

· 病例报告 ·

先天性肺不发育伴复杂性心脏病 1 例

周燕¹, 张波¹, 王颖超², 刘杰¹, 张布¹, 高剑波¹

(郑州大学附一院 1. 放射科; 2. 儿科, 河南 郑州 450000)

[中图分类号] R541.1 [文献标识码] E

先天性肺发育不全是一种少见的先天性肺、肺血管、气管的发育畸形^[1]。随着现代医学影像技术和胸外科手术的发展, 本病报道率逐年增加。我院最近诊断 1 例肺不发育患儿, 同时伴复杂性心脏病等多种发育畸形, 现报道如下。

患儿, 男, 70 d, 因咳嗽、气促 20 d 入院。患儿为第 1 胎第 1 产, 足月顺产。出生体重 4 000 g, 出生后一般情况可。母乳喂养, 因乳量不足, 予以奶粉补充。其母怀孕期间身体健康, 无毒物及放射线接触史, 无家族及特殊病史记载。体检: T 37.1℃, R 55 次/min。神智清, 精神差, 颜面苍白, 呼吸急促。头颅无畸形, 毛发分布正常。口唇发绀, 鼻翼扇动。胸廓对称, 心前区无隆起, 未触及震颤, 心界右移。叩诊右肺呈实音, 左肺呈清音, 听诊右肺未闻呼吸音, 左肺呼吸音较粗糙, 未闻及湿性啰音。心率 140 次/min, 节律齐, 心音有力, 胸骨左缘 2~3 肋间可闻及连续性隆隆样Ⅲ级杂音。腹稍隆, 脐部膨隆, 突出腹平面约 1.5 cm, 脐环缺损直径 3.0 cm, 手指压迫脐囊可回纳。肝于肋下 1.5 cm, 柔软, 边缘锐。脾肋下未触及。X 线胸片: 右侧胸廓致密影, 纵隔右移, 右侧膈肌影消失, 左肺代偿性肺气肿, 左侧膈肌影尚清晰(见图 1)。胸部 CT: 右侧胸腔内未见肺组织, 主支气管消失, 左主支气管显示清楚, 左侧肺叶增大; 心脏右移。心脏彩超提示: 心脏右移; 先天性心脏病(动脉导管未闭, 房室间隔缺损); 肺动脉轻度高压。实验室检查: 白细胞 $12.11 \times 10^9/L$, 中性粒细胞 0.59, 淋巴细胞 0.24, 单核 0.16, 红细胞 $3.50 \times 10^{12}/L$, 血红蛋白 101 g/L。临床诊断为: 先天性肺缺如; 先天性心脏病(房室间隔缺损、动脉导管未闭); 支气管肺炎; 脐疝。经抗炎及对症治疗 4 d, 症状无明显好转, 家长放弃治疗出院。



图 1 先天性肺不发育伴复杂性心脏病胸片。胸片示右侧胸廓致密影, 纵隔右移, 右侧膈肌影消失, 左肺代偿性肺气肿, 左侧膈肌影尚清晰。

讨论 肺不发育为不明原因胚胎期肺发育障碍, 是一种罕见的先天性畸形。也有文献报道^[1]肺不发育与遗传及孕妇风疹病毒感染或缺乏维生素 A、D 所致胚胎肺组织分化不全有关。肺不发育按肺胚芽发育障碍出现的先后可分为 3 型^[2]。Ⅰ型: 先天性肺缺如, 多为单侧肺或一个肺叶甚至双侧肺缺如, 没有支气管及大血管的供应或肺实质的迹象。Ⅱ型: 先天性肺发育不全, 只残留盲端支气管而没有血管及肺实质; Ⅲ型: 先天性发育不良, 肺的形态变化不大但支气管、血管和肺泡的大小及数量均减少。本病例为右肺缺如, 即Ⅰ型。右肺缺如使纵隔、心血管、支气管极度移位, 左肺代偿性膨大, 将心脏挤进右侧胸腔, 使心脏移位。但房室及大血管结构的位置正常, 一般不伴有内脏转位。X 线平片及 CT 是诊断此病的可靠方法, 典型表现为患者全肺及肺野的大部分“不透光”的均匀致密影, 纵隔、心脏向患侧移位, 对侧肺代偿气肿^[3]。本病易发生肺部感染, 感染顽固, 反复发作, 一经确诊应及时手术治疗。本病临床症状出现愈早, 预后愈差, 病死率愈高。

约有 50% 以上先天性肺发育不全病例常伴有

[收稿日期] 2005-04-20; [修回日期] 2005-06-28

[作者简介] 周燕(1974-), 女, 大学, 主管技师。主攻方向: 放射学。

其他系统的畸形,如伴先天性心脏病、膈疝、食管、气管、消化系、骨骼系等畸形^[4]。本文病例伴有先天性心脏病。

[参 考 文 献]

- [1] Berrocal T, Madrid C, Novo S, Gutierrez J, Arjonilla A, Gomez - Leon N. Congenital anomalies of the tracheobronchial tree,

lung, and mediastinum: embryology, radiology, and pathology [J]. Radiographics, 2004, 24(1):e17.

