

儿科 诊疗精粹

主 编 余孝良
副主编 张宝林

 人民卫生出版社

110993

人民卫生出版社

儿科诊疗精粹

主 编 余孝良

副主编 张宝林

编 者 (按姓氏笔画为序)

万伍卿	尹 飞	王仁静	王秀英
毛定安	许 毅	刘宜宾	刘家伟
李书芬	李长纲	余孝良	何庆南
肖政祥	张宝林	岳少杰	周克英
周佩芳	易著文	赵维玲	徐正谷
谢宗德			

298/2203

儿 科 诊 疗 精 粹

主 编：余孝良
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](http://www.pmph.com)
E - mail: pmph @ pmph. com
印 刷：三河市宏达印刷厂
经 销：新华书店
开 本：787×1092 1/16 印张：25.5
字 数：542千字
版 次：2000年6月第1版 2000年6月第1版第1次印刷
印 数：00 001—4 000
标准书号：ISBN 7-117-03732-6/R·3733
定 价：40.00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）

前 言

21 世纪科学技术发展日新月异，我们欣喜地看到，儿科临床实践得益于新理论、新方法的指导也取得了更大的进步，许多疾病的预后和转归发生了根本性的变化。同时，我们在接诊基层医院转诊的患儿时也痛心地发现一些诊断概念和治疗方法已经过时，部分患儿还错过了抢救的最佳时机，作为儿科工作者的一种责任感和使命感油然而生，要编写一部实用性强、内容简明扼要、观点新颖的儿科医生实用性书籍，奉献于同道以造福于儿童。经过参编人员的共同努力，这一愿望终成现实。

此书编写历时数载，几易其稿，总感到难以追赶知识更新脚步，加之作者的知识广度有限，难免挂一漏万，真诚欢迎广大读者不吝批评指正。

湖南医科大学 余孝良 张宝林

2000 年 6 月于长沙

目 录

第一章 儿科常用诊疗新技术	1
第一节 小儿全肠外营养.....	1
第二节 聚合酶链反应在儿科临床中的应用.....	2
第三节 心血管疾病的介入性治疗.....	3
一、动脉导管未闭堵塞术.....	3
二、房间隔缺损闭合术.....	4
三、肺动脉瓣狭窄成形术.....	4
四、先天性主动脉缩窄成形术.....	5
五、房间隔造口术.....	5
六、射频导管消融术.....	5
第四节 小儿高频通气.....	6
第二章 小儿液体疗法	8
第一节 小儿体液平衡特点.....	8
一、体液的总量及其分布.....	8
二、体液的电解质组成.....	8
三、水的交换.....	8
四、体液调节功能差.....	9
第二节 水、电解质和酸碱平衡紊乱.....	9
一、脱水.....	9
二、电解质紊乱.....	10
三、酸碱平衡紊乱.....	13
第三节 液体疗法常用的液体.....	16
一、电解质液.....	16
二、非电解质液.....	16
三、儿科常用几种混合液的组成和张力.....	16
四、口服补盐液.....	17
第四节 液体疗法的临床应用.....	17

一、婴幼儿腹泻的液体疗法	17
二、婴幼儿肺炎的液体疗法	18
三、新生儿时期的液体疗法	19
四、营养不良伴腹泻患儿的液体疗法	19
第三章 儿科疾病与遗传	21
第一节 总论	21
一、遗传病的分类	21
二、遗传病的传递方式	22
三、遗传病的诊断	23
四、遗传病的预防	24
五、遗传病的治疗	25
第二节 常染色体畸变综合征	26
一、21 三体综合征	26
二、其他主要的常染色体畸变疾病	27
第三节 性染色体畸变综合征	29
一、先天性卵巢发育不全综合征	29
二、先天性睾丸发育不全症	30
第四节 遗传代谢性疾病	30
一、苯丙酮尿症	31
二、肝糖原累积症	33
三、半乳糖血症	34
四、肝豆状核变性	36
五、粘多糖病	38
第四章 心理卫生与儿科临床	41
第一节 儿童心理卫生的一般问题	41
一、优生是儿童心理卫生的基础	41
二、适宜的信息刺激有益于儿童心理健康	42
三、母爱是儿童心理健康的重要营养	42
四、家庭育儿方式与儿童心理卫生	42
五、年龄特征和个性特征与儿童心理卫生	43
第二节 不同年龄阶段儿童心理卫生	43
一、乳儿期儿童心理卫生	43
二、婴儿期儿童心理卫生	44
三、幼儿期儿童心理卫生	44

