

【临床常见疾病诊疗思维技巧丛书】

儿 科

常见病诊疗思维

ERKE CHANGJIANBING ZHENLIAO SIWEI

主 编 王一彪 王纪文



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

临床常见疾病诊疗思维技巧丛书

儿科常见病诊疗思维

ERKE CHANGJIANBING ZHENLIAO SIWEI

主 编 王一彪 王纪文

副主编 张兆华 刘建廷 宋彦文 单既良

编 者 (以姓氏笔画为序)

王一彪 王纪文 朱晓波 刘 丰
刘建廷 孙大庆 李 府 杨 杰
张 坤 张兆华 张瑞芹 陈 欧
金瑞峰 孟祥中 赵丽丽 赵翠芬
康跃峰

 人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

北 京

图书在版编目(CIP)数据

儿科常见病诊疗思维/王一彪,王纪文主编. —北京:人民军医出版社,2008.4
(临床常见疾病诊疗思维技巧丛书)
ISBN 978-7-5091-1678-4

I. 儿… II. ①王…②王… III. 小儿疾病:常见病—诊疗 IV. R72

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2008)第 037850 号

策划编辑:丁金玉 文字编辑:伦踪启 责任审读:张之生
出版人:齐学进
出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店
通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036
质量反馈电话:(010)51927270;(010)51927283
邮购电话:(010)51927252
策划编辑电话:(010)51927300—8033
网址:[www. pmmp. com. cn](http://www.pmmp.com.cn)

印刷:京南印刷厂 装订:桃园装订有限公司
开本:787mm×1092mm 1/16
印张:20.25 字数:491 千字
版、印次:2008 年 4 月第 1 版第 1 次印刷
印数:0001~3500
定价:48.00 元

版权所有 侵权必究
购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

内 容 提 要

本书由高等医学院校附属医院具有丰富临床经验的儿科专家教授编写。全书共分 14 章,以儿科常见病临床诊断标准和治疗原则为基础,结合自己多年临床诊治经验,详细介绍了在临床诊断,治疗过程中的思维方法。具有思维符合逻辑、方法简明实用、针对性强的特点,对于启迪儿科医学生及低年资医师正确的临床诊疗思维,提高诊疗技术水平很有帮助。

前 言

疾病的诊断就像法官断案一样,如何从病人提供的病史、医师的体格检查、辅助检查获得的信息中剔除无用的、甚至是假象的信息,通过医师丰富的临床经验,符合逻辑的推理判断,得出正确的临床诊断,使病人得到恰当的治疗,恢复健康是临床医师的天职。疾病的治疗遵循一定的原则,同一疾病的不同阶段、病人的年龄、合并症情况不同,治疗方法也不同。为帮助临床医学学生、临床医师迅速提高诊断、治疗水平,在医疗实践中提高综合思维能力,少走弯路,减少误诊、漏诊,我们组织部分高等医学院校附属医院具有丰富临床经验的专家编写了本书。

本书包括儿科常见病、多发病的诊断标准和治疗原则、诊疗过程中的临床思维、容易引起误诊疾病的鉴别点等。该书的特点是结合作者的实践经验,不仅写出了疾病的诊断标准、治疗原则,更重要的是从不同的侧面写出如何理解这些标准和原则,而不是机械的去死记、照搬、套用这些标准和原则。希望本书能给临床医学生以及广大的临床医师提供一些实用性的帮助。

由于我们水平有限,本书难免存在缺点和不当之处,请读者批评指正。

主 编

2007 年 10 月

目 录

第 1 章 营养和营养障碍疾病	(1)
第一节 维生素营养障碍	(1)
一、维生素 A 缺乏病	(1)
二、维生素 B ₁ 缺乏症	(2)
三、营养性维生素 D 缺乏	(3)
四、晚期维生素 K 缺乏症	(6)
第二节 蛋白质-能量营养障碍	(7)
一、蛋白质-能量营养不良	(7)
二、小儿单纯性肥胖	(9)
第三节 微量元素障碍	(10)
一、锌缺乏	(10)
二、碘缺乏	(11)
第 2 章 小儿心理发育障碍和青春期健康的特殊问题	(13)
第一节 儿童抑郁症	(13)
第二节 小儿多动症	(14)
第三节 多发性抽动症	(16)
第 3 章 新生儿与新生儿疾病	(19)
第一节 新生儿窒息	(19)
第二节 新生儿缺氧缺血性脑病	(20)
第三节 新生儿颅内出血	(22)
第四节 胎粪吸入综合征	(24)
第五节 新生儿肺透明膜病	(25)
第六节 新生儿黄疸	(27)
第七节 新生儿溶血病	(30)
第八节 新生儿感染性疾病	(32)
一、新生儿败血症	(32)
二、新生儿感染性肺炎	(34)
三、新生儿破伤风	(35)
四、新生儿巨细胞病毒感染	(37)
五、先天性弓形虫感染	(38)
六、新生儿衣原体感染	(39)
七、先天性梅毒	(40)
第九节 新生儿寒冷损伤综合征	(42)



