

ER KE XUE JIANG ZUO

儿科学讲座

浙江科学技术出版社

儿 科 学 讲 座

裘克文 洪文澜 主编

浙江科学技术出版社

责任编辑: 励慧珍
封面设计: 徐景祥

儿 科 学 讲 座

裘克文 洪文澜 主编

*

浙江科学技术出版社出版

浙江新华印刷厂印刷

浙江省新华书店发行

开本: 787×1092 1/16 印张: 21.75 字数: 529,000

1982年10月第 一 版

1982年10月第一次印刷

印数: 1—12,000

统一书号: 14221·35

定 价: 1.95 元

前 言

随着小儿保健事业的不断发展,儿科工作者的队伍日益扩大。同时,由于计划生育工作的深入开展,独生子女日渐增多,广大群众对儿科工作者提出了更高的要求。因此,提高儿科医师的医疗水平已成为儿童保健事业的重要课题。为此,我们在我院多年来进修医师教学的基础上,着手编写本书,希望能对提高广大基层儿科医师、儿科进修医师的理论水平和临床工作有所帮助。

全书共分 15 章,以儿科常见的系统性疾病为主,力求基础理论与临床实践经验相结合。本书对儿科医师过去接触较少而近年来日渐多见的心血管系统、血液系统等疾病作了较详尽的介绍;急性传染病由于近年来发病率大大减少且其临床特点及治疗原则已为广大医务工作者所熟悉,故本书仅择要选写部分疾病;对近年来研究逐渐增多的儿科免疫和免疫缺陷病及轻度脑功能障碍等作了专章阐述;为扩大临床医师的诊断思路,书中还就有关儿科常见症状的病理生理与鉴别诊断作了较详细的分析讨论。本书最后还对液体疗法的理论与应用原则作了介绍,以适应基层临床的需要。因新生儿疾病将另有专书,故未列入本书内容。

参加本书编写的有浙江医科大学附属儿童保健院的裴克文、洪文澜副教授和陈嘉棠、康曼丽、司恕华、孙琼、郭淑芬、水泉祥医师。在本书编写过程中,始终得到院长厉霁华教授的大力支持和热忱指导。

由于我们水平有限,书中存在的缺点和错误,恳切希望广大读者批评指正。

编者 一九八一年九月

目 录

第一章 营养性疾病	(1)
第一节 营养不良	(1)
第二节 维生素D缺乏性佝偻病	(4)
〔附〕 骨的正常生长发育	(10)
第三节 维生素D缺乏性手足搐搦症	(11)
第四节 维生素A缺乏症	(12)
第五节 维生素D中毒	(14)
第六节 维生素A中毒	(15)
第二章 消化系统疾病	(17)
第一节 消化系统解剖生理特点	(17)
〔附〕 婴幼儿粪便的特点	(18)
第二节 口腔炎	(19)
霉菌性口腔炎	(19)
疱疹性牙龈口炎	(19)
急性溃疡性口腔炎	(20)
溃疡性坏死性牙龈口炎	(20)
第三节 先天性肥厚性幽门狭窄	(20)
第四节 婴幼儿腹泻	(22)
第五节 急性出血性坏死性肠炎	(28)
第三章 呼吸系统疾病	(31)
第一节 概述	(31)
第二节 急性上呼吸道感染	(33)
第三节 急性气管、支气管炎	(34)
第四节 婴幼儿肺炎	(38)
第四章 循环系统疾病	(43)
第一节 心脏和大血管的胚胎发育	(43)
第二节 小儿循环系统解剖生理特点	(45)
第三节 先天性心脏病概述	(46)
第四节 常见先天性心脏病	(49)
动脉导管未闭	(49)
房间隔缺损	(50)
室间隔缺损	(52)
法洛氏三联症	(53)
第五节 病毒性心肌炎	(57)
第六节 心肌病	(61)
第七节 充血性心力衰竭	(67)

〔附一〕 “顽固性”心力衰竭的原因及治疗	(74)
〔附二〕 毛地黄中毒反应及处理	(75)
第五章 泌尿系统疾病	(77)
第一节 小儿泌尿系统解剖生理特点	(77)
第二节 急性肾小球肾炎	(79)
第三节 肾病综合征	(84)
第四节 泌尿道感染	(90)
第五节 急性肾功能衰竭	(94)
〔附〕 腹膜透析疗法	(102)
第六章 造血系统疾病	(104)
第一节 小儿造血特点	(104)
第二节 小儿贫血	(106)
概述	(106)
缺铁性贫血	(112)
营养性巨幼红细胞性贫血	(115)
红细胞葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺陷症	(119)
自身免疫性溶血性贫血	(124)
第三节 出血性疾病	(129)
特发性血小板减少性紫癜	(133)
过敏性紫癜	(136)
血友病	(139)
〔附〕 弥漫性血管内凝血	(143)
第四节 急性白血病	(149)
〔附〕 CNSL 诊断标准草案(1978年全国白血病防治研究协作会议)	(153)
〔附〕 急性白血病疗效标准草案	(158)
第七章 神经系统	(163)
第一节 化脓性脑膜炎	(163)
第二节 病毒性脑炎	(168)
第三节 急性感染性多发性神经根炎	(172)
第四节 急性感染中毒性脑病	(175)
第五节 轻微脑功能障碍综合征	(176)
第八章 急性传染病	(181)
第一节 麻疹	(181)
第二节 流行性腮腺炎	(185)
第三节 流行性乙型脑炎	(187)
第四节 脊髓灰质炎	(193)
第五节 猩红热	(199)
第六节 流行性脑脊髓膜炎	(202)
第七节 中毒型菌痢	(207)
第八节 百日咳	(212)
第九节 伤寒	(215)
副伤寒	(221)

