第18版

EIGHTEENTH EDITION

Handbook of Pediatrics

儿科临床手册

主 编 Gerald B.Merenstein
David W.Kaplan
Adam A.Rosenberg
主 译 魏克伦
副主译 孙梅 刘春峰 郁春艳

人民卫生出版社

儿科临床手册

Handbook of Pediatrics

第 18 版

主　编　Gerald B. Merenstein
David W. Kaplan
Adam A. Rosenberg

主　译　魏克伦

副主译　孙梅　刘春峰　郗春艳

人民卫生出版社

儿科临床手册

Handbook of Pediatrics

第 18 版

主　编　Gerald B. Merenstein
David W. Kaplan
Adam A. Rosenberg

主　译　魏克伦

副主译　孙梅　刘春峰　郗春艳

译　者（按姓氏笔画为序）

马成林　文　伟　王占英　王丽杰　王　华　王宏军
王维林　王淑兰　王　铁　卢　惠　刘春峰　孙　梅
李玖军　辛　颖　吴红敏　吴　捷　杜　悦　官　月
张立军　张乾忠　武盈玉　尚云晓　陈晓隆　赵亚茹
赵桂珍　赵淑琴　赵淑玉　郝良纯　郗春艳　郭锡斌
蔡栩栩　魏克伦

主　审　武盈玉

副主审　赵淑琴

人民卫生出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿科临床手册/魏克伦主译. -北京:
人民卫生出版社,2001
ISBN 7-117-04297-4

Ⅰ.儿… Ⅱ.魏… Ⅲ.小儿疾病-诊疗-手册
Ⅳ.R72-62

中国版本图书馆CIP数据核字(2001)第16421号

敬告:本书的作者、编辑和出版商力图使书中推荐的药物剂量精确,并与本书出版同时代公认的标准一致。然而药物剂量方案会因临床经验和实验资料的积累日新月异,新药尤其如此。因此,在使用本书所涉及的药物时,请您认真检查药品说明书。出版者拒绝对参照本书任何内容而直接或间接导致的事故与损失负责。

Handbook of Pediatrics
Copyright © 1997 by Appleton & Lange
A Publishing Division of Simon & Schuster
Copyright © 1991, 1987, 1994 by Appleton & Lange
All rights reserved. This book, or any parts thereof, may not be used or reproduced in any manner without written permission.

儿科临床手册
中文版权归人民卫生出版社所有。
未经许可,本书及其任何部分不得以任何方式复制或传播。

图字:01-2000-1305

儿 科 临 床 手 册

主　　编:Gerald B. Merenstein 等
主　　译:魏 克 伦
出版发行:人民卫生出版社(中继线 67616688)
地　　址:(100078)北京市丰台区方庄芳群园3区3号楼
网　　址:http://www.pmph.com
E-mail:pmph@pmph.com
印　　刷:北京人卫印刷厂
经　　销:新华书店
开　　本:850×1168 1/32　　**印张**:23
字　　数:917千字
版　　次:2001年5月第1版 2001年5月第1版第1次印刷
印　　数:00 001—5 050
标准书号:ISBN 7-117-04297-4/R·4298
定　　价:45.00元

著作权所有,请勿擅自用本书制作各类出版物,违者必究
(凡属质量问题请与本社发行部联系退换)

中文版前言

儿童的健康关系到国家的发展和人民的未来，尤其在新世纪到来之际，如何以新的医学模式进一步加强小儿保健，防治小儿疾病，促进我国儿童健康成长，就更有重大社会意义。《儿科手册》是现代美国享有盛誉的儿科临床参考书之一。本书特点是简明、实用，且内容新颖、广泛，包括小儿生长、发育、儿童保健、儿科各系统疾病的诊断、治疗与护理。本书第八版的修订更增添了有关小儿心理、行为、感染性疾病及儿科操作等新知识、新理论和新技术，适用于我国各级儿科医师、护士、儿保人员及医学生的临床实践参考。

由于社会和文化背景的差异，书中部分涉及伦理、社会医学、法律、人权等内容，可能与我国国情不符，读者在阅读时应加以甄别。书中部分新药、器械及商品名目前在我国尚无准确译名，均保留原名。

由于参加翻译人员较多，时间急促，以及我们的水平有限，错误不当之处在所难免，敬请读者及同道们批评、指正。期望本书在我国的面世，能有益于我国儿科医学的发展。

魏克伦

2001年2月

序

《儿科手册》是一部有关从婴儿期至青春期医疗的简洁、现代的实用资料。第八版集中于儿科医疗的临床表现，其内容广泛，包括健康儿童的生长发育、急救监护、预防医学及一般儿科疾病的诊断和处理，并阐述相关的生理和药理理论。

读者对象

《儿科手册》将满足所有参与儿科患者诊疗与日常护理的医疗专业人员的需要，从事医疗、护理、临床实习及工作于危重监护和住院病室的家庭医生和儿科医生将深深体会到本书的简洁性和易懂性，尤其是在初级护理工作的实习医生、护士和助理医生将发现本书在皮肤病学、心脏病学、胃肠病学及其他儿科相关专业方面是一方便易得且实用性强的参考书。

新版特点

第八版《儿科手册》继承了 Dr Silver 及其同事的初衷：提供一本最新的儿科信息摘要，编者及其相关人员对该书进行校正、重组和知识更新，以提高其在实践中的可用性。为便于理解和使用，编者尽可能利用图和表格形式，同时阐明相应理论。

许多章节均有重要修正，在下述章节中改动较大：

▲行为、心理社会及儿科精神病学

▲感染性疾病：病毒

▲感染性疾病：细菌、寄生虫和真菌

▲儿科操作

保持特色

▲血生化、尿、骨髓、外周血、便、汗和脑脊液正常值

▲常用实验室检测的经过

▲儿科抗生素
▲儿科常用药物

Gerald B. Merenstein
David W. Kaplan
Adam A. Rosenberg

目　录

中文版前言 …… (vii)

序 …… (ix)

1 儿科病史与体格检查 …… (1)
2 生长和发育 …… (16)
3 流动儿科学 …… (23)
4 喂养和营养 …… (38)
5 体液和电解质 …… (64)
6 免疫程序、疫苗、抗血清和皮肤试验 …… (74)
7 新生儿的处理 …… (93)
8 行为、心理和精神儿科 …… (134)
9 青春期 …… (156)
10 感染性疾病:病毒性疾病 …… (201)
11 感染性疾病:细菌、寄生虫和真菌性疾病 …… (225)
12 皮肤 …… (278)
13 耳、鼻与咽喉 …… (303)
14 眼 …… (322)
15 呼吸系统 …… (348)
16 心脏 …… (369)
17 胃肠道 …… (397)
18 肾与泌尿道 …… (424)
19 血液疾病 …… (436)
20 神经肌肉疾病 …… (458)

21 骨与关节 …… (480)
22 运动医学 …… (498)
23 内分泌与代谢疾病 …… (514)
24 遗传与先天异常 …… (553)
25 肿瘤病 …… (572)
26 变态反应性疾病 …… (591)
27 胶原病 …… (605)
28 儿科急救 …… (616)
29 儿科诊疗操作 …… (642)
30 中毒和毒素 …… (658)
31 药物治疗(药品集) …… (680)

附录:常用实验室正常值和公式 …… (712)

儿科病史与体格检查 1

Benjamin A. Gitterman, MD

病　　史

对儿科疾病要作出正确的诊断，病史非常重要。医生在采集病史期间与患者的接触，也是对病人心理治疗的开始。社会经济、文化与教育因素都会影响医生与患者的交流，而且，医生应为患者保密。

表 1-1 包含了儿科病史的内容。

表 1-1　病史采集内容

病史采集对象和求助原因	手术史
个人信息处理	外伤史
主诉	用药史
现病史	家族史
出生史	个人史
发育史	社会史
营养史	生活习惯
既往疾病史	系统回顾
免疫接种史	

病史采集对象

采集病史的对象应该是患者本人或照顾孩子的人。可以从孩子身上得到许多重要的信息；在可能的情况下，可单独约见孩子，因为孩子在面对父母时，与他们讨论一些敏感问题，他们会感到不舒服。

个人信息

医生应采集到关于患者的一些基本信息，包括姓名、地址、电话号码、性别、出

生日期及出生地、种族、宗教、国籍、父母姓名、职业、家庭或单位电话。

主诉

简要陈述患者自诉的不适及持续时间。

现病史(HPI)

HPI 应包括下列必需项目：

1. 患者的发病时间；
2. 发病的原因和诱因；
3. 病情进展情况、新症状出现的顺序和时间；
4. 发病的特异性症状和体征；
5. 询问相关的阴性资料；
6. 病情加重或减轻的因素；
7. 发病期间，家庭及医院采取的一些重要医疗措施；
8. 对于急性传染性疾病，应阐明暴露于感染源的类型、程度及暴露时间；
9. 对于既往疾病已治愈患者，应写明上次疾病的主要症状；
10. 病史的可靠程度。

出生史

A. 产前因素：应询问母亲怀孕期间的一些健康问题，包括：产前护理，饮食，感染(尤其风疹病毒)和其他疾病，呕吐，出血，先兆子痫，子痫及其他合并症。询问 RH 血型和药物因素，并做血清学检测、骨盆测量、X 线检查和羊膜腔穿刺。

B. 产时因素：记录产程、分娩方式及时间；分娩时是否应用镇静剂及麻醉药；出生体重，出生时的状态；是否需要复苏，呼吸的建立，第一声啼哭及一些特殊检查。

C. 新生儿因素：询问关于患儿的 Apgar 评分，肤色(发绀，苍白，黄疸)，哭声；是否出现抽搐、吐沫、瘫痪、痉挛、发热和出血；先天畸形，皮疹；生后是否受到外伤。是否存在吸吮困难和喂养困难；记录入院时间及患者体重下降情况。

发育史

1. 生长发育过程：记录患儿第一次抬头、翻身、独坐、抓东西、在别人帮助下行走以及说话(有意义的单词和句子)的时间。必要的情况下，应作标准发育监测试

验(如 Denver Ⅱ)。

2. 夜间及白天能自己控制排尿的时间。

3. 排便的控制情况。

4. 与同胞兄妹的发育比较。

5. 记录任何一段生长不正常的时间。

6. 上学所在年级及学习成绩。

营养史

A. 母乳或母乳化奶粉的喂养:记录喂养的类型,持续时间,主要喂养方式的改变,断奶时间及断奶是否困难。

B. 营养素的补充情况:记录在饮食之外维生素(类型,剂量,时间)、铁或氟化物的补充情况。

C. 固体食物:询问何时添加固体食物,固体食物的类型,家庭是否存在不良饮食习惯(如素食者),食谱是否均衡。

D. 食欲:记录患者喜欢及不喜欢吃的食物,是否有特异体质,对饮食的喜好程度。

既往疾病史

A. 住院史:记录患者住院的日期及原因(意外事故,中毒,其他急症)。

B. 感染史:记录患者患感染性疾病的年龄、感染病的类型,发作次数及严重性。

C. 传染病史:记录孩子患有下列传染病的年龄,包括麻疹、风疹、天花、流行性腮腺炎、百日咳、白喉和猩红热。记录这些疾病发作时的症状及并发症的严重程度。

D. 其他严重非感染性疾病:记录孩子患有肿瘤或遗传性疾病的有关信息。

免疫接种和检验史

记录孩子接种疫苗的类型、年龄、次数及反应。

A. 预防注射:白喉,破伤风,百日咳,麻疹,流行性腮腺炎,流感嗜血杆菌,乙型肝炎等。

B. 口服免疫:脊髓灰质炎。

C. 血清注射:被动免疫。

D. 检验:结核菌素,血清学,贫血,铅,镰状细胞,等。

手术史

记录手术类型,患者年龄及术后并发症。如果可能,应问清手术原因,患者对手术的反应。

外伤史

询问外伤的严重性及是否有后遗症。

用药史

记录用药种类(退热药,阿司匹林,泻药,止痛药)、用药时间和药物过敏史。

家族史

1. 记录患者父母的基本信息(年龄及健康情况),如果患者不与父母同住,应记录法定监护人与患者的关系。

2. 如果患者兄妹中有人曾患有重大疾病,应记录此人的情况,并记录患者在兄妹中的排序。

3. 询问母亲分娩史(是否有死胎,流产),同时询问直系亲属死亡原因及年龄。

4. 询问家族成员的下列情况:结核史,过敏史,是否有恶液质,精神或神经疾病,糖尿病,心血管疾病,肾脏疾病,高血压,风湿热,肿瘤疾病,先天畸形,抽搐类疾病,及其他遗传类疾病。

5. 记录患者在家庭外接触人员的健康情况(保姆,同学或其他照顾孩子的人)。

个人史

A.社会行为习惯:医生应询问患者的生长发育史,包括下列问题:

1. 患者是否与其他人和谐相处(例如,自立,固执,消极,攻击性强,顺从,害羞,外向)。

2. 是否已到了与父母分开住的年龄。

3. 患者是否愿意与其他人接触或与其他人有相似的兴趣。

4. 患者是否容易相处。

5. 此患儿与其他兄妹的关系。

B.学习情况:询问孩子关于学前期的情况(幼儿园名称,孩子的照顾情况等);对于年长儿,记录孩子的学习成绩、特殊爱好和存在的问题。

社会史

A.家庭结构:记录父母与患者的关系,家庭是否稳定,收入来源,家庭的具体描述(家庭大小,房间数,生活情况,睡眠设施),邻居类型,玩具类型。如果父母在外地工作,应询问保姆与患者的关系。如果家庭常用语言不是英语,应注意家庭的常用语言。

B.家庭的社会关系:应询问亲戚朋友与父母的关系。

C.对患儿的照顾情况:应询问患儿的生活安排(如保姆、幼儿园),并询问父母对这些安排是否满意。

D.学校生活:记录学校的类型和地址(公立、住宿或私立),患儿所在班级人数,孩子和父母对学校是否满意。

E.保险:如果可能,记录健康保险类型。

周围环境

A.室内空气污染:记录患者健康是否受到下列环境因素影响,包括室内尘土,霉菌,动物皮屑,化学物质产生的气体,通风问题,"环境疾病综合征"。

B.杀虫剂及保护草坪物品:询问家长关于孩子是否能拿到这些物品或这些物品是否摆放安全,及如何清洗新鲜蔬菜或水果。

C.铅:询问家中是否用铅油涂抹家具、木制品或瓷器。

D.玩耍环境:对子年长儿,应注意玩耍地点的车辆情况,是否有成人监督,玩具是否安全。

E.物品的危险性:对于年长儿,应注意他是否会接触到危险物品。

1. 比较锋利的物品(如刀、针、剪刀、皮革钻孔器、锯、指甲刀、钉子、猎枪)。
2. 汽油蒸馏物(如胶水、涂料、松节油、煤油、油漆、气雾剂产品)。
3. 能被吞入或吸入的小物品(如珠子、钉子、小钮扣)。
4. 可燃物,毒物或易爆品(如氢气、腐蚀性酸、油桶、煤油、洗相液、漂白粉)。
5. 与电有关的物品(如车床、瓷轮、缝纫机、电锯、吸尘器、喷油机)。

F.电器的危险性:询问父母关于电器的危险性,孩子是否能接触到插座,电线放置是否安全,多项插座及插板放置是否安全,电器在浴室或邻近水的部位放置是否安全(剃须刀,吹发器,加热器)。

个人习惯

A.睡眠:检查者应注意患者的睡眠时间,及睡眠时是否打鼾、躁动和做梦。

B.娱乐:记录患者运动、活动习惯及最喜爱的运动的一些信息。

C.排泄:简要描述此患者的排尿和排便习惯。

D.应注意的异常行为:记录一些异常行为(包括家庭类型),例如,遗尿,手淫,吮指,咬指甲,屏气,发脾气,抽搐,紧张,烦渴等。检查者也应注意学校内发生的一些问题(学习障碍,学校恐怖症等)。

E.青少年习惯:对于青少年,应注意其是否有烟酒嗜好,进食或活动障碍,滥用激素,性行为,避孕装置的应用,性传播疾病的知识,是否参加某一团体,是否有枪或其他武器。以上问题不必立即询问,但如果年龄合适,应常规询问。

F.牙齿卫生:记录该患者自我生活习惯(刷牙等),并询问最近一次检查日期。

G.安全问题:询问父母或保姆关于婴儿或年长儿在汽车内是否应用安全带,是否使用自行车车盔,是否给小孩讲授交通规则。应注意询问药物或有毒物品放置是否安全,电源插座是否加套及其他安全设施。

H.家庭健康习惯:检查者应记录一些家庭行为信息,例如,吸烟,喝酒,消费,运动,安全,饮食,卫生,药品的使用。

系统回顾

A.一般回顾:记录任何异常的体重增长或丢失,乏力,发热,生长情况,最近的异常行为。

B.皮肤:检查皮疹,肿物,搔痒,干燥,颜色改变,头发或指甲的改变,是否容易出血。

C.眼部:记录视力,最近一次检查眼睛的时间,是否带眼镜或隐形眼镜,眼部是否疼痛,充血,多泪,是否有双视野,是否眼睛易疲劳。

D.耳鼻喉:记录患者是否经常患上呼吸道感染,喉痛,流涕,鼻塞,后鼻漏;是否经常用口呼吸,打鼾,患耳炎,淋巴结炎,过敏;记录听觉灵敏度。

E.口腔:记录患者牙齿脱落和长出恒齿的年龄,注意牙龈出血、溢脓或其他情况。

F.呼吸循环系统:记录疾病发生的频率和性质。记录患者是否发生呼吸困难,胸疼,咳嗽,咯痰,喘息,肺炎,发绀,晕厥,心动过速。

G.消化系统:记录患者是否存在吞咽问题,咯痰问题,呕吐,腹泻,便秘,粪便类型的改变,腹痛或不适,黄疸,肠道运动的改变,及是否有血便。

H.泌尿生殖系统:注意患者是否有遗尿,排尿障碍,是否多尿,脓尿,血尿,及尿液性质,排尿频率。是否有外阴瘙痒或异常分泌物。记录月经史,膀胱控制能力,生殖器是否异常,出血或是否有损伤。

I.神经肌肉系统:询问是否有头疼,紧张,困倦,针刺感,抽搐,习惯性痉挛,共济失调,肌肉或关节疼痛,姿势异常,运动耐力情况,步态,检查患者是否有脊柱侧弯。

J. 内分泌系统：检查患者是否有生长障碍，烦渴，贪食，甲状腺疾病，询问青春期第二性征出现的年龄。

体格检查

每位患者均应做一次彻底的体格检查（简称体检）（表 1-2），体检不应局限于此患者的患病部位。

表 1-2 内科体格检查

生命体征	颈
一般状态	胸部
皮肤	肺脏
淋巴结	心脏
头	腹部
面部	男性及女性生殖器官
眼睛	直肠和肛门
鼻	四肢
口	脊柱和背部
咽喉	神经系统
耳	动态评估

如何接触患者

检查者与患者应有足够的时间互相熟悉，应视患者为一个有思想、有感情的独立个体。并且检查者的行为应与患者的年龄相适应。检查者友好的态度、轻柔的声音、良好的方法将会使检查更容易。如果医生没有与患者建立一种相互信任的关系，但继续检查仍然很必要，那么，检查就应有次序地系统进行。检查者在检查之前应用温水洗手，并保持手的温暖。

如何观察患者

尽管小患儿不能讲述，但一个善于观察的医生却可以获得很多信息。对患者的总体印象应该从患者进入诊室时开始，而不仅仅是检查患者后得到的一些信息。这也是评估患者与父母关系的最好时机。检查者在体检时，应把这些情况都考虑到。总之，通过认真仔细的观察比任何其他方法的体检会得到更多的信息。

如何检查患者

很多检查可以让患儿坐在父母的腿上或趴在父母的后背上进行。有时候，某些检查还可以让患儿在父母怀中进行。这样检查还可以使患儿放松。

如何暴露检查部位

应让患者逐渐脱掉衣服以避免患者感到寒冷，且这样一来，也能使患者不感到害羞。建议父母将患者的衣服解开来测体温，这样不仅可以节省时间，还可以避免患者将痛苦与医务工作者联系起来。

检查顺序

对于大多数病例，对小患者的检查应该从最不易引起患者疼痛的部位开始，耳鼻喉通常最后检查。检查者应建立一套检查程序，使其适用于特定环境中的任何患者。

如何对疼痛部位进行检查

要进行一项有疼痛感的检查之前，检查者应告诉患者下列情况，包括：(1)可能要发生的情况及患者如何与医生配合；(2)告诉患者此项检查是必需的；(3)医生的检查会尽可能地快速进行，并尽量减少疼痛。不能对患者说谎，例如，说这种疼痛性检查“一点都没有伤害”之类的话。

生命体征

记录患者的体温、脉搏、呼吸频率、血压、体重和身高。患者每次就诊时均应记录体重，并定期记录身高。医生应在标准生长曲线上描记患者的身高、体重、头围，并记录一个近似的百分位数。定期多次测量比一次测量更有价值，因为他会提供一个动态的生长信息。血压也应该与标准百分位数对照。

一般状态

检查者应询问患者的综合状态是否健康，如果患者处于衰竭状态，应记录衰竭的程度，并记录患者是否与医生合作，患者的体位，营养与意识状态，是否有畸形，

记录步态，姿势与协调性。进行智力测试，记录患者对父母、医生和检查的反应，哭叫的性质和活动程度，面容和面部表情。

皮肤

皮肤应做以下相关检查，包括颜色（紫绀，黄疸，苍白，红肿），结构，湿度，皮肤弹性，皮肤敏感性，毛发分布及特征，毛细血管再充盈时间，血流方向；是否有皮疹，水肿，出血点，瘢痕，静脉曲张，血管瘤，咖啡牛奶色素斑，痣，胎痣，色素沉着，肿胀，皮下结节，脱屑。

注意事项：

1. 肌肉松弛，特别是腓肠肌或腹部皮肤松弛，是脱水的征象。
2. 婴幼儿寒冷时，足底或手掌会呈淡蓝色，没有临床意义。
3. 正常儿童，即使是新生儿，都可能出现皮肤苍白，不一定是贫血。贫血的程度不能依赖于皮肤的苍白程度。
4. 检查儿童是否有凹陷性水肿时，检查者应长时间施加压力。
5. 在儿童，尤其是年长儿，经常会发现几个小的色素沉着痣。
6. 5岁以下儿童约1/6有蜘蛛痣，年长儿一半以上可发现蜘蛛痣。
7. 胎斑（大，平，色黑或蓝黑色的区域）最常见于腰骶部和臀部。这些均没有病理意义。胎斑常见于美国人、北美人和亚洲人。
8. 只有游离血红蛋白 > 5g/dl时，皮肤才出现发绀。因此，贫血患者不易出现发绀。
9. 胡萝卜素血症在手掌、足底及鼻周最明显，但结膜处几乎没有。
10. 条纹或皱纹提示可能是体重迅速增长或下降。

淋巴结

检查者应注意淋巴结的位置、大小、敏感度、移动性及是否粘连。并应常规触诊枕骨下、耳前、颈前、颈后、颌下、舌下、腋窝、肘部和腹股沟淋巴结。

注意事项：

1. 淋巴结增大在儿科明显多于成人。
2. 健康小儿腹股沟区可触及小淋巴结，而且在感染治愈后，经常可触及小的、可移动性、无触痛的淋巴结。

头部

检查者应注意头的大小、形状、头围、对称性、头型、前囟（大小，张力，数量，闭

合时间)、骨缝、头皮、头发(质地,分布,寄生虫)、面部,是否有头颅血肿,有无隆起、颅骨软化和静脉扩张,并做颅骨透照试验。

注意事项:

1. 测量头围应在头围最大的位置:即常规围绕前额中部和后枕骨隆突1周,头围/胸围与头围/腹围的比例基本相同。
2. 前囟张力应在患者安静时进行检查。
3. 在正常新生儿前囟处均可触及轻微的搏动。
4. 尽管正常儿童颞部可听到血管杂音,但不能排除异常的可能性。
5. 正常新生儿(尤其早产儿)与2~4月婴儿均存在颅骨软化。
6. 正常新生儿,只要前囟未闭,也有可能出现尤恩征(Macewen sign)阳性(即用一手指叩头颅时,出现破壶音)。
7. 颅骨透照试验:用海绵胶皮圈套在手电筒上,使手电筒和患者头部紧密接触。

面部

检查者应检查面部对称性,鼻口距离,鼻唇沟深度,鼻梁,下颌骨大小,发迹的分布,面神经征及鼻窦区压痛,并记录是否有面部瘫痪和肿胀。

眼部

检查患者是否存在畏光,眼球震颤,Brushfield斑,内眦赘皮,流泪,角膜混浊,白内障;检查视觉敏感度,眼部肌肉控制,共轭凝视,共轭情况,眼睑,瞳孔大小,形状,光反应及适应性,虹膜颜色,眼底,视野(年长儿)。

注意事项:

1. 新生儿只有俯位或检查者将手放在患者腹部或将其举过头顶时,他才会睁开眼睛。
2. 在光线很亮或很暗的时候,一侧瞳孔会比另一侧大,这是正常现象。
3. 每次做全面体检时,均应检查眼底。
4. 在特定的情况下,瞳孔散大有可能是满足视野所需。
5. 轻度斜视在生后6个月内可视为正常,但超过6个月的患者不应出现斜视。
6. 检查不合作小孩是否有斜视,应注意当远处的光从一只眼睛表面反射的时候,在每只眼睛的相应部分均出现反射。
7. 在正常新生儿眼睑处常可看到小面积的毛细血管扩张。
8. 大部分新生儿于生后最初几天均可产生眼泪。

鼻

医生应检查鼻外部、形状、粘膜、鼻窦压力、鼻中隔，是否有鼻扇、流涕和出血。

口腔

应检查患者唇部(包括厚度、颜色，是否有唇裂、下翻及裂口)，牙(包括数量、位置，是否有龋齿、斑点、变色、切迹、错位咬合)，粘膜(颜色，是否有腮腺管红肿，粘膜疹，Bohn 小结，上皮珠)，牙床，腭，舌，悬雍垂；是否用口呼吸，是否有地图舌。

喉

检查者应观察扁桃体(大小，是否有感染、渗出、滤泡)，会厌，粘膜，声音(哭声类型，语言，是否嘶哑，喘鸣)，是否有淋巴组织肿大。

注意事项：

1. 检查患者喉部之前，医生应检查口腔。为帮助患者克服对器械的恐惧，允许患者触摸压舌板、窥鼻器和手电筒，然后让患者伸舌，说“啊”，发音逐渐增大。一些合作的患者，不用压舌板，医生就能充分窥喉；在另一些合作的患者，医生将压舌板伸至喉部压紧，不必应用张口器；还有一些患者不合作，不易使他们张口，这时，可应用张口器。
2. 如果医生要检查咽部，必须用手将孩子头部固定，并诱发呕吐反射。
3. 医生检查患儿时，父母必须控制好患者的头，把手放在孩子的肘部，同时把他的手臂紧紧靠在孩子头的侧面。
4. 检查孩子时，能够坐直的孩子可以放在父母的膝部，孩子的背部靠着父母的胸部，左手放在父亲或母亲的左手中，右手放在父亲或母亲的右手中，父母把手放在孩子的大腿上以免孩子滑下去。如果在自然光线下检查咽部，让父母对着光线；如果利用人造光线检查，把灯放在父母后面。无论哪种情况，都要用一只手固定孩子的头，另一只手熟练地使用压舌板。
5. 年幼儿在喉部和扁桃体严重感染的情况下，也很少诉说嗓子疼，因此，无论孩子自述有无咽痛，医生都应仔细检查咽部。

耳

医生应检查耳廓(位置，大小)、外耳道、鼓膜(活动性，是否有穿孔、感染、分泌物)、听力，是否有乳突压痛、肿胀。

注意事项：

1. 听力检查是体检的重要部分，如果家长说孩子听力不好，必须仔细检查。
2. 无论孩子自述有无耳痛，所有患病的孩子都应检查耳部。
3. 在检查耳部时，应轻轻地将反光镜放在外耳道内，看清楚后，再用同样的方式检查另一只耳朵。
4. 在检查耳朵时，尽可能用倍数大的反光镜，并插到必要的深度。检查时，抓住靠近反光镜一侧的耳镜把手，避免患者不适或耳耵挡住反光镜。同时用一只手控制孩子的头，避免孩子突然移动受伤。
5. 在检查鼓膜时，应用吸入气体检测鼓膜运动。
6. 检查耳部时，俯卧是患者最好的姿势。
7. 如果耳朵在眼外角与枕骨隆突外侧连线的下部，可以认为是耳低位。耳低位可见于与智力发育迟缓有关的先天性疾病。
8. 先天性肾发育异常常与耳廓异常同时存在。
9. 检查婴儿的耳部时，通常把耳廓向下拉；在检查年长儿时，应向后上拉耳廓。

颈部

检查孩子颈部（包括斜颈，角弓反张，颈肌无力，不自主摆动），有无肿胀，甲状腺（大小，外形，杂音，峡部，结节，触痛），淋巴结，静脉，气管位置，胸锁乳突肌（肿胀，缩短），网状组织有无水肿，颈部听诊，运动情况，是否有颈强直征。

胸部

医生应观察胸廓形状，是否对称、凹陷，血管搏动如何，是否有肋骨串珠、哈氏沟、鸡胸或漏斗胸。乳头和乳腺的位置与大小，胸骨的长度，是否有三凹征，肋骨是否对称，肩胛骨与锁骨的情况，脊柱侧突是否存在。

注意事项：

正常情况下，处于青春期的孩子，胸部发育常早于其他部位。男女都可出现乳房触痛，但青春期男孩出现乳房女性化是病理现象。

肺部

检查呼吸类型、呼吸困难类型，是否有呼气延长，咳嗽，语颤，双肺叩诊音是否正常，听诊是否有罗音、哮鸣音，呼吸音是否对称，肺肝界是否正常。

注意事项

1. 正常婴儿和儿童的支气管呼吸音更强、更局限，呼气相也比成人延长。

2. 大多数年幼儿以腹式呼吸为主，胸式呼吸较少。
3. 如果听诊器放在患者口部，从嘴听到的声音与从胸壁听到的声音相比减弱，二者之间的差异表明胸腔内渗出物的多少。

心脏

临床医生应注意心尖搏动位置和强度，心前区是否隆起，血管搏动情况；触诊是否有细震颤，心脏的大小，形状；听诊（心率，心律，心音强弱，心音性质——与脉搏节律比较；心前区摩擦音是否随血压变化），杂音（位置，与收缩期舒张期的关系，强度，音调，与体位的关系，传导，运动对杂音的影响）。

注意事项：

1. 孩子们大部分都是窦性心律失常，应该让孩子做深呼吸，观察对节律有无影响。
2. 早搏在儿童较常见。
3. 应让孩子处于不同的体位：站立、平卧和左侧卧位来检查心脏。

腹部

医生应检查腹围和腹形，是否是腹式呼吸，是否有腹膜炎，扩张血管的血流方向，脐部，腹肌，是否有疝，腹部是否有压痛、反跳痛和肌紧张，叩诊是否有鼓音和移动性浊音，触诊各器官是否正常，包块（大小，形状，位置，活动度），是否有液波震颤，腹壁反射，是否可触及股动脉搏动，肠鸣音是否正常。

注意事项：

1. 检查腹部时，孩子可以俯卧于父母的膝上，扶住双肩，或坐在检查台上，背对医生。这种体位适合于腹痛、肌紧张或腹部有包块的孩子。检查婴儿腹部时，可以让他吸吮甜食或奶嘴，这有助于医生检查。
2. 浅部触诊将比深部触诊更有价值，尤其是脾。
3. 脐疝在 2 岁内可以发生，以后会自动消失。

男性生殖器

医生应注意检查环境，尽可能让患者放松，注意有无尿道下裂，包茎，包皮粘连，睾丸大小，隐睾，阴囊，是否有水肿，疝，青春期生殖器变化、注意 Tanner 角（见图 9-2）。

注意事项

1. 检查可疑隐睾患者，最好在孩子脱光衣服或打寒颤或提睾肌反射前触诊，

有时，在洗澡时检查效果更好。检查男孩时，可以让他坐在椅子上，足放在椅子上，保持膝部分开，增加腹压，可使睾丸进入阴囊。

2. 检查隐睾患者时，应在腹股沟上部开始，然后向下，避免把睾丸推入腹腔。

3. 肥胖孩子的阴茎显露很小，如果把脂肪向后推，阴茎会显露正常大小。

女性生殖器

医生应检查女孩阴道（闭锁，出血，粘连），阴道口大小（青春期），是否有阴蒂肥大，注意青春期改变及 Tanner 角。

注意事项：

青春期前很少用内诊或窥器检查，强奸、性混乱和生殖器外伤者除外。

直肠和肛门

检查肛门反射，是否有肛裂、直肠脱垂和肛门畸形，注意括约肌紧张性，粪便性质，有无包块、触痛。

注意事项：

肛诊要用小指，慢慢插入，常规检查手套上的粪便（肉眼，镜检，培养，潜血）。

四肢

A. 肢体：注意是否有畸形，单侧萎缩，膝内翻（婴儿常见），膝外翻（2～3 岁的孩子常见），偏瘫，双侧不对称，水肿，注意肢温，步态，姿势。

B. 关节：注意有无红、肿、痛，活动是否受限，有无压痛，风湿小结，注意肘关节活动情况，胫骨是否扭转。

C. 手足：注意有无多指/趾，杵状指/趾，小指内弯，指甲畸形，裂纹出血，扁平足（经常出现于 2 岁以内的孩子），双脚发育异常，并指/趾，检查大拇指或大脚趾宽度，各节段长度及肢温。

D. 末梢血管：注意动脉搏动是否存在、缺如或减弱。

注意事项：

新生儿股动脉触诊正常，不能排除主动脉缩窄。

脊柱和背部

检查患者姿势，脊柱有无弯曲、强直，脊柱分叉，潜毛窦，活动度，胎斑，脊柱压痛，盆腔和肾脏是否有叩击痛。

神经系统检查

A.大脑功能:注意检查孩子的整体活动,意识水平,智力,情感模式,记忆力,定位能力,想象力,是否有幻听,皮质-感觉整合,皮质-运动整合,理解交流能力,听说和视听能力,分辨力,表达能力,与他人协作能力,熟练模仿能力。

B.颅神经:颅神经功能应按如下分类:

Ⅰ(嗅神经):气味辨别;

Ⅱ(视神经):视敏度,视野,眼底镜检查;

Ⅲ(动眼神经),Ⅳ(滑车神经)和Ⅵ(外展神经):眼球运动,是否有斜视,上睑下垂,瞳孔散大,眼震及瞳孔调节,瞳孔对光反射;

Ⅴ(三叉神经):面部感觉,角膜反射,咬肌,表情肌反射,上颌反射;

Ⅶ(面神经):额纹,皱眉,微笑,抬眉,面部对称,眼睑肌力,舌前部味觉;

Ⅷ(听神经):耳蜗:听觉,定位,空气传导和骨传导,耳鸣;前庭:Caloric 测试;

Ⅸ(舌咽神经)和Ⅹ(迷走神经):咽反射,吞咽和清晰说话的能力,咽部、软腭和扁桃体感觉,咽、喉和软腭运动,自主功能。

Ⅺ(副神经):斜方肌和胸锁乳突肌的运动。

Ⅻ(舌下神经):伸舌,舌震颤,舌肌运动。

注意事项:通过观察儿童可以评估颅神经功能,在大多数情况下无法进行正规的检查。

C.小脑功能:让孩子进行以下动作:指鼻试验,跟膝胫试验,闭目站立,正常行走,按特定要求行走,检查有无震颤,共济失调,整体姿势,走路时摆臂,眼震,舌肌及讲话有无异常。

D.运动系统:观察肌肉形状、容积和协调性,肌肉轮廓,姿势,是否有自发性收缩、震颤及不自主运动,肌力情况。

E.反射:检查下列反射是否存在:

深反射:肱二头肌反射,肱三头肌反射,跟腱反射,膝腱反射,观察肌腱舒张收缩的强度和速度;

浅反射:腹壁反射,提睾反射,跖反射,臂反射;

新生儿生理反射:Babinski 反射,Landau 反射,Moro 反射,踏步反射,吸吮反射,握持反射、颈牵拉反射。

发育评估

发育的筛查(智力、运动和心理)和各个阶段的发育标志构成完整的常规检查。

注意事项:筛查方法对特殊疾病无诊断意义,只能表明是否需要特殊检查。

(杜悦译,魏克伦审)

2 生长和发育

David Burgess, MD

从胚胎形成到发育成熟的过程中，生长和发育是一个连续的过程，按照个体共同的顺序进行。但正常儿童在一些特殊的年龄阶段中，生长发育有较大范围的个体差异，这一变化是人类生长时期取决于遗传和环境因素的反应。

发育指器官和系统的成熟，其中包括：体格和智力发育；应人应物技能；自如的应变能力；履行职责的能力；形象的表达能力。**生长**指数量的增加。

发育的筛查和监测

为了提供全面的儿童保健，内科医生和其他保健人员应了解各年龄段正常发育的标志，尤其要熟知年幼儿童的发育标志。系统的筛查和监测是检查发育和确定发育异常的两个步骤。

筛查测验

依照美国儿科学会(AAP)制订的儿童保健准则，在初级健康保健体系中实行两阶段的发育筛查，其目的是发现婴儿和学龄前儿童的发育迟缓。第一阶段使用修订的筛查前筛查性问卷(R-PDQ)(图 2-1)；当怀疑儿童有发育落后时，使用丹佛Ⅱ(1990 年修订的丹佛发育筛查测验)(DDST)(图 2-2)进行第二阶段筛查。

第一阶段筛查：R-PDQ 是为儿童的父母或保育人员设计的调查表，目的有三个方面：对父母进行有关儿童发育问题的教育；对每个儿童发育过程提供系统的论证；加速发育迟缓儿童的早期确诊。

使用 R-PDQ 步骤(用年龄相对应的 R-PDQ 表)：

计算儿童的 R-PDQ 发育年龄。

完成 R-PDQ，保育人员在相应的指导下，回答相关的问题。

确定发育落后：发育落后是指丹佛发育筛查测验Ⅱ正常的儿童中 90% 被通过，而一个项目在受试儿童中未通过，可确定受试儿童该项发育落后。当比受试儿童年幼组丹佛发育筛查测验Ⅱ正常的儿童 75% 通过的项目，而受试儿童未通过，

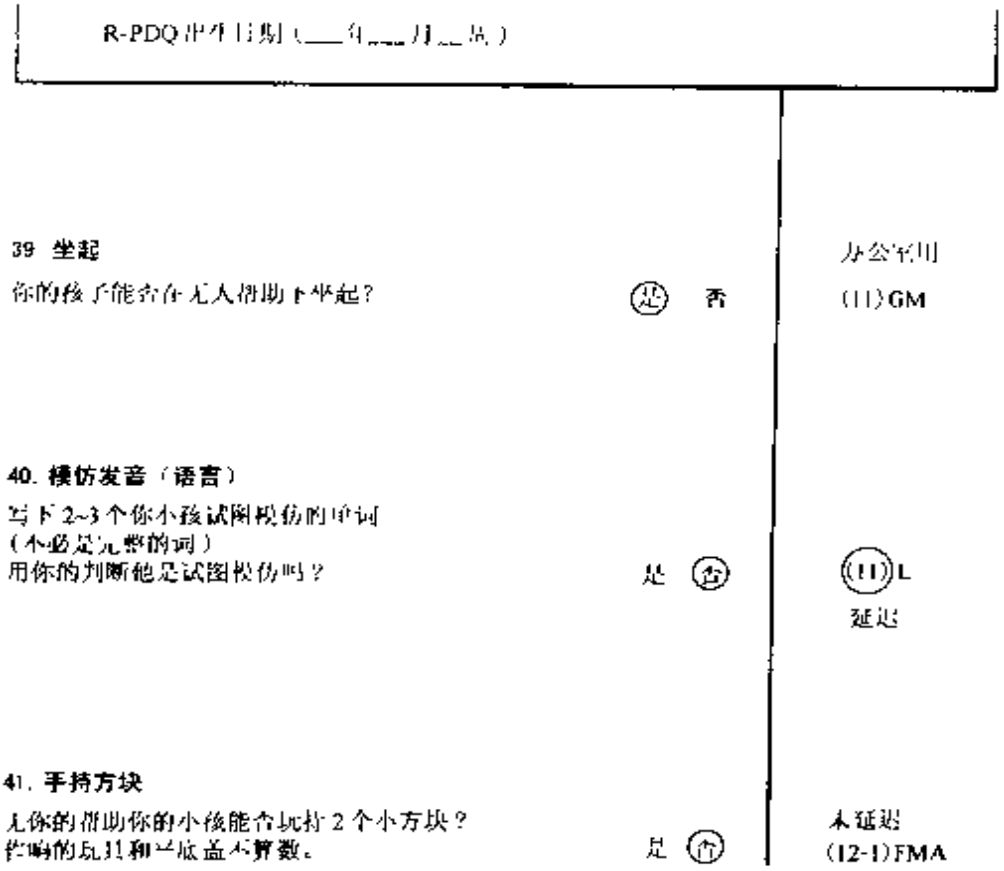


图 2-1 R-PDQ 示例

则受试者视为怀疑。R-PDQ 结果正常的儿童发育是正常的。如果一个儿童有一项或多项异常,临床医师应进行第二阶段丹佛发育筛查测验。

第二阶段的筛查:用 R-PDQ 可确定 15% ~ 30%的就诊者为可疑。第一阶段被暂时认定发育落后的儿童应使用丹佛Ⅱ进行第二阶段筛查,如丹佛Ⅱ仍为怀疑结果(如上述 1-2 项落后),应考虑做进一步医学检查或发育评价。

为有效地使用丹佛Ⅱ,每个检查人员必须接受培训,能正确使用并说明测验结果。丹佛Ⅱ培训包括介绍测验的录像带、培训手册、测验录像带和熟练测验的文字说明、测验训练和对经过训练不同观察者的使用说明。这一强化训练保证了丹佛Ⅱ使用的标准化和结果的可靠性。免费目录列出了 R-PDQ 和丹佛Ⅱ训练用品。〔邮政信箱:Box 6919, Denver, CO 80206-0919, (303)355-4729〕

发育监测:发育监测是有经验的专业人员对儿童既往保健史的调查。发育监测包括采集相关的发育史,准确观察并参考儿童父母的意见,需要持续监测儿童的发育过程而不能仅记录某一时的静止数据。R-PDQ 和/或丹佛Ⅱ可用于促进这一过程评估的准确性。无论是使用 R-PDQ 或丹佛Ⅱ对限定的人群开展系统筛查或作为特殊儿童的发育监测的一个部分,临床医生都不能根据一个值得出结论,而要综合全部评估结果:要参考病史、体格检查和父母的观察结果。

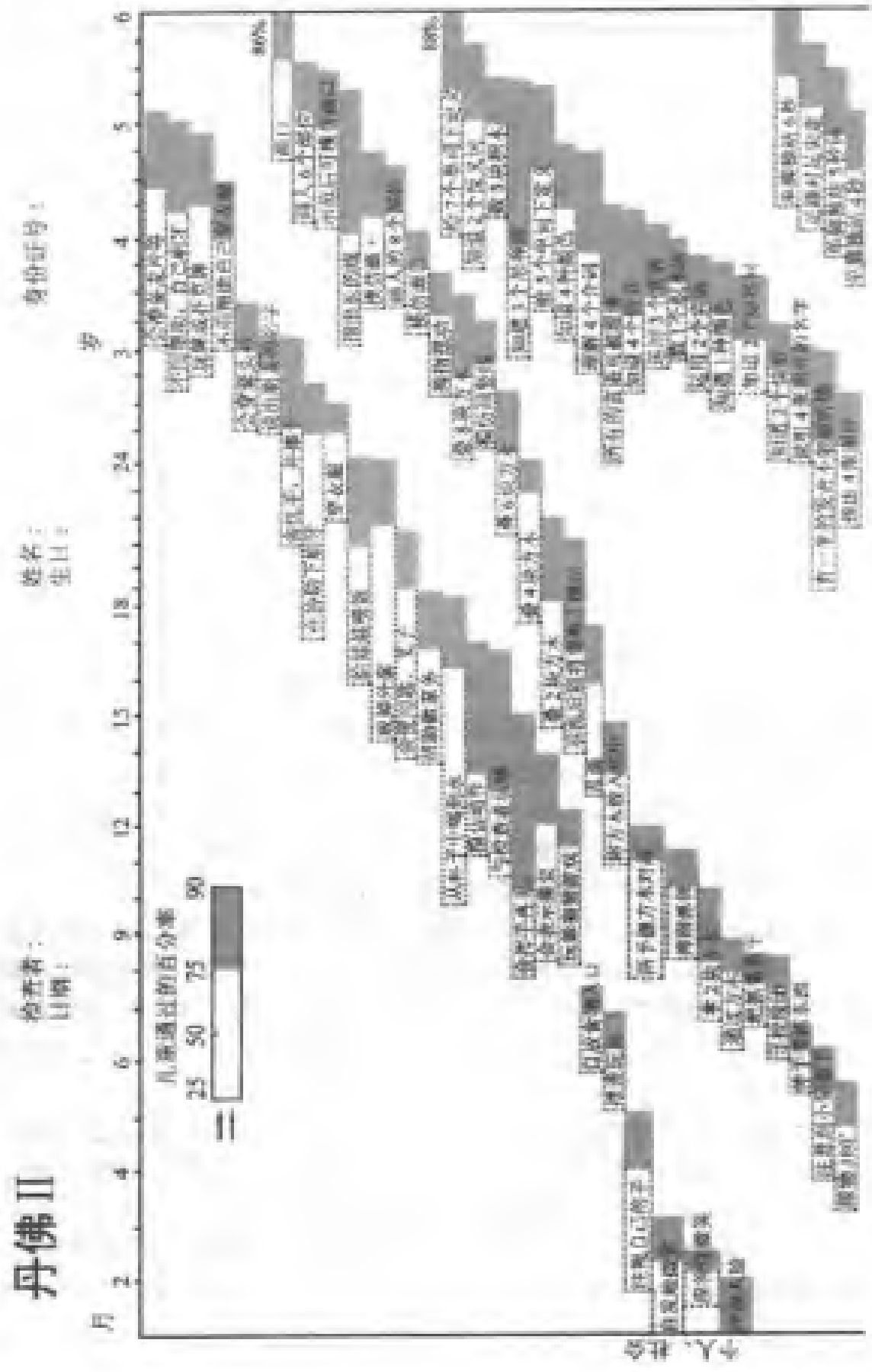

母佛 II
检查者：
出生：
身份证号：
岁
月
儿童通过的百分率
90
75
50
25
11
个人、社会

图 2-2 片断 II

生　　长

综合评估

胎儿生长:子宫内胎儿生长快。在早期,胎儿身长增长比体重增长快。当以出生值的百分率表示时,到胎龄 8 个月时,胎儿身长达出生身长 80%,而体重只有出生体重的 50%。

身高:身高的增长速度比身高的数值更重要,更准确。身高用测量值和特定年龄的生长百分率两种方法表示,由此可知生长的速度。4 岁的身高大约是出生时身高的 2 倍,13 岁时大约是出生时的 3 倍。儿童第一年身高平均增长约 25cm,第二年平均增长 12.5cm,第 3 年平均增长 7.5～10cm,以后平均每年增长 5～7.5cm,直到青春期生长加速。

体重:体重是反应生长和营养的最好指标。新生儿平均出生体重约 3.33kg,在生后最初几天,体重丢失最多达出生体重的 10%。在 4～5 个月时体重比出生体重多一倍,一周岁时体重是出生体重的 3 倍,第二年末体重是出生体重的 4 倍。在 2～9 岁之间体重每年增加平均 2.25kg。

青春期:青春期生长见第 9 章

生长图:纵向绘制生长发育期身高、体重和头围,可得出标准的生长图。

专项评估

头及颅骨:出生时头的大小大约是成年时头大小的 2/3～3/4,而身体其他部分是成熟期的 1/4。

出生时通常有六个囟门(前囟、后囟、二个蝶囟、二个乳突囟)。前囟在 10～14 个月闭合,但可以早在 3 个月前即闭合或晚至 18 个月仍未闭。后囟 4 个月内闭合,但许多儿童出生时就摸不到。颅缝到儿童期末才骨化。颅骨的生长即头围的增长,是比囟门的出现或大小更准确反映头生长的指标。

骨窦:出生时就有上颌窦和筛窦,但通常到 6 个月才充气。蝶窦通常在三岁后在 X 线上才可见,额窦 7～9 岁在 X 线上可见,而 5 岁前几乎看不到。

出生时乳突相对较大,并与中耳相通较宽,从出生到 3 岁间其细胞结构逐渐出现。

呼吸和心率:儿童期呼吸率逐年下降,在生后 1 岁呼吸平均约 30 次/分,2 岁平均 25 次/分,8 岁 20 次/分,到 15 岁时达 18 次/分。

心率在整个儿童期逐年下降,在子宫内心率约 150 次/分,出生时 130 次/分,2 岁时 105 次/分,4 岁时 90 次/分,6 岁时 80 次/分,10 岁时 70 次/分。

腹部:出生时几乎迅即从 X 线上可见到腹部充气,2 小时回肠充气,平均 3～4 小时直肠充气。

肌肉:出生时,肌肉占全身体重的 25%,而成人肌肉占全身体重的 43%。

骨化中心:出生时,足月新生儿在 X 线上可见到 5 个骨化中心:股骨远端,胫骨近端,跟骨,距骨,骰骨。锁骨是子宫内第一个形成骨化,钙化开始于胚胎第 5 周。

感觉:出生时,新生儿全身表面、口腔内和外生殖器内有成熟的压力、痛觉和温度觉感受器,内脏有成熟的痛觉感受器,肌肉、关节和韧带有本体感受器。

味觉:新生儿有味觉,能区别四种基本味道。

嗅觉:新生儿出生即有完全成熟的嗅觉感受器。

听觉:正常新生儿生后几乎就有听觉,但对声音的反应是在皮层下水平的。

视觉:大约 80%新生儿远视。出生时新生儿对光和黑暗的刺激有反应,有周边视野,并能初步注视近物。在 4 个月时,视觉灵敏度为 20/300～20/200,10 个月时为 20/200,2～3 岁时达到 20/30～20/20。

4～6 个月的婴儿斜视是正常的,斜视持续时间过长则应进一步检查。

生后 2～3 年内最易患弱视(屈光不正矫正后单眼或双眼视力减弱),5～6 岁后视力才稳定。早期发现是成功治疗弱视的关键(第 14 章)。

水分:胎儿早期的水分约占全身体重 95%,出生时占 65%～75%,成熟时达 55%～60%。

血液:出生时,网织红细胞占红细胞的 5%,生后第二周下降到不足 1%。新生儿可有有核红细胞(最高占总有核细胞的 5%)和不成熟的淋巴细胞,但在生后一周内消失。出生时胎儿血红蛋白达到 80%,2 周时达 70%,5 周达 45%,20 周时下降到 10%以下。

出生时白细胞计数较高,48 小时内轻微上升,其后 2～3 周下降,然后再上升。生后一岁淋巴细胞计数最高,其后在儿童期内进行性下降。

尿:生后头 2 天内平均每 24 小时排尿 15～50ml,第 2 周每天排尿 50～300ml,1 岁的后半年每天排尿 400～500ml,其后尿量逐渐上升,8～14 岁儿童每天排尿 700～1500ml。

眼泪:出生时哭无泪分泌,直到 1～3 个月后才有眼泪。

牙齿:表 2-1 列出了牙齿生长和发育的阶段。

表 2-1 牙齿的生长和发育

乳牙

	钙化		萌出		脱落	
	开始	完成	上颌	下颌	上颌	下颌
中切牙	胎儿 4 月	18-24 月	6-10 月	5-6 月	7-8 岁	6-7 岁
侧切牙	胎儿 5 月	18-24 月	8-12 月	7-10 月	8-9 岁	7-8 岁
尖牙	胎儿 6 月	30-39 月	16-20 月	16-20 月	11-12 岁	9-11 岁
第一磨牙	胎儿 5 月	24-30 月	11-18 月	11-18 月	9-11 岁	10-12 岁
第二磨牙	胎儿 6 月	36 月	20-30 月	20-30 月	9-12 岁	11-13 岁

表 2-1 牙齿的生长和发育(续)

恒牙

	钙化		萌出	
	开始时间	完成时间	上颌	下颌
中切牙	3-4 月	9-10 岁	7-8 岁(3)	6-7 岁(2)
侧切牙	上颌 10-12 月 下颌 3-4 月	10-11 岁	8-9 岁(5)	7-8 岁(4)
尖牙	4-5 月	12-15 岁	11-12 岁(11)	9-11 岁(6)
第一前磨牙	18-24 月	12-13 岁	10-11 岁(7)	10-12 岁(8)
第二前磨牙	24-30 月	12-14 岁	10-12 岁(9)	11-13 岁(10)
第一磨牙	出生	9-10 岁	5.5-7 岁(1)	5.5-7 岁(1a)
第二磨牙	30-36 月	14-16 岁	12-14 岁(12)	12-13 岁(12a)
第三磨牙	上颌 7-9 岁 下颌 8-10 岁	18-25 岁	17-30 岁(13)	17-30 岁(13a)

表中括号内数字代表萌出顺序,但许多正常婴儿发育并不完全符合此表顺序。

(文伟译,武盈玉审)

流动儿科学 | 3

Roxann M. Headley, MD & Barton D. Schmitt, MD

健康监督访视是预防儿科学的关键。访视有几个目的：对双亲或孩子的担忧作出回应，发现身体异常（第 1 章），评估生长和发育（第 2 章），进行与年龄相应的预先指导，获得实验室筛查试验数据和进行预防免疫（第 6 章）。

父母的关心

每次访视应首先对父母目前所关心的事项进行指导。在孩子出生前，和儿科医生一起进行产前随访，可以向父母提供一个在怎样喂养、包皮环切（如果是男孩的话）、随访计划和预防接种以及官方政策方面的咨询机会。分娩后的一周内首次经历母乳喂养的母亲，应当和婴儿一起进行一次喂养评估和体重检查。

应针对父母所关心的内容进行访视。一些母亲会把一些问题写下来，多数是一些关于体重增加、婴儿哭闹、睡眠方式等相当平常的事情。遗憾的是，许多最可预见的问题并没有明确的答案，但是有经验的儿科医生愿意同家长讨论这些问题并使他们得到满意的答复。当遇到一种需要深入评估或商议的事情（如亡故）时，好的处理方式是先解决紧要问题或推迟访视，然后，安排一次特殊访视以允许有更多的时间进行讨论。

体格检查

医生应在健康监督访视时进行一次全面的体格检查，有关对患儿的处理及详细的系统检查指导见第 1 章。体检的重点应是发现那些早期诊断可以治疗，否则具有潜在严重性的疾病，例如（相应的测试试验在括号内所示）：先天性心脏病、视网膜母细胞瘤（红眼底反射试验）、斜视（角膜光反射试验）、先天性髋脱位（Ortolani 手法）、脊柱侧突、主动脉狭窄（股脉搏）、高血压、处女膜闭锁、唇粘连和龋齿等。检查也是进行健康指导的机会，特别是对青少年的健康教育（如乳腺或睾丸的自检，发育刺激的活动或会阴卫生）。

生长参数

在出生的头三年的每次随访时，都应对孩子的身高体重和头围进行认真测量、并描记在曲线图上。为确保体重测量精度，婴儿应完全脱掉衣服，儿童应只穿内裤。身长应做 0～36 个月曲线图。孩子大到可站立时，应做 2～18 岁生长曲线图。如果在头两年头围增长稳定则可以停止常规测量，如中枢神经系统(CNS)疾患存在或进展，或孩子明显生长障碍，则头围的测量不应停止。跟踪这些测量参数可使临床医生检测出在生后早期的生长偏离(如生长障碍)。

血压

对低风险儿童建议在 3 岁开始血压筛查。血压计袖带必须覆盖上臂的三分之二，以获得精确的测量。测量值可参照表 3-1 不同年龄段的正常血压值。血压可因身高体重而改变，性别之间也有一些差异，尤其是新生儿和青少年。如果孩子有肾脏或心脏异常，则不论孩子大小，必须测量血压。

表 3-1 儿童正常血压[1]

	年龄							
	新生儿	1 岁	3 岁	6 岁	9 岁	12 岁	15 岁	18 岁
收缩压[2] (mmHg)	76～87	105	106	111	115	121	127～129	127～136
舒张压[2] (mmHg)	68	68	68	70	74	77	79～82	80～84

[1] 选自第二次儿童血压控制课题实施报告。

[2] 第 90 百分位值变化范围反映了性别间的差异，男性平均值位于变化范围中的高值。

听觉和视觉

感觉功能，尤其是视觉和听觉应在问病史和体检时加以强调。对于婴儿应注意其注视物体的能力，通常用眼底镜检查在出生过程中可能产生的前房出血，双侧红色反射用来排除先天性白内障或视网膜母细胞瘤。

在孩子到 3 岁时，医生应以 Allen 卡或 Snellen Illiterate E 表做视力筛查(第 14 章)。分别测试左右眼，孩子的回答 50%以上正确为合格。如果孩子不能按指示去做，应在 6 个月内再次检测。视觉敏锐性可随年龄改善，测试结果应按表 3-2 参考值来解释。

角膜光反射试验可在任意年龄段来检查眼睛是否直视，这是一种对斜视进行功能评估的试验。关于光试验，读者可参照第 14 章。

对任何有听力缺陷高危风险的新生儿都要进行测试，自 3 岁开始，可用纯音听力计测试。听力试验和听力障碍的进一步讨论见第 13 章。

表 3-2 各年龄的视敏度[1]

年龄(岁)	最低视敏度
3	20/40
4	20/30
5	20/20

[1] 如未达到相应年龄的最低视敏度或双眼得分差异在第 2 行或以上时，应介绍到眼科。

入学前检查

不管孩子何时入学(学前班，幼儿园，一年级)，都应该在下列七个方面进行入学前检查：

1. 听：孩子能否听得懂其他人所讲的内容？
2. 视：孩子能否看得见黑板或认出在一定距离的物体？
3. 讲：其他人能否懂得孩子(尤其是英语不是第一语言者)说的话？
4. 社交技能：孩子能否共享、轮流、作为团体的一员？
5. 分离：能否适应与双亲短暂的分离(如适应临时照看人)？
6. 发育：采用标准化的测试方法(如丹佛Ⅱ)，判断孩子的发育是否与其年龄相称。
7. 注意力：是否适应于学习任务？

预先指导

预先指导可能包括与年龄相应的营养指导、损伤预防、行为咨询、促进发育的建议、性教育、牙齿保健和健康知识。特殊的指导是在青春期(第 9 章)。不同年龄所讨论的主题列在表 3-3。

损伤的预防

损伤是 1 岁以后儿童和青少年死亡的主要原因。15～24 岁间的年轻人中，受损伤占死亡原因的 75%以上。

损伤预防应该是所有婴儿和儿童完整医疗保健的一部分，必须与年龄相适应，且具有特殊性。应强调被动的预防措施，因为它比主动措施更有效，如用防小孩的

食厨门来防止孩子误食家存有毒物质，这个措施比父母紧紧看护孩子更有效。

表 3-3 预期指导项目[1]

年龄	安全	营养	发育	健康
出生～2月	汽车座位，仰卧或侧位睡眠，烟雾检验器	无固体	刺激	无蜂蜜，暴露于被动吸烟
4～6月	跌倒	如果为人工喂养，应加强铁补充量	翻身，坐	免疫接种，发热
9～12月	锁禁有毒物质，吞咽小固体，热液体导致烫伤	指状食品，杯，匙	爬，走，“妈妈”，“爸爸”，钳捏物体，社交游戏	牙齿卫生
15～18月	热水温度＜54℃，遮光剂，溺水，浴盆，游泳池，淋浴	按时吃饭，自己吃饭，断奶	3～6个单字，跑，爬高，蹲，表示愿望和需要，纪律	
2～5岁	交通安全，枪支安全	健康快餐，谨慎进食	同伴游戏，看电视习惯	锻炼，饮食，家庭模式，洗手
6～12岁	赛车，滑雪，戴安全帽，安全带，游泳课/玩水安全	脂肪摄入	杂务/责任，诚实/尊重，性教育	吸烟，药物
13～18岁	运动安全	零食/饮料，控制体重	家庭义务，独立	冒险行为，运动

[1] 根据所列年龄提供相应的项目介绍；而加强项目在较大年龄儿童同样适合。

在等待医生时，父母可填写一个家庭安全措施评估调查表，然后可以按照家庭的特殊情况与需求制定措施和给予官方救济物品。模式计划和损伤预防计划(TIPP)可从美国儿科学会(AAP)得到。

机动车：在美国第一位儿童杀手和致残者是汽车。对儿童的安全措施包括在车内的限制措施。轿车安全座椅在美国由法律规定，这个措施至少减少死亡率和入院率的50%。安全椅的类型依孩子的体重或身高而不同：

1. 体重少于20磅：面朝后婴儿座椅，不用带气囊的座椅。
2. 体重20～40磅：面朝前婴儿用座椅。
3. 体重40～60磅：带兜带可升降座椅。

4. 体重超过 60 磅:有常规兜带的成人用跨肩安全带。

5~9 岁儿童致伤和死亡的主要原因是机动车-步行者冲突。当碰撞中孩子坐在车内时,致死率是 1.0%,当孩子为步行者时,致死率增加 300%。

自行车和摩托车:每年因自行车和摩托车而有数千人受伤,数百人死亡。头外伤占所有两轮车致死的 75%。85%以上的脑损伤可通过带头盔来预防。增加骑车、溜冰和摩托车时头盔应用的宣传可减少损失。

火枪:在美国,一些因枪死亡为事故所致,但大多数为故意杀人或自杀。最有效的防止枪伤害的方法是把枪从家里移走,然而如坚持把枪留在家里的话,应该把它锁在容器里并和弹药分别存放。

溺水事故:1~3 岁孩子溺水事故发生率最高。1 岁以下儿童最可能在浴缸内溺水,1~4 岁儿童常常在家里游泳池内溺水,而学龄儿童和少年溺水最常发生在湖和大洋中。院内游泳池应有安全护栏。父母应学会心肺复苏术(CPR)。学龄儿童应教会其游泳,当他(她)们在水中时应有成人监护。

烧伤:烧伤是在家中受伤死亡的主要原因。烧伤包括烟吸入、接触烧伤、烫伤、电烧伤、化学烧伤和紫外线烧伤。烫伤是儿科最常见的烧伤类型,大多数烫伤由食物和饮料引起,近 1/4 是水龙头水烫伤,所以父母应把其水温调到 54℃以下。然而死亡例数最多的却是由烟吸入所致。烟检测器能预防 85%的由房间失火引起的烧伤和死亡。此外,父母应经常检查电器和导线,并进行适当的绝缘,将不用的电源插座用防止小孩的专用塑料插头插上。

谨慎的饮食

到 2 岁时饮食包括多样的食物来源,鼓励吃高纤维素食物,限制钠和脂肪的摄入。特殊的营养指导是:

·碳水化合物:约占总热量的 55%;

·蛋白质:约占总热量的 15%~20%;

·饱和脂肪:少于总热量的 10%;

·总脂肪:少于总热量的 30%;

·胆固醇:少于 300mg/d。

关于儿童营养需求的详细讨论参照第 4 章。

实验室检查项目

健康监督流程图(图 3-1)对管理人员很有用,此表建议对特殊年龄儿童应用特定的方法、实验室检查、发育评估和预防免疫。

姓名:_____出生日期:_____

用法说明:记录所有免疫接种时间

记录头围、身高、体重、血压及血细胞比容数值

记录所有项目为 N(正常)或 ABN(异常)

	出生后	2周	2月	4月	6月	9月	12月	15月	18月	2岁	3岁	4岁	5岁	6岁	8岁	10岁	12岁	14岁	16岁	18岁
检查日期																				
头围																				
身高 (cm)																				
体重 (kg)																				
血压																				
龋齿筛查																				
白喉 (>6岁)[1]																				
脊髓灰质炎																				
麻疹、流行性腮腺炎、风疹[2]																				
流感嗜血杆菌b型																				
乙型肝炎 (低危)																				
水痘																				
结核试验[3]																				

	出生后	2周	2月	4月	6月	9月	12月	15月	18月	2岁	3岁	4岁	5岁	6岁	8岁	10岁	12岁	14岁	16岁	18岁
听力[4]		■		■		■	■	■	■	■										
视力[5]						■	■	■	■	■										
发育筛查[6]																				
新生儿筛查[7]			■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■
血细胞比容	■	■	■	■	■		■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■
黑人进行镰刀红细胞[8]	■		■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■
软食涂片／全相色谱法[9]	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■	■			

[1] 15个月后无细胞白喉可用至第4和第5剂量。

[2] 麻疹-腮腺炎-风疹疫苗可在5岁或5岁后加强一次，一般依各州规定进行。

[3] 结核菌素试验对高危群体每年一次。

[4] 高危调查：婴儿室筛查(新生儿)；听柔和声音(2月)；转向声源(4月)；听力计(3岁或3岁以后)。

[5] 红色反射(出生后3周或2周)；笑容(2月)；跟物过中线(4月)；角膜光反射试验(6月)；光敏度(3岁或3岁以后)；色视觉(6岁)。

[6] 9个月及定期检查期间在所有常规检查(即Denver Ⅱ)中进行非正式筛查。

[7] 苯丙酮尿症，甲状腺功能减低等(出生后)，如果苯丙酮尿症试验已在生后48小时内做完，应再次做(2周)。依据州法执行。

[8] 在2月时进行，新生儿期不进行。

[9] 性活跃患儿。

图3-1 健康保健流程图

新生儿筛查

作为预防性公共健康计划的一部分，所有的婴儿都应在离院之前采血进行遗传病的筛查，虽然一些遗传病是罕见的，但患病的负担很高，而且早期干预的效果相当好。新生儿筛查的详细情况参照第 7 章。

必须记住筛查不等于诊断。如果疾病的症状出现，尽管实验结果是阴性，也要做进一步检查；若实验结果是阳性的，一定要确定，并向双亲解释清楚。

铅中毒

铅暴露的危害对于发育中的婴儿和儿童有着特殊的危险性。急性铅中毒或高血铅（$>55\mu g/dl$）能造成身体多器官系统损伤（绞痛、恶心、肾炎、肌肉痛、脑病、癫痫、头痛和贫血）。大量研究显示，甚至有较低水平血铅（$10\sim25\mu g/dl$）的儿童，也可能比血铅低于 $10\mu g/dl$ 的同伴有更多的行为异常、学习障碍和较低的智商；即使血铅水平异常得到控制以后，这些症状也可存在，影响可持续到成年。在美国，尽管从 1977 年已禁止使用含铅涂料，但其仍是接触铅的主要途径。环境控制（如含铅汽油和涂料的禁用）和教育干预可带来全国范围血铅水平的下降。

6 个月～6 岁间的所有儿童在健康随访时，都应通过问卷调查了解可能的环境危险因素（表 3-4）。虽然问卷在鉴定高危儿童方面用途有限，但通过它可与家庭进行危险因素的讨论。如确定有危险因素，应立即测定血铅水平。此外，不管危险因素存在与否，对所有的 9～12 个月和 2 岁儿童应进行血铅含量的常规筛查。静脉血标本优于毛细血管标本，后者常出现假阳性。血铅水平低于 $10\mu g/dl$ 为正常，大于 $15\mu g/dl$ 应考虑到是否有铁缺乏，可预防性补充铁并做环境调查和发育评估。大于 $25\mu g/dl$ 时考虑螯合物治疗。$\geq70\mu g/dl$ 为高度危险。如果很多数据证实为低危险人群时，可不做常规血铅筛查。

表 3-4　铅暴露筛查调查表

你的孩子：

1. 居住在或经常去建于 1960 年前的有油漆剥落的房子吗？包括日托中心、学前班、保育员家或亲属家等。
2. 居住在或经常去建于 1960 年前最近正在进行或打算翻新或打算重新装修的房子吗？
3. 有兄弟姐妹或室友及队友正进行铅中毒的随访及治疗（如血铅水平 $\geq15mg/dl$）吗？
4. 与工作或嗜好中有铅暴露的成人共同生活吗？
5. 居住在正开采的铅矿、电池回收厂或其他释放铅的工厂附近吗？

贫血

虽然应用铁化食品在很大程度上已使近年来贫血发生率下降，但是铁缺乏仍是儿童贫血最常见的原因。早产儿、多胞胎或缺铁孕妇是铁缺乏高危人群。尽管贫血可被纠正，但学前儿童的无症状缺铁性贫血引起的行为异常和发育缺陷可持续到入学年龄。因此，婴儿在 9 个月时进行检查较为合理。由于低血红蛋白孕妇可引起低出生体重儿、早产儿和高出生死亡率，因此建议对年轻孕妇应做红细胞比容筛查。

血胆固醇和脂蛋白

儿童的血胆固醇和脂蛋白筛查应以危险因素是否存在为基础。如双亲任何一方有胆固醇大于 240μg/dl，孩子应在 2～3 岁时检查。如果双亲或祖父母在 55 岁前有心血管病史，孩子应接受全面的脂蛋白检查（空腹胆固醇，高、低密度脂蛋白［HDL 和 LDL］和甘油三酯）。所有的儿童都应按第 4 章所述合理安排饮食。

不同年龄的脂质情况参照附录。

菌尿

目前，是否做无症状菌尿的筛查有争议。男婴的无症状菌尿占 2%～4%，低年级女生占 5%～6%。尚无证据表明无症状菌尿的检查和治疗能有效地预防肾盂肾炎及其对肾脏的伤害。测试片尿分析，包括菌尿的亚硝酸盐试验和脓尿白细胞酯酶试验是费用不高的检测方法，但它有 20%假阳性率，需再试验或做尿培养，因而增加了它的费用。然而，AAP 和其他的专业团体仍建议对所有的 5 岁左右的儿童做尿分析筛查。

结核(TB)

一般来说，对结核高危人群应做筛查。对于小儿来说，高危婴儿、儿童和青少年是指感染、高危接触、有免疫抑制、HIV 阳性、来自 TB 高发区国家（亚洲、太平洋岛国）、胸部放射线片有结核病灶和有 TB 临床症状的人。所用筛查建议用结核菌素试验（Mantoux test）或纯化蛋白衍生物（PPD）试验。如危险因素持续存在，可对 12 个月的儿童进行筛查并每年重复一次。

免　　疫

由于预防接种在儿童健康保健中的重要性并作为入学文件，保健人员必须保留准确的预防免疫接种和其他形式免疫的记录。孩子的免疫状况可通过健康监督流程图(图3-1)监测到。记录的副本可由父母保管，并由护士在新的免疫接种后及时补充填写。详细的特殊免疫方法和试验见第6章。

发　　热

小儿发热要做特别的讨论。因发热有症状，常常促使父母向医生咨询或带孩子就医，因此发热的评估是常规电话咨询或诊所诊疗的重要部分。应该特别提及如下两个方面：(1)教育父母和诊所工作人员了解发热；(2)3岁以下儿童发热的评估。

定义和测量

小儿体温可在口腔、直肠、腋下测量。肛温一般要比口腔温度可靠，尤其是对用嘴呼吸的小儿。下列温度通常表示发热：

·肛温：>38℃

·口腔温度：>37.5℃

·腋下温度：>37℃

正常体温一天内亦有波动，上午低半度，下午高半度。锻炼、穿衣过多、热水浴或天气热，体温可高1~1.5℃。人工或母奶喂养可使婴儿体温升高达半小时余，而热的食物或饮料可使口腔温度升高；如果怀疑有这些原因，在排除可能的原因半小时后再测体温。

原因

发热是一种症状，不是一种疾病，它发生于：(1)下丘脑体温调节点(set-point)升高时(由感染、恶性瘤、胶原血管性疾病、某些药物等引起)；(2)身体的产热或环境温度超过散热机制时(如恶性高热、环境温度过高)；或(3)身体散热机制缺陷(如外胚层性言语障碍)时。大多数不同程度的发热都是由病毒性疾病引起，然而，发热程度和严重的细菌感染之间有直接关系。出牙常常也是婴儿发热的一个原因，但不会超过38.4℃。

过程

大多数发热与病毒性疾病有关，持续 2～3 天。低于 41.7℃的发热不会对身体造成伤害（如脑损害），因为，脑的恒温机制会把由感染引起的发热维持在 41.1℃以下。所有的儿童偶尔都会发热，仅有 4%会发展成热惊厥，其一般是无害的。

评估方法

下列方法可有助于分类：

对出现下列情况的孩子应引起注意：

·小于 2 个月；

·热度超过 40.1℃；

·孩子不停地哭闹；

·父母移动或触摸时啼哭；

·不易唤醒；

·颈僵硬；

·皮肤上有紫色斑点（瘀点）；

·呼吸困难且不能通过清洁鼻腔而改善；

·流涎，不能吞咽；

·发生惊厥；

·孩子的活动或外观呈病态。

出现下列情况应 24 小时看护：

·2～4 个月小儿，除非在注射白喉-百日咳-破伤风（DPT）48 小时内出现发热并无其他严重症状；

·发热高于 40℃（特别是 3 岁以下小儿）；

·排尿烧灼或疼痛；

·发热超过 24 小时且无明显原因或感染灶；

·24 小时退热又反复；

·发热超过 72 小时。

治疗

过分治疗：“发热恐怖”是一个描述父母对孩子发热过度焦虑反应的术语。由于对发热的普遍误解（如低度发热可引起脑损害或发热不治疗可继续升高），许多父母对低度发热过分治疗。教会父母们了解发热，可减少电话咨询的数量和去诊

所的次数。对发热的处理，给他(她)们以书面指导会是有益的。

醋氨酚：两个月以上的小儿可每 4～6 小时给醋氨酚。发热超过 39℃或孩子不舒服时用醋氨酚，给药后 2 小时内可降低体温 1～2℃。除非在开始时就为低热，否则醋氨酚及其他退热药不会把体温降到正常。

布洛芬：安全性和降温作用类似醋氨酚，但比醋氨酚多一优点，即持续时间较长(6～8 小时对 4～6 小时)。由于剂量(10mg/kg)、强度(100mg/5ml)和液体布洛芬的用药间隔与醋氨酚不同，应用时要注意。

阿司匹林：很多研究显示了在病毒性疾病(尤其水痘和流感)中阿司匹林的应用和瑞氏综合征(Reye Syndrome)有联系，后者是一种罕见但可致快速肝衰和脑病的病毒感染的并发症，因此，小儿发热时，勿用阿司匹林。

其他治疗措施：对热谵妄、热惊厥或超过 41.1℃的发热小儿，可用海绵以温水(不可用酒精擦洗)擦洗降温，最好是在擦洗前 30 分钟给醋氨酚，以重建下丘脑温度调节点，使擦洗浴不会引起发抖。而中暑者用退热药无益，需立刻进行冷水擦洗降温，并鼓励孩子多喝水。

无病灶发热

诊断要素

·3 岁以下发热；

·体格检查未发现感染灶。

一般情况

3 岁以下小儿发热且无明显感染源，这对医生来说是一个特殊的挑战。在这个年龄组无论轻症还是严重的细菌性感染(SBI)(败血症、脑膜炎、尿道感染[UTI]、肺炎、败血症性关节炎/骨髓炎和肠炎)都是常见的。

2 个月以内婴儿最常见的细菌性病原体是 B 族链球菌和大肠杆菌。较大些孩子中较常见到的是肺炎球菌和 B 型流感嗜血杆菌。自从在儿童中应用 B 型流感嗜血杆菌疫苗以来，此菌的感染已显著下降。其他侵入性疾病的病原菌包括金黄色葡萄球菌、沙门菌和其他一些革兰氏染色阴性菌。

一般来说发热温度越高，SBI 风险就越大。在 30 天以内的婴儿，体温 38.1～39℃时，SBI 率是 4.4%，39.1～39.9℃时为 7.6%，≥40℃时为 18%。许多研究报告在不明原因发热的 3～36 个月小儿中，有 3%～11%患潜伏性菌血症。

管理

一个专家组的文献综述建议对婴儿和3岁以下小儿不明原因发热适用下列治疗原则：

所有呈现感染中毒症状的孩子应入院治疗。而无发热的婴儿可能患更严重的疾病，且新生儿可能是低体温。

4周以内的新生儿要入院治疗。大多数专家坚持认为即使满足低危险标准，SBI可能性相当小，但一个月以内婴儿也应该入院治疗，防止败血症出现。一般情况下入院婴儿在细菌培养结果出来之前应经胃肠外给予抗生素，但也可进行观察，不给抗生素。

鉴定低危发热婴儿(1～3个月龄)。下面因素可考虑为低危险：

·无感染中毒症状。

·以前健康。

·检查无细菌病灶(耳炎除外)。

·社会状况良好。

·白细胞计数(WBC)5000～15000/mm^3，杆状核粒细胞小于1500/mm^3。一般来说，WBC越高或绝对中性粒细胞越高，菌血症可能性越大。WBC超过15000/mm^3时，菌血症的可能性增加5倍。

·尿分析，少于5个WBC/高倍视野(hpf)。

·如有腹泻，粪便WBC少于5个/hpf。

不符合上述项目内的高热婴儿应该入院治疗，其他婴儿选下列两项之一在门诊处置：(1)做尿培养，24小时内再评估；(2)血、尿和脑脊液(CSF)培养；给予头孢三嗪50mg/kg；24小时内再评估。经胃肠外抗生素比口服给药更有效。低危险婴儿的SBI可能性是0.2%。

测定3个月到3岁既往健康小儿的体温。如发热低于39℃，给予退热药并保持观察。如体温≥39℃，查WBC；如WBC计数≥15000/mm^3，做血培养并用头孢三嗪50mg/kg治疗。男婴小于6个月，女婴小于2岁应该用导管或耻骨弓上管收集尿标本做培养。胸部X线(CXR)和便培养要依病史和检查结果而定。

随访

血或CSF培养阳性的婴儿和儿童应该以经胃肠外抗生素治疗。如果血培养有非耐药性肺炎球菌生长且在随访时也无高热的话，用口服阿莫西林或青霉素门诊治疗即可。如果孩子无高热，尿道感染也可在门诊选用敏感抗生素口服治疗。

生长缺陷(成长障碍)

当生长速率下降导致生长图上两条主要的百分位曲线交叉或当身高-体重低于第五百分位时,为生长缺陷或生长停滞。由于出生头6个月生长非常快速,保健人员应每2个月检查是否有体重的增加。生长障碍占小儿人口的8%。正常的体重增加因年龄而不同(见表3-5)。

读者可参考第4章对各种类型生长缺陷的详细描述,其评估和治疗见表3-6。

表3-5 随年龄增长的体重增加

年龄(月)	体重增加(克/天)
出生~3	20~30
3~6	15~20
6~9	10~15
9~12	6~11
12~18	5~8
18~24	3~7

表3-6 生长不足的评价和治疗

初始评价		进一步评价	治疗
病史	检查		
出生时	生长测量	未来三天的饮食记录	**标准** 高热卡饮食
喂养及营养	生命指标	如需要则实验室检查	经常性监测 (每1~2周)
排便和排泄	全面检查		进行营养和儿童发育的教育
生长模式	发育筛查(丹佛II)		初级保健人员的心理支持
反复感染	观察儿童与看护人之间的关系		**如需要用如下辅助措施**
住院			发育干预
HIV危险因素			日常照顾

续表

初始评价		进一步评价	治疗
病史	检查		
发育			其他治疗
社会情况			极少住院
家庭环境			
系统回顾			

HIV = 人类免疫缺陷病毒

（郭锡斌译，魏克伦审）

4 喂养和营养

K. Michael Hambidge, MD, ScD & Nancy F. Krebs, MD, MS

对于小婴儿来说,喂养的重要意义在于不仅能从食物中获取营养物质,而且能影响婴儿的情感和心理发育。饮食是婴儿最好的感受,也是获得满足感的最大来源。婴儿从这些感受及喂养者能获取对生命和人类本能的许多早期体验

父母应了解婴儿在营养需求方面具有较大的个体差异,而且同一个婴儿不同时期表现也不同。

随着营养知识的增长,儿童喂养变得更加灵活和简便。但为了真正了解这一内容,必需掌握确切的基本情况和实用的资料。

为了喂养顺利,使婴儿获得满足,既不必坚持严格的喂奶时间,也不要婴儿一哭就喂奶。对多数父母和婴儿来说,最重要的是灵活而又合理的原则。但在某些情况下既严格而又按着"要求"喂养方能达到最好的效果。

母乳喂养

优点和禁忌证

由于母乳既经济又方便(恒温,无菌,根据婴儿所需自行调节),因此在许多方面优于奶瓶喂养。对绝大多数婴儿来说母乳是理想的营养品,它具有特殊的抗细菌和抗病毒功能,可预防婴儿肠道和呼吸道疾病。因此,母乳可减少婴儿变态反应性疾病,又有利于母婴的身心发育和健康。

过去 10 年美国重新确立了母乳喂养在小婴儿喂养中的主导地位。母乳喂养率在某些妇女包括低收入家庭、少数民族和年轻母亲中很低。许多母亲一旦重返工作岗位后则难以坚持按时哺乳。这种情况下可利用人乳库来协助哺乳。

体弱、患病及早产儿暂时不能喂母乳,尤其是腭裂患儿。这时可将母乳吸出后用可行方式喂养。

母乳喂养的绝对禁忌证(如半乳糖血症)很少。发展中国家母亲感染了人类免疫缺陷病毒(HIV)和患有未治愈的结核病是母乳喂养的禁忌证。

体重低于 1500 克的极低出生体重儿，喂养母乳强化剂可提高热能、蛋白质、钙、磷的摄入量，因此更为有益。某些患囊性纤维化的母乳喂养儿需特殊补充营养。

母乳中药物和毒素的传递

事实上被母亲摄入的所有药物在某种程度上都要出现在她的乳汁中，通常量较少。分泌到入乳中的药物浓度取决于该药的解离程度、脂溶性、与蛋白质的结合力、分子大小及其他因素。对婴儿的影响决定于给药途径、剂量和母亲摄入药物的时间；另一决定因素为药物在胃肠道的代谢和吸收情况。目前认为，母亲初期接受治疗时乳汁中的药物水平最低。

表 4-1 列出了药物及其母乳喂养的禁忌证。喂养时需到当地药物中心咨询最新信息，了解有哪些是禁忌药物。在有潜在危险的短时间药物治疗过程中，可暂停母乳喂养，通过弃去吸出的奶汁，保证乳汁的分泌。

表 4-1 母乳喂养的禁忌证

药物
母亲应用违禁药物
放射性化合物
抗代谢药
锂
安定（地西泮）
氯霉素，四环素
母亲感染
结核病
人类免疫缺陷病毒
（发展中国家）
？C 型肝炎
婴儿疾病
半乳糖血症

母乳的成分（表 4-2）

表 4-2 母乳和市售配方乳成分比较（每 1000ml）

组成	单位	母乳	典型的市售配方乳	全牛奶
渗透压	mosm/kg 水	282	290	275
热量	kcal	67	67	61

续表

组成	单位	母乳	典型的市售配方乳	全牛奶
碳水化合物(乳糖)	g	7.3	7.2	4.7
脂肪	g	4.2	3.8	3.3
矿物质				
钙	mg	25	51	119
氯化物	mg(mEq)	40(1.1)	53(1.5)	102(2.9)
铜	μg	35	41	30
氟	μg	7	20	15
碘	μg	7	10	5
铁	μg	40	150(1200w/Fe)	50
镁	mg	3	4.1	13
锰	μg	0.4	3	2-4
磷	mg	15	39	93
钾	mg(mEq)	58(1.5)	78(2)	152(3.9)
钠	mg(mEq)	15(0.8)	25(1.1)	49(2.1)
锌	μg	100-300	500	300
蛋白质				
酪蛋白	mg	187	1185	2700
乳清蛋白	mg	161	52	400
总蛋白	g	0.9	1.5	3.3
维生素				
A(相当于视黄醇)	μg(IU)	47(155)	75(250)	31(126)
B_6(吡哆醇)	μg	28	40	42
B_{12}(氰钴铵)	ng	26	150	357
C(抗坏血酸)	mg	4	5.5	0.9
D	μg(IU)	0.04(1.6)	1(40)	1(42)
E(总生育酚)	μg(IU)	315(0.32)	1700(1.7)	80(0.08)
K	μg	0.21	3	6
叶酸	μg	5.2	5	5
烟酸	μg	200	790	84
泛酸	μg	225	300	314
核黄素	μg	35	100	162
硫胺素	μg	16	65	30

对正常婴儿来说母乳的最大优点包括氨基酸和蛋白质成分适中：含丰富的必需脂肪酸且不过量；钠相对较低而又适度；较牛乳溶质负荷低；铁、钙、锌易于吸收。因此，对于4～6个月的婴儿完全母乳喂养可提供适宜的营养需求量。

如果孕妇没有正规的日光浴或维生素D缺乏时，母乳喂养儿在新生儿阶段需预防性补充维生素K和维生素D。若母亲是一个严格的非素食者，母乳中的维生素B_{12}将很低。母亲营养不良母乳量不足，但质量尚能保证。

母乳喂养的管理

围产医院和儿科护理中心对于顺利进行母乳喂养起重要作用，通过产前和产后教育、分娩后母婴经常接触，一对一传授母乳喂养经验，喂养咨询，家庭访视、尽量不用奶瓶喂养，产后尽早随访，增强母亲信心，家庭支持，产假充分和诸如对乳头疼痛等常见问题提供正确的指导，可促进母乳喂养。

出院前需个体评价，确定母婴双方是否需要额外帮助。所有病例出院后均需早期访视。产后第2～4天乳汁大量分泌，是建立哺乳的关键时期。

哺乳前(初乳)期：初乳为黄色、碱性，可出现于妊娠后期的几个月和分娩后最初的2～4天，比重大(1.040～1.060)，富含蛋白质、脂溶性维生素和矿物质，碳水化合物和脂肪的含量较正常母乳低。

初乳中含有分泌型免疫球蛋白A(IgA)、白细胞和其他在新生儿免疫中起一定作用的免疫防御物质。初乳具天然轻泻作用，是理想的初期食物。

虽然母乳在生后2～4天尚未"分泌"，鉴于初乳的价值，哺乳前的喂哺非常重要。吮奶刺激可促进乳汁的分泌和减少乳房肿胀，而且通过吮奶母婴双方彼此适应。某些婴儿通过最初几天不规律喂哺后，每隔2小时喂养一次。第一天喂奶每次限制在5分钟内，第二天10分钟，以后每次15分钟或更长。

当足月儿、健康婴儿出现满足感时不必额外补充奶，但如果出现持续饥饿或不明原因(如低血糖)需增加热能摄入，喂完初乳后可补给配方乳。一旦母乳分泌，将停喂配方乳，除非证实母乳量不足。

哺乳阶段：产后4～8小时至96小时乳房由柔软变得圆韧胀满，开始泌乳。婴儿饥饿时可昼夜喂奶，第1个月一般间隔1.5～3小时喂一次，夜间可更长(4～5小时)。婴儿在一侧乳头吸吮约10分钟后换到另一侧乳头吸吮15分钟(直至乳房变软)。喂奶超过45分钟通常提示无效喂哺或奶量不足。哺乳头几周奶量对某些不良刺激较敏感，如母亲疲劳、焦虑及婴儿吸吮少。这一阶段婴儿典型表现为经常排稀便(通常在每次喂奶时)。喂养母乳的小婴儿排深色便、便次少或便量多，也常常是母乳量不足的表现。

射乳反射：为通常在生后2周形成的明显条件反射。通过射乳，乳汁由乳管排出，易于喂哺婴儿。当婴儿吮奶后两个乳房周围很快出现"紧缩"、"刺痛"、"麻刺

感”、“灼伤感”。应为哺乳的母亲提供平衡膳食，并额外增加蛋白质、钙和液体摄入，每次哺乳前喝杯水很有益。鼓励多休息，每天增加睡眠时间和次数。

生后约3周、6周、3个月、6个月婴儿吸吮能力较日常明显增强，出现几天食欲增加。增加吸吮次数可提高奶量。然后渐恢复至以前的喂养日程。

母乳喂养问题

生长不良：一些母乳喂养儿生长不良。早期生长不良一般是由于乳房肿胀处理不当，从而减少了贮奶量，体重降低超过出生体重的20%则为异常。不明原因的乳房肿胀主要是由于不适当延长哺乳间隔、婴儿吸吮无力、婴儿食欲差、乳头疼痛、母亲或婴儿患病、仅吸吮一侧乳房及衔乳困难。母亲缺乏哺乳知识，入液量和休息不足也是婴儿生长不良的因素。有些婴儿太贪睡，以至于错过了哺乳时间，尤其是夜间，该喂奶时仍在熟睡。原发性哺乳障碍很少见，但亦可发生。

生后3个月体重与年龄的百分比下降不能作为营养不良的标准。因为通常使用的百分位表数据来源于早期配方乳喂养儿。但是，如果体重与身长的比例降低超过了20%，可作为供给固体食物的较早指征，而且个别婴儿需加配方乳。

母乳喂养性黄疸：母乳喂养性黄疸是超过生理范围的黄疸，表现为母乳摄入不足、便次少、体重增长不良。有可能通过增加哺乳次数得到控制，必要时用奶泵将母乳吸出后再喂养婴儿。母乳量不足时应辅以配方乳喂养。

母乳性黄疸：出现于少数母乳喂养儿中。母乳性黄疸是不明原因的乳汁抑制了胆红素的结合或在肠腔内不结合胆汁。严重情况下需中断母乳喂养24～36小时，此时母乳须用电动吸奶器吸出。

乳头疼痛：当乳头轻轻放入婴儿口内并稍稍闭嘴时出现触痛应引起注意。辅助措施包括缩短哺乳时间、尽量吸吮疼痛轻的一侧、奶后乳头保持干燥并敷以羊毛脂膏。严重的乳头疼痛和皲裂通常表明婴儿衔奶不正确。可暂时应用耐受好的奶泵。

乳腺炎：乳母出现“感冒样”症状，乳房局部触痛应疑诊乳腺炎。针对可产生β-内酰胺类的微生物用抗生素治疗10天。可用止痛药，母乳喂养不必中断。吸乳器可作为辅助治疗措施。

配方乳喂养

标准的婴儿配方乳(表4-3)保留了牛乳的供能蛋白质(低浓度)、乳糖、矿物质，并添加了植物油、矿物质和维生素。生后2个月应喂加铁配方乳。标准配方乳含量为20千卡/盎司(kcal/oz)的热能和0.45克/盎司(g/oz)的蛋白质。

适于婴儿的替代奶粉由脱水牛乳配制。配制32盎司的配方乳用1罐(13盎

司)全脱水牛乳与 1.5 罐(19 盎司)的水和 2 大匙玉米糖浆。配制 5 盎司配方乳用 2 盎司脱水牛乳加 3 盎司水和 1 大匙玉米糖浆。

婴儿配方乳至少喂到 6 个月,最好喂到 1 岁。低脂肪和撇清奶的乳类适用生后第一年的婴儿。

对于乳糖不耐受者可用豆奶粉。半要素奶粉应用范围广,适用于肠道病患者、包括吸收不良综合征、慢性腹泻、短肠综合征,亦可用于牛乳蛋白和大豆蛋白不耐受的婴儿。半要素奶粉也可用于囊性纤维化需持续滴注喂养的患儿。特殊配方乳用于某些先天代谢病和各种特殊疾病。多糖和中链甘油三酯已添加于配方乳中。提高配方乳的浓度使热能超过 24kcal/oz,可增加营养所需。

完全喂婴儿专有配方乳不需补充维生素,而喂脱水牛乳配方奶粉需每天增加维生素 C 和 D,口服多种维生素液最方便。经常晒太阳的母乳喂养儿和黑色人种儿不需补充维生素 D。

"固体"食物

1. 生后 4~6 个月可逐渐添加固体食物。须在婴儿能坐并很好支配自己的头、手之后给予固体食物。婴儿身体向前倾斜张嘴表明要食物,而退后和转身则表示不想要食物。

先喂加铁的谷类食物,最好是米饭,接下来可喂干净的蔬菜、水果、肉末和蛋黄。7~8 个月可喂幼儿饮食。

2. 开始喂固体食物并无严格的顺序。生后 4~6 个月需补铁,此时喂固体食物以满足生理需要。固体饮食要从小量开始,连续几天观察婴儿的情况并记录不良反应。若耐受良好再逐渐增量。

3. 许多婴儿在 4 个月时可学会用汤匙吃半固体食物。如果婴儿不能使用汤匙,可继续练几周。否则会养成不良习惯,造成喂养困难。

4. 从细末食物过渡到碎食物也要慢慢适应,且需在婴儿具备咀嚼能力后开始。

5. 不能喂蛋清、小麦、橙汁、谷物和其他致敏性食物(尤其有家族性过敏倾向者),直到婴儿 1 岁末再喂。

6. 通常 6 个月左右的婴儿有自己用手或小匙吃饭的愿望,家长应予鼓励。

7. 儿童 4 岁前避免吃坚果、爆米花和其他易造成误吸的食物。

营养需要量

婴儿的热能需要量是以母乳喂养儿的能量消耗和摄入为标准,列入表 4-4。能

表 4-3 选择正常和特殊的婴儿配方乳[1]

品种	蛋白质的来源和含量	碳水化合物的来源和含量	脂肪的来源和含量	使用说明	注释（营养充足）
牛乳配方乳					
Enfamil (Mead Johnson)[2]	无脂肪牛乳，减少了矿物质，乳清蛋白，1.5g/dl	乳糖，6.9g/dl	椰子，豆油，3.8g/dl	无特殊营养，需要的足月儿，早产儿	强化铁，12mg/L；乳清：酪蛋白 60:40
Similac (Ross)[2]	无脂肪牛乳，1.5g/dl	乳糖，7.2g/dl	椰子，豆油，3.6g/dl	同 Enfamil	强化铁，12mg/L
Lactofree (Mead Johnson)	全牛乳蛋白分离；1.5g/dl	固体玉米糖浆 7.0g/dl	植物油（棕榈，大豆、椰子、含油高的菜花）3.7g/dl	乳糖不耐受，半乳糖血症	蛋白质 2.2g/100kcal Ca:P 为 1.5:1；强化铁
豆蛋白配方乳					
Isomil (Ross)	豆蛋白分离，1.8g/dl	蔗糖，玉米糖浆[3]，6.8g/dl	椰子，豆油，3.7g/dl	适用于乳糖不耐受的婴儿和牛乳蛋白过敏者	添加铁剂 12mg/L
ProSoBee (Mead Johnson)	豆蛋白分离加入蛋氨酸，2.0g/dl	玉米糖浆，6.6g/dl	大豆，椰子油，3.5g/dl	同 Isomil	同 Isomil
早产儿产品					
Enfamil 早产儿配方乳 (Mead Johnson)	脱脂牛乳，去矿物质，乳清蛋白，2.4g/dl	乳糖，固体玉米糖浆，谷物，7.5g/dl	MCT[4]（来源于椰子）椰子油，3.4g/dl	适于低出生体重儿的快速生长	蛋白质 3g/100kcal；Ca:P，2:1；E:PUFA，[5]2.8:1
Similac 24 特别配方乳 (Ross)	脱脂牛乳，乳清蛋白含量，2.2g/dl	乳糖，葡萄糖聚合物，8.5g/dl	MCT[4]，椰子，豆油，4.3g/dl	同 Enfamil 早产儿配方乳	蛋白质 2.7g/100kcal；E:PUFA，[5]2.5:1；渗透压，280mosm/kg 水

续表

品种	蛋白质的来源和含量	碳水化合物的来源和含量	脂肪的来源和含量	使用说明	注释（营养充足）
Neocare (Ross)	脱脂牛乳，乳清蛋白含量，1.9g/dl，酪蛋白：乳清蛋白，40:60	固体玉米糖浆，乳糖，7.6g/dl	LCT + MCT（大豆，椰子油）4.1g/dl	生后1岁出院的早产儿	蛋白质 2.6g/100kcal；Ca:P，1.7:1；Zn 1.2mg/100kcal
部分去矿物质的乳清蛋白配方乳					
Similac PM 60/40 (Ross)	乳清蛋白，酪蛋白酸盐，1.6g/dl	乳糖，6.8g/dl	椰子，大豆油 3.7g/dl	低血糖和肾脏或心脏病的新生儿	Ca:P，2:1；低磷，钠负荷相对低 Na = 7mEq/L E:PUFA，[5]1.0:1
半要素配方乳					
Nutramigen (Mead Johnson)	酪蛋白水解物 1.9g/dl	谷类淀粉减少，固体玉米糖浆，9.0g/dl	谷物油 2.6g/dl	不耐受食物蛋白质的婴儿和儿童及半乳糖血症患者	
Pregestamil (Mead Johnson)	酪蛋白水解物 70% 氨基酸，30% 多肽，1.9g/dl	固体玉米糖浆，葡萄糖 6.9g/dl	60% 的 MCT[4]，20% 的高质红花油，3.8g/dl	适于吸收不良综合征的婴儿	
Alimentum (Ross)	酪蛋白水解物 1.8g/dl	71% 的蔗糖，29% 的木薯淀粉，6.9g/dl	50% MCT[4]，40% 红花油，10% 豆油，3.8g/dl	同 Pregestamil	
吸收不良综合征的其他配方乳					
Portagen (Mead Johnson)	酪蛋白钠盐 2.3g/dl	蔗糖，固体玉米糖浆 7.7g/dl	88% MCT[4]（来源于椰子），谷物油，3.2g/dl	为控制乳糜尿，小肠淋巴管扩张	88% MCT[4]，必需脂肪酸低
Peptamen Jr. (Clintec)	乳清蛋白水解物，多肽	麦芽糖糊精，淀粉 13.8g/dl	50% MCT[4]，红花油 3.8g/dl	用于吸收不良综合征的儿童	可以袋装

续表

品种	蛋白质的来源和含量	碳水化合物的来源和含量	脂肪的来源和含量	使用说明	注释（营养充足）
要素配方乳					
Pediatric Vivonex	无氨基酸 2.4g/dl	麦芽糖糊精，减少了淀粉，12.6g/dl	MCT[4]，大豆油，2.2g/dl	用于吸收不良综合征和严重的蛋白质过敏的儿童	
先天缺陷婴儿的产品					
Lofenallac (Mead Johnson)	酪蛋白水解物，L-氨基酸	固体玉米糖浆，减少了木薯淀粉	谷物油	苯丙酮尿症的婴儿和儿童	需加其他食物或婴儿配方乳，以提供微量的苯丙氨酸
MSUD Diet (Mead Johnson)	L-氨基酸	固体玉米糖浆，减少了木薯淀粉	谷物油	分支酮酸尿症的儿童	无亮氨酸，异亮氨酸，缬氨酸，必须供给
Phenyl-Free (Mead Johnson)	L-氨基酸	蔗糖，固体玉米糖浆，减少了木薯淀粉	谷物和椰子油	1岁以上患苯丙酮尿症的儿童	无苯丙氨酸，允许增加供给正常食物
Analog XP (Ross Laboratories)	L-氨基酸	固体玉米糖浆	花生油，动物脂肪（猪肉），椰子油	苯丙酮尿症的婴儿和儿童	
Product 3232A (Mead Johnson)	酶处理的酪蛋白	减少了木薯淀粉	MCT[4]，谷物油	蛋白质水解物配方乳用于糖酶缺乏婴儿的诊断和营养控制	单糖，双糖粉剂
Product 80056 (Mead Johnson)	无	固体玉米糖浆，减少了木薯淀粉	谷物油	用于需特有蛋白质混合物婴儿的特别奶方	无蛋白质；碳水化合物，脂肪，维生素和微量元素

[1] 美国儿科学会营养大会
[2] 备用：浓缩液体，粉剂
[3] 由葡萄糖、麦芽糖、糊精组成
[4] 中链甘油三酯（MCT）
[5] 维生素 E 与多价不饱和脂肪酸的比率

量消耗列入表 4-5。热能需要量有很大个体差异。一般情况下，食欲和生长具有指导意义。蛋白质的需要量也列入表 4-4。婴儿和儿童所需蛋白质中必需氨基酸分别为 43%和 36%。早产儿特别需要半胱氨酸、酪氨酸和牛黄酸。

表 4-4 婴儿蛋白质、热量和液体需要量及喂养次数[1]

年龄(月)[2]	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12
热量(kcal/kg/d)	120	115	105	95			90						
蛋白质(g/kg/d)	2.25 0-3 个月			2.0 3-4 个月			1.7 4-6 个月			1.5 6-12 个月			
脂肪	130-200ml/kg/d (2-30oz/lb/d)			130-165ml/kg/d (2-2.5oz/lb/d)						130ml/kg/d (2oz/lb/d)			
喂养次数(每天)	8-12			4-5			3-4					3	
每次喂养量 (盎司)	2.5-4	3.5-5	4-6	5-7	6-8		7-9						

[1] 一些配制的牛乳方因缺乏维生素 C 和 D，需供给维生素(每天 25-50mg 维生素 C 和 400U 维生素 D)，2 个月后应给加铁配方乳。

[2] 低体重或超体重婴儿一般与同年龄正常体重儿的饮食量相同。未稀释的全奶或相当于脱水牛乳和水混合的配方乳不能用于小婴儿，由于其肾脏在环境和体温较高的条件下无安全范围。

表 4-5 生后第一年大约每天的热量消耗

用途	需要量 (kcal/kg/d)
基础代谢	50
食物的热效应	5
排泄物的热能丢失	10
身体活动消耗量[1]	2-20
生长	50→10
总量	120→90

[1] 婴儿年龄范围为 1 个月以上至 6-12 个月。

婴儿 2 岁前所需热能的 45% ~ 50%由脂肪提供，而后脂肪供能降至 30%以下。至少 2%的热能由 ω6 族必需脂肪酸提供，不到 1%由 ω3 族必需脂肪酸提供。

中链甘油三酯(MCT)含热能 7.6kcal/g，尽管非饮食所需，但在吸收不良综合征患儿中的价值却不可低估。在胆汁分泌减少或长链脂肪酸吸收和转运受损时 MCT 具有特殊意义。MCT 易于吸收而不形成菌丝状物(mycelle)，并可经门脉循环直接转运到肝脏，在此进行快速 β-氧化(不需要肉碱)或生酮作用。

多数个体实际需要量的膳食推荐量(RDA)标准参见《膳食推荐量》第 10 版(National Academy Press,1989)。当生理变化快速发展时膳食推荐量覆盖了较大的年龄范围,其实用性仅限于小婴儿。必须强调的是该推荐量不包括某些特殊需要量。

营养素不足和过量

生长不良

生长不良(FTT)通常指轻度或中度营养不足。由于膳食结构或喂养方法不当(如配方乳稀释倍数不准确、母乳量不足、奶嘴孔太小等)引起的 FTT 约占 20%,继发于器质性疾病的约占 30%,另有 50%是由于营养缺乏所致。不论何种原因,最终均导致营养不良,并表现为"只吃不长",或体重与身长的比率降低.同时体重与年龄之比也下降,后者较身长与年龄的比率下降出现得早,且严重。如果早期未经有效的治疗,将发展为发育"停滞",其特征为身长与年龄的百分比下降,而体重与身长的百分比相对正常。在美国,营养因素造成的发育障碍仅见于幼儿,而在其他发达国家常见于 6 个月前的婴儿。发育障碍应与内分泌疾病和器质性营养不良相鉴别。如果头围发育严重受影响,应与原发性中枢神经系统疾病、严重的宫内生长迟缓或早期极重度 FTT 相鉴别。

营养不良儿的需要量按标准体重(体重与身长的第 50 百分位)或根据预计"迅速增长"(5kcal/g 新组织)计算出的热量标准供给。在增长过程中蛋白质的需要量(0.2g 蛋白质/g 新组织)也需相应增加。营养不良儿恢复期体重增长速率接近正常儿体重增长速率的 20 倍,而发育障碍儿多不超过正常儿的 3 倍。

消瘦和夸希奥克病

消瘦是严重营养不良的最终结局,并能适应热能和营养素长期缺乏状态。体重低于同年龄平均值的 60%。

夸希奥克病(Kwashiorkor)是水肿型营养不良,体重仅为同龄儿平均值的 60%~80%。早期夸希奥克病患儿肝脏蛋白合成功能低下,对营养不良的适应性差,虽然有一定的能量和骨骼肌储备,仍有可能危及生命。营养不良综合征的病因学十分复杂且目前争论较大。至少膳食中缺乏蛋白质或某些氨基酸是其中原因之一。夸希奥克病和消瘦的特征比较见表 4-6。

只要采取循序渐进的原则逐步恢复营养供给,夸希奥克病还是可以治愈的,但在最初阶段应精心护理并有耐心。少量多次经口喂养可预防低血糖的发生。急性

表 4-6 消瘦和夸希奥克病的临床和实验室特征比较

临床	消瘦	夸希奥克病
体重丢失	+ + + +	+ +
肌肉丢失	+ + + +	+
脂肪丢失	+ + + +	+
水肿	- - -	+ + + +
心理损害	+ +	+ + + +
厌食	+	+ + + +
肝肿大	- - -	+ +
相关感染	+ +	+ + + +
腹泻	+ + +	+ + +
皮肤皲裂	- - -	+ +
毛发改变	+	+ +
实验室特征		
贫血	+	+ + +
血清白蛋白、转铁蛋白等降低	-	+ + + +
钠平衡受损	-	+ + + +
机体总钾缺乏	- +	+ + + +
凝血酶原时间	正常	延长
免疫系统	低下	低下

期仅需补充维持量的热能(95kcal/kg/d)和蛋白质(低于 1.5g/kg/d),并大量补钾以补偿细胞内钾的丢失;并少量补钠(当细胞内钠和体内总钠异常增高时应避免全静脉补钠)。应逐步控制感染。随着水肿消失,在治疗初 1～2 周体重常常下降。恢复期应供给 3.5g 蛋白质、150～200kcal/kg/d 热量,同时补充充足的矿物质、维生素和微量元素。

肥胖症

在美国肥胖现象发展迅速,6 岁儿童中约 1/3 存在体重问题。肥胖是热能的摄入和消耗失衡的结果,而不单单是暴饮暴食造成的。比如,肥胖前可能热能消耗已经减少,而肥胖期热能消耗减少则是公认的事实。

营养治疗前需采集病史,以便对食量、食谱和行为模式进行评估。重点是减少或消除引起肥胖的特有情况。采取诸如鼓励患儿饮用脱脂奶、吃无糖的谷类食物,并避免食用高热能快餐和高脂肪食物。采取上述措施后,即使不计算卡路里,热能摄入量也可减少约三分之一。每天减少 500kcal 的热能摄入,每周可减少 1 磅脂肪,等量的热能消耗也可使体重降低。锻炼身体和改变日常习惯对于减肥十分重

要。婴儿肥胖通常反映出其在家中缺少节制，很少受到限制，因此家庭参与是减肥成功的关键。

必需脂肪酸

ω6 族缺乏的临床特点是生长停滞，出现异常皮肤鳞屑、皮肤红斑样损害、毛细血管阻力降低、红细胞脆性增加、血小板减少、伤口愈合差和感染机会增加。关于ω3 脂肪酸缺乏（亚油酸）的临床表现尚未见明确报道，但目前有证据表明：早产儿配方乳缺乏二十二碳六烯酸（22:6ω3），会导致早产儿急性视觉受损。过量的 ω6 脂肪酸可导致白三烯和血栓素异乎寻常地增加。

碳水化合物

为 2 岁以上儿童推荐的膳食配方特点是摄入大量碳水化合物（超出热量的 50% ~ 60%）和纤维。饮食中碳水化合物低于 10% 可导致酮症。

目前在北美国家，儿童和青少年大量摄入的蔗糖来自汽水、糖果和早餐甜点。蔗糖的大量摄入引起肥胖症，也是引起龋齿的主要危险因素。

维生素、矿物质和微量元素

表 4-7 示营养来源、缺乏和中毒。

静脉营养

适应证

全肠道外营养（TPN）首选的适应证是胃肠道丧失了对营养素的吸收功能。充足的静脉营养（IV）藉一条外周静脉提供，可作为早产儿或外科术后营养不良病人的暂时措施。

导管的选择和留置

选择 Broviac 管。如兼作他用，可选双腔管。如预计 TPN 少于 1 个月，可选择 Perq 管插入外周静脉，前端延伸至中心静脉。中心静脉插管的尖端应位于上腔静脉或右心房。使用前经放射线确定其位置。

并发症

由于费用昂贵，且有引发并发症的危险，所以必须具备明确的适应证时才应用TPN。并发症包括：插管机械性问题、大血管血栓形成和代谢并发症，包括TPN肝病和骨病，尤以败血症最为常见。

如遇下列情况，中心静脉插管应予拔除：败血症；治疗无效；血栓形成；静脉输注特殊成分（过高浓度的钙、磷）；静脉输液配伍禁忌；或导管脱落、扭结、折断。导管折断后多刺出皮外，可用小切包缝合，小切包须放床头备用。尿激酶对溶解插管中新形成的血凝块有效。

营养素的需要量和供给量

热能需要量大约比肠道喂养量低10%。其中至少60%的热量须由水化葡萄糖提供（3.4kcal/g）。经外周静脉输液时葡萄糖的浓度不能超过12.5%（630mosm/kg水）。中心静脉输液时开始用D_{10}，如耐受，则以每天2.5%的浓度增加（由于内源性糖产生减少），必要时浓度可达20%或更高。浓度增加速度和最终浓度取决于输液速度。

早产儿及ICU患儿代谢率高，糖耐量差。过量输入葡萄糖将引起高糖血症、渗透性利尿、脂肪肝和$PaCO_2$升高。为预防高糖血症，要检查输液速度是否均匀、有无败血症、应激状态、胰腺炎，以及葡萄糖浓度是否有误。当暂停静脉输液或持续IV输液时，应需至少2小时逐渐减慢糖输入速度以防发生低血糖。至少每周总热量的5%应由静脉脂肪乳（2.7%由必需脂肪酸提供）提供，以防止缺乏必需脂肪酸。脂肪酸提供的热能达到40%，其潜在的优点是高热量、低渗透压、CO_2产量减少以及储备耗能可忽略不计。脂肪乳的供给量超过耐受能力将出现白细胞功能受损、血凝机制障碍、肺部氧弥散力降低，并且与胆红素及药物竞争白蛋白的结合位点。脂肪乳初始量为1g/kg/d，视耐受情况以0.5g/kg/d增加，最大可达3g/kg/d。

由氨基酸溶液提供的氮（1gN = 6.25g蛋白质）一般占1% ~ 3%，其比例大小取决于输液速度和需要量（与肠道喂养量相同）。因添加了半胱氨酸（40mg/g Trophamine），目前认为Trophamine（McGaw）可能是早产儿最好的氮来源。N（g）：热能的最适比率一般为1:150 ~ 300。当热量摄入很低时，氮的供给将改善但不能纠正负氮平衡。当氮摄入很低时，热量供给也可改善负氮平衡（每个婴儿应大于70kcal/kg/d）。

一瓶（5ml）MVI Pediatric（Armour）即可满足足月儿对维生素的需求。早产儿的供给量为2ml/kg（单剂量瓶的40%）。额外添加维生素A（250μg）和维生素E（10mg）可能有一定益处。

矿物质和微量元素的推荐量见图4-1。

表 4-7 维生素及矿物质的缺乏和中毒

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
维生素 A	日常饮食，人造奶油，鸡蛋，肝，胡萝卜素（源于蔬菜）	脂肪吸收不良，早产，TPN，蛋白质-热能营养不良，饮食文化（蔬菜缺乏）	夜盲→干眼病或毕脱（Bitot）斑，角膜软化→溃疡或角膜穿孔→晶状体和虹膜脱垂→盲，囊性角膜肥厚或瘙痒？早产儿易患支气管肺发育不良	血清视黄醇 < 10μg/dl，视黄醇与视黄醇结合蛋白之比 < 0.7	脂肪吸收不良 2500-5000IU/d，眼改变：50000IU 口服或肌注，预防量：水溶胶 A（水溶性），[0.1ml = 5000IU = 1.6mg]	> 20 000IU/d：颅内压升高，发生呕吐；烦躁，头疼，情绪不稳，失眠，皮肤干燥，脱皮，肌肉关节疼痛，腹痛，肝脾肿大，手及足骨皮质增生
维生素 D	紫外线对皮肤中 D_3 的合成，强化牛乳或配方乳，鱼油	缺乏充足的日晒，同时膳食摄入低，脂肪吸收不良综合征，肝肾疾病和应用 P450 药物激活剂，降低其羟化作用，先天代谢病	佝偻病（儿童），骨软化症（成人）	骨骼放射线异常，碱性磷酸酶和甲状旁腺素升高，血磷降低，血 25-羟胆骨化醇降低	脂肪吸收不良：骨化醇（$VitD_3$）800-1200IU/d 或 25-羟胆骨化醇（骨化三醇）5-7μg/kg/d； 佝偻病：$D_3$1600-5000IU/d（1mg = 8000IU）；肾脏病：1，25 羟胆骨化醇 0.5-0.2μg/kg/d	> 40000IU/d：高血钙，呕吐，便秘，骨钙质沉积

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
维生素 E	植物油，麦芽，坚果，种子	脂肪吸收不良综合征，特别是胆汁淤积性肝病，与先天性维生素 E 代谢缺陷有关的 β 脂蛋白缺乏症，氧化剂应激反应中消耗过多，早产儿	红细胞半衰期低可引起溶血性贫血（进行性神经系统疾病（深腱反射消失，协调性丧失，乏力，脊柱侧弯等）？早产儿易被氧化损伤视网膜、肺和脑	血清维生素 E < 3μg/ml；血清维生素 E/总脂质 < 0.8mg/g，H_2O_2 增加导致溶血	脂肪吸收不良：20mg/kg/d（< 200mg）；β 脂蛋白缺乏症：100-200mg/d	在早产儿肌注 25-100mg/kg/d 可引起坏死性小肠结肠炎和肝脏中毒，也可能是聚山梨醇酯溶剂 80 的作用
维生素 K	维生素 K_1：叶状蔬菜，豆油，水果，种子，牛乳；维生素 K_2：肠菌群	新生儿（尤其是母乳喂养儿），脂肪吸收不良综合征，抗凝血药物如华法令）	新生儿出血症，皮肤，胃肠道和泌尿生殖道，牙龈，肺，关节，中枢神经系统出血	血浆蛋白介导的维生素 K 水平，凝血酶原时间	新生儿：0.5-1.0mg 肌注儿童：3-10mg 肌注或静注；吸收不良：以 2.5mg 每周 2 次或 5mg/d 口服；拮抗华法令：静脉给 50-100mg	
维生素 C	水果，柑橘，草莓，甜瓜，蔬菜，甘蓝，绿胡椒，番茄，土豆	早产儿，无水果或蔬菜的膳食	厌食，萎靡，发热，生长停滞；贫血；感染机会增加；瘀斑；长骨触痛（严重缺乏，坏血病）	血清抗坏血酸盐 < 0.2mg/ml，白细胞抗坏血酸盐低	坏血病：5-10mg/kg/d 静脉或口服	妨碍铜吸收；降低缺氧耐受性；降低草酸排泄

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
叶酸	橙汁，谷物，绿叶蔬菜，豆和肉（对热不稳定；加热时易破坏）	早产儿，足月母乳喂养儿其母叶酸缺乏；足月喂全牛乳或羊乳；夸希奥克病；烹调时间过长；口炎性腹泻，腹腔病引起的吸收不良；药物包括苯妥英钠，磺胺类	巨幼红细胞贫血；中性粒细胞分叶过多；婴儿中枢神经系统发育延迟，孕母初3个月缺乏可引起神经管畸形	血清红细胞叶酸盐，尿排泄亚胺甲基谷氨酸	喋呤氨苯甲酸二谷氨酸 0.5-1.0mg/d（口服）	无（除外潜在的 B_{12} 缺乏）
硫胺素	全谷，猪肉，豆类	酒精中毒，血液透析，先天性代谢病；母亲缺乏的母乳喂养儿	脚气病：肌肉触痛，衰弱；足/腕下垂，感觉神经病；心肌病→充血性心力衰竭→水肿。Wernicke-Korsakoff 综合征：意识模糊，共济失调，眼肌麻痹，精神病	红细胞转酮醇酶	0.3-1mg/d（口服）	罕见

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
核黄素	日常饮食，蛋，肝，小麦胚	糖尿病，应用口服避孕药（亚临床），静脉营养的新生儿高胆红素血症光疗时	唇干裂，口角炎，脂溢性皮炎，畏光	红细胞谷胱甘肽还原酶	0.4-1.0mg/d（口服）	罕见
烟酸	肉，家禽，鱼，豆类；前体：色氨酸（来源包括奶、蛋）；60mg色氨酸相当于1mg烟酸	慢性低摄入以谷类膳食为主	糙皮病：严重腹泻，皮炎（日晒恶化），痴呆	尿 N_1-甲基烟酸胺（N_1-ME）和 N_1-甲基-6-吡啶-3羧基酰氨酶；随机尿 N_1-ME 与肉碱比≤0.5mg/lg 可疑缺乏	烟酸 6mg（口服）	相对无毒，剂量在2-6g/d 可引起末梢血管扩张，尿酸增加，肝肿大，葡萄糖耐受不良
吡哆醇	肉，鱼，家禽，甘蓝，全谷	药物相互作用：异烟肼，青霉胺，口服避孕药；婴儿退热药，先天性代谢病，喂羊奶的婴儿	脂溢性皮炎，周围神经病，惊厥，高草酸盐尿，贫血	红细胞谷氨酰胺转氨酶指数>1.25，色氨酸负荷后尿黄尿酸（2-5g）	摄入 1g 蛋白质 B_6≥0.02mg	成人 2-6g/d 可引起感觉神经病

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
生物素	内脏肉，蛋黄，豆类，坚果	摄入生蛋清(被抗生物素蛋白凝固)，长期抗生素治疗；先天性代谢病；血液透析	脂溢性皮炎，脱发，舌炎，苍白	血浆生物素和尿的排泄物	20mg/d 静脉注射	罕见
氰钴铵(B_{12})	动物饮食	体内分泌缺乏致吸收差，胃切除术 Crohn 病，回肠切除术，严格的素食者	中性粒细胞分叶过多，巨幼细胞贫血，脊髓后索侧索脱髓鞘，感觉异常，感觉缺失，深部腱反射丧失，意识模糊，记忆丧失。注：神经改变不可逆	血清 B_{12} 水平，血清叶酸盐，红细胞叶酸盐，希林试验	30-50μg 肌注；1mg/d 静注	少见
肉碱	红肉，日常饮食	婴儿(特别是早产儿)全喂豆奶或静脉营养，透析病人，遗传性缺乏肉碱合成，有机酸血症，丙戊酸	脂肪肝性低血糖，进行性肌无力，心肌病	血清肉碱	口服或静注肉碱，口服剂量 = 50-300mg/kg/d	不明确

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
铁	动物肉，母乳，强化铁配方乳，强化铁婴儿麦片，全谷，豆类（与抗坏血酸盐合用促进吸收）	膳食缺乏，失血，早产，全身营养不良	小细胞性贫血，辨别力受损，运动耐受力降低，生长停滞	全血细胞计数，血清铁，血清铁/总铁结合力，红细胞原卟啉	3mg铁/kg/d，偶尔可过量	急性出血性胃肠炎，休克，酸血症，血凝障碍，昏迷；肝衰竭和死亡
碘	乳类，绿叶蔬菜	地方性水土缺乏	甲状腺肿，甲状腺功能减退，呆小病（胎儿），耳聋（胎儿）	甲状腺功能实验与尿碘	碘盐或水，碘油口服或静脉给药（2-4ml）	甲状腺毒症，甲状腺肿
锌	动物肉，贝壳类，豆类，全谷	膳食缺乏，全身营养不良，早产，静脉营养，腹泻，肾脏病，螯合剂治疗，先天性代谢病	肢体、口腔皮肤损害，腹泻，脱发，生长停滞，厌食，免疫功能低下，伤口愈合不良，性格改变，味觉受损	血浆锌 $<60\mu g/dl$	$1mgZn^{++}/kg/d$	慢性：铜缺乏，高密度脂蛋白胆固醇硫酸酯酶降低；急性：腹泻呕吐，易怒头痛和昏睡

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
铜	动物肉，贝类，坚果，谷，豆类，某些水产品	全身营养不良，全腹泻，早产，静脉营养，锌摄入过量，先天性代谢病，螯合剂治疗，牛乳饮食	贫血(小细胞对铁无反应)，中性粒细胞减少症，骨质疏松，骨折，脂溢性皮肤损害，生长停滞，损害中枢神经系统功能，结缔组织缺失	血浆铜，血浆铜蓝蛋白，红细胞过氧化物歧化酶	婴儿：每天 0.2-0.6mg 铜(1%硫酸铜溶液)，儿童 < 1-2mg 铜/d	慢性：？肝硬变？复发性腹泻和呕吐？氧化剂前体介导的中枢神经系统损伤；急性：胃肠道功能低下，肝中心小叶坏死，颅内出血，肾小管损害，心肌中毒
硒	动物肉，鱼，全谷，谷物	地方性缺乏，静脉营养，低硒合成膳食，早产儿，全身营养不良	心肌病，骨骼肌病，巨红细胞症和毛发色素脱落	血浆硒，全血硒，毛发硒，血浆谷胱甘肽过氧化物酶	0.1mg 亚硒酸钠/d	慢性：毛发脱落，甲床粗糙，疲劳；急性：呕吐和腹泻，感觉异常和易怒
锰	全谷，谷物，豆类，坚果，茶	未进一步证实				锥体外系中枢神经系统功能低下？胆汁淤积性肝损害
钙	日常饮食，蔬菜，鲑鱼/沙丁鱼罐头	早产，无乳类饮食；青少年授乳，维生素 D 缺乏；利尿剂	骨质疏松/佝偻病，血压增高	低钙血症(很少因钙缺乏)，饮食史最有用	极低出生体重儿供给钙，日常饮食摄入足量和供给钙	初期医源性与过量的输液，渗入有关

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
磷	肉，鱼，蛋，牛乳，奶酪，全谷，坚果，豆类	蛋白质热能营养不良，早产（人乳），静脉营养，严重烧伤，酸中毒，磷酸盐抗酸剂；低磷血症的原因：葡萄糖负荷，胰岛素，营养恢复	呼吸肌无力，心肌收缩力减弱，血液系统疾病，骨软化症，骨痛，行为改变，末梢神经炎，肌无力，肌痛	低磷血症，肌酸磷酸激酶增加	磷酸盐，脱脂乳	新生儿手足搐搦，若并发肾衰：甲状旁腺功能亢进，代谢性骨病
镁	蔬菜（叶绿素），谷类，坚果	蛋白质热能营养不良，肾脏失镁，镁吸收障碍	肌震颤，肌无力，心律失常（S-T&T 低平），性格改变，神经病，佝偻病（2^0 导致钙代谢受损）	低镁血症，肌肉镁减少	镁盐	乏力，呼吸受限

续表

营养素	食物实例，食物来源	缺乏				中毒
		病因	临床特征	诊断	治疗	
钠	高：许多处理过的食物包括面包，腌肉，奶酪、黄油，人造黄油；低：水果，蔬菜，坚果，(无盐)谷物，人乳	腹泻，过量出汗，囊性纤维化	脱水，厌食，呕吐，精神淡漠，肌肉痉挛，惊厥	血清钠(在蛋白质热能营养不良和高代谢状态下不确切)	经口或肠道外补盐	水不足→高钠脱水；水充足→水肿；高血压；细胞内钠增加，破坏细胞代谢
钾	未经处理的食物(肉，鱼，土豆，豆科果实，杏，梅脯，葡萄干，全谷)	蛋白质热能营养不良，任何分解状态，酸中毒，腹泻，利尿剂	肌无力，精神错乱，心律紊乱，猝死	低钾血症，肌肉钾	如果肾脏功能良好可摄较高的钾盐	肌无力，神志淡漠
氯化物	与钠密切相连	婴儿配方乳中低氯，囊性纤维化，严重呕吐，腹泻，利尿剂，巴特(Bartter)综合征	低氯血症，低钾性碱中毒，生长停滞(包括头围)，厌食，无精打采，肌无力，呕吐	低氯血症：尿氯取决于氯的消耗	氯化钠/氯化钾	

儿科肠道外营养(PN)医嘱表

印上病人的标牌号

患儿体重 _____ kg　　中心静脉输入 _____　周围输入线 _____　_____

速　　度 _____

	标准医嘱	调整后标准医嘱	对新生儿和早产儿进行调整的量（确认需要的，划去标准医嘱中不需要的项目）
蛋白质（氨基酸）	_____	g%	* 对有中心输入线的旧级和旧级病人或6大周围静脉新生病人选用 trophamine和平脱氨酸
葡萄糖	_____	g%	
Na	_____	30mEq/L	
K	_____	25mEq/l	
Cl	_____	20mEq/L	
醋酸盐	_____	45mEq/L	
Ca（葡萄糖酸盐）（10mMCa/L）	_____	20mEq/L	
Mg（硫酸盐）	_____	3mEq/L	
P	_____	10mEq/L	
MVI儿童	_____	*5.0ml/d	*2ml/kg/d体重小于2.5kg
锌	_____	*1.0mg/L	*Zn:400μg/kg/d体重小于2kg，250μg/kg/d小于3个月的其他婴儿

铜 _____ 200 μ g/L

锰 _____ 5.0 μ g/L

铬 _____ 2.0 μ g/L

硒 _____ 20.0 μ g/L

碘化物 _____ 10.0 μ g/L

肝素 _____ 1000U/L

半胱氨酸 (40mg/g trophamine)* _____ mg/L　　*仅用 trophamine

如果已经确定氨基酸供给量，药房可自动配给相应的电解质。

钠或钾的变化如下：仅用氯 ___，或仅用醋酸盐 ___，或氯：醋酸盐 1:1 ___ 或其他氯与醋酸盐比例（特殊性 _____ ___）

日期：_____　　签名：_____ M.D.

图 4-1　儿科肠道外营养医嘱单

医嘱

见图 4-1 的标准医嘱形式。每天应检查医嘱。

监测

在床边或住院表格上标明维持肠道外营养(PN)的流速。

1. 每天记录 1 次体重,每周记录 1 次身长和头围。

2. 尿糖、比重:一旦更改葡萄糖的浓度,须用试纸测试。

3. 血糖:静脉输液开始或速度变化或糖浓度改变后 4 小时测 1 次;以后每 3 天测 1 次。

4. 血清 Na-K-Cl-CO_2-BUN:静脉输液开始或速度变化或输液成分变化后每天测 1 次;2 天以后每 3 天测 1 次。

5. 血清 Ca-Mg-P:治疗开始时测定一次,静脉输液速度或成分稳定后每周测 1 次。

6. 总蛋白、白蛋白、胆红素、AST、GGT、碱性磷酸酶、CBC:治疗开始时测定,以后两周测定一次。锌和铜:治疗开始时测定一次,长期全肠道外营养(TPN)者每月 1 次。

7. 血清甘油三酯(如用静脉脂肪乳):开始用脂肪或脂肪乳量变化后第 1 天测定,然后每周测 1 次(每天输脂肪乳前绘制水平图)。

备注:某些病人根据他们的临床表现和前 1 次化验结果,其检查次数可能更多。

(芦惠译,武盈玉审)

5 体液和电解质

Carol A. Ledwith, MD

小儿的体液和电解质组成与成人不同。小儿具有以下特点：(1)水占体重的大部分；(2)基础代谢率较高；(3)相应于体重的体表面积较大。以上特点决定了小儿每千克体重所含的水分要多于成人。重度脱水是儿科急症，为了更好地了解体液和电解质疗法，就必须把握以下四要素：(1)快速扩容以抢救休克和改善循环；(2)补充累积损失量；(3)补充生理需要量；(4)补充继续损失量。

生理需要量

液体需要量需根据所消耗的热卡量来计算，每消耗 1kcal 热能需 1ml 水。电解质需要量随需要的液体量而定。电解质主要经尿排出，汗液及大便中也会丢失少量电解质。短时间静脉补液时，补液中应含有充足的糖以避免酮症的发生和少量蛋白质的分解。表 5-1 概括了按体重计算所得的生理需要量。

表 5-1 24 小时生理需要量

水	体重第一个 10kg 需 100ml/kg 第二个 10kg 需 50ml/kg 体重超过 20kg 的部分需 20ml/kg
钠	3mEq/100ml = 30mEq/L
钾	2mEq/100ml = 20mEq/L
葡萄糖	5g/100ml 水 = 5% 葡萄糖

例如：一个患儿的体重为 23kg，其体液量为：

[(10 × 100 + (10 × 50) + (3 × 20)]ml/24h = 1560ml/24h

因此，适合的维持液应为 $D_5$1/4NS[1] 加 20mEq/L 的 KCl，输液速度为 65ml/h

[1]NS(生理盐水) = 154mEq/L Na^+，1/2NS = 77mEq/L，1/4NS = 38mEq/L

特殊注意

生理需要量要根据临床情况而随时调整。在以下情况时，如早产儿、极低出生

体重儿、发热、出汗、呼吸困难、皮肤病、隐性糖尿病、高排出量肾衰以及烧伤和光疗时，生理需要量需上调。在以下情况时，如抗利尿激素分泌异常综合征（SIADH）、颅内压升高、充血性心力衰竭（CHF）和少尿性肾衰时，生理需要量应下调。

脱　　水

概论

小儿容易脱水，这是因为：(1)小儿胃肠疾病发生率高，胃肠炎最为常见；(2)许多非胃肠疾病也常伴随胃肠症状；(3)相对于成人小儿经胃肠丢失更多；(4)婴儿自己不能对口渴作出积极反应。所有患儿，而不单单指有胃肠炎的患儿，都需要评估他们的脱水情况。

病史

为了能正确判定小儿补液量及小儿补液类型，就要求详细采集病史。这包括呕吐、腹泻和排尿的次数及每次量的多少。如能获知发生脱水前的体重，将对判定脱水程度有很大帮助。急性起病并体重下降时说明有体液丢失，下降的体重是反映丢失量的准确指标（1g = 1ml 水）。发热的程度和持续时间的长短以及先前所处的医疗条件和已给的治疗也值得注意。

临床表现

表 5-2 按脱水程度列出了相应的体征和实验室检查所见。一般来说，反映脱水的最为可靠的体征和症状有：毛细血管再充盈时间延长、尿量减少、精神状态改变至意识障碍及心动过速。低血压或血压下降只有在休克较晚时期才出现。小儿对低血容量脱水最初的反应是心跳加快。小儿即使在血容量很低时也能保持血压的恒定。休克的定义是指组织灌注不足而非低血压，不要因血压正常就忽视休克。

表 5-2　脱水程度的评价[1]

体征	轻度	中度	重度
体重下降			
婴儿	5%	10%	15%
稍大年龄儿	3%	6%	9%
生命指标			

续表

体征	轻度	中度	重度
脉搏	± ↑	↑	↑↑
血压	正常	正常	正常或↓
眼部	有泪或泪少	泪少	泪少
		可有眼窝凹陷	眼窝凹陷
粘膜	± 湿润	湿润/变干	干燥
皮肤			
弹性	± ↓	↓	↓↓
灌注	正常	花纹	极差/花纹
毛细血管再充盈[2]	2-3s	3-4s	>4s
实验室检查			
尿量	↓	↓↓	↓↓↓
尿比重	↑	↑	↑
BUN	正常	±↑	↑
CO_2	↓	↓↓	↓↓↓

[1] 摘自 Barkin RM(editor): Emergency Pediatrics, Mosby, 1986, p44

[2] 正常毛细血管再充盈时间 < 2s, 低氧或肢端较凉时将延长

脱水类型

依据血钠(Na^+)浓度可将脱水分成三类。等渗性脱水指液体丢失而血钠浓度维持在 130～150mEq/L。临床上以等渗性脱水最为常见，临床表现见表 5-3 和表 5-4。高渗性(高钠性)脱水指体液丢失，血钠浓度 > 150mEq/L。低渗性(低钠性)脱水指钠的丢失在比例上较水分少，使血钠 < 130mEq/L。表 5-5 和表 5-6 归纳了低渗性脱水和高渗性脱水的处理原则。它们的病因列在表 5-7。

表 5-3 急性低血容量性脱水：基本处理原则

各型脱水均需扩容

大量给予等张性液体(生理盐水、林格液)，20ml/kg

↓

床头急检血糖，并据此给糖

D_{10}(10%葡萄糖)2-4ml/kg(< 3 个月)

D_{25}(25%葡萄糖)2ml/kg(> 3 个月)

↓

续表

测血电解质[1]、尿素氮、糖

↓

继续给予 20ml/kg 等张性液体，直至恢复灌注和保证血液动力学稳定

↓

确定组织灌注改善后（毛细血管再充盈时间、心动过速、排尿量及精神状态均有改善），计算和开始补充丢失量（表 5-4）

↓

如果在给予等张性液体达到 40ml/kg 后循环仍无改善，应想到其他病因如出血性休克、中毒性休克及心源性休克

[1] 电解质包括钠（Na^+）、钾（K^+）、氯（Cl^-）及碳酸氢钠（HCO_3^-）

表 5-4 等渗性脱水：处理原则

步骤	举例
根据体克（如果已知）或根据百分比来估算液体丢失量	病前体重为 10kg，现体重 9kg，即丢失量 = 1000ml。或目前体重 9kg，估计脱水 10%；则病前体重 = 9/(1-10%) = 10kg，则体重下降 10kg-9kg = 1kg，即丢失量 = 1000ml
↓	↓
从总丢失量中减去已补给入液量	如已补液 200ml，剩余补液量应为 800ml
↓	↓
第 1 个 8 小时补充总丢失量的 1/2，余 1/2 在剩余 16 小时内补充	400ml/8h = 50ml/h × 8h，此后，400ml/16h = 25ml/h × 16h
↓	↓
加维持液（据脱水前体重）	1000ml/24h = 40ml/h 维持量； 40 + 50 = 90ml/h × 8h，此后为 40 + 25 = 65ml/h × 16h
↓	↓
对于等渗性脱水，恰当的电解质液同维持液	[2]$D_5$1/4NS 加 20mEq/L KCl
↓	↓
补充继续损失量：腹泻，经胃、十二指肠或空肠分泌；呕吐；排尿	当出量很大时，为了正确补充继续损失量，应先补充含特定电解质浓度（如少尿）的液体，然后再补足液量，出量可 8 小时统计 1 次，并据此来补充

[1] 休克用等张液，如表 5-3 所示程序治疗

[2] 酸中毒存在时用醋酸钾而非氯化钾，只有测定血钾后或有尿后才能补钾

表 5-5　低张性脱水

继发于低钠血症的惊厥　　无惊厥——直接补充丢失量

（一般血 $Na^+ \geq 120mEq/L$ 时不会发生）

↓

静脉给予 3%NaCl（需 1a 以上）

（3% NaCl = 0.5mEqNaCl/ml）

采用下列公式来纠正（使 Na^+ 达到 120mEq/L）：

（Na^+ 预计值-Na^+ 实测值）× 0.6 × 体重（kg）= mEq NaCl（需补充量）

一般原则：6ml/kg 的 3% NaCl 可提高血 Na^+ 5mEq/L

补充丢失量

步骤	举例
同等渗性脱水一样计算丢失量	如脱水前体重为 10kg，脱水程度 10%，丢失量 = 1000ml
↓	↓
以预计值 135mEq/L 为标准计算 Na^+ 丢失量	如 Na^+ = 115mEq/L Na^+ 丢失量：（135-115）× 0.6 × 10kg = 120mEq
↓	↓
在第 1 个 8h 补充水和 Na^+ 丢失量的 1/2，余 1/2 在剩余的 16h 补充，同时给维持液和 Na^+ 的生理需要量。	水：丢失量 100ml；维持量 1000ml/24h Na：丢失量 120mEq；维持量 30mEq/24h 第 1 个 8h：500ml 丢失量和 320ml 维持量（水） 60mEq 丢失量 + 10mEq 维持量（Na^+） 总量 = 70mEqNa^+ 加在 820ml 水中或 $D_5$1/2NS 中，100ml/h 余下的 16h：$D_5$1/2NS，70ml/h ［(500 + 680) ml 水；80mEq Na^+］

注意：

- 如已给 3% NaCl，总 Na^+ 丢失量要减去这部分 Na^+
- 记住要从总液体丢失量中减去已给的液体
- 同等渗性脱水一样补充继续丢失量
- 有指征时加钾
- 补 Na 定要小心：Na^+ 完全纠正时间应多于 24 小时，升高速度不能超过 2mEq/L/h
- 纠正过快可能导致中枢桥脑髓鞘溶解

[1] 休克用等张液同表 5-3 一样纠正

[2] 0.6 = Na^+ 的分布容积

表 5-6 高渗性脱水

步骤	举例
同等渗性脱水一样计算液体丢失量	如体重 10kg 小婴儿，脱水程度 10%，液体丢失量 = 1000ml
↓	↓
补充丢失量用时需超过 48h 再加维持液	1000ml 丢失量 + 2000ml 维持量(48h) = 3000ml，速度 60ml/h，应用 $D_5$1/4NS，因为 Na^+ 浓度高将不利 Na^+ 降低(可用 1/2NS，但 3/4NS 和 NS 则不适合)
↓	↓
如果血 Na^+ 未被纠正，再补充无离子水如 D_5，计算无离子水公式：计算高于 145mEq/L 的 mEq 数，每 mEq 补充无离子水 4ml/kg	如果血 Na^+ = 160：(160-145) × 4ml/kg × 10kg = 600ml(无离子水丢失量) 补充 D_5，超过 48h 以上，12ml/h 再给维持量和总液体丢失量的剩余部分(如 $D_5$1/4NS)

注意：

- 目的是缓慢降血 Na^+(0.5mEq/L/h)；每 2h 一次监测血 Na^+ 变化
- 纠正过快可能引起脑水肿和顽固性惊厥
- 补液时要从总丢失量中减去已给的液量
- 同等渗性脱水一样补充继续损失量
- 有指征时加钾

[1] 休克用等张液，同表 5-3 所示程序纠正

表 5-7 低钠血症和高钠血症：分类和病因

低钠血症

失钠→失水(又称低渗性脱水)

常见于患有胃肠炎的婴儿和儿童，应用水、淡茶或其他无盐或低盐液体补液

失钠 < 失水(常见能引起水肿的疾病)

先天性心脏病，肾衰，肝衰

体内含钠量正常，体内水分增加

SIADH，水中毒

体内含钠量下降，体内水分正常或减少

见于钠盐损失过多的疾病，如囊性纤维变性，肾上腺功能不全

人为因素

高血糖，甘露醇，高血脂

高钠血症

体内含钠量升高

常见于输入钠盐过多，如钠盐配方张力或浓度不恰当

体内水量丢失

见于隐性糖尿病

失钠 < 失水

渗透性利尿

胃肠炎和脱水时口服补液盐中钠盐过多

电解质紊乱

高钾血症

临床表现

导致高钾血症的原因有：肾衰、溶血、横纹肌溶解、肾上腺皮质功能不全、诱导化疗导致细胞溶解、烧伤和挤压伤时的组织破坏及过量用药（常见于静脉注射）。用来测定血钾浓度的标本通常要求不能溶血。

临床上高钾血症的表现有：倦怠、意识模糊、感觉障碍、外周血管塌陷、心动过缓及心跳骤停。高钾血症最重要的临床表现是心脏受累。心电图的改变包括：T波高尖，QRS波群变宽，P-R间期延长，传导阻滞，室性心动过速或室颤。血钾在高于7mEq/L时，以上症状才明显表现出来（早产儿和新生儿的血钾正常值偏高）。高钾血症的处理原则参见表5-8。

表5-8 高钾血症的治疗

6mEq/L < 血钾 < 7mEq/L

↓

重测血钾

↓

持续心电图监测

↓

禁止钾摄入

↓

离子交换树脂 1g/kg，口服或灌肠

↓

如果血钾 > 7mEq/L 或心血管功能不稳定，在完成以上方法的同时继续以下步骤

↓

静脉给速尿（呋塞米）1mg/kg

↓

给予 10% 葡萄糖酸钙，0.5ml/kg，3分钟以上 IV（最大剂量 10m.）
这是治疗心律失常的最紧急措施（0.5ml/kg 相当于 50mg/kg 的 10% 葡萄糖酸钙）

↓

静脉给予碳酸氢钠 1-2mEq/kg，使钾快速转移入细胞内

↓

续表

给予葡萄糖 0.5g/kg/h，每 3g 葡萄糖加 1U 胰岛素

↓

对难治性有症状的高钾血症采用透析法

↓

对因治疗

低钾血症

临床表现

导致低钾血症的原因有：呕吐、腹泻、胃肠减压、摄入不足、利尿、代谢性酸中毒纠正后和肾小管酸中毒。临床上低钾血症的表现有：乏力、低血压、腱反射减弱和肠梗阻。严重的低钾血症（血清钾 < 2.5）可伴有呼吸抑制和心脏受累。心电图的改变包括：T 波低平，U 波出现，S-T 段下移和房室传导阻滞。如果患儿应用洋地黄类药物可加重房室传导阻滞。低钾血症的处理原则参见表 5-9。

表 5-9 低钾血症的治疗

无症状血钾 3.0-3.5mEq/L

↓

可以通过增加高钾食物来治疗

血钾 < 3.0mEq/L

↓

血电解质/尿检查

↓

ECG 监控

记录尿量（必要时可经膀胱下导尿管）

↓

输注钾速度 0.5mEq/kg/h

↓

经周围静脉输液最大浓度为 40mEq/L

↓

输注 1mEq/kg（2h）后复查血钾

↓

始终对因治疗

酸碱平衡失调

人体正常的 pH 值为 7.38 – 7.42。血清 HCO_3^- 浓度每改变 10mEq/L，pH 值

改变 0.15，PCO_2 每改变 10mmHg，pH 值变化 0.08。

代谢性酸中毒

脱水的主要后果之一就是酸中毒。组织灌注不足，携氧能力减弱，乳酸、酮酸等代谢产物聚集，继发于肾灌流不足的 H^+ 增多，以及 HCO_3^- 的直接丢失（如腹泻）都可导致酸中毒。

阴离子间隙的计算有利于判定酸中毒的原因（表 5-10）。

$$阴离子间隙 = Na^+ - (Cl^- + HCO_3^-)$$

阴离子间隙的正常值为 8～16mEq/L。阴离子间隙增高提示有机酸堆积。

表 5-10 代谢性酸中毒的原因

离子正常间隙
糖丢失：糖尿病，肠瘘造口，瘘
肾小管酸中毒
营养过度
离子间隙增加
乳酸酸中毒
糖尿病酮症酸中毒
先天性代谢异常
尿毒症
摄入（酒精、甲醇、乙烯三醇、柳酸盐、三聚乙醛）

酸中毒的治疗首先应确定原发病。虽然代谢性酸中毒在 pH < 7.0 时，可考虑使用碳酸氢盐，但若能建立充分的通气，一般就很少应用碳酸氢盐。绝大多数因脱水引起的乳酸酸中毒会随着补液的进行而逐渐缓解。碳酸氢盐的用量可按下述公式计算：

碳酸氢盐用量 = 体重(kg) × 碱丢失量 × 0.6

碱丢失量可按下列公式很容易地算出：

碱丢失量 = 正常的 HCO_3^- − 测定的 HCO_3^-

补充碳酸氢盐时，首先给计算量的 1/2，余 1/2 在以后的 1～2 小时内补充。

静脉注射碳酸氢盐时应密切监测血钾变化，以预防低钾血症的发生。

呼吸性酸中毒

呼吸性酸中毒见于因肺部疾病或呼吸中枢受抑制导致的通气不足。治疗方法是改善通气。不能使用碳酸氢盐，因其可加重呼吸性酸中毒。

代谢性碱中毒

H^+的丢失(呕吐),碳酸氢盐使用过量,使用利尿剂使肾脏过多排出 Cl^-,均可导致代谢性碱中毒。治疗时必须纠正原发病。

呼吸性酸中毒

呼吸性酸中毒发生时提示有通气过度或水杨酸盐中毒。治疗上应明确原发病。

口服补液疗法

小儿脱水程度在轻到中度(3%～10%)时,应考虑口服补液。呕吐并非口服补液的禁忌证,多数有呕吐病史的患儿对口服补液疗法有效。

口服补液疗法的成功有赖于对有耐心的专业医护人员的正确指导。

在口服补液治疗的早期,可使用维持液(含 Na^+ 为 40～50mmol/L)或补液盐(含 Na^+ 为 70～95mmol/L)。以糖为主的液体(每升含葡萄糖 20～25 克)或以半糖为主的口服液也可使用。

每间隔 10～20 分钟,可用匙或注射器喂 5、10 或 15ml 液体。随着患儿的耐受力增强,液体量可逐渐加大。喂给间隔可逐渐缩短。

口服补液疗法的禁忌证为:血液动力学不稳定,血清 $Na^+ < 120mEq/L$ 或 $Na^+ > 160mEq/L$,临床上疑诊有败血症,或并发精神意识障碍以及呼吸窘迫。

口服补液疗法失败时(持续呕吐,不能补充继续丢失量),提示应静脉补液。

(吴捷译,魏克伦审)

6 免疫程序、疫苗、抗血清和皮肤试验

John W. Ogle, MD

接种细菌、病毒和寄生虫抗原后可对这些病原体引起的感染性疾病产生主动免疫。这些抗原可以是减毒的活体微生物也可以是灭活的。可以是生物体的全部也可以是其中的一部分或其产物。新的疫苗总是在不断地发现、试验并定期投入使用。此外，疫苗的成分、推荐的使用程序及禁忌证都在不断地变化。

被动免疫、静脉输入 γ-球蛋白(IVIG)或某种特殊的免疫球蛋白或动物血清，暂时保护机体免受感染或免于患病。对被动抗体敏感的病原体十分有限。一般来说，如果可能，最好使用疫苗对疾病产生主动免疫而不提供被动保护。

主动免疫程序

一般原则

资料来源：在使用任何疫苗、血清或免疫球蛋白前必须参考权威性资料。例如，每种生物制品附带的产品说明书。产品说明书应该是完整的，但其推荐的内容可能会有矛盾的资料(常由法律细节所致)。在这种情况下最好再参考其他权威性资料。

填写同意书：实施疫苗接种的人应向儿童的父母交待免疫的益处、危险性等详细情况。可以自制和使用自己的材料，但这些材料必须符合法律要求。在免疫之前必须填写同意书。

疫苗的储藏和使用：要特别注意疫苗和其他生物制品应当适当处理和储藏。用于储藏和注射疫苗的场所应与用于收集和储藏可能有感染的患者的标本如培养标本或血样等场所区分开来。每种产品的特殊要求应参考产品说明书，因为说明书会因厂家和产品类型而有所不同。盛疫苗的小瓶、注射部位和所注的疫苗都应消毒。儿童肌肉注射部位最好选择大腿侧面，年长儿在三角肌处。臀部注射可能引起坐骨神经损伤，因此应当避免。注射部位的组织应予压迫。在股部外上 1/4 部位进针，注射针方向应向下与大腿长轴呈 45°角、向后与台面呈 45°角。注射疫苗前应先向后抽拉针芯，如有血液应拔出注射针，更换新的注射器，重新吸入疫苗，更换注射部位再注射。为了减少疫苗的局部反应，任何年龄的儿童肌肉注射进针

深度都应达到 2.5cm。当注射的是一种刺激物时，要与其后接种的疫苗部位分开。注射部位应有标志。两种疫苗绝不可注在同一部位。不同种疫苗也不可混在同一注射器内。

副作用的监测和报告：应向父母说明可能出现的副作用，并且特别说明怎样报告这些反应。严重的反应需要对孩子进行身体检查和适当的治疗干预。应给父母一个免疫记录。该记录应当有每次所接种疫苗的最新资料。1988 年 3 月 21 日开始实施的国际儿童疫苗损伤条例要求卫生保健人员记录一定的信息和事件。实施疫苗接种的卫生保健人员必须做永久的医学记录，包括下列内容：疫苗接种的日期、生产厂家和批号、实施疫苗接种者的姓名、地址、职称。疫苗接种后可报告性的副作用列于表 6-1。因疫苗接种所致的副作用必须向有关疫苗副作用组织（VAERS）报告。

1988 年的国际儿童疫苗损伤条例规定，可对与免疫有关的某些一过性疾病给家庭提供一定的赔偿。可赔偿的事件列于表 6-1。邀请专家组听取证据并决定是否给予赔偿。通过国际疫苗损伤赔偿项目宣布的赔偿必须在首发症状 3 年内或死亡 2 年内存档。

表 6-1 免疫后可报告性事件[1]

疫苗/类毒素[2]	副作用	从接种到事件发生的间期	
		报告[3]	赔偿[4]
白百破，百日咳，白百破/脊髓灰质炎联合疫苗	A. 过敏或过敏性休克	24 小时	24 小时
	B. 脑病（或脑炎）[5]	7 天	3 天
	C. 休克-虚脱或低张力-低反应性虚脱[6]	7 天	3 天
	D. 继发性癫痫	（见表注[7]）	3 天
	E. 任何急性并发症或上述事件的后遗症（包括死亡）	无限制	不确定
	F. 加强接种禁忌证中所描述的事件（见厂家产品说明[8]）	（见产品说明[8]）	
麻疹，腮腺炎和风疹；DT，Td，T	A. 过敏或过敏性休克	24 小时	24 小时
	B. 脑病（或脑炎）[5]	麻疹、腮腺炎和风疹 15 天；DT，Td，T7 天	麻疹、腮腺炎和风疹 15 天；DT，Td，T3 天
	C. 继发性癫痫	（见表注[7]）	麻疹、腮腺炎和风疹 15 天；DT，Td、T3 天
	D. 任何急性并发症或上述事件的后遗症（包括死亡）	无限制	

续表

疫苗/类毒素[2]	副作用	从接种到事件发生的间期	
		报告[3]	赔偿[4]
	E. 加强接种禁忌证中所描述的事件(见厂家产品说明[8])	(见产品说明[8])	
脊髓灰质炎病毒疫苗	A. 麻痹性脊髓灰质炎		
	• 非免疫缺陷者	30 天	30 天
	• 免疫缺陷者	6 个月	6 个月
	• 与疫苗有关的社区病例	无限制	不确定
	B. 任何急性并发症或上述事件的后遗症(包括死亡)	无限制	不确定
	C. 加强接种禁忌证中所描述的事件(见厂家产品说明[8])	(见产品说明[8])	
脊髓灰质炎灭活疫苗	A. 过敏或过敏性休克	24 小时	24 小时
	B. 任何急性并发症或上述事件的后遗症(包括死亡)	无限制	不确定
	C. 加强接种禁忌证中所描述的事件(见厂家产品说明[8])	(见产品说明[8])	

[1] 1993 年 10 月批准使用,1994 年红书:美国儿科学会感染病委员会报告,第 23 版 32 ~ 33 页,Elk Grove,IL

[2]疫苗类毒素缩写,按阿拉伯字母顺序为:DT = 白喉和破伤风类毒素;DPT = 白喉、破伤风类毒素和百日咳疫苗(儿科用);OPV = 口服脊髓灰质炎三价活疫苗;P = 百日咳疫苗;T = 破伤风类毒素;Td = 破伤风和白喉类毒素(成人用)

[3]如果这些副作用是在疫苗接种后一定的期间内发生的,1986 年国际儿童疫苗损伤条例(NCVIA)要求向 VAERS 报告

[4]如果这些副作用在疫苗接种后一定期间内发生则可能获得 NCVIA 的赔偿

[5]脑病意味着有严重的获得性异常,有脑及脑功能的损伤或损害。脑病最常见的表现是局灶性或弥漫性神经体征,颅内压增加或意识变化至少持续 6 小时以上伴或不伴有惊厥。脑病的神经体征可以是暂时的,能够完全恢复,也可以引起不同程度的永久性损害,有些症状和体征如尖叫、持续性难以抚慰的哭闹、前囟膨隆等可在脑病时出现,但是这些表现本身并不是脑病的结论性证据。脑病通常可由脑电图的慢波而证实

[6]休克-虚脱或低张力-低反应性虚脱可以包括下列症状和体征:肌肉张力低下或消失,麻痹(部分或完全)、半身麻痹、偏瘫、面色苍白或青紫、对周围刺激无反应、意识模糊或丧失、难以唤醒的长时间睡眠及心血管或呼吸抑制

[7]如果在第一次惊厥以前没有过其他的不伴有发热或发热不超过 120°F 时的惊厥,而在相关疫苗接种后发生惊厥则可能为继发性癫痫,如含有麻疹、腮腺炎和风疹成分的疫苗接种以后 15 天内发生首次惊厥或者在其他疫苗接种后 3 天内发生惊厥。如果在疫苗接种

后1年内发生两种或两种以上的惊厥不伴发热或仅有39℃以下的发热也考虑为继发性癫痫。术语"癫痫"和"惊厥"包括大发作、小发作、失神发作、肌阵挛、强直性阵挛、局灶运动性癫痫和症状性癫痫

[8]参考每种疫苗/类毒素厂家产品说明书的禁忌证

一般注意事项和禁忌证:医生应该了解每种疫苗的注意事项和禁忌证。下面是一般原则:(1)对妊娠妇女不应接种活疫苗;(2)对任何可能或已经证明有免疫缺陷的人(如已知或可疑有先天缺陷的患者、获得性免疫缺陷病患者、接受免疫抑制剂或类固醇治疗的患者)不要接种活疫苗;(3)一般来说,疫苗仅给予健康人。然而,轻微疾病无论是否发热都不是活病毒疫苗接种的禁忌证。正在发热的儿童不应接种白百破,因为疫苗也可引起同样的症状。然而,如果儿童患上呼吸道感染但不发热,白百破疫苗应按程序接种。这样可以避免多次访视或耽误免疫程序的完成。

生后第一年儿童的基础免疫

免疫推荐程序列于表6-1。白喉、百日咳、破伤风、B型流感嗜血杆菌、乙型肝炎、脊髓灰质炎等保护性疫苗应当在婴儿早期初种,并按推荐剂量"加强接种"。含有麻疹、腮腺炎和风疹疫苗的联合疫苗(MMR)在生后12~15个月接种,在学龄期复种。美国儿科学会推荐在12~18个月龄接种单剂量水痘疫苗。到入小学时健康儿童应当已经接受所有的初种系列疫苗。此后仅需要每隔10年加强接种1次成人型白喉、破伤风类毒素制剂(Td)。7岁以后不应再给百日咳疫苗。脊髓灰质炎疫苗不需要加强剂量。

下面是图6-1表示的程序变动的指导原则:

(1)如果一个儿童错过了任何一次白百破疫苗,则不需间隔可按程序完成接种。

(2)如果百日咳疫苗在7岁前为禁忌证,应该用白喉、破伤风类毒素儿童制剂(DT)替代白百破接种。

婴儿期未免疫的儿童免疫

婴儿期未免疫的人免疫程序见表6-2。应注意下列原则:

(1)儿童用DT仅适用于7岁前的儿童。成人用Td用于年长儿和成人的基础免疫(表6-2)。

(2)口服脊髓灰质炎活疫苗(OPV)不应给予18岁以上的人,而要用灭活脊髓灰质炎疫苗(IVP)替代。剂量及加强间隔应遵照产品说明书。

(3)麻疹-腮腺炎-风疹疫苗(MMR)可用于15个月以上的人。

表 6-2 生后第 1 年未免疫的正常儿童推荐免疫程序

推荐时间/年龄	免疫	评价
		7 岁以下
第 1 次	DTP, OPV, MMR HbCV	如果儿童 > 15 个月，MMR 接种同时应做结核菌素试验 15-59 个月的儿童可同时给 DTP 和其他疫苗(分开部位[1])
第 1 次后间隔		
2 个月	DTP, OPV(HbCV)[2]	第 2、3 次 HbCV 仅适用于 15 个月以前已经接种过第 1 次的儿童
4 个月	DTP(HbCV)	第 3 次 OPV 不适用于美国，而适用于其他脊髓灰质炎流行的地区
10 ~ 16 个月	DTP, (DTaP)[3]OPV	如果以前第 3 次 OPV 已经给过，则不必再给
4 ~ 6 岁(入学或入学以前)	DTP(DTaP)[3], OPV (MMR)[2]	如果 4 岁时已经接种了第 4 次 TDP，则不必再给；如果 4 岁时已经接种了第 3 次 OPV，本次不必再给
11 ~ 12 岁	MMR	在入中学或高中时
10 岁以后	Td	一生中每 10 年复种一次
		7 岁以上[3,4]
第 1 次	Td, OPV[5], MMR[6]	
第 1 次后间隔		
2 月	Td, OPV	
8 ~ 14 月	Td, OPV	
11 ~ 12 岁	MMR	一生中每 10 年复种一次
10 岁以后	Td	在入中学或高中时

[1]前 3 次白百破之间应间隔 1 ~ 2 个月；因此，对于那些 15 个月以上才开始免疫的儿童可在第 1 次即给予白百破、口服脊髓灰质炎病毒活疫苗、麻疹-腮腺炎-风疹和乙型肝炎病毒疫苗。第 2 次接种白百破和流感杆菌 B 型联合疫苗(1 个月以后)。第 3 次给白百破、乙型肝炎和口服脊髓灰质炎病毒活疫苗(第 1 次接种后 2 个月)。第 1 次接种后 10 ~ 16 个月接种其余的白百破和口服脊髓灰质炎病毒活疫苗，如果患者不能再来接种，可同时在不同部位接种流感杆菌 B 型联合疫苗、麻疹-腮腺炎-风疹、白百破和乙型肝炎病毒疫苗

[2]请见 APP 和 ACIP 推荐的乙型肝炎疫苗讨论一章

[3]只有前 3 次白百破接种完成后才推荐用 DTaP

[4] ACIP 推荐用麻疹-腮腺炎-风疹疫苗

[5]在美国常规脊髓灰质炎疫苗不适于 18 岁以上的人

[6]两次麻疹-腮腺炎-风疹疫苗之间最小间隔为 1 个月

(4)流感嗜血杆菌 B 型联合疫苗在 2 个月至 5 岁的所有儿童都应接种。只有那些高危儿童(如脾切除的儿童或患镰状细胞病、免疫缺陷病的儿童)如果以前从未接种过,在 5 岁以后才接种该疫苗。

图 6-1　1996 年 1 月～6 月美国推荐儿童免疫程序

1995 年 8 月被批准的儿童疫苗目前推荐使用年龄

疫苗接种常规推荐年龄列于下图。实线表示疫苗可接受的年龄范围。虚线表示新推荐的或者自 1995 年 1 月儿童推荐免疫程序公布以后批准的疫苗。乙型肝炎疫苗推荐用于 11～12 岁以前未接种过的儿童。水痘带状疱疹疫苗推荐用于 11～12 岁以前未接种过和没有水痘患病史的儿童。

年龄▶ 疫苗▼	出生	2 月	4 月	6 月	12[1] 月	15 月	18 月	4-6 岁	11-12 岁	14-16 岁
乙型肝炎[2,3]	Hep B-1									
		Hep B-2		Hep B-3					Hep B[3]	
白百破[4]		DTP	DTP	DTP	DTP[1,4] DTaP at 15 + m			DTP or DtaP	Td	
B 型流感[5]		Hib	Hib	Hib[5]	Hib[1,5]					
脊髓灰质炎		OPV	OPV	OPV				OPV		
麻疹,腮腺炎,风疹[6]					MMR[1,6]			MMR	or [6] MMR	
水痘[7]					VZV[7]				VZV[7]	

[1]推荐在生后第 2 年(12～15 个月)接种的疫苗可一次或两次给予。

[2] HBsAg(－)母亲所生的婴儿应当接受 2.5μg 的 Merck Sharp 和 Dohme(MSD)生产的疫苗(Recombivax HB)或 10μg 的 SmithKline Beecham(SKB)生产的疫苗(Engerix-B)。第 2 次剂量在生后 1～4 个月之间给予,与第 1 次剂量至少间隔 1 个月。第 3 次剂量推荐在 6～18 个月时给予。

HBsAg(＋)的母亲所生的婴儿应当接受 0.5ml 的乙型肝炎免疫球蛋白(HBIG)预防免疫。在生后 12 小时内给予,同时接种 5μg 的 MSD 疫苗(Recombivax HB)或者 10μg 的 SKB 疫苗(Engerix-B)分开部位注射。这些婴儿第 2 次剂量的疫苗推荐在生后 1 个月给予,第 3 次疫苗应在 6 个月时接种。所有妊娠妇女都应在产前早期检查时筛查乙型肝炎表面抗原。

[3]乙型肝炎疫苗推荐用于以前没有接种过 3 次该疫苗的青少年。3 次剂量系列对于以前没有完全接种的人,应当在 11～12 岁时开始或完成。在第 1 次剂量后至少 1 个月给予第 2 次剂量,第 1 次接种后至少 4 个月给第 3 次剂量。

[4]如果与第 3 次白百破的间隔已经够 6 个月,第 4 次白百破的接种可以在生后 12 个月时进行。当白百破和流感嗜血杆菌 B 型两个疫苗同时使用时,可以用白百破-流感杆菌 B 型联

合疫苗、DTaP(白喉和破伤风类毒素与非细胞的百日咳杆菌疫苗)被批准用于 15 个月以上的儿童的第 4 次和/或第 5 次白百破疫苗接种，而且这些疫苗更适于这一年龄组的儿童。Td(破伤风和白喉类毒素吸附剂为成人用)被推荐在 11～12 岁时应用，与最后一次白百破、白百破-B 型流感或 DT 的间隔至少 5 年。

[5]在婴儿流感杆菌 B 型联合疫苗系列完成以后，在 12～15 个月时可使用任何批准的流感杆菌 B 型联合疫苗作为加强接种。

[6]第 2 次 MMR 疫苗应当在 4～6 岁或 11～12 岁时给予，与学校免疫要求一致。

[7]水痘带状疱疹疫苗(VZV)常规推荐在 12～18 个月时接种。以前没有接种过的或没有水痘病史的儿童应当在 13 岁时接种。12 个月以后的易感儿任何时间都能使用水痘带状疱疹疫苗。13 岁以下的儿童应当接种 0.5ml 一次。13 岁以上的人应当接种 2 次，每次 0.5ml，间隔 4～8 周。

所有儿童的免疫

白喉

通过注入类毒素刺激抗体产生抗毒素进行抗白喉免疫是有效的。抗毒素的水平与对疾病的免疫力有关。

白喉-破伤风-百日咳(白百破，DTP)：此疫苗常规用于婴儿和儿童。它是白喉和破伤风类毒素与灭活的博德特百日咳杆菌混悬液的复合物。共接种 3 次，每次 0.5ml 肌肉注射，间隔为 2 个月。首次注射通常在婴儿 2 个月龄时进行(表 6-1)。复种通常在生后 6～12 个月在第 3 次白百破接种之后给予。第 5 次白百破在 4～6 岁时接种。此后含有百日咳成分的疫苗不再使用。白百破和活病毒疫苗可同时使用。如果百日咳在当地流行，可以在生后 2 周开始免疫接种，复种间隔为 4 周。减量或分多次注射疫苗可能是无效的，也不推荐这样做。早产儿应按表 6-2 推荐的程序适当免疫接种。不要改变剂量和程序。但住院的新生儿口服脊髓灰质炎病毒活疫苗接种要推迟到出院后进行。

白喉-破伤风-非细胞组成的百日咳(DTaP)：非细胞组成的百日咳疫苗与白喉和破伤风类毒素结合仅可以代替第 4、第 5 次白百破的复种。非细胞组成的疫苗含有下列抗原的部分或全部：百日咳毒素、丝状血球凝集素、凝集素原和 pertactin。在日本有多种不同的非细胞组成的疫苗生产和使用，据估计有效率在 90%。最近国外的一次试验提示这些疫苗有变异性，但对严重的百日咳有明显的保护作用。

DTaP 仅允许用于以前已经接种过 3 次白百破疫苗的儿童做第 4、第 5 次免疫接种。DTaP 肌肉注射，剂量为 0.5ml。

白喉-破伤风(DT)(儿童用)：该制剂含有足量的白喉、破伤风类毒素。用于百日咳疫苗为禁忌证的儿童。共接种 3 次，每次 0.5ml，肌肉注射，间隔 4～8 周。

6～12 个月后加强注射。7 岁以上的儿童不用 DT 类毒素。

白喉-破伤风(Td)(成人用):该制剂较 DT 含白喉类毒素少,用于年长儿和成人的加强注射。剂量为 0.5ml 肌肉注射,间隔见表 6-2。

白喉(D):该制剂在联合疫苗为禁忌证时使用。

百日咳

用百日咳博德特杆菌Ⅰ型混悬液制备的疫苗做免疫接种,能有效地减少临床百日咳的危险性。婴儿用白百破免疫、7 岁以上儿童不用含百日咳成分的疫苗。百日咳疫苗常见的副作用包括疫苗注射部位的红、肿、痛以及发热、头晕、烦躁、厌食和呕吐等。这些反应在疫苗注射后很快发生,在 24～48 小时消失。然而,随疫苗剂量的增加这些反应有增加趋势。有过这些反应的儿童也应按程序复种疫苗,接种的同时给予扑热息痛(每次 15mg/kg),每 4 小时 1 次,可以减少百日咳疫苗的副反应。

已有报告百日咳疫苗接种后有更严重的副反应,包括脑病。但是专家们对此反应是否为疫苗所引起尚无一致意见。无论如何,有下列反应之一的儿童应作为百日咳疫苗接种的禁忌证:接种后 7 天内发生的脑病;3 天内发生的伴或不伴有发热的惊厥;48 小时内出现的难以抚慰的哭闹或喊叫达 3 小时以上。48 小时内有虚脱或休克样状态;48 小时内难以解释的体温升高达 40.5℃以上;即刻出现严重的或过敏性的反应。

有进行性神经疾病的儿童如发育延迟或有神经系统体征,应当推迟百日咳疫苗接种。由于原发病所致的神经系统症状和体征可能会归咎于百日咳成分。这些情况包括婴儿痉挛症、结节性硬化、代谢性和神经变应性疾病。推迟百日咳疫苗接种的决定应当根据儿童的神经学状态和社区感染百日咳的危险性,在每次访视时重新评估。癫痫已经完全控制的婴儿和儿童可以接种百日咳疫苗。然而与无癫痫病史的儿童比较,这些儿童免疫后癫痫的危险性增加。临床医生必须对癫痫与百日咳的危险性加以权衡。到百日咳流行区旅游的、在日托中心、特殊场所或全托机构的儿童感染百日咳的危险性增加。有癫痫家族史或家族成员中有婴儿猝死综合征或对百日咳疫苗有严重过敏反应者不是百日咳疫苗接种的禁忌证。对所有的家庭都应告知百日咳疫苗接种的益处和危险性以及万一癫痫或其他副反应发生时所应采取的医疗措施。

白百破接种后大约有 10%～33%的儿童有发热、局部反应和轻微的全身反应。相比较而言,使用非细胞组成的百日咳疫苗这些副反应明显减轻。高热(>40.5℃)、热惊厥、持续性难以抚慰的哭闹和低张力-低反应性状态,在白百破接种后并不常见,估计非细胞性百日咳疫苗则更为罕见。然而目前尚缺乏这些副反应发生率的资料。严重的神经系统副反应如脑病和永久性癫痫在白百破接种后发生

极为罕见。与 DTaP 有关的副反应的发生率目前尚无资料可查。

破伤风

破伤风类毒素是非常好的免疫制剂。每个儿童在婴儿期都应接种吸附的破伤风类毒素。通常以白百破疫苗的形式给予。年长儿和成人每 10 年给一次 Td 或纯化的破伤风类毒素(T)加强注射,需外伤处理时除外。局部有过敏反应则需分剂量多次注射。

脊髓灰质炎

三价口服脊髓灰质炎病毒活疫苗(OPV)可提供有效的免疫。在大多数国家被选作婴儿免疫接种。灭活脊髓灰质炎病毒疫苗(IPV)应用日益增多。因为口服脊髓灰质炎病毒活疫苗接种后偶有脊髓灰质炎病例发生。

OPV:病毒Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型减毒株在细胞内培养。标准的病毒滤液冷冻储藏直至口服接种。OPV 通常在生后 4～8 周和 4 个月时给予。生后 6～18 个月和 4～6 岁时加强接种。这个程序通常能够确保对所有三型病毒有抗体产生和免疫。在特殊环境下(如到流行区旅游或有脊髓灰质炎暴发)可以加强接种。

免疫缺陷病包括 HIV 感染的儿童禁忌接种 OPV。家庭中有免疫缺陷病的患者并与之有接触的儿童或由于药物或放射治疗而有免疫抑制的儿童应当接种 IPV,因为接种 OPV 有引起麻痹的危险。在疫苗接种或接触的过程中疫苗相关性麻痹的发生率为 6.9%。应告诉父母或被接种者可能有这种罕见的副反应。

IPV:高效灭活脊髓灰质炎疫苗(IPV-E)较 IPV 含有较高的抗原成分,并含有所有三种毒株的抗原。IPV-E 接种 2 次,间隔 4～8 周。最后一次在生后 6～12 个月以后,加强接种在 4～6 岁。已推荐的 IPV 5 年加强 1 次的程序还未用于 IPV-E 苗的接种。IPV-E 选择性用于 HIV 感染或其他免疫缺陷病的患者、移植接受者以及部分成人的免疫。免疫缺陷者的家庭成员或其他与之有密切接触的人也应当接种 IPV-E。

麻疹

麻疹病毒减毒活疫苗在细胞内培养以 MMR(麻疹、腮腺炎、风疹)联合疫苗的形式皮下注射。MMR 易于被光、热等灭活,所以疫苗应保存在 35.6～46.5℃以下,必须避光保存。

麻疹最常发生于未经过免疫接种的学前儿童和以前免疫过的学龄儿童。

MMR 初种通常在生后 12～15 个月时进行。但此后任何年龄都能接种。

ACIP 推荐入幼儿园时(4～6 岁)复种 MMR。该推荐适用于以前按免疫接种程序接种的儿童。相反,AAP 推荐在入中学或高中(11～12 岁)时复种 MMR。

缺少麻疹免疫证明的学生应当在入学时接种 1 次 MMR,并在第 1 次接种后 1 个月后再复种 1 次 MMR。类似的推荐也适用于医务人员。

在当地有麻疹流行期间或当地有复发麻疹在学前儿童中传播(一个国家前 5 年中每年有麻疹病例 5 例以上,一个国家在未接种疫苗的学前儿童中有新暴发的麻疹,城市中有大量的未接种的人口),推荐尽早在生后 6 个月或以后第 1 次访视时接种单价麻疹疫苗。在生后 12 个月以前已接种过 MMR 的儿童应当在 12～15 个月时复种疫苗。在入初中时进行第 3 次接种。

麻疹在学校暴发期间,所有的儿童如果在 12 个月龄以后未接种过 2 次含麻疹病毒的疫苗都应当复种。

"进一步"减毒麻疹病毒疫苗(Moraten 株)目前仅在美国使用。约 5%的儿童在 MMR 疫苗接种后 6～14 天可产生一过性皮疹。5%～15%的儿童在疫苗接种后 6～14 天有发热,体温 39.4℃以上,持续 1～2 天。有热惊厥的儿童应当在热发生前用解热剂预防,连续用药一周。有报告 MMR 接种后脑炎为 1/3 百万。

麻疹疫苗的禁忌证包括妊娠、免疫缺陷病、使用免疫抑制剂、近期输注免疫球蛋白和已知对疫苗类物质如鸡蛋、新霉素等有过敏反应。

虽然免疫缺陷病是麻疹病毒疫苗接种的禁忌证,但患 HIV 感染的儿童应接种 MMR。麻疹对 HIV 儿童是一种死亡率很高的严重疾病。症状性 HIV 的儿童对 MMR 副反应的危险性较小,必须重视预防严重的麻疹感染。

腮腺炎

腮腺炎通常是良性的,但是能并发无菌性脑膜炎、胰腺炎、睾丸炎、副睾炎。活疫苗产生免疫。

减毒腮腺炎活疫苗是鸡胚培养病毒。通常与 MMR 一起使用。腮腺炎疫苗以冷冻干粉剂发放,必须在皮下注射前重新配置(见生产厂家重新配置说明)。

腮腺炎疫苗的禁忌证列于产品说明书中,包括免疫缺陷病和对鸡蛋过敏以及麻疹疫苗的所有禁忌证(如上所述)。

风疹

风疹在儿童是一种良性疾病。但妊娠女性感染引起胎儿感染能导致灾难性后果。母亲抗体能够完全保护胎儿。风疹减毒活疫苗(RA27/3 株在双倍细胞内生长)被推荐用于所有婴儿。通常是活的麻疹和腮腺炎疫苗同用。禁忌证与麻疹、腮腺炎相同。

青春期女性、未妊娠的易感妇女(如血清检测阴性者)应接种风疹疫苗。应该告诉她们在疫苗接种后至少 3 个月内不要妊娠。有些妊娠女性无意间接种了疫苗,疫苗株偶尔可从妊娠妇女的胎盘组织中分离出来,但这种情况下尚未见胎儿畸形发生。在无意间接种疫苗的 250 多位妊娠妇女中,无引起先天风疹综合征者。要尽力确保其他人群如大学生、军人、青春期后的男女免疫接种。产前和产后都应做风疹筛查,易感妇女应在产后出院前尽早接种疫苗。托幼工作者、学校工作人员、保健人员无论男女都应确保已经免疫接种或实际患过本病。

少数儿童可发生副反应,通常在接种后 5～12 天发生,包括发热、皮疹、淋巴腺肿大。青春期后的女孩可在接种后 7～12 天发生周围小关节痛,但关节炎并不常见。

流感嗜血杆菌 B 型联合疫苗

小婴儿流感嗜血杆菌 B 型(HIB)感染可引起败血症、会厌炎、脑膜炎等严重的感染。最初直接抗 HIB 的疫苗 PRP 疫苗免疫原性较弱,特别是在 2 岁以内的婴儿。由多糖和蛋白分子组成的联合疫苗免疫原性明显增强,已经成功地用于 2 个月以上婴儿的免疫。联合疫苗的广泛应用已经减少了侵袭性 HIB 显性感染的发病率。在多数社区 HIB 现在已经不是常见病原。

有四种不同的联合疫苗。PRP-D 由膜多糖与白喉类毒素共价连接。该疫苗仅适用于 15 个月以上的婴儿。在阿拉斯加当地婴儿研究中表明该疫苗的保护作用有限,因此未被批准在 12 个月以内的婴儿使用。

HBOC 疫苗由膜多糖与变异白喉类毒素直接连接组成(CRM-197)。该疫苗在北加利福尼亚大量的研究证明有 100% 的保护作用(95% 可信区间为 68% ～100%)。婴儿在生后 2、4、6 个月各接种一次。

PRP-OMP 疫苗由膜多糖与奈瑟球菌属脑膜炎膜蛋白的一个隔离分子连接组成。PRP-OMP 在 Navajo 儿童进行的大量研究表明有效。在 2 个月和 4 个月接种的儿童保护率估计为 93%(95%可信区间为 45%～99%)。

PRP-T 疫苗由膜多糖与破伤风类毒素连接组成。该疫苗在小婴儿有较高的抗原性。

HBOC 和 PRP-OMP 被批准用于不同程序的接种。HBOC 和 PRP-T 在 2、4、6 个月时接种,15～18 个月时加强一次。PRP-OMP 在 2、4 个月时接种,在 12 个月时接种第 3 次。用基础疫苗完成免疫程序是最佳的选择。HBOC、PRP-OMP、PRP-T 和 PRP-D 在 15 个月以上的年长儿仍然是安全、有效的。

所有婴儿都应在生后 2 个月时开始抗 HIB 免疫,接种 HBOC、PRP-T 和 PRP-OMP。免疫程序是复杂的。总结于图 6-1 和表 6-3。由于镰状细胞病或无脾症 5 岁以上仍未免疫接种的儿童,有患侵袭性疾病的危险性。应当使用 3 种联合疫苗

的任何一种进行免疫。

表 6-3 HIB 联合疫苗免疫接种程序

疫苗	初种年龄(月)	基础系列	加强接种
HBOC/PRP-T[1]	2-6	3 次间隔为 2 个月	12-15 个月
	7-11	2 次间隔为 2 个月	12-18 个月
	12-14	1 次	2 个月以后
	15-59	1 次	
PRP-OMP	2-6	3 次间隔为 2 个月	12-15 个月
	7-11	2 次间隔为 2 个月	12-18 个月
	12-14	1 次	2 个月以后
	15-59	1 次	
PRP-D	15-59	1 次	

[1]白百破-HBOC 可以与 HBOC/PRP-T 同样作为基础免疫程序系列(开始于 2～6 个月的系列)应用。白百破或 DTaP 应当在 4～6 岁时加强接种,即在入幼儿园或入小学以前。如果第 4 次疫苗是在 4 岁后接种的,则没有必要加强接种。

四种联合疫苗的剂量和常规均为 0.5ml 肌肉注射。这些疫苗的副作用并不多见。可有发热、局部反应或轻微的全身反应,不超过 5%。

乙型肝炎疫苗

目前推荐对所有的婴儿实施全面抗乙型肝炎免疫。虽然乙型肝炎疫苗自 1982 年即可使用,但是选择性对高危人群使用的政策并未相应地减少乙型肝炎的发病率和死亡率。有高度患乙型肝炎危险的患者并不寻求免疫接种。而且 40% 以上的乙型肝炎病人又没有明显的危险因素。为婴儿免疫计划的成功以及婴儿期免疫接种费用的下降,现推荐儿童期全面免疫并非年长儿的免疫。虽然推荐全面免疫但因疫苗价格较高,实施该项计划花费较多且有争议。抗体水平与抗肝炎保护作用有关。已知多数患者免疫后抗体可持续 5～8 年,保护作用可能更长。婴儿免疫的保护期尚不十分清楚,但目前不主张用加强注射。

目前有 2 种联合疫苗。血浆提取的 HBsAg 疫苗已经不再使用。常规使用的有 *Recombivax HB*(*Merck, Sharpe* 和 Dohme 生产,含量为 10μg/ml)和 Engerix-B (Smith-Kline 生产,含量为 20μg/ml)。其剂量和程序依患者年龄而异(表 6-4)。

所有妊娠期女性均应检测乙型肝炎。慢性感染妇女所生的婴儿应在生后 12 小时内接受乙型肝炎免疫球蛋白(HBIG)0.5ml 肌肉注射。HBsAg 阴性妇女所生

的婴儿应在生后 0～2 天、1～2 月和 6～18 月免疫接种。

表 6-4 乙型肝炎疫苗推荐免疫接种程序

	疫苗的剂量	
	Recombivax(ml)	Engerix-B[1](ml)
婴儿[2]		
母亲 HBsAg(－)[3]	0.25	0.50
母亲 HBsAg(＋)[4]	0.50	0.50
儿童[5] < 11 岁	0.25	0.50
儿童[5] 11～19 岁	0.50	1.00
成人[5] > 20 岁	1.00	1.00
免疫抑制和透析	1.00	1.00

[1] Engerix-B 也允许用于 0、1、2 和 12 个月的程序。

[2]所有孕妇都应筛查。HBsAg 阳性的女性所生的婴儿应在出生 12 小时内接受 0.5ml 的乙型肝炎免疫球蛋白。免疫程序为接种 3 次时间为 0-2 天、1-2 月、6-18 月。

[3]为 HBsAg 阴性母亲所生婴儿的替代程序,但并不令人满意,较理想的程序为 0-2 天、1 月、6 月。

[4] HBsAg 阳性的女性所生的婴儿应在 9 个月时检测 HBsAg 和抗 HBs。HBsAg 阴性、HBsAg 阴性同时抗 HBs < 10IU 的婴儿都应加强接种疫苗。

[5]出生时未免疫接种的年长儿和成人,免疫接种为 0、1 和 6 个月。

由于性生活或静脉药物滥用有乙型肝炎危险因素的青少年也应接受免疫。许多其他疾病的人群也应接种疫苗:血液透析患者、因职业关系可能暴露于血液的人、慢性感染患者的护理人员。经皮肤或粘膜暴露于 HBsAg 阳性的人,也推荐暴露后预防接种。

免疫后副作用发生率很低,通常仅限于轻微的局部反应和发热(少于 5%)。

水痘-带状疱疹

水痘-带状疱疹疫苗为减毒活病毒。疫苗在－15℃以下冻干储藏,保质期为 18 个月。重新配置好的疫苗应在 30 分钟内使用。推荐剂量为 0.5ml 皮下注射。

美国儿科学会推荐 12～18 个月的儿童实施全面免疫。18 个月到 13 岁的儿童如果以前未患过水痘也未接种过疫苗应接种 1 次疫苗。13 岁以上的儿童也应接种疫苗,但应分 2 次注射,每次间隔 4～8 周。

水痘的免疫原性很强。一次接种后血清转换在 95%以上。疫苗对于严重的临床水痘具有高度保护作用。10%～15%的被接种者可有轻微的皮肤水痘,不超过 50 个,伴有低热或无热。5%～15%的被接种者可有轻微的疫苗相关皮疹中度

损害 2～5 处。接种疫苗的人与对照组相比发热并不多。

因为疫苗价格昂贵和需要加强接种，全面免疫尚有争论。尽管如此，投资-效益分析显示家庭费用明显减少，在发病率明显减少的同时，免疫会随之普遍。目前还没有证据表明免疫之后有免疫衰退。在应用免疫调节剂的儿童免疫后水痘带状疱疹的复发率（带状疱疹）较自然患病有下降。虽然资料表明水痘疫苗对于急性淋巴细胞白血病的患者是有益的，但目前尚未批准用于使用免疫调节剂的患者。

有特殊指征的儿童的免疫接种

霍乱

对于在霍乱流行区居住或到霍乱流行区旅行的儿童（或者前往旅行的国家要求有霍乱疫苗接种证明），灭活霍乱弧菌悬液疫苗只能提供部分保护，而且需要在 6 个月之后复种。这种疫苗不推荐用于控制霍乱的暴发流行或 6 个月以下的婴儿。这种疫苗以前是被几个国家用来满足外出旅行者预防免疫的需要。在许多新进行的临床试验中已经发现，新一代的亚单位或重组的活疫苗更安全也更有效。因此，将会取代目前应用的活疫苗。注意卫生，包括饮水消毒和煮沸，食物要烹熟后再吃均有助于防止霍乱的传播。如果在接触到霍乱的 24 小时内口服抗生素预防治疗，也有助于预防霍乱。选用的药物有四环素、红霉素、呋喃唑酮、磺胺甲基异噁唑与三甲氧苄胺嘧啶的复方制剂。

甲型肝炎

甲型肝炎疫苗（Havrix）于 1995 年获准上市，主要应用于居住或旅行于甲型肝炎发病危险性较高地区的儿童和成人。甲型肝炎疫苗是一种灭活病毒制剂，有儿科（2～18 岁）和成人（18 岁以上）两种剂型。儿童初种 0.5ml，肌肉注射，加强接种时间为 1 个月和 6～12 个月，剂量同上。成人初种 1.0ml 的成人剂型，第 2 次强化在 6～12 个月后给予。

该疫苗具有较高的免疫原性。估计保护率可高达 94% 以上。凡在不发达国家卫生状况不佳或可疑区域旅行、居住者均应进行免疫接种。2 岁以下的儿童应给予血清免疫球蛋白（见下面的免疫球蛋白项）。

流感

A 型或 B 型流感在婴儿和儿童包括免疫低下和使用免疫抑制剂者可引起严重

的呼吸道疾病，且可合并心脏、肺脏、代谢、肾脏甚至神经系统的疾病。集体生活的儿童包括学校和幼儿园的儿童属高危人群。对这些儿童进行免疫接种可以减轻疾病的严重度，也减少并发症。常规的免疫接种只推荐应用于高危人群而不必应用于健康婴儿和儿童。

根据下一个流感发病季节预期流行株的变异情况，每年都要选择一些 A 型或 B 型流感病毒的亚型混合疫苗。流感病毒在鸡胚中培养、纯化，用化学法灭活，制备成病毒碎片产品。为了避免发热反应，对于 12 岁以下的儿童只宜应用病毒碎片型疫苗。对于 8 岁及 8 岁以下的儿童初次免疫时两次接种间隔至少 4 周以上。对于以前接种过疫苗的儿童每年可接种 1 次。疾病控制中心每年都会发布儿童流感疫苗接种推荐方案。对鸡蛋过敏者禁忌接种。

脑膜炎球菌性脑膜炎

目前使用的疫苗为含有脑膜炎球菌属 A、C、Y 和 W-135 抗原成分的多糖疫苗。含有 A 型多糖的疫苗对于 3 个月和更大一点的儿童具有免疫原性，但其他类型对于 2 岁以下的婴儿没有免疫原性。脑膜炎球菌疫苗的适应证：(1)脑膜炎球菌性脑膜炎暴发流行；(2)准备到脑膜炎球菌性脑膜炎流行区旅行或居住者；(3)无脾的儿童；(4)因补体激活过程中缺乏终末补体成分而对疾病易感者。一次剂量为 0.5ml，皮下注射。该疫苗的耐受良好。

鼠疫

灭活的鼠疫疫苗可应用于居住在或到鼠疫大流行地区旅行的儿童。但是对于地方性鼠疫区的儿童不推荐常规接种疫苗。鼠疫疫苗的用量由厂家推荐。控制接触传播媒介和对暴露人群使用药物预防十分必要。

肺炎球菌疫苗

为肺炎球菌 23 型膜多糖的混合物，包含了大约 80% 的细菌感染的病原菌。该制剂不推荐作为常规免疫。肺炎感染后有较高死亡率的儿童和那些患有镰状细胞病、无脾、肾病、免疫缺陷、脑脊液漏和 HIV 感染的超过 2 岁的儿童考虑使用该疫苗。反复发作性中耳炎的儿童是否应用该疫苗目前尚有争议。但该疫苗可能是有益的。该疫苗在儿童耐受良好，但有些 2 岁以上的儿童不能产生适当的抗体应答。属高危人群的儿童应给予青霉素预防治疗以对抗致命的肺炎感染。该疫苗一般只免疫一次，给 0.5ml 肌肉或皮下注射。常规不复种。然而，有些单位对于患有镰状细胞病、肾病综合征、器官移植者和无脾者在首次免疫 3～5 年后给予复种，因

为他们是肺炎感染的高危人群。

狂犬病

被携带狂犬病毒的动物咬伤可致狂犬病。狂犬病自古以来就是致命的。因为该病如此令人恐怖，尽管该动物携带狂犬病的几率很小，但许多人接触动物之后就接受预防狂犬病的治疗。

狂犬病的危险性取决于动物的种类、咬伤的性质或者接触的性质及地域情况，一般情况下当地卫生机构均熟知当地狂犬病的危害程度，所以在接种狂犬病疫苗之前应与之磋商。

狂犬病疫苗或者叫吸附疫苗(RVA)，来自于细胞培养，可在接触狂犬病之前或之后应用。人类二倍体细胞狂犬病疫苗(HDCV)剂型为冻干粉针剂，也可以在接触狂犬病之前应用。如果在接触狂犬之前应用该疫苗则需要连续肌肉注射 3 次，每次 1ml，时间为 0、7、21 或 28 天。推荐皮内注射替代肌肉注射作为另一种选择(RVA 疫苗不能皮内注射)。HDCV 疫苗注射剂量为 0.1ml，时间也是 0、7、21 或 28 天。接触过狂犬之后而且以前未接种过狂犬病疫苗者，其疫苗接种要连续 5 次，每次 1ml 肌肉注射，时间为 0、3、7、14 和 28 天。该疫苗注射部位不应该选择臀肌而应选择三角肌(成人)或大腿前侧面(儿童)。被狂犬咬伤后的疫苗接种，推荐应用狂犬病免疫球蛋白(RIG)，20IU/kg 体重。其中半量用来浸润伤口周围，其余半量肌肉注射。注射的部位要与疫苗接种的部位分开。对于以前曾接种过狂犬病疫苗者，只需要肌肉注射 1ml RVA 疫苗，在 0 天和 3 天各一次。RVA 疫苗的副反应与 HDCV 相似，约 85%～90%有注射部位疼痛、发红和肿胀。大约 10%的人有发热、恶心和关节痛。约 6%接种 HDCV 者发生血清病样过敏反应。

结核

卡介苗(BCG)是牛的分枝杆菌减毒疫苗。不同的国家应用不同的亚株生产该疫苗。这些不同的亚株表现不同的侵袭力和免疫原性。有关 BCG 有效性的研究呈现明显不同的结果。因此，BCG 的应用也存在广泛的争议。BCG 的应用只限于下列人群：结核菌素试验阴性者、由于与未治疗的或治疗无效的肺结核患者密切和长时间接触或暴露于异烟肼和利福平耐药的结核患者而很有可能感染结核的人、不能脱离感染源的人。BCG 也推荐用于居住在每年新感染的结核病人超过 1%的地区和不能落实防治计划的地区的婴儿和儿童。必须遵守疫苗生产厂家的推荐使用方法。保健人员不是 BCG 的接种对象。卫生保健人员必须定期做结核菌素试验，对于结核菌素试验阳性者应给予异烟肼治疗。BCG 的应用在不同的国家有很大的差异。这种差异取决于社会经济条件和对控制活动性肺结核所能采取的医学

和公共卫生措施。任何形式的免疫缺陷都是 BCG 接种的绝对禁忌证，因为有播散性的致命的 BCG 感染的可能性。在注射过 BCG 的儿童结核菌素试验至少短时间可呈阳性。免疫接种后应该在 2～3 个月时重复 PPD 试验，如果一个儿童 PPD 试验呈阴性结果就应复种。用 BCG 免疫接种不应替代异烟肼预防治疗，因为已经证明异烟肼预防治疗是有效的。BCG 的剂量在新生儿为 0.05ml，较大儿童为 0.1ml 皮下注射。

伤寒

通过免疫接种，可以抵抗伤寒杆菌的感染。但目前的疫苗只有中等效力。免疫接种的适应证有：到伤寒流行区的旅行者、与伤寒带菌者有密切接触的人如同居一室的家人、经常接触伤寒沙门杆菌的实验室工作人员。

现在应用的灭活疫苗已经使用了许多年。该疫苗常常合并全身和局部反应。剂量为：10 岁以下的儿童 0.25ml，皮下注射；10 岁以上的儿童和成人均为 0.5ml 皮下注射；伤寒疫苗应注射 2 次，间隔至少为 4 周。

还有一种来源于伤寒沙门菌 Ty21a 型的口服减毒活菌疫苗，适用于成人和 6 岁以上的儿童。剂量为每日一粒胶囊，隔日一次，连服 4 粒。口服疫苗副反应少见，偶有呕吐和腹泻。

非口服疫苗应每 3 年加强接种 1 次，口服疫苗按生产厂家推荐 5 年后复种。

黄热病

一次性注射黄热病减毒活疫苗（含有 17D 的黄热病病毒株）的指征有：居住在或欲到黄热病流行区旅行的 9 个月以上的儿童。4 个月以下的婴儿为疫苗相关性一过性脑炎的高危人群，故不主张接种。该疫苗只能由公共卫生人员负责接种，6～8 年后可以复种。如果还需要接种霍乱疫苗，二者至少应间隔 3 周。因为这 2 种疫苗同时接种将不能产生免疫应答。有些国家入境时要求有进行过黄热病接种的有效证明。

日本脑炎

日本脑炎疫苗是在鼠脑中培养的灭活病毒疫苗。对于要到这种脑炎病毒流行的亚洲农村地区旅行超过 30 天者应该接种该疫苗。疫苗共接种 3 次，每次 1ml，时间为 0、7 和 30 天。1～3 岁的儿童为 0.5ml，1 岁以下的儿童不予接种。

用于被动免疫的物质

免疫球蛋白

标准免疫球蛋白是从采集的血浆中制备获得的。含有足量的抗麻疹、肝炎和其他病原微生物抗体。有下列用途：

(1)麻疹的预防　未免疫的接触麻疹患者的人，0.25ml/kg，肌肉注射 1 次。最大剂量为 5ml。应用免疫调节剂的易感人群，剂量为 0.5ml/kg。预防注射应在接触麻疹 6 天内进行。

(2)甲型肝炎的预防　对接触甲型肝炎的人给 0.02ml/kg 肌肉注射。易感者包括与有甲型肝炎感染表现的人接触的家人、护理人员以及同一教室的儿童。如果某托儿所中的儿童还不能自己上厕所而工作人员或儿童中又有甲型肝炎病毒的感染者或者该托儿所中有 2 个儿童在日常生活中接触到甲型肝炎病毒，那么所有的工作人员和在所儿童均应接受免疫球蛋白注射。如果暴露继续，譬如在世界某些地方的流行区，则应给予 0.06ml，5 个月后重复 1 次。

最近的研究表明静脉注射免疫球蛋白比肌肉注射更有效。有数种静脉注射免疫球蛋白可以在许多情况下应用。然而在另一些情况下是否应用还存在争议。在下列情况下应用静脉注射免疫球蛋白的有效性已得到充分证实：原发性低丙种球蛋白血症、特发性血栓性血小板减少性紫癜的某些病例、川崎病(Kawasaki)、骨髓移植、肾移植患者合并巨细胞病毒感染和淋巴细胞白血病。

有几种特异性的免疫球蛋白可供应用：如破伤风免疫球蛋白(TIG)、狂犬病免疫球蛋白(RIG)、水痘-带状疱疹免疫球蛋白(VZIG)和乙型肝炎免疫球蛋白(HBIG)。

皮 肤 试 验

结核菌素皮肤试验(Mantoux 试验)

Mantoux 试验(芒图试验)(0.1ml 含 5IU 中等强度的纯化蛋白衍生物(PPD)，皮内注射)48～72 小时判定结果。营养不良、应用免疫调节剂者和严重疾病的患者可呈现假阴性结果。在活的病毒接种后，在有相关病毒感染(如麻疹、腮腺炎、流感、水痘)时和应用皮质类固醇及免疫抑制剂时可出现暂时性阴性反应。对免疫力正常预期能产生阳性反应的儿童，应给予对照抗原(如破伤风、白色念珠菌抗原或 DT)。

针刺试验法是在多个金属针尖上含有旧结核菌素(OT)或 PPD。由于通常出现假阴性结果,不推荐用于筛查高危人群或疑似结核患者。对针刺试验阳性者应做 Mantoux 试验确认。因此不应使用针刺试验。

疑似结核的患者推荐做结核菌素试验。家庭成员和密切接触者也应做结核菌素试验。高危人群每年应进行筛查。结核菌素试验结果的判定取决于对结核感染危险度的估计。通常硬结≥10mm 认为是阳性反应。对于那些与活动性结核密切接触而高度怀疑感染了结核的人、胸部 X 线片有结核征象或免疫功能低下者,硬结直径≥5mm 也应视为阳性反应。

结核菌素试验假阳性反应(通常 5 ~ 10mm)常见于非结核的分枝杆菌感染。假阴性反应常见于皮下注射 PPD 之后。

(赵亚茹译,武盈玉审)

新生儿的处理 | 7

Peter W. Aldoretta, MD &
Steven B. Spedale, MD

新生儿评估与处理可分为三个不同阶段：产前评估、产房内处理及生后处理。

产前评估

产前评估应从包括父母病史、孕母产科史及本次妊娠史在内的完整病史着手，患儿存在的许多临床问题均可通过一份完整病史预测出来，其中孕母的各种急、慢性疾患均应予以高度重视(表 7-1)。同时，包括滥用药物在内的孕产期医疗处理都可影响胎儿的娩出与预后(表 7-2 与表 7-20)。因此，需早期识别高危妊娠并予以严密监测，以发现对胎儿不利的情况，如有可能，应将高危妊娠的孕母转运至围产中心，这样可以避免高危新生儿的产后转运工作。

表 7-1 孕母疾病对胎儿的影响

孕母疾病	对胎儿或新生儿的影响
胆汁淤积	早产
先天性紫绀性疾病	宫内发育迟缓(IUGR)
糖尿病(包括妊娠性)	巨大儿、低血糖、低血钙、发育不全
地方性甲状腺肿	新生儿甲状腺功能低下
Graves 病	暂时性新生儿甲状腺毒症
甲状旁腺功能亢进	低钙血症
高血压	IUGR、死产
自发性血小板减少症	血小板减少症、出血
免疫性血小板减少症	新生儿中性粒细胞减少症
感染(细菌、病毒)	见表 7-11
重症肌无力	暂时性新生儿肌无力
肥胖	大于胎龄儿、低血糖
先兆子痫-子痫(毒血症)	IUGR、死产、窒息

续表

苯丙酮尿症	小头畸形、智力发育迟缓
肾脏疾病	IUGR、流产
Rh 致敏	胎儿贫血、水肿
镰状细胞性贫血	IUGR
系统性红斑狼疮	先天性心脏闭锁、暂时性皮疹、贫血、白细胞减少、血小板减少、心包积液

表 7-2 孕母用药对胎儿与新生儿的影响

药物类型	影响
抗精神病药/安定药	
苯二氮䓬类	可能引起颅面部缺陷、张力减退或戒断现象
甲丙氨酯/氯氮䓬	可为非致畸性
酚噻嗪/三环类抗抑郁药	可为非致畸性，可引起戒断症状、尿潴留
锂	增加右位心的危险性
反应停	海豹肢畸形
激素类	
雄激素/孕激素类	女性胎儿男性化
雌激素/乙烯雌酚	青春期阴道腺癌、腺瘤
氯米酚	可为非致畸性
肾上腺皮质激素	可为非致畸性，可致新生儿肾上腺功能低下
抗高血压药	胎儿高血压
抗菌药	
磺胺类、苯唑青霉素、头孢噻吩	竞争结合血清胆红素，增加高胆红素血症的危险
四环素类	牙齿色素沉着
氨基糖甙	产前应用可致畸，视神经损害
链霉素	耳聋
硝基呋喃	溶血
氯霉素	循环性虚脱与"灰婴"综合征
奎宁	血小板减少症与耳聋
抗惊厥药	
乙内酰脲	胎儿乙内酰脲综合征、维生素 K_1 缺乏性出血症

续表

药物类型	影响
巴比妥(苯巴比妥、司可巴比妥)	同乙内酰脲、丙戊酸、卡马西平
丙戊酸	先天异常(颅面、心血管、神经管)
三甲双酮	先天异常(胎儿三甲双酮综合征:颅面畸形、发育迟缓、心血管异常)
卡马西平	脊髓脊膜凸出
抗肿瘤药	均有致畸性
抗凝血药	
华法林	胎儿胎盘出血,前三个月应用可致颅面骨缺陷
止吐、抗组胺药	无致畸性
非麻醉性镇痛药	除水杨酸外,可增加出血危险
抗炎、解热药	可致宫内动脉导管关闭
降糖药	
胰岛素	低血糖
维生素与铁制剂	
异维甲酸	先天异常(耳、心血管、神经管、胸腺)
利尿剂	
苯噻二嗪	血小板减少症、选择性糖代谢异常及高胆红素血症
心血管药	
普萘洛尔	IUGR、心动过缓、低血糖
抗心律失常药、洋地黄	可能为非致畸性
葡萄糖苷、抗高血压药	
咖啡因	低出生体重儿
分娩期用药	
巴比妥类	中枢神经系统及呼吸窘迫、低代谢、依赖于剂量及生前用药时间,可能引起中枢神经系统及呼吸窘迫、心动过缓
宫颈旁阻滞	胎儿心动过缓
髓外麻醉药	孕母高血压、胎儿心动过缓
普通麻醉药	呼吸窘迫
硫酸镁	呼吸窘迫
药物滥用	见表 7-20

产房内处理

从胎儿到新生儿的过渡

胎儿血液循环如图 7-1 所示。在子宫内，氧合的血液经脐静脉由胎盘输送到

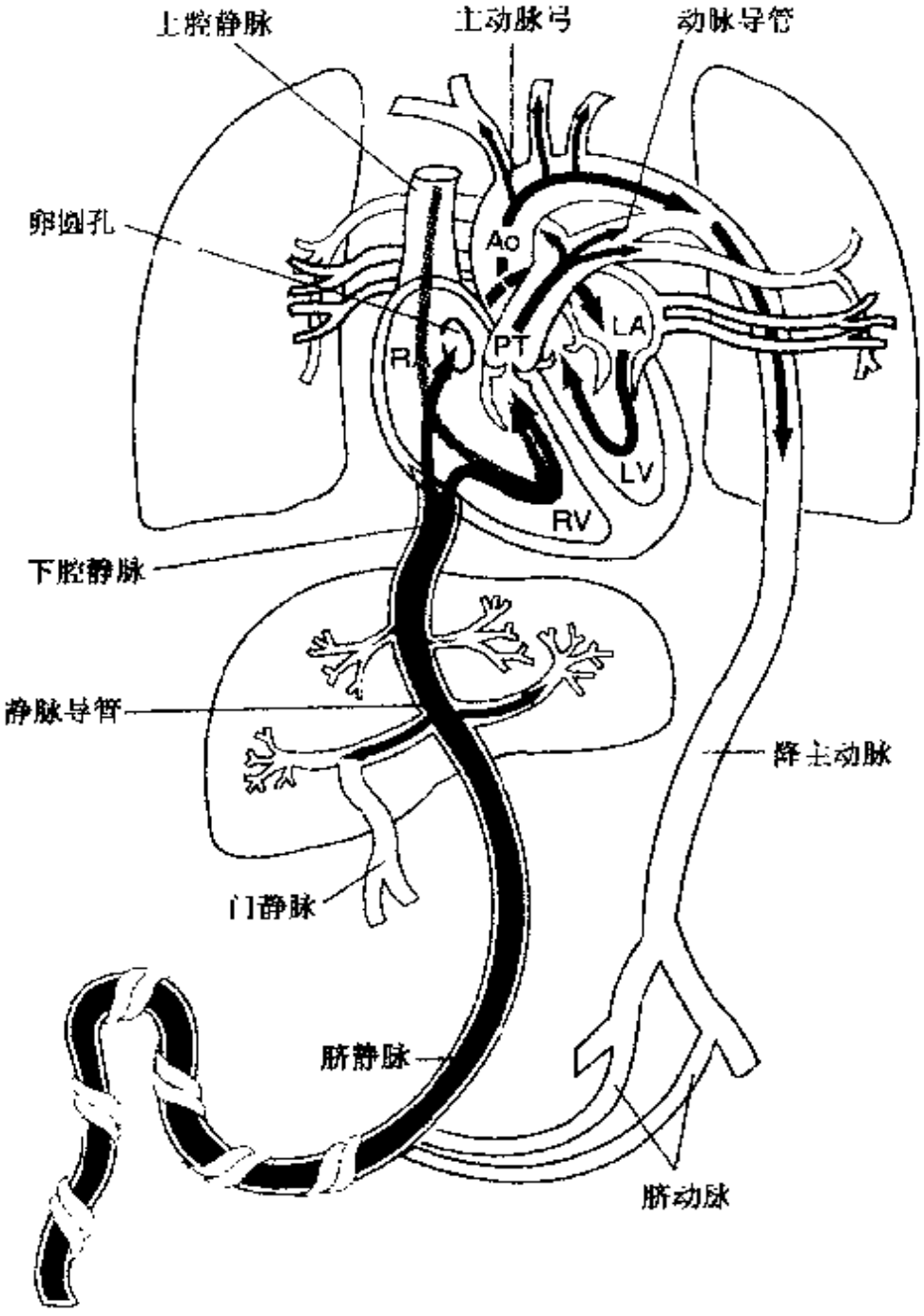


图 7-1　胎儿血流示意图

胎儿体内，其中一大部分优先经右心房通过卵圆孔分流到左心房，然后进入左心室并分布到心肌、脑及身体上半部分，剩余的血液（包括上腔静脉血）则经右心房流入右心室并进入肺动脉。由于胎儿肺血管阻力高于体循环阻力，右室输出的大部分血液经动脉导管分流到主动脉供应身体下半部分，胎儿血液经脐动脉返回胎盘。

随着生后自主呼吸的建立，氧分压升高，肺部血管舒展和扩张，使肺血管阻力降低，肺血流增多，从而肺动脉、右心房、右心室的压力降低，同时，随着肺静脉回流增多，左心房压力升高，体循环血管的阻力也因胎盘从循环中退出而升高，其结果是，左房压超过右房压，导致卵圆孔的关闭；体循环血压超过肺循环血压，使动脉导管的分流逆转，升高动脉氧分压导致动脉导管关闭。

胎儿到新生儿的顺利过渡同时需要在出生时迅速移出胎儿肺液并建立足够的肺容量，胎儿肺液中约有 30ml 在通过产道过程中经生理性压缩而被挤出，剩余的液体则在分娩后数小时内被肺泡上皮细胞吸收，参与增加肺血容量及淋巴流量，肺初始膨胀需要约 30～40cmH_2O 的压力支持呼吸。在分娩后的第 1 个 24 小时内，婴儿的动脉氧分压由 53mmHg 升至 90mmHg（6.8kPa～11.7kPa）。

高危产科与新生儿复苏的目的是要避免发生窒息。在窒息时，胎儿或新生儿存在低氧血症及代谢性酸中毒，窒息可以导致器官致死性损害，其生理变化见图 7-2。原发性呼吸暂停指当心率、血压下降时伴随低氧而出现的呼吸停止。在原发性呼吸暂停中，通过触觉刺激与吸氧即足以重新诱发呼吸运动，然而，如果窒息不缓解，将发展至出现叹息样呼吸，继而发生继发性或晚期呼吸暂停，这是一个以心率、呼吸不断下降为特点的呼吸停止阶段。在继发性呼吸暂停中常需行正压通气达到复苏目的。窒息过程可能发生在宫内，因此，对于一个出生时伴有呼吸暂停的新生儿，我们应当假设其可能处于继发性呼吸暂停阶段而迅速实施复苏。

新生儿复苏

充分准备与正确预测是新生儿复苏成功的关键。在复苏中必须实施全民动员。实施复苏所需供应及设备如表 7-3 所示，新生儿复苏步骤见图 7-3。

表 7-3 新生儿复苏设备

吸引装置
气囊
机械抽吸
吸引管（英寸）5F、6F、8F、10F
8 英寸（F）鼻饲管及 20ml 气囊
气囊-面罩装置
复苏囊带有压力释放性活瓣或压力表
至少可提供浓度为 90%～100% 的氧

续表

面罩-新生儿与早产儿型号(边缘镶垫为佳)
经口导气管(新生儿与早产儿型)
氧气(接流量计与导管)

插管装置

喉镜(直叶片)0号(早产儿)和1号(足月儿)
喉镜用灯泡与电池
气管内插管 2.5、3.0、3.3、4.0mm
管芯针
剪刀
手套

应用药物(见表 7-5)

其他

辐射式暖箱
听诊器
附心电图的心率计(优选示波器)
胶带 1/2 或 3/4 英寸宽
注射器:1、3、5、10、20、50ml
针头 25-、21-、18 标准寸
海绵纱布
脐动脉插管盘
脐带夹
脐带插管 3.5F,5F
三通管
饲管(5F)

大多数新生儿对纯氧正压通气会有反应,很少需行心脏按摩或药物治疗。物理因素导致复苏失败的原因见表 7-4,复苏用药见表 7-5。

表 7-4 导致复苏失败的物理性因素

原因	举例
设备故障	急救袋故障,未接通氧气或不通气
气管内插管位置错误	食管,右主支气管
气管内插管阻塞	
压力不足致肺扩张不全	面罩漏气,位置不当;气道阻塞,扩张压力不足
胸部占位性病变	气胸,胸腔积液,膈疝
肺发育不良	极度未成熟,羊水过少

