

部編大學用書

兒童暨青少年醫學

國立台灣大學醫學院小兒科

王作仁 教授 著



國立編譯館 主編
合記圖書出版社 發行

部編大學用書

兒童暨青少年醫學

國立台灣大學醫學院小兒科

教授 王作仁 著



國立編譯館 主編
合記圖書出版社 發行

兒童暨青少年醫學 / 王作仁 著 — 初版 —

臺北市：合記，民 90

面；公分

含索引

ISBN 957-666-690-2 (平裝)

1. 兒科 2. 青少年 — 醫療、衛生方面

417.5

89015291

書 名 兒童暨青少年醫學

著 者 王作仁

主 編 者 國立編譯館

著作財產權人 國立編譯館

執行編輯 程慧娟

發行人 吳富章

發行所 合記圖書出版社

登記證 局版臺業字第 0698 號

社 址 台北市內湖區(114)安康路 322-2 號

電 話 (02)2794-0168

傳 真 (02)2792-4702

總 經 銷 合記書局

北 醫 店 臺北市信義區(110)吳興街 249 號

電 話 (02)27239404

臺 大 店 臺北市中正區(100)羅斯福路四段 12 巷 7 號

電 話 (02)23651544 (02)23671444

榮 總 店 臺北市北投區(112)石牌路二段 120 號

電 話 (02)28265375

臺 中 店 臺中市北區(404)育德路 24 號

電 話 (04)22030795 (04)22032317

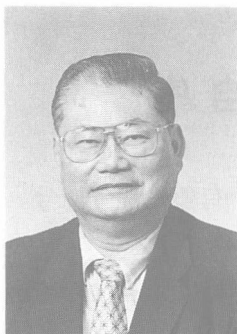
高 雄 店 高雄市三民區(807)北平一街 1 號

電 話 (07)3226177

郵政劃撥 帳號 19197512 戶名 合記書局有限公司

中華民國 九十年五月十日 初版一刷

定價新台幣 376 元



作者簡介

王作仁 (TSO-REN WANG, M.D.)

出生：1943 年出生於台南

學歷：國立台灣大學醫學院醫學士

進修：■ 美國約翰霍普金斯大學醫學院
■ 美國紐澤西州立大學醫學院
■ 美國國立衛生研究院
(National Institutes of Health, NIH)

經歷：■ 國立台灣大學醫學院附設醫院小兒科
住院醫師、總住院醫師、主治醫師
■ 國立台灣大學醫學院講師
■ 國立台灣大學醫學院副教授
■ 國立台灣大學醫學院教授
■ 中華民國小兒科醫學會理事長

現職：國立台灣大學醫學院小兒科教授、主治醫師

生命之再造—自序

老子道德篇有曰：「……惚兮恍兮，其中有象；恍兮惚兮，其中有物；窈兮冥兮，其中有精，其精甚真，其中有信。」

如果以白話文加以解析：天地間生命存在的關鍵，若由人類現有的見解來看，似乎是處於“恍恍惚惚、窈窈冥冥”的狀態，但人類卻能感覺得到，且載有信息。

若以現代醫學名詞加以解釋：萬物的生命是以“蛋白質”的方式存在，而“基因”的最後產物便是“蛋白質”，萬物間之生命損益，強弱興衰，都是隨著主客觀的條件變化，而互為主客。

兒童與青少年醫學之進步，乃在乎人類之應變得宜，而且今日由於交通及各種主客觀條件的變化正逐步進入“地球村”之際，也許老子的一段名言“夫事生者，應變而動，變生於時，知時者，無常之行，故道可道，非常道”。可供諸先進之參考。

本書僅提供一般的原則，但諸先進適應各主客觀環境之改變而採取相應的處理方式，而終不固執於一成不變，則諸君，兒童與青少年乃至於著者皆率矣！所謂“人心惟危、道心惟微”。信哉！