第九章 小儿结核病	(222)
第一节 概述	(222)
第二节 原发性肺结核	(229)
第三节 急性粟粒性肺结核	(231)
第四节 结核性脑膜炎	(231)
第五节 先天性结核病	(234)
第六节 其他类型肺结核与腹腔结核	(234)
第十章 免疫和免疫缺陷病	(236)
第一节 免疫系统的组织细胞成分	(236)
第二节 免疫反应种类	(237)
第三节 免疫缺陷病	(240)
第十一章 急性风湿热	(246)
第十二章 变应性亚败血症	(253)
第十三章 败血症	(255)
第十四章 症状鉴别诊断	(261)
第一节 发热	(261)
第二节 惊厥	(268)
第三节 腹痛	(274)
第四节 便血	(279)
第五节 血尿	(284)
第六节 黄疸	(289)
第七节 感染性休克	(297)
第八节 肝脾肿大	(309)
第十五章 小儿水、电解质代谢及液体疗法	(314)
第一节 水、电解质的正常代谢	(314)
第二节 体液的正常排泄与需要量	(317)
第三节 酸碱平衡	(319)
第四节 水、电解质和酸碱代谢紊乱	(322)
第五节 儿科常用液体的介绍	(329)
第六节 小儿液体疗法	(332)
〔附〕 血气分析	

第一章 营养性疾病

第一节 营养不良

(Malnutrition)

营养不良是一种慢性营养缺乏症,由于摄食不足、喂养不当、消化吸收不良或继发于其他疾病后,使总热量供给不足而致。婴幼儿特别是早产儿较易发病。临床表现主要为逐渐消瘦,常伴有各系统功能障碍,对小儿健康危害很大。

〔病因〕 一、摄食不足 多因喂养不当引起,常见于人工喂养的婴儿。因单纯喂米糊类食物或奶粉调配不当或长期母乳不足等,以致长期缺少蛋白质和脂肪等营养物质。也可因没有按时添加辅食而仓促断奶,致婴儿拒吃其他食物等。3岁以上小儿可因多食糖果或挑食等不良习惯,影响正常饮食而发病。

二、疾病影响 患各种急、慢性感染性疾病(长期腹泻、结核病、脓胸、败血症等)、肠道寄生虫病(蛔虫症、钩虫症等)、先天性消化道畸形(唇裂、腭裂、幽门肥大型狭窄)等均可导致营养不良。这是因为患病时消耗增加、摄食减少、消化吸收障碍等多种因素引起。若小儿原来营养状况欠佳,则经一次严重感染就可发展成重度营养不良。

〔病理生理〕 婴幼儿生长发育快,新陈代谢旺盛,所需营养物质相对较多。如果长期得不到足够的热量,机体处于饥饿或半饥饿状态,则影响生长发育。最初体重不增,继而消耗自身组织,动用体内脂肪和糖元,使身体逐渐消瘦,体重下降,新陈代谢失常。最后引起组织细胞分解,脏器萎缩,器官功能减退。

一、新陈代谢失常 糖代谢障碍可引起低血糖等。脂肪代谢紊乱使体内脂肪大量消耗,血清胆固醇下降。由于肝脏脂肪变性,可损害肝功能。蛋白质代谢呈负氮平衡。血清总蛋白和白蛋白含量均降低。蛋白质明显缺乏可引起严重低蛋白血症,出现组织水肿。体液代谢也见异常,细胞外液一般呈低渗性,血钾偏低。

二、器官功能障碍 常见于三度营养不良患儿。消化功能减弱,容易发生腹泻。因为胃肠道消化液及酶的分泌减少,酶活性降低,对食物内的糖类、脂肪等吸收减少。胃酸分泌减少使杀菌力降低,以及小肠的分泌型抗体减少等,均可引起肠道感染或菌群失调。心、肺、肾等脏器功能不全。中枢神经系统机能减退,患儿运动功能和语言发育均较缓慢。此外,由于代谢紊乱、体温调节失常、血液循环不良和体内蛋白质分解过多等因素,可致体温低而不稳定。

三、免疫功能低下 特异性与非特异性免疫功能均受影响。患儿的皮肤和呼吸道、消化道等粘膜的屏障功能减弱,吞噬和杀菌力丧失,补体和干扰素合成减少、消耗增多。体液免疫和细胞免疫功能均降低,分泌型IgA也明显减少。这些因素削弱了机体的防御机能,因此容易感染各种疾病,并易发展为败血症。

〔病理变化〕 主要为各脏器的萎缩。不同组织,萎缩的程度不一,脂肪组织萎缩最早、最明显。一、二度营养不良主要为皮下脂肪减少,肌肉轻度萎缩。三度营养不良的皮下脂肪消失

90%以上。肠壁变薄,粘膜皱襞消失,刷状缘变浅,心肌纤维浊肿,肝脏脂肪浸润,淋巴组织和胸腺明显萎缩,全身各脏器均缩小。

〔临床表现〕 早期仅为体重不增,以后体内脂肪逐渐消失,体重减轻,渐见消瘦。因为身体各部分脂肪的化学成分和血液供给不同,因而脂肪的消耗快慢不一致。皮下脂肪消耗的顺序:首先为腹部及躯干,其次臀部和四肢,最后为面部。