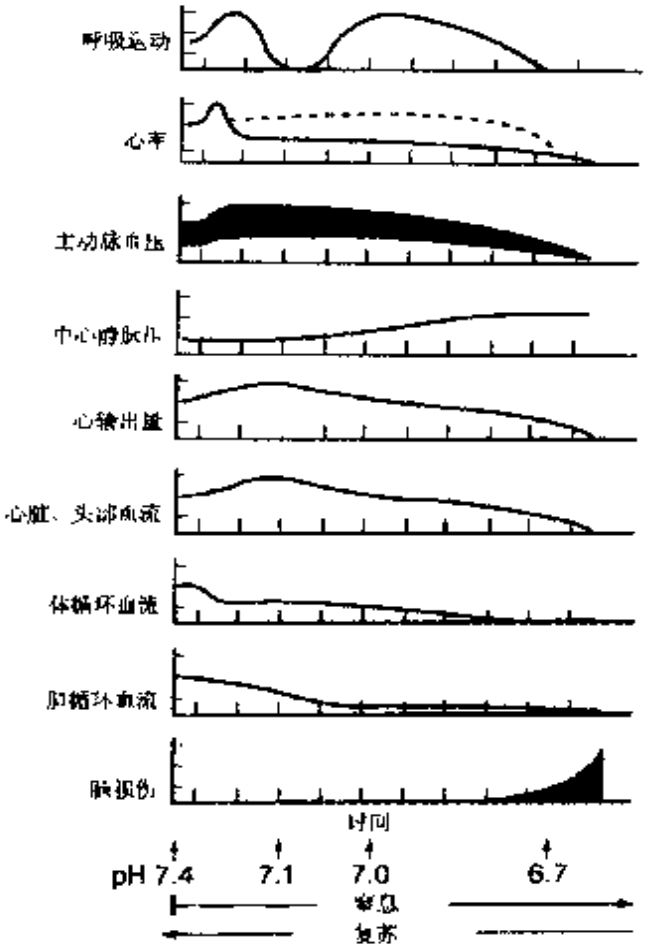


图 7-2 窒息与复苏过程中心肺改变图解

新生儿需在生后第 1、第 5 分钟分别进行 Apgar 评分(表 7-6),以后每 5 分钟评分一次,直至 20 分钟后或两次连续评 7 分以上为止。Apgar 评分过程不应妨碍复苏进程;同时,应在产房内进行初步体格检查,重点在于识别有无畸形、肺部扩张与气体交换是否充分、心音听诊、有无腹部包块、有无睾丸扭转、产伤及皮肤灌注情况,并应注意检查脐带的血管数量。

表 7-6 新生儿 Apgar 评分

体征	评分		
	0	1	2
A 皮肤颜色	青紫或苍白	身体红,四肢青紫	全身红
P 脉搏(心率)	无	< 100 次/分	> 100 次/分
G 弹足底的面部反应	无	面肌收缩	哭
A 活动(肌张力)	松弛	四肢略屈曲	四肢活动
R 呼吸(强度)	无	慢,不规则	哭声响亮

表 7-5 新生儿复苏用药

药物	用药浓度	剂量	用量及给药途径	新生儿分组	总量	注意事项
肾上腺素	1:10000	1ml	0.1~0.3mg/kg	体重(kg)	总量(ml)	快速给予，ET 时可
			iv 或 ET	1	0.1~0.3	用 1~2ml 生理盐水
				2	0.2~0.6	稀释
				3	0.3~0.9	
				4	0.4~1.2	
扩容药	全血	40ml	10mg/kg	体重(kg)	总量(ml)	5~10 分钟以上给
	5%白蛋白		iv	1	10	予
	盐水			2	20	
	生理盐水			3	30	
	乳酸林格液			4	40	
碳酸氢钠	0.5mEq/ml	20ml 或	2mEq/kg	体重(kg)	总剂量(mEq)	总 ml 数	至少在 2 分钟以上
	(4.2%溶液)	10ml 混合	iv	1	2	4	缓慢给予，只能在通
				2	4	8	气良好的情况下应
				3	6	12	用
				4	8	16	

续表

药物	用药浓度	剂量	用量及给药途径	新生儿分组		总量	注意事项
盐酸纳洛酮	0.4mg/ml	1ml	0.1mg/kg	体重(kg)	总剂量(mg)	总 ml 数	快速给予，首选 iv 或
			(0.25ml/kg)	1	0.1	0.25	ET，选择性应用 im、
				2	0.2	0.50	SQ
	1.0mg/ml	1ml	0.1mg/kg	3	0.3	0.75	
			(0.1ml/kg)	4	0.4	1.00	
			iv、ET	1	0.1	0.1	
			im、SQ	2	0.2	0.2	
				3	0.3	0.3	
				4	0.4	0.4	
多巴胺	$\frac{6\times kg\times 需选浓度(\mu g/kg/min)}{输液速度(ml/h)}$ = 每 100ml 溶液的毫升数		起始 5μg/kg/min，必要时可增至 20μg/kg/min，iv	体重(kg)		总量 μg/min	输液泵持续给予，密切监测血压和心率
				1		5～20	
				2		10～40	
				3		15～60	
				4		20～80	

注：im 肌内注射，ET 气管内，iv 静脉内，SQ 皮下

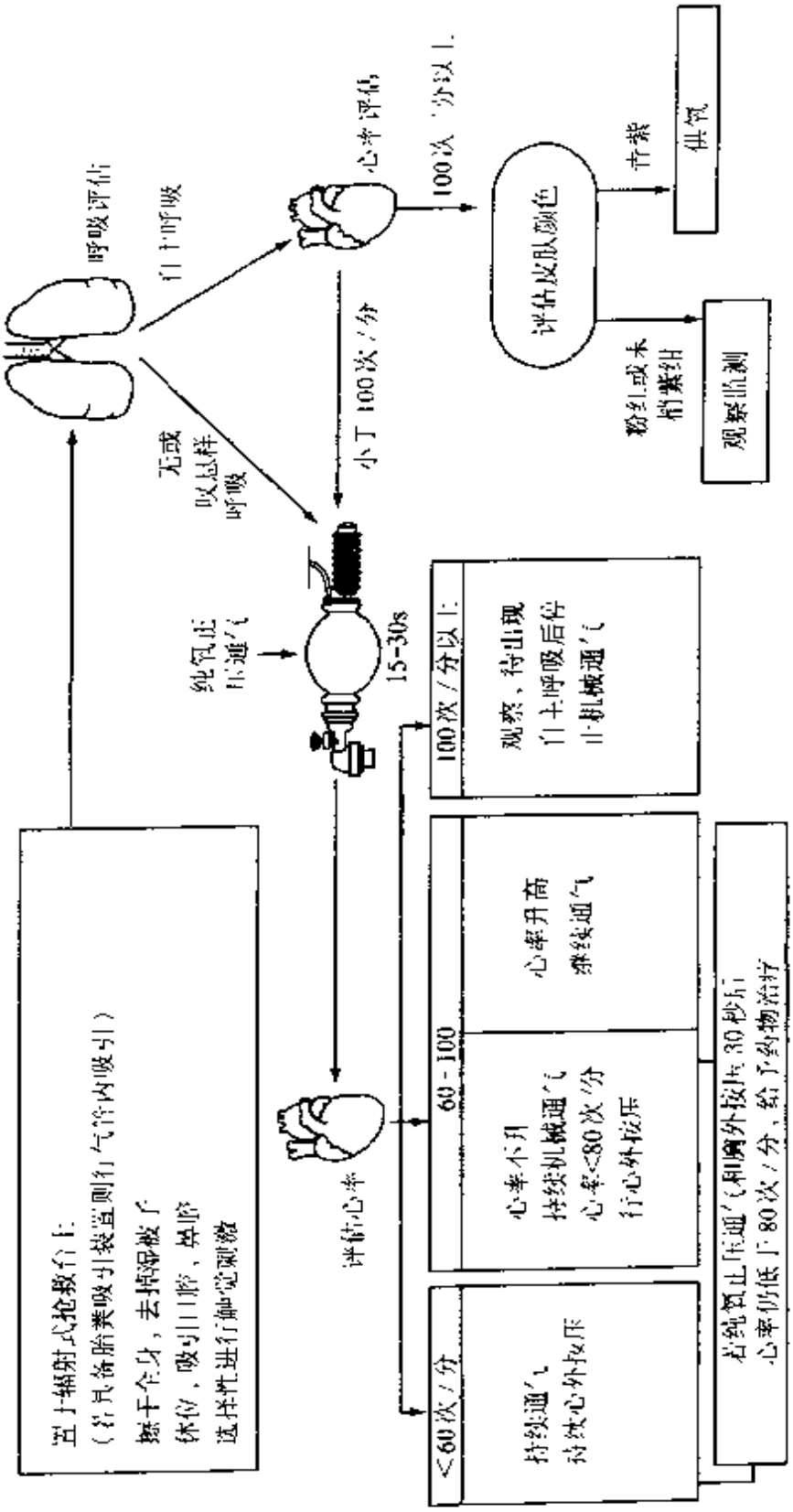

置于辐射式抢救台上
（若只备脐带吸引装置则行气管内吸引）
擦干全身，去掉湿被子
体位，吸引口腔、鼻腔
选择性进行触觉刺激
呼吸评估
自主呼吸
无或
叹息样
呼吸
评估心率
纯氧正
压通气
15-30s
心率评估
小于100次/分
100次/分以上
评估皮肤颜色
转运
供氧
纠正或术
前紧张
观察监测
100次/分以上
观察，待出现
自主呼吸后停
止机械通气
60-100
心率不升
持续机械通气
心率<80次/分
行心外按压
心率升高
继续通气
<60次/分
持续通气
持续心外按压
给纯氧止压通气（和胸外按压：30秒后
心率仍低于80次/分，给予药物治疗

图 7-3 产房内复苏过程

气管内插管指征

出现下列情况时考虑实施气管内插管：

1. 羊水混胎粪时；
2. 早产儿，尤其出生体重低于 1kg 者；
3. 疑有膈疝时；
4. 面罩通气无效；
5. 需进行持续正压通气时。

羊水混胎粪婴儿的处理

羊水被胎粪污染，约占全部分娩的 10%～20%；孕龄大于 42 周者，其发生率高于 39%。对这些病例的胎儿状况实行严密监测。羊水混胎粪婴儿的处理见图 7-4。

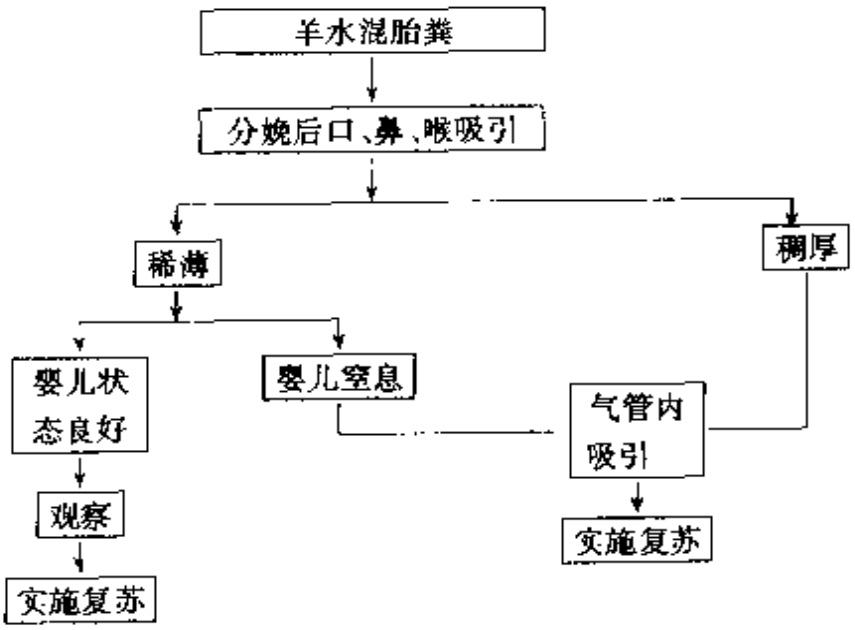


图 7-4 羊水混胎粪的处理

产 后 处 理

新生儿紧急处理

将新生儿置于婴儿床或辐射式保暖床上，保持腋温稳定在 36.3～36.9℃之间。为避免热量丢失，将其周身擦干，至状态平稳，体温达正常后再予洗澡。根据母亲月经史、产科史及体格检查评估胎龄(图 7-5)。

胎龄成熟度评估（新Ballard评分）

姓名 _____ 出生时间 _____ 性别 _____

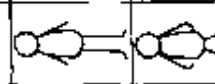
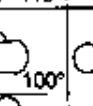
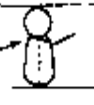
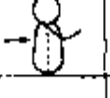
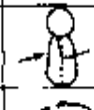
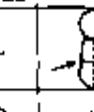
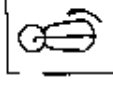
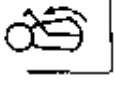
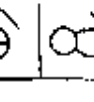
出生医院 _____ 体检时间 _____ 出生体重 _____

种族 _____ 检查时年龄 _____ 身长 _____

Apgar评分 1′ _____ 5′ _____ 10′ _____ 头围 _____

检查者 _____

神经系统成熟度

神经肌肉成熟体征	评分 -1	0	1	2	3	4	5	分数记录
体位								
围巾角	 >90°	 90°	 60°	 45°	 30°	 0°		
前臂回缩		 180°	 140° to 180°	 110° to 140°	 90° to 110°	 <90°		
腘角	 180°	 160°	 140°	 120°	 100°	 90°	 <90°	
围巾角								
足跟触耳								
							总计	

神经肌肉评分 _____

生理发育评分 _____

总分 _____ _____

成熟度分级

评分	孕周
-10	20
-5	22
0	24
5	26
10	28
15	30
20	32
25	34
30	36
35	38
40	40
45	42
50	44

胎龄

孕龄 _____

超声 _____

体检 _____

生理成熟度

生理成熟体征	评分标准							评分
	-1	0	1	2	3	4	5	
皮肤	胶，脆，透明	凝胶状，红，半透明	光滑，粉红，可见静脉	苍白发绀，少见静脉	局部皲裂，灰暗，少见静脉	干发纸样，深，皲裂，大面积	干发纸样，皲裂，伤疤，皱纹	
胎毛	无	稀疏	丰富	消	仅躯体皮肤	皮肤大部分秃脉		
足底	前端部足跟 40-50mm：1 ＜ 10mm：2	＞ 50mm，无纹理	明显红痕	仅前部横纹	前 2/3 横纹	均匀布满足底		
乳房	不可触及	可触及	乳晕扁平，无结节	乳晕凸起，1-2mm 结节	乳晕突出，3-4mm 结节	乳晕饱满，5-10mm 结节		
眼，耳	眼睑闭合，疏松：1，紧密：2	眼睑分开，耳郭折叠	耳郭弧形，柔软，缓慢弹回	完整弧形，柔软，易弹回	成型，结实，立即弹回	厚，软骨，耳坚韧		
外生殖器（男）	阴囊扁平光滑	阴囊空虚，隐约皱褶	睾丸位于腹股沟管上方，阴囊皱褶	睾丸轻垂，少量皱褶	睾丸下降，皱褶明显	睾丸下垂，明显加深的皱褶		
外生殖器（女）	阴蒂明显，阴唇扁平	阴蒂明显，小阴唇小	阴蒂明显，小阴唇变大	大小阴唇均明显	大阴唇变大，小阴唇变小	大阴唇覆盖小阴唇与阴蒂		
							总计	

图 7-5　胎龄成熟度评估

绘制生长参数(体重、身长、头围)-胎龄曲线以决定新生儿是适于胎龄儿(AGA)、小于胎龄儿(SGA),抑或大于胎龄儿(LGA)(图 7-6)。

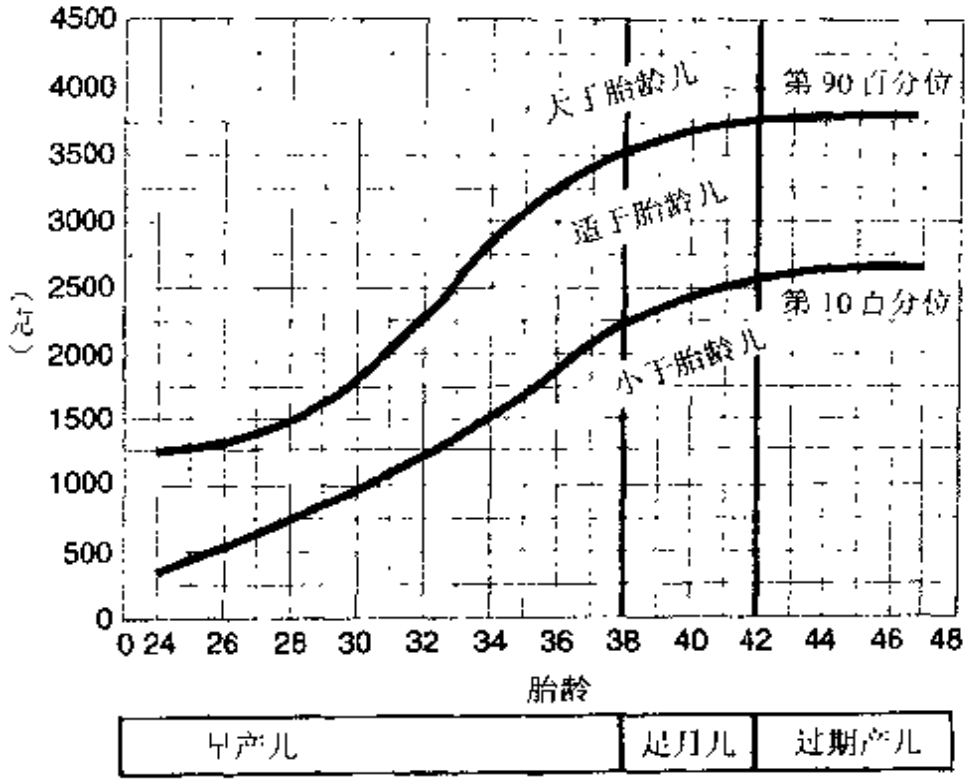


图 7-6 按出生体重-胎龄的新生儿分类

在生后 1 小时内给予维生素 K_1 0.5 ~ 1.0mg 肠外补充,可预防新生儿出血症(HDN)。以 1%硝酸银、0.5%红霉素或 1%四环素滴眼可作为淋球菌性眼炎的预防性用药。在衣原体感染率低的地区,尤其当伴有生青霉酶萘瑟淋球菌(PPNC)感染时,建议用硝酸银、红霉素或四环素,对 PPNG 感染引起的眼炎的预防作用尚未定论,同样,局部用药对衣原体性结膜炎尚未证实具有预防作用。然而,有人建议患宫颈炎母亲的婴儿口服 14 天红霉素。

体格检查

所有新生儿在生后 12 小时内均需进行彻底体格检查;对于患病新生儿,一经稳定即需进行。足月儿在出生时或生后不久即可具备下列体征:

休息体位:四肢屈曲,呈高张性(可能反映出在子宫内的体位,如臀先露中,大腿蜷贴于腹壁上),双拳紧握,可能因宫内受压导致颅骨、面部、下颌或四肢的不对称。

皮肤:皮肤健康、红润,常布有斑点,手足局限性紫绀常于数日后消失,过期产儿常有皮肤干燥,脱水。皮肤的其他特征包括:

1. 毳毛：黄棕色毛发，多见于肩、背部。

2. 胎脂：白或灰白色干酪样物质，可布满全身，但常见于足月新生儿背部、头皮及皮肤皱褶处。

3. 面部粟粒疹：皮脂腺扩张产生的白色、细小丘疹，常分布于鼻、下颌或面颊部

4. 胎斑：背下部、臀部或伸肌面良性蓝色色素沉着，可见于深色种族婴儿。

5. 毛细血管瘤：常见于眼睑、前额或颈部。

6. 头颈及背部，尤其颈背一带常见淤斑，若皮肤淤斑面积扩大，应排除血小板减少症。

7. 汗疱疹：系汗腺导管阻塞引起，为无红色底晕的脓疱。

8. 32周以上胎龄的新生儿气温高时可能出汗，常最先见于前额。

9. 中毒性红斑：特点是红斑处伴有脓疱，疱内伴嗜酸细胞浸润。

10. 脓疱性黑色素沉着症：为脓疱疹，脓疱破溃后遗留黑色素沉着，脓疱为非感染性，但可能伴有嗜酸细胞浸润。

新生儿皮肤疾病护理参见第12章。

头部：新生儿头部所占的比例最大，且可能因颅骨重叠而存在各种各样的变形。

1. 产瘤：局限的或较广泛的、不明显的软组织肿胀，存在于头皮或其他体表突出部位，常可跨越骨缝。

2. 头颅血肿（见产伤）。

3. 前后囟较柔软，任一径线测量可波动于0.6～3.6cm之间，开始可能很小，第三囟门可见于约6%的新生儿，位于前后囟之间，多同时伴有其他异常。

4. 足月新生儿行颅骨透照时光环宽度小于1.5cm。

5. 颅骨软化：顶骨的轻微凹陷与弹回，可通过拇指轻压引出，在新生儿中常见。

面部：特殊面容见于许多先天性综合征。应检查有无挫伤、钳伤痕迹及面神经瘫，同时应注意：

1. 眼：除黑种人外，新生儿虹膜为石板灰色，眼泪可有可无；大多数足月新生儿可追视光源并可短暂注视人面部；产伤时可有结膜、巩膜及视网膜出血，瞳孔对光反射可以引出；晶状体混浊视为异常；检眼镜检查时可见红色光反射；与其他视觉刺激物相比，婴儿更易注视人面部。

2. 耳：鼓膜不易见到，其外观特征为不透明且活动性差；严重耳廓畸形可能伴发于泌尿生殖道畸形，伴有副耳者，需立即检查听力，并追问家族史；正常新生儿对声音的反应为受惊、眨眼、转头或哭闹。

3. 鼻：新生儿主要用鼻呼吸，双侧后鼻孔闭锁时可出现呼吸窘迫；疑有闭塞时可通过下鼻饲管验证是否通畅。

4. 口：齿龈缘及上腭中线附近可见小的、珍珠样潴留囊状物，但无病理意义；胎齿应拔除，并应检查有无唇及软、硬腭裂，舌与下颌骨大小是否正常；扁桃体常很小，流涎过多常见于食道闭锁。

5. 颊：双颊因存在吸吮垫而外观饱满。

颈部：应检查有无瘘管、颈蹼及肿块。

胸部：除检查有无锁骨骨折外，应注意：

1. 乳房：成熟新生儿(男、女)的乳房多可触及，其大小取决于胎龄、母体激素水平及营养是否充足。

2. 肺：新生儿呈腹式呼吸，可能浅表或不规则，呼吸频率波动于 20～100 次/分之间，多为 40～60 次/分，呼吸音粗，管状呼吸音为主，生后可闻及细小水泡音，但多于数小时后吸收。

3. 心脏：心率通常为 130 次/分，但正常新生儿短时间内心率可波动在 90～180 次/分之间，可存在房性心律失常，常闻及暂时性心脏杂音，需检查肱动脉及股动脉搏动以除外主动脉缩窄；血压在大胎龄及出生体重范围内相当恒定(见表 7-7)，低血压多见于伴有围产期窒息的病理性早产儿及需进行机械通气的新生儿。

表 7-7　不同胎龄的血压值

胎龄(w)	收缩压(mmHg)	舒张压(mmHg)
< 24	48～63	24～39
24～28	48～58	25～36
29～32	47～59	24～34
> 32	48～60	24～34

腹部：生后常扁平但很快隆起；明显的舟状腹见于膈疝，脐带中通常可见两条动脉及一条静脉；肝可触及，10%的新生儿脾可及边缘，可触及双肾，肠鸣音生后不久即可听及。

外生殖器：外观取决于胎龄(图 7-5)，水肿常见，尤多见于臀位产儿，需与巨外生殖器相鉴别。女婴中，处女膜闭锁肉眼可见，阴道可排出白色物质，混或不混血液。男婴包皮粘附于阴茎头，包皮头可见直径为 1～2mm 的上皮珠。

肛门：需检查有无锁肛，肛门前移者可能伴有狭窄(第 17 章)。

骨骼：需检查有无骨骼畸形(如骨缺损、马蹄足，并指(趾)畸形)。伴髋关节脱位者，后移股骨，然后外展大腿使股骨复位，检查有无肢端或锁骨骨折、瘫痪及关节弯曲(关节活动受限)，需除外脑脊膜膨出及其他脊柱异常(如脊柱侧凸)。

神经系统：

1. 神经系统发育情况取决于胎龄。

2. 评估肌力及肌张力。

3. 鉴别哭声特点。

4. 大多数反射：包括拥抱反射、颈牵拉征、握持反射、吸吮反射、觅食反射、踏步反射、巴氏征、深反射、腹壁反射、提睾反射及陶氏征，通常生后即可引出。

足月新生儿的常规处理

监测：新生儿稳定后，每 8 小时观测并记录 1 次，最重要的监测项目包括生命体征、一般状态、排泄及喂养情况。正常足月新生儿生后 24 小时内排胎便，12 小时内排尿，二者如分别超过 48 小时及 24 小时则提示可能合并异常。同时需每日测量体重，3～5 天后体重可下降 5%～10%。

喂养：新生儿若生后平稳，可即刻行母乳或人工喂养，对于难产儿及经复苏抢救的新生儿，喂养应推迟至平稳后进行，可喂母乳或配方乳，喂养用水不必消毒。正常足月新生儿应每 2～4 小时喂一次，奶量从每次 15～30g 增至生后第 3 天达 45～60g/次，母乳喂养亦应 2～3 小时喂一次，每次每侧乳房吸吮 4～10 分钟。在非氟化水供应地区，配方乳喂养的婴儿需补给氟化物（0.25mg/d），由于氟不易进入奶汁，母乳喂养者亦应补充氟化物。

实验室筛查：脐血可用于测定血型、Rh 抗原类型，识别并可检测 Coombs 抗体。目前对许多新生儿代谢病，如苯丙酮尿症（PKU）、糖尿病、高胱氨酸尿症及半乳糖血症等及先天性甲状腺功能低下进行筛查，筛查标本理论上应在进奶（蛋白）达 24 小时后采集。

包皮环切术：是否行包皮环切术需经儿科或产科会诊后由男婴父母决定。

住院时间：当前，新生儿及孕母通常在 24～48 小时后出院，护士应指导父母护理的常规事项，重点在于观察重要症状及体征（如黄疸、嗜睡、喂养困难、呕吐及发热等），24 小时内出院的婴儿需常规于产后 48～72 小时门诊随诊。

小于胎龄儿的处理

在不考虑胎龄的情况下，小于胎龄儿的体重低于同胎龄体重的第 10 百分位（图 7-6），婴儿常表现为营养不良，伴严重进行性生长迟缓，婴儿的身长及头围增长常受限（第 3 章）。非匀称性生长迟缓（身长及头围增长不受限）提示疾病出现于孕晚期（各种原因引起的胎盘功能不全）；而匀称性生长迟缓（体重、身长、头围均小于正常的 10%）提示孕早期损害（如染色体畸变，药物或酒精中毒，先天性病毒感染）。

小于胎龄儿患病率与病死率均高于适于胎龄儿，小于胎龄儿分娩期常出现严重窒息，应详细检查有无先天异常及宫内感染。小于胎龄儿中，约 2/3 的早产儿与 1/3 的足月儿伴发新生儿低血糖（血糖 < 40mg/dl，2.2mmol/L），小于胎龄儿同样易伴发红细胞增多症、高粘滞血症及喂养困难。

大于胎龄儿的处理

大于胎龄儿出生体重大于同胎龄正常儿体重的第 90 百分位，这些婴儿更易发生产伤及低血糖，糖尿病母亲婴儿常为大于胎龄儿，其多为巨体貌，脸圆而饱满。此外，他们相对胎龄的成熟度较差，发生呼吸窘迫综合征的可能性高。糖尿病母亲婴儿常见的其他合并症为红细胞增多症、低钙血症、高胆红素血症、心肌病、小左结肠综合征及其他先天性异常如尾骨退化不良的发生率增高。

早产儿处理

早产儿早期支持与复苏同足月新生儿，但是，由于多个器官功能与解剖上的不成熟，他们可能需要额外的支持，包括：呼吸支持（机械通气与吸氧），体温调节（辐射式暖床或早产婴儿保育箱）及液体摄入（常因皮肤水分丢失增多而增加）。早产儿常需静脉补糖及营养物质，36 周以下胎龄者需通过饲管行肠道喂养。

新生儿疾病

呼吸系统疾病

呼吸暂停

临床表现：呼吸暂停主要见于早产儿。新生儿呼吸暂停指呼吸停止大于 20 秒，伴紫绀及心动过缓时可短于 20 秒；发育不成熟是最常见的原因，与呼吸调节中枢不成熟及维持气道通畅的保护性机制不完善有关；呼吸暂停需要与周期性呼吸相鉴别，后者为规律性发生的循环性呼吸运动，虽短暂中断，但不伴有心动过缓及皮肤颜色改变。引起呼吸暂停的原因见表 7-8。

表 7-8　新生儿呼吸暂停的原因

1. 气温不稳：过冷或过热
2. 下鼻饲管引起的反应
3. 胃食管返流
4. 低氧血症：肺实质病变，动脉导管开放，贫血
5. 感染：败血症（病毒性或细菌性）；坏死性小肠结肠炎
6. 代谢性：低血糖，低钠血症
7. 颅内出血
8. 出血后脑水肿
9. 癫痫发作
10. 未成熟性呼吸暂停

治疗:需针对潜在的原因进行治疗。如由发育不成熟引起者,皮肤刺激即可缓解轻微症状;频发重度呼吸暂停必要时需气管插管行机械通气或药物治疗:茶碱(饱和量 5mg/kg,维持量 1 ~ 2mg/kg,每 6 或 12 小时一次)或咖啡因(饱和量 10mg/kg[碱]或 20mg/kg[柠檬酸],维持量 2.5 ~ 5mg/kg,每 24 小时一次),用药时需监测血中药物浓度(正常为 5 ~ 10μg/ml)。

预后:呼吸暂停与心动过缓在大多数早产儿中于胎龄达 34 ~ 36 周时自行停止;若持续存在出院时则可考虑家庭监测,同时继续应用甲基黄嘌呤;然而家庭看护尚未能有效地减少婴儿猝死综合征(SIDS)的发生。

新生儿呼吸窘迫

临床表现:呼吸窘迫是新生儿最常见的疾病,其原因包括心肺及其他异常,如表 7-9 所示,最主要的临床表现为呼吸频率大于 60 次/分,伴或不伴紫绀、鼻扇、三凹征及呼气性呻吟。大多数非心肺性的原因可通过病史、体格检查及一些简单的实验室检查(如血糖测定、血气分析、红细胞压积测量)予以明确。足月新生儿呼吸窘迫常见原因的鉴别诊断见表 7-10。

表 7-9 新生儿呼吸窘迫的原因

非心肺源性	心血管性	肺源性
低体温/高热	左室流出道梗阻	上呼吸道梗阻
低血糖	左心发育不全	鼻后孔闭锁
红细胞增多症	主动脉瓣狭窄	声带麻痹
代谢性酸中毒	主动脉缩窄	舌状甲状腺
药物中毒,戒断	紫绀性疾病	喉软化
中枢神经系统源性	大血管错位	胎粪吸入
窒息	肺静脉回流异常	暂时性呼吸急促
出血	三尖瓣闭锁	肺炎
神经肌肉疾病	右室流出道梗阻	透明膜病
膈神经损伤		气胸,肠腔积液
骨骼畸形		大面积病变
窒息性胸廓营养不良		肺叶气肿
		囊性腺瘤样畸变

表 7-10 足月儿呼吸窘迫的常见原因

疾病	表现	诊断	病程
羊水吸收延迟(TTN)	早产或足月儿,侧切分娩,呼吸急促,紫绀,呻吟,生后不久症状即消失	X线片示气肿改变,肺门周围呈线影,叶间积液	吸氧,浓度为0.4以下,12~72小时
羊水吸入	呼吸急促,紫绀,呻吟,生后不久症状消失	X线片气肿改变,斑片状浸润	长达4~7天,可能需供氧(0.3~0.6)
胎粪吸入	同羊水吸入,桶状胸,胎儿窘迫	X线片气肿改变,不规则浸润影	住院4~7天,吸入高浓度氧,有发生持续肺动脉高压危险
肺炎	生后6~12小时出现呼吸系统症状,病史中有早破膜伴或不伴绒毛膜羊膜炎,可致休克,中性粒细胞明显升高	胸片变异大,可能暂时性呼吸急促,吸入综合征及肺透明膜病改变	病死率变异性大
气胸	呼吸急促,心音遥远,紫绀	胸片:胸部肺纹消失	常在24~48小时内缓解,很少需行引流,吸入氧浓度常小于0.4

透明膜病

临床表现:新生儿呼吸窘迫最多见于早产儿。最常见的原因为透明膜病(HMD)或表面活性物质缺乏,表面活性物质缺乏时肺顺应性下降,进而肺不张。诊断要依据胎龄、临床表现及胸部X线片(CXR)。其发生率在胎龄为35~36周者为5%,而胎龄为29~30周者可升高到65%。在CXR上,肺典型表现为"毛玻璃"样改变(与肺容量小相一致)及肺不张,可见支气管充气征。

治疗:主要是维持动脉血氧分压(PaO_2)在60~70mmHg,pH值正常,二氧化碳分压($PaCO_2$)在35~45mmHg之间。呼吸功能评估包括动脉血气分析及非创伤性脉搏血氧定量法监测,经皮氧及二氧化碳监测。当需氧浓度高于0.4时,需行外周动脉或脐动脉插管监测血气改变;当吸入氧浓度大于0.6而仍不能维持PaO_2 > 60mmHg、$PaCO_2$ < 50mmHg时,需行气管内插管。30周以上胎龄的新生儿单纯持续正压通气即能维持呼吸功能。

外源性表面活性物质替代疗法大大提高了HMD的疗效,市售的多为牛或猪的肺提取物及人工合成的表面活性物质(外源性),其中任何一种均可明显降低

HMD 的病死率，尤其对高度发育不成熟的新生儿(23～26 周)有效。此外，可降低生后数月内对机械通气及氧的需求，并可减少气瘘的发生率。一些研究证实，应用表面活性物质可大大减少抢救费用，至于是否减少早产儿其他合并症如坏死性小肠结肠炎(NEC)、动脉导管未闭(PDA)、颅内出血及慢性肺疾患的发生率尚未定论。

孕母分娩前至少 24 小时应用皮质激素，已经证实可显著降低早产儿 HMD 的发生率。

预后：胎龄大于 28 周的早产儿 HMD 病死率低于 10%，在更为不成熟的早产儿中比率升高，幸存者中主要的远期后遗症为慢性肺疾患，发生率为 20%。

心血管系统疾病

新生儿期导致呼吸窘迫的心血管原因可分为两类：心脏结构改变(表现为紫绀或充血性心力衰竭)，胎儿途径分流而心脏结构正常。

心脏结构性疾病

临床表现：紫绀性疾病如大血管错位、肺静脉回流异常、三尖瓣闭锁、各种类型的动脉干畸形、右心梗阻(肺动脉瓣/三尖瓣闭锁)，早期出现紫绀，可能与呼吸窘迫无关；然而随着时间的推移，许多婴儿因肺血流增多或继发于窒息的代谢性酸中毒而产生呼吸系统症状。诊断依据包括吸入纯氧下 PaO_2 无明显升高(各种疾病)；CXR 示肺纹理减少(右心梗阻)；心电图示电轴明显左偏(三尖瓣闭锁)，心脏超声可辅助诊断。

表现为左心衰竭的患儿通常伴有某些类型的左室流出道梗阻(主动脉瓣狭窄，主动脉瓣闭锁，主动脉缩窄)；在动脉导管关闭前，梗阻性疾病可无症状，因为通过动脉导管分流可以供应大部分甚至全部循环血液；动脉导管关闭后，可出现心力衰竭及代谢性酸中毒。诊断依据为：脉搏异常，CXR 示心脏扩大伴肺水肿，血气分析示明显且顽固的代谢性酸中毒；左向右分流的疾病(VSD)在肺血管阻力下降前症状不明显而下降后分流渐趋明显并可出现心力衰竭。

治疗：存在心脏结构异常的新生儿需一般稳定性治疗外，特殊治疗可予静脉用前列腺素 E_1，0.025～0.1μg/(kg·min)来维持动脉导管开放；在一些紫绀性疾病中，此法可通过促进血液分流到肺动脉而使肺血增多，PaO_2 升高；对左室流出道梗阻者，循环血量依赖于动脉导管开放，静脉用前列腺素 E_1 可增加循环灌注，减轻酸中毒。*进一步的特殊治疗见第 16 章。*

预后：心脏结构异常者的预后取决于疾病类型及严重程度，见第 16 章总述。

胎儿途径分流

Ⅰ. 动脉导管未闭(PDA)

临床表现:是早产儿最常见的心血管异常。在小早产儿,症状最早可于生后1~2天出现,但典型临床表现最常见于HMD愈后的3~7天。由于肺血管阻力下降,低于循环阻力而致左向右分流增加,这可以直接导致典型体征的出现(心前区肌肉活动过度、脉搏增快、脉压增大及收缩期杂音等),若不予治疗,则可能发展为慢性心力衰竭及肺水肿,需注意加强呼吸支持,心脏彩超可以辅助诊断。

治疗:PDA需药物治疗,必要时需要手术治疗,吲哚美辛0.2mg/kg静注,每12~24小时一次,用3次即可使约2/3的病例导管关闭。若导管再次开放可重复上述治疗;仍无效则建议采用外科手术。吲哚美辛的主要副作用为一过性血尿,可暂限制入液量直至尿量增加。使用禁忌证包括高钾血症,血肌酐大于2mg/dl或明显的血小板减少症(小于50000/m^3)。

Ⅱ. 新生儿持续肺动脉高压(PPHN)

临床表现:多见于足月儿或过期产儿。PPHN是肺血管未能由宫内高阻低灌注状态顺利过渡到生后低阻高灌注状态所致,这种高阻力若因肺血管活性下降引起,则视为可逆的;若继发于肺血管结构改变(如先天性膈疝引起的肺发育不良或羊水过少)等肺血管解剖学异常,则常为不可逆的,但较少见。可逆性肺动脉高压可见于许多疾病如围生期窒息、胎粪吸入、败血症、肺炎、HMD、慢性宫内乏氧、高粘滞血症及低体温。临床特点为:(1)早期出现呼吸窘迫(生后频发);(2)与CXR表现不相符的低氧血症;(3)吸入纯氧后PaO_2升高不明显;(4)血氧水平的显著不稳定性;(5)通过开放的动脉导管或卵圆孔造成的右向左分流,偶可导致导管前后血氧饱和度的明显差异;(6)听诊第二心音增强;(7)心肌收缩力下降,低血压。明显的右向左分流或三尖瓣、肺动脉瓣返流可依靠心脏彩超辅助诊断。

治疗:PPHN的一般治疗为相关疾病的治疗(败血症、肺炎者用抗生素治疗,肾衰竭者注意调节水电解质平衡)。特殊治疗旨在提高体循环血压使之高于肺血压,从而纠正右向左分流,进而纠正低氧血症。主要特殊治疗包括:(1)吸氧与机械通气(氧气促进肺血管扩张,而肺的充分扩张有助于降低机械性肺阻力);(2)输入胶体溶液(10~30ml/kg),提升体循环血压;(3)循环血管加压药有助于改善受损的心功能(多巴胺5~10μg/(kg·min)和/或多巴酚丁胺5~20μg/(kg·min));(4)通过过度通气和/或应用碳酸氢钠碱化血液,使pH升到7.55~7.65。

高频通气(包括喷射性或振荡性机械通气)被证实在PPHN某些情况下的治疗中有效。关于高频通气优于传统机械通气的急救疗效的研究指出:它可以促进氧合及二氧化碳排除且不会提高病死率。一氧化氮(NO)最近被认为是强有力的血管内皮舒张因子且应用时不会导致循环血压下降,NO在体内很快被代谢,气管内给予时可选择性扩张肺血管,当前对NO在PPHN治疗中疗效的研究已取得显著成果。

作为致死性强的高创伤性治疗，体外膜氧合（ECMO）仍作为 PPHN 治疗中不得已情况下采取的手段。在 ECMO 中，血液被转移到体外，经氧合后通过持续环流返回体内，从而使具有潜在的可逆性的病肺得到休息。在静-动脉 ECMO 中，血液由颈静脉插管从右侧循环撤出，氧合后从颈动脉插管返回体内；在静-静脉 ECMO 中，血液从右侧流出与返回都是从右心房通过双导管系统或双腔导管进行的，二者均有过度肝素化的危险性；静-静脉 ECMO 可避免行单侧颈动脉结扎，但只有静-动脉 ECMO 有利于增加全身循环血流，这可能对伴有明显心功能不全的患儿具有重大意义。

预后：PPHN 的病死率依相关疾病的严重程度及特点不同而有很大变化，最主要的并发症包括神经系统缺陷（运动或认知能力），且在约 20% 的患者病情严重，可伴发听力丧失及慢性肺疾患。

产　伤

产伤在孕、产期均可发生，其高危因素包括巨体畸形、头盆比例不称、早产、难产、产程延长及先露异常。

软组织损伤如瘀点、红斑、瘀斑很常见，多位于先露部位，多不需处置，先露以外部位出现瘀点者可能提示潜在出血性疾病，应引起注意。

头颅血肿是由局部外伤后引起骨膜下血液积聚而成，见于 0.4% ~ 2.5% 的出生病例。生后第一天，头颅血肿表现为不超越骨缝的肿块，横贯于顶骨部最常见，很少因出血量过多而导致休克或贫血；帽状腱膜下出血见于头皮下，不受骨缝局限，这种类型的出血较为少见，但可导致血液大量丢失；产伤也可引起硬膜下及蛛网膜下腔出血。

产伤导致骨折时最常累及锁骨，当触及骨不连续或患儿上臂无自主活动时应除外骨折，通常不需治疗，一般 7 ~ 10 天后即可形成良好的骨痂进而愈合，长骨骨折最多见于肱骨。

神经损伤最常见于臂丛神经及面神经，臂丛神经损伤分为三种类型：(1)杜兴-艾布尔（Duchenne-Erb）麻痹，系因第 5、6 颈神经损伤引起的上臂瘫痪。(2)克鲁普克（Klumpke）瘫（下臂），系颈 8、胸 1 神经损伤引起。(3)全臂瘫，应行物理治疗，防止发生复合骨折。绝大多数上肢功能恢复良好，15% 可能遗留明显残疾。分娩期过度牵拉婴儿颈部也可以导致膈神经损伤，其中 80% ~ 90% 与臂丛神经损伤有关，其临床表现为呼吸促、紫绀。面神经损伤多位于经茎突乳突孔出颅处，可表现为单侧面瘫，但多于数日后完全恢复。

新生儿高胆红素血症

胆红素代谢

新生儿体内胆红素有二个来源：循环红细胞的破坏(75%)，无功能性红细胞生成及组织亚铁血红素(25%)，亚铁血红素在网状内皮系统转化为未结合胆红素(脂溶性)后经白蛋白运输至肝脏。在肝内葡萄糖醛酸转移酶的催化下与葡萄糖醛酸结合，结合胆红素(水溶性)被分泌入胆道系统而后进入胃肠道，存在于小肠内的β-葡萄糖苷酸酶能够水解一部分结合胆红素为未结合胆红素，后者重新吸收入循环，这一过程称做胆红素的肠肝循环。

生理性高胆红素血症(生理性黄疸)

是一种暂时性的高胆红素血症，绝大多数新生儿生后第一周都可出现(平均胆红素水平为5～7mg/dl)，与葡萄糖醛酸转移酶活性低、红细胞数量大、生存期短、生成胆红素增多，无功能性红细胞生成增多及肠肝循环有关。临床上，生理性黄疸应具备下列条件：(1)生后第1天后出现；(2)总胆红素每日上升小于5mg/dl，早产儿于第5～7天达峰(小于15mg/dl)，足月儿于第3～4天达峰(低于12.9mg/dl)；(3)结合型胆红素低于2mg/dl；(4)黄疸持续时间足月儿小于1周，早产儿小于2周。

病理性高胆红素血症

若黄疸不符合生理性诊断标准，则必须查找其黄疸原因，此时可借助适当的实验室检查如全血细胞计数(CBC)、血小板、网织红细胞计数、Coombs试验及外周血涂片等辅助诊断。病理性黄疸的常见原因如下：

胆红素生成过多

1. 溶血(未结合胆红素及网织红细胞升高)

a. Coombs试验阳性：Rh血型不合、ABO血型不合及其他免疫性溶血反应。

b. Coombs试验阴性：红细胞膜缺陷(球形红细胞增多症、椭圆形红细胞增多症、固缩红细胞增多症、口形红细胞增多症)及红细胞酶缺陷(葡萄糖6-磷酸酶缺乏、丙酮酸激酶缺乏、己糖激酶缺乏等)。

2. 非溶血性原因(未结合胆红素升高，网织红细胞正常)。

a. 血管外出血：头颅血肿，挫伤，中枢神经系统出血。

b. 红细胞增多症。

c. 肠肝循环增加：胃肠道梗阻。

胆红素结合率降低(未结合胆红素升高，网织红细胞正常)

1. 生理性黄疸。

2. 克-奈(Crigler-Najjar)综合征(Ⅰ型葡萄糖苷酸转移酶缺乏,常染色体隐性遗传)。

3. Ⅱ型葡萄糖苷酸转移酶缺乏,常染色体显性遗传。

4. 母乳性黄疸。

胆红素分泌与重吸收异常(结合、未结合胆红素均升高,Coombs 试验(－),网织红细胞计数正常)

1. 肝炎(病毒性、细菌性、寄生虫、中毒性)。

2. 代谢性(半乳糖血症、糖原累积病、囊性纤维变性、甲状腺功能低下)。

3. 胆道闭锁。

4. 胆总管囊肿。

5. 法特(Vater)壶腹梗阻。

6. 败血症。

胆红素脑病

控制血清胆红素的目的在于预防核黄疸(脑基底节、海马受浸润)。当未结合胆红素进入神经细胞导致细胞坏死时即可发生核黄疸,病死率很高,临床表现包括嗜睡、拒乳、哭声尖直、肌张力升高、角弓反张、癫痫发作及呼吸暂停,后遗症可有手足徐动性脑瘫,高频听力丧失,上视性眼肌麻痹及牙齿发育不良。

任何一个新生儿,无论是早产儿还是足月儿,发生核黄疸的危险性都很难估测。迄今,唯一经证实特定的胆红素水平(20mg/dl)与核黄疸发生危险性升高相关的结论见于 Rh 溶血病的患儿,虽没有明确数据依据,仍将这一标准推广应用于所有新生儿处理中。在不伴有溶血病的足月儿,即使胆红素高于 25mg/dl,发生核黄疸的危险性也很小。早产儿尚未建立明确的临界浓度,临床医生结合黄疸程度及临床表现进行相应治疗。

治疗

当前,有两种方法被应用于高胆红素血症的治疗。光疗时,皮肤中的未结合胆红素被转化为一种水溶性的光同分异构体,进而被分泌入胆汁及尿中,婴儿的眼部需加以遮盖,同时应增加液体供应以代偿增多的不感蒸泄。光疗的其他副作用包括腹泻、皮疹及体温调节不良。

光疗应用指导见表 7-11。目前许多医疗机构对极度不成熟的新生儿进行预防性光疗,但当光疗不足以使血清胆红素值明显降低或胆红素值已达中毒阈值时,则采用双倍换血。同样,尚未确定达换血适应证的胆红素水平,足月儿胆红素水平达 25～30mg/dl 时也可以很安全。小于 32 周的健康早产儿,当胆红素达 20mg/dl 时一般需换血治疗,而大于 32 周的病理性早产儿通常在较低水平(15～18mg/dl)时

即需换血治疗。多数医疗机构在小于32周的早产儿，胆红素水平为12～15mg/dl时即予换血。

表7-11 健康足月新生儿高胆红素血症的处理

年龄(h)	考虑光疗[1]	光疗[2]	高强度光疗无效时换血	换血配合高强度光疗
≤24[3]	...	...	...	...
25～48	≥12(170)	≥15(260)	≥20(340)	≥25(430)
49～72	≥15(260)	≥18(310)	≥25(430)	≥30(510)
>72	≥17(290)	≥20(430)	≥25(430)	≥30(510)

注：1. 此水平是否进行光疗需要依据临床，也即临床医生根据其表现选择性应用。
2. 高强度光疗需能使总胆红素在4～6小时内降低1～2mg/dl，并持续降低且稳定在换血阈值以下，否则认为光疗无效。
3. 足月儿在生后24小时内出现黄疸认为异常，需要进一步评估，一般生后第一天胆红素≥10mg/dl则建议光疗。

此外，换血疗法也可用于溶血病患儿(Rh溶血病)的其他方面治疗，如部分等量红细胞(35ml/kg)置换可以纠正贫血，调整血容量。早期倍量全血置换可以替换出致敏红细胞，从而减少后来为置换胆红素而需的换血量。早期倍量换血的指标是脐血红细胞压积小于40%或胆红素值大于6.0mg/dl。

引起高胆红素血症的特殊原因

母乳性黄疸：是一种晚期达高峰(通常6～14天)的、以未结合胆红素升高为主的黄疸，患儿一般状态良好，胆红素水平约12～20mg/dl，母乳性黄疸与其他原因引起的黄疸可通过停用母乳1～2天后胆红素水平明显下降而鉴别，同时还需母乳喂养的婴儿同配方乳喂养的婴儿黄疸相区别，因生后数日内摄入奶量少而胆红素水平偏高，治疗不是停用母乳而是增加喂养次数或供给辅食。

ABO血型不合：见于母O型血，子A或B型血者，以间接胆红素升高为主，系由于母体IgG抗体通过胎盘进入胎儿体内而造成新生儿红细胞破坏，婴儿可能单纯表现为贫血或黄疸或没有表现，由于循环IgG量有所变异，所以无法依据一胎病史来预测下一胎发生溶血与否及其严重程度如何。

Rh血型不合(溶血病)：系由于对Rh抗原(D、C、E、d、c或e)的免疫反应引起，D抗原最常见。胎儿血可能作为刺激因子进入母体，在下次妊娠时表现出免疫反应，临床上产生反应的个体差异较大，反应严重者可出现积水(胸腔积液、腹水)，系由于贫血和低蛋白血症使宫内重度排泄障碍引起，稍轻一些的病例以肝脾大、贫血或黄疸为特点。Rh阴性母亲注射抗D免疫球蛋白可避免大多数溶血症的发生。

血管外出血：体内血管外出血(如头颅血肿、挫伤、中枢神经系统出血)可因肝脏胆红素代谢负荷过重而致未结合胆红素升高，胆红素/黄疸常在生后3～4天达

峰。

胃肠道梗阻：无论结构性还是功能性梗阻均可因胆红素肠肝循环增加而致未结合胆红素升高。

新生儿感染

临床表现：围生期感染有三条主要途径：(1)血源性，经胎盘感染胎儿(如巨细胞病毒、风疹病毒、梅毒)；(2)羊膜早破，屏障作用被破坏导致的上行性感染(如破膜后造成的细菌感染)；(3)经产道感染或分娩期暴露于感染的血液(如单纯疱疹病毒、乙肝病毒感染)。

早期细菌感染与围生期高危因素有关，通常生后第 1 天即发病，症状包括：呼吸窘迫(最常见)，灌注不良及低血压；晚期则表现为易激惹，可能出现喂养困难、嗜睡、肌张力低下、体温不恒定、灌注减低、需氧量增加(或需氧)及呼吸暂停。有意义的实验室检查包括血细胞计数异常(总数降低、中性粒细胞升高、中性粒细胞核左移、血小板减低)、高血糖、c 反应蛋白(CRP)升高及不明原因的代谢性酸中毒。血清乳胶凝集试验有助于诊断 B 组溶血性链球菌感染，也可以采用尿乳胶凝集试验，但假阳性率较高。确诊需依据血或脑脊液(CSF)培养。先天性病毒感染常表现为小于胎龄儿(匀称性发育迟缓)、皮肤瘀斑、黄疸、肝脾肿大。其他特异性感染见表 7-12。

表 7-12 新生儿特异性感染的特点

感染疾病	病原	临床表现	治疗
细菌性败血症	β 溶血性链球菌(GBS)，G^- 杆菌(大肠杆菌)，金黄色葡萄球菌，单核细胞杆菌，肠球菌，表皮葡萄球菌	早期起病：休克，肺炎；晚期起病：脑膜炎，局部感染。母腹泻者可能为李斯特菌；表皮葡萄球菌与体内置管有关	氨苄西林加氨基糖甙类或三代头孢，表皮葡萄球菌用万古霉素，疗程 10 ~ 14 天
霉菌败血症	白色念珠菌	高危人群：极低出生体重儿，体内置管者	两性霉素 B，氟胞嘧啶
脑膜炎	GBS，G^- 肠菌，病毒(肠道)	高危人群，患有细菌性败血症者	适当抗生素治疗 21 天
肺炎	细菌性，病毒性(CMV，RSV_1，ADV，INF. 副流感病毒)，脲原体，支原体，衣原体	宫内或产道感染，日龄大者注意呼吸窘迫再次发作或机械通气者需氧浓度升高	相应的特异性治疗，必要时机械辅助呼吸

续表

感染疾病	病原	临床表现	治疗
尿路感染	G^-肠菌	早发感染不常见，通常伴泌尿生殖器异常，穿刺或导尿取样培养	疗程 10～14 天，监测泌尿生殖器异常
骨髓炎 耳炎	GBS，金葡菌常为细菌性 G^-菌	新生儿不多见，常晚期发病长期慢性病者多为 G^-菌，气管内插管时间长者，发病率高	见第 21 章适当抗生素
脐炎	A 组链球菌，金葡菌，G^-菌	常见脐带基底部不同程度脓性分泌物，伴脐周软组织红、肿可诊断	广谱抗生素
先天性病毒感染	CMV	宫内感染最常见，临床疾病：SGA，肝脾大，瘀斑，血小板减少症，结合型胆红素升高；出现症状者，病死率为 20%，存活率 90%，有后遗症，5%～15%无症状；后遗症：听力丧失，智力发育迟缓，运动发育迟缓，脉络膜视网膜炎，视神经萎缩，癫痫，语言发育迟缓，学习无能，胎儿/新生儿感染随母亲感染率升高而升高；诊断：病毒培养（血，脑脊液，尿，咽刷，胎粪，羊水）	无环鸟苷，CMV 免疫球蛋白
	风疹病毒	80%于妊娠前 3 个月内感染；临床表现：腺病，骨透 X 线性，脑炎，心脏缺陷，白内障，视网膜病，IUGR，肝脾大，血小板减少症，紫癜；后遗症：牙齿发育迟缓，听力丧失；诊断：比较患儿与母体内 IgG，患儿特异性 IgM 抗体，咽分泌物培养	支持疗法，产前母体免疫治疗
	水痘病毒	先天性感染少见，临床表现：肢体发育不良，皮肤瘢痕，小头畸形，脑皮质萎缩，白内障，脉络膜视网膜炎，围产期（分娩前 5 天至后 2 天）最容易引起严重的泛发性水痘；诊断：母体 IgG 水平升高，患儿 IgM 抗体出现	预防：围产期婴儿注射水痘-带状疱疹免疫球蛋白，可用阿昔洛韦治疗

续表

感染疾病	病原	临床表现	治疗
	微小病毒	常表现为轻微症状，发热，明显皮疹，孕期感染可致胎儿水肿及死亡	支持疗法
寄生虫	弓形体（鼠弓形体）	产前6个月感染，40%儿童感染（其中15%伴严重损害），接触猫粪便，生肉史；后遗症：IUGR，脉络膜视网膜炎，癫痫，黄疸，脑积水，小头畸形，肝脾大，腺病，白内障，血小板减少症，肺炎；诊断：母血清IgG抗体，婴儿IgM抗体	对确诊病例，治疗其母行胎盘间接治疗
围生期获得性感染	单纯疱疹	通常经产道感染，母患有感染时加重婴儿疾病活动的危险，可局限或泛发，70%伴皮肤或口周疱疹，常进展很快；泛发性表现有：肺炎，休克，肝炎，中枢神经系统损害（14～18月发病），嗜睡，多动，抽搐；诊断：病毒培养	阿昔洛韦可防止疾病进展，降低泛发性疾病及中枢神经系统损害的病死率
	乙肝病毒	筛查母体HBsAg，很少出生时发病，有暴露史者可转化为慢性携带者	母HBsAg者，生后注射乙肝抗体，继而免疫接种（所有新生儿均注射乙肝疫苗）
	肠道病毒	见于晚夏或秋季，母产前一月有发热，腹泻，皮疹史；患儿表现：发热，皮疹，腹泻，嗜睡，重者有脑膜炎，心肌炎，肝炎，肺炎，休克，DIC；诊断：病毒培养（粪便，脑脊液，血）	无有效治疗，除泛发性疾病外，预后良好
	人类免疫缺陷病毒	临床特点：IUGR，小头畸形，前额突出，塌鼻梁，突眼，蓝巩膜，眼距宽，人中沟长，唇厚，可经胎盘感染或围生期感染，多数存活小于2年	孕期注射叠氮胸苷者可减少通过胎盘

续表

感染疾病	病原	临床表现	治疗
其他先天性疾病	梅毒	经胎盘感染，症状：皮肤粘膜改变，淋巴腺病，肝炎，骨改变，积水。诊断：暗视野查梅毒螺旋体，血清学滴度升高，荧光密螺旋体抗体-IgM，脑脊液检查	静脉或肌肉注射青霉素 10～14 天
	结核	先天结构异常（母患血行性感染），患肝结核的孕母可在分娩后感染婴儿	母皮试阳性，胸片阴性者用异烟肼治疗，患儿作皮试，母患活动性肝结核者与婴儿隔离至疾病停止活动，作皮试
结膜炎	淋病奈瑟菌	生后 3～7 天发病，革兰氏染色示 G^- 细胞内双球菌	头孢曲松或头孢噻肟
	衣原体	生后 5 天至数周发病，结膜充血，水肿，分泌物增多	口服红霉素

注：G^-，革兰氏阴性；CMV，巨细胞病毒；IUGR，宫内发育迟缓；RSV，呼吸道合胞病毒；SGA，小于胎龄

治疗：足月儿感染评估与治疗指导见表 7-13。需警惕的是，早产儿呼吸窘迫可能是感染的表现，早产儿感染的几率是足月儿的 5 倍，对所有伴呼吸窘迫的早产儿都需要做血培养。抗生素需要用 48～72 小时，至血培养阴性为止。伴有明显败血症临床表现的患儿需要检查脑脊液。已明确或可疑感染的患儿可静脉输注丙种球蛋白（500～750mg/kg）。

表 7-13 足月儿细菌感染的治疗

危险因素	体征[1]	治疗与评估
胎膜早破 12～18 小时	无	观察
胎膜早破大于 12～18 小时绒毛膜羊毛膜炎，母用/不用抗生素	无	血细胞计数，脑脊液及血培养，应用 48～72 小时广谱抗生素
无/部分上述表现	存在	血细胞计数，脑脊液，血培养，尿培养，应用广谱抗生素[2]

注 1：无相应感染体征时，有条件密切观测时可暂予观察

注 2：任何患儿在不考虑胎龄的情况下，临床上有感染征象者可行脑脊液检查；尿培养适用于初始平稳、生后 2～3 天出现症状的新生儿

预后：新生儿感染的预后取决于病原特点及感染类型。

胃肠道系统异常

气管食管瘘/食管闭锁

临床表现：气管食管瘘(TEF)与食管闭锁的解剖学改变为食管一端为盲端，另一端瘘道与气管相通。病史中常有母亲羊水过多，患儿口鼻分泌物多，窒息，紫绀与呼吸窘迫。下鼻饲管后拍胸部X线片可通过鼻饲管显影判断食管盲端的位置，如果气管与远端食管相通，腹部将存在气体。

治疗：外科手术是最有效的治疗手段，如果不能实施食管盲端重新吻合术，则需要进行分期手术。食管重新吻合后，可能需要切除胃。手术之前，要防止胃液通过瘘管进入气道。患儿需要经静脉补充液体及糖，同时抬高床头，置鼻饲管于近端盲袋行持续吸引。

预后：主要取决于有无合并其他畸形(如脊柱、心脏、四肢及肛门畸形)。

梗阻性疾病

临床表现：依据病变部位与屈氏韧带的相对位置，可将梗阻性疾病分为高位梗阻与低位梗阻两类，伴有孕母羊水过多史及早发孕吐反应且多为胆汁性呕吐史者常提示合并高位梗阻(表7-14)。

表7-14 新生儿高位肠梗阻

梗阻类型	临床表现
十二指肠闭锁	胆汁性呕吐，腹平片示"双气泡征"(胃与扩张的十二指肠)，可伴发于21-三体综合征
肠旋转不良伴肠扭转	胆汁性呕吐，诊断依据腹平片，辅助对比灌肠(通过对比灌肠寻找病变部位或观察上消化道)，为预防肠及肠系膜上动脉扭转造成缺血性损伤时需立即行外科修补术
高位空肠闭锁	胆汁性呕吐，诊断同上消化道梗阻

远端梗阻常表现为进行性喂养不耐受，腹胀，排便减少或无便，肛门闭锁或狭窄常因检查仓促而被忽略，需早期排除。其他引起远端梗阻的原因包括胎粪性肠梗阻、巨结肠、胎粪栓、小左结肠及回结肠闭锁，腹平片可见明显肠管积气及气液平面。胎粪性肠梗阻、胎粪栓及小左结肠可通过对比灌肠进行诊断。对比灌肠或直肠活检可诊断巨结肠(第17章)。

治疗：最终需进行外科手术治疗，但首先要排除胎粪栓及小左结肠；术前需要进行胃肠减压及静脉补液。

预后：多数预后良好，囊性纤维变性可见于约 10% 的伴胎粪栓的患儿和几乎所有胎粪性肠梗阻的患儿；肛门闭锁常伴发其他畸形（脊柱、肾，心脏、四肢）。十二指肠闭锁可见于 21-三体综合征，然而，所有患儿经外科修复术后均预后良好。

腹壁缺损

脐膨出是中肠返回腹腔后因前腹壁闭合不全而造成的，缺损部常被覆囊膜，脐带位于缺损中央；缺损大小各异，内部常包含肠、胃、肝、脾等脏器、合并其他畸形较多，最常见为心脏畸形、其他胃肠道畸形及染色体畸变。紧急处理措施是用温盐水纱布覆盖缺损部位以防止体液丢失，胃肠减压及静脉补液、补糖，最终的治疗为外科手术。

腹裂是位于脐旁的前腹壁缺损，没有被囊，疝入的内脏仅为肠管，潜在的原因可能为腹壁梗死，除肠闭锁外，合并其他畸形较少见。紧急处理同脐膨出，最终仍需手术治疗。

膈疝

指由于后外侧膈肌缺损引起的腹腔器官疝入一侧胸廓（通常位于左侧），新生儿生后即可出现呼吸窘迫、紫绀，患侧呼吸音减弱，纵隔移向病灶对侧。最有效的治疗为外科手术修复，但患儿常需充分复苏包括气管插管及胃肠减压，术后常合并持续肺动脉高压。

获得性疾病

坏死性小肠结肠炎（NEC）是新生儿期最常见的消化道急症，常见于早产儿，病理改变为多因素的，与未发育成熟的胃肠道缺血、细菌或病毒感染及免疫功能不健全有关。

临床表现：最早出现的体征为腹胀，伴或不伴呕吐，进行性胃潴留，血便，腹部压痛，体温不稳，呼吸暂停，心动过缓加重，尿量减少及灌注不良，细胞计数示白细胞升高及血小板减少，X 线片示肠壁积气则可确诊。

治疗：出现肠坏死征象（肠穿孔伴 X 线片腹部游离气体影，固定的扩张肠袢，腹壁蜂窝织炎，疾病进行性恶化）时需行外科手术，否则，在约 75% 的病例中仅需内科治疗，包括胃肠减压，静脉补液（TPN），禁食（NOP）及全身应用抗生素；患儿需禁食至疾病恢复，腹部检查正常，X 线片示积气消失时才可重新喂养，疗程 10～14 天。

预后：病死率为 10%，治疗效果明显的病例预后良好。合并症常见的是病后 6～8 周出现肠狭窄，远期预后取决于肠被切除的数量，短肠者常需延长住院时间。

血液、造血系统疾病

出血障碍

临床表现：新生儿出血障碍可能的原因有：生理性凝血因子缺乏（先天性或获得性）；孕母疾病或用药的影响；血管发育不成熟；产伤所致易损伤性及其他与出血相关的疾病（如败血症、窒息）。常见的新生儿出血性疾病有 DIC、维生素 K 缺乏性出血性疾病、血小板疾病包括血小板减少症及先天性凝血因子缺乏。新生儿出血性疾病的鉴别诊断见表 7-15，DIC 相关指标见表 7-16；血小板减少症（血小板低于 150×10^9/L）的鉴别诊断表见 7-17。

表 7-15 新生儿出血性疾病的临床及实验室鉴别诊断

实验室检查			可能的诊断
血小板	血浆凝血酶时间	部分凝血酶原时间	
患儿			
↓	↑	↑	DIC
↓	–	–	血小板消耗（感染、坏死性肠炎、肾静脉血栓）
–	↑	↑	肝脏病，肝素化
–	–	–	血管完整性改变（如发育欠佳、严重缺氧、酸中毒，高渗性脱水）
健康儿			
↓	–	–	免疫性血小板减少、阻塞性感染或血栓，骨髓低增生（少）、白血病（少）
–	↑	↑	新生儿出血性疾病（维生素 K_1 缺乏）
–	–	↑	先天性凝血因子缺乏
–	–	–	局部因素导致出血（外伤、解剖学异常），血小板质量异常，凝因子缺乏（少）；解剖学异常至血管破裂（如溃疡，血管瘤）；吞咽母血

表 7-16 新生儿出血性疾病中 DIC 相关性疾病

产科合并症	新生儿感染	其他
胎盘破裂	细菌性（G^- 与 G^+）	呼吸窘迫综合征（重度）
先兆子痫与子痫	弓形体	严重溶血病
双胎死胎	梅毒	巨细胞性贫血

续表

产科合并症	新生儿感染	其他
胎儿窘迫	风疹	肾静脉血栓
羊水栓塞	CMV	严重窒息，酸中毒
复合臀位取胎术	单纯疱疹，肝炎，其他病毒感染	体内长期滞留血管内插管

表 7-17 新生儿血小板减少症的鉴别诊断

疾病	临床鉴别
免疫性	
被动获得抗体(如 ITP、SLE、药物性)	相关病史，孕母患血小板减少症
对Ⅰ型血小板抗原的自身免疫	患儿血清血小板抗体阳性，输入母血小板后血小板升高不明显
感染	
细菌性	伴有其他感染相关体征
先天性病毒感染	
综合征	
无桡骨	先天异常外，也同各类血细胞减少相关
凡可尼(Fanconi)贫血	
DIC	伴原发病，凝血因子异常
血管瘤	
血栓	伴高粘滞血症，血管内滞管
高危新生儿伴 RDS，肺动脉高压等	常见单纯性血小板减少，甚至在无 DIC 的情况下

DIC：弥漫性血管内凝血　ITP：原发性血小板减少性紫癜
RDS：呼吸窘迫综合征　SLE：系统性红斑狼疮

治疗：DIC 的治疗包括凝血因子替代疗法及潜在病因的治疗，维生素 K 缺乏性出血予维生素 K_1 1mg 肌注或静注；血小板减少症可以输血小板(10ml/kg)。足月新生儿输血的指标为临床有出血表现或血小板低于$(10\sim20)\times10^9$/L，有脑室内出血危险性的早产儿；输血指标为血小板总数低于 40×10^9/L；自身免疫性血小板减少症需输以母亲的血小板。对患原发性血小板减少症母亲的婴儿静脉用免疫球蛋白或糖皮质激素是有益的。

贫血

临床表现：贫血常见的原因有出血、溶血及红细胞生成不足，贫血的诊断需借

助于临床急性失血的体征以及实验室检查包括血细胞计数、外周血涂片、网织红细胞计数和直、间接 Coombs 试验；发生在生后 24～48 小时内的贫血常源于出血或溶血，当疑有胎-母输血时，可行母血涂片酸洗脱实验以证实。

出血可以发生在宫内(胎儿-胎盘、胎-母及胎-胎间输血)，围生期(脐带断裂，前置胎盘，分娩侧切损伤胎盘)或体内出血(颅内出血，肝、脾破裂)。慢性失血的患儿(如胎-母输血)出生时苍白，但可因代偿作用而不出现血容量低的表现，生后红细胞压积低于正常。急性失血可表现为低血容量表现(心率下降，灌注不良，低血压)，红细胞压积减低或正常。溶血可由于血型不合、红细胞酶或膜缺陷、感染及 DIC 引起。

治疗：紧急处理可予 5% 白蛋白、生理盐水或全血 10～20ml/kg 输入，扩充血容量，症状性贫血的后期治疗可输以压缩红细胞。

早产儿贫血

病理性早产儿贫血因红细胞增生致反应性促红细胞生成素减低所致，症状包括：喂养困难，嗜睡，心动过缓，体重增长缓慢及呼吸暂停，出现贫血症状(常当红细胞压积低于 25%时)可予输血。最近研究表明，应用外源性促红细胞生成素(异种蛋白 α)(250IU/kg 每周 3 次)可以减少但不能避免输血的需要，同时，必须补充足够的铁剂(4～8mg/kg/d)。

早产儿生后 2 个月需补充铁剂以预防缺铁性贫血。

红细胞增多症

临床表现：活产婴儿 2%～5%存在红细胞增多症，常见的原因有胎-胎输血，母-胎输血；与胎儿窘迫有关的分娩期胎盘输血及慢性宫内乏氧，结果造成高粘滞血症，从而使微循环毛细血管床的有效灌注减低。任何器官系统均可受累，见表 7-18。当生后 12 小时内静脉血红细胞压积(HCT)高于 70%，12 小时后高于 65%时，提示高粘滞血症。

治疗：对已出现症状的患儿建议行部分换血治疗，对于未出现症状而红细胞压积有改变的患儿是否进行治疗尚有争议。换血时血自一条脐静脉流出，同时由另一外周静脉以恒定速度输入 5%白蛋白。换血量按下面的公式计算(拟需要达到的 HCT 为 50%～55%，血容量为 80ml/kg)：

$$\frac{\text{外周静脉血实测 HCT} - \text{希望达到的 HCT}}{\text{外周静脉血实测 HCT}} \times \text{血容量(ml/kg)} \times \text{体重}$$

预后：1～2 岁时的随访结果显示，高粘滞血症的患儿易发生运动发育障碍，神经系统异常及语言发育迟缓；7 岁时，仅存在轻微异常，治疗是否能使预后有所改善尚无定论。

表 7-18 高粘滞血症的器官相关性症状

中枢神经系统	易激惹，神经敏感，抽搐，嗜睡
心肺系统	充血性心力衰竭，持续肺动脉高压继之呼吸窘迫
胃肠道系统	呕吐，粪便潜血，腹胀，坏死性小肠结肠炎
肾脏	尿少，肾静脉血栓形成
代谢改变	低血糖
血液系统	高胆红素血症，血小板减少症

代谢性疾病

低血糖

新生儿低血糖指血糖低于 40mg/dl 而言。虽然所有新生儿在分娩后血糖浓度都会下降，但大部分足月儿生后 3 小时血糖即可稳定在 50～80mg/dl。低血糖的两大高危人群是糖尿病母亲婴儿(IDM)与宫内发育迟缓(IUGR)的婴儿。

IDM 系由于胰岛细胞增生引起高胰岛素血症致胰岛素-糖原分泌不平衡所致，这些患儿常由于营养物质摄入增加使宫内发育异常而表现为巨体貌，同时有非对称性心脏肥大、小左结肠、高凝血症及红细胞增多症；由于这些婴儿相对胎龄不成熟，易发生 HMD、低钙血症及高胆红素血症，IDM 同样易并发先天异常。

IUGR 婴儿内分泌调节正常，但以糖原形式储存的碳水化合物很低，其他异常可有胰岛细胞增生(如巨舌-巨体综合征、胰岛细胞增殖症、成红细胞增多症)，其他先天异常(亮氨酸过敏、糖原累积病、半乳糖血症)及内分泌异常(全垂体功能减低症)也可以导致低血糖。同时，低血糖也可能与窒息及败血症有关。

临床表现：症状为非特异性，包括嗜睡、易激惹、喂养困难及返流，严重时可出现心肺窘迫、呼吸暂停及抽搐，亦能伴有儿茶酚胺相关性症状如苍白、多汗、肢端冰冷及心率增快。低血糖可以通过市售试纸进行检测，但在血糖低于 40mg/dl 时结果不可靠，最为准确可行的是应用血糖仪进行检测。

治疗：见表 7-19。

预后：及时治疗可以改善预后，发生抽搐可遗留中枢神经系统后遗症。

低钙血症

低钙血症指血清钙浓度低于 7mg/dl(活性钙为 3.5mEq/L)。早发性(1～2 天)低钙血症见于 IDM 及败血症、窒息、早产及母患甲旁亢的患儿；晚发性(生后 1～2 周)者多见于接受磷含量高的配方奶喂养的婴儿。

临床表现：常见哭声尖直，肢体颤动，震颤及抽搐。

表 7-19 低血糖治疗方案

试纸筛查结果	症状有无	治疗措施
20～40mg/dl	无	测血糖验证，若表现为易激惹、兴奋，喂养并行试纸监测，喂养 1～2 次后仍低于 40mg/dl，则静脉补糖，6mg/(kg·min)
<40mg/dl	存在	测血糖验证，服 10% 糖 2ml/kg，继而补糖液 6mg/(kg·min)
<20mg/dl	存在/不存在	测血糖验证，服 10% 糖 2ml/kg，继而静脉补糖 6mg/(kg·min)，若静脉标本不能立即获取可取脐静脉血检测

治疗：可口服葡萄糖酸钙(0.5～1g/(kg·d)，含 45～90mg/kg 元素钙成份)，出现症状者可静脉给药，但需小心慢注，以防右心房钙浓度升高过快引起心动过缓，同时需要谨防外渗到组织，剂量为 10% 葡萄糖酸钙 1～2ml/kg，持续 10～20 分钟以上静脉给药，然后以 0.5～1mg/(kg·d)的剂量维持静点，勿将钙剂加入碳酸氢钠以免发生沉淀。

预后：预后良好。

滥用药物母亲的婴儿

药物滥用仍是较为严重的问题，母亲完整的用药史常很难收集但必须尽力全面采集，许多药物可以引起新生儿戒断症状，其中以麻醉药及酒精最为显著，治疗见表 7-20。

表 7-20 孕期常见滥用药物

药物	临床表现	治疗与预后
麻醉药(海洛因，美沙酮，丙氧酚，可待因)	海洛因/美沙酮戒断症状同长期用美沙酮，早期发作见于 1～2 天，美沙酮戒断现象可延迟出现，症状：易激惹，多动震颤，哭声高，饥饿感强，流涎，多汗，喷嚏，呵欠，鼻塞，呼吸急促，腹泻及抽搐	支持疗法(安静，襁褓包裹)常足够。药物控制：苯巴比妥(负荷量 15～20mg/kg，维持量 5mg/kg，日二次)，安定，阿片樟脑酊；预后良好，严重者可死亡，易发生新生儿猝死综合征
乙醇	胎儿/新生儿损害与体内蓄积成正比。不良影响：IUGR，畸形(眼裂窄，小颅)，心脏，关节异常；戒断症状同麻醉药	同麻醉药戒断治疗，生后发育迟缓，智力落后，重者可出现多动

续表

药物	临床表现	治疗与预后
尼古丁	IUGR	重在孕母教育
可卡因	药物的血管收缩作用使胎盘破裂和中枢神经系统梗死，易发生生殖器官异常	母有可疑病史者行新生儿代谢筛查，密切观察，无特异性治疗

BID = 日二次；CNS = 中枢神经系统；GU = 泌尿生殖器；IUGR = 宫内发育迟缓

肾脏疾病

新生儿肾脏随日龄的增长而逐渐变化，正常肾功指标见表 7-21，正常尿量为 1 ~ 3ml/kg/h。

表 7-21 新生儿肾脏功能

功能指标	早产儿	足月儿	2 周	8 周	1 岁
肾小球滤过率 ($ml/min/1.73m^2$)	13 ~ 58	15 ~ 60	50	63 ~ 80	120
浓缩力(mosm/L)	480	800	900	1200	1400
尿量(ml/24h)	24 ~ 72/kg	15 ~ 60/kg	250 ~ 400	250 ~ 400	500 ~ 600
检测项目	胎龄				
肌酐(mg/dl)	< 28 周	29 ~ 32 周	33 ~ 36 周	36 ~ 42 周	
0 ~ 2d	1.2	1.1	1.1	0.8	
28d	0.7	0.6	0.45	0.3	

新生儿最常见的肾脏疾病为肾衰竭、肾静脉血栓及先天畸形。

肾衰竭

临床表现：常继发于窒息、低血容量及败血症，存在两个阶段：①无/少尿期(前 2 ~ 3 天)伴血尿、蛋白尿及血肌酐升高；②多尿期，伴钠和碳酸氢盐丢失。

治疗：初始根据需要补足液量，继而限制液量，为不显性失水量(40 ~ 60ml/(kg·d))与尿量之和。少尿/无尿的患儿需监测血钾；多尿期在监测水、盐、酸碱平衡的情况下，存在液体负荷过多时可应用利尿剂。

肾静脉血栓(RVT)

RVT 最多见于 IDM 及伴有脱水与红细胞增多症的患儿，临床表现为肾区包块(常单侧)、血尿及蛋白尿，双侧发病可无尿，肾脏彩超可明确诊断。治疗需针对

病因治疗并予肝素，一部分患儿可伴有明显的肾性高血压。

先天畸形

引起新生儿腹部包块最多见的原因是肾脏增大，如多囊性肾发育不良及肾盂积水，肾发育不全或后尿道瓣膜常有孕母羊水过少的病史，多数病例诊断需要借助于肾脏超声。

脑及神经系统异常

缺氧缺血性脑病(HIE)

HIE可见于足月儿及早产儿，发生于早产儿者常伴发颅内出血。

临床表现：伴产时、产前窘迫的患儿为HIE发生的高危人群，临床表现包括：(1)生后12小时内：意识状态下降，肌张力低下，自主活动减少，周期性呼吸或呼吸暂停，伴或不伴抽搐；(2)生后12到24小时：抽搐，呼吸暂停，兴奋，肢体松软；(3)24小时以后：意识状态变化，呼吸暂停加重，出现脑干症状，肌张力低下，喂养困难。

临床表现的严重程度及持续时间与疾病发作的严重程度有关，其他辅助检查包括脑电图、头CT、脑干诱发电位及头磁共振。

治疗：主要在于为受损伤的脑组织提供足够的氧，保证正常的动脉氧分压及血压，适当控制入液量，调节血糖在正常范围及镇静控制抽搐。

预后：影响预后的最主要因素为脑病的严重程度，症状重者75%病例死亡，100%遗留后遗症，存活者中主要的后遗症为脑瘫及智力落后。

颅内出血

硬膜下出血：常与产伤有关，多见于以下三个部位(小脑幕撕裂、大脑镰撕裂、脑浅表静脉破裂)。前二种最主要的合并症为幕下广泛出血，引起大脑抑制，需立即行外科引流。第三个部位出血最常见，可无症状或于生后2～3天出现抽搐，确诊可借助头CT或磁共振。前二个部位出血者预后不良，第三个部位出血者75%的随访结果无异常。

蛛网膜下腔出血：是最常见的颅内出血，早产儿与生发层出血有关，足月儿则多见于产伤，主要表现为生后第2天出现抽搐，易激惹，头CT及蛛网膜下腔穿刺可辅助诊断，预后良后。

脑室旁、脑室内出血：脑室内出血几乎全部见于早产儿，胎龄小于31周，体重低于1500克者，发生率为25%～55%，其他危险因素包括窒息、严重呼吸窘迫及气胸。出血部位最多见于室管膜下生发层，但可延伸至脑室内，也可见原发性脑实

质出血，50%出血发生于生后 24 小时内，绝大多数见于生后 4 天内，临床从没有症状，到急剧恶化表现（昏迷、通气不良、酸中毒、休克、红细胞压积下降）不等，可以通过超声辅助诊断。其分级如下：

Ⅰ级：仅生发层出血；

Ⅱ级：脑室内出血不伴有脑室扩大；

Ⅲ级：脑室内出血伴有脑室扩大；

Ⅳ级：前三级中任一伴脑实质出血。

绝大部分出血（>60%）表现轻微（Ⅰ或Ⅱ级），对于小于 31 周或 31～35 周患病新生儿需要在生后 4～7 天常规进行筛查，Ⅰ、Ⅱ级出血需在 2 周后随访观察，Ⅲ、Ⅳ级者则需 1 周后随诊，是否进一步随访取决于脑室扩大的进展情况，同时，需及时发现有无脑室周围白质软化（脑室旁白质囊性变），多见于生后 1 个月。

1. 治疗：初始随患儿病情而定，严重时需扩容、输血及加强通气支持。若出现进行性脑水肿则可通过减少脑脊液生成（速尿 1mg/（kg·d）合用乙酰唑胺，初始剂量 25～100mg/（kg·d））或每天行穿刺抽取脑脊液来控制。

2. 预后：Ⅰ、Ⅱ级出血几乎无死亡病例发生，而Ⅲ、Ⅳ级者病死率为 10%～20%。Ⅰ级出血很少出现脑室扩大，但Ⅱ～Ⅳ级中发生率为 54%～87%。Ⅰ、Ⅱ级出血远期预后与不伴出血的早产儿没有差异，而Ⅲ、Ⅳ级者 20%～25%发生严重的后遗症，35%发生轻微后遗症，主要后遗症为脑水肿、脑瘫及智力发育落后。

抽搐

由于脑皮质尚未发育完善，抑制性突触占有优势，所以新生儿很少见典型的强直-阵挛性抽搐发作。常见的抽搐表现为水平斜视伴眨眼，眼球扑动，吸吮动作，喷嚏或流涎，游泳、划船或摇橹样动作及呼吸暂停小发作，也可表现为强直或多发阵挛性发作。新生儿抽搐的鉴别诊断见表 7-22。

表 7-22　新生儿抽搐的鉴别诊断

诊断	概论
缺氧缺血性脑病	最常见的病因（60%），24 小时内起病
颅内出血	占 15%：脑室内、脑室旁出血，硬膜下蛛网膜下出血
低血糖	小于胎龄儿，糖尿病母亲的婴儿
感染	12%病例
低钙血症，低镁血症	低出生体重，糖尿病母亲的婴儿
低钠血症	少见，见于垂体激素分泌失调患儿
氨基酸，有机酸代谢异常，高氨血症	酸中毒，意识改变

续表

诊断	概论
吡哆醇缺乏	常规止抽搐治疗无效，应用吡哆醇后抽搐停止
发育缺陷	其他畸形，染色体畸变综合征
药物戒断	—
不明原因	占 10%病例

治疗：行支持疗法保证足够的通气与灌注，及时纠正低血糖。其他需要针对特异的病因。可予苯巴比妥（饱和量 20mg/kg，维持量 5mg/(kg·d)，最大量不超过 40mg/kg），若抽搐持续，可以试用大仑丁、丙戊酸钠、氯羟去甲安定；对于顽固性抽搐，建议予吡哆醇治疗。

预后：与病因有关，抽搐愈不易控制，预后愈不佳；由低血糖、中枢神经系统感染、先天性代谢异常及发育缺陷所引起的抽搐预后多不良。

（吴红敏，赵淑玉译，魏克伦审）

8 行为、心理和精神儿科

Stewart Gabel, MD, Jeffrey I. Dolgan, PhD, & Rebecca A. Hea, PsyD

评　　定

本章讨论了与儿科有关的儿童情感和行为失调的评定程序。由于社会对精神失调的偏见，因此，对有行为或情感异常表现的孩子，家长往往认为去看儿科医生比看心理或精神医生好一些。儿科医生对于这种情况要考虑如下几个方面：孩子的体格发育，大运动和精细动作技能的发育、语言及心理社会性的发育。对体格和动作技能发育的评定比较容易，因为这些方面的发育与一些显而易见的指标有关（如身高、体重等），而心理社会性的发育则不那么一目了然，因而对其进行评定就相对难一些。例如，一个幼儿表现出好发脾气，其原因可有如下几种：身体某处的疼痛，在家里受到虐待，也可以是正常的表现，因为发脾气也是这一年龄阶段儿童的正常表现。

为了解与儿童的行为问题有关的情况，医生对儿童和其家庭均要进行接触，并了解其家族史（表 8-1）。

表 8-1　儿童心理评价内容概要

第一部分：对儿童

就诊的主要问题

1. 对问题的简要描述：性质、开始时间、持续时间、程度、背景、严重性、诱因
2. 就诊情况
   a. 时间
   b. 家庭成员中以前在精神健康机构就诊的情况
   c. 转诊的情况
3. 家庭以前对问题的处理所做的努力
   a. 一般努力
   b. 约束方式、方法、家中的权威人物
   c. 儿童目前问题的态度和对以前干预的反应

续表

儿童的情况

1. 医疗史
   a. 产前史、围产史或所产生的后果
   b. 住院史：原因、时间、检查或治疗的情况
   c. 神经系统问题或神经缺陷
   d. 儿童常见疾病史及免疫接种史
   e. 目前的身体问题
   f. 目前用药情况
2. 发育史
   a. 总的发育情况：大运动、精细动作、语言、个性、社交技能及有无发育迟缓。
   b. 与同胞发育情况的比较
3. 心理
   a. 发育转接时期的心理状态（如断乳期，自主期，喂养，上厕所能力的训练，独走，入学等）
   b. 特殊习惯（吮拇指，撞头等）
   c. 对儿童心理发育有影响的因素（如搬家，家庭危机，家庭内种族、宗教问题）

儿童目前的心理状态

1. 其他问题，如有请简短描述
2. 对儿童气质、个性及有关情况的简要描述
   a. 受人欢迎的程度
   b. 在家里、学校或其他活动中的偏好
      (1)喜欢的伙伴
      (2)外向或内向
   c. 儿童的情绪，控制感情的方式，交流类型
3. 学校
   a. 所在学校的类型：公立，私立，教会的，寄宿的，蒙太梭利式（Montessori），实验式或专科的
   b. 特殊教育需要
   c. 对上学的态度，逃学或拒绝上学
   d. 学习成绩
4. 课外活动和兴趣
   a. 兴趣（音乐，艺术体育等）
   b. 对"单独表演"活动的兴趣
   c. 对与其兴趣有关的活动的参与情况

第二部分：家庭和社区

父母/监护人

1. 年龄，职业兴趣；如果儿童目前是由亲属，而不是父母抚养，请注明抚养人与儿童的关系，开始抚养的时间，所承担的责任。

续表

2. 母亲史

a.结婚日期,分娩日期或领养孩子的日期

b.如分居或离婚,请注明以前的婚姻情况

(1)儿童与生父、母的接触情况

(2)监护人目前的婚姻状况

(3)儿童对监护人关系的态度

3. 如果是非传统式的家庭,请简要说明(常见的法律婚姻、同性伴侣或群居)

4. 家长的一般交往方式

a.对约束的态度

b.理解孩子的发育

5. 家庭紧张因素(疾病、失业、连续妊娠、物质滥用等)

同胞

1. 年龄、性别、个性特点和问题

a.在同胞中的排行

b.与同胞的关系

2. 说明与同胞间的关系,消积的和积极的

a.目前的冲突所在

b.父母对孩子们争端的处理方式

(1)一般的约束方式

(2)偏坦或宠爱

3. 如果是独生子

a.注意孩子对于没有同胞的态度或感觉

其他亲属

1. 列出年龄、性别、与儿童的关系

2. 与儿童的亲近程度

a.居住地的远近

b.对儿童的经济或其他资助

c.对儿童目前问题的反应

3. 儿童对亲属的态度

4. 儿童与亲属间的问题(如乱伦)

家庭和社区

1. 家庭与邻居的特征

a.类型:规模、房子或公寓的情况

b.地点:乡村,小镇,郊区,市内

c.环境中的紧张因素(隐私程度,交通情况,与机场或其他噪音环境的远近,犯罪或暴力等)

d.儿童目前的问题与其家庭住处或房子的关系

续表

2. 家庭对社区活动的参与

a. 教会，犹太教会或其他组织

b. 市政或政治组织

c. 文化活动(博物馆，管弦乐队等)

d. 儿童的问题对家庭参与上述活动的影响

第三部分：临床医生的观察

医生应注意

1. 对儿童目前问题的一般印象

2. 任何显著的分歧

a. 父母或监护人之间对儿童情况、问题和特点的分歧

b. 父母与监护人之间对儿童医疗史或其他记录的分歧

c. 父母、监护人的看法与医生的印象和观察方面的分歧

评价性会面

与家长会面

首先要明确家长目前对孩子的行为或发育有何担忧。医生可能需要向家长提供一些背景知识以便于他们能够确定孩子的行为是否恰当，应争取获得患儿家庭的信任，从而使他们愿意向医生提供有关的情况。家长会向医生提供大量信息，会谈的方式和内容均有助于医生了解患儿的家庭以及他们对孩子的行为所产生的影响。

与患儿会面

会面的成功与否与医生和患儿之间的亲密程度有关，为了培养这种亲密感，医生可使用一些与患儿的年龄相当的语言，坐的位置高低以与患儿的眼睛水平相当为宜。使气氛轻松的一种方式就是医生坐在地板上或桌子前，加入患儿的游戏。儿童对于自己与成人身高的差异比较敏感，因此医生最好不要站着或居高临下，这样会使患儿感觉不舒服。在开始时可以询问患儿的家庭、朋友、学校、老师的情况和患儿的个人兴趣。在与患儿交谈上述内容时，医生要对患儿的语言、思维过程、情感、行为和个性做一个快速的评估，标准的评估手册会有助于医生对其所做的观察作出解释。

家族史

精神疾患的家族史对于医生确定儿童或青少年是否也有类似情况的存在很有意义，特别是对于有明确遗传倾向的疾患(如双相性失调)尤为重要。在病史采集的过程中，医生也可以发现患儿的家人对于精神疾患以及精神保健人员的态度。

精神状态检查(MSE)

精神状态评价应包括以下方面：

- 儿童的外观及行为：修饰情况，个人卫生，身材及比例(可看出是否存在营养不良)，活动水平。
- 动作：动作平稳或不稳，姿势和步态，异常动作如抽动。
- 感觉失调：幻觉(视、听、嗅幻觉)，触觉失调。
- 情绪和情感：抑郁、无精打采，躁狂，焦虑，不安。
- 思维分级和类型(从语言角度)：有逻辑性或无逻辑性；连贯的或不连贯的，强制性思维，奔逸的，离题的。
- 思维内容：特定的或病态的偏见，多疑，与年龄不相称的想法，幻想性思维。
- 认知功能和定向力。

某些情况下，医生可能需要对儿童进行更彻底的精神状况的检查(MSE)。对于低龄儿童，要问一些与他们的年龄相适应的简单问题，至于时间的概念，只要他们知道白天晚上的概念就够了，而不是问他们确切的时间。为了确定孩子的基础知识、基本的语言能力和相关的技能，医生可问一些普通的问题(如："谁是总统？""他住在哪儿？")。为了评价儿童的瞬时记忆，医生可说出一串数字，然后要求孩子重复一遍。要评价儿童的短时记忆，医生可说出几个不相关的物品(如棒球、青蛙和茶壶)，3～5分钟后再要求患儿说出这几样物品。可通过询问孩子昨天晚上吃的什么以及近期在学校所发生的事情，以对孩子的长时记忆做出判定。

抽象概念和类同能力的检查也包括在MSE的认知部分，通常包括这样的问题："飞机和树有什么共同点？"对年幼的儿童可以提问："轮子和球有什么共同点？"对于青少年，可要求其说出一个常见谚语的含义，如"别为洒出去的牛奶而哭"。另一个简单的筛查方法是计算，可要求年幼的孩子从1数到10，然后从10倒数至1。对学龄期的儿童可要求其从30开始倒数至1，间隔为3。对青少年则要求其从100起倒数至1，间隔为7。

体格检查

医生应注意可能引起儿童情感症状及心理表现的身体原因。并进行全面的体格检查，以除外器质性疾病。许多医学疾患可有行为表现，另一方面，一些未被诊断的身体问题也可以影响儿童的在校表现或社会适应性（如近视使儿童看不清黑板，也看不清朋友）。

常见的心理社会问题

这一部分就儿童常见的心理社会问题进行了简要的讨论，青少年常见的心理社会问题（如逃避行为和自杀）将在第9章介绍。

儿童虐待和忽视

儿童虐待和忽视是一个普遍性的问题。

虐待和忽视的评定

儿科医生并不是唯一可以意识到家庭虐待的专业人员，其他医生、牙医、学校护士、教师和职员也同样可以注意到该问题。

当遇到虐待病例时，请牢记下列要点：

1. 立即治疗：对被虐待儿童的身体伤害和性传播疾病要立即予以治疗。万一疏忽或无法救治时，要将儿童安置在能够提供适当的食物和营养的环境中。

2. 儿童安全评估：对儿童的身体状况和可能受到再伤害或再虐待的潜在环境进行评估，在你所在医院的儿童保护部门的帮助下进行被虐待病例的评估、管理和安置。

3. 报告：在对患儿进行治疗后尽快完成有关的司法报告程序，并与儿童保护机构和法规执行机构保持适当的交流。

受虐待儿童的行为特征：儿童虐待包括身体虐待、性虐待和情感虐待。医生在对某一儿童的外观和行为进行评价的过程中，要注意任何提示虐待的迹象。

受虐待的儿童通常表现出攻击性或极端性，他们对周围的成人可能过于害羞和恐惧，或表现出攻击性或不尊重，也可能拒绝他们友好的表示或表现出“爱的饥饿”。其行为可能迅速地从一个极端到另一个极端，情绪也可发生突然的变化。

受虐待的儿童通常表现为自我专注的、退缩的或与外界隔离的。由于不能集中精力，因此会有学习方面的问题，严重者可表现出分裂样症状（如不真实的感觉）。年长的儿童可有自我割伤、自残或其他形式的自我伤害。

一些被虐待的儿童的行为像大人一样，也就是说他们在家时要照料父母，并承担一些与其年龄不相称的责任，如一个9岁的孩子在家里做饭、洗衣、照看年幼的弟妹，并且是父母谈论成年人问题的对象。

有虐待行为的父母的特征：在与儿童的家长会面时，医生要注意这些家长有无虐待的态度和行为的迹象。在交谈中要注意他们对法规、责任和监护的态度，这些家长可能经常流露出对权力机构人员的不满，并不愿意为他们自己的行为承担责任。在回答日常问题时，他们是回避的或不诚实的，或对医生等人员抱有敌意。也可能表现为不成熟或有依赖性的，寻求他人来照顾他们，并为他们承担责任。这些家长对孩子有不切实际的期望（如期望一个6个月的婴儿能有规律地大小便）或忽视孩子的正常发育规律。一些家长在孩子的抚养方面采取严厉和权威的方式，丝毫不考虑孩子的情感。

医生要注意儿童家长是否有酗酒或物质滥用的迹象，尽管对这些引起情绪变化的化学物质的成瘾并不是导致儿童虐待的直接原因，但这些物质可加重使用者个性的不成熟、自我否定和不良的社会技能，而这些往往是有虐待行为的家长的特征。

既往因素：医生在采集儿童家庭医疗史或社会史时要注意有无下列任何情况的存在：有中断医疗约定或拒绝诊断性研究史；短期内去过多家医疗单位；社交隔离（与亲戚没有联系，不参加社交活动，缺少朋友）；不可靠或不一致的儿童医疗史；对儿童反复的敌意表示和对儿童的严重状况的不正常反应。儿童家庭中有多项紧张因素的存在对于估价儿童虐待的风险会有所帮助（这些因素是失业、慢性疾病和间隔较短的连续妊娠）。在同一家庭中，不同的孩子遭受虐待的风险也不相同，由于特殊的医疗或教育需要而花费较多的家庭收入的孩子遭受虐待的可能性较大。

虐待的类型

身体虐待：身体虐待或非意外性外伤是指由儿童的看护者或值得信赖的成人对儿童造成的身体上的伤害，这包括使用物体打孩子、烧伤或烫伤；强喂或强灌非食物性物质（如粪便）；禁闭（在衣柜或储藏室中）或捆绑；睡眠剥夺。医生应了解身体虐待的下列外在表现：与儿童年龄不相称的伤害（如3个月的孩子有骨折）；不寻常的部位的伤口（如大腿内侧），有规整形状的青肿或条痕；强喂所造成的口腔撕裂或牙齿损伤；袜子或手套样分布的烧伤或烫伤；在儿童身体的同一部位有不同恢复期的外伤；儿童的医疗史显示儿童因同一种伤害而反复住院或治疗（如在2年的时间内，儿童的同一上肢骨折了4次）。

在确定身体虐待的过程中也建议使用放射线和实验室检查。

忽视:忽视也是虐待的一种形式,但由于难于进行评定,以及没有身体上的表现,因此这种虐待形式常常不被注意。

1. 营养不良和生长停滞:面颊部、臀部以及四肢皮下脂肪的缺少和较大儿童的剥夺性侏儒的外观在一些被忽视儿童中很常见,此外,这些儿童也可能表现出较抑郁的外观和情绪。有关被忽视儿童营养不良的营养需要以及治疗请见第4章。

2. 虚夸造作综合征(Proxy 综合征):患此综合征的父母故意在孩子身上人为造成某些疾病的症状或编造病史以满足其假设病人的变态需要。受此综合征影响的儿童可由于被诱发的呕吐或腹泻而表现有脱水和电解质紊乱。

情感虐待:所有可以造成儿童感情痛苦的虐待均为情感虐待,家长也可能对孩子仅有情感方面的虐待,而没有身体方面的虐待或性虐待。一些专家认为情感虐待是最常见的虐待形式,它包括各种形式的言语虐待、羞辱、侮辱、取笑、咒骂、恐吓和威胁等,也包括在孩子面前杀死孩子的宠物,拒绝同孩子讲话或恐吓孩子要将其遗弃等。

情感虐待通常没有身体异常,而是表现在儿童的行为上,这些行为包括极度胆小或极富攻击性,对人不信任或极度害怕被抛弃等,许多被情感虐待的孩子也可表现有抑郁症。

性虐待:儿童性虐待是一个复杂的现象,可有身体的接触,也可能没有身体的接触,如果有性交发生,则儿童可表现有性传播疾病,生殖器有分泌物或感染,以及口腔、生殖器或直肠的损伤,也有一些儿童会诉说有排尿痛或排便痛。性交式的触摸;将儿童作为对象强迫其刺激成人等也属于性虐待。以此种形式被虐待的儿童可表现出多种症状,从抑郁、胃肠道症状和睡眠障碍到与年龄不相称的、对性、裸露以及强迫性手淫等知识的特殊兴趣。当怀疑有性虐待的可能时,医生可向这方面受过训练的专家进行咨询;如有需要儿童出庭的可能时,医生应避免可能影响儿童回答的提问或语言。

治疗和预防

在完成了对儿童的紧急医疗处理、营养不良儿童的安置以及儿童环境的评估之后,应开始对儿童的长期随访。随访中应包括预防性措施,这些措施分为两类:干预和教育。由受过训练的公共健康护理人员或类似的专业人员所进行的家访会使这些家庭从中受益。将当地专门针对这些家长的热线号码告诉这些家庭,热线人员可以帮助这些家长或儿童的看护者在对孩子进行虐待之前得到自我控制。此外,许多城市均有针对那些有虐待行为的父母的支持性组织,在你的办公室里请保留一份热线号码和支持性组织的名单,并及时进行更新。许多被虐待的儿童以及他们的家庭都需要心理治疗和家庭治疗。

教育措施包括预先对家长进行下列内容的指导：孩子的发育规律，与孩子的年龄相适应的期望，以及恰当的营养、卫生和家务劳动安全知识，将这些信息制成宣传单交给家长也会有一定的帮助。请记住许多有虐待行为的家长害怕问一些权威的问题，如果你向他表明你对有关孩子抚养的问题是坦率的，他们可能会愿意讨论这类问题。

睡眠困难

拒绝上床睡觉是儿童常见的行为问题，它可以有多种形式，从向父母提问题以缠住父母，要水喝，到拖延或干脆拒绝回卧室或呆在卧室里。指出孩子的这些行为是可以控制的，会对家长有所帮助。在一些情况下，家长在孩子就寝前有必要控制孩子的活动，以免孩子因电视节目、比赛或游戏而过度兴奋。建立一个有序的和能够预示的睡眠习惯，可以帮助孩子在入睡前安静下来，并有安全感。

父母要检查孩子的卧室是否光线暗淡、安静和温度适宜。如果居住在车辆较多的市区，周围环境的噪音可能会使孩子难以入睡。

少数情况下也要考虑儿童的饮食和服用的药物，有些孩子喝大量含咖啡因的饮料，也有些孩子可能正在服用有兴奋作用的药物。

有关睡眠失调的鉴别诊断和处理请见睡眠失调部分。

夜尿

儿童膀胱控制问题可能有多种原因，表 8-2 列出了夜尿的可能原因。夜尿可以是儿童因下列因素所造成的倒退表现（如家中有刚刚出生的弟妹或父母离婚），搬家以及其他感情打击。行为矫正对于由非医学或外科疾患所引起的夜尿有效，这些方法主要是鼓励孩子夜间起来排尿，白天尽可能少排尿，以及早晨和午间多饮水。儿童夜间尿床以及晨起尿湿的被褥会使儿童得到教训，而晚上没有尿床会使儿童得到鼓励。一些家长发现尿湿警报也有帮助。控制夜尿的药物只有在患儿坚持服用时才有效果，这些药物并不能“治愈”夜尿。

表 8-2 夜尿的原因

非病理性原因（97%）
膀胱容积小
排尿控制能力差
夜间抗利尿激素水平低导致夜间多尿
夜间多饮导致夜间多尿

续表

膀胱充盈时不能醒来
疾病原因(3%)
约物可以治疗
尿道感染
尿崩症
糖尿病
粪便压迫或便秘
外科可以治疗
异位输尿管
低位尿道梗阻
神经源性膀胱异常
膀胱结石或异物
腺样体肥大所致的呼吸暂停

精神失调

下面介绍儿科常见的精神失调以及综合征。

智力低下

智力低下本身并不是情感失调，但通常与很多行为和情感症状有关，如冲动控制不良、自尊心低，自我伤害和抑郁。智力低下的原因包括一系列身体和心理社会因素，临床30%～40%的病例原因不清。已明确的医学因素包括：先天代谢缺陷(如家族黑矇性白痴)；基因异常(如结节性硬化症)或染色体异常(达文(Down)综合征，脆X综合征)；围产期异常(宫内毒素、胎儿酒精综合征、缺氧、感染、早产、胎儿营养不良)；儿童期感染(脑膜炎、铅中毒性脑病)。体格检查和实验室检查无特异性，所见异常均为相关或潜在的疾病的表现。

诊断要点

智力低下是指智力明显低于一般的智力水平(如 $IQ \leqslant 70$)，并有适应功能的缺陷或损害，发生在18岁前。

相关的特征

智力低下在儿科人群中的发生率为1%，根据严重程度分为：

1. 轻度:IQ50～55至70(约占智低人数的85%)

2. 中度:IQ35～40至50～55(约占智低人数的10%)

3. 重度:IQ20～25至35～40(约占智低人数的3%～4%)

4. 极重度:IQ<20(约占智低人数的1%～2%)

智力低下的严重程度与某些神经系统或其他疾病的存在有关(如惊厥)。无明显生物学原因的、社会经济状况较低的智力低下者往往倾向就诊,但迟滞的程度一般较轻。

应注意区别智力低下与学习或交流障碍,后者仅在发育的某一特殊方面有障碍,如阅读方面。广泛性发育障碍在发育的多个方面均有障碍(如社交方面)。智力低下和广泛性发育障碍如孤独症,可同时存在。尽管智力低下是终生的,但患者的病程可能是变化的。

治疗

智力低下的治疗是根据对患儿多方面的功能评定结果而进行的。

1. 特殊教育:儿童的智力缺陷需要特殊教育,学校应与家长进行协商,针对每一个学生的情况,建立个体化的教育计划。

2. 言语治疗,身体治疗或职业治疗:这些治疗对于一些相关的问题可能是有效的治疗方法,如视觉运动缺陷。

3. 潜在问题的治疗,如甲状腺功能低下。

4. 减轻心理社会因素的影响(如对刺激的隔离或刺激的缺乏)。

5. 对有关精神障碍的药物治疗:神经兴奋性药物可用于相关的多动注意力缺陷,对某一特殊行为的药物治疗应请教儿童精神病医生。

6. 对轻度智力低下的儿童少年的支持性心理治疗:如解决问题的方法。此外,家庭行为管理和对父母的支持性方法也有一定作用。

7. 对家庭的治疗:主要针对家庭成员对儿童的情况所产生的反应(如悲伤、生气或羞愧)和由此而带来的困难等,有效的治疗方法为支持性心理治疗或家庭系统治疗。

学习障碍

诊断要点

学习障碍又称学习困难或专业技能障碍,是指儿童的阅读、数学或写作的标准测试成绩明显低于根据儿童的年龄、所受的教育和智商水平所应达到的水平,学习障碍也影响儿童的课堂成绩。

学习障碍包括阅读障碍(也叫做诵读困难),计算障碍和写作障碍。

阅读障碍：当对儿童进行阅读准确性和理解性的标准化测试时，儿童的阅读成绩明显低于按儿童的年龄、智商和年级所应达到的水平。有阅读障碍的儿童以男孩多见，据估计，阅读障碍在学龄儿童中的发生率为4%，并有一定的遗传因素。

计算障碍：当采用标准化的测试对儿童的数学能力进行测试时，儿童的数学能力远低于按其年龄、智商和年级所应达到的水平，在学龄儿童中的发生率为1%。

写作障碍：用标准化的测试测得的儿童写作技能远低于按儿童的年龄、智商和受教育情况所应达到的水平，并需要显著的干预。

相关特征

学习障碍的发生率为2%～10%，并与许多行为和情感问题有关，如自尊心低下，社交技能差等。有品行障碍、对抗性失调和多动注意力缺陷失调（A-D/HD）的儿童及青少年发生学习障碍的可能性较高。在有学习障碍的人群中，语言迟缓和其他发育性问题更为常见。遗传易感性和一些神经或医学疾患也与学习障碍的发生有关（如胎儿酒精综合征，脆性X综合征）。需进行鉴别的情况为：缺少获得专业技能的机会，教学水平差，受教育程度不足和身体原因（如视觉或听觉缺陷）。当智能有严重的损害时则诊断为智力低下。

治疗

1. 教育干预：教育干预是学习障碍的最基本的治疗，学校应与家长协商制定个体化的教育方案。

2. 相关病因的治疗（如铅中毒）。

3. 伴发的行为和情感问题：应根据具体情况给予心理治疗或药物治疗，对伴发的A-D/HD的治疗通常会改善学习障碍学生的课堂行为和表现。新近的研究提示对伴发的A-D/HD的恰当治疗会获得长期的学业进步。

4. 对学习障碍尚无确切的药物治疗。

5. 支持性或心理教育干预，对于因学习障碍而产生情感反应（如自尊心低下或负罪感）的儿童及其家长可能会有帮助。

交流障碍

儿童的某些失调是以交流障碍为特征的，这些失调是表达性语言障碍、混合性语言障碍、构音障碍和口吃。

表达性语言障碍

诊断要点：儿童表达性语言发育的标准测试分数低于非语言智商和感受性语

言发育的分数，症状包括词汇、言语量少，获得新词汇困难、单词使用错误和语言发育缓慢。

相关特征：可见于3%～5%的学龄儿童，男孩更为多见。需与神经系统疾患引起的获得性失语症进行鉴别。表达性语言障碍通常与其他发育失调、学习障碍和精神失调有关。

治疗：表达性语言障碍通常需要言语和语言治疗以及针对有关的学习障碍的特殊教育措施和针对有关的情感或行为问题的心理/精神治疗。

混合性语言障碍

诊断要点：儿童感受性和表达性语言发育的测量分数低于非语言智商，有上述表达性语言障碍的表现，并有感受性语言发育障碍的表现（如对词、句子或词语类型的理解困难）。

相关特征：与表达性语言障碍一样，混合性语言障碍也多见于男性，在学龄儿童中的发生率为3%，通常与其他发育失调、学习障碍和精神失调有关。

治疗：与表达性语言障碍的治疗原则相同。

音韵失调（发育性构音障碍）

诊断要点：发育性构音障碍的儿童不能运用与其年龄相适应的言语声音，这种失调包括声音产生、运用、表现或构成错误，用一种声音代替另一种声音也很常见。

相关特征：构音障碍以男孩多见，约2%～3%的6～7岁男孩有中度至重度的构音障碍。

治疗：言语或语言治疗（对相关的特殊情况，如听力障碍，应采取特殊的治疗）。

口吃

诊断要点：口吃是言语流畅性和节奏性的失调，主要以下列一种或多种表现的频繁出现为特征：声音或音节的重复、声音的拉长、插入或单字的分离。

相关特征：口吃可与其他形式的交流障碍有关、男性多见，在儿童中的发生率为1%，高发年龄为5岁左右，几乎所有的病例均发生于10岁以前，大多数儿童的口吃可以恢复。

治疗：言语治疗，必要时进行语言治疗。

广泛性发育障碍

广泛性发育障碍是以多个发育方面（如交互性社交和交流技能）存在严重和广

泛的损害为特征的。有广泛性发育障碍的儿童通常表现有刻板样的行为、兴趣和活动，功能障碍的严重程度与患儿的发育水平或智力有关，通常在 1 岁以内即有表现，并有一定程度的智力低下。广泛性发育障碍与某些医学原因和染色体异常有关。

孤独症

诊断特征：孤独症是以下列方面的障碍为特征的：社交障碍（如缺乏目光对视）；非言语交流的明显障碍；不能建立与其发育水平相适应的伙伴关系和缺乏社交性或情感性交互反应。交流障碍表现为无语言发育或语言发育迟缓；刻板或重复性语言；无假装性或社交模仿游戏。孤独症通常起病于 3 岁以前。

相关特征：75% 的孤独症儿童有智力低下，并常有认知技能发育的不均衡，可表现有各种怪异的、不寻常的、成问题的行为，如多动、对感觉过度敏感、奇怪的饮食或睡眠习惯以及自我伤害行为等。病因可能有神经系统疾病或其他医学因素（如脑炎，结节性硬化症，胎儿乏氧或母亲患风疹）。25% 的患儿出现惊厥，一般发生在青春期。孤独症多见于男孩。

治疗：需多方面的治疗。

1. 相关疾病（如结节性硬化症）的治疗，对抽搐的抗惊厥治疗。

2. 针对患儿的社交、学习和行为障碍的特殊教育非常重要，如有可能，患儿应参加这种特殊教育训练中心。

3. 神经抑制剂可用于儿童的一些异常行为。

4. 精神兴奋性药物可用于相应的行为问题，如多动。

5. 家庭干预对患儿的行为改善也有帮助。

注意力缺陷/多动失调（A-D/HD）

诊断要点：A-D/HD 是较同龄儿童更为频繁和严重的、长期持续存在的注意力缺陷或多动和冲动，通常开始于 7 岁以前。患儿至少在二种场合下（学校和家庭）表现出上述异常，而且这些表现影响患儿的社交、学习或工作能力。注意力缺陷表现为不能注意细节，马虎，对作业和游戏不能保持注意力，不能完成指令，不能完成作业，缺乏整体组织力，回避需集中精力的事情，注意力易于分散或容易忘事。多动表现为动个不停，在教室内不能保持坐位，不能安静地做游戏活动，在一些场所到处乱跑，总像是“要走”的样子。冲动表现为未等问题被说完即抢先回答，不能耐心排队，打断了别人谈话或顶撞别人。

相关特征：A-D/HD 患儿可能表现有对挫折的承受性差，易发脾气，情绪不稳以及自尊心差。通常会伴有学习障碍和其他精神方面的问题（如对抗行为或品行障碍）。患儿的学习成绩通常会受到影响，少数患儿是由于神经系统疾病所引起，

如脑炎。A-D/HD 的男女之比为 4～9∶1。儿童中的发生率为 3%～5%。患儿通常在小学即被诊断，但症状一般出现得更早一些、至青春期或成年期症状会有所减少，有品行障碍的 A-D/HD 患儿成年后发生物质滥用和抗社会行为的风险较高。

治疗

1. 行为和认知-行为治疗。对 A-D/HD 的行为治疗强调运用明确的奖励和对特殊行为的推断。认知-行为治疗强调认知策略(如得出结论前先听)，这种策略可以约束患儿的不良适应或冲动行为，对轻型患儿上述治疗可能就足够了，但对重症患儿则需合并药物治疗。

2. 药物治疗

a. 神经兴奋药物是治疗 A-D/HD 的主要药物，对 2/3 的 A-D/HD 患儿有效。应用最为广泛的三种神经兴奋药物是哌醋甲酯(利他林)、硫酸右苯丙胺和匹莫林镁。三种药物的药效没有明显差异，由于半衰期较短，硫酸右苯丙胺和利他林的服药次数为每日 2 次或 2 次以上。目前，已有作用较久的硫酸右苯丙胺和缓释利他林。

利他林是应用最为广泛的药物，服药后半小时就发挥作用，因而可以对某一剂量的药效进行快速的评定。半衰期约为 3～4 小时，因此大多数的学生需在中午服药。缓释利他林每日服用一次，但在药效方面不如普通利他林。一般来说，缓释利他林起效慢，作用时间长，血内峰值较低。有时缓释利他林可与普通利他林合用以获得起效快和作用时间长的疗效。

不同的儿童服用的剂量不同，当剂量较大时，可能发生认知功能迟钝和学习功能受损。利他林的常用剂量为 0.3mg/kg/次或略高一些，美国食品和药物管理局(FDA)所规定的最大剂量为 60mg/d。硫酸右苯丙胺的剂量为利他林用量的一半，FDA 所允许的最大剂量为 40mg/d。匹莫林镁的剂量不能直接转换为兴奋药物的剂量，约为 18.75～112.5mg/d。

短效兴奋性药物有反跳作用，当药物作用消失后，患儿可能表现得更加多动，注意力不集中和冲动。反跳作用通常发生在午后的晚些时候，这正是孩子从学校放学回到家里的时候。只看到孩子反跳现象的家长会抱怨药物无效或加重孩子的症状，因此，这些家长有必要向孩子的老师了解孩子在校时的药物效果。对反跳作用的处理可在午后晚些时候加服小剂量的兴奋药物(上次服药量的一半)，从而使药物作用逐渐消退且不影响孩子的睡眠。

兴奋性药物的副作用一般比较轻微，可以通过降低药物剂量、中断用药或缓慢增加剂量来减少副作用的发生。常见的副作用为失眠、食欲下降和烦躁，也可有身高、体重增加缓慢(生长抑制)。对体重的影响比对身高的影响更为常见，但这种影响是可逆的，一旦停药，身高、体重完全可以恢复。生长抑制现象在一定程度上与药物剂量有关，减少药物用量可以减轻这种副作用，药物假日(如在周末、学校假期

停止用药)会有一定的帮助。

兴奋性药物的另一个副作用是抽动的发生,使一些儿童发生 Tourette 失调。精神兴奋性药物并不能使非易感儿童发生 Tourette 失调,但可促进易感儿童的抽动,也可使 Tourette 失调的发生提前。一般说来,有抽动史或抽动家族史是兴奋性药物的使用禁忌证。由于大约 25% 的 Tourette 失调患儿也合并有 A-D/HD,因此这部分患儿在服用兴奋药的同时可服用抽动抑制药物,如氟哌啶醇或可乐定(clonidine)。

对药物疗效的动态评定很重要,除了与教师、家长和学生本人直接谈话外,由家长和教师填写的各种行为评定量表(如康奈尔量表[Conners scales])也很有帮助。

b.其它药物如可乐定和地昔帕明(desipramine)适用于对兴奋性药物无效或不能耐受的患儿。

(1)可乐定:是 α 肾上腺受体激动剂,能有效治疗 A-D/HD 患儿,并被认为尤其适用于伴有对抗性失调、品行障碍或攻击行为的 A-D/HD 儿童。

可乐定的用药剂量为 3~6μg/kg/d,分 3~4 次口服,开始剂量为 0.05mg/d,以后每隔 3 日增加 0.05mg/d,视药物副作用和药效而定。副作用可能有镇静、低血压和抑郁。一旦出现镇静作用,可暂时维持目前剂量或减少剂量。因可能发生反跳性低血压,因此要停药时应逐渐减量。

(2)地昔帕明是一种三环抗抑郁剂,对儿童 A-D/HD 症状的治疗比较有效,直到最近有报道应用地昔帕明的少数患儿发生猝死之前,临床医生一直用该药治疗那些对兴奋性药物治疗无效的 A-D/HD 患儿。三环抗抑郁药对心脏有某些作用,如增加心率,使 PR 间期和 QRS 间期延长,但是否可引起猝死尚不能确定。无论怎样,那些愿意用该药治疗 A-D/HD 的儿科医生应向儿童精神科和心脏科医生请教。

(3)辅助治疗:A-D/HD 儿童通常需要进行相关的学习问题和个体化的教育计划的评定,对患儿家庭的咨询和心理教育干预可能会有帮助。

品行障碍

诊断要点:品行障碍是指反复持续地侵犯他人的基本权利和违背社会规范与规则的行为,这些行为分为四种:攻击性(如造成他人身体伤害或恐吓他人);非攻击性(如造成财产损失或损坏);欺骗或偷窃以及严重地违反规则(如离家出走、逃学)。品行障碍通常表现在许多场合,包括家庭、学校和社会,典型的行为包括欺侮、恐吓他人、打架斗殴、对动物残忍、偷窃、纵火、毁坏他人的物品、闯入他人房屋以及离家出走等。

相关特征:品行障碍既可开始于儿童时期,也可开始于青春期。较早出现的品

行障碍多见于男孩，而且多有攻击性，预后也较差。过早的性活动、酒精和药物滥用、反社会人格障碍，以及犯罪行为等在品行障碍者中也较为常见，而且企图自杀者也较一般人群多见。品行障碍者学习成绩通常较差，也多合并有 A-D/HD 和学习障碍。与品行障碍的发生有关的因素包括父母严厉或反复无常，受虐待史，缺少监护以及结交少年犯罪团伙等。品行障碍见于6%～16%的男性和2%～9%的女性，大多数随着年龄的增长症状会有所改善，但相当一部分患者成年后会表现有反社会人格障碍，其病因包括遗传和环境两方面因素。

治疗：品行障碍的治疗主要是针对其伴发失调的治疗。

1. 相关精神失调的评定和治疗，如 A-D/HD 或抑郁症，约 75% 的重度品行障碍者合并有 A-D/HD，因此对伴发的 A-D/HD 的评定非常重要。

2. 相关的学习障碍的评定和治疗：许多品行障碍者的智力在平均范围的较低水平，因此，应建立个体化的教育计划以改进其学习和社交缺陷。

3. 行为治疗和认知—行为治疗可能会有帮助。

4. 药物治疗可用于品行障碍以及 A-D/HD：碳酸锂或酰胺咪嗪（卡马西平）对于一些孩子的攻击行为和情绪不稳有效，严重病例可使用神经抑制药物，如氟哌啶醇，儿科医生在使用这些药物之前应向儿童精神专业人员进行请教。

5. 对患者家庭成员的治疗：许多品行障碍的儿童曾有被虐待或被忽视史或其父母有下列问题：酒精/物质滥用，抑郁症等，因此可能需要与社会服务机构取得联系。

对抗性失调

诊断要点：对抗性失调是指对他人反复的抗拒、对抗、不服从或敌意行为，其表现为发脾气，与大人争论，故意使别人灰心等，但没有品行障碍者的特征性行为（违反社会准则和规范），一般只表现在家里。

相关特征：与 A-D/HD 和学习障碍有关。在青春期前，男孩较为多见，青春期后男女的比例基本相等。对抗性失调在儿童和青少年中的发生率为 2%～16%，一些儿童的对抗性失调是品行障碍的前身表现。

治疗：治疗计划依症状的轻重以及相关失调而不同，个人治疗和家庭治疗对轻者有效，重者可能需要与品行障碍类似的干预措施。对相关的失调采取相应的治疗。

异 食 癖

诊断要点：异食癖是指与发育年龄不相称的持续的食人非食物性物质，染料、塑料、线、毛发、动物粪便、沙子、昆虫、树叶或粘土等均在食人范围内，厌食不是异

食癖的特征。

相关特征:通常与智力低下有关,异食癖也可引起一些医学问题,如铅中毒或肠梗阻。贫困和缺少父母监护是发生异食癖的危险因素。

治疗:主要是对继发症的治疗,此外,应注意患儿是否有足够的监护,其环境中有无危险因素,如含铅的染料等。

Tourette 失调(抽动秽语综合征)

诊断要点:同时有多发性运动性抽动,一种或多种发声抽动,每日发作数次或间断性发作持续一年以上。通常开始于儿童期或青春期早期,发生率为 4 ~ 5/10 万,男性多见。Tourette 失调为慢性病程,但症状可有交替的缓解和重现。

相关特征:Tourette 失调需要与下列情况进行鉴别:运动性抽动应与其他疾病所伴有的异常动作进行鉴别,如 Huntington 病的舞蹈样动作和孤独症的刻板动作。抽动的部位、严重程度和频度随时间会有变化。Tourette 失调可合并强迫症(OCD)、A-D/HD 和学习障碍,也可合并抑郁症或其他与社交窘迫有关的精神失调。

治疗:Tourette 失调的治疗通常包括多个方面:

1. 对伴发失调(如 A-D/HD 或 OCD)的药物治疗,应在向儿童青少年精神医生咨询后,再对上述情况进行药物治疗。

神经抑制药物(氟哌啶醇,哌迷清[pimozide])和可乐定是治疗抽动的主要药物,神经阻滞剂可能比可乐定更为有效,但其副作用通常会使其作用减少。短期副作用包括震颤、强直和运动迟缓,长期作用为不可逆的迟发性运动障碍。可乐定可能对抽动有效,通常用于合并 A-D/HD 的 Tourette 失调。神经兴奋性药物与神经阻滞剂或可乐定同时应用以治疗 Tourette 失调所伴发的 A-D/HD。

新型选择性 5-羟色胺摄取抑制剂(SSRI)如氟西汀(fluoxetine)和三环抗抑郁药物氯米帕明(clomipramine)(也抑制 5-羟色胺的摄取)对于减轻 OCD 的症状有效,因此已用于治疗伴有 OCD 症状的 Tourette 失调。

2. 教育,特殊教育和有针对性的治疗计划可能有效。

3. 家庭干预/和对 Tourette 失调引起的继发后果的处理(社会排斥,歧视,窘迫等)。

分离性焦虑

诊断要点:分离性焦虑是指儿童因与家人或其所依恋的人分离而产生的过度焦虑,焦虑的程度明显超过儿童的发育水平的正常焦虑程度,且与新近的创伤无关。分离性焦虑的症状为每当要离家时即产生紧张,持续地担心会失去亲人或灾

难会降临到亲人，拒绝上学，不愿意上床睡觉或单独留在家里，也可有睡眠障碍的表现，如出现与亲人分离或失去亲人有关的噩梦。当儿童即将离家或与亲人分离时，也可表现有躯体症状（如头痛或恶心等）。

相关特征：分离性焦虑的儿童多来自于纽带紧密的家庭。由于拒绝上学，因此可能有继发的学习和社交障碍。分离性焦虑也常常伴有抑郁。在儿童和青少年中的发生率为4%，女性多见。有分离性焦虑的儿童以后发生伴有广场恐怖（agoraphobia）的恐怖失调的风险较高。

治疗

1. 许多分离性焦虑的儿童在分离发生之前会有躯体方面的症状，因此应进行一些医疗方面的检查除外器质性疾病，以消除儿童和家长的疑虑，对儿童的家庭应采取鼓励性的态度。

2. 行为矫正可能会有帮助，使儿童返回学校通常是治疗的主要目的。

3. 必要时应使家长了解儿童在不同的发育年龄应有一定程度的分离和独立，如果儿童正在接受行为治疗，家长也应参加。

4. 对于严重的或不合作的病例可采用药物治疗，但应首先采用行为和家庭干预。丙咪嗪对治疗分离性焦虑有效，但由于有心脏毒性、口干和视觉模糊的副作用而使其应用受到限制。氯硝西泮（clonazepam），一种高效苯二氮䓬类可能有效，但对其成瘾性和由于停药而引起的撤退症状应引起注意，因此，在用药之前应向有关的精神科医生咨询。

广泛性焦虑失调（GAD）

诊断要点：有GAD的儿童通常对很多事情或活动表现出过分的担忧和焦虑，通常是在一些活动的进行之中（如学业考试，运动比赛等），表现为焦虑感难于控制，并常伴有不安、疲倦、精力不能集中、易激动、肌肉紧张、睡眠障碍或胃肠道症状。

相关特征：焦虑发生的强度、持续时间和次数与所担忧的事件发生的可能性不成比例，躯体症状也很常见，患儿担心会发生地震、战争之类的灾难。GAD儿童可能为追求完美者或有寻求赞许的倾向。

治疗

1. 与分离性焦虑一样，对GAD儿童的躯体症状应进行必要的医学检查以除外器质性疾患。

2. 心理治疗和对患儿家长的咨询有一定作用。注意患儿家庭的特征（如过高的标准或竞争性），并找出最近与儿童焦虑的产生有关的事情，儿科医生应记住GAD儿童对一些事情的焦虑反应远超过成人（如对父母因轻微的外科手术而住院所产生的焦虑）。

3. 与前述儿童分离性焦虑的治疗一样，药物治疗仅作为辅助治疗。由于儿童GAD是长期的，而且与其家庭特征有关，因此药物治疗应慎重，在进行药物治疗前应首先进行有家庭干预的心理治疗。

与物质有关的失调

物质滥用多见于青少年，因此这部分内容请见第9章。

情感障碍

情感障碍分为两类：抑郁和躁狂。躁狂可单独存在，与抑郁混合存在或与抑郁交替出现。双相障碍是指一个或多个的轻躁狂发作，有时也将症状较轻但为慢性病程的抑郁情感叫做心境恶劣，与重症抑郁躁狂发作的一些症状有关。

重症抑郁发作

诊断要点：儿童抑郁症是以抑郁情感（悲观、忧伤、没有希望感）、易激惹或快感缺失为特征的，抑郁情感至少持续2周，并有相关的症状。这些症状包括食欲和体重的变化，失眠或睡眠过多，精神运动性激动或迟滞，疲乏，无用感或不恰当的罪恶感，思维能力下降和精力集中困难，并可能反复有死亡或自杀的想法。

相关特征：应除外其他原因，如器质性原因或正常的悲伤，目前已有对儿童抑郁症进行诊断的方法。重症抑郁发作的最初表现可能为躯体症状，行为问题（物质滥用）或品行障碍，有较高的自杀风险，并常见异常睡眠脑电图，如睡眠潜伏期延长。已证实神经递质5-羟色胺与儿童抑郁障碍有关。未经治疗的发作通常持续6个月，甚至更长，大多数病例能够恢复至病前的情况。青春期前男女儿童的发病率相同，但青春期时重症抑郁在女性更为多见，初次发作通常是在受到严重的心理刺激之后。

治疗

1. 与焦虑失调一样，应除外可能的躯体原因。对难以解释的躯体症状的探究可能会找出问题的所在，如心理或家庭的紧张因素，学业问题，伙伴关心，酒精和物质滥用。

2. 在使用药物治疗之前应首先对患儿及其家庭采取心理治疗。治疗应根据发作的严重程度，是否需住院治疗或有无自杀风险而定，适当的精神健康咨询也很重要。

3. 药物治疗不是多数儿童重症抑郁发作的唯一治疗方法，而且需结合心理治

疗。已有几种药物应用于临床。三环抗抑郁药物虽然对成人有效，但尚未表明对儿童青少年的重症抑郁失调普遍有效，仅对个别病例有效。副作用有视觉模糊和口干，对心脏的潜在毒性也值得考虑，一些抗抑郁药可能诱发躁狂的发作，因此应注意观察。少数 5-羟色胺摄取抑制剂(SSRI)如氟西汀(fluoxetine)和色曲林(sertraline)也已用于儿童，但对此尚无广泛的研究。

创伤后应激障碍(PTSD)

诊断要点：PTSD 是以患者经历、目击或遭遇某件涉及死亡、严重伤害或威胁其自身或他人身体的创伤性事件为特征的。对事件的反映包括强烈的恐惧感和无助感，PTSD 的症状包括有情感麻木、事件侵入性的再现和唤起性增高(如睡眠困难，易激惹，过度警觉和过分的惊跳反应)。患儿可能会回避与创伤性事件相似或有关的意向或场景，或反复地向他人表现事件的内容或某些部分。其他相关症状包括与他人脱离或疏远的感觉，感情范围受限和对将来没有远见(儿童可能有想死的愿望或拒绝考虑将来的教育和职业)。

相关特征：儿童的 PTSD 可由于性虐待、躯体虐待或家庭暴力所引起，症状通常开始于事件发生后的 3 个月内，晚于此期者较为少见。

治疗：除心理治疗外，家庭咨询可能有所帮助。对于经历了某种群体性创伤事件的儿童(如飞机失事，自然灾难，爆炸事件)，可在专门为这一事件的幸存者所成立的治疗小组中接受治疗。有关儿童 PTSD 的药物治疗研究较少，针对特殊症状的药物，如抗抑郁药已在成人 PTSD 中应用，可乐定和 SSRI 也已经开始使用。儿科医生在使用药物前应向儿童精神专家咨询。

进食失调

进食失调在青少年中比在儿童中更为多见，这部分内容请见第 9 章。

睡眠障碍

睡眠障碍在儿科也很常见，通常包括梦魇、睡眠惊恐和梦游。有关神经疾病与睡眠障碍的内容请参见第 20 章。

梦魇

诊断要点：梦魇的儿童通常表现为反复从睡眠中惊醒，并能清楚地回忆起极端恐怖的梦境，这些噩梦通常涉及危及生命安全和自尊的情形。儿童惊醒后定向力和警觉性能迅速恢复。噩梦均发生在快速动眼睡眠期(REM)，大多数发生在后半

夜，这种睡眠障碍可引起明显的紧张，并影响儿童白间的活动。

相关特征：梦魇在儿童时期较常见，并且不一定表明儿童患有精神失调，但如果发生频繁或影响较重，则应考虑是否有相关的精神失调。梦魇必须与睡惊症相鉴别，后者通常发生在夜间的前 1/3 时间内，开始于非快速动眼睡眠期（NREM），醒后不能回忆起梦中的内容或仅能忆起单一的片断。

治疗：一般来说，对儿童及其家长进行心理咨询即可。如果发生频繁或有明显的功能失调，则要进行心理情感或行为障碍的评定。

睡惊症

诊断要点：睡惊症是以儿童反复从睡梦中突然惊醒为特征的，通常发生在睡眠的前 1/3 阶级，以恐惧性哭叫开始，可有喊叫、尖叫和哭喊，伴有强烈的恐惧和自主神经兴奋症状（心动过速，呼吸急促和出汗），对他人的安抚没有反应，不能回忆起梦中的情节。

相关特征：睡眠剥夺，疲倦，身体和精神打击可提高发作的可能性，男孩多见，起始年龄为 4～12 岁，至青春期时可自行缓解，一般与精神失调无关。

心理治疗和支持性治疗，并应形成规律的睡眠习惯，对于严重病例可短期或间断应用苯二氮䓬类药物、丙咪嗪也已应用与临床。

梦游症

诊断特征：儿童反复发生的在睡眠中突然下床，并到处走动，多发生在睡眠的前 1/3 阶段。梦游中的儿童对他人一般没有反应，很难使其清醒，醒后不能记起梦游的情景。

相关特征：梦游可能与从高处摔下所造成的伤害有关，也可能与睡眠惊恐有关，但一般与精神失调无关。梦游一般出现在 NREM 期，在发作的开始心跳和呼吸加快，10%～30%的儿童至少有过一次梦游，反复发作和造成伤害的情况非常少见，开始发作的年龄为 4～8 岁，至青春期时自行消失。

治疗：通常是心理治疗。除建立规律的睡眠以外，应注意患儿的环境有无危险，以保证儿童的安全。很少使用药物治疗，苯二氮䓬和丙咪嗪已用于临床。

（郁春艳译，武盈玉审）

9 青 春 期

David W. Kaplan, MD, MPH,
& Kathleen A. Mammel, MD

青春期是在儿童期与成年期之间的身体、情感、认知和社会性迅速发育的唯一时期。青春期一般开始于 11～12 岁，结束于 18～21 岁。

由儿童期到成年期的发育阶段包括：

1. 性征发育及体格生长的完成；
2. 社会性、情感和认知技能的发育——由具体思维到抽象思维；
3. 独立身份的建立和与家庭的分离；
4. 就业的准备。

在美国，造成青少年死亡的主要原因是社会和环境因素，而不是生物因素。

青春期的主要问题是心理社会性的，如意外妊娠，性传播疾病，物质滥用，吸烟，旷课或退学，抑郁症，离家出走，暴力伤害和青少年犯罪。及早发现有发生上述问题风险的青少年，不仅对于防止并发症的发生非常重要，而且对于预防以后相关问题的发生也十分重要。某一方面的高危行为通常与另一方面的问题有关或者可能导致其他问题的发生(图 9-1)。

处于高危状态的青少年的一些表现：

1. 学习成绩下降；
2. 过多地逃学或缺课；
3. 经常或持续地诉说心理躯体方面的不适；
4. 饮食或睡眠习惯的改变；
5. 不能集中精力，经常厌倦；
6. 抑郁，过度紧张或焦虑；
7. 避开朋友、家人或结交新的伙伴；
8. 基本人格的改变或不同寻常的暴力或反抗行为；
9. 与父母的冲突；
10. 性表露；
11. 触犯法律；
12. 流露出自杀或杀人的想法；
13. 物质滥用；

14. 离家出走。

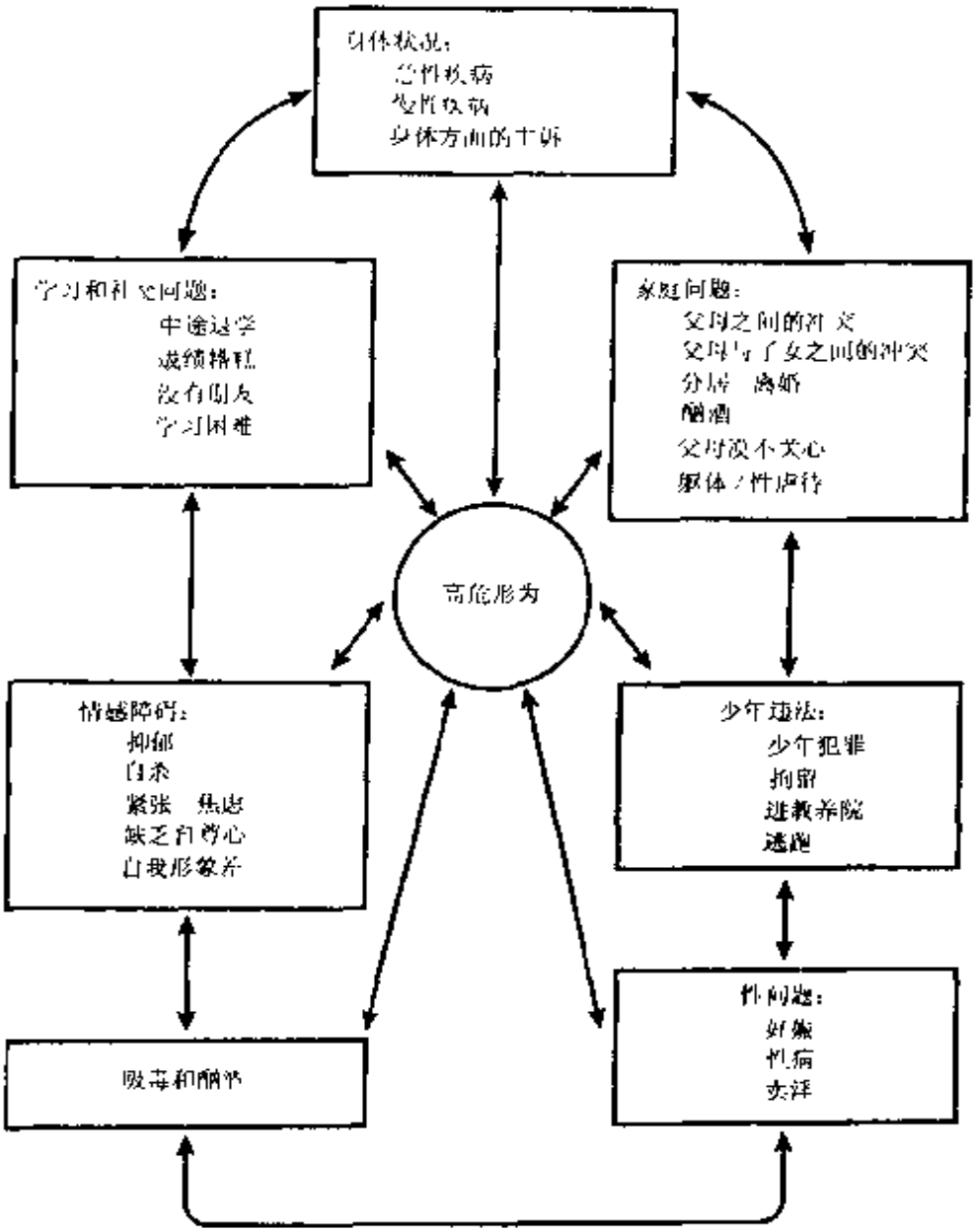


图 9-1 青少年高危行为之间的关系

健康服务的提供

青少年如何、在哪里、为什么和什么时候寻求健康保健有赖于很多因素，如对保健费用的支付能力，离保健机构的远近，交通是否便利，放学的时间和保密性等。对妊娠或避孕、性传播疾病、抑郁症或物质滥用的问题感到担忧的少年，由于害怕受到惩罚而不愿告诉父母。对于医生来说，与患者建立一种令人信赖的和保密的关系，是满足青少年健康保健需要的基础。如果患者觉察到医生将保密性的问题

透露给他们的父母或监护人，他们就会撒谎或保留一些对于诊断和治疗是必需的情况。

与青少年患者接触

医生与青少年初次接触的态度可能决定了这次会面的成功与否。医生应采取一种直率和诚实的态度，而不应该表现得权威化或过于"专业化"。由于许多青少年的自尊心很脆弱，因此医生应注意不要压制或恐吓患者。在与其谈话时要特别注意他们的实际发育水平，并应明确体格发育情况和年龄并不一定能客观地反映出患者的认知发育水平。

保 密 性

医生与青少年患者及其家长初次接触时即应问清他们来诊的目的，并明确强调保密性，告诉他们首先要与患者单独会面，然后再与患者和家长共同会面。与患者及其家长均要有充分的接触，以免遗漏重要的情况。在与青少年患者会面时，医生以下面的方式开始可能会有帮助：我可能要问你一些个人问题，这并不是因为我想窥探你的私生活，而是因为这些问题对你的健康可能是重要的；我向你保证我将对我们所谈到的事情保守秘密，仅限于我们俩人之间，如果我认为某个问题应与你父母讨论时，除非是危及生命的，否则我会事先征得你的同意。

会 面

医生与患者最初几分钟的会面往往决定了医患之间能否建立一种令人信赖的关系，因此，利用几分钟时间了解患者是非常值得的。

病史应包括对患者的心理发育和健康行为有潜在危害行为（如吸烟）的评价，具体内容包括如下方面：

1. 营养：饮食的次数和营养平衡情况，钙、铁、胆固醇的摄入；
2. 睡眠：睡眠的长短，失眠，睡眠过多或易醒；
3. 安全措施：汽车安全带，自行车或摩托车头盔以及运动保护用具的使用；
4. 自我护理：适当的牙齿卫生和体格检查；睾丸和乳房自检的常识；
5. 家庭关系：与父母/监护人及亲属的关系；
6. 同伴：同性别的最好伙伴，男朋友或女朋友，群体活动的参与；
7. 学校：出勤情况，所在年级，课外活动；
8. 教育和职业兴趣：大学，就业，长短期职业计划；
9. 烟草：卷烟、鼻烟、嚼烟的使用情况；

10. 物质滥用:酒精、毒品的使用频度和范围;

11. 性:性导向和性活动,避孕、妊娠、性病史,性伙伴人数,艾滋病的感染风险;

12. 心理健康:抑郁、焦虑或过度紧张的迹象。

对于仅在父母的陪伴下才去过医院的青少年来说,医生的注意力和兴趣有可能成为他们的新经验,应使青少年在离开诊所时有这样的感觉:我有了自己的医生。

体格检查

许多青春期初期的少年会变得很害羞,特别是当被异性医生检查时。医生可直接指出患者的这种顾虑,因为指出这种不自然感,说明检查的目的,并在检查过程中说出检查所见,可以减轻患者的害羞感。采用性发育示意图(图 9-2)可以使患者清楚自己目前的发育阶段和以后将会发生的变化。

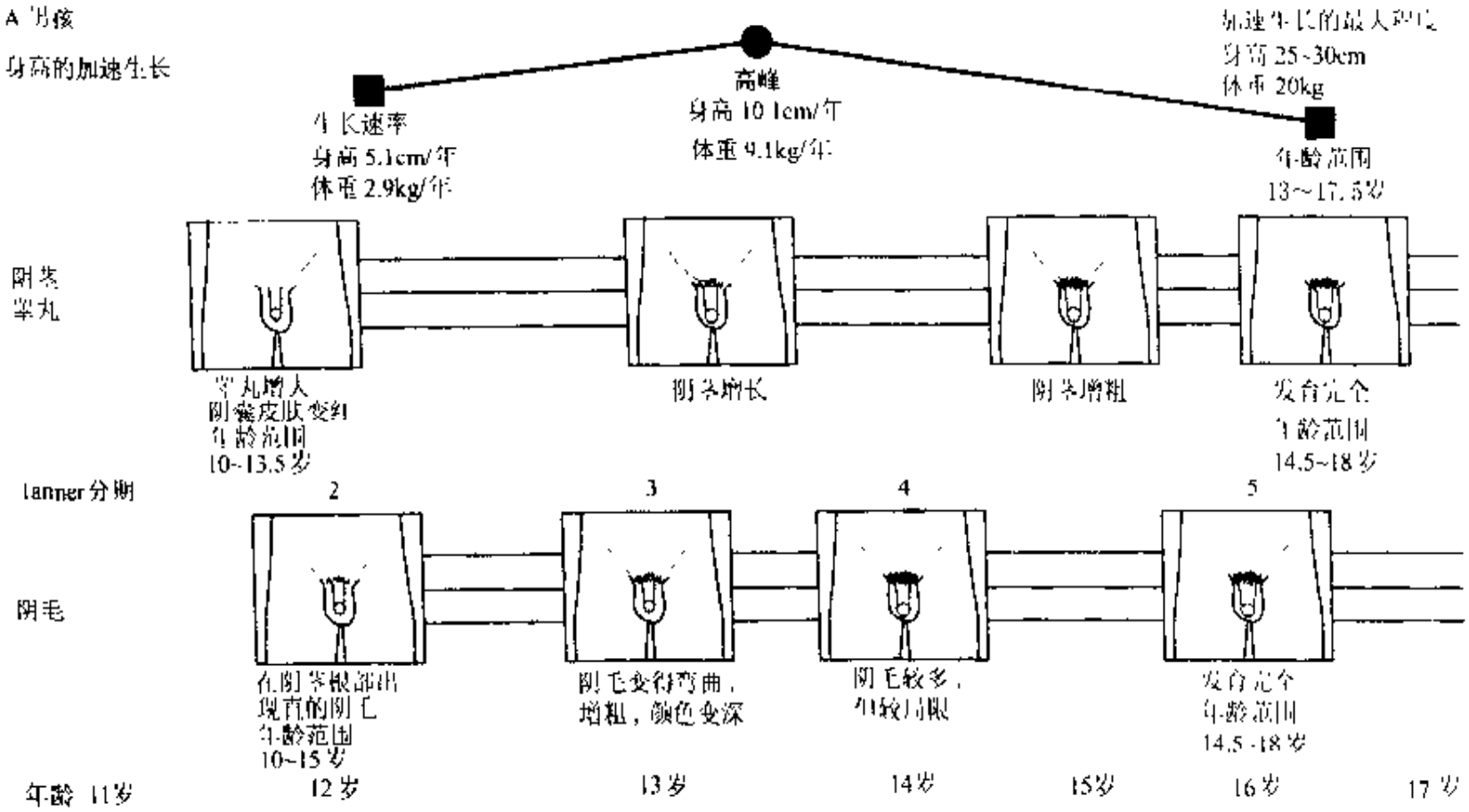
生长和发育

体格生长

儿科医生应了解青春期的体格变化规律,因为这通常与青少年的一些疾病的鉴别诊断有关,而且也对青少年的心理适应性和成熟性有着广泛的影响。青春期的身体发育是由于下丘脑-垂体-性腺轴的激活所致。在青春期开始前,垂体和性腺激素保持在较低的水平,随着青春期的开始,对促性腺激素释放激素(GnRH)的抑制消除,使得促性腺激素、黄体生成素(LH)和促卵泡素(FSH)出现脉冲式的产生和释放,从青春期的早期至中期,LH 和 FSH 分泌的脉冲频率和幅值逐渐增加,刺激性腺产生性类固醇(雌激素和睾丸酮)。在女性,FSH 刺激卵巢成熟、颗粒细胞的功能和雌二醇的分泌,LH 对排卵非常重要,而且也与黄体的形成和孕激素的产生有关。雌二醇对 LH 和 FSH 的释放最初起抑制作用。最后转为刺激作用。LH 和 FSH 的分泌变为周期性,雌二醇的不断增多导致女性的乳房发育和生殖道的发育成熟。

在男性,LH 刺激睾丸间质细胞的发育,后者产生睾酮。在睾酮的存在下,FSH 刺激精母细胞的产生,睾丸也产生抑制素(一种塞尔托利细胞(Sertoli-cell)蛋白),可抑制 FSH 的分泌。在青春期,血循环中的睾酮水平增加了 20 倍以上,睾酮的水平与青春期的发育阶段和骨骼成熟程度有关。

Tanner 性成熟量表在临床上用来判断生殖系统的发育情况。Tanner 分期法包括了正常发育的年龄范围和对阴毛的生长、男孩睾丸、阴茎的发育、女孩乳房发育的各个阶段的特殊描绘,图9-2 A 和 B 显示了在各个 Tanner 分期生殖器的发育


A 男孩
身高的加速生长
生长速率
身高 5.1cm/年
体重 2.9kg/年
高峰
身高 10.1cm/年
体重 9.1kg/年
加速生长的最大时间
身高 25~30cm
体重 20kg
年龄范围
13~17.5岁
阴茎
睾丸
睾丸增大
阴囊皮肤变红
年龄范围
10~13.5岁
阴茎增长
阴茎增粗
发育完全
年龄范围
14.5~18岁
Tanner分期
2
3
4
5
阴毛
在阴茎根部出现直的阴毛
年龄范围
10~15岁
阴毛变得弯曲，增粗，颜色变深
阴毛较多，但较局限
发育完全
年龄范围
14.5~18岁
年龄 11岁
12岁
13岁
14岁
15岁
16岁
17岁

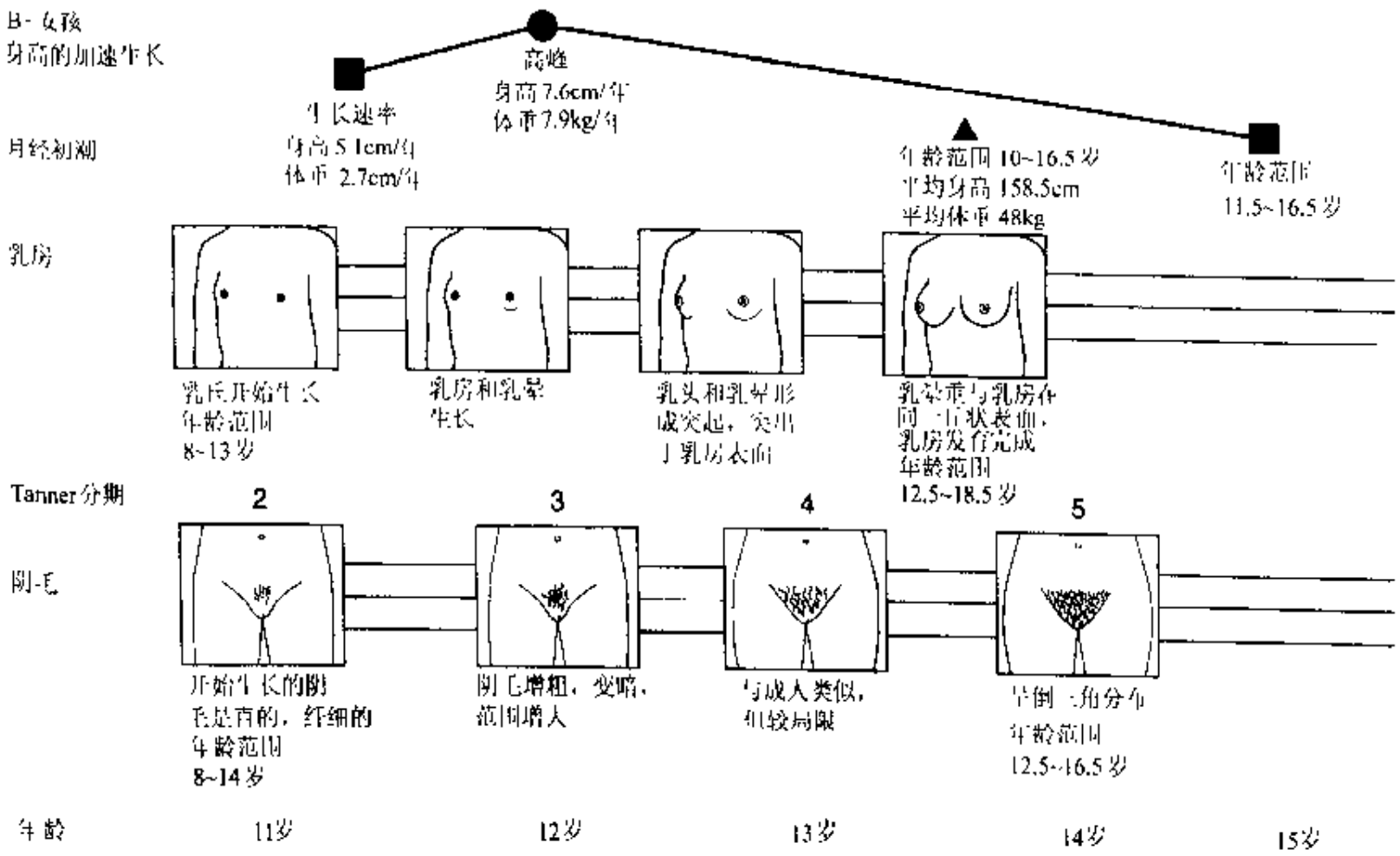


图 9-2　A 青春期男性的生长和性成熟；B 青春期女性的生长和性成熟。

情况。

青春期的加速生长期为2～4年，女孩一般比男孩早2年，但男孩的持续时间更长。女孩一般在11.5～12岁达到生长速率高峰(PHV)，男孩在13.5～14岁达到生长速率高峰。加速生长期时生长的最大速度男孩为9.5±1.5cm/年，女孩为8.3±1.2cm/年。青春期时，体重可增加2倍，身高增加15%～20%。月经初潮的年龄可能早至10岁或晚至16岁。女孩青春期发育的最初迹象是在8～11岁期间乳核的发育，男孩青春期发育的最初迹象是在10～12岁期间阴囊变薄和睾丸的生长。

心理社会性的发育

进入青春期的少年开始思考这样的问题：他们是什么样的人？想要做什么？个性中的优点和缺点是什么？这些问题的产生是由于青少年正处在个人身份的建立过程中。青春期是个性成长和与家庭脱离的时期，由于此阶段身体、情感、认知和社会性的迅速发育，因此有必要将青春期分为三个阶段：青春期早期，约在10～13岁之间；青春期中期，14～16岁；青春期晚期，17岁以后。

青春期早期

青春期早期(10～13岁)是以快速生长和第二性征的发育为特征的。此期的少年对于发生在他们身体上的变化非常注意，这些变化也使得他们的身体形象、自我意识和自尊心发生明显的波动。青春期早期的少年对于他们自身的生长发育情况与伙伴之间的差异非常担忧，特别是那些身材矮小的男孩和乳房发育延迟的或月经初潮延迟的女孩。

青春期的少年个性更加独立，家庭的纽带也不像以往那样紧密，他们把对父母的忠诚转向伙伴，伙伴变得更加重要了。此期仍然是以具体思维为主，不能轻易地想象出未来，可能会有模糊的职业目标或仅限于以朋友的兴趣为目标的理想，如梦想成为摇滚乐队的领唱或运动明星。

青春期中期

在青春期中期(14～16岁)，青春期早期性征的迅速发育在此期达到稳步生长，个体开始适应身体的这些变化，而情感强烈和情绪不稳则成为此期的特点。从认知角度来说，由于此期的思维方式从具体思维转向形式运筹，因此具有更多的抽象思维能力。这种新的思维方式使得此期的少年产生了一种万能者的感觉，以及认为仅凭想象即能改变世界的信仰(也称之为"魔术思维")。性活跃的少年可能认为他们不需要采取避孕措施，因为他们"不会怀孕，这样的事情不会发生在他们身

上"。一些少年可能非常卤莽地开车或在使用能使情绪变化的药物的情况下开车。为了个人身份的建立，此期的少年会与其他人，包括同伴进行交往，这种交往方式是自我陶醉式的。尝试不同的穿戴方式也很常见。同伴通常决定了他们对身份、行为、活动和时尚的标准，给予了他们情感支持、亲密感和关心，也分担了他们的负罪感和焦虑感。

青春期晚期

青春期晚期（17岁以后）的青少年自我为中心的行为减少了，并开始表现出对他人的关心，会参加一些自愿的活动。社会关系从群体化转为个体化，约会变得更加亲密了。年长的青少年更加独立于家庭。抽象思维的能力使得他们不贪图眼前的利益，而是着眼于未来的教育、活动和职业。就道德而言，此期的青少年对于是非有着非常顽固的概念，此期是一个理想主义时期。

行为和心理健康

有情感失调的青少年通常会以躯体症状来就诊，这些症状看起来并没有生物学原因（如腹痛、头痛、眩晕/晕厥、疲乏、睡眠障碍和胸痛）。症状的情感基础可以是多样的，如躯体形式的失调、抑郁、紧张或焦虑。

心理生理症状和转换性反应

青春期最常见的躯体形式的失调是转换性反应（conversion reaction），这是一种心理生理过程；在这一过程中，痛苦的情感，特别是焦虑、抑郁和罪恶感通过躯体症状表现出来；这些症状可以在紧张时出现，如父母的冲突或离异，家人患严重的疾病，搬家或转学等。当焦虑感作用于自主神经时，则产生心理生理症状，导致心动过速、过度换气和血管收缩。转换性症状减轻焦虑、抑郁或不愉快的程度叫做原发性获得。转换性症状不仅可以减轻不愉快的情感，而且可以使青少年摆脱痛苦或不舒服的境况，这种现象叫做继发性获得。特殊症状可能与目前存在的疾病或以往曾患过的疾病有关（如癫痫患者的假性惊厥）。有转换性症状的青少年的父母多为过度保护型，随着症状成为父母与青少年双方生活中的焦点时，这些青少年会变得愈加依赖于父母。

诊断和治疗

转换性反应患者的病史通常与体检情况不符。医生从一开始即应向患者及其

家属强调，对于患者的这些症状应同时考虑情感和器质两方面的原因。向其说明情感障碍和躯体疾病可以互为因果的关系。使患者认识到症状可能会持续存在，而近期的目的是帮助其维持在学校和朋友间的日常活动。药物在缓解和消除症状方面作用不大。有关症状的谈话应尽量减少，医生应采用赞同的态度，避免指出患者的症状不是真的。当患者的父母对于孩子的症状原因有了进一步的了解后，他们就会较少地注意这些症状，并支持孩子恢复正常的活动。如果上述努力成功的话，患者将会获得更多的应付能力，变得更加独立，并出现较少的继发性获得。

如果症状持续存在并影响患者的日常活动、上学、课外活动和与伙伴的交往，患者和其父母均认为没有明显的改善时，应建议其找心理专业医生就诊。

抑 郁 症

表现

青春期时，轻度或中度的抑郁可能有多种表现方式，可能类似于成人抑郁症的表现，有植物样症状(vegetative signs)如几乎每天均有的情绪低落，哭喊或想哭，沮丧，易怒，空虚感和无意义感，对自身和环境的消极期望，自尊心下降，与人隔离，无助感，明显的体重下降或体重增加，失眠或嗜睡，疲乏或无力，推理能力下降或精力集中困难。由于青少年不愿向外界表露其严重的伤感情绪，因此加以掩饰的严重抑郁症在此期并不少见。这些青少年可能以反复或持续的心理躯体主诉而就诊，如腹痛、胸痛、头痛、懒散、食欲异常、眩晕和晕厥等。也可有其他行为表现，包括逃学，离家出走，对抗行为，自毁行为，吸毒或酗酒，性表露，破坏行为或其他违法行为。

诊断

应有完整的病史和体检，包括患者详细的医疗史和心理社会史，并应注意其家族中有无精神病史。

应直接向青少年询问抑郁症的任何特异性症状(如上所述)、自杀的想法或专注于死亡的表现。病史中还应包括患者在校、在工作中或其他外界活动中的表现和变化，有无家庭中的变化(如父母离婚)或亲人的去世等，患者有无回避朋友、家人或开始结交新朋友的表现。并应注意患者有无药物和酒精滥用、违法、性表露、离家出走、不同寻常的暴力和反抗行为以及基本人格的改变。

由于许多身体异常可能酷似抑郁症的表现，可引起抑郁症或使抑郁症状加重，因此，对有明显抑郁症状的青少年有必要进行全面的医疗检查以除外任何疾患。这个年龄组常用的处方药物如避孕药和抗惊厥药物，可能与违禁药物如大麻、苯环

己哌啶(phencyclidine)、安非他明和可卡因一样，可以引起抑郁症状。

大多数表现有抑郁症状的躯体疾患可通过现病史、既往史和体检而得到明确，但一些也需要常规的实验室检查，包括血常规、血沉、尿液分析、血清电泳、血尿素氮(BUN)、血钙、T_4 和 TSH、肝脏酶学检查。

有早发或慢性抑郁症家族史的青少年发生抑郁症的风险最大。

治疗

如果潜在的抑郁症是轻微的或看起来是由于明确的个人得失或挫折所引起，患者没有自杀的企图或其他危及生命的行为时，初级保健医生能够对患者及其父母提供咨询。如果患者有长期抑郁症的表现、自杀的想法和精神病思维，或医生自觉没有能力或没有兴趣对患者进行咨询，则应将患者介绍至心理专业诊所。

青少年自杀

由于家人或亲密朋友的去世或离别所引起的急性抑郁反应（一过性忧伤反应）可持续数周甚至数月。如果患者不能克服这种悲伤，抑郁逐渐加重，不能上学或参加社交活动，睡眠失调，有无助感或无希望感，主要症状符合重症抑郁症的标准，则应考虑有较高的自杀风险。如前所述，青春期时的抑郁症状可能被掩饰。

另一种自杀的青少年属于愤怒的青少年，他们想对周围环境造成影响，但感觉无能为力。这些青少年可能仅有轻微的抑郁，出现自杀想法的时间也不长，这组青少年以女性多见，通常只是试图"自杀"或做出自杀的架势来恐吓别人，以报复或引起别人的注意。

还有一组有自杀风险的青少年是那些具有严重的精神失调者，如急性精神分裂症或精神病性抑郁失调。

诊断

对于有自杀风险的青少年，医生必须确定其抑郁的范围和程度，这一评价过程应包括医生同患者及其家人两方面的会见。病史应包括医疗、社交、情感和学业背景。在会见抑郁症患者时，医生可以如下问题来询问患者自杀的想法："事情真是这样糟以至于你觉得生活没有意义吗？"，"你曾经想过要结束自己的生命吗？"。如果患者有自杀的想法，则可通过确定其是否有具体的、可行的自杀计划来判定风险的紧迫性。尽管具有最大的自杀风险的青少年多具有不久即可实施的自杀计划，特别是当他们曾演练过这些计划时，医生也不应忽视那些并未描述有具体方式的青少年潜在的自杀风险，应注意患者的真实感觉。有微妙的非言语方面迹象的患

者比表露在外的患者具有更大的自杀风险。

处理

在发现那些具有自杀风险的青少年时，初级保健医生往往处在独一无二的位置上，因为很多有自杀意念的青少年在采取自杀行动之前数周会前来就诊。他们就诊的主诉往往是模糊的躯体症状或轻微的抑郁症状。当发现有抑郁症的迹象时，医生必须对患者的抑郁程度作出评价。对任何处于严重抑郁状态、精神性或急性自杀的青少年均应进行紧急的心理会诊。对患者自杀的想法的严重程度作出评估，并决定患者是否应住院治疗或院外治疗是心理医生和精神医生的职责。

物质滥用

物质滥用是一个严重的社会问题，它可以促进能产生复杂问题的毒品注射。

危险因素

发生物质滥用的原因是多方面的，包括滥用者的个性特点、遗传因素、同伴的压力、父母有物质滥用和社会文化因素。那些父母对于毒品的态度是健康的，对于物质滥用始终持限制性态度，伙伴中无使用毒品者，本人了解物质滥用的后果，认为健康和成就是重要的青少年相对来说不会参与物质滥用。

物质尝试和滥用的分期

化学依赖是成瘾这一渐进过程的后果。Macdonald 将物质滥用分为 5 期（表 9-1）。这一过程的进展速度不同，并不是每一个滥用者都将发展至第 4 期。总之，开始物质滥用的年龄越小，发生化学依赖的风险越大。

表 9-1 物质滥用的分期

分期	毒品	来源	频度	感觉	行为	治疗
0 期 好奇期	无	能得到	——	好奇	冒险	乐观时期； 在应付技能和自尊心方面的指导； 在酒精和毒品使用方面的家庭指导； 毒品教育

续表

分期	毒品	来源	频度	感觉	行为	治疗
1期 尝试期	烟草，酒精，毒品	有场所；来自朋友	仅在周末；目的是好奇	兴奋，舒服，无后果，体会到要想快乐很容易	撒谎； 无其他变化	毒品教育； 注意社交情况，减少毒品来源； 家庭中有严厉但是爱护的规定； 脱离毒品的各种活动
2期 规律使用期	同上，另有印度大麻或大麻油，安定剂，镇静剂，安非他明	购买	发展至除周末外的其他日子；目的是得到更多的快感	兴奋之后为负罪感	情绪波动； 学习成绩不稳；逃学；变换伙伴，穿着改变	消除毒品的自助组织； 家庭参与； 除非有家庭治疗和监护后的照管，否则精神咨询无效
3期 心理和化学依赖期	同上，另加兴奋剂，致幻剂	出卖物品以维持其习惯；为得到毒品而偷窃或卖淫	每天	高度欣快之后为抑郁、羞愧、负罪感，甚至自杀的想法	病理性撒谎，学业失败，家庭冲突，违犯宵禁的法规，逃学，破坏他人财产，偷东西，在药物作用下开车，闯红灯，暴力行为	住院或监护计划，但需要家庭的参与和监护后的照管
4期 使用毒品以使感觉正常	同上，任何能得到的毒品，包括鸦片	任何可能的方式	整天	少有且更难获得欣快感；慢性抑郁	反复的失败和妄想，偏执的精神症状，攻击性；过量用药，一过性记忆缺失，贫血；慢性咳嗽，疲乏，营养不良	住院或监护计划，但需要家庭的参与和监护后的照管

表 9-2 常用毒品的主观、客观作用及副作用

毒品	街头名字	主观症状	客观症状	副作用或过量反应
大麻类 大麻，印度大麻，大麻油，四氢大麻油	大麻叶，大麻卷烟，大麻烟，Mary Jane，Hash，浸剂（Tea），大麻烟卷（Reefer），Joint	安定，镇静，轻度幻觉或欣快感觉	心动过速，结膜刺激，抽象思维力、阅读理解、文字能力、短期记忆、计数和颜色辨别力受损，驾驶技能受损	急性焦虑，严重反应少见，除非掺杂有致幻剂
酒精	酒	随血内水平升高而出现兴奋，继之镇静和抑制	口齿不清，动作不协调，驾驶技能受损	判断力不良，认知和运动能力受损，情感变化，呼吸抑制，体温下降，昏迷或死亡
中枢兴奋剂 可卡因，安非他明	可卡因，Coke，snow，Dust，安非他明，Uppers，Speed，Meth，Bennies，Dexies	欣快作用：振奋、平静、有力的感觉，自觉有无限的能量；饥、渴、乏感下降；欣快期后出现烦躁不安或极度激惹	局部麻醉作用，拟交感作用：心动过速，高血压，瞳孔放大，呼吸急促，体温升高，震颤，激动	焦虑，体温升高，抽搐，呼吸抑制，心律不齐，死亡，幻觉和妄想
中枢抑制剂 第 1 组，镇静剂，安定剂，	Downers，Quaaludes，Ludes；Blues，Bluebird；Reds，Red devils；Yellows，Yellow jackets	松弛感；促进社交行为；大剂量时抑制作用丧失，镇静，嗜睡	眼球震颤，口齿不清，动作不协调，冲动	昏迷 死亡
中枢抑制剂 第 2 组，一氧化氮，甲苯，甲醇；三氯化烯；丙酮，汽油；碳酸氢氟		镇静；视觉想象提高，幻觉，欣快感	嗜睡，鼻炎、支气管炎，异味，代谢异常	昏迷少见，对碳酸氢氟的特异质反应，可因心律失常而猝死

续表

毒品	街头名字	主观症状	客观症状	副作用或过量反应
氮化物 亚硝酸异戊酯，亚硝酸异丁酯	Rash，Locker room，Poppers，Bolt	突然、一过性的兴奋性麻刺感；头痛；心跳	心动过速，低血压	使原有的心脏病和晕厥加重；眼内压增高；昏迷，猝死少见，正铁血红蛋白血症
致幻剂 第1组，麦角二乙胺，麦司卡林，赛洛西宾	Acid，LSD，Peyote，Button，Mesc，Mushrooms	“生动”的感觉刺激和感觉扭曲 内省 药物诱导下的意识状态	眩晕，恶心，感觉异常，拟交感神经作用 精神变化表现为从幻觉到连贯性的叙述	带有恐怖性幻觉的“恶性经历”和恐惧反应，可持续数小时，甚至1天以上
致幻剂 第2组， 苯环己哌啶	PCP，Angel dust	低剂量(1～5mg)时产生漂浮性欣快感和麻木感，5～15mg时引起迷惑、激动、交流能力受损和身体感觉扭曲，大剂量时能引起持续数天至数月的精神反应	拟交感神经作用，流涎，旋转性眼球震颤，痛觉迟钝，好斗性和攻击性，或沉默和退缩	肌肉强直，角弓反张，惊厥，昏迷，中毒性精神病(旋转性眼震和发烧是与非中毒性精神病的唯一区别)，伴有中枢神经系统出血和死亡的高血压危象
鸦片类 海洛因，吗啡，盐酸哌替啶，盐酸右丙氧芬，美沙酮，可待因	Dope，H，Horse，Smack，Meth	静脉使用时产生突然的“激动”和类似性高潮的感觉；其他途径用药时产生欣快、瞌睡、食欲和性欲下降；初用者可有恶心、呕吐和眩晕	有定向力，但谈漠口吃，步态不稳；心率、呼吸减慢；针样瞳孔；静脉用药者可见针眼	对纳洛酮的中枢和呼吸抑制反应；使用24～36小时后出现肺水肿，对纳洛酮无反应；死亡

滥用的物质

尽管烟草和酒精被认为是尝试物质滥用的年轻人的"入门"物品，但许多少年在青春期时也使用大麻。表 9-2 是少年常用的毒品以及这些毒品的作用。合成类固醇的使用者多同时使用多种毒品，并使用注射型毒品。

诊断

病史是进行物质滥用的鉴别诊断的关键。不是以主观性的态度而获得的病史较有价值。对于一个滥用程度逐渐升级的少年来说，医生反对的态度可能会使其滥用程度降至最低限度。明显的诊断线索包括：短期急性药物滥用(如偶然的或故意的过量)；学习或运动成绩下降，个性改变(情绪不稳，缺乏动力)；家庭关系恶化，更换伙伴，触犯法律或不顾父母的阻拦长期使用药物。当怀疑或证实某一少年有物质滥用时，应对其使用情况(开始的年龄，使用过的药物，持续时间和频度)进行评定。结交使用毒品的伙伴或团伙、滥用者的家庭情况和心理情况(既往的精神病史，发育障碍或教育问题)会有助于医生作出恰当的治疗决定。也要从家长方面获得有关的信息，家长可能怀疑孩子有物质滥用，并因此而对孩子的行为加以阻拦。除有注射针眼、体重减轻和营养不良外，体检不能提供更多的线索。性病可能与毒品滥用有关，这通常是因为使用者为得到毒品而以性作为交易或在毒品的影响下进行不安全的性活动所致。实验室检查仅对急性中毒有帮助，此时，应进行血内酒精或尿毒性物质的筛查。在急性中毒的情况下，即使已知某种化学物质已被使用时，仍要进行毒品筛查以了解是否还有其他物质的滥用，因有多种毒品滥用(交叉成瘾)或其他物质掺杂的可能。除急性中毒或进行药物清除外，药物测试通常没有帮助，并可能损害医患关系。

处理

预防和在药物滥用的尝试期进行早期干预最为有效。治疗效果有赖于青少年物质滥用的发展程度(表 9-1)。

饮食失调

在过去的 40 年间，饮食失调的发生比率始终在稳步地提高。在 15～19 岁的少女中，0.48%有神经性厌食。80 年代，1%～5%的少女符合神经性厌食的严格标准，而为数更多的不完全符合 DSM-IV 中进食失调的诊断标准的青少年，需要医疗和精神方面的干预。

表现和诊断

一些进食失调的患者表现有疲乏，腹痛，恶心，声音无力，脱发，闭经或在校医或教练催促其就医的情况下。贪食症患者可能会自愿就诊，并且当别人知道他们的情况时，他们会感到解脱。

神经性厌食或神经性贪食的诊断主要依靠病史和患者的症状符合特异性的诊断标准（表 9-3）。对可疑病例应降低诊断界限，以免遗漏亚临床型的病例。完整的病史应包括患者目前的症状，体重变化情况，患者所期望的体重，饮食摄入情况，异常的进食行为，拒食的食物，任何补偿行为如呕吐、过度锻炼、服用减肥药物、利尿药、催吐剂或催泻剂，月经史（月经不规则，继发闭经），厌食患者追求完美的动机或贪食患者的冲动性（如物质滥用或性淫乱）等。尤其应注意上述行为可能引起的并发症的症状（如牙齿异常等）和需鉴别的疾病的症状。

表 9-3 进食失调的诊断标准

神经性厌食
在生长期内体重不增或下降，低于相应年龄和身高的预期体重的 15%；
尽管体重低于正常，仍害怕体重增加或肥胖；
对身体形象的曲解：即使当体重明显低于正常时仍感觉身体的某一部分或整个身体肥胖；
对女性而言，停经至少 3 个周期
神经性贪食
反复暴食（短时间内摄入过多热卡，并意识到进食失控）
反复的补偿行为，以防止体重增加（自我诱发的呕吐，使用泻药、利尿剂和催吐剂，过度运动或严格限制摄入）
暴食和补偿行为每周至少 2 次，持续 3 个月甚至更长；
过分注重身体形象；
并不是神经性厌食的部分表现

体征

体格检查一般是正常的，但这并不能除外进食失调的诊断。厌食患者通常有体重减轻，贪食患者的体重一般是正常的或在正常体重 ± 10 磅的范围内。厌食症患者的重要体征是低体温，心动过速或低血压；此外尚有皮肤干燥，身体毛发纤细、绒毛状，颜色较深，头发无光泽；由于过多的坐位所致的骶部表皮脱落；肋骨突出，乳房萎缩，舟状腹，在直肠穹隆处可扪及较硬的粪块，四肢凉或水肿；有自我诱发呕吐的患者可能有牙釉质的缺失，特别是在前排牙齿的背面；手指背面也可能有感觉缺失。

实验室检查

实验室检查的目的是除外其他疾病，并对患者的一般情况作出评价。通常直到疾病的晚期，大多数检查仍然没有变化。全血细胞计数可用于评价患者的营养状况；血沉测定有助于除外其他疾病，如肠道炎性疾病（IBD）或胶原血管疾病；电解质测定可以检测出因呕吐而引起的低氯性碱中毒和低血钾或因滥用泻药所致的代谢性酸中毒；血清总蛋白和白蛋白通常直到晚期仍保持正常；前白蛋白、转铁蛋白或补体 C3 有助于评定营养不良的程度。对严重营养不良的青少年应进行骨密度测定，特别是有长期的生长发育迟缓病史者。再进食过程中，应严密监测血钙、磷、镁，因为这些物质可能被迅速耗竭。其他实验室检查，如甲状腺功能、X 线、心电图、上消化道系列或头部 CT 应根据患者的情况而选择进行。

鉴别诊断

导致体重下降的原因有很多，因此对可疑的厌食症患者应注意与下列疾病进行鉴别：癌症、胶原血管性疾病、糖尿病、甲状腺功能亢进、吸收不良综合征、肠道炎症及慢性肾脏、肺脏和心脏疾病。这些疾病的患者可以有体重下降，但没有对身体形象的曲解和对肥胖的恐惧感。一些精神紊乱包括抑郁症可与食欲减退和体重减轻有关。某些特殊的中枢神经系统失调可能表现有贪食，但是没有对身体形象的曲解和体形、体重的过分关注。

尽管以往的研究提示进食失调的患者大多数为女性，但最近的发现表明，男性患者的人数在逐渐增多。因此，儿科医生在进行鉴别诊断时不能以性别为基础。

并发症

进食失调几乎可以引起全身各个系统的严重后果，包括电解质和酸碱平衡紊乱，促性腺激素受抑，甲状腺功能改变，月经失调，心律失常，充血性心力衰竭，骨质疏松，体温调节紊乱，脑皮质萎缩，便秘，胃扩张，胃排空延迟和胃破裂以及骨髓受抑。

治疗

无论患者是男性还是女性，医生均要向其表明能够理解他们的苦衷，治疗的目的是使其恢复健康，而且不会使其变胖，并帮助他们重新获得控制力。有必要使患者家长了解进食失调是一些潜在问题的症状（通常是家庭问题），因此家庭在治疗过程中起到很重要的作用。必要时也需要精神健康的干预。

营养状况和生理状态的恢复是治疗的早期目标。应根据患者的情况起草一份协议，并让患者签字。协议应强调这样的内容：长期的体重目标，体重增加的速度，运动量，复查和进行实验室检查的次数，标志入院的最低体重及体重目标失败的后果。

多数情况下仅增加摄入量即能够改善患者的营养缺乏状况和恢复体重。对于极度营养不良和不合作的患者,在治疗之初可能需要鼻饲。在一些情况下(表 9-4)则必须住院治疗。

表 9-4 青少年进食失调的住院指征

医疗方面
体重低于理想体重的 75%
严重的代谢紊乱
心率 < 40 次/分钟
体温 < 36℃
收缩压 < 70mmHg(9.33kPa)
即使口服补钾,血钾仍低于 2.5mEq/L
严重脱水
心律失常
生长发育受抑制
拒食
严重的暴食和催泻
院外治疗无效
精神方面
严重的抑郁和自杀风险
精神症状
家庭危机(如家人去世或父母离婚)
不服从院外治疗或对院外治疗反应不佳

预后

约 40% ~ 60% 的显著性厌食患者的身体和心理会得到较好的恢复;75% 的患者体重能够增加。死亡率为 0 ~ 19%,在接受治疗的患者中,死亡率不低于 5%。仅 40% ~ 50% 的贪食症患者能够治愈,贪食症患者发生严重的医疗并发症和自杀及死亡的可能性远大于无贪食行为的厌食症患者。

外源性肥胖

背景

如果一个孩子在进入青春期前发生肥胖,那么他以后发生肥胖与获得正常体重的可能性之比为 4:1;但如果在青春期结束时仍然肥胖,那么他在以后的成人阶

段发生肥胖与获得正常体重的可能性之比为 28:1。与肥胖有关的医学风险是儿童与成人高血压，血甘油三酯升高，心血管意外、糖尿病，胆囊疾病，股骨头骨骺脱位、退行性关节炎和妊娠合并症。肥胖对青少年所造成的心理损害是肥胖症最为严重的后果，这些心理损害有疏远、伙伴关系异常、自尊心差、负罪感、抑郁或身体形象的扭曲。

诊断

病史应包括肥胖开始的时间，饮食和锻炼习惯，每天用于坐位性活动的时间（如看电视或操作计算机），食物过敏史，以前成功或失败的减肥尝试，肥胖家族史。此外，尚应了解患者对减轻体重的认识，并进行完整的体格检查，标绘出患者的身高、体重和体块指数（BMI）。当 BMI 高于第 85 个百分位时应考虑有超重的可能，高于第 95 个百分位时为超重。三头肌皮褶厚度（TSF）是测定青少年肥胖的最实用方法，但再现性不佳。TSF 超过均值一个标准差（第 85 个百分位）或体重超过理想体重的 20%时标志肥胖。实验室检查应包括血细胞计数、尿常规和胆固醇水平测定。内分泌原因，如甲状腺功能低下或 Cushing 病通常可通过病史和体检而加以除外，但有时也可能需要辅助的实验室检查方能排除。

治疗

与患者年龄相适应的、有饮食咨询和锻炼计划的行为矫正方案对减肥有效（表 9-5）。

表 9-5　体重控制干预方案的内容

项目	具体方面
身体活动	a. 频度：3～4 次
心血管适应性	b. 强度：最大能力的 50%～60%（最高心率的 55%～65%）
相当的热量	c. 持续时间：最初为 15 分钟，以后渐增至 30～40 分钟
	d. 方式：大肌肉运动，如散步、慢跑、游泳、赛车等
	e. 兴趣：鼓励多种多样的业余活动
	f. 娱乐：集中在运动项目和身体活动方面的娱乐
营养教育	a 讲述营养成分的重要部分，如食物的分组、供给需求和种类
	b. 使其了解热卡平衡、热卡摄入和消耗
	c 警告孩子抵御媒介广告的诱惑
	d. 对快餐的作用和好的快餐方面的指导
	e. 在快餐摄入和热卡平衡方面给予帮助

续表

项目	具体方面
	f.教育孩子减少高热卡、低营养食品的摄入
行为矫正	
改变饮食习惯 养成锻炼身体的习惯	a.明确影响进食的因素，如饭菜摆放的位置，盘子的大小，放在显著位置上的食物
	b.明确对体重控制有消极作用的行为：进食速度，长期额外进食，挑吃高热卡食物等
	c.制定增加活动量的计划
	d.功能性活动，如步行去上学，上楼梯，用坐位代替卧位
	e.培养多种娱乐活动的兴趣：网球，舞蹈，滑冰等
	f.发现导致活动过少的原因：过多地看电视，放学或饭后即躺下，结交不喜爱活动的朋友

学业不良

当儿童由小学升入中学或高中时，他们的功课内容和数量均有显著的增加。青春期时的学业不良有着广泛的原因：(1)智力有限；(2)学习困难；(3)抑郁或情感问题；(4)身体原因(如视力或听觉异常)；(5)因疾病而造成缺课(如哮喘、风湿热等)；(6)精力集中困难，有时是由于家庭问题所致(如父母离婚或去世)；(7)注意力缺陷多动失调；(8)缺乏学习动力；(9)英语为非母语所引起的学习困难；(10)物质滥用。对儿童学业不良应进行上述原因的探究。

诊断

诊断有赖于完整的病史，体格检查，适当的实验室检查以及教育和心理方面的测试。应详细询问有关的慢性疾病或任何感觉缺陷的病史。缺课多天，并有家长的假条："孩子病了不能上学"的学生，可能为逃学。既往注意力缺陷病史或服用兴奋药物史提示目前可能仍有注意力的问题。学校记录，包括以前的学习情况和智力测验是非常重要的背景信息。情感问题病史可以显示出患者以前因抑郁症或其他显著的精神问题而进行咨询的情况。家庭问题，如父母离婚或酗酒可能会影响孩子的学习精力。同胞或其他家庭成员也可能有学校方面的问题或其家庭是移民，目前正处在对美国进行适应的过程中。有时可能是由于学校方面的原因，如学校可能受到持枪团伙的干扰或学校与学生之间存在适应不良(如习惯于实验性项目的学生被送往军事专业)。

治疗

治疗方案必须个体化并具有可行性，强调学生的特殊需要和培养学生的主动性。对于有特殊学习障碍的学生（如诵读困难），应制定出定期的、有针对性的课外活动，并选择特殊的教师。心理咨询对于那些需要加强应付技能、自尊心和社交适应性的学生会有所帮助。对于有注意力缺陷多动失调的学生可使用神经兴奋性药物。有抑郁症或其他严重的情感问题迹象的学生应作进一步的心理学评定。

乳房疾患

自乳房开始发育起，对乳房的检查即应成为常规体检的一部分。乳房的检查应从乳房的对称性和 Tanner 分期的视诊开始（图 9-2）。双侧乳房不对称通常属于正常情况，但也可能是由于一侧乳房发育不良、无乳房、胸大肌缺如或少女乳房肥大所致。

乳房肿块

青春期的乳房肿块大多数是良性的，但美国 25 岁以下的女性中每年约有 150 人发生乳腺癌。因乳房肿块而就诊的少女中 90% 为纤维腺瘤，剩余的 10% 为囊肿，实际上乳房囊肿可能占青春期乳房肿块的 50%，但较易诊断，许多可以自愈，对可疑的病例应立即介绍到外科（表 9-6）。

表 9-6 乳房病灶

类型	临床所见	转归	治疗
纤维腺瘤	橡皮样，界限清楚，非柔软性肿块；通常位于外上象限；25% 的病例为多发或复发	生长缓慢，青春期后可能呈静止状态	随访 2～3 个月经周期，如无变化行超声检查，如为实质性瘤应行外科切除
囊肿	柔软、海绵样肿块，常为多发，经前期症状加重	约 1/2 的囊肿在 2～3 个月经周期后会自行消失	持续存在的囊肿可用针吸出囊液，可疑病灶应介绍至外科
纤维囊性乳腺病	周期性、柔软的双侧小结，多见于 30～40 岁的女性，但也可见于青春期的女性	在雌孕激素平衡周期影响下增大或缩小	口服避孕药可减少其发生，一些患者服用维生素 E 或饮食中加入甲基黄嘌呤后症状减少，但尚未被研究所证实

续表

类型	临床所见	转归	治疗
乳房脓肿	单侧乳房疼痛伴广泛的炎症表现，病程后期可扪及乳房肿块，通常由金葡菌引起	炎症范围可能深于体检所见	当出现波动感时行外科穿刺和排脓；口服抗生素(双氯青霉素或头孢菌素)2～4周
乳腺癌	硬，不能移动，界限清楚的无痛性肿块	无痛性病程	外科治疗
叶状囊性肉瘤	固定的、橡皮样、柔软、温热、囊性，可有表皮坏死	可突然增大，大多数为良性，很少转移	外科切除
少女巨大纤维腺瘤	巨大的纤维腺瘤伴有浅表静脉曲张	良性	出于美容的目的切除腺瘤，以防止乳房萎缩
乳管内乳头状瘤	来源于柱状上皮的圆柱形肿瘤，通常位于乳晕下方，但在青春期时也可位于周边，可有乳头分泌	大多数为良性	需切除行细胞学检查
脂肪坏死	一侧乳房局限性炎症过程，半数病例是继发于创伤	继之出现的瘢痕易与恶性病灶混淆	在瘢痕期时如有怀疑应进行活检
少女乳房肥大	双侧乳房明显增大，也可为单侧，但很少见，系因乳房在月经初潮前后对雌激素过于敏感所致	良性，可引起难为情	美容治疗以使其变小

泌　乳

青少年的泌乳现象或乳头的不恰当分泌通常是良性的，但仍然有必要进行详细的病史询问和体格检查。泌乳与许多处方药物和非法毒品有关(表9-7)，也与许多中枢神经系统、内分泌或胸壁疾患有关(表9-8)。

表 9-7　与乳房症状有关的药物(泌乳、男子乳房女性化、乳房疼痛、乳房肿块)

毒品(违法或滥用的)

大麻

鸦片

安非他明

甲丙氨酯

激素或有关的药物

口服避孕药

雌激素

他莫昔酚

脱氧溴隐亭

甲基睾酮

人绒毛膜促性腺激素

化疗药物

长春新碱

白消安

处方药物

抗抑郁药物

苯二氮䓬类

丁酰苯

西米替丁

地高辛

异烟肼

甲基多巴

酚噻嗪及其衍生物

利血平

螺内酯

表 9-8　泌乳的原因

1. 下丘脑失调

功能性

产后

未妊娠

病理性

续表

浸润性

类肉瘤

组织细胞病 X 型

下丘脑肿瘤

垂体柄病变

2. 药物治疗

镇静剂

三环抗抑郁药物

甲基多巴

罂粟木碱

口服避孕药

雌激素

3. 新生物

垂体瘤

仅分泌催乳素

分泌催乳素和 ACTH(Cushing 病)

合并或不合并催乳素分泌的生长激素瘤

异位催乳素分泌瘤

4. 甲状腺功能低下

5. 神经源性刺激

乳房刺激

胸壁损伤(带状疱疹,胸壁手术)

检查

如果患者没有妊娠史或用药史,则应测定血促甲状腺素(TSH)和催乳素水平。TSH 水平增高表明有甲状腺功能低下;催乳素水平升高,而 TSH 正常并伴有闭经指示有下丘脑或垂体肿瘤,应进行 CT 检查以进一步证实。当催乳素水平正常时,应考虑一些不常见的原因,如肾上腺、肾脏或卵巢肿瘤。对于检查结果阴性,但有持续泌乳者,应进行密切的随访。许多病例可能不符合任何诊断且症状可自行消失。

治疗

根据病因进行治疗,催乳素瘤可行外科手术切除或用嗅隐亭进行抑制治疗。

嗅隐亭对于闭经、但催乳素水平正常的女性也有一定作用，

男子乳房女性化

男子乳房女性化(gynecomastia)是青春期男性的一个常见问题，大多数男青年在 Tanner 第Ⅲ、Ⅳ期时有乳晕下乳房组织的一过性发育，其可能的原因为睾酮-雌激素失衡、催乳素水平升高或血浆结合蛋白水平异常。

临床所见

男子乳房女性化Ⅰ型为特发型，表现为青春期的男子单侧(20%为双侧)乳晕下柔软、固定的肿块。Ⅱ型表现为广泛性的乳房增大。假性乳房女性化系由于局部脂肪组织过多或胸大肌突出所致。

鉴别诊断

男子乳房女性化可由于某些药物所致(表 9-7)或某些疾病所致(表 9-9)。

表 9-9 与男子乳房女性化有关的疾病

Klinefelter 综合征(47XXY 综合征)
外伤性截瘫
男性假两性畸形
睾丸女性化综合征
Reifenstein 综合征(不完全型雄激素不敏感综合征)
17 酮还原酶缺乏
内分泌肿瘤(精原细胞瘤、间质细胞瘤、畸胎瘤、女性化肾上腺瘤、肝细胞瘤、血友病、支气管癌、麻风病等)
甲状腺功能低下
甲状腺功能亢进
肝硬化
带状疱疹
家族性共济失调

治疗

如果是特发性的，应向患者说明这种现象是很常见的，而且是良性的，一般在数月至 2 年内会自行消失。药物如双氢睾酮(dihydrotestosterone)，达那唑(danazol)，氯米芬(clomiphene)或他莫昔芬(tamoxifen)已经应用于临床，但效果各不相

同。对于乳房增大明显或造成明显的心理损害者可行外科手术治疗。

妇科疾患或妇科问题

月经生理

月经周期分为三个阶段:卵泡期、排卵期和黄体期。下丘脑、垂体和卵巢激素通过复杂的刺激和反馈抑制系统导致发生每月排卵(图 9-3),如果没有受孕则出现月经。

月经失调

闭经

闭经是指无月经来潮或月经停止,可因先天畸形、染色体异常或生理性月经延迟所致(表 9-10)。

表 9-10 闭经的原因

下丘脑-垂体轴
下丘脑功能受抑
精神打击
抑郁症
慢性疾病
体重减轻,严重节食
肥胖
剧烈运动
药物(事后避孕药,酚噻嗪)
中枢神经系统病灶
垂体病灶-腺瘤,催乳素瘤
颅咽管瘤和其他脑干、蝶鞍旁肿瘤
累及下丘脑的头部损伤
浸润性病变(类肉瘤)
血管性疾病(下丘脑血管炎)
先天性[1]
Kallman 综合征
卵巢性
性腺发育不全[1]
Turner 综合征(XO)
嵌合体(XX/XO)

续表

卵巢受损
自身免疫性疾病(包括有甲状腺、肾上腺、胰岛细胞)
感染(腮腺炎、卵巢炎)
毒素(烷基化疗药物)
射线
创伤、扭转(少见)
多囊卵巢综合征(Stein-Leventhal)(可有雄性化表现)
卵巢功能衰竭
过早绝经(可能因卵巢受到伤害所致)
对抗性卵巢
性腺发育不全的变异(嵌合型)
子宫阴道性
苗勒管(Müllerian)发育不全[1]
子宫、子宫管或阴道的先天畸形或缺如
处女膜闭锁、阴道横隔、阴道发育不全、子宫颈发育不全[1]
睾丸女性化(无子宫)[1]
子宫内膜缺陷
Asherman 综合征(宫颈-宫腔粘连症)
结核,布氏菌病
激素合成或作用缺陷(可能有雄性化的表现)
肾上腺增生[1]
Cushing 综合征
肾上腺肿瘤(少见)
药物(类固醇、ACTH)

[1]原发性闭经的常见原因

原发性闭经是指月经初潮的延迟,以至于 14 岁时仍没有月经或第二性征的发育,或至 16 岁时虽有第二性征的发育,但没有月经。继发性闭经是指既往曾有规律月经,而目前停经至少 3 个周期以上。在一些情况下(如怀疑妊娠,有 Turner 综合征表现的身材矮小或先天缺陷)应立即进行有关的检查,而不应等待至特定的年龄。

原发性闭经的检查:病史中应包括下列内容:青春期是否已经开始,家庭中其他女性成员月经初潮的年龄,患者锻炼的程度以及心理社会史。医生要进行详细的体格检查,并应明确雌激素与乳房、外生殖器、阴道、子宫的发育以及月经有关。如果盆腔检查显示患者的外生殖器和盆腔器官正常,则应做阴道涂片以检查雌激素的影响程度或进行孕激素刺激试验(图 9-4)。

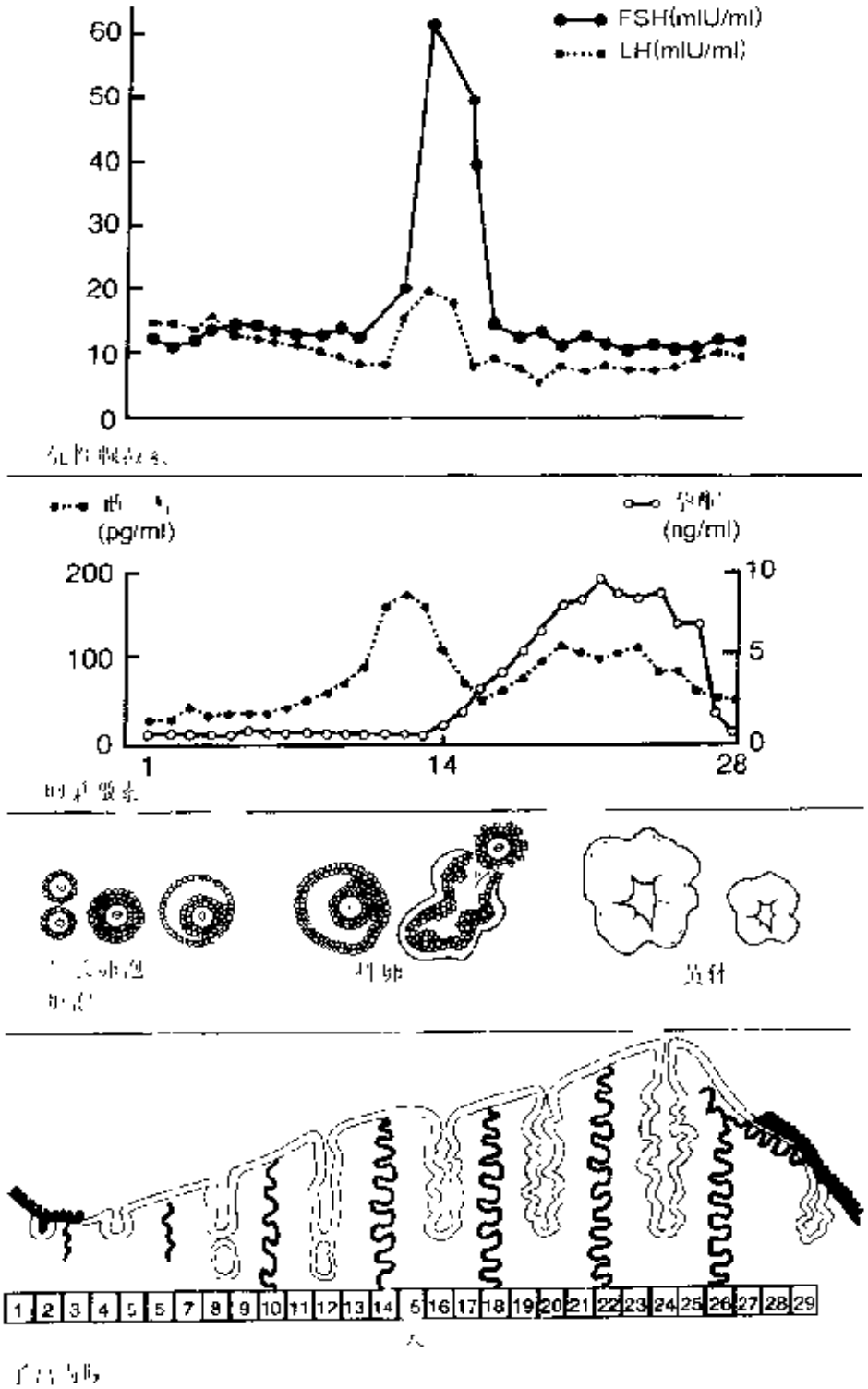


图 9-3 正常有排卵型月经周期的生理：卵巢激素的产生、卵泡的成熟、子宫内膜的变化、月经周期内促性腺激素的分泌
FSH = 促卵泡素；LH = 黄体生成素

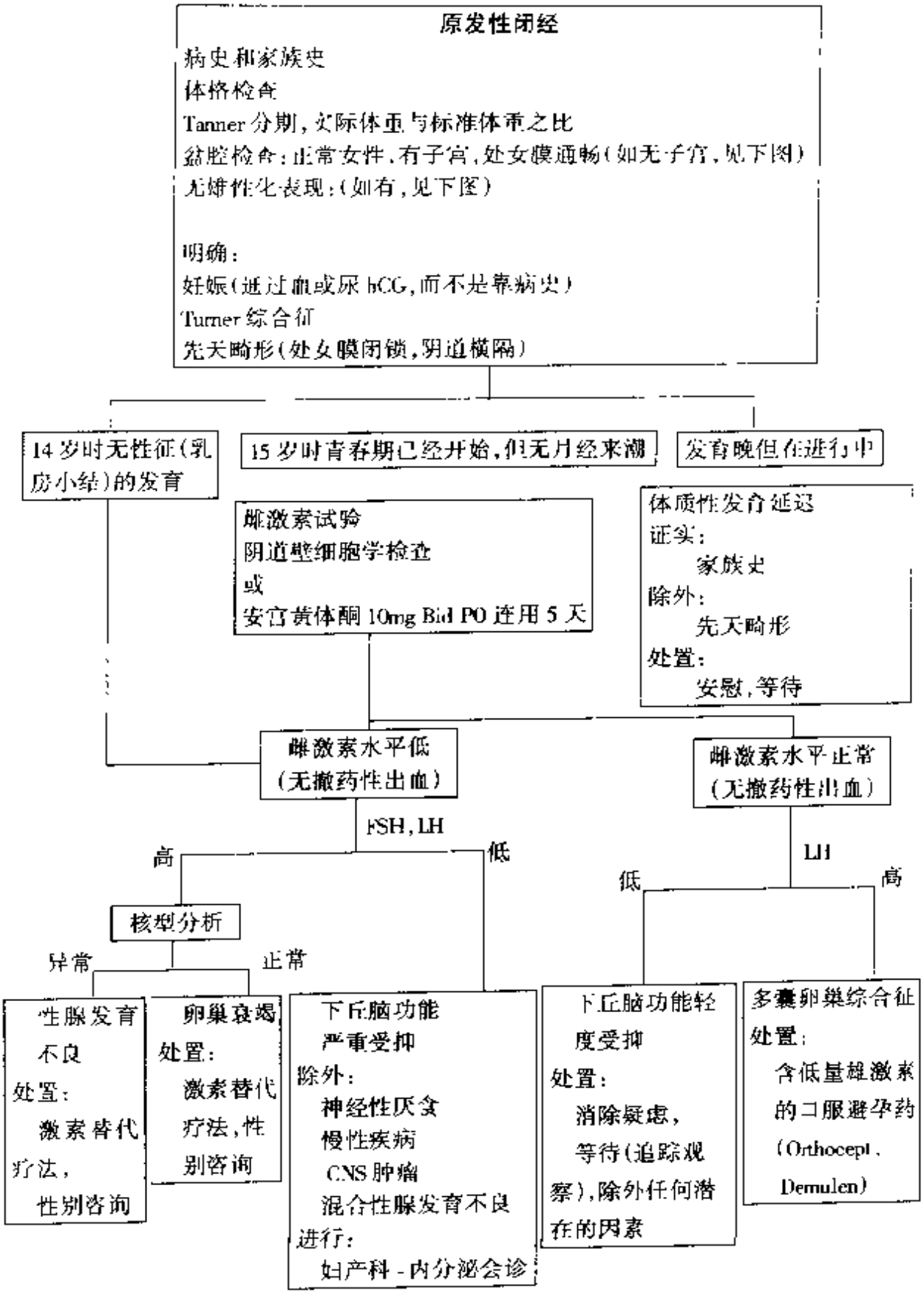


图 9-4　正常女性原发性闭经的评价

对于有雄性化表现的患者(图 9-5),应做睾酮和硫酸脱氢雄甾酮的测定以明确闭经和雄性化表现的原因是多囊卵巢综合征(PCOS)还是肾上腺源性。PCOS 是一组有多毛、月经稀少和不育症状的综合征。由于 FSH 不足,卵泡中的雄甾烯二酮不能转化为雌二醇,导致不排卵和过量雄激素的产生(图 9-3)。

如果体检发现无子宫(图 9-5),则应做染色体核型分析以区分睾丸女性化和苗勒管缺陷,因为这两种情况的治疗是不同的。

继发性闭经的检查和处理:当雌激素受到对抗,子宫内膜保持在增生期时,则出现继发性闭经,最常见的原因为妊娠、精神紧张和多囊卵巢综合征(图 9-6)。病史应着重于精神因素、体重的变化、极度的运动史、性活动和避孕情况,并注意有无头痛、视觉改变和泌乳。体检内容包括眼底检查、视野检查、甲状腺触诊、血压和心率测定、乳晕处挤压以确定有无泌乳等,并注意有无雄激素过多的表现,如多毛、阴蒂增大、严重痤疮或卵巢增大。

首要的实验室检查是妊娠试验,即使患者否认有性交史。如果试验结果为阴性,应进行阴道涂片以确定雌激素水平或做孕激素刺激试验。如果患者的子宫受雌激素影响,则表现为药物撤退性出血。

痛经

痛经是少女最常见的妇科主诉,其发生率为 60%,根据其是否有盆腔病变而分为原发性痛经和继发性痛经。原发性痛经占少女痛经的 80%,并且主要发生于 25 岁以下的女性。继发性痛经的原因主要为性传播疾病、子宫内膜异位症、先天畸形或妊娠合并症(表 9-11)。

表 9-11 少女痛经

原发性痛经:无盆腔疾病

	病因	开始和持续时间	症状	盆腔检查	治疗
原发性痛经	过多的前列腺素 $F_{2\alpha}$ 附着于子宫内膜,引起子宫收缩、缺氧、缺血;也直接提高痛觉受体的敏感性	与月经同时出现或晚于月经,持续 1~2 天;在初潮后 6~8 个月当月经周期变为有排卵型时消失	下腹疼痛,向后背部、大腿放散;恶心、呕吐、尿频均为前列腺素过多所致	正常;如果没有性活动,且症状符合原发痉挛性痛经,则不能做盆腔检查	轻度:热敷,温水浴,非处方性止痛药;中-重度:服用前列腺素抑制剂,有性活动者可口服避孕药

续表

原发性痛经:无盆腔疾病

	病因	开始和持续时间	症状	盆腔检查	治疗
心理性	可能有性虐待史或对发育为成年女性的适应不良或是逃学、逃避工作的继发获得	开始于月经初潮,疼痛持续整个月经期	腹痛	正常	月经生理教育:说明痛经并不表明有病;松弛疗法和反馈疗法;对潜在问题的咨询

继发性痛经:有潜在疾变(当怀疑为继发性痛经,患者有性活动时应做盆腔检查、淋球菌培养、衣原体检测、血常规和血沉)

感染	大多数是由于性病,如淋病或衣原体病	最近出现的盆腔疼痛	盆腔疼痛,月经量过多,月经间期有淋漓出血或阴道分泌物	宫口有粘液脓性或脓性分泌物,宫颈举痛,附件触痛	适当的抗生素治疗
子宫内膜异位症	可能因回流导致子宫内膜种植在盆腔或腹部	一般在月经初潮2年后出现	盆腔疼痛,可能出现在月经间期	2/3 的病例检查时有触痛,特别是在黄体期晚期	口服避孕药或达那唑抑制疗法、对病变广泛者手术治疗
妊娠合并症	自发流产,异位妊娠	突然出现	盆腔疼痛并有月经过期	hCG 试验阳性,子宫或附件增大	立即进行妇科检查
先天畸形	阴道横隔,纵隔子宫,宫腔狭窄	在月经初潮时出现	盆腔疼痛	畸形可能明显,也可能需在麻醉下检查	妇科会诊,超声,子宫镜或腹腔镜检查
宫内节育器(IUD)	增加子宫收缩,增加盆腔感染的风险	在放置 IUD 后出现,如为急性感染则为急性起病	盆腔疼痛,月经量增多、阴道可有分泌物	正常或见感染部分	前列腺素抑制,甲灭酸尚可减少月经量,放也可选用;如感染较重,应摘除 IUD
盆腔粘连	腹部手术或盆腔炎病史	出现在术后或在盆腔感染后	腹痛,可与月经周期无关	各不相同 可能有肠型	外科治疗

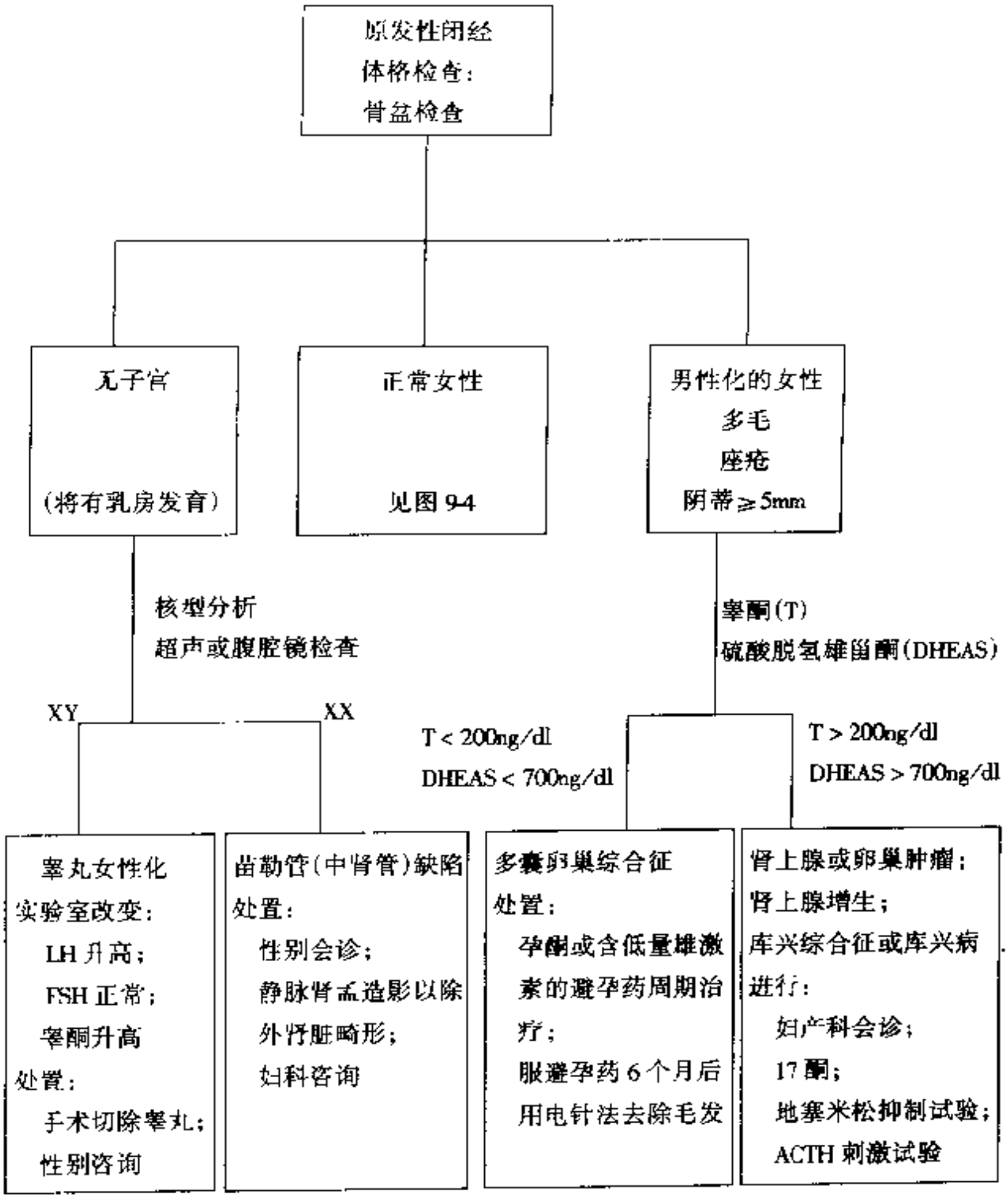


图 9-5 无子宫或有男性化表现的女性原发性闭经的评价

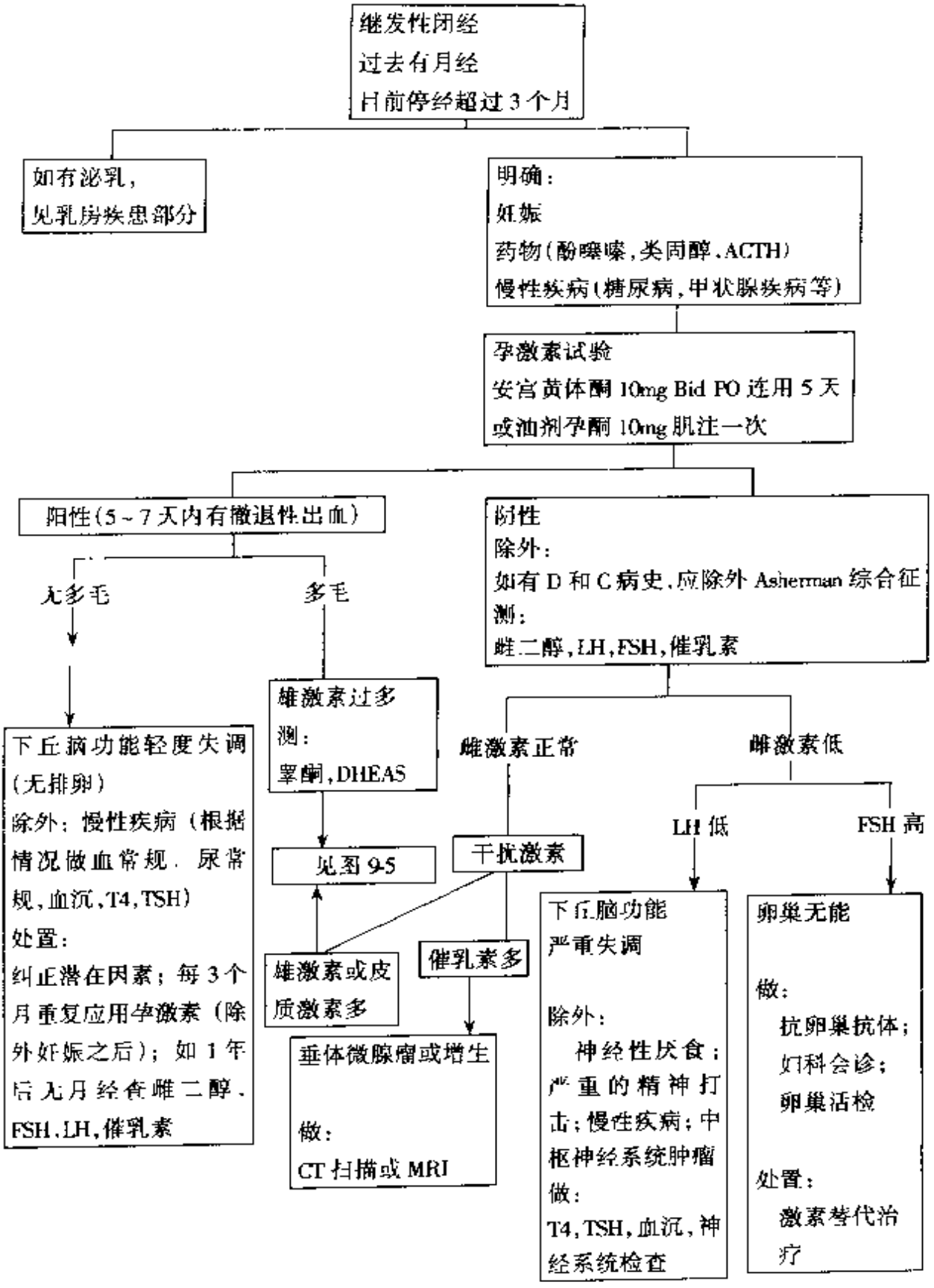


图 9-6　继发性闭经的评价

功能失调性子宫出血

功能失调性子宫出血(DUB)是指月经过多或月经过频，系由于子宫内膜仅受到雌激素影响而增生、最后不完全脱落，从而引起不规则无痛性子宫出血。无对抗的雌激素刺激发生在无排卵型周期，多见于月经初潮不久的少女，但也可见于正患疾病或应激状态下的女青年。

