ERTONG CHANGJIAN JIBING
JI XIANGGUAN ZHISHI

内科部分

儿童常见疾病及相关知识

李培国◎主编

吉林出版集团
吉林科学技术出版社

儿童常见疾病及相关知识

上册　内科部分

主编　李培国

吉林出版集团
吉林科学技术出版社

图书在版编目（CIP）数据

儿童常见疾病及相关知识/李培国主编. —长春：吉林科学技术出版社，2011.3
ISBN 978-7-5384-5161-0
Ⅰ.① 儿… Ⅱ.① 李… Ⅲ.① 小儿疾病：常见病－诊疗 Ⅳ.① R72
中国版本图书馆CIP数据核字（2011）第029859号

儿童常见疾病及相关知识

主　　编　李培国
出 版 人　张瑛琳
责任编辑　隋云平　王旭辉
书籍装帧　长春美印图文设计有限公司
开　　本　787mm×1092mm　1 / 16
字　　数　850千字
印　　张　33.25
印　　数　1000册
版　　次　2011年3月第1版
印　　次　2011年3月第1次印刷

出　　版　吉林出版集团
　　吉林科学技术出版社
发　　行　吉林科学技术出版社
地　　址　长春市人民大街4646号
邮　　编　130021
发行部电话 / 传真　0431-85677817　85635177　85651759
　　85651628　85600311　85670016
储运部电话　0431-84612872
编辑部电话　0431-85610611
网　　址　www.jlstp.net
印　　刷　长春市太平彩印有限公司

书　　号　ISBN 978-7-5384-5161-0
定　　价　88.00元（全二册）
如有印装质量问题可寄出版社调换
版权所有　翻印必究　举报电话：0431-85635185

编　委　会

主　编：李培国

副主编：李丽华　张增雷

编　委：（按姓氏笔划）

王　璇　王清义　孙红伟　宋彬彬

李丽华　李培国　罗海龙　周云军

张瑞云　张增雷　崔　红　楼南芳

编 者 名 录

李培国：牡丹江医学院红旗医院
李丽华：牡丹江医学院红旗医院
张增雷：牡丹江医学院红旗医院
王　璇：牡丹江医学院红旗医院
孙红伟：牡丹江医学院红旗医院
宋彬彬：牡丹江医学院红旗医院
罗海龙：牡丹江医学院红旗医院
周云军：牡丹江医学院红旗医院
张瑞云：牡丹江医学院红旗医院
楼南芳：牡丹江医学院红旗医院
王清义：牡丹江医学院红旗医院
崔　红：牡丹江医学院红旗医院

内容提要

本书主要是供儿科与相关专业临床工作者及实习医师在工作中参考，它是一本以诊断和治疗为主的实用性指导书。

全书共分上、下二册，即内科部分和外科部分。字数约七十万字。作者根据多年临床工作体会和国内先进经验，重点阐述了百余种疾病的诊断依据及治疗方法、手术规则、危重情况和急救处理方法。对儿内、儿外科及相关科室医师会有所帮助。本书还介绍了小儿常见病的心电图、脑电、超声诊断特点，小儿常用药物用法用量，眼科及妇产科相关知识。本书中许多疾病的诊治具有一定的先进性和实用性，融中西医结合于一体，既有西医的治疗常规，亦有中医的辩证实施及方剂，可供医务工作者参考。

前　言

我国著名医学教授张孝骞大夫曾经说过：临床工作“如临深渊，如履薄冰”，作为儿科工作者更能体会此番话的深刻含意。儿科古称哑科，由于患儿幼稚，对病症不能自诉或表达不清，家长有时也未能准确掌握病情及经过，此时医生的敏锐观察，根据患儿的表现细致分析病症的发生和发展，并作出正确的诊断十分重要。有鉴于此，我们组织了牡丹江医学院红旗医院儿科及其它相关科室的在教学、临床、科研第一线工作的专家、教授编写了这本书。

本书广泛收集了国内外有关文献资料及大量的临床病倒诊治体会，对儿科及相关专业的常见病、多发病的发病原理、临床表现及诊治手段进行了系统的阐述。在某些罕见病和疑难病例方面，即便有相当经验的医师诊断也有一定困难，尤其是在多数医疗单位缺乏先进的诊疗仪器的情况下，本书通过大量的临床病倒进行比较和分析，由浅入深，由表及里，纵向深入，横向剖析，一环扣一环的逻辑推理，从成功的经验及失败的教训中，总结出了一大套独具特色的临床思维指南。对刚刚步入医学殿堂的医生来说最缺乏的就是临床经验，有鉴于此，本书以此为起点，希望能对活跃在医疗第一线的儿科临床医生、相关专业临床医生、进修医生及基层医院医生有所裨益。此处，为满足医学院校学生考试及医师资格考试的需要，此书是根据全国高等医学院校儿科学大纲的要求和2007年出版的儿科第七版的最新教材内容编写而成，是医学专业必修课及考试辅导用书。

由于此书涉及面广，编写人员较多，又因不尽相同，繁简程度不一，因此内容、深度和广度不可能完全一致。限于编者的水平，书中不免有错误与疏漏之处，希望读者批评指正，以便今后补充和修改。

编　者

目 录

第一章 新生儿疾病……1

第一节 新生儿窒息 …… 1
第二节 胎粪吸入综合征 ……2
第三节 母子血型不合溶血病 ……3
第四节 新生儿肺透明膜病 ……4
第五节 新生儿湿肺症 ……5
第六节 新生儿出血症 ……6
第七节 新生儿感染性肺炎 ……7
第八节 先天性感染 ……8
第九节 新生儿化脓性脑膜炎 ……8
第十节 新生儿败血症 …… 10
第十一节 新生儿缺氧缺血性脑病 …… 11
第十二节 新生儿颅内出血 …… 12
第十三节 新生儿低血糖症 …… 13
第十四节 新生儿低钙血症 …… 14
第十五节 新生儿寒冷损伤综合征 …… 15
第十六节 新生儿坏死性小肠结肠炎 …… 17

第二章 传染病…… 18

第一节 麻疹 …… 18
第二节 脊髓灰质炎 …… 22
第三节 水 痘 …… 25
第四节 风 疹 …… 27
第五节 猩红热 …… 28
第六节 幼儿急疹 …… 30
第七节 传染性单核细胞增多症 …… 31
第八节 流行性腮腺炎 …… 33
第九节 百日咳 …… 35

第三章　营养缺乏性疾病…… 39

第一节　维生素D缺乏性佝偻病 …… 39

第二节　维生素D缺乏性手足搐搦症 …… 41

第三节　蛋白质—热能营养障碍 …… 42

第四章　消化系统疾病…… 44

第一节　胃食管反流病 …… 44

第二节　小儿幽门螺旋杆菌感染 …… 45

第三节　急性胰腺炎 …… 47

第四节　胆囊炎 …… 48

第五节　溃疡性结肠炎 …… 49

第六节　胃　炎 …… 50

第七节　消化性溃疡 …… 55

第八节　腹泻病及儿科液体疗法 …… 57

第九节　急性坏死性肠炎 …… 66

第十节　腹膜炎 …… 68

第十一节　胃肠道出血 …… 70

第十二节　息肉病 …… 74

第十三节　门静脉高压 …… 76

第十四节　化脓性肝脓肿 …… 79

第十五节　胃管插入术 …… 80

第五章　呼吸系统疾病…… 81

第一节　上呼吸道感染 …… 81

第二节　急性喉、气管、支气管炎 …… 83

第三节　毛细支气管炎 …… 84

第四节　肺　炎 …… 85

第五节　肺不张 …… 94

第六节　脓胸及脓气胸 …… 97

第七节　肺结核 …… 100

第八节　支气管哮喘 …… 102

第九节　支气管扩张症 …… 110

第十节　隐匿性致纤维性肺泡炎 …… 112

第十一节 先天性肺囊肿 …… 113
第十二节 特发性肺含铁血黄素沉着症 …… 114
第十三节 常用检查方法 …… 115

第六章 泌尿系统疾病……118
第一节 急性肾小球肾炎 …… 118
第二节 急进性肾炎 …… 120
第三节 原发性肾病综合征 …… 121
第四节 IgA 肾病…… 124
第五节 狼疮性肾炎 …… 125
第六节 过敏性紫癜肾炎 …… 126
第七节 急性肾功能衰竭 …… 128
第八节 慢性肾功能衰竭 …… 130
第九节 尿路感染 …… 131
第十节 诊断及操作技术 …… 133

第七章 内分泌和遗传代谢疾病……140
第一节 中枢性尿崩症 …… 140
第二节 特发性性早熟 …… 141
第三节 甲状腺功能亢进症 …… 142
第四节 先天性甲状腺功能减低症 …… 144
第五节 甲状腺功能减低症 …… 145
第六节 生长激素缺乏症 …… 146
第七节 肥胖病 …… 148
第八节 先天性肾上腺皮质增生症 …… 150
第九节 儿童I型糖尿病 …… 151
第十节 糖尿病酮症酸中毒（diabetic ketoacidosis，DKA） …… 154
第十一节 Turner综合征…… 155
第十二节 苯丙酮尿症 …… 156
第十三节 内分泌系统常用诊断及操作方法 …… 157

第八章 神经系统疾病……176
第一节 化脓性脑膜炎 …… 176

第二节　病毒性脑炎 …… 180
第三节　急性感染性多发性神经根炎 …… 186
第四节　小儿癫痫 …… 189
第五节　脑性瘫痪 …… 195
第六节　莱姆病 …… 197
第七节　森林脑炎 …… 198
第八节　高热惊厥 …… 201
第九节　小儿急性偏瘫 …… 202
第十节　急性小脑共济失调 …… 203
第十一节　抽动－秽语综合征 …… 204
第十二节　重症肌无力 …… 205
第十三节　横段性脊髓炎 …… 207
第十四节　偏头痛 …… 208
第十五节　注意力不足症 …… 211

第九章　小儿常见辅助检查 …… 213
第一节　正常窦性心律与窦性心律不齐 …… 213
第二节　心房肥大及心室肥厚 …… 216
第三节　过早搏动 …… 218
第四节　室上性与室性心动过速 …… 220
第五节　扑动与颤动 …… 223
第六节　房室传导阻滞 …… 224
第七节　室性传导阻滞 …… 225
第八节　预激综合征 …… 226
第九节　小儿超声常见疾病诊断 …… 227
第十节　小儿脑电图常见疾病诊断要点 …… 230
第十一节　心包炎及心肌病的心电图改变 …… 233

第十章　药物应用 …… 235
第一节　药物剂量的计算 …… 235
第二节　药物的有效浓度 …… 237
第三节　药物的相互作用 …… 239
第四节　抗感染药物的应用 …… 241

第一章　新生儿疾病

第一节　新生儿窒息

呼吸暂停（apnea）为新生儿期常见的危重症状之一，是指呼吸停止时间超过20s，并有心率减慢（＜100次/min）

一、诊断

（一）病因与分类

1. 原发性呼吸暂停。原发性呼吸暂停指早产儿发生的呼吸暂停，不伴有其他疾病。一般发生在生后2~10d。主要由于呼吸中枢发育不成熟以及对CO_2升高的反应性较差所致。

2. 继发性呼吸暂停。此症多见于足月儿，可继发于下述情况：① 低氧血症：如肺炎、呼吸窘迫综合征、窒息、先天性心脏病等。② 呼吸中枢受损或功能紊乱：如颅内感染、颅内出血、胆红素脑病、败血症、电解质紊乱、酸中毒等。③ 反射性因素：导管吸氧、插胃管、胃食管反流等，均可刺激咽喉部，反射性引起呼吸暂停。④ 其他：环境温度过高或过低、体位不正、被动的颈部弯曲或面罩给氧时颏下受压等。

（二）临床表现

主要临床表现为呼吸停止、青紫、心率减慢和肌张力低下。

（三）实验室检查

血气分析可有PaO_2下降和$PaCO_2$增高，SO_2下降。应积极寻找原因，进行相应的检查，如血糖、血钙、各种体液的培养、X线检查、B 超、CT 扫描等。

二、治疗

1. 监护

对可以发生呼吸暂停的新生儿应加强观察，注意呼吸状况，有条件者可以使用呼吸监护仪。

2. 物理刺激

采用托背、刺激皮肤等方法可使小儿啼哭或清醒后呼吸暂停消失。

3. 药物兴奋呼吸中枢

氨茶碱首次剂量4~6mg/kg，12h后给维持量2~3mg/（kg•次）。用法：将氨茶碱加入10%葡萄糖液20m1中，缓慢静滴。

4. 机械辅助呼吸

用于药物治疗无效，呼吸暂停频繁发作者。

5. 原发病的治疗

对于原发病，应视具体病情采用相应的措施加以治疗。

第二节　胎粪吸入综合征

胎粪吸入综合征（MAS）常见于足月儿及过期产儿，胎儿在宫内或产时窒息而排出胎粪，污染了羊水，吸入后可发生本病。

一、诊断

（一）病史

1. 患儿多有宫内窘迫及生后窒息史。

2. 气管内可吸出含胎粪的羊水。

（二）临床表现

羊水被胎粪污染呈黄绿色，患儿皮肤、指甲、外耳道、脐带均被粪染成黄色。出生后不久出现呼吸困难、呻吟、青紫、三凹征甚至发生抽搐。胸廓饱满，肺内满布干湿啰音。还可发生气胸，纵隔气肿等并发症。

（三）X线表现

轻症可见肺纹理增粗，轻度肺气肿。胎粪吸入较多者两肺可见密集斑片状或结节状浸润、肺气肿、纵隔积气或气胸。

二、治疗

1. 清理呼吸道

应在胎头娩出后和肩娩出前即开始吸引，吸净口腔和气管内污染的羊水，以保证呼吸道通畅。

2. 氧疗

在清理呼吸道后立即用鼻管、面（头）罩给高浓度的氧，到青紫消失为止，应维持PaO2在8. 0~10. 7kPa（60~80mmHg）之间。

3. 机械通气

此法可使胎粪颗粒进入呼吸道深部及加重气漏，故需谨慎使用。常用高压氧、高频氧、通气方式多采用吸气短呼气长和低压力。

4. 维持营养及水电解质平衡

轻症患儿可少量多次喂奶，防治呕吐；重症不能吮乳者可静脉输入10%葡萄糖、血浆或静脉营养液，液量60~80m1/（kg•d）。

5. 合并气胸、纵隔气肿

轻者可待其自然吸收，重症应立即穿刺抽气或闭式引流。

6. 感染的防治

对于感染者可用抗生素予以治疗。

7. 烦躁不安

对于烦躁不安者可酌情使用镇静剂予以控制。

第三节　母子血型不合溶血病

新生儿溶血病（ neonata1 hemo1ytic disease）通常是指因母子血型不合，由血型抗原免疫后引起的同族免疫性溶血性疾病，在胎儿和新生儿都可以发病。

一、诊断

（一）病因

本病是由于母子间血型不合而发生的同族免疫性溶血，当胎儿红细胞由父亲遗传来的显性抗原恰为母亲所缺少时，此红细胞如通过胎盘进人母体，可刺激母体产生相应的抗体，抗体通过胎盘进入胎儿循环，与胎儿红细胞发生凝集，使红细胞破坏而发生溶血。最常见的是ABO系统，其次是Rh系统。

（二）病史

母亲既往有流产、死胎、输血或重症新生儿黄疸病史。

（三）临床表现

1. 轻型。与生理性黄疸相似或稍重，贫血、肝脾大不明显。

2. 中型。生后24h 内出现黄疸，进展快，2 ~3d胆红素可超过342μmo1/1（20mg/d1），有发生胆红素脑病的危险。可伴有贫血、肝脾大，重者全身苍白、水肿、心衰，后期可发生晚期贫血。

3. 重型。出生时苍白、水肿或为死胎，病死率甚高。

ABO溶血病多以黄疸为主要症状，贫血、肝脾大均较轻，少数胆红素过高应及时处理，以免发生胆红素脑病。而Rh 溶血病则症状较重。

（四）实验室检查

1. 血常规。红细胞及血红蛋白降低，网织红细胞增高，有核红细胞增多。

2. 血清胆红素增高，以间接胆红素为主。

3. 血型。母子血型不合（ABO，Rh），为必备条件。

4. 血清学检查（ Coombs 试验）。直接Coombs 试验呈阳性可以确诊，抗体效价＞1∶64，间接Coombs试验阳性可作为参考。

二、治疗

（一）一般治疗

治疗时应纠正缺氧、酸中毒、心衰。

（二）积极控制高胆红素血症

1. 药物治疗。肾上腺皮质激素、白蛋白、丙种球蛋白、中药。

2. 光照疗法。对已确诊为新生儿溶血病者，应及早进行。

3. 换血疗法。

（三）晚期贫血

每周查血红蛋白，＜90g/1时可少量多次输血，出院后继续随访。

第四节　新生儿肺透明膜病

肺透明膜病（HMD）又称为新生儿特发性呼吸窘迫综合征（RDS）。其临床特点是新生儿出生后不久出现进行性呼吸困难、明显的三凹征和紫绀。多见于早产儿或糖尿病母亲分娩的婴儿，发病率与胎龄成反比，是早产儿死亡的主要原因之一。

一、诊断

（一）病因

由于肺发育不成熟，产生或释放肺泡表面活性物质不足，引起广泛的肺泡萎陷和肺顺应性降低。

（二）病史

本病多见于早产儿，尤其是胎龄32周以下的极低体重儿，或有围生期缺氧的新生儿。母亲患糖尿病的新生儿也可发生。

（三）临床表现

出生时呼吸多正常，生后1~4h内逐渐出现呼吸困难，进行性加重并伴呼气性呻吟，吸气性三凹征，青紫，严重者呼吸减慢，节律不整，呼吸暂停。由于严重缺氧和酸中毒，患儿可出现反应迟钝，肌张力低下，体温不升，心功能衰竭，休克等。病情于24 ~48h达高峰，多于3d 内死于呼吸衰竭。如果患儿度过3d，病情可逐渐恢复。

（四）X线检查

由于肺泡的萎陷，两侧肺野普遍透光度减低，呈弥漫性网状小颗粒状阴影，以后呈毛玻 璃状，但各级支气管仍有空气，在这种毛玻璃状的背景下，显得更加清楚，称为“支气管充气征”。严重者肺不含气呈“白肺”。

二、治疗

（一）支持治疗和护理

1. 保温

最好将患儿置于辐射式抢救台上，可监测体温，又便于抢救和护理，维持患儿体温在36℃~37℃之间。

2. 营养及水电解质平衡

因患儿有缺氧、复苏抢救的过程，为防止发生坏死性小肠结肠炎（NEC），应适当延迟经口喂养的时间。如患儿已排胎便，肠鸣音正常；一般情况稳定，可给鼻饲喂奶，每次2~3ml，每2~3h1次。然后根据患儿耐受情况每天增加奶量，以每次增加2~5ml为宜。

一般在营养需要量超过40%时，不经口喂养。静脉注射10%葡萄糖液60~80m1/（kg•d），维持水电解质平衡及基础热卡，避免液量过多。热能不足时，应考虑静脉营养，可用氨基酸，1g/（ kg•d）及脂肪乳0. 5g/（kg•d）。

（二）维持血压和血容量

应连续监测血压，在发生肺出血、颅内出血、败血症等严重并发症时，血压可以下降。可输血浆，新鲜的全血等扩容，同时可给多巴胺、多巴酚丁胺5~10μg/（kg•min ）静脉点滴，使收缩压维持在6. 67kPa（50mmHg）以上。

（三）防治感染

因肺不张，经气管内插管和脐血管插管均有增加感染的可能，除全身应用抗生素外，还可气管内滴注抗生素。要严格遵守消毒隔离制度。

（四）氧疗及人工通气

1. 鼻管，口罩、头罩、氧帐等。多用于病情较轻的病人。

2. 呼吸道持续加压供氧（CPAP）。此种通气方式适用于：

（1）患儿有自主呼吸。

（2）孕周小于32周，体重小于1. 5kg者，生后应立即使用。

（3）一般氧吸入无效者。

（4）当吸入氧体积分数已达60%，而动脉血氧分压仍小于6. 65 ~ 8. 0 kPa（50~60mmHg）者。

3. 间歇正压通气（IPPV）要在用呼吸器和气管内插管施行。此法适用于：

（1）无自主呼吸或频发呼吸暂停者。

（2）持续呼吸道加压供氧使用失败者。

（3）当患儿吸入氧浓度已达60% ~ 100%时，PaO2<6. 65 kPa（50mmHg）者。

（4）PaCO2＞8. 0kPa（60mmHg）或迅速上升者。

（五）表面活性物质替代疗法

一般应在出生后24h内尽早使用，药液通过气管插管注入，为使其均匀分布至各肺叶，应分次改变体位注入，给药后应用100%纯氧，手控气囊加压给氧，使药物深入肺泡。必要时可给2次。有效者1~2h后呼吸困难减轻，血气改善，胸片好转，可降低呼吸器参数，缩短机械通气时间。

第五节　新生儿湿肺症

新生儿湿肺症（wet 1ung of the newborn）又称暂时性呼吸困难，系由于肺内液体积留所致，是一种自限性疾病，预后良好。

一、诊断

（一）病史

1. 多见足月儿剖宫产或接近足月的早产儿。

2. 病史中可有宫内窘迫或出生窒息史。

（二）临床表现

该症儿大多无症状。有症状者出生时呼吸正常，生后2 ~5h出现呼吸急促，唇周青紫，呼'吸60~80次/min以上，但反应正常，哭声响亮。症状重者青紫明显，呻吟，反应较差。肺部体征不多，仅有呼吸音减低或有粗湿啰音。临床症状于出生后24~72h消失。

（三）X线表现

肺野可见斑片状、面纱和云雾状密度增深影，有时可见叶间或胸腔积液及代偿性肺气肿。

二、治疗

本病是自限性疾病，病程1~2d，重者3~5d恢复。其基本治疗方法如下。

1. 给氧。有呼吸急促和青紫者应间歇给氧吸入。

2. 加强护理，维持营养。吸吮困难者可静脉输液。

3. 纠正酸中毒。有代谢性酸中毒者，可依据血气分析结果予以纠正。

4. 重症者可适当应用抗生素。

第六节　新生儿出血症

新生儿出血症（hemorrhagic disease of new born）是由于维生素K依赖因子显著缺乏引起的一种自限性出血性疾病。患儿多在生后2~4d有自发性出血，预后良好。

一、诊断

（一）病因

主要病因是维生素K缺乏。

1. 新生儿期维生素K依赖因子Ⅱ，Ⅶ，Ⅸ，Ⅹ合成不足。

2. 孕母有肝胆疾病或服用维生素K抑制药物，则胎儿体内维生素K储存不足。

3. 新生儿喂奶延迟，或母乳喂养，或有肠道畸形影响正常菌群建立，均可导致维生素K缺乏。

（二）病史

应询问母亲有无肝胆疾病或服用维生素K 抑制药物史，小儿有无肠道畸形和产伤、缺氧、感染史，多为单纯母乳喂养。

（三）临床表现

患儿多为外表健壮的新生儿。出血很少发生在生后20h 以内，多在生后的2 ~4d发病。

早产儿发病可迟至生后2周以内。一般以局部渗血为多见，急性大量出血者少见。出血部位可发生在皮肤、脐部、消化道或其他脏器。大量出血可致休克，颅内出血可危及生命。

（四）实验室检查

1. 血常规检查。可有贫血和网织红细胞增多，血小板计数正常，出凝血时间正常。

2. 凝血酶原时间。这是重要的诊断指标，常比对照延长2倍以上。

二、治疗

1. 首选择维生素K_1，每天5mg肌注或静脉缓注，可根据病情连用3~5d。

2. 输血。患儿出血严重，可急输入新鲜全血10m1/kg，一般只输1~2次即可。

3. 其他。消化道出血时应禁食，待呕吐控制后及早喂奶。

第七节　新生儿感染性肺炎

感染性肺炎（infectious pneumoia）是围生期新生儿最常见的疾病之一，可以发生在宫内、分娩过程中或出生后，由细菌、病毒和原虫引起。宫内感染常和全身感染结合在一起。

一、诊断

（一）病因与分类

1. 宫内感染性肺炎。有孕母在妊娠后期受到病毒或原虫感染史以及羊膜早破史。

2. 产时感染性肺炎。有产程中吸入被病原菌污染的产道分泌物或有断脐不洁史。

3. 生后感染性肺炎。多有与呼吸道感染的人密切接触的病史。新生儿有败血症、脐炎、皮肤感染史以及反复接受临床治疗操作史。

（二）临床表现

宫内感染多于出生后3d内出现症状；产时及出生后感染，多于出生3d后出现症状。常常出现体温不升或发热，反应低下，拒奶等一般感染症状。随后出现呼吸急促、口吐沫、呛奶等症状。查体可见患儿口唇青紫、呼吸增快、胸廓有吸气性凹陷，两肺呼吸音粗或可闻啰音。严重病例可合并呼吸功能衰竭或心功能衰竭。

（三）实验室检查

检查包括血常规、血小板、痰培养，有紫绀者做血气检查，疑有败血症者应做血培养。

（四）X线表现

X线可见肺部有不规则索条状影或融合成片状阴影。

二、治疗

（一）抗生素治疗

细菌性肺炎以早用抗生素为宜，静脉给药疗效较佳，原则上选用敏感的药物。考虑宫内和分娩过程中感染的肺炎患儿，病原菌多为革兰阴性杆菌，多选用氨苄西林及阿米卡星，剂量7~10mg（kg•d），耐药者可选用其他抗生素，如头孢噻肟及甲硝唑。出生后感染性肺炎因致病菌一时不易确定，因此多先选用广谱或两种抗生素联合应用，如青霉素和氨苄西林或阿米卡星。病毒性肺炎目前尚无特效疗法，主要采取综合措施，加强护理。

（二）给氧

有缺氧者需供氧，以雾化吸入为佳。

（三）纠正酸中毒

严重肺炎常合并酸中毒，需及时纠正。

（四）支持疗法

必要时给患者输血或血浆。

（五）其他

合并心衰时按新生儿心衰处理。合并气胸、脓胸时行胸腔穿刺或闭式引流排气抽脓。

第八节　先天性感染

先天性感染（TORCH感染）包括一组围生期慢性非细菌性感染，是对围生期危害较重的一组感染。TORCH 是以常见病原的第一个字母组成，分别为弓形虫、其他病原、风疹、巨细胞病毒、单纯疱疹病毒。

一、诊断

（一）病史

母孕早期可有呼吸道感染、风疹和生殖道感染史；母孕期可筛查出先天性感染的证据；有猫狗接触史。

（二）临床表现

1. 由于宫内发育迟缓，故患儿出生后多为低出生体重儿、早产儿、畸形儿。

2. 出生后全身症状与细菌性败血症相似，如反应差，哭声小，喂养困难及发热，黄疸、肝脾肿大、贫血、血小板减少等。

3. 中枢神经系统症状有脑膜脑炎、小头畸形、脑积水、智力低下及耳聋等。

4. 其他症状如眼部表现（白内障、小眼球、视网膜脉络膜炎）、皮肤疱疹、小下颌、先天性心脏病等。

（三）实验室检查

1. 病原检测。可取分泌物、体液、组织液等进行病毒分离、细菌培养或直接涂片检查，也可用PCR（聚合酶链反应）测病毒DNA。

2. 血清学检查。血清抗体检测，特异性IgM 抗体阳性或双份血清IgG≥4 倍增高，提示感染存在。

3. 病理学检查。包括常规光镜及免疫荧光检查。

二、治疗

（一）一般治疗

治疗时可隔离患儿，加强护理，支持疗法。重症者可用大剂量丙种球蛋白。

（二）抗病毒药物

治疗时可用阿昔洛韦、更昔洛韦、干扰素等，但需注意其不良反应。

（三）弓形虫感染

感染者可用乙胺嘧啶、螺旋霉素、阿奇霉素等。

第九节　新生儿化脓性脑膜炎

新生儿化脓性脑膜炎（neonata1 puru1ent meningitis）多由败血症继发所致，约有1/4~1/3败血症患儿并发此病；早产儿更易患病，约比足月儿高4倍。病死率高达50%。幸存者可留下失听、失明、癫痫、脑积水、智力低下等后遗症。

一、诊断

（一）病原学

病原以大肠杆菌及B族β-溶血性链球菌为多，金黄色葡萄球菌和肺炎球菌也属常见，其他革兰阴性杆菌如变形杆菌、绿脓杆菌、李司特杆菌也可致病，脑膜炎双球菌及流感杆菌在新生儿期少见。

（二）临床表现

1. 一般表现

为精神面色欠佳，哭声减弱、吃奶减少及体温异常等表现常与败血症相似，但常常更重，发展更快。

2. 特别表现

为颅内压增高表现出现较晚或不明显，颈强直甚少见。神志异常如嗜睡、易激惹、惊跳、突然尖叫等；眼部异常如两眼无神、双目发呆凝视前方、落日眼、眼球震颤或斜视、瞳孔对光反射迟钝或大小不等。惊厥约占30%~50%。另可有败血症的特殊表现如黄疸、肝大、瘀点、腹胀、休克等。

（三）实验室检查

1. 白细胞总数及中性粒细胞升高。

2. 脑脊液检查。对稍有脑膜炎可疑者应立即做腰椎穿刺，如第一次脑脊液正常，但仍可疑时在6~8h后重复1次，同时送血糖。当脑脊液白细胞数＞20×106/1，蛋白质＞0. 5g/1，糖1. 5~2. 0mmo1/1 时基本上可以诊断化脑。

3. 涂片找细菌并送培养。

4. 用已知的抗体测脑脊液中相应抗原。

5. 头颅B型超声及CT检查，对诊断脑室膜硬膜下积液、脑脓肿、脑积水有很大帮助，还可随访疗效。

二、治疗

（一）抗生素治疗

治疗用药原则上选用敏感和易通过血脑屏障的抗生素。

1. 病原菌不明确

可先选择杀菌力强、能透过血脑屏障、在脑脊液能达到有效浓度的药物。先以两种抗生素联合应用，如青霉素240×105U/d+氨苄西林每日200~400mg/kg，或青霉素200 x 105U/d＋头孢曲松（罗氏芬）或头孢甲肟（凯福龙），后两者均每日100mg/kg。

2. 致病菌明确

革兰阴性杆菌用头孢甲肟50mg/（kg•d），分两次给药，静注。B组溶血性链球菌、肺炎链球菌、葡萄球菌，选用大剂量青霉素80 ~100 ×105U/（kg•次）。

（二）激素的应用

地塞米松0. 5 ~1mg/kg，分2 ~3次静脉点滴，连用4d，应在用抗生素后或同时使用。

（三）对症治疗

有脑水肿者缺氧明显，反复惊厥，瞳孔对光反应迟钝，呼吸不整等，需及时使用20%甘露醇，用量为每次1~2g/kg，每日2 ~3次。惊厥者用地西泮、水合氯醛、苯巴比妥等镇静药物。同时注意体液及电解质的紊乱，应及时纠正。

第十节　新生儿败血症

新生儿败血症（neonata1　septicemia）是指新生儿期细菌侵入血液循环，并在其中繁殖和产生毒素所造成的全身性感染。

一、诊断

（一）常见致病菌

金黄色葡萄球菌及大肠杆菌为最常见的致病菌，近年来由于广泛应用抗生素，白色葡萄球菌致病率逐渐增多，另外B 族β-溶血性链球菌亦有报道，有时可见绿脓杆菌。

（二）临床表现

一般表现如精神饮食差，哭声减弱，体温不稳定等常出现较早，且发展快，较重，不需很长时间即可进入不动、不吃、面色不好、神萎、嗜睡，发育健壮儿常发烧，早产儿体温不升，如出现以下表现时，常提示败血症的可能。

1. 黄疸，可为败血症的唯一表现，生理性黄疸消退延迟或1周后开始出现黄疸，黄疸迅速加重或退而复现以及无法解释的黄疸均应怀疑本症。

2. 肝脾肿大，出现较晚。

3. 出血倾向，可有瘀点，瘀斑甚至DIC。

4. 休克表现，面色苍白，皮肤出现大理石样花纹，脉细弱，肌张力低下，尿少，血压降低。

5. 其他，可出现中毒性肠麻痹，脓尿，骨髓炎，脑膜炎等，此外可有呼吸增快、呼吸暂停、青紫，也可有呕吐、腹泻、便秘、腹胀、心律异常、浮肿及硬肿等。

（三）实验室检查

1. 血培养。

2. 其他细菌学检查：引流液、尿液细菌培养，脑脊液培养等。

3. 血、尿细菌抗原检测。

4. 非特异性检查：血常规、C-反应蛋白。

二、治疗

（一）抗生素疗法

在未确定病原菌前可先选用两种有效抗生素。一般选用青霉素和氨苄西林。剂量：青霉素40~80万U/d，氨苄西林100mg /（kg•d），分两次静滴，或青霉素加用头孢曲松（罗氏芬）。对于葡萄球菌感染，可用苯唑西林钠100mg/（kg •d），分两次给药。出现铜绿假单胞菌感染，可用羧苄西林和庆大霉素或阿米卡星。使用抗生素的疗程为14~21d。

（二）支持疗法

对患儿应纠正缺氧、水电紊乱或休克，重症病人少量多次输全血或血浆等。

（三）对症处理

对患儿应注意保暖、吸氧、补充血容量。对高胆红素血症者进行光电子疗法或换血治疗。

第十一节　新生儿缺氧缺血性脑病

新生儿缺氧缺血性脑病（hypoxic ischemic encephaopathy，HIE）是指围生期窒息导致脑的缺氧缺血性损害，临床出现一系列脑病的表现，多见足月新生儿。

一、诊断

（一）病史

患者具有明显的围生期缺氧史，特别是重度窒息史。

（二）临床表现

生后12h内出现下列症状：

1. 意识障碍，如过度兴奋、反应迟钝、嗜睡、及昏迷等。

2. 肌张力减低，原始反射减弱。

3. 惊厥和前囟张力增高。

4. 严重者出现脑干症状，如瞳孔反射消失、呼吸节律不整等。

5. 多器官功能受累及中枢性呼吸衰竭。

（三）临床分度

轻度：无意识障碍，神经系统检查正常，无惊厥发作，不留神经系统后遗症。

中度：有意识障碍，50%患儿出现惊厥，伴有各种神经系统体征，多于1周后症状消失，部分留有后遗症。

重度：生后即处于昏迷状态、呼吸不规则，频繁惊厥发作，多于1周内死亡，存活者常有严重神经系统后遗症。

（四）辅助检查

1. 头颅CT检查。

2. 头颅B超检查。

3. 脑电图。

二、治疗

（一）一般治疗

保持安静、吸氧、保暖、保持呼吸道通畅。

（二）重症监护

进行心肺、血压、颅内压监护，维持血气和pH 值在正常范围。

（三）控制液量

适当限制液体入量，生后3d内液体限制在60~80m1/（kg•d）。

（四）控制惊厥

首选苯巴比妥钠，首次量15~20mg/kg，12h后给维持量3~5mg/（kg•d）。

（五）控制颅压增高

先用地塞米松0. 5mg/（kg •次），呋塞米1mg/（kg•次），静注，4 ~6h 后重复使用，连用2~3次，若颅压仍高，改用甘露醇0. 25 ~0. 5g/（kg •次），静注4~6次，力争在48 ~72h使颅压明显下降。

第十二节　新生儿颅内出血

新生儿颅内出血（neonata1 intracrania1 hemorrhage）是新生儿期常见的严重疾病，本病的病死率高，存活者容易遗留神经系统后遗症。此病的发病与缺氧和产伤有关，前者多见于早产儿，以脑室周围- 脑室内出血、脑实质出血为主；后者多见足月儿及异常分娩的新生儿，以硬膜下及蛛网膜下出血为主。

一、诊断

（一）病史

1. 产伤及异常分娩史。如胎头过大、头盆不称、急产、臀位分娩、胎头吸引或机械助产。

2. 围生期窒息缺氧史。如前置胎盘、胎盘早剥、脐带脱垂、脐带扭转、绕颈、母亲患妊娠中毒症等。

3. 其他出血的因素。如新生儿自然出血症、血小板减少症等。

4. 医源性。应快速输入高渗液。

（二）临床表现

新生儿颅内出血征状多数在生后2 ~3d 内出现。

1. 早期神经系统兴奋症状

如易激惹、烦躁不安、颤抖、脑性尖叫、心动过速、呼吸增快、腱反射亢进、惊厥及角弓反张。

2. 后期神经系统抑制症状

如嗜睡、拒奶、不哭、反应低下、肌张力减低或消失、呼吸减慢、不规则、心跳减慢等。

3. 眼症状

如凝视、眼球震颤、瞳孔大小不等、对光反射消失。

4. 脑室周围—脑室出血

该症多见于早产儿，尤其是低出生体重儿（<1500g），胎龄32 周以下者，多在生后3 日内发病。神经系统症状不明显，如不会吃奶、肢体自发运动过多或过少，发作性呼吸暂停和青紫。重者病情进展快，意识可在数分钟至数小时内从迟钝转为昏迷，反复呼吸暂停，肌张力消失，瞳孔对光反射消失、惊厥，新生儿的各种原始反射也消失。心动过缓，呼吸紊乱，血压下降，体温不升，病死率高。

（三）辅助检查

1. 脑脊液。均匀血性，镜检可见皱缩的红细胞。

2. 硬膜下穿刺血性液体。

3. 头颅CT检查适用于硬膜下及蛛网膜下腔出血。早产儿脑细胞不成熟，不宜反复做CT 检查。

4. 头颅B超检查。观察脑室周围结构和脑室大小，多在生后4d 内检查

二、治疗

（一）护理

保持安静，避免啼哭加重出血。抬高头部，不要抱起喂奶，可用滴管或鼻饲。给氧纠正低氧血症，保持呼吸道通畅，注意保暖。

（二）维持入量

缓慢输液，限制液量，每日60~80m1/kg。早期禁用碳酸氢钠，以免加重出血。根据病情可鼻饲。

（三）止血

止血可用维生素K15mg/次，每日1次，连用3d。必要时输新鲜血。

（四）镇静剂

如烦躁不安或惊厥时，可用苯巴比妥钠每次8~10mg/kg，肌注或静注，或地西泮每次0.3~0. 5mg/kg。

（五）降低颅内压

首选地塞米松，每日0.5~1mg/kg，分2~3次静注。脑水肿严重者也可用20%甘露醇，每次0. 25~0. 5g/kg静注，8h1次。

（六）出血后脑积水的治疗

根据测得脑室的大小决定脑室引流或腰穿。严重脑积水者必要时行手术治疗或脑脊液腹膜分流术。

第十三节　新生儿低血糖症

新生儿低血糖症（neonata1hypog1ycemia）是指全血血糖值在出生以后3d内足月儿＜1. 7mmo1/1（30mg/d1），低出生体重儿＜1. 1mmo1/1（20mg/d1），3d后匀＜2. 2mmo1/1（40mg/d1）者。

一、诊断

（一）病因

1. 来源不足。多见于早产儿、小于胎龄儿及多胎儿。

2. 消耗过多。见于严重疾病如窒息、呼吸窘迫综合征、败血症、体温过低、硬肿症等。

3. 高胰岛素血症。

4. 遗传代谢缺陷病。

（二）临床症状

1. 症状多发生在生后数小时至1周内，表现为嗜睡、拒乳、震颤、呼吸暂停、阵发性青紫、昏迷、眼球异常运动、有时多汗、苍白和体温不升。

2. 兴奋易激惹，发生惊厥，以微小型和局限型惊厥发作为多见。

3. 早产儿大部分为无症状性低血糖。

（三）实验室检查

1. 监测血糖和尿糖。对反复发作或持续性低血糖应测血胰岛素、高血糖素、

T4. TSH、生长激素和皮质醇。

2. 必要时测血、尿氨基酸及有机酸。

二、治疗

1. 预防重于治疗。对易发生低血糖的高危儿定时检测血糖，从生后1h 即开始喂养。

2. 无论是足月儿或低出生体重儿，血糖低于2. 2mmo1/1（40mg/d1）时，不等出现症状即应开始治疗。一般口服10%葡萄糖液，每次5~10m1/kg，每2小时1次，直到血糖水平稳定。窒息儿给予静脉输液。

3. 症状性低血糖。出现该症应立即输葡萄糖。

（1）足月儿和足月小样儿按0. 5~1g/kg（25%溶液2~4m1/kg）以每分钟1m1的速度缓慢静注。以后用10%~12.5%葡萄糖液静滴，每小时给予3~5m1/ kg（每分钟8 ~10mg/kg）。

（2）体重在1500g 以上的早产儿和小于胎龄儿用10%葡萄糖2m1/kg，速度为每分钟1m1，以后继续滴入10% 葡萄糖溶液，每小时3~5m1/ kg（每分钟5 ~ 8mg/kg）。

（3）出生体重＜1500g 的早产儿，为避免医源性高血糖症，用5%葡萄糖溶液滴注，一般按每分钟3~5mg/kg。要定期监测血糖，调整速度，最好用输液泵来控制速度，糖尿病母亲的婴儿治疗时间需要几天到几周。

（4）经补充葡萄糖治疗3d低血糖不能纠正者，除进一步查找病因外，可每日加用氢化可的松5~10mg/kg。可促进糖原异生，提高血糖水平，一般用药5~7d。在血糖正常3d后，首先将静脉输液量减少，持续使用激素直到停止输液。

（5）顽固性反复发作性低血糖，多为高胰岛素血症，可使用肾上腺素治疗。先用1：1000（0. 01m1/kg）皮下注射，如有效可口服盐酸麻黄碱（0. 05mg/kg每隔3小时1次）维持，特别适用于糖尿病母亲的婴儿。

（6）饮食治疗。

第十四节　新生儿低钙血症

新生儿低钙血症（neonata1 hypocaemia）是指足月儿血钙＜2mmo1（ 8mg/d1），早产儿＜1. 75mmo1/1（7mg/d1），或血清游离钙＜0. 9~1. 0mmo1/1（3. 5 ~4mg/d1）。

一、诊断

（一）病因

1. 早期低血钙（生后3d以内）。此症与围产因素有关。多见于早产儿，窒息儿及糖尿病母亲的婴儿。

2. 晚期低血钙（ 生后3d至3周末）。此症多见人工喂养儿，用碳酸氢钠矫正代谢性酸中毒、换血时用枸橼酸盐作抗凝剂、母亲妊娠期或新生儿期维生素D不足等情况。

（二）临床表现

其症状轻重不一，主要为易激惹、抖动、惊厥，亦可表现为喉痉挛和呼吸暂停。

（三）实验检查

1. 血钙降低，足月儿＜2mmo1/1（8mg/d1），早产儿＜1. 75mmo1/1（7mg/d1）。

2. 血磷早期可正常，晚期升高。

3. 合并低镁血症者血清镁＜0. 23mmo1/1（1. 5mg/d1）。

4. 心电图。Q-T间期延长。

二、治疗

（一）补充钙剂

1. 静注补钙。10%葡萄糖酸钙2m1/（kg•次），加等量10%葡萄糖稀释后缓慢静注（1m1/min），第1天3次，第2天2次，第3天1次。静注钙剂时应注意：不能漏到血管外；不能与碳酸氢钠配伍；不能与洋地黄配伍；不能与血浆同用。早期低钙时静注钙剂3d即可停用。

2. 口服补钙。对于晚期低钙血症静脉注射钙3d 后可口服钙剂，维持2 ~4 周。

（二）伴有低镁血症的治疗

如有低镁血症，单纯补钙症状不易得到控制，25%硫酸镁0. 2 ~0. 4m1/kg 深部肌肉注射，连用2~3d。

第十五节　新生儿寒冷损伤综合征

新生儿硬肿症（neonata1　sc1erema）系指新生儿时期由多种原因引起的皮肤和皮下脂肪变硬及水肿，多见于胎龄小、出生体重低的婴儿，常伴有低体温及多器官功能低下。

一、诊断

（一）病因

1. 内因。新生儿尤其早产儿，体温调节功能尚未发育完全，体表面积相对较大，皮肤薄，血管分布较多，易于散热；皮下脂肪少，缺少使饱和脂肪酸变为不饱和脂肪酸的酶，皮下脂肪中饱和脂肪酸含量高，稍低温度极易发生凝固。

2. 外因。寒冷环境；摄入量不足；疾病（肺炎、败血症、腹泻、窒息等）。

（二）临床表现

1. 三不。包括：不吃、不哭、体温不升。

2. 硬肿好发部位。硬肿为对称性的，依次为双下肢、臀部、面颊、两上肢、背、腹、胸部等处。

3. 硬肿特点。患处皮肤发硬，不能用手指捏起，并有可凹陷性水肿，严重者肢体僵硬，不能屈曲，面颊变硬不能吸吮。

4. 严重者可伴有多功能损害。早期心率减慢，微循环障碍，严重时休克、心力衰竭、DIC、肺出血、肾功能衰竭等。

（三）辅助检查

1. 做血常规、血小板、出凝血时间、凝血酶原时间检查。

2. 做血气分析可表现低氧血症及代谢性酸中毒。

3. 有出血倾向者，应做有关DIC化验。

4. 少尿时应检查肾功能。

5. 常规拍胸片以求早期发现肺出血或肺部感染。

6. 做心电图观察心肌改变。

（四）分度

本症分轻、中、重度，评分标准见下表。

新生儿硬肿症分度评分标准

评分	体温（℃）		硬肿范围/%	器官功能改变
	肛温	腋–肛温差		
0	≥35	正或负值	<20	无明显改变
1	<35	0或负值	20~25	明显功能低下
4	<35	负值	>50	功能衰竭
	<30	正或负值		

注：① 每项分别评分，总分为0分者属轻度，1~3分者为中度，4分以上为重度。② 硬肿范围的计算，头颈部20%，双上肢18% ，前胸及腹部14% ，背部及腰骶部14% ，臀部8%，双下肢26% 。③ 器官功能衰竭：指休克、心力衰竭、弥漫性血管内凝血、肺出血、肾功能衰竭等。④ 无条件测肛温时，腋温＜35℃为1分、＜30℃为4分。

摘自：黄德珉.新生儿治疗学.北京：北京医科大学中国协和医科大学联合出版社，1993.305

二、治疗

（一）复温

1. 对轻、中度、体温＞30℃产热良好者，入院后在27℃~29℃室温内自然复温，然后将患儿置暖箱内，将箱温调至30℃~34℃ ，使患儿在6~12h 恢复正常体温。

2. 对重度患儿，体温＜30℃，首选辐射式保温台，床面温度从30℃开始，每15~30min升高体温1℃，随体温升高逐渐提高远红外线箱的温度（最高33℃），于12~24h恢复正常体温，此后置于预热至适中环境温度的暖箱中。

（二）纠正酸中毒改善微循环

有代谢性酸中毒时，给予5% 碳酸氢钠3~5m1/（kg•次），加10% 葡萄糖等量静点，如不能纠正1d 内可给2次。轻者用 10%葡萄糖液每日60m1/kg，其中生理盐水占1/4~1/5；重者可用低分子右旋糖酐7~10m1/kg 以扩充血容量，改善微循环。

（三）补液与营养

能吸吮者用母乳或牛奶喂养，重者可用静脉营养，开始每日液量60~80m1/kg ，热卡每日209.2kj/kg（50kca1/kg）；随体温升高液量增至每日 100m1/kg，热能逐渐增至每日418~502. 1 kj/kg（100~120kca1/kg）。

（四）防肺出血

入院后对中、重度病人给予吸氧，纠正低氧血症；静点活血化瘀药物，如复方丹参注射液2m1/次，加入10% 葡萄糖液中，每日 1次；可输新鲜全血，10m1/kg。

（五）控制感染

新生儿硬肿症常伴有严重感染，特别是肺炎、败血症，故常规应用适当的抗生素。

（六）对症治疗

其治疗方法参见本书其他相关章节内容。

第十六节　新生儿坏死性小肠结肠炎

坏死性小肠结肠炎（necrotizingent eroco1itis，NEC）多见于早产儿及小样儿，发生于生后3~10d。本病有多种因素引起肠壁缺血及黏膜损伤而致肠道弥漫性出血和坏死，临床上以腹胀、呕吐、血便及腹部X线平片有肠管扩张、肠壁囊样积气、门静脉积气等为特征。病死率甚高。

一、诊断

（一）病史

常有早产史，围生期窒息或缺氧史，感染史（如败血症、肠道感染等），红细胞增多症史，脐动脉插管史，高渗奶喂养史，先天性心脏病（动脉导管未闭）及曾用过吲哚美辛史。

（二）临床表现

1. 早期为非特异性症状如反应差、拒食、体温不稳、轻度腹胀等。

2. 继之腹胀加重、呕吐、腹泻及血便，并有感染中毒症状。

3. 重症肠鸣音减弱或消失， 引起麻痹性症状。

4. 并发肠穿孔时，可引起腹膜炎。出现体温不升、四肢凉、嗜睡、苍白、呼吸暂停、心率缓慢等衰竭表现，可并发DIC而死亡。

（三）实验室检查

1. 大便隐血试验阳性。

2. 血常规。白细胞增高，有核左移现象，血小板多减少。

3. 粪便、血培养等寻找致病菌。

4. 测血生化、血气等予以诊断有无水、电解质紊乱与酸碱失衡。

（四）腹部X线检查

X线平片可见肠管扩张、肠间隙增厚、肠壁囊样积气、门静脉积气等，据此可以确诊。注意有无腹、腹膜炎等表现。

二、治疗

（一）一般治疗

一般患儿应禁食7~14d，腹胀严重者需胃肠减压，有脱水、酸中毒时应予纠正。可少量多次输血及新鲜血。必要时采用静脉营养维持热能及氮（蛋白质）的需要。

（二）抗感染

对患儿可按败血症处理，可选用头抱菌素、氨苄西林等，或根据培养、药物敏感结果而选用。

（三）病情好转后处理

腹胀消失、肠鸣音正常，大便隐血阴性及腹部X线平片正常后小心开始进食。先试喂糖水，再改喂母乳或1∶1稀释奶，逐渐增量。过早恢复饮食可能复发，喂奶后若症状转重，应再予禁食。

（四）外科治疗指征

其指征为肠穿孔，腹部炎性肿物涉及腹壁、肠梗阻等。

（周云军）

第二章　传染病

第一节　麻疹

麻疹（measles rubeola）是由麻疹病毒引起的急性发疹性呼吸道传染病，其传染性很强。临床以发热、上呼吸道卡他症状、口腔麻疹黏膜斑（koplik）及全身斑丘疹为特征。急性期患儿可经呼吸道排出大量病毒，密切接触者可经呼吸道飞沫而受感染。冬春季多发，6 个月至6岁的小儿高发，预防接种后，发病年龄常可后移。

一、病因

麻疹病毒属于副粘液病毒科，呈球型颗粒，直径为100~250nm有6种结构蛋白。在前驱期和出疹期内，可在鼻咽分泌物、血和尿中分离到麻疹病毒。在人胚胎或猴肾组织中培养5~10天时，细胞出现病理改变，可见多核巨细胞伴核内嗜酸性包涵体。麻疹病毒只有一个血清型，抗原性稳定，病毒不耐热，对日光和消毒剂均敏感，但在低温中能长期保存。

二、诊断要点

（一）流行病学资料

多见于冬春季，6 个月以上小儿多发，有麻疹接触史。潜伏期10-14天，接种疫苗可达3~4周。

（二）临床表现

1. 前驱期

急性发病，高热，上呼吸道炎症，表现为咳嗽、流涕、流泪，同时伴全身不适，眼部卡他炎症如畏光、眼结膜充血，婴幼儿可伴有呕吐、腹泻等症状。病后2~3天可见（koplik）斑，即在双侧颊黏膜近第一臼齿处可见数个直径0. 5~1. 0mm的灰白色小点，周围绕以红晕，以后很快增多，扩大融合成片，可扩散至整个颊黏膜，使整个颊黏膜粗糙、充血，一般在2~3 日内消失。

2. 出疹期

发病后3~4天开始出疹。皮疹首先见于耳后和发际渐至颜面、颈、躯干和四肢，最后达手掌和足底。开始皮疹为淡红色的充血性斑丘疹，直径约2~4mm，之后皮疹逐渐增多，且可融合，颜色逐渐变暗，疹间皮肤正常，2~5日出齐。重度皮疹可为出血性，出疹期全身中毒症状加重，可有烦躁不安、精神萎糜、嗜睡、谵妄，重者可并发肺炎、喉炎及心功能不全等。

3. 恢复期

出疹3~5天后体温开始下降，12~24小时可降至正常，皮疹按出疹先后顺序渐消退，疹退后有糠麸样脱屑和淡褐色色素沉着。无并发症者病程10~14 天。

（三）实验室检查

1. 末梢血象：白细胞总数减低，通常为4. 0~60×109/L，淋巴细胞相对增多。

2. 鼻咽部分泌物或尿沉渣涂片染色可见到多核巨细胞。

3. 血清抗体检测：出疹后2~3天血清中特异性IgM抗体即可阳性，2周达高峰。

（四）其他类型麻疹

1. 轻型麻疹

主要见于有免疫力的患儿，如6个月以下的婴儿，曾经接种过麻疹疫苗的人，近期接种过被动免疫制剂或2次麻疹患者。其特点是潜伏期长，前驱期短且不明显，全身中毒症状轻，kopliks斑不典型，皮疹稀少，病程短，诊断应借助实验室检查。

2. 重型麻疹

主要见于免疫功能低下、体弱、营养差或用过免疫抑制剂的患儿。其特点是全身中毒症状重，持续高热、谵妄或昏迷，呼吸急促、紫绀、皮疹密集、呈暗红色，常融合成片，有时皮疹为出血性，形成紫斑、血泡，有时皮疹呈疱疹样或皮疹突然隐退，而出现呼吸循环衰竭。

3. 异性麻疹

为接种活疫苗引起，表现为高热、头痛、肌痛，无口腔黏膜斑，皮疹从四肢远端开始延及躯干、面部，呈多形性，常伴水肿及肺炎。恢复期补体结合抗体及血凝抑制抗体急剧上升为主要诊断依据

4. 成人麻疹

多为儿时未接种过麻疹疫苗或未患过麻疹者，其特点为肝损害发生率高，胃肠道症状多见恶心、呕吐、腹泻及腹痛，骨骼肌痛包括关节及背部痛，麻疹黏膜斑存在时间长，可达7天，眼部疼痛多见，但畏光少见。

三、并发症诊断

（一）气管、支气管炎

麻疹病毒本身可导致整个呼吸道的炎症，症状表现：声音嘶哑、犬吠样咳嗽、吸气性呼吸困难及三凹征，严重者可窒息死亡。

（二）肺炎

有麻疹病毒引起的间质性肺炎常在出疹及体温下降后消退。支气管肺炎更常见，为细菌继发感染所致，常见致病菌为肺炎链球菌、金黄色葡萄球菌、流感嗜血杆菌等，故易并发脓胸或脓气胸。

（三）心肌炎

较多见，但一过性心电图改变常见。

（四）神经系统

1. 麻疹脑炎

症状多在出疹后2~5天再次发热，外周血白细胞增多，出现意识改变、惊厥、昏迷等。脑脊液改变为轻度单核细胞及蛋白增多，糖正常，死亡率达10%~25%，存活中20%~50%留有运动、智力或精神上的后遗症。

2. 亚急性硬化性全脑炎

是一种急性感染的迟发性并发症，表现为大脑机能的渐进性衰退，大部分病人在诊断后1~3年死亡，个别能存活10年以上。

（五）结核病恶化

麻疹病人的免疫反应受到暂时抑制，使原有潜伏的结核病灶变为活动甚至播散而至栗粒性肺结核或结核性脑膜炎。

（六）营养不良与维生素A缺乏

麻疹过程中由于高热、饮食不振，可是小儿营养状况变差、消瘦。维生素A缺乏表现为角膜混浊、软化，并发展极迅速，最后导致失明。

（七）其他

格林巴利综合征、偏瘫、大脑血栓性静脉炎和球后视神经炎均少见。

四、鉴别诊断

小儿出疹性疾病的鉴别诊断

	病原	全身症状及其特征	皮疹特点	发热与皮疹关系
麻疹	麻疹病毒	呼吸道卡他性炎症，结膜炎，发热第2~3日口腔黏膜斑	红色斑丘疹，头面部→颈→躯干→四肢疹退后有色素沉着及细小脱屑	发热3~4天，出疹期热更高
风疹	风疹病毒	全身症状轻、耳后、颈后、枕后淋巴结肿大并触痛	面部、躯干、四肢斑丘疹，疹间有正常皮肤，疹退无色素沉着及脱屑	发热后半天至1天出疹
幼儿急疹	人疱疹病毒6型	一般情况好，高热时可有惊厥，耳后、枕后淋巴结亦可肿大	红色斑丘疹，颈及躯干部多见，一天出齐次日消退	高热3~5天热退疹出
猩红热	2型溶血性链球菌	高热、中毒症状重、咽峡炎、杨梅舌、环口苍白圈、扁桃体炎	皮肤弥漫充血，上有密集针尖大小丘疹，持续3~5天疹退，1周后全身大片脱皮	发热1~2天出疹，出疹时高烧
药疹		原发病症状	皮疹痒感，摩擦及受压部位多，与用药有关	发热，服药史

五、治疗

麻疹目前无特殊治疗，主要强调护理和对症治疗。

1. 加强护理

卧床休息，房间内保持适当的温度和湿度，有畏光症状时，房内光线要柔和，保持室内安静、通风、湿润，嘱患儿多喝水，保持口、鼻、眼清洁。给予易消化的富有营养的食物，保持皮肤黏膜清洁。

2. 对症治疗

（1）高热时可用少量退热剂。

（2）烦躁时给予适量苯巴比妥等镇静剂。

（3）剧咳时用镇咳祛痰剂。

（4）继发细菌感染可给抗生素。

（5）可应用丙种球蛋白（0. 5~1. 0ml/kg）及输血或血浆（10ml/kg）也可应用抗病毒药物，禁用皮质激素。

（6）补充维生素A，＜1岁者每日给10万单位，年长儿20万单位，共两2日。

3. 并发症治疗

（1）合并肺炎时可给吸氧，加用1~2种抗生素，因多为肺炎链球菌感染，故青霉素首选10~20万u/kg，疗程至体温正常后5天。中毒症状重者可短期加用氢化可的松5~10mg/kg用2~3天。

（2）急性喉炎：应给予静、雾化吸入，雾化吸入剂中加人氢化考的松8~10mg/kg及抗生素，必要时做气管切开。

（3）合并心衰时可给毒毛镇旋花子甙K，每次7~10μg/kg，4~6 小时可重复使用。

4. 中医中药治疗

（1）顺证

在发病过程中，身热和暖，微汗出，神志清醒，安静，皮疹分布均匀，疹点色泽红活，无并发症，皮疹透发3日后依次渐退、热退、精神转佳，胃纳渐增，日趋康复。

① 疹前期

治则：辛凉透表、清宣肺卫。

主方：宣毒发表汤加减。

方药：银花、连翘、牛蒡、竹叶、蝉衣、薄荷（后下）葛根、荆芥、赤芍、芦根。

薰洗方：莞荽子、浮萍、西河柳、生麻黄各15g，布包水煎加黄酒250g 煮沸，待药液稍温，揩额面、鼻和手背等皮肤暴露部分。

② 出疹期

治则：以清热解毒为主，佐以透发。

方药：清解透表汤加减。银花、连翘、西河柳、荆芥、葛根、升麻、紫草、桑叶、菊花、蝉衣。如疹色红示或紫暗色成片者加丹参、丹皮、生地；咳甚者加桑白皮、杏仁；高热者加生石膏；烦躁口渴者加芦根、生地、花粉、黄连。

③ 恢复期

治则：益气养阴、继清余热。

方药：沙参麦冬汤加减，沙参、麦冬、桑叶、花粉、扁豆、青蒿、地骨皮。

（2）逆证

① 麻毒闭肺

壮热、疹出不透，咳嗽喘憋，气促鼻煽，面灰唇紫，烦躁不宁，舌质红绛、苔黄，脉细数，指纹紫滞。

治则：宣肺开闭，清热解毒。

方药：麻杏石生汤加减，麻黄、杏仁、石膏、甘草、前胡、西河柳、浮萍；咳嗽痰多加苏子、葶苈子；喘弊重者加菖蒲、郁金；持续疹色暗紫者加赤芍、丹皮。

② 麻毒攻喉

轻症咽喉肿痛、声音嘶哑或咳声重，状如犬吠，重症者呼吸极度困难，饮水即呛，喘鸣肩息，烦躁不安，面色青灰，舌质红，苔黄或少苔，脉细数。

治则：清凉宣肺，涤痰利咽。

方药：麻杏石甘汤合葶苈子、大枣、玄参、瓜蒌，另外常用锡类散或冰硼散外用吹喉。

六、预防

1. 控制传染源

早期发现患者，早期隔离，一般病人隔离至出疹后5天，合并肺炎者延长到10天，接触麻疹的易感者应检疫观察3周。

2. 切断传播途径

病人衣物应在阳光下爆晒，病人曾住房间宜通风并用紫外线照射。流行季节中做好宣传工作，易感儿尽量少去公共场所。

3. 被动免疫

对患有慢性病或年幼体弱小儿，接触麻疹后，可予接触5日内给予免疫血清球蛋白0. 25mg/kg，可预防麻疹发病，被动免疫只能维持8周，以后应采取主动免疫措施。

4. 主动免疫

用减毒活疫苗0. 2毫升皮下注射1次，8~12个月小儿即可注射，4~6 岁儿童及进入大学的青年人要再次进行麻疹免疫，急性结核感染者如需注射麻疹疫苗应同时进行结核治疗。

禁忌症：急性感染、恶性肿瘤、正在使用激素或免疫抑制剂的小儿均不应接种。

第二节　脊髓灰质炎

脊髓灰质炎（Poliomylits）又称小儿麻痹症，是由脊髓灰质炎病毒引起的小儿急性传染病，多发生在＜5 岁小儿，尤其是婴幼儿。病毒侵犯脊髓前角运动神经元，造成弛缓性肌肉麻痹，严重者累及生命中枢而死亡。

一、病因

脊髓灰质炎病毒（Poliovirus）是属于小核糖核酸病毒科的肠道病毒，病毒呈球形，直径约20~30nm，根据抗原不同可分为I、Ⅱ、Ⅲ型，I型易引起瘫痪，各型间很少交叉免疫。

二、流行病学

多于夏秋季发病，隐性感染和轻症瘫痪型病人是本病的主要传染源。本病以粪—口感染为主要传播方式。人群具有普遍易感性，感染后获得持久免疫力并具有型的特异性，

三、诊断

流行病学资料多于夏秋季发病，应查询所住地区发病情况、接触史及接种疫苗情况。

四、临床表现

（一）潜伏期

5~14天。

（二）前驱期

1~4天，患儿发热，食欲不振，多汗，烦躁和全身感觉过敏，恶心、呕吐、头痛、咽喉痛、便秘、弥漫性腹痛、咳嗽、腹泻。如病情不发展，即为顿挫型。

（三）瘫痪前期

3~6天，前驱期症状消失后1~6天，体温再次上升，头痛、恶心、呕、吐加重，皮肤发红，颈后肌群、躯干及肢体强直灼痛，出现三角架征（tripod sign），吻膝试验（kiss - the-kneetest）阳性及头下垂征（headdropsign）。如病情到此为止，3~5天后热退，即为无瘫痪型，如病情继续发展，则常在瘫痪前 12~24小时出现腱反射改变，最初是浅反射，以后是深腱反射抑制。

（四）瘫痪期

瘫痪前期的第3~4天开始，大多在体温开始下降时出现瘫痪，并逐渐加重。当体温

退至正常后瘫痪停止发展，无感觉障碍。在瘫痪时按病变主要表现的部位又可分为以下四型：

1. 脊髓型

肢体呈弛缓性瘫痪，不对称，腱反射消失，肌张力减退，下肢及大肌群较上肢及小肌群更易受累，也可仅出现单一肌群受累或四肢均有瘫痪。如颈背肌、膈肌、肋间肌受累时，可出现竖头及坐起困难、呼吸运动障碍、矛盾呼吸等。

2. 延髓型（球型）

颅神经受损时则出现相应的神经麻痹症状和体征，以面神经及第x对颅神经损伤多见，表现为吞咽困难、声音嘶哑，呼吸中枢受损时出现呼吸不规则、呼吸暂停。血管运动中枢受损时可有血压不稳、脉压减少、脉搏细数、皮肤发花、四肢厥冷。

3. 脑型

较少见，表现为高热、烦躁不安、惊厥或嗜睡、昏迷等。

4. 混合型

以上几型同时存在的表现。

（五）恢复期

瘫痪从肢体远端开始恢复，持续数周至数月，在最初 3~6个月内恢复较快，以后则恢复较慢。

（六）后遗症期

严重者受累肌肉出现萎缩，神经功能不能恢复，致受累肢体畸形。部分瘫痪型病人在感染后数十年发生进行性神经肌肉软弱、疼痛，受累肢体瘫痪加重，称为“脊髓灰质炎后肌肉萎缩综合征”。

五、实验室检查

（一）血象

无明显变化。

（二）脑脊液

前驱期，瘫痪前期始出现异常，外观清亮，或微浊，细胞数一般为50×106~300×l06/L，早期中性粒细胞增多，蛋白增加不明显，晚期则以淋巴细胞为主，蛋白逐渐增加，常出现蛋白细胞分离现象。

（三）病毒分离

在病程中取鼻咽分泌物、粪便、血液、脑脊液中分离出病毒。

（四）血清学检查

可采用补体结合试验和中和试验，一般在起病时和恢复期各取血1次，如抗体升高4倍以上，有诊断价值。

六、鉴别诊断

急性期应与脑炎、脑膜炎相鉴别；瘫痪期应与感染性多发性神经根炎相鉴别（Guillain- Barre 综合征）；周围神经炎、家族性周期性瘫痪、假性瘫痪等鉴别。

七、治疗

（一）前躯期及瘫痪前期

1. 病人应卧床休息持续至热退1周，避免体力活动至少2周，避免肌肉注射和手术，卧床时使用脚踏板使脚和小腿有一正确角度，以利于功能恢复。

2. 可用退热镇痛剂，镇静剂缓解全身肌肉痉挛、不适和疼痛，每2~4小时湿热敷一次，每次 15~30 分钟。

（二）瘫痪期

1. 正确姿势

患者卧床时身体应成一直线，膝部稍弯曲，髋部及脊柱可用板或沙袋使之挺直，踝关节成90°，疼痛消失后即作主动和被动锻炼，以避免骨骼畸形。

2. 适当的营养

给予营养丰富的饮食和大量水分，厌食时可用胃管保证食物和水分摄入。

3. 药物治疗

（1）促进神经传导功能药物

可促进瘫痪的恢复，用地巴唑0. 1~0. 2mg/kg/d，每日1次顿服，同时给予维生素B_1 50~100mg/kg/d和维生素B_1 250~100mg/kg/d肌注以促进神经细胞的代谢。

（2）增进肌肉张力药物

加兰他敏剂量0. 05~0. 1mg/kg 每日或隔日注射1次，疗程为1 个月，一般在急性期后使用。重症可考虑用氢化考的松5mg/kg/d静脉滴注或口服强的松。维生素C_1 3g加50%葡萄糖静脉注射以减轻脑组织水肿。

4. 延髓型瘫疾

（1）保持呼吸道通畅：采用低头位（床脚抬高20°~25°）以免唾液、食物、呕吐物等吸入。

（2）每日测血压2次，如有高血压脑病应及时处理。

（3）声带麻痹、呼吸肌瘫痪者需行气管切开术，通气受损者，则需机械辅助呼吸。

（三）恢复期

主要进行积极功能恢复治疗，如按摩、针灸、主动和被动锻炼及其他理疗措施。

（四）后遗症期

可用手术矫形以纠正肢体的畸形。

（五）中医中药

八、预防

（一）隔离患者

应自起病之日起至少隔离40天，密切接触者应严密观察20天，未服过疫苗者可注射丙种球蛋白0. 3~0. 5ml/kg。

（二）自动免疫

自生后2个月开始服用脊髓灰质炎活疫苗，每月1次，连服3次，4岁时再加强免疫1次，服糖丸后2小时之内不能喝过热开水或饮料，也不给喂奶，以免影响效果。

第三节　水　痘

水痘（chickenpox varicella）是一种传染性极强的儿童期出疹性疾病，临床特点是皮肤黏膜出现瘙痒性水疱疹，全身症状轻微。

一、病因

病原体为水痘—带状疱疹病毒（varicella—zoster—virus VZA），即人类疱疹病毒3型。病毒呈球型，直径150~20nm。儿童初次感染时引起水痘，恢复后病毒可长期潜伏在脊髓后根神经节或颅神经节内，少数人在青春期或成年后，受冷、热、药物、创伤、恶性病或放射线等因素作用，病毒被激活，导致带状疱疹。一次感染水痘可获终身免疫，但在免疫功能受损者或已接受过水痘疫苗者，也可有第二次感染，但症状轻微。

二、流行病学

本病多发生在冬末、初春季节，通过直接接触、飞沫、空气传播，90%患儿年龄人＜10岁，高蜂为6~9岁，但也可发生在任何年龄，包括新生儿期。水痘结痂后病毒消失，故传染期自出疹前24小时至病损结痂约7~8天，潜伏期10~21天，一般2周左右。

三、诊断要点

（一）流行病学资料

冬末初春，2~3周内有水痘病人接触史或当地有流行史，潜伏期10~21天。

（二）临床表现

1. 出疹前常有数小时至2 日的前驱期，表现为低热或中度发热，同时有全身不适，食欲不振，头痛，偶尔有轻微腹痛、咳嗽等，发热和其他症状可在出疹后2~4天持续存在。

2. 皮疹初为红斑疹，数小时后变为深红色丘疹，又数小时变为疱疹。疱疹位置表浅，卵圆形，直径为3~5mm，壁薄易破，形似露水滴，周围绕以红晕，疱液初透明，后渐混浊。如有继发感染则成脓疱，疱疹持续3~4天，然后从中心开始干缩，迅速结痂。数日后痂皮脱落，一般不留瘢痕。皮疹分布呈向心性，首发于头皮，脸或躯于，逐渐延及四肢，以躯干为多，四肢远端较少，瘙痒感重，水痘皮疹是分批连续出现，发疹前2~3天后，同一部位常可见到同时存在的各阶段皮疹是其典型特点，黏膜皮疹可出现在口腔、结膜、生殖器等处，易破损形成浅溃疡。

3. 重症水痘

（1）多发生在免疫功能受损及恶性病患儿，出疹l 周后体温仍可高达40℃~41℃。

（2）皮损常呈离心性分布，四肢多，水疱疹有脐眼，偶为出血性，在第一周末可发生暴发性紫癜，伴有坏疽。

4. 先天性水痘

孕妇患水痘时，可累及胎儿，在妊娠早期感染可致多发性、先天性畸形，病儿常在1岁内死亡，存活者留有严重神经系统伤残。

四、实验室检查

1. 血象

偶有轻度白细胞增加，大部分均正常。

2. 疱疹刮片检查

刮取水疱基底组织涂片，染色后可查到多核巨细胞，核内包涵体，可供快速诊断。

3. 病毒分离

阳性率不高，对诊断帮助不大。

4. 血清学检验

用抗膜抗原荧光试验（FAMA）免疫粘附血凝试验（IAHA）或酶联免疫吸附试验等方法检测抗体，出疹1~4 天后即出现，2~3周后滴度增加，4倍以上即可诊断。

5. 电镜检查

直接检查疱疹液中的疱疹病毒，但从形态上不能区别各种疱疹病毒。

五、并发症的诊断

1. 皮肤继发感染

表现为脓疱疮、蜂窝组织炎等。

2. 水痘肺炎

主要表现发烧、咳嗽、肺部罗音，x线改变常持续6~12周。

3. 血小板减少

常有皮肤黏膜出血，严重者有内脏出血。

4. 神经系统

脑炎常在出疹后数日出现，发病率为＜1%，表现为小脑症状如共济失调、眼球震颤等，还可出现惊厥、昏迷，存活者中l5%有癫痫、智能低下等后遗症，其他合并症有格淋巴利、横断性脊髓炎等。

5. 心肌炎、心包炎、心内膜炎、肝炎、肾小球肾炎、关节炎、肇丸炎等。

六、治疗

（一）一般治疗

1. 止痒

局部用含0. 25%冰片的芦柑石洗剂涂抹或用2%~5%硫酸氢钠湿敷或洗拭，或口服息斯敏类抗过敏药。

2. 防止继发细菌感染

（1）剪短病人指甲，戴连指手套，以防抓伤。

（2）勤换内衣，消毒水洗浴。

（3）疹破后涂以3%阿昔洛韦眼膏或5%阿昔洛韦霜膏剂，亦可涂以1%~2%的龙胆紫。

（4）如疱疹破后已有继发性感染，局部可涂龙胆紫或抗生素软膏，严重时全身应用抗生素。

（二）抗病毒治疗

水痘肺炎或免疫功能低下的患儿可给无环岛苷静脉注射5~10mg/kg，每8小时1次，用7~10 /天，或口服每次20mg/kg，每日4次，共5天。肾功能不全者应减量，若皮疹发生后24小时之内进行治疗，能减轻症状和缩短病程。对病情严重者可用单磷酸阿糖腺苷5~10mg/kg/d静点或肌注，亦可加用干扰素（100万u~300万u/d）肌注。

（三）其他治疗

1. 重症患儿亦可肌注丙种球蛋白3~6nu，或静注丙种球蛋白单次剂量2. 5g。

2. 产前5天或产后48小时内发生水痘的产妇则必须给予水痘—带状疱疹免疫球蛋白（VZIG）及阿昔洛韦。

3. 新生儿母亲在分娩前5天至分娩后2天患水痘，该新生儿接受VZIGR5单位肌注。

4. 母亲患水痘的新生儿在出生时均应接受VZIG 治疗。

第四节　风　疹

风疹（german measles rube11a）是儿童时期常见的病毒性传染病，临床特点是：全身症状轻微，皮肤红色斑丘疹及枕后、耳后、颈后淋巴结肿大伴触痛，合并症少见。孕妇在孕早期感染风疹后；病毒可通过胎盘传给胎儿而致各种先天性缺陷，称为先天性风疹综合征。

一、病因

风疹病毒属披膜病毒科，只有一个血清型，病毒呈球型、直径50~70nm，包膜上有血疑素（HA），能凝集鸽、鹅、鸡红细胞和人O型红细胞，风疹病毒不耐热，在37℃和室温中很快灭活，—20℃它可短期保存，—60℃可相对稳定儿个月。出疹前7 天及疹退后7~8天，鼻咽部分泌物中可发现病毒。

二、流行病学

人类是风疹病毒的唯一自然宿主，通过飞沫传播，在出疹前、中、后数天内传染性最强。多于冬春季节发病，1~5 岁儿童多见，母亲的抗体可保护6 个月内的婴儿不发病。

三、诊断要点

（一）流行病学资料

有典型风疹病人接触史，或附近有流行。

（二）临床表现

1. 潜伏期：一般为14~21天。

2. 发热当天即出皮疹，皮疹呈多形性，大部分是散在斑丘疹，也可呈大片皮肤发红或针尖状猩红热样皮疹。开始在面部，24小时内遍及颈、躯干、手臂，最后至足部。一般历时3天，1天脱屑及色素沉着。

3. 耳后、颈后、枕后淋巴结常肿大，一般持续2~7天。

4. 风疹很少有并发症，临床可见的以呼吸道感染为主，偶见出疹期内并发肺炎、感染后脑炎和血小板减少性紫癜等，预后均良好。

（三）实验室检查

1. 血象

白细胞计数正常或稍减低，淋巴细胞相对增多，可见非典型细胞。

2. 病毒学检测

患儿咽部分泌物及血清中可分离出病毒。

3. 血清学检查

用血凝抑制试验（HI）、单扩溶血试验（SRH）、免疫荧光法（ELFA）和时间分辨荧光免疫试验（TR~FlA）等方法检测特异性抗体，4 倍以上升高者诊断为近期感染。

四、鉴别诊断

见麻疹节。

五、治疗

本病无特效药物，主要为对症和支持疗法。

六、预防

隔离期：至出疹后5天。

1. 被动免疫

易感者肌注免疫血清球蛋白可获得被动保护或减轻疾病症状，但其效果不确切，通常不用此法预防。但如易感孕妇接触风疹后不愿或不能作治疗性流产，则应立即肌注免疫血清球蛋白20~30ml。

2. 主动免疫

国外已采用疫苗预防，效果肯定，注射疫苗后，98%易感者可获终身免疫。

第五节　猩红热

猩红热是由A簇溶血性链球菌引起的急性呼吸道传染病。临床特征有发热、咽炎、草莓舌，全身弥漫性红色皮疹，疹退后片状脱皮。少数患儿在病后2~3 周发生风湿热或急性肾小球肾炎。

一、病因

A簇乙型溶血性链球茵是对人类的主要致病菌株，有较强的侵袭力，能产生致热性外毒素（Pyrogenic exofoxin）又称红疹毒素（erythrogenic toxin）是本病的治病菌。

二、流行病学

本病全年均可发病，但以冬春季多见。传染源为病人和带菌者，主要通过呼吸道飞沫传播，也可经破损的皮肤传播，引起“外科型猩红热”。儿童尤以3~7岁是主要的易感人群，感染后可获得较长久的抗菌和抗红疹毒素的能力。

三、诊断

（一）流行病学资料

猩红热病人接触史或附近流行史。

（二）临床表现

潜伏期2~7天，平均3天，外科型1~2天。

1. 普通型：典型病例可分以下三期。

（1）前驱期

急性起病、发热、头痛、咽痛及全身不适，体温在38℃~40℃之间，咽部及扁桃体充血水肿明显，可有灰白色脓性渗出物。软腭处可有细小红疹或散在瘀血，病初舌被白苔突出红肿的舌乳头，称白草莓舌，3~4天白苔脱落，露出鲜红舌面，红肿舌乳头持续存在，称红草莓舌。颈部及颌下淋巴结肿大并有压痛。

（2）出疹期

发热第2日出现皮疹，最先见于颈部、腋下等处，24小时之内遍及全身，皮肤呈弥漫

性充血，可见散在鸡皮样疹，触之似砂纸感，用手按压可消退，去压后红疹又出现，面部皮肤潮红而口周苍白称口周苍白圈。皮疹在皮肤皱褶处如腋肘窝、腹股沟处密集并伴有出血点形成明显横纹线称帕氏线（Pastia line）。

（3）恢复期

一般情况好转，体温降至正常，皮疹按出疹顺序于3~4天内消退，疹退1周后开始脱皮，轻者呈糠屑样，重者则大片状脱皮，无色素沉着。

2. 轻型

发热、咽炎、皮疹等表现轻微，易被漏诊，常因脱皮或并发肾炎等症时才被回顾诊断。

3. 重型（中毒型）

高热，皮疹呈红斑或出血性，全身中毒症状重，可有嗜睡、烦躁或意识障碍。可合并化脓性脑膜炎、肺炎、败血症等。严重者可发生中毒性休克、中毒性脑病及心肌炎等。

4. 外科型

因细菌经损伤的皮肤侵入，故无咽炎及草莓舌而有局部化脓性病变。皮疹首先出现在伤口附近皮肤，然后蔓延至全身。

四、并发症

1. 化脓性损害

化脓性脑膜炎、中耳炎、败血症等。

2. 变态反应性疾病

急性肾炎及风湿热，多发生在病后2~3周。

五、实验室检查

1. 血象：白细胞总数可达10×109/L~20×109/L 或更高，中性粒细胞＞0. 8，有核左移，胞浆中可见到中毒颗粒。

2. 咽拭子或细菌培养有A 簇乙型溶血性链球菌生长。

3. 链球菌溶血素，抗体在感染后l~3 周可增高，其效价在l：400 以上，并发风湿热者，血清滴度明显增高。

4. 尿常规可有少量蛋白，多为一过性，并发肾炎时蛋白增加，并出现红白细胞和管型。

六、鉴别诊断

（一）金黄色葡萄球菌感染

金黄色葡萄球菌感染出现猩红热样皮疹，易于猩红热相混，需予以鉴别。但金葡菌感染皮疹消退快，无脱皮表现，常伴有迁徙性病灶，病原学检查为金黄色葡萄球菌。

（二）出疹性疾病

见麻疹节。

（三）皮肤黏膜淋巴结综合征（川崎病）

本病发热持续时间长，可有草莓舌、猩红热样皮疹，同时伴有眼结膜充血，口唇干裂，淋巴结肿大，手足硬性水肿，指（趾）末端膜状或套状脱皮，可引起冠状动脉病变，血小板增高。病原学检查阴性，抗生素治疗无效。

七、治疗

（一）一般治疗

急性期应卧床休息，供给充分的水和营养，保持皮肤清洁，防止继发感染。

（二）抗生素治疗

青霉素为首选。剂量为3万u~5万u/kg/d 分两次肌注，疗程7~10天，重者可加大青霉素用量，静脉注射或两种抗生素联合用药；青霉素过敏者可选用红霉素、头抱霉素等。

（三）并发症治疗

如合并有心肌炎、肾炎及其他器官化脓性病灶如中耳炎等，应及时处理。

（四）带菌者的治疗

乙型链球菌带菌者应当接受一周青霉素治疗，对曾有密切接触史的易感儿，可给予复方新诺明口服3~5天或青霉素3~4天注射。

八、治疗标准

1. 疗程满7~10天。

2. 临床症状消失。

3. 咽培养连续2次阴性。

第六节　幼儿急疹

幼儿急疹又称婴儿玫瑰疹（exanthema subitum）是婴幼儿常见的急性发热性出疹性疾病，其特点为3岁以内的婴幼儿在高热3~5天后，体温突然下降，同时出现玫瑰红色的斑丘疹。

一、病因

病原体为人类疱疹病毒6型，病毒颗粒呈球型，直径为20nm，无症状的成人患者是本病的传染源，经呼吸道飞沫传播。胎儿可通过胎盘从母体获得抗体。本病多见于6~18个月小儿，3岁以后少见，春、秋雨季发病较多，无男女性别差异。

二、诊断

（一）临床表现

潜伏期5~14天，平均10天，突然起病，病初即有高热，体温达39~40℃，持续3~5天而骤降，但全身症状轻，精神食欲尚好，有轻度咳嗽、腹泻，咽颊部充血，偶有前囟膨隆，可出现高热惊撅。热退后出疹，皮损呈红色斑疹或斑丘疹，主要散布在躯干，颈部及上肢，皮疹间有3~5mm空隙，几小时内皮疹开始消退，2~3 天内消失，无色素沉着及脱屑，枕部及颈部淋巴结轻度肿大。

（二）实验室检查

1. 起病第1天白细胞计数增加，中性粒细胞占优势，第2天以后白细胞数明显下降，淋巴细胞相对增多，可达90%。

2. 不典型病例需依赖病毒分离及特异性抗体测定。

三、鉴别诊断

见麻疹节。

四、治疗

无特殊治疗，高热时给予物理降温，给予足够水分，酌情给予解热镇静剂，高热惊厥者可给予止惊药及退热，腹泻时给消化酶及思密达。

五、预防

无预防方法，预后良好。

第七节　传染性单核细胞增多症

传染性单核细胞增多症（infections mononucLeasis）是由EB病毒（Epstein-Barrvirus，EBV）所引起的淋巴细胞增生性急性自限性传染病，主要临床特征为发热，咽痛、肝脾淋巴结肿大，外周血中淋巴细胞显著增多，并出现异常淋巴细胞，嗜异性凝集试验阳性，血清中可检出抗EB病毒抗体。

一、病因

EBV是一种嗜淋巴细胞的DNA病毒，主要侵犯B细胞，电镜下呈球形，直径150~l80nm，病毒核酸为双链DNA。

二、流行病学

本病一年四季均可发病，但以春秋多见，亦可引起流行，病人和EBV 携带者为传染源。发病年龄以10岁以下，尤以2~5岁小儿多见。主要经口密切接触而传播（口~口传播）偶可通过输血传播。发病后可获持久免疫力，第二次发病罕见。

三、诊断

（一）流行病学资料

（二）临床表现

潜伏期9~11天（5~15天），起病急缓不一，约40%有前驱症状，表现为全身不适，头痛头昏、畏寒、鼻塞、食欲不振、恶心、呕吐、轻度腹泻等。该病典型表现为发热、咽痛、淋巴结肿大。本病病程1~3周，少数可延缓至数月。

1. 发热

体温常在38.5℃~40℃不等，无固定热型，热程不一，数日至数周，也有长达2~4个月者，热渐退或骤退。

2. 咽痛

咽部、扁桃体、悬雍垂充血肿胀伴有咽痛，肿胀严重者可出现呼吸困难及吞咽困难，扁桃体可有渗出物或有假膜形成。

3. 淋巴结肿大

患儿有明显的淋巴结肿大，在病程第一周内即可出现，浅表淋巴结普遍受累，以颈后三角区最为常见，腋下及腹股沟次之，硬度中等，无粘连及明显压痛，常于热退后数周才消退。

4. 肝脾肿大

半数以上可有轻度脾肿大，部分病人有肝脏肿大，可伴ALT升高，部分病人有黄疸。

5. 其他

患者可出现神经症状，如格林巴利综合征、脑膜脑炎等，约1/3病例出现斑疹、丘疹、皮肤出血点或猩红热样皮疹，持续一周左右，偶见心肌炎、心包炎、肾炎、肺炎、血小板减少性紫癜、溶血性贫血、再生障碍性贫血等。

四、实验室检查

（一）血象

血象改变是本病的重要特征，早期白细胞总数可正常或偏低，以后逐渐升高至10×109/L，亦有高达（30~50）×109/L者，分类时单个核细胞可高达60%以上，其中具有诊断意义的是异常淋巴细胞增多，可达l0%~30%，异型淋巴细胞超过l0%具有诊断价值，此外常见血小板计数减少。

（二）病原学检查

1. 嗜异凝集试验

效价高于1∶64有诊断意义。阳性率达80%~90%，4岁以下儿童因抗体出现晚，高峰低，持续时间短可能很少阳性。另外本抗体也并非该病特有，正常人血清中亦可存在，可被牛细胞和豚鼠肾细胞吸附，故应做吸附实验以鉴别。

2. EBV 抗体检测

EB 病毒有5种抗原成分，主要为膜壳抗原（VCA）、膜抗原（MA），早期抗原（EA）补体结合抗原（Ly-DMA）。应用免疫荧光法和EIA 法可检测EBV 特异性抗体，有助于嗜异性抗体阴性EBV感染的诊断。

3. EBV-DNA检测

Southein印迹法可检测整合的EBV-DNA，原位杂交可确定，口咽上皮细胞中EBV的存在；聚合酶链反应可敏感、快速、特异的检出标本中的EBV-DNA。

4. 病毒分离

急性期从患者的口咽分泌物中大多能分离出EB病毒。正常人排毒率为10%~15%，而急性感染患者排毒率达80%以上。

五、鉴别诊断

（一）急性淋巴细胞性白血病

白血病时多有贫血、出血、血小板减少，必要时可做骨髓穿刺明确诊断。

（二）巨细胞病毒感染

可出现与本病类似的临床表现及血象改变，但血清学检查和病毒学检查可区别之。

（三）溶血性链球菌感染

也可有发热、咽峡炎、淋巴结肿大，但本病中性粒细胞增多，咽拭细菌培养获得阳性结果，且青霉素治疗有效。

六、治疗

本病多为自限性，预后良好，一般不需特殊治疗，主要为对症治疗。

（一）一般治疗

急性期应卧床休息，保证足够的营养及热量，加强护理，避免发生严重并发症；继发感染时给予有效抗生素治疗，但忌氨苄西林或阿莫西林，因出现多形性皮疹机会显著增加。

（二）肾上腺皮质激素

重症患者如咽喉严重病变或水肿者，有神经系统并发症及心肌炎、溶血性贫血、血小板减少性紫癜等并发症时，应用短疗程肾上腺皮质激素可明显减轻症状，常用泼尼松，l~2mg/kg/d，疗程1~2周，也可用地塞米松，0. 25~0. 5mg/kg/d。

（三）抗病毒药物

阿糖腺苷、阿昔洛韦、干扰素等。

（四）丙种球蛋白

病情严重者可酌情应用丙种球蛋白，静脉滴注或肌肉注射，可增强机体的抗病毒能力。

第八节　流行性腮腺炎

流行性腮腺炎（mupnps ，epvamic parotitis）是由腮腺炎病毒引起的急性全身性感染。多见于儿童及青少年。以腮腺肿大，疼痛为主要临床特征，其他唾液腺亦可累及，常合并脑膜脑炎及睾丸炎。

一、病因

腮腺炎病毒属副粘病毒科，病毒呈球形，直径为100~200nm，包膜上有神经氨酸酶、血凝素及具有细胞融合作用的F蛋白。

二、流行病学

本病以晚冬、早春多见，病毒可通过直接接触、飞沫、唾液污染食具和玩具等途径传播。以年长儿和青少年发病者多。潜伏期12~22 天。在腮腺肿大前6 天至肿后9 天从唾液腺中可分离出病毒。感染本病后可获得终身免疫。

三、诊断要点

（一）流行病学

有流行性腮腺炎接触史及本地区流行情况。潜伏期12~22天。

（二）临床表现

1. 本病前驱期症状较轻，可有体温中度增高。头痛、肌痛等。

2. 数小时至2日内腮腺肿大，常一侧先肿2~3天后，对侧腮腺亦肿大，肿大特点是以耳垂为中心向前、后、下扩大，边缘不清，局部无红肿，有轻度压痛，触之有弹性感。

3. 患儿咀嚼及吃酸性食物时局部疼痛；口腔黏膜近第2 臼齿的腮腺管口红肿，颌下腺及舌下腺亦可肿大，其开口处红肿，于颌下深部可触及肿大的颌下腺，较硬，压痛不明显，不活动。

4. 全部消肿约7~10天，全身症状亦随之消退，个别患儿腮腺及颌下腺留有肿块，经久不消。

四、并发症

（一）脑膜脑炎

为儿童最常见的并发症，表现淡漠、颈项强直、呕吐、发热、头痛、嗜睡、脑膜刺激征。多发生在腮腺肿大期间，也可在腮腺肿大后10天左右发生，脑脊液蛋白正常或稍增高，细胞数大多＜500×106/L，以淋巴细胞为主。在疾病早期脑脊液中可分离出病毒。

（二）睾丸炎或卵巢炎

多发生于12岁以上儿童及青春期患者，表现为发热、寒战、头痛、恶心、下腹痛、单侧或双侧睾丸肿胀触痛，邻近皮肤水肿、发红，少数患者受累睾丸发生萎缩，女孩卵巢炎少见，有发热、呕吐、下腹疼痛及压痛。

（三）胰腺炎

表现为上腹痛及压痛，伴发热、寒战、呕吐，检查有肌紧张及压痛，血清淀粉酶活力增高。

（四）心肌炎

表现为心前驱疼痛；心动过缓及疲乏，心电图显示ST段下降。

（五）其他

肾炎、甲状腺炎、关节炎、血小板减少性紫癜等。

五、实验室检查

（一）血象

白细胞计数正常或稍低，淋巴细胞相对增高。

（二）淀粉酶

血清及尿中淀粉酶活力增高，尤其在合并胰腺炎时明显增高。

（三）血清脂肪酶增高

（四）脑脊液检查

合并脑膜炎时，脑脊液压力稍增高，细胞数稍增高，淋巴细胞占多数，糖正常，蛋白正常或稍增。

（五）血清学检查

用补体结合试验或ELISA法检测抗V（virus）和抗（soluble）两种抗体。S 抗体在疾病早期即可检出，可作为最近感染证据。6-12 个月后逐渐下降消失。V抗体在起病后1个月达高峰，维持6个月，以后逐渐下降。

（六）病毒分离

患者唾液、脑脊液、尿或血可分离出病毒。

六、鉴别诊断

（一）化脓性腮腺炎

腮腺剧痛及触痛，导管中有脓液流出；白细胞总数和中性粒细胞增高。

（二）其他原因引起的腮腺肿大

如口眼干燥、关节炎综合征、白血病、镰状细胞性贫血、唾液结石阻塞腺管等可引起腮腺肿大。

（三）其他病毒性腮腺炎

流感病毒、巨细胞包涵体病毒、AIDS病毒等均可引起腮腺肿大，主要依靠v分离加以鉴别。

（四）颈、耳前淋巴结炎

肿块边缘清楚，质地较坚硬，肿胀不以耳垂为中心。

七、治疗

1. 急性期应卧床休息，适当补充水分和营养，半流食，少吃酸性食物以免加重疼痛。

2. 注意口腔卫生：每日3~4次复方硼酸溶液或用凉开水漱口。

3. 抗生素无效，抗病毒药物可给抗病毒口服液10~20ml/次，每日2~3 次口服，病毒唑10~15mg/kg静点，疗程3~7天。

4. 合并症的治疗

（1）脑膜脑炎

有颅压增高者可给20%甘露醇1g/kg/次，2~4次/日静注，逐渐减量至症状消失。镇

静、退热，症状重者可短期使用激素、能量合剂等。

（2）胰腺炎

禁食、胃肠减压、补液，注意水电解质平衡，症状好转后开始进流食；半流食。

（3）睾丸炎

用丁字带将睾丸托起；金黄散外敷，严重者可加用激素，强的松0. 5~l.0mg/ kg/d 口服。

5. 中医中药

本病中医称：痄腮。

（1）轻症

腮腺部位一侧或两侧肿痛，咀嚼不便，可有轻微发热、头痛、精神如常、舌苔、脉象无明显改变。

治则：疏风清解。

方药：银翘散加减，银花、连翘、桔梗、板兰根、夏枯草。蒲公英、甘草、薄荷。

（2）重症

怕冷、发热、倦怠或呕吐，1~2 日后出现腮腺肿痛、拒按、吞咽咀嚼不便、口渴烦躁、舌尖红、苔黄、脉滑数。

治则：清热解毒，软坚消肿。

方药：普济消毒饮加减。黄芩、连翘、板兰根、桔梗、薄荷、夏枯草、蒲公英、玄参、僵蚕、青黛。高热者加生石膏、大青叶，腮腺漫肿较硬者加昆部、海藻；并发睾丸肿痛者加龙胆草、木通、延胡索；并发脑炎者加大青叶、紫花地丁等。

（3）外敷法

① 金黄散以凉水调成厚糊状外敷患处。

② 相思子细末加鸡蛋调成糊状敷于患处。

③ 紫金锭一枚用醋研调，或者黛粉醋调，外敷腮肿处，每日1~2次。

八、预防

1. 患儿隔离至完全腮肿消失。

2. 接触者检疫21天。

3. 患儿用具煮沸消毒或日光曝晒。

4. 口服板兰根冲剂或吗啉胍。

第九节　百日咳

百日咳（pertusis）是由百日咳杆菌所致的急性呼吸道传染病，临床特征为阵发性痉挛性咳嗽和阵咳后伴有较长的鸡鸣吸气性吼声，病程长达2~3个月，带发生窒息及合并肺炎。5岁以下小儿易受感染，6个月内婴儿无免疫力，百日咳疫苗接种以来，发病率已明显下降。

一、病因

百日咳搏代杆菌（Bordetella. Pertusis）为革兰氏阴性短小杆菌，需氧，无鞭毛及牙

胞，该菌需在含有血液的培养基上生长，其在外界环境中生存能力较弱。

二、流行病学

冬春季发病较多，患者是主要传染源，发病前1~2天至病程3周内传染性最强，带菌者及不典型病人均有传染性，本病主要通过飞沫经呼吸道传播，人群对百日咳普遍易感，以婴幼儿最易感染。

三、诊断

（一）流行病学史

发病前1~3周内有百日咳接触史，或当地有流行史均可帮助诊断。潜伏期3~12天。

（二）临床表现

分三期。

1. 卡他期

表现为流涕、咳嗽、眼结膜充血等感冒症状，可有低热或中度发热。

2. 痉咳期

阵发性痉咳，每次发作连续十几声或几十声咳嗽，咳嗽末深长吸气，发出高音调鸡鸣样吼声，如此反复发作，常引起呕吐，伴面红耳赤，结膜、鼻及皮下出血等。重症可引起颅内出血。舌系带溃疡，不咳嗽时患儿可嬉戏如常，但在奔跑、哭闹等因素即可诱发咳嗽，痉咳期无并发症时，肺部无阳性体征，此期约持续2周或更长。

3. 恢复期

痉咳发作波数逐渐减少，至完全不咳，但在遇冷空气、烟尘等刺激可诱发阵咳。

四、并发症

痉咳期长并发肺炎，高热提示肺炎，如呼吸浅快，两肺较多细湿罗音则可肯定。剧咳可使肺泡破裂引起气胸、纵膈气肿、皮下气肿。并发百日咳脑病可引起脑缺氧、出血、颅内压增高、惊厥等。

五、实验室检查

（一）血象

病程第2周痉咳期白细胞总数增高，可达20×109~50×109/L，以淋巴细胞为主，约占0. 6~0. 8。

（二）细菌学检查

咽后壁分泌物接种或用咳喋法直接取飞沫样进行培养，早期阳性率较高，一次培养阴性不能排除百日咳。

（三）免疫学检查

取鼻咽部分泌物做涂片，用荧光标液的特异抗体染色后，在荧光显微间下检查，如有百日咳杆菌抗原存在，抗原抗体结合发出荧光即为阳性，可检出己死亡的细菌，能作出快速诊断。

（四）血清学检测

常用凝集试验或补体结合试验检测血清标本中百日咳抗体滴度，患儿血清中出现pT（百日咳毒素）及FHA（丝状血凝素）的IgA、IgG、IgM，有助于不典型病例的诊断。自发病2~3周开始可呈阳性。

（五）分子杂交与PCR检查

应用百日咳杆菌克隆的基因片断或百日咳杆菌部分序列，对百日咳患者的鼻咽吸出物

进行分子杂交或PCR检查，特异性和敏感性均很高，且可做快速诊断。

六、鉴别诊断

1. 支气管炎、肺炎

有时也有类似痉咳的阵咳，但无鸡鸣样吸气声，肺部听诊干、湿性罗音，X线有炎症改变。

2. 支管、支气管异物及肺门淋巴结核

均因气管阻塞、狭窄引起痉咳，应详细询问病史，胸部x线、结核菌素试验以助鉴别。

3. 百日咳综合征（Perfussis rgndrome）

由副百日咳杆菌、腺病毒等病原引起，临床表现与百日咳相似，但较轻，主要依靠细菌培养、病毒分离相鉴别。

七、治疗

1. 一般治疗

加强护理，保持室内空气新鲜，保持安静和呼吸道通畅，减少刺激，避免诱发痉咳因素。小婴儿应加强夜间护理，少食多餐，频繁呕吐者应注意营养的补充，痉咳剧烈者可给镇静剂如苯巴比妥、安定等。

2. 抗菌治疗

卡他期应用抗生素治疗可以减轻或阻断痉咳。首选红霉素用量30~50mg/ kg/d、分次口服或静点，疗程14~21天。不能耐受红霉素者可用氨卡青霉素l00mg/kg/d 静点，氯霉素30~50mg/kg/d，但要注意血象变化，亦可选用一二代头抱菌素。如用药1周后，病情未好转反加重者，应考虑换抗生素种类，并要注意是否为其他病原所致的继发感染。复方磺胺甲噁唑亦可选用（每片TMP8mg/kg及SMS40mg/kg）。

3. 肾上腺皮质激素与高价免疫球蛋白治疗

重症婴幼儿可应用泼尼松每日l~2mg/kg，能减轻症状，疗程3~5 天，也可用高效价百日咳免疫球蛋白1. 25ml/d 肌注，隔日1次，共3 次为一疗程。

4. 对症治疗

（1）镇咳祛痰

可服用氯化铵、吐根糖浆或用a-糜蛋白酶与5%碳酸氢钠混合液雾化吸入，沙丁胺醇（舒喘灵）0. 3~0. 5mg/kg/d分3~4次口服或维生素K1＜1岁者20mg/d，>1岁者50mg/d肌注或静点，可减轻痉咳。

（2）镇静

适当使用苯巴比妥或安定、水合氯醛等。

5. 并发症治疗

针对不同的并发症给于相应的治疗。

八、预防

（一）隔离观察

隔离患儿3~4周，密切接触者观察21天。

（二）自动免疫

1. 按时接种百日咳三联疫苗，每月注射1次，共3次，若百日咳流行时，可提前至出生后1个月接种。

2. 目前国外研制的含有百日咳外毒素、69KD粘附素和丝状血凝素的无细胞菌苗，副作用少，目前正在扩大试验。

（三）药物预防

密切接触者，尤其是儿童，给予红霉素50mg/d/kg分次口服，连用10~14天。

九、中医中药

本病祖国医学称为“顿咳”疫咳等。主要由于外感风邪，痰塞气道所致。由于病程及其临床表现的不同，在治疗上各异。

（一）初咳期（外感咳嗽型）

从轻咳到出现痉咳，约1~2周，此期可按外感风寒或外感风热施治，重用宣肺解表、止咳化痰药。

1. 风热者

疏表清热、化痰降气为主。用桑菊饮加减。桑叶、菊花、连翘、薄荷，桔梗、杏仁、芦根、甘草。或麻杏石甘汤如减。

2. 风寒者

祛风散寒、宣肺止咳为主。用止咳散加减。百部、白前、桔梗、荆芥、紫苑、陈皮、葶苈子，甘草。

（二）痉咳期（瘀热顿咳型）

即出现典型痉咳，轻者数日，重者2个月以上，一般2~6周。此期以清化痰热，萧肺降逆，佐以平肝和胃法，用麻杏石甘汤、泻白散合温胆汤加减，麻黄、杏仁、石膏、半夏、桔红、枳实、竹茹、生姜、桑白皮、地骨皮、甘草。痰多黏稠者加天竺黄、生蛤壳。伴衄血、咯血者加青黛、茅根、玄参；伴目睛出血者加龙胆草、菊花、生地等。

（三）恢复期（肺脾两虚型）

约2~3周，也有迁延数月以上者，用健脾益气、养肺止咳法，用人参五味子汤加味。党参、白术、茯苓、五味子、麦冬、百部、陈皮、甘草、大枣等。

（四）单验方

1. 胆汁疗法：用鲜苦胆汁加白糖调成糊状，蒸热口服。1岁以内3日服苦胆1个，3岁以上，每日1个，连用5~7日。

2. 大蒜：选用紫皮蒜，制成50%糖浆，5 岁以内每次5~10ml，5 岁以上每次15~20ml，一日三次，连服7 日。

3. 蜈蚣：甘草分为末，每次l~2g，一日3次，用蜜水调服，适用于痉咳期。

（周云军）

第三章　营养缺乏性疾病

第一节　维生素D缺乏性佝偻病

是由于儿童体内维生素D 缺乏，致使钙磷代谢失常的一种慢性营养性疾病，而形成以骨骼系统为主的全身性疾病。

一、病因

1. 日照不足：婴幼儿缺乏户外活动，由于大城市高大建筑可阻挡日光照射；大气污染，如烟雾、尘埃亦会吸收部分紫外线；秋季日照短，紫外线较弱，易造成维生素D缺乏。

2. 天然食物中含维生素D较少，不能满足需要；乳类含维生素D甚少，应适量补充鱼肝油、蛋黄、肝泥等含维生素D的辅食。

3. 生长过速。

4. 疾病因素：胃肠病或肝胆疾病。

5. 药物影响：抗惊厥药物，糖皮质激素。

二、诊断

（一）临床表现

1. 初期

多见于6个月以内特别是小于3个月的婴儿。主要表现神经兴奋性增高。如易激惹、烦躁、夜间啼哭、睡眠不安、多汗、枕秃。

2. 激期

维生素D缺乏的婴儿如不经治疗，症状会继续加重。出现甲状腺功能亢进，钙磷代谢失常和典型的骨骼改变。

（1）头部改变

颅骨软化：多见于小于6月的婴儿，按压顶骨或枕骨中央有乒乓球样感：大于6个月颅骨软化逐渐消失，额骨和顶骨双侧骨样组织增生呈对称隆起，7~8个月时变成“方颅”，严重时呈鞍状或十字状颅形，头围也增大。

（2）胸廓骨骼改变：见于1岁左右患儿。

肋骨串珠：肋骨骨骼端因骨样组织而膨大，大肋骨与肋软骨交界处可扪及圆形隆起以7~10肋骨明显，从上至下呈珠样突起。

郝氏沟：膈肌附着处的肋骨牵拉而内陷形成的一道横沟。

漏斗胸：肋骨骨骼内陷，胸骨向前突起形成鸡胸样畸形如胸骨剑突部向内凹陷即成漏斗胸。

（3）四肢骨骼改变

佝偻病手（足）镯：手腕和足踝部亦可形成钝圆形环状隆起。

膝内翻（“O”型）或膝外翻（“X”型）：由于骨质软化与肌肉关节松弛，小儿双下肢在开始站立与行走后因负重可出现股骨、胫骨、腓骨弯曲而形成的。

3. 恢复期

患儿经治疗和日光照射后，临床症状和体征会逐渐减轻或消失。

4. 后遗症期

婴幼儿期重症佝偻病可残留不同程度的骨骼畸形，多见于大于2岁的儿童，无任何临床症状。

（二）辅助检查

1. 实验室检查

初期：血清25-（OH）D3下降，PTH升高，血钙、血磷降低，碱性磷酸酶正常或稍高。

激期：碱性磷酸酶增高，血钙和血磷下降。

恢复期：上述检查趋向正常。

2. X线检查

初期：可正常或钙化带稍模糊。

激期：X线长骨显示骺端钙化带消失，呈杯口状毛刷样改变，骨骺软骨带增宽（大于2mm），骨质稀疏，骨皮质变薄，可有骨干弯曲畸形或有轻度骨折，骨折可无临床症状。

恢复期：骨骺X线在治疗2~3w后有所改善，出现不规则的钙化线，以后钙化带致密增厚，骨质密度逐渐恢复正常。

三、鉴别诊断

1. 先天性甲状腺功能低下

2. 软骨营养不良

3. 肾性佝偻病

4. 肝性佝偻病

5. 家族性低磷血症

四、治疗

对活动期佝偻病

（一）一般治疗

注意供给丰富的营养，喂哺维生素D强化牛奶和奶粉，及时添加富含维生素D的辅食。多在户外活动，让阳光多接触皮肤。活动期应加强护理，勿使久坐、久立，不要太早行走以防骨骼发生畸形，并注意预防肺炎、腹泻等合并症。

（二）维生素D补充治疗

口服法：活动早期给0. 5~1万u/d，持续一个月后改为预防量400u/d。

活动期：1~2万u/d，持续1个月，改为预防量400u/d。

恢复期：给预防量持续2岁、400u/d。

突击疗法：活动期早期30~40万u只用1次，一个月后用维持量。

活动期：30~40万u/次，共2~3 次，间隔2~4周，一个月后改为预肪量。

需要大量长期服用维生素D制剂时宜用单纯维生素D制剂而不用鱼肝油，以防由于同时摄入大量维生素A而发生维生素A中毒。

（三）钙剂治疗

口服或肌注维生素D一般不需先服钙剂。但3个月内小婴儿曾有过手足抽搐症病史者，肌注前先口服钙剂2~3日，然后继续服至2周，也可用葡萄糖酸钙每日l~3g，或离子钙每日200~300mg；现钙剂特别多，如多维钙片、活性钙等应根据其含量决定每日剂量。

（四）中医中药

1. 补益肝肾

虎骨散：虎胫骨25g，生地50g，酸枣仁25g，肉桂15g，白茯苓25g，防风l0g，当归25g，川芎15g，牛膝25g研为细末每次0. 5~lg，每日3次。

2. 调理脾胃

玉屏风散加减：白术5g，黄芪7. 5g，防风5g，当归5g，三仙10g，砂仁2g，水煎服。

（王清义）

第二节　维生素D缺乏性手足搐搦症

多见于＜6个月婴儿，又称低血钙性惊厥症或低血钙性痉挛。

一、病因

与佝偻病基本相同且两症常同时并存，但低血钙性惊厥以惊厥为主，骨骼改变不明显，当维生素D缺乏、血钙下降而甲状腺代偿性分泌不足不能动员骨骼中的钙入血，当血钙浓度降至1.75mmol/L以下使神经肌肉兴奋增高出现全身惊厥、手足肌肉搐搦或喉痉挛。

二、诊断

（一）临床表现

1. 隐匿型

没有典型发作症状，但可通过刺激神经肌肉而引起体征。

（1）chvosted 征：以手指尖或叩诊锤轻击患儿颧弓与口角间的面颊部可引起眼睑和口角抽动者为阳性，新生儿期可呈假阳性。

（2）腓反射：以叩诊锤叩击膝下外侧腓神经处可引起足向外侧收缩者即为腓反射阳性。

（3）Trousseau 征：以血压计袖带包裹上臂，使血压维持在收缩压与舒张压之间，5分钟之内该手出现痉挛状属阳性。

2. 典型发作

主要症状是手足搐搦、喉痉挛或惊厥。

（1）惊厥：最常见四肢发生抽动，两眼上窜，面肌颤动，神志不清，发作时间可长可短。发作时间可伴口周发绀，发作停止后意识恢复正常，精神萎靡而入睡，醒后活泼如常；发作次数可数日1次或1日数次或更多。无发热，发作轻时意识清，只有短暂眼球上窜和面肌抽动，神志清楚。

（2）手足抽搐：见于大婴儿、幼儿突发手足强直痉挛，双手腕部屈曲，手指伸直，

拇指内收手掌心，足部踝关节伸直，足趾同时向上弯曲。

（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。

（二）辅助检查

实验室检查：血总钙1. 75~1. 88mol/L或钙离子低于1. 0mmol/L认则可确诊。

三、治疗

1. 止痉：惊厥与喉痉挛危险较大，因此首先应迅速控制惊厥或喉痉挛。发作时可给安定每次0. 3mg/kg 静脉注射或给苯巴比妥钠（鲁米那每次5~7mg/kg肌注，或l0%水合氯醛每次0. 4~0. 6ml/kg，灌肠，喉痉挛须立即将舌头拉出口外进行口对口呼吸或加压给氧，必要时做气管插管以保证呼吸道通畅。

2. 钙剂：应尽快给予钙剂提高血钙浓度，一般采取静脉给药，用10%葡萄糖酸钙5~10ml加等量5%葡萄糖静点，如静脉注射要缓慢注射（10分钟以上），若注射过快可因此引起血钙骤升发生呕吐，甚至心跳骤停，惊厥反复发作时可每日注射1~2次，直至惊厥停以后改为口服钙剂。轻症无惊厥或喉痉挛者可开始即口服l0%葡萄糖酸钙或10%氯化钙加糖水服用每日3次，每次5~10ml约l周。

3. 补充维生素D：补钙3~4 天后可每日口服维生素D 3000~5000IU，1月个月后改为预防量400u/d，以促进钙吸收，如伊可新、贝特令，每日1粒。

（张瑞云）

第三节　蛋白质—热能营养障碍

由于长期喂养不当或疾病因素引起的营养不良，除体重减轻外，全身各系统功能均受影响。

一、病因

1. 长期摄入不足。

2. 消化吸收障碍。

3. 消耗量过大。

4. 需要量增多。

二、诊断

（一）临床表现

体重不增是最先出现的症状，随即体重下降，长时间身高低于正常，皮下脂肪逐渐减少以至消失，首先累及腹部，其次为躯于，臂肘四肢，最后为面颊部、腹部皮下脂肪，脂肪层厚度是判断营养不良程度，一般分III度。

I°（轻度）：腹部皮下脂肪减少，厚度0. 8~0. 4cm，肌张力基本正常，全身情况面色正常或稍苍白，体重低于l5%~25%。

II°（中度）：腹部皮下脂肪近于消失，厚度0. 4cm以下。皮肤弹性差，肌张力松弛，患儿抑郁不安，不活泼，食欲减退，面色苍白，体重低于正常26%~40%。

Ⅲ°（重度）：腹部皮下脂肪消失，肌张力低下，烦躁不安，精神萎靡，反应低下，晚期高度抑郁，拒食，体温低，易腹泻，体重低下40%以上。

（二）辅助检查

实验室检查：血清白蛋白降低

三、并发症

1. 营养性小细胞性贫血

2. 各种维生素缺乏

3. 感染

4. 自发性低血糖

四、治疗

（一）病因治疗

查找原因，积极治疗原发病如纠正消化道畸形，控制感染性疾病，根治各种消耗性疾病。

（二）饮食治疗

根据病人消化能力和病情可逐渐增加，轻症可从每日250~330KJ/kg开始逐渐少量增加，若消化吸收能力较好，可逐渐加到每日500~727KJ/kg，当体重恢复正常时再将热量减至每日每公斤体重生理需要量。

食物选择：除乳制品外，可给予豆浆、蛋类、肝泥、肉末、鱼粉等高蛋白食物，较大的小儿除辅加粥食、软饭外，更需注意蛋白质、维生素及盐类包括微量元素的补充。

（三）促进消化

药物：可补充B族维生素和胃蛋白酶以助消化。

苯丙酸诺龙：每次0. 5~lmg/kg，每周l~2次，肌注，连续2~3周，能促进蛋白质合成，增加食欲，是蛋白质同化类固醇制剂。

（四）支持治疗

为了改善重症病儿的机体状况，必要时可给少量多次静脉输全血或血浆。

（五）并发症治疗

营养不良病儿合并肺炎、中耳炎、泌尿系感染等应给予足量杀菌型抗生素治疗，与营养不良伴随的疾病如低血糖，各种维生素缺乏，及营养性小细胞性贫血，给予相应的对症治疗。

（崔红）

第四章　消化系统疾病

第一节　胃食管反流病

胃食管反流病（gastroesophageal reflux disease GERD）是指肠内容物反流入食管引起反酸、反食、烧心等症状，可导致反流性食管炎，部分病人伴有咽、喉、气道等食管以外的组织损害，婴幼儿常引起肺部吸入综合征，婴儿重者可突然窒息死亡。

一、诊断

（一）临床表现

典型的反流症状是反酸、反胃、打隔、烧心，儿童表现常不典型。新生儿常表现为频繁溢乳，婴幼儿常见反复呕吐，年长儿可述上腹痛伴呕吐或胸痛、胸闷、吞咽困难等。一些并发症对诊断有帮助，如婴幼儿反复出现鹅口疮、屏气、反复肺炎，年长儿反复出现口腔溃疡、咽喉炎、鼻窒炎，哮喘儿童应常规除外本病。

（二）辅助检查

1. 上消化道内镜检查。阳性可以诊断，阴性不能排除诊断。① 阳性所见为远端的食管炎，按受累范围、程度之不同分五级（I~v级）。② 无十二指肠球部溃疡、幽门梗阻等，以利排除继发性反流性食管炎的病因。

2. 反流检查。如有以下一项阳性，可以诊断。① 食管PH监测。 显示过多的酸反流，记分大于正常范围为阳性，是确诊指标。② 食管胆汁反流监测。显示有过多的胆汁反流。③ 食管钡餐检查。显示钡剂胃—食管反流、贲门增宽及食管裂孔疝、食管炎表现。④ 核素胃食管反流检查；显示静息和加压时的反流情况。

3. 24h食管PH监测

（1）适应症

①有典型反流症状（烧心、反酸、反食）但内镜、x线检查阴性者。

②反流症状严重但疗效不满意者。

③非心源性胸痛、反复咽喉炎、哮喘、睡眠呼吸暂停的患者。

④有严重呕吐、反复肺炎、呼吸暂停、发育障碍的婴幼儿。

⑤抗反流术后的疗效评价。

（2）操作步骤及注意事项

①校正pH电极。

②食管pH电极定位：应将电极放置在下食管括约肌上5cm处。可利用食管测压定位或在x线下进行定位。

③固定pH电极，避免滑脱。

④事件记录。记录项目主要是进餐起止时间、胸痛等起止时间。

⑤注意事项。检查前停用促动力剂、抑酸剂＞72h，检查期间禁止酸性或碱性食物及

饮料，检查后电极进行清洗、消毒。

（3）观察指标及正常标准

①pH<4的发生次数，正常标准<50次。

②PH<4的总时间和时间百分数，正常标准<lh，<4%。

③立位和卧位的pH＜4的时间和时间百分数。正常标准PH <4 的总立位时间< 6. 3%，PH<4的总卧位时间<1. 2%。

④pH <4 持续5nin 以上的次数和时间百分数.正常标准≤3 次。

⑤pH <4 持续最长的时间，正常标准<9. 2 分。

⑥酸反流指数，常用De Meester计分表达，正常标准计分<14 .25分。

（4）临床意义

通过24h食管PH 监测，可详细了解患者昼夜食管内酸反流的规律及一些生理活动如体位改变、进餐等对反流的影响，分析患者症状出现与反流的关系，证实反流是否为造成症状的原因。此方法对酸反流既可定性又可定量，目前被认为是诊断反流的“金标准”。

二、治疗

该症治疗的原则为：缓解症状、治疗食管炎、防止复发。

（一）改变生活方式

1. 饮食疗法。稠奶喂养、少量多餐、低脂高糖类饮食，避免巧克力、咖啡、茶、含气饮料、辛辣及冷冻食品。

2. 体位疗法。抬高床头，避免餐后卧位及倦曲睡姿。

（二）药物治疗

轻症可单一用药，中、重症者宜联合用药，甚至加大剂量治疗。

1. 促动力剂。西沙必利（普瑞博思）（首选）0.2mg/（kg•次），3 次/d，饭前15~30min 服用，重者可睡前加服1次，有效者维持治疗2~3个月。多潘立酮、红霉素等亦可选用。甲氧氯普胺因其有中枢神经副作用，儿童不宜。

2. 抑酸剂。（1）组胺H2受体桔抗剂：西咪替丁、雷尼替丁、法莫替丁等，用法见溃疡篇。（2）质子泵抑制剂：奥美拉挫0. 4mg/（kg•次），1次/d，2周有效，可维持治疗2~3个月。应用兰索拉唑、拌托拉唑在儿科尚无临床经验。

3. 黏膜保护剂。此类药，且作用不肯定，口服后在食管内的停留时间短暂。一般硫糖铝20mg/（kg •次），3次/d，饭前2h服。

（三）手术治疗

手术治疗应为Nissen 胃底折叠术。

其手术指征： 1. 内科非手术治疗6周后失败者。2. 合并食管溃疡者、出血者、狭窄者。3. 合并大的食管裂孔疝者。

第二节　小儿幽门螺旋杆菌感染

幽门螺杆菌（geliocbacter pylori，Hp）于1982 年由澳大利亚的Marshall和Warren 报道从人体胃黏膜上分离培养出，此后10 余年的进一步探索发规Hp 与胃十二指肠炎症及溃疡

密切相关。大量流行病学调查资料表明，Hp感染可能是世界上最常见的人体细菌感染，其感染率随年龄的增加而上升。发展中国家10 岁以下人群的Hp 感染率达50% ，我国儿童的Hp 感染率也很高，有报道胃癌高发区感染率高达58%，非胃癌高发区感染率为24%。

一、诊断

（一）临床表现

Hp相关性胃十二指肠疾病与非Hp胃十二指肠疾病症状无明显区别（见胃炎、溃疡篇），部分患儿可无症状。

（二）辅助检查

1. 取胃窦部黏膜组织做如下检查。① Hp快速尿素酶试验。② Hp培养。需微氧环境、特殊培养基。③ 组织切片嗜银染色（Warthin-Starry）或改良Giemsa 染色镜检。

2. 13C-尿素呼气试验。

3. 血清学检查。测特异性抗体HP-IgG，Hp-IgM。

二、治疗

研究表明Hp对大多数抗生素、铋剂及某些抑酸药敏感，单一药物根除Hp是很困难的，联合用药效果良好，根治率可达90% 以上。

（一）常用抗生素

阿莫西林50mg/（kg •d），分3~4次服用；甲硝挫（灭滴灵）15mg/（kg •d），分3次服用。呋唑酮3 ~5mg/（kg •d），分3 次服用：克拉霉素15 ~20mg/Kg •d），分3 次服用。

（二）铋剂

枸橼铋钾（colloidal bismuth subcitrate，CBS），商品名De -Nol（德诺），4~8mg/（kg •d），分2 ~4 次，饭前或空腹时服用，疗程< 2 月。锐剂儿童慎用。

（三）抑酸药物

1. 组胺H2受体桔抗剂。西咪替丁（cimetidine）20~40mg/（kg •d），分3次口服，疗程均8~12周；雷尼替J（ranitidine）4~6mg/（kg •d），早晚分服，疗程8~12周，法莫替丁（famoti-dine）0. 4mg/（kg •d），分3次服，疗程4~8周。

2. 质子泵抑制剂（PPI）。奥美拉唑（omeprazole，OME）即洛塞克（Losec），1次/d，0. 3 ~ 0. 5mg/（kg•次）或10mg/m^2，疗程2~4周。兰索拉唑、泮托拉唑等儿科尚无用药经验。

（四）推荐几种方案

1. CBS 4 ~6周+ H2RA 4 ~8 周+任一种抗生素，如阿莫西林4周、甲硝挫2周、呋喃唑酮2周、克拉霉素2周。

2. CBS4~6周+2种抗生素2周。

3. PPI 2~4周+2种抗生素2周。

4. H2RA4~8周+2种抗生素2周。

（五）治疗适应证

多数学者不主张对所有Hp感染的小儿均予以治疗，而主张对下列情况之一者应抗Hp治疗。

1. 胃癌高发区儿童的Hp感染者。

2. 患HP相关性胃十二指肠溃疡的儿童。

3. 患胃十二指肠溃疡或炎症常规治疗失败的儿童。

第三节　急性胰腺炎

急性胰腺炎（ acute pancreatitis）是由于各种原因引起胰腺消化酶在胰腺内被激活而发胰腺及其周围组织被自身消化的化学性炎症，为消化科急病之一。小儿时期较少见。常见发病因素有：① 感染，如腮腺炎、风疹、败血症等。② 药物，如肾上腺皮质激素、硫唑嘌呤、磺胺、左旋门冬酰胺等。③ 系统疾病及代谢紊乱，如红斑狼疮、局限性肠炎、高脂或高钙血症等。胰腺、胆道、胃肠疾病，如糖尿病、胆囊结石、十二指肠溃疡等。本病特点为突然发作的上腹剧痛、呕吐和血清淀粉酶增高。轻型（即水肿型）占90%，预后良好。重型（即出血坏死型）少见，病死率高。

一、诊断

（一）临床表现

1. 症状

（1）腹痛。腹痛是首发症状，突然起病，位于中上腹呈持续性剧烈腹痛，可阵发加重。腰背部放射。因剧烈疼痛而呈前倾弯腰或屈腿坐卧位。

（2）恶心呕吐。腹痛后出现恶心呕吐，初期频繁以后渐减，呕吐后腹痛不缓解。

（3）发热。早期可有发热，持续3~5d，若持续高热不退应疑继发感染。

（4）严重者可出现腹泻及消化道出血，甚至可有休克表现。

2. 体征

轻者多数有上腹压痛伴肌紧张和反跳痛，重者常出现急性腹膜炎体征，由于胰液周围出血进入皮下组织，可使脐周皮肤出现蓝色瘀斑（Cullen征）或两腹肋部出现蓝—绿—棕色瘀斑（geyturner征）。

（二）辅助检查

1. 血常规。白细胞及中性粒细胞分类增高。

2. 酶学检查。血淀粉酶明显升高，超过500U可确诊。早期可达正常的3~5倍以上，24h后可恢复正常。极少数病人淀粉酶可正常或低于正常。腹水、胸水中淀粉酶高支持诊断。血脂肪酶发病24h 后升高，可持续5 ~10d。

3. 其他。低血钙在发病2~3d出现，可持续2周。正铁白蛋白、血糖也可升高。血气分析常显示酸中毒。

4. 影像学

（一）腹部B超。可发现胰腺肿大，内部回声减低，胰周有积液。

（二）腹部CT。可见胰腺呈弥漫性肿大，边缘模糊，内有坏死或液化区。

二、并发症

（一）局部

胰腺脓肿和假性囊肿。

（二）全身

重者早期可出现休克。还可见较广泛的胰外器官系统损害，如心、肾、呼吸功能不全、心率失常、胰性脑病、消化道出血、DIC及中毒性肝损害、胸腔积液、糖尿病等。

三、治疗

（一）内科治疗

1. 监护。监护应包括：生命体征、腹部体征、各脏器功能、血淀粉酶、血电解质、血糖等。

2. 减少胰液分泌措施。（1）严格禁食7~14d，持续胃肠减压。恢复期应予无脂饮食。（2）H2受体桔抗剂：西咪替丁0. 4/次，静注8h/次。（3）质子泵抑制剂：奥美拉唑20~ 40mg/次，静注，12h/次。

3. 维持水电解质平衡及营养供给。应注意扩充血容量，必要时输血浆或全血，维持热量、维生素、钾、钙的补充，可给予静脉高营养7~14d。还应注意高血糖的处理。

抗感染：预防感染应常规使用抗生素，重者及己合并感染者宜用足量广谱抗生素。

4. 对症治疗。解痉镇痛宜选用阿托品0. 01~0. 02mg/（kg•次）（≤0. 4mg/次）或哌替啶lmg/（kg •次）或氯丙嗪lmg/（kg •次）肌注，禁忌使用吗啡类。

（二）外科治疗（手术指征）

1. 内科治疗48h 病情恶化或出现并发症并发症者。

2. 出血坏死性胰腺炎短时治疗不缓解者。

3. 胆源性胰腺炎胆总管或壶腹部梗阻者。

4. 胰腺脓肿或巨大假性囊肿形成者。

第四节　胆囊炎

胆囊炎是胆囊的炎症性疾病，多继发于胆囊结石堵塞胆囊管，也可由于各种原因如解剖异常、周围炎症粘连、肿大淋巴压迫等致胆囊管狭窄梗阻，有时胆囊扭转、胆囊内蛔虫等使胆囊管阻塞也会引起胆囊发炎，致病菌可经血源性感染、淋巴途径感染、胆道逆行感染等多种途径入侵。胆囊炎临床表现可以是急性的，也可以是慢性的，儿童胆囊炎多是慢性的。

一、诊断

（一）临床表现

1. 腹痛。多数表现为持续性右上腹痛，阵发性加重。大龄儿童有时会诉向背部放射性疼痛。伴结石者疼痛剧烈。

2. 发热。约1/4 的病人可出现发热，呈高热状态，可伴寒战，感染中毒症状较重。

3. 黄疸。约50%患儿可出现轻度黄疸，婴幼儿更常见。

4. 体征。典型的表现是Murphy征阳性，有诊断意义。右上腹明显压痛，可伴肌紧张及反跳痛，右肝区叩痛阳性。部分患儿于镇静后可在右上腹触及肿大的胆囊。

（二）辅助检查

急性期末梢血白细胞数增高并出现核左移，甚至白细胞内出现中毒颗粒。肝功能正常或轻度受损。有黄疸时，血清直接胆红素增高，碱性磷酸酶可增高。腹部B超检查，急性期胆囊增大、胆囊壁厚，可见双边征。有结石者出现典型的强回声。

二、治疗

（一）内科保守治疗

1. 一般治疗。依病情不同一般采用禁食补液、胃肠减压、解痉镇痛、纠正水、电解质紊乱、酸碱平衡及全身支持疗法等综合措施。

2. 抗感染。宜选用抗菌谱广、经胆道排泄的抗生素，并应静脉给药，临床常用的药物有氨苄西林、头孢哌酮、甲硝唑等。

（二）外科手术治疗

经内科保守治疗，体温持续不降、腹痛加重或病情恶化者应立即外科手术治疗，手术方式如胆囊切除术、胆囊造瘘术。

第五节　溃疡性结肠炎

溃疡性结肠炎（ulcerative colitis）是一种慢性、非特异性的结肠炎症性疾病。病变主要累及直肠、乙状结肠、渐累及全结肠的黏膜和黏膜下层。主要病理改变为结肠黏膜溃疡、糜烂。临床以血性黏液便、腹痛、腹泻为特征。病因尚不明确，免疫功能异常和细菌感染可能为发病原因。本病主要发生在青春期和学龄期儿童。病程缓慢，间有急性发作，呈反复发作趋势。

一、诊断

（一）临床表现

1. 肠道症状。肠道症状主要是腹痛、腹泻、黏液脓血便，轻者日便3~4次，重者可达30~40次，以缓慢起病、反复发作为特征。可长期缓解，也可持续活动不缓解。

2. 肠外症状。肠外症状表现为：发作期伴发热、乏力、精神萎靡，病程长可出现贫血、体重减轻、营养不良水电解质紊乱等，部分病人可出现关节炎、虹膜炎、结节性红斑、肝功损害等。

（二）辅助检查

1. 实验室检查。小细胞低色素性贫血，血沉增快，血生化可见钾、钠、氯降低，少数病人可有免疫球蛋白异常（IgG，IgM增高）及肝功能异常。

粪便检查常见较多红、白细胞，大便病原学检查常阴性。

2. X线检查。重症患者便血期间禁忌钡剂检查。

气钡双重结肠造影或钡剂灌肠：早期见病变肠段张力及蠕动增加，黏膜紊乱模糊，可显示多发性浅溃疡，表现为肠壁边缘呈毛刺状或锯齿样，肠腔内有小龛影或颗粒状充盈缺损，晚期结肠僵硬，结肠袋、肠蠕动消失、呈铅管征。

结肠造影检查（钡灌肠）：

（1）适应证。结肠器质性病变如息肉、炎症、肿瘤等。

（2）禁忌证。结肠病变疑有坏死、穿孔、出血时禁忌。

（3）方法。检查前禁食并清洁灌肠，经肛管灌人钡剂约200ml，钡剂达脾曲后可再注人500 ~ 800ml 空气，分别摄片，观察结肠各段病变情况协助诊断。

3. 纤维结肠镜检查。结肠黏膜弥漫性充血，并可见点状糜烂、多发浅溃疡，表面脓性

分泌物覆盖，晚期可见假息肉形成。

二、并发症

1. 中毒性巨结肠
2. 消化道大出血
3. 结肠穿孔
4. 结肠狭窄或梗阻
5. 肛周脓肿肛瘘
6. 结肠癌

三、治疗

（一）一般治疗

发作期卧床休息。流食为主，少渣饮食。重症应禁食，静脉营养。注意纠正水、电解质紊乱、纠正贫血，适当给予支持疗法如输血、补充白蛋白等，合并感染时应用抗生素。

（二）药物治疗

1. 水杨酸偶氮磺胺吡啶（ Salicglazsulfapytidine，sulfasalazine，SASP）。儿童初始剂量为25mg/（kg • d），7~10d增至40~60mg/（kg • d）（总量2~4g/d）分3~4次口服（与饭同服），缓解后渐减至1g/d 维持治疗1~2 年。此药适合轻型病人及重症患者激素减量过程中加用。

2. 类固醇激素。氢化可的松5~8mg/（kg•d）（总量200~300mg/d）静脉滴注，适合重症患者应用，见效后改口服。泼尼松l~2mg/（kg•d）（最大剂量40~60mg/d）口服，2~3周见效后逐渐减量，至10~15mg/d 维持治疗6~8周，减量过程中可加用SASP，最后替代激素治疗。

3. 免疫抑制剂。硫唑I嘌呤及6 – 巯基嘌呤（6mp），对SASP 和激素无效者可试用。6mp；l.5mg/（kg•d），硫唑嘌呤1. 5 ~2. 5mg/（kg•d），此类药物毒副作用大，应慎用。

4. 灌肠疗法。（1）半琥珀酸钠氢化可的松真1oomg/次，每天1次，保留灌肠，好转改为每周2 次，1~3月为一疗程。（2）锡类散加小檗碱混合液保留灌肠。

（三）外科治疗（结肠切除回肠造瘘或回肠—肛门吻合术）适应症

1. 急性重型全结肠炎保守治疗无效。
2. 癌变。
3. 大出血。
4. 肠穿孔。
5. 中毒性巨结肠。

第六节　胃　炎

胃炎是由许多不同的病因所引起胃黏膜的急性和慢性炎症，可呈弥漫性，亦可局限于胃底、胃体和胃窦部。自纤维胃镜在临床广泛应用后，胃炎在儿科的诊断可靠性大为提高。近十年来认识到，幽门螺旋杆菌与胃炎发病由密切关系，发现小儿胃炎的发病率有逐年增高趋势。

急性胃炎

急性胃炎是指各种有害因素所致胃黏膜的炎症。主要表现为上腹部疼痛不适、恶心呕吐、食欲减退等。病因是多方面的，可因食入不洁饮食，可因全身疾病的影响。一般短期可治愈，少数可转为慢性胃炎。

一、病因

急性胃炎多为继发性，病因可分为内源性和外源性两种。致病微生物通过血液到达胃黏膜引起急性症状者，称为急性内源性胃炎（亦可称血源性胃炎）；各种物质通过口腔进入胃内引起胃黏膜急性炎症者，称为急性外源性胃炎。

二、诊断

（一）临床表现

1. 症状：患儿常有上腹部疼痛、恶心、呕吐、嗳气和食欲减退，症状轻重不一。由细菌和细菌毒素引起的急性胃炎潜伏期短暂。葡萄球菌、沙门菌属及嗜异菌引起的急性胃炎潜伏期分别为1~8小时、4~25小时及9~12小时，且常伴有急性肠炎，故腹泻也是突出的症状，多为稀水便，1日可达数次至数十次，严重者可有发热、脱水、酸中毒及休克等症状，胃黏膜糜烂者，可有少量消化道出血。

2. 体征：患儿常呈疲乏、脱水状，舌苔黄腻、口臭。腹上区及脐周压痛为常见体征，肠鸣音活跃、上腹胀明显。有频繁呕吐和消化道出血时，也可以引起水、电解质紊乱及早期休克。

（二）辅助检查

重症和出血量较多的患儿进行胃镜检查时，可发现未黏膜充血水肿，表面覆盖有炎性渗出物和粘液，有时黏膜可见糜烂和出血点。X线钡餐检查对诊断意义不大。胃电图和B超均可作为辅助检查。

1. 胃镜检查

（1）适应证

① 有明显消化道症状；经常性呕吐，急性腹痛、反复腹痛，厌食、反酸、饱胀、烧心等。

② 吞咽困难、吞咽疼痛及胸骨后疼痛。

③ 误服腐蚀物或误服异物。

④ 原因不明的上消化道出血（呕血和黑便）。

⑤ 上消化道病灶取活检助病理诊断。

⑥ 溃疡治疗效果的评价及Hp感染根除疗效的评估。

⑦ 原因不明的贫血。

⑧ 介入治疗。镜下止血、扩张狭窄、取出异物、胃石等。

（2）禁忌证

① 疑有消化道穿孔或急性腹膜炎者。

② 急性腐蚀性食管炎、胃炎者。

③ 严重脏器功能衰竭或休克者。

④ 精神异常或中枢神经系统疾病不能合作者。

⑤ 患出血性疾病者。

⑥ 咽、喉、扁桃体炎急性发作期患者。

（3）并发症

① 麻醉药过敏。

② 咽部损伤致出血、血肿及感染。

③ 下颌关节脱白。

④ 气管痉挛、短暂呼吸停止。

⑤ 消化道黏膜损伤、化脓性炎症、溃疡及出血。

⑥ 窒息及吸入性肺炎。

⑦ 心血管意外。

⑧ 急性消化道大出血及迟发性大量出血。

⑨ 消化道穿孔。

（4）紧急处理措施

① 备有复苏器械及时气管插管、吸氧、心电监护及生命体征观察。

② 紧急止血措施。黏膜下层注药、高频电凝、激光、微波等。

③ 发生大出血时可紧急输血。

④ 发生穿孔及大出血可紧急外科手术。

（5）操作方法

① 患者左侧卧位；咬住口器，头略后仰，使咽喉与食管成直线，双腿微曲，放松腹部。

② 术者将内镜经口器送至咽部；随吞咽动作进到食管内，边注气边观察食管各段及贲门，注意齿状线位置、有否炎症、溃疡、疝、狭窄等病变。

③ 循腔缓慢进镜至胃，先见胃底黏膜及黏液池，可吸出胃液，注气使胃腔伸展，依次观察胃体、胃角及胃窦黏膜，沿大弯推进内镜至幽门观察。

④ 镜前端对准幽门插人十二指肠，仔细观察十二指肠球部、降部及乳头。

⑤ 退镜至胃窦时，镜头反转边退镜边观察胃角、胃窦、胃体之侧面和胃底、贲门。

⑥ 检查完毕后，需要时可取活检。退镜时尽量吸尽胃内气体以减少术后不适。

（6）术前准备

① 说明目的和过程。

② 了解并发症。

③ 禁食水6h以上。

④ 胃潴留者术前洗胃。

⑤ 了解病情（病史及检查结果）。

⑥ 检查肝功、血抗、血型、出凝血时间、血小板等。

⑦ 术前20min 咽部麻醉、必要时可予镇静剂。

⑧ 术前签署内镜检查协议书。

2. 胃镜治疗

（1）取出异物。儿童常易误吞异物，内镜直视下较易将各种异物取出。

（2）治疗出血。① 注射法。向出血部位注射（或喷洒）各种止血药物，静脉曲张时可注射硬化剂。② 电凝法。内镜直视下使用电凝器对出血部位进行热凝，使血管凝固而达止血目的。③ 激光法。内镜配合下进行激光止血。

（3）扩张狭窄。内镜观察下对食管狭窄可行扩张治疗，常用探条称气囊两种方法。

（4）切除息肉。由内镜活检孔中伸入圈套器，将息肉套住，再通电，利用高频电流将息肉切除。

（5）内镜下化疗。可在内镜直视下对肿瘤局部注射化疗药物。

三、鉴别诊断

本症需与早期急性阑尾炎、胆道回虫症、过敏性紫癜（腹型）相鉴别。急性化脓性胃炎尤其应与胃穿孔及急性腹膜炎鉴别。

四、预防

应避免致病因素和诱发急性胃炎发作的原因。应养成良好的饮食卫生习惯，忌食用油炸、熏烤及辛辣、冷冻等有刺激性的食物和油腻厚味食物。

五、治疗

（一）一般治疗

去除致病因素。腹上区疼痛和呕吐较频繁者可暂时禁食，并予静脉输液。症状减轻后可进流质饮食或软食。

（二）药物治疗

腹上区疼痛较剧烈者，可肌注阿托品、654~2，或口服10%的颠茄酊，每次每岁0. 5ml，必要时可4小时重复一次。呕吐频繁时可注射灭吐灵或针刺足三里、外关穴。如因呕吐及腹泻引起脱水及电解质紊乱，应予静脉补液，此外，细菌及细菌毒素引起的急性胃炎，应给予静脉补液，此外，细菌及细菌毒素引起的急性胃炎，应给予抗生素治疗，如羟氨苄青毒素每日50mg/kg，分3次口服。对于有消化道大出血的患儿应卧床休息，监测生命体征，静滴H2受体拮抗剂，如西米替丁、雷尼替丁或质子泵抑制剂奥美拉唑（洛赛克），输血、血浆。

对腐蚀性胃炎患儿，口服强酸后，可先饮清水，尽快给患儿口服镁乳，除应用解毒制剂外，一般忌洗胃，以免发生穿孔。口服用牛乳100~200ml，生蛋清30~60ml 调水，再服植物油50~150ml。口服强碱者，为中和碱性药物可速给食醋、3%~5%醋酸或5%稀盐酸温后频服。必要时早期予以输液。化脓性胃炎病死率较高，应及时确诊，并予足量抗生素控制感染，及时纠正脱水及酸中毒，有低血压者注意抗休克治疗。

慢性胃炎

慢性胃炎在儿童中占各种胃炎的首位，是小儿常见的上消化道疾病，且随着年龄的增长逐渐增多。

小儿慢性胃炎按病理改变可分为：浅表性胃炎、萎缩性胃炎、肥厚性胃炎及嗜酸性胃炎。1990年世界胃肠病大会制定的胃炎新分类，是以内窥镜胃黏膜活检所见的组织学改变为依据，因而客观、实用。

一、病因

是有害因子长期反复作用于胃黏膜引起损伤的结果，小儿慢性胃炎中以浅表性胃炎最常见，约90%~95%以上，萎缩性胃炎极少。病因迄今尚未完全明确，可能与以下因素有关：

1. 近年已经证实幽门螺旋杆菌（Heli clbaterpylori，Hp）的胃内感染为主要病

因。60%以上的慢性胃炎是由幽门螺旋杆菌所致，在活动性、重度胃炎中HP 检出率达90%~100%。

2. 细菌和病毒感染　患急性胃炎后一部分病人胃黏膜病变经久不愈，发展成慢性胃炎；某些患儿胃窦炎、胃体炎等。

二、诊断

（一）临床表现

1. 症状：常见症状为反复发作、无规律性的腹痛，疼痛经常出现于进食过程中或餐后，多数位于上腹部、脐周，部分患儿部位不固定；轻者为间歇性隐痛或钝痛，严重者为剧烈绞痛；常伴食欲不振、恶心、呕吐、腹胀，继而影响营养状况及生长发育。胃黏膜糜烂出血者伴呕血、黑便。

2. 体征：可发现腹上区及脐周压痛，肠鸣音活跃，少数患儿面色萎黄、消瘦或贫血。

（二）辅助检查

1. 胃镜检查：为诊断浅表性胃炎最可靠的方法，病变多见于胃窦部，表现为胃黏膜充血、水肿、反光增强，红白相间，以充血所属红色为主，也可有散在出血或糜烂。可伴有胆汁返流和胃黏膜脱垂。组织学检查呈慢性浅表性胃炎病理变化。

2. X线检查：钡餐摄片检查对慢性浅表性胃炎诊断价值不大，气钡双重造影，可显示胃黏膜相，常表现胃窦部黏膜粗乱，或呈钝锯齿状，有时有胃窦部痉挛、狭窄等。

食管钡剂检查：

（1）适应证。食管炎症、溃疡、异物、静脉曲张、占位病变、裂孔瘘、反流、咽部病变及纵隔脏器疾病。

（2）禁忌证。食管裂孔、食管矮、消化道出血。 。

（3）方法。禁食半小时以上，吞钡后透视下观察辅以适当摄片。注意观察蠕动、轮廓、黏膜充盈、瘘、反流、疝等情况。

上消化道造影：

（1）适应证。除前述食管造影适应证外，疑及胃、幽门、十二指肠部位病变时适宜。

（2）禁忌证。胃肠穿孔、肠梗阻及消化道出血。

（3）方法。禁食6~12h，服钡后于俯卧位或侧斜卧位摄片，观察胃轮廓、黏膜、蠕动、张力情况，观察十二指肠曲形态、有否龛影、充盈缺损、变形、激惹等情况，协助诊断。

3. 胃液分析：慢性浅表性胃炎胃酸分泌一般正常，但有时酸度较低或较高。

4. 胃电图检查：是近年来使用的新检测技术，为无痛性、无创性检查，可作为辅助诊断手段之一。

5. 幽门螺旋杆菌的检测

（l）酶联免疫吸附测定（ELISA）检测幽门螺旋杆菌抗体。

（2）胃镜取胃或十二指肠黏膜活体组织，经特殊银染色，电镜直接检菌。

（3）测定胃液尿素酶的含量，间接诊断幽门螺旋杆菌感染。

（4）13C呼气试验为无损伤检查，且诊断率提高，但价格较昂贵。

三、鉴别诊断

应与肠道寄生虫、肠痉挛、功能性腹痛等疾病鉴别。

四、治疗

（一）去除病因

为防止急性胃炎发展为慢性胃炎，及早除去引起急性胃炎的病因非常重要。饮食定时定量，少食对胃黏膜有刺激性的食物，避免使用糖皮质激素、红霉素等药物，并治疗口腔及咽部慢性感染等。

（二）饮食疗法

是治疗慢性浅表性胃炎的主要措施，后期注意饮食调理，可使胃炎趋向痊愈。如饮食规律，避免暴饮暴食、食物宜软、易消化、避免过酸、过热及过于辛辣的饮食。

（三）药物治疗

1. 抗幽门螺旋杆菌治疗：多采用联合用药，可试用三钾二枸橼酸铋（CRS），每日6~8mg/kg，分三次，共用4~6周，羟氨苄青霉素，每日50mg/kg，分3次服，疗程4周，甲硝唑，每次7. 5~10mg/kg，每日3次，共用2~4周。呋喃唑酮，每日5~10mg/ kg，分3次服，1周后减量至每日2. 5~5mg/kg，分3次服，1周后减量至每日2. 5~5mg/kg，，1次服用，共用1周。可提高幽门螺旋杆菌的清除率，促进活动性胃炎趋向恢复，但应注意口服枸橼酸铋剂后患者血清铋的浓度，该药对神经系统有毒副作用，宜慎用。

2. 抑制胃酸药物

（1）H2受体拮抗剂：西米替丁每日10~15mg/kg，分3~4次口服；雷尼替丁每次3~5mg /kg，早晚各1次，用于腹痛明显者，疗程6~8周。

（2）抗酸药：氢氧化铝凝胶、硫酸镁。

（3）胃泌素拮抗剂：丙谷胺每日0. 1mg/kg，分2~3次，但较少单独使用。

3. 增强胃动力药物：上腹饱胀时，可口服吗丁啉，每次0. 3mg/kg或西沙必利，每次0. 2mg/kg，每日3~4次。

4. 增强胃黏膜防卫能力的药物：三钾二枸橼铋，每日6~8mg/kg，分3次口服，疗程4周。硫酸铝每日10~20mg/kg，分4次服，也可服用思密达等。

5. 中药：三九胃泰、肠胃康等均能改善临床症状。

第七节　消化性溃疡

消化性溃疡在小儿各年龄组均可发病，但以新生儿期和年长儿期较多见。胃溃疡常发生于小婴儿，十二指肠溃疡多发生于年长儿，男孩较女孩为多，一般统计约为2∶1。

随着现代化生活环境的各种精神刺激以及小儿专用的内窥镜等医疗器械的广泛应用，小儿消化性溃疡的发病率有显著增加的倾向。据报道成人病例的21%~51%开始于儿童期，1. 6%开始于4岁以前。

一、病因与病理

小儿消化性溃疡病因仍不清楚，发病率各家报道不一。大致是急性溃疡多于慢性溃疡。继发性多于原发性。常继发于严重感染、重度营养不良、大量长期使用肾上腺皮质激素，大面积烧伤，神经性损伤等。原发性者胃酸分泌过多常是主要原因，新生儿的胃酸度高，最易形成溃疡。发病与血型亦有一定关系，十二指肠溃疡者O血型者较其他血型发病

多，O血型者其胃酸分泌较多，溃疡常发生于幽门前胃酸分泌区。A血型者溃疡则发生于胃酸分泌较少的部位。其次为精神因素，易发生情绪紧张的年长儿，受精神刺激或创伤时往往诱发。据报道有家族史者占25%~62%，认为此与遗传过敏体质有关。

新生儿和婴儿多为急性溃疡，黏膜上有出血性糜烂和出血点，伴有表皮脱落。常为多发性，易于愈合，但也易于穿孔或突然出血。年长儿多为慢性溃疡，多为单发，位于前壁胃小弯近幽门处或十二指肠球部后壁，可引起幽门梗阻，发生率可达25%。

二、临床表现

1. 小儿消化性溃疡病症状不典型，但宜注意体重增加缓慢，不定时的腹痛、呕吐、出血为小儿消化性溃疡的特征。

2. 2岁以下的婴幼儿常以呕吐、便血等急性症状出现，发生穿孔后始获诊断。出血发生率约15%。

3. 2~9岁以定位不准的腹痛和贫血多见，腹痛表现为钝痛及饥饿感，于进食后缓解，出血和穿孔少见。

4. 9岁以上类似成人溃疡病症状。穿孔可见于各年龄组，发生率最高达32%。

三、诊断

1. 病儿出现反复呕吐，尤其与进食有关时。

2. 反复上腹部疼痛，特别夜间及清晨痛而又无寄生虫感染者。

3. 大便隐血阳性的病儿。

4. 有溃疡病家族史而又有胃肠道症状者。

5. 原因不明的呕血、便血和穿孔者。

6. X线钡餐检查。对疑诊病例应作上消化道钡餐检查。但是一次检查阴性，不能排除本病的可能性，因25%的龛影需经过多次检查始能发现，龛影是溃疡的直接证据，常位于十二指肠球部后壁或前壁和幽门窦部小弯侧。小儿检出率仅50%~60%，常较成人为低，且胃溃疡较十二指肠溃疡检出率更低，此与溃疡浅面小，钡剂通过较快有关。在学龄儿童常见到十二指肠溃疡使球部变形，较多见的是间接征象，如幽门痉挛、胃蠕动及张力增加、胃潴留、球部充盈不佳、黏膜粗糙紊乱、局部压痛等。

7. 内窥镜检查。凡有持续性上消化道症状如腹痛、嗳气、返酸、恶心、呕吐、食欲减退、吞咽异常等临床表现均可作为检查对象。对所有呕血病例在入院24~48小时内应行内窥镜检查，有85%~90%的病例能明确出血原因。内窥镜对十二指肠溃疡的确诊率达90%，胃溃疡的确诊率为100%。

8. 血促胃泌素测定。空腹时血中促胃泌素值，胃溃疡时没有一定的影响，十二指肠溃疡初期与同龄小儿相比，显示低值。

四、治疗

1. 由于壁细胞受体拮抗剂的问世，对本病一般采取保守治疗，给予抗酸剂、甲氰咪胍等综合治疗。H2受体阻滞剂选择性的抗毒性碱制剂（Gastozwpin）及抗胃泌素剂，三种受体拮抗剂均具有抑制胃酸分泌时间长且副作用少的特点，是有效的抗溃疡病药物，但停药后复发率相当高。

2. 约有10%病例用内科保守疗法不能治愈而需要手术。对有严重并发症者仍需外科处理，手术适应症为① 穿孔；② 大出血或反复出血；③ 幽门梗阻。

3. 首选术式为出血点结扎和穿孔修补加迷走神经切断和幽门成形术。其次为高位选择

性迷走神经切断术合并幽门窦部切除。胃切除约40%，可降低溃疡复发率，多用于溃疡病的选择性手术。

4. 经长期随访发现，胃切除50%以上的病儿均出现营养不良和贫血，明显影响小儿的生长发育。因此，胃大部切除术原则上不适宜于治疗小儿胃十二指肠溃疡病，尤其是年龄较小的病儿。

五、预后

小婴儿由于多为急性溃疡，常以合并出血及穿孔而就诊，故年龄越小越严重，如合并穿孔死亡率较高。年长儿由于有很大的修复能力，溃疡病的一般过程较为成人轻，大多数病例用内科疗法数周即能很快治愈，但约有50%病例可以复发。

第八节　腹泻病及儿科液体疗法

腹泻病

腹泻病（diarrhea disease）是由于不同病因引起的综合征，临床表现为腹泻及呕吐，严重者可引起脱水及电解质紊乱。本病为婴幼儿时期的常见病。

- 腹泻病
  - 感染性
    - 霍乱
    - 痢疾
    - 其他感染性腹泻
  - 非感染性
    - 食饵性（饮食性）腹泻病
    - 症状性腹泻病
    - 过敏性腹泻病
    - 其他腹泻病

一、诊断

（一）临床表现：一般症状因脱水轻重而异。

1. 轻型腹泻：大便每日数次至10多次，稀薄呈糊状或黄绿色水便，混有少量粘液，并可见白色或黄色奶瓣，量不多，有酸味。常有腹痛不安，啼哭，腹部可闻及肠鸣音，并可有部位不定的轻压痛，排便后缓解。偶有恶心、呕吐等症状，一般无全身症状。

2. 中型腹泻：除胃肠道症状外，伴轻至中度脱水或轻度中毒症状。

3. 重型腹泻：发病多急剧，也可由轻型转为重型。大便每日10~20次左右，多为黄绿色水样或蛋花汤样，混有粘液，可有腥臭味。随着摄食减少，粪便消失，呈水便，主要成分是肠道分泌物。常有不规则发热，并伴呕吐，严重的可吐咖啡样物。体重明显降低，逐渐出现水和电解质紊乱的症状（详见儿科液体疗法）。

4. 迁延型腹泻：少数患儿患腹泻后，大便不易恢复正常，病程迁延至2周以上，称为迁延型腹泻。它多见于人工喂养儿，可能由于肠道感染未得到控制，或长期滥用抗生素致

肠道菌群失调所致。亦可见慢性营养紊乱的症状，体重明显减轻，并可发生多种维生素缺乏和贫血，亦可伴发皮肤、泌尿道或呼吸道等继发感染。

5. 几种常见病原所致的肠炎有如下的临床特点

（1）轮状病毒性肠炎：多见于6个月~2岁的婴儿，大于4岁则很少见。主要发生在秋末冬初，潜伏期为1~3日。起病急，常伴有发热和上呼吸道感染等症状，多有呕吐、大便水样或蛋花汤样，无臭味。重者可出现轻或中度脱水，病程约5日左右，注意纠正水和电解质紊乱，多自愈。

（2）大肠杆菌肠炎：多见于气温较高的季节，以5~8个月发病最高。一般分为3大类

① 肠毒素性大肠杆菌肠炎，潜伏期约为1~2日，水样便，混有粘液，可发生水和电解质紊乱。病程3~7日。注意纠正脱水和酸中毒，即可自愈。

② 致病性大肠杆菌肠炎，症状与前者相似，大便有腥臭味。

③ 侵袭性大肠杆菌肠炎，潜伏期24小时左右，起病急，可伴高热、呕吐、腹痛、里急后重，与细菌性痢疾不易区别，需做大便培养进行鉴别。

（3）空肠弯曲菌肠炎：多发生在7~9月份，6个月~2岁小儿发病率最高。症状与细菌性痢疾相似，但症状较轻，腹泻持续1~10日，呈水样便、粘液便或脓血便，有恶臭，1日约10次。严重者可见脱水、发热、腹痛、呕吐、头痛等全身症状。

（4）肠炎耶氏菌小肠结肠炎：1980年以来在我国屡有报道，患儿腹泻、发热，常有痉挛性腹痛。约25%的病例粪便中带血，病程持续I~2周，属自限性疾病。

（5）鼠伤寒沙门菌小肠炎：全年均可发生。以夏秋多见，多为2岁以下婴幼儿。在儿科新生儿室易发生流行，医院内交叉感染较常见。主要症状为不规则发热和腹泻，严重者每日大便可达30次以上，大便有腥臭味。并伴有恶心、呕吐、腹痛、腹胀等。大便镜检可见多量白细胞和不同数量的红细胞。病情重者可并发败血症、脱水和酸中毒，甚至发生感染性休克或弥散性血管内凝血。年龄越小，病情越重。一般病程2~4周。

（6）金黄色葡萄球菌肠炎

① 起病急，中毒症状重。

② 多发生于长期大量服用广谱抗生素后。

③ 大便为暗绿色水样便，似海水样，大便次数频繁，每日达10～20 次或更多。

④ 脱水及电解质紊乱严重，有时发生循环衰竭。

⑤ 大便检查常可见伪膜，镜检可见多量脓球和革兰氏阳性球菌。

（7）霉菌性肠炎

① 多发生于营养不良或长期应用广谱抗生素者。

② 常伴有鹅口疮。

③ 大便黄色，含泡沫多，有时呈豆腐渣状，带有粘液。

④ 大便镜检可见霉菌孢子及菌丝。

（二）辅助检查

1. 大便常规检查：镜检可见少量粘液、脂肪滴或红、白细胞。

2. 有条件者可作大便细菌培养及病毒分离，

3. 血生化检查：二氧化碳结合力及血清钾、钠、氯检查可协助判断酸碱平衡及水、电解质紊乱，供输液时参考。

（三）病程分类

根据病程，可将腹泻病分为急性（病程＜2 周），迁延性（病程2周~2个月）及慢性（病程＞2个月）。

二、鉴别诊断

根据喂养史、有无消化道外感染、大便肉眼和镜检，如有条件应做培养以作出病因诊断。主要应与细菌性痢疾进行鉴别。

三、治疗

原则为：调整饮食，预防和纠正脱水，合理用药，加强护理，预防并发症。

（一）急性腹泻的治疗

1. 饮食疗法

腹泻时进食和吸收减少，而营养需要量增加（肠黏膜损伤的恢复，发热时代谢旺盛，侵袭性肠炎丢失蛋白等），如限制饮食过严或禁食过久常造成营养不良，并发酸中毒，以致病情迁延不愈影响生长发育。应强调继续饮食，满足生理需要，补充疾病消耗，以缩短腹泻后的康复时间，但应根据疾病的特殊病理生理状况、个体消化吸收功能和平时的饮食习惯进行合理调整，以母乳喂养的婴儿继续哺乳，暂停辅食；人工喂养儿可喂等量米汤或稀释的牛奶或其他代乳品，由米汤、粥、面条等逐渐过渡到正常饮食。有严重呕吐者可暂时禁食4~6小时（不禁水），待好转后继续喂食，由少到多，由稀到稠。病毒性肠炎多有双糖酶缺乏（主要是乳糖酶），疑似病例可暂停乳类喂养，改为豆制代乳品，或发酵奶，或去乳糖奶粉以减轻腹泻，缩短病程。腹泻停止后继续给予营养丰富的饮食，并每日加餐一次共2周。

2. 液体疗法

由于脱水程度和性质的不同，每个患儿的临床症状的严重程度亦不一致。一般可根据病史和临床表现，如前囟的紧张度、眼窝是否凹陷、皮肤弹性和尿量等估计脱水程度和性质，以决定输液量和溶液性质。

（1）口服补液盐：早期应用可防止脱水的发生和发展。适用于轻中度脱水、它的成分为氯化钠3. 5g、枸橼酸钠、氯化钾1. 5g、葡萄糖20g 溶于1000ml水。所含电解质为Na+90mmol/L（90mEq/L）， K+ 20mmol/L（920mEq/L）， CL- 80mmol/L（80mEq/L），HCO- 30mmol/L（30mEq/L）、葡萄糖110mmol/L。

进行口服补液无需禁食。轻度脱水补充50ml/kg，中度脱水为80ml/kg，在5小时左右将液体少量多次服完。4~.6小时后开始喂奶。牛奶喂养儿可先给稀释的牛奶。若腹泻持续，仍应继续服用。若呕吐严重或就诊时已呈重度脱水，则应给静脉输液。