四、童年期儿童心理卫生	45
第三节 儿科临床中的心理卫生	45
一、儿童疾病过程中的心理社会因素	46
二、儿童期常见的心理疾病	46
三、儿童的不良习惯	50
四、儿童心身疾病	50
第五章 新生儿与新生儿疾病	52
第一节 概论	52
一、新生儿分类	52
二、影响胚胎与胎儿生长发育的因素	53
第二节 正常足月新生儿的特点与护理	54
一、解剖生理特点	54
二、新生儿护理要点	59
第三节 早产儿的特点与护理	60
一、解剖生理特点	60
二、早产儿护理要点	62
第四节 新生儿窒息	64
第五节 新生儿缺氧缺血性脑病	67
第六节 吸入综合征	71
第七节 新生儿感染性肺炎	72
第八节 新生儿肺透明膜病	75
第九节 新生儿 TORCH 感染	79
第十节 新生儿败血症	82
第十一节 新生儿破伤风	86
第十二节 新生儿坏死性小肠结肠炎	87
第十三节 新生儿黄疸	90
第十四节 新生儿母子血型不合溶血病	94
第十五节 新生儿硬肿症	97
第十六节 新生儿颅内出血	100
第十七节 新生儿出血症	102
第十八节 新生儿持续肺动脉高压	104
第十九节 新生儿产伤	106
第六章 营养性疾病	109
第一节 营养不良	109

第二节 维生素 A 缺乏病	111
〔附〕 维生素 A 中毒	112
第三节 维生素 B ₁ 缺乏症	112
第四节 烟酸缺乏病	113
第五节 核黄素缺乏病	114
第六节 维生素 B ₆ 缺乏及依赖病	115
第七节 维生素 C 缺乏病	116
第八节 维生素 D 缺乏性佝偻病	116
第九节 维生素 D 缺乏性手足搐搦症	119
第十节 维生素 E 缺乏症	119
第十一节 小儿肥胖症	120
第十二节 微量元素缺乏	121
一、锌缺乏	121
二、铜缺乏	122
三、硒缺乏	123
四、镁缺乏	123
第七章 消化系统疾病	125
第一节 先天性胃肠道疾病	125
一、先天性肥厚性幽门狭窄	125
二、先天性巨结肠	126
三、先天性肝纤维化	127
第二节 免疫性胃肠道疾病	128
一、克罗恩病	128
二、非特异性溃疡性结肠炎	130
三、肢皮炎性肠病	132
第三节 功能性胃肠道疾病	132
一、贲门失弛缓症	132
二、幽门痉挛	133
三、肠痉挛	134
四、蛋白丢失性胃肠病	134
第四节 感染性胃肠道疾病	135
一、感染性腹泻	135
二、急性坏死性肠炎	137
第五节 其他	138
一、消化性溃疡	138

二、胃食管反流·····	139
三、婴儿肠套叠·····	140
四、急性胰腺炎·····	141
第八章 呼吸系统疾病·····	144
第一节 急性上呼吸道感染·····	144
第二节 支气管哮喘·····	146
第三节 肺部疾病·····	150
一、肺炎概论·····	150
二、病毒性肺炎·····	152
三、细菌性肺炎·····	155
[附] 化脓性胸膜炎(脓胸)·····	158
四、肺炎支原体肺炎·····	159
五、衣原体肺炎·····	161
六、真菌性肺炎·····	161
七、卡氏肺囊虫肺炎·····	163
八、肺脓肿·····	164
九、特发性肺含铁血黄素沉着症·····	165
十、先天性肺囊肿·····	167
十一、肺隔离症·····	168
十二、肺发育不全及肺未发育·····	169
第九章 心血管系统疾病·····	171
第一节 小儿心血管疾病诊断方法·····	171
第二节 先天性心脏病·····	173
一、室间隔缺损(室缺)·····	173
二、房间隔缺损·····	175
三、动肺导管未闭·····	176
四、肺动脉口狭窄·····	177
五、主动脉缩窄·····	178
六、法洛四联症·····	179
七、完全性大动脉错位·····	180
八、三尖瓣下移畸形·····	181
九、三尖瓣闭锁·····	182
十、总动脉干·····	183
十一、冠状动脉瘘·····	184