婴幼儿营养不良可分三度。一度营养不良:腹部及躯干皮下脂肪层变薄,腹壁皮脂层厚度小于0.8厘米^{*};二度营养不良:腹部及躯干皮下脂肪明显减少,腹壁皮脂层小于0.4厘米。四肢、臀部,甚至面部也显消瘦。皮肤苍白,肌肉松弛,精神不振,睡眠不安,食欲减少。体重比正常减少25~40%;三度营养不良:体重比正常减少40%以上,身高亦低于正常。全身皮下脂肪几乎均消失,外观极度消瘦,额部多皱纹,颧骨突出,眼窝及两颊下陷,下巴尖削。头发稀疏而干燥,面色萎黄,肌肉萎缩,呈皮包骨状。皮肤干燥、苍白,常有脱屑、色素沉着、溃疡、褥疮和紫癜等。患儿常烦躁好哭、哭声低弱,睡眠不安,精神萎靡,表情淡漠,常有语言和运动功能发育障碍。食欲差,严重者有顽固性拒食,常有呕吐和腹泻。体温低而不稳定,脉搏细弱,血压偏低,心音低钝,可有心律不齐,呼吸浅而不规则等表现。

有时患儿可发生营养不良性水肿,这是由于热卡不足程度相对较轻而蛋白质明显缺乏,若血浆总蛋白低于4克%,白蛋白低于2.5克%,血浆胶体渗透压降低,引起组织水肿。轻者,水肿仅见于面部及四肢远端;重者,全身均显水肿,甚至胸、腹腔亦有积液。这类患儿抵抗力也较低,易患感染性疾病。

3岁以上小儿营养不良分两度。轻度:体重比正常减少15~30%,全身皮下脂肪减少,轻度消瘦,肌肉较松弛,皮肤略苍白,弹性差;重度:体重比正常减少30%以上,全身皮下脂肪明显减少,消瘦明显,精神萎靡,肌肉显著松弛,皮肤弹性更差。

〔并存症〕 一、贫血 多属营养性小细胞性贫血,由于缺乏蛋白质和其他造血物质引起(详见贫血章)。

二、维生素缺乏症 以维生素A、D(见本章第2、4节)、B族缺乏最常见。维生素C缺乏者,皮肤、粘膜有出血点,牙龈浮肿出血,并可有鼻衄等。

〔诊断〕 根据上述临床表现,结合病因,容易作出诊断。若检查不仔细,一度营养不良的患儿易于漏诊。

〔预后〕 营养不良与感染往往互为因果。三度营养不良最易继发呼吸道、消化道、泌尿道感染或全身性疾病。这时,易使营养不良的病情加重。并由于他们的反应差,继发的疾病症状不典型,易因漏诊而不能及时得到治疗,故这类患儿死亡率较高。

〔预防〕 大力宣传婴幼儿喂养知识。婴儿期应以母乳为主,2~3个月后逐渐添加辅食(表1-1),这样既保证营养物质多样化,又为断乳准备条件。1岁左右可以断乳。提倡日光浴可增强体质。及时防治各种疾病。

〔治疗〕 一、一般护理 生活要有规律,室内空气要新鲜,尽量使患儿精神愉快。

二、病因疗法 去除病因,治疗合并症。

三、饮食疗法 正确的饮食对三度营养不良患儿尤为重要。由于患儿具有食欲低下,消化功能差,营养需要量相对较大的特点,故食品应力求简单、易消化,进入量不能硬性规定,须

^{*} 正常腹壁皮脂层一般大于1厘米。检查时用拇指与食指捏起腹部锁骨中线上、平脐处皮脂层,捏起皮折方向与躯干长轴平行,捏时两指的距离为3厘米,另一手提量具测量两指间捏起皮折之距离。

表 1-1 婴儿的辅食添加

婴 儿 龄	添 加 食 物 的 种 类	添 加 原 则
2~3个月	米汤、菜汤、奶糕或米糕	添加的食物
4~5个月	稀粥、鸡蛋黄、嫩蛋、肉汤、鱼汤、豆腐	①由稀到干
6~8个月	厚粥、烂饭、碎菜、肉末、肝泥等	②由少到多
9~12个月	烂饭、挂面、饼干、肉、鱼、肝、各种新鲜蔬菜等	③由简单到复杂

根据病情和消化能力而定，谨慎地逐渐增加营养，不可急于达到正常需要量*。一般应先以原来低热量为基础，按实际体重给予减龄饮食（如幼儿吃婴儿饮食）。6个月以下的婴儿及三度营养不良儿以乳品为宜。以后根据消化情况逐渐增加热量及蛋白质并达到同年龄应有体重的需要量。

四、促进消化和代谢功能的恢复

（一）维生素和激素 口服胰酶、胃蛋白酶及各种维生素。也可每日或隔日肌肉注射维生素B₁₂50~100微克/次，10~20次为一疗程。食欲极差者可用苯丙酸诺龙促进食欲，每次肌肉注射10毫克，每周1~2次，连续2~3周，并同时供给足量蛋白质，以促进蛋白质的合成。

（二）新针疗法 可针刺足三里、脾俞、胃俞。或用三棱针点刺四缝穴，进针0.5~1分深，并挤出少许黄色液，隔日一次，5~7次为一疗程。

（三）捏脊与推拿疗法 补脾经、推三关、揉中脘、捏脊，可达到温中健脾、补益气血、增强食欲。运内八方、揉外劳宫达到温阳助运、理气和血，并可加强前四法的作用。捏揉兼推四横纹并揉足三里可调和气血、消导积滞。本方法对脾虚气弱及气血双亏型者效果也较满意。

捏脊操作为用拇指和食指捏起脊柱处皮肤肌肉，从长强穴起随捏、随提、随放，交替向上推捏至大椎穴为1次，连续6次。再推脾经**、三关各400~500次，揉捏内八方、外劳宫、四横纹各100~300次，摩腹5分钟。