第十节 新生儿出血症	(43)
第十一节 新生儿低血糖和高血糖	(45)
一、新生儿低血糖	(45)
二、新生儿高血糖	(46)
第十二节 新生儿电解质紊乱	(47)
一、低钙血症	(47)
二、低镁血症	(48)
三、低钠血症	(49)
四、低钾血症	(50)
第十三节 新生儿休克	(51)
第十四节 新生儿脐部疾病	(53)
一、脐炎	(53)
二、脐疝	(54)
第十五节 新生儿产伤性疾病	(55)
一、臂丛神经麻痹	(55)
二、产伤骨折	(56)
第十六节 先天性肌斜颈	(57)
第十七节 新生儿坏死性小肠结肠炎	(58)
第4章 遗传代谢性疾病	(61)
第一节 染色体病	(61)
一、唐氏综合征	(61)
二、先天性卵巢发育不全综合征	(62)
三、先天性睾丸发育不全综合征	(64)
第二节 遗传代谢性疾病	(65)
一、苯丙酮尿症	(65)
二、肝豆状核变性	(66)
第5章 免疫性疾病	(68)
第一节 支气管哮喘	(68)
第二节 风湿热	(73)
第三节 儿童类风湿病	(77)
第四节 过敏性紫癜	(80)
第五节 川崎病	(83)
第六节 幼年强直性脊柱炎	(86)
第6章 感染性疾病	(90)
第一节 病毒感染	(90)
一、麻疹	(90)
二、脊髓灰质炎	(93)
三、水痘	(97)
四、传染性单核细胞增多症	(98)



五、流行性腮腺炎	(100)
第二节 细菌感染	(101)
一、中毒性细菌性痢疾	(101)
二、败血症	(103)
第三节 结核病	(105)
一、概述	(105)
二、原发型肺结核	(109)
三、急性粟粒性肺结核	(111)
四、结核性脑膜炎	(112)
第四节 念珠菌病	(115)
第五节 寄生虫病	(117)
一、蛔虫病	(117)
二、蛲虫病	(120)
三、钩虫病	(121)
第7章 消化系统疾病	(123)
第一节 口腔炎	(123)
第二节 胃食管反流及反流性食管炎	(124)
第三节 胃炎和消化性溃疡	(127)
一、胃炎	(127)
二、消化性溃疡	(129)
第四节 先天性肥厚性幽门狭窄	(132)
第五节 肠套叠	(134)
第六节 先天性巨结肠	(136)
第七节 小儿腹泻	(138)
第八节 胰腺炎	(145)
第九节 胆系感染	(147)
第十节 急性腹膜炎	(148)
第8章 呼吸系统疾病	(150)
第一节 急性上呼吸道感染	(150)
第二节 急性感染性喉炎	(153)
第三节 急性支气管炎	(155)
第四节 急性毛细支气管炎	(157)
第五节 支气管肺炎	(160)
第六节 特发性肺含铁血黄素沉着症	(165)
第七节 气管、支气管异物	(167)
第9章 心血管系统疾病	(170)
第一节 先天性心脏病	(170)
一、房间隔缺损	(170)
二、室间隔缺损	(172)