第三节 后天性心脏病	184
一、病毒性心肌炎	184
二、原发性心肌病	186
三、急性心包炎	188
四、感染性心内膜炎	189
第四节 心律失常	190
一、窦性心动过速	190
二、窦性心动过缓	191
三、过早搏动	191
四、阵发性室上性心动过速	192
五、阵发性室性心动过速	194
六、心房扑动及颤动	195
七、预激综合征	196
八、房室传导阻滞	196
第五节 心内膜弹力纤维增生症	197
第六节 充血性心力衰竭	198
第十章 泌尿系统疾病	202
第一节 肾小球疾病	202
一、分类	202
二、急性肾小球肾炎	206
三、急进性肾小球肾炎	209
四、慢性肾小球肾炎	211
五、IgA 肾病	212
六、肾病综合征	214
第二节 肾小管疾病	217
一、肾小管性酸中毒	217
二、Fanconi 综合征	219
三、特发性高钙尿症	220
四、Bartter 综合征	221
第三节 药物性肾损害	223
第四节 其他肾脏疾病	226
一、乙型肝炎病毒相关肾炎	226
二、溶血尿毒综合征	227
三、过敏性紫癜性肾炎	228
第五节 尿路感染	229

第六节 先天性肾脏疾病	230
一、肾脏髓质囊性病	230
二、多囊肾	231
三、肾动脉肌纤维增殖症	231
四、Alport 综合征	232
第十一章 血液病及肿瘤	234
第一节 贫血的分类和诊断要点	234
第二节 营养性贫血	236
一、缺铁性贫血	236
二、营养性巨幼红细胞性贫血	238
三、其它营养性贫血	240
第三节 骨髓衰竭	241
一、纯红细胞再生障碍性贫血	241
二、再生障碍性贫血	242
三、先天性再生障碍性贫血	244
四、骨髓增生异常综合征	244
第四节 溶血性贫血	245
一、分类	245
二、红细胞膜缺陷溶血性贫血	248
三、血红蛋白病	249
四、红细胞酶缺陷溶血性贫血	253
五、自身免疫性溶血性贫血	256
六、微血管病性溶血性贫血	258
第五节 红细胞增多症	259
一、真性红细胞增多症	259
二、继发性红细胞增多症	259
第六节 白细胞疾病	260
一、白细胞减少和粒细胞缺乏症	260
二、遗传性粒细胞功能异常疾病	262
三、慢性肉芽肿病	262
四、白细胞增多和类白血病反应	263
五、嗜酸性粒细胞增多症	263
第七节 血小板疾患	265
一、原发性血小板减少性紫癜	265
二、继发性血小板减少性紫癜	267

三、血小板增多症·····	268
四、血小板功能缺陷病·····	269
第八节 凝血障碍性疾病·····	271
一、血友病甲·····	271
二、血友病乙·····	273
三、血友病丙·····	274
四、血管性假性血友病·····	274
第九节 白血病·····	276
一、概述·····	276
二、急性白血病·····	278
三、慢性白血病·····	283
第十节 恶性淋巴瘤·····	284
一、霍奇金淋巴瘤·····	284
二、非霍奇金淋巴瘤·····	287
第十一节 神经母细胞瘤·····	290
第十二节 组织细胞增生性疾病·····	292
一、朗格汉斯细胞组织细胞增生症·····	293
二、恶性组织细胞病·····	295
第十二章 神经系统及肌肉系统疾病·····	298
第一节 小儿惊厥·····	298
第二节 小儿脑水肿·····	302
第三节 神经系统感染性疾病·····	306
一、急性细菌性脑膜炎·····	306
二、病毒性脑炎·····	310
三、隐球菌脑膜炎·····	311
四、急性中毒性脑病·····	313
五、瑞氏综合征·····	314
六、脑脓肿·····	316
第四节 先天性神经系统发育不全·····	317
一、头小畸形·····	317
二、先天性脑积水·····	317
三、原发性蛛网膜下腔出血·····	318
第五节 神经系统其他疾病·····	319
一、癫痫·····	319
二、脑性瘫痪·····	324