（四）中医辨证施治 本病属“疳积”范畴，小儿脾胃薄弱，若喂养不当、疾病影响等损害脾胃、水谷精微无从运化，气血亏损，日久成疳。

1. 积滞伤脾型 证见面黄肌瘦，神疲纳呆，腹部胀满，大便不调，小便混浊，苔腻。治宜消食导滞为主，用保和丸加减。

2. 脾虚气弱型 证见面黄肌瘦，头发焦枯，午后潮热，神烦易怒，舌质淡红，苔腻，脉濡细。治以益气健脾，以理脾汤加减。

3. 气血双亏型 证见面色恍白，形体羸瘦，四肢不温，发稀干枯，精神萎靡，睡眠露睛，哭声无力，大便溏泄，唇舌色淡，脉细无力。治宜气血双补法，以参苓白术散或人参养荣汤加减。

民间用炙鸡内金15克、山楂、六曲、麦芽各9克，煎服，也有效果。

（五）输血 三度营养不良伴低蛋白性水肿和贫血时，可少量多次输血，每次5~10毫升/公斤。

* 正常婴儿每日需热量约100~110卡/公斤，其中包括蛋白质约2~3克/公斤。

** (1)脾经：在拇指末节罗纹面。旋推或将患儿拇指屈曲，循拇指桡侧边缘向掌根方向直推为补脾经。(2)三关：在前臂桡侧面或食指、中指面，自腕部推向肘部。(3)内八方：在手掌面，以掌心为圆心，从圆心至中指根横纹约2/3处为半径所作的圆周。作顺时针方向捏运。(4)外劳宫：在掌背中，与内劳宫相对处（内劳宫为掌心中，屈指时中指无名指之间中点）。作揉法。(5)四横纹：在掌面食、中指、无名指小指第一指间关节横纹处。方法为用拇指甲掐揉。

第二节 维生素D缺乏性佝偻病

(Rickets, Vitamin D deficiency)

本病是婴幼儿常见的慢性营养缺乏病。由于缺乏维生素D,以致钙、磷代谢失常,引起骨骼发育障碍等症状。以婴儿、特别是早产、双胎和人工喂养儿多见。

〔维生素D代谢及功用〕 维生素D(以下简称VD)是一种脂溶性维生素,属固醇类。有 D_2 和 D_3 两种。 D_2 又称麦角骨化醇,植物中的麦角固醇经紫外线照射后转变为 D_2 。 D_3 又称胆骨化醇。动物的肝脏、奶油、蛋黄、鱼子中含有 D_3 。鱼的肝内含量较多,但一般食物中VD含量很少。人体皮肤中的7-脱氢胆固醇(维生素 D_3 原)经紫外线照射转变为 D_3 ,称内源性 D_3 。

无论内源性或外源性VD(后者为食物或药物)均在肝内经25-羟化酶的作用,转变为25-羟基胆骨化醇($25-(OH)D_3$),再经肾脏1-羟化酶的作用,转变为 $1,25-(OH)_2D_3$ 后活性显著增强。 $[25-(OH)D_3]$ 在肝内贮存足量时,能抑制羟化酶的作用,使羟化过程停止进行。这样,多余的未经羟化的VD就贮存于体内,待需要时再行羟化,从而防止了活性VD过量而中毒。但若VD摄入过量,此调节作用失灵,仍可发生VD中毒。

VD在体内转变为具有活性的 $1,25-(OH)_2D_3$ 后,有以下三方面作用:

一、促进肠内钙、磷吸收 钙从肠道吸收的过程中,需要钙结合蛋白和依赖钙的ATP酶的促进。 $1,25-(OH)_2D_3$ 作用于肠粘膜细胞的核膜,影响核糖核酸的合成,从而促进肠内钙结合蛋白前质转变为钙结合蛋白。同时,其又使依赖钙的ATP酶的活性增强,促进了钙的吸收。磷的吸收则可能是钙吸收后的继发现象。

二、促进成骨作用 促进成骨细胞的活动和骨基质的形成,有利于骨样组织的成熟。在新骨形成处,促进骨基质的钙化。也使血中枸橼酸盐浓度增高,并与钙结合成复合物,积聚在新骨形成处。由于这种复合物浓度高,故有利于新骨的钙化。

此外,还促进破骨细胞的活动,并使其对甲状旁腺素的敏感性增高,致旧骨质吸收,使血钙、磷浓度增高,补充新骨形成所需的钙和磷。

三、促进肾小管对磷的重吸收,提高血磷浓度 此作用可能是通过对甲状旁腺素的抑制,使其功能降低而发生的(图1-1)。

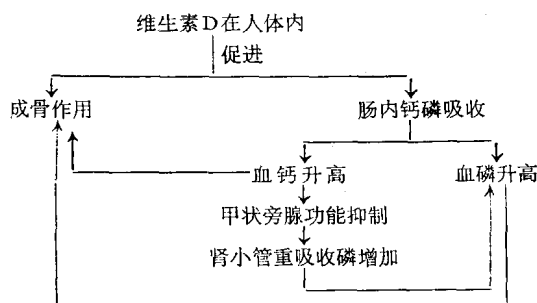


图 1-1 维生素D功用图解

综上所述,VD能保持血液中钙、磷浓度于恒定的超饱和水平,即每100毫升血浆中钙、磷数的乘积,在小儿应大于40,才能促进成骨作用。但其作用本身受甲状旁腺素、降钙素及血中钙、磷浓度等的调节。若血钙过高时,由于降钙素的作用,抑制 $1,25-(OH)_2D_3$ 的合成;当血

钙降低时, 由于甲状旁腺素的分泌, 促进 $1, 25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 的合成; 血磷降低时, 亦直接促进 $1, 25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 的合成。因此, $1, 25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 可看作为调节血清钙、磷的激素, 肾脏是其内分泌腺, 而甲状旁腺是产生 $1, 25-(\text{OH})_2\text{D}_3$ 的促激素(图 1-2)。