三、动脉导管未闭	(175)
四、法洛四联症	(177)
五、肺动脉瓣狭窄	(180)
六、完全性大动脉转位	(183)
七、完全性肺静脉异位引流	(184)
八、永存动脉干	(185)
第二节 病毒性心肌炎	(187)
第三节 小儿心肌病	(190)
一、扩张型心肌病	(190)
二、肥厚型心肌病	(193)
三、限制型心肌病	(195)
第四节 原发性心内膜弹力纤维增生症	(196)
第五节 感染性心内膜炎	(198)
第六节 小儿心律失常	(201)
一、过早搏动	(201)
二、阵发性室上性心动过速	(202)
三、室性心动过速	(203)
四、房室传导阻滞	(205)
第七节 充血性心力衰竭	(207)
第八节 心包炎	(210)
一、急性心包炎	(210)
二、慢性缩窄性心包炎	(212)
第九节 小儿高血压	(213)
第十节 肺动脉高压	(216)
第十一节 马方综合征	(218)
第 10 章 泌尿系统疾病	(220)
第一节 急性肾小球肾炎	(220)
第二节 肾病综合征	(222)
第三节 乙型肝炎病毒相关肾炎	(224)
第四节 泌尿道感染	(225)
第五节 肾小管酸中毒	(226)
第六节 溶血尿毒综合征	(228)
第七节 急性肾功能衰竭	(228)
第 11 章 造血系统疾病	(231)
第一节 营养性贫血	(231)
一、营养性缺铁性贫血	(231)
二、营养性巨幼红细胞性贫血	(233)
第二节 溶血性贫血	(235)
第三节 出血性疾病	(237)



一、特发性血小板减少性紫癜	(237)
二、血友病	(239)
三、弥散性血管内凝血	(242)
第四节 感染性贫血	(244)
第五节 骨髓增生异常综合征	(245)
第六节 再生障碍性贫血	(247)
第七节 儿童肿瘤	(250)
一、急性白血病	(250)
二、郎汉斯细胞组织细胞增生症	(254)
三、恶性组织细胞病	(256)
四、恶性淋巴瘤	(258)
第 12 章 神经肌肉系统疾病	(263)
第一节 癫痫与痫性发作	(263)
第二节 化脓性脑脊髓膜炎	(267)
第三节 病毒性脑炎和脑脊髓膜炎	(270)
第四节 脑性瘫痪	(272)
第五节 吉兰-巴雷综合征	(273)
第 13 章 内分泌系统疾病	(277)
第一节 生长激素缺乏症	(277)
第二节 中枢性尿崩症	(278)
第三节 性早熟	(280)
第四节 先天性甲状腺功能减低症	(281)
第五节 甲状腺功能亢进症	(282)
第六节 肾上腺皮质功能不全	(283)
第七节 儿童期糖尿病	(284)
第 14 章 小儿急救	(287)
第一节 急性中毒	(287)
一、总论	(287)
二、食物中毒	(289)
三、有机磷农药中毒	(293)
第二节 小儿惊厥	(297)
第三节 急性颅内压增高征	(301)
第四节 心跳呼吸骤停	(308)
第五节 感染性休克	(310)

营养和营养障碍疾病

第一节 维生素营养障碍

一、维生素 A 缺乏病

维生素 A 缺乏病是由于体内缺乏维生素 A 而引起的全身上皮细胞角质变性。多见于婴幼儿,维生素 A 缺乏主要表现为眼结合膜与角膜干燥,暗光下视力差、毛囊角化,故又称干眼病,夜盲症。

【诊断依据】

1. 病史 长期低维生素 A 及低胡萝卜素、低脂肪膳食摄入史及慢性疾病。

2. 临床表现

(1)眼部表现:为维生素 A 缺乏症的早期表现,夜盲或暗光中视物不清,眼结合膜与角膜干燥,严重者角膜软化、溃疡、穿孔可致失明。

(2)皮肤表现:皮肤干燥,脱屑,以后角化增生,阻塞毛囊,皮肤呈鸡皮或鱼鳞状,以伸侧为重,毛发枯黄,易脱落,指甲失去光泽。

(3)各系统黏膜上皮感染表现:以呼吸道及泌尿系反复感染或迁延性感染多见。

3. 辅助检查

(1)年长儿最敏感方法:测定暗适应能力降低。

(2)血浆维生素 A 测定:婴幼儿正常水平为 $300 \sim 500 \mu\text{g/L}$,年长儿和成人为 $0.3 \sim 2.25 \text{ mg/L}$,低于 $200 \mu\text{g/L}$ 可诊断为维生素 A 缺乏, $200 \sim 300 \mu\text{g/L}$ 为亚临床状态缺乏可疑。