（2）静脉补液

中度脱水：

① 总液量为每24小时120~180ml/kg。

② 溶液性质和速度：目前多为等渗性脱水，故最好用1/2张含钠液即3∶2∶1 液（3份10% 葡萄糖，2 份生理盐水、1分1. 4%碳酸氢钠）或1∶1液（1份葡萄糖、1份生理盐水）。若高渗性脱水，则可用1/3 张含钠溶液即6∶2∶1 液。其中半量于8~12 小时滴人，其余液体于12~16小时滴入，见尿后可口服10%氯化钾，每日3ml/kg，或用10%氯化钾l~2ml加入点滴液100ml中，使成0. 15%~0. 3%含钾溶液20~40mmol/L（20~40mEq/L）。

重度脱水：

① 总液量每24小时180ml~200ml/kg。

② 溶液性质及速度：开始用2∶1 液（2份生理盐水、1份1. 4%碳酸氢钠）或生理盐水20ml/kg，总量不超过300ml，于30 分钟至1 小时内迅速滴入。剩余的180ml/kg用3∶2∶1液或1∶1 液，其中半量于10小时内滴人，其它于14小时滴入，见尿后给钾，量同上，若高渗性脱水则将3∶2∶1 液改为6∶2∶1 液。

③ 纠正酸中毒：轻、中度酸中毒一般经过上述静脉补液后循环和肾功能恢复，酸中毒即可被纠正。对重症酸中毒则需另加碱性液体，如常用的5%碳酸氢钠针剂，此溶液1ml可使二氧化碳结合力提高lmmol/kg（lmEq/kg）。稀释成1. 4%（等渗液）后静滴。

经上述输液24小时后脱水和酸中毒多可纠正。此后如腹泻仍未能控制，则需补充继续损失的液量和生理需要量（后者60~80ml/kg），如无严重呕吐一般用稀释1倍的口服补液盐即可。若腹泻和呕吐仍严重则需静脉补液。继续丢失多少补充多少，可用1/2 张或1/3 张含钠液补充，生理需要可用1/5 张含钠液补充。并应注意补钾。

3. 药物治疗

（1）控制感染

① 水样便腹泻患者（约占70%）多为病毒及非侵袭性细菌所致，一般不用抗生素，应合理使用液体疗法，选用微生态制剂和黏膜保护剂，如伴有明显中毒症状不能用脱水解释者，尤其是对新生儿、幼婴、衰弱患儿（免疫功能低下）和重症患儿也可酌情选用抗生素治疗。

② 粘液、脓血便患者（约占30%）多为侵袭性细菌感染，应根据临床特点、针对病原选用抗菌药物，再根据大便细菌培养和药敏试验结果进行调整。大肠杆菌、空肠弯曲菌、耶尔森菌、鼠伤寒沙门氏菌所致感染常选用庆大霉素、卡那霉素、氨苄青霉素、红霉毒、氯霉素、头孢霉素、诺氟沙星、环丙沙星、呋喃唑酮、复方新诺明等。金黄色葡萄球菌肠炎、伪膜性肠炎、真菌性肠炎应立即停用原使用的抗生素，根据症状可选用万古霉素、新霉素、利福平、甲硝唑或抗霉菌药物治疗。

（2）微生态疗法：有助于恢复肠道正常菌群的生态平衡，抑制病原菌定植和侵袭，有利于控制腹泻。常用双歧杆菌。嗜酸乳杆菌和粪链球菌制剂。

（3）肠黏膜保护剂：能吸附病原体和毒素，维持肠细胞的吸收和分泌功能，与肠道粘液糖蛋白相互作用可增强其屏障功能，阻止病原微生物的攻击，如蒙脱石粉。

（4）迁延性和慢性腹泻治疗：因迁延性、慢性腹泻常伴有营养不良和其他并发症，病情较为复杂，必须采取综合治疗措施。

① 积极寻找引起病程迁延的原因，针对病因进行治疗，切忌滥用抗生素，避免肠道菌群失调。

② 预防和治疗脱水，纠正电解质及酸碱平衡紊乱。

③ 营养治疗：此类病儿多有营养障碍。

续续喂养（进食）是必要的治疗措施，禁食对机体有害。

① 继续母乳喂养。

② 人工喂养儿应调整饮食，＞6个月婴幼儿用牛奶加等量米汤或水稀释，或用发酵奶（即酸奶），也可用奶、谷类混合物，每天喂6次，以保证足够热卡。＜6个月的婴儿可用少量熟植物油、蔬菜、鱼肉末或肉末的稠粥、面条等，由少到多，由稀到稠。

③ 碳水化合物不耐受（也称糖原性腹泻）患儿双糖酶严重缺乏，食用富含双糖（包括蔗糖、乳糖、麦芽糖）的饮食可使腹泻加重，其中以乳糖不耐受最多见、治疗宜采用

去双糖饮食，可采用豆浆（每100毫升鲜豆浆加5~10克葡萄糖）、酸奶低乳糖或不含乳糖的奶粉。

④ 过敏性腹泻：有些患儿在应用无双糖饮食后腹泻仍不改善时，需考虑对蛋白质过敏（如对牛奶或大豆蛋白过敏）的可能性，应改用其他饮食。

⑤ 要素饮食：是肠黏膜受损伤患儿最理想的食物，系由氨基酸、葡萄糖、中链甘油三酯、多种维生素和微量元素组合而成。即使在严重黏膜损害和胰消化酶缺乏情况下仍能吸收与耐受，应用时的浓度和量视患儿临床状态而定。

⑥ 静脉营养：少数严重病儿不能耐受口服营养物质者，可采用静脉高营养。推荐方案为：10 %脂肪乳剂每日2~3g/kg ，复方氨基酸每日2~2. 5g/kg，葡萄糖每日12~15g/kg，电解质及多种微量元素适量，液体每日120~150ml/kg，热卡每日209J~376J/kg（50~90col/kg）。通过外周静脉输入（最好用输液泵控制速度）好转后改为口服。

4. 药物治疗

（1）抗菌药物应慎用，仅用于分离出特异病原的感染患儿，并根据药物敏感试验选用。

（2）补充微量元素和维生素，如锌、铁、烟酸、维生素A 、B12 、B1 、C和叶酸等，有助于黏膜的修复。

（3）应用微生态调节剂和肠黏膜保护剂。

5. 中医辨证论治有良好疗效，并可配合推拿、捏脊、针灸和磁疗等。

常用辨证方药如下：

（1）湿热泻：夏、秋季多见，适用于急水样便腹泻，病毒性产毒素性细菌感染。

症候表现：起病急、腹泻频繁、大便稀或水样、肛门灼红、发热、烦闹、口渴喜饮、恶心呕吐、食欲减退，小便黄少、舌红、苔黄腻，脉滑数。

治则：清热利湿、分利止泻。

方药：葛根，黄芩，黄连汤加减。

常用药：葛根，黄芩，黄连，灸甘草茯苓，车前子，苍术等。

发热重：加霍香，柴胡，生石膏。

呕吐：加半夏、生姜。

成药有：葛根芩连微丸，苍苓止泻口服液，以芩止泻口服液等。

（2）脾胃虚寒泻：适用于急性腹泻之后的迁延性与慢性腹泻。

症候表现：病程大于2周，时轻时重，大便稀溏，色淡不臭，食欲不振，面色萎黄，舌淡，苔薄白，脉细滑。

治则：浊中健脾，固涩止泻。

方药：参苓，白术散合桃花汤加减。

常用药：党参，苍术，白术，茯苓，肉寇，丁香，赤石脂，石榴皮，鸡内金，乌梅等。

（3）脾肾虚寒泻：适用于重症难治性腹泻。多见于3 个月以下小婴儿伴重度营养不良。

证候表现：腹泻日久，久治不愈，腹泻频繁，洞泻不止，大便色淡、不臭，形体消瘦，面色苍白，四肢发凉。苔淡少苔，脉微弱。

治则：温补脾肾，固涩止泻。

方药：附子理中汤加减。

常用药：熟时子（行煎），红人参（行煎）苍术、甘草、干姜4g，赤石脂、茯苓，山

药等。

（4）脾虚泻：适用生后即腹泻或病后伴发腹泻。

证候表现：病程迁延，时轻时重，时发时止，大便稀薄，有奶瓣或不消化食物，色淡不臭，食欲不振，精神倦怠，形体消瘦或虚弱。舌质淡，苔薄白，脉缓弱。

治则：健脾益气，固涩止泻。方药：参苓白术散加减。

常用药：党参、茯苓、白术、苍术、山药、陈皮、焦三仙、鸡内金、赤石脂。

脱肛：加黄芪、升麻。

成药：有启脾丸、香橘丹。

（5）伤食泻：由于饮食不当引起的腹泻。

症候表现：脘腹胀满、疼痛，痛则欲泻。泻后痛减，大便溏稀带奶瓣，不消化，味酸臭，食欲不振，恶心呕吐，性急好哭，夜睡不安。舌质淡红，苔白厚腻或淡黄腻，脉滑数。

治则：消食导滞，理气止痛。方药：伴和妨丸加减。

常用药：霍香，陈皮，焦三仙，莱菔子，茯苓，半夏，木香，白芍，无胡，鸡内金等。

成药：有至宝锭。小儿百寿丹、脾可饮等。

肠黏膜保护剂：为双八面体蒙脱石粉。适用于急性水样便腹泻（病毒性或产毒素细菌性）及迁延性腹泻。该药能吸收病原，固定毒素，然后随大便排出体外，并能加强胃肠黏膜屏障功能，促进肠黏膜的修复。

常用有思密达（smexta），疗效较好。现今已有国产双八面体蒙脱石粉，也可试用。每袋3g，剂量＜1岁，l/3袋，每日3次，餐前30分口服。1~2岁，每次半袋，每日3次。2~3岁，每次半袋，每日4次。＞3岁，每次1袋，每日3次。

微生态制剂：目的在于补充肠道正常菌群，恢复微生态平衡，重建肠道天然生物屏障保护作用。

常用有双歧杆菌、乳酸杆菌、粪链球菌、腊样芽孢杆菌等。有效品种有：培莫康、丽珠肠乐、金双歧、促菌生、整肠生、乳酶生等。其中培莫康、丽珠肠乐、金双歧等为双歧杆菌（肠道微生态的主要菌种），列为优选，这些制剂一定要保持有足够数量的活菌，没有活菌的制剂是无效的。微生态制剂即时止泻效果并不好，急性腹泻不要作为常规应用，适用于迁延与慢性腹泻伴有明显肠道菌群紊乱的患儿。

综上所述，治疗小儿腹泻最好是中西医结合，做到合理用药，可以加快腹泻治愈。

儿科液体疗法

保持体液的相对恒定，是维持生命的重要保证。小儿细胞外液所占比例较成人多，新陈代谢量旺盛，但肺、肾、血液中缓冲系统对体液平衡的调节作用尚不成熟，容易发生脱水、电解质紊乱与酸碱失衡。

一、体液失衡的估计

（一）脱水

脱水是指体内细胞外液量减少，同时多伴有电解质的紊乱。常见入量不足（供应少，不能进食等）或损失过多（如吐、泻、胃肠道引流，过量出汗，大面积烧伤等）引起。

1. 脱水程度的估计

（1）轻度脱水：体液减少占婴儿体重5%，年长儿3%以下。患儿前囟及眼窝稍凹

陷，口腔黏膜干燥，尿量略减少。

（2）中度脱水：体液减少占婴儿体重5%~10%，年长儿3%~6%。患儿前囟及眼窝明显凹陷，哭无泪，尿量明显减少或无尿，口唇黏膜干燥，皮肤弹性差，脉率增快。

（3）重度脱水：体液减少占婴儿体重10%~15%，年长儿6%以上。

除上述脱水症状更明显外，四肢凉、皮肤发花、紫绀、血压下降，即可发生低血容量性休克。体液减少达15%以上为极重者，有生命危险。

2. 脱水性质的判断：体液丢失时，由于水与电解质损失的比例不同，将导致体液渗透压改变，故根据脱水性质分为

（1）等渗脱水：最常见。水和电解质成比例丢失，以细胞外液减少为主。血浆渗透压正常（280~320mmol/L），血清钠（130~150mmol / L，（130~150mmol/L）多见于婴儿急性腹泻。呈典型脱水表现。

（2）低渗脱水：失钠的比例大于失水，细胞外液减少明显。血浆渗透压＜280mmol/L，血清钠＜130mmlo/L，（130mEq/L）。多见于吐、泻时久，营养不良，外水过多。脱水症状明显，因循环血量减少，周围循环衰竭，甚至休克，常有意识改变如昏睡、半昏迷。

（3）高渗脱水：较少见。失水的比例大于失钠。血浆渗透压＞320mmol/L，血清钠＞150mmol/L（150mEq/L）。多见于高热、多汗、轮状病毒肠炎，饮水少，补钠过多。因细胞内液减少显著，故烦渴明显，易有高热，烦躁不安、皮肤黏膜干燥，肌张力增高，甚至惊厥。血浓缩过度时可形成脑血栓。循环不良症状少见。若血钠高于l60mmol/L（160mEq/L），常引起中枢神经系统后遗症。

（二）低钾血症

血清钾低于3. 5mmol/L（3. 5mEq/L）。主要原因为：

1. 丢失过多，如吐、泻、胃肠道引流，久用排钾利尿药或肾上腺皮质激素。

2. 钾在体内分布异常，如家族性周期性麻痹、胰岛素作用。

低钾症状常在脱水酸中毒纠正后才表现明显。此时心音低钝、心律不齐、腹胀、肠鸣音减弱、肌力、肌张力下降，腱反射减弱或消失。心电图示T波低平、倒置，ST段下降，Q~T延长，出现U波。血气分析可有低钾性碱中毒。低钾症状严重程度不仅取决于血外浓度。更重要的是缺钾发生的速度。慢性失钾，血钾虽很低，但临床症状可不明显。

（三）高血钾症：血清钾高于5. 5mmol/L（5. 5mEq/L）。引起高钾的原因。

1. 摄入过多，常为医源性。

2. 排出减少，如肾功能衰竭，肾上腺皮质功能低下。

3. 钾由细胞内释放过多，如挤压综合征、溶血、严重缺氧、酸中毒。

临床表现：苍白、肌肉酸痛、心跳缓慢、室性早搏、室颤、心跳可停止于舒张期。心电图示T 波高耸、P~R间期延长，QRS增宽。

（四）代谢性酸中毒

酸碱失衡中最常见的类型。以上脱水多伴有不同程度的代谢性酸中毒。血浆二氧化碳结合力（CO2CP）<20 mmol/L（45vol%），血气分析PH 值正常（代偿）或降低（2 岁以下<7. 30，2岁以上＜7. 35）， HC03降低（2岁以下<20mmol/L（20mEq/L），2岁以上＜22mmol/L（22mEq/L），BE降低（2 岁以下<-6，2岁以上＜-4）。尿酮体多阳性。引起代谢性酸中毒的原因为：

1. 体内碱性物质大量丢失，如腹泻、肠瘘、肾小管酸中毒。

2. 产生酸性代谢产物增多或排除障碍，如饥饿、糖尿病酮中毒、休克、呼吸心跳骤停或肾功能障碍等。

3. 摄入酸性物过多。如氯化钙、氯化铵、水杨酸盐等。

临床表现：呕吐、呼吸快或深长，嗜睡、烦躁、昏迷、口唇常呈樱红色。6个月以内婴儿由于呼吸代偿功能差，多无呼吸深快，仅表现面色苍白、灰暗，精神萎糜，昏睡，乃至昏迷。

（五）代谢性碱中毒

血浆CO2CP 大于27mmlo/L（60vol%）。血气分析PH 正常（代偿）或＞7. 45。HC03-与BE值增高HC03-2岁以下>22mmol/L（24mEq/L）。BE2岁以下>-2，2岁以上＞2。

发生原因为：

1. 体内酸性物质大量丢失。如剧烈呕吐或胃引流，丢失大量盐酸。

2. 应用碳酸氢钠过多。

3. 长期用利尿剂引起低钾、低氯性碱中毒。

临床表现：呼吸减慢，兴奋、躁动，可伴低钙、低钾症状。

（六）其他

呼吸性酸中毒、呼吸性碱中毒低血钙症、低血镁症等，均在有关章节叙述。混合型酸碱紊乱需用特殊公式计算。

几种混合溶液的简单配比

溶液类型	阳离子mmol／L (mEq／L)	阳离子mmol／L (mEq／L)	电介质渗透压 mmol／L
	Na^+ K^+ $Ca2^+$ $Mg2^+$]	CL^- HCO_3^- HPO_4^-乳酸根	
血浆	142 5 5 3	103 27 2 5	300(等张)*
①0. 9%氯化钠	154	154	308(等张)
②5%~10%葡萄糖			无
③1. 4%碳酸氢钠	167	167	334(等张)
④1. 87%乳酸钠	167	167	334(等张)54(1/5–1/6张334(等张)
⑤0. 2%氯化钾	27	27	
⑥0. 9%氯化铵	(铵167)	167	154(1/2张)
⑦1：1液	77	77	316(等张)
2：1等张含钠液	158	102 56 (53)	
(①：③④)			316(等张)
3：2：4液	105	68 37 (35)	
(①：②：③或④)			210(等张)
3：2：1液	79	51 28 (28)	
(①：②：③或④)			158(等张)
林格氏业	147 4 4	155	310(等张)
改良林罗氏液	118 40	105 53	316(等张)
M·D液			
维持液	30 20	50	100(1/3张)

★加其他阴离子8mmol／L，共300mmol／L

常用混合溶液的成分和张力

名称	5%~10%葡萄糖（ml）	加入溶液（ml）				
		10% NaCl	10% KCl	11.2%乳酸钠	5%碳酸氢钠	3%氯化钠
1∶1液	500	20	–	–	–	–
2∶1等张含钠液	500	30	–	（28）	50	–
2∶4∶2液	500	20	–	（20）	30	–
3∶2∶1液	500	15	–	（15）	25	5
维持液	500	10	7.5	–	–	–
林格氏液	500	40	1.5	–	–	–
数Pc达罗氏液（M·D液）	500	20	15	（25）	–	–
7∶12∶5∶4	500	12	10	–	30	–
7∶5∶6∶4	500	14	13	–	39	–

二、体液失衡的治疗

治疗目的为纠正水和电解质紊乱，恢复并维持正常血容量、渗透压、酸碱度和电解质的成分。

（一）纠正脱水：治疗当日（24小时）所需液量由2部分组成

1. 累积损失，为治疗前病理丢失和生理消耗所积累的损失量。轻、中、重度脱水分别需要50~60ml/kg，60~80ml/kg，80~120ml/kg。按先快后慢原则于8~12小时补足。低渗脱水输液速度宜偏快，特别是血压降低者，可先在1/2~1小时内给予20mg/kg等张含钠液，以补充有效循环量。高渗脱水时应减慢输液速度，以免惊厥。原则上低渗脱水补等张液，等渗脱水补2/3~1/2张液，高渗脱水补1/3~ 1/5张液。有尿后酌情补钾。

2. 继续丢失：在补液过程中，引起脱水的原因继续存在，应按实际丢失量及时补充。一般约每日10~40ml/kg，可用1/3~1/2张含钠液。如半张M •D液或维持液，混人生理需要液中输入。

3. 生理需要：婴儿每日80ml/kg，幼儿每日60ml/kg，儿童每日50ml/kg。可给予维持液或1/2张维持液，在24 小时内均匀供给。

综上三部分，简化治疗方案为：第一个24小时需液总量：轻度脱水120ml/kg，中度脱水120~150ml/kg，重度脱水150~180ml/kg。轻症患者，如无呕吐，能进食，肠鸣音存在，可口服世界卫生组织推荐的ORS 液。其组成为：氯化钠3.5g，枸橼酸钠2.9g，氯化钾1.5g，葡萄糖20g加开水至1升。将所需量少量多次随时喂给。一般重症患者或口服困难时，用3：2：1液静脉点滴。1/2 量在8~10 小时补充，其余在14~16 小时输入、有尿后加钾。次日若脱水纠正，则仅需给生理需要量与继续丢失量，口服或静脉点均匀。必需指出，严重电解质紊乱时，用此方案并不理想。需分别计算所需各种电解质量，予以补充。发热时，体温每升高10C，额外补充水分每日8~12 ml /kg。新生儿输液量要减少1/3~1/4，速度宜慢，多用半张液，且第一周不用钾。营养不良患儿脱水程度往往估计过重，需减少输液量1/3~1/4多用等张含钠液，慢慢输入，甚至2~3日内才完全纠正脱水。治疗期间注意补充钾、钙，保证热量与蛋白质的供给。肺炎、心衰、脑水肿患儿亦应酌减输液量与减慢输液速度，适当限制钠入量。

（二）纠正代谢性酸中毒

轻度酸中毒在纠正脱水同时，有效循环量与肾功能恢复，即被矫正。严重酸中毒需补充碳酸氢根。用5%碳酸酸氢钠5ml/kg，或11. 2%乳酸钠3ml/kg，可提高C02CPmmol/L（10vol%），亦可根据下列公式计算。

需补5%碳酸氢钠（ml）==~BE×体重（kg）

需补5%碳酸氢钠（mmol）=-BE×0. 3×体重（kg）

需补5%碳酸氢钠（ml）=（40-实测CO2CP）×0. 5×体重（kg）

$$需补5\%碳酸氢钠（mmol）= \frac{(40-实测CO_2CP)\times 0.5\times 体重(kg)}{22.4}$$

肝功能良好时可用乳酸钠。

需补11.2%乳酸钠（ml）=（40-实测CO2CP）×0. 3×体重（kg）

使用碱性液量应由累积损失中扣除。切勿过多，否则可引起高钠血症、代谢性碱中毒，为此多先补充计算量之半，再酌情增加。此外要保证通气功能良好，否则可使血二氧化碳分压升高，导致或加重呼吸性酸中毒。

（三）低血钾症与高血钾症的处理

低血钾时需补充氯化钾（15%氯化钾1ml含钾2mmol，10%氮化钾1ml约含1. 3mmol），每日补充量勿超过200~300mg/kg。静脉输入与口服各半。应注意输液中含钾浓度要低于0. 3%即40mmlo/L（40mEq/L），待饮食供给能量达每日292. 88J/kg（70cal/kg）时，停止给钾。

高血钾时，需限用含钾饮食，给予碱性液促使钾向细胞内转移。也可用胰岛素每次0. 5~ lU/kg，促进糖元合成（1单位胰岛素给葡萄糖34g），或用睾丸素促进蛋白质合成。还可用10%葡萄糖酸钙每次0. 5ml/kg拮抗钾。必要时作腹膜或血液透析。

（四）纠正代谢性碱中毒

去除病因（如呕吐、低钾，使用碱性液过多），多数患儿只用生理盐水即可纠正。严重低氯性碱中毒，可用氯化铵。所需氯化铵（mmol）=（85-实测碳酸氢根）mmol/L×0. 3×体重（kg）。先用1/2~1/3 量稀释成0. 9%氯化铵液（等渗）缓慢静脉点滴，此后再酌情补充。

（五）其他低钙

用10%葡萄糖酸钙10ml加10%葡萄糖10~20ml，于10~20 分钟内静脉推入或滴入。低镁：用25%硫酸镁每次0. lml/kg，肌肉注射，6 小时1次，3~4 次即可见效。

第九节　急性坏死性肠炎

急性坏死性肠炎是一种胃肠道急性出血、坏死性疾患，又称急性出血性肠炎。各年龄组小儿均可得病，多见于学龄儿童（6~12岁），春夏季发病率最高。

在我国20世纪60年代初有大量病例报道，以后随着生活好转发病率锐减，近些年来因对本病防治的重视和认识的提高，误诊率有所下降，但迄今重症病例死亡率仍高。

一、病因

虽然确切病因至今未明，而细菌感染和病儿机体的变态反应两种因素相结合，被认为是本病的主要可能病因。感染因素中最引人注目的是C型产气荚膜杆菌（Welchii氏杆菌）。从流行病学调查中发现，某些地区居民肠腔内缺乏蛋白酶，使Welchii氏杆菌的β毒素易于引起肠黏膜坏死性改变，补充胰蛋白酶可避免或减轻这种病变。另外从本病初期的微循环障碍来看，是机体Ⅰ型及Ⅱ型过敏反应所造成的结果，在发病机理上具有重要作用。

二、病理

病变主要在小肠。多见于空肠下段和回肠上段，一般呈散在性、节段性排列，分界清楚，严重者全部小肠均可受累，亦可侵犯胃、结肠及食管等。肠壁各层均可受累，表现为广泛的溃疡、出血、甚至坏死，病变肠段呈高度炎性水肿，肠壁增厚僵硬，重者有大小不等的灶状坏死，界线清楚，由于纤维蛋白渗出沉积，肠袢相互粘连，肠系膜淋巴结肿大，肠腔内充满血便及坏死样物质。病变严重时，黏膜及肌层出血坏死，甚至溃疡穿孔引起腹膜炎。

三、临床表现

本病的临床表现复杂，有多种临床类型。一般无前驱症状，起病急骤，临床上典型症状为突发腹痛、腹泻、便血、发热和严重的全身中毒症状，甚至休克。

四、临床分型

临床上是根据本病的某些症状较为突出而划分的，与病变肠道的病理形态有密切关系，各型间可相互转化或同时出现。分型旨在便于早期确诊和制定合理的治疗方案。

1. 腹泻型：病变在黏膜及黏膜下层时，临床上表现以腹泻为主。

2. 出血型：如黏膜广泛坏死脱落而出血者。

3. 肠梗阻型：病变向浆肌层发展，出现肠蠕动障碍，临床上出现肠梗阻症状如腹痛、腹胀、肠型、便秘者。

4. 腹膜炎型：随着浆肌层病变加重，肠内细菌毒素外渗或某处出现全层坏死或穿孔，则出现腹膜炎，呈现肠麻痹、腹胀及腹腔积液，腹腔穿刺可得血性脓液。

5. 中毒休克型：休克的主要原因是发病后肠黏膜屏障破坏。Welchii氏杆菌产生的β毒素及肠道其他细菌毒素被吸收，发生毒血症或败血症以及疾病本身所致的水、电解质紊乱及酸碱平衡失调等因素所致。

五、诊断

1. 主要根据临床表现，诊断依据：① 突发腹痛，持续性可有阵发性加剧；② 腹泻便血排出腥臭味血水样或红果酱样便；③ 出现全身中毒症状，发热，白细胞计数增高，甚至中毒性休克；④ 有急腹症表现，但又不同于一般急腹症。

2. X线表现在腹部平片上，可见病变肠管扩张，肠间隙增宽，黏膜皱壁增粗，肠壁张力和蠕动减弱。有液平面，少数病例尚可见肠壁气囊肿。

3. 须与菌痢、中毒性消化不良、肠套叠、过敏性紫癜及其他急腹症相鉴别。

六、内科治疗

1. 以抗休克为主，关键是及早治疗，预防休克，一旦发生休克应积极纠治，包括扩充血容量，纠正酸中毒及电解质紊乱，使用多巴胺、654~2注射剂、分子右旋糖酐等药物。

2. 胃肠道休息亦很重要，血便与腹胀期间应禁食，并置胃肠减压，一般须5~7天，症状改善后逐渐恢复饮食，过早饮食可使症状复发，禁食时间过长应予以静脉营养。

3. 应用肾上腺皮质激素有一定疗效，危重期氢化考的松5~10mg/kg/d，好转后改口服强的松1~2mg/kg/d，抗生素宜选择氨基糖甙类和头抱菌素类合用，激素与抗生素应用以1周左右为宜。

4. 内科治疗期间应严密观察腹部体征，排便情况及全身变化，必要时进行腹部摄片和腹腔穿刺，穿刺液为血性或脓性者应立即手术，如外观为淡黄浑浊，则需镜下检查，如见大量脓细胞、红细胞亦应转为手术治疗。

七、手术治疗

手术可去除肠坏死病灶、排除肠内毒物以减轻中毒症状，防止中毒性休克的发展。因此，对确有手术适应症的病例，应不失时机的采用手术治疗。

1. 适应症：（1）肠梗阻型：经一时期非手术疗法不能缓解者。（2）腹膜炎型：疑及肠坏死或穿孔者；（3）顽固性中毒休克型：经积极抗休克综合治疗，病情仍无明显好转，在观察治疗过程中出现腹膜炎征象者；（4）不能除外需手术治疗的其他外科急腹症。

2. 术前准备：术前也应积极改善全身情况，包括抗休克、输血、胃肠减压等。

3. 手术要点

（1）手术方法应根据肠管病变的程度进行选择。

（2）如系早期病变，肠管以出血、充血改变为主者，仅做肠系膜根部封闭，少动肠曲，随即关腹。

（3）肠管基本上无坏死灶而肠管扩张，有较明显中毒症状者进行肠减压，吸净腔内积液时避免腔内污染。

（4）肠管有明显坏死病灶，且范围较局限，病儿能耐受手术者做肠切除术，切除时要充分辨认病变的范围，肠黏膜坏死实际范围往往超过浆肌层外观范围。若残留病变，将增加术后肠梗阻、出血及吻合口瘘的机会。

（5）如腹腔有明显感染或术中仍有休克者，则做肠切除造瘘或单纯造瘘。

4. 术后处理：继续上述内科治疗及多种综合措施。

八、预后

病情较轻者，多于7~14 天逐渐恢复健康。重症者虽经积极抢救，死亡率高达30%。本症痊愈后一般不转为慢性，但可能发生肠狭窄。

第十节　腹膜炎

原发性腹膜炎系指一种腹腔内无原发病灶的腹膜急性化脓性感染。常见于小儿时期，以4~7岁多见。女孩明显多于男孩，约3∶1。由于早期治疗和抗生素的普遍应用，近年来发病情况显见减少。

一、病因

1. 多数病例起源于菌血症，往往在发病前或发病的同时有急性上呼吸道感染或扁桃体炎。细菌是通过血液循环途径到达腹腔内，少数是通过淋巴系统、肠道和女性生殖器上行

进入腹腔而感染的。

2. 病原菌以肺炎双球菌和溶血性链球菌最为多见，其次为大肠杆菌或葡萄球菌。细菌进入腹腔后，引起腹膜充血、水肿及渗出，渗液内含有大量中性白细胞、坏死组织、细菌和凝固的纤维蛋白，一般呈混浊性渗液或稀脓性液。

3. 肾病综合征、肝炎伴腹水，此类病儿机体抵抗力低，腹水起到类似培养基的作用，很易导致细菌感染。

二、诊断

1. 起病急骤，突发剧烈腹痛，继而出现频繁呕吐，偶有腹泻。发病前可能存在上呼吸道感染或有肾病、肝炎史。

2. 中毒症状严重，高热达39℃~40℃，面色苍白，脉速面细，神志模糊，甚至谵妄。迅速出现全腹压痛和腹肌紧张，白细胞计数增高20~50 ×109/L（20000~50000/mm3），中性粒细胞90%以上。

3. 腹腔穿刺抽出脓液，涂片镜检肺炎双球菌或溶血性链球菌，则有助于诊断。

三、鉴别诊断

主要应与穿孔性阑尾炎相鉴别。阑尾炎的发病不及原发性腹膜炎急骤，体温、脉搏、神志变化比较轻微。呕吐次数较少。阑尾穿孔腹膜炎时，腹部压痛、腹肌紧张以右下腹为最明显。而原发性腹膜炎在起病短时间内呈广泛性全腹肌紧张、压痛。在不能除外阑尾炎诊断时，应行剖腹探查。

四、治疗原则

1. 原发性腹膜炎诊断确定者，或慢性肾病或肝炎病例伴发者应采用非手术疗法。

2. 诊断有疑问，不能排除阑尾穿孔或其他病因时，应做手术探查。

3. 已经药物治疗，短期内（24小时）症状未见改善，全身中毒症状仅见加重则应手术引流。

五、治疗

1. 禁食、降温、静脉输液、输血或血浆抗休克，纠正酸碱平衡失调，加强支持疗法。

2. 即刻应用大剂量抗生素静滴，青霉素80~120万单位，4~6小时1次，联合应用氨苄青霉素或庆大霉素。

3. 密切注意病情变化，必要时加强或改变治疗方法。

六、手术引流或探查

1. 诊断原发性腹膜炎明确的，应采用右下腹麦氏切口，达到引流及探查阑尾的目的。反之不明确者宜选择探查切口。

2. 尽可能将腹腔内脓液吸净，脓液作细菌涂片及培养，放置烟卷引流直达盆腔。

3. 探查阑尾有无病变。一般情况下可以切除阑尾。

4. 术后禁食、胃肠减压、静脉输液，大剂量抗生素治疗。

第十一节　胃肠道出血

小儿胃肠道出血并不少见，可发生在任何年龄段，从新生儿到青少年期均可遇到。出血表现为呕血或便血或两者并存。据统计50%的出血是由消化道局部病变引起；10%~20%由败血症、出血性疾病或过敏所致；30%虽经仔细查找，病因仍不能明确，可能为较难发现的某些疾病，如肠道憩室、血管瘤、遗传性毛细血管扩张症、异位胰腺组织等。以往仅凭常规X线诊断的确诊率较低，近年来用纤维内窥镜和选择性动脉造影，上消化道出血的确诊率达到85%~90%。通过窥镜和造影导管进行止血，可取得良好的近期效果。

一、诊断

（一）判断是否为胃肠道出血

1. 鼻出血、扁桃体术后及拔牙等出血，由于下咽血液，也可引起呕血或便血，只要仔细询问病史及检查局部，不难区分。新生儿可由于分娩时咽下母血，或生后母乳头裂伤，吮入母血而引起呕血或便血。除根据病史外，可通过Apt试验加以区分，即1份粪便或呕吐物加水5份，混匀后离心，取上清液5ml加1%氢氧化钠（0. 25N）1m1，混匀后静置2分钟，上清液仍为粉红色，说明血中含较多胎儿血红蛋白（HbF），出血来自新生儿；如上清液转变为棕黄色，则是吞入母血。

2. 某些食物或药物色素，可引起呕吐物、粪便呈黑褐色或红色，易误认为胃肠道出血，但此排泄物潜血试验（-），而消化道出血时潜血阳性或镜检可见多量红细胞（食用动物血或肝后，粪便潜血也可阳性）。

（二）病因诊断

胃肠道出血的病因，需根据病史、体检、出血部位，结合年龄等进行综合分析，最终常需通过内窥镜，X线等检查才获确诊。以下几点可供参考：

1. 约20%胃肠道出血是由全身性疾病引起 如各种原因所致凝血因子缺乏（维生素 K缺乏症、血友病、DIC等），原发或继发血小板减少性紫癜，过敏性紫癜，肠伤寒及尿毒症等。

2. 各年龄组常见出血病因

（1）新生儿期 上消化道出血常见病因有：① 分娩时咽下母血；② 应激性胃炎或溃疡；③ 新生儿出血症，血小板减少紫癜。下消化道出血：① 坏死性小肠结肠炎；② 影响血运的肠梗阻，如肠回转不良、肠套叠及肠重复畸形；③ 肛裂；④ 痢疾等感染性腹泻。

（2）婴儿期 上消化道出血：① 返流性食道炎；② 应激性胃炎或溃疡；③ Mallory-weiss综合征，即因呕吐剧烈引起的胃、食道接合处黏膜撕裂；④ 胃底食道静脉曲张婴儿罕见。下消化道出血：① 各种肠炎：② 肛裂：③ 肠套叠，肠扭转及肠重复畸形等；④ Meckel′s憩室，偶见于6~12 个月婴儿；⑤肠道血管病，如血管瘤、毛细血管扩张症。

（3）1 岁以上儿童 上消化道出血：① 浅表性胃炎、十二指肠球炎、消化性溃疡、胃黏膜脱垂；② 胃底食道静脉曲张；③ 返流性食道炎；④ 偶见Madlory-Weiss 综合征。下消化道出血：① 结肠息肉；② 感染性腹泻（细菌性痢疾、阿米巴痢疾等）；③ 炎性肠病（溃疡性结肠炎及克隆氏病）；④ 坏死性肠炎；⑤Meckel′s憩室等。

3. 下消化道出血应首先除外影响血运的肠梗阻：如肠套叠、肠回转不良、粘连肠梗

阻、嵌顿疝等，以便外科急诊处理。这些病例均伴有腹痛，呕吐腹胀及肠梗阻体征，X线改变。只要提高警惕，诊断并不困难。

腹泻伴血便多考虑结肠炎，便血伴便秘多为肛门、直肠病变。

下消化道出血一般出血量不多，不影响循环血量。如出血量较多时，应考虑美克尔憩室可能。

（三）胃肠道出血部位的诊断

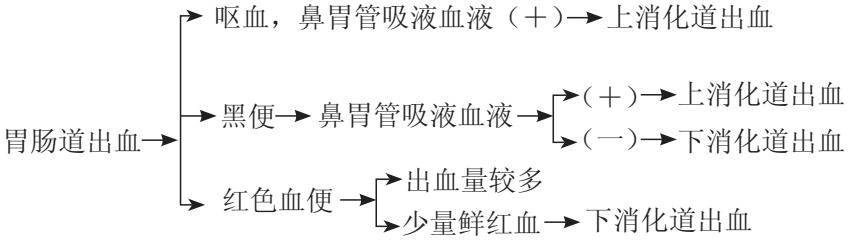
区分上与下消化道出血，有助于出血病因的诊断及治疗。病儿呕血，提示有上消化道出血，但无呕血症状者，并不能排除该部位有出血。可插一鼻胃导管，吸取胃液或洗胃液，如为血性，应考虑上消化道出血；如胃液中不含血液，大致可否定上消化道出血。有人观察1000 例，上消化道出血仅1% 病例由于检查时出血已停止而获阴性结果。

黑粪或柏油样便，一般为上消化道出血，但小肠上部轻或中度出血，血液在消化酶及肠内细菌作用下，也可使粪便变为黑色；上消化道或小肠上部出血，出血量较多时，血液未能充分变黑即被排出，粪便可呈暗红色。

回肠远端及结肠出血，粪便呈红色，部位越靠下，颜色越鲜红，血与粪混合越不均匀，例如仅粪便外周带血，或便后滴血，血色鲜红，说明出血位于直肠肛门区。

近年浙江医科大学欧弼悠报告小儿胃肠道出血348例，其中上消化道出血128 例（36. 8%），下消化道出血220 例（63. 2% ）。

胃肠道出血部位诊断示意表



（四）出血量、出血速度估计

正确估计出血量、出血快慢及出血是否还在继续，对指导治疗十分重要。可通过询问病史，了解呕血、便血次数、血量多少及病人症状来估计。 如呕鲜红血，一般说明出血较多，速度较快；呕咖啡样物，则说明出血较缓。由于所出血液可在胃肠内停留数小时，故不能单纯根据排出体外血液量来判断出血量，如有的病儿先出现休克，然后才排出血便，因此在排血便前需与中毒性、心源性或过敏性等休克及其他部位的内出血相鉴别。病儿肠鸣音常活跃，行肛门指征或用开塞露后，常可引出血便而获确诊。密切监测病儿的精神、神志、面色、脉率、血压、皮肤毛细血管充盈度及尿量等的动态变化，是估计失血量的主要手段。失血量不足血容量10% 时，病儿常无明显症状；失血量＜20% 时，病儿脉率增快，血压正常或正常偏低，脉压减少，四肢末端稍凉；失血量达血容量的20~25% 时，病儿出现苍白、口渴、多汗、头晕、心悸、血压轻度下降，尿少，四肢冷等。有时由于机体代偿，仍可使血压保持在正常范围或稍偏低，但患儿脉压降低，坐起时血压比卧位时降低≥l0mmHg，脉率比卧位时增快≥20 次/分，或出现头晕、眼花，提示其出血量已不少。失血量达25~40% 时，患儿面色发灰，口渴难忍，烦躁，四肢冷绀，皮肤发花，脉细

速，血压中度下降，尿量明显减少；当失血量＞40% 时，患儿神志不清，呼吸障碍，脉几扪不到，血压极低或测不到，无尿。年龄越小，对失血耐力越差，婴儿失血超过30% 即可出现严重休克。另外，失血速度也影响临床表现的轻重，失血越急，越易引起休克。慢性失血常无血容量减少，仅表现为较重贫血。

急性失血时，血浆与红细胞同时丢失，因此血色素及红细胞压积测定不能即刻反映失血多少。一般需经6~12 小时，血液渐被组织液稀释，血色素才下降。故连续动态观察，如血色素或红细胞压积持续迅速下降，提示出血较多或仍在继续。

（五）特殊实验室检查

根据临床及一般检验尚不能明确病因的病儿，可选用以下特殊检查：

1. X线检查 包括钡餐、钡灌肠及气钡双重造影，目前仍是诊断胃肠出血病因的重要手段。但对浅表病变及较小息肉不易显示，其检出率不及内窥镜。检查只能在出血终止48小时后才能进行。

2. 内窥镜检查 目前已被列为首选手段。病因检出率高，采用纤维胃镜检查上消化道出血，检出率可达72%~96%；采用纤维结肠镜检查下消化道出血，83%~96%病例可明确病因。且可直接观察病变，摄取活检标本，进行止血、摘除息肉等治疗。只要病情稳定，即可进行此项检查。内镜一般不能对小肠病变进行检查，好在儿童胃肠道出血绝大多数位于食道下端、胃、十二指肠及结肠。

3. 放射性同位素检查 适用于经上述检查仍未发现出血病因者。一般采用同位素99mTc标记红细胞或99mTc 硫胶体静脉注射后通过腹部闪烁扫描，γ 射线照相。可正确定位出血部位，便于手术。尤其对美克尔憩室、肠重复畸形有异位胃黏膜者，有其独特价值。

4. 选择性动脉血管造影 可确定出血部位，每分钟出血量0. 5ml时即可显示阳性，但检查需一定技术条件，仅适用于出血不止、诊断困难的病例。

二、治疗

（一）常规措施

对失血量较多病儿，需采取以下措施：

1. 保持安静，烦嗓不安时可给适量镇静剂如安定、氯丙嗪等（肝硬变出血者例外），禁食，注意保暖。

2. 循环不良者应予氧气吸入。

3. 取较粗的静脉注射用针头进行输液，必要时行静脉切开，重症者可插中心静脉导管。

4. 查血型，配血 测血红蛋白、红细胞压积、出凝血时间、凝血酶原时间及凝血活酶时间。酌情测肝、肾功能。

5. 监测病儿神志、面色、血压、脉搏、尿量等，并作好记录。开始宜每15分钟检测一次，稳定后可逐渐延长为0. 5~2小时1次，并检查血红蛋白、红细胞计数或压积。

6. 通过鼻胃管抽取胃液，观察是否含血，以区分上、下消化道出血。

（二）输血及输液

急性失血引起血容量减少，理论上均应输血予以纠正，尤其出血仍在继续。儿童血容量一般可按80ml/kg 计算。失血量估计已如本章诊断部分所述。如病儿失血量为血容量的25%，输血量应为：80ml/kg × 25%= 20ml/kg。在血源困难或等待配血过程中，可先输胶体液或等渗含钠液。血浆或5% 人血白蛋白输入体内，能保留在血循环中，其扩容效果与输血相同。中分子右旋糖酐（分子量7~10万）也属胶体液，与血浆不同的是其扩容效果仅

能保持6~12小时，它可稀释血小板及纤维蛋白原，降低血小板的粘附、聚集作用，引起出血倾向。故其用量不宜超过10~l5ml/kg。对肝硬变、食道静脉曲张，应视为禁忌。等渗含钠液常用的有：生埋盐水、林格氏乳酸钠溶液或2∶1（2份生理盐水，1份1. 4% 碳酸氢钠）等。但电解质液输入体内后，最终将分布于细胞外液区，其容量约为血容量的3倍，故输液量需3 倍于失血量，才相当于输血的扩容作用。

具体输血、输液方案，应根据病儿实际情况制定。失血量少于血容量的10% 时，只需输电解质液补充血容量。当失血达血容量10%~20% 时，如输电解质液10~30m/kg后，血压等持续稳定，失血停止，也可不再输血；但如仍有早期休克表现，或为了防止再次出血，也可输血，部分补充所失血量，如输l/2失血量，约相当5~10ml/kg。当失血量超过血容量的20%时，应及早输血或胶体液以纠正休克。一时有困难时，也应先输电解质液10~20ml/kg，以争取抢救时间。由于失血量的估计，难以精确，因此预计输血量，尤其失血较多者，一般宜分次输给，如每次输l0ml/kg，或先给预计失血量的1/2~2/3。不断监测病儿脉搏、血压、组织灌注情况，再决定是否停止或继续输血，甚或再另加输血量，以防扩容不足或过度，扩容过度可引起心力衰揭、肺水肿。

血容量未补足前，输血、输液速度可快些，一般每分钟8~15滴，情况严重开始时可静脉推注。另外输血速度尚需取决于失血速度。

经输液、输血后，如病人安静，不再口渴，皮肤毛细血管充盈良好，四肢温暖，脉率及血压正常，尿量婴儿每小时＞2ml/kg，儿童＞1ml/kg，说明血容量已补足。如情况一直稳定，提示出血已暂时停止。此时输液速度应放慢，液体改为生理维持液。

（三）止血

从理论上说，对出血病儿首先应设法止血。但止血需立即弄清出血部位及病因，这对胃肠道出血病人来说是有一定困难的。而且多数胃肠道出血在发生后即刻或治疗后不久可自行停止，且不再复发。故治疗多首先采取补充血容量以争取时间，同时根据不同情况采取相应止血措施。例如，对血小板减少或凝血因子缺乏引起的出血，可输新鲜血或补充维生素K 等。对过敏性紫癜、原发性血小板减少性紫癜应用皮质激素可降低毛细血管通透性，有一定止血效果。对消化性溃疡出血，有人报告用甲氰咪胍（cimetidine）有良好止血效果。小儿每次剂量约为5ml/kg，静脉滴注或口服，每4~6小时1次。食管胃底静脉曲张出血多数能自止；如出血不止，可用垂体后叶素，因其可使内脏小动脉收缩，直接降低门脉血流及门脉压，以达止血目的。首次剂量为20u/1. 73m^2；用20分钟以上时间缓慢静脉滴注，以后以每分钟0. 2~0. 4u/1. 73m^2速度维持静脉点滴，直至出血停止后逐渐减量乃至停止。应用时注意血管高度收缩及高血压等副作用。

对各种病因引起的出血，可选用以下l~2种常用止血药。如维生素K制剂，其剂量：维生素K_1每次l0mg，适用于新生儿；维生素K_3每次4 mg，均为肌内注射。安络血可降低毛细血管通透性，5岁以下每次剂量2. 5~5mg，5岁以上为5~l0mg，肌内注射。止血敏能增加血小板及其功能，缩短凝血时间，每次剂量125~250mg，肌内注射。6-氨基己酸；具有抗纤溶作用，小儿每次剂量为1~2g，溶于葡萄糖或生理盐水50~100ml中静脉滴注。对羧基苄胺的止血作用与6-氨基己酸相同，但作用更强，每次100mg加入葡萄糖液或生理盐水中缓慢静脉滴注。其他如云南白药、三七粉、8号止血粉等也有较好止血效果。

最近，有人用口服或鼻饲去甲肾上腺素的方法治疗上消化道出血，有效率达80%。小儿剂量为1~4mg，溶于生理盐水10~20m1中。如由胃管注入，注射前先将胃液尽量抽出，

注后夹住胃管30分钟，然后再抽取胃液，观察出血是否停止，必要时4~6小时重复一次。去甲肾上腺素被吸收后能在肝脏内迅速灭活，灭活速率可达每分钟1mg，因此不致产生明显的全身副作用。

近来又有通过内窥镜进行各种方法止血的报告，如高频电灼止血；向出血创面喷5%孟氏（Monnsell）液止血，该液系硫酸亚铁加于浓硝酸和硫酸而形成的碱式硫酸铁［Fe4（OH2）（HO4）5］，为棕黄色胶状液，具有强烈收敛、血液凝固和血管闭塞作用；还有激光热凝固止血等。这些方法有效率均在90%以上。有人通过选择性动脉造影确定出血部位后，于局部动脉中注射垂体后叶素止血，也有注射自身血块；明胶海绵或硅胶小球等栓塞物进行止血者。

（四）手术止血指征

消化道出血绝大多数可经非手术治疗控制。手术治疗至少需大致确定出血部位，以决定手术途径。紧急手术病死率高，故必须慎重。手术止血的指征是：

1. 出血量较多，达血容量25%以上，经积极输血等内科治疗，而血压仍难维持正常，或血压一度升至正常又再次下降，表示仍出血不止者。

2. 失血虽不很迅速，但1~2日内仍不止，呕血或便血严重者。

3. 胃肠道坏死、穿孔，绞窄性肠梗阻，肠重复症等具有外科手术指征的胃肠道出血的病儿。

第十二节　息肉病

胃肠道发生大量息肉的情况称为息肉病。息肉数目从几百个到几千个不等，可以广泛分布于胃肠道各部，一般以结肠、直肠为主。多数病例有遗传倾向。主要有幼年性息肉病、家族性多发性息肉病、Gardners 综合征和色素沉着——胃肠道多发性息肉病（Pentz-Jeghers综合征）等几类。

家族性多发性息肉病和Gardens综合征

家族中肠息肉病具有明显的遗传倾向，为常染色体性遗传。男女发病机会相同。无家族史的单发病例，可能是基因突变造成的新病例，可向下一代遗传，一般在9~10岁时开始发现息肉，20岁时才大量发生，亦有婴儿期发病者。

Gardners 综合征是指家族性息肉病伴有胃肠道以外病变者，包括三大症状：① 有肠息肉病；② 多发性骨瘤，好发于下锤骨，颅骨；③ 皮肤和皮下组织病变，如多发性表皮样囊肿硬纤维瘤等。其胃肠道息肉的病理特征、恶变倾向、临床表现及治疗原则均与家族性息肉病相似。GardneS综合征也是单基因常染色体显性遗传，但与家族性多发性息肉病的基因不同。

一、病理

组织学结构均为腺瘤，多为典型的管状腺瘤，亦有少量绒毛状腺瘤出现。开始时常无蒂，渐增大后成为有蒂息肉，直径大小从数毫米至5 厘米以上，多集中于远端结肠和直

肠。数量多时紧密排列，不易看到正常肠黏膜。

此息肉病具有严重恶变倾向，不治疗者几乎100%最终转变为腺癌。

二、临床表现

早期无任何症状，或因症状很轻而不引起注意。以后可发现便血。有时出血量较大。或与排便无关。亦有发生腹泻和腹痛，严重者有贫血及体重减轻。

三、诊断

根据临床表现，结合家族史就可考虑此两种病可能。胃肠外病变如皮样囊肿和骨瘤的发现有助于Gardners 综合征的诊断。

直肠指检和乙状结肠镜检查均可发现肠腔内布满大小不等的息肉，X线钡剂灌肠造影检查可了解整个结肠的病变情况。采取组织作病理检查可确定诊断并了解有无癌变发生。

四、治疗

家族性结肠息肉病和Gardners综合征，有高度恶变可能，一旦诊断成立，应手术治疗。

手术方式有全结肠、直肠切除术和结肠次全切除加回肠直肠吻合术两种，许多学者倾向于后一种术式，因为它保留直肠肛门、避免了永久性造瘘所带来的生活上和社交、心理上的麻烦。它唯一的缺点是存在着残留直肠发生癌变的危险。但这类病儿术后需终生定期随访，进行乙状结肠镜检查，发现有新出现的息肉可即行电灼祛除，以防止癌变，或在随访中发现有癌变后再次手术切除直肠。

五、预后

进行全结肠切除术病例，预后良好，生长发育一般无明显障碍。行保留直肠手术的病儿，少数在回肠直肠吻合术后直肠内腺瘤会自行消退，机理尚不清楚，多数病儿仍反复出现新的息肉，需随时经肛门摘除。有关其癌变率的说法很不一致，有二组术后追踪20年以上的报告相差极大，一组报告残留直肠癌变率为59%，而另一组仅为3. 6%。

色素沉着—多发性胃肠道息肉病

本病也是遗传性疾病，属显性遗传，但临床上仅半数有家族史。男女发病率相同。小儿少见。以胃肠道多发性息肉伴特定部位的皮肤及黏膜的色素斑点为特征。

一、病理

从组织学结构讲，多数人认为是错构瘤性质，由正常肠上皮和平滑肌组成。息肉分布于整个胃肠道，但以小肠多见，分布频度依次为空肠、肠、结肠、直肠、胃、十二指肠及阑尾。

从理论上讲，错构瘤组织无恶变倾向，但有个别发生癌变的报道，有人认为系合并腺瘤所致。即使癌变，其恶性程度亦较低，少有转移。

二、临床表现

因病变多位于小肠，故慢性肠套叠机会较多，常造成反复阵发性腹痛，亦有消化道出血和贫血症状。

色素斑点主要好发于口、眼周围皮肤，口唇及颊部黏膜，亦可发生于四肢末端皮肤。色素斑点平坦，不高于皮肤或黏膜面，淡褐色或黑色，呈椭圆或不规则形，相互不融合，直径1~2mm不超过5mm。皮肤色素斑在青春期后可渐渐褪色，黏膜的色素斑多不消退。

三、诊断

根据典型的临床表现结合胃肠钡剂造影发现胃和小肠内多发息肉阴影存在即可确定诊断。

四、治疗

本病癌变可能不大，且息肉分布广泛，手术很难处理，一般多趋向保守治疗，不作肠切除。发生症状者，可做多处肠切开切除息肉。

幼年性息肉病

幼年性息肉病可以有家族遗传性，也可没有家族史。有一特点是20%左右的病例伴有其他先天性畸形，如先天性心脏病、先天性脑积水、肠旋转不良和Meckels憩室等。

一、病理

组织学结构与单发的幼年性息肉相同，属错构瘤性质，多数位于结肠、直肠，亦有发生于胃和小肠。分布于胃内者含有较多粘液细胞，分布于小肠者含有绒毛型上皮、Paneth细胞及Prunner腺上皮。息肉多有蒂，也可自行脱落，本病无恶变倾向

二、临床表现

最多见的症状是血便或粘液便。在婴儿可发生血性或粘液性腹泻，引起贫血、低蛋白血症。位于小肠者常因肠套叠、肠梗阻而引起腹痛。胃内息肉易引起反复的上消化道出血。

三、诊断

乙状结肠镜检，见直肠、结肠内布满大小不等的息肉。摘取一二个进行病理检查。可与其他多发性息肉病相鉴别。

四、治疗

1. 对发生腹泻的婴儿病例，应首先控制腹泻、抗感染治疗并进行全身营养支持。

2. 本病息肉有自然脱落的特点，无严重症状者可暂不处理，密切随访观察。对反复出血造成贫血或引起肠套叠、肠梗阻者，可行肠内息肉摘除术，或对息肉数量多而集中的肠段行肠切除术。

第十三节　门静脉高压

各种原因引起门脉系统血流增加或受阻，出现脾大、脾功能亢进、腹水、食管胃底静脉曲张的临床表现者称门脉高压症。其类型、诊断、检查治疗等，小儿与成人基本相同，发病率占本病的8%~12%，以肝外型多见，以并发上消化道出血为其突出特征，是儿外科较难处理的急症之一。

一、病因

门脉高压症多为继发病变，按照静脉受阻部位，小儿常分为肝外型、肝内型、肝后型三种，成人以肝内型为主，小儿病人以肝外型最多见，占60%~75%，其次为肝内型占30%~40%。肝后型最少见。

（一）肝外型门脉高压症

因门静脉主干或脾静脉阻塞引起，多为淋巴结肿瘤压迫，血管内纤维性残留物，先天性血管发育不良、畸型、扭曲、狭窄等，都是形成门脉高压症的诸种因素。

（二）肝内型门脉高压症

主要是肝硬变引起。如胆管闭锁、新生儿肝炎、乙型肝炎、Wilson病、各种先天性代谢异常等。

（三）肝后型门脉高压症

小儿少见，由肝静脉和下腔静脉的血流受阻而引起，如Bildd，Ohiar综合征等。

二、病理

肝脏血流60%~80%来自脾静脉和肠系膜上静脉。当各种原因引起门静脉压力增高，便导致侧支循环开放，使部分静脉的血改道，经腔静脉回流入血。其中胃底、食管下段的交通支，因距静脉主干最近，受门脉高压影响最大，故扩张最明显，极易破裂，引起上消化道致命性大出血。而原来门静脉内吸收的物质未经肝脏处理，直接进入系统循环，血氨增高，可诱发肝性脑病。腹腔内瘀血，门脉瘀血在数月即能引起脾脏肿大，脾功能亢进，导致全血细胞和血小板减少。长期门脉高压，肝脏功能低下，白蛋白合成减少，血浆外渗，腹腔内淋巴滤过压增高，以及肾血流量降低，刺激肾素—血管紧张素—醛固酮系统活跃等因素，都能形成腹腔内大量腹水。

三、临床表现

出血、脾大、腹水是小儿门脉高压症的主要临床表现，但肝外型和肝内型表现有所不同。

1. 肝外型多发生在学龄前期，由于肝脏机能改变不大，小儿一般状况较好、无肝病体征，血液生化学检查多数在正常范畴。因此，肝脏肿大是主要体征，肝功能亢进和脾肿大与发病的年限有关。初次出血多在5岁以内，食管静脉破裂出血量较大，因小儿全身血液总量不多，出血后很快就产生颜面苍白、烦躁不安、四肢湿冷、血压降低等休克症状。

2. 肝内型较成人明显减少，由于肝脏疾病和肝功能不良引起，常伴有黄疸出现，肝脾均有肿大，且有程度不等的腹水。肝硬度引起上消化道出血年龄较大，多在9~11岁之后。

四、诊断

上消化道出血、脾大、腹水是门脉高压症三大表现症状。下列辅助检查对诊断此病更有科学依据。

（一）食道钡剂检查

是诊断门脉高压症最简单最实用的手段。曲张静脉常位于食管下半段，在X线上表现为充盈缺损影或呈蚯蚓状改变，此项检查可作为手术前后对照此段，判断疗效指标。

（二）经脾静脉造影

是小儿比较常用的方法，可明确门静脉的阻塞部位，了解门静脉的侧支循环，同时可进行脾水压的测定。

（三）经皮经肝性门脉造影

经肝穿刺导管插入门静脉（右支），可同时测压和采血，造影完毕后将导管置到肝实质边缘，注入栓塞药物防止出血。通过门静脉造影，可见肝内肝外的静脉扩张情况。

（四）肝静脉造影

主要诊断肝后型阻塞的部位、原因和程度，可测肝静脉自由压（FHVP ）和闭塞压（WHVP）。

五、治疗

门脉高压症无严重的并发症由内科治疗。外科主要控制大出血，对巨脾、脾亢行脾切除术。紧急处理大出血时，若患儿有黄疸、腹水、肝损害，由于手术风险大，应尽量采用非手术治疗暂时止血，等肝功能及全身情况改善后，再择期施断流或分流术。我们医院观点和多数学者做法一样，不主张对小儿进行紧急手术。

（一）非手术治疗

1. 一般处理：禁食、胃管减压、卧床休息、保肝、防止肝昏迷，躁动者给予适当镇静药。

2. 抗休克：包括输血补液扩容，适当使用血管活性药物，因血压骤升易引起再度出血，血压过低不利于生命器官的灌流，宜使血压维持在比正常略低的水平。

3. 止血剂的应用：全身通常静脉滴注维生素K、抗血纤溶酸、立止血、垂体后叶加压素等。胃管内注入冰生理盐水和肾上腺素，药物直接和胃黏膜接触，使毛细血管收缩，效果较好，临床上常用。

4. 气囊填塞压迫法：放置前应取得患儿的合作，测定气囊的容量，检查有无漏气，三腔管是否通畅。管上涂以石蜡油，（让患者先喝一口石蜡油使整个食管光滑），经鼻腔插入胃内，先将胃囊充气后（60~80ml），将导管外拉牵引固定。使其囊压迫胃底，再将食管内充气（30~40mm），以压迫食管下端曲张静脉。另一管腔起胃管作用，可行吸引、冲洗、注入药物等，可观察和判断是否继续出血及出血的速度。留置时间一般为48~72 小时，每膈8小时放气10分钟，以免黏膜缺血坏死。拔管前应放气观察12~24 小时，如有出血再行充气，直至病情稳定不出血，方可拔管。

5. 经内镜塞栓疗法：在全麻下经内镜直视下发现出血部位，可用栓塞药物，也可直接用在胃镜下电凝止血，急症止血效果在85%~90%，其并发症较少，但再出血率高。

（二）手术疗法

急症手术死亡率高，一般须先保守止血，然后择期手术，这期间若发生再出血，死亡率高。资料统计，第一次出血手术死亡率在25%左右，第二次出血手术死亡率在50%左右，故择期手术不能强求。应酌情选择最佳方案。手术分直接止血（门奇断流）和降低门静脉压力（门体分流）两大类，术式繁多，各有优缺点和适应症，总的原则是，断流要彻底，分流口径保持吻合口的通畅，而口径大小要适度，过小不能降低门静脉的压力，过大肝血分流过多，肝昏迷发生率高，在临床上吻合口实行限制性分流，收到较好的治疗效果。

1. 门奇断流术：切断门静脉与奇静脉的侧支循环，可适合预防性和急性出血时手术，操作简单，适应范围宽，但门奇阻断后，门静脉少了一个重要的交通支，因而有可能加重门静脉高压，虽然肝血流量增加，肝功能改善，却造成了腹内器官更加瘀血，产生腹水。但急性大出血时，门奇静脉阻断，对挽救患者生命还是比较实用。手术中除了把贲门周围血离断外，还必须找到高位食管支给予切断结扎，才能彻底达到止血。我们常采用的方法是切脾、门奇静脉阻断，腹膜后大网膜固定或包肾，既解决了急性出血，又达到了长期建立侧支循环，减轻了门静脉的压力，临床观察近远期效果都较好。

2. 门体分流术：通过血管吻合，将门脉系统血流引入体静脉，从而降低门静脉压力，有利于消化道大出血的控制和预防。限制性分流效果较好，常用术式有：脾肾、脾腔、门腔、肠子膜上静脉、胃左静脉和腔静脉吻合等。近年来，借助医学影像技术，开展了肝内门体分流术，即经颈内静脉插入穿刺导管，通过肝右静脉，在肝实质内穿入门静脉

左支或右支，建立门体通道后，放置长约6mm 的可扩性血管支撑保持通畅，分流口径在8~10mm。具有创伤小、并发症少、恢复快、降低门脉压力、控制出血、效果显著等优点。尤其是适应肝功能差，断流和分流手术失败者。缺点是肝性脑病仍难避免，血管内支撑物仍待进一步改进，手术技能在基层医院很难掌握普及。

第十四节　化脓性肝脓肿

随着医疗诊断技术和手段的提高，化脓性肝脓肿发病率较前有所上升，儿童期发病率低于成人。由于抗生素不规则的治疗，所造成不典型病例增多，故误诊率仍不少见。

一、病因

全身细菌性感染，特别是腹腔内感染时，细菌侵入肝脏，病人抵抗力弱，治疗不及时，就可能发生肝脓肿。细菌可经下列途径入肝：① 婴幼儿常由于各种严重感染，如烧伤、脓皮病、骨髓炎、肾周围脓肿等引起败血症、脓毒血症，经肝动脉血运进入肝脏；② 新生儿可因脐部感染，脐静脉插管，细菌经脐血管进入门静脉引起肝脓肿；③ 肝脏损伤引起肝实质出血，胆汁外溢，部分肝组织坏死，可引起局部脓肿；④ 来自坏疽性阑尾炎、结肠和小肠的感染病灶源，常发生血栓性门静脉炎，小的细菌栓子脱落，随血流经门静脉分支进入肝脏，导致脓肿形成；⑤肠道阿米巴感染后，原虫经结肠传病侵入门静脉，可在肝脏某叶形成单发的脓肿。

二、临床表现

主要症状是持续性不规则高热、寒战，早期肝肿大时右上腹有疼痛和压痛，肝区叩击痛阳性。同时有厌食、呕吐、腹泻、消瘦、咳嗽症状，部分病人可出现不同程度的黄疸。巨大的肝脓肿，可使右季肋部呈饱满状态，有时可时现局限性隆起，局部皮肤可出现凹陷性水肿。

肝脓肿可并发：① 膈下或肝下脓肿，溃破后可引起腹膜炎、腹腔脓肿和粘连性肠梗阻；② 肝功能衰竭、肝昏迷；③ 胆道出血、胆汁性腹膜炎；④ 向胸腔蔓延可引起肝—支气管、肺炎、肺脓肿、胸膜炎、心包积液和中毒性心肌炎等。

三、诊断

1. 全身有感染病史，儿童不明原因的高热、寒战、哭闹不安、躁动，腹部体检肝脏肿大，伴压痛和叩击痛，就要想到隐匿性肝脓肿的可能性。

2. X线检查横膈增高及运动减弱，肝区发现液气平面，右下肺不张伴胸膜炎反应，晚期出现肺脓肿和支气管胸膜瘘。

3. 超声波能检查出2cm大小的脓肿，能区别实质性和含液平的肿块，脓肿内壁大多为不整齐，可协助穿刺定位，抽吸脓液并且外科引流。

4. CT扫描诊断率极高，能鉴别脓肿是单发还是多发，以至0. 5cm的病灶，都能准确的定位，清楚显示界限。

5. 阿米巴虫引起巨大单发脓肿。常有阿米巴疾病史，粪便检查可助诊断。

四、治疗

肝脓肿是一种严重的疾病，并发症多、死亡率高，必须早期诊断积极治疗。

（一）非手术治疗

主要适应多发性小的肝脓肿病灶，由于脓肿甚小，且呈弥漫性分布，手术引流，难度很

大。要认真选择有效的广谱抗菌素联合应用，加强支持疗法，纠正贫血、低蛋白血症，充分给予营养，防止水电解质平衡失调，必要的多次少量的输新鲜血，增强机体的抵抗能力。

（二）手术治疗

在内科治疗的基础上，对于大的脓肿，B超下穿刺引流常不彻底，如反复出现脓肿，全身中毒症状严重，或者脓肿已破，应进行手术切开引流。

1. 经腹腔切开引流，适合多发性脓肿或并发腹腔脓肿的病例。右叶肝脓肿采用肋缘下斜切口，左叶者做右腹直肌切口。手术中应注意用纱布妥善隔离，保护腹腔周围脏器，然后用手摸确定，脓肿壁最薄处的部位，穿刺排脓，用纱布填塞或用多孔胶管引流。

2. 经腹膜外切开引流，主要适用于肝右叶后外侧脓肿。可经右侧12肋切口，在腹膜外用手指钝性分离至腹腔，并放置引流管，以便术后消炎药物冲洗、吸引、造影，直至脓肿闭合后拔除引流管。

3. 手术中发现脓肿腔已向胸腔穿破者，应同时引流胸腔，胆道有积脓扩张者，应同时胆道引流。

4. 对单个或局限的慢性反复发作的脓肿或厚壁脓肿，可考虑肝部分切除或肝叶切除。

第十五节　胃管插入术

一、适应证

1. 取胃液做细胞学、细菌学检查和胃酸测定，胃排空速度检查。

2. 胃肠减压，用于幽门梗阻、肠梗阻、胃扩张、急性胰腺炎等，减轻症状。

3. 上消化道出血时用于观察出血及注入冰水和止血药物止血。

4. 用于鼻饲，如昏迷病人或口、咽、食管部手术者。

5. 洗胃，如误食有毒物、药物等。

二、禁忌证

1. 食管狭窄、癌、静脉曲张。

2. 强酸强碱腐蚀性食管炎。

3. 胃穿孔。

三、操作方法

先清洁鼻孔，胃管前端涂以润滑油，患者取坐位或半卧位，用止血钳夹于胃管末端，顺鼻腔插入胃管，能配合者嘱其做吞咽动作，插入长度大约相等于自剑突至鼻根的距离。置听诊器于剑突下，向胃管内注入3~5ml空气，听到气过水音表示在胃内。也可抽吸胃管，有胃液流出也表示在胃内。再将胃管固定于面颊部。

四、注意事项

1. 长期鼻饲应3~4d更换胃管1次。

2. 洗胃可用50ml注射器反复灌注，直至洗出液与洗胃液颜色相同为止。

3. 胃肠减压时胃管接负压口上，负压不超过6. 7kPa，否则易损伤黏膜。

4. 每4h 用生理盐水冲洗胃管1次以防阻塞。

5. 及时倾倒抽出液，记录量、性质、颜色等。

（宋彬彬）

第五章　呼吸系统疾病

第一节　上呼吸道感染

急性上呼吸道感染（简称上感）是指各种病原所致的鼻咽部和咽喉部的急性感染，其发病率占儿科疾病的首位。病原体以病毒为主，约占90%，其中常见的有鼻病毒、副流感病毒、呼吸道合胞病毒、腺病毒、柯萨奇病毒等。少数由细菌引起，部分为病毒感染基础上继发细菌感染，常见的致病菌为溶血性链球菌A组、肺炎链球菌、流感嗜血杆菌、葡萄球菌等。在肺炎支原体感染流行季节，也可以见到支原体所致的上感。上呼吸道感染累及范围广泛，因主要病变部位不同可有急性咽炎、急性扁桃体炎等诊断。个别致病原引起的上感有特殊的临床表现，如疱疹性咽炎、咽结合膜热等。

一、诊断

（一）临床表现

因年龄、病原及累及部位的不同临床表现不尽相同。

1. 上呼吸道感染临床表现轻重程度可相差很大，一般年长儿症状较轻，婴幼儿则重症为多。大部分患儿有不同程度发热，部分可致高热惊厥，体温多在一周内降至正常。婴幼儿常见哭闹、食欲减低、呕吐等症状，但一般状态尚好。年长儿可述头痛、乏力、全身关节肌肉痛、脐周痛等。

2. 常见局部表现为流涕、喷嚏、鼻堵，婴幼儿可因鼻堵而张口呼吸，拒绝吸吮。年长儿常诉咽痛，以吞咽时最为明显，咳嗽常见，多为干咳。

3. 体检可见鼻咽部充血，鼻黏膜水肿；年长儿可见到扁桃体充血或有脓性渗出物。伴有腹痛者偶可有右下腹深部压痛，表示有肠系膜淋巴结炎存在。一些病原可引起皮疹，多为充血性小丘疹。

4. 个别病原感染可引起并发症及继发病，如鼻窦炎、中耳炎、颈淋巴结炎等；链球菌感染所致的化脓性扁桃体炎后可继发急性肾小球肾炎及风湿热；病毒性上感常是急性心肌炎的原因。一些上感可进而发展成为下呼吸道感染。

5. 一些急性传染病初期多表现为上感症状，临床上须仔细鉴别。

6. 有几种病原所致的上感临床有特殊表现。

（1）疱疹性咽炎

夏秋季节多见，可有局部地区流行。病原为柯萨奇病毒A组。除发热咽痛外，突出表现为在咽峡部、软腭、扁桃体、悬雍垂上出现疱疹。疱疹初期显灰白色小丘疹，周围有红晕，以后变成发亮的疱疹，破溃后形成小溃疡，多数可见丘疹、疱疹、溃疡同时存在。患儿往往因咽痛流涎而拒食。病程一周左右自愈。

（2）咽结膜热

夏季流行，病原为腺病毒（主要为3 型、1型、7型）。临床表现除发热、咽痛外，

可见眼滤泡性结膜炎。此种结膜炎分泌物不多，可引起耳后淋巴结肿大。此病多在5~6天内痊愈。

（3）流行性感冒（简称流感）

为流感病毒所引起，其中甲型及乙型流感病毒可致广泛流行。临床表现除高热不退、流涕、咽痛等症状外，寒战、全身疼痛、头痛、乏力等全身中毒症状表现尤为突出。不少患儿可发展成为肺炎。极少数患儿可有高热、谵妄、昏迷、抽搐等神经系统症状。一般病程为7~10天左右，但有肺炎及神经系统损害者疗程较长，极少数婴幼儿可致死亡。

（二）病因诊断

病因诊断需靠病毒分离、双份血清及分泌物细菌培养。但外周血白细胞总数及分类、白细胞碱性磷酸酶或四唑氮蓝（NBT）试验可帮助区别病毒或细菌感染。

（三）鉴别诊断

上感是最常见的疾病，也最容易和其他疾病相混淆，如很多急性传染病早期也有上呼吸道感染表现，症状以高热、惊撅或腹痛为主时，须与中枢神经系统感染和急腹症等疾病相鉴别。

二、治疗

（一）一般治疗

卧床休息，给予易消化的清淡食品，室内温度、湿度适宜。对于严重呕吐及进食差者可适当输液治疗。

（二）对症治疗

体温超过38. 5℃时给予阿司匹林，10mg/kg，4~6小时1次，也可用酒精擦浴、冰袋等物理降温。对于以往有高热惊厥史者可适当加用苯巴比妥，1mg/kg•次，与阿司匹林同用。鼻堵者可用鼻眼净（婴幼儿宜用低浓度的小儿鼻眼净）或新可麻合剂（新霉素、麻黄素、氢化可的松）点鼻。咳嗽可用止咳合剂。

（三）病原治疗

病毒感染者大都自然痊愈不一定用药。也有应用病毒唑（三氮唑核苷）点鼻或雾化吸入者，但只对发病初期有效。抗生素一般不应滥用，如咽部疼痛者，有分泌物，且白细胞数增高或合并有中耳炎、鼻窦炎时应考虑细菌感染。常见病菌有链球菌、肺炎链球菌及葡萄球菌等。细菌感染者首选青霉素，20-40 万u/次，肌注，每日2 次。红霉素30mg/kg•d，分4次服可用于青霉素过敏者。其他大环内酯类药物亦可应用。磺胺类药也可应用，但不宜用于婴儿及新生儿。

（四）中医中药治疗

目前已少用煎剂而多用成药，如银翘散、羚羊感冒片、板蓝根冲剂、藿香正气散等，可按辨证不同而选用辛温解表或辛凉解表方剂。祖国医学将其分为风寒及风热两型。治法以清热、解表为主，常用中成药有银翘解毒片、桑菊感冒片、板蓝根冲剂等。 北京儿童医院用清解冲剂。内有银花、连翘、菊花、青袋、地骨皮、白蔹、生地、板蓝根、生石膏等。

三、预防

预防上感主要从增加机体抵抗力和防病原侵袭入手。增加体育锻炼，保证合理营养。婴幼儿要积极治疗佝偻病及贫血。流行季节减少或避免到公共场所活动。气候变化时要及时增减衣服。如反复发生上呼吸道感染者应检查是否有免疫缺陷存在。

第二节　急性喉、气管、支气管炎

急性喉、气管、支气管炎是上、下呼吸道急性弥漫性炎症。常见病原体为病毒（主要是副流感病毒、腺病毒或合胞病毒），发病后期炎症常合并细菌感染，多见于低龄儿童，冬春季发病率高。

一、诊断

1. 临床表现

开始有上呼吸道症状，如发热、鼻塞、喷嚏、咽痛等。但咳嗽症状日渐加重，并出现吸气性喉鸣，伴声音嘶哑。年长儿开始有少量黏液痰，咳嗽剧烈时亦可出现血丝、如有细菌感染，则痰色可转为黏液脓痰，痰量增加，随病情进展，可出现气急，甚至出现吸气性呼吸困难。

患儿可有中度至重度发热，全身中毒症状明显，如出现喉梗阻，常见吸气性三凹症，两肺呼吸音下降，偶闻干湿罗音，严重者可出现青紫、烦躁不安、脉速，甚至发展成呼吸衰竭。

2. 喉镜及支气管镜检查

可见喉、气管、支气管黏膜高度充血、肿胀，声门及声门下狭窄，气管及支气管内有黏稠分泌物可有痰栓堵塞，甚至呈伪膜样坏死、脱落。

3. 辅助检查

急性期白细胞可轻度升高，有继发感染时，白细胞升高，核左移，血沉稍快，胸部x线仅显示肺纹理增多。

二、鉴别诊断

主要与急性喉炎、急性会厌炎或毛细支气管炎相鉴别。

三、治疗

（一）一般治疗

由于病情变化迅速，应密切观察，保持呼吸道通畅，有些患者应吸氧，注意气道湿化。

（二）控制感染

早期可用抗病毒药，如利巴韦林、阿昔洛韦等。如合并细菌感染，应选择有效抗生素，常用β-内酰胺类抗生素，病情严重，亦可用β-内酚胺类加氨基糖苷类联合应用。但应积极寻找致病菌，可作痰液涂片染色或作喉镜检查，从气管内吸出分泌物送细菌培养，再选择敏感抗生素。

（三）对症治疗

进行蒸气或雾化吸入，可稀释痰液，利于排出。静脉滴注肾上腺皮质激素可减轻气道梗阻；其他如维持水、电解质平衡，少量多次拍背吸痰。

（四）急症处理

当喉镜吸出声门下分泌物后，喉梗阻仍不缓解，且紫绀加重时，可疑有二氧化碳潴留，应及时作经鼻气管插管或行气管切开术。

第三节　毛细支气管炎

毛细支气管炎多见于2岁以下婴幼儿，尤其是6 个月以下婴儿，合胞病毒是最常见病原，副流感病毒、腺病毒、呼吸道肠道病毒亦可引起。多数病例发生在冬春季。以散发多见，但在二十世纪七八十年代，在我国浙江、广西、山西及河北曾有过几次较大流行。因最初病原学不明，症状以喘憋为主，故称"喘憋性肺炎"。

一、诊断

（一）临床表现

常在上呼吸道感染后2至3 日出现持续性干咳和喘憋。体温多呈低至中度发热，喘憋严重时可合并心力衰竭、呼吸性酸中毒甚至发生呼吸衰竭等并发症，病程一般持续7~10d。

患儿以喘憋为主要体征，可有呼气性呼吸困难，三凹症和鼻扇，严重时可出现紫绀，两肺叩诊过清音，满布哮鸣音，偶闻千湿锣音。

（二）辅助检查

白细胞总数和分类大多正常。胸部X线可显示支气管周围炎，肺气肿，肺纹理粗厚，个别病例亦可见小片状阴影。

病原学诊断：取鼻咽部分泌物作病毒分离，亦可取双份血清，如恢复期抗体有4 倍或4 倍以上升高即可确诊。近年来开展呼吸道病毒快速诊断，常用免疫荧光法、酶联免疫法（EMSA）或聚合酶链法（pcR），可帮助确诊引起本病的病毒病因；怀疑细菌感染可作痰培养或血、尿细菌抗原检测。

二、鉴别诊断

本病主要与肺炎、喘息性支气管炎及婴幼儿哮喘相鉴别。

三、治疗

（一）一般治疗

保持室内温度、湿度及体内足够的液体十分重要，必要时可用超声雾化，稀释痰液，缓解喘憋。

（二）控制感染

主要采用抗病毒药，常用利巴韦林10~20mg/（kg •d）静滴、肌注或用利巴韦林雾化吸入，剂量可用20~30mg/（kg•d），分2 ~3 次吸入，一般用3 ~5d。

如继发细菌感染，应作痰培养和药敏试验，采用敏感抗菌药物。

（三）中医中药治疗

可根据辨证施治，采取清热解毒，止咳化痰平喘等汤剂，如麻杏石甘汤，小青龙汤等。近年来亦有用双黄连（中药）粉针剂稀释后作雾化吸入，剂量为60mg/（kg•d），在临床上可取得一定效果。

（四）对症治疗

1. 如烦躁不安，气促应予以吸氧，必要时可加用镇静剂。

2. 喘憋严重时可用氨茶碱或β2受体激动剂，如沙丁胺醇（舒喘灵），特布他林，丙

卡特罗等，用来缓解支气管痉挛（具体用法见支气管哮喘的治疗）。

3. 化痰止咳药，因小婴儿不会咯痰，一般不用，但如配合中药治疗可加用半夏，陈皮、桔梗、化红等药。

4. 高热时给解热镇痛药。

（五）并发症治疗

积极预防和治疗心力衰竭、呼吸衰竭等并发症，如出现高碳酸血症，PaCO3 >70mmHg，经保守治疗无效，则应按呼吸衰竭应用机械通气，来维持正常通气功能。

用静滴肾上腺皮质激素对喘憋严重、气道炎症明显、黏膜水肿、病情危重者有较好疗效。

第四节　肺　炎

肺炎系由不同病原体或其他因素所致之肺部炎症。以发热、咳嗽、气促、呼吸困难以及肺部固定湿罗音为共同临床表现。肺炎是儿科常见病，也是我国小儿死亡的第一位原因，故加强对本病的防治十分重要。

一、分类

目前小儿肺炎尚无统一的分类方法，常用者包括：

1. 病理分类

按病理形态分大叶性肺炎、支气管肺炎、间质性肺炎、毛细支气管肺炎。

2. 病因分类

按病因分细菌性肺炎、病毒性肺炎、霉菌性肺炎、支原体肺炎、原虫性肺炎、过敏性肺炎、吸入性肺炎。

3. 病程分类

按病程分急性肺炎（1个月内）、迁延性肺炎（1~3个月）、慢性肺炎（3个月以上）。

4. 病情分类

按病情分类分：轻型除呼吸系统受累外，其他系统不受累，无全身中毒症；重型除呼吸系统外，有其他任何一系统受累或有先天性心脏病，严重佝偻病及新生儿肺炎，全身中毒症状明显。

二、诊断

预防上感主要从增加机体抵抗力和防止病原侵袭。增加体育锻炼，保证合理营养。婴幼儿要积极治疗佝偻病及贫血。流行季节减少或避免到公共场所活动。气候变化时要及时增 减衣服，如反复发生上呼吸道感染者应检查是否有免疫缺陷存在。

（一）支气管肺炎

1. 起病急，有发热、咳喘、烦躁、吐泻等；体弱者起病可缓，热不高，咳不明显。

2. 气促、鼻扇、面色苍白、口周青紫、三凹明显：重者可有腹胀，末梢循环衰竭征，心力衰竭征，脑炎或脑膜炎征。

3. 呼吸音变粗或减低，继而细湿性罗音或捻发音：以背部较多。

4. 胸部X线示大小不等的点片状阴影，以两肺下野，中内带及心膈角区居多，常伴有肺气肿、肺不张的阴影。

5. 化验

（1）血象：细菌性肺炎白细胞总数及中性粒细胞常增高，并有核左移；胞浆可见中毒颗粒。病毒性肺炎白细胞总数大多正常或降低，以淋巴细胞为主。

（2）鼻咽部、咽拭子，痰涂片或培养可找到细菌。

（3）鼻咽部细菌涂片检查见纤毛细胞坏变（病毒性）。

（4）咽拭子病毒分离和双份血清学检查，滴度上升4倍以上。

6. 痰涂片及痰培养

痰涂片及痰培养对呼吸系统疾病的病因诊断十分重要，而且由于其方法简单应该为每一个临床医师所重视。

（1）痰液的收集

① 年长儿可鼓励主动咯痰，即用清水漱口数遍，然后让患儿用力咳嗽，咳出深部痰液1~2口，收集至已消毒的玻璃器皿中。

② 年幼儿可用生理盐水超声雾化吸入，经鼻导管或经环甲膜-气管穿刺，快速注入1~2滴灭菌生理盐水，刺激咳嗽，抽取自气管内咯出的痰液。

（2）痰涂片染色

挑取痰液的黏液部分直接涂在玻璃片数张，先取一张加盖玻片后在显微镜下检查。观察有否上皮细胞、脓细胞，有否特殊的结晶（如夏科-雷登结晶），以及有否真菌的芽孢及菌丝。取另一张片做革兰染色或抗酸染色以了解细菌的分类，对病原菌做出估计。

（3）痰培养

按痰液收集要求，取新鲜痰液，应尽量减少口腔污染，然后接种在培养基上。但年幼儿痰培养往往不能清除口腔内寄生菌而影响结果的正确性，经环甲膜－气管穿刺取痰培养，结果可靠，但因为是有创性，难作常规检查，如有气管插管或气管切开病儿，往往按无菌操作抽取深部气管分泌物，可获得下呼吸道感染病原学的可靠材料。

细菌培养的另一个关键是要结合可疑病原学的特点，选择不同成分的培养基，如常见需氧菌可选用血琼脂培养基或肉汤培养基；军团菌是一类需要特殊的革兰阴性需氧菌，它在含磷酸铁和L-半胱氨酸的琼脂培养基或缓冲的活性炭酵母提取液琼脂培养基才能生长；肺炎支原体菌则在含马血清和酵母浸出液的琼脂培养基上生长良好；用含维生素K的血琼脂培养基在厌氧袋内培养，这样可提高细菌培养的正确性和阳性率。

（二）重症肺炎诊断

1. 病情严重，高热或全身情况差而体温不升。

2. 毒血症及酸中毒、呼吸困难及缺氧明显。

3. 伴有明显的心血管功能紊乱症状。

4. 神经系统症状，嗜睡、昏睡或明显萎靡。

5. 消化系统症状，呕吐、腹胀及中毒性肠麻痹。

6. 肺部体征明显而广泛。

7. 有严重并发症、并存症，如重症佝偻病、重度营养不良、先天性心脏病。

（三）腺病毒性肺炎诊断标准

1. 常见于7个月~2岁小儿，体质较好，易伴消化道症状。

2. 体温多于3~5天内逐渐升高，常呈稽留热或弛张热，抗生素和退热剂对热型影响不大（或难以退热）。

3. 嗜睡、萎靡、惊厥等神经系统症状明显而且较早出现。

4. 肝脾肿大明显、中等硬度、用强心药亦不易回缩。

5. 肺部体征出现较晚，多在发热4~7天后出现实体征，如叩浊、呼吸音减低、管状呼吸音、中小湿罗音日渐明显。

6. 易并发心力衰竭，易并发浆液性渗出性胸膜炎。

7. X 线：胸部体征出现早，为大片、小片状影或病灶周围肺气肿。

8. 病毒学资料：早期和恢复期双份血清红细胞凝集抑制试验阳性（滴定度升高4倍）；或者咽拭子、痰分离出病毒：早期快速诊断方法是免疫荧光抗体检查。

9. 白细胞数在5. 0×109/L以下，中性粒细胞低于70%。

（四）急性毛细支气管炎

1. 主要由呼吸道合胞病毒引起，多见于2岁以内（尤以6个月内）营养发育好的婴幼儿。

2. 低热，轻咳及上呼吸道卡他症状，继而可有喘憋、鼻翼扇动、呼吸急促，可有面色苍白、唇绀、指、趾发绀，三凹征明显。

3. 肺部叩诊过度反响，呼气延长，呼吸音减低，有哮鸣音，喘憋发作严重时几乎听不到肺泡呼吸音及湿罗音，缓解时可有中、小湿罗音；易发生心功能不全，急性呼吸衰竭，呼吸性酸中毒。

4. 白细胞总数偏低或正常。

5. X线肺部有不同程度梗阻性肺气肿，摄片可显示支气管周围炎影像或肺纹理增粗。

6. 免疫荧光检查有助于早期诊断；病毒分离和血清抗体测定可确定病原。

（五）金黄色葡萄球菌肺炎

1. 感染中毒症状重。发病急，高热，弛张热；但早产儿及体弱儿可无热或体温不升。有时惊厥、吐泻、腹胀，甚至发生中毒性肠麻痹。

2. 咳嗽，呼吸困难，发绀，较大儿童可咳粘稠黄痰，常伴发肺大泡，肺脓肿，脓胸穿刺培养出金葡萄。

3. 皮肤可见猩红热样皮疹或麻疹样皮疹。身体其他部位常有葡萄球菌感染灶，如头皮疖肿、骨髓炎、败血症、脑膜炎。

4. 肺叩浊、呼吸音减低，有中小水泡音。

5. 白细胞总数明显增高（部分婴儿、体弱儿可正常），中性粒细胞增高，有明显核左移，胞浆中可有中毒性颗粒。

6. x线检查表现不一，可见小片浸润影、小脓肿、肺大泡、脓气胸。

（六）支原体肺炎

1. 本病病原为肺炎支原体，通过呼吸道飞沫传染，学龄儿童多发。

2. 起病较缓慢，发热无定型，39℃左右，持续1~2周。咳嗽较重，初为干咳，后转为顽固性剧咳或似百日咳样阵咳，痰液粘稠。全身乏力、厌食、头痛、胸痛等。

3. 肺部体征多不明显，少数可闻及干湿罗音，故体征与剧烈咳嗽、高热等临床表现不一致为本病重要特点之一。

4. 白细胞可正常或稍升高，中性粒细胞增多。冷凝反应阳性，滴度l：32在发病后l~ 2周开始升高，3~4 周达高峰。

5. X线，多单侧病变，呈不整齐云雾状轻度浸润，从肺门延至肺野。有时弥漫较广，尤以两下肺叶为常见，有肺炎病灶呈游走性。

（七）霉菌性肺炎

1. 以白色念球菌感染多见；继发于长期腹泻、营养不良、长期应用广谱抗生素、皮质激素或免疫抑制剂而诱发。

2. 稽留高热及剧烈咳嗽，常有透明粘液痰或胶冻样痰、偶带血丝。

3. 两肺有中小水泡音，可有肺部叩浊，呼吸音减低或管状呼吸音。

4. 除肺部体征外，同时可有鹅口疮、皮肤或消化道等部位的真菌病。

5. 白细胞总数及分类大都正常，x线有点状阴影，可似粟粒结核，并有大片实变。

（八）过敏性肺炎

1. 常有个人或家族过敏史，过敏原如霉菌、花粉、食物、寄生虫等。

2. 症状可轻可重。高热、微热或无热。阵发性频咳、呼吸困难。

3. 肺多无异常体征，有哮喘时可闻及哮鸣音或干、湿性罗音，部分病儿肝肿大。

4. X线可见大小不等的病变，云状斑片影，形状与部位都不恒定，可有短时间内消失或复发。

5. 血中嗜酸粒细胞增多，高达20%~70%，且较正常嗜酸粒细胞多并含有大量颗粒。总之本病的临床特点为患者肺部有一过性浸润，血中嗜酸性粒细胞增高及x 线胸片显示斑片状阴影。

（九）肺炎并发心力衰竭诊断依据

1. 心率突然增快，达160~180次/分以上，不能以体温升高和呼吸困难解释者。

2. 呼吸困难突然加重，呼吸明显增快，超过60次/分，不能以肺炎或其他合并症解释者。

3. 突然极度烦躁、面色苍白或紫绀，经吸氧及镇静剂治疗不能缓解时。

4. 肝进行性增大或短时间内迅速增大1. 5~2. 0cm以上者。

5. 心音低钝或有奔马律，颈静脉怒张，心脏扩大者。

6. 尿少或无尿，颜面、眼睑或下肢浮肿者。

重症肺炎并周围循环衰竭表现：面色苍白、四肢厥冷、皮肤发花、脉搏微弱、血压下降、尿少等。

（十）肺炎并发急性中毒性脑病的诊断依据

1. 烦躁、嗜睡、凝视、眼球上窜。

2. 球结膜水肿、前囟膨隆。

3. 昏睡、昏迷以至惊厥。

4. 有瞳孔改变，对光反射迟钝或消失。

5. 呼吸节律不整、紊乱，进一步发生呼吸衰竭或呼吸心跳解离，脑疝。

6. 有脑膜刺激，脑脊液除有压力增高外其他均正常。

在肺炎基础上，如有1、2项为可疑脑病，若伴有其他1项则可确诊，但需除外中枢神经系统感染。另外，惊厥时原因比较复杂，高热、低钙、低血糖均可引起惊厥，应仔细鉴别之。

三、治疗

（一）一般治疗

1. 室内空气新鲜、流通，室温以18℃~20℃为宜，相对湿度60%，避免交叉感染。

2 .支持疗法：一般肺炎患儿可经消化道保持液体的入量，不需要输液，不能进食者，应给10%葡萄糖与生理盐水配成4∶1或5∶1静点，每日总量60~80ml/kg，速度5ml/kg•h以下。对重症或体弱者，可少量输血或血浆5 ml/kg每日或隔日1次，连用2~3次。

（二）病因治疗

1. 抗生素：适用于各种细菌性、支原体、衣原体肺炎及继发细菌感染的病毒性肺炎。

（1）肺炎链球菌肺炎

首选青霉素，用药途径视病情轻重，病情轻无并发症者可肌注青霉素60~160万u/ d，或20~30万u/kg•d静滴。重症可增加至30~60万u/kg•d，静滴。如果对青霉素过敏可选用红霉素30~50mg/kg•d，静滴。亦可选用林可霉素、头孢菌素、氨苄青霉素，如果用药2~3天病情无好转，应考虑有无并发症以及偶见的青霉素耐药菌株而换用其他抗生素。

肺炎链球菌肺炎可通过机体抗体形成在发病5~10天后体温骤降，在有效的抗菌药物治疗下，体温在24小时至2~3天内恢复正常，实变体征逐渐消失。湿罗音保持1周余。抗生素疗程一般为7~10天，或者热退后72小时停药，X线上病灶的消失往往较症状消失为慢，无必要延长抗生素治疗直至X线病灶完全消失。

（2）金黄色葡萄球菌肺炎

抗菌药物应用以早期、有效、联合、足量、足疗程为原则。疑为金葡萄感染者，早期应用青霉素控制感染，20~50万u/kg•d肌注或静滴。对青霉素耐药者，选用各种新型青霉素，如新青Ⅱ号，100~200mg/（kg•d）邻氯青霉素、新青Ⅱ号与氨基苄青霉素100~200mg/（kg•d）合用；对青霉素过敏者，可选用红霉素30~50 mg/（kg•d）与庆大霉素联合静滴，头孢菌素、氯霉素等亦可选用。一般体温5~7天下降，肺部大部分体征消失后即可停用，抗生素疗程不少于4~6周。

（3）链球菌肺炎

首选青霉素，10~50万u/kg•d，肌注或静滴，若青霉素过敏，可选用头孢菌素等。红霉素虽有耐药报道，但青霉素过敏者仍有价值。疗程14天左右。

（4）革兰阴性杆菌肺炎

治疗原则为早期使用有效的抗生素，联合用药，大剂量、长疗程静滴为原则。

① 流感嗜血杆菌肺炎

首选氨苄青霉素100~200 mg/（kg•d）静滴，鉴于此药耐药菌株的日渐增多，应加氯霉素50mg/（kg•d），待检验证明细菌不产生β~内酰胺酶时，单用氨苄青霉素。红霉素或氨基甙类药物与上述药物联合应用，亦有协同作用。当感染严重，且细菌对以上两种药物均已耐药时可选用第三代头抱菌素，如头孢噻肟钠，或羟氧酰胺菌素150mg/（kg•d）静滴。

② 大肠杆菌肺炎

应考虑其敏感试验选用药物，一般用氨苄青霉素100~200 mg/（kg•d）或羟苄青霉素200~400mg/（kg•d），并和一种氨基甙类抗生素合用。也可以联用氯霉素和链霉素。必要时用头孢唑林、头孢羟唑或头孢噻肟钠。

③ 肺炎杆菌肺炎

早期使用有效抗生素是治愈的关键。首选氨基甙类抗生素，如庆大霉素、丁胺卡那霉素、妥布霉素；重症要加用头孢菌素如头孢羟唑、头孢甲氨噻肟，头孢噻肟钠，亦可选用氯霉素等。氧哌嗪青霉素、硫苯咪唑青霉素与氨基甙类联用效果好。不用抗生素治疗死亡率90%，用抗生素治疗后降低50%。

④ 绿脓杆菌肺炎

病死率高，90%细菌耐药，疗效差。联合应用抗生素可使病死率降低50%，近年来多选用羟苄青霉素200~400mg/（kg•d），疗程14~21天。应用氨基甙类药物应注意肾功能损害及对第八对听神经的损害，新生儿要注意氯霉素引起的灰婴综合征。

（5）支原体及衣原体肺炎

首选红霉素，30~50mg/（kg•d），分4 次口服，或30~40mg/（kg•d）静滴，疗程2~4周。其次为罗红霉素5~8mg/（kg•d），1次口服。交沙霉素30mg/（kg•d），分3~4次服用。8岁以上小儿可应用四环素20~40 mg/（kg•d），分4次服用，或15~30mg/（kg•d），分2次静滴。以上药物对支原体肺外感染效果不明显，若有肺外并发症可加用肾上腺皮质激素类药物。

（6）霉菌性肺炎

二性霉素B，初为0. 1mg/（kg•d），逐日增加0. 1mg•/kg直至每天或隔日1mg/kg，静滴，总疗程1~3个月，总累积量＜1. 5g。酮康唑：对念珠菌等作用较好，小儿低于20kg、20~40kg和超过40kg者每日剂量分别为50mg、100mg、200mg，顿服或分2次服，疗程2~4周。咪康唑：对念球菌、隐球菌有效。静滴30mg/（kg•d），口服量初剂量可30~60 mg/（kg•d），以后减为10~20mg/（kg•d），婴儿30mg/（kg•d），分2次给予；疗程2~6周或更长。克霉唑：对念珠菌疗效好，严重肺部感染时宜与二性霉素B合用，30~50mg/（kg•d）分3次口服。作曲康唑：对深部真菌具有抗菌作用；成人用量200~400mg/d，分1~2次服用。制霉菌素：具有广谱抗真菌作用，且对念珠菌疗效最好。5~10万u/kg•d，分3~4次口服。

2. 抗病毒治疗

（1）抗病毒药物

三氮唑核苷，即病毒唑，是广谱抗病毒药物，可能通过阻止病毒复制所必须的酶的合成达到抗病毒作用。对于ADV、RSV麻疹病毒、副流感病毒均有效。一般用量：静滴10~16mg/（kg•d），大剂量30~40mg/（kg•d），分2次注射。或15~20mg/（kg•d）加生理盐水20ml超声雾化吸入，每日3次，每次10~20分钟。对重症RSV感染以20mg/ml浓度，通过氧帐或氧气面罩气雾给药。12~18h/d，3~5天；或者60mg/ml，2h/次，3次/d，4天，均可收到良好效果，金刚烷胺：主要用于流感病毒的感染，每次2~3mg/kg，每日2 次口服，连服3~5日，干扰素；3~100万u/次，每日一次，肌肉注射，共用5~7天。或用20ml生理盐水，加5万u做超声雾化吸入，每日1~2次。中药制剂：双黄连注射剂 ，60mg/（kg•d）静滴7~14 天。莪术油10~15mg/（kg•d），静滴5~7天。

（2）免疫调节剂

输血和新鲜血浆，因血及新鲜血浆中含有多种抗体，对病毒性肺炎可起到辅助治疗作用，每次5~10ml/kg，隔日或3日一次，共用3~5次。静脉注射丙种球蛋白（IVIG）和高效价特异抗体：IVIG为人丙种球蛋白经特殊处理的产品，含IgG 单体95所以上，比血浆中IgG含量高而纯，效果更好。高效价特异性抗体是通过特殊抗原而制成的McAb。IVIG一

般用量为200~400mg/（kg•d），连用5天。

（3）白细胞介素~Ⅱ（IL~2）

是淋巴细胞分泌的一种因子，与患者淋巴细胞在体外共肩后，能诱导外周淋巴细胞释放rIFN，使抗病毒能力和自然杀伤功能增强。一般用量1万u/d，每日一次肌内注射，或5万u/d，每日1次静滴，共用5~7天。

（4）左旋咪唑

可能诱发和增强机体免疫反应，l.5~2. 5mg/（kg•d）；可每周服3天，停4天、共用3周，或连用3~6个月。

（5）转移因子和胸腺肽

转移因子3u/d，每日1次，肌注，7~10天。胸腺肽4~5mg/d，每日1次，肌注或静滴7~14天。

（三）对症治疗

1. 退热与镇静

高热可物理降温、肌注或口服退热剂，或亚冬眠疗法：氯丙嗪及异丙嗪0. 5~lmg/kg/次，6~8 小时肌注1次、烦躁不安或惊厥时肌注苯巴比妥钠5~7mg/kg/次或水合氯醛50mg/kg/次，无效时改安定0. 1~0. 3mg/kg/次肌注或静脉慢注。

2. 祛痰平喘

有痰时用祛痰剂，痰多可吸痰。喘重者给镇静剂的同时，并给氨茶碱。喘憋严重可用异丙肾上腺素0. 5~1. 0mg•a糜蛋白酶5mg 进行雾化吸入，或用激素治疗。也可用维生素K_1。能松弛平滑肌，解除支气管痉挛，减轻其炎性反应，使下呼吸道阻塞得以缓解。用法：肌或静注，每日0. 5~10mg，最大量不超过20mg。

3. 氧疗法

病情较重，呼吸困难明显者，则应用鼻导管给氧。氧流量约0. 5~lL/分，氧浓度不宜超过40%，氧宜湿化。若有三凹征及明显发绀，宜面罩给氧，氧流量2~4L/分，氧浓度50%~60%。若病情加重出现呼吸衰竭时，应使用人工呼吸器，加压给氧。各种危重急症特别是呼吸系统疾病常导致低氧血症和组织缺氧，氧气治疗是临床治疗低氧血症和组织缺氧最常用的基本措施。合理掌握氧疗的适应证，应用方法和用氧时间，对每一个临床医生都十分重要。

（1）浅鼻管或鼻塞法

该法是儿科最常用的方法。氧流量为l~2L/min，可使吸氧浓度达到25%~30%，不存在呼出气的重复呼吸，即使用口呼吸亦有效，特别易为小儿接受，国内儿科专家认为其效果并不低于鼻导管法。一般只需把鼻导管放置鼻前庭即可。

（2）鼻导管法

将导管插人鼻咽腔，以不超过悬雍垂为度。使用时导管应有左右侧孔；用时管壁涂以石蜡袖等润滑剂。氧流量也用l~2L/min适用于缺氧者及年长儿。患儿张口呼吸、咳嗽、说话和进食也会降低氧浓度，因此鼻导管给氧不能达到控制性给氧目的。如患儿安静合作，吸氧浓度可达25% ~30%。但应定时清理鼻腔分泌物，以防止鼻管孔堵塞或另一侧鼻孔堵塞，更易引起患儿烦躁，达不到吸氧效果。

（3）面罩给氧法

面罩给氧法儿科常用。但氧流量大，常需达到4~5L/min。患儿吸氧时应保持安静，使

面罩固定于口鼻之上，面罩上有小孔，有利于呼出气中$C0_2$逸出。患儿如烦躁不安，头部左右摇动，吸氧效果常不理想，有的医院使用硬塑料面罩，由于固定不佳，可使面罩上移，磨损角膜。故需经常观察面罩部位，如固定合理，可使吸氧浓度达到35% ~40%左右。

（4）氧帐或头罩给氧

由于氧帐不便于观察病情及护理病儿，已不常应用。婴幼儿或不合作的患儿可采用有机玻璃头罩，自颈部上方将头部罩人罩肉，罩顶有氧气通人插孔及多个气孔，可控制进入空气量以调节氧气浓度。头罩前方有个缺口，以利于气体呼出。此法患儿舒适，活动自如，不影响其他治疗措施，并可保证头罩内有适当的湿度；缺点是消耗氧量大，不易正确掌握给氧浓度，但可用测氧仪经常监测。

（5）经鼻持续正压气道供氧（Nasal Continuous Positive Airway Pressure，NCPAP）

此法是保持患儿自主呼吸时使用的辅助人工通气和给氧方法。它适用于各种原因导致的低氧、高碳酸血症，在呼吸衰竭早期，自主呼吸节律及频率尚无严重异常时，如经普通吸氧方法无效时，可尽早选用NCPAP。其血气指征为：吸入60%氧浓度时Pa02<6. 67kPa（50mmHg），PaC02<9. 33kPa（70mmHg）。

（6）机械呼吸合并氧疗

缺氧并伴有严重通气不足者，在给氧同时需配合机械呼吸，以增加患儿通气量，使二氧化碳得以排出。特别在有肺内动静脉分流时，单纯给氧不能解决低氧血症，应及时给持续呼吸道正压通气（ CPAP）。

（7）高压氧疗法

本法系将患者置于特殊的加压舱内，在197. 6 ~296. 4kPa（2 ~3 个大气压）条件下供给患者纯氧。主要适应症为一氧化碳中毒、缺氧性脑病、减压病及复苏后等病人，但费用较高，又需要特殊设备和专业人员的操作。

为了解氧流量与氧浓度间的关系，Andrews 等通过实际应用推算出以下公式：

吸氧浓度（%）=21 +4 ×氧流量（L/min）

如吸入氧流量为2升/分，则氧浓度＝21+4×2（L/min）=29% 。但此公式一般仅适用于鼻导管给氧者，且常受病人潮气量和呼吸频率的影响。

4. 腹胀

（1）宜先用腹部热敷、肛管排气。

（2）不见效用新斯的明皮下注射或足三里穴位注射，皮下注射量0. 03~0. 04mg/kg/次，穴位注射可减量。

（3）酚妥拉明加阿拉明。

（4）胃肠减压。

（5）低血钾所致腹胀，口服10%氯化钾0.5ml/kg/次，每日2~3次。

5. 急性中毒性脑病的治疗

（1）控制脑水肿

脱水剂，甘露醇每次1~2g/kg加压静滴或缓慢静注。每4~6小时1次，病情稳定后，逐渐延长给药时间，直至停药。

（2）利尿剂

速尿每次1~2mg/kg，加于壶中或静注。

（3）激素

地塞米松每次0. 3~0. 5mg/kg静滴。

（4）扩血管药

654-2，0. 3~0. 5mg/（kg•d）静滴。酚妥拉明，每次0.3~0.5mg/kg，最大量不超10mg，加滴壶中或缓慢静注，6小时1次。

（5）控制掠撅

首选安定，每次0.25~0.5mg/kg，静注。或用10%水合氯醛每次0. 5ml/kg 保留灌肠.。

（6）使用脱水剂注意事项

中毒性脑病多数伴有心衰，快速静滴甘露醇可加重心衰，故应在使用强心剂后30~60分钟再用较合适。要边脱边补，使机体维持在轻度脱水状态为佳。若使用后48-72小时仍不见效，应注意有无SIADH 及其他并发症。

6. 合并心衰的治疗（见心力衰竭节）

（四）激素治疗适应症

1. 中毒症状明显。

2. 严重喘憋。

3. 脑水肿、中毒性脑病、感染性休克、呼吸衰竭等。常用地塞米松2~5mg/次，2次/日，疗程3~5日。

（五）物理疗法

1. 每日1次超短波有促进炎症消散作用，5次为1疗程。

2. 松节油（稀释为1∶8）敷胸。

3. 白芥子敷背，方法：白芥子末30g，加少量面粉，加水调和，以纱布包好，敷贴背部，每日1次；每次约15分钟左右，出现皮肤发红，连敷3日。适用于两肺罗音经久不消失者。

4. 拔火罐疗法亦可用。

（六）中医中药，辨证施治分4型

1. 风寒闭肺

发热、恶寒、无汗，咳嗽、气急、痰清稀，咽不红。苔薄白，脉浮紧。

治法：辛温开肺，化痰止咳。

主方：麻黄汤加味。

方药：麻黄5克，杏仁10克，甘草5克，桔梗5克，前胡10克，苏子10克，白芥子10克，菜菔子10克。

加减：面色苍白，四肢欠温，加熟附块5克、细辛3克。

2. 风热闭肺

发热、有汗或无汗，咳嗽、气急、痰黄稠、口渴、面红、烦躁、舌质红、苔黄腻、脉数。

治法：辛凉宣肺，清热化痰。

主方：麻杏石甘汤加味。

方药：麻黄5克，杏仁10克，生石膏（先煎）30克，甘草5克，连翘10克，黄芩10克，鱼腥草15克，开金锁15克。

加减：痰多，加桑白皮、葶苈子各10克，礞石滚痰丸（包煎）10克；壮热神昏，烦躁谵语，加牛黄换龙丸1粒，或羚羊角粉（分2次吞）1克。钩藤10克。

3. 心阳虚衰

咳频，喘剧，烦躁不安，汗出淋漓，面色苍白，四肢厥冷，脉微细欲绝，肝脏进行性肿大。

治法：宣肺开闭，回阳固脱。

主方：麻黄汤合参附龙牡汤加减。

方药：人参5~10克，熟附块（先煎）5~10克，麻黄5克，桂枝5克，杏仁10克，甘草5克，龙齿（先煎）15克。牡蛎（先煎）15克，丹参15克，红花5克，细辛3克。

4. 正虚轩恋

咳稀痰多，二肺有明显湿罗音，病程迁延。

治法：扶正达邪。

偏气虚：六群子汤加桂枝5克，白芍10克，龙骨30克，白芥子，制南星各10克。

偏阴虚：沙参麦冬汤加地骨皮10克，五味子5克。

第五节　肺不张

肺组织的一侧，一叶或一段肺内气体减少和体积缩小称为肺不张。肺不张是一种病理表现，而不是一个独立的疾病。

肺不张的原因可分阻塞性、压缩性或瘢痕挛缩引起。其中气道阻塞是肺不张的最常见原因。小儿支气管柔软，呼吸道感染的机会多，淋巴结容易肿大，这些原因都使支气管内阻塞或管外压迫，气体不能通过，经过一段时间，患区气体被吸收，使肺的体积缩小而形成肺不张。如有胸腔内大量积液，或胸膜或胸腔内肿物，亦可产生压缩性肺不张。

肺表面活性物质缺乏而引起的肺不张，如新生儿肺透明膜病，往往显示广泛弥漫性小叶性肺不张，主要由肺表面张力改变导致肺泡萎陷所致。

一、诊断

（一）临床表现

临床症状取决于病因及肺不张范围，轻者可无自觉症状或咳嗽经久不愈，急性大叶性或一侧肺不张，由于肺通气量下降，可出现呼吸困难，紫绀等严重呼吸功能障碍。

（二）辅助检查

外周血象取决于病因，无特殊意义。胸部X线是诊断肺不张唯一可靠办法。

肺不张胸部X线特点是不张部位肺叶容积缩小，密度增加。与不张肺相邻和叶间胸膜向不张肺叶移位，在不张肺叶内的肺纹理和支气管呈聚拢现象。上叶肺不张常有气管向患侧移位，下叶肺不张常伴有同侧横隔升高；由于肺不张局部通气丧失，其他肺叶则可出现代偿性肺气肿。

临床上有诊断为肺中叶综合征，即指右肺中叶不张，正位胸片显示右侧肺门下部和心缘旁有一片密度增高的三角形。由于右肺中叶支气管的解剖特点，右肺中叶支气管较短，管径较细，且与右总支管成锐角关系，故很容易引起管腔阻塞而致不张。

二、鉴别诊断

肺不张主要与肺实质病变相鉴别，其他少见如上纵隔旁及肺斜裂的包裹性积液。

三、治疗

（一）去除病因

根据发病原因治疗原发病。如细菌感染选用敏感抗生素，结核性淋巴结肿大应采用抗痨治疗。怀疑异物或分泌物黏稠堵塞，应用纤支镜明确诊断并取出异物，可行支气管灌洗术。如有胸腔内肿物应手术治疗。

（二）保持呼吸道通畅

在下呼吸道感染时，应保持气道湿润，定时拍背吸痰，或体位引流，对较大儿童可给予口服祛痰剂或雾化吸入a-胰凝乳蛋白酶或胰蛋白酶等酶溶解剂，以裂解痰内黏蛋白，促使痰液稀释并及时排出。

（三）手术治疗

如内科保守治疗（包括纤支镜检查和支气管灌洗术），两肺不张仍持续12~18个月以上，应进一步作肺部cT或支气管碘油造影以明确诊断；如有局部支气管扩张，应考虑肺叶切除。

1. 纤维支气管镜检查

自1964年日本可曲性纤维支气管镜以来，用光学纤维技术研制了各种内窥镜，如胃镜、胰胆镜，直肠镜、乙状结肠镜、膀恍镜、胸腔镜、腹腔镜等等，已成立了一门独立的内窥镜医学。纤维支气管镜自1967 年正式应用于临床，并逐渐取代了金属支气管镜，得到临床广泛应用，对呼吸系统疾病的诊断治疗水平有了提高。

近年来随光导纤维技术、激光、荧光及数字电视技术的不断发展，纤支镜本身分辨度越来越高，视野更加开阔，直径越来越细，如成人纤支镜直径为9~10mm目前己有直径小于6mm直至1. 3mm纤支镜问世，极大提高了在儿科应用的范围。而且各种辅助装置如钳子、毛刷、冷光、示教镜、照相机、电视监视器等越来越进步，支气管内镜的功能与用途不断扩展，20世纪80年代末更发展了电子纤支镜，使纤支镜的应用更扩大了范围。

小儿由于气道狭窄，不能很好配合，再加上仪器、设备条件限制，至今在国内还未能广泛开展。北京儿童医院自20世纪80年代应用小儿纤支镜以来，己积累了1000 多例的临床经验，并摸索出一整套适合小儿纤支镜检查的麻醉技术和操作方法。特别是近十年来改静脉麻醉为利多卡因气管内局部黏膜表面麻醉方法以来，安全有效地进行了各种诊断和治疗，末发生一例呼吸心跳骤停，取得了积极的成果。但纤支镜毕竟是一项有创性检查，且有一定风险性，故严格掌握适应证和禁忌证，不断完善麻醉方法和操作技术，加强术后监护，维护仪器的完好性和消毒隔离措施，是保证纤支镜在临床正确应用的前提。

（1）操作准备过程

① 检查前应详细了解病史和体检结果，阅读胸部X线片及其他检查，以确定重点检查的病变部位。

② 年长儿向患儿、年幼儿向家长解释检查目的和方法，解除其恐惧和顾虑，争取良好合作，并需签署手术同意书。

③ 手术前需禁食、禁水、禁奶4~6h。

④ 术前15~60min 肌注阿托品（0. 03mg/kg）和安定（0. 1~0. 3mg/kg）。对婴幼儿要加用被单予以约束。

⑤由助手将患儿固定体位后，将2%利多卡因和0. 5%麻黄碱交替喷鼻咽部然而将纤支镜前端经鼻入到声门前，再将利多卡因l~2ml经活检孔喷洒到喉及周围。按检查方向，边

麻边进，用熟练、准确、快捷方法留取分泌物、细胞涂片或活检等标本，或进行支气管肺泡灌洗术。

⑥术中可应用鼻管或面罩给氧（流量1~2L/min），或间隙给氧，保障病人对氧的需求。整个麻醉过程应保证患儿不咳嗽，耐受纤支镜检查的刺激，无呼吸困难，才能保证手术的安全成功。

（2）适应证

① 原因不明的慢性咳嗽不能除外支气管结核，异物，肺部肿瘤者。

② 小儿气管、支气管软化症或气管支气管的先天畸形者。

③ X线发现肺叶或肺段持续不张及同时有肺炎者。

④ 咯血或痰中带血，原因不明者。

⑤局限性喘鸣需鉴别是气管内堵塞还是气管外肿物压迫所致。

⑥肺部团块状阴影需定位活检予以鉴别者。

⑦肺部弥漫性阴影伴间质性肺疾患，为除外特发性肺纤维化、结节病、嗜酸粒细胞性肺炎等慢性非感染性肺部疾病者。

⑧对确定异物位置，以及深部支气管内异物者。

⑨对有颈部疾患头后仰困难，不能应用直接喉镜插管者，可用纤支镜导引气管插管。

⑩胸部外科手术前的诊断及辅助诊断等。

（3）禁忌证

① 肺功能严重衰退或呼吸衰竭者。

② 心脏功能严重衰退且有心力衰竭者。

③ 高热患者。

④ 正在大咯血的患者。

⑤严重营养不良，一般情况太差难以承受手术者。

⑥有出血性疾病患者。

⑦对利多卡因麻醉剂等有过敏史者。

（4）术后注意事项

① 术后3h 内仍应禁食、禁水、禁奶，尤其在尚未清醒患儿，但可静脉输液。

② 密切监测生命体征。

③ 密切注意气道分泌物，如有较大量咯血要即刻处理。

④ 术后因声带损伤，声音嘶哑，应少说话，必要时予以肾上腺皮质激素。

⑤有低氧血症者应予以氧疗。

⑥有继发感染时应及时给予有效抗菌药物。

2. 支气管肺泡灌洗术

支气管肺泡灌洗术（Bronchoalveolar lavage）是通过纤支镜用灌洗液作肺段或肺段灌洗，对回收液进行分析，对某些肺部疾病进行诊断；同时全肺灌洗也可作为肺泡蛋白沉着症的一种治疗手段。

（1）操作方法

上气道局麻，经鼻插入纤支镜。常规检查后，将纤支镜的前端插入病变肺的某一段，嵌顿在支气管的口上。一般右上叶和左舌叶最易插入成功。所以在弥漫性病变时均多采用此部位。所用液体应为>37℃的生理盐水，因为液温接近体温，很少引起刺激性咳嗽，

支气管痉挛。经气管镜活检孔根据小儿年龄每将5~20ml生理盐水（成人60ml ）注人此肺段，并用吸引器以3. 3~13. 3kPa（25~100mmHg）的负压立即将液体回抽。为了防止单核细胞丢失及巨噬细胞黏附于容器壁上，应将液体回收到塑料或硅化的回收容器中。在密切监测患儿情况下，共灌洗4次，回收液应冷藏存放。

全肺灌洗则在全麻下，两侧肺依次反复灌洗，灌洗次数视病情而定；另一侧肺应吸入纯氧，保持正常氧供应。如分泌物黏稠亦可在灌洗液中加乙酰半胱氨酸和肝素。

支气管肺泡灌洗回收率，与肺部病变、功能状态以及年龄因素有关，一般回收率为40%~60%。

（2）回收液成分分析

回收液在4℃下离心分离细胞，其正常值为：淋巴细胞<15%，中性粒细胞<3%，嗜酸粒细胞<0. 5%，肺巨噬细胞（Am ）80%~95% 。蛋白质含量1~10mg。根据病情需要亦可包括测出回收液中的白蛋白、免疫球蛋白（IgG，IgA，IgM，IgE），补体（C3，C4），a1抗胰蛋白酶、其他酶类、肺表面活性物质及前列腺素等。但由于回收液量少，上述成分含量甚低，目前常用回收液中各种蛋白质与回收液中白蛋白的比值，来评价其增高或降低，进行对比观察。

在嗜酸粒细胞性肺炎、哮喘、过敏性支气管炎患儿嗜酸粒细胞明显增多，可达20%~95%，在特发性肺纤维化和结缔组织病，中性粒细胞增加而巨噬细胞减少，在特发性肺含铁血黄素沉着症，可见到巨噬细胞增多和游离红细胞，在肺泡蛋白沉着症，巨噬细胞增多，形态呈泡沫状。

第六节　脓胸及脓气胸

脓胸和脓气胸是儿科最常见的胸膜腔疾病，二者皆属于胸膜炎及胸腔积液之列，凡胸膜腔的炎症以及由于炎症及其他原因造成胸腔积液，一般根据积液性质可诊断。

积液可分为漏出液、渗出液、血性胸水及乳糜胸水等几大类型。按其发病机理可由下列情况产生：

① 胸膜毛细血管内压增高可形成漏出液，如充血性心力衰竭、缩窄性心包炎等。

② 由于胸膜毛细血管壁通透性改变，胸腔内胶体渗透压增加，如结核性胸膜炎、结缔组织病胸腔积液等。

③ 胸膜毛细血管内胶体渗透压下降，形成胸腔漏出液，如低蛋白血症，肝硬化、肾病综合征等。

④ 胸膜淋巴引流功能障碍，如淋巴管阻塞、发育异常等。

⑤胸导管破裂而导致乳糜胸。

⑥胸膜腔细菌感染可形成渗出性胸膜炎、脓胸、脓气胸等。

⑦各种外伤、肿瘤而致血管破裂所形成的血胸水等。

由于儿科呼吸道感染为最常见疾病，特别是葡萄球菌、链球菌等感染常导致胸膜炎症、肺泡破裂而致脓胸及脓气胸，应及早认识，予以恰当处理。

一、临床表现

（一）临床症状

与原发病、积液数量、性质及积液形成速度等因素有关。一般积液量少于150 ~200mL者可无症状。中等量或大量的积液可压迫肺脏使之萎陷甚至导致纵隔移位，压迫对侧肺组织，病人可出现胸闷、呼吸气促、喜向患侧卧位，甚至出现端坐呼吸。由于炎症产生渗出性胸腔积液时，由于液体量少，随着呼吸病人可感觉患侧胸痛，而积液增多时反而胸痛消失。

胸腔积液量少时，体征可不明显，积液在中等量以上时，可出现明显胸部物理征，如坐位时，患侧呼吸运动受限，局部叩浊，语颤消失，呼吸音减弱或消失。对年长儿认真叩诊还可叩出积液区上界呈曲线状。听诊其语音可增强，偶尔可闻病理性支气管呼吸音；大量积液时还可引起纵隔移位，心脏向健侧移位或肝脏下移等。气管亦出现移位。由于积液压迫一侧肺组织，常致健侧呼吸运动代偿性增强。

小婴儿由于经常处于卧位，故常规前胸部物理征往往不能检出胸腔积液；在高度怀疑时，取患儿坐位做详细物理检查。

（二）辅助检查

1. 在脓胸和脓气胸时，血象显示白细胞和中性粒细胞明显增多，甚至白细胞内出现中毒颗粒，血沉多半增快；c 反应蛋白可以增高显示感染特点。

2. 胸水的实验室检查对诊断有重要价值

首先要鉴别是渗出液还是漏出液，漏出液外观为浅黄色透明液体，渗出液可呈混浊黄色或脓性，严重者可见到脓块，漏出液比重多低于1. 016，而渗出液高于1. 016；漏出液蛋白定性（Rivalta协试验）阴性，而渗出液则呈阳性；漏出液蛋白含量一般少于3. 0g，而渗出液则大于3. 0g；漏出液中白细胞数常少于5 ×108/L以上，而渗出液则根据情况，细胞数可超过5 ×108/L，特别在金葡菌脓胸时，可高达10×106/L白细胞以上。以上这些都是胸水常规检查，目前还有根据胸水蛋白/血清蛋白比例，胸水乳酸脱氢酶水平等亦可帮助诊断是否渗出液。

如发生乳糜胸，除胸水呈乳糜状外，还可用苏丹III染色查脂肪珠，以及测脂肪及胆固醇含量。

血性胸水除由于外伤所致外，要高度注意有否恶性肿瘤；除作胸水常规外，还应送胸水找肿瘤细胞，测癌胚抗原（CEA），以利早期诊断。

3. 胸部X线检查对胸腔积液有诊断意义

少量积液时患侧肋膈角可消失。中等量时患侧下方可见大片致密阴影，上界呈弧形，最高点在腋部。大量积液时患侧胸腔全部为致密均匀阴影，心脏、纵隔移向健侧，患侧膈肌下降，但对婴幼儿，不应卧位摄片，应取立位检查比较确切。

4. 超声波检查

A 型超声波检查可显示液性平段，包括液平部位、宽度、范围、距体表位置。

5. 胸部CT检查

CT主要用于探明积液的多少，引导排脓，当增强扫描时，可见中心低密度区外围在胸膜脏壁层间有特殊的"分裂症"时，可更加明确诊断。但从经济角度考虑，仍应以超声为首选。

6. 胸水的细菌学检查

当取胸水作常规检查外，如胸水呈脓性渗出液时，还应作涂片染色找致病菌，同时送细菌培养。胸水的细菌学检查对肺内感染的病原诊断有重要意义。

二、鉴别诊断

根据胸水外观、常规检查及细菌学、细胞学或血清抗体可帮助诊断，是化脓性、结核性、乳糜性还是恶性肿瘤所致。

三、治疗

（一）控制感染

根据病史及胸水性质来选择治疗方案。如细菌性感染应根据涂片、细菌培养和药敏试验来选择有效抗生素，由于多数脓胸及脓气胸由金黄色葡萄球菌感染所致。一般首选半合成青霉素类（如对青霉素过敏亦可选择大环内酯类）及一、二代头抱菌素类，如头孢唑琳、头抱吠辛等。由于脓胸及脓气胸常因大量蛋白渗出导致胸膜粘连或成囊腔，治疗常需要4 ~6周，才能取得较好疗效。一般应待体温正常，血白细胞正常，脓液全部吸收后再逐渐停药。

（二）胸腔抽液

应及早反复进行，根据脓液生长速率及黏稠程度，可每日或隔日1次，直至脓液消失。脓液太黏稠时可注人生理盐水冲洗，根据需要，冲洗完毕后可注入少量抗生素，要早作胸腔闭式引流。反复穿刺应严格操作规程，注意消毒措施，以防胸壁感染。

胸腔穿刺术是每个临床医生应该熟练掌握的基本功。穿刺目的是为了排液、排气或向胸腔内注射药品。

1. 操作方法

患者取坐位，面向椅背，两手放于椅背上缘，头伏于前臂上。婴幼儿和重症患儿也可取半卧位或仰卧位，由助手将两上臂枕于头下。

根据病变部位（术前应再次认真叩诊及仔细阅读胸片）。多采用肩胛中线或腋后线第7 ~ 8 肋间，位于下一肋骨上缘，用紫药水标明，对液量较少或怀疑有包裹性积液时，可再次胸透或超声波帮助定位。

皮肤常规消毒后，用2ml 注射器在穿刺点自皮肤至深层胸膜进行浸润麻醉，其深度根据患儿胸壁厚度逐层穿刺进入直至感觉针尖抵抗消失。拔出小注射器，等待片刻，将胸穿针连接三通及大注射器，依麻醉部位逐层深入直到抵抗消失。由助手用止血钳夹住针头露在皮肤外部分，紧贴胸壁。然后术者缓慢拉动注射器抽取积液，再通过三通把积液排入到消毒容器。在抽液过程中应尽量将胸腔内液体抽尽。

2. 注意事项

（1）抽液过程中应密切注意患儿病情，如患儿烦躁、挣扎、剧烈咳嗽、气憋、大汗时应及时终止手术。

（2）如脓液过于黏稠，可注入生理盐水10~20ml反复抽吸灌洗，直到脓液变稀和不能抽出。

（3）如患儿病情过重，为了抽取部分胸腔积液以了解液体性质和病原学，只需采用小注射器，按以上操作方法抽取胸腔积液5~10ml分别送胸水常规，生化（或特殊蛋白及酶学检查），以及细菌培养。

（4）抽液完毕，拔出针头，用纱布压迫针眼片刻，用胶布固定。术后可平卧休息，密切观察生命体征和不良反应。详细填写手术经过，记录总液量和送各项标本进行检查。

3. 加强全身支持疗法

要给予高蛋白、高维生素的饮食，并酌情予以输血、血浆、复方氨基酸或脂肪乳等。

4. 胸腔闭式引流适应证

（1）年龄小，中毒症状重。

（2）脓液黏稠，反复穿刺排脓不畅，或形成包裹性脓肿不易穿刺引流者。

（3）张力性气胸，应先穿刺排气，减压后再作闭式引流。

（4）有支气管胸膜瘘时，或内科治疗1个月，临床症状仍未得到控制，或胸壁继发感染，应做闭式引流，必要时可持续控制负压吸引。

第七节　肺结核

小儿肺结核主要为原发性，在年长儿可见到一些继发性肺结核。虽然解放后，政府非常重视结核病的防治和广泛推广卡介苗的接种，肺结核的传播已得到较好控制，但在某些经济欠发达地区，以及随HIV感染增加，肺结核仍是防治的重要课题。

原发性肺结核是结核杆菌侵人体内在肺部发生的首发感染，包括原发综合征及支气管淋巴结核。前者由肺部原发病灶、局部淋巴结病变和两者相近的淋巴管炎组成；后者以胸腔内肿大淋巴结为主，而肺部原发病灶未能查出变异。

一、诊断

（一）临床表现

症状轻重不一。大多起病缓慢，有发热、厌食、疲乏，盗汗等结核中毒症状。也有以高热起病，全身症状不明显，易与呼吸道感染相混淆。极个别者仅在体检时发现，当合并支气管内膜结核时，可出现明显咳嗽，呈干咳或痉咳，个别引起支气管狭窄时，可有喘憋等症状，详细询问病史可找到结核接触史。

小儿原发结核感染常有结核过敏体征，如结节性红斑、眼疮疹性结膜炎、过敏性关节疼肿等肺外症状。肺部体征常不明显。有支气管内膜结核时，可闻干、湿锣音或喘鸣音等。

（二）辅助检查

结核菌素皮肤试验可呈阳性。但需观察红肿范围及形状，与曾接种卡介苗后结核菌素反应相鉴别。其次可通过痰液（年长儿）或取清晨胃液（幼儿）涂片或培养找到结核菌。有条件时亦可通过痰、胃液及血清作结核抗体测定（TB~AB）。

结核菌素试验系采用旧结核菌素（OT）或结核菌纯蛋白衍生物（ppD）测定有无结核感染的皮肤试验。

1. 原理

此试验属迟发型超敏反应。在机体第一次接受抗原（结核菌或卡介苗）刺激后，使体内T淋巴细胞致敏；如再次接受同种抗原时，已致敏的T淋巴细胞释放多种淋巴因子，形成注射部位局部红肿硬结，经48~72h，观察反应结果。

2. 试验方法

一般选择在前臂屈侧中部，局部皮肤无炎症，无瘢痕处进行。用75%酒精常规消毒，取结核菌素或结核菌素纯蛋白衍化物试液进行皮内注射，准确注人0. 1ml，使出现约7~8m圆形丘疱，见下表。

试验不同单位OT及PPD含量的比较

结核菌素单位（Tu）	1U	5U	10U	100U	250U
OT稀释度	1：10000	1：2000	1：1000	1：100	
mg	0. 01	0. 05	0. 1	1. 0	
PPDmg	0. 00002	0. 0001	0. 0002	0. 002	0. 005

3. 判断标准

注射后48~72h测量注射部位红肿硬结的硬结长径和横径，以长径＋横径的一半为平均半径，如单纯皮肤发红，而无硬结，则不能作为确定标准。

具体标准：0 mm　（-）

$\frac{\text{长径＋横径}}{2}$ <5 mm （土）

6 ~l0mm（＋）

11~19mm（++）

>20mm （+++）

如局部出现水疱、坏死或有伪足以淋巴管炎则判定为强阳性（＋＋＋＋）。

胸部X线对原发性肺结核诊断既方便又正确。X线片原发病灶可呈圆形或片状影，多位于上叶下部或下叶上部，密度多不均匀，其次在气管旁或支气管旁淋巴结肿大，多不对称，在肿大淋巴结与肺部病灶间往往可见条索状淋巴炎征象，故有时整个原发病灶呈哑铃状。有气管、支气管内膜结核时有时可出现肺不张或肺气肿。

二、鉴别诊断

在胸片检查前主要应与各种呼吸道疾病或伤寒、风湿热等相鉴别。胸片检查时应与各种细菌性肺炎，病毒性肺炎及支原体肺炎相鉴别，如纵隔淋巴结肿大明显时应与胸腔内各种良性与恶性肿瘤鉴别。

三、治疗

1. 临床症状较轻。血沉轻度增快，可采用异烟肼（INH）10mg/（kg•d），最大量）0. 3g/d 疗程9个月至1年。

2. 临床结核中毒明显或有典型肺部病变者，可用链霉素（SM）加INH 治疗2~3个月后，再单用INH 治疗1~1. 5 年，或INH 加乙胺丁醇（EB）6 ~9 个月。

目前国内外有推荐使用短程化疗。一般先用SM + INH + RFP（利福平）+ PZA（ 匹嚓酷胺）3 个月后改用INH + RFP 联合治疗3 ~ 6 个月。

剂量：INH10g/ Kg•d），最大不超过0. 3g，每日一次顿服；SM20~30mg/（kg•d），最大不超过0. 75g，肌注，每日一次；RFP10mg/（kg•d），最大不超过0. 3g，每日一次顿服；PZA20 ~30mg（kg•d），最大不超过0. 75g，每日分2~3次口服；EB15~20mg/（kg•d），最大不超过0. 5g，分2~3次口服。

3. 临床中毒症状重，或合并高热，胸片显示浸润范围较大，在上述一种治疗同时，可加用肾上腺皮质激素，如泼尼松lmg/（kg •d），最大不超过40mg。4周后减量，再在3~4周内由减至停。

4. 合并支气管内膜结核，在上述治疗同时可加用气管内雾化吸入方法，常用SMO.

25g + INH0. 1g+地塞米松2mg+蒸馏水30ml，每日一次，疗程1~2个月，如气管内干酪性坏死物堵塞，或出现肺不张或肺气肿时，可考虑用纤支镜检查或治疗。

5. 外科治疗在儿科极少见。主要是胸腔内淋巴结高度肿大有破溃可能性，或肿大淋巴结压迫引起大片肺不张或原发灶形成空洞久治不愈者，可考虑行胸腔内淋巴结摘除术。

第八节　支气管哮喘

支气管哮喘是以下呼吸道炎性递质产生、释放和炎性细胞浸润为特征的慢性炎症疾病，由气道炎症所致的气道高反应性是支气管哮喘发病的主要原因。气道炎症的形成可能与感染、特异性体质、吸入变应原、神经体液失调、免疫功能紊乱等诸多因素有关。气道炎症反应涉及到肥大细胞、嗜酸粒细胞、嗜碱粒细胞、巨噬细胞、淋巴细胞等多种细胞。

一、诊断

（一）临床表现

1. 症状

反复发作的喘息，发病急骤或缓慢。婴幼儿多为病毒性呼吸道感染所诱发，往往有上呼吸道感染前驱史，哮喘症状在数日内渐加重。随年龄增长，起病渐呈急性过程，多为吸入变应原（尘螨、屋尘、花粉、羽毛、霉菌等）、运动或物理因素刺激（如冷水、冷空气）所至。喘息伴呼吸困难以夜间为重，可有刺激咳嗽、重症患儿端坐呼吸，大汗淋漓，面色苍白，口唇发绀，鼻翼扇动，烦躁不安或嗜睡，甚至意识不清，咳喘剧烈者可致上腹部肌肉疼痛。喘息可自行缓解或治疗后缓解，发作间隙可无任何症状和体征，但部分患儿用力呼吸时仍可听到喘鸣音。

2. 体征

查体可见呼气困难及吸气性三凹征，有不同程度发绀。胸部呈肺气肿征象，叩诊过清音，双肺可闻及广泛喘鸣昔，重者不用听诊器便可闻及喘鸣音。部分患儿可有不不同程度的湿罗音，多在发作好转时明显。严重病例因为气道明显阻塞，可致呼吸音显著减低，喘鸣音显著减低，喘鸣音亦可减弱或消失。喘息发作时心率增快，可有奇脉，发作严重而心率变缓是病危的征兆。肺气肿严重时可在肋缘下扪及肝脾。哮喘发作严重，一般解痉治疗不能缓解、持续发作超过12小时以上者称为哮喘持续状态。患儿极度呼气性呼吸困难，明显紫组，心功能不全，严重低氧血症和$C0_2$潴留，意识障碍甚至昏迷，可死于急性呼吸衰竭。

3. 病情分度（如>5 岁可同时参考肺功能检测中峰流速值PEF及PEF 变异率）

（1）轻度

短暂发作<1~2 次/周，夜间发作<1~2 次/月，发作间期无症状，PEF>80%预计值，PEF变复异率<20%，用支气管解痉剂后PEF转正常。

（2）中度

发作>1-2次/周，夜间发作2次/月，PEF为预计值的60%~80%，PEF变异率20%~30%，活动受限，用支气管解痉剂后PEF可正常。

（3）重度

经常发作，夜间较多，PEF低于预计值60%，PEF变异率>30%，活动受限，严重影响

日常生活。

（二）辅助检查

1. 实验室检查

（1）血象

白细胞总数大多正常，分类计数可见嗜酸粒细胞增多。合并细菌感染者白细胞总数和中性粒细胞比例增高。哮喘持续状态即使无细菌感染白细胞总数也可增高。

（2）痰涂片染色

可发现多量嗜酸粒细胞。

（3）血清总IgE

可增高，是支持特异性体质的依据。部分患儿血清IgG 增高

2. 肺功能检查

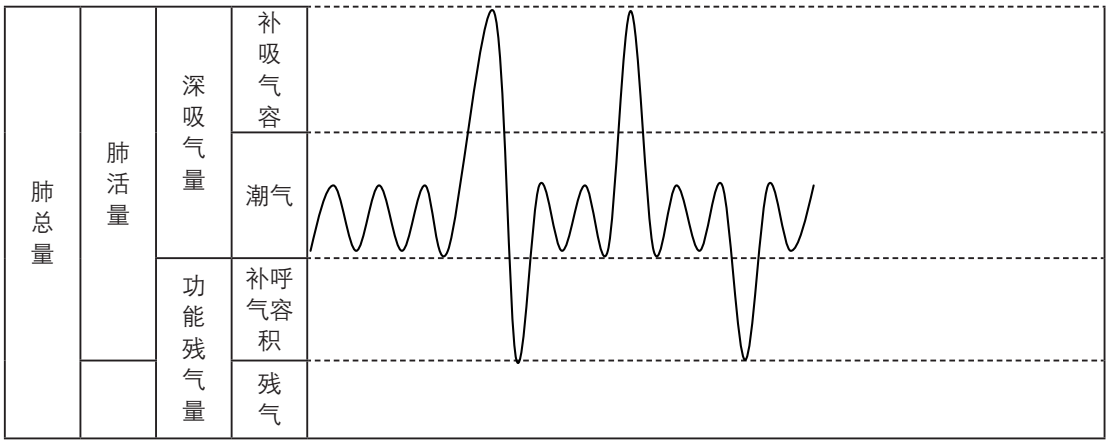
是支气管哮喘重要的辅助检查手段。目前仅用于5岁以上和能良好合作的儿童，随着新型呼吸功能检测仪的不断间世，婴幼儿哮喘患儿的肺功能检查正在成为可能（如啼器功能试验）。常用肺功能检测指标有PEF、1秒钟用力呼气容积（Efv1）等。近年来国内外学者推荐用微型峰流速仪（Mini~Wright）测量最大呼气流速（PEFR），方法简便，颇有价值。

目前常用肺功能检查多数在7岁以上儿童才能适用，幼儿肺功能由于需要一些先进仪器，加之患儿不能主动配合，目前在临床尚不能广泛应用。

肺功能检查包括静息容量测定、肺通气功能测定、小气道功能测定、弥散功能测定以及通气和血流比例测定等方法。

（1）肺容量测定

其基础指标包括潮气量（V）、补吸气容量（IRV）、补呼气容量（ERV）和残气容量（RV），而深吸气量（IC）、肺活量（VC），功能残气量（FRC）和肺总量则由上4个基础指标中两个或两个以上所组成。



肺容积及其组成

① 测定方法

可用肺量计直接测定潮气量、深吸气量、补呼气量和肺活量。

受检者取立位，加鼻夹，用口片及肺量计相连。让患者深吸气后做最大呼气，是为一次呼气肺活量；深呼气后做最大吸气者为一次吸气肺活量，将分别测定的深吸气量和补呼气量相加即为各次肺活量。一般测定要重复三次，每次测定误差应<5 %。所测得气量应以

BTPS（即环境湿度下大气压及水蒸气饱和气压）校正。

肺容量受年龄、性别与身高影响，故所测潮气量、深吸气量、补呼气量及肺活量应与正常预计值相比较，如差值<20% 者属于基本正常。

② 意义

深吸气量为肺活量的主要组成部分，它约占肺活量的2/3，可以反映肺及胸廓的顺应性和吸气肌力量。补呼气容量占肺活量的1/3，它反映气道的通畅和呼气肌力量。

潮气量是指平和呼吸时每次通气量，成人为500ml，小儿随年龄、性别、身高、体重而变，一般初步预计，小儿潮气量为5~8ml/（kg•次），肺活量50~70ml/（kg•次）。

（2）通气功能检测

通气功能检测是肺功能检测中最重要部分，测定内容包括每分钟静息通气量（VE）、肺泡通气量（VA）、最大通气量（MVV）、用力肺活量（FVC）和呼吸高峰流量（PEFR）。

肺泡通气量与静息通气量不同，指吸入肺泡的有效通气量。其计算公式：：肺泡通气量=（潮气量－死腔量）×呼吸频率。但死腔量的计算可通过测定动脉、二氧化碳分压和呼出气二氧化碳分压来计算。但粗略计算可以潮气量的1/3 来计算。或者2 ~ 2. 5ml（kg•次）。

测定方法：测最大通气量时，受检者取立位，加鼻夹后口含口器与肺量计相连，以1次/s 的频率作最大呼吸，连续2次。累计12次呼气量乘以5即为每min最大通气量。但小儿由于呼吸肌易疲劳，或精神不够集中，有时可作6 次，乘10计算。

用力肺活量如上法，以1次/s的频率，连作3次，取其最佳2次平均即得。同时根据肺量计上描绘的最佳曲线，可计算得到1s 呼出容积（FEV1），3s 呼出容积（FEV3）以及最大呼气中段流量（MMEF）与中段流量时间（MET）。

但临床上目前在门诊最常用或对哮喘病儿肺功能时选用呼气高峰流量（peak flow，PE -FR）。即患者取立位，加鼻夹，吸足气后，用力向峰速仪吹出，每次记录读数，休息1min，连续3次，取其最大值，但3次的误差应控制在5%以内。但呼气高峰流量同样受性别、年龄、身高的影响。与年龄呈负相关，与身高呈正相关。一般实测值达预计值的80%左右即为正常。

以上肺量计方法主要测定静息肺容量和通气功能。测定小气道功能、弥散功能及通气/血流比值目前依靠多功能呼吸功能测定仪，即电子肺量计。

近年来推出的一些婴幼儿的肺功能仪，根据描记TBFV（潮气流速容量环），被动测定呼气容量技术以及开放式氮气清洗法测定新生儿及婴幼儿肺功能，从而填补了幼儿特别是新生儿呼吸系统疾病肺功能变化的空白。

还有一种全体积描记方法（Total body phethysmograph Method），通过胸腔气体容量测定，显示用体积描记方法来测定肺容积变化，也能成功地应用于婴幼儿和儿童以及成人。但此仪器价格较贵，体积膨大，不能移动，其优点是快速，重复性强，易被病人接受。

（3）变应原检测

① 皮肤试验

寻找变应原作为发作诱因的参考。常用有皮内注射和皮肤挑刺法，后者痛苦小，注入量少，全身过敏反应低更适于儿童，用抗原原液进行挑刺，抗原提取液做阴性对照，

0. 1%（1mg/mI）磷酸组胺为阳性对照。挑刺后15~20min 观察结果，风团（长径十横径）÷2> 0. 3cm为阳性。由于皮试存在假阳性及假阴性可能，实验结果还须结合临床具体分析。

② 特异性抗原激发试验

吸入一定浓度的变应原（如尘螨，花粉浸液等）后测定气道高反应性，其优点在于能证实引起发病的致敏原，但操作不当可能诱发哮喘严重发作，应认真做好激发试验前的准备和掌握适应症。

（4）血气分析

哮喘发作可有不同程度低氧血症，重者伴CO_2，潴留，呼吸性酸中毒。血气分析结合阴离子隙（AG值）：可判断哮喘发作并发的双重或三重酸碱失衡。

血液酸碱度和血气分析已在临床上广泛应用。随着微量电极和电子计算机的发展和使用，在儿科临床已能普遍地应用血液气体分析来了解体内酸碱平衡和氧代谢情况，对危重病儿特别是呼吸循环衰竭的患儿，便可及时了解病情的变化，予以恰当处理，不断提高诊断治疗水平。因此，血气分析已成为抢救危重病人的重要监护手段。

属于血液酸碱度和血气分析的名称和符号主要内容有12项，即：① 酸碱度（或称氢离子浓度pH）。② 非呼吸性氢离子浓度（pHNR）。③ 二氧化碳总量（TCO2）。④ 标准碳酸氢盐（SB）。⑤二氧化碳分压（PCO2）。⑥缓冲碱（BB），包括BBP，BBb，BB5，NBB。⑦剩余碱（BE），包括BEb，BEp、BE5. 10、5。⑧氧分压（PO2）。⑨氧含量（02CT）O⑩氧饱和度（SO2）。⑾血红蛋白50%氧饱和度时的氧分压（P50）。⑿肺泡-动脉氧分压差（A-ap02）。

目前临床上常用的血气分析项目主要是6项，即测定动脉血中的pH，pCO3，pO2，SB（HCO3），BE，SO2其中pH，PCO2，HC03 和BE44 项指标能反映血液酸碱平衡的类型和状态，而PO2和SO2则反映氧合状态和氧的运输，这两者都直接或间接地反映肺泡中的气体变换及分布、通气、弥散等肺功能的状况。

由于临床上已广泛应用血气分析来监测危重病人的病情，故血液酸碱度和血气分析的生理意义已广为人知；且由于婴幼儿和学龄前儿童很难主动配合进行肺功能检查，故血气分析中PCO2，PO2指标及AaDO2等测定能很好地反映肺通气和肺换气的状态，故血气分析对不能进行肺功能试验的患儿是了解肺功能状态的重要手段。

血气分析全称应为动脉血液酸碱度和血气分析（英文缩写ABG）。它与静脉血的血气分析所代表的生理意义不同。而临床上只有动脉血才能较好地反映血液酸碱平衡和肺通气换气状态。

① 常见酸碱紊乱的基本类型及其代偿

血液pH 的正常值为7. 35 ~ 7. 45 。若pH 小于7. 35，为酸血症，pH 大于7. 45；则为碱血症。

原发性酸碱失衡的基本类型有4 种，即代谢性酸中毒，代谢性碱中毒、呼吸性酸中毒和呼吸性碱中毒。而人体为了维持内环境恒定，包括体内酸碱度的平衡，存在复杂的缓冲、调节、纠正和代偿机制。在酸碱失衡的情况下，通过血液内的缓冲体系和肺、肾的调节作用，可使pH 恢复或接近正常，这就是机体对酸碱失衡的代偿机制。

机体内维持酸碱平衡及代偿的主要理论根据是Henderson - Hasselbalch 公式：

$$PH=PK+\log\frac{HCO_3}{H_2O_3}$$

② 缺氧的基本类型

缺氧的临床表现主要有呼吸困难、发绀以及由于缺氧引起的全身各器官；系统的病理生理变化，而低氧血症是指血气分析中动脉血氧分压低于10. 6kPa（80mmHg）。但临床引起紫组除氧分压多数低于8. 0kPa（60mmHg）外，紫绀的出现还与血液中还原血红蛋白的浓度有关。一般只有当还原血红蛋白超过50g/L时，皮肤黏膜才可能出现紫绀。故缺氧的严重程度不能仅以有否紫绀来判断，还要根据血氧分压、氧饱和度、氧含量及临床紫绀的情况来判断缺氧的分类及程度。

③ 标本的采集和影响因素

采集动脉血，成人常选择挠动脉或肱动脉，儿科则多选择股动脉和颞动脉。用肝素化注射器，取动脉血1~2ml，立即与空气隔绝，转动注射器充分抗凝后，放置冰盒中，送化验室立即检测。

自20世纪80年代以来，随着血气分析仪的不断更新，多已选用微量电极，取血量仅200ｕL。因此可采用毛细血管动脉化的方法代替从动脉取血的方法。所谓毛细血管动脉化的方法，即首先热敷患儿耳朵或足跟（在新生儿时采用）5-10 min，温度为40-45℃，使局部毛细血管间的动静脉短路开放，毛细血管就达到动脉化要求。采血针进人皮肤深度约3mm，待血液自动流出，再用长20mm的肝素化毛细管取血。待血液充满毛细管后（其间不能残留气泡或血柱断裂），用塑料塞封闭毛细管两端，放置冰盒内，于1h内测定。

血气分析的结果可受多种因素影响。如：

a. 技术因素，包括取血方法、部位、温度、患儿哭闹不合作等。

b. 仪器因素，包括仪器性能、预热、调试、电极状态以及质量控制等，比较先进的仪器如ABL，AVL系列自动指示误差的原因和仪器故障的部位等。

c. 测试要求在取血后1h内进行，放置时间越长，血细胞本身的氧代谢将影响血气分析结果。

d. 其他因素，如年龄、地区（指海拔高度和大气压水平），尤其是病情改变等都会影响血气分析的结果。

（5）X线检查

发作期可见肺气肿及肺纹理增多。

胸部X线平片是常规检查中必不可少的。特别是呼吸系统疾病，它对正确的诊断有重要意义，每一个临床医生都应熟悉和掌握胸部X线平片的基本特点和常见病的影像学表现。常规检查包括正位、侧位、斜位等。由于肺部含有大量空气，故X线平片上可以与其他组织形成鲜明对比，给胸部疾病的诊断创造有利条件。

影像清晰、对比优良的胸片在医疗质量检查上称甲类片。其主要要求：

① 患者应有正确体位，肩胛骨移至肺野外，胸片显示整个肺野，包括肋膈角。

② 胸片应显示吸气位，使肺纹理显示清晰。

③ 电压应根据患儿年龄、胸壁厚度以及肺部病变特点选择，以脊柱明显显示到3~4胸椎，并能观察到心影后肺纹理为佳。

④ 婴幼儿常采用仰卧位，3岁以上小儿应立位摄片，以扩大肺野范围。

胸部侧位片可帮助对肺叶、肺段及纵隔内部病变定位诊断，还可反映病变的侧面形态。在侧位胸片上，上部可见气管影，并有两个环形影像与气管的气柱影重叠。靠上方的环形影像为右上叶支气管，靠下方为左上叶支气管。并可根据两侧肺门阴影在侧位片上重叠程度了解肺门部动静脉影像。

斜位摄影在小儿应用不多，偶尔用于学龄期儿童。无论是左斜位或右斜位，多采用55°后斜位体层摄片，其影像均可沿所显示的支气管观察其伴行的肺动脉及静脉，在怀疑有支气管分叉部淋巴结肿大时，则可在斜位支气管角部位出现椭圆形阴影。

（三）诊断标准

根据患儿反复发作的喘息、呼气性呼吸困难、肺部喘鸣音和典型的发作形式，可自行缓解或经治疗后缓解等临床特征，诊断一般不难。1992 年南京会议修订的儿童哮喘诊断标准如下：

1．婴幼儿哮喘诊断标准（计分法）：凡年龄<3岁，喘息反复发作者计分原则，

喘息发作≥3次/月　　3分

肺部出现喘鸣音　　2分

喘息性症状突然发作　　1分

有其他特应性病史　　1分

一、二级亲属中哮喘愚病史　1分

评分原则：

（1）总分≥5分者诊断婴儿哮喘。

（2）喘息发作只2次或部分≤4分者初步诊断为可疑哮喘（喘息性支气管炎），如肺部有喘鸣音可以作以下试验：1%。肾上腺素每次0. 01ml/kg 皮下注射，15~20分钟后若喘息缓解或喘鸣音明显减少者加2分。或以舒喘灵气雾剂，舒喘灵水溶液雾化吸入后观察喘息或喘鸣音改变情况，如减少明显者可加各分。

2．3岁以上儿童哮喘诊断标准

（1）喘息呈反复发作者（或可追溯与某种变应原或刺激因素有关）

（2）发作时肺部闻及喘鸣音。

（3）平喘药物有明显疗效，疑似病例可选用l%。肾上腺素皮下注射，最大量不超过0. 3ml/ 次，或以舒喘灵气雾剂或溶液雾化吸入l5 分钟观察有无明显疗效，

3. 咳嗽变异性哮喘诊断标准（儿童年龄不分大小）

（1）咳嗽持续或反复发作＞1个月，常有夜间或清晨发作性咳嗽，痰少，运动后加重。

（2）临床无感染征象；或经较长期抗生素治疗无效。

（3）用支气管扩张剂可使咳嗽发作缓解（基本诊断条件）。

（4）有个人过敏史或家族过敏史，气道反应性测定，变应原检查可作辅助诊断；

二、鉴别诊断

需和喘息性支气管炎、毛细支气管炎、呼吸道异物、支气管淋巴结核等疾病进行鉴别。

三、治疗

（一）去除病因

应避免接触过敏原，积极治疗和清除感染病灶，去除各种诱发因素（如吸烟、漆味、

冰冷饮料、气候突变等况。）

（二）控制发作主要是解痉和抗炎治疗，用药物缓解支气管平滑肌痉挛，减轻气道黏膜水肿和炎症，减少粘痰分泌。

1. 支气管扩张剂

（1）拟肾上腺类药物

β肾上腺素能受体兴奋剂可通过激活腺苷酸环化酶增加细胞合成CAMP，使支气管平滑机松弛和肥大细胞稳定。目前常用的这类药物有：

① 沙丁胺醇（舒喘灵）LO. 5%沙丁胺醇溶液，每次0. 01-0. 03ml/kg，最大量1ml，用2~3ml生理盐水稀释，每4~6 小时雾化吸入，其气雾剂生揿一下可吸入100μg，每次1~2揿，每日3~4 次，可吸入的干粉制剂称喘宁蝶200μg/囊泡，1囊泡/次，每日3~4 次；或每日3~4次口服，<5 岁每次0.5~lmg，5~14 岁每次2mg。

② 特布他林（喘康速、舒喘宁）：每日3 次，1~2岁每次1/4~1/3片；3~5 岁每次1/3~2/3 片；6~14 岁每次2/3~l片。

③ 克仑特罗（氨哮素）：每日3次，6~14岁每次l/2~l片。

吸入治疗是首选的药物治疗方法，具有用量少、起效快、副作用小等优点。使用拟肾上腺类药物无效，可能是因气道被痰栓阻塞，或严重缺氧。酸中毒引起支气管平滑肌β受体缺乏反应等所致，此时应停止重复大量应用；以免发生意外致死。连续使用用兴奋剂可发生耐药性，但停药1~2周可完全恢复。

（2）茶碱类药物

氨茶碱不仅可解除支气管痉挛，还有抗炎、抑制肥大细胞和嗜酸细胞脱颗粒及刺激儿茶酚胺释放等作用，对吸入抗原后立即发生的速发型哮喘反应（LAR）都有效。小儿剂量为每次4~5mg/kg；缓释茶碱或茶喘平胶囊，每次8~10mg/kg，12小时l次。氨茶碱的有效浓度与中毒浓度很接近，宜作血浓度监测，维持其在10~15μg/ml的最佳血浓度。

（3）抗胆碱药物

异丙托嗅铵具有较持久解痉效果，且可长期给药，未见耐药。用法： 0. 025%溶液1ml用生理盐水稀释2~3ml，每日3-4 次雾化吸入，<2 岁者剂量减半，其气雾剂含量为20mg/揿，每次1-2 揿，每日3~4次。

2. 肾上腺皮质激素

能增加CAMP合成，阻止白碱烯、前列腺素，血栓素等缓释介质的释放，抑制血小板激活因子生成；从而可预防和抑制气道炎症反应，降低气道反应性和抑制LAR，是目前治疗哮喘最有效的药物。长期使用可能产生众多的副作用，故必须：

（1）尽可能用吸入疗法，倍氯米松气雾吸入，每次l00mg，每日2~4次；

（2）严格掌握口服用药的适应症，一般只用于重症，或持续发作，或其他平喘药物难以控制的反复发作病人，泼尼松每天l~2mg/ kg，分2~3 次服用，症状缓解后即停药，反复发作而需长期用药者，宜将维持量改为每日或隔日清晨顿服。

3. 抗生素

疑伴呼吸道（特别是合伴肺炎者）细菌感染时，需同时选用适当的抗生素。

（三）哮喘持续状态的处理

1. 吸氧

氧气浓度以40%为宜，相当于4~5L/min，用面罩雾化吸入法较鼻塞法更为合适，使

PaO2，保持在9. 3~12. KPa（70~90mmHg）。

2. 补液、纠正酸中毒

可用1/5 张含钠液纠正失水，防止痰液过粘成栓，用碳酸氢钠纠正酸中毒，改善β受体对儿茶酚胺的反应性。

3. 糖皮质激素类静脉滴注

应早期、较大剂量应用。氢化可的松或唬珀酸氢化可的松每6小时静脉滴注1次，每次5~10mg/kg；地塞米松每次0. 25~0. 75mg/kg ，因其须经体内代谢方起作用，故奏效较前者慢。

4. 支气管扩张剂

（1）沙丁胺醇雾化剂吸入，每l~2h 吸入1次；

（2）氨茶碱静脉滴注，每次4~5mg/kg，20~30 分钟内滴完；

（3）上述治疗不奏效时可予沙丁胺醇静脉注射，学龄期儿童每次5mg/kg ，学龄前期小儿用量减半。

5. 经以上治疗无效时，可试用异丙肾上腺素每分钟0. 1mg/kg静滴，每10~20 分钟剂量加倍，直至PaO2及通气功能改善，或心率达180~200次/分时停用，症状好转后可维持用药24小时左右。

6. 镇静剂

可用水合氯醛灌肠，慎用或禁用其他镇静剂；在插管条件下，亦可用安定镇静，剂量为每次0. 3~0. 5mg/kg。

7. 机械呼吸，指征为

（1）严重的持续性呼吸困难；

（2）呼吸音减弱，随以哮鸣音消失；

（3）呼吸肌过度疲劳而使胸廓活动受限；

（4）意识障碍，甚至昏迷；吸入40% 氧气而紫绀仍无改善、Pa- C02（>65mmHg）。

（四）预防复发

1. 免疫治疗

（1）脱敏疗法

用于对不可能避免的抗原（如尘埃、尘螨、花粉等）过敏，而一般治疗又未能控制复发者。根据皮肤试验结果，将引起阳性反应的过敏原浸液作皮下注射，浓度由低到高，剂量逐渐递增/每周1次，持续2年。若发作有季节性，则于发作前1 月开始上述脱敏治疗，也是每周注射1次，l5~20次为1疗程。据报道国内螨脱敏治疗大多有效，偶有发热、局部一过性红肿痒痛、荨麻诊、哮喘发作等副作用。

（2）免疫调节治疗

可采用中医辨证论治或给胸腺肽等免疫调节剂提高机体免疫力、降低过敏性。

2. 色甘酸钠

有抑制肥大细胞脱颗粒降低气道反应性的作用，对I.AR 和LAR 均有预防作用。宜在好发季节的前1个月开始用药，每次吸入l0~20mg，每日3~4次，经4~6周无效者可停用。一般对运动诱发的哮喘效果较好，对激素依赖性哮喘者，应用本品可望减少激素用量。

3. 酮替酚（甲派噻庚酮）

作用与色甘酸钠相似，<3岁者每次0. 5mg，每日2次：>3岁者每次1mg，每日1~2次，

口服6周无效可停用。

4. 经激素吸入疗法能使哮喘得以缓解的患儿应继续吸大维持量糖皮质激素，至少6 个月~2年或更长时间。

5. 自我管理教育，将防治知识教给患儿及家属，调动他们的抗病积极性；鼓励病儿参加日常活动和体育锻炼以增强体质。

第九节　支气管扩张症

支气管扩张症（Bronchiectasis）是一种慢性支气管疾病，其主要病变是支气管壁由于支气管—肺长期慢性感染和支气管阻塞所致的支气管变形和扩张。本病主要临床表现是慢性呼吸道感染、慢性咳嗽且咯出大量脓性痰或咯血。多发生于儿童和中、青年，儿童的支气管扩张症多继于呼吸道传染病（如麻疹、百日咳）以后，也可继发于肺炎、支气管炎、支气管哮喘，特别是腺病毒肺炎等呼吸道疾病，治疗不彻底或其原发病对支气管全层发生破坏性损害，以致发生黏膜水肿、腺体增生肥大，分泌物增多使部分支气管段阻塞，加之长期慢性感染使阻塞的支气管远端发生病理性损害和萎缩。胸腔内负压的作用下形成支气管扩张。本病可发生于一侧肺叶，也可发生于两侧肺叶的任何一个分支段，一般左肺较右肺多见。