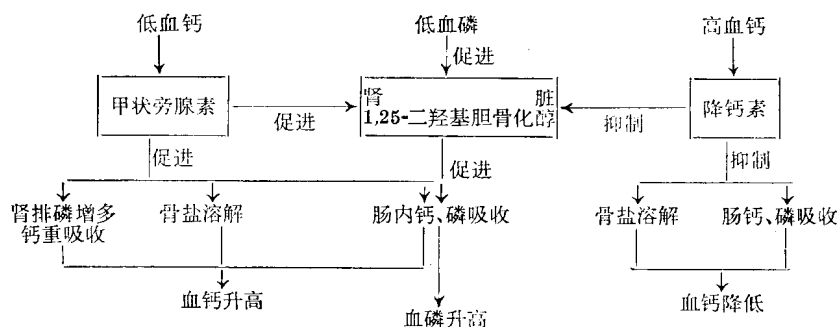


图 1-2 $1, 25$ -二羟基胆骨化醇、甲状旁腺素、降钙素对钙、磷的调节

〔病因〕 正常婴幼儿每日需要 VD 约 400~800 国际单位, 若长期供量不足, 可致缺乏。常见病因如下:

一、日照不足 人体日常所需的 VD, 主要是内源性的, 故日照不足是致病的主要原因。秋冬季出生的婴儿, 若少晒太阳就易发病。北方的发病率远远高于南方, 与北方冬季时间较长及紫外线不足有关。

二、喂养不当 一般食物中 VD 含量很少, 不能满足需要, 若平时日照不足又未补足含 D 食物时很易发病。以人工喂养的婴儿多见, 单纯喂牛乳或淀粉类食物更易发生。食物中钙、磷比例不当也可影响 D 和钙、磷的吸收。人乳的钙、磷比例为 2:1, 有利于吸收。牛乳中磷含量过多, 钙、磷比例为 1.2:1, 不利于吸收。淀粉类食物中含钙少、含磷多, 并含有多量的植酸, 可在小肠中与钙结合成不易水解的植素, 妨碍钙、磷吸收。

三、需要量增加 未成熟儿体内 VD、钙、磷等贮存不足, 例如胎儿的钙储备 75~80% 在胎龄 28 周后从母体获得。同时, 未成熟儿及发育较快的婴儿对 VD 的需要量相对较高, 若不及时添加, 易致缺乏。

四、疾病影响 慢性胃肠道、呼吸道疾病影响 VD、钙和磷的吸收、代谢。严重的肝、肾疾病影响 VD 的羟化。

〔发病原理〕 VD 缺乏时, 肠内钙、磷吸收减少, 致血钙、磷浓度降低。由于低血钙, 使甲状旁腺继发性功能亢进, 结果: ①使肠道钙、磷吸收增加; ②促进破骨细胞的活动, 加速骨质吸收, 骨内钙、磷回到血液中; ③抑制肾小管重吸收磷, 增加肾小管重吸收钙, 使肾排磷增多、排钙减少。由于甲状旁腺的调节功能, 使血钙正常或稍低, 而血磷却更低。随病情的发展, 降低的血钙不能被调节功能补偿时, 血钙、磷乘积明显降低, 若此乘积值低于 35 就影响骨质钙化。此外, 血磷的降低使蛋白质、脂肪和糖代谢等受阻, 氧化过程减慢, 造成酸血症, 因而促使骨盐溶解, 影响正常骨化。

由此可见, 佝偻病发病的关键在于缺乏 VD, 而非为缺钙所致。在 VD 缺乏时, 虽供给足量的钙, 肠道仍不能充分吸收, 骨质也不能正常钙化(图 1-3)。

〔病理〕 当 VD 缺乏时, 成骨作用发生障碍。

长骨的软骨内成骨发生障碍时, 干骺端的软骨细胞以增殖、肥大为主, 而变性减慢, 排列紊

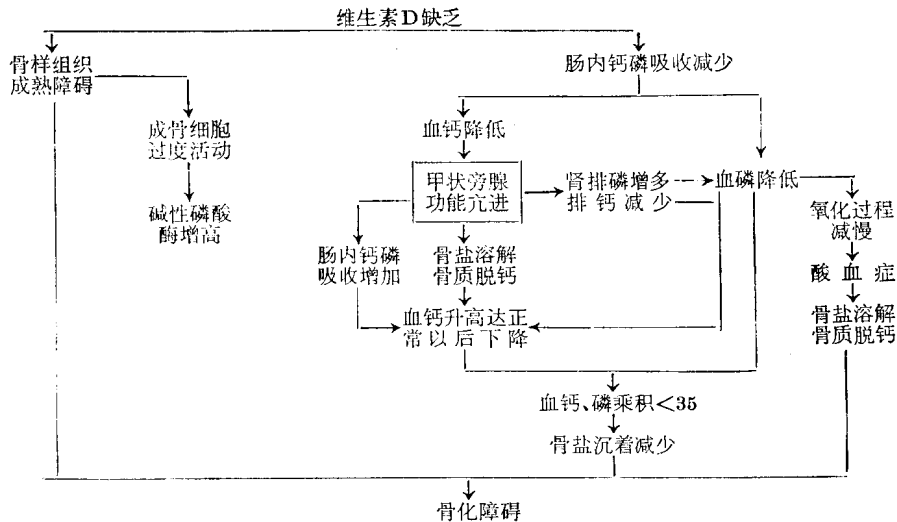


图 1-3 佝偻病发病原理

乱,使毛细血管长入困难。成骨细胞的活动代偿性增加,产生过多的骨基质,软骨基质及骨样组织都不能按时钙化。这些钙化不全的组织在骺端堆积,并向四周膨出,构成干骺端肥大的病理现象(图 1-4)。这种现象在生长迅速的长骨,特别在肋骨前端最显著,形成肋骨串珠。同时,长骨骨膜下之骨化过程也受阻,骨皮质渐由不坚硬的骨样组织代替,骨质疏松,易发生弯曲畸形或不完全性骨折。颅骨等扁平骨亦不能正常骨化,颅骨变薄,造成颅骨软化现象;颅骨骨膜下骨样组织增生堆积,则造成方颅现象。正常骨化参见附 1。

