

儿科

常见疑难疾病的诊治 与特殊用药

主编 姚裕家



 人民卫生出版社

儿科常见疑难疾病的 诊治与特殊用药

主 编 姚裕家

副主编 贾苍松 周同甫 毛 萌

人 民 卫 生 出 版 社

图书在版编目 (CIP) 数据

儿科常见疑难疾病的诊治与特殊用药/姚裕家主编.
北京: 人民卫生出版社, 2000

ISBN 7-117-03680-X

I. 儿… II. 姚… III. ①小儿疾病: 疑难病-
诊疗 ②小儿疾病: 疑难病-用药法 IV. R72

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2000)第 13966 号

儿科常见疑难疾病的诊治与特殊用药

主 编: 姚裕家

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: 北京市安泰印刷厂

经 销: 新华书店

开 本: 850×1168 1/32 印张: 20

字 数: 494 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 7-117-03680-X/R·3681

定 价: 35.00 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)

编 者

(按姓氏笔画排列)

万朝敏	王 峥	王泽蓉	王美若
王晓阳	王德成	王增贵	毛 萌
刘 震	向承发	华益民	李 强
李炜如	李钦伯	肖侠明	汪凤兰
吴康敏	陈 娟	陈永秀	郑德元
金仲和	周 密	周同甫	杨崇礼
郝爱华	唐 瑟	高 举	夏礼勤
姚裕家	钱幼琼	贾苍松	符仁义
熊 英	薛德厚		

前

言

当今，随着科学技术的突飞猛进，医药学也取得了迅速的发展。人们对疾病的认识不断加深，新药物、新疗法层出不穷，临床诊断、治疗疾病的水平也逐渐提高。然而，由于疾病种类的变迁和临床表现不典型病例的增多，导致疑难病仍是临床医师诊治的难点。在工作中，不少儿科医务人员和医学生反映希望有一本认识疑难病的参考书，以指导临床实践。有鉴于此，我们组织本院儿科各专业的专家、教授和常年在临床工作、经验丰富的高年资医师编写了本书。

本书重点突出了诊断、治疗和特殊用药，尽可能详细、透彻地进行叙述。对于病因、发病机理等内容则在概述中简明介绍。在疾病诊断内容中，强调儿科常见疑难疾病的诊断标准和鉴别诊断。在治疗内容中，除对一般治疗措施进行简要叙述外，强调特殊用药的药物药理作用和临床应用注意事项。在力求反映儿科领域新进展基础上，突出临床实用性。

限于作者认识水平，书中难免存在错误和不当之处，恳请广大读者批评指正，以便再版时加以改进。

姚裕家

于华西医科大学附属第二医院儿科

1999年9月

目 录

第一章 新生儿疾病	(1)
第一节 新生儿缺氧缺血性脑病	(1)
第二节 胎粪吸入综合征	(6)
第三节 新生儿溶血病	(10)
第四节 新生儿肺出血	(16)
第五节 新生儿血小板减少性紫癜	(19)
第六节 新生儿出血症	(22)
第七节 新生儿颅内出血	(25)
第八节 新生儿败血症	(29)
第九节 新生儿感染性肺炎	(32)
第十节 新生儿结膜炎	(37)
第十一节 新生儿葡萄球菌性烫伤皮肤综合征	(40)
第十二节 新生儿坏死性小肠结肠炎	(42)
第十三节 新生儿硬肿症	(46)
第十四节 新生儿呼吸暂停	(51)
第十五节 新生儿湿肺	(54)
第十六节 新生儿肺透明膜病	(56)
第十七节 婴儿猝死综合征	(61)
第二章 营养性疾病	(64)
第一节 营养不良	(64)
第二节 单纯肥胖症	(69)
第三节 抗维生素 D 佝偻病	(74)

第四节	维生素 A 缺乏症	(78)
第五节	维生素 A 中毒	(81)
第六节	碘缺乏病	(83)
第七节	锌缺乏症	(86)
第三章	消化系统疾病	(90)
第一节	持续性腹泻	(90)
第二节	肠吸收不良综合征	(98)
第三节	小儿消化性溃疡	(100)
第四节	小儿胃食管反流	(104)
第五节	梅克尔憩室	(108)
第六节	溃疡性结肠炎	(109)
第七节	急性胰腺炎	(113)
第八节	化脓性肝脓肿	(116)
第四章	呼吸系统疾病	(120)
第一节	支气管哮喘	(120)
第二节	金黄色葡萄球菌肺炎	(128)
第三节	呼吸道合胞病毒肺炎	(131)
第四节	腺病毒肺炎	(134)
第五节	肺炎支原体肺炎	(136)
第六节	真菌性肺炎	(140)
第七节	特发性肺含铁血黄素沉着症	(142)
第八节	卡氏肺囊虫肺炎	(144)
第九节	特发性肺纤维化	(147)
第十节	先天性肺囊肿	(149)
第十一节	脱屑性间质性肺炎	(151)
第五章	心血管系统疾病	(154)
第一节	法洛四联症	(154)
第二节	完全性大动脉转位	(160)
第三节	心内膜弹力纤维增生症	(166)