- [2] 蔡晓红,朱利斌,赵志光,杨美高,谢了武. 二例先天性肺发育异常的诊断分析[J]. 中华儿科杂志, 2003, 41(8):625-626.
[3] Daltro P, Fricke BL, Kuroki I, Domingues R, Donnelly LF. CT of congenital lung lesions in pediatric patients[J]. AJR Am J Roentgenol, 2004, 183(5):1497-1506.
[4] 刘斌,陈圣光. 先天性肺发育不全2例[J]. 浙江实用医学, 2003, 8(1):58-59.

(本文编辑:吉耕中)

· 病例报告 ·

儿童布氏杆菌病3例

王伟¹, 周海蓉², 叶青³, 胡孟英¹

(1. 哈尔滨医科大学附属二院儿内科, 黑龙江 哈尔滨 150086; 2. 鸡西市滴道区医院内科, 黑龙江 鸡西 158100;
3. 黑龙江省林业总医院儿科, 黑龙江 哈尔滨 150030)

[中图分类号] 378.5 [文献标识码] E

布氏杆菌病(brucellosis)是由布鲁氏杆菌感染所致的人畜共患性疾病,临床表现发热、出汗、关节痛和肝脾大。现将近年诊断的3例报告如下。

1 临床资料

例1:女,4岁,发热40余日,体温达40℃,自觉冷,无寒颤,热时有淡红色丘疹,四肢为著,热退后消失,有一过性膝关节疼痛。抗炎、抗病毒及抗结核效果不佳。退热药有效,热退后大汗。查体:面色略白,浅表淋巴结肿大数个,如黄豆粒大小,活动好,无压痛。肝肋下7 cm,质硬,轻压痛;脾肋下3 cm,质可,无压痛,余无异常。追问病史其邻居喂养羊,并有母羊流产史,患儿与流产羊有接触史。辅助检查:白细胞 $10.28 \times 10^9/L$,中性粒细胞0.63,淋巴细胞0.31,血红蛋白96 g/L,谷草转氨酶(AST)88 U/L,谷丙转氨酶(ALT)113 U/L,转氨酶(γ -GT)249 U/L;免疫指标、肥达氏反应、抗“O”及PPD试验均无异常。血沉47.5 mm/h, C反应蛋白(CRP)113 mg/L;骨髓象示核左移,成熟粒细胞中可见中毒颗粒;

血培养阴性;布鲁氏杆菌血清凝集试验(Wright法)1:800(++)。

例2:女,9岁,发热1月余,热前有寒颤,体温达39.9℃。无皮疹,无关节痛。经抗炎、抗病毒治疗,病情无缓解。患儿家中喂养羊,有接触羊羔史。查体:肝肋下3 cm,质硬,无触痛,脾未触及;余无异常。辅助检查:白细胞 $3.6 \times 10^9/L$,中性粒细胞0.43,淋巴细胞0.57,血红蛋白91 g/L, ALT 48 U/L, AST 68 U/L, α -羟丁酸脱氢酶(HBDH)305 U/L, 乳酸脱氢酶(LDH)484 U/L;免疫指标、肥达氏反应、冷凝集试验、PPD试验及胸片均正常;血培养阴性;骨髓象示成熟粒细胞中可见中毒颗粒;血沉55 mm/h, CRP 31.8 mg/L;布鲁氏杆菌血清凝集试验(Wright法)1:2 400(+++), 半抗体1:6 400(++), 半胱氨酸1:80(+++), 虎红平板凝集试验(RBPT)阳性。

例3:女,5岁,发热1月,腹痛、腹胀半月,体温达40.1℃,热时无寒颤,热后有一过性淡红色丘疹,时有关节痛,以大关节为著。食欲差,有阵发性腹痛,腹胀明显,大便略稀,每日3次。抗炎、抗病毒无

[收稿日期]2005-02-02;[修回日期]2005-05-06

[作者简介]王伟(1972-),女,硕士,主治医师,讲师。主攻方向:小儿消化系统疾病。