先天性支气管扩张症比较少见。大多由于支气管及其周围组织发育缺陷，例如kartagener syndrome 和Cystic fibrosis Syndrome 。前者伴有纤毛运动异常、副鼻窦炎和心脏异位，后者伴有胰腺囊肿性纤维病变和维生素A缺乏。上述两个综合征常常由于呼吸道的先天发育不良合并支气管—肺的化脓性病变而导致支气管扩张，因此也有认为上述综合征存在的支气管扩张通常是继发性的。其它如先天性免疫缺陷病也常常由于反复呼吸道感染而继发支气管扩张。

一、诊断

（一）临床表现

本症病儿大多发育与健康状态较差，早期除反复咳嗽咯痰以外可无任何其它症状，支气管扩张症的后期才有明显症状。主要症状为慢性咳嗽伴有大量脓痰，痰量多少不定。痰液呈粘液脓性或淡绿色脓样痰，静置于透明玻璃瓶内分三层：上层为泡沫，中层为清晰浆液，下层为脓液及坏死物质沉积物。如有厌气菌感染时痰带臭味，口腔及呼吸均有臭味，晨起或变换体位时痰量增加，如继发感染时可发热。咯血为本病的常见症状，但多数病儿为小量反复咯血，少数病儿可有大量咯血。长期反复感染可发生支气管周围炎及纤维化，并发阻塞性肺气肿。病儿常表现呼吸困难、紫绀、厌食、消瘦、贫血及杵状指，最后可累及心脏，出现肺原性心脏病的症状。感染可向周围组织蔓延引起脓胸、肺脓疡及心包炎等。慢性肺功能不全可表现血氧分压下降。早期肺部体征不明显。随着反复感染的发生可在肺底听到湿罗音，筒状胸，慢性消耗病容，苍白，杵状指出现的早晚不一。

（二）实验室检查

白细胞计数大多正常，急性感染发作时白细胞增加，中性粒细胞可在80%以上。痰培养常常有细菌生长，仅做为诊断的参考。

（三）X线检查

主要表现肺纹理增多，继发感染时可见班片状阴影或大片阴影且病灶部位常固定不变。炎症浸润阴影消散较慢。

二、鉴别诊断

本症应与先天性肺囊肿、肺吸虫病、肺脓疡及结核病等相鉴别；痰涂片找结核菌及肺吸虫、结核菌素试验，寄生虫抗原皮肤试验以及X线检查等对鉴别诊断有一定帮助。

三、治疗

（一）内科治疗

以改善通气、清除分泌物、控制感染为主要治疗原则。

1. 一般治疗

注意加强营养，保持空气新鲜，积极防治呼吸道传染病，根治呼吸道感染病灶。

2. 清除分泌物，改善通气

体位引流是清除分泌物的主要方法。痰较粘稠时应给予支气管扩张剂和祛痰剂使痰液化，亦可采用雾化方法湿化呼吸道。然后来用顺位排痰法引流。排痰引流的姿势参考X线检查支气管扩张的部位而定，每日2次，一般安排在清晨和入睡前。原则上应使病变支气管位置比气管分叉处的位置稍高，以便痰液顺利引流。如果病变在后方应取俯卧姿势，病变在前侧可使病人仰卧，病人侧斜位也有助于引流。病变在上方应取竖直姿势，如果下部支气管扩张时（居于气管分叉的下方），应抬高床脚取斜向下的仰卧位，若病区在一侧肺的上方应将对侧垫高取斜卧位。体位引流可在家庭中进行。利用床、被子、椅子等条件进行顺位引流，每次引流时间约20~30分钟。

若分泌物积滞过多，体位引流较困难时，必要时可行支气管镜抽吸术，需请耳鼻喉科医生协助进行。有一定危险性，应尽量避免使用。

3. 控制感染

可依据痰培养，选择适当抗生素治疗。由于本症属开放性，支气管病变部位与外界交通，病原菌多为混杂的。比较常见的细菌有嗜血流杆菌、金黄色葡萄球菌、大肠杆菌等。首选抗生素一般为水剂青霉素（剂量为每日160~320万u），多与氨苄青霉素合用。经治疗3~5 天，效果不理想时，可更换其它广谱抗生素，如复达欣、菌必治、先锋v、先锋必等。大多采用静脉滴注或肌内注射。对青霉素过敏者可选择先锋霉素类或大环内脂类药物。

4. 对症治疗

痰粘稠时应用祛痰剂如10%氯化铁（每岁每日0. 5ml）或麻黄素与氯化胺合剂（每岁每日0. 5ml）。若支气管扩张症伴发咯血，少量时适当给予止血剂如止血敏、维生素K_1肌注或静脉注射。亦可口服止血粉，每日3次每次3g。咯血较多且反复持续不止，可静点垂体后叶加压素（剂量每次0. 3 u/kg），溶于10%葡萄糖200m1内缓慢滴入最大量成人不超过20u，小儿酌减。

（二）外科治疗

内科保守治疗失败可选择外科手术治疗。手术治疗切除病肺是支气管扩张症的根治措施，但要依据病变性质、范围、症状以及病人的一般健康状态来考虑。术前应做好必要的检查，应做支气管碘油造影和肺功能检查，必要时做支气管镜检查。凡是病肺不超过一个肺叶或一侧肺叶，反复咯血，反复感染，顺位引流不合作，经保守治疗无效而病儿健康状

态日趋恶化者可选择肺叶切除术。但如果病变范围广泛，肺功能很差，肺气肿严重不适宜手术。近年来由于胸外科的进步，手术后并发症及死亡率已大大降低，因此主张支气管扩张症的病儿争取早做手术，以免由于反复感染而造成肺组织的进一步损害给日后手术增加困难。

对于先天性支气管扩张症继发细菌感染，在控制细菌感染的基础上，外科手术切除原发病变，疗效是比较满意的。

第十节　隐匿性致纤维性肺泡炎

隐匿性致纤维性肺泡炎又称Hamman-Rich综合征。此病病因不明，病变局限于肺部，病理以广泛间质性肺炎和肺间质纤维化为特征，其发病机制可能是一种自身免疫病。由于本病具有一定家族倾向，以及患者有组织相容抗原HLA-12， HLA-29者相对增多，提示与遗传素质有关。

一、诊断

（一）临床表现

发病年龄可见于婴儿、儿童与青少年，临床分急性和慢性两型。急性型以急性呼吸道症状起病，有轻咳、气促，此后较快出现呼吸困难，如不及时治疗，多在6个月内死于心肺功能衰竭，此型小儿多见。慢性型起病隐匿，常以劳力性气短为首发症状。临床表现有乏力，消瘦，进行性呼吸困难，刺激性干咳或阵咳，无痰或吐少量白色粘痰，体检常见扁平胸，肺部缺少阳性体征，仅少数听到少许水泡音或典型高调爆裂性罗音，口周青紫与杵状指趾出现早，除肺以外，其他器官受累不多。

（二）实验室检查

1. 免疫球蛋白 IgG、 IgM、IgA一种或一种以上升高。

2. 类风湿因子、抗核抗体、冷球蛋白可阳性或可找到狼疮细胞。

3. 血气分析PO2下降，二氧化碳潴留不明显，以呼吸性碱中毒改变多见。

4. 呼吸功能检查 肺活量减少，肺顺应性与弥散功能降低，呈限制性通气功能障碍。

5. 胸片X线 急性型主要表现为广泛云絮状阴影，可有融合病变以下叶为著。慢性型为弥漫分布而以下叶为主的网点或网状结节影，索条影，可形成蜂窝肺。

（三）鉴别诊断

须与其它原因引起的肺间质病变相鉴别，如结缔组织病、各种病毒性肺炎、粟粒性肺结核、肺霉菌病、组织细胞增生症X、肺含铁血黄素沉着症、嗜酸细胞肺浸润、过敏性肺泡炎等。

（四）诊断依据

1. 进行性呼吸困难，紫绀、杵状指趾出现早。

2. 肺功能有限制性通气功能障碍，低氧血症。

3. X线胸片为间质改变。

4. 确诊需作肺活检，但可有肺出血、气胸、支气管胸膜瘘等并发症。

二、治疗

本病目前尚无有效治疗，可采用以下措施：

1. 肾上腺皮质激素

对本病早期有一定疗效。泼尼松（Prednisone）每日1. 5~2mg/kg，待呼吸困难消失，肺部阴影吸收好转，PO2上升后，逐渐减量，一般每2 周减去5mg左有，用药总疗程为1. 5~2年。对危重病儿，可应用氢化可的松每日8~l0mg/kg，静脉滴注。要坚持随访，如在减药或停药过程中，病情又见加重，应加大原用量的1/2 或1/3。

2. 胸腺肽

每次2~3mg，1周，2次肌注，总疗程为6个月，与激素同时应用。

3. 环磷酰胺

每日3mg/kg，或硫唑嘌呤每日2mg/kg，疗程2~3个月，以上两药常与肾上腺皮质激素合用。大多用于泼尼松效果不满意者。

三、预后

取决于肺部病变的轻重与疾病本身发展的快慢以及是否早期应用激素治疗，如肺部病变以间质细胞浸润为主，胸片呈云絮状阴影改变为主，则激素治疗效果好；如肺部已呈广泛纤维性变，则疗效差。继发感染是导致本症死亡的重要因素，在疑有感染时，应选用适当抗生素控制感染。

第十一节　先天性肺囊肿

先天性肺囊肿（congenital pulmonary cystis）在小儿时期并不少见，可分为支气管原性、肺泡原性和混合型三种，常与其他先天性畸形和隔离肺同时存在。

一、诊断

（一）临床表现

小的囊肿无症状及体征，如囊肿与支气管沟通则易发生继发感染，有发热、寒战、咳嗽甚或咳脓痰，偶有咳血，较大囊肿在继发感染或突然胀大压迫周围组织时，可出现干咳、喘鸣和不同程度的呼吸困难，甚至紫钳，压迫食道可致吞咽困难。体检局部出现叩浊、呼吸音减低甚或消失及少许湿罗音。张力性含气囊肿多见于新生儿及婴儿，有呼吸、心率加快，呼吸窘迫，喘鸣及发绀，叩诊过清音，呼吸音消失，伴纵膈与心脏移位，容易合并张力性气胸。

（二）胸部X线检查

孤立性液性囊肿呈一界限清晰的圆形致密阴影。孤立性含气囊肿呈圆形或椭圆形薄壁透亮空洞影，其周围肺组织无浸润，如囊肿与支气管沟通，则可见薄壁而含有气液平面的囊肿阴影。多发性肺囊肿则可见多个环形空腔阴影分布在一个肺叶内。支气管造影可以确定囊肿部位与病变范围。

二、鉴别诊断

1. 肺脓肿

症状与体征和先天性肺囊肿继发感染相同，不同之处是X线表现为脓肿壁较厚，周围肺组织有浸润，但在早期肺脓肿既往未经X线检查者，有时很难与肺囊肿继发感染鉴别，须积极控制感染后追踪观察。

2. 肺炎后肺大泡

属后天性肺囊肿，多见于金黄色葡萄球菌肺炎后。其特点为空腔大小及形状短期内离变，其出现及消失均较迅速，而先天性肺囊则长期存在。

3. 肺隔离症

4. 结核性空洞

在急性起病者，也可有高热、咳嗽、吐痰、咯血，但病灶多在肺叶，空洞周围有浸润性病变、干酪性病变及肺不张，有结核接触，结核菌素阳性。

5. 其他

此外，尚须与肺内良性肿物如干酪球或结核瘤、肺吸虫病等出现球形病灶及孤立性液性肺囊肿鉴别。

三、治疗

应积极控制感染并做外科手术治疗，手术治疗越早越好，一般效果良好。

第十二节　特发性肺含铁血黄素沉着症

特发性肺含铁血黄素沉着症（Idiopathic pou1monary hemosiderosis）是一种肺泡毛细血管出血性疾病，以肺部铁的异常累积于肺脏为特征，主要在小儿时期发病。病因尚不完全清楚，目前认为可能是自身免疫反应引起肺泡局部出血的后果。以1~2岁婴幼儿多见，儿童期也可发病，性别无差异。

一、诊断

（一）临床表现

急性出血期起病较急，年长儿可有咯血，量或多或少。婴幼儿不会咳痰，较少有咯血症状，但有咳喘、乏力、短时期内出现面色苍白。肺部体征不尽相同，有时无阳性发现或仅有呼吸音减低，有时可闻喘鸣音、中小水泡音及各种干性罗音等。重者可出现急性心力衰竭；甚至猝死。慢性发作期可有反复或阵发性咳喘、胸痛、低热和少量咳血，呼吸频率加快，生长发育落后。

（二）实验室检查

痰液中可检得含铁血黄素巨噬细胞（小婴儿可取胃液检查》。其阳性率可达95%左右。有低色素小细胞性贫血。

（三）X线胸部检查

于急性期可见肺野中有边缘不清、密度浓淡不一的云絮状阴影，病灶可自颗粒大小至大片融合，透亮度减低，双侧病变多于单侧，右侧多于左侧。于慢性发作期，可见广泛的间质纤维化、肺不张、肺气肿、支气管扩张，以及肺心病等征象。

二、治疗

（一）一般治疗

急性发作期，有大量肺出血时，应卧床休息；呼吸急促或困难者间歇正压吸氧，静脉补液。严重贫血或发生休克者，应多次少量输新鲜血，最好应用无变态反应供者的血。

（二）应用肾上腺皮质激素和免疫抑制剂

氢化可的松每日用量4~5mg/kg，静脉滴注或口服；泼尼松每日1~2mg/kg，直至症状完全缓解2~3周以后，渐减药至最低的维持量以控制症状。维持时间在3个月至半年左右。对症状较重、X线病变未静止或在减药过程中有反复的病儿，疗程应延长至1~2年。如停药过早易见复发。用激素无效者，可试用免疫抑制剂如硫唑嘌呤，从每日1. 2~2mg/kg开始，可加至3~5mg/Kg 直至临床及实验室检查恢复正常至少1年后停药，以免复发。或可加用环磷酰胺每日3mg/kg，疗程2~3个月，但需观察药物的毒、副作用。

（三）活血化瘀中药

曾有报道用丹参9g、红花9g，口服，或三棱、莪术制剂静脉滴注获效者。

如药物无效，又有明显溶血反应、脾功能抗进或血小板减少者，则考虑做脾切除术。但此法并不理想，有的病例在手术后数月仍可出现急性发作而死于肺出血，故应对每个病例慎重选择，不应广泛做此手术。

第十三节　常用检查方法

一、X线平片

胸部X线平片是常规检查中必不可少的。特别是呼吸系统疾病，它对正确的诊断有重要意义，每一个临床医生都应熟悉和掌握胸部X线平片的基本特点和常见病的影像学表现。常规检查包括正位、侧位、斜位等。由于肺部含有大量空气，故X线平片上可以与其他组织形成鲜明对比，给胸部疾病的诊断创造有利条件。

胸部侧位片可帮助对肺叶、肺段及纵隔内部病变定位诊断，还可反映病变的侧面形态。在侧位胸片上，上部可见气管影，并有两个环形影像与气管的气柱影重叠。靠上方的环形影像为右上叶支气管，靠下方为左上叶支气管。并可根据两侧肺门阴影在侧位片上重叠程度了解肺门部动静脉影像。

斜位摄影在小儿应用不多，偶尔用于学龄期儿童。无论是左斜位或右斜位，多采用55°后斜位体层摄片，其影像均可沿所显示的支气管观察其伴行的肺动脉及静脉 ，在怀疑有支气管分叉部淋巴结肿大时，则可在斜位支气管角部位出现椭圆形阴影。

二、纤维支气管镜检查

纤维支气管镜自1967 年正式应用于临床，并逐渐取代了金属支气管镜，得到临床广泛应用，对呼吸系统疾病的诊断治疗水平有了提高。

小儿由于气道狭窄，不能很好配合，再加上仪器、设备条件限制，至今在国内还未能广泛开展。北京儿童医院自20世纪80年代应用小儿纤支镜以来，已积累了1000 多例的临床经验，并摸索出一整套适合小儿纤支镜检查的麻醉技术和操作方法。特别是近十年来改静脉麻醉为利多卡因气管内局部黏膜表面麻醉方法以来，安全有效地进行了各种诊断和治疗，未发生一例呼吸心跳骤停，取得了积极的成果。但纤支镜毕竟是一项有创性检查，且有一定风险性，故严格掌握适应证和禁忌证，不断完善麻醉方法和操作技术，加强术后监护，维护仪器的完好性和消毒隔离措施，是保证纤支镜在临床正确应用的前提。

1. 操作准备过程。① 检查前应详细了解病史和体检结果，阅读胸部x 线片及其他检查，以确定重点检查的病变部位。② 年长儿向患儿、年幼儿向家长解释检查目的和方

法，解除其恐惧和顾虑，争取良好合作，并需签署手术同意书。③ 手术前需禁食、禁水、禁奶4~6h。④ 术前15 ~60min 肌注阿托品（0. 03mg/kg）和安定（0. 1~0. 3mg/kg）。对婴幼儿要加用被单予以约束。⑤由助手将患儿固定体位后，将2%利多卡因和0. 5%麻黄碱交替喷鼻咽部然而将纤支镜前端经鼻入到声门前，再将利多卡因l~2ml经活检孔喷洒到喉及周围。按检查方向，边麻边进，用熟练、准确、快捷方法留取分泌物、细胞涂片或活检等标本，或进行支气管肺泡灌洗术。 ⑥术中可应用鼻管或面罩给氧（流量1-2L/min），或间隙给氧，保障病人对氧的需求。整个麻醉过程应保证患儿不咳嗽，耐受纤支镜检查的刺激，无呼吸困难，才能保证手术的安全成功。

2. 适应证。① 原因不明的慢性咳嗽不能除外支气管结核，异物，肺部肿瘤者。② 小儿气管、支气管软化症或气管支气管的先天畸形者。③ X线发现肺叶或肺段持续不张及同时有肺炎者。④ 咯血或痰中带血，原因不明者。⑤局限性喘鸣需鉴别是气管内堵塞还是气管外肿物压迫所致。⑥肺部团块状阴影需定位活检予以鉴别者。⑦肺部弥漫性阴影伴间质性肺疾患，为除外特发性肺纤维化、结节病、嗜酸粒细胞性肺炎等慢性非感染性肺部疾病者。⑧对确定异物位置，以及深部支气管内异物者。⑨对有颈部疾患头后仰困难，不能应用直接喉镜插管者，可用纤支镜导引气管插管。⑩胸部外科手术前的诊断及辅助诊断等。

3. 禁忌证。① 肺功能严重衰退或呼吸衰竭者。② 心脏功能严重衰退且有心力衰竭者。③ 高热患者。④ 正在大咯血的患者。⑤严重营养不良，一般情况太差难以承受手术者。⑥有出血性疾病患者。⑦对利多卡因麻醉剂等有过敏史者。

4. 术后注意事项。① 术后3h 内仍应禁食、禁水、禁奶，尤其在尚未清醒患儿，但可静脉输液。② 密切监测生命体征。③ 密切注意气道分泌物，如有较大量咯血要即刻处理。④ 术后因声带损伤，声音嘶哑，应少说话，必要时予以肾上腺皮质激素。⑤有低氧血症者应予以氧疗。⑥有继发感染时应及时给予有效抗菌药物。

三、支气管肺泡灌洗术

支气管肺泡灌洗术（Bronchoalveolar lavage）是通过纤支镜用灌洗液作肺段或肺段灌洗，对回收液进行分析，对某些肺部疾病进行诊断；同时全肺灌洗也可作为肺泡蛋白沉着症的一种治疗手段。

1. 操作方法。上气道局麻，经鼻插入纤支镜。常规检查后，将纤支镜的前端插入病变肺的某一段，嵌顿在支气管的口上。一般右上叶和左舌叶最易插入成功。所以在弥漫性病变时均多采用此部位。所用液体应为>37℃的生理盐水，因为液温接近体温，很少引起刺激性咳嗽，支气管痉挛。经气管镜活检孔根据小儿年龄每将5~20ml生理盐水（成人60ml）注人此肺段，并用吸引器以3.3~13.3kPa（25~100mmHg）的负压立即将液体回抽。为了防止单核细胞丢失及巨噬细胞黏附于容器壁上，应将液体回收到塑料或硅化的回收容器中。在密切监测患儿情况下，共灌洗4次，回收液应冷藏存放。

2. 回收液成分分析。回收液在4℃下离心分离细胞，其正常值为：淋巴细胞<15%，中性粒细胞<3%，嗜酸粒细胞<0. 5%，肺巨噬细胞（Am ）80%~95% 。蛋白质含量1~10mg。根据病情需要亦可包括测出回收液中的白蛋白、免疫球蛋白（IgG，IgA，IgM，IgE），补体（C3，C4），a1抗胰蛋白酶、其他酶类、肺表面活性物质及前列腺素等。但由于回收液量少，上述成分含量甚低，目前常用回收液中各种蛋白质与回收液中白蛋白的比值，来评价其增高或降低，进行对比观察。

四、痰涂片及痰培养

痰涂片及痰培养对呼吸系统疾病的病因诊断十分重要，而且由于其方法简单应该为每一个临床医师所重视。

1. 痰涂片

挑取痰液的黏液部分直接涂在玻璃片数张，先取一张加盖玻片后在显微镜下检查。观察有否上皮细胞、脓细胞，有否特殊的结晶，以及有否真菌的芽孢及菌丝。取另一张片做革兰染色或抗酸染色以了解细菌的分类，对病原菌做出估计。

2. 痰培养

按痰液收集要求，取新鲜痰液，应尽量减少口腔污染，然后接种在培养基上。但年幼儿痰培养往往不能清除口腔内寄生菌而影响结果的正确性，经环甲膜－气管穿刺取痰培养，结果可靠，但因为是有创性，难作常规检查，如有气管插管或气管切开病儿，往往按无菌操作抽取深部气管分泌物，可获得下呼吸道感染病原学的可靠材料。

（张增雷）

第六章　泌尿系统疾病

第一节　急性肾小球肾炎

急性肾小球肾炎（ acute glomerular nephritis， AGN），简称急性肾炎，是指一组起病急，以浮肿、血尿、高血压为主症的肾小球疾病。其中约60% ~70%属链球菌感染后急性肾小球肾炎（poststreptococcalAGN，PSAGN）；30% ~40%表现为急性肾炎综合征，但缺少链球菌感染的证据，被称之为非链球菌感染后急性肾小球肾炎。本病是一种常见的儿科肾脏疾病，学龄儿童最常见。

一、诊断

（一）临床表现

1. 典型症状

在发病前1~3 周多有呼吸道感染或皮肤感染病史。

（1）浮肿。多为轻一中度浮肿，非可凹性。初仅累及眼险及颜面，晨起重，重者波及全身。

（2）血尿。为全程均一的血尿，多数为肉眼血尿，色如茶水或洗肉水，少数为镜下血尿，持续约1~3月。

（3）高血压。在发病初1~2周约30% ~90%患者可有程度不等的高血压。随病情好转，尿量增多，浮肿消退，血压逐渐恢复正常。

2. 较少见的临床类型

（1）肾外症状性肾炎。发病前可有前驱感染史，临床症状可轻可重，但尿改变轻微，可有血补体C3下降。

（2）有大量蛋白尿的肾炎。其中部分患者表现为肾病综合征，此型提示病情严重。

（二）并发症

1. 急性循环充血及充血性心力衰竭，多发生于急性肾炎起病后l~2 周内。临床表现为气急，不能平卧、胸闷、咳嗽、肺底湿罗音、肝大、压痛，奔马律等左右心衰症状。

2. 高血压脑病。头痛、呕吐、视力模糊，重症抽风、昏迷。

3. 急性肾功能衰竭，少尿或无尿持续3 ~5d 或1 周以上。

（三）实验室检查

1. 尿常规。肉眼血尿（多呈茶色）或镜下血尿，尿蛋白+~≤+++ ，可检见红细胞管型和颗粒管型。部分病儿可检见少数白细胞和上皮细胞。尿常规一般在4~8周内大致恢复正常。

2. 尿红细胞形态学检查。符合肾小球性血尿（尿红细胞严重变形>30%）。

3. 血常规。白细胞总数正常或稍高，部分患者有轻度贫血（正细胞、正色素性贫血）。

4. 胸片。肺纹粗重，重症呈肺水肿表现，心影正常或丰满。

5. 血沉。中度增快。

6. 抗链球菌溶血素"0"。约70% ~80%滴度升高，20% ~30%正常。

7. 血清补体。急性期（发病初2 ~3 周）总补体（CH50）及C3多降低，6~8周恢复正常。

二、治疗

（一）一般治疗

1. 急性期应卧床休息，通常需2~3周。记出入量。低盐（≤1~2g/d）、适当低蛋白饮食。

2. 尿少且水肿重者，应限制液体入量。

3. 注意保证足够热卡和维生素B 及维生素C 。

（二）针对感染灶治疗

针对感染灶治疗应选用青霉素，对青霉素过敏者选用其他链球菌敏感的抗生素。疗程一般为10~14d。

（三）对症治疗

1. 利尿剂。用于水肿严重、高血容量的患者。

（1）呋塞米。1mg/（kg•次），2次/d。可口服或肌注。静脉输注仅用于少尿重症。

（1）氢氯噻嗪。1~ 2mg/（kg •d），分2 ~ 3 次口服；

2. 降压药

（1）利舍平。首剂按0. 07mg/（kg•次）（最大剂量≤lmg/次）肌注，l~2次/d。

（2）钙拮抗剂。硝苯地平（心痛定）：口服5 ~10mg/次，间隔6 ~8h 需重复给药。尼群地平：5 ~ 10mg/次，1次/d，口服。苯磺酸氨氯地平（络活喜）：2. 5 ~5mg/次，l次/d，晚服。

3. 血管紧张素转化酶抑制剂（ACE -I）。卡托普利（开傅通），剂量6. 25 ~12. 5mg/次，间隔6~8h口服。

4. a受体阻断药酚妥拉明，0. 5 ~lmg/（kg•次），溶于10%葡萄糖溶液申，静脉滴注，4 ~8h可重复。

（四）并发症的治疗

1. 急性肾功能衰竭（详见急性肾衰章）

2. 急性循环充血及充血性心力衰竭

（1）重症监护（包括心电及血压监测）。

（2）严格限制钠盐及液量，记录出入量。

（3）给予强力利尿剂。呋塞米，静脉输注（以常规剂量开始，无效者渐增加剂量）。

（4）a-受体阻滞剂。酚妥拉明0. 5~lmg/（kg•次）（最大剂量≤10mg/次）溶于10%葡萄糖溶液10 ~20ml 内静脉滴注，4 ~8h/次。

（5）洋地黄制剂：及时给予快速洋地黄制剂，常用毛花苷C，剂量按25 ~30 μ g/kg计算，首剂给予1/2 ~1/3 剂量，余量在12 ~24h 内平均给予，经10%葡萄糖液稀释后静脉滴注。也可用地高辛制剂。

3. 高血压脑病

（1）重症监护（监测血压、心电、眼底检查等）。备好吸氧、吸痰等抢救措施。

（2）严格限制水盐摄入、保证足够热量和入量。

（3）控制血压。

① 降压药物联合使用。如利尿剂加转化酶抑制剂，利尿剂加钙拮抗剂等。

② 重症高血压经上述治疗仍不能控制者，可在监测血压的情况下静脉滴注硝普钠，开始时的浓度为5mg 溶于10% 葡萄糖溶液内静脉滴注，同时监测血压，调节滴速。

4. 镇静剂

（1）地西泮：0. 3mg/（kg，次），缓慢静注。

（2）苯巴比妥钠：6~8mg/（kg•次），肌注。

（3）冬眠II号（氯丙臻加异丙臻各半）：lmg/（kg•次），稀释后静注或肌注，4~6h/次。

（4）10%水化氯醛：80 ~100mg/（kg •次），溶于生理盐水l0ml 内灌肠给药。

5. 降颅压。对合并高血压脑病的患者，给20%甘露醇lmg/（kg•次），静脉滴注，lh 内进，4~8h/次重复。

第二节　急进性肾炎

急进性肾炎rapidly progressive glomerular nephritis，RPGN）是一种起病急骤、病情凶险、进展迅速且预后恶劣的肾炎，是引起急性肾功能衰竭的主要肾小球疾病之一，属急性恶性肾炎。除特发性急进性肾炎外，本病可由多种疾病发展而来，包括原发性肾小球疾病（如链球菌感染后肾小球肾炎，IgA肾炎等）和继发性肾小球疾病（如狼疮性肾炎、紫癜性肾炎、结节性多动脉炎、溶血性尿毒综合征等）。其病理特点是在肾小球囊内有广泛。新月体形成。

一、临床表现

1. 多见于学龄儿童及青少年，既往无肾脏疾患。男多于女。

2. 部分患者发病前可有呼吸道和胃肠道感染、发热、乏力等全身不适症状。半数以上患者无前驱感染病史。

3. 有急性肾炎综合征的临床表现。

4. 病情严重且进展迅速，少尿或无尿，高度浮肿，血压高[≥20. 0/13. 3kpa（150/100mmHg）] 。

二、实验室检查

1. 尿常规。RPGN 患者均有大量蛋白尿和血尿（约>60% 为肉眼血尿），各种管型及/或肾小管上皮细胞。

2. 血常规。中或重度贫血。血沉均明显加速。

3. 水、电解质及酸碱平衡紊乱。少尿患者可有高钾、低钠、低钙血症、代谢性酸中毒。

4. 肾功能减退。氮质血症、肌酐清除率（Ccr）下降。滤过钠排泄分数（FEna%）>l，肾衰指数（RFI）>2，自由水清除率（CH2o）> -25。

5. 部分患者CIC阳性。部分血清抗肾小球基底膜抗体阳性；少数ANCA（抗中性粒细胞浆抗体）阳性。

6. B超提示双肾明显增大，皮质回声明显增强。

7. 肾活检。病理检查双侧肾脏明显肿大，病程早期（<2月）外观呈"大红肾"样，后期则如"大白肾"样改变。光镜检查有新月体形成的肾小球数＞50%，早期新月体为细胞性新月体，晚期为纤维性新月体。免疫病理检查典型改变是IgG 和C3沿毛细血管壁呈线状沉积。

三、治疗

1. 甲泼尼龙冲击疗法

在甲泼尼龙冲击疗法中，甲泼尼龙剂量是15~30mg/（kg•次），溶于10% 葡萄糖溶液100ml 内，于l~2h 内静注，1次/d，连续3d 为1 疗程。如必要，间隔1~2 周可重复第2 或第3 疗程。此法对早期RPGN 患者有改善肾功能的疗效，但对晚期RPGN 多无效。

2. 抗凝疗法

对有高凝状态的患者需给予抗凝治疗，包括抗凝剂、纤溶药物、血小板解聚剂等及活血化瘀中药均有改善肾功能的作用。

3. 四联疗法

四联疗法包括激素、免疫抑制剂（首选环磷酰胺）、肝素、双嘧达莫。

4. 急性肾衰的治疗

急性肾衰的治疗详见急性肾衰章。

5. 血浆置换疗法

关于血浆置换疗法国外报道对RPGN 有较好疗效。

6. 透析疗法

对保守治疗无效，肾功能急剧恶化的RPGN 患者需行透析替代疗法（腹膜或血液透析），以后择机行肾移植。

第三节　原发性肾病综合征

肾病综合征（ nephrotic syndome，NS）是一组由多种病因所引起的肾小球基底膜通透性增加，导致大量蛋白从尿中丢失的综合征。现多认为肾病综合征的发病是免疫学发病机制。本病的临床特点是严重水肿、大量蛋白尿、低白蛋白血症、高脂血症；常并发高凝状态，且易并发感染。大量蛋白尿系指尿蛋白每天排出量＞5omg/kg。

一、临床表现

1. 多见于1~5岁的小儿，男性明显多于女性。

2. 起病可急可缓，发病前可有发热、呼吸道或肠道感染等作为诱因。

3. 全身性高度水肿，可有腹水及男童阴囊水肿，尿量减少。

4. 肾炎性肾病患儿可有血尿和（或）高血压等。

二、临床分型

1．单纯性肾病

单纯性肾病的临床特点符合高度水肿、大量蛋白尿、低白蛋白血症、高胆固醇血症，即“三高一低四大临床特点"。

2．肾炎性肾病

肾炎性肾病除上述四大临床特点外，还有以下临床表现

（1）高血压。学龄前儿童＞16/llkPa（ > 120/80mmHg）；学龄儿童>17/12kPa（ > 130/ 90mmHg）。

（2）氮质血症。血尿素氮（BUN）> 10. 7mmol/L（ >30mg/dL）。

（3）血尿。尿RBC>10/HP（2周内≥3次以上离心尿检查）。

（4）持续性低补体血症。血清总补体或C3持续降低。

三、继发性肾病综合征

继发性肾病综合征病因包括感染、药物、全身性疾病等（如紫癜肾病、乙肝相关肾病、糖尿病肾病、狼疮肾病等）。

四、并发症

其并发症有感染、低血容量性休克、急性肾衰、高凝状态、血栓栓塞、肾小管功能紊乱、蛋白质和热卡不足性营养不良及微量元素缺乏；少数患者有甲状腺功能低下。

五、实验室检查

1. 尿蛋白定量>50mg。

2. 血生化。血白蛋白（30g/L（ <3g/dL）。血胆固醇>5. 7mmol/L（ >220mg/dL）。合并肾衰的肾病患者可有氮质血症及水电解质平衡紊乱。

3. 血沉快，可有免疫异常改变。

4. 肾活检。ISKDC（国际儿科肾脏病研究小组）将其分以下病理类型：

（1）微小病变型（MCNS）。

（2）局灶节段性肾小球硬化（FSGS）。

（3）膜增殖性肾炎（MPGN）。

（4）系膜增生性肾炎（ MsPGN）。

（2）膜性肾病（ MNS）。

六、治疗

（一）饮食疗法

低盐（（2克/d）、低蛋白、低脂肪、热量充足的饮食。饮食中应含充足的维生素及微量元素等。

（二）药物治疗

1. 糖皮质激素

至今仍为诱导肾病缓解的首选药物，多选用中效制剂如泼尼松。常用治疗方案有以下四种：

（1）短程疗法。泼尼松足量2mg/（ kg•d）（ 总量乓60mg/d），总疗程8 ~12周。

（2）中~长程疗法。泼尼松足量2mg/（ kg•d）（总量乓60mg/d，分2 ~ 3次口服，总疗程6~12 个月。足量4~8周后，将激素减量改为间歇疗法（如单日服原量，双日为原量的l/2，每2 周减双日量5mg），如此递减激素至停总疗程6 ~12 个月或更长。

（3）“拖尾巴”疗法。对勤反复的肾病患者在完成上述中-长程疗法，即足量2mg/（kg •d））， 总量≤60mg / d；至少4周）诱导缓解及间歇巩固治疗阶段后，保留一较小

剂量，如5 ~7. 5mg/（kg •d），或0. 25mg/（kg-qod），即＞反复的閾值量维持6 个月左有。

（4）甲泼尼龙冲击疗法。可应用于部分难治性肾病的患者。

2. 难治性肾病

（1）激素耐药。对足量激素8 周无效应（尿蛋白≥3 + ）或部分效应（尿蛋白1+~2+）。

（2）频繁复发。即半年≥2次或1年≥3次。

（3）激素依赖（足量激素有效；减量或停药即反复或复发）。

3. 免疫抑制剂

（1）环磷酰胺。多用于激素耐药、激素依赖或勤反复的肾病患者。有口服或静脉给药。静脉法：10~15mg/（kg•次），每周2次；或0. 5g/（m^2 •次），每月1次等（累积总剂量≤200mg/kg）。

（2）环孢素A：主要用于激素耐药的肾病患者。剂量3 ~5mg/（kg •d），疗程3 ~6 个月或更长；需监测血药谷浓度。

（3）硫唑嘌呤：l~3mg（kg•d），疗程3~6个月或更长。

（4）雷公藤总甙。口服剂量为1~1. 5mg/（kg •d），8~10 周后减半量再服8 ~10 周。需监测肝功能及血象。

（5）霉酚酸酯（骁悉）。用于难治性肾病的治疗。成人初始剂量：1. 0~1. 5g/d，3~6个月减量，0. 5 ~0. 75g/d 分2 次服。儿童剂量尚待探讨。

4. 抗凝治疗。主要包括以下6方面：

（1）抗凝剂（Andcoagulant）。肝素、华法林等。

（2）纤溶药物。常用有尿激酶：首次负荷量为6000U/次，次日给予维持量，一般给予负荷量的l/2。溶于NS 或5% ~10%Glucosel00 ~200ml 内静脉滴注，常用于肾静脉栓塞溶栓。

（3）阿魏酸哌嗪（保肾康）。10-15mg/（kg •d），一般最大量为600mg/d，分2~3次服用。

（4）抑制血小板黏附和聚集药。双嘧达莫3 ~5mg/（kg •d），分2 ~3次服用；其他降血小板的药物还有阿司匹林等。

5. 高脂血症的治疗。饮食控制为主，给予低脂、低胆固醇的饮食。适当应用降脂药物。

6. 对症、支持治疗

（1）当严重低白蛋白血症（<2og/L）伴顽固水肿时，可予静脉输注少量白蛋白。

（2）静脉输注低分子葡聚糖（5ml/（kg •d），≤200ml/次）。

（3）顽固水肿者，可给予呋塞米（l~l.5mg/（kg .次）），静脉输注。

（4）反复感染者。可予静脉输注丙球、给予免疫增强药物、血浆等。

7. 中医治疗。辨证施治包括活血化瘀、温阳利水、滋阴补肾、温肾利湿。

第四节　IgA 肾病

IgA 肾病（Ig Anephropahy，IgAN）首先由Beger在1968 年描述。过去认为本病主要表现为一过性血尿，预后较好，故曾将其称之为"良性再发性血尿"；但近年来国内外大量的研究资料表明本病的临床表现多种多样，病理改变轻重不一，从轻度病变到新月体形成。目前已认识到LgAN是一缓慢进行性疾病，病程多迁延，感染或劳累可使血尿加重，约1/3 患者进展到终末期肾脏疾病，需要透析和（或）肾移植。

一、临床表现

IgA肾病的临床表现多种多样。多见于较大儿童和青年，男：女=2：1。起病前多有诱因，最常见者为上呼吸道感染或其他黏膜如胃肠道，泌尿道感染。

1. 发作性肉眼血尿。常在感染后1~5d，多在48h 内突然出现肉眼血尿，不伴高血压、浮肿等肾小球疾病症状，肉眼血尿持续l~5d残留镜下血尿或正常。肉眼血尿可反复发作。约7o%病儿伴有蛋白尿，一般少于1g/d。

2. 持续性镜下血尿。血尿常持续较长时间不消退，不伴或轻度蛋白尿。

3. 不典型表现。可以急性肾炎综合征、肾病综合征、急进性肾炎或急性肾功能衰竭起。

二、实验室检查

1. 尿检查。尿红细胞以变形红细胞为主。尿蛋白多为微量蛋白尿。

2. 血液检查。血清IgA增高（30%~50%），IgA~IC升高（10%~15%）。

三、诊断

肾组织免疫病理检查在肾小球系膜区见有以IgA 为主的沉积，并除外其他以IgA 沉积为主的疾病。光镜下基本病理改变为系膜增生性肾炎，重症可见到肾小球新月体形成；免疫荧光可见到IgA 在系膜区沉积。根据其病变的严重程度可分为五级。

我国将原发性IgA 肾病分为以下六型：

1. 轻度病变。

2. 局灶增殖。

3. 系膜增殖。

4. 弥漫增殖。

5. 弥漫增殖伴硬化。

6. 局灶节段性硬化。

另根据光镜下小管间质病变严重程度，将IgA肾病分为轻、中、重三级。

四、治疗

1. 一般治疗。避免剧烈活动、清除病灶、防治感染等。

2. 对激素和免疫抑制剂的应用存在争议。有人认为激素可减少蛋白尿、维持肾功能并改善预后，对大量蛋白尿为主症的这部分患者激素治疗应取积极态度；有报告长期小剂量激素治疗可使部分患者尿蛋白阴转。

3. 对症治疗。

（1）控制高血压。合理选用降压药，如卡托普利、利舍平等。

（2）辩证中药。活血化瘀、清热解毒，减轻血尿和改善蛋白尿等。

4. 其他药物。雷公藤总甙加双嘧达莫治疗，多数报告无效。另有报告用小剂量卡托普利治疗蛋白尿的报道。还有应用维生素E及苯妥英钠、茜草双酯治疗IgAN的报道，疗效均不肯定。

5. 急性肾衰，见急性肾衰节。

6. 透析疗法。用于肾衰经保守治疗无效的重症或晚期患者。

第五节　狼疮性肾炎

小儿SLE 与成人患者一样，临床表现多样化，可侵犯多个系统。由于本病属血管炎范畴，故肾脏受累常见；在小儿SLE中约75%肾脏受累，较成人发生率高，且病情亦较成人严重，此种病变称为狼疮性肾炎（Lupus nephritis，LN）。LN 的发生机制是由于骨髓和外周血中产生大量自身抗体与相应抗原反应后形成免疫复合物沉积在肾脏而致免疫复合物肾炎。LN的临床表现包括血尿和（或）蛋白尿，重症还可出现高血压和肾功能衰竭。

一、临床表现

1. 全身非特异性症状。发热、乏力、关节酸痛、体重下降等。

2. 多系统损害症状。皮肤黏膜损害（如：蝶形红斑、口腔溃疡等）、多发性浆膜炎、脏胸膜病变、心血管系统、消化系统、神经系统、肾脏损害以及血液系统等多系统损害表现。

3. 肾脏损害临床表现

（1）程度不等的蛋白尿、血尿、白细胞尿、管型尿等。

（2）浮肿、高血压、肾功能不全等症状。部分患者并发尿路感染、肾小管和间质病变。

二、实验室检查

1. 尿常规异常。该异常包括蛋白尿、血尿、白细胞尿、管型尿等。

2. 肾功能不全。肾功能不全包括氮质血症（血清肌酐及血尿素氮升高）和水电酸碱衡紊乱等。

3. 狼疮血清学检查。该检查包括：ANA.Anti- DNA，ENA – Ab，DNP –Ab，Sm - Ab等阳性结果。

4. 肾活检病理所见。

（1）光镜检查。根据WHO疾病分型为Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ、Ⅵ六型。

（2）免疫荧光。IgA，IgG，Ig M，C3，C4，Fib均呈阳性，被称之为"满堂亮"（full-house）。

（3）电镜检查。各型狼疮性肾炎均可见大量高密度电子致密物质在肾小球内、外不同部位沉积；还可见苏木精小体等改变。

三、治疗

1. 糖皮质激素。

糖皮质激素是治疗狼疮性肾炎的首选药物，狼疮活动时激素用量要大、时间要久。对有大量蛋白尿的肾病型患者应使用较大剂量的泼尼松治疗1. 5 ~2mg/（kg•d），可与免疫抑制剂合用。对近期内肾功能急剧恶化或重症狼疮性肾炎的患者，应给予大剂量甲泼尼龙的"冲击"疗法剂量是15 ~30mg/（kg •d），3d 为1 疗程。

2. 免疫抑制剂。

（1）大剂量的环磷酰胺冲击治疗，对重症狼疮性肾炎的患者能防止肾功能衰竭。剂量为每次500mg/m^2 每月1次，半年后可改为每3月1次。

（2）环孢素A。3~5mg/（kg•d）口服，疗程3~6个月，可使病情缓解。用药期间需监测血药浓度并需注意该药对肝、肾的毒副作用。

（3）霉酚酸酯（骁悉）。成人剂量是1. 0~1. 5g/d，疗程4年；儿童剂量和疗程还有待探讨。

3. 糖皮质激素和免疫抑制剂的联合应用。对重症狼疮性肾炎（病）可给予大剂量甲泼尼龙的"冲击"疗法加大剂量的环磷酰胺冲击治疗。

4. 免疫球蛋自静脉输注（IVIG）。400mg/（kg .次），3d 为一疗程，治疗重症狼疮危象。

5. 抗凝疗法。对有高凝状态的狼疮性肾病患者应采用抗凝疗法，包括静脉输注低分子葡聚糖、抗凝剂（肝素）、纤溶药物（尿激酶）、血小板解聚剂（双嘧达莫）等。

6. 对症和支持疗法。该疗法包括抗感染、降压药、利尿剂的应用等。

7. 透析疗法。对重症狼疮性肾炎并肾功能衰竭（少尿型）的患者，应及时采取积极的治疗措施透析疗法（腹膜透析或血液透析）以挽救病人的生命。

第六节　过敏性紫癜肾炎

过敏性紫癜是侵犯皮肤和（或）其他器官的毛细血管及细小动脉的一种过敏性血管炎。除皮肤紫癜外，还可并发肾脏损害、胃肠道症状和关节肿痛，其临床表现多样且病情轻重不一，主要取决于肾脏损害的严重程度，肾脏损害可表现为血尿、血尿加蛋白尿、大量蛋白尿。本病有逐年增多趋势。

一、临床表现

过敏性紫癜可见于各年龄组，尤多见于4岁以上儿童。

（一）肾外症状

1. 皮肤。典型皮疹为出血性、略高出于皮面的斑点状皮疹；重症融成大片，甚至表现为出血性坏死。皮疹分布以双下肢为主，呈对称性，尤以膝、踝及小腿部位最多；皮疹成批出现，有的反复发作，可持续数周至数月之久。部分患者伴有血管－神经性水肿；部位不定，形式多样。

2. 胃肠道。多表现以阵发性腹痛为主，部分患者伴有呕吐及消化道出血。偶见肠套叠、肠梗阻、甚至肠坏死穿孔。

3. 关节。表现为关节肿痛，活动受限，多累及膝、踝、腕、肘等大关节，关节腔内有浆液渗出，但一般无出血，关节肿痛数日内消失，不遗留关节畸形。

4. 其他。发热、乏力、食欲减退等全身症状，偶见面神经瘫痪、神经炎、一过性偏瘫、头痛、抽风、昏迷、肺出血、蛛网膜下腔出血、高血压、心肌炎等并发症。

（二）肾脏病变

轻重不一。在发病后l~3周或在皮肤紫癜消退后出现肾脏症状，肾脏受累的严重程度是决定本病预后的重要因素。分为5种临床类型：

1. 急性肾炎型。

2. 迁延性肾炎型。

3. 慢性肾炎型。

4. 肾病型。

5. 急进性肾炎型。

二、实验室检查

1. 血常规。白细胞可升高或正常；血小板及嗜酸粒细胞计数可升高。

2. 尿常规。血尿、蛋白尿、管型尿。

3. 便常规。潜血可为强阳性（见于胃肠型）。

4. 其他。肾病型可有低白蛋白血症及高胆固醇血症，重症患者肾功能可减退。 血清IgE 可升高、血补体C3可降低、循环免疫复合物（ CIC ，CIC -IgA）可阳性。

5. 肾B 超。肾脏大小及回声变化与肾脏病变严重程度相关。

6. 肾活检。

（1）光镜。病理基本改变是系膜增生性肾炎，重症有新月体形成；国际小儿肾脏病研究小组（ISKDC）将过敏性紫癜肾炎病变分为以下6型（光镜）。

I型：轻微肾小球异常。

II型：单纯系膜增生病变：a）局灶性；b）弥漫性。

III型；局灶a）和弥漫；b）系膜增生伴新月体形成（ <50% 肾小球受累）。

IV型：局灶a）和弥漫；b）系膜增生伴新月体形成（50% -75% 肾小球受累）。

V 型：局灶a）和弥漫；b）系膜增生伴新月体形成（>75% 肾小球受累）。

VI型：假性系膜毛细血管性肾小球肾炎。

（2）免疫荧光。主要是系膜区IgA 沉积；同时有C3 和IgG 沉积。

（3）电镜检查。除系膜细胞增生、系膜基质增多外，可见团块状电子致密物沉积。

三、治疗

（一）一般治疗

过敏性紫癜肾炎急性期应注意休息。查找过敏原并予以去除，防治感染，清除病灶等。

（二）对症治疗

如退热、禁食输液（胃肠道出血者）、输血、降压、利尿等。

（三）糖皮质激素及免疫抑制剂的应用

主要用于肾病型及急进性肾炎患者。

1. 肾病型患者。糖皮质激素及免疫抑制剂的应用与原发性肾病综合征相似。

2. 急进性肾炎患者。治疗见急进性肾炎节。对肾衰患者保守治疗无效时，应采用透析治疗（腹膜透析或血液透析）。对终末期肾衰患者除透析治疗外，如有条件还可进行肾移植。

（四）中药治疗

辨证施治原则是清热解毒凉血止血。

第七节　急性肾功能衰竭

急性肾功能衰竭（ acute renal failure， ARF）是一种综合征，属儿科危急重症之一。其特点是肾小球滤过率在数小时至数周内急剧降低，并有氮质代谢产物潴留伴水电解质和酸碱平衡紊乱。少尿型急性肾衰常见，约占50% ~70%。少尿的标准在成人是指24h的尿量＜400ml；在儿童少尿的标准则是24h 的尿量＜250ml/m^2，无尿是指24h 的尿量<50ml或无尿。

一、临床表现

1. 病史。仔细询问有无呕吐、腹泻、入量不足及发热病史和用药史，预防注射史。少尿发生时间、主要症状及伴发症状等。既往健康情况和家族病史。

2. 体检。有无浮肿或脱水体征、高血压、贫血面容、心脏杂音、血管杂音、肝脾肿大、皮疹、黄疸等异常体征。营养发育、毛发颜色、肤色的描述对诊断也有参考价值。

3. 尿量显著减少。出现少尿（每天尿量＜250ml/m^2）或无尿（每天尿量≤50ml）。

4. 临床分期

（1）少尿期。少尿或无尿，伴氮质血症，水过多、电解质紊乱、代谢性酸中毒，并可出现循环系统、神经系统、呼吸系统和血液系统等多系统受累的表现。

（2）利尿期。尿量逐渐或阶段性或急剧增多（＞250ml/（m^2•d）），浮肿有所减轻，但氮质血症未消失，甚至可能继续升高，可有水电解质紊乱等表现。

（3）恢复期。氮质血症基本恢复，贫血改善，而肾小管的浓缩功能恢复较慢，约需数月之久。

5. 新生儿急性肾功能衰竭诊断依据

（1）出生后48h 无排尿或出生少尿，如每小时＜1（ml .kg）；或无尿，如每小时<0. 5（ml.kg）。

（2）氮质血症。血清肌酐>88 ~142 μ mol/L，BUN7. 5 ~llmmol/L 或血清肌酐每日增加>44 μ mol/L，BUN 增加>3. 57mmol/L。

（3）常伴有酸中毒、水电解质紊乱、心力衰竭、惊厥、拒奶、吐奶等表现；若无尿量减少者，则诊断为非少尿性急性肾衰。

二、实验室检查

1. 尿常规。血尿、蛋白尿、管型尿等。

2. 血常规。轻重不一的贫血（正细胞正色素性贫血）。

3. 大便常规。部分患者便潜血阳性。

4. 血电解质测定和血气分析。常有酸中毒、水电解质紊乱等表现。

5. 氮质血症。血清肌酐> 176 μ mol/L，BUN > 15mmol/L，或每日血清肌酐增加> 44 ~88 μ mol/L 或BUN >3. 57 ~7. 50mmol/L。

6. 肾功能测定和评估。除血清肌酐（Scr）、血尿素氮（BUN）外，还应检测尿钠、血渗透压（Sosm）、尿渗透压（Uosm）、血、尿β2M（β2微球蛋白）、尿溶菌酶等。

7. 补液试验、利尿试验。

（1）补液试验。给予生理盐水或2∶1 液，按15ml/kg，30min 滴入，2h尿量升至6~10m/ kg为有效，考虑为肾前性肾衰，无效者不宜再补液。

（2）利尿试验。在纠正或排除血容量不足、循环充血或心力衰竭后，可用20% 甘露醇（0.2g/kg），无反应者给予呋塞米（1~2mg/kg），如2h 尿量达6 ~10ml/kg，即为有效，可考虑为肾前性肾衰。

三、治疗

（一）早期治疗

1. 改善循环。可减少缺血以减少毒素的产生。措施有纠正血容量、升压药的应用、血管活性药物的应用、细胞保护剂的应用等。

2. 利尿剂的应用。常用呋塞米，剂量是lmg/（kg；次），溶于10%葡萄糖溶液10ml中静注或肌注，1 日2 次。中草药也有较好的利尿效果。少尿期慎用拮抗醛固酮的利尿剂（如螺内酯）。

（二）少尿、无尿期的治疗措施

1. 饮食调节

（1）原则。低盐、低蛋白、高糖、高脂肪。

（2）热量。约80kJ/（kg•d）。

（3）维生素B、维生素C，能量合剂、蛋白同化激素（如：苯丙酸诺龙20mg，肌注，每周2 次）。

2. 液量控制。要求每日体重较前l 日减少l% ~2%。严格记录出入量。计算公式：

每日液量=400ml/m^2+前l 日显性丢失量（尿、便、吐等）。

3. 纠正电解质紊乱。

（1）高钾血症的治疗。限含钾饮食摄入。给予高张葡萄糖、葡萄糖酸钙（10 ~40ml/d，加入等量葡萄糖稀释后缓慢静注）；给予胰岛素（按每3 ~5g 葡萄糖：IU 胰岛素）。必要时，慎用高渗含钠液。此外，可口服阳离子交换树型5~10g，2次/d（钠型）。上述保守治疗无效时，需及时施行透析疗法。

（2）低钠血症的治疗。真性低钠者，给予3%NaCl，按12ml/kg 可提高血钠10mEq/L计算，一般先给予半量。

（3）低钙血症需给予10% 葡萄糖酸钙溶液10~40ml/d，分2次，加等量葡萄糖稀释后静注。

4. 矫正代谢性酸中毒

（1）失钠所致者，给予5% NaHC035ml/kg 可提高CO2结合力10vol% ，一般先给半量，应稀释成等渗液再用。

（2）血钠正常或偏高者，给予3. 64% TRAM（缓血酸胺）5ml/（kg •次）（最大量≤l00ml/次）。

注意静点速度宜慢，以防抑制呼吸；勿渗漏，以防组织坏死。

5. 氮质血症的治疗

（1）中药点滴灌肠。每剂浓煎成100ml，2次/d，15~30min滴人，保留l~2h。虚证方：大黄9~15g，附子6~9g，细辛3~4. 5g，实证方：大黄l5~30g，黄柏30g，白头翁30g，槐花15g或槐角30g，细辛3~4. 5g。

（2）包醛氧化淀粉。便潜血阴性者可服用。剂量：5～10g/次、2次/d，婴幼儿减半。

（3）透析疗法。上述保守治疗无效的严重氮质血症（详见透析章）。

6. 防治感染

（1）保护性隔离、病室紫外线消毒。

（2）对已有感染者，根据药敏选择有效、肾毒性小、不易产生耐药的抗生素：常用大环内酯类、β-内酰胺类C包括头孢菌素类、青霉素类）等。

7. 其他治疗

（1）急性心衰。应选用快速洋地黄制剂（如毛花苷C等）。其化量宜较常规量减少1/3～1/4，维持量相当于1/5～1/6 化量。

（2）对重度贫血及出血者予少量、多次输注新鲜血以2. 5~5. 0ml/（kg.次）为宜。

（3）惊厥处理。选择有效、肾毒性小的镇静剂抗惊厥；此外，还需针对病因进行治疗。

（三）多尿期的治疗重点

维持水电解质平衡、防治感染、避免使用肾毒性药物以防病情反复、支持疗法等。

（四）恢复期的治疗

此期病人肾功能恢复正常，可以出院回家休养并定期随诊。饮食宜富营养和易消化、避免食用过量蛋白；适当补充维生素。对尿常规异常和轻微浮肿的患者，可服用中药以改善症状，有助于病情恢复。注意事项包括：防止劳累，合理膳食搭配，避免预防注射，防治感染，定期到医院复查，遇到问题应找专业医生咨询。

第八节　慢性肾功能衰竭

慢性肾功能衰竭（chronic renal failure， CRF）是由多种慢性肾脏疾病造成肾单位严重毁损，致肾功能减退，表现水电解质紊乱、酸碱失衡和毒素贮留而引起一系列全身性中毒症状。由于本症是肾脏病变长期逐步发展而来，故多为不可逆性，预后差。

一、临床表现

1. 全身症状。乏力、食欲减退、恶心、呕吐、皮肤瘙痒等。

2. 既往史。有肾脏疾病史，如肾炎超过1年，仍有症状及尿检异常；有多尿、夜尿、生长发育停滞、面色苍白、浮肿等。

3. 体征。贫血貌、高血压及相应眼底改变。心脏扩大，可有心衰体征。营养状态欠佳，发育低于正常儿童。

4. 临床分期

（1）肾功能代偿期，肌苷清除率>50%。

（2）肾功能失代偿期（即肾功能不全期），肌苷清除率20%～50%。

（3）肾功能衰竭期，肌苷清除率10%~25%。

（4）终末期肾衰，肌苷清除率<10%。

二、实验室检查

1. 尿常规。血尿、蛋白尿、管型尿、低密度尿。

2. 血常规。中~重度贫血。

3. 水电解质紊乱和代谢性酸中毒。

4. 肾功能。程度不等的减退（评估指标同上），氮质血症。

5. 各种影像学检查有助于病因的诊断，双肾萎缩减小。

三、治疗

（一）保守疗法（非透析疗法）

1. 去除可逆因素。包括感染、尿路梗阻、水电解质紊乱及酸碱失衡、血容量不足、心力衰竭、高血压、肾毒性药物的使用、过量摄入高蛋白饮食等。

2. 营养疗法，低蛋白饮食疗法和必需氨基酸疗法等。

3. 维持水电平衡、纠正代谢性酸中毒：包括给予利尿剂纠正水钠潴留、纠正高钾血症及代谢性酸中毒、纠正钙磷代谢紊乱。

4. 肠道"清除"疗法。口服尿素氮吸附剂（包醛氧化淀粉）或中药灌肠。

5. 延缓慢性肾衰进展药物的应用。抗血小板药、转化酶抑制剂、钙拮抗剂、抗血栓药物等。

6. 其他治疗。包括中药辨证施治。红细胞生成素（EPO）治疗肾性贫血等。

（二）透析疗法

用于保守疗法无效的病例，包括腹膜透析疗法和血液净化疗法。

（三）肾移植

肾移植可以提高病人存活率，改善生活质量。

第九节　尿路感染

尿路感染（urinary tract infection， UT）是儿科常见疾病，是儿童时期原因不明发热的常见病因之一。UTI是指尿路内有大量细菌繁殖（细菌计数≥105/Ml，为真性细菌尿）而引起尿路某一部位的炎症。在小儿有症状的尿路感染中，约半数有膀恍输尿管反流（vesico ureter re-flux ， VUR）；故对再发性尿路感染患儿的诊断需作全面评估，排除VUR。

一、临床表现

（一）典型表现

尿路感染临床典型表现为全身感染症状如发热、腰痛、全身不适等，同时伴有膀胱激惹症状：尿频、尿痛和尿急。

（二）非典型表现

尿路感染临床非典型表现为新生儿和小婴儿常表现为败血症样重症、急腹症等，也有以血尿为主症或无症状患者（偶然查尿发现）。

（三）定位诊断

（1）上尿路感染。全身症状重、脓尿严重，年长儿多有上述两组症候群。

（2）下尿路感染。主症为膀恍激惹症状，可有肉眼或镜下血尿。

（四）年龄组特点

（1）新生儿期。主要表现为全身感染症状。

（2）婴幼儿期。高热、非特异性全身症状，多缺少“膀恍激惹症”。

（3）儿童期。临床症状多典型，与成人类同。

二、实验室检查

尿路感染之诊断依赖实验室诊断。

1. 尿常规。镜检离心尿白细胞>5 个/HP 或可见成堆脓球，偶可见白细胞管型。

2. 尿涂片检查。不沉淀尿液涂片，革兰染色检查l0个视野，如平均）l个细菌/油镜，有诊断意义（ 提示真性细菌尿）。

3. 中段尿培养、计数+敏感试验。如培养阳性（不属污染），且计数＞10 ×105 个/ml，可确诊尿路感染。

4. 辅助诊断试验。对疑诊UT的病人，可做以下试验协助诊断：

（1）亚硝酸盐试验。阳性者有助诊断。

（2）每小时白细胞排泄率。＞30×105个/h为阳性。

5. 定位诊断（上、下尿路感染）检查。

（1）临床定位诊断。

（2）实验室定位（如ACB法，即抗体包裹细菌法）。

6. 其他检查。当UTI反复发作或迁延不愈时，需做进一步检查，排除VUR。

检查包括腹部平片、静脉肾盂造影（IVP），肾图、肾扫描、B超、逆行肾盂造影、排泄性膀恍尿道造影（VCUG）、尿路器械检查等。

三、治疗

1. 一般治疗。一般治疗包括卧床休息、多饮水及保证液体入量。外阴部清洁护理。

2. 抗生素的选择。选择对致病菌敏感、不易产生耐药性、肾毒性小抗生素。

（1）复方阿莫西林（安美汀或安奇）。25 ~50mg/（kg•d），口服；安美汀还可静脉输注。

（2）头孢曲松（如罗氏芬、罗噻嗪）。

（3）头孢呋辛（西力欣）。静脉输注剂量为30~100mg/（kg•d）；口服剂量以＜6岁者，0. 125g 2 次/d；＞6 岁，0. 25g 2 次/d。

（4）呋喃妥因。5 ~10mg/（kg•d），分3 次服用，可同服维生素C 以增强疗效。

3. 疗程

（1）首发尿路感染。多采用1~ 2 种抗生素，疗程10 ~14d。

（2）再发性尿路感染。

① 重新感染。同首发尿路感染。

② 复发尿路感染。多为上尿路感染，疗程6~8周，甚至更长，直至菌尿阴转。

③ 无症状性细菌尿。同首发尿路感染。

④ 持续性菌尿。表明治疗失败，可采用长疗程抑菌疗法。

长疗程抑菌疗法。每晚睡前、排尿后服用1次单剂量抗生素，如呋喃坦叮等。抗生素剂量为每日正常用量的1/3左右；疗程至少半年至l年或更长，直至菌尿阴转才停药。停药后仍需定期复查，再发再治。

第十节　诊断及操作技术

一、肾穿刺活组织检查技术

（一）目的

用于肾脏疾病的诊断和病因探讨，对免疫发病机制的研究及对疾病活动性和肾脏受损程度的了解，病理分型、指导合理治疗方案的指定，观察疾病的演变及估计预后等。

（二）适应证

（1）肾病综合征。激素无效者，激素部分效应者；激素依赖者；勤复发者。

（2）急性肾炎综合征病因不明，临床表现不典型或伴肾功能受损或病程长于1年者。

（3）无症状持续性蛋白尿，24h 蛋白尿定量>1g。

（4）反复发作镜下或肉眼血尿，原因不明，病程长于半年以上者。

（5）迁延性肾炎、各种慢性肾炎。

（6）继发性肾小球疾病。

（7）不明原因的急慢性肾功能不全。

（8）可疑急进性肾炎。

（9）遗传性肾炎。

（10）移植肾，鉴别排异、感染或原发病复发者。

（三）禁忌证

（1）肾脏畸形，如先天性多囊肾、马蹄肾、孤立肾及肾动脉狭窄、肾发育不全等。

（2）肾肿瘤及肾囊肿。

（3）出血性疾病未能纠正者。

（4）抗凝治疗期间及停止抗凝治疗小于10d 者。

（5）急性肾内感染。

（6）严重高血压。

（7）严重尿毒症BUN >35. 7mmol/L。

（8）骨骼发育畸形，定位困难者。

（9）大量腹水，肾脏不易压迫固定者。

（10）肾盂积水。

（四）操作过程

1. 术前准备

（1）检查。双肾B超，血常规，血小板计数，出凝血时间，PT，KPTT ，血尿素氮，血肌酐，肝功能，尿常规，血型并备血200ml。

（2）对患儿进行体位和呼吸屏气动作训练。

2. 穿刺针

（1）国产Menghini针。

（2）Tru-Cut槽状针。

（3）自动穿刺枪。

3. 肾穿刺点定位。

（1）超声波定位，一般取右肾下极远离大血管、肾盏及其他器官。

（2）电视~透视定位法。

4. 穿刺步骤

（1）患儿俯卧位，腹部垫一沙袋，前胸紧贴床面，头部枕一小枕，两臂前伸过头。

（2）按常规穿刺点定位，在B 超监视下确定穿刺点，用甲紫作标记。

（3）用碘酒、酒精消毒穿刺点及周围皮肤。

（4）术者带无菌手套，铺孔巾。

（5）用2%普鲁卡因从穿刺点皮内渐至肾包囊浸润麻醉。

（6）先用手术刀在穿刺点上切开皮肤2mm，然后将穿刺针经皮肤切口处刺入到达肾脏表面，嘱患儿屏息后将针芯及套管先后刺人肾脏组织，再将套管连同针芯一起拔出，推出针芯取出肾组织。

（7）用纱布紧压穿刺点15min 后以无菌纱布覆盖伤口，胶布固定，沙袋压住伤口后用腹带包扎，俯卧送回病房。用甲醛溶液固定送病理检查。

5. 术后处理

（1）俯卧4h 解除沙袋后仰卧至少24h，每15min 测1次血压和脉搏，共2次，随后每半小时1次共2 次，lhl次共2 次，以后2 ~4h 监测1次共12 ~24h。24h 后撤去腹带，患儿可起床活动。肉眼血尿明显者要等肉眼血尿消失后才能起床活动。

（2）常规补液以防血块堵塞输尿管。

（3）可使用止血剂。

（五）并发症

（1）血尿。镜下血尿为主。多发生在术后l~2d，48h后消失。

（2）轻微腹痛或腰痛。

（3）肾周围脓肿。

（4）其他。肾感染，肾出血，肾栓塞、肾绞痛或损伤与肾相邻的脏器，如肝、脾等。

二、尿沉渣红细胞形态检查

（一）目的

血尿是小儿肾脏疾病常见的症状之一，可见于肾小球性疾病，如各种原发性或继发性急、漫性肾小球肾炎，也可见于非肾小球性疾病，如泌尿系感染、高钙尿症、肿瘤和肾结气等。因此，判断血尿来源对明确病因和指导治疗有重要意义。尿沉渣红细胞形态检查即是鉴别血尿来源，均一型血尿指髓袢上升支以下的血尿，即非肾小球性血尿；异形型血尿系来源于髓袢上升支以前肾单位的血尿，即肾小球性血尿。

（二）方法

取新鲜尿液10ml，离心（1500r/min）10min，弃去上清液，留沉渣尿0. 5ml，加入2 ~10ml 3% 戊二醛固定剂（<20 个HP 红细胞，加戊二醛2ml，20 ~ 50 个/HP 红细胞，加戊二醛5ml， >50 个/HP红细胞，加戊二醛10ml），固定1h 后取1滴于载玻璃片上，室温自然干燥后瑞特染色，用光学显微镜油镜头（1000倍）顺序观察红细胞形态（也可用相差显微镜检查），计数100 个红细胞中均一型和异型红细胞的比例。

（三）结果判断

若血尿中红细胞大小、形态、颜色一致，为均一型血尿，否则为异形型血尿。

1. 均一型血尿。尿中红细胞与外周血中红细胞形态相似，在高渗尿中红细胞皱缩成棘细胞。如均一型血尿＞6o%时，称均一型血尿。

2. 异形型血尿。红细胞大小不等，形状各异。可表现为面饼状、环状、靶形、穿孔、戒指形等胞内改变；胞外改变有芽孢状或残缺形等。当异形红细胞＞60%时，称异形型血尿。

3. 混合性血尿。指两种类型的红细胞各占50%左右。

（四）临床意义

1. 当红细胞严重变形及伴血红蛋白丢失而出现的芽孢、环状、穿孔等，且变形红细胞数目>3o%以上称为肾性血尿。

2. 如以均一型红细胞为主，或变形红细胞数目＜15% 时应考虑为非肾性血尿。

三、尿浓缩功能试验

（一）目的

正常人远端肾小管的各部位功能不一致，造成逆流倍增现象，因而形成肾髓质渗透梯度。这种渗透梯度是尿液浓缩和稀释得以完好进行的关键。如果肾脏病变累及髓质、髓袢、远曲小管、集合管和直小血管，即可发生尿液浓缩、稀释功能障碍。因此，尿浓缩功能实验是评价远端肾小管功能的一种实验方法。

（二）方法

禁水试验：试验前日晚6时后禁水、禁食，睡前排尿弃去。翌晨6时留第1次尿，7时及8时再留第2次尿。留尿期间，受试者保持卧位。准确测定3份尿液的比密度和尿渗透压。

（三）临床意义

如3 次尿密度（也称尿比密）均在1. 020 以下或尿渗透压在800mmo]/L 以下，表示尿浓缩功能减退，比重或尿渗透压越低说明肾功能损害程度越重，可见于慢性肾炎、慢性肾盂肾炎、间质性肾炎及Fancon综合征等。尿毒症时尿比重固定在1. 010 左右，说明肾脏萎缩已失去浓缩稀释作用。

（四）注意事项

试验前一天应用利尿剂、受试者处于浮肿消退期及有心功能不全均会影响测试结果。尿比密受温度、蛋白质含量变化和盐类结晶的影响。

四、腹膜透析技术

（一）目的

腹膜透析（ peritoneal dialysis， PD）是治疗重症急性或慢性肾功能衰竭的一种替代疗法。1923 年Ganter 首先将PD 用于临床治疗尿毒症；此疗法可排除体内过多代谢产物，纠正代谢性酸中毒及维持水电平衡；操作方法简便，易于在基层推广应用。

（二）原理

PD 是利用腹膜作为透析膜，将透析液输入腹腔，通过扩散和过滤作用，使血内及外周组织内的毒物排入到透析液中，当透析液排出腹腔时，代谢废物及过多水分随之排出体外。这种疗法能代替部分肾脏的功能如排除代谢废物、调节水、电解质及酸碱平衡，但不能代替肾脏的全部生理功能：包括滤过重吸收，分泌H+ ，K+ ，NH＋ 4及分泌生理活性物质。成人腹膜面积约相当于人体皮肤的表面积，一般为2. 2m^2。但实际有效的透析面积

只有一半。儿童患者腹膜表面积按体重计算比率高于成人，腹透效果更好。故PD 的疗效在小儿优于成人。

（三）适应证

1. 急性肾功能衰竭。

（1）少尿或无尿3d以上。

（2）水中毒伴心力衰竭、肺水肿及脑水肿症状突出者，出现尿毒症症状。

（3）血BUN≥35. 7mmol/L（100mg/dL）或每天上升≥7mmol/L（20mg/dL ），血Cr≥442μmol/（5mg/dL）。

（4）血钾>6. 5mmol/L（6. 5mg/L）。

（5）严重难治性酸中毒（CO2CP<10mmol/L）。

2. 慢性肾功能衰竭。是腹膜透析的主要适应证。

3. 水、电解质紊乱。经保守治疗无效者。

4. 严重急性药物中毒。如巴比妥类、水合氯醛、利眠宁、地西泮、异烟肼、水杨酸盐、酚类、醇类、汞剂、砷剂、地高辛等。

（四）禁忌证

PD一般无绝对禁忌证， 相对禁忌证有以下几点：

1. 新近的腹部手术（术后3d内）。

2. 腹部有外科引流管。

3. 高度肠梗阻者。

4. 腹腔内血管疾患。

5. 呼吸功能不全。

6. 局限性腹膜炎。

7. 高代谢状态。

（五）操作过程

1. 装置。PD 导管、腹膜透析液、透析液容器、连接及消毒装置、腹膜透析机。

2. 透析前准备

（1）测量体温、脉搏、血压（卧床和站立位）及体重，填写PD记录。

（2）按透析医嘱配好药物，注意无菌操作。

（3）透析液在使用前必需加温至38℃左右。

3. 方法。普通滴注法、腹膜透析机

（1）持续不卧床腹膜透W（CAPD）。每天交换透析液3 ~5次，腹腔中持续保留透析液，输入透析液和引流均由手工完成，依靠重力进出腹腔。

（2）持续循环式腹膜透析（CCPD）。借助于机器进行PD。白天腹腔保留透析液，睡前与机器连接，进行4 ~5次透析，翌晨，把最后一袋透析液留在腹腔中，脱离透析机自由活动。

（3）间歇性腹膜透析（IPD）。用手工或机器操作。每周3~4个透析日，每个透析日连续交换8~10次。

（4）其他。潮式腹膜透析（TPD），间歇性持续腹膜透析（ICPD），夜间间歇性腹膜透析（NTD）。

（六）并发症

1. 腹膜炎。

2. 腹痛。

3. 腹腔内积气。

4. 漏液。

5. 蛋白质、氨基酸和维生素的丢失。

6. 心血管并发症。

7. 水、电解质平衡失调。

8. 高脂血症和肥胖。

五、血液透析技术

（一）目的

小儿血液透析（hemodialysis，HD）是血液净化（血液透析、血液滤过、血液透析滤过、血液灌流、血浆置换、免疫吸附）中的一种，即把患儿血液引出体外并通过血液透析装置，除去其中某些致病物质，净化血液，达到治疗疾病、替代肾脏排泄和调节电解质平衡功能的目的。

（二）原理

多南氏乎衡原理

1. HD中溶质的转运机制。能通过半透膜小孔的溶质，可由两种机制转运。

（1）扩散。各种物质的分子或颗粒都是无规律的热运动－布朗运动。

（2）超滤。是溶质随着溶剂（水）的跨膜移动而移动，它的移动速度比扩散快得多。水的分子很小，可穿过所有的半透膜。当以流体静压或渗透压将水分子推向半透膜，并使其穿透时，就发生超滤。那些很容易穿过膜孔的溶质就随水一起被带过去。

2. HD中水的清除滤出：渗透与超滤。渗透：依靠膜两侧的渗透压差，使水由低渗透压向高渗透压的方向转移。

（三）操作过程

1. HD设备。

（1）水处理。无离子水。

（2）透析液。醋酸盐、碳酸氢盐。

（3）透析器。平板型、空心纤维型。膜材料：纤维素、代用纤维素、合成物。儿童HD中并发症的发生与透析器有重要关系。患儿体外循环量（即透析器预充容量加血液管道容量）应限制在8mg/kg 以下（约为总血容量的10%），透析器加配套管道的容量不超过患儿血容量的10% 。如体重<20kg，可使用0. 1~ 0. 4m^2 的透析器；体重20 ~ 30kg，使用0. 4 ~ 0. 8m^2 的透析器；体重30 ~ 40kg，使用0. 6~1. 0m^2 的透析器。

（4）透析机。血泵、透析液供给装置、安全监测器。在成人HD时血流速度一般为200 ~300ml/min，小儿血流量为3 ~5ml/（min•kg）。

（5）血液管道。儿科HD 用的血液管道容量只有25 ~75ml。

2. 血管通道

（1）暂时性血管通道。用于ARF和药物中毒患儿。常用的方法外瘘、股动脉穿刺、股静脉穿刺、锁骨下静脉及颈内静脉穿刺。双腔留置导管是一种较为理想的HD 径路。

（2）永久性血管通道。适用于ESRD需要长期透析的患儿。在非惯用侧上肢行挠动脉、头静脉侧端吻合组成动静脉内矮，也可用肱动脉或尺动脉。

因小儿外周血管细，血流速度慢，易凝血形成血栓。感染也是常见的并发症，易发生

脱管，所以对已建立暂时性血管通道的小儿，应严格实行无菌操作，仔细护理，每次透析后用肝素盐水正确封管，注意管道的固定情况，防止管道脱出。

3. 方法

（1）紧急HD方案。小儿HD一次透析时间为2~4h。血流量一般为3~5ml/（min•kg），如婴儿40~60ml/min，幼儿80 ~l00ml/min，学龄儿童100 ~200ml/min。透析液流速500ml/min，超率量通常不应大于体重的3%~5% 。肝素首次用量30 ~50U/kg，维持量15~25U/（kg•h），如患儿有出血倾向，可使用低分子肝素或小剂量肝素化法，若出血严重则应采用无肝素透析法。

（2）慢性HD方案。维持性HD治疗1周2~3次，每次透析时间3 ~4h。透析充分最低标准要达到每次透析后尿素下降率65%，KT/V=1. 2。近年的研究认为儿童维持性HD 应采用高KT/V评价（KT/V=1. 3）才能使透析更充分。

（四）适应证

1. 紧急透析

（1）少尿或无尿2d以上。

（2）出现尿毒症症状，尤其是神经精神症状。

（3）严重水钠潴富或有充血性心力衰竭、肺水肿和脑水肿。

（4）血尿素氮（BUN）>35. 7mmo/L（100mg/dL）或BUN增加速度每日）9mmol/L（25. 2mg/dL），肌酥）620μmol/L（7mg/dL）。

（5）难以纠正的酸中毒。

（6）血钾>6. 5mmo/L。

（7）急性中毒、可通过半透膜清除的药物、毒物。

2. 慢性透析。主要决定于ESRD 患儿的生化指标和临床症状

（1）当患儿的肌酐清除率（Ccr）降至5ml/（min.1. 73m^2）时，即便临床症状不明显，也应开始透析治疗，以防止发生营养不良，促进小儿生长。

（2）贫血（Hb <60g/L），明显酸中毒（HCO3- < 10mmol/L）、高磷酸血症恤磷>3. 2mmol/L）、高血钾（血钾>6. 5mmol/L）。

（3）严重高血压、肾性骨病、水潴留和心包炎。

（4）生长速度减慢，达不到发育指标。

（五）禁忌证

HD 治疗没有绝对的禁忌证

1. 急性感染、出血或严重贫血。

2. 严重低血压、休克及严重心功能不全。

3. 严重高血压及脑血管病或恶性肿瘤。

4. 大手术未过3d者。

5. 精神不正常不合作者。

（六）并发症

1. 失衡综合征。发生于HD当中或结束后不久。表现：恶心、呕吐、头痛，严重可抽搐、昏迷，婴幼儿可表现为癫痫发作。处理：

（1）控制血流速度和透析时间，以减少溶质排除效率和pH快速变化。

（2）透析液钠浓度等于或稍高于患儿血浆钠的浓度。

（3）BUN达，35. 7~71. 4mmol/L（100~200mg/dL）时，为防止透析中渗透压下降，静滴甘露醇（0. 5~1. 0g/dL）， 30%在透析前1h 内滴入，其余在透析过程中均匀滴入。

2. 低血压。血容量过低和超滤过多所致。处理方法：

（1）限制体外循环血容量低于每公斤体重8ml，超滤脱水不超过体重的5% ，可减少低血压的发生。

（2）HD 过程中出现低血压，静脉管道快速注入生理盐水20 ~100ml 或白蛋白，降低超滤率。

3. 首次使用综合征。与大量补体激活及过敏反应有关。表现为胸背痛、瘙痒、荨麻疹、流泪及咳嗽，重者发生呼吸困难和过敏性休克。致敏原因：消毒剂环氧乙烷及某种特定膜成分过敏。处理：

（1）轻者吸氧，重者用肾上腺素、激素、抗组胺等药物治疗，严重者停止透析。

（2）透析前用生理盐水冲洗透析器、选择生物相溶性好的透析膜可预防此症的发生。

（七）护理注意事项

1. 严格执行消毒制度。

2. 加强基础护理。

3. 严格透析有关规程。

4. 观察体温、脉搏、呼吸、血压和各种反应。

5. 透析液常规检查。

六、正确留取尿液标本

（一）目的

尿液检查在肾脏疾病的诊断中非常重要，传统的尿液常规检查有一般物理学、化学和尿沉渣显微镜检查。随着科学及实验技术的发展，常规检查已逐渐进入尿液分析时代，尿液检测速度加快，内容不断增多，临床使用价值越来越大。为了保证尿液检查结果的准确性，需正确留取尿标本。

（二）注意事项

1. 尽量在使用抗生素前收集尿液标本，以防因使用抗生素后细菌生长受到抑制而降低阳性率。

2. 送检的尿液标本最好采用新鲜晨尿。因晨尿较浓缩，多为酸性，有利于尿内有形成分的保存，故尿检阳性率比较高。

3. 尽量清洁留取中段尿或在无菌操作下导尿收集尿液，减少细菌的污染，保证检查结果的可靠性。

4. 必须使用清洁干燥的容器收集和保存标本。小婴儿的尿液需要使用特别的收集装置，如外阴部装个特制的塑料袋。也可应用佩雷斯反射（Perez reaex）诱导收集婴儿尿液标本。方法：一手托住婴儿，使其面朝下，另二手用力抚摸其背部脊椎旁区域，刺激排尿。

5. 收集的新鲜尿液最好及时送检。若放置时间过久，尿中含有的大量有机及无机物、多种活性酶使尿液发生变化；另一方面在室温下细菌于短时间内即可大量繁殖，故尿液容易受到细菌污染。所以，万一尿液不能立即检查，应置于冰箱保存。尿酸化到pH6. 0利于细胞管型的结构保存。

（楼南芳）

第七章　内分泌和遗传代谢疾病

第一节　中枢性尿崩症

尿崩症（diabeyes insipidus，DI）是由于下丘脑的视上核及室旁核的神经内分泌细胞所分泌的抗利尿激素（ADH）不足或肾小管对ADH不反应，临床上以多饮多尿和烦渴为主要表现的疾病。前者称为中枢性尿崩症，后者称为肾性尿崩症。

一、诊断

（一）临床表现

1. 可突然起病，也可呈渐进性。

2. 烦渴、多饮、多尿、每日饮水量或尿量>3000ml/m^2。

3. 常因饮水过多，影响食欲，夜尿增多，出现遗尿，影响睡眠。

4. 体重不增，或明显消瘦，病程长者可出现生长障碍。

5. 皮肤干燥，饮水不足时可出现脱水症，年幼儿可出现烦躁、高热、甚至抽搐等症状。

（二）实验室检查

1. 常规检查：血生化、肾功能、尿常规、血、尿渗透压及血气。

2. 眼底、头颅正侧位片，CT 或MRG。

3. 特殊检查：① 禁饮试验用于鉴别精神性多饮及中枢性尿崩症。根据病情及患者反应情况选择8h 或12 ~16h 禁饮试验。前者经禁饮后尿渗透压明显上升，对禁饮试验耐受良好。禁饮后尿比重<1. 010，需进一步做垂体加压素试验。若尿密度在1. 010 ~1016 之间为部分性尿崩症。② 垂体加压素试验：用于鉴别中枢性尿崩症与肾性尿崩症。两种试验可连续进行。

二、鉴别诊断

1. 精神性多饮。

2. 肾性尿崩症。

3. 出现斜视、复视、视野改变、性早熟、颅压高等症状时需要排除颅内占位性病变。

4. 因郎格汉斯细胞、组织细胞增生症引起的尿崩症可伴有发热、皮疹、突眼及骨质破坏等。

5. 其他疾病，如慢性肾功能不全、糖尿病、高钙血症、低钾血症等。

三、治疗

（一）病因治疗

肿瘤者手术或放疗；郎格汉斯细胞、组织细胞增生症可采用化疗方案。

（二）激素替代治疗

1. 去氨加压素（DDAVP，弥凝）0. lmg/片，0. 15mg/次，2~3 次/d，剂量个体化。

2. 鞣酸加压素（长效尿崩停），肌肉注射，从0. 15ml/次开始，根据疗效逐步调整剂量，最大量0. 5ml/次，注意血压及水中毒情况。

（三）其他药物

1. 氯磺丙脲：剂量20mg/（ kg•d），分2次服，有效后酌情减量，注意低血糖等副作用。

2. 氢氯噻嗪（双氢克尿塞）：剂量2 ~4mg/（kg•d），分2~3次服，同时补充钾，对肾性尿崩症有效。

3. 吲哚美辛（消炎痛）：剂量1~2mg/（kg•d），分3次服，用于肾性尿崩症。

4. 氯贝丁酯（安妥明，冠心平）：剂量50mg/（kg•d），最大量1. 5g/d，分2~3次服，注意对肝脏的毒性。

5. 酰胺唑嗪；剂量5~10mg/（kg•d），分2~3次服，与氯磺丙脲合用可加强药效。

第二节　特发性性早熟

一般认为，女孩在8岁以前，男孩在10岁以前出现第二性征，并伴有体格的过速发育，称为性早熟（ sexual precocity ）。

一、诊断

（一）临床表现

女性最初症状是乳房发育，男性为攀丸和阴茎的发育，继之阴毛、腋毛出现。随第二性征出现，体格发育加速，生长速度加快，骨龄增速。其发育过程是遵循正常的性发育规律进行的，只是整个性成熟过程的时间提前。骨骼成熟过快和骨骺提前闭合，而影响其最终身高。其智力发育与实际年龄相符，但精神发育与体格发育之间有明显的不均衡性。

（二）实验室检查

1. 骨龄测定。

2. 测定LH，FSH，T，E2，.PRL，17α OHP，17KS 等。

3. LHRH兴奋试验。

4. 腹部B 超检查肾上腺、卵巢、子宫。注意成熟卵泡大小和数目。

5. 眼底、视野检查。怀疑肿瘤者做CT 或MRI检查。

（三）特发性性早熟诊断条件

1. 女孩在8 岁以前，男孩在10 岁以前出现第二性征。

2. 骨龄超过实际年龄2 岁以上。

3. 生长速度增快>6cm/年。

4. LHRH 兴奋试验支持中枢性性早熟。

5. 子宫、卵巢超声波检查符合性早熟表现。

以上2~5 项中至少3 项符合标准。

6. 排除中枢器质性病变及其他内分泌疾患者。

二、鉴别诊断

（一）假性性早熟

其性发育过程不按正常发育规律出现，往往有第二性征的部分缺乏，如女性卵巢肿瘤引起的性早熟不出现阴毛；21羟化酶缺乏、肾上腺肿瘤时，男性阴茎增大而无相应的睾丸增大，女性为异性性早熟；误服避孕药可使乳房增大，乳头、乳晕及会阴部皮肤色素沉着极为明显，甚至女孩阴道出血。

（二）部分性性早熟

这种性早熟只有一种第二性征出现，而缺乏其他第二性征表现，无骨骼早熟，如乳房早发育、单纯性阴毛出现或单纯性早潮。

三、治疗

（一）对症治疗

根据患者不同病症采取相应的治疗措施。

（二）药物治疗

1. 性腺激素释放激素类似物（LHRHa）。是治疗特发性性早熟的首选药物，用量60~90μg/kg，每28天1次，皮下注射。

2. 甲羟孕酮（安宫黄体酮）。10~30mg/d。但本药既不能充分抑制促性腺激素的分泌，也不能阻止骨骼的快速成熟，因而不能改善最终身高。

3. 环丙孕酮。70~100mg/（m^2•d），具有很强的抗雄性激素作用，能抑制垂体促性腺激素的分泌，使睾酮水平降低，可抑制特发性性早熟。

第三节　甲状腺功能亢进症

甲状腺功能亢进症（简称甲亢，hyperthyrooidsm），是由于甲状腺激素分泌过多，导致全身各系统代谢率增高的一种综合征。引起儿童时期甲亢的最主要病因是毒性弥漫性甲状腺肿，又称Graves病，是一种器官特异性自身免疫性疾病，为自身免疫性甲状腺疾病中的一种。其发病多是在具有特定遗传素质的个体，在环境因素及应激等条件下，激发细胞免疫及体液免疫功能紊乱，其中心环节是体内出现了针对甲状腺细胞上TSH受体的自身抗体（TRAb）而导致甲亢的发生。同时在Graves病中还可测出甲状腺球蛋白抗体（TGAb）和甲状腺过氧化物酶抗体（TPOAb）。

一、诊断

（一）临床表现

1. 基础代谢率增高。食欲亢进、易饥饿、大便次数增多；心悸、心率增快、脉压差增大、可伴有心律紊乱；情绪不稳定、儿童多表现为过度兴奋、脾气急躁、多汗、低热、健反射亢进等。

2. 甲状腺肿大。多数为整个腺体弥漫性肿大、两侧对称（部分患儿甲状腺肿大可不对称）、质地中等、无结节、无疼痛，可闻及血管杂音。

3. 眼球突出。多数为轻、中度突眼，恶性突眼少见。还可伴有上眼睑退缩、眼睑不能闭合、瞬目减少、集合反应差，少数伴眼肌麻痹。

4. 甲亢危象。常因急性感染、创伤、手术、应激及不恰当停药而诱发。起病突然且急剧进展，表现为高热、大汗淋漓、心动过速、频繁呕吐及腹泻、迅速出现全身衰竭、昏迷。常死于休克、心肺功能衰竭、黄疸及电解质紊乱。

（二）辅助检查

1. 血清甲状腺激素（ T3T4）、游离T3，游离T4 及敏感促甲状腺激素（ sTSH）测定。

2. 定期监测TRAb，TGAb，TPOAb。

3. 促甲状腺激素释放激素（TRH）兴奋试验：本病患者TSH 无反应，少数病人反应减低。

4. 血生化、血脂、血糖、糖耐量及心电图等。

5. 甲状腺B超检查。

二、鉴别诊断

1. 结节性甲状腺肿及癌肿。

2. 亚急性甲状腺炎。

3. 慢性淋巴细胞性甲状腺炎。

4. 心动过速患者应除外甲亢的可能性。

三、治疗

（一）目的

减少甲状腺激素的分泌，维持正常的甲状腺功能，消除临床症状并恢复机体的正常代谢，不仅达到“功能缓解”，最终达到“免疫缓解”，防止复发。

（二）一般治疗

急性期注意卧床休息、减少体力活动。加强营养，多食蛋白质、糖类食物、富含维生素的新鲜蔬菜和水果。避免食用含碘高的食品，如海带、鱼虾等。适当应用β受体阻滞剂。

（三）甲状腺药物治疗

根据病情及病人对药物的反应，选择适宜个体的治疗剂量，以获得最佳疗效。

1. 咪唑类。甲硫咪唑（他巴唑）及卡比马唑（甲亢平）0.5~1.0mg/（kg•d），最大量为30mg/d。

2. 硫脲类衍生物。甲硫氧嘧啶及丙硫氧嘧啶5~10mg/（kg•d），最大量为300mg/d，必要时每日剂量可超过300mg。

3. 需注意药物的毒性作用，定期复查血象、肝功能，遇有皮肤过敏反应者，酌情更换药物。大剂量时还需注意对肾功能的损害。

4. 治疗包括足量治疗期及减量维持治疗期，一般总疗程在2~3年。对治疗经过不顺利和处于青春发育期的患儿疗程适当延长。

（四）甲亢危象治疗

1. 立即鼻饲丙硫氧嘧啶200 ~300mg/次，1次/6h。

2. 1 h 后静脉输入碘化钠1~ 2g/d。

3. 地塞米松1~ 2mg次，1次/6h。

4. 静脉注射普萘洛尔每次0. 1mg/kg，最大量5mg，每10 分钟1次，共4 次。

5. 肌注利血平每次0. 07mg/kg，最大量l.mg，必要时4 ~6h重复。

6. 高热者积极物理降温、必要时采用人工冬眠疗法、给氧。

7. 纠正脱水、补充电解质、供给热量及大量维生素。

8. 有感染者给予抗生素治疗。

第四节　先天性甲状腺功能减低症

先天性甲状腺功能减低症（congenital hypothyroidism）简称先天性甲低，又称克汀病或呆小病。是由于胚胎过程中甲状腺组织发育异常、缺如或异位，甲状腺激素合成过程中酶缺陷，造成甲状腺激素分泌不足，导致机体代谢障碍，生长发育迟缓和智力低下。大多数为散发性。地方性者多见于甲状腺肿流行地区，由于水、土和食物中碘缺乏所致。经食盐加碘预防，发病已大大减少。

一、诊断

（一）临床表现

1. 典型表现：① 生长缓慢甚至停滞，身材比例不匀称。② 运动和智力发育落后。③ 特殊面容：表情淡漠、面部苍黄、臃肿、鼻梁宽低平、眼距宽、唇厚、舌体宽厚、伸出口外。皮肤粗糙、头发稀疏干燥、腹大、脐疝。脊柱畸形、手足心发黄。④ 代谢低下：体温低、四肢凉、怕冷、心脏增大、心律缓慢、心音低钝。喂养困难、腹胀、便秘。

2. 特殊表现：① 假性肌肥大。② 聋哑。③ 性早熟。

3. 新生儿甲低特点：① 过期产，出生体重常大于4000g。② 喂养困难、拒奶、呕吐。③ 胎便排出延迟、腹胀、便秘、常有脐疝。④ 皮肤发花、四肢凉、末梢循环不好。⑤心音低钝、心率减慢。⑥生理性黄疸延长。

4. 迟发性甲低特点：① 发病年龄较晚，逐渐表现出甲状腺功能不足的症状，② 面色苍黄、表情淡漠、疲乏无力、学习成绩下降。③ 食欲减退、嗜睡、怕冷、少动、便秘、皮肤粗糙、黏液水肿。④ 病程长者出现生长落后。

（二）辅助检查

1. 血清甲状腺激素（T3. T4）及促甲状腺激素（TSH）测定，必要时测定游离T3，和游离T4及甲状腺素结合球蛋白。

2. 甲状腺自身免疫性抗体：TGCAb，TPOAb.

3. 基础代谢率降低，血胆固醇、心肌酶及肌酸激酶增高。

4. 99m锝或131碘甲状腺扫描：对甲状腺缺失、甲状腺发育不全和异位的诊断有帮助。

5. X线：左腕骨正位片，骨龄落后于实际年龄。6个月以下婴儿需拍膝关节正位片。

6. 心电图表现低电压，T波低平等改变。

二、鉴别诊断

1. 21－三体症

此症具有特殊面容，眼距宽、外眼角向上斜、塌鼻梁、舌头经常伸出口外及智力低下等特征，染色体检查可确诊。

2. 先天性巨结肠

患儿出生后即开始出现腹胀、便秘症状，钡灌肠可帮助诊断。

3. 骨格发育障碍性疾病

如黏多糖病、骨、软骨发育不良等。经骨X线片及尿中特殊代谢产物的检测可鉴别。

三、治疗

1. 早期诊断（生后3个月内）、早期治疗、根据年龄调整剂量、注意剂量个体化，坚持终生治疗，可使患儿正常生长发育及智力发育大致正常。

2. 甲状腺激素替代治疗：从小量开始，逐步加到足量，然后采用维持量治疗。① L-甲状腺素钠（T4，优甲乐）：5μg/片，维持量：新生儿10μg/（kg•d）；婴幼儿8μg/kg•d）；儿童6μg/（kg•d）。② 干甲状腺片40mg/片，维持量：2~6mg/（kg•d）。

3. 定期复查甲状腺功能、骨龄、监测身高、体重等，以指导剂量调整。

第五节　甲状腺功能减低症

甲状腺功能减低症（hypoparathyroidism）是由甲状腺合成和分泌的甲状腺激素（PTH）不足或激素结构异常，缺乏生理功能或外周靶器官对PTH的作用不敏感而导致的低钙血症。临床上以手足搐搦、癫痫发作、低血钙和高血磷为特征。

一、诊断

（一）临床表现

1. 手足搐搦。是由低血钙引起肌肉－神经兴奋性增加的一系列表现。① 隐性搐搦：年长儿常可诉说肢体感觉异常，如麻木、蚁行感或肌肉疼痛等。可通过面神经叩击及束臂加压试验来检查。② 显性搐搦：典型发作时常呈。“助产士手”样表现，严重时可引起喉痉挛和癫痫样发作。③ 血管型或内脏型手足搐搦：如喉气管痉挛、偏头疼、雷诺现象、腹痛、腹泻、尿急等。

2. 神经精神症状。儿童可以典型癫痫（大发作型、小发作型或颞叶癫痫）发作为首发症状。可出现多动症，共济失调及智力减低等。

3. 外胚层器官营养性损害，皮肤干燥、头发指甲干脆易断裂、牙萌出延迟、牙釉质发育不良、白内障等，可并发白色念珠菌感染。

4. 转移性钙化灶。脑基底核钙化、皮下、关节内及软组织内均可形成钙化灶。

5. 严重低血钙可出现心律紊乱或心力衰竭。

（二）辅助检查

1. 在钙、磷平衡饮食条件下，连续3d进行血清钙、磷、碱性磷酸酶及24h尿钙、磷测定。有条件可测定血游离钙。血钙常低至1. 25 ~1. 75mmol/L（5 ~ 7mg/dL）以下，血游离钙≤0. 95mmol/L（3. 8mg/dL）；血磷多数大于1. 96mmol/L（>6mg/dL），少数病人正常；碱性磷酸酶多正常。尿钙、尿磷排量减少。

2. 血镁、血电解质及血pH 值测定。

3. PTH测定。多数低于正常，少数病人可在正常范围。需注意同时测定血钙，若血钙低于正常而PTH在正常范围，仍应考虑甲旁低。

4. PTH兴奋试验。PTH缺乏者血钙恢复正常，血磷降低；若血钙不升高，表明靶器官对PTH不反应。

5. X线检查可见骨密度增加及骨皮质增厚。脑CT或MRI检查可发现基底核钙化。

6. 脑电图、心电图及眼底检查有助诊断。

二、鉴别诊断

1. 其他原因所致手足搐搦症如代谢性或呼吸性碱中毒、维生素D缺乏、慢性腹泻病等。

2. 假性甲状旁腺功能减低症，其血清PTH 增高，并常伴有其他发育异常，如体态矮胖、圆脸、典型可见第四、五掌骨短缩畸形，智力发育迟缓等。

三、治疗

1. 钙剂

（1）低钙手足搐搦或惊厥发作时，给予静脉输注10% 葡萄糖酸钙2mg/（ kg.次）。根据病情轻重，每日2 ~ 3次。急性症状缓解后，血钙浓度≥1. 875mmo/L（ 7. 5mg/dL）时可改用10% 氯化钙5~10ml，每日3次口服，7~10d 为宜。

（2）长期口服钙盐制剂：以元素钙计算1~1.5g/d为宜；

2. 维生素D及其衍生物

需依病情调整用量，以血钙维持在2. 13 ~2. 38mmol/L8. 5~9. 5mg/DL）比较安全，定期监测血钙避免高血钙引起肾脏损伤。

（1）1-α （OH）D3：0. 25~1 μ g/d

（2）1. 25（OH）2D3：0. 25 -1 μ g/d。

（3）维生素D2或D3：20000IU/d，逐渐增加到50 000~100 000IU/d 不等。

3. 降低血磷

（1）避免高磷饮食，如牛奶、乳制品、蛋黄、豆类、虾、干贝等食品。严重病例每日磷摄入量应＜0. 3~0. 5g。

（2）磷结合剂：口服氢氧化铝凝胶10 ~30ml，每日3次。应注意与钙剂错开2h 服用。

4. 其他治疗

（1）血镁浓度< 0. 6mmol/L（1. 5mg/dl）时需补充镁剂，25%硫酸镁口服，每次70 ~ 150mg/（kg•d）；50%硫酸镁肌注，每次0. 1~0. 2mg/kg。

（2）氢氯唑嗪（双氢克尿塞）l~2mg/（kg•d），分2 口服，注意补充钾盐。

第六节　生长激素缺乏症

广义的身材矮小或侏儒是指身高矮于同性别、同年龄健康儿童平均身高的两个标准差或第3百分位以下者。生长激素缺乏症（growthhormonedeficiency，GHD）是指由于腺垂体嗜酸粒细胞分泌生长激素（GH）不足所造成的身材矮小。任何累及下丘脑或腺垂体的病变都可导致GHD，包括垂体发育不良、肿瘤、头部放射性损伤、外伤特别是产伤，颅内感染、还有部分原因不明者。

一、诊断

（一）典型临床表现

（l）一般出生体重及身长正常，身材比例匀称。

2. 面容幼稚呈娃娃脸，声音高尖，皮下脂肪丰满。

3. 身材矮小，多数落后于同年龄同性别正常儿童。

4. 出牙、换牙延迟，骨龄落后常在3 ~4 年以上。

5. 生长速度<4cm/年，常在2 ~3cm/V。

6. 男孩常伴青春期发育延迟或小阴茎、小睾丸。

7. 5岁以下可有低血糖表现。

8. 智力一般正常。

（二）实验室检查

1. 确诊试验：需经两种不同途径的生长激素（GH）兴奋试验，根据GH 峰值进行判断；

2. 胰岛素样生长因子1（IGF-I）及其结合蛋白3（IGFBP3）水平测定。

3. 骨龄、垂体CT 或MR检查。

4. 甲状腺、肾上腺、性腺激素水平测定。

5. 生长激素释放激素（GHRH）试验，用于鉴别下丘脑或垂体性生长激素缺乏。

（三）临床诊断条件

1. 身高在同年龄同性别正常儿童身高的第3 百分位以下。

2. 生长速度4cm/年，骨龄落后于实际年龄3~4年。

3. 至少两种生长激素兴奋试验峰值均＜10 阳几。血清IGF -1. IGFBP3水平降低。

4. 除外其他可导致生长障碍的疾病，并注意是否合并其他垂体激素的缺乏。

二、鉴别诊断

身材矮小的鉴别诊断见下表。

身材矮小的鉴别诊断

身体外形	发育情况
外观形体匀称	1. 生长速度正常 （1）体制性青春期发育延迟 （2）家族性身矮 （3）低出生体重儿生长缓慢 2. 生长速度减慢 （1）全身性疾病 （2）精神社会因素 （3）内分泌疾病 生长激素缺乏症 性早熟 晚发甲状腺功能减低 （4）染色体疾病 Turner综合征
外观形体不匀称	1. 骨骼发育障碍 各种骨、软骨发育不全、糖胺聚糖病及 各种钙、磷代谢障碍所致佝偻病 2. 生长障碍综合征 3. 未经治疗的克汀病

三、治疗

（一）目的

恢复正常生长速度，使之获得较长的生长时间，以达到令人满意的最终身高。

（二）替代治疗

基因重组人生长激素0.1U/（kg·d），睡前皮下注射。治疗中定期检测血清甲状腺激素水平，必要时给予补充。原则上应治疗至骨髓愈合，或根据经济情况间断治疗，每次不少于6个月。

（三）其他促蛋白合成制剂

苯丙酸诺龙（去甲苯丙酸睾酮，南诺龙）：0.5mg（kg.次），每两周肌注1次，10次为1疗程。

司坦唑（康立龙，吡唑甲氢龙）：1~2mg/d，6~12个月为一疗程。需严格掌握适应证，切忌药量过大、间隔过短和连续用药。用骨龄监测疗效，治疗中应避免骨龄超过实际年龄的现象发生。

第七节　肥胖病

肥胖（obesity）是以体内脂肪积聚过多为主要症状的一种慢性营养障碍性疾病。据报道1996年儿童肥胖的检出率男性为10%。女性为8.7%，儿童肥胖症已成为我国儿童严重的健康问题。儿童肥胖的发生不仅与遗传因素有关，更与不健康生活方式密切相关，是以过度营养，缺乏运动，行为异常为特征，是环境因素与个体因素相互作用的结果。

一、诊断

（一）肥胖的诊断标准

1.体内脂肪含量超过标准的15%即为肥胖。

2.体重测量法。以身高比体重超过参照人群的20%作为肥胖的标准。

肥胖度（%）=（实际体重-标准体重）/标准体重×100%。

肥胖分度：超出标准体重20%~30%为轻度；30%~39%为中度；40%~59%为重度；60%以上为极度肥胖。

3.体重指数（BMI）：BMI=体重（kg）/身高（m），BMI>20%者为肥胖。

（二）临床表现

1.发病年龄。易发生肥胖的三个时期为生后1岁以内，4~5岁及青春期。

2.食欲极佳，多食善饥，喜食甜，油脂类食品，常有不良饮食习惯。

3.皮下脂肪分布较均匀，重度肥胖儿皮肤可见白色或淡红色条纹。注意识别假性乳房肥大及男孩的外生殖器发育不良。

4.青春期前可生长过速，骨龄正常或超过实际年龄。

5.青春期启动可早于一般儿童。

6.注意并发症：高血压、糖尿病、脂肪肝、肥胖肺通气不良综合征、痛风等。

（三）化验检查

对中、重度肥胖患儿应全面检查。

1. 糖耐量及胰岛素（INS）释放实验，瘦素水平测定。

2. 血脂四项及载脂蛋白及肝功能测定。

3. 腹部B超，必要时行心、肺功能检查。

4. 对眼底改变者应查脑CT，除外颅内占位性病变。

5. 怀疑性发育障碍者应检查骨龄，LH、FSH、T、E2。

二、鉴别诊断

1. 需与皮质醇增多症相鉴别。

2. 下丘脑综合征：系由多种病因累及下丘脑所致的一组以内分泌代谢障碍为主，伴自主神经功能紊乱，睡眠、体温调节、进食、性功能障碍和精神异常表现的症群，常伴有肥胖。

3. 肥胖综合征：如肥胖性生殖无能综合征、劳-穆-比综合征及性幼稚-肌张力低下肥胖综合征。

三、治疗

（一）预防为主

预防比治疗更重要、更有效。

（二）目的

1. 以控制体重为基本原则，不以单纯减少体重为目标。

2. 促进生长发育，保证身高的正常增长，并保持脂肪适度增长。

3. 培养良好的饮食和运动习惯。

4. 以减少各种疾病危险性为远期目标。

（三）方法

1. 饮食调整及管理方法如下：

（1）控制期采用低热能平衡饮食。在限制热能基础上，便蛋白质、脂肪、糖类配比适宜，无机盐、维生素供给充分，以满足小儿基本营养及生长发育的需要。a.热卡控制标准：5岁以下2510~3347KJ/d，5~10 岁4184~5021kJ/d，10~14 岁5021~6276kJ/d。b.热能分配：蛋白质，不低于总热能的30%或l~2g/（kg•d），糖类；50%左右，脂肪：20% ~25%。c.保持正氮平衡及维持能量平衡。d.合理选择食物，即注意营养成分又具饱足感。e.注意烹调方法，用煮，炖，凉拌，以清淡为主。

（2）改变不良生活习惯。坚持膳食纪录，建立良好饮食习惯，控制好饮食环境。

2. 体育锻炼。根据不同年龄和条件选择适宜的运动，循序渐进，有规律地进行，把运动变为日常生活中的一个内容；持之以恒方可奏效。以每天运动1h，平均消耗热量约为1464KJ为宜。

3. 行为矫正和心理治疗。关心鼓励患儿，发挥其主观能动性，建立坚持治疗的决心和信心。

4. 药物治疗。在小儿肥胖治疗中不占重要地位，一般不主张应用。

第八节　先天性肾上腺皮质增生症

先天性肾上腺皮质增生症（congenital adrenal hyperplasia.CAH）是一组常染色体隐性遗传性疾病。目前已明确的酶缺陷有9种，临床上最常见的是21羟化酶缺陷，其次为11β-羟化酶，17α-羟化酶及3β-羟类固醇脱氢酶缺陷等。

一、诊断

（一）临床表现

1. 21羟化酶缺陷。最常见，约占CAH 的95% 。

① 单纯男性化表现。为21羟化酶不完全性缺陷，无失盐表现。其男性化表现有：a.毛、腋毛及胡须的早现；过早出现痤疮，皮肤粗厚，肌肉发达有力，宽肩，窄髋等男性体格，嗓音粗，音调低。b.女性阴蒂肥大，严重者外生殖器性别难辨，如不同程度的阴唇融合似阴囊，或类似男性尿道下裂样改变。c.男性阴茎增大但睾丸不大，至骨龄达12岁后可出现真性性早熟。d.幼年时身高增长过快，骨龄超过患儿身高龄及实际年龄，由于骨骺早期愈合致最终身材矮小。

② 男性化伴失盐型。由于21羟化酶严重缺乏，皮质醇和醛固酮分泌皆不足，临床以肾上腺皮质功能不全表现为主。常在生后1~2周内出现精神萎靡、拒奶、呕吐、腹泻和脱水、消瘦、呼吸困难甚至紫绀及皮肤黏膜色素沉着显著。常因诊断，治疗不及时而早期死亡。电解质紊乱特点：低血钠、低血氯、高血钾及代谢性酸中毒。女婴可见外阴两性畸形，而男婴阴茎增大但在1岁内常不明显。

③ 非典型型（又称晚发型）。主要为女性，生后正常，直至儿童晚期或青春期出现多毛，痤疮，初潮延迟及月经紊乱或多囊卵巢与不育症等表现。但患者阴蒂不一定肥大。

2. 11-羟化酶缺陷。本型约占CAH的5%左右。由11β-羟化酶缺陷使皮质醇合成的最后一步发生障碍，11-去氧皮质酮，11-去氧皮质醇及雄激素分泌增多，前二者皆有潴钠排钾作用，故患儿除有男性化表现外，还有高血压和低血钾。

3. 17-羟化酶缺陷。比较少见。此酶缺陷时引起皮质醇和性激素的合成受阻而盐皮质激素合成增加。患者有明显的高血压、低血钾及碱中毒。由于肾上腺雄酮缺乏，而影响男性胎儿性器官的分化，使男孩出生时呈女性表型。对女性分化无影响，但至青春期两性均无第二性征发育，女性表现为原发性闭经。

4. 3β-羟类固醇脱氢酶缺陷。罕见，此酶缺乏全部皮质激素合成均受阻。新生儿期即可发生肾上腺皮质功能不全征群，如不能及时诊治常早期死亡。由于只能合成去氢表雄酮，其活性仅为睾酮的1/7，故男性性别分化不全，有尿道下裂、隐睾、乳房发育等，而女性呈轻度男性化表现。

（二）实验室检查

1. 测血生化及电解质，包括血糖、血钾、血钠、血氯，CO2，CP 及血pH。

2. 血和24h 尿肾上腺激素及代谢产物测定。

3. 血17 烃孕酮（170HP）基础值测定对21羟化酶缺陷极有诊断价值。

4. 非典型型21羟化酶缺陷的诊断需做ACTH刺激试验。

5. 骨龄测定，CAH 患儿骨龄常明显增速超过其实际年龄。对性别难辨者需进行性染色体检查，以确定其遗传性别。

6. 肾上腺B 超或CT 检查可显示两侧肾上腺阴影增大。

7. 新生儿筛查：脐血测17 羟孕酮可筛查21羟化酶缺陷，以早期诊断。

二、鉴别诊断

1. 新生儿期失盐型患儿需与先天性肥厚性幽门狭窄等疾病相鉴别。

2. 年长儿注意与性早熟、真两性同体及肾上腺、性腺肿瘤相鉴别。

三、治疗

（一）常规维持治疗

1. 糖皮质激素。目的补充皮质醇分泌的不足，并抑制ACTH 和雄激素的分泌，应尽早开始治疗并终身服用。一般醋酸可的松20~25mg/（m^2•d），分三次口服。开始宜采用稍大剂量以期迅速有效地抑制下丘脑和垂体的代偿性功能亢进。当各项指标抑制达正常水乎后，逐渐减至最小维持量。对21羟化酶缺陷的晚发病人可用地塞米松0. 25 ~0. 5mg，每日或隔日1次口服治疗。

2. 盐皮质激素。严重失盐者每日肌注DOCA 1~2mg或口服9α-氟氢可的松，每天0. 05 ~0. lmg。无盐皮质激素时，较大儿童可分次服用氯化钠胶囊2~4g/d。婴儿可鼻饲生理盐水。

3. 治疗是否恰当的关键在于皮质激素剂量的个体化。应定期随访，需注意控制骨龄的过快增长，并保持正常生长速度，使患儿既无雄激素及外源性糖皮质激素过多征象，又能维持正常的性腺成熟和发育。

4. 性激素。17α-羟化酶缺陷和3β-羟类固醇脱氢酶缺陷者，不论男、女青春期均应补充性激素以维持其表型。

（二）肾上腺危象及应激治疗

1. 严重失盐型患者需及时补充皮质激素，扩充血容量和提高血钠：① 第1小时5% ~10%糖盐水20ml/kg或用等张糖2：l 液（2份NS：l份1/6M 乳酸钠，新生儿需用1. 4%NaH –CO3代替乳酸钠）第1 日总液量80 ~120ml/kg 给钠l0mmol/kg。② 氢化可的松5 ~l0mg/kg，隔6h 1次。盐皮质激素应用同前。③ 必要时给予血浆10ml/kg，切忌给钾。

第2日病情好转，皮质激素量可酌减，根据血电解质和脱水纠正情况调整治疗。

2. 在感染，手术，创伤等应激情况下，增加皮质激素2~3倍，严重应激增加10 倍剂量。

（三）外科治疗

女性假两性同体可于生后6~12个月内行阴蒂切除术。外生殖器矫形可在1~3岁时进行。过早，分离的阴囊易再度融合而不易成功。太晚则对患儿的心理有不良影响。

第九节　儿童I型糖尿病

糖尿病（diabetesmellitus，DM）是严重威胁儿童健康的一种慢性全身性疾病。过去称为胰岛素依赖型糖尿病。流行病学调查我国15 岁以下儿童I型糖尿病每年平均发病率为

0. 57/10 万。约有40% 的病儿以糖尿病酮症酸中毒为首发症状，若不及时救治，将危及患儿的生命。目前认为Ⅰ型糖尿病是在遗传易感基因的基础上，在外界环境因素的作用下，引发机体的自身免疫功能紊乱，导致胰岛卜细胞的损伤和破坏，最终胰岛β细胞功能衰竭而发生糖尿病。其环境因素的影响比复杂，可能与病毒感染等有关。

一、诊断

（一）临床表现

一般起病较急，常因感染、饮食不当等诱因发病，典型临床表现为“三多一少”即多尿、多饮、多食、消瘦。儿童Ⅰ型糖尿病也常有不典型的隐匿起病表现，如夜尿增多或已经能够控制夜间排尿的儿童又出现遗尿；多食症状常不明显，部分患儿食欲正常或减低；假如合并呼吸道、肠道、皮肤等感染时，原发糖尿病的诊断易被忽略，而贻误治疗。

体格检查除消瘦外，一般无阳性体征。

（二）糖尿病最新诊断标准

糖尿病最新诊断标准为：以静脉血浆葡萄糖（mmol/L）[使用葡萄糖氧化酶法测定]为标准，当患儿有“三多一少”症状、尿糖阳性时，空腹血糖≥7. 0mmol/L（≥126mg/dL）或随机血糖/OGTT2h 血糖≥ll.lmmol/L（≥200mg/dL）者即可诊断为糖尿病。环境因素的影响比较复杂，可能与病毒感染等有关。

二、鉴别诊断

1. 非糖尿病性葡萄糖尿症及其他还原糖尿症，采用葡萄糖氧化酶法检测尿液及空腹血糖和糖耐量试验可鉴别。

2. 婴儿暂时性糖尿病，可能与其胰岛β细胞发育不成熟有关。经长期随访才能鉴别。

三、治疗

治疗目的：降低血糖、消除症状，预防、延缓各种急慢性并发症的发生，提高生活质量，使糖尿病儿童能像正常儿童一样生活、健康成长。

（一）胰岛素治疗

儿童Ⅰ型糖尿病一经确诊需终生依赖外源性胰岛素替代治疗。由于患儿胰岛残余β细胞的功能不同，要注意胰岛素治疗的个体化。

1. 胰岛素的剂量与调整方法如下：

（1）剂量。开始一般按0. 5~1. 0U/（kg•d）给予。年龄小用量偏小，0. 25~0. 5U/（kg•d）。处于青春发育期患者用量偏大0. 6～1. 0U/（kgd）。

（2）剂量分配。以常规胰岛素（RI）为例，将全天总量分3次于餐前20-30min皮下注射。根据患儿病情，剂量分配可按如下三种方案选择即：a.餐前剂量相等。b.早餐前用量偏大，午餐及晚餐前用量相等。c.早餐前＞晚餐前＞午餐前。

（3）剂量调整。胰岛素治疗不可能一步到位，每调整1次剂量至少需要观察2 ~3d，主要根据空腹和餐后2h 血糖及段、次尿糖定性指标来进行调整。a.早餐前用量：参照前几日7AM~11AM 段尿及午餐前次尿尿糖进行调整。b.午餐前用量：参照11AM ~5PM 段尿及晚餐前次尿尿糖。c.晚餐前用量：参照5PM~10PM段尿及睡前次尿尿糖。d.睡前用量：参照10PM~7AM 段尿及早餐前次尿尿糖情况进行调整。

（4）短、中效胰岛素混合治疗。短、中效的比例一般为l：2或11： 3，分两次于早餐及晚餐前注射。早餐前2/3量，晚餐前l/3量。根据胰岛素不同的作用时间及段、次尿糖情

况分别调整短效及中效胰岛素的剂量。

2. 缓解期胰岛素治疗。此时期胰岛素用量可能仅为2 ~4U/d，甚至更少，但一般不主张完全停药。

（二）饮食治疗

1. 治疗原则：① 计划饮食，控制总热量，保证儿童正常生长发育的需要。② 均衡膳食，保证足够营养，避免高糖高脂食物，多食高纤维素食物，烹调以清淡为主。③ 定时定量进餐，最好三餐三点心。

需注意：进正餐和加餐的时间要与胰岛素注射时间及作用时间相配合。

2. 总热量。全天热卡供给为1000 +年龄×（300 ~420）kJ；根据以下情况进行适当调整： a.年龄小热量偏高。b.胖瘦程度：肥胖者热量偏低，体瘦者热量偏高；c.活动量大小。d.平日的饮食习惯。e.青春期女孩供给较低的热量。

3. 热量分配。全天热量分为3餐3点心；一般3餐分配比例分别为1/5，2/5，2/5 。每餐预留15%~20%左右的食品，作为餐后点心。

4. 营养素的供给与分配。糖类占全天总热量的55%~60%，应选择“血糖指数”低的食品。脂肪占25%~30% ，每日脂肪入量不能超过全日总热量的30% ，以不饱和脂肪酸为主，每日胆固醇入量不超过300mg。蛋白质为15%~20% ，注意选择、保证优质蛋白的摄入。

5. 保证维生素、微量元素和膳食纤维的摄入。应避免摄入盐过多，建议每日氯化钠摄入量以3~6g为宜。

（三）运动治疗

运动疗法是治疗糖尿病的重要手段之一。儿童I型糖尿病患者病情稳定后都可以参加学校的各种体育活动。对糖尿病的病情控制有很好的促进作用。

（四）心理治疗

心理治疗是糖尿病患儿综合治疗的一部分。呼吁社会、学校、家庭给予糖尿病儿童更多的关心和爱护，使他们能像正常儿童一样健康成长。

（五）糖尿病的（自我）监测指标

1. 每天测定4 次段、次尿糖。尿糖为+ + + 以上加测。

2. 24 小时尿糖定量：急性代谢紊乱期每周测定1次，病情平稳后2~3个月测定1次。

3. 血糖、血脂测定：有条件者可采用微量血糖仪每天监测2~4次。一般每2~3个月测定餐后2h 血糖1次。血脂每半年测定1次。

4. 糖化血红蛋白：是葡萄糖在血液中与血红蛋白的非酶性结合产物，反应近期2~3个月内血糖的平均水平，是监测糖尿病病人日常疾病控制情况的良好指标，正常值为≤6%。应2~3 个月测1次，一年至少4~6 次。

5. 果糖胺：反应2~3 周期间的平均血糖水平。根据病情选择应用。

6. 其他检查：儿童糖尿病病人要常规定期监测血压、检查眼底、尿微量白蛋白和β 2微球蛋白等。以早期发现、治疗糖尿病的慢性并发症。

第十节　糖尿病酮症酸中毒（diabetic ketoacidosis，DKA）

儿童I型糖尿病常以酮症酸中毒为首发症状发病。各种感染、胰岛素治疗中断或使用不当、饮食不当或在各种应激情况下如外伤、手术、精神刺激等均可诱发酮症酸申毒。

一、诊断

（一）临床表现

DKA起病时，病人常先有口渴、多尿、恶心、呕吐，有时以腹痛为突出症状而被误诊为急腹症。严重者精神状态发生改变，有不同程度的意识障碍。DKA病人常呈现慢而深的呼吸模式，即Kussmanl 呼吸，呼出的气体常有酮味，常形容为一种烂苹果味。脱水严重时，可表现为口唇干裂，皮肤干燥，短期内体重下降，血压降低。当感染诱发DKA时，常可表现为感染性休克，如只注意抢救感染性休克，而忽略糖尿病的诊断，可使病人丧失抢救机会。

DKA的诊断并不困难，对存在如下情况的患者应考虑到糖尿病的可能：① 不明原因的昏迷病人。② 顽固性脱水酸中毒难以纠正。③ 呕吐、腹痛伴有明显呼吸深长，呼出气体有烂苹果味时。④ 己能控制排尿的小儿反复出现遗尿。⑤食欲下降，乏力原因不明时。⑥反复皮肤、尿路感染而不能用其他原因解释者。医生应及时查血糖、尿糖及酮体。当尿糖、尿酮体增高同时血糖升高，无论既往有无糖尿病史均应考虑DKA 的诊断。

（二）实验室检查

1. 血糖>16. 8mmol/L（300mg/dL）。

2. 血pH <7. 3，HC03-<15mmol/L.

3. 阴离子间隙增高（正常值：8~16，计算公式：[Na+]-[Cl- +HC03-]）。

4. 血酮体和尿酮体及尿糖阳性。

二、鉴别诊断

需注意与急腹症、中枢神经系统感染、消化系统疾病及低血糖性昏迷相鉴别。

三、治疗

1. DKA治疗目的

纠正水和电解质的紊乱；迅速用胰岛素纠正糖和脂肪代谢的紊乱，逆转酮血症和酮中毒；去除引起DKA的诱因。

2. 小剂量胰岛素静脉持续滴注法

方法简便易行，疗效可靠，无迟发低血糖和低血钾反应（应用第1 条静脉通道）。

（1）剂量。开始为常规胰岛素（RI）0. 05 ~0. lU/（kg.h），以0. 9% N. S 稀释，利用输液泵控制输液速度为1ml/min。每1h 监测血糖1次，根据血糖下降情况，逐渐调整减慢输液速度。以血糖维持在8. 4 ~11. 2mmol/L（150 ~200mg/dL）为宜。

（2）停用指征。当血糖降至11. 2mmo/L（200mg/dL）以下时，如酮症消失，可停止持续静脉滴注胰岛素，在停止滴注前半小时，需皮下注射Rl 0. 25U/kg，以防止血糖过快

回升。开始进餐后，转为常规治疗。

3. 补液

DKA诊断一经确定，应同时开放两个静脉通道，以期迅速恢复循环血容量，保证重要器官心、脑、肾的灌注，并逐渐补足总体和细胞内液体的丢失及纠正电解质紊乱。

（1）补充累积损失（应用第2 条静脉通道）。一般按中度脱水估计，即按80~100ml / kg 计算，首批输注生理盐水20ml/kg，于30min至1h内输入；膀胱有尿，从第二批液体开始，即可输入不含糖的1/2~2/3 张含钾液，其中钾的浓度为40mmol/L。累积损失的1/2 量应在开始治疗后8 ~10h 内给予，余量在其后14 ~16h 内匀速输人。

（2）生理维持量。按1500ml/（m^2•d）计算，在24h之内均匀输入。液体种类为去糖维持液，即含钠30mmol/L，钾20mmol/L，氯50mmol/L。

（3）继续丢失。随丢随补。

（4）补钾。第1个24h内可按3~6mmol/kg给予，浓度为40mmol/L。能进食后，改为每日口服氯化钾1~3g/d，持续5 ~7d.

（5）含糖液的应用。当血糖下降至11. 2mmol/L（200mg/dL）以下时，应给予含糖液，其浓度为2. 5%~5% ，葡萄糖与胰岛素的比例一般按4g 葡萄糖：1U 胰岛素，也应注意治疗的个体化。以维持血糖在8. 4~11. 2mmol/L为宜。

（6）碱性液的应用。DKA使用碱性液的原则与一般脱水酸中毒不同，需严格掌握应用指征。经过输液和胰岛素治疗后，体内过多的酮体可转化为内源性HCO3-，纠正轻度酸中毒。经适当治疗后若复查血气仍pH <7. 2，可考虑使用碱性液。所需按5% NaHC03 = kg体重×（15-所测HC03-）×0. 6计算，先给半量，以蒸馏水稀释成等张液（1. 4%）才能使用。酸中毒越严重，血Ph值越低，纠正酸中毒的速度不宜过快，避免引起脑水肿。

（7）磷的补充。

4. 消除诱因

选择有效抗生素，积极控制感染。

第十一节　Turner综合征

Turner综合征又称先天性卵巢发育不全症。由于X -性染色体丢失的程度不同，临床表现呈多样化，可由典型到接近正常女性。

一、诊断

（一）临床表现

典型病例有如下特点：

1. 身材矮小，部分病人伴智力低下。

2. 女性表型，至青春期发育年龄第二性症不发育，外阴呈幼稚型，原发性无月经。

3. 伴多种躯体畸形，常见颈蹼，盾状胸，乳距增宽，乳头发育不良，肘外翻；第四、五掌骨和（或）跖骨短而弯曲，主动脉缩窄或肾脏畸形等。

4. 可合并内分泌代谢病，如糖尿病、甲状腺病、肥胖；偶见特发性高血压，类风湿等。

5. 其他畸形：新生儿期可见手、足背淋巴性水肿；上颌（腭）窄、下颌相对小、内眦赘皮、耳位低、耳畸形、后发际低、皮肤色素病等。

（二）实验室检查

1. 口腔黏膜涂片。查X染色质（Barr小体，X小体）可作为筛选。正常女性X-染色质阳性率约20%~30%，而本症45，XO患者X染色质阴性，嵌合体（45，XO/46XX）可见X染色质，但< 20%。

2. 染色体核型分析为确诊试验。可有多种核型表现：① 45，XO最多见。② 45，XO/46XX。③ 45，XO/46，XY；45，XO/47XXX等。④ 等臂X染色体或部分缺失的X染色体。

3. 青春期血清LH，FSH 增高，而E2水平低下。LHRH兴奋试验呈正常或活跃表现。

4. 必要时进行糖耐量；甲状腺功能检查。

5. 其他辅助检查。① 腕骨x线片显示骨骼成熟延缓，骨龄可落后于实际年龄。② 胸片及心电图检查以除外先天性心血管畸形。③ 腹部B超检查可见幼稚子宫，无卵巢回声表现。

二、治疗

（一）雌激素替代治疗

一般主张于青春期（骨龄相当12 岁时）开始采用雌激素替代疗法。目的在于促进第二性征发育，利于改善其心理状态，并可预防骨质疏松。

1. 炔雌醇（ 乙炔雌二醇），第一年2. 5μg/d，以后逐年增加，即第2 年5μg/d，第3年10μg/d。

2. 当剂量达到每日10~12. 5μg时，可给予人工月经周期疗法，即每月1~21 日连服炔雌醇，在后10d加服甲羟孕酮2 ~4mg/d，停药后可引起撤退性阴道出血。

（二）促生长治疗

本症不经治疗，其最终身高平均在139 ~142cm左右，仅雌激素替代治疗，对最终身高的改善不明显。

1. 促蛋白合成制剂。如司坦唑醇1mg/d，可在青春前期，骨骺尚未融合之前采用，用前需测定骨龄落后于实际年龄至少2~3年方可使用，半年为一疗程，每6~12个月复查骨龄，需注意骨龄增长情况，过快时应停止治疗。

2. 生长激素。剂量0. 15~0. 2U/（kg•d），睡前皮下注射，注意事项同前。

第十二节　苯丙酮尿症

苯丙酮尿症（ phenyl ketonuria，PKU）是较方常见的一种先天性氨基酸代谢异常，为常染色体隐性遗传疾病。由于苯丙氨酸羟化酶缺乏，生成苯丙酮酸、苯乙酸和苯乳酸等有害物质，而酪氨酸及其代谢产物多巴胺、去甲肾上腺素、肾上腺素及黑色素生成减少。其主要表现为神经系统病变及黑色素缺乏。此酶基因定位于第12 号染色体长臂上。

一、诊断

（一）临床表现

1. 多于生后1~2个月开始出现症状如皮肤、毛发和虹膜色素变浅，常合并有湿疹或皮

肤粗糙等皮肤病。

2. 多汗、汗液及尿液有鼠臭气味。，

3. 神经系统表现可有性情急躁、行为不安，小头畸形、前囟早闭合，智力迟钝、癫痫发生率可达50%以上。

（二）实验室检查

1. 尿三氯化铁试验和2，4二硝基苯肼试验阳性。

2. 血中苯丙氨酸浓度测定＞1. 21mmo/L 即可诊断本病。

3. 新生儿筛查有利手早期诊断。

二、治疗

该症主要为饮食治疗，应在生后3周内开始。苯丙氨酸是一种必需氨基酸，饮食控制既保证生长发育所需苯丙氨酸的入量，又不超过需要量。生后2 个月内，每日苯丙氨酸入量为50mg/kg；以后逐渐减少，至2岁时为每日25mg/kg。目前多采用低苯丙氨酸奶粉。治疗期间应定期监测血清苯丙氨酸浓度，以控制在0. 24 ~0. 61mmo/L 为宜。较大儿童的饮食以大米和蔬菜为主，一般不允许食用肉、蛋、奶制品，可食用少量羊肉。一般认为饮食治疗应维持到6~8岁或更长至青春期。

第十三节　内分泌系统常用诊断及操作方法

一、抗利尿激素（ADH）分泌功能测定

（一）目的

通过禁饮和垂体加压素试验间接了解机体抗利尿激素的分泌功能。

（二）原理

正常人禁水后血浆渗透压升高，刺激下丘脑- 神经垂体释放ADH，使肾远曲小管重吸收水分增加，从而维持血浆渗透压的稳定。尿崩症患者由于ADH 缺乏，禁水后尿量仍不减少，尿比重不升或上升很少。垂体加压素试验用于鉴别中枢性尿崩症与肾性尿崩症。

（三）方法

1. 禁饮预试验

试验日晨6时自由饮水，准确测量体重、血压、血钠、血、尿渗透压后开始禁饮，一般为8 ~ 12h。每小时收集尿液，测尿量、密度及渗透压。排尿后测体重及血压，密切观察脱水及耐受情况。当连续两次尿出重无明显变化或反而下降时，或血压明显下降及患者不能耐受时中止试验，送检项目同上。

2. 过夜禁饮试验

预试验耐受良好且尿密度达1.010者，采用本项试验。从晚饭后开始，根据患者耐受情况时间可延长至16h甚至20h。若尿密度＞1.018，不再进行加压素试验。观察方法同前。

3. 垂体加压素试验

给予水溶性垂体后叶素5U/m^2皮下注射，每15min留尿1次，至尿密度≥l.018。观察方法同前。

4. 禁饮与加压素联合试验

经禁饮试验尿密度仍≤1. 016 时，可联合进行加压素试验。观察方法同前。

5. 血抗利尿激素测定

可于禁饮前及禁饮后尿比重达峰值时取血2ml 离心待测。

（四）结果分析

1. 正常人一夜禁饮后，尿密度可达1. 020 以上。

2. 若经禁饮试验，患者尿密度≥1. 018 ，并且患者耐受良好为精神性多饮。

3. 建议部分性中枢性尿崩症诊断符合如下条件： ① 经至少2 次禁饮后尿密度达1. 012 ~ 1. 016。② 达尿密度峰值时的尿/血渗透压比值大于1，但小于1. 5。③ 对加压素试验敏感。

4. 完全性中枢性尿崩症。禁饮试验尿密度无明显上升，在给予垂体加压素后，尿密度＞1. 018。

5. 若血ADH浓度升高，并对加压素试验无反应者，为肾性尿崩症。

（五）注意事项

1. 精神性多饮患者有时需多次禁饮试验后，尿密度才能逐渐达到正常、这样可以避免假阳性结果。

2. 试验中必须密切观察，防止高钠血症。当体重下降＞5%时应中止试验。

3. ADH 水平可受非渗透性刺激因子的影响，如恶心、恐俱和焦虑等，常使临床评价受到干扰。

二、性激素分泌功能测定

（一）血清促性腺激素及性激素

1. 目的

帮助了解机体各种性激素的基础水平，包括雌二醇（E2）、睾酮（ T）及垂体促黄体生成素（ LH）、促卵泡成熟素（ FSH）和催乳素（ PRL），必要时测定双氢睾酮（DHT）及雄烯二酮。提示病变的可能部位，为进一步检查提供线索。

2. 方法

一般应在上午8 ~9时空腹取血，根据测定项目决定取血量，分离血清待测。

3. 结果分析

（1）若LH，FSH 同时伴有T和（或）E2增高，考虑真性性早熟可能性大。

（2）但若LH、FSH非常显著增高应考虑肿瘤的可能性。

（3）若LH、FSH 增高但T 和（或）E2，减低常提示原发性腺功能障碍。

（4）若T 或E2增高而促激素水平不高者，需注意对睾丸或卵巢的检查。

（5）PRL 明显增高常提示下丘脑垂体疾患；另外在甲低、男性乳房发育症病人PRL也可增高。

（二）下丘脑黄体生成激素释放激素（ LHRH）兴奋试验

1. 目的

其目的是用于鉴别单纯性乳房发育和中枢性性早熟。

2. 原理

原理为：应用LHRH 刺激腺垂体，根据LH， FSH 反应水平判断下丘脑- 垂体-性腺轴功能。

3. 方法

按LHRH 100μg/m^2 计算用量后（最大量100μg），加2ml 生理盐水，静脉注射。分别于O， 30，60，90min取血2 ~3ml，分离血清测定LH，FSH。

4. 结果分析

根据LH.FSH 峰值与基础值之比和LH/FSH 峰值的比值进行分析。① LH，FSH 峰值与基础值之比>3，支持下丘脑-垂体-性腺轴成熟。② 若以磅H 反应为主LH/FSH < 1，支持单纯性乳房发育。③ 若以LH 反应为主，LH/FSH > 1，提示中枢性性早熟的可能。④ 对有中枢性性早熟典型临床表现者，即使兴奋试验结果以FSH 反应为主，在排除其他导致乳房发育的因素之后，仍可考虑中枢性性早熟的诊断。以上分析需密切结合临床表现及其他实验室检查，同时进行动态观察，以便进一步确诊。

（三）绒毛膜促性腺激素刺激试验

1. 目的

该试验用于睾丸间质细胞功能的评价。

2. 原理

绒毛膜促性腺激素（HCG）是由胎盘绒毛滋养层细胞合成分泌的一种糖蛋白激素，其结构与黄体生成素相似，是宫内刺激胎儿睾丸间质细胞产生睾酮的主要激素。

3. 方法

（1）每日肌肉注射HCG1500U，连续3d。于注射前及试验第4日分别取血2~3ml测定睾酮，必要时同时测定DHT 及雄烯二酮。

（2）延长试验：每周二、五各肌注HCG 1500U 1次，共3周。

4. 结果分折

试验表明： ① 青春前期和体质性青春发育延迟的男孩注射后血睾酮增加2~3倍。② 无反应者，以原发性性腺发育不良可能性大。③ 有轻度反应者，需继续做延长试验。若睾酮明显升高可排除睾丸功能不全。④ 17β-羟脱氢酶缺陷时，雄烯二酮与睾酮的比值增高。5a-还原酶缺陷时，T/DHT 比值增高。

（四）卵巢形态学检查

1. 目的

间接观察下丘脑-垂体-性腺轴功能状态。

2. 方法

采用盆腔B型超声波影像检查方法观察子宫、卵巢体积及卵巢内直径≥4mm的滤泡数量。

3. 结果分析

一般以任一侧卵巢内直径≥4mm的滤泡数达到4个以上时，作为性腺轴已经发动的标志。并需结合临床及相关实验室检查资料进行综合评估。

三、生长激素（GH）分泌功能测定

（一）生长激素激发试验

1. 目的

通过激发试验判断机体生长激素分泌功能。

2. 原理

正常人GH呈脉冲式分泌，一次性随机测定GH 对诊断生长激素缺乏意义不大，必须

通过生理性刺激或药物激发试验，根据GH 的峰值来进行判断才有意义。

3. 方法

（1）深睡眠试验。为筛查试验。选择环境安静的房间，最好在脑电图的监视下，于睡眠第三、四期时取血。事先放置好连续取血的装置后，在人睡后30，60，90min 各取血2ml，分离血清测定GH浓度。

（2）运动试验。为筛查试验，可在门诊进行。试验日早晨空腹进行，到达试验地点稍事休息后，记录脉搏，取血2ml后开始运动。先快走15min，然后快跑5min，运动结束后立即记录脉搏（一般＞140 次/min），尽量使受试者达到近于疲劳的程度以达刺激的目的。再次取血2ml送检。

（3）常用药物激发试验。为确诊试验，需做两种不同的药物激发试验，以避免假阴性。临床一般采用胰岛素低血糖试验加左旋多巴试验或可乐定试验，见下表。

常用GH药物激发试验

药　物	剂量与方法	取血时间（min）	副作用
常规胰岛素RI	0. 05~0. 1U/kg.IV 用2mlNS稀释	0,30,60,90,120	发生低血糖效应*
左旋多比L-dopa	10mg/kg.PO 最大量500mg	同上	轻度、恶心及嗜睡
可乐定Clonidine	0. 15mg/m^2. PO	同上	嗜睡、恶心、呕吐及轻度血压降低

*需同时检测血糖，当血糖下降幅度＞基础值的50%或血糖绝对值＜50mg/dL时

4. 结果分析

根据GH 峰值进行判断，GH 峰值>l0μg/L 者为正常；

GH 峰值在5 ~lOμg/L 为GH 不完全性缺乏；GH 峰值＜5 μg/L 为GH 完全性缺乏。

5. 注意事项

（1）运动试验一般适用于学龄儿童。

（2）筛查试验不正常者，需再进行两种药物激发试验以便进一步确诊。

（3）采用药物激发试验时，医生必须守护在病人身边，观察有无药物副作用发生。特别是胰岛素低血糖试验时，病人一旦出现严重低血糖症状，可立即取血后中断试验，给予口服糖水以免发生危险。

（二）类胰岛素样生长因子I（lGF−l）及其结合蛋白3（lGF−BP3）测定

1. 目的

测定目的是间接了解GH 的功能状态。

2. 原理

GH 的促生长作用主要是通过IGF -1介导的，GH是IGF -1的主要调节激素。IGF- BP3是IGF结合蛋白中较重要的一种，IGF-l和IGF-BP3 在血循环中的水平比较稳定。两者是检测GH -IGF 轴功能的指标，可用于GHD 的筛查。

3. 方法

测定时应于上午8~11时单次取血2ml。

4. 结果分析

结果分析是生长激素缺乏诊断指标之一；同时可为非GH 缺乏性矮小的诊断提供线索。

5. 注意事项

应注意其测定结果可受营养、性发育程度和甲状腺功能等因素的影响。

（三）生长激素释放激素（GHRH）兴奋试验

1. 目的

用于下丘脑性GH 缺乏或垂体性GH 缺乏的鉴别。

2. 原理

根据下丘脑-垂体之间的短反馈调节机理设计。

3. 方法

GHRH 剂量1~2μg/kg，静脉注射，分别于0，15 ，30，45，60 及120min各取血2ml测定GH 水平。

4. 结果分折

根据GH 峰值进行判断，GH 蜂值＞l0μg/L 者为下丘脑性GH 缺乏；GH 峰值<10μg/L者为垂体性GH缺乏。

5. 注意事项

长期内源性GHRH 缺乏可引起分泌GH 的细胞发生萎缩，有时需要反复多次注射外源性GHRH，才能使GH 的分泌功能恢复正常。必要时采用连续五天GHRH 兴奋试验更为准确。

四、肾上腺皮质功能测定

（一）血总皮质醇昼夜节律测定

1. 目的

其目的是了解肾上腺皮质功能。

2. 原理

正常人皮质醇分泌具有一定的昼夜生理性节律变化，于凌晨4时左右开始分泌增加，在上午7~9时达高蜂，然后逐渐降低，至午夜时达最低，常接近于零，下午4~5时左右皮质醇水平约在两者之间。单次测定血皮质醇不能反映肾上腺皮质功能。

3. 方法

待测者应分别于上午8 时、下午4 ~5 时、午夜11~12 时各取血2ml，分离血浆待测。

4. 结果分析

（1）皮质醇增多症者及部分肥胖症患者：血皮质醇增高，失去昼夜节律。

（2）应激情况下、肝肾病变时血皮质醇可轻度升高。

（3）甲低患者可失去正常节律。

（4）腺垂体功能减低及肾上腺皮质功能减低症患者，血皮质醇浓度偏低。

5. 注意事项

服用抗癫痫药、镇静药、降压药等对测定结果有影响，应在停用1周后再做此项检查。

（二）24h 尿游离皮质醇（UFC）测定

1. 目的

其目的是测定肾上腺皮质功能。

2. 原理

血中游离皮质醇具有激素生物活性，对垂体-T丘脑有反馈作用。它可滤过肾小球到达肾小管，其中未被肾小管重吸收的部分随尿排出，即为UFC。UFC 的排量与血浆游离皮质醇含量成正比，是目前诊断皮质醇增多症最可靠指标之一。

3. 方法

准确留取24h尿。准备一个干净容器，内放少许腐香草酚防腐。留尿当日晨7时排尿l 次，弃去。此后将全部各次尿液留存在容器中，直至次日7 时排最后1次尿为止。将全部尿液混匀后，准确测量并记录尿量后，取其中50ml尿及时送检。

4. 结果分折

皮质醇增多症时增高，肾上腺皮质功能减低时降低。

5. 注意事项

尿样应在冰箱内保存。

（三）尿17 酮类固醇（17KS）测定

1. 目的

目的主要是反映肾上腺皮质分泌雄激素的功能。

2. 原理

类固醇激素及其代谢产物在17 位碳原子上仅有酮基者，称为l7KS。尿17KS 测定的范围包括睾丸和肾上腺皮质所产生的雄激素及其代谢产物，但不包括活性最强的睾酮。尿17KS 含量在儿童期男女无显著差别，随年龄增长男性尿17KS含量逐渐增加，至青春期男性高于女性，成人差别更为显著。

3. 方法

准确留取24h 尿量，用冰醋酸5ml 防腐，余方法同前。

4. 结果分析

（1）皮质醇增多症患者如尿17KS显著增高，常提示恶性肿瘤的可能。

（2）先天性肾上腺皮质增生症伴男性化患者明显增高，

（3）睾丸瘤、间质细胞瘤、多毛症和多囊卵巢等可有不同程度的增高。

（4）腺垂体功能减低、肾上腺皮质功能减低、慢性消耗性疾病及肝硬化患者尿17KS均可明显减低。

5. 注意事项

留尿前最好禁用一切药物，同时避免各种应激状态。

（四）血17αOHP测定

1. 目的

其目的是用于先天性肾上腺皮质增生症21 羟化酶缺乏症的确诊。

2. 原理

由于先天性21羟化酶缺陷，使皮质醇及醛固酮分泌不足，肾上腺皮质性激素生物合成紊乱。而造成其中间代谢产物17α OHP堆积，血中浓度明显增加。对非典型21羟化酶缺陷需采用ACTH试验进一步确诊。

3. 方法

（1）17α OHP基础值：于8AM 空腹取血2ml。

（2）ACTH 试验：静推ACTH 0. 25mg 后，于60min取血测定17aOHP，

4. 结果分析

基础值或刺激后17aOHP > 100Ng/L 即可诊断本症。

5. 注意事项

对年长女孩应注意在卵泡早期进行此项检查。因卵泡期和黄体期时血17aOHP 有生理性升高。

五、甲状腺功能测定

（一）血清甲状腺激素（Tr4，Tr3，FT4，FT3）测定

1. 目的

其目的是帮助判断下丘脑- 垂体- 甲状腺轴的功能。

2. 原理

血清中甲状腺激素包括甲状腺素（T4）和三碘甲状腺原氨酸（T3）。T3主要由T4在外周血中转化而来，其活性比T4大5 倍左右。T4和T3都有游离和结合两种形式，甲状腺的功能状态主要取决于FT4，FT3的浓度。

3. 方法

空腹取血3ml，分离血清，以放射免疫法测定。

4. 结果分析

测定结果表明：① 甲亢时TT4明显升高，但轻型甲亢或甲亢早期不如TT3灵敏，特别是T3型甲亢，TT4可正常；甲亢复发时往往TT3先升高。② 但在诊断甲低时TT4 比TT3 敏感。③ FT4，FT3 对甲亢诊断比TT4， TT3敏感，尤其FT3的诊断符合率可达100% 。④ 甲低时FT4 FT3，明显降低，在疾病早期FT4 比TT4更敏感。⑤各种慢性疾病，如肝肾疾患、肿瘤时影响测定结果。

（二）垂体促甲状腺激素（TSH）测定

1. 目的

其目的是帮助判断下丘脑-垂体-甲状腺轴的功能。

2. 原理

TSH 由腺垂体分泌，促进正常甲状腺合成及分泌甲状腺激素。同时TSH 的分泌又受血中甲状腺激素浓度及下丘脑促甲状腺激素释放激素的调节。

3. 方法

空腹取血2ml，分离血清待测。

4. 结果分折

（1）原发性甲低时TSH 比TT4 TT3 敏感，特别是在疾病早期TT4 TT3可能正常，但TSH 已升高。用于新生儿甲低的筛查。

（2）下丘脑性甲亢、异位TSH综合征时TSH升高。

（3）继发性甲低、甲亢时TSH 水平降低。

（4）一些内分泌疾病如皮质醇增多症、肢端肥大症等TSH 水乎降低。

（三）下丘脑促甲状腺激素释放激素（TRH）兴奋试验

1. 目的

其目的是判断垂体TSH 的贮备功能；鉴别继发性甲低的病变部位。

2. 原理

根据下丘脑-垂体-甲状腺轴负反馈调节的原理。

3. 方法

试验前于8AM将TRH溶于2~3ml生理盐水，静注。于0，30，60 及90min取血，分离血清，低温保存待测TSH。TRH剂量2～8μg/kg，最大量200μg/次。

4. 结果分析

继发性甲低血TSH正常或偏低，TSH试验无反应或弱反应提示垂体性甲低；延迟反应提示下丘脑性甲低。

5. 注意事项

静注TRH副作用小，一般仅有轻微恶心，偶见注射后有排尿感，数分钟内可消失。

（四）甲状腺自身抗体测定

1. 目的

甲状腺自身抗体是自身免疫性甲状腺疾病患者机体免疫功能紊乱的标志。

2. 原理

甲状腺特异性抗体主要来源于甲状腺内的淋巴细胞，是针对甲状腺球蛋白、甲状腺过氧化物酶及促甲状腺激素受体等抗原产生的自身抗体，即TGAb，TPOAb 及TRAB。

3. 方法

测定前应空腹取血3ml，分离血清待测。

4. 结果分析

TGAb 和TPOAb 强阳性有助于桥本甲状腺炎的确诊。三者还可作为抗甲状腺药物治疗Graves 病预后判断的指标之一，若抗体持续阳性，特别是活性较高时复发的可能性较大。

（五）甲状腺吸131碘功能试验

1. 目的

其目的是帮助了解甲状腺的功能状态。

2. 原理

甲状腺具有吸收和浓集碘的能力，其浓集碘速度与量与甲状腺功能密切相关。利用131碘半衰期短（8d），口服后大部分被甲状腺摄取的特点。通过计量放射性碘放出的γ射线，以了解甲状腺功能所处状态。

3. 方法

患者空腹亡服131碘溶液后，分别于2，4，6，24h 测定131碘吸收率。

4. 结果分折

甲亢时甲状腺摄取131碘的能力增强，速度加快，吸碘高峰提前，4h 吸碘率大于24h 吸碘率。甲低时相反。

5. 注意事项

试验前停用甲状腺片、其他含碘药物、含碘高的食品（海带、海鱼等）及抗甲状腺药物、皮质激素和抗结核药物等至少2 周以上。

（六）甲状腺放射性核素扫描

1. 目的

其目的是观察甲状腺的大小、位置、形态、功能和放射性分布等情况。鉴别颈部肿物与甲状腺组织的关系。

2. 原理

利用甲状腺具有选择性吸收和浓集碘的功能，当其发生病变时，病变部位吸收和浓集

碘的功能发生改变。通过甲状腺扫描可对诊断及鉴别诊断提供帮助。

3. 方法

扫描需专用仪器。

4. 结果分析

（1）“热”结节表示局部摄碘功能亢进，多提示为功能自主性甲状腺腺瘤或毒性腺瘤。

（2）“温”结节表示其摄碘功能接近周围正常甲状腺组织，多见于甲状腺腺瘤、结节性甲状腺肿、慢性淋巴细胞性甲状腺炎及甲状腺癌等。

（3）“凉”结节提示其功能低于周围正常甲状腺组织。

（4）“冷”结节表示无摄碘功能。

（5）帮助确定异位甲状腺的位置。

5. 注意事项

扫描时需注意扫描所反应的功能状态有一定局限性，试验前需停用2周含碘食品及甲状腺药物。

六、甲状旁腺功能测定

（一）手足搐搦诱发试验

1. 目的

其目的是诱发手足搐搦为低钙提供证据。

2. 原理

根据血清钙离子浓度降低导致神经肌肉兴奋性增高的原理进行测定。

3. 方法

（1）低钙击面征（Chvostek征）。以手指叩击耳前稍下方面神经的分支处，若引起口轮匝肌、眼轮匝肌及鼻翼肌的抽动即为阳性。

（2）低钙束臂试验（Troussean征）。利用血压计将压力维持在收缩压与舒张压之间，停留2 ~3min，如发生腕关节、掌指关节弯曲，手指伸直、拇指内收和前臂内旋为阳性。

（3）深呼吸试验。做深呼吸3~5min，由于过度换气，发生一过性呼吸性碱中毒，血清钙离子浓度降低而诱发手足搐搦，典型表现为“助产士手”。

（二）血及24小时尿钙

1. 目的

其目的是了解机体钙、磷基础代谢情况。

2. 原理

在固定钙、磷饮食条件下，使体内达平衡稳定状态后，连续测定血钙、磷水平及尿钙、磷排出情况。

3. 方法

定钙定磷饮食：Ca2+600~800mg/d；P3+l000mg/d。连续食用6d，于第4 天开始连续测定3d。每日早8 时取血并留24h尿，同时测血Cr，Ca，P及24h尿Cr，Ca，P。

4. 结果分折

（1）低血钙可见于维生素D缺乏、肾性骨病、肾小管酸中毒等，若同时合并高血磷则提示甲旁低的可能。

（2）反之高血钙、低血磷、高尿钙、高尿磷则提示甲旁亢诊断。

（3）低血磷、高尿磷、血钙基本正常者提示低磷抗D性佝楼病可能。

（4）高血钙还见于维生素D中毒、结节病、多发性骨髓瘤等。

以上分析必须结合临床表现及其他化验检查结果进行。

（三）磷廓清率（CP）及肾小管回吸磷率（HRP）

1. 目的

其目的是间接了解甲状旁腺功能。

2. 原理

它是根据甲状旁腺激素（PTH ）具有抑制肾小管回吸收磷的作用而设计的。

3. 方法

根据连续3d血及24h尿钙、磷及肌酐测定结果，计算公式如下：

磷廓清率Cp（ml/min）=Up×V/Sp ×l440（min）。

肾小管回吸磷率TRP（ % ）=（1- Up×scr/Sp × Ucr）x 100% 。

注：Up（尿磷 mg/dL）；Sp（血磷mg/dL）；V（尿量 ml）；Scr（血肌酐 mg/dL）；Uc r（尿肌酐 mg/dL）。

4. 结果

（1）甲旁亢时肾小管回吸收磷明显减少，尿磷增加，TRP降低。

（2）甲旁低时肾小管回吸收磷增加，尿磷减少，TRP升高。但与正常人有重叠。

（3）采用Cp计算时，甲旁低患者较正常人明显减低。

5. 注意事项

（1）饮食中的磷含量不应过低，因低磷可使TRP 升高，反之高磷饮食可使TRP 减低。

（2）肾功能损害时，影响试验的结果。

（3）TRP异常也可见于其他疾病，如痛风、结节病、骨髓瘤、甲低、皮质醇增多症、肝硬化及继发性甲旁亢等。

（四）血甲状旁腺激素（PTH）测定

1. 目的

其目的是直接反应甲状旁腺分泌PTH的功能。

2. 原理

PTH由甲状旁腺主细胞合成及分泌，血液中的PTH有3种形式： ① 完整的PTH（iPTH）为84个氨基酸组成的直链多肽。② 氨基端N-PTH（1~34为活性端，有完整的生物活性，有种属差异。③ 羟基端C -PTH（56 -84），无生物活性。检测前患者应空腹于晨8时取血2ml。

3. 方法

检测前患者应空腹于晨8时取血2ml。

4. 结果分析

结合血钙测定结果更有助于病因的判断。

甲状旁腺疾病的有关鉴别诊断见下表。

甲状旁腺疾病的鉴别

病　因	血　钙	血iPTH
特发性及继发性甲旁低	↓	↓
假性甲旁低	↓	↑
原发性甲旁亢	↑	↑
继发性甲旁亢	↓或正常	↑
肿瘤高血钙	↑	正常或↓

5. 注意事项

（1）PTH分泌有昼夜变化规律，分泌高峰在凌晨2~4时。

（2）PTH分泌与季节有关，冬季>夏季。

（3）与年龄、性别也有关，新生儿期有暂时性功能低下，5-9岁为平稳期，青春期升高。

七、糖、脂肪代谢功能测定

（一）葡萄糖耐量试验（OGTT）或馒头餐试验及胰岛素C肽释放试验

1. 目的

其目的是了解患者糖耐量曲线及胰岛素、C肽分泌情况。对I型和Ⅱ型糖尿病的鉴别有意义。

2. 原理

正常人服糖或进餐后30min血糖开始升高，60min达高峰，120min 左右血糖恢复至空腹水平。胰岛素、C肽的释放也随血糖变化而变化。胰岛素与C肽等克分子从胰岛β细胞分泌，由于C肽的测定不受外源性胰岛素的影响，因此可准确反映β细胞功能的真实情况。

3. 方法

试验前3d，每日糖类入量不少于150g，禁食过夜10 ~14h 后进行。口服葡萄糖1. 75g/kg，最大量75g。每克加水3~4ml，在5 ~15min 内服完。于0，30，60，120 及180min 分别取血3ml，测定血糖、胰岛素、C肽浓度。已明确糖尿病诊断患者采用馒头餐试验。

4. 结果分析

（1）空腹血糖≥7. 0mmol/L（126mg/dL）或OGTT 2h 血糖≥11. 1mmol/L（200mg/L）即可诊断为糖尿病。

（2）仅有空腹血糖≥6. lmmol/L（110mg/dL），但<7.0mmol/L（126mg/dL）时，为空腹血糖受损。

（3）空腹血糖<7.0mmol/L（126mg/dL）， OGTT 2h 血糖≥7. 8mmol/L（140mg/dL）但< 11. lmmol/L（200mg/dL），为糖耐量低减。

（4）Ⅰ型糖尿病患者胰岛素，C肽释放曲线低于正常人；而Ⅱ型Ⅰ糖尿病患者的释放曲线则明显高于正常人。

5. 注意事项

糖尿病患者试验当日需停用外源性胰岛素。

（二）段、次尿糖及24小时尿糖定量

1. 目的

其目的是了解病情控制情况，是调正胰岛素剂量的重要参考依据。

2. 原理

段尿是代表一段时间内的血糖水平；次尿则仅代表注射胰岛素前半小时的血糖水乎。

3. 方法

24h尿的留取方法参见下表。

留取段、次尿的时间

段　尿	时　间	次　尿	时　间
第一段尿	7：00~11：00	第一次	7：00~7：30
第二段尿	11：00~17：00	第二次	11：00~11：30
第三段尿	17：00~22：00	第三次	17：00~17：30
第四段尿	22：00~7：00	第四次	22：00~22：30

* 记录每段尿的尿量并测定尿糖（定性）；必要时可进行段尿尿糖定量检查

4. 结果分析

其结果表明：①病情控制好转时首先是总尿量减少；其次是次尿尿糖减少；然后段尿尿糖减少。②如何根据段、次尿糖调节胰岛素用量请参见本章第一节有关部分。

5. 注意事项

在治疗初期患者尿量开始减少，但一段时间内段、次尿糖定性可能仍为4+，如24h尿糖总量已逐渐减少，此时不急于增加胰岛素剂量，可继续观察几天后再调整胰岛素剂量。

（三）糖化血红蛋白（HbA1 C）

1. 目的

其目的是糖化血红蛋白是监测糖尿病疾病控制情况的良好指标。

2. 原理

糖化血红蛋白是葡萄糖在血液中与血红蛋白的非酶性结合产物，可反映糖尿病患者近期2~3个月内血糖的平均水平。

3. 方法

取静脉血0，5ml放入肝素抗凝管中送检，也可取耳血或指血。

4. 结果分析

正常值≤6%；数值增高表明患者近期2~3个月内血糖控制不好，特别是＞9. 5%以上者，应分析血糖增高的原因。

（四）血脂及载脂蛋白测定

1. 目的

其目的是血脂及载脂蛋白测定值是诊断高脂蛋白血症的指标。

2. 原理

人体血浆脂质成分主要包括三酰甘油（TG）、总胆固醇（TC，其中2/3为胆固醇酯、1/3 为游离胆固醇）、磷脂（PL），非酯化脂肪酸（FFA）等。由于脂质不溶于水，绝大多数与血浆蛋白相结合，以水溶性脂蛋白形式存在。当血浆脂蛋白浓度超过正常范围时称为高脂蛋白血症。血浆脂蛋白可分为：乳糜微粒（CM）、高密度脂蛋白（HDL）、低密度脂蛋白（LDL）、中间密度脂蛋白（IDL）和极低密度脂蛋白（VLDL）。载脂蛋白

（Apo）是脂蛋白颗粒的表面蛋白，具有多种生理功能。其可分为A，B，C，D 等，各种Apo 又可分为许多亚型，如ApoAl，ApoA2 等。

3. 方法

其方法是空腹取血2ml，送检。

4. 结果分析

（1）肥胖病常见高TG 血症及HDL 降低。

（2）糖尿病患者常见TG.，VLDL升高。

（3）肾病综合征患者常存在高TG 血症。

（4）末治疗前甲低患者存在高胆固醇血症。

（ 5）高脂蛋白血症分型参见下表。

高脂蛋白血症分型

类型	脂蛋白	TC	TG
Ⅰ	CM↑	→	↑↑
Ⅱa	LDL↑	↑	→
Ⅱb	LDL↑ VLDL↑	↑	↑
Ⅲ	LDL↑ βVLD↑	↑	↑
Ⅳ	VLDL↑	→↑	↑
Ⅴ	CM↑ VLDL↑	↑	↑

5. 注意事项

（1）膳食结构影响血脂，如含饱和脂肪酸为主的食物可升高血清TG，LDL。

（2）一些药物对血脂水平有影响，如甲状腺激素可使TC降低，呋塞米使HDL水平降低；普萘洛尔使血清TG升高而HDL降低。

（3）季节影响血脂，血清TC，TG在冬季高峰而夏季降低。

（五）瘦素水平测定

1. 目的

其目的是帮助了解机体糖、脂肪代谢调控状况。

2. 原理

瘦素是肥胖基因的产物，由脂肪细胞合成、分泌的一种 “脂肪调节激素”，它将机体脂肪含量变化的信息传递给下丘脑的体脂恒定调节网络中枢，从而对摄食行为以及机体能量代谢调控产生影响。同时瘦素不仅是营养与生殖之间联系的代谢信号，还与甲状腺疾病之间存在着某种联系及相互作用。

3. 方法

其方法为空腹取血2ml，IRMA 法测定。

4. 结果分析

（1）判断肥胖病人是否存在瘦素抵抗现象或瘦素相对性缺乏。

（2）高瘦素血症可能提示胰岛素抵抗的存在。

（3）瘦素水平增高与青春期发育有关。

5. 注意事项

性别、年龄、青春发育情况、脂肪含量及BMI是影响血清瘦素浓度的主要因素。

八、影像学检查

根据不同部位及需要选择。如B超检查对甲状腺、肾上腺、胰腺、性腺等病变可提供诊断线索。CT或MRI检查对上述部位，特别是对下丘脑、垂体病变的病因学诊断可提供帮助。

九、骨龄测定

1. 目的

其目的是骨龄测定结果是判断个体生长发育情况的重要指标。

2. 原理

骨龄是一个独立的生长指标，不依赖年龄和生长速度的变化；骨龄与体格发育、性发育相一致，可作为判断性成熟的重要参考指标。骨龄不仅是诊断内分泌疾病的必要指标，同时动态观察骨骺的变化对评价一些内分泌疾病的疗效有重要参考意义。

3. 方法

一般选用左腕部进行X线摄片，观察骨髓化骨中心出现的时间和大小计算骨龄。根据需要有时还可以选择其他部位，如肩、肘、膝、踝或髋关节摄片加以判断。

4. 结果分析

骨龄需结合患者的实际年龄、身高龄、生长速度以及临床表现综合进行判断。如骨龄明显落后可见于GH缺乏、甲低、体质性青春发育延迟等；骨龄增速常见于性早熟、先天性肾上腺皮质增生症等疾病。

5. 注意事项

骨骼发育不仅有种族、性别的差异，即使同一年龄组正常儿童之间也存在个体差异。

十、正常值

IGF－1，IGF–2及IGF–BP3正常值

年龄 性别	IGF–1 mmol/L	IGF–2 mmol/L	IGF–BP3 mmol/L
	（Ng/Ml×0. 1307）	（Ng/Ml×0. 1333）	（Ng/Ml×0. 035）
4~7岁			
男（n=18）	1. 58±7. 2	67. 7±25. 6	132. 8±40. 8
女（n=16）	2. 64±7. 5	68. 9±23. 4	152. 3±36. 8
8~10岁			
男（n=18）	30. 3±11. 6	74. 6±21. 2	158. 9±46. 2
女（n=18）	48. 5±21. 1	71. 8±15. 5	173. 5±30. 9
11~14岁			
男（n=20）	37. 9±19. 3	71. 0±16. 8	180. 3±49. 8
女（n=18）	57. 0±22. 3	77. 3±17. 8	193. 2±43. 6

注：采用免疫放射计量法测定由北京儿童医院内分泌室提供。

抗利尿激素正常值：2. 3~7. 4pmol（2. 5~8ng/L；转换系数0. 92）

垂体促性腺激素及性激素正常值

Tunner分期	年龄（岁）	LH U／L	FSH U／L	T mmol／L	E2 pmol／L
男 Ⅰ	＜9.8	0.02~0.3	0.26~3.0	＜10~35	18~40
Ⅱ	9.8~14.2	1.8~3.2	1.8~3.2	62~520	18~59
Ⅲ	10.2~15.4	1.2~5.8	1.2~5.8	347~1110	18~92
Ⅳ	11.8~16.2	2.0~9.2	2.0~9.2	693~2150	37~132
Ⅴ	12.8~17.3	2.6~11	2.6~11.0	1214~3364	37~132
女 Ⅰ	＜9.2	1.0~4.2	1.0~4.2	≤10~35	18~73
Ⅱ	9.2~13.7	1.0~10.8	1.0~10.8	24~97	37~88
Ⅲ	10.0~14.4	1.5~12.8	1.5~12.8	52~121	26~220
Ⅳ	10.7~15.6	1.5~11.7	1.5~11.7	45~111	77`312
Ⅴ	11.8~18.6	1.0~9.2	1.0~9.2	69~132	125~642

转换系数：LH mlU/ml×1；FSH mlU/ml×1；T ng／ml×3.4670；E2 ng／dL×36.71

血清甲状腺素及垂体促甲状腺激素正常值

年龄	TT4 nmol/L	FT4 pmol/L	TT3 nmol/L	FT3 nmol/L	TSH mU/L
脐血	96~216	19~48	0.2~0.4	0.3~3.7	3.2~21
1~3d	106~256	26~63	1.4~6.2	3.1~9.4	0.5~4.8
1周	77~205	–	1.4~4.6	–	0.5~4.8
1~12月	79~192	12~33	1.3~3.8	–	0.5~4.8
1~3岁	88~174	–	–	–	0.5~4.8
3~10岁	71~165	10~28	1.8~3.3	–	0.5~4.8
青春期	54~167	10~30	0.8~2.6	3.5~10	0.5~4.8

正常小儿甲状腺^{131}I吸收率

年龄组（岁）	131 I 吸收率	
	4h	24h
3~6	33.5±15.5	47.6±17.2
7~12	27.9±9.8	40.4±9.5

甲状腺自身抗体正常值

项　　目	正　常　值
甲状腺球蛋白抗体TG	＜30%（酶免法）
甲状腺过氧化酶抗体TPO	＜15%（酶免法）
促甲状腺激素受体抗体TRAb	＜5%（酶免法）

血及24h尿钙、磷、CP、及TRP正常值

项　目	正 常 值	项　目	正 常 值
血钙	2.20~2.70 mmol/L	24小时尿钙	<0.2 mmol/（kg.24h）
血磷	1.29~1.94 mmol/L	24小时尿磷	<0.5~0.6 mmol/（kg.24h）
CP	6~16 ml/min	TRP（一般饮食）	80%~90%

尿羟脯安酸（HOP）正常参考值

年　龄（岁）	正常值mg/24hU×7.63	μmol/24hU
1~5	20~65	153~496
6~10	35~99	267~755
11~14	63~180	480~1370
18~21	20~55	153~420

血甲状旁腺激素（PTH－N）正常值：230~630ng/L（230~630pg/L，转换系数1.0）

血总皮质醇（F、）24h 17KS及UFC正常值

年龄（岁）	17KS mg/24h×3.47	Mmol/24h	年龄	UFC μg/24h×2.76	nmol/24h
<2岁	<1	<3.5	5~9岁	13.7±5.28	37.8±14.6
2~6岁	<2	<7	10~14岁	21.6±11.53	59.6±31.8
6~10岁	1~4	3.5~14	时间	血Fμg/dL×27.6	nmol/L
12~14岁	2.86~10	10~35	8：00	8~24	220~660
14~16岁	4.86~12	17~42	16：00	2~15	56~414

血垂体促肾上腺皮质激素（ACTH）正常值（9am）：2.2~17.6pmol/L（10~80pg/ml，转换系数0.2202）

血17αOHP正常值

年龄（岁）	例数	17αOHP（ng/dL）	单侧95%正常值上限（ng/dL）
1~3	24	31.3±20.7	65.4
4~7	33	64.5±43.3	135.7
8~9	28	97.9±50.8	181.5
10~14	41	133.9±93.7	288.0

换算系数：ng/dL×0.13029→nmol/L

糖耐量试验血糖、胰岛素、C肽释放试验正常值（n＝27）

测定时间	血糖mmol／L	胰岛素mU／L	C肽nmol／L
空腹	4. 65±0. 34	14. 2±6. 08	0. 69±0. 25
进食后0. 5h	6. 47±1. 24	33. 5±22. 24	未测
1h	5. 50±0. 56	81. 0±43. 07	2. 09±0. 69
2h	4. 75±0. 43	65. 4±34. 96	1. 99±0. 54
3h	4. 51±0. 51	40. 0±23. 50	1. 35±0. 63

血脂及载脂蛋白正常值

项　目	正 常 值	项　目	正 常 值
TC（mmol/L）	4. 2±0. 7	HDL－C（mmol/L）	1. 6±0. 4
TG（mmol/L）	1. 1±0. 4	LDL－C（mmol/L）	2. 1±0. 6
ApoA－1（g／L）	1. 27±0. 24	ApoB（g／L）	0. 65±0. 18

瘦素正常值

Tunner分期	例　数	年　龄	瘦素（ng／L）
男　Ⅰ	39	6. 3±0. 9	3. 12±1. 94
Ⅱ	18	8. 7±1. 1	3. 95±2. 63
Ⅲ	19	10. 7±1. 0	2. 59±1. 52
Ⅳ	18	11. 2±2. 2	1. 95±1. 21
Ⅴ	10	18. 5±0. 7	0. 93±0. 34
女　Ⅰ	40	6. 2±1. 1	3. 16±2. 10
Ⅱ	18	7. 2±0. 8	4. 76±3. 07
Ⅲ	18	11. 1±0. 8	5. 46±2. 57
Ⅳ	18	12. 2±1. 3	6. 65±2. 13
Ⅴ	24	18. 6±0. 7	7. 01±3. 47

女性乳房Tunner分期

Breast分期	表　　现	年龄（岁）
B1	发育前期仅有乳头突起	
B2	乳腺萌初期，乳房和乳头凸起如小丘伴乳晕增大	11. 2（9. 0~13. 3）（文献值） 9. 6±1. 59（北京儿童医院资料）
B3	乳房、乳晕进一步增大，但二者仍在同一丘面上，乳晕色素增深	12. 2（10. 0~14. 3） 11. 4±1. 52
B4	乳头和乳晕突出在乳房丘面上，形成第二个小丘	13. 1（10. 0~15. 3） 13. 6±1. 74
B5	成熟期乳房丰满，乳头明显突出，乳晕与乳房又在同一丘面上	15. 3（11. 9~18. 8） 15. 3±1. 24

男性青春发育Tunner分期

Gonades分期	表　现	年龄（岁）
G1	青春前期，睾丸、阴囊、阴茎大小和比例如幼年儿童	
G2	阴囊和睾丸增大，阴囊皮肤变红、变薄，睾丸长度在2~3.2cm	11.6（9.5~13.8）（文献值） 9.89±1.33（北儿医院）
G3	阴茎开始增长、变粗，长度＞7cm，周径＞5cm，睾丸和阴囊进一步增大，睾丸长度在3.3~4.0cm	12.9（10.8~14.9） 12.4±1.29
G4	阴茎的长度和直径进一步增加，并伴有阴茎头发育，阴囊皮肤颜色变黑，睾丸长度4.1~4.9cm	13.8（11.7~15.8） 14.3±1.60
G5	生殖器形状、大小如成人，阴茎长≥13cm，周径＞8.5cm，睾丸长度＞5cm	14.9（12.7~17.1） 15.2±1.33

阴毛发育Tunner分期

Pubic hair分期	表　现	女性年龄（岁）	男性年龄（岁）
PH1	青春前期，无阴毛		
PH2	阴阜有色淡、稀疏软毛生长，呈直或轻度弯曲状	11.7（9.3~14.1）（文献值）	13.4（11.2~15.6）（文献值）
	女性：沿阴唇分布	12.8±1.30	12.6±1.24
	男性：见于阴茎根部	（北儿医院资料）	（北儿医院资料）
PH3	阴毛增粗，色深切弯曲，范围漫向耻骨联合	12.4（10.2~14.6） 13.5±1.23	13.9（11.9~16.0） 14.2±1.35
PH4	阴毛形状如成人，但分布区域显著小于成人，大腿内部无阴毛	13.0（10.8~15.1） 15.3±1.21	14.4（12.2~16.5） 15.5±1.14
PH5	阴毛量如成人，为典型女人分布，大腿内部可见阴毛	14.4（12.2~16.7） 15.4±1.09	15.2（13.0~17.3） 16.1±0.79
	男性阴毛开始向脐部延伸，但尚未形成菱形		

正常青春发育各期子宫、卵巢发育B超测量值（x±s）

组别	宫　颈		宫　体				
	纵径（cm）	前后径（cm）	纵径（cm）	前后径（cm）	横径（cm）	截面积（cm^2）	体积（cm^3）
1	1.7±0.3	0.5±0.1	1.8±0.3	0.6±0.1	0.9±0.2	0.4±0.2	0.5±0.2
2	1.7±0.3	0.6±0.1	1.8±0.3	0.7±0.1	1.2±0.2	0.6±0.1	0.8±0.3
3	1.9±0.9	0.7±0.1	2.4±0.4	1.0±0.3	1.6±0.4	1.1±0.5	2.0±1.0
4	2.6±0.3	1.3±0.3	3.2±0.3	2.0±0.4	2.8±0.4	3.5±1.3	0.9±2.2
5	2.9±0.5	1.8±0.2	4.2±0.5	2.8±0.5	3.7±0.4	5.7±1.4	21.5±7.3

正常青春发育各期卵巢及滤泡的B超测量值（x±s）

组别	纵径（cm）	前后径（cm）	横径（cm）	体积（cm3）	最大滤泡直径（cm）
1	1.3±0.2	0.7±0.1	0.9±0.2	0.4±0.2	2.3±0.9
2	1.7±0.3	0.9±0.2	1.2±0.2	1.0±0.5	3.9±1.0
3	2.0±0.3	1.0±0.2	1.5±0.3	1.6±0.7	4.5±1.5
4	2.4±0.4	1.4±0.2	1.9±0.4	3.3±1.5	6.4±2.1
5	3.0±0.6	1.7±0.3	2.1±0.4	5.8±2.4	8.5±2.1

（楼南芳）

第八章　神经系统疾病

第一节　化脓性脑膜炎

一、病因

1. 化脓性脑膜炎（purulent meningitis）是小儿时期常见的由化脓细菌引起的中枢神经系统急性感染性疾病，以婴幼儿发病居多。

2. 常见病原菌随年龄而异，新生儿时期和出生＜2 月以革兰氏阴性细菌（大肠杆菌和绿脓杆菌）、B 组溶血性链球菌、金黄色葡萄球菌等为主；出生两个月至儿童期叫流感嗜血杆菌、脑膜炎双球菌和肺炎链球菌致病为主。

二、诊断

（一）临床表现

1. 发病前数日有感染性疾病的病史属感染中毒症状，如上呼吸道感染、胃肠道感染等，可有发热、精神萎靡；有的小婴儿有烦躁不安、目光凝视等表现。

2. 神经系统表现：典型神经症状为

（1）脑膜刺激征阳性。

（2）颅内压增高如头痛、呕吐、婴儿有前因饱满、颅缝增宽、意识改变，重者呼吸、循环功能受累，昏迷或脑疝。

（3）部分或全身惊撅。

（4）颅神经受累Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ，Ⅶ、Ⅷ或肢体瘫痪症状。

3. 本病年龄越小神经系统症状越不典型，如新生儿起病时体温不稳定，青紫、嗜睡、前囟饱满或凸起，重者可发生呼吸暂停。可有尖叫，局部或全身隐匿性惊撅。部分患儿感染中毒症状重而神经系统症状不明显，如脑膜刺激征及颅内压增高的症状等。

4. 治疗过程中出现神经系统合并症可有相应症状和体征，如硬膜下积液、脑积水等。

（二）辅助检查

1. 血常规：白细胞总数明显增高，分类以中性粒细胞为主。

2. 脑脊液检查

典型者脑脊液压力高，外观混浊，自细胞总数明显增多达1000×106/L以上，以中性粒细胞为主；糖含量显著降低1. 1mmol/L；蛋白含量增高＞1000mg/L以上。少数患儿疾病早期，尤其是经抗生素治疗者白细胞数可以不高，或仅轻度增高，应再次复查。脑脊液涂片及培养可以发现化脓菌。

腰椎穿刺术

（1）目的

脑脊液是存在于脑室和蛛网膜下腔内一种无色透明的液体，许多神经系统疾病都能使

脑脊液发生变化。因此，脑脊液检查可以用于神经系统疾病的诊断、疗效和预后的判定。腰椎穿刺术是临床常用的采集脑脊液的操作方法。通过腰椎穿刺可以测定脑压并取得脑脊液来测定其蛋白、糖、氯化物含量及细胞数目，了解有无炎症；脑脊液镜检及培养找细菌、霉菌及肿瘤细胞，以及脑脊液的蛋白电泳，免疫球蛋白和酶活力的测定等，可进一步明确病原；通过腰椎穿刺可了解有无蛛网膜下腔出血或脑出血；还可以经腰椎穿刺进行造影或鞘内给药。腰椎穿刺术操作简单，取材容易，且比较安全，适合于各年龄组，因而广泛应用于临床。

（2）适应证

① 当怀疑各种中枢神经系统感染性疾病时，如化脓性脑膜炎、结核性脑膜炎、病毒性脑炎和（或）脑膜炎、真菌性脑膜炎等，可通过脑脊液常规、生化和病原学检查予以确诊，并随访治疗效果。

② 中枢神经系统血管性疾病的诊断，观察脑脊液是否为血性和鉴别病变为出血性或缺血性，以协助决定治疗方案。

③ 怀疑颅内占位性病变时，如果颅内压增高不明显，可行脑脊液检查，以了解其压力高低和蛋白含量。肿瘤转移到脑及脊髓时可能从脑脊液中找到肿瘤细胞。

④ 脊髓病变，通过脑脊液动力学检查和常规生化检查，了解脊髓病变的性质是否为出血、炎症、肿瘤等。

⑤ 诊断多发性硬化：炎症性神经病、多发性神经病和神经系统变性病时，脑脊液检查可提供有价值的信息。

⑥ 脑和脊髓造影检查，以了解脑室大小、移位及脊髓椎管有无阻塞等。

⑦ 药物鞘内注射。

（3）禁忌证

① 穿刺部位的皮肤，皮下组织或脊柱有感染者应暂停腰椎穿刺，以免引起脊膜继发感染。

② 穿刺部位的腰椎有严重畸形或骨质破坏时。

③ 有严重颅内压增高、脑疝或疑有脑疝者绝对禁忌腰椎穿刺，否则常导致脑疝加重而迅死亡。

④ 严重出血性疾病者，因腰穿损伤性出血易引起脊髓蛛网膜下腔出血，故需在凝血障碍纠正后再进行腰穿。

⑤ 病情危重如休克、严重呼吸困难、频繁抽搐者、需待病情稳定后再行腰穿。

⑥ 脊髓压迫症做腰穿时应该谨慎，因为腰穿可以使脊髓压迫症状加重。

⑦ 开放性颅脑损伤或有脑脊液漏者。

（4）操作过程

① 合适的体位是决定穿刺成败的重要因素。临床以侧卧最常用。助手立于穿刺者对面，病儿取左侧卧位于检查床边，助手将左手扶病儿膝弯，右手置其颈后，使病儿背部呈弓形向穿刺者突出，背面与床面保持垂直。穿刺时头部去枕。

② 术者应遵循消毒原则洗手、戴口罩及无菌手套，常规碘酒和酒精皮肤消毒，在操作部位铺无菌洞巾。穿刺针号码取决于病儿的年龄与体形。9号针以下适用于儿童。

③ 连接两侧髂棘最高点，其连线与脊椎中线相交处为腰4棘突，其上为腰3，4椎间隙，其下为腰4、5 椎间隙。穿刺点不宜过高，以免误伤脊髓或脊神经根。

④ 操作者左手固定穿刺部位皮肤，右手持穿刺针，针尖斜面向上，于固定之棘突下端，与背平面横轴垂直，针头略向头端倾斜，缓慢刺人，刺人韧带时可感受到一定阻力，当阻力突然减低时（即落空感，年幼儿不明显）提示已刺入蛛网膜下腔，然后转针90°，使针的斜面向病儿头端，抽出针芯，观察有无脑脊液流出。切忌快速深入，以免直抵椎管的对侧骨壁造成出血，影响检查结果。如无脑脊液，可将穿刺针略为旋转，或将针芯重新插人，将针再向前慢慢推进少许。

⑤ 穿刺流出脑脊液后，可接测压表或测压管做压力测定。测压时，务使病儿松弛，对腹和颈动脉的压力必须解除。脑脊液压力上升到一定水平后可以看到压力随呼吸有轻微波动。不需要进行具体测压时，可通过观察每分钟流出脑脊液的滴数反映压力情况。正常每分钟约流出脑脊液20~60滴。临床上可通过颈静脉压迫试验（奎肯氏试验Queckenstest试验）、压腹试验（Stookey 试验）和Pussep 试验来判断脊髓部的蛛网膜下腔是否存在梗阻。

a. 压迫颈静试验

主要是因为正常脑和脊髓蛛网膜下腔是相通的，压迫颈静脉至颅内静脉压增高至脑脊液回流受阻至颅内压升高。当蛛网膜下腔有梗阻时，压颈静脉后升高的颅内压不能传递到腰穿部位。操作方法是取侧卧位使腹部放松，分别压紧两侧颈静脉15s，观察脑脊液压力改变情况。判断标准：无梗阻：加压后15s脑脊液压力上升至最高点，而在放压后15s 降至初压水平。部分梗阻：颈静脉加压后，腰穿处脑脊液压力上升及下降均缓慢，或上升快而下降慢，或解除压力后，脑脊液压力不降至原有水平。完全梗阻：加压至（588 ~784Pa）脑脊液压力仍无改变。

b. 压腹试验

主要是因为压迫腹部深层静脉至脊髓神经丛瘀滞至脊髓蛛网膜下腔压力增高。正常加压时脑脊液压力迅速上升，去掉压力后脑脊液压力迅速下降。若腰部椎管内有肿瘤或肉芽肿，蛛网膜粘连时，压腹试验往往不上升，或仅有轻微改变，提示脊髓蛛网膜下腔有梗阻或不全梗阻。

c. Pussep试验

其原理同颈静脉压迫试验。使病儿的头部强烈地向胸廓俯屈，保持此体位30 ~ 40s，正常情况下，脑脊液压力迅速上升，若有梗阻或不全梗阻时，则压力不上升或上升缓慢。

⑥ 脑脊液的留取。根据化验所需用无菌小瓶留取脑脊液。一般以第1瓶做培养及涂片找菌，第2瓶送生化等。

⑦ 留取脑脊液后，插入针芯，拔出穿刺针，用无菌纱布覆盖穿刺处，稍加压力用胶布固以防止出血。穿刺后去枕平卧4~6h.

