

儿科 临床 新理论与实践

Erke Linchuang Xin Lilun Yu Shijian

主 编 杨思源
副主编 黄国英 孙 锟
黄 敏 王大为

儿科 临床 新理论与实践

Erke Linchuang Xin Lilun Yu Shijian

主 编 杨思源
副主编 黄国英 孙 锴
黄 敏 王大为

复旦大学出版社

图书在版编目(CIP)数据

儿科临床新理论与实践/杨思源主编. —上海:复旦大学出版社,2007.12
ISBN 978-7-309-05770-6

I. 儿… II. 杨… III. 小儿疾病-诊疗 IV. R72

中国版本图书馆CIP数据核字(2007)第155248号

儿科临床新理论与实践

主编 杨思源

出版发行 复旦大学出版社 上海市国权路579号 邮编 200433
86-21-65642857(门市零售)
86-21-65100562(团体订购) 86-21-65109143(外埠邮购)
fupnet@fudanpress.com http://www.fudanpress.com

责任编辑 肖英

总编辑 高若海

出品人 贺圣遂

印刷 同济大学印刷厂

开本 787×960 1/16

印张 17.5

字数 285千

版次 2007年12月第一版第一次印刷

印数 1—3 100

书号 ISBN 978-7-309-05770-6/R·1002

定价 35.00元

如有印装质量问题,请向复旦大学出版社发行部调换。

版权所有 侵权必究

编写者名单

(以姓氏笔画为序)

- | | |
|-----|------------------|
| 王 臻 | 复旦大学附属儿科医院 |
| 王大为 | 南京市儿童医院 |
| 朱光华 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 杨世伟 | 南京市儿童医院 |
| 杨思源 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 杨晓东 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 李 嫔 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 何威逊 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 沈 鸣 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 陆 权 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 陆燕芬 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 陈 径 | 复旦大学附属儿科医院 |
| 陈 超 | 复旦大学附属儿科医院 |
| 陈丽琴 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 陈秀玉 | 上海交通大学附属儿童医院 |
| 金燕樑 | 上海交通大学附属上海儿童医学中心 |
| 周 纬 | 上海交通大学附属上海儿童医学中心 |
| 周晓玉 | 南京医科大学附属南京儿童医院 |
| 胡 正 | 南京市儿童医院 |

- 郝 胜 上海交通大学附属儿童医院
袁 琳 复旦大学附属儿科医院
夏 敏 上海交通大学附属儿童医院
钱小青 南京医科大学附属南京儿童医院
徐 虹 复旦大学附属儿科医院
殷 蕾 上海交通大学附属上海儿童医学中心
黄 敏 上海交通大学附属儿童医院
黄国英 复旦大学附属儿科医院
黄晓东 上海交通大学附属上海儿童医学中心
黄绮薇 上海交通大学附属儿童医院
龚 群 上海交通大学附属儿童医院
龚振华 上海交通大学附属儿童医院
蒋 慧 上海交通大学附属儿童医院
蔡德培 复旦大学附属儿科医院
薛惠良 上海交通大学附属上海儿童医学中心

前言

为了帮助基层儿科临床工作者及时了解国内外的进展,在临床工作中能与时俱进,进一步提高业务水平,我们集体编写了这本《儿科临床新理论与实践》,希望与同道们共同学习,在现有的基础上再提高一步。本书着重临床上的热点,内容力求新颖、实用,但儿科学的内容浩如烟海,对各系统的疾病只能择其一二,未免挂一漏万。书中有的诊断方法国内尚未开展,有的新药国内尚未生产,作者仅提供信息。对国外的儿科学新动向亦尽量引述,可为同道们借鉴,以拓宽视角。由于我们的水平有限,不足之处尚望同道们批评指教,实属企盼。

上海市儿童医院 杨思源
上海交通大学附属

目 录

Contents

1. 小儿支气管哮喘的诊治新进展	1
1.1 哮喘的定义	1
1.2 哮喘的诊断	2
1.3 哮喘分期和病情严重程度评估	5
1.4 哮喘的管理和治疗	8
2. 儿童急性白血病	15
2.1 病因和机制	15
2.2 分类与分型	16
2.3 预后因素	16
2.4 临床特点	17
2.5 治疗进展	19
3. 儿童白血病和肿瘤的免疫治疗	25
3.1 机体抗肿瘤的免疫应答	25
3.2 非特异性的免疫治疗	27
3.3 抗原特异性主动免疫治疗	30
3.4 特异性抗体的被动免疫治疗	32

