、频率降低以致 CO₂ 排除不足、血气 PaCO₂ 增高。低流量持续雾化组使用高浓度的氧气吸入使得患者 PaO₂ 增高,高 PaO₂ 能抑制呼吸并引起 CO₂ 潴留,进一步增高患者 PaCO₂,易造成酸碱平衡紊乱和电解质失衡。

MR850 系统雾化组日均护理工时数较其余两组低,与其雾化适度,较少出现雾化过度患者反复需要吸痰情况或雾化不足患者痰液难于咳出需反复调节雾化系统有关;还与其可使用普通输液器自动滴入雾化液体,不用反复调节确认雾化液的多少有关;但因为需要 MR850 雾化系统及 RT308 管道导致日均花费比较其余两组高;低流量持续气道雾化组同样因为雾化效果好,其护理工时数少于精密输液器组;雾化器与精密输液器价格相差不大故 B 组和 C 组日均费用差别不大。不同的气道雾化方法用于颅脑疾病气管插管患者各有优缺点,MR850 系统雾化组雾化效果最佳,护理工时低,与其他同类研究结果一致为最优^[7-8],但其费用较高,且需要专用的 MR850 雾化系统

和 RT308 氧疗装置,基层医院不易普及;持续低流量雾化组雾化效果可靠,日均费用低,简单易行,但不适合需要低流量吸氧的患者,后颅窝疾病患者使用时,建议加强血气分析监测,警惕酸碱平衡紊乱;精密输液器组雾化效果尚可,日均费用低,操作简单,无需氧气驱动,适用范围较其余两组广泛。故应结合患者不同病情和情况选择不同的气道雾化方法,以达到在保持正常的纤毛运动、稀释痰液、预防肺部感染目的,同时减少雾化方法对患者呼吸及血气的影响。

参考文献

- [1] 施毅,陈正堂.现代呼吸病治疗学[M].北京:人民军医出版社,2002.
- [2] 王宁,金丽萍.持续小剂量氧气雾化降低人工气道患者肺部感染的研究[J].护士进修杂志,2013,28(7):602-603.
- [3] 赖玉莲.可调节精密输液器在气道雾化中的应用[J].护士进修杂志,2011,26(14):1298-1299.
- [4] Selvaraj N. Artificial humidification for the mechanically ventilated patient[J]. Nurs Stand, 2010, 25(8): 41-46.
- [5] 李纯. 0.45%氯化钠溶液与碳酸氢钠溶液用于气道湿化的效果比较[J].江苏医药,2010,36(14):1621-1622.
- [6] 刘华平,巩玉秀,么莉,等.护理工时测量方法的研究[J].中国护理管理,2007,7(10):27-29.
- [7] 唐梦琳,张顺基,杨翠.机械通气带加热丝呼吸回路雾化效果分析[J].护士进修杂志,2011,26(13):1202-1204.
- [8] McNamara DG, Asher MI, Rubin BK, et al. Heated humidification improves clinical outcomes, compared to a heat and moisture exchanger in children with tracheostomies[J]. Respir Care, 2014, 59(1): 46-53.

(收稿日期:2014-12-08 修回日期:2015-02-16)