（5）注意事项

① 严重颅内压增高伴视乳头水肿时，一定要先做CT或MRI检查除外占位性病变后方进行腰穿。因为后颅凹占位性病变常引起颅内压增高，如行腰穿可能会引起枕骨大孔疝而导致死亡。但并非所有颅内压增高均禁做腰穿，各种脑炎，脑膜炎，多数都伴有颅内压增高，但为了明确诊断，仍必须行腰穿检查。需于穿刺前半小时应用脱水剂后再谨慎操作。

② 进行腰椎穿刺操作时，助手应注意观察患儿面色、呼吸及一般情况，尤其对病情较重者，以免发生意外。

③ 如果脑脊液压力过高时不要留取脑脊液，以免诱发脑疝。

④ 颅内压增高、颅内肿瘤和颅内出血时禁做颈静脉压迫试验。

⑤ 留取的脑脊液应及时送检，不要超过1h，以免放置时间过长而影响检验结果，使计数不准确、糖含量降低、病原及抗体活性减低。

（6）并发症

① 腰穿后头痛。

是最常见的并发症。脑脊液量放出较多或脑脊液持续由蛛网膜及硬膜穿孔外漏造成颅内压降低，由三叉神经感觉支支配的脑膜及血管组织牵拉移位引起头痛发作。头痛多在腰穿后1~7d出现，以前额及枕部为著，剧烈时可伴有恶心、呕吐、面色苍白、疼痛，有时出现轻度脑膜刺激征（虚性脑膜炎），立位及咳嗽可加重头痛，可持续5~8d。出现头痛后让病儿平卧休息，多饮水或静脉输注生理盐水或5%葡萄糖液。

② 腰背部痛及神经根痛。

临床较为常见，多是因为穿刺造成局部软组织损伤所致，持续天数或数月疼痛可缓解。

③ 感染。

④ 蛛网膜下腔出血及硬膜下出血。

⑤ 脑疝，为最危险的并发症。

⑥ 鞘内引入异物或药物造成急性化学性脑膜炎，慢性粘连性蛛网膜炎，惊厥发作，以及使原来存在的神经系统疾病加重。

3. 其它实验室检查

（1）血培养

化脓性脑膜炎，血培养不一定阳性，但仍是明确病原菌的重要方法。新生儿化脓性脑膜炎血培养阳性率甚高。

（2）脑脊液特殊检查

对流免疫电流法（ClE）可快速确定脑脊液中的流感嗜血杆菌、肺炎链球菌和脑膜炎双球菌等。乳胶颗粒凝集法，除了以上几种细菌外，还可快速检出B组链球菌。

三、治疗

（一）抗生素

1. 用药原则

选择对病原菌敏感，又易通过血脑屏障，并在脑脊液中达到有效浓度的抗生素，而且应注意早期、足量，足疗程、静脉给药原则。

2. 病原菌未明确的治疗

宜选用两种抗生素联合应用，任何年龄患儿均可选用氨基苄青霉素与大剂量青霉素每日40~80万u/kg；或氨基苄青霉素每日300mg/kg和氯霉素每日100mg/kg；目前多主张头抱曲松钠每日100mg/kg，或头孢噻肟那每日200mg/kg治疗。对始终未明确病原菌的化脓性脑膜炎患儿应继续治疗10~l4 天。如疗效不好，应注意合并脑内合并症。

3. 病原明确的治疗和疗程

（1）新生儿脑膜炎

B 组链球菌脑膜炎可用氨基卡青霉素或青霉素，疗程不少于14~21 天；大肠杆茵、绿脓杆菌，金葡萄球菌脑膜炎可用头孢呋辛钠治疗，至少3周或至脑脊液无菌后2周；也可联

合应用氨基卡青霉素或庆大霉素等。

（2）流感嗜血杆菌性脑膜炎

对青霉素敏感又无并发症者可用氨基卡青霉素，如耐药则改用二、三代头孢菌素，疗程不少于2~3周。

（3）肺炎链球菌脑膜炎

无合并症又对青霉素敏感者，可选用青霉素每日30~60万u/kg，静脉分次注射，不少于2~3周；对青霉素中度耐药者选用头抱曲松，高度耐药者选用万古霉素和/或氯霉素。

（4）脑膜炎双球菌性脑膜炎

无合并症者，青霉素每日30万u/kg静脉注射2~10 天。对青霉素耐药者可用二、三代头孢菌素。

（二）肾上腺皮质激素

在使用抗生素的同时，可用地塞米松每日0. 6mg/kg，共3~5天。或强的松。

（三）对症与支持疗法

及时处理高热和惊撅，及时处理颅内压增高，预防脑疝，供给足够营养，维持水和电解质平衡等，

（四）并发症的治疗

1. 硬膜下积液

少量积液不必穿刺，积液多时应反复进行穿刺放液，一般每次不超过20 ~30m1。

2. 脑室管膜炎

除全身抗生素治疗外，可做侧脑室控制性引流，减轻脑室内压，并注入抗生素。

3. 脑性低钠血症

适当限制液体入量、酌情补充钠盐。

第二节　病毒性脑炎

病毒性脑炎（下简称病脑）在世界各地均有发病。

一、病因

病毒感染后所致，以起病和病程经过分类，可分急性、亚急性、慢性。

本节所述为急性起病的病毒性脑炎。

二、诊断

根据流行病学调查，患儿病史及临床表现可为病毒性脑炎的诊断提供资料，但本病与其他中枢神经系统感染性病变在临床表现上有其相似性，如化脓性脑膜炎、结核性脑膜炎、霉菌性脑膜炎、脑脓肿及寄生虫性脑病等。因此在明确除外其他中枢神经系统病症以后，才能诊断本病，对病毒性脑炎的确诊，需行病原学检测，但限于实验室条件和技术。并非都能明确病原，相当多的病例需结合其他实验室检查结果加以分析。

（一）临床表现

1. 潜伏期：常为2~7天

2. 前驱期

常有呼吸道或消化道症状，如咳嗽、腹泻、呕吐等。少数无明显前驱症状。

3. 神经症状期

表现脑实质受累以及脑水肿致颅压增高的症状。要有呕吐、嗜睡或烦躁不安等。大多伴有不同程度发热，少数无热。轻症无明显意识障碍，5~7天后退热，病情好转，无明显神经系统后遗症，重症则可有惊厥发作。多发生于症状初起的数天内，伴程度不一意识改变。严重者反复惊厥发生，很快进人昏迷。病程中可出现局灶性体征，如单瘫、偏瘫及脑神经麻痹症状。其他局灶性症状如小脑性共济失调。锥体外系症状如震鼓等，因病变累及的各不同部位而异，部分病例表现为精神行为异常，多不伴有发热。在年长儿可出现定时、定向障碍及异常行为，在幼儿则常表现情绪不稳、哭笑不定等异常情感反应。

较重的病毒性脑炎患者除有上述某些表现外，尚有明显的颅压增高症状，惊撅频繁者因缺氧使脑水肿更为加重，从而形成恶性循环，进而可致中枢性呼吸衰竭。临床应密切观察呼吸节律、深度的变化。重度昏迷者常易有肺部继发感染，更易导致呼吸衰竭。脑水肿如未能缓解可发生脑疝。如颞叶钩回疝和枕大孔疝，此时出现幢孔变大和呼吸浅缓，导致危及生命的后果。以上症状可转换或兼有。为有助于诊断和预后估计。根据临床表 现将病毒脑炎分为弥漫型、局灶型及类脑病型。在局灶型中，又包括以偏瘫为主的大脑半球型。脑干型及基底节型。

4. 恢复期

（1）一般轻型脑炎病程经7~10天可渐好转，且无其他后遗症状。

（2）重型如有深昏迷、惊厥反复发作者，病程可长达数周以上，在恢复期可留有继发性癫痫、肢体瘫痪，失语、失明和不同程度的智能迟缓等各种神经系统功能障碍。

（3）部分患儿有植物神经功能紊乱表现，如低热、多汗、心跳过缓或过速等、病毒脑炎在急性期过后，恢复期据病情轻重可长短不一，甚至可持续相当长的一段时词，大多数病例在3~6个月内逐渐恢复正常，但并非6个月以后无好转希望，不少重症病例在恢复期内采取药物、理疗、针刺。治疗等各种综合措施后，仍有缓解可能，但一年以上未恢复者，则常留有后遗症。

（二）实验室检查

1. 脑脊液病毒分离

仅少数肠道病毒（如柯萨奇病毒、埃柯病毒和灰质炎病毒等）在病程早期可从脑脊液和血清中分离。其他很多病毒不能从脑脊液中分离到。

2. 从其他分泌物如咽拭子，粪便进行病毒分离，此须在病程初期（病毒血症期）进行。阳性结果对病毒脑炎的诊断有相当参考意义。

3. 在病程初期及恢复期采双份血清作抗体滴度测定，恢复期滴度增高有诊断意义。

4. 近年来应用基因扩增聚合酶链反应（pcR）可以迅速准确地诊断病毒。此外，近年发展的分子生物学方面的诊断技术，如核酸分子杂交可从标本（血液或脑脊液）中检测病毒抗原的存在来鉴定病毒。

5. 其他血清学试验

如补体结合试验、白细胞凝集素抑制试验、中和试验、免疫扩增试验等沿用至今，在病毒脑炎的诊断上也有较重要价值。

6. 一些快速诊断技术

如直接电镜检查病毒颗粒，多次电镜捡查、直接或间接免疫荧光技术也有较高价值，

但需要一定设备和实验室条件。

7. 脑脊液常规和生化检查可对珍断提供相当参考价值，在脑脊液常规检查中，胞数可正常或轻度增高（0-500）×106/L，偶有更高者。早期细胞分类以多核为主，以后以单核细胞为主。生化检查中，蛋白正常或轻度升高（<l000mg/L），糖量正常。

8. 另有一些非特异性快速诊断实验方法，如C反应性蛋白，脑脊液中乳酸浓度测定，脑脊液乳酸脱氢酶测定等，在病毒性脑炎时常在正常范围内，细菌性脑膜炎时则可增高。在病毒性脑炎时脑积液中lgG 可有升高，IgM可轻度升高，在化脓性脑膜炎和结核性脑膜炎也可有中度升高。

9. 脑电图检查

急性期常有弥漫性慢波增多，或有时呈局灶性增多。在疱疹病毒脑炎时脑电图可示额、颞叶局灶性慢波。脑电图对脑炎的预：后有一定提示意义，当临床情况趋向好转，脑电图仍出现局灶性改变和出现尖波、棘馒综合波时，应注意有继发性癫痫的可能。

脑电图检查是大脑组织生物电流活动放大约100万倍的记录。脑电图检查简便易行；对癫痫、颅内占位性病变、颅内感染、颅脑外伤及影响大脑生理代谢或病理改变的疾病都是不可缺少的辅助诊断方法，是影像学如头颅CT 和MRI 所无法替代的。脑电图是诊断癫痫最敏感、最有价值的检查工具，不仅在癫痫的诊断和分型中是必不可少的检查，而且在确定癫痫的病因、判断预后和指导治疗中也有重要意义。近年来开展24h 脑电图监测，延长记录时间使脑电图的异常阳性率提高到90%；采用录像监测与脑电图遥测相结合的技术，可将患儿临床发作表现与脑电活动同时记录下来，为判断癫痫发作类型及鉴别诊断提供了有力依据；采用皮层或脑内深部电极记录可帮助癫痫手术的病灶定位。

（1）脑电图的基本成分

① 周期与频率。一个单一形态的正弦波，从一个波底（或波顶）到下一个波底（或波顶）所需要的时间，称之为周期，通常用毫秒（mS）表示。在平时实际工作中更多地使用频率，即在同一周期的脑波在1s 内重复出现的次数以次/s（c/s. Hz）表示。连续出现数个波称之为活动，当同一频率的脑波重复出现持续1s或1s以上则称之为节律，持续1~5S的称为短程节律，持续5s以上的称为长程节律。

临床脑电波通常应用Walther分类法：δ波为0. 5～3. 5Hz，Θ波为4～7Hz，a波为8～13Hz、β波为14~25Hz、γ波为大于26Hz。通常把δ，Θ波称之为慢波，β，γ波称之为快波。

② 波幅。系指波顶到波底间的垂直高度，代表脑电活动的大小，用微伏（μv）表示，又称电压。通常以1mv 的波幅高度相当于10μV。将脑电波分为低波幅<25μV，中等波幅为25μV～75μV，高波幅为75~150μV，极高波幅>150μV。

③ 位相。一个脑波当以基线为标准时，波顶朝上的波称负相波（阴性波）波顶朝下的波称正相波（阳性波）。时间关系称时相。

（2）小儿脑电图的特点

小儿正处于生长发育阶段，脑部功能随着年龄的增长而不断完善，脑电活动也在不断成熟，因此，在判断脑电图时一定要注意年龄特点和生理上的变化。则小儿脑电图随着年龄增长而有以下变化：频率由慢变快，由不规规变为规则，由不对称变为对称，波幅由低变高，再由高变为成人的波幅高度，由不稳定（易诱发改变）到稳定，对光反应从无反应到有反应，从有反应到反应正常。

（3）肯定异常的脑电发放波形

① 棘波（SpikeS）。时限小于80mS，常规纸速记录呈尖蜂状。见于各种类型镊镶，尤其在根局性发作的癫痫患者。

② 尖波（Sharpwaves）。时限大于80mS，而小于200mS。但不包括已被公认的正常尖波，如睡眠顶尖波。临床意义与棘波相同。

③ 多棘波（PolyspikeS）。指两个以上棘波连续组成的棘波群，与多棘-慢复合波有相同的临床意义，多见于肌阵挛发作。

④ 棘（尖）-慢复合波。由一个棘波（或尖波）和一个慢波组成的复合波。根据不同时程分为3 次内典型复合波、慢棘（尖）-慢复合波和快棘（尖）-慢复合波三种。其临床意义各不相同。

a 3次/s棘一慢复合波：主要见于典型失神发作的癫痫患儿，也见于强直－阵挛及原发性肌阵挛等其他发作类型，故不能将3次/S棘- 慢复合波与失神完全划等号。3次/S棘-慢复合波易被过度换气诱发，如果一个患儿过度换气5min仍无此种复合波出现，那么典型失神的可能性不大。

b 1-2. 5次/S慢棘（尖）- 慢复合波：出现这种复合波的患儿几乎均有隐匿性脑损伤，临床表现为严重而难以控制的癫痫发作，大多表现为肌阵挛或失张力等发作，常合并智力低下，称此为Lennox-GaStaut综合征。

c 多棘一慢复合波：指连续两个或两个以上棘波之后跟随一慢波的综合波；复合波中的棘波数目越多，癫痫发作的倾向也越大。常见与肌阵挛或失张力发作。

d 暴发抑制：在平坦背景上突然出现高幅慢活动伴有杂乱尖波、棘波。是大脑皮质下广泛损害的表现。

e 平坦活动：又称电静息，为各种频率脑电活动严重抑制，见于由各种原因引起的大脑严重损害或者脑死亡。

（4）脑电图的诱发试验

癫痫患者普通脑电图的描记其异常图形的阳性率不足40%，通过多种诱发试验可使阳性提高到80%。

① 睡眠诱发。睡眠诱发是一种简便易行、安全且无痛苦的诱发方法。适用于任何年龄的小儿癫痫病人。由于响样放电主要在思睡和浅睡期出现，药物睡眠思睡期较短，故自然睡眠诱发效果明显，较镇静药物诱发的效果好。药物诱导睡眠一般应用10% 水合氯醛。

② 过度换气诱发。过度换气是5 岁以上小儿进行脑电图检查常规的诱发试验。它能将正常呼吸状态下未出现的异常波诱发出来，其中以3 次/s 的全部性棘－慢复合波发放对此种诱发方法最为敏感。具体方法是被检者按20次/min频率连续而规则地深呼吸3~5min。多数学者同意Kellway 的建议，即当出现肯定的棘－慢、尖－慢复合波，或限局性或明显的不对称改变时，才能视为异常。文献中有关过度换气诱发的小儿异常脑电图主要包括：3次/s棘－慢复合波、限局性棘波发放、限局性慢波活动及不对称背景活动以及过度换气结束后慢波再度增多。

③ 视觉刺激和眼运动诱发。临床主要采用闪光视觉刺激，对光敏感性癫痫有较大拍勺诊断价值。

④ 中枢兴奋药物诱发。戊四氮和贝美格（又称美解眠）是诱发癫痫异常脑电图的主要药物。因副作用较大目前临床已较少应用。

（5）脑电监测

普通常规脑电图虽然经济方便，但是由于描记时间短，只有30%~40%的癫痫患者出现癫痫放电。实践发现通过延长描记时间可以提高脑电图的阳性率，现今采用视屏监测脑电图又称遥测脑电图录像和24h 脑电图使癫痫患者脑电图阳性率明显提高。

① 视频监测脑电图。在监测脑电图的同时录像可以看到患儿发作时的情况，一般持续监测6h左右。对婴儿不典型的发作有较高的诊断价值。具有操作简便，伪差少，记录的脑电图清晰，资料可以重放，患儿可以在50m^2 范围室内活动的优点。缺点是要求监测对象临床发作频繁，且因有导线，患儿活动受到限制。

② 24h动态脑电图。本系统的优点是患儿可以自由活动及睡觉，连续24h记录脑电图，明显提高癫痫诊断的阳性率，同时可以鉴别癫性或非癫性发放，协助诊断睡眠障碍。缺点是自由活动时易出现干扰及伪差，造成判断困难及假阳性，其定位功能不如普通多导脑电图准确。

（6）脑电图的临床价值

① 确立癫痫的诊断，并与其他非痫性发作性疾病区别。

② 帮助确立癫痫临床发作类型。

③ 能及时了解脑功能是否受影响，但对病因帮助不大。

④ 特殊的脑电图提示某些疾病如SSPE 见周期性放电、肝昏迷见三相尖波。

⑤ 可辅助颅内病变定位。

⑥ 可帮助判断昏迷病人的预后。

⑦ 协助脑死亡的诊断。

颅脑电子计算机断层扫描：在疱疹病毒牲脑炎病程中期可有低频度异常，从两侧颞叶继而扩展到额叶深部和枕叶深部，后期可有脑萎缩。

三、治疗

对重型病毒性脑炎的治疗，控制惊厥、改善脑水肿及防治呼吸衰竭是治疗关键。故病毒脑炎的治疗强调以药物应用、加强支持治疗及护理等的综合治疗措施。

（一）抗病毒剂应用

1. 无环鸟苷（ACV）：为病毒DNA多聚酶的抑制物质，可中断病霉DNA链。尤对疱疹病毒1型的抗病霉活性较高。可用于疱疹病毒性脑炎的急性期。静脉应用剂量：每日30mg/ kg，分8 小时一次，每次静滴持续1小时以上，疗程7~10 天。应注意有无皮疹、发热等过敏反应。肾功能欠佳及贫血、中性粒细胞减少者慎用。

2. 阿糖腺苷（ARA-A）：抑制疱疹病毒属及乙肝病毒宿主细胞的DNA合成，细胞毒性较高。可用于单纯疱疹病毒脑炎，或对无环岛苷耐药者。剂量：每日10-15mg/k，重症可达每日30mg/kg。静脉滴注每次持续12个时以上，疗程10天。注意胃肠道反应及精神神经症状如幻觉肢体麻木等及骨髓抑制。

3. 鸟嘌呤（DHPG），在巨细胞病毒感染时，能阻碍病毒的复制对巨细胞病毒脑炎及疱疹病毒脑炎有效，尤对重者有较强抗病毒作用。剂量：在急性期以每日10mg/kg，每次静脉滴注持续1 小时以上，疗程14 天，用注射用水稀释，静脉滴注浓度，< 10mg/kg。该药对新生儿、未成熟儿及婴儿的安全肯定。注意骨髓抑制、发热、浮肿等反应，不宜长期应用。用于HP值碱性，可致静脉刺激疼痛及静脉炎。

4. 疱疹净（IDU）：对疱疹病毒、痘病毒有作用。抑制病毒及正常宿主DNA 合成。

剂量每日50mg/kg，溶于l0%的葡萄糖液，分2次点滴，疗程3~5天，由于全身用药副作用大，故多应用于局部，如泡疹性角膜炎。副作用骨髓抑制、胃肠道反应、肝功能损害、口腔炎、脱发等。

5. 干扰素（IFN）：抗病毒谱广，几乎能抑制所有病毒，能抑制病毒DNA聚合酶活性，并有免疫激活作用。剂量： aINF 每日100 万u，肌内注射，连用3-5 天。根据临床效果，必要时可重复。须注意副作用：发热、骨髓抑制、肝肾功能损害、皮肤反应、头痛、寒颤等。

6. 三氮唑核苷（ribavirin病毒挫）。通过抑制病毒RNA聚合酶活性而抑制RNA；病毒增殖。剂量：每日10mg/kg，静脉滴注，疗程5~7天。

7. 其他免疫调节剂：如白细胞介素-2（lL-2）、转移因子等，可增强或调节机体免疫机制。

（二）激素应用

在病毒脑炎急性期，尤有脑水肿症状，颅内压增高症状，如明显头痛、呕吐以及反复惊撅者，肾上腺皮质激素的应用有助于抗炎症及减轻脑水肿，保护血脑屏障，从而减轻症状。激素同时也有兔疫抑制作用，可能对机体内抗体的产 生及千扰囊生成不利，但在实践中证明，对重症患者如应用得当，可有助于急性期症状缓解。激素应用宜在早期，短程应用，首选地塞米松，剂量每次： 0. 5mg/kg，每4~6小时重复，静脉推注。病情略好转，可以每次0. 25mg、维持数日后停用。也可用氢化可的松每次5mg/kg ，静脉滴注。激素应用一般不超过7~10天。应注意防止肺部、尿路、皮肤等继发感染。

（三）脑水肿的治疗

1. 脱水剂应用以20%甘露醇首选，注射后形成细胞内外渗透压梯度而利尿。一般静脉快速滴注后20~30分钟颅压下降。剂量：每次1~2g/kg。量多时，可先以半量静脉推注，余量滴注，以免造成心脏负荷过重。4~6小时可重复使用。在脑疝形成的紧急情况下，可在1~2 小时后重复。此外，25%山梨醇（剂量用法参照甘露醇）脱水效果略逊。速尿与甘露醇联用，可增强脱水作用。剂量：每次l~2mg/kg稀释后静脉缓慢推注。

2. 限制液量：记录24小时出入量，以维持轻度脱水状态为佳。注意监测体内电解质状态及维持基本的热卡需要。

3. 激素应用：同前述。

（四）抗惊厥治疗

重症病毒性脑炎常有惊厥发生，有时频繁抽搐，呈持续状态，处理十分棘手。在应用前述的各种治疗措施以外，有效的抗惊厥治疗很重要。

1. 安定：因作用快，常为首选。剂量；每次0. 25~0. 4mg/kg，静脉直接缓慢推注.在体质虚弱，血压偏低、心功能不全以及气道不畅者应镇用。最大量一次不超过10mg，注意呼吸抑制发生。

2. 苯巴比妥：可与安定交互使用，以加强止痉作用.剂量每次7~l0mg/kg，肌肉注射，必要时可在4小时后重复使用。对惊厥呈持续状态者，可静脉滴注给药（剂量及用法参考癫痫持续状态）。

3. l0%水合氯醛：剂量：每次0. 5ml/kg，加少量生理盐水保留灌肠。

4. 5%副醛：剂量每次0. 1~0. 2ml/kg，深部肌肉注射，最大量5ml。因该药经呼吸道排出，故有肺部感染时不宜使用。

5. 异戊苯比妥钠（阿米妥钠）：剂量每次3~5mg/kg，加于10%葡萄糖液20ml中稀释后静脉缓慢推注，至痉止即停。注意呼吸抑制发生。

（五）一般支持及对症处理

包括降温，注意呼吸衰竭早期表现，必要时使用人工呼吸器，防止褥疮，勤吸痰并防止肺部感染等护理也甚为重要。每日计算热量及液量基本需要，加强支持治疗。

（六）恢复期治疗

对有感觉功能障碍者，如失明、失听、失语等及有运动功能障碍者，如肢体瘫痪等，应根据其残存的功能水平，坚持进行功能训练。开展康复治疗：结合推拿、理疗等，可取得一定效果。对有继发癫痫者，应给予正规的抗癫痫治疗。此外，可应用促进脑细胞代谢药物如胞二磷胆碱，细胞色素c、三磷酸腺苷、辅酶A、B族维生素类。

第三节　急性感染性多发性神经根炎

急性感染性多发性神经根炎又称格林－巴利综合征，属周围神经系统疾病，主要侵犯颅神经，脊神经，以运动神经受累为主，临床表现肢体对称性、弛缓性麻痹、重症累及呼吸肌麻痹。本病为急性发病，有自限性，预后良好。在我国该病发病率高，小儿多见，一年四季有散发性病例，7~9月有发病高峰。病人主要来自农村。

一、诊断与鉴别诊断

（一）诊断

1. 临床特点

（1）肢体麻痹

急性、对称性、弛缓性麻痹肌张力减低、健反射减弱或消失，由下肢开始，有上升趋势，肢体麻痹远端重于近端，恢复期近端较远端先恢复。

（2）颅神经麻痹

运动颅神经均可受累，其中以Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ、Ⅻ对颅神经麻痹最常见，面部缺少表情、眼睑闭合不全、眼球活动障碍、鼻唇沟消失、张口困难、不能伸舌、流涎，吞咽困难、饮水呛咳、语音减低、转头受限等。肢体麻痹先恢复。

（3）呼吸肌麻痹

重症病例合并呼吸肌麻痹，将呼吸肌麻痹分为三度：

I度：语音减低、咳嗽力弱、无呼吸困难、呼吸频率加快，无矛盾呼吸，X 线透视下膈肌活动减弱，活动度小于2/3，l/2肋间。

II度：语音更小，咳嗽明显无力，呼吸困难，呼吸频率加快，说话或稍用力有明显矛盾呼吸。x线透视下呼吸肌活动吸湿减弱，膈肌活动小于2/3，1/2 肋间。

III度：语音极弱或不能发音，咳嗽无力咳声消失，安静状态下有明显呼吸困难，肋间肌与膈肌活动极微弱或消失，胸腹式矛盾呼吸明显。X线透视下膈肌话动度小于1/3 肋间或膈肌不动。

Miller-Fisher综合征是格林一巴利综合征的变异，起病情况类同，但除肌弛缓性瘫痪外，还有共济失调和外眼肌麻痹。

2. 实验室检查

（1）脑脊液检查

① 常规、生化检测：病程一周后蛋白升高而细胞数正常、称“蛋白细胞分离”。

② 免疫学检测；IgG指数，24小时IgG合成率、寡克隆带。

（2）肌电图

符合肌肉动作电位波幅减低或/和运动、感觉神经传导速度减慢。其中，以运动神经为主。传导速度减慢为主。

肌肉细胞活动时都伴随有规律性的生物电活动，由肌肉兴奋产生的电活动借记录电极获取经，经肌电图机放大从而获得的图形即肌电图。肌电图是肌肉疾病、神经肌肉接头和周围神经病的重要的实验室检查。肌电图测试的步骤如下：

① 插入电位。是指记录针电极插入肌肉时所引起的电位。在失神经支配的肌肉，可出现多个连续发放的正相电位，常见于失神经后8~14d，较自发性纤颤电位出现早。先天性肌强直症时插人电位可出现持续性强直电位发放。

② 自发性电位。正常肌肉完全放松时，无自发电位出现，肌电图上呈现一条直线即电静息。下运动神经元受损时常见下列几种自发电位：① 纤颤电位，一般在下运动神经元或运动神经损伤2~3周后出现。若病变严重或病程过长，纤颤电位可能逐渐消失形成病理性电静息。某些原发性肌肉疾病如进行性肌营养不良、多发性肌炎也可有自发电位。② 正锐波：主要见于失神经肌肉，在神经损伤后l~2周最多见。也可见于某些肌病。③ 束颤电位：常与自发性纤颤电位同时出现，提示有下运动神经元损害。④ 复合性重复发电：又称假性肌强直放电。重复放电没有波幅和频率的反复变化。多见于进行性肌营养不良、多发性肌炎和多种慢性失神经性肌电图。

③ 运动单位运动电位（MUP）。一个电位出现4个以上位相时称为多相运动单位电位。正常肌肉中多相电位大多不超过10% ；超过20% 可能为异常。波幅和时限增大的多相MUP 提示神经源性损害。MUP 的波幅与受限减少者多是肌源性损害表现。

④ 最大收缩相。失神经肌肉最大收缩时表现为单纯相，而肌病时则表现为病理干扰相。但严重肌病时，运动单位完全受损，可表现为混合相或单纯相。

（二）鉴别诊断

1. 脊髓灰质炎

多见于2岁以内未服过脊髓灰质炎疫苗的婴儿，发病初期有发热，多为单侧肢体麻痹，侵犯双侧肢体也为非对称性。麻痹以近端为主，股四头肌麻痹多见，合并颅神经及呼吸肌麻痹少见。脑脊液检查细胞数增多而蛋白正常或轻度增高，称“细胞蛋白分离”。早期大便可以分离出脊髓灰质炎病毒。血清及脑脊髓灰质炎病毒抗体滴定度高。

2. 急性脊髓炎

多有典型感觉改变及括约肌障碍，在脊髓休克期，应与本病鉴别。

3. 脊髓肿瘤

多有神经根痛，呈不对称性上运动神经元瘫痪有感觉障碍，脑脊液有梗阻性改变，神经影像学检查可诊断。

4. 急性脑干炎

有多颅神经受累，同时有中枢神经系统感染症状，应与Millier－Fisher综合征鉴别。

5. 重症肌无力（全身型）

急性起病，全身无力，眼睑下垂，晨轻暮重，重症合并咽喉与呼吸肌麻痹，新斯的明试验阳性。

二、治疗

（一）一般治疗

严密观察病情变化，重点观察精神状态、语言、咳嗽功能、口腔分泌物潴留。随时吸痰，吞咽困难时经鼻饲喂养维持营养。

（二）呼吸肌麻痹治疗

保持呼吸道畅通防止窒息，室内空气湿润及超声雾化有利于痰液稀释。必要时行气管切开，有利于吸痰及使用人工呼吸器。

1. 气管切开指征

（1）呼吸肌麻痹Ⅲ；

（2）暴发型：在48小时之内呼吸肌麻痹Ⅱ度；

（3）呼吸肌麻痹Ⅱ度、合并Ⅸ、Ⅹ颅神经麻痹或／和肺炎、肺不张。

2. 气管切开注意事项

对窒息或呼吸肌麻痹Ⅲ度病人在先行气管插管、气囊加压给氧下，做气管切开，插入气管插管的同时拔出气管套管。对重症病例切忌直接作气管切开。

3. 人工呼吸器使用原则

（1）适应症

气管切开后立即使用人工呼吸器，纠正呼吸衰竭。

（2）呼吸器压力的调节

定压呼吸器随肺内阻力的增高而压力增高，对肺内无并发症者呼吸器压力10~15cmH_2O，合并肺炎、肺不张者压力加至15~20cmH_2O，最高不超过30cmH_2O。

（3）停呼吸器指征

① 呼吸肌麻痹有所恢复至自主呼吸的通气量能维持生理需要。

② 肺部病变恢复。

开始应间断停用呼吸器。停用期间检测呼吸、血压、脉膊变化，在病情平稳情况下逐渐延长停用时间至停止使用。

（4）拔出气管套管的指征

① 停用呼吸器后无异常表现。

② 腹膈式矛盾呼吸消失。

③ 血气分析正常。

④ 痰量水多，咳嗽能将痰咳出。

⑤ 胸部X线检查，无肺部病变。

拔气管套管前先依次换成细管，以后堵管观察48小时，如无异常表现可以拔管。

（三）药物治疗

1. 促进神经代谢药：维生素B_1、B_6、B_{12}等。

2. 抗生素：仅用于合并感染者或气管切开的早期。

3. 人血丙种球蛋白：目前公认在病程2周内给予静脉注射大剂量免疫球蛋白，每日400mg/kg，连用5天效果与血浆置换相当，是当前首选治疗方案。

4. 其他治疗：对危重病例可短期应用糖皮质激素，但对此有不同意见。

第四节　小儿癫痫

癫痫是一种由于脑功能异常所导致的慢性疾病，临床再现为反复发作的惊厥。惊厥发作是由于脑神经元异常过度同步放电所产生的突发性、一过性的行为改变，包括意识、运动、感觉、情感和认知等方面的短暂异常，其类型很多，病因也包括先天和后天获得的各种不同因素。癫痫综合征是以一组症状和体征经常集合在一起表现为特点的癫痫。

我国人群的癫痫患病率为3. 3‰~5. 8‰，半数以上在10岁以内起病。

一、病因

通常将撅痫按照病因分类

1. 原发性（特发性）

2. 继发性（症状性）

3. 隐匿性

二、诊断

（一）临床表现

1. 不同临床发作类型的癫痫

（1）部分或局限发作性癫痫

发作开始呈部分性，意识可不丧失，但也可泛化成全身性发作。脑电图可见从局部脑区开始的异常癫痫放电。

① 简单部分性发作

发作开始意识多不丧失，最初时发作表现可反映癫痫起源的脑区。小儿时期以部分运动性发作为多见，有局限性局部躯体的抽搐，转侧性发作、杰克逊发作（发作从一侧口角开始，依次波及手、臂、肩）等、抽动后可发生一过性（24水时内）瘫痪，称Todd麻痹。部分感觉性或植物神经性发作在小儿时期较少见，前者表现为躯体感觉或有特殊感觉症候，后者可有阵发性呕吐、腹痛等。

② 复杂部分性发作

即精神运动性发作，与简单部分发作不同，发作时有意识障碍如突然凝视。颞叶癫痫即以这种形式发作，意识障碍前可有先兆，诸如恐怖或各种幻觉等，表明癫痫起源于脑的边缘系统。同时可伴有反复发作的自动症如咀嚼、吞咽，情感冲动、奔跑或自言自语等行为。额叶起源者发作形式相同，但次数较频，每次持续时间短，发作中常有特殊姿态及不自主的发声等。脑电图在发作时可有双侧颞、额区痫样放电。

③ 部分性发作泛化成全身性发作

由简单及复杂部分性发作泛化而成。

（2）全身性发作

由于两侧大脑半球神经元广泛同步的异常放电所致，发作开始即丧失意识。

① 强直阵挛发作

又称大发作，是小儿癫痫中最常见的发作类型。发作时意识突然丧失，可突然跌倒或尖叫，肌肉呈强直性收缩，屏气发绀。咬舌及尿失禁也时有发生；随即出现节律性肢体阵

挛抽动，口吐白沫；逐渐呼吸恢复，抽动减少，肌肉松弛；随后进人深睡，醒后一般状况良好。发作期间脑电图有全导联散在痫样放电，发作时脑电图先有快波，继而出现广泛高幅棘波，杂有慢波发放。

原发性大发作癫痫具有遍传性，大多数在睡眠醒后短期内发作，有时可伴有失神等发作，继发性大发作癫痫则多为继发于各种脑病变所致部分性癫痫的泛化。

② 失神发作

小儿失神癫痫有遗传倾向，多在5~7岁起病，发作频繁，但智力发育正常（频繁发作可影响学习成绩）。典型失神发作时突然中止正在进行的活动而凝视，一般在半分钟以内即恢复。可继续原来的活动，患儿对发作不键回忆，发作时EEG呈典型弥漫性双侧对称同步的棘慢综合波，每秒3 次，发作可由过度换气诱发，少数除短暂凝视外可伴有轻度肌张力低下或自动症。随年龄增长可伴有大发作癫痫，少年失神癫痫于青春期起病，发作频率较低，EEG 在发作时有每秒3~5次棘慢波，多伴有大发作。非典型失神发作往往起病较缓慢，EEG 的棘慢波多不规则、不对称，背景波也异常。

③ 肌阵挛发作

发作呈全身或局部肌肉的突然短暂一次或多次收缩，意识可不丧失，EEG 有多棘波慢波、棘或尖慢波。

a. 少年肌阵挛的癫痫（JME）

多于12~15 岁起病，主要表现为早晨起床后双肩和上臂有一规则的单次或多次肌阵挛，极少数有跌倒，意识无改变，不影响智力；睡眠不佳及疲劳可使之加重，起病数年后常同时伴有大发作癫痫；EEG有全导快速而不规则的棘慢及多棘慢波（以4~6次/秒为多），本型有显著的遗传倾向，家族调查资抖表明属多基因复杂遗传，患者及其家族成员中除JME外还可有失神发作及大发作者。

b. 婴儿良性肌阵挛癫痫（ECME）

多于l~3岁起病，呈肌阵挛及失张力发作、也可伴大发作；EEG在发作间期有2~3次/秒或4~6 次/秒棘慢，多棘慢波，对光刺激敏感；发作前发育正常的病后智力及神经系统检查均正常。

c. 婴儿痉挛症

大多在3~8个月起病，发作呈特异的突然头与躯于前屈、似点头状，连续几次至几十次的肌阵挛发作，少数可突然点头与躯于背屈，发作时要有尖叫或微笑，双臂前举，呈多次拥抱状；90%以上病例智力发育显著迟滞；脑电图背景波异常，有持续高幅不同步、不对称的慢波，夹以尖波、棘波或多棘波，称为高蜂失律；半数以上病儿系由遗传代谢病、脑发育异常、神经皮肤综合征或其他脑损伤所致，多为继发性，疗效和预后均不佳。

④ 其他发作类型

a. 失张力发作

在发作时肌张力突然减低，以致姿势突然政变、或跪下、或跌倒，伴有短暂意识丧失。强直性发作在发作时因肌肉收缩而呈肢体固定于强迫扭抽体位，有时可呈轻度角弓反张状，可有屏气发紺。

b. Lennox-Gastaut综合征

起病多在2~5岁，具有肌阵挛、强直性、失张力性及非典型失神等多种发作形式，也可有大发作，发作频繁，并常因跌倒而受伤，脑电图背景波多异常，有多灶性l.5~2. 5次棘

慢综合波，智力发育落后。半数以上有不同原因导致的脑损伤病史，部分可由婴儿痉挛症演变而来，本型抬疗困难，预后不良。

2. 举几种癫痫综合征及特殊综合征

（1）高热惊厥

属于由高然诱发惊厥的特殊综合征，是否可称为惊厥综合征尚有不同意见，6个月至5岁间发病，有显著遗传倾向，惊厥发作前后小儿情况良好。发作前均有发热，38. 5℃~40℃或更高，多在发热初起温度上升时发作。发热均为一般病毒感染，颅内感染所致惊厥不能诊断高热惊厥。发作类型以全身大发作为主，可分为两型：① 简单型：发作为全身性，持续不超过10分钟，一日内仅发作一次，发作前后神经系统无异常。② 复杂型：发作形式可呈部分性，持续l5分钟以上，一日内发作多次，发作前有神经系统异常。首次高热惊厥后约1/2病例有复发。尤其是1岁以内，有惊厥或癫痫家族史的复杂型高热惊厥更易复发。约2%~7%可转变为癫痫，为癫痫的危险因素，① 原有神经系统异常。② 有癫痫家庭史。③ 首次发作为复杂型高热惊厥。具有2项以上危险因素者转为惊厥的百分率增高。

（2）小儿良性癫痫伴中央中颞部棘波

约占小儿癫痫的l/4，有明显的遗传倾向，大多在5~10岁起病。癫痫发作与睡眠关系密切，呈部分简单运动性发作，常泛化成全身大发作。不影响智力发育，脑电图背景正常，有特异性高幅中央、中颞部棘波，慢波在睡眠期发放显著增多。预后良好，多于20岁前停止发作。

（3）获得性癫痫失语综合征

5~13 岁（4~6岁多见）起病，病前发育正常，可在短时期内发生听觉失常至失语，失语发生之前、后或同时有惊厥发作（1/4病例无发作），发作形式及频率不定。EEG 背景正常。有单或双侧多灶棘或棘慢波发放，慢波睡眠期可显著增多，小儿有多动行为，智力多不受累。5岁以内起病者语言发育多受累。抗痫药物只对惊厥有效。

（4）小儿慢性进行性持续部分性癫痫

表现为躯体某组肌肉或某部分持续性抽动（如口角－指趾或－肢体）并可产生同侧耳肌阵挛，多由大脑运动皮层病变导致，包括已知病因（如肿瘤、血管异常等）和原因不明者，后者可能是由慢性病毒脑炎导致，又称Rasmussen综合征。多数病例为非进行性，但可因原发病灶发展而呈进行性，如线粒体脑病等，部分病例可行手术治疗。

3. 癫痫持续状态

癫痫发作连续30分钟以上，或反复发作持续30分钟以上，发作间期意识不恢复者，持续状态以癫痫大发作最多，有持续性强直或阵挛性抽动，复杂部分性癫痫可有非抽动性持续状态，如持续自动症、感情行为异常等，处于意识朦胧状态。Lennox-gastaut 综合征持续状态表现为持续性非典型失神及眼肌阵挛，智力显著下降。此外，脑电图还可在慢波睡眠期发现电持续状态. 癫痫持续状态在原有惊厥的病儿发生者多由于突然停药、药物中毒或其他诱发因素（如高热等）导致，在原无惊厥的病儿发生则多因各种因素导致脑部病变所致。高热惊厥也可发生持续状态。各种原发性全身性惊厥发生持续状态的机率较少。

癫痫持续状态是儿科急症，需及时处理。尽快控制发作，去除病因，维持生命功能。

（二）诊断

诊断小儿惊厥重点要明确。1. 是否确实是癫痫。2. 癫痫与癫痫综合征及其发作的类

型。3. 病因。

1. 详细的病史

尤其是惊厥发作的详细描述、治疗情况，发作期和既往情况，家族史似及其他相关问题，体格检查，神经系统检查和小，儿智力发育、社会适应能力等检查。

2. 实验室检查

临床疑似继发性惊厥者应常规进行血、尿检查和代谢病筛查试验，血液生化如糖、钙、电解质、肝、肾功能等检查。疑似颅内感染者应作脑脊液检查。疑似心脏或植物神经问题时应作心电图等。必要时应进行核型分析。

3. 脑电图在进行小儿癫痫脑电图诊断时应注意。

（1）尽力避免使用镇静药，原已服用的抗痫药物不需停用以免诱发癫痫发作；

（2）发作间期脑电图应包括睡眠及清醒记录，睡眠脑电图可在记录前一天行睡眠剥夺法以保证脑电图记录时为自然睡眠状态。

（3）记录时间应不少于20分钟，力争观察到发作时的异常放电。

（4）有条件者对诊断不明确者应作24 小时长程脑电图磁带记录或录像EEG 监测，可对其发作行为进行同步观察，并可更确切了解癫痫的起病脑区。

（5）在判定脑电图时，必须在脑电图有棘波或尖波、棘慢或尖慢复合波，高辐阵发性慢波等癫痫波形时，方能诊断癫痫，背景波的描述也应按照小儿发育中脑电图特点判定正常与否，不能只依据一次脑电图而除外癫痫。

4. 神经影像学

凡癫痫为部分性发作，神经系统检查有局灶性体征，出生后不久即发生惊厥，脑电图有限局性异常慢波、抗痫药物疗效不佳等情况，均应进行神经影像学检查以明确病因。CT及MRI可明确颅内钙化、畸形、占位病变、血管异常和灰质及脑回异常等脑发育异常，单光子发射断层扫描QspECT）和正电子发射断层扫描（PET）更具检测脑血流（CBF）和脑代射率（CMR）的功能，可找出癫痫发作期低代谢率的癫痫起源区。小婴儿在必要时可先作颅透光和颅部B型超声检查。

三、鉴别诊断

小儿癫痫与其他大量癫痫性发作性疾病鉴别。

（一）屏气发作

好发于6~18个月小儿，5岁前多自行缓解，分为两型：

1. 青紫型，均先有剧烈的愤怒或恐俱诱因，大声哭喊后即屏气于呼气相，出现青紫，重者意识丧失及全身强直或抽动，约数分钟后缓解。

2. 苍白型又称血管迷走型，可因愤怒惊吓诱发后，随之出现苍白、失张力，少数有肌肉抽动，此时心率可减慢，持续1~3分钟缓解，该型有时需使用阿托品。

本病中不用药物治疗，仍需嘱父母注意对小儿的心理、合理教养，避免过度紧张等。

（二）晕厥

多发生于较大儿童。可有家庭史，由于继发性脑缺氧及脑灌注减少，产生一过性出汗、苍白、视觉改变、继而意识丧失，可持续儿分钟，极少数有肌肉小抽动。脑电图正常。心电图检查大都有阳性直立实验结果、体位性低电压或其他异常。

（三）睡眠障碍

夜惊多发生在学龄前小儿，于慢波睡眠期发生，入睡后不久突然惊醒、恐怖、甚至坐

起。有时与夜游并存，次日不能回忆。随年龄增长多自缓。

（四）习惯性阴部摩擦

小儿有时在床上或椅凳上、或双下肢交叉擦腿以磨擦外生殖器，引起凝视、出汗、面潮红等表现，意识不丧失，但可形成习惯而频繁发生。脑电图正常。

（五）癔病性发作

与精神因素有关。表现为发作性昏厥和四肢抽动，但意识常保存。发作时慢慢倒下并不受伤，无舌咬伤，无尿便失禁。抽搐杂乱无规律。瞳孔反射存在，面色正常，无神经系统阳性体征，脑电图正常。有明显的情绪影响，周围有人时往往发作加重。暗示疗法可中止发作。发作后无深睡。本病与癫痫的鉴别不难，但要注意有时癫痫可能伴发癔病性发作。

其他如小儿精神病、偏头痛、低血糖发作、多发性抽动等均与癫痫鉴别。

四、治疗

（一）原则

1. 指导家长、学校及患儿对癫痫有正确认识，明确长期规律治疗的重要性，应坚持到医疗单位定期随访，安排正常合理的学习及生括规律，避免各种可能诱发癫痫发作的因素。

2. 病因治疗。

3. 抗癫痫药物或手术治疗。

（二）抗癫痫药物的使用原则

1. 诊断明确后，即应在病因治疗的同时，尽早给予抗癫痫药物（仅有惊厥发作者暂缓）。

2. 严格按照癫痫及癫痫综合征的发作类型选药。

3. 以单种药物治疗为主，避免多种药物同时合用，以减少药物间相互作用，而导致中毒或影响疗效。

4. 应了解主要抗痫药物的代谢动力学特点、剂量范围及毒副作用，注意用药时的个体差异，例如苯妥英钠在婴幼儿癫痫使用时就须慎重，因其治疗剂量与中毒量相近。

5. 药物开始使用时从1/2~2/3 量开始，逐渐在医生指导下增加，服药开始后经历5个半衰期，其血浓度始达稳态，此时可初步判断其疗效，在此之前不宜自行改药、加药。有条件时应在服药5个半衰期后检查血药浓度，结合临床进行下一步处理。

6. 坚持服药至末次发作后2~4 年（包括1年逐步减药过程），服药过程中避免自行减量加量、突然停药等以免诱发癫痫发作甚至产生持续状态。

7. 癫痫病儿在治疗中若产生疗效不好或有中毒表现时，应在医生指导下监测血药浓度并进行药物调整。

8. 注意抗痫药物毒性作用。虽然多数并不严重，但有些可能危及生命，如罕见的苯巴比妥性剥脱性皮炎。

不同癫痫综合征选药

综合征	第一选	第二选	第三选
婴儿痉挛	ACTH或泼尼松	VPA	CNP
Lennox – Gastaut		CNP或 VPA	P或 PRM
高热惊厥			
急性发作	安定栓剂或静注	PB肌注	
预防性	PB或VPA		

不同癫痫发作类型选药

发作类型	第一选	第二选	第三选
全身性			
典型失神	VPA	ETX（乙琥胺）CNP	
肌阵挛	VPA	PB或 PRM	CNP
大发作	VPA或PB	CBZ	PHT或PRM
失张力	VPA	PRM	CNP
部分性			
简单	PB或 CBZ	PHT	CBZ
复杂	CBZ	PHT	PRM
继发泛化	CBZ	CNP或VPA	PHT或PB

多年来有关癫痫发病机制的研究结果促新型抗痫药物的产生，迄今少数新药已可在儿科临床应用，主要用于难治性癫痫患儿，例如氨己烯酸，拉莫三嗪和妥泰等可在原有用药的基础上加用或单用。

（三）癫痫的外科手术治疗

指征是：经抗癫痫药治疗无效、已知脑内局限性病变的继发性癫痫；部分性癫痫，虽未发现脑内病变，但发作频繁影响发育的婴儿癫痫等。经过长程脑电图监测及神经影像学诊断，明确脑病所在“异常皮层带"。手术包括进行胼胝体切除、连合体离断、皮层切除、半球切除等。

（四）癫痫持续状态的治疗

1. 病因治疗。

2. 保持呼吸道通畅。

3. 保护脑功能：如给予高张葡萄糖（lg/kg）以减轻惊厥后脑水肿等。

4. 止惊：首选劳拉西泮（0. 05~0. lmg/kg 静注，总氢（4mg），或国产氯硝西泮（0. 0l~0. 06 mg/kg静注，速度（0. 1mg/秒），如无以上两药可用安定0. 25~0. 5mg/kg静注（必要时，30分钟可再用一次），或苯妥英钠15~20mg/kg，一次负荷静注，速度每分＜1mg/kg，维持量为每日5mg/kg静注，共3天。

5. 可同时配合针灸疗法。

第五节　脑性瘫痪

小儿脑性瘫痪简称脑瘫，是一组在小儿早期即发病的非进行性症候群，表现为非阵发性的中枢性随意肌功能受累、肢体痉挛、姿势控制异常和不随意运动等，并可同时伴有癫痫、智力低下、语言和视觉障碍等。其发病率在我国尚无精确报道，国外报道为1. 5‰~5‰活婴。

一、病因

多年来一直认为脑瘫的主要病因是由于早产、产伤、围生期窒息及核黄疸等。

二、诊断

（一）临床表现

脑瘫除运动伤残外，常伴有一系列发育异常，如智力抵下（30%~50%）、癫痫（25%~50%）、视力异常（如斜、弱视，眼球震颤等达50%）、听力减退（10%~15%）、语言障碍、认知和行为异常等，从而造成视、听、语言上的困难。

1. 痉挛性脑瘫是脑瘫中最常见的类型。

（1）痉挛性偏瘫

瘫痪侧肢体自发运动减少，上肢受累多较下肢重，一岁前即可发现患侧耳手运动功能异常，患儿迟至l8~24 个月时才能行走，且患侧呈环形步态，患侧手及拇指指甲生长迟滞，肢体显著痉挛；踝部跟腱挛缩导致马蹄内翻畸形。由于肌张力增高，多呈足尖着地行走，膝键反射亢进，可有踝阵挛及马氏征。手、足部背屈力弱。约1/3 病儿在l~2 岁时有惊厥发作；25%的病儿认知功能异常、智力低下，CT检查可见偏瘫对侧大脑半球萎缩及侧脑室扩大。

（2）痉挛性双瘫

是脑室内周围白质软化，尤其是通过内囊的运动神经纤维受损所致，这种双下肢痉挛性瘫痪常在婴儿开始爬行时即被发砚，在爬行时双臂呈正常相互交替姿势向前，但其双腿则被拖拉向前，髋部内收。患儿行走延迟，双足呈马蹄内翻状，步行时足尖着地；体检可见双下肢痉挛、健反射亢进、踝阵挛和双侧巴氏征阳性，托起小儿双腋可见双下肢呈剪刀状交叉。严重者可有肢体废用性萎缩和下肢生长受累，与上半身正常生长发育不成比例。本型智力发育多正常，很少合并惊厥发作。

（3）痉挛性四肢瘫

多有脑中央白质区坏死，变性和囊性变等病理改变，是脑瘫中最严重的类型。四肢运动严重受累，合并智能低下和惊厥最多，由于核上性球麻痹，可致吞咽困难和吸入性肺炎。神经系统检查可见四肢肌张力增高、痉挛，自发运动减少，反射亢进，Barblnski征阳性，年长儿膝和肘部常有屈曲性挛缩。本型患儿伴有语言发育障碍和视觉异常者甚多，有时也可伴有手足徐动。

2. 手足徐动性瘫痪

该型现已较少见，可能与高胆红素血症患儿均能获得及时治疗有关。患儿多有肌张力降低、抬头无力、喂哺困难，常出现舌伸出口外及流涎。1岁后手足徐动逐渐明显，因口咽肌受累呈现显著语言困难，说话时语句含糊，声调调节也受累。通常无锥体外体征，惊

厥亦不多见，多数患儿智力尚可。

3. 共济失调型

主要病变在小脑，主要表现意向性震颤，步态不稳及轻度智能障碍。

4. 混合型

同一个病儿可表现上述2~3型的病状。

（二）诊断

根据病史（详细的病史，对偏瘫病因分析十分重要）、体格检查和神经系统异常的严重性、可行脑电图和影像学检查以明确脑病变的部位、范围，以及有无先天畸形或合并癫痫；应检测听、视觉功能。应排除各种全身性疾病，如进行性中枢神经系统疾病（如变性病、脊髓肿瘤）、遗传代谢病和假性肥大性肌营养不良等。由于脑瘫往往合并精神发育异常，因此对患儿进行多科诊断治疗是必要的。

三、治疗

主要目的是促进各系统功能的恢复和正常发育，纠正异常姿势，减轻其伤残程度。

（一）治疗原则

1. 早期发现、早期治疗：婴幼儿运动系统处于发育时期，早期发现运动异常，及时纠正，容易取得较好的疗效。

2. 促进正常运动发育、抑制异常运动和姿势，按小儿运动发育规律，进行功能训练，循序渐进促使小儿产生正确运动。

3. 综合治疗：利用各种有益手段对患儿进行全面、多样化的综合治疗，除针对运动障碍进行治疗外，对合并的语言障碍、智力低下、癫痫、行为异常也需进行干预，还要培养他们对日常生活社会交往及将来从事某种职业的能力。

4. 家庭训练和医生指导相结合：脑瘫的康复治疗是一长期的过程，短期住院治疗很难取得良好效果，很多治疗要在家庭里完成，家长和医生需密切配合，制定训练计划，评估锻炼效果，在医生的指导下，纠正不合理的训练方法。

（二）功能训练

1. 躯体训练

主要训练粗大运动，尤其是下肢功能。利用机械的、物理的手段，针对脑性瘫痪遗留的各种运动障碍及异常姿势进行一系列的训练，目的在于改善残存运动功能，抑制不正常的姿势反射，诱导正常的运动发育。

2. 技能训练

训练上肢和手的功能为主，提高日常生活能力并为以后的就职培养工作能力。

3. 语言训练

包括发育训练、咀嚼吞咽功能训练，学会用鼻呼吸并训练小儿听力及视力，如有听力障碍要及早安装助听器，有视觉障碍的也应及时纠正。

（三）矫形器的应用

在功能训练中，常常需用一些辅助器和工具，矫正小儿异常姿势，例如行步矫形器可促进踝骨铬的生理排列，并可降低关节周围肌肉的紧张度。合适的矫形器还有抵制异常反射的作用。

（四）手术治疗

主要适用于痉挛型脑性瘫痪患儿。目的在于：1. 矫正畸形；2. 改善肌张力；3. 恢复或

改善肌力平衡。手术包括：肌健手术、神经手术、骨关节手术。

（五）物理疗法

包括水针及各种电疗、针灸及按摩疗法。患儿在水中能产生更多的自主运动，肌张力得到改善。对呼吸有调整作用，有利于改善语言障碍儿的语言的能力。

（六）药物治疗

目前尚未发现治疗脑性瘫痪的特效药物，为缓解手足徐动型的多动，可试用小量安坦（每天2次，每次0. 5~1mg），改善肌张力。

第六节　莱姆病

莱姆病（lyme disease）是由伯氏疏螺旋体引起，以硬蜱为媒介的自然疫源性疫病。最早在美国的康涅狄格州莱姆镇发现。本病特征是慢性游走性红斑，同时伴发热、头痛、颈强直、肌痛、关节痛症状，后期有关节、神经和心脏等多系统受损表现。世界很多地区和国家都有本病发生，易感人群以儿童多见，常被误诊为其他疾病，应引起广泛重视。

一、病因

（一）病原学

莱姆病的病原体伯氏疏螺旋体隶属非学能原核生物亚界螺旋体纲，疏螺旋体属。革兰氏染色阴性，吉姆萨染色着色良好，厌氧。本病的传染源是病人和带菌动物，人和易感动物皆因被携带螺旋体的蜱类叮咬而引起感染。人群普遍易感，有明显的季节性，多发生于5 ~8月。

（二）发病机理

伯氏疏螺旋体随媒介蜱叮咬吸血而注入人体，随血流至体内各部位，当游走至皮肤表面则引起慢性游走性红斑。发病后数月仍有螺旋体存在于脑脊液中，侵人到各器官组织的螺旋体，可存活至病程晚期，致使恢复缓慢。

二、诊断

（一）临床表现

潜伏期3~32 天，平均7天，临床可分为3期，各期症状出现，部分病人也可几期症状一起时现。

1. 第一期

以皮肤损害开始，出现具有特征性的慢性游走性红斑，初起常见于被蜱叮咬处出现一个红色斑疹或丘疹，分布在肢体近端或躯干，如大腿、臀部、腹股沟或腋下等，约一周后逐渐扩大而形成平均直径l5mm以上的环形红斑，中心稍变硬。外周红色边界不清。多数患者感到病变处有烧灼感，少数有痒感或疼痛，局部及全身淋巴结可肿大或有脾脏肿大，皮肤病变一般持续3~8周。

2. 第二期

较重而典型的莱姆病患者，在皮肤损害之后2~6 周出现神经系统实质性损害，其发生率为15%，包括无菌性脑膜类、脑炎，颅神经炎、脊髓的运动和感觉神经根炎、神经丛炎或脊髓炎等。此外，8%的莱姆病患者可并发心脏损害，多在皮肤病变开始后3周或10 周以

上出现的肌类、心包类、心肌肥大以及左心功能障碍等。心电图可见不同程度的房室传导阻滞，ST段下降，心脏改变通常持续3日至6周。

3. 第三期

多数病人发生急性关节病，通常在皮肤损害发生后大约4周（长者22周）之后开始出现关节炎。常呈游走性，多侵犯大关节，以膝关节最多，其次为肩、肘、踝、髋、腕及颞下颌关节，很少红肿，运动时疼痛是炎症的唯一症状。

4. 莱姆病的诊断主要根据临床表现和流行病学资料，特别是慢性游走性红斑在诊断本病上占有非常重要地位。

（二）实验室检查

通过测定血清抗体滴度可帮助诊断莱姆病。本病早期就出现慢性游走性红斑，可IgM≥1：128，患者后期（出现关节、神经、心脏等系统受累时期）可IgG≥l：128。

三、治疗

在病程早期给予青霉素等抗生素治疗，有明显疗效，并能缩短慢性游走性红斑持续时间，并能防止或减经后期莱姆病关节炎。首选青霉素，应用大剂量，每日800-1200 万U，小儿剂量每日20~40万u/kg，静点2~4 周。对青霉素过敏者，改用红霉素治疗。对经青霉素治疗后又复发者仍用青霉素治疗。

四、预防

主要是加强个人防护，防止蜱叮咬及消灭疫源，如啮齿类中可疑动物，并尽量避免与之接触，尤其当媒介蜱类活动旺季和发病率高峰季节进人疫区，更应加强防护。

第七节　森林脑炎

森林脑炎（Russian/Summer/Encephalitis）是一种由病毒所致的自然疫源性疾病。最先在奥地利于1972年观察发现。在我国，东北林区于1943年首先报告5例。每年5~7月是发病的高蜂季节，病毒主要分布在神经系统，急性期主要是高热、抽搐、昏迷，严重者多有呼吸衰竭，特别是中枢性呼吸衰竭或呼吸肌麻痹。部分患者留有颈肌、肩胛肌的瘫痪。森林脑炎重症病人死亡率高，后遗症发生率高，是一种很凶险的疾病。已引起广泛的重视。

一、诊断

（一）发病机理

森林脑炎多发生在林区，林区边缘地区或进入林区，近2 月内有蜱叮咬史，而在春夏秋季发病，蜱叮咬人体后，病毒经由血行播散的疾病。病毒易通过血脑屏障，脑血管和脑膜的病变。在病毒侵人24 小时后即出现，7~8 天时炎症可扩散到全脑。人体感染森林脑炎病毒后，大部分呈隐性经过，发病的大约只有1%。

（二）临床表现

1. 森林脑炎临床特点：起病突然，出现发热和头痛、恶心、呕吐等脑膜刺激症状，意识障碍、神经瘫痪、严重者衰竭。也有部分人缓慢起病，有数小时至l~2天的前驱症状，如倦怠、全身疼痛不适，畏寒、厌食、头昏，焦虑不安或其他异常感觉等。

2. 发热，体温多在38℃~41℃之间，其中稽留热占81. 3%为最常见。热程多为4~15

天，发热后期也可见微热。伴脸部、颈部、上胸部皮肤充血，结膜亦充血，称“酒醉面貌”，病人多闭目，有时瞻语，嘴唇翻动，面部、四肢肌肉有迅速局部孤立的痉挛。

3. 运动障碍：森林脑炎病人运动障碍多种多样。急性期高热昏迷的病人有相当一部分出现癫痫样发作。典型的为"柯热夫尼柯夫氏癫痫"，即出现各种不同的肌群肌阵挛性痉挛，有的为舞蹈病性癫痫。认为与中枢神经系统弥漫性炎症变化在大脑皮层运动区或因瘢痕形成即发生肌阵挛性运动过强，近端肌群运动性障碍很有特点，出现颈瘫、上肢瘫，“垂头症”是森林脑炎的典型表现。Zansry 氏上行性麻痹可以从足部开始向上升，亦可由颈髓前角向上升，直至延髓麻痹，出现严重的呼吸中枢麻痹，延髓麻痹是森林脑炎死亡率高的主要原因之一。

4. 感觉障碍的情况一般较轻，病人轻偏瘫时，一般伴轻度感觉减弱，常常表现为“半件短外套加半顶帽子型”的感觉不全。

5. 颅神经损害的较少，常见眼睑下垂、斜视、复视、Honner症假属，半侧脸部感觉迟钝及咀肌轻瘫。

6. 脑膜刺激征：头痛居首占95%~100%，其次为颈强65.4%~96%，恶心、呕吐40% ~65. 2%。

7. 精神障碍：由于神经系统的病毒感染，病人发生精神异常是很普遍的，应属于症状精神病中的感染性精神病范畴。表现形式抑郁、淡漠，对周围环境失去兴趣的，也有突然感情冲动、躁动，并表现出意外行为的。

（三）病程分期

1. 急性期

整个发热持续期，热退为止。

2. 亚急性期

从体温下降开始到急性传染症状消失（脑膜炎症消失，脑脊液成分恢复正常）时止。这一时期的持续时间很不一致，有相当一部分在3~4月左右。

3. 恢复期

各种瘫痪、精神症状等神经系统异常逐渐好转到完全恢复或不再恢复为止。

4. 后遗症期

发病两年以后，神经系统损害不再恢复而固定下来为止。

（四）实验室检查

1. 血常规：白血球计数，多在3. 6~20×109/L 之间，多有轻度左移，血色素和红血球数均在正常范围，血沉多稍快。

2. 脑脊液检查：脑压多正常或稍升高，个别病人高达350mmH2O 或低压达80mmH2O。外观多为无色透明。细胞数最常见为10~50×106/L 蛋白多轻度升高。葡萄糖及氯化物多在正常范围。整个脑脊液异常情况，可持续2~3 个月，少数到6个月左右才恢复正常。

3. 免疫学检查：测定免疫球蛋白，IgG增高者多，少数为IgM、IgG增高，表明急期体液免疫增强。

4. 特殊检查：补体结合抗体阳性率在70. 7%，抗体出现时间，最早在发病后5天可查到，目前间接免疫荧光法检测森林脑炎特异性IgM、IgG 抗体，IgG 多在早期发现，IgM多在稍晚期发现。

5. 病毒分离：特别是早期，可从患者血液分离到病毒，脑脊液中亦可分离到病毒，但

成功率较差。

二、治疗

森林脑炎的治疗必须依据临床各期的特点，抓好热期的抢救，特别是抓好呼吸衰竭的治疗和高热、抽搐、昏迷等三个关键环节，加强护理；只要渡过急性期，特别是最初3~6天，最多10天，即可极大的降低病死率，提高治愈率。如再加强急性期后、亚急性期的治疗与护理，还能大大的降低致残率。

（一）一般治疗

加强营养补充足够液体，加强口腔、皮肤的清洁；减少感染保持大小便通畅，注意室内消毒，防止气管切开病人的切口感染和呼吸道感染。

（二）对症治疗

1. 高热

（1）物理降温，降低室温，头部置冰帽，颈部、双腋下。两腹股沟置冰袋，可用冰冻水，冰水保留灌肠降温；

（2）药物降温：阿斯匹林、奈普生等非甾体消炎镇痛药，亚冬眠疗法，有降温、镇静、止痛作用。

2. 抽搐

首先应根据抽搐原因处理。高热所致，以降温为主；呼吸道不通畅，缺氧所致，应清除痰阻为主；颅内压增高所致，以脱水治疗为主。药物常用安定、水合氯醛、亚冬眠，此外，配合中药及针灸治疗。

3. 颅内压增高

脱水疗法，速尿、甘露醇、皮质激素等药物。

4. 呼吸衰竭

呼吸道保持通畅、呼吸兴奋药，必要时行气管切开。

（三）中医中药治疗

森林脑炎祖国医学认为这属"温病"、"时疫"范畴，以清热解毒，息风镇痛，开窍醒神为原则。

（四）恢复期及后遗症治疗

早期运动，按摩肢体，以减轻肌肉萎缩，还可采用针灸等疗法。

三、预防

森林脑炎预防是复杂而又困难的问题。

1. 控制传染：消灭蜱。

2. 加强工具防护。

3. 免疫措施：森林脑炎疫苗的接种。

第八节　高热惊厥

高热惊厥febrile convulsion ）是一种小儿常见急症。大多数预后良好，少数可形成脑损伤。与癫痫密切相关，有明显的家族遗传特征。约2%~4%的5岁以下的小儿，曾患高热惊厥。

一、诊断

（一）临床表现

大多数高热惊厥发生于发病后最初24h以内，多数患儿是在体温升高时发作。有的惊厥可发生在退热期。发热的程度与惊厥没有绝对相关。只有1/3 或1/4 的病儿在同一热病过程中发作2次以上。有的反复发作高热掠厥的病儿，每次发作的热度有逐渐下降的趋向。惊厥发作的表现主要是不典型的全身性发作，多为阵挛性，少见强直性。

1. 典型高热惊厥首次发病年龄在4 个月至3 岁，最后复发年龄不超过6 ~7岁。发热在38. 5℃以上，先发热后惊厥。惊厥多发生于发热24h以内。惊厥表现为全身性抽搐，伴有意识丧失，持续不过数分钟，发作后很快清醒。无中枢神经系统感染及其他脑损伤。可伴有呼吸或消化系统等急性感染。

2. 复杂型的高热惊厥可见于小儿任何年龄，6个月以下和6岁以上均可见到。惊厥时间常在10min以上，复发次数多，可有神经系统异常，两周后脑电图仍异常，有的可能转变为癫痫及其他神经系统后遗症。

（二）辅助检查

单纯性高热惊厥的病人惊厥发作两周后脑电图正常，脑脊液检查正常；体格和智力发育史正常。复杂型的高热惊厥两周后脑电图仍异常。

二、治疗

高热惊厥的治疗，要从止惊、退热、治疗原发病、预防复发四方面着手。

1. 高热惊厥发作时应立刻止惊及退热，纠正缺氧，迅速控制感染。

2. 选用地西泮0. 5mg/kg，静脉注射。

3. 5% 水合氯醛50mg/kg，肌注。

4. 用苯巴比妥5 ~ 8mg/kg，肌注。

5. 呈高热惊厥持续状态时的处置同癫痫持续状态（癫痫部分）。

6. 维持治疗对单纯型或复杂型高热惊厥均有效。复发率可减少2/3。多数学者主张只有一次单纯型高热惊厥发育及神经系统正常的小儿不需进行维持用药。只对复杂型高热惊厥发作后长期服药。复杂型高热惊厥或具备高热惊厥转变为癫痫的危险因素两条以上时，应考虑维持治疗。用药方法：首选苯巴比妥，3~5mg/（kg·d），有条件时争取做血浓度测定。控制发作后至少服药2 年，再渐停药。一旦高热惊厥已续发无热惊厥，则按癫痫进行系统治疗。

第九节　小儿急性偏瘫

小儿急性偏瘫（acute hemiplegal in infancy and childhood ）是一种由感染和非感染因素引起的脑血管闭塞，造成偏侧肢体瘫痪的一种获得性神经系统综合征。小儿急性偏瘫的病因极其复杂，如病毒、细菌感染引起变态反应性脑动脉炎、中枢神经系统感染、先天性心脏病、血液病、脑挫伤等。急性起病，冬春两季多见。各年龄组儿童均可发病。

一、诊断

（一）临床表现

急性或亚急性起病的中枢性偏瘫，不包括脑外伤、颅内占位病变及急、慢性颅内感染。部分病人可因轻微外伤后发病，并且不伴颅高压征及神志障碍。

1. 一侧肢体瘫痪，可为一过性，也可为持续性瘫痪。可以是一侧肢体瘫痪反复发作，也可以是左右交替发作。

2. 瘫痪程度上肢重于下肢，远端重于近端。部分患儿呈迟缓性瘫痪，肌力及肌张力减低，腱反射减弱或消失，病理反射阳性，腹壁反射减弱或消失。

3. 恢复期呈痉挛性瘫痪，肌力减低，肌张力增高，腱反射亢进，病理反射阳性。

4. 瘫痪侧鼻唇沟浅，眼裂稍大，伸舌偏向患侧。感觉基本正常。

5. 右侧偏瘫常合并失语。病程2周左右失语可以恢复。

6. 急性期半数以上病例合并惊厥发作，表现为强直阵挛性发作或部分运动发作。

7. 大病灶梗死病例可伴有头痛、呕吐、惊厥、意识障碍、失语、失眠、发热等症状。

（二）辅助检查

1. 脑脊液检查。包括常规及生化检查，如疑似化脓性感染可做细菌涂片及培养，疑似病毒感染做病毒抗体检测。脑脊液检查对查明病因有重要意义。

2. 脑电图。病灶侧即瘫痪的对侧，急性期呈低波幅慢波，恢复期呈持续性或阵发性高波幅慢波。健侧脑电图正常。

3. 脑CT/MRI以及MRA/DSA。此项检查可以显示梗死的部位和程度，病变部位常见于大脑中动脉或颈内动脉分叉处。

二、治疗

（一）治疗原则

小儿急性偏瘫不是一个独立的疾病，而可能是多种疾病合并的症候群，应强调寻找病因做相应处理，如对脑膜炎患儿适当的使用抗生素；有脑外伤、颅内血肿、脑血管畸形患儿应考虑外科手术治疗。对患有血液病、心脏病、自身免疫病者采取相应措施。

（二）对症治疗

1. 如有惊厥发作，应及时用止惊药

（1）目前首选地西泮，剂量为0. 25 ~0. 5mg/（kg ·次），原液慢慢静脉注射，20 ~30min后可以重复应用。

（2）苯巴比妥钠作用缓慢，可以与地西泮配合使用，剂量为5~10mg/

（kg·次），肌肉注射。

2. 急性期并发脑水肿或颅压增高者可用甘露醇，剂量为1~ 2g/（ kg ·次）。地塞米松1. 0 ~2. 5mg/（kg，次），l~2次/d。

3. 抗凝剂的应用要选择适应证，不宜用于有出血倾向者，如血小板减少症、颅内出血等。主要用于血栓性脑梗死，可选用：

（1）蝮蛇抗栓酶，剂量为0. 01~0. 02U/（kg ·次），溶于生理盐水或10%葡萄糖溶液静脉注射，每日1次，10 ~14d 为一疗程，使用前应当做皮肤试验，阴性者方可使用。也可以选用中药如丹参等。

（2）应用中分子葡聚糖能扩充血容量，降低血液黏稠度，增加红细胞表面负电荷，以保持血球悬浮的稳定性，减少红细胞和血小板的聚集，还具有一定的抗凝作用。

（三）恢复期治疗

恢复期可以做按摩、理疗、运动功能锻炼等康复治疗。

第十节　急性小脑共济失调

急性小脑共济失调（acute cerebellar ataxia）是小儿时期常见的临床综合征，有多种病因引起的一种以小脑病变为主的非特异性炎症，预后好.

一、诊断

（一）临床表现

本病的病因目前尚不清楚，部分病例与感染有关。

1. 发病前1~2周常有呼吸道或肠道感染病史。由多种病毒，细菌感染引起。

2. 儿童期任何年龄均可发病。

3. 绝大多数病例不伴有全身症状，极少数人有低热、头痛、嗜睡等症状，但不出现惊厥。

4. 主要特点是步态不稳，步态蹒跚，躯干摇晃，容易跌倒。严重时不能行走、站立、独坐，甚至不能抬头。共济失调的表现躯干比四肢重，下肢比上肢重。部分病例可见头、躯干、四肢有粗大震颤，呈节律性，有快相和慢相。眼球主动运动时可见眼球跳动。还可伴有语言障碍，表现发音困难、少语、语言断续。步行障碍、震颤和眼球异常运动为本病的三大特征。

5. 患儿肌力正常，肌张力减低或正常，健反射减弱或正常，病理反射阴性。指鼻试验、跟膝试验不准，辨距不良。一般无病理反射及脑膜刺激征。 ，

6. 木病多为自限性，预后大多良好，一般1~2d症状消失，极少数有后遗症。

（二）辅助检查

1. 脑脊液：多数病例脑脊液压力正常，常规及生化检测正常。急性期少数病例蛋白及细轻度增高。脑脊液细菌及病毒学检查通常为阴性。

2. 脑电图：多数脑电图正常，部分病例存在非特异性改变，如慢波增多。

3. 脑CT及MRI等神经影像正常，但常用于鉴别诊断检查。

二、治疗

1. 主要是对症治疗。急性期卧床，加强护理，维持营养，由于患儿不能维持正常姿

势，要特别注意预防外伤。

2. 抗病毒药 、抗生素、血浆置换、饮食控制、高压氧治疗等。

3. 对症治疗。要酌情使用激素及大剂量丙种球蛋白。

4. 降颅压药物。

5. 严重病例可使用苯海索、氟哌啶醇等。其药物用量必须在神经医生指导下应用。

6. 恢复期可使用神经代谢活化剂及其它康复治疗。

第十一节　抽动－秽语综合征

抽动-秽语综合征（Tourette syndrome）又称多发性抽动症，是一种以运动、言语和局部肌肉抽动为特点的综合征或行为障碍。病因不明，有人认为是基底核区器质性病变导致功能障碍，该处是脑内多巴胺含量最高的部位，多巴胺的主要生理功能是运动功能，有人报告抽动-秽语综合征的病人脑内儿茶酚胺（包括多巴胺）代谢率增高。也有人认为本病与精神因素关系密切。

一、诊断

（一）临床表现

1. 起病在2~15岁间，男多于女，约为3∶1。

2. 临床表现为肌肉的抽动，呈复发性、不自主、重复、快速、无目的动作。常从面部开始，由1~2种动作逐渐增多或变化。眼部症状被认为是抽动-秽语综合征常见的首发症状。可涉及四肢及躯干多组肌肉。可分为简单运动性抽动和复杂运动性抽动。前者是指突然迅速，孤立和无意义的运动，如眨眼、耸肩、摇头等。后者是指突然似有目的性，协调和复杂运动。如眼球转动、拍手、跳、敲打及模仿行为等。症状呈不同组合交替出现。患者可短时自控，在紧张、兴奋、挫折时加重，分散注意力或睡眠后消失或减轻。

3. 秽语是指此为各种形式的发声，由哼啊出声，至狂叫，怪调发音；如犬吠声、清嗓音、吐唾沫、尖叫、不自主的唠叨、秽语、重复语言。多数病例可缓解，少数可持续至成年。

4. 有些患儿可伴有注意力障碍、多动行为、学习困难、睡眠障碍、纪律问题、品德问题、焦虑、抑郁性格等行为异常。

5. 近年来已注意到许多患儿有躯体局部不适感，如压迫感、热感等。患儿常主诉为了减轻身体局部出现的不适感而出现抽动。

6. 神经系统检查：无阳性体征所见。除舞蹈症，肌阵挛发作及其他有肯定病理变化的神经系统疾病外。

（二）辅助检查

1. 脑电图。多数正常或背景波非特异性轻度异常。没有与抽动同步出现的发作性电活动。

2. 影象学检查。头颅CT及MRI多数正常或有孤立的不重要的或与本病无关的结构改变。

3. SPECT可有局限性血液灌注减少。血沉和抗链球菌溶血素0滴定度正常。

二、治疗

（一）心理行为治疗

心理行为治疗的内容详见本书其他章节。

（二）药物治疗

1. 氟哌啶醇。一般由每次0. 25mg开始；每日2次，可渐增加至2~4mg/d，注意个体耐受性及椎体外系反应或其他药物副作用。和苯海索合用可减轻氟哌啶醇的副作用，及缓解某些症状，用量与氟哌啶醇等同。

2. 泰必利。每次50mg，每日3次，渐增至300~450mg/d。

3. 硝西泮。0. 2~0. 3mg/（kg•d），必要时与上述药配合使用。

4. 其他。如肌苷片、可乐定等亦可酌情选用。

第十二节　重症肌无力

重症肌无力（myasthenia gravis）是累及神经肌肉接头处突触后膜乙酰胆碱受体的自身免疫病。临床症状是受累的肌群易疲劳，活动后疲劳加重，休息后或给予抗胆碱酯酶药物症状减轻。血中乙酰胆碱受体抗体增高。本病是儿童较常见的一种肌病。自身免疫病多发生在遗传基础上，遗传可能为其内因。

一、诊断

（一）临床表现

1. 新生儿暂时性重症肌无力

仅见于母患重症肌无力所生新生儿。生后几小时至l日即有症状。表现全身肌无力，吸吮困难，上睑下垂，不经治疗，可在数小时或数日内死亡。如度过危险期，一般可在2~4周内恢复。生后若及时测血抗乙酰胆碱受体抗体水平，常有暂时性增高。

2. 新生儿持续性重症肌无力

亦称新生儿先天性重症肌无力。发病年龄可在生后至l岁以内。可有家族史。临床表现为上眼睑下垂及眼外肌受累，症状可持续终身，血中抗乙酰胆碱受体抗体水平正常。

3. 儿童型重症肌无力。是小儿最常见的一种类型

（1）10岁以下儿童多见，发病年龄高峰在生后l~2岁，女性发病多于男性。

（2）绝大多数患者首发症状为眼睑下垂，可由一侧至双侧，伴有其他眼外肌麻痹，如斜视、复视，斜颈。

（3）少数病例为球型或全身型。前者有咀嚼、吞咽、发声、语言障碍；后者表现四肢及躯干无力，重症者因呼吸肌麻痹导致急性呼吸衰竭出现肌无力危象。

4. 根据临床特征分型

（1）眼肌型

是儿童型重症肌无力最常见的类型，表现单纯眼外肌受累，临床及肌电图检查无其他肌群受累。首发症状是一侧上眼睑下垂，也有双眼险下垂者。上眼睑下垂晨轻暮重，也可伴有眼球活动障碍，出现复视、斜视。重者双眼球几乎不动。

（2）全身型

主要累及四肢，轻者四肢轻度受累。重者四肢躯干无力需卧床，除眼外肌受累外，常有咀嚼、吞咽、构音困难，以及程度不等的呼吸肌，肋间肌和（或）膈肌无力，多数患儿

键反射减弱或消失。

（3）脑干型

突出症状是吞咽困难、声音嘶哑等，可伴有上眼险下垂及全身肌无力。

（二）辅助检查

1. 药物试验

应用甲基硫酸新斯的明，剂量按每次0. 03 ~0. 04mg/kg肌肉注射。认真检查注射前后眼裂大小及比较眼球各向运动情况，如注射后10 ~45min内症状较注射前显著好转，可判断阳性，有助诊断。

2. 实验室检查

低频重复电刺激（RNS）检测，需检测面、腋、尺或正中神经。刺激频率为低频1，3，5Hz，持续时间为3s。低频重复电刺激阳性者有助诊断。低频率重复刺激是按每秒1~5次频率进行超阀强度神经电刺激，观察CMAP波幅的变化。重症肌无力患者的波幅呈现明显递减表现，其中最小波幅者与第一个相比降低10% ，甚至15% 以上。 肌肉传递的疾病如肉毒中毒、肌无力综合征等也可产生与重症肌无力相似的反应。

3. 胸部X线或CT检查胸腺。

4. 免疫学检查。乙酰胆碱受体抗体测定。

二、治疗

1. 胆碱酯酶抑制剂

适用于除胆碱能危象以外的所有重症肌无力患儿，仅能使症状获得暂时改善，长期使用可出现耐药现象。溴吡斯的明婴幼儿5~10mg，3次/d。学龄前儿童每日45mg，6~10岁每日60mg ，12~15岁每日90mg，均为每日3次服用。如治疗1周无效，可渐增加剂量，<6岁，每日增加15mg，>6 岁者每日增加30mg，至有效且可耐受为止。

2. 肾上腺皮质激素

泼尼松1mg/（kg ·d），分次口服，症状缓解稳定后再减量改至1次晨起口服。缓解减量并给维持量，一般疗程1~2年。注意药物副作用及早期症状的一过性加重。

3. 静脉注入丙种球蛋白（IVIG）

该治疗适用于球型、全身型及并发危象患儿。

4. 并发症的治疗

并发症治疗的详细内容见本书其他章节。

5. 肌无力危象抢救

不论何种原因危象，必要时均需及时气管插管，使用人工机械通气。肌无力危象时应快速应用抗胆碱酯酶药物肌肉注射，有助缓解症状。随后可应用静脉肾上腺皮质激素治疗。

第十三节　横段性脊髓炎

横段性脊髓炎（transverse myelitis）是一种综合征，其特点是迅速发生双下肢无力，感觉缺失和膀胱功能障碍。可并发或继发于多种感染性疾病，如上呼吸道感染、麻疹、流行性腮腺炎等；亦可发生于狂犬病等疫苗接种后，或是多发性硬化的早期首发症状，或是系统性红斑狼疮的并发症。

一、诊断

（一）临床表现

早期症状可有背部、肢体或胸腹部疼痛，或感觉缺失，随后迅速发生进行性肢体无力，双下肢最易受累，亦可同时累及四肢；可伴有明显的尿和大便功能障碍。约有1/2患儿有发热，1/3的患儿有颈部抵抗。大部分患儿可查出病变水平以下痛、温觉障碍。运动和感觉障碍多在3天内达到高峰。约有一半的患者脑脊液中淋巴细胞和蛋白增加。可分为以下几种类型。

1. 完全横段型

突然发病，在几小时或数日内迅速达到高峰，可先有躯干和（或）肢体疼痛、无力、排尿困难，随即在病变水平以下运动、感觉完全消失，尿便潴留。初期为弛缓性瘫痪，数天或数周后变为痉挛性瘫痪。

2. 不完全横段型

表现为一侧下肢或一侧上下肢无力以至瘫痪，对侧病变水平以下痛觉缺失，以后或可发展至两侧，出现截瘫或四肢瘫，两侧病变水平以下感觉障碍。

3. 上升性脊髓炎

从下肢瘫痪开始，迅速发展到腹、胸和上肢，出现四肢瘫，并有呼吸困难，甚至吞咽困难，病变水平以下的感觉障碍以及尿便功能障碍。

4. 顿挫性脊髓炎

多为双下肢截瘫，而四肢瘫较少，不论运动或感觉障碍均较轻，且恢复较快可在数日内完全恢复。

5. 慢性横段型脊髓炎

可能是与病毒感染有关。脊髓性的运动、感觉和自主神经的症状缓慢进展，早期出现突出的括约肌功能障碍，脊髓病变局部疼痛和相应的脊柱压痛，而运动系统症状相对较轻。约2~3个月至1~2年症状达高峰。稳定数日至1个月后开始较快恢复，数月后可恢复正常。

（二）辅助检查

1. 腰椎穿刺。脑脊液常规、生化、免疫学（寡克隆区带、IgG指数）及病毒学IgM抗体。

2. 肌电图。神经电生理及体感诱发电位检查。

躯体感觉诱发电位（SPE），SPE简称体感诱发电位，是指应用电子计算机技术通过刺激躯体感觉神经所诱发的，起源于周围神经或中枢神经系统的生物电反应。其传导通路

为周围感觉纤维、后索、内侧丘系、丘脑和大脑皮质。通过检测可反映感觉神经冲动沿髓鞘化通路从刺激部位到大脑皮质的传导情况，借以评价累及有关神经、神经丛、神经根、脊髓及脑干的疾病，从而帮助确定神经病变的部位及程度。目前躯体感觉诱发电位被广泛应用于神经科及其他学科，尤其对多发性硬化的临床早期诊断具有肯定意义，可以帮助肯定临床不确定的病灶和发现亚临床病灶。

3. 影像学检查。脊柱X线检查，脊柱CT扫描及脊髓MRI。

二、治疗

1. 一般治疗

精心护理，保证营养及摄入量。减少并发症，特别是褥疮的发生。

2. 肾上腺糖皮质激素

地塞米松每日剂量为0. 5mg/kg，分2次静滴，或甲泼尼龙冲击治疗，剂量为15 ~20mg/（kg•d），连续使用3d，改为口服泼尼松，剂量为每日lmg/kg，视病情递减。

3. 免疫球蛋白的应用

给予大剂量静脉注射免疫球蛋白（IVIG），剂量为每日400mg/kg 静脉滴入，持续应用5d。适用于感染后自身免疫导致急性脊髓炎、视神经脊髓等脱髓鞘性疾病。

4. 抗生素的应用

积极治疗各种并发症。

5. 神经营养药物

主要给予B族维生素。

6. 康复治疗

一旦出现后遗症，无特异治疗方法，多采用中西医结合疗法。

第十四节　偏头痛

偏头痛（Migraine）是小儿头痛中最常见的一种，为常染色体显性遗传病。患儿中有阳性家族史者可占80% 以上。患病率依年龄分别为2. 5%（小于7 岁，男女受累相等），5%（7岁至青春期，男：女为2：3）及10%（青春期后女性）。学龄前儿童的患病率较高，青春期女性的发病率高于男性，可能与月经周期的诱发作用有关。偏头痛的发作与某些触发因素有关，如紧张、运动、头部创伤、过敏、食物及月经前期血循环中雌激素的减少等。

一、诊断

（一）临床特点

偏头痛可分为3 种主要头痛综合征及偏头痛等位征。

1. 经典型偏头痛

临床表现分两个阶段，第一阶段可先有视觉障碍，眼前有闪光或色彩条带，一过性盲或视觉错乱等，极少数患儿还可有精神混乱状态。视觉障碍之后，四肢及口周发生感觉迟钝，有时可发生一过性限局性运动障碍如偏瘫或眼肌麻痹，持续24~72 小时。第二阶段才有头痛，开始为钝痛，逐渐转变为撞击样或跳痛，2/3 患儿呈单侧，l/3患儿呈双侧痛，以

眼、前头及太阳穴区为著。头痛可持续2~6小时，多伴有恶心、呕吐，可有厌食及畏光，患儿需卧床，经熟睡一段时间后即可恢复。发作频率一般每月l~4次，也可多于或少于此数。

部分患儿可仅有第一阶段症状，也可有短暂第一阶段而以第二阶段症状为主者。

2. 普通型偏头痛

该型症状变异较大，虽可有视觉障碍，但初始主要为性格改变、疲乏、困倦及恶心，学龄前儿童主要表现为反复性呕吐；头痛可呈单侧跳痛，但绝大多数头痛部位较广泛，可持续较长时间，呈间歇性痛并伴有颈部不适。患儿希卧床，畏光，可反复恶心呕吐；有时较头痛严重。

3. 簇性头痛（Chuster headache）

较偏头痛少见，较多人认为是遗传性的疾病，约85% 的患儿为男性。起病均在10 岁以后，少数可在3 岁。80% 患儿在数周或数月中有簇性头痛，但可间隔l~2年才发作一次；20% 的患儿有慢性头痛而无成簇发作。

此型患者自发病开始即以单侧头痛为主，疼痛先自一眼后、眼周开始，继而扩散至整个半边头部，头皮也可呈浮肿状。因疼痛剧烈而坐立不安，有时因疼痛突然加剧可刺激面肌抽搐。虽然多不伴有恶心呕吐，但可有半侧头部自主神经系统功能受累，如结膜肿胀、流泪、出汗、Horner征、面部充血、流鼻涕等。程每次发作约10 分钟至4 小时（多为30分~2小时），每天发作一次或数次不等，每1~2年中约有l~2月内有上述成簇发作，多在春秋季发生。

以上3型患儿在不发作时完全正常，约1/3的患儿可有运动病（晕车等）或睡眠障碍（如夜游等）。

4. 偏头痛等位征

是指发作时头痛不是主要表现，而以一过性神经功能障碍为主。上述3型偏头痛在发作时均可出现等位征。包括精神混乱、一过性记忆丧失、基底动脉型偏头痛，良性阵发性眩晕、偏瘫、阵发性斜颈、周期性呕吐、眼肌麻痹型等。也有人称此为变异型偏头痛。

（二）实验室检查

经典型偏头痛在发作中脑电图可有颞叶慢波灶，基底动脉型发作时可有枕部慢波及间歇性节律性δ波。通常在正常小儿中约有l.9% 脑电图出现中央棘波；偏头痛患儿中则有9% 有此中央棘波而临床无病样发作，故有人认为本病与伴中央中颞棘波的小儿良性癫痫有一定联系。正常少年期常见的14~6 阳性棘波在偏头痛患儿中较多出现。

在患儿经详细病史及体格检查后，如怀疑头痛原因是由于窦内病变导致者可作X线平片照像除外。若发现局限性神经系统异常疑似颅内占位病变者可作颅部CT扫描，通常无必要作此检查。

（三）鉴别诊断

根据本病临床特点，家族中有偏头痛患者的阳性家族史等，诊断本病并无困难。需注意本病具有特殊的发作性特点，不发作时一切正常，因此与颅内其他器质性疾病有所不同。但应与以下情况鉴别：

1. 五官科疾病导致头痛

诸如视力障碍、龋齿、鼻窦炎等。

2. 非偏头痛性血管扩张性头痛

如发热、药物或毒物（酒精、咖啡撤除综合征、食物添加剂等）、剧烈运动后，高血压（小儿原发性或急性肾炎、肾动脉狭窄、嗜铬细胞瘤等），头部外伤后头痛、血管炎（结缔组织病等）等。

3. 肌肉收缩性头痛

如较长时间读书或进行其他固定姿势工作后的紧张性头痛、头颈部异常导致肌肉异常收缩等。

4. 其他颅外疼痛综合征

如颞颌关节综合征、精神心理性头痛等。

5. 颅内占位性病变

临床应有进行性加重及局限性异常神经系统体征。

6. 癫痫

在部分发作型癫痫中植物性发作可以表现为阵发性头痛，一般均无阳性偏头痛家族史，脑电图有发作间棘波，易于诊断。该类癫痫还可表现为周期性腹痛及呕吐，有时也不易与经典型偏头痛第一阶段区分，但仔细询问家族史及脑电图检查可助诊断。

一时无法鉴别的病例，需进行24小时脑电图监测，若仍未发现痫样放电，必要时可试用抗偏头痛药物。

二、治疗

（一）心理治疗

在肯定诊断为偏头痛后，首先对父母及患儿进行心理治疗，消除紧张心理，解除已知的各种触发因素，并教育如何进行发作时处理。

（二）治疗处理诱因

对可能诱发头痛的因素进行治疗处理，如五官科问题等。

（三）偏头痛

1. 急性发作时的处理

首先应卧床，选用以下药物：

（1）麦角（Ergatamine）

偏头痛急性发作时立即给予2mg 置于舌下；在头痛刚开始尚未进入剧烈阶段时尽早给予最有效；必要时，20~30 分钟后可再给一次2mg。应注意该药可产生恶心呕吐。

（2）半乳糖二酸甲异辛烯胺（Isometheptene mucate，拟肾上腺素药）

商品名Midrin，含有65mg 半乳糖二酸甲异辛烯胺，325mg 扑热息痛及l00mg 抗组织胺-二氯安替比林。对制止恶心呕吐疗效甚佳，通常在发作开始可给1~2 片。

（3）氯丙嗪（Chloropromazine）

严重患儿可给予1mg/kg 肌注，应平卧；防止体位性低血压发生。

2. 偏头痛预防性治疗

（1）心得安

为β受体阻断剂，已证实在55%~84% 的患者中有较好疗效，小儿可按2mg/kg/日分3次口服，但为防止低血压及心率减慢，或触发原有的哮喘症等情况发生，开始应从0. 5~lmg/kg•d 开始，缓慢加量直至可以耐受，有时心得安治疗使小儿产生抑郁，则必需停药。治疗可持续6~12个月，停药应缓慢减量渐停；否则可发生症状反跳现象。

（2）钙通道阻断剂

该药为血管扩张剂，可预防钙进入血管平滑肌。如赛庚啶（Cyproheptadine）及心痛定（Nifedipine）均已用于小儿偏头痛的治疗。赛庚啶可按0. 2~0. 4mg/kg•d、心痛定按0. 5~lmg/kg•d，用药后至少3~4 周才能开始有疗效，疗程为6~12个月或更长。

赛庚啶还具有抗组织胺及抗5-羟色胺作用，目前公认为预防偏头痛的较好药物。

3. 簇性头痛的治疗

按7L/min 的速度吸入100% 的氧气可缓解症状。其他药物如：

（1）马来酸二甲麦角新碱（Methysergide maleate）

为5- 羟色胺激动剂可预防偏头痛及簇性头痛发作，但因可发生腹膜后及其他纤维化综合征而不能广泛长期使用，停药后纤维化多可好转。簇性头痛患儿（大年龄组）可用此药作短程（少于6个月）治疗，成人用量为饭后2mg/次；日3次口服，小儿用量尚未肯定。

（2）抗癫痫药物

凡确诊为偏头痛者多不选用。

（3）泼尼松

凡对马来酸麦角二甲新碱无效者可试用，第一周按1mg/kg•d；第二周减量至维持头痛好转。

总之治疗小儿偏头痛的原则是：① 确定诊断。② 减少触发因素。③ 使患儿及其父母对疾病有认识并应作长期安排。④ 发作时应卧床。⑤尽可能用单次药、单种药以防止副作用。⑥尽量不自行滥用止痛或麻醉剂，给药均应在医生指导下进行。

第十五节　注意力不足症

注意力不足症（Attention deficit disorder， ADD），是指发生于儿童时期表现为与其年龄不相称的、明显的注意力不能集中、活动过多、任性冲动和学习困难。又称为儿童多动综合征（Hyperkinetic syndrome of childhood ）、轻微脑功能障碍（Minimal brain damage，MBD）等。

一、诊断

诊断主要依据老师或家长提供的显著的注意力不集中及多动的病史，并结合体格检查、神经系统检查及智力检查。

诊断本症时，须符合下列三条：

1. 起病于学龄前期，病程至少持续6个月。

2. 至少具备下列行为中的4项

（1）需要其静坐的场合下难于静坐，常常手或脚动作不停或在坐位上不停扭动。

（2）容易兴奋和冲动。

（3）常干扰其他儿童的活动。

（4）做事常有始无终，往往一件事未做完又换做另一件。

（5）注意力难以保持集中，常易转移。

（6）要求必须立即得到满足，否则就要产生情绪反应。

（7）经常多话，常常插话或别人问话未完即抢着去回答。

（8）难以遵守集体活动的秩序和纪律。如在游戏或集体活动中不能耐心地排队等待轮换上场。

（9）学习成绩差，但不是由智力障碍引起。

（10）动作笨拙。精巧动作较差。

3. 需除外下列疾病

智力低下、儿童期精神病、焦虑状态、品行障碍或神经系统疾病。

二、治疗

首先要明确AAD是病态，对病儿不应歧视。经常责骂、惩罚非但无益，反而伤害其自尊心，造成精神创伤。但也不能放任不管。对病儿要进行个别教育，要耐心反复地进行个别教育和训练，指出其缺点，稍有进步应予鼓励，提高孩子对学习的自信心，增强克服缺点的决心。

药物治疗主选用中枢神经兴奋剂，如哌醋甲酯（利他林，Ritalin）及苯丙胺等。苯巴比妥类非但无效，还能使症状加剧。哌醋甲酯的用量为每日0. 2~0. 5mg/kg，个别可达每日0. 7~1. 0mg/kg，从小量开始，逐渐加量，用2~3日症状不改善再加量，最大量每日不超过30mg，加至足量再观察半个月到1个月，如无效，则停药；每天早晨上课前半小时服一次，下午服一次，晚上不用药，星期日及假日停药。

苯丙胺的剂量为哌醋甲酯的一半，药物作用时间可维持6~18小时，一般只需要早晨服药一次即可，下午4 时以后不要服药，以免引起失眠。轻症服药6个月至1年，有的更长。

药物副作用：哌醋甲酯可引起失眠、精神紧张及食欲不振，一般于服药后1~2周消失。如有过敏反应（如皮疹、荨麻疹、发热、关节疼痛、过敏性皮炎等）则需停药。个别人用此药还可以引起恶心、眩晕、头痛、心悸、嗜睡、血压及脉搏改变、心律不齐、腹痛、谵妄和动作不协调等。

这两种药均可抑制体重及身高增长。有人认为，若每日剂量低于20mg，不致影响体重及身高，超过此剂量时即有影响。停药后身高体重仍可恢复到正常水平。确属本病者，服药后无成瘾现象。

匹莫林（Pemeline）化学名为苯异妥因，与哌醋甲酯相比，有以下优点：

1. 药物达到一定血浓度以后，半衰期l2小时左有，因此只需每日上午服药一次即可。

2. 副作用轻，对食欲影响不大。

3. 排泄慢，停药后仍可维持数日。

4. 不诱发癫痫发作。

匹莫林治疗剂量每日1. 5mg~5mg/kg，一日最大量为112. 5mg。服此药后需数日至5~6周才见药效。本药副作用轻，少数病人可有食欲减退、胃疼、恶心、皮疹、头痛、头晕等，随着服药时间的延长，副作用逐渐减轻或消失。匹莫林对身长及体重的增长只有暂时性影响。

（罗海龙）

第九章　小儿常见辅助检查

第一节　正常窦性心律与窦性心律不齐

一、正常窦性心律

（一）心电图诊断

1. 窦性P波。PI、II，avF，V5直立，PavR倒置。

2. P-P间隔相当固定。P波按规律发生，P-P间隔可有轻度不规则，但各P-P间隔之间的差距不应超过0. 12s（或0. 16S）。

3. P-P间期不小于正常的低限。小儿P-R 间期随年龄及心率而变化，P-P 间期不应短于正常的低限。

4. 频率正常。小儿窦性心律的频率较成人快，不同年龄组窦性心律的范围见下表。通常采用的正常范围：1岁以内80~140 次/min，1~6岁80~120次/min，6岁以上60~100次/min。

各年龄组心率的平均值及最小、最大值

年龄	心率（次/min）		
	平均	最小	最大
出生至1d	115. 9	81	159
1~7d	127. 1	98	162
7d~1月	145. 8	111	193
1~3月	139. 0	113	176
3~6月	123. 2	98	168
6~12月	117. 8	91	164
1~3岁	109. 1	83	158
3~5岁	90. 0	65	125
5~8岁	90. 0	65	125
8~12岁	87. 3	65	115
12~16岁	79. 4	57	123

（二）临床意义

1. 心电图上有一系列规律的正常形态P波，即可诊断为窦性心律。规律发生的P 波中可夹杂有异位搏动，或P 波之后不继以QRS 波，但基本心律仍是窦性心律。

2. 呼吸动作可使心脏的位置发生轻度改变，因而引起P波变化。

二、窦性心动过速

（一）心电图诊断

1. P波为窦性，P-P间隔缩短，P-P间期不小于正常的低限。

2. 心率超过下列范围：1岁以内超过140 次/min，1~6岁超过120 次/min，6岁以上超过100 次/min。

3. 心率快时，P波与T波可以重叠，P-R段及ST段可下降，T波平坦甚至倒置。

（二）临床意义

1. 常见原因：精神紧张、运动、疼痛等可引起交感神经兴奋使心率增快，拟交感神经的药物，阿托品、咖啡因等也可使心率增快。发烧、感染、出血、休克、贫血、甲状腺功能亢进等病理情况，窦性心动过速为临床表现之一。

2. 窦性心动过速是小儿心律失常中最常见的一种。

3. 婴幼儿窦性心动过速的频率可达200 ~300次/min，须与阵发性室上性心动过速相鉴别，婴幼儿室上速的频率可达230 次/min 以上。

三、窦性心动过缓

（一）心电图诊断

1. P波呈窦性，P-P间隔延长。

2. 心率低于正常值的下限。1岁以内心率在100次/min以下，1~6岁在80次/min以下，6岁以上在60次/min以下。

3. P-P间期不短于正常低限。

（二）鉴别诊断

1. 窦房传导阻滞。P波缓慢出现，规则的窦房阻滞中P-P间隔均齐，在暂时的窦房阻滞中，长的P-P间隔是基本窦律P-P间隔的倍数或P-P间隔由递次减短后突然延长，呈规律性变化。而窦性心动过缓常伴有窒性心律不齐使P-P间隔不匀齐。

2. 呈二联律的房性过早搏动如未下传，可误诊为窦性心动过缓，应注意寻找T波中有无隐藏的房性P波。

（三）临床意义

1. 窦性心动过缓在小儿远不如窦性心动过速常见，可为生理性或为病理性，其病理意义较窦性心动过速重要。常见于迷走神经张力增高，如呕吐、屏气、晕厥、颅内压增高、高血压以及压舌板检查咽部、压迫颈动脉、眼球等。药物也可使心率减慢。此外可见急性感染恢复期，甲状腺功能低下，病态窦房结综合征，临终前或心脏手术停搏之前。

2. 正常儿童24h动态心电图检查，最低心率婴儿60次/min，年长儿45次/min，青少年40次/min。

3. 临床上窦性心动过缓应与病态窦房结综合征相鉴别。

四、窦性心律不齐

窦房结发出的激动不匀齐，使心率有增快与减慢的现象，称为窦性心律不齐。

（一）心电图诊断

1. P-P间隔不匀齐，差距大于0. 12S（或0. 16S）以上。

2. P波为窦性，P-P间期在正常范围内。

（二）类型

1. 呼吸性窦性心律不齐。心率快慢因呼吸而异，吸气时心率增快，呼气时减馒，深呼吸时变化更明显。屏气或心率增快时不齐消失。

2. 非呼吸性窦性心律不齐。

3. 室相性窦性心律不齐。

（三）鉴别诊断

1. 窦性心律不齐与窦房阻滞，窦性静止的鉴别。

2. 房性过早搏动的鉴别。

（四）临床意义

1. 窦性心律不齐，在小儿较为多见，多为健康小儿，并不引起临床症状。

2. 随呼吸周期植物神经张力的变化使窦房结的自律性发生相应的变化，呼气时迷走神经张力增高，心率减慢；吸气时张力减低，心率增快。

3. 窦性心律不齐偶可发生于心脏病的患儿。至于非呼吸性的窦性心律不齐临床上较为少见，可见于健康儿，较多见于有心脏病者及使用洋地黄等药物后。

五、游走心律

窦房结的起搏点在窦房结的头、体、尾部游走不定，称为窦房结游走心律。

窦房结与房室结之间的游走心律是指心脏的起搏游走于窦房结和房室结两个起搏点之间，P波的形态与频率逐渐发生改变，P波由直立变为不显著再变为倒置，P-P间期相应缩短，复而反向由房室结逐渐游走至窦房结。

（一）心电图诊断

1. 窦房结游走心律。在同一导联上的P波形态略有不同，但仍具有窦性的特点，p-p间期也可略有差别，但不小于正常的低限，P-P间隔不等。

2. 窦房结至房室结间的游走性心律。P波的形态有明显的周期性改变，P波可由直立变为倒置，P-P间期逐渐缩短低于正常的低限。

（二）鉴别诊断

应于呼吸性窦性心律不齐鉴别。窦性心律不齐与呼吸周期有关者，吸气时心率增快，P-P间隔逐渐缩短，一般持续3~4次搏动。呼气时P-P间隔逐渐延长，也持续2~3次搏动。P波形态可略有变异，但P-P间期固定。而游走性心律的P 波，P -R间期和P - P 间隔的变化虽有周期性，但与呼吸无关。

（三）临床意义

游走心律的小儿多见，较成人多1倍以上。绝大多数是由迷走神经的张力增强，顺序抑制了各级起搏点的结果。

六、窦房传导阻滞

窦房传导阻滞为窒房结起搏点与其周围的心房肌之间发生阻滞。窦房阻滞可分为三度；一度窦房阻滞为窦性激动传入心房延迟，即窦房传导时间延长，因窦房结除极在心电图上无标志，故无法诊断。三度窦房阻滞时，窦性激动完全不能传入心房，故心电图无P波，不能与窦性静止区别。只有二度窦房阻滞时，心电图可根据P-P间隔的规律变化来加以判断。二度窦房阻滞可分为I型及II型。

（一）心电图诊断

I型：窦房结到心房的传导逐渐延长，最后发生窦性激动不能传入心房。心电图上出现P-P间隔逐渐缩短，最短的P-P间隔后突然P-P间隔延长，最长的间隔小于任何两个P-P间隔之和。

II型：心电图上表现为长间歇中无P波和QRS 波，长的P-P间隔为短P-P间隔的简单倍数，常为2倍或3倍。

（二）鉴别诊断

1. 窦性静止： 窦性静止可出现长的P -P间隔，但不等于窦律p-p间隔的倍数。

2. 窦性心律不齐： 窦性心律不齐的p-p 间隔逐渐缩短以后又逐渐延长。二度I型窦房阻滞则p - p 间隔在缩短后突然延长，最长的p - p 间隔发生在最短的p - p 间隔之后。

3. 未下传的房性早搏。

4. 二度房室传导阻滞 ：P-P间隔按规律出现，此点与窦房阻滞不同。

（三）临床意义

窦房阻滞多由于迷走神经张力过高或洋地黄中毒引起，多为暂时性，注射阿托品后可消除。严重窦房阻滞并发室上性心动过速，出现头晕或晕厥，常为病态窦房结综合征表现。

七、窦性静止

窦房结暂时不能发放激动，称为窦性静止或窦性停搏。

（一）心电图诊断

1. 在一段较长的时间内没有P波。

2. 在窦性静止期间，可出现交接性或窦性逸搏、逸搏心律、房室分离。

（二）鉴别诊断

1. 轻度窦性静止与重度窦性心律不齐不易鉴别。

2. 窦房阻滞的鉴别：窦房阻滞的P-P间隔为基本窦性的P-P间隔的倍数，或规律性逐次递减后突然延长。窦性静止的时间长短则无规律。

3. 未下传的房性过早搏动鉴别，应注意寻找在长的P-P间隔前之T波中，有无未下传的房性P波，使T波形态与众不同。

八、病态窦房结综合征

本病机理为窦房结发放激动障碍或激动传出受阻，或两者同时出现，引起一系列临床及心电图改变。

心电图诊断

1. 窦性心动过缓。

2. 严重窦性心律不齐。

3. 窦性静止。

4. 窦房传导阻滞。

5. 缓慢的逸搏心律，多为交接性逸搏心律。

6. 心动过缓/心动过速。不同时期慢和快的心律失常交替出现。

第二节　心房肥大及心室肥厚

一、心房肥大及心室肥厚

（一）心电图诊断

1．右心房肥大

（1）P波高耸，肢体导联I，II，avF最明显，新生儿期电压>0. 25mV，新生儿期后>0. 2mV，右心前导联P波双向（+ -），正向明显，新生儿期电压>0. 20mV，新生儿期后>0. 15mV。

（2）P-R段下降，I，II，avF导联较显著。

（3）P/P-R段<1. 0。

2．左心房肥大

（1）P波增宽，成人>0. 11s，婴儿>0. 09s，儿童>0. 10s。P波有切迹，切迹间距>0. 04s，婴儿>0. 03s。

（2）V1导联P波双向（+ -），负向明显，终末PV1，指数>0. 015mm.S，或Pl/l终未倒置电压>0. 1mV，时间>0. 04s。

3．双心房肥大

（1）具有左、右心房肥大特点。

（2）P 波电压成人>0. 25mV，小儿新生儿期后>0. 20mV。

（3）P 波时间，成人>0. 11s，婴儿＞0. 09s，儿童>0. l0s。

（4）P/P-R段正常。

（二）临床意义

1. 右心房肥大常见于先天性心脏病，如房间隔缺损，肺动脉瓣狭窄及法洛四联症等，肺源性心脏病也出现右房肥大，故又称肺型P波。

2. 左心房肥大的心电图改变，反映左心房肥大或房内传导阻滞，常见于风湿性二间瓣狭窄，故又称二尖瓣型P波。除二尖瓣病变外，尚见于动脉导管未闭，室间隔缺损及心内肤弹力纤维增生症等。

二、心室肥厚

（一）左心室肥厚

1. 心电图诊断

心前导联：

（1）3 岁以下Rv5. v6 >3. 0mV，3 岁以上>3. 5mV。

（2）Sv1. v2>2. 0mV。

（3）RV5，+SV1 ，3岁以下>4. 5mV，3岁以上>5. 0mV。

（4）V5导联ST段下降，T波倒置（初生5d之内的新生儿例外）。

（5）V5. V6导联Q波较深>0. 45mV，T波高且前、后肢对称。

标准导联：

（1）RI +RIII>4. 5mV

（2）RI +SIII>3. 0mV

（3）心电轴小于0°。

单极肢体导联：

（1）RavL>2. 0mV。

（2）RavF>2. 5mV。

2. 临床意义

左心室肥厚常见于以下心脏病：室间隔缺损、动脉导管未闭、主动脉瓣狭窄、主动脉缩窄、右心室发育不良、心肌病、心内肤弹力纤维增生症、二尖瓣关闭不全、主动脉瓣关闭不全及高血压等。

（二）右心室肥厚

1. 心电图诊断

心前导联：

（l）3个月以后RV1>l.7mV，QRSV；呈rsR′型，R'>1. 5mV。

（2）V4R，V3R呈qR型。

（3）VI导联R/S比值异常，各年龄分别超过下列比值：3 ~6 月>7. 2，6~12月>5. 1，1. 1~ 2 岁>4. 6，2~3岁>2. 6，3~5岁>1. 9，5~10岁>1. 4，10~14岁>1. 1。

（4）5d至4岁，TV1直立。

（5）3岁以内，SV5>1. 5mV，3岁以后SV5>0. 9mV，3个月以后V5导联R/S<1。

标准导联：

（1）新生儿期后心电轴>+135°。

（2）I，II，III导联S波较深。

单极肢体导联：

（1）avR导联2个月以后R/S或R/Q>1。

（2）新生儿右心室占优势，右心前导联呈qR 型。

（3）心电轴右偏>180°。

2. 临床意义

右心室肥厚见于以下心脏病：肺动脉瓣缺损狭窄，继发孔型房间隔缺损，法洛四联症，二尖瓣下移，大动脉错位，原发性肺动脉高血压，肺心病，单干动脉，完全性肺静脉畸形引流。婴儿型主动脉缩窄及左室发育不良综合征等。

（三）双侧心室肥厚

心电图有以下3种表现：

1. 大致正常心电图。

2. 左或右室肥厚心电图表现。

3. 双侧心室肥厚心电图改变。

第三节　过早搏动

一、室性早搏

（一）心电图诊断

1. QRS 波提前出现，其前无异位P 波。

2. QRS波宽大畸形，时间延长，成人0. 12s 以上，儿童0. 10s 以上，婴儿0. 08s 以上。T波与QRS波的主波方向相反。

3. 室性早搏后多伴有完全性代偿间期。

（二）鉴别诊断

1. 室性早搏伴室内差异性传导。

2. 心室夺获伴心室内差异性传导。

3. 早搏后的第一个窦性激动发生室内差异性传导。

4. 室性反复搏动。

5. 房室结双通道时房室传导1∶2现象。

6. 室性并行心律。

二、房性早搏

（一）心电图诊断

1. 提前出现的房性异位P′波，形态异于窦性p波。

2. P'-R间期在正常范围，成人>0. 12s，小儿>0. 10s。

3. QRS 波的形态表现可有4 种形式：

（1）与窦性QRS 波相同。

（2）伴有室内差异性传导者，QRS波变异。

（3）未下传的房性早搏在异位p'波之后无QRS波。

（4）房性早搏之代偿间期多为不完全性，偶尔为完全性。

（二）鉴别诊断

1. 未下传的房性早搏与ST段或与T波重叠时，房性早搏不易辨认，易被误为窦房阻滞或窦性静止。

2. 窦性游走性心律中P波形态变异，p -p 间距不等，易误为房性早搏。

3. 房性早搏伴室内差异性传导与室性早搏相似。

4. 房室交接性早搏：起源于心房下部的低位房性早搏与具有逆向p' 波在前的房室交接区早搏相似。

三、房室交接性早搏

（一）心电图诊断

1. 提前出现的QRS 波的形态与窦性相同，或因室内差异性传导而发生畸形。

2. 交接性早搏的P'波为逆行性（P II，III，avF 倒置，Pavr 常直立，P 波的平均电轴在（-60°～-90°范围），与QRS波关系可有三种形式：

（1）逆行P′波出现在QRS波群之前，其P′-R 间期可小于正常范围，成人<0. l2s，小儿≤0. 10s，或比窦性P-P间期稍短。

（2）逆行的p′波出现在QRS 波群之后，R - P'间期小于0. 20s。

（3）QRS 波前后均无p′波。

3. 代偿间歇多为完全性。

（二）鉴别诊断

1. 室性早搏。交接性早搏伴室内差异性传导其前无逆行p′波者与室性早搏不易鉴别。

2. 房性早搏。伴有逆向传导P′波而未下传的交接性早搏易误为未下传的房性早搏，如描记到下传的交接性早搏或房性早搏可帮助鉴别。伴有逆向传导阻滞的交接性早搏，p'-R 间期可正常或延长，应注意与房性早搏鉴别。

四、窦性早搏

窦房结提前发出激动，形成窦性早搏，较罕见。

（一）心电图诊断

1. 提前出现的P-QRS-T波，均与窦性者相同。

2. 联律间期固定。

3. 代偿间歇不完全。

（二）鉴别诊断

1. 窦性心律不齐。窦性心律不齐时，P - P 间隔的长短及P 波形态变化是逐步的，常与

呼吸有关。而窦性早搏是突然提前，无上述现象。

（2）房性早搏。房早的P′形态及P'-R|间期异于窒性P波与P-R间期，早搏与其后P 波间距常大于一个窦性周期。

（3）窦房阻滞。窦性早搏呈二联律者与第二度窦房阻滞很难鉴别，除非二联律暂时消失，出现窦律时方可鉴别。

第四节　室上性与室性心动过速

一、室上性心动过速

室上速是指异位激动在希氏束分叉以上的心动过速，主要由折返机制产生，少数为自律性增高或并行心律。

（一）折返性室上性心动过速

1. 房室结折返性心动过速（AVNRT）

（1）慢快型（SF）慢径前传，快径逆传。其心电图特征：

① 逆传性P波。

② p' -R间期延长，R- p' '间期缩短，即R-P′间期≤P'-R间期。

③ QRS波正常，R-R绝对均齐，频率在140~250次/min。

（2）快慢型（FS）快径前传，慢径逆传。其心电图特征为：

① 逆行性p′波在QRS波前，可形成假性δ波。

② R-P′间期短，即R-p'> p'-R。

③ QRS波正常，R-R绝对均齐，频率170 -250 次/min，可发生室内差异性传导。

2. 房室折返性心动过速（AVRT）

（1）顺传型。顺传型较多见，激动经房室传导系统（慢通道）前传，经旁道（快通道）逆传。其顺传型心电图特征为：

① QRS波后有逆行P′波，R-P′间期≤P'-R间期。

② QRS波正常，偶见室内差异性传导。R-R均齐，频率l60-26O次/min，最快达300次/min。

③ 房室传导1∶1。

④ 窒性心律时可有典型预激综合征图形。

（2）逆传型。逆传型较少见，旁道前传，交界区逆传。其逆传型心电图特征为：

① 逆行性P′一R间期极短，R-P'>P'-R。

② QRS波宽大畸形，有明显预激波，频率150-250次/ min，最快可达300次/min。

③ 房室传导呈1∶1。

④ 窦性心律时可有典型预激综合征图形。

3. 窦房结折返性心动过速（SANRT）

此种类型少见，激动在窦房结内或窦房结与心房连接处连续折返形成心动过速。其心电图特征为：

（1）P波形态与窦性相同R-R均齐，频率成人100~170次/min ，小儿可达270次/min。

（2）P波在QRS波前，p - R < R – P，QRS 波正常。

4．房内折返性心动过速（IART）

该症产生机制为房内传导束（特别是房间束）或心房肌纵向功能分离为两条途径，构成房内折返途径。其心电图特征为：

（1）异位P′波多易辨认九P′－P′，均齐，频率110 ~170 次/min，可高达250次/min。

（2）p'-R 间距正常，R-P'> P'-R，QRS波正常。

（二）自律性增高性室上性心动过速

1. 房性异位性心动过速（AET）

该症由于心房内潜在的异位节律点自律性增高所致。其心电图特征为：

（1）多呈间歇性阵发性发作。

（2）发作时P′形态异于窦性，但形态固定，P′-P′间距正常，R-P'>P'-R，QRS波正常。

（3）频率120~200次/min，P'- R <R-P'，QRS 波正常。

（4）心动过速起始与终止均有逐渐变快或变慢的现象（ 温醒现象），可伴有房室传导阻滞。

2. 交接性异位性心动过速（JET）

该症房室交换区异位起搏点自律性增高，频率超过交接区自身固有频率（40 ~55 次/min ，小儿60 次/min）而形成。其心电图特征为：

（1）发作常呈阵发性，突然停止。

（2）频率成人多在100 次/min 左右，小儿在150~200 次/min，R - R 均齐。

（3）多无P′波，少数可见逆行P′出现在QRS波前，P'-R间期缩短。

3. 非阵发性房室交接性心动过速

该证交接区内起搏点自律性增高，又称交接性自律性心动过速，较少见。其心电图特征为：

（1）发作时QRS波正常，少有室内差异性传导，R-R均齐，频率70~130次/min。

（2）多有完全性干扰性房室脱节，室率高于房率。

（3）窦性P波可同时存在，常与窦性竞争，出现两者交替控制心室及窦性夺获。

（4）发作时无突发突止特点，窦性心律时无交接性早搏出现。

（三）并行心律性室上性心动过速

心脏内存在与主导节律点并存的异位起搏点，当其外出阻滞消失和自身固有频率高于主导节律的频率时，异位搏动即可连续出现形成并行心律性心动过速。其心电图特征为：

1. 心电图具有并行心律特征，心动过速发作时第1个异搏联律间期不等，异搏连续预期出现，中间无窦性搏动。

2. 异搏周期为并行心律异搏间期的最大公约数，频率>60 次/min，快的达400次/min。

（四）其他类型的室上性心动过速

1. 慢性房性心动

过速机制为激动在房内折返，也可能为房性异位灶性，较少见。分两型： ① 慢性持续性。

房速持续数月至数年，房率150~180次/min，常伴房室传导阻滞。② 慢性反复性。短阵房速反复发作，数月至数年，可伴房室传导阻滞。

2. 紊乱性房性心律

该症又称多源性房性心动过速。其心电图表现为：

（1）同一导联可出现3种以上形态的P波，P'-P'间有等电位线，频率l40~250次/min，偶达300次/min以上。

（2）P'-R间期不等，R-R间期不等。

（3）常伴有房室传导阻滞。

（4）常与其他类型的房性快速心律失常并存或相互转换。

3. 短阵性室上性心动过速

该症又称早搏性室上性心动过速，指早搏连续出现3次以上或短阵发作持续20S以上。分为房性与交界性。

二、室性心动过速

起源于希氏束分叉部位以下的一系列（3~5个以上）宽大QRS波组成的心动过速简称室速。频率140~180次/min，小儿可超过200次/min。

室速的心电图特征：QRS波宽大、畸形，QRS时间，婴儿0. 06S以上，大于3岁，0. 09S以上，年长儿0. 11S以上，T波与主波方向相反，R-R间隔均齐，为单形室速，QRS形态不同，R-R间隔不均齐，为多形室速。P波与QRS波无关，房率较室率慢时，形成干扰性房室脱节，室率较慢时可形成室性融合波或心室夺获。Q-T间期多正常，可伴有Q-T间期延长，多见于多形性室速。

（一）阵发性持续性室性心动过速

该症指具有潜在危险的，持续超过30S以上或出现严重临床症状，有明确病因的，持续发作的单形性室速。其发生机制为心室内局部折返。

心电图特点：室率多在160~200次/min，R-R'基本均齐，QRS波宽大畸形，电轴左偏或右偏。

（二）短阵性室性心动过速

室性早搏连续出现3次以上，发作时间不超过30S，非持续性的室性快速心律。短阵室速多因折返引起，若短阵室速的第一个早搏发生在心室易损期（RonT 现象）易诱发心室颤动。

（三）特发性室性心动过速

该症是发生于无器质性心脏病证据或致心律失常因素的一种室速，这类室速始发于青年及学龄前儿童。

心电图特点：室率140 ~ 200 次/min，也可达230次/min。据QRS波形和心内膜标测将特发型室速分为两型：

1. V1的QRS波呈右束支阻滞型+电轴左偏，又称左室速，维拉帕米敏感型室速。

2. V1的QRS波呈左束支阻滞型+电轴右偏：此型起源于右室流出道，又称为特发性右室速，多反复发作，即非持续性室速。

（四）并行心律性心动过速

并行性室速的心电图特点为：

1. 一组组间歇出现的室速。

2. 每组发作的第一个早搏的联律间期不固定。

3. 每组室速的间隔为室性心动过速R -R 周期的倍数。

4. 频率多与窦性心率接近，为100 ~140 次/min，偶见140~220次/min。

5. 可出现室性融合波。

（五）双向性室性心动过速

两种QRS - T 波形交替发生形成的心动过速。其心电图特征为：

1. QRS波时间均<0. 12s。

2. 左前分支与左后分支阻滞图形交替出现。

3. QRS 时间均>0. 12s，宽大畸形。

4. 一种QRS 波时间<0. 12s，另一种>0. 12s。

（六）多型性室性心动过速其心电图特点为

1. 室速伴QRS波形态连续变化，节律不规则，QRS波尖端以基线为轴时而向上，时而向下，称尖端扭转型室速。

2. 频率>200 次/min，常持续10 个心动以上，室速第一个早搏可有RonT 现象。

（七）非阵发性室性心动过速

该症又称加速的室性自身心律或室自律过速。其心电图特点为：

1. 连续出现三个或三个以上的室性QRS 波，频率60~130次/min，一般多在170 ~190次/min。

2. 不完全性或完全性干扰性房室脱节，可伴窦性夺获及室性融合波。

3. 窦性频率过缓时，可呈持续性室性QRS 波。

第五节　扑动与颤动

一、心房扑动

心房扑动简称房扑。系由于激动在心房内快速环形运动所产生的一种主动性快速而规则的心律失常。较少见，占心律失常的2%左右。其心电图诊断为：

1. p波消失，代之以连续快速、规则、大小相同的锯齿状的扑动波（F波），各波间无等电位线，其频率多在300 ~ 400次/min，少数可达450 次/min（平均300 次/min ）。

2. 室率规则或不规则。

二、心房颤动

心房颤动简称房颤，是一种主动性快速性房内多灶微折返或环形运动所致的极快速房性心律失常。

心电图诊断：P波消失，代之以纤细零乱、快速的形态不同的颤动波（F波），频率400~700次/min。心室率不规则。

三、心室扑动和颤动

心室扑动和颤动的心电图诊断如下：

1. 心室扑动

QRS 波与T 波相连，无法分辨，呈均齐的连续的快速的振幅相等的大波浪形，频率

180～250 次/min（平均200 次/min 左右）。

2. 心室颤动

QRS 波消失，呈现不规则的形状和振幅各异的颤动波，频率150 ~500 次/min。

第六节　房室传导阻滞

房室传导阻滞是指由于房室传导系统某部位的不应期异常延长，激动自心房向心室传播过程中传导延缓或部分甚至全部不能下传的现象，是房室传导能力病理减低的结果。

临床心电图将房室传导阻滞分为三度：一度房室传导阻滞，二度房室传导阻滞，三度房室传导阻滞。

一、一度房室传导阻滞心电图诊断

房室传导时间延长，但每个心房激动均能传到心室。其心电图诊断如下：

1. 按年龄和心率，P-P 间期超过正常范围，一般小儿在0. 18s 以上，成人0. 21s 以上。

2. P - P 间期虽未超过正常范围，但在心率未变或较快时，P - R 间期较原先占优势。

二、二度房室传导阻滞

由于房室传导系统有效不应期和相对不应期均延长，心房激动部分不能传入心室出现间歇性心室脱落，分为莫氏I型、莫氏II型。

（一）莫氏I型（文氏型）

心电图表现为一系列p波下传心室，P - R 间期逐渐延长，直至一个P 波受阻，发生心室脱落，如此周而复始，呈规律性周期变化，这一周期称文氏周期。其心电图诊断如下：

1. P - R 间期逐渐延长，直至一个P 波受阻，发生心室脱落。

2. P - R 间期逐次延长的同时，R - R 间隔逐渐缩短，直至发生心室脱落。

3. 伴有心室脱落的R-R间隔小于2个P-P间隔。

（二）莫氏II型

由于房室传导组织有效不应期延长，使心房搏动部分不能下传到心室，发生间歇性心室脱落，但发生心室脱落后，下传的p波，其P-R 间期是恒定的。其心电图诊断为：

1. P-R间期恒定。

2. P波按规律出现，部分P波之后不继以QRS 波。

（三）高度房室传导阻滞II度

房室传导阻滞时，房室传导为3：1以上，如4：1，5：1，6：1等，称为高度房室传导阻滞。心室率很慢，可发生交接性或室性逸搏。

三、三度房室传导阻滞

房室传导组织有效不应期极度延长，占据了整个心动周期，使P 波全部落在有效不应期中，完全不能下传心室，心室由低级起搏点控制。其心电图诊断如下：

1. P - P 间隔与R - R 间隔各有其固定规律，P 波与QRS波无关。

2. 心房率较心室率快，心房节律分为窒性心律，或为心房扑动或心房颤动。

3. 心室节律为交接性或室性逸搏心律。交接性逸搏心律时，心室率为40 次/min

以上。室性逸搏心律时，心室率慢，在40 次/min以下。

QRS 波形态。阻滞部位在希氏束上者QRS 波与正常窦性相同，阻滞在希氏束下QRS 波畸形，时间增宽>0. 10s 以上，起搏点来自左束支者QRS 波呈右束支传导阻滞型，起搏点来自右束支者，QRS 波呈左束支传导阻滞型。

第七节　室性传导阻滞

发生在房室传导束以下的传导阻滞，称为室性传导阻滞。据心电图的特征可分为束支传导阻滞及不定型室内传导阻滞两大类。束支传导阻滞包括右束支、左束支、左束支分支、双侧束支及三支阻滞。

一、右束支传导阻滞

右束支阻滞时，激动沿左束支下传，室间隔和左室后壁的除极基本正常。

（一）完全性右束支传导阻滞

其心电图诊断如下：

1. QRS 时限婴儿≥0. 09s，年长儿≥O.10s，成人≥O.12s。

2. V1呈rsR′ 型，或R波宽钝，挫折，V5的S宽钝、错折而不深。Sl 及Ravr 宽钝、错折。

3. ST-T 的方向与QRS 波的主波方向相反。

4. 常见心电轴右偏。

（二）不完全性右支传导阻滞

心电图具有以上完全性右束支QRS 波的改变，但QRS 时间小儿0. 08 ~0. 10s，成人0. 08~0. 12s。

（三）间歇性右束支阻滞

间歇性右束支阻滞可随右束支传导功能的状态而发生改变，多为暂时性，心率快时出现，又称频率依赖性右束支阻滞，或称3相束支传导阻滞，心率减慢时出现为4相阻滞，较少见。

二、左束支传导阻滞

其心电图诊断如下：

1. QRS 时间婴儿≥0. 09s，年长儿≥0. 10s，成人≥O.12s。

2. V5导联呈R型，R波钝有错折，一般无q波及S波，偶见有极小的δ波。Vi导联呈Qs型或rS 型，r波极小，S 波宽钝有错折。

3. ST-T方向与QRS 主波的方向相反。

4. 不完全性左束支传导阻滞，具有以上QRS 波群的改变，QRS 时间小儿0. 08 ~0. l0s，成人小于0. 12s，一般诊断较困难，间歇出现时方可认出。

三、左束支分支传导阻滞

（一）左前分支阻滞

1. QRS 电轴重度左偏：-30°~-90°。

2. Ⅰ，avL 导联呈qR 型，q 波小于0. 02s，RavL > R1，RavR，II，III，avF 导联呈rS

型，SIII>S I。

3. QRS 时间正常或轻度延长，延长程度不超过0. 02S。

（二）左后分支阻滞

心电图诊断可见：

1. QRS 电轴右偏，可达120°以上。

2. I，avL导联呈rS型。II，III，avF 导联呈qR 型。

3. QRS时间正常或延长。

4. 左后分支心电图诊断必须排除其他电轴右偏的情况，如正常小儿心电图，尤其是新生儿和婴儿，右心室肥厚、肺气肿等。

（三）左中隔支传导阻滞

心电图诊断可见：

1. I，avL，V5，V6导联无δ波或δ小于0. 0ls.。

2. V1，V2导联QRS波呈RS型，V2R/S>1。

3. RV2大于RV1。

四、双侧束支传导阻滞

1. 右束支阻滞合并左前分支阻滞。心电图诊断可见：心前导联具有典型右束支阻滞图形；肢体导联有左前分支阻滞特点。

2. 右束支阻滞与左束支阻滞交替出现。

3. 右束支阻滞合并左后分支阻滞。

4. 左或右束支阻滞或分支阻滞合并不完全性房室传导阻滞。

5. 完全性左束支阻滞：电生理检查大多数左束支阻滞者H -V 时间是延长的，不论心电图P - R 间期是否延长，提示右束支亦有传导障碍，即为双侧束支病变。

五、不定型室内传导阻滞

QRS波的时限超过0. 10s，婴儿等于或超过0. 09s，成人超过0. l2s，形态既不像左束支阻滞，也不像右束支阻滞，又不像某分支阻滞，且无心室肥厚的表现，其阻滞部位难以确定，可能在束支的细小分支以下或浦肯野纤维处，这种心电图改变称为不定型的室内传导阻滞，或统称为室内传导阻滞。

第八节　预激综合征

预激综合征是指房室之间有异常传导通道，室上性激动可通过此旁道较正常传导系统使部分心室更快地预先除极，由于心室的预先激动而引起的心电图改变。

一、典型预激综合征

其心电图诊断如下：

1. P-R 间期缩短，婴幼儿在0. 08秒以内，年长儿在0. 10s以内，成人在0. 12s 以内。

2. QRS 时间增宽，初生至6月0. 06s 以上，6 月至5 岁0. 08s 以上。

3. QRS 开始部分粗钝、错折，形成预激波。

4. P-J 时间正常，婴幼儿在0. 20S以内，年长儿在0. 24s 以内，成人在0. 26s 以内。

5. ST-T改变，ST段下降，T波通常与预激波方向相反。

二、短P–R综合征

由于房束旁道引起的心电图改变，此型预激征不多见。其心电图诊断如下：

1. P - R 间期短，婴幼儿在0. 08s 以内，年长儿在0. 10s 以内，成人在0. 12s 以内。

2. QRS波形正常。

三、异型预激综合征

由于存在束室旁道或结室旁道引起的心电图改变，此型预激综合征不多见。其心电图诊断如下：

1. QRS|间期在正常范围内。

2. QRS波呈预激波型。QRS时间增宽，初生至6月在0. 06s 以上，6 月至5 岁在0. 08s 以上，年长儿在0. 09s 以上，成人在0. 10s 以上。QRS初始部分有预激波。

第九节　小儿超声常见疾病诊断

一、胸腔积液

儿科常因年龄不同而具有不同疾病特点，可有乳糜胸、血胸、胸水等。超声诊断标准为：

1. 胸膜腔前后分离，分离的间隙为液性无回声充填区。

2. 肺底部的胸腔积液，可见液性暗区的部位随体位改变而移动。

3. 积液中如含有渗出物及其他坏死组织等，声像图可出现散在回声，回声团块及多房性囊性改变等。

二、胃内异物及胃结石症

其超声诊断如下：

1. 充盈液性物的胃腔呈液性暗区。

2. 异物包含于液性暗区中，可因体位变化而移动。

3. 异物可因性质、结构不同，出现不同的回声团块，多为强回声光团。

4. 异物的图像形状与异物相应断面形态相同。

三、肠套叠

其超声诊断如下：

1. 病变处可以探及套叠肠段形成的特征性回声改变，即由肠壁和管腔界面构成低回声与强回声交错的断面，多呈现为假肾征。图像清晰时可见同心圆和或靶环征；纵断面可见多层管壁的管状结构，形成套环状。

2. 常合并有肠梗阻的声象图表现，病变以上有肠腔内瘀阻。

四、肠梗阻

其超声诊断如下：

1. 梗阻处肠黏膜皱襞水肿、增厚。

2. 梗阻以上部位的肠腔扩张，管壁径线增大，内有液性滞留物。

3. 呈无回声，含有气体时，有形态不规则的强回声光团，可有声影。

4. 肠蠕动增强或减弱、消失。

5. 当合并有炎症或肠穿孔的，可发现不同程度的腹水无回声区。

五、先天性肠管畸形（巨结肠症）

其超声诊断如下：

1. 肠腔瘀滞的梗阻征象。

2. 采用结肠注水方法声像图可见：扩张段为液性无回声区，其中可见散在光点，管腔扩张，肠壁水肿，移行段为漏斗形或圆锥形，无正常蠕动，可有颤动。痉挛段收缩狭窄，直径为0. 3~1. 0cm，长可达3~14cm。