第四节	慢性缩窄性心包炎	(169)
第五节	感染性心内膜炎	(171)
第六节	扩张型心肌病	(180)
第七节	小儿肺心病	(183)
第八节	川崎病	(191)
第九节	室性心动过速	(197)
一、	特发性室性心动过速	(200)
二、	Q-T 间期延长综合征	(202)
第十节	室上性心动过速	(205)
一、	宽 QRS 室上性心动过速	(209)
二、	预激综合征	(212)
三、	紊乱性房性心动过速	(215)
四、	慢性房性心动过速	(216)
第十一节	病态窦房结综合征	(217)
第十二节	多发性大动脉炎	(224)
第六章	泌尿生殖系统疾病	(230)
第一节	急性肾小球肾炎	(230)
第二节	乙型肝炎病毒相关肾炎	(233)
第三节	肾病综合征	(235)
第四节	IgA 肾病	(239)
第五节	肾结核	(241)
第六节	尿路结石症	(246)
第七节	溶血尿毒综合征	(250)
第八节	泌尿道感染	(252)
第九节	肾小管酸中毒	(258)
第十节	急性肾功能衰竭	(261)
第七章	血液及肿瘤疾病	(268)
第一节	缺铁性贫血	(268)
第二节	营养性巨幼红细胞性贫血	(280)

第三节	单纯性红细胞再生障碍性贫血·····	(284)
第四节	遗传性球形红细胞增多症·····	(288)
第五节	地中海贫血·····	(291)
第六节	红细胞 6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏症 ·····	(296)
第七节	自身免疫性溶血性贫血·····	(300)
第八节	伊文综合征·····	(303)
第九节	骨髓增生异常综合征·····	(305)
第十节	郎罕细胞组织细胞增生症·····	(309)
第十一节	恶性组织细胞病·····	(313)
第十二节	粒细胞减少症和粒细胞缺乏症·····	(317)
第十三节	嗜酸粒细胞增多·····	(321)
第十四节	过敏性紫癜·····	(323)
第十五节	特发性血小板减少性紫癜·····	(327)
第十六节	血友病·····	(333)
第十七节	急性白血病·····	(339)
附:	先天性白血病·····	(359)
第十八节	颈部淋巴结炎·····	(360)
第十九节	恶性淋巴瘤·····	(364)
第二十节	神经母细胞瘤·····	(375)
第二十一节	肾母细胞瘤·····	(381)
第二十二节	畸胎瘤·····	(387)
第二十三节	肝母细胞瘤·····	(390)
第二十四节	脑肿瘤·····	(392)
第八章	神经肌肉系统疾病·····	(397)
第一节	中枢神经系统炎性疾病·····	(398)
第二节	脑病·····	(409)
第三节	脑积水·····	(412)
第四节	小儿偏瘫综合征·····	(416)
第五节	脑性瘫痪·····	(420)

第六节	癫痫·····	(425)
第七节	智力低下·····	(443)
第八节	急性弛缓性瘫痪·····	(451)
第九节	肌肉疾病·····	(457)
第十节	小儿精神疾患·····	(460)
第十一节	儿童行为障碍·····	(469)
第九章	遗传、代谢及内分泌疾病·····	(475)
第一节	21-三体综合征·····	(475)
第二节	肝糖原累积症·····	(479)
第三节	戈谢病·····	(481)
附:	尼曼-匹克病·····	(484)
第四节	粘多糖病·····	(486)
第五节	苯丙酮尿症·····	(491)
第六节	甲状腺功能低下·····	(495)
第七节	身材矮小·····	(498)
第八节	尿崩症·····	(504)
第九节	肾上腺皮质功能亢进·····	(507)
第十节	肾上腺皮质功能减退·····	(510)
一、	急性肾上腺皮质功能减退·····	(510)
二、	慢性肾上腺皮质功能不全·····	(512)
第十一节	性早熟·····	(514)
第十二节	糖尿病·····	(517)
第十章	免疫及结缔组织疾病·····	(523)
第一节	免疫缺陷病·····	(523)
附:	韦-阿综合征·····	(529)
第二节	艾滋病·····	(530)
第三节	系统性红斑狼疮·····	(536)
第四节	幼年型类风湿性关节炎·····	(545)
第十一章	感染性疾病·····	(556)