表现：因 DUB 而就诊的患者通常主诉曾有几年规则的月经，而后每隔 2 周就来月经或闭经 2～3 个月后持续出血长达 2～3 周，也可有间隔少于 3 周的无痛、不规则的月经，一般出血超过 10 天即应考虑为异常。在诊断 DUB 时应除外一些疾病(表 9-12)。

表 9-12 青春期功能失调性子宫出血的鉴别诊断

盆腔炎症或子宫颈炎
妊娠合并症：异位妊娠，先兆流产，不全流产，流产
口服避孕药所致的突破性出血
恶液质：铁缺乏，血小板减少症，凝血病，遗传性假血友病，白血病
内分泌失调：甲低，甲亢，糖尿病，肾上腺疾病，高泌乳素血症
外伤
异物
子宫、阴道、卵巢异常：癌，纤维瘤，由乙烯雌酚引起的腺瘤，过早绝经

处理：对于有性行为的患者应做妊娠试验、盆腔检查以及相应的培养和全血常规(包括血小板)化验。如果患者出血严重或月经初潮尚未超过 1 年，则应做凝血方面的检查，依病史和体检所见决定是否需做激素方面的检查。根据症状的轻重进行治疗。

血色素水平较低，有直立性症状和阴道出血严重的重度 DUB 患者需住院治疗。

对于血流动力学不稳的患者，应予输液或输血治疗。复合雌激素具有止血作用，可静脉给药，剂量为 25mg(表 9-13)，并应进行妇科会诊。

经间痛

经间痛是指在排卵期间卵泡破裂，卵泡液渗出刺激腹膜而引起的疼痛，患者表现为月经周期的中期有单侧腹部钝痛，疼痛可持续几分钟或长达 8 小时。这种疼痛不同于急腹症的疼痛如阑尾炎、卵巢囊肿蒂扭转或宫外孕，后几种情况可能需腹腔镜检查。对经间痛的患者可进行安慰和对症治疗。

表 9-13　功能失调性子宫出血的处理[1]

	轻	中	重
特点	Hct > 33% 或 Hb > 11g/L	Hct 27% ~ 33% Hb 9% ~ 11g/L	Hct < 27% Hb < 9g/L
急性治疗	月经日历；补充铁剂；对有性活动、并希望避孕的患者可采用口服避孕药治疗（每日一次的标准剂量）	开始口服避孕药：（1/35）4 丸/日 × 4 天；3 丸/日 × 9 天；2 丸/日 × 13 ~ 19 天；撤退性出血 × 7 天	输血；PRN；复合雌激素 25mg 静滴，4 ~ 6 小时一次至出血停止；开始口服避孕药；4 丸/日 × 4 天；3 丸/日 × 9 天；2 丸/日 × 13 ~ 19 天；撤退性出血 × 7 天
长期治疗	监测铁状况（Hb/Hct）随诊 2 个月	口服避孕药（1/35）[2] 周期治疗 3 个月；在撤退性出血开始后的星期天开始服药，服药时间长短依贫血改善情况而定；补充铁剂；监测铁状况；服药后 2 ~ 3 周内随诊，以后每 3 个月随访一次	口服避孕药（1/50）[3] 周期治疗 3 个月，在撤退性出血开始后的星期天开始服用，服药长短依贫血情况而定；补充铁剂；监测铁状况；服药后 2 ~ 3 周随访，以后每 3 个月随访 1 次

[1]DX = 延长的无痛性的月经期（8 天），出血多（> 6 片卫生巾/日），周期短（21 天），无其他特殊原因

[2]三相口服避孕药

[3]前 3 个月服用含炔雌醇 50mg 的药丸，然后服用 30 ~ 35μg 的单相或三相药丸

卵巢囊肿

功能性囊肿占女青年卵巢肿物的 20% ~ 50%，是正常生理过程的变异。功能性卵巢囊肿可以无症状，也可以引起月经不调、便秘或尿频。除非囊肿较大，否则很少引起疼痛，但囊肿扭转或出血则可引起急性或亚急性腹痛。卵泡囊肿占卵巢囊肿的大多数，直径通常小于 4cm，可自行吸收。黄体囊肿较为少见，直径可达 5 ~ 10cm。对于下列患者应行腹腔镜检查：月经尚未来潮，超声检查囊肿为实质性或直径大于 5cm，有出血或扭转迹象或经 2 ~ 3 个月经周期后囊肿仍不见消退者。

避　孕

由于性、避孕和防止妊娠对于青少年的必要性，因此这些方面应成为儿科医生

所熟悉的领域。

对少年有关避孕的咨询

少年可能缺少做出某种决定的技能，他们通常受益于某种有关做出决定的纲要，这种纲要适用于不同的情形，特别是涉及到同伴压力的情况。医生可与青少年就以下两方面的选择进行交谈：性交和性交带来的后果（意外妊娠、性传播疾病、感情创伤、对专业、工作和收入的影响以及由于怀孕所带来的责任问题），使青少年在发现自己处于尴尬的境地前能够做出明智的选择。节欲是最常采用的控制生育的方法，应谨慎地鼓励青少年了解避孕，并在他们发生性交时采取避孕，对于预期的副作用给予全面的咨询可以加强青少年的合作。应使青少年了解月经周期，并使其明确没有"安全期"，排卵发生在下次月经前的2周，但可能很难预测。由于少女的月经周期通常不规则，而且会发生自发的和非计划的性交，因此他们会发现周期法和体外排精法并不是很安全（表9-14）。

表9-14 美国常用的避孕方法

方法	作用	失败率[1]	副作用	优点	注释
避孕套	屏障作用；一些避孕套含壬苯醇醚，具有杀精子作用	12	无	防止性病的发生	不需医学随访和药物
杀精子剂	杀精子作用	21	局部刺激	有杀细菌和病毒的作用	
海绵	屏障作用，杀精子作用	18～28	有发生毒性休克综合征的可能		经产妇比未经产妇失败率高，1995年后撤出市场
复合口服避孕药	(1)抑制排卵 (2)使宫颈粘液增厚，精子不易穿过	0.1	血栓，二尖瓣闭锁不全，中风，高血压，肝脏肿瘤，死亡，但在少女中少见	减轻痛经和痤疮防止盆腔炎、卵巢和子宫内膜癌、良性乳房肿块的发生；减少月经血量	是不规律性交的青少年的选择。30岁后发生严重风险的可能性增加，特别是吸烟者
小药丸	(1)使宫颈粘液增厚 (2)使子宫内膜萎缩 (3)仅在15%～40%的月经周期抑制排卵	0.5	月经不准		用于应避免外源性雌激素的患者

续表

方法	作用	失败率[1]	副作用	优点	注释
醋酸甲羟孕酮(Depo-Provera)	(1)抑制排卵 (2)使宫颈粘液增厚 (3)使子宫内膜萎缩	0.3	月经紊乱,体重轻度增加,情绪变化,骨密度降低	癫痫患者可出现惊厥	应用1年时,50%出现闭经
孕激素皮下植入	(1)使宫颈粘液增厚 (2)使子宫内膜萎缩 (3)抑制LH高峰	0.04[2]	不规则出血,情绪变化,脱发,植入部位色素沉着	对性活动没有影响	尽管作用长达5年,但有必要每年检查,患活动性肝炎、急性血栓性疾病、不明原因流血和妊娠者禁用
宫内节育器	通过炎症反应和前列腺素的产生	3	性病,盆腔炎,月经量过多或月经不准,痛经	对性活动没有影响	不适用于有多个性伙伴和在将来想要孩子的青少年
隔膜	屏障作用,所含有的避孕胶有杀精子作用	18	无		确保其放入位置正确和感觉舒适

[1]在使用该方法的典型夫妇中,在第一年内并未因各种原因而停止使用的夫妇发生意外妊娠的百分率

[2]至第5年末时失败率提高至1.1%

避孕药:在开始服用避孕药之前,医生应详细询问使用者的月经史、医疗史和家庭史,测量用药前的基础体重和血型,进行乳房和盆腔检查,留取尿液标本,并做阴道脱落细胞涂片、淋球菌培养、衣原体培养或抗原检测。如果没有禁忌证(表9-15),患者可在下一个月经周期开始服药。三相或低剂量复合型口服避孕药适用于无雌激素应用禁忌证的少女。对于青少年最好给28日装的药丸,而不是21日装的药丸,以减少因药丸丢失而造成漏服的机会。医生应向患者说明她所服用的药物种类、可能的危险、副作用和她们需向医生报告的指征。为确保安全,患者在服药的前2周内应同时使用其他避孕方法,如避孕套或避孕泡沫。由于少女通常会因为一些非医学性原因或轻微的副作用而停止服药,因此医生应在患者服药后的第1个月和第一年内的每2~3个月进行随访以加强患者的合作。

如果患者在服药后的头2~3个月内有持续的轻微副作用,则应试用其他类型

的复合口服避孕药。根据激素的作用进行调整，最常需要进行调整的情况是与药丸漏服无关的突破性出血。

表 9-15 复合避孕药的禁忌证

绝对禁忌证
血栓性静脉炎、血栓栓塞、脉血管栓塞、缺血性心脏病史
已知的或可疑的乳腺癌或雌激素依赖性新生物
妊娠或疑为妊娠
良性或恶性肝脏肿瘤史
不明原因的阴道流血
相对禁忌证
严重的血管性头痛或偏头痛
高血压
糖尿病
活动期的胆囊疾病
单核细胞增多症(急性期)
镰状细胞病或镰状病 C
将要进行大手术
下肢石膏夹或严重损伤
目前有肝功能损害
在过去的 10～14 天内刚刚结束妊娠

针剂型激素类避孕药：自 1992 年美国国家药品管理局批准安宫黄体酮为避孕药以来，缓释型安宫黄体酮(DMPA)很快受到了少女的欢迎。

DMPA 的用法为每隔 12 周(或再延长 2 周)于臀部或三角肌深部肌肉注射 150mg，首次注射应在月经周期的前 15 天内，以提供及时的保护作用。DMPA 的优点为失败率小于 0.3%，作用时间长，合并症少，不影响性交和无雌激素相关的副作用。一些少女认为在一年的应用中 50%的闭经率是一个可以接受的副作用。其他副作用包括月经不准、体重增加和情绪变化，降低骨密度的副作用尚在研究之中。

*左旋炔诺孕酮皮下植入*是将左旋炔诺孕酮埋入上臂皮下，这一方法自 1991 年开始在美国应用。由于该方法具有应用方便、无合并症、失败率低于 1%，而且作用长达 5 年之久的优点，因此成为那些能够忍受月经失调副作用的青少年们理想的避孕方法。

妊　娠

母亲妊娠年龄过小以及由此带来的高危因素导致新生儿情况的恶化，如低出生体重儿(<2500g)的出生率和新生儿死亡率升高，少女妊娠对其自身和其婴儿的心理社会性的影响也是广泛的。

就诊

妊娠的少女会因月经过期未来而就诊，甚至直接要求做妊娠试验，但更多的情况是以一些无关的主诉或含糊的躯体症状而就诊。临床医生对于少女妊娠应高度警惕，一旦怀疑妊娠，应进行妊娠试验。

诊断

如上所述，病史和体检有助于诊断妊娠。在检查时可见宫颈紫蓝着色和变软。当妊娠月份较大时，可在腹部扪及子宫底。如果双合诊检查发现子宫大小与妊娠月份不符时应想到异位妊娠、不全流产或流产、双胎或妊娠日期不准的可能，人绒毛膜促性腺素(hCG)试验比较简单，并可确定诊断。

特殊处理

对于来做妊娠试验的患者，医生应首先了解患者的希望和打算。如果患者希望怀孕，而试验结果为阴性，医生应进一步说明少女妊娠和抚养孩子的危害。对于不希望妊娠的患者，应进行避孕指导。

对于已经妊娠的少女，医生应与其讨论其生活来源问题和拟做出的选择，许多青少年需得到父母的帮助。由于青少年往往对自己的计划抱有矛盾心理，并很有可能改变主意，因此，对于决定继续妊娠的少女最好随访一周以确定他们是否下定决心，并帮助其开始产前保健。

新生儿低出生体重和状态不良与母亲的年龄无关，但与母亲孕前体重较低、体重增加不良、延迟开始产前保健，社会经济状况低下和母亲为黑人等因素有关。一些妊娠少女的营养不良、不规则的饮食、吸烟、饮酒、物质滥用和性病也易导致胎儿状态不良的发生。少女妊娠有发生妊娠毒血症、缺铁性贫血、头盆不称、难产、早产和母亲死亡的较大风险，因此，尽早开展产前保健和保持孕期良好的营养状况对于减少这些问题的发生具有重要意义。由于少女在产后2年内再次意外妊娠的风险较高，因此产后的避孕咨询和随访是必要的。

阴　道　炎

阴道炎的原因主要有两种：由致病菌引起或阴道环境变化时由内源菌丛引起。

念珠菌性阴道炎和细菌性阴道炎[以往是指加德诺菌(Gardnerella),嗜血杆菌(Haemophilus)或非特异性阴道炎],也见于那些并非性活跃的患者,这种感染是内源菌丛感染的例子。细菌性阴道炎更多见于性活跃的患者,对这些患者也应想到滴虫感染或性病致病源所引起的宫颈炎(见性病部分),由于这一原因,对于性活跃的患者或性虐待的受虐者,即使已经明确有霉菌或细菌性阴道炎的存在,仍应留取样本进行性病方面的检查(表 9-16)。

表 9-16 阴道炎

	原因	特点	检查	治疗
生理性白带	生理性的	透明、白色、无味的分泌物,开始于月经初潮前后	新鲜标本中有少量鳞状上皮细胞,多形核细胞 < 5 个/高倍视野	告诉患者此为正常生理现象
念珠菌性阴道炎	白色念珠菌(酵母菌)	稠厚、白色、粘性、奶酪样分泌物;粘膜充血、瘙痒	新鲜标本中可见白细胞;氢氧化钾标本中可见出芽酵母菌或念珠菌;涂片可能为阴性	如果涂片为阴性,应根据检查所见进行治疗:每晚使用制霉菌素、克霉唑或特康唑药膏或栓剂,连用 3~7 天
细菌性阴道炎	阴道内源菌丛,加德诺菌,类杆菌,消化球菌属,乳酸杆菌	稀薄、血性、灰白色分泌物,粘着于阴道壁,阴道弥漫性充血,异味	Whiff 试验(在分泌物的涂片上滴氢氧化钾)出现鱼腥味,多量线索细胞(点彩阴道鳞状上皮细胞)	甲硝唑 0.5g, bid 口服,连服 7 天;如妊娠则服用氨苄青霉素 0.5g, q6h,连服 7 天
性病(见下部分)	见下部分	宫颈呈炎症、易脆或溃疡,也可以正常	应做淋球菌培养、衣原体培养或抗原检测	见下部分
阴道异物	滞留的发夹是最常见的原因	明显异味,脓性分泌物	窥器检查	除去异物,通常不需要抗生素治疗
过敏性或接触性阴道炎	泡沫浴,女用卫生喷剂,阴道型避孕药	阴道粘膜充血	除外性病	停止使用致敏源

性传播疾病和盆腔疾病

性传播疾病(STD)

沙眼衣原体,一种仅为淋球菌一半大小的细胞内固有小体,在美国是 STD 的最常见原因,发病的高峰年龄是 15 ~ 20 岁,1/4 ~ 1/2 的感染者没有症状,1/4 ~ 1/2的病例合并淋病。盆腔炎症(PID)患者中有 20% ~ 30%为衣原体所致,20 岁以下的女性 PID 中,有 60%以上是由衣原体所引起的。

淋病奈瑟菌属是 STD 的第二位常见原因,其发病高峰年龄也是 15 ~ 25 岁、5% ~ 25%的病例与另外某种 STD 有关,50%的感染者没有症状(表 9-17)。鉴于 STD 在青少年中的发生率较高以及他们对讨论该问题的不情愿性,因此当他们来进行常规体检或因为一些与性有关的症状(如尿痛、阴茎或阴道分泌物、生殖器损伤或腹痛)而就诊时,医生应常规询问其性方面的活动、伙伴的人数以及性病的症状。由于女性患者通常没有症状,因此,对性活跃的女性每年进行阴道涂片时应留取新鲜标本进行淋球菌培养和衣原体检测。虽然男性患者通常是有症状的,但很多衣原体患者没有症状。淋球菌感染的男性患者可能会发现症状能够自行缓解,并因此而不去治疗。对于无临床症状的男性,如果排出的前 10 毫升尿液中的细胞

表 9-17 尿道炎、宫颈炎和盆腔炎

	致病源	症状	体检所见	实验室检查	合并症
尿道炎	衣原体,淋球菌,腺原体属,支原体属,滴虫	排尿困难,尿道分泌物,也可无症状	可能正常或阴茎有透明、白色或脓性分泌物;女性通常与宫颈炎有关	尿液分析有中量 WBC,无细菌,革兰氏染色:如为淋球菌,中性 WBC 中可见革兰氏阴性双球菌,淋球菌培养阳性;衣原体培养或抗原检测:可能阳性	无痛性阴茎水肿,前列腺炎,附睾炎,睾丸炎
宫颈炎	衣原体,淋球菌,疱疹病毒,滴虫	无症状,可有阴道分泌物或排尿困难	宫颈可能正常或充血、淤点,表面不规则突起、变脆或溃疡,可有脓性或粘液脓性分泌物	如为淋球菌或衣原体所致,新鲜标本中 WBC > 10 个/高倍视野;淋球菌培养:可能阳性;衣原体培养或抗原检测:可能阳性;新鲜标本可见滴虫	盆腔炎,前庭大腺炎

续表

	致病源	症状	体检所见	实验室检查	合并症
盆腔炎	衣原体、淋球菌，正常阴道需氧菌或厌氧菌	腹痛，可能是轻微的，75%有阴道分泌物，40%月经过多或月经间期有淋漓出血，40%有发烧，15%有排尿困难	下腹触痛，子宫、输卵管或宫颈有活动痛	可有 WBC 升高、ESR（血沉）增快，也可正常；宫颈淋球菌或衣原体培养可能阳性	输卵管卵巢脓肿，Fitz-Hugh-Curtis 综合征，输卵管堵塞，不育，异位妊娠，慢性腹痛

酯酶阳性，则应做 STD 的进一步检查。一旦性病的诊断成立，患者的性伙伴应同时采用相应的抗生素进行治疗（表 9-18、表 9-19、表 9-20、表 9-21）。对于梅毒患者应进行血清学的随访。为防止再感染或传播，双方在完成治疗前应节欲，并建议其使用屏障式避孕方法以防止再感染。应使患者了解反复感染对于生育的影响以及导致异位妊娠的可能性。此外也应使青少年了解 STD 有传给胎儿的可能。由于这一年龄的患者不能很好地遵守治疗，因此应进行密切的随访。

表 9-18 少女尿道炎或子宫颈炎的治疗

	药物选择	替代治疗
淋球菌	头孢三嗪（菌必治）0.125～0.25g 每日 1 次肌注，继之按下列方法治疗衣原体感染	头孢西丁 0.4g 或环丙沙星[1] 0.5g 或氧氟沙星[1] 0.4g 每日 1 次口服或壮观霉素（淋必治）2.0g 每日 1 次肌注，并辅以对衣原体的治疗
衣原体滴虫	强力霉素[2] 0.1g 每日 2 次口服，连服 7 天；或阿齐红霉素[2,3] 1.0g，每日 1 次口服	红霉素 0.5g，每日 4 次口服，连服 7 天；或氧氟沙星 0.3g，每日 2 次口服，连服 7 天

[1]喹诺酮类如环丙沙星对孕妇和 16 岁以下者忌用

[2]孕妇忌用

[3]未试用于 16 岁以下者

盆腔炎症（PID）

急性盆腔炎或急性输卵管炎是年轻女性最为常见的严重感染（表 9-17）。发生 PID 的危险因素为性活动，多个性伙伴（为只有一个性伙伴者发生率的 5 倍），年龄

小于25岁，有宫内节育器(为无宫内节育器者PID发生率的2～4倍)，以前有盆腔炎史(风险增高2倍)，STD病史和诱发流产史。

表9-19 盆腔炎症的治疗

	药物选择	剂量	替代疗法
住院患者	头孢西丁或头孢替坦，另加强力霉素，继之强力霉素[1]	2g每6小时iv 2g每12小时iv 0.1g每12小时iv，至症状改善 0.1g每日2次口服，共14天	克林霉素0.9g每8小时iv，另加庆大霉素2mg/kg每8小时iv，继之庆大霉素1.5mg/kg至症状改善为止，继之用强力霉素[1]1g每日2次口服，共14天
院外患者	头孢西丁加丙磺舒或头孢三嗪，继之强力霉素	2g日1次肌注 1g日1次口服 0.25g日1次肌注 0.1g日2次口服，共14天	氧氟沙星[1,2]0.45g每日4次口服，共14天，另加克林霉素0.45g每日4次口服，共14天，或甲硝唑0.5g每日2次口服，共14天

[1]孕妇忌用

[2]未试用于16岁以下者

表9-20 生殖器损害的诊断和治疗

病变	病原	临床所见	治疗
尖锐湿疣(生殖器疣)	人乳头状瘤病毒	男性病变多发生在龟头和冠状沟，女性则在阴道后口	正常皮肤涂凡士林后，在病变部位用20%～25%的鬼臼树脂安息香酊剂，4小时后洗掉，勿用于阴道和直肠粘膜，孕妇勿用。如果涂片见乳头状瘤病毒效应，则应做阴道窥镜检查。(其他治疗：液化氮，激光，5-氟尿嘧啶，外科切除，三氯乙酸，干扰素)
疱疹	单纯疱疹病毒(HSV)(80%～95%为HSV2型，其余为HSV1型)	多量丘疹，伴疼痛，渐发展至水疱，脓疱，溃疡，结痂；初次发作有全身症状，复发者有前驱麻刺感	阿昔洛韦0.4g，日3次口服，连服7～10天(初发)或5天(复发)，可缩短病程，于前期症状出现时开始服用

表 9-21 性传播寄生虫病的诊断和治疗

病变	症状	临床所见	治疗
滴虫	无症状或阴道瘙痒，有分泌物，男性阴茎有分泌物	多量、泡沫样分泌物，在新鲜阴道分泌物或尿沉渣标本中可见活的鞭毛虫	甲硝唑[1] 2g/日1服，或0.5g，日2次口服，连服7天
阴虱	痒疹	阴毛中可见阴虱和阴虮	将林丹或除虫菊制成泡沫水，涂在阴毛处及周围皮肤，4～10分钟后洗掉；污染的衣物用热水洗净
疥疮	会阴、大腿或腹部位的痒疹	疥疮穴和红斑，斑丘疹性疥疮和形成脓疱的趋势	从头至脚涂5%的扑灭西林(permethrin)，8～14小时后洗掉；污染的物品也要进行处理

[1]妊娠前3个月禁用甲硝唑，可选用克霉唑0.1g，每晚阴道用药，连用7天，但效果相对较差

PID的诊断并不是一目了然的，因此提出以下一些指导，首先必须具备以下三条主要标准：下腹疼痛和触痛；宫颈举痛以及附件触痛。此外，须具备下列次要标准之一：体温高于38℃，WBC(白细胞)＞10500个/mm^3，后穹隆穿刺抽出的腹膜液中含有WBC和细菌，盆腔检查或超声检查可见炎性肿块，血沉增快，宫颈革兰氏染色提示淋球菌感染或衣原体抗原检测试验阳性，宫颈内分泌物的革兰氏染色每油浸镜下WBC＞5个。

PID的鉴别诊断包括急性阑尾炎、肠系膜淋巴腺炎、胆囊炎、异位妊娠、宫内妊娠、卵巢囊肿或肿瘤、子宫内膜炎、尿路感染和肾结石。如果轻度怀疑PID，在培养结果出来之前应给患者以相应的抗生素治疗(表9-19)。在下列情况下患者应住院治疗：严重发热或有中毒症状，不能忍受口服药物和输液，院外治疗无效或不能服从治疗，年龄较小，诊断不清且病情较重者。

生殖器损害

尖锐湿疣或生殖器疣是由人类乳头状瘤病毒(HPV)所引起的，通常发生在有轻微皮肤损伤的外生殖器，但也可发生在子宫颈，肉眼难以看出。目前认为HPV是引起宫颈上皮内新生物和宫颈浸润癌的重要病原，而且似乎也与阴茎癌有关(表9-20)

单纯疱疹病毒

生殖器疱疹的初次发作通常较复发的症状明显，表现为发热、头痛、不适、肌肉

疼痛，多量的伴有疼痛的丘疹逐渐发展为水疱、脓疱、溃疡，最后结痂（表 9-20），50%的初发病例可能没有症状。

梅毒

梅毒的初期通常表现为无痛性下疳，用玻片沾压皮损部位，并加一滴生理盐水，然后迅速在显微镜暗视野下检查即可做出诊断，进一步可做梅毒试验（VDRL）检查，但在病初可能为阴性。下疳可能是自限性的。经过 4～6 个月的潜伏期，进展为二期梅毒，表现为在手掌、足底部位出现散在的伴有瘙痒的斑丘疹，在粘膜表面出现粘膜斑，广泛性淋巴结病，全身症状和生殖器疣，此期进行 VDRL 可确定诊断。第三期分为潜伏期和良性期，可出现心脏和中枢神经系统并发症，包括升主动脉断裂、惊厥、中风、视力下降、运动性共济失调。各期治疗均采用青霉素，在治疗后的第 3、6、12 个月复查 VDRL。

滴虫和节肢动物

见表 9-21。

人类免疫缺陷病毒

艾滋病（AIDS）是由于人类免疫缺陷病毒（HIV）感染所致，此病在血液和精液中传播，也可能在其他体液中传播，通过性接触和注射途径而感染。

应采取预防措施，确保青少年掌握在目前和将来对 HIV 进行自我保护的必要知识，并消除与 AIDS 有关的癔症。应使青少年了解发生 HIV 感染的高危因素、传播方式、保护方法和如何进行 HIV 检测。

AIDS 促进了更安全的性保护方式的发展，这些方法可以减少所有性病的发生率。由于青少年时期是亲昵关系开始和性活动变得重要的时期，因此是尝试这些方法的理想时期。

（郁春艳译，武盈玉审）

感染性疾病:病毒性疾病 | 10

Mark J. Abzug, MD

病毒性疾病

婴儿玫瑰疹(幼儿急疹)/人疱疹病毒 6 型感染

婴儿玫瑰疹是婴幼儿急性发热性疾病,以发热伴皮疹为特征。估计潜伏期大约 9 天,人疱疹病毒 6 型(HHV-6)已经被鉴定为婴儿玫瑰疹和婴幼儿其他一般发热性疾病的病原。

临床表现(表 10-1)

表 10-1 某些急性发疹性疾病的诊断特征

疾 病	前驱症状和体征	皮疹的性质	其他诊断性特征	实验室检查
水 痘	发热 0 ~ 1 天,食欲减退,头痛	斑疹到丘疹、水疱和结痂的迅速演变,水疱极脆;皮疹先后陆续分批出现,在同一部位可见到各阶段皮疹;病损表浅;向心性分布	头皮和粘膜有皮疹	荧光抗体染色和病损作病毒培养
药 疹	偶有发热	斑丘疹,像风疹的皮疹;罕见丘疹水疱性皮疹		嗜酸粒细胞增多
肠道病毒感染	发热 1 ~ 2 天,疲乏	斑丘疹,像风疹的皮疹;罕见丘疹水疱性皮疹或出血点	无菌性脑膜炎	从粪便和脑脊液中分离病毒
传染性红斑	无前驱症状,通常以流行形式发病	两面颊充血潮红;口周苍白;四肢斑丘疹	"掌击面"外貌	白细胞正常,血清学

续表

疾　病	前驱症状和体征	皮疹的性质	其他诊断性特征	实验室检查
婴儿玫瑰疹	高热3～4天	当发热骤降时，胸部和躯干部出现粉红色斑丘疹，1～3天内消退		白细胞低，血清学
传染性单核细胞增多症	发热，淋巴结肿大，咽喉痛	风疹样的斑丘疹，罕见丘疹水疱性皮疹，散在分布，不对称	脾大，扁桃腺有渗出物	血涂片可见异形淋巴细胞，嗜异凝集试验和特异性血清学
脑膜炎球菌血症	发热数小时，呕吐	斑丘疹，瘀斑，紫癜	脑膜刺激征、中毒性休克	白细胞增高，血和脑脊液细菌培养
洛矶山斑点热	发热3～4天，寒战，严重头痛	斑丘疹，瘀点，离心性分布	有蜱叮咬史	血清学
风　疹	很少或无前驱症状	粉红色斑丘疹；从头颈部开始，向下蔓延；一天内消退，无脱皮	耳后，枕部淋巴结肿大	白细胞正常或降低；血清学
麻　疹	发热3～4天，鼻炎、结膜炎，咳嗽	砖红色的斑丘疹；自头、颈部开始，向下蔓延；在5～6天后，皮疹变为棕色，脱屑	颊粘膜上可见麻疹粘膜斑	白细胞降低，细胞培养分离病毒，血清学
猩红热	半天～2天疲乏，咽喉痛、发热、呕吐	全身性弥漫性红点疹；颈部、腋窝、腹股沟、皮肤皱折处尤其明显；口周苍白圈；细的脱屑，手足均可见到	杨梅舌，渗出性扁桃腺炎	咽分泌物培养A组溶血性链球菌，抗链球菌溶血素O滴度升高

症状和体征

1. 玫瑰疹　突然起病，伴持续性发热，体温高达41.1℃。发热持续1～5天（平均3天）后，体温骤降，在皮疹出现前数小时体温可能低于正常。当体温恢复正常时，皮疹出现，为暗淡的红斑疹、斑丘疹，主要局限于躯干部。其他表现包括轻度咽炎、枕部淋巴结肿大和易激惹。

2. 其他表现　人疱疹病毒6型是2岁前儿童伴皮疹或不伴皮疹的发热性疾

病的常见原因。在免疫受损的病人中这种病毒也可引起疾病,包括发热性疾病、脑炎、骨髓抑制、肝炎和肺炎。播散性感染的病例很少见。

实验室检查:包括进行性的白细胞减少到 3000～5000/mm^3,伴有相对的淋巴细胞增多,可高达 90%。

并发症

抽搐是主要并发症,可能是本病的第一个体征,通常伴随体温迅速上升而发生。也可发生脑炎(见第 20 章)。

治疗

A.无特异性治疗

B.一般治疗:温水纱布擦拭可减轻患者不适和预防高热惊厥。

预后

完全康复者预后良好。

麻　疹

麻疹是一种传染性很强的传染病,2～14 岁的儿童发病率最高,潜伏期为 8～14 天,大多数病例于接触后 10 天发病。

临床表现(表 10-1)

症状和体征:

1.前驱症状　发热常为第一个体征,且持续整个前驱期,体温波动于 38.3℃～40℃,皮疹出现前体温较高,皮疹出现后体温下降。咽喉痛、流鼻涕、犬吠样干咳是常见的前驱症状。前驱期末出现非化脓性结膜炎,伴有畏光。可出现颈后淋巴结肿大。在前驱期(3～5 天)病毒容易通过鼻和咽分泌物传播。

麻疹粘膜斑(Koplik 斑)是在微红的粘膜上出现细小的白色斑点,首先出现在对着磨牙的颊粘膜上。到前驱期的第 3 或 4 天,麻疹粘膜斑可以扩散至整个口腔粘膜。当麻疹皮疹明显时,麻疹粘膜斑通常消失。

2.皮疹　大约疾病的第5天出现皮疹。粉红色斑状,不规则的红斑疹变为暗红色,并且融合成不同大小和形态的红色斑。皮疹首先出现在面部和耳后,然后蔓延至胸、腹和四肢。皮疹持续 4～7 天,可有轻度的皮肤瘙痒。面部和躯干随后出现细的棕色脱屑,持续 2～3 天,然后出现浅棕色的色素沉着。

实验室检查:在前驱期和发疹期的早期阶段白细胞减少。任何细菌性并发症

发生时，白细胞通常突然升高。无并发症者随着皮疹的消退，白细胞慢慢恢复正常。

并发症

A.细菌性感染

1. 中耳炎　在前驱期末或发疹期可出现耳的感染(见第 13 章)。

2. 气管支气管炎　除了麻疹病毒引起的炎症外，可能有继发性细菌感染，这种感染通常有咳嗽、痰多。

3. 支气管肺炎　虽然麻疹病毒经常引起特异性肺炎，但继发性细菌感染是相对常见的并发症。

B.脑炎：脑炎(见第 20 章)的发病率大约 1/1000，与麻疹的严重程度无关。逐渐加重的昏睡或惊厥可能是首先出现的体征。脑脊液细胞数为 0～200 个/mm^3，大多数为淋巴细胞。亚急性硬化性全脑炎(SSPE)是由麻疹病毒持续性感染所引起，是晚期中枢神经系统变性并发症。

C.出血性麻疹：这种罕见的疾病类型病死率很高，以全身性出血和紫癜为特征。

D.结核病：麻疹可以使活动性肺结核病情加重。

治疗

A.特异性治疗：有并发症、免疫缺陷或者有维生素 A 缺乏临床证据者应当给予维生素 A。

B.一般治疗：一般治疗包括从发疹开始隔离 4 天和支持疗法。

C.并发症的治疗：应当用适当的抗生素治疗细菌性并发症。脑炎患者的治疗见第 20 章。

预防

12～15 月龄或此后任何年龄易感者均应给予麻疹病毒活疫苗(见第 6 章)。入小学时(大约 5 岁)或入中学时应当注射第二次疫苗。在高危险地区 6～12 月龄儿可以注射麻疹疫苗。除 HIV 感染病人外，免疫受损儿童应禁忌注射麻疹疫苗。在麻疹接触后 72 小时内注射麻疹疫苗预防可能是有效的。接触的易感者如果在接触后 6 天内给予标准免疫球蛋白能够预防该病。免疫球蛋白的剂量为 0.25ml/kg(免疫受损者 0.5ml/kg)。接触后预防的这些方法的任何一个可用于小于 12 月龄的婴幼儿接触者。

预后

无并发症的病人和有细菌性并发症的病人，预后良好。有脑炎的病人，持久性

后遗症的发病率高,应密切注意。

风　　疹

风疹是轻度发热性病毒感染,常常发生流行。该病可能经飞沫传播。潜伏期12~21天(平均16天)。

临床表现(表10-1)

症状和体征

1. 典型风疹　如有前驱期仅持续数天,且以轻度的疲乏,偶有耳后及枕部淋巴结触痛和无卡他症状为特征。皮疹可能是疾病的第一个体征,包括细小散在的淡红色斑丘疹,可以融合,首先出现在面部,迅速扩散到躯干和四肢。一般来说第3天皮疹消退。发热很少超过38.3℃,通常持续少于2天。

2. 无皮疹的风疹　无皮疹的风疹随着发热伴淋巴结肿大而发生,淋巴结肿大可持续一周或以上。在流行期间,40%的风疹病例以感染的形式出现。

3. 先天性风疹　先天性风疹通常影响妊娠头3个月接触过风疹母亲的婴儿。患先天性风疹婴儿的大多数表现为发育迟缓、小头畸形、肝脾肿大和紫癜,另外有智力障碍和心脏、眼与耳的先天性缺陷。常见的表现还有显著的血小板减少和X线示有干骺端炎。在这些患者中容易分离到风疹病毒。必须考虑到他们有高度的传染性。迟发的先天性风疹综合征已有报告,出生时症状很少,生后3~6个月才表现出严重临床疾病的急性发作。

实验室检查:常有暂时性的白细胞减少。

并发症

如果在妊娠第1个月接触了风疹,胎儿异常的可能性为50%。到妊娠第3个月,胎儿异常的危险性减少到不足10%。

脑炎和血小板减少性紫癜罕见。大于16岁的患者中有25%的病例发生多关节炎。

治疗

A. 特异性治疗　无特异性治疗措施。

B. 一般治疗　自皮疹出现后隔离7天。先天性风疹的婴幼儿传染性可持续1年以上。不必要采用对症治疗。

C. 并发症的治疗　脑炎和紫癜的治疗,参见第19和20章。

预防

12～15月龄的婴幼儿风疹活疫苗在正常情况下与麻疹和腮腺炎疫苗联合应用。该疫苗第二次注射应当与第二次推荐剂量的麻疹疫苗一起应用(见第6章)。在易感者中,12月龄后任何年龄都能注射风疹活疫苗。无免疫接种史的青少年和青年应当检查并且注射疫苗。患病史是不可靠的,不应当用于决定是否需注射疫苗。但育龄妇女注射疫苗后3个月应当避免妊娠3个月。

虽然监测资料提示妊娠3月内或3个月前不久非有意注射风疹活疫苗妇女的儿女没有发生先天性风疹综合征的病例,除了HIV感染者外,在免疫受损者中风疹疫苗禁忌应用。

接触风疹的妊娠妇女注射标准免疫球蛋白预防感染是不可靠的,因此不能常规推荐应用。接触风疹后应立即检测风疹血清学。如果检测结果阴性(易感者),在3周和6周时再次检测,以便证明母亲感染。不管免疫状态如何,所有妊娠妇女都应小心不要接触提示患风疹的任何人。

预后

获得性感染患者的预后良好。先天性风疹的患者预后普遍差。进行性变性全脑炎已有报道。脑损害的晚期表现,例如行为异常,逐渐加重的智力障碍,最轻的脑功能不良(见第8章)可能发生。

传染性红斑

传染性红斑是一种轻度的、轻微发热的传染病,通常以家庭或机构流行的形式发生。估计潜伏期是4～14天。已经证明人类微小病毒B19是致病原。

临床表现(表10-1)

症状和体征:通常无前驱期。初发症状是皮疹,皮疹首先出现在双颊和双耳上,为温热的、轻度隆起的红色融合的斑疹。口周苍白显著,表现为"掌击颊"外貌。这种皮疹在4天内消退,1天以后带花边的、网状斑疹样的红斑疹出现在四肢的伸侧面,2～3天扩散到四肢的曲侧面及躯干。这种皮疹持续3～7天,但是由于环境的变化在1～3周可以再现。到已经出现皮疹的时候儿童不再有传染性。偶尔还可有瘙痒、头痛和关节痛。

实验室检查:白细胞正常。

并发症

人类微小病毒与关节炎综合征相关,尤其是成人,并且是慢性溶血性疾病病人

再生不良危象的原因。宫内微小病毒感染可以产生胎儿水肿和胎儿死亡。免疫受损患者的感染可以导致慢性感染和贫血。

治疗

无并发症的病例无需治疗。溶血性疾病的患者可能需要输血。对于胎儿感染应宫内输血，免疫缺陷的患者患慢性感染静脉输入免疫球蛋白可能是有效的。

预防

劝告妊娠妇女避免接触已知的传染性红斑的暴发。如果接触了应当检测急性血清学(IgG 和 IgM)。如果检测结果阴性(易感者)，为证明母亲感染是否发生在 3 周或 3 周以上再检测 IgG 和 IgM 滴度。已知感染的妊娠妇女可以随访血清甲胎蛋白水平和反复做超声波检查，以便早期发现胎儿水肿。

预后

如果通过输血疗法进行适当支持治疗，无并发症的传染性红斑和再生不良危象预后良好。虽然并非全部但大多数产生胎儿水肿的宫内感染都将引起流产。

水痘和带状疱疹

水痘是由水痘带状疱疹病毒引起的传染性很强的急性传染病。通过呼吸道飞沫或与新感染的水疱直接接触传播。从出疹前 1～2 天到出疹后 6 天有传染性。潜伏期 10～21 天(平均 15 天)。

虽然有水痘历史的人以后可患带状疱疹，但水痘感染后可获终生免疫，很少有例外。

临床表现(表 10-1)

症状和体征

1. 前驱症状 前驱症状通常不明显，可有轻度不适和发热达 24 小时。

2. 皮疹 通常水痘的第一个体征是皮疹。水痘倾向于成批出现(2～6 天内 2～4 批)。在同一时间和同一部位可存在各个阶段和不同大小的皮疹。水痘首先出现在头皮和粘膜表面，然后出现在身体其他部位。胸、背、肩部皮疹数量多，四肢皮疹较少，手掌和足底皮疹很少，皮疹的连续性阶段包括红色斑疹、丘疹、水疱、脓疱和结痂。

3. 瘙痒 开始时瘙痒很轻，但在脓疱疹阶段瘙痒可以很严重。

4. 发热 在出疹的头几天可出现发热，但全身症状通常很轻。

5. 带状疱疹 已患过水痘的人可患带状疱疹，但在婴幼儿罕见。在水疱出现前有皮疹的部位可能有疼痛，皮疹像水痘样皮疹，但局限于皮区分布。最常见的部位为胸部，但也可发生在三叉神经根的分布区。病程的第 4 或 5 天水疱通常干燥且开始痊愈。

实验室检查：早期白细胞减少。广泛水疱继发感染时白细胞升高。

并发症

水疱继发感染是水痘的常见并发症。脑炎、肾炎、肝炎、关节炎、肾小球肾炎、血小板减少和 Reye 综合征(见第 3 章)很少发生。在某些免疫受损的病人及某些正常成人和新生儿并发有内脏受累(包括肺炎)的严重疾病。在妊娠开始或 3 个月内感染偶可引起伴有瘢痕皮损和神经与眼异常的先天性感染。

治疗

A. 特异性治疗 静脉用阿昔洛韦一般用于有并发症的病例(如免疫受损的或播散性内脏受累的病人)。口服阿昔洛韦能减少皮损的持续时间和范围，减轻发热，对原来有慢性疾病的儿童可能有益，否则使病情加重，这也包括大于 12 岁的儿童。

B. 一般疗法 局部应用炉甘石洗剂或弱的表面麻醉软膏，或者给予全身性抗组胺药可以减轻瘙痒。因为有增加患 Reye 综合征的危险应避免应用水杨酸盐。

C. 并发症的治疗 用对 A 组链球菌和金黄色葡萄球菌有效的抗生素治疗继发感染。脑炎患者一般治疗见第 20 章。

预防

接触病毒的免疫缺陷易感者水痘带状疱疹免疫球蛋白(VZIG)可以阻止或减轻进展性疾病的病程。为了收到最好的效果，VZIG 应在接触后 96 小时内给予。易感的妊娠妇女、产前 5 天到产后 2 天患水痘母亲的新生儿和生后接触水痘的早产儿也推荐用 VZIG 保护。大于或等于 12 月龄以前未患过水痘的儿童推荐应用水痘减毒活疫苗。大于 13 岁的儿童需要两次剂量，间隔 1～2 个月。虽然在选择人群中几个临床试验正在进行，但免疫受损儿童的疫苗注射没有批准。妊娠妇女也是疫苗注射的禁忌证。正在接受水杨酸盐治疗的病人不应注射疫苗。

预后

无并发症者预后良好。结疤常见。在某些病人脑炎可能导致明显的神经系统后遗症，在免疫缺陷的病人或播散性疾病的新生儿可能发生严重疾病和死亡。先天性感染可引起长期的四肢、神经和眼的异常。带状疱疹病人，沿神经根疼痛可能

持续达数月。

流行性腮腺炎

流行性腮腺炎是一种急性病毒性疾病,常影响唾液腺,主要是腮腺(大约60%的病例),并且常影响中枢神经系统。小于3岁的儿童和大于40岁的成人不常见。该病直接通过呼吸道途径传播。自症状出现前2天一直到唾液腺肿胀消失均有传染性。潜伏期通常12~24天(平均16~18天)。

临床表现(表10-1)

症状和体征

1. 腺体受累 唾液腺受累前有1~2天的前驱期,以发热、不适和咀嚼或吞咽时耳内和耳后疼痛为特征。腮腺的弹性肿胀和硬性水肿常见。颌下腺和舌下腺也可受累,或者无腮腺受累而有颌下腺和舌下腺受累。疼痛牵涉到耳,因咀嚼、吞咽、张口而加重,有时因摄入酸性食物而加重。触痛持续1~3天;腮肿持续7~10天,腺体上面的皮肤正常。受累腺体导管开口尤其是腮腺管口(对着上颌第二磨牙)可出现红肿。可无发热,也可高热40℃。可有不适、食欲不振和头痛。

2."隐性"腮腺炎 这种感染病程短,发热持续1~5天,没有明显的唾液腺受累。

3. 中枢神经系统受累 腮腺炎脑炎可以在唾液腺的炎症之前、同时或之后发生。也可没有唾液腺受累而发生腮腺炎脑炎。突然发生脑膜刺激征预示腮腺炎脑膜炎。头痛、呕吐、颈背强直、昏睡是其特征。发热再现或增高达41.1℃。症状很少持续多于5天。暂时性轻瘫可能提示脊髓灰质炎。多于50%的腮腺炎病例有无症状性中枢神经系统炎症,脑脊液中淋巴细胞增多。

4. 其他器官受累 乳腺炎、关节炎、甲状腺炎可能发生。包括以下其他器官可能受累。

a. 睾丸和卵巢:这两个器官在青春期或青春期之后常受累,然而儿童期可患睾丸炎。在无唾液腺受累的特征性表现的情况下睾丸炎可以发生。

b. 胰腺:中上腹部疼痛突然发作,伴呕吐、衰竭,常有发热表明胰腺受累。

c. 肾:肾炎罕见且轻,大多数病例完全恢复。

d. 耳:偶尔发生耳聋且可能是永久性的。

实验室检查:白细胞减少,淋巴细胞相对增多。

并发症

面神经轻瘫已有报告。中枢神经系统受累的严重后遗症罕见。睾丸受累(通

常为单侧),可有睾丸萎缩,但不育罕见.

治疗

A.无特异性治疗.

B.一般治疗 一般治疗包括卧床休息,隔离患者直到腮腺肿胀消失为止。对肿胀的唾液腺局部冷敷或热敷,止痛剂,用无脂肉汤或盐水漱口。避免强调味食物、酸性食物和饮料。

C.并发症的治疗

1. 中枢神经系统受累:轻度脑炎对症治疗。腰穿对减轻头痛有用。

2. 睾丸炎:用悬带将阴囊托起,可用冰袋和止痛剂。在外腹股沟环处精索周围浸润麻醉可显著减轻炎症和疼痛。

3. 胰腺炎和卵巢炎:仅对症治疗。

预防和预后

在 12～15 月龄时腮腺炎病毒活疫苗常与麻疹和风疹疫苗联合应用。无疫苗注射史的青春期和青春期前的任何人均可注射疫苗(见第 6 章),但妊娠妇女不应注射疫苗。在入小学或入中学时推荐注射第二剂疫苗(与麻疹和风疹疫苗同时注射)。对腮腺炎接触者没有有效的被动保护制剂。

即使有广泛的器官系统受累预后也是良好的。青春期后男性由睾丸炎引起的不育非常罕见。脑炎偶可引起死亡。

肠道病毒感染
(柯萨奇病毒,ECHO 病毒和其他非脊髓灰质炎肠道病毒)

在夏秋季流行期间肠道病毒可引起各种各样的疾病。这些疾病通过肠-口途径传播,可能通过呼吸道途径传播。潜伏期通常为 3～6 天。

临床表现(表 10-1)

A."夏季流感" 一种急性、短暂的发热性疾病,持续 1～4 天,没有其他特异性症状或体征。

B.发疹性疾病 一种发热病伴随面部、躯干和四肢出现斑疹、斑丘疹或瘀点、瘀斑。该病可伴有咽炎或胃肠症状。该病常由 ECHO(埃可)病毒株所引起。

C.疱疹性咽峡炎 一种发热性疾病持续 1～4 天伴有咽炎,包括扁桃体前部充血和口咽后部小疱疹。常常由柯萨奇 A 组病毒引起。

D.手足口病 也由柯萨奇 A 组病毒引起。口咽部、手、足和经常在臀部出现

丘疹水疱疹。

E.无菌性脑膜炎 由柯萨奇病毒和 ECHO 病毒引起。这种自限性发热病表现为头痛、恶心、呕吐、虚性脑膜炎,有时有皮疹。脑脊液细胞数增多,一般少于500/ml,虽然这些检查有不同,但常为单核细胞。某些病毒株感染偶可引起瘫痪,体液免疫缺陷的病人可患慢性脑膜脑炎。

F.流行性胸肌痛 发热伴有呼吸困难,胸膜炎性胸痛并且经常伴有腹痛。流行性胸肌痛通常由柯萨奇 B 组病毒引起,且倾向于发生在年长儿童和成人。

G.心肌炎和心包炎 肠道病毒,尤其是柯萨奇 B 组病毒是病毒性心肌炎的主要原因。它们偶可导致突然心脏骤停或慢性心力衰竭。

H.新生儿感染 新生儿感染有以下各种表现的不同组合,这些表现是败血症、脑膜脑炎、心肌炎(由柯萨奇 B 组病毒引起)、肝炎(由 ECHO 病毒引起)和肺炎。在婴儿室流行已有报告。

I.结膜炎 几种特异的血清型肠道病毒可引起急性(流行性)出血性结膜炎。

J.上呼吸道感染

K.胃肠炎 在小婴儿最常看到。

治疗

无特异性治疗方法。免疫缺陷病人的感染或某些新生儿感染用免疫球蛋白可能是有益的。

预防和预后

仔细和彻底洗手能使感染传播减到最小程度。

预后一般良好。如果有轻瘫常常是暂时的。心肌炎偶尔会导致慢性心力衰竭或死亡。严重的新生儿肠道病毒感染病死率高。

病毒性肝炎

现在已知有几种形态学和抗原特征不同的肝炎病毒。

甲型肝炎病毒(HAV)是通过粪-口途径和污染的食物与水传播。日托中心是 HAV 传播的重要地点。潜伏期为 15~50 天(平均 25~30 天)。

乙型肝炎病毒(HBV)经血液、粘膜分泌液和开放伤口传播。急性感染病人或慢性感染的携带者均可传播。典型的围产期传播涉及 HBsAg 阳性的母亲,尤其 HBeAg 也是阳性的母亲。乙型肝炎的潜伏期是 45~160 天(平均 120 天)。

丁型肝炎病毒(HDV)是一种辅助病毒,仅仅在与乙型肝炎病毒同时感染时,导致急性或慢性肝炎加重。该病毒传播途径与乙型肝炎病毒相同。然而围产期传

播是少见的。潜伏期大约 14～56 天。

丙型肝炎病毒(HCV)是非肠道途径获得的非甲非乙型肝炎的主要病原之一。该病毒经血液传播,也可能经性传播和围产期传播。相当数量的感染者没有查到任何危险因素。潜伏期是 14～168 天(平均 49～63 天)。

戊型肝炎病毒(HEV)是肠道传播的肝炎病毒,该病毒已引起亚洲、非洲和中美洲的肝炎暴发流行。潜伏期为 15～60 天(平均 40 天)。

临床表现

症状和体征

1. 甲型肝炎 在婴幼儿常常是无症状或轻度和无特异性表现。该病毒可以产生急性肝炎,表现为发热、黄疸、食欲不振、恶心和呕吐、腹痛和肝肿大。一般在 2～4 周内恢复。很少发生重型肝炎。无慢性肝炎。

2. 乙型肝炎 在儿童也可产生无症状的或轻型无黄疸型肝炎。这型肝炎倾向于成为亚急性的:发热,黄疸,食欲不振,恶心,不适,肝大触痛可伴有皮疹或关节痛和关节炎。可发生重型肝炎、慢性肝炎或慢性无症状病毒携带状态。

3. 丁型肝炎 可以与乙型肝炎同时感染或者使急性或慢性乙型肝炎患者病情加重。

4. 丙型肝炎 该病毒可引起无症状感染或隐匿的轻型肝炎,表现为黄疸和不适。症状和转氨酶可有波动。常发生慢性感染和慢性肝炎,也可发生重型肝炎。

5. 戊型肝炎 表现为急性肝炎,以黄疸、不适、发热、腹痛和关节痛为特征。没有慢性肝炎。可发生重型肝炎,尤其是妊娠妇女。

实验室检查:常有肝转氨酶增高伴有胆红质水平增高。特异性血清学标志物可用于 HAV、HBV、HDV 和 HCV 感染的诊断。

并发症

急性重型肝炎的并发症包括出血、脑病、腹水、肾功衰竭和肝坏死。急性乙型肝炎、丁型肝炎或丙型肝炎病毒感染之后可以发生慢性肝炎和肝炎复发;可以进展到肝硬化。HBV(尤其是围产期感染)或 HCV 感染可以导致慢性病毒携带状态,病毒携带发生肝硬化和肝癌的危险性增加。

治疗

A. 特异性治疗:HBV或HCV引起的一些慢性肝炎病例用干扰素可能有效。

B. 一般治疗:注意饮食需要(包括各种维生素)和并发症的治疗(如凝血病和脑病)。

预防

标准免疫球蛋白能预防由 HAV 感染引起的显性疾病,但是不能预防感染。对于性、家庭和日托接触者推荐在接触后 2 周内给予 0.02ml/kg。到地方病区旅行 3 个月者,应当接受 0.02ml/kg;较长期居留者,推荐每 5 个月注射 0.06ml/kg。高危人群推荐应用甲肝灭活疫苗,包括流行区的居民和旅行者及接触 HAV 的人。

乙型肝炎免疫球蛋白(HBIG)预防接触乙肝病人血的易感者是有效的。经针刺、粘膜表面、性活动和家庭接触可能发生,接触后尽快给予 HBIG 0.06ml/kg(在 14 天内);乙型肝炎疫苗连续注射也应开始。围产期接触需在出生后尽快投用 0.5ml 的 HBIG,和乙肝疫苗注射一样,最好生后 12~48 小时内在分娩室注射。

重组乙肝灭活疫苗预防乙肝是有效的。这种疫苗方案包括肌肉注射 3 个剂量。第一次注射后 1 个月注射第二次,6 个月时注射第三次。有几种方案可选择。除了血液接触和围产期接触后注射外,某些乙肝病人的家庭接触者和性接触者以及其他高危人群也推荐应用疫苗(和 HBIG)。现在推荐疫苗作为新生儿的普遍预防措施;如果可行,未免疫的青少年也应给予疫苗注射。围产期接触给予新生儿连续注射疫苗,最后一次免疫后 1~3 个月应当检测血清抗-HBs 抗体和 HBsAg。如果抗体滴度和 HBsAg 均阴性,应当再注射疫苗并且再检测抗-HBs。如果 HBsAg 阳性,进行随访试验以确定是否已成为慢性携带状态。接触丙型肝炎病人的血后用免疫球蛋白预防无效。

预后

甲型肝炎通常是自限性疾病。无急性肝衰竭者预后好。乙型肝炎和丙型肝炎感染可引起严重的急性肝炎或慢性进行性或复发性肝病,并可导致肝硬化。戊型肝炎偶可引起致命性疾病,尤其是妊娠妇女。

单纯疱疹感染

单纯疱疹病毒产生亚临床或原发临床感染,然后该病毒持续潜伏在感觉神经节中。发热、创伤或其他应激状态可引起复发。单纯疱疹病毒 1 型(HSV-1)主要引起口周疱疹且在面部和身体上部分出现疱疹。该病常通过唾液或呼吸道飞沫传播。单纯疱疹病毒 2 型(HSV-2)感染主要发生在生殖器和身体的下部,且常为性传播疾病(STD)。HSV-2 更常引起新生儿疱疹感染。生殖器 HSV-2 感染的潜伏期大约为 2~14 天。

临床表现

症状和体征

1. 急性疱疹性龈口炎 这是婴幼儿的典型原发感染，在内龈、腭和颊粘膜有广泛水疱和溃疡。常有疼痛、出血和发热。疱疹性龈口炎是自限性疾病，在 1～2 周内痊愈。原发性口腔感染常是亚临床的。

2. 复发性"冷溃疡" 复发性冷溃疡最常出现在唇或鼻的粘膜皮肤交界处。溃疡在同一人相同位置复发，在复发间期病毒潜伏在三叉神经节。被激发(如日晒)后 36～60 小时出现水疱，持续 2～4 天，然后破裂，留有溃疡，最后结痂并痊愈，不留疤痕。

3. 甲沟炎 这是手指原发或继发 HSV 感染所引起的水疱性甲沟炎。

4. 生殖器疱疹 生殖器出现水疱和溃疡，周围出现明显的炎症。复发性病损发生在同一位置(阴茎、阴门、子宫颈)。在性接触期间释放病毒和作为传染源。

原发性生殖器疱疹可能是严重的，而复发性生殖器疱疹的炎症和症状很轻。

5. 角膜结膜炎 角膜结膜炎可能是原发的或复发性感染，通常由 HSV-1 引起。复发性角膜结膜炎经常表现为角膜上皮的树状病损或溃疡。角膜基质可能受累，导致角膜混浊、视力障碍或失明。

6. 疱疹性湿疹 这种疱疹性感染包括集中在湿疹性皮炎区域的水疱性病损。如果患儿无免疫缺陷，这些广泛的病损通常治愈。

7. 脑炎 脑炎可以是原发性感染或复发性感染。表现包括头痛、发热、感觉障碍、癫痫发作，或者颞叶受损的体征(例如失语症，行为不正常，精神运动性惊厥)。在未治疗的病人坏死性脑炎经常是致命性的。脑活检允许病毒分离，脑脊液(CSF)常阴性，但是用 PCR 方法可在脑脊液中检测到病毒 DNA。2%～5%的病毒性无菌性脑膜炎病例也由 HSV-1 所引起，这种无菌性脑膜炎几乎普遍预后良好。

8. 新生儿疱疹 新生儿疱疹是原发性围产期感染经无症状排毒或母亲生殖器的病损传播。表现包括皮肤和口腔疱疹；角膜结膜炎和脉络膜视网膜炎；脑膜脑炎；或影响肝、肺和其他器官的多系统疾病。通常在生后的第一个月发病，也有在出生时就发现明显的先天性疾病。

9. 免疫受损患者的感染 单纯疱疹可以产生弥散性粘膜皮肤或内脏疾病。可发生肺炎、肝炎或脑炎。

实验室检查：自水疱基底部溃疡的刮出物用姬姆萨染色涂片表明多核巨细胞或病毒抗原阳性。早期(第 1～4 天)病损拭子或吸出物接种于细胞培养，1～3 天后有病毒生长。

治疗

几种药物能抑制单纯疱疹病毒复制。疱疹净、阿糖腺苷、三氟利啶(trifluridine)滴眼剂应用于疱疹性角膜炎。局部清创术会大大加速角膜痊愈。然而这些治疗不会影响复发率。在新生儿疱疹性角膜炎，除了滴眼剂治疗外，必须静脉应用阿昔洛韦。

静脉应用阿昔洛韦的指征是:新生儿 HSV 感染的治疗,免疫受损患者的 HSV 病,HSV 脑炎,严重的疱疹性湿疹和严重的原发性生殖器疱疹感染。

口服阿昔洛韦的指征:治疗和预防生殖器疱疹,治疗和预防免疫受损病人的 HSV 感染

在免疫受损的病人长期用阿昔洛韦治疗后已观察到抗病毒药物耐药,磷甲酸是合适的选择

预防与预后

易感者应当避免与开放病损接触。避孕套能使生殖器疱疹的传播减少到最小的程度。在分娩时母亲有活动性生殖器病损用剖腹产术可预防某些新生儿感染。分娩时或分娩后 24～48 小时自危险母亲和婴儿获得的培养物在指导治疗上可能是有用的

大多数粘膜皮肤病病人预后良好。中枢神经系统受累的病人、新生儿和其他方面受损而患全身疾病的患者,应注意预后。

传染性单核细胞增多症
(EB 病毒)

虽然 EB 病毒可以引起从无症状感染到严重进行性疾病,但传染性单核细胞增多症是由 EB 病毒引起的原型疾病。传染性单核细胞增多症可发生在任何年龄,婴幼儿罕见,年长儿和青年最常见。密切接触可以传播。潜伏期大约为 30～50 天。

临床表现

症状和体征:单核细胞增多症通常逐渐出现不适和发热。咽痛明显,有时很严重,颈部肿胀,扁桃腺和咽部有膜,全身淋巴结肿大,尤其颈部淋巴结肿大明显。通常出现症状第一周后肝脾特征性肿大。可以出现麻疹样的、猩红热样的皮疹或瘀点和瘀斑。

实验室检查:早期出现白细胞增多,淋巴细胞增多占优势,包括大的有空泡的不成熟淋巴细胞。第一周血清嗜异凝集滴度升高;载玻片凝集试验证明为同样抗体,并可用于诊断。在未确诊的病例,EB 病毒血清学能确定 EB 病毒感染的时间。

并发症

咽的 A 组链球菌继发感染是最常见的并发症。已有报告心肌炎、脑炎、脑膜炎、格林巴利综合征、血小板减少、溶血性贫血和粒细胞缺乏症。腹部创伤可发生

脾破裂。包括移植受者在内的免疫缺陷病人的 EB 病毒感染可以产生播散性感染或 B 细胞淋巴瘤。EB 病毒也引起非洲 Burkitt 淋巴瘤和鼻咽癌，并且是某些噬血细胞综合征病例的相关因子。

治疗

A.特异性治疗：免疫受损病人已经应用阿昔洛韦抗病毒治疗。在一些移植病人减少免疫抑制药物是有益的。

B.一般治疗：由 A 组链球菌引起的咽峡炎应当用青霉素治疗（见第 11 章）。影响呼吸的严重扁桃腺肿胀应用激素有益。在急性期和恢复期应避免运动和创伤。

预后

传染性单核细胞增多症通常病程为 10～20 天。大多数病例预后良好。脾破裂是需要外科手术的严重并发症。

巨细胞病毒病

巨细胞病毒（CMV）是严重先天性感染以及较轻的后天性感染的病因。传播途径包括经胎盘传播，出生时接触宫颈、哺乳，接触唾液和尿液、输血或组织移植。虽然大多数感染是无症状的，但某些临床疾病可以发生。

临床表现

症状和体征

1. 先天性巨细胞包涵体病 少数先天性感染的婴儿有严重疾病的证据。大多数患严重疾病的婴儿因为在妊娠期间原发性母亲感染而被感染。表现包括宫内生长迟缓（IUGR），出生后不久出现黄疸、肝脾肿大、紫癜、肺炎和脑炎。实验室检查包括血小板减少，成红细胞增多症，高胆红素血症和显著的淋巴细胞增多。后遗症包括颅内多发钙化、小头畸形、智力发育障碍和脉络膜视网膜炎。预后差。幸运的是，大多数先天性感染仅引起轻度的症状（如听力丧失，轻度的发育迟缓）或者是无症状的。

2. 急性后天性疾病 这型 CMV 感染类似传染性单核细胞增多症。突然发热、不适、关节痛和肌痛。咽峡炎很轻，无呼吸道症状。全身性淋巴结肿大。肝脏增大，常有轻度触痛。实验室检查包括血象单核细胞增多和高胆红素血症。嗜异性抗体阴性。

3. 全身系统性疾病 免疫抑制的病人，尤其是器官移植手术后和 HIV 感染

的病人表现为这种类型。临床表现包括肺炎、肝炎、结肠炎、脉络膜视网膜炎、脑炎和白细胞减少,常伴有淋巴细胞增多。全身性疾病偶尔是致命的。原发性感染的移植病人,患严重疾病的危险性特别高。

实验室检查:通过尿、唾液、白细胞或其他分泌物和组织的病毒培养可诊断CMV感染。血清学试验也有助于诊断。

治疗

更昔洛韦和磷甲酸可用于治疗严重的CMV相关疾病。骨髓移植病人患CMV肺炎应用CMV免疫球蛋白与更昔洛韦有协同作用。免疫受损的病人对更昔洛韦耐药的CMV感染可能对磷甲酸有效。

预防与预后

仔细彻底的洗手是预防感染最有效的方法。通过在甘油中冻血,滤出白细胞或应用血清阴性献血员的血来避免给高危人群(如早产新生儿或免疫抑制病人)输入CMV污染血清。采用预防方案可减少免疫受损病人CMV感染,包括用阿昔洛韦、更昔洛韦或CMV免疫球蛋白。CMV疫苗正在研究。

90%的先天性巨细胞包涵体病有神经受损,表现为小头畸形、智力发育障碍或听力丧失。高达10%~15%的无症状先天性感染的新生儿将发展为听力丧失或轻度的发育延迟。免疫受损的病人可患严重的后天性感染。

流　感

流感是一种急性全身性病毒性疾病,通常以流行的形式发生。该病是由一特殊种类的病毒所引起,该病毒有三个主要血清型(甲、乙和丙),这是根据核糖核蛋白确定的。每型的亚型是根据表面蛋白血凝素和神经氨酸酶确定的。该病潜伏期为1~3天。

临床表现

流感起病急骤,突然发热,体温升至39.4~40℃,极度不适、肌痛、头痛、干咳无痰和鼻充血。小婴儿可仅表现为发热、咳嗽和明显的易激惹。体征很少,可包括鼻充血、咽炎和肌炎。

并发症

原发性并发症罕见但可包括肺炎、哮吼、心肌炎和脑病。继发性并发症包括肺炎、中耳炎。最常见细菌性病原是金黄色葡萄球菌。瑞氏综合征(见第3章)是乙

型流感病毒感染罕见的并发症。

治疗

如果在疾病早期应用金刚烷胺和甲基金刚烷甲胺能减轻甲型流感的症状。患严重疾病的儿童和严重感染高危人群推荐治疗 2～5 天。

给醋氨酚解热；因有瑞氏综合征的危险性避免应用水杨酸盐。

预防

对于高危儿童和他们的密切接触者每年进行一次流感免疫接种。高危儿童包括患慢性心肺疾病的人，免疫受损的病人，血红蛋白病病儿，慢性代谢病，肾病和长期阿斯匹林治疗的病人。

在确定的团体暴发流行期间，用金刚烷胺和甲基金刚烷甲胺进行化学预防（针对甲型流感）是一种可选择的方法。

预后

在正常人流感的预后好。有慢性疾病的病人，尤其是原有心肺疾病的人和发生像心肌炎这样原发性并发症或继发细菌重叠感染（如肺炎）的人，疾病的病程可能是严重的。

获得性免疫缺陷综合征（AIDS）

AIDS 是由人类免疫缺陷病毒（HIV）引起。该病毒是人类逆转录病毒，感染辅助性 T 细胞亚群以及其他细胞和组织。高危成人和年长儿包括静脉药物滥用者、感染血液或血制品的受者、感染者的性伙伴（同性恋或异性恋）。新的儿科 HIV 感染最常（大于 80%）发生在 HIV 感染双亲的子女中，不论双亲是否有 AIDS 症状。大约 20% HIV 抗体阳性母亲的婴儿将被感染。经胎盘感染与分娩期感染的相对重要性还不清楚。

临床表现

症状和体征：儿科 AIDS 的常见表现包括体重不增，淋巴腺肿大，肝脾肿大，持续性真菌性口炎，反复发生的细菌性感染，腹泻，腮腺炎，淋巴组织样间质性肺炎发生各种机会性感染，包括卡氏肺囊虫肺炎、隐孢子虫病、CMV 感染、隐球菌脑膜炎、结核病和细胞内鸟结核分枝杆菌感染。心肌病、肝炎、视网膜炎或肾病均可发生。发育迟缓和脑病非常常见。

实验室检查：AIDS 常见特征包括高 γ-球蛋白血症，血小板减少，淋巴细胞减

少,T_4(辅助性 T 细胞)淋巴细胞减少。年长儿和成人一般通过血清酶联免疫吸附试验和蛋白印迹测定 IgG 抗体作出诊断。18 个月以前诊断更难,因为存在被动获得的母体抗体。在这个年龄组有用的诊断方法包括病毒培养、聚合酶链反应和 P24 抗原检测。

并发症

在儿童 HIV 感染的病程变化很大。某些 HIV 感染婴儿在 2 岁内病情迅速进展,有卡氏肺囊虫肺炎、脑病、复发性细菌感染、体重不增者常死亡。其他儿童临床经过良好,在幼儿时期症状很轻。

治疗

叠氮胸苷(zidovudine 或 AZT)、双脱氧肌苷(ddI)、双脱氧胞嘧啶核苷(ddC)和其他的逆转录酶抑制剂在试管内有抑制 HIV 的活性且治疗有症状的病人有效,现在正在进行的研究提出轻症状的儿童早期治疗有效且确定可选择联合应用抗病毒药物。静脉应用免疫球蛋白对某些反复细菌感染的病人可能有益。典型的细菌和机会性感染的治疗在 AIDS 病人的整体治疗上是重要的。

预防

根据 T_4 淋巴细胞计数年龄依赖阈建立卡氏肺囊虫肺炎的预防(通常用甲氧苄胺嘧啶和磺胺甲基异噁唑),并且可以给予小于 1 岁所有未确定的和 HIV 感染的婴儿。HIV 感染的儿童免疫接种应当包括白百破三联菌苗、脊髓灰质炎病毒灭活疫苗、乙型流感嗜血杆菌菌苗和麻疹/腮腺炎/风疹疫苗。大于 2 岁的儿童也应当接受肺炎球菌菌苗。推荐每年一次流感免疫接种,尤其是有症状的儿童。

妊娠期间口服叠氮胸苷和分娩期间静脉注射叠氮胸苷及新生儿口服叠氮胸苷 6 周的方案已证明显著减少 HIV 感染的垂直传播率。确认 HIV 感染的妊娠妇女推荐这种方法。

预后

HIV 感染的儿童预后有很大不同,重者迅速死亡;轻者存活许多年。虽然大多数 HIV 感染最终进展至有症状的疾病,但也有报告长期无症状感染和长期存活者。预后差的因素包括 1 岁以内出现症状、肺囊虫肺炎、脑病和严重消瘦。

脊髓灰质炎

脊髓灰质炎是脊髓和脑干的急性病毒感染。在严重型,该病导致神经元破坏和

不可逆的肌肉瘫痪。瘫痪型病死率为10%。该病在普遍免疫接种的国家非常罕见。

该病是由脊髓灰质炎病毒血清型1、2和3型所引起，该病毒是肠道病毒。脊髓灰质炎病毒经粪-口途径传播，可能通过呼吸道途径传播。顿挫型和瘫痪型脊髓灰质炎的潜伏期为3～6天和7～21天。

临床表现

症状和体征：脊髓灰质炎病毒感染可以是无症状的或产生非特异性发热病（顿挫型脊髓灰质炎）。其他型感染包括：

1. 非瘫痪型脊髓灰质炎　发热性无菌性脑膜炎的症状和体征。

2. 瘫痪型脊髓灰质炎（脊髓型）　瘫痪可以发生在没有明显的前驱症状情况下，尤其在婴儿。瘫痪通常在发热期间开始并进展。持续用力时肌肉震颤然后肌力减弱。伸展时肌肉痉挛和疼痛表现为假性瘫痪。10%～15%的病例脑脊液白细胞计数正常。

3. 延髓型脊髓灰质炎　这型脊髓灰质炎是颅神经和脑干受累的瘫痪型脊髓灰质炎。可能缺乏明显的下部脊髓受累。可影响任意一个颅神经；然而主要表现为吞咽困难。脑灰质炎是在脑功能受损的病例中应用的术语。

4. 脊髓灰质炎引起的呼吸困难　呼吸困难可随肋间肌瘫痪而出现。表现为焦虑不安、呼吸频率增加和不愿说话。膈肌瘫痪往往伴随肋间肌瘫痪而发生，容易被忽略。延髓呼吸中心受损也可发生，有时表现出严重的呼吸不规则、表浅和间歇性呼吸。也可由于咽和腭瘫痪致唾液吸入造成咽和气管阻塞。

实验室检查：可从粪便和咽分泌物中分离出脊髓灰质炎病毒，很少在脑脊液中分离出。血清学能证明血清转换。

治疗

A.无特异性治疗方法。

B.一般治疗：许多轻型脊髓灰质炎病人能在家治疗。严重病人需要专门的设备和经过训练的专业人员。

应当卧床休息。热裹法或热水浸泡，床板、足板和夹板可以应用。理疗是促进恢复的极为重要的方法。

C.呼吸困难的治疗：肋间肌和膈肌瘫痪需要人工通气。箱式呼吸机、胸甲式呼吸机或正压呼吸机可以应用。吞咽肌瘫痪、呼吸肌无力或延髓型脊髓灰质炎的病人需要气管造口术。

预防

通过预防性应用口服活疫苗（或灭活的/肌肉注射的）（见第6章）能够避免脊

髓灰质炎病毒感染所致的瘫痪。按照常规计划,婴儿和儿童应当投予疫苗。

口服减毒活疫苗引起瘫痪型脊髓灰质炎的危险性非常小。对免疫受损的患者这种危险性增加。因此,免疫缺陷的人和与免疫受损患者密切接触的那些人应当应用肌注灭活疫苗。灭活疫苗也是成人较好的疫苗。因为成人比儿童发生疫苗相关瘫痪型脊髓灰质炎的危险性略高。接触脊髓灰质炎病毒的高危成人(例如地方性或流行区的居民和旅行者)是免疫接种的对象。

预后

虽然感染后头 2 年内肌肉功能可以改善,但瘫痪型脊髓灰质炎的预后应注意。如果并发症被治好延髓型脊髓灰质炎的预后是好的。脑灰质炎病人通常预后差。如果呼吸中心严重受累预后差。

呼吸道合胞病毒感染

呼吸道合胞病毒(RSV)是婴儿病毒性下呼吸道感染的最常见原因。潜伏期为 2-8 天。在温带气候,每年冬天和初春发生流行。

临床表现

症状和体征:RSV 引起上呼吸道感染、毛细支气管炎或肺炎。症状包括发热、食欲不振、昏睡、呼吸急促、咳嗽和呼吸窘迫。病人可有鼻翼扇动、三凹现象、水泡音、干鸣音或喘鸣。可以出现窒息。

实验室检查:胸部 X 线照片表明透过度增强、肺不张或散在浸润灶。血气或血氧测定可提示低氧血症。自鼻咽分泌物中分离病毒或快速抗原检测(酶联免疫吸附测定,免疫荧光)可作出诊断。

并发症

小婴儿 RSV 感染可产生严重窒息或进行性肺感染。特殊高危儿包括早产婴儿、先天性心脏病的婴儿或慢性肺病(包括支气管肺发育不良)的婴儿和免疫缺陷的病人。

治疗

大多数 RSV 感染婴儿仅仅需要支持治疗。低氧血症者应吸氧;明显窒息或肺受累的病人需要机械通气。抗病毒药利巴韦林可以通过气雾剂形式给 RSV 病婴儿吸人。一般来说利巴韦林应给严重疾病的病人或高危人群病人应用。被动和主动免疫新方法的研究很有希望。用 RSV 静脉免疫球蛋白对于慢性肺疾病的婴儿

预防 RSV 病是有益的。

预后

预后随着疾病的严重程度和潜在危险因素的存在而不同。虽然在年长儿部分病人可出现反应性气道病，但大多数病人完全恢复。

副流感病毒感染

副流感病毒为 RNA 病毒，有 4 个亚型，常引起儿科呼吸道感染。该病毒是哮吼的最常见病因。通过直接人与人接触和鼻咽分泌物传播。潜伏期为 2～6 天。

临床表现

症状和体征：副流感病毒可引起哮吼和上、下呼吸道感染。

1. 哮吼 副流感病毒1型是大多数秋季哮吼的原因；副流感病毒 2 型有时引起哮吼。副流感病毒 3 型在春夏季占优势。婴幼儿患病表现喘鸣、犬吠样咳嗽和呼吸窘迫，通常伴有上呼吸道感染症状和低热。

2. 下呼吸道感染 在婴幼儿副流感病毒可引起肺炎和毛细支气管炎，在免疫受损的儿童可发生严重的持续性感染。

实验室检查：呼吸道分泌物作病毒分离或病毒抗原检测可作出诊断。急性期和恢复期血清学评价可用于诊断，但不太常用。

治疗

治疗为一般支持性治疗，包括雾化吸入、氧吸入和良好的环境（特别是哮吼的治疗）。哮吼病人用肾上腺素雾化吸入（短暂的）和地塞米松常使临床症状改善。严重的哮吼或下呼吸道感染偶有需要气管插管和机械通气。一些免疫缺陷病人患进行性或慢性肺炎可以应用利巴韦林雾化吸入。

预后

轻中度疾病的病人预后好，严重疾病和免疫受损的病人可长期患病。

腺病毒感染

腺病毒包括 47 个血清型，是多种呼吸道和胃肠道疾病的病因。冬春季腺病毒相关疾病达高峰。冬春季机关团体（特别是在新兵当中）可以发生流行。腺病毒经呼吸道接触和粪-口污染传播。潜伏期为 2～14 天。

临床表现

症状和体征:呼吸道表现包括非特异性上呼吸道感染、结膜炎、角膜结膜炎、咽炎、咽结膜热、哮吼、百日咳样病、毛细支气管炎和肺炎。腺病毒感染有时引起脑膜脑炎。腺病毒引起的其他疾病包括胃肠炎和出血性膀胱炎。

实验室检查:呼吸道腺病毒可从结膜、咽或粪便的培养物中分离出来。通过粪便电镜或抗原很容易检测出肠道腺病毒。血清学也可作出近期感染的诊断。

治疗

治疗是支持疗法,包括治疗肺炎所需要的吸氧和机械通气及胃肠炎的液体疗法。

预防与预后

针对几种血清型的腺病毒活疫苗可为军队人员所用。

一般来说预后良好,在免疫受损的病人和新生儿,严重肺炎的发病率和病死率高。

汉坦病毒感染

汉坦病毒归类为布尼亚病毒,引起肾综合征出血热(各自由汉坦病毒和普马拿病毒引起朝鲜出血热和流行性肾病)和汉坦病毒肺综合征(Muerte Canyon 病毒和其他株)。出血热综合征主要发生在亚洲和欧洲,而肺综合征首先在 1993 年被发现,在北美洲已经观察到。出血热病毒肺综合征发生在青少年和成人,但在年幼儿没有发现。致病性病原感染啮齿动物和小哺乳动物;人类感染这种病毒是通过与感染的分泌物和排泄物接触(特别是经气溶胶吸入)所致。

临床表现

症状和体征:汉坦病毒肺综合征是以发热和流感样症状、非心源性肺水肿、呼吸衰竭和休克为特征。

实验室检查:提示性检查包括血液浓缩、低白蛋白血症、血小板减少、白细胞增多、低氧血症和肺水肿。检测 IgM 抗体或者通过 PCR 方法或免疫组织化学法检测组织中的病毒能够确诊。

治疗

包括呼吸和液体疗法在内的精心细致的治疗对于汉坦病毒肺综合征很必要。利巴韦林的效果正在研究。

预防与预后

预防措施主要是环境因素。清除啮齿动物储主和减少直接接触啮齿动物以及它们的排泄物。

汉坦病毒肺综合征病死率很高。恢复的病人无后遗症。

轮状病毒感染

轮状病毒是 RNA 病毒，与腹泻病相关。轮状病毒是遍及世界的胃肠炎的最常见病因。

临床表现

症状和体征：呕吐、水样腹泻和轻度发热是常见的。也可有咳嗽和流鼻涕。严重感染，特别是婴儿可以导致脱水和酸中毒。

实验室检查：血清电解质水平可以反映脱水和酸中毒。用 ELISA 或乳胶凝集试验检测粪便中病毒抗原或用电镜检测粪便中病毒可作出诊断。

治疗

A. 特异性治疗：无特异性治疗。免疫受损病人长期感染口服免疫球蛋白可能有帮助。

B. 一般治疗：口服或静脉液体疗法预防和治疗脱水是必要的。

预防与预后

彻底洗手和好的卫生习惯是主要预防措施。口服减毒活疫苗正在研究。

如果保持不脱水预后好。一些严重腹泻的病人，急性肠炎消失后一段时期可患吸收障碍。严重的脱水或电解质失衡常可引起死亡。

（王占英译，赵淑琴审）

感染性疾病:细菌、寄生虫和真菌性疾病 | 11

Mark J. Abzug, MD

细菌性疾病

链球菌感染

在儿童中,许多疾病都直接或间接与链球菌感染有关。这些疾病通过呼吸道分泌物传播。

病原学

链球菌革兰氏染色阳性,呈链状排列,可分为以下三类:

β-溶血性链球菌:A 组、B 组和 D 组是主要致病菌。A 组主要感染儿童和成人;B 组可导致婴儿、孕妇和老年人的严重感染。

非-β-溶血性链球菌:在血琼脂培养基上通常表现为 α-溶血或不溶血。此类中还包括草绿色链球菌和一些 D 组链球菌。

胨链球菌:为厌氧菌,可产生多种溶血素,存在于咽部和肠道内,为机会致病菌。

临床表现

症状和体征:链球菌可引起多种临床疾病。不同病种在特定年龄组有发病高峰。

1. 新生儿感染 新生儿感染主要由 B 组链球菌,尤其是Ⅲ型引起。有两种临床症状即早期发病和晚期发病。早期发病(生后 7 天以内婴儿)是通过母体阴道感染,临床表现包括窒息、休克、肺炎、败血症和脑膜炎。病死率高。晚期发病可由人与人接触传播,感染 1 周至 4 个月的婴儿。常见的临床表现有脑膜炎、蜂窝织炎、菌血症、化脓性关节炎和骨髓炎。

2. 幼儿感染(3 岁以下) A 组链球菌感染隐匿,临床症状轻微,有流脓鼻涕和化脓性并发症(中耳炎和淋巴腺炎)。化脓性扁桃体炎不常见,通常没有咽痛。风

湿热、肾炎和猩红热的发病通常与此型疾病无关。

3. 年长儿感染 A 组链球菌感染通常起病突然，体温超过 39℃。咽部发红和中度疼痛，咽前壁水肿和小片状溃斑。有黄白色膜状物的化脓性扁桃体炎相对常见，可有前颈部淋巴结肿大。猩红热是由链球菌咽峡炎和由于宿主对红疹毒素过敏所引起的皮疹组成。发热 12～48 小时内出现皮疹；在温暖和受压部位首先出现，迅速蔓延至下颚以下的身体各个部位，1～2 天达到高峰（表 10-1）。皮疹特点是皮肤弥漫发红，呈砂纸感，压之可褪色，口周没有皮疹。肘部的横线受压不褪色（Pastia 现象）。在疹后第二周通常出现指套样脱皮。早期舌有白苔，然后舌苔脱落，舌面呈肉红色。

4. 皮肤感染 在皮肤链球菌感染，链球菌可通过磨损或伤口进入皮肤或皮下组织，可引起脓疱病、丹毒（伴有水肿和红斑的浅表感染）或蜂窝织炎。当细菌在缺乏抗毒抗体患者体内产生红疹毒素时，伤口的链球菌感染可导致“外科型猩红热”。

实验室检查：单纯 A 组链球菌上呼吸道感染（URI）患者血白细胞（WBC）计数通常升高，可达 20.0×10^9/L，有化脓性并发症的患者可以更高。抗 A 组链球菌抗体通常阳性；在 A 组链球菌感染过程中，抗链球菌溶血素滴度可升至 150U 以上。滴度的升高（或下降）是近期链球菌感染的可靠标志。咽部培养 A 组链球菌通常阳性，也是一种诊断方法。正向快速抗原试验与培养结果吻合良好。反向试验结果需经细菌培养进行确定，因为快速试验不能发现少量链球菌。

新生儿 B 组链球菌感染可通过血液、脑脊液或其他相关体液细菌培养阳性或血清、脑脊液乳胶凝集试验阳性来诊断。

并发症

病人上呼吸道、皮肤或血液链球菌感染可导致多种临床疾病。

中耳炎：（第 13 章）

淋巴腺炎：通常为颈部。

败血症：通常发生在免疫缺陷病人或婴幼儿，可发生伴有中毒性休克症状和多器官功能衰竭。

肺炎：肺炎通常很严重，常伴有脓胸。

“转移病灶”：包括脑膜炎、化脓性关节炎、骨髓炎和脐炎（新生儿）。

阴道炎和肛周蜂窝织炎。

非化脓性并发症：包括风湿热（第 16 章）和急性肾小球肾炎（第 18 章）。

治疗

特殊治疗

B 组链球菌感染 治疗首选静脉应用青霉素或氨苄青霉素。可联合氨基糖甙

类抗生素治疗直至病情稳定,症状改善。治疗通常持续 10～14 天(脑膜炎 14～21 天)。

A 组链球菌感染 对无并发症的 A 组链球菌感染首选口服青霉素 V 10 天或肌注苯唑西林。青霉素过敏者可选用红霉素、头孢菌素和氯林可霉素。一些医生也将这些抗生素应用于青霉素治疗失败的病例。严重感染需静脉应用抗生素。及时治疗 A 组链球菌感染可防止大部分急性风湿热的发病。A 组链球菌可发生对红霉素耐药,但还没有报道发生对青霉素耐药。

A 组链球菌携带者 除非有个人或家族急性风湿热病史,一般不需抗生素治疗。但伴有咽部细菌培养阳性的病例需要一个疗程的抗生素治疗。

预防

为防止有风湿热病史的病人病情复发,针对 A 组链球菌感染抗生素预防可选用青霉素或磺胺甲基异噁唑。

针对 B 组链球菌感染则根据如下情况:

1. 产前阴道或肛门细菌培养确定有无 B 组链球菌携带。

2. 有危险因素携带者(如难产、发热、多胎、早产或胎膜破裂延迟、及前一胎婴儿有 B 组链球菌感染史)的分娩期治疗(选用氨苄青霉素或青霉素 G)。

预后

单纯 A 组链球菌感染患者青霉素治疗后预后良好。年长儿单纯感染病例治疗或不治疗 4～5 天后病情均好转,但为防止非化脓性并发症的发生所有患儿均应接受治疗。A 组链球菌败血症、内脏感染或中毒性休克病例病死率较高,可引起死亡。新生儿 B 组链球菌感染者的预后根据感染的严重程度而不同。严重败血症、肺炎或脑膜炎患者的预后较差。

肺炎球菌疾病

肺炎链球菌是革兰氏阳性双球菌,根据细菌特异性荚膜多糖的不同可分为 84 个血清型。其中 6、14、18、19 和 23 型相对容易引起儿童发病。本病通过呼吸道飞沫传播。

临床表现

症状和体征

中耳炎和鼻窦炎:(第 13 章)

菌血症:肺炎链球菌是 1 个月以上婴儿菌血症的最常见致病菌。发热但不伴

有定位体征，可能是隐性肺炎球菌菌血症的唯一临床表现。

肺炎：6个月以下小儿通常发生支气管周围炎。典型的大叶肺炎常见于年长儿。

脑膜炎

腹膜炎：多发生于患有慢性肾小球肾炎和肾病综合征的患者

实验室检查：肺炎球菌感染者血白细胞计数均升高。当可疑患肺炎、脑膜炎或腹膜炎时需进行血培养；必要时应对取自感染部位的标本进行革兰氏染色或细菌培养。快速试验如乳胶凝集试验有利于诊断，但应注意其敏感性较差。

并发症

局部肺炎球菌感染可由菌血症或呼吸道传播引起，感染部位包括关节、心包膜、胸膜腔和骨。

治疗

青霉素是治疗敏感菌感染的首选药。青霉素过敏者可口服红霉素、新诺明、氯林可霉素或先锋Ⅳ治疗。严重感染者需静脉用药。耐青霉素和先锋霉素的肺炎链球菌日益增多。由体内正常无菌部位获取的细菌均需进行抗生素敏感性试验。耐药菌株的治疗（特别是发现广谱耐药时）需选用万古霉素、三代头孢菌素（如头孢噻肟或头孢曲松）、利福平或氯霉素。

预防

多价多糖疫苗，含有23种不同血清型肺炎球菌抗原，包括可引起成人和儿童菌血症的致病菌株的90%，可用于临床预防。在儿童疫苗应用的研究有限，但疫苗对2岁以下的儿童无效。具有下列高危因素的2岁以上儿童建议应用疫苗：患有功能性（镰状细胞病）、先天性或外科性无脾症的患者，肾病综合征或慢性肾功不全患者，脑脊液渗漏者，抗体缺陷状态患者（此型是否有免疫应答尚不确定，但有一些儿童可产生应答），获得性免疫缺陷综合征，和人免疫缺陷病毒（HIV）感染。高危人群组的儿童3～5年后需加强免疫。蛋白共轭肺炎球菌多糖疫苗的研究正在进行中。

许多临床医生建议为防止解剖或功能性无脾者（包括镰状细胞病）发生肺炎球菌感染可应用抗生素预防。告知患儿及其双亲疫苗和抗生素并不能预防所有的感染，因此，如果出现发热性疾病，应及时就医。对这样的患儿内科医生应针对潜在菌血症进行治疗。

葡萄球菌疾病

葡萄球菌是革兰氏阳性细菌，产生凝固酶的金黄色葡萄球菌是最常见的致病

菌。凝固酶阴性葡萄球菌,包括表皮葡萄球菌,也可偶然引起侵入性疾病,尤其是在免疫力低下和体内留有异物(如导管)的患者。

葡萄球菌在环境中常见,在人的鼻和皮肤上正常情况下也可见到。

临床表现

症状和体征:

1. 金黄色葡萄球菌

浅表感染　脓皮病或脓疱疹是这种细菌最常见的感染。疖在第 13 章中讨论;毛囊炎和痈在第 12 章中讨论。

深部感染　骨髓炎或化脓性关节炎是由于局部感染或浅表感染侵入血循环引起血行播散所致。特别是继发于病毒感染(如流感)之后,容易发生肺炎,通常病情较重且常伴有脓胸。还可发生败血症,并伴有胸部、腹部和脑的局限性脓肿。

中毒性疾病　食物中毒(表 11-1)是由于受污染食物,通常是肉汤或奶油蛋糕,产生内毒素所致。起病突然,在进食后 4 小时内出现呕吐、衰竭和腹泻。葡萄球菌烫伤样皮肤症状发生在婴儿,是由于金黄色葡萄球菌感染后产生的外毒素所引起的一种皮肤剥脱性疾病。中毒性休克症状也是由外毒素引起。可因外伤、月经期阴道感染、局部脓肿填塞或重症葡萄球菌败血症引起。起病突然,伴有发热、呕吐、腹泻和低血压,继之发生大片剥脱性红疹。

2. 凝固酶阴性葡萄球菌

菌血症　凝固酶阴性葡萄球菌菌血症发生在免疫力差的病人,包括早产儿和免疫抑制病人。这种致病菌所引起的菌血症通常继发于留置静脉导管的病人。

其他异体感染　凝固酶阴性葡萄球菌经常是脑室或腹膜搭桥术、腹膜透析导管和其他异体存留物感染的病原菌。

尿路感染　在青春期和成人期,腐生葡萄球菌是尿路感染(UTI)的主要病因。

实验室检查:深部感染的患者血白细胞升高。许多深部感染病例血培养阳性,感染部位脓汁革兰氏染色和细菌培养可很快发现病原菌的位置。

治疗

许多金黄色葡萄球菌对青霉素耐药,需要用耐酶青霉素治疗(如乙氧酰氨青霉素或苯唑青霉素),还可选择第一代头孢菌素、氯林可霉素或万古霉素。万古霉素是对耐甲氧西林金葡菌(不常见)和耐甲氧西林凝固酶阴性葡萄球菌(常见)的首选药物。深部感染需应用抗生素治疗数周。脓肿通常需要引流,体内异物需要除去。葡萄球菌中毒休克综合征的治疗包括补液和其他支持疗法,抗生素,去除体内异物(如棉球)和引流感染灶。

表 11-1　胃肠道细菌和原虫病原体

病原体	病原体描述	流行病学	临床表现	实验室检查	治　疗	预　防
胎儿空肠弯曲菌	逗点状，革兰氏阴性杆菌	粪-口传播，通过被感染的家禽、宠物、牲畜及受污染的食物获得病原体	空肠弯曲菌：胃肠炎、结肠炎，反应性关节炎，癫痫，腹痛，格林-巴利综合征；婴儿空肠弯曲菌：新生儿败血症；免疫缺陷宿主败血症	新鲜粪便杆菌运动阳性，粪便培养（空肠弯曲菌）或血培养（婴儿弯曲菌）阳性	红霉素和氟喹诺酮可缩短病程和减少空肠弯曲菌排毒量	注意卫生，肉类合理加工，牛奶巴氏消毒
难辨梭状芽孢杆菌	厌氧革兰氏阴性杆菌	在土壤和医院内存在，粪-口途径传播，在新生儿和小婴儿隐性感染率高，通常抗生素应用后发病	伪膜性肠炎，抗生素相关性腹泻，无症状感染	通过 ELISA 或培养查粪便白细胞，血液或毒素内镜检查发现小片状物或伪膜	停用抗生素，口服万古霉素，口服或静脉应用甲硝唑，或口服杆菌肽	注意卫生；限制抗生素应用
婴儿隐孢子虫	二联等孢子球虫	粪-口途径传播，通过污水感染传播疾病	水样腹泻，腹痛，厌食，慢性免疫抑制，免疫缺陷者偶尔可引起播散性感染	在粪便或肠活检中发现卵母细胞	免疫功能正常者补充水和营养物质；免疫功能缺陷者的治疗需进一步研究	注意卫生
溶组织阿米巴	原虫，通过可产生侵入性滋养体的包囊传播	粪-口途径传播，通过污染的食物或饮料感染疾病	胃肠炎，痢疾，腹痛，肝脓肿，转移性多发脓肿	粪便或直肠活检可发现包囊或滋养体。有侵入性疾病作血清学检查	无症状：肠抗阿米巴药（氯喹、二氯散糠酸酯，巴龙霉素）；中至重度结肠炎或肠道外疾病：组织抗阿米巴药（甲硝唑）和肠抗阿米巴药联合应用	注意卫生

续表

病原体	病原体描述	流行病学	临床表现	实验室检查	治疗	预防
致病性大肠杆菌(EPEC)，产毒性大肠杆菌(ETEC)侵袭性大肠杆菌(EIEC)，出血性大肠杆菌(EHEC:O_{157}:H_7)	革兰氏阴性杆菌	粪-口途径传播，通过污染食物、牛奶或水感染	EPEC：腹泻脱水，生长缓慢；ETEC：腹泻，包括旅游者腹泻；EIEC：痢疾；EHEC：腹泻、出血性结肠炎、溶血尿毒综合征	粪便细菌培养阳性，可进行血清分型或体外研究；EHEC山梨醇发酵阴性	补液；EPEC：并应用肠道不吸收的抗生素，新诺明或氨苄青霉素；ETEC：新诺明、卷须霉素，强力霉素；EIEC：氨苄青霉素，新诺明；EHEC：抗生素治疗的意义不清楚	注意卫生；有外地旅游时防止水和食物感染；旅游者腹泻；采用抗生素经验治疗
蓝氏贾第鞭毛虫	有鞭毛的原虫，通过包囊传染	粪-口途径传播，通过污水感染疾病	慢性腹泻，腹部绞痛，腹胀，脂肪泻，生长缓慢，营养吸收不良	粪便、十二指肠引流液或活检可发现滋养体或包囊	呋喃唑酮，甲硝唑，阿的平，巴龙霉素；补液和营养支持疗法	注意卫生；生水煮沸；自来水过滤
幽门螺杆菌	革兰氏阴性螺杆菌	可能为粪-口途径传播？随年龄增长感染率增高	无症状，慢性胃炎，十二指肠和胃溃疡，增加胃腺癌和淋巴瘤发病危险	组织染色、培养、尿素酶产量、尿素呼吸试验；血清学检查	氨苄青霉素，四环素，甲硝唑，和/或铋剂联合治疗	内镜消毒
沙门菌属肠炎伤寒	革兰氏阴性杆菌	粪-口途径传播，通过污染的食物、家禽、蛋类和宠物、海龟引起感染	胃肠炎，菌血症，局部感染（骨髓炎、脑膜炎、肺炎、腹膜炎，肠源性发热）；并发症：脱水、出血、穿孔	白细胞减少（肠源性发热）；白细胞升高（胃肠炎）；粪便白细胞增多；粪便、血液、骨髓和感染部位标本培养阳性	根据药敏试验选择氨苄青霉素羟氨苄青霉素、新诺明、头孢曲松、头孢氨噻肟、氟喹诺酮类抗生素治疗肠源性发热；菌血症、侵入性疾病或具有发生侵入	注意卫生；到流行地区旅游者接种伤寒疫苗

续表

病原体	病原体描述	流行病学	临床表现	实验室检查	治　疗	预　防
					性疾病高危因素的胃肠炎患者(年龄<3个月,免疫缺陷,血红蛋白病严重结肠炎)抗生素治疗可延长;带菌期,没有并发症者不用;严重肠源性发热可用肾上腺皮质激素	
志贺菌 鲍氏志贺菌 痢疾志贺菌 福氏志贺菌 宋内志贺菌	革兰氏阴性杆菌	粪-口途径传播,通过污染的水和食物感染;苍蝇可作为传播媒介	胃肠炎,细菌性痢疾,脑病;并发症:脱水,癫痫,溶血尿毒综合征,Reiter综合征	血白细胞升高,粪便白细胞增多,便培养阳性,血培养常阴性	新诺明,氨苄青霉素,四环素,氯霉素,头孢氨噻肟,头孢曲松,氟喹诺酮(根据药敏试验选择用药);补液	讲究卫生
霍乱弧菌	革兰氏阴性,弯曲有鞭毛	通过污染的食物、水或贝类传播	剧烈水样泻,呕吐,休克	粪便暗视野显微镜检查,粪便培养阳性、血清学阳性	四环素,强力霉素,新诺明,呋喃唑酮,红霉素,氟喹诺酮;补液治疗	讲究卫生,食物适当加工,饮水烧开;接触者应用抗生素预防治疗;疫苗的预防作用有限

续表

病原体	病原体描述	流行病学	临床表现	实验室检查	治　疗	预　防
耶尔森菌小肠结肠炎	革兰氏阴性杆菌	通过污染的食物(猪肉)、奶类或水,与动物接触,输血以及粪-口途径传播;与寒冷气候有关,冬季发病率高;菌血症的发生常伴有铁贮积综合征	小肠结肠炎,假性阑尾炎,多发性脓肿,菌血症,播散性感染,感染后反应性关节炎,结节性红斑	粪便有白细胞和血液,低温富营养培养基粪便培养	氨基糖甙类抗生素,头孢氨噻肟,新诺明,四环素	避免食入生肉、未经消毒的牛奶和污水

预防

反复发作疖肿的预防见第 13 章。食物中毒的预防依靠食物的冷藏和良好的卫生环境。清洁和消毒处理可防止感染的过度播散。勤洗手是一种重要的预防手段。

预后

典型浅表感染病例经适当治疗后预后良好。深部感染伴有败血症、肺炎、脑脓肿或其他病灶者的预后需密切注意。骨髓炎患者若得到及时治疗预后良好。

流感嗜血杆菌 B 疾病

流感嗜血杆菌 B 曾是大多数儿童细菌性脑膜炎的病因。该细菌是有荚膜的革兰氏阴性多型杆菌。通常感染婴儿和 6 岁以下儿童。随着免疫力的增强发病率下降。

临床表现

症状和体征：流感嗜血杆菌 B 可引起多种疾病。包括脑膜炎、肺炎、脓胸、菌血症、会厌炎、蜂窝织炎（口腔、眼周或其他部位）、化脓性关节炎、骨髓炎、心包炎和悬雍垂炎。上述炎症可能有一种以上同时存在。病人通常表现为发热和兴奋，然后根据感染的部位出现特异性定位体征。

实验室检查：通常存在白细胞升高伴核左移。感染部位获得的体液革兰氏染色通常阳性。上述体液或尿液的乳胶凝集实验也多阳性。从感染部位取得的血液、体液或擦拭物可在巧克力凝胶培养板上培养出细菌。

治疗

特殊治疗：针对流感嗜血杆菌 B 有效的静脉应用抗生素包括氨苄青霉素、头孢氨噻肟、头孢曲松、头孢呋肟脂和氯霉素。可根据药敏实验选择用药。发生耐药常见（40%以上），而且偶有氯霉素耐药。最初通常需要静脉用药，口服药可在无脑膜炎的病例经静脉应用抗生素治疗后的巩固治疗以达到疗程。

一般治疗：严重病例包括脑膜炎、败血症、肺炎、心包炎和会厌炎患者应加强支持疗法。会厌炎患者需紧急气管插管以保证气道畅通。伴有心包炎、脓胸和关节炎的患者对患处进行抽脓或引流非常必要。

预防

利福平（20mg/kg/d 一日 1 次）连用 4 天，发生流感嗜血杆菌 B 感染的儿童和他们的家庭接触者推荐使用成人剂量（600mg/d）。而且，专家建议对于医护人员及在学校接触上述病人者也应同样进行预防。特别是不完全免疫者和 2 岁以下未

接受免疫者(预防指接种疫苗和未接种抗流感嗜血杆菌 B 的儿童)。接触流感嗜血杆菌 B 的儿童发生发热性疾病时需就诊治疗。

目前,建议对儿童进行针对流感嗜血杆菌 B 的免疫接种。从婴儿期开始接种由流感嗜血杆菌 B 荚膜多糖和蛋白载体构成的联合疫苗。所有 60 个月以下儿童需全程接种疫苗,60 个月以上的高危儿童(如无脾症、镰状细胞病或恶性肿瘤)需接种联合疫苗。在 24 个月以前曾患过侵入性流感嗜血杆菌 B 疾病的儿童需接受联合疫苗进行免疫,24 个月以后患病者不需要接种疫苗

预后

轻度和中度感染者若经及时治疗通常预后良好。严重感染包括败血症、心包炎、脑膜炎和会厌炎患者,尤其是被延误治疗者预后不良,需严密监测。

脑膜炎球菌疾病

脑膜炎奈瑟菌是革兰氏阴性双球菌,是一种儿童和成人常见的致病菌.

临床表现

症状和体征:败血症或脑膜炎球菌血症,病人有发热、兴奋、萎靡不振,通常有斑丘疹或淤斑样皮疹。在重症病例,可发生低血压、弥散性血管内凝血(DIC)和昏迷(Waterhouse-Friderichsen 综合征)。脑膜炎球菌脑膜炎可以有或无脑膜炎球菌血症的表现。其他脑膜炎球菌感染包括菌血症、心包炎、关节炎和肺炎,可单独或混合存在。慢性脑膜炎球菌血症是菌血症的一种表现,持续 1 周以上,伴有发热、皮疹和关节痛。

实验室检查:通常有血白细胞升高和核左移。在严重脑膜炎球菌血症患者有血小板减少。

诊断通过对血液、脑脊液、关节液或淤点穿刺液进行革兰氏染色或细菌培养。尿液、血清或脑脊液乳胶凝集实验可阳性,但敏感性差。

治疗

特殊治疗:青霉素 G 或氨苄青霉素是首选抗生素(当产生耐药时除外)。也可选择氯霉素、头孢氨噻肟和头孢曲松。

一般治疗:伴有脑膜炎球菌血症和脑膜炎,特别是存在休克和 DIC 时需加强支持疗法。

预防

与脑膜炎球菌病人有密切接触者(如家庭成员、日托和护理人员)以及接触过

病人口腔分泌物者需要进行预防。进行心肺复苏和呼吸道治疗的医护人员需要预防用药。预防用药首选利福平(10mg/kg,每 12 小时一次,连用 2 天;成人剂量为600mg,每 12 小时一次),也还可选择磺胺异噁唑、头孢曲松、卷须霉素,与发热患者接触者需接受治疗。

脑膜炎球菌疫苗是四价多糖疫苗。接种对象为 2 岁儿童和有脑膜炎球菌疾病高危者(如无脾儿童或补体缺陷者)。对到高发区和疾病流行区旅行者,为防止暴发流行也需接种疫苗。

预后

局部感染者及时接受抗生素治疗后预后良好。伴有严重脑膜炎球菌血症者的预后需密切观察。预后不良的因素包括:低血压、白细胞减少、紫癜和脑膜炎体征缺如。

百 日 咳

鲍特菌属百日咳杆菌是革兰氏阴性杆菌。通过卡他期和痉咳期咳出的飞沫传播。传染期从发病前 1 周至痉咳发病后 3 周。潜伏期为 7～10 天。百日咳样症状还可由副百日咳杆菌、沙眼衣原体或其他的呼吸道病毒引起。

临床表现

症状和体征:起病症状不典型,可有轻度的 URI 症状发生,伴有鼻炎、喷嚏、流泪、低热和刺激性咳嗽(卡他期)。在 2 周之内,咳嗽变为阵发性:在呼气时发生一连串短促的咳嗽,然后是突然的深吸气伴有特征性的鸡鸣样声音或"喘息"。进食常可引起发作,并导致呕吐与痰咳出。痉咳期持续 2～6 周。但咳嗽可持续数周(恢复期)。在小婴儿、年长儿和成人可没有典型的发作和"喘息"。

实验室检查:血白细胞计数可以很高,以淋巴细胞升高为主。细菌培养最好取鼻咽拭子或鼻咽冲洗物培养。在卡他期和痉咳期的第 1 周和第 2 周培养结果常阳性。鼻分泌物的荧光抗体检查可快速诊断,但灵敏度和特异性变化大。

并发症

肺炎是百日咳致死的最主要病因。肺部并发症还有肺不张、肺气肿和支气管扩张。神经系统并发症包括癫痫、呼吸暂停和脑病。

治疗

特殊治疗:红霉素可迅速清除病原体并可降低传染性。除了在卡他期开始治

疗外,治疗不会改变病程。肾上腺皮质激素和舒喘宁的应用可减轻阵咳症状。

一般治疗

1. 呼吸道:因发作时出现低氧血症,对患儿需密切监护,需要时可进行气管插管、机械通气和口咽吸引。发作时血氧饱和度明显降低的患儿需及时给氧。合并呼吸道细菌感染者需特殊抗菌治疗。

2. 静脉补液:症状严重者可影响摄入足够的水分,因此需静脉补液。

3. 饮食:少量多餐可减轻呕吐。水分少的食物比多汁的食物更易摄入。如在进食过程中或进食后很快发生咳后呕吐,应再进食,因为此时咳嗽不易发作。

预防与预后

推荐在婴儿早期接受主动免疫;参见表 6-3。百日咳患者的家人、护理者和其他密切接触者需接受红霉素预防性治疗 14 天。

1 岁以下婴儿的病情重而且有时预后不良。(特别是发生并发症时)1 岁以上儿童和单纯感染者预后良好。

白　喉

白喉是一种急性发热性咽部感染。通常发生于温带地区的冬天。因在小儿期即获得主动免疫,目前本病在美国很少见。

白喉是由革兰氏阳性、多型的白喉棒状杆菌引起。由病人或带菌者的呼吸道飞沫传播。潜伏期为 1~7 天(平均 3 天)。

临床表现

症状和体征

咽部　症状包括轻度咽痛、38.5℃左右的中度发热、脉快、衰竭和渗出。咽部有假膜形成,由扁桃体蔓延至前柱壁和悬雍垂。在病程早期可呈白色,当完全形成时呈灰色或灰绿色,边缘略翘起,剥离可引起出血。(因这样做可加速毒素的吸收,是不恰当的)。

鼻部　鼻涕是一个强大的传染源,而且浆液型鼻涕可越过患者上唇。在鼻前庭处可见假膜;全身症状轻微。

喉部　喉白喉的症状最严重,包括声音嘶哑或失声、喉痉挛性咳嗽、39.5~40.0℃的高热、严重衰竭、发绀、呼吸困难,最终导致呼吸道梗阻。颈部可发生粗壮性水肿,并可在咽部见到假膜形成。

皮肤、阴道和伤口部位　可有溃疡性损伤伴有假膜形成。损伤为顽固性且无痛感。

实验室检查：外周血白细胞计数正常或有轻度的升高。分泌物涂片亚甲蓝染色可见中间膨大的棒状杆菌，用 Loeffler 培养基培养可获阳性结果。

并发症

心肌炎：心肌炎是毒素直接作用的结果。临床诊断在第 16 章中介绍。心电图表现为 T 波改变和完全性或不完全性房室传导阻滞。

神经炎：神经炎通常起病较晚。一旦出现神经炎表现即迅速出现感觉的缺失和运动的麻痹，一般可完全恢复。

1. 咽部和软腭肌肉　为最早受累的肌肉。临床表现包括鼻音、吞咽困难和鼻部液体反流。可发生声带麻痹。

2. 眼外肌　临床表现包括复视和斜视。

3. 骨骼肌　上肢和下肢肌肉受累，可导致四肢瘫。

支气管肺炎

蛋白尿：体温恢复正常时蛋白尿可恢复，但可发生肾炎。

血小板减少

治疗

A. 特殊治疗：下列方法适用于各型白喉的治疗。

1. 抗毒素　必须迅速应用足量的白喉抗毒素。发病和抗毒素的应用之间的时间间隔越长，病死率越高。一旦根据临床表现怀疑该病就应该用抗毒素，而不应等培养结果。根据假膜部位、严重程度和治疗的早晚，抗毒素的用量为 20000～100000U。静脉给药是较好的给药途径。用药前需做马血清过敏实验(第 6 章)。

2. 抗生素　首选红霉素或青霉素治疗 14 天，可用于治疗和缩短带菌期。

3. 类毒素　白喉感染后不获得免疫力，因此病人恢复后需接受全程计划免疫(第 6 章)。

B. 一般治疗：静脉输液和病人的呼吸道护理是重要的支持治疗手段。对于喉门喉病人治疗还应包括避免镇静、必要时进行喉吸引，呼吸道梗阻时需气管插管或气管切开，以及湿化治疗。

C. 并发症治疗

1. 心肌炎　治疗包括吸氧、抗心率失常和维持血压。

2. 神经炎　吞咽困难需留置鼻饲导管，肋间肌麻痹者需机械通气。

预防与预后

预防包括儿童早期的主动免疫(表 6-3)、密切接触者的抗生素治疗和细菌培养，以及接触者的加强免疫。

预后因病后给予抗毒素治疗的时间不同而不同。如发病 6 天后仍未治疗,病死率高达 50%左右。发病 10 天内出现心肌炎是预后不良的征兆。

破 伤 风

破伤风是一种以肌肉痉挛性疼痛为特征的急症。病原菌是梭状破伤风杆菌,为革兰氏阳性厌氧芽孢杆菌,可产生毒性很强的神经毒素作用于运动神经末梢、脊髓前角细胞和脑干。细菌和芽孢存在于人和动物粪便中,并在土壤和灰尘中广泛分布。通常是通过刺伤污染或新生儿通过脐带感染。

临床表现

症状和体征:潜伏期从 3 天至 3 周不等,与感染灶的大小和细菌生长快慢有关。以背部、腹部或感染灶周围肌肉的痉挛和绞痛为起病特征,并伴有恐惧、兴奋、吞咽困难,有时伴有惊厥。在接下来的 48 小时内肌紧张逐渐加重,伴有颈强、克氏征阳性、咬肌痉挛、焦急面容和四肢强直。面部表情因不能张嘴而改变(牙关紧闭)。吞咽困难。反复发生破伤风痉挛,持续 5 ~ 10 秒,特征为剧烈疼痛、全身强直、头部回收、角弓反张、下颚紧闭、双手紧握。发热通常为低热,但偶尔也可高达 40℃。听觉和触觉刺激均可引发惊厥。剧烈痉挛可持续 1 周以上然后逐渐减轻。也可发生局部破伤风,仅有原始伤口局部肌肉的痉挛。

实验室检查:脑脊液压力轻度升高,细胞计数正常。切除的坏死组织厌氧菌培养可产生阳性结果;但诊断通常靠临床表现。

治疗

特殊治疗

1. 破伤风免疫球蛋白(TIG) 推荐剂量为 3000 ~ 6000U,一部分肌肉注射,另一部分伤口周围被浸润的局部注射。如果没有人类破伤风免疫球蛋白,则给予破伤风抗毒素(马的),在马血清过敏实验阴性后,给予 50000 ~ 100000U 静脉用药。在轻症病例和延误治疗至症状出现后数天者抗毒素的疗效不肯定。

2. 伤口外科探察,切除坏死组织,清理和引流,以消灭局部感染源。

3. 静脉应用青霉素或四环素 10 ~ 14 天。

一般治疗

1. 患者住安静、遮光病房,尽量减少处置。

2. 给予安定和苯巴比妥类镇静剂有利于治疗

3. 必要时可轻柔吸出鼻咽部分泌物。

4. 必要时应给予吸氧和静脉输液。

5. 保持呼吸道通畅，必要时进行气管插管或气管切开。

预防

每 10 年加强主动免疫一次，可防止儿童和成人感染破伤风。

伤口彻底清创是最有效的预防措施之一。根据伤口的类型和患者的免疫状况可应用破伤风类毒素、TIG 或两者同时应用(表 11-2)。

表 11-2 常规伤口预防破伤风的处理原则

既往破伤风类毒素的用量(剂量)	清洁和较小伤口		所有其他伤口[1]	
	类毒素[2]	TIG	类毒素[2]	TIG
不清楚或 < 3	是	否	是	是
≥3[3]	否[4]	否	否[5]	否

DTP = 白喉(类毒素)-破伤风(类毒素)-百日咳(疫苗)；DTaP = 白喉(类毒素)-破伤风(类毒素)-非细胞性百日咳(疫苗)；Td = 成人型破伤风和白喉类毒素；TIG = 破伤风免疫球蛋白。

[1]例如被灰尘、粪便、土壤和唾液污染的伤口；穿刺伤；撕裂伤；弹击伤、挤压伤、烧伤和冻伤等。

[2]< 7 岁的儿童，DTP 或 DTaP(如果已经给予 3 倍以上 DTP 的量)优于只给破伤风类毒素；如不适合给百日咳疫苗，则给 DT。7 岁以上的儿童则 DT 优于单独给破伤风类毒素。

[3]如果只接受过 3 倍量的液体类毒素，则应给予第四个剂量的类毒素，最好是可吸附类毒素。

[4]如果最后一次用药时间超过 10 年，则选择“是”。

[5]如果最后一次用药时间超过 5 年，则选择“是”。(不需要更短时间的加强免疫，因可加重副反应)

预后

婴儿组的病死率为 70%，在其他年龄组，病死率为 10% ~ 60%。

肉毒中毒

分类

肉毒杆菌产生的神经毒素所致的神经肌肉麻痹可导致三种临床症状：

A. 内毒素症状：婴儿肉毒中毒是肉毒杆菌在婴儿肠道内繁殖的结果，有时也可能与蜂蜜或米汤污染有关。毒素在婴儿肠道内产生并被吸收而引起症状。

B. 外毒素症状：如果食物加工不当或进行罐装，被肉毒毒素污染的食物可引起中毒。

C. 伤口感染：肉毒中毒可因伤口局部肉毒杆菌生长产生毒素引起。

临床表现

A.症状和体征

1. 内毒素症状　婴儿肉毒中毒在 6 个月内发病。症状包括表情淡漠、虚弱、便秘、懒惰、呼吸暂停和眼球震颤。

2. 外毒素症状　进食污染食物 12～36 小时后突然出现食物中毒。可发生复视、眼球震颤、口干和吞咽困难。可出现进行性递减性运动麻痹不伴有感觉障碍或脑膜炎体征。

3. 伤口感染　在受伤后 4～14 天发病。症状和外毒素中毒症状相似。

B.实验室检查:当怀疑外因性肉毒中毒时,需对所有可能污染的食物进行取样培养。可在伤口中、呕吐物、血清、粪便或有关食物中检出外毒素。婴儿患者可在粪便或血清中检出内毒素。有时从患儿粪便中可培养出该细菌。其他实验室检查通常正常。脑脊液检查正常。心电图可见特异性改变。

治疗

A.特殊治疗:在过敏实验阴性后应对食源性和外伤性肉毒中毒者应用马血清抗毒素。婴儿内毒素中毒不需要抗毒素治疗。只有外伤性肉毒中毒需用抗生素(青霉素)治疗。

B.一般治疗:为清除淤积的分泌物需进行气管插管或气管切开。如果呼吸肌严重受累则需机械通气。长期麻痹者应进行鼻饲。婴儿患者因可能由于呼吸暂停导致猝死而需要持续、密切的监护。氨基糖甙类抗生素的应用可加重症状。

预防

预防外毒素中毒的最好方法是保证食物的正确储存(例如家庭罐装食物需用高压锅消毒以杀灭肉毒杆菌芽孢)。不应给小婴儿食用蜂蜜。

预后

外毒素中毒的病死率为 20%～50%。内毒素中毒的婴儿多在患病数周至数月后恢复。

肺　结　核

肺结核是由具有抗酸性的结核分枝杆菌引起。在全球有很高的发病率和病死率。高危人群包括发展中地区的人群和在美国的少数人群(特别是城市中的)以及无家可归者和被管制的人群。目前认为肺结核与 HIV 感染有关,因为伴有细胞免疫缺陷者易患严重疾病。

通过病人或急性肺结核患者的呼吸道飞沫传播。偶尔通过胎盘或受污染羊水而感染。尽管很多年甚至终生不发病，但从感染细菌到皮肤出现阳性反应的潜伏期为 2～10 周。在感染后 2 年内最易发病。

临床表现

A. 症状和体征

1. 原发感染　原发肺部感染可无症状或产生肺部疾病症状、淋巴腺病或播散疾病（例如，脑膜炎、乳突炎、骨髓炎、关节炎、皮肤感染、肾脏疾病或粟粒性结核）。脑膜、骨或粟粒性结核相对在儿童中常见。

2. 复发　潜伏性感染可在原发感染后数年复发，常见于肺，也可见于肾脏和其他器官。

B. 实验室检查：诊断是依据临床表现、典型 X 线照片改变，及体液或组织结核分枝杆菌的培养和鉴定结果，当不能进行致病菌分离时皮肤芒图（Mantoux）试验可提供支持诊断的证据。对芒图试验结果的解释根据不同患者的状况而有所不同。在免疫缺陷患者、疾病感染早期及 6 个月以下小婴儿结核杆菌感染后皮肤试验可呈阴性。

并发症

结核性脑膜炎是最严重的并发症，它可呈进行性，导致颅内压升高、严重的神经系统后遗症，并可导致死亡。

其他并发症还包括中枢神经系统（CNS）结核、心包炎、眼结核和胃肠道（GI）感染。

治疗

A. 特殊治疗：抗结核治疗应用长期、联合用药方案，以根除生长缓慢的病原菌并限制细菌耐药性的出现。目前建议应用的是根据病情选择两种或四种药物治疗 6 到 12 个月的方案。无并发症的肺部感染可选择异烟肼、利福平和吡嗪酰胺（吡嗪酰胺用于最初 2 个月）治疗 6 个月的方案。严重的肺外结核，如骨/关节、脑膜和粟粒性结核需要治疗 12 个月以上，并且最初 2 个月需四种药物联合应用（例如，异烟肼、利福平、吡嗪酰胺和链霉素），如对治疗敏感则继续用异烟肼和利福平以达疗程。结核的治疗必须依靠体外药敏实验指导。耐药结核杆菌的治疗常需长疗程（12～18 个月）和联合用药。

免疫缺陷病人如 HIV 感染者通常需两种以上药物（至少在最初治疗时）长期治疗。先天性疾病患　通常需两种以上药物治疗 12 个月。

B. 一般治疗：肾上腺皮质激素可作为结核性脑膜炎、胸腔积液、心包炎、粟粒

性结核和支气管内梗阻性疾病的辅助治疗

预防

在高危人群如少数人群，相对贫困人群，家庭成员中有来自高危国家者，与结核高发人群接触者，以及与已知结核病人接触者需每年进行一次常规结核菌素试验。在低危人群要进行定期筛查。

皮肤试验阳性而无疾病症状的35岁以下人群建议用异烟肼预防用药。正常儿童建议用药9个月。

与急性肺结核患者接触者也应服用异烟肼。如2～3个月后皮肤试验转阴，可停止预防用药。如果仍阳性，则预防用药需持续完整的9个月。如与耐异烟肼的结核患者接触，则预防用药可用利福平代替。

由减毒活牛分枝杆菌制成的卡介苗(BCG)在世界范围内广泛应用。在美国BCG应用于可能反复暴露于结核杆菌且无其他方法可阻止者的预防。对免疫缺陷者不适合应用该疫苗。

淋　病

淋病奈瑟菌是革兰氏阴性，咖啡豆样双球菌，在脓性分泌物涂片中，该菌存在于细胞内和细胞外。新生儿可通过在分娩时与母亲的阴道分泌物直接接触而感染。在儿童时期可通过性滥交、与感染的阴道或尿道分泌物接触或在很少见的情况下是通过家庭接触传播。

临床表现

A.症状和体征：新生儿淋菌性结膜炎见第14章　男性可发生化脓性尿道炎，青春期前的女孩可发生淋菌性外阴阴道炎，尽管成人的阴道粘膜可抵抗淋球菌感染，在青春期前主要是从出生到5岁的儿童，容易发生外阴炎和阴道炎。可因与患病儿童或成人的受污染物接触而发生传染(少见)。该病症状为外阴和阴道的瘙痒和烧灼感，生殖器粘膜发红、水肿并有大量黄色脓性分泌物。在出现不典型感染的数周或数月后可突然发生急性输卵管炎(盆腔感染)，但这种感染更常见于青春期后妇女。输卵管炎伴有肝周炎症以右上腹压疼为特点，并且偶有肝功试验的异常。淋病偶尔也可表现为咽炎和直肠炎。

B.实验室检查：脓性分泌物涂片可见细胞内病原菌。可疑病例用Thayer-Martin培养基或其他合适的培养基进行细菌培养。所有儿童病例需经标准实验室鉴定，这是医师法中对阳性结果所做的要求。

并发症

结膜炎的并发症包括角膜溃疡和混浊。阴道炎可侵及周围器官或引起菌血症、化脓性关节炎或皮肤损伤。皮肤损伤为红斑伴有中央部出血、坏死和小泡。也可发生非化脓性多关节炎，有低热、疼痛和关节肿胀，腕、踝、膝、指、足关节和其他关节红肿。腱鞘炎也很常见。

治疗

A.特殊治疗：因为耐药菌株不断增加，以不再选择青霉素和四环素治疗淋病。建议选择头孢曲松、头孢氨噻肟、头孢克肟、壮观霉素和氧氟沙星。需用局部耐药性和药物敏感性试验指导治疗。根据感染部位选择疗程和用药剂量。

B.一般治疗

1. 新生儿淋菌感染需住院治疗，静脉应用抗生素，有必要经常进行眼部冲洗。

2. 预防性治疗潜在的合并感染菌，如沙眼衣原体，对淋病患者非常重要。同时还需进行梅毒血清学检查。

3. 患有淋菌感染的儿童需评价是否有性滥交。

4. 儿童或青春期淋病患者需检测对 HIV 和乙肝的免疫。

预防

结膜炎的预防见第 14 章。孕妇需常规检测淋病，而且患有阴道炎的孕妇需进行产前检查和细菌培养，如母亲的细菌培养阳性则应对新生儿进行适当治疗。对淋病患者的性伴侣必须进行检查、细菌培养和治疗。（无症状的阴道和尿道感染很常见）

预后

及时治疗预后良好。结膜炎若不及时治疗可导致角膜瘢痕。由阴道炎引起的输卵管炎可呈慢性无症状，可导致不育。

兔 热 病

兔热病的致病菌是土拉杆菌，为革兰氏阴性球杆菌。感染传播途径有：(1)与被感染的兔子、地松鼠或其他多种野生或家养动物(少见)的血液直接接触；(2)通过被感染细菌的蜱或蚊子叮咬；(3)通过食入加工不当的野生动物肉，通常是兔肉，或(4)饮用受污染的水。该病潜伏期为 1～21 天(平均 3～5 天)。

临床表现

A.症状和体征:起病突然,发热 40～40.5℃,呕吐,年长儿有寒战,婴儿感染可偶有癫痫发作。约 10%的儿童可出现形态不同的皮疹。临床特征根据入侵部位而不同。

1. 溃疡腺型　在细菌入侵部位的皮肤损伤,最初表现为丘疹并迅速坏死形成深洞状溃疡。经常伴有局部淋巴结肿大,有时在病程中可有结节形成。如未经治疗,则常发生淋巴结化脓。在一些病例,有淋巴结病变但找不到原发病变(腺型)。

2. 口咽型　在咽部和扁桃体上可见溃疡和假膜形成,并伴有颈部淋巴结的肿大。

3. 眼腺型　感染物质通过揉眼而入眼发生感染。症状有急性水肿性结膜炎,畏光,眼部发痒和疼痛,上眼睑水肿,并有散在的黄色小结节,颈部、腋窝和头皮淋巴结肿大。

4. 伤寒型　找不到病原菌的侵入部位,症状亦为全身性。

5. 肺型

B.实验室检查:血白细胞计数可正常或轻度升高。发病 7 天后可见血清滴度升高。血液或其他感染部位获取标本的细菌培养可阳性,可进行潜在感染组织或分泌物的间接荧光抗体检测。

治疗与预防

链霉素和庆大霉素是首选药物。也可选用四环素和氯霉素但复发率高。

预防措施包括适当加工和烹饪野生动物的肉类,处理有潜在感染可能的动物时需戴橡胶手套,处理实验室物品时需特别小心,并尽量避免被蚊、蜱叮咬。反复暴露易感染者应接种减毒活疫苗。

预后

未经治疗的溃疡腺型兔热病的病死率为 5%,肺型为 30%。早期化学治疗可降低病死率。

鼠　疫

鼠疫是原发于鼠类或其他啮齿类动物的疾病。通过多种鼠蚤叮咬或与感染的啮齿类动物,兔子和家养动物(尤其是猫)接触而传播给人类。肺鼠疫可通过吸入飞沫传播。

病原菌为鼠疫杆菌,是革兰氏阴性、双极染色的多型性杆菌。

临床表现

A.症状和体征:潜伏期为2~6天。鼠疫有三种临床类型:

1. 腺鼠疫　起病突然,伴有寒战、高热达40℃,并有呕吐和嗜睡。发病第3天出现腹股沟、腋窝和颈部淋巴结肿大,也可出现脑膜炎、癫痫和谵语

2. 肺鼠疫　症状与腺鼠疫相似但无淋巴结肿大及起病第1天即有咳嗽症状患者可吐出粘液痰或稀薄的血性泡沫痰或血痰　最初可没有肺炎的临床症状.

3. 暴发型鼠疫(败血症型)　起病与前者相同,但在淋巴结肿大和肺炎之前即发生全身性血行感染

B.实验室检查:早期即可出现血白细胞升高.可达50000/μl,主要是多形核白细胞,早期血培养可获阳性结果　可从淋巴结穿刺液、痰中培养出致病菌,有时也可从脑脊液中获得.可在血、淋巴结穿刺液、脑脊液、痰涂片染色中发现鼠疫杆菌.血清学检查也可发现近期感染。

治疗

A.特殊治疗:链霉素是首选药物。也可选用四环素、氯霉素或磺胺类药物。脑膜炎的治疗应包括有氯霉素。

B.一般治疗:肺鼠疫病人要严密隔离,对病人的所有分泌物均强制消毒。

预防

对流行地区的啮齿类动物和其体外寄生虫进行周期性监测可提供针对大量啮齿类动物和鼠蚤的控制方针。完全根除流行地区野生啮齿类动物鼠疫可能性不大,因此,流行地区人群及因职业需要接触易感染者应接受主动免疫(第6章),四环素或磺胺类抗生素预防用药可对接触鼠疫感染者特别是通过呼吸道接触者有保护作用

预后

如果能及早得到治疗,则预后良好。如延误治疗则可因发生暴发型鼠疫而死亡。如不治疗则预后差。

布氏杆菌病
(波状热,马耳他热)

布氏杆菌病是由革兰氏阴性的布氏杆菌引起,它有四个种:牛种菌,羊种菌,犬种菌和猪种菌.尽管这些种主要分别在牛、羊、犬和猪体内存在,但也可以从其他动物体内分离到。潜伏期从数天到数周不等。

通过直接与患病动物接触或接触该动物的组织或通过患病牛羊的未经消毒的生奶和奶酪而引起传播。

临床表现

A.症状和体征:急性布氏杆菌病起病缓慢,症状隐匿,可有发热和体重减轻。最初可为低热,并仅在傍晚发热,但随着病程的进展几天或几周后体温可达 40℃,并呈波状热型,每个周期 2~4 天。慢性布氏杆菌病症状有低热、出汗、周身不适、关节痛,精神抑郁,肝脾肿大和白细胞减少。

B.实验室检查:血白细胞通常正常或降低,伴有淋巴细胞相对或绝对增多,可从血液、骨髓、尿液和局部脓肿中获得布氏杆菌,通常阳性率低并且需特殊培养基长时间孵育。若凝集滴度 > 1:160 或有抗体滴度的升高则支持诊断。常见有前带现象,即在高滴度时发生凝集反应而低滴度时不发生凝集反应的现象。血清学试验可与兔热病、鼠疫和霍乱发生交叉免疫反应。

并发症

并发症包括心内膜炎、肺炎、脑膜脑炎和骨髓炎。

治疗与预防

四环素是首选药物。治疗至少持续 4~6 周。在严重病例,可加用链霉素、庆大霉素或利福平中的一种或几种。在小儿可用甲氧磺胺嘧啶磺胺甲基异噁唑代替四环素。

需对鲜奶和奶制品进行巴氏消毒。

预后

急性感染者经及时治疗预后良好。慢性感染者尽管通常不会引起死亡,但对治疗反应差。

肺炎支原体感染

支原体是能够独立生存而没有细胞壁的微生物。常见的肺炎支原体引起的疾病是肺炎和气管支气管炎,最常见于 5~18 岁儿童,尤其是年轻人。潜伏期为 2~3 周。

临床表现

A.症状和体征:支原体疾病呈渐进起病,中等度发热、周身不适和咽痛,3~5

天后出现干咳，呈持续性，有时呈发作性，与百日咳相似。其他临床表现有腹痛、呕吐、恶心，肺部可闻及干罗音，有时伴有摩擦音。

B. 实验室检查：早期血白细胞正常，以后可出现白细胞增多。发病 10 天后可出现针对人"O"型红细胞的自身红细胞凝集素（冷凝集素）。补体结合试验和其他抗体试验有助于诊断，特别是抗体滴度四倍以上升高时有诊断意义。支原体可在特殊培养基上生长，并能区分是当前感染或近期感染。

C. 影像学检查：X 线片呈肺炎样改变，伴有肺门周围浸润并逐渐扩散。可见有胸腔积液。

并发症

小儿患者易发生中耳炎或大疱性鼓膜炎。曾报道有中枢神经系统疾病、溶血性贫血、皮疹、Stevens-Johnson 综合征和关节炎的发生。在免疫缺陷者，镰状细胞病患儿和 21 三体综合征患儿可见严重呼吸道疾病。

治疗

小儿首选红霉素，9 岁以上儿童首选四环素（第 31 章）。治疗并不能影响感染率。

预后

经适当治疗，预后良好。

衣原体感染

衣原体是专性细胞内寄生菌，分为沙眼衣原体、鹦鹉衣原体和肺炎衣原体（TWAR 体）。它可引起数种人类疾病。

临床表现

A. 症状和体征

1. 包涵体结膜炎和沙眼　新生儿包涵体结膜炎和沙眼是由沙眼衣原体引起的。新生儿是在通过产道过程中被感染，并在生后数周内发生化脓性结膜炎。这种结膜炎愈后通常不留瘢痕。沙眼是慢性角膜结膜炎，可有瘢痕形成并可导致失明。

2. 肺炎　新生儿肺炎也是在生产过程中感染沙眼衣原体所致，该病特征是婴儿早期发病，伴有进行性呼吸急促、间断性咳嗽、发绀和呕吐。无发热。胸部 X 线照片显示有双肺浸润影。

3. 性病淋巴肉芽肿　是由通过生殖道感染的特殊种属的沙眼衣原体所致、男性腹股沟淋巴结，女性直肠周围淋巴结感染，肿大和化脓。临床表现有男性腹股沟淋巴结炎和女性及男同性恋者直肠炎。

4. 尿道炎和宫颈炎　由沙眼衣原体引起，临床表现与淋病相似，易被误诊为耐药淋球菌感染，这些组织的衣原体感染可为持续性且无症状。

5. 鹦鹉热　由鹦鹉衣原体引起，通过与鹦鹉、长尾小鹦鹉、鸽子、小鸡、鸭子及其他野生鸟类接触感染。起病突然，伴有发热、寒战和干咳，临床体征与肺炎和毛细支气管炎相同(第 15 章)。很少发生多器官受累。

6. 衣原体肺炎　是一种伴有咽炎、发热、咳嗽、颌部淋巴结炎的发热性疾病，肺炎是由抗原性与沙眼衣原体和鹦鹉衣原体不同的病原体所引起。

B. 实验室检查：衣原体可通过特殊培养基培养，但很困难，可检测沙眼衣原体、肺炎衣原体和鹦鹉衣原体。新生儿结膜炎和沙眼分泌物涂片姬姆萨染色可发现特征性包涵体。荧光抗体染色和酶联免疫试验广泛应用于沙眼衣原体感染的诊断，也可应用 DNA 检测实验。细菌培养不是快速诊断手段，但它是用于评价可能有性交史的儿童生殖道标本的适当诊断手段。血清学检查在性病淋巴肉芽肿、鹦鹉热和肺炎衣原体感染中有诊断意义。

并发症

新生儿包涵体结膜炎(少见)和沙眼(相对常见)若不治疗可导致角膜瘢痕和视觉障碍。男孩性病淋巴肉芽肿若不治疗可导致引流腹股沟的淋巴结周围广泛性瘢痕形成；女孩直肠周围瘢痕形成可导致直肠狭窄。男孩尿道炎不经治疗所致的慢性尿失禁和排尿困难可持续数周。女孩宫颈炎不经治疗可导致输卵管炎并有瘢痕形成和不育。新生儿衣原体肺炎不经治疗可导致慢性疾病。

治疗

A. 特殊治疗

1. 包涵体结膜炎　首选口服红霉素治疗 14 天(见第 14 章)。也可选用磺胺类药物。上述治疗不能清除鼻咽部携带的病菌。

2. 沙眼　在局部抗生素治疗的基础上口服强力霉素或红霉素。治疗需持续 40 天。

3. 肺炎　口服红霉素或磺胺类药物治疗 14 天。

4. 性病淋巴肉芽肿　用四环素、阿奇霉素、磺胺类药物，或红霉素治疗 3～6 周(第 31 章)。

5. 尿道炎和宫颈炎　口服强力霉素、阿奇霉素或红霉素可减轻症状，但通常不能清除病原菌。在怀孕期间可用氨苄青霉素或磺胺类药物，但疗效差。

6. 鹦鹉热　口服四环素或红霉素(第 31 章)。

7. 衣原体肺炎　首选红霉素和四环素。

预防

上述红霉素、四环素或硝酸银不能预防新生儿包涵体结膜炎。感染孕妇的确诊和治疗可预防新生儿包涵体结膜炎和肺炎。确诊或怀疑衣原体感染婴儿的母亲(和她们的性伴侣)及患者的性伴侣需进行检查和治疗。

预后

早期诊断和治疗衣原体感染可减少并发症,预后良好。

川　崎　病
(皮肤粘膜淋巴结综合征)

川崎病是由未知病原体引起的血管炎性疾病。主要发生在 8 岁以下儿童。

临床表现

A. 症状和体征:起病突然,发热可达 40℃,并有全身弥漫性皮疹。口唇很红,舌呈"草莓舌"样。患者的结膜、手掌和足底发红肿胀。常见颈部淋巴结肿大。通常发热持续 1～3 周后减退。可有从手指和脚趾开始的有特征性的皮肤脱皮。伴随症状和体征包括心肌炎、关节痛、脓尿、胆囊水肿和无菌性脑膜炎。小婴儿可不表现全部的临床症状。

B. 实验室检查:常见有血白细胞升高、血沉增快和无菌性脓尿。随着病情的进展血小板计数逐渐升高。

超声心动图和心电图检查在诊断和以后的治疗中均有重要意义。

并发症

并发症包括心脏炎、关节炎、冠状动脉扩张或冠状动脉瘤,以及其他大动脉瘤。

治疗

静脉应用 γ-球蛋白可减少川崎病的急性炎症体征,并且可能降低冠状动脉扩张和冠状动脉瘤的发病率。在急性期通常给产生抗炎效应的大剂量的阿司匹林,而在亚急性期和恢复期则给予抗血小板聚集的小剂量阿司匹林。

预后

冠状动脉受累的患者有发生冠状动脉血栓、心肌梗塞和猝死的危险。轻度的冠状动脉扩张通常数周或数月后可恢复正常。

(赵桂珍译,赵淑琴审)

中枢神经系统细菌感染

有关脑膜炎的概论

在新生儿,B组链球菌和革兰氏阴性肠道细菌是最常见的病原菌,而肺炎双球菌、奈瑟脑膜炎球菌及流感嗜血杆菌B则是婴儿和儿童的主要致病菌(表11-3)。

症状和体征

A."脑膜"征:包括颈强(下颌不能触到胸部),背部强直(不能正常坐起),克尼格征(当下肢从髋部向前屈曲时,膝关节不能伸展)和布鲁金斯基征(当搬动头部时,双下肢产生向前屈曲的动作)阳性。

B.颅内压增高:在小婴儿表现为囟门膨出,兴奋性增强,头疼(可能为间歇性),喷射性呕吐(或无呕吐)、复视,视神经乳头水肿,脉搏减慢,呼吸不规则及血压升高。

C.神志改变:可从轻度的嗜睡到昏迷。

D.癫痫发作:癫痫发作常是全身性的,并在婴儿常见。

E.发热:高热或低热,可能突然发生或隐袭性发生,或在少数病例在热型上有明显的变化。

F.休克:休克可发生在各型中枢神经系统感染的病程中。

G.其他:在小于18个月的婴儿,易激惹,持续性的哭叫,不进食物,腹泻或呕吐可能是仅有的症状。在新生儿或小婴儿发热可能缺如或仅有低热,脑膜征也可以不出现。因此对于一些婴儿患者来说,对疾病的怀疑指数比较高。

脑脊液(CSF)的检查

当怀疑为中枢神经系统感染时,必须做腰穿和脑脊液的检查,以确定诊断。腰穿后,对脑脊液进行肉眼检查、细胞计数、生化和细菌的显微镜检查。乳胶凝集和对流免疫电泳是进行快速诊断的试验,这些试验均可用于确定脑脊液中的脑膜炎双球菌、肺炎双球菌、流感嗜血杆菌或B组链球菌的包膜抗原,虽然这些检测结果不如在事先未用抗生素的儿童脑脊液中用荧光染色法检测的结果。

表 11-3 细菌性脑膜炎的特异性致病菌

致病菌	流行病学	临床表现	实验室检查	并发症	治疗	预防
革兰氏阴性肠道细菌(不同的枸橼酸杆菌,肠道杆菌株,大肠杆菌,克雷白杆菌属肺炎杆菌,绿脓杆菌)	早产儿或其他免疫功能受损的宿主危险性增加;可能与 UTI,异物,其他的感染灶,皮肤或粘膜的完整性破坏有关	起病常比较急,伴全身性的表现	CSF 革兰氏染色可以显示革兰氏阴性杆菌,CSF 或血培养常呈阳性	病情常较严重,可导致死亡,也可发生脑脓肿	头孢氨噻肟,头孢他定,用氧苄氨嘧啶-磺胺甲基异噁唑和/或一种氨基糖甙类药物,取决于敏感性	
B 组链球菌	新生儿,早产儿危险性增加,各种膜的长时间破裂,母亲的感染	可能出现在疾病的早期或晚期,而表现可能不特异	CSF 革兰氏染色可显示革兰氏阳性链状球菌,CSF 和血培养一般为阳性,乳胶凝集试验常呈阳性(尿,CSF,血清)	长期的后遗症,包括智力障碍,运动缺陷,听力丧失,癫痫发作	青霉素 G 或氨苄青霉素,另外可加用氨基糖甙类药物,可能产生协同作用	推荐携带 B 组链球菌的妊娠妇女,分娩时应用抗生素预防
流感嗜血杆菌 B	以前是最常引起儿科患者脑膜炎的细菌(现在由于免疫注射已减少);5 岁以下儿童最常见,特别是 2 岁以下	可以迅速发病或隐袭性发病;常随之而来的是 URI,可能与局灶性感染有关,如关节炎、蜂窝织炎	CSF 革兰氏染色可显示革兰氏阴性多形杆菌,CSF 和血培养阳性;CSF,血清或尿乳胶凝集试验可能阳性	持续性或复发性发热继发性的其他部位感染(关节炎,心包炎,硬脑膜下浸润或积脓);长期不愈可导致听力丧失	氨苄青霉素,头孢氨噻肟,头孢曲松,氯霉素,取决于敏感性;氨苄青霉素耐药性从 25% 到 50%;为减轻听力丧失和/或神经系统后遗症可用地塞米松	接触者可用利福平预防;流感嗜血杆菌 B 疫苗

续表

致病菌	流行病学	临床表现	实验室检查	并发症	治疗	预防
单核细胞增多性李斯特菌	新生儿，伴有细胞免疫缺陷的患者	在新生儿可早期或晚期发病，可能与母亲疾病有关	CSF 革兰氏染色显示革兰氏阳性杆菌；CSF 和血培养常呈阳性	如果病情严重或延误治疗，可长期不愈	在病初，可用氨苄青霉素加一种氨基糖甙类药物	母亲应避免食用在李斯特菌感染暴发过程中所累及到的食物，当母亲已被证实感染应治疗
结核分枝杆菌	接触感染，一般均能被确认，患者经常是处于高发地区和人群	可能为逐渐发病，脑病症状可较突出；结核性的肺炎经常发生，但不一定均出现	结核菌素试验阳性；CSF 细胞数中等增加，伴有低水平糖定量，而蛋白水平增高；嗜酸杆菌可被确认，或采用 DNA 探针检测	与其他细菌性脑膜炎一样，可发生长期的后遗症	用异烟肼利福平长期抗结核治疗，在病初一般采用第二线和第四线药物（吡嗪酰胺、链霉素或乙胺丁醇），取决于敏感性试验；皮质类固醇也要考虑应用	对于活动性结核患者、接触者及皮肤试验阳性者给予预防性投药异烟肼；在美国很少应用 BCG
奈瑟脑膜炎球菌	最常见于婴儿和年幼儿童，在伴有终末补体缺陷者危险性增加	麻疹样，出血性，或紫癜样皮疹经常出现，并可伴休克发生	CSF 革兰氏染色可显示革兰氏阴性双球菌；CSF、血液及瘀斑的损伤部位采取标本，常有细菌生长，乳胶凝集试验虽然缺乏敏感性，但对诊断仍有帮助	可发生继发的其他部位感染，DIC，心肌炎，心包炎，华-佛综合征，休克，长期病残，包括听力丧失	青霉素 G，氨苄青霉素，头孢氨噻肟，头孢曲松，氯霉素；耐青霉素者很少；为减少听力丧失和神经系统的后遗症，可考虑应用皮质类固醇	密切接触者可用利福平预防（磺胺甲基异恶唑，头孢氨噻肟，环丙沙星可作为替代药物）；高危组的儿童要进行疫苗注射

续表

致病菌	流行病学	临床表现	实验室检查	并发症	治疗	预防
肺炎双球菌	有体液免疫或脾功能缺陷的儿童危险性增加；是外伤后脑膜炎的常见病因	经常随之而来的是 URI 或其他感染（中耳炎，窦炎，肺炎）	CSF 革兰氏染色可显示革兰氏阳性双球菌；致病菌经常从 CSF 和/或血液中分离出来；在 CSF、血清和尿乳胶凝集可呈阳性	其他部位继发感染可发生，长期的病残常见，包括听力丧失，癫痫发作，运动缺陷及智力障碍	青霉素 G 或氨苄青霉素，但如果菌株对青霉素不敏感可改为万古霉素，利福平，头孢氨噻肟，头孢曲松，氯霉素；为减少听力丧失及神经系统后遗症，可考虑用皮质类固醇	抗生素预防用于无脾脏和镰刀细胞病患者；肺炎球菌疫苗用于高危人群

BCG = 卡介苗，CSF = 脑脊液，DIC = 弥散性血管内凝血，URI = 上呼吸道感染，UTI = 尿路感染

鉴别诊断

细菌性脑膜炎必须与其他类型的中枢神经系统感染和疾病（如：结核病、球孢子虫病、隐球菌病及梅毒相关的肉芽肿性脑膜炎）以及病毒性脑膜炎相鉴别。

部分经治疗的细菌性脑膜炎可出现与无菌性脑膜炎相似的临床和实验室所见。

一个非常接近中枢神经系统的化脓性感染可以引起白细胞或蛋白进入脑脊液。类脑膜的感染包括脑脓肿、颅骨或脊椎骨髓炎、硬膜外脓肿或乳突炎。

假性脑膜炎可能发生在肺炎、志贺菌感染、沙门菌属感染、中耳炎等感染的情况下，或肿瘤细胞的脑膜侵袭，在后一种情况时，脑脊液中不仅细胞数增加，而且糖的水平可能比较低。

并发症

中枢神经系统感染可能导致高达20%的病死率，并有多于35%的患者可遗留长期的后遗症。并发症包括脑积水，特别是在婴儿（自从有了特异性治疗方法，已不常见）；硬膜下积液，特别是在2岁以下的患儿；耳聋；瘫痪；精神障碍；局灶性癫痫及神经发育障碍，由于颅内脓肿可能导致持续性的发热。侧窦血栓形成，药物反应，持续性败血症，续发感染，静脉炎，或单纯持续性的脑膜炎症。

治疗

A.紧急措施：治疗休克、低血糖及低氧血症；要避免补液过多及加重脑水肿。确定治疗颅内压增高的措施是否恰当。

B.特异治疗

1. 已知致病菌的感染——要应用针对致病菌的适合抗生素。

2. 细菌未被证实的疑似感染——在开始抗微生物治疗前，采集所有用于诊断的标本材料。假如可能，在早产儿及小于1个月婴儿发生的病因不清的脑膜炎必须应用氨苄青霉素加头孢氨噻肟或氨苄青霉素加庆大霉素治疗。大于1个月但小于3个月的婴儿必须给予头孢氨噻肟或头孢曲松，并与氨苄青霉素联合应用。3个月后，则用头孢氨噻肟或头孢曲松等药的经验性治疗是适当的。对耐青霉素/头孢菌素族的肺炎双球菌的其他经验性治疗（如：万古霉素、利福平或二者合用）除了近新生儿期，在多数病例，在细菌培养和敏感性试验之前必须给予。

3. 皮质类固醇类——地塞米松在一些研究中已显示，其可减轻细菌性脑膜炎后的听力丧失和一些神经系统后遗症（特别是由流感嗜血杆菌B引起的脑膜炎）。当给予该药时，必须与抗生素同时（或以前）给予。在新生儿患者中的研究，当作者书写本书时尚未进行。

脑 脓 肿

脑脓肿一般是由一种常见的化脓菌引起：链球菌、口腔厌氧菌、肺炎球菌、葡萄球菌或革兰氏阴性菌。传染源往往是身体其他部位的一个脓毒性病灶(如：咽部感染、窦炎、中耳炎、肺炎、骨髓炎、亚急性感染性心内膜炎、疖肿)。颅骨骨折后，病原菌可以通过鼻窦或中耳进入颅内。患有由右向左心肺分流的患者，患脑脓肿的危险性增加。

临床表现

A.症状和体征：临床表现可能很少，因此诊断很困难。发病是逐渐的，伴有发热、呕吐、嗜睡，有时进展到昏迷。颅内压可增高，表现为囟门膨出(婴儿)或视神经乳头水肿(年长儿童)。可以出现与脑的特异部位相关的神经系统体征，并可发生局灶性癫痫。身体其他部位的感染史必须注意查找。

B.实验室所见：白细胞增加、血沉增快，CSF 可有改变。

C.影像检查：颅缝可能增宽。CT、磁共振成像、放射性核素脑扫描及动脉造影等可提示特异性诊断及定位。

治疗

A.特异性治疗：外科吸引和引流对诊断和治疗均是必须的。病原菌确定后即可采取特异性抗生素治疗。而在病原菌未确定前，广谱抗微生物治疗必须开始(如：青霉素、乙氧萘青霉素钠、万古霉素、氯霉素、头孢氨噻肟或甲氧苄氨嘧啶等可根据情况联合应用)。

B.一般治疗：对癫痫发作可给予抗惊厥药物。如有颅内压增高应进行及时处理。

预后

如早期进行适当的治疗，预后是好的，当疾病进展加重或延误治疗，则预后要进行监视。脑损伤可能发生，并伴有皮质缺损。

螺 旋 体 病

梅 毒

梅毒是由梅毒密螺旋体引起的。先天梅毒是通过胎盘或分娩时传播的，如果母亲是新近被感染，则几乎总要传给婴儿。如母亲感染和妊娠之间的间隔较长，则

婴儿免于感染该病的可能性很大。宫内感染可产生宫内死亡或先天梅毒。

梅毒可在儿童期或青春期,通过磨损的皮肤或裂伤接触感染性分泌物而获得感染,也可通过接触感染的乳头,或接触感染的伤口及性接触(包括性滥交)感染。

临床表现

A. 症状和体征:儿童期梅毒可以早期梅毒或晚期梅毒形式发病,或与成人梅毒相同的形式发病。

1. 早期先天性梅毒:体征一般出现在生后 6 周之前。较严重的感染发病史早,鼻炎或"婴儿鼻塞"(大量的、持续性的、粘液脓性鼻分泌物)常是第一个症状,这种分泌物可能因含有血而呈淡红色。鼻炎出现后,随之出现皮疹,皮疹可为斑丘疹或麻疹样发疹,皮疹以儿童的背部、臀部及大腿背侧最重。还应提出的是在手和脚上可发生大疱样损伤。其他体征包括口腔、肛门及其邻近部位出现粘膜出血性溃疡或裂伤,贫血伴大量的有核红细胞;骨软骨炎或骨膜炎(或二者均存在),伴假性瘫痪、病理性骨折及特征性的 X 线所见,即骨密度增加,骨骺线增宽,散在骨密度减低的区域;肝和脾脏肿大(可有明显的黄疸;肺炎及脉络膜视网膜炎,最后往往伴萎缩)。

2. 晚期先天性梅毒:症状常发生在出生后第 2 年。可出现鼻发育不良("马鞍"鼻)和下肢骨发育不良("军刀状胫")。也可发生神经梅毒,伴脑膜炎、麻痹性痴呆、背髓痨等的表现,或出现缓慢发生的脑积水。牙齿脱落是常见的。恒牙可能出现哈钦森牙,这种牙的门齿上方中央有一个特征性的 V 形切迹("桑葚牙")。其他表现包括在口周和鼻周出现皲裂和疤痕;间质性角膜炎一般发生在 6~12 岁;还可发生结膜炎,并逐渐浸润至深层角膜,且产生混浊。

3. 获得性梅毒:儿童症状与成人相似,分为三个部分:(1)皮肤粘膜溃疡性损伤;(2)皮疹;(3)伴有心血管或神经系统改变的三期梅毒。

B. 实验室检查:用暗视行显微镜检查皮肤粘膜损伤阶段的刮取物及鼻分泌物可以看到密螺旋体。

梅毒血清学试验包括非密螺旋体试验{性疾病研究实验室[VDRL];快速血浆反应素[RPR];自动反应素试验[ART]和密螺旋体试验(荧光密螺旋抗体吸收[FTA-ABS]);微血凝密螺旋体[MHA-TP],密螺旋体制动术[TPI]}。非密螺旋体试验一般用于筛选;阳性试验需用特异性的密螺旋体试验确认。非密螺旋体试验必须在治疗后进行;滴度下降与有效治疗相一致,而持续性滴度升高则提示感染在不断进展中。非密螺旋体试验一般在获得治疗的 1~2 年内转为阴性,而密螺旋体试验则一直保持阳性。

先天梅毒的诊断要根据临床表现,同时也要根据血清学试验。在新生儿血清阳性的非密螺旋体和密螺旋体试验可以反映出新生儿或母亲的感染(即使对母体

感染已进行了满意的治疗)。在一些病例,唯一证明新生儿感染的方法就是随访新生儿的非密螺旋体的滴度;滴度升高超过最初的几个月则提示活动性感染。

怀疑先天性或获得性梅毒的儿童,超过一年期间就必须对他们的脑脊液进行分析。蛋白或细胞数增加或 CSF 非密螺旋体试验(VDRL)阳性,提示神经系统受累。

C. 影像检查:先天梅毒的影像学检查有特征性改变。所有的长骨均受影响,在疾病的早期往往改变明显。骨骺线显示密度增加,而在其邻近部位密度减低。在严重的病例,在长骨末端部位可发生破坏性的损伤。骨膜炎则表现为长骨骨质增宽,最终伴有正常的弯曲变形和钙化。

治疗

A. 特异性治疗

1. 先天梅毒:静脉给予水剂青霉素 G 10~14 天,或普鲁卡因青霉素 G 肌注 10 天。对有临床梅毒的新生儿和母亲在妊娠期间患梅毒而未经治疗的或治疗不当的,或不清楚是否治疗过,或非青霉素治疗,非密螺旋抗体滴度没有 4 倍降低,或妊娠的最后 4 周曾有过治疗等的新生儿,均必须进行治疗。

无症状的婴儿或生于母亲妊娠期间接受了适当的梅毒治疗的婴儿不需要治疗;他们的非密螺旋体试验滴度必须每月随访直到阴转。但如果到 6 个月时滴度仍未阴转或随访不确切则应进行治疗。

2. 获得性梅毒:对病期少于 1 年的患者可给予苄星青霉素肌注 1 次。病期大于 1 年者,应给予治疗一周 1 次,连用 3 周。

3. 青霉素过敏:对青霉素过敏可给予四环素或红霉素 14 天。在妊娠期间,如果青霉素安全,则需应用。

B. 并发症的特异治疗:雅-赫反应(Jarisch-Herxheimer)时的发热是与螺旋体的突然破坏有关,一般发生在治疗的最初 24 小时,而在发作后 24 小时内消退。

C. 随访治疗:非密螺旋体血清学试验必须每 3 个月做一次,至少 1 年。假如滴度没有降到阴性范围,应考虑再治疗。对那些 CSF 开始即有异常改变的患者,应每 6 个月检查一次至少 2 年或直到 CSF 正常。假如 CSF 检查一直不正常,也应考虑再治疗,直到 2 岁。

预防

所有妊娠妇女均应在妊娠早期进行梅毒普查,至少 1 次。高危患者在妊娠晚期进行第二次普查。假如在妊娠早期即诊断为梅毒的患者,应在分娩前完成治疗。在新生儿期即采取措施预防本病是最好的,即使母亲在妊娠第七或第八个月时尚未接受治疗。

确认有性接触的患者如已染梅毒,就必须进行实验检查和治疗。

预后

患有早期先天梅毒的婴儿或患有早期获得性梅毒的年长患者,如迅速治疗一般均可获得治愈,并可正常生长发育。在患有晚期先天梅毒的儿童,螺旋体感染的治愈预后是好的,但在骨骼、神经系统和眼部有病理改变者,将持续终生。

钩端螺旋体病

钩端螺旋体病是一种急性发热性疾病,是由钩端螺旋体血清变异型肾脏钩端螺旋体所致。最常见的相关菌株(或血清变异型)是犬钩端螺旋体、黄疸出血钩端螺旋体和波摩那钩端螺旋体。本病是通过摄入被储存动物尿污染的食物和水而感染(狗、鼠、牛、猪)。当在被污染的水中洗浴时也可摄入污染的水。与尸体接触或被鼠咬伤也可以感染。潜伏期 7~13 天。

临床表现

A. 症状和体征:急性起病,伴发热,体温可达 39.5~40.5℃疾病初期可伴有咽炎、颈部淋巴结肿大及结膜炎,本期持续 3~5 天,随之体温下降,症状减轻。2~3 天后进入疾病的第二期,再次发热,出现关节疼、呕吐、头疼,并常出现皮疹,皮疹多呈麻疹样发疹,有时为紫癜样。脑膜炎和(很少见的)葡萄膜炎可在此期发生。

B. 实验室检查:白细胞多明显增高(可高达 5×10^9/L),有时可见幼稚型白细胞。CSF 细胞数可达 $100\sim200\times10^6$/L。在暗视野显微镜检查时,通过血、尿或 CSF 的银染色或荧光抗体染色有时可查到钩端螺旋体。从这些体液中,也可进行病原体培养(在特殊培养基上)。血清胆红素水平可增高,血清转氨酶(AST)(血清天门冬氨酸转移酶或 SGOT)水平可出现异常。诊断最常用的方法是通过血清学检测;抗体在发病后 7 天即可检测到。

并发症

肾脏可被累及,常伴血尿、蛋白尿和少尿,一般发生在 50% 的病例。肌炎、黄疸伴肝肿大和触痛也比较常见,症状性的脑膜炎在疾病的第二期可变得更明显。心肌炎也经常发生。

治疗

A. 特异性治疗:应用普鲁卡因青霉素 G 静脉注射 7 天。青霉素过敏的患者可用强力霉素。

B. 并发症的特异治疗：与梅毒治疗一样，可发生雅-赫反应

预防

预防性的措施包括啮齿动物的控制，对职业性暴露要穿保护性衣服和预防性地应用强力霉素。

预后

在不伴有肝肾损伤的患者，可在 10～21 天后完全康复，伴有严重肾脏和肝脏受累的患者，病死率可高达 30%。

回 归 热

回归热在世界许多地区呈地方性流行，特别是在山区。病原体包括疏螺旋体、回归热螺旋体和相关的疏螺旋体菌株。该病原体的储存宿主为啮齿动物、其他小的哺乳动物和回归热患者。对人的传播是通过虱或蜱，偶尔可通过接触被感染的啮齿动物的血而感染。

临床表现

A. 症状和体征：2～14 天的潜伏期后，突然发病，伴发热、寒战、心动过速、恶心、呕吐、头疼、肝脾肿大、关节痛和咳嗽。一般在病初 2 天，于躯干和四肢出现斑疹或麻疹样皮疹，也可出现出血性皮疹。不经治疗，发热可在 3～10 天内骤降。特征性的复发在 1～2 周间隔后出现，随着多次复发，间隔时间愈来愈短，症状愈来愈轻。在没有经过治疗的患者，可发生高达 10 次的复发。

B. 实验室检查：诊断依据临床过程和在末梢血中通过暗视野观察到立克次体或应用瑞氏染色、姬姆萨染色或吖啶橙染色厚的血涂片或淡黄色的膜涂层涂片对诊断有帮助的方法包括给鼠接种血液、变形杆菌 OX-K 凝集血清学和直接血清学检测。

并发症

包括脑膜炎、虹膜睫状体炎、鼻出血、心肌炎、子宫内感染。宫内感染可导致流产或新生儿疾病。

治疗

用青霉素、四环素、红霉素或氯霉素治疗是成功的。与梅毒和钩端螺旋体病治疗时一样，在治疗的最初 24 小时，也可发生雅-赫反应。

预防

主要通过搞好卫生、适当的穿着防护衣和使用驱虫药，使与虱和蜱的接触机会减少到最少的程度是比较好的预防措施。

预后

除体弱患者外，预后是好的。

莱 姆 病

莱姆病是由伯氏包柔螺旋体引起的、多系统受累的传染病，这种传染病流行于美国（大西洋上部海岸，中西部和西部海岸）、欧洲和澳大利亚。主要传播媒介是蜱，特别是硬蜱属。

临床表现

A. 症状和体征：环形红斑样的皮肤损伤（慢性移行性红斑）出现在多数患者的被蜱叮咬的部位；潜伏期 3～32 天。广泛分布的皮疹、结膜炎、发热、周身不适、关节痛或脑膜炎均可发生。数周至数月后，可发生各系统、各器官受累；如神经系统（贝尔麻痹、颅或末梢神经炎、脑膜炎）、心脏（传导阻滞、心肌炎）或关节（慢性关节炎）。这些晚期病变也可发生在没有前期慢性移行性红斑体征的情况下。曾有关于明显的宫内感染伴有一个不良的妊娠结局的报道。

B. 实验室检查：最广泛应用的诊断性试验是 ELISA 血清学试验。在感染后的最初数周，抗体可能检不到，但缺乏敏感性和特异性。Western 杂交试验可提示敏感性和特异性。在疾病早期即开始进行治疗的患者，可不产生抗体。培养不作为常规检查，而且其缺乏敏感性。

治疗

A. 特异性治疗：口服强力霉素、氨苄青霉素、青霉素 V、头孢呋新或红霉素 10～30 天被推荐为疾病早期治疗方案（慢性移行性红斑）。而大剂量的静脉注射头孢曲松或青霉素 G 14～21 天被推荐为晚期莱姆病的治疗方法。

B. 一般治疗：非皮质类固醇类抗炎制剂（NSAID）对伴有关节炎的患者是有用的。

预防

主要预防措施是避免暴露于蜱，比如，在流行地区可通过穿保护衣，应用蜱驱

除剂和通过迅速清除蜱的方法等，被蜱叮咬后，多数不推荐用抗生素预防。

预后

在感染早期即进行治疗的患者，可有一个顺利的经过；而延误治疗的患者可导致慢性的病程。

立克次体病

立克次体为一种非常小的细胞内寄生的细菌，非常规染色为革兰氏阴性。按疾病分类可明确地分为多个群和亚型。虽然多数菌群可刺激人体产生针对普通变形杆菌株的凝集素，但补体结合抗体的确定是更准确的，并且是易被接受的血清学试验方法（表 11-4）。猫抓病的致病菌已被确认为汉赛巴尔通体（Bartonella henselae），为一种革兰氏染色阴性的立克次体。

表 11-4 立克次体病：流行病学和临床表现

疾病	病原体	自然宿主	媒介	地理分布
流行病学				
猫抓病	汉赛巴尔通体	猫，其他动物		世界各地
埃立克体病	查菲埃立克体	人类	蜱	美国东南，中南，西部
地方性斑疹伤寒	莫氏立克次体	鼠	鼠蚤	世界范围，包括美国南部和东南部
流行性斑疹伤寒	普氏立克次体	人类	体虱	非洲，亚洲，欧洲和美洲中部及南部
Q 热	贝纳柯克斯体	家畜或野生动物（包括羊，山羊，牛，猫）		世界范围
立克次体痘	螨立克次体	家鼠	鼠螨	非洲，亚洲，美国
落矶山斑点热	立氏立克次体	蜱，小动物，狗	蜱	美洲北部和南部，包括美国南部和东部，落矶山上半部

疾病	临床表现	并发症	治疗	预防
猫抓病	发热，周身不适，在猫抓部位有丘疹样损伤，局部淋巴结肿大，一般在数月自限	脑病，骨髓炎，肝炎，血小板减少，结膜炎，结节性红斑	对症，针吸；抗生素（如庆大霉素，甲氧苄氨嘧啶-磺胺甲基异噁唑）治疗全身性疾病	

续表

疾　病	临床表现	并发症	治　疗	预　防
埃立克体病	发热，寒战，肌痛，头痛，关节痛，呕吐，皮疹	肺炎，肾衰，脑病	四环素，氯霉素	将暴露于蜱的机会减少到最小程度
地方性斑疹伤寒	发热，头疼，肌痛，斑疹	不常见	强力霉素，氯霉素	灭蚤，控制鼠
流行性斑疹伤寒	恶心，呕吐，发热，头痛，斑丘疹，出血疹	脑病，心肌炎，肾衰，细菌性肺炎；复发（布里尔-津泽病）	四环素，氯霉素；灭虱药	灭虱
Q热	发热，不适，头痛，咳嗽，衰弱，肝脾肿大	肺炎，心内膜炎，肝炎	强力霉素，氯霉素	减少与动物接触，巴氏消毒牛奶
立克次体痘	丘疹水痘样皮疹，发热，头痛，肌痛，羞明，在螨叮咬部位有焦痂和淋巴腺肿大	很少	四环素，氯霉素	灭虫；控制啮齿动物
落矶山斑点热	发热，斑丘疹，出血性皮疹，头痛，肌痛，恶心，呕吐，结膜炎	休克，弥散性血管内凝血，多系统衰竭	氯霉素；四环素；支持疗法	将与蜱接触减少到最小限度

原虫性疾病

疟　疾

疟疾是一种急性或慢性的发热性疾病，是由4种疟原虫中的某一种引起的疾病。4种疟原虫包括间日疟原虫、三日疟原虫、恶性疟原虫及卵形疟原虫。通过雌性按蚊叮咬而传播，在蚊体内进行有性生殖周期。通过输血传播和先天感染者不常见。无性生殖周期在人体内进行。疟疾在热带和亚热带广泛流行。潜伏期6～30天；三日疟原虫和卵形疟原虫感染可发生复发。

临床表现

A. 症状和体征：发病为突然发作，发热至 39.5～40.5℃，在很小的患者可伴癫痫发作。有时可出现寒战，在发作的最后 2～4 小时，伴有大汗。在年幼儿，发作可呈持续性，或不规则的再发作。在年长儿，复发性发作的时间随感染的疟原虫的类型而不同：间日疟原虫、恶性疟原虫和卵形疟原虫感染为 48 小时；而三日疟原虫感染为 72 小时。腹泻和呕吐经常出现；一般均有肝脾肿大。溶血可导致临床上出现黄疸和苍白。儿童在发作期间可无症状或仅有轻度的临床表现。在婴儿，疟原虫感染（包括先天感染）可引起昏睡、易激惹、厌食和其他提示败血症的表现。

B. 实验室检查：病人很快出现贫血；血清胆红素水平增高。薄的和厚的血涂片及骨髓涂片可查到疟原虫。

并发症

黑水热"Blackwater fever"在儿童是罕见的。它常伴有恶性疟原虫感染和以血红蛋白尿和像休克样状态为特点。恶性疟原虫感染也可导致凝血病、脑病和多器官功能衰竭。肾病可并发慢性三日疟原虫感染。

治疗

A. 特异性治疗：治疗部分要根据致病疟原虫的种类和感染发生的地区。

1. 氯喹-磷酸氯喹（Aralen）每天一次口服，连服 3 天，是治疗间日疟、卵形疟及三日疟和不耐药的恶性疟原虫感染的首选药。

假如口服药物治疗不能进行，则可静脉给予双氢氯化物或葡萄糖酸奎尼丁，然后尽快口服氯喹。

2. 奎宁、乙胺嘧啶和磺胺嘧啶：口服硫酸奎宁（3～7 天）和四环素（7 天）、克林霉素（3 天）或乙胺嘧啶-磺胺邻二甲氧嘧啶（周效磺胺）（1 个剂量）应该用于在已知耐氯喹的疟疾流行区获得感染的恶性疟患者。对口服上述药物不能耐受的患者，可用双氢甲氟喹和葡萄糖酸奎尼丁代替治疗。

3. 磷酸伯氨喹啉：该药与氯喹同时应用于预防间日疟和卵形疟患者的复发。服用方法为一天一次口服，连服 14 天。在开始应用该药前，必须筛查葡萄糖 6 磷酸脱氢酶（G6PD）是否缺乏。

B. 一般治疗：液体治疗是非常重要的。紧急情况下应口服，如果摄入不足，则应行静脉补液。另外要控制发热，应用铁剂治疗贫血。

预防

来自于非地方流行区的妊娠妇女不应鼓励其到疟疾流行区旅行。即使妊娠期

用标准预防量的氯喹预防是安全的，其他的抗疟药物对胎儿可能有毒。

因为对于到疟疾地方流行区旅行者还没有一个确实有效的预防办法（通过杀灭孢子预防感染），目前投予的药物只是抑制裂殖生殖和控制临床症状。最常用的抑制药物是氯喹，每周口服此药，在去疟疾地方流行区旅行前1周开始并持续到返回后4周。对于到卵形疟和间日疟流行地区旅行者，在从流行区起程返回后，为预防复发也可给予磷酸伯氨喹啉14天，当然在开始应用伯氨喹啉前，常规排除G6PD缺乏者。

耐氯喹的恶性疟原虫感染在东南亚、印度尼西亚、南太平洋一些岛国（包括菲律宾和巴布亚新几内亚）和南美广泛存在；在印度次大陆，东非和部分巴拿马官方已用文件证实其存在。用氯喹进行药物预防在上述地区也不是全部有效。到耐氯喹的疟疾流行地区旅行者的药物预防，推荐每周用甲氟喹，在旅行前一周开始应用直到返回后4周。当甲氟喹有禁忌时，可用氯喹预防（同时或不同时应用氯胍），并与乙胺嘧啶-磺胺邻二甲氧嘧啶（周效磺胺）联合应用；强力霉素可用于发热性疾病的推断性治疗，即诊断问题尚未确定，或预防。

注意事项：有磺胺嘧啶或乙胺嘧啶不耐受历史的患者，妊娠妇女（妊娠期间）和小于2个月的婴儿禁用乙胺嘧啶-磺胺邻二甲氧嘧啶，严重的副反应有时是致死性的。皮肤反应（如史蒂文斯-约翰逊（Stevens-Johnson）综合征）均有发生；如果有任何粘膜皮肤体征和症状发生，应立即停药。

甲氟喹在妊娠最初3个月不主张应用，但在妊娠晚期，没有可以替代的有效药物时，可以考虑应用。但在同时患有癫痫或精神障碍的患者，或在服用β-受体阻滞剂或年幼儿，也不主张应用甲氟喹。由于疟疾的传播媒介都是在晚间叮咬人，故蚊帐及驱蚊剂在睡眠时是非常重要的预防措施。而药物预防和环境改善或药物控制蚊虫的孳生是当前最容易做到的群体防疫措施，生物学方法控制蚊子和疟疾疫苗还处于观察阶段。

曾到疟疾流行地区旅行过的人，虽然他们已经服用过了预防药物，但当他们返回后，如果有发热，必须选择药物治疗。

预后

在多数病例，由于适当的治疗，预后非常好。在小婴儿，可能导致营养不良或慢性衰弱性疾病。伴有严重恶性疟的患者，预后更应注意警惕。

滴虫病

滴虫病是由阴道毛滴虫，一种有鞭毛的原虫所引起。感染是通过性交传播，且往往是通过无症状的男性带虫者所致。

临床表现

A. 症状和体征:症状有阴道炎和子宫颈炎,伴有搔痒和一种多泡沫的分泌物,这种分泌物多呈黄绿色伴鱼腥臭味。其他症状还包括腹痛和尿痛(排尿困难)。男性患者可有尿道炎或前列腺炎。滴虫病在月经初潮前的女患者很少见。感染往往是无症状的。

B. 实验室检查:通过湿的玻片检查阴道分泌物中病原体进行诊断。培养和血清学检查虽然可以应用但没有必要。

治疗

口服甲硝哒唑是最有效的治疗方法。性伴必须同时接受治疗。甲硝哒唑不适用于妊娠最初 3 个月的患者;但可用克霉唑替代,以减轻症状。

预后

阴道毛滴虫病的患者预后是非常好的,虽然可发生再感染或复发。

弓形体病

刚地弓形虫,一种专性细胞内寄生的原虫,广泛存在于人体和多种属的动物中。这种原虫是一种猫的球虫,猫为终宿主。人类感染是通过摄入了来自于猫粪便的卵囊或通过摄入在生的或未充分烹调的肉类中的包囊而感染,也可通过胎盘感染,或极少地通过输血直接输入了滋养体而感染。

临床表现

A. 症状和体征

1. 先天性弓形体病:往往是妊娠期急性感染的结果,并且发生在妊娠期间的任何三个月内。高达 1% 的妊娠妇女可检测到感染;大约 45% 在妊娠期间获得最初感染的但未经过治疗的孕妇,她们娩出的将是先天感染弓形体病的婴儿。先天弓形体病的体征在 10% 的感染婴儿中初生时即已存在。其他症状可发生在生后 1 个月内。先天弓形体病的症状和体征包括小头畸形、脑积水、癫痫发作、精神障碍、肝脾肿大、黄疸、血小板减少、肺炎、皮疹、发热、脉络膜视网膜炎、大脑钙化。脉络膜视网膜炎往往是先天弓形体病的晚期后遗症,并伴有 10 ~ 20 岁出现的一些症状。

2. 在免疫功能受损宿主的弓形体病:弓形体病可表现为一种播散性疾病。特别是在应用免疫抑制药物的患者、在感染 HIV 的患者或在伴有淋巴网状内皮细胞、血液系统或其他恶性疾病的患者。脑炎和局灶性脑脓肿为最常见的表现;也可

发生肺炎和心肌炎。

3. 获得性弓形体病:

a. 发热、咽炎和淋巴腺肿大等与传染性单核细胞增多的症状和体征均可发生,但病程更长(有时 2~6 个月),并常有间歇性的加重。

b. 可有发热,但没有特异性器官、系统受累的症状和体征。还可短时间出现麻疹样发疹。而病程拖延和再发不常见。

c. 脉络膜视网膜炎发生在儿童和年轻人时发病较急,并可再发或病程延长(儿童在所有的可以确诊的弓形体病患者)。

B. 实验室检查:白细胞总数及分数与传染性单核细胞增多症相似(见第 10 章)或完全正常。不同的血清学试验可检测免疫球蛋白 G(IgG)、免疫球蛋白 M(IgM)和免疫球蛋白 A(IgA)。IgG 滴度的血清转换或 4 倍升高,或单纯的高滴度 IgG 或 IgM 阳性均可证实临床诊断。为确定先天性感染,应同时检测母亲和新生儿的血清 IgG 和 IgM。新生儿的 IgM(或 IgA)阳性或滴度很高,或 IgG 水平升高均提示先天性弓形体病的诊断。偶尔也可通过活组织的组织学检查或检测骨髓、CSF 沉积物、痰、血液或其他组织和体液中的病原体、抗原或 DNA 进行诊断。仅从体液中分离出病原体可确诊为急性感染;而从组织中分离出病原体则表示为慢性感染。

在已恢复的先天感染者,颅骨 X 线检查或头部 CT 扫描显示颅内钙化。

治疗

伴有免疫功能受损的患者或患急性感染的妊娠妇女,有或无症状的先天感染的婴儿及获得性感染症状已持续 2 周以上,或有活动性的脉络膜视网膜炎的患者,均为治疗的对象。

特异性治疗

1. 乙胺嘧啶、亚叶酸和磺胺嘧啶:治疗时可将乙胺嘧啶、亚叶酸(甲酰四氢叶酸钙)及磺胺嘧啶联合应用。治疗时间决定于病情的严重性;一般为 1~数个月。乙胺嘧啶不能用于妊娠最初 3 个月的妇女,因为在动物实验有致畸作用。可用螺旋霉素和克林霉素治疗。

2. 泼尼松:对于伴有脉络膜视网膜炎或中枢神经系统疾病的患者,如果疾病继续进展或预示有出现黄斑的危险,则应该应用。

妊娠妇女的预防

血清阳性的妊娠妇女,或本人不知道自己为弓形虫携带者的妇女,必须对她们采取措施,预防感染:(1)避免触摸或戴手套接触潜在污染的物品(如:猫仔的盒子),当进行园艺工作时,也要戴手套;(2)避免食用生肉或未充分烹调的肉类;

(3)触摸生肉后要彻底洗手;(4)水果和蔬菜在食用前要清洗。这些相同的注意事项也适用于非妊娠的人群,特别是那些免疫功能受损伤的人群。

预后

多数患有先天性弓形体病的儿童,在生后第一年或无症状或仅有轻微的异常,而以后将产生类似眼科或神经科疾病的后遗症。早期治疗似乎可以减少晚期后遗症的发生率。出生时即伴有先天性弓形体病证据的儿童,一般均有严重的长期的某种缺陷。

肺孢子虫肺炎

肺孢子虫肺炎是发生在免疫功能受损的婴儿和儿童中的一种间质性肺炎(如:当治疗肿瘤或在肾移植时接受皮质类固醇或细胞毒素性药物;先天或获得性免疫缺陷,或与营养不良或早产有关)。该病已成为 HIV 感染患者的主要问题。致病的病原体卡氏肺囊虫(孢子虫)还没有明确的分类,虽然人们普遍认为其是与酵母相关的一种霉菌或一种孢子虫。这种微生物在许多动物中存在。人-人或动物-人的传播作用尚不清楚。

临床表现

X 线检查显示间质性肺炎;体征包括呼吸急促、呼吸困难、咳嗽和发热。发病可为急性、暴发性或亚急性和逐渐发病。低氧血症是特征性的表现。通过肺活检支气管镜获取的活检标本或洗涤物证实病原体的存在而确诊,血清乳酸脱氢酶增高在 HIV 感染者伴有卡氏肺囊虫肺炎的患者中可经常看到。

治疗

A. 特异性治疗:甲氧苄氨嘧啶-磺胺甲基异噁唑是治疗的首选药,静脉应用或口服。非经肠道给予戊脘脒羟乙磺酸也是一个有效的治疗方法,但它有明显的毒性。现在的治疗方案包括 atovaquome(阿托夸酮)、克林霉素加伯氨喹啉和 trimetrexate(曲美沙特)。皮质类固醇对 HIV 感染者伴卡氏肺囊虫肺炎的患者来说是一个有效的调节治疗药物。

B. 一般治疗:供氧和机械通气(如果需要)是非常重要的支持疗法。如果已知免疫损伤的原因,在可能的情况下应该去除。

预防

用低于治疗剂量的甲氧苄胺嘧啶-磺胺甲基异噁唑,对处于危险人群的患者进

行预防。如果用药就要在易感性增高的全部期间均应用药。其他的可能有效的预防方法包括戊脒吸气雾剂，静脉用伯氨喹啉，口服乙胺嘧啶-磺胺邻二甲氧嘧啶，氨苯砜和氨苯砜-乙胺嘧啶。对处于感染卡氏肺囊虫肺炎高危期的 HIV 感染者必须采取预防措施，这些人群包括：(1)既往有过患病史的患者；(2)CD_4 细胞计数低的患者（在儿童依照年龄特异标准，在青春期患者，则淋巴细胞小于 200/mm^3 或小于 20%）及(3)所有小于 1 岁的 HIV 感染的婴儿。

后生动物性疾病

后生动物性疾病列在表 11-5。

霉菌感染

人体上的许多霉菌都有共同的特征。人类感染霉菌是通过吸入自由存在的霉菌芽孢所致，这些芽孢存在于地方流行区的尘埃或土壤中。原发的肺部感染一般比较轻或无症状，且多数感染有自愈的倾向，主要通过细胞免疫机制。特异的皮肤试验在原发感染后可为阳性，且终生保持阳性。在少数特异体质的人，在原发感染后，疾病可进展（立即或在一潜伏期间以后），并可转移和累及许多器官，甚至致死。假如病人感染后由于其他疾病（如淋巴瘤）或药物而导致免疫抑制，则可在原发感染后数年发生播散。

全身性霉菌病

全身性霉菌病列在表 11-6。

念珠菌病

白色念珠菌和其他念珠菌菌株可在人类粘膜，特别是在呼吸道、胃肠道和女性生殖道粘膜，繁殖并产生局部损伤；同时念珠菌也可从这些部位播散。

临床表现

A. 症状和体征：在受磨擦而破损的部位，特别是湿润、温暖的皮肤及包裹尿布部位的皮肤或指甲均易致急性和慢性的表面感染。口腔粘膜（鹅口疮）和阴道（阴道炎）念珠菌更易生长繁殖，特别是应用抗微生物药物的患者，这些药物抑制正常

表 11.5 蠕 虫 病

病原体	地理分布	终宿主（成虫）	中间宿主（幼虫阶段）	人类感染途径	人与人直接感染	人粪便中的虫卵	寄生虫引起疾病的阶段	病理	诊断性试验	特异性治疗
巴西钩口线虫，犬钩口线虫（猫和狗钩虫）	美国南部	猫，狗	人类	土壤中的幼虫通过皮肤侵入	无	无	幼虫	皮肤幼虫移行伴有匍行性的皮疹于侵入部位	临床诊断	自限；冻结，噻苯哒唑，阿苯哒唑
十二指肠钩口线虫（钩虫）	热带和亚热带，欧洲亚洲	人类	-	土壤中的幼虫通过皮肤侵入	有	有	皮肤和肺内的幼虫；成人肠道	皮炎，肺炎在幼虫阶段；由于肠道中成虫寄生而致厌食，贫血黑便	粪便中检出虫卵	甲苯哒唑噻嘧啶，恩波维铵（扑蛲灵）
人蛔虫（蛔虫）	热带和卫生条件差的地区	人类	-	摄入来自土壤中的虫卵	有（通过土壤）	有	肺中的幼虫；肠道中的成虫	肺炎，在幼虫阶段；成虫可引起肠梗阻，腹痛，腹膜炎	从粪便中直接检出虫卵和成虫	噻嘧啶，恩波维铵，甲苯哒唑，阿苯哒唑
阔节裂头绦虫（鱼绦虫）	世界范围	人类其他哺乳动物	桡足虫，鱼	摄入含有绦蚴虫的鱼	无	有	成虫	$Vit\ B_{12}$缺乏，肠道刺激，贫血	粪便中检出虫卵或节片	氯硝柳胺（灭绦灵），吡喹酮
犬复孔绦虫（狗绦虫）	世界范围	狗，猫，人类	蚤	摄入含有幼虫的蚤	无	有	成虫	肠道刺激症状	粪便中查到虫卵	氯硝柳胺（灭绦灵），吡喹酮

续表

病原体	地理分布	终宿主（成虫）	中间宿主（幼虫阶段）	人类感染途径	人与人直接感染	人粪便中的虫卵	寄生虫引起疾病的阶段	病理	诊断性试验	特异性治疗
细粒棘球绦虫（单房棘球幼虫包囊）	散布于世界范围疫源地	狗，狼	家养或野生的食草动物（包括羊），人类	摄入来自于狗粪便中的虫卵	无	无	幼虫（棘球幼囊）	肺，肝或其他内脏中出现局限性的单房性包囊	组织学，影像学，活检，血清学	外科手术切除，阿苯哒唑，甲苯哒唑
多房棘球绦虫（多房包囊）	北半球	狐狸，狗	野生啮齿动物	摄入来自狗粪便中的虫卵	无	无	幼虫（棘球幼囊）	肝脏中侵袭性的多房性包囊	组织学，影像学，活检，血清学	外科切除，阿苯哒唑，甲苯哒唑
蛲虫	世界范围	人类	-	摄入存在于衣服上，食物中，尘埃中的虫卵	有	有	雌性成虫	肛门刺激及搔痒；阴道炎症；腹痛	透明胶带在显微镜下检查	扑蛲灵，甲苯哒唑，阿苯哒唑
短膜壳绦虫（微小绦虫）	世界范围在气候温暖的地区	人类，啮齿动物	人，啮齿动物	摄入来自人粪便或感染昆虫的虫卵	有	有	成虫	肠道刺激症状	粪便中查到虫卵	氯硝柳胺（火绦灵），吡喹酮

续表

病原体	地理分布	终宿主（成虫）	中间宿主（幼虫阶段）	人类感染途径	人与人直接感染	人粪便中的虫卵	寄生虫引起疾病的阶段	病理	诊断性试验	特异性治疗
曼氏血吸虫，日本血吸虫，埃及血吸虫（血吸虫）	曼氏血吸虫-热带日本血吸虫-远东，东南亚；埃及血吸虫-非洲，亚洲	人类	螺	淡水中的尾蚴侵入皮肤	无	有（曼氏血吸虫和肝血吸虫）（尿中埃及血吸虫）	成虫	在静脉内成熟，排至肠道（曼氏日本血吸虫）或膀胱（埃及血吸虫），产生肠炎，肝肿大，门脉高压或血尿和尿路症状	在粪便或尿中查到虫卵；组织活检；血清学检查	吡喹酮硝羟四氢-唑啉胺（曼氏血吸虫），敌百虫（埃及血吸虫），外科切除
粪类圆线虫（线虫）	热带和亚热带	人类，狗，猫	-	幼虫通过皮肤侵入	有	极少	幼虫和成虫	肺炎和肠道刺激症，在免疫功能受损的宿主可发生播散性疾病	确认在粪便及十二指肠引流液中有在幼虫，血清学	噻苯唑吩 Ivermectin（伊维菌素）
牛肉绦虫	非洲美洲中部及南部，欧洲，亚洲	人类	牛	摄入含幼虫的牛肉	无	有	成虫	肠道刺激症伴恶心，腹泻	在粪便中查到虫卵或节片，血清学	氯硝柳胺（火绒灵），吡喹酮

续表

病原体	地理分布	终宿主（成虫）	中间宿主（幼虫阶段）	人类感染途径	人与人直接感染	人粪便中的虫卵	寄生虫引起疾病的阶段	病理	诊断性试验	特异性治疗
猪肉绦虫	非洲，亚洲，美洲中部和南部，欧洲	人类	猪	摄入含幼虫的猪肉	有	有	成虫	肠道刺激症伴恶心，腹泻	粪便中查到虫卵或节片，血清学检查	氯硝柳胺（火绒灵），吡喹酮
			人类	摄入来自粪便中的虫卵	无	无	幼虫（囊尾蚴）	囊尾蚴病，包括肌肉，脑，内脏，眼囊尾蚴病，癫痫发作常见	肌肉或脑活检；CT头部扫描，血清学	外科切除，吡喹酮，阿苯哒唑，皮质类固醇
犬弓蛔虫，猫弓蛔虫（狗和猫蛔虫）	北美，欧洲	狗，猫	人类	摄入粪便中的虫卵	无	无	幼虫	内脏幼虫移行伴发热，全身症状及眼，肺脏，心脏，脑和肝脏感染	嗜酸细胞增多，器官活检，血清学	噻苯哒唑，枸木缘酸乙胺嗪（海群生），阿苯哒唑；皮质类固醇；眼部疾病则应用皮质类固醇及外科疗法

续表

病原体	地理分布	终宿主（成虫）	中间宿主（幼虫阶段）	人类感染途径	人与人直接感染	人粪便中的虫卵	寄生虫引起疾病的阶段	病理	诊断性试验	特异性治疗
旋毛线虫（毛线虫）	世界范围	猪，熊，鼠	猪，熊，鼠，人类	摄入肉中的幼虫	无	无	肌肉，心脏和脑中的幼虫	组织内的幼虫形成包囊（特别是肌肉内），引起坏死和炎症；症状包括腹泻，肌痛，发热，眶周围水肿，荨麻疹，头痛，心肌衰竭	嗜酸细胞增多，血清学，肌肉活检，可疑肉类检查	甲苯哒唑，噻苯哒唑，皮质类固醇
毛首鞭虫（鞭虫）	世界范围	人类	–	摄入土壤中的虫卵	有（经土壤）	有	成虫	结肠粘膜中的成虫一般不产生反应或症状；腹痛、结肠炎和直肠脱垂可发生在严重感染	确认粪便中的虫卵	甲苯哒唑，阿苯哒唑

续表

病原体	地理分布	终宿主（成虫）	中间宿主（幼虫阶段）	人类感染途径	人与人直接感染	人粪便中的虫卵	寄生虫引起疾病的阶段	病理	诊断性试验	特异性治疗
班氏吴策线虫，马来丝虫(丝虫)	热带，亚热带	人类	人类，蚊子	由感染的蚊虫叮咬	无	无	成虫	淋巴管炎症或阻塞，产生淋巴结病，淋巴管炎，四肢和生殖器水肿	在血中查到微丝蚴，组织活检，血清学	枸橼酸乙胺嗪(海群生)，Ivermectin，皮质类固醇，外科手术，治疗重叠感染

表 11-6 全身霉菌病

疾 病	致病菌	地区流行/环境感染源	原发感染	播散性疾病	实验室检查	治 疗
曲霉病	烟曲霉，黄曲霉，黑曲霉	世界范围/土壤，蔬菜	过敏性支气管肺部疾病，间歇性发热，喘息，短暂的肺浸润，早期肺空洞内形成霉菌球	窦炎，肺感染，骨，脑部内脏，（NS受累	涂片和培养阳性，过敏性支气管肺曲霉病：IgE和嗜酸粒细胞增高；针对烟曲霉的沉淀素阳性，气道内繁殖	两性霉素B±氟胞嘧啶或利福平，依他康唑；外科切除；对过敏性支气管肺部疾病可应用皮质类固醇
芽生菌病（北美洲）	皮炎芽生菌	美国中部和东南部，美洲中部及南部/土壤	皮肤溃疡性丘疹和脓肿；肺实变，脓胸和淋巴结肿大	咳嗽，发热，皮肤破损，脑脓肿，腹部脏器，骨和肌肉受累	阳性涂片培养和抗体	两性霉素B，酮康唑，依他康唑
球孢子菌病	粗球孢子菌	美国西南部，墨西哥，美洲中部及南部/土壤	无症状或发热，头痛，肌肉，关节痛，皮疹，上呼吸道感染（URI），支气管炎，肺空洞	肺炎，脓胸，骨髓炎，软组织感染，腹腔脏器受累及脑膜炎	血沉加快，WBC增高，CXR示密度增加，淋巴结肿大；抗体，涂片和培养呈阳性	原发感染：不需全身治疗；播散性疾病：两性霉素B，酮康酮，氟康唑（尤其脑膜炎）；依他康唑；外科切除；脑脊液分流
隐球菌病	新型隐球菌	世界范围/土壤鸟粪便	无症状或流感样，肺实变	脑膜炎，骨，皮肤损害，淋巴结肿大	CSF炎症，CSF中抗原，印度墨汁涂片，培养均可阳性	原发感染不需全身治疗；播散性疾病：两性霉素B与氟胞嘧啶；氟康唑
组织胞浆菌病	荚膜组织胞浆菌	美国中部和南部/灰尘，土壤，鸟及蝙蝠粪便	无症状或流感样，也可有肺炎，发热，咳嗽，胸痛，淋巴和肝脾肿大	发热，贫血，腺体病变，肝肿大，脾肿大，肺炎，骨损伤，皮肤肉芽肿，也可发生慢性肺组织胞浆菌病	白细胞减少，贫血，血沉增快，骨髓及其他体液涂片，培养及抗体均可阳性，CXR实变及钙化	原发感染：不需全身治疗；播散性疾病：两性霉素B，酮康唑；依他康唑；氟康唑（脑膜炎）；外科切除
副球孢子菌病（南美芽生菌病）	副球孢子菌	中美和南美/土壤	皮肤，粘膜肉芽肿样损害	扩散到淋巴结，肠，脑和其他脏器	涂片，培养及抗体阳性	酮康唑，硝酸康唑，两性霉素B，依他康唑

续表

疾　病	致病菌	地区流行/环境感染源	原发感染	播散性疾病	实验室检查	治　疗
孢子丝菌病	申克孢子丝菌	世界范围/植物物品	皮下结节及溃疡，沿淋巴结扩散	扩散至骨、关节，肺和脑不常见	取之于损伤部位的标本（引流或活检）涂片或培养阳性	依他康唑，碘化钾，两性霉素 B

CNS = 中枢神经系统；CSF = 脑脊液；CXR = 胸部 X 线；ESR = 红细胞沉降率；IgE = 免疫球蛋白 E；URI = 上呼吸道感染

的菌群，或由于应用皮质类固醇类药物。在极少情况下，念珠菌可侵入组织或血流，如安置引流管的患者、免疫缺陷患者、白血病和静脉药瘾者或新生儿等均可导致进行性的全身性疾病，包括肺炎、心内膜炎、脑膜炎、肾损伤和累及其他器官。

B. 实验室检查：诊断依据为从损伤部位、感染组织标本中查到酵母菌和假菌丝，或从血液、CSF、尿液或受累及的器官培养出念珠菌。

治疗

治疗包括保持损伤部位干燥并表面应用制霉菌素、克霉唑、龙胆紫、咪康唑、两性霉素 B 或其他抗真菌药物。酮康唑和氟康唑已被证实对许多食道念珠菌病和慢性粘膜皮肤病变是有效的。静脉用两性霉素 B 适用于全身性感染。口服氟康唑可在严重感染时作为协同药物加用。治疗时间一般较长（数周至数月；确切的治疗时间要高度地个体化，并且要依照患者的免疫状态和念珠菌株而不同）。氟康唑对食道炎、顽固的鹅口疮、念珠菌菌血症和一些有播散性疾病的病例是有效的。

预后

有局部病变的患者预后是好的，但对那些伴有全身播散性疾病的患者来说，预后应提高警惕。

［赵桂珍译，赵淑琴审］

12 皮　肤

Joseph G., Morelli, MD,
& William L. Weston, MD

皮肤科的鉴别诊断是以皮损的外在表现为基础的。因此完整而又精确地确认皮损的颜色、质地和其他特征是重要的。首先确认其原发损害，其次是继发性损害及颜色、形态和分布。

术　语

原发性损害(损害的最初表现)

A 斑疹：局限性颜色改变，与皮肤表面相平。例如：白斑(如白癜风)，棕色斑(如咖啡斑)，紫色斑(瘀斑)。

B 丘疹：实性隆起性损害，直径小于 1cm。顶端可为尖形、圆形或扁平形。例如：痤疮、疣、银屑病的小皮损。

C 斑块：实性隆起性损害，直径大于 1cm，通常是平顶的。例如：银屑病。

D 水疱：局限性隆起，含有清亮浆液性损害，直径小于 1cm。例如：单纯疱疹的水疱。

E 大疱：局限性隆起，含清亮浆液性损害，直径大于 1cm。例如：大疱性多形红斑的大疱、天疱疮。

F 结节：隆起于皮表、境界不清的深在团块。例如：肿瘤、环状肉芽肿。确诊时若结节随皮肤移动，结节在皮内；若皮肤在结节上移动，结节则在皮下。

G 风团：真皮浅层急性水肿引起的局限性扁平实性的隆起性损害。例如：荨麻疹。

继发性损害

A 脓疱：含有脓性渗出物的水疱。例如：痤疮、毛囊炎、水痘。

B 鳞屑：角化表皮细胞(角质层)的干燥薄片。例如：银屑病、鱼鳞病、脂溢性皮炎。

C 苔藓样变：由于长期搔抓而引起的皮肤干燥皮革样增厚，发亮，皮沟加深，

例如：异位性皮炎。

D 糜烂和渗出：水疱顶部剥脱后露出湿润、局限性轻度凹陷的损害。例如：烧伤、天疱疮，大多数口腔水疱表现为糜烂。

E 痂：急性皮炎皮肤表面浆液渗出的干燥物。

F 裂隙：皮肤上由表皮深达真皮的线条状缺损。例如：口角唇炎。

G 瘢痕：真皮或皮下组织被纤维替代所形成的扁平、隆起或凹陷性损害。如：痤疮瘢痕、烧伤瘢痕、手术后瘢痕。

H 萎缩：皮肤一层或多层变薄而引起的皮肤凹陷。

皮损的颜色

应描述为红色、黄色、棕色、棕褐色或蓝色。特别注意红色或棕色皮损是否变白，如瘀点。

皮损的形态

原发或继发性损害的特征性形态和排列可为诊断提供线索。

A 环形：环形结节见于环状肉芽肿，环状丘疹可能由皮肤真菌感染所致。

B 线状（直线）：线状丘疹见于线状苔藓，线状水疱见于色素失禁症，疥疮为有隧道的线状丘疹。

C 群集：群集性水疱见于单纯疱疹或带状疱疹。

皮损的分布

指明皮损是泛发的、肢端的（手、足、臂或面）或局限于某一特殊部位是非常有用的。

皮损的描述

从识别上述皮损的相反顺序去进行描述。依次为：分布、形态、颜色、继发性损害及原发性损害。例如：点滴状银屑病可以描述为全身散在的红色鳞屑性丘疹。

新生儿皮肤病

下列暂时性的新生儿皮肤病无需治疗，尽管提到一些治疗方法。

粟粒疹

40%新生儿的前额、鼻、两颊可见散在多发直径 1mm 大小的白色丘疹。组织

学上是浅表的表皮囊肿，其内充满和皮脂腺囊发育有关的角化物　口腔内的类似物叫爱波斯坦珍珠，它比面部粟粒疹更常见。所有这些囊性结构都能自发破裂，脱落其内容物。

皮脂腺增生

皮脂腺开口处隆起的黄色斑疹，主要分布在鼻部，它表明皮脂过度增生，和青春期一样是雄激素刺激所致的皮脂腺反应。

新生儿痤疮

青年人痤疮表现为开放性或闭塞性粉刺、红斑、丘疹、脓疱。同样可见于婴儿前额、两颊和下颌部位。这种皮损可在出生时出现，但常在生后 3～4 周出现，6 个月到 1 年自行消退。极少情况下，新生儿痤疮是 Virilizing 综合征的一种临床表现。

新生儿皮肤花斑状颜色改变

新生儿（特别是低体重儿）侧卧时，出现的一种独特的皮肤血管现象。即以身体正中线为界，被压的一侧出现潮红，另一侧苍白，仰卧后这种颜色变化在几秒内消退，有时也可持续长达 20 分钟。

花斑

新生儿暴露于较低室温时，通常在肢端和躯干出现花边状扩张的皮肤血管，这种现象很短暂，暖和后即消退。

中毒性红斑

50%以上成熟新生儿出现中毒性红斑，直径 2～3cm，多见于胸部，也见于后背、面部和四肢，常在生后 24～48 小时出现，偶尔出生时出现，出生后 4～5 天出现者罕见，数目 2～3 个乃至 100 个，成熟新生儿发病率高于未成熟新生儿。红斑在 24～48 小时内消退，也可在红斑中心出现荨麻疹样风团，10%的病例红斑中央有脓疱。皮损的赖特涂片染色可见大量嗜酸白细胞，同时外周血中嗜酸细胞可高达 20%。全部皮损在 5～7 天内消退或消失，黑人新生儿表现为嗜中性白细胞增多且留有色素沉着。

吸吮性水疱

完整或基底糜烂但边缘无炎症的大疱分布在前臂、腕、拇指或上唇处。这可能是由于宫内强力吸引所致，消退后无任何并发症。

痱子(热疹)

新生儿常发生小汗腺导管堵塞。根据堵塞部位不同，表现为二种类型：(1)晶形粟粒疹：阻塞部位在角质层，临床特点是间擦部位和邻近皮肤(如颈、上胸部)成堆浅表性小水疱(直径 1～2mm)，无红晕。(2)红色粟粒疹：阻塞部位是表皮内稍深处，临床特点是该部位出现成批红色斤疹，极少发展为脓疱。气温高，湿度大，易发生小汗腺导管孔闭塞。把患儿转移到凉爽环境是选择的治疗方法。

皮下脂肪坏死

生后 1～7 天的婴儿颊、臀、上肢、股部出现明显局限性或紫色坚实结节可能是皮下脂肪坏死。冻伤是重要因素，皮损在几周内自然消失，但所有病例都可能出现钙化。

胎　　痣

胎痣是一种或多种正常皮肤成分(如色素细胞、血管、淋巴管等)的增生，痣是保持正常功能的高度分化细胞的错构瘤。

1. 色素细胞性胎痣

蒙古斑

90%土著美国人、黑人和亚洲人婴儿腰骶部黑蓝色斑叫蒙古斑，偶见于肩膀、后背，可波及到臀部。组织学上真皮深部可见纺锤形色素细胞，皮损随时间可有某种程度消退，但在某些人种可持续到成人阶段。

咖啡斑

它是一种浅棕色圆形斑(黑人皮肤上是深棕色)，可见于任何部位。10%的白人和 22%的黑人儿童咖啡斑直径大于 1.5cm，可持续终生，数目随年龄增多。数目 6 个以上直径大于 1.5cm 的咖啡斑，则提示有神经纤维瘤病的可能，Albright 综合征患者咖啡斑数目亦增多。

先天性黑色素痣

色素痣是形状不规则暗棕色到黑色的斑块。直径大于 10cm 者称为巨大先天性色素痣，甚至皮损能覆盖整个躯干(浴巾痣)。据报道 10%病例可转变成恶性黑

色素瘤，但真正的发病例数可能更低。小的先天性黑色素痣于青春期前发生恶变罕见，但可发生于出生时或以后的任何时间。

2. 血管性胎痣

血管畸形

血管畸形可分为二类：一种是桔黄色或淡红色（橙红）；另一种是暗红色或蓝红色（葡萄酒样色斑）。

A 橙红斑：它是分布在后颈部、上眼睑、眉间的淡红色斑。50% 婴儿颈部有这种斑，眼睑的皮损可在 3～6 个月内完全消退。后颈部皮损可有某种程度消退，但有时会持续到成人期。

B 葡萄酒样色斑：见于身体任何部位的暗红色或紫色斑。累及面部大部分，包括三叉神经第一和第二支分布区域者提示有脑-三叉神经血管瘤综合征的可能，特征是癫痫发作、动作迟钝、青光眼、偏瘫。大多数有单侧小葡萄酒样色斑的婴儿不患有脑-三叉神经血管瘤综合征。

肢端的葡萄酒样斑与肢端骨、软组织肥大（骨肥大-静脉曲张综合征）有关。脉冲染料激光可用于治疗葡萄酒样色斑；已有 2 周大婴儿成功治愈的病例。

血管瘤

仅有 20% 的血管瘤于出生时出现，其余在生后 2～6 周出现。血管瘤可表现为色素斑，细微的毛细血管扩张或红色丘疹，表浅的血管瘤为鲜红色，而深在者为柔软的蓝色结节。大多数血管瘤同时存在浅表和深在二种形式（即混合性），组织学上是内皮细胞的良性肿瘤。血管瘤在生后 1 年生长迅速，然后开始自行消退，到 5 岁时 50% 的血管瘤可自行消退，7 岁时 70% 消退，9 岁时 90% 时消退，其余将持续存在。

血管瘤消退后可残留多余的皮肤、色素沉着、毛细血管扩张和纤维脂肪性沉积，最常见的并发症是溃疡和继发性细菌感染。非感染性溃疡可用脉冲染料激光治疗，感染性皮损需口服抗生素。

需立即处理的严重并发症包括：(1)血小板减少性贫血（Kasabach-Merritt 综合征）；(2)气道阻塞（头颈部血管瘤常和声门下血管瘤有关）；(3)视力障碍（弱视）；(4)心脏功能代偿失调（高输出量衰竭）。上述这些情况均可用强的松 1～2mg/kg 1 日 1 次或隔日 1 次口服 4～6 周，对强的松不敏感的血管瘤可用干扰素 α-2a 治疗。

淋巴管瘤

淋巴管瘤是淋巴管的畸形，不是淋巴管内皮肿瘤。表现为橡胶样皮色结节，深

部淋巴管瘤常发生于腮腺区(水囊状淋巴管瘤)。表浅淋巴管瘤是清楚的,淋巴管瘤常引起软组织的不规则肿大。

外科手术切除是唯一可行的治疗方法,但治疗效果不令人满意,瘤体巨大者常可引起严重瘢痕和复发。

3. 表皮胎痣

表皮痣

生后单侧线性或集簇分节的疣状丘疹意味着表皮增生。皮损可以是暗黄色到棕色或更深的色素沉着。组织学特征是表皮增厚、表皮突延长和过度角化。

如考虑美容可采取外科手术切除。

粉刺样痣

表现为线状成堆的被角栓堵塞而扩张的毛囊口,局部无炎症的痤疮样外观。选择的治疗方法是外科切除,如果不行,则局部外用维甲酸制剂。

皮脂腺痣

是皮脂腺及其下小汗腺的一种错构瘤。根据出生后头皮或面部黄色、光滑、无毛的斑块可诊断。

组织学表现为无毛囊的皮脂腺增多。青春期,由于雄激素的刺激,痣中皮脂腺细胞逐渐分裂,细胞体积扩大,合成皮脂,形成疣状斑块。青春期后 15% 皮损可变为基底细胞癌,建议青春期前手术切除。

4. 结缔组织痣

是光滑皮色丘疹,直径 1 ~ 10mm 大小,成群分布于躯干部位。组织学上表现为胶原纤维束增多增粗,伴或不伴有弹力纤维增多。大的结缔组织痣(叫鲨革斑)提示有结节性硬化症的可能,但大多数结缔组织痣病例并不发生结节性硬化症。

此痣终生存在,无需治疗。

遗传性皮肤病

鱼鳞病

鱼鳞病是以皮肤大量鳞屑为特征的一种严重的遗传病。该疾病分类较混乱,

主要分类见表 12-1，X 连锁遗传鱼鳞病与类固醇硫酸酯酶缺乏有关。治疗用含羟基酸（例如 5% 丙酮酸、枸橼酸、乳酸或水杨酸）的凡士林每日 1 次或 2 次外用。另外，保持皮肤水分也是非常必要的。

大疱表皮松解症

该疾病的临床特点是即使非常轻微外伤也可在皮肤上形成出血性大疱，分为瘢痕和无疤痕性两型（表 12-2）。

治疗：口服抗生素控制感染，用凡士林或氧化锌保护创面。

色素失禁症

新生儿期线性水疱，几个月后即为肥大的线性疣状物替代，伴涡轮状色素沉着。大多数可能为 X 连锁显性遗传，对男性有致死性，30% 患者有智力迟钝和癫痫发作，实际发病率可能更低。