六、肝脏肿瘤

（一）肝脏良性肿瘤

其超声诊断如下：

1. 肝脏大小形态正常。

2. 肝实质内局限性异常回声团块，形态规则，海绵血管瘤可有低或无回声区。

（二）肝恶性肿瘤

其超声诊断如下：

1. 多为体积大、无包膜、边缘欠清局限性回声团块，也可表现等回声、低回声不均匀分布。

2. 骨的转移性肝内肿物，多数表现为与软组织癌瘤回声增强或混合性团块。

3. 腹部淋巴瘤在儿童相对多见，呈低回声。

七、总胆管囊肿

其超声诊断如下：

1. 右上腹可有一个呈巨大的透声区，并有数个囊状结构，此外多可探及胆囊。

2. 可以伴有或不伴有胆管扩张。

3. 囊状物可以探寻到与肝管相连。

八、胆管扩张

其超声诊断如下：

1. 肝脏稍增大。

2. 肝实质可见多数小的低回声区，为肝内管状交通性的空炮。

3. 可合并有肾的畸形（海绵肾）。

九、胰腺炎

（一）急性胰腺炎

其超声诊断如下：

1. 胰腺肿大，轮廓不清。

2. 胰腺内部呈无回声暗区。

3. 胰腺区呈气体全反射。

（二）慢性胰腺炎

其超声诊断如下：

1. 胰腺增大，病程长者有缩小。

2. 轮廓不规则，不清晰。

3. 内部回声增强，并且不均匀。

4. 有时可有钙化点，胰管扩张等。

5. 合并有胰腺肿瘤与假性囊肿时，可见相应声象表现。

十、肾脏囊性疾病

（一）婴儿型多囊肾

其超声诊断如下：

1. 双侧肾脏增大，肾被膜表面光滑或有隆起，界限不清，边缘模糊。

2. 双肾肾实质回声增强，高于肝实质的回声，或表现为肾周围有明显的无回声带（液性间隙）。

3. 肾窦回声与实质的回声相似，使肾实质与中心集合系统区分困难。

4. 肝脏可出现纤维化表现，甚至有门静脉高压症。

（二）肾多发性囊肿

其超声诊断如下：

1. 病肾增大，表面不平，呈分叶结节状隆起，形态失常，对侧肾脏正常。

2. 肾内正常结构破坏，实质和肾窦回声关系失常，难以辨认。

3. 肾内探及多数囊性结构，或囊内有光带分割，形成多房性囊性改变。

十一、肾积水

其超声诊断如下：

1. 肾窦回声分离。

2. 肾形增大，中度以上。

3. 肾实质萎缩变薄，轻中度肾实质无改变，重度变薄。

4. 输尿管积水。

十二、肾结石

其超声诊断如下：

1. 强回声光团和其后方的伴随声影。

2. 小结石回声形成强光点，中等结石形成光团，大结石形成光带。

十三、神经细胞瘤

其超声诊断如下：

1. 发病于腹膜后肾旁间隙，大多数在肾上腺内发现实性占位病变，余则在椎旁交感神经链处。

2. 肿块边界多不清楚，少数在小肿块周围可见被膜的轮廓线。

3. 病变内部回声以不均匀分布的强回声为主，少数小的肿块周围可见被膜的轮廓线。

4. 如伴有出血或坏死时，可出现液性区，肿物呈不均质混合性结构，大的血肿有时表现如囊状肿物。

5. 钙化部分有相应的强坏死光斑，伴有声影。

6. 增大肿物，压挤周围脏器，可致成移位或变形。

十四、畸胎瘤

其超声所见如下：

1. 病变处可探及完整的肿物。

2. 肿瘤有清楚的界限、边缘，因被膜而有明确的轮廓线。

3. 肿物为囊实混合性结构。

4. 囊腔内因充液成分不同，可有无回声（浆、黏液），强回声（油脂）及液性分层的表现。

5. 含有的实性物因成分可有强回声伴有声影（如牙、骨、毛发）或中等回声团块（如软组织）。

十五、膀胱结石

其超声诊断如下：

1. 强回声，出现相当于结石表面的弧形强光带，两则有披纱样旁瓣伪象。

2. 结石回声一般随体位改变向重力方面滑动。

第十节　小儿脑电图常见疾病诊断要点

一、癫痫

（一）癫痫大发作

1. 先兆期

（1）偶出现胃部不适和眩晕。

（2）脑电图可出现散在性棘波，尖波或散在慢波。

2. 强直期

（1）患者突然意识丧失，跌倒在地，全身肌肉强直抽搐，头向后仰，双上肢屈曲强直，双下肢伸性强直，大叫等。

（2）脑电图改变为持续性高波幅棘节律。

3. 阵挛期

（1）全身发生节律性抽动。常将唇、舌咬破。大、小便失禁，唾液成沫流出或口吐血沫。

（2）脑电图改变：强直期的棘节律波幅降低，频率减慢，后混有慢波。最后一次抽搐后，棘波消失。

4. 松弛期

（1）阵挛期后患者进人昏迷状态，对光反射消失，瞳孔散大，有时兴奋躁动、乱跑。

（2）脑电图：棘波消失，出现平坦活动或低电压T波；部分患者脑电图直接恢复发作期间图样。

5. 恢复期

（1）患者逐渐恢复清醒状态。

（2）脑电图：慢波频率逐渐增快，波幅逐渐增高，渐恢复原来图样。

6. 发作间期

发作间期脑电图变化较发作期轻，50%是正常脑电图，皮质性病灶在病灶处出现局限性慢波或棘波、尖波，棘慢波，尖慢波等；皮质下病灶是以两侧对称，阵发性慢活动或弥漫性慢活动，部分可呈癫痫样放电。

（二）癫痫小发作

1. 失神小发作

（1）临床表现为持续1~40s 的发作性意识障碍。

（2）脑电图：暴发出现弥漫性，两侧对称性，同步3Hz 棘慢节律，波幅可达200μV以上，常以额中央区明显，频率在发作期可逐渐变慢，自3. 5Hz 下降至2Hz，如弥漫性棘慢节律持续时间延长为数分钟至24h，称为小发作持续状态。

2. 失动小发作

（1）临床表现为肌张力丧失，姿势丧失或头向下点，又称点头小发作。

（2）脑电图：出现弥漫性1. 5 ~2. 5Hz 尖慢节律，

3. 肌阵挛性小发作

（1）临床表现为全身肌肉对称性的短暂性的肌阵挛，以头、面、上肢和躯干较多见，下肢较少发生。

（2）脑电图：两侧同步性的棘波，多棘波，和多棘慢波，多以短程、暴发形式出现。

4. 婴儿痉挛症

（1）临床症状是快速点头样发作，亦可表现肢体伸张或闪电样抽动，智能减退。

（2）脑电图：可以高波幅慢波，混有棘波，尖波或多相棘波。

（三）局限性癫痫

1. 以运动、感尖、自主神经功能障碍为基本症状的局限性发作。脑电图表现为一侧性局限性异常放电。

2. 以思维、情感或知觉、运动等复杂症状的局限性发作。脑电图为一侧或两侧局限性放电，放电部位多在额颞区。

3. 局限性发作继以全身性发作。脑电图表现为局限性异常放电。

（四）精神运动性癫痫

1. 临床表现

（1）精神功能性发作。一过性错觉障碍，观念性发作，强迫观念、情感障碍，醉梦状态。

（2）精神运动性发作。自动症发作，分为摄食性自动症，模仿性自动症，姿势性自动症，音语性自动症，行走性自动症（昼游及夜游）。

2. 脑电图改变

（1）以额颞区明显4~6Hz正相尖节律，在慢活动间偶有棘波或尖波。

（2）少数为两侧14 ~20Hz放电。

（3）出现低波幅快活动或平坦活动。

（4）脑电图无改变。

（五）间脑癫痫

1. 临床表现

发作性自主神经症状，包括头痛性、腹痛性、心绞痛性、支气管哮喘样，肢痛性发作等症状，可伴意识障碍或抽搐。

2. 脑电图改变

（I）两侧性、阵发性、同步性、对称性的δ1θ活动。

（2）阵发性低波幅快波发放。

（3）阵发性6及14Hz正相棘节律。

（4）阵发性棘慢波。

二、颅内肿瘤：颅内肿瘤患者脑电图表现

1. 局限性改变

（1）局限性破坏性改变。肿瘤区可见不规则多形性和非周期性δ活动，100-150μv，0. 5-2. 5Hz，波型特点是变化不定。

（2）局限性刺激性改变。中央区δ波增多及棘波。

2. 普遍性改变

（1）α波改变或懒波改变。

（2）两侧不对称。

（3）对生理性刺激两侧半球反应不对称，病侧反应较低或消失。

（4）θ节律改变。两侧同步对称、正弦、阵发性θ节律多见于第二脑室及间脑病变。一侧性θ增多有定位价值。

三、颅内炎症

（一）脑膜炎

1. 早期。表现为α节律呈不规则，出现低波幅慢波，过度换气出现弥漫性高波幅δ，θ活动，有时呈阵发出现。

2. 颅低炎症较重。两侧额区出现阵发性δ活动，颅后窝炎症，小脑电图可出现高波幅快活动，病情好转时δ活动突然增多，可能有脑积水发生。

3. 经治疗脑电图恢复正常，预后良好。持续不正常，预后不良。

（二）病毒性脑炎

一般病毒性脑炎

1. 病变较轻。脑电图表现为θ活动。

2. 病变较重。表现为弥漫性高波幅δ活动或θ活动，或局限性慢活动。

3. 病情极重。出现暴发性抑制活动或平坦活动。

单纯疱疹病毒脑炎

脑电图改变为弥漫性高波幅慢活动的背景上有一侧占优势，以慢活动为主。

亚急性硬化性全脑炎

脑电图改变为病情较轻以θ活动占优势，病情严重以δ活动占优。

四、脑病

1. 中毒性脑病

脑电图改变主要是慢波增多，并出现高波幅棘波或棘慢波。

2. 缺氧性脑病

脑电图改变为弥漫性δ节律，极重者可见平坦活动，并见癫痫样放电。

3. 肝性脑病

脑电图改变分四期：

（1）α节律期。α节律正常或变慢。

（2）θ活动期。θ活动占优势。

（3）三相尖波期。θ活动或δ活动背景上出现三相波。

（4）δ活动期。δ活动占优势，可有少数α活动。

第十一节　心包炎及心肌病的心电图改变

一、心包炎

1. 急性心包炎的心电图诊断

（1）ST 段抬高，病程早期除（avr1V1导联外）其余均抬高，以后逐渐下降，回到等电位线。

（2）T 波改变，早期直立，转为慢性，T波倒置。

（3）QRS 低电压。

2. 慢性缩窄性心包炎心电诊断

（1）低电压。

（2）T波普遍低平或倒置，avR及V1可直立。

（3）窦性心动过速。

二、心肌病的心电图改变

1. 心肌炎心电图改变

（1）ST段及T波改变。

（2）各种心律失常。

（3）传导阻滞。

（4）QRS 波群低电压，偶有QRS 波电交替。

（5）Q-T间期延长，见于发病早期

（6）左室肥厚，见于慢性病例。

2. 扩张型心肌病心电图特点

（l）左室肥厚约95% ，右室肥厚约15% 。

（2）心肌受累表现为ST-T改变，异常Q 波。

（3）P波异常，左房或右房扩大。

（4）传导阻滞，房室传导阻滞约40%，并有不完全性右束支或左前分支传导阻滞。

（5）异位心律。可以早搏，房速，房扑等。

3. 限制型心肌病心电图特点

（1）p波异常，左房，右房，双房扩大。

（2）ST-T改变，低电压，异常Q波。

（3）传导障碍。

（4）房性异位心律，房性早搏，心房扑动等。

4. 肥厚型心肌病心电图特点

（1）ST - T 异常，ST 段呈水平型压。

（2）左室肥厚伴电轴左偏。

（3）异常Q波。

（4）心律失常。

（5）P波增宽增高。

5. 原发性心内昧弹力纤维增生心电图特点

（1）左室肥厚。

（2）ST-T改变。

（3）P 波异常、左房，右房或双房肥大。

（4）传导障碍。

（5）异位搏动，过早搏动或阵发心动过速。

6. 克山病心电图改变

（1）急性克山病以窦性心动过速。ST-T改变低电压及Q-T间期延长最多见。

（2）亚急性克山病，常见改变为窦性心动过速，束支传导阻滞，低电压，ST-T改变，Q-T延长，Ⅱ度房室传导阻滞。

（3）慢性克山病，表现为窦性心动过速。ST-T改变，棘阻滞。

（4）潜在型克山病，心电图可正常，主要有低电压，Q-T间期延长等改变。

（王　璇）

第十章　药物应用

小儿药物种类十分繁多，包括动物类、植物类、金属类和化学合成类。临床要掌握这些药物的应用，首先必须熟习这些药物的药理作用，如药物吸收入体内的运转、分布、代谢、毒副作用以及其作用机制等。但小儿正处在不断的生长发育阶段，随着小儿在形态及精神神经方面的发育，其身长、体重、体表面积，细胞内、外液容积，内脏器官发育成熟程度，特别是肝脏的代谢功能和肾脏的排泄功能，都直接或间接的影响小儿用药的选择、剂量的计算、给药途径和时间间隔等。近年来，药物动力学有很大进展，使儿科在合理用药方面更前进一步。

第一节　药物剂量的计算

小儿药物剂量的计算方法很多，由于不同年龄的小儿解剖生理特点不同，用药也互有差异。因此，不论用什麽方法计算剂量，都不能千篇一律，必须根据临床情况，适当选择用药量。

一、按体重（kg）折算

为目前最常用的方法，体重用体重计称量可得，也可用以下公式计算：

初生至六个月体重（kg）=出生体重+月龄×0. 6

7~12个月体重（kg）＝出生体重+月龄×0. 5

1~10岁体重（kg）＝年龄×2＋8

例如，五岁小儿体重为5×2＋8＝18（kg），拟口服异烟肼，每日用量为10mg/kg，则每日口服总量为10mg/kg×18kg＝180mg；如分2次口服，则每次服90mg。用此法算出的药量对年小儿往往偏低，对年长儿则偏高，但算出的量不应超过成人的量。

二、按成人剂量折算

1. 董志鹏公式：

$$小儿药量＝\frac{2\times成人剂量\times小儿体重公斤数}{100}$$

（2）1岁以下药量=0. 01×（月龄+3）×成人剂量

1岁以上药量=0. 05×（月龄+2）×成人剂量

2. 鲁塞尔（Roussel）公式：

$$小儿药量＝\frac{小儿月龄\times成人剂量}{150}$$

3. 杨（Yang）氏公式：

$$小儿药量=\frac{小儿月龄\times成人剂量}{小儿年龄+12}$$

三、按体表面积计算

本法可适用于任何年龄，是比较合理的计算方法。其计算公式：

$$小儿药量=成人剂量\times\frac{小儿体表面积}{成人体表面积}$$

成人体表面积按70kg体重计算为1.7m^2。小儿体表面积的计算方法有多种，简便的记忆方法是体重30 kg以上者，小儿体重每增加5kg，体表面积增加0.1m^2。体重30kg（相当于10岁儿童）的体表面积为1.0~1.1m^2。因此 10岁以上儿童的体表面积可按体重每增加5kg作如下推算：

30kg→1.0~1.1 m^2

35kg→1.2 m^2

40kg→1.3 m^2

45kg→1.4 m^2

50kg→1.5 m^2

10岁以下（或体重30kg 以下）小儿的体表面积可按以下公式计算：

体表面积（㎡）＝体重（kg）×0.035+0.1

或（年龄+5）×0.07

或 $5.9\sqrt{体重(kg)\times身高(cm)}$

为了便于应用，现列下表。

按小儿年龄和体重估计体表面积

年　龄（岁）	体　重（kg）	体表面积（m^2）
新生儿	3~4	0.20~0.25
1	10	0.50
3	1	0.7
5	20	0.8
8	25	0.95
10	30	1.0~1.1
15	50	1.5

关于各种注射剂小儿用量的快速计算方法，董志鹏提出如下公式：

实际取用的药量（ml）＝需用药量（g/mg）÷该注射剂含药总量（g/mg）×该注射剂总量（ml）

例如，病儿急需肌注氯丙嗪20mg，现有2ml含50mg的注射剂，应取多少ml？

20mg÷50mg×2ml＝0.8ml

第二节　药物的有效浓度

药物通过不同途径进入人体，在血中能否达到有效浓度，与治疗疾病的成败有着密切关系.血循环内药物有效浓度与用药剂量有关外，还与药物吸收率、分布、代谢、排泄等因素有关。其相互之间的关系可用下列公式表示：

$$C = \frac{D/T}{V_d \times K_e}$$

C代表血中有效浓度。不同药物的血有效浓度各不相同，药物过量引起中毒或致死量也不相同，参阅下表。

药物在血液中的有效、中毒和致死浓度

药　名	浓　　度（单 位 ： mg/L ）		
	有　效	中　毒	致死
阿斯匹林	150~300	150~300	500
醋氨酚	10~20	400	1500
保泰松	100	–	–
本巴比妥	10	40~80	100
巴比妥	10	60~80	100
溴化物	50	500~1500	2000
水合氯醛	10	100	250
眠尔通	10	100	200
麦沙吡立伦	2	30~50	＞50
吗啡	0. 1	–	4
氨茶碱	10~15	–	–
茶碱	10~15	–	–
烟碱	–	10	10~52
氯丙马嗪	0. 5	1~2	3~12
脱氧麻黄碱	–	5	40
利多卡因	2	6	7
普鲁卡因酰胺	6	10	–
奎尼丁	3~6	10	30~50
丙咪嗪	0. 05~0. 24	0. 7	2
甲普里隆	10	30~60	100
甲琥胺	2. 5~7. 5	–	–
苯妥英钠	10~20	50	100
扑痫酮	10	50~80	100
苯海拉明	5	10	–
苯乙哌啶酮	0. 2	10~80	30~100
苯异丙胺（安非他明）	20~30	–	–
砷	＜20	1000	15000
可待因	25	–	–
杨地黄毒甙	10~25	–	320
地戈辛	0. 7~1. 5	2~9	–
杜冷丁	600~650	5000	30000
美沙酮	480~860	2000	＞4000
阿温替	30~120	5000	13000
达尔丰	50~200	5000~10000	–

D代表药物剂量。

V_d代表药物在体内的分布。影响V_d的因素甚多，它与体重和体表面积有密切关系，与细胞膜的通透性和屏障作用（如血脑屏障）也有关，但影响最大的是药物与血浆蛋白的结合度.随小儿年龄的增长，细胞内、外液容积和肌体的蛋白质、脂肪等组织成分亦不断变化，致使V_d与成人有很大的不同。总的来说，药物吸收入体并不是均匀的分布于各组织之中。分布于细胞外液者，多为离解度大、酯溶性低的药物；分布于细胞内液者则多为离解度小、酯溶性高的药物。药物分布于细胞外液（血浆）浓度多者，V_d值小；分布于细胞外液浓度低者，V_d值则大。

Ke代表药物在体内代谢和消除的速率.它与药物的半衰减期和药物在肝脏的破坏快慢有关。Ke越大，药物在体内的潴留时间越短；Ke值越小药物在体内的时间越长.因此，Ke又可用以下常数公式表示：

$$Ke=\frac{0.693}{t_{\frac{1}{2}}}\text{或}t_{\frac{1}{2}}=\frac{0.693}{Ke}$$

$t_{\frac{1}{2}}$代表药物的半衰减期，不同药物的半衰减期各不相同。健康儿童与病儿之间，$t_{\frac{1}{2}}$也不相同，特别是肾功能不全者，$t_{\frac{1}{2}}$值较大。早产儿及新生儿由于肝、肾功能发育尚不够完善，酶系统的活性也不够强，所以$t_{\frac{1}{2}}$值亦较年长儿为大，见下表。

T代表给药间隔时间。通常临床多按药物半衰减期亦即$t_{\frac{1}{2}}$值的大小，来安排给药的间隔时间。半衰减期长者，给药间隔时间长（T值大）；反之，T值则小。

由此可见，药物在血中维持有效浓度必须根据病儿多方面情况，全面考虑才能达到较稳定的水平。儿科医生必须熟习这些情况，包括每一药物从吸收入体，到“达峰”时间，以及药物为了维持有效浓度需间隔若干时间，再另行补充药物等，这是儿科临床十分重要的课题，需要十分重视。

血浆药物半衰减期（hr）

药物	围产期		新生儿	婴儿	儿童	成人
	早产儿	足月儿				
氨苄青霉素	3.6~6.2	2.0~4.9	1.7~2.8	–	–	1.0~1.8
羟苄青霉素	6.6	2.9~4.7	1.5~2.2	–	–	1.0
新青霉Ⅰ	2.4~3.3	1.3~3.3	0.9~2.0	0.8~0.9	–	0.4
新青霉Ⅱ	1.6	1.5	1.2	1.1	–	0.4~0.7
青霉素G	–	3.2	1.7	1.4	–	0.6~0.7
链霉素	7.0	–	–	–	–	1.9~2.7
卡那霉素	8.4~18.0	5.7~7.5	3.8~6.0	–	–	2.0
庆大霉素	5.1~5.9	3.8~5.5	2.3~3.9	2.3~2.9		2.0~3.0
氯霉素	15~22	8~15	–	–	4.0	2.3
强力霉素	7.9	6.9	–	3.7	3.2~3.7	12~22
利民西林	–	16.2	–	9.8	6.8	6.0~10.0
新霉素	5.4	–	3.7	–	–	–
头孢菌素Ⅰ	2.0	2.4		0.3	0.2~0.3	0.5~0.9

（续表）

药物	围产期		新生儿	婴儿	儿童	成人
	早产儿	足月儿				
头孢菌素Ⅱ	–	3.7~5.4	2.1	1.1	–	1.0~1.5
头孢菌素TV*	–	–	–	–	–	1~2
头孢菌素V*	–	–	–	–	–	1.6~2.0
邻氯青霉素*	–	–	–	–	–	0.5
双邻氯青霉素*	–	–	–	–	–	0.8
口匹氨青霉素*	–	–	–	–	–	1.2
羧苄青霉素*	–	–	–	–	–	1.5
氯洁霉素	–	–	–	2.4	3.4	4.5~4.8
妥布霉素	8.1~8.7	4.6~6.1	3.9	–	–	2.0~2.2
醋氨酚（退热净）	–	3.5~4.9	–	–	3.1~4.5	2.0~3.6
水杨酸	–	4.5~11.5	–	–	2.0~3.1	2.0~3.5
安替比林	–	–	–	–	6.6	12~15
保泰松	–	–	27	17	20~40	71~82
安定	75	31	–	–	18	20~42
苯巴比妥	380	102~259	67~99	44~86	53~64	53~118
苯妥英钠	–	17~60	–	–	5	15（21~29）
异戊巴比妥	–	39	–	–	–	21~25
乙琥胺	–	–	–	–	30~36	56
二丙基乙酸	–	–	–	–	94	15.3
咖啡因	36~144	80	–	–	–	3.5
茶碱	30	–	–	–	1.8~3.9	4.6~6.7
利多卡因	–	–	–	–	–	1.2~2.2
地高辛	90	52	44	19~25	36~37	31~40

第三节　药物的相互作用

在小儿药物治疗中，同时使用两种以上药物者甚为普遍。药物之间所起的相互作用可能是有益的，也可能是有害的。临床正是利用其有益的一面，以增加药效，而避开其不利的一面，以免引起毒害。影响药物在体内相互作用的因素甚为复杂，且相互作用的机制有的尚不完全清楚，无一定规律可循。但比较清楚的是，当进行体外静脉药物配伍时，由于明显的药物相互作用而易觉察者，应注意防范。

一、静脉药物的配伍禁忌

现今各医院都备有静脉输液配伍禁忌表，将儿科临床常用的静脉注射用药配伍所起的变化列表供使用时参考。本书附录4可供应用时翻阅。下面是静脉输液所常用的几种溶液与药物混合使用时，需注意的事项。

1.5%葡萄糖液不可与卡那霉素、新生霉素、黄胺类药、巴比妥类混合注射。与氨苄青霉素合用时，静脉滴注时间不应超过4小时。

2.生理盐水不可用于稀释红霉素、二性霉素、硝普钠混合注射。

3. 复方氯化钠液（格林氏液）不得加入红霉素、四环素、二性霉素、去甲肾上腺素、促肾上腺皮质激素、间羟胺、硝普钠、抗癌锑同时注射。

4. 乳酸钠液或复方乳酸钠液不能与四环素、新生霉素、二性霉素、琥珀胆碱配伍注射。

5. 碳酸氢钠液不能与四环素、链霉素、万古霉素、氢化可的松、去甲肾上腺素、足肾上腺皮质激素、普鲁卡因、异戊巴比妥、胰岛素、维生素B1或C、硫喷妥钠或任何酸性药物钙盐（氯化钙、葡萄糖酸钙）混合注射。与氨苄青霉素混合静脉滴注时间不得超过6小时；与邻氯青霉素不得超过8小时。

6. 右旋糖酐液不得加入氨苄青霉素、氯丙嗪、异丙嗪、6-氨基乙酸、巴比妥类、维生素C和K1混合注射。

7. 甘露醇注射液不可与四环素、去甲肾上腺素、促肾上腺皮质激素、间羟胺、巴比妥类、琥珀胆碱、氯化钾混合注射。

8. 氨基酸注射液或水解蛋白注射液不得加入任何药物同时混合注射。

9. 脂肪乳剂（高营养静脉内注射液）不得加入任何电解质或药物同时混合注射。

10、血液不得加入任何药物混合注射。

二、抗感染药物之间的协同和拮抗作用

抗感染药物包括抗生素之间的相互作用，有的联合应用可增强抗菌效果，有的则减弱抗菌作用，现选择要点列下。

1. 联合应用有协同作用，可增强抗菌效果者：

（1）青霉素G与丙磺舒、阿司匹林、保泰松、消炎痛。

（2）甲氧苄氨嘧啶（TMP）与黄胺类、庆大霉素、四环素、头孢菌素类等各种抗生素。

（3）氨卞青霉素与庆大霉素、卡那霉素、维生素C。

（4）羧苄青霉素与庆大霉素、甲氧苄氨嘧啶。

（5）妥布霉素与羧苄青霉素、头孢菌素Ⅰ（但不能混合同时注射，只能分别应用）。

（6）红霉素与杆菌肽、黄胺类。

（7）新生霉素与庆大霉素、氯霉素、链霉素、黄胺类（不能混合同时应用，需要分别使用）。

（8）万古霉素与链霉素。

（9）近年来，国外应用以下3种β乳胺酶抑制剂（βLactamase inhibitors）分别与青霉素类或头孢菌类药物制成合剂，其杀菌力大大超过原青霉素或头孢菌素，共有三种：

① 与β乳胺酶抑制剂Clavulante联合应用的青霉素类：羟氨苄青霉素（Amoxicillin）/Clavulante，又称Augmentin；羟噻吩青霉素类Ticarcillin/Clavulante。

② 与β乳胺酶抑制剂Sulbactam联合应用的有：氨苄青霉素（Ampicillin）/Sulbactam；头孢哌劳仲（Cefoperazone）/Sulbactam。

③ 与β乳胺酶抑制剂Tazobactam联合应用的有：氧哌嗪青霉素（Piperacillin）/Tazobactam.

2. 相互有减弱抗菌作用或配伍禁忌者

（1）青霉素G与庆大霉素、氯霉素、林可霉素、多粘菌素、万古霉素、四环素、维生素B1. 氯丙嗪、异丙嗪、苯妥英钠、间羟胺、肝素。

（2）氨卞青霉素与庆大霉素、林可霉素、四环素、链霉素。

（3）头孢菌素Ⅱ与青霉素G、红霉素、多黏菌素。

（4）卡那霉素与头孢菌素Ⅰ、红霉素、林氯青霉素、氯霉素、二性霉素、黄胺类（不能混合同时注射）。

（5）妥布霉素与多黏菌素、卡那霉素、链霉素。

（6）红霉素与头孢菌素Ⅰ、Ⅱ、氯霉素、洁霉素、新生霉素、四环素、链霉素、多黏菌素、青霉素G、林氯青霉素。

（7）万古霉素与青霉素G、氯霉素、卡那霉素、多黏菌素、黄胺类。

（8）庆大霉素与头孢菌素Ⅰ、二性霉素、黄胺类。

以上概括的药物虽不全面，但可以看出药物之间相互作用的复杂性。因此，临床必须慎重用药，切实做到既用药有效，又确保安全，已达到治疗的目的。

第四节　抗感染药物的应用

一、抗生素

抗感染药物中，抗生素占着重要的位置。随着抗生素研究工作的进展，临床应用抗生素的范围愈来愈广泛。迄今为止，对已有的4000多种抗生素尚无一满意的分类。若按临床治疗范围进行分类虽应用较方便（见下表），但系统性差。本节试将临床常用的几种抗生素，按青霉素类、氨基糖甙类、头孢菌素（先锋霉素）类、四环素类、氯霉素类、大环内酯类等分别予以介绍。

抗生素按临床治疗范围分类

主要作用的病原体	抗生素
革兰氏阳性细菌	青霉素G、杆菌肽、新生霉素、林可霉素等
革兰氏阴性细菌	多粘菌素B、卡那霉素、链霉素、创新霉素等
革兰氏阳性、阴性细菌	氨苄青霉素、羟氨苄青霉素、匹氨青霉素等
革兰氏阳性、阴性及抗酸性细菌	链霉素、卡那霉素等
抗酸性细菌	紫霉素、环丝氨酸等
抗细菌、立克次氏体、衣原体	氯霉素、金霉素、四环素、土霉素等
抗真菌	曲古霉素、制霉素、两性霉素、灰黄霉素等
抗原虫	曲古霉素、巴龙霉素等
抗病毒	偏端霉素、匍枝青霉素等

在使用这些抗生素时，临床必须先作出诊断，对疾病的病原是细菌、病毒、真菌或其他致病性微生物有一初步判断，然后尽量分离出病原体。如为细菌，则可作细菌药物敏感试验，找出最有效的抗生素进行治疗；如果无此材料可供参考，尚可根据疾病大致可能的病原体作初步估计，按下表所列，挑出首选药物，连用2~3天。无效者，再依临床情况，分析原因。常见的无效原因，一为病毒感染，次为细菌耐药或对药物不敏感，药物剂量不够；药物不能渗入病变部位，或另有二重感染及并发症等存在。此时则需另行调整用药，包括停药、换药或联合用药等。

抗感染药物的选择

细菌名称	革兰氏染色	首选药（类）	次选药（类）
放线菌	+	青霉素	四环素族、磺胺类
炭疽菌	+	青霉素	四环素族、红霉素
拟杆菌属	−	氯霉素、林可霉素	青霉素、四环素族
百日咳嗜血杆菌	−	红霉素	氨苄青霉素
布鲁氏杆菌属	−	四环素族、链霉素	卡那霉素
白色念珠菌		制霉菌素、两性霉素	氟氯恶西林、氟胞嘧啶
沙眼衣原体		四环素族、红霉素	氯霉素、磺胺类
梭状芽胞杆菌	+	青霉素（加抗毒素）	红霉素、卡那霉素
白喉杆菌	+	青霉素（加抗毒素）	红霉素、林可霉素
肠杆菌属	−	庆大霉素、卡那霉素、阿密霉素	红霉素、多粘菌素、林可霉素
丹毒丝菌属	+	青霉素	四环素族、红霉素
大肠杆菌属	−	庆大霉素、头孢菌素、氨苄青霉素	四环素族、多粘菌素、磺胺类
土拉菌	−	四环素族、卡那霉素	
流感嗜血杆菌属	−	氨苄青霉素、氯霉素	卡那霉素、复方新诺明
肺炎杆菌	−	卡那霉素、庆大霉素、头孢菌素	
出血性黄疸钩端螺旋体		四环素族	青霉素
单核细胞增多性李司忒氏菌	+	氨苄青霉素、四环素族	青霉素
麻风分支杆菌		砜类	磺福松、利福平、二苯硫脲、磺胺
结核分支杆菌		异烟肼+利福平+链霉素	乙硫异烟胺、吡嗪酰胺、乙醇丁胺
肺炎支原体		红霉素、四环素族	
淋病奈瑟氏菌	−	青霉素、丙磺舒	氨苄青霉素、四环素族
脑膜炎奈瑟氏菌	−	青霉素	氨苄青霉素、磺胺嘧啶、氯霉素
诺卡氏菌属	+	磺胺类、环丝氨酸	药物敏感试验
奇异变形杆菌	−	氨苄青霉素、	庆大霉素、卡那霉素、头孢菌素
绿脓杆菌	−	紫苏霉素、阿密霉素、羧苄青霉素	庆大霉素、卡那霉素、多粘菌素、四环素族
普通变形杆菌	−	庆大霉素、卡那霉素、阿密霉素	氯霉素
立克次体属		氯霉素	四环素族
沙门氏菌属	−	氨苄青霉素、庆大霉素	头孢菌素类、四环素族、氯霉素
伤寒沙门氏菌	−	氯霉素、羧氨苄青霉素	复方新诺明
沙雷氏杆菌属	−	阿密霉素、羧苄青霉素	氯霉素
志贺氏痢疾杆菌属	−	氨苄青霉素、头孢菌素类	四环素族
鼠咬热螺旋体	−	青霉素	四环素族
金黄色葡萄球菌	+	青霉素	红霉素、头孢菌素类
青霉素耐药菌株		新青霉素Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ，双氯青霉素	红霉素、头孢菌素、卡那霉素
链球菌A、B及非肠球菌D组		青霉素	红霉素、头孢菌素、氨苄青霉素
苍白密螺旋体		青霉素	头孢菌素类、红霉素
肺炎双球菌	+	青霉素	头孢菌素类、红霉素
耶尔赞氏鼠疫杆菌	−	链霉素加四环素族	

自青霉素问世（1940年）后的近半个世纪以来，临床使用抗生素，包括对其应用方法、注意事项以及如何避免毒副反应等方面，均已积累了丰富的经验。由于各种抗生素的药理作用及毒副反应不同，应用时除首先选用广谱杀菌力强、作用持续时间久和服用方便者外，尚应考虑其对机体有何毒性损害。例如，青霉素的毒性虽低，但它与头孢菌素有交叉过敏反应，两者均可引起致命的过敏性休克；链霉素可引起神经性耳聋，有时还可引起严重的过敏反应（休克）；庆大霉素及卡那霉素可引起第Ⅷ对颅神经及肾毒反应；氯

霉素可引起再生障碍性贫血；四环素可影响骨胳发育等。这些都是应用抗生素的最大顾虑。为了避免这些毒副反应，对于过敏反应问题，可行抗原皮内试验，如青霉素抗原皮内试验阴性者才可应用青霉素；对神经、内脏器官毒性反应者，可采用监护用药，以防损害的发生。

肾功能监护项目 需定时检查尿常规。必要时，监测血尿素氮、血清肌酐、尿渗透压。发现已有肾脏损害者，应适当调整用药剂量，延长给药间隔时间，严重者需停药。

肝功能监护项目 需定时检查血清谷丙转氨酶。必要时，作胆红素、白蛋白/球蛋白、凝血酶原时间、部分凝血激酶时间测定。

骨髓造血功能监护 定时检查血常规、白细胞分类、血小板计数。

第Ⅷ对颅神经监护 定时作听力测验。

此外，尚有很多值得重视的问题，例如长期用药需注意引起菌群失调、二重感染、维生素K缺乏等问题。因限于篇幅，不一一介绍，可参考本篇各有关章节。

（一）青霉素类

本类可分为青霉素G、半合成耐酶青霉素、半合成广谱青霉素三组，分别加以阐述。

1. 青霉素G组

青霉素G 青霉素G，钾盐或钠盐（Penicillin G， Potassium or Sodium Salt），是本组最稳定、最有代表性的药物。其作用机制主要影响细菌壁蛋白质（粘肽复合物）的合成，使菌体因细胞壁被破坏而死亡，属于繁殖期杀菌剂（大剂量为杀菌，低浓度为抑菌）。对革兰氏阳性、阴性球菌均有较强的抗菌作用；对革兰氏阳性杆菌如白喉杆菌、破伤风杆菌、炭疽杆菌、梭状芽胞杆菌、螺旋体（钩端螺旋体、梅毒螺旋体等）、放线菌也有效，但对革兰氏阴性菌则大多无效。

剂型规格：针剂20万u， 40 万u，80万u，100 万u。

剂量及用法：口服可被胃酸破坏，只用于肌注或静脉注射。每日总量为80~160万u/m^2，或轻病每日总量2~20万u/kg，重症每日40万~60万u/kg，分4~6次肌注；或400~800万u 静脉滴注。肌内注射15~30分钟后达高峰，半衰期为0. 6~0. 7 小时（新生儿为3. 2 小时）。血有效浓度维持时间与用量有关，一般可维持3~5小时。但大剂量或加用丙磺舒时，血有效浓度可持续时间较长，浓度亦高。

毒副作用：毒性很低，约5~6% 有轻副作用，如发热、皮疹、血管神经性水肿、血清病样反应，严重者可发生过敏性反应。故注射前必须作青霉素抗原皮内试验，即便试验反应阴性，凡青霉素类药物包括半合成青霉素，都需在备有急救药品的情形下才可应用。

本药不宜与红霉素、氯霉素、四环素等合用，因可降低抗菌效能。青霉素G钾盐每100 万u含钾离子65mg，大量注射需防血钾过高引起心脏突然停搏。

普鲁卡因青霉素G 普鲁卡因青霉素G（Procaine penicillin G；Crysticillin）的药理作用与青霉素G同，一般只用于轻度或中度感染。优点为药物排泄慢，每日肌内注射只需1~2次即可，小儿少用。

剂型规格：针剂40 万u，80 万u。

剂量及用法：5 岁以下每次剂量为20~40万u，5岁以上每次40~80万u（或60 万u/m^2），肌内注射每日l~2次。婴儿不用。

2. 半合成耐酶青霉素组

本组抗菌作用与青霉素G 相似，均耐青霉素酶，主要用于治疗耐药金黄色葡萄球菌

（下称金葡菌）感染。凡对青霉素G过敏者，对本类药物亦过敏，应禁用。

甲氧苯青霉素（新青霉素I）已被其他新型青霉素代替，因毒性较大，已不用。

苯唑青霉素　又称新青霉素Ⅱ，苯甲异噁唑青霉素（Oxacillin；Bactocill；Prostaphlin）。

空腹口服吸收良好。服药后0. 5~1. 0 小时。血浓度达高峰，半衰期为0. 6~0. 7小时，新生儿为12 小时。临床主要用于耐药金葡菌感染，如败血症、肺炎、脑膜炎、骨髓炎等。

剂型规格：片剂0. 25g，胶囊250mg， 500mg，针剂250mg，500mg， 1. 0g， 2. 0g。

剂量及用法： 体重40kg 以下者，每日50mg/kg（每日1. 5g/m^2），于饭前1 小时或饭后2小时分4次口服；或肌注；或静脉滴注。体重40kg 以上者，每日总量2~3g，分4~6次口服， 肌注或静脉滴注。

毒副作用：毒性较低。口服可有轻微胃肠道刺激症状，少数可有皮疹，偶见转氨酶增高。

乙氧萘青霉素 又称新青霉素III（Nafcillin；Nafcil；Unipen）。

剂型规格：片剂500mg；胶囊250mg；针剂250mg， 500mg。

剂量及用法：每日25mg/kg（每日0. 75g/m^2），分4次口服，重症或耐药金葡菌感染者，每日50mg/kg，分4次口服。新生儿剂量：每日30~40mg/kg，于喂奶前1小时，分3~4次口服。肌注剂量：每日50mg/kg（每日1. 2g/ m^2），分2 次注射，静注剂量：每日60mg/kg（每日1. 8g/ m^2），分6 次静脉滴注。重度感染及耐药金葡菌感染用量加倍，即每日120mg/kg（每日3. 2g/ m^2），分6 次静脉滴注。

毒副作用：毒性低，可有恶心、呕吐、腹胀、腹痛、腹泻，少数可有皮疹。

邻氯青霉素　又名氯苯西林、双氯西林（Cloxacillin；Cloxapen；Tegopen；Orbenin）。

剂型规格：胶囊250mg；500mg。

剂量及用法：体重20kg以下者，每日50mg/kg；重度感染时，每日l00mg/kg，于饭前1小时分4次口服。体重20kg以上者，每日1. 0g（每日0. 6g/ m^2）；重度感染者，剂量加倍至每日2. 0g（每日1. 2g/ m^2），分4 次口服。

毒副作用：与苯唑青霉素相似。

双氯青霉素（Dicloxacillin；Dynapen；Pathocil；Veracillin）

剂型规格：胶囊125mg， 250mg， 500mg。

剂量及用法：体重40kg以下者，每日12. 5mg/kg，于饭前l~2小时分4次口服；重度感染者，用量加倍至每日25mg/kg；体重 40kg以上（包括成人），每日总量1500mg，分3次空腹口服。

毒副作用：与上述本组青霉素相似。新生儿禁用。

3. 半合成广谱青霉素组

本组青霉素对革兰氏阳性、阴性（不论球菌或杆菌）都有较强的抗菌作用，但各药之间作用强弱略有偏重，并不平行。此外，本组青霉素与青霉素G 不仅有交叉过敏反应，同时也存在着交叉耐药性，对青霉素G 耐药的金葡菌株可能对本类青霉素亦耐药，故需分别选择使用。

氨（基）苄青霉素（Ampicillin；Polycillin；Penbritin） 对革兰氏阴性杆菌（如大肠

杆菌、变形杆菌、痢疾杆菌、沙门氏杆菌、伤寒杆菌等）有强大杀菌力，但对革兰氏阳性菌（如白喉杆菌、非溶血性链球菌、肺炎双球菌等）的抗菌力则比青霉素G稍差。

空腹口服2小时，血浓度达高峰；肌注0. 5~1. 0小时达高峰。半衰期为1. 0~1. 8小时（新生儿为1. 7~2. 8 小时），经胆道排泄，胆汁药浓度比血浓度高4~40倍。临床多用于治疗革兰氏阴性杆菌感染，包括败血症、胆道感染、呼吸道及尿道感染、伤寒、脑膜炎及重症菌痢等。

剂型规格：片剂 125mg；胶囊 250mg， 500mg；滴剂 l00mg/ml；针剂 125mg ，250mg，l.0g，2. 5g。

剂量及用法：体重40kg以下者，每日50~l00mg/kg，分3~4次口服、肌注或静脉滴注。重度感染者，剂量加倍至每日200mg/kg；极重症可加至每日400mg/kg。体重40kg以上（包括成人）剂量：每日总量1~2g，分4次空腹口服、肌注或静脉滴注。成人及年长儿童极重症可加量至每日8~14g，分4次静脉滴注。滴注时何不宜过缓，因本药于4小时内约有10%遭受破坏。

毒副作用，毒性很低，但亦可引起过敏性休克，故也需作皮内试验。试验阴性者才可应用。本药与很多药物不能配伍。其中包括庆大霉素，但极重感染时，可与庆大霉素错开时间注射，或本药与卡那霉素联合使用，可增强疗效。与丙磺舒合用，也可增强疗效，但应防止因加用丙磺舒使本药从尿中排出减少，以致本药积累过多而有药物过量之危险。

羟氨苄青霉素（阿摩青霉素，Amoxicillin；Amoxil） 抗菌作用较氨苄青霉素更强。口服后l~2小时血浓度达高峰，比氨苄青霉素可高2倍以上。半衰期为1. 0小时，新生儿为1. 5~2. 2 小时。临床应用范围与氨苄青霉素相同，但较优。

剂型规格：胶囊0. 125g， 0. 25g。

剂量及用法：体重20kg以下者，每日总量20mg/kg，分3次口服。体重20kg以上（包括成人）剂量：每日总量750mg，分3次口服。重度感染者，剂量加倍。

毒副作用：口服虽可有胃肠道刺激症状，但一般较轻。用药久者，偶见二重感染，转氨酶一时增高，白细胞数目减少，嗜酸粒细胞增多，停药后即可恢复。

羧苄青霉素（卡比西林，Carbenicillin；Carbecin；Geopen） 口服不吸收。肌注后60 分钟血浓度达高峰，峰值为35ug/ml；静脉推注15 分钟血浓度达高峰，峰值较肌注高4倍，约140ug/ml。药渗过脑血屏障很低，但分布至泌尿系统浓度高于血浓度，故临床主要用于治疗绿脓杆菌、大肠杆菌、变形杆菌等所引起的泌尿系感染和败血症等。

剂型规格：针剂0. 5g，l.0g。

剂量及用法；泌尿系感染每日用量50~100mg/kg；绿脓杆菌感染每日用量50~200mg/kg， 极重感染可加量至每日300~500mg/kg，每4~6 小时肌注，或静脉推注、滴注。新生儿剂量：每日225~400mg/kg。一般感染亦可按3g/ m^2（每日总量）计。

毒副作用：毒性很低，但可出现与青霉素G 相似的过敏反应。静脉注射剂量过大时，有时可引起抽搐及出血现象，个别病儿可出现转氨酶一时升高。

本品l.0g含钠7mEq，用量过多应防高钠血症，大剂量静脉注射可引起低血钾，需注意电解质平衡。静脉滴注速度应于2小时内输完，因本药在溶液中效价可逐渐减低。 此药与庆大霉素联合应用可增强疗效，但不能混合同时注射，必要时可分开使用。

呋苄青霉素（呋脲苄青霉素，Furbenicillin） 抗菌范围与氨苄青霉素相同，但体外试验对绿脓杆菌的抑菌作用却比氨苄青霉素约大4~l6 倍，故更适于绿脓杆菌感染的治疗。

剂型规格：针剂0. 5g。

剂量及用法：口服不吸收。一般感染每日用量0. 1~0. 15g/kg，严重感染每日用量0. 2~0. 3g/kg，分3~5次，每次分量加入5%葡萄糖液50~100ml内，用0. 5~1. 0 小时静脉滴注完。

毒副作用：毒性很低，与青霉素G有交叉过敏反应。

磺苄青霉素（Sulfocillin；Sulbenicillin；Kedacillin 与呋苄青霉素相同，对绿脓杆菌及耐药金葡菌有强抗菌作用。临床主要用于革兰氏阴性杆菌感染。

剂型规格：针剂0. 5g，l.0g。

剂量及用法：口服不吸收。一般感染每日用量40~80mg/kg，重度感染每日总量可加至120~180mg/kg，溶于5% 葡萄糖液中，分次静脉用0. 5~1小时滴注完。分次用量：新生儿为0. 06~0. 12g，1岁为0. 2~0. 25g， 2~4 岁为0. 25~0. 5g， 5~10 岁为0. 5~1. 0g，11~12岁0. 75~1. 5g，成人为l~2g。

毒副作用：与青霉素G相似，但较轻。

呸氨青霉素（呸呋氨苄青霉素，Pivampicillin；Pondocillin） 吸收入体后可被水解为氨苄青霉素，故抗菌作用及临床应用范围与氨苄青霉素相同。惟本药口服吸收较快，半衰期为1. 2小时，肾功能衰竭时可延长至6. 2~10. 6小时。

剂型规格：胶囊0. 25g。

剂量及用法；一般感染每日用量40~80mg/kg，严重感染每日总量可加至80~160mg/kg，分3~4次口服。

毒副作用：可有恶心、呕吐、腹痛、腹泻等胃肠道刺激症状，饭后服药可减轻反应。本类药物与青霉素G均有交叉过敏反应，用药前都必须作皮内试验，青霉素皮试阳性者，一律禁用。

此外，缩酮氨青霉素（Hetacillin）. Bacampicillin、Cyclacillin、环烯氨苄青霉素（Epicillin）、Talampicillin 等；在抗绿脓杆菌类青霉素有噻吩青霉素（Ticarcillin）、Carfcillin、Indanyl-carbicillin、咪唑苄青霉素（AzLocillin）以及氧哌嗪青霉素（Piperacillin）、硫苯咪唑青霉素（Mezlocillin）、萘啶青霉素（Apalcillin）. 吡啶氨苯青霉素（Pirbencillin）、氮 脒青霉素（Mecillin）等。都是抗菌作用甚强，毒性低的广谱抗生素，可供临床选用。

（二）头孢菌素（先锋霉素）类

头孢菌素（Cephalosporins）是半合成广谱抗生素。其母核结构与青霉素相似，但与青霉素无交叉耐药。第一代头孢菌素（1962~1970年），例如：头孢菌素I（Cephalothin）、头孢菌素II（Cephaloridine）、头孢菌素III（Cephaloglycin）、头孢菌素Ⅳ（Cephalexin）、头孢菌素V（Cefazolin）、头孢菌素Ⅵ（Cephradine）、头孢唑辛（Cefadroxil）、头孢沙定（Cefroxadine）、头孢雷啶（Cephradine）及哌啉头孢菌素（Cephapirin）等，对革兰氏阳性、阴性菌都有很强的杀菌、抑菌作用；只有少数细菌，如伤寒沙门氏菌、痢疾杆菌、流感杆菌等抗菌作用较差，但也有一定抑菌力。

第二代头孢菌素（1970-1976 年），例如：头孢克罗（Cefaclor）、头孢羟唑（Cefamandole，又名头孢孟多）、头孢西丁即噻吩甲氧头孢菌素（Cefoxitin）、头孢呋新（又名头孢呋肟或西力欣，Cefurxime）、头孢美唑（Cefmetazole）、头孢尼西（Cefonicid）、头孢苄胺四唑（Ceforanide）、头孢替坦（Cefotetan）、头孢替安

（Cefotiam）等，对革兰氏阴性杆菌和球菌的杀菌、抑菌作用大于第一代，对革兰氏阳性球菌及杆菌的杀菌力则更强。

第三代头孢菌素（1976 年后），例如：头孢氨噻肟（Cefotaxime）、头孢三嗪（Ceftriaxone，又名菌必治）、头孢哌酮（Cefoperazone，又名先锋必）、头孢唑肟（Ceftizoxime， 又名益保世灵（Epoceline）、头孢他定（ Ceftazidime，又名复达欣）、头孢甲肟（Cefmenoxime ）、头孢布宗（ Cefbuperazone ）、拉他头孢（ Moxalactam ），其他尚有Cefepime、Cefixime、Cefpodoxime、Cefprozi1. Cefpirome 及Ceftibuten 等。具抗菌谱更广，对革兰氏阴性杆菌杀菌力比第一、二代头孢菌素及其他抗生素更强，对革兰氏阳性菌的作用也仅次于第一、二代头孢。有些品种如头孢哌酮（Cefpimazole）、Cefpiramide、Cefsulodin.、Ceftazidime 等，尚具有抗绿脓杆菌酶活性，对耐药绿脓杆菌也有较强抗菌效能。近年来，国外将头孢哌酮（先锋必）与β-乳胺酶（β-Lactamase）抑制剂Sulbactam做成合剂（Cefoperazone/Sulbactam），疗效增加数倍，且毒副作用很低。

本药不仅抗菌谱广，杀菌、抑菌力强，而且其副作用是目前已知抗菌药物中较低的一类。虽然如此，亦可偶见某些副作用，包括发热、头痛、恶心、呕吐、白细胞减少、嗜酸粒细胞增加，coomb 氏试验呈阳性反应，蛋白尿、血清尿素氮增高，谷丙转氨酶增高，有出血倾向；大剂量时，甚至可有肝、肾毒性反应。因此，联邦德国卫生部门对某些头孢菌素，如氨噻肟头孢菌素、氧哌嗪头孢菌素、羟唑头孢菌素已限制其使用，规定此类药物只能供患有致命的严重感染病人才可选用，并必须严格掌握药物剂量及适应症。

本类药物与青霉素虽无交叉耐药性，但有交叉过敏性，故临床应用本类药物前，必须先作抗原皮内试验，对青霉素皮试阳性者禁用。

头孢菌素I（先锋霉素I， Cephalothin；Keflin） 本品口服吸收率甚低。肌注后30分钟血浓度达高峰，半衰期为0. 2~0. 3小时，新生儿为2. 4 小时。临床主要用于耐药金黄色葡萄球菌或其他敏感菌引起的感染性疾病；对绿脓杆菌耐药；对支原体、真菌、原虫无效。

剂型规格：针剂0. 5g，1. 0g，2. 0g，4. 0g。

剂量及用法：一般感染每日用量为50~160mg/kg（每日3. 0g/m^2），分4次深部肌内注射，或用10~30分钟缓慢静脉滴注。 极重感染可酌情加量至每日80~225mg/kg，但最大量每日不超过6. 0g（成人量），并需监护用药。监护事项与青霉素同。

毒副作用：长期服用可发生心动过速、血小板减少、溶血现象、转氨酶增高。个别患儿可有过敏反应，包括过敏性休克。肾脏毒性虽低，但有肝、肾重症患者慎用。

头孢菌素II（先锋霉素II，吡噻孢霉素，头孢利素；Cephaloridine；Loridine；Ceporan；Ceporin） 口服吸收不良。肌注吸收亦慢，约需30~60分钟血浆内药浓度达高峰。静脉注射15~30分钟血浓度达高峰。半衰期为1. 0~1. 5 小时。抗菌范围与头孢菌素I相同，但对革兰氏阳性菌的作用较头孢菌素I为强。

剂型规格：针剂0. 5g，l.0g。

剂量及用法：一般感染每日总量为30~50mg/kg（每日0. 9~1. 5g/ m^2），分3次深部肌内注射，或用6小时缓缓静脉滴注。严重感染每日总量可加至l00mg/kg，最大量每日不超过4. 0g。新生儿每次剂量15mg/kg，每日肌注或静注不宜超过2次。

毒副作用：与头孢菌素I相同，但对肾脏有一定毒性，与丙磺舒合用可降低毒性，并有增强抗菌作用（泌尿系感染则不宜与丙磺舒合用，因可降低尿路药浓度）。

甘氨头孢菌素（先锋霉素III；Cephadoglycin；Kafocin） 口服吸收较慢。抗菌谱和临床治

疗范围与头孢菌素I、II相似，但对革兰氏阴性菌的杀菌力稍强，多用于治疗泌尿系感染。

剂型规格：胶囊250mg。

剂量及用法：l岁以上每日总量25mg/kg（每日0. 6g/m^2），分4次口服。重度感染每日用量可加至50mg/kg，最大量每日不超过2. 0g/kg。1岁以内婴儿不用。

毒副作用：由于本药吸收较差且馒，对胃肠道刺激性大，现已少用，而被其他新药代替。

头孢菌素Ⅳ（先锋霉素Ⅳ，头孢氨苄，头孢力新；Cephalexin；Keflex） 抗菌谱与头孢菌素I，II，III基本相似，但抗菌作用低于I、II。其优点为口服吸收良好，服药后1小时血内浓度达高峰。半衰期为1~2小时。药在体内分布于尿路浓度较高，故适于泌尿系感染和其他敏感菌感染性疾病的治疗。

剂型规格：胶囊250mg，500mg。

剂量及用法：一般感染每日总量为25~50mg/kg（每日0. 75~1. 5g/ m^2），分4次空腹口服。严重感染每日总量可酌加至50~l00mg/kg（每日1. 5~3. 0g/m^2）。

毒副作用：毒性低。过敏反应发生率亦低，约1%左右。

头孢菌素V（先锋霉素V，头孢唑啉；Cefazolin；Cefamezin；Ancef） 抗菌谱及临床应用范围与头孢菌素I、II基本相同。口服虽可吸收，但多用于注射。肌注后1小时血浓度达高峰。半衰期为1. 6~2小时。其特点是对革兰氏阴性菌，特别是大肠杆菌、变形杆菌、克雷白肺炎杆菌的抗菌作用很强。

剂型规格：针剂0. 5g，l.0g，l0.0g。

剂量及用法：一般感染每日总量为25~50mg/kg（每日1. 25g/ m^2）。严重感染每日总量可加至50~l00mg/kg，分3~4 次深部肌内注射或静脉滴注，但最大量不得超过成人量（6g）。

毒副作用：毒性很低。少数可出现嗜酸粒细胞增加，血小板减少，出血倾向，皮疹，蛋白尿等。

头孢菌素Ⅵ（先锋霉素Ⅵ，头孢拉定，环己烯胺头孢菌素；Cephradine；Anspor；velosef）抗菌谱及临床应用范围与上述头孢菌素相似，对耐药金葡菌或其他青霉素耐药菌株有强杀菌力。口服吸收良好。服药后1小时血浓度达高峰。肌内注射吸收较馒，但药物作用持续时间较长。静脉注射后5分钟血浓度达高峰，但药物排泄亦快。

剂型规格：胶囊250mg， 500mg；针剂250mg， 500mg，l.0g。

剂量及用法：口服每日总量为25~50mg/kg（每日0. 75~1. 5 g/ m^2），分4次口服。严重感染或不十分敏感的病菌，如流感杆菌可加量至每日75~l00mg/kg（每日2. 25~3. 0g/m^2），最大量每日不超过4. 0g。注射用量：l岁以上小儿每日总量50~l00mg/kg（每日1. 5~3. 0g/ m^2），分4 次深部肌注或静脉滴注。

毒副作用：同前。

硫咪头孢菌素（头孢菌素18，先锋霉素18；Cefathiamidinum C-18）为我国创制的新广谱头孢菌素。肌注后1 小时血浓度达高峰。半衰期为1 小时。对耐药金葡菌、链球菌、肺炎双球菌、肠球菌等有强抗菌作用。

剂型规格：针剂500mg。

剂量及用法：一般感染每日总量50~l00mg/kg，分2~4次肌注或静脉滴注。严重感染每日用量可加至100~200mg/kg。

毒副作用：毒性低，偶见肝、肾或心毒反应，一般不重，停药后可自行恢复。

头孢羟唑（羟苄四唑头孢菌素；头孢孟多，Cefamandole；Mandole） 为第二代头孢菌素类产品，抗菌谱更广，抑菌杀菌力更强，特别是对革兰氏阴性杆菌和球菌具有强杀菌力。

剂型规格：针剂0. 5g，l.0g， 2. 0g。

剂量及用法：一般感染如肺炎每日总量为30mg/kg（每日0. 9g/ m^2），分4次肌注或静脉滴注。用于泌尿系感染，每日总量为30~60mg/kg。严重感染每日总量为75~230mg/kg，分6次肌注或静脉滴注，但需监护用药。

毒副作用：与头孢菌素I、II大致相似，但较低。

头孢克罗（Cefaclor；Ceclor）

剂型规格：胶囊250mg， 500mg。

剂量及用法：一般感染每日总量为20mg/kg（每日600mg/ m^2），分3次口服。严重感染每日总量40mg/kg（每日1. 2g/ m^2），分4 次口服。链球菌感染至少需口服l0日。

毒副作用：同前。

哌啉头孢菌素（Cephapirin；Cefadyl）

剂型规格：针剂l.0g， 2. 0g， 4. 0g。

剂量及用法：每日总量为40~80mg/kg（每日1. 2~2. 4g/ m^2），分4 次肌注或静脉滴注。

毒副作用：同前。

噻吩甲氧头孢菌素（Cefoxitin；Mefoxin）

剂型规格：针剂l.0g， 2. 0g。

剂量及用法：用于肺炎、泌尿系感染或其他一般感染，每日剂量为65mg/kg（每日2. 0g/m^2），分3~4次肌注或静脉滴注。严重感染每日总量可加至l00~130mg/kg。

头孢唑辛（cefadroxil）多用于泌尿感染。

剂量：每日30mg/kg，每12小时口服1次。

头孢唑肟（Ceftizoxime） 多用于极严重感染。6个月以下婴儿不用。

剂量及用法：每日200mg/kg，分3 次，每8 小时静脉滴注1次。

头孢呋肟（Cefuroxime） 又名头孢呋新，西力欣。多用于细菌性脑膜炎。

剂量：每日150mg/kg，脑膜炎每日可用200mg/kg；0~7天婴儿每日l00mg/kg。

用法：分2次，每12 小时静脉滴注1次。脑膜炎可Q6H。

注：Cefuroxime axetil 为头孢呋肟的酯化制剂，又名新菌灵，可供口服，5岁以下儿童不宜服用（药片不可嚼碎）。一般每日2次，每次125mg.

头孢非辛（Cefixime）

剂量及用法：每日8mg/kg，一次顿服。

头孢哌酮（Cefoperazone） 又名先锋必。

剂量及用法：每日200mg/kg，分4次，每6小时静脉滴注1次；新生儿每日l00mg/kg，每12 小时静脉滴注1次。

头孢三嗪（Ceftriaxone） 又名菌必治。

剂量及用法：用于脑膜炎，首次剂量75mg/kg，以后每l00mg/kg，分2次，每12小时静注1次。一般感染每日50mg/kg，每日1次静脉注射。

头孢他啶（Ceftazidime），复达欣，Fortum

剂量及用法：每日150mg/kg，分3次，每8小时静脉注射1次。新生儿每日60mg/kg，分2次，每12小时1次。

（三）氨基（葡萄）糖甙类

氨基（葡萄）糖甙类（Aminoglycosides）抗生素在临床上常用的有链霉素、庆大霉素、卡那霉素、新霉素、巴龙霉素、妥布霉素等。此类抗生素的抗菌作用，都对革兰氏阴性杆菌比对革兰氏阳性菌强，有的如链霉素、卡那霉素等对结核杆菌尚有一定抑菌作用。但它们的共同特点是对第Ⅷ颅神经有毒性作用，可以引起永久性神经性耳聋；对肝、肾脏也可引起损害。故临床应用时，需监护听力及前庭功能。肾功能不全者，亦需慎用。必要时，可减低用量和延长给药间隔时间。

链霉素（Streptomycin）口服吸收率只0. 5%，主要用于肌注，分布体内易渗入胸腔、腹腔、关节腔内，不易透过血脑屏障。临床用于结核杆菌、流感杆菌、肺炎杆菌、百日咳杆菌、大肠杆菌等感染。

剂型规格：针剂1. 0g，2. 0g。

剂量及用法：不同疾病用量各异。一般为每日15~25mg/kg，分1~2次肌注。

毒副作用：主要引起第Ⅷ颅神经及肝、肾毒性反应，个别可有过敏反应，包括过敏性休克。只因链霉素抗原皮内试验不能反映出休克是否发生，故用药前必须仔细询问过敏史，以保证用药安全。

卡那霉素（Kanamycin） 作用与链霉素基本相似，乃1968年取代链霉素的同类药品。半衰期为2. 0小时，新生儿为3. 8~6. 0小时。临床主要用于革兰氏阴性菌感染，对结核杆菌的抑菌作用不如链霉素。

剂型规格：针剂0. 5g，1. 0g。

剂量及用法：一般感染每日总量为l2~25mg/kg，分2次肌注。对结核杆菌由于毒性大、疗程长，耐药性产生快，故为抗结核病二线药物。

毒副作用：与链霉素相同，但大于链霉素，故不宜轻易选用和长期使用。如需使用，疗程不宜超过10日。

庆大霉素（Gentamycin）口服不吸收。肌注后1小时血浓度达高峰。半衰期为2. 0~3. 0小时，新生儿为2. 3~3. 9小时。对革兰氏阴性杆菌几乎全有强抗菌力，对革兰氏阳性杆菌也敏感；但对革兰氏阳性球菌只对耐药金葡菌敏感，而对肺炎球菌、链球菌、肠球菌不敏感或耐药。

剂型规格：针剂2 万u/ml， 4 万u/ml， 8 万u/ml（1mg= 1000u）。

剂量及用法：每日总量0. 3~0. 5 万u/kg（每日30 万u/ m^2）；分2 次肌注或静脉滴注。滴注合适的稀释度是，一次用量于稀释后于1~ 2小时内滴完为宜。稀释浓度过高、滴速过快可抑制呼吸。稀释度过大，可影响血浓度达不到有效水平，故需适当掌握。

毒副作用：同前，应监护听力及肾功能。

新霉素（Neomycin） 抗菌作用与卡那霉素基本相同，惟注射用药毒性很大。一般皆用于口服治疗肠道感染。

剂型规格：片剂0.lg， 0. 25g。

剂量及用法：每日总量50~100mg/kg（每日l~2g/ m^2），分4 次口服。

毒副作用：长期口服可引起二重感染和肠道黏膜萎缩，而引起吸收不良综合征。新霉素虽口服吸收甚差，但仍可少量吸收。肾功能衰竭时，少量吸收也可产生肾毒反应。新生

儿慎用或禁用。

巴龙霉素（Paromomycin；Humatin） 口服不吸收。主要用于肠道阿米巴原虫感染、细菌性痢疾和肠炎，对绦虫感染也有效。

剂型规格：针剂10万u（lmg= l000u）；胶囊250mg（进口，lmg= 620 万u）。

剂量及用法：用于阿米巴痢疾，每日总量0. 8~1. 2万u/kg，分4次口服；用于细菌性痢疾或肠炎，每日总量1. 5~2. 5万u/kg，分4次口服。用于绦虫感染，一日总量3~5万u/kg，一次顿服。

妥布霉素（Tobramycin；Nebcin） 抗菌谱及临床应用范围与庆大霉素基本相同。口服吸收很差，一般用于肌内注射。

剂型规格：针剂40mg/1ml，80mg/2ml。

剂量及用法：一般感染每日总量2~3mg/kg，分2~3次肌注。严重感染每日总量5mg/kg，分4次肌注。新生儿剂量为每日4mg/kg，分2 次肌注。本药不能与其他药混合注射。一般疗程为7~10 天。超过 10 天，应注意监护听神经及肾功能。

毒副作用；与庆大霉素相同，但对听神经及肾的毒性反应较庆大霉素轻。

丁胺卡那霉素（Amikacin Amikin） 抗菌谱及临床治疗范围与卡那霉素及庆大霉素相似，惟毒性反应较低。庆大霉素和卡那霉素耐药菌株，换用本药治疗仍有效，两者无交叉耐药性。

剂型规格：针剂50mg/ml，250 mg/ml。

剂量及用法：每日总量15mg/kg（每日500mg/m^2），分2~3次肌注，最大量每日不超过1. 5g。一般疗程以7~10天为宜。用药超过10天，需监护听神经、肝及肾脏功能。

毒副作用：对听神经、前庭神经、肝脏及肾脏有毒性反应，但比庆大霉素较轻。

（四）氯霉素类

氯霉素不是由微生物代谢过程中所产生的抗生素，它是最早化学合成的抗菌物质。氯霉素类包括甲砜霉素、合霉素及其酯化物，均为广谱抗菌剂。其中，合霉素由于抗菌效能低，且用量为氯霉素的2倍，现已被淘汰。

氯霉素（Chloromycetin；Chloramphenicol）口服吸收良好。一次服药后，血有效浓度一般可维持8小时左右，半衰期为2. 3~4. 0小时，早产儿为15~22小时。药物在体内分布普及各组织，可透过脑血屏障、胸腔、腹腔、关节腔及眼内。对革兰氏阴性菌如伤寒杆菌、痢疾杆菌、百日咳杆菌、流感杆菌有强抗菌作用。

剂型规格：片剂、胶囊0. 25g；0. 125g/1ml，0. 25 g/2ml。

剂量及用法：每日总量25~50mg/kg，分4次口服。注射每日总量为30~50mg/kg，分2次肌注、静脉推注，或静脉滴注。新生儿忌用，小婴儿少用。氯霉素与很多药物不能配伍混合滴注，与青霉素混合静脉注射，亦可降低青霉素的效价，但分开注射则可减少两药之间的相互作用。

毒副作用：口服可有胃肠刺激症状；神经精神症状，可出现幻听、幻觉、定向力丧失、精神错乱等；骨髓抑制症状可表现为全血细胞减少，严重者可引起再生障碍性贫血，故需监护用药。新生儿特别是早产儿可引起灰婴综合征（循环衰竭），应慎用或禁用。

甲砜霉素（硫霉素，Thiamphenicol） 抗菌谱与氯霉素相似，但体内抗菌效能比氯霉素强（体外弱）。口服2小时血浓度达高峰。半衰期为3. 5~5小时，血有效浓度维持时间比氯霉素久，尤以胆汁浓度高而持久，故临床更多用于胆道感染，也可用于呼吸道、肠道、尿道或其他系统感染性疾病。

剂型规格：肠溶片0. 125g，0. 25g；针剂100mg/2ml，320mg/支。

剂量与用法：一般感染每日25~50mg/kg。分3次口服、肌注或分2次静脉滴注。

毒副作用：较氯霉素低。口服可有恶心、呕吐、腹痛、腹泻、偶有皮疹、口炎及红细胞、白细胞减少。停药后可逐渐恢复。

（五）大环内酯类

本类抗生素主要有红霉素、白霉素、麦迪霉素。此外，还有螺旋霉素、乙酰螺旋霉素、交沙霉素、美欧卡、竹桃霉素、蔷薇霉素等。临床以前数种较常用。抗菌谱与青霉素G相似，主要以革兰氏阳性菌及部分阴性菌有抑菌作用，有的对立克次体、阿米巴原虫、滴虫、肺炎支原体也有作用。各药之间存在交叉耐药性。

红霉素（Erythromycin） 口服吸收良好，特别是红霉素酯化物（无味红霉素），口服后2~4小时血浓度达高峰。半衰期为1. 5~3. 0小时。药物分布于胆汁浓度比血浓度高10倍。吸收后的药从胆汁排入肠道，还可再吸收入体内，进行肝肠循环。临床主要用于耐药金葡菌感染，也可用于肺炎双球菌、链球菌、流感杆菌、百日咳杆菌、脑膜炎双球菌、破伤风杆菌、支原体等感染。对立克次氏体、螺旋体、滴虫、阿米巴原虫等感染也有效。

剂型规格：片剂0. 125g， 0. 25g；针剂0. 25g， 0. 3g。

剂量及用法：每日总量0. 25~5. 0mg/kg（每日0. 6~1. 2g/ m^2），分3-4 次口服o。碳酸氢钠与红霉素联合服用不但可提高吸收率，而且还可碱化尿液，对泌尿系感染有助于提高疗效。注射用量每日：20~30mg/kg，用5%葡萄糖液稀释（不能用生理盐水），以不超过0. 1%为宜，静脉滴注速度为30~40 滴/分钟，每日分2~3次滴注。

毒副作用：毒性较低。口服可有轻微胃肠刺激症状。口服无味红霉素偶可出现胆汁瘀积性黄疸，于服药后10~14天开始发热、腹痛、肝肿大、黄疸，甚易误诊为病毒性肝炎。但停药后数日自行恢复正常可资鉴别。静脉注射可引起局部静脉炎，故稀释度宜低，滴速宜慢，可以防止发生。

白霉素（Leucomycin） 抗菌谱和临床应用范围与红霉素相似，但对耐药金葡菌比红霉素抗菌作用强，毒性亦低。口服吸收良好，服药后2小时血浓度达高峰，血有效浓度可维持4小时左右。药从胆汁经肠道排出，药在胆汁浓度高于血浓度，故宜用于胆道感染。

剂型规格：片剂0. 1g， 0. 2g；针剂0. 2g。

剂量及用法：每日总量为20~30mg/kg，分4次口服。注射，每日总量：10~15mg/kg，分2次静脉推注或滴注。

毒副作用：与红霉素相同，但较轻。静脉注射亦可引起静脉炎，需注意稀释浓度勿过高，滴速勿过快。

麦迪霉素（美地霉素，Medecamycin） 抗菌谱与临床应用范围与白霉素相似，两者之间有交叉耐药性。口服吸收良好。药分布于软组织中浓度较高，分布于胆汁中更高。对革兰氏阳性球菌及杆菌有强抗菌力；对革兰氏阴性菌、支原体亦敏感。临床多用于治疗耐药金葡菌、链球菌、肺炎双球菌引起的化脓感染。

剂型规格：胶囊（肠溶片）0. lg， 0. 2g。

剂量及用法：每日总量20~30mg/kg，分4次口服。

毒副作用：与自霉素相似，但较轻。

此外，本类药尚有Clarithromycin，半衰期为4. 7 小时，对葡萄球菌、链球菌及肺炎球菌的抗菌力较红霉素强；Azithromycin，半衰期12~14小时；Dirithromycin，半衰期20~50

小时；Flurithromycin，半衰期为8小时；Roxithromycin， 半衰期13 小时。这些药物对前述细菌抗菌力均不如红霉素。

（六）四环素类

四环素类以金霉素、土霉素合成最早。继之，又有去甲金霉素、强力霉素、甲烯土霉素、二甲胺四环素、氢吡四环素、吗啉四环素、羟哌四环素、赖氨四环素等几十种合成，属于抑菌性广谱抗生素。由于目前国内常用的几种四环素吸收入体后能与血钙结合，形成络合物沉积于小儿的骨胳和牙齿中，从而引起骨胳病理损害，特别是牙齿可导致牙釉质发育不良，牙易致龋，并染成棕色或深灰色，称为“四环素牙”，故此类药物对8岁内未换牙的小儿禁用。孕妇服四环素可引起胎儿骨胳发育异常及先天性白内障，故亦忌用。由于本类药物在临床上应用较久，据城市医院调查耐药菌株已达81. 49%~94. 27%，表明此类药物实际上已不适用于儿科临床，属于被淘汰的药物。

（七）其他

洁霉素（Jiemycin） 国产洁霉素与林可霉素（Lincomycin）为同类产品。抗菌谱与红霉素相似，但对革兰氏阳性菌的抗菌作用较红霉素稍强；对肠道球菌作用较弱；对革兰氏阴性菌和支原体无作用。与青霉素G 无交叉过敏现象。故可用于青霉素过敏或耐药金葡菌感染。肌注0. 5 小时血浓度达高峰，半衰期为5~6 小时，不透过血脑屏障。临床多用于急、慢性革兰氏阳性细菌引起的骨髓炎或其他炎性感染。因本药渗入骨髓浓度比血浓度可高2~20倍。

剂型规格：胶囊和片剂0. 25g，0. 5g；针剂0. 5g/2ml。

剂量及用法：每日总量30~50mg/kg，分3~4次口服，口服吸收率较低，约25%~30%，故一般采取注射给药。每日注射总量：10~20mg/kg，分2 次肌注或静脉滴注。

毒副作用：偶有胃肠道刺激症状，个别可发生伪膜性肠炎，但不多见。长期服药需监护以下毒副反应：舌炎，黄疸，顽固腹泻，皮疹，白细胞和血小板减少，二重感染，甚至溃疡性结肠炎、肠坏死，但均少见。

氯洁霉素（氯林可霉素，Clindamycin） 为我国与氯林可霉素同类产品。抗菌谱与洁霉素相同，但抗菌作用更强。口服吸收良好，45~60分钟血内浓度达高峰。半衰期为2. 5 小时。药物在体内分布于骨组织浓度较高，不易透过血脑屏障。临床应用范围与洁霉素同。

剂型规格：胶囊、片剂75mg，150mg。

剂量及用法：每日总量10~20mg/kg，分3~4次口服。

毒副作用：与洁霉素相同。

万古霉素（Vancomycin） 口服不易吸收，肌注可引起局部组织坏死，静脉推注可引起血栓性静脉炎，一般用静脉滴注给药。半衰期为6~10小时，肾功能不全时可延长至240小时。药物不易透过血脑屏障。对革兰氏阳性菌具有强杀菌力，对革兰氏阴性菌无效。

剂型规格：针剂0. 5g。

剂量及用法：每日总量20~40mg/kg（lmg=1000u）或每日l000mg/kg，分数次静脉滴注。滴注速度不宜太快，浓度要适当，并需常更换注射部位所用的血管，以防静脉炎的发生。

毒副作用：可引起听神经及肾脏毒性反应，需监护用药。肾功能不全者忌用。听力减退者应停药。

新生霉素（Novobiocin） 抗菌谱及临床治疗范围与青霉素相似。口服吸收良好。服药1~4 小时血浓度达高峰，血有效浓度一般可维持12 小时。半衰期为3~10 小时。药物不易透过血脑屏障。细菌对本药易产生耐药性，故常与其他抗生素联合应用。

剂型规格：胶囊、片剂0. 125g， 0. 25g；针剂0.5g。

剂量及用法：每日口服总量25~50mg/kg，或每日0. 5~0. 9g/ m^2，分4次空腹口服。每日注射总量20~30mg/kg，分2~3次肌注或静脉滴注。静脉滴注用生理盐水稀释，溶解度为0. 15~0. 5mg/ml，肌注用0. 5%利多卡因稀释，可减轻疼痛，而不影响抗菌效能。

毒副作用：口服可引起恶心、呕吐、腹泻等胃肠道刺激症状，有时可有白细胞减少、血小板减少、皮疹、黄疸及溶血现象，故用药期间应监护肝功能及血象。新生儿慎用。

杆菌肽（Bacitracin）。 口服吸收率很低。肌注1~2小时后血浓度达高峰，血有效浓度可维持6小时以上。药物分布至各组织良好，排泄较慢。对革兰氏阳性菌有强大抗菌作用，不易产生耐药性，为杀菌剂。临床多用于耐药金葡菌感染。

剂型规格：针剂5万u。

剂量及用法：每次剂量200~400万u/kg，或每日3万u/ m^2，每6小时肌注1 次。6 个月以内婴儿忌用。

毒副作用：主要可引起肾脏损害，出现蛋白尿、管形尿、少尿等。停药后可自行恢复。用药期间多饮水，加服碳酸氢钠可减少药物对肾脏的毒害。

多粘菌素E（抗敌素，粘菌素；Polymyxin E；Colistin） 口服不吸收，故可用于大肠杆菌肠炎和婴幼儿腹泻，为强杀菌药。肌注后l~2小时血浓度达高峰。半衰期为1 .6~2. 7 小时。注射用于治疗绿脓杆菌、耐药革兰氏阴性杆菌等所引起的感染。

剂型规格：片剂l2. 5万u，25万u；针剂25万u， 50 万u。

剂量及用法：每日总量为10~20万u/kg（lmg=6500u）或每日150~300万u/ m^2，分4次口服。每日注射总量：l.5~2. 5万u/kg，分1~3次肌注或静脉滴注。滴注速度不可过快，稀释浓度不可过高，以免引起血压下降、呼吸抑制和肌松弛无力。

毒副作用：口服可引起胃肠道刺激症状。注射用药可引起神经系及肾毒反应，出现嗜睡、乏力、眩晕、共济失调、麻木等。长期应用需防二重感染。肝功能不全者忌用。

多粘菌素B（Polymyxin B） 抗菌谱及临床应用范围与多粘菌素E 相同，但毒性比多粘菌素E大。半衰期较长，为6小时。长期应用需防药物蓄积中毒。

剂型规格：片剂25mg，针剂50mg。

剂量及用法：每日总量10~20mg/kg（lmg=l 万u），或每日300mg/ m^2，分4 次口服。每日注射总量1~2mg，分l~3 次肌注或静脉滴注。

毒副作用：与多粘菌素E相似，肾功能不全者忌用。

利福霉素（Rifamycin） 利福霉素类抗生素中以利福平（Rifampicin）最为常用，是一种广谱抗生素，对结核杆菌有强杀菌力，对麻风杆菌、耐药金葡菌、沙眼病毒和某些革兰氏阳性、阴性菌亦有抗菌作用。口服吸收良好，空腹口服1~2小时，血浓度达高峰。血有效浓度可维持12 小时左右。半衰期为4~8 小时。药物分布全身组织，包括透过血脑屏障渗入脑脊液良好，在胆汁中药浓度比血中高100倍。临床主要用于治疗各种结核病及耐药金葡菌、肺炎球菌、肠球菌等感染。

剂型规格：胶囊、片剂0.lg， 0. 15g， 0. 3g。

剂量及用法：每日总量l0~25mg/kg，分l~2次空腹口服。治疗结核病用药剂量及方法详见结核病篇。

毒副作用：毒性低。偶见发热、皮疹、白细胞减少、血小板减少、精神错乱等；有时可出现黄疸、肝脏肿大、转氨酶升高等肝功能异常改变，但小儿比成人发生率低。服药期

间，排出的尿液、泪水、痰液呈红色，为本药及其代谢物。孕妇于妊娠初期3个月内口服本药可致畸胎，故应禁服。

二、抗真菌药

近年来，由于广谱抗生素及免疫抑制药的广泛应用，真菌感染有明显增加趋势。此类药物在临床上较常用的有：二性霉素B，球红霉素，氟胞嘧啶（Flucytosine），克霉唑（Clotrimazole），酮康唑（Ketoconazol），米康唑（Miconazol）。

灰黄霉素（Griseofulvin， Fulvicin， Grifulvin， Grsactin）口服后在小肠上段吸收。半衰期为8~24小时。药物在体内分布良好，能进入皮肤角质层，故多用于浅层真菌感染。

剂型规格：片剂100mg。过去商品有灰黄霉素癣药水或软膏，因外用不能进入皮肤，治疗无效，已被淘汰。

剂量及用法：每日总量10~20mg/kg，或每日300mg/m^2，分3次饭后口服。药粉颗粒愈小吸收愈完全，饭后油性食物也可促进吸收。

毒副作用：口服偶有胃肠道刺激症状，有时可有头痛、嗜睡、眩晕、皮疹等，个别可出现一时性白细胞减少、黄疸、蛋白尿、心动过速；与青霉素G有交叉过敏性，故对青霉素过敏者忌用本药。

制霉菌素（Nystatin， Mycostatin） 抗菌谱与二性霉素B 相同，但抗菌作用比其低，对深部真菌感染治疗无效，一般多用于皮肤、黏膜浅层白色念珠菌感染，或预防真菌性二重感染。

剂型规格：片剂10 万u， 25 万u， 50 万u。软膏每克含10 万u。

剂量及用法：2 岁以上每次25~50万u 口服，日服4次；2岁以下酌减。软膏局部外用。

副作用：口服可有恶心、呕吐、腹泻等胃肠刺激症状，停药即消失。软膏外用无副作用。

羟二脒替（Hydroxystibamidine），又名羟芪脒。

剂量：成人每日总量225mg，小儿酌减。

用法：将225mg 药物溶于200ml 生理盐水中，2~3 小时静脉滴注，每日1次。成人总量达7~8g为一疗程。药物需避光，静脉滴注过快，可引起血压降低。必要时间隔1 个月，可再用药。药物毒性较大，小儿用药尚缺乏经验，宜慎用。

毒副作用：常见有恶心、不适。约5o%病例血清GOT升高，7%胆红素增高。其次为皮疹、尿素氮增高及血红蛋白降低。

酮康唑　用于多种真菌感染，如念珠菌、球孢子菌、隐球菌、曲菌、组织胞浆菌感染。为广谱抗真菌药，但疗效不如二性霉素B。

剂量：小儿用量每日5~l0mg/kg，一次顿服。

用法：本药溶子水，在酸性溶液中易吸收。当胃酸缺乏时，可将药加入0. 2N盐酸4ml内口服，可促进吸收。

毒副作用：偶可引起呕吐、腹痛、搔痒、头痛、眩晕、畏光、失眠、发热、皮疹、腹泻。也可致肝损害及内分泌障碍（睾丸酮、肾上腺皮质激素合成障碍）。药物过敏者可致休克。

益康唑（Econazole（Spectazole）1%霜剂，Butoconazole（Femstat）2% 软膏，特康唑Terconazole（Terazol）0. 4%软膏，噻康唑Tioconazole（Vagistat）2% 软膏，均可作为外用药，治疗皮肤、黏膜真菌感染。

Terbinafine（Lamisil）及（氟康唑，又名大扶康Diflucon）是新研制的抗真菌药，后者抗真菌谱广，已开始在临床应用，但价格昂贵。Nikkomycin为新研制的高效局部抗真菌药。

三、抗病毒药

自抗生素类药物广泛应用以来，根据全国小儿发病状况的统计，以肺炎为例，似有细菌性感染减少而病毒感染日趋增加的趋向。病毒感染在儿科临床上虽然占有重要的位置，但迄今为止仍无一较理想的抗病毒药物。有些病毒用中医中药治疗有效，值得今后深入发掘和研究。

金刚烷乙胺Rimantidine（Flumadine） 多用于治疗流行性感冒甲型，发病20小时以内病例。

剂量及用法：每天口服2次，每次2~3mg/kg连服3~5 日；亦可用于预防，每日总量l00mg，分次喷雾用。

毒副作用：皮疹、恶心、烦躁、震颤、幻觉、忧郁、失眠、头痛、口干，总发生率8%。

叠氮胸苷Zidovudine（Retrovir） 多用于人免疫缺陷病毒（Human immunodificiency virus， HIV）感染。

剂量及用法：每6小时1次，每次2~3mg/kg，（180mg/ m^2），每日最大不超过200mg。

毒副作用：发热（3. 2%）、头痛（1. 6%）、呕吐（4. 8%）、腹痛（3. 2%）、腹泻（0. 8%）、失眠（2. 4%）、心电图异常（2. 4%）、白细胞减少（39%）、红细胞减少（23%）等。

Ganciclovir（Cytovene） 用于巨细胞病毒感染。

剂量及用法：每12小时静脉滴注1次，每次5mg/kg，共14~21天，然后改为每天静脉滴注1次，每次6mg/kg，共5天。

毒副作用：贫血、粒细胞减少（40%）、血小板减少（20%）、发热、皮疹，肝功能异常。

磷甲酸钠Foscarnet 用于巨细胞病毒感染，或无环鸟苷无效的病例。

剂量及用法：每8 小时静脉滴注1次，每次60mg/kg， 2小时滴完，共14 天。

干扰素制剂 如a-2a干扰素Roferona-2b 干扰素Alferow（Intron A），用于慢性乙型及丙型肝炎病毒感染。

剂量及用法：每天300~500万单位，皮下或肌内注射，共4~6个月。

毒副作用：发热（98%）、疲倦（89%）、肌痛（73%）、头痛（71%）、恶心（46%）、腹泻（29%）、晕眩（21%）、皮疹（18%）、白细胞减少（49%）、血小板减少（35%）、贫血（27%）等。

三氟尿苷Trifluridine（Viroptic）用于单纯疱疹病毒I及Ⅱ所致的角膜结膜炎。

剂量及用法：1% 溶液每2 小时滴眼1次，每次1滴，每天不超过9 滴。

毒副作用：局部灼痛（5%）、眼睑浮肿（3%）等。

四、磺胺类药物

磺胺类药物是广谱抗菌药，与甲氧苄胺嘧啶（TMP）合用，更增强杀菌效能。对革兰氏阳性、阴性菌均有一定的抗菌效能，对沙眼衣原体、某些放线菌、原虫也有作用。本类药物除磺胺胍、柳氮磺胺吡啶等口服后不易吸收外，其他口服均吸收良好，药物在体内分布广泛，可透过血脑屏障进入脑脊液。惟药物经肾从尿中排出，有时可引起药物结晶尿、血尿，少数可引起中性粒细胞减少及溶血现象等，需监护用药。监护事项包括定期作尿常规、血常规及白细胞分类检查。

磺胺嘧啶（Sulfadiazine）口服吸收良好。服药后4 小时血浓度达高峰。半衰期为13 ~l8小时。药物分布于各组织，易透过血脑屏障，脑脊液内药物浓度可达血浓度的40~80%，故多用于流行性脑脊髓膜炎的治疗。对链球菌、痢疾杆菌、流感杆菌等感染也有效。

剂型规格：片剂0. 5g；针剂0. 5g/2ml，1. 0g/5ml。

剂量及用法：每日总量为50~l00mg/kg，或每日4g/m^2，分3~4次口服、肌注或静脉推注。口服首剂需加倍。新生儿忌用。

毒副作用：口服可引起胃肠道刺激症状，过敏者可引起发热、喘息、皮疹，包括剥脱性皮炎、大疱表皮松解，少数可发生中性粒细胞减少、溶血性贫血以及血尿和结晶尿。新生儿可致黄疸，甚至核黄疸。新生儿禁用。

磺胺二甲基嘧啶（Sulfamethazine；SM2）抗菌谱和临床应用范围与磺胺嘧啶相似，惟抗菌作用较弱，半衰期较短，约7小时；属短效磺胺药，可渗透入脑脊液，但对流行性脑脊髓膜炎的疗效不如磺胺嘧啶。优点是不易引起结晶尿及血尿。临床多用于治疗上呼吸道感染，包括细菌性咽炎、中耳炎、咽炎、扁桃体炎和泌尿道感染等。

剂型规格：片剂0. 5g。

剂量及用法：与磺胺嘧啶相同。

毒副作用：与磺胺嘧啶相似。

磺胺异噁唑（Sulfisoxazole；SIZ） 抗菌谱和临床治疗范围与磺胺嘧啶相似。口服2 小时血浓度达高峰。半衰期为7. 9小时。药物透入脑脊液浓度约为血浓度的50%。药在尿浓度较高，宜用于治疗泌尿系感染，亦用于流行性脑脊髓膜炎、细菌性痢疾、扁桃体炎等的治疗。

剂型规格：片剂0. 5g。

剂量及用法：每日总量0. 1~0. 2g/kg，分4次口服，首剂药量加倍。

毒副作用：与磺胺嘧啶相同，但不易有结晶尿。

磺胺甲基异噁唑和复方新诺明（ SuLfamethoxazole；Sinomin；SMZ and Sinomin Co.）磺胺甲基异噁唑口服4 小时血浓度达高峰。半衰期为12小时。药物透入脑脊液浓度约为血浓度的50%。临床治疗范围和抗菌谱与SIZ相似，惟多与甲氧苄胺嘧啶（TMP）制成合剂，称复方新诺明。 两者之比例（SMZ：TMP）为5∶1，如此则可提高其抗菌作用达数十倍。

剂型规格：片剂0. 5g。

剂量及用法：每日总量50mg/kg，或每日0. 75 g/m^2，分2 次口服，首次剂量加倍。

儿童用复方新诺明片剂每片含SMZl00mg， TMP20mg；成人用片剂含SMZ400mg，TMP80mg。小儿口服复方新诺明每次剂量：1~2岁为1. 5~2片，3~4岁2 片，5~6岁2~2. 5片，日服2次，学龄儿童（7岁以上）即改服成人片剂，7~8岁1片，9~12 岁l~1. 5片，成人为l~2片，日服2次。6个月内婴儿及肝、肾疾病患者慎用，新生儿禁用。

毒副作用：与磺胺嘧啶相似。

磺胺苯吡唑（Sulfaphenazole；SPP） 抗菌谱与磺胺嘧啶相似，但抗菌作用较弱。口服吸收良好，半衰期为10 小时。临床多用于治疗咽炎、扁桃体炎、中耳炎、泌尿系感染等，但不宜用于治疗流行性脑脊髓膜炎。

剂型规格：片剂0.5g。

剂量及用法：每日总量20mg/kg，分2次口服，首次量加倍。

毒副作用：与磺胺嘧啶相似，但较少引起血尿和结晶尿。

磺胺甲氧吡嗪（长效磺胺B；Sulfamethopyrazine；SMPZ） 口服吸收较慢，约4小时血内浓度达高峰。半衰期长达60 小时，48 小时从尿排出仅为口服量的20%，临床适用于慢性感染或预防性投药，与TMP 以1：1比例合用可治疟疾。

剂型规格：片剂0. 25g， 0.5g。

剂量及用法：成人每日总量0. 25g，每日口服1次。l~2岁每日用量0. 05~0. 06g，2~4岁0. 06~0. 08 g ，4~6岁0. 08~0. 1g， 6~9 岁0. 1~0. 125g， 9~14岁0125~0. 18g。每日口服一次，首次量加倍。

毒副作用：与磺胺嘧啶相似。

磺胺间甲氧嘧啶（长效磺胺c；Sulfamonomethoxine；SMM） 抗菌谱与磺胺嘧啶相似，但抗菌作用较强，为磺胺类中目前抗菌作用最强的制剂。口服吸收慢，约需6小时血浓度达高峰，半衰期为47小时。药物从体内排泄很馒，48小时从尿排出仅占口服量的30%。临床治疗范围与磺胺甲氧吡嗪相同，与TMP合用也可治疗疟疾。

剂型规格：片剂0. 5g。

剂量及用法：每日总量15~20mg/kg，每日口服1次，首次量加倍。1岁以内婴儿不用。

毒副作用：与磺胺甲氧吡嗪相同。

磺胺对甲氧嘧啶（长效磺胺D；Sulfamethoxydiazine；SMD） 抗菌谱与磺胺嘧啶相似。口服后4小时血浓度达高峰。半衰期为30小时。本药可透过血脑屏障，脑脊液药浓度为血浓度的30%。48小时从尿中排出仅为口服量的57%。临床适于治疗泌尿系、呼吸系或其他化脓性感染。

（孙红伟）

儿童常见疾病及相关知识

下册　外科部分

主编　李培国

吉林出版集团
吉林科学技术出版社

图书在版编目（CIP）数据

儿童常见疾病及相关知识/李培国主编. —长春：吉林科学技术出版社，2011.3
ISBN 978-7-5384-5161-0
Ⅰ.① 儿… Ⅱ.① 李… Ⅲ.① 小儿疾病：常见病－诊疗 Ⅳ.① R72
中国版本图书馆CIP数据核字（2011）第029859号

儿童常见疾病及相关知识

主　　编　李培国
出 版 人　张瑛琳
责任编辑　隋云平　王旭辉
书籍装帧　长春美印图文设计有限公司
开　　本　787mm×1092mm　1 / 16
字　　数　850千字
印　　张　33.25
印　　数　1000册
版　　次　2011年3月第1版
印　　次　2011年3月第1次印刷

出　　版　吉林出版集团
　　吉林科学技术出版社
发　　行　吉林科学技术出版社
地　　址　长春市人民大街4646号
邮　　编　130021
发行部电话 / 传真　0431-85677817　85635177　85651759
　　85651628　85600311　85670016
储运部电话　0431-84612872
编辑部电话　0431-85610611
网　　址　www.jlstp.net
印　　刷　长春市太平彩印有限公司

书　　号　ISBN 978-7-5384-5161-0
定　　价　88.00元（全二册）
如有印装质量问题可寄出版社调换
版权所有　翻印必究　举报电话：0431-85635185

编　委　会

主　编：李培国

副主编：李慧婷　宋秋颖

编　委：（按姓氏笔划）

王凤明　王建军　李永春　宋秋颖

李海林　李慧婷　曾　海

编 者 名 录

李培国：牡丹江医学院红旗医院
李慧婷：牡丹江医学院红旗医院
宋秋颖：牡丹江医学院红旗医院
王凤明：牡丹江医学院红旗医院
王建军：牡丹江医学院红旗医院
李永春：牡丹江医学院红旗医院
李海林：牡丹江医学院红旗医院
曾　海：牡丹江医学院红旗医院

内容提要

本书主要是供儿科与相关专业临床工作者及实习医师在工作中参考，它是一本以诊断和治疗为主的实用性指导书。

全书共分上、下二册，即内科部分和外科部分。字数约七十万字。根据多年临床工作体会和国内先进经验，重点阐述了百余种疾病的诊断依据及治疗方法、手术规则、危重情况和急救处理方法。对儿内、儿外科及相关科室医师会有所帮助。本书还介绍了小儿常见病的心电图、脑电、超声诊断特点，小儿常用药物用法用量，眼科及妇产科相关知识。本书中许多疾病的诊治具有一定的先进性和实用性，融中西医结合于一体，既有西医的治疗常规，亦有中医的辩证实施及方剂，供医务工作者参考。

前　言

我国著名医学教授张孝骞大夫曾经说过：临床工作“如临深渊，如履薄冰”，然而作为儿科工作者更能体会此番话的深刻含意。儿科古称哑科，由于患儿幼稚，对病症不能自诉或表达不清，家长有时也未能准确掌握病情及经过，此时医生的敏锐观察，根据患儿的表现，细致分析病症的发生和发展而作出正确的诊断十分重要。有鉴于此，我们组织了牡丹江医学院红旗医院儿科及其它相关科室在教学、临床、科研第一线工作的专家、教授编写了这本书。

本书广泛收集了国内外有关文献资料及大量的临床病倒诊治体会，对儿科及相关专业的常见病、多发病的发病原理、临床表现及诊治手段进行了系统的阐述。在某些罕见病和疑难病例方面，即便有相当经验的医师诊断也有一定困难，尤其是在多数医疗单位缺乏先进的诊疗仪器的情况下，本书通过大量的临床病倒进行比较和分析，由浅入深，由表及里，纵向深入，横向剖析，一环扣一环的逻辑推理，从成功的经验及失败的教训中，浓缩出了一大套独具特色的临床思维指南。对刚刚步入医学殿堂的医生来说最缺乏的就是临床经验，有鉴于此，本书以此为起点，希望能对活跃在医疗第一线的儿科临床医生、相关专业临床医生、进修医生及基层医院医生有所裨益。此处，为满足医学院校学生考试及医师资格考试的需要，此书是根据全国高等医学院校儿科学大纲的要求和2007年出版的儿科第七版的最新教材内容编写而成，是医学专业必修课及考试辅导用书。

由于此书涉及面广，编写人员较多，又因不尽相同，繁简程度不一，因此内容、深度和广度不可能完全一致。限于编者的水平，书中不免有错误与疏漏之处，希望读者批评指正，以便今后补充和修改。

编　者

目 录

第一章 妇产部分……1
第一节 产程异常和正常产程式 …… 1
第二节 妊娠早期出血 ……7
第三节 妊娠晚期出血 …… 14
第四节 特殊胎先露异常、多胎妊娠及胎儿畸形 …… 21
第五节 卵巢囊肿 …… 35

第二章 眼 科…… 37
第一节 眼的解剖及生理 …… 37
第二节 眼科检查法 …… 38
第三节 眼科常见急诊处理 …… 45
第四节 眼睑病 …… 47
第五节 泪器病 …… 51
第六节 结膜病 …… 53
第七节 角膜病 …… 55
第八节 眼视光学 …… 60
第九节 斜视与弱视 …… 62
第十节 眼病预防与保健 …… 66

第三章 心胸外科…… 70
第一节 小儿心血管外科疾病的诊断 …… 70
第二节 食管疤痕性狭窄 …… 73
第三节 肺脓肿 …… 76

第四节　膈膨升 …… 77
第五节　创伤性气胸 …… 78
第六节　漏斗胸 …… 80
第七节　脓胸 …… 81

第四章　泌尿外科…… 84
第一节　小儿泌尿生殖系统疾病的诊断 …… 84
第二节　隐睾 …… 88
第三节　尿道下裂 …… 91
第四节　睾丸扭转 …… 93
第五节　肾盂输尿管连接部梗阻 …… 95
第六节　鞘膜积液 …… 98
第七节　输尿管异位开口 …… 99
第八节　后尿道瓣膜 …… 101
第九节　膀胱输尿管返流 …… 104

第五章　普通外科（一）……107
第一节　腹部外科疾病的诊断 …… 107
第二章　胃扭转 …… 114
第三节　胆道闭锁 …… 115
第四节　肠旋转不良 …… 119
第五节　先天性胆总管囊肿 …… 121
第六节　消化道重复畸形 …… 123
第七节　先天性直肠肛门畸形 …… 125
第八节　脾脏疾病 …… 131
第九节　脐膨出 …… 133
第十节　先天性食管闭锁 …… 135
第十一节　小儿肿瘤概述 …… 138

第六章 普通外科（二）……144

第一节 手术时机的选择 …… 144

第二节 胃食管反流 …… 145

第三节 急性胆囊炎 …… 148

第四节 急性肠梗阻 …… 150

第五节 血管瘤 …… 154

第六节 横纹肌肉瘤 …… 158

第七节 肠套叠 …… 160

第八节 原发性腹膜炎 …… 163

第九节 短肠综合征 …… 164

第十节 腹裂 …… 166

第十一节 脐部疾病 …… 167

第十二节 先天性淋巴水肿 …… 169

第十三节 先天性巨结肠 …… 170

第十四节 肝脏肿瘤 …… 174

第十五节 脐疝 …… 176

第十六节 甲状腺肿瘤 …… 177

第十七节 腹股沟疝 …… 178

第七章 普通外科（三）……181

第一节 手术前后处理 …… 181

第二节 急性胰腺炎 …… 186

第三节 大肠息肉 …… 188

第四节 女婴直肠前庭瘘 …… 189

第五节 肛周脓肿与肛瘘 …… 190

第六节 肛裂 …… 191

第七节 肝脓肿 …… 191

第八节 神经母细胞瘤 …… 193

第九节　淋巴管瘤 …… 196
第十节　环状胰腺 …… 197
第十一节　消化道出血 …… 198
第十二节　直肠脱垂 …… 202
第十三节　排便失禁 …… 203
第十四节　畸胎瘤 …… 204
第十五节　先天性肠闭锁与肠狭窄 …… 207
第十六节　甲状腺舌管囊肿与瘘 …… 212
第十七节　急性阑尾炎 …… 213

第八章　普通外科（四）…… 217
第一节　先天性肥厚性幽门狭窄 …… 217
第二节　美克耳憩室 …… 220
第三节　肠系膜与网膜囊肿 …… 222
第四节　贲门失弛缓症 …… 223
第五节　门脉高压症 …… 225
第六节　胃肠息肉病 …… 228
第七节　消化性溃疡 …… 230
第八节　食管裂孔疝 …… 232
第九节　急性坏死性肠炎 …… 234
第十节　肾母细胞瘤 …… 236
第十一节　乳房肥大 …… 241
第十二节　软组织感染 …… 242
第十三节　蛔虫性肠梗阻 …… 249
第十四节　胆道蛔虫症 …… 250
第十五节　蛔虫肠扭转 …… 250
第十六节　蛔虫外科并发症 …… 251
第十七节　胎粪性腹膜炎 …… 251

第一章　妇产部分

第一节　产程异常和正常产程式

一、先兆临产、临产的诊断与产程

（一）先兆临产

出现预示不久将临产的症状称为先兆临产。

1. 假临产

孕妇在分娩发动之前，常出现假临产。假临产的特点是宫缩持续的时间短（不超过30秒）且不恒定，间歇时间长且不规律，宫缩强度不增加，常在夜间出现、清晨消失，宫缩时不适主要在下腹部，宫颈管不短缩，宫口不扩张，给予镇静药物能抑制假临产。

2. 胎儿下降感

多数初产妇感到上腹部较前舒适，进食量较前增多，呼吸较前轻快，系胎先露进入骨盆入口使宫底位置下降的缘故。

3. 见红

在分娩发动前24~48小时内，因宫颈内口附近的胎膜与该处的子宫壁分离，毛细血管破裂经阴道排出少量血液，与宫颈管内的黏液栓相混排出，称为见红，是分娩即将开始的比较可靠的征象。若阴道流血量较多，超过平时月经量，不应认为是先兆临产，应想到妊娠晚期出血。

（二）临产的诊断

临产开始的标志为有规律且逐渐增强的子宫收缩，持续30秒或以上，间歇5~6分钟，同时伴随进行性宫颈管消失、宫口扩张和胎先露部下降，用镇静药物不能抑制临产。

（三）总产程及产程分期

总产程即分娩全过程，是指从开始出现规律宫缩直到胎儿胎盘娩出。分为3个产程：

1. 第一产程　又称宫颈扩张期。从子宫肌层出现规律的具有足够频率（5~6分钟1次）、强度和持续时间的收缩，导致宫颈管逐渐消失、扩张至宫口完全扩张，即开全为止。初产妇的宫颈较紧，宫口扩张较慢，需11~12小时；经产妇的宫颈较松，宫口扩张较快，需6~8小时。

2. 第二产程　又称胎儿娩出期。从宫口扩张（开全）到胎儿娩出结束是娩出胎儿的全过程。初产妇需1~2小时，不应超过2小时；经产妇通常数分钟即可完成，但也有长达1小时者，不应超过1小时。

3. 第三产程　又称胎盘娩出期，从胎儿娩出开始到胎盘胎膜娩出，即胎盘剥离和娩出的过程，需5~15分钟，不应超过30分钟。

二、第一产程的临床经过及处理

（一）临床表现

1. 规律宫缩

产程开始时，出现伴有疼痛的子宫收缩，初起时持续时间短且弱，间歇时间长。随产程的进展，持续时间渐长且强度增加，间歇时间渐短。

2. 宫颈扩张

肛诊或阴道检查可以确定宫口扩张程度。当宫缩渐频并增强时，宫颈管逐渐短缩直至消失，宫口逐渐扩张。宫口于潜伏期扩张速度较馒，进入活跃期后速度加快。若不能如期扩张，多因宫缩乏力、胎位异常、头盆不称等原因。

3. 胎头下降程度

是决定能否经阴道分娩的重要观察项目。定时肛查能明确胎头颅骨最低点的位置，并能协助判断胎位。

4. 胎膜破裂

简称破膜。胎儿先露部衔接后，将羊水阻断为前后两部，在胎先露部前面的羊水约100ml称为前羊水，形成的前羊水囊称胎胞，宫缩时胎胞楔入宫颈管内，有助于扩张宫口。当羊膜腔内压力增加到一定程度时胎膜自然破裂。破膜多发生在宫口近开全时。

（二）观察产程及处理

为了细致观察产程，做到检查结果记录及时，发现异常问题能尽早处理，目前多采用产程图。产程图横坐标为临产时间 (小时)，纵坐标左侧为宫口扩张程度 (cm)，右侧为先露下降程度 (cm)，划出宫口扩张曲线和胎头下降曲线，对产程进展可一目了然。

1. 子宫收缩

最简单的方法是助产人员将手掌放于产妇腹壁上，定时连续观察宫缩持续时间、强度、规律性以及间歇期时间，并及时记录。在正常孕妇待产时，每30分钟1次触摸了解宫缩情况，若为高危妊娠，应持续监测宫缩情况。用胎儿监护仪描记的宫缩曲线，可以看出宫缩强度、频率和每次宫缩持续时间，是反映宫缩的客观指标。监护仪有两种类型：①外监护：临床上最常用，将宫缩压力探头固定在产妇腹壁宫体近宫底部，连续描记40分钟。适用于胎膜未破、宫口未开时；②内监护：适用于胎膜已破、宫口至少扩张1cm 能放人内电极时，所测量的结果较准确，但有引起宫腔内感染的缺点。

2. 胎心

（1）用听诊器：于潜伏期在宫缩间歇时，应每隔l~2小时听胎心1次，每次听诊1分钟。进入活跃期后，若孕妇无明显产科高危因素，应每30分钟测胎心1次；当有产科高危因素时，应每l5分钟测胎心1次。此法能获得每分钟胎心率，但不能分辨瞬间变化、胎心率变异及其与宫缩、胎动的关系。

（2）用胎儿监护仪：多用外监护描记胎心曲线。观察胎心率与宫缩、胎动的关系。此法能判断胎儿在宫内的状态。

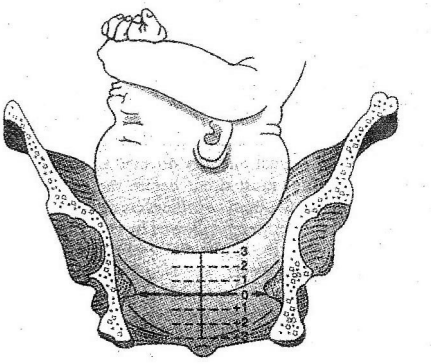
3. 宫口扩张及胎头下降

描记宫口扩张曲线及胎头下降曲线，是产程图中最重要的两项，表明产程进展情况，并能指导产程的处理。

（1）宫口扩张曲线：将第一产程分为潜伏期和活跃期。潜伏期是指从临产开始出现规律宫缩至宫口扩张3cm。活跃期是指宫口扩张3~10cm。活跃期又划分为3期，加速期、

最大加速期和减速期。减速期后即进入第二产程。

（2）胎头下降曲线：以胎头颅骨最低点与坐骨棘平面关系表明。坐骨棘平面是判断抬头高低的标志。胎头颅骨最低点平坐骨棘平面时，以“0”表达；在坐骨棘平面下1cm时，以“－1”表达；在坐骨棘平面上1cm时，以“+1”表达，依此类推。（见下图胎头高低的判断）



胎头高低的判断

4. 胎膜破裂

胎膜多在宫口近开全时自然破裂，前羊水流出。一旦胎膜破裂，应立即听胎心，并观察羊水性状、颜色和流出量，同时记录破膜时间。

5. 精神安慰

产妇的精神状态影响宫缩和产程进展。初产妇产程长，容易产生焦虑、紧张和急躁情绪，应安慰产妇并耐心讲解分娩是生理过程，让产妇与助产人员合作，以便能分娩。

6. 血压

与第一产程期间宫缩时血压常升高5~l0mmHg，间歇期恢复原状。应每隔2~4小时测量并记录1次产妇的血压和脉搏，若有其他情况时测量应更为频繁并给予相应处理。

7. 饮食

鼓励产妇少量多次进食，吃高热量易消化食物，并注意摄入足够的水分，以保证精力和体力充沛。但当其处于活跃期时应避免进食，除非啜饮清洁液，或者准备润湿口腔和嘴唇。若是因为长时间的生产而需要补充液体或热量，应该静脉给予。

8. 活动与休息

当宫缩不强且未破膜，产妇可在病室内自由走动或取舒适体位坐着待产，有助于加速产程进展。初产妇宫口近开全或经产妇宫口扩张4cm时，应卧床取左侧卧位。

9. 排尿与排便

应鼓励产妇每2~4小时排尿1次，以免膀胱充盈影响宫缩及胎头下降。因胎头压迫引起排尿困难者，必要时导尿。初产妇宫口扩张＜4cm、经产妇＜2cm时应行温肥皂水灌肠，既能清除粪便避免分娩时排便造成污染，又能通过反射作用刺激宫缩加速产程进展。但胎膜早破、阴道流血、胎头未衔接、胎位异常、有剖宫产史、宫缩强估计1小时内分娩及患严重心脏病等不宜灌肠。

10. 肛门检查

了解宫颈软硬度、厚薄，宫口扩张程度，是否破膜，骨盆腔大小，确定胎位及胎头下降程度。宫缩时了解胎先露下降程度及宫口扩张情况，宫缩间歇记录宫口大小及先露高低。活跃期应每2小时检查1次，并在检查时注意有无脐带脱垂等。

11. 阴道检查

严密消毒后进行并不增加感染机会。能直接触清矢状缝及囟门确定胎位，宫颈扩张程度。一般不作为常规检查，适用于肛查不清、宫口扩张及胎头下降程度不明、疑有脐带先露或脱垂，轻度头盆不称经试产4小时产程进展缓慢者。

（三）注意事项

1. 一旦诊断为临产应该记录并评估以下情况：（1）宫缩发作的时间和频率，胎膜

的情况、有无阴道流血史及胎动情况；（2）过敏史，用药情况，最后一次口服用药的时间、剂量等；（3）产妇的重要体征，尿蛋白、尿糖及子宫收缩情况；（4）胎心率、胎先露和临床估计胎儿重量；（5）是否破膜、宫颈扩张、容受程度（禁忌证除外，如前置胎盘）以及胎方位。若是初步估计产妇已先兆临产无并发症，应入院待产。入院后应进行血常规、出凝血时间以及尿常规的检查。

2. 多数学者认为，临产后的不协调宫缩不易于假临产区别，最好不做人工破膜，以免引起宫腔感染，但有学者认为，在摒除了明显头盆不称后，在下列条件下可以采用人工破膜：（1）不协调宫缩不能被强镇静剂打断者；（2）宫颈容受较好或宫颈完全容受；（3）胎头较高，宫颈外口虽未扩张，但宫缩时，羊膜囊顶着宫颈向外膨突，此时前羊水作为一种反作用力阻碍胎头下降，在这种情况下，人工破膜可以使胎头很快下降直接压迫宫颈下段及宫颈以引起规则有力的子宫收缩，使宫颈迅速扩张。并且最好在宫颈进一步容受的基础上再做人工破膜，这样会使宫颈迅速扩张的机会增加。也有学者认为，人工破膜可了解羊水量和有无胎粪污染并且可起到加强宫缩的作用，但不应该常规行人工破膜，应该在行胎儿宫内检测或考虑加强活跃期宫缩时使用。并且在破膜后应立即检查有无脐带脱垂并避免抬头回缩，破膜前后均应记录胎心率。

三、第二产程的临床经过及处理

（一）临床表现

胎膜多已自然破裂。若仍未破膜，影响胎头下降，应行人工破膜。破膜后，宫缩常暂时停止，产妇略感舒适，随后重现宫缩且较前增强，每次持续1分钟或更长，间歇l~2分钟。

当胎头降至骨盆出口压迫盆底组织时，产妇有排便感，不自主地向下屏气。随着产程进展，会阴渐膨隆和变薄，肛门括约肌松弛。于宫缩时胎头露出于阴道口，露出部分不断增大。在 宫缩间歇期，胎头又缩回阴道内，称为胎头拨露。直至胎头双顶径越过骨盆出口，宫缩间歇期时胎头也不再回缩，称为胎头着冠。此时会阴极度扩张，产程继续进展，胎头枕骨于耻骨弓下露出，出现仰伸动作，额、鼻、口、颏部相继娩出。胎头娩出后，接着出现胎头复位及外旋转，随之前肩和后肩也相继娩出，胎体很快顺利娩出，后羊水随之涌出。经产妇的第二产程短，有时仅需几次宫缩即可完成胎头娩出。

（二）观察产程及处理

1. 密切监测胎心　此期宫缩频而强，需密切监测胎儿有无急性缺氧，应勤听胎心，每15分钟监测1次，若是有高危因素，应每5分钟监测1次，最好用胎儿监护仪监测。若发现胎心减慢，应立即行阴道检查，尽快结束分娩。

2. 指导产妇屏气　指导产妇正确运用腹压。宫缩间歇呼气使肌肉放松，宫缩时再做屏气动作，以加速产程进展。

3. 接产准备 初产妇宫口开全，经产妇宫口扩张4cm且宫缩规律有力时，应将产妇送至产室做好接产准备工作。让产妇仰卧位于产床，依次以温肥皂水、碘伏等清洗消毒外阴后，铺消毒巾。接产者准备接生。

4. 接产

（1）会阴撕裂的诱因：会阴水肿、会阴过紧缺乏弹力、耻骨弓过低、胎儿过大、胎儿娩出过快等，均易造成会阴撕裂，接产者在接产前应做出正确判断。

（2）接产要领：保护会阴并协助胎头俯屈，让胎头最小径线在宫缩间歇时缓慢通过

阴道口，是预防会阴撕裂的关键，产妇必须与接产者合作才能完成。此外，在胎肩娩出时也要注意保护好会阴。

（3）接产步骤：接产者站在产妇右侧，当胎头拨露时阴唇联合紧张时，开始保护会阴。在接产过程中协助胎儿俯屈、仰伸，在胎头娩出后，仍应保护好会阴，不要急于娩出胎肩，而应先清理胎儿口鼻内的羊水和黏液，然后协助胎头复位及外旋转，使胎儿双肩径与骨盆出口前后径一致、双肩娩出后，保护会阴的手方可放松，等待宫缩，然后协助胎体及下肢相继以侧位娩出。宫缩子宫体缩小，有助胎盘剥离。

（4）会阴切开适应证：

① 会阴组织硬韧，会阴体长，会阴伸展不良；

② 经产妇前次会阴切开或裂伤修补术后瘢痕大者；

③ 初产妇臀位助产或臀位牵引术，产钳或胎头吸引术的辅助手术；

④ 妊娠合并心脏病、妊娠高血压综合征、严重肺结核等，需要缩短第二产程，减轻分娩负担；

⑤ 胎儿宫内窘迫、巨大儿或早产等。

（5）会阴切开术：包括会阴后一侧切开术和会阴正中切开术。会阴切开术时，常用的麻醉为会阴及外阴局部浸润麻醉和阴部神经阻滞麻醉。①会阴后一侧切开术可充分扩大阴道口，适用于胎儿较大及辅助难产手术，其缺点为出血多，愈合瘢痕较大；②会阴正中切开术出血少，易缝合，愈合后瘢痕小，但容易并发Ⅲ度会阴裂伤。胎儿大、接产技术不熟练者不宜采用。在胎儿或胎盘娩出后，在阴道内填入大纱布一块，阻止血流，以免影响手术视野，然后将阴道黏膜、肛提肌、皮下脂肪层及皮肤分别分层缝合。

（三）注意事项

1. 接产时，在会阴保护下，应协助胎头完成俯屈、仰伸，使胎头缓慢下降。在宫缩间歇，保护会阴的手应稍放松，以免压迫过久引起会阴水肿。

2. 会阴切开缝合阴道黏膜时，因黏膜组织下有丰富的静脉丛，注意要缝好缝紧，避免术后发生血肿；缝合肛提肌时注意不要缝及直肠；缝合完毕后，取出阴道内纱布，仔细检查避免遗留，最后常规行肛指检查以肯定肠线未穿透直肠黏膜，检查有无血肿，否则需拆除重缝或挖除血肿。

四、第三产程的临床经过及处理

（一）临床表现

胎儿娩出后，宫底降至脐平，产妇感到轻松，宫缩暂停数分钟后再现。胎盘剥离征象有：①宫体变硬呈球形，宫底升高达脐上；②剥离的胎盘降至子宫下段，阴道口外露的一段脐带自行延长；③阴道少量流血；④用手掌尺侧在产妇耻骨联合上方轻压子宫下段时，宫体上升而外露的脐带不再回缩。胎盘剥离及排出方式有两种：①胎儿面娩出式，其特点是胎盘先排出，随后见少量阴道流血，多见；②母体面娩出式，其特点是先有较多量阴道流血，胎盘排出，少见。

（二）处理

1. 新生儿处理

（1）清理呼吸道：断脐后继续清除新生儿呼吸道黏液和羊水，用新生儿吸痰管轻轻吸除咽部及鼻腔的黏液和羊水，以免发生吸入性肺炎。

（2）处理脐带：用2把血管钳钳夹脐带，在其中间剪断。目前最常使用的为双重结扎

脐带法，另外还有用气门心、脐带夹、血管钳等方法，均有脐带脱落快和减少脐带感染的效果。处理脐带时注意新生儿保暖。

（3）Apgar评分及其意义：新生儿Apgar评分法用以判断有无新生儿窒息及窒息严重程度，是以出生后1分钟内的心率、呼吸、肌张力、喉反射及皮肤颜色5项体征为依据，每项为0~2分。满分为l0分。8~10属正常新生儿，4~7分为轻度窒息，需清理呼吸道、人工呼吸、吸氧、用药等措施才能恢复；0~3分缺氧严重为重度窒息，需紧急抢救，行喉镜在直视下气管内插管并给氧。缺氧较严重的新生儿，应在出生后5分钟、10分钟时再次评分，直至连续两次评分均≥8分。1分钟评分反映在宫内的情况，是出生当时的情况；5分钟及以后评分则反映复苏效果，与预后关系密切。新生儿Apgar评分法见下表。

新生儿Apgar评分法

体征	0分	1分	2分
每分钟心率	0	＜100次	≥100次
呼吸	0	浅慢，不规则	佳
肌张力	松弛	四肢稍屈曲	四肢屈曲活动好
喉反射	无反射	有些动作	咳嗽、恶心
皮肤颜色	全身苍白	躯干红，四肢青紫	全身粉红

（4）处理新生儿：擦净新生儿足底胎脂，打足印于新生儿病历上，经详细体格检查后，系以标明新生儿性别、体重、出生时间、母亲姓名和床号的手、足腕带和包被。将新生儿抱给母亲，让母亲将新生儿抱在怀中进行首次吸吮乳头。

2. 协助胎盘娩出

正确处理胎盘娩出能减少产后出血的发生。接产者切忌在胎盘尚未完全剥离时用手按揉、下压宫底或牵拉脐带，以免引起胎盘部分剥离而出血或拉断脐带，甚至造成子宫内翻。当用手掌尺侧在产妇耻骨联合上方轻压子宫下段时，宫体上升而外露的脐带不再回缩，子宫收缩时以左手握住宫底并按压，同时右手轻拉脐带，协助娩出胎盘。当胎盘娩出至阴道口时，接产者用双手捧住胎盘，向一个方向旋转并缓慢向外牵拉，协助胎盘胎膜完整剥离排出。胎盘胎膜排出后，按摩子宫刺激其收缩以减少出血，同时注意观察并测量出血量。

3. 检查胎盘胎膜

将胎盘铺平，先检查胎盘母体面胎盘小叶有无缺损。疑有缺损用Kustner牛乳测试法，若有副胎盘、部分胎盘残留或大部分胎膜残留，应在无菌操作下伸手入宫腔取出残留组织。若确定仅有少许胎膜组织残留，可给予子宫收缩剂待其自然排出。

4. 检查软产道

胎盘娩出后，应仔细检查会阴、小阴唇内侧、尿道口周围、阴道及宫颈有无裂伤。若有裂伤应立即缝合。

5. 预防产后出血

正常分娩出血量多不超过300ml。遇有产后出血史或易发生宫缩乏力的产妇，可在胎儿前肩娩出时静脉注射麦角新碱0.2mg，或缩宫素l0U加于25%葡萄糖20ml静脉注射，促使胎盘迅速剥离减少出血。若胎盘未全剥离而出血多，应行手取胎盘术。若是胎儿已娩出30

分钟，胎盘仍未排出，出血不多，应注意排空膀胱，再轻轻按压子宫及静脉注射子宫收缩剂，若仍不能使胎盘排出，再行手取胎盘术。

（三）注意事项

行手取胎盘术时，注意操作必须轻，避免暴力强行剥离或用手指抓挖子宫壁导致抓破子宫。若找不到疏松的剥离面而不能分离者，可能是植入性胎盘，不应强行剥离。取出的胎盘必须立即检查是否完整，若有缺损应再次以手伸入宫腔清除残留胎盘及胎膜，但应尽量减少进入宫腔操作次数。

第二节　妊娠早期出血

一、流　产

流产指妊娠不足28周、胎儿体重不足500g而妊娠终止或有中断现象者。流产发生于12周以前者，称早期流产，发生于12周以后称为晚期流产。流产通常分为自然流产和人工流产，本节只讨论自然流产。

在妊娠已确定的人群中，流产的发生率为15%～20%，如果应用更为敏感的放射免疫法测定血HCG，则实际发生率可能更高，为上述发生率的2～3倍。80％的流产发生于12周前，随着孕周的增加，流产的发生率逐渐下降。既往有流产史的妇女，其发生率约为20％；而有习惯性流产的妇女，再次发生流产的几率约为50％。

流产原因很多。据统计，早期流产中50％～60％均为染色体异常所致；其他，如外界不良因素的影响，包括孕妇妊娠早期接受过有害化学物质及药物、毒物、放射线或严重病毒感染等；母体因素，如孕期患急性传染性疾病、内分泌失调、生殖道畸形或疾病、宫颈口松弛，以及孕母过劳、精神刺激、外伤和开腹手术等均可引发流产。

（一）诊断

根据患者就诊时所处阶段不同，可分为先兆流产、难免流产、不全流产、完全流产、稽留流产、感染性流产及习惯性流产等。不同临床类型又有各自的特点(见下表)，其共同的临床表现为停经、早孕反应和阴道出血，部分病人还有腹痛等。

流产的诊断与处理

流产类型	症状和体征						治疗
	出血	腹痛	组织排出	宫口	宫口组织	子宫大小	
先兆流产	+	+	0	闭	0	相符	观察
难免流产	++	++	0	开	0	相符	吸刮
不全流产	+++	+++	+	开	+	小于孕周	吸刮
完全流产	+	0	0	闭	0	小于孕周	无
稽留流产	+	0	0	闭	0	小于孕周	吸刮
感染性流产	+→+++	+++	+或0	不定	+或0	不定	用抗生素后吸刮

1. 先兆流产

表现为点滴或少量阴道流血，血液可为深褐色至鲜红色，孕妇的早孕反应持续存在。

但应注意除外宫颈息肉或严重的阴道炎等疾病所致的出血。阴道出血可伴有轻度下腹痛及腰酸下坠感，如腹痛明显则预后较差。窥阴检查：宫口未开，羊膜囊未破，腹部无压痛。

（1）B型超声检查　对鉴别宫内妊娠或宫外妊娠和确定流产类型有实用价值。目前公认，妊娠囊是超声首先观察到的妊娠标志。经腹部超声最早观察到妊娠囊在末次月经后6周，经阴道超声最早在末次月经后4+2周就能观察到妊娠囊。

（2）血、尿HCG　血β-HCG浓度达50U/L时，尿妊娠试验阳性。若尿HCG阴性，则可应用放射免疫法测定血β-HCG。宫内孕24及48小时，能测出HCG升高的几率分别为29% 和66%。妊娠6~7周或血β-HCG大于6500U/L时可经腹部超声扫描显示宫内孕，有孕囊及胎芽。β-HCG 达1 500～2 000U/L 时经阴道超声扫描能显示宫内孕。

（3）血清孕酮水平　有助于鉴别胚胎是否存活。若孕酮＜5.0ng/ml则多为异常妊娠；若孕酮≥25ng/m1，则宫外孕的可能性仅为1.0% ~2.5%；若孕酮在5.0~25ng/ml之间，则需动态监测β-HCG和超声扫描。

先兆流产经适当治疗上述症状消失可继续妊娠，但亦有发展为难免流产者。

2. 难免流产

由先兆流产发展而来，表现为阵发性腰痛或下腹痛加剧，阴道流血增多，伴有血块。阴道检查：宫颈口已开，有血液自宫口流出，有时可见胚胎组织堵塞于子宫颈口，胎膜已破者可伴羊水流出。盆腔检查：子宫大小可与妊娠月份相符或稍小。妊娠试验可为阳性，如胚胎死亡时间稍长，胎盘组织退变则为阴性。

3. 不全流产

由难免流产发展而来，常发生于妊娠8～12周。妊娠产物已部分排出，但尚有部分残留于宫腔。子宫收缩不良导致持续性阴道流血，严重者可致休克。有时可伴下腹隐痛或阵发性疼痛。阴道检查：宫颈口开大，有时可见胎盘组织堵塞于宫颈口。盆腔检查：子宫小于停经月份。妊娠试验可阴性或阳性。不全流产者，由于胎盘残留，宫口扩张，易诱发感染。

4. 完全流产

完全流产时胚胎及其附属物全部排出，仅少许阴道出血，腹痛消失。盆腔检查：宫颈口已关闭，子宫稍大或接近正常大小。超声扫描见宫腔内无组织或仅有小凝血块、血β-HCG持续下降。

5. 稽留流产

又称过期流产。指胚胎在子宫内死亡(≥8周)仍稽留在宫腔内尚未自然排出者。此时患者妊娠反应消失，阴道流血可有可无，量时多时少。盆腔检查：子宫小于停经月份。尿妊娠试验可能为阴性。

随着超声技术的普及，利用超声技术可以对胎儿在宫内情况及时进行监测，国外Pridjian等提出了新的分类：无胚胎妊娠(anembryonic gestation)、孕早期胎儿死亡(first trimester fetal death)、孕中期胎儿死亡(second trimester fetal death)。

6. 感染性流产

为流产合并感染，最多见于不全流产者。除有一般流产症状外，尚有发热、脉速、下腹痛、阴道分泌物臭、白细胞增加等感染征象。盆腔检查：子宫及附件明显压痛。感染严重者可并发腹膜炎、败血症、血栓性静脉炎、休克等而危及生命。

7. 习惯性流产

指自然流产连续发生3次或3次以上者。

（二）处理

1. 先兆流产

治疗以卧床休息为主，稳定情绪，禁止性交，阴道检查时操作应轻柔或尽可能不进行，以免使流产加重。必要时可给镇静剂，如鲁米那0.03g，每日2 ~3次，口服。对黄体功能不全的患者可给黄体酮20mg肌内注射，每日1次；或绒毛膜促性腺激素(HCG)500~1000U，肌内注射，间日1次；或VitEl00mg ，每日1次；直至阴道出血停止1周后逐渐停药。若合并感染，应进行抗感染治疗。如上述治疗2周后不见缓解，应再次行B 超扫描了解胚胎或胎儿状况，并根据情况考虑终止妊娠或继续治疗。

2. 难免流产

以促使胚胎及其附属组织排出为原则。妊娠小于12周者可行吸宫术，并用缩宫素以减少出血；妊娠大于l2周者，应视妊娠周数大小，决定药物引产或行钳刮术。妊娠周数偏小者，可直接行钳刮术。妊娠周数偏大者，可先用缩宫素5~10U静脉滴注。如胎儿已排出，应尽快取出胎盘，然后用大刮匙清理宫腔。如胎儿尚未排出，宫颈口已开大或出血较多时行钳刮术。处理难免流产时，可同时给抗生素预防感染，有贫血及休克者应同时纠正休克及贫血。

3. 不全流产

应尽快清除宫腔内残留组织以止血，可行吸宫术或钳刮术。同时注意全身情况，可口服抗生素预防感染，失血较多者可输血。

4. 完全流产

一般不需特殊处理，可口服抗生素预防感染。

5. 稽留流产

稽留流产者因胚胎死亡已久，胎盘与宫壁粘连较紧，刮宫手术有一定困难；且易并发凝血功能紊乱，所以在进行处理前，应做凝血功能检查。如有凝血功能障碍，则应及时治疗后再予引产或手术，术前补给己烯雌酚5mg，每日3次，共5天；或炔雌醇1mg，每日2次，共5天，以提高子宫肌肉对催产素的敏感性。术前还应做好输血准备。如子宫小于孕12周者可行钳刮术，一次不能刮净者，可于1周后再行清官。子宫大于12周者，可行利凡诺引产，或缩宫素静脉滴注。如已发生DIC，应在纠正DIC的同时清除宫腔内的胚胎，术后用抗生素预防感染，并纠正贫血。

6. 感染性流产

出血不多者，应先控制感染后再行刮宫术。出血量多，在药物治疗的同时，钳夹宫腔内胚胎组织，尽量减少或不用刮匙搔刮宫壁，免感染扩散。术中可用缩宫素，术后继续用抗生素，待感染控制后再次刮宫，以彻底清除子宫腔内的残留组织。感染严重者，必要时可做子宫切除术。

7. 习惯性流产

妊娠前应针对流产原因做各项检查和治疗。

宫口松弛者，可行宫颈环状缝合术，直至妊娠足月时拆线。有关宫口松弛的诊断，至少应在流产以后半年。行盆腔检查，在不扩张子宫颈的情况下，顺利通过6号宫颈扩张器即可诊断。如已妊娠，应于妊娠14~18周内行子宫颈环状缝合术。环扎术后足月或早产临

产均应及时拆除缝线，以免导致宫颈撕裂。术前应做B型超声扫描，排除葡萄胎、胎儿畸形或胎儿死亡等情况。

二、异位妊娠

异位妊娠指受精卵在子宫腔外着床发育，又称为宫外孕。其发生率为l%~2.5%，近年来发病率有上升。异位妊娠包括输卵管妊娠、腹腔妊娠、卵巢妊娠、宫颈妊娠、宫角妊娠及残角子宫妊娠等，其中以输卵管妊娠最常见，占97%左右。如处理不及时可危及患者的生命。异位妊娠后再次妊娠的几率为60%左右，其中40%会再次出现异位妊娠。

（一）输卵管妊娠

1. 诊断

（1）停经

78%~85%的患者有停经史，并伴有轻度早孕反应。停经时间的长短常因输卵管妊娠所在部位不同而异。部分患者由于输卵管妊娠的绒毛组织所产生的HCG不足以维持子宫内膜而发生出血，可被误认为月经，而自诉无停经，输卵管峡部妊娠者发病早，停经不明显。输卵管间质部妊娠者，发病晚，停经时间较长。

（2）腹痛

为输卵管妊娠的主要症状。未破裂时表现为一侧下腹部隐痛或酸胀痛。流产或破裂时表现为一侧撕裂样疼痛，伴恶心、呕吐。出血多者，可出现头晕、视物模糊、晕厥和休克等腹腔内出血症状。血液刺激膈肌可表现为肩胛部疼痛。血液积聚于子宫直肠陷凹处时可引起肛门坠胀感。

（3）阴道出血

由于绒毛组织所产生的HCG不足或由于胚胎死亡后，子宫内膜缺乏激素的支持而出现阴道流血。常为不规则点滴流血，血色深褐，不超过月经量，极少数病人可多于月经量，还可伴有蜕膜管型和蜕膜碎片排出。

停经、腹痛、阴道出血是输卵管妊娠破裂的三大典型症状。

（4）晕厥与休克

其严重程度与腹腔内出血量成正比，而与阴道出血的多少无关。

（5）腹部检查

下腹明显压痛、反跳痛，并以病侧为甚，但腹肌紧张不及腹膜炎所致者。出血较多时可出现全腹压痛、反跳痛，叩诊有移动性浊音。

（6）盆腔检查

阴道内有少量暗红色血液，后穹隆饱满，触痛；宫颈着色，举痛及摇摆痛；子宫较正常稍大，内出血多时可有子宫漂浮感；附件区可扪及肿块，触痛，但边界往往不清。 陈旧性宫外孕(陈旧性输卵管妊娠破裂) 时，肿块变硬。输卵管间质部妊娠者子宫大小与停经月份相符，但子宫不对称，突向病侧。

（7）辅助检查

① 妊娠试验：异位妊娠时因HCG较低或胚胎死亡较早，故一般方法 (尿HCG) 测定往往为阴性。而血β-HCG 放射免疫测定，敏感性高，在受孕后8~10天便可确定妊娠，有助于早期诊断，但β-HCG 阴性亦不能除外异位妊娠。

此外，还可测定血清孕酮水平，80%的异位妊娠患者，血清孕酮(15ng/m，仅2%的患者血孕酮＞25ng/ml。

② 诊断性刮宫：子宫内膜呈蜕膜样变而无绒毛。有A-S反应 (子宫内膜呈高度分泌型，间质细胞呈蜕膜细胞样变)。

③ 后穹隆穿刺或腹腔穿刺：是诊断异位妊娠破裂或流产的简单而又可靠的方法。适于腹痛、疑有内出血的患者。如有内出血则抽出的血液不凝固，射于纱布上可见暗红色小凝血块，镜检可见散在皱缩红细胞，但穿刺阴性不能否定输卵管妊娠的存在。

④ 超声波扫描：用B型超声可显示子宫大小正常或略大，宫腔内无胎体反射，子宫一侧有轮廓不清的液性或实性肿块，有时其内还可见妊娠囊和胎心搏动。内出血较多，可见腹腔内有流动液体。

⑤ 腹腔镜检查：适用于输卵管妊娠流产或破裂前的诊断，并可于检查的同时进行手术治疗，如输卵管妊娠挤出术、输卵管切开清除胚胎后缝合术、输卵管切除术等。

2. 处理

输卵管妊娠诊断明确后，根据病情轻重及有无生育要求决定治疗方案，内出血少、有再生育要求者可先保守治疗；治疗无效者行手术治疗。病情重者则应行急症手术。

（1）手术治疗 输卵管妊娠以手术治疗为主，特别是疑为输卵管间质部妊娠者，更应尽早手术。对于并发休克者，应在纠正休克的同时，进行手术抢救。

手术一般采用输卵管切除术，对于有再生育要求的患者，可采用保留输卵管的手术，如剖腹输卵管切开清除胚胎术或胚胎挤出术。

术中注意事项：

① 休克严重者，在纠正休克、补充血容量的同时，可在局麻下手术。

② 手术以止血为主，开腹后先取出病变器官，钳夹止血，待休克好转后再继续手术，并注意勿伤本侧卵巢。术中应检查对侧附件，无再生育要求者可结扎反侧输卵管。

③ 对于血源困难的医院，可采用腹腔血液自身回输。但要求停经不超过3个月，胎膜未破，腹部骤痛时间不超过24小时，亦无感染者。回收的腹腔内血液每100ml加3.8%枸橼酸钠溶液10ml，经6层纱布过滤后再输人。术前已行后穹隆穿刺者，不宜行自身输血。

（2）非手术治疗 包括应用化学药物治疗及中医中药治疗。

① 甲氨蝶呤(methotrxate, MTX)：对全身情况良好，无明显内出血征象，需保留生育功能的年轻患者，也可使用MTX治疗，选择本治疗方案时，以下情况不宜应用：①异位妊娠已破裂或有明显内出血者；②异位妊娠的胚胎有胎心搏动；③孕囊＞3.5cm;④血β-HCG＞2 000U/L。治疗方案见下表。

甲氨喋呤治疗方案

天数	时间（上午）	监测	治疗（mg/kg，肌注或静注）
1	不定	血常规，SGOT，HCG-β	MTX 1.0
2	8：00	血常规，SGOT，HCG-β	四氢叶酸0.1
3	8：00	HCG-β	MTX 1.0
4	8：00	SGOT，HCG-β	四氢叶酸0.1
5	8：00	HCG-β	MTX 1.0
6	8：00	血常规，SGOT，HCG-β	四氢叶酸0.1
7	8：00	HCG-β	MTX 1.0
8	8：00	HCG-β	四氢叶酸0.1

MTX治疗的成功率为96% 。但在治疗时必须注意：①动态监测β- HCG，若效价下降15%停用MTX；②使用MTX后必须使用四氢叶酸；③治疗期间应避免服用叶酸及酒精，避免性交；④疗程结束后避孕2个月；⑤副作用的发生率为2% ~ 5%；⑥治疗失败率为3% ~ 6%。

采用此方案治疗未破裂的异位妊娠，有助于恢复输卵管的解剖结构。治疗后的妊娠率较手术治疗高。

② 米非司酮：为孕酮受体阻断药，在孕早期作为宫内孕药物流产的有效率达80%左右。目前应用米非司酮治疗异位妊娠的报道还不满意，其治疗方案和治疗效果有待进一步研究。

③ 中医中药治疗：适用于病情缓和，特别是流产型腹腔内出血少者。治疗方法主要是用中药杀灭孕卵，并配以活血化淤止血。在治疗期间应严密观察病人生命体征的变化及腹痛情况，血红蛋白、红细胞计数及妊娠试验(HCG) 的变化，必要时手术治疗。

（二）腹腔妊娠

孕卵在腹腔内生长发育称为腹腔妊娠，较罕见。原发性腹腔妊娠极少见，为孕卵直接种植于腹腔脏器或组织上。继发性腹腔妊娠往往发生于输卵管妊娠流产或破裂后，胚胎能在腹腔内继续发育一个时期，胎盘可附着在盆壁、阔韧带、肠管、大网膜等处。若不及时处理，胎儿常死亡而成石胎。腹腔妊娠的胎儿，由于胎盘附着异常，血液供应不足，能存活至足月者及少。

腹腔妊娠者大都有停经、早孕反应、腹部疼痛及阴道流血等病史。随后阴道流血停止，腹部逐渐增大。B型超声有助于诊断，检查时可见胎体在腹腔内，无子宫壁界限。还可用子宫探针检查子宫腔大小以协助诊断。

腹腔妊娠确诊后，应立即剖腹取胎，并断脐。同时根据胎盘附着的部位、胎儿存亡、胎儿死亡时间的长短而决定胎盘的去留。如胎盘附着于网膜、输卵管、阔韧带上，而又剥离不下时，可连同脏器一并切除；若附着于肠管、肝脏则不易剥离，强行剥离常可导致大出血而危及患者生命。如胎儿死亡较久，血管多已闭塞，不论胎盘附着何处，均可试行剥离取出。胎儿死亡越久，胎盘越易剥离，且出血越少。若将胎盘留于腹内或术前胎儿已死亡，则可使用MTX 12.5mg，肌内注射或静脉注射，每日1次，共5天。MTX能破坏胎盘滋养层活性，促进胎盘吸收，使术时摘除胎盘更为容易。此外，术前应做好输血准备，并用抗生素预防感染。

（三）卵巢妊娠

卵巢妊娠指妊娠发生于卵巢。其诊断必须具备以下几点：①双侧输卵管必须完整，且无孕卵流产变化；②胚囊种植于卵巢，并与子宫卵巢韧带及子宫相连；③在胚囊壁上有卵巢组织。其诊断与输卵管妊娠相似，处理主要为手术切除。

（四）宫颈妊娠

宫颈妊娠指孕卵在子宫颈管内着床和发育，多见于经产妇，患者有停经史和早孕现象，常表现为阴道流血或血性分泌物。临床检查发现子宫颈改变，在短时间内显著增大，变软变蓝，宫口扩张，外口边缘很薄，而宫体大小和硬度正常。B型超声检查发现宫腔内无妊娠囊，而宫颈管膨大并可见妊娠囊。目前认为，处理宫颈妊娠可选用MTX全身静脉或肌内注射或局部注射于胚囊内(治疗方案参见 “输卵管妊娠”) 同时监测血β-HCG浓度，并配以中药杀胚止血活血化淤，从而达到保全子宫的目的。此外，也可在做好输血准

备和B超监视下，行宫颈管搔刮术，术后用纱条紧压宫颈管创面。如出血较多，止血效果欠佳，应及时行子宫切除术。

（五）宫角妊娠

受精卵种植于子宫角部，并在此处生长发育。患者有停经、阴道流血或早孕反应。由于子宫角部空间狭小、肌层发育不良，不能维持妊娠的正常进行，常常在早孕末期或中孕早期发生破裂；此外，由于子宫角部血循环丰富(特别在妊娠期间)，宫角妊娠破裂时常常导致严重的内出血，患者可有休克的临床表现。B型超声和腹腔镜检查可帮助诊断。一旦确诊，应在积极输血补液的情况下，及早剖腹探查，切除病变部位，保留子宫；如出血多，可切除子宫，抢救患者生命。对于发现较早的宫角妊娠，也有采用MTX治疗成功的报道。

（六）残角子宫妊娠

残角子宫妊娠是指受精卵着床于子宫残角内，进而在该处生长发育，是极为少见的异位妊娠。由于残角子宫肌层发育不完全，不能满足胎儿生长发育的需要，绝大多数残角子宫妊娠在妊娠中期发生不完全破裂，甚至完全破裂，导致严重的内出血，其临床表现与输卵管间质部妊娠破裂极为相似。B型超声检查及腹腔镜检查可明确诊断。一旦诊断明确，应及早剖腹探查，切除残角子宫。如胎儿存活，则应先行剖宫产手术，后行残角子宫切除术。

三、 葡萄胎

葡萄胎指滋养层细胞增生、绒毛间质囊性变及水肿，绒毛中血管消失，形成大小不等并有细蒂相连之串状水泡，故又称为水泡状胎块。全部绒毛变性成葡萄胎者称完全性葡萄胎；部分绒毛变性，保存一部分胎盘者称部分性葡萄胎。

（一）诊断

1. 临床表现

患者多有停经史，多数患者在停经6~16周间出现阴道流血。血液中有时可见水泡状物，阴道流血可为反复多次小量出血，也可一次大量出血，甚至休克，危及患者生命。患者早孕反应较重，甚至可有妊高征表现。子宫体常大于相应停经月份的妊娠子宫。

2. 辅助检查

（1）超声扫描　B型超声示雪花光点，无妊娠囊出现，亦无胎心胎动。

（2）HCG　尿与血清HCG水平明显增高。

（3）胎心　正常妊娠时，一般在妊娠18~20周可听到胎心，无胎心音时有助于诊断。

（二）处理

葡萄胎一旦确诊必须尽早治疗，注意防止并发症，并严密随访，以防恶变。

1. 清宫

葡萄胎随时可能大出血，故确诊后应及时清除子宫内容物。因子宫腔大、宫体软、宫壁薄，故术时操作应细心，防止大出血及穿孔。应选择用大号吸管吸引，待子宫缩小后刮宫，或于术后5~7天行第二次吸刮宫术，并将组织送病理学检查。

2. 子宫切除术

患者年龄在40~45岁或45岁以上，无再生育要求者，可考虑行子宫切除术，以防局部病变侵入肌肉层的危险，但并不能防止转移的发生。

3. 预防性化疗

对有高度恶变危险的患者，刮宫术后可预防性化疗1~2个疗程，以防恶变。

4. 随访

随访极为重要，随访期一般为2年，在此期间应注意避孕，宜用避孕套或阴道隔，而不用避孕药及宫内节育器。随访内容包括：临床表现、血尿HCG、X线胸片及妇科检查。随访时间：葡萄胎排空后每周1次，直至HCG检查连续3次阴性后改为每月1次。半年后每3个月1次，1年后每半年1次，直至葡萄胎排空后2年。

第三节　妊娠晚期出血

一、概述

妊娠晚期出血是严重的妊娠并发症，病人无论在妊娠晚期任何时间发生出血，均应立即就医，以免延误治疗。

妊娠早期出血可以是妊娠晚期出血的前奏，故对妊娠期间任何出血均不应忽视，病人及时就诊可使医师有较充裕的时间进行各项检查并作出诊断。妊娠晚期即使出血轻微，亦应尽快转送至有条件的医院，不要轻率进行阴道检查或肛门检查，即使是窥阴器检查，也最好在有条件输血的医院进行，以便一旦发生出血能及时处理。

妊娠晚期出血最常见于前置胎盘、胎盘早剥和子宫破裂。上述任何类型的妊娠晚期出血，对母儿均有一定危险，危及母儿生命。

孕产妇的无痛性阴道出血、先露异常或先露高浮，常提示有前置胎盘的可能。初产妇有妊高征，发生腹痛伴阴道出血，子宫张力增加，触痛，常提示有胎盘早剥发生。有剖宫产史者，发生腹痛、阴道出血，应首先排除子宫破裂的可能性。此外，阴道和子宫颈的病变也可导致严重出血；胎盘边缘血窦破裂也可有较多的出血。这些都只有通过详细检查方能作出诊断。但也有少数病人虽经仔细检查仍未查明病因。

病人入院后应立即合血，并根据出血量的多少配备血液 (600~1000ml)，检查血红蛋白和血细胞比容。如病人有出血，应立即送产房或手术室进行仔细检查及处理，同时应注意以下几点：

1. 病人若失血较多，应主要补充全血或浓缩红细胞。盐水或任氏液只能作为输血前的应急。因为这类晶体液缺乏红细胞，不能改善携氧功能，而且缺乏必要的凝血因子。

2. 保证输液渠道畅通，最好采用双静脉输液，应用l8号针头，以便同时进行输血、补液和给药。

3. 面罩给氧，可按每分钟6~8L 的流量供给。

4. 测定中心静脉压 中心静脉压的测定对处理低血容量休克的患者非常重要。它可以反映心脏功能的耐受程度，正确指导血液和液体的补充。

5. 接受产前出血病人的任何医院，不仅应具备输血条件，还应有行剖宫产的条件。

6. 应请麻醉师会诊，商讨手术时的麻醉选择。

7. 腹部检查时，应注意先露高低，子宫张力以及有无触痛和胎心情况。如病人已临产，应注意子宫收缩的类型以及宫缩持续时间。

8. 消毒外阴后做窥阴器检查，以排除宫颈及阴道病变。

9. 必需的阴道检查应在手术室内进行，并作好剖官产或经阴道分娩的两手准备。

l0. 当病人全身情况好转时，应详细询问病史。情况紧急时可向家属了解病人出血性质、出血量、出血持续时间及有无腹痛等，并特别注意有无妊高征情况。同时应仔细监测病人生命体征，进行血、尿、肝肾功能等常规检查。

二、前置胎盘

正常情况下，胎盘附着于子宫的底部、后壁、前壁或侧壁。如胎盘附着于子宫下段，其边缘达到或覆盖宫颈内口时称为前置胎盘。前置胎盘是妊娠晚期出血的最常见原因之一，也是一种严重的妊娠并发症，若处理不当，可给母儿带来极大危害。其发病率国内资料为1∶(55~320)次分娩，国外资料为1∶200次妊娠。

（一）病因

目前，造成前置胎盘的真正原因尚不清楚，可能与下列因素有关：

1. 子宫内膜不健全 子宫内膜炎及多次人工流产，使子宫内膜受损，瘢痕形成，局部血液供应不良，受精卵植入时为了得到足够的营养，致使胎盘面积扩大而延伸至子宫下段。

2. 巨大胎盘　如双胎妊娠胎盘面积较单胎妊娠时为大，胎盘扩展至子宫下段。

3. 胎盘异常 如副胎盘，主要胎盘在子宫体部，而副胎盘可达子宫下段。

（二）分类

根据前置胎盘所在的位置及其与子宫颈内口的关系，将前置胎盘分为以下四种类型：

1. 完全性或中央性前置胎盘 指胎盘完全覆盖整个子宫颈内口。

2. 部分性前置胎盘 指子宫颈内口有部分胎盘组织覆盖。

3. 边缘性前置胎盘 指胎盘下缘到达子宫颈内口。

4. 低置胎盘 指胎盘下缘已达子宫下段，距宫颈内口在7cm以内。

上述分类可因病人是否临产而有所变化。如未临产的完全性前置胎盘可因临产后宫颈口扩展，而成为部分性前置胎盘。临床上则多以处理前的最后一次检查结果而定。前置胎盘目前多以刮宫产结束分娩，临床分类无重要意义。

（三）临床表现

前置胎盘主要症状是妊娠晚期无痛性不明原因的阴道出血。出血量可以是多次少量，亦有一次性大量出血致病人休克者。出血量的多少，以及出血时间的早、晚，与前置胎盘的类型密切相关。一般认为，中央性前置胎盘出血早，出血量多；低置胎盘出血发生较晚，甚至可发生在临产后，出血量亦较少；部分性前置胎盘的情况则介于二者之间，前置胎盘出血的原因多是妊娠晚期子宫下段伸展时，胎盘与宫壁发生错位，胎盘部分剥离，子宫血管开放。阴道出血可无任何诱因，可发生在夜间人睡中，如未临产，则常无宫缩及腹痛，血液多经阴道流出，故病人全身情况好坏常与阴道流血量多少成正比。大量流血时，病人常有面色苍白、出冷汗、血压下降等休克症状。阴道出血可反复发生，由于长期反复出血，病人每有贫血症状。

（四）对母亲和胎儿的影响

1. 对母亲的影响　根据全国21省、市、自治区地区性孕产妇死亡原因调查，在孕产妇死亡原因构成比中，前置胎盘占3.4%，主要是死于出血和感染。因前置胎盘病人在妊娠晚期常有反复出血，故常伴有急、慢性贫血。其产后由于胎盘附着于子宫下段，使子宫不能强有力收缩，以压闭胎盘附着处的血窦，故易发生产后出血，还有少部分患者可合并有胎盘植入，甚至造成子宫穿孔及致命性大出血，导致患者死亡。由于多次反复出血，患者抵

抗力降低，容易诱发感染。

同时，由于胎盘附着于子宫下段，紧邻宫颈，该处组织疏松、充血，胎儿娩出时易发生宫颈撕裂、出血。若进行臀牵引或产钳等手术，则更易促使上述情况发生。

2. 对胎儿的影响 前置胎盘围生儿死亡率明显增加，其主要死亡原因为早产和窒息。

（五）诊断

妊娠晚期，对不明原因的无痛性阴道出血，应首先想到前置胎盘的可能性。腹部检查子宫无张力及触痛，胎位可清楚扪及。由于前置胎盘可阻碍先露下降，先露常高浮于耻骨联合之上。同时可出现胎位异常，如臀位、横位等。如阴道出血不多，常可听见胎心；如出血多，病人休克，则胎儿可因失血、缺氧而死亡。除上述症状和体征外，以下辅助检查有助于诊断。

1. 阴道检查

有时为明确诊断，决定能否经阴道分娩，必须做阴道检查，但在做阴道检查之前，必须作好输液、输血的准备，并应在手术室进行，以便一旦发生大出血时，能立即进行剖宫产，手术止血。检查之前，应先消毒外阴，用窥阴器检查，除外宫颈或阴道病变所致之出血。关于阴道检查，我们认为只适合于低置胎盘或边缘性前置胎盘，以及临产后阴道出血不多、宫缩好、需决定是否经阴道分娩者。鉴于B型超声检查对前置胎盘的诊断准确率高达95%以上，阴道检查不应作为诊断常规。因为此项检查有时会导致难以控制的大出血，增加病人的痛苦和危险。

2. B型超声检查

B型超声检查由于其无创伤性，可重复使用，准确率高，目前在国内外已被广泛采用。国内报道其准确率达95%以上。但对于后壁前置胎盘，由于胎头的遮挡，B型超声不易准确测定胎盘下界，有时可造成漏诊或定位不准确。为避免上述情况，应设法将胎头推开；同时，在膀胱充盈的情况下进行B型超声检查，提高后壁前置胎盘诊断的准确率。妊娠中期B 型超声诊断前置胎盘发生率为临产前的5~7倍，其主要原因是妊娠中期宫腔面积不大，胎盘几乎占据宫腔面积的一半。因此，胎盘靠近宫颈或覆盖宫颈内口的机会较多。随着妊娠进展，子宫下段向上扩展，使胎盘被动上移，胎盘所占宫腔面积可由16周时的1/2，缩小至足月妊娠时的1/4~1/3。因而妊娠中期疑为前置胎盘的患者，在足月临产时一部分患者胎盘可变为正常位置。对妊娠中期胎盘位置较低者，应密切观察。若妊娠满28周后胎盘下缘仍达官颈内口或覆盖内口者，则可确诊无疑。

根据我们对B型超声疑诊为前置胎盘的50例患着，从妊娠20~28周起至妊娠终止，采用B型超声连续观察，发现胎盘位置的正常转归率在低置胎盘为90%，边缘性前置胎盘为65%，部分性前置胎盘为13%，中央性前置胎盘为11%。上述资料说明，妊娠中、晚期的部分性或中央性前置胎盘，在妊娠终止前为前置胎盘的可能性仍很大。应密切观察；绝大多数低置胎盘患者的胎盘位置可变为正常。

3. 彩色超声多普勒检查

彩色超声多普勒能够显示从胎盘延伸到周围组织 (如子宫壁和子宫颈)的血管内增加的血液形成的湍流，因此，有研究者用该方法进行前置胎盘 (特别是合并胎盘浅层植入)的诊断。Chou等应用该方法诊断前置胎盘合并胎盘浅层植入的敏感性达100%，特异性达94%，且同时可看见胎盘穿透浆膜层植入时从子宫浆膜到达其他盆腔器官的血管内血流的湍流。

4. 产后检查胎盘及胎膜

产后检查胎盘，如其边缘有陈旧血块，颜色深黑，前置胎盘的诊断多可成立。若胎膜破口距胎盘边缘距离小于7cm，应考虑为胎盘低置。

（六）处理

主要根据病人出血量的多少，是否伴有休克，以及孕周、胎儿是否成活、临产与否而定。

1. 对诊断未明确的患者应注意事项

（1）妊娠晚期阴道出血患者，应在有输血及剖宫产条件的医院进行检查及处理，禁忌在无准备情况下做肛门检查。

（2）应告知家属住院检查的必要性，以及该病的危害性，取得家属的谅解与合作。

（3）紧急情况转送时的处理 如患者阴道大出血，当地无条件进行处理，可在静脉输液或输血的情况下，用无菌纱布卷填塞法压迫止血，纱布可填塞于阴道顶端窝隆处。同时包扎腹部，迫使胎先露下降压迫宫颈以暂时止血，然后进行转送。输液时最好采用18号针头，以保证输液渠道畅通。

2. 期待疗法

期待疗法的目的是在保证孕妇安全的前提下，使胎儿能达到或接近成熟，以提高胎儿存活率。适用于孕龄36周以下，阴道流血不多，胎儿体重小于2000g并存活者。病人应绝对卧床休息，给予镇静剂，如地西泮，同时静脉滴注硫酸镁每日15~20g，或口服硫酸沙丁胺醇2.4~4.8mg，每4~6小时1次，以减少子宫下段伸展而引起的胎盘剥离出血。

对于贫血患者应积极提高其Hb量，最好达100g/L或以上。同时超声监测胎儿，或做羊膜囊穿刺取羊水行胎儿肺成熟度测定，如L/S比值＞2，显示胎儿肺成熟，可择期以剖宫产结束妊娠。若L/S比值＜2，显示胎儿肺不成熟，可于羊膜囊穿刺的同时注入地塞米松l0mg促使胎儿肺成熟，或经母静脉注入相同剂量地塞米松亦可收到同样的效果。多数学者认为，一旦胎儿成熟，即应终止妊娠，以减少可能因出血而给母儿造成的危害与威胁。

3. 终止妊娠

（1）剖宫产术

前置胎盘出血是胎盘与子宫壁发生剥离，胎盘剥离部分子宫血管开放所致，故最好的止血方法是终止妊娠。由于麻醉及剖宫产技术的安全性大大提高，剖宫产可以选择在病人情况最佳的时期，医师有充分准备的条件下进行，故目前倾向于以剖宫产终止前置胎盘患者的妊娠。另一方面，剖宫产亦适合在病人突然大量出血时作为止血用。关于手术方式的选择，目前仍主张以子宫下段横切口为宜，并尽量避开胎盘附着部位。

（2）阴道分娩

适合于低置胎盘或边缘性前置胎盘，临产后阴道流血不多。估计可于短期内结束分娩者。如宫缩好，宫颈口开大2cm以上，可行人工破膜，破膜后胎头下降，可以压迫胎盘前置部分以制止出血。以往采用胎儿头皮钳悬以重物，以牵引胎头的作法，目前多不采用。一方面是因其可损伤胎儿，另一方面牵引可使充血松软的子宫下段及宫颈组织撕裂，导致严重出血。

无论是剖宫产或经阴道分娩，都可发生产后出血，故应在胎盘娩出时常规应用宫缩剂，以预防产后出血。

三、胎盘早期剥离

胎盘早期剥离 (简称胎盘早剥)是指妊娠20周后，正常位置的胎盘于胎儿娩出前的任何期间内所发生的部分或全部自子宫壁剥离。胎盘早剥是导致产科凝血障碍的常见原因，也是妊娠的严重并发症。

胎盘早剥，根据其出血情况可分为显性剥离(亦称外出血型)与隐性剥离 (亦称内出血型)，前者约占胎盘早剥的80%，后者约占20%。有时，两种类型同时存在。据统计，妊娠晚期出血约30%是胎盘早剥所致，有50%的胎盘早剥发生在分娩开始前。

（一）发病率

胎盘早剥的发病率国外为1∶(55~150)次分娩，国内为1∶(47~217)。发病率的高低与诊断水平有密切关系，亦与分娩后是否检查胎盘，以及胎盘剥离程度有关。一些轻微胎盘早剥患者，可无明显症状，对母儿影响不大，只有产后检查胎盘时，才发现胎盘早剥处局部有凝血块压迹，此类病人最易被忽略。

（二）病因

胎盘早剥的原因尚不清楚，可能与以下因素有关：

1. 血管病变　多见于重度妊高征、慢性高血压，以及肾脏疾病患者。子宫病理检查发现主要是子宫小动脉的特殊退变性损害，表现为底蜕膜的螺旋小动脉内膜下有吞噬细胞，成纤维细胞增生，内膜纤维样退变，小动脉管腔几乎闭合，致使蜕膜缺血、坏死、出血，血液流至底蜕膜层形成血肿，引起胎盘从子宫壁剥离。

2. 机械性因素　腹部直接受撞击或摔倒等外伤，双胎妊娠第一胎娩出过快或羊水过多破膜时羊水骤然流出，子宫腔内压急剧下降等，使子宫突然收缩，引起胎盘早剥。此外，施行外倒转术操作不当，亦可引起胎盘早剥。