4. 肾病综合征的治疗	38
4.1 水肿的一般治疗	38
4.2 糖皮质激素的应用	39
4.3 免疫抑制剂的应用	40
4.4 抗凝治疗	42
4.5 血管紧张素转换酶抑制剂	43
4.6 免疫增强剂	43
5. 狼疮性脑病的诊治	45
6. 肾脏疾病的胎儿来源及其机制	47
7. 先天性肾积水的诊治	49
7.1 定义与分级	49
7.2 影像学诊断	50
7.3 转归及干预治疗	51
8. 儿童时期的消化性溃疡	54
8.1 发病机制新进展	54
8.2 诊断进展	57
8.3 治疗进展	59
9. 幼年特发性关节炎的药物治疗	67
9.1 非甾体类抗炎药物	67
9.2 改变病情的抗风湿药物	68
9.3 糖皮质激素的应用	71
9.4 生物制剂的应用	72
9.5 自体干细胞移植	74
9.6 联合治疗	74

10. 从心力衰竭说到肺炎心衰	78
10.1 交感-肾上腺的应变	78
10.2 肾素-血管紧张素-醛固酮系统(RAAS)	80
10.3 内皮素	81
10.4 抗利尿激素	82
10.5 细胞活素	82
10.6 利钠肽	83
10.7 先天性心脏病所致的心衰	84
10.8 新药物的探索	85
10.9 婴儿重症肺炎不致引起心衰	89
11. 肺动脉高压的治疗	93
11.1 针对肺血管收缩的治疗	93
11.2 同时拮抗肺血管收缩、重构及原位血栓形成的治疗	94
11.3 内皮祖细胞移植	94
12. 感染性心内膜炎	96
12.1 病原体检测	96
12.2 超声心动图检查	98
12.3 诊断标准	99
12.4 治疗	100
12.5 预防	101
12.6 研究的热点及问题	102
13. 室上性心动过速	104
13.1 临床表现	104
13.2 病因和诱因	105
13.3 SVT 发生机制.....	105
13.4 心电图	106
13.5 食管心房调搏术	106
13.6 治疗	108

14. 川崎病的流行病学特征、诊断与管理	112
14.1 川崎病的流行病学特征	112
14.2 川崎病合并心血管损害的诊断	114
14.3 川崎病的管理方案	115
15. 川崎病的诊断和治疗	118
15.1 临床表现	118
15.2 辅助检查	119
15.3 诊断和鉴别诊断	121
15.4 治疗	122
15.5 后期随访	124
16. 不完全川崎病的诊断与治疗	126
16.1 不完全川崎病的定义	126
16.2 不完全川崎病的临床症状	127
16.3 不完全川崎病的诊断与鉴别诊断	127
16.4 发热与冠状动脉瘤	128
16.5 不完全川崎病的诊断步骤	128
16.6 不完全川崎病疑似患儿的评估	129
16.7 IVIG 不反应的预测因素与激素治疗	131
17. 有关川崎病的几个问题	133
17.1 川崎病是否新近发现的新病种	133
17.2 肾上腺皮质激素可否作为川崎病的初始用药	134
17.3 耶尔森菌的假结核型可并发川崎病样综合征	136
18. 新生儿急性肺损伤	138
18.1 病因	138
18.2 发病机制	138
18.3 临床特征	139
18.4 诊断	139

18.5	鉴别诊断	140
18.6	治疗	141
19.	新生儿期糖皮质激素的使用	146
20.	早产儿视网膜病的病因及防治	148
20.1	ROP 的病因及高危因素	148
20.2	ROP 的预防	151
20.3	早期诊断	152
20.4	及时治疗	153
21.	国内新生儿外科的现状	156
21.1	胎儿期小儿外科疾病的诊断和围产期手术	156
21.2	新生儿脐膨出和腹裂	157
21.3	先天性膈疝	157
21.4	先天性食管闭锁	158
21.5	先天性巨结肠	158
21.6	新生儿肠穿孔	159
21.7	新生儿肠闭锁	159
21.8	先天性肛门闭锁	160
22.	性早熟	161
22.1	概念	161
22.2	分类	161
22.3	病因及发病机制	162
22.4	临床表现	166
22.5	实验室检查	169
22.6	治疗	171
23.	I 型糖尿病	176
23.1	糖尿病的病因学分类	176