(3)新鲜中段尿上皮细胞计数: >3 个/ mm^3 ,或尿沉淀中高倍镜可见过多上皮角质细胞。

(4)血浆视黄醇结合蛋白测定:低于正常范围。

【诊断中的临床思维】 长期动物性食物摄入不足,有各种消化道疾病或慢性消耗性疾病史,急性传染病史等情况下应积极考虑本症的诊断。如果出现夜盲或干眼病等眼部特异性表现,以及皮肤的症状和体征时,诊断本病并不困难。在诊断本病时了解患儿饮食习惯和所在地区,食物的来源比较重要,维生素 A 在动物性食物如乳类、蛋类和动物内脏中含量丰富,在不发达地区由于此类食物供应较少,易患本病。



【治疗】

1. 治疗原则 积极寻找病因,改善饮食,应尽早进行维生素 A 的补充治疗。
2. 一般处理 去除病因,改善饮食,补充富含维生素 A 的食物。
3. 药物治疗 补充维生素 A,轻症口服补充维生素 A 7.5~15mg/d,分 2~3 次服用。重症如眼症状严重、发展迅速或同时患有腹泻、肝病者,可先用深部肌内注射维生素 AD 制剂 0.5~1ml,1/d。3~5d 后病情好转即改口服。
4. 眼部处理 应用抗生素眼药水。当角膜出现软化和溃疡时,可采用抗生素眼药水与消毒鱼肝油交替滴眼,约 1h1 次,每日不少于 20 次。

【治疗中的临床思维】

1. 重视原发病的治疗,平时注意膳食营养平衡,经常食用富含维生素 A 的食物,如乳类、蛋类和动物内脏。
2. 经维生素 A 治疗后,临床症状好转快,夜盲常于 2~3d 后明显改善,干眼症状 3~5d 消失,角膜干燥、毕脱斑 1~2 周后消失,角膜病变也渐好转,皮肤过度角化需 1~2 个月方痊愈。
3. 治疗角膜软化和溃疡时,动作要轻柔,勿压迫眼球,以免引起角膜穿孔,虹膜、晶状体脱出。
4. 易于产生维生素 A 缺乏的患儿,如麻疹、慢性腹泻、长期感染消耗性疾病等,应及时补充维生素 A,注意适时减量以免发生中毒。

二、维生素 B₁ 缺乏症

维生素 B₁ 缺乏症又称脚气病,维生素 B₁ 为水溶性维生素,是体内生物催化剂,以辅酶形式参加多种酶系活动,尤在糖类氧化产能中起重要作用。维生素 B₁ 缺乏,临床表现以消化系统、神经系统和心血管系统的症状为主。

【诊断依据】

1. 病史 有长期食用精白米面史,有煮饭加碱、去掉米汤的烹调史,长期食用鱼、贝史,居住地区有维生素 B₁ 缺乏症流行史。
2. 临床表现
 - (1)消化道症状:多见于婴儿,如食欲减退、腹泻、呕吐、腹胀、便秘及肝大等。
 - (2)神经系统症状:脑炎型为烦躁不安、尖叫、昏迷、惊厥。神经炎型为周围性瘫痪、声嘶、失音、呛奶、肌张力低下、腱反射消失。
 - (3)心血管系统症状:主要表现为心功能不全。

3. 辅助检查

- (1)维生素 B₁ 测定:正常为 $100 \pm 50 \mu\text{g/L}$, $<40 \mu\text{g/L}$ 为缺乏症。
- (2)尿维生素 B₁ 排出量:正常为 $40 \sim 100 \mu\text{g}/24\text{h}$, $<20 \mu\text{g}/24\text{h}$ 为缺乏症。

【诊断中的临床思维】 多数维生素 B₁ 缺乏症通过病史、临床表现结合实验室检查诊断并不困难,但是临床工作中在缺乏必要检查的情况下容易把一些症状相似的疾病误诊,需要与以下疾病进行鉴别。

1. 慢性砷中毒 小儿误食含砷农药的物品,误服过量的卡巴砷及中药雄黄等均可引起砷中毒;砷对消化道有直接腐蚀作用,也引起血管平滑肌痉挛,从而引起一系列的临床症状。
2. 神经系统感染 临床表现包括发热、头痛以及其他颅内高压综合征、抽搐、意识改变和