末學 王作仁 鞠躬
國立台灣大學醫學院
中華民國小兒科醫學會

兒童暨青少年醫學

目 錄

第一章	嬰幼兒健康檢查.....	1
第二章	學校的保健衛生.....	3
第三章	遺傳學及先天代謝異常.....	5
第四章	生長.....	31
第五章	新生兒及早產兒.....	35
第六章	乳幼兒兒童及青少年人工呼吸器的使用.....	61
第七章	新生兒兒童及青少年的"成人型呼吸窘迫症候群"	71
第八章	感染症.....	79
第九章	兒童與青少年胃腸道的幽門彎曲菌感染.....	111
第十章	細菌致病及抗藥菌的分子生物學機轉.....	113
第十一章	Penicillin 的發現—重溫舊夢.....	115
第十二章	Meropenem—新的孢子菌類之前瞻.....	117
第十三章	兒童及青少年感染症診斷的新方向.....	121
第十四章	腸道寄生蟲感染症 Vermination.....	125
第十五章	原蟲感染症—I).....	127
第十六章	原蟲感染症—II).....	129
第十七章	立克次氏體感染.....	133
第十八章	人體寄生蟲感染症.....	135
第十九章	黴菌感染.....	137
第二十章	食物中毒.....	139
第二十一章	病毒感染總論.....	141
第二十二章	不明熱.....	167

第 廿三 章	消化系統疾病.....	173
第 廿四 章	呼吸系統疾病.....	177
第 廿五 章	神經系統及其疾病.....	183
第 廿六 章	內分泌系統疾病.....	197
第 廿七 章	兒童急性白血病之 FAB 分類.....	225
第 廿八 章	白血病之末梢血液幹細胞、臍帶血移植術治療法	237
第 廿九 章	小兒科惡性腫瘤.....	239
第 三十 章	網狀內皮細胞增殖症.....	257
第三十一章	致癌基因、抑癌基因與兒童及青少年腫瘤之 分子生物學成因之 Knudson 假說.....	261
第三十二章	心臟血管系統疾病.....	267
第三十三章	免疫學.....	277
第三十四章	免疫功能及相關檢查.....	285
第三十五章	先天性免疫不全症.....	289
第三十六章	自體免疫疾病.....	293
第三十七章	腎及泌尿系統疾病.....	299
第三十八章	五官及皮膚常見的疾病.....	311
第三十九章	常見的兒童及青少年外科疾病.....	319
第 四十 章	乳幼兒、兒童及青少年的其他疾病.....	325
第四十一章	兒童及青少年被虐待症候群.....	331
第四十二章	嬰幼兒、兒童及青少年的急診與急救.....	333
第四十三章	兒童及青少年醫學之院內、國內、國際網路	337
第四十四章	兒童醫學、青少年醫學的未來走向.....	341
附 錄 一	嬰幼兒、兒童及青少年用藥等計算之參考.....	345
附 錄 二	本書常用縮寫之意義.....	401
附 錄 三	英文索引.....	415

嬰幼兒健康檢查的目的在對嬰幼兒的身體的、精神的、社會的，各方面是否達到最合適的成長及發育，必要時給予協助。

具體的目標如下：

1. 對嬰幼兒的成長、發育狀態之評估，必要時給予指導。
2. 新生兒期初次回來健診時特別注意其本人及家人的醫學的、家庭的、社會的狀況，對發現有問題者立即給予協助，並供給必要的俟後的健康管理、諮商等。
3. 週產期發生障害者，有時其後遺症遲至 3 個月、4 個月後才陸續出現，宜及時補救，比如復健等。
4. 早期發現一些慢性病如視力、聽力、語言、智力、情緒的障礙，以便早期治療並採取必要的預防措施，也不要忘了做必要的遺傳諮詢。

這些檢查通常與預防注射時同時進行。（表 1-1）

表1-1 各種疫苗內容物之特性

預防之疾病	內 容	
① 小兒麻痺 ② 麻疹 ③ 德國麻疹(風疹) ④ 結核(卡介苗) ⑤ 腮腺炎 ⑥ 水痘	活性減毒疫苗	
① 流行性感冒桿菌 ② 日本腦炎 ③ Weil 病 ④ 霍亂 ⑤ 狂犬病 ⑥ B 型肝炎	非 活 性 化 疫 苗	非活性性疫苗(狹義)
① 百日咳	(廣義)多成分疫苗(Component vaccine)	
① 百日咳 ② 破傷風	類毒素	

■ 參考文獻 ■

1. Zuckermen BS, Frank DA; Infancy and toddler years. In Levine MD, Carey WB, Wocker AC(eds). Developmental-Behavior Pediatrics. Philadelphia, W.B Sdunders 1992.