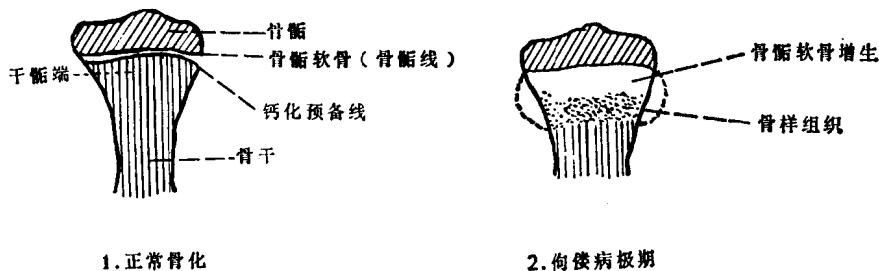


图 1-4 佝偻病干骺端肥大示意图

〔临床表现〕 根据疾病的活动度,可分初期、激期、恢复期和后遗症期等四期。初期和激期属活动期。

一、初期 可持续数周至数月。主要表现为神经、精神症状,这与低血磷引起的神经功能紊乱有关。表现为多汗、夜惊、好哭等,其中以出汗最突出。因多汗使头皮发痒、小儿经常摇头擦枕,遂出现枕部脱发圈。

二、激期 除上述症状显著外,尚有骨骼变化。其严重程度随发病年龄、各部位骨骼生长速度及病变持续时间不同而异。

(一)头部

1. 颅骨软化:是活动期的早期表现,多见于 3~6 个月内婴儿。以手指按压枕、顶骨中央,有弹性感。但 3 个月内婴儿在顶、枕骨骨缝处轻微软化仍属正常。

2. 方颅:较大婴儿可见前额角突出的现象。

3. 囟门迟闭: 指前囟在1岁半后尚未闭合。
4. 出牙延迟: 10个月以上婴儿尚未出牙(正常小儿约6个月出牙, 牙齿数大致为月龄减6)。
5. 牙齿常缺少釉质。

(二)胸部

1. 肋骨串珠: 肋骨与肋软骨连接处呈钝圆形隆起, 象串珠状, 以第7~10肋最显著。
2. 郝氏沟: 膈肌附着处的肋骨, 因质软被呼吸时膈肌牵拉而内陷, 胸廓下缘肋骨因腹大而外翻, 遂形成一条横形的沟。
3. 鸡胸、漏斗胸: 因胸骨软, 容易变形。肋骨骺端内陷, 胸骨外突, 形成鸡胸状; 剑突区内陷形成漏斗状胸。

(三)四肢及脊柱 手腕部桡、尺骨端及足踝部也可有钝圆形环状隆起。下肢长骨缺少钙质, 不能耐受重力作用, 且因关节处韧带松弛造成O形腿或X形腿, 有时可发生不完全性骨折。婴儿会坐后, 可有脊柱侧弯或后凸畸形。

此外, 因血磷降低, 影响肌肉的糖代谢, 患儿肌张力和肌力降低。腹肌张力减退时, 见腹部膨隆呈蛙腹状。因胸腔狭小, 肝、脾随横膈下降, 故易于触及。由于髌、膝部韧带松弛, 下肢畸形及肌张力、肌力降低, 使患儿运动障碍, 学走延迟。

三、恢复期 上述症状、体征减轻、好转或接近消失。

四、后遗症期 无明显的症状, 仅遗留不同程度的骨骼畸形。

〔实验室检查〕 各期血清钙、血清磷和碱性磷酸酶异常(见表1-2)。

表 1-2 佝偻病各期生化特点

病 期 检查项目	初 期	激 期	恢 复 期	小儿正常值
血 清 钙	短期下降, 以后正常	降 低	逐渐恢复	10~11.5毫克%
血 清 磷	降 低	更 低	恢复最快	4~6毫克%
血清钙、磷乘积	<35	<30	>30	>40
碱 性 磷 酸 酶	稍增高	更 高	恢复最慢	15~30金氏单位或 6~12普氏单位

注: 目前普氏法少做, 0.4 普氏单位相当于1金氏单位。近来将金氏单位改用毫——国际单位表示。金氏单位 $\times 7.1$ 为毫国际单位。

初期血磷、血钙的变化与甲状旁腺素的调节有关。碱性磷酸酶的增高为骨骺端软骨细胞和成骨细胞分泌过多所致。其变化比临床症状及X线改变早, 有早期诊断价值。但必须排除肝脏及骨骼系统的其他疾病, 因为正常人血清碱性磷酸酶主要来自成骨细胞及肝脏。后遗症期的血液生化测定均正常。

〔X线检查〕 X线改变以骨骼发育较长的长骨最明显, 下肢胫腓骨尤为突出, 故诊断摄片只需拍摄一侧长骨的正位片即可。各期X线表现如下:

一、初期 X线改变不显著, 干骺端临时钙化线可有轻度模糊。

二、激期 干骺端临时钙化线显著模糊, 呈毛絮状, 常有杯口状凹陷; 骨骺线显著增宽, 可见密度增高的球状阴影; 骨质稀疏, 皮质变薄, 可伴有不完全性骨折及下肢弯曲畸形。