表 12-1 四种主要类型鱼鳞病

名 称	发病年龄	临床表现	组 织 学	遗传方式
表皮更替时间正常的鱼鳞病				
寻常鱼鳞病	儿童	细鳞屑掌跖皮纹深	颗粒层变薄或缺如，角化过度	常染色体显性遗传
X 连锁遗传鱼鳞病	出生时	除掌跖外随年龄增长鳞屑加厚，患者和母亲携带者角膜混浊	角化过度	X 连锁遗传
表皮更替时间增快的鱼鳞病				
表皮松解性角化过度鱼鳞病	出生时	皱襞部和掌跖部黄色疣状鳞屑	角化过度、表皮内网状空泡形成	常染色体显性遗传
层板状鱼鳞病	出生时，火棉胶儿	红皮病，眼睑外翻，大而粗糙的鳞屑，掌跖变厚	角化过度、多种有丝分裂相	常染色体隐性遗传

表 12-2　大疱表皮松解症分型

名　称	发病年龄	临床表现	组织学	遗传方式
不结疤型				
单纯型大疱表皮松解症	出生时	下肢出血性水疱，寒冷可阻止水疱形成	基底细胞变性分解	常染色体显性遗传
手足复发性大疱表皮松解症（Weber-Cockayne 综合征）	出生后几天内	走路引起水疱	基底层上部细胞溶解	常染色体显性遗传
交界性大疱表皮松解症（Herlitz 病）	出生时	腿部，口腔粘膜糜烂，严重口周皮肤受累	基底细胞质膜和 PAS 阳性基底板分离	常染色体隐性遗传
结疤型				
显性遗传营养不良性大疱性表皮松解症	婴儿	手足部大量水疱，粟丘疹	PAS 阳性基底板发生分离，锚原纤维缺乏	常染色体显性遗传
隐性遗传营养不良性大疱性表皮松解症	出生时	反复发作水疱，继发感染，结疤并指（趾）	PAS 阳性基底板下分离，锚原纤维缺如	常染色体隐性遗传

婴儿、儿童和青年人常见皮肤病

痤疮

临床表现

儿科的寻常痤疮见于两个年龄段：新生儿和青春期。新生儿痤疮是对母亲雄激素的一种反应，常生后 4～6 周出现，持续到 4～6 个月。特征性表现是同时出现处于同一阶段的炎性丘疹，主要分布在面部、上胸、后背，与青年人的痤疮发病部位相似，有人认为患严重新生儿痤疮的新生儿将来会发展为严重青春期痤疮，但尚未被证实。

40%孩子在 8～10 岁出现青春期痤疮，早期限于面部，主要是闭合性粉刺（白头粉刺），最终 85%的青春期痤疮会发展为各型痤疮。

皮脂腺囊和毛囊不同，它含有大量皮脂腺而无毛发，主要分布于面部、上胸、背部和阴茎处。皮脂腺开口堵塞导致痤疮，如阻塞发生在毛囊腺口，其特点为广泛张开的腺开口，伴角栓，称开放性粉刺或黑头粉刺。它是青春期痤疮早期突出的临床

表现。黑头并不是脏而是角栓内的物质被氧化所致。开放性粉刺并不常发展成炎性皮损。闭合性粉刺或白头粉刺是开口下面皮脂腺颈阻塞所致，直接引起表皮下腺管囊性肿胀，角质产物不断在囊腔内堆积，故表现为皮表下增大的球形皮损。大多数权威人士认为闭合性粉刺是炎性痤疮的前身，青春期痤疮以闭合或开放性粉刺为主要皮损者称为粉刺性痤疮。

典型的青春期痤疮是不同类型皮损同时存在(如开放、闭合性粉刺和炎性皮损如丘疹，脓疱、囊肿)。极少数感染性皮损为相互连通的窦道。青春期囊性皮损需引起注意，因为破损的囊性痤疮和瘘管可形成严重的疤痕，新形成的疤痕有大量血管，呈红或紫色。几年后变成正常颜色，疤痕可凹陷，隆起或平的。若年轻人有瘢痕体质倾向，瘢痕疙瘩可继发于痤疮，尤其在胸部。

治疗

A 局部外用角质松解剂：可使用两类有效的角质松解剂：维甲酸霜和过氧化苯甲酰凝胶，这是治疗痤疮的最有效的药剂。每种药剂 1 天用 1 次或二者合用。维甲酸霜每晚用 1 次，过氧化苯甲酰每早用 1 次，80%～85%青春期痤疮都能得到控制。

B 局部外用抗生素：局部外用不如全身用有效，最好是相等于 1 天 1 次 250mg 四环素口服。1%磷酸氯洁霉素最有效，1.5%和 2%红霉素外用也有效，1%四环素外用很少有效。

C 全身用抗生素：在脂肪中能聚集的抗生素(如四环素和红霉素)治疗炎性痤疮有效。常用剂量 1 天 0.5～1.0g，1 次或 2 次空腹口服(服药前或后 1 小时不进食)，连用 2～3 个月，直到痤疮消退。

D 口服维甲酸：13-顺维甲酸(异维甲酸)对严重囊性痤疮治疗非常有效。其确切机制不清，但它能减少皮脂分泌、滤泡堵塞和皮肤细菌，并有广泛抗炎作用。最初剂量是 40mg，1 天 1 次或 2 次。但对化妆品性痤疮和其他轻型痤疮无效。副作用有皮肤干燥、多屑、唇干，偶有眼干、鼻干。10%患者有轻度可逆性毛发脱落，转氨酶升高和血脂升高。异维甲酸有致畸作用，生育期妇女不推荐使用。

E 其他方法：没有证据表明下列方法有效，如饮食调节、小量干燥剂、摩擦、擦洗、口服维生素 A、紫外线、冷冻、切除、引流。

F 避免使用化妆品和发胶：外界因素可通过阻塞皮脂腺滤泡而加重痤疮病情。停止使用油性化妆品、面霜和发胶可使痤疮在 4～6 周内缓解。

患者的教育程度和随访调查

向年轻患者解释痤疮发病机制和治疗方法非常重要。应告诉他们 6～8 周内不会明显改善，确立控制病情的指导方针，向病人解释，最好的疗效是达到每月出现 1～2 个新丘疹。书面教育最有用。

细菌感染性皮肤病

脓疱疮

诊断要点是糜烂面上覆有蜜黄痂。重要致病菌是葡萄球菌和 A 组链球菌，组织学表现为细菌侵入表皮上部，形成角层下脓疱。

尽管外用抗生素可临床治愈，但对于消灭链球菌来说，连续 10 天静脉或口服青霉素是必需的。不同地区引起肾炎的菌种变异很大，全身用青霉素的治疗可以有效降低流行病区的急性肾小球肾炎的发病率。若怀疑有葡萄球菌感染，应用双氯青霉素或其他抗葡萄球菌抗生素。

臁疮

临床表现为坚实干痂，周边有红晕，痂下有脓性分泌物。该病链球菌侵入较深，经表皮到达真皮浅层。

蜂窝组织炎

特点为弥漫性红、肿、热、痛性肿块，伴局部淋巴结肿大。组织学病原微生物侵入真皮下部及其周围，伴局部淋巴阻塞。最常见的病原菌为流感嗜血杆菌、肺炎链球菌、坏疽性链球菌。

败血症常见，适用于全身应用抗生素。

毛囊炎

表现为毛囊开口处脓疱。若脓疱发生于汗腺孔，正确叫法为 poritis，常见致病菌为葡萄球菌和链球菌。

治疗包括局部 24 小时冷湿敷，用角质松解剂（用于治疗痤疮）除去毛囊口的堵塞物和系统应用抗生素。

脓肿

常见于皮肤深层、毛囊或汗腺底部。表现的急性疼痛性、境界不清的红色结节，常见的致病菌是葡萄球菌。

治疗包括切开引流和全身应用抗生素。

烫伤性皮肤综合征

表现为突然出现鲜红色疼痛性红斑。常见部位为口周、眼眶周围、颈部、腋窝

皮肤折皱处、胭窝、腹股沟处最明显。轻压会产生严重疼痛和表皮剥离，留下表皮颗粒层，该病由第二噬菌体组金黄色葡萄球菌产生的循环毒素（剥脱毒素）所致（见第11章）。

在本病的所有型中，致病的金黄色葡萄球菌不能从皮肤中分离出来，而能从鼻咽部、脓肿、血培养中分离出来。

治疗方法是全身用抗葡萄球菌的药物，如双氯青霉素 25～50mg/kg·d 口服，或甲氧苯青霉素 200～300mg/kg·d 静脉用。

大疱性脓疱疮

所有脓疱疮都有水疱，角质层下水疱形成。但大疱性脓疱疮特点是表面覆有蜜黄色痂的糜烂面，周边有清亮浆液。从皮损中可分离出链球菌，没有循环剥脱毒素所致的全身症状。大疱性水痘是在水痘皮损上出现的大疱性脓疱疮。

治疗用双氯青霉素 25～50mg/kg·d 口服，用 5～6 天。用冷湿敷清除痂皮。

皮肤的真菌感染

1. 皮肤癣菌感染

诊断要点

·红色鳞屑性圆形皮损；

·头癣时出现脱皮，伴或不伴有鳞屑。

概述

皮肤癣菌易侵犯表皮浅层、指甲和毛发，并在那里繁殖。主要在角质层内生长，不侵及表皮深部或真皮。皮肤癣菌释放的毒素可引起皮炎，尤其是自然宿主为动物或土壤的皮肤癣菌，如狗小孢子菌、毛发癣菌、疣状毛癣菌。任何红色有鳞屑的皮损都应怀疑真菌感染。

分类和诊断

A 头癣：临床特点为毛发变粗，易折断，头皮红斑和鳞屑（表 12-3）。狗小孢子菌和断发毛癣菌感染可引起脓疱，形成湿润波动性脓肿叫脓癣，是宿主对病原菌的一种强烈反应。怀疑头癣的病例都应进行真菌培养。

B 体癣：表现为有鳞屑的环形皮损，边缘由丘疹构成，中心有自愈倾向或相互融合成环形，最常见致病菌是须癣毛癣菌和狗小孢子菌。从皮损边缘刮取薄屑，然后用 20% 氢氧化钾溶解，检出菌丝可诊断。

C 股癣：腹股沟处对称性边界清楚的皮损。最常见的致病菌是红色毛癣菌、须癣毛癣菌、絮状表皮癣菌。从皮损边缘刮取鳞屑于 20% KOH 显微镜下查皮肤癣菌。

表 12-3　头癣的临床表现

最常见致病菌	临　床　表　现	氢氧化钾的显微镜检查
断发毛癣菌(60%)	高出毛囊口 2～3mm 处毛发折断,有黑点,无荧光	菌丝和发内孢子
狗小孢子菌(39%)	伍德灯显示黄绿色荧光,毛发折断和变粗	毛发外小孢子,发内菌丝
奥杜盎小孢子菌(1%)	伍德灯显示黄绿色荧光,毛发折断和变粗	毛发外小孢子,发内菌丝

D 足癣(运动员足):青春期前儿童诊断足癣常持怀疑态度。因为在这一年龄组,异位性足部皮炎或接触性皮炎的可能性更大些。足癣常见于青春后期男孩,表现为跖部水疱,偶见趾间裂隙。镜检细鳞屑或水疱壁可确定诊断。

E 甲癣:甲板变黄与甲床分离是真菌侵及甲板第一征象。然后甲板远端变厚,整个甲板表面脱屑,变脆。常见致病菌为红色毛癣菌和断发毛癣菌,通过 KOH 直接镜检可确定诊断。常累及 1 或 2 个趾(指)甲,如果所有甲部受累,可能是银屑病或扁平苔癣,而不是真菌感染。

治疗

皮肤癣菌病治疗比较简单。若毛发、甲受累,可用灰黄霉素系统治疗。外用抗真菌药不能进入毛发和甲板,达不到清除致病菌的足够浓度。进食脂肪食物可提高灰黄霉素从胃肠道的吸收,所以全牛奶和冰淇淋与药物同服可增加药物吸收。治疗毛发感染,灰黄霉素剂量是 20mg/kg·d,每 4 周做 1 次毛发培养,治疗应持续到第一次培养阴性后的 6～8 周。指甲感染至少要用 3 个月。胶囊含 250mg 灰黄霉素,其混悬液含 125mg/5ml。副作用很少,这种药已成功用于新生儿。

仔细检查后,如确认没有毛发和指甲受累,用外用药治疗体癣、足癣、股癣非常有效。建议用咪唑类抗真菌剂 1 天 2 次外用,连用 3～4 周。

2. 花斑癣

花斑癣是由酵母样正圆形糠秕孢子菌(亦称糠秕马拉色菌)引起的皮肤浅表感染　特点是互相连接的多环形色素沉着斑,在阳光所致色素沉着区有细小的鳞屑。冬天多环形斑变成红棕色。

治疗用硫化硒悬液(Selsun)全身使用,保留一晚,一周内可重复治疗,一个月后可再用,应告知患者有轻微刺激性。

3. 白色念珠菌感染

除了常见的尿布皮炎外,白色念珠菌可侵及口腔粘膜,表现为厚白斑,基底

潮红（鹅口疮）、口角处破裂和白色渗出物（传染性口角炎），甲周皮肤变厚，红斑，甲板变厚变形是念珠菌性甲沟炎。念珠菌能穿透角质层于局部激活补体系统。

制霉菌素(mycostatin)是治疗白色念珠菌感染的首选药。剂型有油膏、霜剂、栓剂和口服液。尿布皮炎霜剂可每隔3～4小时用1次。由于制霉菌素只能局部作用不能吸收，治疗鹅口疮时，悬液可直接用手指或棉签涂于粘膜患处。念珠菌性甲沟炎可将制霉菌素涂于患处，然后用塑料薄膜密封一夜。

咪唑类抗真菌霜剂亦可。

皮肤的病毒感染

单纯疱疹

集簇性水疱或集簇性糜烂表明是单纯疱疹。用15号刀片刮水疱基底部涂于玻璃片Wright染色(赞克涂片)后，显微镜检查见到表皮巨细胞，表明单纯疱疹病毒或水痘带状疱疹病毒；还可用快速免疫荧光试验检测单纯疱疹病毒。婴儿由Ⅰ型单纯疱疹病毒引起的皮损见于齿龈、唇部、眶周或吮吸的拇指。儿童口腔反复糜烂常是阿弗他口炎(见第13章)，而不是复发性单纯疱疹。单纯疱疹病毒Ⅱ型见于成人生殖器部位和口腔。单纯疱疹的皮肤播散见于有异位皮炎患者(疱疹样湿疹，Kaposi水痘疹)。

严重播散性感染，口服阿昔洛韦有效。

带状疱疹

躯干和面部节段分布区内的集簇性水疱。在小儿常无疼痛并且是轻型经过。宿主抵抗力低下患者，水疱周围有红晕是预后良好的征象。相反，不结痂的大疱意味着宿主对病毒反应弱。

水痘的皮疹成批出现，不同阶段的皮损可同时存在。痒是常见症状，冷水浴可减轻症状，有免疫抑制的儿童可静脉或口服阿昔洛韦。

带状疱疹和单纯疱疹都经历相同变化过程：丘疹、水疱、脓疱、结痂、轻度凹陷的疤痕。

新生物型的病毒感染

A传染性软疣：在躯干或会阴部出现成群的白色或黄白色中间有脐凹的丘疹。常见于性活跃的青年人，但也同样见于婴儿和学龄前儿童。传染性软疣是由痘病毒引起的表皮过度增生而形成苍白色丘疹。

用锐利的刮匙除去皮损很有效。还可用其他疗法包括液态氮冷冻，局部使用

水杨酸、鬼臼脂、斑蝥素。

B 疣：是表面不规则的皮肤本色的丘疹，是人乳头瘤病毒引起的表皮内肿瘤。DNA 病毒引起表皮细胞局部增殖，形成了疣。不同种类的疣是由不同型的乳头瘤病毒引起。

没有理想的治疗方法，因为疣的复发率太高，某些治疗法应避免使用。扁平疣通常无需治疗。0.05%维甲酸霜，1 天 1 次外用，用 3～4 周效果很好。

对于单个寻常疣，最好的治疗方法是液氮冷冻。用棉签沾液氮置于疣上，直至疣完全变白，然后停留 20～25 秒，不加压。小的跖疣常不需治疗。对于大且伴疼痛的跖疣先用刀削去表面，然后用 40%水杨酸硬膏贴于患处。硬膏有粘性的一面对着皮损，然后绷带包扎，保留 5 天。最后取掉硬膏，坏死的疣状组织用手指轻轻弄掉。接着继续用新的水杨酸硬膏，这种方法可每 5 天重复 1 次，患者每 4 周复诊 1 次。

用锐利的刮除器除去皮损、电外科疗法、激光手术、放射疗法都不可取，因为它能引起疤痕，常常产生比疣本身更复杂的问题，而且疤痕区还会有疣复发。

尖锐湿疣（生殖器疣），最好治疗方法是用 25%鬼臼脂酊涂于患处，4 小时后洗去，需 7～10 天内重复治疗。阴部粘膜以外的邻近皮肤上的尖锐湿疣可按寻常疣治疗，采用冷冻方法。

对于孤立疣或甲下疣，斑蝥酊有效。对于儿童，它不会引起痛感，但可引起大疱，有时很难控制。其合并症是沿水疱边缘出现疣状损害。斑蝥酊外用时，要保持干燥，还要用闭合绷带（如 Blenderm）密封 24 小时。

没有一种治疗疣的方法是立即显效而且确切的。据报道，即使最好的治疗方法，复发率仍高达 20～30%。

人类免疫缺陷病毒（HIV）感染

产期获得性 AIDS 皮损出现感染后 4 个月，而输血获得性是 11 个月。持久性口腔念珠菌感染和难治念珠菌尿布疹是婴儿 HIV 感染的常见皮肤表现。也能见到严重的疱疹性龈口炎、带状疱疹、传染性软疣、复发性葡萄球菌脓皮病、面部的体癣和甲癣。泛发性脂溢性皮炎也很常见，泛发、持久、复发或重度皮肤感染应怀疑有 HIV 感染。

昆虫性皮肤病

诊断要点

·皮肤上散在红色丘疹、结节、S 形隧道；

·手足是常受累部位。

疥疮

腕部、踝部、指缝、乳晕、腋窝皱襞、生殖器部位或面部(婴儿)的线状隧道皮损，常有表皮脱失和蜜黄色痂及继发感染的脓疱　用15号刀刃刮未破的丘疹或隧道样皮损，接着用油浸润，然后在显微镜下检查，可查到雌螨虫卵及粪便可确定诊断　常搔抓的孩子，取样时应从甲下取，同时也应检查患儿父母未抓破的隧道样皮损。

丙体六六六(1% γ-六六六，Kwell)是非常好的杀疥虫药，但它可在中枢神经系统内积聚，已有报道，经全身吸收引起婴儿中枢神经系统中毒。建议按下列要求用药：(1)用于成人和稍大儿童，将丙体六六六洗剂或霜涂于全身，保留4小时后，淋浴冲掉；(2)婴儿疥虫较多，皮损也多者可重复使用7～10天，所有家庭成员应同时治疗　苄氯菊酯(elimite)霜可替代丙体六六六用于儿童。

虱病

晚上严重瘙痒伴表皮脱落、脓疱，常表明有体虱寄生。体虱可在内衣缝上找到，在身体上找不到。在头皮毛发上，体虱虫卵附在毛干上。阴虱常沿阴毛爬或在外阴区域有蓝黑色斑，散在分布，阴虱也可见于新生儿睫毛处。

可用丙体六六六治疗。因为该药可在中枢神经系统积聚，经全身吸收引起婴儿中枢神经系统中毒。建议按下列要求用药。对于头虱，配制的香波可在头皮上保留5分钟，然后彻底冲洗。用细齿梳梳理头发以除掉虱卵。7天后可重复治疗。对于体虱，用丙体六六六霜或擦剂涂于患部并保留4小时。用沸水烫衣服，然后用熨斗烫衣服缝，可消灭虱子。苄氯菊酯霜也可消灭虱子。

丙体六六六霜或擦剂用于阴毛区，保留24小时可治疗阴虱，4～5天内可重复使用。

丘疹性荨麻疹

临床特点为群集性红斑、丘疹，周围有荨麻疹样损害。分布于婴儿肩部、上臂、臀部。这是对昆虫叮咬的一种迟发型变态反应。用侵袭性昆虫做斑贴试验，可产生同样皮损。常见昆虫是狗或猫的跳蚤。较少见的是蚊子、虱、疥螨、鸟和草蛆。这种过敏反应是暂时的，可持续4～6个月。

理想治疗方法是除去致病昆虫，局部外用类固醇制剂和口服抗组胺药。

皮炎(湿疹)

诊断要点

·有红斑、丘疹、破溃；

·有水疱、结痂、苔藓样变。

异位性皮炎

它并不是一个非常确切的临床皮肤病，而是对"异位性"患者皮肤慢性浅表性炎症反应的一种通称。多数患者经历三个临床阶段，首先是婴儿湿疹，最初是出现在颊部和头皮，表现为卵圆形斑，可逐渐累及躯干和四肢伸侧。常在 2～3 个月时发病，持续到 18 个月至 2 岁。只有 1/3 婴儿湿疹的患儿发展到第二阶段即儿童期或折皱处湿疹，主要累及肘、腘窝、颈、腕部，有时也累及手、足。这阶段可从 2 岁持续到青春期，一些孩子只有脚趾受累，伴裂隙、发红、疼痛，称为异位性足。只有1/3有典型折皱处湿疹的孩子发展成青年及成人期湿疹，常只表现为手部皮炎，异位性皮炎在 30 岁后少见。

异位性皮炎病因不清，39%患者及其家族成员(70%)哮喘和枯草热的发病率高。除遗传外，关于变态反应方面的证据很少，食物和吸入性变应原作为异位性皮炎的特异性病因证据不足。

一些异位性皮炎患者有免疫缺陷，如复发性脓皮病、易患单纯疱疹和水痘、高 IgE 综合征、嗜中性白细胞缺乏、单核细胞趋化性、T 淋巴细胞功能减弱。

表皮屏障不完善使异位性皮炎患者易瘙痒。角质层不能保持水分，使水分蒸发较快，角质层出现褶皱，表皮屏障破坏，不能形成有效屏障以阻止各种刺激物的侵入。临床上有把异位性皮炎看作一种原发刺激性接触性皮炎，慢性异位性皮炎常常是金黄色葡萄球菌或链球菌所致的继发感染。

A 急性阶段的治疗：对于急性渗出性异位性皮炎治疗，可用湿敷和局部外用类固醇激素。类固醇制剂 1 天 4 次外用，然后外覆湿物。因为急性阶段皮损常继发金黄色葡萄球菌或链球菌感染，可根据皮肤培养结果全身应用抗生素。

B 慢性阶段的治疗：避免刺激，保持皮肤水分，禁止使用肥皂或粗劣洗发香波，也不要穿羊毛衣服或任何粗糙衣服，保持皮肤水分对异位性皮炎是重要的。可 1 天洗 2 次澡，每次少于 5 分钟。洗澡后涂油剂或软膏以保持润滑。普通凡士林和猪油常常太油腻而产生一定程度的汗腺阻塞。自由应用 Cetaphil 擦剂作为肥皂替代品，1 天用 4 或 5 次，令人满意，可达到润滑作用。卧室内增湿器常很有用。外用皮质类固醇应限于上述方法无效患者，不使用高效或超高效皮质类固醇激素。有浅表感染的异位性皮炎，要全身应用抗生素 10～14 天(红霉素 40mg/kg/d；双氯青霉素 50mg/kg/d)。

慢性异位性皮炎治疗失败的主要原因是患者不配合，令父母和孩子感到灰心。

钱币状湿疹

特点是对称性分布的钱币状斑，主要见于四肢，可以是急性、渗出性有厚痂的

皮损或干燥有鳞屑的皮损。可持续 9 个月～2 年，需与体癣和异位性皮炎相鉴别。

局部治疗方法同异位性皮炎，但常常比较困难。对治疗抵抗的原因尚不明确。

原发性刺激性接触性皮炎

接触性皮炎有两种类型，即原发性刺激性接触性皮炎和变态反应性接触性皮炎。原发性刺激性接触性皮炎可在几小时内出现，24 小时内达高峰，随后开始消退。变态反应性接触性皮炎在 18 小时后出现，48～72 小时达高峰，即使除掉过敏原，也常常持续 2～3 周。

尿布皮炎：是儿科最常见的原发性刺激性接触性皮炎，是长时间与粪尿接触刺激性化学物质（如尿素和肠酶）所致。根据会阴区皮肤发红、变厚和有粪、尿接触史即可诊断。病程超过 4 天的病例 80% 在病灶处有白色念珠菌生长，甚至在出现典型皮损（红斑、边界清楚的皮炎，伴卫星灶）之前就已有白色念珠菌侵入。

治疗：勤换尿布。橡胶或塑料制品类尿布具有密封性，能阻止接触物蒸发而增加其渗透性，故应避免使用。在必要的清洁工作之后保持患部皮肤干爽是有效的。需与肛周链球菌感染相鉴别。

病程长的尿布皮炎应在每次换尿布时外用制霉菌素霜（mycostatin）或咪唑霜。

慢性单纯性苔藓（局限性神经性皮炎）

单发边界清楚苔藓样变的斑块，是慢性搔抓而致皮肤形态学发生的苔藓样改变。

外用皮质类固醇治疗增厚的皮损。由于表皮屏障变厚，皮质类固醇的渗透作用减弱。可用一些方法提高其渗透性。在外用皮质类固醇制剂上整晚用塑料膜（如纱纶覆盖物）密封或用浸透皮质类固醇的丙酮缩氟氢羟龙（Cordran）绷带包扎，会增加渗透作用，同时还可防止搔抓。

变态反应性接触性皮炎

儿童常表现为水疱、渗出、结痂性急性皮炎。水疱常急性发作，线性排列。儿童的大多数变态反应性接触性皮炎是由植物引起（如长春藤、漆树及栎木），有些是由佩带手表或装饰性珠宝引起，这些物质往往含重金属镍。变态反应性接触性皮炎有迟发型超敏反应（T 细胞介导）的所有特征。虽然许多物质可引起该类反应，但最常见的物质有硫酸镍、重铬酸钾和新霉素。变态反应性接触性皮炎的真正发病率还不清楚。

局限性接触皮炎治疗是外用皮质类固醇制剂。严重泛发病例可用强的松 1～2mg/kg 口服，连用 14～21 天。

干性皮炎(皲裂性湿疹)

居住在干燥气候条件下新生儿和稍大一些儿童易皮肤干燥。特点是大而有裂纹的鳞屑伴红晕。角质层细胞维持其水分有赖于环境湿度。环境中湿度低于30%时，角质层失水起皱并出现裂隙，表皮裂隙使刺激物易进入皮肤而引起皮炎。

治疗：增加与皮肤直接接触外环境中含水量。房间内加湿器非常有用。每次5分钟，一天2次淋浴，浴后立即外涂油剂或软膏(凡士林)可保持皮肤水分。常使用皂类会破坏皮肤存水能力并使其暴露于碱性刺激中，应避免使用。应常用润滑剂(Moisturel, Cetaphil, Eucerin, Lubriderm)，是治疗的重要部分。

毛发角化症

特点是毛囊性丘疹伴白色厚屑，皮损散在分布，也可是红色，多见于上臂和大腿外侧、臀部和面颊处。严重病例，皮损可泛发。此病常见于皮肤干燥儿童，而且与异位性皮炎和寻常型鱼鳞病有一定相关性。

治疗：可在皮肤水化后外用角质松解剂治疗，如乳酸或维甲酸霜。

白色糠疹

儿童四肢伸侧和面颊白色有屑的斑疹、境界不清，阳光照射可加重。组织学上表现为轻度皮炎，此病易与花斑癣混淆。

虽然尚无满意疗法，但可告诉患儿父母此病是无需治疗即可自行消退的良性疾病。

常见皮肤肿瘤

皮肤肿瘤可被分为二大类。触诊时皮肤随肿瘤移动，肿瘤位于真皮内。若皮肤在肿物上面移动，肿瘤则位于皮下。表 12-4 列出根据这种分类方法的常见皮肤肿瘤。

环状肉芽肿

它是依次出现于小腿、踝部、手背、腕部、躯干部真皮内环状或半环形的无触痛性结节。组织学上为外周巨细胞和淋巴细胞环绕的中心组织坏死。

无需治疗，皮损在 1～2 年内可自行消退。

表 12-4 常见皮肤肿瘤

真皮内	真皮内
环状肉芽肿	淋巴管瘤
皮肤纤维瘤	血管瘤
表皮囊肿	毛发和汗腺错构瘤
神经纤维瘤	皮　下
神经瘤	脂肪瘤
平滑肌瘤	风湿结节
毛母质瘤	骨瘤
黑色素细胞痣	
化脓性肉芽肿	

化脓性肉芽肿

皮肤外伤 1～2 周后出现生长迅速的暗红色丘疹，表面有溃疡和结痂，组织学上表现为大量新血管形成，伴有或不伴有炎症反应(肉芽组织)。它既不是化脓性，也不是肉芽肿性，而是一种异常的愈合反应。

可用血管特异性染料脉冲激光或电灼术去除。

表皮囊肿

皮内光滑，圆顶形结节，直径可达 2cm。婴儿见于眼部，稍大儿童和青年人可见于胸背及头皮，是儿童最常见浅表肿瘤，可外科手术切除。

瘢痕疙瘩

是隆起于皮表伴大量放射状突起的疤痕组织，可持续增长至数年。常见于面部、耳垂、颈、胸、背部。此病无种族倾向，用醋酸去炎松 20mg/ml 皮损内注射治疗或外科切除及局部注射皮质类固醇制剂。

丘疹鳞屑性皮肤病

玫瑰糠疹

一个大的中央平净边缘有屑的卵圆斑(先驱斑)之后，相继出现红斑丘疹，融合成卵圆形，卵圆斑长轴相互平行，与皮纹走行相一致。先驱斑有圆癣样外观，也常常按圆癣治疗。先驱斑在泛发性丘疹前 1～30 天内出现，白人皮损最先见于躯干，

黑人皮损先见于四肢。学龄期儿童和青年人常见，推测与病毒感染有关。病程可持续6周，在病初7～10天内有痒感。主要与二期梅毒鉴别。若怀疑梅毒应做性病实验室检查(VDRL)。这种病的慢性变种可持续2～3年，叫慢性类银屑病或慢性苔藓样糠疹。每日5倍于产生红斑剂量的中波紫外线(UVB)将减轻瘙痒和皮疹的扩展，将皮肤暴露于日光直至产生轻度日晒伤(轻度红斑)能加速皮损消退

银屑病

特点是红斑丘疹上覆有厚的银白色屑。儿童常见的类型是点滴型银屑病，其特点为2～3周前有鼻咽部链球菌感染，突然出现小丘疹(直径3～8mm)，很快覆有厚的银白色屑，主要见于躯干。慢性银屑病特点是肘、膝、头皮和其他外伤部位大而厚的鳞屑性斑块(直径5～10cm)，像甲癣一样，甲板变黄并有小凹陷，20个甲变厚常见，骶部和皮脂分泌区域常受累。银屑病因不清，已证明表皮细胞增殖活跃，细胞更替时间为3或4天，而正常表皮细胞更替时间为28天。表皮细胞快速增殖产生了过量角质层，形成厚且不透明的鳞屑。丘疹鳞屑性皮疹的鉴别诊断见表12-5。

表12-5　儿童丘疹鳞屑性皮疹

银屑病	毛发红糠疹
玫瑰糠疹	体癣
Ⅱ期梅毒疹	皮肌炎
扁平苔藓	红斑狼疮
慢性类银屑病	

所有治疗方法的目的都在于减慢表皮更替时间。日光照射或紫外线(UVL)照射会有一定程度改善。煤焦油可提高紫外线照射疗效并加速银屑病皮损消退。对于较轻病例，在晚上用含煤焦油浴液洗澡，第二天再用紫外线照射会有效。严重病例，浴后用含2%粗制煤焦油的凡士林清洁剂。新型焦油凝胶(Estargel, Psorigel)污染小，疗效好，可1天2次外用，连用6～8周。

粗制煤焦油较脏而且污染睡衣，故外用皮质类固醇制剂较好。因为要通过增厚的表皮屏障才能渗透到皮损处，故要选择强效皮质类固醇制剂，如0.05%氟轻松或0.05%去炎松每日4次

蒽林疗法也有效，可短暂涂于皮肤(1次20分钟，每日1次)，然后用中性肥皂冲洗掉(如Dove)，6周为一疗程。

头皮的银屑病治疗可用焦油香波(Polytar, zetar)，香波保留5分钟后洗去，接着用市场上卖的香波洗头以除去头屑。该香波需每天用1次，直到头皮屑减少为止。

扁平苔藓

是淡紫色，平顶的多角形丘疹，伴瘙痒。主要见于小腿、阴茎、腕部和前臂，颊粘膜处可见白色纹状斑，瘙痒可能很严重。此病可在 6～12 个月内消失。若瘙痒很轻，不需治疗。严重瘙痒时，可用抗组织胺制剂，如盐酸苯海拉明 5mg/kg·d，或安太乐 2mg/kg·d 口服。用强的松治疗可迅速止痒并能使皮损消退，按 1mg/kg·d 口服，用 3～4 周。

毛发缺失(秃发)

儿童脱发(表 12-6)给家长和医生造成很大精神压力，其程度甚于对儿童本人。单一区域内脱发达 60%时诊断即可确定。检查应从头皮开始，看头皮是否发红和浸润；用显微镜检查头发是否有折断或结构破坏，处于生长期还是休止期。把头发固定在玻璃片上，检查很容易。儿童大多数毛发缺失是由三种疾病引起：(1)斑秃；(2)头癣；(3)拔毛癖。头癣感染病发可在伍德灯下显现荧光来与斑秃鉴别。拔毛癖是精神焦虑的习惯性自我拔除毛发的病症。患者可能并未意识到这种习惯。临床表现为不规则的片状毛发缺失，含有正在生长的毛发，通常不对称(位于患者优势手一侧)。治疗在于确认和解决潜在的情感问题。

表 12-6 引起儿童脱发的其他原因

伴有头皮改变的毛发脱落
结节和肿瘤：皮脂腺痣
表皮痣
头皮增厚：线状硬皮病
烧伤
头皮萎缩：红斑狼疮
扁平苔藓
头发脱落伴毛干缺陷(毛发不能长到需要剪的程度)
念珠状毛发——毛干粗细不均
结节性脆发病——断发上有结节
套叠性脆发病(竹节状毛)——毛干套叠
其他
扭曲毛发——毛发扭转 180°，质脆
环状毛发——毛发色泽交替性深浅不一

反应性红斑

多形性红斑

最初为固定性丘疹，7～10 天可形成黑色中心并发展至中央水疱和特征性靶形损害(虹膜状损害)的不同颜色的同心环状损害，初期是内皮细胞损伤，然后表皮基底层细胞损害，水疱形成。有严重粘膜受累可诊断为重症多形红斑(Stevens-Johnson 综合征)，是眼、口腔和生殖器粘膜严重受累的一种类型。

此病与许多因素有关，尤其是单纯疱疹病毒、药物、支原体感染。复发性多形红斑常伴有单纯疱疹病毒的激活，Stevens-Johnson 综合征似乎与药物反应更有关，主要是非甾体类抗炎药(NSAID)、抗癫痫药和磺胺。轻型可在 10～14 天内自愈，然而 Stevens-Johnson 综合征如不治疗会持续 6～8 周。

无合并症的多形红斑可对症治疗，停用可疑致敏药物。口服抗组织胺类药，如羟嗪 2mg/kg，口服常用。冷湿敷可减轻瘙痒。

结节性红斑

它是小腿胫前疼痛性红色结节。在有链球菌感染、球孢子菌病、支原体病和结核时，结节性红斑的出现与细胞介导的免疫反应相平行，在美国这种脂膜炎最常见病因是链球菌感染和避孕药。

治疗包括停用可疑致敏药物和消除感染。非甾体类抗炎药可能有效。

药疹(药物性皮炎)

药物可引起荨麻疹、麻疹样、猩红热样或大疱性皮疹。用药后几分钟内即可出现荨麻疹，但最常见是首次用药后 7～14 天。常见的与皮肤反应有关的药物见表 12-7。

表 12-7　常见的皮肤药物反应

药　物	常见反应
阿斯匹林	少有荨麻疹；紫癜性发疹
抗感染药	
红霉素	荨麻疹
灰黄霉素	麻疹性发疹；罕见寒冷性荨麻疹；光感性皮炎
青霉素和合成药	血清病；荨麻疹；麻疹性发疹；过敏性休克；
青霉素	氨苄青霉素在感染性单核细胞增多症的患者中易引起麻疹性发疹

续表

药　物	常见反应
链霉素	麻疹性发疹；荨麻疹；口炎
磺胺	荨麻疹；多形红斑；麻疹性发疹，Stevens-Johnson 综合征，光感性皮炎
四环素	麻疹性发疹；荨麻疹；罕有大疱性发疹；脱甲金霉素(declomycin)可引起光毒性反应
抗组织胺类药	麻疹性发疹；荨麻疹；光感性皮炎
巴比妥类	斑丘疹性发疹；荨麻疹；多形红斑；Stevens-Johnson 综合征；大疱性发疹
氯噻嗪类	麻疹性发疹；荨麻疹；光感性皮炎；四肢末端含铁血黄素沉着，引起色素沉着性斑点(Schamberg 现象)
可的松及其衍化物	躯干部痤疮样药物反应；脓疱；紫癜性发疹
胰岛素	荨麻疹；注射部位红斑
碘制剂(止咳粉浆，抗哮喘药)	躯干上痤疮样脓疱；肉芽肿性反应
苯妥英	麻疹性发疹常发生于用药的前 3 周；齿龈增生；多毛症；假性淋巴瘤综合征

甲病

咬甲和念珠菌性甲沟炎是最常见的二种甲病。甲真菌病并不常见。在银屑病和斑秃患者可见甲凹点。

其他儿童皮肤病

阿弗他口炎

是牙龈、口唇、舌、腭、颊粘膜反复糜烂，常与单纯疱疹相混淆。皮损底部组织涂片，Wright 染色后有助于除外单纯疱疹，因之缺乏表皮巨细胞。单纯疱疹病毒的培养亦有助于这种困难的鉴别诊断。本病具体治疗方法见第 13 章。

硬斑病(线状硬皮病)

特点是身体任何部位外观白色光滑，境界清楚附着牢固的皮损，此皮损尤其易

广泛形成于面部，边缘呈淡紫色表明是早期皮损或病情持续活动，皮肤活检显示皮下脂肪被增粗的胶原纤维替代。皮损在 3～5 年内倾向于消退。硬斑病与硬化萎缩性苔藓不易鉴别。后者主要见于上背部和生殖器区域，需经组织病理学方能鉴别，但仍是困难的。

无论是硬斑病还是硬化萎缩性苔藓均没有有效的方法可改变其病程。

系统性疾病的皮肤表现

系统性疾病的皮肤表现见表 12-8。

表 12-8　婴儿和儿童系统性疾病的皮肤表现

皮肤表现	疾病
面中部痤疮样红斑丘疹，躯干部灰白色叶状斑，背部发亮的厚斑片，甲下纤维瘤	结节性硬化症
臀部、膝、肩胛部瘙痒性水疱	疱疹样皮炎（Celiac 病）
牛奶-咖啡斑	神经纤维瘤病，Albright 病
“鸡皮”；位于颈部、腋窝、腹股沟部带有皱纹的黄色成群的软丘疹	弹力纤维性假黄瘤
“脏”的颈部和腋窝（色素沉着，天鹅绒样曲屈丘疹）	黑棘皮病和肥胖症（内分泌疾病）
口周、眼周、会阴、指趾周围湿疹样糜烂，脱发，腹泻	肠病性肢端皮炎（锌缺乏）
肘、臀、面部红斑性孤立丘疹	丘疹性肢端皮炎（病毒感染，常有乙型肝炎病毒）
躯干部中央苍白的红斑	幼年风湿关节炎
指关节上红色平顶丘疹	皮肌炎
唇、舌、掌（鼻出血，胃十二指肠出血）1～2mm 直径的出血性红斑	遗传性出血性毛细血管扩张性（Osler-Weber-Rendu 综合征）
在掌皱折部、关节、瘢痕、口腔颊粘膜的色素沉着，附襞线状白色皮疹	阿狄森病
手足线状或卵圆形水疱，软腭糜烂面，扁桃体炎	手足口病（柯萨奇病毒 16 型和其他型）
可触之的紫癜症	血管炎
口腔粘膜的色素性斑	Peutz-Jeghers 病（良性小肠多发性息肉病）

续表

皮肤表现	疾病
紫癜湖	暴发性紫癜;播散性血管内凝血(DIC)
手足紫癜性脓疱	淋球菌性血症
紫癜性(出血性)脂溢性皮炎	组织细胞增生症
面部和躯干部多发性表皮囊肿	Gardner综合征(结肠和直肠的癌前多发息肉病)
过度伸展性皮肤,以大的紫色疤愈合	Ehlers-Danlos综合征
紧张、质硬皮肤、毛细血管扩张,色素减退或沉着	硬皮病
边缘不确定的液化性溃疡	坏疽性脓皮病(溃疡性结肠炎,节段性小肠炎,风湿性关节炎)
白癜风(具有色素沉着性边缘的完全性色素脱失斑)	贫血性痣,淋巴瘤性甲状腺肿,阿狄森病,糖尿病
黄色丘疹(下眼睑,关节,手掌)	黄瘤病,高脂血症

(马成林　狄正鸿译,魏克伦审)

耳、鼻与咽喉 | 13

Stephen Berman, MD

耳部疾病

耳部感染性疾病

耳部感染性疾病包括耳各种结构的感染，如外耳（外耳道炎）、中耳（中耳炎）、乳突（乳突炎）和内耳（迷路炎）。

外耳道炎

概述

外耳道炎是外耳道皮肤的感染。耳道进水是最常见的原因，如游泳或洗澡，导致外耳道上皮的浸渍、脱落。游泳池比海水更有危害性，因为水中的氯气能杀灭正常的外耳道菌群。外耳道炎的其他病因包括棉棒挖耳造成外耳道损伤，不合适的耳塞，发胶、香波、自行滴耳剂造成的接触性皮炎，鼓膜穿孔导致的长期流脓。感染往往是由金黄色葡萄球菌或绿脓杆菌所引起。

临床表现

外耳道炎以“耳痛、痒”为特征，咀嚼或压耳屏时疼痛明显。耳廓或耳屏的运动引起剧痛。耳道少量流水。耳道肿胀，病人拒绝耳镜检查。耳道有脱落的上皮，一般不易看到完整的鼓膜。听力正常，但耳道完全堵塞时，可影响听力。

治疗

局部治疗常可有效、最重要的是清除脱落的上皮和湿耵聍。如果耳道通畅，可以每日 2～4 次地滴入抗生素可的松滴耳剂。可的松可减轻炎症。如果炎症扩散（发热、耳廓蜂窝组织炎，耳后淋巴结压痛），应口服抗生素。细菌培养未出结果时，应给予抗葡萄球菌的抗生素。单纯应用抗生素而忽略局部治疗不能根治外耳

道炎。止痛药可以临时应用。急性期病人应避免游泳。棉球塞耳对治疗无益，可能延长感染。一周内应随访观察完整的鼓膜。易患外耳道炎的儿童在游泳前应滴2～3滴1:1的白醋溶液和70%乙醇的混合液预防感染。

中 耳 炎

分类及临床表现

中耳炎是中耳的感染性疾病，中耳腔有渗出液和耳道流脓。中耳炎分为急性中耳炎、渗出性中耳炎、无反应性中耳炎、复发性中耳炎、伴有并发症的中耳炎及慢性化脓性中耳炎。

急性中耳炎(acute otitis media，AOM)为中耳的炎症，表现为起病急剧，耳疼，发热，易激动，恶心、呕吐。耳镜检查见鼓膜运动能力下降，听小骨标志消失，向外突出，呈黄色或红色，鼓膜渗出，起疱。急性中耳炎的症状是非特异性的，常伴有上呼吸道的病毒感染。因此，急性中耳炎的确诊除有中耳炎的症状外应依据耳镜检查。大约1/3的病例耳镜检查有炎症表现，鼓膜运动降低，而无发热、疼痛等表现。

渗出性中耳炎为没有炎症的无症状中耳渗出，常伴有耳部胀闷感。有助于确诊的表现是看到液平面，浆液性的中耳渗出液，鼓膜运动减低，鼓膜呈半透明。常伴有轻度到中度的传导性耳聋(15dB或更高)。渗出性中耳炎常伴有中耳负压，短突突出，锤骨水平，运动较鼓室正压时增强。

残液中耳炎其特点是在急性中耳炎的3～16周的随访过程中无耳部的炎症症状，但有渗出，16周后这种状况称为持续渗出的中耳炎。

急性中耳炎和渗出性中耳炎均伴有鼓膜运动能力的下降、B型鼓室图及传导性听力下降，两者区别是有无症状和鼓室有无炎症。在无症状的病例，鼓膜表现为充血、增厚，瘢痕时很难区别。鼓膜充血时，不论渗出液是脓性、浆液性或粘液性，常可分离到细菌。

无反应的急性中耳炎经过48小时治疗后症状和体征无好转。

复发性急性中耳炎：单纯性的进行中耳炎6个月内发作3次或1年复发4次。

有并发症的中耳炎包括中耳结构的损害及颞骨下或颅内并发症。鼓膜硬化是慢性炎症或损伤形成的肉芽、玻璃样化或钙化所引起。鼓膜紧张部或松弛部后上方的缺损形成凹陷袋(retraction pocket)，凹陷袋的发生是由于慢性炎症和中耳腔产生负压导致鼓膜萎缩和硬化而形成；持续性的炎症引起凹陷袋和听小骨的粘连，这可导致粘连性中耳炎、诱发胆脂瘤的形成或听小骨的固定、坏死。听小骨的坏死是由于骨炎损害听小骨的血供所致。听小骨的断裂造成25～50dB的听力损失，声阻抗显示较高的顺应性，说明听骨链的不连续。在凹陷袋或穿孔部如有奶酪样物，说明有胆脂瘤的形成。当穿孔时，病人无疼痛。若没有感染，中耳腔含有增厚的炎症粘膜。如有表浅感染，可见有浆液性或脓性的分泌物，中耳腔内有肉芽甚至息

肉，根据穿孔大小及穿孔位置，形成传导性耳聋。松弛部穿孔可形成胆脂瘤，因为邻近的上皮组织能通过穿孔侵入中耳腔。

慢性化脓性中耳炎是耳溢脓超过6周。

微生物学

急性中耳炎最常见的细菌是肺炎球菌和流感嗜血杆菌，这些细菌最常见于鼻窦炎和肺炎。其他致病菌包括卡他莫氏菌、化脓性链球菌、金黄色葡萄球菌、革兰氏阴性肠杆菌和厌氧菌。婴儿急性中耳炎的微生物学在早期和晚期不同。6周内在医院重症监护的新生儿对革兰氏阴性肠杆菌的感染危险非常高。一般3个月内的婴儿，急性中耳炎常见的感染病菌有金黄色葡萄球菌、沙眼衣原体、肺炎球菌、流感嗜血杆菌和卡他莫氏菌。

中耳渗出物的抽吸物可分离出病原微生物，常见的病菌包括流感嗜血杆菌，肺炎球菌、卡他莫氏菌，化脓性链球菌。多数流感嗜血杆菌和卡他莫氏菌是β内酰胺酶阳性。表皮葡萄球菌和类白喉菌的作用不清。

慢性化脓性中耳炎常是耐药菌引起，尤其是绿脓杆菌、厌氧菌，革兰氏阴性肠杆菌。应作PPD检查证实结核。

最近肺炎球菌在急性和无反应性中耳炎及持续渗出，慢性化脓性中耳炎，尤其是有通气管的病例为常见的致病菌。肺炎球菌的耐药菌株问题较为突出。18个月以内的婴儿对此类细菌常是无反应性的感染。近期应用抗生素的增量加重肺炎球菌的耐药性。

细菌和病毒感染的关系不清。6%的急性中耳炎渗出液中单独分离到病毒，病毒和细菌双重感染时损伤咽鼓管，影响鼻咽部的细菌生长，损伤机体的抵抗力。

诊　断

鼓气耳镜

急性中耳炎于儿童时期常为过多的普遍性诊断。原因是专业人士和父母均强调抗生素的治疗，尚没有清除耵聍而看清鼓膜即作出急性中耳炎的诊断，如鼓膜充血而运动正常即诊断中耳炎的概念是不正确的。病毒性上呼吸道感染，儿童哭喊，取耵聍均可引起鼓膜充血。应用鼓气耳镜可判断鼓膜运动。

清除耵聍

耵聍往往影响检查鼓膜。耵聍栓塞可引起瘙痒、疼、听力下降、外耳道炎。应告诉父母耵聍能保护耳道且含有溶菌酶与免疫球蛋白，并可预防感染，可自行外

溢：父母不应使用东西进入耳道清除耵聍。

清除耵聍病人必须安坐不动，防止损伤外耳道。医生应直视下看清耵聍。常用耳道冲洗。较硬的耵聍粘附于外耳道壁，取出时会引起疼痛、出血。应用液体软化，20 分钟后用 35～38℃的水冲洗。穿孔的鼓膜不应冲洗。

声阻抗

声阻抗计用来证实耳镜的检查所见确定有无渗出。它不能代替鼓气耳镜，因为不能确定炎症。声阻抗计以图表的形式表现测定鼓膜的顺应性：因密闭的外耳道产生特异的气压来决定顺应性。通过外耳道气压测定中耳气压。由于不需要看清鼓膜，因此声阻抗计不用清除耳道耵聍，除非耳道完全堵塞。

声阻抗图分为三种（图 13-1）。A 型，特点是在正常大气压力下，顺应性最大，显示正常的鼓膜，良好的咽鼓管功能，没有渗出。B 型，显示固定的鼓膜、中耳渗出、穿孔、咽鼓管功能异常和大量的耵聍。C 型显示中耳负压，咽鼓管功能差，鼓膜完整。渗出型中耳炎有 20% 是 C 型表现。

治　　疗

儿童中耳炎的治疗过程图如下，见图 13-2。

急性中耳炎抗生素的治疗

急性中耳炎的一线药物是阿莫西林、三甲氧苄氨嘧啶磺胺甲基异噁唑、红霉素/磺胺二甲基异噁唑（表 13-1）。大多数情况下对阿莫西林或硫不过敏的儿童，三代头孢菌素、阿莫西林/克拉维酸或氧甲红霉素（克拉霉素）不应作为一线或二线药物。

治疗期：5～7 天与 10～14 天同样有效。医生认为有菌血症和并发症时，可用头孢曲松肌肉注射。普鲁卡因青霉素和阿莫西林，都针对流感嗜血杆菌有相同作用。抗组胺药治疗和预防中耳炎无效。

疼痛的治疗

扑热息痛、布洛芬及局部应用滴耳剂可缓解儿童急性中耳炎的疼痛。当疼痛较重时，鼓膜穿刺可缓解疼痛。

随访

最佳随访时间应根据儿童对治疗的反应。急性中耳炎治疗 48 小时后症状仍持续或在下次就诊前又有发作时应随访。症状恢复后 3～6 周应随访。有危险因素的儿童应在 3 周时随访，危险因素包括年龄小于 15 个月的婴儿，有复发性中耳炎的历史、

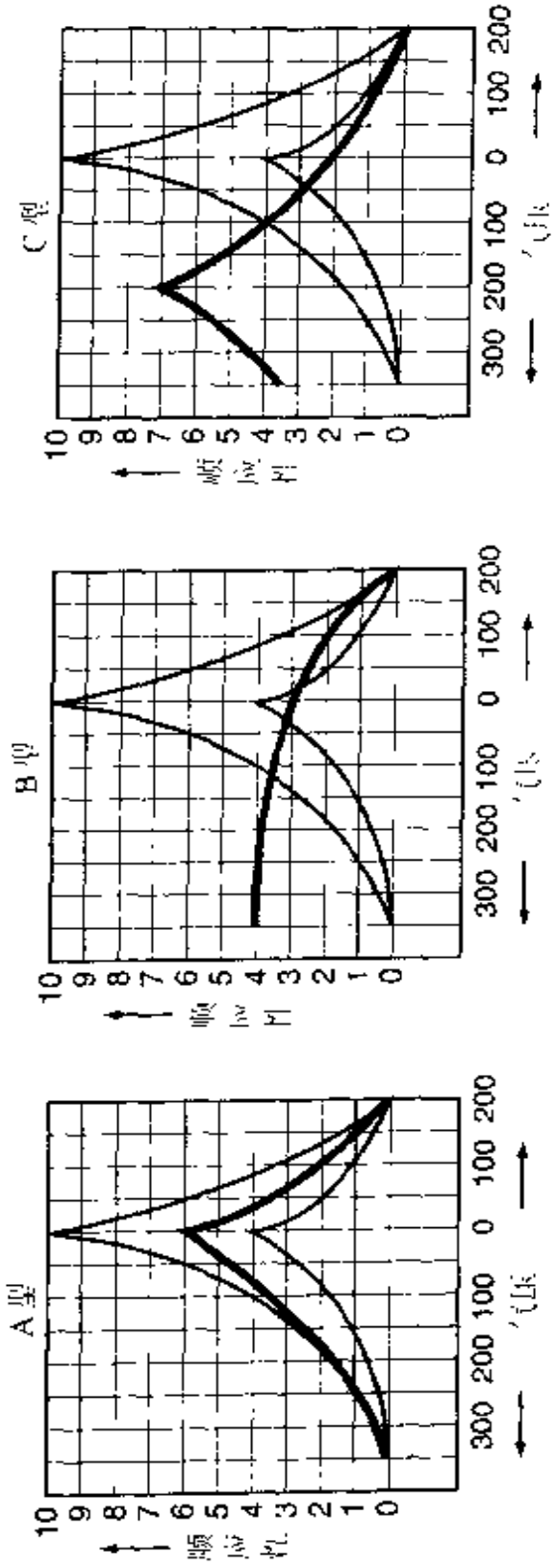


图 13-1　A 型鼓室图是正常大气压时最大顺应性，B 型是外耳道气压改变时鼓膜顺应性没有改变或改变不大，C 型是中耳负压时鼓膜顺应性基本正常。

个月内应用过抗生素的历史。无症状、无危险因素的儿童可在治疗 6 周后随访

表 13-1　儿童进行中耳炎抗生素治疗

抗生素	剂量	产品性状
阿莫西林	10～15mg/kg 日三次 （日两次用于预防）	液体：125 和 500mg/5mL 胶囊：250，500mg 咀嚼片：125.250mg
阿莫西林/克拉维酸 （力百汀）	10～15mg/kg 日三次	液体：125，250mg/5mL 咀嚼片：125.250mg 片剂：250，500mg
头孢克罗 （希克劳）	10mg/kg 日三次	液体：125，250mg/5mL 胶囊：250，500mg
红霉素	10mg/kg 日两次用于预防	液体：200mL 400mg/5mL 咀嚼片：200mg 片剂/胶囊：250/500mg
红霉素/磺胺 二甲基异噁唑	10mg(E)/kg 日四次	液体：100mg(E) 600mg(S)/5mL
强的松	0.5～1mg/kg 日两次	片剂：5.10，20mg 糖浆：1mg/mL
磺胺二甲基异噁唑	30～40mg/kg 日两次用于预防	液体：500mg/mL 片剂：500mg
甲氧苄啶/磺胺甲基异 噁唑	5mg(T)/kg 日两次或 0.5mg/kg 日两次	液体：40(T)mg/5mL 片剂：80，160mg T:S = 1:5

T = 甲氧苄啶；E = 红霉素；S = 磺胺二甲基异噁唑

无反应急性中耳炎的抗生素治疗

大约 10%的儿童在服药 48 小时后呈无反应性中耳炎。治疗无反应性中耳炎应使用阿莫西林、三甲氧苄氨嘧啶磺胺甲基异噁唑、红霉素/磺胺二甲基异噁唑这些抗生素顺序疗法能较好地控制多数致病菌，而三代头孢菌素和阿莫西林/克拉维酸在控制菌群方面没有明显优越性。这些药物用于对抗生素过敏的儿童。如果儿童对阿莫西林过敏，但无头孢菌素过敏，可使用三代头孢菌素治疗。如果儿童对含硫的抗生素过敏，且对阿莫西林无效，可服阿莫西林/克拉维酸、三代头孢菌素或氧甲红霉素（克拉霉素）。如果在第二阶段用药中，无反应性中耳炎持续出现，考虑鼓膜切开或鼓膜穿刺，分离病原，引流。

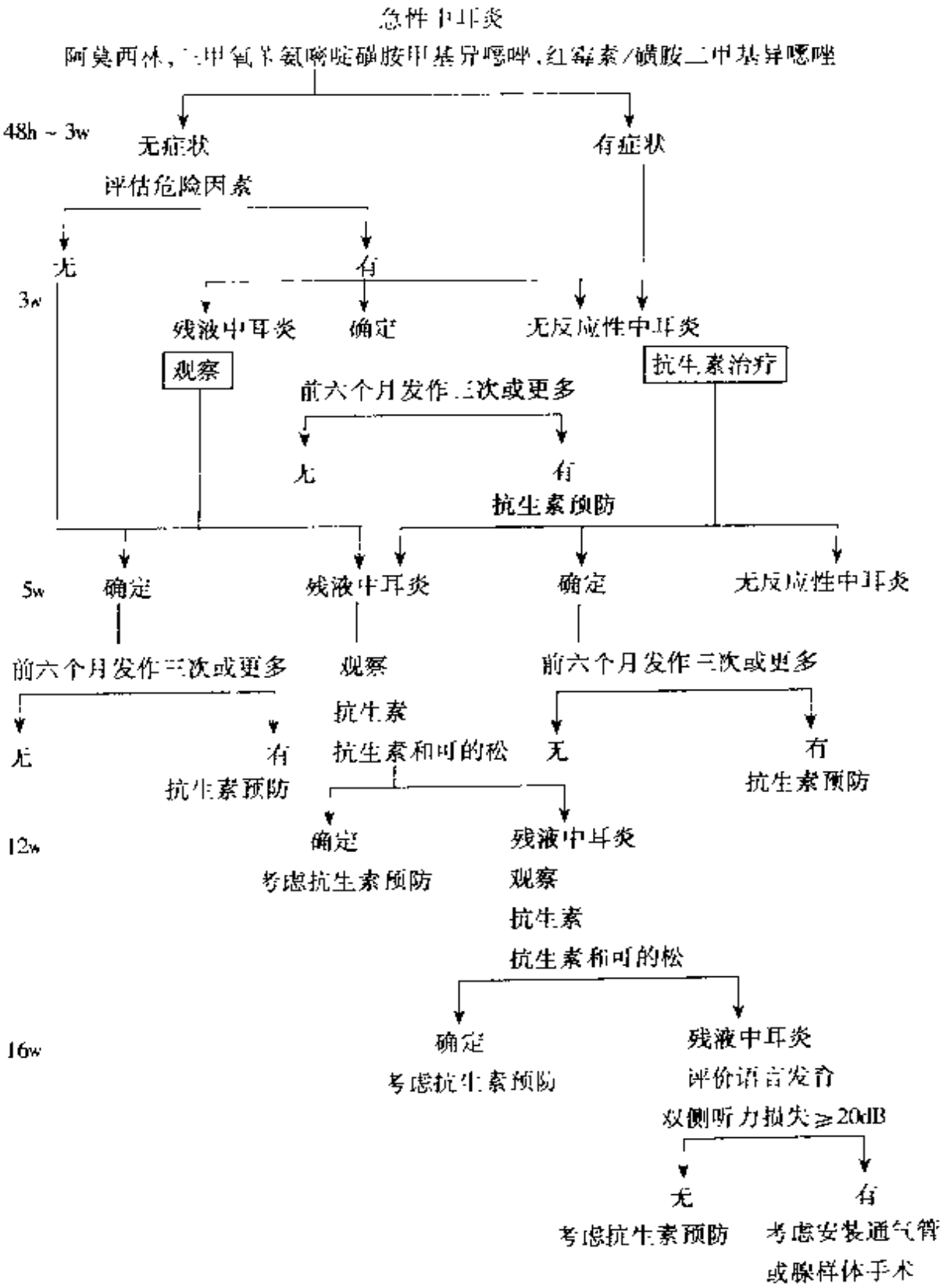


图 13-2　儿童中耳炎诊断和治疗示意图。及时治疗的因素有年龄小于 15 个月，病人或兄弟有反复发作中耳炎的病史，前一个月接受抗生素治疗。

鼓膜穿刺、鼓膜切开

鼓膜穿刺是用针穿过鼓膜，吸出中耳液体。鼓膜切开是切开鼓膜引流液体。适应证包括：(1)新生儿急性中耳炎，因为病原菌可能是革兰氏阴性杆菌；(2)抗力下降的中耳炎病人；因为有罕见致病菌；(3)鼓膜疼痛；(4)败血症或脑膜炎；(5)对二种不同抗生素无反应的中耳炎；(6)急性乳突炎。

复发性中耳炎的治疗

儿童6个月内发作3次有记录的急性中耳炎应口服抗生素预防，治疗方案因个体而异，向家长讲明优缺点，抗生素预防与通气管同样有效。另一个方法预防复发性中耳炎是积极增强免疫。近来肺炎疫苗预防中耳炎的临床试验正在进行。

持续渗出性中耳炎的处理

治疗持续渗出性中耳炎是为防治传导性耳聋对语言和学习的影响。治疗方法包括从6周到4个月不等，包括观察、应用抗生素、抗生素和强的松联合应用。如果选择联合应用，可的松7天，抗生素14～21天。有风疹的儿童一个月内不应使用强的松，因为可能使疾病扩散。副作用包括食欲增加、水钠潴留，偶有呕吐，较少病例行为异常。如果病人中耳积液消失，应每日随访，给予低剂量抗生素预防，阿莫西林20mg/kg/d(日一次或二次)。通气管应在持续4个月以上的儿童考虑(并伴有双耳20dB以上听力损失)，并根据个体差异如儿童的发育、行为状态及父母的意愿，研究证明儿童患有持续渗出性的中耳炎较正常儿童耳部异常如胆脂瘤、凹陷袋发生率较高。手术的目的是使听力正常，促进语言发育，手术术式有通气管和腺样体刮除术。4岁以下不适于腺样体刮除术，因为没有资料证明此期手术的有效性。当儿童通气管发生并发症时，腺样体刮除术是二线手术。

中耳炎穿孔的处理

急性中耳炎大多数在二周内愈合。当3～6个月时穿孔没有愈合，往往需要手术修补。鼓膜修补在儿童常患感冒时不易成功，造成听小骨损伤，可拖至9～12岁。当1年内耳无感染和渗出时应早行修补。不应游泳除非游泳对病人较为需要。游泳时应用正确的姿势，戴耳塞。

慢性化脓性中耳炎的治疗

针对绿脓杆菌和厌氧菌的慢性中耳炎需应用肠外抗生素治疗。如果有胆脂瘤，药物治疗无效、经积极治疗，若耳分泌物没有改变，可能有乳突炎和胆脂瘤。中枢神经系统的并发症如硬膜外脓肿，硬膜下脓肿，脑脓肿，脑膜炎，也可能发生迷

路炎。因此，病人如有面瘫、眩晕或其他中枢神经系统症状，立即到耳科医生就诊。

乳 突 炎

概述

乳突鼓窦和气房的感染与急性中耳炎有关。乳突炎在2岁以前不常见，因2岁以后乳突才发育。常见致病菌有化脓性链球菌、肺炎球菌、金黄色葡萄球菌。流感嗜血杆菌并不常见。其他病菌有绿脓杆菌、卡他莫氏菌及分枝杆菌。

厌氧菌常可引起慢性乳突炎，急性乳突炎尚无相应资料报道。

临床表现

主要表现有耳后疼痛，发热。检查可见乳突区红肿。发病期症状有波动。早期表现乳突有叩痛，有急性中耳炎的特征。晚期症状是由于耳后肿胀，耳廓向前移位，耳道后上壁由于乳突压力变狭窄，1岁以内儿童因耳上壁肿胀，耳廓向下移位。在急性期乳突气房有弥漫的炎症，最好的方法是CT扫描证实有骨缺损，乳突气房吸收。

并发症

约9%的急性乳突炎病例可并发脑膜炎。当病儿出现高热、颈强、严重头疼和其他脑膜炎症状时应怀疑有脑膜炎。腰穿有助于诊断。约2%的病例发生脑脓肿并有持续性头疼，反复发热，或有精神神经症状。

治疗

因本病表现有骨炎故病人应住院治疗。首先鼓膜穿刺，切开，引流，培养，减轻中耳乳突压力。无并发症的急性乳突炎治疗包括静脉用抗生素。鼓膜切开时，革兰氏涂片有助于抗生素的选择。抗生素首选头孢曲松或氧甲红霉素（克拉霉素）。手术适应证有并发症如脑膜炎、脑脓肿、海绵窦血栓、急性化脓性迷路炎和面瘫。一些医生认为乳突气房骨板的破坏和吸收也是手术适应证。病人出院后，口服抗生素应持续4～6周。如果治疗及时充分，预后较好。

中耳的急性损伤

头部外伤，耳道损伤，暴震伤，耳道插入尖锐的器具均可以导致鼓膜穿孔或中耳血肿。大约50%的穿孔是由于父母用棉棒插入耳道所造成。治疗中耳血肿主要是观察随诊。除非有感染的症状，不需要预防性抗生素。听力的预后取决于听

小骨有无脱位和骨折。应反复检查病人的电测听，直至听力恢复正常。

鼓膜创伤性穿孔不能自行愈合时应到耳科就诊，耳异物引起的穿孔必须立即就诊，早期清创复位促进愈合

耳道异物

儿童能将各种各样的小物体插入外耳道。如果物体较大嵌入外耳道，不易取出，应去耳鼻喉科就诊，治疗时应避免外耳道损伤，水肿，如有可能须在麻醉下取出异物。

耳道昆虫应用酒精杀死。非生命物体首先尝试将儿童外耳道拉直，压迫耳屏，轻摇儿童头部排出异物。儿童头部应由助手紧紧固定，用卷棉子、镊子或直角钩取出。

听力损失的判断和处理

听力损失可分为传导性、感音神经性或混合型。传导性耳聋是由于声波的传导障碍(由外耳道至内耳)，特点是骨传导正常而气导降低。儿童传导性耳聋常由中耳渗出所致。感音神经性聋是由听神经或耳蜗毛细胞损伤所致。混合型聋是既有传导性聋又有感音神经性聋。因为儿童处于学习语言的阶段，故儿童正常听力较成人差。儿童听力损失 15～30dB 为轻度，31～50dB 为中度，51～80dB 为重度，81～100dB 为严重。

传导性耳聋

目前传导性耳聋最常见于中耳炎及其并发症，其他原因有耳道闭锁、狭窄、塌陷、耳疖、耵聍、异物、耳分泌物、外耳道炎、软骨膜炎、腭裂。

中耳渗出造成的平均听力损失是 27～31dB，相当于听力中度损失，可间断，单耳或双耳。

美国儿科学会建议儿童反复 AOM 或中耳渗出超过 3 个月应检查听力和语言发育。听力损失的影响是潜在的，儿童语言表达(16～24 个月)前多不易察觉。因此，最佳检查阶段是 18～24 月。早期语言重要评估法(ELM)是本阶段的评估工具。3～5 岁的儿童应检查语言迟滞或交流障碍。医生应告诉家长中耳疾病可造成听力异常。父母应(1)与儿童交谈时应避开噪音(电视)；(2)说话前注意儿童面部表情获得直接注意；(3)比平时应大声。另外教师在课堂内应安排靠前的座位听课。

感音神经性聋

感音神经性聋是由于耳蜗结构的异常或听神经纤维异常造成。大多数的儿童

感音神经性聋是先天的，占出生率的 1/750，原因是围产期感染、早产及各种遗传性耳聋综合征。一些遗传性疾病（如 Alport 综合征）听力损失是进行性的，在儿童晚期表现明显。由于对风疹和麻疹的疫苗预防以及由于 Rh_0(D)免疫球蛋白控制有核红细胞增多症，后天性感音神经性聋已明显减少。脑膜炎是最常见的后天性感音神经性聋的原因，大约有 10%的细菌性脑膜炎儿童发生耳聋。

过去认为单侧耳聋对在校表现的作用不重要，最近的研究表明超过 1/3 的儿童降级一年或更多。目前教师对这些儿童听课座位的安排是不恰当的。学校教师应咨询专科医生。

耳聋越早，语言发育越差，婴儿于 3 个月时早发现，4 个月时早治疗，预后好。不幸的是平均延迟 2～3 年。有经验的医生能减少对儿童听力缺陷的迟滞筛查。

鼻与鼻窦疾病

急性病毒性鼻炎（感冒）

感冒是儿童最常见的感染性疾病。在儿童早期较其他任何时期发病率都高。5 岁以下的儿童每年 6～12 次。上呼吸道感染可由 200 种不同病毒引起，包括鼻病毒、轮状病毒、腺病毒、流感病毒、副流感病毒、呼吸道合胞病毒和柯萨奇病毒（见第 10 章）

临床表现

病人常常突然起病，清或粘液样涕，鼻充血，发热，轻度咽痛，咳嗽。年长儿童常表现低热，但 5～6 岁以内儿童高热可达 40.6℃，不伴有重复感染。鼻、咽、鼓膜可充血，发炎。如有择期手术时，当有发热，咳嗽，手术应推迟。如果儿童仅有流涕、咽痛或耳感染，需手术的疾病可以进行手术。儿童即使咳嗽，如果麻醉不需要插管，胸片正常，也可以进行手术。

治疗

治疗病毒性鼻炎主要是对症，扑热息痛对发热、咽痛、肌肉痛有效。对太小的儿童鼻塞不能擤鼻时，可用生理盐水滴鼻，每孔 3 滴，几分钟后，吸引器吸引。如果这些措施失败，鼻塞影响进食睡眠，可用长效滴鼻剂，5 天后停药，防止药物性鼻炎。在鼻病毒感染，没有组胺升高，应用抗组胺药无效。抗生素不能阻止重复感染，不应使用。不应鼓励使用可待因，因为他们不能缓解急性咳嗽的症状。告诉父

母出现下呼吸道感染如支气管炎和肺炎可引起呼吸困难。

鼻 窦 炎

1. 急性鼻窦炎

概述

当粘膜清除功能和引流障碍时，上颌窦和筛窦最常受累。筛窦在出生时发育，上颌窦在出生时发育不全，6个月时在X线片可以看到。额窦在3～9岁可见到。临床筛窦炎直到6个月时才见到，一般病人在1～5岁时出现，最常见的症状是眶上蜂窝组织炎。上颌窦炎见于1岁之后，罕见的原因是上磨牙脓肿延伸。额窦炎在10岁前不常见。

致病菌包括肺炎球菌、卡他莫氏菌、流感嗜血杆菌、β溶血性链球菌。少数厌氧菌引起额窦炎。有10%的病例分离到病毒，其作用尚不清楚。

临床表现

儿童急性鼻窦炎可逐渐或突然起病。逐渐起病时，鼻分泌物多，持续咳嗽超过10天。另外低热伴呼气异味，间断无痛的晨起眶周肿胀。稍大的病人主诉头疼，面部胀满感，面部疼痛。突发中毒表现时，病人有高热，严重疼痛，眶周感染。筛窦炎引起眶后疼痛，上颌窦炎引起上磨牙或咀嚼疼，额窦炎引起眶眉疼。

体格检查显示鼻粘膜充血，粘脓分泌物，鼻窦区叩痛。患筛窦炎，内眦部有压痛，眼球也可有压痛。患上颌窦炎时上颌骨部位有叩痛。额窦炎在眶上缘有叩痛，眶周肿胀。检查时可见有渗出性扁桃体炎，鼻异物，龋齿，口腔卫生不良。鼻窦透照较困难，除非对无症状的病例有帮助。

多数病例不需要放射线诊断。阳性结果有鼻窦不透光，气液平面，粘膜增厚超过5mm。这些发现可见于无症状的感冒、过敏性鼻炎的病人。许多临床医生认为应做CT扫描。当(1)无原因的面部肿胀；(2)急性鼻窦炎48小时治疗无效；(3)持续或复发鼻窦炎；(4)慢性哮喘时，需要CT放射诊断。

并发症

常见的并发症是继发于筛窦炎的鼻旁眶周蜂窝组织炎，其次，眶蜂窝组织炎或脓肿。少见的有眼球突出，水肿，视力改变。额窦炎最常见的并发症是额骨骨髓炎。严重的颅内并发症有海绵窦血栓，硬膜下脓肿，脑脓肿，脑膜炎。最常见的上颌窦炎并发症是颊部蜂窝组织炎。罕见的是上颌骨骨髓炎。

治疗

口服抗生素:急性鼻窦炎口服抗生素 10 天。如果病人好转,继续口服一周。常用阿莫西林,15mg/kg,日三次。β内酰胺酶阳性致病菌或病人对青霉素过敏使用甲氧苄啶磺胺甲基异噁唑,5mg/kg,日二次;或红霉素/磺胺二甲基异噁唑,10mg/kg,日四次。另外选择三代头孢菌素,阿莫西林/克拉维酸,或氧甲红霉素(克拉霉素),48 小时治疗失败意味着耐药菌或并发症,可用肠道外给药治疗。

局部和口服抑制充血剂和抗组胺药:采用局部和口服抑制充血剂治疗急性鼻窦炎以促进引流。对其有效性尚无评估。潜在的副作用包括损害纤毛功能,降低粘膜血流,减少抗生素进入鼻窦。患有过敏性鼻炎的病人采用可的松喷鼻剂有益。血管收缩滴鼻剂和喷雾剂连续用 5~7 天可能造成反跳性水肿。

并发症的处理:病人有侵袭性感染或中枢神经精神系统症状应立即住院。静脉治疗可用克林霉素及三代头孢菌素。

疼痛的处理:病人可用扑热息痛或可待因控制疼痛,有利于睡眠直至鼻窦引流,解除鼻塞。冰块冷敷可减轻疼痛。

手术:有并发症的病例应住院由耳鼻喉科医生行外部引流。对于眶内颅内并发症,脓肿的外部引流与抗生素治疗同样有效。

2. 慢性鼻窦炎

慢性或反复发作的鼻窦炎见于病人。最常见的病因是过敏性鼻炎,罕见的原因有鼻中隔偏曲,鼻畸形,鼻息肉,异物。对于慢性复发性化脓性鼻窦炎,机体抵抗力下降(即免疫缺陷如支气管扩张鼻窦炎综合征(Kartagener 综合征)或纤维囊性变),通过免疫球蛋白试验、纤毛试验和氯化物排出试验排除机体抵抗力下降。厌氧菌和链球菌往往造成慢性鼻窦炎。对于过敏的预见尚无充分证实,病人应到医生处就诊。对于慢性鼻窦炎的病人,特别是年轻病人,可使用功能性鼻窦内镜。目前尚没有资料对比手术和药物治疗的结果。

鼻孔闭锁

鼻孔闭锁 25%是双侧,75%是单侧。双侧病例造成严重的呼吸窘迫,如果是新生儿甚至可发生窒息。因鼻窦和鼻分泌物只能向前流,最终可造成慢性鼻窦炎。采用 8 号软橡胶导管在咽部可看到能通过鼻腔。如果不能,应行放射诊断检查。

如果新生儿是双侧鼻孔闭锁,应立即放置口腔通气管。口腔科医生主张建立临时气道直到建立口呼吸。可用导管喂奶。耳鼻喉科医生决定手术最佳时机为 1 岁以后。

3. 年长儿童的慢性鼻炎

年长儿童的慢性鼻炎在儿科是常见难题。父母抱怨儿童一次次的感冒，经常得病。鉴别诊断很简单。大约 2/3 的儿童反复感冒，1/3 是过敏性鼻炎。

过敏性鼻炎

枯草热起病常在 2 岁后有密切接触史，没有发热或充血。发作症状有经常打喷嚏，流涕，大量的清水样涕，鼻甲水肿。鼻涂片查到 20% 的嗜酸细胞（出生头 3 个月为正常）。当病人有症状时，可收集鼻分泌物。在发作间期或接受抗组胺药时，嗜酸细胞涂片可正常（假阴性）。

应尝试口服抗充血药物和抗组胺药物，力争采用最佳药物和适当剂量。避免过敏原。如果症状持续，可考虑可的松喷鼻剂治疗。

有关过敏性鼻炎的论述见第 30 章

化学性鼻炎

长期使用血管收缩剂超过 7 天，造成反跳反应与继发性鼻充血（药物性鼻炎）。应间断使用滴鼻剂。

血管运动性鼻炎

一些儿童对于环境温度变化敏感，长期充血流涕，空气污染是一因素，口服抗充血药物可缓解症状。

鼻　　衄

人类鼻是血管性结构。大多数鼻出血是由于轻度损伤鼻中隔前部克氏区所致（挖鼻，擤鼻），不到 5% 的儿童反复发作鼻出血是血液疾病。检查克氏区能发现新鲜或陈旧血块。

多数病人不需要血液检查，有下列情况是应行血液检查：(1)家族性出血疾病史；(2)易出血史；(3)其他部位自发出血；(4)出血持续 30 分钟或不加压不能止血；(5)2 岁前起病；(6)由于鼻出血红细胞比积下降。血压增高也可造成鼻出血。

鼻咽部纤维血管瘤能造成出血，局限于鼻咽部，鼻咽侧位像可诊断。

治疗

可使用下面的方法或通过电话给予建议：让病人取正前倾坐位防止血被咽下，

压鼻并保持压力 10 分钟，如果仍有出血，加压位置不正确，可重新加压。如果这些措施无效，清除血块，看到出血点，进行局部压迫。

每天应用石蜡油润滑剂可减低鼻血管的脆性，持续 5 天，没有鼻出血，每周一次，持续一个月。如果再次发作鼻出血，可重新使用润滑剂。干燥环境下，病人房间应加湿。告诫病人避免使用阿斯匹林和剧烈擤鼻。

鼻　疖

鼻疖是鼻前庭毛囊的感染。拔鼻毛或挖鼻是感染的途径，最常见的致病菌包括金黄色葡萄球菌，如发现在鼻前庭有明显疼痛、硬、红的包块，诊断确定。治疗包括口服双氯西林或头孢氨苄菌素 5 天，防止感染扩散。病变一旦软化，应切开引流。局部药膏有效。病变有向海绵窦扩散的可能，病人应随防直到痊愈时。告诫病人不挖鼻，擤鼻。医生也不要进行这些处理。并发蜂窝组织炎或扩散必须住院采用静脉滴入抗生素。

鼻骨骨折

多数鼻部外伤造成肿胀和血肿。持续鼻出血，鼻明显偏向一侧显示鼻骨骨折。检查鼻部排除中隔损伤。病人怀疑骨折应去耳鼻喉科医生就诊治疗。复位可推迟 1 周。

鼻中隔血肿

鼻部外伤，用鼻镜检查鼻中隔下部。中隔血肿可造成压力性坏死，软骨吸收，中隔穿孔和鞍鼻。外伤后鼻腔通气障碍，中隔较宽，正常中隔 2～4mm 厚。治疗立即到耳鼻喉科医生处引流血肿。

喉

急性口炎

复发性疱疹性口炎

主要症状是单个（至多 2～3 个）小（2～10mm）溃疡，在唇的内侧和口腔其他地方。一般不伴有发热和颈部淋巴结肿大。溃疡非常疼痛，持续 1～2 周。病人一生中，复发多次，其原因尚不清。一般认为和过敏或自身免疫因素有关。

治疗包括日四次局部覆盖抗酸剂或糖化粘膜。局部可的松软膏，一日四次，可

能有帮助。疼痛可因盐饮食加重。告诫病人勿食过咸或酸性饮食。婴儿喂奶应用杯子而不是瓶子，进食前用2%利多卡因乳液含漱和扑热息痛甚至可待因。太小儿童不会吐，不能使用利多卡因。

单纯疱疹性龈口炎

第一次感染单纯疱疹病毒时，大约1%的儿童在颊粘膜、内唇、舌发现多个(10个或更多)小溃疡(1～3mm)。病变往往伴有发热、颈部淋巴结疼痛、口腔广泛炎症。常见于3岁以下病人，持续7～10天，吞咽困难，影响饮食。治疗时应对症治疗(同复发性疱疹性口炎)，但不要用可的松，能使感染扩散。早期可使用无环鸟苷(200mg/5ml)。10mg/kg日三次，7天。密切随访病人。由于大量的渗出，可以发生脱水，此时应住院补液。疱疹性喉气管炎是罕见的并发症。见第10章。

真菌性口炎

口腔念珠菌感染主要发生在用瓶喂养的儿童，偶见于衰弱的年长儿童。念珠菌是寄生菌，正常不侵袭口腔，除非口腔有损伤。长期使用广谱抗生素是常见诱因。症状有咽痛，拒绝进食。病损部位有白色带状斑，主要在颊粘膜。这些斑不能用水洗净。

特异性治疗包括口服制霉菌素悬剂，1ml日四次一周。可用棉棒清除菌斑。

创伤性口腔溃疡

溃疡是口腔粘膜对创伤呈非特异性反应。偶尔有咬伤，机械性损伤常发生于颊粘膜。热创伤也能引起溃疡。化学性溃疡常发生在接触阿斯匹林与烧灼剂时。口腔溃疡也可发生于白血病。不需处理，疼痛在2～3天后消失。

急性病毒性咽炎、扁桃体炎

90%以上的儿童咽痛发热是由于病毒感染。多数儿童伴发流涕、轻咳。事实上仅仅是感冒。临床表现不能提供特异性病毒的线索。但6种病毒性咽炎明显区别于其他类型。

传染性单核细胞增多症：临床表现是渗出性扁桃体炎，颈部广泛淋巴结肿大，发热。多发在10岁左右的儿童。脾大，腋下淋巴结肿大有助于诊断。外周血可见超过20%以上的非典型淋巴细胞或单核细胞阳性可确定诊断。单核细胞在5岁以下儿童经常是阴性。往往误诊为链球菌性咽炎，在青霉素治疗48h无效后应考虑本病的诊断。

疱疹性咽颊炎：溃疡大小2～3毫米，在前弓出现，有时在软腭或悬壅垂。上唇没有溃疡。疱疹性咽颊炎是由柯萨奇A病毒引起。病人在一生中可能有五种疱

疹性咽颊炎。

淋巴结节性咽炎:典型表现是小黄白结节,分布同疱疹性咽颊炎。这是由柯萨奇 A10 引起。结节不发生溃疡。

手足口病:它是由柯萨奇 A5、A10、A16 引起。舌口粘膜发生溃疡。发生于手掌、脚掌、趾间的小疱并不发生溃疡。见第 10 章。

咽结合膜热:是由腺病毒引起,主要表现是渗出性扁桃体炎、结膜炎、发热。

风疹:风疹的表现似非特异性病毒性呼吸道感染,应仔细检查颊粘膜、下唇内侧,早期风疹的特异症状是这些部位有 Koplik 斑(红色基底上有小白斑)。(见第 10 章)

治疗

急性病毒性咽炎的治疗应严格对症。年长儿童使用温盐水、抗酸剂。小儿可含硬糖。有时可用止疼药。抗生素无效。

急性链球菌性咽炎、扁桃体炎

大约 10%的儿童咽痛发热是链球菌感染。不进行治疗易导致急性风湿热、肾炎、化脓性并发症(颈淋巴结炎、扁桃体周围脓肿、中耳炎、蜂窝组织炎、败血症)。小疱和溃疡提示病毒感染,而颈淋巴结炎、悬壅垂充血和扁桃体渗出提示链球菌感染。确诊需咽刷或快速试验。快速试验有特异性但缺乏敏感度,阳性说明感染,但阴性需培养证实。治疗时使用青霉素钾或头孢菌素或肌肉注射抗生素,10 天。青霉素过敏可用红霉素。应用 10 天后青霉素无效的有 6% ~ 23%,原因是病菌携带者,适应性差,不同菌株的重新感染,β 内酰胺酶的灭活,或化脓性链球菌产生耐药性。约 5%的化脓性链球菌对红霉素耐药。甲氧苄啶/磺胺甲基异噁唑对化脓性链球菌无效。儿童在回学校前应接受 24 小时治疗。

如果儿童有反复发作链球菌感染的历史,治疗后应记载无症状病人链球菌的标记。如果是抗生素剂量或适应性问题,可应用注射青霉素;或使用耐 β 内酰胺酶的制剂(阿莫西林/克拉维酸,头孢菌素,红霉素)。如果治疗没有根治病原,可用克林霉素 10 天。一般携带者状态无害,不传染,2 ~ 6 月自限。应清除的携带者标志:(1)病人或家族其他成员经常有链球菌感染;(2)病人或家族其他成员有风湿热和肾病;(3)密切接触社会生活携带者。当病人 6 个月内有 3 次以上有感染记录,考虑冬季应用青霉素预防。如果药物预防仍反复发作,或增大的扁桃体引起慢性上呼吸道阻塞,可行扁桃体切除术。

复发性咽炎

学龄儿童有时反复持续咽痛,一般不伴有发热及其他系统表现,这个问题有三

个常见原因：张口呼吸，鼻涕后流，厌学。

张口呼吸导致咽干，刺激症，尤其是低湿度地区。有的儿童甚至抱怨醒来唇粘在牙上。张口呼吸的原因仍在研究。系统治疗包括湿化环境。

鼻涕后流是由于慢性鼻窦炎导致咽部刺激症。检查显示粘脓性分泌物在病人吸气后由鼻咽部流下。刺激症常是反复清理咽部。

儿童逃学是否由咽痛引起很难明确，体格检查往往显示正常咽部及扁桃体，诊断靠病史。应作出明确的诊断是否因咽痛影响儿童参加学习。

扁桃体周围炎或脓肿

扁桃体的感染有时能穿透扁桃体的被膜扩散到周围组织，引起扁桃体周围蜂窝组织炎。如果不治疗形成坏死脓肿。任何年龄均可发生。最常见是由β溶血性链球菌引起，其他致病菌有D群链球菌、α溶血性链球菌、肺炎球菌和厌氧菌。

病人主诉有严重的咽痛。常有高热。往往是单侧。扁桃体向内侧突出，前弓明显，软腭和悬壅垂水肿，向健侧发展。严重病例伴有牙关紧闭，吞咽困难，流口水，发音不清。检查时可发现扁桃体变硬，有压痛。治疗不及时，严重的病例并发症有咽侧脓肿，会使颈侧饱满感，斜颈。如不治疗，最终脓肿阻塞气道，颈动脉坏死，危及生命。

扁桃体周围炎早期，积极的治疗可中止病程，终止化脓。治疗有肠外营养，静点青霉素，口服大剂量青霉素。如果快速链球菌试验阴性，可加用林可霉素治疗产β内酰胺酶的厌氧菌。每日随访时应注意发现脓肿。如果肿胀明显，波动感，颈部包块形成，病人出现中毒症状或对治疗48小时无效，病人应住院静脉用青霉素或克林霉素。如果儿童对抗生素不敏感，耳鼻喉科会诊，可施行全麻下切开进行引流。反复扁桃体周围脓肿不常见(7%)，所以单次发作不作为扁桃体切除的适应证。住院病人在24h发热缓解，吞咽顺利可口服抗生素。

咽后壁脓肿

可因腺样体、鼻咽部及鼻窦的咽后壁淋巴结的感染而发病。常见致病菌有β溶血性链球菌和金黄色葡萄球菌。如果化脓性腺样体炎不治疗会形成咽后壁脓肿。常见于2岁以内的儿童，此后，咽后壁脓肿常穿破咽部造成重复感染。

高热，呼吸道症状，颈部饱满的病人应高度怀疑本病。临床表现常由于脓肿隆起引起吞咽困难，语言含糊不清，呼吸困难，打鼾。肿胀一般停止于中线处。单侧咽后壁明显肿胀证实诊断。颈部侧位像可显示咽后间隙增宽。

咽后壁脓肿是外科急症，要求立即住院，在全麻下切开引流以防止感染扩散。病人头部应处于低位，防止脓肿切开时误吸。应在手术前进行静脉补液抗生素治

疗。在培养结果确定前，应首选青霉素和林可霉素。

扁桃体切除术和腺样体切除术

扁桃体切除术的适应证（需作或不需作腺样体切除术）包括肺部因素（与上呼吸道阻塞有关，慢性缺氧，阻塞性睡眠障碍）、口面部因素（上颌骨生长异常，牙齿阻生，吞咽困难）、语言障碍、持续或反复感染。

与上呼吸道阻塞相关的慢性缺氧能表现右心衰的症状（肺心病）或肺高压。阻塞性呼吸困难表现睡眠打鼾，伴有 6～10 秒的呼吸暂停，搔抓，激惹醒（惊醒）。年幼儿童睡眠呼吸困难不要与睡眠不安、习惯性夜间喂食和习惯性夜间哭闹混淆。无确切的感染因素行扁桃体切除术尚无相同意见。合理的适应证是每年 4 次或更多次的有记录的化脓性链球菌感染史，对治疗无效有记录的化脓性链球菌携带者，每年 6 次或更多次患扁桃体炎，连续两年以上每年 5 次或更多次的炎症。

腺样体切除术

腺样体位于鼻咽部，是 Waldeyer 环的组成部分，包括腭、舌扁桃体。增大的腺样体（伴有或不伴有感染）能阻塞上呼吸道，改变正常面部发育，影响语言、吞咽和咽鼓管功能。多数儿童长期张口呼吸最终导致上切牙突出，即腺样体面容。腺样体肥大和慢性感染鼻窦炎的致病机制尚不清。腺样体切除术适应证包括肺部因素、面部因素、语言障碍、持续性中耳渗出。儿童怀疑有腭咽畸形（腭裂），除非有危及生命的阻塞不应行腺样体切除术。

扁桃体和腺样体切除术的并发症

扁桃体和腺样体切除术死亡率是 0.004%～0.006%。发生出血率是 0.49%～4%。有些儿童术前发音正常者术后可有鼻音。5 岁以下儿童住院手术。扁桃体的免疫功能和预防疾病功能仍在探讨中。

禁忌证

短腭：腭裂、粘膜下腭裂、双悬壅垂病人不应行腺样体切除术。因为腭咽功能不良，引起鼻音，鼻腔反流。

出血：如果有慢性出血疾病，应明确诊断并给予治疗。

急性扁桃体炎：扁桃体和腺样体切除术应推迟到急性扁桃体炎缓解后实施。防止伤口重复感染。

（梁宏军　王铁译，武盈玉审）

14 眼

Robert Sargent, MD

儿科医师在儿童眼科保健方面最重要的作用是保证其正常的视觉发育。儿童长到 8~9 岁时,他们的中心视力才发育完成,他们应当获得 1.0 的视力。儿童出现干扰正常视觉发育的情况是常见的。

视力普查

一旦儿童能用语言回答检查者的问题,就应该对他们进行视力普查,虽然一些儿童 2~3 岁时就可以对视力普查作出反应,但是,用语言表达需要到 3~4 岁。如果儿童太小,不能回答普查的视力表,一个技术熟练的儿科医师通过交替遮盖每一只眼可以感觉到一只眼固视较差。弱视(眼球与视神经正常,但该眼的视力达不到正常)需要早期发现,以保证最佳的治疗。

临床医生可以用视力检查表或者卡片筛查学龄前儿童(3~5 岁)有无视力问题。对于 4 岁以上的儿童可以通过向他们询问常见物体的名称如飞机、鸭子、马、电话、雨伞。对他们进行测试,这些物体类似于阿伦(Allen)图片测试中所见到的。4 或 5 岁的儿童可用 Snellen 字母"E"试验进行测试。在 E 游戏中,要求儿童用手指指出字母 E 线所指的方向。为了避免儿童观察时出现混乱,可以仅显示一个字母。大多数视力检查表设计的距离是从儿童到视力表为 20 英尺,对此,我们规定 20/20 为正常视力。然而,用更小视力表的 10 英尺的距离可减少注意力的分散,在安置时也更方便。

对于 4~5 岁的学龄前儿童,一个更一致性的实验形式是要求儿童认定字母 H、O、T 和 V(图 14-1)。儿童拿着 4 个图片,每个图片上描绘着上述 4 个字母中的一个。检查者指出墙上视力表中 4 个字母中的一个,儿童举起或指向带有与视力表上字母一致的字母的图片。

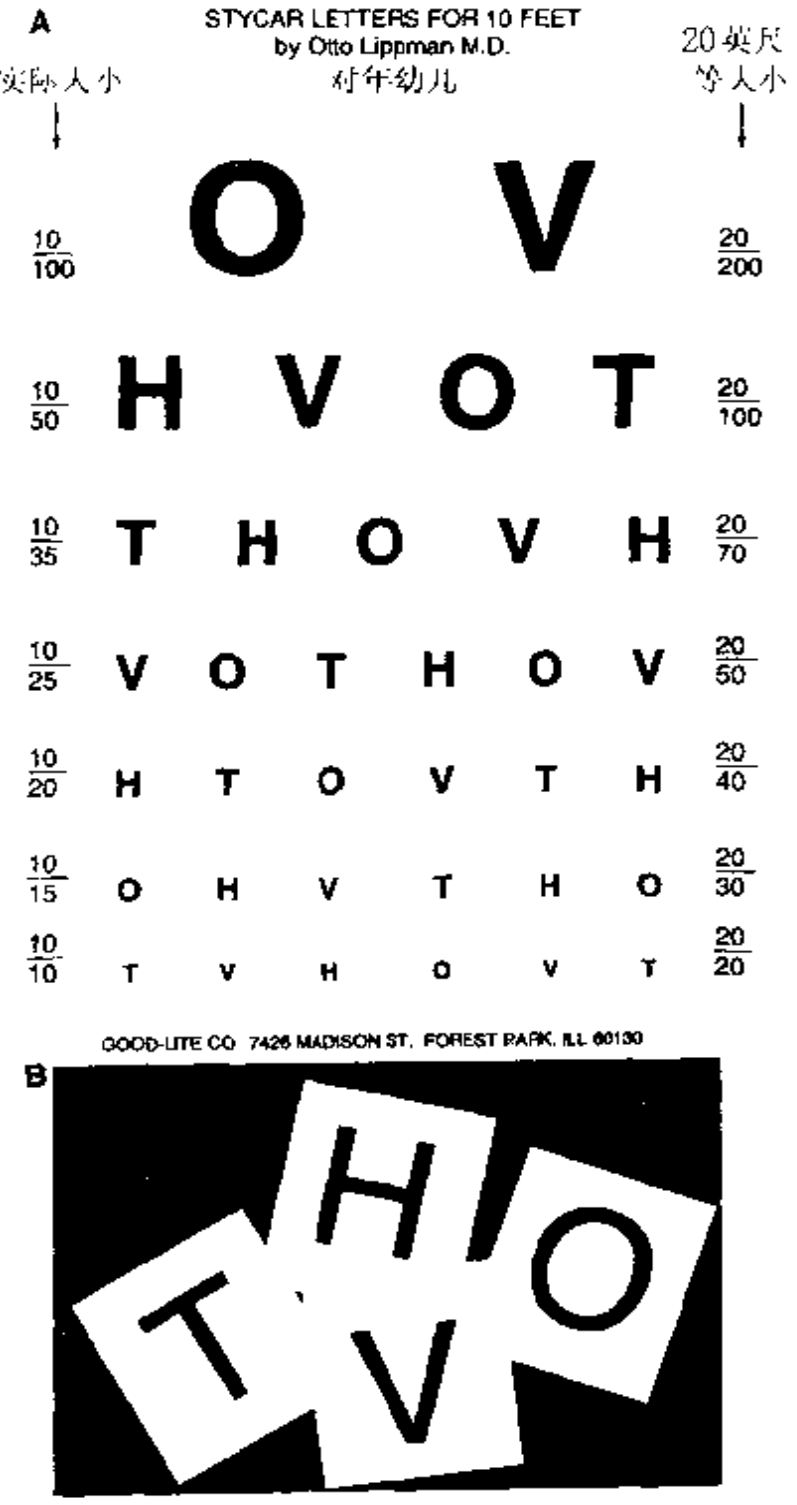


图 14-1 学龄前儿童视力测试。此测试是为临床医生指出墙上视力表中的一个字母(A),要求儿童指出卡片中与其对应的字母(B)。这些卡片盒放在儿童的腿上或手中

发育性视力问题

弱　视

弱视是中枢神经系统(CNS)的异常,这种异常主要是生后的几年中,枕部的视感觉皮质细胞没有受到刺激。结果,对未用眼有促进作用的脑的感觉部分不再学习清晰地获得视觉影像,枕部皮质细胞不断成熟至8~9岁。如果一只眼在视觉形成的数年中没有能充分发挥作用,该眼的视力在余下的人生中不会正常。弱视的发生率约为人口的2%~3%。

发生机制

A.斜视:斜视是一个希腊字,意思为"弯曲的",它涉及到不正常眼,即偏斜眼是否偏向上、下、内、外。一个不正常眼是弱视的最重要原因,出现在美国人口的2%~3%中。

遮盖鼻侧白色巩膜的内眦赘皮的皮肤皱褶是幼儿的常见原因。当双眼眼位正常时,婴儿可出现交叉眼。

B.屈光参差:屈光参差意味着"屈光不同"。例如一个患有屈光参差的儿童,一只眼不需要矫正镜片,而另一只眼聚焦相当困难,例如:近视、远视、散光。大脑从正常眼获得清晰的视网膜像。聚焦差的眼最终变成弱视,未行早期学龄前筛查,这种情况很难发现。一位技术熟练的儿科医生遮盖儿童好眼可以感觉出另一眼固视较差和儿童不愿意用不好的眼固视。屈光参差的诊断是由眼科医生用睫状肌麻痹后的视网膜检影法作出的。

C.干扰正常视力的眼病理学

1. 先天性白内障
2. 角膜混浊
3. 视神经发育不全
4. 玻璃体出血
5. 眼的慢性炎症
6. 幼儿期间单眼受外伤或者手术
7. 持续增生的原始玻璃体(PHPV)

器质性的病理改变能特别阻碍正常视力发育。对于这些病人决不应当等待和观察,应带他们去眼科就诊。

诊断

A. 不能用语言表达的儿童：遮盖实验用于检查不能用语言表达的儿童的不正常眼。此试验是当双眼被交替遮盖时，每只眼移位运动的评价(图 14-2)。如果不出现运动，就没有视轴的错误排列，因此也就不存在斜视。对较小的婴儿，做这个试验是相当困难的。用钢笔手电照射患儿双眼产生的角膜光反射能够帮助诊断。在每一侧反射应当在中央，甚至稍偏鼻侧。出现鼻侧角膜反射是生理性的。

B. 可以用语言表达的儿童：根据儿童的年龄使用一些不同视力筛查试验。

(1)3 岁：阿伦(Allen)图片。

(2)4～5 岁：HOTV 或混杂的 E 游戏(图 14-2)。

(3)6 岁和更大年龄：线性的 α、β。

由于智力和注意力的不同，儿童的视力反映会有明显的变化。如果已用的试验未获成功，可用更简单的试验方法：一至两行差异提示弱视。然而，双眼视力达到 20/40 或 20/50 不提示弱视。弱视是一只眼功能不如另一只眼的单眼疾病过程，初级保健医生不论何时怀疑一个年龄较小的儿童的一只眼视力差，都应嘱病人尽快去眼科就诊。

治疗

A. 遮盖：这是弱视最重要的治疗方法。而且必须在儿童较小时及时使用，在选择好的病例中业余时间持续使用，至儿童达到 8～9 岁时为止。

B. 矫正眼镜：在一些病例中弱视眼不能聚焦(涉及屈光参差)，配戴矫正眼镜可以帮助改善视力。

C. 眼用阿托品：不愿意视力遮盖(如通过拉掉眼的遮盖物)的儿童可通过使好眼焦点模糊，使用弱视眼而获得帮助。这可通过使用眼用阿托品而做到。这种药物是抗胆碱能药，可麻痹视觉聚焦。这样儿童为了聚焦近处的物体，就需要使用弱视眼。

斜　视

在儿童群体中斜视是一重要问题，有三个理由：

(1)弱视是斜视最常见的和最重要的后遗症。生命的第一个 8～9 年，为人眼发育 20/20 的视力提供了唯一的机会。所有患斜视的病人，为了可能的弱视的评价和遮盖治疗，均应去眼科就诊。

(2)斜视能导致重要的继发性心理创伤。影响儿童的自信心和自尊心。

(3)斜视提示神经、眼或全身存在病理学改变。任何影响第三、第四或第六颅

神经的神经病学病变都可导致斜视。医学上的疾病包括糖尿病性神经病、重症肌无力、转移性损害、肌肉内淀粉样沉着和其他神经病学的以及代谢性疾病。婴儿早期视力差的眼通常变得内斜。当有持续性单眼内斜，应当疑有一些内眼疾病的可能。这些诊断还应包括视网膜母细胞瘤，因先天性病毒感染所致的脉络膜视网膜瘢痕、视神经发育不良和先天性白内障。

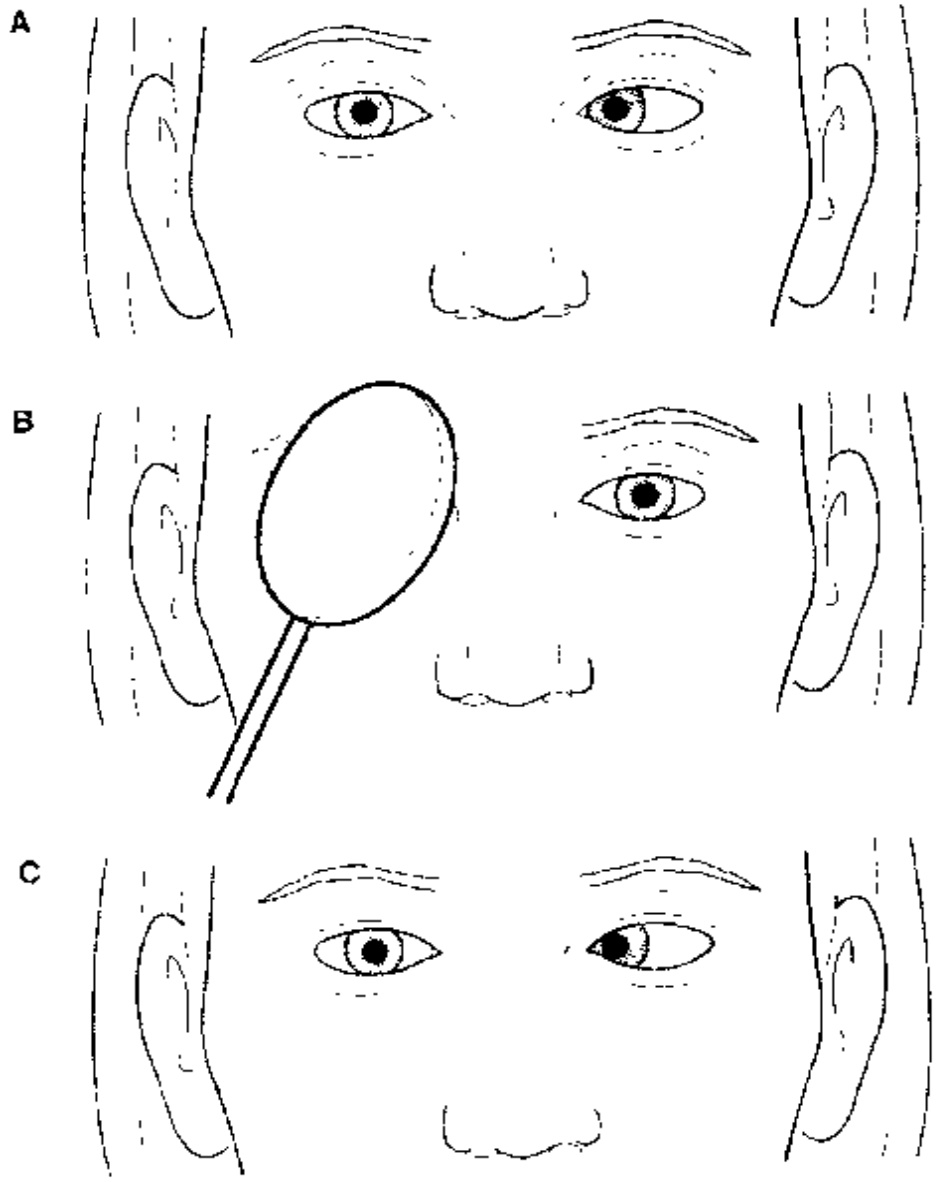


图 14-2 (A)图中的女孩有左眼内斜。遮盖物板放置在她的好的右眼上(B)，而迫使她用左眼看。当遮眼板从右眼移开时，固视转换回优势的右眼(C)。这里遮盖与非遮盖试验提示左眼有一定的弱视。临床医生可以通过检查遮盖板遮盖右眼时左眼的固视和左眼回到鼻侧右眼重新固视的速度来估计弱视的程度。较大的儿童可进行 Snellen 视力试验

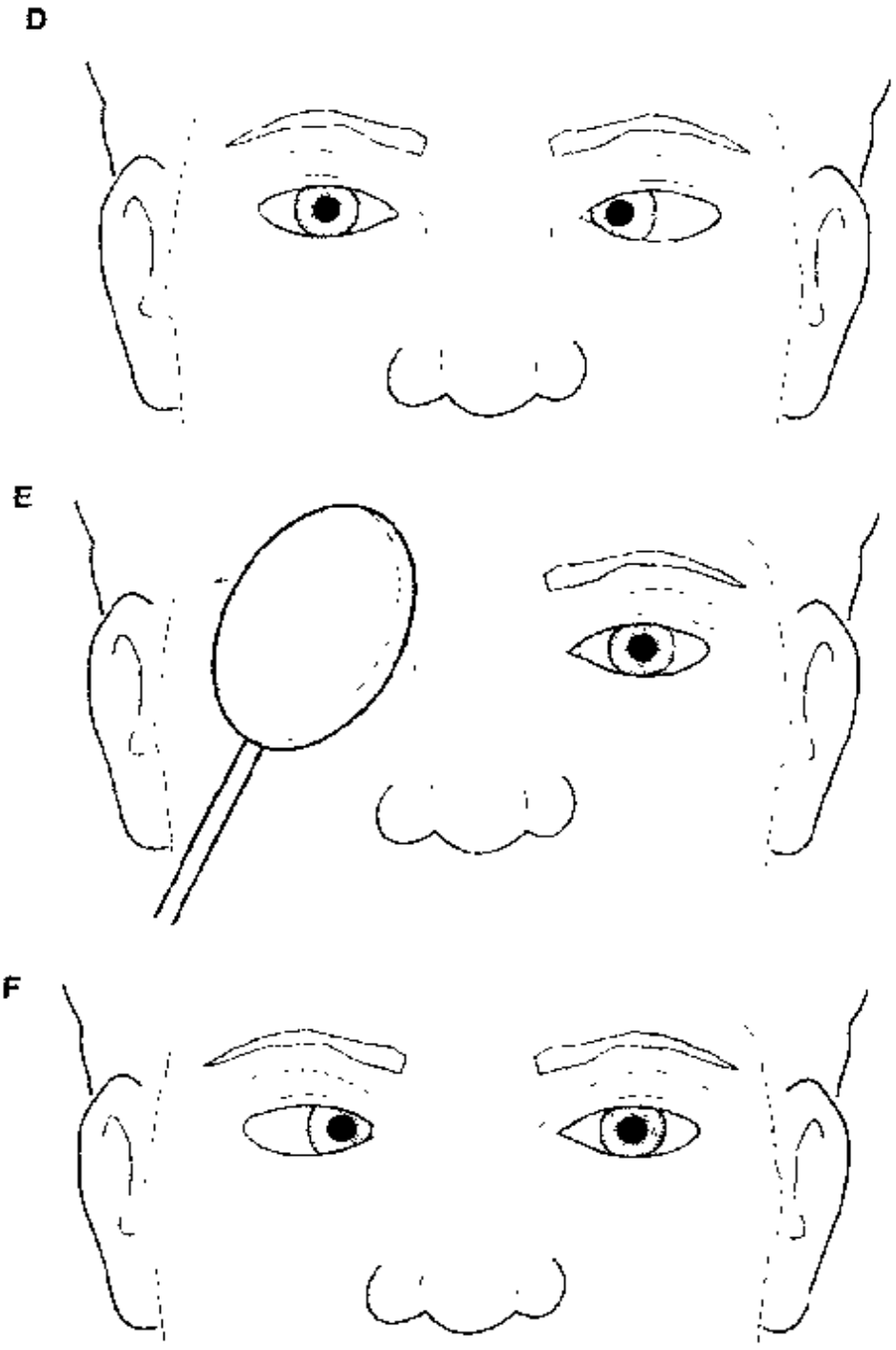


图 14-2 (D)图中的男孩也有左眼内斜。右眼被遮盖(E)迫使他使用左眼固视。当遮眼板移开时(F),儿童维持左眼固视,提示左眼视力好,在这个例子中没有弱视

眼排列的发育

下列时间表在评价不能用语言表达的婴儿视力中有指导作用。

0~2个月:不协调的随机的眼运动。斜视是常见的,特别是外斜。

2～3个月：儿童注意力不集中，但是可显示完全的眼固视和跟随，这些最可能由其父母注意到。

4～5个月：在这个时期儿童的双眼应当是正直的和固视很好的。一般应等到6个月才考虑斜视矫正手术。

斜视的类型

A. 内斜：内斜涉及到内斜眼（图14-3A）

（1）先天性内斜：其特点是大角度偏斜，婴儿早期发病，偶尔有垂直斜视。垂直斜视分两种，第一种是分离性垂直偏斜，一眼不注意时向上偏斜；第二种是下斜肌过度运动，当眼转向鼻侧时，可以看到眼朝向眼眉快速上转。先天性内斜可伴有隐性眼球震颤。大多数先天性内斜为了矫正偏斜需要接受外科手术治疗。

（2）获得性内斜：这种内斜可在融合控制失代偿的人中见到，例如因严重头部外伤所致的中枢神经系统（CNS）的损害或发热性疾病。复视是迅速发生的结果。儿童会很快学会抑制复视的物像。因此应当尽快矫正获得性内斜以避免感觉抑制。

（3）调节性内斜：这种内斜产生于明显的远视，聚焦要看清楚诱发出调节性集合。常在2～4岁时出现。与先天性内斜相比，调节性内斜经常与弱视有关。治疗：可配戴矫正眼镜。

（4）间歇性非调节性内斜：这种内斜不是通常斜视的类型，其代表一种不需要戴眼镜和手术治疗的斜视。多数时间儿童有正直的双眼，仅在疲劳疾病或有压力时才出现。儿童正在发育好的双眼融合和深度觉。数月或数年后，融合控制能够失代偿，大多数时间产生内斜。当这种情况出现时，提示眼的肌肉需要外科手术治疗。至于何时手术眼科专家有不同意见。

（5）Duane综合征：该综合征包括不能使眼向外转的先天性内直肌紧张，它在颞侧类似第六对颅神经麻痹。

B. 外斜视：外斜视为视轴散开（图14-3B）。其通常开始呈间歇性，一只眼或另一只眼在疲劳焦虑或患病时向外偏斜。由于抑制越来越强，一段时间之后散开的频率会有所增加。患有间歇性外斜的患儿趋向在强阳光下眯着眼看，外斜视矫正能够消除眯着眼看。

当外斜视出现在儿童后期或成年时期可出现复视。无复视通常提示是早期发病的外斜视，确切的治疗为眼肌的手术。暂时的办法为眼肌练习或使用眼镜诱导调节（这种调节又可迫使调节集合从而控制外斜）。这些治疗方式在小儿中很难实施。

C. 垂直斜视：垂直斜视较水平斜视少见，可出现复视，代偿性面部转动或头倾斜。面转动和头倾斜也可见于斜颈、先天性急动性眼球震颤，眼肌受限和麻痹。眼向下偏斜称下斜视，眼向上偏斜称上斜视。垂直斜视的原因为先天性上斜肌麻痹、布朗（Brown）综合征先天性上斜肌肌腱紧张、眼肌肉手术所致的粘连综合征和纤

维化异常。治疗几乎总是涉及眼肌手术或配戴三棱镜眼镜。

治疗

不论是手术治疗或配戴眼镜，使儿童双眼眼位正常的目的是允许双眼融合和深度觉的发育。如果双眼眼位正，双眼融合能够发育。如果偏斜未被矫正，儿童被迫复视或抑制偏斜眼的图像。如果双眼向远方注视时正位，而注视近处出现内斜，对于过度集合，有时可以使用双焦点眼镜。这种内斜通常到青春期时得到改善。

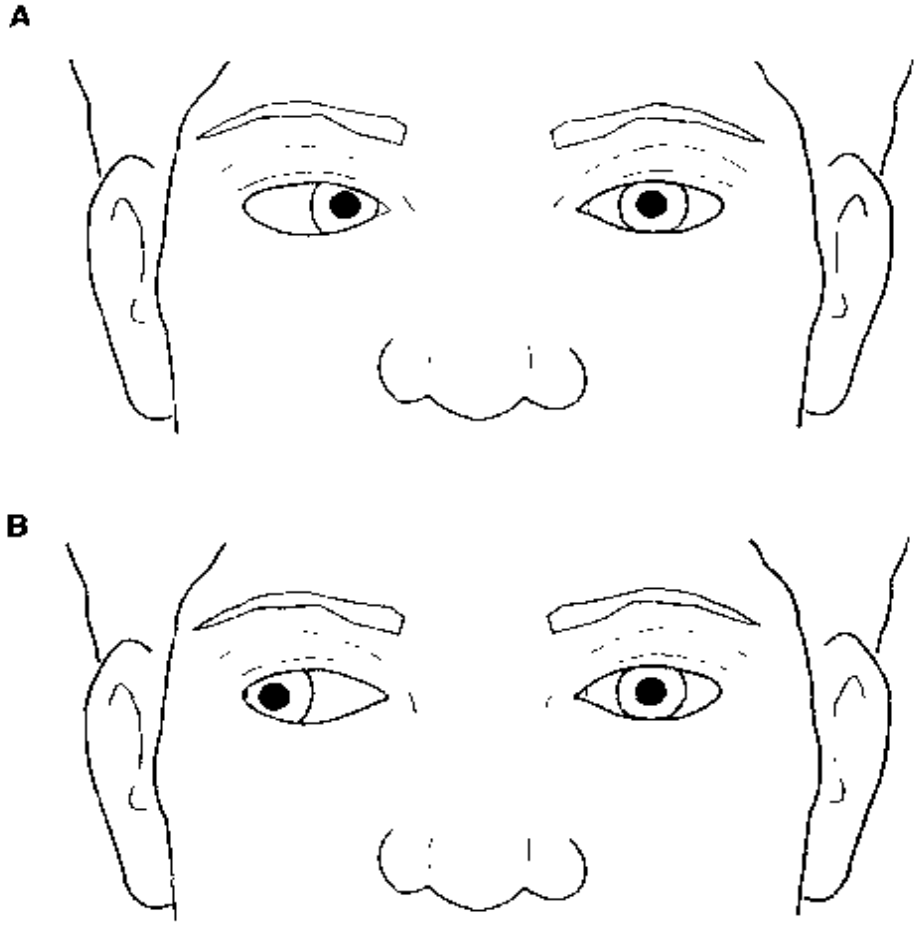


图 14-3 (A)右眼内斜；(B)右眼外斜

眼 外 伤

流行病学

学龄前儿童：这个年龄组的眼外伤可以由意外地撞到硬的物体上所引起，如桌角或椅子的扶手。对于学步的孩子特别危险的是在百货商店、超级市场里用于固

定要出售的物品的金属尖端。这些常被放在小儿眼球水平。

小学年龄:对于 6～12 岁的儿童,虽然也可发生用手或拳直接打到眼上,但是最常见的外伤形式来自于投掷或射击到眼球上的物体,如石块、棍棒、泥球、能射出子弹的枪、箭和飞镖。

青春期:此年龄组多数眼外伤与下列因素有关,运动设备(如球、球拍、橄榄球)或去商店的路上(如木屑、金属碎片、碎玻璃所致的事故)或打架。男性患眼外伤远高于女性,当儿童丧失了一只眼或严重损害了视力,另一只眼应配戴保护性眼镜。

眼外伤的类型

眼的损伤可以分为四大类:

钝挫伤和眼组织的脱位。角膜和巩膜的裂伤,伴有或不伴有眼内容脱出。角膜擦伤和角膜异物。化学伤。

钝 力 伤

A. 分类:眼的钝力伤可按如下分类。

1. 结膜下出血:这种情况是无害的,但球结膜血红的外观会使家长有些焦虑。

2. 前房积血:前房积血是由于损伤了虹膜组织的毛细血管而致前房内有出血。出血量大时可从显微镜下见到完全充满前房。主要的忧虑是血液不能吸收和出现继发性青光眼。再次出血最常出现在伤后 3～5 天。过去这些儿童住院治疗,现在患前房出血的大多数儿童采取在家使眼休息进行治疗。治疗方法主要是限制眼运动与此相对照进行增加眼运动的活动,如观看乒乓球或网球赛(伴随球的运动眼急速向后和向前),而看电视是减少眼运动的好方法。

3. 眼窝与上颌窦之间眶底的骨折:此型损伤可以嵌顿眶内容和下面的下直肌,导致瘢痕和下斜视。通常复视是由于肌肉挫伤所致,将在 1～2 周后消退,真正的嵌顿和限制则需外科手术。

4. 周边虹膜在睫状体的附着处破坏,该处破坏可损伤房水流出的小梁网,这样干扰了房水向施累姆(Schlemm)管的排出,可出现继发性青光眼。

5. 白内障:其可产生于钝力伤,但更常见于裂伤。

6. 晶状体脱位:这种损伤影响视力,在能够产生弱视的儿童中应特别给予关注。

7. 视网膜或玻璃体出血。

8. 视网膜脱离。

9. 黄斑水肿和出血。

10. 脉络膜破裂:可引起严重视力丧失。眼后部损伤比眼表面的钝挫伤和擦

伤更严重。

B. 钝挫伤的治疗：儿科医生应当获知患儿的视力，视力不正常时应进一步检查。多数病人病变会消退，不出现其他问题，常表现为眼睑青肿（黑眼圈）。

裂　伤

裂伤为眼的急症，需要眼外科治疗。

A. 临床表现

1. 可能有异物穿通眼球病史；
2. 疼痛；
3. 眼红；
4. 视力下降；
5. 由于房水丧失出现前房变浅；
6. 因为裂伤区瞳孔边缘或周边虹膜嵌顿而出现不规则瞳孔；
7. 可能有白内障；
8. 在眼的白色部分出现黑色或色素混浊，这提示色素膜通过巩膜裂伤处突出；
9. 玻璃体内或视网膜异物。

B. 治疗

1. 尽一切可能来获得视力。
2. 为了保护开放的眼球，要遮盖患眼。
3. 为了保护眼后部，可全身应用抗生素并保持一定的血浓度。感染可在整个眼迅速出现（眼内炎），而导致患眼视力丧失。
4. 让病人去眼科就诊。
5. 为了可能的麻醉及外科修复，应嘱病人禁食。
6. 速送病人到医院的急诊室或眼科诊室。

角膜擦伤或异物

A. 症状和体征

1. 严重的局部疼痛；
2. 流泪；
3. 眼睑痉挛；
4. 反应性结膜充血；
5. 因外伤或大量流泪而视力下降。

B. 诊断：有时通过仔细询问病史，可将眼内异物与表面划伤相鉴别。寻找异

物要检查眼与眼睑之间的上下结膜穹隆。下睑容易检查，翻转上睑要有艺术性，特别是儿童。翻转上睑最容易的方法是使用棉棒作为支点，抓住睫毛，迅速翻转眼睑，这种方法可检查上睑睑板。如发现异物，通常可用棉棒去除。如未发现异物，你可向下穹隆（翻转后的下睑与眼之间的裂隙）滴入荧光素液体以使角膜表面着色，用蓝光和检眼镜的 +10.0D 的透镜检查。如果观察到擦伤，可用抗生素眼膏及戴眼垫治疗。如果疼痛严重，睫状肌麻痹散瞳滴剂（如 cyclogel 或后马托品），可起缓解作用，因其可麻痹引起儿童疼痛的睫状肌痉挛。当异物从上下睑取出时，戴眼垫是非常必要的，因为异物在被去除之前可能已划伤了角膜，不应当使用麻醉滴剂，因其可掩盖疼痛。

如果在角膜上发现异物，滴一滴表面麻醉药，用 25 号针斜面的缘针与眼呈切线方向去除异物，决不能用锐器直接朝向眼，因为头向前伸的儿童可无意地由锐器而致穿通伤。

C. 治疗：在擦伤眼上戴紧眼垫至关重要，因其可防止眨眼，而会减轻疼痛，防止眨眼也可使角膜表面上皮更快地重新形成。在儿童的眼上放置两个眼垫，一个折成一半，另一个平放在闭合的眼睑上，从前额到面颊粘胶带，胶带固定在面部之前，下部面颊向上拉，当下部面颊下落时，即可展平眼垫上的胶带，从而向眼球施加更大的压力，其余的胶带粘在鼻侧和颞侧。苯甲酰酊有助于增加皮肤表面粘性以改善胶带的粘着。

眼垫可以保存 24～48 小时，然后去除。多数角膜擦伤在此期间内愈合。如果眼和视力有问题，儿童应行定期的视力检查。

化 学 伤

根据进入眼内的物质，化学伤是危险的。碱烧伤侵入角膜和眼内组织导致细胞坏死和最终角膜浑浊。结膜杯状细胞的丧失导致干眼和预后不佳，甚至需要用角膜移植。碱烧伤初期角膜可呈白色、不痛，但后期会出现角膜溃疡和角膜浑浊。

酸烧伤（如葡萄汁中的柠檬酸）立即出现疼痛、刺激、流泪和结膜充血。除了对角膜表面的机械化学擦伤外，通常不产生严重的损伤。对这些病例冲洗眼部足可治疗。

有机溶剂对眼球不引起严重损伤，但此后应用散瞳剂（使瞳孔散大）要持续数周至数月。

热烧伤

热烧伤常是把睫毛烧焦，但不引起严重的病理改变。如果眼偶然地暴露于热的闪光中（例如来自于爆炸），可产生角膜擦伤。在处理面部皮肤烧伤期间，眼部可给

予抗生素滴剂。在这些情况下，不可把紧的眼垫放在松散、水肿或坏死的皮肤组织上。

眼的炎性疾病

结 膜 炎

结膜炎是眼粘膜层的炎症。其特点是眼呈红色或粉红色。分泌物可为水性、粘液性或脓性的。其症状包括眼内的烧灼感，刺痛，痒，疼痛或砂粒感，硬渣或异物感。

鉴别诊断

结膜炎可以由许多不同的原因引起：

过敏；感染（细菌，病毒，真菌）；外伤；异物；干眼；化学刺激；继发于其他疾病（角膜炎，葡萄膜炎，青光眼，角膜擦伤）。

过敏性结膜炎

过敏性结膜炎典型的症状为痒，常有季节性。分泌物趋向水样的。该病通常为双侧性的。结膜刮除物显示嗜酸细胞可有助于诊断。

治疗

A. 减少充血：抗组织胺的眼用制剂作为收敛剂，用于减轻充血和缓解症状是最安全的。

B. 类固醇可用于治疗特别痒的患眼。当发现患有单纯疱疹性角膜炎时，常使用角膜荧光素染之以排除树枝状角膜炎。患疱疹时禁忌使用类固醇。

C. 色甘酸钠可用于抑制肥大细胞脱粒，对治疗发生在5、6月间的春季结膜炎特别有帮助。这些制剂应当用于对类固醇无反应的病人。

D. 环境改变（如避免致病的过敏原）。除了这个问题是慢性的和复发性的，否则有关变态反应的检查一般是没有帮助的。

细菌性结膜炎

细菌性结膜炎单眼多于双眼，表现为疼痛、粘液脓性分泌物，明显结膜充血。最常见的致病性病原体是流感嗜血杆菌、肺炎双球菌、葡萄球菌和其他的革兰氏阳性细菌。

治疗

应用抗生素眼液和眼膏。使用抗生素眼液时，病人清醒时可每 2～4 小时一次，待症状和体征消失后继续用药至少 48 小时。频繁用药是必需的，因为流泪很快稀释和排出眼内的抗生素药液。抗生素眼膏不必应用过频，清醒时 4～6 小时一次，然而，视物模糊可使大一些的儿童感到烦恼。因为感染的传播较为常见，局部治疗应包括双眼。常用的抗生素制剂有 10% 乙酰磺胺或新霉素-多粘菌素-杆菌肽。其他选择包括庆大霉素、托布霉素和红霉素。新霉素和庆大霉素眼制剂可引起过敏反应。

病毒性结膜炎

病毒性结膜炎是常见病。常为双眼患病，出现大量水性分泌物，广泛的结膜充血，非特异性眼刺激，烧灼感或痒。病毒性结膜炎的诊断线索为耳前淋巴结病和相关的喉痛或发热。减轻充血的眼用滴剂能帮助缓解症状和减轻眼充血。

衣原体性结膜炎

衣原体性结膜炎是最常见的感染性的新生儿眼炎。该病为双侧性的，超急性的球结膜充血，伴大量粘液性分泌物。结膜刮除物的吉姆萨染色更容易作出诊断。

治疗：给予眼用红霉素或四环素抗生素。因为与衣原体性肺炎有关，口服 2 周红霉素可补充眼用四环素疗法。

单纯疱疹性角结膜炎

单纯疱疹是影响眼的最严重的病毒性的病原体。DNA 病毒存留在结膜和泪道组织中，在敏感的个体能引起复发性感染。病毒侵入角膜上皮产生典型的树枝状形态。使用 +10.0 放大率的检眼镜、蓝光及荧光素染色将看到树枝状形态。有时放大观察时裂隙灯是必需的。像患其他病毒性结膜炎一样，常见耳前淋巴结病，在睑缘上出现囊泡和有胃炎病史也是经常存在的。

因该病可导致失明，病人应到眼科就诊。失明是由于对病毒抗原产生过敏性抗体反应引起角膜混浊所致。

治疗

原发性单纯疱疹性角膜炎的早期治疗为应用各种眼用抗病毒制剂。0.5% 疱

疹净眼膏和3%阿糖腺苷眼膏，每天5次涂眼，或1%三氟尿苷眼药水，每2小时一次点眼(最大量为每天9次)。一般治疗不超过10-12天，但是应持续至病变完全消失。

麻　疹

风疹可典型地引起角膜炎，伴畏光，作为次要的结果，该病为自限性的，不需要特殊的眼科治疗。

水　痘

水痘很少累及眼部，但可使眼前部的任何部分出现炎症。病变最常累及结膜表面，可见白色泡样隆起，直径约1～2mm，周围有扩张的毛细血管。病变常无症状，当水痘溶解时病变是清晰的。在睑缘上偶尔有结痂形成，这些结痂能导致机械性角膜划伤。在这些病例中，坚硬的结痂应去除，用无菌眼膏涂眼以减少角膜刺激。

触染性软疣

触染性软疣是病毒性疾病，特点是在睑缘附近1～2mm坚固的脐形病变。病毒颗粒被积放到眼内而引起慢性结膜炎。治疗包括用无菌大头针或针刺入梨样隆起的中央部的脐样组织的清创术。中央部内容可刮除或用冷冻疗法治疗。

新生儿眼炎

新生儿眼炎是出现在生后第一个月的结膜炎。最常见的原因是衣原体的感染，但最严重的病原体是淋病奈瑟菌。鉴别诊断也包括可以在分娩期间经阴道或住院时由医院感染传染婴儿的眼的各种生物。预防新生儿眼淋病感染，1%硝酸银、0.5%红霉素和1%四环素眼用制剂具有相同的效果。红霉素和四环素对抑制产生青霉素酶的淋病奈瑟菌的效果仍未确定。在阻止衣原体性结膜炎中眼用制剂尚未能证明其疗效。

淋病需要全身应用大剂量抗生素治疗。除白喉棒状杆菌外，淋球菌是唯一能穿过完整角膜内皮的生物。病原体一旦进入眼内，疾病很快进展为眼内炎并失明。患有淋球菌性眼炎的新生儿、大的婴儿和儿童应当住院并对播散的淋球菌感染进行评价。淋球菌性眼炎应当用头孢三嗪治疗7天，25～50mg/kg·d，每天一次，静脉滴注或肌肉注射，或头孢噻肟钠25～50mg/kg·d，每12小时一次静脉滴注或肌

肉注射。对婴儿应用缓冲盐溶液冲洗眼至分泌物清除。因经常并发衣原体性砂眼的感染，母亲和婴儿也应进行衣原体感染的检查。

较小婴儿的衣原体性结膜炎（和肺炎）可口服红霉素（50mg/kg·d，分4次服用）治疗14天，结膜炎的眼用制剂的治疗是无效的和不必要的。

蜂窝组织炎

眶蜂窝组织炎的特点是睑缘粉红色或紫蓝色的肿胀。分为两种类型：隔前蜂窝组织炎和球后蜂窝组织炎。两者是由于上呼吸道感染从鼻窦向球周扩展所致。

隔前眶蜂窝组织炎

临床表现：为较常见的损害，其为前部炎症，但不累及眼球。眼通常是白色的，容易运动，不突出。之所以称为隔前蜂窝组织炎，是因为炎症存在于连接睑缘和眶缘的纤维隔膜的前部。隔膜阻止睑缘疾病向后部眶区扩散。

病因：隔前蜂窝组织炎可由下列因素引起：

（1）窦炎局部扩散。

（2）局部眼睑疾病（如麦粒肿或感染性的霰粒肿）。

（3）眼睑外伤伴继发感染，偶尔出现化脓和脓肿形成。在隔前蜂窝组织炎中，没有眼球突出、眼运动受限、眼运动时肌炎性疼痛、球结膜水肿、视神经乳头水肿或损害视力。并且炎症很少向脑扩散。

3岁以下的儿童，隔前蜂窝组织炎比眶内受累更常见。最常见的致病性病原体是流感杆菌，虽然因为流感免疫，这种病原菌的流行已有所减少。而在大的儿童中革兰氏阳性菌更为常见。

治疗：眶周和眶隔前蜂窝组织炎可采用大量肌肉注射和口服抗生素治疗。

眶或球后蜂窝组织炎

眶或球后蜂窝组织炎是医疗中的急症，因感染灶在眼与脑之间。该病向后可扩散到海绵窦或向前扩散到眼，引起视力丧失。

作用机理：细菌性筛窦炎通过薄的内侧骨壁扩散到眶区和球后静脉。因为这些静脉没有瓣，该病可逆行扩散产生眶隔前蜂窝组织炎所有特征性的睑缘肿胀。

临床表现

（1）眼球突出：眼球后的肿胀使眼呈现向外突出。应仔细鉴别眼睑肿胀形成的眼球突出和真性眼球突出。临床上最容易的鉴别方法是在儿童的前额上方向下看，查看受累侧角膜是否更向前突出。

（2）肌炎性疼痛和眼球运动受限。

(3)向一侧注视时出现复视,是由于眼球不能运动所致。

(4)球结膜水肿,涉及结膜肿胀,可伴有或不伴有眼红。

(5)检眼镜检查眼底可见视网膜血管静脉怒张,血管迂曲。

(6)视神经乳头水肿。

(7)视力损害。

(8)CT 及 MRI 检查可提供各种窦炎的证据。

鉴别诊断

(1)眶假瘤:该病原因不明,为眶内软组织肿胀。该病在儿童少见,当急性炎症疾病对抗生素治疗效果不明显时应排除该病的可能。其白细胞计数和分数正常,而沉降率经常升高,故与感染性眶蜂窝组织炎不同。眶假瘤采用大剂量口服类固醇治疗有效。

(2)横纹肌肉瘤:眼眶受累导致迅速进展的眼睑肿胀,呈粉红色,眼球突出,运动障碍,横纹肌肉瘤通常无症状。诊断需要活组织检查。治疗可采用化学疗法。

(3)成神经细胞瘤:更常见的表现为双侧眶周淤斑伴轻微肿胀,此为该病的经典体征,其转移可扩散至眶。

(4)白血病和淋巴瘤:这两种病在眶区可具有迅速的炎症过程,而类似于感染性眶蜂窝组织炎。

(5)其他肿瘤:神经纤维瘤;视神经胶质瘤;皮样囊肿;淋巴管瘤;血管瘤;威尔姆斯(Wilms)瘤。

所有这些肿瘤趋向没有迅速的感染性眶蜂窝组织炎的病程,但是在眼球突出的鉴别诊断中应予考虑。

麦 粒 肿

麦粒肿是睑缘分泌油脂的腺体的急性炎症。在儿童中常见,因为他们经常擦其眼部,带入革兰氏阳性细菌。金黄色葡萄球菌是最常见的致病菌。一些病人常易反复发作。就像痤疮更趋向常见于青少年。

通常的表现为在睑缘附近出现一疼痛性粉红色的硬块,偶尔扩散为周围的蜂窝组织炎或形成有囊膜的脓肿。分泌油脂的腺体管口经常被堵塞,但是压力和湿热疗法可破坏病变排除脓液。本病无严重后遗症。

治疗

热敷和使用眼用抗生素制剂疗法,每天 3~4 次。对儿童有用的方法是用湿热浴巾放置在受累的眼睑上,同时让他们看电视,浴巾定期加热。多数眼用制剂对治疗感染有效。眼膏持续时间更长,更易于应用。另一方面,眼药水不使视力模糊,不导致睑缘油脂过多。

睑板腺囊肿

睑板腺囊肿是产生于睑板(胶原结缔组织浓缩形成支撑眼睑的结构)分泌油脂的腺体的脂肪肉芽肿性肿物。本病是慢性眼睑腺炎症的后遗症。愈合过程导致混有来自感染小管的脂类物质的肉芽肿。可继发感染,在眼睑上呈现可有触痛的粉红色结节。急性麦粒肿与睑板腺囊肿继发感染之间诊断可出现混淆。两者治疗是相同的:热敷和眼用抗生素疗法。

未感染的睑板腺囊肿是良性肿块,可呈现在外部皮肤面或内部睑板结膜面。这些睑板腺囊肿通常需要外科手术去除。

感染的睑板腺囊肿能持续数周到数月,特别是未经治疗者,在儿童手术去除需用全麻。要尽力避免外科手术去除。为了病变彻底消失,热敷及抗生素应继续使用 2~3 月。在儿童多数睑板腺囊肿采用保守疗法均可消失。

葡萄膜炎

虹膜炎是眼前部炎症的专有名词。而葡萄膜炎是葡萄膜任何部分炎症的通用名词。儿童急性虹膜炎少见,通常与青少年类风湿关节炎(JRA)有关。虹膜炎的诊断需裂隙灯显微镜检查。在儿童当虹膜炎确诊时,即应检查 JRA,该病常为单眼发病,可采用类固醇治疗。

睫状体平部炎

前部虹膜和后部脉络膜之间的解剖结构称为睫状体平部;睫状体平部或周边视网膜区域的炎症少见。患有低视力、眼痛及继发性结膜炎的病人,其早期检查需要由眼科医生进行评价。视力在 0.5 以下者需在全麻下行球后注射甲基去氢氯化可的松。视力改善没能超过 0.5 时,应每 2 周注射 6 次。只要黄斑锥细胞没有损害,该病常是自限性的,但也可为数年以上的慢性复发性炎症过程而呈现间断性。

鼻泪管阻塞
(泪管阻塞)

泪管阻塞是新生儿期和婴儿期流泪或粘液性分泌物最常见的原因。由于眼的粘液性分泌物,常被误诊为结膜炎。鉴别诊断中应与最严重的先天性青光眼相鉴别。

7%的新生儿出生时泪管阻塞,阻塞可由泪道中残余的上皮膜所引起,但多数情况下泪管的阻塞可自动消除。

临床表现

1. 水样或粘液样分泌物。
2. 白色眼球。
3. 睫毛上结痂。
4. 睑缘粘连，特别是在早晨。
5. 慢性潮湿致皮肤变红和浸渍。
6. 继发感染。
7. 睫毛粘集。
8. 泪流至面颊。
9. 因泪痂或皮肤刺激所致的眼摩擦感。

多数泪道不是完全阻塞，有时轻度流泪，泪道部分开放将泪液从眼排泄至鼻道。但继发于刺激物、摩擦及过敏反应等形成更多泪液时，因部分泪管开放，泪液不能完全排出而滞留在眼内，呈现湿的或粘液样外观。

治疗

A. 密切注意的等待：如果眼泪仅是水样的，无继发感染引起的红色，可选择等待一年至其自动消退。

B. 泪囊按摩：向下挤压泪囊推动粘液通过鼻泪管，打破阻塞泪道的任何膜。然而，一些研究表明按摩是有益的这一说法尚不能定论。

C. 抗生素：出现球结膜炎时应使用抗生素制剂。流泪或粘液分泌物通常在继发感染消退后重新出现。

D. 探通和冲洗：用探针打破膜状物，然后用盐水或水冲洗鼻腔(图 14-4)。

多数泪管阻塞在患儿 1 岁时自动消失，因此如果儿童有水样眼，则不需反复过分注意或睑缘清洁，在试图探通和冲洗之前，可观察等待一年。如果儿童有重复感染或整天有明显的分泌物，可在患儿生后一岁内的任何时间采用探通和冲洗治疗。多数小儿眼科医师在诊室内可进行此项治疗。

多数泪管阻塞的病例采用一、二次探通和冲洗而获得成功治疗。因为解剖异常，患有唐氏综合征的儿童对此种治疗方法特别容易失败。

先天性白内障

白内障是晶状体的混浊。先天性白内障比成人晶状体混浊严重得多，故在未得到治疗时可产生严重弱视。单眼白内障导致斜视，而双眼白内障引起不可逆的

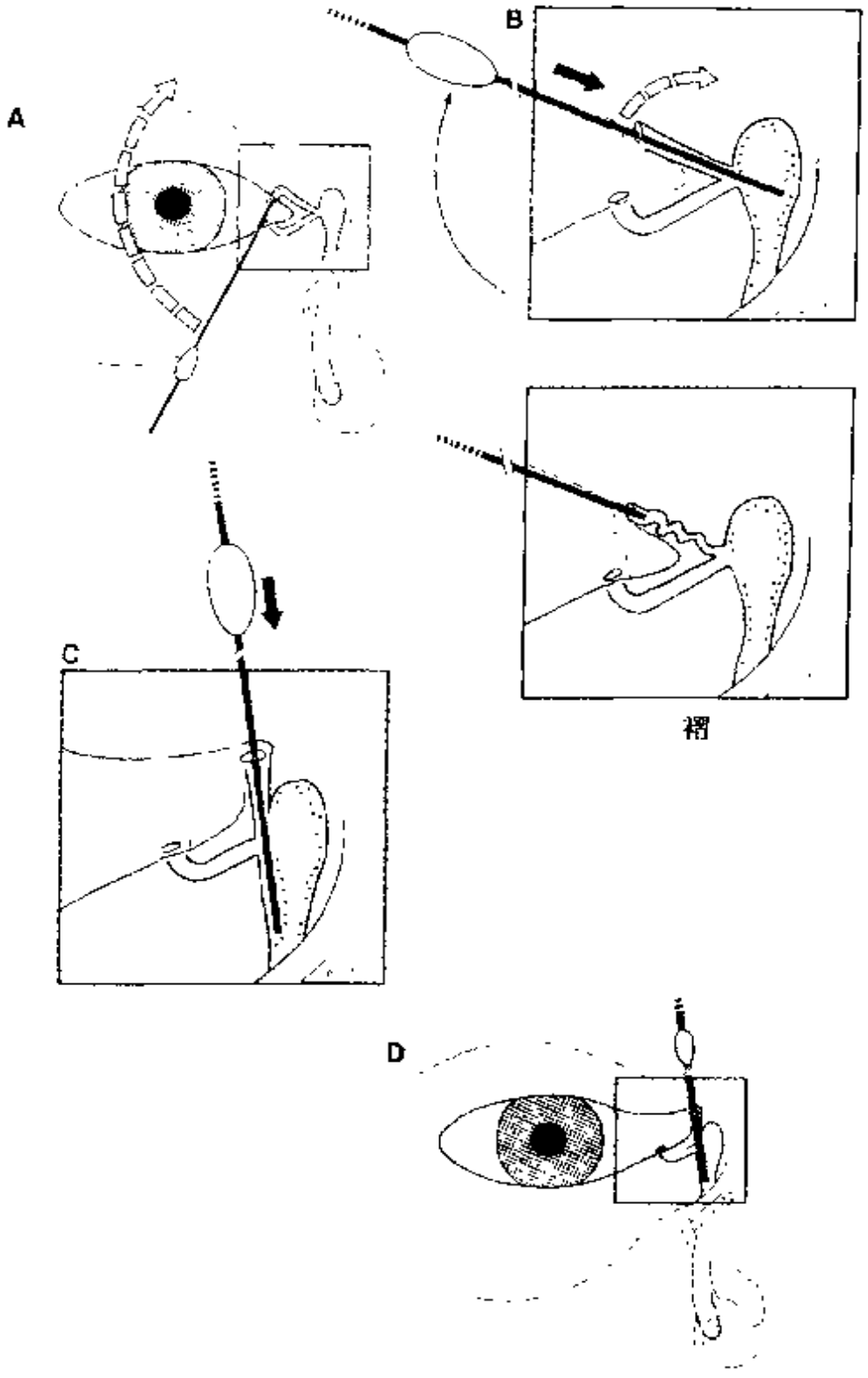


图 14-4 (A)扩张泪小点,插入鲍曼(Bowman)探子;(B)探子通过泪小管到泪囊,泪囊邻近骨性鼻壁;(C)探子向下转通过鼻泪管;(D)探子进入鼻腔,它可通过进入鼻孔内的另一个探子的金属与金属的接触得以证实

眼球震颤(眼球不随意的摆动)。患明显晶状体混浊的新生儿不能接受中枢神经系统的视觉刺激。然后干扰维持向前和稳定的双眼正常感觉运动反射。视力的永久

性退化可在数周或数月内出现。

鉴别诊断

A. 特发性的，

B. 家族性常染色体显性遗传。

C. 眼科疾病。

(1)后部圆锥形晶状体。

(2)小眼球。

(3)无虹膜。

(4)先天性宫内感染(如风疹)。

D. 代谢异常。

(1)高血糖。

(2)低血糖。

(3)低血钙。

(4)半乳糖血症。

E. 全身综合征

(1)洛(Lowe)氏综合征。

(2)唐(Down)氏综合征。

(3)哈勒曼-斯夫(Hallerman-Streiff)综合征。

诊断

先天性白内障的诊断基于下列表现。

A. 白瞳孔(白瞳症)，由于晶状体混浊。

B. 单眼斜视，特别是内斜视，继发性视力减退。

C. 缺乏红光反射；因为视网膜的浓厚黑色素，在黑人婴儿中此表现可能较难评价。这些婴儿可能需要瞳孔散大进行评价。

D. 盲的临床证据(例如固视不良)。

治疗

如果怀疑新生儿或大的婴儿患有先天性白内障，应当立即去看小儿眼科医师。白内障的性质决定是否需要手术治疗。如小的点状前极白内障几乎不能干扰视力，晶状体后透明系统的痕迹残余物也是如此。然而，弥散的或致密的白内障需要晶状体的吸除。随访需要接触镜或眼镜频繁的变化及对弱视儿童视力的仔细监视。

患有小的白内障的儿童不需要外科手术摘除，但是白内障能够随着时间进展。

这些儿童必须由眼科医生随访。当视力低于约 0.3 时应考虑采用晶状体切割术。2～3 岁以上儿童眼已发育足够大，眼内可以植入晶状体。这是一个对儿童的新疗法，现在正在研究中，眼内晶状体避免了需要接触镜，立即使儿童眼进入光学焦点。

先天性青光眼

青光眼是一个眼内压升高伴视力丧失的疾病。升高的压力压缩视神经的毛细血管引起连接视神经到脑的神经轴索的缺血性损害。婴儿及儿童的青光眼明显不同于在老年或成年人中所见的隐匿性疾病。

作用机理

A. 原发性青光眼：虹膜与角膜之间的先天性膜阻塞房水流出至小梁和 Schlemm 管。

B. 继发性青光眼

(1) 房角闭塞：可见于早产儿视网膜病变、小眼球、永久性增生的原始玻璃体(PHPV)。

(2) 外伤出血至眼内。

(3) 葡萄膜炎的细胞和纤维蛋白碎屑。

(4) 异常的小梁细胞功能，见于各种综合征，如神经纤维瘤病，无虹膜，Sturge-Weber 综合征。

临床表现

A. 生后一岁内流泪和水样眼。这种病可酷似泪管阻塞。泪管阻塞通常为粘液分泌物，而先天性青光眼为水样流泪。

B. 刺激感受性。

C. 挤压眼睑(睑痉挛)。

D. 严重畏光。

这些表现先于临床体征，如角膜混浊及扩大。

混浊角膜的鉴别诊断

A. 先天性青光眼。

B. 前节发育不全。

C. 先天性风疹综合征。

D. 间质性角膜炎，特别是由梅毒和结核引起时。

E. 先天性遗传性内皮营养不良。

F. 对角膜钳伤所致的产伤。

治疗

原发性先天性青光眼常需外科手术切开阻塞房水外流的膜。受累眼经常在外科手术之前已经扩大，然后变成近视。手术后患眼需要弱视治疗。

眼睑下垂

先天性眼睑下垂(上睑下垂)涉及提上睑肌的肌营养不良。组织病理学上，组织缺乏横纹肌纤维，先天性眼睑下垂散在发生，通常没有家族性，可为单眼或双眼。在疲劳和丧失神经肌肉控制后下垂更严重。儿童必须提起下颏以获得良好视力。

鉴别诊断

A. 先天性肌肉营养不良：先天性下垂的最常见形式。

B. 伴有交感神经功能障碍的霍纳(Horner)综合征。

C. 先天性纤维化综合征涉及眼的纤维化的眼外肌、眼睑下垂。

D. 第三对颅神经麻痹：先天性或获得性。

E. 重症肌无力。

F. 慢性进行性眼外肌麻痹。

G. 产钳损伤提上睑肌引起的产前外伤。

H. 机械因素：大的皮样囊肿、血管瘤、神经纤维瘤。

临床特点

A. 马卡斯-格恩(Macus-Gunn)颌动瞬目异常：在咀嚼或吃东西期间，偶尔发生异常的瞬目和下颌颤搐，因为不适当的颅神经支配。

B. 屈光参差性弱视：下垂的眼睑位于角膜上，使眼球变形，产生散光，最后出现弱视。眼科医生应当通过在小儿中进行睫状肌麻痹的屈光检查和在儿童中重复这项检查，排除屈光参差性弱视。

治疗

通常的治疗是眼睑的外科手术。技术的选择根据下垂的量和提上睑肌的功能程度。外科手术在儿童 3 - 4 岁时进行。为了看而过度抬头的婴儿及学步的孩子可以例外。

预后

该病的外科手术不可避免的并发症为多数病人术后眼睑将不能完全闭合，当儿童向下看时上睑将滞后。有时为了保持眼湿润可使用眼膏，特别在手术后应使用。

视网膜母细胞瘤

视网膜母细胞瘤是少见的原始视网膜细胞的恶性肿瘤，常发生在生后几岁内，有两种主要类型：(1)由视网膜细胞基因突变引起的散发性单眼疾病。(2)常染色体显性遗传，通常为双眼，包括原始细胞基因突变。一般遗传形式可在早期，生后一岁内发现。而散发形式可在生后数年首次出现。肿瘤可通过视神经向后生长至中枢神经系统及更远处。多数病例是可探测的和可治疗的。

临床表现

所有新生儿应当检查红光反射，需要滴散瞳剂，应将光线照射入眼内；当光线从视网膜反射回来时，会出现红色(或桔红色)反射。就是此现象解释显示桔红色瞳孔而不是黑色瞳孔的拍摄图像。闪光从拍摄对象的视网膜反射回来。然而在有黑色素者，难以看到红色反射，因此，需要应用散瞳剂，临床体征如下：

1. 白色瞳孔(白瞳)。
2. 斜视。
3. 青光眼。
4. 自发性出血(眼前房积血)。
5. 白色或黄色的视网膜实体肿物，向前延伸到玻璃体腔内。

治疗

视网膜母细胞瘤的治疗包括预防和治疗。

A. 遗传咨询：特别是在患有多灶肿瘤的双眼病例中，或有视网膜母细胞瘤家族史的病例。

B. 放射治疗：重要的是要避免发生白内障和由于放射治疗所致的视网膜新生血管的增生。

C. 眼球摘除术：适于对放射治疗无反应，或通过直接扩散可能致转移的巨大肿瘤的病例。

D. 光凝。

E. 冷冻。

F. 氧斑应用于后部病变。

G. 用于眼外扩散的化学疗法。

H. 专家会诊，如肿瘤学家、放射治疗学家、小儿视网膜眼科专家、遗传学家。

早产儿视网膜病变

早产儿视网膜病变（ROP）是一种视网膜的血管性疾病，可见于孕期不足31周，特别是大量吸氧的早产儿。周边视网膜的血管化是出现在孕期第四个月到生后两周的正常过程。所有早产儿经历一定程度的血管增生，多数不产生病理性改变。

早产儿视网膜病变包括血管增生进入玻璃体腔，伴随相关的出血、结疤，最后完全视网膜脱离及失明。详细机理不明，但是认为是血管增生的物质被释放进入周边无血管的视网膜，导致异常的血管生长。最终结果是瘢痕取代视网膜和玻璃体组织。

临床表现

眼科医生通常在新生儿生后6～8周给予检查，此时病理改变可以是明显的。早产儿视网膜病变发展的5个时期如下。

A. Ⅰ期：区分有血管和无血管视网膜的分界线及边缘。

B. Ⅱ期：嵴；前期的分界线具有一定体积，在表面视网膜上隆起变成一个嵴。

C. Ⅲ期：伴有视网膜以外纤维血管增生的嵴。

D. Ⅳ期：次全视网膜脱离。

E. Ⅴ期：全视网膜脱离。

临床上大的儿童伴下列表现：

1. 中心和周边视力完全恢复。

2. 部分视力丧失，通常由于黄斑区锥细胞变形而致中心视力丧失。

3. 血管和视网膜前组织向侧面牵拉的瘢痕牵引，像在检眼镜下看到的那样。

4. 严重的近视。

5. 屈光参差。

6. 轻度双眼小眼球。

7. 深的上睑沟（在眼球上的眼睑与骨性上眶缘之间的切迹）。

8. 继发性青光眼。

9. 视网膜脱离。

10. 晶状体后的完全疤痕，称为晶状体后纤维组织形成（RLF）。

治疗

早产儿视网膜病变的治疗包括下列步骤和形式：

A. 生后 6 周，眼科医生进行新生儿筛查。

B. 预防：如果可能，最小量的使用补充氧。氧疗法的长期使用比短期大量使用有害。

C. 在选择的病例中对周边部无血管视网膜进行冷冻治疗。

D. 维生素 E 疗法：维生素 E 是可以阻止血管增生的抗氧化剂。这种治疗尚待定论。

E. 当有适应证时，需进行视网膜脱离的外科手术治疗。

F. 在选定的病例中进行随访眼科检查。

眼睑皮样囊肿

皮样囊肿是眼睑良性的有囊包裹的肿瘤。通常表现为眼睑外侧柔软的、无触痛的、可移动的肿块。在眶骨融合时形成，在早期胚胎时期混合了应当分化成像皮肤一样的组织的外胚层物质，因此采用术语“皮样囊肿”。在囊内可见皮脂分泌物和毛发。如果囊比较薄，干酪样黄色内容在外伤撞击时可溢出，也可引起局限性蜂窝组织炎。

皮样囊肿的治疗是在生后几岁内一定时间行外科手术摘除。当儿童小于 2～3 岁时，在心理上切除皮样囊肿更容易。

血　管　瘤

血管瘤是良性毛细血管瘤，呈现扁平粉红色皮肤或隆起的囊包裹的蓝色肿块。上睑巨大的血管瘤可遮盖瞳孔和视轴而引起弱视。

当血管瘤有中等量的结缔组织成分时，有红色血管组织伴灰色区的斑点状阴影，其表面呈现草莓状外观。如果静脉腔显著，肿瘤位于皮下，血管瘤在眼睑区域内可表现为蓝色块状物。所有这些表现的特点是哭闹和屏住呼吸时血管瘤增大。血管瘤在出生时不能出现，但是，可在生后 3～12 个月内出现。从这个时期以后肿瘤通常未经治疗自发退化。

因为影响外观，家长及医生试图早期治疗这些损害。然而，多数治疗更加影响外观，甚至产生疤痕。治疗方法包括：外科切除、放射、类固醇口服或局部注射。对多数病例最好的治疗是不要过于关注。

当肿瘤很大时，必须进行瘤体内类固醇注射。这种方法应由熟悉特殊类固醇和剂量的眼科医生进行。

瞳孔不等

瞳孔不等(瞳孔大小不相等)常见于普通人群中，婴儿早期出现。几乎所有小儿眼科医生看到的瞳孔不等的病例都是没有中枢神经系统病变的良性先天性损害。瞳孔不等是虹膜瞳孔开大肌纤维的交感神经支配不足的结果，瞳孔反相平衡副交感神经支配产生瞳孔缩小。病变在小瞳孔眼，不在大瞳孔眼。

家长有时提示瞳孔大小的差别在暗的或光线弱的房间内更显著，而在明亮的阳光中瞳孔完全收缩。从实际观点看，这对视力无任何影响。仅在严重的病例中，有美容问题。这种情况，随着年龄逐渐减轻，可能因为交感神经支配最终产生。

眨　　眼

在童年，眨眼几乎总是功能的和无意识的抽搐，经常有强迫性眼睑关闭的成分，是非典型的正常眼轮匝肌关闭，正常眼睑关闭 5 秒钟一次。与眨眼有关的是眼上转。半侧颜面痉挛是与眼睑痉挛有关的罕见疾病。图雷特(Tourette)综合征(第 8 章)是一个已知的神经病学的一个病种。癫痫发作与眼睑抽搐有关。在不会说话的学走路的小儿中，当视力模糊或复视时，可出现眨眼。患有外眼刺激的儿童可眨眼。

(陈晓隆译，魏克伦审)

15 呼吸系统

Kevin Kirchner, MD,
& Steven H. Abman, MD

呼吸系统急症

急性呼吸衰竭

急性呼吸衰竭(ARF)是指因严重的肺部或气道疾病,或呼吸运动障碍,呼吸系统不能提供足够的 O_2 和排出足够的 CO_2 以满足机体代谢的需要。在儿科,由呼吸系统疾病引起的心肺异常比原发性心脏异常更常见。特殊的解剖和生理特点(如气道狭窄,膈肌和其他呼吸肌易发生疲劳,胸壁顺应性强,和肺泡间的连接[Kohn 孔]差)使婴儿较成人更容易发生 ARF。ARF 可发生在许多情况下,因病因和生理性反应的不同,而具有各种临床表现。

早期认识各种临床病征中 ARF 的高危因素非常重要,以便能在呼吸心跳骤停前预测疾病的严重程度,并及早采取适当的治疗措施(表 15-1,表 15-2,表 15-3)。在没有动脉血气测定动脉血氧分压(PaO_2)、二氧化碳分压($PaCO_2$)和 pH 值时,医生常可能认识不到通气不足的严重性。脉冲式血氧仪和经皮 PO_2 监测有助于进行无创伤性、连续性氧合状况的监测,但动脉血气的测定对于全面评价酸碱平衡和通气状况是必需的。$PaCO_2$ 直接反映了肺泡的通气状况,当 $PaCO_2$ 升高时,通气功能相应降低。pH 值测定可帮助区别呼吸性或代谢性酸碱紊乱的类型。$PaCO_2$ 每变化 10 托,pH 值将反相变化 0.08 个单位。同样,HCO_3 每变化 10mEq/L,pH 值将变化 0.15 个单位。ARF 的病人应按 CPR 中 ABC 复苏法进行抢救:清理气道,建立有效的呼吸和循环,根据呼吸窘迫的严重程度进一步实行监护和静脉给药。

表 15-1 急性呼吸衰竭的处理方法

1. 对呼吸心跳骤停前的前期高危症状的早期监护和干预;

2. 呼吸心跳骤停前呼吸窘迫的评定:

A. 体格检查:精神状态,紫绀,呼吸暂停,呼吸频率,呼吸窘迫的严重程度(是否有辅助呼吸肌参与呼吸、呻吟、三凹征、矛盾呼吸,呼吸音,对吸氧的反应)。

续表

B. 实验室检查：胸部 X 线片，脉冲式血氧仪监测和连续的动脉血气检查

3. 根据临床症状和体征的严重程度决定治疗方案：气管插管，机械通气，药物治疗，胸部体位引流等。

4. CPR 基本操作程序：

A. 气道是否通畅？头部倾斜/下颚翘起或下颌部伸展，保持口咽/鼻咽气道通畅，气管内插管；环甲软骨切开。

B. 供氧是否充分？通过鼻导管、头罩或面罩吸氧(100%)。

C. 通气是否充分？面罩或气管插管自动充气囊通气。

D. 循环？如心跳无力或心跳停止应胸外按压；静脉输液，给药，动脉和/或中心静脉监测。

CPR = cardiopulmonary resuscitation，心肺复苏

表 15-2 急性呼吸衰竭插管术的一般指征

呼吸心跳骤停，严重休克
呼吸暂停(频繁发作或时间延长)
$PaCO_2$ 升高(尤其是 > 50mmHg，伴有意识改变、疲劳或明显的呼吸费力表情)
给以充足的氧疗时，PaO_2 仍下降(尤其是当吸入高浓度氧[FiO_2]时，PaO_2 < 60mmHg)
明显的萎靡，乏力，脑病，昏迷
无呕吐反射，缺乏气道保护能力
严重的上气道阻塞

表 15-3 不同年龄气管插管、喉镜片、气管切开术插管和胸导管的儿科型号

年龄/体重	气管插管的内径 (mm)	插管用的喉镜镜片型号	气管切开术插管型号	胸导管型号 (法国)
早产儿				
1000g	2.5	Miller 0		10
1000 ~ 2500g	3.0	Miller 0	新生儿 00	10 ~ 14
出生 ~ 6 个月	3.0 ~ 3.5	Miller 1	新生儿 0	12 ~ 18
			儿科 1	
6 个月 ~ 1 岁	3.5 ~ 4.0	Miller 1	儿科 1 ~ 2	14 ~ 20
1 ~ 2 岁	4.0 ~ 5.0	Miller 1	儿科 3	14 ~ 24
2 ~ 6 岁	(年龄(岁) + 16)/4	Miller 1 ~ 2	儿科 3，4	20 ~ 32
6 ~ 12 岁	同上	Miller/Macintosh 2	儿科 4	28 ~ 38
> 12 岁	同上	Miller/Macintosh 3	儿科 6	

成人呼吸窘迫综合征/肺水肿

成人呼吸窘迫综合征(ARDS)是与急性肺损伤相关的以进行性呼吸衰竭为特征的临床综合征,可由间接因素(败血症或出血性休克,头部创伤、烧伤、胰腺炎等)或直接(烟雾或化学物质的吸入,肺炎,误吸,栓子)因素引起。其病理生理特点为肺泡-毛细血管网损伤,非静水力性或渗出性肺水肿。这种非静水力性肺水肿不同于继发于肺静脉压增高所引起的肺水肿,如典型的充血性心力衰竭(CHF)。

临床表现

典型的 ARDS 表现为在急性灾难性事件发生后的 6～48 小时内出现从呼吸急促、紫绀、三凹征到 ARF。病情重,进展快,但早期肺部 X 线片常表现为正常,随之可出现肺泡渗出性斑点状阴影,支气管充气影和肺容量的丧失。典型的听诊可发现呼吸音减弱和水泡音。最初对吸氧有反应,但由于严重的通气/灌注比例失调出现进行低氧血症,需要高平均气道压机械通气。生理学上肺顺应性下降,而肺动脉楔压[PAWP](通过肺动脉导管测定)正常。

治疗

治疗目前仅是支持疗法。除对症治疗外,对高危病人应早期监护,特别是进行性呼吸窘迫病人,以便及早发现 ARDS,减少呼吸心跳骤停的危险性。监护一般包括:经常性的动脉血气和连续的血压监测;脉冲式血氧仪可对氧合作用进行连续性的评价;放置 Foley 导管,计算体液量;通过周围和中心静脉输注血液制品、液体和药物,估计血容量;在一些情况下,留置肺动脉导管测定心输出量、肺动脉压和肺动脉楔压、及混合静脉氧分压和氧饱和度。总的治疗原则就是最大程度地提高组织供氧,由动脉血氧含量和心脏指数所决定。常规治疗包括维持血细胞容积在 40%以上,心脏指数在 4.5L/min 以上,氧饱和度在 90%～92%以上,机械通气容量要求保证提供足够的潮气量以克服呼吸顺应性的改变,常需要高平均气道压和呼气末正压以纠正低氧血症。类固醇类激素不能改变 ARDS 的临床过程预后。

预后

一般报道 ARDS 的病死率在 50%～60%。死亡原因多由于继发感染引起多器官功能衰竭和进行的呼吸衰竭。一些病人需要长期机械通气和发展成慢性肺部疾病。随访发现多数存活者很少有后遗症。

急性气道阻塞

儿童最常见的急性气道阻塞的原因包括：异物吸入，病毒性喉炎，会厌炎，细菌性气管炎，扁桃体周围脓肿，感染引起的增殖腺或扁桃体肥大，过敏症或外伤（最常见于拔管后）。

上呼吸道和下呼吸道异物阻塞

异物吸入常见于儿童早期，影响其发病率和死亡率，6 个月到 4 岁是最危险的年龄段。

临床表现

症状和体征：上气道阻塞表现为急性发作性紫绀和窒息，伴有流口水，咳嗽和喘鸣（部分性阻塞）或不能发声或咳嗽（完全性阻塞）。如果不及时处理，紫绀进行性加重，意识丧失，抽搐，随后呼吸心跳停止。常突然发生，事前有跑着吃东西，将小玩具或其他物品放在嘴里的历史，家庭中有对孩子不安全的物品和年长儿喂小儿不适宜其年龄的食品也是常见的原因。下呼吸道阻塞表现为突然的发作性咳嗽，喘息，呼吸窘迫，这些症状过一段时间可能减轻或消失，如不处理将导致支气管扩张。任何年龄的孩子如有慢性咳嗽或反复性“肺炎”都应怀疑是否有下气道阻塞。体格检查可能发现不对称性的呼吸音或局部的哮鸣音或水泡音。

实验室检查：异物阻塞通常是医学急症，勿需实验室检查；如果是不完全性阻塞，颈部 X 线侧位片尽管不可能取代直接检查，但可能有帮助。当怀疑有呼吸道异物吸入，应拍摄吸气和强迫性呼气位（腹部加压）X 线片。早期胸部 X 线片可能表现为不对称性气肿或肺膨胀，强迫性呼气位像表现为纵隔移向阻塞对侧。

治疗

异物引起的上气道部分性阻塞的紧急处理包括让孩子利用自己的咳嗽反射排出异物。小于 1 岁的幼儿的紧急处理包括将孩子脸朝下放在抢救者的胳膊上，使头低于躯干，在肩胛骨中间迅速拍击 4 次。如果气道阻塞依然存在，将婴儿翻过身，按 CPR 操作法按压胸部 4 次，重复这样的过程直到阻塞被解除。不主张为去除异物而盲目进行气道探查。如果能直视到异物，可以小心地用合适的工具（如 Magill 钳）等去除异物。腹部推压技术（Heimlich 手法）可用于较大的儿童。

下呼吸道异物吸入需要用钢性支气管镜去除异物，对症状持续存在的孩子可以用 β-肾上腺素雾化治疗和胸部物理治疗。

感染引起的上呼吸道阻塞

许多感染因素可引起上气道阻塞。尽管他们各有自己独特的临床表现，但应注意其相同的地方(表 15-4)，如病毒性喉炎可能表现为高热和明显的窘迫症状，如同非常典型的会厌炎。鉴别诊断中应考虑到上气道异物阻塞的可能(见前述)。

表 15-4 上呼吸道阻塞的感染因素

疾病	临床症状	年龄	季节	病因	诊断和治疗
哮喘	喘鸣，犬吠样咳嗽，中度发热，声音嘶哑，URI，夜间加重	6个月～3岁	深秋～冬季	副流感病毒(其他病毒)	冷雾化，去甲肾上腺素(IPPB)，±短期应用类固醇
会厌炎	突然发作，中毒症状，焦虑，高热，流口水，吞咽困难，很少咳嗽	3～7岁	无	流感嗜血杆菌B	直视检查，经鼻气管插管，静脉用抗生素，进入ICU
咽后壁脓肿	急性咽炎，高热，中毒症状，吞咽困难，头过伸，流口水	各年龄组	无	A组链球菌，金黄色葡萄球菌，厌氧菌	直视检查[1]，X线颈部侧位像，静脉用抗生素，手术
细菌性气管炎	似哮吼样的症状，高热，中毒症状	<6岁	深秋～冬季	金黄色葡萄球菌	直视检查[1]，X线颈部侧位像，去甲肾上腺素，静脉用抗生素

IPPB = intermittent positive pressure breathing，间歇正压呼吸

URI = upper respiratory infection，上呼吸道感染

[1] 直视检查，应由有经验的人员在一定的(通常在PICU内或麻醉)条件下进行操作。X线颈部侧位像对诊断有帮助，但不能取代直视检查，在突然阻塞而又没有能进行气管插管的医生在场对病人进行直视检查的情况下，可进行X线检查。

哮喘持续状态

见第26章，过敏性疾病。

渗出性胸膜炎和脓胸

儿科胸膜渗出最常见于类肺炎的，即与共存菌、支原体、病毒、真菌或分枝杆菌

肺部感染相关的肺炎。渗出也与肾炎或肾病、硬化症、腹水、肝脓肿、CHF、胶原血管性疾病、胰腺炎、药物引起的肺损伤、恶液质和其他原因有关。临床表现与机体状况和渗出量有关。常见有咳嗽，呼吸困难，继之体温升高提示胸膜渗出的进展。听诊呼吸音减弱或有管状呼吸音，病变区叩诊为浊音。胸部 X 线片可能表现为纵隔移位；侧卧位像或胸部超声检查可确定液体是否存在，及帮助定位和确定液体量。胸腔穿刺术留取渗出液标本对诊断和治疗非常有益。渗出液的检查包括 pH 值测定（用少量肝素抗凝立即放于冰上）；需氧、厌氧菌和抗酸菌染色和培养；细胞计数和分类、糖、乳酸脱氢酶（LDH）、蛋白和淀粉酶含量测定；细胞学检查；同时抽血测定血清标本中蛋白、糖、淀粉酶和 LDH 含量。这些实验有助区别是渗出液还是漏出液，可能对渗出液的来源作出明确的诊断，决定是否需要胸导管引流。对 pH < 7.15，LDH > 1000，蛋白 > 4.5g/dl，和/或糖 < 40mg/dl，并发类肺炎脓胸者，需要进行胸导管引流，见表 15-5。

表 15-5 胸腔积液：漏出液或渗出液？

类型	白细胞数	蛋白 (g/dl)	胸液与血清的蛋白比	胸液与血清的 LDH 比	糖	pH
1. 漏出液（CHF，肾炎，肝硬化）	< 1000（单核细胞）	< 1	< 0.5	< 0.6	= 血清	> 7.40
2. 渗出液（类肺炎炎症，胶原血管性疾病等）						
A. 没有并发症	10 000	1.4 - 6.1	> 0.5	> 0.6	= 血清	> 7.30
B. 有并发症[1]	20 000（PMN）	> 4.5	> 0.5	> 0.6	< 40g/dl	< 7.10

CHF = congestive heart failure，充血性心力衰竭；

LDH = lactic dehydrogenase，乳酸脱氢酶；

PMN = polymorphonuclear leukocytes（neutrophils），多形核中性粒细胞（中性粒细胞）

[1] 类肺炎渗出有并发症时一般认为需要早期胸导管引流，以改善临床症状和减少后遗症

威胁生命的急症（ALTE）

关于婴幼儿呼吸暂停或 ALTE 的临床管理存在明显争议。表 15-6 列举了 ALTE 或呼吸暂停的潜在原因，这是一组具有特异性体质的儿童。典型的婴幼儿 ALTE 表现为急性发作性呼吸暂停（中枢性或阻塞性），可伴有或没有紫绀或苍白、肌张力的改变、窒息和呻吟，这种发作可威胁生命，最初常需要复苏。事实上，一些孩子是夭折还是近似于婴幼儿猝死综合征（SIDS）还不得知，但有报道这些婴幼儿

以后可发生突然死亡。临床诊断包括收集发作时的详细资料，确定发作与清醒或睡眠、进食、哭闹或急性感染的体征。发作时间，复苏情况，以及婴幼儿以后的反应都是重要的资料。生长发育落后，神经系统异常，慢性疾病的体征，非意外性创伤或疏忽（如 Munchausen by proxy syndrome[见第 8 章]），这些更详细的病史对诊断也有意义。体格检查有助于决定实验室检查项目，包括对睡眠的研究以评价呼吸的类型和氧合状况（用血氧仪），胸部 X 线片，心电图，吞钡试验，食道 pH 值测定，充气喉气管成像，脑电图，血清电解质和血细胞容积测定。心理因素的评价也是诊断中重要的一部分。应针对病因进行治疗，在家是否应用呼吸暂停监护仪和呼吸兴奋剂，包括咖啡因、吗乙苯吡酮和茶碱仍存在争议。

表 15-6　威胁生命急症（ALTE）的发生原因

感染
病毒（RSV，其他呼吸道病原）
细菌性败血症（B 族链球菌，百日咳菌及其他）
胃肠道
反流
吸入
神经与代谢
惊厥
中枢性通气障碍
感染
Leigh 综合征
肿瘤
肉毒碱缺乏
中链酰基脱氢酶缺乏
CNS 出血，撞击
心血管
心肌病
心内膜弹性纤维组织增生
心律失常
畸形
肺高压，A-V 畸形
非意外性创伤
原因不清（婴儿呼吸暂停）

A-V = 动静脉；CNS = 中枢神经系统；RSV = 呼吸道合胞病毒

婴幼儿猝死综合征(SIDS)

SIDS或"婴儿突然死亡"是一种悲剧,是婴幼儿死亡的常见原因。估计病死率约占活产婴儿的1‰~2‰。一般发生在1个月到6个月的婴儿(高峰为2个月)。多数发生在午夜到清晨8点之间。尽管可能存在轻微的上呼吸道感染症状,但感染所起的作用还不清楚。危险因素包括:低出生体重;青少年吸毒或滥用尼古丁的母亲;家族中既往有SIDS死亡的历史。近期的流行病学研究表明,俯卧位睡眠的婴儿SIDS发生的危险性较仰卧位睡眠的婴儿明显增高。SIDS的诊断是根据临床经过和尸检,在排除其他死亡原因后作出的。尸检可能发现诸如胸腔内瘀血,轻微的呼吸道充血,脑干神经胶质过多和髓外造血。

急性毛细支气管炎

急性毛细支气管炎是小婴幼儿住院治疗最常见的原因之一,尤其在冬季。呼吸道合胞病毒(RSV)是最常见的原因,其他因素包括副流感病毒、流感病毒、腺病毒,支原体和衣原体也可以引起。

临床表现

症状和体征:RSV毛细支气管炎常见的临床表现为1~2天发热,流涕和咳嗽,继之呼吸增快,喘息和三凹征。有些小婴儿,尤其是早产儿,可能会出现呼吸暂停,而听诊很少有异常,但以后可出现水泡音,干罗音或哮鸣音。可发展为中耳炎和细菌性肺炎(尤其是肺炎球菌)。

实验室检查:胸部X线片表现为肺透过度增强,伴有轻度的间质性渗出或部分肺膨胀不全。外周血白细胞计数(WBC)可能正常或轻度淋巴细胞增高。

治疗

大多数感染RSV的儿童在门诊很容易治疗,但小于2岁的婴幼儿常需要住院治疗。入院的指征包括未吸氧时缺氧,呼吸暂停,中度的呼吸增快伴有喂养困难,或有明显的呼吸窘迫。伴有慢性心肺疾病,诸如先天性心脏病、支气管肺发育异常或囊性纤维化(CF)是更常见的住院原因。动脉血气分析或非损伤性血氧饱和度监测是评价需氧情况和对治疗的反应所必需的。支持治疗包括吸氧、静脉输液、β-肾上腺素雾化、茶碱类或类固醇类激素的应用。伴有呼吸暂停或明显窘迫的婴儿需要机械通气。三氮唑核苷对一些合并有心肺疾病或免疫缺陷的孩子可能有帮助。然而,其功效仍然没有被证实。最近认为RSV-Ig可预防高危人群的RSV感

染(如患有慢性肺疾病的早产婴儿)。

预后

急性起病者预后良好,伴有肺动脉高压,支气管肺发育不良或 CF 的儿童病程可能延长,发病率和病死率高。此外,几乎有一半的住院病人于急性感染后可反复出现喘息,既表明具有急性毛细支气管炎的特异性体质,也说明在慢性反应性气道疾病的发病机制中起重要的作用。

慢性呼吸系统疾病

一般概述

儿童慢性呼吸系统疾病的诊断应遵循逐步检查的原则,应考虑症状出现的年龄,主要的呼吸道症状、体征和相关表现(表 15-7)。由于影响因素多种多样,诊断的早晚主要由临床症状的严重程度和进展速度决定。此外,因正常健康儿童在婴儿期经常有 10～12 次的呼吸道感染,因此医生应该认真区别发育正常的儿童和有慢性肺部疾病的儿童在几种不同感染中的不同表现,后者表现为持续有呼吸道症状并间歇性加重。还应注意周围环境因素的作用(如家庭成员吸烟,热气和燃烧木头的炉子,或来自附近高速公路的空气污染等)。

表 15-7 慢性肺部疾病的检查

开始的实验室检查

1. 回顾病史,实验数据和影像检查

2. 收集:胸部 X 线检查(PA 和侧位像)

CBC 和分数

出汗实验(毛果云香碱离子电渗疗法)

皮肤实验(根据病史检查 TB、球孢子菌、组织胞浆菌)

肺功能实验(如果年龄适合)

痰或鼻冲洗物的培养

下一步(第二阶段)的检查

1. 更广泛的肺功能试验(对支气管扩张剂、运动或乙酰甲胆碱负荷的反应)

2. 其他的影像学检查:

充气喉气管像

续表

分钟式验

胸部 CT 或超声检查

3. 血清学检查

4. 免疫学检查(血清免疫球蛋白水平测定,包括 IgE 和 IgG 亚型,抗链球细菌素,同族血细胞凝集素,和对既往免疫反应的浓度测定,T 细胞亚群,HIV,等)

第三阶段的检查

1. 纤维或钢性喉镜/支气管镜检查(用或不用支气管肺胞灌洗,毛刷取样,活检或支气管造影)

2. 更为特异的免疫学或血清学检查

3. 食道 pH 值测定

4. 心导管术,血管造影术

5. 肺活检

CBC = complete blood cell count,全血细胞计数

CT = computed tomography,计算机 X 线断层摄影术

HIV = human immunodeficiency virus,人类免疫缺陷病毒

IgE = immunoglobulin E,免疫球蛋白 E

IgG = immunoglobulin G,免疫球蛋白 G

PA = posteroanterior,前后位

TB = tuberculosis,结核病

哮　　喘

见第 26 章,过敏性疾病

支气管肺发育不全

支气管肺发育不全(BPD)是根据以下标准诊断的一种临床疾病:(1)生后第一周内出现急性呼吸窘迫,大多数见于有透明膜病(HMD)的早产儿;(2)既往或现在需要机械通气或氧疗;(3)慢性呼吸窘迫症状持续存在,包括体格检查、胸部 X 线片所见和生后一个月仍需要氧疗。发育不成熟、氧中毒、气压伤和炎症反应是发展成 BPD 的主要危险因素。其准确的定义和病因仍有争议。医源性和解剖上的因素诸如输液过多、动脉导管开放(PDA)、肺间质气肿、气胸、感染和对刺激的炎症反应,在其发病机制和病理生理过程中都起着重要作用。

临床经过和治疗

BPD 的临床经过变化很大，轻者仅需要适当的吸氧，1～2 个月后症状逐渐改善，重者对儿童产生严重的影响，需要长期的气管造口术和机械通气。BPD 婴儿的气道高反应性是常见的，需要用 β-肾上腺素（如特布他林、舒喘宁[沙丁胺醇]和二羟苯基异丙氨基乙醇）、茶碱类、类固醇和色甘酸钠经常性治疗。类固醇应用的部分原理是降低肺部的炎症反应和提高对支气管扩张气雾剂的反应。复发性肺膨胀不全、支气管软化、声门下狭窄和其他气道结构上的异常经常影响 BPD 的严重程度。复发性肺水肿，很可能是由于血管的渗透性增强、肺高压、左室功能不全或液体负荷过重等所致，而需要经常长期使用利尿剂治疗，包括速尿、双氢克尿噻和螺内酯（安体舒通）。严重的血容量不足、低钾血症、低钠血症和碱中毒是利尿剂的常见副作用。为了最大限度地控制肺动脉高压的进展，BPD 婴儿应认真地进行连续脉冲式血氧仪监测和动脉血气测定，以维持 PaO_2 或氧饱和度分别在 55～60torr 或 92%以上。连续的 ECG 和超声心动图检查监测右室过度肥大（肺源性心脏病）和左室过度肥大的发展。除了注意 BPD 患儿的心肺异常外，临床管理还要求密切注意孩子的生长、营养、代谢状况、发育状况、神经系统的发育和相关问题（如社会心理的调节能力）。

预后

尽管进展型（4 期）BPD 的病死率很高，但一般对多数婴儿来说远期预后是乐观的，但需要长期追踪观察以明确诸如继发持续性气道高反应性（哮喘）、运动不耐受性和可能的肺发育异常对远期预后的影响。

囊性纤维化

囊性纤维化（CF）是发生在白种儿童中最常见的致命性、遗传性疾病（常染色体隐性遗传），估计发生率为出生婴儿的 1∶2500，尽管 CF 也可发生在黑人（1∶17000）和亚洲儿童（1∶100000），但其发生率远远低于白种人。遗传学研究已证实 CF 基因位于 7 号染色体的长臂上（7q31）。在 508 位点上（F508 三角区）去除苯丙氨酸是 CF 突变的最常见原因（70%～80%）。这种氨基酸的缺失导致被称为 CF 跨膜传导调节蛋白（CFTR）的异常。CFTR 除作为氯通道外还具有一些其他细胞功能。这种缺陷被认为是引起汗液电解质特征性异常改变和肺、胰腺、肠管、肝脏和其他部位分泌物堆积，继之引起多器官功能障碍的原因。CF 的临床表现多种多样，患有此病的儿童可有各种异常表现（表 15-8）。90%的 CF 儿童有胰腺功能不全，许多表现为严重的体格发育障碍、脂肪泻和吸收不良，婴幼儿这些症状可能与

呼吸系统异常同时存在或单独存在。CF 的诊断主要根据匹鲁卡品电离子渗入疗法测定，由汗液中的氯离子水平来决定。影响发病率和病死率的因素是慢性气管内感染和炎症反应所引起的进行性呼吸衰竭。绿脓杆菌，尤其是以其粘液样形式存在时，是与 CF 相关的主要细菌性病原体，金黄色葡萄球菌和非典型流感嗜血杆菌是其他常见的病原菌。尽管临床经过多种多样，但因呼吸困难加重和胃肠道及营养问题而反复住院是常见的。在过去的 10 年内预后已有改善，目前生存者的平均年龄是 29 岁。CF 的管理方法见表 15-9。

表 15-8 (CF)囊性纤维化病人的临床表现

1. 呼吸系统
慢性咳嗽、喘息
持续性肺膨胀不全
反复发作性肺炎
葡萄球菌肺炎
绿脓杆菌肺炎，鼻窦炎或支气管炎
杵状指/趾
支气管扩张
鼻息肉
咯血
2. 胃肠系统/营养
胎粪性肠梗阻或栓塞综合征
小肠闭锁
胎粪性腹膜炎
直接高胆红素血症
无法解释的肝肿大，肝硬化
生长迟缓
脂肪泻
慢性腹泻
直肠脱垂
肠梗阻
低白蛋白血症
维生素 A、E 或 K 缺乏

续表

3. 其他
CF 家族史
不能射精
皮肤"咸味"
代谢性碱中毒
低电解质血症
中暑,极度疲劳
颅高压(维生素 A 缺乏)
颅内出血(维生素 K 缺乏)

表 15-9 CF 的一般临床管理

1. 常规管理:经常性临床评价,每 2～4 个月(根据年龄,疾病的严重程度);全面了解病史和体格检查,尤其注意生长因素,呼吸和胃肠系统;与慢性疾病相关的社会心理问题。
2. 营养:补充胰腺酶;热量;维生素(尤其是维生素 E,维生素 A、D 和 K);监测肝功和营养性指标(包括微量元素、蛋白和维生素水平、糖基化血红蛋白)。
3. 呼吸:物理疗法(常规体位引流,高频震荡或 PEP 治疗);血氧监测(脉冲式血氧仪);胸部 X 线片;肺功能试验,包括运动试验;ECG;流感疫苗(秋季);药物治疗:支气管扩张剂的气雾剂(如果证实有反应),脱氧核糖核酸酶治疗,色甘酸钠,抗生素(口服,静脉或雾化;通常直接给抗金黄色葡萄球菌和绿脓杆菌的抗生素)。
4. 目前研究中有希望的干预措施:氨氯比咪;静脉给予丙种球蛋白治疗;蛋白酶抑制剂;抗假单胞菌疫苗;基因治疗。

CF = cystic fibrosis,囊性纤维化

PEP = positive expiratory pressure,呼气末正压

(蔡栩栩译,赵淑琴审)

反复吸入

慢性反复吸入的患者有在喂养中或喂养后很快出现呼吸困难的病史,也可能在清醒时有发绀或呕吐,某些患者没有反复吸入史,而有反复喘息,反复肺炎或慢

性咳嗽史。有反复吸入的一些疾病包括因神经肌肉发育不全引起的不正常的吸吮或吞咽，脑损伤或其他先天神经肌肉异常；口、舌、咽或颌部的结构损害；因血管环引起的食管功能不全；严重的返流，弛缓不能、裂孔疝或其他原因；或由气管食管瘘或裂缝引起的吸入。胸部 X 线片显示迁移的、不对称的浸润影提示有反复吸入，吞钡、食道 pH 检查，气管吸引或支气管冲洗充满脂类的肺泡，巨噬细胞的数量明显增加可以帮助诊断。给予粘稠的食物，变换体位或胃动力制剂和 H_2 受体阻滞剂常可改善有食道功能不全患者的症状。外科手术指征取决于吸入的严重程度、频度和它的原因。

间质性肺疾病

儿科间质性肺疾病包括各种临床疾病(表 15-10)，这些疾病以肺间质、肺泡、毛细支气管壁持续性炎症和水肿为特点。这些病变可导致轻度肺功能不全或引起严重的肺纤维化。

表 15-10 儿童间质性肺疾病的原因

感染

病毒(巨细胞病毒、人类免疫缺陷病毒、呼吸道合胞病毒、腺病毒、流感病毒、副流感病毒、麻疹、EB 病毒、水痘)

支原体

原虫(卡氏肺囊虫)

分枝杆菌

霉菌

细菌(流感嗜血杆菌、嗜肺军团菌、百日咳杆菌)

后天感染

毛细支气管炎管腔闭合

吸入

无机灰尘(硅石、石棉、滑石粉)

有机灰尘(过敏性肺炎)

烟尘(硫酸、盐酸)

气体(氯气、二氧化氮、氨)

气雾剂

药物产生

续表

细胞毒素的(环磷酰胺、卡莫司汀、洛莫司汀、硫唑嘌呤、甲氨蝶呤、长春新碱)

其他(硝基呋喃妥英、青霉胺、金盐)

辐射

肿瘤

白血病

淋巴瘤

组织细胞增多病

淋巴增生性疾病

假瘤

其他

代谢的

囊性纤维化

脂沉积症

贮积的疾病

特发性间质纤维化

伴有胶原血管病,全身性血管炎

伴有皮神经综合征

类肉瘤病

肺含铁血黄素沉着症

肺泡性蛋白沉积症

肺部浸润伴嗜酸细胞增多

心力衰竭

肾病

临床表现差异很大,但呼吸急促常是最早期症状,经常伴有咳嗽、呼吸困难、三凹征和发绀。体重减轻、杵状指、咯血、胸疼,也可出现其他症状。呼吸道症状常在不知不觉中加剧。肺部听诊可闻及细小水泡音和呼吸音减弱。胸部 X 线片显示高度易变的,伴有弥漫性网状的,网状结节的或结节状浸润影。支气管周围成套状,肺门影增大和其他异常。肺功能试验为限制型通气障碍,肺容量和顺应性降低,肺泡-动脉氧分压差增大,特别是运动时。诊断有赖于支气管肺泡灌洗液和肺活检确诊。治疗和预后取决于特殊的异常疾病。

支气管扩张

支气管扩张通常导致慢性不可逆的气道损害。最常见的原因是反复的下呼吸道感染，经常有先天性慢性疾病。先天性慢性病包括囊性纤维化、免疫缺陷病、纤毛运动不能综合征、解剖性气道阻塞、先天性支气管软骨发育不全、异物、慢性吸入性肺炎或严重的急性感染后遗症(包括由结核杆菌、百日咳杆菌、腺病毒、麻疹、流感嗜血杆菌或金葡菌引起的)。支气管扩张可分为圆柱状的，静脉曲张状或囊状的，取决于X线、支气管显影或组织学改变。圆柱状损害表现为轻微的，与较大的支气管扩张相一致的。静脉曲张状支气管扩张表现为支气管不规则的扩张和阻塞，囊状支气管扩张表现为支气管直径变大和更多周围性气道阻塞。

临床表现

症状和体征：80%～95%的支气管扩张患者有慢性咳嗽，多在清晨或运动后加重，脓痰、咯血、喘息和严重的鼻窦炎。在支气管扩张的肺部，听诊时可有局限性哮鸣音和水泡音。

实验室检查：尽管X线胸片对支气管扩张的存在是不敏感和非特异性的，但是典型条索状阴影的表现和囊性改变可能被发现。左下叶、右中叶和舌叶是最常见的部位。胸部CT检查有助于确定支气管扩张和弥漫性肺损害。如果需要外科手术，在有临床经验的中心可进行支气管造影。诊断依据临床表现，特异性检查包括：汗试验，免疫随访，PPD试验，痰培养和细菌、霉菌、分枝杆菌染色，吞钡和食道pH检查，全血细胞计数和支气管镜检查。

治疗

除了对原有疾病的特殊治疗外，在用β-肾上腺素气雾剂治疗后至少2～4周，进行胸部物理疗法。支气管扩张的儿童经常给予抗生素治疗(依据痰培养)。外科切除术的指征是存在有产生严重症状和肺出血的局部病变。弥漫性肺损害时，一般来说，不是外科手术的指征。

咯血、肺出血和含铁血黄素沉着症

急性肺出血可发生咯血，也可以不发生，X线胸片常伴有肺泡浸润。痰和气管、胃的吸取物中可发现充满含铁血黄素的巨噬细胞。很多病例继发于感染(细菌、分枝杆菌、寄生虫、病毒或霉菌)，肺脓肿，支气管扩张(囊性纤维化，免疫缺陷)，异物，血凝固疗法，肺静脉压升高，结构损害(动静脉瘘，毛细血管扩张，肺隔离症，

支气管源性囊肿),肺挫伤,肿瘤,肺栓塞或胶原血管病(狼疮、Wegener's 肉芽肿病,类风湿关节炎,结节性多动脉炎,过敏性紫癜,Goodpasture 综合征和其他)。特发性肺含铁血黄素沉着症是因为含铁血黄素在肺内沉积(肺泡出血)。它可能是因为牛奶过敏(Heiner 综合征)。

临床表现常是非特异性的,包括咳嗽、呼吸急促、三凹征、咯血、生长延迟和疲劳。某些患者可有大咯血,听诊呼吸音减弱,喘鸣或罗音。可有缺铁性贫血和血尿。X 线胸片是多变的,弥漫性肺泡或间质浸润影可能是短暂的,有或无肺不张和纵隔淋巴结肿大。肺功能试验常显示限制性通气障碍伴有肺容量降低和顺应性差。诊断依据患者的年龄和伴随的体征(在婴儿和年幼儿可作牛奶蛋白血清沉淀试验)。治疗和预后取决于各种病因,经常使用类固醇和细胞毒制剂治疗。

先天性结构的损害

先天性胸外的呼吸异常引起吸气性喘鸣或在生后或生后头几个月内,尽管用力呼吸仍有呼吸困难。在婴儿早期存在的气道阻塞的先天性原因包括鼻后孔闭锁,巨舌,小颌(Pierre Robin 综合征),喉闭锁、喉裂、喉蹼、狭窄或囊肿,声门下血管瘤和其他。喉软化是最常见的原因之一,约占 1/2 以上。在吸气时,会厌或杓状软骨陷入气道,引起喉鸣。通过纤维喉镜可以很快作出诊断。尽管可以作气道造口术,但大多数小儿在 2 岁以内喉鸣可能消失。

先天性胸内的损害是多种多样的,有多种临床表现,从严重的新生儿呼吸窘迫到青春期的轻度慢性咳嗽。

气管软化

气管软化是由气管的功能性凹陷组成,经常伴有其他缺陷,例如,血管环、气管食管瘘、支气管肺发育不全和其他。它可以是先天性的。通过喉气管造影术或纤维支气管镜可确诊。

因为在生长发育的过程中,软骨逐渐变硬,大多数有先天性气管软化的小儿不需要干预。某些患者,雾化吸入异丙托品可以改善气管软化的稳定性。偶尔,有气管软化的患者伴有其他疾病,需要外科干预(主动脉瘤,气管造口术,气管再造术)。

血管环

血管环或悬带的临床体征变化很大,取决于损害的类型、中心气道和食管压缩的严重程度。在生后头几个月,最常见的体征是喘鸣、喘息或阻塞性呼吸暂停。假如有哮喘,在长期治疗后,某些小儿症状可继续存在。血管异常最常见的类型是双主动脉弓,左侧和右侧胚胎第 4 主动脉弓的持续存在导致食管和气管受压。异常

的无名动脉、右主动脉弓伴有异常的左锁骨下动脉和左侧动脉韧带及肺悬带(左侧肺动脉末端消失)是其他常见的血管畸形。实验室检查包括 X 线胸片,特别是主动脉弓侧和它的气管口径。吞钡可显示持续性食管压痕,提示主动脉弓异常(后面的气管受压),肺血管悬带,或异常的锁骨下动脉(前面的食管受压)。异常的无名动脉受压时,钡餐食道造影可显示正常 然而,在这些患者,X 线胸片侧位像显示在隆突上方,大约 2cm 处,前面的食管受压。进一步检查包括支气管造影以确定气管或支气管受压,经常用血管造影术或磁共振更准确地确定解剖异常。明显气道阻塞的小儿需外科手术。外科手术后在受压的地方,气管软化可持续存在。

纵隔肿物

纵隔肿物伴有喘鸣、喘息、慢性咳嗽或为了其他目的进行 X 线胸片检查时偶尔发现的。鉴别诊断依赖于肿物位于纵隔的位置(表 15-11)。某些纵隔肿物是先天的,其余的肿物是后来在儿童期发现的。随访包括吞钡、胸部 CT 片、支气管镜或开胸探查术。分枝杆菌疾病的皮肤实验与相关的对照实验也应进行。

表 15-11 纵隔肿物

分隔	病因
上纵隔	水囊瘤
	血管瘤
	胸腺瘤
	畸胎瘤
前纵隔	胸腺瘤
	胸腺增生
	胸腺囊肿
	畸胎瘤
	胸内甲状腺
	淋巴瘤
	心包囊肿
后纵隔	神经源性肿瘤
	神经管原肠的异常
	前脑脊膜膨出
	支气管源性囊肿

续表

分隔	病因
中纵隔	淋巴瘤
	淋巴结病
	支气管源性囊肿
	心包囊肿
	心脏肿瘤
	大血管异常

气管食管瘘

气管食管瘘是由食管和气管之间的隔膜缺如引起的。气管食管瘘的末端伴有食道闭锁是最常见类型(占 90%),包括近端的食管以盲端憩室终止,末端食管与气管连接。临床上,气管食管瘘可伴有羊水过多和先天性畸形(占 35%),例如,脊椎畸形,肛门闭锁,先天性心脏病和泌尿生殖系的损害。在出生后很短的时间出现咳嗽、窒息和呼吸窘迫。胃分泌物进入气道可引起肺损伤。可以通过胃管来确诊。X 线胸片显示鼻胃管卷曲在近端食道的位置。治疗包括从食道憩室吸出分泌物以防止误吸,直到在新生儿期明确诊断,进行外科修补。外科修补后,气管软化作为一个临床问题经常存在。后来的并发症包括在吻合口处有漏出物、纵隔炎、食管狭窄、膈肌麻痹、裂孔疝、食道运动减弱和反复发生瘘。

肺发育不全

肺发育不全是指肺未完全发育,通常因为子宫正常的胚胎发育中断或改变,可伴有其他的先天性畸形。肺发育不全是按体重来评估肺的大小(小于 28 周的早产儿,肺与体重之比低于 0.015 或新生儿为 0.012)。病因包括胸内肿块的存在导致肺气长空间减少(膈疝,胎儿水肿,隔离肺叶外型,胸部成纤维细胞瘤);胸腔大小减少(胸部营养不良,软骨发育不全);胎儿呼吸运动减弱或膈肌上升(腹脏突出,膈神经发育不全,胎儿腹水,腹部肿块);羊水过少(尿道流出道阻塞,多囊肾,持续的羊膜液漏);13、18 和 21-三体畸形;严重的肌肉骨骼疾病(关节弯曲,成骨发育不全);心脏损伤(Ebstein 异常,肺动脉狭窄,右心发育不全,Scimitar 综合征)。临床表现各异且与异常的严重程度有关。某些新生儿伴自发性气胸,出生时有呼吸窘迫,持续性肺动脉高压。轻度肺发育不全的小儿可有呼吸急促和其他相关的慢性呼吸体征。X 线胸片可见肺发育不全,一侧胸廓内有不同程度的容积缺失和纵隔移位。通气/灌注扫描、血管造影术和支气管镜检查可帮助临床诊断。预后取决于

肺发育不全的严重程度和其他一些临床问题。

肺隔离症

肺隔离症解剖上是肺实质从正常肺分离出的一个局限的肿块。叶外隔离症有一独自的胸膜包裹，叶内隔离症局限在胸膜内。叶外隔离症血液供应来自体循环、肺循环或两者，很少与胃和食道相通。叶内型动脉供应来自主动脉和其他分支动脉。叶内型常见于下叶（98%），很少与其他先天异常相关（不足 2%，叶外型为 50%），新生儿期少见（与叶外型不同），也可表现为获得性损害（继发感染）。隔离症临床表现为慢性咳嗽、喘息、反复肺炎或咯血。治疗行外科手术切除。

先天性大叶气肿

先天性大叶气肿常发生在新生儿期，表现为严重的呼吸窘迫，或出生后第一年内呈进行性呼吸减弱。在年长儿，因症状轻或间断而延误诊断。X 线胸片显示受累肺叶过度充气，支气管、血管广泛分离，邻近肺萎陷，纵隔移向健侧，患侧膈肌降低。诊断方法包括荧光镜、通气/灌注扫描、胸部 CT 扫描、血管造影和开胸探查。支气管镜检查对确定外部或内部的支气管受压是有帮助的。鉴别诊断应与气胸、肺大泡、肺不张伴有继发于球-瓣膜机制的代偿性过度充气和囊性腺瘤样畸形相鉴别。治疗主要为外科手术。

囊性腺瘤样畸形

单侧错构瘤常在生后头几天就出现明显的呼吸窘迫。这种类型约占先天性囊性肺疾病的 95%。囊性腺瘤样畸形外表像腺样的，不同大小的囊间有交通。囊性腺瘤样畸形按囊肿大小分为三种类型。Ⅰ型最常见，为大的囊肿（占 75%），预后好，存活率为 98%。Ⅱ型为多个小囊肿组成的，常伴有其他先天性畸形（肾脏，心脏，肠），存活率小于 40%。Ⅲ型表现为很大坚实的肿块，存活率为 50%。治疗需外科切除。

支气管源性囊肿

支气管源性囊肿是大小不同的中纵隔肿块，常局限在脊突和大的支气管附近。这些囊肿通常不与气道相通，可以出现急性呼吸窘迫、慢性咳嗽和喘息。偶尔，拍 X 线胸片可被发现。胸部 CT 或超声扫描在密度上可与囊性纵隔肿块相鉴别。治疗需外科切除。

肺淋巴管扩张

这是一种罕见的致命性疾病，在新生儿期可出现急性或持续性呼吸窘迫。它

可能伴有全身淋巴管扩张、Noonan 综合征、无脾、心血管损害(特别是肺静脉回流总体异常)、乳糜胸或肾脏畸形。X 线胸片显示有"毛玻璃"样改变,肺纹理明显增强,透过度增强。治疗主要是支持疗法。预后差,大多数在生后几个月内死亡。有在儿童期以后才被诊断和存活的病例报告。

(赵淑琴译,魏克伦审)

心　脏 | 16

D. Dunbar Ivy, MD, Elizabeth M. Shaffer, MD, & Michael S. Schaffer, MD

儿童心血管疾病是全世界疾病和死亡的一个重要原因。在这些疾病中先天性心脏病是主要的，而获得性心脏病也起重要的作用。此外，成人心脏病有些始于儿童期，并且需要尽可能早地提出对他们的预防。

诊断评价

病史

有关围产期信息，包括产前接触可能的致畸源和出生史，可为心脏病的特殊类型提供线索。例如，新生儿呼吸困难、紫绀和出现杂音等症状、体征开始的时间有助于鉴别诊断。提示充血性心力衰竭的症状（如喂养困难和出汗）是重要的，因此必须寻找有无这些症状。在新生儿期家族史非常重要，因为某些类型的先天性心脏病具有遗传性，并且在对小儿评价初期可能不很明显（表 16-1）。

体格检查

包括在望诊、触诊和听诊各方面对心脏进行检查。临床医师从对患儿全身的望诊开始检查，观察末梢灌注、颜色、姿势和异常形态的特征。生命指征，包括四肢血压，一定要检测。必须评估生长指标。应该观察胸部是否对称。需在患儿处于各种姿势（站立、坐位和仰卧）下进行心脏触诊和听诊，因为一些体查所见可能取决于姿势（例如二尖瓣脱垂的喀喇音）。检查者应对下列区域中的每一个部位进行听诊：胸骨右缘上部和颈部（主动脉瓣区）；胸骨左缘上部和背部（肺动脉瓣区）；胸骨左缘下部（三尖瓣区）和左腋下（二尖瓣区）。必须触摸右侧上肢和下肢的动脉搏动，观察在质量强弱和时间早晚方面的差异。胸部触诊包括确定最强搏动点的位置并注意它的强度。有心脏右侧病变的患者常常存在右心占优势。震颤可能存在并应注意检查。必须以一种有序的方式进行心脏听诊。要评价心动周期的每一个

组成部分(例如第 1 心音、第 2 心音、收缩期和舒张期)。当描述杂音特征时,一定要描写杂音的时间以及它的位置、强度和性质。

表 16-1 先天性心脏病与遗传因素和环境因素的相互关系

染色体异常	
常染色体	
13 三体综合征	室间隔缺损、动脉导管未闭、右位心
18 三体综合征	室间隔缺损、动脉导管未闭、肺动脉狭窄
21 三体综合征	心内膜垫缺损、室内隔缺损、房间隔缺损
染色体 8 臂间倒位	法洛四联症、右室双出道、动脉导管未闭
性染色体	
XO(Turner)综合征	主动脉缩窄、主动脉狭窄、房间隔缺损
XXXXY 综合征	动脉导管未闭、房间隔缺损
脆性 X 综合征	主动脉根部扩张、二尖瓣脱垂
基因异常	
常染色体隐性遗传	
Ellis-van Creveld 综合征	房间隔缺损、单心房
Friedreich 共济失调	心肌病
糖原累积症Ⅱ型	心肌病
Jervell-Lange-Nielson 综合征	长 Q-T 间期
Hurler 综合征	冠状动脉疾病、主动脉瓣关闭不全、二尖瓣返流、传导障碍
Seckel 综合征	室间隔缺损、动脉导管未闭
Smith-Lemli-Opitz 综合征	室间隔缺损、动脉导管未闭
常染色体显性遗传	
Ehlers-Danlos 综合征	大血管破裂
Holt-Oram 综合征	房间隔缺损、室间隔缺损
Marfan 综合征	大动脉瘤、主动脉瓣关闭不全、二尖瓣返流
神经纤维瘤病	肺动脉狭窄、主动脉缩窄
Osler-Weber-Rendu 综合征	肺动静脉瘘
Romano-Ward 综合征	长 Q-T 间期
结节性硬化症	心肌横纹肌瘤、主动脉瘤
Ullrich-Noonan 综合征	肺动脉狭窄、房间隔缺损、特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄
性连锁隐性遗传(X-R)和性连锁显性遗传(X-D)	

续表

Hunter综合征(X-R)	冠状动脉疾病、瓣膜疾病
Duchenne肌萎缩(X-D)	心肌病
畸胎形成	
酒精	室间隔缺损、动脉导管未闭、房间隔缺损
苯妥英钠	肺动脉狭窄、主动脉狭窄、主动脉缩窄、动脉导管未闭
三甲双酮	大动脉换位、法洛四联症、左心发育不全综合征
锂	Ebstein畸形、大动脉换位、房间隔缺损
酰胺哌啶酮	法洛四联症、室间隔缺损、房间隔缺损、动脉干
风疹	周围肺动脉狭窄、动脉导管未闭、室间隔缺损、房间隔缺损
母亲患糖尿病	非对称性间隔肥厚、大动脉换位、室间隔缺损、主动脉缩窄
母亲患苯丙酮尿症	法洛四联症、室间隔缺损、房间隔缺损
母亲患系统性红斑狼疮	完全性房室传导阻滞

实验室检查

心电图

心电图是心肌电活动的一种表现图形：P波代表心房除极，QRS波群代表心室除极，T波代表心室复极。QRS波代表左室和右室电活动的总和。在整个儿童时期，随着从右室占优势变为左室占优势，心脏逐渐成熟起来。因此心电图的正常标准是依据患儿的年龄(图16-1)。心肌组织增加产生电势的不平衡并被描述为心室肥厚。当存在心室发育不良时，电势的平衡将发生变化，表现为对侧心室的肥厚，例如，左心发育不良时表现为右心室肥厚。

胸部X线检查

胸部X线检查对评估心脏大小和肺血流量非常重要。在新生儿心胸比值增加，0.55是正常上限，而在正常年长儿最大值为0.50。肺动脉增粗扩张或肺血管纹理减少分别提示肺血量增多或减少(图16-2)。

超声心动图

超声心动图被广泛地应用于儿科心脏病患者的评价和随访。二维超声显像可

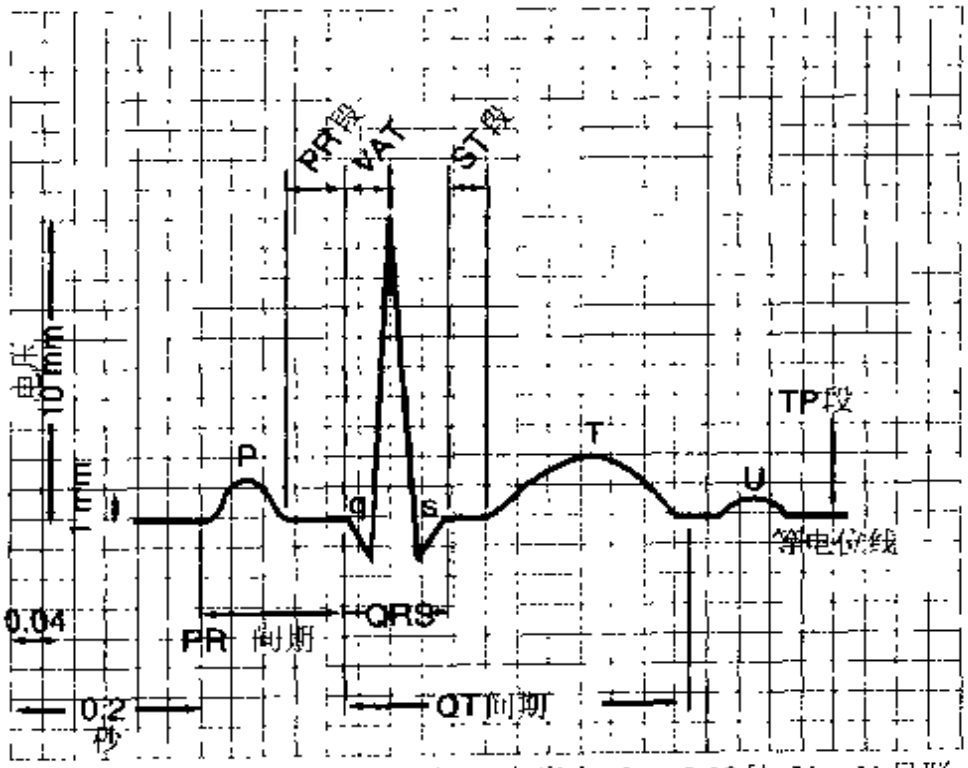
提供解剖学详细情况，而多普勒检查则提供压力和血流方面的资料(图 16-2)。

心导管术

心导管术正在从一种诊断工具迅速发展为治疗干预的技术。当非侵入性检查手段不能提供必要的信息时，可用心导管术来评估解剖学改变和心腔内压力。

球囊扩张瓣膜成形术已成为瓣膜狭窄和新生儿期后主动脉缩窄的一种治疗选择。在某些医学中心已经应用经导管堵闭术来治疗动脉导管未闭、房间隔缺损、体循环侧支交通和外科放置的分流。

为明确心律失常的发生机制和可能进行的治疗，对许多患心律失常的儿科患者常规地进行心内电生理检查。在电生理实验室目前对房室旁路可实行经导管消融，而不需要手术。



右房大：P > 2.5mm 在任一导联 P波高尖

右室肥厚：RV_1 0–24h > 20 mm
1–7 d > 29 mm
1w–16y > 20 mm
SV_6 0–7d > 14 mm
8–30d > 10 mm
1–6m > 7 mm
0.5–16y > 5 mm

右房大：P > 0.08 秒；V_{5R}、V_1 导联终末 P 波倒置且较深；P 波有切迹

左室肥厚：SV_1 0–1d > 28 mm
1d–1y > 19 mm
1–16y > 25 mm
RV_6 0–6m > 16 mm
6–12m > 19 mm
1–16y > 21 mm