目前一般先進國家，學校在學生約佔總人口的 1/4 到 1/5，因此不只衛生，教育單位要重視，從事兒童醫療業務者更不可忽視。

理想的，要有學校保健法的根據，然後學校在醫療上的職位，要設專任校醫、學校牙醫、學校藥劑師、學校護理人員等，且有保健室的設置。

校醫及有關保健人員的職務

1. 從事學童、學生之健康診斷。包括：身高、體重、一般理學檢查、耳鼻喉科、眼科、驗糞、尿及寄生蟲卵（請參考兒童健康手冊）。
2. 根據健康診斷的結果，加以處置，並從事疾病的預防，以及預防保健的指導。
3. 平日對學童、學生做健康諮商。
4. 協助學校從事傳染病、食物中毒的預防及處置，並協助校長做隔離或停課的決定。（表 2-1，表 2-2）
5. 依校長、老師的要求，從事急救的工作。
6. 協助學校於教職員就職時的健康檢查及學童、學生入學時之健康診斷及智能檢查。
7. 定期從事學校教職員生的健康診斷。

表2-1 學校常見的傳染病

第1類	霍亂、傷寒、赤痢、副傷寒、疥瘡、猩紅熱、白喉、流行性腦脊髓膜炎、鼠疫、日本腦炎，及其他法定，非法定傳染病
第2類	流行性感冒、百日咳、麻疹、小兒麻痺、病毒性肝炎、腮腺炎、德國麻疹、水痘、咽頭眼結膜熱等。
第3類	結核病、流行性眼角結膜炎、急性出血性眼結膜炎（紅眼症）及其他急性傳染病。

表2-2 學校傳染病返校之時機

流行性感冒——一般情況良好，退燒2天後即可返校
小兒麻痺——急性期主要症狀消失，且沒有後遺症
病毒性肝炎——主要症狀消失後
百日咳——特有咳嗽消失後
麻疹——一般情況良好，退燒後3天
腮腺炎——唾液腺之腫脹消失後
德國麻疹——發疹消失後
水痘——發疹痂皮脫落後
咽頭眼結膜炎——一般情況良好，主要症狀消失兩天後

■ 參考文獻 ■

Wood DL *et al*: Accces to medical care for children and adolescent in the Unted States. 1990;86:666.

人類的 3 公尺長的雙鏈螺旋 DNA 被包圍在細胞核內的 46 個染色體上，用顯帶法更為清楚。

依大小排列第 1 對到第 22 對謂之常染色體，最後兩個謂之性染色體，在女性為 1 對 X，在男性為 1 個 X 1 個 Y。每個染色體都可分為短臂 (p arm) 以及長臂 (q arm)，中間隔以中心小體 (centromere)。

除了細胞核內有 DNA 外，細胞質的胞器亦含有 DNA。例如人類的粒線體 (mitochondria) 就有 10 條雙鏈螺旋的 DNA。

人類體細胞經常在進行有絲分裂，以促進細胞的新陳代謝。

但是生殖細胞卻存在性腺內，是由體細胞 (2N)，經由減數分裂而成生殖細胞 (N)，因此體細胞有成對的染色體，而生殖細胞卻只有單套的染色體。生殖細胞的減數分裂分為兩個階段，第一階段就將染色體減半；減數分裂過程中的成對染色體的交叉又分離，使來自父母的遺傳物質得以互相交換洗牌，因此造成子代間的差異。

一、染色體畸變 (chromosomal anomalies)

染色體的畸變，包括數目的異常以及構造的異常等。

1. 染色體數目的異常

正常細胞染色體是雙倍體：〔 diploid (2N) 〕，生殖細胞則為單

表3-1 常用的人類染色體顯帶法及其簡寫

簡寫	簡述
Q	Q 一帶
QFQ	使 quinacrine 的螢光 Q 顯帶法
QFH	使用 Hoechst 33258 的螢光 Q 顯帶法
G	G 顯帶法
GTG	先使用 trypsin 處理再染以 Giemsa 的 G 顯帶法
GAG	先使用 acetic saline 處理再染以 Giemsa 的 G 顯帶法
C	C 一帶
CBG	先使用 barium hydroxide 處理，再染以 Giemsa 的顯帶法
R	R 一帶
RFA	使用 acridine orange 處理的螢光 R 顯帶法
RHG	先加熱再染以 Giemsa 的 R 顯帶法
RBG	先使用 Brdu 以再染以 Giemsa 的 R 顯帶法
RBA	先使用 acridine orange 再染以 Brdu 的 R 顯帶法