（三）病理

胎盘早剥的主要病理变化是底蜕膜层出血形成血肿，使胎盘附着处剥离。如胎盘剥离面小，出血量少，血液很快凝固，临床上可无症状，直至胎盘娩出后，检查胎盘时发现母面有血凝块压迹。如剥离面大，而且继续出血，所形成的胎盘后血肿，将使剥离面继续扩大，出血增加，当血液冲开胎盘边缘，沿胎膜与子宫壁之间向宫颈口外流出时，即为显性剥离或外出血。如胎盘后血液不能外流而积聚于胎盘与子宫壁之间，即为隐性剥离或内出血。内出血过多时，血液仍可冲开胎盘边缘，经宫颈口外流，形成混合性出血。有时血液穿破羊膜，溢入羊水中，可使羊水变成血性。

胎盘早剥发生内出血时，积聚于胎盘与子宫壁间的血液，随压力增大浸入子宫肌层致肌纤维分离、断裂和变性，称为子宫胎盘卒中。此时子宫局部甚或全部呈紫色。

（四）并发症

1. 消耗性凝血功能障碍　胎盘早剥是产科凝血功能障碍的原因之一。胎盘早剥患者约10%发生低纤维蛋白血症，其原因是严重胎盘早剥出血，形成胎盘后血肿，消耗部分纤维蛋白原。此外，由于血肿导致蜕膜缺血、坏死，可释放出凝血活酶。凝血活酶进入母体血循环后，产生血管内凝血，消耗大量纤维蛋白原和其他凝血因子，最终造成凝血功能障碍而引起严重出血。临床表现为产后阴道流血，血液不凝，有时发生血尿，呕血，皮下、黏膜下及注射部位针眼出血。

2. 产后出血 常为产后子宫收缩乏力或凝血功能障碍所致。

3. 急性肾功能衰竭 急性肾功能衰竭是严重的并发症，但较少见。病人可出现少尿或

无尿及血液生化学等改变，常常发生在失血过多、休克时间较长和凝血功能障碍，影响肾脏血液灌注时。

（五）临床表现及诊断

1. 临床表现

胎盘早剥的临床表现与胎盘剥离部分的大小及出血类型有关。胎盘剥离部分极小者，可无任何症状，仅在胎盘娩出后被检查出。

（1）轻型　以外出血为主，贫血程度与出血量成正比，可伴有轻度腹痛或无明显腹痛。腹部检查子宫软，压痛不明显，或仅在胎盘早剥区有轻压痛，如胎盘剥离面积超过1/3，胎儿可发生窘迫甚至死亡，胎心有改变或消失。

（2）重型　以隐性出血为主，有较大的胎盘后血肿，多见于重度妊高征患者。病人可突然出现持续性腹痛，胎盘后血肿面积愈大，腹痛愈严重。严重时病人可出现恶心、呕吐，出冷汗，面色苍白，脉弱，血压下降等休克表现，可无阴道出血或出血不多，病人贫血程度与出血量不相符。腹部检查，子宫硬如板状，有明显触痛。由于内出血增加，宫底相应增高，子宫比妊娠月份大，检查子宫处于高张状态，不能放松，无法扪清胎位，如胎盘剥离面积达1/2时，胎儿多已死亡，胎心音消失。

2. 辅助检查

（1）B型超声检查 可发现胎盘后无回声区，其界限往往不清晰、提示胎盘后血肿存在，有时胎盘显示较一般增厚，胎盘绒毛凸向羊膜腔。对于一些临床诊断有一定困难者，B型超声检查有重要参考价值。

（2）化验检查　化验检查主要是了解贫血情况和凝血功能状态。可作血常规，血小板计数，出、凝血时间，以及纤维蛋白原定量等有关化验，了解是否有DIC发生。对于急症病人。紧急情况下可使用简便的全血凝块观察和溶解试验估计纤维蛋白原含量。具体方法详见第七章产科领域的弥散性血管内凝血。

3. 诊断

根据患者有妊高征、慢性高血压、肾脏疾患或外伤史，妊娠晚期突然发生腹部剧烈疼痛，阴道出血不多或无出血，而有严重贫血和休克现象，腹部检查子宫硬如板状，无明显放松，胎位扪不清，胎心音消失等，诊断往往可以明确。

（六）鉴别诊断

轻型胎盘早剥诊断一般不难。重型胎盘早剥常需与前置胎盘及子宫破裂相鉴别。其鉴别要点见下表。

重型胎盘早剥与其他疾患的鉴别诊断

	与发病有关因素	腹痛	阴道出血	子宫	B超检查	胎盘检查
重型胎盘早剥	常合并妊高征与外伤	剧烈	内或外出血，全身情况与出血量不成正比	硬如板状，子宫较妊娠月份大	有胎盘后血肿	胎盘早剥处有血块压迹
前置胎盘	经产妇多见	无	外出血，全身情况与出血量成正比	软，子宫与妊娠月份一致	胎盘位于子宫下段或宫颈内口	胎膜破口距胎盘边缘＜7cm
先兆子宫破裂	有梗阻性分娩或剖宫产史	随宫缩阵发性加剧	少量阴道出血，可有血尿	可有病理佳缩复环，子宫下段有触痛	无特殊变化	无特殊变化

（七）预防

胎盘早剥常与妊高征、慢性高血压、肾脏疾病等有关，因此，应加强产前检查，做好孕期保健，及时诊治上述疾患。对于羊水过多和双胎妊娠，应注意防止宫内压骤然减低。进行外倒转术纠正胎位时，操作应轻柔，切勿粗暴强行。

（八）治疗

1. 治疗

胎盘早剥诊断一旦明确必须及时治疗。治疗原则是：纠正休克，补充血容量，控制出血，适时采用适当方式终止妊娠。

（1）纠正休克控制出血

患者有休克表现时，病情一般较严重，应立即做进一步检查处理，给氧，合血，最好输入新鲜血液或冰冻血浆，因新鲜血液或冰冻血浆内凝血因子未被破坏，对凝血功能障碍者有效。

（2）终止妊娠术

终止妊娠的方法应根据母儿情况而定，如胎次、早剥的程度、患者全身情况、血压、脉搏、胎儿存活与否、是否临产、宫口开大程度，以及出血情况而定。

① 经阴道分娩：如病人全身情况尚可，出血不多，早剥程度不严重，经产妇宫口开大3cm以上，估计短时可经阴道分娩者，可行人工破膜试经阴道分娩，但应密切观察产程中血压、脉搏以及出血情况。

② 剖宫产： 如病人情况不好，重度早剥者，或产程中情况变坏不能立即经阴道分娩者，均应及时行剖宫产术，术中应用宫缩剂预防产后出血，如发现有子宫胎盘卒中。可用温热盐水纱布热敷子宫，并进行按摩，多数情况下子宫颜色可逐渐转红。如子宫大面积卒中，经上述处理无效，可试行结扎双侧子宫动脉上行支，如仍无效则应做子宫切除术。

无论经阴道分娩或剖宫产术，术后均应密切观察病人全身情况，血压，脉搏，子宫收缩情况，尿量，血生化，凝血功能和血电解质等，并应积极治疗贫血及应用抗生素预防感染。

2. 并发症的处理

（1） 弥散性血管内凝血（DIC）

胎盘早剥后，坏死的蜕膜组织可释放大量的组织凝血活酶，激活凝血系统导致DIC的发生。处理：应及时输入足量的新鲜血液。一方面可补充血容量不足，另一方面补充血液中缺乏的凝血因子。另外，如患者有出血不止，且血液不凝的情况，则最好输入纤维蛋白原，以及抗纤溶药物，如6-氨基己酸、氨甲环酸(止血环酸)等。

（2）急性肾功能衰竭

胎盘早剥者如在补足血容量后每小时尿量仍少于30ml或4小时内少于l00ml，应用速效利尿剂利尿，如呋塞米20~40mg，静脉推注，或用20%甘露醇250ml静脉快速滴入。一般多能于l~2天内恢复。如经处理后尿量不见增加，血尿素氮、肌酐、血钾等增高提示肾功能衰竭情况严重，应及时做透析疗法。

四、前置血管

前置血管是指胎盘上的血管穿过胎膜，跨过宫颈内口位于胎儿先露之前。前置血管常发生在帆状胎盘，约占帆状胎盘的1%。附着在胎膜上的血管由于无华通胶保护，极易破裂，或在胎膜破裂时发生撕伤。前置血管破裂出血即使量少，对胎儿危害亦极大，因出血

来自胎儿，出血200~ 300ml 即可致胎儿死亡。前置血管不易诊断，临产后，由于胎先露下降压迫，胎血循环受阻而有胎儿窘迫出现，胎心音异常。临床出现无痛性阴道出血伴有胎心音异常时，应取阴道血做涂片镜检，可发现有核红细胞或幼红细胞。另外，亦可检查血样中有无胎儿血红蛋白F (HbF)。上述检查一经查到，诊断即可成立，因为未成熟的或即将成熟的红细胞均来自胎儿。有时阴道检查可摸到索状物有搏动，其搏动次数与胎心一致亦可确诊。处理：一经诊断为前置血管应尽快结束产程，由于前置血管极易受胎先露的压迫，胎儿缺血、缺氧程度取决于脐血管受压的时间长短，以及前置血管出血量的多少。胎儿对失血的耐受力极差，因此，应以最快速度娩出胎儿，以剖宫产为宜。娩出的胎儿常因失血而有贫血或失血性休克，可考虑经脐静脉紧急输入胎盘血急救。

第四节　特殊胎先露异常、多胎妊娠及胎儿畸形

一、特殊胎先露异常

胎位异常是造成难产的常见因素之一。分娩时枕前位 (正常胎位) 约占90%，而胎位异常约占10%，其中胎头位置异常居多，占6%~7% ，有胎头在骨盆腔内旋转受阻的持续性枕横 (后) 位，有因胎头俯屈不良呈不同程度仰伸的面先露，还有高直位、前不均倾位等。胎产式异常的臀先露占3%~4% ，肩显露已极少见。

二、 忽略性横产式 (肩胛先露)

忽略性横产式又称嵌顿性横产式，是由于肩先露破膜后羊水迅速外流，并随着宫缩的增强，胎儿上肢脱出于阴道口外，肩胛进入盆腔，头臀位于盆上口，胎肩拉长，胎体折叠的状态。忽略性横位时，多伴有脐带脱垂，使脐带血循环受阻，造成胎儿窘迫，以至死亡。同时，宫缩进一步增强而胎儿又不能娩出，造成子宫上段逐渐变厚，子宫下段被扩张而变薄，变长，在子宫上下段之间形成病理性缩复环。随着产程的进展，病理性缩复环逐渐上升。下段出现固定压痛点，并可能出现血尿，如不及时处理，将发生子宫破裂。

由于分娩受阻，部分产妇可表现为宫缩越来越弱，间隔时间逐渐变长，直至子宫呈麻痹状态。如任其发展，则导致宫腔感染，危及母儿生命。

（一）诊断

1. 临床表现

忽略性横产式是肩先露对宫口压力不均，造成胎膜早破，胎儿上肢脱出阴道口外。所以胎膜破裂后，孕妇可感到有水自阴道流出，随后阴道外口可见胎儿上肢，有时可见条索状的脐带脱出。如未及时处理则可发展成先兆子宫破裂及子宫破裂，并出现相应的临床表现。

2. 检查

（1）腹部检查：肩先露未发展成忽略性横产式时，子宫呈横椭圆形。忽略性横产式时，胎体折叠，胎头位于子宫下方的一侧，胎臀及胎儿下肢位于子宫底部，子宫上下段之间形成病理性缩复环，子宫呈葫芦形，若出现压痛，则将发生先兆子宫破裂。

（2）盆腔检查：对脱出阴道口外之胎手，可用握手法鉴别。助产者手只能与胎儿同侧手相握。肩左前位时胎儿右手脱出，助产者用右手相握；肩右前位时胎儿左手脱出，助

产者用 左手相握；肩左后位时亦是胎儿左手脱出；肩右后位时胎儿右手脱出。所以胎儿左手脱出，可能是肩左前或肩右后位。而胎儿右手脱出，则可能是肩右前或肩左后位。此外，还应查清 宫口扩张程度，有无脐带脱垂及脐带搏动。

（二）处理

忽略性横产式除死胎行断头术及胎儿较小（＜800g）及骨盆巨大，尽管是持续性异常胎位，胎儿也可能经阴道娩出外，其余均不能经阴道娩出。其主要处理有剖宫产术、内倒转臀牵引术、断头术、除脏毁胎术及剖宫产子宫切除术。

1. 剖宫产术

忽略性横产式者由于羊水已基本流尽，行内倒转非常困难，出现下述情况宜行剖宫产终止妊娠。

（1）胎儿存活，胎心音尚好。

（2）有脐带脱垂者，应先将其送回阴道，并用温湿纱布填塞于阴道下l/3段，防止脐带再脱垂，胎心监护仪测胎心音尚好或有胎心率改变而又可恢复者。

（3）凡子宫已有先兆破裂或破裂者，不论胎儿是否存活，均不得行任何阴道操作，立即剖腹探查，以防导致子宫破裂。

2. 内倒转臀牵引术

胎儿较小，羊水尚未流净，且无病理缩复环出现，可在全麻下作内倒转，转成臀先露再作牵引术。

3. 断头术、除脏毁胎术

（1）胎心音消失、脐带脱垂且无脐带搏动，胎儿确已死亡。

（2）已肯定胎儿有畸形者。

4. 剖宫产子宫切除术

（1）剖宫产时如发现盆腔感染严重者，应将子宫一并切除。

（2）子宫破裂后，修补困难出血较多者。

（三）处理中注意事项

处理忽略性横产式时，如不及时或处理不当，很易危及母儿生命，处理时应注意以下几点：

1. 如子宫已破裂，产妇处于休克状态，应先行输血、输液等治疗，待休克初步得到纠正后再行剖腹探查，同时还应静脉输注大剂量抗生素控制感染。

2. 凡准备行内倒转臀牵引术、断头术、除脏毁胎术等经阴道分娩者，必颈仔细检查有无子宫先兆破裂或破裂之临床表现，如存在上述表现者应立即改行剖腹探查术。

3. 凡行阴道手术产后，应仔细探查宫腔及产道，如发现子宫破裂，则须经腹修补或行子宫切除术，产道撕伤后应及时缝合，同时预防产后出血及产褥感染的发生。

4. 对于嵌顿时间较久，子宫破裂时撕伤膀胱或膀胱受压，发现血尿，手术时立即修补撕伤的膀胱，膀胱受压较久者，术后应留置尿管2周，以防形成尿瘘。

【病例】×××，33岁，农民，1954年。孕4产3，足月妊娠，腹痛3天，破膜后胎手脱出1天入院。前3胎足月顺产，本次妊娠未作产前检查。入院前3天，感下腹阵阵胀痛，自知临产。1天前阴道突然流液，腹痛加重，请接生员到家，发现胎手脱出阴道，还纳胎手未成功，腹痛加重，病情危重入院。检查：急性病容，呼吸急促、呻吟，体温38.6℃，脉搏110次/分，血压100/70mmHg。宫缩强，腹部呈葫芦形，腹壁软，压痛不明显，宫底

硬，子宫下段膨隆、压痛，胎心未听到，胎头在母体右侧，胎儿左手脱出阴道外至肘部，紫色肿胀，已脱皮，脐带脱垂，阴道血性液体流出，微臭。骨盆外测量正常范围。化验：血红蛋白84g/L，白细胞2.3×109/L，中性粒细胞0.92，导尿为血性，蛋白（±）。立即输液，输血，给抗生素。盆腔检查：宫口近开全，左肩入盆，阴道口内扪得已无搏动之脐带。子宫下段膨隆、压痛。在乙醚全麻下剖腹探查，术中见子宫前左下壁呈紫黑色，肌层已破裂，宫腔积血块约200ml，浆膜未破。腹腔未见游离血液。子宫下段切开，奇臭，取出死胎，子宫下段前壁组织腐朽，感染严重，难于缝合，顺裂口稍下行子宫大部切除术，置香烟引流2支，自宫颈入阴道引流。安置保留尿管2周。3周后痊愈出院。

该病例入院时疑诊子宫先兆破裂或破裂，故不能自阴道结束分娩，以免因阴道操作损伤子宫导致大出血。若术前确诊无子宫破裂征兆，最好自行阴道断头术或先截断脱出之上肢，再作内倒转、碎颅术，以免感染扩散。

三、肩难产

胎头娩出后，前肩被嵌顿于耻骨联合上方，胎肩娩出困难，此种情况多于接产时意外发现，使接产者手足无措，处理不当将引起母儿严重并发症，胎头娩出后如不即时娩出胎体，新生儿将发生严重窒息，还可造成严重损伤，如重度臂丛神经损伤；中枢神经系统损伤；同时产妇亦可发生产道损伤及由于子宫收缩乏力及宫颈、阴道撕裂伤所致的产后出血。肩难产发生率因诊断标准不同而变化。现今的报道，肩难产诊断仅限于需两种接生手法的分娩者，发生率介于0.6%~14%。近年来肩难产的发生率增高，这可能是新生儿体重增加所致。

（一）诊断

1. 发生肩难产者多数为巨大儿 在产前检查中，从测量宫底高度，腹围后，估计胎儿较大者，或合并过期妊娠、糖尿病孕妇。可以B超监测胎儿头径、肩径及胸径。因为胎儿躯体生长速度较胎头生长速度为快。正常大小的足月新生儿最大头围应大于最大胸围；而巨大儿的最大胸围则可能大于最大头围；故当头围与胸围比值小于足月儿，或胸围大于头围并排除胎儿颈、胸、腹部肿物或胎儿畸形，应警惕发生肩难产。

2. 骨盆狭窄 入口扁平狭窄，可使胎肩嵌顿于耻骨联合上，骶尾骨前突，中骨盆狭窄，影响胎肩旋转下降。

3. 胎头娩出后，胎儿面颊和下额紧贴产妇会阴，而停滞于会阴处，分娩不再继续进展，助产者娩出胎肩困难，胎儿面颊和下颏被胎颈向阴道内牵引而回缩，看不到胎儿的颈部，而新生儿试图呼吸状态。

4. 盆腔检查 排除脐带因素及颈部、胸、腹部肿瘤或先天畸形，如联体双胎等，可确定诊断。

（二）处理

1. 一些母体的危险因素，包括肥胖、多产和糖尿病，这些因素均可导致胎儿体重增加。在产前检查过程中，防止胎儿过大，每次测量体重、宫底高度及腹围时，注意若超出一定量范围，需告诫孕妇如何控制胎儿过大，并及时正确处理合并症，如糖尿病、肥胖症。待产过程中发现活跃期停滞，第二产程延长都当警惕，再结合宫底高度、腹围及B超测定胎儿头径，胸径等全面考虑、慎重选择剖宫产，应在胎头梗阻于中骨盆前结束分娩。

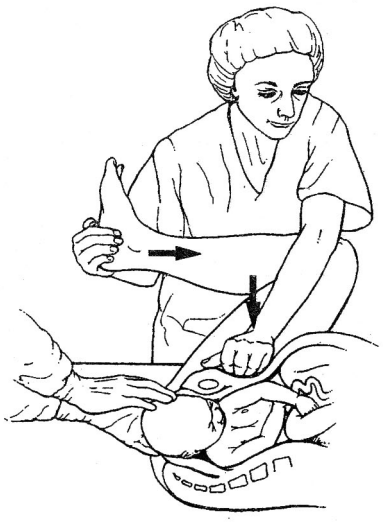
2. 当发生娩肩困难，应尽量缩短胎头娩出至胎体娩出的间隔时间，及时排空膀胱，美国妇产科医师协会 (1991) 推荐以下步骤：

（1）求助：求助于麻醉师和新生儿科大夫，同时试着轻柔牵引。

（2）足够的会阴切开，以提供足够的后部空间。

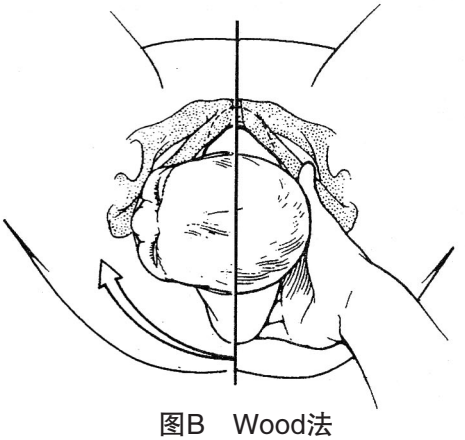
（3）当向下牵引胎头时，助手可在耻骨弓上方给予适当压力压迫使前肩入盆；然后助产者向下轻拉胎头，使胎肩和躯干顺利娩出。

（4）McRobert法：这种方法包括开始从足镫上移开股，然后突然使之屈曲于腹部，其目的是使骶骨连带腰椎展平，而使耻骨向母体头部分旋转，以减少骨盆倾斜角度。这样并不能增加骨盆的大小，但骨盆旋转可以使受挤压的前肩娩出，如下图A所示。



图A　McRobert法

这种方法是将腿从足蹬上移开，猛地将股屈于腹部，如水平箭头所示。助手同时在耻骨上施压（垂直箭头）。



图B　Wood法

手置于胎儿后肩后方，将后肩逐渐螺旋式转180°使受压之前肩松解。

（5）Wood螺旋法：通过螺旋形旋转后肩可以使受挤压的前肩娩出，如上图B所示。

（6）尝试娩出后肩，但如果其为完全伸展位将很难完成。后肩娩出包括小心使胎儿后肩转动至胸前娩出。肩带再旋转成一种骨盆倾斜径。从而使前肩娩出。如下图所示。

（7）总的来说，在以上方法均不能娩出胎肩，可行锁骨切断术。通过将锁骨压在耻骨支上造成锁骨骨折，从而解除肩难产 (应避免刺破胸膜和损伤皮肤，娩出后再复位固定)。但巨大儿很难造成锁骨骨折。骨折可很快愈合，且不如神经损伤、窒息或死亡严重。

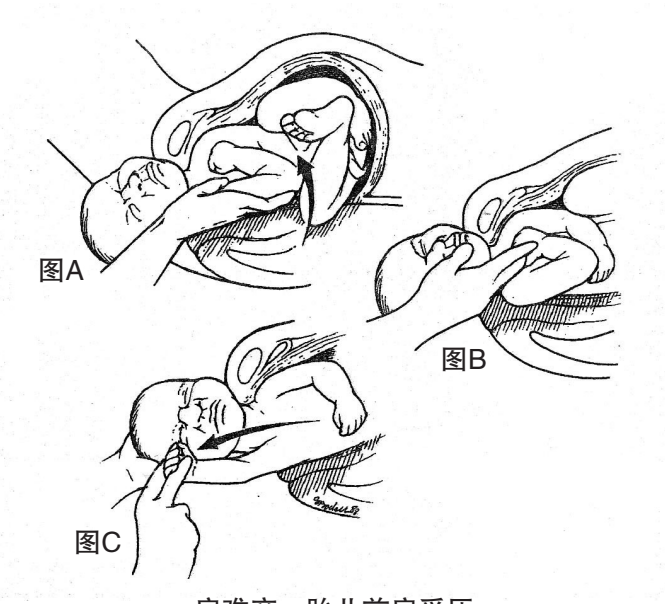
（三）处理中注意事项

1. 头体娩出时间间隔的缩短对于存活很重要。有人提倡轻柔的牵拉辅以产妇的用力排出。对胎儿头颈部的过度用力牵拉和过度旋转胎身，可能引起永久性损伤。切忌动作粗暴，用力过猛。

2. 助产者推压宫底亦不宜过猛，以防发生子宫破裂等严重后果。

3. 产后应及时修补产道的严重裂伤，防止产后出血，并做好新生儿复苏准备，积极进行抢救，处理新生儿产伤。

4. 及时使用宫缩剂，防止因宫缩乏力而导致的产后出血。



肩难产、胎儿前肩受压

A、术者手沿胎儿后肱骨进入阴道，握住后肱骨，保持胎儿手臂肘关节屈曲，使其滑过胸部。B、握住胎儿手、沿脸一侧将胎儿手臂伸展。C、将后臂从阴道娩出。

四、头先露难产

随着围产保健工作的迅速发展，近代产科监测技术改进，胎先露异常所致难产(臀先露、肩先露）的发生率逐渐降低，而且多以剖宫产终止妊娠，头先露难产的比例相应增高，成为产科临床中较为突出的问题，在所有妊娠中，97%为头先露。根据全国难产协作组的调查，头先露难产发生率为12.5%，占难产总数的81.63%，所以，头先露难产是产科医师经常遇到的问题。正确早期诊断及时处理头先露难产，能降低母儿发病率及死亡率，保护母儿健康。

（一）诊断

头先露难产是指胎儿为头先露，而产力、产道及胎儿三大因素异常导致的难产。在头先露分娩中难产和顺产没有明显的界限。除明显骨盆狭窄及巨大胎儿以外，在临产前不易诊断，绝大多数的难产都需要经历一段产程后才表现出来。所以，必须综合分析各种因素，才能找出难产的原因。头先露难产在分娩过程中通常表现为胎头衔接困难、宫颈扩张缓慢或停滞及胎头下降延缓或阻滞。

1. 胎头衔接困难

胎头衔接困难通常表现为分娩发作后胎头仍高浮，其原因主要为头盆不称或胎头位置异常、骨盆相对狭窄或扁平骨盆。有时骨盆与胎儿虽无明显异常，但胎头取枕直位入盆，胎头矢状缝进入骨盆入口平面前后径上，则成枕直前位或枕直后位；有时胎头矢状缝与骨盆入口横径相一致，而前顶先入盆，胎头亦迟迟不能入盆。肛门或盆腔检查可见高直位者胎头高位于入口平面以上，矢状缝位子骨盆入口平面前后径上；前不均倾位矢状缝在入口平面横径上，并向后移近骶岬处扪到紧紧嵌于耻骨联合后的前顶骨，而盆腔后空虚，这种情况往往产力很好，宫颈扩张而先露不下降，导致产程延长，如未能及时诊断和处理，可

引起子宫破裂、胎儿窘迫及新生儿窒息，对母儿都会带来危害。其他，如前置胎盘，盆腔肿瘤等亦可妨碍胎头衔接。

2. 宫口扩张延缓或停滞

头先露难产的发病原因中，以头盆不称占首位，胎头位置异常次之。其中2/3伴有产力异常，继发性宫缩乏力较原发性宫缩乏力为多见。头盆不称中伴有胎头位置不正，胎头位置不正中亦常伴有头盆不称。

产力、产道、胎儿三者相互配合，相互制约。譬如胎头高直位及前不均倾位时，常致产程开始而胎头迟迟不能入盆，导致潜伏期延长，若为持续性枕后位、枕横位、额先露及面先露，是胎头俯屈不良，致胎头通过骨盆的径线增大，导致头盆不适应。或因骨盆中平面及中平面以下存在骨盆相对狭窄，头盆不称而导致胎头不能前旋而成持续性枕后位、枕横位，胎头不能按正常机转继续下降，因而通过产道时阻力增加，导致活跃期继发性子宫收缩乏力，常使活跃期停滞或延长。

3. 胎头下降延缓或阻滞

当胎头过大或为枕后位或枕横位时，在活跃期晚期，先露达中骨盆平面而头盆不称，胎头不能转动而继续下降，成持续性枕后位或枕横位。胎头为额先露或面先露时也往往因胎头径线大，到中骨盆最窄平面不能继续下降。因此，临床上遇胎头下降延缓或阻滞，必颏考虑头盆不称，胎头过大或胎头位置异常，应作B超或仔细盆腔检查，进一步明确诊断。

（二）处理

1. 持续性枕横位、枕后位的处理

持续性枕横位指胎头进入骨盆入口时，矢状缝即入骨盆横径，而在下降过程中胎头没有内旋转；或当枕后位时，枕部向前转45°，使矢状缝位于骨盆横径而阻滞，使产程不能进展。

持续性枕后位指分娩过程中，胎头枕部持续位于母体骨盆后方至中骨盆也不向前旋转者。

持续性枕横位多发生于单纯扁平型骨盆狭窄，而持续性枕后位多发生于漏斗型骨盆狭窄者。次要因素，如子宫收缩乏力，胎儿偏大等致持续性枕横位和枕后位。持续性枕横位或持继性枕后位，如经过适当处理，仍可转为枕前位或枕后位，经阴道分娩。

（1）徒手或器械转胎头：持续性枕横位、枕后位如经阴道分娩必颏先保证胎头矢状缝与骨盆出口前后径一致，使其以最小径线通过骨盆，其方法主要有徒手及器械旋转胎头两类。

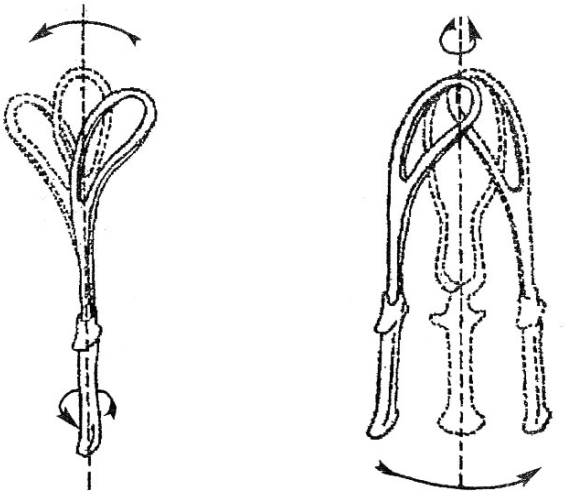
① 条件：无明显头盆不称；胎儿存活，胎心音正常；宫口开全，先露达≥3，即胎头双顶径已达坐骨棘平面以下。

② 方法

徒手旋转胎头：待宫口开全后，于下次宫缩即将出现之前，用手握持胎头并稍向上推，以使胎头有较大旋转空间。而后将胎头向前旋转。同时，助手在产妇腹部协助胎体向相应方向旋转。旋转完成后，待再出现宫缩，以压迫胎头下降，并固定胎头于枕前位。如徒手旋转完成后仍无宫缩，则应先用手将胎头固定于已旋转后之位置，待宫缩出现后方能松手。否则，胎头将回转至枕横或枕后位。部分枕横位及枕后位向前旋转较困难，此时亦可将胎头转至枕直后位分娩。

器械旋转胎头：器械旋转胎头吸引器旋转及Kielland产钳旋转。二者在完成旋转后应

即行阴道助产，娩出胎儿。胎头吸引器旋转在宫颈开全，先露达+3后放置胎头吸引器，于宫缩间隔期将胎头前旋至枕前位，待宫缩出现后向外牵引。Kielland产钳旋转条件同上，但产钳旋转时母儿创伤较大，不宜提倡。产钳旋转切记钳柄绕大圈，胎头绕小圈，否则将造成严重创伤 (见右图)。



旋转Kielland产钳

（2）剖宫产：持续性枕横位及枕后位中，需剖宫产结束分娩者。指征为：a. 明显头盆不称；b. 徒手旋转胎头失败，同时伴有轻度骨盆狭窄或胎儿偏大；c. 试产时间较长，胎头位置高；经各种处理，表现为宫口扩张或先露下降阻滞；d. 胎儿窘迫，不能经阴道尽快娩出者。

（3）阴道手术产：阴道手术产主要为胎头吸引术及产钳术。助产条件见本章第二、三节。阴道手术产指征为：a. 持续性枕横位、枕后位行器械旋转胎头后；b. 第二产程延长；c. 胎儿窘迫，先露较低（≥+3），可经阴道分娩者；d. 产妇合并有心脏病，妊高征等不宜在分娩时用力，需缩短第二产程者；⑤子宫有瘢痕者。

2. 额先露及面先露

（1）额先露的处理：额先露是一种暂时性胎位，随分娩进展胎头可俯曲成枕先露或进一步仰伸成面先露。对短暂的额先露而言，预后依靠先露的种类，持续性额先露时胎头以最大头径 (枕颏径) 通过骨盆，阴道分娩非常困难，除非胎儿较小或阴道助产。

初产妇胎儿偏大者，应尽早剖宫产。经产妇胎儿较小、产力强者可自然分娩，或转为面先露、枕先露后再娩出。在分娩过程中，应加强母儿监护。如发生梗阻性分娩，子宫收缩过强，继发性子宫收缩乏力或胎儿窘迫都应剖宫产结束分娩。此时如行徒手或器械改变胎头位置，使之屈及伸，或内倒转行臀牵引都是危险的。

【病例】xxx, 35岁，农民，1955年。孕4产3，足月妊娠，规律宫缩22小时，胎膜破裂18小时，胎儿仍未娩出入院。既往史无特殊，曾分娩3胎，均顺产。查体：一般情况好，心肺无异常。产科检查：宫底剑下4指，头先露，枕左前位，胎心好。肛查：宫口开全，先露+2产瘤较大，无法扪清矢状缝，胎耳位于骨盆两侧，随即经产钳助产，娩出女婴2300g，婴儿头前额突出呈三角形，额部产瘤恰为三角形之顶。

该例术前未弄清先露，幸胎儿小，未发生困难，产后发现 “胎头前额突出呈三角形，额部产瘤恰为三角形之顶”，系典型额先露体征始确诊，额先露胎头以枕颏径入盆，必致胎头变形，枕颏径变短，枕额径变长，才能以额为先露达盆底，继而经额向前向内旋转至耻骨联合后继续下降。前额先露，鼻根达耻骨弓下缘时经俯屈后再仰伸而娩出。故而娩出的胎头是特有的三角形，其三个顶端分别为额、枕及颏部。

（2）面先露的处理：当胎头极度仰伸，使枕部靠近胎背，以面为先露都称面先露。临产后，面先露胎头极度仰伸、下降，逐渐形成胎儿枕部与胎背接触，并以颏部为指示

点，分为颏左前、颏左横、颏左后、颏右前、颏右横及颏右后6种胎位。其中以颏左前及颏右后位多见。

骨盆正常和宫缩活跃时，面先露可以完成阴道分娩。最好在应用外监测监测胎心，以免损伤胎儿面部和眼睛。即使颏后位，如胎儿偏小，产力好，可使颏部转向前而自然分娩。因此，在处理面先露时不宜过早干预，因颏部近坐骨棘时，双顶径仍在骨盆入口以上，应待颏部达骨盆底方可施术。如有下述情况，则宜尽早剖宫产：头盆不称，初产妇，胎儿窘迫，特别是颏后位者向前旋转有困难更应尽早剖宫产。其他方法，如徒手将面先露转为枕先露，徒手或产钳将持续性颏后位转为颜前位及胎足内倒转等助产方法危险性很大，已经废弃。

（3）胎头高直位：胎头呈不屈不伸姿势，且矢状缝与骨盆入口前后径一致衔接入口者，称高直位。胎头枕部贴于耻骨联合者为高直前位，枕骨靠近骶岬者为高直后。

高直前位的枕部若能向一侧转45°即可成枕前位。高直后位的枕部向一侧转45°为枕后位，则分娩亦可按枕后位的机转进行分娩。高直前位时，若骨盆正常、胎儿不大、产力强，应等待阴道分娩。如产力不强则可静脉滴注催产素，加强宫缩促使其旋转，所以高直前位需足够的时间试产。亦可行徒手转位；如胎头高或转位失败则应行剖宫产术。对高直后位，一旦明确诊断 (主要靠盆腔检查，矢状缝在骨盆入口前后径上，大囟在耻骨联合后方，小囟在骶骨前方) 应即行剖宫产术，以减少对母儿的危害。

【病例】 xxx， 32岁，干部，1989年。孕1产0， 39+6周妊娠，枕左前，活胎，于临产后3小时入院。过去史：结婚6年未孕，余无特殊。妊娠期产前检查，除体重增加偏多(全妊娠期体重增加18kg)，其余未见明显异常。入院前2天B超检查：双顶径9.6cm，胸径9.3cm，腹径9.7cm，股骨长7.6cm，胎盘厚3.4cm，左前壁成熟度Ⅱ级，羊水3.8cm。胎动后有胎心加速，胎儿呼吸正常，胎儿张力正常，生物物理五项评分10 分。胎盘功能测定：尿E/C28, E326。查体：一般情况好，体温、脉搏、呼吸、血压均在正常范围，发育中等，身高1.50cm，体重68kg。产科情况：宫高35cm，腹围102cm，头先露，枕左前，未入盆，胎心l48次/分，骨盆外测量正常范围。入院后常规待产，热肥皂水灌肠，宫缩每间隔3~4 分钟收缩40～50秒，(CST)监测未见异常胎心变化，宫腔压5.33~6.67kPa (50mmHg)。入院后9小时 (产程l2小时)。查肛：宫颈口5cm，先露-2以上；阴道检查：宫颈口5cm，先露未入盆，矢状缝在骨盆入口前后径上，大囟在耻骨联合后，小囟靠骶骨为高直后位。立即行剖宫产术，术中切开子宫下段即见胎儿前额成正枕直后位，娩出男婴4100g, Apgar评分10分，术后2周母子平安出院。

该病例术前估计胎儿体重约3 500g，未考虑头盆不称问题。

（4）胎头前不均倾位：胎头以矢状缝与骨盆入口横径相一致，而前顶先入盆者称为胎头前不均倾位。其发生常与悬垂腹、骨盆入口平面倾斜度大等因素有关。

对于前不均倾位，首先是预防其发生，针对可能引起前不均倾的因素，可在临产前或临产早期尽量干预去除。如腹部松弛或悬垂腹者加用腹带纠正胎儿宫内姿势；产妇取半卧位，双下肢抬高伴膝关节屈曲以缩小骨盆倾斜度，避免前顶先人盆，防止前不均倾位。一旦确诊为前不均倾位，一般以剖宫产结束分娩。不然产程延长后不但对母儿带来危害，并会给手术带来困难。除非胎儿很小、产力强、前顶骨被迫降至耻骨联合下，后顶骨再滑过骶岬而入盆者，否则很难入盆。有报道认为，让产妇双腿屈向腹部，从而改变骨盆入口形态，可有助于胎头入盆。

（三）头先露异常处理中注意事项

1. 注意改善产妇全身情况，耐心解除顾虑，补充营养，加强胎心监护，给氧，纠正母体酸中毒，必要时可宫腔注药，纠正胎儿酸中毒。如宫口已开全，先露已下降，应经阴道手术助产。如短时间内宫口尚不能开全或先露尚高者，应行剖宫产。

2. 准确测量骨盆内、外径线及B超检测胎儿的双顶径、股骨长度、胸径、腹径等多项指标，精确推算胎儿体重，更重要的是盆腔检查，排除头盆不称，软产道异常及难以矫正的胎头位置异常，如高置后位、前不均倾位、额先露及面先露的颏后位，均需剖宫结束分娩。

3. 头盆相称而仅仅因产力不足，胎头下降缓慢者，可在宫口扩张3cm以上行人工破膜，使先露下降压迫宫颈，反射性刺激子宫收缩，加速产程。若宫缩仍未加强，甚至有减弱趋势，可采用催产素静脉滴注，促使宫口扩张，先露下降，经此处理多数可经阴道分娩，若试产6~8小时，或人工破膜2~4小时后，宫缩规律，但产程仍无进展者，即应视为试产失败，即行剖宫产术结束分娩。

五、臀先露合并胎膜早破

臀先露合并胎膜早破易于发生脐带脱垂，危及胎儿生命，所以对其诊断及处理应做到准确、及时。

（一）诊断

臀先露时由于胎臀高低不平，对前羊膜囊压力不均易于出现胎膜早破，占13.3% ~ 14.1%，比一般头先露胎膜早破高2~3倍。特别是足先露所致胎膜早破占所有臀先露胎膜早破80% 以上。胎膜早破后脐带脱垂的发生率是头先露的10倍，脐带受压可致胎儿宫内窘迫甚至死亡。

1. 临床表现

孕妇在妊娠晚期常感肋下有圆而硬之块状物，并突感有液体自阴道涌出，以后阴道流液变为持续性，时多时少。如伴有脐带脱垂则感到阴道口有条索状物脱出。

2. 检查

（1）腹部检查：子宫呈纵椭圆形，胎体纵轴与母体纵轴一致，于子宫底部可触到圆而硬有浮球感的胎头，子宫下段能触到较软，宽而不规则的胎臀，摇晃胎臀时可有羊水自阴道流出。

（2）肛门或盆腔检查：当胎先露较低时，可扪到软而形状不规则的胎臀、足或膝，上推先露亦有羊水自防道流出。

（3）阴道液pH值检查：正常阴道液pH值为4.5~5.5，羊水pH值为7.0 ~7.5。若pH 值在7以上，胎膜已破的可能性较大。

（4）B超检查：能了解胎儿大小、先露类型及胎头仰伸程度，破膜以后羊水明显减少。

（二）处理

1. 臀先露破膜后应让产妇立即侧卧，听胎心，并行盆腔检查有无脐带脱垂，胎膜早破说明已有潜在感染的存在，宫内感染及围生儿病死率都与破膜距分娩时间成正比，因此，破膜超过6小时，应用抗生素预防感染。

2. 根据孕龄及胎儿状况，以下情况可终止妊娠

（1）孕龄＞37周，胎儿已成熟。

（2）孕龄＞34周，估计出生后有存活能力，促胎肺成熟措施后。

（3）孕龄＜30周，有感染迹象者。

（4）胎儿发育小，胎心音不好或胎儿畸形者。

3. 孕龄＞30周，＜34周者可期待疗法，但必需严密监测宫内感染，一旦出现感染现象，立即积极引产。

4. 如破膜后有脐带脱垂，首先应解除脐带受压，恢复血液循环。此时应将手指伸入阴道，抬高先露部，使之不直接压迫脐带。对于显性脱垂者，应轻轻将脐带送入阴道，并放置温湿棉塞。同时应用子宫松弛剂放松子宫。并果断选择分娩方式，除宫口确已开全而无头盆不称、胎心音消失者，或胎心虽好但胎儿很小，估计不能存活者外，均应在上述紧急处理的同时，分秒必争地行剖宫产术。

（三）注意事项

1. 臀先露在妊娠晚期应提前入院，并作B超测定双顶径、胸径、腹径、股骨长度等，以准确估计胎儿体重、先露类型、胎头仰伸、脐带先露或隐性脱垂，并排除胎儿畸形。

2. 努力的探寻急性或可预知的并发症，为剖宫产寻找理由已成为处理臀位分娩的特征。除了对极不成熟的胎儿应权衡其存活的可能性外，下列情况通常需要剖宫产分娩：①胎儿较大；②骨盆异常；③胎头过度仰伸；④临产时，存在母体、胎儿必须终止妊娠的情况下，如妊娠高血压综合征、胎膜早破超过12小时以上等；⑤子宫功能异常；⑥足先露；⑦胎儿正常，孕25~26周以上早产，产妇进入产程估计胎儿存活机会大需要剖宫产者；⑧严重的胎儿宫内发育受限；⑨既往围产期死亡或新生儿发生产伤；⑩有绝育要求。

3. 待产中发生胎膜破裂应立即听胎心，持续胎心电子监护，并作盆腔检查排除脐带脱垂。

六、多胎妊娠并发症及其处理

近年来，由于辅助妊娠技术的发展，多胎妊娠明显增加。多胎妊娠中主要是双胎妊娠，在妊娠期、分娩期以及产褥期的母儿并发症较多。多胎妊娠 (3胎以上)则更为严重，其围产儿死亡率以胎儿数目成倍增长。据统计单胎之围产儿死亡率为39‰时，双胎152‰，3胎309‰，4胎509‰。多数情况下多胎妊娠诊断并不困难，孕期检查时，当发现子宫底高度及腹围较大，腹部扪及多数小肢体，及时作B超检查均可诊断。

（一）妊娠期并发症及处理

1. 流产 多胎妊娠的流产发生率远远多于单胎妊娠。双胎妊娠流产发生率2~3倍于单胎妊娠。胎儿之一死于子宫内的发生率，单卵双胎3倍于双卵双胎，一胎儿死亡后，另一胎儿仍继续发育，若一胎儿死亡在妊娠早期，死胎可全部吸收，若胎儿死亡在妊娠中期，由于躯干尚未完全骨化，组织中水分被吸收，由活胎压缩变形成纸样儿，常随同活胎于分娩时一并排除。

处理：当发生流产征象时，参见流产章节原则处理。

2. 早产 由于子宫过度伸展，特别合并羊水过多时，常导致提前分娩，胎儿数目愈多，早产机会愈大，其产出之胎儿生长迟缓程度愈大，胎儿体重愈低，则死亡率愈高。故而当确 诊为多胎妊娠者，首先对孕妇增加各种营养，补充核苷酸、铁剂及叶酸等。更重要是在妊娠晚期胎儿尚未成熟前，28~35周阶段尽量卧床休息，一方面可增加子宫供血利于胎儿生长，另一方面减少子宫肌纤维收缩强度，避免子宫颈缩短及扩张，也减少子宫颈之压力而导致子宫颈扩张的物理性因素，若能使妊娠维持到36周以后，围生儿存活率将会

大大增高。

处理：若已发生早产先兆，应即时绝对卧床并给抑制子宫收缩药物等处理(见早产章)避免发生早产。

3. 羊水过多　双胎妊娠发生羊水过多者占5% ~10%，单胎为0.5% ~l%。单卵双胎者由于胎盘之间血液循环互相交通，可使双胎之一占有较多之血循环，使心脏及肾脏发育肥大，排尿量增加，导致羊水过多，故而单卵双胎羊水过多的发生率数倍于双卵双胎。

若发生羊水过多，首先行B型超声检查、羊膜腔造影及胎儿造影、甲胎蛋白测定以排除胎儿畸形。若羊水过多合并胎儿畸形，处理原则为终止妊娠。羊水过多合并正常胎儿，应 根据羊水过多的程度与胎龄而决定处理方案。对症状严重，孕妇难以忍受子宫内张力，但胎龄不足35 周的，则应在B超监测下对羊水过多之胎儿行细针羊膜腔穿刺，缓慢少量放出羊水，以孕妇感到症状缓解为度，于l~2周后可重复穿刺减压，延长妊娠时间、如已近35 周，且羊水量反复增长，可检查羊水L/S 比值，适当给促胎肺成熟药物，安排终止妊娠。

4. 胎儿间输血综合征 是单一绒毛膜的单卵双胎在子宫内一个胎儿的血液通过血管吻合支输人另一个胎儿体内。可能成为一个胎儿贫血、另一个胎儿红细胞增多呈多血质状态的一种综合征。

妊娠期B超监测时，发现两个胎儿的大小及羊水量差别很大，且两胎儿相同性别，应进一步观察两胎儿间的胎膜是4层或2层，可判断为双绒毛膜或单绒毛膜。当然分娩后应仔细检查两胎间隔是4层或2层及其间血管吻合状况，此外可见到供血儿发育差、小、羊水少、贫血、低血容量，甚至畸形。受血儿、发育好、大、羊水多、心脏扩大，呈多血质状态，全身红润甚至紫红，红细胞增多可达8 × 1012/L, Hb250g/L，血细胞比容达85%，可有高胆红素血症。

处理：妊娠期可在吻合血管注人硬化剂以阻断胎儿间输血，若一个胎儿羊水过多，可反复抽取，抽吸羊水后，改变了羊膜腔内压力，则血管内压改变，有可能异常血流倒转，改变胎儿供血状况，出生后供血儿可根据贫血程度给输入鲜血，而受血儿则给予少量多次放血、血管扩张药物及吸氧等处理。

5. 一胎死于宫内，对活胎处理　双胎妊娠中一胎儿死亡在妊娠早期，死胎可全部吸收，在妊娠中期形成纸样儿。晚期妊娠而胎儿间有血管吻合，则活胎将会接受有凝血质的死胎血液而发生脏器梗死。母体亦可诱发凝血功能障碍与弥散性血管内凝血。

处理：若胎儿已成熟应尽快终止妊娠，未成熟者应促胎肺成熟，同时对活胎及母体加强监测，包括母体凝血障碍及胎儿存活状况。

（二）分娩期并发症及处理

1. 子宫收缩乏力　由于子宫高度膨大，肌纤维过度伸展，常导致宫缩乏力。因此双胎妊娠者应预防其分娩发作后的宫缩乏力。注意全身健康状况，及时补充营养和水分。分娩发作后，必颈保持膀恍直肠空虚，当产妇疲劳时适当给予镇静剂，经充分休息后，子宫收缩可以转强。

处理：宫缩乏力时，无梗阻性难产、产妇不感疲劳；精神状态良好者，适当给以促子宫收缩药物，催产素静脉滴注，以增强子宫收缩。

2. 胎先露异常 双胎妊娠者常有胎先露异常；有一头一臀、双头、双臀、一头一肩胛、一臀一肩胛及双肩胛先露。常常发生第二胎儿娩出困难，需紧急处理。分娩期，当第

一胎儿娩出后，由于官腔压力突然减压，官腔容积仍较大，第二胎儿容易转成肩胛先露。

处理：双胎多采用剖宫产，特别先露异常者，除一头一臀或双头先露，第一胎头已深入骨盆者外，多以剖宫产结束分娩。若采用阴道分娩，在娩出第一胎儿后，应在产妇腹部两侧扶持好第二胎儿，防止突然转变胎先露，一般第一胎儿娩出后，胎儿监护正常， 10分钟左右，行第二胎儿人工破膜，使胎先露下降，即时娩出。反之，若胎心异常或阴道出血，应根据不同胎先露，用胎头吸引术、产钳术或臀牵引术立即娩出胎儿。

3. 胎膜早破及脐带脱垂 双胎妊娠者当第一个胎儿先露异常时，容易发生胎膜早破及脐带脱垂，且常合并羊水过多，在胎膜破裂后，易使脐带冲出而脱垂，其脐带脱垂发生率5倍于单胎妊娠。

处理：一般双胎妊娠，第一胎儿先露异常如为臀先露及肩胛先露者，多主张剖宫产结束分娩。若一旦发生脐带脱垂，应按胎儿孕龄、存活情况、产程进展程度，可以上推先露、还纳脐带于阴道内而剖官产结束分娩；反之，若胎龄短，胎儿小、胎儿存活可能性不大者，考虑阴道分娩。当第一胎儿娩出后，发现第二胎儿的脐带脱垂，若为头先露，胎头已衔接，则行产钳术，迅速娩出胎儿，若胎头高浮，或为臀先露、肩胛先露，即行内倒转臀牵引术娩出胎儿。

4. 胎盘早期剥离 常见于第一胎儿娩出后，宫腔容积突然减小，因而胎盘附着面积缩小，胎盘即剥离而第二胎儿尚未娩出。

在处理双胎妊娠分娩时，首先让第一胎儿缓慢娩出，以免突然减小官腔容积，一旦第一胎儿娩出后，密且监护第二胎儿之胎心音及其胎先露，胎心正常，有阴道出血及胎盘排出，证明第二胎儿的胎盘无关联，对第二胎儿无影响；反主，胎心异常说明发生胎盘早剥，应迅速娩出第二胎儿。

5. 双胎胎头交锁及双头碰撞 第一胎儿为臀先露、头部尚未娩出，第二胎儿为头先露的头部已降入骨盆腔内，两个胎头相互交锁；或两胎儿均为头先露，两个胎头同时入盆，互相碰撞，造成阻塞性难产。

处理：双胎交锁发生很少，原则上第一胎为臀先露应当剖宫产，若一旦发生在产程第一胎下降缓慢，应考虑有交锁可能：及时阴道检查，全麻下试行复位。复位失败，胎儿已死亡，则先将第一胎儿断头术，然后产钳术娩出第二胎儿，再将第一胎儿之头娩出、两胎均为头先露，注意第一胎儿头是否深入盆腔，如两胎头均在盆上口，同时人盆，互相碰撞、阻碍分娩，应及时剖宫产。若无剖宫产条件，应在全麻下作阴道检查，，用手上推第二胎儿的头，使第一胎儿的头下降。

6. 分娩前未诊断出的双胎妊娠 目前多用B超检查，一般能在分娩前明确诊断。但间或亦有此种情况发生，特别基层医疗单位，甚至妊娠期未按时作产前检查者。

当在分娩过程中，发生以下情况，应立即作出处理。

（1）临产时，检查子宫底较高，腹围较大，当第二产程胎儿娩出后，发现胎儿较小，与子宫长大不成比例，而此时子宫仍较大者。

（2）当胎儿娩出后，第三产程延长，当进一步检查时会发现子宫腔内尚有一胎儿存在。

（3）临产后先露下降缓慢，胎儿娩出困难时，要考虑有无双胎互相挤压的可能。

当出现以上情况，应即时弄清第二胎儿的先露、胎心音及子宫收缩情况，人工破膜，娩出第二胎儿。若有胎盘早期剥离或胎心异常，应根据情况行产钳术、胎头吸引术、内倒

转臀牵引术。

（三）产褥期并发症及处理

1. 产后出血 子宫高度扩张，子宫肌纤维伸展特长，常发生子宫收缩乏力，产后易致产后出血。

处理：双胎妊娠时，胎儿娩出前应有所准备、建立静脉通道，在第二胎儿娩出的同时，静脉给麦角新碱，并继续静脉滴注催产素，以促进子宫收缩，防止产后出血。

若已发生产后出血按产后出血章处理。

2. 产褥感染 双胎妊娠者，常于分娩期出现各种并发症，导致产程延长，且多需手术处理，故极易发生产褥感染。

处理：分娩过程给抗生素预防感染，若已发生产褥感染则按产褥感染章处理。

七、胎儿畸形

胎儿畸形多因胎儿局部膨大，导致机械性难产，常见是胎儿脑积水、巨腹症，可由肝脏肾脏增大、腹腔积液或膀胱极度充盈扩张而引起，联体双胎、 无脑儿、胎骶尾部畸胎瘤及卵巢肿瘤亦可造成。虽然围产期管理及产科监测技术的发展，此种情况多能早期诊断，及时处理，但基层医疗单位未按期行产前检查，或有的产妇未行产前检查，亦有发生。

（一）诊断

1. 胎儿局部膨大 胎儿局部膨大包括胎儿脑积水及胎儿巨腹症，其诊断要点分别为：

（1）胎儿脑积水：胎头过大，如为头先露常不能入盆，且常致胎先露不正。无论为头先露或臀先露均可在耻骨联合上方或子宫底部扪到宽大、较软且有弹性的胎头。盆腔检查时如宫颈扩张可扪到囟门及颅缝均较宽，颅骨骨质软而薄，触之如乒乓球样感觉。B超探测胎头，可见脑室内积液，双顶径增宽，以及胎头影像与胎儿胸径的比例差值均可确诊。合并脊柱裂可查到甲胎蛋白增高。羊水细胞培养和检查，可发现染色体畸变。

（2）胎儿巨腹症：除疑有羊水过多，胎先露异常而行B超检查，发现胎儿腹部增大，腹内有大的液性暗区，能在产前对此症作出诊断，否则在胎头或臀先露之胎足娩出后，腹部不能继续下降而娩出困难，经盆腔检查发现胎儿腹部异常增大，而明确诊断。

2. 联体双胎 多胎妊娠有畸胎家族史者，妊娠合并羊水过多时应注意有无联体畸胎。B超检查根据联体双胎的声象图特点可以判断联体的部位和类型。如两个胎头连接于一个胸部，一个胸腔内有两个心脏双胎畸形。X线摄片根据躯干和躯体的数目、形态结构关系及胎儿的大小位置，可以基本上诊断联体双胎畸形。在分娩过程中，以部分的联体双胎是在临产后发生分娩困难时，经盆腔检查，触到联体接合部才能诊断。

3. 无脑儿 腹部检查时，可感觉胎头较小。肛检或盆腔检查时，可以扪及凸凹不平的颅底部；做双合诊时感觉胎儿较小，但有时需与面先露鉴别。如临床怀疑是无脑儿，超声检查无双顶径波，也可行X线摄片，看到无头盖骨的胎儿即可诊断。

（二）处理

1. 胎儿局部膨大的处理

（1）胎儿脑积水：一但诊断为脑积水，应以不损伤产妇为原则及早引产。头先露者当宫口开大致5㎝，可经囟门或颅缝以穿刺器刺入脑室放出积水，缩小头围后，待其自然分娩。如宫口开大7～8㎝，可放穿颅器边放液变牵引，以免颅腔液体放空，仅留颅底板，胎身娩出困难。臀先露时，对后出头可经枕骨大孔穿颅放出积水，使头颅容积缩小便于牵出胎儿。胎儿娩出后，应行盆腔检查和宫腔检查，注意宫颈、阴道有无裂伤，子宫有无破

裂。并注意产后出血和感染。

【病例】×××，26岁，工人，1980年。孕1产0，产前检查妊娠早期无明显异常，妊娠16周B型超声发现胎头左侧脑室偏大，脑室中线稍偏移，建议继续观察，妊娠26周、32周再次B超诊断胎儿脑积水，孕妇拒绝终止妊娠，以后未再来院检查。追访孕家，查无此人。3个月后估计预产期已过，应已分娩。经在全市妇产科学会上了解到，某医院于1个多月前夜间收入第一胎足月头先露临产产妇，宫口已经开全，先露未入盆，产妇要求剖宫产，因夜间未作B超检查即做剖宫产，娩出脑积水婴儿。

该病例虽然产前已确诊，但未能尽力说服产妇引产，也未拍片以利进一步解释说服，而至造成不必要的剖宫产术。

（2）胎儿巨腹症：如于产前能做出诊断，应进行引产，可经羊膜腔穿刺抽到羊水后注入利凡诺引产。如胎头娩出后，因腹腔积水、尿潴留或多囊肾使腹部膨大娩出困难时，可导尿排空产妇膀胱，消毒下腹部皮肤，用粗长针在耻骨联合上方下腹中线处刺入胎儿腹部，使胎儿腹腔内或膀胱内的液体流出，腹部变小后胎儿可能娩出。有时胎儿水肿严重或合并有巨大肝脏或其他实质瘤体者，可行内脏剜除术。但有时会遇到严重困难，如估计有发生严重产道损伤可能时，应考虑剖宫产。剖宫产时也可根据情况进行减少体积的处理，以利胎儿娩出。

【病例】×××，34岁，居民，1954年。孕4产3，36周宫内孕，头先露，枕左前位，腹壁松弛，宫底剑突下2指，胎头先露，未衔接。胎心好。查肛：宫口2㎝，先露－1，宫缩好。常规待产，入院后8小时宫口开全，先露＋4，消毒铺巾接产，胎头以左前位娩出，即嵌顿，胎肩不能娩出，虽然母体腹部较大，但胎头偏小，疑为双胎或胎儿畸形。立即作盆腔检查，扪得胎胸部以下膨大，囊性感，张力大，压迫胎儿膨大之腹部，亦不能娩出胎体，此时胎儿已无胎心，改用穿颅剪，刺破胎儿腹壁并进入腹腔，随即大量粘稠状带胎脂粘性液体流出，囊肿为多房，穿刺各房液体流出后，胎儿腹部逐渐变小，胎肩胎身娩出，娩出后检查胎儿为女性，合并左侧卵巢巨大囊性畸胎瘤。

该病例按目前条件若能产前行B超检查，既可确定诊断，又不致盲目接产。

2. 联体双胎的处理

联体双胎是否导致难产，与胎儿大小，联体种类、活动度及胎儿存活情况有关。纵行联胎或早产死胎可自然分娩。横行联胎，臀先露时有助于自然分娩，胎体娩出可先娩出一头然后再娩出另一头，而头先露则多不能自然娩出。虽然如此，联体双胎一旦发生分娩困难，对母体威胁很大。因此，妊娠期发现联体双胎时应引产终止妊娠。如临产后才发现联体双胎，可根据其类型而采用相应的处理；不能由阴道分娩者，考虑剖宫产。

3. 无脑儿处理

无脑儿无存活的可能，故一经诊断应予引产，分娩多无困难。但遇有因头小不能扩张软产道而致胎肩娩出困难，也有因脑脊膜膨出或过大而造成分娩困难者，可以用毁胎术结束分娩。

（三）胎儿畸形处理中注意事项

1. 胎儿畸形的处理自始至终应以母体免受伤害为原则，故任何操作均应仔细。

2. 畸形胎儿的分娩，多有器械操作，故产后应注意检查产道及子宫，发现损伤应及时处理。

第五节　卵巢囊肿

小儿的卵巢肿瘤并不多见，大多发生在较大儿童，偶见于婴幼儿及新生儿。

一、病理

小儿的卵巢肿瘤几乎都是单侧性病变。种类很多，其中约80%为良性肿瘤，良性肿瘤中以单纯性囊肿占多数，其次为皮样囊肿。单纯性囊肿多为单房性，内含浆液或黏液，皮样囊肿起源于外胚层，囊肿中可含有毛发，牙齿、皮脂腺等组织。恶性肿瘤约占20%，有腺癌、胚胎癌、绒毛膜上皮癌、肉瘤、颗粒细胞瘤等。恶性肿瘤生长迅速，很快突破包膜，浸润至周围组织并经血行或淋巴管转移。恶性肿瘤多为实质性，但也有部分实质性和部分囊性的。颗粒细胞瘤可分泌大量求偶素，促使患儿有性早熟表现。

畸胎瘤为小儿卵巢肿瘤中最常见者，它起源于三个胚层。因此，其组织成分比较复杂，可包含很多成熟或不成熟的组织，而以毛发、骨骼、皮脂等较多见。畸胎瘤一般为良性，但可发生恶变。

二、临床表现

约80%的卵巢肿瘤患者以腹部肿块就诊。良性肿瘤增长比较缓慢。如系恶性或良性肿瘤恶变，则肿块迅速增大，全身情况恶化出现恶病质。因小儿骨盆较浅，就诊时几乎都能在下腹部扪及肿块。一般表面光滑，也可呈结节状。质地可为囊性、实质性或混合性。多数肿块具有柄蒂，而且很少与周围粘连，因此，其活动度较大，双合诊时尤为明显。巨大囊肿可占据整个腹腔，活动度就不明显而似大量腹水。于仰卧位仔细叩诊，因肠曲被肿块挤压，其鼓音在腹部两侧；有腹水者肠曲上浮，其鼓音在脐部周围。

卵巢肿瘤除有下腹部坠胀感外，并无明显疼痛，但如发生柄蒂扭转，则可出现剧烈绞痛，扭转可自行复位，也可反复发作，如扭转时间较长而不能自行复位，肿瘤缺血坏死，临床表现急性腹膜炎。

颗粒细胞瘤可产生大量求偶素，病人出现性早熟，如乳房和阴蒂增大，乳晕及外阴有色素沉着，阴道流血但并无排卵。

偶尔有巨大肿块压迫尿道和直肠而引起尿潴留或便秘。

三、诊断

对于女孩的下腹部肿块，下腹部疼痛或不适时的阴道流血，均应考虑卵巢肿瘤的可能。仔细的临床检查，特别是腹部和直肠的双合诊至为重要，腹部平片如显示有牙齿、骨质或钙化影，则可诊断卵巢畸胎瘤。如肿瘤与周围粘连而活动度不大时可通过钡餐、钡灌肠及排泄性尿路造影与腹膜后肿瘤鉴别。

无并发症的卵巢肿瘤应与肠系膜囊肿、大网膜囊肿、肾囊肿和胀大的膀胱鉴别、肠系膜囊肿和大网膜囊肿的位置一般较高。肾囊肿在一侧上腹部，不活动。胀大的膀胱经导尿后肿块消失。若伴有腹痛，应与急性阑尾炎、阑尾周围脓肿、肠套叠、肠扭转、腹膜炎等急腹症鉴别。

对有性早熟且腹部可扪及肿块的女孩，应考虑卵巢颗粒细胞瘤的可能。其尿中雌激素增高而促性腺激素缺如。血清甲胎蛋白阳性提示有卵巢恶性畸胎瘤可能。

四、治疗

卵巢肿瘤一经诊断后，即应及早手术切除，以免发生扭转、破裂或恶变等并发症。

如为单纯性囊肿，除非囊肿巨大，患侧卵巢已完全萎缩，可将囊肿连同卵巢及输卵管一并切除外，否则，应争取行囊肿剥出而后缝合卵巢。并发柄蒂扭转者，可行输卵管卵巢切除。

对恶性卵巢肿瘤，原则上切除患侧卵巢及输卵管即可。切除子宫及对侧卵巢以及广泛腹膜后淋巴结清除并无必要。

虽然一部分小儿卵巢肿瘤如无性细胞瘤、颗粒细胞瘤等对放射线极度敏感，但放疗可损害卵细胞，促使卵巢发生衰竭。故目前放疗仅适用于作根治术后的患儿，以提高其生存率。

（李慧婷）

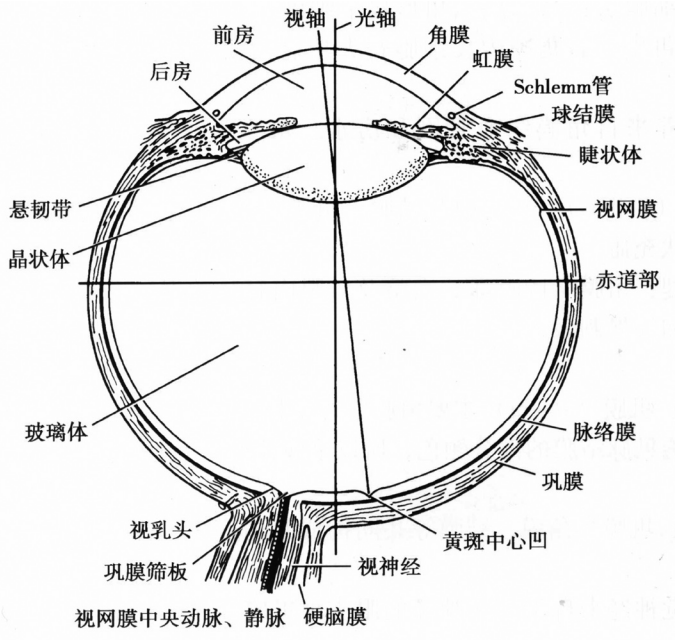
第二章　眼　科

第一节　眼的解剖及生理

一、眼球

眼球由眼球壁和眼内容组成

成人正视眼的眼球(eye ball)近似球形（见下图），其前面小部分是角膜，大部分为白色的巩膜。正常成人眼球的前后径为24mm，垂直径平均为23mm和水平径平均为23.5mm，眼球向前方平视时，一般突出与外侧眶缘12～14mm。眼球位于眼眶的前部，借眶筋膜韧带与眶壁联系，周围有眶脂肪垫衬，以减少眼球的震动。眼球前面有眼睑保护。



眼球解剖

二、视路及瞳孔反射路

1. 视路

视路是指从视网膜光感受器起，到大脑枕叶皮质感觉中枢为止的全部视觉神经冲动传递路径。

2. 瞳孔反射路

（1）光反射 当光线照射一眼瞳孔，引起被照眼瞳孔缩小，称为直接对光反射；而未

被照射的对侧瞳孔也相应收缩，称为间接对光反射。

（2）集合 (convergence)反射 当两眼注视由远而近的物体时，两眼球同时内转。

（3）近反射 注视近处物体时瞳孔变小，同时发生调节和集合反射，称瞳孔近反射。

三、眼眶及眼附属器

眼附属器包括眼睑、结膜、泪器、眼外肌和眼眶。

四、眼部血管和神经

1. 血管

动脉 眼眶组织主要从眼动脉得到血液供应。眼动脉在眼眶内分支的数量不同。

2. 神经

眼神经是第V颅神经三叉神经分支，在海绵窦的前方分成泪腺神经、鼻睫状神经和额神经，是眼球和眼眶的主要感觉神经。

支配眼外肌运动的神经有：动眼神经、外展神经和滑车神经。

第二节　眼科检查法

眼科检查是眼科诊断的主要依据，包括视力检查及眼部形态学检查，而视功能检查又分为主观检查和客观检查。

一、视觉功能检查

视功能检查包括视力、视野、色觉、暗适应、立体视觉检查和视觉电生理检查。

（一）视力检查

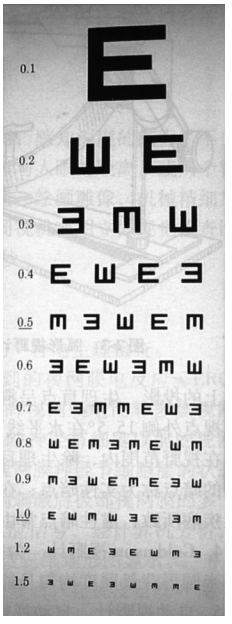
视力 (visual acuity)分为中心视力与周边视力，中心视力简称为视力 (vision)，即视敏度，指的是黄斑中心凹的视功能。5m或5m以外的视力称为远视力，距离30cm阅读时的视力称近视力。周边视力又称视野。

1. 远视力检查方法及程序

常用的视力表为国际标准视力表 (见下图)。在检查时，视力表挂在光线充足或用灯光照明的地方，被检者距离视力表5m，使1.0 这一行与被检眼同一高度。两眼分别检查，一般先检查右眼，后检查左眼，从上至下指出"E"字行视标开口的方向，把说对的最小视标一行的字号记录下来。正常视力标准定为1.0。例如1.0行只看到2 个可记作0.9+2；又例如1.0 行只有一个视标看不对可记为1.0 -1 。

戴眼镜者必须测裸眼视力和戴眼镜的矫正视力。如远视力未达到正常者可用针孔镜，放在被检者前测远视力。屈光不正者能增加视力由于改变了焦点深度，同时也避免了球面差。黄斑病变或者黄斑乳头束受损等，使用针孔镜则视力可能减退。

视力不能辨认0.1者，让被检者逐步走近视力表，直至认出0.1视标为止。例如3m 才能看清0.1，则视力为3/5×0.1 = 0.06；或按下列公式计算其视力，视力＝[被检查者所在的距离 (米) /5m (背光而坐)]×0.1



国际标准视力表

指数：走进1m不能辨认0.1视标者，则改用数手指。被检者背光而立或背光而坐，指间距离略同指粗。例如在30cm处能说出指数，则视力=指数/30cm (或V=FC/ 30cm) 。

手动：手指近到眼前5cm分不清者，则改为手在被检者眼前左右摆动。并问其能否看到手动，如能看到，连同距离作记录。例如视力=手动/20cm (或V=HM/20cm)。

光感：不能看到眼前手动者，则改为在暗室内用烛光或者手电筒照射眼睛。如能准确的看到光亮，纪录视力为光感 (LP)。不能看到光亮者纪录无光感。

光定位：肯定有光感后，还需分别检查视网膜各个部位的视敏度，即光定位或光投射 (Light projection)，本质上是一种视野或周边视力检查。患者眼向前方注视不动，灯光在lm远处，检查上、下、左、右、左上、左下、右上、右下等九个方向，然后记录各方向有无光感 (见下图) 。“+”表示有光感，“-”表示无光感。

−	+	+
−	+	+
−	−	+

光定位检查记录法

（2）近视力检查

常用的有标准近视力表。在充足的照明下，距眼前30cm，分别检查右眼、左眼视力，如近视力很差，可改变距离，直到获得最佳测量结果时，纪录视力并标明实测距离。

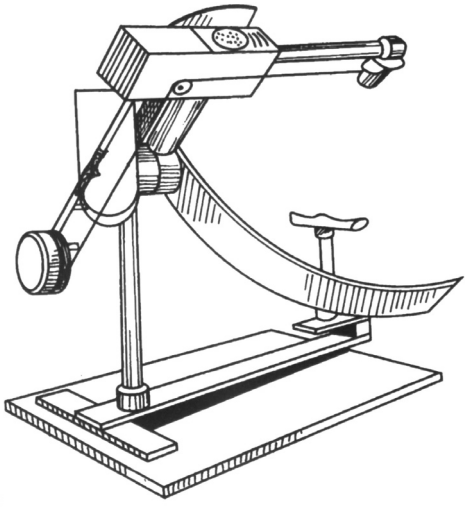
（二）视野检查

视野 (visual field)是当眼向前固视某一点时，黄斑区中心凹以外视网膜感光细胞所能见到的范围。视野检查分为周边视野及中心视野。视野检查对眼底病与视路病有重要的诊断价值。

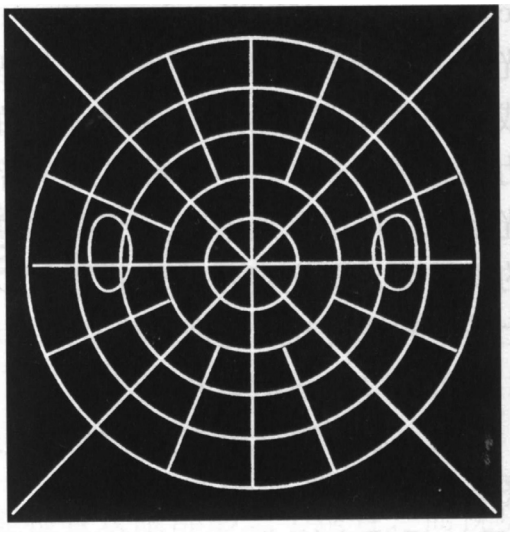
1. 对比法　检查时被检者与检查者对面而坐，眼位等高，相距0.5m。检查右眼时，被检者的右眼与医生检查者的左眼彼此注视，并各遮盖另眼，检查左眼时反之。检查者用手指 (或持一棉球) 置于两人之间，在各方向从外周向中间移动，如被检者能在各方向与检查者同时看到手指，大体属正常视野。但检查者视野必须正常。

2. 弧形视野　弧形视野计 (见下图)为半径33cm的半圆弧形板，称视野弓，内面有刻度记录角度。用以动态检查周边视野。检查时患者下颏固定于视野计的下颏托上，被检眼注视视野计弧中心目标，眼与固视点在同一个水平上，相距330mm，遮盖另眼，将视标沿视野计弧由周边向中心慢慢移动，并同时询问被检者是否能够看到视标，直到受检者看见为止，反复测量数次以求准确，记下视野弓所标的角度，然后转动视野计的弧，用同样的方法测量各个经线度数，最后将记录的各点连结起来。即为被检眼的视野范围，将各方向看不见的视标的各点连接起来便可显示暗点。

3. 平面视野计　检查固视点以外30°范围以内的视野 (见下图) 。



弧形视野计图



平面视野计图

平面视野计为无反光的黑色正方形绒布屏，面积一般为1m2，被检眼与屏中心固视点等高。在中心视野里有一生理盲点，为视乳头在视野屏上的投影。生理盲点呈椭圆形，垂直径7.5°土2°，横径5.5°土2°。生理盲点中心在固视点外侧15. 5°在水平线下1. 5°处。

在视野范围内，除生理盲点外出现任何其他暗点，都是病理性暗点。患者能自行感觉到的暗点称为实性暗点；在客观检查始发现者，称为虚性暗点。其实暗点常是视网膜外层疾病所致；虚性暗点常由视觉传导系统疾病产生。

4. Goldmann视野计　为投射式半圆型视野计，它的视标大小、视标亮度能精确控制，半圆形背景照度均匀且能校正增加了视野计检查的量化性、准确性。

5. 自动视野计　自动视野计是利用电子计算机程序控制的静态视野仪。从受检者对光的敏感度检测视野缺损并对其深度定量分析，进行视网膜光阈值定量测定，以光敏度改变定量描述视野损害程度。

（三）暗适应检查

当人从明处进入暗处，开始看不清周围的物体，以后随着光敏度的增加，慢慢能看清暗处周围的物体，这一视觉现象。称暗适应，暗适应检查可以对夜盲这一症状进行比较客观和量化的评定。可用于诊断和观察各种夜盲性疾病，如视网膜色素变性，维生素A缺乏等。

检查方法：对比法。被检者和暗适应正常的检查者同时进入暗室，在相同距离和条件下分别记录各自在暗室内可辨认周围物体需要的时间，根据需要时间的长短来判断受检者的暗适应功能。

（四）色觉检查

色觉是区分不同波长光线成分的视觉功能。是眼在明亮处视网膜锥细胞所产生的主要功能之一。色觉障碍包括色盲和色弱。色盲是缺乏或完全没有辨色力，色弱为辨色力不足。色盲检查最常用是假同色图，又称色盲本，在同一色彩图中既有相同亮度不同颜色的斑点组成的图形，也有相同颜色不同亮度的斑点组成的图形。色盲者分辨不清颜色只能以

图像的明暗或浓淡来辨别图案或符号而做出错误的回答。

检查方法：在自然光线下进行，距离为0.5m，让被检者在5s内读出，然后按表内所附说明书，判定为何种色盲或色弱。

（五）立体视觉检查

立体视觉又称深度觉或空间视觉。是感受三维视觉空间，感知深度的能力。不仅能认识物体的平面形状，又能感知物体的立体形状以及该物体与人眼的距离，或两个物体相对的远近关系。有些职业需要有良好的立体视觉，如交通，绘画雕像，机械精细加工等。立体视觉需以双眼单视为基础。检查立体视觉可利用同视机或用立体视觉检查图片或计算机立体视觉检测系统。立体视锐度的正常值≤60弧秒。

（六）视觉电生理检查

1. 眼电图(EOG)是测量视网膜色素上皮细胞功能的一种电生理检查。

2. 视网膜电图(ERG) 是光刺激视网膜时电极记录到的视网膜电反应。ERG又分为闪光视网膜电图(flash-ERG)和图形视网膜电图，闪辉视网膜电图和多焦视网膜电图(multifocal ERG, mERG) 。闪光视网膜电图主要以反映神经节细胞以前的视网膜细胞的状态；图形视网膜电图以图形作为刺激，主要反映视网膜神经节细胞层的状态。

多焦视网膜电图是通过计算机控制光刺激器，同时分别刺激后极部视网膜的多个不同部位，通过常规角膜电极来记录，得到连续ERG混合反应信号，经计算机分析，得出每个刺激单元相关的局部ERG 信号，并以波描记阵列图或三维地形图显示。

3. 视觉诱发电位 (VEP) 是在视网膜受闪光或图形刺激后，在视皮层枕叶视觉中枢诱发出来的生物电。反映视网膜、视路、视觉中枢的功能状态。

二、眼附属器及眼前后段检查

（一）眼附属器的检查

1. 眼睑检查　观察眼睑有无红肿、压痛、皮下有无瘀血、气管及硬结，有无瘢痕，睑缘位置有无内翻或外翻。睫毛排列是否整齐及生长方向如何，上睑提起及睑闭合功能是否正常。

2. 泪器检查　注意泪点位置有无外翻及闭塞，泪囊区有无红、肿、压痛、瘘管及隆起。挤泪囊时，有无分泌物自泪点溢出，并记录其性质及量的多少。泪腺是否能触及，有无压痛及肿块。

3. 结膜检查　检查睑结膜及穹隆结膜时应该上下眼睑翻转，注意其颜色，透明光滑否，有无充血、水肿、乳头肥大、滤泡增生、瘢痕形成；有无溃疡、睑球粘连、新生物及异物。

检查球结膜时，以拇指和食指将上下睑分开，嘱患者向上、下、左、右各方向转动眼球，观察有无充血、出血、异物；是否有色素沉着。

4. 眼球位置及运动　有无眼球震颤、斜视、观察眼球位置、角膜位置、眼球大小、有无突出和内陷。

5. 眼眶检查　观察两侧眼眶是否对称，眶缘有无缺损、压痛及肿物。

（二）眼前后段检查

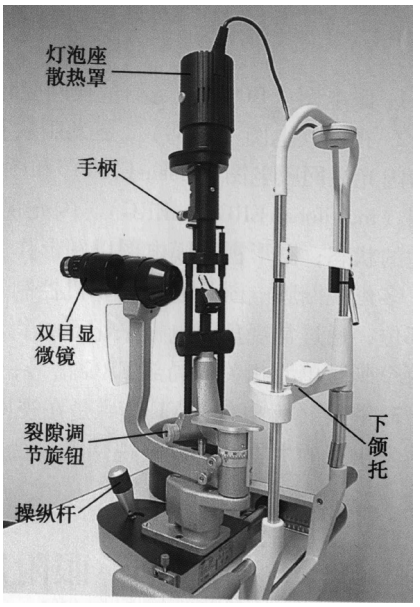
1. 斜照法

用装有聚光灯泡的手电筒作照明，检查角膜、前房、虹膜及晶状体的微细病变。

2. 裂隙灯生物显微镜检查

由光源投射系统和显微镜组成(见下图)。可用观察眼前段各层组织结构的变化。加前置镜、接触镜、前房角镜、三面镜，可检查前房角、玻璃体和眼底。再配备前房深度计、压平眼压计、照相机，其用途更为广泛。

裂隙灯显微镜最常用的操作方法直接焦点照明法是常用的方法，主要观察：角膜各层的病变、虹膜、晶状体，角膜接触镜表面的异物和沉淀物。将光线调成细小裂隙射大前房可观察：前房的透明程度，可见房水闪光（Tyndall）现象。



裂隙灯显微镜

弥散光照明法 观察眼睑、睫毛、泪小点、泪膜、结膜、巩膜、角膜、虹膜、瞳孔。

（1）角膜：角膜大小、透明度，表面是否光滑。新生血管及混浊。角膜有无沉着物。

荧光素钠染色法：用1%~2%消毒荧光素钠液滴眼，如角膜上皮缺损或溃疡则呈绿色的染色，瘢痕则不着色。

角膜知觉检查法：从消毒棉签抽出一条纤维，用其尖端从被检者侧面触及角膜，如立即引起反射性瞬目运动，说明角膜知觉正常。

（2）巩膜：颜色，黄染、结节、充血及压痛。

（3）前房：深浅，房水有无混浊、积血、积脓或异物等。

（4）虹膜：颜色、纹理，有无新生血管、色素脱落、萎缩、结节，以及前、后粘连，有无震颤。

（5）瞳孔：瞳孔是否等大、等圆，位置是否居中，是否整齐。正常成人瞳孔在自然弥散光线下直径约2.5~4mm，幼儿及老年人者稍小。

光反射检查：用光直接照射被检眼时，该眼瞳孔缩小称为直接光反射，而另一眼瞳孔也缩小则称为间接光反射。检查应分别记录各眼的直接和间接光反射是否灵敏、迟钝或消失。

看近时比看远时瞳孔缩小，此种瞳孔缩小为调节反射或集合反射。

（6）晶状体：在斜照下进行检查，滴眼散大瞳孔。观察晶状体有无混浊，应描绘其位置及形态，注意有无脱位。

（7）眼底检查是经过瞳孔检查玻璃体、视网膜、脉络膜、视神经疾病的重要方法。

3. 眼底荧光血管造影

眼底荧光血管造影是应用可以发出荧光的染料注入血管内，然后用装有特定滤光片组合的眼底照相机，连续拍摄眼底血管中染料循环时，吸收激发光线所发射出的荧光形态。

荧光素进人机体内无任何毒性，少数人有恶心、呕吐，严重者可有休克。大部分通过肾脏随小便排除，其余小部分由胆道排除，因此有心、肝肾疾病的患者要慎用，严重者应忌用。为防止意外发生，检查室内应备有各种急救药品及器械，一旦需要，可随时取用。

（三）眼压测量

1. 指测法

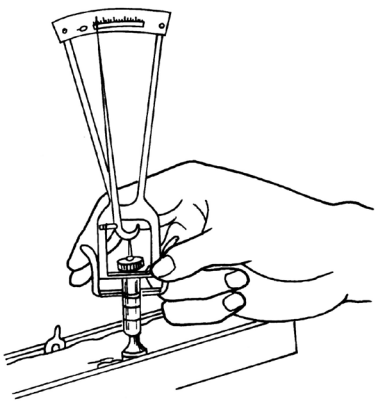
指测法是最简单的估计方法，需要大量的临床实践及丰富的临床经验。测量时嘱被检者双眼向下注视，检查者将双手食指尖放在眼上睑皮肤面，双指交替轻压眼球，像检查波动感那样感觉眼球的张力，估计眼球硬度 (见下图)。记录时以Tn表示眼压正常，用T＋1～T＋3表示眼压增高的程度，用T－1～T－3表示眼压降低的程度。



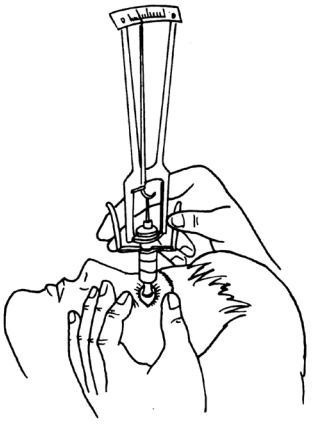
眼压指测法

2. Schiotz 眼压计

患者仰卧低枕，测量前先滴0.5%丁卡因2~3次，一边等待角膜充分麻醉，一边准备眼压计，在试板上指针是否指零 (见下图)，并用乙醚小棉签擦拭底板待干。测量时，嘱咐患者伸出食指作为注视点，使角膜恰在水平正中位。检查者右手持眼压计，左手拇指及食指分开上下眼睑固定于眶缘上，可使眼球不受压 (见下图)。将眼压计足板垂直放在角膜中央，先用5.5g砝码，读指针刻度，如读数小于3，则更换7.5或10的砝码再量。由刻度读数查表得眼压的实际数字。测毕结膜囊内滴抗生素眼液。此眼压计为压陷式。



眼压计准确性检查



眼压计测量眼压

3. Goldmann压平眼压计

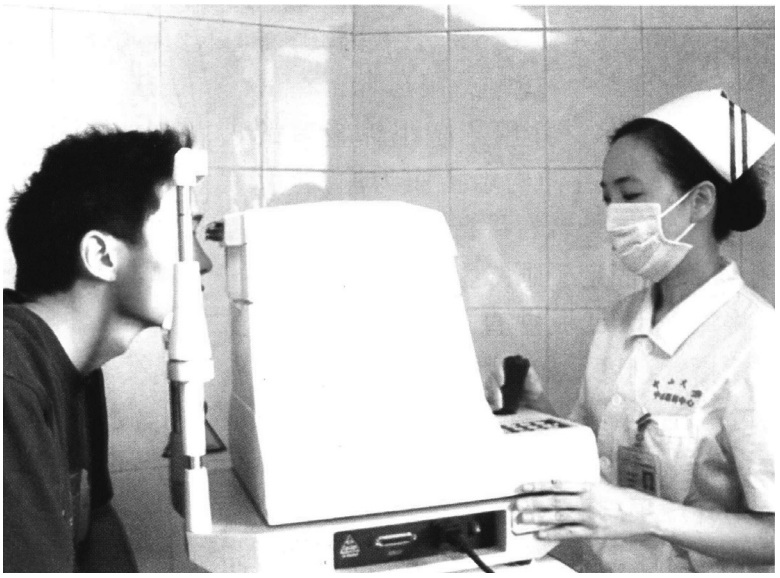
Goldmann压平眼压计是测量眼内压最常用的方法，通过将眼角膜压平的外力大小来决定的。表面麻醉后，用荧光素钠试纸染色，将患者下颌放在下颌架上，前额贴紧额托。嘱咐患者向前看，双眼睁开。插入钴蓝滤光片，检查角膜有无染色。

调整眼压计的位置使其压平棱镜与一眼目镜对齐，旋转压平棱镜使白色标线与180°标线对齐。如果患者的散光大于3D，旋转棱镜使红色标线与其散光负轴对齐，打开裂隙光束至最宽。调节控制杆使蓝光照亮压平棱镜头，照明角度在45°~60°之间，放大率为10倍或16 倍，将读数鼓调到10~20mmHg 之间。

当两半环大小相等，位置居中旋转加压旋钮以测量眼内压。当一半环的一端内缘与另一半环的另一端相切，记下读数。

4. 非接触眼压计

其原理是利用可控的空气脉冲，其压力具有线性增长的特性，使角膜压平到一定的面积，通过监测系统感受角膜表面反射的光线，并记录角膜平面到某种程度的时间，将其换算为眼压值（见下图）。



非接触眼压计检测眼压

5. 测量眼压的注意事项

（1）测量前应将注意事项告诉患者，以取得配合。

（2）操作宜轻，暴露角膜时，手指切勿压迫眼球。测量前要解松过紧的领扣。

（3）先测右眼，后测左眼，测量眼压不宜反复测量多次，以免损伤角膜上皮及影响眼压的准确性。

（4）操作时注意勿遮挡另眼视线，以免影响患者双眼向正前方固视。

（5）角膜有损伤、溃疡或患急性结膜炎、角膜炎时，通常不宜用眼压计测量眼压。

（6）表面麻醉不可用可卡因，因其能散大瞳孔使眼压增高，而影响结果的准确性。

6. 眼压计的检查和保护

（1）每次使用前必须检查眼压计是否正常，以免影响检查结果。用棉签蘸乙醚消毒眼压计的足板及标准试盘，干后将眼压计足板正置于试盘上，如此时指针正好“0”度，说明指针的摆动灵活，才能使用。

（2）每测一个患者后，应用棉签蘸乙醚擦干眼压计足板。清洁消毒眼压计时，应用手指将眼压计的轴心及指针固定好，指针不要随意摆动以免影响灵敏度。干后分别放置在眼压计盒内，次日用时再套上。眼压计要防震防潮，经常保持清洁干燥，定期酒精泡浸消毒，但消毒后注意擦干，以防生锈及用时发生障碍。

三、眼科影像学检查

1. 超声生物显微镜检查

超声生物显微镜（ultrasound biomicroscope UBM）是利用超高频超声技术，观察眼前节断面图像的一种新的影像学检查装置。眼科专用超声与B超相同，所不同处在于其探头的频率高达40~100MHz，其探测深浅度仅4~5mm，但分辨率高达20 ~40μm。

选取大小合适的眼杯，置于被检者的结膜囊内，杯内注人接触剂。将探头垂直浸入眼杯内，在监视器上观察。用于检查角膜、房角、睫状体及前段视网膜脉络膜疾病等。

2. 角膜地形图

角膜地形图是记录和分析角膜表面形貌和屈光力的检查方法。用于角膜屈光状态观察、隐形眼镜的设计和验配、角膜屈光手术设计及评估、角膜疾病诊断等。

3. 光学相干断层成像

光学相干断层成像术（optical coherence tomography, OCT）是一种新的光学诊断技术，可对眼透光组织作断层成像，主要用于眼后节检查，也可以观察眼前节。OCT系统由眼底摄像机，低相关干涉仪，监视器，计算机图像处理显示系统组成。

OCT系统适用于眼所有透明屈光间质的检查，眼前段可显示角膜各层，前房为无反射暗区，虹膜表层、晶状体囊均为强反射色彩。眼后段可显示玻璃体为无反射暗区。视网膜前界的红色高反射层为神经纤维层，后界的红色高反射层相当于视网膜色素上皮和脉络膜毛细血管层。其前的暗色层为锥杆细胞层，再之前的黄绿色则为视网膜中内层组织。黄班中心凹呈绿色。视乳头区呈黄绿色。

第三节　眼科常见急诊处理

门诊常见的眼科急诊有结膜、角膜异物伤，电光性眼炎，眼球穿破伤，化学性眼外伤，急性充血性青光眼等等。通常这些患者就诊时，多有流泪、怕光、眼痛、头痛等痛苦病容和不同程度的视力减退，有时甚至无光感。患者情绪多焦虑，因此，护士应迅速通知医生优先安排急诊患者就诊。若护士能做出判断，如化学伤，应先进行眼部冲洗处理。对急诊患者，首先简单询问病史，并作细致的检查，积极治疗，同时要安定患者和家属的情绪，增强其战胜疾病的勇气和信心。某些眼底病，如急性视神经盘炎、视网膜中央动脉阻塞等急诊患者，虽然外表无明显症状，由于突然丧失视力而来急诊，应根据病史详细检查，给予急诊处理，并及时入院治疗，以免贻误。属于急诊处理的眼病，来诊后应先作检

查和治疗，挂号收费等手续可缓办或补办。

一、角膜、结膜异物伤

角结膜异物为常见的眼外伤，常见为微小金属或非金属异物进入眼内结膜或角膜。患者有异物感、流泪、怕光、睑痉挛等症状。细小的异物常贴附于睑结膜表面，在角膜表面的异物陷入较深。非金属异物多不起化学作用，但铁质异物、特别是生铁粉，约24h后，在异物与组织接触处即有铁锈形成，有时异物剔除后铁锈仍坚硬不易剥脱。

1. 角膜异物的处理

（1）及早剔除 (包括剔干净铁锈)；

（2）防止感染，(密切观察)。

2. 爆炸伤角膜异物处理 往往在结膜和角膜的表层或深层有弥漫性尘状粉末异物存在(如火药粉、细砂石等)，这种异物在表层的可剔除，深层或细小异物可任其自然排除或包埋，必要时可作板层角膜移植。

3. 结膜异物处理 异物多贴于上睑下沟处，翻开上睑后，用蘸有生理盐水的棉签拭除，或用泪道冲洗器进行冲洗，以快速去除多量表浅异物。虽除去异物，但刺激症状仍较重，此时应注意合并有角膜表层擦伤，如有，应按角膜异物剔除后处理。

二、电光性眼炎

常发生于电焊工或旁观者，由于电焊时眼球表层组织受大量紫外线照射损伤角膜及结膜上皮所致。几小时后，患者出现眼部剧痛、灼热感、流泪、怕光，眼睑呈红色和睑痉挛，结膜充血，角膜表面有上皮脱落，用l%荧光素染色清晰地看到小点状染色。急诊处理主要是止痛和预防感染。用0.5%的卡因溶液滴眼后可明显缓解疼痛，共滴3次，每次相隔5min，止痛后，可涂四环素眼膏、多粘菌素B 眼膏，包封患眼，或作冷敷，必要时次日复诊。由于此病有4~12h的潜伏期，在白天工作之后往往在夜间突然发病，痛苦较重。急诊时多情绪焦急，医护人员应耐心解除患者的思想负担。

三、 眼球穿通伤

眼球穿通伤为常见的眼外伤，可严重损害眼内组织。如发生感染、眼内出血、眼内容脱出、异物存留，可使视力严重下降。因爆炸伤者往往合并全身受伤，护士接诊患者时需首先详细询问致伤原因、致伤时间、曾否经过处理，然后检查视力，清洁伤眼皮肤，并作初步检查，动作要轻。角膜穿通伤后如有虹膜玻璃体等嵌顿于创口处或创口裂开者，更要小心，切不可用力按压眼球，更不可翻转上睑，以免挤压眼球使眼内容物大量流出。在做简单局部清洁后以眼垫包封，请医生诊治。护士应配合医生做进一步检查眼部受伤情况及全身情况。需急诊手术者，即做术前准备。需立即住院的，做入院常规检查 (X光透视胸部、血常规、出凝血时间、小便常规)。金属异物伤者，应作眼部X光照片。若全身受伤情况严重，应先测血压、脉搏、体温、避免移动患者，使患者安静，并请外科会诊。

四、化学性眼外伤

通常是由于化学物质溅入眼内，损伤和破坏眼部组织。常见化学物质为酸性和碱性两大类。酸性物质包括硫酸、硝酸、盐酸、硫化氢、过磷酸钙、硫酸铁等。碱性物质包括氢氧化钠、氢氧化钾、氨水、石灰、漂白粉、来苏水等。

凡化学伤患者，护理人员首先应迅速以生理盐水或蒸馏水反复充分冲洗伤眼和结膜囊，并询问患者或陪人，致伤化学物的性质和受伤情况。若不明性质时，可用pH试纸测定酸碱性 (酸性显红色，碱性显蓝色)。冲洗时必须使患者睁开眼睛，护士可用左手拇、食

指分开眼睑，必要时滴0.5%的卡因溶液表面麻醉，用开睑钩拉开上下眼睑充分暴露眼球和穹窿部，并令患者不断转动眼球，持续冲洗5~10min。如有固体颗粒石灰、漂白粉等，则要翻转眼睑，充分暴露上下睑穹窿部结膜，用棉签或镊子清除颗粒，注意彻底充分冲洗干净。冲洗是否及时和彻底，关系到预后问题。护士应边冲洗边请医生检查处理。应及时准备好物品，较严重者需住院进一步治疗 (如前房穿刺，放出有碱性物质的房水)应协助办理入院常规检查。眼局部应涂抗生素眼膏，以眼垫包封，预防感染。

第四节　眼睑病

一、概述

眼睑分为上睑和下睑，覆盖于眼球表面，其功能在于保护眼球。眼睑反射性闭合动作，可使眼球避免强光的刺激和异物的损伤。经常性的瞬目动作可去除眼表的尘埃和微生物，还将泪液均匀地散布于角膜表面，形成泪膜，保持角膜湿润，发挥正常的生理光学功能。睑缘前部的睫毛具有遮挡灰尘和减少强烈光线刺激的作用。

眼睑常见的疾病有炎症、位置与功能的异常、先天性异常和肿瘤等。眼睑血液供应丰富，眼睑的静脉和面静脉相延续，缺少静脉瓣，因此眼险炎症时不可随意挤压眼部，以免导致感染向眼眶深部组织及颅内扩散引起颅内或全身感染。

二、眼睑炎症

眼睑位于体表，容易受到外界有害因素的侵袭，发生炎症反应，眼睑各种腺体的开口多位于眼睑和睫毛毛囊的根部，容易受到细菌感染。

（一）睑腺炎

睑腺炎又称麦粒肿，是眼睑腺体的感染性病变，睑板腺 (Meibomian腺)受累称之为内睑腺炎 (又称内麦粒肿)，眼睑皮脂腺（zeis腺) 或汗腺 (Moll腺) 感染称为外睑腺炎症 (又称外麦粒肿)。

1. 病因

大多数睑腺炎由葡萄球菌感染引起，其中金黄色葡萄球菌引起的感染最为常见。

2. 临床表现

眼睑有红、肿、热、痛的急性炎症表现。外睑腺炎的炎症反应主要位于睫毛根部附近的睑缘处。开始时红肿范围弥散，疼痛明显，眼睑有压痛性硬结，同侧耳前淋巴结可有肿大和压痛。内睑腺炎受睑板限制，肿胀范围较局限，有硬结、疼痛明显，病变处有硬结触之压痛。相应睑结膜面局限性充血水肿。睑腺炎发生2~3天后，病灶中心形成黄白色脓点。外睑腺炎向皮肤面发展，硬结软化可自行破溃排出脓液，内睑腺炎多数向结膜囊内破溃，少数向皮肤破溃。破溃后症状明显减轻，1~2天内逐渐消退。

3. 治疗

硬结未软化时采用湿热敷，每日3~4次，每次15min。抗生素眼液点眼，每天4~6次。结膜囊内涂抗生素眼膏以控制感染。症状较重者要全身使用抗生素治疗。超短波理疗或清热解毒中药内服也有一定疗效。脓肿形成后切开排脓，外睑腺炎切口在皮肤面，与睑缘平行，减少瘢痕形成。如果脓肿较大，可放置引流条。内睑腺炎切口在结膜面，与睑缘垂

直，避免损伤睑板腺导管。脓肿尚未形成不宜切开，切忌用手挤压，以免细菌进入血管可引起海绵窦血栓或败血症，导致生命危险。

（二）睑板腺囊肿

睑板腺囊肿又称霰粒肿，是睑板腺排除导管阻塞、腺体分泌物潴留，对周围组织产生慢性刺激而形成的无菌性慢性肉芽肿性炎症。

1. 病因

可能由慢性结膜炎或睑缘炎导致睑板腺分泌物排除阻滞引起。

2. 临床表现

多见于青少年或中年人，可能与其睑板腺分泌功能旺盛有关，多发生于上睑，也可以上下眼睑或双眼同时发生，病程进展缓慢。睑板上可触及单个或2~3个边界清楚的坚硬肿块，不红不痛，表面皮肤隆起，与肿块无粘连。较大的囊肿压迫眼球引起散光。睑板腺囊肿无感染性炎症表现，肿块的睑结膜面呈紫红色或灰红色充血。小的囊肿可自行吸收，多数睑板腺囊肿可长期不变或逐渐长大，也可自行破溃，排出胶样内容物，当有继发感染时，即形成内睑腺炎。

3. 治疗

睑板腺囊肿有自愈可能，早期保守治疗(热敷)，如不能消退且影响视力和外观时可行切开刮除术。

（三）鳞屑性睑缘炎

鳞屑性睑缘炎是临床常见睑缘炎的一种类型，是睑缘表面、睫毛毛囊及腺体组织的慢性或亚急性炎症。

1. 病因

鳞屑性睑缘炎病因未十分明了，可能与卵圆皮屑菌部分解皮脂产生刺激性物质有关。睑板腺功能异常容易引起本病。屈光不正、视力疲劳、营养不良、长期使用劣质化妆品，也可能是本病的诱因。

2. 临床表现

睑缘充血、红肿，睑缘刺痛感、烧灼、搔痒、眼部潮红。睑缘皮肤表面及睫毛根部可见灰白色上皮鳞屑，睑缘表面有点状皮脂溢出，皮脂集于睫毛根部，形成黄色蜡样分泌物，干后结痂。除鳞屑与痂皮后暴露发红充血的睑缘，没有溃疡形成。睫毛易脱落但可再生。

3. 治疗

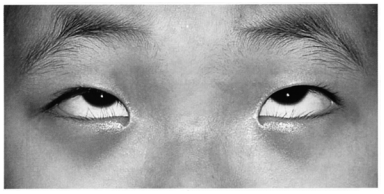
去除诱因和避免刺激因素，如有屈光不正及时矫正，治疗全身慢性病，加强营养和锻炼，增加机体抵抗力。

保持眼部清洁，先用生理盐水清洁局部，拭去鳞屑。涂抗生素和皮质激素复合眼膏。症状较重者可以全身应用抗生素治疗。

三、眼睑位置及功能异常

（一）倒睫与乱睫

倒睫与乱睫是指睫毛向后或不规则生长，以致睫毛触及眼球（见下图）。



双眼先天性下睑倒睫

1. 病因

凡能引起睑内翻的各种原因，均能造成倒睫，其中以沙眼最为常见。其他睑缘炎、睑腺炎、睑烧伤、睑外伤等，形成瘢痕后牵引睫毛倒向角膜。乱睫可由先天畸形引起。

2. 临床表现

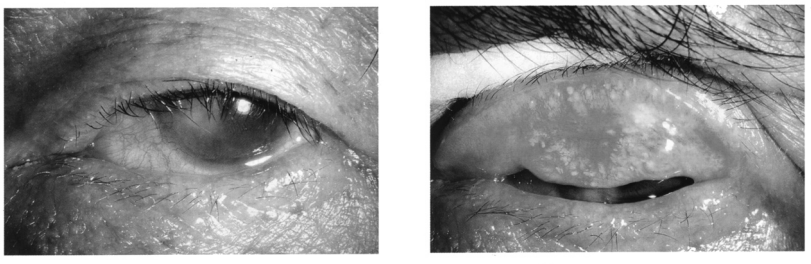
倒睫多少不一，有时全部向后或不规则生长，触及结膜、角膜，患眼疼痛流泪，持续性异物感。倒睫长期摩擦结膜、角膜，可导致结膜充血、新生血管，角膜浅层混浊、膜上皮角化，重者可引起角膜溃疡。

3. 治疗

少数几根倒睫可用拔睫镊拔除，单纯拔除倒睫后很快又长出，用电解法破坏毛囊并拔除可防止倒睫再生。倒睫数量较多者应行睑内翻矫正手术。

（二）睑内翻

睑内翻是指睑缘向眼球方向内翻的眼疾。睫毛随之倒向眼球 (见下图)，刺激角膜。睑内翻与倒睫常同时存在。



图A　　图B

瘢痕性上睑内翻

A、上睑内翻睫毛倒向角膜，长期刺激角膜使角膜混浊

B、反转上睑，见上睑板瘢痕形成，睑板腺内大量黄白色物

1. 病因和分类

睑内翻分为先天性和后天性两种。后天性可分为痉挛性和瘢痕性。先天性睑内翻少见，大多数由内眦赘皮、睑缘部轮匝肌过度发育或睑板发育不良所致。随着年龄的增长，老年人皮肤萎缩失去正常张力，皮下组织松弛，使睑缘内翻。瘢痕性睑内翻是由于结膜或眼睑瘢痕形成收缩所致。

2. 临床表现

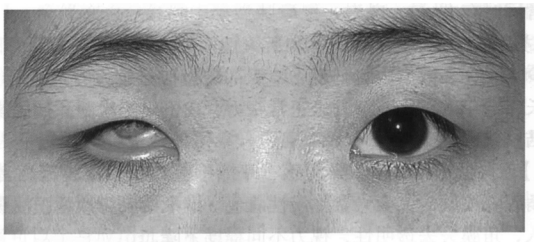
有畏光、流泪、异物感、摩擦感等症状，角膜溃疡者有刺痛。相应球结膜充血，角膜上皮脱落，荧光素弥漫性着色。继发感染可致角膜溃疡，如长期不愈者新生血管长入，角膜失去透明性，视力不同程度下降。

3. 治疗

先天性睑内翻随年龄增长、鼻梁发育，睑内翻可自行消失，不必急于手术，5～6岁可考虑手术矫正内翻，矫正睑缘位置。老年性睑内翻可试行肉毒杆菌注射，无效者手术矫正。

（三）睑外翻

眼睑外翻是指睑缘离开眼球，向外翻，睑结膜不同程度暴露在外（见下图），常合并睑裂闭合不全。



右眼球萎缩下睑外翻

1. 病因和分类

分为三大类：①瘢痕性睑外翻最常见，常见的原因有创伤、烧伤、化学伤、眼睑溃疡、睑部手术；②老年性睑外翻为眼轮匝肌及眼睑皮肤松弛；③麻痹性睑外翻是由于外伤或其他原因导致面神经麻痹，眼轮匝肌收缩功能丧失。

2. 临床表现

轻者睑缘离开眼球表面，下泪小点向外不能吸引泪湖的泪液以致溢泪，泪液的长期浸渍产生下睑湿疹。严重者眼睑向外翻转。眼睑闭合不全，角膜失去保护，角膜干燥，可发生暴露性角膜炎，甚至角膜溃疡。

3. 治疗

瘢痕性睑外翻必须手术治疗。

（四）眼睑闭合不全

眼睑闭合不全亦称兔眼，指闭眼时眼睑不能完全闭合，致使部分眼球暴露。

1. 病因

眼睑不能闭合的最常见原因是面神经麻痹，其次为瘢痕性外翻或严重睑球粘连限制了眼睑的移动。

2. 临床表现

自然闭眼时眼睑不能闭合或闭合不全。闭眼时眼球反射性上转(Bell现象)，下方球结膜暴露，结膜充血、干燥，严重者角膜暴露引起暴露性角膜炎，角膜溃疡。

3. 治疗

首先针对病因治疗，并采取有效措施保护角膜。用人工泪液频繁点眼，睡眠时予以抗生素眼膏或含透明质酸钠的眼用凝胶涂眼，神经麻痹性眼睑闭合不全，可在睑裂区内、外侧分别各作一个永久性睑缘缝合，可有效避免暴露性角膜炎的发生。瘢痕性眼睑闭合不全，根据手术适应证行眼睑植皮手术、眼睑成形或睑球粘连分离术。

（五）上睑下垂

上睑下垂指睑肌（动眼神经支配）和Muller（颈交感神经支配）功能部分或完全丧失,

致使一侧或两侧的上睑明显低于正常位置(见下图A)。

1. 病因

可以分为先天性和获得性两大类。先天性者多为动眼神经核或提上睑肌发育不良，为常染色体显性或隐性遗传。获得性者常见原因包括动眼神经麻痹、提上睑肌损伤、交感神经疾患、重症肌无力、上睑炎性肿胀或新生物等。

2. 临床表现

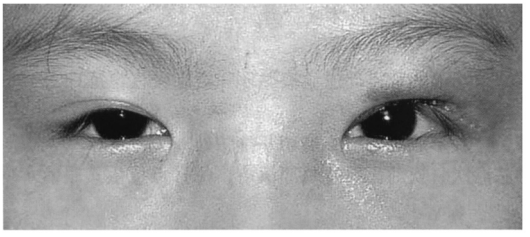
自然睁眼平视时，轻者上眼睑遮盖角膜上缘超过3mm，中等程度下垂遮盖角膜1/2或遮盖全部角膜。双眼上视时，患侧额部皮肤有明显横行皱纹。双侧下垂者常需仰头视物。如重症肌无力引起的上睑下垂存在晨轻暮重，有注射新斯地明后下垂程度减轻的特点。

3. 治疗

先天性上睑下垂以手术治疗为主（见下图B）



图A



图B

先天性上睑下垂

A、术前，左眼上睑提起功能障碍，遮盖大部分角膜，患儿试图通过额肌提高眼睑，双侧眉毛呈弓形B、左上睑提肌缩短术后，睑裂与对侧对称双眉弧度自然

第五节　泪器病

一、概述

泪器分为泪液分泌系统和泪液排出系统。分泌系统由泪腺、副泪腺 (包括Krause 腺、Wolfring腺等)、结膜杯状细胞组成。排出系统包括泪点、泪小管、泪总管、泪囊和鼻泪管。正常情况下，眼部各种腺体的分泌成分组成泪液。泪液分泌系统或排出系统的病变，包括先天异常、炎症、变性和肿瘤，统称为泪器病。泪器病的主要症状是流眼泪，泪液排出受阻不能流入鼻腔而溢出眼睑之外，称为泪溢；泪液分泌增多，排出系统来不及排走而流出眼睑外，称为流泪。泪腺疾病相对较少见，主要为炎症及肿瘤。

正常情况下，泪液的生成和排出保持平衡，每次瞬目、闭睑动作使泪液在眼表涂布，同时推送到内眦部形成泪湖，然后通过虹吸现象进入泪点。

二、泪液排出系统疾病

（一）泪道狭窄与阻塞

泪道阻塞常发生在泪点、泪小管、泪囊与鼻泪管交界处以及鼻泪管下口。

1. 病因

（1）泪点狭窄、闭塞或缺如，使泪液不能进入泪道。

（2）泪小管至鼻泪管的狭窄或阻塞，如先天性闭锁、炎症、肿瘤、外伤、异物、药物毒性等导致的泪道结构和功能不全，亦可使泪液不能排出。

2. 临床表现

主要症状为泪溢，先天性泪道阻塞通常是覆盖于鼻泪管下端的Hasner瓣发生膜性阻塞所致，患儿父母诉在出生时或出生后不久发现患儿有溢泪症状，可单眼或双眼发病，泪囊若有继发感染，可在患眼出现黏脓性分泌物。

成人泪道狭窄或阻塞引起的泪溢多在刮风或寒冷气候时症状加重。

3. 治疗

大部分先天性Hasner瓣阻塞可在出生后4~6周自行开放，因此可先行局部按摩和抗生素眼药水点眼。若不能自行痊愈或治疗无效，半岁以后可考虑行泪道探通术。

泪小点膜闭者可用探针或泪点扩张器直接刺穿，然后行泪道冲洗；泪点狭窄通过扩张或硅胶管植入进行治疗。泪管的阻塞可通过留置泪道硅胶管治疗，泪道激光亦有较满意的治疗效果。鼻泪管阻塞者可行泪囊鼻腔吻合术。

（二）急性泪囊炎

急性泪囊炎由毒力强的致病菌感染引起，多为慢性泪囊炎的急性发作，新生儿泪囊炎的致病菌多为流感嗜血杆菌。

1. 临床表现

急性泪囊炎起病急，患眼充血、流泪，有脓性分泌物。泪囊部红、肿、热、痛明显，常波及眼睑及颜面部。眼睑肿胀，结膜充血、水肿，颌下及耳前淋巴结肿大。全身可有发热、不适。数日后局部形成脓肿，在泪囊皮肤面破溃排出脓液后炎症减轻，以后可形成慢性瘘道。

2. 治疗

控制感染，缓解疼痛，早期局部热敷，超短波理疗，滴抗生素眼药水，全身应用抗生素或磺胺类药物。脓肿出现波动感则切开排脓放入引流管，慢性瘘道应做泪囊摘除术。

（三）慢性泪囊炎

慢性泪囊炎，在鼻泪管下端阻塞，泪囊内有分泌物滞留并发细菌感染引起，常见致病菌为肺炎球菌、链球菌、葡萄球菌等。

1. 临床表现

主要症状为泪溢，泪溢使下睑鼻侧皮肤出现慢性湿疹表现。挤压泪囊区有黏液或黏脓性分泌物自泪小点溢出。鼻侧球结膜充血。

慢性泪囊炎是眼部的感染病灶，角膜存在损伤的情况下，可导致角膜溃疡。慢性泪囊炎对眼球构成潜在威胁，在施行内眼手术前，必须给予治疗，避免引起眼内化脓性感染。

2. 治疗

治疗原则是药物控制炎症后，做高频泪道浚通术、泪道插管或泪囊鼻腔吻合术，使堵塞的泪道重新通畅。

第六节　结膜病

一、概述

结膜与外界环境直接接触，多种外界因素可引起结膜病变，如物理、化学和生物因素。在正常情况下，结膜具有一定的预防感染和使感染局限的能力，但当防御能力减弱或外界致病因素增强时，可引起结膜组织的炎症发生，这种炎症称为结膜炎。

结膜致病原因可分为微生物性和非微生物性两大类。最常见的是微生物感染，致病微生物可为细菌 (如肺炎球菌、流感嗜血杆菌、金黄色葡萄球菌、脑膜炎双球菌、淋球菌等)、病毒、衣原体。物理性刺激 (如风沙、烟尘、紫外线等)和化学性损伤 (如医用药品、酸碱和有毒气体等)。免疫性病变 (过敏性)、全身病 (肺结核、梅毒、甲状腺病等)、邻近组织炎症蔓延引起。

结膜炎症状有异物感、烧灼感、痒和流泪。如果有畏光、眼痛表明炎症波及角膜。

重要的体征有结膜充血、水肿、分泌物、乳头增生、滤泡肥大、伪膜和真膜形成、肉芽肿、假性上睑下垂，耳前淋巴结肿大等。

二、细菌性结膜炎

当患者有结膜炎症和脓性渗出物时，应怀疑细菌性结膜炎。按发病快慢可分为超急性 (24h内)、急性或亚急性 (几小时至几天)、慢性 (数天至数周)。

（一）超急性细菌性结膜炎

超急性细菌性结膜炎是一种传染性极强，破坏性非常大的化脓性结膜炎，其中以淋球菌性结膜炎最多见。

1. 病因

超急性细菌性结膜炎由奈瑟菌属细菌 (淋球菌或脑膜炎球菌)引起。潜伏期短，急性进展性病程，伴有大量脓性分泌物。成人主要是通过生殖器－眼接触传播而感染，新生儿主要是出生时由患有淋球菌性阴道炎的母体产道感染。

2. 临床表现

潜伏期2~5天者多为产道感染，出生后7天发病者为产后感染。双眼常同时受累。有畏光、流泪，眼睑高度水肿，可有假膜形成。分泌物由病初的浆液性很快转变为脓性，脓液量多，不断从睑裂流出，故又有 “脓漏眼”之称。

3. 治疗

及时清除眼部分泌物，做好隔离工作。使用大剂量敏感抗生素治疗，局部频繁滴眼和全身给药；未波及角膜者，成人大剂量肌注青霉素或头抱曲松钠，新生儿用青霉素G静脉滴注或用头抱曲松钠肌注。

（二）急性或亚急性细菌性结膜炎

1. 病因

急性或亚急性细菌性结膜炎又称 “急性卡他性结膜炎”，俗称 “红眼病”，传染性强，多见于春秋季节，可散发感染，也可流行于幼儿园、学校、工厂等集体生活场所。发病急，潜伏期l~3天，两眼同时或相隔1~2天发病。发病3~4天时病情达到高潮。主要致病菌为肺炎双球菌，少部分病例由葡萄球菌或其他链球菌引起。流感嗜血杆菌Ⅲ型是儿童急

性细菌性结膜炎的最常见病原菌。

2. 临床表现

临床表现为患眼红、烧灼感，或伴有畏光、流泪。结膜充血，中等量黏脓性分泌物，夜晚睡眠后，上下睑睫毛常被分泌物粘合在一起。视力一般不受影响，病情较重者可出现结膜下出血。部分患者伴有体温升高、身体不适等全身症状。

3. 治疗

（1）结膜囊冲洗，切勿包封患眼，可佩戴太阳眼镜以减少光线的刺激。

（2）局部治疗 当患眼分泌物多时，用3%硼酸水或生理盐水或1:10000 高锰酸钾溶液冲洗结膜襄。局部充分滴用有效的抗生素滴眼液和眼药膏，如0.l%利福平、甲氧苄啶等。

三、沙眼

沙眼是由衣原体感染所致的一种慢性传染性结膜角膜炎，是导致盲目的主要疾病之一。

1. 临床表现

一般起病缓慢，多数为双眼发病。沙眼衣原体感染后潜伏期5~14天。成人沙眼为亚急性或急性发病过程，早期即出现并发症。幼儿患沙眼后，症状不明显，可自愈，不留后遗症。

急性期症状有畏光、流泪、异物感，较多黏液或黏液脓性分泌物。眼睑红肿，结膜充血，乳头及滤泡增生，病变以上穹窿及睑板上缘结膜显著；慢性期无明显不适，仅眼痒，异物感，干燥和烧灼感。并可出现角膜血管翳，结膜瘢痕形成。沙眼性角膜血管翳及睑结膜瘢痕为沙眼的特有体征。

晚期发生睑内翻和倒睫、上睑下垂、睑球粘连、角膜混浊、实质性结膜干燥症、慢性泪囊炎等并发症。

沙眼分期：

I期 (进行活动期)：上睑结膜乳头与滤泡并存，上穹窿结膜模糊不清，有角膜血管翳。

Ⅱ期 (退行期)：上睑结膜自瘢痕开始出现到大部分变为瘢痕，仅留少许活动病变。

Ⅲ期 (完全瘢痕期)：上睑结膜活动性病变完全消失，代之为瘢痕，无传染性。

2. 治疗

包括全身和眼局部药物治疗及对并发症的治疗。局部用0.1%利福平眼药水或0.5%新霉素眼药水。

急性期或严重期沙眼应全身应用抗生素治疗。

手术矫正倒睫及睑内翻，是防止晚期沙眼瘢痕形成致盲的关键措施。

四、流行性角结膜炎

1. 病因

流行性角结膜炎是一种强传染性的接触性传染病，由腺病毒8、19、29和37型 (人腺病毒D亚组)引起。潜伏期为5~7天。

2. 临床表现

起病急、症状重、双眼发病。初发时有异物感、结膜充血、疼痛、畏光、流泪伴有水样分泌物。急性期眼睑水肿，结膜充血水肿，48h内出现滤泡和结膜下出血。少数可出现结膜假膜或膜的形成。数天后，角膜可出现斑点状上皮损害。儿童可有全身症状，如发

热、咽痛、中耳炎、腹泻等。

3. 治疗

急性期可使用抗病毒滴眼液如0.1%三氮唑核苷、0.1%碘苷、4%吗啉双胍等，每小时一次。合并细菌感染时加用抗生素治疗。

五、翼状胬肉

翼状胬肉是一种慢性炎症性结膜病，多在睑裂斑的基础上发展而成。睑裂区肥厚的球结膜及其下纤维血管组织呈三角形向结膜侵入，形成翼状（见下图）。具体病因不明，可能与紫外线照射、烟尘等有一定关系。

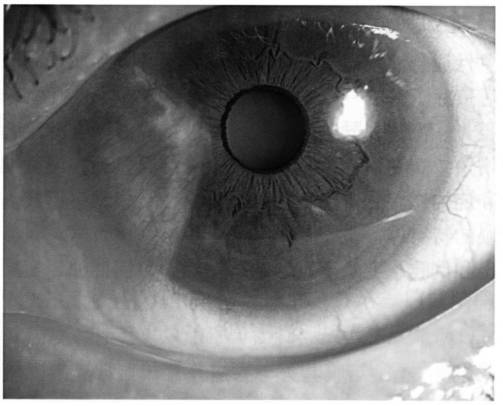
1. 临床表现

多双眼发病，以鼻侧多见。一般无明显自觉症状，仅有轻度异物感，当病变接近角膜中央时，因引起角膜散光或直接遮挡瞳孔区而引起视力下降。

翼状胬肉可分为进行性和静止性两型。进行性翼状胬肉头部隆起、其前端有浸润体部充血、肥厚，向角膜内逐渐生长 (见下图)。静止性翼状胬肉头部平坦，体部菲薄，静止不发展。

2. 治疗

胬肉小而静止时一般不需治疗，应尽可能减少风沙、阳光等刺激。胬肉进行性发展，侵入瞳孔区，可进行手术治疗。手术方式有单纯胬肉切除或结膜瓣转移术，胬肉切除+自身球结膜移植，胬肉切除+羊膜移植术或联合角膜缘干细胞移植。



翼状胬肉

第七节　角膜病

一、概述

角膜位于眼球前部，和巩膜一起构成眼球最外层的纤维膜。角膜是重要的屈光间质，是外界光线进入眼内在视网膜上成像的必经通路。从前到后角膜可分为上皮层，前弹力层，基质层，后弹力层和内皮层。上皮层表面覆盖一层稀薄的泪膜，完整的角膜上皮层和泪膜、基质层胶原纤维束规则排列，角膜无血管以及“脱水状态”共同维持角膜的透明性。角膜是机体神经末梢分布密度最高的器官之一，角膜敏感度是结膜的100倍，任何的

角膜损伤或炎症可引起不适或疼痛。

角膜总屈光力约为+43D，古眼球全部屈光力的3/4，因此，通过角膜屈光手术改变角膜的屈光力可矫正眼的屈光状态。

二、角膜炎

角膜防御能力的减弱，外界或内源性致病因素均可引起角膜组织的炎症发生，统称为角膜炎 (keratitis)。

1. 病因

（1）感染源性　感染性角膜炎至今仍是世界性的常见致盲眼病，具有发病率高，损害视力严重的特点，甚至可摧毁眼球而致残。主要病原微生物为细菌、真菌、病毒，其他还有棘阿米巴、衣原体、结核杆菌和梅毒螺旋体等。

（2）内源性　一些自身免疫性全身病如类风湿关节炎，可出现角膜病变。某些全身病也可以波及角膜，如维生素A缺乏引起角结膜干燥或角膜软化。

（3）局部蔓延　邻区组织的炎症可波及角膜。

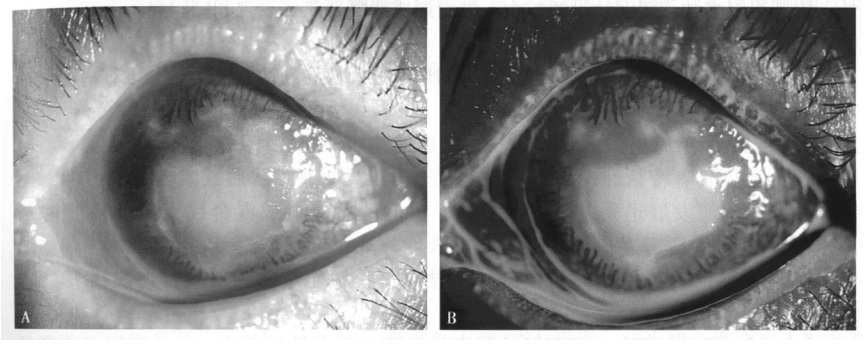
2. 病理

（1）第一阶段为浸润期 致病因子侵袭角膜，引起角膜缘血管的充血，炎性渗出物及炎症细胞随即侵入病变区，产生的酶和毒素扩散，造成角膜组织结构破坏，形成局限性灰白色混浊灶，称角膜浸润。

（2）第二阶段即溃疡形成期 坏死的角膜上皮和基质脱落形成角膜溃疡（见下图）。

（3）第三阶段即溃疡消退期 经药物治疗，以及患者自身的体液、细胞免疫反应，抑制了致病因子对角膜的侵袭，阻止了基质胶原的进一步损害。此期患者症状和体征明显改善，溃疡边缘浸润减轻，可有新生血管长入角膜。

（4）第四阶段即愈合期 溃疡区上皮再生，前弹力层和基质缺损由成纤维细胞产生的瘢痕组织修复。溃疡面愈合后遗留厚薄不等的瘢痕。浅层的瘢痕性混浊薄如云雾状，通过混浊部分仍能看清后面虹膜纹理者称角膜云翳。混浊较厚略呈白色，但仍可透见虹膜者称角膜斑翳。混浊很厚呈瓷白色，不能透见虹膜者称角膜白斑。若虹膜与自斑粘连称粘连性角膜白斑。虹膜与角膜粘连广泛，则可能堵塞房角，房水流出受阻致使眼压升高，引起继发性青光眼。高眼压作用下，混杂有虹膜组织的角膜瘢痕膨出形成紫黑色隆起，称为角膜葡萄肿。



角膜溃疡

A、角膜上皮和部分基质层溶解，形成地图状角膜溃疡，荧光素染色呈黄绿色，溃疡周角膜水肿。角膜缘血管扩张，开始长入角膜 B、钴蓝光照射，角膜溃疡区呈灰白色

3. 临床表现

角膜炎最常见症状为眼痛、畏光、流泪、眼睑痉挛等。角膜炎常伴有不同程度的视力下降，若病变位于中央光学区，则视力下降更明显。化脓性角膜炎除出现角膜化脓性坏死病灶外，其浸润灶还伴有不同性状的脓性分泌物。

4. 治疗

角膜炎治疗的原则为积极控制感染，减轻炎症反应，促进溃疡愈合，减少瘢痕形成。

三、细菌性角膜炎

细菌性角膜炎是由细菌感染引起，角膜上皮缺损及缺损区下角膜基质坏死的化脓性角膜炎，又称为细菌性角膜溃疡。

1. 病原学

引起角膜炎的细菌，主要为表皮葡萄球菌，其次为铜绿假单胞菌，再次为金黄色葡萄球菌，其他还有肺炎链球菌、肠道杆菌等。

2. 临床表现

常有角膜创伤或戴接触镜史。淋球菌感染多为经产道分娩新生儿。患眼有畏光、流泪、疼痛、视力障碍、眼睑痉挛等症状。眼睑、球结膜水肿，睫状或混合性充血，病变早期角膜上出现界线清楚的上皮溃疡，溃疡下有边界模糊、致密的浸润灶，周围组织水肿。浸润灶迅速扩大，继而形成溃疡，溃疡表现和结膜囊多有脓性分泌物。前房可有不同程度积脓。

革兰阳性球菌的角膜感染，常表现为圆形或椭圆性局灶性脓肿病灶，伴有边界明显灰白基质浸润。

革兰阴性细菌感染，多表现为快速发展的角膜液化性坏死。其中铜绿假单细胞菌引起的感染具有特征性，该型溃疡多发于角膜异物剔除术后或戴接触镜引起的感染。发病迅速、发展迅猛，眼痛明显，严重的睫状充血或混合性充血，甚至球结膜水肿。角膜呈现迅速扩展的浸润及黏液性坏死，溃疡浸润灶及分泌物略带黄绿色，前房积脓严重。感染如未控制，可导致角膜坏死穿孔、眼内容物脱出或全眼球炎。

3. 治疗

局部使用抗生素是治疗细菌性角膜炎最有效的方法。急性期用高浓度的抗生素滴眼液频繁滴眼 (每15~30min滴眼一次)，严重病例，可开始30min内，每5min滴药一次。夜间可使用抗生素眼膏。根据细菌学检查结果及药物敏感实验，及时调整使用有效抗生素。

严重角膜炎应该局部点眼的同时全身应用抗生素。并发虹膜睫状体炎者应给予1% 阿托品滴眼液或眼膏散瞳。局部使用依地酸钠、半胱氨酸等，可抑制溃疡发展。眼内容物脱出者，可考虑进行治疗性角膜移植。

四、真菌性角膜炎

真菌性角膜炎 (fungal keratitis) 是一种由致病真菌引起的致盲率极高的感染性角膜病变。

1. 病原学

真菌性角膜炎常见致病真菌有镰刀菌和曲霉菌、念珠菌、青霉菌属和酵母菌等。真菌角膜溃疡常见于眼部植物性外伤史的人群，如农民、野外工作者。3% ~28%健康人的结膜囊中也可分离出致病真菌，当局部抵抗力下降时，如角膜接触镜的擦伤或角膜手术便可侵犯角膜而导致真菌性角膜炎。

2. 临床表现

多有植物性角膜外伤史 (例如树枝、甘蔗叶、稻草)或长期用激素和抗生素病史。真菌性角膜炎起病缓慢，亚急性经过，刺激症状较轻，伴视力障碍。角膜浸润灶呈白色或灰白色，致密，表现欠光泽呈牙膏样或苔垢样外观。角膜后可有斑块状沉着物。前房积脓呈灰白色，黏稠或呈糊状。真菌穿透性强，进入前房或角膜穿破时易导致真菌性眼内炎。

3. 治疗

局部使用抗真菌药治疗。如0.25%二性霉素B滴眼液、5%那他霉素0.5%咪康唑眼药水、1%氟胞嘧啶滴眼液。每小时滴眼1次，晚上涂抗真菌眼膏。目前较为肯定的联用方案有：氟胞嘧啶+二性霉菌B或氟康唑，利福平+二性霉素B等。

症状严重者，可结膜下注射抗真菌药如咪康唑5~10mg，或二性霉素B0.1mg。 也可全身使用抗真菌药物如静脉滴注咪康唑10 ~30mg/(kg •d)，分3次给药，每次用量一般不超过600mg，每次滴注时间为30 ~ 60min。

并发虹膜睫状体炎者，应使用1%阿托品滴眼液或眼膏散瞳。不宜使用糖皮质激素。

药物治疗无效，可能或已经导致溃疡穿孔者，可考虑进行治疗性角膜移植。

五、单纯疱疹病毒性角膜炎

单纯疱疹病毒 (herpes simplex virus, HSV) 引起的角膜感染称为单纯疱疹病毒性角膜炎 (herpes simplex keratitis, HSK)简称单疱角膜炎。此病为最常见的角膜溃疡，而且在角膜病中致盲率占第一位。

1. 病原学及发病机制

HSV是一种感染人的DNA病毒，分为两个血清型Ⅰ型和Ⅱ型 (HSV-l和HSV-2)。眼部感染多数为HSV-1 型 (唇疱疹也是该型感染) 。少数人为HSV-2 型病毒。

人群中HSV-1的血清抗体阳性率为50% -90%，大部分没有引起任何临床症状。

复发性HSV感染是由潜伏病毒的再活化所致。当机体抵抗力下降，患感冒等发热性疾病后，或局部使用糖皮质激素和免疫抑制剂等时，潜伏在三叉神经节的病毒被活化，随神经轴浆流逆行到眼表或角膜，引起HSV复发性、溶细胞性感染。

免疫功能强的个体感染HSV 后有自限性；而免疫能力低下包括局部使用糖皮质激素者，HSV感染呈慢性迁延不愈，损害程度增加。机体针对病毒颗粒或病毒改变性状的细胞发起的免疫反应引起角膜基质和内皮病变。

2. 临床表现

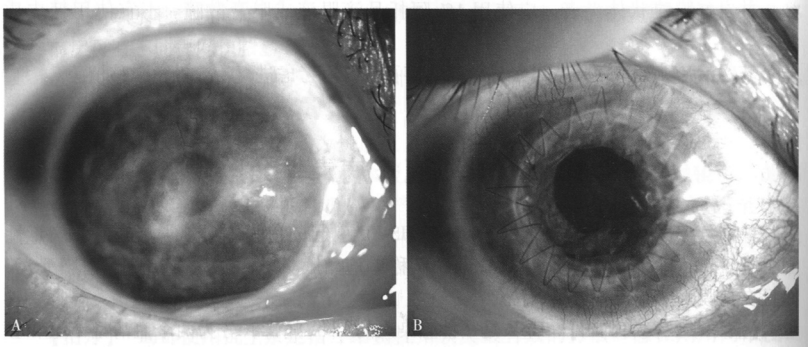
（1）原发单疱病毒感染 常见于幼儿，有全身发热，耳前淋巴结肿大，唇部或皮肤疱疹有自限性，眼部受累表现为急性滤泡性结膜炎，假膜性结膜炎，眼睑皮肤疱疹，点状或树枝状角膜炎。

（2）复发疱疹病毒感染 发热、疲劳、紫外线照射、外伤、精神压力、月经以及一些免疫缺陷，可使单疱病毒感染复发。常见症状有畏光、流泪、眼睑痉挛等，中央角膜累时视力下降明显。

① 树枝状和地图状角膜炎：HSV引起角膜上皮的病变形式多样，早期可表现为点状角膜炎、卫星灶角膜炎、丝状角膜炎，但都为一过性，多数1~2天内发展为树枝状角膜溃疡。树枝状角膜溃疡是单疱病毒角膜炎最常见的形式，溃疡形态似树枝状线性行走，边缘羽毛状，末端球样膨大。进展期病例，HSV沿树枝状病灶呈离心性向周边部及基质浅层扩展，形成地图状溃疡，溃疡边缘失去羽毛状形态，角膜敏感性下降，愈合后形成角膜混浊

(见下图)。

② 角膜基质炎和葡萄膜炎：角膜基质炎是引起视力障碍的一种复发性单疱病毒性角膜炎。a. 非坏死性角膜基质炎，是最常见类型是盘状角膜炎。伴发前葡萄膜炎时，在水肿区域角膜内皮面出现沉着物（keratic precipitale, KP）。b. 坏死性角膜基质炎，表现为角膜基质内单个或多个黄白色坏死浸润灶。坏死性基质炎可使角膜出现溃疡、变薄、甚至穿孔。



单疱病毒性角膜炎

A、长期角膜炎症引起角膜斑翳 B、部分穿透性角膜移植术后，角膜中央恢复透明

3. 治疗

治疗原则为抑制病毒在角膜里的复制，减轻炎症反应引起的角膜损害。

（1）树枝状角膜炎可以清创性刮除病灶区上皮，减少病毒向角膜基质蔓延。

（2）药物治疗 常用抗病毒药物有0.1%无环鸟苷 (acycloviv) 滴眼剂，眼膏为3% ；0. 05% 环胞苷 (cyclocytidine)滴眼剂，眼膏为0.1 %；0.1 % 疱疹净 (idoxuridine, IDU) 滴眼剂，眼膏为0.5%。急性期每l~2h点眼1次，晚上涂3%无环鸟苷眼膏。严重的HSV感染，需要口服无环鸟苷。

虹膜睫状体炎时，及时使用阿托品滴眼剂或眼膏扩瞳。

（3）手术治疗 穿孔的病例可行治疗性穿透角膜移植。手术宜在静止期进行为佳。术后局部使用糖皮质激素同时全身使用抗病毒药物。

六、棘阿米巴角膜炎

棘阿米巴角膜炎 (acanthamoeba keratitis) 由棘阿米巴原虫感染引起。是一种严重威胁视力的角膜炎。该病常表现为一种慢性、进行性的角膜溃疡，病程可持续数月之久。

1. 病原学

棘阿米巴主要存在于土壤、淡水、海水、泳池、谷物和家畜中。本病常因角膜接触棘阿米巴污染的水源，特别是通过污染的接触镜或清洗镜片的药液感染而发病。棘阿米巴可以活动的滋养体和潜伏的孢囊形式存在。

2. 临床表现

多为单眼发病。患眼畏光、流泪伴视力减退，眼痛剧烈。多数病程长达数月。棘阿米巴角膜炎容易和单疱病毒角膜炎、真菌性角膜溃疡相混淆。初期表现为上皮混浊、假树枝状或局部点状荧光素染色，逐渐发展成基质浸润。

3. 治疗

病早期可试行病灶区角膜上皮刮除。药物治疗选用0.15% 烃乙醛酸双溴丙咪，咪唑类或强化新霉素。

第八节　眼视光学

一、眼球光学

眼是以光作为适宜刺激的视觉生物器官，从光学角度可以把眼看作是一种光学器具，即一种复合光学系统。

（一）光与眼的屈光

当光从一种介质进入另一种不同折射率的介质时，光线将在界面发生偏折现象，该现象在眼球光学中称为屈光，光线在界面的偏折程度，可用屈光力的概念来表达，屈光力取决于两介质的折射率和界面的曲率半径。眼的屈光力与眼轴长度匹配与否是决定屈光状态的关键。

（二）眼的调节与集合

1. 调节 为了看清近距离目标，需增加晶状体的曲率(弯曲度)，从而增强眼的屈光力，使近距离物体在视网膜上成清晰像，这种为看清近物而改变眼的屈光力的功能称为调节。

2. 调节、集合与瞳孔反应 产生调节的同时引起双眼内转，该现象称为集合。调节时还将引起瞳孔缩小。调节、集合与瞳孔缩小为眼的三联动现象。

二、正视、屈光不正与老视

（一）婴幼儿的屈光状态和发育

正常情况下，婴幼儿出生不久大部分都是处于远视状态，随着生长发育，逐渐趋于正视，至学龄前基本达到正视。

（二）正视

当眼调节静止时，外界的平行光线（来自5m以外）经眼的屈光系统后恰好在视网膜黄斑中心凹聚焦，这种趋光状态称为正视，既正视眼的远点无限远。若不能在视网膜黄斑中心凹聚焦，将不能产生清晰象，称为非正视或屈光不正。

（三）近视

在调节放松状态下，平行光线经眼球屈光系统后聚焦在视网膜之前，称为近视(myopia) 。近视眼的远点在眼前某一点。

根据屈光成分分类：①屈光性近视，主要由于角膜或晶状体曲率过大，屈光力超出正常范围，而眼轴长度在正常范围；②轴性近视，眼轴长度超出正常范围，角膜和晶状体曲率在正常范围。

根据近视度数分类：①轻度近视＜-3.00D；②中度近视为-3.00~-6.00D；③高度近视＞-6.00D。

近视度数较高者，除远视力差外，常伴有夜间视力差、飞蚊症、漂浮物、闪光感等症状，可伴有不同程度的眼底改变，如近视弧形斑、豹纹状眼底、黄斑部出血或形成新生血管膜。视网膜周边部格子样变性、囊样变性。常由于眼球前后径变长，眼球较突出，眼球

后极部扩张，形成后巩膜葡萄肿。

近视的矫正须先经准确验光确定近视度数，配戴合适的眼镜，有条件地选择屈光手术。

（四）远视

当调节放松时，平行光线经过眼的屈光系统后聚焦在视网膜之后，远视眼的远点在眼后为虚焦点。

根据远视度数分类：①低度远视＜+3.00D；②中度远视为+3.00 ~ +5.00D；③高度远视＞+5.00D。

远视用凸透镜矫正：轻度远视如无症状则不需矫正，如有视疲劳和内斜视，即使远视度数低也应戴镜。中度远视或中年以上远视者应戴镜矫正视力，消除视疲劳及防止内斜视的发生。

（五）散光

眼球在不同子午线上屈光力不同，形成两条焦线和最小弥散斑的屈光状态称为散光。散光可由角膜或晶状体产生。

散光类型：分为规则散光和不规则散光。最大屈光力和最小屈光力主子午线相互垂直者为规则散光。不相互垂直者为不规则散光。

（六）屈光参差

双眼屈光度数不等称为屈光参差，度数相差超过2.5D以上者通常因融像困难出现症状。度数较高眼常处于视觉模糊状态，容易引起弱视。

（七）老视

随着年龄的增长，晶状体逐渐硬化，弹性减弱，睫状肌的功能逐渐减低，从而引起眼的调节功能逐渐下降。大约40～50岁开始出现阅读等近距离工作困难，这种由于年龄增长所致的生理性调节减弱称为老视。

三、屈光不正矫治

目前矫正或治疗屈光不正的方法主要分三种类型：框架眼镜，角膜接触镜和屈光手术。通过屈光矫正方法，达到最佳视觉效果。

（一）睫状肌麻痹验光及护理

人眼的调节状况直接影响屈光的检测，在验光过程中必须放松调节，获得人眼调节静止状态下的屈光不正度数，需作睫状肌麻痹验光 (散瞳验光)。

1. 睫状肌麻痹剂使用前要向患者及家属解释药物使用后会使瞳孔散大、怕光、视力减退、看近模糊，可影响近距离学习和工作，使患者有计划安排好生活、学习和工作。

2. 常用睫状肌麻痹验光的药物：儿童验光前每晚涂l%阿托品眼膏，连续涂3晚后验光。一般散瞳用l%硫酸环戊通滴眼液，每5 ~10min滴一次，共三次。也可用0.5%~l%托品酰胺，5~10min滴一次，共3次。滴完散瞳剂后要立即压迫泪囊区，防止药物从鼻黏膜吸收后产生全身副作用，如皮肤和黏膜干燥、发热、兴奋和心动加速，脸部潮红，如有发生，应立即停用阿托品嘱患者多喝水。

3. 幼儿验光前数小时不涂眼膏，以免影响检查。对于40岁以上验光的，一般不需散瞳。如确需散瞳验光时，应先测量眼压且询问有无青光眼史或家族史。对有眼压升高或青光眼可疑者禁止散瞳。

（二）框架眼镜

框架眼镜主要使用球镜、柱镜或球柱镜。球镜用于矫正单纯远视或近视，正球镜用于矫正单纯远视，负球镜用于矫正单纯近视。柱镜或球柱镜用于矫正散光。

球镜度数用DS(diopter of spherical power)表示，柱镜度数用DC (diopter of cylindrical power)表示，同时标明柱镜轴向。棱镜度用符号Δ表示，并需要标明棱镜基底朝向。如同时有球镜、柱镜或棱镜成分，则可用 (/或)表示联合。

如：-3.50DS/-1.50DC×l65/3ΔBD

上述处方表示-3. 50 球镜联合-1. 5D 柱镜，轴子午线为165 度，3 棱镜度，BD表示棱镜基底朝下。

（三）角膜接触镜

角膜接触镜亦称为隐形眼镜，矫正原理与框架眼镜基本相同，不同之处为角膜接触镜与角膜直接接触，减少了框架眼镜所致的像放大率问题，但易影响眼表正常生理。角膜接触镜从材料上分为软镜和硬镜。

（四）角膜屈光手术

1. 放射状角膜切开术 (radial keratotomy, RK)：是通过在角膜前表面的光学区以外做非穿透性放射状切口，在眼压的作用下，切口角膜相应部位发生膨隆，曲率半径减小，角膜屈光度增大，而未切开的角膜中央光学区部位代偿性变平，曲率半径增大，相应减少了一定程度的屈光度。该手术并发症多，疗效不肯定，临床已不开展。

2. 准分子激光角膜切削术 (photorefractive keratectomy, PRK)：是去除角膜上皮后，用准分子激光对角膜中央区前弹力层和浅层基质进行切削，直接改变角膜中央部前面的曲率，矫正近视的手术方法。

3. 准分子激光角膜原位磨镶术(laser in situ keratomileusis LASIK)：是先在角膜上用特制的纤维角膜板层刀作一个带蒂的角膜瓣，掀开后在暴露的角膜基质上进行准分子激光切削。

4. 角膜基质环植入术（intrastromal corneal ring segment implantation，ICRSI）：通过在周边角膜2/3基质深度植入不同厚度的PMMA环，增加周边角膜厚度，减少角膜前表面曲率，从而达到矫正近视的目的。

第九节　斜视与弱视

一、内斜视

（一）先天性内斜视

1. 临床表现

先天性内斜视为生后6个月内发病，一般不合并明显屈光异常，如双眼交替出现斜视则无弱视。单眼性斜视可合并弱视。斜视度数较大，假性外展限制，可以合并下斜肌亢进，眼球震颤等。

2. 治疗

（1）排除单眼弱视，如有单眼弱视，需先行治疗至双眼视力平衡；（2）先天性内斜

视需手术治疗，手术时机为24月龄；（3）合并下斜肌亢进者手术设计时应注意给予相应考虑；术后应保留10Δ微小内斜，以利建立周边融合和粗立体视力。

（二）共同性内斜视

1. 调节性内斜视

调节性内斜视分为屈光性调节性内斜视和高AC/A型调节性内斜视两种。屈光性调节因素出现在2岁半左右，个别也可以出现在1周岁内。有些患者可由混合因素引起。因远视未经矫正，过渡使用调节引起集合过强，加上融合性分开功能不足，引起斜视。

2. 非调节性内斜视

（1）临床表现

① 发病年龄较晚，常在2 岁以后。

② 没有明显调节因素。

③ 单眼斜视可合并弱视。

④ 斜视角较先天性内斜视小，但随年龄增长可变大。

（2）治疗

有弱视者先治疗弱视。双眼视力平衡后，应及时手术矫正眼位。

（三）屈光性调节性内斜视

1. 临床表现

有中度或高度远视性屈光不正。去调节可以矫正眼位。即睫状肌麻痹剂散瞳或配戴合适矫正眼镜可以矫正眼位。合并或不合并弱视。眼球运动无明显限制。

2. 治疗

有弱视者先治疗弱视。全屈光处方戴镜。此类斜视不应手术矫正。调节部分继续戴镜矫正。每年重新验光一次，并根据屈光变化决定是否调换眼镜，需要时可以提前验光。调换眼镜时应满足视力和眼位正常。

（四）部分调节性内斜视

1. 临床表现

部分调节性内斜视 (见下图)有中度或高度远视性屈光不正。去调节可以部分矫正眼位，即散瞳或戴镜后内斜度数减少，但不能完全矫正。合并或不合并弱视。眼球运动无明显限制。

2. 治疗

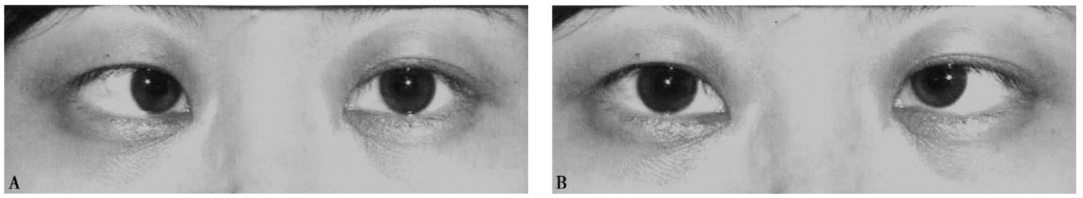
（1）有弱视者先治疗弱视。

（2）全屈光处方戴镜。

（3）戴镜3~6个月后眼位不能完全矫正，非调节部分应手术矫正。

（4）调节部分继续戴镜矫正。每年重新验光一次，并根据屈光变化决定是否调换眼镜，需要时可以提前验光。

（5）调换眼镜时应满足视力和眼位正常。



部分调节性内斜视

A、患者用左眼注视时，右眼内斜视B、患者用右眼注视时，左眼内斜视。双眼各方向运动内斜视角度不变。

（五）高AC/A型调节性内斜视

1. 临床表现

（1）斜视度看近大于看远≥15Δ。看远时可以为正位。

（2）可以有远调节性内斜视性屈光不正。

（3）此类斜视10 岁后有自愈趋势。

2. 治疗

（1）戴双光镜：全屈光矫正下+1.5~ +3D球镜。应定期复查。

（2）合适的病例可以考虑双内直肌减弱手术。

（六）混合型调节性内斜视

混合型调节性内斜视为屈光性调节性内斜视与高AC/A 型内斜视同时存在。

1. 临床表现

有远视性屈光不正，戴眼镜纠正后斜视度减少，看远减少明显，看近仍有较大度数内斜视，看近大于看远≥15Δ。

2. 治疗

治疗方法同屈光性调节性内斜视和高AC/A 型调节性内斜视。

二、外斜视

（一）间歇性外斜视

1. 临床表现

强光下喜眯着眼，控制正位时有一定的双眼视功能。眼位偏斜时，偏斜眼可以有抑制。无明显屈光不正。

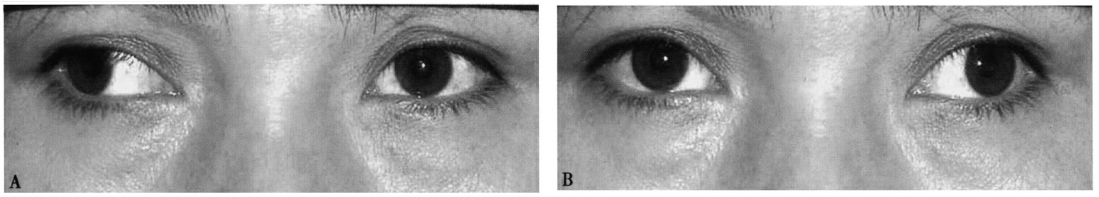
2. 治疗

以手术治疗为主，提倡早期手术。手术前不应进行集合训练，否则容易出现手术后过矫。

（二）恒定性外斜视

1. 临床表现

恒定性外斜视 (见下图)约占外斜视病例的一半，可以在出生后即出现或由间歇性外斜进展而来。外斜程度变化较大，单眼视力较差时，偏斜度数较大。经常为双眼交替偏斜。5岁前出现眼位偏斜者可以有抑制存在。5岁后发病可以有复视存在。外斜视程度随年龄增大而逐渐严重。可以合并垂直偏斜。



恒定性外斜视

A、患者用左眼注视时，右眼外斜视B、患者用右眼注视时，左眼外斜视。双眼各方向运动外斜视角度不变

2. 治疗

治疗以手术为主，单眼视力差者，手术后眼位欠稳定，有时尚需两次手术。

三、非共同性斜视

非共同性斜视临床主要有两种形式，一种为神经肌肉麻痹引起的麻痹性斜视，另一种为限制因素引起的限制性斜视。非共同性斜视的主要特点：①眼球运动有限制；②第二斜视角 (受累眼做注视眼时的斜视角) 大于第一斜视角 (健眼作注视眼时的斜视角)；③多数有代偿头位；④后天者及失代偿的先天性麻痹性斜视常有复视。

先天性麻痹性斜视中最常见的为上斜肌不全麻痹，单独下斜肌麻痹罕见。

（一）先天性上斜肌不全麻痹

1. 临床表现

（1）受累眼上斜视；（2）双眼受累时第一眼位垂直斜视度较少；（3）双眼运动表现为受累眼内下转时落后，单眼运动正常，受累眼下斜肌功能亢进；（4）先天性上斜肌不全麻痹有典型的代偿头位；（5）失代偿时可以有复视。

2. 治疗

先天性上斜肌不全麻痹以手术治疗为主。

（二）先天性动眼神经麻痹

1. 临床表现

受累眼上睑下垂，大多数外斜视眼内肌受累时瞳孔扩大，光反应消失或迟钝。受累眼内转明显受限，内上，外上，外下运动均有不同程度限制。

2. 治疗

动眼神经麻痹的主要是手术治疗，但手术效果欠佳。手术只能矫正眼位但不能恢复眼球运动功能。

四、弱视

弱视是单眼或双眼最佳矫正视力低于正常而未能发现与该视力减退相对应的眼球器质性改变。弱视是由于生后早期的视觉发育关键期斜视，屈光参差或高度双眼屈光不正，形觉剥夺等异常视觉经验引起。

1. 分类及病因

（1）斜视性弱视 为单眼弱视，发生在单眼性斜视，双眼交替性斜视不形成斜视性弱视。

（2）屈光参差性弱视 两眼之间存在2.5D以上的屈光差别，致使双眼视网膜成像大小不等，融合困难。屈光参差性弱视为单眼弱视。

（3）屈光不正性弱视 为双眼弱视。发生在双眼高度屈光不正未及时矫正者，主要由于两眼物像模糊引起形觉剥夺。

（4）形觉剥夺性弱视 在婴幼儿早期，视觉发育关键期内由于屈光间质混浊 (角膜白斑或白内障)，完全性上睑下垂，造成该眼视力下降，单眼形觉剥夺易形成弱视。

2. 临床表现

（1）视力不良 其最佳矫正视力达不到0.9。

（2）拥挤现象 分辨排列成行视标的能力较分辨单个视标差。

（3）异常固视。

（4）视觉诱发电位 图形视觉诱发电位潜伏期延长，振幅下降。

3. 治疗

治疗弱视年龄因素非常关键，年龄越小，治疗效果越好。

（1）矫正屈光不正。

（2）遮盖疗法 根据患儿年龄及弱视眼的视力决定遮盖的时间。

（3）红色及多色滤光胶片疗法 治疗时可遮盖健眼，在弱视眼矫正镜片上加上一定规格的红色滤光胶片。

（4）后像疗法 又名增视疗法，是治疗旁中心注视弱视的方法，使用时需用后像镜。

（5）光栅刺激疗法 应用不同空间频率的黑白条纹组成慢旋转刺激治疗机。旋转的光栅上方放置一块透明图案板，使患儿描图案。也可以通过观看黑白条纹的光栅，达到训练的目的。

第十节　眼病预防与保健

盲和视力损伤是世界范围内的严重公共卫生、社会和经济问题。目前，估计全世界视力损伤的人群为1.8亿人。WHO、一些国际非政府组织联合于1999年2月发起 “视觉2020，享有看见的权利”行动，目标是在2020年全球根治可避免盲。其中预防和控制疾病是这次行动的重点。

目前我国盲的主要原因依次为白内障 (46.1%)、角膜病 (15.49%)、沙眼(10.9%)、青光眼 (8.8%)、视网膜脉络膜病 (5.5%)、先天或遗传性眼病(5.1%)、视神经病 (2.9%)、屈光不正或弱视 (2.9%)、眼外伤 (2.6%)。各地在调查中发现半数以上盲和视力损伤是可以预防和可以治疗的。为达到在2020 年根治可避免盲的宏伟目标，作为一个眼科医务工作者应采取实际行动，积极投身到眼病预防与眼保健工作中，为人类的健康做出我们的贡献。

一、眼外伤的预防

根据调查报告，我国每年至少有1000～1200万人发生眼外伤。眼球组织结构复杂、精细、脆弱、一旦受伤往往后果严重，甚至导致失明。但是，大多数眼外伤是可以预防的，并且有些预防措施并不难做到。预防眼外伤应针对不同对象采取不同措施。

（一）儿童眼外伤的预防

1. 机械性眼外伤的预防

（1）锐器伤的预防 好玩是儿童的天性，但家长、幼儿园、学校老师给予正确的指导

及安全教育非常重要。强调儿童不要玩弄刀、针、剪刀、弹弓、玩具枪 (气枪)等，家长应把这些锐器放于儿童拿不到的地方。儿童玩弄剪刀而刺伤眼睛或刺伤在一起玩的伙伴，男孩喜欢用竹枝对打而刺伤眼部，这些病例临床上不少见。

注意家具安全也很重要，在房子装修及购买家具时，要考虑儿童的安全，家具不应有锐角、墙角、柱子应为钝角或圆型，家具锐角撞伤眼球也不少见。

（2）动物伤的预防 儿童喜欢动物，更喜欢逗鸟类、家禽，这些尖嘴动物喜欢捕食飞虫，当儿童靠近观察动物时，瞳孔区中央角膜反光点，这些尖嘴动物可能误认为是食物用嘴啄食之，导致角膜被啄伤或角膜穿破伤，这些损伤后果往往较严重，如得不到及时治疗可发生化脓性眼内炎，导致视力丧失或眼球萎缩。儿童玩猫狗容易被爪子刺伤眼睛。教育儿童尽量避免与这些动物近距离接触是预防眼外伤的有效方法。

（3）儿童眼部爆炸伤的预防 目前，在一些大城市已禁止燃放烟花、鞭炮、爆竹，但在一些地方还未禁止或禁止后重新开禁，逢年过节经常有儿童燃放烟花、鞭炮炸伤眼部到急诊就诊。禁止儿童燃放烟花、鞭炮并远离燃放烟花鞭炮的地方是预防儿童眼部爆炸伤的有效措施。

2. 儿童化学性眼外伤的预防

家庭、学校、单位对强酸、强碱等强腐蚀性化学物品应妥善保管。家庭用的厕所清洁剂与消毒剂对眼部也有很强的刺激性，应放于儿童不易触及的地方。并向儿童说明这些物品的危害性。因为儿童好奇，不能只考虑把危险物品收藏好就足够了，还要给予适当的安全教育。学校在做化学实验时，要向学生强调遵守操作规程的重要性。学校化学实验室的环境与设备一定要充分考虑到学生的安全，防止酸碱溶液溅入眼部。一旦发生化学物品溅入眼部，立即用大量清水冲洗眼部，按化学性眼外伤处理。

（1）加强宣传教育，重视对新上岗人员安全生产教育，强调严格执行操作规程，确保安全的重要性。

（2）化工厂的工人，在接触强酸、强碱时；农民在喷洒农药或接触氨水、石灰时要戴防护眼镜，并且喷洒农药时应站在风头上。

（3）改进生产及防护设备 对陈旧的防护设备要进行改进和维护，尤其是化工厂，应防止酸和碱性物质外漏。

（4）加强易燃、易爆物品如雷管、火药包等的管理，相关部门应专人严格保管，保证民众的安全。

（5）对从事金属机械操作工作，强调应用防护设备，防止机器上金属碎屑飞入眼内，造成眼内异物。

（6）提倡社会文明、礼貌谦让、理性处理日常生活中碰到的冲突避免暴力，杜绝挥动拳头造成眼球钝挫伤的野蛮行为，为构建和谐社会尽一个普通公民的义务。

二、传染性眼病的预防

（一）红眼病的预防

红眼病是一种传染性很强的眼病，是通过接触传染的急性流行性结膜炎。如接触患者用过的毛巾、洗脸用具、手摸过的水龙头、门把手、楼梯扶手、公交车上的扶手、游泳池的水、玩具等公用物品都可引起接触传染。本病常在幼儿园、学校、工厂、医院广泛传播，造成暴发流行。

预防措施：

1. 无论是否红眼病流行期，养成个人良好卫生习惯很重要，未清洁的手不要揉眼睛。

2. 当患红眼病时要积极治疗，并做好隔离。不要到公共场所，特别是游泳、以免传染他人。

3. 红眼病流行期间，尽量避免与红眼病患者及其使用过的物品接触。

4. 对红眼病使用过的物品 (如毛巾、手帕等)或幼儿园、学校、浴池等公共用品要进行消毒。

5. 红眼病流行期间，可滴抗生素滴眼液预防，尽量少到公共场所。

（二）沙眼的预防

1. 注意个人卫生，实行一人一巾，毛巾、手帕经常洗晒，未清洁的手不要揉眼睛，有条件的地方最好用流动水洗脸，或分别使用脸盆。

2. 公共场所、学校、幼儿园、工厂等地方采用流动水洗手，洗脸，发现沙眼患者应积极尽快治疗，以免传染。

3. 理发室、浴室、旅馆等公共服务性行业对洗脸用具、浴盆、浴巾要严格消毒，被褥经常洗晒。

4. 加强沙眼防治知识的宣传，人人都要重视环境卫生，保护水源、改善生活环境，避免沙眼的传播。

（三）新生儿淋菌性结膜炎的预防

淋菌性结膜炎是严重的急性传染性眼病。传播途径为胎儿出生时经过已经感染了淋球菌的产道被感染。如果能及早发现孕妇淋菌感染，及时治疗，新生儿淋菌性结膜炎是可以预防的。

1. 育龄妇女患有淋病期间应避免怀孕，如已怀孕，应积极治疗淋病，确保孕妇产前治愈。

2. 若孕妇被确诊为淋病，应全身应用羟氨苄青霉素，每日3g，对青霉素过敏者应使用其他对淋球菌敏感的药物。

3. 新生儿一旦确诊为淋菌性结膜炎，立即隔离患儿，积极治疗，以防交叉感染。如为一眼发病，应保护健眼。治疗护理操作要严格隔离患眼，保证健眼不被传染。患儿应取患侧卧位，以防患眼分泌物流入健眼。