图 16-1 儿科心电图

VAT，心室室壁激动时间

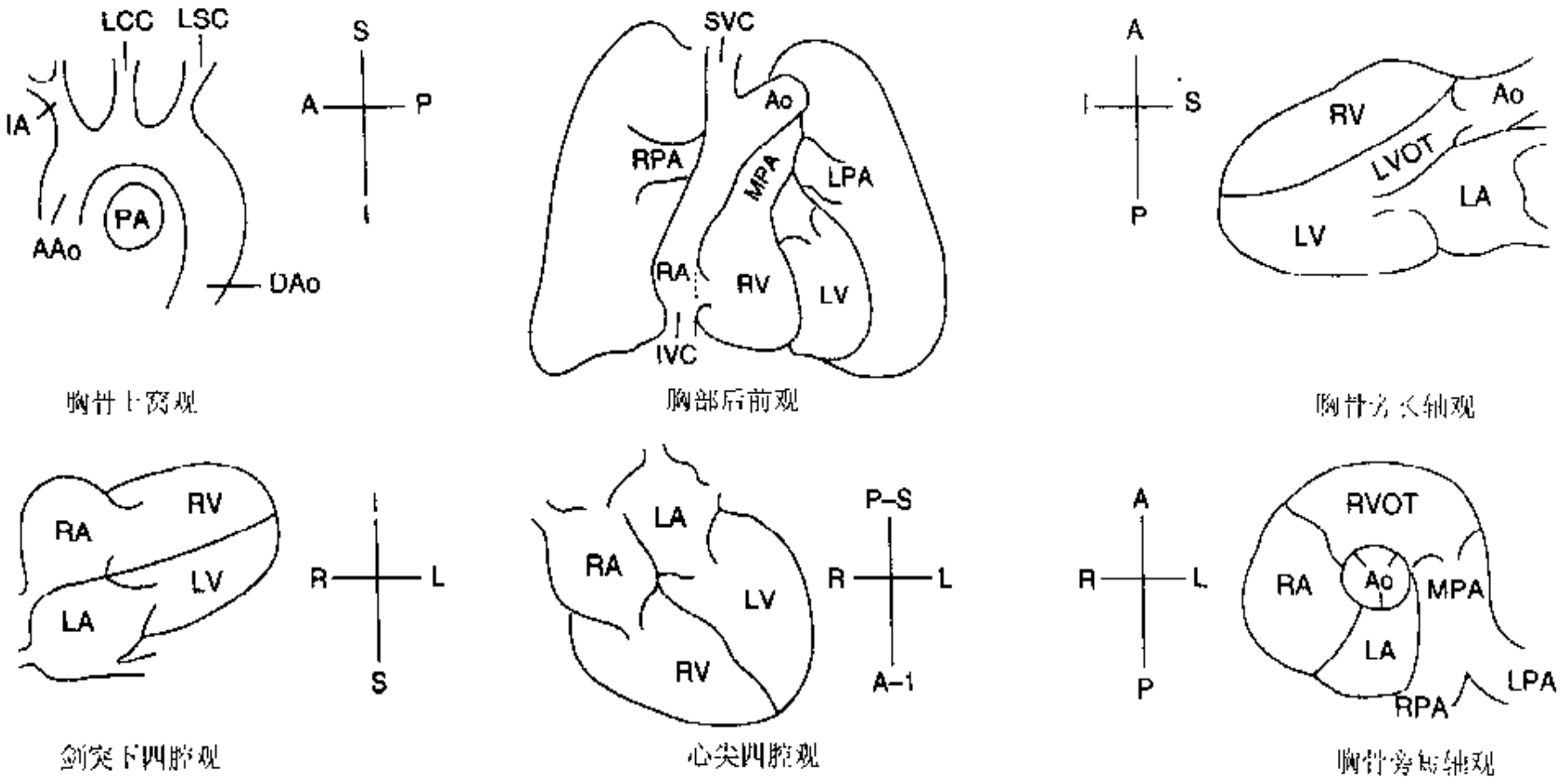


图 16 2　标准的胸部 X 线和超声心动图观察。

注：A 前；AAO 升主动脉；AO 主动脉；DAO 降主动脉；I 下；IA 无名动脉；IVC 下腔静脉；L 左；LA 左房；LCC 左颈总动脉；LPA 左肺动脉；LSC 左锁骨下动脉；LV 左室；LVOT 左室流出道；MPA 主肺动脉；P 后；PA 肺动脉；R 右；RA 右房；RPA 右肺动脉；RV 右室；RVOT 右室流出道；S 上；SVC 上腔静脉

充血性心力衰竭

充血性心力衰竭(CHF)是心脏不能排出足够的血量以满足身体需要的一种临床综合征。CHF 由下列四种情况之一引起:(1)心肌组织的功能障碍(例如心肌炎、心肌病);(2)体循环灌注减少的先天性心脏病(例如严重的主动脉口狭窄或伴肺血流过多的大的左向右分流);(3)正常的心血管系统面临异常的需要(例如毒性弥漫性甲状腺肿或严重的贫血);(4)不能产生足够心排血量的心律失常。

临床表现

心动过速、呼吸急促、奔马律和肝脏肿大是充血性心力衰竭的特征性临床表现。尽管发生机制较多,但在全部病例表现却惊人的相似。其他的临床表现包括多汗、颈静脉怒张、周围性水肿(在婴儿为眼眶周围水肿)、心脏扩大以及在严重病例可出现紫绀。

治疗

充血性心力衰竭的治疗应该针对基础病因,然而一般治疗通常会改善患儿的状态。

1. 除非存在大的左向右分流,应给予氧气,甚至在无紫绀时,因为吸氧会增加体循环氧的传递和释放,并且也减少反应性肺血管收缩。

2. 洋地黄化会改善心肌收缩力并增加心脏排血量,同时产生利尿。

3. 利尿剂减少心脏前负荷并减轻肺水肿。

4. 在左室心功能不全的病例,减轻后负荷会减少体循环的血管阻力,并增加心脏排血量。

至于药物剂量可查阅表 16-2。

缺氧发作

缺氧发作或法洛四联症发作是易激惹性增加、呼吸急促和紫绀加重的一种突然发作,它可发展成晕厥和抽搐发作。发作可持续几分钟至数小时,并常见于法洛四联症、三尖瓣闭锁或任何一种伴有肺血流减少的心脏畸形以及无梗阻的心内交通的患儿。缺氧发作由下列原因引起:(1)肺动脉漏斗部过度收缩;(2)体循环血管阻力减少;或(3)体循环静脉回流减少。

表 16-2　常用药物

药物	用药途径	剂量	作用开始时间	作用机制	注意事项副作用
抗心律失常药					
腺苷(adenosine)	静脉注射	快速弹丸式给药，静脉注射 75～100μg/kg，如果无反应给予 50～300μg/kg，最大剂量 12mg，如果无效，可再重复给 1 次	数秒钟	嘌呤能激动剂	二度和三度房室传导阻滞、心房纤颤、心房扑动和病态窦房结综合征的患者禁用
阿托品(atropine)	静脉注射	每次 0.01～0.03mg/kg，每隔 4～6 小时一次，最大剂量 0.4mg/次	数秒钟	副交感神经阻滞剂	心动过速
溴苄胺甲苯磺酸盐(bretylium tosylate)	静脉注射	5mg/kg，然后按 1～2mg/min	数分钟	抑制去甲肾上腺素释放	低血压
地高辛(digoxin)治疗水平：0.6～2ng/ml	口服	饱和量：早产儿：20～40μg/kg，新生儿～2 岁：50μg/kg，2 岁以上：40μg/kg，总量分 3 次，按 1/2、1/4、1/4 每隔 6～8 小时给予一次，维持量：1/4 饱和量，分为 2 次	1～2 小时	充血性心力衰竭：增强心肌收缩力；心律失常：加速心房传导，增加房室结不应性	食欲减退，恶心，呕吐，头痛，腹泻，兴奋，定向力障碍，心动过缓，心房纤颤，室性心动过速
	静脉注射	口服剂量的 75%～80%	15～60 分钟		
	肌肉注射	口服剂量的 75%～80%	5～15 分钟		
氟卡胺(flecainide)	口服	2～6mg/kg/d，分为 2～3 次	2～3 小时	快钠通道阻滞剂(IC 类)	二度或三度房室传导阻滞、双束支或束支传导阻滞、病态窦房结综合征和心肌抑制的患者禁用；可能致心律失常作用
利多卡因(lidocaine)治疗水平：2～5μg/ml	静脉注射	1.0mg/kg，然后按 30～50μg/kg/min 静脉滴注	15～90 秒钟	局部麻醉剂，降低心肌应激性	心律失常

续表

药物	用药途径	剂量	作用开始时间	作用机制	注意事项副作用
苯妥英钠(phenytoin) 治疗水平：10～20μg/ml	口服 静脉注射	2～5mg/kg/d，每隔8～12小时分次给 3～5mg/kg负荷量	2～4小时 5～10分钟	提高纤维颤动阈值	快速静注输注时可引起心动过缓，低血压，血液疾病，牙龈增生
普鲁卡因胺(procainamide) 治疗水平：4～10μg/ml	口服 静脉注射	40～60mg/kg/d每隔6～8小时 每次10～20mg/kg	30～60分钟 1～5分钟	减慢心肌传导，延长复极	低血压，血液疾病，狼疮综合征，获得性QT间期延长，胃肠功能紊乱
普萘洛尔(propranolol)(心得安)	口服	每次0.5～1.0mg/kg，每隔6小时1次	30分钟	β受体阻滞剂	减少心脏排血量，心动过缓，低血糖，哮喘
	静脉注射	每次0.01～0.1mg/kg 每隔6～8小时	2～5分钟		
奎尼丁(quinidine)	口服	10～30mg/kg/d每隔12小时给予	数分钟	减慢心肌传导，延长复极	低血压，血液疾病，胃肠功能紊乱
索他洛尔(sotalol)	口服	2～8mg/kg/d每隔12小时分次给予	2～3小时	β受体阻滞剂，有溴苄胺样效应	去颤，加重心力衰竭，致心律失常，恶心，支气管痉挛，心动过缓
维拉帕米(verapamil)(异搏定)	口服	3～6mg/kg/d分3次给予	数分钟	钙拮抗剂	加重心力衰竭，在快速滴注期间可用胶体和钙剂
	静脉注射	0.1～0.15mg/kg，超过1分钟以上			
抗高血压药物					
卡托普利(captopril)(开搏通)	口服	1～4mg/kg/d，每隔8～12小时；早产儿用1/10剂量，小心逐渐增量	1小时	血管紧张素转换酶抑制剂	低血压，肾灌注减少
二氮嗪(diazoxide)	静脉注射	每次3～5mg/kg	1～2分钟	动脉血管扩张剂	低血压，高血糖

续表

药物	用药途径	剂量	作用开始时间	作用机制	注意事项副作用
肼苯达嗪（hydralazine）	口服	0.75～7.0mg/kg/d，每隔6～8小时分次给予	数小时至数天	动脉血管扩张剂	低血压，心动过速，狼疮样综合征
	静脉注射	0.8～3.0mg/kg/d，每隔4～6小时分次	10～30分钟		
硝普钠（nitroprusside）	静脉滴注	0.5～6.5μg/kg/min	数分钟	周围血管扩张剂（动脉和静脉）	低血压，氰化物中毒，（如果硫氰化物水平＞12mg/dl则停用）
普萘洛尔		参见上面			
利尿剂					
丁苯氧酸（bumetanide）	口服	0.015～0.1mg/kg/d	30～60分钟	抑制髓袢升部对钠的再吸收	低血压，低血钾，低钙血症，高酸尿血症
	静脉注射	尚未确立	15～30分钟		
依地尼酸（ethacrynic acid）	口服	每次25mg，最大量2～3mg/kg/d	30分钟	抑制髓袢升部和近侧及远侧肾小管对钠的再吸收	低血压，低钾血症
	静脉注射	每次1mg/kg，不推荐用重复剂量	5分钟		
呋塞米（furosemide）（速尿）	口服	每次2mg/kg	30～60分钟	抑制髓袢升部对钠的再吸收	在肾脏疾病时具有耳毒性，低钙血症，脱水，早产儿肾钙质沉着症
	静脉注射	每次1mg/kg	数分钟		
氢氯噻嗪（hydrochlorothiazide）（双氢克尿噻）	口服	2～3mg/kg/d	1～2小时	抑制肾小管对钠的吸收	高胆红素血症，低钾血症，高血糖症，高尿酸血症
螺内酯（spironolactone）（安体舒通）	口服	1～3mg/kg/d	4～5天	醛固酮抑制剂	高血钾，胃肠功能紊乱

续表

药物	用药途径	剂量	作用开始时间	作用机制	注意事项副作用
与动脉导管相关的药物					
吲哚美辛（indomethacin）（消炎痛）	静脉注射	0.2mg/kg，每隔12小时1次（如果小婴儿未超过生后48小时，第2次和第3次剂量为0.1mg/kg）	数分钟	前列腺素抑制剂	胃肠道出血，感染，暂时性肾损害，如果排尿量少于每小时0.6ml/kg应停用
前列腺素E_1（prostaglandinE_1）	静脉滴注	0.01～0.1μg/kg/min	数分钟	松弛平滑肌，特别是动脉导管，对依赖导管的先心病维持体循环和肺循环的灌注	呼吸暂停，发热，低血压
影响心肌收缩力的药物					
氨吡酮（amrinone	静脉注射	0.75mg/kg，弹丸式给予，3分钟以上，然后5～10μg/kg/min	数分钟	血管扩张剂，加强心肌收缩力	低血压，血小板减少，肝脏毒性
地高辛		参见上面			
多巴酚丁胺（dobutamine）	静脉滴注	2.5～20μg/kg/min	数分钟	β-肾上腺素能激动剂	快速型心律失常，异位心律，高血压，在肥厚性心肌病禁用
多巴胺（dopamine）	静脉滴注	2～20μg/kg/min	数分钟	多巴胺受体、β-肾上腺素能受体激动剂，大剂量时兴奋α受体作用明显	快速型心律失常，高血压
肾上腺素（epinephrine）	静脉滴注	0.1～1μg/kg/min	数分钟	α和β肾上腺素能受体激动剂	心动过速，高血压，头痛，恶心、呕吐
异丙基肾上腺素（isoproterenol）	静脉滴注	0.05～1.0μg/kg/min	数分钟	β-肾上腺素能受体激动剂	心动过速，室性异位搏动

缺氧发作是一种内科急症。治疗应针对基础病因。常让患儿安静并使之处于膝-胸体位，可打断发作的循环。应该给予吸氧。按0.1～0.2mg/kg皮下注射硫酸吗啡可使患儿安静并减轻呼吸急促。在危重病例可予静脉注射心得安(propranolol)0.05～0.1mg/kg。应长期服用心得安(按1.0～4.0mg/kg/d)，直到安排姑息性或根治性手术之前。

先天性心脏病

先天性心脏病(CHD)的发病率约为6‰～8‰。目前对90%以上的本病患儿可进行姑息或根治手术，成功的干预取决于早期和准确的诊断。当患儿出现紫绀或充血性心力衰竭时，临床医师应该立刻着手进行快而有序的评估和干预。

无紫绀型先天性心脏病

室间隔缺损(VSD)

概述：除二叶的主动脉瓣外，室间隔缺损是先天性心脏病最常见的类型。它占先天性心脏病全部病例的25%，并且男性比女性更常见。室间隔缺损是在染色体异常者中发现的最常见病变。

解剖学：最常见的位置是在室间隔膜周部。在间隔的肌肉部、流出部和流入部也可能出现室间隔缺损。缺损大小从针尖样到累及大部分室间隔不等。室间隔缺损可以是单个或多个，并常伴有其他的心脏畸形。

症状和体征：临床表现主要取决于缺损的大小、肺血管阻力(PVR)及伴发的病变。在生后最初几个月内由于肺血管阻力减低，充血性心力衰竭可能加重。在小至中型缺损，可有正常的肺动脉第2心音，并在胸骨左缘下部可闻及Ⅱ～Ⅴ/Ⅵ级粗糙的全收缩期杂音。在有大量分流而没有肺动脉高压的患儿肺动脉第2心音是正常的，在胸骨左缘下部可听到Ⅱ～Ⅲ/Ⅵ级全收缩期杂音，在心尖部可闻及一个舒张中期隆隆性杂音，并出现充血性心力衰竭。发生显著肺动脉高压时，可见右心室抬举样搏动，肺动脉第2心音亢进，沿胸骨左缘可听到短暂的收缩期喷射性杂音，假如已发展到艾森门格(Eisenmenger)综合征时(反向分流)，患儿可能出现紫绀。

实验室检查所见：小量分流时，胸部X线片显示的心脏大小和心电图都正常。在中等大小的缺损，胸部X线检查可显示心脏轻度增大和肺血增多，并且心电图也有改变。大型缺损导致心脏显著增大伴肺血增多，心电图提示右室肥厚、左室肥厚或双室肥厚。在确定缺损的位置和大小方面超声心动图是有用的。多普勒超声心动图可用于估测肺动脉收缩压。

治疗:除预防发生亚急性细菌性心内膜炎外,小型室间隔缺损很少需要任何外科和内科的处理。自然闭合率与缺损的大小无直接相关。存在充血性心力衰竭时可应用抗充血性心力衰竭的药物。对于难治性充血性心力衰竭,尽管经充分的药物和营养治疗仍不能长胖、反复发生肺炎或不可逆性肺动脉高压的患儿建议手术治疗。

动脉导管未闭(PDA)

概述:动脉导管未闭是先天性心脏病的一个常见类型,占全部病例的 12%;在早产儿中 20%~60%存在动脉导管未闭,女性患病是男性的 2 倍。在高原地区发病率似乎增高。

解剖学:动脉导管是一条位于肺动脉和降主动脉之间的血管,在所有的胎儿都能见到并且在足月儿生后不久一般皆发生关闭。

症状和体征:在早产儿取决于未闭动脉导管的管径粗细,心前区搏动强烈并可有一个易变的收缩性杂音,脉搏常洪大。在年长儿于胸骨左缘上部、锁骨下方可听到连续性杂音,向背部传导。脉搏洪大。

实验室检查所见:在小型动脉导管未闭,胸部 X 线片和心电图正常。中等至大型动脉导管未闭可显示左室肥大心电图,在胸部 X 线片上可见心脏增大及肺纹增强。如果有肺动脉高压存在,心电图可显示右心室肥厚或双室肥厚。二维和多普勒超声心动图可证实动脉导管的存在。在大量分流时,由于肺静脉回流增加左房可扩大。

治疗:早产儿动脉导管未闭可应用药物(消炎痛)或进行手术给予紧急处理。在没有发生肺血管梗阻性病变时,对年长儿可进行有效的手术结扎或经静脉心导管安插堵闭装置。

房间隔缺损(ASD)

概述:房间隔缺损有三种类型:继发孔、原发孔和静脉窦缺损。继发孔缺损占房间隔缺损的 80%和占先天性心脏病总数的 10%,女性和男性的发病比率约为2:1。原发孔缺损占先天性心脏病总数的 2%,男女发病大约相等。房间隔缺损的 5%是由静脉窦缺损构成。

解剖学:继发孔缺损累及卵圆窝周围的区域。原发孔异常起因于胚胎期房间隔发育不良并伴有二尖瓣裂缺。静脉窦缺损位于卵圆窝后方邻近上腔静脉开口处。该型缺损常伴有右上肺静脉的部分性肺静脉异位引流。

症状和体征:通常出现心前区隆起(右心室肥大),第 2 心音呈显著的固定分裂。在胸骨左缘上部听到Ⅱ/Ⅵ级收缩期喷射性杂音,可伴有三尖瓣区的舒张中期隆隆性杂音。

实验室检查所见：胸部X线检查表明心脏增大和肺纹理增多。心电图显示右室肥大，在V_1导联呈rsR'波型。在原发孔缺损可见到电轴左偏和右室肥大以及V_1导联的rsR'波型。超声心动图揭示右房和右室扩大以及室间隔的矛盾运动，在房间隔上可观察到缺损本身，并且用多普勒超声检测出心内分流。

治疗：虽然房间隔缺损的自然闭合不如像在室间隔缺损时那样常见，但已有病例报告。对于充血性心力衰竭可应用抗心力衰竭药物。存在大量左向右分流、充血性心力衰竭或肺充血时建议用手术关闭。目前在一些医疗中心经静脉用心导管放入堵闭装置与手术关闭交替应用。

房室隔缺损

概述：在大约4%的先天性心脏病患儿中发现有此病。它在Down综合征患儿中较常见。男女患病几率相等。肺动脉高压和不可逆性肺血管梗阻性病变是主要的危险。

解剖学：完全型房室隔缺损有一个大的房室隔缺损和从左右心房起源的共同房室瓣口。部分型房室隔缺损有原发孔房间隔缺损伴二尖瓣畸形并返流。

症状和体征：在新生儿期可听不到杂音，肺动脉第2心音增强。于婴幼儿后期在心尖部通常可听到非特异性收缩期杂音和舒张中期隆隆性血流杂音。

实验室检查：胸部X线检查显示心脏增大和肺血管纹理增多。心电图可提示电轴左偏伴右心室、左心室或双室肥厚。15%的病例可发生一度房室传导阻滞。超声心动图在检测房室瓣结构及心房、心室间隔缺损方面是有用的。

治疗：用抗心力衰竭药物控制心力衰竭。在发生不可逆性肺血管病变前进行手术，通常是在生后6～12个月之前。

主动脉口狭窄(AS)

概述：主动脉口狭窄占先天性心脏病全部病例的5%，男性发病多于女性，为2:1。主动脉口狭窄可被分为瓣膜狭窄、瓣下狭窄和瓣上狭窄。主动脉瓣上狭窄常伴发William综合征(婴幼儿有特殊面容和高钙血症)。

解剖学：在主动脉瓣狭窄，瓣膜通常呈二叶式，瓣叶缺乏弹性并增厚伴活动度减低。在严重病例，瓣环本身通常缺少弹性。

症状和体征：婴儿可有充血性心力衰竭和脉搏减弱；年长儿通常无症状。在心尖区可听到收缩期喷射性喀喇音，并在胸骨右缘上部闻及Ⅱ-Ⅵ/Ⅵ级收缩期喷射性杂音，沿颈动脉传导。在中至重型病例于胸骨上凹和背部常可触到震颤。瓣下和瓣上狭窄时，可无喀喇音。主动脉瓣下狭窄常伴有主动脉返流。

实验室检查：胸部X线检查显示心脏大小正常和主动脉根部增粗。心电图改变与主动脉缩窄时的变化相类似，伴有婴儿期右室肥大和年长儿左室肥大。超声

心动图显示主动脉瓣病变和左心室流出道异常，多普勒血流检查可准确估测压力阶差。

治疗：对主动脉瓣狭窄的大多数病例可首选球囊瓣膜成形术。主动脉瓣下狭窄或瓣上狭窄病例通常需要手术干预。进行干预的指征是有症状、压力阶差大于60mmHg、活动后血压反应异常或心电图显示有心肌劳损。

主动脉缩窄(CoA)

概述：CoA 占先天性心脏病病例的6%，发病以男性为多，男、女之比为 1.7:1。常可见到主动脉缩窄伴发 Turner 综合征。

解剖学：CoA 被定义为通常是与动脉导管相对应部位(近导管的)的主动脉的缩窄。它可累及多个较小的部分或一长段。在 50% 的病例伴有二叶式主动脉瓣。CoA 综合征包括缩窄、动脉导管未闭、主动脉峡部的管状发育不良和室间隔缺损，并常合并充血性心力衰竭。

症状和体征：高血压和股动脉搏动减弱伴臂-股动脉脉搏延迟提示本病的诊断。在新生儿股动脉搏动减弱可能被误诊为存在大的动脉导管未闭。严重的主动脉缩窄在生后第 1 周可发生充血性心力衰竭和股动脉搏动消失。

实验室检查：在有充血性心力衰竭的婴幼儿，胸部 X 线检查显示心脏增大和肺静脉瘀血。心电图可显示右室肥大(左室发育不良)。在年长儿胸部 X 线检查所见可正常，或显示肋骨切迹或主动脉狭窄后扩张。心电图可见左室肥大。在婴儿期超声心动图提示右心室扩大并可能显示左心室发育不良。可看见主动脉弓和缩窄部位，另外主动脉多普勒检查可显示动脉血流紊乱。

治疗：有心力衰竭的婴儿需要镇静和紧急手术。在新生儿应用前列腺素 E_1 (0.025～0.1μg/kg/min)以重新开放动脉导管，可改善全身灌流和缓解酸中毒。这些手术目前能获得很好的效果，再狭窄可能发生。导管球囊血管成形术在解决再狭窄阻塞和新生儿期以后狭窄是非常成功的。

左心发育不良综合征(HLHS)

概述：HLHS 占先天性心脏病患者的 1.5%，男性发病较多。如不进行手术，实际上患儿将 100% 死亡。

解剖学：解剖学缺陷包括主动脉瓣和二尖瓣闭锁伴有小的左室腔。

症状和体征：在出生后第 1 周患儿通常有充血性心力衰竭和脉搏微弱。第 2 心音呈单一感。在胸骨左缘可听到肺动脉喷射性喀喇音伴非特异性收缩期喷射性杂音。

实验室检查：胸部 X 线检查显示心脏增大和间质性肺水肿。心电图显示右室肥大伴左侧电势缺无，在 V_6 导联常见不到 Q 波。超声心动图显示左室和主动脉

发育不良。

治疗:近些年来对本病患儿预后的看法已发生显著的变化。随着新生儿心脏移植和复杂修补术的出现,对这种致死性疾病的处理进行不同的选择是可能的。当前,新生儿心脏移植2年生存率已达75%。远期病态和死亡率研究的初步结果令人鼓舞。

肺动脉狭窄(PS)

概述:PS占先天性心脏病病例的10%,男性发病较多。

解剖学:瓣膜呈圆锥形或圆顶形,并且由瓣叶融合而成。PS尸检病例的20%显示为二个瓣;10%~15%的病例有瓣膜发育不良。

症状和体征:轻至中度PS,肺动脉第2心音柔和并有收缩期喷射性喀喇音。喀喇音可伴有Ⅰ-Ⅲ/Ⅵ级收缩期喷射性杂音,在胸骨左缘上部明显并向背部传导。在重度PS患儿,肺动脉第2心音消失,杂音变为较长而响亮,并在收缩晚期达到高峰。在严重的PS,早在新生儿期就可出现紫绀。

实验室检查:在轻度PS,胸部X线检查显示心脏大小正常和主肺动脉扩张。肺动脉扩张的程度与PS的严重程度无关。心电图正常。在中至重度PS,心电图显示右室肥厚并在危重病例可出现右室肥厚伴劳损。超声心动图显示肺动脉瓣异常和不同程度的右心室肥厚。多普勒超声心动图能准确地检测跨瓣压力阶差。

治疗:对中至重度病例建议进行经导管球囊瓣膜成形术。目前在小婴儿正在开展这种方法,这样可避免新生儿手术的高度危险。

紫绀型心脏病

紫绀型心脏病的特点是患儿有右向左分流并且通常(但不总是)出现青紫。毛细血管床内至少存在4~5克未饱和血红蛋白才能被确定为紫绀。根据这个定义,伴有贫血的紫绀型心脏病患儿可能不出现紫绀。记住紫绀患儿可能呈现为苍灰色而不是青紫色也是重要的。图16-3概括了对紫绀患儿的评估程序。

法洛四联症(ToF)

概述:ToF是紫绀型心脏畸形中最常见的类型,占先天性心脏病全部病例的10%~15%。男性患病稍多于女性。

解剖学:ToF由肺动脉漏斗部狭窄、大的室间隔缺损、主动脉骑跨和右室肥大组成。伴发的畸形可包括25%病例有右位主动脉弓,10%病例有房间隔缺损,肺动脉瓣缺无,肺动脉瓣闭锁,房室隔缺损,以及左上腔静脉引流到冠状窦。

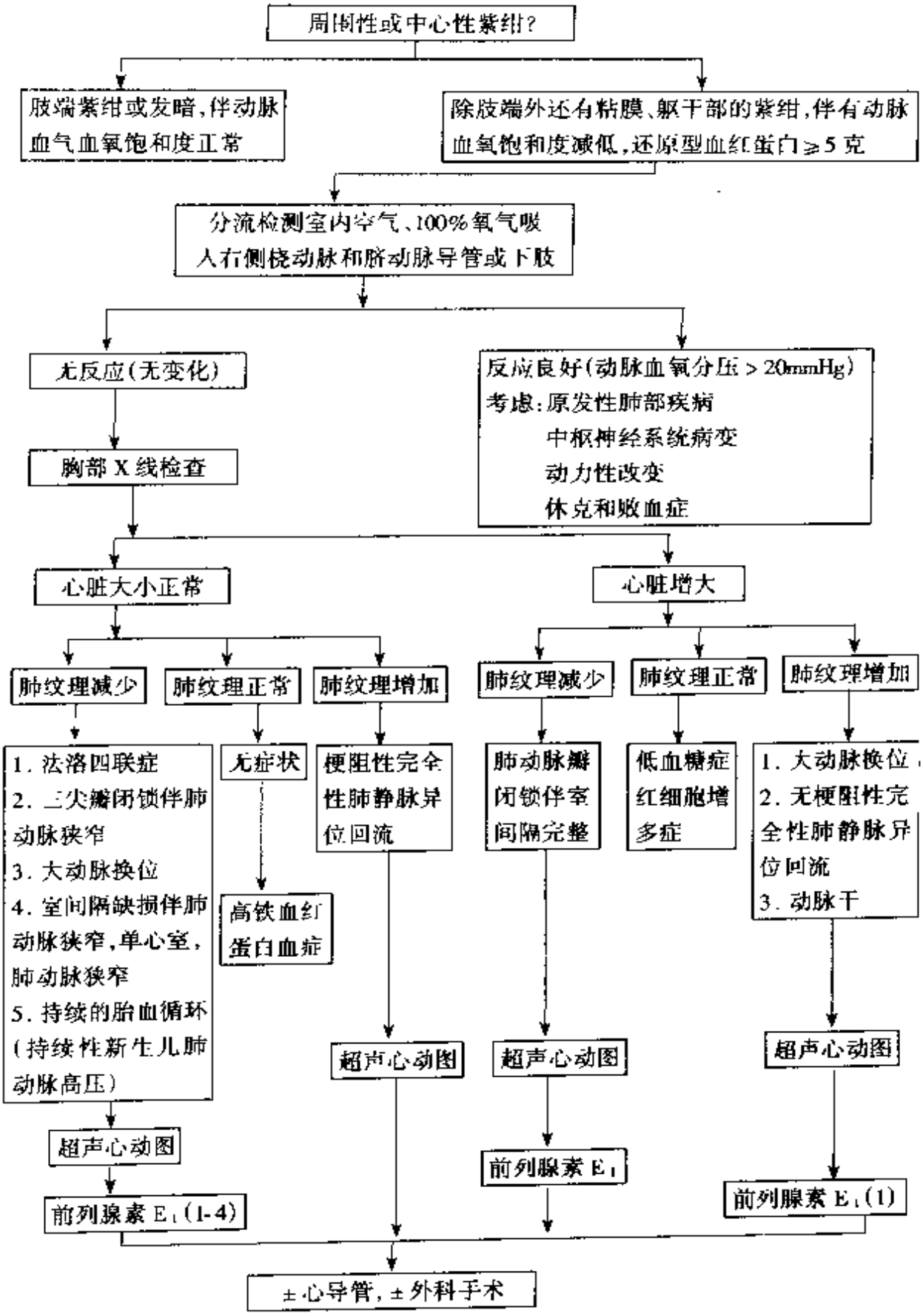


图 16-3　新生儿紫绀的评估

症状和体征：随右向左分流量多少的不同，患儿可出现紫绀，也可无紫绀（如小孔型四联症）。右室流出道梗阻的程度在很大程度上决定紫绀的程度，听诊第2心音呈单一感，并且在胸骨左缘中上部可闻及Ⅰ-Ⅲ/Ⅵ级收缩期喷射性杂音。在缺氧发作（紫绀发作）期间心脏杂音减弱，患儿紫绀加重和易受刺激。

实验室检查：心电图通常显示心电轴右偏和右室肥厚。胸部X线检查显示心脏大小正常或缩小，常伴有心尖上翘，纵隔狭小。肺纹理正常或减少。大约25%病例主动脉弓在右侧。超声心动图显示主动脉骑跨、室间隔缺损、肺动脉漏斗部狭窄和右心室肥厚。动脉血气分析表明休息时pH值和动脉二氧化碳分压正常，并伴有不同程度的低氧血症。

治疗：应用β-阻滞剂可预防缺氧（紫绀）发作。为增加肺血流量可将体动脉与肺动脉相吻合做姑息手术（Blalock-Taussing分流），以后再进行根治术。

大动脉转位（TGA）

概述：TGA是第二位最常见的紫绀型心脏病，占先天性心脏病全部病例的5%～7%。本病以男性为多，男、女比为3:1。

解剖学：在TGA患儿，主动脉起源于右心室，肺动脉起源于左心室。伴发畸形包括室间隔缺损（30%～50%）、肺动脉狭窄伴室间隔缺损（10%）、单纯肺动脉狭窄（5%）或主动脉缩窄。

症状和体征：患TGA的婴儿在出生时就有紫绀，一般看来较健康、发育良好。第1心音正常，第2心音呈单一感。当存在肺动脉狭窄或室间隔缺损等伴发病变时，可听到相应的收缩期杂音。

实验室检查：心电图可完全正常，亦可显示心电轴右偏和右心室肥大。在生后最初几天，胸部X线检查可正常或显示具有诊断意义的三个特征：心影呈椭圆形或蛋形、纵隔窄小和肺纹理增多。超声心动图可显示主动脉起源于右心室，肺动脉起源于左心室。可确定室间隔缺损或肺动脉狭窄等伴发的畸形。动脉血气分析显示PaO_2很少高于35mmHg，对给氧反应很小或无反应，$PaCO_2$分压正常。

治疗：内科治疗包括给婴儿应用前列腺素E_1。当进行心导管插入术时，为扩大房间隔缺损并增加动、静脉血混合，可做球囊心房间隔造口术。在出生后的最初2周内可做瓣上动脉移换术及冠状动脉再定位术。对不适合做动脉移换术的病例，可做重新决定体静脉和肺静脉回流路线的心房改道术。

完全性肺静脉异位回流（TAPVR）

概述：TAPVR描述一组肺静脉回流未直接进入左心房的疾病。本病占先天性心脏病病例的2%，且男女发病相等，但静脉进入门脉系统的病例除外，后者在男性多见，男女比为3:1。

解剖学：本病时肺静脉一般先形成总汇然后进入心脏。(1)经垂直静脉进入左无名静脉；(2)直接进入冠状静脉窦、右房或右上腔静脉；或(3)穿过膈肌并进入下腔静脉或门脉系统。这些静脉可能被阻塞或不被阻塞。

症状和体征：肺静脉回流无梗阻的患儿在出生时通常只有轻度发绀而没有症状；充血性心力衰竭发生较晚，可出现右心室抬举样搏动。第1心音响亮，伴第2心音明显分裂，在心尖部常有第3心音。在肺动脉瓣区通常但不总是能听到Ⅱ/Ⅵ级收缩期喷射性杂音，伴三尖瓣区舒张中期隆隆性杂音。存在肺静脉回流梗阻的患儿于出生后24小时内通常出现症状和体征，包括呼吸急促、喂养困难和心力衰竭。患儿紫绀。第1心音正常，第2心音增强伴分裂。很少能听到杂音。

实验室检查：在TAPVR无梗阻的病例，心电图显示心电轴右偏、右房和右室肥大。胸部X线检查显示肺血流量增多和右心增大，当肺静脉回流部位属于心上型时偶见"雪人样"心影。超声心动图显示右房、右室增大，通常可见异常的肺静脉。伴有肺静脉回流梗阻时，心电图显示右室肥大。胸部X线检查显示心脏大小正常和弥漫性肺间质水肿。超声心动图显示右室大，多普勒血流显像提示肺静脉回流受阻。

治疗：在婴儿早期必须做肺静脉与左心房吻合术以进行外科矫治，并且当肺静脉回流出现梗阻时应紧急手术。

三尖瓣闭锁

概述：本病约占先天性心脏病病例的2%，且男性稍多见。

解剖学：三尖瓣完全闭锁，因此右房和右室间无直接交通。右室有不同程度的发育不良。必有房间隔缺损。大血管可正常连接或换位；可有或没有室间隔缺损。肺动脉瓣可正常、狭窄或闭锁。

症状和体征：出生后婴儿即有紫绀。第1心音正常，第2心音呈单一感。沿胸骨左缘下部可听到Ⅰ-Ⅱ/Ⅵ级粗糙的收缩期喷射性杂音。当血流量增多时可发生充血性心力衰竭。

实验室检查：心电图显示左房大、右房大和左室肥大。依据伴发的病变不同，胸部X线检查显示心脏呈轻度至显著增大，伴有肺纹理各种变化。超声心动图显示三尖瓣缺无和右心室发育不良，能测定大血管的关系并可识别肺动脉瓣和室间隔的状态。

治疗：为了使血液流到左心无阻碍，在心导管室可做球囊房间隔造口术。对肺血流量明显增多的那些患儿可予抗充血性心力衰竭治疗，在后期进行心房肺血管吻合术(Fontan手术)，在Fontan修复术前为保护肺血管床可以进行肺动脉环扎术。低肺血流量表明以后需要通过Fontan手术进行体肺分流。

肺动脉瓣闭锁，伴室间隔完整

概述：肺动脉瓣闭锁伴室间隔完整约占先天性心脏病病例的1%。

解剖学：肺动脉瓣没有形成，右心室很小伴室壁增厚或者大小相对正常。室间隔完整。三尖瓣显示不同程度的发育不良。右心室可能出现与冠状动脉间的瘘管。

症状和体征：患本病的婴儿自生后就有紫绀。第1心音正常，第2心音呈单一感。在胸骨左缘上部可闻及Ⅰ-Ⅱ/Ⅵ级连续性杂音（动脉导管未闭）。在胸骨左缘下部同时可听到Ⅰ-Ⅲ/Ⅵ级粗糙的全收缩期杂音（三尖瓣返流）。

实验室检查：心电图显示电轴正常、右房大和左室肥厚。胸部X线检查揭示心脏增大伴肺血流减少。超声心动图显示肺动脉瓣闭锁和室间隔完整。可查明右心室腔的大小以及有无三尖瓣返流存在及程度，右心室腔大小决定如何治疗。

治疗：在进行手术干预前应用前列腺素以保持动脉导管开放。如果右心室腔很小，就应该做体-肺分流手术并进行球囊房间隔造口术；假若右心室具有足够的大小，则进行肺脉瓣切开术。如果需要的话，可进行右室流出道重建。在右心室严重发育不良伴右心室依赖冠状动脉血流的病例，可进行心脏移植术。

永存动脉干

概述：大约0.7%的先天性心脏病患儿有永存动脉干，男女发病相等。伴有胸腺发育不全的DiGeorge综合征（第24章）常有此种病变。

解剖学：发出主动脉、肺动脉和冠状动脉的一条大血管起源于心脏。该大血管骑跨在室间隔缺损之上。动脉干瓣膜可能有狭窄或关闭不全。右位主动脉弓常见。

症状和体征：当肺血流未发生梗阻时患儿可有心力衰竭。如果肺血流减少，婴儿可有紫绀。第1心音和第2心音响亮，并有一个收缩期喷射性喀喇音。在胸骨左缘下部可闻及Ⅱ-Ⅳ/Ⅶ级收缩期喷射性杂音。可听到由动脉干瓣膜关闭不全引起的渐弱型舒张期杂音。

实验室检查：心电图通常提示右室或双室肥厚伴ST-T波低平。胸部X线检查显示大的靴形心伴肺动脉段缺无，常见右位主动脉弓，肺纹理随肺血流多少变化不一。超声心动图可查出单一的动脉干根和大的室间隔缺损。

治疗：对肺血流增多的患儿需要给予抗充血性心力衰竭的药物。通过关闭室间隔缺损到动脉干根部做早期根治术。从动脉干根部分离肺动脉，然后再吻合到右心室，带或不带有一个插入导管。

获得性心脏病

获得性心脏病包括心内膜、心肌或心包的感染性、免疫性和代谢性病变。它作

为一种威胁生命的疾病，可发生在所有的年龄组。

急性风湿热

在第 27 章胶原疾病中讨论风湿热。

川 崎 病

概述：川崎(Kawasaki)病或皮肤粘膜淋巴结综合征是一种病因不明的炎症性疾病(第 11 章)。它是以多脏器受累为其特征，其中心脏受累最显著。80%的病例发生在 4 岁以下儿童，男、女发病比率为 1.5:1。亚洲人患此病比黑人常见，而黑人又比白人较常患本病。

症状和体征：像患急性风湿热一样，诊断取决于特定指标的存在。建立诊断需要 5 项指标。

1. 发热：持续 5 天以上，对抗生素治疗无效。
2. 粘膜受累：口唇干裂和杨梅舌。
3. 非化脓性结膜炎。
4. 多形性皮疹：典型地累及躯干和四肢。
5. 淋巴结肿大。
6. 手指肿胀和脱皮。

检查心血管系统可发现心肌炎、心包炎和周围动脉炎的相应所见。

实验室检查所见：白细胞计数(WBC)、红细胞沉降率(ESR)、C 反应蛋白(CRP)以及血小板计数可能升高。可有正色素贫血和无菌性脓尿。心电图常显示 P-R 间期延长，ST-T 波改变和低电压。胸部 X 线检查可显示心脏增大。超声心动图对川崎病是一种重要的诊断方法，因为在没有治疗的情况下 20%的患儿可发生冠状动脉瘤或扩张，尽管治疗仍有 5%的患儿可能出现动脉瘤。可有心包渗出。

治疗：现代疗法包括应用阿司匹林和静脉丙种球蛋白。应进行心电图和超声心动图的系列动态观察，因为川崎病有急性和慢性期，某些所见包括最重要的冠状动脉受累，在初期检查时可能不存在。

心 内 膜 炎

概述：感染性心内膜炎是器质性心脏病患儿或免疫受损的宿主心内膜的一种感染。常伴随的心血管情况和疾病包括人造瓣膜、Blalock-Taussig 分流、动脉导管未闭、室间隔缺损和二瓣的主动脉瓣。感染性心内膜炎在正常人很少见。最常见

的病原微生物包括草绿色链球菌和金黄色葡萄球菌，还有真菌。

症状和体征：患儿可有持续发热和体重减轻的病史。体格检查能发现杂音改变和肝脾肿大(70%)、瘀斑和周围血管栓塞征象。

实验室检查：ESR 和 WBC 常升高并且血红蛋白尿阳性。血培养通常阳性。当主动脉瓣环受累时，胸部 X 线检查可见心脏增大并在心电图上出现传导阻滞。超声心动图可确定心腔内大的赘生物，但也可能正常。

治疗：对血培养阳性或阴性的心内膜炎都应该给予适宜的抗生素。可能需要抗充血性心力衰竭治疗和瓣膜置换。

预防：许多患有先天性或获得性心脏病的儿童对患感染性心内膜炎的危险性增加，因此推荐给予预防性治疗。当已知存在菌血症危险的时候，例如进行某些牙科或外科手术时，建议进行预防。为保证在手术期间和术后血清中有足够的抗生素浓度，在围手术期应给予足量的抗生素。正在服用长效青霉素进行风湿热二级预防的瓣膜功能不全的患儿，由于口部病原菌的潜在耐药，需要变更抗生素的种类以预防感染性心内膜炎。曾做过室间隔缺损、房间隔缺损和动脉导管未闭修补术而心内又无残留物的患儿，需要预防心内膜炎至术后 6 个月。对有功能性杂音或患单纯性继发孔房间隔缺损的儿童，不推荐进行感染性心内膜炎的预防。对于特殊的适应证和给药方案，可查阅美国心脏病学会推荐意见(JAMA 1990；24：2919)。

心 肌 炎

概述：大多数病例病因不明。病毒作为病原常见，并包括柯萨基病毒 A 组和 B 组、风疹病毒、巨细胞病毒、腮腺炎病毒、腺病毒和疱疹病毒。

症状和体征：在新生儿期发病迅速，伴有充血性心力衰竭和血管性虚脱。也可能发生二尖瓣和三尖瓣返流。在年长儿发病比较隐匿。

实验室检查：WBC 变化不一；细菌和病毒培养通常阴性。胸部 X 线检查可显示心脏增大伴中至重度静脉瘀血和潜在的肺炎。在心电图上可见低电压、ST-T 波改变和心律失常。超声心动图显示心肌收缩力减弱和心脏扩大。

治疗：应用洋地黄、利尿剂和减低后负荷治疗充血性心力衰竭。洋地黄化要谨慎，由于中毒的危险性增加可应用总剂量的 2/3。用类固醇和静脉丙种球蛋白进行治疗尚有争议。

心 包 炎

概述：心包炎可以是非化脓性的，继发于风湿热、病毒感染、胶原性血管疾病和尿毒症；或者是化脓性，由流感嗜血杆菌、金黄色葡萄球菌和肺炎链球菌引起。它

很少是一个孤立的事件。可发生心包填塞并可导致迅速恶化和死亡。

症状和体征：除胸骨后胸痛外还有发热。在婴儿可出现呼吸困难、气喘。可有颈静脉怒张和奇脉。心脏检查可发现心音遥远低钝和心包摩擦音。

实验室检查：在非化脓性心包炎，WBC 和 ESR 可能升高、伴血培养阴性。在化脓性心包炎血培养阳性，并且 WBC 和 ESR 多升高。在有渗出的情况下心脏轮廓呈"水瓶"形。在心电图上可见 ST-T 波改变。超声心动图检查可证实有心包积液和化脓性小腔形成。

治疗：对非化脓性心包炎应用阿司匹林和其他抗炎药物。在化脓性心包炎需用抗生素和心包切开术。心包填塞时应做紧急的心包穿刺抽液术。

心律失常

对儿童时期心律失常的认识和处理进展迅速。这些进展在一定程度上是由于人们对心律失常的了解增多，而了解又有赖于在心脏监护设备方面先进技术的应用（例如在急救病房里连续心率监护和 24 小时 Holter 监护仪）。另外也由于较多的患儿在心脏手术后幸存下来，而在这些存活者中经常可见到心律失常，因此心律失常的发病率实际上在不断地增加。了解心律失常基本的发病机制有助于建立一种切实可行的诊断和治疗的方法。儿科常见的心律失常在图 16-4 中已列出。

窦性心律失常

窦性心律不齐

伴有心率变化的窦性心律。这是一种正常的变异，随着吸气心率增快并随着呼气心率减慢。不需要治疗。

窦性心动过缓

窦性心率少于该年龄正常的下限（新生儿 60 次/分，年长儿 40 次/分）。这种心率在运动员和休息的人为正常所见。其他原因包括病态窦房结综合征、高血压和中枢神经系统疾病。对无症状的患儿仅需观察，而治疗应该针对基础病因。

窦性心动过速

窦性心率快于该年龄正常的上限（新生儿 220 次/分，年长儿 190 次/分）。在发热、贫血、低血容量和充血性心力衰竭时可发生窦性心动过速。治疗应该针对基础病因。

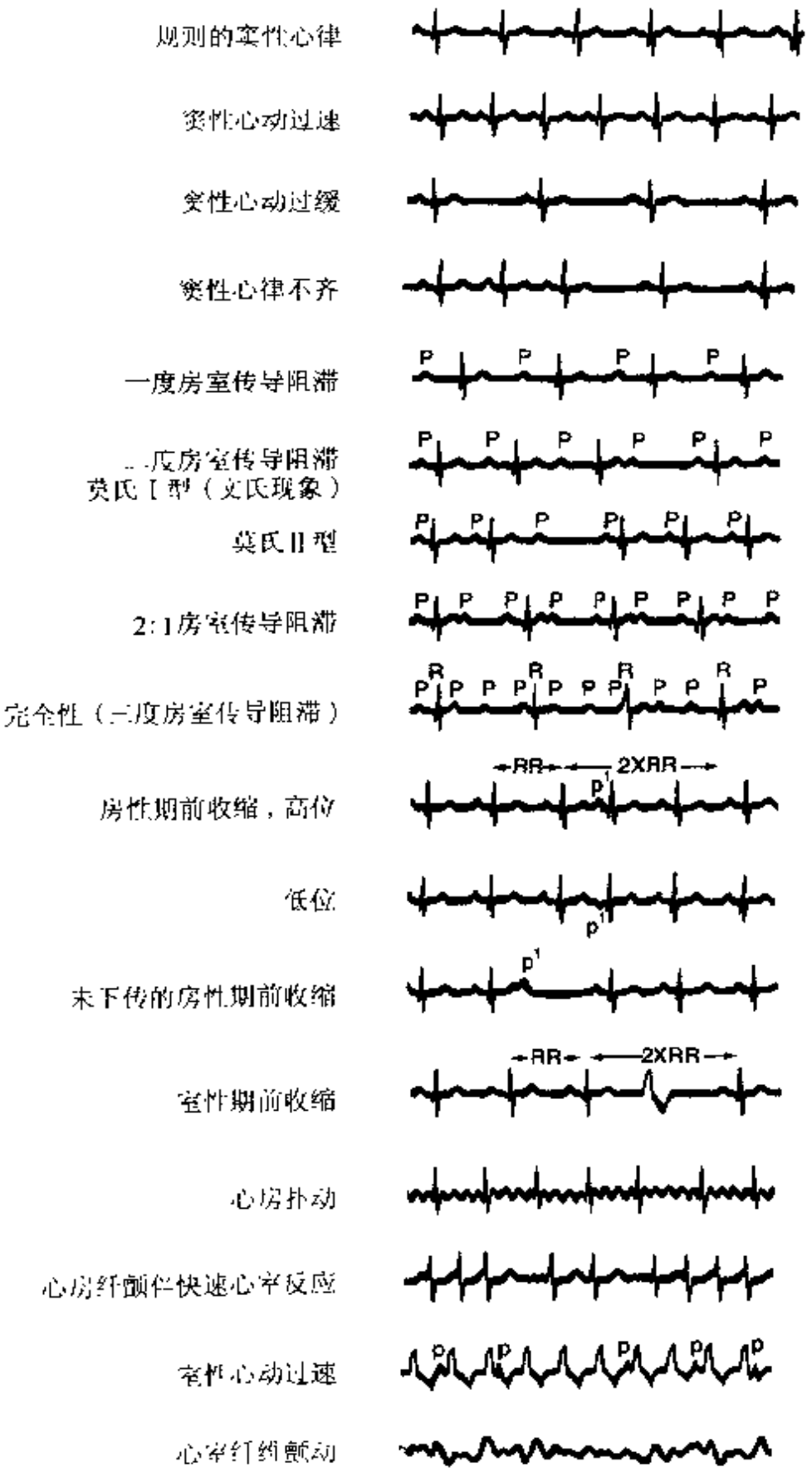


图 16-4　在儿科心电图检查中常见的心律失常

传导异常

一度房室传导阻滞

P-R 间期延长，长于该年龄的上限。不需要治疗。

二度房室传导阻滞

莫氏Ⅰ型(文氏)是 P-R 间期逐渐延长直至出现 P 波不能下传。莫氏Ⅱ型有固定的 P-R 间期伴 P 波间断不能下传。莫氏Ⅰ型可见于正常人，而莫氏Ⅱ型提示传导系统有严重病变。莫氏Ⅰ型很少需要治疗，而莫氏Ⅱ型可能需要进行临时或永久性心脏起搏。

三度房室传导阻滞

本病可以是先天性的或是在心脏手术、心肌炎、应用药物后获得的。不伴有器质性心脏病的先天性三度房室传导阻滞患儿，其中 75% 其母亲患有系统性红斑狼疮。

急性完全性房室传导阻滞的治疗包括应用异丙基肾上腺素或进行心脏临时起搏。如果患儿有症状，不能耐受活动，或者睡眠时心率少于 40 次/分，那么长期治疗就需要安置永久性起搏器。

过早的除极

房性期前收缩(PAC)

心房过早除极(P 波)可能或未能通过房室结向下传导。房性期前收缩通常是特发性的(正常变异)，但也可能继发于低钾血症、缺氧、低血糖症、心房增大或洋地黄中毒。除非出现室上性心动过速，一般不需要治疗。

交界性期前收缩(PJC)

提前出现的形态正常的 QRS 波群，前无 P 波。激动起源于房室结区，并且具有与房性期前收缩相同的临床意义。

室性期前收缩(PVC)

提前出现的 QRS 波群时限增宽，并形态不同于前面正常的 QRS 波群，其前无 P 波。室性期前收缩可发生在正常心脏，也可继发于低钾血症、低钙血症、心肌病

或心肌炎。对没有基础心脏病的无症状患儿不需进行治疗。治疗应针对基础病因。用抗心律失常药物治疗早搏开始时应在医院里进行。

快速型心律失常

室上性心动过速(SVT)(图 16-5)

心房扑动

锯齿形状的心房扑动波伴有变化在 300～600 次/分的心房率。房室结传导比率可有变化。此种心律见于右侧或左侧心房增大、病态窦房结综合征、低钾血症、缺氧、低血糖症、房间隔瘤和心脏手术后。紧急处理包括直流电电击心脏转律、超速心房起搏和经静脉给予洋地黄或普鲁卡因胺。

心房纤颤

快速不规则心房率伴有不规则的 QRS 波群。心房纤颤在儿童很少见,但可发生在左右心房增大、低钾血症、缺氧、低血糖症、甲状腺功能亢进以及心房手术后。紧急处理包括进行直流电电击转律和静脉应用洋地黄制剂。

室性心动过速

3 个或多个连续发生的室性期前收缩,速率快于 120 次/分钟。室性期前收缩可以是单源的或多源的。心动过速的心室起源通过融合搏动的存在而被证实。室性心动过速可见于心肌炎、心肌病、洋地黄中毒、Q-T 间期延长综合征、肥厚性心肌病、心肌肿瘤以及心脏手术后。治疗包括当患儿血流动力学不稳定时进行直流电电击心脏转律。为控制心动过速复发可应用抗心律失常药物,并且于开始时必须在医院里给药。

预防心脏病学

高血压(图 16-6)和高脂血症(图 16-7)作为动脉硬化心脏病的危险因素已完全被认识。对人群的一些长期研究已显示这些危险因素在增加,从儿童时期一直持续到整个青春期和成年期。目前大多数儿科医疗中心正在提出筛查和干预计划。

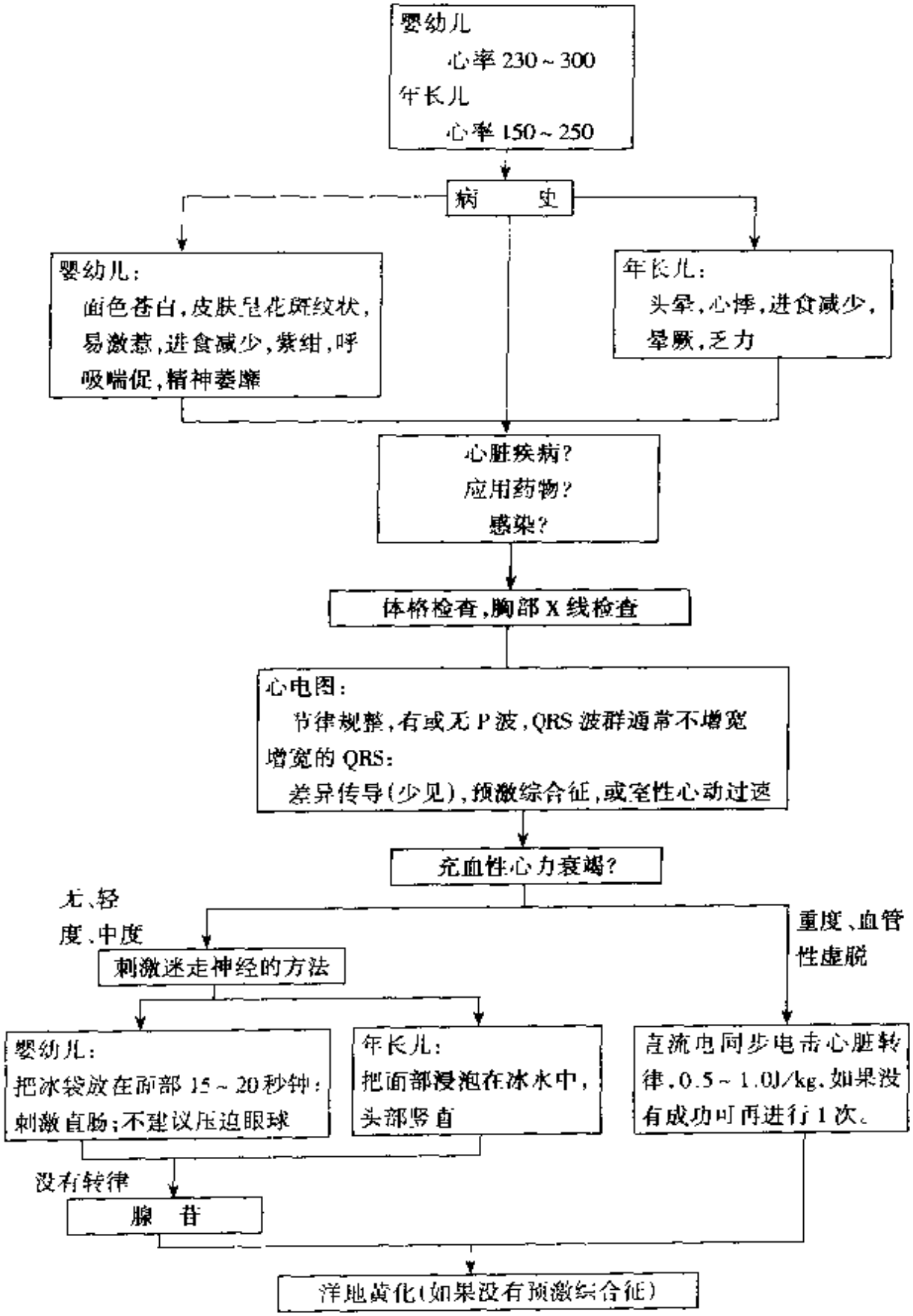


图 16-5　室上性心动过速的评估和治疗

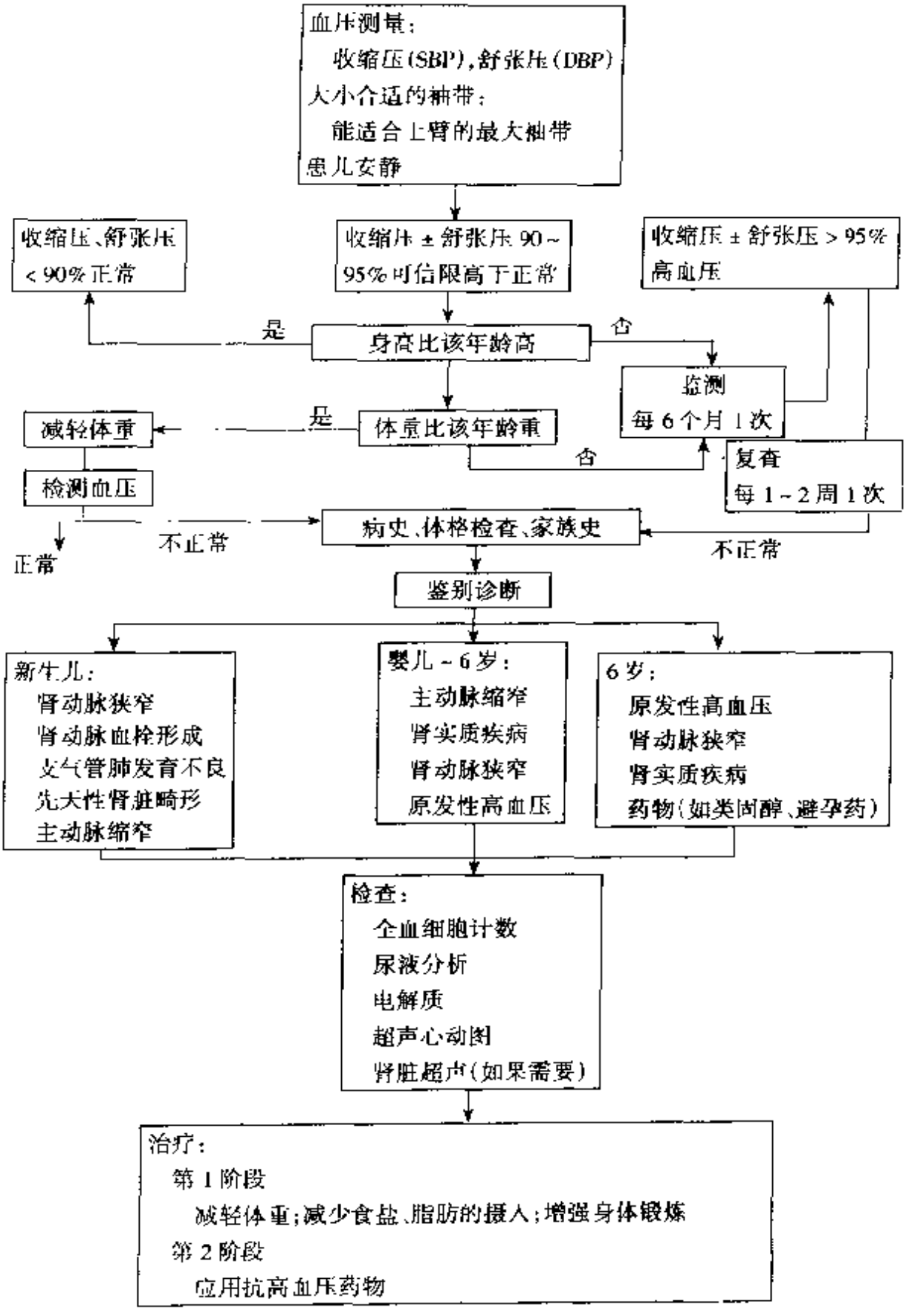


图 16-6　高血压患儿的评估

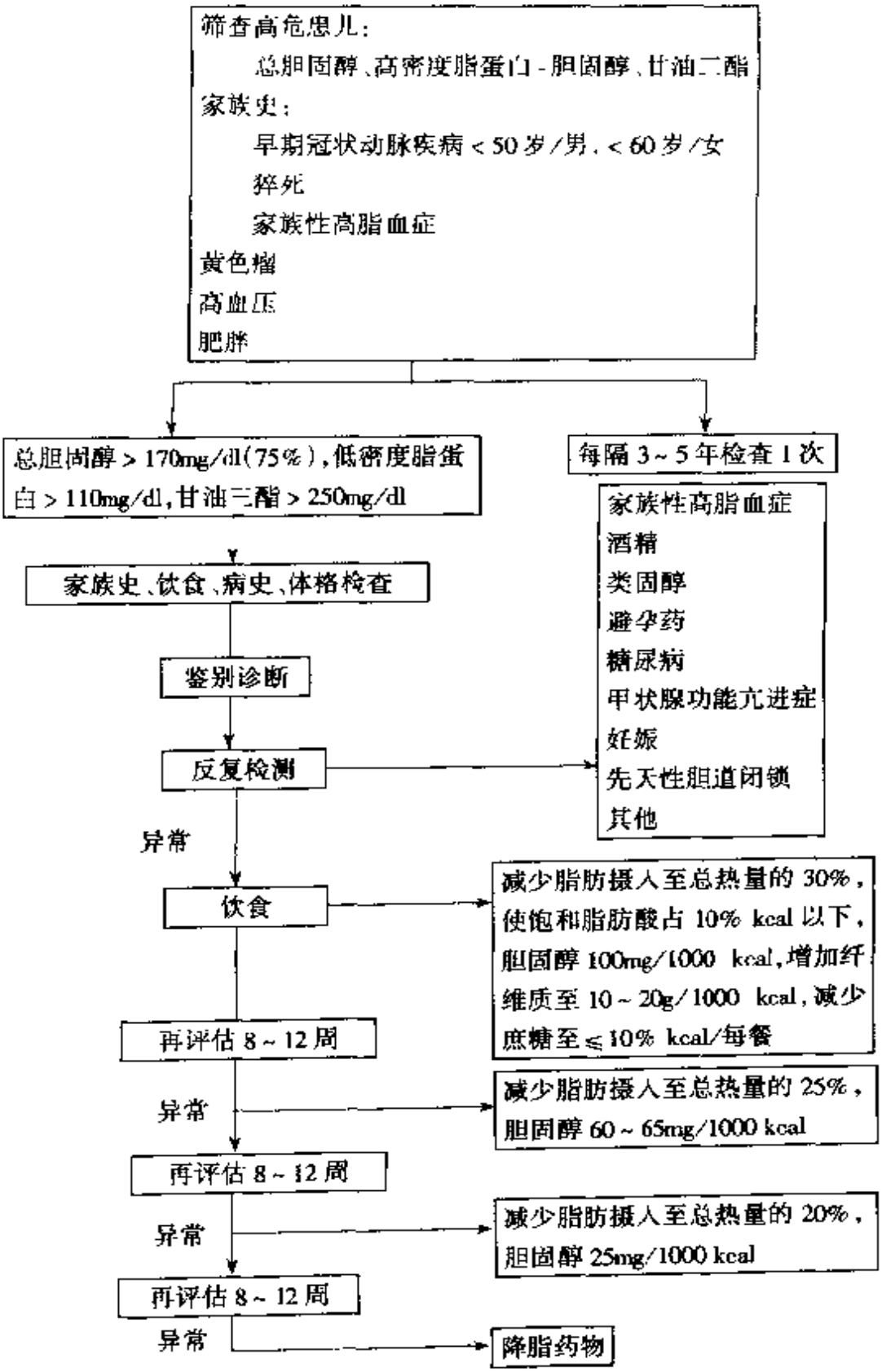


图 16-7　高脂血症儿童的筛查和评估

（张乾忠译，魏克伦审）

胃肠道 17

Judith M. Sondheimer, MD

常见症状与体征

再发性腹痛

儿童期再发性腹痛的特点为一个孩子三个月内至少三次腹痛发作，而体格检查没有异常。这种情况可发生于10%～15%的4～12岁儿童。再发性腹痛可以很严重，有时可伴有面色苍白和呕吐(30%)，并常常影响正常上学。不足10%的患儿有器质性疾病。3岁以下婴幼儿器质性病变的发生率较高，通常表现为腹泻、体重减轻、排尿困难、发热或神经系统症状。腹痛在疼痛的程度、持续时间和部位各有不同。夜间发生的腹痛不能除外此病。头痛、便秘和肢体疼痛为常见症状。30%～50%的患者中可以发现与家长或学校有关的情绪紧张。实验室检查可以评价疼痛的程度。

呕　吐

呕吐是许多儿童时期疾病的一种非特异性症状。如果呕吐迁延不愈或程度严重就要考虑器质性疾病。必须注意含有胆汁的呕吐。呕吐的原因和特点列于表17-1。

直肠出血

见表17-2。

腹　泻

腹泻(定义为>20ml大便/kg/d)是小儿的一种常见症状。急性发病时，腹泻通常为感染性的。细菌性、病毒性和寄生虫性疾病所致腹泻的原因和治疗见表11-

1. 因为有脱水的危险，作为医生应该认真对待腹泻，特别是发生在小婴儿。

表 17-1 呕吐的原因和特点

原因	呕吐	其他特点
胃排出道梗阻		
幽门狭窄	猛烈呕吐，胃内容物	4～12 周婴儿，碱中毒，体重降低，触及包块(见幽门狭窄部分)
胃蹼状重复畸形，环状胰腺	不同程度呕吐，通常为胃内容物	可以发生在任何年龄，X 线可以诊断
十二指肠狭窄或闭锁	由于梗阻的严重程度不同而有不同程度呕吐，通常为胃内容物	十二指肠闭锁发生在出生时，常见于唐氏综合征
肠梗阻		
肠旋转不良伴系膜系带	胆汁样	可以伴有肠扭转
肠扭转	见肠旋转不良部分	见肠旋转不良部分
肠套叠	见肠套叠部分	见肠套叠部分
肠系膜上动脉综合征	不同程度呕吐，可以为胆汁样	伴有突然的体重下降；常见于矫正脊柱侧弯全身固定后；X 线示十二指肠水平段梗阻
溃疡病		
胃、十二指肠溃疡，胃炎、食管炎	呕吐特别常见于小婴儿，呕吐物可以是鲜红色或暗红色	疼痛，易激惹；小婴儿有体重下降；内镜是最准确的诊断手段
动力异常		
低钾血症	腹胀、肠梗阻及呕吐	全身无力
高钙血症，高镁血症	呕吐、便秘	
假梗阻	腹胀、肠梗阻及胆汁样呕吐	原因不明；可以发生在出生时或以后；有时有家族性；可以有闲置的肠段
药物		
阿司匹林，酒精，茶碱	胃内容物，可以是肉眼血性	有服药史但并不一定过量
红霉素	胃内容物	胃动力刺激剂
鸦片类	胃内容物	刺激延髓呕吐中枢

续表

原因	呕吐	其他特点
感染		
胃肠炎	通常先于腹泻	毒素所致或继发于肠梗阻
UTI或梗阻性尿道病	常为胃内容物，有时为胆汁样	常见于婴儿，可能为中枢性
中耳炎	常为胃内容物	常见于婴儿，可能为中枢性
肺炎，百日咳性气管炎	常为胃内容物	咳嗽后
中枢神经系统		
脑膜炎，肿瘤，假肿瘤，血管异常	常为胃内容物，常发生于体位变化时	刺激延髓呕吐中枢所致
代谢性		
半乳糖血症，果糖血症，高氨基酸血症，先天性肾上腺皮质增生症，有机酸血症，苯丙酮尿症	常为胃内容物，偶为胆汁样	虚弱病孩，常伴有酸中毒、肝功能异常和低血糖；应寻找此类疾病的特异性诊断指标
胃食管反流	胃内容物；程度不同；常见于餐后	常见于6个月以下

UTI = 泌尿道感染

表 17-2 婴儿和儿童肉眼直肠出血的常见原因[1]

出血种类	诊断	评述
黑便	鼻或咽部出血	如果出血量大或迅速时可发生
	溃疡病	
	食管静脉曲张	寻找门脉高压的体征
	上消化道血管异常	
	咽下母血	发生在分娩时或哺乳期母亲乳腺炎时
酱紫色或砖红色便	美克尔(Meckel)憩室	无痛性出血，健康婴儿
	小肠血管异常	无痛；如果出血量大可以是鲜红色
	小肠息肉，淋巴瘤	罕见；通常有梗阻症状
鲜红色便	结肠炎-IBD或感染	通常量少伴有腹泻和疼痛
	P-J（Polyps-juvenile）综合征，腺瘤	通常量少，无腹泻或疼痛

续表

出血种类	诊断	评述
	肛裂	通便以后，伴有便秘和肛门疼痛
	肠套叠	发生于腹泻、呕吐、腹痛和精神不振交替之后；带血和粘液的胶冻样大便；可以触及腹部包块
	异物	
	过敏	小婴儿，量少，伴有腹泻；可与进食乳类和大豆蛋白有关；可发生在母乳喂养的婴儿

GI = 胃肠；IBD = 炎症性肠病。

[1] 此表不包括便潜血的疾病。

应常规获取下列信息：

1. 腹泻的持续时间、频度和对大便的描述(性状和颜色)。

2. 呕吐的有无和特点。

3. 排尿的量和频度，脱水时可使尿量和频度减少。

4. 估计体重的丢失。在婴幼儿腹泻开始时所测的体重可作为指数，以比较以后的体重变化。

5. 可能的传染病接触史。

检查腹部有无触痛和异常包块。直肠检查进一步定位并获取粪便以进行显微镜检查和培养。慢性腹泻的鉴别诊断见表 17-3。

表 17-3 慢性腹泻：鉴别诊断要点

病因	年龄	腹泻类型	有关特点
疾病			
细菌感染	任何年龄	粘液血便	一般为免疫受抑患儿，否则罕为慢性的；感染原常为沙门菌和耶尔森菌
病毒感染	任何年龄	水样	一般为免疫受抑患儿，否则罕为慢性的；感染原常为 CMV、腺病毒、轮状病毒
寄生虫感染	任何年龄	取决于病原体	阿米巴，贾氏鞭毛虫，囊状孢子
饮食因素			
过食，特别是淀粉	< 6 个月	水样	腹痛，不伴有体重下降
蛋白过敏	< 2 个月	水样 ± 脂肪吸收不良，时有血样或粘液便	腹痛，呕吐，贫血，低蛋白血症
肢皮源性肠病	< 12 个月	量大，脂肪痢	营养不良，皮疹，低血清锌，通常为遗传性的，有时继发于严重饮食性缺锌

续表

病因	年龄	腹泻类型	有关特点
原发性胆酸吸收不良	<1个月	量大,脂肪痢	营养不良,小肠运转胆酸障碍
结肠激惹/慢性非特异性腹泻	6~36个月	水样,频次,伴有粘液、不消化样食物;无脂肪痢	健康小儿,常有胃肠炎诱因
中毒性腹泻(抗生素,癌症化疗、放疗)	任何年龄	稀便,有时有脂肪痢,潜血或有脓	呕吐、厌食
功能性肿瘤(神经母细胞瘤,类癌,胰腺性霍乱,Zollinger-Ellison综合征)	任何年龄	分泌性腹泻,水样,当患者禁食时仍持续腹泻	低钾,根据肿瘤不同有相应症状
碳水化合物吸收不良:蔗糖酶-异麦芽糖酶	<6个月	水样,低pH,酸水解后还原物质阳性,进食蔗糖后轻重不等	腹胀,体重不增
葡萄糖半乳糖吸收不良	<1个月	顽固性腹泻,低粪便pH,水样,还原物质阳性	发育迟缓,葡萄糖转运障碍
遗传性缺陷			
乳糖酶缺乏	<4岁	进食乳糖后水样腹泻,低粪便pH,还原物质阳性	4岁前100%亚洲人、80%美国黑人、15%美国白人患者出现症状
获得性缺陷			
乳糖酶和蔗糖酶缺乏	任何年龄	水样腹泻,低粪便pH,还原物质阳性	继发于肠道损伤或感染
单糖转运障碍	<6个月	水样腹泻、低粪便pH,还原物质阳性	罕见,继发于感染,营养不良时加重
胰腺疾患			
囊性纤维增生	<6个月	脂肪痢,量大,酸臭,面色苍白	呼吸道感染,体重不增
Shwachman综合征	<2岁	脂肪痢,量大,酸臭,面色苍白	中性粒细胞减少,身材矮小,细菌感染,干骺端骨发育不良
慢性胰腺炎	任何年龄	脂肪痢,量大,酸臭,面色苍白	罕见于儿童,通常伴有酗酒
谷胶病	<12个月	脂肪痢,量大,酸臭,面色苍白	呕吐,腹胀,易激惹,厌食
淋巴管扩张症	3个月	大量,脂肪痢	淋巴水肿,淋巴细胞减少,低白蛋白血症
免疫缺陷			
低内种球蛋白血症、IgA缺乏症	任何年龄	水样,有时脂肪痢	反复皮肤和呼吸道感染

续表

病因	年龄	腹泻类型	有关特点
联合免疫缺陷病，AIDS，细胞免疫缺陷	<1个月 任何年龄 <2岁	严重，水样，脂肪痢	口腔炎，皮疹，反复感染，机会性感染
遗传代谢病			
先氯性腹泻	<1个月	水样	碱中毒，生长缓慢
低β-脂蛋白血症和α-β脂蛋白血症	<3个月	量大，脂肪痢	进行性神经系统症状，低血清胆固醇，棘红细胞增多症
Wolman病	<1个月	量大，脂肪痢	呕吐，严重生长迟缓，肾上腺钙化，高胆固醇血症
叶酸盐吸收不良	<1个月	水样	贫血，口腔炎，惊厥，生长迟缓
解剖学异常			
盲袢（淤滞）/细菌过度生长	任何年龄	水样，脂肪和碳水化合物吸收不良	原因为手术粘连，肠重复畸形，异常胃肠道动力，部分肠梗阻
短肠	任何年龄	水样，所有营养物质吸收不良	罕为先天性的，多继发于肠切除手术
假性肠梗阻	任何年龄	水样，所有营养物质吸收不良	腹胀，获得性的或是先天的，腹泻继发于细菌过度生长
炎症性肠病			
克罗恩（Crohn）病		见表17-9	
溃疡性结肠炎		见表17-9	
嗜酸细胞性胃肠炎	任何年龄	根据疾病的部位不同，水样或血性	肠或胃梗阻，湿疹，哮喘，嗜酸细胞增多
巨结肠伴结肠炎	<1岁	臭，便液带WBC和RBC	腹胀，发热，便秘史
营养不良	<1岁	蛋花汤样便，脂肪痢，有时伴有碳水化合物吸收不良	再喂养时可暂时性加重
内分泌			
甲状腺机能亢进症	任何年龄	频繁稀便，不伴吸收不良	甲状腺机能亢进症的其他征象

CMV = 巨细胞病毒；RBC = 红细胞；WBC = 白细胞

腹泻的治疗措施

总论

当液体丢失量大于体重的5%时就必须补充。根据便中电解质浓度的不同，

脱水通常伴有代谢性酸中毒(血清 HCO_3 的下降),有时还有高钠或低钠血症。便中含钾可高达 30～40mEq/L,同时脱水婴儿可有细胞内钾的外移而表现血清钾正常。对任何体液丢失大于 5%的患儿都应检测血清离子。

治疗

肠道外液体疗法:下列情况时应使用肠道外液体疗法:(1)因呕吐或虚弱而不能口服补液;(2)患儿低血压;(3)如打算进行外科操作(见第 4 章)。

口服补液:

1. 补充体液损失:商业上提供的口服补液溶液是为补充病毒性胃肠炎所致的体液丢失,通常含有 75mEq 钠/L,20mEq 钾/L,65mEq 氯/L,30mEq 枸橼酸或碳酸/L,以及 25g 葡萄糖/L。通过比较体重下降或体征估计液体丢失量。补充的液体应在 12～24 小时内经口服用。

2. 补充继续液体需要:目前为急性病毒性肠炎维持补液阶段所用的口服溶液比上述补充累积损失的制剂含有较少的钠(45mEq/L)和氯(35mEq/L)。这种溶液的所含热卡量仅为 100kcal/L;用它作为患儿唯一的摄入不应超过 48 小时。

3. 恢复正常热卡摄入:在一般病毒性肠炎应尽早恢复正常热卡摄入。肠道乳糖酶水平在 7～14 天内可有降低,可用去乳糖配方奶。腹胀和胆盐分泌量的减少可能造成暂时性对脂肪性食物的耐受性下降。

4. 对症治疗:病毒性胃肠炎时很少用止泻剂,同时止泻治疗可以将液体疗法复杂化。3 岁以下婴儿不应使用阿托品。Kaolin 和 pectin 制剂是无效的。

便 秘

儿童的正常排便频率变化在每天排便 3 次至每周排便一次。婴儿排便稍频,但正常也可每周排便 2～3 次。如果便条异常硬或粗大,排便时疼痛或过度用力,每周排便不足一次,直肠被粪便嵌塞同时伴有粪便的漏出,或有异常的腹胀、呕吐或生长停滞,则应给予对症治疗并寻找器质性原因。

病因

见表 17-4。

表 17-4 便秘

特点	成因
婴儿期	
机械性梗阻	肛门闭锁,肛门狭窄,肠梗阻;

续表

特点	成因
肠动力异常	巨结肠：结肠壁神经结细胞缺乏引起受累区域蠕动不良； 假性肠梗阻； 甲状腺功能低下，先天性或获得性； 低钾血症，高钙血症，高镁血症
身体虚弱或不协调	低张力性脊髓病，获得性或先天性；脑瘫；骶发育不良；脊柱裂
排便时疼痛	肛裂，肛周皮肤疾病，或脓肿
药物	麻醉剂，抗组织胺药，钙盐，氢氧化铝抗酸剂，长春新碱
脱水状态	糖尿病，尿崩症，急性胃肠炎后
儿童期[1]	
潴留性便秘	这是健康幼儿和学龄儿童最常见的便秘原因；男孩较为多见；所有孩子中60%出现嵌塞粪便的周围粪便漏出；可伴有尿道感染或梗阻，特别是在女孩

[1] 所有婴儿期的特点也可以出现在儿童期

治疗

通便：如果嵌塞的粪便是软的，可用缓泻剂如蕃泻叶或镁剂通便。如果嵌塞的粪便大或硬，则需要洗肠。经直肠灌入矿物油，可以润滑嵌塞的粪便；以后给予高渗磷酸盐洗肠液或生理盐水洗肠液（20～40ml/kg）可以刺激排便。不用清水或肥皂水洗肠，因为它们可引起水中毒或结肠炎。

表17-5 治疗小儿便秘的常用药物

药物	年龄	剂量	说明
渗透性			
麦芽皂提取物	婴儿	5～10ml，bid	昂贵！
谷类糖浆	婴儿	5～10ml，bid	不贵，但已经发现与婴儿肉毒碱中毒有关
乳果糖	婴儿或稍大	浓度为10g/15ml，1～2ml/kg/d，分2次	效果不一，取决于肠道细菌情况；常有厌食；昂贵
镁乳剂	>3个月	1～3ml/kg/d，分1～2次	可长期使用

续表

药物	年龄	剂量	说明
润滑剂			
矿物油	>12 个月	1~3ml/kg/d,分 1~2 次	如果误吸有脂质性肺炎的危险,呕吐者慎用;不与脂肪食物混合食用;先通便避免漏出
Docusate 钠	婴儿或稍大	1~3mg/kg/d,分 2 次	在一些儿童效果不佳;味道不好
刺激剂			
番泻叶糖浆	>1 岁	0.5~2 匙,bid	常有习惯性
半乳糖醇	>5 岁	5~10ml/d	常有习惯性,用于通便

维持治疗:建议每天使用非习惯性润滑剂或渗透性缓泻剂,以促使每天容易排便(表 17-5)。决定长期疗效的主要因素是对养成每天入厕和服药习惯的依从性。

腹 绞 痛

腹绞痛发生于健康婴儿。其特点为每天发作性哭闹 3 小时以上,看上去很痛苦。腹绞痛通常在日龄 10 天左右开始发作,持续到第三个月。此症是父母焦虑的一个很大的根源,他们试图安抚孩子无效,反而可能使情况恶化。长时间哭闹可使孩子胃肠道进入较多气体,导致痉挛性腹痛和经直肠大量排气。持续吸吮橡皮乳头或频繁母乳或奶瓶喂养亦无改善。哭闹-咽下气体-更加哭闹形成恶性循环。过度喂养企图安抚孩子可以造成腹胀和不适。矛盾的是,饥饿也可以引起这种恶性循环。腹绞痛最常发生在第一胎婴儿生后回家的最初几周。家庭紧张和父母的焦虑都是加重的因素。

肠道对牛乳蛋白过敏,特别家族中别的成员有过敏史,可伴有腹绞痛、呕吐和腹泻。

治疗

必须仔细询问病史和体格检查以寻找引起此种不适的器质性原因,如中耳炎、泌尿道感染、中枢神经系统疾病(肿瘤、惊厥、感染)、肠道疾病(溃疡、食管炎、胃炎、感染或梗阻),以及更罕见的骨髓炎或继发于虐待儿童的外伤。

下列治疗措施有时是有用的:

1. 支持性且富有同情心地给父母有关腹绞痛及其他良性本质的指导。为了避免父母的过度劳累,重要的是让他们休息,并帮助他们照顾孩子。

2. 规律的喂奶和睡眠的作息时间，避免混乱的日程、过度喂养和喂养不足。

3. 在婴儿睡眠区的低水平声音，如收音机或吸尘器或许是有安抚性的。

4. 在摇篮或汽车中柔和的运动。

5. 对于确有蛋白过敏的孩子，可试用无乳饮食。避免频繁更换配方奶。

6. 极少需用药物。曾有应用抗组织胺药、解痉药和制酸剂。镇静剂有效，但是有抑制呼吸的危险。不提倡使用含有酒精的饮料用来镇静。

肝脏疾病

传染性肝炎的讨论见第 10 章。

新生儿胆汁淤积

许多新生儿出现继生理性黄疸、溶血性疾病、有时甲状腺功能低下之后的血清总胆红素和间接胆红素增高。如果直接胆红素（结合胆红素）大于总胆红素的 20%，就应该怀疑并检查胆汁淤积性肝脏疾病。结合型高胆红素血症总不是生理性的。直接胆红素增高的原因列于表 17-6 和 17-7。

表 17-6 新生儿胆汁淤积的原因

原因	伴随表现
感染：	
细菌（泌尿道感染、败血症、脑膜炎）	细菌培养阳性
宫内病毒感染（风疹病毒、CMV、疱疹病毒、弓形体）	病原体培养阳性；婴儿通常小于胎龄并有 DIC 和继发于感染的其他异常。常有肝大、脾大
获得性病毒（HAV、HBV、HCV、EBV、疱疹病毒、肠道病毒）	血清试验阳性；肠道病毒伴有脑炎；疱疹病毒有皮肤改变
特发性（巨细胞）肝炎	培养阴性；肝活检见巨大细胞
代谢性：	
囊性纤维变性	发汗试验阳性；苍白，粪便带脂肪，胆囊增大伴胆汁粘稠
半乳糖血症	呕吐，酸中毒；当进食乳糖时尿中有还原物质；RBC 半乳糖-1-磷酸尿苷转移酶减少
α-1-抗胰蛋白酶缺乏	患儿可以是小于胎龄儿；发病表现为不同程度的肝炎或肝硬化；血清 α-1-抗胰蛋白酶 < 70mg%

续表

原因	伴随表现
酪氨酸血症	低白蛋白血症，凝血障碍，肝炎，尿中琥珀酰丙酮增加
肠道外营养	缓慢起病；发生在静脉营养几周以后，黄疸是较晚出现的表现
肝外胆管闭锁，胆总管囊肿	白便，肝大而硬，周身状态较好
肝内胆管缺乏	
Alagille 综合征	特殊面容，生长缓慢，性腺功能低下、外周小气管狭窄。脊柱畸形
非综合征性胆管缺乏	迅速进展的肝脏疾病

CMV = 巨细胞病毒；DIC = 弥漫性血管内凝血；EBV = EB 病毒；HAV = 甲肝病毒；HBV = 乙肝病毒；HCV = 丙肝病毒；RBC = 红细胞记数；SGA = 小于胎龄

胆道闭锁

胆道闭锁是一种见于新生儿的进行性肝外胆管梗阻。肝外胆管树纤维化和广泛的炎症，提示感染。慢性的完全胆道梗阻逐渐累及肝内胆道系统，导致肝硬化、门脉高压、腹水和肝功能不全。

临床表现

通常在生后 2 周以后出现胆汁淤积、肝大、白便。生后最初几月即可由于脂肪痢而出现体重不增和营养物质缺乏。新生儿肝炎常与胆道闭锁相混淆，必须除外此病和其他引起黄疸的原因（表 17-7 和表 17-8）。

表 17-7 较大儿童的肝脏疾病

原因	致病因素
急性感染 （见第 10 章）	巨细胞包涵体病毒
	EB 病毒
	甲型肝炎、乙型肝炎、丙型肝炎、戊型肝炎
	其他全身病毒感染
	细菌因素包括 N 淋球菌（引起肝被膜炎）
脂肪肝	营养不良
	Wolman 病
	瑞氏综合征
	线粒体功能不全（如肉毒碱缺乏、乳酸性酸血症）

续表

原因	致病因素
肿瘤 (见第 25 章)	肝母细胞瘤 血管瘤 转移性 Wilms 瘤 神经母细胞瘤 性腺肿瘤 白血病浸润 组织细胞增生症
寄生虫病 (见第 11 章)	溶组织内阿米巴原虫 内脏幼虫移行症 曼氏血吸虫 日本血吸虫
代谢/遗传/累积病	囊性纤维性变——脂肪肝/胆汁性肝硬化 糖原累积病 酪氨酸血症 α-1-抗胰蛋白酶缺乏 尼曼-匹克病 高雪(Gaucher)病 淀粉样变性 先天性肝脏纤维化 Wilson 病
慢性炎症性疾病	自身免疫性慢性活动性肝炎 乙型或丙型慢性活动性肝炎 硬化性胆管炎,或慢性活动性肝炎伴炎症性肠病

治疗

应该实施剖腹探查和手术胆管造影以证实诊断。一旦确定诊断后须尽早实施胆肠引流措施(肝门空肠吻合术)。否则,12 ~ 16 周后即使手术也不能缓解病情。

病程和预后

未经治疗的胆道闭锁平均成活期为 18 个月。经常发生进行性肝纤维化,即使是在外科手术后,尽管有 30% ~ 50%患者可以无黄疸。当肝纤维化进展时则应进

行肝移植。

胆总管囊肿

胆总管囊肿比胆道闭锁更少见。症状包括间断性黄疸、发热和右上腹部包块。X线检查可以显示平片上一个包块和上消化道钡餐透视时十二指肠部位的压迹。确定诊断时应做超声检查。囊肿应切除。早期切除预后良好。新生儿患有胆总管囊肿时预后比年长儿差，其病程经过与胆道闭锁相似。

胰腺疾病

见表17-3。

囊性纤维增生症

儿童时期胰腺外分泌功能不全的最常见原因是囊性纤维增生症(CF)。85%的CF患者生后就表现出吸收不良，那是由于胰管系统的梗阻和胰腺外分泌进行性衰竭所致。进餐时应提供外源性消化酶以促进对复杂的碳水化合物、蛋白和脂肪的消化。其他消化道问题也可以伴有囊性纤维增生症包括消化性溃疡、胰腺炎、胆总管囊肿、胆石症、胆汁性肝硬化、巨回肠(见于新生儿)、远端回肠梗阻和直肠脱垂。

Shwachman综合征

Shwachman综合征是一种罕见的疾病，病因不明(也许是遗传性的)，特点为胰腺外分泌功能不全(因为脂肪组织取代了腺泡组织)、中性粒细胞减少(周期性的或持续性的)，生长缓慢以及骨干骺端发育不全。一些患者易发生反复细菌感染。常见腹泻和营养不良。发汗试验正常。

胰 腺 炎

儿童期胰腺炎通常是急性病毒感染。通常伴有全身细菌感染、结缔组织病、瑞氏综合征(第3章)、药物中毒、高脂血症，以及(在儿科)罕见的酗酒。40%的病例是特发的。创伤可引起胰腺炎和胰腺假囊肿。阳性所见包括腹部触痛、高血清淀粉酶、腹部超声检查时胰腺肿大伴有腹水。可有低钙血症。出血性胰腺炎的死亡率很高。

食管、胃和肠疾病

消化性溃疡病

见表 17-8。

表 17-8 高酸性溃疡性疾病

部位	病因	症状和体征
食管	胃食管反流	溢奶和呕吐(婴儿),年长儿烧心,失血,误吸,吞咽困难,酷似溃疡性食管炎的食管炎症
胃: 胃炎 胃溃疡	感染(CMV) 刺激物(氨基水杨酸类,酒精) 幽门螺杆菌感染 免疫缺陷病(AIDS,癌症和移植后化疗) 继发性:脑损伤,烧伤,败血症,休克,克罗恩病	胃区疼痛,呕吐(特别是婴儿期),黑便,蛋白丢失性肠病。继发性胃炎和溃疡的病因是粘膜防御机制减弱和再灌注损伤
十二指肠炎和溃疡	特发性 继发性溃疡　继发于脑损伤,败血症,休克,烧伤,慢性肺疾患(CF),克罗恩病 药物:非甾体类消炎药,氨基水杨酸类 幽门螺杆菌感染 胃酸高分泌:Zollinger-Ellison 综合征,胃泌素瘤	胃区疼痛,呕吐(特别是婴儿期),黑便

AIDS = 获得性免疫缺陷综合征;ASA = 氨基水杨酸类;CF = 囊性纤维增生症
CMV = 巨细胞病毒;GF = 胃食管;NSAID = 非甾体类消炎药

炎症性肠病

儿童主要的两种炎症性肠病(IBD)是克罗恩(Crohn)病(局限性肠炎)和溃疡性结肠炎。表 17-9 是两种情况的比较。其病因都不清楚,可能与免疫失常和炎症介导有关。25%的 IBD 病例中有阳性家族史。溃疡性结肠炎和克罗恩病可发生在

同一家族中，提示两种疾病可能存在共同的原因。

表 17-9 克罗恩病和溃疡性结肠炎的特点

特点	克罗恩病	溃疡性结肠炎
发病年龄	10～20 岁	10～20 岁
发病率(占总人口)	4～5/100 000	3～15/100 000
儿童相对发病率	2	1
肠受累区域	口咽，食管和胃(极少情况下)单纯小肠，25%～30% 仅结肠和肛门，15% 回肠，40%， 广泛病变，5%	全结肠，90% 直肠炎，10%
分布	节段性的；常见间隔着正常区域	连续性的
病理学	全肠壁增厚，急慢性炎症；非干酪坏死性肉芽肿(50%)；可以有窦道、脓肿、狭窄和纤维化	粘膜表面的急性炎症并伴有显微镜下的腺窝脓肿
X 线	节段性病变；环形皱襞增厚；继发于纵行溃疡和横行窦道的肠壁鹅卵石样外观；肠袢被固定和分割；肠腔狭窄呈"线样征"；窦道	浅表性结肠炎；结肠袋消失；结肠变短及假息肉(剥蚀的粘膜环绕着正常组织形成的小岛)为晚期表现
肠道症状	腹痛，腹泻，肛周疾病；结肠-结肠或结肠-皮肤瘘；脓肿，厌食	腹痛，血样腹泻，便急和里急后重
肠道外症状：		
关节炎/关节痛	15%	9%
发热	40%～50%	40%～50%
口炎	9%	2%
体重下降	90%(平均 5.7kg)	68%(平均 4.1kg)
生长和性发育延迟	30%	5%～10%
眼葡萄膜炎/结合膜炎	15%(占克罗恩结肠炎)	4%
硬化性胆管炎	罕见	4%
肾结石	6%(草酸盐)	6%(尿酸盐)
坏疽性脓皮病	1.3%	5%
红斑性结节	8%～15%	4%

续表

特点	克罗恩病	溃疡性结肠炎
实验室所见	血沉增快;小细胞贫血;低血清铁和总铁结合力;便蛋白丢失增多;低血清白蛋白	血沉增快;小细胞贫血;白细胞增高伴核左移
治疗	皮质醇类激素,水杨酸偶氮磺胺吡啶(或美沙拉嗪,奥沙拉嗪),甲硝唑(特别是在肛周疾病时),6-巯嘌呤,硫唑嘌呤;最后的治疗手段是手术切除	皮质醇类激素,水杨酸偶氮磺胺吡啶(或美沙拉嗪,奥沙拉嗪),硫唑嘌呤,6-巯唑嘌呤;严重病例时用环胞菌素A;结肠切除术用于中毒性巨结肠、症状持续不缓解、顽固性疼痛或出血

谷胶性肠病:谷胶病

谷胶病时,由于对存在于小麦、黑麦、大麦和燕麦中的谷胶发生反应,肠绒毛萎缩。由于小肠吸收面积减少,产生对所有营养物质的吸收不良。一般认为麦胶蛋白被小肠粘膜细胞结合,引发局部的免疫反应而破坏其吸收细胞。在生后第二年,通常继发于急性病毒感染之后,出现体重下降、脂肪便、厌食和易激惹。有时还可发生严重腹泻、脱水、电解质缺失以及衰竭(谷胶病危象)。

诊断依赖于小肠粘膜活检发现典型的绒毛萎缩和浆细胞浸润。存在抗麦胶蛋白、抗网硬蛋白和抗肌内膜抗体。不推荐使用无谷胶饮食试验做诊断。治疗可以用无谷胶饮食。肠道没恢复正常之前对乳糖的耐受性很差。如果腹泻持续很长时间应补充维生素和铁剂。

本病可以痊愈。肠粘膜活检也可以正常。但对谷胶的敏感性是终生的。这种遗传性疾病可以累及10%的一级亲属。

双糖酶缺乏症

小肠表面微绒毛双糖酶活性下降引起双糖吸收不良,根据食用的糖不同可引起水样、酸性或渗透性腹泻。大便含有未消化的双糖及其发酵产生的副产物。症状包括恶心,呕吐和胃肠胀气。双糖酶缺乏可以是原发性的(遗传性的)或继发于肠道损伤。遗传性乳糖酶缺乏累及30%~50%的美国白人,50%~70%美洲黑人和接近100%的4岁以上亚洲人和美洲土著人。除阿拉斯加土著人外,遗传性蔗糖酶缺乏很少见,而在阿拉斯加其易感率为10%。诊断可以用口服双糖试验餐后双糖耐受试验和呼吸氢试验。也可以实施小肠粘膜活检直接测试酶水平(表17-3)。避免食用不耐受的糖,或者食用含双糖的饮食同时补充酶类(乳糖酶和蔗糖

酶),可以减轻症状。

牛乳过敏

怀疑牛乳蛋白过敏比实际上要多。发病通常在小于3个月的患儿。症状包括腹泻、呕吐,以及在稍大一点婴儿,由于小肠损伤出现的吸收不良综合征。过早在饮食中加入牛乳,特别是在胃肠道感染之后,很容易出现牛乳过敏。婴儿的阳性所见包括直肠粘膜的嗜酸细胞性直肠炎,便血,以及较少出现的小肠粘膜萎缩性病变。

通过加入牛乳后症状再发,去除牛乳后症状消失可以作出诊断。6个月至1岁患儿的饮食中应严格限制牛乳蛋白。可以用含有蛋白水解酶的配方乳。这些婴儿中同时伴有大豆蛋白过敏的不足30%。

6~12个月之后,牛乳蛋白过敏问题可自然解决。

食管闭锁伴或不伴有气管食管瘘

大多数气管食管瘘(TEF)的患儿在出生时即有症状,包括咳嗽、呕吐、过多流涎及吸入性肺炎。与TEF有关的呼吸道疾病管理问题请见第15章。85%~90%病例食管上端是一个盲袋,而下端食管与低位气管交通。大约10%病例上端食管闭锁并不伴有远端的气管食管瘘。常有母亲的羊水过多。大约5%病例在完整的食管和气管之间有一H形瘘道。这些患儿出现症状较晚,通常出现反复发作性吸入性肺炎或喂奶后呛奶,使人想到此病。30%TEF患儿伴有其他畸形,通常为心血管或胃肠道畸形。锁肛较常见。诊断需要仔细的食管钡餐点片。H形瘘管通常位于食管下段,常很小,有时需要内镜或气管镜检查来作出诊断。早期诊断、出生体重正常、没有肺部疾病以及近端和远端食管间距离较短,都提示预后较好。治疗需要手术。食管修复部位可能产生狭窄或窦道形成。75%患儿术后可产生胃食管返流。食管蠕动功能总是异常的。

其他原因的食管梗阻包括血管环,特别是双主动脉弓、先天性狭窄和贲门迟缓。

食管狭窄可产生于气管食管瘘修复术后,误服腐蚀性化学物质(如碱水),或作为溃疡性食管炎的后果。梅核气,是一种没有食管梗阻性疾病的情况下的哽噎感觉,甚至可见于学龄前儿童。这样的孩子通常拒绝进食,但吞咽自己唾液时并无困难。

诊断

当症状提示食管梗阻时,上消化道钡餐透视最有诊断意义。血管环可引起食

管外缘的特征性压迹。狭窄的部位和长度、食管的运动不良，以及裂孔疝均能在钡透下清楚显示。如果有食管炎时，食管镜可以辅助诊断。

腹股沟疝和鞘膜积液

腹股沟疝

疝即为从一侧腹股沟到阴囊的间歇性凸出的肿物；当患儿哭闹、用力或站立时肿物出现，当患儿放松或仰卧时肿物自然消失。疝通常包括肠管和肠系膜。女性的卵巢也可以疝出。

疝的发生率占总人口的 1%，早产儿为 5%。男性发病较多（占总病例的 85%）。半数以上儿童期腹股沟疝发生在 6 个月以下婴儿。右侧疝比左侧更常见（2:1）。25%病例为双侧疝，女性双侧疝的百分比更高。腹股沟疝应做择期修补术；2 岁以下小儿，特别是女性，通常也一同修补无症状的对侧。

嵌顿疝（不能还纳）发生在约 10%的病例，最常见于 1 岁以下小儿。疝变得触痛并发红。腹部变胀，伴有呕吐和肠梗阻的症状。嵌顿疝在腹股沟管对精索的压迫可引起睾丸梗塞。沿腹股沟管的长轴将疝出的肠管轻轻地推回腹腔，可以缓解嵌顿疝。大多数病例需要镇静（苯巴比妥 4mg/kg，哌替啶 1mg/kg）。不要试图还纳 12 小时后的嵌顿疝，因为有肠管穿孔的危险。此时应马上实施手术修补。

鞘膜积液

鞘膜积液，或称液体在鞘膜间的积聚，在新生儿很常见。通常能在 6 个月之前消散。鞘膜积液大小的不断变化提示有一与腹腔交通的鞘膜囊。交通性鞘膜积液因为可以发展成疝，故应及早修补。急性鞘膜积液可以发生在睾丸周围或精索内，很难与嵌顿疝相鉴别。检查腹股沟内环，一个手指放到直肠上段，另一手指在外面触诊腹腔，可以协助鉴别诊断。女婴的急性鞘膜积液表现为一个在腹股沟区的椭圆形硬性肿物，容易与腹股沟淋巴结相混淆。可疑病例可行手术探查。

胃食管返流

胃食管返流发生在 40%的 6 个月以内的健康婴儿。餐后溢奶和呕吐是最常见的症状。婴儿通常是健康的，但是如果呕吐严重，可以发生吸入性肺炎、食管炎、食管狭窄和营养不良。返流常发生在躯体和神经系统有残疾的儿童、严重脊柱侧弯的孩子和气管食管瘘修补术后。

诊断依靠典型的病史、上消化道钡透，不典型病例时可行食管 pH 监测。

胃食管返流通常能在 8～12 个月之前缓解，所以对健康婴儿保守治疗即可。

少量多次喂养用米粉加厚的奶，尽量保持孩子前倾俯卧位。药物治疗包括抗酸剂、H_2 受体阻断剂和胃肠动力剂如西沙必利。顽固病例需实施胃底贲门反折术。

先天性膈疝

最常出现疝的部位为左后外侧，即伯氏(Bochdalek)孔。新生儿期很少出现摩氏(Morgagni)孔疝，并且很少引起明显的呼吸道症状。

临床表现

症状和体征：新生婴儿发绀和呼吸困难提示本病。胸部运动不对称，患侧叩诊发浊。呼吸音消失。腹部呈舟状，触之较平常空虚。纵隔向健侧偏移。通常患侧肺发育不良伴肺高压，这点使得通气治疗较为困难。

影像：胸部 X 线通常显示部分胃肠道在胸腔，纵隔移位。

治疗和预后

膈疝是一个外科急腹症。内脏必须从胸腔取出，膈肌必须关闭(或者缺损太大时需要修补)。

持续肺高压和肺发育不良是最常见的死亡原因。扩张肺血管有时有效。近来，体外膜肺，即 ECMO(第 7 章)，和吸入一氧化氮被用于治疗部分此类患儿获得成功。

成活取决于肺发育不良的程度；生存率大约为 50%。没有成活的那些婴儿的肺重量大约是同胎龄同体重正常儿肺重量的一半。膈疝侧的肺形态也是不成熟的。长期生存者肺重量都正常，尽管可能存在肺气肿和血流减少。

幽门狭窄
(先天肥厚性幽门狭窄)

幽门狭窄易于发生在第一胎婴儿，男性比女性多见(4:1)，多在年龄 3～12 周时发病。幽门环形肌肥厚，造成腔内梗阻。

症状与体征

起初呕吐轻微，但在 3～7 天内变得进行性加重，成喷射样。吐物不含胆汁。有饥饿感。大便量少。体重下降，脱水和低氯性碱中毒可以很严重。2%～5%的病例有黄疸。一些病人的胃内淤滞可造成胃炎和呕血。检查时，患儿易激惹，脱水，饥饿。上腹部胀满，胃轮廓明显。喂奶时可见腹部从左到右的胃蠕动。在右上

腹可触及一个橄榄核样肿物，特别是在刚呕吐后时。继发于剧烈呕吐的10%病例可出现腹股沟疝。碱中毒还可造成手足搐搦。

影像

如果不能在右上腹触及典型的包块，幽门肌可以通过超声显示、上消化道钡透可见一个扩张的胃以及狭窄、拉长的幽门管，胃排空钡剂延迟。在胃窦部还能见到幽门肌的压迹。

治疗主要靠外科手术。幽门环肌切断术把阻塞幽门的肥厚肌束切断。应在完全纠正脱水、碱中毒之后实施手术。手术之后可望完全缓解。死亡率很低。

胎粪性回肠

在15%的患有囊性纤维增生症的新生儿中，胎粪性回肠伴有小肠梗阻是其重要表现。缺乏胰腺的胰酶使得胎粪稠厚而阻塞10～20cm下段回肠。回盲瓣和整个结肠虽然较小，但都正常。

症状与体征

出生后1～2天的新生儿出现进行性含胆汁的呕吐和腹胀。在扩张的肠袢中有坚硬的包块提示胎粪性回肠。大多数病例生后不排胎粪。

影像

可见显著小肠扩张。右下腹肠腔内颗粒样点状阴影为胎粪粘稠的特征性表现。钡灌肠时可见结肠小。腹腔内游离气体和肠袢间液体提示着肠穿孔。出生前就有穿孔和胎粪性腹膜炎时可见腹膜钙化。

实验室检查

汗中氯浓度增高（>60mEq/L）。血清免疫反应性胰蛋白酶原在囊性纤维增生症的新生儿增高，在胎粪性回肠的患儿可有假阴性，因为出生前已有严重的胰腺外分泌减少。

治疗与预后

通过鼻胃管持续性胃肠减压。可以用泛影葡胺灌肠，但只能用在患儿体内有足够水分时。这种高渗性对比剂可以把水分吸入肠腔，“冲洗”粘稠的胎粪。这项处置应在荧光屏前由熟悉新生儿的放射科医生参与进行。如果梗阻不缓解可实施手术。打开回肠，取出胎粪。可以切除含有大量胎粪的远端回肠。胎粪性回肠与

囊性纤维增生症的呼吸系统症状的严重性之间没有联系。

先天性小肠和结肠闭锁或狭窄

先天性肠闭锁或狭窄可由于胚胎发育时期肠系膜血管的梗阻而产生。十二指肠闭锁或狭窄多见于唐氏综合征。

症状和体征

小肠和结肠的闭锁在生后第一天就可引起呕吐。肠狭窄在生后几周或几月内可不引起症状。吐物可含胆汁，根据受累部位不同可存在腹胀且进行性加重，可以看到肠蠕动波。腹壁外还可以看到肠形。

影像

右上腹 X 线可见液气平面和梗阻的肠段近端扩张。如果是完全梗阻，肠道远端不充气。部分梗阻时，梗阻远端可以有气，但是不胀。腹腔游离气体说明已经发生肠穿孔。小肠内由于气体和胎粪造成的颗粒样点状影提示胎粪性回肠。

手术前重要的 X 线检查是钡灌肠。下肠道闭锁时显示没用的肠道部分肠腔显著变细，即所谓的小结肠。钡灌肠的主要目的是为了除外巨结肠和伴有肠扭转的肠旋转不良，后者可以存在与肠闭锁一样的症状。

治疗和预后

如果可能，立即实施闭锁或狭窄的肠段切除，端-端吻合。如果患儿特别虚弱，或者已经发生了肠穿孔，可先实行造瘘手术，以后再进行肠切除伴吻合术。

如果不及时诊断，肠闭锁或狭窄婴儿的死亡率很高。手术后扩张的近端肠段的蠕动低下，可造成肠道喂养困难而需要肠道外营养。

小肠和结肠旋转不良

肠旋转不良是胚胎发育时期中肠的不完全旋转和小肠的肠系膜附着缺陷所致。它可以导致中肠的肠扭转和由于腹膜束带的压迫而造成十二指肠第二段的梗阻。它也可以没有症状。

症状和体征

如果肠旋转不良伴有十二指肠降段内在的梗阻或狭窄，可于生后 48 小时内即出现呕吐。中肠扭转可发生在任何时间，但最常见的是在生后 3 个月内。中肠扭

转的最初阶段，患儿一般状况良好。突出的症状为含有胆汁的呕吐，继之以由于肠梗塞造成的休克和酸中毒。腹胀常不明显。

由于脱水，红细胞压积和红细胞数可以增高。常有轻度的白细胞增多。显著的白细胞增高和代谢性酸中毒常提示将要发生或已经发生急性肠坏疽。

影像

腹部平片可示胃和十二指肠扩张。如果患儿情况稳定，可行上消化道钡透或钡灌肠，显示肠旋转不良。

治疗和预后

手术的目的是通过切开连接十二指肠第二、三段和腹膜后的束带，以松解对十二指肠的压迫，并伸直十二指肠-空肠结合部。北美人的中肠总是顺时针旋转，因此肠袢的包块应当逆时针松解。然后将小肠放到腹部的右侧，结肠放到左侧。

手术后的再发很少发生。

美克尔憩室

美克尔(Meckel)憩室可以终生无症状，也可以有下述表现：出血、美克尔憩室炎、穿孔、以憩室为引导物的肠套叠、憩室开口在脐带上的脐肠系膜管未闭、连接憩室和脐带的已经退化束带引起肠梗阻。人口中约有2%存在美克尔憩室，通常位于回肠远端。[99]锝扫描可以发现含有胃粘膜的美克尔憩室。

美克尔憩室出血是憩室本身或邻近肠粘膜的消化性溃疡所致。出血量较大但是无痛。不含有胃粘膜的憩室通常不出血。偶尔也可以有异物嵌塞在憩室中。

已经出血的憩室需要切除，或开腹或通过腹腔镜。其他目的腹腔镜偶然发现美克尔憩室时也应切除，特别是其中含有胃粘膜者。

胃肠道的重复畸形

肠源性囊肿可发生在从食管上段到肛门的任何部位，通常与胃肠道共用一侧肠壁。囊肿和肠腔之间可能相通。腔内粘膜的性质变化很大，并不一定与它所附着的胃肠道相一致。这些囊的大小和形状亦不相同。

一个重复畸形可能就表现为一个无症状包块，或表现为出血、穿孔和腹膜炎，肠梗阻，继发于细菌过度生长的吸收不良。神经管原肠的囊肿通常从近端小肠发出，伸向脊柱，并常常伴有一侧、腹侧或背侧脊柱裂。囊肿也可通过膈肌伸向胸腔。后肠重复畸形常常伴有肛门和会阴结构的重复。

诊断有时可以通过同位素技术显示重复畸形中异位的胃粘膜，或通过 CT 诊断。

治疗为切除重复畸形，大多数情况下同时切除其附着的肠段。预后良好。

肠 套 叠

肠套叠是幼儿常见的外科急腹症。特点为肠管的近段部分套远段部分，造成受累肠段的血运障碍和坏死。95%肠套叠病例无明显诱因，虽然有时伴有病毒感染。此病在 5 个月至 1 岁婴儿最常见。4 岁以上儿童则可能存在一个套叠的引导物，如美克尔憩室、息肉或淋巴瘤。

肠套叠最常见的类型是回肠套入结肠。如果发生嵌顿则肠管失去血液供应而坏死。

症状与体征

健康婴儿反复出现发作性腹痛提示肠套叠。典型的症状为多汗，大腿卷曲，疼痛间期看上去正常或稍有精神不振。常发生但不是都发生呕吐。15%患儿可以没有疼痛。

疼痛发作时患儿苍白，多汗，精神不振，5 个小时或更长时间后可出现脱水和嗜睡。由于脱水和梗阻，可以出现低度发热。

触诊可以发现一个无痛性的、硬的、腊肠样的腹部包块。部位不定，但是一般在中上腹部。典型病例右下腹较正常空虚。如果套叠的引导物到达直肠，直肠指诊时可能触及包块。排便时可排出“果酱样”(血和粘液)大便。

影像

腹部平片示右下腹肠管不充气。小肠扩张提示小肠部分或完全性肠梗阻。钡灌肠可以显示套叠的外形，由于梗阻钡剂不能往前通过。

治疗和预后

静脉补液后，荧光屏监视下钡剂或气体灌肠可以安全地将 2/3 肠套叠复位。不能灌肠复位者可行手术复位。如果灌肠复位应用的压力太大，或由于肠血运障碍肠壁已经很脆弱，则可发生穿孔。如果有腹膜炎的体征，就不应试图灌肠复位。

灌肠复位失败后，大多数病例可以实行手术复位。肠管通常是有活力的，如果已经坏死，则应实施肠切除和肠吻合术。

早期治疗预后良好。非手术治疗后的再发率为 2% ~ 5%。

肠道息肉

见表 17-10，

表 17-10 胃肠道息肉综合征

综合征	部位[1]	数量	组织学	伴随症状	癌变率
青少年息肉	结肠	通常单发	增生性，错构瘤	无	单发息肉：无
家族性青少年息肉病[2]	胃，小肠，结肠	多发	错构瘤伴局灶性腺瘤样改变	美克尔憩室，肠旋转不良，脑积水	10%～25%
家族性腺瘤样息肉病[2]	结肠（胃，小肠）	多发	腺瘤样	无	95%～100%
Peutz-Jegher 综合征	小肠，胃，结肠	多发	错构瘤	皮肤、口腔粘膜色素沉着；卵巢囊肿和肿瘤；外生骨疣	2%～3%
Gardner 综合征	结肠（胃，小肠）	多发	腺瘤样	皮肤和骨的囊肿，肿瘤和纤维样变；其他肿瘤	95%～100%
Cronkhite-Canada 综合征	胃，结肠（食管，小肠）	多发	错构瘤	秃头征，视网膜色素沉着，甲床增生不良，色素沉着	罕见
Turcot 综合征[3]	结肠	多发	腺瘤	甲状腺和脑肿瘤	可能

[1]括号内为少见发生部位

[2]常染色体显性遗传

[3]常染色体隐性遗传

青少年息肉

良性的青少年息肉发生在 2～13 岁的儿童。60%发生在直肠。通常的发病症状为无痛性、少量的大便带鲜血。多数情况下，可用结肠镜摘除息肉。少见情况下，多发性息肉可产生腺瘤样变。大多数青少年息肉可以自行脱落而不产生并发症。

巨 结 肠

巨结肠是因为成神经细胞移行到发育中的远端肠管发生障碍，导致肠壁粘膜

下和肌间神经节缺乏。此缺陷常累及肛门直肠结合部，受累长度各异，甚至可以累及小肠。大多数病例仅累及直肠乙状结肠。男性发病率是女性的4倍。

症状与体征

于生后最初几天就出现便秘、腹胀、呕吐。90%无神经节细胞的患儿生后24小时不排胎粪。便秘和水样腹泻交替存在。可以出现完全性梗阻、穿孔和急性结肠炎。常常体重增长缓慢。

腹胀，常可触及肠袢。肛门指诊直肠内无粪便，抽出手指时有喷射性粪便和气体排出。

诊断性检查

直立腹部X线片可以看到结肠扩张，内有气体和粪便。可以看到液平面。可发生肠胀气。

应在不作肠清洁准备的情况下行钡灌肠。可以看到从狭窄的无神经节远端肠段到扩张的正常肠段的过渡。新生儿此过渡不甚明显。过渡的肠段僵硬，外形不规则，呈锯齿状。深部直肠活检显示神经节细胞缺如，可以看到显著的神经干肥大。直肠测压可发现给直肠加压时肛门内括约肌的正常反射消失。

治疗

通常实施结肠或空肠造口术。当患儿6个月以上时进行无神经节肠段切除，结肠-肛门吻合术。

肛门直肠畸形
（锁肛）

临床表现

男性：在肛门的位置无开口。肛周皱褶可以发育得很好，对肛周刺激有较好的括约肌反应。沿脊柱中线查找窦道，观察尿中有无胎粪。同时合并气管食管瘘的发病率较高。肛门周围没有窦道的患者意味着可能有通往尿道的交通，需要做结肠造口术。可疑病例做尿道造影有时可以显示交通的窦道。

女性：在阴唇系带及会阴部查找窦道。用一个探针轻轻扩张窦道，可以暂时缓解便秘。高位的阴道窦道不能用扩张法，则应该行结肠造口术。

周身表现：由于此类患者有较多合并肾脏缺如和输尿管及膀胱结构异常者，对所有锁肛患儿都应进行泌尿道的仔细检查。

治疗与预后

手术治疗：有肛周窦道者在新生儿期只需扩张窦道治疗；以后实施肛门成形术。如果没有肛周窦道，则应进行结肠造口术。高位锁肛患儿的根治手术应在6个月以后进行。通过耻骨直肠肌环者术后预后较好。如果患儿同时合并脊髓脊膜膨出或严重的脊柱畸形则效果较差。所有有窦道的患儿都能够节制排便，因为肠管通过了提肛肌。高位肠盲端没有肛周窦道者几乎没有节制排便的可能，因为肛门肌肉和提肛肌一般都缺如。

阑 尾 炎

阑尾炎是最常见的儿童时期需要手术的肠道病变。原因不清，有些病例是因为阑尾腔内粪石嵌塞。蛲虫可在个别病例引起阑尾炎。

症状和体征

脐周或全腹疼痛。1～5小时后疼痛局限到右下腹。如果阑尾位于膀胱附近可以有排尿痛和尿频。常发生便秘，很少发生腹泻。晚期可出现呕吐。

病程早期可以有轻度发热或不发热，出现高热则提示阑尾穿孔和腹膜炎。小儿很难诉说局部压痛，但在腹部触诊时可以注意到腹部肌肉保护性地自主收缩和不自主地痉挛。大多数孩子愿意放松大腿以减轻腰大肌的痉挛。然而，小婴儿引出阳性的腰大肌征意义不大。可以有直肠触痛，并可触及腹腔液或大网膜包裹有炎症的阑尾形成的包块。

实验室检查

2～3次动态测定白细胞计数，可以发现白细胞总数增高，伴有中性粒细胞核左移。尿液化验可以除外肾脏或膀胱感染。

影像

单纯性阑尾炎可以显示粪石、脊柱侧突或腹部胀气。当形成渗出时，腹膜的炎症可以造成右腹壁的腹膜外脂肪层消失，或腰大肌阴影消失。

如果因为阑尾实变仍然诊断不清，钡灌肠具有诊断价值。腹部超声可以显示肿大的阑尾或脓肿。

鉴别诊断包括肠系膜淋巴结炎、肾盂炎、膀胱炎、肺炎（特别是肺炎双球菌肺炎）、胃肠炎、腹膜炎、便秘、美克尔憩室炎和炎症性肠病（特别是克罗恩回肠炎/回肠结肠炎）。

补充了足够的液体和电解质后，就应尽早地实行阑尾切除术。如果诊断仍可疑，应该实行剖腹探查术或腹腔镜检查，切除阑尾并做腹腔液细菌培养。如果腹膜已经发生感染，则应静脉使用抗生素。

胃肠道异物

1～3岁儿童胃肠道异物的发生率最高。异物嵌塞在食管内超过24小时必须取出，通常用内镜。如果已进入到胃内，圆形异物（如小球）通常能从消化道中排出而不产生并发症。

尖形异物（如直的针类、钉子、螺丝钉）一般也可以顺利通过胃肠道。如果患儿出现疼痛、发热、呕吐或局部压痛、或异物经过几天不能从胃内排出（有的光滑异物可长达3～4周），则可用胃镜取出。只有当异物经过4～5天仍未排出时，才需要X线检查。如果一个尖形异物固定在同一位置达4～5天，提示其尖端可能已穿透肠壁，此时则需要内镜或手术取出。

（孙梅译，魏克伦审）

18 肾与泌尿道

Gary M, Lum, MD

临床表现

肾或泌尿道疾病的临床表现常提示：①感染（如尿急、尿频、尿痛、腹痛、耻骨上痛或脊肋角痛）；②尿道结石（如腹痛、绞痛）；③排尿异常（如尿频、排尿费力、尿失禁）；④由于肾发育异常造成的慢性肾衰（如多尿、遗尿、生长发育不良）。肾脏失去浓缩尿的功能是肾脏发育不全的首要症状之一，但如果仅表现尿的浓缩功能异常，应首先考虑尿崩症的诊断。

肾的炎症（如肾小球肾炎），除非它迅速而严重地损害肾功能，通常是无症状的。随着疾病的进展，可产生慢性肾衰的症状，如厌食、恶心、呕吐、不适、易疲劳和骨痛。

对患有先天性腹肌缺乏、腹部肿块及脊柱、骶椎、会阴或外生殖器发育异常的新生儿，应想到肾脏受损的可能。有时肾脏畸形与其他疾病联系在一起，如耳畸形、无虹膜、偏身肥大、染色体异常、肝囊肿或纤维化、肺发育不全及先天性腹水。胎儿羊水过少或有自发性气胸都应考虑是否伴有肾脏疾病。随着产前超声检查的应用，尿道畸形可在妊娠早期被检出。

像高血压、水肿、骨骼畸形、苍白或贫血、血尿、蛋白尿、菌尿、晶体尿、酸中毒及血尿素氮、肌酐、血清钾和磷升高，这些临床表现都可在各种肾疾病中见到。

诊断方法

实验室对肾功能的评定始于认真操作的尿液分析。尿浸片是一种有用的检查工具。但是血尿、白细胞尿或菌尿的检测则需尿沉渣的镜检。异常量的尿蛋白应定量测定。如怀疑有感染，应做尿培养及药敏。如果不能确信，通过可靠手段采取中段清洁尿时，应采取膀胱导管术或耻骨上膀胱穿刺术（见第 28 章）。尿培养结果菌落数 $< 10^4$/ml 或多种细菌生长，通常认为是污染所致，但由导管术或膀胱穿刺取尿例外。接着进行相应的诊断性检查，以便排除泌尿生殖系统畸形或造成易于感染的因素，如梗阻、反流、异物、外伤、卫生条件差或蛲虫感染。

畸形或疾病所引起的肾功能紊乱应用血清尿素氮（BUN）和肌酐（Cr）水平来确

定及监测。Cr 反映肌肉代谢情况，因此与全身肌肉量有关。一般来说，儿童 Cr 的正常范围是 0.3～0.8mg/dl。因为正常的肾功能维持血清水平处于稳定的平衡状态，所以 Cr 升高 2 倍肾功能下降 50%左右。肾肌酐清除率(CrCl)的计算在评价肾功能时很有用，但是这种测量需可靠地收集一个时段(12～24h)的尿标本。肾功能可通过以下公式算出：

$$\mathrm{CrCl}=\frac{\text{尿 Cr(mg/dl)}\times\text{尿流量(ml/min)}}{\text{血 Cr(mg/dl)}}$$

可靠的矫正通过测定肌酐指数(24 小时肌酐排出量 mg/kg 体重 = 10～20)来获得，但尿液标本收集困难，因此我们可通过血肌酐来估计肾小球滤过率，用下面的公式可估计肌酐清除率：

$$\frac{0.55\times\text{身高(cm)}}{\text{血 Cr(mg/dl)}}$$

BUN 也反应肾功能，但它受其他因素影响(如分解代谢加快，尿流量减少)。例如，虽然 BUN:Cr 通常是 10:1，但在尿路梗阻时会导致 BUN 不相称地升高。

肾脏疾病的其他生化指标包括酸中毒、高血钾症、低钙血症、高磷血症及钙磷平衡紊乱引起碱性磷酸酶升高。血清学资料如免疫球蛋白、血清补体、抗核抗体(ANA)在肾小球肾炎的检查中是有价值的，因此，当有临床指征时，应该获得这些资料。正细胞正色素的贫血会在肾衰晚期发现，就像继发于肾性骨营养不良的佝偻病或长骨畸形一样。

射线检查

肾脏超声(US)是一种非损伤性技术，它能提供有关肾实质(囊肿、炎症或浸润性疾病)或集合系统疾病(扩张、梗阻)的信息，但不能确定肾功能。另外，临床医生使用多普勒超声技术能检测肾脏血流的完整性或是否有血栓存在。放射性同位素扫描，例如 DTPA(锝标记的二乙三胺五醋酸)扫描有助于检查单侧肾病变、肾血管性高血压及梗阻。DMSA(锝标记的 2,3 二硫基丁二酸)扫描有助于检测肾瘢痕和单侧肾功能。血管造影用来排除那些需要外科手术或经腔内血管成形术来治疗的肾血管疾病。排尿性膀胱尿道造影可提示输尿管反流，然而，更多的有创性尿路检查有特殊指征后，需请泌尿医生会诊后而进行。

肾活检

经皮肾活检对肾实质病变能提供组织学证据，特别是对无症状血尿或蛋白尿

的病例。这种技术还能对疾病的进展、治疗反应及同种肾移植提供系列资料。

肾 畸 形

解剖异常，如单囊肾或完全的囊性肾而对侧肾正常，在临床上可很少或完全没有症状，如果存在高血压或感染时，应请泌尿科会诊，考虑手术切除的问题。

多囊肾(PKD)实际上是进展的。婴儿的变异型(常染色体隐性遗传)到儿童期易进展为肾衰。而常染色体显性遗传或成人型 PKD(除外在出生时就没有或几乎没有肾功能)到 40～50 岁可仍然没有肾衰的表现。先天性肾病综合征(微小囊性病)、少年型肾单位肾病(肾髓质囊性病)、结节性硬化和先天性肾发育不全、不发育及萎缩可在出生时或以后任何时候出现临床症状。

临床和实验室表现

临床症状取决于肾衰的程度。早期肾衰的实验室指标包括血浆尿素氮、肌酐、电解质、钙和磷。外生殖器异常、耳廓畸形或肺部问题可能与肾发育不良有关。腹部查体可发现肾肿大。在 PKD 和结节性硬化中，高血压是常见表现。肾浓缩尿功能下降是先天性肾疾病引起慢性肾衰的特征之一。血尿、蛋白尿或感染常提示解剖异常。进行适当的前面提及的影像学检查是有必要的。

尿 路 畸 形

尿路发育畸形能严重地损害肾实质的发育和肾脏功能，这取决于尿路畸形的严重程度和对尿流的影响。产前超声检查能提供肾脏的发育和尿路的信息。因此，内科医生可以预测产后潜在的肾功能紊乱的情况。某种程度的肾积水在子宫内常被发现，但是，产后超声检查可打消这种顾虑。在某些病例中，存在这种想法时，应及时进行泌尿科方面的检查是至关重要的，这样可减少对残余肾组织的进一步损害。

临床及实验室表现、排空方式的改变或延迟是肾功能不全或尿路梗阻的征象。腹部包块、腹部肌肉缺乏、外生殖器畸形或低位肾提示尿路发育不良。

肾脏的功能是随着肾畸形的严重程度和对肾实质的影响而改变的。实验室检查结果能揭示肾功能及肾脏病的诊断。

尿路感染

急性尿路感染(UTI)在儿童期可局限于膀胱炎,但在个别病例中可出现急性肾盂肾炎。新生儿不论男女及各年龄段的女童是UTI的高发人群。

尿路感染可由各种病原体引起,但最常见的是大肠杆菌和其他一些常见于肠道内的细菌。肾脏受累常是上行感染的结果,先天畸形伴有尿路梗阻和膀胱输尿管反流是重要的易感因素。

临床表现

症状和体征:症状可以轻微甚至没有。但是UTI通常的症状是发热、寒战、尿急、尿频、失禁、排尿痛和腹痛。有时病人主诉食欲不振、恶心或呕吐。UTI症状在急性肾盂肾炎时可以更明显。尿路感染的体征包括肾区和腹部的钝痛、刺痛和触痛。高血压和慢性肾衰也可存在。在婴儿早期可出现黄疸。

尿的改变:脓尿是特征性改变,但是可能没有。轻度或中等度血尿有时可见。也可见到蛋白尿。白细胞升高常在 $15 \sim 35 \times 10^9/L$。采取清洁中段尿标本进行培养是可靠的。如果没有把握获取尿标本时,应采取耻上膀胱顶穿刺或导管术获得(见第28章)

泌尿科检查:很多学者主张静脉内尿路造影和排泄性膀胱尿道造影术可用于初发感染后的所有儿童。另一些人坚持这些技术只适合于新生儿、所有男孩及女孩伴有肾盂肾炎时首次尿路感染后进行,还有人主张这些技术应在第二次感染后进行。儿科泌尿系会诊是必要的,可对畸形的性质及严重程度作出评价。

治疗

特殊措施:采用适当的化学疗法或抗生素疗法7天可根除感染(见第30章)。有时需要延长泌尿道的抗菌疗程(2~6个月或更长),特别是对复发的感染。对于复发的尿路感染至少在1年内每隔1~2个月进行一次尿分析。

一般措施:急性期促进排尿。女孩停止泡沫浴,因为肥皂对尿道口产生刺激。避免便秘。女孩应寻找有无蛲虫感染,如有感染时常使膀胱炎复发。性活动,包括他们对自己身体的探索及成人的性虐待,对膀胱炎的复发也起着重要作用。

外科措施:没有明确的证据表明常规的外科矫正术(膀胱颈修复、扩张、尿道或尿道口切开术)能明显改变复发性UTI的病程。另一方面,明确的梗阻性损害,如严重的输尿管反流、膀胱功能不良或其他畸形应考虑外科手术。

预防措施：感染控制后，预防性使用甲氧苄啶(TMP)是有价值的。如果使用乌洛托品，尿液应保持酸性。亚硝酸盐浸片试验对家庭筛查是一种有用的方法，当有临床指征或尿分析异常时应进行反复的尿培养。

血　　尿

当尿中发现红细胞(RBC)数目异常，特别是病人没有症状时，提示可能存在肾小球疾病。应排出肾外性或有明显的症状性疾病，如创伤、出血素质、感染、结石、高钙尿症、镰形红细胞病史、肾肿瘤、囊性病变。一个临床检查的"判定树"在图 18-1 中有描述。如果是一种急性肾小球肾炎(GN)，鉴别诊断应包括感染后 GN(最常见)、系统性红斑狼疮(SLE)肾炎、亨诺-许兰(Henoch-Schönlein)紫癜(HSP)肾炎、免疫球蛋白 A(IgA)肾病和膜增殖性 GN(组织学Ⅰ、Ⅱ和Ⅲ型)。抗肾小球基底膜(anti-GBM)病(如 Goodpasture 综合征)和特发性急进性 GN 在儿童期少见。遗传性

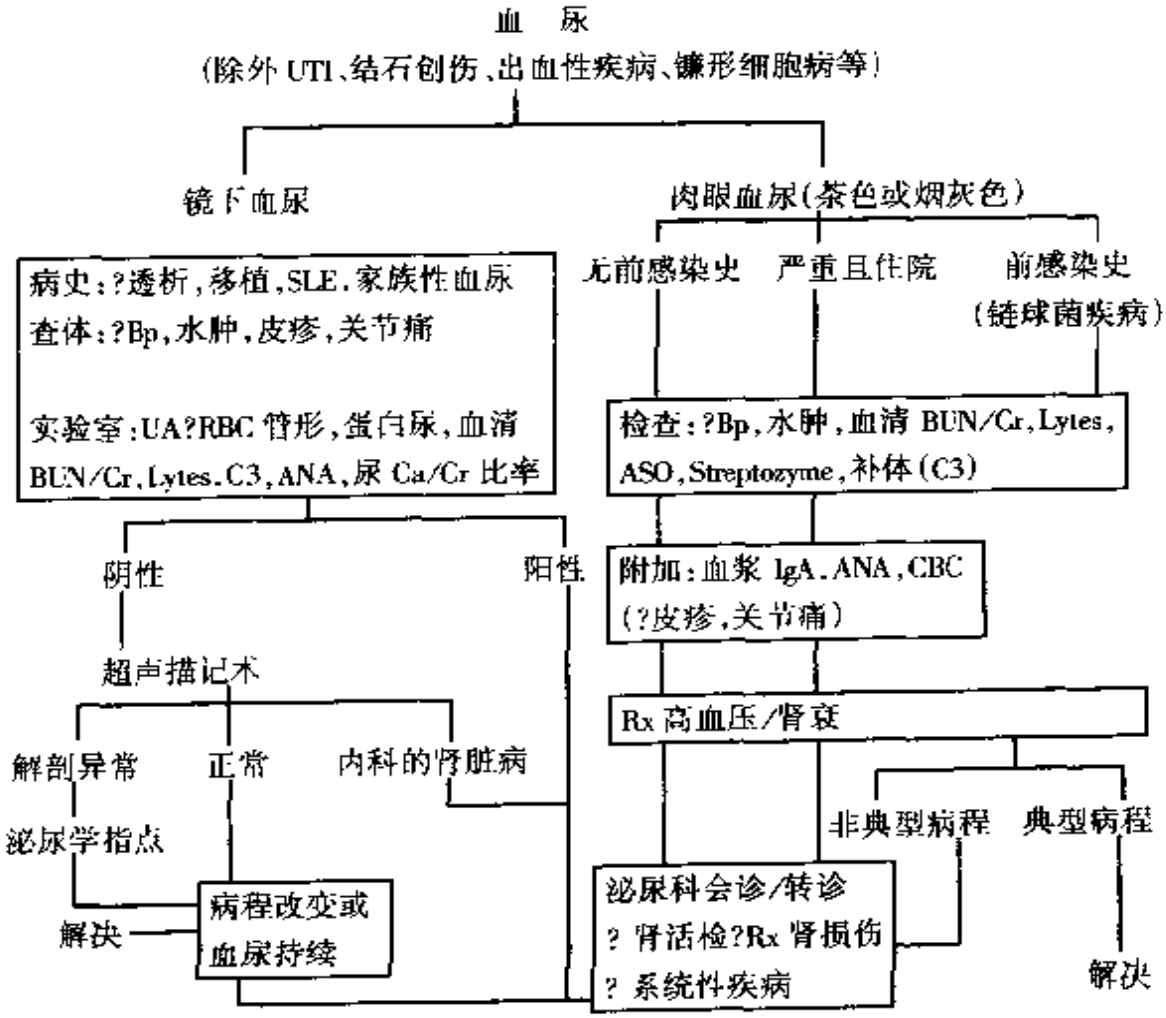


图 18-1　血尿的检查程序。UTI = 尿路感染；SLE = 系统性红斑狼疮；ANA = 抗核抗体；ASO = 抗链球菌溶血素 O

肾小球肾炎(如 Alport 综合征)发病不像急性 GN。

实验室所见(图 18-1)

由于链球菌的前驱感染是急性感染后 GN 的最常见病因,所以抗链球菌溶血素滴度(ASO)、链球菌酶,或二者升高提示有前驱感染。这些数据和非急性 GN 及单纯的肾病综合征几乎不相关。

其他评价急性 GN 中有价值的指标有血清补体。在感染后 GN、膜增殖性 GN 和 SLE-GN 中发现补体降低。典型的链球菌感染后 GN,血清补体恢复正常很快(1~30 天)、间断性或持续性补体下降提示慢性肾炎(如膜增殖性 GN)或 SLE,在 SLE 时,补体下降,抗自身 DNA 升高提示疾病活动,并指导治疗。

治疗

对典型的链球菌感染后 GN 没有特异疗法。治疗的目的在于控制高血压和疾病对肾小球滤过率(GFR)的影响。根据肾衰的程度(通常 GFR 降低 > 50%),可减少对蛋白、盐和钾的摄入,磷酸结合物可用来减少饮食中的磷,若出现严重的肾衰,透析疗法应一直用到肾功能恢复。在一些严重类型的 GN 中,透析应尽早进行,因为急性肾衰(ARF)进展得相当快。

当然,在更严重的或慢性 GN 中,应该采用特异疗法。皮质类固醇在膜增殖性 GN 和 SLE 时是有效的。大剂量静脉内皮质类固醇、细胞毒性药、抗凝药和血浆置换疗法单独或联合应用,在这些或那些(如抗 GBM 疾病、急进性 GN)GN 中可取得不同的疗效。HSP-GN 和 IgA 肾病的某些类型,当病情严重时(如大量蛋白尿或肾功能明显下降),在治疗措施中也有尝试,但是,对这些临床病种,还没有普遍被接受的治疗方案。ARF 和 CRF 有进展为终末期肾脏病(ESRD)的可能性,需要慢性透析或肾移植,令人忧虑。

蛋 白 尿

正如血尿,尿中出现异常的蛋白尿提示肾或泌尿道异常。24 小时蛋白排出量 > 250mg 应考虑为有意义的蛋白尿。尿浸渍条能测定尿样中的蛋白量,但应同时测 24 小时尿蛋白的总量。在一滴尿的标本中检测白蛋白和肌酐比率提供一个方便的筛查工具。虽然随年龄不同,此比值有些变化,但它仍然是比较方便的,比值 < 0.1 是正常,0.1~1.0 是轻度,1.0~3 是中度,> 3 是重度蛋白尿(如在肾病中的变化)。一些儿童只是保持直立体位时排出异常的蛋白尿(直位或体位性蛋白

尿)。这种现象可以通过测定白天(直立)与整个夜间(卧位)尿蛋白量比较而证明。在这些病例中,白天直立时排出的尿蛋白大于 80%,24 小时尿蛋白总量不超过 1.5。检查程序见图 18-2。

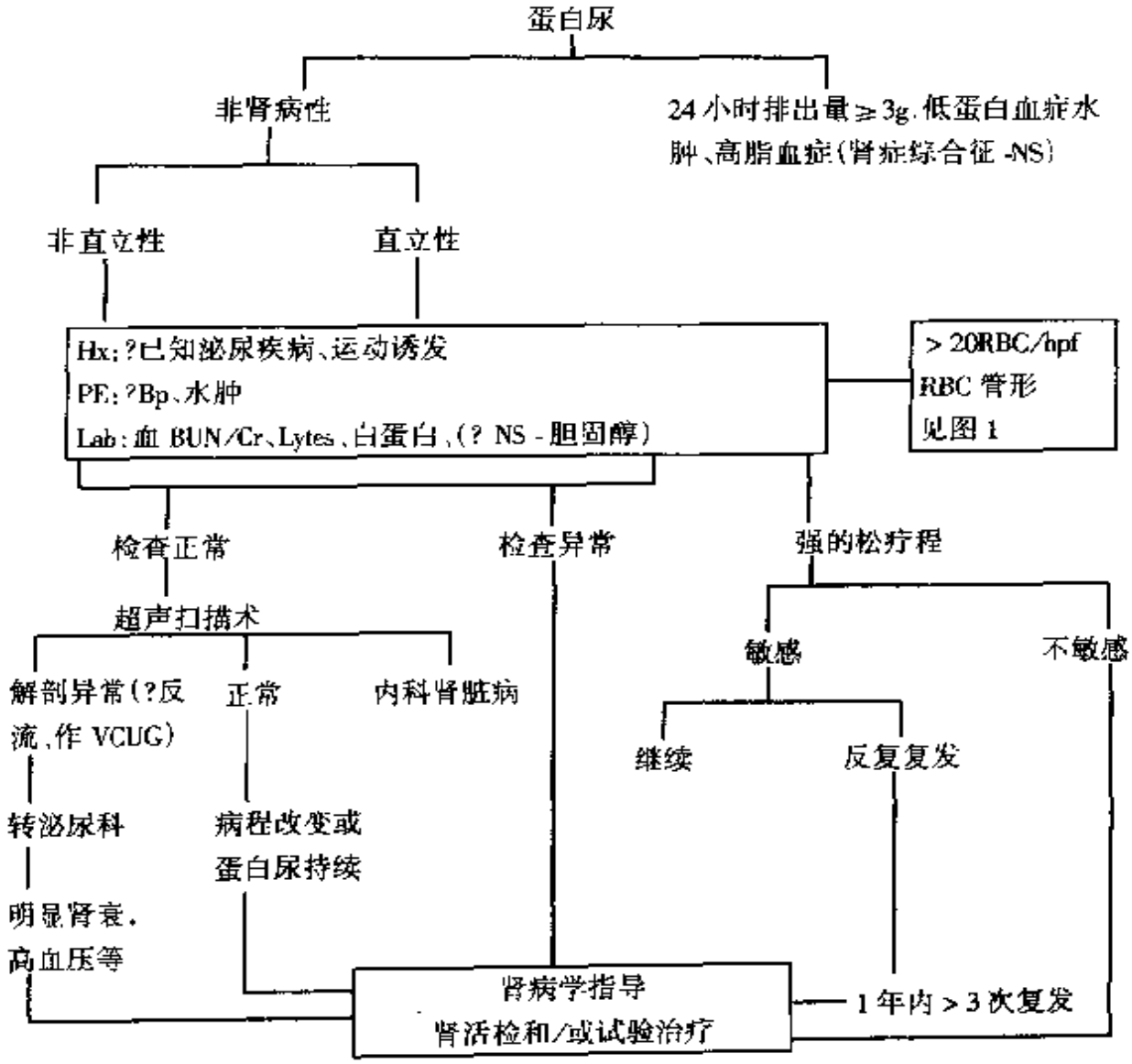


图 18-2 蛋白尿检查程序。Bp = 血压,BUN/Cr = 血尿素氮/肌酐,Hx = 病史,RBC = 红细胞,hpf = 高倍视野,VCUG = 排泄性膀胱尿道造影

实验室所见(图 18-2)

尿液分析不能揭示孤立性蛋白尿的实质(虽然尿中存在明显的红细胞提示肾小球疾病)。因而在儿童特发性肾病综合征(INSC)尿中,即使 RBC > 20 个/HP(无 RBC 管形),也期望这些儿童中无肾小球损伤。如果是用 Polaroid 滤纸可以检测出尿中的脂滴。

肾小球损伤能使 GFR 下降，血清 BUN 和 Cr 升高。然而，在 NS 时要记住，由于血液浓缩，导致肾低灌注(肾前性肾功不全)，即使没有肾小球损伤也可出现血清 BUN(原发的)和 Cr 升高。此外，在 NS(肾病综合征)中，血清白蛋白下降(如同测量总钙)、血脂升高，可出现低钠血症。虽然此时由于肾对钠的亲和力使体内总钠升高，但是肾脏也能促进水再吸收增加(血管加压素)来维持循环血量。在脂血症时，测量血清钠可出现人为的低钠血症。

治疗

当医生期待尿蛋白减少或消失的治疗反应时，NS 的并发症需要及时治疗。通过输入白蛋白可恢复威胁生命的血容量下降。如果出现高血压要特别注意。利尿药的应用也可导致血容量进一步减少，但是如果补充血清白蛋白之后应用，可减轻水肿和尿量增加。感染应及时治疗。血管内血栓形成倾向的增加也是一种威胁。

针对肾损害的特异性治疗，首先需要有肾活检资料，除非临床表现倾向微小病变疾病(INSC)。如果临床表现非常支持这个诊断，选择皮质类固醇治疗，大约 85% INSC 儿童对强的松敏感。2mg/kg(最大量 60mg)，每天 1 次，直到尿蛋白消失(用浸渍纸条法阴性至微量)；最长 4 周，尿蛋白转阴 3～5 天后，同样剂量隔日 1 次 4 周，然后 4～6 周缓慢减量，最后停用。对此治疗无效的病人中，少数病人肾活检仍然无明显的组织病理改变，但是其余的病人中很可能有局灶性肾小球硬化(最常见)、系膜性肾病或膜性病变。即使在初始治疗是敏感的，但随着时间推移，也可出现类固醇依赖或抵抗。

长期类固醇应用出现类固醇毒性的风险时，细胞毒药物如苯丁酸氮芥或环磷酰胺能诱导长期缓解，但不是持久的。由于这些药有明显的副作用，必须慎重使用。类固醇抵抗肾形态学诊断明确的 NS 应再次应用。目前环胞菌素 A 也应用在类固醇依赖或抵抗的 NS 中。当然免疫抑制剂的应用应请泌尿学专家会诊。

预后

INSC 能期望治愈并无后遗症。对此病产生的严重忧虑是与前面提到的肾病时的并发症有关。NS 的并发病与其他肾小球疾病同样令人忧虑。在这些病例中，系膜性肾病很少发生进行性肾衰，另一方面，有 15%～20% 的局灶性肾小球硬化的儿童可发展成 CRF。努力改善治疗结果的各种方案已有报告，皮质类固醇疗法可改善膜性肾病的预后。

急性肾衰(ARF)

实际上引起肾功不全或急性肾衰的原因分为3类:①肾灌注损害(肾前性),②尿流梗阻(肾后性),③肾实质疾病(肾性)。每类所包括的疾病见表18-1。

表18-1 儿童急性肾衰的病因

肾前性	脱水、充血性心力衰竭、肾动脉血栓形成、肾病综合征
肾后性	尿路梗阻(输尿管肾盂和输尿管膀胱连接部狭窄,后尿道瓣膜、结石、血块和异物)
肾　性	肾小球肾炎、溶血尿毒综合征、系统性血管炎、急性肾小管坏死(窒息、低血压、缺血)、药物中毒、肾间质性疾病

临床表现

症状和体征:取决于GFR减低和尿生成的程度。ARF的症状可由体液过多(如气短)到尿毒症(食欲不振、恶心、呕吐、嗜睡等)。体征包括轻到重度的水肿、高血压、充血性心力衰竭、肺水肿、贫血和脑病。

实验室所见:血清BUN和Cr升高并应监测,电解质紊乱,特别注意的是钾和碳酸氢盐(酸中毒),血钙通常是降低和血磷升高。常见到贫血。

治疗

去除诱因(如肾前性和肾后性)。一旦确定为肾小球或肾间质疾病应对症治疗。ARF的并发症应注意监测和控制。及时透析对降低死亡率是很重要的。恢复很大程度上取决于肾脏病的性质和对治疗的反应。

溶血尿毒综合征(HUS)是儿童ARF的主要原因。处理是针对肾衰(透析应在严重病例进行),也有些个别报导,血浆输入或血浆置换可使肾功能改善。

急性肾小管坏死(ATN),亦称血管运动性肾病,是肾功能紊乱的一种表现,常与肾缺血或肾中毒(血红蛋白、肌红蛋白和药物等)有关,无其他直接的因素。诱发因素应尽快发现并及时去除。尿指数(表18-2)在评价肾灌注下降和ATN的2种不同原因引起的尿少时很有用。肾灌注的快速恢复及利尿剂的应用(呋塞米5mg/kg iv)可防止ATN或至少可确立是非少尿性ATN;由于尿量增加,ATN也容易处理。对于ATN的治疗,总的来说是支持疗法,包括透析。肾功能有望恢复,除非肾

缺血严重导致肾皮质坏死或代谢性中毒，造成不可逆的损伤。少尿性 ATN 的恢复通常是非少尿或利尿期，所以此期要特别注意严重的血容量减低。

表 18-2 肾前性少尿和 ATN 的尿表现

检 测	肾前性少尿	ATN
钠(mEq/L)	< 20	> 20
滤过钠排泄分数(FENa)	< 1	> 1
尿/血清肌酐	> 40	< 40
渗透压(mosm/L)	> 400	< 400

$$FENa = \frac{\text{尿/血钠}}{\text{尿/血肌酐}} \times 100$$

对病程长的少尿性 ARF 的全面处理包括仔细注意体液平衡，每日测量出入液量及体重，必要时监护中心静脉压，膀胱尿道置管有助于评价 ARF 早期的临床状况。

应用适当的降压药来维持正常的血容量以控制高血压。限制水、钠、钾及磷的摄入。食物中磷的结合物(如碳酸钠)也应应用。低蛋白足热量的饮食能减少分解代谢，这样使血清 BUN 的上升达到最小限度。一旦透析开始，以上限制可以废除。

代谢性酸中毒如果血管内血容量允许时，可用碳酸氢钠治疗。由于 pH 的校正，血清钾向细胞内转移，这样碳酸氢盐的应用在治疗威胁生命的高血钾是重要的步骤之一。

其他暂时性降血钾的措施包括葡萄糖和胰岛素的输入。补钙可保护心脏，并且低钙本身也是个问题，随着酸中毒被纠正，碱化使蛋白结合钙增加，可出现手足抽搐。威胁生命的高血钾通过暂时处理后，应进行钠-钾交换树脂或透析排出过多的钾。如果不是这样的话，大部分尿毒症的最终处理是需要透析而解毒的。

肾小管缺陷

某些肾脏疾病的临床表现主要是由肾小管功能异常造成的，最常遇到的异常类型是孤立的肾小管酸中毒(RTA)。虽然这是一种"肾性"酸中毒，但它不同于慢性肾衰中所看到的那种酸中毒，后者主要是肾质量减少的结果。Fanconi 综合征是一类具有广泛肾单位功能异常的疾病，它不仅导致肾内重碳酸盐的丢失，而且产生磷酸盐尿、糖尿和氨基酸尿。这类异常可见于各种代谢性疾病(如胱氨酸病)、肾发育疾病(少年型肾消耗病)和原因未明的获得性疾病及接触某种肾毒素。某些获得性疾病可治愈。但一些疾病，如未经治疗的胱氨酸病，一般的病程是逐渐进展为慢

性肾衰到终末期肾病。

这类疾病的预后是不同的，主要取决于肾小管酸中毒（RTA）的类型。Ⅰ型RTA（远端肾小管 H^+ 梯度缺陷/HCO_3^- 丢失）一般与复杂的代谢性酸中毒疾病和肾钙化有关。Ⅱ型 RTA（近端肾小管 HCO_3^- 重吸收阈值降低，HCO_3^- 流失）常发生于婴儿的一过性，提示近端肾小管再吸收 HCO_3^- 功能发育迟缓；如果只是单纯的肾小管问题，常会在 2～4 岁自愈。Ⅲ型 RTA 是Ⅰ型和Ⅱ型的结合。Ⅳ型 RTA（肾对醛固酮生理反应缺如）主要见于患有肾小管-间质疾病的成年人。

肾小管酸中毒

临床表现

症状和体征：生长发育迟缓是 RTA 最常见的症状。烦渴、多尿可被注意，厌食、呕吐、便秘和全身乏力也可能是突出的表现，这主要取决于全身酸中毒的程度和尿液丢失的多少。佝偻病性骨痛（常见于严重的Ⅰ型和 Fanconi 综合征）也可发生。此外低血钾也可导致全身肌肉无力。

实验室所见：非离子间隙性酸中毒（高氯性）表现为与尿 pH（非酸性）不相称。可出现低钾血症，也可能是应用碱性药物治疗的结果。在 Fanconi 综合征时应注意糖尿、磷酸盐尿和氨基酸尿。正常的尿液分析能帮助除外肾小管-间质性肾疾病。超声显示为正常的肾结构也有助于排除其他疾病。

治疗

应用碱性药物是治疗代谢异常的主要方法，枸橼酸钠溶液（二枸橼酸，钠、钾各为 1mEq/ml；或多枸橼酸盐，钠和钾各 1mEq/ml 和 HCO_3^- 2mEq/ml）常被使用。Ⅰ型 RTA 需每日 1～3mEq/kg，分 3 次口服，Ⅱ型根据近端小管 HCO_3^- 丢失的量，一般需 5～15mEq/kg/d，Fanconi 综合征需要更多的磷和钾的供给。

病程及预后

由肾钙化或自身免疫性疾病引起的Ⅰ型 RTA（伴有或不伴有全身性疾病），无论是遗传的或散发的都可能是永远的缺损。由药物所致的Ⅰ型可会随着停止有害药物的作用而获得治愈。正如继发于反流性肾病或梗阻性疾病的 RTA 那样，在泌尿道异常得到纠正后可获得令人满意的恢复。Ⅱ型中的一过性类型同药物所致的一样，可望获得治愈。但家族性Ⅱ型和 Fanconi 综合征则是永久性的缺损。

肾性尿崩症

另一种少见的肾小管性疾病是肾性尿崩症（主要是 X-连锁遗传），是由于肾本

身对抗利尿激素无反应或这种反应受到损害而导致的。

临床表现

症状和体征：肾性尿崩症发生在婴儿早期的表现是易激惹，生长发育迟缓，喂养困难，多饮、多尿、脱水和迅速的体重减轻，有时发热。

实验室所见：尿量增多，尿渗透性低。但尿液分析并没有显著改变。给予血管加压素无尿液浓缩反应。高血钠症很明显（血浆渗透压高）。如果伴有严重脱水，常会发生代谢性酸中毒。

治疗

要减少摄取能促进尿中水分排出的溶质（如钠盐），但要保证热量的供给。细心照料，以保证足够蛋白质的摄取来满足生长发育。同时避免低钠血症。噻嗪类利尿剂是有效的，因为它能减少钠在肾皮质肾小管稀释段的重吸收，进而促进了钠的排泄，由此导致容量浓缩，促进近端肾小管对液体的重吸收。每日 30mg/kg 的氯噻嗪，分 3 次口服有助于治疗这种疾病。

（王淑兰译，魏克伦审）

19 血液疾病

Taru Hays, MD

小儿贫血

贫血是小儿常见的血液疾病。其表现与成人贫血不同，而且比成人更易发生。这主要因为随着小儿的生长，其对造血物质的需求也增多。此外，感染是小儿常见疾病，其对血液形成的影响，小儿要比成人严重。小儿贫血依据红细胞平均容积(MCV)来分类，见表 19-1。

表 19-1 依据红细胞平均容积进行贫血分类

小细胞性	正常细胞性	大细胞性
缺铁	溶血性贫血	叶酸缺乏
海洋性贫血	慢性疾病贫血	维生素 B_{12} 缺乏
铅中毒	急性失血	先天性再生障碍性贫血(Diamond-Blackfan)
吡多醇缺乏	感染性贫血	Fanconi 贫血
缺铜	没润过程	白血病前期
血红蛋白 E	再障过程	其他骨髓衰竭状态

新生儿生理性贫血

正常情况下在生后 ,0～12 周会出现红细胞和血红蛋白逐渐降低，主要因为红细胞生存时间缩短，血管内容积扩大，氧合作用加强。红细胞计数减少到(3.5～4.5)×10^{12}/L。足月儿血红蛋白达到 100g/L 的低水平，早产儿 70g/L，减少期过后，红细胞数量逐渐增多，伴随相对慢的血红蛋白水平升高。

早产儿贫血

尽管刚出生时早产儿 RBC 和血红蛋白水平稍微低于同期足月儿，早产儿的降

低水平更明显。RBC 和血红蛋白水平降低的幅度与新生儿的大小成反比。在非常小的婴儿(出生体重 < 1kg),血红蛋白可减少到 70 ~ 80g/L,RBC 减少到(2.5 ~ 3) × 10^{12}/L。最低值在第二个月末出现。更严重的贫血出现在早产儿,而非足月儿,因为早产儿经历身体的进一步长大和血容量的相对增加。而且,早产儿总铁储存更少,因为大多数新生儿的铁是在妊娠的后三个月获得,对贫血起作用的促红细胞生成素的生成也较足月儿低。

苍白是早产儿贫血的主要表现,疾病早期贫血主要是正细胞正色素性,晚期是相对的低色素和小细胞性。

血红蛋白和红细胞水平早期降低不能通过早期给铁来预防。用铁和促红细胞生成素注射剂可以减少患儿的输血需求。生后第二个月,所有的早产儿都应该补铁。

缺铁性贫血

因为血容量的扩大是生长过程的一部分,儿童时期对铁的需求要比成人多,对足月儿平均来说,出生时可利用的储存铁足够维持到生后 3-6 个月。在早产儿、双胞胎、严重缺铁母亲所生儿,储存的铁消耗的越早,形成缺铁性贫血的危险性越大。

缺铁性贫血由储存不足、吸收缺陷、慢性失血、铁吸收与利用不良或对牛奶蛋白过敏等因素引起。母乳喂养儿发生缺铁性贫血少见。

临床表现

A. 症状与体征:苍白可能是唯一的早期表现,虚弱,倦怠,易激惹随后出现。长期贫血会影响生长,短期性贫血会使发育延迟(可逆的),偶发充血性心力衰竭,全身性水肿更少见。

B. 实验室检查:呈现小细胞低色素性贫血,血红蛋白和红细胞减少。可见特征性的大小不均和异形红细胞,网织红细胞计数降低、正常或轻度升高。血清铁蛋白浓度减低,血清铁水平降低,铁结合力增加,转铁蛋白饱和度减少,游离红细胞原卟啉水平升高。可便中带血,严重的缺铁性贫血可能与缺铜有关,血清白蛋白水平降低,血小板增多,血小板减少症少见。

治疗

A. 医用铁:铁应该给二价铁盐。元素铁 5 ~ 6mg/kg/d,分三次剂量并在饭前口服。血红蛋白浓度转到正常后,治疗应持续几个月,目的是为了加强储存铁。只有在口服铁困难时,肌注铁(右旋糖酐铁(Imferon))方可应用。

B. 饮食铁:食物所含的铁不能有效治疗缺铁性贫血。从多数食物来源的铁的

吸收一般较好。鞣酸(燕麦片、黑面包)可以抑制吸收。好的铁源包括瘦肉、肝、干果(杏,梅脯和葡萄干)、有花纹的豆。含丰富铁的食物包括胡萝卜、黄豆、菠菜、豌豆、甜土豆以及桃。

C. 输血:具有严重症状的贫血输注浓缩的红细胞可使血红蛋白水平迅速升高,达到期望值。如果存在心衰的证据,应缓慢输血。可应用利尿剂和部分换血。

病程与预后

在异常值下,如果不给予药物与饮食上的治疗会发生进行性贫血。若予纠正了,效果立竿见影,网织细胞计数 4～7 天会显著升高,血红蛋白的浓度升高 1～2g/L/d。由于铁吸收减少引起的单纯性缺铁性贫血治疗效果明显,但是存在其他缺陷,先天性畸形,感染,治疗相关的并发症等,预后较差。

以婴儿代乳品或药品形式补充铁剂,1 岁以内发生缺铁性贫血的高危儿,足月儿 2mg/kg/d,早产儿 4mg/kg/d,可有效防止缺铁。

慢性感染或炎症性贫血

慢性感染或炎症经常伴有贫血。这些疾病通过阻止代谢铁从红细胞释放到网状内皮系统来抑制铁交换。这种贫血经常与缺铁性贫血相混淆,因为红细胞也可为轻微低色素(但常为正常),网织红细胞计数降低。慢性感染性贫血,血清铁蛋白与血清铁水平是正常的,但是总铁结合力降低,而且铁剂治疗无效。贫血或许是潜在炎症疾病的一个重要线索;当原发疾病得到控制,贫血随之好转。

再生障碍性贫血

先天性再生障碍性贫血(Diamond-Blackfan 贫血,一种再生性纯红细胞性再生障碍性贫血),伴有血红蛋白浓度降低,网织红细胞计数减少,MCV 增加。骨髓中红细胞系前体减少或缺乏。对皮质激素治疗效果好,输血是必要的,骨骼畸形和身材矮小常见。

小儿可见暂时性幼红细胞减少症,红细胞的生成暂时性停滞,表现为正细胞正色素性贫血,网织红细胞减少,红系前体细胞缺乏,骨髓中其他系正常。幼红细胞减少症通常由病毒或细菌感染引起,其 MCV 正常,能与先天性再生障碍性贫血相鉴别。通常在几周内,勿需治疗,自行缓解。

Fanconi 贫血(再生障碍性贫血,通常具有全血细胞减少症)2 岁后出现,伴有色素沉着,骨骼畸形(例如:缺如,再障,多指,桡骨缺乏),生长迟滞,性腺功能减退,小头,肾畸形(第 18 章),小眼,斜视,泌尿生殖系统畸形的常染色体隐性遗传性疾病。睾酮治疗有效。可以考虑骨髓移植。

获得性再生障碍性贫血，以全血细胞减少症和骨髓再生障碍为特点，小儿少见。发病高峰在3～5岁。获得性再生障碍性贫血可以作为对药物或化学物质（氯霉素，保泰松，磺胺，溶剂，杀虫剂）的毒性反应而发生，或是感染的并发症，或与白血病早期表现有关。尽管再障的大多数病例为获得性，但50%左右的病人查不到致病因素（特发性再障贫血）。再障贫血患儿表现为苍白，疲乏，发热，出血倾向增加。不经治疗，再障的预后极差，低于10%的病人在5年内能够完全恢复，50%的病人在病后6个月内死于出血或感染。从HLA-组织相容性的同胞获得骨髓移植可以增加生存率达50%～70%，这是一种选择性治疗。当骨髓移植不可行时，应用大剂量皮质激素和抗胸腺细胞球蛋白（ATG）的免疫抑制疗法对近50%的患儿有效。

溶血性贫血

概　述

与红细胞寿命缩短有关的贫血称为溶血性贫血。症状与体征包括苍白，黄疸，脾肿大。多次溶血后会形成胆结石。

贫血，网织红细胞增多，高胆红素血症，结合珠蛋白血症是溶血性贫血的特征。尿和粪便中尿胆原增多。发生严重的慢性溶血时，骨髓红系过度增生，导致髓腔扩大。

先天性溶血性贫血的分类

先天性溶血性贫血能被分为三类：

A. 膜缺陷：遗传性球形红细胞增多症，遗传性椭圆形红细胞增多症，遗传性口形红细胞增多症，异形红细胞增多症。

B. 血红蛋白病：镰状细胞贫血，镰状综合征（S-海洋性贫血，SC血红蛋白病），海洋性贫血，不稳定性血红蛋白病。

C. 酶缺陷：G-6-PD缺陷，丙酮酸激酶缺陷，己糖激酶缺陷。

获得性溶血性贫血分类

1. 自身免疫过程。
2. 感染。
3. 中毒和药物。
4. 热损伤。

5. 弥漫性血管内凝血(DIC)。
6. 溶血尿素综合征。
7. 输血反应。

自身免疫性溶血性贫血

在自身免疫性溶血性贫血的过程中，当 IgG 或 IgM 型抗体存在并导致红细胞膜损害时，溶血就发生了。由 IgG 介导的溶血主要是一种血管外过程，发生于脾脏或其他网状内皮器官。而 IgM 介导的溶血主要是血管内过程。约半数的溶血患儿不能确定贫血的病因(特发性自身免疫性溶血性贫血)，其他病患的贫血与免疫增生性疾病(红斑狼疮，霍奇金病，其他的恶性疾病)，感染(特别是 EB 病毒，巨细胞病毒(CMV)，其他病毒感染，支原体)，慢性炎症状态(溃疡性结肠炎)等有关。

临床表现可以是隐匿的(IgG 介导)，或暴发性(补体和 IgM 介导)，包括贫血的症状(苍白，不适和充血性心力衰竭)，黄疸(常见)，尿液中尿胆原数量增加，脾肿大，在 IgG 介导的溶血时脾大更常见。实验室检查包括网织红细胞增多，小球形红细胞出现。由 IgG 介导的贫血，血清 IgG 抗体存在，直接 Coomb 试验阳性，由 IgM 介导的贫血，血清 IgG 抗体存在，直接 Coomb 试验阴性，而血清中 IgM 或偶存 IgG 与补体的复合物存在时，Coomb 试验也呈阳性。

如果溶血轻微，可不必治疗，多数病人应用皮质激素有效。严重溶血且对适量的皮质激素无效者，可考虑切脾。难治的病例可应用其他免疫抑制剂。严重且广泛性溶血者需输注浓缩红细胞。

同种免疫性溶血性贫血

同种免疫性溶血性贫血主要见于新生儿，由于与母亲 Rh、ABO 或其他抗原不合引起。也可发生于各年龄段输血反应时。其表现与自身免疫性溶血性贫血相似。外源性抗体的来源耗竭之后，贫血通常自限。可予换血，特别是具有 Rh 血型不合的婴儿。

遗传性球形红细胞增多症

球形红细胞增多症是由异常形状细胞(球形细胞)的过多破坏引起的常染色体显性遗传性疾病。这种疾病在再障危象期间可见，此时网织红细胞计数很低，贫血程度更重。溶血和再障危象可以周期性出现。

病人家属的其他成员可能具有明显症状或伴有轻度球形红细胞增多症和渗透脆性增加的亚临床表现。一小部分病例，无家族史。

检查包括球形红细胞,渗透脆性增加和网织红细胞增多。新生儿可以出现早期和进行性加重的黄疸。20～30年会出现胆石症。

切脾治疗,最好在5岁之后施行。在切脾之前,应予叶酸,每天1mg。

脾切除后,基本的红细胞缺陷仍持续存在,但是大多数病人的溶血和贫血会完全缓解。

遗传性椭圆形红细胞增多症

遗传性椭圆形红细胞增多症(卵圆形红细胞增多症)是一种常染色体显性遗传性疾病,以巨大的长形或卵圆形细胞为特征。它通常没有症状,但是一些病人可发生轻到重度的溶血,对于后者,切脾有一定价值。

红细胞酶缺陷症

葡萄糖-6-磷酸脱氢酶(G6PD)缺陷症是最常见的红细胞酶的缺陷,为X-连锁隐性遗传,主要累及男性。高发于非洲,地中海地区,阿拉伯半岛,中东,东南亚等地人群。慢性贫血表现异质性,但严重溶血的急性发作期,由接触一定的药物和食物引起,包括伯氨喹啉,磺胺嘧啶,阿斯匹林,乙酰苯胺,非那西丁,硝基呋喃,合成维生素K,包含萘的复合物和蚕豆。美国近15%的黑人男性G6PD有变化。黑人的缺陷症不太严重,溶血常在应用抗疟疾药物,硝基呋喃,磺胺嘧啶后发生。溶血偶然由感染引发。筛查试验和分析存在变异性,网织红细胞计数增高,结果也可正常。接触药物后,溶血性贫血迅速发生,伴血红蛋白尿和随后的网织红细胞增多症。治疗需要输血。

作为慢性溶血性贫血的原因,许多其他红细胞酶缺陷症已被报告。它们通常属于常染色体隐性遗传性疾病,仅在纯合子状态有症状。除了丙酮酸激酶缺陷症,这些疾病很少见。通过红细胞酶分析,可作出特异诊断。丙酮酸激酶缺陷症病人对脾切除部分敏感。溶血或再障危象时需要输血支持。

溶血尿毒综合征

溶血尿毒综合征(HUS)主要发生于6个月～6岁的儿童,临床特征包括:(1)急骤发病的Coomb试验阴性的溶血性贫血,(2)血小板减少症,(3)肾病(肾供血不足,氮质血症和急性肾坏死,见第18章)。偶见中枢神经系统受累,嗜睡和惊厥。病前常有腹泻(常见肠道病毒或大肠杆菌感染),少数以上呼吸道感染为诱因,其后经历1～10天的无症状间歇期。盔形和碎裂状红细胞是HUS的标志。小动脉内的纤维蛋白原和血小板沉积物在HUS的病理生理过程中发挥了很明显的作用。

作为支持性措施，常用浓缩红细胞输注和腹膜透析。也用肝素，血小板功能抑制物，纤溶活化物，但是对肾脏病变的过程影响很小。通常血液系统改变可以完全恢复，而肾脏功能的损害却持续存在。

血红蛋白病

β海洋性贫血

β海洋性贫血是一种相对常见的贫血，是由于血红蛋白的β链合成的遗传性缺陷引起的。它可以表现为严重的纯合子形式，以血液和各种器官系统的显著性改变为特点，或者表现为特征、很少或没有贫血和全身性改变。意大利、希腊、中亚、南亚和东南亚最常见。非洲血统黑人也常见轻度β海洋性贫血基因(β^+)，发现与镰状细胞基因有关。

轻型β海洋性贫血(海洋性贫血特征)

β海洋性贫血的杂合子形式，表现为轻度贫血。血涂片示小细胞低色素性，靶形，大小不均和异形细胞。血红蛋白电泳示血红蛋白F或A_2升高可确诊。不必治疗。

重型β海洋性贫血(Cooley贫血)

β海洋性贫血的纯合子形式，是一种重型的小细胞低色素性贫血，伴骨髓内溶血，在1岁内发病。双亲父母是特征携带者，症状继发于贫血，包括苍白、由于颅骨增宽出现的特征性面容、不同程度的黄疸和肝脾肿大。实验室检查(表19-2)表现为小细胞低色素性贫血，红细胞大小不均，异形、嗜碱点彩及渗透脆性减低。外周血出现靶形细胞，有核红细胞，网织红细胞增加。血红蛋白A_2和F水平升高，血红蛋白A常缺乏。骨髓增宽，骨皮质变薄，骨小梁变粗("头发直立"表现)。

治疗

对于重症病例，输血是克服贫血的暂时性唯一手段，但是不能改变原发病。多次输血联合应用铁清除剂去铁胺(保持血红蛋白 > 110g/L)是有益的。慢性缺氧和铁负荷过多是产生心肌和肝脏损害的显著因素。

巨脾或脾功能亢进症者有必要行切脾术。海洋性贫血切脾术后小儿发生感染的风险增大，应予预防性青霉素和肺炎链球菌疫苗。骨髓移植是治愈重型海洋性贫血的唯一手段。

α海洋性贫血

血红蛋白分子的α链由4个基因决定，因此基因缺失引起4种程度的α海洋性贫血。

1型α海洋性贫血主要发生于东南亚。2个基因缺失(－/αα)的杂合子或"携带者"也存在小细胞增多症、低色素性和轻度贫血；纯合子(－/－)引起胎儿水肿和死产。

2型α海洋性贫血总是很轻微，非洲、阿拉伯、中东和东南亚的发病率高。1个基因缺失(－α/αα)的杂合子称为"沉默携带者"，临床表现及血液学正常，2个基因缺失(－α/－α)的纯合子称为"携带者"，存在小细胞增多，低色素性、轻度或边缘值贫血。

1和2型α海洋性贫血的双杂合子状态，基因缺失(－/－α)，称为血红蛋白H病，发生于东南亚。特征是脾肿大和中度溶血性贫血，伴小细胞增多症，低色素性贫血，网织红细胞计数增多。

除外缺铁性贫血(血清铁或铁蛋白水平正常)和轻型β海洋性贫血，即可诊断轻度形式。α海洋性贫血血红蛋白A_2和F水平正常。新生儿各种形式不同程度的α海洋性贫血存在血红蛋白Bart(γ_4球蛋白)；较大儿童3个基因缺失者存在血红蛋白H(β4球蛋白)。

轻度形式不必治疗。血红蛋白H病需要输血，但多数患儿保持血红蛋白90～100g/L。

镰状细胞贫血

镰状细胞贫血是一种遗传性血红蛋白(血红蛋白S)异常。黑人的发病率高，但在阿拉伯半岛、西西里、希腊的部分地区、土耳其和印度也常见。β链上的第6位点氨基酸缬氨酸代替谷氨酸，即血红蛋白S。虽然约8%的美国黑人是镰状特征者，但只有不到1%的人发生贫血。

临床表现

A. 症状和体征：可以在10岁内的任何时间出现临床表现。表现包括长骨"疼痛危象"，指(趾)炎，腹痛，苍白，黄疸，脾肿大(年幼者)，肝肿大，心脏扩大，血性心脏杂音。反复性脾梗塞引起"自身切脾术"，导致小儿早期产生功能性无脾症。镰状细胞贫血患儿对疟疾感染的抵抗力增强，易感细菌性败血症，骨髓炎，肺炎，脑膜炎(特别是有荚膜微生物，如肺炎链球菌)，麻醉并发症的风险增加。有遗尿和夜尿症。年幼的十几岁小儿常见中风。疼痛危象期，表现与外科急腹症或骨髓炎相仿。

表 19-2 异常血红蛋白病和海洋性贫血的检查总结

	血红蛋白型	贫血	脾大	疼痛危象	血液破坏增加	靶形细胞	镰状细胞检测	小细胞增多症	低色素血症
正常成人及儿童	$AA(A_2^+F^+)$	0	0	0	否	0	0	0	0
正常新生儿	AF+	0	0	0	否	0	0	0	0
缺铁性贫血	$AA(A_2^+F^+)$	+ ~ ++++	±	0	否	±	0	+ ~ ++++	+ ~ ++++
重型 β°海洋性贫血	$F^{\#}A_2^{\#}$	++++	++++	0	是	++	0	++++	++++
轻型 β°海洋性贫血	$A(S_2^{\#}F^{\#})$	±	0 ~ +	0	±	+	0	++	++
β⁺海洋性贫血血红蛋白 C 病	$CA(F^+)$	+	0	0	是	+++	0	+	+
β°海洋性贫血血红蛋白 E 病	$EF^{\#}$	+++	+++	0	是	++	0	+++	+++
镰状细胞特征	$AS(A_2^+F^+)$	0	0	0	否	+	+	0	0
镰状细胞贫血	$SS(A_2^+F^{\#})$	+++	±	+++	是	++	+	0	0 ~ +
镰状 β⁺海洋性贫血	$SA(A_2^{\#}F^{\#})$	+	±	+	是	++	+	++	++
镰状 β°海洋性贫血	$S(A_2^{\#}F^{\#})$	+++	+++	+++	是	++	+	++	++

续表

	血红蛋白型	贫血	脾大	疼痛危象	血液破坏增加	靶形细胞	镰状细胞检测	小细胞增多症	低色素血症
镰状血红蛋白 C 病	SC($F^{\#}$)	+	++	++	是	+++	+	0	0
镰状血红蛋白 D 病	SD(A_2^{*} $F^{\#}$)	++	++	++	是	+	+	+	+
血红蛋白 C 特征	AC(F^{*})	0	0	0	否	+++	0	0	0
纯合子血红蛋白 C 病	CC(F^{*})	+	0~++	0	是	++++	0	0	0
血红蛋白 D 特征	AD(A_2^{*} F^{*})	0	0	0	否	0	0	0	0
血红蛋白 E 特征	AE(F^{*})	0	0	0	否	±	0	0	0
纯合子血红蛋白 E 病	EE($F^{\#}$)	+	±	0	是	+++	0	++	0
α-海洋性贫血携带者	A(A_2^{*} F^{*})$^{\pm}$	±	0	0	0	±	0	++	+
α-海洋性贫血血红蛋白 H 病	AH(A_2^{*} F^{*})$^{\pm}$	++	++	0	++	+++	0	+++	+++
α-海洋性贫血胎儿水肿型	Bart	++++	++++	0	++	+++	0	++++	++++

注：* A_2 常 <4%，F <2% 总血红蛋白值

\# 水平升高

± 出生时也出现 Hb Bart

红细胞生成的减少超过了迅速破坏，则发生再障危象。小婴儿，脾分离与急性溶血和低血容量同现。

B. 实验室检查：外周血涂片可见镰形细胞，其他包括正色素性贫血，网织红细胞增多症，有核红细胞和白细胞增多症。高胆红素血症，尿胆原排泄增加，乳酸脱氢酶水平增高，异常血红蛋白电泳带，75%～100%血红蛋白S和胎儿血红蛋白数量增多。特殊低比重尿分泌增加，危象期发生严重的低钠血症，缺锌已见报道且与身材矮小和青春期发育延迟有关。叶酸缺乏症也很常见。

应用筛查试验(镰状日录试验，偏二硫化钠试验)和血红蛋白电泳可确认杂合子(镰状特征携带者)。25%～45%的血红蛋白S作为特异性出现。杂合子无贫血并且无症状(极其缺氧环境除外)。

治疗

静脉输液，止痛，吸氧，严重贫血和危象时输血是唯一的确切有效的治疗方法。

出现危象时患儿适当的水化可避免输血。

由于感染恶化患儿的红细胞状态，必须积极而迅速地控制所有感染。婴儿发热时应怀疑发生了败血症和脑膜炎。

应予1mg/日的叶酸。建议对小于5岁的小儿常规预防性应用青霉素，2岁时注射肺炎链球菌疫苗。

病程和预后

镰状贫血趋势和引起溶血的严重程度，危象发生的频率和持续时间，以及患儿的年龄决定了病程。虽然许多患儿保持血红蛋白在70～90g/L仍活泼生活，但通常对生长、营养和全身活动有影响。

患中风和心力衰竭的病人应反复输血，保持血红蛋白>110g/L，减少骨髓生成血红蛋白S。需联合应用铁清除剂去铁胺(deferoxamine)。

镰状-血红蛋白C病

镰状-血红蛋白C病是由于父母一方血红蛋白S和另一方血红蛋白C遗传所引起的。此病几乎全部发生于黑人。

临床表现与镰状细胞贫血的表现相似，但不太严重。可出现脾肿大，脾功能衰竭危象时可急性增大。15岁以后常见增殖性视网膜病变。出现轻到中度贫血，网织红细胞计数增高，血涂片上见许多靶形细胞；镰状(可溶性)试验阳性为可疑诊断。血红蛋白电泳可确诊。

治疗与镰状细胞贫血相似，主要是对症治疗。每年应进行视网膜检查，若检查

出视网膜病变，予激光治疗。

小儿出血性疾病

总　论

家族史

具有易发青肿和出血不止的家族史，对于下列疾病是有价值的：(1)血友病(X-连锁)，(2)von Willebrand 病(常染色体显性遗传)，(3)先天性血小板减少症或血小板功能不良综合征，(4)遗传性出血性毛细血管扩张症，(5)Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ和Ⅺ因子缺乏症(常染色体)。

体格检查

若患儿出现姿势的突然变化或严重的青肿或出血，包皮环切术后不可解释的出血，或手术部位的出血过多，应考虑存在出血性疾病。

创伤时许多正常小儿可见肢体部位青肿，常无临床意义。婴幼儿在哭闹、呕吐或咳嗽时，即使无明显的出血性疾病，也可以在头和颈部出现紫癜。皮肤粘膜出血通常表示血小板数量和功能的异常或血管缺陷。除血友病外，关节血肿不常见。

实验室检查

所建议的基本筛查试验包括血小板计数，出血时间，部分凝血活酶时间(PTT)，凝血酶原时间(PT)，凝血酶时间和纤维蛋白原水平。

血 友 病

血友病是一种 X 连锁出血性疾病，由女性传递给男性后代。血友病甲(Ⅷ因子缺乏症，或真性血友病)约占 75%。发病率约 1/10000。受累的家族成员疾病的严重程度基本一致。血友病乙(Ⅸ因子缺乏症，或 Christmas 病)更少见。血友病分为轻、中、重度。

临床表现

A. 症状和体征：重型患儿做包皮环切术时或 1 岁以内常被确诊。行走后出现青肿增加和关节积血(最常见于膝、踝、髋关节)。较大患儿出血可发生于较大的肌群、泌尿生殖系统或皮肤。轻型患儿出血很少进入关节，仅在外科手术过程中表现

出血。

B. 实验室检查：见表 19-3。应做 PTT，任何可疑血友病者应做其他筛查试验。若 PTT 延长，应进行特异的因子分析以确定诊断。

表 19-3 凝血缺陷的实验室检查鉴别

疾病	出血时间（BT）	血小板计数	一期凝血酶原时间（PT）	部分凝血活酶时间	凝血酶时间
无纤维蛋白原血症	N 或 ↑	N	↑	↑	↑
Ⅱ因子缺乏症	V[2]	N	↑	N 或 ↑	N
Ⅴ因子缺乏症	N	N	↑	↑	N
Ⅶ因子缺乏症	N	N	↑	N	N
Ⅷ因子缺乏症	N	N	N	↑	N
Ⅸ因子缺乏症	N	N	N	↑	N
Ⅹ因子缺乏症	N	N	↑	↑	N
Ⅺ因子缺乏症	N	N	N	↑	N
Ⅻ因子缺乏症	N	N	N	N[1]	N
血小板功能不全综合征	↑	N	N	N	N
血小板减少症	↑	↓	N	N	N
Von Willebrand 病	↑	N	N	↑	N

N 为正常

[1] 当所有筛查试验结果正常时，可怀疑诊断先天性出血状态，尿中纤维蛋白凝块不稳定可确诊

[2] 不定

治疗

A. 特殊处理：血友病的特殊治疗包括用缺乏的凝血因子替代性治疗。血友病甲，仅能应用新鲜冷冻血浆、Ⅷ因子浓缩物或冷沉淀物。较幼儿，应用冷沉淀物。患血友病甲的年长儿予Ⅷ因子浓缩物（热处理或重组技术生产的）。血友病乙，应用新鲜冷冻血浆或Ⅸ因子浓缩物（加热处理或重组技术生产的）是有效的。应用剂量由所要治疗的出血严重程度来决定。输注治疗的辅助疗法包括：(1)氨基己酸，100mg/kg，每 6 小时 1 次，治疗口腔粘膜出血；(2)醋酸加压素（DDAVP），0.3μg/kg，溶于 20ml 生理盐水中，超过 20 分种缓慢静脉注射，对于轻型血友病甲有效。

B. 特殊问题

1. **头外伤**:严重血友病者头外伤可危及生命,应尽早地提高因子水平到 80% ~ 100%。头外伤患儿初始治疗时经常需要反复应用因子替代,若颅内出血需用数周。

2. **关节积血**:出血入关节或肌肉,每天提高因子水平到 50%,直到疼痛减轻。建议卧床休息,短期制动(通常不超过 24 小时)。慢慢增加物理治疗水平,随着运动范围增加以完全恢复关节的功能。若患儿早期输血,扑热息痛(对乙酰氨基酚)足以止痛。不能应用阿斯匹林。后期治疗包括锻炼(被动然后主动)和预防关节强直在非生理性休位。关节渗出的反复出现可应用皮质类固醇激素治疗。

3. **缝合术**:若必须缝合,每隔日提高因子水平到 20% ~ 40%,直到缝线拆线为止,包括拆线当日。

4. **血尿**:血尿患者可短期应用皮质类固醇激素。

5. **开放性伤口**:开放性伤口(皮肤,牙槽)出血的患儿,建议应用上述治疗方法。不要烧灼伤口。必要时缝合伤口。应用加压止血带和冷敷到受累部位。

预后

自从建立预防性治疗的家庭健康教育以来,血友病的预后已大大改善。慢性关节疾病的许多问题已被避免。反复应用血液制品的主要问题包括增加患肝炎、HIV 感染的风险,1% ~ 3%的患儿出现Ⅷ因子和Ⅸ因子抑制物(IgG 抗体)。有了家庭输血服务,大多数患儿独立生活而且接近正常生活状态。

von Willebrand 病

von Willebrand 病(血管性假性血友病)是一种轻重不一的家族出血性疾病,以Ⅷ因子分子结构异常为特征。典型的 von Willebrand 病严重病例,Ⅷ因子的前凝血质活性(Ⅷc)减少,即纠正出血时间缺陷和支持瑞斯托霉素(ristocetin)介导的血小板聚集(VWF)的分子部分,异种抗体(VWF 抗原)所测的Ⅷ因子也减少。疾病的变异取决于Ⅷ因子结构结合部位的缺陷。

患 von Willebrand 病的人有皮肤和粘膜出血(鼻出血,月经过多)。此病具有常染色体显性遗传特征。BT 常延长,PTT 也延长,但是必须测定ⅧC、VWF 抗原和 VWF 以确诊。

治疗包括输注新鲜冷冻血浆,10 ~ 15ml/kg;冷沉淀物,1 个单位/5kg;或醋酸加压素,0.3ug/kg,溶于 20ml 盐水中,超过 20 分钟时间静注。

von Willebrand 病可长期存活。预后良好,出血的并发症很轻微。

弥漫性血管内凝血(DIC)

弥漫性血管内凝血(DIC)具有下列特点:血浆凝结因子(Ⅰ,Ⅱ,Ⅴ,Ⅷ因子)和

血小板的血管内消耗;纤溶,伴纤维蛋白裂解产物产生;纤维蛋白血栓广泛沉积产生各种器官的组织缺血和坏死(主要累及肺脏,肾脏,胃肠道,肾上腺,肝脏,胰脏和皮肤);全身性出血素质;微血管病性溶血性贫血,伴碎裂、刺状和盔状红细胞;和休克与死亡。已发现 DIC 与感染、手术过程、烧伤、新生儿状态(特别是败血症和呼吸窘迫综合征)、肿瘤性疾病、严重缺氧和酸中毒、其他的代谢性疾病和各种其他的病因(如血管瘤,输血反应,药物,溶血尿毒综合征)等有关。DIC 的临床表现取决于受累的系统。实验室检查包括 PT 和 PTT 延长,纤维蛋白降解产物增多,纤维蛋白原降低,血小板计数减少。

治疗包括原发性疾病的治疗(败血症,酸中毒,缺氧)和用新鲜冷冻血浆替代凝结因子,10ml/kg,或输注血小板。应用肝素的适应证包括严重的脑膜炎球菌血症,相关的大血管血栓形成,暴发性紫癜和早幼粒细胞性或单核细胞性白血病。

治疗性血液成分产品

应用治疗性血液成分时,存在传播肝炎病毒的风险,应用混合性血液成分产品比应用单一供者成分的风险更大。随着Ⅷ因子浓缩物或其他血液成分的应用显示患人类免疫缺陷病毒(HIV)的风险增加,但是应用热处理的浓缩物和筛查供者,风险已减少。

冷沉淀物

冷沉淀物是一种由新鲜冷冻血浆制成的血库产品。1 袋冷沉淀物包含 100 单位。

每 5kg 体重 1 袋的剂量可使Ⅷ因子达到 40%。通常的期望水平是 40%,但 20% 是最小的止血水平。

Ⅷ因子浓缩物(单克隆;加热处理或基因重组)

A. 适应证:Ⅷ因子缺乏症的治疗(血友病甲)。

B. 剂量和应用:可恢复性冻干物(贮存在 4℃),静脉推注。剂量依下列公式算出:

Ⅷ因子单位* = 期望达到的百分比 × 0.5 × 体重(kg)

Ⅸ因子浓缩物(单克隆,加热处理或基因重组)

A. 适应证:先天性Ⅸ因子缺乏症的治疗(血友病乙,或 Christmas 病)。

B. 剂量和应用:剂量依下列公式算出:

Ⅸ因子单位* = 期望达到的百分比 × 体重(kg)

[*注:1单位凝血因子与具有100%凝血活性的1ml新鲜冷冻血浆的含量相等]

紫　癜

紫癜的定义是以大的、多发的和突出的血肿为特征的一种疾病,因血小板数量减少、功能异常或血管系统的缺陷和异常所引起。

紫癜由临床表现、血小板的数量和质量而分类。

常见紫癜的分类

A. 血小板的数量缺乏(血小板减少症):

1. 特发性血小板减少性紫癜。
2. 弥漫性血管内凝血。
3. 溶血尿毒综合征。
4. 家族性血小板减少症。

B. 血小板质量性缺陷(血小板功能不变):

1. 先天性。
2. 获得性:继发于药物、感染、炎症或尿毒症。

C. 非血小板减少症性紫癜:

1. Henoch-Schönlein 紫癜。
2. 血管炎。
3. 维生素C缺乏症(坏血病)。
4. 药物和毒物。
5. 胶原病(Ehlers-Danlos综合征,Marfan综合征)。
6. 精神性紫癜。

特发性血小板减少性紫癜(ITP)

小儿特发性血小板减少性紫癜(ITP)是一种与抗血小板抗体有关的常见出血性疾病。常发生于2~10岁的小儿,且在感染后2~3周出现。

临床表现

A. 症状和体征:皮肤出血、鼻、齿龈和泌尿系统出血是ITP最常见的症状。关节出血或肠出血不常见。中枢神经系统出血不常见但却是致死性的。常见出血点。脾肿大少见。

B. 实验室检查:血小板数减少,可见较大的血小板。若无严重的出血发生,红细胞和白细胞计数正常。骨髓中巨核细胞数量正常或增加。可存在抗血小板抗体,凝血研究常正常。

治疗

A. 特殊处理:ITP 没有特殊治疗。肾上腺皮质激素对 60% ~ 70% 的患儿有效。适应证包括伴有出血的严重性血小板减少性紫癜和中枢神经系统出血危险性增加的患儿。最近,静注丙种球蛋白对急性出血期和类固醇难治性血小板减少症有效。一些患儿已应用 Rhogam(抗 D 免疫球蛋白)。

B. 一般处理:施压和应用冷敷有助于控制出血。若有感染应予根除。所用药物应予口服或静注,避免肌注。其他包括防止创伤,规律饮食的建立或保持,禁用阿斯匹林。许多病例应当仔细监护 6 ~ 8 周。

C. 手术处理:类固醇激素治疗 12 个月无效,如果疾病经过很重,严重出血,出现突发的颅内出血是切脾术的适应证。青春期女孩伴严重经血过多也是切脾术适应证。若有可能,5 岁以下小儿应避免手术。

病程和预后

明显症状可持续 2 周到数月,但常在 4 ~ 6 周内显著改善。85% 的 ITP 患儿甚至不予治疗在 6 个月内自发性和完全性康复,但是自发性恢复也有长达 3 ~ 5 年者。一些患儿需要施行切脾术。

青春期趋向于慢性病程,常与其他抗体出现有关。青春期 ITP 常与继发出现的系统性红斑狼疮(SLE)有关。

过敏性紫癜

过敏性紫癜(Henoch-Schönlein 紫癜)是一种不明原因的疾病。许多患儿有过敏性症状的病史。一些病例因感染所致,已怀疑 A 组链球菌感染是致病因素。此病易于复发,可持续数年。

临床表现

A. 症状和体征:多数患儿表现腹部和关节疼痛,但疼痛也可仅出现在腹部(Henoch 型)或关节(Schönlein 型)。疼痛可先于皮肤损害出现。大小关节均可受累,关节痛,肿胀。可出现淤斑,出血点,或大疱性血肿。初起损害与荨麻疹类似,但不久呈出血性。常首发于肘和踝周围,遍布臀部。小儿常见胃肠道出血。超过 1/3 的病例早期或急性期后出现肾炎。可出现肠套叠。常见 A 组 β 溶血性链球菌

感染

B. 实验室检查：血小板计数正常，罕见血小板减少症。一些病例出现嗜酸粒细胞增多症，血清 IgA 水平升高。

治疗

许多病例，治疗既无必要也无效果。

A. 特殊处理：治疗包括去除感染，应用恰当的抗生素，清除变态反应原（若知道）。如果可疑变态反应予抗组织胺药物。抗炎症药物有效。

B. 一般处理：本病从轻度到相当严重，变化较大。多数病例逐渐完全恢复，但是常见复发。肾炎偶有持续存在且可发展成慢性。

病程和预后

类固醇激素可以缓解关节和腹部症状，但是对肾脏并发症未显示益处。

高凝状态

高凝状态指患一定的原发性疾病的患儿发展成血栓的增加趋势。危险患儿包括抗凝血酶Ⅲ缺乏症、蛋白 C、蛋白 S 缺乏症，或 APC 辅助因子/V 因子突变；施行中心静脉插管或心脏瓣膜置换术的新生儿和较大儿童；需要长期卧床因此易发静脉淤滞的术后患儿；患血管炎者（如 SLE，肾炎，溶血尿毒综合征），其损害的血管内皮，提供了凝块形成和偶发进展成更广泛全身化血栓形成过程的病灶。存在抗磷脂抗体的患儿（如狼疮抗凝物或抗心脂抗体）处于血栓形成的高度危险中。

患儿可出现受累肢体的疼痛和肿胀或中风的症状。纯合子蛋白 C 缺乏症表现为新生儿暴发性紫癜。体格检查可作出血栓形成的诊断。支持诊断的实验室检查包括纤维蛋白原水平降低；抗凝血酶Ⅲ，蛋白 S 或蛋白 C 水平降低；血小板计数减少；纤维蛋白裂解产物，单体和二聚体水平升高。但是实验室检查也可正常，甚至在显著血栓形成时也可正常。多普勒血流超声和动静脉造影术检查更具特异性。

治疗包括切断触发过程。立即给予肝素化，目标是增加 PTT 到正常值的 1.5 倍。血浆肝素水平与治疗性肝素化有更好的相关性，所以若有可能就应监测肝素水平，肝素负荷量为 100u/kg，以后 15～20u/(kg·h)持续静注。新生儿剂量可以增加。一旦初发的血栓形成被控制，建议应用华法令(Coumadin)3～6 个月长期抗凝。以人工心脏瓣膜置换术或动脉畸形为血栓形成的促发因素的患儿，建议应用抗血小板药物（阿斯匹林，磺吡酮，潘生丁）。推荐应用纤溶药物（链激酶，尿激酶）治疗小儿广泛性和危及生命性血栓。对于插管引起的血栓形成，局部应用尿激酶

治疗有效。

无 脾 症

脾脏缺乏，无论是先天性缺乏，还是术后或功能性（继发于基础性疾病如镰状细胞贫血）缺乏，都使小儿处于感染有荚膜细菌的显著危险中。感染的总发病率为5%～10%，病死率为30%～50%。5岁以下患儿和近期脾切除术者（例如施行手术后2年内）危险最大。典型的血液学表现是外周血涂片 Howell-Jolly 小体出现。

因外伤、ITP、门静脉血栓形成、局部肿瘤或遗传性球形红细胞增多症而切脾的年长儿少见危及生命的感染。那些患组织细胞增多症、遗传性代谢病、Hodgkin病、海洋性贫血和 Wiskott-Aldrich 综合征的患儿风险显著增大。

预防性应用抗生素存在争议。有些医生对年幼儿持续应用青霉素预防性治疗，而其他人仅在出现发热时应用。切脾术前所有患儿均应给予多价肺炎链球菌疫苗以防止由许多常见肺炎球菌所致的感染，若2岁以下小儿应用，则在儿童早期可重复应用。任何患儿一旦发热，则应立即应用抗生素治疗。

脾 肿 大

脾肿大一般是全身性疾病的表现。30%的新生儿和5%的婴幼儿正常情况下可触及脾脏。脾肿大与其他系统性疾病有关，特别是淋巴结肿大、肝肿大、出血点、淤斑和黄疸。脾大的比较少见病因包括急性病毒感染（特别是感染性单核细胞增多症和巨细胞病毒）；血液疾病（如先天性或获得性溶血性贫血、红细胞的膜缺陷，血红蛋白合成疾病）；代谢性疾病（如 Gaucher 病，Niemann-Pick 病）；血管畸形（如门静脉高压症）；少见有囊肿（如脾囊肿）。白血病或其他恶性肿瘤性疾病表现脾肿大，常伴有淋巴结肿大、苍白和其他系统性疾病的体征。

脾大患儿的评价应当包括全血细胞计数（CBC）、血小板计数、外周血涂片和网织红细胞计数。其他检查包括病毒感染的检测、肝-脾显像、溶血性贫血的项目和评价代谢类疾病的骨髓检查。

中性粒细胞减少症

中性粒细胞总数低于 1.0×10^9/L 叫做中性粒细胞减少症，由骨髓的中性粒细胞释放不足，循环中的中性粒细胞生存期缩短，或中性粒细胞生成和发育异常所引起。中性粒细胞减少症的先天性疾病包括：(1)周期性中性粒细胞减少症，每2～4周间歇出现、伴粘膜溃疡、颈部淋巴结肿大和口腔炎；(2)良性慢性中性粒细胞减少

症，具有遗传性（显性或隐性遗传特征），表现轻度感染；(3)严重的先天性中性粒细胞减少症，以隐性遗传特征传递，婴儿早期出现危及生命的感染；(4)Schwachman-Diamond综合征，干骺端软骨发育不良，身材矮小，胰腺分泌不足，贫血和血小板减少症；(5)软骨-毛发发育不全症，短肢性身矮，异常毛发，T细胞缺陷；(6)Chédiak-Higashi综合征。获得性中性粒细胞减少症是小儿中性粒细胞减少症最常见的形式，由自身免疫机制所引起。病毒感染是产生中性粒细胞抗体的最常见原因，引起白细胞减少症和中性粒细胞减少症。常见非典型的淋巴细胞增多症和单核细胞增多症。药物和毒物也能引起中性粒细胞减少症。

中性粒细胞减少症的良性型不必治疗。其他型，应用恰当的抗生素以治疗感染。因细胞毒药物引起的急性骨髓抑制相关性中性粒细胞减少症和发热患儿应用广谱抗生素治疗；一些类型的中性粒细胞减少症可用生长因子，如G-CSF或Gm-CSF。

免疫缺陷性疾病

免疫缺陷性疾病以对细菌、病毒和真菌感染的易感性增加为特征。分类基于是产生抗体的淋巴细胞（B细胞）的紊乱还是介导细胞免疫的胸腺分化细胞（T细胞）的起源缺陷。

免疫性疾病的分类

A 免疫球蛋白缺乏症

1. 婴儿X连锁无丙种球蛋白血症。
2. 选择性免疫球蛋白缺乏症（IgA缺乏症和丙种球蛋白异常血症）。
3. 获得性低丙种球蛋白血症。
4. 婴儿暂时性低丙种球蛋白血症。

B “正常”免疫球蛋白性细胞免疫缺陷症

1. 胸腺发育不良（Nezelof型）。
2. DiGeorge综合征（先天性胸腺和甲状旁腺缺乏，第3和4咽囊综合征）。

C 免疫球蛋白和细胞免疫联合缺陷症

1. 先天性

a. 严重的联合免疫缺陷症（Swiss型无丙种球蛋白血症，胸腺发育不良）。

b. Wiskott-Aldrich综合征（丙种球蛋白异常血症，进行性细胞免疫缺陷症）。

2. 获得性

a. 淋巴瘤。

b. 医源性因素（类固醇或抗代谢性治疗）。

c. 人类免疫缺陷病毒(HIV)。

临床表现

症状和体征:患免疫球蛋白缺乏症者,主要表现为反复性化脓性细菌感染,特别常见的如慢性中耳炎、鼻窦炎和支气管扩张症。患无丙种球蛋白症者,无诱因出现病毒感染(如麻疹,水痘,腮腺炎)。细胞免疫缺陷者,坏疽性牛痘曾经是常见的并发症,且应避免接种疫苗。这样患儿发生念球菌感染并不少见,常发生巨细胞病毒、单纯疱疹病毒的严重感染,也可发生肺囊虫属感染。获得性免疫缺陷者,发生淋巴网状系统恶性疾病的机会增加。艾滋病(AIDS),发生于血友病和易感母亲(如静脉毒品滥用)所生婴儿,与先天性免疫缺陷症常难以区别。

实验室检查

诊断基于下列实验结果作出。

1. IgG、IgM 和 IgA 水平测定。

2. 同族血凝素测试。这些血型物质抗体大部分属于 IgM 类。在大约 1 岁后,所有 A、B 和 O 血型抗体都应正常出现。因此缺乏血型抗体是 IgM 缺乏症的先兆。

3. 淋巴细胞的绝对计数,正常小儿其计数是 $4.0 \sim 6.0 \times 10^9$/L,但细胞免疫缺陷症者减少(特别是严重的联合免疫缺陷症)。

4. 骨髓浆细胞检查。

以下是确诊试验。

1. 特异性抗原(如白喉类毒素,破伤风类毒素)的免疫结果,表示特异抗体的产生和浆细胞的出现。

2. 在抗原刺激 1 周后摘取局部淋巴结活检,正常应出现生发中心,浆细胞和小淋巴细胞。

3. 对 C 型乳头状病毒和腮腺炎病毒皮肤试验起反应。

4. 二硝基氯苯诱导皮肤超敏反应。

5. 淋巴细胞功能的体外试验[常用有丝分裂原:植物血凝素(PHA),万豆素 A(ConA),美洲商陆分裂原刺激物]。

治疗

免疫球蛋白缺乏症的治疗包括免疫球蛋白的替代治疗,主要是 IgG,每 3~4 周静注,负荷量为 200mg/kg,然后为 100mg/kg。IgM 和 IgA 的纯制剂还不易得到。适合静注的制剂(Camimune, Sandoglobulin)现易得到。

每一个体丙种球蛋白的遗传特性不同,应用遗传特性不同的丙种球蛋白时可

能发生同族免疫反应。由于同族免疫对疾病可能有恶化作用，故应避免不恰当地应用免疫球蛋白。应用骨髓移植治疗细胞免疫缺陷尚在实验中，但结果令人鼓舞。

（郝良纯译，孙梅审）

20 神经肌肉疾病

Alan R. Seay, MD, & Joanne Janas, MD

癫　　痫

癫痫是以不随意肌、感觉自主神经或精神症状为特征的突发性、短暂性大脑功能异常，常伴有意识改变或意识丧失。神经系统功能改变的同时多伴有大脑皮质异常放电。癫痫是指病因不明的反复发作的抽搐。惊厥是指全身性肌肉强直或有规律的震颤。

儿童癫痫的发病率约为2%～4%，大多数病例反复发作。抗癫痫药物停止后癫痫复发的因素包括：伴有神经系统的原发病及智力低下；发病年龄小于2岁；停药期间EEG异常。发病初期难于控制的癫痫或经服用多种抗癫痫药物才能控制的癫痫比服用单一药物很快控制的癫痫易于复发。

癫痫分症状性(病因已知)及特发性(病因不明)二种。特发性癫痫通常发病与遗传因素有关。患儿年龄越小，癫痫的病因越易于发现。总体来说，癫痫的发病年龄通常为4～16岁，特发性癫痫只有在经过详细地询问病史、神经系统检查及适当的实验室检查排除了其他可能的病因之后，才能够作出特发性癫痫诊断。

发现一种特殊的癫痫形式时，如果可以确诊为癫痫综合征，诊断上应当给予进一步精确分类。癫痫综合征可以通过特殊EEG改变和癫痫发作形式以及典型的临床特点给予确诊。儿童常见的癫痫综合征列于表20-1。正确的癫痫综合征诊断有利于医生能够选择更特异的抗癫痫药物，阐明病因，了解预后及发现遗传因素。

表20-1　儿童癫痫综合征

全身性癫痫综合征
特发性
良性家族性新生儿惊厥
原发性全身性癫痫
少年肌阵挛癫痫
儿童失神发作(小发作)
症状性

续表

进行性肌阵挛癫痫
West综合征(婴儿痉挛症伴EEG高峰节律失常)
Lennox-Castaut综合征
部位相关的癫痫综合征
特发性
儿童良性癫痫伴中央颞部棘波(rolandic)癫痫
儿童癫痫伴枕部爆发性脑电图异常
症状性部分性发作

癫痫持续状态,新生儿癫痫以及其治疗见本书的其他章节(第7、28章)。儿童癫痫的主要发作类型、典型临床表现及治疗见表20-2。最常见的抗癫痫药物、剂量及常见副作用见表20-3。

临床表现

病史对于诊断癫痫十分重要。一些癫痫如复杂性部分性癫痫发作前常有先兆,包括:四肢麻木、刺痛、视觉异常、短暂的主观症状或恐惧、焦虑等不明确的感觉症状。患儿对先兆可有部分记忆。一些全身性癫痫发作患儿在癫痫发作的数秒或数小时前常有难以描述的疲乏感觉或明确的不适症状。

癫痫发作前、发作时及发作后症状的准确、详尽描述对于癫痫的诊断及鉴别诊断十分重要。如患儿倒下前开始抽搐时面色是苍白还是青紫?意识丧失吗?患儿癫痫发作时对各种刺激有反应吗?患儿意识完全丧失吗?患儿摔倒时四肢是强直、有规律抽搐还是松软?患儿强直或阵挛持续多长时间?发作时哪部分身体受累?发作停止后患儿是否有行为异常?