第一节	麻疹·····	(556)
第二节	水痘及带状疱疹·····	(559)
第三节	流行性腮腺炎·····	(562)
第四节	流行性乙型脑炎·····	(565)
第五节	病毒性肝炎·····	(568)
第六节	传染性单核细胞增多症·····	(577)
第七节	破伤风·····	(579)
第八节	流行性脑脊髓膜炎·····	(583)
第九节	败血症·····	(586)
第十节	伤寒·····	(592)
第十一节	结核病·····	(596)
第十二节	疟疾·····	(600)
第十三节	黑热病·····	(605)
第十四节	巨细胞病毒感染·····	(608)
第十五节	厌氧菌感染·····	(612)
第十六节	淋球菌感染·····	(615)
第十二章	中毒与急救·····	(619)
第一节	毒蕈中毒·····	(619)
第二节	鱼胆中毒·····	(621)
第三节	鼠药中毒·····	(624)
第四节	有机磷农药中毒·····	(626)
第五节	溺水·····	(628)

第一章

新生儿疾病

第一节 新生儿缺氧缺血性脑病

新生儿缺氧缺血性脑病 (hypoxic-ischemic encephalopathy of the newborn) 是由各种围产期因素引起的脑缺氧和脑血流减少或暂停而导致的胎儿及新生儿脑损伤。窒息是最主要原因, 其发病主要是因脑组织缺氧、能量供给不足导致钠离子及钙离子进入细胞内引起脑细胞水肿及功能障碍, 脑水肿又可使脑血流灌注减少, 加重脑缺氧及酸中毒, 缺血后再灌注产生大量氧自由基, 兴奋性氨基酸的增加, 在细胞损伤中起着重要作用。此病在足月新生儿中多见, 病死率高, 存活儿中部分可有永久性神经功能障碍。

(一) 诊断

1. 临床表现

(1) 宫内窘迫及出生窒息: 大多数有宫内窘迫及出生窒息史, 一般多发生在严重宫内窘迫及出生后 1 分钟 Apgar 评分低于 3 分或 5 分钟 Apgar 评分仍低于 6 分者, 或经抢救 10 分钟始有自主呼吸及气管内加压呼吸 2 分钟以上者, 但有少数病儿无明确宫内窘迫史或出生后 1 分钟 Apgar 评分高于 7 分者, 亦有出生时 Apgar 评分正常, 以后又出现评分降低者。

(2) 临床症状及体征:

1) 意识改变：可有过度兴奋、反应迟钝、嗜睡，乃至不同程度的昏迷。

2) 抽搐：多为中重度的表现之一，抽搐大多表现为轻微惊厥，少数表现为全身强直性及阵挛性惊厥。

3) 原始反射：可正常，也可表现为减弱或消失。

4) 中枢性呼吸衰竭：表现为呼吸节律不齐或深浅不一，其中轻度多无此表现，程度越重表现越突出。

5) 前囟：部分患儿表现为前囟丰满及张力增高。

6) 肌张力：多表现为减低或松软。

2. 实验室检查和特殊检测

(1) 颅脑超声波检查：可发现脑室变窄或消失提示脑水肿，脑室周围尤其是侧脑室角后方有高回声区提示脑室周围白质软化。脑实质缺血区域有局部或散在的高回声区。

(2) 脑电图及脑电功率谱检查：部分可有异常棘波，脑电功率谱可发现降低或错位。脑电监护的阳性率可更高。

(3) 头颅 CT 检查：对颅内出血、梗死、脑水肿及病灶的部位有确诊价值。

(4) 磁共振成像 (MRI)：有助于发现头颅 B 超及 CT 不能检测出的脑损害。此外尚可检测高能磷酸化合物的浓度及比值。

(5) 脑脊液检查：可发现颅内出血，脑脊液 LDH 定量可有升高。

(6) 血生化检测：有助于诊断。血中脂质过氧化物 (LPO) 增高、超氧化物歧化酶 (SOD) 降低，红细胞内钙增高等。

3. 诊断标准及分度

(1) 有宫内窘迫及窒息史，尤其是重度窒息史 (Apgar 评分 1 分钟 < 3 分、5 分钟 < 6 分，抢救 10 分钟始有自主呼吸或气管内正压呼吸 2 分钟以上者)。生后 12 小时内出现中枢神经