三、急性感染性多发性神经根炎·····	325
四、颅内肿瘤·····	326
第六节 神经肌肉疾病·····	327
一、进行性肌营养不良·····	327
二、脊髓性肌萎缩·····	329
三、重症肌无力·····	329
第七节 神经系统遗传性疾病·····	332
一、戈谢病·····	332
二、尼曼-皮克病·····	332
第八节 小儿急性偏瘫·····	333
 第十三章 结缔组织病·····	335
第一节 风湿热·····	335
第二节 川崎病·····	337
第三节 幼年型类风湿病·····	338
 第十四章 内分泌疾病·····	341
第一节 甲状腺功能减低症·····	341
第二节 生长激素缺乏症·····	344
第三节 儿童时期的糖尿病·····	346
第四节 性早熟·····	354
第五节 尿崩症·····	356
 第十五章 免疫缺陷病·····	360
第一节 免疫反应的种类·····	360
第二节 原发性免疫缺陷病·····	360
一、分类·····	360
二、临床表现·····	361
三、诊断·····	362
四、治疗·····	363
第三节 获得性免疫缺陷综合征·····	364
 第十六章 小儿传染病·····	366
第一节 病毒性传染病·····	366
一、麻疹·····	366
二、风疹·····	367

三、水痘·····	368
四、流行性腮腺炎·····	369
五、脊髓灰质炎·····	369
六、巨细胞病毒感染·····	370
七、传染性单核细胞增多症·····	372
第二节 细菌性传染病·····	373
一、白喉·····	373
二、百日咳·····	374
三、细菌性痢疾·····	375
四、猩红热·····	376
第三节 真菌性疾病·····	377
一、念珠菌病·····	377
二、组织胞浆菌病·····	378
三、曲菌病·····	379
第四节 寄生虫病·····	380
一、蛔虫病·····	380
二、蛲虫病·····	381
三、钩虫病·····	381
四、肺吸虫病·····	382
五、弓形虫病·····	383
第五节 小儿结核病·····	384
一、概述·····	384
二、原发性肺结核·····	387
三、支气管内膜结核·····	388
四、结核性胸膜炎·····	389
五、肠结核·····	390
六、肝结核·····	391
七、结核性脑膜炎·····	392
八、先天性结核病·····	395

第一章 儿科常用诊疗新技术

第一节 小儿全肠外营养

※

※

当患儿的肠道不能履行消化与吸收功能时,完全由静脉提供所需要的全部营养素及能量以满足机体代谢需要的营养支持名为全肠外营养(total parenteral nutrition, TPN)。过去曾称为静脉高营养。

营养制剂从 40 年代开始应用于临床。初期的 TPN 氮源为水解蛋白,到 70 年代逐渐被结晶氨基酸溶液所取代,80 年代又逐渐发展出小儿专用氨基酸。随着医学科学水平提高和制药工业的发展,近年来采用乳化脂肪代替部分葡萄糖提供热量,包括全面氨基酸、脂肪乳剂、矿物质、多种维生素及微量元素在内的静脉营养制剂开始应用于临床。在发达的西方国家,肠外营养应用已十分普遍,逐渐发展成为医疗上的重要治疗措施之一,甚至发展到家庭肠外营养。