为了建立准确的诊断,正确地判定预后及给予适当的治疗,必须就癫痫进行适当的分类。

高热惊厥

儿童时期高热惊厥非常常见,占正常小儿的2%~3%。单纯性高热惊厥呈全身性发作,持续时间短,常在5分钟之内。常因耳部、咽部或消化道感染而诱发。高热惊厥与小儿机体对热刺激的惊厥阈值降低的遗传素质有关。高热惊厥后期转变为无热惊厥的危险因素见表20-4。即使是患儿伴有所有这些因素,其后期转变为癫痫的可能性仅为15%~20%,一次高热惊厥发作后,患儿高热惊厥再次发作的几率为20%~40%。一般来说,高热惊厥预后良好,高热惊厥反复发作并不改变远期预后。

表 20-2　儿童癫痫常见发作类型

癫痫类型	发病年龄	临床症状	治疗
部分性			
简单部分性发作(局限运动、感觉、自主神经发作)	任何年龄	无意识障碍,身体的任何部分受累,可以固定的形式扩散(Jacksonian 发作),并可转变为全身性发作	卡马西平、苯妥英、苯巴比妥或扑痫酮,丙戊酸可作为有效的辅助用药
复杂性部分性发作	任何年龄	伴有意识障碍,先兆表现为:恐惧,上腹部不适,闻到或尝到奇怪的味道,幻视幻听。继之表现为步态不稳、眨眼、咂嘴、咀嚼或其他自动症。如先兆单一,则归类于部分性癫痫,复杂性部分性癫痫可转化为全身性发作。	卡马西平、苯妥英、苯巴比妥或扑痫酮,丙戊酸可作为有效的辅助用药
全身性			
强直-阵挛发作	任何年龄	意识丧失,伴或不伴二便失禁,发作后神志不清	卡马西平、苯妥英、苯巴比妥、丙戊酸、扑痫酮
失神发作	3～15 岁	意识丧失,持续 10 秒钟,常呈串发作,可见颜面部和双手自动症	乙琥胺或丙戊酸
肌阵挛发作	任何年龄(2～7 岁多见)	突然一组或多组肌肉收缩,呈简单或无规律的反复发作。通常不伴或有一过性意识丧失。	丙戊酸、氯硝基安定,乙琥胺,West 综合征使用 ACTH 或糖皮质激素治疗

表 20-3 常用抗癫痫药物

药物	剂型	有效血浆药物浓度	剂量(开始及维持剂量)	实验室检查	副作用	药物及临床相互作用
卡马西平	片剂:200mg/片 100mg/片 悬液:100mg/5ml	6~12μg/ml	①<6岁: 开始剂量:10mg/kg/d 每日一次或二次口服或100mg/次,日二次 增加剂量:20mg/kg/d ②6~12岁: 开始剂量:10mg/kg/d 每日一次或二次口服直至100mg/次,日二次口服 增加剂量:100mg/d(日二次或四次)直至达到最好疗效 维持剂量:20~30mg/kg/d,日三次或四次口服 最大剂量:1000mg/d ③青少年及成人: 开始剂量:200mg,日二次 增加剂量:200mg/d(日三次或四次)直至达到最好疗效 维持剂量:600~1200mg/24h,日三次或四次口服 最大剂量:12~15岁:1000mg/24h 成人:1200mg/24h	血常规,LFTS,电解质,血药浓度及肝脏毒性监测	急性:复视、嗜睡、眩晕、视物模糊、口干、口炎、SIADH、脱水、头痛、腹泻、便秘、感觉异常 慢性:酶诱导作用、再生障碍性贫血、白细胞减少、肝脏酶类增多、神经质	药效增加: INH、丙氧吩、红霉素、肝脏疾病 药效降低: 苯巴比妥、苯妥英、扑痫酮、妊娠

续表

药　物	剂　型	有效血浆药物浓度	剂量(开始及维持剂量)	实验室检查	副　作　用	药物及临床相互作用
氯硝基安定	片剂:0.5、1.0、2.0mg/片 悬液:80μg/5ml 0.1mg/ml	0.013～0.072 μg/ml	①儿童:≤10岁或体重30kg 开始剂量:0.01～0.05mg/kg/24h,q8h口服 增加剂量:0.25～0.5mg/24h/每三天,直至最大剂量 ②青少年及成人: 开始剂量:1.5mg/24h,日一次口服 增加剂量:0.5～1mg/d/每一大 最大剂量:20mg/d		中枢神经系统抑制症状常见,嗜睡、共济失调,还可引起行为改变及其他神经系统症状;气管、循环系统、泌尿系统和血液系统毒性作用,肾功能障碍患儿慎用	**增加药效:** 苯妥英 **降低药效:** 苯巴比妥
安定(地西泮)	片剂:2、5、10mg/片 口服液:1.5mg/ml 针剂:5mg/ml		**癫痫持续状态:** ①新生儿:0.5～1mg/kg/次,iV,每15～30分钟,连用2～3次 ②1个月～5岁:0.2～0.5mg/kg/次,iV,每15～30分钟一次(最大剂量、总剂量:5mg) ③>5岁:0.2～0.5mg/kg/次、iV,每15～30分钟　次(最大剂量、总剂量:10mg) ④青少年及成人:5～10mgiV,每10～15分钟一次(最大剂量、总剂量:30mg)		低血压,呼吸抑制;青光眼、休克和抑郁症慎用;未经稀释药物原液静脉给药时,速度应小于2mg/min;不要与其他静脉液体混合给药;新生儿禁用;癫痫持续状态患儿安定使用后必须给予长效抗惊厥药物	

续表

药　物	剂　型	有效血浆药物浓度	剂量(开始及维持剂量)	实验室检查	副　作　用	药物及临床相互作用
乙琥胺	片剂:250mg 酏剂:250mg/5ml	40～100μg/ml	①3～6岁: 开始剂量:250mg/d,qd,bid口服 增加剂量:每4～7天增加250mg/d维持剂量:20～40mg/kg/d,qd口服, ②>6岁: 开始剂量:500mg/d,qd、bid口服 增加剂量:同3～6岁儿童 维持剂量:同上 ③青少年及成人: 开始剂量:750mg/d,qd口服 增加剂量:同上 维持剂量:同上 **儿童最大剂量**:1500mg/d	血常规、LFTS,进行血药浓度和肝脏功能监测	**急性**:恶心、眩晕、食欲低下、呕吐、呃逆、头痛 **慢性**:睡眠减少、神经质,有时出现精神病行为,呃逆、头痛;有时加重癫痫发作,出现类狼疮综合征、肌张力障碍	
氯羟安定	片剂:0.5、1、2mg 针剂:2,4mg/ml		癫痫持续状态: ①婴儿和儿童:0.03～0.05mg/kg/次,iV,直至最大剂量4mg/次,15～20min可重复一次 ②青少年及成人:2.5～10mg/次,iV,15～20min重复给药一次		呼吸抑制,与其他镇静药合用时更明显,还可引起镇静作用、头晕、轻度共济失调、情绪改变、颜面潮红和胃肠道症状。针剂尚可注肛	

续表

药　物	剂　型	有效血浆药物浓度	剂量(开始及维持剂量)	实验室检查	副　作　用	药物及临床相互作用
苯巴比妥	片剂:8、15、16、30、32、60、65、100mg 胶囊:16mg 酏剂:15、20mg/5ml 针剂:30、60、65、130mg/ml	15～40μg/ml	①儿童:10～20mg/kg/次,iV,然后5～10mg/kg/次,每20分钟PRN 最大及总剂量:40mg/kg ②青少年及成人: 300～800mg次,iV,然后120～240mg/次 每20分钟PRN 最大及总剂量:1～2g **慢性抗惊厥:** ①新生儿: 开始剂量:2～4mg/kg/d,qd、bid 2周维持剂量:5mg/kg/d,qd、bid口服 ②婴儿:5～8mg/kg/d,qd、bid口服 ③儿童:3～5mg/kg/d,qd、bid口服 ④青少年及成人: 120～250mg/d,qd、bid口服(1～3mg/kg/d)	血常规,叶酸/维生素B_{12}	静脉给药可引起呼吸停止或低血压,每次静推不能超过1mg/kg/min; 急性:镇静,行为异常,共济失调; 慢性:注意集中障碍,认知缺陷,缺乏主动性,新生儿出血症	增加药效: 丙戊酸、苯妥英、速尿、硫酸苯酮胺、肾脏疾病、肝脏疾病; 降低药效: 氯硝基安定、碱性尿液

续表

药　物	剂　型	有效血浆药物浓度	剂量(开始及维持剂量)	实验室检查	副　作　用	药物及临床相互作用
苯妥英(大仑丁)	咀嚼片剂:50mg 速释胶囊:30、100mg 缓释胶囊:30、100mg 混悬液:30、125mg/5ml 针剂:50mg/ml	10～20μg/ml	**癫痫持续状态:** 15mg～20mg/kg,iV **最大剂量:**1000mg/24h **惊厥性疾病的维持用药:** ①婴儿/儿童: 4mg～7mg/kg/24h,qd、bid,iV 或口服 ②青少年及成人: 300～400mg/24h,qd、bid,iV 或口服	血常规、LFTS	**急性:**嗜睡、共济失调、复视、眼震、胃肠道不适、手足徐动症、恶心、肌张力降低(注射后)、Stevens-Johnson 病; **慢性:**齿龈增生、多毛、颜面粗糙、掌挛缩症、叶酸缺乏、巨幼红细胞性贫血、骨质疏松、维生素 D 缺乏、周围神经病、脑病、小脑功能障碍、内分泌功能障碍(肾上腺、甲状腺、糖尿病)、假性淋巴瘤、免疫制、粒细胞缺乏、新生儿出血	**增加药效:** 苯巴比妥、丙戊酸、乙琥胺、氯霉素、双香豆素、硫酸苯丙胺、甲磺丁脲氯丹、保泰松、酒精(急性)、对氨基水杨酸、氯丙嗪、雌激素、利他林、甲哌氯丙嗪、磺胺苯吡唑、肝脏疾病; **降低药效:** 苯巴比妥、卡马西平、氯硝安定、慢性 ETOH、利血平、茶碱、妊娠、肾脏疾病、单核细胞增多症、急性肝炎

续表

药　物	剂　型	有效血浆药物浓度	剂量(开始及维持剂量)	实验室检查	副　作　用	药物及临床相互作用
扑痫酮	片剂:50、250mg 8～12mg/L 混悬液:250mg/5ml	8～12mg/L	①<8岁: 开始剂量:125mg/d,qd,口服 增加剂量:125mg/d,每周口服 维持剂量:10～25mg/kg/24h、tid、qid口服 ②>8岁～成年人: 开始剂量:250mg/24h,qd口服		体内代谢为苯巴比妥,药物毒性与之相同; **急性**:镇静、眩晕、恶心、情绪不稳定; **慢性**:行为异常、性欲降低、注意力不集中、新生儿出血性疾病	**增加药效**: 丙戊酸、氯硝安定; **降低药效**: 苯妥英
丙戊酸	胶囊:250mg 糖浆:250mg/5ml 喷剂 125mg/胶囊		开始剂量:10～15mg/kg/d,qd、tid口服 增加剂量:5～10mg/kg/d,一周内增加至最大剂量 60mg/kg/d 维持剂量:30～60mg/kg/d,qd、tid口服 PR:糖浆 1:1 稀释后,按口服剂量给予	血常规、LFTS	**急性**:嗜睡、胃肠道功能紊乱(恶心、呕吐); **慢性**:脱发、体重增加及减少、震颤、踝部肿胀、闭经、高氨血症、不明原因的木僵、肝脏酶类升高、血小板减少,偶尔引起精神病症状	**增加药效**: 肝脏疾病; **降低药效**: 卡马西平、苯妥英、苯巴比妥、扑痫酮

表 20-4 高热惊厥转变为无热癫痫的危险因素

• 惊厥持续大于 15 分钟
• 一日内惊厥发作超过 1 次
• 局限性惊厥发作
• 惊厥发作前存在神经系统异常，如脑性瘫痪
• 年龄小于 1 岁
• 有癫痫发作的阳性家族史

在询问病史和体格检查后，医生应根据每一患儿的特点，有选择性地进行血常规、电解质、血糖、血钙、脑电图及脑影像学检查。通过仔细的临床观察及脑脊液检查，必须排除化脓性脑膜炎诊断。

由于高热惊厥呈良性经过，复发率低，对于发作一次或几次的单纯性高热惊厥发作患儿，大多数医生不主张使用抗癫痫药物治疗。发热可给予物理降温或使用退热药，怀疑细菌感染时给予适当的抗生素。另外，医生应当向家属讲清高热惊厥呈良性经过的特点。高热惊厥患儿 EEG 一般正常，大约 10% 患儿惊厥发作后几天内 EEG 示枕部慢波改变，但这一改变 2 周后消失。高热惊厥或无热惊厥小婴儿 EEG 对于判断将来惊厥是否再次发作无太大帮助。

癫痫鉴别诊断

许多疾病临床表现与癫痫相似，必须进行鉴别。

屏气发作：6 个月～3 岁儿童常见，由外伤、惊吓、愤怒、受挫折或情感失落而诱发，患儿表现为大哭一声后，屏住呼吸，然后失去知觉；发作期间患儿颜面青紫或苍白，四肢可有数次规律性抽搐，但意识丧失迅速恢复。本症 30% 患儿有阳性家族史，EEG 正常。药物治疗对于防止再次发作无效，屏气发作 4～6 岁时自愈。

睡眠障碍：夜惊常见于 3～10 岁儿童，多在入睡后 30～90 分钟后出现发作，患儿开始出现哭闹、烦燥、焦虑、害怕，还可出现瞳孔缩小和大汗。发作持续数分钟，然后患儿安静入睡，清醒后对发作无记忆。多导睡眠图和脑电图正确、无需药物治疗，发作自然停止。

恶梦是指生动的惊恐的梦境所导致的状态，常发生于清晨，患儿对恶梦境可有部分记忆。少见情况下，患儿在恶梦过程中伴有异乎寻常的行为，类似复杂性部分性癫痫发作，某些特定的病例夜间 EEG 描记可以区分癫痫和恶梦以及其他睡眠障碍。

偏头痛：可导致一系列与部分性或全身性癫痫发作的运动和感觉症状。博动性头痛的症状和部位有助于鉴别偏头痛及癫痫发作。一般偏头痛持续时间较癫痫

短，发作后不伴有意识障碍。65%～75%儿童有阳性家族史，心得安、阿米替林制剂和赛庚啶通常可预防偏头痛发作。

伴有精神错乱的偏头痛发作常见于儿童晚期或青春期初期儿童。可为初次发作或有前期偏头痛发作病史。儿童突然出现谵妄、精神错乱、焦虑和格斗性行为，患儿神志恢复后，常出现博动性头痛，持续1～2小时或持续20～24小时以及短暂的睡眠，但这种发作不常见，不必预防性用药。

晕厥：发作前常有明确的诱因。晕厥发作初期患儿自述头晕、视物模糊、周身乏力和恶心，旁观者发现患儿面色极度苍白、大汗、心率和血压降低，继之患儿意识迅速恢复。有时由于广泛性的、短暂的大脑缺血，患儿出现一过性强直或阵挛发作，二便失禁罕见。发作间期EEG正常，常有相同的晕厥阳性家族史。

颤抖：颤抖多发生于婴儿，发作呈一过性，持续数秒钟，不伴有意识丧失，表现为人们所熟知的震颤。颤抖频繁发作，多在从睡眠中清醒时发生。脑电图正常，有阳性家族史，且发作症状相似。

胃食管返流：胃酸返流能够导致严重的腹痛并伴有异常的体位姿势及头部、颈部及躯干异常运动。钡餐透视和胃酸测定是确定本病最常用的可靠指标。

假性惊厥：许多惊厥患儿也有假性惊厥发作。表现为四肢强直，奇怪而无规律的震颤和肢体剧烈的摆动，呼之不应。本症发作的诱因常不明确，许多患儿同步脑电图监视有助于区分是否癫痫发作。脑电图正常或无痫波发放支持本病。

凝视：学校教师常发现青少年学生中有一过性凝视发作的学生，家长往往不易观察到其发作表现。凝视也不像失神发作患儿那样在清晨呈串发作。儿童常因语言或触觉刺激结束其凝视。脑电图正常可以向家长及教师解释患儿为非癫痫发作。长时脑电图/影像监视描记可明确鉴别失神发作与短暂非癫痫性凝视发作。

头颅形状和大小异常

小头畸形

头围小于或等于同年龄、同性别儿童的2个标准差时称之为小头畸形。其病因分为原发性和继发性二种。出生时小头畸形提示宫内脑生长发育受到影响。新生儿窒息脑损伤婴儿出生时头围正常，但生后头围增长速度比正常儿减慢。小头畸型的阳性家族史可帮助确定家族性小头畸形诊断，一些导致小头畸形的常见原因见表20-5。

小头畸形可在儿童进行生长发育评价和出现神经系统症状时才被发现。表现为前额部向后呈扁平状，颞部狭小，前囟提前关闭，颅缝过早闭合。

根据病史及临床所见，考虑先天感染所致小头畸形时可进行血清CMV、HSV、

弓形体、风疹病毒抗体测定，特异性 IgM 抗体阳性可证实诊断。母孕期抗病毒 IgM 抗体滴度与婴儿生后抗病毒 IgM 抗体相比较或婴儿生后 IgG 抗体滴度升高也可辅助诊断先天性感染。未经治疗的苯丙酮尿症母亲所生婴儿多表现为明显的小头畸形及智力低下。颅骨 X 线片对小头畸形诊断意义不大，头 CT、MRI 扫描有颅内钙化、脑部畸形或脑萎缩时可帮助明确小头畸形的诊断。

表 20-5 与小头畸形相关的畸形

遗传/染色体	染色体 13、18、21-三体畸形
	无脑回症
	Rubenstein-Taybi 病
	Cornelia de Lange 病
	家族性小头畸形
毒　素	母孕期酗酒
	抗癫痫药物
	患 PKU 母亲
感　染	先天性病毒感染(CMV、HSV、弓形体)
	AIDS
	细菌性脑膜炎
	病毒性脑膜脑炎
代谢性	新生儿窒息
	低血糖症
	氨基酸病
产　伤	

小头畸形的治疗为支持、对症疗法，由代谢异常引起的小头畸形在代谢紊乱纠正后头围可达到正常，80%患儿伴有不同程度智力低下。

巨 颅 症

头围大于或等于同年龄、同性别儿童头围的 2 个标准差时称为巨颅症。其病因与脑积水、真性巨脑症、颅骨增厚或轴外积液有关。正如小头畸形诊断一样，诊断巨颅症时家族性头围增大、家族史、头围大小异常发生的时间、进展情况以及儿童智力发育情况对于确定诊断十分重要。同时医生还应仔细询问患儿是否伴有皮肤色素异常、牛奶咖啡斑、皮肤肿瘤或神经纤维瘤病的阳性家族史。

脑积水：以脑室进行性扩大、脑脊液容量增加为特征，可由脑脊液再吸收障碍（交通性脑积水）或脑脊液流入脑室及进入蛛网膜下腔受阻（非交通性脑积水）二种因素造成。许多疾病，如出血、感染、肿瘤和先天性畸形与脑积水的发生、发展有关。

脑积水临床症状包括：巨颅，头围增长速度加快，颅内压增高时可引起易激惹、呕吐、食欲低下、落日眼、眼外肌运动障碍、双下肢肌张力增高，四肢腱反射亢进，年长儿还可出现视乳头水肿。如未予治疗，脑积水进一步导致视力下降、意识丧失、自主神经功能紊乱，最终导致死亡。

头 CT 或 MRI 扫描可确定脑积水诊断。本病治疗目的在于为颅内脑脊液提供另一出路，通常采用脑室腹膜分流术，如果可能还应就病因给予适当治疗。

巨脑症：巨脑症可见于正常儿童或继发于神经元移走异常或大脑结构异常。神经皮肤综合征患儿，如神经纤维瘤病、结节性硬化症及色素脱失症，常伴有大脑组织错构瘤。巨脑症还可见于神经代谢性疾病和一些沉积症，如 Alexander 病、Canavan 病及粘多糖病。

狭 颅 症

狭颅症，即颅缝早期闭合，通常是一种散发性、特发性疾病。见于某些与指（趾）四肢及心脏相关的遗传性综合征，如 Apert 综合征和 Crouzon 综合征，偶见于遗传代谢性疾病，如甲状腺机能亢进和磷酸酶过少症。狭颅症最常见的形式是矢状缝过早闭合，导致舟状头，即头前后径增长。冠状缝过早闭合导致短头畸形，即头颅左右径增加。如果不是头颅所有颅缝过早闭合，颅内容积过大，则脑生长潜力正常，无神经系统功能受累，本症外科手术治疗目的在于改正头颅形状的畸形。

Arnoldl-Chiari 畸形

本症由于妊娠第一个月时神经管闭合不全所致。表现为脑干延长、扭曲，小脑扁桃体突入枕骨大孔。临床常为分三型。

Ⅰ型　脑干尾部移位、延长进入脊髓腔，并伴有小脑扁桃体突入枕骨大孔；颅底轻到中度异常，包括颅底受压、扁平颅底和小枕骨大孔。Ⅰ型患儿可数年无临床症状，但可引起进行性共济失调、后组颅神经受累及青少年、成人进行性眩晕。

Ⅱ型　通常临床症状变化不一，由任何一种Ⅰ型畸形加上腰骶部脊膜脊髓膨出组成。90%病例伴有脑积水、中央导水管狭窄、脊髓积水以及其他异常。

Ⅲ型　由任何的Ⅰ型或Ⅱ型畸形以及伴有脑膨出的枕部颅裂畸形或颈部脊柱裂组成。本型脑积水常见，多继发于中央导水管狭窄、第四脑室闭锁或枕骨大孔狭窄。

Dandy-Walker 畸形

本组特点是小脑蚓部发育不全，第四脑室囊性扩大，小脑幕嘴侧移位及第四脑室正中孔、外侧孔闭锁或缺如。尽管出生时无脑积水症状及体征，但生后数月出现脑积水征象，生后 1 岁时 90% 的患儿伴有脑积水。体检常见枕骨隆凸或增大。无脑积水及颅内压增高时，患儿可无或少许神经系统异常所见。晚期，不足 20% 患儿出现共济失调综合征。本病众多远期神经系统缺陷直接来源于脑积水。Dandy-Walker 畸形的诊断依靠头部 CT 或 MRI 扫描。治疗主要是针对脑积水进行治疗。

胼胝体缺如

随着神经影像技术的发展，近年来发现胼胝体缺如并不少见，见表 20-6。目前认为本病呈常染色体显性或隐性遗传，也见于 X 染色体性连锁遗传。胼胝体缺如常表现为散发和特发，也可伴发代谢性缺陷（苯丙酮尿症、非酮性高糖血症）。胼胝体缺如可以是部分性或全部缺如。许多患儿临床表现为癫痫、发育落后、小头畸头或智力低下。正常人群中也有胼胝体发育不全。Aicardi 综合征患儿除胼体发育不全外，还伴有婴儿痉挛症，智力低下，腔隙性脉络膜视网膜病和椎体畸形。Aicardi 综合征属于 X 染色体性连锁遗传。

无脑回症

无脑回症是一种少见的脑部畸形，以大脑皮质表面极度光滑，伴微小的脑沟、脑回为特征，属于一种大脑皮质原发性细胞结构的异常。巨脑回症和脑回缺如与无脑回症密切相关。是神经元移行异常中更局限的缺陷形式。无脑回症患儿临床表现为严重的神经发育落后、小头畸形和婴儿痉挛症，还常伴有其他先天畸形或代谢疾病，如 Walker-Warburg 综合征，Miller-Dieker 综合征及 Zellweger 综合征。一些患儿还发现第 17 对染色体缺失或缺陷。本病的遗传性综合征的诊断十分重要，患儿其他家庭成员可以得到有关预后及是否发病等方面的咨询。

肌 肉 疾 病

进行性脊肌萎缩症

进行性脊肌萎缩症是一种脊髓前角细胞进行性受累的常染色体隐性遗传性疾

病。其特点为严重进行性肌肉无力、肌张力低下和生理反射消失。四肢远端、颜面及舌部肌肉萎缩，并出现自发性肌肉收缩。

本症于婴儿早期发病、快速进展者称之为 Werdnig-Hoffman 病，发病晚、进展缓慢称为 Kugelberg-Welander 病。临床上还有许多临床表现介于二者之间的病例。本病诊断依靠肌电图，表现为去神经改变。血清肌酸激酶往往正常，近年来本病也可通过分子遗传学试验进行诊断。肌肉活检提示本病属于神经源性疾病。治疗上主要为支持疗法，儿童晚期多死于继发性感染、呼吸衰竭和充血性心力衰竭。

肌营养不良

儿童最常见的肌营养不良是 Duchenne 肌营养不良，为 X 染色体连锁隐性遗传，2～3 岁出现临床症状，表现为双下肢近端肌肉无力，呈阶梯步态，并进行性加重，跑步、行走困难，往往在没有双上肢支持下，难于从坐位站立。本病周身骨骼肌及心肌均可受累，70%～80%患儿肌肉肥大。患儿血清肌酸激酶高于正常 50～100 倍，75%病例肌电图异常。当肌电图提示肌源性病变和肌肉活检发现肌营养不良时即可诊断本病。近年来肌肉活检标本肌营养不良素染色缺失为肌营养不良诊断提供更确切的诊断依据。本病无特效疗法，患儿多在 12～14 年轮椅生活后，于 20～30 岁死亡。

强直性肌营养不良症是一种常染色体显性遗传病，表现为四肢无力，远端肌肉进行性萎缩，肌肉收缩难于缓解。新生儿及婴儿期发病时，主要表现为四肢、面部及舌肌肌张力低下。90%新生儿患儿从其母亲获得致病基因。年长儿患儿还伴有额部秃发、白内障、内分泌疾病、糖尿病及免疫系统疾病，有时患儿还可以无肌肉改变，伴有心律紊乱、心肌病。本症患儿血清肌酸激酶水平多正常或轻度升高，诊断依靠肌电图改变，表现为肌肉强直性持续放电。但新生儿及小婴儿患儿多无此特征改变，肌肉活检镜下可见中央核增多，环状纤维及结缔组织明显增生。对非典型病例目前可采用分子遗传学手段进行诊断。本病无特效疗法，苯妥英、普鲁卡因酰胺可部分缓解痛性强直性肌肉收缩。预后良好，但许多患儿最终需要扶拐杖行走，一些靠轮椅生活。

先天性肌病

是一种遗传性肌肉结构异常，表现为周身肌肉肌张力低下，儿童发病后可无进展或进展缓慢，许多病例可在新生儿期、婴儿早期出现症状。典型表现包括双侧面瘫、吸吮无力、吞咽困难、哭声小、眼外肌运动障碍及呼吸衰竭。如果早期给予支持疗法及护理，患儿症状随年龄增长而好转。本症血清肌酸激酶水平正常或轻度升高，肌电图呈非特异性肌病改变。肌肉活检光镜、电镜下所见可确诊本病，无特效

疗法。

皮肌炎

儿童皮肌炎特点是周身性进行性肌肉无力，面部及关节伸侧皮疹，皮疹可时隐时现。而发热、肌肉疼痛及肌肉松软，则不是炎性肌病的可靠诊断指标。皮肌炎患儿血沉和血清肌酸肌酶水平正常或中等度升高，肌电图示非特异性肌病改变，有时伴有肌纤维颤动。肌肉活检所见可确立诊断。皮肌炎治疗采用糖皮质激素或其他抗炎药物。有时使用环磷酰胺、甲氨蝶呤、血浆交换及静脉注射丙种球蛋白治疗有效。本病预后不定，一些患儿没经治疗自然缓解，一些患儿对所有药物耐药，死于心肌受累、胃肠道出血或免疫抑制剂治疗后的继发感染。

神经肌肉接头疾病

重症肌无力 10岁以下儿童少见，仅占25%，典型症状为周身无力、吞咽困难、构音障碍、四肢易于疲劳及眼外肌麻痹。其病因是由于突触后膜功能缺陷，产生抗乙酰胆碱受体抗体，使突触前膜释放的乙酰胆碱难于与突触后膜上乙酰胆碱受体结合。大约12%重症肌无力母亲所生婴儿发展为被动获得性、暂时性重症肌无力，生后2～6月自然缓解。这些婴儿新生儿期明显虚弱，如果得到精心护理包括机械通气、抗乙酰胆碱酯酶疗法，大多预后良好，完全恢复。先天性持续性重症肌无力也表现为周身无力，多在新生儿期发病，发病与免疫无关，临床上比较少见。

重症肌无力的诊断依据患儿对乙酰胆碱酯酶抑制剂剂量的反应，如腾喜龙、新斯的明；反复神经刺激试验及血清中抗乙酰胆碱受体抗体水平测定。

治疗包括一般支持疗法和抗乙酰胆碱酯酶治疗。新斯的明是最常用的抗乙酰胆碱酯酶制剂，开始剂量5mg/kg，4～6次/日。以后剂量根据患儿对药物的反应及是否出现药物副作用进行增减。当患儿服用过量的抗乙酰胆碱酯酶药物时会发生乙酰胆碱危象，表现为患儿更加虚弱、流涎、流汗、腹部肌肉痉挛、腹泻、瞳孔缩小及高血压。乙酰胆碱危象与重症肌无力危象通常靠腾喜龙试验进行鉴别。如果是重症肌无力危象，腾喜龙用药后患儿症状改善，乙酰胆碱危象者则症状加重。乙酰胆碱危象的治疗为停止抗乙酰胆碱酯酶用药，加用阿托品。其次，重症肌无力的治疗还包括糖皮质激素和早期胸腺切除。新生儿被动获得性、暂时性重症肌无力可完全恢复；发病晚IgG介导的重症肌无力患儿治疗后通常可得到改善，约10%～15%患儿最终缓解；先天性非免疫介导的重症肌无力患儿部分病情稳定，部分病情逐渐恶化。

婴儿肉毒中毒是儿科另一种重要的神经肌肉接头疾病。2～4个月婴儿食入肉毒杆菌后，在肠道细菌产生的神经毒素被人体吸收，高亲和力地吸附在神经末梢

触突前膜上，干扰乙酰胆碱释放，导致肌肉无力、肌张力低下，瞳孔对光反射障碍、眼外肌运动困难及排便次数减少。本病诊断依据：(1)反复神经刺激试验异常；(2)便及血清中检测到肉毒毒素。肉毒中毒的治疗为支持疗法，预后良好，数月之后可完全恢复。

其他疾病 除去上述神经肌肉接头疾病所致的急性周身肌肉无力和松软外，其他疾病如格林-巴利综合征、急性脊髓压迫症、急性横贯性脊髓炎亦可导致肌肉无力、松软，腱反射减弱，但根据后背疼痛、巴氏征、肠及膀胱功能障碍、感觉障碍等症状的有无，可以从诊断上排除这些疾病。腰穿脑脊液检查、神经传导速度测定及影像学检查可进一步排除上述疾病。

儿童脑卒中

儿童脑卒中不常见，发病率为 2.5～2.75/100000/年，呈急性或亚急性起病。临床表现包括：偏瘫、失语、眩晕、复视或感觉障碍。需要进行鉴别诊断的疾病有：外伤、感染、癫痫和偏头痛。诊断过程中医生应仔细检查、寻找脑卒中的病因，指导给予适当的治疗和预防措施，排出循环呼吸系统，血液、血管及颅内血管疾病。先天性心脏病是脑卒中最常见的前驱疾病(表 20-6)。

表 20-6 与儿童脑卒中相关疾病

心	脏
	紫绀性心脏病
	心脏瓣膜病
	心肌病
	心律紊乱
血液系统疾病	
	红细胞增多症
	血小板减少
	血小板增多
	血红蛋白病
	凝血障碍
	高凝状态
	白血病

续表

系统性血管性疾病
颈动脉分离
脉管炎
肌肉纤维发育不良
糖尿病
家族性高脂血症
高血压
同型胱氨酸尿症
线粒体细胞病
颅内脑血管异常
颈动脉-腔静脉瘘
静脉窦和皮质静脉血栓形成
动-静脉畸形
动脉瘤
烟雾病(Moyamoya)

本病实验室检查取决于病史及体检所见。血液系统检查包括:CBC、血小板计数、血沉、抗核抗体(ANA)、电解质、BUN、肌酐、凝血像、血清脂质测定和乳酸水平测定。还应检查尿常规,测定尿液中高胱氨酸水平。所有脑卒中患儿应做心电图和超声心动图检查。头部 CT 及 MRI 扫描可帮助确定脑梗塞、脑出血的部位和程度,发现颅内结构异常。MR 血管造影技术的问世已大大地减少了侵袭性对比血管造影的必要性。脑卒中时 EEG 呈非特异性异常改变,且与脑卒中病因无关。

如果可能,脑卒中的初期治疗为病因治疗。如无明确病因,脑卒中复发少见。为防止复发,患儿可服用阿司匹林或其他药物以防止血小板聚集。本病不主张使用抗凝疗法,除非患有特殊的凝血障碍。

本病大多数患儿预后良好,30%的病人在病程中有惊厥发作,可给予抗癫痫药物治疗。

头　　痛

大约 40% 的 7 岁以下儿童曾患有各种原因的头痛。7 岁以下儿童偏头痛发病

率为2.7%，14岁儿童渐增至11%。偏头痛常见发病年龄为4岁，年长儿男女之比2:1。病史中详细描述头痛的性质、伴随症状及相关的神经系统、其他系统症状，有利于偏头痛和其他原因引起头痛的鉴别，见表20-7。诊断过程中医生应仔细寻找诱发头痛的潜在精神因素，根据详尽的病史描述，结合全身及神经系统查体作出正确的头痛分类，找出引起头痛潜在的及进行性神经系统疾病。如果诊断中发现有颅内或其他系统疾病的征象，应进一步检查，明确诊断并针对原发疾病进行治疗。

表20-7 儿童常见头痛的特点

肌肉收缩/张力	
	慢性和持续性
	广泛性压缩感
	头部束带感
	无前驱症状
	伴有焦虑和情绪低落
	外界环境诱因明显
偏头痛	
	急性、阵发性
	单侧或双侧
	颞部、眶后或额部
	搏动性头痛
	可有前驱症状
	阳性家族史(75%)
	偶有环境刺激因素
颅内压增高/牵拉性头痛	
	间歇性或慢性
	进行性逐渐加重或频率增多
	体位性头痛
	广泛压缩感
	无前驱症状
	伴随局灶性或单侧的神经系统损害症状

偏头痛常持续2~6小时，但多数患儿头痛可长可短，发作频率从每年1次或数次至每天≥1次，发作间期儿童一切正常。头痛发作时患儿可表现为食欲低下，胃部不适、恶心、呕吐、头迷、眩晕和畏光。45%的患儿有显著的动作僵硬，少数患

儿表现为：视野暗点、视野缺失、感觉及运动异常、言语困难或偏瘫，年长儿及少年患儿还表现有神志不清、时间、空间定向障碍、本位感觉异常（Alice-in-Wonderland综合征）。

本病80%病例头痛发作时或发作后即刻EEG异常，表现为轻度节律失常，但发作期间EEG正常。当病史不典型或神经系统定位损害症状时，可行神经影像学检查，如头CT、MRI。

儿童偏头痛的治疗主要为保证足够睡眠、休息及简单的镇痛疗法。乙酰氨基苯酚或布洛芬是儿童偏头痛患儿常用的有效药物。对于重症、持续性偏头痛患者可胃肠外给予氯丙嗪以保持安静，缓解恶心症状，使之进入睡眠。为预防严重或反复发作，心得安、阿米替林和赛庚啶常常有效。儿童偏头痛不主张使用钙通道阻滞剂、糖皮质激素和可卡因类药物。

儿童急性小脑共济失调（急性小脑炎）

急性小脑共济失调综合征起病急，常见于2～6岁儿童。50%的病例在发病的2～3周前患有呼吸道、胃肠道病毒感染或发疹性疾病。已明确的相关病毒感染包括：水痘、麻疹、腮腺炎、风疹、埃可病毒、脊髓灰质炎病毒感染、传染性单核细胞增多症及流感。

本症急性期躯干及四肢的共济失调可轻可重，重时患儿在没有支持的情况下不能站立及端坐，意向性震颤使患儿难于取物。还常常伴有肌张力低下、肌肉震颤、眼水平震颤、构音障碍以及易激惹和呕吐等症状。但无颅高压征象，眼底检查正常，感觉及神经反射检查正常。

本病脑脊液检查压力正常，蛋白定量、葡萄糖浓度正常，脑脊液细胞数轻度升高，以淋巴细胞为主（$\leq 30\times10^6$/L）。头CT、MRI扫描正常。EEG示广泛、轻度弥漫性慢波增多，但这一改变无特异性，且很快恢复正常。为阐明病因，患儿还应作脑脊液、血、便、咽刷及尿液的病毒学、细菌学及免疫学检查。

诊断急性病毒感染性小脑共济失调时应与药物和毒素、隐性神经母细胞瘤、后颅窝肿瘤引起的急性小脑共济失调进行鉴别。个别情况下，急性小脑共济失调还见于急性化脓性脑膜炎、全身性脉管炎、外伤或先天代谢异常，如遗传性糙皮样皮疹病伴暂时性小脑性失调症（Hartnup病）和枫糖尿病。急性播散性脑脊髓膜炎、多发性硬化症也可引起年长儿及青少年的急性共济失调。

本病治疗主要是支持疗法，典型病例不必使用糖皮质激素。80%～90%的患儿在6～8周内完全恢复，其余病例所表现的行为及学习异常、共济失调、眼球运动异常和语言障碍，可持续数月或数年，甚至遗留终生。

神经系统疾病检查

脑电图(EEG)

EEG 是惊厥和不明原因意识丧失患儿的最有用的诊断手段。EEG 诱发试验，如睡眠剥夺、过度通气及闪光刺激可增加大脑皮质癫痫波发放的频率及诱发大脑皮质痫波发放。长时间脑电图描记伴或不伴同步影像监视，对于诊断异常或难治性癫痫以及睡眠呼吸暂停综合征、发作性睡病及其他睡眠障碍十分有益。

诱发电位

皮质听觉、视觉及躯体感觉诱发电位可在适当、反复角膜、耳蜗或皮肤刺激后通过颞叶、枕叶、额顶叶大脑皮质处头皮电极描记所得。结果异常提示周围神经、中枢神经系统感觉传导通路异常。由于诱发电位主要是一种被动的检查手段，仅需要患儿保持安静，因此对于新生儿、小婴儿以及不能合作的儿童特别有用。

电子计算机断层扫描(CT)

CT 扫描具有危险性小、院外患儿也可进行以及放射性辐射量与常规颅骨 X 线片相同等优点。静脉注射碘造影剂后，可清楚显示脑内结构或伴有血液供应增多等损害。但是，脑毛细血管损伤和血脑屏障受损也可以出现过度增强效应。

磁共振(MRI)

MRI 是一种无侵袭性、无危险性的检测方法。其机理是利用体内水分子中质子所具有的磁性特性以产生由计算机转换成影像的信号。MRI 能够清楚区分脑肿瘤、脑水肿、脑缺血、脑出血、脑积水、血管异常及炎症感染损害，连续 MRI 扫描，对于许多脑及脊髓的神经变性病和代谢性疾病所致的结构改变非常有用。

由于 MRI 扫描具有骨骼不产生信号的优点，因此，MRI 对后颅窝结构异常的诊断更为准确。

头颅超声检查

头颅超声是前囟未闭患儿快速检测脑室大小及脑中线结构十分便利的手段。

许多婴儿室利用超声检查进行早产儿颅内出血、脑室周围缺血损伤的筛查和脑室增大的追踪随访。

脑血管造影术

脑血管造影术是诊断脑血管疾病及脑血管畸形的有用手段。非侵袭性的 CT MRI 及 MR 血管造影术在许多情况下已经取代了侵袭性的血管造影术。

神经诊断检查过程中的镇静作用

为达到神经放射学检查及其他神经诊断检查过程中的镇静效果，可采用水合氯醛灌肠(30～60mg/kg/次)镇静或肠道外给予戊巴比妥(3～5mg/kg/次)。受检儿童应至少在检查前 20 分钟给予镇静。当意外的镇静剂副作用发生时，专业人员应立即利用各种仪器给予血压及呼吸支持。

(王华译，武盈玉审)

21 骨与关节

Robert E. Eilert, MD

新生儿矫形外科疾病

先天性截肢

先天性截肢是由致畸因子(如药物或病毒)、羊膜束带或代谢性疾病(如母体糖尿病)所引起。因遗传缺陷所致,比较罕见。多数为自然发生,找不到遗传的证据。收集病史时应仔细地询问孕期情况,以利发现致畸原因。根据目前所公认的国际分类标准,先天性截肢可以分为横向和纵向截肢两种。在横向截肢中就肘关节以远而论,缺如可以是前臂、腕关节或者是手。纵向截肢是肢体的一侧部分结构的缺失,如桡偏手为桡骨完全缺如,而其远端拇指可以发育不良也可以完全缺失。复杂的组织缺陷常常伴随纵向截肢,因为当骨质缺如时,神经和肌肉组织也会相应受到影响,其间轴骨骼以远或其近端也可以发生同方向的骨骼缺如。另外骶骨缺损常与母体的糖尿病有关。

横向截肢如发生一侧可以借助假肢获得代偿,而纵向截肢,通过矫形手术可以减少畸形程度以达到稳定关节的目的。

下肢安置假肢以患儿能够走路(12~15个月)最为适宜,现已广为接受。因为假肢可以使肢体平衡,正常走路。上肢假肢难以被患儿接受。6个月时配置假肢将会有利于以后进一步更换,而2岁以后才开始配置假肢的患儿几乎都会拒绝。

配戴假肢的儿童能够很快地学会如何使用假肢,且能积极地生活,并进行一定的活动。

跖内收

跖内收以前足向内偏斜为特征,后足正常或轻度外翻。畸形严重者足长弓加深,足外缘第五跖骨基底部明显外突向内成角。畸形分松软型和僵硬型两种。松软型多发生于宫内体位异常,常常可以自然恢复。

如果是僵硬型患者,检查时手法难以矫过中立位,可以通过支具加以矫正。这

类畸形 85%预后良好，到 3～4 岁大部分恢复。余下畸形较重者需穿戴矫正鞋。

马蹄内翻足

马蹄内翻足由三部分构成，确立诊断包括(1)踝关节跖屈、(2)跟骨内翻、(3)前足内收。新生儿发病率近 1‰。对于马蹄内翻足的婴儿都应进行仔细检查，以发现相关畸形，尤其是脊柱异常。特发性马蹄内翻足常有家庭倾向。

治疗以手法牵拉患足朝向中立位，然后支具固定。如果生后即获得治疗，患足恢复很快。如果贻误时机，出生几天以后患足将会趋于僵硬，增加治疗难度。

大约半数左右的患儿最后需要手术治疗。松解、延长紧张挛缩的组织，

松软型马蹄内翻足通过石膏固定很容易获得矫正，预后良好。而僵硬型患者，手术治疗在所难免，以使患足获得正常的走路功能。

发育性髋关节脱位

髋关节发育不良是股骨近端与髋臼之间的关系异常。出生时股骨头与髋臼并非是同心结构，仅有外侧部分接触，这种表现称之为髋关节半脱位，严重者股骨头完全脱位。出生时，如果存在髋关节发育不良，髋臼和股骨头两者均缺乏合适的发育。如果脱位得不到及时的复位，随生长髋臼发育不良将会进一步加重。如果生后几天或几周内脱位获得了及时的复位，髋臼发育不良完全可以逆转而获得正常发育。随着患儿的长大，尤其是走路以后，脱位及半脱位，得不到适宜的治疗，关节畸形将会逐渐加重以至于失去了复位的机会。处于这种原因，早期诊断，以生后不超过六周尤为重要。

临床表现

新生儿发育性髋关节脱位的诊断主要依据是奥托拉尼(Ortolani)体征。检查时患儿仰卧位，髋关节完全松弛，检查者中指置于大转子之上，拇指位于股内侧，双髋屈曲 90°.然后缓慢外展，中指轻微地向前方加压，使大转子移向前方，如果感觉到髋关节滑动复位，即可诊断脱位。在一些婴儿当中，关节趋于稳定，只有当外展拇指从内侧加压才能引起关节脱位，使股骨头滑向后方，随着脱位而产生一个颤动，此为巴罗试验阳性。诊断新生儿先天性髋脱位，上述表现是最可靠的标准。众所周知，生后 6 周以前骨盆 X 线片诊断并不可靠。

生后一个月以后通过奥托拉尼和巴罗试验来检查关节不稳已不明显。因为关节周围组织已发生挛缩，使之引起外展受限。正常婴儿生后前几个月内，髋关节可以充分地外展 90°。检查时骨盆应水平对称，以利发现外展受限。如有脱位，当屈髋同时屈膝时，双侧膝关节并不等高，脱位的一侧低。出生数周后，X 线片检查的

诊断价值逐步增加，股骨头外移是可靠的诊断指标。对于较轻的病例，只有髋臼斜度增大，髋臼指数大于 35°。

当患儿开始走路以后，发育性髋关节脱位仍然没有获得诊断，将会出现无痛性跛行和摇摆步态，出现川德仑堡(Trendelenburg)体征。检查时患肢站立，由于臀中肌无力，对侧骨盆下降，即为该试验阳性；是走路出现摇摆步态的基础。双侧发育性髋脱位的患儿，外展试验角度变小，但对称，因此容易遗漏。如果生后几个月内检查时外展受限，应该拍摄骨盆片，以明确诊断。双侧髋脱位走路呈现摇摆步态。由于髋关节外移，向后脱位，会阴部将会增宽，同时出现髋关节屈位挛缩，并因此产生明显的腰椎前凸。由于脱位，大转子在其臀后很容易被扪到。发育性髋脱位走路后仍有可能治愈，但不像新生儿期那样容易、有效。

治疗

对于生后几周或几个月内发育性髋脱位或先天性髋关节发育不良，通过应用支具使髋关节保持在屈曲、外展位很容易获得治愈。治疗中禁忌过度外展，因为过度外展可以引起股骨头缺血性坏死。从医学的角度出发，三角形尿布袋并不适用，因为所固定的位置并不适宜。如果没有脱位，仅表现为关节松弛的话，可以随发育自然恢复。

保持髋关节屈曲、外展的支具种类较多。Pavlik 支具是最常用的工具之一。应用支具的患儿应由矫形外科医师指导，随诊，以获得最佳的治疗效果。

在生后 4 个月内，通过单纯的屈曲和外展髋关节即可获得复位，不需要任何其他方法复位。对于脱位较高的病例，如强力实行复位，容易引起股骨头缺血性坏死。对于这样的病例，术前牵引 2～3 周，将股骨头降至髋臼下方，以松弛髋关节周围的软组织。这样在全麻下很容易获得复位。复位后应用石膏管型固定 6 个月。如果闭合复位后，关节不稳定，应放弃手法复位，改用手术复位，术时紧缩松弛的关节囊，从而保持复位的稳定。

对于大龄患儿的治疗，既要矫正髋臼畸形，又要矫正股骨近端，使治疗更加合理、有效。

斜　　颈

婴儿期斜颈畸形常发生于分娩时胸锁乳突肌的损伤或者是颈椎畸形。由于胸锁乳突肌的挛缩使下颌转向对侧，而头偏向患侧。检查时在肌肉的中部可以扪到一个肿物，但并非是真正的肿瘤，而是变性的肌肉组织。

较轻的患者，手法牵拉常常有效。如果在 1 岁之内通过保守治疗没有得到矫正，则需要手术切断挛缩的胸锁乳突肌，以达到矫正目的。若贻误治疗，将会由此引起患侧面部发育迟缓，小于对侧。

极少数斜颈与先天性颈椎畸形有关，所有斜颈的患儿都应拍摄颈椎X线片。

急性斜颈可以由上呼吸道感染或外伤所引起，X线片可以见到上颈椎旋转性半脱位。治疗通过颈椎牵引或配戴颈领，在1～2天内可获治愈。

仰趾外翻足

仰趾外翻足以踝关节过度背伸和足外翻为特征。通常出生时就有，但常会自发矫正。畸形外观与马蹄内翻足相反。产生的原因是宫内胎儿位置异常所致。

治疗通过母亲牵拉锻炼患足跖屈，以促使患足恢复中立。很少需要石膏管型矫正。

骨骼肌肉系统损伤
（检查与治疗的基本原则）

损伤的强度与类型决定了骨骼肌肉系统损伤的程度。检查前应仔细询问病史，结合检查结果，分析确定是骨组织还是软组织损伤。然后应用支具、夹板固定肢体，以缓解疼痛，避免进一步加重伤害，利于伤者的转运。无移位骨折，其临床主要表现为疼痛和局部肿胀。通过局部观察和仔细触摸，加之X线片，均可获得正确的诊断。

软组织损伤
（扭伤、拉伤和挫伤）

关于软组织损伤总论已在第22章中论述。特殊类型的损伤在这一部分详细介绍。

踝关节扭伤

踝关节损伤常常是患足过度内翻或者外翻所引起。常见的是内翻，引起外侧韧带撕裂。而外翻则引起踝关节内侧韧带撕裂。经过细心地触摸踝关节周围痛点，可以确定损伤部位。

如果韧带撕裂严重，将会出现踝关节不稳。通过手法检查，结合加压活动踝关节X线摄片，可获诊断。如韧带损伤后非原位愈合，将会出现持续性踝关节不稳。

症状、体征明显者，需要手术，修复韧带。

膝关节扭伤

侧副韧带和交叉韧带的损伤在儿童时期并不多见，因为两种韧带十分坚韧，所以比较起来骨骺板损伤更为常见。骨骺板是儿童时期膝关节处最为薄弱的环节。然而，青春期骨骺板开始闭合，膝关节的结构与成人相似，所以因膝关节过伸可以引起前交叉韧带断裂。通过膝关节伸直位检查，可获诊断，并需要手术修复。

背部扭伤

背部韧带和肌肉组织的扭伤在儿童当中比较少见，但暴力性外伤，如汽车肇事或运动损伤可以引起背部扭伤。扭伤后表现为背痛，一般不累及脊柱，除非病史及检查证实有脊柱损伤。通过X线摄片及身体检查分析有助于寻找背痛的原因。在儿童背痛原因中，炎症、感染和肿瘤要比扭伤更为常见。

骨化性肌炎

伴有血肿的严重损伤以类似骨折的方式愈合，将会发生肌肉内骨化。外伤性质是挫伤，最常见于股四头肌和肱三头肌。这种严重伴有血肿的损伤诊断成立后，最好采用支具固定，以防止肢体活动。如果仍然继续进行肌肉锻炼，将会加重骨化，甚至出现类似骨肉瘤的表现。

伤残十分严重，局部表现肿胀，发热，并且只要邻近关节有轻微的活动就会出现肢体极度的疼痛。受伤肢体应该充分休息，膝关节伸直位，肘关节90°屈位，直至局部反应消退。当局部发热和触痛缓解后，可以进行轻微的主动锻炼，不要强迫被动牵拉锻炼，因为可以刺激骨化进一步发生。如果骨化妨碍了肌肉功能，而且骨化已经结束，可以考虑切除骨化组织。但手术时间应在伤后9个月到一年，否则可以重新诱发骨化，加重原有的骨化反应。

创伤性半脱位和脱位

关节脱位常常伴随严重的韧带和关节囊的损伤。与骨折的治疗不同的是骨折可以延期治疗而不影响疗效，而脱位需马上进行复位，复位时手法应轻柔、持续牵引，多可复位。伤后立即复位并不需要麻醉，因为挫伤本身可以产生麻醉作用。复位后应用支具固定关节以保证病人的安全运送。

关节复位后至少应固定 3 周，然后再逐渐进行主动功能锻炼。进行全方位的关节活动。物理疗法对于损伤后的儿童并不适用，理疗师的强力手法活动关节实属有害。应按着患儿自己的方式进行功能康复。

桡骨头半脱位(保姆肘)

因牵拉双手，常常发生桡骨小头半脱位，患儿表现为肘关节旋前位，疼痛。通常主诉为肘关节不能弯曲。肘关节 X 线摄片正常，但桡骨头处有压痛，当肘关节充分旋后并且缓慢地从屈曲位伸直时，在桡骨头水平可以感到弹响，之后疼痛马上解除，患儿哭闹立即停止。复位后肘关节应用吊带固定一天。

肘关节有牵拉史的患者可以提示诊断，尤其是复发的病例，检查时应引起注意。

习惯性髌骨脱位

习惯性髌骨脱位在关节松弛的患者当中十分常见，尤其是青春期女性。髌骨完全脱位，通常移向外侧，疼痛也比较严重。检查时当膝关节略微屈曲，髌骨则明显向膝关节外侧滑动，膝前变得扁平。X 线片将会确定诊断。伸膝轻微牵拉小腿加压髌骨时，脱位的髌骨可以获得复位。髌骨半脱位，症状比较轻微，病人通常表述膝关节有弹跳脱位。

对于完全脱位的患者，复位后应固定 3～4 周，然后拟定物理疗法，并增强股四头肌力。如果反复发生脱位或半脱位，就应采取手术，紧缩关节囊。若髌骨不稳及反复的脱位将会损伤股骨髌骨之间的关节软骨，诱发早期退化性关节炎。

骨骺分离与骨折

骨骺分离

儿童当中骨骺分离和骨骺骨折比韧带损伤更为常见，这是因为关节周围的韧带比其附着的骺板更为坚韧。对于怀疑脱位的病例，应当拍摄 X 线片，以除外骨骺骨折。拍片应包括对侧肢体，以利于形成对比，鉴别是否存在骨折，尤其是肘关节。骨骺骨折的复位应在麻醉下进行，这样将会减少粗暴对骺板的损伤，利于解剖复位。横过骺板的骨折愈合将会形成骨桥，引起早期生长停止和成角畸形。肩、腕、指间关节处的骨骺部骨折适合闭合复位，但肘关节周围的骨骺骨折常常需要手术复位。对于下肢骨折，关节面受到损伤，应该进行准确的骺板复位以预防后期关节畸形。部分严重的骨骺板损伤是由挤压所致，而当时 X 线表现可以正常，远期将会发生成角畸形，需要手术截骨矫正。

骨膜内骨折

骨膜内骨折主要表现为骨折处皮质外凸，是由伤后微小的成角所致。骨折部位常常发生于桡骨或尺骨的远端。因轴线正常，所以单纯固定 3～5 周，即可达到愈合。

青枝骨折

青枝骨折是一侧皮质骨明显断裂，而对侧皮质仍然连续。骨折有成角，但没有移位，骨端并没有完全分离。所以治疗时牵拉前臂至正常轴线即可使骨折复位，然后石膏管型维持固定。复位后 7～10 天拍摄 X 线片以了解固定中的骨折复位情况。如果轻微成角，通过骨质的自行塑建，可获矫正。骨折处距骨干中心愈近，愈合时间就愈长。当骨折处压痛、肿胀消失，或者局部已无发热，X 线片上见到明显的骨痂时，骨折已临床愈合。

锁骨骨折

在婴儿及儿童之中锁骨骨折十分常见。骨折后通过“8”字绷带固定可以使骨折复位。因骨折愈合所形成的骨痂将会出现一个明显的肿物从而影响外观，但在数月到一年内将会逐渐消失。

肱骨髁上骨折

3～6 岁的儿童容易发生肱骨髁上骨折。因骨折远端邻近肱动脉，所以易引起潜在的损伤。通常外伤比较严重，局部肿胀十分明显，因肿胀血管受压可以发生沃克曼(Volkmann)缺血性挛缩。如果局部肿胀十分严重，适宜的治疗就是牵引骨折远端，牵引中应细心地观察神经功能和手的血液循环情况。病人应住院治疗。若前臂血运供应不良，应该探查肱动脉。但如果复位满意，同时采用前臂牵引，则不必手术。骨折后期并发症有肘内翻，病因主要是复位不佳所致。复位后肘关节屈位固定，有利于维持正常的骨折轴线。后期肘关节所出现的似枪托样畸形，虽然影响外观，但通常并不妨碍肘关节的功能。

骨与关节感染

骨 髓 炎

骨髓炎通常首先感染松质骨，然后向皮质骨扩散。男孩比女孩多见，下肢更容

易受累，病前常有外伤史。骨髓炎可以由穿通伤（钉扎伤）或开放性骨折等直接外源因素引起，而血源性扩散（如疖肿或上呼吸道感染）更为常见。最常见的感染菌是金黄色葡萄球菌。从解剖上看，干骺端的血液供应源于终末动脉支，它以静脉窦的形式突然终止于骺板下方。因解剖因素所致，局部的血流相对静止。1岁以内的婴儿，骨骺与骺板之间有直接的血管相通。所以干骺端的感染可以直接扩散到骨骺，最后进入关节腔。而大龄儿童骺板血运屏障已经建立，因此骨骺通常不会受累，感染常常自干骺端逆行扩散进入骨干，并穿透皮质骨而波及骨膜下。

非血源性骨髓炎

为防止直接扩散引起骨髓炎，对于任何外伤都必须仔细地检查和彻底清创消毒。假如伤口可能发炎感染，应进行细菌培养，然后清创。对于范围较大或感染性伤口，加用抗生素。污染性伤口应该开放，3～5日后二期闭合。如果延迟闭合期间，又出现新的坏死组织，也应切除。

对于大多数伤口而言，青霉素视为首选。在细菌培养出现结果后，改用敏感抗生素治疗。未接受免疫接种者，应注射破伤风类毒素。

一旦发生了非血源性骨髓炎，治疗比较复杂，需要手术广泛清创、引流及抗生素治疗（尤其是金黄色葡萄球菌感染）。钉刺伤患者加用假单胞菌属抗生素。这些病人应该住院，静脉给药。

血源性骨髓炎

血源性骨髓炎中，85%的病例由葡萄球菌所致。由链球菌引起的比较少见。但患有镰状细胞贫血的患儿更容易感染沙门菌而引起骨髓炎。

临床表现

A. 症状和体征 婴儿时期，骨髓炎的临床表现并不明显，烦躁、腹泻和拒乳，体温可以正常或降低，白细胞计数正常或偏高，受累肢体常常表现为假性瘫痪。大龄儿童的临床表现十分明显，局部有严重的疼痛、触痛、高热、脉快、白细胞计数升高及红细胞沉降率加快等。7～10岁的患儿下肢骨髓炎好发部位是膝关节周围，病变起源于干骺端，所以该处伴有明显的触痛。

B. 实验室检查 早期血培养多为阳性。在婴儿阶段因疼痛肢体缺乏运动而疑是骨髓炎时，最重要的检查方法是局部脓汁穿刺，抽取脓汁进行涂片染色和培养。即使穿刺是水肿液也有利于确定致病菌。白细胞计数较高，红细胞沉降率加快。

C. 影像学检查 X线片首先出现的征象是非特异性的局部肿胀，然后是骨膜

剥离，3～6天后剥离的骨膜形成新的骨质。当感染转为慢性之后，沿髓腔扩散的脓汁将皮质骨部分隔开，引起骨组织疏松、脱钙。隔离部分皮质骨因缺血而形成死骨，有死骨形成的X线影像出现较晚。骨髓炎的诊断应当在有明显的X线结果出现之前建立。对于怀疑而X线结果阴性的病例应进行骨扫描检查，以早期确定诊断。

治疗

A. 特殊疗法 一旦骨髓炎的诊断建立以后，就应静脉内给予抗生素，选择的药物为耐霉类抗生素，包括新青霉素Ⅰ、半合成青霉素或头孢类抗生素。在细菌培养出现结果之前，可加用庆大霉素。对镰状细胞贫血的患儿宜输入沙门菌属敏感药物。抗生素的应用时间应持续到局部肿胀、疼痛消失，白细胞计数和血沉恢复正常。通常至少需要一个月的时间。输液期间定期拍片，以了解骨质破坏及愈合情况。当临床症状改善后，改用口服抗生素，至少一个月。

B. 一般疗法 固定肢体可以缓解疼痛，降低感染经由皮下组织、淋巴管传播与扩散。固定的支具应按时去除以主动活动邻近关节，避免关节僵硬和肌肉萎缩。对于慢性骨髓炎的治疗，应用支具的目的是防止病理性骨折。

C. 手术疗法 对于疑是骨髓炎的病例试行干骺端穿刺是有效的诊断手段，以确定发病部位是否有张力性脓汁聚积。在发病24～72小时内，通过单纯应用抗生素很有可能控制病情继续发展。然而，如果穿刺有脓汁存在，应进行手术开窗引流。对于疑是骨髓炎在24小时之内感染并没有得到有效控制的病例，也应进行手术引流。术时强调去除所有的失去生机的软组织，而且骨组织也应适当地暴露以利引流通畅。术时不应切除过多的骨组织，因为在愈合过程中难以被正常的骨组织所完全替代。

疑是骨髓炎应积极进行手术引流，结果对于机体的损伤将会很小，但如果不积极进行手术引流，后果将会十分严重。

预后

如果骨髓炎能够早期诊断，及时的抗生素治疗，预后良好。如果贻误治疗7～10天，将会产生不同程度的骨质永久性损伤，并可诱发生长畸形。

化脓性关节炎

化脓性关节炎的病因随年龄而不同。婴儿时期，常由邻近骨髓炎的扩散而引起。大龄儿童，可以表现单纯的关节感染而并不累及骨质。青少年时期，常由全身感染，或对关节具有特异亲合性的某种细菌如淋球菌感染所诱发。

感染菌随年龄变化而不同。婴儿时期，最常见的致病菌是金黄色葡萄球菌。4个月～4岁的儿童以流感嗜血杆菌多见。

关节的最初渗出很快转变成脓性，同时可以伴随邻近骨质的骨髓炎。如果关节液白细胞计数超过 1×10^{11}/L，表示为化脓性感染。一般地来说，感染常常由骨质向关节内扩散，但未经治疗的化脓性关节炎，也可以由关节扩散到骨质。化验检查，红细胞沉降率增快。

临床表现

A. 症状和体征 大龄儿童症状十分明显，有发热、不适、呕吐和关节活动受限。在婴儿因感染性神经炎可以出现明显的假性肢体瘫痪。对于疑是婴儿化脓性髋关节炎的病例，可以通过髋关节外展功能受限，烦躁不安和拒乳而初步诊断。具有新生儿期脐导管治疗病史的患儿，提示化脓性髋关节炎的可能。

B. 影像学检查 早期的关节囊肿胀是为非特异性的，X线检查帮助不大。对于没有及时得到诊断化脓性关节炎的婴儿，由于脓汁积聚，关节囊进一步肿胀，在几天之内将会发生关节脱位。后期改变包括正常关节间隙破坏、骨骺软骨吸收、邻近干骺端骨质受到腐蚀等。

治疗

关节穿刺可以诊断化脓性关节炎。在髋关节，由于关节腔深在，适宜手术切开引流。对于比较表浅的关节，如膝关节，关节穿刺每日至少两次才能保证充分的引流。如果发热和其他临床症状在治疗24小时后仍然没有得到控制，应该进行外科手术引流。抗生素的选择依据穿刺的脓汁涂片和培养结果而定。在细菌培养结果出现以前，新青霉素Ⅰ和庆大霉素联合应用即可达到治疗目的。如果怀疑流感嗜血杆菌感染，宜应用广谱的头孢类药物。

预后

在关节软骨损害发生之前，如果早期进行引流，预后良好。如果感染超过24小时，将会出现关节内蛋白聚糖的溶解，发生关节病变和纤维变性。骺板的损害也可发生，尤其是髋关节，因为骺板位于关节囊内。

非创伤性髋关节疼痛和跛行

髋关节暂时性滑膜炎

在美国，儿童髋关节跛行和疼痛的最常见原因是暂时性滑膜炎。发病原因是

由上呼吸道感染之后引起的一种急性炎症反应，属于自限性疾病。有疑问的病例，进行关节穿刺。穿刺液为淡黄色的液体，可以排除化脓性关节炎。然而一般来说，髋关节滑膜炎不伴有白细胞增高和体温超过 38.3℃。3～10 岁的儿童常常受到波及，男孩更为常见，表现为髋关节活动受限，尤其是内旋。X 线表现是非特异性的，关节周围可有软组织的轻微肿胀。

治疗包括床上休息和髋关节略屈曲位牵引。应用阿司匹林药物可以缩短病程，甚至不进行任何治疗这种疾病也可以在几天内愈合。因为少数患者滑膜炎是股骨头缺血性坏死的前兆（见下部分），所以对于滑膜炎患者应进行 X 线片随访。如果跛行和疼痛持续 1～3 个月，甚至少于 1 个月，X 线片也可以出现早期股骨头坏死的影像。

股骨头缺血性坏死（Legg-Calvé-Perthes Disease）

骨质的血液供应并不稳定，当血液阻断后骨质将会发生坏死。与机体其他发生梗塞的组织相比较，骨组织清除坏死组织并由具有生机的骨组织取代坏死组织的这一过程称为"爬行替代"。坏死骨组织的替代可以十分完善，甚而形成一个完全正常的骨质。替代程度取决于病人的年龄，是否伴随感染，受累关节的可塑性以及其他一些生理机械因素。

由于骨质生长与其血液供应相比并不协调，骨质生长相对过速，所以骨骺续发性骨化中心比较容易发生缺血性坏死。

虽然人们已经熟悉了骨骺缺血性坏死的病理改变和放射学特征，但探讨坏死的原因并没有取得一致。坏死可以发生于外伤和感染之后，也可以发生特发性损害。在骨骺生长迅速时期，发病高峰在 4 岁～8 岁之间。

临床表现

A. 症状和体征 持续性关节疼痛是最常见的症状，可以伴随跛行和关节运动受限。

B. 实验室检查 实验室检查结果正常，包括关节穿刺液。

C. 影像学检查 X 线表现与病理的进展和坏死的程度有关，早期表现为关节液渗出伴有关节间隙轻度增宽和关节周围组织肿胀，几周以后关节内及周围骨密度明显降低。坏死的骨化中心比周围骨质密度更大，股骨头塌陷、变扁。

当坏死骨骺出现爬行替代过程时，骨骺表现为不均质的骨质疏松，疏密相间，或所谓的骨骺碎裂现象。

股骨头可以增宽、变扁，产生扁平髋。如果梗塞穿透骺板，干骺端也可以出现透光区。如果股骨头生长中心受到了损害，正常的生长就会受到影响，而大转子骨骺继续发育，结果出现股骨颈内翻畸形。

最后，像新骨替代坏死骨一样，将出现完全替代的新的骨骺，股骨头的最后形状取决于当时发生坏死和塌陷的程度。

鉴别诊断

鉴别诊断包括关节和骨骺的炎症及感染性损害，髋关节暂时性滑膜炎与本病的区别可以通过系列 X 线片鉴别。

治疗

治疗主要是保护关节。如果关节没有任何脱位迹象，关节活动也未受到影响，那么预后较好。为达到这一目的，髋关节应置于外展和内旋体位，通过支具维持。对于晚期残余畸形，适宜采取手术矫治。

预后

股骨头坏死完全替代者，其预后良好，但是功能取决于发病时所产生的畸形程度。对于本病，预后则完全取决于受累的骨骺中心的恢复程度。一般来讲，儿童发病年龄较晚，干骺端同时受累以及股骨头完全受到破坏的患者，预后较差。

股骨头骨骺滑脱

股骨头骨骺滑脱是股骨近端骨骺下骺板分离。相对股骨颈而言股骨头通常向内后方脱位。本病常发生于青春期，尤其是超体重儿童多见。超过 40% 的患者是肥胖儿或生殖腺发育不全儿童。

这种疾病偶然发生于高处跌落或髋关节的直接外伤。本病症状并不明显，可以伴随较长一段时间的腿痛和跛行，而其他方面均正常。疼痛常常在大腿和膝关节内侧。所以对述说膝关节痛的任何儿童都应进行髋关节检查，尤其是青春期这一年龄组。身体检查表现为髋关节内旋受限，常伴有髋关节屈曲位挛缩和髋关节周围触痛。X 线摄片应包括前后位和侧位，尤其是侧位 X 线片上更易发现本病。

治疗原则与成人股骨颈骨折一样，因为股骨头只有解剖复位，骨折线才能更好地愈合。然而，本病并发严重的股骨头坏死的发生率很高，占所有患者的 30%。

远期预后并不理想，因为多数患者身体过于超重而致髋关节过度负载。随访研究的结果显示，早期退化性关节炎的发生率比较高，如果发生头坏死预后更差，因为在以后的生长期间所形成的新骨并不会与原股骨头一致。

大约 30% 的病人双侧受累。所以对于一侧滑脱的病人应进行随访，常常在一

侧滑脱之后 1～2 年另一侧也出现滑脱。

非创伤性膝关节疼痛

分离性骨软骨炎

分离性骨软骨炎，是在邻近关节表面骨与软骨出现馅饼形的坏死区，骨质部分与骨干可以完全分离，类似一个游离体脱入关节腔。如果坏死部分仍然与骨干相连，以后可以完全由骨质的爬行替代所修复。

骨骺分离性骨软骨炎其病理过程与前所描述的骨化中心缺血性坏死是一样的。因这种病变靠近关节软骨，所以说可以损害关节功能。

损伤最常见的部位是膝关节（内侧股骨髁）、肘关节（肱骨小头）和距骨（外上突）。

关节痛是常见的主诉。局部肿胀和关节绞锁也可以存在，尤其是当骨质碎裂部分游离进入关节内更是如此。实验室检查正常。

治疗主要是保护损伤的部位，避免机械性损伤。假如骨质碎裂部分游离入关节内，必须手术摘除。对于一些边缘性的病变，在坏死区钻孔，将会有利于血管迅速地长入，以完成爬行替代过程。如果负重关节病变区域较大，将会发生退化性关节炎。

骨纤维异常增殖症

本病是以发育异常的纤维组织替代骨髓腔，其间伴有骨转化为特征。病理分三种表现形式：单骨型、多骨型和多骨伴有内分泌紊乱型（女性早熟、甲状腺机能亢进、肾上腺机能亢进，即 Albright 综合征）。

临床表现

A. 症状和体征 病变不对称。如果局部出现疼痛很可能由病理性骨折所致。女性当中，多骨型可以出现内分泌紊乱，伴有咖啡斑。

B. 实验室检查 如果没有内分泌异常，实验室检查是正常的。内分泌异常的病例当中，促性腺激素，甲状腺激素或肾上腺激素分泌增加。

C. 影像学检查 发病通常开始在长骨的中心区域，扩张缓慢。可以发生病理性骨折。如果骨转化为主，病灶内会显示出骨质密度增强。本病可以伴有明显的骨质畸形。股骨上段似牧羊杖外观是这种疾病的典型特征。发病常不对称，肢体长度也可不等，这是由于骨骺生长软骨受到病变刺激的结果。

鉴别诊断

鉴别诊断包括有其他骨质的纤维性病变，及破坏性的损害，如骨囊肿、嗜伊红肉芽肿、动脉瘤样骨囊肿、非骨化性纤维瘤、内生软骨瘤和软骨粘液样纤维瘤等。

治疗

如果病灶小，没有症状，则不需要治疗。如果病变范围广，已经发生了或可能出现病理性骨折，则需要搔爬植骨术。

预后

如果病变没有影响骨骺的生长，预后良好。一般来说，在生长阶段病变可以逐渐加重，但在成年时期将会稳定，不再发展。罕见恶变报道。

单房性骨囊肿

单房骨囊肿常发病于长骨的干骺端，多见于股骨或肱骨。病变开始发生于邻近骨骺软骨的髓腔内，很可能是软骨内骨化异常所致。常因病理骨折引起疼痛而发现病变。实验室检查正常，X线片显示囊肿位于髓内中心，周围皮质膨胀、变薄。

如果疼痛应进行手术切除，植骨。若发生骨折，囊肿常能伴随骨折愈合而自愈，并不需要治疗。如果手术难免损伤邻近的骺板，应延迟手术。

预后良好，许多囊肿会在病理性骨折发生后愈合。

动脉瘤样骨囊肿

动脉瘤样骨囊肿与单房性骨囊肿相类似。但不同的是，所含内容物是血液而不是清亮的液体。病变发生于长骨，略有偏心，皮质扩张，但并不破坏。不过某些病变也可以在骨质外形成肿物。X线表现，病灶横径略大于骨骺横径，这种特征可以与单房性骨囊肿相区别。

动脉瘤样骨囊肿其内为扩张的血管腔，囊腔内含有纤维组织和骨化区域。

组织学上病变可以呈浸润性生长，所以应与骨肉瘤或骨血管瘤相鉴别。治疗采取搔爬植骨术，预后良好。

腘窝囊肿

腘窝囊肿是由膝关节滑膜疝入腘窝所致。在儿童通过局部穿刺，内含粘液而

获得诊断。随儿童生长发育，该病几乎均会自行消失。而在成人，囊肿常常表示关节内有病理性改变。儿童腘窝囊肿不伴有半月板撕裂，所以很少需要手术切除。多在发病 20 个月内自发消失。

足常见疾病

当幼儿开始站立和走路时，足的长弓是扁平的，而且足内缘中央略有凸起，前足轻度转向内伴有轻度膝外翻。随着儿童的生长，肌肉力量的增强，长弓逐渐发育，下肢的轴线更加趋向正常。

扁 平 足

婴儿时期扁平足是正常的。对就诊的患儿应确定足中立位时跟腱的长度是否正常，是否可以充分地背伸和跖屈。如果足踝关节柔软，并处于非负重的体位即可显示长弓的存在，则父母不必担心，长弓将会正常地发育。韧带松弛性扁平足，常具有家族性，患足轴线失衡。如跟腱短或患足僵硬应考虑到跗骨融合和垂直距骨。通过仔细的检查和 X 线摄片能够确诊。

常见的松弛型扁平足并不需要任何治疗，除非小腿疼痛。伴有疼痛者，穿戴保持足跟中立、支持足弓的矫正鞋常可以解除疼痛。如果被动矫正足弓不易出现，就不要应用足弓垫，否则将会损害足内侧缘皮肤的正常发育。

高 弓 足

高弓足畸形其足弓高于正常，由遗传所致或伴有神经系统病变。如脊髓灰质炎，夏-马-图病（Charcot-Marie-Tooth 进行性神经性腓骨肌萎缩），弗里德赖希（Friedreich）共剂失调（遗传性共剂失调）或脊髓纵裂等。通常伴有足趾伸肌腱挛缩，产生爪形趾。该畸形包括跖趾关节过伸及趾间关节过屈。对高弓足的患儿应仔细地进行神经系统检查，包括脊柱 X 线摄片。

对于疼痛的病例，宜手术延长挛缩的伸、屈肌腱。远期作足关节融合术。如果不进行治疗，将会出现患足疼痛并且影响走路。

本病预后较差，不如低弓或扁平足。

爪 形 趾

爪形趾为趾间关节屈曲挛缩，由此产生爪形外观。病因常常是先天性的，也可

以由运动神经萎缩疾病引起，如进行性神经性腓骨肌萎缩或高弓足。如果足趾出现疼痛需要手术矫正以缓解症状。

踇外翻

在青春期出现第一跖骨头突出，形成踇外翻畸形。一般这种畸形只在穿鞋时感到疼痛，穿宽松鞋时缓解。青春期应避免手术，因为结果难以肯定。成年后实施手术效果会更好。

专业矫形

脊柱侧弯

脊柱侧弯是脊柱向侧方弯曲，伴随着受累椎体不同程度的旋转。按解剖部位不同分为胸椎和腰椎脊柱侧弯，而颈椎十分罕见。以凸侧为标准命名右侧或左侧脊柱侧弯，这样胸椎右侧弯曲是为胸椎凸侧在右，该型为特发性脊柱侧弯的最常见类型。脊柱胸段正常情况下有生理性后凸，但过度后凸则为病理所致。前弯称为脊柱前凸。腰椎有正常的生理性前凸。特发性脊柱侧弯一般 8～10 岁开始发病，并且随生长而进展，2 岁或小于 2 岁的脊柱侧弯很少见到。

本病女孩发病率高于男孩 4～5 倍。在青春期通常无症状发生。严重的弯曲可以引起肺功能损害及背部疼痛。对于每一个青少年都应进行背部检查以早期发现脊柱侧弯。检查时病人躯体前弯 90°，双手交至中线。如果异常，出现一侧肋骨或椎旁肌高耸，说明脊柱侧弯同时伴随躯干扭转。

可以伴随脊柱侧弯出现的疾病有神经纤维瘤病、马凡综合征、脑瘫、肌营养不良、脊髓灰质炎等。对于脊柱侧弯的患儿都应进行神经系统的检查，以确定是否由上述疾病引起。

脊柱侧弯有 5%～7%的病例由先天性椎体畸形引起，如半椎体或一侧椎体间骨桥。这类侧弯要比特发性侧弯更加严重，僵硬，并随生长而进展，尤其是在青春期发展迅速。

脊柱侧弯最常见的类型就是所谓的特发性脊柱侧弯。与神经肌肉发育不对称有关，大约 30%的病例，家庭其他成员也可以受到波及。

下肢不等长可以引起代偿性脊柱侧弯，脊髓或神经根受损伤或间盘髓核的压迫也可以引起功能性脊柱侧弯，以减轻疼痛。所以应查出潜在的原因，解决原发病变，侧弯将会随之恢复。

临床表现

A. 症状和体征 青春期脊柱侧弯一般是无症状的。但某些病例常表现背部疼痛，这是由于骨或脊髓瘤等病变所致，应引起注意。对于弯曲 30°或超过 30°的患者，胸廓畸形和腰椎不对称已很明显。较轻的患者，通过前屈试验可以早期发现。

B. 影像学检查 直立前后位和侧位全脊柱 X 线摄片通常有一个主弯和一个代偿弯，以平衡身体。有时同时存在两个主弯，胸椎右凸，腰椎左凸。如果胸椎左凸，应疑是续发于神经或肌肉病变，提示进行细致的神经系统检查。

治疗

少于 20°的弯曲往往不需要治疗，除非弯曲在进展。对于未成熟的患儿，弯曲在 20°～40°之间者，应该使用支具矫形。但无论弯曲程度如何只要系列 X 线片显示畸形进一步加重，就应该进行治疗。弯曲大于 40°者支具治疗作用已不明显。胸椎弯曲大于 60°者，成人时期往往伴随肺功能低下，这类侧弯应进行手术矫正，并进行脊柱后方融合，以维持矫正的效果。弯曲在 40°到 60°之间的患者，如果仍然进展，或者侧弯已失代偿，外观又难以接受的话，也需要施行脊柱融合术。

预后

具有代偿的轻度侧弯如果并不进展，可以较好地维持终生。病人应当了解脊柱侧弯具有一定的遗传倾向，其后代在生长发育中应当定期检查。大于 60°的胸段脊柱侧弯甚至在发育成熟后的成年人阶段也会进展，并会影响生存年限。严重的腰椎侧弯可以诱发椎体半脱位和早期骨关节炎，至成人时期产生剧烈疼痛。早期发现病人，通过单纯的支具治疗，其远期预后良好，并不会涉及到手术。基于这种原因，针对脊柱侧弯有计划地进行学校普查，在许多区域已经获得了广泛的开展。

膝内外翻

膝内翻在出生至 2 岁以内是正常的生理现象。之后轴线逐渐向膝外翻方向发育，直至 8 岁停止，与成人轴线一致。矫形手术的标准是：2 岁以后膝内翻持续存在，逐渐加重，并且仅仅是一只腿受累；膝外翻如果影响身高，也应手术矫治。

支具矫正可以适当考虑，但很少应用。重者像近端骨骺发育不良需要手术矫正。

胫骨旋转

医生常常遇到关于小儿足内旋步态，临床上并不伴有任何症状。胫骨旋转是

膝踝关节之间的小腿扭转。内旋的程度出生时约 20°左右，到一岁时，恢复至中立位。这种畸形也常被认为与膝关节韧带松弛有关。如果胫骨内旋在一岁以后仍然持续存在，可能与睡眠时足内旋有关，所以夜间应穿戴外旋支具以利内旋的恢复。

股骨前倾角

2 岁到 3 岁以后足仍然内旋常常是续发于股骨前倾角过大所致。前倾角过大可以产生股骨内旋，随发育内旋逐渐向中立恢复，直至 8 岁。以后到 16 岁仍有缓慢的改变。穿戴矫正鞋或应用支具所获得的治疗结果并不优于自然恢复。但积极的外旋锻炼，如跳芭蕾、滑冰或骑自行车均有益于前倾角的减少。手术仅限于伸直位髋关节外旋受限的患者。

腱鞘囊肿

腱鞘囊肿是一种表面光滑，较小的囊性肿物。有蒂与关节囊相连。常位于腕关节的背面，也可以发生于手指屈肌腱鞘上。如果影响功能或出现持续疼痛可以切除。

（张立军　译）

22 运动医学

Suzanne M. Tanner, MD

运动医学医生的职责是预防儿童运动损伤和因运动损伤而引起的疾病，并为儿童提供适宜的医疗保护。运动前应进行身体检查，处理常见的运动扭伤、拉伤、挫伤以及超运动负载所带来的损害。

运动前检查

对于许多医生而言，运动医学领域主要涉及的范畴是运动员身体检查。运动前身体检查的主要目的是确保运动员身心健康，帮助他们安全地进行训练。虽然目前运动前检查还不能作为常规例行项目，但是78%的运动员希望将其作为年检计划，并通过检查达到保持健康这一目的。

体检至少6周一次，在训练或比赛开始之前实行，以利于健康状况的充分评估和已往损伤的康复评价。

一份完整的病史(表22-1)将会明确63%～74%的健康状况。所以父母应该帮助子女完成问卷，以使答卷更加有利于疾病的判断。

体检项目如下列出。

表22-1 运动前体检

病史 日期:_____

姓名:_____ 性别:_____ 年龄:_____ 出生年月日:_____

年级:_____ 运动类型:_____

私人医生:_____ 地址:_____ 医生电话:_____

回答如下问题:

	是	否
1. 你是否有住过院经历?	□	□
是否历经过手术?	□	□
2. 目前你是否正在服药?	□	□
3. 过敏史(药物、蜜蜂或其他昆虫叮咬)?	□	□
4. 运动中或运动后昏厥史?	□	□

续表

运动中或运动后头晕史？	□	□
运动中或运动后胸痛史？	□	□
运动中与同伴相比是否更易疲劳？	□	□
有否高血压？	□	□
有否心脏杂音？	□	□
有否心脏早搏？	□	□
家族有否心脏病死亡史或50岁前突发死亡记录？	□	□
5. 是否患有皮肤病(发痒 皮疹、痤疮)？	□	□
6 头部受伤史？	□	□
脑震荡昏迷史？	□	□
癫痫发作史？	□	□
赘伤、烧伤、神经挤压伤？	□	□
7. 高热惊厥史？	□	□
高热、眩晕或昏迷史？	□	□
8. 运动中或运动后呼吸困难或咳嗽史？	□	□
9. 是否应用过特殊保护用具(如足垫、支具、颈领、口罩、眼罩等)	□	□
10. 视力异常？	□	□
配带眼镜、隐形眼镜或其他？	□	□

11. 扭伤、脱位、骨折、反复肿胀或其他骨与关节损伤？

□ 头 □ 肩 □ 大腿 □ 颈 □ 肘
□ 膝 □ 胸 □ 前臂 □ 小腿 □ 背部
□ 腕 □ 踝 □ 髋 □ 手 □ 足

12. 其他疾病史(如感染性单核细胞增多症、糖尿病等)？	□	□
13. 自上次检查后新发生的疾病？	□	□

14. 最近一次注射破伤风疫苗时间？_____

最近一次麻疹免疫时间？_____

15. 初潮年龄？_____

最后一次月经时间？_____

去年两次月经间隔最长时间是多少？_____

运动诱发哮喘

运动性哮喘在儿童和青少年当中比较常见。正常人群发生率接近10%，有哮喘病史者达80%～90%，患有严重哮喘的儿童应当严禁参加任何运动。

临床症状包括运动后出现呼吸短促、胸痛、腹痛、痛苦面容及咳嗽等。通过运动前暖身训练或在温暖湿润的环境下运动能够减轻症状。可以耐受的运动有游泳和摔跤。因为前者环境湿润、后者比赛时间短。

治疗：在训练前服用 β_2 激动剂或色苷酸钠，或者两者同时服用。详细治疗见第 26 章。

心血管疾病

心血管疾病尤应引起人们的注意。因为 30 岁以内的运动员猝死原因 95% 以上是源于心血管疾病。晕厥是肥大性心肌病、传导阻滞、心律失常或瓣膜病的常见表现。如主动脉瓣狭窄、二尖瓣漏等更易发生晕厥。胸痛提示儿童先天性冠状动脉异常或动脉粥样硬化。这样的病人往往伴有脂代谢紊乱。肺部病变或瓣膜病可以引起呼吸困难、心悸。早搏意味着心律失常或传导阻滞，如预激综合征。

了解心脏病家族史至关重要，尤其是 50 岁以内家族有猝死记载者更应引起注意。心脏病猝死原因包括肥大性心脏病、马凡综合征和 QT 延长综合征。前述疾病均有家族倾向。心音异常与先天性心脏病两者截然不同。后者预后较差。

如果血压高，应定期测量。按常规标准，10 岁以内儿童血压应低于 125/75mmHg，大于 10 岁在 135/85mmHg 以内。高于前述标准，需要定期跟踪随访。

患有轻度高血压的儿童可以参加各种活动。中度到严重高血压的患者则按个人特点不同，区别对待。

皮肤感染

患有单纯疱疹、疥疮、体虱、传染性软疣、疖、痈或脓疱病的儿童不适宜摔跤、军事项目、游泳或体操等运动。因为上述皮肤病可以通过直接接触、游泳池水和共用毛巾传染。

血源传播性疾病

运动场上通过血液传播感染艾滋病已有报道。其方式是两个足球运动员的恶性相撞，引起两者血液接触，其中之一是 HIV 阳性，而另外一人为阴性，致使该病获得有效传播。但患病很难确定是由两者相撞还是由其他因素所致。既然从理论上讲，艾滋病可以通过直接接触传播，那么对于 HIV 阳性的患者应该避免参加这类运动，见表 22-2。

表 22-2　血液传播疾病须知

1. 已感染血液传播疾病的运动员允许参加各类竞赛活动[1]。
2. 理论上讲，血液与血液或血液与粘膜接触均可以传播血源性传染病，所以患病运动员应避免参加剧烈相撞或其他可以造成损伤的运动。
3. 患病运动员有权保密，不向同伴或其他人员叙述个人状况。
4. 所有运动员应了解前述规则。
5. 医疗卫生部门不得常规或强迫运动员进行检查。

续表

6. 运动队全体成员必须接受有关血液传播性疾病常识培训。
7. 所有运动竞赛中，尤应注意避免疾病血源性传播。
8. 青少年运动员均应接受乙肝病毒免疫接种。

[1] 关于血液传播性疾病出现新的有效证据后，这种观点将会受到修正

乙型肝炎也可以在运动声中传播，尤其是日式相扑、摔跤等项目，与 HIV 相比，病人血液和体液之中很容易发现大量的乙肝病毒。

脑震荡

脑损伤是运动员死亡的主要原因。足球运动所造成的脑损伤比其他运动要小。据估计运动中脑震荡的发生率大约在 20%。

脑震荡是一种综合征，以伤后立即和暂时性中枢神经功能损伤为特征。例如：意识丧失、视物模糊或因脑干损伤而丧失平衡功能。发生脑震荡后，接受信息的能力将会降低。症状的严重程度和持续时间会伴随脑震荡的再次发生而加重。脑震荡损伤分级及伤后是否可以再次回到运动场见表 22-3。

表 22-3 脑震荡分级和重返运动场指标[1-4]

严重性	症状与体征	指标		
		第一次脑震荡	第二次脑震荡	第三次脑震荡
I 级(轻度)	无伤后意识丧失和记忆丢失	脑震荡发生后 20 分钟以上无任何症状可以返回到运动场[4]	终止比赛/训练；伤后一周无症状可以返回到运动场[4]	终止运动一个季节；伤后 3 个月无症状可以返回到运动场[4]
II 级(中度)	伤后无意识丧失但有记忆丢失	终止比赛/训练；无症状一周后可以返回到运动场[4]	考虑终止一个季节训练；但在伤后 1 个月无症状可以返回到运动场[4]	终止运动一个季节；如下一季节无症状，可以返回到运动场[4]
III 级(重度)	意识丧失[3]	终止比赛/训练，并送医院检查。无症状 2 周，1 个月后可以返回到运动场[4]。无症状一周后作身心调整	终止一个季节训练，如果无症状，下一季节回到运动场[4]	劝其终止相撞性运动

[1] 指标并非绝对正确，应以临床医师检查评定为主

[2] 伤后记忆功能丧失和严重的伤前记忆丧失

[3] 包括短暂和长时间意识丧失

[4] 运动和活动中无以下症状：头疼、神志错乱、头昏眼花、迷失方向、注意力不集中及记忆力丧失

蜂蜇过敏

蜜蜂、黄蜂、鲜黄色胡蜂及火蚁的蜇咬均可以引起过敏反应，所以运动场上应备好急救药物。

进食问题

某些运动要求运动员节食，以降低体重。但可能导致营养不良。这类运动包括耐力性运动（如越野比赛）、按体重分级的运动（如摔跤）和要求体重的运动（如体操）等。脂肪摄入过低的女性运动员可以导致缺铁性贫血、压迫性骨折和女运动员三联征（进食紊乱、闭经和骨质疏松）。

以往损伤

许多运动性损伤都有可能再次发生，所以骨骼肌肉系统功能均应详细评估。运动员应常规作 2 分钟运动前体检，见表 22-4。关节损伤伴有疼痛应进行仔细检查。关节活动范围减少，韧带松弛或无力提示以前损伤没有得到完全康复。

表 22-4　2 分钟骨科检查

指示	观察效应
面对检查者站立	观双肩及体态
望天花板、地板及双肩，双耳接触双肩	颈椎活动范围
耸肩	斜方肌功能
外展肩关节 90°	三角肌功能
充分外旋上肢	肩关节运动
屈、伸肘关节	肘关节运动
屈肘 90°、腕关节旋前、旋后	肘、腕运动
分指握拳	手及指运动与畸形
松、紧股四头肌	是否萎缩和膝、踝关节
行走鸭步	髋、膝和踝关节运动
背向检查者	双肩和脊柱有否侧弯
伸膝摸脚趾	检查脊柱侧弯、髋关节功能和腘绳肌张力
足尖负重	小腿发育及腿部肌力

实验室检查

尿常规、血红蛋白和红细胞压积、血生化、镰状细胞检验及脂代谢测定不作为常规检查。因铁吸收障碍，尤其是参加耐力性运动的女运动员容易发生缺铁性贫血，应作为运动前检查。

针对患有心脏病和体检表现阳性体征的患者应进行心电图、心脏超声检查及运动负荷试验。在校儿童常见的心律失常是窦性心律不齐和房性期前收缩。如果心脏结构正常，前述现象影响不大，除心电图外，不需要进一步检查。患有心脏病如传导阻滞的运动员，临床症状明显者应由心脏专家检查、治疗。

禁忌体育

美国儿科学会根据运动强度和接触的程度将运动分类(表 22-5)，并对参与者和禁忌参加者的准则列表于 22-6 中。

医生在禁止运动员参加运动时应考虑如下问题：

1. 运动员自身状况是否将其自身置于损伤危险之中？
2. 由于健康因素是否对其他参与者构成损伤危险？
3. 运动员能否享有医疗、康复待遇以及支具或护身保护？
4. 治疗时是否允许运动员作部分活动？
5. 如果允许运动员参加部分活动，什么样的活动合适？

表 22-5 按接触程度将运动分类

接触或相撞运动	部分接触运动	非接触运动
篮球	垒球	射箭
拳击	自行车	羽毛球
跳水	啦啦队	保龄球
曲棍球	皮划艇	赛艇/划船
足球	击剑	冰上溜石
冰球	跳高	跳舞
长曲棍球	撑杆跳	铁饼
军事项目	板球	标枪
竞技表演	体操	铅球
橄榄球	赛马	高尔夫球

续表

接触或相撞运动	部分接触运动	非接触运动
短程滑雪	网球游戏	越野诉途赛
英式足球	滑冰	举重
手球	溜冰	竞走
水球	越野滑雪	射击
摔跤	高山速降	跳绳
	划水	跑赛
	垒球	航船
	壁球	潜水
	飞盘	力量训练
	排球	乒乓球
	冲浪	网球

*不建议参加

表 22-6 健康状况与参与的运动

该表适用于医疗单位和非医疗单位的其他人员。下述"注解"部分中，其含意是具有临床知识与经验的医生对运动员所作的运动应作出安全评估。因为运动员本身疾病的严重程度和损伤的危险性二者之间的关系决定了运动的种类。

健康状况	是否可以参加运动?
环枢椎不稳	
注解：运动员需要了解运动中脊髓损伤的危险性	合格者可以参加
出血性疾病	
注解：运动员需要医生对其所作的运动作出安全评估	合格者可以参加
心血管疾病	
心肌炎	否
注解：心肌炎可以引起运动中突然死亡	
高血压	合格者可以参加
注解：原发性高血压运动员禁忌举重和健美运动 续发性高血压或严重高血压需要医生安全评估	
先天性心脏病	合格者可以参加
注解：轻者可以参加。中、重度者或术后应重新作安全评估	

续表

健康状况	是否可以参加运动?
心律失常	合格者可以参加
注解:需要安全评估,因为某种类型心律失常需要治疗或需要确定运动的危险性	
二尖瓣病变	合格者可以参加
注解:胸痛和心律失常及二尖瓣瘘需要作安全评估。无前述症状可以参加运动。	
心脏杂音	合格者可以参加
注解:如杂音为生理性,可以参加运动,否则需要安全评估。	
脑瘫	合格者可以参加
注解:运动员需要作出安全评估。	
糖尿病	是
注解:在饮食疗法和胰岛素治疗的前提下可以参加各种运动,但时间不宜超过 30 分钟。	
腹泻	合格者可以参加
注解:除非较轻,否则应禁忌运动。因为腹泻可以加重脱水和引起发热。	
进食问题	合格者可以参加
神经性厌食	
神经性食欲亢进	
注解:运动前这类病人既需要医药治疗,也需要精神评估。	
眼睛疾病	合格者可以参加
功能性单眼运动员	
一个眼睛	
视网膜剥脱	
眼睛手术史或严重损伤史	
注解:功能性单眼运动员其对侧眼睛应有较好的矫正视力。因为如果正常眼睛再有严重损伤将会带来严重的伤残。眼睛有手术史或有严重损伤的运动员,由于视力差,容易增加损伤的危险。应用美国检验材料学会所通过的眼睛保护器可以参加大多数运动,但也应该每个人作出具体评估。	
发热	否
注解:发热将会增加心肺输出,降低训练潜力,加重直立位高血压。但很少会诱发心肌炎和其他系统感染。	
发热疾病	合格者可以参加

续表

健康状况	是否可以参加运动?
注解:由于容易复发,所以应对运动员进行安全评估,以确定是否存在易感疾病及预防措施。	
艾滋病病毒感染	是
注解:艾滋病毒对他人影响很小,所以只要健康状况允许,可以参加各种运动。正常运动员皮肤破损者应当包扎,并且遇到血液和体液时应当格外小心。	
单肾	合格者可以参加
注解:参与接触性或部分接触性运动,应作出针对性安全评估。	
肝脏肿大	合格者可以参加
注解:肝脏急性肿大,禁忌参与运动,以免发生肝破裂的危险。慢性肝脏肿大,对参与者应作出安全评估以明确是否可以参加接触性或部分接触性运动。	
怀孕期	合格者可以参加
注解:运动员需要安全评估	
骨骼肌肉系统疾病	合格者可以参加
注解:运动员需要安全评估。	
神经系统疾病	
头和脊柱外伤严重,多次脑震荡及头部手术史。	合格者可以参加
注解:判断能力下降者需要作出安全评估。	
控制较好的痉挛性疾病	是
注解:运动中痉挛影响很小	
控制较差的痉挛性疾病	合格者可以参加
注解:对于接触性和部分接触性运动需要安全评估。避免参与下述非接触性运动:射箭、射击、游泳、举重、健身以及涉及高度的运动。这些运动中,如果痉挛发作对其本人和他人都是危险的。	
肥胖症	合格者可以参加
注解:由于易患发热,需要适当着衣和饮水,	
器官移植者	合格者可以参加
注解:运动员需要安全评估。	
单侧卵巢	是
注解:运动中损伤可能性很小。	
呼吸系统	
肺部疾病,包括囊性纤维化	合格者可以参加

续表

健康状况	是否可以参加运动?
注解:运动员需要安全评估,但一般来说,如果在等级训练试验中供氧满意,可以参加各种运动。患有肺囊性纤维化的病人需要适当着衣和饮水以减少发热疾患。	
哮喘	是
注解:对本病了解和具有适当医药保健的病人可以参加各种活动。严重哮喘者应降低活动程度。	
急性上呼吸道感染	合格者可以参加
注解:上呼吸道感染可以影响肺功能。除轻者外,运动员需要个体安全评估。	
镰状细胞病	合格者可以参加
注解:运动员需要个体评估。如健康状况允许,可以参加各类活动,但避免高强度、接触性运动。运动中防止过热、脱水和寒冷等。	
镰状细胞特征	合格者可以参加
注解:具有镰状细胞特征的人运动中不会发生突然死亡或其他危险。但应避免高热、潮湿和高原区域。运动员应适应环境、适当着衣和饮水,以减少可能的危险。	
皮肤:疖、单纯疱疹、脓疱病、疥疮、传染性软疣	合格者可以参加
注解:如病人具有传染性,应禁忌参加体操、军事项目、摔跤或其他接触性或部分接触性运动。单纯疱疹病毒可能与体操垫传播无关。	
脾大	合格者可以参加
注解:急性脾大患者由于破裂的危险,应禁止参加所有活动。慢性脾大者在从事接触性和部分接触性运动之前,应进行安全性评估。	
睾丸缺乏或隐睾	是
注解:特殊运动需要保护	

儿童运动损伤的流行病学

运动损伤

最容易造成损伤的运动是足球和摔跤。

性别损伤

运动所造成的损伤女性比男性更为常见。但高中和高校学生中男女损伤之比相类似。特殊的运动如女子垒球更易引起前交叉韧带撕裂(多于男性4倍)。

年龄损伤

损伤随年龄增加而升高。高中和高校学生由于运动种类增多、运动时间的延长,其损伤率高于低龄组。足球运动由于速度快,相撞机会多,更易受到损伤。

预防损伤的方法见表22-7。

表22-7 损伤的预防措施

适宜调整着衣以适应季节变化
避免超负荷训练
具备安全的环境
以往损伤已经康复
具有良好的监护
执行安全规则
具有技术指导
具备合适的安全设备
运动前仔细进行身体评估
竞争者之间按年龄、体重、成熟情况平等分组

软组织损伤

青少年损伤之中,软组织损伤是最常见的。扭伤、拉伤和挫伤占高中学生运动损伤的75%。膝关节、大腿和踝关节是损伤的常见部位。

扭伤

扭伤是指韧带与关节囊的损伤。常见的扭伤部位包括踝关节外侧韧带和膝关节内侧副韧带。按照扭伤的严重程度进行分级(表22-8),并根据特殊的检查方式,向关节施加外力而确定扭伤的部位及程度。

拉伤

拉伤通常是指肌肉拉伤,即肌肉或肌腱的损伤。常见的拉伤部位是肩关节和

腘绳肌。按其肌肉张力强度对拉伤进行分级(表 22-9)。

表 22-8 扭伤按严重程度分级

级别	纤维撕裂	疼痛/肿胀	活动范围	关节松弛性
Ⅰ	少于 5%	很轻	完全	无
Ⅱ	5% ~ 95%	中度	受限	有
Ⅲ	100%	严重	差	明显

表 22-9 根据肌张力强度对拉伤分级

级别	触痛或挛缩	张力降低	触摸缺陷
Ⅰ	很轻	很小或无	-
Ⅱ	中度	有	±
Ⅲ	严重	明显	±

挫伤

挫伤是指身体直接外伤后所引起的组织碾挫和出血。因为肌肉内血管比韧带和肌腱更加丰富,所以在伤后更易形成血肿,如股四头肌挫伤。重复和严重的挫伤会进展,甚而引起骨化性肌炎或肌肉内钙化。特别是伤后没有得到休息而继续活动时,尤易发生。

软组织损伤的治疗

多数Ⅰ和Ⅱ级软组织损伤可以由初级医生处理。伤后 48 ~ 72 小时治疗的目的是避免发炎和进一步出血,有利于损伤的愈合和尽快康复。缩写字母 RICE[休息(rest)、冷敷(ice)、加压(compression)和肢体抬高(elevation)]是指导伤后治疗的原则。

下肢损伤后,应终止活动,固定肢体和限制伤肢负重。这样将会避免进一步损伤,解除疼痛及减少炎性渗出。尽管身体损伤的部位和严重性不同,但休息是必要的,至少应 48 ~ 72 小时,以缩短愈合时间。

伤后立即冷敷,可以减少出血肿胀、炎性渗出、疼痛和痉挛。如立即热敷其结果恰好相反。受伤 2 ~ 3 天内应用毛巾包裹冰袋,置于皮肤之上冷敷,以每天 2 ~ 4 次,每次 10 ~ 20 分钟,效果较最好。

弹力绷带包扎受伤区域将会因加压而减少局部肿胀。

抬高患肢同样将有利于静脉及淋巴返流,减少肿胀。

通过休息、冷敷、加压和肢体抬高,对于多数软组织损伤均会奏效。而软组织

损伤后是否应用抗炎药物仍有争议，原因是抗炎药物的副作用(表 22-10)。

表 22-10 抗炎药物的副作用

胃炎
头痛
精神状况的改变
过敏性
血小板功能损伤
肾功能损伤
支气管痉挛

急性期后软组织损伤的处理

伤后 72 小时，当肿胀与疼痛减轻时，可以开始康复训练。教练与理疗师要帮助患者设计一项康复计划。从简单运动开始，一旦活动范围接近正常，就应恢复力量锻炼。肌力的恢复将会加速运动员回到运动场，且有助于避免进一步损伤，同时又可以保持心血管系统的耐力功能。

重返运动场

重返运动场的标准：

- 关节活动范围完全恢复
- 肌力完全恢复
- 肿胀消失
- 关节稳定
- 触痛消失
- 活动性疼痛消失
- 伤处不影响训练

过度运动损伤

今天，数以百万计的儿童有组织地参加不同的运动，接受严格的训练，并追随时尚运动。参加运动本身所带来的回报已胜过了比赛。然而长时间地重复同一项运动会造成身体某一部分的损伤。过度运动或过度负载，加之多次重复的微小损伤最后可以导致身体的创伤。身体本身的内在因素和环境条件外在因素均可导致此类损伤(表 22-11)。

儿童过度运动损伤的范例于下表列出，选择治疗的方法见表 22-12。

表 22-11 过度运动损伤容易发生因素

内在因素	范 例	外在因素	范 例
肢体不等长	能够引起背痛	训练错误	突然增加跑步距离可以引起压迫性骨折
无力	股四头肌无力可以引起髌前痛	技术要领不当	负重过度下蹲可以引起髌前痛
僵硬	跟腱挛缩可以引起跟骨结节骨软骨炎	器材装束差	鞋不适能引起足弓痛
乏氧	与背痛有关	营养不良	低钙饮食可致压迫性骨折
突长期	可能骨骼生长快于肌肉引起僵硬		

表 22-12 过度运动损伤治疗的选择

组织	过度运动损伤	休息	冷敷	药物[1]	牵拉	锻炼肌力	鞋	支具	注射
肌腱	旋转腱袖炎	+	+	+		旋转腱袖			+ 肩峰下滑囊注射
	髌腱炎	+	+	+	股四头肌 腘绳肌	股四头肌（直腿抬高）	适宜鞋	±髌下支带	
软骨	髌骨股骨痛	+	+	−	股四头肌 腘绳肌	股四头肌（直腿抬高）	适宜鞋	髌周袖支具	
骨	压迫性骨折	+					适宜鞋		
	椎弓峡部裂	+			腘绳肌	背和腹部		+	
牵拉性骨骺	胫骨结节骨软骨炎	+	+	+	股四头肌			±髌下支带	
	跟骨结节骨软骨炎	+	+	+	跟腱		适宜足跟垫高鞋		
骺板	肱骨内上髁骨骺炎	+	+	+		屈腕肌		±肘袖支带	

[1]药物：非类固醇类抗炎药

旋转腱袖炎

旋转腱袖炎由4组肌肉即岗上肌、岗下肌、小圆肌和肩胛下肌组成。这些肌肉围绕肱骨近端形成腱袖。当儿童和青少年进行双臂上举运动时，如投掷、游泳和打排球都会引起肩关节上方疼痛，发生腱轴炎。

髌腱炎

髌腱炎是髌骨下方肌腱炎症，由奔跑和跳跃运动后所引起。常见的运动是篮球。

髌骨股骨痛

髌骨股骨痛是指髌骨周围疼痛。原因可能与髌骨后方软骨磨损或滑膜炎有关。诱发因素包括股四头肌无力、股四头肌和腘绳肌挛缩、伸膝轴线偏离，以及髌骨压力增加(如奔跑、上下楼梯、过度下蹲和跳跃等)所致。

疼痛常发生于上下楼梯、下蹲和长时间坐位等。当伸膝检查时，下压髌骨可以感到疼痛。

压迫性骨折

当身体负载，反复的外力作用同一部位，可以逐渐引起骨折，这种骨折称为疲劳性骨折或压迫性骨折。儿童压迫性骨折的诱发因素包括：跳高训练强度和次数增加，钙吸收障碍和激素内分泌紊乱伴随闭经等。

压迫性骨折好发部位有腓骨、跖骨、胫骨和股骨颈。临床表现为局部疼痛和受伤骨质的定点触痛。

伤后X线拍片不会立即显示出骨折的证据，7～10天后才能见到骨折线或形成骨痂。骨扫描有利于早期诊断。

椎弓根峡部裂和脊柱滑脱

椎弓根峡部裂和脊柱滑脱的命名来源于希腊。峡部裂是椎体峡部缺陷，多发生于第五腰椎，进展严重者引起椎体向前滑脱。

重复性身体过伸运动可以引起椎体峡部损伤，导致峡部裂。如体操和跳高等运动是其易发因素。

临床表现为腰骶部慢性疼痛，尤其作过伸运动时加剧。脊柱双斜位X线片和骨扫描有助于本病的诊断。

峡部裂进展的结果是脊柱滑脱。往往发生在10～15岁之间。滑脱部位90%在腰$_5$骶$_1$，但峡部裂最终导致滑脱者并不多见。

胫骨结节骨软骨炎

胫骨结节骨软骨炎不是真正的疾病，而是发育中青少年的一种现象。因膝关节不断地屈伸牵拉胫骨结节而发病。从事篮球和足球运动为诱发因素。检查时，胫骨结节处直接压痛。疼痛随生长结束而消失或减少活动后缓解。但患处骨质凸起将会持续存在，直至成年。

跟骨结节骨软骨炎

该病发生于跟腱的止点，跟骨结节。因牵拉损伤引起骨软骨炎，并产生疼痛。

肘关节周围炎(little leaguer 肘)

该病发生于未成熟的运动员。因投掷牵拉引起肱骨内上髁压力改变致关节周围疼痛。病因为前臂屈肌和旋前肌近端止点，因牵拉引起肌腱炎。严重者同时造成肱骨小头及桡骨小头的压力损伤性骨软骨炎、骨骺坏死、碎裂及内上踝骨骺分离。

常见症状包括局部疼痛、触痛以及伸肘受限。X 线片显示肱骨小头及桡骨小头骨软骨炎改变及内上踝骺线增宽。延误治疗可以引起患处骨骺碎裂、疼痛、畸形及关节炎。

(王维林译，魏克伦审)

23 内分泌与代谢疾病

Ronald W. Gotlin, MD, & H. Peter Chase, MD

生长与发育障碍

身材矮小

与年龄相关的身材异常矮小在儿童期常见，其中多数是由于平均生长方式的正常变异。在对儿童作总体评估时可能的影响因素如性别、种族、父母和其他家庭成员的身高、宫内因素、营养、青春发育和情绪状况等都应当考虑到(表 23-1)。少见的身材矮小病例需靠病史、体格检查和评价骨骺成熟的 X 线片(骨龄)中有意义的发现进行鉴别。

表 23-1 身材矮小的原因

- 家族的、种族的或遗传的体质性身材矮小和青春期延迟内分泌紊乱
- 生长激素缺乏
  - 遗传性——基因缺失
  - 特发性——生长激素或生长激素释放激素缺乏(或二者均有)，伴或不伴有中枢神经系统中线结构的异常
  - 获得性
  - 暂时的——如社会心理性身材矮小
  - 器质的——肿瘤、中枢神经系统射线照射、感染、外伤
- 甲状腺功能减退症
- 肾上腺功能不全
- 库欣病和库欣综合征(包括医源性的)
- 性早熟(雄激素或雌激素过量)
- 先天代谢病
  - 糖尿病(控制不良的)
  - 尿崩症
  - 醛甾酮过多症
- 原基性身材矮小
  - 宫内生长障碍
  - 胎盘功能不全
  - 宫内感染
- 原基性侏儒伴早老
  - 早老(Hutchinson-Gilford 综合征)
  - Progeroid 综合征
  - Werner 综合征
  - Cachectic(Cockayne 综合征)
- 身材矮小不伴有异形
- 身材矮小伴有异形(如 Seckel 鸟头侏儒、矮妖精貌综合征、Silver 综合征、Bloom 综合征、Cornelia de Lange 综合征、

续表

钙磷代谢异常(如低磷血症性佝偻病、低磷酸酯酶症、婴儿高钙血症、假甲状旁腺机能减退)	Hallerman-Streiff 综合征)
贮积疾病	骨构造(内部的)疾病
粘多糖病(如 Hurler 综合征、Hunter 综合征)	管状骨或脊柱干长缺陷(如软骨发育不全、嗜有机质的侏儒、Diastrophic 侏儒、软骨营养障碍)
粘脂病(如广泛性神经节苷脂贮积病,岩藻糖苷贮积病,甘露糖苷贮积病)	骨骼中软骨与纤维成份结构破坏(如多发性软骨外生骨疣、纤维发育不全伴皮肤色素沉着、McCune-Albright 性早熟)
先天性代谢病	骨皮质或干骺端密度异常(如先天性骨发生缺陷,骨硬化病,管腔狭窄)
神经鞘脂沉积病(如 Tay-Sachs 病、Niemann-Pick 病,Gaucher 病)	与染色体缺陷有关的身材矮小
混杂的(如胱氨酸病)	常染色体(如 Down 综合征,Cri du chat 综合征,18 三体综合征,性染色体(Turner 综合征-XO,五 X,XXXY)
氨基酸血症与氨基酸尿症	慢性全身性疾病,先天缺陷与癌症(如慢性感染、炎症性肠疾病、肝炎、心血管疾病、血液病、中枢神经系统疾病、肺部疾病、肾脏病、营养不良、癌症、胶原性血管病)
上皮转运性疾病(如肾小管酸中毒,囊性纤维化,Bartter 综合征,肾性尿崩症,假性甲状旁腺功能减退症),有机酸血症和酸尿症(如甲基丙二酸尿症,乳清酸酸尿症,枫糖尿症,异戊酸血症),代谢性贫血(如镰状细胞病,地中海贫血,丙酮酸激酶缺乏)	社会心理性身材矮小(剥夺性侏儒)
矿物质代谢紊乱(如 Wilson 病,镁吸收不良综合征)	混杂综合征(如先天性肌发育不全,脑肝综合征、Noonan 综合征、Prader-Willi 综合征、Riley-Day 综合征)
机体防御功能降低(如 Bruton 无丙种球蛋白血症,胸腺发育不全、慢性肉芽肿性疾病)	

1. 体质性青春期延迟

许多正常儿童的骨骺成熟延迟被认为是"体质性的",随后的发育过程是正常的,在其他方面,他们似乎完全正常。父母或其他家庭成员之一有类似的生长方式,这些孩子在整个儿童期通常身材矮小,尽管达最终身高的年龄稍晚,但可达到正常的成人身高。

2. 生长激素缺乏

生长激素(GH)缺乏的发生率约为 1:4000。75%以上的病例是由于下丘脑异常影响生长激素释放激素的合成和分泌。所有病例中 2/3 病变在下丘脑和垂体,为特发性(家族性者罕见),其余部分是继发于垂体、中枢神经系统或下丘脑疾病

(空鞍综合征、视中隔发育不良、颅咽管瘤、感染、结核、类肉瘤病、弓形体病、梅毒、外伤、网状内皮组织增生、血管畸形和其他肿瘤如神经胶质瘤)。GH 缺乏可单独发生,也可合并其他垂体激素缺乏。

受累的新生儿可为小于胎龄儿,婴儿期生长障碍明显,脂肪分布、面容特征呈幼稚型,手脚小,性成熟延迟,可出现低血糖和小阴茎,牙齿发育和骨骺成熟(骨龄)延迟。由中枢神经系统疾病引起的病例,头疼、视野缺损、颅骨 X 线片异常和垂体后叶激素缺乏的症状(多饮多尿)通常先于或与 GH 缺乏同时出现。

GH 缺乏患儿血清 IGF(生长介素 C)和 GH 水平降低,正常的生理睡眠以及用精氨酸、口服左旋多巴和可乐宁、运动或胰岛素低血糖刺激 GH 均不能升高,下丘脑激素缺乏的患者给予生长激素释放激素后可出现 GH 升高。这种情况下用 GH 治疗无效,用重组的 IGF 治疗有效。

Laron 侏儒非常罕见,这种情况是由于机体不能在 GH 作用下产生 IGF。极少数患儿的 GH 只具有免疫反应性,而生物学活性明显降低。

治疗是用合成的人生长激素(hGH),对于下丘脑疾病者生长激素释放激素和生长激素释放肽也有效,不久将有希望得到。蛋白同化激素(睾酮、氟烃甲基睾丸素、氧甲氢龙等)对于促进线样生长是有效的,但这些药物可以加速骨骺闭合,导致最终身高减低。

用 hGH 治疗非生长激素缺乏性身材矮小的试验正在进行。Turner 综合征用 hGH 治疗有效。用 hGH 治疗正常矮小儿童是有争议的。

3. 甲状腺功能低下

见本章甲状腺疾病中甲状腺功能低下部分。

4. 宫内发育迟缓

宫内发育迟缓(IUGR)可见于许多疾病,包括颅面部比例不称(表 23-1),或发生于无明显体格畸形的个体。患有 IUGR 的儿童出生时体重与身长均小于同胎龄正常儿,头围可以正常,也可以变小。此后,他们的生长曲线在第三百分位以下并与之平行,血浆 GH 水平正常,但也可以升高,禁食后功能性低血糖的发生率增高,多数病例骨骺成熟度(骨龄)与时间年龄相等或仅轻度延迟(与 hGH 和甲状腺激素缺乏所引起的明显延迟相比)。

5. 由情绪因素引起的身材矮小症

(社会心理性身材矮小症、剥夺性侏儒、可逆的生长激素缺乏)。

运动和个性发育障碍所引起的心理和情绪剥夺与身材矮小症有关,这些儿童中有些生长障碍是由营养不良引起的,患儿食欲增加(经常是贪食)。其他患者营

养不良似乎不是原因。骨骺成熟延迟，血浆 GH 和 IGF_1 水平降低。通常有婴儿早期喂养困难的病史，有时存在多饮多尿，家庭中情绪干扰是普通现象。

为患儿找一个领养家庭或彻底改变家庭中的环境，常可使患儿 GH 和 IGF_1 恢复正常水平，促进增长，使减低的食欲和饮食摄入量正常、增进个性，不需要用促进生长的药物治疗。

身材矮小症的鉴别诊断

身材矮小症可以由许多疾病引起或与之并发（表 23-1）。如果通过询问病史和体检病因仍不明确，建议做下列实验室检查，它们有助于确定病因，并能对其进行分类：

1. 全血计数（可发现慢性贫血、感染、癌症）。

2. 红细胞沉降率（升高常见于胶原-血管病、癌症、慢性感染、炎症性肠疾病）。

3. 尿分析与显微镜检查（亚临床型肾盂肾炎、肾小球肾炎、肾小管疾病等）。

4. 粪便检查潜血、寄生虫、虫卵（炎症性肠疾病、严重的寄生虫感染）。

5. 血电解质和磷（轻度肾上腺功能不全、肾小管疾病、甲状旁腺疾病、佝偻病等）。

6. 血尿素氮和血肌酐（潜在的肾功能不全）。

7. 染色体核型分析（所有身材矮小伴性成熟延迟的女孩，无论有无 Turner 综合征的表现型特征，均应进行此项检查）。

8. 甲状腺功能测定：血清游离甲状腺素（FT_4）和促甲状腺激素（TSH）检测（身材矮小可能是甲状腺功能减退症的唯一表现）。

9. GH 水平评估。测定 GH 血样的留取应当在运动后 20 分钟、正常睡眠状态、或给予一种常用激发因素（精氨酸、胰高血糖素、左旋多巴、可乐定和胰岛素诱发的低血糖）后。随机取血测 GH 和 IGF_1 毫无价值。

生长发育停滞

生长发育停滞（FTT）是指已建立生长模式后又出现明显的生长减慢或患者的身高和体重曲线持续在第三百分位以下（该术语用于描述各种原因引起的体重不增），线样生长和头围也可能受影响；如果出现这种情况，原发病通常更加严重。造成生长发育停滞的原因有多种（见下文和表 23-1），但通常很难确定是某种特定的病因。疏忽和非意外性的创伤可能是生长发育停滞的重要原因。

分类和病因诊断

在询问病史和体格检查的基础上 FTT 的诊断通常是明确的，将患者的时间年

龄与身高年龄(相对于患者身高的中位数年龄)、体重年龄和头围进行比较有助于诊断。基于这些测量,可定义出三种主要的模式,为诊断提供一个线索。

第1种:该种为最常见类型。头围正常,体重减低与身高不成比例。多数FTT病例,营养不良是由于热卡摄入不足、吸收不良或热卡利用障碍造成的。

第2种:头围正常或相对于年龄来说是增大的,体重仅中度降低,通常与身高成比例。生长发育停滞是由于结构性的营养不良、体质性侏儒或内分泌病。

第3种:头围正常,体重减低与身高成比例,见于原发性中枢神经系统缺陷或宫内发育迟缓。

营养恢复开始阶段的观察,通常要在医院内进行,这对诊断是有帮助的。患儿应按年龄给予标准饮食,1~2周内应详细记录摄入量和体重。在这一阶段,应该通过检查粪便pH值和分解后物质所含成份寻找乳糖不耐受的证据。如果粪便异常,即应给予患儿无乳糖饮食并进一步观察。如果对摄入耐受良好但体重不增就应增加热量的摄入。在恢复过程中经常可见到下述3种模式。迄今为止模式1是最常见的。

模式1:在这种最常见的类型中,摄入充足,体重增加满意,喂养方法不当,母婴关系被扰乱导致热量摄入减少。

模式2:摄入充足,但体重不增,如果热量增加到适当水平(依据按婴儿身高的理想体重)体重增加仍不满意,最可能的诊断是吸收不良。如果存在吸收不良,常需要做胰腺外分泌功能不全(囊性纤维化)与肠粘膜异常(乳糜泻病)鉴别。囊性纤维化病人,常常出生时生长速率即降低,除患病期(如肺炎)外食欲良好,甚至贪食。乳糜泻病直到6~12个月后生长速率才降低,热量摄入不足可能为主要特征。

模式3:摄入不足,由下列原因引起:(1)由中枢神经系统或神经肌肉疾病、食管或口咽部畸形引起的吸吮或吞咽困难,造成摄入不足。(2)摄入量不足常见于心肺疾病患者或患有慢性感染、炎症性肠疾病和内分泌疾病(如甲状腺功能减低症)的厌食儿童。乳糜泻患者除吸收不良外,常有热量摄入不足。(3)由呕吐或反嚼引起的摄入不足,见于上消化道梗阻(如幽门狭窄、裂孔疝、括约肌松弛)、慢性代谢异常与酸中毒(肾功能不全、糖尿病、尿崩症、甲基丙二酸血症)、先天性肾上腺皮质增生症、颅内压增高或社会心理异常。

身材高大

尽管有几种原因(表23-2)可以引起身材高大,但到目前为止最常见的原因是体质性的正常变异。只有见于青春期和青春期前女孩的身材高大才会引起其本人及家长的关注。

依据家族史、先前的生长方式、所处的生理发育阶段、骨龄的评估、标准生长资

料，医生应对患者的最终身高作出大致估计。对于预计身材过高的病例，有人推荐用雌激素类物质（如妊马雌酮）5～10mg/d 口服（连续或间歇应用）。由于儿童应用雌激素存在已知的和未知的远期效应，且疗效个体差异较大，故很少推荐用雌激素治疗，应当慎用。

对于身材过高的男孩，可用大剂量睾酮来降低他的最终身高，但疗效不确切。

表 23-2 身材高大的原因

体质性的（家族、遗传）因素	遗传学原因
内分泌原因	Klinefelter 综合征
雄激素缺乏（儿童期身高正常，成年后身材高）	XYY，XXYY 综合征（成人期高）
无睾症（炎症、创伤、特发性）	睾丸女性化
Klinefelter 综合征	各种各样的综合征和病种
雄激素过多（儿童期高，成年期矮）	脑性巨人症（Soto 综合征）
假性性早熟	间脑综合征
真性性早熟	高胱氨酸尿
甲状腺功能亢进症	Marfan（马凡）综合征
生长激素过多（垂体性巨人症）	总的脂肪营养不良

尿 崩 症

尿崩症是由于加压素（ADH）分泌不足、肾脏对 ADH 缺乏反应或渗透压感受器对血浆渗透压升高失去反应所致。伴有 ADH 缺乏的垂体后叶低功能可以是特发的，也可与垂体前叶或下丘脑病变（外伤、感染、蝶鞍上囊肿、肿瘤、网状内皮组织增生或某些发育异常）同时发生。先天性 ADH 缺乏为常染色体显性遗传。肾性尿崩症为 X-连锁显性遗传，两性均可受累，但男性病情更重，肾小管不能对 ADH 进行正常反应，而垂体和下丘脑并没有病变（见第 18 章）。

临床表现

常为突然起病，伴有多尿、烦渴、便秘，并有脱水的表现。高热、循环虚脱和继发性脑损伤可发生于按常规方法喂养的小婴儿。禁水 7 小时，血渗透压可以升高（超过 305mosm/L），但尿渗透压仍低于 280mosm/L（比重约为 1.010）。生长速率、性成熟和机体总的代谢可能受损，并可发生输尿管积水和膀胱扩张。

尿崩症与精神性多饮多尿鉴别的方法是：允许正常液体摄入几天，然后禁水 7 小时，直至出现体重下降（3%或更多）并有明显的脱水征象为止。神经源性的或肾性尿崩症，尽管出现脱水，尿渗透压增高也不超过 300mosm/L。正常儿童和精神

性烦渴患者禁水后尿渗透压可升至450mosm/L以上。病程长的精神性烦渴患者开始不能浓缩尿，需在接下来的几天进行重复试验，最终禁水后尿渗透压可明显高于血渗透压。ADH试验和高渗盐水试验可用于鉴别各种类型的尿崩症。

治疗

中枢性尿崩症的治疗可选用鼻内滴入醋酸去氨加压素(1-去氨-8-D-精氨酸加压素；DDAVP)，在吸收和药效方面通常存在个体差异。

肾性尿崩症可慎用氯噻嗪和利尿酸治疗(需定期检查血清电解质、尿酸、血糖水平)。对于肾性尿崩症，由于短期内大量饮水，且饮食中含有有限的电解质和很少量的蛋白质，故需及时给予补充。

性早熟

性早熟是指第二性征发育比按时间年龄(女孩小于8岁，男孩小于9岁)、体格和家族史预期的时间要早。性早熟通常可分为2种主要类型：促性腺激素释放激素(GnRH)依赖性或真性性早熟，和GnRH非依赖性的假性性早熟。真性(完全性)性早熟是由促性腺激素早期分泌增长所致，它或者是由于来自于下丘脑-垂体机制的刺激(如在儿童可以没有异常或患有肿瘤、感染、创伤者)，少见病例刺激来自于可产生促性腺激素的肿瘤(如中枢神经系统胚胎组织瘤、肝细胞瘤、绒毛膜癌)。假性性早熟是由不产生促性腺激素的疾病(如肾上腺、卵巢、睾丸肿瘤和其他病变)或给予性固醇引起。

第三种类型，家族性促性腺激素非依赖性性早熟("睾丸中毒症")，见于男性，与促性腺激素浓度过早增高无关。

过去，约80%女孩和50%男孩的真性性早熟被认为是特发性的。现在，通过应用CT和MRI成像技术，可发现下丘脑区小的病变。

性早熟被定义为女孩在8岁前，男孩在9岁前开始第二性征的发育。女孩乳房发育常是最先出现的征象，但发育模式不尽相同，起初身高正常，继之身高增长加速，但骨龄增加更快，甚至可超过身高年龄，尤其是假性性早熟患者。心理发育趋向于与时间年龄相符，促性腺激素刺激后可出现卵巢黄体囊肿。应用敏感的分析方法可发现患者尿和血清中促性腺激素水平高于相应年龄组，肾上腺雄激素水平可以升至青春期范围。

肾上腺疾病(见下文的肾上腺皮质疾病)是假性性早熟最常见的病因。性腺肿瘤是不常见的病因，其中，卵巢的颗粒细胞瘤和黄体鞘膜细胞瘤是最常见的，常发生于单侧，恶性度低，可产生过量的雌激素。几乎所有病例的肿瘤可在腹部或直肠部位被触及，并在盆腔超声显像上清晰可见。

如有可能，应直接针对病因进行治疗。对于GnRH依赖型的治疗应选择

GnRH 拮抗剂。这些药物可通过内分泌的"向下调节"来抑制促性腺激素的合成和分泌。对患者及其家属的心理治疗是很重要的，对起初未查出明确病因的患儿应定期进行检查，以找出先前隐伏的腹部或中枢神经系统病变。

乳房早发育

单侧或双侧乳房早发育可发生于任何年龄。多数病例是在 2 岁内发病，其中 2/3 一岁内乳房发育即很明显。这种情况不伴有生长加快，骨骼成熟加速和月经等其他性成熟的证据。它仅代表乳房对血循环中正常数量的雌激素异常敏感，或雌激素分泌或摄入的暂时增加。双侧乳房常同时受累，乳房增大可持续数月至数年；乳头通常不增大，很少需要做进一步的检查，不需治疗。可于正常年龄出现青春期。

肾上腺功能早现

性毛早发育可发生于任何年龄，两性均可发生（女性多于男性），必须与肾上腺增生、能诱发肿瘤的外源性雄激素摄入及性腺肿瘤鉴别。大约 1/3 的病例发生于器质性脑损伤的儿童，通常阴毛最先发育，首诊时这些患者半数出现腋毛，患儿身高正常，骨骼发育（骨龄）不加速。由早熟引起的这种情况肾上腺雄激素的分泌略有增加，肾上腺功能早现不需要治疗。

月经

月经开始的年龄范围是从 8 岁至 16 岁。如果至 17 岁或乳房发育后 5 年仍无月经，即被认为是初潮延迟。原发性闭经中 60% 是由性腺病变（如性腺发育不全）造成的，这些病例血和尿中促性腺激素水平增高。在余下的原发性闭经的病例中，可能存在性腺外的异常（如垂体-下丘脑低促性腺激素性性腺功能减低症；输卵管、子宫或阴道的先天异常；雄激素过多或其他内分泌失衡；慢性全身性疾病或盆腔炎症性疾病）。

一旦建立了规律的月经周期，青春期的闭经（即继发性闭经，表 23-3）常常是由于妊娠、紧张的体力活动或慢性全身性疾病引起。因此，继发性闭经应当被看做是需要进一步评估的症状，在可能的情况下，尚需治疗。

表 23-3 继发闭经的原因

I. 妊娠
II. 卵巢功能减退
A. 促性腺激素水平降低（继发性卵巢功能不全）
1. 由于器质性和特发性的下丘脑疾病，垂体疾病或二者均有[1]。

续表

2 由于"下丘脑-垂体轴的功能性异常"("精神性的")
3. 由于继发于慢性全身性疾病的下丘脑-垂体病
a. 营养性疾病(如神经性厌食)
b. 慢性感染或全身性疾病(如癌症、胶原血管病,炎症性肠疾病)
4. 继发于内源性的激素(如雄激素过多、女性化或女子男性化的卵巢肿瘤)
5. 继发于外源性的药物(如长期服用避孕药、雄激素、雌激素、安定约)
6. 与长期进行剧烈的体育运动有关(如跳芭蕾舞、体操、马拉松长跑)
B. 促性腺激素水平增高(原发性卵巢功能不全)
1. 由于获得性的疾病(由炎症或肿瘤引起的卵巢破坏,"过早绝经",辐射性阉,卵巢的手术切除)
2. 由于卵巢缺如或发育不全(如 Turner 综合征)
Ⅲ. 先天性或获得性子宫管和子宫的病变,包括染色体为两性的病例(如粘附、先天性子宫缺如、隐发月经、子宫切除术、子宫的粘连、睾丸女性化综合征)

[1]通常伴有原发性闭经

性腺疾病

引起性腺结构或功能缺陷的原因有多种,包括遗传性或胚胎发育缺陷;激素过多或血运障碍影响胎儿的宫内发育;感染(如腮腺炎、梅毒、结核)后引起的炎症和梗阻;创伤、辐射、自身免疫疾病、肿瘤或是手术阉割的结果。继发性性腺低功能可由垂体功能不全(如垂体前叶的破坏性病变、射线照射、饥饿)、糖尿病、雄激素过多(如先天性肾上腺皮质增生症)、甲状腺或肾上腺功能不全所致。

隐　睾

隐睾(睾丸未降)是一种小儿常见病。可为单侧或双侧,分为异位、完全性或不完全性。约 3%足月男性新生儿和 20% 早产男婴出生时睾丸未降,这些病例中半数以上生后第二个月睾丸下降,到 1 岁时,所有未降睾丸的 80%已降入阴囊。如果隐睾延续到成人期,即出现精子生成障碍,但睾丸雄激素的产生是未受损的。青春期后睾丸仍停留在腹腔内者,癌症(常为精原细胞瘤)发生率明显增高。

隐睾可能仅代表睾丸下降延迟,或由某些机械因素如粘连、短精索、纤维带或由分泌疾病(如促性腺激素减低)阻止了睾丸的正常下降。可能许多未降的睾丸是先天异常的,而其本身的这种异常也与未降有关。

有人假设青春期后睾丸位于腹腔与精子生成障碍之间存在因果关系。有时，腹腔内睾丸的明显异常是可逆的(即使睾丸在放回阴囊时存在组织学的异常)。

临床表现

触摸睾丸时，可引出提睾反射，结果睾丸上升至腹腔(假隐睾)，为防止这种情况，手指首先应放在腹股沟管的上半部，阻止睾丸上升。在温暖的环境中或洗澡时检查也是有帮助的。

治疗

药物或手术治疗的最佳年龄尚未确定，但目前推荐在儿童早期即进行治疗。有人推荐5岁前手术，也有人说1岁时即手术。如果10岁后才手术无精子症的发生率明显增高。3～4岁后腹腔内睾丸即可出现生精和Leydig细胞功能受损，但这些改变与生育之间的关系尚未被证实。对手术损伤睾丸的风险和可能的益处必须进行权衡。持续至青春期后的隐睾需要手术修复。因为20岁后仍停留在腹腔内的睾丸癌变率明显增高。

单侧隐睾：多数病例是由于局部机械因素或受累侧睾丸有缺陷所致。如果假隐睾已被排除，5岁后睾丸仍未下降，许多学者主张采用手术探查。术中需进行睾丸活检，并用外科技术将其复位。

双侧隐睾：双侧睾丸未降的患儿应在新生儿期进行染色体分析，以确定有无性染色体异常和遗传性别。小阴茎的新生男婴需要用雄激素(睾酮酯)治疗，对于已超过正常青春期年龄但仍缺乏功能性睾丸的男性，同样需要雄激素替代治疗。

假隐睾：能缩回的睾丸，即那些有时在阴囊内，但检查时阴囊中又触不到的睾丸，通常不需要治疗。

预后

手术后受累侧睾丸是可以生成精子的。

克兰费尔德综合征

克兰费尔德(Klinefelter)综合征少数有家族性，典型者直至青春期才能诊断，其特征是输精管萎缩硬化，Leydig细胞和男性化正常。通常伴有双侧男子女性型乳房，肢体相对较长(尤其是腿)，异常小的睾丸，无精子症或精子减少症。促性腺激素水平(尤其是促黄体激素水平)通常升高。睾酮水平正常或降低。许多患者有轻度的智力障碍，社会心理适应性较差。患者有一条额外的X染色体(最常见的核型是XXY)。

克兰费尔德综合征必须与其他病因引起的原发性性腺功能减低症、促性腺激素缺乏后某些男孩青春期出现的生理性男子女性型乳房鉴别。

目前尚无满意的治疗。用环戊丙酸睾酮(depot testosterone)200～400mg 每3周肌注一次,连续数月,可产生良性的生理和行为改变,减轻男子女性型乳房。如果不用此方法,为整容目的需要吸脂或乳房切除术。

甲状腺疾病

甲状腺肿

甲状腺肿在儿童和青少年并不少见,最常见的病因是慢性淋巴细胞性甲状腺炎。它也可源于急性炎症、碘缺乏、浸润性隆起、新生物、摄入致甲状腺肿的物质、或甲状腺代谢的先天性缺陷(家族性甲状腺肿)。除甲亢外(可能是妊娠),甲状腺增大是由过量的促甲状腺激素(TSH)刺激引起。不管病因为何,临床和生化检测显示患者甲状腺功能可以是正常、减低或亢进。

家族性甲状腺肿是由激素合成过程中酶缺陷所致。如:(1)碘的俘获,(2)碘有机化,(3)偶联,(4)去碘化,(5)甲状腺球蛋白和血清其他运输蛋白的产生。有这些缺陷之一的患者显示常染色体隐性遗传、有机化缺陷或伴有严重的先天性耳聋(Pendred综合征)。出现甲状腺功能减低症状的年龄是可变的。

致甲状腺肿的物质包括卷心菜、大豆、萝卜、芜菁甘蓝、氨基水杨酸(PAS)、雷琐辛、保泰松、碘(尤其是在同时服用可的松的个体)和能够干扰碘俘获的药物(如硫氰酸盐)。

甲状腺肿患者的临床特征和体格特点依病因和甲状腺功能试验不同而不同,很少具有诊断价值。

结节性甲状腺肿儿童期也可发生,如果结节是单个的,质硬,伴有气管旁淋巴结增大或不能浓缩放射性碘,该结节很可能是恶性的。

治疗

如有可能应去除或避免促发因素。甲亢和由特殊的可被去除或纠正的原因引起的病例除外(如碘缺乏,致甲状腺肿物)。如果TSH水平增高,需要用甲状腺激素替代治疗(见下文)。如有癌变需手术治疗。

预防

在缺碘的地方性甲状腺肿高发区,预防措施包括:食用含碘粮食或碘化食盐

(每100克盐中含1mg碘),每周服用1~2滴饱和的碘化钾溶液,或每月注射碘油制剂。碘化水的供应也是一种满意的预防措施。

新生儿甲状腺肿

新生儿甲状腺肿是由碘、致甲状腺肿物质、抗甲状腺药物或人类特异性甲状腺刺激免疫球蛋白(TSI)通过胎盘由母体传递给胎儿而引发的。后者可发生于正在患或曾经患有Graves病的孕妇,其新生儿可有暂时性甲亢,伴有突眼。不管病因如何,这种甲状腺肿通常是弥漫性的,质地较软,但它已大得和韧得足以压迫气管、食管和邻近的血管。治疗依病因不同而不同,可能需要碘化物、抗甲状腺药物或甲状腺激素(如左旋甲状腺素,0.05mg/d)连用数周。极少数病例需将甲状腺峡用手术切断。

甲状腺功能减低症

甲状腺功能减低症(甲低)可以是先天性的,也可以是获得性的。先天性甲状腺功能减低症可归因于甲状腺缺如、发育不良或迁徙障碍,而造成这些情况的原因是胚胎发育缺陷,母孕期接受放射性碘治疗或患有自身免疫病。也可以是由甲状腺激素合成障碍引起的家族性甲状腺肿。造成先天性甲状腺功能减低症的其他病因包括母亲服药物(如致甲状腺肿物、丙基硫氧嘧啶、他巴唑或碘)、碘缺乏(地方性克汀病),罕见病例是由于周围组织对甲状腺激素不反应。甲状腺组织异位见于多数散发性"无甲状腺"的克汀病患者。

获得性(青少年的)甲状腺功能减低症最常见的病因是慢性淋巴细胞性甲状腺炎,但也可以是特发的,或由手术切除、促甲状腺激素缺乏(通常伴有其他垂体促激素缺乏)、药物的摄入(如碘化物、钴)或碘化物的缺乏引起。异位甲状腺是甲状腺功能减低症相当常见的原因,在生后一段时间内可维持正常功能。母乳喂养可缓解严重甲状腺功能减低的症状,并能减轻甲状腺功能减低症患者神经发育方面的损害。

临床表现

表现依赖于发病年龄和甲状腺激素缺乏程度不同而不同。

症状和体征:

1. 功能的改变:包括食欲下降,体格发育落后和智力迟钝,皮肤苍黄、干燥、粗糙、发凉,肠蠕动减慢(便秘),舌肥厚,肌张力减低(腹部隆凸、脐疝、腰部脊柱前凸)、体温低,心动过缓,出汗减少(可变的),外侧的眼眉变稀,胡萝卜素血症,脉压缩小,声音嘶哑,腱反射变浅,变慢,常为过期产,出生体重大,鼻塞,流涕,囟门增

大，对周围事物缺乏反应，新生儿期可存在持续黄疸。即使先天性甲状腺激素缺乏，生后数日或数周内也可不出现甲低的临床表现。

2. 生长发育迟缓：生长速率减低致使身材矮小，骨骼比例呈婴儿型，肢体很短，鼻眼形状幼稚（鼻梁扁平，发育不良，眼距宽），"骨龄"延迟，骨骺发育不良，牙齿发育差，牙釉质再生不良，新生儿期囟门增大，智力反应减慢，可出现脑发育延迟。年长儿和青少年，生长落后可以是甲低仅有的表现。

3. 性早熟：罕见病例，由于促性腺激素水平增高，可出现溢乳、据报道大女孩可有月经过多。男孩罕见睾丸增大。

4. 其他改变：组织可发生粘液水肿。皮肤干燥、增厚，脱屑且粗糙，由于胡萝卜素的过度沉积而呈淡黄色，毛发干枯稀少易断（可变的），眉毛的外侧部分变薄。腋毛和锁骨上的垫是明显的，偶见肌肥大（Kocher，Debré-Sémélaigne 综合征），继发于粘液水肿的精神病已有报告。异位甲状腺可在舌根部或颈部中线产生一肿块。

实验室检查：诊断甲低时甲状腺素（T_4）和促甲状腺激素（TSH）水平是最有帮助的。原发性甲低时总 T_4 和游离 T_4 水平降低而 TSH 水平增高。血清胡萝卜素和胆固醇水平在甲低儿童通常是增高的，但在一些甲低婴儿可以是正常的；升至异常高的水平发生于停止治疗后的 6～8 周。血清碱性磷酸酶水平和红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶活性降低；尿素氮和肌酐水平可以增高。血循环中可发现针对甲状腺组织的自身抗体。血浆 GH 水平和 GH 对胰岛素低血糖和精氨酸刺激的反应可低于正常。

影像学检查：骨龄延迟。心影可以增大。骨骺发育不良，可发生髂内翻，扁平髋及掸骨畸形，垂体窝可以增大。

治疗

左旋甲状腺素钠是一种值得信赖的用于甲状腺替代治疗的合成制剂。剂量为 75～100μg/m²，新生儿 10～12μg/kg，年长儿、青少年及成人需要量为每天 0.15～0.2mg，一次顿服。甲低患者，尤其有粘液水肿的婴儿，开始时应当用小剂量（0.025～0.05mg），以后每周缓慢加量，根据临床反应（外貌，生长和发育）、睡眠时的脉搏和甲状腺功能试验（TSH 和游离 T_4 水平）调整药量，症状改善通常出现于治疗后 1～3 周。

疗程和预后

先天性甲低患者，经过适当替代治疗生长和运动发育可恢复正常，如果治疗迟至出生 3 个月后，需监测患儿的智力发育。获得性甲低患者，经过替代治疗体格和智力方面的功能能否恢复至患病前水平是不尽相同的。用甲状腺制剂过度治疗可

导致骨骼成熟加速，颅缝早闭。在成人，骨质疏松症已引起人们的关注。

甲状腺功能亢进症

甲状腺功能亢进症（甲亢）的临床特征是由在人类甲状腺刺激免疫球蛋白（TSI）作用下过量合成和释放的甲状腺激素所引起的。TSI 是一种甲状腺受体的 IgG 抗体，产生于清除宿主直接的甲状腺刺激免疫球蛋白能力降低的个体。先天性甲亢，有时持续存在或在数月或数年反复发作，伴或不伴有突眼，可发生于患甲亢母亲的婴儿，伴有颅缝早闭，轻微脑功能障碍，骨骺成熟加速和甲状腺肿。

甲亢（T_4 水平正常）可由单纯三碘甲状腺原氨酸高分泌引起（T_3 型甲亢），但在儿童期不常见。

临床表现

症状和体征：该病通常进展迅速，女孩更常见（5∶1），12～14 岁发病率最高。表现包括下列症状的任意组合："神经质"（如坐立不安，情绪不定，手颤），心悸，即使在睡眠中也存在，收缩期高血压，脉压差增大，皮肤温暖潮湿，颜面潮红，突眼，弥漫性甲状腺肿，质软，伴或不伴有血管鸣和细震颤。尽管多食仍有虚弱和体重下降，生长发育加速，学习成绩下降，青春期女孩闭经常见。

实验室检查：总 T_4、游离 T_4 水平和 T_3 树脂摄取均增高，T_3 水平可以增高，血清胆固醇和 TSH 水平降低。循环中 TSH 和其他抗甲状腺抗体水平通常增高，并且在该病的随访过程中是有用的。可以有中度的白细胞减少和高血糖，也可出现糖尿。

治疗

抗甲状腺药物，放射性碘和手术方法同样能够去除甲亢的临床表现，疗效大约相等。

一般治疗：

1. 限制体力活动：严重病例准备手术者或妊娠期应限制活动。

2. 饮食：饮食应当是高热量的，富含蛋白质和维生素。

3. 镇静：为控制神经过敏，大剂量的巴比妥酸盐或安定药可能是必要的。

4. 抗交感神经药：这类药物（如心得安）能减少外周的 T_4 转化成 T_3，减轻心血管和某些神经症状，在甲状腺手术前的准备中它们也是有帮助的。

特殊治疗：药物治疗约 2～3 周后出现疗效，2～3 个月症状得到适当控制，开始治疗时甲状腺常增大，但 3 个月后其体积通常缩小。

1. 丙基硫氧嘧啶：该药能阻断甲状腺激素的合成和释放，并能阻止外周组织

T_4 转化成 T_3。它可用于甲亢患者的初始治疗。尽管一些病人经过长期连续(5 年以上)的药物治疗,病情能够被控制,但如果 T_4 不能降至正常范围,有必要进行手术或放疗(RIA)。复发见于 25% ~ 50% 的病例,严重病例对该药无反应。治疗至少须持续 2 ~ 3 年以上,应采用能够维持甲状腺功能正常的最小药物剂量。

开始剂量:100 ~ 800mg/d 分 3 ~ 4 次,间隔 6 ~ 8 小时服用,直到甲状腺功能试验正常,所有症状和体征消失。通常需要较大剂量。

维持量:100 ~ 150mg/d 分为 1 ~ 3 次。该药应持续用较大剂量直至出现甲低,然后加用口服甲状腺激素补充。如果治疗期间 TSH 浓度升高,需要用甲状腺激素治疗。

2. 他巴唑:该药可用丙基硫氧嘧啶的 1/15 ~ 1/10 量。毒性反应轻微,但在儿童期,他巴唑的毒性反应较硫氧嘧啶更常见。

3. 碘:元素碘只是暂时有效的(1 ~ 2 周),用于手术或 RIA 的准备阶段和后续治疗。通常不推荐碘治疗。

4. 放射性碘:目前有人推荐用放射性碘治疗,既可作为初始治疗,也可用于药物治疗失败后。无论应用何种剂量或类型的放射性碘,治疗后不同时期常可发生甲低。

5. 其他药物:抗甲状腺药物、抗生素、镇静剂、心得安、利血平和胍乙啶用于治疗甲亢危象是有价值的。

外科治疗:在某些中心仍推荐对儿童施行甲状腺次全切除术,尤其适用于很难进行密切随访的患者。术前准备包括卧床休息,调整饮食,服用心得安、镇静剂和丙基硫氧嘧啶(2 ~ 4 周)。碘化物(碘化钾饱和溶液每天 2 ~ 10 滴,连用 10 ~ 21 天)是有价值的,连续用药至术后 1 周。

病程和预后

药物治疗在 2 ~ 3 年内通常是有效的。单独用药物治疗,约 1/3 病例有望获得长期缓解,以后可能出现甲低。用放射性碘治疗后发生白血病或甲状腺癌的风险尚未确定。

甲状腺癌

参见第 29 章。

甲状腺癌并不常见,最可能发生于颈部和胸部辐射后。表现包括甲状腺肿、颈部不适、言语困难、声音改变,或者是甲状腺的一个结节,尽管用上述甲状腺激素的维持剂量治疗 2 个月也不回缩。治疗应选择手术摘除整个腺体,并清除所有受累的淋巴结。很少需要暴露颈部更细微的解剖结构。术后患者可能出现甲低,还需用放射性碘进行诊断性扫描。如果存在转移,可用 ^{131}I 治疗,假如可行的话,也可

手术切除。随后应当用大于维持量的甲状腺激素进行替代治疗。在以后的随访中甲状腺球蛋白水平的监测是有用的。乳头状癌患者预后较好，存活期较长（10年以上）。

髓样癌可有家族性，与多发性内分泌腺瘤病、马凡样的体型、舌和粘膜的粘膜神经瘤、嗜铬细胞瘤或内脏的神经节瘤有关。血清降钙素水平增高。

甲状腺肿型克汀病

见上文的家族性甲状腺肿。

甲状腺炎

急性甲状腺炎产生一种急性的炎性甲状腺肿，几乎可由任何病原微生物（病毒或细菌）引起，也可以是非特异的或特发性的。多数患儿甲状腺功能正常，没有症状，但也可发生甲低或甲亢，特异的抗生素治疗和皮质类固醇是有效的。

亚急性甲状腺炎（假结核，de Quervain 大细胞甲状腺炎）以轻微和暂时的高代谢表现、甲状腺增大、质硬并有明显触痛为特征，T_4 浓度增高，甲状腺吸碘率下降。阿司匹林（轻微病例）、糖皮质激素（严重疾病）和甲状腺激素可能有效。

慢性甲状腺炎（淋巴细胞性或桥本甲状腺肿，自身免疫性甲状腺炎）是常见的，尤其是在青春期患者（"青少年甲状腺肿"），它可与其他由自身免疫引起的内分泌疾病（如艾迪生（Addison）病，Ⅰ型糖尿病）同时发生，它以具有坚硬、非触痛、弥漫性或结节性，"卵石样"增大且活性可变的甲状腺为特征。偶尔有轻微气管受压的症状，只有通过组织学检查才能作出明确诊断。甲状腺功能试验，抗甲状腺抗体测定，甲状腺扫描可显示不同的结果。腺体的针刺活检常具有诊断价值，但一般不需要，当 TSH 水平升高时可用足量甲状腺激素替代治疗。甲低常是最终的结果，需要终生治疗。

甲状旁腺疾病

甲状旁腺功能减低症（甲旁低）可为特发性，也可由甲状旁腺低功引起，也可以是念珠菌病、艾迪生病、恶性贫血、糖尿病、甲状腺炎、卵巢功能衰竭、脱发相关的自身免疫病的特征之一。发生于新生儿的暂时性甲旁低是甲状旁腺不成熟的结果，这种情况在患糖尿病或甲亢母亲的后代中更常见。

临床表现

症状和体征：

1. 手足搐搦：症状和体征包括肢体麻木，痛性痉挛，抽搐，腕足痉挛和喉痉挛，Chvostek 征阳性(轻叩耳前面部引起面肌痉挛)，腓骨征阳性(在腓神经的上方敲击腿的腓侧引起足外展和背屈)，Trousseau 征阳性(延长压迫上臂的时间引起腕部痉挛)。

2. 长期的低钙血症：除上述所列举的表现外，长期的低钙血症可能导致生长迟缓，睑痉挛，慢性结膜炎，白内障，难以解释的稀奇古怪的行为，腹泻，畏光，易激惹，意识丧失，惊厥，牙齿排列不齐，皮疹，外胚层发育不良，真菌感染(念珠菌)，特发性癫痫，基底神经节对称性点状钙化和脂肪泻。在家族性自身免疫病中，念珠菌病、艾迪生病、甲状腺炎和恶性贫血可先于或晚于甲旁低出现。

实验室检查：见表 23-4。血清甲状旁腺激素水平不适当地降低。

表 23-4 佝偻病和钙代谢异常疾病的实验室所见[1]

疾病	代谢特征					
	血浓度				尿排泄	
	Ca^{2+}	P	碱磷酶	PTH	Ca^{2+}	P
慢性肾功不全	↓(N)	↑	↑(N)	↑	↓(N)	↓
甲状旁腺低功状态	↓	↑	N		↓	↓
吸收不良综合征	↓(N)	↓(N)	↑(N)	↑(N)	↓	N(↑↓)
佝偻病						
家族性低磷血症性抗维生素 D 型	N(↓)	↓	N	N(↑)	N	↑
遗传性抗维生素 D 型	↓	↓(N)	↑	↑		↑
维生素 D 缺乏型	↓(N)	↓	↑	↑	↑	↑
新生儿暂时性手足搐搦	↓	↓(N)	↑(N)	↓(N)	↓(N)	↓(N)

[1]肾小管对磷的再吸收(TRP)正常为 83% ~ 98%，该值降低与血磷增高有关，甲状旁腺功能减退 TRP 在 40% ~ 70%之间，TRP 值降低也见于某些类型的遗传性肾小管疾病，如抗 D 佝偻病

治疗

治疗的目的是维持血钙在正常低值。

手足搐搦：急性或严重手足搐搦的患者，需要立即纠正低钙血症，钙剂应当通过静脉或口服途径给予。可用噻嗪类(Thiazide)利尿药以增加尿钙再吸收。

长期的低钙血症：甲旁低和慢性低钙血症的维持治疗，给予骨化醇，1,25-二羟基胆骨化醇或二氢速甾醇(见第 38 章)。饮食应当高钙，并且添加有乳酸钙或碳酸钙的食品，磷的含量应当适当。

假性甲状旁腺功能减退症
(Albright 掌骨过短的侏儒)

假性甲状旁腺功能减退症(假性甲旁低)通常由表现为家族性 X-连锁显性遗传的一组疾病组成,患者并不缺少甲状旁腺激素,而是靶器官(如肾小管)不反应。低钙血症的症状和体征与特发性甲旁低相同,假性甲旁低患者有满月脸,粗短的手指(第一、第四和第五掌骨缩短),智力低于正常,身材矮小,出牙延迟,牙质差,骨骺早闭,X 线可显示手骨呈软骨发育异常的改变,骨质脱钙,骨皮质增厚和外生骨疣。基底节和皮下组织异位钙化,可出现角膜和晶体混浊。

治疗采用维生素 D,补充口服的乳酸钙和碳酸钙。

甲状旁腺功能亢进症

甲状旁腺功能亢进症(甲旁亢)可以是原发的,偶尔有家族性或继发的。原发性甲旁亢是由于甲状旁腺的腺瘤或弥漫性增生,继发类型最常见的原因是慢性肾脏疾病(肾小球肾炎,肾盂肾炎)、泌尿生殖管的先天异常、假性甲旁低和抗 D 性佝偻病。该病偶可见于成骨不全、癌症的骨转移和抗 D 性佝偻病。

临床表现

症状和体征

1. 由高钙血症引起:表现包括肌张力降低,软弱无力,慢性腹痛,恶心,呕吐,胃肠道的紧张性差,伴有便秘,体重下降,关节过伸,心动过缓,QT 间期缩短。

2. 由钙磷排泄过多引起:多尿,低渗尿,烦渴,可发生磷酸钙在肾实质沉积或泌尿系结石(泥沙或沙砾)。

3. 与骨骼改变有关的表现:包括纤维性骨炎,牙齿周围缺少牙板,自发性骨折,颅骨有"虫蚀"外观。

实验室检查:血清钙和甲状旁腺激素,尿磷酸盐、cAMP 和羟脯氨酸排泄均增加(表 23-5)。

影像学检查:钙摄入适当的儿童通常不发生骨改变。一旦发生骨改变,常有广泛的脱钙,尤其好发于骨膜下骨皮质。锁骨远端和指(趾)骨通常最先受累。此外,肾钙质沉着也是一个重要的 X 线表现。

治疗

需要进行肿瘤的完全切除或增生的甲状旁腺的次全切除。术前应强迫多饮

水，限制钙的摄入，术后饮食应富含钙、磷和维生素 D。

表 23-5 高钙血症的实验室所见

疾病	代谢特征					骨骼病理学
	血浓度			尿排泄		
	Ca^{2+}	P	碱磷酶	Ca^{2+}	P	
维生素 D 过量	↑	↑	N	↑	N(↑)	
甲状旁腺功能亢进症	↑	↓	N(↑)	↑	↑	广泛的纤维性骨炎
伴有肾功能损害的甲状旁腺功能亢进症	↑	N(↑)	↑	↑	↑	广泛的纤维性骨炎
高蛋白血症	↑(总的) N(离子的)	N	N	N	N	
特发性高钙血症	↑	N	N	↑	N	见正文
骨肿瘤	N(↑)	N	N(↑)	↑	N(↑)	骨骼破坏

继发性甲旁亢(即肾脏疾病)的治疗应当直接针对原发病，通过口服氢氧化铝和减少牛奶摄入来减少磷酸盐的摄取。

病程和预后

尽管本病可以复发(尤其见于家族性甲旁亢患者)，甲状旁腺次全切除或腺瘤切除后预后很好。继发型的预后取决于对原发病的纠正，可遗留有肾功能异常。

特发性高钙血症

特发性高钙血症(Williams 综合征)是一种不常见的疾病，可能与维生素 D 的过量摄入或对维生素 D 的敏感性增加有关，其严重型有下述特征：特殊面容(小下颌，鼻梁扁平，嘴相当大，口唇凸出，高腭弓，耳位低且耳朵大，"小精灵"般的外貌)，生长发育停滞，智力和运动障碍，易激惹，无目的运动，便秘，肌张力减低，多尿，烦渴，高血压和心脏病(尤其是主动脉瓣上狭窄)。广泛性骨硬化常见，可以有颅缝早闭和肾钙质沉着，并伴有尿路疾病。

生后数日内可不出现临床症状。严重病例将以死亡告终，轻症病例可无特殊面容和其他表现，预后良好。

治疗应当严格限制饮食中的钙和维生素 D，严重受累患儿，应给予大剂量的皮质类固醇。

低磷血症

低磷血症是一种不常见的遗传病，以佝偻病和碱性磷酸酶缺乏为特征。发病越早，病情越重，生长发育停滞，过早掉牙，骨缝增宽，囟门隆起，惊厥，骨骼畸形，侏儒和肾脏损害均有报告。可出现颅缝过早闭合，晚期特征包括骨质疏松症、假性骨折和佝偻病的畸形。体征和症状类似于特发性高钙血症，血钙水平通常升高，婴儿期尿羟脯氨酸水平降低，血和尿中均含有过量的磷酸乙醇胺。尚无特殊治疗，肾上腺皮质激素可能有一定疗效。

肾上腺皮质疾病

肾上腺皮质低功
（肾上腺危象，艾迪生病）

肾上腺皮质低功可归因于肾上腺萎缩、自身免疫病、腺体被肿瘤、出血（Waterhouse-Friderichsen 综合征）或感染（如结核）破坏，先天性肾上腺皮质缺如，或有糖皮质激素不足，伴或不伴有雄激素过量的先天性肾上腺皮质增生症，它也可为由垂体前叶或下丘脑疾病引起的促肾上腺皮质激素（ACTH）不适当分泌的结果。任何良性疾病、手术、创伤或暴露于过热的环境中，均可促发肾上腺危象。在婴儿期可发生暂时的失盐性疾病（可能由于醛留酮过少症）。

肾上腺生殖器综合征及其相关的肾上腺功能不全、先天性肾上腺皮质功能不全、自身免疫性肾上腺功能不全和肿瘤是慢性肾上腺皮质功能不全的最常见原因。自身免疫性艾迪生病可与甲状旁腺功能减退症、淋巴细胞性甲状腺炎、念珠菌病、恶性贫血、卵巢功能衰竭、脱发和糖尿病同时发生。可存在抗肾上腺抗体。

临床表现

症状和体征：

1. 急性型（肾上腺危象）：体征和症状包括恶心，呕吐，腹泻，脱水，发热，随后可出现低体温，循环性虚脱，意识模糊或昏迷。

2. 慢性型（艾迪生病）：症状和体征包括呕吐（较剧烈，有时可呈喷射性），腹泻，虚弱，疲劳，体重不增或下降，喜咸食，脱水，色素沉着增加（较广泛，包括受压部位，疤痕和粘膜），低血压，小心脏。

实验室检查：

1. 肾上腺功能不全：提示肾上腺功能不全的表现包括：

a. 血清钠、氯和二氧化碳水平降低。

b. 血钾和血尿素氮水平增高。

c. 尽管血钠降低，但尿钠水平仍然增高。可发生嗜酸细胞增多和中度的中性粒细胞减少。

e. 空腹血糖一般正常，但危象时可降低。

f. 水代谢障碍。

2. 肾上腺皮质功能：用于测定肾上腺皮质功能的确证实验包括下列各项：

a. 血皮质醇，尿游离皮质醇，17 羟皮质类固醇，生酮的类固醇排泄减少，ACTH 水平增高见于原发性肾上腺功能不全。

b. 除了先天性肾上腺皮质增生或皮质肿瘤引起的病例外，血雄烯二酮、DHEA 浓度和尿 17-酮类固醇水平均降低。

c. 血嗜酸细胞计数增高

d. 对促肾上腺皮质激素和甲吡丙酮的反应低于正常。

治疗

急性型(肾上腺危象)：

1. 用大剂量的敏感抗生素或其他抗微生物制剂控制感染。

2. 低血容量的治疗采用适当的液体、电解质(生理盐水)和 pOOO(如异丙肾上腺素、多巴胺)，严重病例需要输入白蛋白溶液。

3. 替代治疗采用如下方法：

a. 首先，用氢化可的松琥珀酸钠 2mg/kg 稀释于 2～10ml 水中静脉注射，2～5 分钟以上给完，此后，按 100ml/kg/d 静滴生理盐水和 5%～10%的葡萄糖。

b. 氢化可的松琥珀酸钠，按 1.5mg/kg(12.5mg/m^2)每 4～6 小时静脉注射 1 次，直到病情稳定并能耐受口服治疗。

b. 10%葡萄糖加入生理盐水中，在头两个小时内按 20ml/kg 静脉注射，可起到治疗作用，特别是对患有先天性肾上腺增生的肾上腺危象婴儿，必须避免过度治疗。

4. 应当尽早给予果汁、姜汁酒、牛奶和软食。

慢性型(艾迪生病)：有些病人对不同的糖皮质激素可产生不同的反应(表 23-6 为其他的皮质类固醇转化为氢化可的松的相当量)，病情稳定后的维持治疗通常需要用糖皮质类固醇，并伴有盐和氟化类固醇的随意摄入。需要长期应用肾上腺皮质激素的患儿需定期测量身高、体重和血压(在卧位测量)，并化验血糖、ACTH、血钠和血钾。

1. 氢化可的松用法如下：

a. 生理的替代：

(1)肌注：0.44mg/kg 或 13～20mg/m^2，每日一次。

(2)口服*：0.66mg/kg(婴儿)或 10～15mg/m^2/d。

表 23-6 皮质类固醇

药物	每 mg 与氢化可的松比较的效力[1]	
	糖皮质激素效应	盐皮质激素效应
糖皮质激素类		
氢化可的松	1	1
地塞米松	30	最小的
氟强的松龙	13	
甲基强的松龙	5	最小的
强的松龙	4	最小的
强的松	4	最小的
氟羟强的松龙	5	最小的
盐皮质激素		
醛固酮	30	500
9-氟皮质醇		15～20

[1]要想把氢化可的松的剂量转化成等量的表中所列的其他制剂，需将剂量除以效力分数。

b. 治疗采用

(1)肌注：4.4mg/kg 或 130mg/m^2，每日一次。

(2)口服*：6.6mg/kg 或 200mg/m^2/d。

c. 治疗的维持

(1)肌注：1.3～2.2mg/kg 或 40～65mg/m^2，每日一次。

(2)口服*：2～3.3mg/kg 或 60～100mg/m^2/d。

d. 发生感染时：如果正在接受大剂量糖皮质激素治疗的患儿发生感染，应当给予 2～3 倍生理维持量的糖皮质激素 3 或 4 天，然后恢复大剂量。

e. 长期维持：除了用于替代治疗(如艾迪生病和先天性肾上腺皮质增生症的治疗)和某种恶性病的治疗外，用于长期维持治疗的糖皮质激素 2 天的总量可以一次性给予，每 48 小时一次，这样做并不降低疗效但可以减少副作用。患儿可获得正常生长，并能减少发生库欣样(cushingoid)面容的机会。

2. 氟氢可的松：每日 0.05～0.2mg，分二次服。

3. 氯化钠：1～3g/d(如果患儿能够服下可给包有肠溶衣的钠丸)。如出现水肿应当减量。

4. 增加剂量：如出现中至重度的急性疾病、手术、创伤，或已达理想的糖皮质激素稳态后的其他应激反应，需要给予额外的糖皮质激素(2～3 倍维持量)。

* 分 4 次间隔 6 小时(较常用)或分 3 次每 8 小时一次，总量约约 50%在清晨给予。

其他推荐

1. 如果皮质激素已经用了 1 个月以上，需逐渐停用，突然停药可引起严重的“反跳”，极少数可出现肾上腺功能不全症状。

2. 过去曾接受过皮质激素长期治疗的患儿，如遇手术、严重感染或其他明显的应激，应当给予皮质激素。

3. 接受维持量皮质激素的患儿如发生水痘，糖皮质激素的剂量应当增加至药理水平（即 2 倍于维持量），在这些情况下停用糖皮质激素可有致命危险。

4. 应用外用的皮质激素治疗炎性皮肤病可引起大量皮质激素的吸收。

需要手术的患者皮质激素的应用：对于过去或现在有肾上腺皮质功能不全，且需进行手术的患者，皮质激素的用法如下：

1. 手术前：术前 24 小时给予 2 倍于维持量的糖皮质激素口服。

2. 术中：给予氢化可的松琥珀酸钠（Solu-Cortef）1 ~ 2mg/kg 静脉滴入，持续 6 ~ 12 小时。

3. 术后：继续静脉给药直至恢复口服摄入。尽早开始用口服制剂，每日给予维持量的全量。

肾上腺皮质功能亢进

1. 库欣综合征

儿童期库欣（Cushing）综合征的主要表现是由糖皮质激素和雄激素过量分泌引起的，可导致不同程度的碳水化合物、蛋白质、脂肪代谢异常和男性化。在非医源性的疾病，还可有盐皮质激素和肾上腺雄激素的过量产生。

库欣综合征女性更常见，12 岁以下的儿童，非医源性病例常是由肾上腺肿瘤引起，可出现偏身肥大。库欣综合征是用皮质激素治疗的常见结果，偶可与原发性肾上腺皮质增生或继发于垂体嗜碱细胞瘤或某种可产生 ACTH 的异位肿瘤同时发生，已有报告有些病例可自发缓解。

临床表现

症状和体征：

1. 由碳水化合物调节激素过量分泌所致：“水牛样”肥胖，面部最明显，颈部和躯干也可发生，肩胛区有脂肪垫是特有的。其他表现包括易疲劳，肌肉无力，紫纹，多血质面容，易出现青肿瘀斑，骨质疏松，食欲增加，生长落后，高血糖，心理障碍和背疼。

2. 由雄激素分泌过量所致：表现包括线样生长速度增加，多毛，痤疮，不同程度的阴蒂或阴茎增大，骨骺成熟加速，声音变粗，大女孩可出现月经不调。

3. 由盐皮质激素分泌过量所致：可发生钠潴留并伴有高血压（水肿罕见）。

实验室检查：

1. 血清氯和钾水平可降低。

2. 血清钠、pH 和二氧化碳含量可增高、

3. 血和尿皮质醇水平增高，可失去正常的昼夜节律。

4. 尿中游离皮质醇、17-酮类固醇、17-羟皮质类固醇和 17-生酮类固醇排泄通常增加。应当测游离皮质醇。ACTH 分泌增加见于肾上腺增生和分泌 ACTH 的非内分泌肿瘤患者。肾上腺增生者血皮质醇和 17-羟皮质类固醇可被大剂量地塞米松抑制，肾上腺肿瘤则不能被抑制。

5. 嗜酸细胞计数低于 50/μl。

6. 可出现单纯糖尿，或伴有对碳水化合物不耐受和高血糖（糖耐量曲线呈"糖尿病"型）。

7. 腹部超声、CT 或 MRI 扫描、放射性胆固醇摄入研究在肿瘤定位方面可能是有帮助的。

治疗

由于几乎所有儿童期的原发性肾上腺功能亢进病例均是由肿瘤引起，需要进行手术切除（如果可能的话），术前和术后推荐用促肾上腺皮质激素来刺激非肿瘤部位的肾上腺皮质，因为它通常已萎缩，皮质激素应当在术前 1 或 2 天给予，连续应用直至术后。有必要补充钾、生理盐水和氟氢可的松。

垂体手术是治疗库欣病的一种可供选择的方法，放疗对于控制库欣病可能也有效。

预后

如果肿瘤是恶性的，预后差；若为良性，经适当的药物和手术治疗后可望治愈。

2. 先天性肾上腺增生症（CAH）

男性化是先天性肾上腺增生或肿瘤最常见的结果，母体内的来自于内源性、外源性和肿瘤的雄激素也可能是新生儿患者的病因。

先天性肾上腺生殖器综合征（由肾上腺增生引起）是一种由肾上腺皮质酶类缺乏所引起的、伴有先天性代谢异常的常染色体隐性遗传病，已知包括下列各种类型：

1. 21 羟化酶缺乏（约占全部病例的 90%），导致 17-羟孕酮不能转化为 11-脱氧皮质醇，轻型只引起男性化，严重病例还伴有失盐和电解质紊乱。

2. β-羟化酶缺乏，11-脱氧皮质醇不能转化为皮质醇；表现为男性化，通常伴有高血压。

3. 17-羟化酶缺乏，该酶在肾上腺和性腺均缺乏，可出现高血压、男性化、闭经和类无睾症。

4. 部分性或完全性 β-羟类固醇脱氢酶缺乏症，不能将 D^5-孕烯醇酮转化为孕酮，男性可伴有不完全性男性化、尿道下裂和隐睾。女性可出现不同程度的男性化，可发生严重失钠，完全性患儿死亡率高。

5. 胆固醇碳键裂解酶缺乏，伴有先天性脂样的肾上腺增生。临床特征类似于3β-羟类固醇脱氢酶缺乏症(见上文)。

女性 CAH

先天性肾上腺皮质增生症(假两性畸形)，外生殖器异常包括阴蒂肥大，伴有部分至完全的阴唇融合，常常形成泌尿生殖窦，身高生长过快，骨龄加速，患者肌肉过度发达，阴毛过早出现，痤疮多，声音低沉。

女性假两性畸形也可由母亲在妊娠头三个月服用雄激素、孕激素、己烯雌酚及其他相关激素引起，或由可导致男性化的母体肿瘤引起。这些病例出生后症状消退。

男性 CAH(早熟性巨生殖器巨体)

在男性，过早的性发育是沿着同性的方向发展的。先天性双侧肾上腺增生患儿，出生时可表现正常，但生后头几个月即有阴茎增大，阴囊变黑，皱褶变得更明显，出现痤疮、阴毛和腋毛，睾丸一般仍小，没有精子生成。其他症状和体征类似于女性。如果病因为肾上腺或睾丸肿瘤，可通过触诊或用超声显像、CT 或 MRI 发现肿瘤。无论男女肾上腺肿瘤偶可引起女性化，导致男子女性型乳房。

实验室检查

21-羟化酶缺乏：血和尿肾上腺雄激素和睾酮增高，脐带血和新生儿血中 17-羟孕酮升高达诊断水平。醛固酮可降低，失盐型可出现过量的钠丢失。

β-羟化酶缺乏：11-脱氧皮质醇(和它的四氢衍生物)，17-羟类皮质激素，脱氧皮质酮，17-酮类固醇和睾酮水平增高。

17-羟化酶缺乏：17-酮类固醇和 17-羟类皮质激素水平降低，醛固酮、皮质酮和脱氧皮质酮水平增高。

β-羟类固醇脱氢酶缺乏：除 D^5 复合物外血和尿中所有肾上腺类固醇水平均降低。

胆固醇碳键裂解酶缺乏：所有类固醇排泄均明显降低。

肿瘤：脱氢异雄酮的排泄可明显增高。

地塞米松抑制试验

如果给予地塞米松 2～4mg/d 口服，每日 4 次，连用 7 天，血和尿代谢水平降低，可诊断为增生而不是腺瘤。

影像学检查

使用对比材料的生殖图像可显示泌尿生殖窦的存在。肾脏移位和肾上腺区域的钙化可见于肿瘤患者的尿路造影照片或普通平片。21-和 11β-羟化酶缺乏患儿如未经治疗，1 岁后骨骺 X 线片呈典型的骨龄加速。

治疗

先天性肾上腺皮质增生症：

1. 氢化可的松：约 20～25mg/m^2/d 口服，可对肾上腺产生抑制作用，获得正常的线样生长。初始剂量为婴儿 10～25mg/d，年长儿 25～100mg/d，该药应当一天分几次口服，总剂量的 2/5 清晨给予，另 2/5 晚间给予，达到抑制后，需要用维持量

继续控制，常用量为 10～15mg/m²/d。

2. 盐皮质激素：对于肾上腺生殖器综合征的失盐型患者，用氟氢可的松和氯化钠治疗是必要的。

3. 糖皮质激素：在急性严重的应激，手术或中度感染性疾病期间，糖皮质激素应当加量（增至 3～4 倍）。

4. 手术治疗：女孩如有阴蒂异常增大或过度敏感，有时需行阴蒂缩小或部分切除术，但可推迟到 1 或 2 岁，直至治疗效果被确定。阴唇融合和尿生殖窦的外科矫正需要几次手术才能完成。

肿瘤：因为恶性病变在临床上无法与良性者区别，故一旦发现肿瘤应立即手术切除，术前与术后治疗与由肿瘤引起的库欣综合征治疗相同。

病程和预后

未经治疗的先天性肾上腺增生症患者整个儿童期可表现为早熟的男性化。因为骨骼成熟加速，患者儿童期高大但成人期矮小。适量的皮质激素治疗可使患儿获得正常的生长和性成熟。

女性假两性畸形误被当作男孩抚养 3 年以上者，如果此时再改变她们的性别可产生严重的心理障碍。

如果男性化是由肿瘤引起，手术切除后症状和体征的进展将停止。阴毛、色素沉着和声音变粗可消失或持续存在。

3. 原发性醛固酮增多症

原发性醛固酮增多症可由肾上腺肿瘤或肾上腺增生引起，其特点是感觉异常，手足搐搦，虚弱，周期性“麻痹”，低血钾，高血压，碱性尿，蛋白尿，代谢性碱中毒，碳水化合物不耐受，血浆肾素活性降低，多尿，低渗尿，且对加压素无反应。尿醛固酮水平增高，但其他类固醇水平是可变的，肾上腺肿瘤可通过 CT、超声显像或 MRI 显现出来。肿瘤的治疗需靠手术切除。对于肾上腺增生者，如果用药理剂量的糖皮质激素治疗 2 个月仍无效，则推荐用次全或完全的肾上腺切除术。

继发性醛固酮增多症的发生，可能是由于前列腺素增加，此型肾素和醛固酮水平均增高，没有高血压（巴特综合征），它与伴有肾小球旁器增生和肾脏电解质丢失的肾血管病有关。

肾上腺髓质疾病

嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤是一种少见的肿瘤，可发生于任何有嗜铬组织的部位（如肾上腺髓

质，交感神经节，颈动脉体等）。该病可有家族性（如多发性内分泌腺瘤病Ⅱ型），在儿童期该肿瘤常常是多发的和双侧的。

临床表现

嗜铬细胞瘤的临床表现是由肾上腺素或去甲肾上腺素（或二者均有）过量分泌而引起，有焦虑和头疼发作者应当疑诊本病。其他表现有心悸，眩晕，虚弱，恶心，呕吐，腹泻，瞳孔扩大伴有视力模糊，腹部和心前区疼，脉速，高血压（常为持续的），热时感到不适。症状可以持续，出现上述所有表现，加上乳头水肿、视网膜病和心脏增大。

尿和血儿茶酚胺水平增高，24 小时尿总儿茶酚胺、变肾上腺素和香草扁桃酸的尿排泄明显增加。**警告**：对肿瘤的机械刺激或组胺或酪胺可引起发作！酚妥拉明（立其丁）试验的结果阳性，但该试验对嗜铬细胞瘤并不特异。常规 X 线片可显示肾脏移位。可通过腹部超声显像、CT 或 MRI 对肿瘤定位。

治疗可采用手术切除肿瘤，但术中突然发作和死亡并非少见。已有人推荐术前给予心得安和酚妥拉明口服，以阻止术中可能出现的血压剧烈波动，药物治疗包括用苯氧苄胺缓解高血压，心得安减轻心动过速和心室节律障碍。

预后

除了那些由于长期持续的血管或肾脏改变而引起的症状外，其他症状痊愈后可完全缓解，如果不给予治疗，可发生严重的心、肾和脑损害。

糖 尿 病

胰岛素依赖型糖尿病（IDDM）或Ⅰ型糖尿病（过去称为青少年糖尿病），是发生于 40 岁以下人群糖尿病的主要类型，以胰岛素产生的逐渐丧失为特征。尽管美国的患儿多数已不再出现酸中毒（由于能被职业医生早期诊断），但如果长期得不到治疗酸中毒仍可发生。

非胰岛素依赖型糖尿病（NIDDM），或Ⅱ型糖尿病，主要发生于 40 岁以上的超重人群，但也可发生于超重的青少年，称为儿童期发生的成人型糖尿病（MODY）。NIDDM（和 MODY）病人胰岛素产生通常增高，病因与胰岛素活性降低有关。治疗采用减轻体重、运动、口服降糖药和高纤维饮食。开始不需要用胰岛素，通常不发生酸中毒。

暂时的糖尿病可发生于新生儿，不需要用胰岛素治疗。同样，某些儿童疾病的应激状态可导致高血糖和糖尿（甚至轻度的丙酮尿），通常不需要用胰岛素治疗。

但这些儿童的约25%有胰岛细胞抗体，最终可能发生Ⅰ型糖尿病。

病因

目前认为Ⅰ型糖尿病的病因包括遗传素质、环境因素(如病毒或化学物质)和免疫反应。遗传因素与HLA的DR_3和DR_4有关。此外，HLA-DQβ链的第57位如为天门冬氨酸，则被认为具有保护作用，不易发生糖尿病，它的缺如提示对糖尿病有易感性。尽管存在这些遗传联系，在新诊断的患儿中75%没有密切的家庭成员患有Ⅰ型糖尿病。

目前认为Ⅰ型糖尿病有一个逐渐发病的过程，在出现胰岛素依赖前数年前驱糖尿病患儿的血清中可出现免疫的标志(胰岛细胞抗体[ICA]，胰岛素自身抗体[IAA]和其他抗体)。

临床表现

症状和体征：

1. 早期表现：三个主要症状是烦渴，多尿，包括夜尿或遗尿，体重下降(或体重不增)，精神不振常见。酮体的存在可导致恶心和呕吐，继之出现酮血症和酸中毒，呼出气有烂苹果味，深大呼吸(Kussmal)，最终昏迷。

2. 慢性并发症：糖尿病患儿的1/3可发展为关节挛缩，尤其是五指，但一般不会致残。严重的糖尿病视网膜病和早期肾病发生于1/3患糖尿病10～20年的青少年和年轻的成人。轻度的肾脏改变，如微观动脉瘤，是很常见的。严重的肾脏和视网膜并发症更可能发生于长期的血糖控制不良或高血压患者。吸烟也可增加出现并发症的风险。甲状腺增大出现于20%的青少年糖尿病患者，5% TSH水平升高(亚临床型甲状腺炎)。在患有IDDM的青少年中心理问题似乎也很常见。值得庆幸的是，由长期血糖控制不良而引起的生长迟缓和肝大(Mauriac综合征)目前已非常罕见。再者，由于已经认识到再发性酮症酸中毒几乎均由中断胰岛素注射引起，该病的发生率已大大降低。

实验室检查：包括糖尿，空腹血糖 > 120mg/dl或6.7mmol/L，餐后2小时血糖 > 200mg/dl或11.1mmol/L。随机血糖超过300mg/dl(16.6mmol/L)通常提示有糖尿病。葡萄糖耐量试验一般没有必要，但如果要做，方法是给予葡萄糖1.75g/kg(最大量为75g)口服。对于处于临界状态的患者，测定抗体水平可能是有帮助的。其他检查包括酮尿，高脂血症，血浓缩和酮酸血症。静脉pH是检测酸血症程度的最好指标。糖化血红蛋白HbA_1c水平升高可见于新诊断的、病程长的或控制不良的患者。胰岛素水平通常测不到，但在患有MODY的肥胖青少年可以升高(C肽水平也是如此)。

治疗

教育：糖尿病的教育至关重要，它可使得家庭具有安全感，胜任胰岛素注射，血糖测定，尿酮体测定，掌握低血糖和他们必须面对的其他紧急状况处理等。这通常要求父母双方均参加培训，大约需要 3 天（但取决于学习的速度）。

胰岛素：伴有中等量或大量酮尿，没有酸中毒，也没有脱水。不需要静脉输液治疗的大多数患儿，开始治疗用正规胰岛素 IM（每 1 小时）或 SQ（每 2～3 小时），剂量为 0.1～0.2u/kg。酮尿消失后即开始用正规胰岛素和长效胰岛素（通常用 NPH，见表 23-7）混合制剂，剂量为 0.5～1.0u/kg/d。如果发病时没有酮尿，表示有较多的内源性胰岛素产生，通常开始剂量为 0.25～0.5u/kg/d。总量的 2/3 在早晨给，1/3 晚间给，最好在餐前 30～60 分钟给予，4 岁以下患儿通常仅需要 1/2～2u 的正规胰岛素，4～12 岁的患儿需要 1～5u 的正规胰岛素，青春期患儿需要 5～10u 的正规胰岛素。总量的剩余部分用长效胰岛素。第一周胰岛素用量需通过电话严密监测，并配合家庭血糖监测。至青春期，胰岛素用量一般需要增加，可达到 1.5u/kg/d。

表 23-7　胰岛素的生物利用度特征的总结

	人胰岛素类型	起效时间	高峰时间	持续时间
短效	普通胰岛素 Actrapid，Velosulin	30～45min	2～4h	5～7h
	Semilente，Semitard	30～60min	4～6h	6～8h
中效	Lente，Lentard，Monotard	2～4h	8～10h	15～18h
	NPH，Insulatard，Protaphane	2～4h	8～10h	12～14h
长效	Ultralente，Ultratard	4～5h	8～14h	15～18h

饮食：现已得到的 5 年资料显示，接受限糖饮食，其他食物随意食用的患儿，与食用一种特殊的美国糖尿病联合会规定饮食（最初用于控制体重，如果体重有问题现仍然有用）的患儿血糖控制相似。如果采用规定饮食，24 小时热量摄入为 1000 千卡加上额外的每岁 100 千卡直至 2500 千卡。热量通常 55% 来自碳水化合物，20% 来自蛋白质，25% 来自脂肪。间食用于胰岛素作用的高峰时间或运动前以防

止低血糖(通常在3~4PM,有时在10~11AM),睡前应坚持用含有蛋白质和脂肪的固体间食有助于预防夜间低血糖。

院外管理:多数儿童和青少年,每天应当测3次血糖(清晨,晚餐前和睡前),可以用诊断性的试纸条测(即糖条),它是通过比色方法靠视觉来估计血糖浓度,也可用血糖测量仪来测。理想的空腹血糖水平(或禁食2小时或以上任意时间)依年龄不同而异:<5岁=100~200mg/dl(5.5~11.1mmol/L);5~11岁=80~180mg/dl(4.4~10.0mmol/L);12岁及以上=70~150mg/dl(3.9~8.3mmol/L)。这些目标的制定考虑到了继发于低血糖脑损伤的风险和婴幼儿低血糖症状难以辨认的因素。相比之下青春期的患儿,由于发生微血管并发症的风险增加,理想血糖的标准应当降低一些,如果血糖浓度超过240mg/dl(13.3mmol/L),或有自觉不适,必须检查尿酮体水平。体格检查应当每3个月进行一次,尤其应注意视网膜、甲状腺、肝脏、注射部位、手指(看测血糖的针刺部位及有无挛缩)及神经系统检查。并应强化患者对本病的理解。青春期后糖化血红蛋白A_1c(糖包被的血红蛋白)水平应当每3个月测一次,HbA_1c正常值为6.2%,12岁以上儿童病情控制良好者HbA_1c低于7.8%,5~12岁儿童应低于8.5%,5岁以下儿童应当在7.5%至9.3%之间。血糖控制不良最常见是由于胰岛素剂量不适当、遗漏胰岛素注射、注射过频,饮食控制不良或注射时间不当。

影响糖尿病控制的其他因素:

1. 运动:剧烈的运动能够减少胰岛素的用量。每天坚持中等量运动是有益的。但患者应当尽量避免剧烈运动,除非他们事先摄入了额外的碳水化合物或减少了胰岛素的剂量。

2. 感染:对于糖尿病患者来说任何感染都是严重的,它能够完全搅乱经过治疗所建立的平衡,使胰岛素的需要量增加。感染可诱发酮症酸中毒。严重感染期间,常需要额外补充小剂量的正规胰岛素,每2~4小时一次,直至丙酮尿消失。如果患者有中等量或大量的酮尿,血糖水平超过150mg/dl(8.30mmol/L),每天胰岛素总的用量应增加10%~20%,用正规胰岛素每3小时给一次;如果存在呕吐但没有酮症酸中毒,最好将每日胰岛素的用量减半;如果出现高血糖和尿酮体再补充正规胰岛素;如果呕吐较严重需要给予含糖饮料(如苏打水)以维持血糖在正常水平。

3. 手术:在择期手术以前,应当在晨起给予常规剂量一半的长效胰岛素,继之(在术前、术中和术后整个胰岛素作用期内)给予5%或10%葡萄糖缓慢静滴。术中和术后早期应当监测血糖,如果血糖水平超过300mg/dl(16.65mmol/L),或出现了中等量或大量的尿酮体,可给予正规胰岛素持续静脉滴流,速度为0.05u/kg/h。如果患者不能很快恢复经口进食,应当继续静脉补充葡萄糖和电解质,如果需要,还要继续静脉给胰岛素。术后第一天,如果患者能够恢复进食,可给予常规剂量的长效胰岛素。应当尽快重新建立经口喂养和常规的胰岛素注射制度。

4. 低血糖的预防：低血糖的预防对于4岁以下脑仍处在发育期的儿童尤为重要。低血糖和低血糖后的高血糖(Somogyi现象)可能由胰岛素过量而引起。在胰岛素用量超过1.5u/kg/d的儿童，应当怀疑胰岛素过量，尽管在青春期猛长期相对的胰岛素抵抗可导致胰岛素的用量达1.5u/kg/d或更多。所有家庭都应当接受关于低血糖及其如何处理的教育。多数医生推荐家庭应备有胰高血糖素(每支1.0mg)以备应急(10岁以下儿童0.3mg，10岁以上0.5mg(SQ或肌注)。

糖尿病酮症酸中毒
(糖尿病昏迷)

临床表现

症状和体征：糖尿病酮症酸中毒以明显的口渴和多尿为特征；继之出现恶心，呕吐，腹痛和周身不适，迅速出现脱水和酸中毒(pH < 7.3)，呼吸变得深长而费力，头疼，烦躁，昏睡；木僵，最终可出现昏迷；体格检查可以发现患者易激惹，昏睡或意识不清。并且有明显的脱水。皮肤粘膜干燥，口唇樱红，眼窝凹陷，血压低，脉搏快而细弱，存在过度换气，体温低，呼出气有"烂苹果"味。腹部可表现为弥漫性肌紧张和压痛，提示有急性腹部病变。此外，还可发现诱发因素(感染，创伤，中断胰岛素注射，情绪不安等)的症状和体征。

儿童高渗性非酮症糖尿病昏迷的症状已有报告，其特征为存在严重的高血糖、脱水和代谢性酸中毒，也可继发于高钙血症，病程短，很少有或没有多饮与多尿，这些患儿通常有胰岛素抵抗。治疗上应当应用足量的胰岛素(首先应经非肠道途径给予等渗的液体)使糖代谢正常，如果该病是由高钠血症引起，不需要用胰岛素。

实验室检查：包括糖尿，酮血症，酮尿症，高血糖。可以有酸中毒，按pH不同将酮症酸中毒分为重度(pH < 7.1)、中度(pH7.1 ~ 7.2)和轻度(pH7.2 ~ 7.3)血清钠和氯水平及血浆二氧化碳结合力降低。血钾和无机磷水平开始可增高，但由于这些元素在体内总的含量减少，随着酸中毒的纠正血中水平将迅速下降。总蛋白、血红蛋白和血尿素氮水平可增高，常存在白细胞增多及红细胞压积增加。

治疗

目标：恢复循环，纠正液体和电解质缺乏，重建正常的碳水化合物代谢，根除引起酸中毒和高渗状态的病因。

急救措施：

1. 如果糖尿病酮症酸中毒严重需住院治疗。轻度酸中毒患者不需住院，使患

儿保持温暖，但应避免过热，不要给麻醉药或巴比妥类药。

2. 如果存在休克，应给予白蛋白和其他抗休克治疗（见第 28 章）。

3. 判定脱水和休克的程度可通过体格检查和详细询问病史，以确定有无近期体重丢失。

4. 留尿验尿糖和尿酮体，尤其应注意尿比重及有无感染。

5. 取静脉血验 pH，二氧化碳，氯化钠，钾，葡萄糖，无机磷，尿素氮和酮体水平。非酮症酸中毒患者测血乳酸水平也有价值。

6. 胰岛素的用法如下：

a. 在知道血糖值以前不要静脉给胰岛素，尤其是先前已给予皮下注射胰岛素的患者。

b. 如果有输液泵，即应用泵按 0.1～0.2u/kg/h 的速度持续静脉输注正规胰岛素。可将正规胰岛素 30u 加入 150ml 0.9% 的氯化钠中，配成的溶液即为每 5ml 含 1u 胰岛素，如果在使用前用 50ml 该溶液冲管，管上的胰岛素结合位点即可饱和。可以用肌注类似剂量的胰岛素代替静脉给药，但需要每小时重复一次。不管采用哪种途径给药，均需每小时测血糖。轻症患者可以每 2～4 小时皮下注射胰岛素一次，严重脱水者除外，因为他们对药物吸收变异较大。

7. 很少需要用洗胃来缓解腹胀和减轻呕吐。

8. 液体和电解质的用法如下：

a. 首先，用生理盐水来纠正细胞外脱水、休克、缺氧和肾功损害。如果酸中毒严重，即应用含下列成分的溶液代替生理盐水：钠 150mEq/L；氯 100mEq/L；碳酸氢盐 50mEq/L。治疗开始的头 1～2 小时液体量为 10～20ml/kg（防止脑水肿），这指的是开始 8 小时总的液体量，如果有休克，则有必要用白蛋白或其他扩容剂。

b. 下一步，给予 50% 的生理维持液（通常不含碳酸氢盐）按计算的速度输入，以补充既往丢失量、生理需要量和继续丢失量。

c. 当尿量和有效循环满意，血 pH 在 7.1 以上，呼吸深大的体征开始消失（通常 1～2 小时），即应使细胞内的电解质恢复正常（钾和磷）。尽管血清钾和磷浓度通常正常或在早期有酸中毒时可升高，但随着酸中毒的纠正其水平可明显下降。

d. 补充剩余的水缺乏（在继续补液阶段），如果血糖降至 250mg/dl 以下，即应向静脉液体中加入 5% 的葡萄糖。

一般治疗：

1. 查明引起酸中毒的原因，并开始适当的治疗。

2. 如果不能自行排泄需要留置插管（很少需要）。

3. 需经常测尿酮体、血糖和二氧化碳、静脉 pH 和血电解质（开始 4 小时应每小时测 1 次）。

4. 为判定补钾的效果，给予连续或间歇性的心电图监护是有帮助的。

5. 12～18 小时后，如果没有呕吐，该日液体和电解质需要量的剩余部分可通过一

种适当的媒介口服给予(桔汁、生姜啤酒或牛奶)。一般酮症纠正后呕吐即消失。

6. 进一步的液体和电解质治疗参见第 5 章。

预后

如治疗及时而且得当,预后是好的。大多数严重的副作用和后遗症是由中枢神经系统并发症引起。可通过纠正液体和电解质的丢失,避免高血糖、脱水或酸中毒的过度纠正,以使发生这种情况的风险降至最低。反复的酸中毒发作是由于没有选择合适的胰岛素、存在情绪问题、中断胰岛素治疗或有慢性反复发作的感染。

低血糖症
(参见第 7 章新生儿低血糖症)

低血糖可发生于糖尿病患者接受了过量的胰岛素,没有进食或剧烈运动后,未患有糖尿病的儿童,除非血糖低于 40mg/dl,新生儿低于 30mg/dl,一般不诊断低血糖。但实际上有行为或其他问题但从没有资料证明血糖水平低的儿童常被诊断为低血糖。

1 岁以内婴儿已知最常见的严重低血糖的原因是不适当的胰岛素分泌。在低血糖发作期间,胰岛素水平相对于血糖浓度来说不适当地升高,如果对胰腺进行组织学检查,一些病例可有胰岛细胞肥大,其他病例可有胰岛细胞数量过多。它们是由胰腺小管产生的(胰岛细胞瘤)。治疗包括避免胰岛素刺激(单纯的碳水化合物和某种氨基酸即亮氨酸),二氮嗪试验(10 ~ 20mg/kg 可抑制胰岛素释放)可以试用。如果这种疗法不成功,即需要将胰腺切除 80% ~ 90%。

1 ~ 5 岁儿童低血糖的最常见原因是功能性的空腹后低血糖(酮症性)。功能性的空腹后低血糖常见于男性,出生体重低于 2500g 的新生儿,小于胎龄儿或有轻微神经行为异常的儿童。在发病前的 24 小时常有呕吐、食欲减退或不能进食的病史,清晨惊厥伴有尿中出现酮体在小婴儿是常见的。治疗包括避免过度禁食,当小儿患病或出现异常行为时监测尿酮体,如果酮体阳性,应当鼓励患儿吃富含单糖的食物,若有呕吐,需静脉补充糖和液体以预防脱水。

胰岛细胞瘤是已知的可引起 6 岁以上儿童严重低血糖最常见原因。此时可发生不适当的胰岛素分泌,有时肿瘤需借助于术中超声发现,治疗方法是手术切除肿瘤。

有些病例低血糖的原因尚不能发现(第Ⅳ种,特发性自发低血糖,表 23-8)。应当注意与遗传代谢病鉴别,尤其是低血糖同时伴有呕吐、惊厥、喂养困难、颅内压增高和肝大体征者。

表 23-8 低血糖

分类	临床和实验室所见	治疗
Ⅰ. 出生前疾病 (1)胎儿营养不良(胎盘功能不全) (2)败血症,糖尿病母亲婴儿,胎儿红细胞增生症 (3)新生儿冻伤 (4)低血糖,心脏增大,肺水肿	糖尿病母亲婴儿,患有胎儿红细胞增生症的新生儿可有高胰岛素血症,对胰岛素性的刺激可有反跳性低血糖,血中胰岛素与葡萄糖的比例升高,表中所列的其他疾病常有肝糖原和脂肪储存的排空和空腹后低血糖	经外周静脉输入10%~20%葡萄糖,一般经口喂养,存在高胰岛素血症时应避免或慎用胰岛素性的制剂(如精氨酸,50%葡萄糖)
Ⅱ. 高胰岛素状态 (1)胰岛细胞增生 (2)胰岛细胞腺瘤或腺癌 (3)胰岛细胞增殖症 (4)亮氨酸敏感 (5)Beckwith-Wiedemann综合征	总的来说,这些原因易发生空腹后低血糖,或对胰岛素的刺激产生反跳性低血糖。诊断有赖于空腹状态或用葡萄糖、氨基酸(如亮氨酸、精氨酸)、胰高血糖素或甲苯磺丁脲(1-5)促发胰岛素(分泌)后出现胰岛素或胰岛素原水平的异常增高;或出现EMG三联征的临床特征,即先天性脐疝、巨舌、和巨人症,伴有腹部器官肿大(5)	(1)避免胰岛素的刺激 (2)儿茶酚胺或二氮嗪(或二者均用) (3)低单糖饮食,有时需用低亮氨酸饮食 (4)胰腺切除
Ⅲ. 功能性空腹低血糖(酮症性低血糖)	表现包括有小于胎龄儿的病史,1岁至6岁间发病,有低血糖、酮症和给予胰高血糖素刺激后血糖反应低平二联征,患者在禁食期间糖异常,伴有肝脏处理内氨酸异常	通常给含碳水化合物和蛋白质多的饮食,避免长时间空腹
Ⅳ. 原发性神经疾病(中枢性)	低血糖常见于患有各种类型神经系统疾病的患儿,尚未发现有明确的代谢异常模式,尽管高胰岛素血症不是一个特征	多餐,必要时可给抗惊厥药
Ⅴ. 代谢病 (1)肝糖原储积症 (2)肝糖原合成酶缺乏 (3)果糖不耐受 (4)枫糖尿症 (5)肝脏1,6-二磷酸酯酶活性缺乏	明确诊断有赖于酶的测定,给予胰高血糖素刺激时血糖反应低平(1,2和5),有摄入果糖后出现低血糖的病史(3),或特殊的气味(4)有助于诊断	(1和2)通常用富含碳水化合物的饮食喂养、营养过度,严重的Ⅰ型糖原储积症可能需要门静脉与腔静脉分流,(3和4)严格避免能诱发本病的物质

续表

分　类	临床和实验室所见	治　疗
Ⅵ. 内分泌功能不全综合征 (1)垂体低功 (2)肾上腺皮质功能不全 (3)肾上腺髓质功能不全(Broberger-Zetterström 综合征) (4)先天性甲状腺功能减低症 (5)胰高血糖素缺乏	明确诊断需要靠生化法检测出激素的缺乏，有生长发育停滞和生长障碍的病史和垂体低功的特征：(1)皮肤色黑，(2)相对于胎龄的体重异常，(3)有助于诊断	给予所缺乏的激素替代治疗
Ⅶ. 严重的营养不良 (1)慢性腹泻 (2)肝脏疾病	特征包括空腹后低血糖，糖原和脂肪贮备减少	营养恢复

临床表现

症状和体征：包括虚弱，饥饿感，易激惹，晕厥，出汗，情绪改变，上腹疼，呕吐，神经质，心动过速，低体温，步态不稳，意识恍惚，震颤和惊厥。给予葡萄糖后症状可缓解。如果不予治疗，低血糖可导致广泛的中枢神经系统损伤，症状性低血糖常伴有智力倒退，人格不健全，甚至死亡。病程和预后不尽相同。

实验室检查(表 23-8)：

1. 发作时血糖水平降低，没有严格的界限即低于多少为异常，但持续的或反复发作的血糖水平低于 40mg/dl，伴有低血糖的症状和体征，即需要做进一步检查。

2. 与当时的血糖水平相比血清胰岛素水平可以不适当地升高，导致高胰岛素状态。

3. 没有哪一项有关血糖调节的试验足以证实低血糖的诊断，也没有哪些联合试验可以查明所有儿童低血糖的机制。

治疗

特殊类型低血糖的长期治疗概括于表 23-8。在明确诊断以前紧急处理通常是必要的，包括下列各项：

葡萄糖：

1. 经外周静脉，以恒定速度输入 10% ~ 20% 葡萄糖，维持血糖在可以消除中枢神经系统症状的水平（即新生儿 30mg/dl，儿童 40 ~ 50mg/dl）。如果怀疑有高胰岛素血症，应避免推注浓缩的葡萄糖溶液，以防止高胰岛素血症的反跳（在婴儿期和儿童期不需要 50% 的葡萄糖溶液）。

2. 如果患儿意识不清，且没有医生在场，应指导其家属按下列方法给予葡萄糖：将配制好的葡萄糖放在患儿的颊和齿龈之间或舌下，如果 10 分钟后仍无反应，给予胰高血糖素 0.5ml（0.5mg）深部肌肉注射，如果没有反应，10 分钟后可再给予 0.5ml 胰高血糖素注射。

3. 如果已明确低血糖不是由高胰岛素血症或先天性代谢病引起，经任何途径给予碳水化合物都是安全的，没有低血糖反跳的风险。

4. 如果糖尿病患儿出现意识丧失，诊断考虑为胰岛素反应，应静脉输入 20% ~ 25% 的葡萄糖溶液，直到 1ml/kg，这将有助于消除胰岛素反应。

药物：

1. 一般来说，药物治疗仅适用于已明确诊断者（表 23-8）。

2. 如果心脏呼吸状态允许，儿茶酚胺（如水剂的肾上腺素或皮下注射的油剂肾上腺素[Sus-Phrinel]）是有帮助的，对于未确诊的病例有避免刺激胰岛素分泌的独特优点。

3. 皮质类固醇、促肾上腺皮质激素和胰高血糖素对于控制低血糖是有帮助的，但它们可以刺激胰岛素的产生，对于新生儿胰高血糖素的作用是难以预见的。高胰岛素状态时胰高血糖素是有用的，促肾上腺皮质激素和皮质类固醇偶可缓解急性短期的低血糖发作。

4. 对于严重的慢性高胰岛素状态，二氮嗪的口服制剂是有效的。二氮嗪是一种非利尿的制剂，对于控制慢性特发性的低血糖和某些高胰岛素血症病例是有价值的，剂量为 5 ~ 20mg/kg/d。副作用包括多毛、骨骺成熟加速、高尿酸血症、水潴留、中性粒细胞减少、免疫球蛋白 G 的减少。如果对二氮嗪治疗没有足够的反应，应考虑尽快行胰腺次全切除术。

5. 近来研究指出生长抑素的类似物对于治疗儿童高胰岛素血症是有效且安全的。生长抑素可抑制胰岛素分泌。

6. 镇静药和抗惊厥治疗对于减少惊厥和神经肌肉的兴奋性是有帮助的。（此外苯妥英还有减少胰岛素刺激的作用）。

饮食：对于功能性空腹后酮症性低血糖患者，应提供富含碳水化合物的饮食，并适当限制生酮的食物。

1. 处于高胰岛素血症状态者，应避免进食单糖和亮氨酸、精氨酸含量高的食物，可用代谢缓慢的长链碳水化合物。

2. 给予少量多餐（每日 6 餐或更多）。在 24 小时内以固定的间隔喂养患儿，

并在餐后 30～45 分钟给予少量的碳水化合物食品是必要的。

手术治疗：对于上述方法仍不能控制的高胰岛素血症患者，应通过手术将其胰腺切除一部分(如果有肿瘤，应切除)。

预后

及时治疗，尽快使血糖恢复正常，预后好。

半乳糖血症

半乳糖血症是一种常染色体隐性遗传病，发病率为 1:40000 活产婴。该病是由于半乳糖-1-磷酸-尿苷转移酶(GATL)活性的先天缺乏所致，而该酶是半乳糖-1-磷酸转化所必需的。杂合子个体该酶的活性降低。半乳糖血症的特征包括：呕吐，喂养困难，肝大，白内障，智力障碍(不普遍)，新生儿期黄疸，未经治疗者常发生大肠杆菌败血症甚至死亡。其他表现包括肾脏的 Fanconi 综合征、卵巢衰竭、血中半乳糖和红细胞半乳糖-1-磷酸水平增高。通过筛查试验可在新生儿期对该病作出诊断，这已列为新生儿筛查的一部分。

第二种类型的半乳糖血症是由于半乳糖激酶缺乏，不影响肝脏、肾脏和中枢神经系统。生后头几个月即可发生白内障。

治疗方法是去除饮食中的半乳糖(尤其是牛奶和奶制品)。这将阻止该病症状和体征的出现，已出现症状者病情也会得到改善。年长儿可逐渐耐受正常饮食，卵巢衰竭至青春期时应予治疗。

已生育过半乳糖血症孩子的母亲如果再次妊娠，饮食中应限制半乳糖。

糖原储积症

许多影响糖原合成和降解的疾病已被描述，包括：

Ⅰ型(von Gierke 病)：Ⅰ型是糖原储积症的最常见类型，是一种累积肝脏和肾脏的常染色体隐性遗传病，生后或婴儿早期即发病，其特征包括厌食、体重下降、呕吐、惊厥和昏迷。肝脏和肾脏肿大，生长障碍，伴有"娃娃脸"的肥胖，还可有出血倾向；实验室检查包括葡萄糖-6-磷酸酶缺乏，肾上腺素和糖原耐受曲线低平，血脂、乳酸和丙酮酸水平升高，肝脏中有异常的糖原储积。治疗包括多次进食富含碳水化合物的饮食，有时需在夜间经胃管进食。

Ⅱ型，Pompe 病(麦芽糖酶缺乏)：表现包括肌肉无力，心脏增大，舌大，肝大，智

力正常，溶酶体酶 α1，4-葡萄糖苷酶缺乏。

Ⅲ型，Cori 病：Ⅲ型累积肝脏、横纹肌和红细胞，临床特征类似于Ⅰ型但不那么严重。脱枝酶缺乏（淀粉 1，6-葡萄糖苷酶或缺少 1，4-葡聚糖转移酶），肝大是其典型表现。

Ⅳ型，Andersen 病（支链淀粉病）：表现包括肝脏和网状内皮系统中糖原水平异常。对糖原和肾上腺素反应减弱，分枝酶缺陷（淀粉 1，4-转糖苷酶），肝脾肿大，严重的肝硬化，腹水，典型者在婴儿期即死亡。

Ⅴ型，McArdle 综合征：Ⅴ型（肌肉磷酸化酶缺乏）累积骨骼肌，临床上可见肌肉无力，僵硬，易疲劳。肌肉磷酸化酶缺陷。

Ⅵ型，Hers 病：Ⅵ型在临床表现上类似于Ⅰ型但较轻，肝脏磷酸化酶缺乏。

Ⅶ型：其他类型包括葡萄糖磷酸变位酶、磷酸果糖激酶、磷酸己糖异构酶活性降低。表现包括肌肉无力，其他糖酵解酶的部分缺陷，AST（SGOT）、血浆醛缩酶和磷酸肌酸激酶水平升高。

苯丙酮尿症
（智力发育不全性苯丙酮尿症）

苯丙酮尿症是一种常染色体隐性遗传病，典型的是由苯丙氨酸羟化酶缺乏所引起的。

临床表现

受累儿童（常常是黄头发，蓝眼睛）出生时表现正常，很快出现呕吐，易激惹，鼠尿味，皮肤出现斑块状的湿疹样病变，惊厥，精神分裂样的人格，脑电图异常。如果未予治疗，将出现智力障碍（偶见未经治疗者有正常的智力）。受累者活动过多、行为乖僻、出汗多，血和尿苯丙氨酸水平明显增高。Phenistix（苯丙酮尿测试纸）Reagent Strips 或枯草杆菌抑制试验阳性（小婴儿更有价值）。某些正常的婴儿，特别是那些有生理性黄疸的新生儿，血苯丙氨酸水平可暂时升高（> 6mg/dl）。尿中常存在邻羟基苯乙酸。

治疗

应当给予低苯丙氨酸饮食（58 + 18mg/kg），以保持血浆苯丙氨酸水平在 5 ~ 10mg/dl 之间。如果在生后头几周即开始给这种饮食，即可防止出现严重的智力障碍，也有报告显示可给患儿母乳，并同时给予缺少苯丙氨酸的牛奶代用品。饮

食应当根据患儿的营养状态和血苯丙氨酸水平调整，以保证该饮食既能足以限制苯丙氨酸以防止该病的表现出现，又能提供足够的苯丙氨酸以防止低苯丙氨酸血症发生。因为后者可导致营养不良、生长发育障碍和脑损伤。目前一般推荐1岁之内每周测一次血苯丙氨酸含量。已确诊的病例，适当的饮食可阻止疾病的发展，出现人格和症状改善而非智力缺陷。几年以后可中止治疗。

苯丙酮尿症妇女哺乳期间血苯丙氨酸水平应维持在正常范围，以降低其可能不是苯丙酮尿症后代出现异常（如生长和智力障碍，小头畸形）的风险。

某些新生儿可有暂时的高苯丙氨酸血症，他们的尿代谢产物正常，不需要治疗。

（辛颖译，魏克伦审）

遗传与先天异常 | 24

Eva Sujansky, MD

确定遗传病最重要的问题是对患儿明确预后及治疗措施。确定诊断时还需要评出再发风险，并应说明父母可否再生育。传统的遗传病有染色体异常、单基因异常、多因素异常。现代分子遗传学可以进一步明确遗传病的病因，统称为非传统型遗传。这些疾病中包括生殖腺的嵌合性、单亲双染色体(单亲二体)、邻近基因综合征及线粒体遗传。

染色体异常

正常人除生殖细胞外每个细胞均有46条染色体(来自父方、母方各23条)，若细胞分裂期发生错误可导致染色体异常。进入了细胞的染色体数目不相等(染色体不分离)引起染色体畸变；染色体断裂，出现异常并组成新的染色体，导致结构异常。仅有少数染色体畸变者发育成新生命，可有多种结构畸变。染色体畸变约占全部新生儿的5%。染色体数目畸变中最常见的是三体型或单体型。染色体结构畸变中有：缺失(一条染色体结构有部分缺失)、重复(一条染色体部分结构出现重复)、易位(一条染色体的部分区域掺入另一条染色体内)。如果染色体总数正常称为平衡易位，不平衡易位者可导致染色体部分区域形成单体型或部分为重复型。常见的染色体结构异常有染色体内部分倒置，称为臂内倒置。并有环形染色体(一条染色体的两个末端有丢失或缺失后，两个新的末端接合，形成环状染色体)。

嵌合染色体是指某个体的不同细胞出现两种不同数目的染色体。例如，一名唐氏综合征(Down syndrome)患儿为嵌合型染色体，即有些细胞染色体数目正常，另一些染色体为21三体型。

染色体术语表(命名表)

染色体分析结果，应用细胞遗传学的常规标准做出报告。参见下列举例：

46，XY：正常男性。

46，XX：正常女性。

47，XY，+21：21三体男性(注意：符号"+"应描绘于染色体号数的前边)

46,XX,4p－:4号染色体短臂(p)缺失(注意:符号"－"是表示缺失,符号应描绘于染色体部位的后边)。

46,XX,5q＋:5号染色体长臂(q)复制。

45,XX,－14,－21,＋t(14;21):45条染色体有一个正常的14号和一个正常的21号,另有1条染色体是14与21错误组合形成一条易位的染色体。

46,XY,t(1;8)(q^{32}:p^{22}):1号染色体的长臂(q)3区2带与8号染色体短臂2区2带之间易位。

临床特征

染色体畸变的病儿可能有以下异常表现。先天变形、发育迟延、智能低下、产前和/或产后生长迟延(低下)和/或性征异常。此类病儿也常有其他一些发病原因,如胎儿酒精中毒、双亲为近亲血缘、围产期缺氧、不能排除有无染色体异常。脆性X综合征XXY和XYY常伴有发育异常。通常常染色体异常时(1～22号染色体)发病率与致死率均高于性染色体X与Y异常。某些染色体异常者可能表现学习和行为方面有异常;全部染色体中三体型或单体型多于染色体缺失,染色体缺失比染色体重复与小片段缺失为多见,缺失型的临床异常表型多于重复型。表24-1列出某些染色体畸变的特征。

表24-1 染色体缺失综合征的临床表现

综合征	特　征
21三体Down综合征	Mongoloid眼斜,虹彩有斑点,舌突出,第三囟门,耳位低,颈项皮肤过多,单一指皱折屈曲与第5小指内弯,第1、2趾趾间距增宽,皮肤斑点状与肌张力低下,先天性心脏病(心内膜缺损、室中隔缺失等)
13三体症	虹膜缺损,毛细血管瘤,头颅骨皮肤缺失,甲过度突出,多指,足底呈轮椅样,无嗅觉(嗅觉缺失),唇裂与腭裂,先天心脏病,尿道畸形
18三体症	anti-mongoloid眼斜,眼睑短裂隙状,小嘴,小下颌,耳廓畸形,耳位低,桡骨突起,胸骨短,指位畸形(第二指与第三指重迭(交错),第5指与第4指重迭),指甲发育不全,轮椅样足、先天性心脏病,痉挛状态、喂养困难
Turner综合征45,X	面呈三角形,anti-mongoloid眼斜,耳廓畸形,颈宽或颈蹼,盾胸,乳间距增宽,手足水肿,第4指骨、第5掌骨和跖骨变短,肘外翻,身材矮小,原发性无月经,先天性心脏病,特别是主动脉缩窄,大多数IQ正常,不育症(不能生育)。

续表

综合征	特　征
Klinefelter 综合征 47，XXY	身材高，青春期小睾丸，女性型乳房，类无睾者，常有轻度智力低下，伴有学习与行为异常，不育症
Wolf-Hirschhorn $4p^-$	鼻梁突起（罗马华伦外貌），眼距宽，眉间高，眉弓畸形，鼻呈鸟嘴，嘴畸形，进食困难
$13q^-$	若涉及 14q 节段，射线缺失，视网膜胚细胞瘤
8 重组综合征（复制 $8q^{22} \rightarrow q^{ter}$，$8p^{23} \rightarrow p^{ter}$ 缺失）	似西班牙祖系，额宽，鼻孔上翘，人中长，上唇薄，下唇厚，耳位低，短头畸形，足底 3 条皱纹，先天心脏病（CHD）
$18q^-$	眼深位，耳道畸形，耳廓畸形

诊断

用于染色体检测的组织

1. 外周血淋巴细胞，采数毫升无菌的肝素抗凝血。

2. 皮肤或其他组织（性腺、胸腺）取自死后或将消毒的组织片段放入组织培养基中或无菌的盐液中（不能放入福尔马林液中），并立即送到细胞遗传试验室。

3. 骨髓是唯一有丝分裂组织，可立即做染色体分析。因此，采骨髓做染色体分析能早期获取结果（6～12 小时），如并发复杂性先天心脏病的新生儿疑有 12 三体症需立即采骨髓做染色体分析。

4. 羊膜细胞或绒毛膜常用于产前诊断。

染色体分析技术

1. 常规的染色体检查，用于分析染色体组型（从1～22号和性染色体排列为成对的染色体），所有染色体都有明带与暗带的区别，每对染色体均有一定的特征。应用常规技术可检测染色体数目的异常，并可检测出染色体片断的结构异常。

2. 高分辨染色体检测是一更为精细的检测技术，能检测出较小的结构异常。

3. 脆性 X 检查，此种检测用于发现 X 染色体长臂末端脆点（$Xq^{27.3}$）的特殊技术，并发 X 连锁特殊型的智力低下，称为脆 X 综合征。本试验是采用无叶酸、无胸

腺嘧啶的培养基，可增强脆点的检测，有 80% 的男性和 60% 的女性可具有该脆点基因。最近，分子学分析研究已发现该脆点基因。证实了正常人的胞嘧啶磷酸鸟嘌呤二核苷酸少于 200 个碱基对有重复，而该脆点基因携带者相当于 500 个碱基对有前突变。患有脆 X 综合征者可超过 600 个碱基对有重复(全突变)。分子学检测假阴性的结果明显少于细胞遗传学的检测。

4. 染色体易脆性的检查。染色体过度断裂与重排有助于明确某些单基因综合征的诊断，如 Blom 综合征、凡可尼贫血、共济失调—毛细血管扩张(毛细血管扩张共济失调症)等。如果临床疑及上述某一疾病时，采用染色体易脆性检测可明确该病有无染色体异常。

5. 荧光位点杂交(FISH)。依据分子学检查的主要技术，可发现染色体高分辨检查时难以测出的隐蔽的染色体重排。FISH 还可用于染色体组型正常，而临床已怀疑的疾病，特别是染色体异常(如 $4p^-$ 或 21 三体)；此外，还能证实染色体异常起源的实质性原因，以及其他异常染色体，如显示出标记性染色体。

6. 染色体绘色。本法也是一种分子学检测技术，与 FISH 法的原理相似。对每一个体的染色体可全部采用不同颜色的 DNA 探针确定，即整个染色体有不同的"色泽"，此项技术在细胞遗传试验室尚未常规应用。