局灶性神经症状、体征等。脑脊液的变化在中枢神经系统感染的诊断和鉴别诊断中具有重要意义。

3. 卟啉症 以光感性皮肤损害、腹痛、神经精神症状为主要特征。实验室检查可能出现明显异常结果。必须正确地选择和解释检查项目,来确定或排除卟啉症的诊断。

【治疗】

1. 一般处理 积极治疗原发病,去除病因,多吃粗杂粮,培养不挑食习惯。

2. 药物治疗 补充维生素 B_1 ,轻症每日口服 5~10mg,症状消失后改为 1~5mg 维持数日;重症可用 10 mg 肌内或静脉注射,3/d;合并急性心力衰竭时,用 50~100mg 静脉注射,3h1 次。

3. 对症治疗 重症患儿在补充维生素 B_1 的同时,应注意对症处理,惊厥患儿应给予止惊处理,心力衰竭患儿应给予强心治疗。

【治疗中的临床思维】

1. 积极寻找致病原因,处理原发病,一般患儿经药物治疗后各种症状消失。

2. 在补充维生素 B_1 治疗的同时,还应补充全部其他 B 族维生素。

3. 母乳喂养的本病患者,母子双方均需维生素 B_1 治疗。

4. 对于重症患儿的治疗,在补充维生素 B_1 的同时,应该充分重视合并症的处理,并严密观察病情的变化。

5. 目前暂未见维生素 B_1 中毒的报道,本病患者对 500mg 维生素 B_1 静脉注射耐受良好。但罕见情况下,可致过敏反应。

三、营养性维生素 D 缺乏

(一)营养性维生素 D 缺乏佝偻病

营养性维生素 D 缺乏佝偻病是由于儿童体内维生素 D 不足使钙、磷代谢紊乱,产生的一种以骨骼病变为特征的全身慢性营养性疾病。典型的表现是生长着的长骨干骺端和骨组织矿化不全,维生素 D 不足使成熟骨矿化不全,则表现为骨质软化症。

【诊断依据】

1. 病史 有围生期维生素 D 不足史;日照不足;膳食中维生素 D 摄入不足,即使纯母乳喂养亦易发维生素 D 缺乏;生长速度快的婴儿、早产儿致维生素 D 相对不足;疾病影响等。

2. 临床表现 初期表现为非特异性神经精神症状,以后逐渐出现骨骼改变。

(1)非特异性症状:多见 6 个月以内,特别是 3 个月以下的婴儿。多为神经兴奋性增高的表现,如易激惹、烦闹、汗多刺激头皮而摇头,枕部脱发。

(2)骨骼改变体征:6 个月龄以内的婴儿以颅骨改变为主,前囟边较软,颅骨薄,指压可有乒乓球样的感觉。6 个月龄以后方盒样头型,串珠肋,手足镯,鸡胸,肋膈沟或郝氏沟,开始站立或行走的小儿可出现股骨、胫骨、腓骨弯曲,形成严重的膝内翻、膝外翻。患儿坐与站立后,因韧带松弛可致脊柱畸形。

3. 辅助检查

(1)血磷初期下降,活动期下降明显,恢复期回升最早。

(2)血钙初期可正常,活动期下降,恢复期回升晚于血磷。

(3)碱性磷酸酶初期即上升,活动期上升明显,恢复期下降。



(4)血清 25-(OH)D 水平测定。

(5)X 线检查初期可见长骨干骺端的临时钙化带模糊、变薄,骨皮质变薄,骨小梁略稀疏。活动期干骺端增宽、凹陷呈环口状,临时钙化带呈毛絮状改变,骨皮质模糊,骨质明显稀疏,骨骺与干骺端之间距离增宽可达 3~8mm,严重者干骺端消失。恢复期临时钙化带再出现,骨小梁增多且致密,骨干周围骨膜增生,骨骺与干骺端之间距离逐渐缩短。严重者可遗留骨畸形。

【诊断中的临床思维】 早期诊断,及时治疗,避免发生骨骼畸形。依据维生素 D 缺乏的病因、临床表现、血生化及骨骼 X 线检查可明确诊断。血清 25-OHD₃ 水平测定为最可靠的诊断标准。但在无条件进行血清 25-OHD₃ 水平测定时,多以血生化与骨骼 X 线的检查来进行诊断。