4. 积极预防孕妇淋病，首次产前检查应做宫颈分泌物涂片检查。

三、近视眼的预防

我国是近视眼的高发地区，根据1998年在北京顺义区人群调查，15岁男、女少年近视眼的患病率分别为37.6%和55.0%。很多患者的近视或近视加深是可以预防的。

（一）近视眼的发病原因

近视眼的发病原因可以分为遗传因素和环境因素两类。

1. 遗传因素 据研究者们认为病理性近视眼与遗传因素有密切的关系，研究表明，父母均为近视眼的子代发生近视眼的几率是父母无近视子代的8倍。

2. 环境因素 近距离工作与近视眼的发生，发展有很重要的关系。持续的近距离工作引起的近视有暂时性和永久性近视两种类型。暂时性近视是由于调节疲劳或睫状肌痉挛所致。假性近视是一种暂时性近视。

（1）假性近视：患者远视力低于正常，近视力正常。如用强的睫状肌麻痹剂，则视

力可达正常，检影验光为正视或轻度远视。

（2）真性近视即永久性近视：患者远视力差，近视力好，用睫状肌麻痹剂散瞳验光时其散瞳后的视力变化不大，可负镜片矫正视力。

（二）近视眼的预防措施

1. 保证良好的阅读、书写环境 阅读、书写环境光线充足，适宜的光亮度和对比度，桌面的照度应在100lux以上，照明无眩光或闪烁，黑板无反光，读物纸面无反光，桌椅高度适合。避免在阳光直接照射或暗光下进行近距离阅读或进行精细工作。

2. 保持良好的用眼习惯 用眼姿势要端正，眼与读物距离保持25~30cm，避免连续近距离用眼以免引起视疲劳，不宜长时间阅读和使用电脑，用眼45min要休息10min，并远眺，使眼肌调节得以松弛。不在乘车、走路时或卧床姿势下看书。注意劳逸结合，生活有规律。

3. 父母均有近视的儿童要定期检查视力，注意营养均衡、不挑食、加强户外锻炼，增强体质。

4. 每天坚持做眼保健操以消除视觉疲劳。

（三）眼保健操

眼保健操共四节，操作方法如下:

第一节　揉天应穴(攒竹下三分)

手法：以左右大拇指指纹面按左右眉头下面的上眶角处，其他四指散开如弓状支持在前额上，按揉面不要大，节拍8 次×8s，共64s。

第二节　挤按晴明穴

手法：以左手或右手大拇指与食指挤按鼻根，先向下按，然后向上挤，一按一挤为一拍。节拍8次×8s，共64s。

第三节　按揉四白穴

手法：先以左右食指与中指并拢，放在紧靠鼻翼两侧，大拇指支持在下颌骨凹陷处，然后放下中指，用食指在面颊中央部按揉。节拍8次×8s，共64s。

第四节　按太阳穴，轮刮眼眶

手法：以左右大拇指指纹面按住左右太阳穴，以左右食指第二节内侧面轮刮眼眶上下一圈，先上后下。上侧从眉头开始到眉梢为止，下侧从内眼角起至外眼角止。轮刮上、下一圈计四拍。节拍8次×8s，共64s 。

以上四节共需4分16秒。在操练时要闭着眼睛做，自己默念节拍。要经常剪短指甲，并保持两手清洁，一般每天做两次，要经常保持。如面部有疖疮，眼睛有发炎时，可以暂停操练，待治愈后再作。

（宋秋颖）

第三章　心胸外科

第一节　小儿心血管外科疾病的诊断

在小儿心血管外科疾病时诊断中，病史采集、体格检查和各项特殊检查均有重要价值，通过全面检查，加以科学的分析，鉴别诊断，最后才能作出正确的诊断。

一、病史采集

心血管系统疾病的病史采集，要详细、全面，除临床表现一般症状外，重点要抓住特有症状及体征的出现时间、程度进行综合分析。如在询问母亲的妊娠史中，尤其需注意在孕期最初3个月内有无感染、放射线接触和服用影响胎儿发育的药物等，若有可能为先天性心脏病的发病因素。一般在3岁以内发现心脏杂音，则以先天性心脏病可能性最大。婴儿出现喂养困难、体重不增、呼吸急促、多汗、反复呼吸道感染甚至心力衰竭，常为左向右大量分流的先天性心脏病。自幼哭声嘶哑常因扩大的左心房或肺动脉压迫喉返神经之故，紫绀的出现需与非心脏病引起的呼吸系统或其他因素引起的缺氧相区别，以及了解既往史中的关节痛、舞蹈病等病史，对诊断风湿性心脏病提供依据。

二、主要症状

（一）紫绀

是先天性心脏病的重要症状，每当100ml毛细血管的血液中有5%以上的还原血红蛋白时，皮肤、黏膜即出现紫绀。但当贫血时，若血红蛋白为10%，则需要50%还原血红蛋白才出现紫绀。紫绀说明心脏畸形，存在右向左血液分流。如在新生儿期出现紫绀，最常见为完全性大动脉错位或复杂畸形先天性心脏病。在6个月~1岁左右出现紫绀，最常见为法乐氏四联症，多伴有杵状指、趾。又如在动脉导管未闭伴肺动脉高压，当肺动脉压超过主动脉压时，即可产生右向左分流，可见两下肢紫绀显著，左上肢轻度紫绀而右上肢正常，此称为差异性或分界性紫绀。

（二）昏厥

凡是先天性心血管畸形病变，当血液动力学异常而致血液进入脑部流量减少时，可出现昏厥症状。如法乐氏四联症，在活动、哭吵时，紫绀加重缺氧而使漏斗部肌肉痉挛致肺动脉呈一时性阻塞，脑部供血不足，发生阵发性神志不清，甚至昏厥。又如在先天性主动脉口狭窄时，同样可发生昏厥症状。

（三）蹲踞

为法乐氏四联症常见的症状。当病儿行走不远后，自动采取蹲踞姿势或取胸膝位，这样可使体循环阻力增高，从而减少右向左分流，又可促进静脉血回流，增加血液氧合，使缺氧改善。

（四）上肢高血压

下肢血压显著地低于上肢，股动脉及足背动脉搏动减弱或消失，常为先天性主动脉缩

窄或主动脉弓离断畸形。

（五）周围血管征

毛细血管搏动、水冲脉、股动脉枪击声、脉压增宽，提示主动脉瓣关闭不全或动脉导管未闭。

（六）杂音

为发现心脏畸形和瓣膜疾病的最重要体征。听诊杂音要求：

1. 部位：哪一瓣膜区，位于胸骨左缘或右缘，第几肋间最清楚，最响。

2. 时间：收缩期、舒张期或双期连续性杂音，并需注意其长短，如全收缩期，全舒张期或仅占收缩期、舒张期的早、中、晚期。

3. 性质：吹风样、隆隆样、机器样、乐音样杂音，尚需判断是喷射性还是返流性杂音小。

4. 响度：一般分为六级：

（1）I级杂音轻，若不仔细听，易被忽略。

（2）Ⅱ级杂音较响，易于听到。

（3）Ⅲ级杂音中度响，不伴震颤。

（4）Ⅳ级杂音更响，常伴震颤。

（5）Ⅴ级杂音很响，听诊器胸件稍靠胸壁即可听到。

（6）Ⅵ级杂音最响，听诊器胸件离胸壁1cm也可听到。

5. 传导方向和范围：有助鉴别诊断。如动脉导管未闭杂音，可向锁骨下或颈部传导；二尖瓣关闭不全杂音向左腋下传导。

6. 杂音种类：

（1）收缩期杂音：分为喷射性收缩期杂音或返流性收缩期杂音两种。喷射性收缩期杂音见于肺动脉瓣或主动脉瓣狭窄，肺动脉或主动脉扩张及大量左向右分流的先天性心脏病，如房间隔缺损在肺动脉瓣区的喷射性杂音。返流性收缩期杂音，见于室间隔缺损及二尖瓣或三尖瓣关闭不全。

（2）舒张期杂音：分为房室瓣狭窄性舒张期杂音及半月瓣关闭不全的舒张期杂音。二尖瓣狭窄的隆隆样舒张期杂音，在心尖部最清楚并向左腋下传导。主动脉瓣关闭不全为高调的舒张期杂音。在大量左向右分流的先天性心脏病，因相对性二尖瓣狭窄，常在心尖部出现舒张期杂音。

（3）连续性杂音：如动脉导管未闭连续性机器样杂音，在冠状动脉心脏瘘、生动脉窦瘤破裂和主、肺动脉隔缺损疾病也出现连续性杂音。

（4）无害性杂音：又称功能性杂音。健康儿童约半数有此杂音，特点为不固定，随体位或运动可暂时性增加或减弱，性质柔和，并不传导，常可听到乐音样收缩期杂音和肺动脉瓣区功能性杂音。

（5）心包摩擦音：在心包炎伴较少量积液时出现，常位于胸骨左缘3~4肋间之下，类似皮革纸摩擦的往复性粗糙声音。

三、体格检查

除了一般注意体格生长发育和活动功能外，尚需注意面色、皮肤黏膜是苍白或紫绀，以及水肿，杵状指、趾，颈静脉怒张，肝脏大小和呼吸频率。还应注意环形红癍，皮下结节与心脏有关的体征，常规测量四肢血压。

四、心脏检查

1. 视诊：新生儿心脏位置较高并呈横位，心尖搏动在第4肋间锁骨中线外、心尖部分主要为右心室。2岁以后，横位心逐渐形成斜位、心尖搏动移到第5肋间锁骨中线内，心尖部分主要为左心室。若右心室扩大，心尖搏动位于正常的外侧，搏动弥散，有时扩展到剑突下，可致心前区隆起，日久可致胸廓畸形，当左心室扩大时，心尖搏动位置常比正常低1~2 个肋间并且偏向左侧。

2. 触诊：可进一步确定心尖搏动位置、强弱及范围，并注意检查有无震颤，确定其时间、强度、部位和范围。在胸骨左缘3~4肋间和剑突部触及心脏抬举冲击感，提示右心室肥大；在胸骨左侧第5~6肋间锁骨中线外有抬举冲击感者提示左心室肥大。震颤的强度和范围可反映异常分流或返流量和瓣膜口狭窄程度，它对杂音的来源、定位很有帮助。如在胸骨左缘第2~3肋间出现收缩期和舒张期震颤常为动脉导管未闭；仅为收缩期震颤而肺动脉第二音降低，常为肺动脉瓣狭窄，在胸骨左缘第3~4肋间的收缩期震颤，常为室间隔缺损。

3. 叩诊：可以粗略测定心脏大小及其位置，尤其注意其左侧心界，一般以锁骨中线为标准，从上而下叩出最大的左心缘。

4. 听诊：除了注意杂音的性质、时期、响度、位置和传导方向外，并要按顺序地听诊各瓣膜区。注意第二心音是亢进、减弱还是消失，特别是肺动脉瓣区第二音有无分裂和分裂长短。在肺动脉第二音亢进时，提示肺动脉高压，减弱或消失提示肺动脉瓣狭窄；肺动脉瓣区第二音固定分裂常见于房间隔缺损。

五、特殊检查

1. 胸部X线检查：胸部透视和平片检查仍为诊断心血管疾病主要检查之一。通过检查可以了解心血管的大小、形态、位置、各房室的情况，以及肺部充血或缺血。必要时可配合食管吞钡检查，观察食管有无压迹、移位及左心房增大的程度，并可测量心胸比例等数据。透视时尚可观察心脏搏动强弱以及肺门有无“舞蹈”等情况。观察婴幼儿胸片应熟悉其特点，如胸腺可明显增大，心胸比例可达55%和心脏呈球形，均为正常现象。

2. 心电图检查：心电图能反映心腔位置，心房、心室有无肥厚及心脏传导系统的情况。

除对先天性心脏病、后天性心脏病的诊断有一定帮助外，并对电解质紊乱，药物对心肌的毒性及急性感染时心肌的病理生理提供重要的依据。

3. 心音图检查：心音图用以记录心音及心杂音的不同形态、出现时间、频率及振幅，振幅的大小提示心音或杂音的强弱；频率提示音调高低、杂音的形态，可以协助临床诊断。

4. 心导管检查：心导管检查是研究循环系统血液动力学诊断、鉴别诊断先天性心血管疾病和是否决定手术治疗的很有价值的检查方法之一。通过检查，了解心腔及大血管不同部位的血氧含量和压力情况，明确有无分流及确定分流部位及方向。若导管进入异常通道，更可提供重要诊断资料，根据检查部位和要求的不同，分为右心导管和左心导管检查，需要时可同时进行选择性心血管造影。

5. 心血管造影检查：对右向左分流的先天性心脏病有诊断价值。

6. 核素心血管造影：应用闪烁照相机和显像记录装置，进行核素心血管造影，在几分钟内连续摄影，观察放射性核素99mTc在心脏各房室和大血管的动态。可了解血流异常途

径，血流通过情况，并对用血氧分析不能查出的小分流量的先天性心血管畸形，也能精确地检出。对后天性心脏病如二尖瓣、主动脉瓣病变及心脏肿瘤的诊断、心包积液及心脏扩大的鉴别都有帮助。若联合微型电子计算机的装置，提高图形质量，可计算分流量，左、右心室的射血指数、心搏量、收缩期及舒张末期心室容积，因此可以免作心导管检查及心血管造影并配合彩色多普勒超声心动图，达到全部无创伤的诊断检查，对婴幼儿及心脏手术后的随访极为方便和安全。

7. 超声心动图检查：超声心动图检查是一种无创伤心血管检查的新技术，尤其是多普勒超声心动图检查。应用于小儿心血管疾病，能对心脏和大血管的解剖结构、活动状态进行连续性的观察，对诊断先天性及后天性心脏病很有帮助。它对心脏瓣膜环和开口面积大小的估计，心腔的大小，是否存在占位物如心房黏液瘤和血栓，瓣膜的厚度和活动功能，有无赘生物，心房心室间隔有无缺损及其缺损的部位和大小，心肌肥厚及室间隔厚度的测定，有无不正常的血管存在如动脉导管未闭、左上腔静脉，以及大动脉管壁增厚。管腔狭窄的部位和范围均可显示，尤其彩色显示血流的分流和返流，并对心脏的功能也可提供数据。由于此检查方法无损害、安全，可以重复检查，又因小儿胸壁薄，肺组织遮盖少。图像清晰，即使新生儿也可检查，可取代创伤性检查的心导管和心血管造影的检查。

8. 运动试验：运动试验是在控制的条件下，逐步增加运动的负荷量，以了解受检者心功能的应激状态。通过运动试验检查，来分辨病儿的症状，判断心脏受累的严重程度及心律失常的性质，判断和估计手术的耐受性及预后。

运动试验对检测下列疾病较有价值：

（1）左心室流出道梗阻，如主动脉瓣上、瓣膜和瓣下狭窄或主动脉缩窄、主动脉弓离断等疾病。

（2）慢性左、右心室容量负荷增加，如左向右分流的先天性心脏病，房室瓣或半月瓣关闭不全。

（3）心律失常如心脏手术后病态综合征或其他心律失常。

通过运动试验可了解心脏手术后的效果，心功能的情况，并可预测术后高危因素如法乐氏四联症纠治术后，如在运动后心电图出现室性心律失常及ST段下降，往往说明尚有残留的右心室流出道的梗阻，如这种心律失常控制不了，有发生猝死的危险。

9. 数字减影血管造影术(Digital Subtraction Angiography) 具有观察血液循环的能力，在人体血管内注入含有碘的造影剂，可以去除其他阴影而仅显示所要了解的心血管的部位的情况，得到清晰完整而无重叠的照片，如心内分流、瓣膜狭窄、冠状动脉栓塞情况的显示，为目前最先进的检查方法之一。

第二节　食管疤痕性狭窄

小儿食管疤痕性狭窄，均发生于误服腐蚀性化学品之后造成。故又称腐蚀性食管狭窄。多发生于1~5岁幼儿。虽然发生率不高，但后果严重，由于食物不能顺利通过，甚至完全闭塞不通，因此营养摄入困难，严重影响生长发育，严重妨碍健康，甚至危及生命。

一、病因

1. 烧碱最为常见，灼伤致使细胞液化，蛋白质溶解，损伤可达黏膜、黏膜下层，多伤及肌层，甚至食管旁组织，引起食管穿孔坏死。

2. 酸性化学物以硫酸、硝酸和盐酸多见，使组织凝固性坏死，因此很少深达肌层。

二、病理

病理变化与腐蚀剂的性质、性状、浓度、数量以及接触时间有密切关系。例如含在口中未下咽者或固态腐蚀剂如结晶、粉末易粘于黏膜表面，误服后因发生剧痛而终止，故损伤局限于口腔、咽喉而食管受累较少。而大量咽下者或液态腐蚀剂因很快经过食管入胃，故损伤面广而深，因此引起疤痕性狭窄也较严重。病理发现在食管三个生理狭窄区因腐蚀剂的滞留时间相对较长，故损害程度较重，产生疤痕性狭窄的发生率也高，另外，食管下段因括约肌的痉挛性收缩，停留时间较长，损害也较严重。化学性灼伤的演变过程为：在灼伤后1~4天内，细胞内蛋白质急性凝固、坏死，伴有炎症反应、出血或栓塞。在5~14天内有溃疡肉芽组织形成，焦痂脱落，炎症性水肿加重，形成新血管，纤维母细胞增生。在14天以后疤痕开始形成，胶原纤维收缩，上皮生长。

食管化学性灼伤程度可分为三度：

Ⅰ度：食管黏膜和黏膜下层充血，水肿和上皮脱落，可有出血，不累及肌层，一般不形成疤痕性狭窄。

Ⅱ度：灼伤穿透黏膜下层而伤及肌层，黏膜严重充血，出血和出现水泡，表层坏死，深度溃疡，食管因失去弹性和蠕动，分泌减少，大多构成疤痕和狭窄。

Ⅲ度：累及食管全层及其周围组织，食管坏死穿孔而发生纵膈炎症，常致休克、中毒，甚至死亡，幸存者必致重度狭窄。

三、临床表现

1. 急性期临床病程持续约4天，误服后立即引起口、唇、咽剧痛，涎液横溢，呕吐、拒食，接着食管痉挛水肿以致吞咽困难。腐蚀剂吸入呼吸道，出现呛咳、声音嘶哑，哮鸣和呼吸困难。误服大量腐蚀剂可发生高热，昏迷等毒性症状。

2. 亚急性期约20天，水肿消退，吞咽逐渐好转，轻伤者症状消失，重伤者仍有不同程度的吞咽困难。

3. 疤痕形成期约在4~6周后形成，因伤处胶原结缔组织收缩，肌层开始纤维化形成疤痕，症状为进行性由固体、半流质发展到流质吞咽困难、营养不良、贫血、消瘦、脱水。唾液下咽困难而常伴吸入性肺炎、感染、肺不张等并发症。

四、诊断

1. 从误服腐蚀剂病史及症状即可作出诊断。

2. 有声音嘶哑、哮鸣，呼吸困难为喉头水肿。

3. 有胸骨后、背或腹部疼痛，并伴腹肌紧张，应警惕食管或胃穿孔的可能。X线检查可见纵膈障积气、积液。

4. 食管碘油造影可明确狭窄部位，还能观察蠕动情况，若见碘油外漏为食管穿孔征象，气腹则为胃穿孔。

5. 食管镜检查可了解病变部位、程度和病理变化，但检查必须十分小心，谨防穿孔。

五、治疗

1. 急救处理：适当非但可解除痛苦，并可减轻和预防狭窄形成。急救处理原则：

（1）针对化学物性质进行中和，以弱酸中和强碱，常用柠檬水、食醋。以弱碱中和强酸，常用2~3%氢氧化铝乳剂或镁乳，蛋清或植物油。

（2）补充血容量，保持呼吸道通畅，有严重喉头水肿，呼吸困难、缺氧者，及时气管切开，供氧和辅助呼吸。

（3）立即插入胃管，补给营养和液体，并可避免食管腔完全闭塞。

（4）恰当应用激素可减少疤痕的形成。

（5）应用抗生素和维生素B_1、B_6、C。

2. 狭窄的处理：2~3周后出现早期狭窄征象，经吞钡检查发现狭窄即可施行食管扩张术。

3. 手术适应症：食管狭窄经长期扩张无效者或严重食管狭窄甚至闭塞者只能施行手术治疗。

（1）食管旁路术：适用于食管下端狭窄病例，即在食管的狭窄近端与胃底作吻合，不切除周围有广泛粘连的食管狭窄段，恢复经口进食。

（2）代食管术：可用胃管、空肠或结肠代食管，其中常用结肠为多，右半结肠或左半结肠均可，左半结肠为顺蠕动，体积较小，常被采纳。移置途径可经胸膜腔、胸骨后或前胸皮下，以胸骨后为多，前胸皮下可见肠蠕动，不受病人欢迎。

结肠代食管术的术前肠道准备：

① 口服肠道杀菌药，灭滴灵。

② 清洁灌肠。

代食管手术的并发症：

a. 吻合口瘘：是最严重的并发症，也为术后死亡的原因之一。常发生在术后7天之内主要原因为缝合技术不当，缝线结扎过紧，吻合口张力过大和代食管的空肠或结肠的血供不良而致愈合不良或坏死。

颈部吻合口瘘表现局部红肿、压痛、发烧，经切开引流，多可自愈。

胸内吻合口瘘多半有严重中毒症状，如高热、胸痛、呼吸困难，严重者可产生休克症状。

X线检查可见胸腔积液或液气胸，胸腔穿刺可抽出混浊臭味液体或混有食物碎屑。晚期瘘可见吻合口周围密度增生阴影或纵膈增宽。

处理方法：

（a）胸腔闭式引流、禁食。抗生素，静脉高营养，促使瘘口愈合，一般适宜于较小的瘘口。

（b）吻合口瘘修补术，一般因炎症和全身情况差及营养不良，愈合迟缓，往往失败，故常在情况改善后，在非急性炎症期进行，有成功之望。

（c）上端食管外置及胃造瘘术，待病儿情况好转后再作食管重建术。

b. 脓胸：由于手术时污染发生脓胸者也很常见，经胸片及胸腔穿刺即可诊断。

治疗方法：胸腔闭式引流，抗生素控制感染，全身支持疗法，增加营养，增强抵抗力。

c. 乳糜胸。X线检查为胸腔积液。穿刺液为乳糜，即诊断明确。治疗方法：常采取积极手术治疗，因损伤胸导管保守疗法治愈机会较小，拖延时间，营养消耗大，常致水电解质紊乱而增加手术危险性，瘘口找到后，在其上下用粗丝线作双重结扎。

d. 喉返神经麻痹：在作颈部吻合时可伤及喉返神经，可引起声音嘶哑，吞咽后呛咳，防止吸入性肺炎，随着健侧声带的代偿作用，声门关闭改善，症状逐渐消失。

e. 膈疝：由于膈肌切开缝合不良，术后腹压增高时，肠管疝入胸腔所致。表现呼吸困难、腹痛，肠梗阻症状。胸片见胸腔内有肠段，必要时口服碘油或钡剂。诊断明确立即开胸，回纳肠管，缝合膈肌。

第三节　肺脓肿

肺实质化脓性感染后，部分肺组织可发生坏见液化形成肺脓肿。病变局限者经抗生素治疗多数可痊愈。病变范围较广，病程迁延，数月不愈者则成为慢性肺脓肿，常需手术治疗。

一、病因

1. 吸入性感染：小儿可因口腔、鼻窦部感染性分泌物甚至异物吸入支气管内，因身体免疫力低下而形成肺脓肿。右肺较左肺好发，且因体位关系较多发生在上叶后段及下叶尖段。

2. 血源性感染：则主要由金黄色葡萄球菌脓毒血症引起，感染栓可经血循环进入肺内引起肺脓肿，常为多发性。

3. 肺内型肺囊肿继发感染后也可形成肺脓肿。

4. 邻近组织化脓病灶如肝脓肿、膈下脓肿或脓胸蔓延到肺部。

二、诊断

1. 临床症状，有高热、畏寒、寒战、气急、咳嗽，大都持续存在可为阵发性。时有腹痛或胸痛，可有盗汗、乏力。婴幼儿多见呕吐、腹泻等表现。如脓肿与支气管相通则可咳出大量脓痰，经内科治疗病变未能完全消除，可转为慢性肺脓肿。表现为持续咳嗽，咳出多量带臭味脓痰；间歇发热，偶伴咯血，同时全身呈慢性病症状，如贫血、消瘦等。

2. 患侧胸部有局限性浊音、口罗音或管状呼吸音，病程长者可伴有杵状指。

3. X线检查对本病有特殊诊断价值，可测定脓肿大小、数量及部位。早期表现为肺部阴影，与支气管相通后可见圆形腔内有气液平面随体位变动，断层摄片可进一步了解脓肿情况并可与肿瘤等鉴别。

三、治疗

1. 全身抗生素及支持治疗。

2. 对于内科治疗3个月以上，病变未见明显吸收，症状持续者应予手术。由于脓肿常呈多房性，周围肺组织纤维变性明显，且常伴支气管扩张，故手术以肺叶切除为宜，少数需作全肺切除。

四、预后

经肺叶切除后均可获得痊愈，肺功能受影响程度与切除肺组织的范围成正比。一侧全肺切除后往往有明显肺功能影响。

第四节　膈膨升

膈膨升又称腹腔突出，是指完整的横膈膜发育不全，不同程度的肌纤维萎缩或麻痹而致横膈膨升，以致腹腔脏器向上突出。

一、病因

在胚胎期，膈肌形成过程发生障碍即缺少肌纤维的长入，再加胸、腹腔的压力不平衡，腹腔脏器向上膨出形成膈膨升。

二、病理生理

先天性与后天性膈膨升的病因虽然不同，但其病理生理是相同的，由于横膈的抬高使患侧肺受压，肺活量、肺容量均减少1/3，肺气摄入也减少1/2~2/3。肺受压后，使纵膈向对侧移位，迫使健侧肺功能也相应受损，临床上即表现呼吸困难综合征。

三、分类

1. 先天性膈膨升：非麻痹性原因引起，横膈为一层纤维性薄膜构成，膈神经功能正常，常见一侧完全或部分膨升或两侧性膨升。一般左侧比右侧多见，男多于女。

2. 后天性膈膨升：常为膈神经损伤麻痹引起。新生儿主要是由于难产分娩时损伤膈神经所致，大多数病例常伴发Erb 麻痹、锁骨骨折、胸锁乳突肌血肿或头皮血肿等，此外，外科手术误伤，病毒感染，肺或胸膜感染，以及纵膈恶性肿瘤的侵害，较多见于儿童或成人。

四、诊断

1. 轻度膈膨升或部分膨升，多数可无症状，偶在透视时见患侧膈肌上升。

2. 常见呼吸系统症状，有呼吸短促或困难，反复发生肺部感染和紫绀等，特别在饱食后症状更为明显。

3. 消化系统症状多见于左侧完全膨升。可有消化不良，上腹部不适感，食欲不佳，呕吐，便秘以及婴幼儿体重不增等。

4. 严重膈膨升，若有纵膈、心脏移位，可出现循环系统症状如心律不齐，静脉回流障碍等。

5. 一般根据X 线胸片检查，即可作出诊断。膈膨升一侧横膈抬高，膈面平滑，也有见局部抬高，透视见患膈在吸气时无活动或稍下降，此点与膈神经麻痹时的反常运动有区别。二氧化碳气腹X 线检查见膈肌完整向上膨出。

6. 钡剂检查可见胃颠倒或扭转。若见膈肌呈颈状狭窄，肠段进入胸腔，则提示为膈疮。

五、鉴别诊断

在临床上先天性膈膨升与先天性膈疝容易混淆，X线检查有助鉴别。先天性膈疝的膈肌轮廓一般不如膈膨升完整，通常不累及侧横膈的全部，可见一部分正常的横膈存在，呼吸运动可以减弱，但无矛盾现象，如为左侧先天性膈疝，在左侧胸腔内有充气的胃肠，而在膈膨升则见充气扩大的胃泡与横膈大部接触，若鉴别仍有困难，则可作钡餐造影或气腹造影，此时横膈轮廓清晰，易于鉴别。

六、手术适应症

1. 有呼吸系统症状，且呼吸功能受损害者。血气分析提示有明显的肺换气功能不足，血PO2下降；PCO2增高。

2. 新生儿期有严重呼吸窘迫综合征表现。

3. 伴发胃扭转，有胃肠道症状者。

4. 横膈呈矛盾运动存在。

5. 反复呼吸道感染，内科治疗无效。

七、治疗

1. 无症状的膈膨升，不需手术治疗。

2. 手术有经胸腔或腹腔两种径路，经胸腔径路优点是暴露清楚，术后肠麻痹并发症少。

如系左侧膈膨升或伴发消化道畸形，则可经腹切口。

3. 双侧性可经腹或左右分两次进胸切口。

4. 后天性膈膨升多采用非手术治疗。

5. 手术方式：

① 横膈折叠缝合术，操作简单，效果满意。

② 切除多余松弛的膜状横膈，将两边横膈重叠间断缝合，一旦缝合撕裂就造成膈疝。

八、预后

手术效果满意。

第五节　创伤性气胸

创伤性气胸，指胸部受到损伤时，肺组织、支气管、或胸壁伤口与胸膜腔相通致使空气进入胸膜腔的状态。

一、分类

创伤性气胸依据胸膜腔是否与外界持续相通以及胸膜腔内的压力状态可分为闭合性、开放性和张力性气胸三类。

二、病因和病理

1. 开放性气胸空气通过胸壁伤口直接吸入，胸膜腔和外界持续相通。呼吸时空气由伤口自由出入。由于胸壁伤口在受伤后都倾向于迅速闭合，所以胸壁穿透伤并不都伴有开放性气胸。而胸部非穿透伤却可由严重的肺裂伤而产生气胸，尤其是当肺膨胀而声门紧闭时。

开放性气胸时呼吸循环功能都受到严重影响：

（1）纵膈摆动。吸气时大量空气经伤口进入胸膜腔，使患侧肺萎陷，纵膈向对侧移位；呼气时空气经伤口排出，纵膈又移向伤侧，造成纵膈摆动，增加了静脉回流的困难，同时可刺激纵膈及肺门神经，引起休克。

（2）患侧肺受压萎陷，胸膜腔负压消失，健侧肺呼吸功能也受到影响。

（3）呼气时气体改变。当呼气时，患侧胸膜腔压力相对减低，健侧肺呼出的气体除排出体外的部分外，尚有一部分进入对侧。在吸气时，吸入的空气不仅来自外界，也来自伤侧肺的气体。伤侧肺气道内的低氧空气使健侧肺血流氧合受到影响。久之可造成严重缺氧。

2. 闭合性气胸、气胸发生后伤口迅速闭合，胸膜腔与外界不再持续相通，已进入胸膜腔的气体使患侧肺不同程度的受压。其临床表现亦取决于伤侧胸膜腔的气体量和伤侧肺受压情况。

3. 张力性气胸即胸膜腔内的空气使正常胸内负压上升超过大气压水平。张力性气胸多来自肺裂伤后活瓣形成和支气管裂伤。吸气时肺内压力增高，活瓣开放，空气进入胸膜腔；呼气时活瓣关闭，气体却不排出。如此反复，胸内压力迅速增加，形成张力性气胸。此时，急剧上升的压力使伤侧肺完全萎陷，并压迫和将纵膈推向健侧，由此减弱了正常肺通气。再者，对大静脉血流和充盈的直接压迫作用和使大静脉成角的间接机械作甩、造成心排出量明显减少。如不能迅速认识本病并给予适当的治疗，可很快致病儿死亡。

三、诊断

1. 小儿创伤后气胸多急重，但逐渐发展的气胸和少部分病儿可无明显症状。自我感觉尚好的病儿，常规胸部检查也有可能发现气胸。

2. 通常病儿有呼吸困难、气急，时有胸痛主诉。在张力性气胸，可有紫绀和极度缺氧伴有显著的呼吸窘迫。患侧胸廓显著扩大，肋间隙增宽。胸部叩诊患侧鼓音及呼吸音减弱或消失。气管、纵膈、心尖向对侧移位，隔肌下移，这时张力性气胸更加明显。在伤口周围或在整个胸部可触及皮下气肿，亦可合并血胸。

3. 根据典型症状、创伤史及体征临床诊断不难。在无辅助检查情况下，脑部外伤后有呼吸困难、紫绀，以及休克。胸壁伤口和胸腔相通，有时甚至可听到空气出入发出的嘶嘶声，即可诊断为开放性气胸。如病儿在短时间出现张力性气胸表现和体征，胸腔穿刺针刺入胸膜腔后针芯即被顶出，即可诊断为张力性气胸。在有条件的情况下，所有气胸病儿都应作胸部X线检查，明确或进一步证实诊断。

4. X线检查，正位及侧位透视和拍片可协助诊断，可见萎缩肺边缘即气胸线，压迫性肺不张；肺组织被推向肺门成团状，气胸部分透亮影中看不到肺纹理。张力性气胸时可见气管及心脏被推向健侧，横膈下移。

四、治疗

1. 闭合性气胸：小容积的气胸如气体量不到胸腔容积的20%，一般在一个月左右可自行吸收，中到大量气胸者可行胸腔穿刺术抽去胸腔内气体减轻气胸症状。

2. 开放性气胸：应尽早清创闭合胸壁伤口。积极输血、补液纠正休克。改善呼吸功能。并给与吸氧、止痛处理。

（1）手术要点

① 根据伤口部位选择切口。

② 消毒伤口周围皮肤后再清创，清理异物、碎骨片及已损坏组织，彻底止血。

③ 缝合各层胸壁组织直到胸膜。

④ 安置闭式引流管，以促进肺膨胀和避免感染。

（2）术后处理

① 积极补充血容量，纠正酸中毒，继续术前处理。

② 大剂量抗生素控制感染。

③ 保持胸腔引流管通畅，并注意引流量。

④ 给破伤风抗毒素肌注。

（3）张力性气胸：为缓解症状可先用大号注射针经第二肋间腋前线处穿刺排气减压，接水封瓶或末端剪开口的指套连续排气。

张力性气胸时，一般于第二肋间插管闭式引流。如为血气胸，插管位置则以第六肋间为宜，连接水封瓶引流。也可加适当的负压吸引。伤后3～7天如排气停止，体检和X线显示肺已扩张则可拔管。经闭式引流术后，病儿症状和体征改善不明显，引流管中仍持续有大量气体或血液溢出，则应积极准备开胸探查术，术中应注意是否有大的肺裂伤或支气管裂伤。

五、预后

依据是否有合并症、气胸程度等。大量气胸一般经正确治疗皆可治愈。唯张力性气胸发病急重，处理不当可致死亡。合并脓胸、支气管胸膜瘘时预后较差。

第六节　漏斗胸

漏斗胸又称胸骨凹陷畸形，以胸骨体下端及剑突为中心，胸骨和相连的肋软骨向内凹，形成前胸廓漏斗状畸形。有时胸骨旋向一侧，故可为对称性或不对称性凹陷畸形。

一、病因

1. 病因不明，据统计资料20%有近亲史，故认为与先天性遗传因素有关。

2. 子宫内发育障碍学说。胎儿期胸骨体发育畸形，胸前部肌纤维发育不良，在吸气时胸骨向内回缩，出生后畸形进行性加重。

二、诊断

1. 常因胸骨畸形影响美观或畸形加重发生症状而就诊。

2. 胸骨呈凹陷性畸形影响呼吸系统易患上呼吸道感染、呼吸增快或出现反常呼吸。呼吸功能受限，对剧烈活动的耐受量降低。

3. 严重畸形可压迫心脏甚至移位，影响心脏功能。

4. 病儿仰卧位，在凹陷的漏斗内注入水、以其容量多少来判断畸形的程度。

5. 胸部侧位摄片，在前胸壁凹陷部涂以稀钡，可测定胸骨与椎体间距离，间距越小，畸形越严重。

6. 以公式测定凹陷程度分为重、中、轻三类。

$$F_2I = \frac{a \times b \times c}{A \times B \times C}$$

F_2I = a漏斗胸凹陷长轴　A胸骨长度

b 漏斗胸凹陷短轴　B胸廓横径

c 漏斗胸凹陷深度　C Louis 角到椎体前最短距离

$F_2I > 0.3$重度，$0.3 > F2I > 0.2$中度，$F2I < 0.2$轻度。

三、治疗

1. 手术年龄以3~6岁最为适宜，因2岁以内胸壁柔软在深吸气时可向内牵引，造成假性漏斗胸，但病变严重的也应手术。

2. 畸形明显，漏斗胸凹陷深度达2cm以上，置水容量20ml以上。

3. 影响肺活量，易患上呼吸道感染，剧烈活动耐受量降低。

4. 心脏受压移位。

5. 心电图检查示心肌损害。

6. 手术治疗。

（1）胸廓矫形术：胸部正中切口，暴露肋骨，按畸形作两侧第3~8肋软骨切断，上端切除2cm，逐渐增加达3~4cm，切断腹直肌止点，在胸骨中上1/3处作一楔形截骨，将凹陷胸骨抬起，用粗丝线缝合截骨端和肋软骨断端，手术结束胸壁上放加厚棉垫用胸带固定胸廓，可预防术后反常呼吸。

适用于不对称性漏斗胸，近年来不少同时采用金属支架固定来提高疗效，近期效果好，远期少数病例又出现程度不等的漏斗胸。

（2）胸骨翻转术：在矫形术基础上于第3肋软骨平面切断胸骨，将胸骨瓣翻转凸面向前，保留肋间肌、肋间动脉、胸廓内动脉、腹壁上动脉。由于保留了血供、翻转骨能达到早期愈合，不至于发生翻转骨坏死的危险性，多用于对称性漏斗胸。

目前对本病的治疗尚无满意手术方法。无论采用哪种术式，均有一部分病儿术后漏斗胸复发。因此本病理想手术治疗方法尚待进了步研究。

第七节　脓胸

胸膜化脓性感染后胸膜腔内积脓称为脓胸，亦称为化脓性胸膜炎。根据病程长短和病理变化的不同可分为急性和慢性两类。

一、急性脓胸

1. 病因

致病菌以葡萄球菌，革兰氏阴性杆菌较多见，常见原因是：

（1）肺部感染，如肺炎、肺脓肿时细菌直接或经淋巴系侵入胸膜腔。

（2）邻近组织或器官的化脓性感染，如膈下脓肿、肝脓肿、胸椎或胸壁纵膈化脓性疾病。

（3）胸部外伤，污染胸膜腔，异物或血胸继发感染等。

（4）脓毒血症所致的血源性感染。

（5）胸腔手术后的并发症，如支气管胸膜瘘、食管吻合口瘘或胸膜腔污染所致的脓胸。

2. 病理生理

胸膜感染后有充血和炎症渗出。初期渗出液呈浆液性，继而因脓细胞和纤维素增多成脓性。链球菌感染形成的脓液中纤维素少而较稀薄，胸膜粘连亦较轻。而肺炎球菌、葡萄球菌感染所致的脓液稠厚，粘连较多。

胸膜广泛感染而致一侧胸膜腔全部积脓者称全脓胸，因而患侧肺受压萎陷，纵膈向

对侧移位，造成呼吸和循环功能严重紊乱。如感染周围粘连形成，使脓液局限于部分胸膜腔，形成局限性(包裹性)脓胸。此时对肺和纵膈的压迫比较轻，不致引起严重循环呼吸功能障碍。

急性脓胸经适当治疗，脓液充分排除和吸收，炎症消退后肺可复张，胸膜腔遗留轻度粘连和胸膜增厚。如治疗不及时或治疗不当则可因纤维素沉积于胸膜表面逐渐增厚，从而使肺受压，脓腔长期不得吸收而形成慢性脓胸。

3. 诊断

（1）病儿有高热、畏寒、胸痛、胸闷，咳嗽、气急、食欲不振等严重急性感染症状。

（2）患侧胸壁呼吸运动减弱，肋间隙饱满，叩诊呈浊音。听诊呼吸音和语颤均减低或消失，大量积脓时有气管、纵膈向对侧移位。

（3）X线检查，患侧因积脓呈致密阴影，纵膈向对侧移位。中等量积脓时可见下胸部自外上斜向内下方的弧形致密阴影。如为脓气胸，即可出现液平面。包裹性脓胸，可于胸腔内见到一梭形局限性致密阴影。

（4）超声波检查，可以判定胸腔内阴影为液性或实质性的，以及脓腔的定位。

（5）胸膜腔穿刺抽液，抽得脓液即可确诊。抽出物应常规作细菌学检查和药物敏感试验，以便选用有效的抗生素。

4. 治疗

（1）全身治疗。根据不同病原菌选用有效的抗生素，必要时输血、血浆制品等支持疗法，以改善病儿全身情况。

（2）排除胸膜积脓，这是治疗的关键。除脓液稀薄经胸穿1~2次能抽尽脓液者外，原则上应作胸腔闭式引流以充分排除脓液，使肺完全扩张，得以控制感染。

5. 预后

急性脓胸经有效的抗生素治疗，充分排除胸膜腔积脓后，病情可望在短时间内控制，肺组织逐渐扩张，即使遗有轻度胸膜腔粘连和胸膜增厚对肺功能也并不影响，预后良好。

二、慢性脓胸

1. 病因

多由急性脓胸经久不愈演变而成，常见原因有：

（1）急性脓胸治疗不当。尤其是排脓不及时、不彻底。如脓液稠厚，反复穿刺未能排尽，虽经闭式引流，但引流管位置不当，管腔过细，引流不畅，可造成脓液滞留，形成慢性脓胸。

（2）胸膜腔邻近有慢性感染灶、如椎体、肋骨骨髓炎，膈下脓肿、肝脓肿等。

（3）胸膜腔内有异物尤其是非金属异物存留。

（4）胸腔手术后因支气管胸膜瘘或食管瘘致肺长期膨胀不全，胸内残腔存在等。

（5）肺结核并发结核性脓胸，往往有混合性感染存在。

2. 病理生理

慢性脓胸的脓腔壁因大量纤维素沉积，逐渐增厚、机化，形成很厚的纤维板，以致肺和胸膜均收缩、固定。从而胸廓内陷，纵膈被牵向患侧，膈肌收缩抬高，相对固定，脓腔持久不能闭合，严重影响呼吸功能。

3. 诊断

（1）可有反复发热、咳嗽、胸部不适，伴不同程度气促，若有支气管胸膜瘘时咳脓

痰，常伴消瘦、贫血、低蛋白血症、营养不良，严重影响生长发育，影响日常生活学习。

（2）患侧胸壁塌陷，肋间隙变窄，呼吸运动减弱，叩诊呈浊音，听诊呼吸音明显减低。经引流后的病儿胸壁引流口经久不愈有脓性液。

（3）X线检查，患侧胸腔密度增深或伴有脓气腔，纵膈向患侧移位，横膈抬高，肋间隙变窄，胸廓变形。

（4）如有支气管胸膜瘘时，往往咳出脓性痰与引流之脓性液相仿，经引流口注入美蓝，咳出染色的痰液即可证实。

（5）结核性脓胸往往有结核病史或密切结核接触史，脓液中可含干酪样物，脓液或痰的细菌学检查有助于诊断。

4. 治疗

（1）全身治疗提高病儿营养状况，改善体质，选用有效抗生素控制感染，少量多次输血、血浆制品等。

（2）充分引流慢性脓胸以经肋间切口胸腔引流为佳，经过充分引流可望达到改善全身情况，减轻中毒症状，缩小脓腔，改善呼吸功能的目的。如因有异物存留者，必须设法取除异物后才可治愈。

（3）手术治疗 慢性脓胸内科治疗无效可采取手术治疗以消灭脓腔，改善肺功能，常见手术方法有三种：

① 胸膜纤维板剥脱术：将胸膜腔层和壁层增厚的纤维板剥除，使肺扩张，达到既能消灭脓腔又能恢复呼吸功能目的。

② 胸廓改形术：切除与脓腔相应部位的肋骨和壁层胸膜纤维板，使局部胸壁软组织下陷而闭合脓腔，但在小儿中少用。

③ 胸膜肺切除术：如有慢性肺脓肿、支气管扩张、肺功能不能恢复者，须考虑将胸膜纤维板和患侧肺叶或全肺切除。

5. 预后

慢性脓胸经积极全身治疗后选择适当的手术方法，往往可使严重受损的呼吸功能得到不同程度的恢复，感染得到控制，但可遗有不同程度的胸廓脊椎畸形。

（曾海）

第四章　泌尿外科

第一节　小儿泌尿生殖系统疾病的诊断

一、病史采集

泌尿生殖系统疾病的病史采集，既要全面、详尽又应根据泌尿生殖系统的解剖及生理特点，着重询问有关的临床表现，除一般症状外，还要抓住其特有的症状进行询问、分析。如对尿失禁的病儿，必须询问是持续性尿液外流，还是腹内压增加时尿液外溢，以区分充盈性和压力性尿失禁。又如对输尿管异位开口这一疾患，必须掌握“两次正常排尿之间尚有尿液外漏”这一临床特征，才能有助于诊断。

其次，为了诊断，除应用一般方法外，还需要应用各种先进设备及技术，进行泌尿生殖系统的特殊检查。如静脉尿路造影、B超、CT等检查，获取可靠的资料，充实病史，但又切忌单纯以某项检验结果作为惟一依据，不加分析的主观臆断，而被引入歧途。应该充分考虑到泌尿生殖系统疾病与其他系统疾病之间的相互联系与影响。如先天性肾积水，可以上腹疼痛为主要症状，若能抓住腹痛为反复发作、部位固定这一特点，辅以尿液分析、B超及静脉尿路造影等项检查是不难作出诊断。反之，“腹痛”可迟迟找不到病因，得不到恰当治疗。又如泌尿生殖系的肿瘤、感染、结石、损伤等都可引起血尿，但血尿也可是血友病、血小板减少性紫癜等全身疾病所致，因此只有将采集的病史、体检的阳性体征及各项实验资料加以综合，进行科学的分析、合理判断，才能作出较为准确的诊断。

二、主要症状

1. 尿频　尿频即排尿次数增多。应根据年龄、气侯、饮水量而判断生理性抑或病态。精神紧张尿次数可增多；出汗过多，尿次数减少。2岁以内小儿每天排尿10次以上可视为正常，4岁以后次数逐渐减少为6~7次/天。在膀胱或后尿道有炎症情况下，膀胱受刺激可尿意频频，每次尿量极少，伴有尿急尿痛。尿道或膀胱颈部机械性受压或支配膀胱的神经机能失调也可发生尿频。

2. 尿急　排尿有迫不及待的感觉，多数由于膀胱或后尿道炎症或膀胱容量缩小等引起。有时情绪紧张的学龄儿童，课中、课间可有尿急，入睡后无异常，不能视为病理性。

3. 排尿困难　表现为排尿费力、尿不易排出，尿线细、射程短或尿流中断或滴沥。主要是膀胱以下尿路梗阻的表现，可见于尿道狭窄、包皮口过紧、尿道内结石，尿道和膀胱内、外肿块压迫等，也可因神经源膀胱逼尿肌无力、括约肌功能失调引起。

4. 尿失禁　遗尿因尿道括约肌损伤或其支配的神经功能失常，排尿失去控制，尿持续流出。

（1）充盈性尿失禁（假性尿失禁）：膀胱内积有大量的尿液，其压力超过尿道阻力，尿液持续外流，常见于先天性脊膜膨出、脊髓损伤、神经源膀胱等。

（2）真性尿失禁：尿道括约肌损伤，尿液不随意的外流，膀胱内无尿存留。

（3）压力性尿失禁：尿道括约肌松弛，腹内压增加时尿即外流。

对尿控制不全的病儿，需要进行全面的泌尿系及神经系统检查，包括静脉尿路造影、膀胱尿路造影、膀胱内压测量等，找出尿失禁的致病因素，指导治疗。急性控制不全，可继发于急性膀胱炎、隐匿性神经源膀胱、膀胱挛缩等。长期湿裤而伴有正常排尿，应考虑先天性输尿管异位开口、膀胱瘘等。排尿后持续漏尿可见于男孩的尿道憩室或合并有前尿道瓣膜。

遗尿严格来讲是指夜间尿床，2~3岁期间遗尿属生理现象，此年龄以后仍然遗尿，可能是功能性或膀胱尿道神经肌肉发育迟缓，也可作为某些疾病的一个症状而存在。如女孩远端尿道狭窄，男孩后尿道瓣膜等，因此6~7岁以上的遗尿病儿应作全面的泌尿系检查。

5. 少尿、无尿　应考虑年龄因素，出生婴儿应在24小时内排尿，但36小时内不解尿不能称为无尿。小儿时期每小时尿量少于10ml/m2（少于1~2ml/kg）或24 小时尿量少于200～400ml/m^2称为少尿，学龄儿童＜50ml/d 为无尿。

6. 血尿　眼睛可看到的血色尿称为肉眼血尿；高倍显微镜下红细胞超过2 个/视野，或离心后取沉渣检查红细胞＞5个/视野，称为镜检血尿。根据血尿出现的时间应区别初血尿、全血尿或终末血尿，并要了解血尿与疼痛的关系。

初血尿：为排尿开始尿内有血，病变在前尿道。

全血尿：排尿全程均为血尿，病变在膀胱或膀胱以上，也可能是全身血液系统疾病所致。

终末血尿：排尿末有血尿，病变在膀胱基底部或后尿道。

血尿的颜色：鲜红色多为肾损伤、下尿路出血；暗褐色或棕黄色为上尿路出血。无症状的血尿可能是小儿肾脏肿瘤首先出现的症状；血尿伴尿频尿急考虑结核或非特异性感染；血尿伴疼痛，考虑泌尿系结石居多。同时还应区别邻近脏器出血而混入尿内的血尿。

7. 脓尿　尿内脓细胞在高倍显微镜下超过5个视野或离心尿＞7个/视野称为脓尿。小儿有久治不愈反复发作的脓尿常提示有泌尿道先天性畸形存在。

8. 疼痛　疼痛虽是泌尿生殖系疾病常见症状之一，但在小儿，疼痛表现并不突出。年长儿先天性肾积水可诉上腹部疼痛，易误诊为急性阑尾炎或急腹症；肾、输尿管结石相应部位可有绞痛；后尿道或膀胱颈部结石，表现排尿时剧痛，小儿手提阴茎哭吵不已；嵌顿包茎表现为阴茎头部疼痛。

9. 肿块　由于年龄特点，小儿不能诉说其他不适，因此，有些疾病多以出现肿块始被注意。如先天性肾积水、肾胚胎瘤、睾丸肿瘤、鞘膜积液等。仔细耐心地定期检查腰部、腹部及阴囊，能早期发现肿块，早期作出诊断。

三、体格检查

应在全身检查的基础上，根据疾病情况，再对泌尿生殖系器官作重点检查。

1. 肾脏检查时，病儿仰卧、屈膝，检查者一手放于病儿后背肋脊角处，并尽量向上顶起，另一手平放腹部，自脐孔水平之下逐渐向上按扪，配合病儿呼吸，两手用稳定的压力拭摸肾脏的下极。

婴儿由于腰部较短、肝脏位置较低，故肾脏可以在腹部扪及。随年龄增长，在正常情况下只能扪到右肾下极，左肾不易扪及。扪诊肾脏时应注意其大小、形态、活动度、有无触痛、叩痛，肾区有无血管性杂音。如肾区扪到肿块应与其邻近器官的肿块相鉴别。

2. 膀胱　膀胱膨胀时，可在耻骨上区摸到，注意与膀胱区肿瘤区别，前者排尿或导尿

后消失。

3. 阴茎　注意阴茎发育情况、大小、形状、有无畸形、包茎，包皮口有无粘连、包皮有无嵌顿、尿道口有无红肿或脓性分泌、尿道开口有无异位（尿道上裂或尿道下裂），阴茎腹部前尿道内有无结石。

4. 睾丸、阴囊注意阴囊发育情况，大小、皮肤有无炎症、湿疹、有无瘘管、阴囊内有无积液或肿块。睾丸存在与否，并检查睾丸的大小、硬度、形状、压痛及其重量。阴囊内如睾丸缺如，应检查腹股沟内、外环处有无隐睾存在。

四、特殊检查

1. 17—羟类固醇　17—酮类固醇测定是肾上腺皮质激素及雄激素的代谢产物。肾上腺皮质功能亢进或肿瘤时，尿内含量可增高，同时还可作为了解肾上腺皮质、睾丸及垂体功能的指标。

2. 静脉肾盂造影　造影剂经静脉注入体内后由肾小球滤过再进入集合管暂时积聚，摄片可使之显影，用来显示尿路形态及估计肾小球滤过率。

（1）婴幼儿血容量及肾盂肾盏容积小，造影前应保持机体在水化状态，使血容量正常，保证肾盂肾盏有足够尿液充盈，因此检查前不必禁水。

（2）新生儿肾脏发育未成熟，肾小球滤过率低，造影剂排泄缓慢，浓缩延迟，肾盏肾盂于造影剂注射后30分钟~3小时才能达到最佳状态。幼儿及年长儿10分钟即能获得最佳显影。因此新生儿造影，宜延迟摄片。

（3）造影剂量相对比成人大，不同年龄造影剂（60%泛影葡胺）剂量，早产儿4ml/kg，新生儿3ml/kg，2岁以内l.5~2ml/kg， 2~5岁1~1.5ml/kg， 6岁以后可给予成人剂量。

3. 静脉尿路造影在肾功能衰竭中的应用肾功能不良者进行 IVP检查有一定危险性，目前应用的三碘复合物造影剂毒性较低，只要严格掌握造影剂剂量不超过2ml/kg （用纯造影剂）2~3分钟内注入，检查前不禁水及服泻剂，并延迟摄片，必要时仍可进行检查。它可以确定肾功能衰竭的病儿有无尿路梗阻，为肾前性或肾后性梗阻、为急性或慢性肾功能衰竭。

4. 延迟排泄性尿路造影　如遇肾脏排泄功能迟缓的病儿按常规造影方法，15分钟的X线片上尚未见有肾盏肾盂显影时，则推迟至2、3和5小时延迟摄片，使造影剂充分积聚于扩散的肾盏内，而显示圆球状密度增深影。

5. 大剂量静脉尿路造影按4ml/kg造影剂+等量5%葡萄糖液或等渗的生理盐水经静脉滴注，不同时间摄片，认为此法安全易行，适于肾功能衰竭病儿的检查。但近来有人指出，葡萄糖或生理盐水降低溶液内的碘浓度，即降低血浆内的碘浓度，导致细胞外液负荷增大而发生急性心力衰竭及高血压，目前在婴幼儿甚至年长儿也较少应用。但大剂量造影剂静脉快速滴注造影，可显示全尿路，对一般性静脉尿路造影显示不满意或需观察输尿管全程而逆行肾盂造影困难的病例仍然适用。

6. 膀胱及尿道造影　自导管注12%碘化钠入膀胱内，取仰卧、俯卧及左右斜位摄片，观察膀胱状态、大小及其邻近器官的关系，为观察膀胱收缩功能和输尿管有无返流，可在病儿排尿状态下进行摄片。

尿道造影适用于尿道狭窄、憩室、结石、瘘管、后尿道瓣膜等病变。通过导尿管注入稀释后的造影剂入膀胱，然后拔除导尿管，在病儿排尿状态下摄取尿道部位的X线片。遇插导管困难时，可经耻骨上膀胱穿刺，注入造影剂充盈膀胱后进行尿路造影。

7. 肾血管造影　肾血管性疾患如先天性肾血管狭窄、动静脉瘘、肾脏血管瘤、先天性血管异常交通等，一般常规检查不易确诊，需进一步作血管造影来明确诊断。通常经腹主动脉造影或作选择性肾动脉造影以显示肾动脉。

方法：经股动脉直接动脉穿刺，将套针刺入股动脉后，拔出针芯，置入导引钢丝，再置入导管套，连同导引钢丝一并向内插入至腹主动脉后，退出导引钢丝，导管插到第12胸椎或第11胸椎下缘，高压 （9kg/cm2压力），快速注入76%泛影葡胺，以2~3张/秒速度连续摄片，共3~4秒，以了解肾脏及肾上腺血管的形态、分布情况及其他变化，穿刺困难或失败也可作股动脉切开逆行插管造影。

近年来已发展有数字减影血管造影法用来诊断肾结核、肾积水、肾结石、肾区肿块等疾病。

8. 超声检查　超声检查可通过示波使内脏器官“再现”，又可为临床提供某些器官的断面摄影图像，同时它是一种非创伤性检查，方法简便，因此已被广泛应用于泌尿生殖系疾病的诊断。从胎儿22周起即可用超声进行肾脏定位检查及羊水量测定，从而帮助了解有无肾脏发育畸形存在。另外，对了解肾脏的形态、大小、部位、缺如、泌尿系的梗阻、结石及鉴别占位病变的性质，检测膀胱残余尿等，超声检查都具有很重要的诊断意义。

9. 放射性核素检查

（1）同位素肾图：属非创伤性检查，能用来估计分肾功能，并了解有无泌尿系梗阻，帮助鉴别属肾前、肾性或肾后性梗阻。常规肾图结合利尿性肾图一并检查，对区分上尿路有无梗阻、测定肾功能更有价值。

（2）肾扫描：能了解肾脏位置、大小、形态和功能，可帮助了解肾脏发育畸形如游走肾、异位肾、马蹄肾等。

10. 核磁共振成像根据核磁共振的信号强度帮助诊断肾积水、肾囊肿、肾周血肿、肾肿瘤、肾结石、肾动脉狭窄、马蹄肾等疾病。

五、内窥镜及器械的应用

1. 膀胱尿道镜

小儿尿道纤细，黏膜娇嫩，进行膀胱尿道镜检查，要求技术熟悉，操作轻柔，器械要求较成人更微型、精细。小儿膀胱尿道镜主要应用于：

（1）泌尿系梗阻性疾病。通过膀胱尿道镜检查，可进一步明了梗阻部位，并可收集分肾尿液，测定分肾功能。

（2）泌尿系先天性畸形疾患，通过镜检了解输尿管开口形态、位置。

（3）肿瘤患者，可在直视下了解膀胱、尿道内肿瘤部位、范围，并作活检，明确肿瘤性质。

（4）通过膀胱尿道镜进行治疗，如神经源性膀胱作膀胱颈部电切术，后尿道瓣膜在尿道直视下电切术。

小儿膀胱尿道镜检查必须在麻醉下进行，一般用骶管麻醉，也可用全身麻醉。

检查技术及观察顺序均与成人无甚差异。男孩尿道细长，宜先用尿道扩张器插入尿道，行尿道扩张后，再缓慢插入膀胱尿道镜。如强行插入，可产生黏膜损伤、出血，以后导致疤痕狭窄，偶尔亦可有穿破尿道入直肠，造成尿道直肠瘘的危险。

2. 导尿术

（1）病儿仰卧，先用肥皂水或盐水洗涤阴茎、阴茎头（女孩洗涤阴唇、阴道、前

庭）及尿道外口，然后用2%红汞局部消毒，铺洞巾，戴手套。

（2）选择适当粗细的橡皮或塑料导尿管，涂以润滑油，顺尿道徐徐插入，似左手执阴茎（女孩分开阴唇）显露尿道口，右手执住导尿管末端3~5cm处，将导尿管轻轻插入膀胱。

（3）遇男孩尿道膜部或前列腺部有通过困难时，可在会阴部或直肠内用手轻轻顶起导尿管的顶端，以引导导尿管顺利进入后尿道和膀胱内。或轻轻按摩会阴部以解除膀胱颈部的痉挛。

（4）新生男婴或幼小婴儿可选用特制的婴儿塑料导尿管。

（5）如要留置导尿管，必须妥善将导尿管加以固定，用胶布条绕住导尿管后，分两端粘贴在阴茎和耻骨结节上（胶布条宜长）。

3. 尿道探条、尿道扩张

用于探查尿道有无狭窄，狭窄程度及部位；探测尿道或膀胱有无结石。治疗与预防尿道狭窄。

（1）尿道探条

① 消毒。

② 一般不用麻醉或由尿道注入0.5%地卡因5ml，在尿道内留置3~5分钟，作尿道表面麻醉，幼小婴儿或不合作病儿可应用骶管麻醉。

③ 手术者立于病儿左侧，左手执阴茎，右手执探杆沾无菌润滑剂后放入尿道，方向与左腹股沟韧带平行，徐徐插入探杆前端到尿道球部时，将探杆抬起渐成垂直位，到达尿生殖膈时，将阴茎和探杆轻轻放平，向两腿之间垂落，再继续推进探杆，即可进入膀胱。

（2）尿道扩张

① 根据病儿病情及年龄选择直径不同的探杆，从小到大，依次更换，每根探杆在尿道内保留3~5分钟，每1~2周进行1次。

② 操作时手法必须轻巧，逐步缓慢地扩大，每次可根据进展情况，适当增加探杆的直径，但不应操之过急，不致因直径太大而造成损伤出血。

③ 如果仅有前尿道狭窄，只需扩张前尿道狭窄段即可。

第二节　隐睾

睾丸下降不全，体重大于2500g 足月婴儿发病率3.4%。未成熟儿达30.3%。但1岁前，尤其是在生后头3个月隐睾可能自行下降，1岁时发病率近0.8%，以后稀有再降者，隐睾遗传倾向5.8%，父亲发病率1.5%~4%，兄弟中发病率6.2%。睾丸滞留在腹膜后或腹腔内占25%，腹股沟管部位占75%。约50%病儿发生在右侧，左侧占30%，20%为双侧性。除造成畸形、心理创伤、易并发扭转与损伤外，最大危害是引起不育和恶变。双侧隐睾不育率大于90%，单侧50.6%，睾丸固定术后仍有25%单侧及50%双侧隐睾者无生育能力。隐睾恶变率为正常睾丸30~50倍，睾丸肿瘤8%~15%发生于隐睾，因而本病合理治疗至关重要。

一、病因

睾丸下降不全的病因尚不清楚，临床所见精索血管或输精管过短，腹膜后纤维性粘连；腹股沟发育异常，内环过小；睾丸引带缺如或过长等解剖因素阻碍睾丸下降，但不少学者通过内分泌功能测定认为部分病例不是机械性障碍引起，而可能是青春期前垂体性腺功能紊乱的结果，LH—leydig细胞轴分泌不足导致隐睾。目前已提出隐睾是综合征的新观点。

二、分型

根据睾丸所处位置分为腹内型、腹股沟管型、管外型及不能扪及型。腹内型即睾丸位于腹内或腹膜后；腹股沟管型，则睾丸位于腹股沟管内；睾丸滞留于腹股沟管外环口，但不能推移到阴囊内，称管外型；临床上约有20%隐睾在阴囊和腹股沟部难以扪及，实际是位于腹内或腹股沟管内高位，或是睾丸萎缩、发育不良或缺如，称为不能扪及的睾丸，其中真正无睾仅4.4%。

三、诊断

因寒冷刺激、紧张姿势可使提睾肌收缩造成睾丸未降的假象。故要求检查室及诊断者双手保持温暖；年龄在6个月以上病儿宜取盘腿位、立位及卧位等不同体位检查，以便确定睾丸未降及其分型；对不能扪及型需作进一步定位诊断，最后因人制宜选择治疗方案。

1. 症状　出生后即见阴囊一侧或两侧发育不良；阴囊空虚，睾丸缺如；除不能扪及型外，腹股沟部局部隆起，可触及睾丸，一般较正常小而软。

2. 不能扪及型隐睾的定位　B超和CT常作首选。但B超对直径2cm以下睾丸探测不敏感，CT 可分辨出直径1cm以下睾丸，阳性率高，但亦有少数假阴性结果。B超与CT 检查阴性时推荐睾丸静脉造影术。若显示睾丸静脉及蔓状静脉丛几乎可肯定睾丸存在，缺点是操作复杂，损伤大，且有一定并发症。腹腔镜窥视及注射同位素标记HCG使其与睾丸上受体结合亦可作为定位方法。手术探查（腹部及腹股沟部），因带一定盲目性宜作为最后手段。对双侧不能扪及型隐睾应先做HCG 试验，肯定存在功能性睾丸后再做定位检查。

四、鉴别诊断

1. 回缩睾　系提睾肌收缩功能亢进所致。睾丸组织学正常，不影响生育，病史中总有一次在阴囊内见到过睾丸。体检时用手轻柔地向下推移睾丸可入阴囊，并停留片刻。一般不需治疗，等待至青春期几乎全部能自行降入阴囊，亦可注射HCG，效果可靠。

2. 异位睾　睾丸位于正常下降通道以外，如股部、会阴部、下腹部皮下或耻骨上等，需手术治疗。

3. 医源性隐睾　系腹股沟部手术后疤痕固定，成为睾丸下降的机械性障碍。

4. 两性畸形　男性新生儿双侧隐睾者应除外女婴的先天性肾上腺皮质增生症；对双侧隐睾伴尿道下裂，或单侧隐睾伴会阴型尿道下裂者需鉴别真两性畸形、男性假两性畸形及混合型性腺发育不良，可依此做下列检查：

（1）口腔黏膜涂片微小体。

（2）周围血细胞核型分析（染色体检查）。

（3）尿17酮及l7羟测定。

（4）泄殖腔造影。

（5）腹腔、腹股沟部探查及性腺活检。

五、治疗

隐睾的内分泌功能测定及组织学超微结构研究表明，治疗应在2~3岁，5岁后年龄愈大不育率越高。无论是双侧或单侧隐睾均存在退行性变，病因可能与内分泌有关，除伴斜疝或水囊肿等解剖障碍因素者外，单、双侧隐睾均应首选内分泌治疗。其目的一是促进睾丸发育，使已退化受损的Leydig 和Sertoli细胞功能恢复或改善；二是增加睾丸酮分泌促使睾丸下降。

内分泌治疗后睾丸不降者应手术治疗，对术前未用过激素者术后宜补充使用。但10岁后因垂体本身能分泌较多促性腺激素，故外源性内分泌治疗已无必要。

（一）内分泌治疗

1. HCG 疗法　有效率14%~52%，剂量1500单位，隔日1次肌注，共9次，总量13500单位。低于1万单位无效，高于2万单位不增加疗效，相反引起睾丸萎缩、骨骺闭合等副作用。

2. LH—RH疗法 有效率29.8%~38%，剂量1.2mg/d，分3次鼻雾，4周为1疗程，睾丸多数在用药后2~5周下降。但国产LH—RH疗效甚微。

3. LH—RH+HCG 疗法　有效率80%，剂量LH—RH 1.2mg/d，分3次鼻雾，持续4 周后加用HCG1500 单位，每周1次共3周。

（二）手术治疗

1. 睾丸切除术指征

（1） 萎缩失去内分泌功能的睾丸。

（2）不能手术复位的高位隐睾。

（3）单侧腹内睾丸。

（4）青春期后的单侧隐睾。

2. 睾丸假体整形术指征 青春期睾丸切除者以获得整形和心理安慰效果

3. 睾丸固定术指征

（1）伴斜疝或鞘膜积液。

（2）痛性隐睾。

（3）疝修补术后疤痕固定。

（4）不能扪及的睾丸。

（5）HCG治疗1~2 疗程无效。

（6）已进入青春期的双侧隐睾。

（7）异位睾。

4. 睾丸固定要点

（1）充分游离精索，使睾丸无张力地固定在阴囊内。

（2）保存血液供应。

（3）增大阴囊内腔足以容纳睾丸。

（4）同时修补斜疝（结扎未闭鞘状突）。

手术成功关键是充分游离精索，但针对不同位置的隐睾，选择恰当的手术方法也颇为重要。

5. 手术方法的选择

（1）低位隐睾：以肉膜囊固定法疗效最佳，近有提倡精索固定法，疗效有待时间的考

验。

（2）高位隐睾：分期固定术和Fowler—Stephen’s手术，分期固定术第一期将睾丸固定在耻骨结节部，隔半年至1年做第二期固定达阴囊，成功率约80%，但第一期术后约60%睾丸发生萎缩。Fowler—Stephen’s手术不需分期，成功率72%~80%，需保留睾丸三方面侧支血供即输精管血管（尽量不分离精索血管与输精管间系膜样结构），腹壁下血管侧支（避免游离后壁），从睾丸引带进入鞘状突后壁的分支（不切断引带）。在手术高位切断精索前先做出血试验，用Bulldog 钳暂时阻断精索血管，同时作睾丸活检切口，若切口不出血或5分钟内停止则为阴性，不能切断精索。若流出鲜血达5分钟以上为阳性，表示侧支血供良好， 可切断精索将睾丸倒拉，降入阴囊固定。

（3）不能扪及睾丸：术前需定位以便采用Stephen’s 手术、分期固定术或睾丸自体移植术。自体移植术适应双侧高位隐睾或腹内睾丸，手术需解剖精索血管达起始部，结扎近端、远端动静脉分别与腹壁下动、静脉端端吻合，睾丸缺血时间不得超过30分钟。

6. 睾丸固定术禁忌症

（1）伴严重功能不全，Stantord—Binet试验，评分不超过35（100 为正常值）。

（2）无射精能力。

（3）严重脊髓脊膜膨出Prune—Belly综合征等伴隐睾。

（4）某些严重遗传性疾病，如Klinfeher综合征、单Sertoli细胞综合征等。

六、随访

1. 内分泌治疗病例，HCG治疗后1个月，LH—RH治疗后6个月随访睾丸发育及下降程度，决定继续第二疗程或手术。

2. 手术治疗病例随访有无回缩、大小、质地等发育情况。成年者应作生育力调查（婚后生育与否或精子计数），尤其是25~35岁隐睾癌变的高峰年龄，除注意阴囊肿块外，需警惕睾丸固定术后癌变转移的第一站——腹股沟淋巴结有无硬块、腹部有无肿块，必要时作活检。

第三节　尿道下裂

尿道下裂的发生是因胚胎发育过程中阴茎腹侧的尿道沟未能完全闭合，而使尿道开口于阴茎腹侧或阴囊会阴等异常部位，是最常见的生殖器畸形之一。约300~500个活婴中有一个发病。

一、分型

根据尿道开口的位置而分为四种类型。

1. 龟头或冠状沟型　位于阴茎龟头基底的腹侧。

2. 阴茎体型　位于腹侧冠状沟至阴茎根部之间。

3. 阴囊阴茎型　位于阴茎与阴囊交界处。

4. 会阴型　位于阴囊或会阴部。

二、诊断

1. 根据尿道开口的位置明确尿道下裂的类型。

2. 病史询问。此病主要通过隐性基因遗传，偶能延续几代，应详细询问父母两系之家族史。

了解病儿排尿时体位，轻型者虽能站立排尿，但常溅湿衣裤，射程不远，严重型则蹲下排尿。

体检时注意阴茎发育情况、弯曲程度、尿道开口部位及大小，阴囊发育情况，有无阴囊分裂，阴茎阴囊有无转位畸形，有无其他合并畸形存在，如隐睾、先天性心脏病等。

三、鉴别诊断

对尿道下裂伴有隐睾或会阴型下裂伴阴囊分裂者均需与两性畸形作鉴别。

1. 先天性肾上腺皮质增生性女性假两性畸形。

2. 单纯性男性假两性畸形。

3. 真两性畸形。

鉴别方法

1. 测尿液中17—酮类固醇和17—羟类固醇排出量。

2. 性染色体检查，作皮肤活组织检查或口腔黏膜剥脱细胞检查，计数X小体。

3. 性染色体核型分析。

4. 尿生殖窦造影。了解有无阴道、子宫。

5. 腹腔镜检或剖腹探查，作性腺组织活检，以定性别。

四、治疗

尿道下裂治疗的目的是建立一个伸直的阴茎及完整的尿道，其开口接近于龟头顶端，根据畸形的程度而决定手术的年龄及方式。

1. 龟头或冠状沟型　应一期手术，即纠正阴茎弯曲及尿道口前移的手术同时进行。可采用上翻皮瓣法；皮管法；尿道口成形及龟头成形术或单纯尿道延伸术等术式，手术年龄在学龄前期，

2. 阴茎体型及其他各型

（1）阴茎发育良好，包皮丰富，阴茎腹侧皮肤松弛者，可考虑一期手术，手术年龄为4周岁以后。

（2）凡阴茎发育短小，包皮不够丰富，阴茎腹侧皮肤不松弛，均应分期手术，两次手术时间相距至少6个月以上。

第一期：矫正阴茎弯曲畸形，按Bary’s法可在3周多开始施行。

第二期：尿道成形术。腹侧皮肤较丰富者可作皮管法，腹侧皮肤不够丰富者则选用Denis—brown法。

此型也可采用游离膀胱黏膜瓣或Ductett’s 带蒂包皮皮管法等行一次性尿道成形术，尿道开口可做到龟头顶端。学龄前期完成第二期手术。

① 术前准备：

a. 阴茎阴囊会阴等处皮肤手术前二天以肥皂水清洗，手术前一天及手术清晨阴茎用1∶1000新洁尔灭浸泡5分钟，尿道口内注入1∶5000呋喃西林冲洗。

b. 术前晚开塞露通便一次。

② 手术要点：

a. 操作要非常轻柔，少钳夹，多用牵引线，止血要完善，尽量以热盐水湿纱布压迫止血，少用电灼，如海绵体出血，可用无损伤针尼龙线进行缝扎。

b. 阴茎伸直术时，腹侧的纤维条束必须完全切除，将尿道口后移，使阴茎完全伸直，背侧包皮应转移到腹侧以备成形术时所用。

c. 成形术时设计埋藏皮瓣的宽度8~10mm，皮管的宽度14mm以上。

d. 再造的尿道要平整，尿道口要求宽大，以防狭窄，开口尽量前移至龟头顶部达到形态与功能的最高要求。

e. 成形术时，创口缝合线使用7—0尼龙线，无损伤血管缝针缝合，成形术时必须同时作尿流改道，小儿以耻骨上膀胱造瘘为宜。

f. 术毕敷料加压包扎，要求平坦、牢固、松紧适度。

③ 术后处理：

a. 留置导尿管两周，保持通畅及密封，勿使脱落。

b. 橡皮引流片，48小时以后拔除。

c. 术后应用抗生素。

d. 包皮水肿明显者，应用糜蛋白酶5mg，肌注，每天1次，3~5天。

e. 加压敷料一般在术后3~5天解开检查一次，并清除尿道口结痴，清除尿道内分泌物，随之更换敷料重加包扎，创口缝线一般7天拆除，尼龙线可待其自行脱落。

f. 一般术后两周开始夹造瘘管，嘱其排尿，观察排尿情况，有无尿瘘及狭窄。成功者于次日拔去造瘘管，创口愈合后出院，如有针孔样瘘管者可暂不排尿，继续引流3~5天，以期瘘孔愈合，瘘孔较大者，按时夹管排尿，留待以后修补。

五、随访要求

1. 分期手术，应检查第1次阴茎伸直术后，阴茎能否完全伸直，阴茎发育如何，如仍有弯曲应再次做阴茎伸直术，阴茎发育未达到要求者，应延缓手术。

2. 尿道成形术后，如有尿瘘形成应修补，手术间隔半年以上。

3. 尿道如有狭窄，需定期做尿道扩张。

第四节　睾丸扭转

睾丸扭转并不罕见。出生后任何年龄均可发病，但2/3病例发生在青春期。发病第一高峰年龄是14岁，第二高峰在新生儿期。左侧发病率比右侧高两倍，双侧较少见。由于扭转、血供阻塞所致睾丸缺血坏死。曾有报告症状发作后2小时即发生睾丸坏死，但一般认为睾丸血供中断6小时才产生不可逆的生精功能丧失；超过24小时不能存活。产前睾丸扭转坏死常为睾丸缺如的原因。近年来临床和实验研究表明睾丸缺血坏死。血睾屏障崩解，使某些能刺激免疫反应的抗原释放，引起自身免疫反应而造成对侧正常睾丸的损害。表现为曲精细管直径缩小，生精细胞减少，80%~90%患者精液分析异常；内分泌生殖激素LH和FSH 异常升高，但睾丸酮及催乳素水平正常。因而本病的诊断延误和治疗不当，将影响生育力，甚至不育。

一、病因与分类

1. 解剖因素　正常情况下，附睾的后壁较固定，睾丸固有鞘膜包被在睾丸附睾及精索的下端，从而使睾丸既有活动性，又有相对稳定性。但下列因素可使睾丸稳定性破坏：

（1）精索下端被鞘膜包被的位置过高：即所谓钟摆畸形，易发生鞘膜内扭转，为睾丸扭转最常见的类型。新生儿期后的扭转均属此类。

（2）新生儿及隐睾症的睾丸未固定在阴囊内：易发生整个精索扭转，即鞘膜外扭转。

（3）睾丸系膜过长，睾丸与附睾分离畸形：易发生睾丸与附睾间扭转。

2. 睾丸、附睾及精索上存在胚胎性残余体常见四种，均由内衬柱状上皮的肢状血管结蒂组织组成。因带蒂扭转率较高，统称睾丸附件扭转。

（1）睾丸附件：系副中肾管上端的胚胎残余体，又称Morgagi泡。约90%男性中存在此泡，直径1~10mm，为睾丸附件扭转中最常见的一种（占90%）。

（2）附睾附件：系午菲氏管残余。

（3）瓦耳代尔旁睾：又称希拉耳代斯器官，位于精索上。

（4）巴哈勒氏迷管：即附睾憩室。

3. 阴囊损伤　损伤后睾丸持续疼痛最常见的原因是扭转而不是挫伤或血肿。

4. 提睾肌或肉膜收缩　可能在扭转发生和持续过程中起重要作用。

5. 扭转与性反应周期有关　青春期与新生儿期是儿童期中睾丸酮水平的高峰期，也是睾丸扭转的高峰期。

二、临床表现

1. 症状　80%病例首先发生睾丸疼痛，起病缓但逐渐加重，突发剧痛较少见。20%有外伤史，多数无明显诱因。1/3 以上病例在扭转发作前有短暂的睾丸疼痛史，提示曾发生过扭转而自行缓解。少数疼痛起自右下腹而不是睾丸。10%病例无疼痛症状，阴囊逐步肿胀、发红，皮肤水肿，并有恶心、厌食和呕吐，偶见发热。

2. 体检　典型表现为一侧阴囊肿胀伴局部水肿和发红，24小时后阴囊皮色转暗红，并蔓延至腹股沟部或对侧阴囊，睾丸触痛极明显。由于提睾肌痉挛及精索短缩，早期可见睾丸横转或上升到阴上部。

3. 新生儿睾丸扭转　常发生在于宫内，以至出生时睾丸已坏死，无痛苦症状，睾丸增大，硬而无触痛。阴囊内容物与囊壁发生粘连肿胀，可透过皮肤呈蓝色。常系分娩损伤出血引起。扭转可能为双侧性，出生后很少发生扭转，及时治疗睾丸可能存活。

4. 未降睾丸扭转　下腹部疼蒲，阴囊内睾丸缺如、腹股沟部见红色、发热、触痛明显的肿块。截瘫患者尤易发生未降睾丸扭转。腹内睾丸扭转表视为急腹症及腹部肿块。

5. 睾丸附件扭转　多见于年长儿童，青春期后少见。症状与睾丸扭转相同，但程度较轻。25%有外伤史或剧烈运动史。早期体检局部可见蓝圆点征，为皮下睾丸附件坏死的依据，并可扪及明显触痛的豌豆大结节，而睾丸无触痛。病程长者因触痛与肿胀扩散而与睾丸扭转难以区分。

三、诊断与鉴别诊断

1. 睾丸扭转症状和体征与附睾炎、睾丸炎非常相似，极易误诊鉴别要点是急性附睾炎在青春期前男童中几乎不发生，甚至在青春期后期也罕见；疼痛逐步发生并伴发热、脓尿及泌尿系症状。

2、除外下列能引起急性阴囊肿胀的疾病　绞窄性疝、急性阴囊水肿，阴囊内疝囊扭转、特发性阴囊水肿（通常为双侧细菌性蜂窝组织炎）、外伤血肿或积血、阴囊脂肪坏死、急性精索静脉曲张、睾丸肿瘤、Shoalein—Henoch紫癜，白血病阴囊浸润及阴囊脓肿。

3. 放射性同位素99mTc 扫描及γ照相　准确率达95%摄片组织像显示睾丸中血流减少或无血管分布，可证实为扭转。相反，睾丸附睾炎表现为血管分布增加。由于睾丸缺血坏死最终导致阴囊炎症，故扭转晚期的扫描诊断正确性下降。

4. 多普勒听诊　通过监听睾丸血流来诊断扭转，但误诊率高达30%。

5. CT与超声　无肯定诊断价值。

四、治疗

1. 不能除外扭转者均应急诊阴囊探查，使扭转复位并作双侧睾丸固定术。决不能因等待实验室检查和同位素扫描结果而延迟手术。一般在症状发作6小时内手术疗效好，24小时后手术后睾丸很少存活。有时借助镇静剂，在术前用手法可使扭转复位，从而缩短睾丸缺血时间，提高疗效。双侧睾丸固定术目的是防止扭转复发。

手术要点：

（1）作阴囊切口，可直接暴露病灶，避免增加将肿胀睾丸上提至腹股沟切口的困难，并有利睾丸固定。

（2）必须打开睾丸鞘膜并尽快解除扭转。

（3）仔细判断睾丸活力，常用湿热纱布湿敷睾丸20分钟观察色泽变化，必要时可切开白膜加以判断。但无必要作快速切片组织学检查。

（4）鞘膜开窗，使有活力的睾丸裸露至少2~3cm范围与肉膜间断缝合固定。

（5）应用不吸收缝线。

2. 对睾丸活力判断有困难应做睾丸切除。目的是保护对侧正常睾丸的精子生成过程，避免坏死睾丸引起自身免疫反应。

3. 新生儿睾丸扭转，出生时睾丸已坏死，单侧扭转应切除睾丸避免对侧受到继发损害；双侧扭转复位后应予以保留，因Leydig 细胞对缺血耐受性较强，可能保留部分内分泌功能。

4. 未降睾丸扭转需急诊探查，原则同上。选择腹股沟部或腹部切口。

5. 睾丸附件扭转最佳治疗方案为急诊手术切除坏死组织，可立即减轻疼痛，否则疼痛将持续1~2周。对症状轻微诊断肯定者也可用止痛剂治疗。

6. 免疫抑制治疗（脾切除、抗淋巴细胞球蛋白的应用等）有助预防对侧睾丸续发损害。

第五节　肾盂输尿管连接部梗阻

肾盂输尿管连接部梗阻是引起小儿先天性肾积水最主要原因。梗阻的病因大致为：

（1）输尿管近端1~2cm内相对狭窄及运动障碍，该段肌层发育不良，胶原纤维增生，影响肾盂蠕动波的传送，阻止尿液的推进。

（2）高位输尿管开口，肾盂扩张时肾盂输尿管连接处成角。

（3）迷走血管压迫输尿管跨越来自腹主动脉供应肾下极的血管而受压。

（4）胎儿期黏膜皱褶永存。

（5）其他少见的有息肉、扭曲、折叠等病因。

先天性肾积水任何年龄均可发病，5岁以内为高峰，男性多见，左侧比右侧好发，双侧约占30%左右。

一、诊断

先天性肾积水的主要症状是腹块、腰酸、尿道感染、血尿，偶可损伤破裂。但也可表现为消化道症状，如恶心、呕吐、腹痛等易误诊为急腹症；又可被反复肉眼血尿、高血压等症状迷惑误为“肾炎”。因此除根据病史及体检外，还应作特殊项目的检查。

1. 围产期超声检查为早期发现肾积水，从胎儿22周起即可用实时超声检查肾脏及测定羊水量。肾有畸形伴羊水量减少有诊断价值，羊水量正常者也不能排除肾积水的可能，生后应作超声复查。如有异常，进一步作X线造影检查。

2. 排泄性静脉尿路造影　静脉尿路造影为诊断肾积水最主要的方法，X片上最早表现为乳头与肾小盏连接处消失，以后肾小盏扩张变圆，继之小盏消失，大盏扩张，最后大盏也消失，肾盂肾盏构成一囊腔，在扩张的肾盂肾盏下方未见到正常输尿管显影。新生儿及巨大肾积水病例，肾脏分泌功能低下，甚至丧失，患肾可不显影或显影极淡，需要依靠大剂量高浓度的静脉尿路造影及延迟摄片。

3. 肾盂穿刺造影　静脉尿路造影肾显示不佳或无浓缩功能。而超声检查肾脏扩张积水，为明确肾积水的诊断及了解梗阻部位，需经皮穿刺入肾盂做顺行造影加以证实，在扩张的肾盂下面未见到正常大小的输尿管，可证实梗阻部位在连接部，这种检查宜在术前局麻或全麻下进行。

4. 逆行肾盂造影　由于尿路造影技术的改进，新生儿、婴幼儿又受到检查器械的限制，对逆行造影的需要已大为减少，但当其他尿路造影未完全显示上部尿路轮廓，诊断有怀疑时，逆行造影有时仍为需要。

5. 利尿性肾图　巨大肾积水，做肾穿刺造影，有时因药液被尿液过度稀释，而使造影显示不清晰。为区分上尿路有无梗阻，利尿性肾图有一定价值，尤其对肾盂输尿管成形术后，因残留扩张的肾盂张力低下，排泄缓慢，利尿性肾图有助于鉴别吻合口有无梗阻。如常规肾图为梗阻肾图，利尿后梗阻无改善，认为上尿路有梗阻；常规肾图为梗阻图型或排泄缓慢，利尿后转为正常，则认为系上尿路张力低下，并无梗阻存在；常规肾图排泄缓慢，利尿后有部分改善，表示上尿路有部分梗阻或肾功能不全。

6. 核磁共振成像　为诊断肾积水最新的无创伤性检查方法之一。肾积水的成像特征为肾盂肾盏呈低密度扩张，根据输尿管的成像特征，核磁共振成像能区分有无梗阻及输尿管梗阻部位。

二、治疗

随着年龄的增长，尿液分泌增多，使大多数先天性肾积水病变呈进行性发展，长期梗阻，非但有感染、结石、损伤破裂的危险，而且肾盂肾盏肌纤维被纤维组织替代，肾实质乳头肥厚。术后临床效果虽然良好，但肾形态却有不可逆的改变，为了达到肾功能及形态的完全恢复，诊断明确后，不论有无症状，均应手术治疗，解除梗阻。

1. 手术年龄　小儿肾实质对尿路梗阻的耐受力差，但代偿及修复能力较好，一旦梗阻解除，肾功能及状态可在短期内恢复正常，而不影响小儿生长发育，所以先天性肾积水应尽早手术，不受年龄限制。

2. 肾切除指征　对生长发育期的小儿，切除一侧肾脏、增加了留下肾脏的负担，可促使对侧发生肾盂输尿管连接处梗阻。巨大的肾积水、肾脏损害，在梗阻解除后逐步恢复，

因而可保留一个功能恢复有疑问的肾脏不轻易切除。肾脏的取舍，一般需在术中根据肾实质的厚薄，感染的严重程度以及对侧肾的情况全面权衡后决定。一般全肾实质菲薄在5mm以下或反复感染已酿成脓肾而对侧肾功能正常者可考虑切除患肾。如肾实质变薄非严重区域占50%~60%以上，术中冰冻切片，正常或接近正常的肾小球占半数以上，就有保存肾脏的价值。

3. 手术方式选择　解除梗阻的手术方式大致分两大类，即保留肾盂与输尿管连接的成形术和断离肾盂与输尿管连接处的成形术。前者不切去扩大的肾盂，以肾盂改形或用肾盂瓣扩大狭窄段，如Y—V成形法 （Foleg法） 及Culp法，适宜于高位梗阻或肾盂扩张程度较轻轻的肾积水。后者是切断肾盂输尿管连接的Anderson—Hynes法，它以新的肾盂瓣与输尿管上段进行吻合，适宜于各种病例，是较长段狭窄及巨大肾积水的首选手术方式。对于双侧病例，如无严重感染，也可用上腹部横切口经腹膜外进路两侧同时完成手术。如一侧感染严重伴肾功能不全，严重一侧先做肾造瘘，控制感染，待肾功能改善后考虑做成形术。轻微一侧，在对侧处理后，也争取做Anderson—Hynes 手术。双侧均有严重感染伴肾功能不全，可先做单侧或双侧肾造瘘，待肾功能改善后分别做成形术。

三、Anderson—HYnes 法

1. 术前准备

（1）测定肝、肾功能。

（2）检查尿常规及尿培养，做细菌药物敏感试验。

（3）贫血者术前输血纠正。

（4）肾功能低下、感染严重者做肾造瘘，控制感染，改善肾功能，为成形术创造条件。

（5）一般感染者术前应用静脉抗生素2~3天。

2. 手术要点

（1）距离肾实质约1cm处切除扩大的肾盂，最后在下端留下舌状的肾盂瓣与输尿管吻合。

（2）切除狭窄段输尿管的长度不应少于2cm。

（3）输尿管上段剪成斜面与新的舌状肾盂瓣吻合，使吻合口呈漏斗状，且缝线不在同一平面上口。以免以后形成环形狭窄。

（4）吻合口对合整齐，应无张力，以可吸收线细线缝合，缝针不宜过密，6针左右即可。

（5）做成形术同时，行患肾造瘘，以保证吻合口愈合。

（6）吻合口缝合有张力或缝合较困难者，吻合口内可放置硅胶支撑管，以防吻合口扭曲、 破裂。

3. 术后处理

（1）术后禁食1天，腹胀可置胃肠减压，1天后流质饮食，以后酌情改换。

（2）继续抗生素治疗，每周送验尿常规2次、培养1次，引流管、盛尿容器每天更换消毒。

（3）肾造瘘管及支撑管术后妥善固定防止脱出，保持引流管通畅。

（4）肾造瘘管拔除指征。术后1个月经造瘘管以12.5%碘化钠或60%泛影葡胺加等量1% 新霉素稀释后注入，造影，显示吻合口通畅，夹管观察3天无发热及腰部胀痛等症

状者。

或经肾造瘘管注入靛胭脂（或亚甲蓝），10分钟即自尿道自行排出尿液显蓝，夹管，观察3天无不良反应者。

（5）肾造瘘管造影显示吻合口不通畅，可继续保留造瘘出院，3个月后再行造影检查。

四、随访

1. 带管出院患者，每月门诊随访，并更换造瘘管1次，必要时进行造影，观察通畅程度，决定拔管或再手术。

2. 3个月后吻合口仍不通畅，但经肾造瘘引流后，肾功能有改善者，于手术后半年，仍可再次做肾盂成形术，如肾盂过小，疤痕过多，可考虑行下肾盏输尿管吻合术。若有反复感染而不能控制者则考虑患肾切除。

3. 吻合口通畅者，复查肾功能及尿液细菌学检查，每半年进行1次排泄性静脉尿路造影，观察患肾功能恢复情况及对侧肾脏情况。

五、预后

肾盂输尿管连接处梗阻所致先天性肾积水，一经手术解除梗阻，肾功能及形态即能恢复，预后良好，不影响小儿生长发育，年龄越小，积水程度越轻，修复得越完全。长期梗阻，巨大积水、临床上虽取得良好效果，但X线形态学上始终存在不可逆的改变。

第六节　鞘膜积液

正常情况下腹膜鞘突在胎儿出生前从腹股沟管内环处和睾丸之上两处开始闭合，使精索部鞘突逐渐成为一纤维索，仅睾丸部的鞘突保留鞘膜囊，内含极少量浆液，液量多于正常时称鞘膜积液。由于鞘膜闭合不全或反常，使鞘膜囊位置形状发生变化，形成不同类型鞘膜积液。积液发生在睾丸鞘膜囊中称睾丸鞘膜积液；精索部鞘突完全未闭合，鞘膜囊与腹腔相通称先天性或交通性鞘膜积液；精索部鞘突在内环处闭合，下面精索部鞘突与睾丸部鞘突仍为一囊，称婴儿型鞘膜积液；精索部鞘突在内环和睾丸以上均闭合，而在两闭合处之间保留一囊称精索鞘膜积液，在女孩称圆韧带囊肿 （Nack囊肿）。据统计出生后有80%~90%腹膜鞘突未闭，少量积液可能在6个月~2岁内自行吸收而消失。

一、病理

1. 交通型鞘膜积液

（1）普通型　较细的鞘突管和积液相通。

（2）未闭鞘突受压型　未闭鞘突开口于积液囊上中部，部分鞘突管粘附在囊壁上部为周围结缔组织压迫与约束。

（3）微孔型　未闭鞘突与积液间有带微孔的隔膜。

（4）囊顶突入型　积液囊突入未闭鞘突管内。

（5）多囊型　近端为普通型交通性积液，远端为非交通性积液。

2. 非交通性鞘膜积液

（1）普通型　较细的未闭鞘突与囊肿不相通。

（2）囊顶突入型　未闭鞘突较粗，不相沟通的积液囊顶部突入鞘突管内。

（3）多囊型　鞘突管已闭或未闭，远端有两个以上不相通的积液囊。

二、诊断

主要病状是局部肿物，阴囊逐渐增大。肿物在阴囊内围绕睾丸或精索呈卵圆形或梨形，囊性感，不痛，较大时有下坠感，甚至影响行走。透光试验阳性。除交通性鞘膜积液在卧位时逐渐缩小至完全消失外，一般肿物大小不因体位不同而有所改变。继发于附睾、睾丸炎或外伤的鞘膜积液同时有原发病状，急性出现者在原发病治愈或好转时可能消失。

三、治疗

1. 原则　婴幼儿期少量积液可能自行吸收而消失，不必急于手术。但6~18个月内如积液量逐渐增大或没有吸收趋势则需治疗。精索或睾丸鞘膜积液可先试用注射疗法。注射疗法无效或交通性鞘膜积液者宜手术。

2. 注射疗法　醋酸可的松25mg/ml，用量为1周岁以上1ml，5岁以上1.5ml，加等量2%普鲁卡因作鞘膜内注射，每周1次，2次为1疗程。注射后观察3~6个月，无效即手术。

注射疗法机制是使鞘膜的液体交换恢复平衡，但鞘膜本身则可不闭合。

3. 鞘突高位结扎及鞘膜开窗术，疗效良好。小儿不必作鞘膜翻转术。

第七节　输尿管异位开口

一、病理及类型

异位输尿管常狭窄，加之输尿管本身神经肌肉发育障碍，因此输尿管可迂曲、扩张、扭曲或呈巨大肾积水。其引流的肾脏多伴重复畸形。异位开口的输尿管大多来自重复肾的上肾段，该段肾发育不良，伴有积水、肾盂肾炎等病理病变，偶尔伴有单肾、马蹄肾、异位肾等畸形。输尿管异位开口的类型有10多种。

1. 单侧重复肾，上肾段的输尿管开口异位。

2. 正常肾的输尿管开口异位。

3. 双侧重复肾，一侧上肾段的输尿管开口异位。

4. 双侧正常肾的输尿管均开口异位。

5. 单侧重复肾，两根输尿管均开口异位。

6. 双侧重复肾，双侧上肾段的输尿管开口异位。

7. 双侧重复肾，一侧输尿管的不完全性重复，一侧上肾段输尿管开口异位。

8. 输尿管移位伴开口异位。

9. 马蹄肾，双侧重复肾，其中一根输尿管开口异位。

10. 孤立肾、输尿管开口异位。

二、临床表现

女性主要表现在两次正常排尿之间还有滴尿现象；经常湿裤、坐立位比平卧位更明显；白天多、夜间少；外阴及会阴经常湿润、潮红。也可出现尿路感染、脓尿、腹块等症状。若异位口开于前庭或阴道者，则可见有水珠间歇从异位开口处滴出。

男性因异位开口于尿道括约肌以上，可无滴尿现象，如开口于精囊，可产生骶部疼痛

及反复发作的附睾炎。

三、诊断

1. 寻找异位开口　开口异位的输尿管所引流的重复肾大多发育不良、功能差、尿量少，异位开口不易发现，必须仔细耐心地在尿道口周围寻找。检查时取截石位，并要有良好照明，可在病儿腹部加压数分钟或从静脉内补充一定数量的高渗葡萄糖溶液加速利尿，数分钟后可出现尿液自尿道与阴道之间的前庭处小孔溢出，或从阴道内溢出。

2. 逆行造影　寻找到异位开口后，从开口插入导管，注入造影剂摄片，可显示相应的输尿管及肾脏。但由于异位开口的输尿管下端常狭窄，上段扭曲、扩张，插管常受阻，此时可用5号平针头插入小孔，加压注入造影剂，也能将扭曲的输尿管显示出来。

3. 排泄性静脉尿路造影　输尿管异位开口常与重复肾、双输尿管畸形共存。多数情况下，开口异位的输尿管来自重复肾的上肾段，正常单根输尿管发生异位开口的病例比较少见，因此静脉尿路造影对本症的诊断及确定异位口的输尿管来自何侧甚为重要。由于重复肾发育差、浓缩力低，在排泄造影片上常不显影或显影极淡而被忽视。除考虑做大剂量高浓度造影及延迟摄片外，如何分析未显示重复肾的X 线片，从而推测出导致异位开口的畸形肾有重要意义，下列X线征象可提示有重复肾的可能：①肾盂肾盏位置和形态改变，伴随重复肾的下肾段向外下斜行移位；②肾盏数目减少；③上盏缺如或减少；④肾盏上缘略平，其上方有隐约可见的阴影。若X线片显双侧重复肾，则重复肾形态欠佳，有扩张积水的一侧导致异位开口的可能较对侧为大，当然尚需注意双侧重复肾均有异位开口的可能。双侧单一输尿管均开口异位者有完全性尿失禁，静脉尿路造影时膀胱不显影。以静脉尿路造影结合异位口逆行造影作综合分析，绝大多数病例能确定异位口之输尿管来自何侧。

四、治疗

手术治疗方法需根据患肾具体情况而定。

1. 手术方式的选择

（1）重复肾切除　为治疗输尿管异位开口的主要手术方式，因其所引流的肾只占全肾的1/3~1/4，且功能不良，输尿管及重复肾多有积水感染。做重复肾及输尿管一并切除。术后漏尿症状可立即消失,感染也得以控制。若术后仍有漏尿，应考虑异位开口的输尿管来自对侧，可在对侧探查后行重复肾切除。若为单一肾盂输尿管开口异位，有感染积水者应考虑做肾切除。

（2）输尿管移植于膀胱若重复肾有相当的功能，又无感染，输尿管无积水，或患肾为孤立肾，可将异位开口的输尿管移植于膀胱内。

（3）输尿管单纯结扎和上下肾段肾盂吻合或输尿管与输尿管吻合，术后均易引起积水、感染，多弃之不用。

2. 术前准备

（1）术前测肾功能，寻找异位开口，进行静脉尿路造影及逆行造影。了解导致异位开口肾的畸形情况，决定手术方式。

（2）做尿常规、尿培养检查，了解泌尿道感染情况，感染者静脉应用抗生素2~3天后进行手术。

3. 手术要点

（1）暴露肾脏后，寻找双输尿管，向上追踪到肾盂，重复肾与下肾段同在下个肾包膜内，两者之间有一微小凹陷，可作为重复肾切除的起点。

（2）分离出重复肾血管后，可暂阻断重复肾血供，以判断切除范围。有时肾血管主干跨在异位口输尿管上，妨碍输尿管与肾盂的分离，可先切断异位口之输尿管，近端从肾血管下方拖出后再行分离，远端输尿管待重复肾切除后再处理。

（3）保留较多的肾包膜，以便重复肾切除后，能覆盖创面缝合。

（4）重复肾必须完整切除，截断面出血以细肠线8字缝合。

（5）输尿管切除部位尽量低位，以免术后发生残端综合征。

第八节　后尿道瓣膜

系男婴下尿路梗阻最常见的原因，国内报道亦日益增多。正常男性来自精阜远端和尿道嵴的黏膜折叠沿尿道下壁行走，于膜部侧壁处消失。若这种折叠增生肥大并在前端发生融合，便形成瓣膜。此外，泌尿生殖膈残留，吴菲氏体和苗勒氏管异常连接等亦可能与瓣膜形成有关，瓣膜常致尿道出口梗阻，后尿道近端特征性扩张，膀胱壁小梁增生和颈部痉挛。约50% 伴膀胱输尿管返流，也有伴肾发育异常。后尿道瓣膜、单侧返流与肾发育异常同时存在约达18%。在梗阻与返流基础上易继发感染，肾内压增高和感染最终引起肾功能衰竭。以往瓣膜病预后很差，在新生儿中死亡率达50%，目前由于诊断与治疗的改进，长期存活者已近60%。

一、分型

第一型：瓣膜起自精阜，向远端伸展并分为两个膜贴附在尿道前侧壁。似斜形的隔，中间呈裂缝。为最常见的类型。

第二型：瓣膜自精阜起，垂直于尿道长轴向近端突出并分成两个膜，止于膀胱颈。

第三型：瓣膜呈中央穿孔的膈，偶尔为偏心或多发穿孔，位于精阜的头端或尾端，而与精阜无关。

二、临床表现

症状与体征均继发于瓣膜梗阻。

1. 胎儿期　由于胎尿排出减少常致母体羊水过少。

2. 婴儿期　50%~70%在生后第1年始有症状，25%~50%新生儿出现症状：

（1）扪及充盈扩张的膀胱是最常见症状。

（2）尿细而无力，但发生率仅30%。

（3）新生儿呼吸窘迫，尤其伴自发气胸或纵肠气肿者应高度怀疑瓣膜病变。

（4）肋部包块（肾盂积水）。

（5）尿性腹水，占1%~10%。常见腹胀、充满液体，呕吐和呼吸窘迫，偶有继发阴囊肿胀。腹水形成机理尚不清楚，可能系流体静力压引起尿液滴沥或经肾盂穹隆漏入腹腔。

（6）酸中毒、氮质血症、败血症、脑炎或低钠高钾脱水等。

（7）尿路感染。

（8）肾功能衰竭。

（9）生长停滞。

3. 儿童期　排尿时症状突出。尿痛、血尿、尿细而无力，常伴脱肛、泌尿系感染和氮质血症。学龄期儿童多见白天尿失禁及夜间遗尿。

三、诊断

1. 出生前胎儿超声检查有助于诊断，持续充盈扩张的膀胱，肾盂积水和羊水过少常提示膀胱出口梗阻。

2. 排尿性膀胱尿道造影系最重要的诊断手段。若用小的胃管或导尿管不能插入膀胱，可经皮肤膀胱穿刺造影。X 线片显示瓣膜呈界限清楚、垂直或斜行的透明区，其近端尿道纺锤形扩张，末端似子弹样突向膀胱颈，而远端尿道变细。膀胱颈肥大，壁增厚，50%存在小梁和憩室，60%存在返流。由于造影亦有假阳性结果，故强调在荧光屏下监测，瓣膜常表现为连续的点状阴影。若见短暂的后尿道扩张，则为尿道外括约肌痉挛而不是瓣膜梗阻。

3. 内窥镜检查　可肯定X线诊断，又可同时做瓣膜电切术。新生儿适用8Fr内窥镜，使用前不应扩张尿道，最好做会阴部尿道切开。通常在膀胱充盈前将零度直视透镜插入外括约肌部位，然后打开左侧进水孔，再用手加压充盈的膀胱让液体流入尿道，即能见瓣膜呈气球样膨胀或封闭后尿道。若诊断仍有困难，可用10—11Fr婴儿切除镜和Collins电刀像钩子样使用，一旦钩住瓣膜边缘，诊断即成立。

4. 静脉肾盂造影　可了解肾盂输尿管有无积水。尿性腹水者因液体积聚在肾包膜下形成“C”形造影剂密度加深区（称C字征）或造影剂漏出围绕输尿管形成”P”字形痕迹。

5. 腹部B超检查　显示增厚扩张的膀胱和输尿管肾盂积水。若发生漏出和穿孔则显示肾周尿囊肿和腹水。

6. 放射性核素肾扫描　尤其适用于新生儿氮质血症者，连续扫描可随访肾功能变化。

四、鉴别诊断

包括原发性膀胱颈挛缩、Prune—belly 综合征、逼尿肌协同失调、精阜息肉、前尿道瓣膜、尿道狭窄及继发于尿崩症的肾盂积水等。排尿性膀胱造影或内窥镜检查能作出鉴别。最困难的是排尿异常较轻的病例，需作顺行性尿流动力学研究（膀胱内压同步测定、尿流率和尿道括约肌肌电图等），对肯定梗阻和除外协同失调有帮助。

五、治疗

1. 宫内胎儿瓣膜病的处理

（1）超声引导下做皮肤子宫穿刺，在胎儿耻骨上膀胱内置管，将尿液引流至羊膜间隙。

（2）将胎儿取出在宫外做手术，然后放回子宫。

（3）早期引产或剖腹产，使婴儿得到早期治疗。

2. 紧急处理　因瓣膜梗阻引起的肾功能衰竭、尿毒症，或新生儿尿性腹水引起呼吸窘迫时均需紧急处理。包括抗抽搐、抗生素、水电解质酸碱平衡，暂时留置导尿管引流尿液，以及新生儿间歇腹部穿刺放液或置放Tenckhoff腹膜透析管持续腹部减压，以改善呼吸。待病情稍缓解，应及早施行尿流分流术。

3. 尿流分流术　适用于经紧急处理病情稍缓解者，或瓣膜切除术后感染与肾功能衰竭暂时未能控制者。

（1）经皮肤穿刺膀胱造瘘术　主张短期应用。长期保留易致慢性感染，增加膀胱壁纤维化，使膀胱容量缩小甚至废用萎缩，并不能达到充分的上尿路减压。

（2）拌式或环形输尿管皮肤造瘘术 既能充分引流肾盂和输尿管积水，又能保证部分尿液仍流入膀胱防止废用与萎缩，故对败血症和严重尿毒症病儿来说不失为最安全有效的处理方法。缺点是可能损害输尿管血供，妨碍为纠治输尿管梗阻或返流而进行的各种重建术。

（3）经皮肤肾盂造瘘术 仅适用于肾外型巨大肾盂积水。

4. 瓣膜切除 适用于肾功能良好且无感染者，或经尿液分流术肾功能改善者。

（1）内窥镜下瓣膜切除术 常用Bugbee或Collins电极刀钩住瓣膜做电切除。电切部位取5点和7点位，或12点位的前方。若瓣膜呈环行或隔样，只需切开环的1点或2点位，不必做切除。术后留置导尿管1~2天。

（2）经会阴部尿道切开或经耻骨上膀胱切开途径作瓣膜切除。

5. 后期处理

（1）膀胱输尿管返流 瓣膜病中返流发病率近50%，一半为双侧性。近1/3~1/2 病例在瓣膜梗阻解除后能在1年内自行缓解，故不宜早期施行抗返流手术。返流严重、肾功能很差者，宜选择暂时性尿流分流术，待上尿路减压、膀胱功能恢复最佳时做输尿管再植术成功率较高。

（2）持续肾盂积水 瓣膜切除后，肾盂输尿管积水的恢复（包括功能与X线表现）约需几年时间。造成持续积水的原因有：①伴返流。②输尿管蠕动差伴膀胱壁增生。③膀胱—输尿管交界处梗阻。大部分病例表现为膀胱充盈时存在尿路梗阻而排空时梗阻消失，最好的治疗是减少膀胱内压力，例如双倍或三倍排空膀胱，应用丙咪嗪或羧丁酸，或作肠—膀胱扩大成形术。对少数交界处梗阻者可做输尿管再植手术。

（3）膀胱颈梗阻 继发于后尿道瓣膜的膀胱颈增生很少有临床意义，真正的膀胱颈梗阻罕见，诊断不应单纯依靠X线检查而应有尿流动力学证据。由于膀胱颈切开或“Y”—“V”成形术可能并发尿失禁或逆行射精，故宜采用肾上腺素制剂苯氧苄胺，而不做手术。

（4）尿失禁 瓣膜切除后长期尿失禁发病率约14%~38%。1/3病例白天及晚间均湿裤，2/3 仅晚间湿裤或单纯压力性尿失禁，做膀胱颈切开或“Y”—“V”成形术尿失禁高达88% 。

尿失禁的病因尚不清楚，但肯定与瓣膜切除方法无关。后尿道及膀胱颈慢性扩张导致尿道肌肉和括约肌机制形成和发育不完全可能造成失禁。通常至青春期由于前列腺发育失禁也能好转。瓣膜切除后持续排尿机能不全和失禁者尿流动力学改变大致分五种：

① 肌原性失控伴充盈性尿失禁。治疗方法是间歇性导尿或括约肌切开，后期用人工泌尿生殖括约肌再植。

② 无约制膀胱收缩，应用抗胆碱药物。

③ 不能膨胀的小容量膀肌，需经常排尿或做肠—膀胱扩大成形术。

④ 继发于残留瓣膜或膀胱颈梗阻的高压性排尿，常用手术或苯氧苄胺治疗。

⑤ 正常。

第九节　膀胱输尿管返流

膀胱输尿管返流是指排尿时膀胱尿经输尿管向上逆流，冲击输尿管，久之使其扩张，从而增加泌尿系感染的发病率。严重的膀胱输尿管返流会产生肾盂肾炎性疤痕，影响肾脏发育，最终导致高血压和慢性肾功能衰竭。

膀胱输尿管返流分原发性与继发性。前者是输尿管膀胱发育上的缺陷；后者继发于膀胱颈以下出口处梗阻，如神经源膀胱或先天性输尿管异常的输尿管异位开口、输尿管囊肿等。原发性较继发性常见，6~9岁为发病高蜂，在小儿泌尿系感染病例中，约50%有膀胱输尿管返流存在。

一、病理

输尿管进入膀胱黏膜下隧道，外层环形肌改变为平行的纵形纤维，呈扇形向前延伸与三角区和尿道内口相连接，构成三角区浅层及远侧深层的肌纤维。膀胱充盈时，膀胱内压增加，输尿管口被推向外上方，管腔拉长，内腔压缩关闭，防止输尿管返流。排尿时，纵形肌纤维收缩，黏膜下隧道拉长，输尿管口被牵向尿道内口，逼尿肌收缩、膀胱颈开放，尿道变短、尿液排出而不返流。若输尿管不是斜形的进入膀胱壁内，或其开口向外侧移位，便不能产生活瓣作用而引起返流。保证输尿管膀胱交界处不发生返流的条件是：

（1）膀胱内黏膜下输尿管的长度。

（2）膀胱内输尿管的直径。

（3）黏膜下输尿管长度与宽度的比例。

（4）膀胱内输尿管的柔韧性。

（5）逼尿肌的完善度。

二、分级

膀胱输尿管返流依其在排尿性膀胱尿道造影时的X 线所见而分级，根据国际返流研究委员会分级标准，共分五级：

Ⅰ级：尿液返流到输尿管。

Ⅱ级：尿返流到肾盏、肾盂，但无扩张。

Ⅲ级：输尿管、肾盂有轻度或中度扩张，但无或轻度穹隆变钝。

Ⅳ级：输尿管中度扩张或扭曲，肾盂肾盏中度扩张，穹隆消失，但多数肾盏保持乳头形态。

Ⅴ级：输尿管重度扩张、扭曲，肾盂肾盏扩张，多数肾盏失去乳头形态。

三、诊断

膀胱输尿管返流临床表现上主要是反复发作的泌尿系感染，偶尔有慢性肾功能不全、生长发育缓慢、高血压等。当疑及此症时，应做静脉尿路造影及排尿性膀胱尿道造影等项检查。

1. 静脉尿路造影　静脉尿路造影对诊断起筛选作用，当见到肾盂肾盏及输尿管扩张而远端又无明显梗阻，或见到由于肾疤痕形成所导致的不规则肾轮廓阴影时，应进一步检查加以证实。

2. 排尿性膀胱尿道造影　是诊断膀胱输尿管返流的主要依据，既可确定诊断，又可进

行分级，同时尚可证实有无肾内返流。如果在膀胱造影时见到肾盏通向肾被膜的线状阴影时，表明造影剂从集合系统进入肾实质，有肾内返流存在，多出现于肾两极。肾内返流使尿内细菌进入肾实质，最终导致疤痕形成。X 线上表现为肾脏轮廓不规则，严重返流的病例多有肾疤痕产生。

3. 膀胱镜检查　经非手术治疗返流不愈或加重的病例，应作膀胱镜检查，帮助估计预后，包括观察返流输尿管开口的形态、位置以及开口处插导管，估计黏膜下隧道的长度和口径等。黏膜下隧道超过8mm即能阻止返流。高尔夫球形、马蹄形开口者，返流自行中止机会较少。膀胱镜直视下尚能发现异位输尿管开口，输尿管旁憩室等异常现象。

四、治疗

1. 保守治疗　随年龄增大，膀胱内输尿管的长度增长，原发性返流会自发性中止，一般Ⅰ—Ⅲ级的返流自然消退率高，宜采用保守治疗，包括药物治疗和排尿训练。

（1）药物治疗　小剂量长期化学制剂预防感染，疗程约半年，每2个月作1次尿常规、尿培养检查，以确定感染是否复发；每6个月重复膀胱造影，如仍有轻度返流，继续随访2年，定期作尿培养及膀胱造影、静脉尿路造影，直至各项检查阴性为止。

（2）排尿训练　两次排尿法：即排尿完毕，片刻后再排1次，缩短排尿间隔时间，将膀胱内残余尿尽可能排尽，以减少返流的尿液。

2. 手术治疗

（1）手术指征 Ⅳ级以上的返流；进行性肾疤痕形成；难以用药物控制的反复感染。

（2）手术方式流行的手术方式有三种：Lich—dregoir法、Politano—Leadbetter法和Cohen 法。Lich—gregoir法在膀胱外进行，不切断输尿管，膀胱肌层向上切开2~3cm，输尿管包埋在黏膜下，在输尿管后方关闭肌层，输尿管不会成角、扭曲。Politano—Leadbetter是被广泛采用的手术方式，但由于膀胱输尿管交界处有各种病理解剖情况，欲新建足够长度的黏膜下隧道受到一定限制，同时操作完全在膀胱内进行。新的开口在原来开口的外上方，当膀胱充盈时，可产生输尿管扭曲、成角及梗阻的可能。Cohen术式为横向前进的输尿管移植法，黏膜下隧道横跨过膀胱基底部，对输尿管的后壁提供了肌肉支撑，能有效地防止返流，而且输尿管经原有的开口舒但地跨过膀胱基部，无成角梗阻的危险，适用于任何需再移植的病例，方法简单、安全，双侧移植的病例，可作横向平行的两个黏膜下隧道。

（3）重复肾重复输尿管返流的手术方式

① 重复输尿管在膀胱附近呈“Y”型接合，重复的双根输尿管同时受到返流的影响，如有手术指征，应切除共同段，变成完全性重复，两根输尿管作为一单元经同一黏膜下隧道再移植。若不切除共同段，可产生功能性梗阻。

② 完全性重复输尿管，返流大多来自开口低的一根。

a. 返流输尿管引流的重复肾功能不全伴输尿管扩张，作重复肾及输尿管切除。

b. 返流输尿管引流的重复肾有相当功能，输尿管不扩张，分开共同的输尿管鞘，两根经一共同隧道作再植术。

c. 返流扩张的重复输尿管，作肾盂输尿管吻合或远端输尿管输尿管吻合，都易产生输尿管输尿管返流。

（4）术前准备　有严重小梁形成或广泛炎症的膀胱，做黏膜下隧道有一定困难。同样，极度扩张而无蠕动的输尿管或在肾功能减低有氮质血症的情况下，也不适宜立即做移

植手术。均应给予暂时性造瘘，控制感染，改善肾功能，缩小输尿管口径，保证再植手术的顺利进行。一般根据炎症及扩张程度而选用耻骨上膀胱造瘘、输尿管袢造瘘或肾造瘘。

五、术后评价与并发症

抗返流手术应达到两大要求：

1. 解除返流，防止肾积水，保护肾脏。

2. 控制尿感。术后消除返流的效果满意，肾盂肾炎发病率明显下降，肾脏获得生长发育。但术后细菌尿的复发率仍可达10%~30%，大多发生在术后6个月之中，故术后应继续接受抗生素治疗。

术后并发症主要是持续返流，发生梗阻。可能起因于术后感染，影响黏膜下输尿管的柔韧性，或新开口处输尿管成角，隧道过短，移植的输尿管回缩等情况。返流和梗阻也可能是暂时性或间歇性的存在。术后3个月应作静脉尿路造影检查，术后6个月作排尿性膀胱尿道造影检查。以后间隔1~2年复查1次。

有时单侧抗返流术后，由于膀胱压力受到调整，使原有开口异常潜在因素的对侧输尿管术后发生返流，或原有的返流加重，这些病例当初可考虑作预防性的再移植。

（曾海）

第五章　普通外科（一）

第一节　腹部外科疾病的诊断

一、病史采集

采集病史要根据小儿年龄、性别、解剖生理特点，全面、仔细地询问。又应抓住重点有针对性地进行。家长申述的病史是依靠客观的观察获得的，因此必须估计其准确性，是否与体格检查相符合。对年龄较大的儿童，尚可用诱导方法细问病儿，从而获得更多更可靠的资料。

二、主要症状

1. 腹痛

是病儿最常见的症状，是腹部外科疾病的主要表现之一，尤其是急腹症。因此必须详细了解，结合其他症状及体征，才能作出正确的诊断。

内科性腹痛常先是发热、呕吐，后出现腹痛，外科性腹痛则先腹痛，然后才出现其他症状。一般说来，炎症性腹痛多逐渐发生，由轻逐步加重。而胃肠道穿孔、空腔脏器梗阻和内脏破裂出血等引起的腹痛，往往突然发生，病情急剧。

腹内疾病腹痛开始的部位，一般就是病变所在的部位，但也有例外情况，如急性阑尾炎腹痛先在上腹，后转移到右下腹阑尾所在部位，或在脏器有异位时可影响腹痛部位，或在病变扩散成穿破时，可使腹痛范围扩大。

一般非外科性腹痛的性质比较模糊，不能指出肯定部位，位置也常变动。体征很少出现肌紧张，短时间内腹痛常迅速减轻或消失，就可以初步判断不是外科性腹痛。外科性腹痛性质敏锐，定位明确，位置固定。持续性疼痛，一般是脏器炎症或出血等刺激腹膜的表现，阵发性腹痛，一般是平滑肌器官腔道阻塞后痉挛性收缩的结果，既有持续性腹痛，又有阵发性绞痛加剧，表示炎症和梗阻都存在。

2. 呕吐

呕吐是很重要的症状，在小儿尤为突出。应询问呕吐出现的时间、次数、性质、内容和液量。胆汁性呕吐通常提示有急腹症存在，腹膜和肠系膜受到强烈刺激可引起反射性呕吐，如阑尾炎、肠扭转等。消化道梗阻时可引起返流性呕吐。梗阻部位较高或完全性时，呕吐出现早而且次数多，部位较低时呕吐出现较晚，呕吐内容带有粪性。如重症感染和高热病例可引起中枢性呕吐。

小儿很多内科疾病亦能引起呕吐，如脑膜炎、脑炎、肺炎等，因此必须与其他症状联系起来加以区分，才能作出正确诊断。此外婴儿要一天多次饮食，发现拒食亦有临床意义，可能是疾病的发病征象。

3. 便秘

婴儿自出生就开始便秘，应注意与甲状腺功能不全、先天性巨结肠，以及酷似先天性

巨结肠的各种病相鉴别，对儿童病例也应与神经性及器质性梗阻相鉴别。除在询间病史时注意有关情况外，应注意检查肛门附近和直肠指检。肠道机械性梗阻可以发生便秘。在肠麻痹的病例中，不论是全身中毒引起，或系腹腔内炎症所造成，都会有便秘。

4. 便血

便血在小儿是一种常见症状，可以并发很多疾病。常见疾病有直肠结肠息肉、肛裂、结肠炎、痢疾、美克耳憩室、肠重复症、消化性溃疡、食管静脉曲张，血液病等。有些病例经过简单的检查即可获得诊断，有些须作详细诊查才能查出便血原因。大量便血可以来自胃肠道任何部位；少量或鲜红的血大多来自低位病灶。血与粪便的关系对诊断很有帮助，凡低位出血多于排便后有少量出血，常涂在粪便表面。小肠出血多与粪便相混杂，因此呈赤豆汤样。

5. 腹块

腹部肿块是常见的体征。常常是因为有其他症状，在体格检查时发现。多与腹腔内或腹膜后组织的先天性异常、梗阻、炎症及肿瘤有关。无痛性肿块常提示为肿瘤，有压痛而边界不清者可能为炎症。各年龄组有其肿块好发部位及疾病，可根据伴随症状及肿块性质作出诊断。

在诊断时也应排除一些正常状态下容易被误认为器质性病变所引起的肿块，如肠痉挛、粪块，尿潴流等。

三、体格检查

1. 初步观察小儿神态、肤色、体位等即可概略了解病情的严重程度，面色苍白、四肢冰凉、出冷汗、反应淡漠，多系严重病况的表现。烦躁不安及辗转移动，多为腹绞痛或内出血的表现。蜷卧不动，两腿屈曲提示腹膜炎等。

2. 腹部检查

（1）视诊

主要观察腹部形态、腹式呼吸，肠蠕动波、肠型以及腹壁静脉充盈情况。如有腹膜炎存在，腹式呼吸运动受到限制或消失。全腹胀可能是低位肠梗阻，或麻痹性肠梗阻表现；幽门梗阻时则出现逆反方向的胃蠕动波，仅限于上腹部为高位梗阻，某一区域隆起，可能是肿瘤所为，也可能是闭袢性肠梗阻、局限性腹膜炎等疾病。

（2）叩诊

腹部叩诊发现肝浊音界缩小或消失提示有胃肠道穿孔存在。有移动性浊音，应考虑腹腔积液积血。

（3）听诊

肠鸣音亢进，尤其听到金属音和气过水音，是机械性肠梗阻的表现，肠鸣音由强转弱甚至消失提示出现中毒性肠麻痹或肠管绞窄坏死。

（4）触诊

主要检查压痛部位，腹肌紧张及反跳痛程度和范围，腹块部位、大小，活动度等体征。它是腹部检查最重要的步骤。为了获得满意的结果，必须在小儿安静、充分合作的条件下进行，检查必须从较正常的区域开始，先作肤浅的触诊，逐步由浅入深向怀疑有病变的区域进行，并注意病儿的反应。最后确定出固定压痛点，即病变所在部位。

婴幼儿腹膜炎当有严重中毒和休克时，因反应不良，可无腹肌紧张，压痛也不明显，应引起重视。

触摸到腹内肿块必须注意其部位、大小、性质、移动性和有无压痛，及其与邻近脏器的关系。

3. 直肠指检

在小儿某些疾患中，直肠指检能提供有参考价值的诊断依据，但直肠指检使小儿感觉不舒服，多数病儿不能合作。因此既要检查过程中仔细体会各种感觉又要正确分析检查的反应，如是炎症引起的触痛，或是检查不适所致。

直肠指检可了解直肠内有无肿块、息肉，直肠壁有无触痛，指套有无染血。在先天性巨结肠病儿，肛指检查可以了解直肠壶腹内是否空虚，退回手指是否有大量气体、粪便冲出。有时配合双合诊进行检查，可判断盆腔肿块性质、部位和活动度。

4. 腹腔穿刺

腹腔穿刺适用于腹膜炎、腹腔内出血、空腔脏器穿孔、绞窄性肠梗阻等诊断不明时，或可以观察疾病的演变过程，穿刺点一般选择在两下腹，但应避开手术疤痕、肿大的肝和脾，充盈的膀胱。穿刺针进入腹腔后，液体一般能自行溢出，也可用注射器缓慢吸出，但不宜大力负压抽吸，以免网膜或肠壁填塞针孔。如抽不到液体，可改变针头的方向及深度。腹胀明显者以及因既往手术或炎症造成腹腔内广泛粘连，不宜作腹腔穿刺。腹腔穿刺所得的液体，应根据病变需要而送检作涂片或细菌培养、生化分析等检查。

四、X线检查

腹部X线检查对消化道先天性异常、痉挛、梗阻、炎症、溃疡、肿瘤、异物等均可提供重要的资料。

1. 腹部平片

婴幼儿胃肠道积气是生理现象，由于气体具有天然对比用，因此对婴儿常先用腹部平片来帮助了解气体分布情况，有无软组织肿块及钙化影等。新生儿倒立位平片，可帮助判定高位或低位无肛。

2. 胃造影

检查胃的形态、大小与位置往往随胃的内容物、小儿的体位、年龄及体形而异。5岁以后，胃的X线表现与成人相似。检查前晚进食少量食物，并禁食12小时，婴儿禁食4~6小时。检查观察胃窦，幽门管及十二指肠球部，及观察十二指肠与空肠连接处，了解有无肠旋转不良。

3. 结肠造影

检查婴儿结肠袋浅而少，盲肠及横结肠位置较高，乙状结肠及直肠相对较长。2~3岁后，小儿结肠趋向成人型。常用的检查方法是钡剂灌肠，可观察有无肠旋转不良，腹部肿块与周围脏器的关系。怀疑先天性巨结肠时，采用侧位拍片。必要时24小时后摄片，了解钡剂排空情况。当怀疑肠套叠时，可采用钡剂或空气灌肠进行诊断及复位。

4. 胆道系统造影

婴儿胆囊小，平片上胆囊很少可辨认。由于小儿肝脏分泌造影剂浓度不够，奥狄氏括约肌功能不全等因素，口服胆囊造影往往显影不良。静脉胆道造影胆囊显影正常，也不能排除轻度胆囊疾患，因此胆道系统造影在婴儿应用较少。

五、选择性腹腔动脉造影

1. 适应症

（1）消化道出血的诊断和定位。出血速度超过每分钟0.5ml时即可显影，可见造影剂

向血管外溢出，沿胃肠道黏膜皱襞分布，形成假静脉的阴影。

（2）肝、脾、胰外伤或其他病变引起的出血，以及肿瘤，囊肿等占位性病变，并可确定部位、范围。

（3）腹部血管的血管瘤、动脉瘤、动静脉畸形、损伤出血及阻塞性血管疾病的诊断及定位。

（4）通过脾动脉或肠系膜上动脉造影，显示门静脉，但有时门静脉显影不清楚。

2. 禁忌症

（1）严重心肺功能不全者。

（2）有全身性出血性疾病。

3. 术前准备

（1）查出凝血时间，血小板、凝血酶原时间。

（2）碘过敏试验。

（3）术前禁食6小时，补液、抗生素应用。

4. 方法

经皮穿刺，一般采用股动脉，如股动脉不能使用，腋动脉也可适用。局部作浸润麻醉，用套管针刺入大动脉内，拔出针芯见血液从穿刺针喷出。然后用钢导丝经穿刺针插至动脉内，再将造影导管沿导丝插入主动脉至胸12~腰1平面，腹腔动脉开口处，之后拔出导丝。注射少量造影剂确定导管部位，定位满意后，应用高压注射器把造影剂快速地注入选择的动脉。

5. 术后处理

绝对卧床休息，应用抗生素，穿刺局部用沙袋压迫6小时。

6. 并发症的预防和处理

（1）穿刺处出血、血肿形成；有出血倾向者，禁忌检查。检查结束应在局部压迫止血。

（2）动脉痉挛、内膜损伤、血拴形成，导管留置在动脉内时间不宜过长。如检查肢端动脉搏动减弱，疑有动脉痉挛、血栓形成可试用丹参注射液。

（3）无菌操作不严引起的全身感染、败血症等，应严格执行无菌操作，术前术后用抗生素。

（4）其他可发生器械穿破血管、导管在血管内折断、血管迷走神经性低血压、心律紊乱。

六、同位素检查

可用于肠道出血性疾病及肝脏肿瘤的诊断。

1. 疑有美克耳氏憩室的病儿投予99Tc，美克耳氏憩室中的异位胃黏膜可被显像。

2. 各病儿在出血期间投予99mTc 作红细胞标记，出血部位可见到同位素聚增强区。能检出每分钟出血0.1ml的活动性出血病灶。用于诊断肠息肉、血管瘤、美克耳氏憩室炎、肿瘤等疾病。

3. 同位素肝脏扫描对原发和转移性肝脏肿瘤定位有帮助。

七、B型超声检查与CT检查

1. B型超声对腹部肿块性质(囊性或实质性)及定位都较精确。可应用于腹腔肿瘤、总胆管囊肿、阑尾包块等疾病的诊断。

2. CT 检查可提供分层摄片情况。能精确的显示肿瘤范围与周围脏器的关系，尤其是

术前判断肿瘤是否能切除可起到较大的帮助。

八、经皮肝穿刺胆道造影术（PTC）

1. 适应症

（1）阻塞性黄疸，原因不明者。

（2）鉴别肝内胆汁郁积抑或肝外胆道梗阻。

（3）鉴别胆道闭锁与婴儿肝炎。

（4）胆道术后仍有胆管梗阻、阻塞性黄疸。

2. 禁忌症

（1）有出血倾向，凝血酶原时间延长。

（2）胆道感染。

（3）碘过敏。

（4）心肺功能差，不能承受此检查者。

3. 术前准备

（1）查凝血酶原时间、血小板、出凝血时间、碘过敏试验。

（2）术前3天起肌注维生素K1应用抗生素。

（3）手术日，禁食补液。

4. 方法

穿刺针从腋中线侧7~9肋间向胸椎口方向进入。达离第12胸椎2cm开始逐渐向外退出。边退边注入造影剂。小儿用30%泛影葡胺，每20毫升造影剂加庆大霉素4万单位。

5. 术后处理

（1）卧床48小时，测血压，注意有无腹膜炎体征。

（2）应用对羧基苄胺和维生素K1，每小时1次共3次。

6. 并发症的预防和处理

（1）胆汁漏　预防其发生主要是避免注入过多的造影剂及在造影结束后尽量抽除造影剂和胆汁。

（2）败血症术前术后应用抗生素，并应用混有抗生素的造影剂。严格执行无菌操作。

（3）腹腔内出血穿刺次数不宜超过5~6次。操作时需控制呼吸。重复穿刺时，针退至肝实质边缘，不宜拔出在肝实质之外。

九、内窥镜逆行胰胆管造影术（ERCP）

1. 适应症

（1）肝外胆管梗阻结石、肿瘤、总胆管先天性异常。

（2）肝内胆管梗阻肝硬化、恶性肿瘤、肝炎。

（3）胰腺疾病慢性胰腺炎、胰胆合流、肿瘤、假性胰腺囊肿。

2. 禁忌症

（1）急性胰腺炎。

（2）严重胆道感染。

（3）有心肺功能不全者。

3. 术前准备

（1）碘过敏试验，查血清淀粉酶及白细胞计数。

（2）术前禁食6小时。

（3）应用抗生素。

4. 方法

左侧卧位，有时为寻找十二指肠乳头位置便于插管可转至俯卧位。在十二指肠降部内侧找到十二指肠纵皱襞，然后沿口侧隆起寻找乳头。若需内窥镜胆管造影（EBC），则需借用器械升降钮或角度钮向上的力量，使导管从乳头下方沿口侧隆起的方向插管，若仅作内窥镜胰管造影(ERP)，则导管应从正面垂直方向插入乳头开口部。

5. 术后处理

（1）给予抗生素，预防胆道，胰管的感染。

（2）病儿卧床2~3小时后测血清淀粉酶，有升高者每天复查，直至恢复正常。

（3）禁食1天，给予补液。

（4）观察腹部体征，注意有无胃及十二指肠穿孔、出血等体征。

6. 并发症的预防和处理

（1）血清淀粉酶升高及诱发急性胰腺炎，尽量避免多次反复充盈胰管、胆管。

（2）感染多见于胰管或胆管有梗阻的病儿。术前应对器械严格消毒，术后常规应用抗生素。

（3）操作不慎所致的并发症，插管时应注意勿损伤乳头，谨防插入乳头旁黏膜下，而致黏膜下造影。若造影剂注入速度过快或压力过高，可引起剧烈腹痛，甚至胰胆管破裂。

十、腹腔镜检查

1. 适应症

（1）黄疸鉴别诊断困难，疑为胆道疾病不能确诊者。

（2）经其他检查仍不能确定的肝病诊断。

（3）小肠结肠疾患，确定病变的范围。

（4）脾脏疾患，特别是需要脾穿刺者，或为确定有无脾静脉栓塞。

（5）确定腹部肿块的性质、部位、范围。

（6）证实腹腔及腹膜是否有转移性肿瘤。

2. 禁忌症

（1）心力衰竭或严重的循环衰竭。

（2）腹腔的急性炎症。

（3）各种腹部手术后的严重粘连。

（4）严重的心、肺疾患。

3. 术前准备

（1）检查前应空腹12小时。

（2）术前排空尿液、粪便。

4. 方法

切口选择视重点诊断需要决定。通过切口刺入气胺腹针，通常注入气体1~2升。放入腹腔镜后首先应确定肝脏的圆韧带，以此为起点，转动360°进行观察。

5. 术后处理

（1）卧床休息，肝脏取活检的病儿应保持卧床体息24小时。

（2）用抗生素2~3天。

6. 并发症的预防和处理

（1）出血

活检部位发生出血，特别是肝脏活检。应用止血明胶及各种措施仍不能止血者应进行手术治疗，以免发生休克。

（2）胆汁性腹膜炎

胆汁由肝脏或胆囊漏出而致胆汁性腹膜炎，经覆盖于胆囊上的肝面穿入胆囊注射造影剂，可预防胆汁外漏。

（3）气体误入血管或皮内形成气体栓塞或纵膈气肿，放入的气腹针位置准确到位，可避免发生。

十一、纤维结肠镜检查

1. 适应症

（1）原因不明的便血或大便隐血阳性。

（2）结肠疑有肿瘤或息肉者。

（3）各种原因的腹泻。疑有溃疡性结肠炎，克隆氏病或慢性痢疾、慢性结肠炎者。

2. 禁忌症

（1）各种严重的急性结肠炎症。

（2）疑有肠穿孔或急性腹膜炎者。

（3）严重的心肺功能不全的和有过腹腔、盆腔手术后粘连者要慎重。

3. 术前准备

（1）肠道准备。术前3天起无渣半流质饮食。术前一天给流质，术前晚口服番泻叶。手术前2~3小时作清洁灌肠。

（2）术前应用镇静药，安定或鲁米那。阿托品用以减少肠道痉挛。

4. 方法

（1）病儿采用平卧位，必要时可左侧或右侧卧位进行。纤维结肠镜通过乙状结肠与降结肠交界处是难点。乙状结肠袢以“N”型最为多见，其次为“O”型。从乙状结肠直接进入降结肠并不常见。可用“O”翻转手法，当纤维结肠镜头进入降结肠时，将纤维结肠镜边退边作逆时针方向的翻转，往往可以成功地通过乙状结肠进入降结肠。

（2）进行结肠息肉电切时应套住整个息肉，缓慢收紧圈容器。收紧的圈套应离肠壁3~4mm，不宜紧挨蒂的根部，否则有发生穿孔的危险。同时尽量使套住的息肉与周围肠壁不接触。每次电凝时间不宜太长，约持续数秒钟，应进行多次短促的电凝。

5. 术后处理

（1）术后应注意观察是否有便血及量的多少，以便及时处理。

（2）在72小时内观察是否有肠穿孔、腹膜炎体征。

6. 并发症的预防和处理

（1）肠穿孔

强调在送镜前进的过程中要经常知道肠腔的位置，循腔前进。在结肠息肉电切时圈套器切勿将黏膜套进，套住息肉的圈套与肠壁要有一定的距离。如发生肠穿孔应及时手术治疗。

（2）出血

息肉切除术后发生大出血的最常见原因是供应息肉头部的动脉血管在未经充分的电凝

前即过早的将蒂切断。因此在逐步收紧套丝时，要对息肉蒂部进行充分的电凝，这点在预防出血上很重要。

第二章　胃扭转

凡是胃的部分或全部大小弯位置发生变换，即大弯在上 (头侧)，小弯在下 (足侧)，或大弯在右面，小弯在左面 (先天性内脏反位除外)均可称为胃扭转。发病均在1岁以内，年龄愈小发病率愈高，男孩多于女孩，但在临床工作中见到的不多，可能有一部分症状较轻者，未能及时作出诊断，而自行恢复。

一、病因

正常胃的位置主要依靠五个韧带，胃膈韧带、胃脾韧带、胃肝韧带、胃结肠韧带和十二指肠的后腹膜附着而起固定作用。如果这些韧带过长、松弛、缺如或撕裂就可引起胃扭转。胃附近器官的病变和膈肌发育不良，如食管裂孔疝、膈膨升、膈疝，常可发生胃扭转。腹腔内的粘连或束带，胃内良、恶性肿瘤，胃过度胀气，葫芦形胃和瀑布胃等均可引起胃扭转。腹腔内压升高，胸腔内压的降低，外伤性胃肠道扭动或胃肠道蠕动功能紊乱，都可能与胃扭转发生有关。

特发性胃扭转的病因不明，多见于新生儿或婴幼儿，而且多为慢性胃扭转。这与进奶后取仰卧位可能有关，此时胃底部被奶汁充盈和扩张而向后、向下移动，同时幽门窦被向上拉，从而导致胃扭转。

二、病理

按扭转的轴心可分为两种类型：

1. 系膜轴型扭转 (横轴型)

以胃大、小弯的中点作连线 (胃的横轴)为轴心，以幽门为起点发生胃下部扭转。幽门沿顺时针方向，向左向前扭转；或逆时针方向，向右向后旋转。

2. 器官轴型扭转 (纵轴型)

以贲门至幽门的连线 (胃的纵轴)为轴心，发生扭转。胃小弯有紧张的韧带固定，胃向前时胃大弯向上向左移位于小弯上方，横结肠随同胃大弯旋转。胃向后扭转时，则以相反方向旋转。

以上两种扭转形式可同时存在，形成混合型扭转，胃扭转于180°以内者可自行复位。超过180°可造成血液循环障碍，胃壁发生紫绀、水肿、坏死和穿孔。胃进出口阻塞，胃内发酵产生大量气体，可引起胃扩张。

3. 胃扭转程度可将其分为全胃和部分胃扭转，后者多属幽门区扭转。按扭转方向，分向前扭转和向后扭转。按病因则分原发性扭转和继发性扭转，后者继发于胃或附近器官疾病。按扭转病程分急性和慢性扭转。慢性胃扭转一般均为不超过180°的部分胃扭转，扭转多半为从右向左向前的方向。这与病儿取仰卧位时胃蠕动的重力有关。

三、临床表现

1. 急性胃扭转

主要症状为呕吐，轻重不一阵发性腹痛、睡卧不安，经常呃逆，上腹部膨隆有局限性

压痛，隆起处呈鼓音，腹肌紧张而下腹平坦柔软。胃近端梗阻则有剧烈恶心、频繁呕吐、吐出无胆汁的胃内容物，难以放置胃管。有急性胃扩张者，放入胃管可抽出大量腥臭胃内容物。

2. 慢性胃扭转

症状不典型。表现嗳气、恶心和呕吐，呕吐多在进奶后数分钟发生，伴有嗳气，与进奶时的体位有关。取右前倾位呕吐减轻，左侧卧位则加重。见上腹膨胀，无腹肌紧张。有时胃管不能置入胃内，有时突然演变成急性梗阻。

四、诊断

依据症状和钡餐检查可确定诊断。

1. 器官轴型扭转

显示胃黏膜走行迂曲，胃大弯位于胃小弯之上，胃外形呈大虾状，胃腔有两个液平面。食管腹段延长，开口于胃下方，食管黏膜与胃黏膜交叉。幽门向下，胃窦位置于十二指肠球部上方，胃体与胃窦黏膜呈螺旋状，十二指肠球顶倒挂向下。

2. 系膜轴型扭转

显示胃黏膜呈十字交叉，膈肌下有重复气泡及液平面、食管腹段下移并拉长，胃底向右下，胃窦移向左上，幽门位置抬高，呈对虾状环绕，直立位透视胃呈“颠倒状”，远端有梗阻。

五、鉴别诊断

本病应与喂奶不当所致呕吐、肥厚性幽门狭窄、幽门痉挛、膈疝等相鉴别。

六、治疗

1. 本病有自愈的可能，应首先采用体位疗法。喂奶时取头高心侧前倾卧位，拍背数次，使胃扭转部分松弛，并将胃内积气排出。喂奶后先取右前倾位拍背数次，再取头高右侧前倾卧位，维持1/2~1小时，此时进人胃内的奶可通过扭转部分的胃进入十二指肠以减少呕吐。

这样常在4~6个月症状可逐渐消失，胃扭转可自行复位。

2. 个别症状严重者或提示有急性胃扭转，应手术解除病因，并行胃固定术，将靠近贲门的胃小弯附近的胃前壁固定于腹前壁。

第三节　胆道闭锁

胆道闭锁并不是一种非常少见的疾病。其发病率大约为1∶8000~1∶14000 个存活出生婴儿，但地区和种族有所差别，以亚洲报道的病例为多，女∶男为2∶1。

一、病因

在病因方面有诸多学说，如先天性发育不良学说、血运障碍学说、病毒学说，炎症学说、胰管胆道合流异常学说、胆汁酸代谢异常学说、免疫学说等等，是一元论，还是多元论，至今尚无定论。

二、病理

一般将胆道闭锁分为肝内型和肝外型两大类型。肝内型者可见到小肝管排列不整齐、

狭窄或闭锁。肝外型者为任何部位肝管或胆总管狭窄、闭锁或完全缺如。胆囊可纤维化呈皱缩花生米状物，穿刺胆囊仅得少许无色或白色黏液，胆囊亦可完全缺如。偶而也有正常胆囊存在。

胆道畸形分为三型：①胆道发育中断；②胆道发育不良；③真正的胆道闭锁 (即所谓不可治型)。此种分类，对指导临床、明确手术指征和估计预后，亦有一定的意义。

1. 胆道发育中断

肝外胆道在某一部位盲闭，不与十二指肠相通，盲闭的部位可以在肝管上段，则肝管下段和胆总管均缺如；也有肝管、胆囊和胆总管上段均完整，盲闭部位在胆总管，仅其下段缺如。以上两种情况仅占5%~10%的病例。由于肝外胆管为一盲袋，内含胆汁，说明与肝内相通，因此可以施行肝外胆道——消化道吻合术。

2. 胆道发育不良

炎症累及肝外胆道，使胆管上皮损坏，发生纤维性变，管腔发生狭窄，但未完全闭塞。有时这种病变可能逐渐好转，管腔增大，恢复通畅，有时炎症继续发展使整个胆道系统完全阻塞。此即多年来Kasai主张作肝门空肠吻合术治疗这种病变。如果仔细解剖肝十二指肠韧带，并追踪至肝门区，可在此纤维结缔组织内，发现有腔隙狭小的微细胆管，直径约l~2mm，此即发育不良的胆管。

3. 胆道闭锁

肝外胆管严重受累，胆管上皮完全损坏全部结构发生纤维化，胆道完全消失。在肝十二指肠韧带中及肝门部均无肉眼可见有腔隙的管道，组织切片偶尔可见少量的黏膜组织。此种病例是真正的胆道闭锁。

相比之下，肝脏病损与病期成正比。在晚期病例肝脏有显著的胆汁性肝硬变，肝脏明显增大、质硬、呈暗绿色，表面有结节。肝穿刺组织在镜检下，主要表现为肝内胆小管增生，管内多见胆栓。门脉区积存大量纤维组织，肝细胞及毛细胆管内郁积胆汁，也可见到一些巨细胞性变，但不及新生儿肝炎为多，后者胆小管增生和胆栓也均相对地少见得多。

三、临床表现

胆道闭锁的典型病例，婴儿为足月产，在生后1~2周时往往被家长和医师视作正常婴儿，大多数并无异常，粪便色泽是正常的。黄疸一般是在出生后2~3周时开始逐渐显露。有些病例黄疸出现于生后最初几天，当时误诊为生理性黄疸。粪便变成棕黄、淡黄、米色，以后成为无胆汁的陶土样灰白色。但在病程较晚期时，有时又偶可略带淡黄色，这是由于胆色素在血液和其他器官内浓度增高，少量胆色素经肠黏膜入肠腔掺入粪便所致。尿色转深，将尿布染成黄色。黄疸出现后，通常即不消退，且日益加深，皮肤变成金黄色甚至褐色。皮肤可因搔痒而有抓痕，有时皮肤可出现脂瘤性纤维瘤，但并不常见。个别病例可发生杵状指，也许伴有或没有紫绀。肝脏呈典型肿大，质地坚硬，脾脏在早期(3周以内)很少扪及，如在最初几周内扪及肿大的脾脏，可能是肝内原因，随着疾病的发展而产生门静脉高压症。

如果不延迟诊断，婴儿全身情况很少看上去是有病的，但仔细注意有不同程度的营养不良，身长和体重不足，时常母亲叙述婴儿显得兴奋和不安，此兴奋状况可能与血清胆酸增加的结果有关，疾病后期，各种脂溶性维生素缺乏的现象均可表现出来。维生素D缺乏可伴发佝偻病和阔大的骨骺。由于血液动力学状况的改变，部分动静脉短路和周围血管阻力降低，在心前区和肺野可听到高排心脏杂音。

四、诊断

如何早期鉴别阻塞性胆管疾病是内科的新生儿肝炎综合征，还是外科的胆道闭锁，这是极为重要的。从当前的治疗来看，手术时间在日龄60天以内者，术后胆汁排出率可达82%~90%，黄疸消退率55%~56%。而手术时间的延迟，则成绩低下，胆汁排出率为50%~61% 。

由于病儿日龄的增加，肝内病变的继续进展，肝细胞的自体变性和肝内胆管系的损害，可从组织学上观察到日龄在60~100天者小叶间胆管数显著减少，则术后黄疸消退亦明显减少。由此可见早期手术的必要性。

但在临床诊断时要作出早期判断是个难题，必须在小儿内科协作下，对乳儿黄疸病例进行早期筛选，当病儿在日龄30~40天时进行检查，争取在60天以内手术，达到诊断正确性和迅速性的要求。

以黄疸的发病过程，粪便的色泽变化，腹部的生理学追踪观察进行综合分析，下列检查有诊断价值。

1. 血清胆红素的动态观察

每周测定血清胆红素，如胆红素量曲线随病趋向下降，则可能是肝炎。若持续上升提示为胆道闭锁，但重型肝炎并伴有肝外胆道阻塞时，亦可表现为持续上升，此时则鉴别困难。

2. 99mTc-dieihyl iminodiaceiic acid (DIDA)排泄试验

近年来已取代131磺标记玫瑰红排泄试验，有较高的肝细胞提取率 (48%~56%)，优于其他物品。此试验能诊断由于结构异常所致的胆道部分性梗阻，如胆总管囊肿或肝外胆管狭窄。当完全性梗阻，则扫描时肠道内未见显影，可作为重症肝内胆汁淤积的鉴别。在胆道闭锁早期时，肝细胞功能良好，注射后连续追迹扫描、5分钟显现肝影，但以后未见胆道显影，甚至24小时后亦未见肠道显影。当新生儿肝炎时，虽然肝细胞功能较差，但肝外胆道通畅，因而肠道显影。

3. 脂蛋白—X (LP—X)定量测定

脂蛋白—X是一种低密度脂蛋白，在胆道梗阻时升高。据研究所有胆道闭锁病例Lp—X均升高，且在日龄很小时已呈阳性。新生儿肝炎病例早期呈阴性，但随日龄增长也可转为阳性。若出生已超过4周而Lp—X阴性，可除外胆道闭锁。如Lp—X>500mg%，则胆道闭锁可能性大，亦可服用消胆胺4g/d，共2~3 周。比较用药前后的指标，如LP—X含量下降，则支持新生儿肝炎综合征的诊断；若LP—X继续上升，则支持胆道闭锁的诊断。

4. 胆酸定量测定

应用干燥血点试纸，血清总胆酸定量法，胆道闭锁时血清总胆酸为107 ~294umol/L。一般认为达100umol/L 即属淤胆，同年龄无黄疸对照组仅为5~33umol/L，平均为18umol/L，故有诊断价值。尿内胆酸亦为早期筛选手段，胆道闭锁时尿总胆酸平均为19. 93 士7. 53umol/L，而对照组为1. 60士0.16umol/L，较正常儿大10 倍。

5. ERCP

已应用于早期鉴别诊断，造影结果发现胆道闭锁有以下情况：

① 仅胰管能显影。

② 有时可发现胰胆管合流异常，胰管、胆管均能显影。但肝内胆管不显影提示肝内型闭锁。新生儿肝炎综合征有下列征象：胰胆管均显影正常；胆总管显影，但较细。

6. 肝穿刺病理组织学检查

一般主张作肝穿刺活检，或经皮肝穿刺造影及活检。新生儿肝炎的特征是小叶结构排列不整齐，肝细胞坏死，巨细胞性变和门脉炎症。胆道闭锁则主要表现为胆小管明显增生和胆汁栓塞，门脉区域周围纤维化，但有的标本亦可见到多核巨细胞。因此，肝活检有时能发生诊断困难，甚至错误、有10%~15%病例不能凭此作出正确诊断。

总之，在生后1个月时，一旦被高度怀疑为胆道闭锁，就应进行多种的鉴别诊断方法，如临床、实验室、B超、放射和组织切片等。外科探查也应考虑。对病程已接受2个月而诊断依然不明者，应作右上腹切口探查，通过最小的操作而获得肝组织标本和胆道造影。如发现胆囊，作穿刺得正常胆汁，提示近侧胆管系统未闭塞；术时造影确定远端胆管系统，假如肝外胆管未闭塞，则作切取活检和穿刺标本，来自二个肝叶以利诊断，如遇到小而萎陷的胆囊，得白色胆汁时仍应试作胆道造影；因新生儿肝炎伴严重肝内胆汁郁积病例或肝内胆管缺如者，亦可见到病变的胆囊。如造影显示肝外胆管细小和发育不全，但是通畅的，则作活检后结束手术。假如胆囊闭锁或缺如，则解剖肝门区组织作空肠吻合（Kasai手术）。

五、治疗

1959 年以来，自Kasai施行肛门空肠丫式吻合术，应用于所谓“不可治型”病例，第一次得到胆汁流出，从而获得成功。更新了治疗手段，促使世界各国普遍应用，据报告60天以前手术者，胆汁引流成功达80%~90%, 90 天以后手术者降到20%。其他小儿外科医师有相似经验，2~3个月间手术成功者为40%~50%。大家认为120天之后再有胆汁引流成功的病例是靠不住的。

1. 术前准备

应用抗生素、维生素K、输血浆等。

2. 手术要点

（1）大的横切口达两侧肋缘下，切断肝三角韧带，改善肝门的显露。

（2）仔细解剖肝门区，切除纤维三角块要紧沿肝面而不损伤肝组织，两角 (特别是右角)要尽量远一些达到门静脉尽头分叉处。

（3）胆道重建可采用各种改良术式，各有特点，一般均作外瘘，以便观察胆流。

3. 术后处理

应用广谱抗生素、利胆去氢胆酸与强的松龙比较有效，静脉营养等支持疗法。

六、术后并发症

1. 最常见为术后胆管炎，发生率在50%，甚至高达100%。胆管炎的机理不太明了。最大可能是上行性感染，但败血症很少见。在胆管炎发作时肝组织培养，很少得到细菌生长，有些学者认为这是肝门吻合的结果，阻塞了肝门淋巴引流，致使容易感染发生肝内胆管炎。不幸的是每次发作加重肝脏损害，因而加速胆汁性肝硬化的进程。术后第1年较易发生，此后逐渐减少，每年4~5次至2~3次，应用抗生素10~14天，可使热退，胆流恢复，常在第1 年内预防性联用抗生素和利胆药。

2. 另一重点并发症是吻合部纤维组织的再沉积，结果胆流停止，再手术的病例，可恢复胆汁的希望是25%。

3. 肝内纤维化继续发展，结果是肝硬化，有些病例进展为门静脉高压，脾机能亢进，食道静脉曲张。

七、术后的内科治疗

第1年要注意营养是很重要的，一定要有足量的胆流。饮食处方含有中链甘油三酸酯，使脂肪吸收障碍减少到最低限度和最高的热卡利用。需要补充维生素A、E 和K。为了改善骨质密度，每天给1.24—dihydroxy—Vitamin D3，剂量0.2ug/kg，常规给预防性抗生素；利胆剂苯巴比妥3~5mg/kg/d，或消胆胺Cholestyramime 2~4g/d。门静脉高压在最初几年无特殊处理，食管静脉曲张也许在4~5岁时自行消退，出血时注射硬化剂，预防性分流术是不提倡的。出现腹水则预后差，限制钠盐和利尿剂等内科处理可以改善。

八、预后

胆道闭锁不接受外科治疗，100%婴儿均会死亡，仅1%生存至4岁。但接受手术也要作出很大的决定，对婴儿和家庭都具有深远的影响。早期发育延迟，第1年内要反复住院，以后可能再接受手术等复杂问题。

接受手术无疑能延长生存，报告3年生存率为35%~65%。长期生存者的依据是：①10~12周之前手术；②肝门区有一大的胆管(＞150um)；③术后3个月胆红素浓度低于3.8mg/ dl。最近Kasai报道，22年间施行221例，至今尚有92例生存，79例黄疸消失，10岁以上有26例，最年长者29岁。长期生存者2/3病例无临床问题，1/3病例有门静脉高压、肝功能障碍。

多年来认为Kasai手术应用于胆道闭锁可作为第一期处理步骤，待婴儿发育长大之后，再施行肝移植，以达到“永久”治愈。可是肝移植除少数病例之外，并不能提供长期生存。技术和供肝、排斥反应、术后败血症和肝脓肿等还存在许多问题有待解决。

第四节　肠旋转不良

肠旋转不良是指在胚胎期中肠发育过程中，以肠系膜上动脉为轴心的旋转运动不完全或异常，使肠道位置发生变异和肠系膜附着不全，从而引起肠梗阻或肠扭转。在6000个出生婴儿约有1例，多数在新生儿期出现症状，少数在婴儿或儿童期发病。男性发病率比女性高1倍。

一、病理

如果中肠的正常旋转过程在任何阶段发生中止，就可发生肠道解剖位置的异常，并可发生各种不同的肠梗阻，产生各种复杂的病理情况。

1. 肠不旋转

中肠在退回腹腔时未发生旋转，仍保持着原来的位置，即十二指肠、空肠、回肠位于腹部右侧，结肠位于腹部左侧，盲肠在左下方。十二指肠与升结肠间有粘连附着，全部中肠仅在肠系膜上动脉根部附近有狭窄部分的附着，使整个中肠容易发生顺时针方向扭转。

2. 中肠旋转不良

中肠在旋转过程中的某个阶段发生中止，盲肠部位于中上腹或右上腹部，并有片状腹膜粘连带或索带 (Ladd索带)，跨越于十二指肠第二部的前方，附着于右侧腹后壁。或盲肠在十二指肠前压迫十二指肠，引起十二指肠完全性或不完全性梗阻。小肠系膜未能全面地附着，仅在肠系膜上动脉根部有一小段附着于腹后壁，中肠自空肠至右半结肠悬挂在肠

系膜根部。因此，小肠易环绕肠系膜根部发生扭转，有时盲肠和升结肠非常游离，也可与小肠一起发生扭转，即是中肠扭转。肠扭转时间过长可引起绞窄性病变和肠系膜上动脉栓塞，以致中肠梗塞性坏死或穿孔，可并发腹膜炎。

3. 中肠反向旋转

原应反时针方向旋转，转变为顺时针方向旋转，则十二指肠位于肠系膜上动脉前方，回肠结肠袢经肠系膜上动脉后方转至右下腹。因此，横结肠位于肠系膜上动脉的后面，而小肠系膜位于横结肠的前面。由于肠管间的粘连，异常韧带的压迫亦可引起肠梗阻和肠扭转。如十二指肠旁疝等。

以上所述，主要认为十二指肠空肠袢和回肠结肠袢是在相等角度下进行旋转所发生的病理类型。但实际上两个肠袢的旋转并非是一致的。根据手术时处理肠旋转不良的经验，仔细检查两肠袢与肠系膜上动脉的位置关系，可以发现各种复杂的病理情况。近年在Bill著作中有详细的描述，制定的新分类极为复杂。例如比较多见的Bill分类的ll型A，回肠结肠袢是正常(270°)旋转，而十二指肠空肠袢仅发生90°旋转，十二指肠仍位于肠系膜上动脉的右侧，所产生的异常韧带压迫肠管而发生肠梗阻。相反，十二指肠空肠袢是正常旋转，而回肠结肠袢发生不等程度的旋转，又可产生各种病型。

合并畸形有膈疝、脐膨出、十二指肠闭锁或狭窄、环状胰腺、美克耳憩室、先天性心脏病。

二、临床表现

1. 主要表现为呕吐、高位肠梗阻症状。发病年龄以新生儿为多，约占80%病例。婴儿出生后有正常胎便排出，一般常在第3~5天出现症状，间歇性呕吐，乳汁中含有胆汁，腹部并不饱胀，无阳性体征。梗阻完全时呕吐持续而频繁，伴有脱水、消瘦及便秘。如若并发肠扭转，则症状更为加重，呕吐咖啡样液，出现血便、发热及休克，腹部膨胀，有腹膜刺激征。必须早期作出诊断，及时救治。

2. 婴幼儿病例多表现为十二指肠慢性梗阻，症状呈间歇性发作，常能缓解，表现为消瘦，营养发育较差。亦可发生急性肠梗阻而需紧急治疗，有少数病例无临床症状，常在胃肠检查或其他手术时发现。

3. 约有20%病例伴有高胆红素血症，原因尚不清楚，可能是扩张胃和十二指肠压迫胆总管所致，可能因门静脉和肠系膜静脉受压，使其血流量减少，肝动脉血流代偿性增加，使未经处理的间接胆红素重回循环。同时由于门静脉血流量减少后，肝细胞缺氧，酶系统的形成受到影响之故。

三、诊断

1. 凡是新生儿有高位肠梗阻的症状，呕吐物含大量胆汁，曾有正常胎便排出者，应考虑肠旋转不良的诊断，可作X线检查加以证实。腹部平片可显示胃及十二指肠扩大，有液平面，而小肠仅小量气体充盈。钡剂灌肠为主要诊断依据，查证盲肠的位置，位于上腹部或左侧腹即可确诊。新生儿病例一般不需要作钡餐检查。