系统的临床症状、体征，并除外严重先天畸形即可考虑临床诊断。

(2) 分度：

1) 轻度：生后 24 小时症状最明显，其特点为过度兴奋，易激惹或淡漠，对刺激的反应过强，肌张力及颅神经检查正常，拥抱反射增强，无惊厥，3~5 天后症状消失，很少留下神经系统后遗症。头颅 CT 表现为脑实质局部密度降低，多在两个脑叶内。

2) 中度：有意识障碍，如嗜睡或淡漠，常出现惊厥，表现为呼吸暂停，眼球震颤或凝视，局限性或多灶性阵挛性惊厥或躯体僵直。反射减弱或消失，肌张力减退，前囟膨隆或张力增高。1~2 周后逐渐恢复。如反复惊厥或昏迷则死亡率高，预后差。头颅 CT 表现为脑实质弥漫性低密度改变，少数可有颅内出血。

3) 重度：生后 72 小时内症状明显，或生后即进入昏迷状态。频繁持续惊厥。原始反射及深浅反射消失，肌张力低下，瞳孔固定无反应，呼吸暂停或不规则，心动过缓。头颅 CT 表现为脑实质广泛的密度减低，灰白质差别消失，脑室变窄，多伴有颅内出血。死亡率高，存活者多有不同程度神经系统后遗症。

4. 鉴别诊断

(1) 有惊厥者易与新生儿低钙血症相混淆，后者虽有惊厥，但一般情况良好，无原始反射及肌张力改变，一般无意识改变，血清钙常低于正常，补充钙剂后抽搐停止，可资鉴别。

(2) 有前囟丰满，张力增高伴惊厥者应与颅内感染，尤其是新生儿化脓性脑膜炎相鉴别。后者常有体温不稳定、精神差、不吃不哭、黄疸、肝大、皮肤瘀点、腹胀、外周白细胞增高，中性粒细胞增高等感染表现。脑脊液压力增高，蛋白定量增高，白细胞增高，分类以中性为主，糖定量降低等可以鉴

别，血及脑脊液细菌培养阳性可确定其感染的病原菌。

(3) 与产伤性颅内出血鉴别：产伤性颅内出血多见于异常分娩新生儿，近年来由于产科技进步发生率明显降低。头颅B超及CT检查可确定诊断。

(二) 治疗

1. 支持疗法

(1) 供氧：采用适当的给氧方法，必要时人工通气维持，保持 PaO_2 在 $6.65 \sim 9.3 \text{ kPa}$ ($50 \sim 70 \text{ mmHg}$) 以上， PaCO_2 在 5.32 kPa (40 mmHg) 以下。

(2) 纠正酸中毒：在改善通气，纠正呼吸性酸中毒基础上可用 5% 碳酸氢钠纠正酸中毒。

(3) 保证脑血流灌注：在监测血压、心率、尿量的基础上，有低血压即时纠正，在保证血容量基础上，必要时用多巴胺 $5 \sim 10 \mu\text{g} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 。

(4) 纠正低血糖：按葡萄糖 $6 \sim 10 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{min}^{-1}$ 输入，使血糖不低于 $3.36 \text{ mmol} \cdot \text{L}^{-1}$ 。

(5) 控制液体量：每日补液控制在 $60 \sim 80 \text{ ml} \cdot \text{kg}^{-1}$ ，并根据水电解质、渗透压调整液体种类。

2. 控制惊厥 首选苯巴比妥钠，负荷量 $15 \sim 20 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$ ， $15 \sim 30$ 分钟静脉滴入，若不能控制 1 小时后可加用 $10 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$ 。负荷量 $12 \sim 24$ 小时后使用维持量。剂量为 $3 \sim 5 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ 。亦可使用安定每次 $0.3 \sim 0.5 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1}$ ，静脉滴注。上述二药如合用则应注意呼吸抑制的可能性。

3. 治疗脑水肿 出现颅内高压可用甘露醇，每次 $2.5 \sim 5 \text{ ml} \cdot \text{kg}^{-1}$ ，每 $4 \sim 6$ 小时 1 次。亦可用速尿 $1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{次}$ ， $4 \sim 6$ 小时一次。地塞米松有减轻细胞内水肿作用，剂量 $0.5 \sim 1 \text{ mg} \cdot \text{kg}^{-1} \cdot \text{d}^{-1}$ ，分 $2 \sim 3$ 次静滴，使用 $3 \sim 5$ 天。