23.2	流行病学	177
23.3	发病机制	177
23.4	糖尿病管理	178
23.5	美国糖尿病协会关于酮症酸中毒的临床治疗指导建议	180
24.	高危儿的早期干预	185
24.1	早期干预的定义	186
24.2	早期干预的重要性	186
24.3	早期干预和训练的科学依据	187
24.4	早期干预的类型和方法	188
24.5	建立婴幼儿期能力的干预	190
24.6	早期干预的程序	191
24.7	效果评定	192
24.8	早期干预的注意事项	192
25.	儿童心理行为障碍相关的疾病	194
25.1	注意缺陷多动障碍	194
25.2	抽动障碍	196
25.3	儿童情绪障碍	197
25.4	儿童品行障碍	203
25.5	儿童对立违抗性障碍	204
25.6	独生子女心理卫生	205
26.	儿童孤独症	207
26.1	流行病学	207
26.2	病因学	208
26.3	临床表现与诊断	209
26.4	治疗	210
27.	细菌性脑膜炎	213
27.1	发病机制	213

27.2	临床表现	214
27.3	鉴别诊断	214
27.4	并发症	216
27.5	辅助检查	217
27.6	治疗	218
28.	癫痫	221
28.1	分类	221
28.2	诊断	226
28.3	治疗	228
29.	儿科临床新病种	235
29.1	婴儿肉毒杆菌病	235
29.2	嗜酸粒细胞性脑膜炎	236
29.3	Hanta 病毒性肺综合征	237
29.4	婴儿一过性左心室肥厚性心肌炎	238
29.5	肝-肺综合征	239
29.6	慢性疲劳综合征	240
29.7	“虚患”综合征	241
29.8	急性播散性脑脊髓炎	243
29.9	一个被遗忘的致病菌——李斯特杆菌	244
30.	关于发热	247
30.1	隐性菌血症	248
30.2	隐性尿路感染	251
30.3	各年龄组发热患儿的处理	251
30.4	对发热本身的对症处理	255
30.5	发热惊厥	257
[附]	小儿心脏病学之母——海伦·陶西克 (Helen Brooke Taussig)	261

小儿支气管哮喘的诊治新进展

Recent advances in Diagnosis and Treatment of Bronchial Asthma in Childhood

支气管哮喘是小儿最常见的慢性非感染性呼吸系统疾病,据 2006 年版《全球哮喘倡议》(Global Initiative for Asthma, GINA)文件《哮喘管理和预防的袖珍本指南》(以下简称 2006 年版 GINA 指南)中称全世界大约有 3 亿哮喘患者,有证据表明在过去的 20 年里哮喘患病率呈明显上升,尤其在儿童。2002 年我国儿童哮喘流行病学调查显示:自 2000 年来的 2 年内患病率为 0.5%~3.0%,个别地区高达 5.0%。哮喘严重影响儿童的学习和生活,威胁其健康和生命,并已成为全球关注的公众卫生问题。

本文以循证医学为基础,综合国内外哮喘防治指南,尤其是 2006 年版 GINA 指南,就当前小儿支气管哮喘诊治中的若干问题作一概述,以诊治原则为主,尽可能贴近临床。

1.1 哮喘的定义

半个多世纪以来,哮喘的定义几经修改,这过程折射了人们对其认识的深化和更正,由此也带来治疗上的进步和药物的更新。1959~1962 年间哮喘定义为:发作性气道阻力增加,发作时双肺弥漫性、呼气相为主的哮鸣音,可在短时间内自行缓解或经药物治疗后缓解。这是一个基于对症状认识和以支气管解痉治疗为主体的定义。20 世纪 70 年代后,由于变态反应学的进展,尤其是免疫球蛋白 E(IgE)的发现、I 型变态反应机制的揭示,使哮喘定义发生了改变,哮喘被认为