表3-2 依家譜系圖判斷各種遺傳疾病之遺傳方式

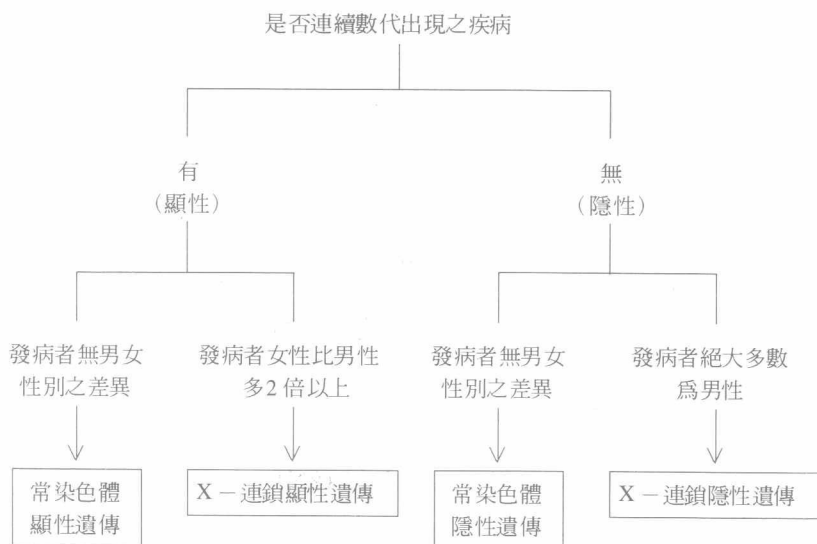


表3-3 常染色體異常之活產兒之代表性疾患

種類	常染色體異常之特徵	臨床特點
唐氏症 (Down Syndrome)	21 參染色體症 (95%) 轉位型 } (5%) 鑲嵌型 }	非進行性精神運動發育遲滯 眼瞼裂向上向外裂，兩眼間距寬，鼻樑塌，內眥贅皮，耳殼低位，巨大舌頭 斷掌（中貫手），第 5 指短縮 身體發育遲緩（尤其是四肢短小） 嬰兒期肌肉緊張度低下，稽延性黃疸 併發症 (註) 心臟：ECD, VSD, PDA, TOF 消化道：食道閉鎖，十二指腸閉鎖，巨腸症，鎖肛 白血病：一過性白血球增多症 較常見於高齡孕婦（>35 歲）
貓啼症候群 (Cat crying syndrome, cri du chat)	第 5 號染色體短臂缺損	小頭症 滿月樣臉 特異容貌 幼嬰時因咽頭發育不良故哭聲似貓啼 精神運動發育遲滯
Edwards 症候群	18 參染色體症	小頭、小顎、耳殼低位 手指屈曲內縮 肌肉緊張度增加 多在嬰幼兒期死亡 (98%)

註：ECD：心內墊缺損

VSD：心室中膈缺損

PDA：在開性動脈導管

TOF：法洛氏 4 合症

表3-4 性染色體異常之代表疾患

種類	性染色體異常之特徵	臨床特點
Turner 症候群	45, X	個子短小，蹠狀頸，手肘外翻，盾狀胸 新生兒期手、腳、背部淋巴性水腫 卵巢在出生時即已完全退化 無月經，FSH-LH↑ 併發症：大動脈縮窄，PDH 腎臟畸形 智能正常，但不出現女性第二性徵
Klinefelter 症候群	47, XXY	身高較長 睪丸小、精子之生成很小女性化乳房 FSH-LH↑ 智能較低