三、恢复期 临时钙化线重新出现,但仍不太规则,杯口状渐消失,骨密度渐恢复正常。

四、后遗症期 上述X线改变基本消失或仅留有临时钙化线增厚。但骨干弯曲可持续数年。

〔诊断〕 应根据临床表现、喂养史、户外活动史及X线检查等综合分析,加以诊断。对早期病例更应进行必要的实验室方面检查,不要只凭个别症状就下诊断。如有的小儿,特别是婴儿由于植物神经系统不稳定,熟睡时交感神经兴奋性增高、也有多汗现象,应予鉴别。完整的诊断应包括病期及程度。根据病情程度可分三度(见表1-3)。初期在临床表现、血生化和骨骼X线改变相当于轻度。激期和恢复期在临床表现和骨骼改变可见轻、中、重三度。

表 1-3 佝偻病病情分度

特 点 分 度	临 床 表 现	血 生 化 特 点	x 线 变 化
轻 度	有神经、精神症状,或有轻度骨骼改变,如颅骨软化、肋骨串珠等。	血磷低、血钙偏低,但接近正常,碱性磷酸酶稍增高。	骨骺端临时钙化线模糊或无变化。
中 度	中度骨骼改变,如颅骨软化,肋骨串珠、方颅、鸡胸及中度下肢畸形,卤门闭合和出牙延迟,肌肉松弛。	血磷低,血钙较低,碱性磷酸酶明显增高。	具有典型的激期x线表现。
重 度	严重骨骼畸形,如严重鸡胸或重度下肢畸形*,或有运动功能障碍,可伴精神发育迟缓、贫血、全身营养低下等。	同中度	同中度,并可伴有严重骨骼畸形或骨折。

* 下肢畸形检查方法及分度 O形腿:两足靠拢,两膝关节之间距离3厘米以下为轻度,3~6厘米为中度,6厘米以上为重度。X形腿:两膝关节靠拢,两踝关节之间距离在3厘米以下为轻度,3~6厘米为中度,6厘米以上为重度。

〔鉴别诊断〕 一、脑发育不全 除运动功能障碍外,智力尤其低下,而骨骼变化却不存在,仔细作神经系统检查即可区别。重度佝偻病者虽可有运动障碍,但骨骼症状更为明显。

二、软骨营养障碍 是先天性软骨细胞发育障碍的疾病。主要为干骺端软骨性成骨受阻,而骨膜下成骨正常,因而只影响骨的长度而不影响其宽度。患儿头围较大,前额突出,四肢粗短,躯干相对较长,五指齐平。并可有腰椎前凸、臀部后凸的特殊体形。血钙、磷正常。X线摄片见长骨短而宽,两端肥大。

三、非VD缺乏性佝偻病 凡2~3岁以上的小儿患重症佝偻病,经VD正规治疗无效者,应考虑之(表1-4)。

〔预后〕 及时治疗者多能迅速恢复,骨骼畸形多可在发育过程中逐渐消失。激期患儿易并发肺炎,且肺炎常较重,病程亦迁延。这是由于胸廓畸形、膈肌运动障碍及免疫力降低所致。

〔预防〕 应从胎龄28周开始。

一、重视孕妇、乳母保健 鼓励其在孕期及哺乳期多晒太阳,注意饮食。

二、定期访视婴幼儿 访视的重点对象是生后18个月以内的小儿,特别是未成熟儿、人工喂养儿、巨大儿及秋冬季出生的小儿。

三、指导婴幼儿合理喂养 婴儿期提倡母乳喂养,并及时添加辅食,注意多给含VD或钙等较丰富的食物。

四、宣传日光浴优点 让小儿多晒太阳,以增加内源性VD的含量。冬季出生的婴儿可

表 1-4 非维生素D缺乏性佝偻病的鉴别要点

特点 \ 病名	肾小管性酸中毒	范可尼氏综合征	低血磷性抗D佝偻病	肾性佝偻病
发病原因	为先天性肾小管远端不能分泌氢离子,以致影响肾小管对电解质的重吸收功能	为先天性肾脏近曲管转运功能障碍,影响肾小管对各电解质、蛋白质、氨基酸和糖等吸收。	为先天性肾小管病变,使肾小管重吸收磷减少,尿磷排出增多	为先天性或后天性肾脏疾病引起肾功能减退,影响维生素D代谢及肾排磷功能
临床表现	常有家族史 婴儿期即有佝偻病骨骼变化。生长缓慢。常有多尿、脱水 and 酸中毒等	常有家族史 有佝偻病骨骼改变。生长缓慢。常有多尿、呕吐、发热、脱水、低血钾和酸中毒等	常有家族史 1岁后发病,骨骼症状以下肢较明显	有佝偻病骨骼改变
实验室检查	血CO ₂ 结合力、钙、磷、钠、钾均降低,血氯增高。尿呈碱性	血钙、磷、钠、钾、CO ₂ 结合力均降低。尿呈碱性,尿中有糖、蛋白质和氨基酸等	血磷明显降低,血钙通常正常	血磷增高,血钙和CO ₂ 结合力降低

于生后2个月后抱到户外。日光浴的时间应根据气候变化而定,冬春可在午后,夏季宜在早晨。炎热时可在屋檐、阳台或树荫下活动。应尽量暴露皮肤,让太阳直接照射;冬季可只暴露头面部和双手,以免受凉。若在屋内晒太阳,应当开窗,因为紫外线不能透过玻璃窗。

五、采用药物预防 仅适用于利用自然条件确有困难的婴儿,及秋冬季出生的早产儿、双胎儿、人工喂养儿和生长过快或平时常患疾病的婴幼儿。宜从生后3~4周开始,每天给VD 400~800国际单位,也可每月顿服1~2万单位。用药期间酌加钙剂,0.5~1克/日。VD补充时间不宜过长。幼儿期小儿户外活动增多,一般不会再患佝偻病,不必继续使用VD制剂预防。