是一种由 IgE 介导的 I 型变态反应性气道疾病,存在支气管反应性过度增高,临床表现支气管平滑肌痉挛和气道阻力增加。这一定义虽然肯定了支气管哮喘是一种变态反应性疾病,明确了支气管哮喘与 I 型变态反应的关系,但无法解释非过敏性哮喘的发病机制,并由此引发哮喘分类和治疗手段的争论。20 世纪 90 年代始,随着分子生物学和免疫学的进展,开始确立哮喘是一种慢性气道炎症的学说,并认识到支气管哮喘和过敏性鼻炎的密切关系,美国 Grossman 明确提出了“同一气道,同一疾病”的概念。

自 2002 年后至今,哮喘定义无明显改动。支气管哮喘是一种由多种细胞(如嗜酸性粒细胞、肥大细胞、T 淋巴细胞、中性粒细胞和气道上皮细胞等)和细胞组分共同参与的气道慢性炎症性疾病。这种慢性炎症使易感者对多种激发因子具有气道高反应性,出现广泛但程度不一的气流受限,并引起反复发作的喘息、气促、胸闷和咳嗽等症状,常在夜间和(或)清晨发作或加剧,多数患者可经治疗缓解或自行缓解。这一定义明确了哮喘的本质是气道慢性炎症,这种炎症的复杂性在于由多种细胞和细胞组分所参与,又有多种激发因子,并与机体易感性有关系。哮喘病理生理基础是气道高反应性,而症状并非单一喘息,尚有气促、胸闷和咳嗽。定义还指出了哮喘的转归,大部分可以治疗缓解或自行缓解,但尚不能治愈。

1.2 哮喘的诊断

诊断哮喘主要根据病史、症状和发作时体征,结合实验室检查、支气管舒张剂应用后的症状缓解,并强调鉴别诊断、排除其他引起喘息的疾病,以防漏诊和误诊。

1.2.1 诊断依据

2006 年版 GINA 指南用“这是哮喘吗?”引出哮喘的临床诊断,并将诱发哮喘的各种因素一一列出,以下是其推荐的诊断依据。

(1) 喘鸣 指呼气相高音调哨笛音,而不是痰鸣声。注意胸部体检正常并不能排除哮喘。

(2) 有以下任何病史者 注意强调的是“反复”两字。

1) 反复咳嗽,尤其在夜间加重。

2) 反复发作的喘鸣。

3) 反复发生的呼吸困难。

4) 反复出现的胸闷。

(3) 症状在夜间出现或加重,扰醒患儿。

(4) 症状出现或加重呈季节性。

(5) 患儿同时有湿疹、花粉症或哮喘和(或)其他变应性疾病的家族史。

(6) 上列症状在接触以下物质或在下列情况时出现或加重 动物毛皮、吸入化学物质、气温变化、尘螨、药物(阿司匹林、 β 受体阻滞剂)、运动、花粉、呼吸道(病毒)感染、烟雾、剧烈的情绪波动等。

(7) 予以平喘治疗后症状减轻。

(8) 患者的“感冒”常发展到肺部或持续 10 天以上才痊愈。

测定肺功能可以确定气流受限的严重程度、可逆性和变异性。应优先选用肺量仪测定,当给予支气管舒张剂后第一秒用力呼气量(FEV1)上升 $\geq 12\%$,提示存在所谓“可逆性气流受限”而支持哮喘的诊断,但并非每次测试时均可显示这种可逆性,故宜重复测定。峰流速(PEF)测定可以作为诊断和监测哮喘的重要手段,尽可能用患儿自备状态的正常的峰流速仪,以便与其以往测量的最佳值比较。昼夜 PEF 变异 $> 20\%$ 或日间 PEF 变异 $> 10\%$,提示哮喘诊断。PEF 的支气管舒张试验标准是吸入支气管舒张剂后 PEF 上升 $\geq 20\%$ 。

可以做过敏原皮肤试验或测定血清特异性 IgE,如为阳性则诊断哮喘的可能性增加,并由此可确定导致该患儿哮喘症状的危险因素。

1.2.2 诊断标准

根据 2003 年中华医学会儿科学分会呼吸学组制定的儿童哮喘防治常规,诊断标准如下。

(1) 反复发作喘息、气促、胸闷或咳嗽,多与接触变应原、冷空气、物理或化学性刺激,以及病毒性上、下呼吸道感染和运动等有关。

(2) 发作时双肺闻及弥漫性或散在的以呼气相为主的哮鸣音,呼气相延长。

(3) 支气管舒张剂有显著疗效。