小儿特别是新生儿新陈代谢率相对较成人快,体内能量储备很有限,仅供很短时期的消耗,早产儿器官发育不成熟,甚至不能吮吸及吞咽,因而很容易出现营养供应和支持不当,造成机体的抵抗力下降,导致疾病。小儿尤其一岁以内的婴儿,营养不良可以影响脑的发育,导致永久性智力损害。某些学者注意到住院病人中约 30%~50% 处于蛋白质-能量营养不良(PEM)状态。如果按照惯例仅仅给予他们葡萄糖和电解质,那是很大的错误,这样病人会进入一种分解代谢状态。早期静脉输入足量的蛋白质和热量,能降低死亡率,促使患儿早日康复及缩短住院时间;借助于全肠外营养极低出生体重儿可望得到存活。

TPN 实施的方式包括中心静脉插管及经周围静脉输液两种形式。中心静脉插管适用于无法进食,需要长期(>1 月)营养支持的小儿、危重患儿,以及没有可使用的外周静脉或皮肤病变不能进行外周静脉穿刺的病人。此方法是在严密消毒下,从锁骨下静脉或颈内/外静脉穿刺,放入一根特殊导管(硅橡胶等原料制作),直至上腔静脉水平。中心静脉插管时必须严格按照操作要求进行,这是减少插管时并发症的重要措施。静脉导管留置后必须认真观察与护理,减少感染、血栓性静脉炎,空气栓塞等并发症。传统 TPN 输液以多个玻璃瓶为容器,经一条或数条输液管道同时或相继输注,这种方式目前已被“全合一”输液方式所代替,即将各种营养液的一天用量在无菌操作台内混合在一个静脉营养液

袋中,然后在密闭的输液系统中连续输注。“全合一”营养液包括葡萄糖、氨基酸、脂肪乳剂、微量元素、维生素及电解质。其中葡萄糖和脂肪主要供给能量,氨基酸主要供给蛋白质合成所需要的氨基酸或氮。一般小儿常用氨基酸 $2.0\text{g/kg}\cdot\text{d}$,脂肪乳以 $2\sim 4\text{g/kg}\cdot\text{d}$ 为宜,输入量应逐渐增加,同时应根据患儿病情、所需热卡、液体量、电解质水平等及时调整 TPN 处方中的各种成分,以获得最佳营养支持的效果。

小儿 TPN 常见并发症有胆汁郁积,其病因至今未完全明了,多见于早产儿,与出生体重及使用肠外营养的时间长短有关,患儿出现黄疸及肝肿大。代谢紊乱如低钾、低磷、高血糖、低血糖、脂肪超负荷等都是全肠外营养的代谢并发症。如能做到根据小儿的具体情况选择合理的营养液配方;在输液时使用输液泵,保证营养液在 $12\sim 24$ 小时内均匀输入;注意观察患儿胃肠功能恢复情况,适时地由全肠外营养过渡到部分肠外营养、经口摄食,TPN 的并发症是可以避免的。

(谢宗德)

第二节 聚合酶链反应在儿科临床中的应用

※

※

聚合酶链反应(PCR)技术,为一种新的 DNA 诊断方法,是近年分子生物学技术领域出现的突破性变革。自 1985 年由美国的 Mullis 首创以来,由于它快速、敏感、准确,同时无需放射性同位素标记的探针和印迹杂交那样需要繁杂费时的步骤,几个小时即可使目的 DNA 扩增到惊人的程度,因而在临床上已得到了广泛应用。

【PCR 原理】

PCR 是利用 DNA 聚合酶依赖于 DNA 模板的特性,在体外系统中引发一对引物间的 DNA 双链的合成过程。这一全过程在三个不同温控步骤的若干次循环(包括变性、退火、引物的延伸)后,可使目的基因数量在数小时内扩增为原来的 10^6 倍。

【临床应用】

1. 遗传性疾病的诊断 1986 年 Saiki 等首先运用 PCR 与位点特异的寡核苷酸探针结合,对镰状细胞贫血的等位基因突变进行分析及其等位基因变异鉴定。我国张基增用 PCR 方法直接进行 α 地中海贫血纯合子的检出和 β 地中海贫血基因型诊断。对其他遗传性疾病,如苯丙酮尿症、鸟氨酸氨甲酰转移酶缺陷症、精氨酸琥珀酸血症、瓜氨酸血症、异常血红蛋白症、凝血酶异常症,家族性淀粉样变性疾病、Duchenne 型进行性肌营养不良、家族性慢性进行性舞蹈病等,运用 PCR 基因诊断已基本获得成功。