1. 与佝偻病的体征相似的疾病鉴别

(1)黏多糖病:可出现多发性骨发育不全,主要依据骨骼的 X 线变化及尿中黏多糖的测定作出诊断。

(2)软骨营养不良:是一种遗传性软骨发育障碍,出生时即可见四肢短、头大、前额突出、腰椎前突、臀部后凸。根据特殊的体态及骨骼 X 线作出诊断。

(3)脑积水:因颅内压增高,可见前囟饱满紧张,骨缝分离,颅骨叩诊有破壶声,严重时两眼向下呈落日状。头颅 B 超、CT 检查可作出诊断。

2. 与佝偻病的体征相同而病因不同的鉴别

(1)低血磷维生素 D 佝偻病:为肾小管重吸收磷及肠道吸收磷的原发性缺陷所致。佝偻病的症状多发于 1 岁以后,因而 2~3 岁后仍有活动性佝偻病表现;血钙多正常,血磷明显降低,尿磷增加。对用一般治疗剂量维生素 D 治疗佝偻病无效时应与本病鉴别。

(2)远端肾小管性酸中毒:患儿骨骼畸形显著,身材矮小,有代谢性酸中毒,多尿,碱性尿,除低血钙、低血磷外,血钾亦低,血氨增高,并常有低血钾症状。

(3)维生素 D 依赖性佝偻病:为常染色体隐性遗传,可分二型:①为肾脏 1-羟化酶缺陷,使 25-OHD₃ 转变为 1,25-(OH)₂D₃ 发生障碍,血中 25-(OH)D₃ 浓度正常。②为靶器官 1,25-(OH)₂D₃ 受体缺陷,血中 1,25-(OH)₂D₃ 浓度增高。两型临床均有严重的佝偻病体征,低钙血症、低磷血症,碱性磷酸酶明显升高及继发性甲状旁腺功能亢进。

(4)肾性佝偻病:由于先天或后天原因所致的慢性肾功能障碍,多于幼儿后期症状逐渐明显,形成侏儒状态。

(5)肝性佝偻病:急性肝炎、先天性肝外胆管缺乏或其他肝脏疾病时,循环中 25-(OH)D₃ 可明显降低,出现低钙血症、抽搐和佝偻病体征。

【治疗】

1. 一般治疗 加强护理,合理喂养,坚持户外活动,防止并发症。

2. 药物治疗

(1)以口服为主,一般剂量为维生素 D1 500~2 500U/d,或阿法骨化醇(1,25-(OH)₂D₃) 0.5~2.0μg,1 个月后改预防量 400U/d。

(2)大剂量维生素 D 与治疗效果无正比例关系,不缩短疗程,与临床分期无关。

(3)当重症佝偻病有并发症或无法口服者可大剂量肌内注射维生素 D 20 万~30 万 U1 次,3 个月后改预防量。

【治疗中的临床思维】

1. 除采用维生素 D 治疗外,应注意加强营养,及时添加其他食物,坚持每日户外活动。



2. 孕母在围生期应多户外活动,食用富含钙、磷、维生素 D 以及其他营养素的食物。妊娠后期适量补充维生素 D(800U/d)有益于胎儿贮存充足维生素 D,以满足生后一段时间生长发育的需要。

3. 婴幼儿期预防的关键在日光浴与适量维生素 D 的补充。

4. 早产儿、低出生体重儿、双胎儿生后 2 周开始补充维生素 D 为 800U/d,3 个月后改预防剂量。足月儿生后 2 周开始补充维生素 D 400U/d,至 2 岁。夏季户外活动多,可暂停服用或减量。一般可不加服钙剂。

(二)营养性维生素 D 缺乏性手足搐搦症

维生素 D 缺乏性手足搐搦症是维生素 D 缺乏性佝偻病的伴发症状之一,多见于 6 个月以内的小婴儿。当血清钙低于 1.75mmol/L 时,神经肌肉兴奋性增高,即可出现惊厥和手足搐搦等症状,故本病又称维生素 D 缺乏性手足搐搦症。

【诊断依据】

1. 病史 多见于人工喂养儿、早产儿、双胎及低出生体重儿,日光照射不足,膳食钙不足,平日有易惊、多汗等病史,多在冬末春初发病。

2. 临床表现 主要为惊厥、喉痉挛和手足搐搦,并有不同程度的活动期佝偻病的表现。

(1)隐匿型:血清钙多在 $1.75\sim 1.88\text{mmol/L}$,没有典型发作的症状,但可通过刺激神经肌肉而引出体征。面神经征、腓反射阳性、陶瑟征阳性。

