

- teminingregionintheDNAgyrase *gyrB* geneof *Legionella pneumophila* serogroup 4. *Antonie van Leeuwenhoek*, 1990,34:1271-2.
- 咱暂 向前,王红,吴爱军,等. 112株福氏志贺菌的耐药分析. *中国医学科学院学报*, 2001,5(1):84-5.
- 咱暂 SwanbergSL, WangJC. Cloningandsequencingofthe *gyrB* geneencodingfortheAsubunitofDNAgyrase. *Mol Biol*, 1987,197:729-36.
- 咱暂 谷志远. 现代医学分子生物学. 咱暂 北京: 人民军医出版社, 1998.445-9.
- 咱暂 LewinCS, AllenRA, AmyesSGB. Potentialmechanismsofresistance tothemodernfluorinated4-quinolones. *J MedMicrobiol*, 1990,31:153-61.
- 咱暂 NikaidoH. Multidrugeffluxpumpsofgram-negativebacteria. *Bacteriol*, 1996,178:5853-9.
- 咱暂 HiroakiY. Quinoloneristance-determiningregionintheDNAgyrasegyrBgeneof *Legionella pneumophila* serogroup 4. *Antonie van Leeuwenhoek*, 1991,35:1647-50.

新生儿无脾综合征 1 例报告

李秋平 袁志纯 第一军医大学珠江医院儿科袁广东 广州 510282 冤

关键词 新生儿无脾综合征

中图分类号 R657.6 文献标识码 B 文章编号 000-2588(2001)12-0937-01

1 临床资料

患儿男袁 d 因出生后皮肤青紫呼吸困难 1 d 入院. 患儿为第 1 胎第 1 产孕 40 周剖宫产娩出袁出生体质量为 2.8 kg 袁羊水度浑浊量少量约 100 ml. 患儿出生时皮肤青紫袁 min 阿氏评分 7 分袁后皮肤青紫加重袁呼吸困难袁反应差袁 min 阿氏评分 5 分遥经气管插管袁复苏气囊辅助呼吸袁吸痰及静脉推注肾上腺素袁弛塞米松和纳洛酮等处理后袁病情无明显改善转入我科. 孕母孕期健康袁族无特殊遗传病史. 查体: 体温 36.9 益袁脉搏 130 次/min 袁呼吸 50 次/min 袁身长 50 cm, 头围 33 cm 袁足月儿外貌袁颜面及躯干皮肤苍白袁口唇及四肢末梢发绀遥前凶稍隆起袁呼吸促袁轻度吸气三凹征袁肺呼吸音粗袁闻及少许湿罗音袁前区无隆起袁心率 130 次/min 袁心律齐袁闻及明显杂音遥腹平软袁脾未触及遥四肢肌张力稍高遥入院后查血常规院白细胞 24.1 G/L 袁淋巴细胞 35.2% 袁中性粒细胞 59.4% 袁红细胞 4.93 T/L 袁血红蛋白 158 g/L 袁血小板 259 G/L 遥血气分析院 pH 7.084 袁 $P_{a}O_2$ 10.5 kPa 袁 $P_{a}CO_2$ 6.1 kPa 袁标准碳酸氢根 13.0 mmol/L 袁实际碳酸氢根 13.6 mmol/L 袁阴离子间隙 22 mmol/L 遥入院后依据病史袁体征及检查结果袁初步诊断为新生儿窒息和胎粪吸入综合征. 新生儿缺血缺氧性脑病遥经持续气道正压给氧袁静脉输液袁抗炎补液及营养支持治疗袁患儿病情无好转袁呼吸困难加重袁入院当天即予以呼吸机辅助呼吸袁病情无好转袁 d 后死亡. 尸检结果院心脏室间隔下部见一约 0.2 cm 伊 0.2 cm 的

缺损. 脾脏缺如. 双肺淤血袁出血袁粪样水吸入. 肝袁膈等脏器淤血遥遂确诊为无脾综合征遥

2 讨论

无脾综合征 (asplenia syndrome) 又名无脾伴先天性心脏病综合征. 脾脏发育不全综合征等. 本病于 1940 年首先由 Roklius 报告. 1955 年由 Ivemark 作了详细的描述. 其特征为先天性脾脏发育不全或无脾. 伴有先天性心脏病如大血管转位. 室间隔缺损等. 并可有胸腹腔内脏位置异常. 本病病因未明. 可能与胚胎 4 耀 7 周时某些致畸因素如母亲妊娠期病毒感染等有关. 这种致畸因素造成胚胎发育终止而形成以心血管脏器的畸形为主的多发畸形. 胚胎 24 耀 7 周是脾脏肺叶发生. 静脉发育以及胃尧十二指肠最后固定的时期. 此发育阶段停顿袁可造成这种先天性的多脏器畸形的病症. 无脾综合征有家族史报道. 为常染色体隐性遗传. 较为罕见. 患儿生后多表现为持续青紫. 呼吸困难. 心脏杂音. 脾脏缺如或微小. 心血管造影可见畸形. 二腔心. 肺动脉发育不全. 三腔心. 大血管转位. 室间隔缺损以及永存动脉干为主. 胃肠可有转位. 血液检查可见正成红细胞. 周围血涂片可见豪周氏 (Howell-Jolly) 小体及 Heinz 小体等无脾征象. 本病尚无可靠有效的治疗方法. 袁后不良. 多在新生儿期. 婴幼儿期. 因重复感染. 尧系统栓塞. 致心肺功能衰竭而死亡. 年内死亡率高达 80% 遥

收稿日期 001-03-21

作者简介 李秋平 1975- 冤男 袁江西新余人 袁 1998 年毕业于同济医科大学. 本科袁医师. 电话 00-85143731

参考文献

咱暂 洪庆成, 江敬铭. 儿科综合征. 咱暂 天津科学技术出版社, 1994.268-9.