2. 基因治疗 是治疗严重危害人口健康素质的遗传病的根本方法。目前已在腺苷脱氨酶缺乏症、甲型血友病及戈谢病上取得了初步成果。

3. 癌细胞的检测和癌基因的研究 癌症病人术后,运用 PCR 可评估是否仍有癌细胞的残留或转移。也可用来检测化疗后的残留白血病细胞,早期诊断脑膜白血病。通过对癌基因及肿瘤特异性基因重排的检测,对白血病进行基因分型。

4. 感染性疾病的病原诊断 PCR 技术快速、敏感,故对某些难以培养或需较长时

间培养才能获得的病原体感染的诊断尤为合适。它不仅能检测正在生长的病原体,并能确定既往感染,也能检出长期潜伏的病原体,且取材不受限制,咽拭子、血、粪便及体腔液均可。目前,呼吸道合胞病毒,腺病毒、巨细胞病毒、轮状病毒、肝炎病毒、人类免疫缺陷病毒,柯萨奇病毒等病毒感染;结核杆菌、弯曲菌、军团菌、大肠杆菌、百日咳杆菌、痢疾杆菌等细菌感染;支原体、衣原体、疟原虫、黑热病利什曼、弓形体、丝虫、血吸虫等其他微生物感染,均可运用 PCR 技术进行快速准确的病原诊断,这是以往任何培养、分离、免疫及血清学等方法很难做到的。

(尹 飞)

第三节 心血管疾病的介入性治疗

※

※

1966 年 Rashkind 和 1967 年 Porstmann 分别首次报告球囊房间隔造口术和动脉导管未闭堵塞术,为先天性心脏病介入治疗(interventional therapies in congenital heart disease)奠定了基础。1982 年 Kan 经皮球囊肺动脉瓣成形术(percutaneous balloon pulmonary valvuloplasty, PBPV)获得成功,进一步拓宽了介入治疗的范围。随着诊治导管技术的发展,近年来,先天性心脏病及心律失常的介入治疗成为心血管疾病治疗中最重要的进展之一。以下介绍几种小儿心血管疾病介入治疗。

一、动脉导管未闭堵塞术

【适应证与禁忌证】 经动脉泡沫塑料堵塞法堵塞动脉导管未闭(patent ductus arteriosus, PDA)适用于 PDA 直径小于 1cm 或小于股动脉直径、年龄大于 5 岁的儿童。经静脉双盘堵塞法适用于各型 PDA,体重大于 5kg 的患儿。重度肺动脉高压有右向左分流者忌用。

【介入方法】 1967 年 Porstmann 通过心导管经动脉将泡沫塑料塞堵于动脉导管部位获得成功,我国 80 年代初期开始应用和推广该法。由于该法不适宜在 5 岁以下小儿中实施,1976 年 Rashkind 开始研制适合该类患儿的其他方法,1978 年创造经静脉双盘堵塞法。

1. 经动脉泡沫塑料堵塞法(Porstmann 法) 先将细长的纤维钢丝设法从股动脉端插入并穿过动脉导管,经右心再由静脉端拉出,建立股动-静脉钢丝轨道。再将预先制备的泡沫塑料塞沿轨道钢丝由动脉端送至动脉导管,使塞子停留在正确位置予以堵塞。即刻听诊如杂音消失表明栓塞成功,重复主动脉弓部造影证实疗效。

2. 经静脉双盘堵塞法(Rashkind 法) 该法采用双盘闭合器,将直径 12~17mm 的两个泡沫圆盘分别固定在相连的两个弹性支架上,形成双伞状结构。压缩两个圆盘后从股静脉通过导管系统置入,导管头部通过 PDA 后推出第一个圆盘关闭主动脉端,回拉导管推出第二个圆盘关闭肺动脉端,两盘被其间的弹力结构牵拉固定在 PDA 两端,关闭 PDA。