(2)典型发作:血清钙低于 1.75mmol/L 时可出现惊厥、喉痉挛和手足搐搦。

①无热惊厥:突然发生四肢抽动,两眼上窜,神志不清,发作时间可短至数秒钟,或长达数分钟以上,发作停止后意识恢复。

②手足搐搦:可见于较大婴儿、幼儿,突发手足搐搦呈弓状,双手呈腕部屈曲状,手指伸直,拇指内收掌心,强直痉挛;足部踝关节伸直,足趾同时向下弯曲。

③喉痉挛:婴儿多见,喉部肌肉及声门突发痉挛,呼吸困难,有时可突然发生窒息,严重缺氧甚至死亡。3 种症状以无热惊厥为最常见。

3. 辅助检查 血清钙 $< 1.75\text{mmol/L}$,血磷正常或者稍低,血清碱性磷酸酶增高。

【诊断中的临床思维】 在诊断时应与下列疾病鉴别。

1. 其他无热惊厥性疾病

(1)低血糖症:常发生于清晨空腹时,有进食不足或腹泻史,重症病例惊厥后转入昏迷,一般口服或静脉注射葡萄糖注射液后立即恢复,血糖常低于 2.2mmol/L 。

(2)低镁血症:常见于新生儿或年幼婴儿,常有触觉、听觉过敏,引起肌肉颤动,甚至惊厥、手足搐搦,血镁常低于 0.58mmol/L 。

(3)婴儿痉挛症:起病于 1 岁以内,呈突然发作,头及躯干、上肢均屈曲,手握拳,下肢弯曲至腹部,伴点头状搐搦和意识障碍,发作数秒或数十秒自停,伴智力异常,脑电图有高幅异常节律。

(4)原发性甲状腺功能减退:表现为间歇性惊厥或手足搐搦,间断几天或数周发作 1 次,血磷升高 $> 3.2\text{mmol/L}$,血钙降至 1.75mmol/L 以下,碱性磷酸酶正常或稍低,颅骨 X 线可见基底节钙化灶。

2. 中枢神经系统感染 脑膜炎、脑炎、脑脓肿等大多伴有发热和感染中毒症状,精神萎靡,食欲差等。体弱婴幼儿反应差,有时可不发热。有颅内压增高体征及脑脊液改变。

3. 急性喉炎 大多伴有上呼吸道感染症状,也可突然发作,声音嘶哑伴犬吠样咳嗽及吸



气困难,无低血钙症状,钙剂治疗无效。

【治疗】

1. 治疗原则 止惊、补钙、补维生素 D。

2. 急救处理

(1) 氧气吸入。

(2) 迅速控制惊厥或喉痉挛,立即注射苯巴比妥钠或用 10% 的水合氯醛溶液保留灌肠。治疗喉痉挛则先将舌尖扯出,行人工呼吸,必要时行气管插管。

3. 钙剂治疗 应立即给予 10% 葡萄糖酸钙注射液 5~10ml 加 10%~20% 葡萄糖注射液 10~20ml 稀释后缓慢静脉注射并监测心率,每日注射 1~3 次,连用 2~3d。稳定后可改口服钙剂。

4. 维生素 D 治疗 补充钙剂 3~5d 后可给维生素 D 剂,由小量开始,以免诱发低钙。

【治疗中的临床思维】

1. 母亲应口服适量钙剂和维生素 D。

2. 应用氯化钙时间不宜过长,以免发生医源性酸中毒。

3. 补充维生素 D 剂要避免剂量过大而致维生素 D 中毒。

4. 如果血清镁 $< 0.75 \text{ mmol/L}$, 可用 25% 硫酸镁每次 0.1ml/kg, 静脉滴注或肌肉注射, 每 6h 1 次。1d 后改用镁 $3 \text{ mg}/(\text{kg} \cdot \text{d})$, 分 3~4 次口服。

5. 喉痉挛的急救措施首要的是立即行气管内插管,使气道通畅、输氧,待喉痉挛缓解后再补钙剂。无法插管,用大号注射针头行环甲膜穿刺,使气道与外界相通,以防窒息。然后用注射器推注空气和氧气,同时给鼻导管吸氧。

四、晚期维生素 K 缺乏症

晚期维生素 K 缺乏症又称婴儿期维生素 K 缺乏症,临床特征为母乳喂养儿突然发生急性或亚急性颅内出血,或其他部位出血,并伴有进行性贫血。多于出生后 1~2 个月发病。