4. 治疗难点 频发或持续性惊厥往往难于控制，除按常规方法使用苯巴比妥外，可间歇性加用安定每次 $0.1 \sim 0.3 \text{ mg} \cdot$

kg^{-1} 缓慢静脉推注，或水合氯醛 $10\sim 30\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}$ ，灌肛。

5. 新治疗方法

(1) 钙离子通道阻滞剂：尼莫地平、硝苯地平、氟桂利嗪等药物可阻止钙流入细胞内，以减轻脑损伤。在实验动物缺血性脑损伤及新生儿缺氧缺血性脑病中，已证明尼莫地平早期使用可使细胞内钙超载减轻，临床症状缓解，可用 $5\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ 分二次口服，连续使用 3~5 天。

(2) 氧自由基抑制剂及清除剂：消炎痛、羟吡唑啉、维生素 C、E、A 均有抑制及清除氧自由基作用，有动物实验证明大剂量地塞米松亦有降低氧自由基作用。目前除维生素 C、E 及 A 在临床应用外，其余尚未在临床常规应用。

(3) 兴奋性氨基酸拮抗剂目前少用于临床。

(4) 其他药物：近来国内有不少报道应用胞二磷胆碱 ($100\sim 125\text{mg}\cdot\text{d}^{-1}$ ，静脉滴注，连用 7~10 天)，脑活素 ($1\sim 2\text{ml}\cdot\text{d}^{-1}$ ，连用 7~10 天)，纳络酮 ($0.01\sim 0.03\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ ，连用 14~18 天) 及一些中药制剂如丹参注射液、川芎嗪、达纳康（银杏叶萃取物）有助于减轻症状，缩短恢复时间。

(5) 高压氧治疗：每日治疗 1~1.5 小时，10 日一疗程，共 2~3 疗程。有助于脑损伤恢复。但远期疗效有待进一步观察。

(三) 特殊用药

1. 尼莫地平 (nimodipine, 硝苯甲氧乙基异丙啉)

(1) 药理：是一种作用很强的亲脂性钙拮抗剂，能有效的阻止钙离子透过细胞膜及阻止细胞器内钙进入细胞浆，减少细胞浆内钙超载而防止钙超载对脑细胞代谢的影响，保护脑细胞正常功能。同时对大脑有抗血管收缩及抗局部缺血作用，改善脑血流量，促进脑细胞恢复。

(2) 临床应用： $5\text{mg}\cdot\text{kg}^{-1}\cdot\text{d}^{-1}$ ，分 2 次口服，连用 3~5

日。

(3) 注意事项：尽量避免与其他钙拮抗剂或 β -阻滞剂合用，以免血压下降。可有一过性消化道不适，嗜睡等轻微反应。

2. 胞二磷胆碱 (cytidine diphosphate choline, 尼可林、二磷酸胞嘧啶胆碱)

(1) 药理：为核苷酸衍生物，可提高大脑耗氧功能，促进大脑代谢，并能提高脑血液量，改善脑血流循环。

(2) 临床应用： $100\sim125\text{mg}\cdot\text{d}^{-1}$ ，静脉滴注，连用7~10天。

(3) 注意事项：偶有恶心，食欲下降，肝功能异常。

(李炜如)

第二节 胎粪吸入综合征

胎粪吸入综合征 (meconium aspiration syndrome, MAS) 是由于宫内窘迫或产时窒息缺氧，胎儿排出胎粪，吸入至呼吸道导致的肺部疾病。发病率约为活产新生儿的1.2%~2.2%，多发生于过期产儿及足月儿，偶见于早产儿。MAS的主要病理生理改变包括：①胎粪阻塞，此由于胎粪污染羊水，婴儿出生后开始第一口深呼吸及自主呼吸，将胎粪推入小气道及肺泡，引起气道阻塞致肺不张、肺气肿，肺泡破裂发生气漏。②胎粪抑制肺表面活性物质的活性，肺顺应性下降；或发生继发性肺表面活性物质缺乏，致急性呼吸窘迫综合征 (ARDS)。③并发肺动脉高压，出现经动脉导管和卵圆孔的右向左分流，加重青紫和呼吸困难。④易合并肺部继发性细菌感染。该病重症患儿病死率较高，国内报道为7%~15.2%。

(一) 诊断

1. 临床表现 病儿多为过成熟儿，有宫内发育迟缓，故