应用原则

细胞遗传学检测适用于个体染色体分析，应依据重要的诊断信息，如患者有异常表现，畸形等。实验室则根据诊断方面可以选择较为适用的技术手段。

再发风险

1. 染色体数目异常常是偶发的；但是，有些家族表现有连续的遗传性倾向；因此，此类患儿再发风险是 1% ~ 2%。

2. 染色体结构异常：新的染色体结构畸变(双亲为正常的染色体)，可能因性腺(生殖细胞为嵌合性)而再发风险较低。如果双亲之一为平衡的染色体重排，则染色体结构畸变的再发风险明显增多。此种特殊的风险性与染色体倒置和重排类型有关。

预防

1. 对家族史再发风险较高者，如：既往有染色体畸变患儿，双亲有平衡易位，或者有多次流产胎儿史，均应早期确定予以预防。

2. 产前诊断。妊娠 14 ~ 16 周羊膜穿刺或于妊娠 9 ~ 10 周采集绒毛膜标本作产前诊断。

单基因异常

多数遗传病是由于单基因突变而发病。其中有些疾病比较少见，患单基因病者约占人群的1%。已明确的单基因病的全部目录可参考 Victor A. Mckusick 的《人类孟德尔遗传》专著。

除男性 X 与 Y 染色体之外所有基因均为成对的(等位基因)。成对基因位于成对染色体上的相应位置(位点)；如每对等位基因均来自母系和父系各一方。根据基因位点与遗传方式可辨认显性基因(成对基因之一是异常的基因，即杂合子状态即可引起发病)与隐性基因(成对的两个基因均为异常者的纯合子方引起发病)；常染色体基因位于 1～22 号常染色体上，而性连锁基因位于 X 染色体(主要的)和 Y 染色体(很少)上。故单基因病包括由常染色体显性与常染色体隐性、x-连锁显性和 x-连锁隐性。

常染色体显性遗传

遗传要点

1. 垂直传递：可连续几代有发病者。

2. 男女两性均可发病：任一性别均可传递，如果双亲任何一方有患病者均可传给子代的男性或女性。

3. 双亲中有一个为正常另一为异常的基因均可能传递给每一个子女。故子代中发病风险为 50%。

4. 显性遗传病其临床表现不尽相同，无论是患者本人还是家系中患病的严重程度常不一致。

5. 每代中可有不发病(非外显)或是跳跃式：如有些具有异常基因的个体不表现任何临床症状。

显性遗传病可无家族史的原因

1. 胚胎为新的突变。

2. 外显率低。

3. 非父系。

4. 表型模拟：由不同病因引起相似的临床表型。

临床特点

显性遗传病可以于出生时发病或于晚期发病，常常是于3岁左右或40岁左右发病。因此有些疾病，其父母虽有某些遗传病的致病基因，于症状前期采用DNA技术有可能澄清其子女的基因型。

常染色体显性遗传病的代表病种有神经纤维瘤者、Marfan综合征、骨生成缺陷、Huntington病和成人型多发性肾囊肿。

常染色体隐性遗传

遗传特点

1. 双亲均为杂合子携带者，即双亲每个人的成对基因中一个是正常的基因，另一个是异常基因。携带者通常为正常的临床表型，但可有异常的检测结果，因此，应做携带者检查(如镰状细胞病，Tay-Sachs病等)。

2. 近亲婚配者子代发病率增高：近亲婚配的双亲之间携带相同的等位基的几率增加。

3. 双亲均为致病基因携带者，其子代获得相同的异常等位基因而发病的几率为25%，从双亲中传递一个正常基因与一个异常基因的携带者几率为50%，可能传递为两个正常基因的几率为25%。

4. 水平传递：双亲中无异常的临床表现，即双亲为正常，但子代中的兄弟姐妹可能有发病者。

5. 亲代均为携带者，而所有子代均发病：双亲携带的两个异常等位基因必复制一份相同的拷贝传给子代。

临床特点

常染色体隐性遗传病比常染色体显性遗传病多为严重。第一胎受累的病儿不能做出正确的诊断者，当有多次发病患儿时应在出生前做出正确的评估。常见的常染色体隐性遗传性疾病有：婴儿型多囊肾、血红蛋白病、纤维囊性病、眼-皮肤白化病、Meckel综合征、其他异形综合征、多数先天性代谢病。

X-连锁隐性遗传

遗传特点

1. 最常见于男性患者：男性仅有一个X染色体，若有一个突变的隐性基因必然发病，因为在y染色体上没有相似可以补充的等位基因。

2. 有患病的男性时其同胞中的女性不发病，因为女性有两条 X 染色体。每个细胞中的 X 染色体其中之一随机地呈现静止状态。因而，女性的细胞中有 50% 为突变性基因，50% 为正常基因，可有足够的正常功能。

3. 少数情况下女性偶尔也有轻度症状，比如 X 染色体出现不随机的失活性而异常基因呈明显的活性时，女性也可患病。

4. 患病的男性不传递男性：因为儿子的 Y 染色体来自父亲，X 染色体来自母亲。

5. 患病的男性其异常 X 染色体的基因均传给女儿，因此女儿均为携带者。

6. 携带者女性 X 染色体上有异常的基因有 50% 的几率传给子代：女儿均为携带者，儿子则为患者。

临床特点

X-连锁性疾病多数见于男性，女性也可能有相似的临床表现。

受累的女性通常有轻微症状，这是由于每个细胞中 50% 的正常 X 失活性，而异常 X 表现活性。少数情况下，女性可能同男性一样受累发病。这些病例中，做染色体分析可以提示有无 X 染色体单体性或 X 染色体结构异常。

X-连锁隐性遗传病常见有血友病、Duchenne 肌营养不良(DMD)、眼白化病，以及 X-连锁智力低下综合征，包括有脆 X 综合征。虽然基因为 X-连锁，但是脆 X 综合征的遗传不一定精确地(严格性)按着 X-连锁遗传原则传递：男性与女性为突变前的个体则表现为无症状的携带者，男女两性中的任一个体 X 染色体的基因为突变型基因，则表现临床症状。因此，基因组检测对临床表现有一定作用；前突变须通过女性改变全部的突变过程。

X-连锁显性遗传

1. 其原则与 X-连锁隐性遗传相似，但杂合子女性也可发病。

2. 临床特点：本组遗传病较为少见，常见者如色素失调症与抗维生素 D 佝偻病。

单基因病的诊断

1. 体格检查 应检查患者有无特征性表现，例如，有多发性的咖啡红斑、神经纤维瘤、虹膜小结节等，常是Ⅰ型神经纤维瘤病有意义的诊断依据。

2. 家族史 如果几代中男女两性多数成员患有神经变性疾病史，符合常染色体显性遗传，甚至无特殊检查也应考虑诊断。

3. 实验诊断 应针对疾病的特点，如先天性代谢病需检查酶的缺陷，囊性纤

维变可有分泌功能异常，假肥大型肌营养不良做肌肉活检可有多量明显的肌营养异常等改变。

分子学检测

1. 直接检查法

先决条件：对已知的特殊性突变，并备有增加或消除任一种应答性的限制酶识别位点，如片断性位点凝胶移动可识别正常与异常基因。本检测法有100%的可靠性，对家族史阴性的患者也可做出诊断。如可检出突变性疾病、假肥大型肌营养不良、视网膜胶质神经瘤、神经纤维瘤病、21-羟化酶缺失、血友病、强直性肌营养不良、脆X综合征等。

2. 间接检查法 采用连锁分析法可确定。如果是一未知的突变基因，而已知染色体的基因位点即可进行检测。

先决条件：家系中多数成员患病者可利用多聚酶DNA标记与未知的基因片断紧密连锁，若所标记的基因与探测的疾病基因之间呈紧密连锁时可采用更多的DNA进行连锁分析，连锁分析率增加者可证明其精确性。若多数患病者与未患病家系的成员，其致病基因超出标记基因的范围，致诊断结果不易精确。可做连锁分析的疾病有神经纤维瘤病、结节性硬化、视网膜细胞瘤、DMD携带者、脊型肌萎缩等。

由于PCR技术的发展使DNA的检测取得很大进展。此项技术检测时间和过程短，取样少，且经济有效。有利于症状前、产前及轻病人的诊断。

单基因病的预防

下述的配偶情况可涉及对患病子女的选择权。

1. 提供人工受精：父亲患有X-连锁或常染色体显性遗传病，或者双亲均为常染色体隐性基因携带者。

2. 提供卵子行宫内受精：适合于母亲不带有异常的常染色体显性或X-连锁基因。

3. 产前诊断：分子学试验有助于疾病检测者可做产前诊断直接法或连锁分析。

4. 采取极体或合子早期实行前植人试验正进一步发展。

多因素遗传

许多家族中的遗传病不仅限于单基因的遗传方式。还有一些多基因与原因不明的环境因素共同影响发病。根据最近统计分析资料有所证实，至少有两种传统

的多因子再发风险的缺陷病：唇裂和腭裂及先天性心脏缺损。有关信息虽未明确，但至今多因素再发风险原有的评价仍有参考价值。

临床特点

多因素遗传病常见于先天性畸形如先天性心脏病、唇裂和/或腭裂、先天性髋脱位、幽门狭窄、腹腔瘤、先天性巨结肠、神经管缺陷与畸形足；常见的智力低下；晚发型的高血脂、高血压与变应性疾病；正常身高、色素沉着与智力。家族中常有散发或多数成员患同类多因素疾病。患病者相对再发风险的增减已统计出各种疾病的再发风险度。

多因素遗传病的再发风险不像单基因病较为恒定，如亲代有常染色体显性遗传病其子女再发风险为50%，兄弟姐妹均可患同样病，家族中呈直系亲属发病，与性别无明显关系，各成员的病情严重程度各异。通常，一级亲属(父、母、子女)患病者最常见的多因素遗传病，其再发风险为3%～5%，一级亲属中有两个患病者再发风险约为10%。

预防

1. 患儿双亲需了解有关再发风险的信息与资料。
2. 产前诊断(超声、甲胎蛋白)可检出先天畸形。
3. 对患有多因素疾病风险增高者，必须紧密监护再发风险，早期预防并发症。

非传统性遗传

性腺嵌合

不是一种新突变的基因，而是一组配子导致性腺嵌合。为此，两个临床表现正常的双亲可能有两个或更多的子代发病，模拟常染色体隐性遗传。如成骨发育不良Ⅱ型(致死性)曾以常染色体隐性方式发病，经分子遗传学分析确定为性腺嵌合，其再发风险尚不清楚，约5%～10%。

单亲二体

正常情况下，每对染色体其一来自父方，另一条染色体来自母方，而单亲二体的两个等位基因起源于亲代任何单方。做染色体分析仍为正常，不能检出异常的

单亲二体。只有做分子分析采用特异型多聚酶标记，可确认亲代染色体的来源，曾证实为单亲二体的有 7、11、15 等常染色体与 X 染色体，单亲二体已有如下疾病：Beckwith-Wiedemann，Prader-Willi 病，血管源性综合征等病。也曾发现纯合子囊性纤维病儿是来源于母亲的单亲传递，也曾证实 X 和 Y 两种染色体通过患有血友病的父亲传给儿子发病，单亲二体也涉及产前与产后生长发育低下的某些病例（Russell-Silver 综合征）与胎儿死亡。

特征

本组疾病的特征是根据来源于亲代的基因而所表达的特点。例如，来源于母亲的单亲二体型 15 号染色体可导致 Prader-willi 综合征，来源亲代任何一方的单亲二体型均可引起血管源性综合征。

邻近基因综合征

以往曾经确定的变形综合征其病因未清楚。目前经显微镜下可发现染色体有缺失，从而可了解成线型排列在染色体上的一些基因位点（即邻近基因）。近代已明确的邻近基因综合征有 DiGeorge 综合征（$22q^{11}$ 缺失）、Miller-Dieker 综合征（$17p^{13}$缺失）、WAGR 综合征（Wilms 瘤、无虹膜、生殖泌尿畸形、发育迟滞）其基因位点在 $11p^{13}$、视网膜神经胶质瘤——智能低下基因位点在 $13q^{14}$。

线粒体遗传

除细胞核内有基因突变之外，人类还可因线粒体基因突变而致病。线粒体位于细胞质内，正常的线粒体基因功能对人的正常能量代谢有非常重要的作用，比如氧化磷酸与 ATP 的形成，它对神经系统功能、心脏与外围肌肉的正常功能有特殊重要作用。故线粒体基因突变对上述器官组织有重要的不利作用，通过卵子的细胞质内线粒体进行遗传（精子的细胞质含量很少），因此线粒体病是通过母系传递，受累的男性通常不能使子代发生突变。线粒体遗传主要可引起 Leber（勒伯尔）视神经萎缩及各种神经肌肉病、生殖系统疾病。

系谱（家系）分析原则

1. 家系阴性者不能排除单基因病，常常可能为新的突变，或为显性基因外显率低，常染色体隐性与多因素遗传。

2. 几代中均有相同疾病者可符合常染色体或 X-连锁显性遗传。

3. 主要为男性发病，有关女性成员没有发病或者女性仅有轻度受累者：多为

X-连锁隐性遗传(仅传递给男性发病)或是线粒体(不经过男性患者)遗传。

4. 有同胞发病者,多符合常染色体隐性遗传、性腺(细胞)嵌合,或为多因素遗传。

5. 亲属中受累的病人呈散发性或不规则方式发病者多符合多因素遗传。

先天性代谢异常

先天性代谢异常(IEM)是由于代谢途径阻断而发病。其临床表现是由于任一阻断的底物蓄积或是正常代谢反应产物缺陷而导致发病。先天性代谢异常多为常染色体隐性遗传病(此点极为重要)。临床中常以急症表现,应立即予以处理,早期诊断对预防发病及降低死亡率很重要。IEM 患儿应由代谢病治疗中心的专业医师进行治疗,医生检查时高度怀疑 IEM 的诊断者,及时做相应的实验检查。

怎样识别先天性代谢异常(IEM)

1. 当新生儿疾病发作时以急症表现:呕吐、拒食、黄疸、嗜睡或烦躁不安,或智能改变等一系列症状以及特殊气味,或同胞中、母系的姨舅等子代中的新生儿有死于不明原因的病史。

2. 典型 Reye 或 Reye-连锁综合征:脑病、呕吐、肝肿大等。

3. 呈特殊周期性呕吐,或伴有酸中毒。

4. 神经系统/智能(精神)方面的急剧改变,如共济失调、癫痫发作、新生儿期肌张力过高或儿童期肌张力过低。

5. 智能低下,特别是发育缓慢或发育倒退。

6. 难以解释的代谢失调:酸中毒、高氨酸血症、高糖血症。

7. 不常见的气味:嗅到汗脚气味、鼠尿味。

8. 面容粗陋,物理检查发现与贮积症有相符的体征(参见下述)。

9. 以往曾是健康的婴儿,出现难以解释的急剧恶化而突然死亡。

先天性代谢异常的病例,于近亲婚配的血缘家族史中发病率明显增高,子代中或母系男性亲属有难以解释的婴儿期死亡者。对某些食物有反感,或一当改变饮食时易出现病状(随饮食变化出现症状)。

可疑的物理检查所见:有头发异常,视网膜改变(视网膜色素变性或有樱桃红斑),角膜混浊,面容粗陋,肝肿大,骨骼异常改变,头小畸形或头大畸形,肌张力异常,乏力。如间断感染不能除外 IEM,因为这些疾病常于感染期间出现症状。如半乳糖血症患革兰氏阴性败血症时发病风险增高。面容表现异常和/或先天畸形不能排除 IEM(表 24-2)。

IEM的分类

糖代谢异常(如:半乳糖血症、糖原贮积症、果糖不耐受、原发性乳糖酸血症..)
氨基酸代谢异常(如:苯丙酮尿症、高酪氨酸血症、枫糖尿症、同型胱氨酸尿症、非酮性高血糖症、尿素循环症如转氨甲酰酶缺乏症)。
有机酸尿症(如:戊二酸血症、Ⅰ型和Ⅱ型甲基丙二酸血症、原发性乳糖酸血症、异戊酸血症)。
脂肪酸氧化缺陷(如:长链和中链酰基辅酶 A(CoA)脱氢酶缺乏:(LCAD、MCAD)。
嘌呤代谢病(如:Lesch-Nyhan 综合征,即容貌有毁综合征)。
溶酶体贮积症(如:粘多糖、Hurler 综合征、粘脂贮积瘤如甘露糖或Ⅰ-细胞病、脂质沉积症如尼曼-匹克病)。
过氧化酶病(如:Zellweger 综合征)

临床和试验特点列表于 24-2。

表 24-2 先天代谢缺陷的临床表现与实验特点

	糖类代谢异常	氨基酸代谢异常	有机酸代谢异常	脂肪酸氧化异常	嘌呤代谢异常	溶酶体贮积病	过氧化酶异常
△神经系统发育							
智力/发育低下	+++	+++	+++	-	+-	+++	+++
发育倒退	-	-	+	-	-	+++	+++
急性脑病	+++	+++	+++	+++	-	-	-
癫痫发作	++	+++	+++	+	-	+++	++
共济失调/运动障碍	-	+	++	-	+++	-	-
肌张力低下	++	++	++	+++	-	+	+++
肌张力增强	-	++	+++	-	++	+	-
行为异常	-	++	++	-	++	+++	-
△生长							
生长不足	+++	+++	+++	-	-	+	-
身材矮小	++	-	+	-	-	++	-
大头畸形	-	-	+	-	-	+++	++
小头畸形	+	++	+++	-	-	+	-

续表

	糖类代谢异常	氨基酸代谢异常	有机酸代谢异常	脂肪酸氧化异常	嘌呤代谢异常	溶酶体贮积病	过氧化酶异常
八 全身状况							
呕吐/食欲不振	++	+++	+++	+++	-	-	++
厌食/贪食	++	+++	+++	+++	-	-	-
异味	-	++	++	-	-	-	-
畸形面容	-	+	+	-	-	+-	++
先天畸形	-	++	++	-	-	-	++
八 器官异常							
肝肿大	+++	-	++	+++	-	+++	+++
肝病/肝硬化	++	+	-	-	-	-	+
脾肿大	-	-	-	-	-	++	+
骨骼发育不良	-	-	-	-	-	++	++
心肌病	++	-	+	+++	-	++	-
呼吸急促/呼吸深快	++	++	++	++	-	-	-
出疹	-	++	++	-	-	-	-
秃发或毛发异常	-	+	++	-	-	-	+
白内障或角膜混浊	++	-	-	-	-	++	-
视网膜异常	-	+	+	-	-	++	++
频发感染	++	-	++	-	++	-	-
聋	-	-	+	-	-	++	-
△一般化验							
低血糖	+++	-	++	++	-	-	-
高氨血症	-	++	++	++	-	-	-
代谢性酸中毒	++	++	+++	+++	-	-	-
呼吸性碱中毒	-	++	-	-	-	-	-
乳酸丙酮酸中毒	++	-	+++	++	-	-	-
肝酶活性增高	++	++	++	+++	-	+	+
中性粒细胞减少或血小板减少	+	-	+	-	++	+	-
酮	+++	++	+++	-	-	-	-
低酮症	-	-	+	+++	-	-	-

诊断(评价)

1. 婴儿与儿童急性发病:检测血液:全血细胞计数、血氨、血糖、酸碱基、肉碱总量与游离量。尿:pH、底物、酮、有机酸、氨基酸。其他检查如 CSF 甘氨酸、血浆乳酸和丙酮酸,是否异常取决于年龄和特殊病状。

2. 儿童伴有智能发育/体格发育迟延:检查血液:全血细胞计数,酸碱基、氨基酸。尿:氨基酸,有机酸、粘多糖、酮、pH、基于上述检查的结果以及临床表现、尿低聚糖结果可助确定诊断,血乳酸与丙酮酸或其他一些检测为代谢评价的常规,参考表 24-3。

表 24-3 先天代谢病诊断标本来源与处理

试 验	说 明
酸-碱状态	须合理精确地计算阴离子间隙,血气标本应保存于冰点下立即分析
血 气	不要用止血带采血,保存于冰点下立即分析
血乳酸与丙酮酸	不要用止血带采血,标本保存于冰点下立即分析,防止丙酮酸还原乳酸。正常值是于空腹休息状态所测
氨基酸	应检测尿与血中的氨基酸,如果排除非酮症高糖血症,应测 CSF 中的甘氨酸。正常值检测是空腹采血所测。尿应无菌,如果尿检测为阴性,可经尸体解剖,分析测定肝、肾或玻璃体
有机酸	应分析尿,如果未发现结果,于尸检中检测肝、肾、玻璃体
尿粘多糖	尿浓度的变化,可导致筛查结果的错误,需了解为哪种粘多糖病,所测值是否升高或正常,如 Morquio 型粘多糖病没有异常的粘多糖尿
酶检测	需特殊技术测定,遇热可引起酶活性减低,应采全血测定。若经输液或维生素治疗后,测定结果可能为正常。白细胞或成纤维细胞分析前应保存在冰冻条件下。成纤维细胞瘤可于死后 72 小时内由皮肤活检获得,肝、肾组织应于死后立即取标本,及时保存在 -70℃的冰冻条件下保存以待检测

急性 IEM 发病婴儿与儿童的处理(治疗)

1. 必须及时给予恰当的治疗,并须立即诊断有无高血氨与酸碱失调。同时再做其他检查。

2. 停止进食(停止蛋白质与所有糖的摄入,葡萄糖例外)。

3. 静脉注入大量充分的葡萄糖以阻止分解代谢过程。
4. 采用透析与药物治疗高氨酸血症。
5. 采用重碳酸盐治疗酸中毒。
6. 确定诊断后要制定特殊治疗方案。

IEM 的特殊治疗

治疗的目的是补偿由于代谢失调引起代谢途径的障碍。增补代谢缺陷(如尿循环异常补偿精氨酸),从食物清除有害物质(如苯丙酮尿症排除苯丙氨酸),提供辅酶(如治疗甲基丙二酸血症等提供维生素 B_1),经药物清除蓄积物质(如异戊酸血症),或置换缺失的酶(输入或移植)等较为理想的治疗。予以持久解决基因置换的研究也将有待实现。

先天畸形儿童的评价

胎儿于宫内期间受到许多异常或不利因素,使正常形态发生分裂;影响手掌皱纹的折屈、指甲发育不良、眼动方向异常、内眦折叠、耳廓畸形等。

病因学

由于染色体畸变单基因缺失均可引起发育畸形,许多不利的环境因素如致畸药物、或与多种因素相结合而致畸。约有 50% 的畸形儿不能确定致畸病因。

发病机理

依据发病机理,畸形分为变形与畸形,即畸形起源于内在因素如染色体畸变;变形起因于外在的机械压力作用于正常发育的胎儿,如子宫不正常的收缩、破裂等阻断胎儿正常发育,如羊膜带干扰身体的正常形态或引起手指不正常的分离。

胎儿畸形的评定

1. 胎儿畸形应依据特殊症状而诊断。并须恰当地评定预后和再发风险(如唐氏综合征),应对新生儿期表现的畸形予以校正诊断,以免影响治疗及预防(如 13、18 三体症)。

2. 对发育迟延或智力低下的儿童有畸形表现者,有助于明确产前、围产期或

产后引起畸形的致病原因。

3. 多发性畸形儿应经专业医师查出主要的畸形特征，如发现耳廓畸形者，有可能并发高频率的听力丧失者。

4. 有些畸形特点的儿童，应鉴别不同的多发性缺陷，如先天性心脏病可有多种综合征，如 Noonan 综合征常并发先天心脏病。

确定综合征的原则

1. 诊断畸形儿须发现家系成员中与正常人及其家系中各代表型有无变异，如痴呆面容等。

2. 并发多种综合征的家系成员中，临床表现常有变异的可能性。有些临床医师对综合征的认识有限而易误诊，特殊综合征应深入进行检查，可能发现人类多种畸形。

3. 应对综合征予以鉴别诊断，以提高确诊率。如采用 X 线检查发现最常见的室中隔缺损并发的异常综合征。

4. 对某种特殊的综合征不能确定诊断者，应推迟确诊时间，需定期检查修正诊断（青少年或儿童期最易显现病状）。晚期儿童发生新的症状时，可能明确诊断，或采用新开展的辅助诊断技术予以确诊。

致畸因素对畸形发生的作用

胎儿对潜在的致畸药物有易感性，致使畸形发生率增高，许多环境因素均有潜在性的致畸作用，仅有少数因素证明可能为致畸原。列表如下：

感染因素：风疹病毒、巨细胞病毒、弓形虫、疱疹病毒、水痘病毒
药物与药用制剂：酒精、可卡因、抗惊厥药、维生素 A 衍化剂
母亲患病：糖尿病、苯丙酮尿症
宫内情况：子宫畸形、双胎

致畸作用的先决条件（前提）

1. 致畸量：致畸剂量对人有重要作用，可从致畸原信息服务部门或临床遗传中心获取有关信息。

2. 胎儿的遗传素质：有些胎儿受到已知的致畸原的侵袭，但不一定发生不良影响；由于遗传素质的特点可使致畸原代谢、排泄，以致不受到有害影响。

3. 胎儿发育的易感期：当某一器官发育期间遭到 X 线照射可引起先天畸形、

胎儿后期受 X 线照射，对神经系统有不良作用。

4. 注意：不能排除病人可有其他致畸原因时，依据临床异常表现，可考虑有染色体畸变或单基因综合征。

智力低下

美国智能缺陷协会有关智力低下(MR)的标准是：智商低于正常平均 2 个标准差以下(IQ < 70)，并可有行为方面的缺陷，有与智力低下相重叠伴有听力丧失，或无听觉障碍者均应以区别。诊断儿童智力低下时，应想到有正常智力潜在性的可能，不能忽略智力低下的早期诊断，否则不利于治疗。每一名医生对 MR 的诊断依据是 IQ < 70。MR 的发病率大约是 2% ~ 4%。

智力低下的病因

多因素智力低下(生理性、家族性智低)约占全部 MR 的 90%，本组大多数的智力低下略低于一般人群正常的 IQ。轻度智低(IQ 在 70 ~ 50)，多数无明显的畸形，最多见于社会低层，有阳性家族史成员中有轻度智低者。双亲中有一名智低者，其子代约 20% 有智低；两名双亲患 MR 约有 40% 的子代患智低；双亲为正常者，子代有 1 名为智低者再发风险约为 50%。

儿童中其余分类的智低约占 10%，占人群的 0.3%，其中少数儿童为轻度智力低下，多数儿童为重度智力低下(IQ 为 50 ~ 30)。染色体异常的病因中：唐氏综合征为最常见，脆 X 综合征占第二位，其余染色体异常者占 1% ~ 4%，伴有严重的智低者可能存活一年左右。单基因缺陷引起的 MR 为先天性代谢异常(严重型智低占 3% ~ 7%)，伴有神经、皮肤和其他表现，如 Smith-Lemli-Opitz 与 Rett 综合征。受致畸因素引起的智力低下，有胎儿酒精综合征和 Hydantoin 综合征、先天风疹与巨细胞病毒感染。因感染引起的严重型智力低下占 2.8% ~ 8.5%。Rh 因子不相容、铅中毒以及偶然或非偶然的外伤引起者约占 MR 的 1%。Lange 角膜合并智力低下其原因尚不明。

智力低下并发一些异质性的中枢神经系统功能障碍如 MR 并发脑性瘫痪(50% 以上证实有产前因素)。染色体异常、单基因缺陷或有致畸因素引起的智力低下，常并发中枢神经系统畸形，如脑积水、神经管缺损、中脑缺陷等。

上述分类的疾病，发病风险与其遗传机制有关，前面已述。

儿童智力低下的诊断评估，应针对畸形表现详细了解家族史、妊娠史、用药史、发育史以及体格检查，均有助于特殊综合征的诊断，并应发现单基因疾病中的结节硬化并发异常色素斑点等，依据临床表现对可疑的病因进行实验室检查：如染色

体分析、先天代谢病的有关检查。

遗传评价与咨询

有关临床遗传学

下列问题可能为早期获理想治疗提供帮助。

1. 确定准确的诊断。
2. 阐明疾病的原有病史。
3. 治疗结局。
4. 评定再发风险。
5. 确定有效的再生育选择权。
6. 协助家庭对患病子女指导有效的适应措施。

确定诊断最为重要。确诊之前最重要的是提供疾病的有关信息。如详细的病史(产前、发育、家庭医药史等)与体格检查,以及有关畸形学、遗传学诊断方面的筛查试验。

诊断最多见的遗传病时应了解各种有关的综合征及有关疾病较为适用的有效处理等。

对于评价家庭中个体成员的再发风险,应根据不同疾病的遗传特点。对病因不明的病例难以确定诊断者,提示不易确定再发风险。

相应的各种选择可有以下几点:(a)有再生育的可能性;(b)不能再生育;(c)提供人工受精(父亲染色体异常;常染色体显性或X-连锁疾病;双亲为常染色体隐性疾病的携带者);(d)供给卵子于宫内受精(避开母亲的异常基因或染色体);(e)产前诊断(超声诊断、羊膜穿刺、取绒毛膜样品,检测母血如 AFP);(f)于植人着床前发育阶段做好遗传评价。

做好遗传咨询,可间接取得有关疾病的特点和有关信息。对家庭做出适当的建议是否合乎道德进行评价。

临床遗传学的参考指征

1. 有新的出生缺陷和/或发育迟延/智能低下的儿童。
2. 畸形儿童。
3. 双亲或子女患有已知的疾病或特殊的遗传病(染色体病、单基因病、多因素病)。
4. 出生缺陷的婴儿有阳性家族史,如姑、姨母、叔伯父、舅父、祖父母、外祖父母或其他亲属,多数成员已有患同病者。

5. 已有畸形表现者或有异常的预后。

6. 高龄双亲(超过 35 岁以上)或有其他方面适于产前诊断。

进一步的遗传评价有:(1)确定诊断并应澄清患儿的预后,恰当的支持疗法(OT、PT 等);(2)明确病因有利于判定再发风险以及再生育的选择;(3)提供广泛的信息,帮助减轻双亲对生育异常儿童的内疚、承受不利的处境等

(武盈玉　译)

25 肿瘤病

Linda C. Stork, MD

在生物学上儿童肿瘤和成人肿瘤有很大区别(图 25-1)。在美国,肿瘤病是导致儿童死亡的第二大原因,其中实体肿瘤占 70%,白血病占 30%。

通常诊断时实体肿瘤侵犯得越少、越局限,治疗的机会就越多。对于白血病,诊断时的临床表现和实验室检查结果与最终的预后相关。目前,对于儿童肿瘤的治疗是复杂的、多种形式的、依照多规则的,并且必须在专门治疗小儿肿瘤病中心的指导下进行治疗。

脑 肿 瘤

脑肿瘤是第二类最常见的儿童肿瘤,白血病为最常见者。这些肿瘤中的 50% 起源于后腔隙。小脑肿瘤包括成神经管细胞瘤或原始神经外胚层肿瘤(PNET)、星形细胞瘤和室管膜细胞瘤。脑幕上肿瘤包括星形细胞瘤(高度和低度)、眼神经胶质瘤、颅咽管瘤、脉络丛瘤、室管膜细胞瘤、PNET、畸胎瘤和生殖细胞瘤。神经胶质细胞瘤和星形细胞瘤发生在脑干。

包括呕吐、颅内压增加和视神经乳头水肿的颅内腔隙占位病变的全部症状可由非肿瘤的病变引起。主要的病变有脓肿、出血、CNS(中枢神经系统)感染和静脉窦血栓。CT 扫描和 MRI 可帮助鉴别这些病变。一些脑肿瘤在诊断前数年生长缓慢,而另一些可在数月迅速生长。

临床表现

症状和体征:颅内压增高的征象包括头痛、呕吐(常常不伴有恶心并且在早餐前)、复视、视力模糊和视神经乳头水肿。易激惹、淡漠以及睡眠和饮食模式破坏的个体变化也常见。如果在骨缝未闭前或骨缝裂开后已测量了头围,可发现头突然增大。伴随小脑扁桃体疝的意识改变和颈强直也可见。

1. 小脑和第四脑室肿瘤:颅内压增高的症状常和小脑体征同时出现,包括运动失调、动幅障碍和眼球震颤症。对邻近结构的压迫可引起脑倾斜、颅神经体征、

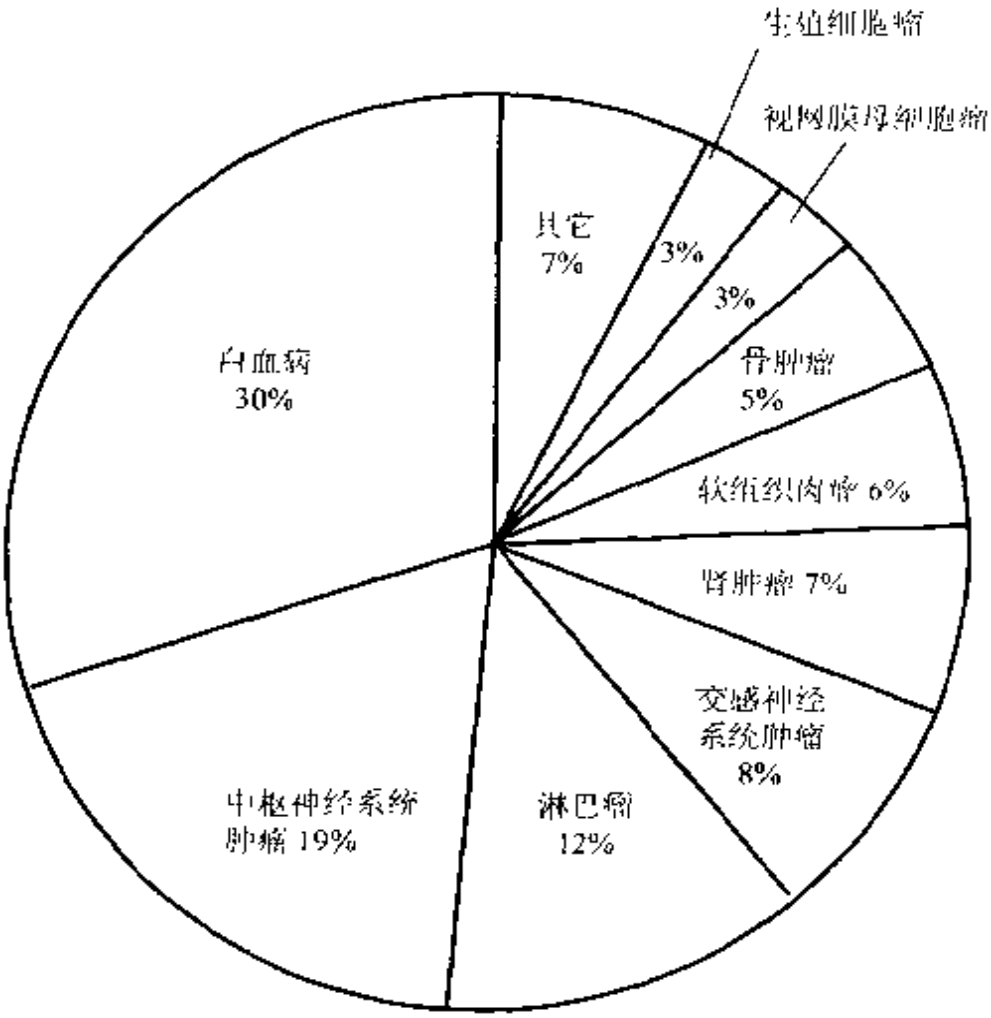


图 25-1 15 岁以下儿童主要肿瘤发病率

锥体路体征和颈强直。

2. 幕上肿瘤：通常有颅内压增高的症状，40%的病人同时伴随癫痫发作（大发作、精神运动型发作和局灶性发作）。轻偏瘫、视野缺失和性格改变也常发生。间脑肿瘤（如视神经胶质瘤）常伴发消瘦，但进食良好（间脑综合征）。蝶鞍区肿瘤常伴随视觉障碍、糖尿病和脑垂体低功。

3. 脑干肿瘤：在这些肿瘤中颅神经麻痹特别常见，并伴随轻偏瘫和运动失调。颅内压增高的体征不常见。

影像：增强 CT 扫描通常可明确诊断肿物、脑积水、中线偏移和水肿。MRI 目前被认为是最好的描绘各部位脑肿瘤的影像学检查。钙化和囊肿的存在和特殊的肿瘤类型相关。脊柱 MRI 对于诊断成神经管细胞瘤、室管膜细胞瘤和生殖细胞瘤病人的'drop mets'是必需的。

治疗

通常只要肿瘤的部位允许，必须尽可能手术将肿瘤完整切除。脑室腹膜分流术对于治疗脑积水是必需的。许多肿瘤是无法切除的，包括脑干和间脑的肿瘤。20 世纪 80 年代前，放射治疗是治疗脑肿瘤的主要方法，不幸的是，幸存者有严重的学习障碍和内分泌功能异常。已证明化疗和放疗可提高未完全切除的成神经管细胞瘤的生存率，为防止成神经管细胞瘤（PNET）的复发和'drop mets'，除了对后腔隙的放疗外，必须对整个颅脊柱进行放疗。目前，正进行联合临床实验以评价强化化疗对多类型脑肿瘤的作用。此外，还进行是否可推迟、降低或取消对幼儿放疗的实验评价。

预后

预后取决于肿瘤的部位、组织学、分级（低或高）和手术切除的范围。至少 50% 成神经管细胞瘤的病人可存活 5 年，存活 5 年的脑干神经胶质瘤的病人少于 25%，超过 70% 的完全切除的低度恶性星形细胞瘤病人可存活 5 年。

霍奇金病

霍奇金（Hodgkin）病在男性的发病率是女性的 2 倍，发病高峰在 30 岁，有报道最小发病年龄为 3 岁。病因不清，临床和手术分期系统见表 25-1。

临床表现

症状和体征：在儿童霍奇金病最常见的症状为无痛性颈部淋巴结肿大，也可合并厌食、体重下降、疲劳、虚弱、发热、不适、瘙痒和盗汗（表 25-1）。霍奇金病可发生于任何淋巴结，受累的淋巴结通常质硬。还可有肝脾大及淋巴结外病变，特别是肺和骨髓的病变。需要和淋巴结感染及炎症鉴别，包括传染性单核细胞增多症和非典型分枝杆菌感染。

实验室检查：血液学检查可以正常或有贫血、白细胞增多、白细胞减少、血小板增多、血小板减少、嗜红细胞增多或沉积速度增高。纤维蛋白原、血浆铜蓝蛋白、C-反应蛋白和铁蛋白的血清急性期反应蛋白可能升高，并且可作为对治疗反应和早期疾病复发的敏感标志物。霍奇金病病人的细胞介导的免疫功能常常受到破坏。霍奇金病的诊断可通过活检受累的淋巴结确定。临床分期必须包括双侧骨髓穿刺

活检。有巨大纵隔肿物造成气道受压者不能做全麻。

表 25-1 霍奇金病的分期(Ann Arbor 分类)

分期*	特殊表现
Ⅰ	病变局限于一个淋巴结区(Ⅰ)或限于一个淋巴结外器官或部位($Ⅰ_E$)
Ⅱ	病变累及横膈一侧的 2 个或以上淋巴结区(Ⅱ)或限于淋巴结外器官或部位并且累及同侧横膈一个或多个淋巴结区($Ⅱ_E$)
Ⅲ	横膈两侧淋巴结区均受累(Ⅲ),可伴随局部淋巴结外器官或部位($Ⅲ_E$)或脾($Ⅲ_S$)或二者均($Ⅲ_{SE}$)受累
Ⅳ	扩散到一个或多个淋巴结外器官,伴或不伴有淋巴结受累。 受累的器官必须做标记。

* 依据症状和体征,还可分为ⅠA 期,ⅠB 期,ⅡA 期,ⅡB 期,等。A = 无症状;B = 发热、盗汗或在诊断前体重下降 > 10%。

影像:临床分期包括许多放射检查结果。胸部 X 线或胸部 CT 扫描可显示软组织或纵隔结节病。很少在儿童中应用的淋巴管造影术可显示一个'泡沫状'增大的结节,提示肿瘤浸润了此结节。腹部 CT 扫描可显示增大的主动脉旁结节或脾和肝脏异常。镓扫描可帮助识别隐匿的疾病。

分期:对单独应用放射治疗即可成功治疗的发育成熟分期低的病人行分期手术也是合理的,包括剖腹探查脾切除、肝脏活检和淋巴结取样。然而,儿科肿瘤医生更倾向于应用化疗治疗发育中的儿童,并且限制放疗。这样的病人不需要分期手术。

治疗

发育成熟的Ⅰ期和Ⅱ期霍奇金病患者可单独应用扩大区域放疗,对于正在发育而且病变分期低的霍奇金病患儿的治疗尚在争议中,但是,化疗并且伴或不伴有低剂量放疗受累区域的治疗正在普遍应用。化疗是治疗Ⅲ期和Ⅳ期患者的主要方法。化疗的联合用药有:长春新碱、盐酸氮芥或环磷酰胺、强的松、长春花碱、博莱霉素、阿霉素和达卡巴嗪(表 25-2)。

预后

系统治疗的患者 5 年生存率大大提高,Ⅰ期和Ⅱ期患者 5 年生存率为 85% ~ 90%,Ⅲ期和Ⅳ期患者为 50% ~ 80%。放疗和化疗的副作用包括不育、骨生长障碍、甲状腺功能减退和继发癌症。

表 25-2 抗肿瘤药[1]

药物	适应证	毒副作用
天门冬酰胺酶 (Elspar)	急性淋巴细胞性白血病	恶心、呕吐、发热、过敏症、胰腺炎、高血糖血栓
博莱霉素 (Blenoxane)	霍奇金病、非霍奇金病、淋巴瘤、睾丸肿瘤	恶心、呕吐、口腔炎、发热、寒战、肺纤维化、色素沉着过度、脱发
卡氮芥 (BCNU)	恶性神经胶质瘤、成神经管细胞瘤、进展期霍奇金病和其他肉瘤、神经母细胞瘤、恶性黑素瘤	恶心、呕吐、肝毒性、化学性皮肤炎、骨髓抑制(延缓 3～4 周)
顺铂 (Platinol, CDDP)	生殖细胞瘤、成骨肉瘤、脑瘤、神经母细胞瘤	恶心、呕吐、厌食、脱发、骨髓抑制、肾衰、镁钙消耗性听力障碍
环磷酰胺 (Cytoxan)	白血病、霍奇金病、神经母细胞瘤、肉瘤、视网膜母细胞瘤、肝细胞瘤、横纹肌肉瘤、尤文瘤	恶心、呕吐、厌食、脱发、骨髓抑制、出血性膀胱炎
阿糖胞苷 (cytosine arabinoside; Cytosar-U)	急性粒细胞和急性淋巴细胞白血病	恶心、呕吐、厌食、骨髓抑制、肝毒性
达卡巴嗪 (DTIC)	霍奇金病、神经母细胞瘤,肉瘤	骨髓抑制、类流感综合征、皮疹、肝功能衰竭,静脉输液部位疼痛
更生霉素 (Cosmegan)	肾母细胞瘤、肉瘤、横纹肌肉瘤	恶心、呕吐、厌食、骨髓抑制、脱发、如果输液部位有渗漏可致化学性皮炎、如果和放疗联合应用皮肤呈褐色
柔红霉素 (daunomycin)	急性骨髓性、单骨髓性和原单核细胞性白血病	同下面的阿霉素
阿霉素 (Adriamycin)	急性成淋巴细胞和髓细胞性白血病、淋巴瘤、霍奇金病、肾母细胞瘤、神经母细胞瘤、卵巢或甲状腺癌、成骨肉瘤、横纹肌肉瘤、其他软组织肉瘤	脱发、口腔炎、食管炎、恶心、呕吐、如果有外渗可致严重的化学性蜂窝织炎和坏死、骨髓抑制、不可逆的心肌损害(如果累积剂量少于 350mg/m^2 则罕见)
依托泊苷 (VP-16)	白血病、生殖细胞瘤、神经母细胞瘤、脑瘤、肉瘤	过敏反应、骨髓抑制、恶心、呕吐、神经毒性
氟尿嘧啶 (Adrucil)	肝细胞瘤、胃肠道癌	恶心、呕吐、口腔溃疡、骨髓抑制、胃肠炎、脱发、厌食

续表

药物	适应证	毒副作用
异环磷酰胺	肉瘤、复发性实质性肿瘤	骨髓抑制、出血性膀胱炎、恶心、呕吐、肾衰、脱发、神经毒性
罗氮芥（CCNU；CeeNu）	脑瘤、霍奇金病	恶心、呕吐、脱发、口腔炎、肝毒性、骨髓抑制（延缓 4～6 周）
氮芥（nitrogen mustard）	霍奇金病、非霍奇金淋巴瘤	恶心、呕吐、骨髓抑制、对皮肤和血管有很强的发疱作用
巯基嘌呤（Purinethol）	急性成髓细胞和急性淋巴细胞性白血病	恶心、呕吐、罕见的口腔溃疡、骨髓抑制
甲氨蝶呤	急性淋巴细胞性白血病、中枢神经系统白血病、淋巴瘤、绒毛膜癌、脑瘤、霍奇金病	口腔溃疡、胃肠道刺激、骨髓抑制、肝毒性，不能用于有肾功损害者
强的松	急性成髓细胞和淋巴细胞性白血病、淋巴瘤、霍奇金病、转移性病变所致的骨痛、中枢神经系统肿瘤	食欲增加、钠潴留、高血压、骨质疏松症、诱发隐性糖尿病或结核
甲苄肼（Matulane）	霍奇金病、淋巴瘤	恶心、呕吐、厌食、骨髓抑制（延缓 3 周），不和麻醉剂或镇静剂合用；有“双硫醒作用”，监测肝功能、肾功能
长春花碱	组织细胞增多病、霍奇金病、上细胞瘤	骨髓抑制、脱发、粘膜炎、中枢神经系统毒性、化学性皮肤炎
长春新碱（Oncovin）	急性淋巴细胞和成髓细胞性白血病、淋巴瘤、霍奇金病、横纹肌肉瘤、肾母细胞瘤、神经母细胞瘤、尤文瘤、视网膜母细胞瘤、肝细胞瘤、肉瘤、成骨肉瘤、脑瘤	脱发、便秘、腹部绞痛、下颌痛、感觉异常、肌痛、肌无力、神经毒性、深反射减弱、化学性皮肤炎，不用于有严重肝功能损害的患者

[1] 由于药物用量的多少取决于同时应用药物的数量，要治疗的肿瘤类型，骨髓的储备力以及先前的毒性和已行的治疗（如放疗），因此这些药物的剂量变化很大，此表未给出用药剂量。

非霍奇金淋巴瘤

在儿童非霍奇金淋巴瘤种类丰富，组织学上分二组，成淋巴细胞组和非成淋巴

细胞组，该分类对于正确治疗儿童淋巴瘤及确定预后很重要。

Burkitt 淋巴瘤(非洲淋巴瘤)是非成淋巴细胞淋巴瘤，主要在非洲发现，乌干达和中非患癌症的儿童中有一半死于此病。曾假设该病由病毒引起，EB 病毒可能在此病的发生中起重要作用。此肿瘤有以下特点：(1)多发生于额面骨和下颌骨；(2)最初累及腹部淋巴结和内脏；(3)大规模浸润初级淋巴结。非洲以外地区的 Burkitt 淋巴瘤患者常以腹部肿物就诊，偶尔肿物位于鼻咽部。

临床表现

症状和体征：儿童非霍奇金淋巴瘤生长迅速。非成淋巴细胞淋巴瘤好发于胃肠道回肠末端、盲肠、阑尾、升结肠和肠系膜淋巴结(不同于非洲 Burkitt 淋巴瘤)。此外，还可发生急性腹痛、肠套叠、胃肠道穿孔和出血。成淋巴细胞淋巴瘤常以伴或不伴有胸膜渗出的纵隔肿瘤出现，还常合并慢性咳嗽、呼吸困难和端坐呼吸。诊断扁桃体、颈部淋巴结和鼻咽部的受累可通过局部有肿物或压迫症状。其他不常见的原发疾病发生部位有骨、卵巢、皮肤和 CNS。

实验室检查：成淋巴细胞型和播散的非淋巴细胞型淋巴瘤常扩散至骨髓和 CNS，因此，需行骨髓穿刺或活检以及脑脊液细胞学检查以确定疾病的范围。除非有疾病的扩散和骨髓浸润，CBC 在非霍奇金淋巴瘤中常常是正常的。血清尿酸和 LDH 在 Burkitt 淋巴瘤中常升高，在淋巴细胞型淋巴瘤中中度升高。

影像：除了做淋巴管造影和骨扫描外，同霍奇金淋巴瘤一样必须做放射学检查。

治疗

非霍奇金淋巴瘤不做分期剖腹探查术，如果可能，提倡手术彻底切除孤立淋巴结、淋巴结外或胃肠道的病变，然而，扩散的腹部病变或纵隔肿瘤不能行缩小体积手术。通常巨大纵隔肿瘤患者是禁忌做全麻的。诊断确立后立即行多药物化疗。治疗开始时可发生严重的肿瘤消散综合征，包括高尿酸血症、高磷酸盐血症、伴手足抽搐的低血钙和肾衰(见下文，白血病，支持疗法)。治疗时间的长短取决于淋巴瘤的部位、类型和病变范围，目前治疗时间为 4～18 个月。最常用的药物有长春新碱、环磷酰胺、阿霉素、强的松、甲氨蝶呤、阿糖胞苷和依托泊苷(表 25-2)。对于有 CNS 受累的高危患者应给予症状前鞘内治疗。放疗很少用于儿童淋巴瘤的治疗。

神经母细胞瘤

神经母细胞瘤来源于交感神经节细胞和肾上腺髓质细胞。在小于 5 岁儿童常

见的肿瘤中居第三位。此肿瘤可见于新生儿期，发病率的高峰为 2 岁。在小于 1 岁的儿童中肿瘤可自然消退。位于腹部的神经母细胞瘤常合并纵隔转移，预后不好。

临床表现

症状和体征：全身症状包括精神不振、厌食、疲劳、眼眶周淤斑、慢性腹泻、高血压、苍白、易激惹、骨痛、跛行和皮肤蓝色结节。神经母细胞瘤还常合并斜视眼阵挛和肌阵挛（“跳舞眼”和“跳舞足”）。

1. 颈部肿瘤：累及颈胸神经节者可伴发 Horner 综合征。

2. 后胸腔肿瘤：可出现呼吸系统症状，如咳嗽、哮吼、咽下困难和疲劳，还可出现脊髓压迫症状。

3. 腹部肿瘤：来源于肾上腺或脊柱旁的肿瘤可引起腹胀，肿瘤可以很大并越过中线或者位置很深难以触及，还可有腹痛、排便习惯改变、行动迟缓、截瘫，如果肿瘤破裂可发生休克。

实验室检查：诊断时常有贫血，由慢性疾病、肿瘤浸润或骨髓浸润造成，还常见血小板增多症。骨髓是一个常见的转移部位，可显示典型的玫瑰花结或成片的退行发育的成神经细胞。在近 90% 的患者中，尿中儿茶酚胺 3-甲氧基-4-羟基杏银酸（VMA）和高香草酸（HVA）升高。肿瘤 n-*myc* 原癌基因扩增提示预后不好。

影像：所有的骨骼均可见许多虫蚀样破坏性病变，也可发生病理性骨折。必须做骨检查和骨扫描以确定骨转移的范围。

1. 胸腔肿瘤：胸部 X 线常显示清晰的软组织影，并且在脊柱旁和上胸部有散在的钙化影，还可能有后肋的侵蚀和分离。应做 CT 扫描或脊柱 MRI 检查以明确肿瘤的大小以及与邻近主要结构和椎管的关系。

2. 腹部肿瘤：腹部 X 线可显示在肾上腺区或沿脊柱旁有软组织影。许多肿瘤有钙化，必须行 CT 扫描以描述肿瘤的轮廓并确定有无肝转移，脊柱 MRI 对于评价小管间病变是很必要的。

治疗

目前对于Ⅰ期病变的治疗包括只行手术治疗和密切随访（见表 25-3 的分期），Ⅱ期病变或术后有很小的或镜下残留者也可仅行手术治疗并密切随访。对于进展期病变的改良治疗仍需评价。治疗神经母细胞瘤有效的药物包括长春新碱、环磷酰胺、达卡巴嗪、依托泊苷、阿霉素、顺铂和苯丙氨酸氮芥（表 25-2）。神经母细胞瘤对放疗非常敏感。自体骨髓移植后给予极高剂量的化疗和全身放疗治疗进展期病变目前正在评价中。视黄酸有助于神经母细胞分化成为神经节细胞，最近对此药

已行临床实验研究。

预后

决定预后最重要的因素是年龄和分期。诊断时小于 1 岁婴儿的存活率为 80%，Ⅰ期病变患者的存活率也为 80%，诊断时大于 2 岁的儿童(其中 2/3 的患者有转移病变)存活率为 25%，有 n-*myc* 基因扩增的患者无论年龄为多大预后都不好。

表 25-3 神经母细胞瘤的国际分期

Ⅰ期：肿瘤局限于原发器官，完全切除，有或无镜下残存，镜下无可辨认的淋巴结转移

ⅡA 期：单侧肿瘤未完全切除，镜下无可辨认的淋巴结转移

ⅡB 期：单侧肿瘤完全或未完全切除，有同侧区域淋巴结转移，无可辨认的对侧淋巴结转移

Ⅲ期：肿瘤浸润超过中线，有或无区域淋巴结受累；或单侧肿瘤，对侧区域淋巴结受累；或中线部位的肿瘤合并双侧区域淋巴结受累

Ⅳ期：肿瘤播散至远处淋巴结、骨、骨髓、肝脏和/或其他器官(除了在此期中规定的部位)

ⅣS 期：局部原发肿瘤属于 1 或 2 期，有局限于肝脏、皮肤和/或骨髓的播散

肾母细胞瘤

婴幼儿期最常见的腹部肿物有肾积水、神经母细胞瘤和肾母细胞瘤(Wilms 瘤)。肾母细胞瘤是胚胎来源的，它在肾实质内生长，压迫侵袭邻近的肾组织，逐渐增大。多发生于 2～5 岁的儿童。5%的患者有双侧肾母细胞瘤。此肿瘤可合并先天畸形，如面偏侧肥大、虹膜缺如、模棱两可的外生殖器、尿道下裂、睾丸下降不全、重肾重输尿管、马蹄肾、多发痣和 Beckwith 综合征。

临床表现

症状和体征：90%的患者以腹部包块就诊，但是仅 30%自述有腹部不适。诊断时 25%的患者有贫血，20%有高血压，15%有血尿。

实验室检查：尿液分析通常正常，但可发现血尿或脓尿。血清肌酐常正常。可有正色素正细胞性贫血。

影像：腹部平片可见软组织影并可见边缘共心形钙化。如果有肝脏转移可有

肝脏增大。腹部超声和CT扫描可确定肿物，常常可见肿物包膜完整。超声可能显示肾静脉或下腔静脉内瘤栓。胸部CT扫描或4-维胸部X线可显示转移。

治疗

不预先做活检，完全切除肿物是美国标准的手术操作。横过腹部的入路对于彻底松解肿物、避免对肿物过多的操作，并且探查腹部脏器、淋巴结和对侧肾脏是很必要的。当诊断时有双侧病变可行保守手术。

肾母细胞瘤的治疗取决于手术分期和病理(表25-4)。在美国和欧洲实行联合临床实验提高了生存率。治疗肾母细胞瘤的化疗药物包括用于低分期的更生霉素和长春新碱，高分期者加上阿霉素，偶尔高分期或预后差的组织类型再加上环磷酰胺。Ⅰ期和Ⅱ期病变不再提倡行瘤床的放疗，但是，瘤床放疗对Ⅲ期和Ⅳ期病变可能有益。

表25-4 肾母细胞瘤分期

分 期	依 据
Ⅰ	肿瘤限于肾内；包膜完整；完全切除
Ⅱ	肿瘤扩散到肾被膜外到达肾周软组织或侵及肾血管，但是切除边缘无肿瘤残存；曾有肿瘤溢出，仅限于腰部
Ⅲ	腹部有肿瘤残存： 1)+淋巴结 2)大块破裂 3)腹膜种植 4)由于浸润重要结构未完全切除
Ⅳ	血源性转移
Ⅴ	双侧；每侧按上述分期

预后

肿瘤局限和预后好的组织类型者生存率高。目前，总的5年生存率大约为80%。

软组织肿瘤

在儿童中最常见的恶性软组织肿瘤为横纹肌肉瘤。横纹肌肉瘤是伴发神经纤

维瘤病的肿瘤之一。最常见的原发部位为头部和颈部，其他依次为泌尿生殖器、肢体末端、躯干和腹膜后。对活检标本或完全切除（依赖于肿瘤大小和部位）肿瘤的病理检查对于区分横纹肌肉瘤和其他软组织肉瘤、淋巴瘤和成神经细胞瘤是必需的。

临床表现

症状和体征：患儿常见的临床表现为肿瘤区质硬的肿块。眼眶横纹肌肉瘤常表现为眼球突出。中耳和脑膜旁肿瘤可出现慢性中耳炎、颅神经麻痹和头痛。

实验室检查：尽管 LDH 可能升高，CBC 和血清生化检查通常正常。需行骨髓穿刺和活检以评价转移病变。

影像：必须做原发肿物的 CT 扫描和 MRI 检查以确定病变的范围，并决定能否切除。对转移病变的评价包括骨骼检查、骨扫描及腹部和肺脏的 CT 扫描。

治疗和预后

治疗方法依赖于肿瘤的部位、组织类型和病变范围。治疗方案包括手术、化疗和放疗。有效的化疗药物包括长春新碱、更生霉素、环磷酰胺、异环磷酰胺和阿霉素（表 25-2）。

总的无瘤存活率为 70%，眼眶肿瘤预后最好。

纤维肉瘤和脂肉瘤罕见，如果可能，必须手术切除。在某些情况下，电子束治疗（4000～6000rad）可能有用。辅助化疗的作用还不清楚。

良性肿瘤通常生长缓慢并且质地不软，最常见的是纤维瘤和脂肪瘤。如果有症状可切除。

骨　肿　瘤

恶性骨肿瘤在大于 10 岁的儿童中较常见。成骨肉瘤和尤文（Ewing）肉瘤是骨肿瘤中最常见的类型。罕见的肿瘤包括软骨肉瘤、纤维肉瘤和滑膜肉瘤。典型的成骨肉瘤发生于长骨的干骺端，股骨远端是好发部位，其次为胫骨近端和肱骨近端。尤文肉瘤发生于长扁状骨，包括骨盆。

临床表现

症状和体征：骨肿瘤可表现为伴或不伴有肿块的骨痛、活动受限以及受累骨的

X线改变。

实验室检查：如果有广泛转移，CBC可显示慢性疾病所致的贫血。在尤文肉瘤LDH和血沉常常升高，在成骨肉瘤可有碱性磷酸酶和血沉升高。

影像

成骨肉瘤的X线平片典型的表现为"日光放射"状影像，并且伴有病变区的溶解和破坏改变。尤文肉瘤X线的典型表现为伴有骨膜掀起("葱皮")的虫蚀状和溶解改变。病变部位的MRI扫描可协助确定病变的范围和神经血管束受累情况。诊断时肺和其他骨的转移不常见，但在计划治疗前必须做胸部CT和骨扫描来寻找转移灶。

治疗和预后

单纯手术截肢，成骨肉瘤的生存率小于20%，但是，通过联合应用破坏性的手术(截肢或综合肢体保留手术)和多药物化疗已大大提高了生存率。在限期手术前常给患者几个疗程的化疗。有效治疗成骨肉瘤的化疗药物包括大剂量的甲氨蝶呤和甲酰四氢叶酸、阿霉素、环磷酰胺和异环磷酰胺(表25-2)。放疗对成骨肉瘤无效，传统上应用局部大剂量的放疗(5000～6000rad)和化疗治疗尤文肉瘤，然而，目前许多中心提倡，如果可能，应彻底手术切除成骨肉瘤。治疗尤文肉瘤有效的化疗药物包括环磷酰胺、阿霉素、长春新碱、异环磷酰胺和依托泊苷(表25-2)。成骨肉瘤和尤文肉瘤的5年无瘤生存率大致为60%。新的化疗方案可能会提高这些患者的生存率。以转移病变就诊的患者预后差。尤文肉瘤可在治疗完成后数年复发。

有许多纤维性肿瘤、软骨肿瘤和骨肿瘤，其中有些有典型的X线表现，大多数必须行活检或切除以排除恶性肿瘤的可能性。

视网膜母细胞瘤

视网膜母细胞瘤(Retinobalstoma)是一种恶性的眼肿瘤，90%的病例发生于5岁前。肿瘤可散发，也可遗传。患有遗传型视网膜母细胞瘤的患者多为双侧病变，而散发者为单侧病变。

临床表现

症状和体征：最常见的主诉为家长注意到的白瞳症(白"猫眼反射")，还可伴随

斜视、眼眶炎的体征和视网膜脱落。诊断通常是由有这些肿瘤经验的眼科医师在患者全麻下检查眼球得出的。鉴别诊断包括犬弓蛔虫、弓形体病和晶体后纤维增生。肿瘤通常局限在眼球内，但有15%的病例位于眼外。

实验室检查：对转移病变的评价必须包括脑脊液细胞学检查、骨髓穿刺和活检。罕见有视网膜母细胞瘤扩散到脑脊液或骨髓中而未扩散到眼外者。

影像：行眼眶CT扫描确定有无眼外扩散和视神经受累，双侧病变需做头CT和MRI检查，确定松果体是否受累(三边视网膜母细胞瘤)。

治疗

通过剜除术根除肿瘤依赖于有用视力的潜能。由于大多数单侧肿瘤在诊断时已累及一半以上的视网膜，因此，最常建议的手术为剜除术。小的病变可保存视力，冷冻疗法、光凝疗法或放疗均是成功的治疗方法。在数年内必须对未受累的眼睛做定期的眼科学评价以早期发现双侧病变。

预后

视网膜母细胞瘤的生存率大于90%。遗传型视网膜母细胞瘤的患者在一生中有很高的风险发生第二种肿瘤，最常见的是成骨肉瘤。对患有视网膜母细胞瘤患者的家庭行遗传咨询很重要，接下来的同胞患视网膜母细胞瘤的风险为1%～50%，取决于是否有其他的家庭成员患病。患者的同胞必须由眼科医师仔细检查和随访。

生殖细胞瘤

生殖细胞瘤来源于原始生殖细胞，有良性和恶性，有生殖腺(卵巢或睾丸)肿瘤或生殖腺外肿瘤。2/3的病例为生殖腺外中线部位受累，包括骶尾部、纵隔、腹膜后和CNS。有生殖腺发育不全的患者(如患Turner综合征)和睾丸下降不全的患者患生殖细胞瘤的几率高，特别是性腺胚细胞瘤和生殖细胞瘤。畸胎瘤可为良性或恶性，取决于受累组织的成熟度。由于治疗良性和恶性畸胎瘤的方案不同，必须对肿瘤作仔细的病理评价。恶性生殖细胞瘤有分泌甲胎蛋白(AFP)或β-亚基人绒毛膜促性腺激素(β-hCG)的特点，它们是有价值的疾病活性血清标志物。

骶尾部畸胎瘤在婴儿较年长儿童多见。大多数肿瘤有外胚层的组分，可迅速诊断。大多数肿瘤在诊断时为良性，然而，由于良性畸胎瘤有恶变的可能，必须完全手术切除，尾骨也必须切除，因为此部位复发的几率高，还应监测血清AFP。

卵巢肿瘤的特点为可扪及下腹部或盆腔增大的包块，蒂扭转时可出现剧烈的腹痛。治疗卵巢肿瘤为行局部病变完全切除。不论是否能够完全切除肿瘤，恶性生殖细胞瘤术后应化疗。到目前为止，顺铂、依托泊苷和博莱霉素取得了很好的治疗效果。预后通常很好。

睾丸肿瘤变化很大，从高度恶性(胚胎癌、生殖细胞瘤或恶性畸胎瘤)到相对良性(Leydig 细胞瘤或良性畸胎瘤)。罕见于小于 15 岁的男孩。在男孩中，睾丸旁横纹肌肉瘤也可表现为阴囊肿物。肿瘤的特点为无痛、阴囊实性肿胀，不透光而且外观上略呈紫色，可合并鞘膜积液。

所有睾丸肿瘤均应行睾丸切除和精索高位结扎。在治疗恶性肿瘤前应行分期放射线检查，包括腹部和胸部 CT 扫描、骨扫描和骨检查。可发生肺、纵隔、骨、局部及腹部淋巴结转移。没有淋巴和血液转移的放射学征象的男孩，初期治疗可行睾丸切除，不做化疗，但必须密切随访系列的血清 AFP 水平。恶性睾丸生殖细胞瘤的化疗同卵巢肿瘤，预后很好。

(王维林译，魏克伦审)

朗格尔汉斯细胞组织细胞增生症 (组织细胞增生症 X)

此专题下所讨论的疾病包括一组不明病因的异质性增生性疾病，其病理机制与免疫系统功能不良有关。它仍有别于真正的肿瘤。以前组织细胞增生症 X 的不同表现叫做 Letterer-Siwe 病，Hand-Schüller-Christian 病和骨嗜酸细胞肉芽肿。朗格尔汉斯(Langerhans)组织细胞(正常皮肤所见的吞噬细胞)是这些疾病的增生性细胞。尚不清楚这些细胞是否不成熟、正常或恶性。已观察到这些患儿存在各种免疫异常。

临床表现

一些患儿初起表现为局限于骨骼的溶解性损害的症状和体征，特别是颅骨、肋骨、锁骨和椎骨。X 线上很好区别这些损害。由于受累软组织肿胀而偶发疼痛。活检显示嗜酸细胞肉芽肿，可以是患儿进展时仅有的损害，但也可能发生进一步的骨损害，甚至内脏损害。

另一组患儿表现为中耳炎，脂溢性皮疹，骨损害，常发生于乳突或颅骨。也常有内脏受累、淋巴结肿大和肝脾肿大。Hand-Schüller-Christian 病的典型三联征(骨损害，突眼和尿崩症)少见，但一定时间后可发生尿崩症。

第三组患儿早期主要表现为内脏受累。常有出血性或斑疹状皮疹，全身性淋

巴结肿大、肝脾肿大，肺受累，血液学异常如贫血和血小板减少症。也可发生骨损害。这种急性内脏型，即 Letterer-Siwe 病，常可致命。

与组织细胞增生症 X 鉴别的主要疾病是组织细胞增生性感染（如弓形体病，兔热病）、骨肿瘤（原发性或转移性）、淋巴瘤或白血病、免疫缺陷状态和糖原累积病。依靠骨骼、皮肤、骨髓、淋巴结或肝脏的异常区域进行活检，可确定诊断。为了区分 Letterer-Siwe 病和严重的联合免疫缺陷病，有必要进行全面的免疫功能评价。

治疗

孤立性骨损害，如果进行性加重或出现症状（或两者兼备），最好进行刮除术和局部放疗。多发性骨骼和内脏受累对强的松、长春花碱、环磷酰胺、甲氨蝶呤和足叶乙甙敏感（表 25-2）。联合化疗并不比单一或双药化疗更具有明显优势。若出现尿崩症，应用加压素治疗可得到控制。

预后

朗格尔汉斯细胞组织细胞增生症患儿的预后常不可预测。存在确定的骨骼和内脏受累者仍可完全康复。也可潜伏数年，引起显著的非致死性发病。一般来讲，患儿越小，内脏受累越广泛，其预后越差。

小儿白血病

大多数小儿白血病（97.5%）是急性。最常见类型是急性淋巴细胞性白血病（ALL），约占 80%（表 25-5），最多见于 2～5 岁小儿。染色体畸形或免疫缺陷状态患白血病的风险增加。

表 25-5 小儿急性白血病

类 型	大致发生率	形 态 学	免 疫 表 型（组织化学染色）
淋巴细胞性（ALL）	80%		
前 B 细胞 ALL	84%[1]	典型的小幼稚细胞（≤2 个红细胞直径），胞浆缺乏，核模糊不清[2]	多数是 CALLA（+）
T 细胞 ALL	15%		E 玫瑰花环或 T 细胞表面抗原（+）

续表

类 型	大致发生率	形 态 学	免 疫 表 型（组织化学染色）
B-细胞 ALL	1%	含有深染的嗜碱胞浆和空泡形成的幼稚细胞	表面免疫球蛋白(+)
非淋巴细胞性(ANLL)	20%		
原粒细胞性	45%[3]	含有或多或少胞浆颗粒的幼稚细胞，可有 Auer 小体。	髓过氧化酶(MP)(-)
早幼粒细胞性	4%	含有巨大胞浆颗粒的早幼粒细胞	MP(+)
粒-单核细胞性	26%	含有胞浆颗粒的原粒细胞和原始单核细胞	MP(+)和非特异性酯酶(NSE)(+)
单核细胞性	21%	光滑或不规则，折叠核外形的原始单核细胞	NSE(+)
红系的	2%	在红系造血功能不良中的原始红细胞	
巨核细胞性	2%[4]	类似原始淋巴细胞或无法鉴别的原粒细胞的幼稚细胞	血小板过氧化物酶(+)，电子显微镜下内质网

注：[1] 占 ALL 的百分比

[2] 一些原始淋巴细胞较大，有更多的胞浆和更显著的核仁，形态上与原始粒细胞相似而难以区别

[3] 占 ANLL 的百分比

[4] 由于仅在近期才确认巨核细胞性白血病，发生率可能被低估

临床表现

症状和体征：初发体征和症状，按出现频率递减，包括发热、苍白、出血点和紫癜、淋巴结肿大、肝脾肿大、厌食、疲乏、骨关节痛、腹痛和体重下降。作为鉴别诊断的非恶性疾病包括类风湿性关节炎、免疫性血小板减少性紫癜、EB 病毒感染和再生障碍性贫血。中枢神经系统浸润可引起脑膜刺激症状，伴颅内压增高和颅神经瘫痪。由于中性粒细胞减少症，疾病过程中可发生败血症。

实验室检查

1. 血液：红细胞计数和血红蛋白水平常降低。白细胞计数可以升高，正常或减少，但是中性粒细胞减少症常见。一些病例，在血涂片上可见大量异常的细胞

(幼稚细胞);另一些病例外周血未见幼稚细胞。血小板减少症很常见。

2. 骨髓:依照定义,骨髓穿刺抽吸出幼稚细胞占25%以上时诊断白血病。几乎所有病例,50%~98%的有核细胞是幼稚细胞,而正常的红系、髓系和血小板前体细胞明显减少。大多数ALL患儿幼稚细胞表面有抗原表达,叫做普通ALL抗原(CALLA)。这些幼稚细胞在它们分化过程中从B细胞早期前体分化而来。少见的幼稚淋巴细胞起源于T细胞或成熟B细胞。

3. 染色体:已报告所有类型的急性白血病幼稚细胞存在各种染色体畸形。特定畸形,包括相互移位[如t(4;11)和t(9;22)]或单体7,常预示着预后不良。

4. 血清:尿酸和乳酸脱氢酶水平经常增高。

5. 脑脊液:可见脑脊液细胞数增多(包括幼稚细胞),蛋白上升,葡萄糖减少。

白血病的治疗

急性淋巴细胞性白血病

1. 诱导缓解:应用长春新碱、强的松、门冬酰胺酶和鞘内注射甲氨蝶呤,大多数(95%)经4周治疗可完全缓解。

2. 中枢神经系统白血病:由于有发生中枢神经系统白血病的风险,在出现中枢神经系统症状前就应施行鞘注化疗。症状明显的中枢神经系统白血病需要与鞘注药物一起施行颅脑和脊髓放疗。

3. 维持治疗:维持治疗应当持续2~3年,每日口服硫嘌呤,每周应用甲氨蝶呤作为主要治疗,也常每月应用长春新碱和强的松。

4. 复发:若复发,选择性联合应用上述药物或其他抗肿瘤药物进行诱导可获得第二次缓解。复发患儿的最终预后取决于初始治疗完成后出现复发的相关时间。完成化疗时出现复发者,进行异基因骨髓移植是最佳的治愈手段。

急性非淋巴细胞性白血病(ANLL):小儿ANLL比ALL更难治疗。应用许多药物进行诱导缓解已获成功。最常用者是阿糖胞苷和柔红霉素(表25-2)。鞘注阿糖胞苷进行中枢神经系统的症状前治疗是必要的。获得缓解者进行骨髓移植比积极化疗更易长期治愈,也与ANLL的亚型和染色体畸形有关。

支持疗法:必要时给予浓缩红细胞和血小板的输注。对中性粒细胞减少症的发热应予广谱抗生素控制。口服别嘌呤醇对于减轻肿瘤溶解综合征的高尿酸血症有效。静脉内水化和碱化(以减少尿酸在肾脏的沉积)也具价值。随肿瘤溶解综合征可以出现高钾血症、严重的高磷血症、搐搦或少尿,可能需要暂时性血液透析。

预后

积极的联合化疗和应用血液制品,抗生素的支持治疗已增加了生存。所有

ALL患儿的长期"治愈"率现在至少达到70%。一般来讲，诊断时1～9岁，白细胞计数少于50×10^9/L者治愈机会更大。ANLL者预后较差，长期治愈率为40%～60%。

肿瘤病人的感染

癌症患儿的免疫缺陷可以是先天性的，但更主要是因癌症或药物使免疫系统受抑制所致，中性粒细胞、T淋巴细胞或B淋巴细胞的缺乏使宿主更易于发生各种病原体的感染。化疗所致的中性粒细胞减少症使患儿对革兰氏阴性或阳性细菌和真菌易感。反复接受类固醇激素、环磷酰胺、甲氨蝶呤治疗者出现B淋巴细胞缺陷，易于感染细胞外细菌如肺炎球菌和链球菌。特别是接受放疗和类固醇激素引起的T淋巴细胞缺陷，易于感染细胞内细菌（分枝杆菌属，李斯特菌等）、真菌（念珠菌属，曲霉菌属等）、原虫（肺囊虫等）和病毒（单纯疱疹病毒等）。应用强烈化疗或皮质醇激素者需要预防性治疗肺囊虫。如果接触水痘发生感染，对水痘未产生免疫者风险很大，甚至致命。这种患儿接触水痘后72小时内应予水痘-带状疱疹球蛋白（VZIG），并且静注无环鸟苷以治疗活动性感染。

除免疫缺陷宿主外，许多机会性病原微生物不致病。而这些免疫缺陷宿主常同时发生许多种病原体的感染。常见病原所致的感染可出现不寻常的临床表现。为了有效治疗，必须进行特异性感染原的检测。

发热性中性粒细胞减少症的治疗方法

对于绝对的中性粒细胞减少症［WBC×（杆状＋分叶的百分数）$<0.5\times10^9$/L］的患儿，体温＞38.3℃（口温），尽管临床表现良好，做培养后也应立即应用广谱抗生素。当中性粒细胞计数很低时，感染的体征（如渗出物，波动感，肿胀，泛红和疼痛）减轻或缺乏，这样做是必要的。彻底的体检应包括皮肤的视诊以观察感染性栓子，直肠周围区域以发现蜂窝组织炎。发热性中性粒细胞减少症的多数时段做培养呈阴性。直到白细胞恢复到足以清除过度生长的细菌时，抗生素方控制小感染灶（肠道或肺）。中性粒细胞减少症者应避免实行肛诊或肛温测定。

尽管应用抗生素，若菌血症持续存在，必须拔除中心静脉插管。如果怀疑有播散性水痘或带状疱疹，在培养证实前，应立即静注无环鸟苷。广谱抗生素应用数天后，仍持续发热者应疑诊真菌感染。一旦确定感染的病原，对它的抗微生物药物应当是特异性的且具有杀灭性。一些病例涉及多种感染原，联合应用抗生素是必要的。

造血生长因子G-CSF或Neupogen（萘波秦），刺激骨髓中性粒细胞前体细胞的

增生和分化成熟，加速化疗后的中性粒细胞恢复。化疗过程后大约 24 小时，开始每日应用 G-CSF，使成人和儿童两者化疗后发热性中性粒细胞减少症的发病率减少了 40%。

（郝良纯译，孙梅审）

变态反应性疾病 | 26

David S. Pearlman, MD

变态反应，或对异体物质的特异排斥能力是正常的机体反应。不过变态反应的某些类型仅发生在有该病遗传素质的个体中。这些变态反应包括过敏性鼻炎、哮喘和异位性皮炎，皆被称为特异反应性疾病。在大多数病例中，对无害的吸入物或食物产生的免疫反应是建立在 IgE 抗体基础之上的，此类物质中最重要的是动物变应原、室尘、昆虫变应原、室内外霉菌的孢子；此外还有树木、草和杂草的花粉。吸入物一般可诱发上呼吸道和/或下呼吸道症状。对食物、药物、蜇入昆虫及其他食物的过敏，可引起常年性、季节性或发作性疾病，有些可危及生命。

诊 断 原 则

变态反应性疾病的诊断主要依靠病史及体检发现。所涉及的变态反应抗体的确定有助于明确反应的本质及环境变应原。这些检测结果本身不具有诊断意义，其结果的意义还需结合患儿的情况，包括他或她的环境接触史。特异性疾病有家族性，多种特异性疾病可发生在同一个患儿身上。疾病发生的时间及地点（如在学校或家里）对于确定环境变应原有意义。有一些变态反应发生在数分钟内（速发性变态反应），其他也有发生在接触变应原后数小时者。

实验室检测

已明确的主要变态反应抗体属 IgE 类，也称皮肤致敏性抗体。有两种检测 IgE 抗体的基本方法：皮肤试验和血清学试验。

皮肤试验：这是一种非常敏感的“生物”试验，可检测出变态反应性抗体，以证明发生反应部位致敏细胞局部释放介质。致敏的介质细胞存在于周身各处，包括皮肤，而皮肤是便于检测的部位。一般先做针刺试验，因为与皮内试验相比疼痛较轻，而且可应用的抗原较多，并且对高敏儿童更为安全。皮内试验比针刺试验更敏感，多用于针刺试验未出现阳性结果但临床仍高度怀疑的变应原。这些检测结果的高峰通常于 15～20 分钟内出现红斑及风团反应。皮肤试验对高度敏感个体有

潜在的危险性。大多数试敏物质并不纯净，在较高浓度时能产生一种刺激反应（假阳性）。阳性结果并不一定都有临床意义，所以皮肤试验阳性的临床意义价值应能被相应的临床病史所解释。

血清学试验：此试验用于检测血清 IgE 抗体。最为熟知的是放射性变态反应吸附试验，即一种放射免疫测定法，但各种酶免疫分析方法亦常用（ELISA）。当抗体浓度高时血清学试验与皮肤试验相关性良好，但较皮肤试验敏感性差。理论上讲这些试验尤其对药物及昆虫蜇咬引起的高敏反应有价值。不过，尤其对于药物过敏者，真正引起过敏反应的药物代谢产物极少能用于血清学试验或皮肤试验，这样血清学试验敏感性较低，对于检测有潜在危及生命的过敏反应价值不大。

免疫球蛋白测定：IgE 浓度可以由放射免疫吸附试验或者 ELISA 试验测定。在有些变态反应性疾病中 IgE 升高，但实验结果与是否存在变态反应的相关性差，所以并不是一种有价值的筛查方法。婴儿 IgE 水平显著增高预示有特异反应性体质，不过 IgE 水平正常或降低也不能除外特异反应性疾病或变态反应的致敏作用。

激发试验：可以给病人可疑变应原进行激发并观察其反应，这很有意义。尤其是对于可疑食物过敏者。但对于能引起危及生命的变态反应者禁用。阳性结果可能确定其因果联系，但并不能表明其内在机制，例如，牛奶激发试验阳性者可能是过敏或乳糖酶缺陷引起。

嗜酸粒细胞是变态反应炎症的一部分，在特异反应性疾病时分泌物或血中有大量嗜酸粒细胞。嗜酸粒细胞增多将提示变态反应体质但并不能确诊，但无嗜酸粒细胞增多并不能除外变态反应性疾病。鼻内嗜酸粒细胞增多对于诊断过敏性鼻炎有帮助，但 3 个月以下婴儿鼻腔嗜酸粒细胞增多则可为正常。

有争议的诊断和治疗技术

皮内终点滴定法、舌下和连续皮内刺激滴定试验、细胞毒性试验、用于食物过敏的 IgG 抗体测定和舌下脱敏法，在变态反应性疾病的诊断和治疗方面有一定价值，但并未被科学验证。

一般治疗原则

环境控制

避免接触变应原是治疗所有变态反应性疾病的最佳手段。尽管对变应原的完全避免不太可能，不过尽可能减少接触程度以使变态反应最轻微通常是可行的。

避免接触非变态反应性刺激因素(如烟尘)很重要。儿童的卧室是接触变应原的最重要场所,应尽最大可能控制室尘(致敏成份有尘螨、昆虫和动物唾液及皮屑)。受粉季节窗子应该关闭,有过滤作用的空调将有助于减少花粉及霉菌的影响。如果个体易对动物敏感,应依据其敏感程度,避免与其接触或将动物从环境中去除。儿童卧室内放一个高效能的特殊空气滤过器对儿童有宜。其他房间是仅次于卧室的重要环境区域。但在幼儿园、学校、保姆或朋友的房屋接触到变应原也可引起过敏反应。这就需要有所选择。

脱敏疗法(免疫治疗)

若不能完全避免接触变应原,并且考虑变应原引起的问题严重,则可以尝试特殊的脱敏治疗。脱敏治疗对于上呼吸道吸入性变态反应和过敏性哮喘皆有价值,对于昆虫叮咬所致过敏亦有效。对于花粉室尘和昆虫毒液疗效最佳。对于霉菌也有部分效用。对于食物引起的变态反应注射脱敏处于探索当中,但可能有危险。细菌提取物价值不大。

极小量变应原皮下间歇注射(一般 1 周 1～2 次),直到逐渐增加到"最大剂量"或维持量,这通常是所给变应原提纯物的最高耐受量或该剂量诱发一种如自然接触后对该变应原的临床低反应状态。当长期治疗时,最高耐受量将被作为维持量使用。小心调整间歇期长短,当能耐受时,一般最长至 4 周。注射治疗最少可 2 年,或 3～5 年,偶可更长时间。

药物治疗

下列是用于变态反应治疗的一组主要药物。

肾上腺素能制剂:肾上腺素是一种治疗急性变态反应性疾病的药物。尽管选择性 β_2 受体激动剂(如特布他林注射剂)亦有效,但急性严重哮喘时需用肾上腺素能药物以舒张支气管平滑肌。不过吸入选择性 β_2 受体激动剂比静脉用更为有效,且副作用更少。口服 β_2 受体激动剂亦有效。对某些具有缩血管作用的肾上腺素类药物,如苯肾上腺素和假麻黄素,可以用于过敏或非过敏性鼻炎。这些药可以在鼻部短期局部应用(5 天或更短时间)或口服,单独或与抗组胺药联合应用。

抗组胺药物:抗组胺药物是特异的组胺抑制剂,所以在以组胺为介质介导的反应中极有意义。因为组胺只是众多介质中的一种,所以治疗上较少单独应用抗组胺药物。至少存在 2 种组胺受体抑制剂:H_1 受体抑制剂,它是经典的抗组胺药物;H_2 受体抑制剂,在抑制胃酸分泌和血管方面有作用。H_1 抗组胺制剂对治疗荨麻疹、过敏性鼻炎很有作用,它可用于过敏体质的治疗。H_1 伍用 H_2(如西米替丁和

雷米替丁)可以治疗单用 H_1 受体抑制剂不能治疗的荨麻疹，H_1 和 H_2 受体抑制剂可能联合治疗过敏体质。抗组胺药并不是变态反应性急症的首选药物，但可首选肾上腺素类药物，抗组胺药物可以在应用肾上腺素类药后使用。因为抗组胺药是竞争性受体抑制剂，因此宜于在组胺释放和症状出现前使用。大多数抗组胺药有潜在的催眠作用，因而上课时间慎用。抗组胺药对于减轻流鼻涕、鼻痒及打喷嚏、流眼泪、眼痒和风团很有效。有人认为哮喘时抗组胺药应慎用，但多数人认为当有哮喘时可用该药，甚至对哮喘有某些有益的作用。

茶碱和氨茶碱：茶碱及其乙二胺衍生物氨茶碱是有效却有潜在毒性的支气管扩张剂。其不正确的应用可导致严重后果，甚至死亡。在长期治疗病人中血氨茶碱浓度的监测极为重要。茶碱的有效血浓度范围很广，但是茶碱的最佳血药浓度是 10～20μg/ml，而 20μg/ml 以下很少发生药物中毒。因茶碱在病毒感染、饮食、应用红霉素或其他药物时血药浓度波动很大，故不提倡峰浓度长时间大于 15μg/ml。小婴儿期对此类药代谢慢，所以应少用。

祛痰药：愈创甘油醚(愈创木酚甘油醚)可用于支气管哮喘或上呼吸道病变的痰液稀化，但其疗效尚不清楚。碘化物似乎比愈创甘油醚更有效，但此药长期应用可致甲状腺肿、腮腺炎、胃刺激和痤疮。

皮质类固醇：激素是一种极有效的抗变态反应性药物，但长期全身应用产生的副作用限定了他们主要用在对其他治疗方法效果不佳或有生命危险时。局部用高效能、易吸收且灭活快的激素，不但使局部疗效增强，而且全身副作用少。慢性哮喘时鼻内局部使用皮质类固醇及吸入皮质激素，就像治疗湿疹时局部使用激素一样相对安全有效。感染皮肤的大面积应用或绷带敷料，尤其是卤化物处理过的绷带的使用可致活性药物明显吸收。全身应用激素只有当以下情况时方可考虑，即严重哮喘对其他治疗无立即反应，或严重的接触性皮炎及变态反应所致的急症，在应用肾上腺素和抗组胺药后作为第二或第三线药短期应用。长期全身应用激素只能当非激素药物或局部用类固醇不能完全控制症状时才用。当必须长期应用时可尝试用短效药，如强的松，隔日晨服治疗，用最小剂量控制症状。

镇静药：镇静药在治疗过敏性疾病中应用不多，因为镇静药能抑制呼吸中枢。焦虑并不是导致严重哮喘的原因，而是哮喘严重性的一个反映。

吸氧：吸氧在对严重哮喘的治疗中作用非凡，因为严重气道阻塞总能合并低氧血症。

抗生素：在变态反应疾病中抗生素使用无特殊适应证。大多数病例中，病毒感染常使呼吸道疾病如哮喘加重。

色甘酸钠：是一种治疗哮喘、过敏性鼻炎和结膜炎的局部治疗药物。对哮喘有效，特别是预防效果好，可以在接触抗原或运动前 15～20 分钟给药，它可以单纯使用，也可以与肾上腺素药或其他药合用。如果长期应用，可以一天给 3～4 次药(尽管一天 2 次也有效)。此药相对较安全，并且不需要监测。

特异性变态反应疾病的预防

有证据提示，生后前几个月避免某些食物特别是牛乳制品、蛋类、小麦和鸡肉可以明显减少食物过敏、过敏性鼻炎、哮喘、湿疹。对于有明显特异反应性家族史的小儿，在生后最初几个月应慎重选择上述提及所限制的食谱和环境，尽管有些研究证明这些措施作用并不大。

变态反应急症

过敏反应性休克、血管性水肿（特别是气道）和支气管阻塞是重症变态反应威胁生命的主要表现。多汗、心悸、脸红、头晕、感觉异常和荨麻疹可以先于或伴随出现，休克亦可单独出现。

治疗

急救措施：

1. 肾上腺素：应立即肌肉注射 1:1000 的肾上腺素 0.2～0.4ml，如需要可 15～20 分钟重复一次。如果该反应是由于注射药物、血清或四肢被叮咬所致，应在注射部位近心端使用止血带或局部注射肾上腺素以减慢吸收。

2. 可以肌肉注射抗组胺药或缓慢静脉内给药。可先用 H_1 抗组胺药如苯海拉明；H_2 抗组胺药如西米替丁也可应用。

3. 如有哮喘合并症则应用氨茶碱并吸入肾上腺素类药物，如有指征时，需用其他治疗。

4. 气管切开术在严重的喉水肿时可挽救生命。

5. 因血管内液体大量渗出可导致低血容量，因而静脉给液维持正常血容量非常重要。

继续治疗措施：

肾上腺皮质类固醇仅在给予肾上腺素和抗组胺药物治疗后方可使用。该病人应观察 24 小时，因为在一些病例中已发现，在治疗数小时后仍可复发（迟发性过敏反应）。

昆虫叮咬的脱敏治疗

危及生命的严重变应原大多是膜翅目昆虫的毒液（蜜蜂、黄蜂、大黄蜂和火蚁）。

毒液免疫治疗主要是针对那些累及心血管或呼吸的危及生命的反应。严重的局部反应或全身性荨麻疹而无呼吸或心血管累及者，则可能不是脱敏治疗的指征。尽管整个虫体的提取物在火蚁过敏中可能有用，但毒液抗原对于诊断和治疗更为灵敏。过敏反应所需的急救包或装有弹簧装置的肾上腺素注射器（肾上腺素笔），应在昆虫高敏个体的急救时迅速拿到，并且应放在家中或由专人单独管理（特别是当该敏感个体去可能被昆虫侵扰的区域旅游时）。该急救包中最为重要的就是肾上腺素。

变应性鼻炎

变应性鼻炎的主要症状是包括伴有鼻发痒和流涕的慢性或反复性的鼻充血，浆液性及粘液性分泌物增多。眼部发痒（有泪或无泪）也可发生，特别是呈季节性和阵发性发作。鼻粘膜的改变可以为水肿，也可为粘膜充血，呈灰白略带紫色。鼻炎可以分为常年性变应性鼻炎（源于长年存在的变应原），季节性变应性鼻炎（源于花粉和季节性霉菌），阵发性变应性鼻炎（源于偶尔能遇到的变应原如动物），或是混合性变应性鼻炎。此病甚至可以发生在婴儿期，但随着年龄的增长，接触抗原的机会增多，此病亦随之加重。

鉴别诊断包括慢性鼻窦炎和非过敏性鼻炎（血管舒缩性鼻炎）。其他能引起慢性鼻充血的疾病包括增殖腺肥大、异物（通常为单侧）、鼻后孔狭窄或闭锁、鼻咽部肿瘤或腭发育不良。有益的实验室检查包括鼻嗜酸细胞增多（但不是每个病例都增多），当然这也不是唯一的诊断证据，嗜酸细胞增多也不能确定就是变态反应性因素所致。变态反应性试验可以检测出针对侵袭性变应原的 IgE 抗体。

相关性疾病

慢性或反复性浆液性中耳炎也可以是变应性鼻炎的并发症。鼻息肉在儿童并不常见，但其中常会有嗜酸细胞存在，通常与变态反应无关。可与囊性纤维化合并发生。变应性鼻炎可合并有鼻窦炎。

治疗

尽可能避免接触已知或可疑变应原。当有合并症或当症状严重且对症治疗无效时，可考虑应用免疫治疗。

药物治疗：表 26-1 列出的各种有效药物及其疗效情况。慢性鼻炎一般只是充血，而急性或季节性鼻炎则有发痒、打喷嚏和流鼻涕。不管是否应用了缩血管药，抗组胺药及鼻用或口服色甘酸钠皆是一线药物。如仍不见效可局部应用皮质类固醇激素。

表 26-1 治疗鼻炎的药物应用

	减充血剂	抗组胺制剂	鼻用色甘酸	抗胆碱药	鼻用类固醇
打喷嚏	(×)	×	(×)		×
瘙痒	(×)	×	(×)		×
流鼻涕	(×)	(×)	(×)	×	×
充血	×	±			×

支气管哮喘

支气管哮喘是气管树的广泛可逆性梗阻，主要症状是咳嗽和喘息，双侧高调喘鸣音，气短和胸闷。喘息并不是必不可少的症状或体征。有些哮喘表现为慢性咳嗽(又称咳嗽变异性哮喘)。梗阻原因为粘膜水肿、支气管痉挛、粘液分泌异常增加和伴有上皮剥脱的气道慢性炎症。哮喘是一种慢性疾病，但症状可阵发性出现、可以很轻或较严重，间歇或持续发作。因为肺的贮备力很强，虽然梗阻较重但很少造成死亡，不过确有死亡者。青春期年龄组尤其危险，该疾病很常见，但易被低估；其严重性易被忽视而治疗不及时，也易被误诊为反复支气管炎或肺炎。大多哮喘儿童起病年龄小于 3 岁，但是该年龄组患儿喘息容易出现也易消失。哮喘的高危因素包括父母的特异性疾病，患儿对该疾病的倾向性，室内接触变应原和母亲吸烟。青春期前男性患病率是女性的 2 倍，之后男女患病率无明显差异。

大多数儿童哮喘最后被确认与过敏有关。过敏对哮喘的作用可大可小，婴儿期呼吸感染是一个很常见的诱发因素；此外还包括刺激、运动、某些药物(如阿司匹林)，精神因素偶尔也起作用。哮喘可以单独存在，也可以与过敏性鼻炎或特异性皮炎共存。吸入变应原与哮喘发作关系密切，但饮食亦可能引起哮喘，特别在婴幼儿期。哮喘的预后不同，轻度哮喘有可能随着年龄的增长而缓解，但不超过 50%。中重度哮喘一般不能，如果症状确能消失，通常发生在青春期。

慢性症状性哮喘的一个重要特征是支气管树的敏感性增高。因此，哮喘常被称为气道高反应性疾病。对于抗原和刺激物的反应可发生在数分钟之内，但是对于敏感性较强或接触强抗原者可在 4～12 小时或者更长时间内发生第二种类型的反应(迟发性变态反应)。气道的慢性炎症在慢性哮喘的发生上有很重要作用，因此在中、重度哮喘患儿中定期、规律应用抗炎药物很重要。β_2 受体激动剂为非抗炎性药物，在发作时用来缓解症状(缓解性用药)；此药在疾病发作时应用。哮喘的症状和体征只是气道阻塞的急性表现，患儿及其双亲或内科医生对于患儿病情的估计并不十分准确。最准确的方法是一种测量气流速值的肺功能装置。一种可靠而简易的峰流速仪(由病人或专业医生应用)对儿童哮喘的诊断治疗很重要。

婴儿哮喘的突出表现可能是呼吸困难，分泌物过多，烦躁和哮吼性呼吸，咳嗽和肋间及胸骨上窝凹陷，而不是可闻及的典型呼气性喘鸣(后者常见于较大儿童)。体征取决于气管阻塞的程度。发作间期可无阳性体征。随着气道阻塞的加重，气体交换减少，呼气相可延长，并出现哮鸣音。严重气道阻塞时，因气体交换明显减少，哮鸣音可减少甚至消失；可出现过度充气，在终末期三凹征更加明显，辅助呼吸肌参与呼吸。可出现矛盾呼吸，也可以出现面色苍白，发绀(很严重)，呼吸变慢，以至于最后出现呼吸衰竭。支气管松弛药是否有效对哮喘的治疗和诊断至关重要。在哮喘发作后期或严重哮喘对支气管舒张药反应不良者，则可称为哮喘持续状态。

气管分泌物中嗜酸细胞聚集和血嗜酸细胞增多常见。当脱水或严重慢性阻塞疾病时血细胞压积升高。高度哮喘时，最常见的血气表现为不伴 CO_2 潴留的低氧血症。因为在通常的过度通气时，CO_2 分压应降低，因此"正常的"$PaCO_2$ 值也应认为是 CO_2 潴留。代谢性酸中毒也常见，尤其在年幼儿。在哮喘急性发作时，由于过度通气 pH 值趋向为碱性，如果阻塞严重，可同时合并有 CO_2 潴留导致呼吸性酸中毒，通常可能有代谢性因素参与。X 线常示双侧肺充气，气管变厚，气管周围浸润，有时有片状高密度影或合并有支气管肺炎。前者常与后者相混淆。哮喘患者无合并症时可不需 X 线检查。肺功能表现为气体流速下降，特别是 FEV_1。因残气量和功能残气量的增大而致肺过度充气。发作间期，以上体征皆可正常。但肺过度充气消失缓慢。变态反应性试验可检出对潜在病因变应原的 IgE 抗体。

支气管哮喘可能与下列疾病混淆：急性支气管炎，喉气管支气管炎，支气管肺炎，或者是百日咳，特别是在年龄极小婴儿中。有些儿童有免疫功能缺陷，常有慢性下呼吸道感染所致的咳嗽合并喘息，特别是小于 3 岁的幼儿。可有与其相关的咳嗽和喘鸣(由于慢性下呼吸道感染之缘故)。鼻腔"喘鸣音"可以被传递到胸部(特别在婴儿)；其他阻塞原因，如增殖腺肥大、异物也可产生喘鸣音。下气道梗阻产生的喘鸣音一般在呼气相，尽管有时也可合并有吸气相喘鸣音。吸气相喘鸣音最可能是喉或以上梗阻。在气管支气管异物梗阻病人，呼吸困难或喘鸣常突然发作，听诊闻及喘鸣音经常为单侧，当然有时也为双侧。特征性 X 线表现并不常见。支气管哮喘和囊性纤维化的鉴别依据是后者汗液中含氯高，出生后经常有严重肺部感染，与肠道紊乱有关的大量大块便及胰酶缺乏的个人病史及家族史。哮喘患者，胸片中并不能总有慢性炎症改变，而在囊性纤维化和其他下气道慢性感染疾病时则有。囊性纤维化和哮喘可共同存在。管腔外的压力所致的气管或支气管受压，可能来自食道异物、异常血管、炎症或瘤性淋巴结病。

治疗

总体治疗：应尽可能避免或接触已明确的变应原。

对于那些可疑但不能避免过敏原的病人可以用免疫疗法。父母和病儿(假如

已足够大)必须懂得哮喘的机制,避免接触变应原和其他治疗的重要性;也要懂得怎样正确使用药物,主要药物是支气管扩张药,包括茶碱和肾上腺素能药物,主要是缓解症状;其他还有抗炎药物,包括皮质类固醇、色甘酸钠或萘多罗米(nedocromil)可用来降低气道敏感性。

气雾剂极有用但不可滥用,过度应用可以延误其他治疗,也有可能加重哮喘,气雾剂与注射性药物对急性重度哮喘的恢复有相同疗效,且前者副作用少。这些药物可用于轻或重度哮喘以缓解症状。应用气雾剂的频度可以是判断疾病轻重的指标或者是应继续给药或应该加大药量的指标。对所有儿童一样,哮喘儿童也应鼓励其适当运动。哮喘患儿发作频繁且典型(1~2次/周)及经常有明显或不明显的肺阻塞症状时,应该采用连续药物治疗。

色甘酸钠及萘多罗米可以作为治疗慢性症状性哮喘的一线药物。吸入性皮质类固醇对于那些严重的哮喘或是不易被上述两种药物控制的哮喘也可作为一线药使用,与茶碱类药同用或取代茶碱,作为隔天全身使用激素治疗的替代。全身使用皮质类固醇用于那些急性严重的对于气管舒张剂不敏感的哮喘患者,可较长时间,一般可用数周或数月,可偶尔用更长时间,主要用于当其他措施不足以控制哮喘时,分隔日清晨顿服。氨茶碱可有一些抗炎活性,大多是用来调整其他抗炎药物的治疗,可用来增加药物效果或者是用来减少激素的用量。

急性重症哮喘的治疗
(哮喘持续状态的治疗)

哮喘持续状态是一种临床急症,需要迅速而积极的治疗。首选方法即通过空气压缩器或以氧气作为动力给予气雾性肾上腺素能药物(表26-2);如果患儿不合作或者危重,也可首选注射用肾上腺素药物。肾上腺素药物的敏感性可以在应用其他治疗措施后提高,特别是在应用皮质类固醇之后,给药1~2小时即可显效。

医院或急救室监护

(1)给予流速接近4L/min的湿化氧(通常为面罩或鼻导管)。

(2)当对最初的肾上腺素药物反应不佳时或液体摄入不足、呕吐及脱水时,用含0.2%盐的5%葡萄糖溶液静脉滴注,注意水分不要过多。特别在使用皮质类固醇时,应切记有尿后补钾(静脉输入液体含钾约10~20mmol/L)。

(3)在应用足量β_2受体兴奋剂的基础上给予氨茶碱治疗的有效性尚不肯定,如果使用氨茶碱,则可按3~5mg/kg于10~20分钟内静脉侧管给药(12小时前未使用氨茶碱),4~6小时可以重复一次或者以0.5~0.8mg/kg/h的速度恒滴入。

其滴入速度应由氨茶碱的血药浓度决定，维持在 10 ± 3μg/ml 即可。

(4)取动脉血气标本测其 pH、$PaCO_2$ 和 PO_2，或者用血氧饱和度计监测(并不能监测 $PaCO_2$ 值)。反复密切监测血气和 pH 对正确管理重度哮喘可能很必要。

(5)用碳酸氢钠纠正酸中毒(当 pH < 7.1 时)，所需碳酸氢钠的合适剂量可通过公式计算：所需量(mEq) = − BE × 0.3 × 体重(kg)。

(6)吸入 0.5%沙丁醇，每 30 分钟至 1 小时一次，直到病情有所缓解，之后可以延长到 4 小时一次。

(7)假如病人已使用了皮质类固醇激素，可临时增加剂量。需住院的患者或者对其他治疗 2 天内无效者，应立即使用皮质类固醇激素。每 4 ~ 6 小时给 2mg/kg 强的松，直到有所好转，然后 3 ~ 7 天内尽快减量。

(8)有指征者予抗生素治疗。

(9)当发生呼吸衰竭时需要用能产生较高呼气压力的容量型呼吸机进行辅助通气治疗，当对前述的治疗措施反应不佳时，可以考虑有 CO_2 潴留 > 45mmHg(推断)或动脉 $PaCO_2$ 升高。

(10)如果疑有气胸、肺不张或其他明显的胸内合并症则需要胸部 X 线检查。

禁忌

(1)勿使用麻醉剂或巴比妥酸盐(它们能抑制呼吸中枢)。

(2)勿过量使用肾上腺素，最好吸入 β_2 受体激动剂。

(3)应有急性期后的治疗。后期治疗包括给予足够液体并将静脉给药过渡到口服，院外继续口服药物直到肺功能恢复正常。严重哮喘一般可在院内治疗 2 ~ 3 天，但院外还需进一步治疗数日。出院前一定使其明确院外长期治疗的重要性。

表 26-2 肾上腺素能药物

药物	途径	剂量	次数
特布他林(间羟舒喘灵)	皮下	0.01mg/kg，最大 0.30ml	20 分钟一次，连续 2 次
肾上腺素水溶液 1:200	皮下	0.01mg/kg，最大 0.30ml	20 分钟一次，连续 3 次
肾上腺素悬浮液 1:200	皮下	0.005mg/kg，最大 0.15ml	只一次
0.05%沙丁胺醇*	雾化吸入	0.25 ~ 0.5ml 溶于 2ml 盐水中	20 分钟一次，连续 3 次

* 本药和另外的 β_2 制剂也能通过定量吸入器途径给药，每次剂量可使用 2 种吸入方法，对轻至中度哮喘病人，仅需每 4 小时给药一次。

表 26-3 平均每日总量 ± 标准差

年龄	平均每日总量(平均每日总量 ± 标准差)
1～8 岁	25 ± 5mg/kg
8～16 岁	20 ± 5mg/kg
16 岁以上	12 ± 3mg/kg

异位性皮炎
(婴儿湿疹)

湿疹通常出现于婴儿早期(生后 2 个月)，湿疹是一种对瘙痒阈值降低的瘙痒性皮疹，通常与皮肤干燥和瘙痒症状有关。在大多数儿童中可有对各种变应原 IgE 抗体的增高，但是 IgE 抗体在此病进程中的作用并不确切。食入或吸入变应原(如螨类、花粉、霉菌、动物变应原)，特别是直接接触在一些儿童中起关键作用。这些食物包括牛奶、蛋清，此外还有小麦、猪肉、啤酒和玉米。

湿疹病变通常始见于红色的斑丘疹，有时出现在搔抓之后，随之出现鳞屑、囊泡性渗出和苔癣化皮损。在婴儿期，以面颊和前额明显；年长儿及成人的受累部位可在肢体屈侧处，手脚通常也可累及。搔痒是本病的一个明显特征。搔痒在皮炎的发展及进展中起重要作用，它可引起皮肤继发性感染。干燥、出汗、接触粗糙物品及去污剂可加重瘙痒。心理因素亦可使瘙痒加重。

鉴别诊断

伴有继发性湿疹反应的脂溢性皮炎、接触性皮炎和疥疮易与异位性皮炎相混淆。多种疾病可有与异位性皮炎相似的皮疹，包括：Wiscott-Aldrich 综合征，X-连锁性无丙种球蛋白症，共济失调毛细血管扩张症，严重联合免疫缺陷性疾病，Hurler 和 Hartnup 综合征以及苯丙酮尿症。尽管湿疹可于 3 岁后自行痊愈，但亦可持续整个儿童期甚至一直到成年。患异位性皮炎的儿童有许多免疫方面的异常，但并无确切实验室证据。80%的病人发现 IgE 抗体，在某些病例中亦发现 IgE 抗体水平升高。继发性细菌感染，尤其是葡萄球菌和链球菌感染较易发生。继发病毒感染通常由疱疹病毒感染所致，可能导致广泛性损伤(Kaposi 水痘样皮疹)。

治疗

良好的皮肤护理，积极的特异性皮肤治疗以及确定并清除变应原或刺激物是

最重要的治疗措施。脱敏疗法效果不确切。

保持足够的湿度很重要，特别是在干燥气候中。气候干燥时，病人每日至少洗澡一次，并不用香皂，可偶尔应用非刺激性香皂来湿润皮肤；可以轻轻拍打皮肤以使之部分干燥，然后涂上少量刺激性小的乳膏，在有炎症区域可涂含有皮质类固醇的乳膏。表面用皮质类固醇是控制炎症的主要方法。早期可短期内用强度高的皮质类固醇（如氟化制剂），一日两次来控制炎症；如较长期使用时可以选用抗炎效应最弱的制剂。各种剂型的1%氢化可的松常用。

对渗出性急性严重皮炎可以用1:20的Burow溶液（醋酸铝溶液）全部润湿后，湿敷20分钟每日4次，不超过3天。继发感染时可以用全身性抗生素。抗组胺药物可作为止痒剂使用，但瘙痒的控制与局部用激素相比效果较差。皮肤感染时长期或大面积使用皮质类固醇可导致全身性吸收。患异位性皮炎的小儿将来可发展成为变应性鼻炎、哮喘或二者兼有。

拒食物性反应

严重拒食物性反应包括过敏反应、荨麻疹、急性上呼吸道血管神经性水肿和严重支气管哮喘。不过，其症状体征多种多样。拒食物性反应越严重，发生越迅速，该类反应可于数分钟至数小时内发生。不过，大多拒食物性反应是由许多因素所致，可来自非免疫性因素和药理学方面、代谢性因素、毒素或对食物的“特异体质”。此反应常见于婴儿。皮肤针刺试验（皮内试验特异性差）或血清学检查均能检出IgE抗体。当然IgE抗体的存在并不能确诊本病，反之IgE抗体不存在也不能完全排除此反应。影响拒食物性反应的因素有食物摄入量、吸收率或其他因素如肠道感染（此时肠道渗透性改变）。

对可疑食物反应的有力证据有排除性试验（禁食后症状好转）或者激发性试验（复食后症状加重）。但对于严重的过敏性反应者禁用食物激发试验。

与食物敏感有关的综合征包括血管神经性水肿、荨麻疹、胃肠道不耐受、过敏性鼻炎、支气管哮喘和湿疹。此外还有紧张疲劳综合征，其症状包括易激惹、行为异常、失眠、疲劳、倦怠、淡漠，有时亦伴有头痛和不明确的腹痛。现认为这些症状与食物过敏有关，但是其变态反应发生机制并不清楚。现有人认为很多食物包括糖、谷物、各种特殊食物或是食物中自然含有的水杨酸盐可以导致注意力不集中、儿童多动或其他行为异常。倘若如此，也只能在极少数儿童中发生。很多食物有血管活性物质，可以通过非变态反应机制加重血管性头痛（又名偏头痛），最常见的食物有巧克力、奶酪、肝、某些葡萄酒和啤酒。当然，对食物变态反应亦可加重血管性头痛。嗜酸细胞性小肠结肠炎和与牛奶敏感性有关的肺含铁血黄素沉着症，以及伴有吸收不良的绒毛萎缩也可由食物引起。诊断主要依据该种可疑食物可引起

异常反应，通过对该食物的排除和激发后过敏症状的消失或加重加以判定。儿童在一定时期内对一种，偶尔两种食物敏感，但对多种食物过敏则少见。高 IgE 较低 IgE 更有临床意义。年幼儿最常见的变应原是牛奶、花生、鸡蛋、大豆和小麦，而牡蛎、鱼、坚果也是年长儿较常见的变应原。

需与"食物过敏"性疾病相鉴别的其他疾病包括能导致胃肠不耐受的下列疾病，如糖酶缺乏（如乳糖酶）、刺激性小肠综合征、胃肠道发育不良、急性或慢性肠道感染、腹腔疾病、幽门狭窄和囊性纤维化。

治疗

治疗上最重要的是去除过敏性食物，尽管对于不甚敏感的患儿少量食物可以耐受。但是当从饮食中去除某些食物时，必须保证足够合理的营养。大多数致敏性食物像牛奶、大豆可能随时间推移而渐被耐受，但对致敏食物特别是花生、坚果、牡蛎、鱼的严重过敏反应一般很难消失。对鸡蛋敏感性的消失个体差异大。对某种食物有潜在致命性过敏反应的儿童，应带有一个含有肾上腺素的急救盒，在急需时由家长或其监护人使用。

药物高敏性反应

药物反应可分为中毒性反应、药物特异性反应（对该药正常药理作用的异常反应）、过敏样反应（又称假变态反应，其相关介质是通过非免疫介质产生的，例如对放射性对照剂的反应），还有过敏所致 IgE 产生增加的免疫反应。药物性变态反应的临床表现多种多样，以皮肤发疹最为常见，血清病可以由青霉素和磺胺类药物同时应用时发生。以呼吸道或胃肠给药可在体内存在较长时间。任何一种药物都是潜在的致敏物，但是青霉素和磺胺类药物居首位。日光可以激活皮肤对磺胺及四环素类药物的敏感性。

事实上，皮疹是否由所给药物引起通常难以确定。许多病例其皮疹与所给药物并不相关，而且亦无药物敏感性。不幸的是诊断试验很不完善，特别是对抗生素而言，如对某药的反应可疑应明智地选择用另外一种结构不同的替代性药物。很多病例中变态反应是由于药物代谢形式的改变所致，但仅少数已被确定。青霉素则是可获得的最佳实验性研究药物，但实验结果并非都可靠。

治疗

治疗包括停用该药和予以相应的对症处理。假如对某种放射性对比剂反应的

可能性被怀疑但必须应用时，可预先给予皮质类固醇和抗组胺药物。

荨 麻 疹

荨麻疹是多形性(偶尔单一)的斑状损伤，由局部水肿伴周围性红斑组成。其机制可以是单一的变态反应或非变态反应。情绪紧张可加重荨麻疹，但很少能单独引起。血管神经性水肿主要是真皮下部的荨麻疹反应，可导致弥漫性水肿的产生，缓解较慢。该水肿影响到呼吸道时则很严重。导致荨麻疹最常见的变应原是食物和药物。"物理性"荨麻疹是一种寒冷诱发性荨麻疹，即当暴露于冷空气、凉水或其他寒冷物质时诱发的荨麻疹或血管神经性水肿。严重者大量介质突然释放可引起死亡，例如在冷水里游泳。"胆碱能样"荨麻疹是另一种与过热有关、以瘙痒严重并伴有红斑样的小风团为特征的荨麻疹，运动和发热为其诱发因素。还有一种运动性过敏反应可由运动诱发。荨麻疹和血管神经性水肿，从某种程度讲是全身过敏反应的局部表现，重者可危及生命。丘疹性荨麻疹是由昆虫叮咬后所出现的以多形丘疹为特征的综合征，尤其见于肢端。疥疮也可在继发感染和搔抓性丘疹中出现。皮肤划痕试验是最为熟知的检测皮肤敏感性的一种方法。此时该皮肤对搔抓的血管反应阈值降低，刺激皮肤可产生红斑，伴或不伴有风团，但与变态反应无必然联系。遗传性血管神经水肿是一种少见的非变态反应性疾病，以无瘙痒的血管神经性水肿的周期发作为特征，可危及生命。

诊断主要依据病史和可能引起本病的相关因素，必要时可以进行排除试验和激发试验。变态反性试验偶有价值。吸入或接触变应原可以诱发风团，季节性对于前者尤其重要。治疗则包括避免危险因素和应用 H_1 抗组胺药物如苯海拉明和羟嗪。慢性者可加入 H_2 抗组胺药物如西米替丁。严重荨麻疹和血管神经性水肿可以应用肾上腺素。皮质类固醇偶尔也可应用。

(尚云晓，田永静译，刘春峰审)

胶 原 病 | 27

Elaine Van Gundy, MD

"胶原病"不仅限于胶原组织也涉及结缔组织的病理改变,因此常称为"结缔组织病"。虽然有些疾病累及结缔组织,但有七种疾病具有相似的特点可称为胶原病:风湿热、类风湿性关节炎、Lyme病、多发性结节性动脉炎(动脉外膜炎)、系统性红斑狼疮(SLE)、硬皮病与皮肌炎。关节炎是胶原病中常见表现。

儿童关节炎

关节炎的鉴别诊断范围(表 27-1):(1)关节病;(2)风湿;(3)感染;(4)赘生肿物;(5)全身系统性病变。

评定儿童关节炎需要确切的病史与临床表现。各器官症状的病史应有系统病症的特征(体重减低、发热、盗汗、皮疹、腹泻)。初期化验检查应有全血计数、血沉(ESR)与抗核抗体(ANA)效价。表 27-2 概括提示关节炎的临床特点与化验。有器质性改变的化验筛查试验经常有异常,但早期风湿性关节炎(IRA)、早期白血病、中毒性滑膜炎有些化验筛查试验为正常。

表 27-1 具有关节炎的疾病

关节病	**感染性疾病**
骨骼肌损伤	骨髓炎
髋骨软骨软化	化脓性关节炎
关节活动过度	病毒性关节炎
风湿	Lyme病
青少年型关节炎	**新生赘瘤**
系统性红斑狼疮	白血病
青少年皮肌炎	神经母细胞瘤
Henoch-Schönlein 紫癜病	**系统病状**
风湿热	炎症性肠病
脊柱关节炎	镰状细胞贫血
	血友病

表 27-2 儿童关节炎检验与临床特点

疾病	全细胞计数	血沉	抗核抗体	其他特点
关节炎	正常	正常	正常	有突发病史
风湿热	白细胞正常，↑或↓；血红蛋白/血细胞比容正常或↓	正常或↑	正常或阳性	持续性关节炎
白血病	白细胞正常，↑或↓；Hb/血细胞比容正常或↓；涂片异常	↑	正常或轻度阳性	系统性疾病
肠道炎症	贫血	正常或↑	阴性	腹泻，体重减低，关节炎
镰状细胞病	贫血	正常或↑	阴性	异常血红蛋白
化脓性关节炎	白细胞↑	↑	阴性	病人呈中毒状，关节发热，白细胞增多，滑膜液体脓性白细胞数>50000
病毒性关节炎	多为正常	正常或轻度↑	阴性	病人状况良好
Lyme病	正常	正常或轻度↑	阴性	红斑，血清呈阳性

未经确定病因的慢性关节炎需要重复检查，并逐步进行化验和X线检查。

风 湿 热

风湿热是儿童后天性获得性心脏病最常见的病因。A型β-溶血性链球菌是风湿热的主要病原，发病机理尚不清楚。

β-溶血性链球菌感染的1～3周为风湿热的发病初期，并相继出现并发病，但发病初期可能无任何临床表现。认为风湿性心脏病是一种超敏反应，但A型β-溶血性链球菌感染后的一系列症状首先表现风湿热。

感染因素

低层社会经济状况(过分拥挤)的家庭其易感性高，β-溶血性链球菌再感染的

个体易有再发风湿。

临床表现

儿童风湿热的确定诊断常有下述任一表现:(a)有两种主要症状;(b)有一种主要症状和两种次要症状,并于近期有链球菌感染的迹象。

主要症状:活动性心脏病;多发性关节炎:大关节炎病(髁、膝、髋、腕、肘和肩)常以游走性发病;皮下结节;红斑;舞蹈病。

次要症状:发热;关节痛;曾有风湿热;心电图改变:特别是 P-R 间期延长;血化验结果异常:ESR(血沉)加快,CRP,白细胞计数增加,贫血。

支持证据:近期猩红热;咽培养 A 型链球菌阳性;抗链球菌溶菌素(ASO)或其他抗链球菌抗体增加。

诊断

诊断风湿热无特异性化验,结合临床与化验所见有助于诊断,并进一步评定风湿热活动程度。超声诊断有助于确定风湿热引发心脏炎的亚临床症状。

治疗

特殊治疗:

1. 皮质类固醇:应用于急性发作的充血性心力衰竭并心脏炎。但长时间对照研究显示应用皮质类固醇治疗预防慢性风湿性心脏病无益。因此这类药不宜于无充血性心力衰竭的心脏炎病人。

2. 水杨酸盐:明显降热,减轻关节痛并减少出汗。风湿热通常对水杨酸盐较为敏感显效。此点可与类风湿性关节炎提供鉴别诊断依据且疗效更为缓慢持久。水杨酸盐需要长时间用药才可缓解症状。阿司匹林的平均用量是 80 ~ 120mg/kg,每 4 ~ 6h 服用一次,最初 48h 应用大剂量。

3. 青霉素:所有病例 10 天内需应用足量的青霉素,其后每日用预防量防止复发。

综合疗法:

整个活动期呈逐渐恢复并与发作的严重程度有关,特别是与心脏炎的病情有关。

预防

预防的主要原则是防止溶血性链球菌的感染。

青霉素:青霉素 G 是首选药物,肌肉注射 28 天,学龄儿童足量为 1.2 百万单位。间隔期 21 天,每日应注意观察。口服青霉素 G 20 万单位,2 次/日,因为适应性不大,此法不宜使用。当拔牙或其他手术前心瓣膜受累时应采用青霉素的治疗量。

红霉素:儿童不耐受青霉素时可口服红霉素 125~250mg/d。

病程与预后

风湿热的疗程不尽相同,本病可能为暴发性。可能于急性发病的早期死亡;或者整个病期无症状。依据病理学所见作出回顾性诊断。适当应用青霉素可有效预防再发。预后取决于初期心脏受损的严重程度及预防再发的措施。

类风湿性关节炎

儿童类风湿性关节炎通常称为青少年类风湿性关节炎(JRA),是一病因尚不清的炎症性疾病。常有家族史,但遗传方式尚未明确。本病为儿童期最常见的血管胶原性疾病。

表 27-3 JRA 的分型和临床表现

分型	发病年龄(岁)	性别	临床表现
全身型	无明显界限	男女相等	发热,红斑,肝脾肿大,关节炎,心包炎,无葡萄膜炎
多关节型	1~3 与 9	女>男	对称性多关节受累,偶有系统病症,慢性葡萄膜炎占 5%
少关节型	1~3	女>男	<5 个关节,关节非对称性,无系统性受累,慢性葡萄膜炎占 20%

三种青少年关节炎的亚群(表 27-3),其临床表现、病程、预后和血清学所见各异。

类风湿性关节炎与强直性脊椎炎不同。强直性脊椎炎于男性中多发 10 倍。有时呈家族性发病,并常有脊椎受累(特别是髋椎关节)。有呈短暂性的、无变形的远端关节炎。经常限制在少数大关节,特别是下肢远端受累者占病人的 50%;脊椎炎可发生在背部疼痛出现之前。抗体阴性,但有 90%受累病人携带 HLA-B27 组织相容性抗原。

临床所见

青少年类风湿性关节炎的三种类型与关节炎最常见的症状相似(其病程常≥6周)。但也有不同的临床表现。

症状与体征:

1. 全身型:本类型占青少年类风湿性关节炎的10%。全身型发病的特点为高热(通常体温达39℃或更高),每天1~2次。迅速回复到基线或者低于正常体温。本病的发热特点是于躯干或近端关节处出现短暂的麻疹样红斑。关节炎可能发生于本病的任一病程。其他表现有肝肿大、胸膜炎、心包炎、异常疼痛。儿童患全身性少年类风湿性关节炎的特点是患病同时发热,但于静止期表现有惊异的健康。

2. 多关节型:本型占青少年类风湿性关节炎病例的50%。本型特点是关节炎伴有发热或更多的关节受累,多关节型青少年类风湿性关节炎是对称性,典型所见为跗趾、膝关节、踝关节、腕关节、髋关节、下颌骨。也可发生颈部脊椎炎。各关节轻度肿胀与触痛,活动受限的指关节炎表现有特征性的呈梭形皮肤光滑发亮。年长女性最常发生类风湿结节,女性患者类风湿因子(RF)呈阳性,常无全身性症状。葡萄膜炎发生的百分比较少,占病人的5%,但是病人的ANA阳性者,眼病的发生风险增高。

3. 少关节炎型:这一类型占类风湿性关节炎的40%。发病特点是可累及少数几个关节。膝关节与踝关节最常受累,常呈不对称。儿童青少年型类风湿性关节炎无全身症状者病程良好。慢性葡萄膜炎较为常见(20%),其中90%的葡萄膜炎病人ANA为阳性。

化验所见:有多形核的白细胞,白细胞增多,血沉加速,特别见于活动型病人。中度贫血,强直性脊椎炎常表现有HLA-B27抗原,而青少年类风湿性关节炎患者不常出现。多关节型与少关节型病人ANA多为阳性。滑膜液可能有炎性反应,滑膜活检证实有慢性炎症,而类风湿性关节炎无特异性改变。

影像:青少年类风湿性关节炎早期所见通常有关节外周软组织水肿、滑膜渗出及关节间隙轻度扩大。骨骺加速突变,骨化中心扩张,纵径生长可能不对称。晚期可有关节空间消失,骨交叉和受累部位骨骼发生骨质疏松。

其他所见:除非有心脏受累,通常心电图所见为正常。心脏超声可提示心包炎。

治疗

特殊治疗:

1. 非类固醇抗炎药物(NSAID):阿司匹林具有最好的抗炎作用。其推荐用量

为 80～120mg/kg/d 分次使用。治疗量为 20～30mg /d。类风湿性关节炎对水杨酸药物于 3～4 天内发生反应，但通常不如风湿热疗效显著。如病人不能耐受阿司匹林，可用其他 NSAID 如托芬米丁（Tolectin）20～30mg/kg/d，或试用萘普生（Naprosyn）10～15mg/kg/d。

2. 金属盐类与青霉胺：这类药物作用对病人不如水杨酸或 NSAID 的疗效。

3. 甲氨蝶呤：研究证实小量甲氨蝶呤（10mg/m²/周）对青少年类风湿性关节炎有效。尚不知该药是否能缓解病程。儿童期应用该药可减少常规疗法。

4. 皮质醇：皮质醇不能改变缓解病程的效率及青少年类风湿性关节炎的慢长病程。但它（强的松 1～2mg/kg/d）对伴有心肌炎及其他一些危及生命的病例有效。皮质醇可以用于眼葡萄膜炎的局部治疗，而且也可于对局部治疗无反应时少量系统地口服治疗（5～10mg/kg/d）。少量用药治疗有助于伴有乏力与关节强直的病人，同时并用缓慢作用的抗炎症药物。青少年类风湿性关节炎涉及单关节的病例用皮质醇关节内治疗，可缓解和恢复关节的病情。

全身治疗：

1. 物理治疗：总的目的应预防变形并保持肌肉的强度与功能。关节急性炎症期不可受到过重的负担。进行系统的运动锻炼。后期要加强伸展与强度锻炼。可有计划地进行热疗与水疗。

2. 矫形护理：夜间用夹板时要保护关节的正当位置，避免使用圆柱状物体矫形。

3. 眼炎患者护理：虹膜睫状体炎的诊断早期应定期做裂隙灯检查，并应持续到视力丧失时也应定期复查。

4. 休息：疲劳是一频发症状，定期休息应与活动期相交替。完全卧床休息适于丧失信心的患者，但卧床休息可能会导致骨质疏松、骨钙化、肌萎缩或关节变形。

病程与预后

类风湿性关节炎是活动性炎症并发蜡膜形成与病态的慢性疾病。全身系统表现（发热、红斑、心包炎）比关节疼易于缓解。

采用有效的内科治疗。使病人恢复完全功能；严重的残疾者低于 10%。儿科病人死亡者较少。

Lyme 病

Lyme 病（Lyme 关节炎）是一慢性关节炎性疾病。第一例是于 1975 年 Connecticut 报导，是由瘪壁虱传播螺旋体而发病。

常于夏季发病，症状有发热、流感样不适、头与颈部强直。皮肤出现红斑（慢性游走性红斑），通常于 30 天内并发金钱癣（见第 12 章）。疾病常可发展成心脏炎（心肌炎、动静脉阻塞）、神经系统感染（特别是脑膜炎、神经病）和关节炎。上述病状于发病后的三个月内晚期出现，早期和晚期两种症状均可能再发。

Lyme 病的诊断依据上述临床表现与化验所见。可以进行一种酶联免疫吸附（ELISA）检测。如检测结果是阳性，蛋白印迹法（WB）分析较为特异和敏感，可作出初步诊断。结合 ELISA 阳性、WB 分析和典型的症状病史可支持 Lyme 病的诊断。

治疗可用阿莫西林、强力霉素（适用于 9 岁以上的儿童）或者红霉素（9 岁以下的儿童，对青霉素有过敏者）、静脉注射抗生素（头孢曲松，头孢氨噻）适用于中枢神经系统受累者或是关节炎对口服治疗无反应者。及时应用可以防止晚期并发症。

结节性多发性动脉炎

结节性多发性动脉炎（动脉周炎）是一少见的全身性疾病。本病的特点是血管有炎症性损伤，并导致各器官受累。病理表现为小至中等大小的动脉有节段性炎症，并纤维化改变及脉管壁坏死（比较少见）。粘膜皮肤淋巴结症状（Kawasaki 病，见第 11 章）。婴儿期结节性多发性动脉炎也具有相似的病理改变。

临床表现

临床表现多种多样，取决于受累的动脉部位而异。

症状：结节性多发性动脉炎是一急剧进行性消耗性疾病。发热、无力、体重减轻与肢体远端或腹部有普遍性疼痛。

体征：麻疹样、紫癜样皮疹或发展为斑点型。于血管周围常出现皮下结节。并可累及肾脏、胃肠道、心脏和神经系统，也常并发高血压、心脏梗塞、抽风与周围神经病。

化验：检验出异常的结果可反映器官的受累情况。检测所见可有贫血，白细胞增多，血沉增快，尿蛋白，间歇性显微镜下血尿并有管型，非蛋白氮含量增高，血培养无细菌，X 线检查心脏肥大，肌肉、皮肤或睾丸活检可显示出脉管炎的诊断。

治疗

应用皮质醇治疗常可改善症状，免疫抑制剂可延长生命，但预后不同，结果各

异。

预后

伴有肾脏、心脏或中枢神经系统受累者预后不良，但是曾有报导特发性患者应用皮质醇者可缓解病情。

系统性红斑狼疮

系统性红斑狼疮(SLE)是一多系统进行性疾病，其症状多有变异，诊断过程及疗法复杂。病理表现综合性脉管炎，广泛性的类纤维变性、坏死。SLE 常见于女性，比男性多 9 倍。青少年期的儿童多呈急剧发病。病因尚不清楚，SLE 是一多因子(病毒、免疫与遗传因素)受累而发病。用普鲁卡因或抗惊厥治疗期间可以引起类狼疮综合征，如红斑狼疮(LE)细胞与抗核抗体试验阳性。

临床表现

症状与体征：儿童与青少年发生 SLE 时常有发热、皮疹、关节痛与关节炎、肌疼、衰弱无力、体重减轻。典型的临床表现概括于表 27-4。

表 27-4　SLE 的主要表现

各系统	表　现
皮肤	蝶形红斑，皮肤粘膜溃疡、脱发，皮肤对日光敏感，紫癜，雷诺现象
心脏	心包炎(最常发生)，心内膜炎，心肌炎(较少见)
肺脏	胸膜炎，基底性肺炎
胃肠道	腹痛，腹泻，食道运动不良
肾脏	肾炎，高血压，血尿，肾病综合征
骨骼肌	关节痛，关节炎，肌痛
神经系统	抽风，脑器质性综合征
淋巴网状内皮细胞	脾大，肝大，淋巴结病

化验：SLE 活动性病例 100%表现为抗核抗体阳性，表 27-5 列出常见的化验所见。

表 27-5 SLE 实验室检查结果

自身抗体
贫血
低血小板血症
低补体血症
低白细胞血症
血尿、蛋白尿
ESR 增快
Coombs 试验阳性
VDRL 假阳性

ESR:红细胞沉降率;VDRL:性病实验室检查

诊断与治疗

SLE 的诊断依据临床表现。特殊的异常化验有助于诊断。主要表现为发作性、多系统受累与抗核抗体阳性。

NSAID 适于关节症状,强的松用量至少为 60mg/m^2/d。不仅能抑制急性症状,并能减轻进行性的肾小球受累。对第一次发病的病人应给予抗生素。羟氯奎适用于皮肤与关节症状。

硫唑嘌呤与环磷酰胺对某些 SLE 患儿能有效控制肾脏与系统性病变并抵制皮质醇的作用。最近证实长时期生存的狼疮病例环磷酰胺与强的松合并应用可以改善病情。

甲基强的松钠盐丁二酸盐(Solu-Medrol)静脉治疗可试用于危急病人。

应用上述药物已证实较为敏感有效。

病程与预后

并发肾脏与中枢神经系统受累者常导致死亡,较好的综合疗法可提高 SLE 的生存率。

硬 皮 病

硬皮病是主要侵犯皮肤的胶原性疾病,并可侵犯任一器官。局部性的硬皮病(硬斑病)表现为线形损伤,初期出现红斑与水肿,其后形成瘢痕与挛缩,呈进行性

扩散形式。皮肤广泛增厚和变硬，随之形成收缩。内脏血管周围与间隙可能形成纤维变性。

常有营养性溃疡、钙沉着及 Raynaud(雷诺)现象(指端间歇性发生苍白与紫绀，并常常突然发生寒冷与疼痛)。雷诺现象多发生于症状初期或并发症发生之前。食管运动失调导致咽下困难，小肠受累导致吸收障碍。抗核抗体常为阳性。

硬皮病无特殊疗法，早期物理治疗可减少挛缩。皮质醇治疗意义不大。乌拉胆碱、西米替丁与解酸药可用于咽下困难。秋水仙碱与青霉胺 D 治疗效果不理想。

局限性硬皮病预后较好，而全身性严重的病症多死于一年内。病程前期可能发生变形，晚期则依进展，有肾脏或心脏受累者提示预后不良。

皮　肌　炎

青少年期皮肌炎是一病因不清的多系统受累的炎症性疾病。主要侵犯肌肉、皮肤与皮下组织。本病为一自身免疫性疾病。青少年皮肌炎表现为脉管炎导致的动脉炎与静脉炎，并能侵犯任一器官。肌肉表现为节段性或局限性坏死、炎症性病变、毛细血管的纤维化改变，最终形成萎缩。

临床所见

青少年皮肌炎的诊断特征列举于表 27-6。

表 27-6　皮肌炎的诊断特征

近端肌肉无力
肌酶增高
特殊性皮疹
肌电图异常所见
肌肉组织活检

症状：主要症状为对称性的近端肌肉无力、发热、肌肉强硬与咽下困难。

体征：本病的特征性红斑呈周期的日光性变色。

化验：肌酶增高：谷氨酰胺-草酰乙酸转移酶(SGOT)、磷酸肌酸激酶(CPK)与醛缩酶为常用化验项目，贫血、血沉增快、血清球蛋白含量增加，肌病的肌电图所见与炎症的肌活检均有助于诊断。

治疗

应用皮质醇是所有患皮肌炎的急性期或活动期的适应证。强的松(1～2mg/kg/d分次应用),通常于诊断后第一个月开始治疗。经过治疗病人精神充沛,肌酶恢复正常。免疫抑制药物甲氨蝶呤和硫唑嘌呤可用于有些患病儿童,不宜控制病情者也可单独使用皮质醇。

物理疗法是治疗皮肌炎较为重要的手段,与类风湿性关节炎的处理原则相似。

病程与预后

青少年期皮肌炎的临床表现各异。早期治疗的多数病例预后良好。大部分患者能恢复正常功能。可长时间留有钙质沉着、挛缩和萎缩。肌肉无力、脓毒症不易处理,少数病人可能死于胃肠道血管受累。

(武盈玉 译)

28 儿科急救

F. Keith Battan, MD

儿科急诊室(PED)的主要任务是对生命受到威胁的患儿进行复苏和维持各器官功能的稳定,同时也对疾病和损伤不那么严重的患儿提供许多有效的治疗措施。在这里,从较轻的急性疾病到危及生命或致残的损伤或疾病均可见到。儿科急诊室对危重疾病和受损伤的患者提供的监护治疗与在儿科重症监护病房提供的监护治疗是重叠的;因此,本章讨论的许多题目仅是最初的有关稳定和治疗方面的内容;更多的进一步治疗措施将在本书的其他章节阐述。

监护治疗是儿科急诊室的主要任务之一。一岁以后由创伤引起的死亡高于其他任何疾病所致的死亡。

危重疾病的抢救步骤

儿童不像成人,很少因为心脏疾病而突然死亡。而多数儿科心跳呼吸骤停通常是由呼吸方面的原因所致,是较长时间疾病恶化的结果,在此期间,脑、心脏、肝脏、肾脏和其他重要器官可受到严重损害。心跳呼吸骤停发生时,伴随而来的低氧血症和酸中毒导致了预后不良。完全心肺骤停的患儿很少能存活,即使存活也留有显著的神经系统损害。因此,要得到好的预后关键在于早期诊断,并在心跳呼吸骤停之前进行干预。认识到患儿有心跳呼吸停止的危险,并给予早期干预至关重要。

当一个非常重的患儿突然入院时,足够的医护人员必须马上到场,其他专业的医生如神经外科医生和普外科医生如有必要也必须通知到场。抢救团队中医护人员的任务要分配好,保证团队的领导分工明确。放射线、血库、手术室和实验室也要适时地通知到。

病史

快速复苏后不久并在不影响复苏的情况下,应该从患儿父母处获得一个简短的与发病有关的病史。未参与复苏的内科医生可以询问病史,同时就患儿的疾病情况给父母提一些建议。病史的主要部分可以概括为便于记忆的"AMPLE":

A:过敏和免疫反应。伤及皮肤的外伤需要确定破伤风免疫的状态。

M:用药,包括非处方药和处方药。许多这种药物可产生毒性反应如意识状态改变和心肺症状。

P:既往史。明确有无慢性病,尤其是出血性疾病或免疫缺陷病;既往手术病史或住院史;生长发育障碍史。

L:最后一次进食。如果不能确定患儿最后一次经口进食的数量和时间,就假设患儿已吃饱。这一信息预示着呼吸道管理有呕吐和吸入的危险。

E:外伤或患病前的情况,包括症状发生时间、经过、发热和治疗的情况,要向受伤患儿的监护人员和目击者详细了解其外伤的过程、继发的影响和院前救护。

体检(ABC)
(快速评估和处置)

"气道,呼吸,循环"(ABC)的体检方法的系统应用,使患儿的生理紊乱的程度得到快速评价,同时明确哪些需立即给予必要的干预,以防止病情进一步恶化。在这个系统中,最先要做的是评估气道的畅通性,如果气道存在梗阻,必须立即采取解除梗阻的措施。一旦保证了气道通畅,需评价通气是否充足,再有,如果存在呼吸动力不足,需开始应用带囊面罩通气等干预措施,以保证氧合和通气正常。一旦确定气道已通畅和通气充足或已经稳定,下一步要做的是循环状态的评估并给予相应治疗。以下要详细介绍 ABC 方法。这里将不讨论基本的生命支持措施。

气道

A. 评价:通过望、听和感觉去评价气道的通畅性。望,胸廓运动是否足够,是否存在上呼吸道梗阻如吸气功增加和意识状态;听,呼吸音异常如喘鸣或痰鸣;感觉,把你的脸贴近患儿的嘴和鼻子,感觉,一下患儿口腔和鼻腔的气体运动。

B. 干预:如果存在气道阻塞,则依侵害程度从小到大的顺序采取各种措施,以恢复气道通畅。如果可能存在颈部损伤,固定颈椎,保持正常连接。

(1)(无外伤的病例)抬起下颌或上推下颌,垫起颈部,轻柔地牵拉头部,用手指在下颌骨处抬起下巴,或按下颌的角度向上牵引抬起下巴。如果仍存在气道阻塞,则在进行下一步操作前使头部复位。

(2)吸出口腔内的分泌物或异物。

(3)尝试去看看有无异物,如果需要可以用喉镜,用手指或用 Magill 钳清除异物。不应该盲目地用手指清除异物。

(4)插入口咽导气管。这种方法可以清除由于舌体向咽部后坠所致的气道阻塞,这是昏迷患儿上气道梗阻最常见的原因。对清醒的患儿,可插入鼻咽导气管以避免由于刺激所致呕吐及可能发生的吸入。

(5)这时如果气道仍然梗阻就要考虑针对异物的处理。

(6)如果梗阻持续存在或患儿因为其他原因需要辅助通气,插入气管内导管(口径见表 28-1)。

(7)如果气管内插管不可行,少数患儿可能需行环状软骨穿刺术。

表 28-1 估计公式

估计体重(kg) = (年龄 × 2) + 8
收缩压平均值 = (年龄 × 2) + 90
收缩压第 5 百分位(低血压) = (年龄 × 2) + 70
气管内插管型号 = (年龄 + 16)/4

呼吸

评价:观察有无呼吸暂停、胸廓运动减弱或呼吸窘迫的体征。体征包括:

(1)与年龄不符的异常呼吸频率。呼吸急促很常见,通常无特异性,但必须找到呼吸困难的原因。对于一个病人或一个受伤的患儿,异常的心率减慢或呼吸减慢,无论有无呼吸窘迫存在,都是一个心跳呼吸骤停前的征象,需要紧急处置。

(2)呼吸功增加,表现为三凹征、鼻扇或呻吟。三凹征可出现在肋间、锁骨上窝或胸骨下。由于儿童呼吸时对膈肌的依赖增加,可引起腹式或"跷跷板"式的呼吸,即吸气时腹部突出,反之亦然。

(3)充分、对称的胸部起伏(潮气量)。

(4)意识状态改变。高碳酸血症引起昏睡,早期的低氧血症表现为兴奋和躁动。

(5)皮肤颜色改变。由于儿童相对贫血,因此发绀往往出现较晚,而且提示严重乏氧,然而并不严重的氧分压改变却可引起皮肤花纹、面色发灰或皮肤苍白。

听异常的呼吸音如喘鸣,听诊啰音、喘鸣和呼吸音的对称性。胸部越小,呼吸音的传导越好,可能影响你对听诊所见的定位。

通过触诊感觉皮下捻发感或气管偏移,如由气胸所致的体征。大部分的呼吸系统评价来源于望诊;正如 Yogi Berra 所说,"通过看你可以发现很多!"

处理

(1)对任何一个有呼吸窘迫或有低灌注表现的患儿立即给予吸氧。

(2)对呼吸窘迫轻微,有自主呼吸的患者,可应用鼻导管吸氧。非重复呼吸面罩提供了高 FiO_2,严重的患者更适合应用。

(3)如果通气不足或没有自主呼吸,用一个大小适宜的活瓣式球囊面罩装置(表 28-2)开始正压通气,确保胸廓起伏适当,听诊两侧呼吸音对称。如果抱球时有阻力,重复上述"气道"部分的处置。

表 28-2 仪器型号和根据年龄估计的体重

年龄(岁)	体重(公斤)	气管内导管型号[1]	喉镜片	胸导管(Fr.)	导尿管(Fr.)
早产儿	1-2.5	2.5 不带囊	0	8	5
足月新生儿	3.0	3.0	0~1	10	8
1	10	3.5~4.5	1	18	8
2	12	4.5	1	18	10
3	14	4.5	1	20	10
4	16	5.0	2	22	10
5	18	5.0~5.5	2	24	10
6	20	5.5	2	26	12
7	22	5.5~6.0	2	26	12
8	24	6.0 带囊	2	28	14
10	32	6.0~6.5	2~3	30	14
青少年	50	7.0	3	36	14
成人	70	8.0	3	40	14

[1] ETT:气管内导管;带囊的气管内导管,用于大约 8 岁的患儿。

(4)可考虑应用胸腔穿刺放气,以减轻气胸患者的严重呼吸窘迫或双肺呼吸音不对称、颈静脉怒张或皮下捻发感。

(5)气管内插管术用于那些有严重呼吸窘迫及对面罩抱球呼吸反应不佳的患儿,用于昏迷或需要气道保护的患儿,或需要长期机械通气的患儿。

(6)静脉通路的建立在以上的处置后要优先考虑,但在严重呼吸窘迫或呼吸衰竭(见下)的患儿要立即建立。现代的气道技术在儿科急救或重危护理医学的标准教材中描述。进一步的讨论在以下的"呼吸衰竭"一节中叙述。

循环

评价:与呼吸评价不同,循环状态的评价大部分需手法检查。在没有血压检测

的情况下，通过以下的临床体征可以也应该可以作出休克诊断。检查内容如下：

(1)心动过速或心动过缓，正如以上提及的心动过缓是非常危险的征象，需立即给予处置。

(2)毛细血管充盈时间：这是循环状态一个非常有用的指标。毛细血管充盈时间 > 2 秒为异常。

(3)末梢的温暖度：触摸手或足。如果手足凉，应确定开始变暖的那点：凉的部位越靠近近端，休克的程度越重。

(4)脉搏：脉搏应该定为正常、水冲脉(如暖休克的早期)、线状或无脉，如果外周无脉，应该去触摸更近端的脉搏。

(5)皮肤颜色：花纹，紫绀，或灰色反映乏氧/缺血。

(6)意识状态改变：意识状态的改变可反映缺血或乏氧。

(7)血压：因为儿童对低血容量的反应是显著增加收缩期血管阻力，因此，直到休克晚期血压才下降，血压并不是反映休克的敏感指标。不必通过血压来确定灌注状态。如果患儿具有心率异常或以上描述的其他指标的任一项，即处于休克状态，需给予相应处置。通过毛细血管再充盈时间及其他体征确定的低灌注者，血压正常则是代偿性休克，而当血压也下降时即是失代偿性休克。可能的情况下，应当用大小适当的袖带检测血压。与年龄相适应的血压可通过图表或以下的估计公式来确定：超过 1 岁的患儿收缩压应超过 2 × 年龄 + 70. 新生儿到一个月收缩压应高于 60。详见以下"休克"治疗。低血压是休克晚期表现，休克的诊断可通过体检确定。

处置

低灌注或循环衰竭需要建立静脉通路，补充血容量，有时需用血管活性药，无脉或心跳呼吸停止需心肺复苏(胸外心脏按压)。

总之，快速评价气道、呼吸、循环系统，按顺序仔细地评价各系统并且在进入下一阶段之前给予适当的处置。

呼吸衰竭

呼吸衰竭是指机体不能维持血液中氧和/或二氧化碳分压在正常水平。它可由肺内(如哮喘、肺炎)或肺外的原因(头外伤、创伤)而引起。呼吸衰竭既可由上气道也可而且更常见由下气道梗阻引起。早期诊断、及时处置是关键。

呼吸窘迫是呼吸功增加的特征表现。每分通气量等于潮气量 × 呼吸频率，因此呼吸衰竭可表现为呼吸频率很快，但潮气量不足，反之亦然。呼吸窘迫的体征在以上的呼吸评价中已分列出来，随着早期的呼吸窘迫进展为晚期的呼吸窘迫或呼

吸衰竭，增加的呼吸功最终降低，同时伴有意识状态恶化，随着高碳酸血症加剧，将出现昏睡；乏氧使患儿由兴奋渐变为抑制。在患者乏力或在中枢性呼吸驱动减弱的情况下，呼吸窘迫反而减弱或消失。因此，有呼吸困难病史的患儿可表现为无呼吸窘迫却处于呼吸衰竭状态。呼吸衰竭以意识状态的恶化为临床表现，同时可伴有或不伴有呼吸窘迫的表现。

大量患儿的心跳呼吸停止由呼吸原因引起，危重疾病或任何种类的损伤几乎不可避免地与呼吸衰竭相关；因此，确保气道通畅和使呼吸正常在任何复苏中都是至关重要的。不能成功地做好气道管理是一些可避免死亡的首位原因。稳定气道和呼吸是儿科复苏成功的关键。

评价

(1)病史：询问症状持续的时间、胸闷或张口呼吸发作、咳嗽、发热与否和既往呼吸道的症状或诊断及早产史。

(2)以上所描述的体征对作出呼吸衰竭的诊断已基本足够。对一个呼吸窘迫的患儿经常重新评价是至关重要的，可明确其没有进行性的呼吸衰竭发生。

(3)实验室检查：任何呼吸窘迫的患儿必须监测脉搏、血氧。如果需要，动脉血气可确定乏氧和酸碱状态及 PCO_2。上气道梗阻时颈部的放射线片，下气道梗阻时的胸片对诊断有帮助。为排除异物吸入的放射线片应包括全气道和腹部，并包括辅助性呼气位像以评价有无气体潴留。

表 28-3　上、下气道梗阻的常见原因

上气道	
常见	不常见
喉炎	会厌炎
异物	细菌性气管炎
	咽后壁脓肿/蜂窝织炎
	扁桃体周围脓肿
	先天性畸形
下气道	
常见	不常见
反应性气道疾病	肺水肿
肺炎	酸中毒
	肺挫伤
异物	充血性心力衰竭
	严重贫血

上下气道梗阻所致呼吸窘迫的原因见表 28-3。上气道从鼻咽延伸到气管隆突，下气道从气管隆突到最远端的气体交换单位。上气道梗阻特征性表现为吸气性呼吸困难和上气道狭窄的体征如喘鸣，吸气功增加引起吸呼比增加，正常为 1:1。相反，下气道梗阻导致呼气性呼吸困难和 1:2 的吸呼比，甚至更多。下气道梗阻可听到哮鸣音、水泡音或其他异常呼吸音。

休　　克

休克定义为组织灌注不足，它是一个临床诊断，不依赖于血压或实验室检查。休克的诊断能够也可以由体检确定。

评价

以上的"循环"部分已经描述了如何评价循环状态，表 28-4 为休克状态的鉴别诊断及初步的治疗。

表 28-4　不同种类的休克和初期治疗

	低血容量性	分布性	心源性
病因学	呕吐/腹泻，失血	过敏反应，败血症，神经源性	心律失常，先天性心脏病，心肌炎
病理生理学	血容量不足	血管源性，血容量分布异常	泵衰竭，心搏出不足或后负荷增加
诊断	病史，体检心脏正常	病史(过敏或感染等)，毒素引起的感染性休克，体检心脏正常	体检灌注不足，水泡音，肝大，心音异常
初步治疗	输入晶体	输入晶体，如果休克顽固可用血管活性药	限制液体，血管活性药，利尿±减轻后负荷

治疗

(1)上面已叙述了高级生命支持治疗。保持气道通畅，如果需要，给予呼吸支持。低血压或严重酸中毒病人应该给予插管和通气。

(2)吸 100% 氧。

(3)如果没有呼吸窘迫，将病人置于 Trendelenburg 位。

(4)建立静脉通路。低血压的病人需要两个大孔的静脉插管。如果外周通路不成功,可考虑骨内通路。接下来的通路指导在下面叙述。

(5)快速输入单纯的等张晶体(乳酸林格液或生理盐水),应用 20ml/kg 的剂量,并在两次给药之间重新评价灌注情况。三次之后或有毛细血管通透性增加的体征存在时可考虑输入胶体(如白蛋白)。

(6)如果补充血容量后反应不佳时,可考虑给血管活性药(表 28-5)。

表 28-5 儿科急救药物和升压药

阿托品

指征:1)心动过缓,由于心脏原因。

2)迷走神经过度紧张,如在喉镜检查和插管时。

3)抗胆碱酯酶药物中毒。

4)肾上腺素应用后无心跳。

5)肾上腺素一线用于乏氧/缺血导致的心动过缓。

剂量:0.01~0.02mg/kg,

最大量 1~2mg

途径:静脉,骨内,气管内

注意:阿托品对血液动力学改变明显的原发性心源性心动过缓有效,由于有时在婴儿可见到矛盾性心动过缓,美国心脏协会推荐的最小剂量是 0.1mg。

碳酸氢钠

指征:1)明确的代谢性酸中毒。

2)对估计的酸中毒进行经验性治疗。

3)高钾血症。

剂量:按经验 1~2mEq/kg 或根据动脉血气。

途径:静脉,骨内。

注意:病人只有在足够的氧合、通气和灌注时碳酸氢钠才有效,也有一些副作用。

氯化钙

指征:1)明确的低钙血症。

2)钙通道阻滞剂过量。

3)高钾血症、高镁血症。

剂量:10~30mg/kg 缓慢注入。

途径:静脉,最好是中心静脉;骨内

注意:钙不再适用于心跳停止或心电机械分离,如果有外渗可引起严重的组织坏死。应用时要小心。

肾上腺素

指征:1)心动过缓,尤其是缺氧-缺血性。

2)低血压(通过静脉点滴输入)。

3)无心跳。

续表

4)对初步的除颤措施反应不佳的室颤。

5)心电机械分离。

6)过敏反应。

剂量/途径:静脉/骨内,浓度为1:10000,0.01mg/kg,隔5分钟后可重复应用,如果开始的剂量无效,随后可应用至少为开始剂量的2倍。

气管内:0.02~0.03mg/kg

骨内:同静脉

皮下:(过敏性休克):浓度1:1000的0.01mg/kg

=0.01ml/kg,最大剂量0.3~0.5ml

输入:0.1~1.0μg/kg/min。

注意:肾上腺素在儿科复苏中是一最重要的药物,动物实验和少量人类课题的证据表明,目前的推荐剂量有可能不足,0.2~0.3mg/kg的剂量可能更理想,一个随机对照试验尚未完成。

葡萄糖

指征:1)低血糖。

2)意识状态改变,经验性治疗。

3)与胰岛素合用治疗高钾血症。

剂量:0.5~1.0g/kg

途径:静脉,骨内

注意:新生儿2ml/kg D_{10}

年长儿2~4ml/kg D_{25},

6~10ml/kg D_{10}

纳络酮(Narcan)

指征:1)阿片类过量

2)意识状态改变:经验性治疗

剂量:0.1mg/kg <10kg

0.01mg/kg >10kg

途径:静脉,骨内,气管内

注意:副作用很少,小儿给予2.0mg的剂量,青少年4.0mg,必要时可重复,或者麻醉药过量多可持续输入。

多巴胺:通常一线用于改善心肌收缩力,兴奋β和多巴胺受体。大剂量时以α作用为主。剂量:5~20μg/kg/min。小剂量时肾脏和内脏血管扩张,所有升压药推荐用中心静脉通道。

多巴酚丁胺:增加心搏出量而不增加心肌耗氧量。比肾上腺素或异丙肾上腺素安全。β-肾上腺素作用,剂量:1~10μg/kg/min。

氯吡酮:磷酸二酯酶抑制剂,加强心肌收缩力,减轻后负荷,有可能引起心律不齐。剂量:开始剂量0.75mg/kg,3分钟给完,然后以5~10μg/kg/min静脉输入。

肾上腺素:非常强力的正性肌力及增加心肌收缩速率的药物,显著增加体循环血管阻力,α-肾上腺素作用,有明显的潜在毒性,如心律不齐、缺血。

剂量:0.05~1.0μg/kg/min。

续表

异丙肾上腺素：纯β兴奋剂，对顽固的心脏传导阻滞有利，可能降低体循环血管阻力，引起外周血管扩张，因此开始应用时要保证正常的血容量状态。增加心肌耗氧量，可引起快速心律不齐。剂量：0.05～1.0μg/kg/min。

(7)中心静脉监测可指导治疗顽固性休克。

(8)插入导尿管，保证尿量 > 1ml/kg/h。

(9)送血样用于实验室检查。

监　　护

所有的重患和受损伤的患儿都应该有最起码的监护、线路和管路：(1)100%氧；(2)持续的心肺监护；(3)如果插管，要有脉搏、血氧和呼气末 CO_2 监测；(4)至少有一个静脉通路，最好有两个短的大孔的外周静脉通路。如果在90秒内未能建立外周静脉通路，就要开始尝试用中心静脉通路，包括骨内通路、经皮股静脉皮下插管、颈内或颈外静脉、锁骨下静脉或剖开肘前静脉、大隐静脉或股静脉，要根据专业人员的经验选择可行的方法。静滴血管活性药或中心静脉压监测最好选择中心静脉通路，动脉通路用做实时动脉压检测或较频繁的动脉采血；(5)每5～10分钟监测一次血压；(6)任何接受正压通气的患者或肠梗阻、腹部外科手术的患者需放置鼻胃管；(7)如果没有禁忌证(见创伤)，休克或接受长期通气治疗的患儿需放置导尿管；(8)如果考虑有脊柱损伤，保持颈椎固定躺在硬板上。

经验性治疗

有意识状态改变的患者应吸100%氧，幼儿静脉给纳络酮1mg，年长儿2mg，葡萄糖0.5～1.0g/kg(2～4ml/kg D_{25})。如果没有明确病因而出现呼吸循环衰竭，尤其是有感染病史或有免疫抑制的患者(如肿瘤、移植、镰状细胞贫血)，应该经验性给予静脉抗生素如头孢噻肟或头孢曲松，小于3个月的婴儿给予氨苄青霉素，稳定后做血培养。

其他体格检查

在初步的检查及必要的处置后，要进行更详细的体检，如果没有患者恶化的确切病因，记住有误食或接触有害物质的可能。

实验室检查或放射线检查

(1)做床边血糖测定,尤其是婴儿和幼儿,严重疾病经常伴有低血糖。

(2)对于出现呼吸循环障碍的患儿,做全血测定,电解质,血糖,肌酐,尿素,动脉血气和血培养。

(3)考虑肝功和血氨检测,尤其是有意识改变和低血糖的患儿。

(4)做尿分析和毒理学筛查。

(5)如果患儿抽搐发作或有急性抽搐,做血钙、镁、磷检测。

通过病史或体检所见可作出印象性诊断。如果患儿有外伤的可能并伴有意识改变,如果有偏侧神经系统改变或有颅高压,考虑做颅骨 CT 检查。

总结

重患和外伤患儿的治疗需要大家付出努力,只有大家对气道、呼吸和循环的稳定做到严格管理,才能确保得到一个理想结局。要发现病情变化的迹象,必须遵循的原则是经常性的重新评价。

急救药物

维持呼吸、循环仍然是儿科急救复苏中的主要部分,尽管在完成高级生命支持时应用过很多药物,但在儿科,氧气和肾上腺素仍是主要用药。应用原则包括:

(1)根据公斤体重,应用合适的儿童剂量。

(2)清楚不同的给药途径,如任何可以静脉用的药物都可以骨内用。一些药物可以通过气管内给药(纳络酮、肾上腺素、阿托品和利多卡因)。

(3)靠近静脉导管给药,并用盐水冲洗。

(4)可能的话,随时用卡片或纸印上药物剂量和仪器型号,这样可减少剂量错误,备好复苏抢救用尺(Broselow 尺),把患儿与尺对照确定身高,用身高估计体重,用以选择合适的用药剂量和仪器型号。

表 28-5 列出了大部分常用药和血管活性药。

外　　伤

外伤引起的死亡是儿童死亡原因中的首位,这种儿科非常重要的常见病最理

想的结局取决于多专业的精密合作才能实现，如儿科急诊医师、儿外科医师、儿科监护医师和其他一些重要的辅助支持措施如神经外科和矫形外科。

通常外伤的原因包括机动车碰撞，坠落，运动损伤和淹溺。幼儿和十几岁的孩子最有危险，男性通常比女性容易受伤，头外伤在大部分外伤中最常见且通常是死亡原因。腹部外伤常见，通常较难诊断。在健康保护系统中，外伤的预防是至关重要的。

处理方法

(1)组织一个有适宜的构成和指定领导的外伤接收队伍。

(2)分配好复苏的工作，包括气道管理，建立静脉通路，抽血送检等。

(3)根据院前机构的提示，集合相关专业人员，如神经外科医师和技师(如放射线技师)进行院前会诊。

(4)如果需要手术处置，通知手术室。

(5)随时记录有关处置。

(6)在外伤接收单位营造安静的气氛，有利于使治疗、护理更周到。

(7)收集所有问题，以决定哪些应优先处置。

(8)不要忽视孩子的疼痛和恐惧。适当的病人可以考虑使用镇痛及镇静，使患儿保持安静是有利的，只要有可能，随时可征得社会工作者或儿童工作者的帮助。

初步检查

外伤病人的评价可分为初步和进一步检查，这一系统对多系统、危及生命的外伤和明显的并不严重的外伤儿童同样有用。初步检查是一快速的初步评价，可以确定并立即对危及生命的外伤进行治疗。明确生理紊乱的发生如呼吸衰竭或休克，不包括解剖学诊断，如骨盆骨折。初步检查是复苏阶段，而进一步检查指诊断和对每一种外伤的确切治疗。初步检查包括：

A：气道，颈椎保护。

B：呼吸。

C：循环，出血控制。

D：功能障碍，快速的神经系统评价。

E：暴露和查体。

外伤的 *ABCDE* 处理正如以上叙述的 ABC 一样，按顺序评价每个系统，在评价下一个系统之前要确保上一系统的完整性。小儿由于有明显的内伤而开始表现正常，且表皮没有损伤，使病情难以诊断，初步检查的评价和初步处置在下面叙述。

A. 保持气道通畅，颈椎固定：考虑的问题与上面讨论的气道评价和管理相似，使颈部保持直线不动。(1)第一步，保持头部在中线位直线不动，并沿轴位行轻柔的手法牵引；(2)下一步，戴一个硬的颈圈，并用胶布环绕前额和下巴，这些预防措施要保持到放射线和临床检查结束；(3)用毛巾环绕头顶和头侧部一圈；(4)用带子把孩子整个牢牢地绑在硬板上，如果孩子呕吐，把硬板像圆木一样转动，保持脊柱成直线；(5)吸出口鼻腔内的血和分泌物；(6)清除口腔内的异物及脱落的牙齿；(7)在检查过程中给每个患儿吸100%氧；(8)有气道梗阻或昏迷的严重外伤患者给予气管内插管，肌肉强直的患者要考虑使用快速肌肉松弛剂。口腔内插管在给予颈椎预防措施的同时是可行的，也是一个常规的选择。有自主呼吸的十几岁的孩子如果没有筛孔骨折可选择经鼻气管插管；(9)如果是严重的脸中部外伤或气管内插管不成功，可考虑环状软骨针刺术。

B. 呼吸评价：评价顺序同第一部分的介绍。(1)确定是否有呼吸困难，呼吸频率、胸部起伏是否足够、对称，呼吸功是否增加，有无局部呼吸音减弱。(2)外伤患者，总要考虑血胸和/或气胸。体征包括气管移位，气胸侧呼吸音减弱，皮下捻发感，也可出现发绀、心动过缓、颈静脉怒张和低血压。怀疑气胸或血胸要立即行胸穿，置足够管径的吸管引流血液。在腋中线第五肋间置管。(3)快速检查足以引起开放性气胸的胸部伤口(缝合胸部伤口)，用浸有凡士林的纱布三面堵住这些伤口，保证正压通气。

C. 循环评价及止血：按上面描述的同样方式再次评价循环。(1)快速用纱布绷带直接压迫止住伤口出血。(2)注意检查休克的早期体征，如心动过速和毛细血管再充盈时间延长。(3)插入两个大孔短的外周静脉插管。静脉通路的选择在以上的循环章节中已叙述。如果需要建立骨内通路，让其他工作人员建立一个更安全的中心静脉通路。(4)建立静脉通路时，采血送实验室检查。(5)外伤病人的休克处理：开始大剂量等张晶体液快速静脉输入，极度危险病人可输"O"型血，所有注入的液体适当加热。(6)心音低钝、脉弱、脉压差小和低血压提示心包填塞，立即行心包穿刺术。

表28-6 AVPU系统评价意识状态

A——清醒
V——对声音有反应
P——对疼痛有反应
U——无反应

D. 功能障碍：做一个简短的神经体检以排除需要立即治疗的疾病。(1)通过AVPU系统评价意识状态(表28-6)；(2)检查瞳孔大小和反应，如果一侧或两侧瞳

孔散大，无反应或对光反应迟钝，就要开始对可能的颅内高压进行治疗；(3)通过四肢的自发运动和腿部对疾病刺激的定位体征检查脊髓的完整性；(4)可疑颅内压增高的治疗在下面讨论。立即请神经外科会诊。

E. 暴露和查体：患儿应该完全裸体检查，像转动圆木一样检查后背，在体检过程中，需用热光源和/或用加热的毯子事先放在体检的地方来维持体温。

进一步检查

复苏和初级阶段结束之后，要完成详细的从头到脚的体检。确保所有合适的导管都已放好。以下只作简单的叙述。

A. 皮肤：检查有无擦伤、裂伤和挫伤，皮肤所见可能暗示潜在的病理改变，如胸壁的挫伤可能掩盖着肺挫伤。仔细的清洁和有选择性的清创很重要。明确最近5年内已做破伤风免疫。

B. 头和颈部：做详细的检查，触诊检查有无骨性缺损。检查脑脊液瘘的体征(从耳朵或鼻腔中排出的清亮或血清样的液体)或颅底部骨折(鼓室积血，浣熊眼或巴特尔征)，拔掉折断或排列不齐的牙齿，鼻中隔移位或血肿，眼外肌运动受限和颅神经麻痹。

C. 胸部：心包填塞和血气胸的减压处理在初步检查中已介绍。胸部X线或CT可显示肺挫伤的情况，心肌挫伤很少见，但在钝器直接损伤胸前壁时应想到有心肌挫伤可能，同样，主动脉夹层破坏性损伤也应注意。胸壁的矛盾运动提示胸部损伤部分连枷。

D. 腹部：破坏了腹膜的穿通伤需手术探查。诊断钝器损伤肝、脾、肾和空腔内脏有困难。需依靠：(1)肠鸣音、腹部柔韧感和器官大小的一系列检查；(2)拍腹平片以排除腹腔游离气体，做有正常对照的CT检查；(3)肝功能检查，对肝功能损害敏感性强和较好的特异性，查淀粉酶以诊断外伤性胰腺炎；(4)病情不稳定的病人，做诊断性腹膜冲洗以寻找血或肠内容物。

E. 骨盆和泌尿生殖器：触诊检查骨盆的稳定性，直接加压的痛感或骨擦音，泌尿道或阴囊出血，前列腺检查异常或骨盆骨折提示有尿道损坏的可能。有体征时在下尿管之前应做泌尿道造影。检查阴道是否受伤，直肠检查以评价其张力并做便潜血检查。

F. 肌肉骨骼：检查肿胀、疼痛、柔韧度和神经血管情况。通过直线转动检查后背，检查骨折远端的脉搏、循环和神经功能。昏迷儿童长骨骨折的延迟诊断并不少见。

G. 神经系统：详细检查意识状态，语言，颅神经，肌张力，肌力，感觉，小脑体征和反射，详细做AVPU评价或儿科Glasgow昏迷评分(表28-7)。急性脊髓损伤考虑应用大剂量甲基强的松龙治疗。

表 28-7 Glasgow 昏迷评分

睁眼反应	
自发	4
语言刺激有反应	3
疼痛刺激有反应	2
刺激后无反应	1
语言反应	
能正确对答	5
对话不清	4
语言不当	3
语言难于理解	2
无说话反应	1
上肢运动反应	
动作合作	6
因局部疼痛而动	5
疼痛屈曲回缩(回避反应)	4
因疼痛而呈屈曲反应(疼痛刺激后屈曲)	3
因疼痛而呈伸展反应(疼痛刺激后伸展)	2
无运动(无反应)	1

实验室和放射线检查

(1)实验室检查:常规检查包括全血化验,淀粉酶,每 10 公斤交叉配血体重 1 个单位纯红细胞。尿分析查血尿,考虑做凝血检查、电解质、肌酐和毒理学筛查。

(2)放射线检查:常规拍片包括颈椎侧位、前后位和牙位片。有指征时腹部(胸部和骨盆)、长骨也要拍片。

头部和腹部 CT 检查很常见。在外伤治疗小组的会诊下要完成泌尿道造影和主动脉造影等特殊检查。

闭合性脑损伤

闭合性脑损伤(CHI)是儿科急诊室最常见的外伤。并发症包括硬膜下、硬膜外和脑实质出血,弥漫性轴突损伤,脑水肿,脑脊液瘘和随之而来的感染。临床分类系统(表 28-8)可决定哪个病人适于观察,或做头颅 CT、神经外科会诊、入院或急

诊神经复苏。

评价

使用创伤复苏的 ABCDE，询问病史重点如下：

(1)外伤机制：减速的力量如何？剪切力的压力来自于摇动婴儿综合征。

(2)外伤当时的意识状态：是否有意识丧失或接下来的意识恍惚或健忘症。

(3)外伤后的行为：是否有呕吐、头痛、视力改变或意识异常？

表 28-8 头外伤病人的临床分度

轻度：无意识障碍和记忆丧失，清醒，定位良好，无临床症状或只有轻微头痛和眩晕
中度：可出现意识障碍或记忆丧失病史；损伤后抽搐、呕吐、较重的头痛、倦怠、嗜睡
重度：可出现定位障碍，不遵循指令，意识水平下降，局灶神经体征，颅骨穿通伤，颅骨凹陷性骨折

体检应集中在：

(1)总的意识状态和发展倾向：孩子是否越来越迟钝，保持平稳或逐渐减轻？

(2)排除相关的外伤，如下颌骨折、头皮或颅骨外伤、脑脊液瘘、颅底骨折或颈椎外伤的体征。

(3)全面的神经系统体检，包括意识状态的评价和顺行性或逆行性遗忘的证据。

(4)全部生命体征，注意 Cushing 三联征(心动过缓，高血压，呼吸不规则)。

(5)如果外伤所见与获得的病史不符，要考虑到有非意外的创伤存在。

影像诊断

如果没有相关的颅骨压缩性骨折或穿通性外伤，颅骨平片对治疗的意义不大。由于认识到可能颅内出血的危险增加，脑膜中动脉分布区的骨折不适于做 CT 检查。闭合性颅脑损伤的并发症与颅内病变过程有关，而与颅骨骨折无关。持续呕吐、神经系统检查异常或意识状态恶化的病人要做头 CT。

脑震荡

脑震荡定义为短期意识丧失后又恢复到正常状态。病人出现健忘，苍白或多次呕吐发作，尽管可能留有轻微的神经精神后遗症，但体检正常，脑组织没有解剖学损害。

挫伤

脑组织肿胀构成了脑挫伤，意识状态下降，局部神经体征与脑挫伤部位有关。

急性颅内压升高

急性颅内压升高不仅见于 CHI，也见于中枢神经系统感染、代谢异常（如糖尿病酮症酸中毒或 Reye 综合征）、脑积水、脑室腹膜分流梗阻、脑血管意外和肿瘤。与脑疝可能有关，也可能无关。为了避免灾难性的结果，早期诊断和立即处理至关重要。

诊断

症状包括：(1)头痛加重；(2)意识状态下降，通常倦怠进展为嗜睡、迟钝；(3)视觉改变，如复视或视力丧失；(4)呕吐。

体征包括：(1)意识状态下降；(2)颈强直；(3)颅神经麻痹；晚期发现：(4)嗜睡或明显无反应，瞳孔散大；(5)Cushing 三联征；(6)视乳头水肿。

治疗

必须立即采取措施降低颅内压，严格注意 ABC 程序非常重要。

(1)气管插管，高频通气使 PCO_2 维持在 28～30。应用快速肌松剂以避免在应用喉镜和插管时颅内压升高。

(2)抬高床头至 30℃。

(3)保持头部在中线位以避免头部的静脉血流障碍。

(4)静脉给甘露醇 0.5～1.0g/kg。

(5)以不多于 2/3 的比例输入等张液体，以按需间断输入的方式保持正常灌注。

(6)如果可能，避免疼痛刺激。

(7)治疗发热。

(8)请神经外科会诊。

(9)送 PICU 或手术室。

通常的问题是一个低血压的患儿却表现为颅内压增高。这种情况下，要优先考虑保持血容量而不是考虑到颅内压而限制液体量。记住脑灌注压 = 平均动脉压 − 颅内压。因此，保持足够的平均动脉压才能有足够的脑灌注压。一旦血容量正常，液体应限制在正常比例的 2/3。侵入性监测将指导进一步治疗。如果有颅高压，不要急于做腰椎穿刺。

处置

(1)轻度损伤:无意识丧失、呕吐病史,一般状态和神经体征正常的患儿,严重颅内损伤的危险性较小,可以经过短期观察后并详细说明出院后注意事项才准许患者出院。

(2)中度损伤:有以上呕吐或意识丧失危险因素的患儿,在入急诊室时可能意识状态异常,需做一系列神经体检。如果患儿的意识状态随时间逐渐转为正常,没有偏瘫体征,观察一段时间直到正常,然后给予指导后让其出院。告诉患儿父母颅内出血可能慢慢积聚,外伤后几天内可能不出现症状,如果患儿对声音命令无反应,有偏瘫体征或意识状态进行性恶化,做头颅 CT.如果 CT 正常,进一步观察和处置,直到患儿完全正常。异常 CT 要立即请神经外科会诊。

(3)重度损伤:正如上面叙述的,这些患儿应做脑复苏,神经外科会诊,入 PICU。

烧　　伤

儿童热损伤有令人恐怖的发病率和死亡率。在最初评价时要确定与损伤有关的烧伤的性质、范围和深度。

分类

热损伤的分类取决于达到表皮和真皮的深度。浅层烧伤(以前叫Ⅰ度),典型代表为日光烧伤,表现为干燥,灼热,疼痛和高敏。不用特殊治疗可愈。部分深层烧伤(以前叫Ⅱ度)影响到表皮并且不同程度影响到真皮,但未达到所有真皮。部分深层烧伤可以是较浅层的,表现为红、疼痛,可能起水疱;也可以是深层的,表现为干燥,白色,不敏感。治疗取决于损伤的深度。全层烧伤(以前叫Ⅲ度)影响到所有表皮和真皮成分,表现为麻木,白色,无血管,干燥和皮革样变。在愈合过程中,皮肤移植可改善皮肤不平和坚硬的纤维疤痕。

治疗

浅层烧伤:冷敷,止痛。

部分深层烧伤:应该无菌清创,用 1%稀释的聚乙烯吡咯烷酮碘溶液清洗,用生理盐水彻底冲洗,局部应用抗生素并包扎,尽管较小范围可应用多孢子菌素或新

孢子菌素，但通常用磺胺嘧啶银。水疱应清除掉，伤口要大面积覆盖、包扎，开始的24小时内要经常检查。手、脚、脸、会阴和其他敏感且可能发生挛缩或变形的部位要做烧伤外科手术。要一直给止痛药

全层烧伤和大范围或深度的部分深层烧伤：这种创伤在外伤管理的ABC程序上有其特殊重要性，因为小儿气道可因为热损伤而出现梗阻，也可因为低氧或烟雾吸入而损伤肺脏。大范围烧伤时存在许多液体管理的问题。注意氧化副产物中毒的可能性，如氰化物和一氧化碳，烧伤外科手术要及时进行。详见烧伤复苏条例。

主要烧伤复苏条例

- 保护气道。
- 吸100%氧。
- 如果需要给辅助通气。
- 开通静脉通路。
- 使灌注正常。
- 脱去所有衣服。
- 阻断烧伤过程（冲洗）。
- 进行全面体检。

大范围烧伤的液体治疗

烧伤皮肤处毛细血管通透性增加，可通过烧伤皮肤丢失大量液体。保持正常的血容量至关重要。图28-1通过婴儿和儿童的身体显示体表面积的比例。液体补充的Parkland公式是：第一个24小时每体表烧伤面积4ml/kg，前8小时内进一半，其余的匀速输入。

处置

如果能够遵照医嘱并给予止痛，小的浅层烧伤和浅的部分深层烧伤可作为门诊病人治疗。必须住院的病人包括大范围烧伤，浅的部分深层烧伤>10%体表面积，如果是全层烧伤>2%或烧伤累及眼、耳、会阴、手或脚，或有相关骨折。

电　击　伤

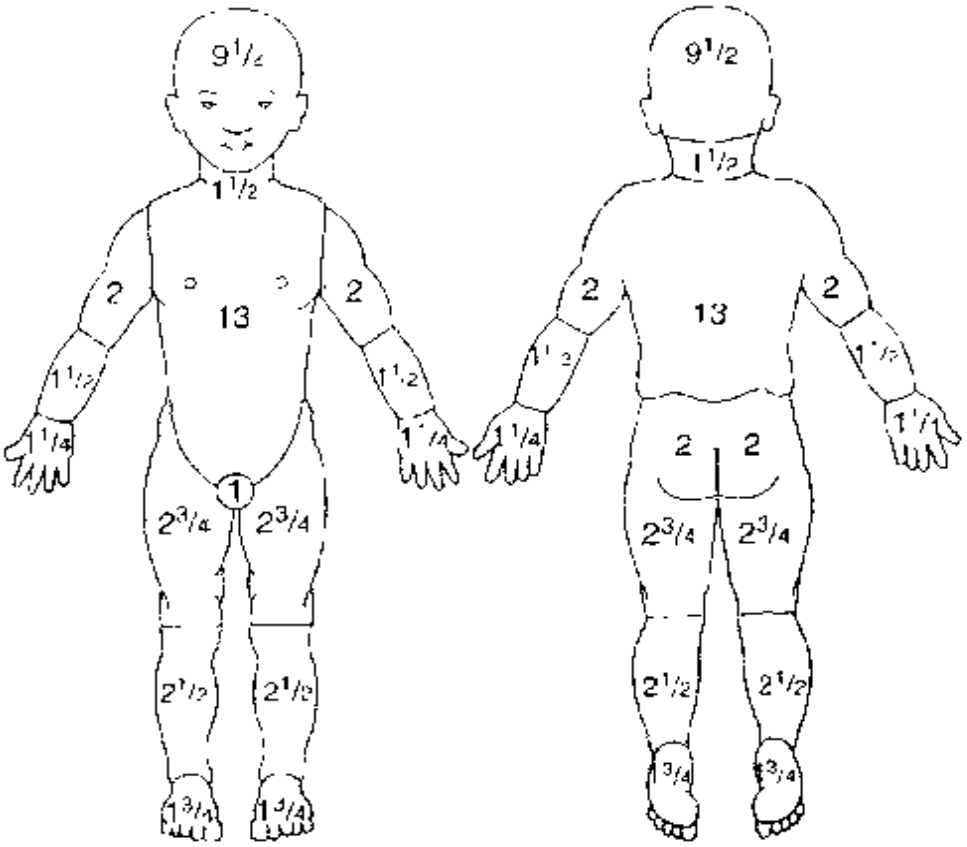
电击伤的并发症包括：

(1)烧伤：甚至短时与高压电接触也将会导致热损伤，寻找存在的伤口。治疗

图 28-1 Lund 和 Browder 对 Berkow 关于估计烧伤范围评分的改进

姓名 _____ 年龄_____ 病房_____

不包括Ⅰ度红斑 [ ] 以下为Ⅱ度烧伤面积 [■] 以下为Ⅲ度烧伤面积



（上：婴儿＜1岁）

面积[1]	年龄(岁)					
	0	1	5	10	15	成人
头部面积	19%	17%	13%	11%	9%	7%
躯干面积	26%	26%	26%	26%	26%	26%
上肢面积	7%	7%	7%	7%	7%	7%
大腿面积	5½%	6½%	8½%	8½%	9½%	9½%
小腿面积	5%	5%	5%	5%	5%	5%

全部Ⅲ度烧伤_____%

全部Ⅱ度烧伤_____%

全部烧伤面积_____%

[1] 这张图中不包括颈、手、臀、生殖器和脚

同其他烧伤。

(2)心律失常:电流穿过心脏可引起无灌注性室性心律失常。

(3)神经系统损伤:早期体征包括无定向力和外周神经损伤;晚期损伤为神经精神损伤如注意力或记忆力丧失。

(4)内部损伤:电流通过身体的通路可引起一个热损伤的电弧,同时伴有深部组织的广泛损伤。

电线击伤值得引起特殊注意,通常小孩会去咬电线而引起口腔内烧伤。开始,烧伤是灰色的坏死,然后口周会结痂。很多天后伤口愈合,焦痂脱落,会引起快速出血。

治疗

除了浅层损伤外都需心脏监护和入院治疗。必须做烧伤的外科修整治疗。

咬伤和叮伤

咬伤

许多由于咬伤到急诊室就诊的患者,通常是被家里的宠物咬伤。大部分不幸来自于狗的咬伤,来自于猫和人咬伤的感染并发症很常见。

一般处理

所有的伤口需给予破伤风免疫,如果没有免疫需注射破伤风免疫球蛋白。狂犬病的发生不常见,除非是野生动物。遵循当地的法规。除了因为美容原因外,尤其是猫和人咬伤口不应缝合。如果咬伤累及关节囊、骨膜或神经血管,需请矫形外科医师会诊。所有伤口需高压、大剂量清洗,审慎地清除破碎或失活的边缘,并清除异物。

狗咬伤

伤口通常是裂伤/刺伤。引起感染的微生物包括出血败血性巴斯德菌属、链球菌、葡萄球菌和厌氧菌。未累及手或脚、无并发症的狗咬伤,预防性应用抗生素不能改善预后。已经感染的狗咬伤可用青霉素治疗,抗出血败血性巴斯德菌,并可用头孢氨苄或阿莫西林和克拉维酸等广谱抗生素。如果有毒血症、骨受损或大面积

蜂窝织炎，必须经胃肠外治疗。狗咬伤的并发症包括中枢神经系统感染、骨髓炎、化脓性关节炎、败血症和心内膜炎。

猫咬伤

因为猫咬伤造成一个刺伤接种，更不应该缝合伤口，建议预防性应用抗生素。出血败血性巴斯德菌是最常见的感染菌，抗生素应用同狗咬伤，并发症包括猫抓病、蜂窝织炎、腱鞘炎、骨髓炎和化脓性关节炎。

人咬伤

大部分人咬伤起源于冲突，尤其是"战斗咬伤"，冲突中握紧拳头打对方的牙齿，暴露的掌骨、指骨关节易受感染。这种伤口需要手科医师手术清创并静脉应用抗生素，感染的人咬伤口通常可培养出链球菌、厌氧菌、葡萄球菌和腐蚀性埃肯菌，针对这些微生物的抗生素已介绍过。

昆虫或节肢动物叮咬

一般情况下叮咬伤不严重。咬人的节肢动物包括蜘蛛，千足虫、蝎子，壁虱和螨虫，但很少引起严重的损伤和死亡，过敏反应是最重要的后果。

昆虫叮咬：蜜蜂和黄蜂叮咬可立刻引起疼痛、肿胀、瘙痒和潮红。许多家庭治疗方法如肉抹法被用来进行治疗，但从来也未证明其疗效，过敏的表现和治疗在下面将介绍。

蜘蛛叮咬：只有一些种类，如黑寡妇、狼蛛和褐色隐士蜘蛛通常可引起严重的毒性反应。黑寡妇蜘蛛咬伤刚开始可能不被孩子发现，在一小时内局部红斑和水肿可进展为明显的症状如出现剧烈的疼痛。典型的可出现严重腹痛和/或胸、背部疼痛，以后在叮咬处可有溃疡形成。

治疗

一般治疗：(1)冷敷，抬高叮咬的位置；(2)清洗伤口；(3)确保已做破伤风免疫；(4)口服抗组胺药，如苯海拉明或安他乐以减轻瘙痒症状；(5)症状中、重度的患儿需入院治疗。

黑寡妇蜘蛛抗毒素已应用到临床，但有明显副作用，严重的黑寡妇蜘蛛叮咬症状可用钙和安定治疗。

过敏反应：每年都有许多过敏反应引起的死亡，需要积极治疗。症状包括胸部

和颈部强直，乏力、头晕、晕厥或定向障碍。体征包括脸和颈部肿胀，上呼吸道梗阻、喘鸣、荨麻疹和低血压。快速治疗包括：(1)吸 100% 氧；(2)皮下注射 1∶1000 肾上腺素 0.01ml/kg，最大剂量可达 0.5ml，或静脉注射 1∶10000 肾上腺素 0.01mg/kg；(3)如果上呼吸道梗阻逐渐进展，可气管内插管；(4)建立静脉通路；(5)容量支持，如果输入晶体反应不明显，用血管活性药；(6)沙丁胺醇和其他吸入性 β-肾上腺素兴奋剂治疗支气管痉挛。治疗过敏反应的医师要考虑给有一系列临床症状的患儿脱敏疗法，并提供给他们肾上腺素自动注射笔。

低 体 温

低体温的定义是核心温度低于 35℃。低体温经常出现在儿科，与冷水淹没的事故有关，其他相关因素包括败血症、静止期脑病、中毒和代谢失调。低体温表示维持正常体温的自身调节生理机制衰竭，随着核心温度下降，外周血管收缩引起下丘脑中介的肌张力增加、新陈代谢加快、寒战。

临床表现

体征取决于体温下降的程度。严重病例(< 28℃)酷似死亡，瞳孔固定，散大，感觉不到脉搏或呼吸、肌肉强直。如果这些改变是低体温所致结果，不能简单看成是死后的改变，只有病人在复温和复苏努力都不成功时才可宣布其死亡。因此，急诊室医师说："他们只有在温暖的情况下死亡，才能宣告其死亡"。孩子可以在低到 19℃的情况下存活且神经系统无损。

治疗

(1)轻柔地处理病人，因为低温下的心肌有发生心室纤颤的倾向；(2)复温时用内置的有低温读数的直肠体温计监测；(3)按照高级小儿生命支持条例治疗心室纤颤和心跳停止，包括胸部按压。复温过程中可在 28 ~ 30℃ 自发转为窦性心率；(4)如果严重低体温病人出现外周脉搏，即使低到每分钟 6 次，而无胸腔按压，即使是那样慢的心率也足以满足低温患儿的代谢需要；(5)纠正低氧和高碳酸血症、凝血异常、酸血症和血糖或电解质异常。

复温

复温处置有被动或主动的，后者包括外周或核心复温。

被动复温：比如用毛毯，这种方法只适用于轻度的病例（> 33℃）。

主动的外周复温：用热光源，热水瓶，加热的垫子和经过加热的静脉输液袋。如果不必监护，可浸入热水池中，注意可能出现的"核心温度再下降"现象，因为随着复温过程，寒冷的酸血可分流到核心。

主动的核心复温：这是最有效的方法，应该用于任何严重低温病例。方法包括：加热的潮湿氧气，静脉输液加热（至 40℃）用于胃、膀胱和纵隔灌注，可能的情况下，可用血液透析和体外血液复温的方法恢复核心温度；纠正容量及电解质平衡紊乱。

热性疾病

热损伤和热性疾病可以危及生命，如中暑，或是轻度功能障碍，如热性痉挛。大部分轻至中度热性疾病可通过运动期间大量饮盐和水来避免。

中暑

中暑是一个真正的急症，表示体温调节失常。诊断依靠暴露的病史、直肠体温超过 40℃、相关的神经系统体征，少汗不是必需的标准，中枢神经功能障碍是突出表现，伴随热耗竭的症状在以下讨论。易激惹和定向障碍很常见，许多较严重的病例可出现昏迷、颈强直、抽搐和软瘫。心搏出量可以低、正常或高，并发症是多变的，包括横纹肌溶解、DIC、心肌和肾小管坏死、肝脏变性、ARDS，肾衰竭和电解质异常。开始快速降温后，要考虑其他鉴别诊断：恶性高热、感染或恶性神经抑制综合征。

治疗：

（1）从热源处移开病人。

（2）稳定 ABC。

（3）立即用冰、冷气扇、冷水雾或其他制冷设施给病人降温。

（4）输入晶体：低灌注时输入乳酸林格液或盐水，开始剂量 20ml/kg，然后用 5% 葡萄糖盐水作为维持液，给予中心静脉压监测。

（5）开始监护或插管，同以上叙述（监护）。

（6）实验室检查：电解质，肝功能化验，血糖，尿素氮，肌酐，血培养，凝血酶原时间/部分凝血酶原时间，肌酸激酶，血清镁、磷、钙，动脉血气和尿分析。

（7）送 PICU 住院。

热性痉挛

热性痉挛尽管很痛苦，但短暂自限。核心温度正常或只是轻度升高。痉挛发

生在骨骼肌或腹肌，但没有肌强直。口服盐水治疗轻度病例，严重病例需静滴等渗液体。

热耗竭

核心温度正常或轻度升高。全身症状包括虚弱，定向障碍，恶心，呕吐，低灌注，头痛和口渴，伴或不伴有肌肉痉挛，多发生在暴露于热和潮湿环境后。病人继续出汗，但没有重要的中枢神经系统功能障碍，静脉输等渗液体治疗，根据测定的电解质进行调节。

意识状态改变/昏迷

许多重要的疾病以意识状态改变(AMS)作为病因的唯一线索，最理想的结果取决于呼吸循环的稳定和对那些可治疗的部分进行经验性治疗。例如，如果你已经验性静滴葡萄糖治疗 AMS，即使你不能立刻明确造成低血糖的病因，也能保证不会由于低血糖导致其他问题。

鉴别诊断

一个有用的缩略语“AEIOU TIPS”：

A：酒精。

E：电解质紊乱(主要是钠)；
脑病(如瑞氏综合征，感染；渐进性的)；
内分泌(如糖尿病酮症酸中毒，甲状腺毒症，肾上腺危象)。

I：遗传缺陷；
肠套叠(嗜睡可首先出现于任何胃肠道症状之前)。

O：药物过量(镇静/催眠药，巴比妥类药，周期性抗抑郁药，麻醉药，OTC 药、氰化物，其他)。

U：尿毒症。

T：外伤(头外伤，出血性休克，非意外)。

I：胰岛素(低/高血糖)。

P：精神源性(装病)。

S：败血症，卒中，休克，抽搐。

治疗

即使知道吞毒也应积极救护。(1)严格关注 ABC 是至关重要的;(2)给 100% 氧,静脉给纳络酮 1～2mg,葡萄糖 0.5～1.0g/kg(2～4ml/kgD_{25}),"AMS 鸡尾酒";(3)尽快床边测血糖;(4)询问症状经过,发热,外伤,在家中误食和服药的可能性,抽搐和头痛,慢性疾病和由此而来的症状病史;(5)体检:全部的生命体征,它可以提供误食的线索;呼吸形式如通气过度,陈氏呼吸等;体位;瞳孔大小和反应;眼球运动,包括脑干检查;假性脑脊髓膜炎;如果有灶性病变,脑水肿或脑膜炎存在,寻找其他做病因学;(6)CT 诊断的线索,如果 CT 正常,下一步做腰穿;(7)考虑给经验性广谱抗生素治疗;(8)经常性重新评价,维持生命功能;(9)请神经外科和毒理学医师会诊。

(王丽杰,刘春峰译,赵淑琴审)

29 儿科诊疗操作

Mark G. Roback, MD

儿科患者的诊疗操作与成人主要有两方面不同。首先儿科患者体格较小，使操作难度增加。其次，儿科患者难以保持安静，无法与操作人员合作，更增加了操作难度。基于第二点考虑，操作时需固定患儿。

固定患儿时根据具体情况采取物理或药物措施。所有被固定的患儿需行心肺监测。恰当的物理固定需要得力的助手以及木板和束缚带。有许多适用于清醒固定的方法，其细节不属于本章讨论范围。

任何操作都应将患儿的不适减至最小。即使应用镇静剂，患儿经常因恐惧而感到不安。当患儿接受一项操作时必须考虑到患儿的焦虑，而且操作者应与患儿的父母讲明情况。

所有操作必须保证无菌性。对新生儿用聚维酮碘消毒时，必须将其彻底清除以免引起皮肤烧伤和刺激。任何操作都应采取一般性预防措施，如戴手套和眼睛防护。

诊断性标本收集

血液标本

静脉穿刺

适应证：化学性与血液性实验室检查，血液培养，静脉血气分析。

部位：儿科常用的静脉穿刺部位为手、足小血管（经常是可见的）。肘前静脉与远端隐静脉是不可视的，需通过触摸定位。隐静脉沿着内踝的前部走行，可进行盲穿。婴儿耳廓前后部位及前额的头皮静脉位置明显。股静脉和颈外静脉穿刺适用于急救情况。

器械：蝶形针头（25-、23-或 21-G），软管有助于采血。需要抽取大量血液时采用 Vacutainer 系统及连接调节器。直形针头与注射器直接相连（连接或不连接 Vacutainer 系统）会增加技术上的难度。

步骤：将患儿固定于合适位置，酒精消毒皮肤，并将止血带或橡胶带绑在近端，

将针头刺入血管，沿血管走行向心方向进针；若注射器与蝶形管直接相连，应施以最小的负压以免引起小血管萎陷。

1. 颈外静脉：将患儿置于 Trendelenburg 位，仰卧，头偏向一侧并轻度伸展超过桌缘（图 29-1）。患儿哭闹时，颈外静脉可显现，由下颌角指向锁骨中点。酒精消毒皮肤，将 23-或 21-G 蝶形套管或注射器与针头直接相连，刺入静脉，用注射器持续施加负压以免发生气体栓塞。绷紧远端皮肤有助于穿刺成功。将针头移开后，患儿坐起，按压此处 3～5 分钟。

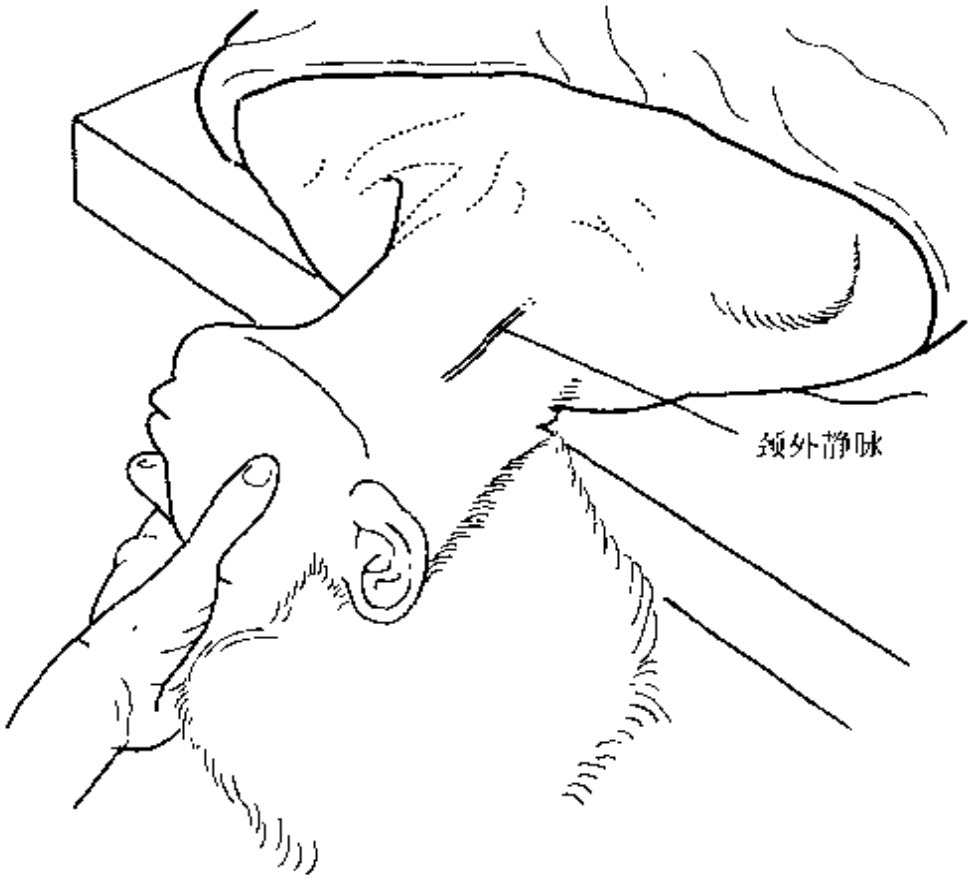


图 29-1　颈外静脉穿刺步骤

2. 股静脉：紧急情况可通过股静脉取血。将婴儿大腿在髋关节处轻度屈曲外旋，触摸股动脉（腹股沟韧带下方，股静脉后方）定位。应用聚维酮碘及酒精消毒皮肤，应用无菌操作技术再次触摸股动脉（图 29-2），在其内侧刺入股静脉，抽血结束后，局部按压几分钟。

并发症：静脉穿刺的副作用包括感染、血肿、局部皮肤刺激。从颈外静脉、股静脉及无瓣膜头皮静脉取血，会增加气体栓塞的可能，在穿刺进入这些血管时，需要持续负压抽血。

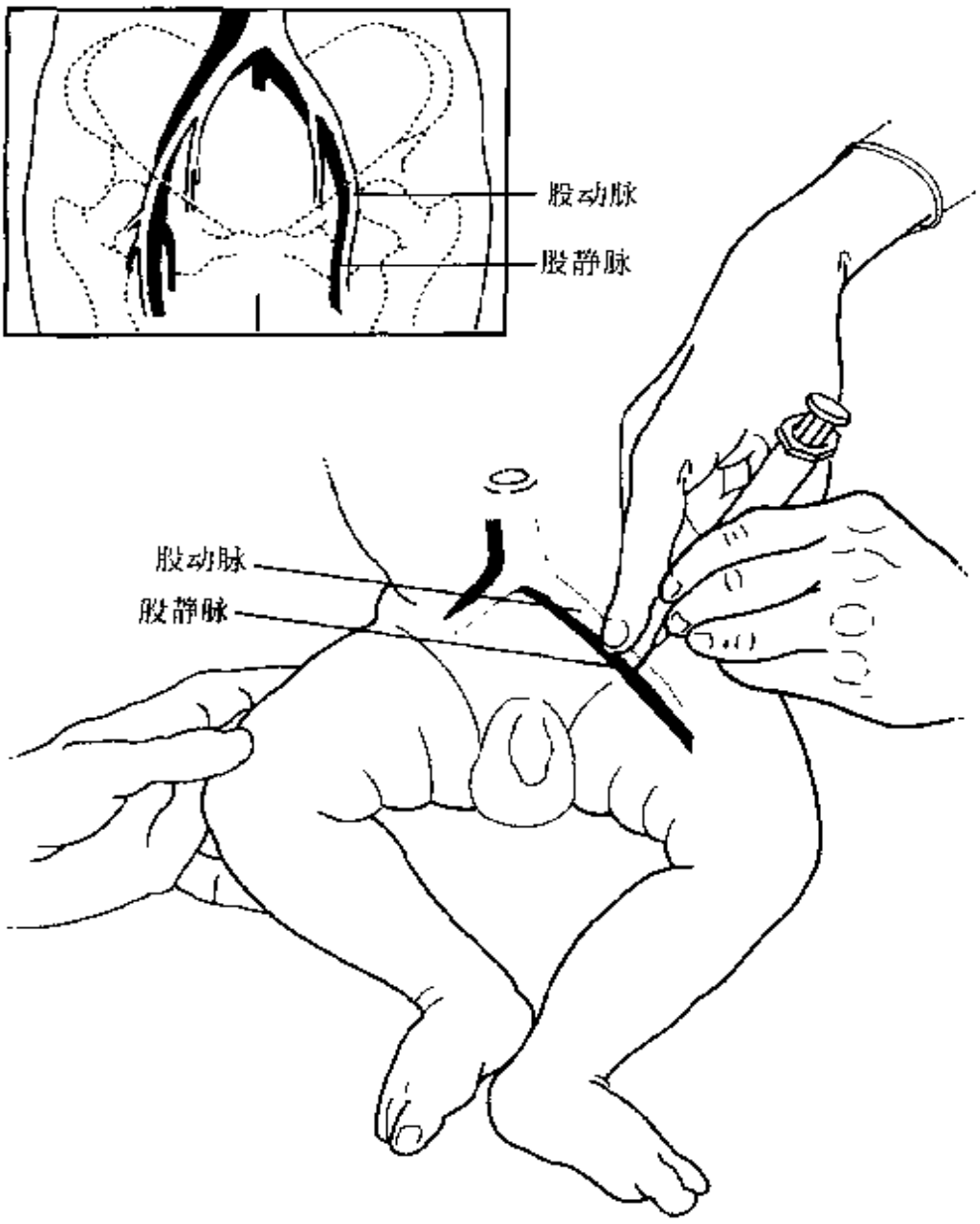


图 29-2　股静脉穿刺步骤

毛细血管

适应证：当静脉穿刺非常困难时，可通过毛细血管取血进行实验、在一定条件下可测定电解质、糖、全血细胞计数及毛细血管血气。这种采血方式可能会使测定的血钾值假性升高及 PO_2 数值不可靠。血培养不可用毛细血管采血，因为采血量不足和有污染的危险。

禁忌证：低血压、血管严重收缩病人以及严重损伤部位不适于此种操作。

部位：手指、脚趾、后足跟、耳垂。

器械：应用 3mm 柳叶刀刺入皮肤(禁用手术刀片)，用肝素化毛细血管收集血液。

步骤：首先用热毛巾包裹采血部位，使血管扩张，血流量增加。酒精消毒采血

部位，然后用3mm柳叶刀刺入皮肤，弃去第一滴血，开始收集血样。不要挤压末端，压力会阻碍毛细血管再灌注而影响血流，而且可能将组织液挤入标本而使标本稀释。

并发症：反复毛细血管采血增加感染、结疤及形成钙化结节的机会。

动脉血标本

适应证：行动脉血气检查，不宜或难以采集毛细血管血样。

禁忌证：局部感染，侧支循环受损，出血性疾病，截肢部位。

部位：常用部位为桡动脉、足背动脉、颈动脉、颈后动脉。应尽量避免使用臂动脉，因为臂动脉处于动脉分支的前端而且与神经、静脉相邻很近，股动脉只有在心肺复苏情况下应用。

器械：23-或25-G肝素化蝶形针头或标准ABG套管。

步骤：固定患儿，触摸动脉，酒精消毒皮肤，针头穿透皮肤进入动脉，动脉血会迅速进入针管，为避免动脉损伤，针头于皮下组织时，不要将针头斜刺，操作完毕后至少按压5分钟。

并发症：循环损伤、周围器官损伤（神经、静脉、肌腱）、血肿、感染及动脉瘘。

尿液标本

尿袋收集

适应证：尿液分析（尤其是比重）。

步骤：用聚维酮碘或肥皂和水将尿道周围皮肤消毒干净，尿袋口有一圈粘胶，用粘胶将尿袋粘于尿道口周围，这种方式收集的尿液不适于作尿液培养及诊断尿路感染的检查。

并发症：由尿袋粘贴处漏尿及局部皮肤刺激。

中段尿液净集分析

适应证：尿液分析和尿液培养（患儿年龄多大于4岁）。

步骤：将包皮向上推或分开阴唇，用聚维酮碘或肥皂和水消毒尿道周围皮肤。收集中段尿液。

并发症：年幼患儿难于合作，而且经常发生尿液污染。

经尿道膀胱导管术

适应证：尿液分析和尿液培养。

禁忌证:尿道出血或会阴血肿的患者,阴囊出血或前列腺破裂的患者.