【诊断依据】

1. 病史 多见于纯母乳喂养的婴儿,慢性腹泻、营养不良或长期接受全静脉营养者,是否有先天性胆道闭锁和长期口服抗生素、磺胺类药等病史。

2. 临床表现

(1) 本病见于生后 10d 至 1 岁的婴儿,以 1~2 个月龄多见。

(2) 表现为急性或亚急性颅内出血、呕血、便血、皮下出血及注射部位出血不止等,多伴进行性贫血,可有发热、黄疸。

3. 辅助检查

(1) 凝血酶原时间和部分凝血活酶时间均延长,血小板正常。

(2) 测定活性 II 因子与 II 因子总量比值 < 1 时提示维生素 K 缺乏。

(3) 免疫学方法直接测定无活性凝血酶原,阳性提示维生素 K 缺乏。

(4) 应用维生素 K 后,凝血酶原时间可于 6~24h 改善或恢复。

【诊断中的临床思维】

1. 追问病史 本病几乎都可找到病因,长期腹泻,消化道紊乱可致维生素吸收不良,长期口服磺胺类药物或抗生素,可抑制肠道细菌合成维生素;严重肝脏疾病,发生凝血酶原减低。

可有一种病因或几种病因同时存在。有时未及时添加辅食,母子交叉感染患乙型病毒性肝炎,在此基础上腹泻,服用抗生素,引起该病。

2. 临床表现 不少患儿以颅内出血表现为主,而皮肤黏膜出血及贫血往往被忽视,延误诊治。

3. 需与以下疾病鉴别

(1)新生儿消化道出血:多表现为呕血或便血,出血量较少时可仅表现为大便隐血试验阳性。钡餐、钡灌肠及气钡双重造影可助于检出病因,内镜检查的检出率较高,并可进行活检。

(2)血小板减少性紫癜:出血症状以自发性皮肤紫癜、淤斑、牙龈出血最多见,也可合并其他部位出血。血象、骨髓检查及血小板抗体的测定均可帮助鉴别诊断。

(3)弥散性血管内凝血:多见于早产儿、合并低氧血症、酸中毒、败血症及休克等的危重病儿,但是晚期维生素 K 缺乏症患儿则见于健康儿。

(4)血友病:本病有家族成员发病史,其共同特点为终生在轻微损伤后发生长时间出血。凝血时间、活化部分凝血活酶时间延长,凝血酶原消耗不良,凝血活酶生成试验异常。

【治疗】

1. 病因治疗 长期腹泻应用抗生素者,应给予维生素 K_1 $50\sim 100\mu\text{g}/\text{d}$,或每月肌内注射维生素 K_1 1.0mg ;患阻塞性黄疸或乳儿肝炎综合征者,肌内注射维生素 K_1 $1\sim 3\text{mg}/\text{d}$,连用 3d。

2. 对症治疗 出血者应用静脉注射维生素 K_1 $1\sim 5\text{mg}/\text{d}$,连用 5d;严重者输注新鲜冰冻血浆 $10\sim 20\text{ml}/\text{kg}$ 。颅内出血者依据病情给予小剂量的脱水剂;颅脑 CT 扫描证实为硬膜下血肿而致反复抽搐者,可择期行外科手术。

【治疗中的临床思维】

1. 母孕期应用干扰维生素 K 代谢的药物者,应在妊娠最后 3 个月期间及分娩前各肌内注射 1 次维生素 K_1 $10\text{mg}/\text{次}$ 。

2. 所有新生儿出生后立即给予维生素 K $0.5\sim 1\text{mg}$ 肌内注射 1 次。

3. 应用双香豆素、水杨酸盐过量而出血者,可用大剂量维生素 K_1 $10\sim 50\text{mg}$ 静脉注射,同时停用该药。

4. 天然脂溶性维生素 K_1 无毒性,但过大剂量偶可引起短暂的高凝血酶原血症。合成性水溶性维生素 K_3 有毒性,可使未成熟儿、G6PD 缺乏的新生儿产生高胆红素血症及胆红素脑病核黄疸。

第二节 蛋白质-能量营养障碍

一、蛋白质-能量营养不良

营养不良主要是由于蛋白质、热量摄入不足或消耗增多引起。常见于 3 岁以下婴幼儿。

【诊断依据】

1. 病史 有喂养不当或消化系统疾病、慢性消耗性疾病史,或有低出生体重。早产、双胎、多胎需要营养相对多,因吸吮、吞咽、消化功能差导致营养不良。

2. 临床表现