註：FSH：濾泡激素

LH：黃體素

倍體：〔haploid (N)〕。異乎此如三倍體〔triploidy, (3N)〕，等都不正常非雙倍體症 (aneuploidy)，如參染色體症 (trisomy)、單染色體症 (monosomy) 也都不正常。(表 3-1, 3-2, 3-3, 3-4)

2. 染色體構造的異常

計有 7 種構造異常：轉位 (translocation)、丟失 (deletion)、環狀染色體 (ring chromosome)、重複 (duplication)、倒轉 (inversion)、同臂染色體 (isochromosome)，及中心體片段 (centromere fragments)。

3. 其他種類的染色異常

(1) 鑲嵌體 (mosaicism)：同一個體內正常數目與不正常數目雙套染色體。

(2)雜合體 (*chimeras*)：同一個體內，存在著來自不同接合子的細胞系。

(3)單親雙倍染色體 (*uniparental disomy*)：成對的同條染色體均來自同一親代，如果這對染色體完全一樣，則謂之“同雙倍染色體” (*isodisomy*)。

二、單基因遺傳病

這些遺傳病符合 1865 年 Gregor Mendel 提出的遺傳律，故又稱為“孟氏遺傳病”，至今已知超過 6 千種單基因遺傳病被發現了。計分為“常染色體顯性遺傳病”、“常染色體隱性遺傳病”、“X-連鎖顯性遺傳病”、“X-連鎖隱性遺傳病”，各有其特徵。通常依家譜可初步判別其遺傳方式（見表 3-2）。亦有少數與 Y 染色體上的基因有關。

1. 常染色體顯性遺傳病

常染色體顯性遺傳的特點是如果親代一人得病，另一親代的基因型及表現型都正常時，假設這種病的穿透性及表現度都百分之百時，其子代不論兒子或女兒都有百分之五十的機會會得病，也有百分之五十的機會不得病。但是如果雙親都得同樣的顯性性時，其子代的分佈卻是不論兒子或女兒都有一半的機會與親代一樣得病，四分之一的機會是“雙劑量顯性” (*double-dose dominant*)，其表現型通常很嚴重，多半胎死胎中，如軟骨增生不全侏儒 (*achondroplasia*)，家族性高膽固醇血症；（但也有例外，如 Huntington 舞蹈症，其異合子與同合子的表現型幾乎一樣）；另外還有四分之一的機會其子女的基因型及表現型都正常，完全未得其不良遺傳。這種顯性遺傳的方式是垂直式的。而且有一些特點值得加以澄清。

- **Penetrance (穿透性)**：表示某種基因型表現出來的程度，充分的穿透性顯示基因型完全可由表現型表現出來。**non-penetrance** 會顯示跳代遺傳 (**skipped generation**)；有些晚發作的顯性病可能會很像 **non-penetrance**。
- **Expressivity (表現度)**：表示表現型的輕重度不同，甚至在不同家族內表現型的輕重度都不一樣。
- **Epistasis (上位影響)**：表示某基因受其等位基因甚至不同基因座的影響，這可解釋同一家族內的臨床表現不一樣。
- **Domains (基因主導體)**：同一蛋白不同 **Domains** 所受不同突變的影響，會造成同一蛋白質不同的功能，同一基因受不同突變的影響可造成不同的表現型。
- **New Mutations (新突變)**：可能是事先預測得到的，但大部份事先難以預測。每3萬到10萬活產嬰兒就會有一個發生新突變。
- **Pleiotropism (不同表現型)**：同一突變基因可造成很多不相干的表現型。
- **Germinal mosaicism (生殖細胞鑲嵌型)**：親代的生殖細胞有正常的有發生突變的，那發生突變的生殖細胞會造成子代的異常。
- **Paternal age effect (父齡之影響力)**：高齡父親有較高的機會造成常染色體顯性病的生殖細胞的突變。如軟骨增生不全侏儒 (**achondroplasia**)、**Apert** 症候群、**Marfan** 症候群等。

2. 常染色體隱性遺傳病

雙親是某種隱性病的帶病者，則其子代不論兒子或女兒均有25%的機會得病，25%的機會不得病也不帶病，50%的機會如親代會帶病。其得病均發生在同胞兄弟姊妹間，屬水平遺傳方式，較常見於血親通婚的家庭。這些多屬先天代謝異常，且無外表異常，故在新