器械:若无标准的尿路导管装置,可用 5-或 8-Fr 无菌胃管(分别适用于新生儿、婴儿)和无菌敷布。

步骤:与中段净集尿液分析技术不同,经尿道膀胱导管术需要严格无菌操作。女性患者双腿屈曲,男性患者双腿充分伸展。分开阴唇或将阴茎指向头侧,用聚维酮碘和无菌水或无菌盐水消毒尿道周围区域(未行包皮环切术的患者,准备操作时将包皮退缩,而完成操作后将包皮返回原位)。尺寸合适的导管润滑后,经过开放的尿道口慢慢平稳前进,直至尿液流出。开始流出的尿液弃去,剩余尿液可进行分析和培养。

如果导管行进不顺利,可退回导管,重新下导管。不可使用暴力,男性改变阴茎的位置会有帮助。

如需留置导管,操作步骤基本一致,只是需用 Foley 导管。收集到尿液后,气囊需充入一定数量的无菌盐水(数量标于导管一侧)。然后轻轻回拉,以确定导管在膀胱里。将导管固定于大腿处,然后连接无菌收集系统。

并发症:尿道损伤,出血,继发感染。

经皮耻骨弓上膀胱抽吸术

适应证:尿液分析和培养,适用于小于 2 岁幼儿。膀胱穿刺是引起污染可能性最小的技术,但是部分充盈的膀胱较难进行抽吸。

禁忌证:腹胀,曾作过外科手术的患儿,出血性疾病的患儿。

部位:中线耻骨上 1cm

器械:$1_{1/2}$寸 23-G 针头连结 3ml 注射器

步骤:患儿取蛙腿体位,耻骨弓上区域用聚维酮碘消毒,针头放于穿刺位置,朝头部方向,在中线向腹壁垂直进针。边进针边抽吸。若针头处于合适位置,膀胱部分充盈是抽吸失败的主要原因,重复抽取经常失败。

并发症:有肠刺伤或出血,继发感染还未见报道。

脑 脊 液

腰穿

适应证:测定开放或闭合压力,行细胞计数,糖和蛋白质分析,脑脊液培养及各种染色和特殊神经病学检查。

禁忌证:可疑颅内压增高,休克,穿刺部位皮肤感染。

部位:位于髂后上嵴连线中点的第四腰椎棘突是一良好定位体征。年长儿,脊索终端平第一腰椎,使第二腰椎间隙至 L5-S1 椎间隙可供穿刺。

器械:标准腰穿设备包括:无菌敷布、收集管、腰穿针、测压计。婴儿用 $1_{1/2}$ 寸、22-G 腰穿针,低龄患儿适用 $2_{1/2}$ 寸、$3_{1/2}$ 寸、22-G 腰穿针,年长儿和成年人适用 $3_{1/2}$ 寸、20-G 腰穿针,若测定压力,需要测压计和三通管。

步骤:准确定位及将患儿固定于合适体位是成功的关键,将患儿置于平整的坚硬平面,侧卧位,婴儿可取坐位,使患儿后背下部成弧形,这一姿势使腰椎间隙增宽,使腰穿针容易进入蛛网膜下腔(图 29-3)。不要使患儿颈部弯曲,弯曲颈部不会使椎间隙增宽,而且会使患儿通气不畅。腰穿患儿需行心肺监护,常规备用氧气。

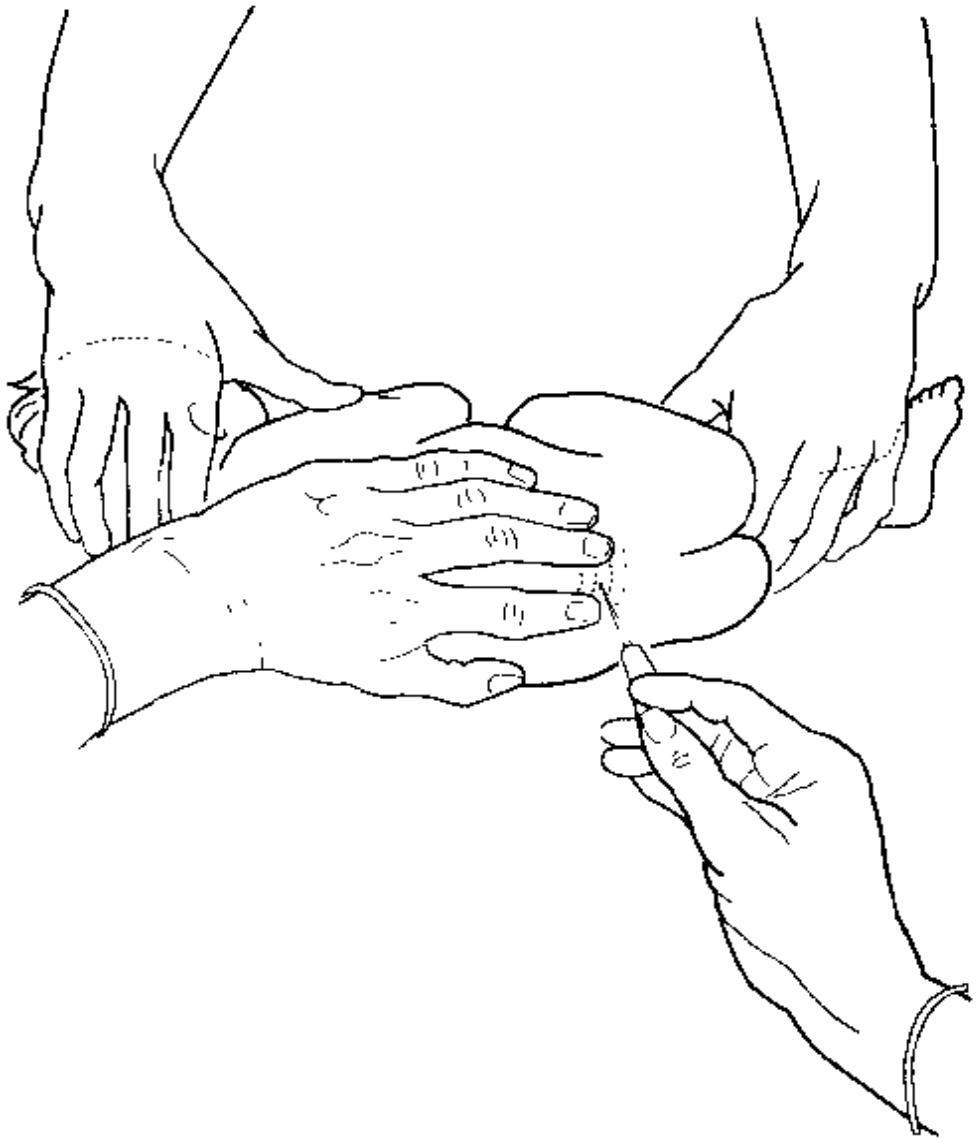


图 29-3 在护士的帮助下腰穿

患儿摆好体位,确定腰穿部位,后背下部应用聚维酮碘消毒,戴无菌手套铺无菌敷布,皮肤及皮下组织用 1% 利多卡因麻醉(婴儿不需麻醉)。于正中线持腰穿针,斜面向上,与后背垂直进针直至有落空感,这表明腰穿针已穿过韧带组织进入蛛网膜下腔,移去针芯,脑脊液会从针管流出。如无脑脊液,将针芯退回腰穿针,前

进一小段距离，或拔除腰穿针重新进针。

并发症：最明显的并发症包括出血、损伤性穿刺(脊椎周围静脉出血)、头痛(年长儿)。在用无针芯腰穿针穿刺时，有继发感染和表皮样肿瘤发生的报道。

骨　髓

髂嵴骨髓抽取术

适应证：全血细胞减少、中性粒细胞减少、血小板减少性紫癜的诊断性实验；可疑白血病，淋巴瘤，神经母细胞瘤或贮存性疾病。

禁忌证：感染或血液动力学严重损伤的部位。

部位：髂后上嵴是最常用于诊断的部位。

器械：各种型号的骨穿针，较小婴儿腰穿针更为合适。

步骤：用1%利多卡因麻醉皮肤和软组织。用EMLA(利多卡因和普鲁卡因的易熔混合物)药膏麻醉皮肤时需在操作前30～45分钟进行。持骨穿针垂直进针，穿过皮肤、软组织、骨膜。到达骨膜后，旋转加压进针穿过皮质。拔除针芯，用注射器强力持续抽取骨髓，将骨髓涂在干玻璃片上待染色。拔除骨穿针，穿刺部位加压止血，纱布敷盖。

并发症：感染和出血最常见。

胸　腔　液

胸腔穿刺术

适应证：取胸腔液进行化验分析。气胸和血胸紧急穿刺在治疗章节讨论。

禁忌证：皮肤或胸壁曾经或现在有感染灶。

部位：胸腔穿刺时，患儿手臂上抬，腋后线第七肋间隙位于肩胛骨尖端。

器械：将18-或20-G外周静脉导管或19-至21-G蝶形针头与20～60ml注射器以三通管相连，有利于胸水吸出。

步骤：应通过胸腔正位片或超声确定胸腔积液程度。患者取坐位，或胸腔积液一侧位于下方。穿刺部位按手术要求准备。用1%利多卡因麻醉皮肤、皮下组织至胸膜，紧贴肋骨上缘垂直进针(或PIV导管)，进入胸腔，避免损伤肋骨下缘神经和血管。止血钳夹于针头尾部控制进针深度，以防刺入过深损伤肺组织。注射器和三通管与针头(或PIV导管)应快速相连，避免进入气体引起气胸。大量胸腔积液应间歇放液，以避免胸腔内压力或液体容积发生显著变化。穿刺失败原因多为穿刺位置不当，胸腔积液量少或局限性积液。

并发症：继发于肺损伤而来的血胸或气胸，正压通气的病人危险性增加。感

染，大量快速放液引起的肺水肿，也曾报道过血压发生明显变化。

血管穿刺

静脉穿刺

外周静脉内导管

适应证：需要输液或静脉给药。

禁忌证：穿刺部位感染或静脉炎。

部位：年幼儿首选肘前静脉和手部静脉，其次为足部静脉和隐静脉，婴儿可用头皮静脉。颈外静脉只用于紧急抢救情况。

器械：头皮静脉适用于 24-至 20-G 塑料 PIV 导管和 25-G 蝶形针头；3ml 注射器与 T 形连结管相连。

步骤：操作前固定肢体。PIV 导管内含有针头。酒精消毒皮肤后才进行操作，血液需在导管头部内聚集。稳定持针，将导管送入静脉，弃去针头，将 3ml 注射器以 T 形连接器与导管相连，抽血或注入盐水。

1. 头皮静脉：多用 24-GPIV 导管，偶尔需用 25-G 蝶形针头。将一小橡胶带作为止血带环套于患儿头部，可用 PIV 导管在静脉内插套管。进针，至蝶形管内有回血。松开止血带，调节蝶形针头位置以利于输液，可在蝶形针头下置一棉球。应安全固定，可用安息香酊剂帮助固定。

2. 颈外静脉(EJ)：患者取 EJ 静脉穿刺位(图 29-1)。大多数情况下需用 20-至 22-GPIV 管。操作步骤与外周静脉穿刺步骤一致。固定时应小心，患儿头部位置变化可改变静脉输液速度。

并发症：导管留置数天，或输入大量的液体(葡萄糖浓度 > 12.5g%)后，可发生外渗、静脉炎，组织坏死。

经皮中央静脉通道(CVL)

适应证：需要长时间肠道外治疗或静脉高能营养。复苏或外周静脉通路受限。

禁忌证：穿刺部位感染或烧伤，已知的血管畸形。

部位：股静脉、锁骨下静脉、颈内静脉、肘前静脉，可用于进入中央静脉循环系统，这次讨论限于股静脉和肘前静脉。

器械：PIV 导管和 CVL 导管 24-至 16-G(3 ~ 7French)。

步骤：

1. 股静脉：使患儿腿部髋关节处弯曲轻度外旋，在腹股沟韧带下方，股静脉旁

边触摸股动脉搏动。按外科手术准备消毒此区域，严格无菌操作，再次触摸股动脉。沿股动脉内侧进入股静脉，针头斜面向上，连接注射器。

若应用塞尔丁格技术(Seldinger technique)，将导丝穿进探针，进入静脉，然后拔去探针。用一导引器或静脉扩张器插入导丝为插管作准备。血液可从导管头抽取。盐水冲导管，将3.0或4.0丝线将导管缝合固定于腿上。X线确定导管位置。另一种方法是不用导丝，直接将PIV导管与注射器相连，然后插入静脉。

2. 肘前静脉：长臂CVL工具包括18-G分离针头。这种针头可进入静脉，不用导丝进行插管。测量插入部位与患者右侧乳头的距离。无菌准备后，敷布敷盖，局部1%利多卡因麻醉，将针头插入静脉。血液流出确定针头置于静脉内。将导管穿进针头进入静脉，插入距离依测量所得。然后从插入部位撤去针头，从导管上分离。盐水冲管，胶带固定导管，X线摄影确定位置。也可应用塞尔丁格技术。

并发症：感染：从蜂窝织炎、静脉炎到一系列败血症；血肿，血栓以及其继发引起的肢体损害和气体栓塞。

静脉切口

适应证：当经皮静脉穿刺不成功，而必须快速建立静脉通路时(如复苏)。

部位：首选部位为隐静脉远端，因为其走行于内踝前面。隐静脉也可在腹股沟处刺入。

器械：小切盘，或无菌手术刀和刀片，蚊式止血钳，3.0丝线，合适尺寸的PIV导管。

步骤：如图29-4固定患儿腿部，按外科手术准备部位，铺敷布，扎止血带。1%利多卡因大面积皮肤麻醉。横切1cm，用弯式止血钳分离动脉(平行静脉轻轻钝性分离)，观察静脉血流方向，以区别神经或肌腱。用止血钳分离静脉，穿过两根丝线并打结，一根于远端，另一根于近端。中间部位供插入导管。PIV导管斜面向上。轻提近端丝线会帮助导管进入动脉。放松近端丝线插入导管，血液流出导管头说明已进入静脉。若无血液流出，松开止血带，注入少量盐水。若外渗多说明导管不在静脉。

用近端丝线固定导管，只有血液流出过多时，才解开远端丝线。缝合切口，3.0或4.0丝线固定导管。

并发症：切口部位感染和静脉炎。

动脉通道

外周动脉导管

适应证：持续动脉血压监测和频繁取动脉血样。

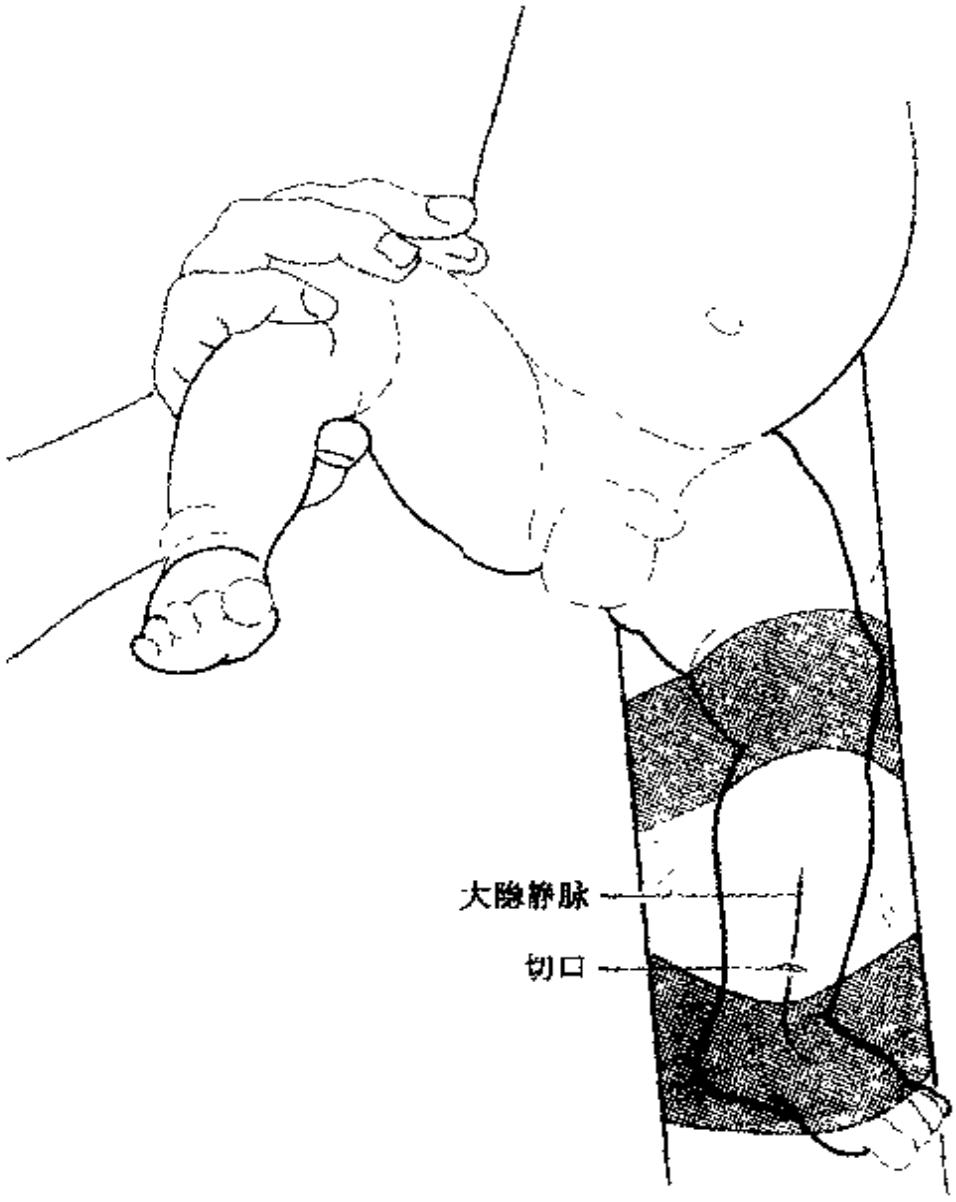


图 29-4 大隐静脉剖开的腿部固定和姿势

禁忌证:肢体循环差,局部感染征象,出血性倾向。禁忌动脉给药或输入大量液体。

部位:首选桡动脉和内踝后方的胫后动脉,这两支动脉侧支循环好。足背动脉、颞动脉也可应用,注意避免灌注损伤。可应用纤维光学透照镜定位动脉。

器械:特殊动脉导管装置,或 24-/22-GPIV 导管,持续动脉血压监测时应用"T"形连接器和换能器。

步骤:固定肢体,聚维酮碘消毒,无菌敷布敷盖,术者戴无菌手套,触摸动脉搏动,动脉附近皮下注射少量利多卡因(无肾上腺素),持 PIV 导管,斜面向上以 45° 角刺入皮肤,进针直至血液流入导管头部,若无血液流出,慢慢撤出导管,以免刺穿动脉。将导管较低进入皮肤,超过针头,用生理盐水冲管,连接 T 形管,用胶带或

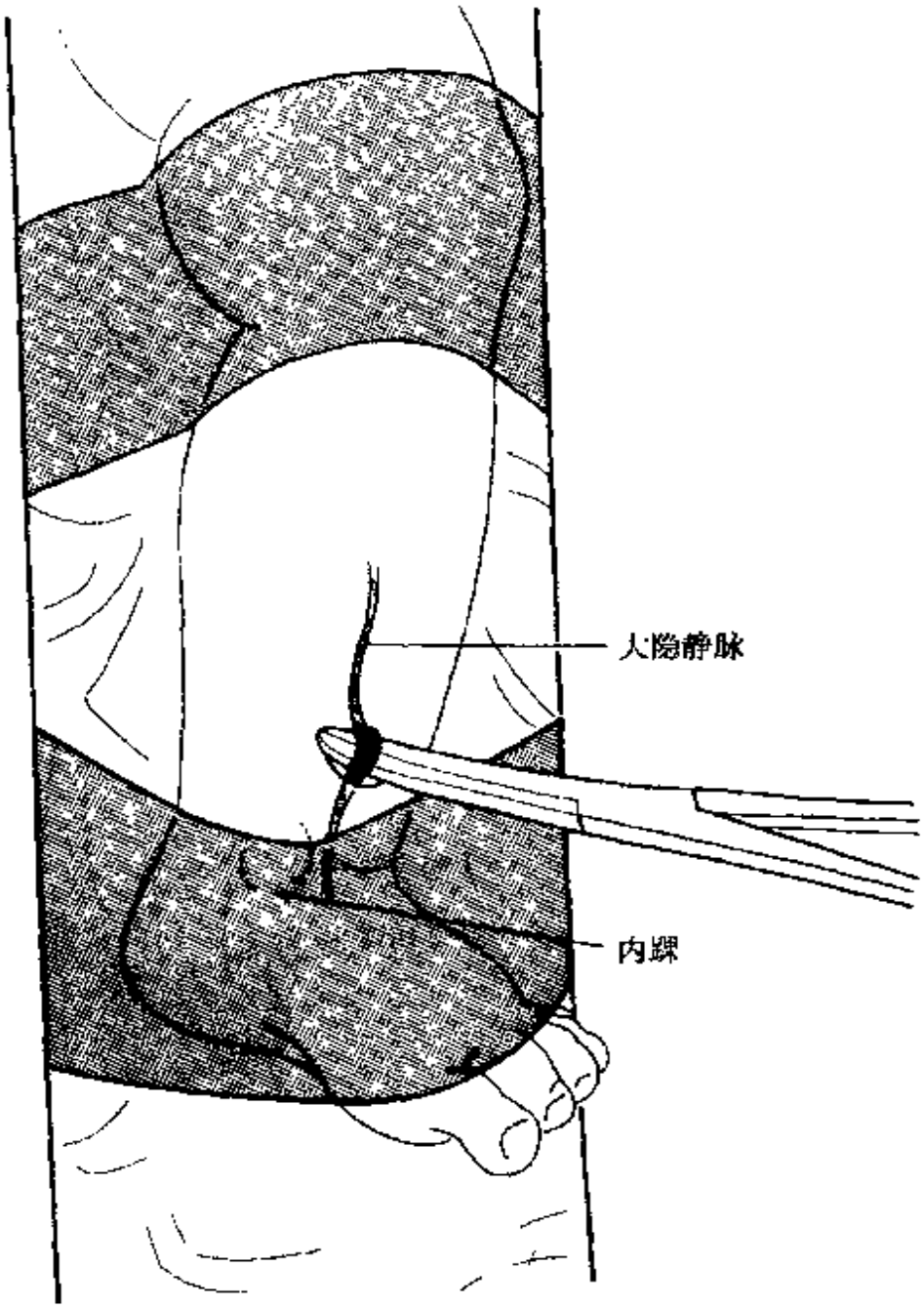


图 29-5　分离静脉行静脉剖开

4.0 丝线固定导管。

并发症:穿刺部位出血、血栓,或痉挛引起肢体血流受限,感染,气体栓塞,神经损伤。

骨内通路(IO)

骨内导管

适应证:心肺复苏时外周静脉通路难以建立。IO 通路必须在尝试 PIV 通路 2

分钟内建立，液体和药物可通过 IO 途径很快进入中央循环，晶体液体、血液制品、药物都可通过 IO 通路。

禁忌证：皮肤感染，骨折，陈旧性骨折。

部位：6 岁以下儿童首选胫骨近端，胫骨粗隆后内侧的平坦区域，年长儿和成人首选部位为股骨远端内侧区域和与内踝靠近的胫骨远端内侧面（图 29-6）。

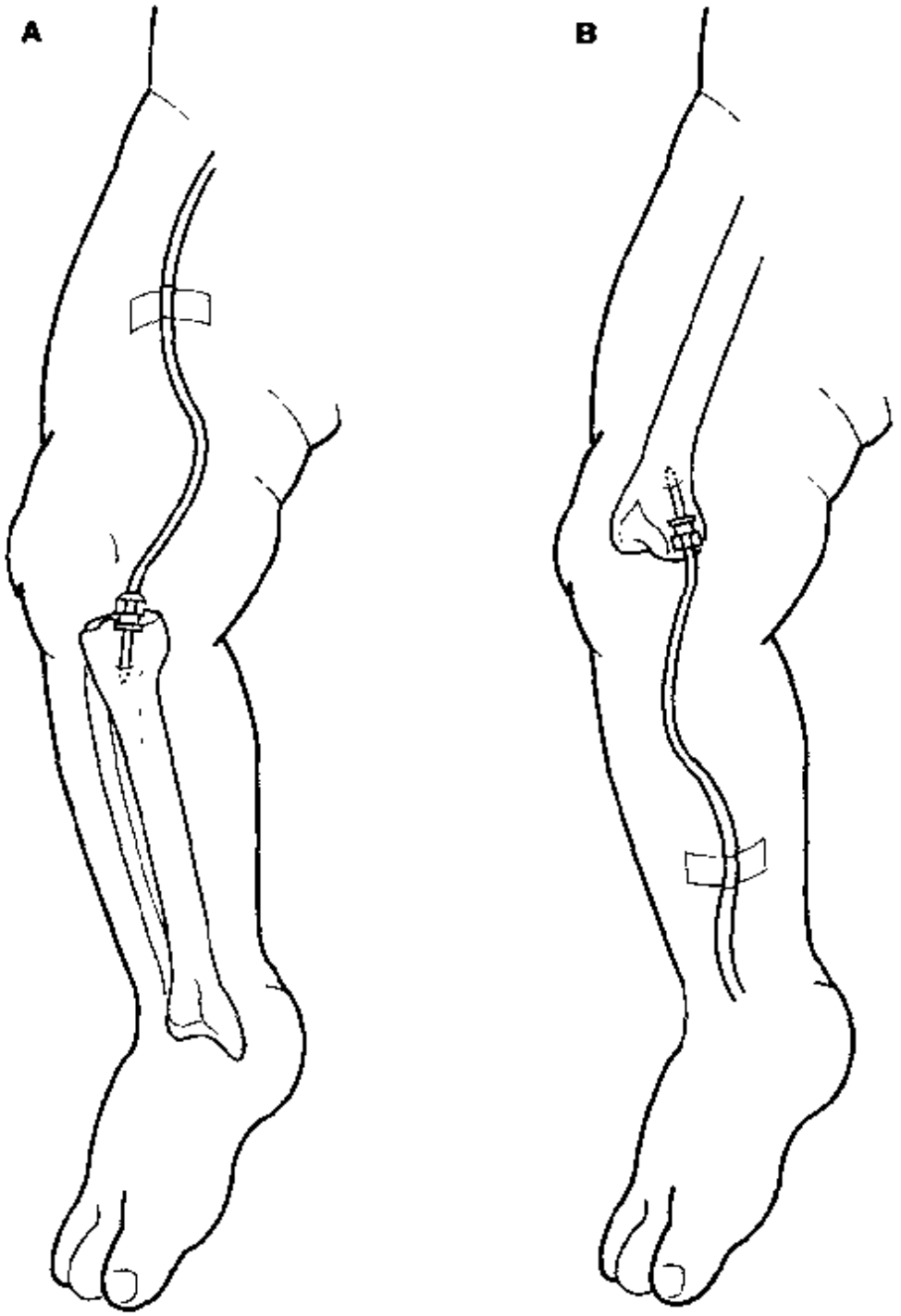


图 29-6 骨髓输液部位 A. 胫骨骨内输液部位；B. 股骨骨内输液部位

器械：年龄相配的 IO 针头（配有针芯），也可用大孔径针头，婴儿和年少儿针头

为 20-或 18-G，年长儿需 16-或 14-G 针头，避免应用长针头，以免移位。

步骤：固定清醒患儿，局部麻醉，聚维酮碘、酒精消毒。持针与骨面几乎垂直进针，稍微偏离生长线，旋转施压穿过皮质，会有一种柔软的感觉，继续加压进针有可能穿透另一端骨皮质，引起软骨组织浸入。

并发症：穿刺部液体大量外渗是最常见的并发症，若有致硬物质会导致皮肤坏死脱落。蜂窝织炎、骨髓炎和骨折少见，针头位置不当会损伤生长板，阻碍骨骼生长。脂肪栓塞只在成年人报道过。

脐血管插管

脐静脉导管

适应证：新生儿复苏时建立静脉通道、换血。

禁忌证：日龄超过一周患儿或生后已出院的患儿。

部位：脐带残根内单一厚壁血管。

器械：脐静脉导管（3.5～8.0French）、无菌脐带胶布、弯曲止血钳、无齿虹膜钳。

步骤：将婴儿置于辐射式保温台上，按外科手术准备局部区域。脐带根部缠胶带或行烟包缝合，在脐带底部上 3～5mm 剪去脐带，决定导管插入位置，低位插入用于复苏和换血，导管插入的深度以血液能顺利返回即可。高位插入导管尖端应位于膈上的腔静脉，以避开静脉导管、门静脉和肝静脉。测量肩部至脐带距离，加上脐部残根的距离，利用图 29-7 来确定所需导管长度。用肝素化盐水冲管。确认静脉，用虹膜钳除去小凝块，止血钳夹住脐带，将导管插入所需深度，可很容易抽取血液，行 X 线检查以确定位置，用 3.0 丝线将导管固定于脐带根部。

并发症：血管穿孔、出血、感染、气体栓塞、血管痉挛、继发于输注致硬成分的肝脏损伤或门静脉栓塞。

脐动脉插管

适应证：新生儿需要频繁取血样。

禁忌证：与脐静脉插管相同。

部位：脐带残根中成对出现的厚壁血管。

器械：除了脐动脉插管是 3.5 和 5French 型号外，其余器械同脐静脉插管。

步骤：与脐静脉相似，确定导管的长度，低位导管位于主动脉分叉之下（L_3-L_4），高位导管位于胸主动脉（T_6-T_9）。测量肩-脐距离并加上脐带残根距离，如图 29-8 确定所需导管长度。

用无齿虹膜钳轻轻扩展脐动脉，用止血钳将脐带拉向头部方向，将导管插入脐

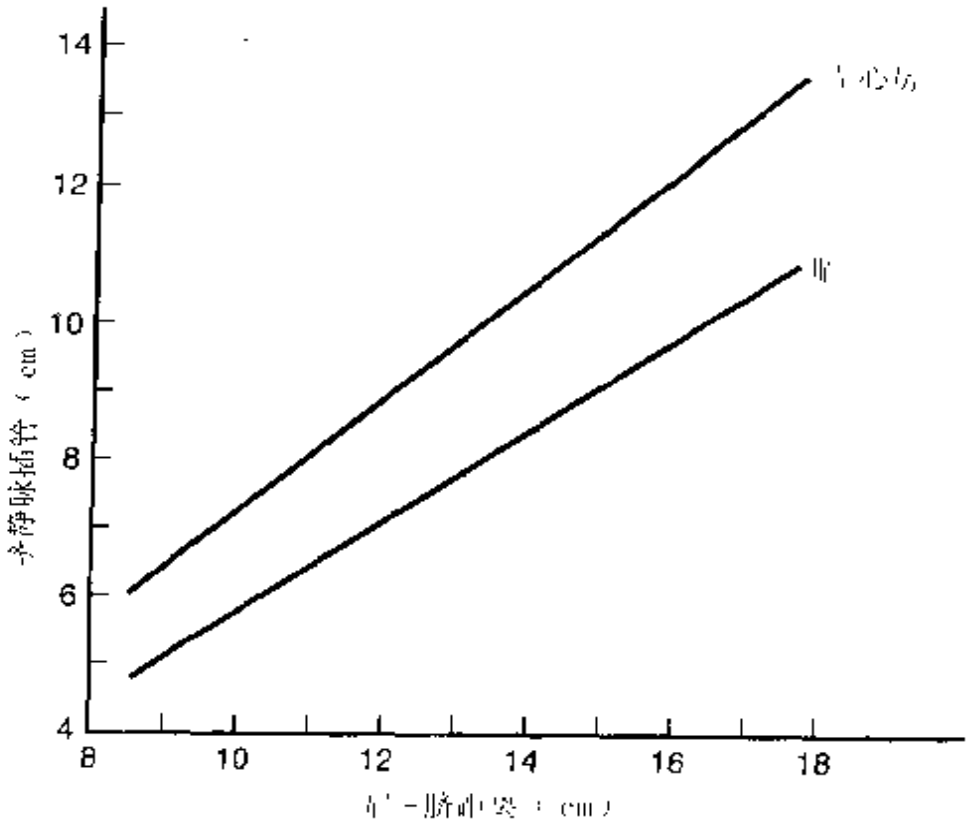


图 29-7 脐静脉插管长度与肩-脐距离的关系

带，指向脚端，达到预定距离，行 X 线检查确定位置，用 3.0 丝线固定导管。

并发症：血管穿孔、出血、感染、气体栓塞、血管痉挛、高血压及肾脏、肠道、下肢血栓栓塞。

治　疗

胸腔穿刺术

适应证：紧急除去气胸、张力性气胸的气体或血胸的血液，大量胸腔积液引起呼吸系统损害时也需要紧急治疗性胸腔穿刺术。

禁忌证：避开感染皮肤和胸壁。

部位：气胸患者仰卧位时，胸腔穿刺位置在锁骨中线第 2 或第 3 肋间隙，腋前线或腋中线第 4 或第 5 肋间隙也可以。胸腔积液和血胸患者放液时最好取坐位。但是血液动力学不稳定的患儿可取卧位，穿刺位置在腋中线第 4 或 5 肋间。

器械：9-或 21-G 蝶形针头与 20～60ml 注射器以三通管相连。

步骤：胸腔穿刺术基本步骤已在诊断性标本收集处讨论过。在适当肋间插入针头直至有液体或气体冲出。一般在肋骨上缘进针以免损伤神经血管束。不要损伤肺组织。若怀疑张力性气胸或血胸，胸腔穿刺术后立即留置胸腔导管。

并发症：见诊断性标本收集中的胸腔穿刺术。

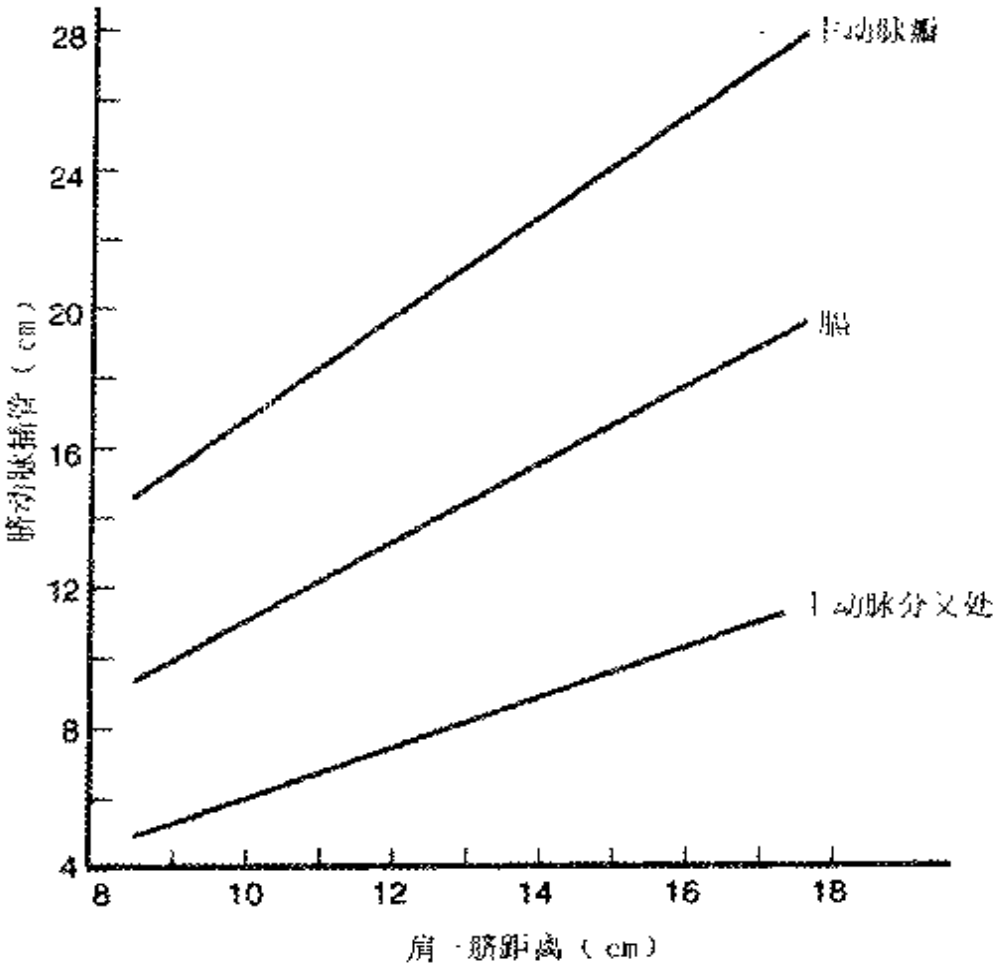


图 29-8 婴儿脐动脉插管长度与肩-脐距离的关系

胸腔导管留置

适应证：气胸、张力性气胸和血胸的最终治疗。去除反复出现的胸腔积液和脓胸。

禁忌证：出血性疾病或需要外科手术治疗的疾病。

部位：最常用的部位是锁骨中线第 2 肋间隙，腋中线第 4 或第 5 肋间隙。

器械：胸腔导管盘包括：外科手术刀配 10 号刀片、大、小弯止血钳、直剪刀、弯剪刀、持针器、无菌敷布、注射器、麻醉用针头、胸腔引流管。

步骤：术者穿外科手术衣，戴手套和护目镜。适当固定患儿。按外科手术程序准备穿刺部位、铺无菌敷布，逐层麻醉：皮肤、皮下组织、肌肉、骨膜和胸壁。麻醉必须充分，但利多卡因不要超过 5mg/kg。

行 2～3cm 横切口，在所需位置的下一肋间隙进入，用一弯止血钳在插入部位的上一肋间隙分离皮下组织。这种组织通道防止气胸。当到达肋间隙肌层时，用力使止血钳进入胸腔，移去止血钳，手指进入胸腔，移动，探查并松解小腔或粘连。

夹住胸腔导管（表 29-1）最后一个气孔的远端，用另一把弯止血钳，顺导管方向

夹住管的近端，沿手指进入胸腔，移去止血钳，朝肺尖方向送入导管，直至所有气孔进入胸腔。

持管，立即将管与引流管相连，移去止血钳。1.0丝线烟包缝合固定导管，X线摄影确定位置，用一皱合敷布覆盖。

并发症：切开部位感染和血肿，脓胸、肺炎、肺不张也可发生，并发症的发生率与胸腔导管留置时间相关。

表29-1 儿科操作器械型号

年龄	蝶形针头 G	PIV导管 G	腰穿针 G	腰穿针长（英寸）	10针头 G	Foley导管 French	胸穿管 French
早产儿	25	24	22	1.5	20	5	10
新生儿	25或23	24或22	22	1.5	20	5	10～12
1～6个月	23	22	22	1.5	20	8	10～12
6～12个月	23	22	22	1.5	20或18	8	12～20
1～2岁	23	22	22	1.5或2.5	18	8～10	16～20
2～4岁	23	22	22	2.5	18	10	20～24
4～6岁	23	22	22	2.5	18或16	10	24～28
6～8岁	23	22	22	2.5	16	10	28
8～10岁	23	22	22	2.5或3.5	16	10～12	28～32
10～12岁	23或21	22或20	22或20	3.5	16或14		32
12～14岁	21	20	20	3.5	14	12	32～36
14岁～成人	21	20或18	20	3.5	14	12	36～42

（宫月译，魏克伦审）

30 中毒和毒素

Richard C. Dart. MD, PhD,
& Barry H. Rumack, MD

1994 年美国中毒控制中心协会报告的中毒病例超过 190 万，其中大约 60% 发生于低于 6 岁的儿童。最常见的中毒原因（每一种大约占总体的 8% ~ 9%）有清洁剂、植物和止痛药。

家庭中毒尤其是 5 岁以下儿童中毒的主要因素可归为 4 条：保管不当，没有把毒物放回恰当的位置，没有正确阅读说明，没有把该物质视为毒物。很显然，父母的职责就是为孩子创造一个安全的环境。

尽管许多一般的毒物接触不引起严重的症状，但是误服剧毒物质而存活下来的患儿可能留有永久性的功能障碍。功能障碍包括误服碱水后的食管狭窄，误服盐酸等毒物后引起的永久性肝、肾损害，或由中毒引起的呼吸功能不全导致的乏氧脑损伤的后遗症。表 30-1 列出了不同毒素引起的急性中毒的症状和体征。

表 30-1 不同物质急性中毒的症状和体征

症状和体征	物质或其他原因
脱发	铊，砷，硒，放射病
血液改变贫血	铅，萘，氯酸盐，蚕豆病，蔬草灭和其他植物，蛇毒
樱红色血	氰化物（一氧化碳中毒时口唇通常是微黑色而不是樱红色）
血尿或血红蛋白尿	重金属，萘，硝酸盐，氯酸盐，蚕豆病，蔬草灭和其他植物中毒
出血	新双香豆素，铊，蛇毒
高铁血红蛋白血症	硝酸盐，亚硝酸盐，苯胺染料，亚甲蓝，氯酸盐，氮芥
呼吸气味，苦杏仁味	氰化物（只有 40% 的人可发现有气味）
大蒜味	砷，磷，有机磷酸盐，硒
皮肤和粘膜烧伤	碱水，低氯，酚，重硫酸盐等
发绀	巴比妥酸盐，麻醉剂，亚硝酸盐，苯胺染料，氯酸盐
眼睛表现，流泪	有机磷酸盐，烟碱，蕈，兴奋剂
上睑下垂	肉毒中毒，铊

续表

症状和体征	物质或其他原因
瞳孔缩小	麻醉剂，对硫磷和其他有机磷酸盐，蕈和一些其他植物中毒
瞳孔散大	阿托品，烟碱，抗组胺药，脱羟肾上腺素，蕈，铊，夹竹桃
斜视	肉毒中毒，铊
视觉紊乱	阿托品，对硫磷和其他有机磷酸盐，肉毒中毒
发热	阿托品，水杨酸盐，食物中毒，抗组胺药，镇静剂，樟脑
面红	阿托品，抗组胺药，镇静剂
胃肠道症状 腹部痉挛	腐蚀性物质，食物中毒，铅，汞，黑寡妇蜘蛛咬伤，硼酸，四氯化碳，有机磷酸盐，磷，烟碱，蓖麻籽，氟化物，铊
腹泻	食物中毒，铁，有机磷酸盐，砷，茶，蓖麻籽，汞，硼酸，铊，烟碱，硝酸盐，疏草火和其他植物中毒，蕈
口干	阿托品，抗组胺药，麻黄碱，速尿
呕血	腐蚀性物质，新双香豆素，氨茶碱，氟化物
口腔炎	腐蚀性物质，重金属
呕吐	氨茶碱，食物中毒，有机磷酸盐，烟碱，洋地黄，砷，硼酸，铅，汞，铁，磷，铊，DDT，狄氏剂，硝酸盐，蓖麻籽，蕈，夹竹桃，茶
头痛	一氧化碳，有机磷酸盐，阿托品，铅，狄氏剂，四氯化碳
心脏异常 心动过缓	洋地黄，蕈，有机磷酸盐，β-受体阻滞剂，钙通道阻滞剂
心动过速	阿托品，三环抗抑郁药，兴奋剂
其他心律不齐	硝酸盐，夹竹桃
黄疸	磷，氯丹，蚕豆病，蕈，对乙酰氨基酚
肌肉受累 痉挛	铅，黑寡妇蜘蛛咬伤
痉挛或肌张力障碍	酚噻嗪，蝎子叮咬，士的宁
神经系统受累 共济失调	铅，有机磷酸盐，抗组胺药，铊，镇静催眠药
昏迷	巴比妥酸盐，一氧化碳，氰化物，麻醉剂，乙基乙醇，水杨酸盐，碳氢化合物，对硫磷和其他有机磷酸盐，铅，汞，硼酸，抗组胺药，洋地黄，蕈

续表

症状和体征	物质或其他原因
抽搐	氨茶碱，安非他明和其他兴奋剂，阿托品，樟脑，硼酸，铅，汞，对硫磷和其他有机磷酸盐，烟碱，酚噻嗪，抗组胺药，砷，DDT，狄氏剂，煤油，氟化物，硝酸盐，巴比妥酸盐，洋地黄，水杨酸盐，蔬草灭和其他植物中毒，铊
谵妄	氨茶碱，抗组胺药，阿托品，水杨酸盐，铅，巴比妥酸盐，硼酸
抑制	巴比妥酸盐，煤油，镇静剂，砷，铅，硼酸，DDT，萘
精神错乱	乙醇，巴比妥酸盐，阿托品，烟碱，抗组胺药，四氯化碳，汞，洋地黄，蕈
感觉异常	DDT，重金属
虚弱	有机磷酸盐，砷，铅，烟碱，铊，硝酸盐，氟化物，肉毒中毒
苍白	铅，萘，氯酸盐，蚕豆病，蔬草灭和其他植物中毒，氟化物
蛋白尿	砷，汞，磷
呼吸道症状 吸入性肺炎	煤油
咳嗽	碳氢化合物，汞蒸气，氯
呼吸困难	巴比妥酸盐，麻醉剂，水杨酸盐，乙基乙醇，有机磷酸盐，狄氏剂
呼吸衰竭	氰化物，一氧化碳，抗组胺药，铊，氟化物
呼吸兴奋	水杨酸盐，安非他明和其他兴奋剂，阿托品，蕈
流涎、出汗	对硫磷和其他有机磷酸盐，毒蕈碱和其他蕈类中毒，烟碱
皮肤红斑	硼酸

中毒的一般管理

预防

应该在孩子6个月之前或6个月左右体检时就把家庭预防中毒的指导教给父母。在孩子会爬或会走之前，就应该注意到把药物储存在药柜中的危险性，其他储存地方也同样要加小心。应该询问父母一些地方存放的物品情况，如水槽下面（排水清洗剂），厨房餐具室（清洁剂），浴室柜（药物，防腐剂），地下室和储藏室（油漆，松脂油，盐），汽车库（防冻剂，汽车用物品），储藏室（杀虫剂，除草剂）和洗衣房（去污剂，氨水，纺织品柔软剂）。

其他预防中毒的问题包括:有无足够的可上锁的贮藏装备?药物和副产品应该怎样安全地处理?容器怎样贴标签,尤其是从原有容器中拿出的东西如何标记?如何用最好的办法应付孩子对周围环境的好奇心,这种好奇可使他去品尝或触摸毒物。

治疗问题也应该讨论。父母是否知道活性炭和吐根糖浆的使用?应该把当地中毒中心的电话号码给他们,督促他们了解预防中毒的条款。内科医生应该给父母提供(或开药方)吐根糖浆。

预防中毒很重要。中毒的高发年龄是2岁,如果孩子误服了毒物,在家庭中1年内有56%的可能重复中毒。如果孩子多次中毒,则应该注意忽略孩子或虐待孩子的情况。

诊断

大部分孩子中毒不是故意吞服。孩子去"感知"或用嘴去品尝毒物。95%的中毒患儿不出现严重症状,最大的可能是因为服量很小。在没有确切的误服或与毒物接触的病史时,中毒的诊断相对于其他疾病要困难得多。大部分的中毒症状不具有诊断意义,以下的一些线索可以帮助确定某些未被怀疑的中毒。

病史:经常发现孩子接近某种中毒源。应该把盛放物品的容器带到办公室或医院。因为标签上经常列出其成分,如果有毒物接触史,内科医师要给最近的中毒中心和制造商打电话,因为从印标签那时以来,产品的配方和治疗可能都已改变。如果标签上没有特殊成分,中毒中心也能提供帮助。不幸的是,最开始获得的证据与实际接触的毒物病史符合率还不到一半。最好把病人的临床情况与认知参考中可能出现的体征和症状相比较,如中毒指南信息系统等参考。

症状和体征:症状和体征可因接触的毒物不同而有很大区别。表30-1列出了不同毒物,相同症状的例子。

实验室检查:可通过以下途径获得证据:外观、气味或血、尿、呕吐物、洗胃液的化学分析,或活体检查中获得的脂肪。偶尔可从病人的呼吸中查到毒物的特征性气味。呕吐物或便中的血可提示吞服了具有强刺激性或腐蚀性的物质。另一些专业检查可查出特殊物质。

X线检查:不同部位的X线片是有帮助的。正如一些例子中包括吞咽硬币的局部显影或其他不透X线的药物和异物,骨的X线可确定慢性铅和铋中毒,可确定吸入碳氢化合物后的肺水肿。

急救治疗

急诊治疗(表30-2)应由可提供全部设备和解毒药的医院内的内科医师指导下

进行。对于诊断混乱或困难的病例，建议请有执照的地方中毒中心会诊。

表 30-2 中毒的急救治疗

吞服中毒

1. 吐根糖浆对所有的病例都有用，除了腐蚀剂、(正在发生或将要发生的)昏迷或抽搐。
2. 只有在半昏迷或昏迷时用灌洗法，大孩子给气管内插管，
3. 活性炭。
4. 用水稀释吞服的化学物质，不要用液体稀释吞下的药物。

吸入刺激性物质

1. 吸氧治疗，
2. 口对口复苏。
3. 湿化。
4. 观察肺炎和肺水肿。

有效的特殊"解毒剂"治疗(见相关正文)

1. 安非他明
2. 砷
3. 颠茄衍生物
4. 一氧化碳
5. 氰化物
6. 硫酸亚铁
7. 汞

局部的刺激性物质

1. 大量清水冲洗
2. 仔细眼部检查
3. 非化学"解毒剂"。

可请的会诊专家

1. 中毒控制中心。
2. 国家健康部门。
3. 医学中心顾问
4. 制药医师。
5. 国家农业办公室。
6. 药品检验员(检验员办公室，毒理学家)。

8. 麻醉剂
9. 亚硝酸盐和硝酸盐
10. 有机磷酸盐
11. 蛇咬伤
12. 蜘蛛咬伤
13. 三环抗抑郁药

口服中毒

速度对有效治疗至关重要。应用哪种方法不总是一清二楚。催吐比用小孔的鼻胃管洗胃更有效，但是，大孔的鼻胃管比催吐有效。

在家中催吐：催吐的禁忌证包括无吞咽反射，昏迷，抽搐和误服强酸、强碱或尖锐的物体。有意识状态改变的病人不应该催吐。因为催吐可能耽误 30 分钟或更多时间，因此，指导父母尽早应用吐根糖浆显得很重要。对一个 40～45kg 或更重的孩子可用 30ml 吐根糖浆催吐，1～12 岁的孩子用 15ml，6～12 个月的孩子用 5～10ml(只在有健康护理措施的情况下用这个剂量)。服用吐根糖浆后，鼓励孩子喝 100～170ml 清水，然后应该活动。如果 30 分钟内没有呕吐，可重复一次以上的剂量。不要给小孩喝超过 30ml 的吐根糖浆，不要用芥末水、盐水或用匙刺激孩子咽

部。向当地的中毒中心咨询催吐后是否必须把孩子送到健康护理机构。很多情况下，无论孩子是否呕吐，都应该把孩子送到医院。如果孩子已经呕吐，父母应把呕吐物放到盘子里以备以后的化验分析。

院内催吐：服用吐根糖浆以上已概述，吐根糖浆的应用使误服的平均恢复率达30%。

洗胃：建议误服后或处于昏迷或抽搐中的病人尽快洗胃。应该把病人放在垂头仰卧位和侧卧位，并随时吸出其口腔内分泌物以保护病人气道。昏迷的病人，建议插带囊的气管插管。超过5岁的孩子，建议每次用150～200ml温水或盐水洗胃，小一点的孩子，每次应该用50～100ml生理盐水洗胃。洗胃应该持续至回抽液清亮为止。洗胃中回抽液量应该大致与注入的液量相等，防止水电解质失衡。

活性炭：这种物质有特大的吸收毒物的面积，只有在没有其他办法让孩子服下活性炭时，才可用其他的物质如樱桃糖浆、冰淇淋、牛奶和可可粉或巧克力牛奶。下鼻胃管的孩子，通过鼻胃管把炭注入孩子的胃里。山梨醇和粘土无明显改变炭的吸收容量作用。

活性炭通常仅用一剂，孩子的剂量为15～30g，有些作者建议作为粗略的指导剂量可用1～2g/kg，尤其是婴儿。食物药品管理局建议每20～30g活性炭最少用240ml水稀释成水状的浆液。没有推荐的最大剂量。某些中毒，重复应用一次活性炭可能加强全身清洁效果。盐水和山梨醇导泻可随第一剂活性炭注入。但是多剂的导泻剂和炭可引起危及生命的并发症。如果需要的剂量较大，而病人不能保存住活性炭，可按0.25～0.5g/kg/h持续鼻胃管注入，可成功改善服用活性炭引起的呕吐症状。

活性炭不能口服吸收，但可发生副作用，包括黑便、呕吐(12%～16%)、便秘、胃肠道梗阻、吸入性肺炎和肺气肿。

某些类型的中毒活性炭无用。小分子的物质如离子(铁，锂)不能有效地吸收，如果误服腐蚀剂再用活性炭，可引起呕吐，从而对食管粘膜引起进一步的损伤。如果和碳氢化合物同用，活性炭可引起呕吐，从而导致吸入。

导泻：硫酸镁导泻的剂量为250mg/kg，枸橼酸镁的剂量4ml/kg，最大300ml，通常只给一次导泻液。山梨醇也用于导泻，单给或与活性炭合用。超过1岁的孩子，每次给1.0～1.5g/kg，配成35%的溶液，最大剂量每次给50g。最好在有医疗设施的地方给予山梨醇，可以监测水盐平衡情况。

皮肤中毒

用大剂量清水或肥皂水冲洗中毒表面。如果接触的是不溶于水的物质，应该在用乙醇或不同的碳氢化合物清洗大面积皮肤之前，检验化合物在不同溶剂中的溶解度。这些物质可使皮肤脱脂，并且比毒素本身的危害更大。注意：不要用化学

解毒剂。事实上，中和作用中释放的热量可扩大损伤的范围。

吸入中毒

把病人移离有毒吸入剂现场，监护是否有呼吸窘迫，并给予急诊气道支持，根据需要在辅助通气时吸入100%加湿的氧气。

儿童常见特殊类型中毒的管理

对乙酰氨基酚

大量地过量服用，这种以往常使用的解热止痛药可产生肝毒性。因为代谢不同，12岁以下的孩子即使药物的血浆浓度在毒性范围内，也不太可能出现肝毒性。12岁以上的孩子如果血浆药物浓度在毒性范围内，而且未经治疗，就可出现肝毒性(图30-1)。

开始24小时内的症状包括恶心、呕吐、出汗和不舒服。可出现昏迷和代谢性酸中毒，如果病人未经治疗，大约36小时左右可通过实验室检查出肝毒性。表现为3天内升高的AST(SGOT)、ALT(SGPT)、胆红素水平和凝血酶原时间延长。这种肝毒性是短暂的，甚至AST水平高至20000IU/L的孩子，可以通常在第7天出院时无任何后遗症。

服药后4小时或更长时间应测血药浓度，这时将达血药浓度高峰。这是假定没有进一步吸收的情况。如果浓度在毒性范围内，必须开始给解毒治疗。

进入急诊监护机构后，给予催吐或洗胃。通常在开始的4小时内服下活性炭，以确保对乙酰氨基酚的吸收量很小。N-乙酰半胱氨酸是对乙酰氨基酚的解毒剂，可和炭结合。吸收的程度无临床意义。

酸，腐蚀剂

强矿物酸对皮肤和粘膜产生局部腐蚀性。典型病例中酸可引起口腔和胃烧伤，但很少导致食管狭窄。这种烧伤大部分可痊愈。然而，3周内可出现幽门梗阻性痉挛和呕吐。这种反应认为是由于误服后立即引起幽门痉挛，从而使酸在局部存留而产生更明显的烧伤。

症状包括：咽喉部和胃肠道上端的严重疼痛；明显口渴；血性呕吐物；吞咽、呼吸和说话困难；口腔内和口腔周围的皮肤和粘膜变色、破坏；虚脱和休克。轻度烧

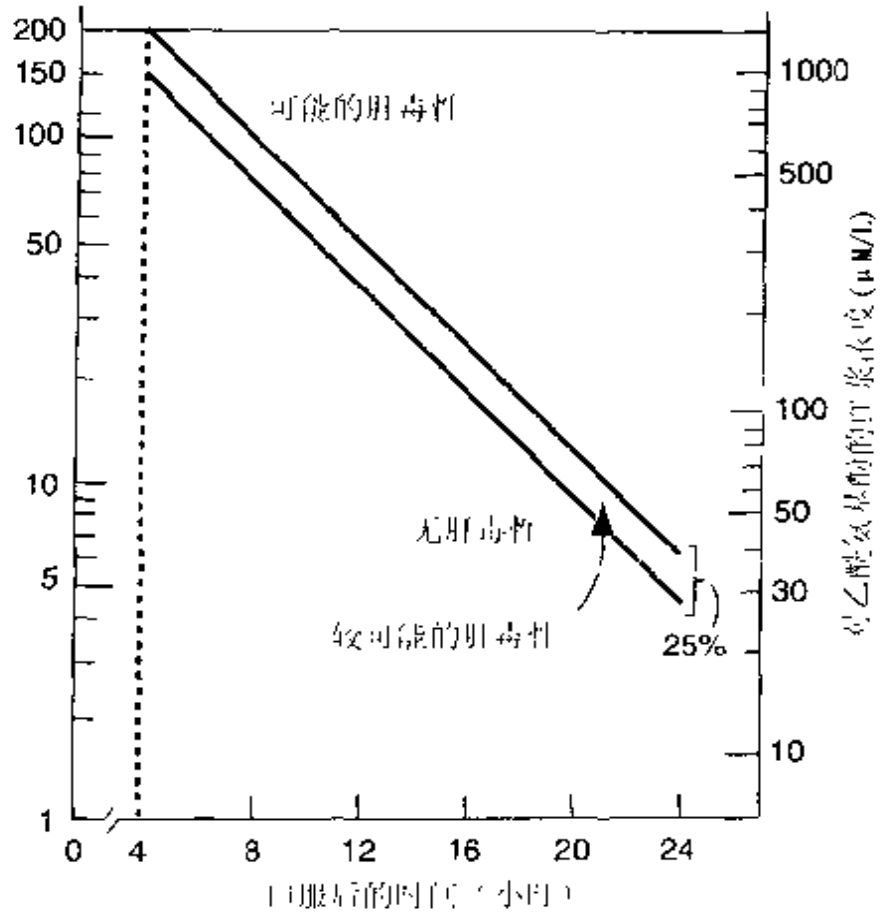


图 30-1 血浆对乙酰氨基酚浓度相对时间的半对数图标(Rumack-Matthew 的对乙酰氨基酚中毒的列线图) 用这个图时注意:(1)并列的时间是指误服的时间;(2)4 小时前采样血清浓度可能不代表血清峰浓度;(3)这个图只适用于单一剂量的急性中毒;(4)图中两斜线之间的 25% 是分析血清对乙酰氨基酚浓度所允许的误差 估测时间应从一次性超量后开始。

伤可引起较少症状,但可能留有严重后遗症

眼睛接触可引起局部剧痛,肿胀,角膜糜烂,严重病例可导致失明。通常,单纯接触 pH 大于 2 的酸溶液不损伤角膜上皮。吸入酸性物质可导致呼吸困难、胸痛和肺水肿,最终可导致支气管痉挛和低氧血症。

治疗

不要催吐或洗胃,用 100 ~ 220ml(不超过 15ml/kg)水或牛奶立即稀释酸。避免内服碳酸盐或碳酸氢盐,因为它们可形成气体,导致薄弱的胃壁扩张。不要服用其他碱性的或中和性的物质,在最初的 12 ~ 24 小时内做诊断性内镜检查。这一措施可协助诊断损伤范围的分级,提示进一步治疗的必要性 类固醇的应用是有争议的。

乙醇，乙酯

过量可能出现共济失调，反应迟钝，视觉模糊，蹒跚步态，言语不清，低血糖，抽搐和昏迷。儿童酒精中毒通常容易被忽略。

通常需要的唯一治疗是支持疗法并积极纠正任何程度的低血糖。

安非他明

急性误服可导致高血压、高热和多动。最后可出现难以控制的多动和焦虑，面红，不同种类的心律失常，心前区疼痛，抽搐和最终的循环衰竭。胃肠道症状包括恶心、呕吐、腹泻和腹痛。

应该实施标准的胃肠道去污法。如果没有严重的幻觉和焦虑，通常可用安定治疗多动(0.25～0.4mg/kg，30天至5岁的孩子最大量5mg，超过5岁的孩子最大量10mg；静脉给药超过2～3分钟)。对有严重幻觉和焦虑的病例，静脉用氟哌啶醇或氟哌啶可能更有效。通常不用氯丙嗪，不主张酸化尿液。

抗组胺药

这些药物的中毒反应不同，但是大部分病例出现抗胆碱能和拟交感神经作用。类阿托品的毒性作用主要有口干、发热和瞳孔散大。中枢神经系统的毒性反应包括共济失调，幻觉和惊厥，及随后的昏迷和呼吸抑制。尤其是年长儿，抑制可以是主要的。

迁延性的毒性表现可由长效的片剂引起。大部分抗组胺药合成有兴奋剂成分(盐酸去甲麻黄碱，麻黄素)和止痛药(阿司匹林，对乙酰氨基酚)。治疗抗组胺药中毒时要考虑到这些成分。

治疗包括催吐或洗胃，活性炭和导泻；当服用了药效持久的片剂时，导泻尤其重要。用安定控制抽搐，禁用兴奋剂，需要时可用液体和海绵擦浴退热。禁用水杨酸盐和对乙酰氨基酚，尤其是发现有合成成分时。毒扁豆碱0.5～2mg缓慢静脉注入可改变昏迷状态、幻觉、心律不齐、抽搐和高血压，但只用于危及生命的情况。当出现临床症状的原因不清时，它也可用于诊断性实验。重复应用仅限于缓解严重中毒症状。

砷

急性砷中毒可很快产生胃肠道症状，可伴有金属味、音哑，吞咽困难，肾损害，

休克和发热。还可出现毛细血管通透性增强，脱水，蛋白质消耗，呼吸有大蒜味和低血压。慢性中毒特征性表现为末梢神经炎，体重下降，有时有皮肤、肾和胃肠道受累。呕吐物、尿和组织中砷的浓度测定对确诊有益。血中砷浓度的正常范围为低于 1 $ PI $ gmg/100ml，血中砷浓度测定只用于急性中毒。

治疗包括抗休克治疗和二巯基丙醇琥珀酸(DMSA，Chemet)10mg/kg/次，口三次，口服 5 天，然后用相同剂量日二次口服 14 天以上。也可用二巯基丙醇(BAL)2.5mg/kg 立即肌肉注射，然后 2mg/kg 每 4 小时肌肉注射一次。注射 4～8 次后，给二巯基丙醇每天二次共 5～10 天或直到痊愈。在 80% 以上的病人使用二巯基丙醇产生同血清病相似的症状。

巴比妥酸盐

巴比妥酸盐中毒分二类：(1)短效药物中毒(如戊巴比妥，司可巴比妥)，此类药物在肝脏解毒；(2)长效药物中毒(如苯巴比妥)，此类药物通过肾脏清除。这两类药物中毒的一般症状相同，包括嗜睡，共济失调，思考困难，脊髓反射受抑，呼吸抑制，低血压和昏迷。昏迷通过 Reed 分级法分级(表 30-3)。

表 30-3 临床昏迷分级

症状	分级
嗜睡：能被唤醒并能回答问题	0
昏迷：对疼痛刺激无反应；反射正常	1
昏迷：对疼痛刺激无反应；无呼吸或循环受抑；大部分反射正常	2
昏迷：无呼吸或循环受抑；大部分或全部反射消失	3
昏迷：呼吸抑制，伴发绀；循环衰竭或休克(或同时都有)；反射消失	4

治疗

任何超过 10～15mg/kg 的长效药物或 5～8mg/kg 的短效药物可能产生明显治疗抑制作用。怀疑误服后，应至少持续密切观察 4～6 小时，

短效药物：

1. 作为急救治疗，给予催吐、洗胃、活性炭和导泻，短期的中枢神经系统抑制应禁忌催吐，

2. 所有病例禁用兴奋剂(如吗乙苯吡酮，尼可刹米，咖啡因)，

3. 提供辅助呼吸。

4. 低血压很常见，应该用等渗液扩容治疗。如果扩容后反应不明显，可用血管活性药。

5. 可出现伴有肺水肿的休克肺。

6. 强力利尿也是无效的，因为只有不足 3% 的药物通过肾脏排泄。液体应控制在生理维持量的 3/4，因为可并发脑水肿，特别是乏氧以后。血液透析和血液灌流会有帮助，但只用于严重病例。

7. 应该持续监测生命体征，直到病人症状消失超过 24 小时，并已排出有炭末的便。

8. 超过治疗浓度 0.5～2mg/dl 的每一毫克巴比妥酸盐，引起的昏迷可持续大约 10 小时。

长效药物：

1～5 同上。

6. 碱性尿液可提高清除率 3 倍，尿液排出量应为 3～6ml/kg/h，最好 6ml/kg/h。如果尿 pH 值低于 7.5，可用碳酸氢钠碱化。

7. 如果患者对以上措施无反应，血液透析和血液灌流可能有益，这些措施很少应用，可根据恶化的临床情况决定是否应用。

8. 长效巴比妥酸盐的治疗剂量是 2～4mg/dl，但病人可耐受较大的剂量而无毒性反应。用药浓度应与临床状态有关。

颠茄衍生物
（阿托品，东莨菪碱，曼陀罗）

症状有口干、口渴、吞咽困难和视觉模糊，体征包括瞳孔散大，皮肤潮红，心动过速，发热，谵妄，幻想，虚弱和昏迷。症状在中毒后快速出现，但会持续很长时间

催吐。毒扁豆碱 0.5～2mg 缓慢静脉注射，可显著改善颠茄生物碱的中枢和外周作用。毒扁豆碱应作为诊断和严重中毒时应用。因为半衰期短，它的作用通常在一小时内消失，病人的症状重新出现。用安定控制抽搐；如果无，可用毒扁豆碱，加强利尿，腹膜、血液透析无效。如果服用剂量大，换血疗法会有帮助。

口服避孕药

仅有的中毒反应为恶心、呕吐和阴道流血。这些反应很少出现，给予对症治疗。

硼　　酸

可通过口服和发炎的皮肤吸收引起中毒，临床表现包括严重的胃肠道症状；中枢神经系统症状如兴奋、焦虑和抽搐；火红色的皮疹，称为毒性上皮坏死溶解。更多的严重病例可见休克、昏迷和死亡。

需立即实施洗胃或催吐(或两者同时),口服活性炭。有效的支持疗法包括维持液体和电解质平衡。用等渗液治疗低血压,需要时用血管活性药。静脉注射安定控制抽搐。换血疗法、血液透析或腹膜透析可促进误服物和吸收的硼酸的排泄。伴有肾功能损害症状的严重病人、有严重水-电解质紊乱的病人和用常规治疗无效的病人可用血液透析。

一氧化碳

一氧化碳与血红蛋白结合形成的碳氧血红蛋白不能携氧而导致组织缺氧,也可影响细胞的细胞色素系统。急性中毒时,碳氧血红蛋白含量为10%~20%时,病人通常无症状;20%~30%时产生轻度症状、30%~40%时产生中度症状,40%~50%时产生重度症状,那些运动、饮酒或居住在高地的病人症状较严重。症状可以由轻度感冒症状如头痛、恶心、呕吐到嗜睡、感觉受抑,偶尔有抽搐。心脏尤其对一氧化碳敏感,临床症状包括心动过速、低血压、外周血管扩张、发绀、休克和心力衰竭。早期的心律不齐较少见。严重的一氧化碳中毒可引起肺水肿。急性一氧化碳中毒后可出现后遗或迟发的神经系统症状。

治疗包括脱离中毒源,吸氧。碳氧血红蛋白的半衰期在100%氧时为40~90分钟,在室内空气时为180~360分钟。半衰期也依赖于呼吸频率、年龄、肺的健康状况和机体的状态。有症状的患者治疗可选择高压氧。高压氧可提高血浆中溶解的氧浓度,并从血红蛋白中置换出一氧化碳。症状严重的病人应到高压氧仓中治疗,严重症状包括昏迷,倦怠,抽搐,局部的神经受损,严重的代谢性酸中毒(pH<7.25),肺水肿和其他心血管体征。

氰化物

氰化物特异地抑制细胞氧化酶系统,引起细胞缺氧。吸入后症状快速出现,但服用后症状可由几分钟持续到几小时,症状包括眩晕、过度呼吸、头痛、心悸和昏迷。呼吸中可闻到苦杏仁味,如果不立即治疗,通常可在15分钟内死亡。

立即给100%氧。得到Lilly氰化物解毒剂药盒,并准备好应用。注意大部分的用量是针对成人的,儿童需要进行调整。中毒指南信息系统中提供了儿童的用量表。首先静脉注射3%亚硝酸钠,然后静脉注射25%的硫代硫酸钠。亚硝酸钠的用量不超过表中列出的用量,否则可出现致命的高铁血红蛋白血症。近似地计算,平均血红蛋白12克的孩子可给3%的亚硝酸钠0.33mL/kg,速度2~5mL/min。这将产生大约30%的高铁血红蛋白。25%的硫代硫酸钠的用量为1.65mL/kg。如果临床反应不理想,可用开始剂量一半的亚硝酸钠在第一次用药后30分钟注入。这些解毒剂只用于症状明显的病人如抽搐、昏迷、酸中毒或生命体征不稳定的病

人，轻度中毒支持疗法即有效。

去 污 剂

由阴离子和非阴离子去污剂中毒引起的死亡还没有报道。单纯与这些物质有关的原发症状包括恶心、呕吐和腹泻。偶尔这些去污剂可含有碱性刺激剂，有可能引起碱性烧伤。

家庭中也可发现阳离子去污剂，在生产中加入防腐剂和活性剂。这些物质的急性中毒可引起胃肠炎、抽搐、烧伤和狭窄。没有足够的数据用以确定阳离子去污剂的非中毒量或非腐蚀性的浓度(大约 7.5%)，浓度为 10%或更高的苯甲烃胺氯可引起烧伤。

阴离子和非阴离子去污剂通常引起的反应较少，如果呕吐和腹泻较重，只需监护是否有大量液体丢失。阳离子去污剂中毒，开始可用水或牛奶稀释；催吐或洗胃有一定危险性，因为许多这种化合物有腐蚀性，如果发生全身反应，可以快速出现抽搐和昏迷。炭可有效吸收这些物质，建议在用大量液体稀释后尽快服用活性炭。如果是较高浓度的液体，考虑做食管镜检查，并在最初 24～48 小时内实施。如果食管镜检查确定有烧伤，则需要正确的烧伤治疗。抽搐、低血压和肺水肿需要用支持疗法。

硫酸亚铁

误服硫酸亚铁(元素铁)的量低至 60mg/kg 即可引起严重的中毒。中毒分五期：(1)服后 30～120 分钟，短期内即可出现出血性胃肠炎；由于失血，可出现休克。(2)恢复期：服后持续 2～12 小时。(3)迟发的休克，发生在服后的 12～24 小时，休克可由于铁蛋白功能异常和未结合离子铁引起的血管扩张。(4)肝功能受损发生在 3～5 天。(5)由于局部腐蚀性损伤的疤痕引起迟发胃梗阻，通常发生于服后的 3 周。

病史是最重要的诊断依据。腹部的 X 线片可显示胃肠道不透 X 线的药片。血清铁浓度超过 500μg/dl 的病人需要螯合剂治疗。

通过催吐和用大孔的胃管洗胃清除硫酸亚铁。支持疗法(血、血浆、盐水和血管活性药)是必需的。如果病人对一般的治疗没有反应，换血疗法可能有用。严重中毒的病例去铁敏(Desferal)有效，用量为 15mg/kg/h，在开始的 12～24 小时内静滴，而不是静推。如果静脉通路未能建立，才能肌肉注射。

氟 化 物

在农药和杀虫剂中有较高浓度的氟化物。较低浓度的氟化物见于诸如牙膏和

氟化物药片中。氟化物产生的临床反应包括恶心、呕吐、腹部绞痛、腹泻、发绀、兴奋和抽搐。大部分病例中，胃肠道体征和症状是主要的，致命的中毒，通常死于心衰或呼吸麻痹，严重的中毒，可出现肾脏变性、低钙血症、高钾血症和不同的皮疹。通常，用于牙齿护理的口服氟化物药片，因其浓度低(每片 1 毫克)而不引起严重症状。

钙盐(氯化物、碳酸氢盐、乳酸盐)已用于口服洗胃液，浓度为 5ml/L 水或 0.15%氢氧化钙(石灰水)溶液。大部分家庭中毒可用大量牛奶治疗(经口 10～15ml/kg)，催吐或用大孔的胃管洗胃。通常氟化物中毒不用活性炭治疗，可用硫酸镁、枸橼酸钠或山梨醇导泻。监测血清钙，并观察低钙血症的临床表现，如果需要，静脉缓慢注射(10%)葡萄糖酸钙，必要时可重复。在最初的低钙血症纠正后需要以 15g/m^2 的速度 24 小时输入葡萄糖酸钙，以补充骨中氟的缓慢释放。

胶

甲苯曾经是最常见的用于胶水的溶剂，但在生产中它已很大程度地被低毒的物质所替代。"闻"胶水后最常见的症状包括虚弱、疲劳、精神错乱、流泪、欣快、头痛、头晕、肌肉无力、恶心和瞳孔散大，慢性吸入可出现肌肉无力、胃肠道或神经精神症状，可死于呼吸衰竭。

断绝与溶剂的接触，可用保守治疗，但是应监测水-电解质状态、肝脏、肾脏和血液的参数。对慢性滥用者进行规劝。

致幻觉剂

大麻有兴奋、抑制和致幻觉性质，但抑制的性质是主要的。一般可见欣快、情绪改变和时间、空间扭曲。恐慌状态或精神病反应不常见。

LSD(麦角酸二乙胺)引起欣快、情绪改变，失去抑制和人格解体。有些人可出现幻觉复现(最初效应的重现)，恐慌和幻觉。

仙人球毒碱可特异产生瞳孔散大，流涎，呼吸加快，头痛，恶心和呕吐，面红和出汗。仙人球毒碱中毒也可出现听觉、味觉、嗅觉、触觉和视觉的幻觉。这些精神上的反应通常在成人表现较轻，但在孩子表现较明显，症状很少持续超过 6～12 小时。

PCP(苯环乙哌啶)是一种兽医用的麻醉剂，可引起焦虑，妄想狂行为，眼球震颤，高血压，肌肉强直，呼吸抑制，肾功能衰竭，"凝视"昏迷和偶尔有自我损害行为。PCP 通常与 LSD 和仙人球毒碱、磷酰羟基二甲色胺或大麻一起误服。

治疗致幻觉剂中毒主要是对症和支持治疗。应把病人置于一个低刺激环境，并使其放松，可用安定(每次 0.04～0.2mg/kg，每 2～4 小时一次，最大量超过 8 小时给 0.6mg)减轻其焦虑症状。抽搐也可用安定治疗(每次 0.2～0.5mg/kg，小于 5 岁的儿童最大量 5mg，大于 5 岁的儿童最大量 10mg)。误服 PCP 的治疗包括对肌

张力障碍、由于横纹肌溶解或肌球蛋白尿引起的肾衰、低血糖和高血压的治疗。

布 洛 芬

研究记载口服 2.4 克的儿童仍然无症状。有症状发生的病例，最常见腹痛，呕吐，嗜睡和昏睡。一些病例报告，尤其是幼儿，有呼吸暂停、抽搐、代谢性酸中毒和中枢神经系统抑制导致的昏迷。

对那些服量少于 100mg/kg 的儿童，只需用牛奶或水稀释。儿童稀释液应少于 4 升。如果服量超过 400mg/kg，有可能出现抽搐或中枢神经系统抑制。这些病例，洗胃应优于催吐，联合应用活性炭的导泻方法对吸附排毒有一些益处。应该监测有无低血压、抽搐、酸中毒和胃肠道出血。血液透析和碱化尿液治疗布洛芬中毒还未看出效果。

碱水和漂白剂

吞服碱水和漂白剂可导致胃肠道溃疡形成和穿孔。远期的并发症为原发的胃肠道狭窄。建议不要使胃排空，因为可能引起呕吐，而引起食管的进一步损伤。可用少量水稀释，但剂量过大可引起呕吐。在 12～24 小时内做食道镜。皮质类固醇的应用是有争议的。除非有感染的表现，否则不主张应用抗生素，给予支持治疗，镇静剂和止痛剂是必要的。治疗早期可给静脉营养和液体，如果症状严重，可早期给予气管造口术。

安 定 药
（镇静剂，眠尔通）

临床表现有呼吸抑制，昏迷，心律不齐，嗜睡，头痛，深反射亢进，心率增快，低血压和肺水肿。可死于心力衰竭或呼吸衰竭。

尽管轻度中毒支持疗法已足够，但仍可用催吐或大孔胃管洗胃。严重病例可行血液透析、血液灌注或用炭行血液灌注。

汞

严重的无机汞中毒的急性症状包括突然的、严重的循环衰竭，心率增快，外周血管收缩，呕吐，血压下降和血性腹泻。24 小时内可有肾功能衰竭，并可出现严重酸中毒。有些症状直到 12 小时后才出现，包括汞齿龈线，低位肾单位肾病，溃疡性结肠炎，肝损害和休克。通常报道的慢性症状包括胃肠道激惹症状，蓝黑齿龈线，流涎，

口腔炎、肾病和激惹。小剂量慢性汞中毒包括局部使用汞的儿童可出现肢痛症。

无机汞盐可引起胃糜烂，摄入汞后一段时间的病人在催吐或洗胃前要考虑到有胃穿孔的可能。在确定是否需要洗胃和催吐时，腹部X线片会有帮助。对于如抽搐和低血压等症状要给予适当的支持疗法。24小时内尿汞浓度基本值的动态变化是反映全身汞负荷的较好指标。急性中毒，推测2～12小时收集的标本浓度即是较好的最初指标。然后收集24小时的标本。严重中毒可用螯合剂治疗，首选二巯基丁二酸，10mg/kg/d，日三次，给5天，然后用同样的剂量日二次给14天。青霉胺100mg/kg/d口服，最大剂量1g/d分次口服3～10天。应每日监测尿以观察尿汞的排泄。如果尿汞快速下降，体内的汞量可能较小。10天后，应重做尿汞基础值检测以确定是否存在反跳可能，是否需要给螯合剂。那些不能口服药物的病人，可在最初2天用二巯基丙醇3～5mg/kg/次，每4小时深部肌肉注射一次，接下来的2天，2.5～3mg/kg/次，每6小时肌注一次，然后2.5～3mg/kg/次，每12小时肌注一次共一周。同样，应通过监测尿汞的浓度以评价治疗的效果。

毒　蕈

几乎90%儿童误服的是无毒的气球状蕈或无毒的"小褐色蕈"。可通过植物园或中毒中心内的真菌学家的帮助确定毒蕈的种类。

根据摄入的毒蕈种类不同，临床表现和治疗也不同(表30-4)。

表30-4　毒蕈中毒

种类	代表	临床表现	治疗
含环肽类	春季捕蝇蕈 条蕈 帽状毒蕈	呕吐，腹泻，迟发的肝、肾损害	支持疗法，青霉素，水飞蓟素
含毒蕈碱类	魔牛肝菌 漂白杯伞蕈 纤维蕈属	流涎，心动过缓，瞳孔缩小，蠕动增加，低血压，喘鸣	如果有毒蕈碱症状，阿托品50μg/kg皮下注射
含联胺类	鹿花蕈属	呕吐，腹泻，肌肉痉挛，发热，肝功衰竭，抽搐，昏迷	维生素B_6治疗中枢神经系统症状
含鹅膏毒肽类	裸盖菇类	幻觉	通常不需治疗
含鬼伞属类	墨汁鬼伞	面红、呕吐、心动过速，头晕	通常对症治疗；严重病例用甲基吡唑治疗(经验性)

续表

种类	代表	临床表现	治疗
腐蝇蕈类	捕蝇蕈 A. patherina	嗜睡，谵妄，肌肉痉挛，抽搐，昏迷	支持疗法
Orellanine	丝膜蕈属	迟发肾功能衰竭	支持疗法，血液灌注

含有环肽：6～20小时的潜伏期后可出现呕吐和严重腹泻。继之出现肝肾功能损害。

含有蕈毒碱：这些真菌含有蕈毒碱，可引起拟副交感神经的临床表现，有些可引起抗胆碱能综合征（见以上的颠茄衍生物），误服任何种类的毒蕈均可出现幻觉。如果病人出现严重的阿托品症状，可试用毒扁豆碱（见以上）。

含有联胺：这些毒蕈可引起恶心和呕吐，肌肉痉挛，腹痛，严重腹泻，发热，肝功能衰竭，抽搐和昏迷。可出现溶血，高铁血红蛋白症。加热或干燥后，毒素可除去或减少。神经系统症状可用维生素 B_6 解毒，但这种应用临床经验有限。文献中推荐的用法为25mg/kg，注入时间超过15～30分钟。对于再发的神经系统症状如抽搐和昏迷，重复用量每日最大量为15～20克。维生素 B_6 0.2～5g/d用2～40个月可引起末梢神经病。可用亚甲蓝治疗高铁血红蛋白症，用量为1～2mg/kg/次（0.1～0.2ml/kg/次），静脉几分钟内缓慢推入，需要时每4小时可重复。也可用其他的用法，超过15mg/kg可引起溶血。

含有磷酰羟基二甲色胺：磷酰羟基二甲色胺可引起恶心、呕吐、头痛和幻觉。症状通常在30～60分钟内发生，但也可长至3小时，大部分病人在12小时内完全恢复，儿童大量食用后通常间断出现强直-阵挛性抽搐发作。

麻醉剂
（鸦片制剂）

麻醉剂中毒（如吗啡，可待因和地芬诺酯（止泻宁））可引起呼吸抑制，低血压，针尖样瞳孔，骨骼肌松弛，尿量减少和偶尔出现的休克。丙氧吩（Darvon）过量可引起抽搐，特别是具有迟发中枢神经系统抑制和呼吸抑制作用。

急性过量的治疗类似于巴比妥酸盐中毒。必须有辅助呼吸，并维持适当的血压。纳络酮（Narcan）是一种有效的麻醉药拮抗剂，即使大量也不引起呼吸抑制，无其他明显的毒性作用。无论病人年龄多大，纳络酮的用量不超过2.0mg。如果没有立即出现反应，这个剂量可重复多次；如果病人已用纳络酮逆转鸦片症状，需严密观察中枢神经系统反跳和呼吸抑制症状。

亚硝酸盐和硝酸盐

亚硝酸盐，食物防腐剂，非那西丁，家庭治疗药如亚硝酸酒精，一种高浓度的水溶亚硝酸盐和不同的吸入剂（戊基、丁基和异丁基硝酸盐）可引起高铁血红蛋白血症。可逐渐出现症状，症状也可不典型，成人和孩子摄入少至 10 毫升的异丙基或戊基硝酸盐就可引起严重的高铁血红蛋白血症和死亡。临床表现包括高血压，心动过速，呼吸抑制，高铁血红蛋白血症，头痛，恶心，呕吐，腹泻，严重时抽搐。通常大约 30% 的血红蛋白转变为高铁血红蛋白时才可出现症状。如果高铁血红蛋白的浓度为 15% 或更高时，病人的一滴血在滤纸上干后呈现褐色。

静脉注射 1% 的亚甲蓝溶液（0.1ml/kg），30 分钟后可重复，以改善症状。如果一个有症状的病人，高铁血红蛋白血症持续存在，即为换血的指征。

石油蒸馏物

（炭促酵物，煤油，颜料稀释剂，松节油和相关产品）

通常引起中毒的产品包括：煤油，灯油，松节油，其他松木产品，汽油，打火机油，含石油蒸馏碱的杀虫剂，苯，石油精和矿物醋剂。

误服石油蒸馏物可引起口腔，食道和胃烧灼感的局部刺激症状，也可出现呕吐，偶有腹泻物中大便混血。煤油和类似产品使 90% 的病人一小时内出现自发呕吐，即使肺支气管中吸入几滴，也能导致严重肺炎。婴儿和儿童易于出现并发症，误服煤油或矿物油的儿童比那些误服其他高粘度的石油蒸馏物的儿童更易出现肺部并发症。发绀，呼吸增快，心动过速和发热通常表明肺受累。肺底水泡音可快速进展为广泛肺水肿或出血，肺浸润和继发感染。

通常，误服超过 30ml 的石油蒸馏物与中枢神经系统并发症的较高发病率相关，如嗜睡，昏迷，抽搐，精神错乱，定向障碍和外周神经病。通常误服灯油和煤油的病人中枢神经系统受累较多。严重中毒，可出现心脏扩大，肝脾大，蛋白尿，尿中的有型成分增多和与充血性心衰有关的心功能不全。致命的中毒引起的死亡通常发生于 2～24 小时后。

治疗

尽管有争议，如果有全身中毒的迹象，仍要给予催吐。美国儿科学会推荐误服超过 1ml/kg，就可催吐。估计儿童的误服量有一定困难。只有在插入带囊的气管内插管后，才可进行洗胃，因为儿童很易误吸入气道内。如果服量小，必要时盐水导泻就足够了。支持疗法用于有中枢神经系统抑制症状的病人。

预防性抗生素治疗有争议。吸氧和雾化治疗有帮助。在治疗碳氢化合物肺炎时，皮质类固醇未看出疗效。只有当孩子服量较大或有症状时，才考虑住院治疗。

无感染时，发热和其他症状可持续长至 10 天，肺炎后 3～5 周可出现肺大泡。

控制脂肪、油和乙醇的摄入，因为这些可加速肠道的吸收或引起吸入性肺炎。

恢复的快慢依赖于肺部受累的程度。毒物排泄可持续 4 周。

酚噻嗪

酚噻嗪化合物可产生显著的抗胆碱能、α-肾上腺素能阻滞和锥体外系表现。服用的成分不同，表现也不同，但可包括锥体外系运动表现（角弓反张，眼球转动危象，斜颈，牙关紧闭，强直）和抽搐。

依据可能出现的中枢神经系统抑制和抽搐，给予催吐或洗胃等去污疗法。活性炭和导泻也有用。苯妥英（2mg/kg，每 8 小时一次）可用于逆转心脏的心室传导阻滞。肌张力障碍可用静脉注射苯海拉明治疗，用量 1～2mg/kg/次，最大剂量 50mg。恶性神经痛综合征可口服硝苯呋海因，用量为静脉注射 2.5mg/kg，然后 2.5mg/kg 每 6 小时注射一次。

有机磷酸盐
（地亚农，乙拌磷，马拉硫磷，对硫磷等）

许多杀虫剂含有机磷酸盐。抑制胆碱酯酶可引起副交感神经和中枢神经系统兴奋症状，包括头痛，头昏，视觉模糊，腹泻，腹痛，呼吸困难，胸痛，支气管痉挛，肺水肿，呼吸衰竭，抽搐，发绀，昏迷，反射消失和括约肌失调，出汗，流涎，瞳孔缩小，流泪，肌肉痉挛和全身衰竭。红细胞胆碱酯酶活性降低有助于确定诊断。

通过皮肤接触的病人用肥皂水去污，以尽可能防止进一步吸收。误服有机磷酸盐的孩子，因为症状发生很快，洗胃可能比催吐更安全。许多有机磷酸盐可溶于碳氢溶剂中，这样可导致误吸。阿托品可用于治疗毒蕈碱样作用，但不能改变烟碱样症状。有症状的病人早期、快速和足量的阿托品化有很重要的作用。幼儿开始静脉注射 50μg/kg，年长儿静脉注射 1～2mg，每 15～30 分钟重复一次，直到出现口干、瞳孔散大和心动过速。重度中毒病人需要超大剂量阿托品以获得足够的阿托品化。如果诊断性阿托品治疗后出现抗胆碱能症状，病人可能中毒不严重。除此之外，如果症状严重，可静脉注射解磷定（2-PAM）500mg，15 分钟以上滴完。

支持疗法包括吸氧，人工呼吸，体位性排泄物引流和抗休克及控制抽搐。

控制骚乱的化学毒剂

包括碳氢溶媒中的成分，如煤油，在一些情况下的推进剂如氟利昂气体。还有一些氯乙酰非那酮衍生物和硝基氯仿，肟替林复合物，邻氯苯甲亚基丙二腈。化学

成分可典型地引起流泪，着明，有时有恶心，呕吐。低浓度时，这些物质可引起流泪，疼痛，但无组织损伤。可出现皮肤过敏和角膜疤痕，尤其是当释放时化学物质靠近受害者的脸或皮肤，可产生很高的局部浓度时。

最有效的治疗是快速离开喷雾的地方，仔细给患者去污、脱去所有的衣服后，应该用大量的肥皂和水仔细淋浴。眼科医师应仔细检查有无可能的角膜损伤。给病人去污的医务人员应该穿隔离衣。

水杨酸盐

儿科水杨酸盐中毒仍很常见。急性水杨酸盐中毒包括呕吐，耳鸣，呼吸急促，酸碱紊乱如呼吸性碱中毒和代谢性酸中毒，电解质失衡如低钾血症，发热，脱水，脑脊液糖降低和肺水肿。严重病例可出现幻觉，抽搐，昏迷，脑水肿和肝中毒。

水杨酸盐可刺激呼吸中枢，引起呼吸性碱中毒。也可干扰媒介物的代谢，使有机酸蓄积。两种途径一起可产生难以治疗的代谢性酸中毒。慢性病例或婴儿，开始的碱中毒可能不明显。

洗胃要根据病人的情况（昏迷，抽搐），剂型（液体或片剂）和服用的时间。也可应用活性炭和导泻，足够的水化作用很重要，通常用低张的葡萄糖液如 0.2～0.45 的生理盐水。酸中毒的病人，应给碳酸氢钠（3～6ml/kg/h，含 88mEq/L）、需要补充钾，因为在呼吸性碱中毒阶段，钠或钾可随碳酸氢盐一起排泄。即使血清钾正常也会出现低钾。根据病人的情况，补钾可按 10～20mEq/L 的浓度。

治疗手足搐搦需静脉补钙。用量需根据血清钙水平。肺水肿对地高辛、利尿剂或束缚四肢末端无反应、碱化尿液至尿 pH7～8，可促进水杨酸盐的排泄，但如果补钾不恰当则很难维持尿液 pH。由于负性的酸碱反应，不应该应用碳酸酐酶抑制剂如乙酰唑胺去碱化尿液。

蝎子叮咬

大蝎子的毒素刺尾蝎属通常可引起肌肉疼痛，恶心，呕吐，角弓反张和不同中枢神经系统受累引起的特殊运动失调。

保持患者休息，安静。如果病人有症状，可考虑给安定 0.1mg/kg，给予足够的镇静剂和支持疗法。对症治疗抽搐、高血压和室上性心动过速。刺尾蝎属中毒的病人，亚利桑那州提供的抗蛇毒素有一定疗效。

蛇 咬 伤

响尾蛇毒素中毒的临床表现包括局部疼痛，肿胀和红斑，恶心，呕吐，腹部痉挛

和金属味觉。局部伤口的临床表现通常进展迅速，但可迟发几小时。全身表现如低血压出现可早可晚，低血压由继发于弥漫性毛细血管损伤的血容量减少引起。

治疗

保持病人安静，休息，把被咬的部位固定于低于心脏的水平，拿掉戒指或其他使局部狭窄的东西。立即运送到医疗机构，到达医疗机构后，把咬伤的部位固定在或高于心脏水平的位置。不要用冰，用标准的休克复苏方法治疗休克和呼吸衰竭。不要用切开和吸引的方法。应用高真空吸引设备在动物模型上通过针刺伤口可有效地清除毒蛇的毒液。如果已使用了任何种类的约束带，只有建立了静脉通路才可移开。

最初的治疗方法包括容量复苏和多价抗蛇毒素(响尾蛇)。用等张液体进行复苏。当出现渐进性组织损伤、血液系统损伤或低血压时给抗蛇毒素治疗。早期给予抗蛇毒素效果更显著。6～8小时后应用效果稍差，但如果损伤加重，仍可应用。包装盒内说明可提供应用的指南。根据中毒的严重性、蛇的种类和病人的年龄，用量为5～30瓶或更多。如果病人出现过敏反应，不要继续应用抗蛇毒素。如果有用药指征，在用肾上腺素和抗组胺药治疗后可重新小心使用。很少需要血液成分治疗，但可用于严重贫血、血小板减少或凝血系统疾病。在急性中毒期间不用类固醇。应该提供破伤风预防和标准的局部伤口护理。对所有中毒病例应该向有经验治疗蛇咬伤及使用抗血清的内科医师咨询。

蜘蛛咬伤

黑寡妇蜘蛛

雌性的黑寡妇蜘蛛(黑寡妇蛛腹蛛)叮咬可引起咬伤部位的疼痛。临床表现包括伴有腹部痉挛的肌肉痛，应激，恶心，呕吐，不同的中枢神经系统症状，多汗，呼吸困难和衰竭。体检发现叮咬部位有红色斑丘疹，腹部紧张，烦躁和深反射亢进。

用足够的镇静剂使患者休息和安静。尚无有效急救治疗措施。减轻肌肉痉挛时静脉注射葡萄糖酸钙50mg/kg/次(直到每24小时250mg/kg)或许有效。也已证实每6小时注射一次舒筋灵15mg/kg有一定效果。抗蛇毒素(黑寡妇蛛腹蛛)可有效减轻肌肉痉挛、中枢神经系统症状和高血压。抗蛇毒素应该用于症状持续存在且用其他方法无缓解的病人，包装盒内有用药指南。应该确保破伤风免疫。其他减轻肌肉痉挛和疼痛的方法包括安定和麻醉药。

褐色蜘蛛

北美褐色雷克昌斯蜘蛛(小提琴蜘蛛、褐皮花蛛)最常见于美国中部和中西部，

叮咬后特征性引起局部进行性加重的严重疼痛，持续超过 8 小时　溃疡形成前在红斑缺血的基底部开始出现疱疹。其他症状包括发绀，麻疹样皮疹，发热，休克，寒颤，不适感，虚弱，恶心和呕吐，伴有血红蛋白尿的关节痛，黄疸和谵妄。

治疗主要是支持疗法，无特异的抗蛇毒素。许多咬伤，除了局部护理和抗破伤风治疗外不需要特殊治疗。如果瘙痒严重，可口服苯海拉明 5mg/kg/d（最大剂量 25～50mg，每天 4 次），类固醇的应用有争议。多形核白细胞抑制剂如氨苯砜或秋水仙碱或许有效。氨苯砜可引起溶血，这也是花蛛属中毒的并发症。外科治疗可推迟至咬伤后的 6 周或更久　少见的病例，出现血小板减少时需要输血小板。

三环类抗抑郁药
（阿米替林，多虑平，丙咪嗪，去甲替林等）

阿米替林（Elavil）、多虑平（Sinequan）、丙咪嗪（Tofranil）、去甲替林（Aventyl）和其他三环抗抑郁药可引起心律不齐、中枢神经系统异常（激动不安，幻觉，抽搐和昏迷）和其他一些阿托品样症状如瞳孔散大、面红、口干、高热和尿潴留。一些新的三环抗抑郁药如氯哌氧草，心血管毒性较小，但仍可引起伴有抽搐的中枢神经系统中毒。

过量后不主张催吐，因为可早期出现神经系统恶化症状。可用洗胃，活性炭和导泻。多剂的活性炭对这些药物有效。纠正心律不齐时碳酸氢钠最有效。利多卡因对顽固的心律不齐有用。血 pH 值应维持在 7.5～7.6。有力的支持疗法用于控制抽搐，高血压，低血压、呼吸抑制和肺水肿。心脏监护应持续至中毒症状消失后的 24 小时。

（王丽杰，刘春峰译，赵淑琴审）

31 药物治疗(药品集)

Holly U. Biffl, MD, Alan K. Kamada, PharmD, & Stanley J. Szefler, MD

儿童用药一般原则

近年来,儿童的药物治疗更趋复杂。为了保证儿童的用药安全和获得满意的疗效,儿科医生不仅要选择适当的药物,而且还要使用药的剂量及频度个体化。因此,要对所有处方上的每一个药物都应有基本的了解。另外,还应该考虑到影响药物的剂量及用药时间间隔的其他因素,包括患儿在药物的吸收、分布、代谢及分泌方面的不同。伴发的疾病状态及自身的生理机能随年龄的不同而变化,这些变化也能影响到药物的代谢和吸收。因此,医生在儿童的用药剂量上不能按比例缩小来照搬成人的剂量。本文对影响儿童用药剂量选择上的几个主要因素作了简要回顾,并附儿科临床上常用药品集。

药物剂量及用药间隔的确定

影响药物剂量及用药间隔的因素

在儿童,一些生理因素能够影响药物的吸收、分布、代谢及分泌,这些因素能够改变药物剂量及用药间隔的要求(表 31-1)。

药物剂量的计算

对于治疗成人患者,大多数药物的标准剂量容易得到。然而,由于个体化的要求,对于儿童要选择一个合适的剂量却很复杂。在过去,儿童的药物剂量选择是基于年龄,但是更为合理的药物剂量选择却是基于儿童的体重(即 mg/kg)或儿童的体表面积(即 mg/m^2)。本章节的药品集药物的剂量是基于儿童的体重,但是对于某些药物的剂量,基于体表面积来计算更为合适,其计算公式如下:

$$\text{儿童药物剂量} = \text{成人药物剂量} \times \frac{\text{体表面积}}{1.73\text{m}^2}\text{体表面积}$$

体表面积由图 31-1 根据患儿的身高和体重算得。

对于静脉注射的药物,负荷量常用于表示药物分布于不同的组织空间(即不同类型的机体组织,某些情况下的器官或器官组)的量,负荷量也适用于半衰期较长的口服药物。计算负荷量必须先明确分布容积的概念(Vd),分布容积是表示药物分布空间的一个理论上的参数。药物负荷量的计算公式如下:

药物负荷量(mg/kg) = 拟要达到的血浆浓度(mg/L) × 分布容积(L/kg)

口服及其他给药途径生物利用度较完全的药物也可以计算其分布容积。要计算药物的维持量,必须先明确清除率的概念,下列公式用于计算药物的维持量:

药物维持量(mg/kg/h) = 拟要达到的血浆浓度(mg/L) × 清除率(L/kg/h)

一般情况下,以人群的均值作为药物负荷量和维持量的初始值,本章节的药品集提供了药物的负荷量和维持量的应用准则。进一步的药物剂量的个体化要根据药物的血浆浓度来调节。在儿童用药可能引起混乱的一个特殊情况是透析所造成的药物清除。由透析能够明显清除的药物见表 31-2。

表 31-1 影响药物代谢的生理因素

代谢参数	生理变化	受影响的年龄组	药代动力学结果	药品举例
吸收	胃液 pH 值升高	新生儿,婴儿,少儿	碱性药物生物利用度增加;酸性药物生物利用度降低	苯巴比妥
	胃肠动力降低	新生儿,婴儿		
	胃肠动力增加	年长儿,儿童	生物利用度不可知	地高辛
	胆酸降低	新生儿	生物利用度降低	维生素 E
分布	体液及细胞外液增加	新生儿,婴儿	分布容积增加	茶碱,氨基甙
	白蛋白和蛋白结合力降低	新生儿,婴儿	分布容积增加,游离药物浓度增加	苯妥英
代谢	酶能力降低	新生儿,婴儿	半衰期增加,清除率降低	苯巴比妥
	酶能力增加	少儿	半衰期降低,清除率增高	茶碱
排泄	肾小球功能降低	新生儿,婴儿	半衰期增加	氨基甙
	肾小管功能降低	新生儿,婴儿	半衰期增加	青霉素族 磺胺类药

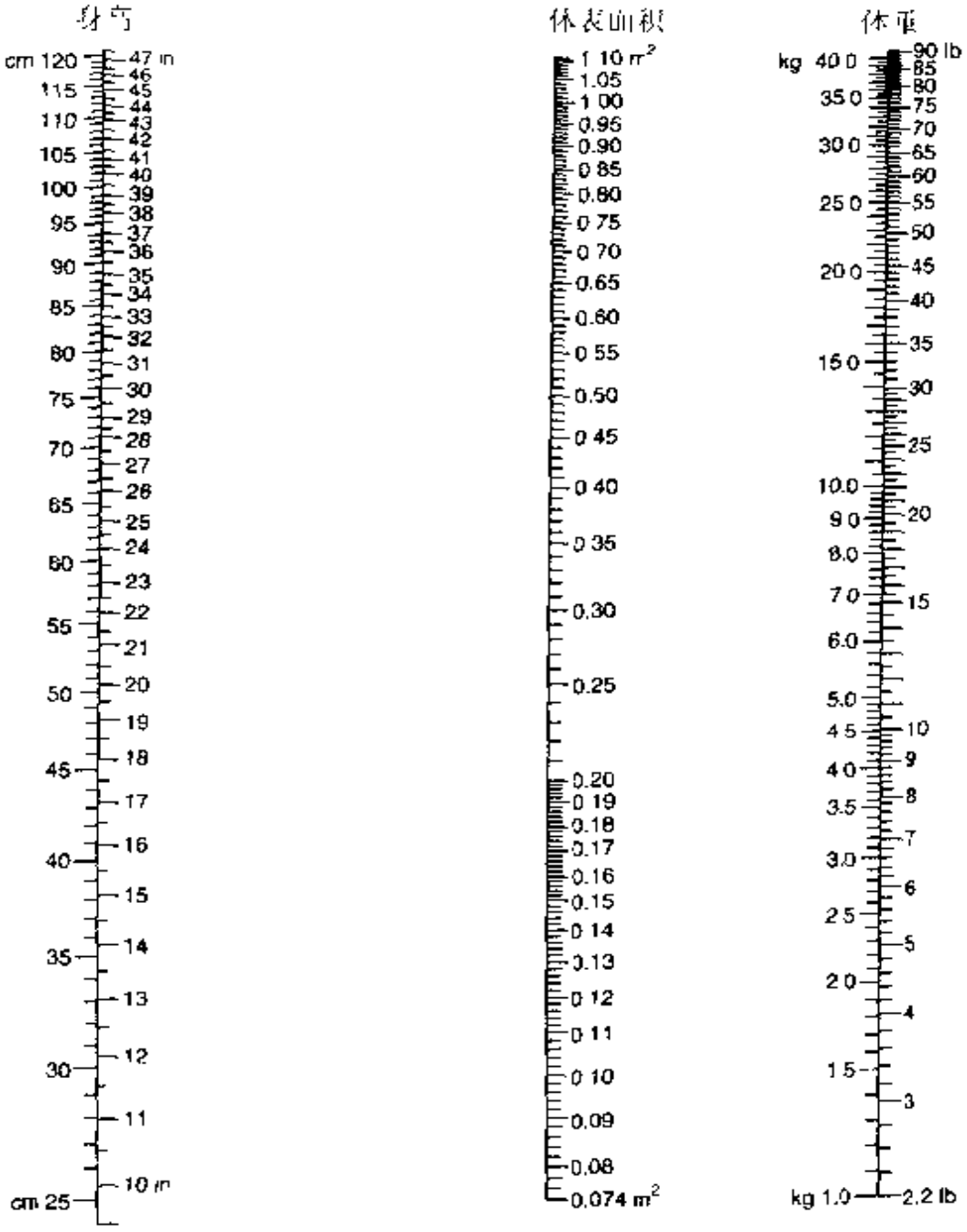


图 31-1 儿童体表面积。确定儿童的体表面积，用直线连接身高和体重，与体表面积连线交叉点处即为体表面积 m^2

除非有明确的改变药物代谢的临床指标或药物监测指标，否则儿童用药剂量的计算值不得超过成人剂量的最大值。能够改变某些药物代谢的临床指标包括肝肾疾病，体液状态的改变、肥胖症和明显的药物交互作用。

药物治疗的监测

对某些药物其血浆浓度与疗效有明显的相关性，有效治疗浓度的范围取决于

药物的有效性和安全性。对某些药物有效治疗浓度的研究已经有了较大发展,这些药物见表 31-3。

对于这些特殊的药物在确定药物剂量时为达到满意疗效、保证安全以防中毒而进行药物治疗的监测是必要的。要熟知的是一些因素包括最后一剂用药的时间和血样标本、药物的生物利用度、分布以及清除率等都能影响血浆药物浓度的检测。当非期望值或看似错误的血浆药物浓度结果报告时就应考虑到这些因素。另外,特殊的实验室或科研机构常常有他们自己设定的"正常值"参考范围。

哺乳母亲的药物监测

除了直接接受药物的途径外,新生儿和婴儿也可能通过母乳受到药物的影响,尽管药物的浓度很低,但当给哺乳母亲用药时应考虑到这些问题:

1. 哺乳母亲的确需要药物吗?
2. 如果是这样,能够应用的药物的最少中毒剂量是多少?
3. 药物的剂量能否改变为尽量不影响到婴儿的水平?
4. 药物有没有副作用,能否很容易在婴儿身上发现这些副作用?

表 31-2 由透析所清除的药物百分比

药物	血液透析(%)	腹膜透析(%)	药物	血液透析(%)	腹膜透析(%)
对乙酰氨基酚	20 ~ 50	0 ~ 5	乙琥胺	20 ~ 100	
乙酰唑胺	20 ~ 50		氟卡胺	0 ~ 5	
醋磺环己脲		0 ~ 5	氟胞嘧啶	50 ~ 100	20 ~ 50
无环鸟苷	50 ~ 100		氟安定	0 ~ 5	
盐酸金刚烷胺	5 ~ 20	5 ~ 20	庆大霉素	50 ~ 100	20 ~ 50
丁胺卡那	50 ~ 100	20 ~ 50	苯哌啶醇	0 ~ 20	
阿莫西林	20 ~ 50		肝素	0 ~ 5	0 ~ 5
两性霉素 B	0 ~ 5		泰能	20 ~ 50	
氨苄青霉素	20 ~ 50	0 ~ 5	异烟肼	50 ~ 100	
阿司匹林	50 ~ 100	50 ~ 100	卡那霉素	50 ~ 100	20 ~ 50
氨酰心安	20 ~ 50		酮康唑	0 ~ 5	0 ~ 5
硫唑嘌呤	5 ~ 50		利多卡因	0 ~ 5	
阿洛西林	20 ~ 50		锂	50 ~ 100	50 ~ 100
氨曲南	20 ~ 50	5 ~ 20	氯羟安定	0 ~ 20	

续表

药物	血液透析（%）	腹膜透析（%）	药物	血液透析（%）	腹膜透析（%）
溴苄胺	20～50		甲苯咪唑	0～5	
卡普托利	20～50		甲丙氨酯	20～50	5～20
羧苄青霉素	20～50		甲氧苯青霉素	0～5	
头孢氯氨苄	20～50		甲基多巴	5～20	5～20
头孢羟唑	20～50		甲基强的松龙	5～20	
头孢唑啉	20～50	5～20	甲氧氯普胺	0～5	
头孢羟苄磺唑	5～20		灭滴灵	0～5	5～20
先锋必	5～20	0～5	美西律	0～5	
头孢苄胺四唑	20～50		美洛西林	20～50	
头孢氨噻肟	20～50	5～20	二甲胺四环素	0～5	0～5
头孢双硫唑甲氧	5～20		羟羧氧酰胺菌素	50～100	5～20
噻吩甲氧头孢菌素	20～50	5～20	羟氯萘心安	5～50	
复达欣	50～100	5～20	乙氧萘青霉素	0～5	
头孢去甲噻肟钠	20～50	5～20	新霉素	50～100	
菌必治	0～5		乙基西梭霉素	50～100	
西力欣	20～50	5～20	苯唑青霉素	0～5	
头孢氨苄	20～50		去甲羟基安定	0～5	
头孢噻吩钠	20～50		青霉素 G	5～50	
水合氯醛	50～100		戊巴比妥	5～20	0～20
氯霉素	5～20	0～5	苯巴比妥	20～100	5～50
氯氮䓬	0～20		吩噻嗪	0～5	
氯磺丙脲	0～5		苯妥英	0～5	0～5
甲氰咪胍	5～20	5～20	氧哌嗪青霉素	20～50	
环丙沙星	5～20		扑米酮	20～50	
克拉维酸	50～100		N-乙酰普鲁卡因胺	5～50	
奎尼丁	5～20	5～20	丙氧芬	0～5	0～5

续表

药物	血液透析(%)	腹膜透析(%)	药物	血液透析(%)	腹膜透析(%)
普萘洛尔	0~5		克林霉素	0~5	0~5
甫尼替丁	5~20		可乐定	0~5	
司可巴比妥	5~20	0~20	氯唑青霉素	0~5	
新诺明	5~20		秋水仙碱	0~5	
四环素	5~20		环磷酰胺	20~50	
梭噻吩青霉素	20~50		安定	0~5	
妥布霉素	50~100	20~50	双氯青霉素	0~5	
茶安卡因	20~50		洋地黄毒甙	0~5	
甲苯磺丁脲	0~5		地高辛	0~5	0~5
甲氧苄胺嘧啶	5~50		异丙吡胺	0~5	
丙戊酸	0~5	0~5	脱氧土霉素	0~5	
万古霉素	0~5	5~20	依那普利	20~50	
异搏定	0~5		红霉素	5~20	
乙氯戊烯炔醇	10~20		乙胺丁醇	0~5	
乙醇	50~100				

5. 婴儿是否对药物具有特异反应或过敏反应?

6. 婴儿是否具有能够引起药物在体内蓄积的生理因素存在?

7. 经乳汁吸收的药物剂量能否达到婴儿的治疗剂量?

虽然经乳汁吸收的药物很少过量,但必须清楚的是特异反应或过敏反应往往与药物剂量的大小无关。需要特殊考虑的是具有放射标记的复合物和化疗药品不应用于继续哺乳的母亲。哺乳母亲的用药禁忌见表 31-4。

表 31-3 药物治疗血浆浓度推荐量

药物	血浆浓度
丁胺卡那*	峰值:20~25μg/ml 谷值:1~4μg/ml
咖啡因	5~15μg/ml
卡马西平	5~10μg/ml
氯霉素	10~20μg/ml

续表

药物	血浆浓度
地高辛	0.5 ~ 2.0μg/L
庆大霉素*	峰值:6 ~ 8μg/ml 谷值:0.5 ~ 1.0μg/ml
苯巴比妥	10 ~ 30μg/ml
苯妥英	10 ~ 20μg/ml
扑米酮	5 ~ 15μg/ml
普鲁卡因胺	4 ~ 6μg/ml
奎尼丁	3 ~ 5μg/ml
茶碱	哮喘:5 ~ 15μg/ml 呼吸困难:5 ~ 10μg/ml
妥布霉素*	峰值:6 ~ 8μg/ml 谷值:0.5 ~ 1.0μg/ml
丙戊酸	50 ~ 100μg/ml
万古霉素	峰值:25 ~ 35μg/ml 谷值:5 ~ 10μg/ml

* 重症感染血药浓度范围;对威胁生命的感染其血药浓度更高。

表 31-4 哺乳期间药物禁忌

禁忌	相对禁忌
金刚烷胺	乙醇
胺碘酮	抗甲状腺药物
溴隐亭	可乐定
氯马斯丁	Dipasone
可卡因	地西泮
甲氰咪呱	乙琥胺
氯霉素	碘化物
环磷酰胺	异烟肼
环孢素	美沙酮
阿霉素	尼古丁
麦角胺	吗喃妥因

续表

禁忌	相对禁忌
金盐	苯巴比妥
异维 A 酸	普鲁卡因胺
锂	磺胺类药
甲氨蝶呤	
灭滴灵	
苯环己哌啶(PCP)	
苯茚二酮	
放射性化合物	
硫脲嘧啶	

药 品 集

影响儿童药物吸收代谢的因素有多种,当给儿童用药时要清楚这些因素,这将会使药物在发挥最大药效的同时尽可能降低对机体的毒性作用。此药品集包含了儿童的推荐用药量,在某些情况下亦列出了成人剂量。新生儿的用药剂量有时欠缺,新生儿的特殊药物剂量须参考其他资料。注意:本药品集并没有列出每个药物的用药禁忌及注意事项*。

Acetaminophen,对乙酰氨基酚(多种商品名):剂量:基于体重:10~15mg/kg/次口服,每4~6小时一次;基于年龄:新生儿,10mg/kg/次;1~2岁,120mg/次;2~3岁,160mg/次;4~5岁,240mg/次;6~8岁,320mg/次;9~10岁,400mg/次;11~12岁,480mg/次;成人,325~1000mg/次。

Acetazolamide,乙酰唑胺:剂量:(1)青光眼:口服:8~30mg/kg/d每6~8小时分次口服;肌注,静注:5~10mg/kg/次每6小时一次。(2)水肿:口服,静注,肌注:5mg/kg或150mg/m^2/d或隔日一次。(3)癫痫:口服:8~30mg/kg/d分成1~4次口服。(4)碱化尿液:5mg/kg/次,每天2~3次。5~30mg/kg/d,每6~8小时一次口服或静注;成人:250~1000mg/d口服或每6小时至隔日一次静注。(5)减少颅内出血后脑室扩大病人脑脊液产生:起始量25mg/kg/d,每6小时一次静注或口

* (注:静脉注射计数剂量为口服计数剂量的80%,维持剂量基于负荷量的80%并分为每六二次。)

服，然后每天增量至 50，75，100mg/kg/d．注意：该药在儿童的安全性和有效性尚未确立。

Acetylcysteine，乙酰半胱氨酸：剂量：喷雾：婴儿：5%溶液 2ml 每天 3～4 次喷雾；儿童：5～10%溶液 3～5ml 每天3～4 次；青少年：5～10%溶液 5～10ml 每天 3～4 次；对乙酰氨基酚过量：负荷量 140mg/kg 口服或鼻饲，然后 70mg/kg/次每 4 小时一次口服或鼻饲，总计 17 次(按 1:4 稀释于水或软饮料中)。

Acrivastine，阿伐斯汀：剂型：胶囊：8mg(含 60mg 假麻黄碱)。剂量：每 8 小时一粒胶囊。注意：此药用于 12 岁以下儿童其安全性尚未确定。

ACTH，促肾上腺皮质激素：剂量：婴儿痉挛症：肌注：20～40U/d 或 80U(凝胶)隔日一次。

Adenosine，腺苷：剂型：瓶装：6mg/2ml。剂量：儿童，75～225μg/kg/次；成人，6～12mg(必须静脉快推)。

Albumin，白蛋白：剂型：注射剂：5%浓度：50，250，500，1000ml/瓶；25%浓度：20，50，100ml/瓶。剂量：作为容量增容剂 10ml/kg；低蛋白尿：1mg/kg/d 每 4 小时以上静滴或用于每天全静脉营养。

Albuterol，硫酸沙丁胺醇：剂量：口服：儿童，0.1mg/kg/次，每 8 小时一次；成人，2～4mg 每 8 小时一次；吸入：1～2 喷每 4～6 小时一次；喷雾：0.1mg/kg/次；极量 5mg/次，溶于 2～3ml 生理盐水中，通常每天 2～4 次，必要时可重复应用。

Allopurinol，别嘌醇：剂量：高尿酸血症：<6 岁：150mg/d 每 8 小时一次口服；6～10 岁：300mg/d 每 8 小时一次口服；成人：200～600mg/d 每 8 小时一次口服(极量 800mg/d)。

Aluminum Hydroxide，氢氧化铝：剂量：胃酸过多：1～2 茶匙每天 4～6 次口服，高磷酸盐血症：50～150mg/kg/d 每 4～6 小时分次口服。肾功衰竭慎用。

Amiodarone，盐酸胺碘酮：剂量：10mg/kg/d 连用 7 天，维持量 5mg/kg/d。

Amicar，氨基己酸：剂量：100～200mg/kg/d 每天 4 次分次应用。注意：该药在儿童的安全性和有效性尚未确立。

Aminophylline，氨茶碱：剂量：口服：见茶碱；静注：负荷量：2～6mg/kg 静注；维持量(静滴)：新生儿，0.2mg/kg/h；1 个月～1 岁，0.2～0.9mg/kg/h；1～9 岁，1.0～1.2mg/kg/h；9～16 岁，0.8～1.0mg/kg/h；青年吸烟者，0.8～1.0mg/kg/h；成年非吸烟者，0.5～0.7mg/kg/h。注意：需监测血药浓度。早产儿呼吸暂停：4～6mg/kg 静注 30 分钟或口服，然后维持量 1.5～3mg/kg/次每 8～12 小时静注或口服。注意：负荷量应用 8～12 小时后给予维持量。

Aspirin，阿司匹林：剂量：退热，止痛：10～15mg/kg/次口服或每 6～8 小时经直肠应用；成人：325～650mg/次每 4 小时一次(最多 4～6 次/天)；抗风湿：65～100mg/kg/d 每 6～8 小时一次口服；川崎病：100mg/kg/d 每 6 小时一次分次口服。

Astemizole，息斯敏：剂型：10mg/片。剂量：每天一片口服。注意：<12 岁儿童

应用此药其安全性尚未确立。该药不可与大环内酯类抗生素及酮康唑和伊曲康唑同用。

Atropine Sulfate,硫酸阿托品:剂型:片剂:0.3,0.4,0.6mg;注射剂:0.1,0.3,0.4,0.5,1.0,1.2mg/ml;吸入溶液:0.2%(2mg/ml),0.5%(5mg/ml);眼膏:0.5%,眼药水:0.5%,1%,3%。剂量:心动过缓:儿童:0.01~0.03mg/kg/次静注、肌注、皮下注射(极量2.0mg);成人:0.5~1.0mg/次静注、肌注、皮下注射(极量2.0mg);雾化:0.05mg/kg/次溶于2ml生理盐水(极量1.0~2.5mg),每天2~3次;心脏停搏:0.01~0.03mg/kg/次每2~5分钟一次气管内滴入或静注(中等剂量0.1mg);成人,0.5~2.0mg/次。

Azathioprine,硫唑嘌呤:剂型:片剂:50mg;注射剂:100mg/20ml。剂量:肾移植:1~5mg/kg/d口服或静注,剂量:风湿性关节炎或系统性红斑狼疮:1mg/kg/d口服,逐渐增量至2.5mg/kg/d口服。炎性肠病1~2mg/kg/次口服。

Baclofen,巴氯芬:剂型:片剂:10.20mg。剂量:可逆性痉挛状态:5mg/次每天3次口服,并逐渐按需增量至极量20mg/次每天3次口服。

Beclovent,倍氯米松:剂量:6~12岁,1~2喷每6~12小时一次(极量10喷/天);>12岁,2喷每6~12小时一次(极量20喷/天)。

Beractant,贝拉坦:剂型:瓶装200mg磷脂/8ml。剂量:4ml/kg气管内滴入(婴儿4个体位每个体位给予1/4剂量);预防发病每6~12小时另加3次;急救每6~12小时另加1~4次。注意:应用此药时建议连续监测血氧。

Bretylium,溴苄胺:剂型:注射剂:50mg/ml。剂量:5mg/kg/次静推,每10~20分钟可重复应用直至总量达30mg/kg;>12岁,15~30g/kg/min持续静滴。

Budesonide,布地奈德:剂型:鼻腔吸入:32μg/喷,~200喷/瓶。剂量:鼻腔内1~2喷每天1~3次。

Caffeine,咖啡因:剂型:溶液:10mg/ml;注射剂:10mg/ml。剂量:早产儿呼吸暂停:负荷量20mg/kg/次口服或静注,维持量5mg/kg/d。注意:应用负荷量后24小时给予维持量。

Calcium Chloride,氯化钙:剂型:10%或100mg/ml溶液(1.4mEqCa^{2+}/ml)。剂量:症状性低钙血症,元素钙10~20mg/kg/次静注;维持量:元素钙20~80mg/kg/d24小时持续静滴或每天分成4次静推。儿童:20~50mg/kg/次静滴或每10分钟一次骨髓腔内滴注。

Calcium Gluconate,葡萄糖酸钙(9%钙):剂量:低钙血症:儿童:200~1000mg/kg/d分成4次静注或持续静滴。

Calcium Lactate,乳酸钙(13%钙):剂型:片剂:650mg。剂量:儿童,400~500mg/kg/d每6~8小时一次口服;成人,1.5~3g/kg/d每天3次口服。

Captopril,开博通:剂型:12.5,25,50,100mg。剂量:婴儿(<2个月)和儿童:初始剂量0.1~0.25mg/kg/次每8~24小时一次,逐渐增量至0.5mg/kg/次每6~

24小时一次；婴儿(>2个月)和儿童：初始剂量0.01～0.05mg/kg/次每8～12小时一次口服，根据病人的反应逐渐增量；成人：初始剂量25mg/次每8～12小时一次口服，若能耐受可增至极量450mg/d。注意：该药在儿童的安全性和有效性尚未确立。

Carbamazepine，卡马西平：剂型：片剂：200mg；咀嚼片：100mg；混悬液：100mg/5ml。剂量：6～12岁，初始量：100mg/次每天2次口服；增量：每周增加100mg/d，每天3～4次口服；维持量：400～800mg/d，每天3～4次口服(极量1000mg/d)；>12岁，初始量：200mg/次每天2次口服；增量：每周增加200mg/d，每天3～4次口服；维持量：800～1200mg/d，每天3～4次口服(极量1200mg/d)。注意：该药用于6岁以下儿童其安全性和有效性尚未确立。

Chloral Hydrate，水合氯醛：剂型：片剂：250，500mg；糖浆：500mg/10ml，1000mg/10ml；栓剂：325，500，650mg。剂量：新生儿：25～50mg/kg/次口服或灌肠；儿童：25～100mg/kg/次口服、鼻饲或灌肠；成人：250～2000mg/次口服、鼻饲或灌肠。注意：过量应用可导致肝脏毒害。

Chlordiazepoxide，利眠宁：剂型：片剂：5，10，25mg；胶囊：5，10，25mg；注射剂：100mg/5ml。剂量：口服：>6岁，5mg/次每天2～4次口服；成人，5～25mg/次每天2～4次口服；注射剂：>12岁，25～100mg/次必要时每2～4小时肌注或静注。

Chlorothiazide，氯噻嗪：剂型：片剂：250，500mg；混悬液：250mg/5ml；注射剂：500mg/20ml。剂量：口服：儿童，20mg/kg/d每12小时一次口服；成人，500～2000mg/d每12～24小时一次口服；静注：成人，500～2000mg/d每12～24小时一次静注。

Chlorpheniramine，扑尔敏：剂型：片剂：4mg；缓释胶囊：8，12mg；糖浆：2mg/5ml；注射剂：10mg/ml。剂量：0.35mg/kg/d口服或每天4次皮下注射；成人：2～4mg/次，每天3～4次；8～12mg/次，每天2次(缓释)。

Chlorpromazine，氯丙嗪(冬眠灵)：剂量：0.5mg/kg/次每4～6小时一次口服；成人，10～50mg/次；1～2mg/kg/次每6～8小时一次灌肠；注射：0.5mg/kg/次每6～8小时一次肌注或静注；成人，25～100mg/次(极量：<5岁，40mg/d；5～12岁，75mg/d；成人，1～2g/d)。

Cholestyramine，消胆胺：剂型：粉剂：4g/包，163g/罐。剂量：>6岁，240mg/kg/d每天3次口服；成人，4g/次每天3～4次口服。

Cimetidine，甲氰咪呱：剂量：早产儿：2～10mg/kg/d每8小时另一次；婴儿及儿童：20～40mg/kg/d每6小时一次口服或静注；成人，300mg/次每6小时一次口服或静注。注意：该药可改变茶碱类药物的代谢。

Cisapride，西沙必利(普瑞博思)：剂型：片剂：10mg。剂量：婴儿及儿童：0.1～0.2mg/kg/次每天4次口服；成人：10～20mg/次每天4次饭前口服。

Clonazepam，氯硝安定：剂型：片剂：0.5，1.0，2.0mg。剂量：<10岁：初始量

0.01～0.03mg/kg/d 每 8～12 小时一次口服;增量:每第 3 天增量 0.25～0.5mg 至最大维持剂量 0.1～0.2mg/kg/d 每 8～12 小时一次口服;成人:初始量 1.5mg/d 每天 3 次口服;增量:每第 3 天增量 0.5～1.0mg 至最大维持剂量 20mg/d 每天 3 次口服。

Codeine,可待因:剂量:镇痛:儿童:0.5～1.0mg/kg/次口服或每 4～6 小时一次静注;成人.30～60mg/次口服或每 4～6 小时一次静注;止咳:儿童:0.2～0.5mg/kg/次每 4～6 小时一次口服,极量 30mg/24h;成人,15～30mg/次每 4～6 小时一次口服。

Colfosceril Palmitate:剂型:瓶装:8ml。剂量:5ml/kg 气管内滴入:预防:出生时应用,每 12 小时可加用 2 剂;抢救:2 剂每 12 小时分次应用。于仰卧位缓慢滴入;给入半量后改变体位 45 度维持 30 秒;给入另一半剂量后改变体位至另一侧翻转 45 度维持 30 秒。推荐应用血氧饱和度监测仪持续监测,如果 SaO_2 < 90% 要缓慢应用。

Cromolyn Sodium,色苷酸钠:剂型:吸入剂:800μg/喷,罐重 8.1 克(110 喷),罐重 14.2 克(200 喷);喷雾剂:20mg/2ml;鼻腔喷雾剂:5.2mg/喷,100 喷/13ml 包装,200 喷/26ml 包装;滴眼剂:40mg/ml(4%),10ml 包装容积。剂量:吸入剂:2 喷每天 3～4 次;喷雾剂:20mg/次每天 3～4 次;鼻腔喷雾剂:每侧鼻腔 1 喷每天 3～4 次;滴眼剂:每眼 1～2 滴每天 4～6 次。

Cyclosporine A,环孢素 A:剂型:胶囊:25,50,100mg;口服液:100mg/ml;剂量:1mg/kg/次每 8 小时一次静注;5mg/kg/次每 12 小时一次口服。注意:治疗量血药浓度依适应证不同而变化,故治疗中需监测血药浓度。

Cyproheptadine,赛庚啶:剂型:片剂:4mg;糖浆:2mg/5ml。剂量:0.25mg/kg/d 每 8～12 小时一次口服(极量 0.5mg/kg/d)。

Dantrolene(Dantrium),丹曲洛林:剂型:胶囊:25,50,100mg;注射剂:20mg/70ml。剂量:恶性高热:预防,4～8mg/kg/d 每 6～8 小时一次口服,在麻醉前 1～2 天开始服用;治疗:1mg/kg 静注,必要时可重复应用至最大量 10mg/kg。剂量:痉挛状态:口服:初始量:0.5mg/kg/次,每天 2 次;在 4～7 天间隔内增加用药频率至每天 3～4 次;然后增加剂量 0.5mg/kg 至最大量 3mg/kg/次每天 3～4 次直至 400mg/d。注意:对于 < 5 岁以下儿童口服此药其长期安全性尚未确立。

Desmopressin Acetate,1-脱氨基-8-右旋精氨酸加压素(DDVP):剂型:滴鼻液:0.1mg/ml;注射剂:4μg/ml。剂量:尿崩症:儿童,5～30μg/d 每 12～24 小时一次滴鼻;成人:10～40μg/d 每 8～24 小时一次滴鼻;或 2～4μg/d 每 12～24 小时一次静注或皮下注射;凝血病:0.3μg/kg/次静注。

Dexamethasone,地塞米松:剂型:片剂:0.25,0.5,0.75,1.5,4,6mg;酏剂:0.5mg/5ml,1mg/ml;注射剂:4,10,24mg/ml。剂量:除管:0.5～1.0mg/kg/次静注或口服 3 次。

Diazepam,地西泮(安定):剂型:片剂:2,5,10mg;注射剂:5mg/ml。剂量:镇静:儿童:0.1~0.8mg/kg/d,每6~8小时一次口服;注射:0.04~0.2mg/kg/次,每2~4小时一次静注;成人:2~10mg/次,每6~8小时一次口服;注射:2~10mg/kg/次,每3~4小时一次静注;抽搐:儿童:<5岁,0.2~0.5mg/kg/次,每15~30分钟一次静注;极量5mg;>5岁,1mg/次,每15~30分钟一次静注,极量10mg。必要时每2~4小时可重复应用。

Digoxin,地高辛:剂型:片剂:125,250,500μg(生物利用度60~80%);胶囊:50,100,200μg(生物利用度90~100%);酏剂:50μg/ml(生物利用度70~85%);注射剂:100,250mg/ml(静注生物利用度100%)。剂量:片剂或酏剂:早产儿,洋地黄化剂量20~30μg/kg口服;维持量为口服洋地黄化剂量的20~30%,每天2次服用;足月儿,洋地黄化剂量25~35μg/kg口服;1~24个月,洋地黄化剂量35~60μg/kg口服;2~5岁,洋地黄化剂量30~40μg/kg口服;5~10岁,洋地黄化剂量20~35μg/kg口服;>10岁,洋地黄化剂量10~15μg/kg口服;维持量为口服洋地黄化剂量的25~35%,每天分2次服用;<10岁儿童初始量为洋地黄化剂量的1/2,然后1/4洋地黄化剂量每8~18小时一次连用2次。

Dimenhydrinate,茶苯海明(又称晕海宁):剂型:片剂:50mg;糖浆:15mg/5ml;注射剂:50mg/ml。剂量:<12岁:5mg/kg/d每6小时一次口服或肌注(极量150mg/d);>12岁:50~100mg/次每4小时一次口服或肌注(极量400mg/d)。

Dimercaprol,二巯基丙醇(BAL):剂型:注射油剂:100mg/ml。剂量:铅中毒:3~4mg/kg/次,每4小时一次肌注,连用2~7天;砷中毒:2.5mg/kg/次,每4~6小时一次肌注,连用2天,然后减量应用几天。

Diphenhydramine,苯海拉明:剂型:片剂:50mg;胶囊:25,50mg;酏剂:12.5mg/5ml;注射剂:10,50mg/ml。剂量:儿童:5mg/kg/d每6~8小时一次口服、静注或肌注(极量300mg/d);成人,10~50mg/kg/次,每6~8小时一次口服、静注或肌注(极量400mg/d)。

Dobutamine,多巴酚丁胺:剂型:注射剂:12.5mg/ml。剂量:2.5~15μg/kg/min静滴(极量40μg/kg/min)。

Dopamine,多巴胺:剂型:注射剂:40,80,160mg/ml。剂量:2~20μg/kg/min静滴(极量20~50μg/kg/min)。

Edrophonium,滕喜龙:剂型:注射剂:10mg/ml。剂量:用于诊断重症肌无力:婴儿:初始量0.1mg,若无反应给予0.4mg;总量0.5mg。儿童:初始量0.04mg/kg,若无反应给予0.16mg/kg,极量10mg;总量0.2mg/kg。

Enalapril,依那普利:剂型:片剂:2.5,5,10,20mg;注射剂:1.25mg/ml。剂量:儿童:0.1~0.3mg/kg/d,每天1~2次,极量40mg/24h;静注0.05~0.1mg/kg/次,每6小时一次,极量5mg/次;成人:初始量2.5~5mg/次,每天1次口服;然后增量至40mg/d,每天1~2次口服。

Epinephrine,肾上腺素:剂型:1/1000 水溶液(1mg/ml)用于肌注或皮下注射。1/10,000 水溶液(0.01mg/ml)用于静注。1/200 甘油溶液(5mg/ml)用于皮下注射,2.25%溶液用于吸入。剂量:支气管痉挛和急性过敏反应(荨麻疹,血管神经性水肿):1/1000 水溶液,0.01mg/kg 每 15 分钟一次皮下注射(极量 0.5mg);1/200 甘油溶液,0.005mg/kg 每 6~12 小时一次;低血压/心脏骤停:1/10,000 水溶液 0.1ml/kg/次(极量 5ml)静注、骨髓腔内滴注或气管内滴入;静滴 0.1μg/kg/min。

Epoetin alfa,红细胞生成素(怡泼津):剂型:瓶装:2000,3000,4000 和10,000 U/ml. 剂量:用于预防出生体重≤1200 克早产儿贫血;当 2/3 胃肠喂养时给予 150U/kg/次皮下注射连用 3 周。同时给予治疗用铁剂和 25IU/d 维生素 E 口服。

Ethacrynic Acid,利尿酸:剂量:难治性水肿,充血性心力衰竭,肝肾疾病:年长儿,初始量 25mg/次,然后每 2~3 天缓慢加量 25mg/次(极量 3mg/kg/d 分 12 小时一次应用)。注意:婴儿禁用.

Ethosuximide,乙琥胺:剂量:(最适剂量常为 20mg/kg/d)3~6 岁,初始量 250mg/d 口服,然后每 4~7 天缓慢加量 250mg/d,每天量分成 12~24 小时一次应用;>6 岁,初始量 500mg/d 口服,然后每 4~7 天缓慢加量 250mg/d,每天量分成 12~24 小时一次应用(极量 1.5g/d)。

Fentanyl,芬太尼:剂型:注射剂:50μg/ml。剂量:1~3μg/kg/次静注或肌注。

Flumazenil,氟马西尼:剂型:0.1mg/ml,5ml,10ml 瓶装。剂量:<6 个月婴儿,0.01~0.02mg/kg(极量 0.2mg)静注 15 秒钟以上,在第一小时内每 45 秒可重复应用直至最大量 1mg;>6 个月儿童和成人,0.2mg 静注 15 秒钟以上,在第一小时内每 45 秒可重复应用直至最大量 1mg。注意:对于已知或疑为三环抗抑郁药过量以及长期应用苯二氮䓬类药物治疗抽搐性疾病和应用苯二氮䓬类药物后抽搐突然停止的病人禁用。

Flunisolide(Nasalide, Aerobid),**9-去氟肤轻松**:剂型:鼻腔喷雾(0.025%):25μg/喷,200 喷/瓶。剂量:季节性或多年性鼻炎:鼻腔吸入:6~14 岁儿童,一侧鼻腔 1 喷每天 3 次或一侧鼻腔 2 喷每天 2 次(极量:4 喷/一侧鼻腔/天);成人,一侧鼻腔 2 喷每天 2~3 次(极量:8 喷/一侧鼻腔/天)。哮喘:口腔吸入:>6 岁儿童:每天 2 次口腔吸入(极量:4 次吸入/24 小时);成人:每天 2 次口腔吸入(极量:8 次吸入/24 小时)。

Folic Acid,叶酸:剂型:片剂:1mg。剂量:儿童 0.2~1.0mg/d 口服;成人,1mg/d 口服。

Furosemide,速尿:剂型:片剂:20,40,80mg;糖浆:10mg/ml;注射剂:10mg/ml。剂量:儿童,1~2mg/kg/次每 6~12 小时一次口服、静注或肌注;成人,20~80mg/次每 12~24 小时一次口服、静注或肌注(极量 600mg/d)。

Gamma Benzene Hexachloride,丙体六六六:剂型:1%霜剂、洗剂、洗发剂。剂量:皮肤:自颈部以下涂一薄层,儿童保留 6 小时,成人保留 8~12 小时,然后洗净。

常只需应用一次，成人常需 60ml；头发：每次应用 30～60ml 用水混成泡沫涂于干燥的头发上，保留 4 分钟后清洗干净，用梳子梳掉虫卵，若虱子或虫卵再次出现可在 7 天内再重复应用一次。

Glucagon，胰高血糖素：剂型：注射剂：1mg/ml。剂量 25～300μg/kg/次每 10～25 分钟一次皮下注射、肌注或静注（极量 1mg/次）。

Haloperidol，氟哌啶醇：剂量：精神性疾病：0.05～0.15mg/kg/d 每天分成 2～3 次口服；非精神性行为异常和抽动秽语综合征：0.05～0.075mg/kg/d。

Heparin Sodium，肝素钠：剂量：使留置导管开放，1～2U/ml；凝血并发症：儿童，50U/kg 静推，然后 10～25U/kg/h 持续静滴；成人 10000U/次静推，然后 5000～10000U/次每 4～6 小时一次静注。

Hydrochlorothiazide，氢氯噻嗪：剂型：片剂：25，50，100mg。剂量：儿童，2～3mg/kg/d 每天 2 次口服；成人，25～100mg/次每天 1～2 次口服（极量 200mg/d）。

Hydrocortisone，氢化可的松：剂量：生理替代：～12.5mg/m^2/d，每天一次肌注或静注；哮喘：儿童，初始剂量 4～8mg/kg/次静注一次，然后 8mg/kg/d 每 6 小时一次静注；成人，100～500mg/次每 2～6 小时一次静注；低血压/肾上腺低功，10～15mg/m^2/d 每 8 小时一次静注。

Hydroxyzine，羟嗪（安泰乐）：剂量：儿童，1～2mg/kg/d，每天 3～4 次口服；成人，25～100mg/次每天 4 次口服；儿童，1mg/kg/次肌注；成人，25～100mg/次肌注。

Ibuprofen，布洛芬：剂量：退热及抗炎：10mg/kg/次每天 3～4 次。

Imipramine，丙咪嗪：剂型：片剂：10，25，50mg；胶囊：75，100，125，150mg；注射剂：12.5mg/ml。剂量：抑郁症：青少年：初始量 30～40mg/d 每天 2～3 次口服，然后逐渐加量至最大维持量 100mg/d 每天 1～2 次口服；成人，初始量 75～100mg/d 每天 2 次口服，然后逐渐加量至维持量 50～300mg/d 每天 1～2 次口服；遗尿：>6 岁：25mg/次睡前 1 小时用，对于 6～12 岁的儿童可增量至 50mg/次；>12 岁：75mg/次（极量 2.5mg/kg/d）。

Indomethacin，消炎痛：剂型：胶囊：25，50mg；缓释胶囊：75mg；混悬液：25mg/5ml；注射剂：1mg/瓶。剂量：关闭动脉导管，见表 31-5。抗炎：>14 岁，1～3mg/kg/d 每天 3～4 次口服；成人，25～50mg/kg/d。极量 200mg/d 每天 2～4 次口服。

Insulin，胰岛素：剂型：多种处方形式包括人型胰岛素、猪型胰岛素和牛型胰岛素；有些为快速起效（常规，中效），中速起效（长效，NPH）和慢速起效（超长效）。在决定应用何种类型胰岛素为最佳效果时需考虑多种因素。剂量：糖尿病酮症酸中毒：常用剂量：常规胰岛素 0.05～0.1U/kg/h 持续静滴；维持量：常用剂量范围为 0.5～1.0U/kg/d 分次皮下注射。用于早产儿葡萄糖不耐受症，常规胰岛素 0.01～0.1U/kg/h 持续静滴。

Ipecac Syrup，吐根糖浆：剂型：7%糖浆装于 15，30ml 瓶中。剂量：6～12 月婴

儿:10ml一次清水冲服;1~12岁儿童:15~30ml一次清水冲服;>12岁:30~60ml一次清水冲服;若在20分钟内无呕吐发生可重复应用一次。

表31-5 消炎痛关闭动脉导管剂量[1]

首次剂量年龄	剂量次数		
	1	2	3
<48小时	0.2	0.1	0.1
2~7天	0.2	0.2	0.2
>7天	0.2	0.25	0.25

[1]以mg/kg计算其剂量间隔为12~24小时

[2]剂量间隔为12~24小时,共用3次

Ipratropium Bromide,异丙溴胺(异丙基阿托品):剂型:口腔吸入:18μg/喷,200喷/瓶;气雾剂:0.02%溶液,2~5ml/瓶。剂量:2喷每天4次吸入,气雾治疗1瓶每天4次吸入。注意:该药用于12岁以下儿童其安全性尚未确立。

Iron Dextran,右旋糖酐铁:剂型:注射剂:50mg铁元素/ml。剂量:缺铁性贫血:按以下公式计算:

剂量(以ml计):

wt(kg)×0.0476×(正常血红蛋白量-病人血红蛋白量);

剂量(以铁元素mg计):

wt(kg)×2.4×(正常血红蛋白量-病人血红蛋白量);

在以上计算量的基础上加1ml/5kg的药量以供机体储存铁的需求直至极量14ml;最大静注剂量2ml/d;每天最大肌注剂量基于体重(表31-6)。

注意:在接受右旋糖酐铁治疗前,所有病人均须试验治疗,剂量为0.5ml静注或肌注。

表31-6 右旋糖酐铁每天最大肌注量

体重	剂量(ml)
儿童<5kg	0.5
儿童5~10kg	1.0
儿童>10kg	2.0
成人	5.0

Iron Supplements,铁剂补充:剂型:见表31-7。

剂量:饮食补充(铁元素以mg计):早产儿,2~6mg/kg/d每天1~3次口服;足月儿,1mg/kg/d每天1~3次口服;铁缺乏(铁元素以mg计):6mg/kg/d每天3

次口服;与红细胞生成素联合应用,4～8mg/kg/d 口服。

表 31-7 铁剂补充

硫酸亚铁	铁元素
胶囊: 190mg	60mg
滴剂: 75mg/0.6ml	15mg/0.6ml
糖浆: 90mg/5ml	18mg/5ml
葡萄糖酸铁	**铁元素**
片剂: 320mg	35mg
胶囊: 435mg	50mg
酏剂: 300mg/5ml	34mg/5ml

Isotretinoin,异维 A 酸:剂型:胶囊:10,20,40mg。剂量:严重囊性痤疮:0.5～1.0mg/kg/d 每天 2 次口服(极量 2mg/kg/d)。注意:孕妇禁用。

Ketamine,氯胺酮:剂型:注射剂:10,50,100mg/ml。剂量:0.5～1mg/kg 静注,2～4mg/kg 肌注。与抗胆碱能药联用:阿托品(0.01mg/kg,中等剂量 0.2mg,极量 0.5mg)或胃长宁(5μg/kg,极量 250μg)。

Lactulose,乳果糖:剂型:糖浆:10g/15ml(60g%)。剂量:婴儿 2.5～10ml/d,每天 3～4 次口服;年长儿和青春期:40～90ml/d,每天 3～4 次口服;成人:30～45ml/次,每天 3～4 次口服。

Levothyroxine,左旋甲状腺素:剂量:儿童,75～100μg/m²/d;成人,初始剂量 25～50μg/d 口服,然后每 2～3 周增量 25μg 至维持剂量 100～200μg/d。(静注剂量是口服剂量的～50%)。

Lidocaine,利多卡因:剂型:(1% = 10mg/ml);注射剂:0.5%,1,0%,1.5%,2%;50mg/5ml,100/5ml;软膏:2.5%,5.0%;口腔喷雾:10%;表面胶冻:2%。剂量:局部麻醉:3～4.5mg/kg;最大总量:静注用于心律失常:1mg/kg 每 5 分钟静推一次连用 3 次,亦可以 20～50μg/kg/min 的速度持续静滴。与肾上腺素联用极量 7μg/kg/次。

Loratidine,氯雷他定:剂型:片剂:10mg,5mg,与 120mg 假麻黄碱混合(缓释剂)。剂量:10mg 每天一次,缓释剂 1 片每 12 小时一次口服。

Lorazepam,氯羟安定:剂型:片剂:0.5,1,2mg;注射剂:2mg/ml,4mg/ml。剂量:0.05～0.1mg/kg/次每 6 小时一次静注(成人最大量 2～4mg/次);或成人 2～6mg/d 每 8～12 小时一次(极量 10mg/d)。

Magnesium Citrate,柠檬酸镁:剂型:溶液:300ml/瓶。剂量:4ml/kg/次口服。极量 200ml/次。

Magnesium Hydroxide，氢氧化镁：剂型：片剂：311mg，混悬剂：常规浓度405mg/5ml，超强浓度800mg/5ml。剂量：<2岁儿童：0.5～1.0ml/kg/次必要时口服，2～5岁儿童：5～15ml/d，1次或分次口服；6～11岁儿童：15～30ml/d；成人15～60ml/次必要时口服(1ml= ～ 80mg)。

Magnesium Sulfate，硫酸镁：剂型：溶液：50%(500mg/ml)。剂量：导泻：儿童：250mg/kg/次口服；成人，10～30g/d口服。用于低镁血症与顽固性的低钙血症，0.2～0.4mEq每6小时一次静注或肌注连用3～4次。

Mannitol，甘露醇：剂量：脑水肿：0.5～1.0g/kg/次必要时静注。

Meclizine，氯苯甲嗪：剂量：眩晕：25～100mg/d每6～12小时一次口服；运动性呕吐：25～50mg/d旅行前1小时口服。注意：不推荐该药用于12岁以下儿童。

Meperidine，哌替啶(度冷丁)：剂型：片剂：50，100mg；糖浆：50mg/5ml；注射剂：25，50，75，100mg/ml。剂量：儿童：1～1.5mg/kg/次，必要时每3～4小时口服、皮下注射或肌注；成人：50～150mg/次，必要时每3～4小时口服、皮下注射或肌注。

Metaproterenol，间羟异丙肾上腺素：剂型：片剂：10，20mg；糖浆：10mg/5ml；吸入剂：0.65mg/喷，200喷/瓶；气雾溶液：5%(50mg/ml)。剂量：<6岁儿童，1.3～2.6mg/kg/d每天3～4次口服；6～9岁，10mg/次每天3～4次口服；>9岁，20mg/次每天3～4次口服；吸入(不推荐于12岁以下儿童)：2～3喷每3～4小时一次，最大量12喷/天；气雾剂：0.2～0.5ml/次溶于2.5ml生理盐水中必要时每1～6小时一次吸入。

Methadone，美散痛：剂量：止痛：成人，2.5～10mg/次每3～4小时口服、皮下注射或肌注。注意：不推荐该药用于儿童。

Methimazole，他巴唑：剂型：片剂：5，10mg。剂量：甲状腺功能亢进：儿童：初始剂量0.4mg/kg/d每8小时一次口服，然后以初始剂量的50%为维持量；成人，初始剂量15～60mg/d每8小时一次口服，然后5～30mg/d每天一次口服。

Methyldopa，甲基多巴：剂量：儿童：10mg/kg/d每6～12小时一次口服，间隔2天增量至最大量65mg/kg/d或3g/d；静注(用于高血压危象)：20～40mg/kg/d每6小时一次静注(极量65mg/kg/d或3g/d)；成人：250mg/次，每天2～3次口服。间隔2天增量至最大量3g/d，通常维持量为500～2000mg/d每天2～4次口服。静注(用于高血压危象)：250～500mg/次每6小时一次静注，极量每6小时1g。

Methylene Blue，亚甲蓝(美兰)：剂型：溶液：1%(10mg/ml)；片剂：65mg。剂量：化解氰化物中毒和药物诱导的高铁血红蛋白血症：1～2mg/kg/次静脉慢推，用于NADH-高铁血红蛋白还原酶缺乏：1.5～5mg/kg/24h。

Methylphenidate，哌醋甲酯(利他林)：剂量(>6岁儿童)：5mg/次每天2次口服(早餐和午餐前)，逐渐增量5～10mg/wk至极量60mg/d。

Methylprednisolone，甲基强的松龙：剂量：哮喘：初始剂量1～2mg/kg/次静注一次，然后0.5～1.0mg/kg/次每6小时一次静注；抗炎：0.16～1.0mg/kg/d口服

或每 6～12 小时一次静注。

Metoclopramide，甲氧氯普胺：剂量：胃食管返流：1～6 岁，0.1mg/kg/次每天 4 次口服或静注；6～12 岁，2.5～5mg/次每天 4 次口服或静注；成人，10～15mg/次每天 4 次口服或静注；止吐：1～2mg/kg/次必要时每 2～3 小时一次静注。

Morphine Sulfate，硫酸吗啡：剂量：儿童，0.1～0.2mg/kg/次必要时每 2～4 小时一次皮下注射、肌注或静注；成人，10～30mg/次必要时每 4 小时一次口服，或 2～10mg/次必要时每 2～4 小时一次静注。

Naloxone，纳洛酮：剂型：注射剂：0.02，0.4，1.0mg/ml。剂量：儿童，0.01～0.1mg/kg/次静注，若需要可按 0.1mg/kg 的剂量重复应用一次；成人，0.4～2mg/次静注，每 2～3 分钟可重复应用；极量 4mg。

Naphazoline，萘唑啉：剂型：0.025% 眼药水与 0.3% 抗感明混合制剂，15ml

剂量：每眼 1～2 滴每天 4 次滴眼。

Naproxen，萘普生：剂型：片剂：200，250，375，500mg；液体：125mg/5ml。剂量：抗炎：15mg/kg/d 每天 2～3 次口服；极量 1250mg/d。

Neomycin Sulfate，硫酸新霉素：剂型：片剂：500mg，混悬液：500mg/5ml。剂量：肝性脑病：初始剂量 2.5～7g/m^2/d 每 6 小时一次口服连用 5～7 天，然后 2.5g/m^2/d 每 6 小时一次口服。

Neostigmine，新斯的明：剂型：片剂：15mg；注射剂：0.25，0.5，1mg/ml。剂量：重症肌无力：试验剂量：儿童，0.04mg/kg/次肌注，0.02mg/kg/次静注；成人，0.02mg/kg/次肌注；治疗：儿童：0.01～0.04mg/kg/次必要时每 2～3 小时一次皮下注射、肌注或静注；成人：0.5mg/次必要时每 3～4 小时一次皮下注射、肌注或静注（剂量 10mg/d）；15～375mg/d 必要时口服。注意：该药用于儿童其安全性和有效性尚未确立。

Nifedipine，硝苯地平（心痛定）：剂型：胶囊：10，20mg。剂量：高血压：儿童（美国食品药品管理局不赞成应用）：0.25～0.5mg/kg/次口服或每 6～8 小时舌下含服用于紧急应用，不可超过成人剂量；成人：10～20mg/次每天 3 次口服，极量 30mg/次和 180mg/d。

Nitroglycerin，硝酸甘油：剂型：注射剂：5mg/ml。剂量：0.25～10μg/kg/min 持续静滴。

Nitroprusside，硝普钠：剂型：注射剂：50mg/5ml。剂量：高血压危象：0.5～10μg/kg/min 持续静滴。

Norepinephrine，去甲肾上腺素：剂型：注射剂：1mg/ml。剂量：休克：0.05～0.1μg/kg/min 持续静滴。

Pancuronium，潘可罗宁（巴活朗）：剂型：注射剂：1mg/ml，2mg/ml。剂量：0.03～0.1mg/kg/次必要时每 30 分～2 小时静注，剂量大小基于病人的反应。

Paraldehyde，副醛：剂型：溶液：1g/ml；注射剂：1g/ml。剂量：癫痫发作：0.3ml/

kg/次与油混合后口服或每4~6小时灌肠(成人16~32ml)。经直肠应用:以2:1的比例与油混合(花生,棉籽或橄榄油)。经口服应用:溶于牛奶或果汁中。

Paregoric,复方樟脑酊:剂型:溶液:0.4mg吗啡/ml。剂量:新生儿鸦片制剂撤退综合征:0.2~0.5ml/次必要时每3~4小时,极量0.7ml/kg/次;止痛:0.25~0.5ml/kg/次每天1~4次口服,极量10ml/次。

Pemoline匹莫林(苯异妥英):剂量:治疗ADHD:≥6岁儿童,初始剂量:37.5mg/d每日上午口服,必要时每周增量18.75mg/d(极量112.5mg/d)。

Penicillamine,青霉胺:剂量:(1)肝豆状核变性:儿童:20mg/kg/d每天分成4次口服;成人:0.75~1.5g/d每天分成4次口服,调整剂量至24小时尿铜>2mg并持续3个月;(2)胱氨酸尿:儿童:30mg/kg/d每天分成4次口服;成人:1~4g/d每天分成4次口服.若无结石史,调整剂量至限制胱氨酸排泄至100~200mg/d,若有结石史则调整剂量至限制胱氨酸排泄至<100mg/d;(3)风湿性关节炎:儿童:有效性尚未明了;成人:125~250mg/d,可间隔1~3个月增加剂量125~250mg(极量1500mg/d);(4)砷中毒:100mg/kg/d每天分成4次口服(极量=1g/d);(5)铅中毒:儿童:25~40mg/kg/d每天分成3~4次口服;成人:1~1.5g/d连用1~2个月直至血铅浓度<60μg/dl。

Pentobarbital,戊巴比妥:剂量:镇静:2~6mg/kg/次口服,极量100mg/次;<4岁儿童,3~6mg/kg/次灌肠,>4岁儿童1.5~3mg/kg/次灌肠。

Phenazopyridine,苯偶氮吡胺:剂型:片剂:100,200mg。剂量:减轻尿路感染症状:>6岁儿童100mg/次每天3次饭后服用;成人:200mg/次每天3次饭后服用。

Phenobarbital,苯巴比妥:剂量:镇静:2~3mg/kg/次必要时每6~8小时口服或肌注;抽搐:初始剂量10~20mg/kg/次肌注或静注;可进一步增量5~10mg/kg至血药浓度40μg/ml,然后每24小时3~5mg/kg/d口服(成人150~250mg/d)。

Phenytoin,苯妥英钠(大仑丁):剂量:抽搐:初始剂量10~20mg/kg/次静脉慢推速度不能超过1mg/kg/min,然后4~8mg/kg/d每天1~3次口服或静注;成人:300~600mg/kg/d,每天1~3次口服或静注。

Physostigmine Salicylate,水杨酸毒扁豆碱:剂型:注射剂:1mg/ml。剂量:逆转由抗胆碱能药物导致的中枢神经系统影响:0.01~0.03mg/kg/次肌注或静注,不能超过0.5mg/min,每5~10分钟重复应用直至最大剂量2mg。注意:仅用于有生命危险时。

Potassium Iodide,碘化钾:剂型:糖浆:325mg/5ml。溶液:1g/ml。剂量:祛痰:儿童:100~300mg/d每天2~3次口服,成人,300~900mg/d每天3次口服。

Potassium Supplement,补充钾:剂型:氯化钾:泡腾片:25,50mEq;胶囊:4,8,10mEq;溶液:5%,10%,20%(5%=10mEq/15ml);粉剂:15,20mEq/包,25mEq/匙;注射剂:2mEq/ml。剂量:维持量:1~2mEq/kg/d每天1~4次口服(成人40~80mEq/d);低钾血症:0.5~1.0mEq/kg/次静脉慢推。

Pralidoxime,解磷定:剂型:片剂:500mg;注射剂:1g/20ml。剂量:逆转由于有机磷导致的麻痹,必要时每1小时以5%的浓度20~40mg/kg/次重复应用,静脉慢推;成人1~2g/次静脉慢推.若需要也可皮下注射,肌注或口服。

Prazosin,盐酸哌唑嗪:剂型:片剂:1,2,5mg。剂量:高血压:不同意应用于儿童:成人:初始量1mg/次每天2~3次口服,缓慢增量至每天总量20mg;常用剂量6~15mg/d。

Prednisolone,强的松龙:剂型:片剂:5mg;糖浆:5mg/ml,15mg/ml。剂量:同强的松。

Prednisone,强的松:剂量:生理替代:3~4mg/m^2/d每天2次口服;哮喘:1~2mg/kg/d每天1~2次口服,极量20~40mg/d连用3~5天;抗炎:0.5~2mg/kg/d每天2~4次口服。

Primidone,扑米酮:剂型:片剂:50、250mg;混悬剂:250mg/5ml。剂量:抽搐:<8岁,1~3天:50mg/次每小时口服;4~6天:50mg/次每天2次口服;7~9天:100mg/次每天2次口服;10天以上:125~250mg/次每天3次口服;常用维持量10~25mg/kg/d每天3次口服;>8岁,1~3天:100~125mg/次每小时口服;4~6天:100~125mg/次每天2次口服;7~9天:100~125mg/次每天3次口服;10天以上:250mg/次每天3次口服;缓慢增量至极量750~1500mg/d每天3~4次口服。

Probenecid,丙磺舒:剂型:片剂:500mg。剂量:高尿酸血症:>2岁:25mg/kg/次一次顿服,然后40mg/kg/d每天4次口服;>14岁:1~2g/次一次顿服,然后2g/d每天4次口服。

Procainamide,普鲁卡因胺:剂量:心律失常:儿童:15~50mg/kg/d,每3~6小时一次口服,极量4g/d;静注:10~15mg/kg/次静注30分钟以上,然后20~80μg/kg/min持续静滴;成人:~50mg/kg/d每3~6小时口服,常用剂量250~500mg/次每3~6小时口服,极量4g/d;静注:100~200mg静注30分钟以上,极量1g,然后2~6mg/min持续静滴。

Prochlorperazine,甲哌氯丙嗪:<2岁儿童禁用。剂量:止吐:9~13kg儿童:2.5mg/次每天1~2次口服或灌肠;14~18kg:2.5mg/次每天2~3次口服或灌肠;19~40kg:2.5~5mg/次每天2~3次口服或灌肠;成人:5~10mg/次每天3~4次口服或25mg每天2次灌肠;肌注:儿童:0.13mg/kg/次;成人:5~10mg/次每天3~4次(极量40mg/d)。

Promethazine,异丙嗪(非那根):剂量:抗组胺:儿童,0.1mg/kg/次每天3次口服和0.5mg/kg/次每晚一次口服;成人,12.5~25mg/次每天3次每晚一次口服;恶心:儿童,0.25~0.5mg/kg/次,必要时每4~6小时一次口服、肛塞或肌注;成人,12.5~25mg/次,必要时每4~6小时一次口服、灌肠或肌注;镇静:儿童,0.5~1mg/kg/次,必要时每6小时一次口服、灌肠或肌注;成人,25~50mg/次,必要时每6小时一次口服、灌肠或肌注;晕动病:儿童,0.5mg/kg/次必要时每天2次口服或

灌肠;成人,25mg 必要时每天 2 次口服或灌肠。

Propranolol,心得安:剂量:高血压和快速心律失常:0.25mg/kg/次每 6 小时一次口服,可增量至极量 3.5mg/kg/次每 6 小时一次口服;0.01mg/kg 每 6 小时一次静注,极量 0.15mg/kg/次;成人:初始量 40mg/次每天 2 次口服,然后缓慢增量至维持量 120~240mg/d 每 8~12 小时一次口服(极量 640mg/d);心律失常:儿童:0.01~0.1mg/kg/次静脉慢推(极量 1mg/次),然后 0.5~4mg/kg/d 应用;成人:1~3mg/次静脉慢推,然后 10~30mg/d 每天 3~4 次口服;四联症缺氧发作:0.15~0.25mg/kg/次静脉慢推,可重复一次,极量 10mg/次,然后 1~2mg/kg/次每 6 小时一次口服;预防偏头痛:<35kg:10~20mg/次每天 3 次口服;>35kg:20~40mg/次每天 3 次口服;成人:缓释剂 60~160mg/次每天一次口服。

Propylthiouracil,丙基硫氧嘧啶(PTU):剂型:片剂:50mg。剂量:甲状腺功能亢进:初始剂量 6~7mg/kg/d 每 8 小时一次口服,然后维持量为初始量的 1/3~1/2;成人初始剂量通常为 300mg/d 每 8 小时一次口服。

Prostaglandin,前列腺素 E_1:剂型:注射剂:500μg/ml。剂量:维持动脉导管开放:0.05~0.1μg/kg/min 持续静滴。

Protamine sulfate,硫酸鱼精蛋白:剂型:注射剂:5,10mg/ml。剂量:1mg 可中和 100U 肝素(极量每 10 分钟间隔 50mg)。

Pseudoephedrine,假麻黄碱:剂型:片剂:30,60mg;缓释剂,120mg(间隔 12 小时应用);糖浆:30mg/5ml。剂量:4mg/kg/d 每天 4 次口服;成人,30~60mg/次,每 6~8 小时一次口服。

Pyridostigmine,溴化吡啶新斯的明:剂量:治疗重症肌无力:儿童:7mg/kg/d 每 4~6 小时一次口服,必要时调整剂量;成人:常用剂量 600mg/d 必要时口服。

Quinidine,奎尼丁:剂型:葡萄糖酸奎尼丁(62%奎尼丁成分):片剂:324mg(202mg 奎尼丁成分),缓释片 324mg(202mg 奎尼丁成分),硫酸奎尼丁(83%奎尼丁成分):片剂:100mg,200mg,300mg(88,176,264mg 奎尼丁成分)。剂量:(基于奎尼丁成分)儿童,试验剂量:2mg/kg/次顿服;维持量:15~60mg/kg/d 每 6 小时一次口服;成人:试验剂量:1 片口服;维持量:100~600mg/次每 6~8 小时一次口服。

Ranitidine,雷尼替丁:剂量:儿童:5mg/kg/d,每天 2 次口服;胃肠外:1~2mg/kg/d 每 6~8 小时一次肌注或静注;成人:300~600mg/d 每天 1~2 次口服;胃肠外:50mg/次,每 6~8 小时一次肌注或静注。

Scopolamine Hydrobromide,氢溴东莨菪碱:剂量:晕动病:每 3 天 1 帖药膏(旅行前 4 小时应用);或 6μg/kg 口服、肌注或皮下注射。

Secobarbital,司可巴比妥:剂量:镇静:儿童:6mg/kg/d 每 8 小时一次口服或灌肠;成人 20~40mg/次每天 2~3 次口服或灌肠。

Spironolactone,螺内酯(安体舒通):剂型:片剂:25,50,100mg。剂量:与盐皮质激素过量有关的水肿:1~3.3mg/kg/d 每天 1~2 次口服;成人 25~200mg/d 每

天 1～2 次口服。

Succinylcholine，氯化琥珀胆碱：剂量：婴儿、幼儿：1～2mg/kg/次静注，青少年及年长儿：0.6～1mg/kg/次静注；成人：0.3～1.1mg/kg/次静注；若需要可肌注、3～4mg/kg/次肌注（极量 150mg/次）。

Sucralfate，硫糖铝：剂型：片剂：1g；混悬剂：1g/10ml。剂量：十二指肠溃疡的短期治疗：婴儿和儿童：25mg/kg/次每天 3～4 次口服；＞12 岁：1g/次每天 4 次口服。注意：该药物应在空腹时服用。

Sulfasalazine，柳氮磺胺吡啶：剂型：片剂：500mg；肠溶片：500mg。剂量：治疗溃疡性结肠炎：＞2 岁：初始剂量 40～100mg/kg/d 每 4～8 小时一次口服，然后 30mg/kg/d 每天 4 次口服；成人：初始剂量 3～4g/d 每 4～8 小时一次口服，然后 2g/d 每天 4 次口服，极量 6g/d。

Terbutamine，硫酸间羟叔丁肾上腺素：剂型：片剂：2.5，5mg；吸入剂：200μg/喷，～300 喷/瓶；注射剂：1mg/ml（可用于雾化）。剂量：儿童：＜12 岁：0.05～0.1mg/kg/次每天 3 次口服；＞12 岁：2.5～5mg/次每天 3 次口服；吸入：＞12 岁儿童：必要时每 4～6 小时 2 喷吸入；雾化：（FDA 不同意此用法）0.1mg/kg/次必要时每 1 小时应用一次，极量 2.5mg/次；0.005～0.1mg/kg/次每 15～30 分钟一次皮下注射，连用 2 次（极量 0.25mg/次）。

Terfenadine，特非那定：剂型：片剂：60mg。剂量：多年性季节性过敏性鼻炎和其他的过敏症状。＞12 岁，60mg/次每天 2 次口服。注意：该药用于 12 岁以下儿童其安全性尚未确立。不可与大环内酯类抗生素或与酮康唑、伊曲康唑合用。

Theophylline，茶碱：剂量：新生儿呼吸暂停：负荷量 5mg/kg/次口服；维持量：＜36 周：1～2mg/kg/d 每 8～12 小时一次口服；＞36 周：2～4mg/kg/d 每 8～12 小时一次口服；哮喘：负荷量 1mg/kg 可提高血药浓度～2μg/ml；＜1 岁儿童：剂量以 mg/kg/d 计＝(0.2)×(周龄)＋5；＞1 岁儿童：12～14mg/kg/d 直到 300mg/d 连用 3 天，然后如果耐受，400mg/d（成人＞45kg）或 16mg/kg/d 直至 400mg/d（45kg）连用 3 天，如果仍耐受，600mg/d（成人＞45kg）或 20mg/kg/d 直至 600mg/d（＜45kg）。进一步的剂量调整基于症状的改善、药物的副作用和血药浓度。

Thioridazine，硫利达嗪：剂量：心理疾病和严重的行为异常：2～12 岁：0.5～3mg/kg/d 每天 2～4 次口服；成人：初始剂量：50～100mg/次每天 3 次口服，然后逐渐增量至 200～800mg/d，每天 2～4 次口服。

Tolmetin Sodium，托美丁钠：剂量：减轻风湿性关节炎和骨关节炎的症状和体征：儿童：15～30mg/kg/d 每天 3～4 次口服；成人：600～1800mg/d，每天 3～4 次口服。

Triamcinolone Acetonide，曲安奈得（去炎松 A）剂量：口腔吸入：2 喷每天 3～4 次（不得超过 12 喷/天）；鼻腔吸入：每侧鼻腔 1 喷每天 1～2 次。

Valproic Acid，丙戊酸：剂量：简单性或复杂性失神抽搐：初始剂量 15mg/kg/d

每天 2 次口服,然后增量每周 5 ~ 10mg/kg/d,极量 60mg/kg/d。

Vecuronium,万可罗宁:剂型:注射剂:10mg。剂量:便于在外科手术或机械通气时气管插管和使肌肉松弛:0.08 ~ 0.1mg/kg/次静注必要时每 30 ~ 60 分钟重复应用。

Verapamil,维拉帕米(异搏定):剂量:室上性心动过速:静注:> 1 岁儿童:0.1 ~ 0.15mg/kg/次静脉慢推(极量 5mg/次),每 30 分钟可重复应用一次。剂量:高血压:儿童:该药用于 18 岁以下儿童其安全性和有效性尚未确立;成人:240 ~ 480mg/d 每天分 3 次应用。

Vitamin K,维生素 K:剂量:新生儿预防:0.5 ~ 1mg/次生后 1 小时内肌注,抗凝剂过量:2.5 ~ 10mg/次口服、皮下注射、肌注或静注,直至 50mg/次,用于出血性疾病:1 ~ 10mg 静脉慢推。

抗感染和抗生素药品集

注意:本药品集未列出早产儿及新生儿的用药剂量,参考其他药典。

阿昔洛韦:剂量:皮肤表面应用每 3 小时一次;200mg 口服每天 5 次;30mg/kg/d 每 8 小时一次静注,抗病毒谱:单纯疱疹,水痘带状疱疹。注释:软膏仅对初起生殖器疱疹有效。胶囊能有效地抑制和治疗初起和再发的生殖器疱疹。肾功衰竭时减量。

金刚烷胺:剂量:儿童:1 ~ 9 岁:4.4 ~ 8.8mg/kg/d 每 12 小时分次口服(极量 150mg/d);> 9 岁儿童及成人:200mg/d 每天分 2 次口服。抗病毒谱:A 型流感病毒。注释:必须在症状发生后 24 ~ 48 小时应用。

丁胺卡那:剂量:成人,儿童和幼儿:15mg/kg/d 每 8 小时一次静注或肌注;极量 1.5g/d。新生儿:负荷量 10mg/kg,然后 7.5mg/kg 每 12 小时一次静注。抗菌谱:革兰氏阴性菌。毒性:肾毒,第Ⅷ对脑神经。注释:峰值:15 ~ 30μg/ml,谷值:< 5μg/ml。在肾功衰竭时调整剂量。

阿莫西林:剂量:40mg/kg/d 每 8 小时一次口服。抗菌谱:非产青霉素酶革兰氏阳性球菌,李斯特菌,大肠杆菌,沙门菌,志贺菌。

阿莫西林和克拉维酸钾(安美汀):剂型:混悬剂:125mg 阿莫西林 + 31.25mg 克拉维酸/5ml,250mg 阿莫西林 + 62.5mg 克拉维酸/5ml;咀嚼片:125mg 阿莫西林 + 31.25mg克拉维酸,250mg 阿莫西林 + 62.5mg 克拉维酸;片剂:250mg 阿莫西林 + 125mg克拉维酸,500mg 阿莫西林 + 125mg 克拉维酸;剂量:同阿莫西林。抗菌谱:产 β-内酰胺酶革兰氏阴性和革兰氏阳性菌。

两性霉素 B:剂型:注射剂:50mg。剂量:0.25 ~ 1mg/kg/d 每 24 小时一次静滴 2 ~ 6 小时。抗菌谱:曲霉菌属,念珠菌属,隐球菌,芽生菌属,球孢子菌属,组织胞

浆菌属，毛霉菌属。毒性：肾毒。仅用于少数几个真菌感染。注意：该药用于儿童其安全性和有效性尚未确立。

氨苄青霉素：剂型：混悬剂：125，250，500mg/5ml；咀嚼片：125mg；滴剂：100mg/ml；胶囊：240，500mg；注射剂：0.125，0.25，0.5，1，2.43g。剂量：50mg/kg/d 每 6 小时一次口服；100～400mg/kg/d 每 4～6 小时一次静注或肌注。抗菌谱：同阿莫西林。

氨曲南：剂型：注射剂：0.5，1.2g。剂量：90～120mg/kg/d 每 6～8 小时一次静注或肌注。抗菌谱：革兰氏阴性菌包括绿脓杆菌。

羧苄青霉素：剂型：片剂：382mg；注射剂：2.5g。剂量：30～50mg/kg/d 每 6 小时一次口服。抗菌谱：除克雷白杆菌外的革兰氏阴性菌。毒性：血小板功能异常。注释：一些沙雷菌属和绿脓杆菌耐药。

头孢克洛：剂型：混悬剂：125，250mg/5ml；胶囊：250，500mg。剂量：40mg/kg/d 每 8～12 小时一次口服。抗菌谱：链球菌；一些流感嗜血杆菌；一些金黄色葡萄球菌。

头孢孟多：剂型：注射剂：0.5，1，2g。剂量：50～100mg/kg/d 每 4～8 小时一次静注或肌注。抗菌谱：同头孢克洛；一些克雷白杆菌和变形杆菌属，厌氧菌。

头孢唑林：剂型：注射剂：0.25，0.5，1g。剂量：50～100mg/kg/d 每 8 小时一次静注或肌注。抗菌谱：革兰氏阳性球菌；一些革兰氏阴性菌。

头孢克肟：剂型：混悬剂：100mg/5ml；片剂：400mg。剂量：8mg/kg/d 每 24 小时一次口服。抗菌谱：革兰氏阴性菌包括流感嗜血杆菌；除葡萄球菌和肠球菌外的革兰氏阳性菌。注释：头孢克肟是唯一的口服第三代头孢菌素。

头孢氨噻肟(凯福隆)：剂型：注射剂：1，2g。剂量：100～200mg/kg/d 每 6～8 小时一次肌注或静注；脑膜炎：200mg/kg/d 每 6 小时一次肌注或静注。抗菌谱：同头孢克肟；不包括李斯特菌。

头孢西丁：剂型：注射剂：1，2g。剂量：>3 个月儿童：80～160mg/kg/d 每 4～6 小时一次肌注或静注；成人：1～2g 每 6～8 小时一次肌注或静注(极量 12g/d)。抗菌谱：同头孢唑林，以及厌氧菌。

头孢他啶：剂型：注射剂：0.5，1，2g。剂量：儿童：30～50mg/kg 每 8 小时一次静注(极量 6g/d)；成人：1g 每 8～12 小时一次静注或肌注。抗菌谱：同头孢氨噻肟以及大部分绿脓杆菌。

头孢曲松(罗氏芬)：剂型：注射剂：0.5，1，1.25，2g。剂量：儿童：50～100mg/kg/d 每 12～24 小时一次肌注或静注；脑膜炎：100mg/kg/d 每 12 小时一次肌注或静注；成人：1～2g 每 12～24 小时一次静注或肌注。极量 4g/d。抗菌谱：同头孢氨噻肟。

头孢呋肟(西力欣)：剂型：注射剂 0.75，1.5g。剂量：<2 岁儿童：125mg/次每天 2 次口服；>2 岁儿童：250mg/次每天 2 次口服；成人：250～500mg/次每天 2 次

口服;抗菌谱:链球菌,一些葡萄球菌,一些革兰氏阴性菌。注释:可导致脑脊液灭菌速度延迟。

头孢氨苄:剂型:滴剂:100mg/ml;混悬剂:125,250mg/5ml;片剂/胶囊:0.25,0.5,1g。剂量:25~50mg/kg/d 每 6 小时一次口服。抗菌谱:革兰氏阳性球菌。

头孢匹林:剂型:注射剂:0.5,1,2,4g。剂量:40~80mg/kg/d 每 6 小时一次肌注或静注;成人:0.5~1g/次每 4~6 小时一次应用(极量 12g/d)。抗菌谱:革兰氏阳性球菌。

头孢拉定(泛捷复):剂型:混悬剂:125,250mg/5ml;胶囊:250mg;剂量:25~50mg/kg/d 每 6 小时一次口服。抗菌谱:同头孢氨苄。

氯霉素:剂型:混悬剂:150mg/5ml;胶囊:250mg;注射剂:1g。剂量:50~75mg/kg/d 每 6 小时一次口服或静注;脑膜炎:75~100mg/kg/d 每 6 小时一次分次静注。抗菌谱:革兰氏阳性菌和革兰氏阴性菌;立克次体;衣原体。注释:峰值:10~25μg/ml,谷值:5~10μg/ml。

氯喹:剂型:片剂:500mg(300mg 基本成分);200mg(155mg 基本成分);注射剂:250mg(200mg 基本成分)。剂量:疟疾:抑制:每周 5mg/kg 基本成分(极量 310mg 基本成分),紧急治疗:10mg/kg 基本成分;6 小时以后,5mg/kg 基本成分,18 小时以后,5mg/kg 基本成分,24 小时以后,5mg/kg 基本成分。抗菌谱:疟原虫(一些恶性疟疾耐药);溶组织内阿米巴(肠道外)。毒性:视网膜毒性损害。注释:抑制疗法应在暴露于该病前 2 周开始。

环丙沙星:剂型:片剂:250,500,750mg;剂量:不同意应用于儿童;成人:250~500mg 每 12 小时一次口服。抗菌谱:革兰氏阴性菌包括绿脓杆菌。

克林霉素:剂型:溶液:75mg/5ml;胶囊:75,100mg;注射剂:150,300,600mg。剂量:儿童:20~30mg/kg/d 每 6 小时一次口服;25~40mg/kg/d 每 6~8 小时一次肌注或静注;成人:150~450mg/次每 6~8 小时一次口服(极量 1.8g/d);1.2~1.8g/d 每天 2~3 次分次静注或肌注(极量 4.8g/d)。抗菌谱:厌氧菌和一些革兰氏阳性球菌。

多粘菌素:剂型:混悬剂:125mg/5ml。剂量:5~15mg/kg/d 每 8 小时一次口服。抗菌谱:致肠病的大肠杆菌,志贺菌属。

双氯青霉素:剂型:混悬剂:62.5mg/5ml;胶囊:125,250,500mg。剂量:12~25mg/kg/d 每 6 小时一次口服;成人:125~500mg 每 6 小时一次口服。抗菌谱:对青霉素耐药的葡萄球菌。

强力霉素:剂型:混悬剂:25mg/ml;糖浆:50mg/ml;胶囊:50,100mg;注射剂:100,200mg。剂量:>8 岁儿童:4mg/kg/d 每 12 小时一次口服,24 小时后改为 2mg/kg/d 每 24 小时一次口服;2~4mg/kg/d 每 24 小时一次静滴 2 小时;成人:第一天 200mg/次,每 12 小时一次;然后 100mg/次每 12 小时一次持续静滴。抗菌谱:革兰氏阳性菌,立克次体,衣原体,支原体,布鲁杆菌属,类杆菌属。毒性:在牙

齿发育阶段应用该药能导致牙齿褪色。

红霉素：剂量：20～40mg/kg/d 每 6～8 小时一次口服；20～50mg/kg/d 每 6 小时一次静注；痤疮：皮肤表面应用；眼：表面应用。抗菌谱：同强力霉素：军团杆菌，百日咳杆菌，白喉棒状杆菌，梭状芽孢杆菌。

红霉素和磺胺二甲基异噁唑：剂型：混悬剂：200mg 红霉素 + 600mg 磺胺二甲基异噁唑/5ml。剂量：40mg/kg 每 6～8 小时一次口服。抗菌谱：同红霉素；流感嗜血杆菌。

乙胺丁醇：剂型：片剂：100，400mg。剂量：15mg/kg/d 每 24 小时一次口服。抗菌谱：结核杆菌。毒性：视神经炎。

氟胞嘧啶：剂型：胶囊：250，500mg。剂量：成人：50～150mg/kg/d 每 6 小时一次口服。抗菌谱：念珠菌，隐球菌。毒性：骨髓抑制。注释：检查敏感性；很多念珠菌种耐药。注意：该药用于儿童其安全性和有效性尚未确立。

呋喃唑酮（痢特灵）：剂型：混悬剂：50mg/15ml；片剂：100mg。剂量：＞1 个月儿童：5～8mg/kg/d 每 6 小时一次口服；成人：100mg/次每天 4 次口服。抗菌谱：霍乱弧菌，贾第鞭毛虫属。注释：使尿的颜色变成棕色。注意：不能与酒精合用，＜1 个月儿童禁用。

庆大霉素：剂型：注射剂：20，60，80mg；眼药水；眼药膏。剂量：儿童：6.7～7.5mg/kg/d 每 8 小时一次肌注或静注；眼：每 4 小时一次滴眼；每 6 小时一次涂眼药膏；成人：3～5mg/kg/d 每 8 小时一次肌注或静注。抗菌谱：同丁胺卡那。毒性：同丁胺卡那。注释：峰值：8～10μg/ml，谷值：＜2μg/ml。

灰黄霉素：剂量：儿童：10～15mg/kg/d 每 24 小时一次口服；成人：500mg 每天一次口服。抗菌谱：毛癣菌属，小孢子菌属，絮状表皮癣菌属。注释：有卟啉症或肝细胞衰竭的病人禁用。

亚胺培南-西司他丁：剂型：注射剂：250，500mg。剂量：不同意应用于儿童；成人：500～750mg 每 12 小时一次肌注，或 250～500mg 每 6～8 小时一次静注，剂量基于亚胺培南。抗菌谱：革兰氏阴性菌和革兰氏阳性菌包括绿脓杆菌；沙雷菌属；肠道菌；变形杆菌属。

碘胺方：剂型：片剂：210，650mg。剂量：＜6 岁儿童：（210mg 片剂）每 15 磅（6.8kg）体重 1 片；6～12 岁儿童：（210mg 片剂）2 片每天 3 次口服；成人：（210mg 片剂）3 片每天 3 次口服。抗菌谱：溶组织内阿米巴（肠道内）。

异烟肼（INH）：剂型：糖浆：50mg/5ml；片剂：50，100，300mg。剂量：儿童：10～20mg/kg/d 每 24 小时一次口服；成人：5mg/kg/d 口服（常用剂量 300mg 每天一次口服）。抗菌谱：结核杆菌。毒性：肝脏毒性；维生素 B_6 缺乏导致的神经毒性。注释：补充维生素 B_6；与利福平合用时剂量应＜10mg/kg/d。

卡那霉素：剂型：注射剂：75，500mg，1g；胶囊：500mg。剂量：15mg/kg/d 每 8～12 小时一次肌注或静注；50～100mg/kg/d 每 6 小时一次口服。抗菌谱：同丁胺卡

那;弧菌属,沙门菌属,志贺菌属。毒性:同丁胺卡那。注释:口服不吸收;用于肠道灭菌。峰值:15~30μg/ml,谷值:<10μg/ml。

酮康唑:剂型:软膏:2%浓度:15,30,60g/管;片剂:200mg。表面应用:每24小时一次涂于受感染区;>2岁儿童:3.6~6.6mg/kg/d每24小时一次口服;成人:200mg/d(极量400mg/d)。抗菌谱:一些皮肤真菌;念珠菌;芽生菌。球孢子菌属;组织胞浆菌属。毒性:肝脏毒性。注意:不可用于<2岁的儿童,亦不可用于任何年龄儿童,除非有潜在的更大益处。

甲苯咪唑:剂型:咀嚼片:100mg;剂量:蛲虫:100mg口服;其他线虫:100mg;每12小时一次连用3天。驱虫谱:鞭虫属;蛲虫;蛔虫属;钩口线虫属;版口线虫属。

灭滴灵:剂型:片剂:250,500mg;注射剂:500mg。剂量:厌氧菌感染:成人:首剂1.5mg/kg,然后7.5mg/kg每6小时一次静注;阿米巴:儿童:30~50mg/kg/d每天分成3次应用。毛滴虫:2g单剂口服或250mg每天3次口服连用7天。抗菌谱:厌氧菌;贾第鞭毛虫;溶组织内阿米巴;毛滴虫。注意:该药用于儿童静注其安全性及有效性尚未确立。

美洛西林:剂型:注射剂:1,2,3,4g。剂量:1个月~12岁儿童:200~300mg/kg/d每4~6小时一次静注;成人:1.5~4g/次每4~6小时一次静注(极量24g/24小时)。抗菌谱:革兰氏阴性菌。

咪康唑:剂型:软膏,洗液:2%;阴道软膏:2%;阴道栓剂:100,200mg;注射剂:200mg。剂量:儿童:表面应用:每12小时一次涂于患处;阴道:每晚1只涂药器容量涂于阴道;阴道:每晚100~200mg;用于全身真菌感染:20~40mg/kg/d每8小时一次静注(极量60mg/kg/次注射);成人:200~3600mg/d每天分成3次静注。抗菌谱:一些皮肤真菌;念珠菌;隐球菌;球孢子菌。注释:也可用于鞘内注射。

莫匹罗星:剂型:软膏:2%浓度装于15g管中。剂量:每8小时一次涂于患处表面。抗菌谱:由于金黄色葡萄球菌所致的脓疱病;B组溶血性链球菌;酿脓葡萄球菌。

乙氧萘青霉素钠(新青霉素Ⅲ):剂型:溶液:250mg/5ml;胶囊:250mg;片剂:500mg;注射剂:0.5、1,2g。剂量:儿童:50~200mg/kg/d每6小时一次肌注或静注;成人:500mg每6小时一次肌注或静注。抗菌谱:产青霉素酶葡萄球菌。

氯硝柳胺:剂型:片剂:500mg;剂量:牛肉绦虫和阔节裂头绦虫:11~34kg:1g单剂口服;34~59kg:1.5g单剂口服;>59kg:2g单剂口服;治疗短膜壳绦虫,同上。然后:11~34kg:0.5g每24小时一次口服;34~59kg:1g每24小时一次口服;>59kg:2g每24小时一次口服。驱虫谱:牛肉绦虫;阔节裂头绦虫;短膜壳绦虫。注意:该药对于<2岁的儿童其安全性及有效性尚未建立。

呋喃妥因(呋喃坦啶):剂型:混悬剂:25mg/5ml;胶囊:25,50,100mg;片剂:50,100mg。剂量:儿童:5~7mg/kg/d每6小时一次口服;成人:50~100mg/次,每6小时一次口服。抗菌谱:革兰氏阴性菌。毒性:对伯氨喹敏感的溶血性贫血。注

释:仅用于尿路感染。

制霉菌素:剂型:软膏、粉剂:100,000U/g;混悬剂:100,000U/ml;片剂:500,000U。剂量:表面应用:每 12 小时一次涂于患处;治疗口腔鹅口疮:婴儿:2ml/次每 6 小时一次;儿童:4~6ml/次或 1 片/次,每 6 小时一次直接用于鹅口疮患处;治疗鹅口疮或预防中心静脉插管处真菌感染:0.5ml 每 6 小时一次口服。抗菌谱:念珠菌。注释:也有专供阴道内应用的制剂。

苯唑西林(新青Ⅱ):剂型:混悬剂:250mg/5ml;胶囊:250,500mg;注射剂:0.25,0.5,1,2,4g。剂量:儿童:150~200mg/kg/d 每 6 小时一次肌注或静注;成人:250~2000mg/次每 4~6 小时一次肌注或静注。抗菌谱:耐青霉素酶葡萄球菌。

土霉素:剂型:胶囊:250mg;注射剂:50,100,250mg。剂量:>8 岁儿童:20~50mg/kg/d 每 6 小时一次口服;15~25mg/kg/d 每 12 小时一次肌注;成人:1~2g 每天分 4 次口服或 250mg 每 24 小时一次肌注或 300mg 每 8~12 小时分次肌注。抗菌谱:同强力霉素。毒性:同强力霉素。

青霉素 G:剂量:25~50mg/kg/d 每 6~8 小时一次口服;0.1~0.25 百万 U/kg/d 分 4~6 小时一次肌注或静注。抗菌谱:一些革兰氏阳性球菌;一些革兰氏阴性球菌;口腔厌氧菌。治疗脑膜炎和菌血症:脑膜炎:75~100,000IU/kg/次静脉慢推;菌血症:25~50,000IU/kg/次静注。用药剂量间歇:见表 31-8。

苄星青霉素:剂量:25,000~50,000U/kg 单剂肌注。抗菌谱:A,C,G,H,L,M 组链球菌。

表 31-8 青霉素 G 的用药间隔时间

孕周(周)	日龄(天)	间隔(小时)
≤29	0~28	12
	>28	8
30~36	0~14	12
	<14	8
≥37	0~7	12
	>7	8

普鲁卡因青霉素 G:剂量:25,000~50,000U/kg/d 肌注。抗菌谱:同青霉素 G;螺旋体。

青霉素 V:剂量:25~50mg/kg/d 每 6~8 小时一次分次口服。抗菌谱:A,C,G,H,L,M 组链球菌;口腔厌氧菌。

戊烷脒:剂型:注射剂:300mg。剂量:4mg/kg/d 肌注或静注。抗菌谱:卡氏肺

囊虫。毒性:低血压。

氧哌嗪青霉素:剂型:注射剂:2,3,4g。剂量:不同意应用于儿童:200~300mg/kg/d 每 4~6 小时 次静注;成人:2~4g/次每 4~8 小时一次静注(极量 24g/24 小时)。抗菌谱:革兰氏阴性菌;厌氧菌。

吡喹酮:剂型:片剂:600mg。剂量:血吸虫:60mg/kg/d 每 8 小时一次口服连用 3 次;华支睾吸虫病和后支睾吸虫病:75mg/kg/d 每 8 小时一次口服连用 3 次。驱虫谱:梭形裂体吸虫。注意:该药对于 < 4 岁的儿童其安全性尚未确立。

噻嘧啶(抗虫灵):剂型:混悬剂:250mg/5ml。剂量:儿童和成人:11mg/kg 单剂口服;2 周内重复应用一次(极量 1g/次)。驱虫谱:蛲虫;蛔虫。

乙胺嘧啶:剂型:片剂:25mg。剂量:用于预防疟疾:< 4 岁儿童:1/4 片每周一次口服;4~10 岁:1/2 片每周一次口服;> 10 岁:1 片每周一次口服。治疗弓形虫:1mg/kg/d 每 12 小时一次与磺胺类药物同服;成人:50~75mg 每天一次口服。驱虫谱:疟原虫;弓形虫。

盐酸奎纳克林(阿的平):剂型:片剂:100mg。剂量:6mg/kg/d 每 8 小时一次口服。驱虫谱:贾第鞭毛虫。毒性:肝脏毒性;G6PD 缺乏性溶血。注释:使皮肤颜色变黄。

病毒唑:剂型:瓶装:6g。剂量:6g 每 24 小时一次雾化 12~18 小时。抗病毒谱:呼吸道合胞病毒。注释:必须在下呼吸道呼吸道合胞病毒感染的前 3 天内开始应用。

利副平:剂型:胶囊:150,300mg。剂量:10~20mg/kg/d 每 12~24 小时 一次口服,极量 600mg/次。预防流感嗜血杆菌:20mg/kg/d 每 12 小时一次口服连用 4 次。预防脑膜炎双球菌感染:20mg/kg/d 每 24 小时一次口服连用 4 次。抗菌谱:分枝杆菌属;奈瑟菌属;流感嗜血杆菌。毒性:肝脏毒性。注释:所有的机体分泌物可被染成橘红色。

大观霉素:剂型:注射剂:2,4g。剂量:成人:2g 单剂注射,极量 2g 肌注。抗菌谱:淋球菌。注意:该药对于儿童其安全性及有效性尚未确立。

链霉素:剂型:注射剂:1,5g。剂量:结核:儿童:20~30mg/kg/d 每 12 小时一次肌注(极量 2g/d);成人:15mg/kg/d 每 12 小时分次肌注。抗菌谱:结核分枝杆菌;一些革兰氏阴性菌。毒性:耳前庭毒性。

磺胺邻二甲氧嘧啶(SDX)-**乙胺嘧啶**(PMA):剂型:片剂:500mg SDX/25mg PMA。剂量:用于预防:< 4 岁:1/2 片每 2 周一次口服;4~8 岁:1 片每 2 周一次口服;9~14 岁:1 ½片每 2 周一次口服;> 14 岁:2 片每 2 周一次口服;或上述剂量的半量每周一次口服。某些剂量可作为单剂用于急性发病。驱虫谱:疟原虫;包括耐氯喹药的恶性疟原虫。毒性:G6PD 缺乏性溶血性贫血;史蒂文斯-约翰逊综合征。注释:现存在有耐磺胺邻二甲氧嘧啶-乙胺嘧啶的疟原虫。注意:< 2 个月的婴儿禁用。

磺胺甲基硫二氮唑：剂型：片剂：500mg。剂量：＜2 个月的婴儿禁用；30～45mg/kg/d 每 6 小时一次口服；成人：500～1000mg/次每天 3～4 次口服。抗菌谱：大肠杆菌；克雷白杆菌；肠道菌；金黄色葡萄球菌；变形杆菌属；流感嗜血杆菌属。注释：仅用于治疗尿路感染。

磺胺甲基异噁唑：剂型：混悬剂：500mg/5ml；片剂：500mg。剂量：＜2 个月的婴儿禁用；150mg/kg/d 每 6 小时一次口服；极量 6g/d；成人：4～8g/24 小时分成 6 小时一次口服。抗菌谱：同磺胺甲基硫二氮唑；注释：用每日剂量的半量用于预防中耳炎。

四环素：剂量：＞8 岁儿童：25～50mg/kg/d 每 6 小时一次口服；成人：250～500mg/次每 6 小时一次口服。抗菌谱：同强力霉素。毒性：同强力霉素。

噻苯咪唑：剂型：混悬剂：500mg/5ml；咀嚼片：500mg。剂量：50mg/kg/d 每 12 小时一次口服；极量 3g/d。驱虫谱：类圆线虫；皮肤幼虫移行；内脏幼虫移行；旋毛虫。注意：该药对于＜30 磅(13.6kg)体重的儿童其安全性及有效性尚未建立。

替卡西林：剂型：注射剂：1，3，6g。剂量：200～300mg/kg/d 每 4～6 小时一次静注。抗菌谱：同羧苄青霉素。毒性：血小板功能异常。

替卡西林-克拉维酸：剂型：注射剂：3/0.1，3/0.2g。剂量：不同意应用于儿童；同替卡西林。抗菌谱：同替卡西林；克雷白杆菌；金黄色葡萄球菌；流感嗜血杆菌属。

妥布霉素：剂量：6～7.5mg/kg/d 每 6～8 小时一次肌注或静注。抗菌谱：革兰氏阴性菌包括绿脓杆菌。毒性：同丁胺卡那。注释：治疗纤维性囊肿的病人可能需要更大剂量；峰值：6～8μg/ml，谷值：0.5～1.0μg/ml。

三氟尿苷：剂型：眼药水：1%。剂量：1 滴每 2 小时一次滴于患眼。抗病毒谱：单纯疱疹病毒。

甲氧苄胺嘧啶：剂型：片剂：100，200mg。剂量：成人：100mg/次每 12 小时一次口服。抗菌谱：大肠杆菌；奇异变形杆菌；肺炎克雷白杆菌；肠道菌：凝固酶阴性葡萄球菌。注意：该药对于＜12 岁的儿童其有效性尚未建立。

甲氧苄胺嘧啶(TMP)-磺胺甲基异噁唑(SMX)：剂型：混悬剂：40mgTMP/200mgSMX/5ml；片剂：80mgTMP/400mgSMX，160mgTMP/800mgSMX；注射剂：400mgTMP/2000mgSMX。剂量：＜2 个月的婴儿禁用；儿童：6～12mgTMP/kg/d 每 12 小时一次口服；10～20mgTMP/kg/d 每 6 小时一次静注；成人：160mgTMP 每 12 小时应用一次。抗菌谱：革兰氏阳性菌和革兰氏阴性菌；沙门菌属；志贺菌属；卡氏肺囊虫。

万古霉素：剂型：散剂：125，250mg；瓶装：1，10g；注射剂：0.5，1g。剂量：伪膜性肠炎：20～40mg/kg/d 每 6 小时一次口服；极量 2g/d。葡萄球菌感染：40mg/kg/d 每 8 小时一次静注。抗菌谱：梭状芽孢杆菌；革兰氏阳性球菌包括耐甲氧苯青霉素钠球菌。毒性：皮疹，低血压，肾脏毒性，第Ⅷ对脑神经毒性。

阿糖腺苷:剂型:眼药膏:3%;注射剂:1g。剂量:表面应用:1/2 in. 每天 5 次涂于患眼;10~15mg/kg/d 每 24 小时一次静滴 12~24 小时。抗病毒谱:单纯疱疹病毒.

齐多夫定:剂型:溶液:50mg/5ml;胶囊:100mg。剂量:720mg/m^2/d 每 6 小时一次应用(极量 200mg 每 6 小时一次),抗病毒谱:艾滋病病毒。毒性:粒细胞减少;贫血。

(李久军译,魏克伦审)

附录:常用实验室正常值和公式

Thomas J. McIntee, MD, Sandra J. Meech, MD, & Marsha S. Anderson, MD

常用血液化学正常值和其他血液学值
(实验方法不同,测定值可有差异)

以下列出的是常用实验室检验正常值。这些值与表中所列年龄有关,某些检验值按顺序列于表中。值得注意的是,由于检验方法及所用单位的不同,各实验室的检测值可有明显差别。如果有疑问,请参照你所在实验室的正常值范围。

在解释检验结果和处理病人时,应结合临床而判断。

设定:

(S) = 血清

(B) = 全血(P) = 血浆

(RBC) = 红细胞

海平面酸-碱测定(B)

pH:7.30 – 7.46: 1天

7.32 – 7.46: 2天 – 1月

7.34 – 7.43: >1月

PaO_2:65 – 76mmHg(8.66 – 10.13kPa)

$PaCO_2$:36 – 38mmHg(4.8 – 5.07kPa)

碱剩余: – 2 ~ + 2mEq/L,新生儿(– 4 ~ 0)

谷丙转氨酶(ALT,SGPT)(S)

(37℃)

新生儿(1 – 3天):1 – 25IU/L

儿童1 – 3岁:5 – 45IU/L

4 – 6岁:10 – 25IU/L

7 – 9岁:10 – 35IU/L

成年男性:7 - 46IU/L
成年女性:4 - 35IU/L

白蛋白

出生 - 3 月:3.2 - 4.8g/dl
1 岁以上:3.7 - 5.7g/dl

碱性磷酸酶:见表 A-1

氨(P)

新生儿:90 - 150μg/dl(53 - 88μmol/L);早产儿和黄疸儿略高
即:0 - 60μg/dl(0 - 35μmol/L)

表 A-1 血清碱性磷酸酶

37℃时以对硝基酚为底物,缓冲液为 AMP(动力学方法)

组别	男性(IU/L)	女性(IU/L)
新生儿(1 - 3 天)	95 - 368	95 - 368
2 - 24 月	115 - 460	115 - 460
2 - 5 岁	115 - 391	115 - 391
6 - 7 岁	115 - 460	115 - 460
8 - 9 岁	115 - 345	115 - 345
10 - 11 岁	115 - 336	115 - 437
12 - 13 岁	127 - 403	92 - 336
14 - 15 岁	79 - 446	78 - 212
16 - 18 岁	58 - 331	35 - 124
成人	41 - 137	39 - 118

淀粉酶(S)

新生儿:测不出
2 - 12 月:缓慢增至成人水平
成人:28 - 108IU/L(37℃时)

α_1-抗胰蛋白酶(S)

1－3 月：127－404mg/dl
3－12 月：145－362mg/dl
1－2 岁：160－382mg/dl
2－15 岁：148－394mg/dl

谷草转氨酶(AST,SGOT)(S)

(37℃时)
新生儿(1－3 天)：16－74IU/L
儿童　1－3 岁：20－60IU/L
　　4－6 岁：15－50IU/L
　　7－9 岁：15－40IU/L
成年男性：8－46IU/L
成年女性：7－34IU/L

实际碳酸氢盐(P)

由 pH 和 $PaCO_2$ 计算出
新生儿：18－27mmol/L
2 月－2 岁：19－24mmol/L
儿童：18－25mmol/L
成年男性：20.1－28.9mmol/L
成年女性：18.4－28.8mmol/L

胆红素(S)

1 月后水平如下：
结合胆红素：0－0.3mg/dl(0－5μmol/L)
未结合胆红素：0.1－0.7mg/dl(2－12μmol/L)

钙(S)

早产儿(第一周)：3.5－4.5mEq/L(1.7－2.3mmol/L)
足月儿(第一周)：4－5mEq/L(2－2.5mmol/L)
即：4.4－5.3mEq/L(2.2－2.7mmol/L)

钙(游离)

pH7.4 时：3.9－4.5mg/dl(0.9－1.12mmol/L)

阴离子间隙(S,P)

5 - 15mmol/L

氯(S,P)

早产儿:95 - 110mmol/L

足月儿:96 - 116mmol/L

儿童:98 - 105mmol/L

成人:98 - 108mmol/L

凝血因子:见表 A - 2

补体(S)

C3:0 - 6 月:53 - 166mg/dl

6 月 - 成人:75 - 195mg/dl

C4:0 - 6 月:7 - 42mg/dl

6 月 - 成人:9.5 - 45mg/dl

表 A-2 凝血因子

单位 units/ml,以平均值表示,括号内为 - 2SD 或较低范围

因子	早产儿(25 - 32 周)	足月儿	婴儿(6 月)	成人
Ⅱ	0.32(0.18)	0.52(0.25)	0.88(0.60)	1.0(0.7)
Ⅴ	0.80(0.43)	1.00(0.54)	0.91(0.55)	1.0(0.6)
Ⅵ	0.37(0.24)	0.57(0.35)	0.87(0.50)	1.0(0.6)
Ⅶ	0.74(0.40)	1.50(0.55)	0.90(0.50)	1.0(0.6)
vWf	1.50(0.90)	1.60(0.84)	1.07(0.60)	1.0(0.6)
Ⅸ	0.22(0.17)	0.35(0.15)	0.86(0.36)	1.0(0.5)
Ⅹ	0.38(0.20)	0.45(0.30)	0.78(0.38)	1.0(0.6)
Ⅺ	0.20(0.12)	0.42(0.20)	0.86(0.38)	1.0(0.6)
Ⅻ	0.22(0.09)	0.44(0.16)	0.77(0.39)	1.0(0.6)
XIII	…	0.61(0.36)	1.04(0.50)	1.0(0.6)
PreK	0.26(0.14)	0.35(0.16)	0.86(0.56)	1.1(0.6)

vWf = von Willebrand factor; PreK = 激肽释放酶原

肌酐(S,P):见表 A-3

0.2-0.8mg/dl （15.2－61μmol/L）

表 A-3 血清及血浆肌酐:单位 mg/dl(μmol/L)

组别	男性	女性
新生儿(1－3 天)[1]	0.2－1.0(17.7－88.4)	0.2－1.0(17.7－88.4)
1 岁	0.2－0.6(17.7－53.0)	0.2－0.5(17.7－44.2)
2－3 岁	0.2－0.7(17.7－61.9)	0.3－0.6(26.5－53.0)
4－7 岁	0.2－0.8(17.7－70.7)	0.2－0.7(17.7－61.9)
8－10 岁	0.3－0.9(26.5－79.6)	0.3－0.8(26.5－70.7)
11－12 岁	0.3－1.0(26.5－88.4)	0.3－0.9(26.5－79.6)
13－17 岁	0.3－1.2(26.5－106.1)	0.3－1.1(26.5－97.2)
18－20 岁	0.5－1.3(44.2－115.0)	0.3－1.1(26.5－97.2)

[1] 早产儿的水平略高

肌酸激酶(肌酸磷酸激酶)(S,P)

(37℃时)

新生儿(1－3 天):40－474IU/L

成年男性:30－210IU/L

成年女性:20－128IU/L

肌酐清除率

根据所用分析方法的特异性,数值变化较大(表 A-3)。

新生儿(1 天):5－50ml/min/1.73m^2(平均:18ml/min/1.73m^2)

新生儿(6 天):15－90ml/min/1.73m^2(平均:36ml/min/1.73m^2)

成年男性:85－125ml/min/1.73m^2

C-反应蛋白(CRP)

＜1mg/dl

铁蛋白(S)

新生儿:20－200ng/ml(平均:117ng/ml)

1 月:60－550ng/ml(平均:350ng/ml)

1－15 岁:7－140ng/ml(平均:31ng/ml)

成年男性:50 – 225ng/ml(平均:140ng/ml)
成年女性:10 – 150ng/ml(平均:40ng/ml)

葡萄糖(S,P)

早产儿:20 – 80mg/dl(1.11 – 4.44mmol/L)
足月儿:30 – 100mg/dl(1.67 – 5.56mmol/L)
儿童和成人(禁食):60 – 105mg/dl(3.33 – 5.88mmol/L)

γ-谷胺酰转肽酶(S)

(37℃时,动力学法)
0 – 1 月:12 – 271IU/L
1 – 2 月:9 – 159IU/L
2 – 4 月:7 – 98IU/L
4 – 7 月:5 – 45IU/L
7 – 12 月:4 – 27IU/L
1 – 15 岁:3 – 30IU/L
成年男性:9 – 69IU/L
成年女性:3 – 33IU/L

糖化血红蛋白(血红蛋白 A_{1c})(B)

正常:低于血红蛋白总数的 6.4%。糖尿病病人病情控制良好状态下一般 < 7 – 8%,
测定值取决于所用方法。

血液学值:见表 A-4。

表 A-4 血液学值

年龄	红细胞压积(%)	红细胞平均容积(fL)	血红蛋白(g/dl)
出生	44 – 64	85 – 125	14 – 24
2 周 – 3 月	30 – 49	80 – 102	10 – 17
6 月 – 1 岁	30 – 40	78	11 – 15
4 岁 – 10 岁	31 – 43	80 – 82	12.5 – 15

免疫球蛋白(S):见表 A-5

表 A-5 血清免疫球蛋白;单位:mg/dl

组别	IgG	IgA	IgM
脐血	766 – 1693	0.04 – 9	4 – 26
2 周 – 3 月	299 – 852	3 – 66	15 – 149
3 – 6 月	142 – 988	4 – 90	18 – 118
6 – 12 月	418 – 1142	14 – 95	43 – 223
1 – 2 岁	356 – 1204	13 – 118	37 – 239
2 – 3 岁	492 – 1269	23 – 137	49 – 204
3 – 6 岁	564 – 1381	35 – 209	51 – 214
6 – 9 岁	658 – 1535	29 – 384	50 – 228
9 – 12 岁	625 – 1598	60 – 294	64 – 278
12 – 16 岁	660 – 1548	81 – 252	45 – 256

铁(S,P)

新生儿:20 – 157μg/dl(3.6 – 28.1μmol/L)

6 周 – 3 岁:20 – 115μg/dl(3.6 – 20.6μmol/L)

3 – 9 岁:20 – 141μg/dl(3.6 – 25.2μmol/L)

9 – 14 岁:21 – 151μg/dl(3.8 – 27μmol/L)

14 – 16 岁:20 – 181μg/dl(3.6 – 32.4μmol/L)

成人:44 – 196μg/dl(7.9 – 35.3μmol/L)

铁结合力(S,P)

新生儿:59 – 175μg/dl(10.6 – 31.3μmol/L)

儿童和成人:275 – 458μg/dl(45 – 72μmol/L)

乳酸(B)

静脉血:5 – 18mg/dl(0.5 – 2mmol/L)

动脉血:3 – 7mg/dl(0.3 – 0.8mmol/L)

乳酸脱氢酶(LDH)(S,P)

以乳酸为底物(动力学法),37℃时:

新生儿(1 – 3 天):40 – 348IU/L

1 月 – 5 岁:150 – 360IU/L

5 – 8 岁:150 – 300IU/L

8 – 12 岁:130 – 300IU/L

12 – 14 岁:130 – 280IU/L
14 – 16 岁:130 – 230IU/L
成年男性:70 – 178IU/L
成年女性:42 – 166IU/L

铅(B)

< 10μg/dl(0.48μmol/L)。10μg/dl 或更高值可能与认识功能降低有关。

脂酶(S,P)

20 – 1361U/L(孵育 4 小时)

脂类:见表 A-6。

表 A-6 不同年龄脂类:单位:mg/dl

年龄	胆固醇		高密度脂蛋白		低密度脂蛋白		甘油三酯 禁食 12 小时以上	
	男	女	男	女	男	女	男	女
6 – 7 岁	115 – 197	126 – 199	35 – 77	24 – 76	56 – 134	52 – 149	32 – 79	24 – 128
8 – 9 岁	112 – 199	124 – 208	31 – 80	34 – 77	52 – 129	57 – 143	28 – 105	34 – 115
10 – 11 岁	108 – 220	115 – 208	34 – 81	30 – 74	45 – 149	56 – 140	30 – 115	39 – 131
12 – 13 岁	117 – 202	114 – 207	30 – 82	33 – 73	55 – 135	58 – 138	33 – 112	36 – 125
14 – 15 岁	103 – 207	102 – 208	26 – 72	29 – 73	48 – 143	47 – 140	35 – 136	36 – 122
16 – 17 岁	107 – 198	106 – 213	25 – 66	27 – 78	53 – 134	44 – 147	38 – 167	34 – 136

镁(S,P)

新生儿:1.5 – 2.3mEq/L(0.75 – 1.15mmol/L)
成人:1.4 – 2mEq/L(0.7 – 1mmol/L)

高铁血红蛋白(B)

0 – 0.3g/dl(0 – 186μmol/L)

渗量(S,P)

285 – 295mosm/kg

氧结合力(B)

1.34ml/g 血红蛋白

末梢血值:见表 A-7

无机磷(S,P)

早产儿:

出生时:5.6 - 8mg/dl(1.18 - 2.58mmol/L)

6 - 10 天:6.1 - 11.7mg/dl(1.97 - 3.78mmol/L)

20 - 25 天:6.6 - 9.4mg/dl(2.13 - 3.04mmol/L)

足月儿:

出生时:5 - 7.8mg/dl(1.61 - 2.52mmol/L)

3 天:5.8 - 9mg/dl(1.87 - 2.91mmol/L)

6 - 12 天:4.9 - 8.9mg/dl(1.58 - 2.87mmol/L)

儿童:

1 岁:3.8 - 6.2mg/dl(1.23 - 2mmol/L)

10 岁:3.6 - 5.6mg/dl(1.16 - 1.81mmol/L)

成人:3.1 - 5.1mg/dl(1 - 1.65mmol/L)

表 A-7 不同年龄末梢血正常值

值	第 1 天	第 2 天	第 6 天	第 2 周	1 个月	2 个月
红细胞[1] (百万/μl)	5.9 (4.1 - 7.5)	6 (4.0 - 7.3)	5.4 (3.9 - 6.8)	5 (4.5 - 5.5)	4.7 (4.2 - 5.2)	4.1 (3.6 - 4.6)
血红蛋白 (g/dl)	19 (14 - 24)	19 (15 - 23)	18 (13 - 23)	16.5 (15 - 20)	14 (11 - 17)	12 (11 - 14)
白细胞[1] (/μl)	17,000 (8 - 38)		13,500 (6 - 17)	12,000	11,500	11,000
PMN(%)	57	55	50	34	34	33
嗜酸细胞[1] (总数)(/μl)	20 - 1,000				150 - 1,150	
淋巴细胞(%)	20	20	37	55	56	56
单核细胞(%)	10	15	9	8	7	7
未成熟白细胞 (%)	10	5	0 - 1	0	0	0
血小板(/μl)	350,000		325,000	300,000		

续表

值	第1天	第2天	第6天	第2周	1个月	2个月
有核红细胞/100个细胞[1]	0-10		0.0-0.3	0	0	0
网织红细胞(%)	3 (2-8)	3 (2-10)	1 (0.5-5.0)	0.4 (0.0-2.0)	0.2 (0.00-0.5)	0.5 (0.2-2.0)
平均红细胞直径(μm)	8.6				8.1	
MCV(fl)	85-125		89-101	94-102	90	
MCHC(%)	36		35	34		
MCH(pg)	35-40		36	31	30	
红细胞压积	54±10		51	50	35-50	

MCH=平均红细胞血红蛋白含量;MCHC=平均红细胞血红蛋白浓度;MCV=平均红细胞容积;

PMN=多形核白细胞。

[1] 有核红细胞总数:第一天,<1000/μl。

钾(S,P)

早产儿:4.5-7.2mmol/L

足月儿:3.7-5.2mmol/L

儿童:3.5-5.5mmol/L

成人:3.5-5.3mmol/L

血清蛋白:见表A-8。

表A-8 血清蛋白

乙酸纤维膜电泳法,单位:g/dl;国际单位转换:g/dl×10=g/L

组别	总蛋白	白蛋白
出生	4.6-7.0	3.2-4.8
3个月	4.5-6.5	3.2-4.8
1岁	5.4-7.5	3.7-5.7
>4岁	5.9-8.0	3.8-5.4

丙酮酸盐(B)

安静状态下,成年男性(动脉血):50.5 – 60.1μmol/L

成人(静脉血):34 – 102μmol/L

沉降率(B)[改良 Westergren 法]

0 – 20mm/h

钠(S,P)

儿童和成人:135 – 148mmol/L

甲状腺值:见表 A-9。

表 A-9 婴幼儿正常甲状腺功能测定值

年龄	总 T_4(μg/dl)	总 T_3(ng/dl)	T_3 树脂吸收(%)	TBG(mg/dl)	TSH(μU/ml)
出生(脐血)	10.2(7.4 – 13.0)	45(15 – 75)	0.90(0.75 – 1.05)	5.6	9.0(< 2.5 – 17.4)
1 – 3 天	17.2(11.8 – 22.6)	124(32 – 216)	1.15(0.90 – 1.40)	5.0	8.0(< 2.5 – 13.3)
1 – 2 周	13.2(9.8 – 16.6)	250	1.00(0.85 – 1.15)		
2 – 4 周	11.0(7.0 – 15.0)	160(160 – 240)	0.95(0.80 – 1.15)		4.0(0.6 – 10.0)
1 – 4 月	10.3(7.2 – 14.4)	163(117 – 209)	0.90(0.75 – 1.05)		< 2.5(< 2.5)
4 – 12 月	11.0(7.8 – 16.5)	176(110 – 280)	0.98(0.88 – 1.12)	4.4(3.1 – 5.6)	2.1(0.6 – 6.3)
1 – 5 岁	10.5(7.3 – 15.0)	168(105 – 269)	0.99(0.88 – 1.12)	4.2(2.9 – 5.4)	2.0(0.6 – 6.3)
5 – 10 岁	9.3(6.4 – 13.3)	150(94 – 241)	1.00(0.88 – 1.12)	3.8(2.5 – 5.0)	2.0(0.6 – 6.3)
10 – 15 岁	8.1(5.6 – 11.7)	113(83 – 213)	1.01(0.88 – 1.12)	3.3(2.1 – 4.6)	1.9(0.6 – 6.3)
成人	8.4(4.3 – 12.5)	125(70 – 204)	1.01(0.85 – 1.14)	3.5(2.1 – 5.5)	1.8(0.2 – 7.6)

T_4 = 甲状腺素;T_3 = 二碘甲状腺原氨酸;TBG = 甲状腺结合球蛋白;TSH = 促甲状腺素;T_4、T_3、TSH 和 TBG 用放射免疫方法测定;用竞争性蛋白结合方法测定 T_4 结果低于 15%。数据以平均值表示(范围,平均值 ± 2SD)。

尿素氮(S,P)

1 – 2 岁:5 – 15mg/dl(1.8 – 5.4mmol/L)

即:10 – 20mg/dl(3.5 – 7.1mmol/L)

尿酸(S,P)

男:0－14岁:2－7mg/dl(119－416μmol/L)

>14岁:3－8mg/dl(178－476μmol/L)

女:0－14岁:2－7mg/dl(119－416μmol/L)

>14岁:2－7mg/dl(119－416μmol/L)

锌(S)

男:83－88μg/dl(12.7－13.5μmol/L)

女:85－91μg/dl(13－13.9μmol/L)

口服避孕药的女性:86－93μg/dl(13.2－14.2μmol/L)

妊娠16周:66－70μg/dl(10.1－10.7μmol/L)

妊娠38周:54－58μg/dl(8.3－8.9μmol/L)

尿、汗和脑脊液正常值

尿

钙

5－15μg/24h(2.5－7.5mmol/24h)

氟

婴儿:1.7－8.5mmol/24h

儿童:17－34mmol/24h

成人:140－240mmol/24h

渗量

婴儿:50－600mosm/kg

年长儿:50－1400mosm/kg

钾

26－123mmol/L

钠

婴儿:0.3－3.5mmol/24h(6－10mmol/m^2)

儿童和成人:5.6－17mmol/24h

芬香草杏仁酸(VMA)

由于获得 24 小时尿量存在时间准确性问题，μg/mg 肌酐是婴幼儿 VMA 排泄量的可靠指标。

1 – 12 月：1 – 35μg/mg 肌酐(31 – 135μg/kg/24h)

1 – 2 岁：1 – 30μg/mg 肌酐

2 – 5 岁：1 – 15μg/mg 肌酐

5 – 10 岁：1 – 14μg/mg 肌酐

10 – 15 岁：1 – 10μg/mg 肌酐

成人：1 – 7μg/mg 肌酐(1 – 7mg/24h；5 – 35μmol/24h)

汗

电解质

氯化物：当氯化物升高并有家族史或临床表现时可确诊为囊性纤维化。

正常：<40mmol/L

临界值：40 – 60mmol/L

升高：>60mmol/L

脑 脊 液

外观

清亮，无色

细胞数

白细胞

出生：0 – 30

>3 月：0 – 5

红细胞

出生：2 – 50

>3 月：0

葡萄糖(mg/dl)

50 – 80(血糖的 2/3)

蛋白质(mg/dl)

出生:40 - 150

1 - 6 月:20 - 65

> 6 月:15 - 35

临床实验室检测及常用公式

1. 尿糖试剂片:用于测定粪便中还原的物质,反映碳水化合物吸收不良。将 1 份便与 2 份水混合(如测定蔗糖时用 1N HCl)。将 15 滴混合物放于一个尿糖试剂片上,上清液颜色与还原物质标准图按百分比进行比较,如≥1/2%为异常。

2. 冷凝集试验:当存在支原体疾病时,采集 4 - 5 滴血置于紫色盖的小管内(0.2ml EDTA)。将试管放于冰水内 30 - 60 秒,转动试管,观察凝集簇。如在冷水内凝集,随加热解聚者,表明其冷凝集滴度 > 1:64。

3. 肌酐清除率(Ccr)——斑点尿

(Schwartz 方法)

Ccr 估计值 = kL/Pcr

k = 比例常数

L = 身高(cm)

Pcr = 血浆肌酐(mg/dl)

k 值

低出生体重儿(LBW)生后第一年	0.33
足月适于胎龄儿(AGA)生后第一年	0.45
儿童/青春期女孩	0.55
青春期男孩	0.70

4. 粪便白细胞:炎性小肠结肠炎时存在。将粪便粘液置于显微镜玻片上,加 2 滴 0.5%美蓝,静置 2 - 3 分钟,于显微镜下检查。

5. 高血糖引起的实验性低钠血症:由于细胞外液渗透性稀释作用,血糖超过正常值时,每升高 100mg%葡萄糖,血清钠降低 1.6mEq/L。

6. Mentzer 指标

MCV/RBC > 13.5 提示铁缺乏性贫血

MCV/RBC < 11.5 提示轻型地中海贫血

7. 血清渗量:

mOsm/L = 2(Na + K) = 血糖/18 = BUN/2.8

(李娟译,魏克伦审)