〔治疗〕 一、一般护理 合理喂养,多作日光浴,有利于疾病的恢复。激期患儿不能久坐、多站,以防加重骨骼畸形。

二、维生素D疗法 治疗本病宜采用VD纯制剂(参见表1-5)而少用鱼肝油,特别是中、

表 1-5 各种维生素D制剂含量

品 种	含 量	维 生 素 D 含 量	维 生 素 A 含 量
维生素 D ₂	片 剂	有三种: 每片各含 5,000、1,000、500 国际单位	
	丸 剂	有二种: 每粒各含 50,000、10,000 国际单位	
	注 射 剂	40 万国际单位/毫升	
维生素 D ₃	片 剂 (胆维丁)	0.5毫克/片	
	注 射 剂	20万国际单位/毫升	
鱼 肝 油	丸 剂	1,000国际单位/粒、 300国际单位/粒	10,000 国际单位/粒 3,000 国际单位/粒
	滴 剂	5,000国际单位/克、 500国际单位/克	50,000国际单位/克 5,000国际单位/克
维生素AD注射液 维丁胶性钙注射液		2,500国际单位/0.5毫升 5,000国际单位/毫升	25,000国际单位/0.5毫升

注: 胆维丁 0.5 毫克相当于 500 国际单位

重度患儿以防发生维生素A中毒。若能坚持每日口服者,可采用普通疗法。在初期,VD 每日剂量约1万国际单位;激期,约2~4万国际单位。各连用1个月后改服预防量。恢复期一般用预防剂量。突击疗法有口服法及肌肉注射法两种。此法既可迅速见效,又简化治疗手续,值得推荐。中、重度患儿、有并发症或慢性腹泻口服影响吸收者,尤其适合采用肌肉注射突击疗法。VD 总量:轻度为30~60万国际单位,中度60~90万国际单位,重度为90~120万国际单位。最大量不超过120~180万国际单位。一般每次注射30万国际单位,每隔2周左右注射一次。突击疗法后2~3个月起口服预防量。

三、钙剂应用 每日服葡萄糖酸钙或其他钙剂1~2克,突击疗法前应先给钙剂3日,每日3克。

四、矫形手术 若严重下肢畸形影响功能者,可于4岁后作矫形手术。

〔附〕 骨的正常生长发育

为了加深了解佝偻病的发病原理,简述骨的成分和生长发育。

〔骨的成分〕 一、骨的有机成分

(一)骨基质 主要由胶原纤维和粘多糖等组成。胶原纤维占有有机成分的90%;粘多糖主要为硫酸软骨素,具有高度粘稠性,其硫酸根与胶原纤维的正电荷以离子键结合在一起,对胶原纤维的网状结构起到稳定和支持的作用,故又称粘合质。

(二)骨细胞 包括成骨细胞、破骨细胞和骨细胞。成骨细胞一般存在于骨小梁的表面和骨膜内层,其作用主要为产生骨基质和促进骨基质的钙化。破骨细胞为一种多核巨细胞,一般认为是由成骨细胞融合而成,能参与骨的吸收和溶解。骨细胞由钙化的骨基质所包围的成骨细胞演变而来,能维持骨的生存。

二、骨的无机成分 又称骨盐,主要为钙、磷盐。骨盐以微结晶的形式在骨基质中绕胶原纤维呈环状排列,编织呈网状,故此结晶体有很大的表面积,以利于离子交换。骨基质和骨盐有特殊的亲和力。

〔骨的生长发育〕 骨胳起源于中胚层,主要包括骨化及生长与成形两个过程。

一、骨的骨化 骨化可分膜内骨化和软骨内骨化两种。

(一)膜内骨化 又名膜内成骨。颅顶骨、部分面骨、骨盆等扁平骨在胚胎期先由间充质分化为纤维膜及原骨化中心,以此为中心进行膜内成骨。

(二)软骨内骨化 各长骨如肋骨、四肢骨在胚胎期先由软骨形成骨的雏形,并形成原骨化中心,然后以此为中心进行骨化,形成骨干。到胎儿出生前后,在骨干两端,即骨髓部位各出现一个次骨化中心,也称骨髓中心,才开始软骨内成骨。

两者成骨机理基本相同,可归纳为骨基质的形成和骨盐的沉积两个步骤。

二、骨的生长和成形 小儿出生后骨胳不断生长,直至形成成人骨的形状和大小为止。扁骨的生长按膜内骨化的方式不断长大和变厚;长骨的生长除增长和变粗外,还有成形的过程,现分述如下:

(一)长骨纵径的生长 是在骨髓与干骺端之间的软骨部分,即在骨髓板中进行的。骨髓板的软骨细胞平行排列成纵行的细胞柱,在细胞与细胞之间、柱与柱之间均被软骨基质相隔。软骨细胞逐渐经过增殖、成熟、肥大各阶段不断分裂生长,离骨干最近的肥大的软骨细胞先变性,并渐被溶解吸收,这时骨干一侧的毛细血管及纤维组织伸入该处,所带入的钙使软骨基质先钙化、吸收。所形成的成骨细胞分泌胶原,组成骨基质,骨基质和成骨细胞构成骨样组织。这时,碱性磷酸酶活性增高,使局部有机磷分解为无机磷酸基,与钙结合成磷酸钙。当磷酸钙达到饱和的浓度时,便沉积到骨样组织上,成骨细胞演变为骨细胞,骨基质钙化形成骨小梁,新骨形成。上述骨化过程不断地逐层向骨髓端推进(故在骨干与干骺端之间经常存在着整齐的钙化层,X线上称临时钙化线),直至长骨骨髓端完全骨化,骨髓与骨干完全闭合后才停止。

(二)长骨横径的生长 在骨皮质外面的骨膜中进行。