2. 当肠旋转不良、十二指肠闭锁或狭窄和环状胰腺三者均以高位肠梗阻表现，鉴别有困难时，不宜进行过多检查，应早期手术探查。

3. 曾有报告因便血而误诊为新生儿自然出血致延误手术时间，肠扭转发生广泛的肠段坏死，导致保留的小肠长度难以维持正常生命，应引以为戒。

4. 较大婴儿和儿童病例在发生不完全性十二指肠梗阻时，可吞服少量稀钡或碘油进行

检查，可见造影剂滞留在十二指肠，仅少量进入空肠，偶见十二指肠空肠袢不循正常的弯曲道路而呈垂直状态。如显示复杂的肠管走行图象，提示合并有中肠扭转存在。

四、治疗

1. 无症状者不宜手术，留待观察。

2. 有梗阻症状者，均应早期手术治疗。

3. 有肠道出血或腹膜炎体征，提示发生扭转，须急症手术。

4. 外科治疗—Ladd手术。

（1）术前准备

按新生儿肠梗阻要求进行。

（2）手术要点

① 术者必须对此类畸形有充分的认识，才能理解术中所显露的异常情况，而给予正确的处理。否则会不知所措而错误处理，以致症状依旧。

② 手术的要点在于松解膜状索带和粘连，彻底解剖十二指肠和游离盲肠，以及整复扭转的肠曲，使十二指肠沿着右腹直下，小肠置于腹腔右侧，将盲肠和结肠置于腹腔左侧部。

③ 常规切除阑尾，以免今后发生误诊。

④ 术时注意同时存在十二指肠腔内梗阻病变。

（3）术后处理

最初几天应留置胃管减压及补充液体，3~4天肠蠕动恢复后就可进食。

五、预后

国内报道一组104例手术病例，治愈率为85.6%，死亡病例多数合并有其他畸形。随访的结果证明手术方法效果良好，术后症状消除。虽然小肠系膜仍属游离，按理有可能复发肠扭转，但临床经验证明罕见有复发者。

第五节　先天性胆总管囊肿

先天性胆总管囊肿可发生于肝内肝外胆管的任何部位。以胆总管多见，又称为先天性胆总管囊性扩张症。本病在婴幼儿及童年时期发现者占2/3，其他1/3见于青年，女性发病较男性为高，约为4∶1。

一、病因

尚未完全明了，本病是一种先天性发育畸形，病因很多，可有下列几种：

1. 先天性胰胆管合流异常，胆总管以直角进入胰管或胰管在壶腹以上汇入胆管，胰液返流入胆管，致胆管内膜受损，发生纤维性变，使胆管壁失去张力而发生扩张。

2. 先天性胆管发育不良：胚胎时胆管增殖为索状，以后空泡化贯通，上部和下部不均等发育，管壁薄弱张力大小不同而形成异常囊性扩张。

3. 遗传因素，本病女性发病率明显高于男性，有人认为与性染色体有关。

二、病理

根据胆总管囊肿部位、形态、范围，传统上分为三型，最近又发现混合型和肝内胆

管型。

1. 囊性扩张型：临床上最常见，约占90%，可为球状或梭状，还有少数为圆柱状。囊状大小不一，小的如乒乓球，大的囊肿积液2000ml 或更多，一般约500~1000m1。作者在临床上遇一14 岁女孩，囊肿直径约26cm，抽出黏液约3000ml，胆总管远端极度狭窄。

2. 憩室型：较少见，为胆总管侧方局限性扩张呈憩室膨出。

3. 胆总管口囊性脱垂，也很少见，胆总管末端在十二指肠开口处局限性囊性扩张，垂脱进入十二指肠内。

4. 混合型：胆总管囊肿伴有肝内胆管扩张。

5. 单纯性肝内胆管扩张，也称corli病。

三、临床表现

典型三大临床表现：腹痛、腹部包块、黄疸。实践观察，并非所有病人都具备三个症状，往往出现一个或两个。腹痛发生于上腹中部，疼痛性质和程度不一，有时绞痛，患儿常取屈膝腹卧位，绞痛多因胰液胆汁通过共同通路，相互逆流引起胆管炎、胰腺炎所致。因而临床上常伴有发烧、恶心和呕吐。黄疸间隙性出现，合并感染时可出现黄疸持续性加深，80%以上病人在右上腹部肋缘下，可触及表面光滑的囊性肿物，巨大者占全腹，个别小的囊肿由于位置很深，不易扪到，在感染、疼痛、黄疸发作期肿块增大，好转后略缩小。

四、诊断

对于典型“三联症”及反复发作胆管炎诊断不难，辅助检查又助于进一步确诊。

1. 血尿淀粉酶增高，可提示并发胰腺炎，尤其是腹痛发作时。

2. B超能查出胆管扩张的部位和范围，扩张的程度，管壁的厚度，准确率占95%左右，临床可作为首选和常规诊断依据。

3. X 线和CT 检查，腹部平片可见右上腹有占位性致密肿物阴影，钡餐检查正位显示胃受压向左移位，十二指肠前后变薄，肠框扩大，呈孤形压迫，侧方可见胃十二指肠受压向前移位。经皮肝穿胆管造影，对诊断囊内胆管扩张较有价值。CT检查可显示胆总管和肝内胆管扩张。

胆道闭锁、新生儿肝炎、肝包虫病，都可出现黄疸、疼痛，右上腹部包块。临床上要加以鉴别诊断。

五、治疗

本病一经确诊应及早手术，否则因反复发作胆管炎，增加患儿痛苦，最后发展为阻塞性黄疸持续性出现，导致肝硬变的后果。

1. 囊肿切除胆道重建术

将囊肿全部切除，胆管近端(或肝管)空肠RouX—en—y，是临床上常采用本术式。也有在囊肿切除后，离断一段空肠，间置于肝管和十二指肠之间。单纯囊肿和胃肠道吻合，虽然暂时缓解梗阻症状，但由于囊肿存在，胰液、肠液的返流，可导致感染、结石，吻合口狭窄等严重并发症，现已基本上不用。

2. 外引流术

应用个别重症病例，如有囊肿破裂、严重胆道感染、肝硬变等，待病情好转后，再做二期切除。

3. 对合并局限性肝内胆管扩张者，可行肝病变段切除术，如肝内胆管扩张病变累及全肝并发硬化，可考虑行肝移植手术。

第六节　消化道重复畸形

消化道重复畸形是指附着于消化道系膜侧的、具有与消化道相同特性的球形或管形空腔物，是一种比较少见的先天性畸形。可发生在消化道的任何部位，但以回肠发病最多，其次食管、结肠、十二指肠、胃、直肠等。有篇800例报告，小肠57.4%、胸腔19.9%、结直肠9.9%、十二指肠7.1%、胃3.8%、胸腹部1.8%。每个脏器也似有其好发部位。如食管好发于右后纵膈；胃在大弯侧；十二指肠在内侧或后侧；小肠在系膜侧；结肠在内侧；直肠在后侧等，伴发其他系统的畸形也有一定规律，如胸腔内重复畸形多合并半椎体、脊柱裂等脊柱畸形。重复肠道可合并泌尿生殖系畸形等。

一、病因

有多种学说解释其致病原因。

1. 消化道再管道化学说

在胚胎早期再管道化时，腔内空泡融合，如有一部分空泡未与肠腔完全融合，可发展成为重复肠道。

2. 胎儿期肠憩室残留学说

在胚胎早期消化道出现许多憩室样外袋，以小肠的远端最多见，正常时憩室逐渐退化而消失。如发育过程中未退化或有残留，则发展成囊状物的重复畸形。

3. 脊索的发育障碍学说

胚胎第3周形成脊索时，因内胚层与外胚层间发生粘连，致使神经管与肠管分离障碍。由于内胚层被牵拉而发生憩室状突起，当内胚层发育为肠管时，此突起发展为各种形态的重复消化道。

4. 血管学说

近年来有许多学者支持此学说，认为是胎儿肠道发育完成后，发生缺血性梗塞病变，而导致肠闭锁、肠狭窄及短小肠。坏死残留的肠管断片经受附近血管的营养，再自身发育可形成肠重复畸形，临床上亦支持此解释，肠重复症伴有肠闭锁或狭窄、短小肠的病例。

总之，一般认为其发病机理为多源性，不同部位与形态的畸形，可能由不同的病因引起。

二、病理

病理类型颇为复杂，临床可分为球状型和管状型两类。

1. 球状型

约占80%，为一种球形或椭圆形囊肿，大小不定，紧密附着消化道的一侧，内有分泌物积聚，并随分泌的增多而逐渐增大。其中一种位于肠壁肌层内或黏膜下，向肠腔内突出，称为肠管内型。多见于回盲瓣附近，早期即可发生肠腔内梗阻。另一种贴附在肠壁上向外突出，称为肠管外型。早期无梗阻症状，随着囊性肿块的增长而压迫肠管或引起肠扭转时，也可发生肠梗阻。

2. 管状型

肠道呈并列的双腔管道，其长度可自数厘米至数十厘米，甚至伸延整个结肠。有完全正常的肠壁结构。多数与附着的肠道有交通口相通。以远端居多，如只有近端与正常肠管相通，则远端肠腔常积液而膨大。亦有呈囊袋状与肠腔不相通者。亦有呈长憩室状，可从肠系膜内外伸出任何部位。亦有少数管状型可具有独自的肠系膜和血液供应。另有一种起源于十二指肠或空肠，经腹腔穿过横膈伸入胸腔，甚至可达颈部，称胸腹腔内重复畸形。

重复消化道的管壁在组织学上与正常消化道结构相似，具有完整的平滑肌层和黏膜，肠壁紧密附着在消化道的一侧，与正常的肠壁有共同的浆膜层，具有共同的血液供应，因而不能剥离。其黏膜若为胃黏膜或胰腺组织时，则易引起消化性溃疡而有出血及穿孔的倾向。

三、临床表现

由于重复畸形发生的部位、形态、体积、并发症及合并其他畸形等因素不同，其临床症状表现不一。症状可出现于任何年龄，多数在婴儿时期发病。

l. 胸腔内消化道重复症可压迫呼吸道引起呼吸窘迫；压迫食管产生梗阻症状；腔内衬有胃黏膜时，因受胃酸及消化酶的腐蚀，使邻近的食管及肺组织发生炎症，甚至发生穿孔和出血，出现呕血、便血或脓胸。

2. 胃重复畸形者，上腹部有饱胀感，呕吐不含胆汁，左上腹肋缘下可扪及囊性肿块。

3. 回肠重复畸形者，大的球形囊肿压迫肠道引起梗阻。腹部可扪到圆形或椭圆形、光滑的囊性肿块，有一定的活动度，囊腔内积液增多致使囊壁紧张时出现疼痛及压痛，肠壁肌层内小的球形囊肿常导致肠套叠。有些重复畸形可使附着的肠段发生肠扭转而致肠坏死。管状畸形与肠道相通者，因腔内积液可经肠道排出，故不易扪到肿块。当其内衬胃黏膜时，常产生溃疡，出现呕血或便血，溃疡穿孔时出现腹膜炎症状。

4. 结肠重复畸形的临床症状较轻，压迫肠管可发生低位肠梗阻症状，伴出血时呈鲜红色血便。常伴发重复输尿管、膀胱、重复阴道、尿道及直肠肛门畸形等。

5. 直肠重复畸形于早期即出现排便困难，排便时有肿块从直肠内脱出者，为直肠球状重复畸形的特征，直肠指检时于直肠后可扪及囊性肿块。

四、诊断

1. 急性肠梗阻或急性出血病例，一般较难在术前作出诊断，术前确诊率仅20%~30%，多数于剖腹时获得确诊。

2. 胸部X片见右后纵膈有肿块阴影时，尤其是合并胸椎畸形者应考虑食管重复畸形。因腹痛与腹部肿块而作钡餐或钡灌肠检查时，可见肠腔内有圆形充盈缺损或肠壁上有压迹。或钡剂进入畸形囊腔，即可显示畸形的形状及范围而得出论断。

3. 超声检查可提示囊性病变，纤维内窥镜检查亦有利于确诊。

4. 出血病例可进行99mTcO 或99m Tc—RBC腹部同位素示踪扫描，如含有胃黏膜组织，可显示放射性脓集区，提示出血部位，从而可间接诊断为重复畸形。

五、治疗

由于消化道重复畸形有呼吸窘迫、肠梗阻、肠套叠、消化道出血、穿孔等并发症危及生命，因而诊断确立后，均需手术治疗。手术中要避免遗漏多发重复畸形，手术方法视畸形的解剖情况而不同。

1. 单纯重复畸形切除术

适用于与食管不相通又无粘连的食管重复畸形，或少数来自后腹膜或悬挂于分离的肠系膜上的球形畸形。

2. 重复肠管与其依附的正常肠管切除术适用于大部分小肠，结肠重复畸形及部分胃重复畸形，因为多系同一血管供应。

3. 开窗式内引流术

适用于十二指肠重复畸形，即将重复畸形与相邻的十二指肠壁部分切除，使两者互相沟通。简单易行，效果满意。

4. 中膈部分切除术

适用于管状重复畸形及部分胃重复，使双腔变为单腔，有利于肠腔内容物通畅排出。

六、预后

国内一组40例，病死率7.5%，术后随访，食管、小肠、结肠重复者均获得良好效果。

第七节　先天性直肠肛门畸形

在小儿外科领域中，先天性直肠肛门发育畸形非常多见，并且畸形的类型很多，直肠盲端和瘘管的位置各异，由于体表畸形，所以易于诊断。外科治疗的目的，是重建具有正常排便功能的肛门。

其发病率在新生儿中为1500~5000∶1，占消化道畸形的第1位。男性稍多于女性，高位畸形在男性占50%，在女性占19%。各种瘘管的发生率在女性为90%，在男性为72%。合并其他先天性畸形，其发生率约占30%~50%，且常为多发性畸形。直肠肛门畸形有家族史者少见，仅约1%。

一、病因

直肠肛门畸形的发生是正常胚胎发育期发生障碍的结果。男性和女性在原则上是相同的，只有解剖特点的区别：泄殖腔分膈过程障碍的结果，尿生殖窦和肛门直肠窦之间相通，构成高位和中间位畸形。在女性：有泄殖腔畸形，直肠阴道瘘、直肠前庭瘘、无瘘的肛门直肠发育不全等。在男性：有直肠前列腺尿道瘘、直肠尿道球部瘘、无瘘的肛门直肠发育不全等。

肛门后移过程障碍和会阴发育不全的结果，构成低位畸形。在女性：有肛门前庭瘘、肛门皮肤瘘、肛门狭窄等。在男性：有肛门皮肤瘘、肛门狭窄等。

二、病理分型

直肠肛门畸形的分类方法很多，1970年在澳大利亚召开的国际小儿外科会议上，经Stephens 倡议而制定了高位、中间位和低位的国际分类法，以直肠盲端与提肛肌，特别是与耻骨直肠肌的关系来区分。一般认为在骨盆侧位x线片上，从耻骨体中点到骶骨尾骨之间的连线即耻尾线(PC线)是耻骨直肠肌位置的标志。直肠盲端在此线以上者为高位畸形；位于此线或稍下方为中间位畸形，低于此线者为低位畸形。同时又按性别、瘘管的有无、部位而分为许多类型。由于此分类法过于复杂，影响临床应用。为此，1984 年世界小儿外科医师会议又重新讨论，仍以国际分类法为基础，制定了比较简化的方案。

直肠肛门畸形的新分类法如下：

（一）男性

1. 高位型

（1）肛门直肠发育不全。

① 直肠前列腺尿道瘘；瘘管开口于后尿道，无肛门内括约肌，外括约肌不明显，盲端位于PC线上。

② 无瘘，盲端与尿道间可有纤维索带连接，无肛门内括约肌，仅有包括约肌痕迹，盲端平或高于PC线。

（2）直肠闭锁

直肠盲端止于不同高度，肛门及肛管正常，有肛门内、外括约肌及提肛肌，且与肛管保持正常关系。

2. 中间位型

（1）直肠尿道球部瘘

直肠盲端位于尿道球部海绵体肌之上，耻骨直肠肌包绕直肠盲端瘘口，肛门内括约肌缺如，直肠盲端位于PC线与I线之间。

（2）肛门发育不全、无瘘

直肠盲端终于尿道球部海绵体肌之上，耻骨直肠肌环绕直肠盲端。肛门内括约肌缺如，外括约肌仅见痕迹，直肠盲端位于PC线与I线之间。

3. 低位型

（1）肛门皮肤瘘

瘘管开口于肛门至尿道背部正中线上的任何部位，以阴囊部居多，肛管呈瓣状，瘘管被菲薄的皮肤缝掩盖。耻骨直肠肌正常。

（2）肛门狭窄

肛门及内、外括约肌正常。

4. 罕见畸形型

（二）女性

1. 高位型

（1）肛门直肠发育不全。

① 直肠阴道瘘：直肠盲端开口于阴道后壁中部。

② 无瘘。

（2）直肠闭锁。

2. 中间位型

（1）直肠前庭瘘

直肠盲端位于PC 线上或稍下，瘘管长1~2cm，通过耻骨直肠肌，沿阴道后壁开口于阴道前庭窝。

（2）直肠阴道瘘

瘘管开口于处女膜上方，耻骨直肠肌环绕直肠盲端与瘘管。

（3）肛门发育不全、无瘘

直肠盲端终于阴道下端平面，尿道及阴道正常。直肠盲端位于I线或其下。

3. 低位型

（1）肛门前庭瘘

瘘管甚短，直肠与阴道紧密相邻。趾骨直肠肌正常，有肛门内括约肌痕迹。肛门外括约肌有时存在，瘘口位于阴道前庭部，瘘口周围为黏膜。

（2）肛门皮肤瘘。

（3）肛门狭窄。

4. 泄殖腔畸形

5. 罕见畸形

三、合并畸形

1. 泌尿生殖畸形

据报告200 例无肛病例中，28%伴有泌尿系畸形，15%是影响生命的，且有20%发生严重泌尿系感染，半数在泌尿系与直肠之间有瘘管存在。有人报告高位无肛为54%伴泌尿系畸形；低位者为16%。鉴于高位无肛常伴有严重泌尿问题，因此必须早期进行系统检查。在新生儿期即有指征应进行静脉肾盂造影和排尿期膀胱尿道造影。可更多地发现畸形，了解瘘管的部位，膀胱输尿管返流情况，从而根据发现而进行详细观察，要在肾功能损害之前进行矫治和早期闭合瘘管。

2. 心脏畸形

由于发生肛门直肠畸形之时，恰在心血管系统发育的时期，因此伴发畸形亦多，一组317例中23例 (7%)，另一组222例中12%，较一般小儿的发生率高20倍，最常见畸形是四联症和室间隔缺损。

3. 胃肠道畸形

许多学者有此经验，当发现胃肠道下段有畸形时，应仔细的检查胃上段。无肛伴食管闭锁是最常见的，发生率在10%左右。因为前肠分隔为气管和食管，与泄殖腔的分隔在胚胎同一时期，所以畸形伴同存在，并不令人惊奇。其他肠道畸形约有4%，如肠旋转不良和肠闭锁。应特别提到的是结肠畸形，结肠闭锁和无神经节细胞症，可妨碍无肛手术的成功。有人报告10例结肠闭锁于印度某一地区。亦有报告典型先天性巨结肠症，无神经节细胞段位于直肠，恰在瘘管之上部，瘘管本身亦不含有正常的神经节细胞。所以不应将瘘管作为肛门成形的移植材料，术后发生便秘，在该区域内进行活检可以证实诊断。

四、临床表现

绝大多数直肠肛门畸形病儿，在正常肛门位置没有肛门，婴儿出生后只要仔细观察会阴部即可发现。特别是在生后24小时不排胎便，就应及时进行检查。如未能早期发现，其临床表现为不同程度的低位肠梗阻症状，在无屡的直肠肛门闭锁和伴有狭小瘘管的病例，往往在出生后早期即发生急性完全性低位肠梗阻症状。在肛门直肠狭窄和伴有较大瘘管的病例，依据其狭窄程度和瘘管大小的不等，可在几周、几月甚至几年后出现排便困难，多有便秘、粪石形成，继发性巨结肠等慢性梗阻症状。

1. 高位畸形

约占40%。男孩较女孩多见，往往有瘘管存在。但因瘘管细小，几乎都有肠梗阻症状。直肠末端位置较高；在提肛肌以上，骨盆肌肉的神经支配常有缺陷，并常伴有脊柱和上部尿路畸形。此型病儿在正常肛门位置皮肤稍凹陷，色泽较深，但无肛门，哭闹时凹陷处不向外膨出，用手指触摸该处也无冲击感。女孩往往伴有阴道瘘，多开口于阴道后壁穹

隆部，此类病儿外生殖器发育不良，呈幼稚型。因无括约肌控制，粪便经常从瘘口流出，易引起生殖道感染。男孩往往伴有泌尿系瘘，从尿道口排气和胎便是直肠泌尿系瘘的主要症状。可反复发生尿道炎、阴茎头炎和上尿路感染。

2. 中间位畸形

约占15%。无瘘者直肠盲端在尿道球部海绵肌旁、或阴道下段附近。耻骨直肠肌包绕直肠远端，有瘘者其瘘管开口于尿道球部、阴道下段或前庭部。其肛门部位的外观与高位畸形相似，也可自尿道或阴道排便。探针可以通过进入直肠，用手指触摸肛门部可触到探针的顶端。在女孩直肠前庭瘘较阴道瘘多见，瘘管开口于阴道前庭舟状窝部，也称舟状窝瘘。瘘孔较大，婴儿早期通过瘘孔基本能维持正常排便，仅在稀便时有失禁现象，可引起阴道炎或上行性感染。

3. 低位畸形

约占40%。为胚胎晚期发育停止所致，直肠、肛管及括约肌发育正常。直肠末端位置较低，多合并有瘘管，但很少并发其他畸形。临床表现有的在正常肛门位置，为薄膜所覆盖。有时隐约可见胎便色泽，哭闹时膈膜明显向外膨出。有的肛膜已破，但不完全，其口径仅有2~3mm而排便困难。有的肛门正常，但位置靠前，在正常肛门与阴囊根部或阴唇后联合之间。有的在肛门闭锁的同时，伴有肛门皮肤瘘管，其中充满胎便而呈深蓝色。瘘管开口于会阴部或更前一些至阴囊缝线或阴茎腹侧的任何部位。在女孩，许多低位畸形在靠近阴唇后联合处的外阴部有一开口，有的其外观与正常肛门相似，称肛门前庭瘘。

五、诊断

国际分类法的病型及诊断标准已如上述，但遇具体病儿时，应作下列观察和检查：

1. 肛门位于正常部位者 (男、女) 考虑有无直肠闭锁和肛门狭窄。局部检查注意通过肛门膜能否见到胎便，有无部分破裂，异常皮肤隆起、沟、管等。肛诊不能插入小指者为肛门狭窄。如疑及直肠闭锁，可用探杆插入肛门，观察能否通过。肛门狭窄时，用探杆确定狭窄程度。指尖及探杆不能插入者为直肠闭锁，行倒立侧位摄片，确定直肠盲端高度。

2. 男性　瘘口在异常部位者考虑有无肛门皮肤瘘。可通过皮肤隆起、瘘口大小、探杆导入方向、瘘管造影等确定。

瘘口不在体表者考虑有无：①肛门直肠发育不全；②肛门发育不全；③直肠前列腺尿道瘘；④直肠尿道球部瘘。可通过尿布上有无胎便，按摩尿道有无气体或胎便排出，鉴别①②及③④时，可由尿道口插入探杆，通过瘘口能否到达直肠或于会阴能否触及探杆。但均应进行倒立侧位摄片以确定盲端高度，并观察膀胱及尿道内有无气体。继之行尿道膀胱造影，在透视下将导尿管前端插至尿道球部，注入水溶造影剂。如造影确定有瘘口，则瘘口部位、盲端高度与倒立侧位片对照，确定③④。如造影无瘘口，则由倒立侧位平片和局部检查确定①②。

3. 女性

（1）阴道前庭部有正常的尿道和阴道者。

有异位肛门者(三个开口)考虑 ①直肠前庭瘘；②肛门前庭瘘；③肛门皮肤瘘。局部检查其瘘口部位，瘘口周围皮肤黏膜情况，皮肤隆起可获得初步印象。再由探杆插入方向及气囊导尿管在x线片上确定瘘管长度、鉴别①②。前者长度超过1cm，后者在1cm以内，可鉴别低位或中间位肛门闭锁。

无异常瘘口者 (两个开口)考虑 ①高位直肠阴道瘘；②肛门直肠发育不全；③肛门发

育不全。局部注意有无皮肤隆起，尿布上有无胎便。倒立侧位摄片后再行阴道造影，可知有无瘘管、瘘口及直肠盲端高度，再参照倒立片确定。如无瘘口，则由局部检查及倒立片确定②③。

（2）阴道前庭仅有一个瘘口者。 考虑泄殖腔畸形，可通过尿中有无胎便以及倒立片、膀胱造影，阴道造影等确定。

4. X线检查

（1）倒立侧位摄片

其操作步骤是在生后12小时摄片，等待气体到达直肠，生活能力差者需要更长时间。在会阴肛门区皮肤上涂钡剂作为标记，摄片前将婴儿倒置3分钟，使直肠盲端的胎便与肠管气体互相转换。采取正确的侧位，髋关节呈70°屈曲位使关节保持能充分显示P点(耻骨中心)、C点(骶尾关节)、I点(坐骨最低点)等三点的角度。X线中心对准股骨大粗隆，每次摄片3张，采用各种不同条件，如呼气、吸气或啼哭时。

通过I点平行线于P—C线的I线，与P—C线间的距离为提肛肌群。直肠盲端在P—C线上者为高位，超越I线为低位；于其间者为中间位。但此中间位的判断有时困难。新生儿的尾骨骨化不全，常不能确定C点，此时可用坐骨上l/4或下3/4交界线代替PC线。

（2）结肠直肠与尿道双重造影

此种直肠瘘管与尿道同时造影，可显示直肠与尿道的关系。能鉴别中高位的直肠前列腺尿道瘘与直肠尿道球部瘘。

（3）阴道前庭瘘与会阴瘘造影

瘘管造影要求显示造影剂注入时的结肠影像及造影剂排泄时的直肠瘘管影像或使用导尿管行瘘管造影及长度测定。

（4）阴道造影

在婴儿期进行，适应症为高位直肠阴道瘘及泄殖腔畸形等。以显示阴道与直肠的关系。

六、治疗

先天性直肠肛门畸形的治疗方法和时间的选择，根据各种不同的类型和合并瘘管的情况而定。

1. 治疗原则

（1）中间位和高位畸形 (男、女)，生后均先行结肠造瘘术，待至6~10个月时施行腹会阴肛门成形术(横结肠造瘘)，或骶会阴肛门成形术(乙状结肠造屡)。术后3个月关闭造瘘。

（2）直肠前庭瘘 (中间位)，如瘘孔较大，可先行扩张术，6个月以后施行手术。

（3）低位畸形 (男、女)的治疗。

① 会阴前肛门狭窄，排便功能无障碍者不需治疗。

② 肛门或直肠下端轻度狭窄，采用扩张术能恢复正常功能。

③ 肛门皮肤瘘者，仅作简单的“后切”手术。

④ 膜性肛门在新生儿时施行会阴肛门成形术。

⑤ 肛门前庭瘘和瘘孔较大，在一段时间内尚能维持排便(或作扩张)，可于6个月以后施行瘘管后移肛门成形术。

2. 术前准备

（1）注意保暖、术前禁食、置胃管、应用抗生素、输液、备血。

（2）有瘘管者，术前肠道准备和清洁灌肠。

（3）留置导尿管。

3. 手术要点

（1）为了改善术后排便控制功能，拖出的直肠必须通过耻骨直肠肌环。

（2）为了更好地识别耻骨直肠肌和尿道、中间位和高位畸形可采用经骶术式。

（3）手术时尽可能减少盆腔神经的损伤以增进感觉。

（4）拖下的直肠必须血供良好，无张力地到达会阴。

（5）缝合时使皮肤卷入肛内以防止黏膜脱垂。

4. 术后处理

（1）输液、抗生素、胃肠减压1~2天，留置导尿管3~5天。

（2）肛门部暴露，保持清洁干燥，便后及时清洗。

（3）术后2 周起，肛查和肛门扩张，持续6个月。

七、术后处理

1. 黏膜脱垂

当术者在离开手术台时，常感到满意。重建的肛门位于皮肤缘上，很少或没有黏膜外露，可是，在术后3个月期间大约有50%病例肛门黏膜脱垂。其发生机理尚不清楚，是尚未解决的问题之一。

2. 肛门狭窄

发生狭窄时往往限于皮肤黏膜交界处，由于此区域纤维化愈合的结果。进行扩张可以预防狭窄，但是狭窄的原因亦可以是长期执行扩张的缘故，使组织损害在愈合过程中产生更多的纤维变性而狭窄。因此，进行扩张经过一定的时间，纤维化区域发生软化，不发生狭窄之时，扩张就不需要长时期进行。有时经过数月的周密计划小心扩张，可以达到此结果，当发生严重狭窄时，简单方法是切开环状组织作“Z”形成形术。

3. 粪便嵌塞

时常因肛管狭窄所引起，有时发生周期性稀便。女婴直肠前庭瘘或直肠会阴瘘经保守治疗，有时可发生此种结果，可通过扩张或灌肠以解除嵌塞，或施行后切开或成形术以达到足够大的肛口。

4. 排便训练

是术后管理的基本要求，必须得到应有的重视，应该及时指导双亲如何排便训练，并要求长期进行，从婴儿期至青少年期，给以精神鼓励和帮助，促使小儿真正的努力，获得肌肉的控制能力。主要是通过训练和运动而发生作用，药物仅起辅助作用，使粪便增厚和下降时间缓慢。要给予小儿正常的生活和学习。

5. 肛门失禁

除畸形本身伴有感觉、反射和运动机能缺陷外，手术损伤和手术错误，直肠拖出时没有通过耻骨直肠环内，是造成失禁的主要原因。常发生于腹会阴直肠拖出手术之后，但并非绝望，应等待小儿到达青春期，可以通过运动的作用，促使肌肉增厚和强壮，而产生最大的效能，从而起到控制的作用。在作出决定进行永久性人工肛门之前，还可施行Kottmeier手术。将耻骨尾骨肌从骶尾骨的附着面剥离，使之退缩到直肠后而起支持作用的

手术，以及各种代括约肌手术。最后决定永久性造瘘亦应推迟至青春期，由病人自己依据愿望而选择。

八、排便功能的评价

如能客观地评价各种畸形类型各种术式的排便功能及演变，对术后出现排便功能障碍，是否采取治疗措施可起指导作用。但是目前尚无统一的评定标准，文献上有关排便功能评定的标准较多，各自订立，差异较大。1972年由Kelly首先提出的评分法，即6分法，以大便失禁、污便、括约肌收缩力为临床评分标准。以导管周围的泄漏、排便感觉、肛管直肠角为X线评分标准。1982午日本肛门直肠畸形研究会提出的试行方案，即8分法。减少了检查者的主观因素，去除肛括约肌收缩力一项，增加便秘一项，计有便意、便秘、失禁、污染4项。为了防止便秘和失禁两项的重复，只计算其中最严重的一项。1985年中国医科大学提出临床和客观综合评分法，以便意、便秘、大便失禁为临床评分，以X线检查和肛管直肠测压为客观评分。尽管各种评分法的内容各有不同，但较为一致的意见是临床评分只能反映病儿排便状况，而不能完全反映排便功能。有些学者在评定肛门成形术后的排便功能时发现，临床评分并未反映出腹会阴、腹骶会阴，骶会阴和会阴式肛门成形术的明显差异，而肛管直肠测压则有所差异。因此近年来多采用钡剂灌肠X线检查，肛管直肠测压、肌电图、内窥镜、影像诊断等作为客观评定，能较全面地反映出排便功能的实际情况。

据多数学者报道，临床评分与客观评分基本一致，但亦有差异。有的作者发现肛门成形术后近期临床评分较低，但直肠肛管反射阳性，说明排便功能良好，远期疗效会逐渐好转。亦有人发现，13岁以上的年长儿，临床评分和客观评分并不一致。即：临床症状已有改善，但直肠肛管反射仍为阴性，X线检查肛管直肠角亦未见恢复，客观评分仍属于低分。这一事实说明排便功能通过排便训练，由臀部肌肉逐渐替代肛括约肌功能，而使症状得到改善。由此可见，应用临床评分和客观评分仍属于低分。这一事实说明排便功能，通过排便训练，由臀部肌肉逐渐替代肛括约肌功能，而使症状得到改善。由此可见，应用临床评分和客观评分综合评价是较为合适的。

最后，应提及有关骶路术式的最大缺点是骶部神经损伤问题。因此，在性机能方面是否亦应给予评价，如何评定性欲、勃起、射精等项目，亦是可以探讨的课题之一。

第八节　脾脏疾病

某些血液和代谢疾病往往引起脾脏增大，脾功能亢进，过去常规脾脏切除效果较好。近几年研究表明：脾脏是重要的免疫器官，脾切除后机体抵抗力下降，易发生致病性暴发性感染，婴幼儿感染致死率更高。因此，儿童脾脏切除的适应症要从严掌握，以便减少并发症的发生。

一、遗传性球形红细胞增多症

本病又称家族性溶血性贫血，是一种常染色体显性遗传性疾病。临床症状为贫血，黄疸和脾肿大。劳累寒冷和刺激后可导致“溶血危象”：血红蛋白突然下降，并有寒战、发热、呕吐、黄疸加重和肝脾肿大，常伴有胆石病发生，实验室检查球形红细胞增多，红细

胞脆性增高，自溶试验阳性。

脾切除是惟一有效的治疗方法，被列为小儿脾切除的首位指征。手术年龄以5~6岁为宜，过早切除会影响机体的免疫功能，年龄过大可因溶血危象危及生命，并增加胆石症发生机会。

病性严重者可考虑提早手术，但必须尽量不在2岁前施行。切脾后虽然球形红细胞仍存在，红细胞脆性仍很高，但因红细胞寿命不会被缩短反而延长，手术有效率达98~100%。

二、脾功能亢进症

它是一种临床综合征。主要表现脾肿大，周围血液全细胞减少性贫血，中性粒细胞和血小板同时减少。其切除指征：①大量红细胞被脾脏破坏，引起先天性溶血性贫血；②脾功能亢进引起血小板减少性紫癜；③原发性脾性中性粒细胞减少综合症；④脾功能亢进使全血细胞被抑制，引起原发性全血细胞缺乏症。

继发性脾功能亢进最常见的是由门静脉高压症引起。其他如黑热病、白血症、何杰金氏病等也引起脾功能亢进症。由于毒素作用或淤积性充血可致脾脏肿大，产生功能亢进，早切除脾脏不能控制原发病灶，因此手术适应症相对缩小，当有下列情况时可考虑切脾：①脾功能亢进严重，影响病儿生长发育者；②巨脾影响生活或极易受外伤破裂者；③黑热病是脾脏感染灶，门脉高压症引起上消化道出血者。

三、特发性血小板减少性紫癜

近年来讲究认为是一种自身免疫性疾病。临床表现为自发性皮肤黏膜，内脏失血。血小板明显减少，出血时间延长，骨髓中巨核细胞发育障碍，大多数患儿可自行控制，少数病人用激素治疗可暂时缓解。下列情况可考虑切除脾脏：①长期反复出血半年至1年以上慢性型患儿；②急性发作病例，内科治疗6~12周效果不明显者；③严重出血病例特别是颅内出血、自发性大量血尿、胃肠道出血者，为急症切脾指征。本病脾切除术应当与内科治疗紧密配合，激素和输新鲜血对手术前准备相当重要，手术对慢性型效果较好，急性发作者切除脾脏后，血小板升后可每度下降，仍需应用激素治疗。

四、再生障碍性贫血

是由各种病因引起的骨髓造血障碍，骨髓造血功能衰竭的综合征。临床表现皮肤苍白、口唇发绀、活动时呼吸困难、全血细胞减少、进行性贫血、出血和继发感染等。如有下列情况可考虑做脾切除：①贫血原因不明，在内科治疗半年以上仍效果不佳，并有恶化趋势者；②虽无明显出血，但需反复输血，临床贫血症状不能维持和缓解者；③化验网织细胞增多，溶血指数稍高，脾能触及增大并有溶血现象者。但此种贫血主要原因是髓抑制造成的，脾切除后只能缓解贫血，不能彻底纠正，因此其手术指征应严格掌握。

五、脾切除后的生理变化及其并发症

脾脏是人体最大的免疫器官。有吞噬破坏细胞的作用，切除脾后白细胞、血小板常有明显增加，术后2周达高峰，1个月后基本恢复正常。网状内皮细胞也同时增生。全身淋巴结可轻度增大。肝代谢活力下降，门静脉压力降低，可减轻上消化道的出血，但同时肝脏本身的血液供应受到影响，脾切除后肝昏迷的发病率有所增加。

脾切除后最可怕的共发症是感染，尤其是小儿患者。因其免疫功能受到损害，细菌极易侵入机体，致病菌以肺炎球菌、脑膜炎双球菌最多见。患儿常突然发烧，达40℃以上，白细胞增高，短期内就发生败血症或重症肺炎，治疗抢救不及时，多因中毒性休克

和多脏器衰竭死亡。其次是脾切除后的出血，常发生在24~48小时，多因止血不彻底或结扎线脱落引起。个别患者术后出现血栓形成，多在1~2周出现症状。当血小板计数超过1000×109/L 应使用抗凝剂。

第九节　脐膨出

脐膨出是指一种先天性腹壁发育不全，部分腹腔脏器通过脐带基部的腹壁缺损突向体外，表面盖有一层透明囊膜的畸形。

一、病理

如果在胚胎发育阶段，胚胎受到某种因素的影响，而体腔关闭过程停顿，就可产生内脏突出畸形(Celosomia)。依部位的发育缺陷不同分为三种类型。

1. 脐上部型 由于头侧皱襞发育不全，除有脐膨出外，常伴有胸骨下部缺损、膈疝、心脏畸形、心包部分缺损等畸形。

2. 脐部型 由于两侧皱襞发育不全所致，依据腹壁缺损和膨出囊膜的大小差异，临床上可有两种分型：

（1）固有的脐膨出（Omphalocele proper) 最常见，腹壁缺损较大，肝脏突出于腹腔外，较少有合并畸形，常被称为巨型或胚胎型脐膨出。亦可称为通常型或腹壁形成不全型。

（2）脐带疝(Hernia into the umbilical cord)，腹壁缺损较小，仅有小段肠管通过脐环疝入脐带基部，可伴有卵黄管残留开放、美克耳憩室、肠旋转不良等畸形，常被称为小型或胎儿型脐膨出。亦可称为肠管还纳不全型。

3. 脐下部型 由于尾侧皱襞发育不全，除有脐膨出外，常伴有膀恍外翻、肛门直肠闭锁、小肠膀恍裂等畸形。

膨出内脏的表面有一层羊膜，相当于壁层与腹膜的内膜所组成的囊膜包裹，在两层膜之间含有一片胚胎性胶样组织(Wharton胶)。囊膜略呈白色，菲薄、透明、无血管结构，脐带附着于膨出囊膜的中部或下半部，脐血管穿过囊膜进入腹腔。腹壁皮肤终止于脐膨出基部的周缘，略成堤样隆起。

30%~75%伴有其他先天性畸形，有生命危险的重症畸形的发生率，高达37%~40%。

二、临床表现

在新生儿的腹部中央可见大小不等膨出的囊状肿物，表面有一光泽而透明的囊膜，透过囊膜可见囊内的腹腔脏器。在囊顶上有脐带残株附着，腹壁皮肤常停留在膨出囊的基底部或少许超过一些。经过一段时间，囊膜逐渐混浊，变成黄白色脆弱组织，或因破裂而内脏脱出，或因感染而坏死以致腹腔感染。囊膜亦可在宫内或分娩过程中破裂，出生时可见肠管悬挂在腹壁之外，但通常并无肠梗阻或呼吸窘迫等症状。

三、诊断

1. 脐膨出的诊断一望而知。然而在出生时囊膜已破裂的病例应与腹裂相鉴别。腹裂的特征是：（1）脐带之外的腹壁缺损；（2）脐和脐带的位置和形态均正常；（3）脱出的内脏无囊膜覆盖；（4）脐带根部与腹壁裂口之间有皮肤存在；（5）患侧腹直肌发育不

全，多数在右侧。

2. 脐带疝病例有时未被认出，在结扎脐带时，可误将肠管一并结扎在内，导致肠瘘或肠梗阻，在诊断时应引起注意。

3. 脐膨出伴有巨舌症、巨体症病例称为Beckwith-wieldeman综合征 (EMG综合征)。

有时三者可缺一，但伴有某些畸形如小头、耳垂线状锯齿、面部红痣、肾胚胎瘤等。此综合征生后早期常有低血糖，应予注意。

4. 常合并有染色体异常，例如13、18、21三体综合征。

5. 胸腹部X线摄片，注意合并膈疝、肠闭锁等畸形的存在。

四、治疗

1. 术前管理要点

（1）细菌感染 有全身性感染的危险。出生后为避免囊膜破裂和污染，局部应立即用无菌温湿生理盐水敷料及塑料薄膜覆盖加以保护，可减少热量及水分的丧失，周围皮肤严加消毒，术前应用广谱抗生素。

（2）低体温 由于肠管外露而散热，易发生低体温，生后2~3小时测直肠温度常在34℃~35℃。因此，在转送过程中要保暖。入院后可进行40℃温水浴10~20分钟，体温达36.5℃以上，再将婴儿置入暖箱。

（3）胃肠减压 出生后及时安置胃管，并持续吸引，减少胃肠内积气。并进行灌肠排除结肠内容物。

（4）脱水、代谢性酸中毒 由于胎儿期肠管脱出，血清白蛋白、IgG转移至羊水中，生后有脱水与酸中毒。应从上肢作为输液进路，输入白蛋白、血浆等。从下肢径路术后腹压上升压迫下腔静脉而影响输液。

2. 手术方法选择 按腹壁缺损大小、体重、合并畸形而作出判断。

（1）一期修补法 是最理想的方法，适用于腹壁缺损较小的脐膨出，特别是脐带疝，膨出内容物回纳后不致腹压增高而影响呼吸、循环或肠道受压梗阻者。术时尚需强力扩张腹肌以扩大腹腔容积，腹腔内加压排出贮留于直肠、乙状结肠内的胎便，以利肠管的回纳。术后还须应用呼吸器24~48小时进行呼吸管理。

（2）二期修补法 适用于巨型的脐膨出，尤其是有肝脏脱出者，此类病例进行一期手术则脏器还纳困难。如若强行操作势必发生肝静脉屈曲，下腔静脉压迫，横膈抬高，而导致呼吸与循环障碍。出现脉搏缓慢而心搏停止。手术要点是保留囊膜、解剖游离两侧皮肤，并作减张切口，然后将皮肤在囊膜上方覆盖缝合，造成腹壁疝。第二期手术可在3个月~1岁时施行，如若再手术时腹腔较小，不能完全闭合，则可采用合成纤维膜作腹壁成形术。

（3）分期修补法 (Sehuster法和AIlen-wrenn 法) 适用于巨大的脐膨出，以及囊膜破裂而肠管脱出者，但限于早期病例，要求创面清洁。因为感染是最大的危险，导致手术失败。应用合成膜的缺点是异物极易引起感染，且一旦感染应用抗生素也难以见效，必须将合成膜去除。

手术要点是利用二片合成纤维膜，将其边缘缝合于两侧腹直肌边缘上，然后将二片合成膜缝合成袋形，外用抗生素溶液的敷料包裹，以后每隔数天将袋顶收紧缩小，使内脏分次逐步回纳腹腔，一般约需2~3周，不能急于求成，待全部回纳，最后去除合成膜，分层缝合腹 壁。

3. 术后管理

（1）近年生存率的上升，术后呼吸管理起到很大的作用。对于未成熟儿、重症合并畸形、低体温、感染、低血糖、呼吸和循环障碍者，必须进行相当长时期的机械的人工呼吸。

（2）防止感染亦是一个重要问题，除应用广谱抗生素外，尚须运用外科原则以预防与治疗感染的具体情况，作出相应处理，如冲洗、引流、去除异物等。

（3）营养管理是必不可少的措施，给予一定时日的静脉营养。

4. 消毒剂涂敷疗法 适用于巨型病例，或有严重合并畸形存在，或囊膜污染可能并发感染者。以前应用红汞液涂沫囊膜，因为有汞中毒的报道，现用70%酒精，或0.5%硝酸银或Poridone-iodine等，具有杀菌、凝固蛋白作用、收敛作用的各种药液，每1~2天涂沫1次，均可取得同样效果，使囊膜表面形成干痂，痂下生长肉芽组织，上皮逐渐从四周皮缘向中央生长，创面愈合后1~2年再修补腹壁缺损。

五、预后

脐膨出是一种严重的先天畸形，病死率很高。近年由于呼吸管理与营养管理的加强，治疗效果已见改善，文献报道的病死率为27%~35%，脐上部型、脐下部型囊膜破裂的脐膨出为40%~50%。当前影响治愈率的因素有严重的合并畸形，尤其是心脏疾患、染色体异常、未成熟儿等。

第十节　先天性食管闭锁

先天性食管闭锁及食管气管瘘是一种严重的先天性畸形。发病率约为1：3000。常伴有其他畸形。

一、分型

根据不同形态的畸形，按发生率的频数为序，可分为五型：

Ⅰ. 食管上段闭锁，下段有瘘管与气管相通，最常见，约占86%。

Ⅱ. 食管闭锁，无食管气管瘘，占8%。

Ⅲ. 食管气管瘘，无食管闭锁 (H型)，占4%。

Ⅳ. 食管闭锁，但上下两端均与气管相通成瘘，占1.5%,。

Ⅴ. 食管下段闭锁，上段有瘘管与气管相通，占0.5%。

二、病理

在最常见的第Ⅰ型中，上段食管盲端于胸腔上部，扩大而壁厚，闭锁两端间距0.5~5cm，大多为1cm 左右。食管下段瘘管直径通常为3~5mm。由于大量空气经瘘管进入胃肠道，以致胃肠道胀气，腹部膨隆，膈肌抬高，呼吸受影响，同时酸性胃液很容易经瘘管返流入气管支气管，引起化学性肺炎或肺不张，然后继发细菌性感染。食管上段为盲端，无法经口喂养，唾液不能下咽，经常发作咳呛、紫绀、呼吸困难，甚至窒息。

三、临床分组

1/4~1/3病儿为低体重儿或未成熟儿。1/2病儿伴有其他先天性畸形，有些还相当严重，如20%病儿伴先天性心脏病，10%伴肛门闭锁，这些因素对制定治疗方案和存活率均

有较大的影响。国际上根据病情的危重度分组 (Waterston分组)如下：

A组：出生体重2.5kg，无肺炎，无合并畸形。

B组：B1：出生体重1.8~2. 5kg以上，无肺炎、无合并畸形；B2：出生体重2.5kg以上，中等度肺炎(一侧一叶)，及合并四肢畸形、唇裂、腭裂、房间隔缺损或小型动脉导管未闭等。

C组：C1：出生体重1.8kg以下；C2：出生体重不计，重度肺炎(单侧全叶或两侧一叶)，及合并小肠闭锁、大动脉转位，严重肾畸形或多发畸形。

四、临床表现

1. 因唾液不能下咽，出生后口腔及咽部有大量粘稠泡沫，唾液泡沫不断向口外溢出似蟹吐泡沫样。

2. 新生儿于第1次喂水或奶时，吸吮一二口后立即出现剧烈呛咳，水或奶从口腔、鼻孔返溢，同时有紫绀及呼吸困难，甚至引起窒息，经吸引清除后呼吸恢复紫绀消失，但再次喂食又出现同样症状。

3. 出现气急、青紫、肺部满布湿罗音。

4. 可能伴发先天性心脏病、肛门闭锁或四肢、消化道等其他畸形。

五、诊断

1. 胎内诊断 对羊水过多的母亲，作羊膜腔穿刺造影、可见造影剂未入胎儿消化道，而在呼吸道可见造影剂。

2. 临床诊断 最好在首次喂食前作出诊断，由口或鼻插入新的F8导管，在食管闭锁的新生儿导管插入l0cm左右有受阻感时，提示到达上段食管盲端，如继续插入，则导管可从口腔内回出，不能进入胃内，但有时导管蜷曲在盲端或口腔内，会造成误认已进人胃内的假象，但不能抽得胃液。

3. X线摄片 导管插入达盲端后，可注入1ml空气作造影用，作包括颈、胸、腹的正侧位X线片，可清楚显示闭锁的食管盲端和部位。不宜使用碘油或稀钡作造影剂，因可引起逆流入气管、支气管。胃肠道胀气明显，表明食管下段有瘘管与气管相通(I型)。如胃肠道内没有气体，表明食管闭锁、无食管气管瘘(Ⅱ型)。此外，尚应注意肺部炎症情况，有无心脏、胃肠道和椎体等合并畸形。

4. 需与先天性心脏病、新生儿肺炎、颅内出血、羊水吸入等相鉴别。

六、治疗

（一）治疗原则

1. 一期吻合术 除C2组外，最常见的第一型应尽早作一期吻合术。切断下段食管通往气管之瘘管，将食管行端端吻合术。

2. 分期手术　对C2组病例的处理为上段食管盲袋持续吸引及胃与气管的分隔，不使胃液返流入气管，可采用胃造瘘术持续吸引减压。或用Fogarty 气囊堵塞食管气管瘘，并于情况稳定后及早作根治性手术。

3. 延期手术 食管两端距离较远不能直接吻合时，可用带橄榄球的探条，伸长食管盲袋，使两端靠拢，以后再行食管吻合术。

4. 延期代食管术 食管闭锁两端距离过远，切断封闭食管气管瘘，上端盲端于左颈部行食管造口，行胃造瘘术以作喂养。约于1岁时可行胃管或结肠代食管术。

（二）手术

1. 术前准备　最重要的是防止胃酸返流及吸入所引起的肺部并发症，临床A.、B组者到院后数小时之内完成术前准备。

（1）置于俯卧位或上体抬高位30°~40°，即使在检查操作时亦应一直保持此体位。

（2）放置导管于上段食管盲端持续吸引分泌物。

（3）吸除口腔咽部分泌物。

（4）吸氧。保持周围高湿度，可作超声雾化。

（5）置暖箱内保暖。

（6）静脉应用抗生素并适量补液：在出生后12小时之内者可不必术前补液。

（7）为了减少返流的危险性，对病儿的一切检查操作应极其轻柔并尽可能减少。因此如无特殊，可不必在术前作血气分析、电解质测定。

（8）配血50~100ml备用。

2. 麻醉　清醒插管后气管内麻醉，间歇控制呼吸，仍保持上体抬高体位。

3. 手术要点 (一期食管端端吻合术)

（1）标准右侧后外侧剖胸切口，经第4肋间取胸膜外入路，因有利于呼吸管理，如一旦发生吻合口瘘，危险较小。

（2）结扎切断奇静脉，分离食管气管瘘，注意不要损伤迷走神经。

（3）直径3mm以下薄壁的瘘管可用4-0尼龙线无损伤针双重缝扎而不切断，4mm 以上或壁厚的瘘管需切断，并用6-0尼龙线无损伤针修复气管壁，倒温盐水于手术野，检查气管修复良好无气体渗漏。

（4）下段食管仅能少许游离，以免损伤血供。

（5）充分游离上段食管，使与下段食管吻合时无张力。

（6）下段食管细小，可将开口剪成鱼口形或斜形，与上段食管作吻合。用6-0尼龙线无损伤针全层间断缝合一层，应注意缝合间距适当，对合正确，缝合完后需检查吻合口有否渗漏。

（7）置胸膜外胸腔引流管。

（8）选择性地应用F5硅胶管作为支撑1~2天后即可拔除。

（9）一般不必作胃造瘘术。

4. 术后处理

（1）为了有利于呼吸管理，气管内导管可继续保持1~3天。

（2）头颈部保持中和到略微屈曲位，用沙袋固定勿使转动。

（3）吸引口咽部唾液并刺激咳嗽，吸引用的导管需作好标记，以防止插入过深超过吻合口引起损伤。

（4）继续应用抗生素、超声雾化、吸氧等措施。

（5）术后5天作食管造影，如吻合口情况良好，即可开始进食，并拔除胸腔引流管。

七、并发症

1. 肺部并发症　肺炎最为常见，可合并肺不张，多系术前已有肺炎者。除应用抗生素外，可保持气管内插管，经常清除支气管内分泌物，病情稳定后拔管。

2. 食管吻合口瘘　由于距离太远或张力过大，或游离下段食管太广使血供不良，或技术操作关系，均可发生吻合口瘘。应进行低负压吸引。停止经口喂养改用静脉高营养。小

漏口多能闭合，大者需手术处理。

3. 食管气管瘘的再发生 主要是因感染或缝合不全所致。病儿出现发作性咳嗽、呼吸困难及肺炎，确诊后可再次修补。

4. 食管吻合口狭窄　与吻合方法及技术有关，也可能因吻合口张力过大、吻合口瘘、感染等而引起。轻者可作食管扩张解决，重者要通过胃造瘘引线扩张器作食管逆行扩张术。

八、预后

国外A组B组病例很少发生死亡，但国内尚有较大差距。死亡原因多因严重先天性畸形、未成熟儿及肺部感染。术后67%小儿可有胃食管返流，严重者需手术矫治。

第十一节　小儿肿瘤概述

当今，随着人民生活水平的提高及卫生保健事业的发展，小儿群体中的一些常见病如感染、结核、营养不良等基本上得到了有效的诊治，病死率已显著降低，然而，小儿肿瘤在临床上所占的比例却相对升高，根据一份15年前的统计参数(1986 年)，15岁以下小儿恶性肿瘤的发病率占医学统计全部恶性肿瘤的0.6%，说明小儿恶性肿瘤很少，然而从死亡率角度看恶性肿瘤仍占1~14岁儿童死亡率的第二位。近20 年恶性肿瘤死亡率明显下降，但仍然高居除创伤之外所有疾病中的首位(1998年资料)。从1960 年到1990 年间，肾母细胞(wilms)瘤5年生存率从30%上升为80%，神经母细胞瘤从25%升为50% ，何杰金淋巴瘤从50%升至80%，非何杰金从20%升至60%，急淋白血病0%升至65%，急粒白血病从0%升至20%。这一结果主要依赖于化疗发展的成绩。另外，分子肿瘤学的发展与基因学的研究已为控制肿瘤开辟了新的途径。并且了解到成人肿瘤也是小儿时，原有肿瘤因子被激活所致。因此研究小儿肿瘤，是彻底控制成人肿瘤的根本。故儿童肿瘤工作者面临的挑战更迫切，作出的贡献也更伟大。

小儿肿瘤的病因、病理、诊断与治疗等，基本上与成人相似。但小儿是成长中的个体，又有其本身的特点。如来自中胚叶的血管瘤、淋巴管瘤最常见于小儿，但很少见于成人。来自胚胎残留组织的肿瘤如畸胎瘤、肾胚胎瘤、成神经细胞瘤、颅咽管瘤等几乎是小儿独有的先天性肿瘤。

一、病因

肿瘤的发生原因非常复杂，涉及遗传、免疫、营养和外界环境致癌因素等多方面因素，病因尚不完全明了，但是近20年来对各种影响因素进行分析、探索，已经积累了不少有关小儿肿瘤发生的资料，常见因素如下：

1. 遗传因素

少数小儿恶性肿瘤遵循这孟德学规律遗传，最肯定的例子是双侧视网膜母细胞瘤，属于常染色体遗传，并已发现有正常的视网膜母细胞基因(RB)，若家族遗传有该基因的丢失和突变即可发病。

2. 胚胎发育障碍

在小儿肿瘤中，先天性者占50%以上，许多小儿肿瘤的发生与胚胎发育异常有关。例

如血管瘤，淋巴管瘤多在小儿出生时就已存在；而对于畸胎瘤、神经母细胞瘤、肾母细胞瘤、视网膜母细胞瘤，横纹肌肉瘤，认为是由胚胎残留组织所产生，有些肿瘤可合并其他先天畸形，如肾母细胞瘤合并单侧肢体肥大，虹膜炎如或尿道下裂。

3. 环境因素

环境因素是目前对肿瘤起因中最被重视的因素。其涉及的面很广，可以包括物理因素、化学因素与生物学因素等方面。它们对小儿恶性肿瘤的发病也起到重要作用，如电离辐射有致癌作用。

二、病理

小儿良性肿瘤的发病率较恶性肿瘤约高三倍。软组织肿瘤多属良性；而肾、眼球、睾丸等部位肿瘤则恶性者居多。有些肿瘤显微镜下结构为良性，但临床上则呈恶性肿瘤的过程，如颅内肿瘤、脊索瘤。具有完整包膜的肿瘤在成人一般是良性的，而小儿肾胚瘤及成神经细胞瘤是属恶性，但最初都是有包膜的，有些恶性肿瘤生长迅速，可于短期内造成病儿死亡，如急性白血病可于数周内致死。也有些肿瘤如幼年黑色素瘤在组织学上和成人的黑色素癌不易区别，但临床上则呈良性过程。有些良性肿瘤如骶尾部畸胎病可以恶性变，反之，恶性程度很高的肿瘤如成神经细胞瘤可转变为良性的神经节细胞瘤。这种良性变多见于一岁以下的婴儿。小儿有时也发生错构瘤，它是一种组织在胚胎期极度增生的结果。

三、临床表现

小儿肿瘤的种类较多，发病部位各不相同，故其临床表现及体征亦有很大的差异。

1. 年龄与性别 小儿肿瘤的发病情况与年龄有密切关系，恶性肿瘤多见于5岁前，10~14岁小儿肿瘤的总发病率远较10岁以前的任何年龄组为低，但种类则较多，恶性肿瘤相对减少。

有些肿瘤的发病情况与性别有关，如男性多见淋巴管瘤，纤维瘤和松果体瘤，而女性则多见畸胎瘤及血管瘤。

2. 肿块 常是小儿肿瘤的主要症状，一般来说，圆形囊性，边界清楚，可以活动者，多为良性瘤或瘤样病变。边界不清，不规则实体性肿物，且迅速增大者，常考虑为恶性肿瘤。但恶性程度很高的腹膜后神经母细胞瘤、肾母细胞瘤的早期也多以可活动的无痛性腹部肿物被家长偶然发现。因此，对于以腹部为主要表现的瘤样病变如胆总管囊肿、巨大肾积水等的鉴别诊断就有重要意义，小儿恶性肿瘤如肝母细胞瘤、肾母细胞瘤，即使肿瘤已相当大，甚至已有转移时，也常没有贫血、恶病质现象。这类肿瘤患儿也常因无痛，无病状而被延误诊治。

3. 压迫及质阻症状 小儿颅内肿瘤多位于中线，常从压迫症状所引起的颅压增高为主，如喷射性呕吐，走路不稳，头颅增大，颅缝裂开等；纵膈肿瘤常以呼吸道受压引起呼吸困难为突出表现。恶性浸润性盆腔或骶尾部胚胎性癌则小儿多以排尿、排便困难就诊，膀胱的葡萄状肉瘤常起源于膀胱基低部、膀胱三角区附近，故多以排尿困难就诊，小肠恶性淋巴瘤则多以腹痛，并发肠套叠或肠梗阻就诊。

4. 肿瘤继发感染与出血 皮下淋巴管瘤如继发感染，则肿场迅速增大，局部有压痛，伴有全身感染症状，血管瘤如表面坏死时则形成溃烂创面或出血，腹膜后或纵膈畸胎瘤也常有出血，感染或呈囊性增大等突然变化。

5. 全身症状 生长迅速的恶性肿瘤如神经母细胞瘤，临床上可与感染过程类似，包括发热、贫血、白细胞增高、局部压痛等，而对其深在的不规则肿块反易被忽略。急性白血

病也可类似感染过程，甚至数月内致死。其他类型的恶性肿瘤如肾母细胞瘤、恶性淋巴瘤等至晚期也有发热、无力消瘦、烦躁不安等现象。若扩散至胸腔或腹腔时可出现血性胸水或腹水。但多数恶性肿瘤一般并不表现明显的全身症状。

此外具有内分泌功能的肿瘤如睾丸间质细胞瘤，则可使小儿提早出现第二性征，如声音低沉、多毛、痤疮等，肾上腺皮质癌可有肾上腺皮质功能亢进的症状，如颜面和躯干肥胖、多毛等。

四、转归

小儿肿瘤可因年龄大小、个体差异肿瘤的良恶性程度和机体的免疫力的不同，可出现下列三种情况：

1. 肿瘤进行性生长 多数肿瘤发现后仍呈进行性生长，良性肿瘤生长缓慢，恶性者生长迅速并向周围浸润，有远处转移。小儿多见肉瘤，故血行转移比淋巴道转移更多。有些良性瘤如淋巴管瘤因继发感染或囊腔内出血，可于短期内迅速增大，并引起局部淋巴结肿大，须注意与恶性肿瘤鉴别。恶性瘤复发与转移多在诊治后的半年以内，如超过2年不复发，则多已超出危险期。

2. 肿瘤相对稳定 有些良性肿瘤如平时红痣、黑痣，多于出生时就存在，不随年龄增大，可终身存在而无明显变化。一般血管瘤于生后几个月以内可能生长很快，但以后生长就迟缓，到一个时期就稳定下来。

3. 肿瘤自然消退 良性肿瘤中的血管瘤，由于血管栓塞或损伤可自然消退，一般多为毛细血管瘤，于生后2~3年以内自然消退，但也有延迟至5~7岁者。恶性肿瘤中如神经母细胞瘤，亦有自然消退或转变为良性神经节细胞瘤的报道。

肿瘤的分期与意义 很多恶性肿瘤，各具临床特征，为了便于总结，提高治疗效果，减少因治疗带来的并发症，很多研究团体对各肿瘤进行了简明、实用的临床分期。根据分期拟定治疗方案。如美国肾母细胞瘤研究机构于1969年成立，大约每五年总结一次，旨在研究应用最短时间，最少药物，得到最好效果的联合治疗；限局于肾内完整切除的病例不做放疗；放疗化疗对转移瘤的作用，以及经治疗后存活病例的远期情况包括第二肿瘤，女性病例生育问题等等，使目前肾母细胞瘤的存活率达80%以上，即使已有肺转移的经治疗后存活率可达近50%。这种分期已被临床医师广泛采用。

五、诊断

小儿肿瘤的诊断和其他疾病一样，病史、临床症状和体征构成最原始的资料，全面询问病史和体格检查是十分必要和极其重要的。各种肿瘤随其部位、大小，性质等可有非常不同的临床表现，诊断肿瘤的来源、位置、扩展范围、病理性质和决定治疗方案，往往需要应用一些特殊检查和辅助诊断方法。应当面对各个具体肿瘤患儿，根据诊断和治疗的需要，选择应用必需的检查方法。但要避免使患儿遭受过多无意义、甚至带有危险性的检查。

1. 病史及临床表现 患儿常以肿物、慢性压迫症状或急性感染症状就诊。体检重点在于发现肿块与了解肿块的性质，除局部检查外，全身系统检查也很重要。小儿体检主要靠说服，争取合作，不能合作的婴幼儿则可让母亲边喂乳边检查或在小儿睡眠时检查，必要时也可在安眠药协助下检查。

2. 血液学及细胞学检查 末梢血像及骨髓像检查对白血病的诊断很重要，神经母细胞瘤也常有骨髓腔转移。肝肿瘤合并血小板减少时应疑为肝血管瘤。表浅肿块如颈部淋巴结

或骶尾部、会阴部肿瘤切除有困难，而又必须判断肿瘤性质时，可做穿刺活检。如浅在的肿瘤很小，仍以完整切除送病理检查为宜。

3. 生化检查 甲胎蛋白在胎儿早期产生，至妊娠8~12周时达高峰，出生后迅速下降，而于生后1周内一般免疫学方法已不能测出，在正常人血清中仅有微量甲胎蛋白。原发性肝癌、睾丸和卵巢的恶性畸胎瘤是患儿约半数血清内有这种蛋白，故可作为瘤标。此外尚有铁质肠蛋白混合物使蛋白在神经母细胞瘤期病儿血清中的含量多有增高。

4. 内分泌学的检查 小儿常见的交感神经源类肿瘤如神经母细胞瘤可有儿茶酚腺增高，检查尿内最终代谢产物3 甲氧基4 羟基杏仁酸(VMA)及同香草酸(HVA)的含量有助于诊断。应用放射免疫测定，神经母细胞瘤患儿血清中如NSE 高则预后差。Ieltzer等报告如神经母细胞瘤出现转移时，血清NSE上升阳性率可达96%。

5. 影像检查 超声检查是无创伤检查，可分辨囊性或实体性肿物，常作为初步筛选并做术前后的随诊检查，并可协助做定位穿刺。

X线检查

（1）平片可见钙化、骨骼影像以及肺野情况纵膈阴影等。

（2）静脉尿路造影是小儿腹腔后肿物的主要检查，可以显示肾与输尿管的关系，并能了解双肾的排泄功能。造影时要注意：①用高浓度造影剂如50%~76%泛影葡胺，小婴儿用量可达2.2~4ml/kg 体重，如新生儿到6个月婴儿至少用8~10ml，2~7岁幼儿可用15~20ml。②如肾脏功能受损时，可延迟照片时间。③对腹部肿瘤不用压迫带，可采用低脚高15°的体位以延迟肾盂过快地把药物排出。④不合作的小儿须服用安眠药。

（3）胃肠道造影用于与消化道有关的肿物。

（4）电子计算机X 线断层显像(简称CT)能提示肿瘤分期，如有无邻近组织侵犯，肾门腹主动脉、下腔静脉旁淋巴结有无转移，下腔静脉有无瘤栓等。

（5）磁共振成像(MRI)　检查虽然无损伤，但检查时间长，且费用昂贵，大多腹膜后肿物都可以通过CT 检查检出，除非禁忌用造影剂，须分辨腹膜后血管及淋巴结时用MRI，脊髓检系综合征的患儿做MRI 对诊断及手术治疗有很大的帮助。

（6）下膜静脉造影及各部位血管造影均需在睡眠或麻醉下施行，如超声检查疑有下腔静脉瘤栓则做下腔静脉造影。又如静脉尿路造影不能诊断肾盂肾盏尚未受累的肾实质肿瘤，而肾动脉造影则可弥补这一缺点，对局限在肾实质的肿瘤同样可以作出诊断。

（7）同位素扫描多可显示2cm直径以上的肿瘤如131碘用于甲状腺肿瘤。

6. 内腔镜检查 由于小儿罕见胃肠道、呼吸道腺癌，故很少需要内腔镜检查。但可作为泌尿系肿瘤X线检查的辅助方法。乙状结肠镜常用于结肠息肉的诊断。小儿内腔镜对不同年龄有不同规格，膀胱镜男孩可用10F~13F，女孩可用14F~16F。而乙状结肠镜除新生儿外，可用成人大小的器械。

7. 其他检查　成人常用的各专科检查大都能用于小儿，结核菌素试验可协助区别结核病与肿瘤；心电图检查可协助区别心血管畸形与纵膈肿瘤。

六、治疗

良性肿瘤及瘤样病变以手术切除为主，而恶性肿瘤则应采取手术、放疗及药物（包括化疗药物及支持药物)治疗的综合措施。近年来，由于应用联合多种药物的化疗，使有些恶性瘤，如肾母细胞瘤的长期无瘤存活率已达80%以上，对于小儿肿瘤的治疗，须向家长说明该肿瘤的发展规律与对患儿的实际危害性，同时说明治疗计划及实际效果(近期、

远期)。

（一）手术治疗

1. 手术与年龄的关系　肿瘤切除术不受年龄限制。经过手术前准备(如矫正贫血)的小儿只要保证手术时循环血量充足，一般对手术耐受良好。对有恶变可能的畸胎瘤及肿物生长过大而易产生压迫腔道或增加手术操作困难等良性肿瘤，均应尽早手术切除。而对早期局限性恶性肿瘤，则应视为紧急手术。相反，对于体积小生长慢，不造成任何症状的良性瘤，可以定期检查，不必急于手术，一般说来，患儿年龄越大，手术越安全。

2. 手术治疗原则：①尽可能完整切除良性瘤与原发性恶性肿瘤。对恶性瘤估计完整切除有困难可行化疗或放疗使原发肿瘤缩小再切除。手术时应考虑小儿生长发育的特点及今后劳动能力的保留。②不能完全切除之恶性肿瘤可将其大部分切除，术后加放疗、化疗，定期再次手术探查。③孤立的局部复发或转移病灶可再次手术切除，术后继续化疗、放疗。

（二）放射治疗

放疗在恶性肿瘤中占一定地位，放疗除作用于肿瘤组织外，对正常组织也有损害，这对未成熟、正在成长中的小儿尤须注意。肿瘤对放射的敏感度可分三级：①高度敏感：1500rad(15GY)能使其快速消退；如肾母细胞瘤、尤文氏瘤、淋巴肉瘤等。②中度敏感：4000rad 使其消退，如肝母细胞瘤、横纹肌肉瘤等。③低度敏感，6000rad才有反应如纤维肉瘤、软骨瘤等。肿瘤的放射敏感度不等于可被放疗治愈的程度，其治愈率还应参照有关因素而定。

放疗的影响，近期可致恶心、呕吐、脱发骨髓抑制；远期可影响软组织、骨骼发育以及发生第二肿瘤如白血病、甲状腺癌等。目前对恶性肿瘤I期病变可不加放疗，以避免不必要的放疗损伤。

（三）化学治疗

化学药物用于消灭血流中的癌细胞及微小的扩散灶；有时也用于局部灌注，直接作用于较大肿块。肿瘤如被手术切除或放疗清除至最低限度时，化疗可发挥最大效用，故常用为辅助治疗，显著地提高了一些肿瘤如骨母细胞瘤、横纹肌肉瘤等的无瘤存活率。

小儿常用的化疗药物可分四类，很多是属于免疫抑制剂。有些在放射治疗的同时使用不仅增强药物的作用，也增加药物的毒性。用药过程中应熟悉其抗肿瘤的特殊作用、机理及毒性副作用，以便于联合应用，注意支持治疗保护隔离以及对症措施。

1. 烷化剂类 环磷酰胺口服，每日每公斤体重2.5~5mg；静脉注射每平方米体表面积300~600mg，每1~2周1次。可用于治疗各种恶性实体瘤。每周1次的间断治疗比每月用药治疗效果好。对横纹肌肉瘤疗效可达80%以上，神经母细胞瘤约65%，但对肾母细胞瘤疗在30%以下。本药代谢产物从肾脏排泄，刺激膀胱黏膜可引起出血性膀胱炎，因此给药时应多给液体。巯乙磺酸钠可预防环磷酰胺对尿路的毒性作用。

2. 抗生素类 最常用的是放线素D，又称更生霉素，有强化放疗的作用，常用量是每日每公斤体重15μg静注，连用5天或12微克，连用7天，用于肾母细胞瘤、横纹肌肉瘤等。

3. 植物类 常用药是长春花中提取的长春新碱，每平方米体表面积1.5~2mg 静脉注射，每周1次。用于治疗急性白血病，恶性淋巴瘤、肾母细胞瘤、神经母细胞瘤、横纹肌肉瘤以及其他恶性实体瘤。本药主要是神经毒性如深肌腱反射消失、便秘，肌力减退等。

4. 抗代射药物 其化学结构与体内必要的代谢物相似，用药后与体内的必要代谢物发生特异性拮抗而抑制核酸合成，抑制细胞的生长常用药物有氨甲蝶呤，6一巯基嘌呤及氟脲嘧啶等。

此外尚有顺铂、氮烯咪胺(DTIC)冕臼乙叉甙 (VP—16)等，很多恶性实体瘤如横纹肌肉瘤用VAC 方案(长春新碱，放线菌素D 及环磷酰胺)作为首选化疗方案，其目的是提高疗效，降低毒性及减少耐药性。给药方案在各肿瘤中各不相同，须经临床试用比较和定期更改，以得到最性方案。

（四）免疫治疗

免疫治疗目前虽然不能作为独立治疗，但在支持疗法中如自动免疫或用免疫血清、球蛋白、特殊淋巴转移因子作为被动免疫，可改进对感染抵抗的缺陷，使化疗发生最大作用。

（五）激光治疗

用激光切除肿瘤是不出血的手术，可减少肿瘤复发机会。

七、预后

小儿肿瘤的预后决定于肿瘤的性质、部位及范围，还决定于全身情况、就诊时间的早晚及有无转移。近年来应用手术放疗与化疗的综合措施，改变了一些恶性肿瘤的预后，如肾母细胞瘤诊断时虽已有肺转移，无瘤存活率尚望达50%。有些肿瘤如淋巴管瘤虽是良性病变，若广泛浸润口底、咽喉等部位，可因压迫周围组织而引起进食及呼吸困难，也可危及生命。淋巴血管瘤侵犯一侧肢体，导致巨肢畸形，则造成功能障碍。小儿颅内、椎管内肿瘤多为恶性并产生压迫症状，预后较差。小儿的恶性肿瘤经手术、放射治疗后，如肿瘤复发或转移，绝大多数均发生于半年内，若2年无复发，一般即认为治愈。近年来由于广泛应用化疗，可以延长缓解期，推迟复发时间，增加存活率，故多数人主张应用化疗的小儿，应以5年无肿瘤复发及转移作为治愈标准。

（王凤明）

第六章　普通外科（二）

第一节　手术时机的选择

由于近年小儿麻醉的进步和对小儿机体在术中和术后生理和代谢变化知识的日益了解(如体温调节、失血，水和电解质平衡、需氧和乏氧代谢、内分泌变化等)，使得术前准备和术后处理有很大的改进。因此，小儿手术不受年龄的限制，新生儿、幼婴也可耐受较大的手术。手术时机的选择，主要取决于其疾病的病理性质和病儿的身体条件。当然手术技术的掌握和具备必需的物质条件是进行手术的前提。小儿手术从时机上讲一般可分为四类：

一、急诊手术

对影响生命的疾病和损伤，对延缓手术将给病儿病情加重或发生残废者均应急诊手术。例如新生儿消化道梗阻畸形，如肠闭锁；又如各种急腹症，包括绞窄性肠梗阻、消化道穿孔和大出血、内脏破裂等；还有开放性骨折和颅脑损伤伴颅内出血等。急诊手术应在几小时内，至多24小时内进行。

二、限期手术

也称亚急诊手术。某些疾病虽不立刻危及小儿的生命，但延迟手术过久会影响其后果。例如小儿恶性肿瘤，若等待多时可能发生转移；先天性肥厚性幽门狭窄，若拖延手术，会更加削弱病儿的营养状况；脐膨出若决定作手术治疗，就应在头1~2天之内进行，以免囊膜感染和破裂。

三、择期手术

某些疾病延迟手术并不影响病儿的健康，但也有最适宜的手术年龄。手术有年龄期限是因为手术过早疗效不良，过晚可能影响器官的发育和功能。如腭裂应在2岁以后手术，延迟过久手术会使以后发音不正常。隐睾应在2岁以内施行睾丸下降术。过晚睾丸发育不能正常成熟而影响生育功能。

四、探查手术

有时由于诊断不明，决定是否手术有一定的困难，在较紧急情况时，病理诊断并非完全必要，如病儿表现有急性腸梗阻或消化道大出血时，经过初步检查分析病因不能明确时，也应进行急诊探查手术。在慢性病中有时也需手术探查明确诊断。

决定手术后，必须由经治医师向病儿家长解释手术的必要性，成功率及效果，失败率及可能发生的危险和并发症。如家长完全了解并同意手术，应记录于病历上，并按习惯签名。

第二节　胃食管反流

食管、胃接合部的正常功能是不阻碍食物和液体通过到达胃部，同时防止食物和胃液返流入食管，在该区域内有重要的组织结构和生理功能起着制约作用。如若功能不全时，则胃内容物返流入食管，导致呕吐，产生食管炎、食管溃疡或狭窄等并发症，且影响小儿的生长发育。近年来研究证明胃食管返流与反复发作的肺炎、哮喘、支气管炎、窒息和婴儿猝死综合征都有密切关系，因此引起普遍重视。

胃食管返流 (GastroesophagealrefleX， GER) 是指胃酸或胆汁从胃返流入食管，可有生理性或病理性之分。生理性是指反射性下端食管括约肌弛缓而出现的现象，无病理改变，病理性是指下端食管括约肌制约作用减弱所出现的返流，可有病理改变。

【生理与病理】

在正常情况下，食管、胃交接部的功能是防止胃内容物返流入食管，是依靠多种因素的联合作用而起到效果。

1. 下端食管括约肌 (Lower esophageals sphincLer.LES) 的作用是防止返流的主要屏障。在解剖上具有特殊结构，生理上与食管体部不同。LES 位于食管穿越膈肌处，肌层宽2~3cm，厚3~5mm，平滑肌呈挛缩紧张状态，在下端食管腔内形成一个长约2~4cm 的高压区，将胃和食管分隔，在静息状态下保持有一定的压力并使下端食管关闭。正常的下端食管括约肌压(LESP) ，小儿为 l.59~l.99kPa (l2~l5mmHg)。在吞咽时LES反射性地弛缓，压力下降，使食物进入胃内。然后压力又上升到正常水平，并有一个短暂的反应性增高以防止返流。GER 者因其静息时压力低于正常，故不能起到屏障作用。蛋白质、胃泌素、乙酰胆碱、去甲肾上腺素等各种因素可使LESP 增高；巧克力、烟碱、酒精、高血糖素、肠促胰激素、缩胆囊素等许多成分可使LESP 降低。用于治疗哮喘的支气管扩张药物倾向于降低LESP。胆碱能药物如Betttanecol 和Metaclopramide 可使LESP 的短暂升高，组胺拮抗药如Cimetidime亦有同样作用。但这些药物长期应用于婴儿都是不安全的。有关LES 的神经性和体液性调节机能以及迷走神经和消化激素的作用等问题，尚在研究探讨中。

2. 食管与胃小弯的纵轴所形成的夹角，即His角，正常30°~50° 。此夹角的形成是由于胃肌层表面有一层强壮的悬带，当悬带紧张时可加深贲门切迹，使食管进入胃的角度变锐，起瓣膜作用，以防止胃内容物返流。新生儿的His角较钝，故易返流。

3. 腹部食管的存在与腹压的作用，贲门被肠肌右脚和膈食管韧带牢固地固定着，使食管下端2~3cm 位于膈肌之下，腹内正压加于腹腔食管段上而起作用。

4. 形成食管裂孔的膈肌右脚的左右束肌纤维似套索样包绕于食管下端的周围。起到“弹簧夹样”的钳闭作用。

5. 下端食管黏膜的纵形折叠呈玫瑰花瓣状，因而增强括约肌纤维的收缩作用。

研究表明，出生时在解剖上食管腹腔段往往是不存在的，到4~5个月时长度增至3~4mm，2岁时才达1.5cm。LES 的长度，根据测压所得，生后1周以内为1cm，到6 个月时为3cm， LESP 生后1 周以内为0.53~0.79kPa(4~6mmHg)，至儿童为1.86kPa(14mmHg)，从生理学观察证实，LE S 在第 1 周时尚未发育成熟，因而不能起到应有的作用。

正常情况下，胃食管返流会引起食管的继发性蠕动（第二屏障)，从而能迅速的清除

食管内的返流液。若食管蠕动功能减弱，则返流在食管停留时间延长，长期地接触酸性环境即可产生食管炎，并引起食管溃疡、狭窄及吸入性肺炎等并发症。食管炎的程度则依据返流液的酸度和胃蛋白酶的含量，以及接触的持续时间和返流的范围而定。胃食管接合部功能成熟在生后 1 周或5~7周，超过3个月仍有返流，可认为属于异常。

由于LES功能不全而致胃食管返流，但造成LES功能不全的原因，尚无确切地解释。据实验，用胃泌素和胆碱性药物刺激功能不全的括约肌，反复证实其绝对反应比正常括约肌低得多，没有一种药物能使括约肌功能完全达到正常水平。这说明肌纤维量减少或肌细胞生理性缺陷可能是括约肌功能不全的原因。

目前多数学者认为，解剖上异常如食管裂孔疝，已不再是发生返流的主要原因，LESP的改变并不受膈肌状况、His角大小及腹腔食管长度等因素的影响。发生返流的主要原因是食管括约肌本身的缺陷。

二、临床表现

据统计小儿GER 约50%是在新生儿和婴儿期发病，由于哭闹、吞咽、吸吮、胃胀气、食管较短，平卧时间较长等原因，故容易发生返流。

1. 主要症状有顽固性呕吐，生长发育迟缓和反复发作呼吸道症状。约有60~80%病儿在出生后1周有喷射性呕吐，约4%病例伴有幽门狭窄，则呕吐更严重。呕吐物也可含有胆汁，这种现象系十二指肠胃食管返流，除下端食管括约肌功能不全外还伴有幽门括约肌功能不全。长期呕吐摄入不足即可造成营养不良和生长发育迟缓。大量返流高达声门水平，易发生吸入性肺炎，因反复的吸入可造成慢性肺部感染，纤维化及肺发育不良。由于返流造成支气管反射性痉挛，致使小儿反复发作哮喘，几乎50%~60%哮喘病儿被证明有返流，因误吸可出现窒息、青紫甚至突然死亡。婴儿猝死综合征(SIDS)与返流有关，原因是由于夜间隐匿的返流而发生喉支气管痉挛所致。

2. 有返流性食管炎者常诉说胸骨后灼痛，婴儿则表现烦躁哭闹。在症状发作数年后，可出现进行性咽下困难，而当食管狭窄梗阻症状明显时灼痛症状反见减轻。伴发食管溃疡时，可出现呕血、黑粪或血便，久之则造成贫血。有的可出现称为Sandifer综合征的表现，即于食后出现怪异姿势，精神心理失常，返流病例常伴有各种神经性疾病。

三、诊断

凡有不能解释的呕吐，反复发作的肺炎、慢性哮喘，食管手术后反复出现窒息。长时期有上腹部发作性疼痛，均应考虑有GER存在，必须进一步作食管功能检查。测定的方法很多，但均存在有假阴性和假阳性，因此，联合应用二种或三种测定方法可提高诊断的正确性。

1. 食管钡餐造影

此种检查简便，检出率约80%。主要观察食管动力的改变和胃食区的解剖形态，测检His角度和穹隆部指数，有无食管裂孔疝。检查前应禁食3~4小时，钡剂用量要相当于正常喂饲量，但分次给予。在5分钟内有3次以上返流发生即可确认有GER 存在。返流程度的分级是：返流至食管下端(Ⅰ级)；返流至气管隆凸平面以上，颈部食管以下(Ⅱ级)；返流至颈部食管(Ⅲ级)；由完全松弛的贲门返流至颈部食管(Ⅳ级)；返流合并吸入气管或肺(Ⅴ级)。Ⅰ~Ⅲ级为轻度，Ⅳ~Ⅴ级为重度。

2. 食管测压

测定下端食管括约肌压力(LE5P)和长度(LESW)能比较精确地提供L置S的功能状态，

正常小儿安静时LESP 为1.59~1.99kPa(12~15mmHg)，压力区长度为2~ 4cm，功能不全时压力常低于1.33kPa(10mmHg)，压力区长度亦难以测出，同时可进行吞咽、药物(胃泌素)，腹压等GER 诱发试验，以及24小时LESP 连续测定，动态观察食道的连动机能，有助于诊断。

3. 食管pH值监测

24小时食管pH 值连续监测被认为是最敏感的试验，将pH 电极导管置于食管下段测定pH 值，若低于4 以下(正常为5~7)则说明有返流存在。由于检时长，可同时进食或睡眠，符合生理情况。并置病儿于各种不同体位进行检查，增加了检查的正确性，能客观地反映返流情况，并可与食管测压同时进行，一般按Johnson的pH 计算法，计测7个项目，目前所确定的GER标难是：胃内容物反入食管下段的每次周期在15~30 秒以上，pH值下降小于4。

4. 食管镜检查

最适宜于诊断返流性食管炎，尤其是轻型食管炎病例食管黏膜及固有层都有特殊性病变(固有层乳头伸长和鳞状上皮的基底细胞增生)，故黏膜活检能早期获得诊断。

5. 胃食管闪烁扫描

通过扫描能在食管内检出吞服的放射性物质(99mTc)证明有返流，且可同时了解胃排空、食管清除等作用。并区别非酸性返流与吸入的关系，其敏感性达90%(将99mTc 与牛奶相混合后喂入，牛奶量按喂养量)。本法的缺点是需要固定病儿，长时间测定有困难。

综上所述，一般认为应首选钡餐造影，食管测压及pH值监测对估计括约肌功能很有帮助。对有重度返流症状或合并者，应作食管镜检查，肉眼未见黏膜病灶者应做活检。

四、治疗

目前多数认为小儿GER尤其是新生儿和乳儿经过内科疗法常可奏效，约60%~80%病儿至18个月时症状消失，约5%~10%病例需行手术治疗。

（一）体位疗法和稠厚食疗法

病儿置于半卧位，亦有采用60° 仰卧位。经pH值监测发现30。俯卧位最能有效防止返流。睡眠时床头抬高20~30cm，入睡前2小时不予进食，不使胃内充盈，能减少酸返流持续时间和频率。平时以稠厚饮食为主，少量多餐。

（二）药物疗法

抗酸剂的应用，不仅能有效中和胃酸，同时还能增加幽门窦胃泌素的产生，升高血清胃泌素浓度，从而增加下端食管括约肌的压力。H2受体拮抗剂咪胍现已广泛应用于治疗返流性食管炎。其机理是抑制胃酸分泌，减少胃酸返流入食管的量。从而碱轻症状，对2岁以下病例约80%有效，较大儿童则效果较差。目前还使用氨基甲酰甲基胆碱(bGt~llanech01)3mg/m2 ，每天3~4 次分服。至少给药2 周，报告69%病例的pH值记分得到改善。

（三）外科疗法

外科手术能有效地控制返流。其目的是加强食管括约肌的功能，而不是单纯作解剖上的整复。

1. 指征

（1）内科连续治疗6周无效者。

（2）复发性肺炎、窒息及婴儿猝死综合征。

（3）食管梗阻，严重食管炎伴发食管狭窄，裂孔疝嵌顿或发现有裂孔疝者。

（4）食管出血，食管溃疡急性出血或慢性出血性贫血。

（5）进餐后呕吐，难以维持正常生长发育。

2. 手术方法

目前采用经腹Nissen胃底折叠术，用胃底前壁肌肉由后方包绕食管下段，形成较宽松的折叠环。研究证明近贲门处胃底前壁肌肉具有和下段食管括约肌相似的生理特性，故用胃底前壁肌肉构成宽松的环包绕食管下段，不但增加括约肌的静止压力，而且加强了括约肌的生理反应性，因此可有效地控制返流。

五、NiGsell 胃底折叠术

1. 术前准备按一般腹部手术的要求进行。

2. 手术要点

（1）充分游离腹内食管段，至少低于肠下3cm，防止太短而有张力。

（2）足够游离胃部，分离数支胃短血管，防止折叠部扭曲。

（3）胃食管连接部必须在折叠下缘。

（4）折叠部要短而松，太紧导致狭窄。

（5）避免损伤胃血管支，保护迷走神经分支。

（6）折叠胃底时，食管内可放置扩张管，婴儿F28儿童F36~380。

（7）合并食管裂孔疝时，先修补食管裂孔。

3. 术后处理

（1）如有胃胀气症时，应再作幽门成形术。

（2）进行上消化道造影和食管pH值测定以观效果。

六、预后

生后几周内发病者，多数(95%)不治疗，在6~9个月时无症状。如症状严重而早期治疗者预后良好，发病3个月内接受内科治疗者，1岁时85%无症状；2 岁时95%痊愈，3~24 个月内治疗者，75%痊愈，2~12岁时治疗者为50%，施行Nissen手术的疗效达95%，死亡率低于0.6%。

第三节　急性胆囊炎

胆囊炎分急性和慢性两种。小儿发病以急性为主，年龄在10~12岁多见，8岁以下较少见，婴幼儿则更少。

一、病因

急性胆囊炎与胆汁淤积和细菌感染相关，常见和其他疾病伴发中，如细菌性肠道感染、病毒性上呼吸道感染及寄生虫性感染等。严重损伤、重症疾病、先天性胆囊胆管异常，都可引起胆汁淤积，胆囊积液，在此基础上受到细菌和病毒的侵袭，胆囊黏膜易致促发感染，急性胰腺炎使“共同通路”阻塞，胆汁排出不畅淤滞都是胆囊炎发生的原因之一。

二、病理

急性胆囊炎的病理改变小儿与成人基本相同，依炎症的演变程度可分：

1. 单纯性胆囊炎

可见囊壁充血，黏膜水肿，胆囊失去正常光泽，有白细胞浸润，病情较轻时可吸收痊愈。

2. 化脓性胆囊炎

胆囊扩大，囊壁明显充血水肿，表面可有脓性分泌物沉着，黏膜面有多个浅表溃疡。个别胆囊内充满脓汁。临床症状较重。

3. 坏疽性胆囊炎

由于胆道阻塞至胆囊过度增大，影响胆囊血液供应，导致缺血坏死，甚至穿孔，尤其是合并胆囊内存在结石形成时，穿孔几率更高，患者常出现腹膜炎和膈下脓肿的症状和体征。

小儿胆囊炎与成人的不同点是：男女发病率无差别；全身感染是诱发胆囊炎的因素，无明显暴饮暴食者也可患病，很少发现胆囊胆总管内存在多发结石，即使有黄疸的病史，手术中很少像成人一样，常规探查胆总管。

三、临床表现

小儿胆囊炎的早期症状和体征是不典型的，由于原发病因或全身感染性疾病的表现，常掩盖其发病的特征。急性发作时右上腹或中腹持续性疼痛或阵发性绞痛。在年幼儿腹痛不能准确定位而诉说整个上腹，但放射性右肩部痛不明显，伴恶心呕吐，多为胃内容物。体温在早期并不明显增高，随病情的进展可出现高热，白细胞增高，无结石出现黄疸也不少见。

腹部检查时右上腹拒按，Murphy病症阳性。化脓性胆囊炎可触及腹肌紧张，压痛明显，胆囊坏死穿孔可致弥漫性腹膜炎，不及时手术治疗，很快就产生全身中毒症状，甚至休克。

四、诊断

1. 术前根据病史和临床表现作出诊断，但必须和急性阑尾炎、胰腺炎、小肠梗阻相鉴别，较多的病种是剖腹探查后才确诊是胆囊炎。

2. 当有腹部体征时，右上腹压痛性肿块因腹肌紧张很难扪到，超声波能够准确探出胆囊的大小，是否有结石，胆总管扩张情况，对术前诊断提供较可靠的依据。

3. X线腹部平片仅能提示肿块阴影，显示结石影较少，需要进行对比性X线检查，以除外其他，梗阻性疼痛：如肠套叠、胃结石。

五、治疗

急性胆囊炎治疗分两种，即手术和非手术治疗。

1. 非手术治疗

病儿需镇静休息、禁食，除高度腹胀外，一般不必常规胃肠减压，需输液，补充维生素，纠正电解质失衡，选用适当抗菌素，以控制感染。疼痛时忌用吗啡，以免胆囊管胆总管的括约肌痉挛，增加胆道内压力，使病情加重。可用阿托品、654~2等解痉药物，缓解痉痛，治痛时需严密观察，有发生胆囊穿孔时，应及时手术治疗。

2. 手术疗法

临床上保守治疗不见好转，出现寒战高热，右上腹出现局限性腹肌紧张和弥漫性腹膜

炎，必须果断采用手术探查切除胆囊。胆囊造瘘术仅用于全身情况较差的个别病例，术后按腹部手术后常规处理。

第四节　急性肠梗阻

肠内容物通过肠道时发生障碍称为肠梗阻，是常见的急腹症。肠管发生梗阻后可引起局部和全身的病理生理改变。肠管形状和血液循环的改变，体液丢失和电解质紊乱以及休克等。急性肠梗阻具有病因复杂、病情多变、发展迅速等特点。因此，必须细致观察、正确认识，否则易发生诊断错误而延误治疗。

根据梗阻发生的原因，肠梗阻分为机械性，动力性和血运性；按肠壁血运障碍，可分为单纯性和绞窄性；还可按梗阻部位分为高位和低位；根据梗阻程度，又可分为完全性和不完全肠梗阻。

在小儿，机械性肠梗阻以先天性畸形、肠套叠、外疝、肠扭转、蛔虫性和粘连性为多见，动力性肠梗阻有先天性巨结肠以及全身性严重感染、败血症和腹腔感染所致，血运性肠梗阻是由于肠系膜血管栓塞或血栓形成，甚为少见。

一、临床表现

由于肠梗阻的原因、部位病变程度、发病急慢的不同，故临床表现也有所不同。但其基本表现是一致的，腹痛、呕吐、腹胀、排便和排气停止为肠梗阻的四大症状。

1. 腹痛

机械性肠梗阻时发生阵发性绞痛，在婴儿表现为哭闹不安，疼痛往往突然发生，逐渐加重，持续短时后逐渐减轻。间歇一定时间后又发作，腹痛部位都在脐周，发作时伴有肠鸣。由于小儿腹壁较薄，可见到隆起的肠形或肠蠕动波。腹部听诊可闻高亢的肠蠕动音，呈“金属音”或“气过水声”。单纯性肠梗阻的晚期，由于肠蠕动无力，腹痛的间歇期亦延长，绞痛程度也减弱，因此，临诊时不可因在短期内、无绞痛和听不到亢进的肠蠕动音而误诊为麻痹性肠梗阻或认为梗阻已自行缓解。绞窄性肠梗阻呈持续性腹痛并阵发性加剧。且有腹膜刺激征。

麻痹性肠梗阻时，满腹胀气，没有绞痛，听不到肠蠕动音，仅在高度腹胀时，则出现持续性胀痛。腹膜炎引起的则表现有腹痛、腹肌紧张和压痛。

2. 呕吐

机械性肠梗阻的早期是反射性呕吐，吐出物为食物或胃液，以后由于梗阻而引起肠管逆蠕动；后期是返流性呕吐，吐出物为肠内容物。高位梗阻时，呕吐出现早而频繁，含胆汁，而腹胀不明显；低位肠梗阻时，呕吐出现迟而少，呈粪样。呕吐物如呈棕色或血性，是肠管血运障碍的表现。麻痹性肠梗阻时，呕吐次数甚少，呈溢出性。

3. 腹胀

为肠腔内积存大量的气体和液体所致，因此出现较晚，其程度与梗阻部位有关。高位肠梗阻时可无腹胀或仅上腹饱满，低位肠梗阻及麻痹性肠梗阻腹胀显著，遍及全腹。腹部隆起不均匀对称，是肠扭转等闭袢性肠梗阻的特点。

4. 排便和排气停止

是完全性肠梗阻的表现。在梗阻的早期，梗阻以下肠内残存的粪便和气体，仍可自行或灌肠排出。不能因此而否定肠梗阻存在，或误认为不完全性梗阻。绞窄性肠梗阻时，可排出血性黏液样便。正常婴儿的肠蠕动较快，直肠内常存有湿润粪便，若指检时直肠空虚而干燥或仅有少量干结粪粒，往往提示有完全性肠梗阻存在。

5. 全身情况

随着病情进展可出现失水、血容量减少和血液浓缩，电解质紊乱和酸碱平衡失调，代谢性酸中毒、细菌感染、毒血症等。可引起严重休克，当肠坏死、穿孔发生腹膜炎时，全身中毒症状尤为严重，最后导致急性肾功能及循环、呼吸功能衰竭。

二、诊断

（一）诊断过程中必须检查的项目

1. 直肠指诊和放置肛管

指检可以除外肛门直肠狭窄，指套上染有血迹或带出果酱样便，提示肠管有血供障碍。放置肛管至一定的深度，逸出的气体和量，粪便的性状和量，可以判断梗阻的程度和原因。如沾有白色肠黏液提示梗阻已完全性，如带时干硬性粪便，不能除外肠梗阻。

2. 腹部X线透视和摄片

肠梗阻病例均需进行腹部透视和平卧正位和直立侧位片。重危病例可用侧卧后前位和平卧侧位片，观察肠充气、肠袢形状及液面分布，注意有否气腹和钙化影。在不能鉴别梗阻部位是小肠或结肠时可作钡灌肠，亦可空气灌肠以诊断肠套叠。通过X线检查了解梗阻性质、部位、程度和原因。

机械性肠梗阻的肠胀气限于梗阻部位以上的部分肠管，麻痹性梗阻时小肠和结肠全部充气扩张。完全性梗阻时可见胀大的肠袢排列成“阶梯状”液平面，而结肠内无积气，胀大的空肠可显示黏膜环状皱襞呈“鱼刺状”。如见单独突出胀大的肠袢不随时间而改变位置，或有假肿瘤状阴影提示有肠绞窄的可能。部分性小肠梗阻表现为不连续的轻度或中度的肠曲充气。结肠梗阻时扩大的肠袢分布在腹部周围，可见结肠袋。钙化影常说明系胎粪性腹膜炎后遗粘连紧密部位。

任何X线征象均应与临床密切结合，有时早期的肠梗阻甚至是绞窄性肠梗阻，可以没有肯定的X线表现，应予特别注意。

3. 实验室检查

包括C02结合力、钾，钠、氯、尿素氮等。必要时可作血气分析，疑有DIC 时可作血小板计数、试管法凝血时间、三P 试验及纤维蛋白原等测定。注意血浓缩程度，白细胞数增高，核左移，水与电解质紊乱现象。

4. 腹腔穿刺

在各项检查后诊断尚有困难时可施行腹腔穿刺，以了解有无腹膜炎或狭窄性肠梗阻情况。腹腔液混浊脓性表明有腹膜炎，血性说明已有绞窄性肠梗阻。

（二）诊断过程中须辨明的问题

1. 确定肠硬阻的存在

一般根据病史、症状和体征确定肠梗阻并不困难。但对症状不典型的病例及梗阻早期的诊断并非容易，常须借助于X线检查，才能确定梗阻的部位，性质、程度和原因。

2. 鉴别肠梗阻的类型

机械性肠梗阻具有上述典型临床表现，早期腹胀可不显著。麻痹性肠梗阻无阵发性绞痛等肠蠕动亢进的表现。相反为肠蠕动减弱或消失，腹胀显著，而且多继发于腹腔内严重感染，腹膜后出血等。但当机械性肠梗阻的晚期出现继发性肠麻痹时，鉴别较为困难，应详细询问病史，耐心地反复检查，以资辨明。

3. 判明肠梗阻的性质

绞窄性肠梗阻的特点是起病急骤。多系阵发性绞痛，发作间歇期仍有持续腹痛，呕吐频繁，常有发热，脉搏增快，白细胞数增高，有明显腹膜刺激症，并可触及有压痛的肿块。早期出现休克，肛门排出血性物或腹腔穿刺抽出血性液体。单纯性者相对地程度较轻，早期腹部无压痛和肌紧张，全身情况改变不多，以后由于未及时治疗而病情逐渐加重。

4. 区分肠梗阻的部位

在小儿临诊时主要区分小肠与结肠梗阻，因为完全性小肠梗阻几乎都须急症手术，而结肠和肛门直肠梗阻，不少病例是可先试用非手术疗法而使症状缓解转为择期手术。进行直肠指检，置肛管或钡餐灌肠检查即可确诊。排除结肠梗阻以后，小肠梗阻的诊断即易决定。

5. 推断肠梗阻的程度

完全性与不完全性梗阻的治疗原则有所不同。如发病后确无排气，放置肛管后亦无气体逸出或带出白色肠黏液，X线示直肠内气体极少或无气体，均提示为完全性肠梗阻。

6. 分析肠梗阻的原因

新生儿往往系先天性肠道畸形或胎粪性腹膜炎所致，乳儿以肠套叠为多见，婴幼儿嵌顿性腹股沟疝的发病率较高；儿童以蛔虫性梗阻居多，如有腹部手术史或腹腔感染史者多系粘连引起。

三、治疗

（一）治疗原则

1. 对所有肠梗阻病例不论采用手术和非手术治疗，必须设法在短期内纠正水、电解质紊乱和酸碱平衡是极重要的措施。

2. 单纯性机械性肠梗阻早期，不完全性者可用非手术治疗，密切观察病情演变，若在12~ 24小时内不见好转或继续加重，或转化为完全性者改用手术治疗。

3. 麻痹性肠梗阻宜用非手术治疗，须同时积极治疗其原因，如原发疾病须手术者，则应及早进行手术治疗。

（二）非手术治疗

1. 禁食，持续胃肠减压，静脉输液维持水、电解质平衡，纠正酸中毒及补充钾离子，必要时输血，记录出水量。

2. 应用抗生素，预防或控制感染。

3. 可应用镇静剂，解痉剂等一般对症治疗。

4. 治疗期间必须严密观察，注意腹痛、腹胀是否减轻，肛门有无排气排便，胃肠减压吸出物的颜色与量，腹部有无压痛及肌紧张，肠鸣音是否趋向正常，体温与白细胞计数有否变化，必要时再X线透视或摄片，以资比较。

（三）术前准备

术前准备极为重要，各项工作应积极进行。使在最完善的条件下和病儿在接近正常的生理情况下进行手术以便争取最好的治疗效果。

1. 禁食胃肠减压，测定血常规，出凝血时间，血清钾、钠、氯化物、CO2结合力，或血气分析。

2. 根据临床及检查结果，进行静脉输液，迅速补充血容量，纠正水与电解质紊乱。

3. 应用广谱抗生素，静注常用庆大霉素和(或)氨苄青霉素。

4. 备血，有休克或休克前期症状者，术前输血10~20ml/kg。有烦躁或躁动者，在未改善循环情况前，忌用镇静剂。

5. 给氧，高热者物理降温。

6. 重症病例留置导尿管，测定每小时尿量(婴儿＞10ml/h，儿童＞20m/h)，以观察休克并指导补液。

7. 休克或休克前期病例需立即应用皮质激素，氢化考的松5~10mg/kg/ 次或地塞米松0.5 mg/kg/次，稀释于10~20ml 的葡萄糖溶液中静脉推注，4~6小时可重复一剂。

8. 一般病例进行2小时左右术前准备，使失水、酸中毒基本纠正即可手术，有休克者争取于，2~4小时内好转后（全身情况改善，血压平衡，循环改善，尿量10~20ml/h 等)即行手术。但重症的绞窄性肠梗阻病例，虽经积极抢救休克，病情仍然无明显好转或不稳定时，则应一面继续抢救，一面进行手术，切除坏死肠段，去除病灶，不应强调改善条件而过久地延缓手术时间。

（四）输液方案

1. 单纯性完全性肠梗阻病例

临床估计体液损失量为体重的5%，输液总量按50ml/kg，在2小时内由静脉快速滴入，然后静滴输血或低分子右旋糖酐15ml/kg，此时即可手术。

2. 急性绞窄性肠梗阻病例

（1）有脱水而无休克症状者，临床估计体液损失量为体重的10%左右，输液总量按100ml/kg(年龄越大需要量相对较少)。具体方法是在2小时内输液50ml/kg。总量在4小时内输人后进行手术。

（2）有休克或休克前期症状者，则需快速输液，全血(或血浆》和/或低分子右旋糖酥20~30ml/kg，同时生理盐水20ml/kg、5%~10%葡萄糖液10ml/kg，5%碳酸氢钠5ml/kg。如血压上升，一般情况好转，则继续静滴生理盐水20ml/kg，5%~10%葡萄糖液20ml/kg。如血压仍不上升，出现外周血管痉挛时，在充分补足血容量的情况下，可应用扩血管药物，按病儿具体情况选用苄胺唑啉或异丙肾上腺素。如无尿或尿量少于l0ml/h，可用甘露醇或速尿药物。在输液6o~100ml/kg 之后，待一般情况改善，血压稳定，便可施行手术。

如经积极治疗，休克尚未能纠正，特别在少尿情况下，必须判明血容量不足或肾功能不良，可做中心静脉压监测，以指导输液。在总液量及电解质溶液总量中要扣除抢救休克时所用各种药液量和血浆代用品的量，以免因抢救时输血输液过多而造成新的紊乱。

（五）手术方式

须根据具体情况决定，常用的方法归纳为：

1. 去除造成梗阻的原因

如粘连的分离，套叠和扭转的复位，以及肠腔内异物的取出等。

2. 肠切除和肠吻合术

绞窄性肠梗阻肠管已失去其活力，或肠段有狭窄或闭锁时，或肠梗阻是由于局部粘连所致而分离又极为困难时。

3. 单纯肠与肠吻合术(捷径吻合术)

在不能去除梗阻病灶时，可在梗阻肠袢近端与远端之间作吻合，恢复肠道通畅。

4. 肠造瘘术

小肠造瘘在病情极严重时偶可采用。结肠造瘘可暂时先解除急性梗阻，待二期手术时再去除造成梗阻的原因。

（六）手术要点

1. 手术原则为消除梗阻，恢复肠道通畅，操作越简单越好，根据病儿具体情况，决定手术方式。

2. 探查腹腔时，勿过分牵扯肠系膜，以防血压下降，可先以0.25%普鲁卡因封闭肠系膜根部神经从，再找寻梗阻部位。提出扩张肠袢时，动作要轻柔，注意避免溃破。

3. 切除肯定坏死的肠曲时，应尽可能简化手术，不分离粘连，不松解绞窄、将需要切除的肠段连同相应的肠系膜大块切除，以避免大量毒素的突然吸收。

4. 切除肠段的两断端做端端吻合术。若病情极为严重，或肠腔高度膨胀，肠壁水肿炎症明显，可将二端肠段暂外置、继续抢救。待24～48小时休克好转后，再行二期吻合。

5. 梗阻近端小肠如极度膨胀，张力过高，有血供障碍，或临床中毒症状严重时，需做小肠减压，消除淤滞的肠内容物，减少毒素吸收，但须严格防止肠内容物污染腹腔。

6. 术中所切除肠段的范围、长度，需清楚记录，对于新生儿及广泛小肠切除者，需测量所保留的小肠长度。

（七）术后处理

1. 重危病儿不宜搬动者，可置于手术室内，组织人力留守，继续抢救。

2. 禁食，胃肠减压至肠蠕动恢复或肛门有排气时为止。

3. 应用抗生素预防感染，一般常用氨苄青霉素和庆大霉素。

4. 如低血压时间较长，有脑缺氧或中毒性脑病时需对症处理，以尽量减少后遗症。

5. 广泛小肠切除及新生儿肠梗阻病儿除一般静脉补液外，尚需应用静脉高营养，以补充营养及热量。

6. 静脉补液，术后每天输入量的计算必须从三方面考虑：①每天代谢需要量；②每天引流继续损失量；③尚未矫正的水与电解质失衡量。

第五节　血管瘤

血管瘤是一种先天性发育异常，属于错构瘤性质，而非真性肿瘤，具有畸形和肝瘤的双重特性。血管瘤绝大多数为良性，并无生命危险，但对功能，尤其是对容貌可有一定的影响。血管癍瘤的命名和分类非常繁杂，现按传统的临床分类法介绍如下：

- 毛细血管瘤
  - 新生儿斑痣（表皮毛细血管瘤）
  - 皮内毛细血管瘤
    - 橙红色斑（鲑肉色斑）
    - 葡萄酒色斑
    - 蜘蛛痣
  - 草莓状毛细血管瘤

海绵状血管瘤和混合型（毛细血管和海绵状）血管瘤

蔓状血管瘤

- 血管瘤性综合征
  - 遗传性出血性血管扩张症（Osler－Weber－Rendv disease）
  - 斯特奇－韦伯综合征（Storge－Weber－Syndrome）
  - 林道－（冯）希佩尔综合征（Lindau—Von Hippel Syndrone）
  - 马富西综合征（Maffvcci Syndrone）
  - Klippel—Trenavnay综合征

一、发生部位和类型

血管瘤是小儿常见病，尤其是毛细血管瘤和混合型血管瘤，约3/4病例在出生时就可看到，其余 1/4亦大部分在婴儿期即被发现，只有少数血管瘤，在儿童或成年人时期始出现。女性较男性多1~2倍，这可能是与女性激素有关。血管瘤多为单个，约1/5的病例可有多发性血管瘤，血管瘤可生长于身体的任何部位，但以皮肤和皮下组织占绝大多数，其次为口腔黏膜和肌肉，较少见于骨骼，肝、脾、颅内；偶尔发生在消化道、肾、心、肺等。

二、临床表现

（一）毛细血管瘤

1. 新生儿癍痣

又称表皮毛细血管瘤，是一种淡红色或淡蓝色的表皮变色，常位于头颅中线后部，颈部或骶部，也可见于眉间皮肤或胸腹部，出生时即存在，一般在数月内逐渐自行消失，一般毋需治疗。

2. 皮内毛细血管瘤

其有三种临床变异型，常在出生时即存在。特点都是在真皮内呈现有成熟的内皮细胞组织型毛细血管。血管瘤的颜色从淡红到淡紫蓝，多位于感觉神经分布的区域内，例如面部的三叉神经。

（1）橙红色癍或称鲑鱼色癍(Salmon patch)

特征是一种从橘红色到铁锈色的癍块，平坦而不高出皮肤表面。多数在前额、上眼睑，鼻孔周围枕部或颈背部。出生时即存在，面积大小不一，手指压迫可暂时褪色。它与新生儿癍痣的区别在于它处于真皮层内，且不会自然消失。不论表面干燥法、冷冻法和摩擦法或X 线照射，均无效。是否需要治疗，应根据病损的位置和大小而定，一般毋需处理，必要时，可用化妆品加以掩饰，偶尔可作切除术，创面缝合或植皮。

（2）葡萄酒色癍(Port Wipe Stain)

较鲑鱼色癍的颜色深，呈暗紫色，毛细血管病变位于真皮中 ，但也累及较浅的表皮

下层，因此可产生易出血的丘疹。在出生时即存在，很少再扩展，但往往在皮肤表面出现参差的点状角化过度病变，而有时发生湿疹。葡萄酒色癍特别是在面部的，因影响美观，使患者产生心理烦恼。必须注意，面部葡萄酒色癍，可能伴有颅内血管瘤，即Sturge—Weber综合征。

在治疗方面，过去曾采用过摩擦法，但效果不佳，近年来，国外的整形外科对面部的葡萄色癍，颇多应用手术切除治疗，采用皮下广泛潜行松解和正常皮肤移植术。多数情况下，需作分期手术，当葡萄酒色癍占面部较大面积时，作皮肤移植术时，供皮应选自有脸红反应的区域，例如颈后皮肤，这样就可与面部皮肤融合成一体，当然要尽量减少，并使创缘处于较隐蔽的部位。

（3）蜘蛛形痣

蜘蛛形痣(Spider naevus)或称星状血管瘤(Stellate angioma)，这种病变的特征是从一个皮下中心小动脉，发出许多放射形扩张的皮内毛细血管，其形态酷似蜘蛛。痣的中央点稍为隆起，一般细小如针眼，最大直径亦不过2~3cm，四周的放射形血管长度可达0.5~1cm。痣的颜色多为鲜红色，最多见于面、臂、手和躯干上部，发生于脐部以下者罕见，压迫中央点可使血管瘤暂时消失。蜘蛛形痣的数目可以很多，往往出现于3~4岁儿童。本病的临床重要性在于它可并发出血，童年时并不多见，成年后出血倾向则显著增多。

蜘蛛形痣如不自然消退，可在放大镜下，用烧红的针头来触灼痣的中央，使营养血管栓塞，便可收到良好效果。

3. 草毒状毛细血管瘤

又称幼年性毛细血管瘤，这种病变不同于真皮内毛细血管，在于它有完全或部分自行消失的特点。本病非常多见，发生率在新生儿中占1%。通常在出生后初几日内发现，也可能在出生后数周内只有极小的红痣点，以后逐渐增大，常高出于皮肤表面，鲜红色，呈现许多小叶，因此取名为草毒。此类血管瘤多见于面部、表皮和颈部，躯干和四肢部位亦不少见，它的大小不一，直径小者仅数毫米，多在2~4cm。手指压迫检查，色泽和大小无明显改变。偶尔血管瘤表面可发生溃疡，以至出血。草毒状血管瘤通常在1~4岁间逐渐消退，消退的过程在4岁后还可继续进行，但进度极慢，超过此年龄则罕有完全消失者。因此在幼儿年龄时应尽力说服家长耐心等待，让其自然消退。对反复损伤发生溃疡，产生继发性感染，可能形成永久性疤痕者，则应作手术切除，对于面部血管瘤切除手术，则应特别细致精密设计，务使切口疤痕不显著，不影响眼睑和口角等处。

草毒状血管瘤也可用CO2 雪或液氮冷冻疗法低温在零下170℃~190℃ 只需与血管瘤接触l~2min。范围广泛者可采用分期分片进行。

（二）海绵状血管瘤

是由大量充满血液的腔隙或窦所形成，腔壁上衬有内皮细胞层，腔隙由纤维结缔组织障隔分开。

三、临床表现

几乎身体的任何部位，均可生长海绵状血管，四肢、躯干尤为多见，颈面部亦可见到。骨骼上的血管瘤多属于此类，肝、脾、胃、肠道和其他内脏，有时亦生长海绵状血管瘤。

海绵状血管瘤根据它的深度、瘤上皮肤的颜色可为正常或呈暗蓝色。触诊是一个柔软

的肿场，有如海绵或面团的感觉。形态可为较规则平坦或凹凸不均匀的块物，施以压迫可使肿块暂时陷下。肿块可使患部有沉重和酸痛感，尤其是当患部活动之后，如为下肢，久治后亦有不适。海绵状血管瘤，如为局限性有可能自动缓慢缩小，但不会完全消失。弥漫性大的海绵状血管瘤更不能自动消退。

四、治疗

目前对海绵状血管瘤的有效疗法，主要是手术和激素疗法。另外，根据我国西安医学院的报道，用尿素局部注射法，也有较好的疗效。

（一）手术疗法

手术切除局限性血管瘤是最常采用的方法。一般3/4的病例可以安全切除效果亦较好。手术切除的危险是大量出血，必须准备足够的血液在术中输入，并且要计划好各种止血方法。手术最好争取作一期全部切除，残留的血管瘤组织易导发凝血机制紊乱，可引起弥漫性血管内凝血。

（二）尿素注射法

用尿素治疗大面积海绵状血管瘤，是将精制医用尿素（90%以上)稀释成30%~40%的浓度注入瘤体。如是四肢血管瘤，可先放置静脉止血带，取5ml 尿素加人2%普鲁卡因lm1，分点注人瘤体的两端或边缘，然后加压包扎，以防药液从针孔溢出。每日注射1次，连续10~20次。

（三）激素疗法

1967年larem与Edgerton首次报道用大量皮质激素类治疗小儿巨大混合型血管瘤短期内取得显著效果，目前激素已被公认为血管瘤迅速增长期的首选方法。

1. 冲击阶段

每隔1 日口服泼尼松40mg(6~7kg体重小儿)，连续7次，然后每2日20mg，共用2周或7次；继之每2日10mg，共2周或7次；每2日5mg，共2周或7次。

2. 维持阶段

每2日口服泼尼松2.5mg，整个疗程为60~90 日。约有30%的血管瘤，当剂量减少到每2日10 或5mg 时，又可出现血管瘤增大的现象，这时应增加剂量到15~20mg，每2日1次，共2周，以后再进入到维持阶段的剂量。整个疗程3个月。

3. 局部激素疗法

采用激素(地塞米松或其他常效储备类固醇)5~10mg，加人1%普鲁卡因2~4ml 和纯乙醇0.l~0.5ml，可增加到lml，分点分区注人瘤体内，一般每周1次，5 次为1个疗程，大多数瘤体发生机化、缩小，甚至可完全消失。

五、蔓状血管瘤

较毛细血管和海绵状血管瘤少见得多，仅占1.5%，它是包含有小动脉和小静脉吻合的血管瘤，但与四肢广泛的多发性动脉瘤有所不同，比较常见是头皮或肢端的蔓状血管瘤。

头皮下蔓状血管瘤多位于额颞部，可见到一圆形高起的肿物，皮肤往往潮红，皮下隐约可见迂回弯曲血管的波动和蠕动，颇似聚集一团的蛔虫，听诊可闻得杂音，手扪之亦感到搏动，并可摸到条索状质软的扩大血管，局部湿度增高。局限于四肢末端的蔓状血管瘤，可在指或趾、手掌或足底见到不规则的几个联结在一起的囊性肿块，透过皮肤可见为紫蓝色，扪之质软，压迫时可暂时缩小。这些表现很易误诊为海绵状血管瘤，但它与头皮下的蔓状血管瘤一样，扪之可感到轻度波动和震颤，而海绵状血管瘤则没有这种症状。囊

状血管可有较剧烈的疼痛，因为皮下神经可与血管相互缠绕，血管搏动时牵拉神经，并引起耳鸣。

婴儿头皮下蔓状血管瘤往往迅速扩大，可破坏颅骨外板而侵入板障静脉，且可与颅内静脉窦连通。这种血管瘤不会自动消失，故应早期治疗。对局限性蔓状血管瘤的治疗，唯有采用手术切除。手和足部者，必要时可作分期手术。手术宜先解剖血管瘤的周围，结扎进入瘤内的血管。头部的血管瘤有时有小动脉从颅骨板中穿出进入瘤内，手术就困难得多，务必严密止血。

第六节　横纹肌肉瘤

横纹肌肉瘤（rhabdomyosarcoma）是一种小儿多见的恶性软组织肉瘤。其起源于非节段中胚层，间叶的横纹肌母细胞，男性略为多见，男：女=1.4：1，各年龄均可发生，可发生于人体各部位，也可发生于没有横纹的部位，Maurer报道横纹肌肉瘤的发生部位：头颈部38%（10%在眼眶）、泌尿生殖系21%、四肢18%、躯干20%、腹膜后7%、胸3%、胃肠包括肝胆3%、会阴肛门3%、其他1%。

一、病理

横纹肌肉瘤的大体形态、生长速度和组织结构差异很大，可分四型：多形型，腺泡型，胚胎型及葡萄状型。小儿横纹肌肉瘤几乎都是胚胎型，在软组织内呈现包块，在空腔脏器内呈葡萄状或息肉样，故又称葡萄状肉瘤，多发生于婴幼儿，腺泡型则多见于较大年龄组，有些则呈混合型。多形性多见于老年人的四肢。葡萄状肉瘤始发于泌尿、生殖系、胆总管、直肠下段、肛门、耳及鼻腔。瘤表面为所在器官的正常黏膜，黏膜下即有几层平行于黏膜、密集的、未分化的短梭形瘤细胞。瘤内细胞很少，富有水肿性基质和扩张的血管多见于5岁以下，而半数见于2岁以下。

二、临床病理分期

美国横纹肌肉瘤研究组（IRS）的分期（1988年）

Ⅰ期　局限性病变，肉眼所见肿瘤完全切除（区域性淋巴结未被侵犯）。

Ⅰa期　肿瘤局限在肌肉或原发器官内。

Ⅰb期　肿瘤浸润至原发肌肉或器官以外的毗邻组织,如穿过筋膜层。

Ⅱ期　肉眼所见肿瘤完全切除,镜下有残留区域,淋巴结阴性。

Ⅱa期　肉眼所见肿瘤完全切除,有镜下残留,无区域淋巴结转移。

Ⅱb期　肿瘤局限，完全切除，有局域淋巴结转移。

Ⅱc期　肉眼下原发肿瘤切除，有镜下残留及区域淋巴结转移。

Ⅲ期　肿瘤未完全切除或仅活检取样，肉眼有残留肿瘤。

Ⅳ期　诊断时肿瘤已有远处转移，（肺、肝、骨、骨髓、脑及远处肌肉和淋巴结）。

三、临床表现

几种常见部位的横纹肌肉瘤

（一）头颈部横纹肌肉瘤

在小儿多为胚胎性，在耳、鼻及鼻旁窦则为葡萄状肉瘤。几乎全部儿童都以肿块就

诊。其症状有眼球突出、声音改变、吞咽困难、呼吸梗阻、咳嗽及外耳道有分泌物。如侵及神经则发生疼痛。由于肿瘤的膨胀及侵润生长，可使症状加重，最后出现脑症状。如发生转移则出现相应症状。

（二）泌尿生殖系统横纹肌肉瘤

1. 膀胱横纹肌肉瘤

男2倍于女性，就诊时多小于5岁。本瘤多起源于三角区黏膜下或其浅层。在有淋巴或血行转移前就常已扩散到尿道、前列腺、阴唇及阴道。

膀胱肿瘤倾向呈葡萄状，故又称葡萄状肉瘤，在出现症状前可达很大体积。常出现膀胱出口梗阻，偶尔伴发尿路感染，急性尿潴留或有组织碎屑从尿道排出。由于膀胱黏膜破溃而引起血尿并不多见。体检时耻骨上肿物可被误诊为膨胀的膀胱。静脉尿路造影50％以上可见上尿路扩张，膀胱内可见不规则充盈缺损。内腔镜可见灰白色息肉样物，取活体病理检查可肯定诊断。在女孩膀胱横纹肌肉瘤可自尿道口脱出。

2. 前列腺横纹肌肉瘤

平均发病年龄是3.5岁，肿瘤呈实质性。本瘤易向膀胱内扩散，故难于区分肿瘤起自膀胱抑或起于前列腺，由于浸润膀胱颈部及前列腺部尿道导致膀胱出口梗阻，如浸润直肠可致便秘。由于症状在不知不觉间进展，常导致延误诊断及治疗。

肛管指诊易触及肿瘤，耻骨上方可触及胀大的膀胱。静脉尿路造影可见膀胱底抬高，排泄性膀胱尿道造影见前列腺尿道变形。诊断时可经尿道或会阴部取活体检查确定。

3. 阴道及子宫横纹肌肉瘤

多见于6~18个月婴儿，常发生于接近子宫颈部的阴道前壁，也可发生于阴道远端与阴唇。肿瘤常穿透膀胱、阴道膈膜侵入膀胱及尿道，但罕见侵及直肠者。

患儿常以肿物脱出、阴道分泌物增多或出血就诊。初诊时少有远处转移。诊断可经膀胱镜，阴道镜及活体检查确定。

（三）胆道横纹肌肉瘤

初发症状有乏力、发热及黄疸，常误诊为传染性肝炎。由于进行性黄疸，右上腹痛及肿块，才诊断为梗阻性黄疸，几乎全部病例都有直接或间接胆红素增高及血清碱性磷酸酶增高。剖腹探查见胆管扩张，被葡萄状肉瘤所充满。肿瘤局部蔓延可侵及肝、胰大网膜及附近组织。

此外有报告，横纹肌肉瘤发生于心、肝、肺、气管及脑者。

四、治疗

目前，治疗后3~5年无瘤存活率可达60%~70%，手术原则是完全切除原发肿瘤，包括周缘1~2cm的正常组织。这个目标对四肢和躯干的肿瘤基本上可达到，但对脏器、腹膜后，头颈肿瘤较难实施。根据肿瘤的分期，Ⅰ期肿瘤可以完全切除，Ⅱ期有微小残留，Ⅲ期则有肉眼残留。第一次手术后，确实有残留(边缘切片)，如果部位明确，易于达到，可做第二次切除术，使患儿从Ⅱa期转变为Ⅰ期，这样可避免放疗或减少化疗。当今，致残手术，如截肢术、盆腔和眶内去脏术均应避免，全器官切除术也尽可能不做。如果在第二次手术能完全切除肿瘤，可在化疗和放疗后再行手术、将缩小的肿瘤切除。

放疗是治疗儿童横纹肌肉瘤及某些未分化软组织肉瘤的主要方法，对单用手术仍不能完全清除残留肿瘤的部位。如头颈部及盆腔部之肿瘤，特别有用。放疗量为4000cGy~5500cGy。

由于大多数肿瘤的复发，发生于治疗开始后头2 年内，故化疗通常在诊断后应持续用2 年。常用的化疗方案有方案35、VAC方案、Vadrc方案、方案36、IVA方案等。

第七节　肠套叠

肠套叠是婴儿时期的一种特有病，最常见的急腹症，发病年龄以4~10个月的婴儿为最多见，随着年龄的增长而发病率逐渐降低。季节气候似乎与发病有关，国内以春季发病者为多。 与上呼吸道感染的流行和婴儿腹泻的发病情况有关。

一、肠套叠的类型

肠套叠可以发生于结肠或小肠的任何部位，由于套入部位不同可分为下列几种类型：

1. 回结型

从距回盲瓣几厘米到十余厘米处的回肠为起点，穿过回盲瓣进入结肠，然后继续向前推进，构成肠套叠的中筒，盲肠和阑尾不套入。此型最多见，约占40%~50%。

2. 回盲型

回盲瓣为肠套叠的头部，带着回肠末端进入升结肠，盲肠和阑尾也随着套入结肠内，约20%~30%。

3. 回回结(盲)型

回肠先套入远端回肠内，然后整个再套入结肠(盲肠)内，形成复套，占10%~15%。

4. 小肠型

即小肠套入小肠，占6%~10%。

5. 结肠型

结肠套入结肠，占2%~5%。

二、病因与发病机理

病理至今未明，近年报告认为与病毒感染有关。腺病毒感染时发生回肠末端肠壁淋巴组织增生，Peyer淋巴集结肥厚，肠系膜淋巴结肿大等炎性反应。Peyer淋巴集结位于回肠末端30cm以内，在肠系膜对侧缘的浆膜侧形成一个局限性陷凹，即在肠腔内形成一个隆凸的突起，随着肠蠕动而被顺利推进，导致肠套叠。此外，从肠套叠病例伴有婴儿腹泻的粪便中，分离出人类轮状病毒。可见病毒性肠炎时，肠蠕动增加，因此易于发生肠套叠。

绝大多数婴儿肠套叠是原发性的，只有2%~9%病例为继发性。由于美克耳憩室、息肉、肿瘤、肠重复症、异位胰组织、腹型紫癜继发肠壁血肿等，牵引肠壁而成为肠套叠的起点。多数为儿童病例。

其发病机理，大多认为是由于肠蠕动失去正常节律性，肠环肌发生持续性的局部痉挛。在其近端则有亢进的肠蠕动，逐渐痉挛段推入邻近的远端肠腔内。在小儿，能引起肠蠕动不协调的因素很多，如肠炎、饮食改变、高热等。此外，婴儿时期回盲部系膜尚未固定完善，致使回盲部游动度过大，是肠套叠发病的主要解剖因素。

三、临床表现

小儿肠套叠的临床症状随着年龄大小而稍有不同，可分婴儿肠套叠（2岁以下)和儿童肠套叠两类：

1. 婴儿肠套叠

多见于健康肥胖的婴儿，由于起病急骤，双亲往往能说出准确的发病时间，并能确切的描述病程经过。病儿忽然哭闹不安，面色苍白，手足乱动，呈异常痛苦状，这是一种腹痛的表现。不久痛止，小儿即安静如常，但静止数分钟后突然又发作哭闹，如此反复多次，可使小儿疲乏不堪。以后哭闹就不如起病时那样剧烈，间歇期也延长，造成缓解的假象。发作间歇期一般从5分钟到半小时，病程拖延则可能仅有呻吟声或进入嗜睡状态，大多数病儿都有这种典型症状。因肠系膜被牵拉而产生的反射性呕吐，常在阵发性哭闹开始不久即可发生。血便出现时间一般在起病后4~l2小时，便血的发生是因为套入部肠壁血循环障碍，肠腔内渗血与肠黏膜分泌液混合，排出时呈暗红色粘冻状果酱样，有时仅为少许血丝。据一般统计74%~ 89%病例可扪及腹部肿块，多数在右季肋部和上腹中部如腊肠或香蕉状，中等硬度，略带弹性，表面光滑，稍可活动，这是对诊断最有价值的体征。

2. 儿童肠套叠

症状与婴儿肠套叠相似，但一般发展比较缓慢，呈亚急性肠梗阻症状。肠套叠的四个主要临床表现均存在，但不及婴儿典型。阵发性腹痛的发作相膈时间较长，腹部肿块能明显触及，便血和呕吐则不如婴儿多见。

四、诊断

1. 如果肠套叠的四个主要症状，阵发性腹痛、呕吐、便血和腹部肿块均具备时，则易于诊断。

2. 如在早期病例便血尚未发生，或由于腹胀未能扪及肿块，而疑及此症时。应进行直肠指检，有时可能触及子宫颈样肿块，指套染血或引起血便。

3. 如临床不能排除肠套叠可能时，可做诊断性空气灌肠，以明确诊断。

注气前先做腹部透视检查，了解肠道充气情况。操作时注气，压力为6.7~8kpa（50~60mmHg)，在荧光透视下由肛门缓慢地注入空气。开始时见空气进入肠腔比较容易，到达套叠头部时即突然停滞不前。由于套叠头部向充气的结肠内突出，气柱前端形成明显的杯口影。以后空气进入鞘部和套入部之间，这时可以看到：以下几种特征阴影：

（1）钳状。

（2）环形或圆柱形。

（3）钱币重叠样。

如有以上形态时，诊断即可确定。亦可应用钡剂灌肠进行诊断，注钡压力为5.9~8.8kPa(60~90cmHg)缓慢注入钡剂，在透视下观察。

五、鉴别诊断

1. 急性细菌性疾病

因其起病急、也有呕吐与腹痛，同时大便带血而与肠套叠相混淆，因此特别容易误诊。但疾病者腹泻次数频繁，含大量黏液和脓血。早期即有高热，腹痛不及肠套叠剧烈，腹部也无肿块扪及，大便镜检可见大量白细胞及吞噬细胞。而肠套叠的大便镜检以红细胞为主，临诊时不能单纯依据镜检中有吞噬细胞而否定肠套叠的诊断，必须结合症状和体征作出判断。

2. 要注意鉴别的其他疾病有，急性坏死性肠炎、婴儿腹泻。美克耳憩室并发症、结肠息肉出血、腹型紫癜等，有的可并发肠套叠。

六、治疗

1. 发病在48小时以内，全身情况良好，无腹膜刺激征者，均先进行空气(或钡剂)灌肠复位，复位成功率可达75%~90%，如若复位失败即改用手术治疗。

2. 病程已超过48小时，或全身情况已严重恶化，腹部显著膨胀，有明显肠梗阻征，或有腹膜刺激征者，经适当的术前准备后即进行手术治疗。

3. 小肠套叠及慢性肠套叠，采用手术治疗。

七、结肠注气(注钡)整复法

即空气(钡剂)灌肠复位法。

（一）整复前准备

1. 应输液改善全身情况，2∶3∶1溶液，10~20ml/kg静滴1~2小时。

2. 复位前30分钟，肌注阿托品、苯巴比妥钠，使小儿镇静并减轻肠痉挛。

3. X线透视室内应备有吸引器、氧气等抢救设施。

（二）实施方法

1. 外科医师与放射科医师合作下进行操作。

2. 注气前先做胸腹部立体X 线透视，了解肠管扩张情况及气体分布的部位。

3. 用“自动控制压力注气肠套叠复位器”控制注入空气的压力。开始时宜用7.98kpa(60mmHg)压力，缓慢灌注空气，以后可视病情而调高压力，一般不超过10.64~11. 97kpa(80~90mmHg)。

4. 将气囊肛管(Foley管)置大直肠内，气囊充气，堵塞肛门以保持肠内压力的恒定。在透视下，在连续注气过程中，可见肠套叠阴影逐渐逆向推进，由大变小，直至消失，大量气体进入小肠，表示套叠已整复。

5. 在注气过程中，如出现下述现象，则改为手术治疗：

（1）透视下见有复套征象，如肠套叠影增宽，套入部在盲升结肠内持续出现弹簧征，或空气仅进入一小段回肠后不再进入。

（2）调高压力10.64~11.97kPa(80~90mmHg)，肛管内放出空气后再重新灌注2次，如套叠影仍保持原状或放气之后退缩至原位。

（3）套叠达脾曲远端，在低压6.65~7.98kpa(50~60mmHg)下不能复位时。

（4）在注气过程中，突然见到气体溢出肠道，荧光下发现全腹腔闪光，系结肠穿孔征象，此时应即拔除肛管，用粗针头作上腹部穿刺排气减压，再行手术治疗。

6. 对复位困难而病情许可，有复位可能者，可在全麻下重行结肠注气，并作好手术的准备工作。

7. 钡剂灌肠整复法。先将盛钡容器置于病儿水平体位以上60cm高度，将钡剂徐徐灌入直肠内，荧光下观察肠套叠时阴影。诊断确定后，即增加水柱压力，提高到99~120cmH2O，缓慢注入计观察肠套叠整复情况。

（三）复位后处理

1. 复位后均应留院观察，继续输液，注意有无症状再现。

2. 口服活性炭1g，一般在6~8小时后排出的粪便内含有黑色炭剂，证实肠道已完全通畅。若无主动排便，可做直肠指检或灌肠，观察大便情况。

3. 复位后病儿常安静入睡，如症状仍未消失，就应进一步检查，是否有复位不完全或复发。

八、手术复位

（一）术前准备

1. 同急性肠梗阻，如胃肠减压、补液纠正失水、酸中毒、电解质紊乱、应用抗菌素、降温、救治休克等。

2. 曾进行注气复位者，需留置肛管，使气体排出，减轻腹胀。

3. 麻醉后再次进行腹部检查，若腹块消失，如疑已复位，须再次注气灌肠诊断。

（二）手术要点

1. 切口采用右上腹横切口，如肿块已退至回盲部者可选用右侧麦氏切口。

2. 在套叠远端肠段用挤压手法使其整复，切忌强行牵拉套叠近端肠段。

3. 晚期肠套叠，已有肠坏死往往不能整复，应做肠切除一期吻合术。

4. 查明叠套类型，如有诱发因素，如憩室、息肉、肿瘤等，应予处理。

5. 如情况允许一般做阑尾切除，但不做附加肠固定术。

（三）术后处理

1. 同肠梗阻处理、禁食、胃肠减压，继续输液。

2. 常有高热，给予降温应用抗生素。

第八节　原发性腹膜炎

原发性腹膜炎系指一种腹腔内无原发病灶的腹膜急性化脓性感染。常见于小儿时期，以4~7岁多见。女孩明显多于男孩，约3∶1。由于早期治疗和抗生素的普遍应用，近年来发病情况显见减少。

一、病因

1. 多数病例起源于菌血症，往往在发病前或发病的同时有急性上呼吸道感染或扁桃体炎。细菌是通过血液循环途径到达腹腔内，少数是通过淋巴系统、肠道和女性生殖器上行进入腹腔而感染的。

2. 病原菌以肺炎双球菌和溶血性链球菌最为多见，其次为大肠杆菌或葡萄球菌。细菌进入腹腔后，引起腹膜充血、水肿及渗出，渗液内含有大量中性白细胞、坏死组织、细菌和凝固的纤维蛋白，一般呈混浊性渗液或稀脓性液。

3. 肾病综合征、肝炎伴腹水，此类病儿机体抵抗力低，腹水起到类似培养基的作用，很易导致细菌感染。

二、诊断

1. 起病急骤，突发剧烈腹痛，继而出现频繁呕吐，偶有腹泻。发病前可能存在上呼吸道感染或有肾病、肝炎史。

2. 中毒症状严重，高热达39℃~40℃，面色苍白，脉速面细，神志模糊，甚至谵妄。迅速出现全腹压痛和腹肌紧张，白细胞计数增高20~50 ×109/L (20000~50000/mm3)，中性粒细胞90%以上。

3. 腹腔穿刺抽出脓液，涂片镜检肺炎双球菌或溶血性链球菌，则有助于诊断。

三、鉴别诊断

主要应与穿孔性阑尾炎相鉴别。阑尾炎的发病不及原发性腹膜炎急骤，体温、脉搏、神志变化比较轻微。呕吐次数较少。阑尾穿孔腹膜炎时，腹部压痛、腹肌紧张以右下腹为最明显。而原发性腹膜炎在起病短时间内呈广泛性全腹肌紧张、压痛。在不能除外阑尾炎诊断时，应行剖腹探查。

四、治疗原则

1. 原发性腹膜炎诊断确定者，或慢性肾病或肝炎病例伴发者应采用非手术疗法。

2. 诊断有疑问，不能排除阑尾穿孔或其他病因时，应做手术探查。

3. 已经药物治疗，短期内(24小时)症状未见改善，全身中毒症状仅见加重则应手术引流。

五、治疗

1. 禁食、降温、静脉输液、输血或血浆抗休克，纠正酸碱平衡失调，加强支持疗法。

2. 即刻应用大剂量抗生素静滴，青霉素80~120万单位，4~6小时1次，联合应用氨苄青霉素或庆大霉素。

3. 密切注意病情变化，必要时加强或改变治疗方法。

六、手术引流或探查

1. 诊断原发性腹膜炎明确的，应采用右下腹麦氏切口，达到引流及探查阑尾的目的。反之不明确者宜选择探查切口。

2. 尽可能将腹腔内脓液吸净，脓液作细菌涂片及培养，放置烟卷引流直达盆腔。

3. 探查阑尾有无病变。一般情况下可以切除阑尾。

4. 术后禁食、胃肠减压、静脉输液，大剂量抗生素治疗。

第九节　短肠综合征

临床经验证明。切除30片小肠对机体无明显损害，切除50%对消化道吸收虽有较大的影响。但机体能在较短时间内通过代偿而适应，但切除70%以上小肠常可出现短肠综合征。因此，众多学者将70%以上的小肠切除称为广泛小肠切除。

据测量新生儿的小肠长度，足月儿估计为248cm，早产儿的长度在160~240cm之间。在新生儿小肠切除后，凡保留的肠管在100cm 以下时有严重吸收不良，保留的小肠在75cm 以下始称为小肠广泛切除。即为“短肠”(小肠总长度在75cm 以下)或“超短肠”(在40cm以下)综合征。如果保留小肠30~35cm，同时保留回盲瓣，婴儿能维持营养而存活。损失空肠比损失回肠要好些，保留回盲瓣对小儿特别重要。

一、病因

1. 先天性短小肠

为一罕见畸形，小肠最短者仅25cm，均伴有肠旋转不良畸形。

2. 新生儿期广泛小肠切除的病因

由于多发性肠闭锁，或肠扭转等原发疾患而行手术者居多。其次有坏死性小肠结肠炎、脐膨出、腹裂、胎粪性腹膜炎、广泛性无神经节细胞症等。

二、临床表现

1. 肠道排空时间显著缩短

小肠被次全切除后，由于丧失了大量吸收面积，食物被迅速排空，从口到肛门排出快速者仅数分钟。因此肠道内酸性产物增加，刺激肠黏膜，使症状更为加重。

2. 严重腹泻与脂肪下痢

由于回肠切除后，丧失了胆盐在回肠末端被重吸收的功能，胆盐的肝肠循环被破坏，导致胆汁分泌包括胆盐本身分泌量的减少，结果脂肪的消化和吸收发生明显的障碍，而引起脂肪痢。未被吸收的脂肪痢，未被吸收的脂肪酸刺激结肠黏膜，影响水与钠的重吸收功能，因而腹泻加剧。

3. 消化吸收障碍

由于残留的肠管过短、使肠蠕动加速，食物与肠黏膜接触的时间过短，肠道内酸度增高另使胰酶活性降低，肠内细菌繁殖产生的毒素又影响上皮细胞的吸收功能，种种因素都可以引起各种营养物质的消化和吸收障碍。伴随脂肪吸收不良的是脂溶性维生素(A、D、E、K)的缺乏。水溶性维生素均在空肠被吸收，空肠切除后可由回肠代偿。因此临床上较少出现相应的症状。而维生素B_{12}只能在回肠末端被吸收，因此回肠切除后产生明显的吸收障碍，出现贫血等症，但由于剩留小肠形态和功能的逐步代偿，水分、糖、氨基酸、电解质、维生素和脂肪的消化吸收都可依次恢复。

4. 水及电解质紊乱

由于腹泻，水、钠、钾大量丢失，未被吸收的脂肪酸与钙、镁相结合被排出，因此，临床上可见低钠、钾、钙、镁血症和低血容量。由于酸未能与钙相结合而排出，大量被结肠重吸收而出现肠原性高草酸尿症，易于产生泌尿系结石。

5. 生长发育障碍

小肠广泛切除，对于必须获得充分营养以供正常代谢和生长发育的病儿产生很大的影响。由于营养障碍，负氮平衡、蛋白质合成及酶的功能受到影响，使免疫功能下降，病儿在术后1年内常出现生长发育迟缓，甚至停顿。

三、剩留小肠的代偿功能

广泛小肠切除后婴幼儿表现出比成人更强的代偿能力。近年通过电镜观察和放射性自显影的研究证明，黏膜上皮细胞增殖时间缩短、分裂加快，细胞数量增加，结果使绒毛增高，侧壁细胞膜增厚，腺凹加深，有利于营养物的吸收。虽然绒毛数量不会发生代偿性增加，但形态上发生代偿性肥厚，使小肠直径显著增粗。当绒毛高度增加到原来的2倍时，表面积可增加4倍，如果剩留的小肠为总长的25%，那么在理论上可代偿被切除的75%肠段。但由于新生的绒毛在代谢方面还不够成熟，因而吸收能力的增加并不与表面积的扩大成正比。多数学者认为在成年人和年长儿剩留的小肠不会发生代偿性增长。但在婴幼儿则不同，剩留时小肠通过一段时间可以增长适当的长度，这是由于小肠正常生长发育的结果而非代偿所致。有人观察到1例新生儿剩留小肠为45cm，18个月再次剖腹发现小肠已达杠120cm。

四、治疗

（一）静脉营养与要素饮食疗法

广泛小肠切除后的临床过程可分为三个阶段：

1. 腹泻期

可持续1~3个月，临床表现以腹泻为主要症状，并常伴有严重的水与电解质紊乱，治疗以静脉输液为主，维持水、电解质平衡，供给充分的热卡，给予静脉营养疗法。

2. 适应期

可持续数月至1年以上，以腹泻与营养不良为主，常伴有严重贫血和软骨病。根据具体情况应用口服高营养配方(要素饮食) 。如过早进食普通食物可加重腹泻，给服消胆胺可使症状减轻。

3. 恢复期

此时糖及蛋白质的吸收已逐渐恢复正常。但脂肪吸收仍有障碍，如食物中脂肪一过高，可使腹泻再次加剧，因此应给予低脂饮食，如采用中链脂肪则效果更好。

（二）手术治疗

应用外科技术减慢食物通过肠管的时间，以增加小肠吸收，临床常用的手术方法是倒置肠段的应用。将一段小肠逆向，产生不完全性肠梗阻，延迟食物通过时间而增加吸收，对于逆向肠段的长度仍有所争议，需要足够的长度以延迟肠内容物的通过，但又不能太长而产生肠梗阻。成人的理想长度在在15~20cm，但小儿逆向肠段的长度是多少，有人报告在末段小肠作一段3cm小肠倒置的手术，能做到延迟食物排空时间，从术前的30分钟增加到3小时左右，可供参考，手术指征要从严，只有当所有企图控制腹泻和吸收障碍的方法均不见效时，才考虑施行小肠倒置手术。

五、预后

近年有许多报告，认为广泛小肠切除后剩留小肠在20cm以上的新生儿是可能长期存活的。临床资料表明，只要机体的营养情况良好，病儿一旦能存活下来，可在1~2岁时基本达到正常儿童的体重。但在小肠移植手术还未有效地应用于临床以前，剩留小肠短于15cm 者是较难长期生存的。

第十节　腹裂

腹裂是由于脐带旁侧的腹壁全层缺损而发生的内脏脱出，是更为少见的畸形。发病率1∶8300~1∶50000，40%~79%是未成熟儿、低出生体重儿。腹裂与脐膨出的比例各家报道不一。

一、病因

腹裂形成的原因尚有争论，一种看法认为腹裂是由于脐膨出在宫内穿破的结果，有人认为更可能为宫内嵌顿脐带疝所致。另一种看法则认为腹裂和脐膨出由两种不同的病因引起，腹裂时肠管短、壁厚、中肠末旋转和固定，很少伴有其他系统畸形等。说明它在胚胎早期生理性脐疝以前，肠管通过腹壁缺损疝入羊膜腔所致。而这种局限的腹壁缺损是由于右脐静脉的自然消退，在内转时胚体壁和体蒂连接处的循环障碍引起，在脐带右侧的被膜薄弱与破损处发生，与临床所见相一致。

二、病理

1. 脐和脐带形态正常，并在正常的位置。腹壁裂口在脐的侧方附近，绝大多数在右

侧，裂孔较小纵向长2~3cm，最大5cm。

2. 腹壁裂口与脐带之间有窄条桥状皮肤相隔，该侧的腹直肌发育不全。

3. 脱出体腔外的是原肠，常为小肠与结肠，无肝脏及其他脏器。

4. 胃肠道外露无羊膜和腹膜覆盖，肠管粗大、肥厚和短缩，相互粘着，并有薄层胶冻样物质覆盖。

5. 原肠发育障碍，常伴有中肠旋转不良，小肠和结肠有共同系膜等畸形，但其他畸形的发生率较少。

三、临床表现与诊断

婴儿出生后即见胃肠道脱出于腹壁外，肠壁水肿增厚，相互粘着，虽与脐膨出囊膜破裂相似，但无羊膜囊包裹，肝脏始终在腹腔内，可与脐膨出区分，不致于混淆。

并发症有低体温、感染 (败血症)、粘连性肠梗阻、胃肠道穿孔与坏死等。

四、治疗

治疗原则与方法，基本上与脐膨出相同，进行术前管理、保护脱出的肠管和冲洗清洁，少数病例可采用一期修补法，但需强力扩张腹肌以扩大腹腔容积。但多数病例宜于采用二期和分期修补法。术后加强呼吸管理，肠道功能恢复历时较长，不能经口摄食需要长时期的经静脉营养管理。

五、预后

过去死亡率高达80%~90%，近年多主张分期手术，采用合成膜逐渐加压整复法，加强呼吸和营养管理，治疗效果有所提高。死亡率为25%~35%；主要是由于感染。腹裂治愈后，病儿生长发育良好，肠管的长度也可恢复正常。

第十一节　脐部疾病

脐部疾病可分为先天性和后天性两类，先天性疾病多是由于脐部组织胚胎发育过程中的异常或有胚胎组织残留所引起，后天性疾病却是由于脐部本身的感染、组织增生等所致。

一、临床病理分类

1. 卵黄管残留

（1）脐茸(脐息肉)肠黏膜在脐部的残留。

（2）脐窦卵黄管脐端残留的较短的未闭盲管。

（3）卵黄管瘘(脐肠瘘)卵黄管完全未闭。

（4）卵黄管囊肿卵黄管两端闭合，仅中间部分仍保持原来的内腔。

（5）美克耳憩室卵黄管的脐端未闭，在末端回肠壁上形成凸起。

（6）脐肠索带卵黄管及其血管纤维化索带的残留。

2. 脐尿管残留

（1）脐尿管窦脐尿管的端未闭。

（2）脐尿管瘘脐尿管的完全未闭。

（3）脐尿管囊肿脐尿管的中间部分未闭。

（4）膀胱憩室脐尿管的膀胱端未闭。

3. 后天性脐部疾病脐炎、脐肉芽肿，脐出血等。

二、临床表现和治疗

1. 脐茸

外形呈红色息肉样组织，常分泌流出少量黏液或血性浆液，可用电灼治疗，若无效，可作手术切除。

2. 脐窦

外表为一个小圆形黏膜凸起，可用探针探得窦道，窦内黏膜能分泌黏液，常使周围皮肤糜烂，经久不愈。经窦口注入碘液造影剂，侧位X线摄片可显示窦道径路，可仅长数毫米或达数厘米，但造影剂不能进入小肠或膀胱，一般不能与脐尿管窦相区别，实际上区分这二者也无临床意义。

脐窦伴有感染时应作抗炎治疗，有脓肿形成时应作切开引流，待感染控制后再做手术切除。术时最好经窦口插入探针，经脐下弧形切口，环绕探针在腹膜外剥离窦道，将其完整切除。

3. 卵黄管瘘

脐周皮肤糜烂，瘘口可见鲜红色黏膜，间歇排出有粪臭的气体或粪水。大的瘘管尚可发生瘘管和回肠的脱垂，甚至造成肠嵌闭或绞窄。经瘘口插入塑料管。注入碘、造影剂后作腹中部正侧位摄片，可见造影剂进入小肠。

卵黄管瘘诊断明确后应作脐及瘘管完整切除，因为大的瘘管随时有发生脱垂的危险。术中绕脐部作纵形梭形切口，解剖游离瘘管直达回肠末端，将瘘管与脐一并切除。如并发肠脱垂有肠绞窄，应作肠切除。

4. 脐尿管瘘

脐部间歇性排出尿液，瘘管较大或下尿路有梗阻时尿量更多。脐部糜烂不愈，也可有肉芽组织增生。经瘘口注入碘剂，可见造影剂进入膀胱，将美兰从瘘口注入，在尿液中可见美兰排出。

脐尿管瘘一经诊断应手术切除全部瘘管，但术前应排除下尿路梗阻病变。术时将脐部和瘘管完整切除，膀胱端用肠线内翻缝合。在急性感染时，应待炎症完全控制后再施行手术。

5. 脐炎

新生儿的脐炎往往由于断脐时污染所致。主要致病菌为金黄色葡萄球菌和溶血性链球菌。轻度炎症时仅充血、水肿、轻度触痛，常有少量脓性分泌物。严重者脐周明显红肿、热、痛，发展为脐周腹壁蜂窝组织炎，至皮肤坏死脱落，可并发腹膜炎和败血症；

轻度炎症时只要保持脐部干燥，局部酒精湿敷，即可愈合，严重者应全身应用对革兰氏阳性球菌有效的抗生素，并加强支持。

6. 脐肉芽肿

是脐部慢性感染的结果。脐部可见一个樱红色的小肿块，表面常有脓性分泌物，脐周皮肤也可有糜烂。脐肉芽肿用硝酸银烧灼后保持局部干燥，一般2~3周即可愈合，少数顽固不愈者可切除肉芽肿。

卵黄管(脐尿管)囊肿、美克耳憩室、膀胱憩室等位于腹腔内的卵黄管或脐尿管残留，见有关章节。

第十二节　先天性淋巴水肿

先天性淋巴水肿，又称Milroy病，是一种较少见的畸形，由于局部淋巴管发育异常，使大量淋巴液积聚在组织间隙，引起该部位进行性弥漫性肿大，发生在下肢居多。

一、病因与病理

淋巴水肿，根据病因学分为原发性和继发性。小儿多为原发性。又依发病早晚分为早发型和迟发型。发病的早晚实质上反映了患部淋巴管异常的程度。进行淋巴管造影，常有以下三种表现：

1. 淋巴干发育不良，占5%，造影见缺乏主要淋巴干。病儿多在生后即发病。

2. 淋已干发育低下，占87%，淋巴干数目少于正常。此型常在某种损伤、炎症或小儿生长发育较快时，因淋巴液回流负荷增大，失去代偿作用而发病。

3. 淋巴管增生，占8%，淋巴管数目增多、扭曲、扩张。真皮淋巴丛与皮下组织淋巴干之间的瓣膜失去功能，出现明显的向真皮回流。 常与第二型混同存在。

病变累及浅表淋巴系统，而深部淋巴系统大多正常。

淋巴管有从组织中消除大分子蛋白的作用。在正常情况下，淋巴管吸收从毛细血管壁漏出的血浆蛋白分子，当淋巴管发育不良时，蛋白分子滞留在组织中，乃形成高渗透压，于是发生水滞留，临床上出现水肿。

本病约10%~15%合并其他先天性异常，常见血管系统和泌尿系统畸形及特发性后腹膜纤维性变。约1/4 病例反复发生淋巴管炎和蜂窝组织炎。约5%病例有家族史。上肢淋巴水肿常伴有肺部和肠道淋巴管扩张。

二、临床表现

多发于下肢，依次为上肢、阴囊等部位，单侧性较多。出生时或生后不久即发病者肿胀范围广泛，一侧或双侧下肢受累。个别病例发生于上肢，整个肢体肿胀宽达腹胶沟部或腋部，或肿胀局限于足背或手背，很少侵及足底或手掌。亦有从足背开始逐渐进展到小腿，增粗速度快慢不一，但多为进行性。患肢周径可在几年内达健侧二倍，但两侧肢体长度始终相等。肿大肢体早期尚柔软，为非指凹性水肿。由于淋巴液中含大量蛋白质，皮下组织很快发生纤维性变，肿大肢体逐渐变硬；病程长久的，皮肤增厚过度角化，并出现多数皮肤疣。足部潮湿易继发感染。有时反复发生淋巴管炎。由于过度肿胀和肢体重量增加可影响穿鞋和行走。

三、诊断

1. 根据病史，肢体进行性弥漫性肿胀、反复发生淋巴管炎、蜂窝组织炎和晚期患肢皮肤典型的改变，临床即可诊断。

2. 但在小儿应与肢体广泛淋巴管瘤、下肢多发型动静脉瘘、先天性肢体肥大症相鉴别。临床诊断遇有困难时，局部活组织检查常有帮助。

3. 虽然淋巴管造影检查对确诊及了解淋巴管发育情况能提供更具体的资料，但对淋巴管异常纤细的婴幼儿并不实用。

4. 检查水肿液中蛋白质含量常超过1.5克%，方法简便。可作诊断的参考。

四、治疗

1. 目前尚无有效的治疗方法，多主张先保守治疗，长期的整天应用弹力绷带持续加压，或在睡眠时抬高患肢。当婴儿6个月后穿着较紧的弹力袜，并保持皮肤清洁，选用抗生素预防复发性淋巴管炎，酌情间隔应用利尿剂等。

2. 如经保守治疗不能控制病情发展，肢体过大影响功能时，应选择适当的手术治疗。常采用CharLES 手术或改良Homans 手术，肢体外形和功能可得到很大改善。

第十三节　先天性巨结肠

先天性巨结肠是最常见的消化道发育畸形，临床表现为功能性肠梗阻的一种疾病。发病率为2000~5000个出生婴儿中1例，男性较女性为多，3~4∶1，有家族性发病倾向。近年对其病理生理和诊断方法作了深入研究，有以“结肠无神经节细胞症”命名的趋向。

一、病理生理

胚胎在发育过程中，如有病毒感染、代谢紊乱、遗传或环境等因素，可造成神经发育停顿或神经节细胞变性，使远端肠段缺乏神经节细胞。发育停顿越早，无神经节细胞肠段越长，位于尾端的乙状结肠和直肠是神经母细胞最后移入的部位，所以是最常见的发病部位。

由于肠壁神经节细胞缺如，丧失了对副交感神经的调节，肠管环肌不断地受副交感神经兴奋，常处于收缩状态。以及副交感神经纤维增生，释放乙酰胆碱增多，胆碱酯酶活性增强，使肠管呈持续痉挛状态，也可能与交感神经节后纤维 (肾上腺素能神经)增生有关。同时正常排便反射丧失，不能产生反射性直肠收缩和肛门括约肌弛缓，因而粪便不能排出。近端结肠代偿性扩张、肥厚而形成巨结肠。

二、临床病理分型

根据无神经节细胞肠段延伸的范围，可分为五型。

1. 短段型　仅局限于直肠远端部分，约l0%。

2. 普通型　自肛门向上达乙状结肠远端部位，约75%。

3. 长段型　病变肠段延伸到降结肠以上，约l0%。

4. 全结肠型　包括全部结肠和部分回肠末端，约5%。

5. 全肠无神经节细胞症,较少见。

三、临床表现

1. 出生后无胎便排出或仅排出少量，持续2~3天尚未排净，同时出现腹胀和呕吐。表现为急性低位肠梗阻症状。

2. 当胎便排出后，症状多能暂时缓解，但数日后便秘症状又重复出现。

3. 部分病例初生时排便基本正常，数周或数月后才出现便秘现象，需要塞肛栓、服泻剂或灌肠，症状逐渐加重。

4. 病程中可并发小肠结肠炎。经常性便秘突然转为腹泻，排出大量奇臭的水样便，伴有腹胀、高热、严重脱水及电解质紊乱、低蛋白血症，中毒症状严重，全身情况急剧恶化。

5. 临诊所见症状的严重程度可有相当大的差异，可能与无神经节细胞肠段的长度有关。

有时也能自行排出少量粪便，有时便秘与腹泻反复交替。

凡有新生儿时期胎便延迟排出的表现，即应想到此病。有便秘腹胀者，做肛门指诊，当手指退出时，有大量粪便和气体随着排出，呈喷射状。病变肠段较长者，可放置肛管，同样可有大量稀便和气体由肛管溢出，排净后症状缓解。个别病例症状不典型者需有一段观察过程，方能作出定论。

四、诊断

1. 钡剂灌肠摄片

直立位腹部平片为新生儿肠梗阻的常规检查。注意肠曲充气、扩张程度和部位，是否为结肠梗阻。钡剂灌肠时应注意，术前不作清洁灌肠，所用肛管不应太粗，插入不宜过深，压力不要过高。从充钡及排钡过程，可在侧卧位观察肛道、直肠、乙状结肠的形态及蠕动。痉挛段结肠袋形消失，变平直，无蠕动。注意痉挛段移行到扩张肠段的长度和位置，移行段多呈“猪尾状”，扩张结肠肠腔扩大，蠕动减弱，注意肠壁边缘有锯齿状改变，提示有肠炎存在。24小时后再观察排空情况，结肠内仍有较多的钡剂存留。

2. 直肠肛管测压

应用三个气囊装置和电测压器，安置于外括约肌、内括约肌和直肠壶腹的水平，观察这些区域的静止压变化以及内括约肌的松弛反射。在正常病例，直肠扩张产生内括约肌反射性松弛，内括约肌压力随着下降。测量巨结肠病例的反应是内括约肌不松弛，而且明显的收缩，压力增高。必须注意，须在出生12天后检查始有诊断意义。可有假阴性和假阳性报告，必要时重复测压。

3. 直肠黏膜组织化学测定

采用吸引法，于距肛门齿状线2~3cm处，切取包括黏膜下层的直肠黏膜，用乙酰胆碱酯酶(Ache)染色，进行组织化学检查，其诊断准确性高，且十分安全。

由于先天性巨结肠直肠壁内，无髓的副交感神经纤维(Ache 活性纤维)释放乙酰胆碱酯酶增多，活性增强，副交感神经纤维增多并变粗。所以直肠黏膜经染色后，可见到大量增粗的胆碱酯酶神经纤维，沿着肠腺延伸或盘旋至黏膜层内。表现黏膜层内神经酶反应强与神经纤维增多、变粗、染色加深。

4. 黏膜和黏膜下层活体检查

应用特别器械，伸入肛管内5~6cm，在一定的负压下吸取直肠黏膜及黏膜下层，每侧不同水平采取二块组织。由于黏膜下神经丛内神经节细胞较少、较小，识别时较困难，需作多个标本的检查，在光镜下观察有无神经节细胞。

5. 直肠全层活体检查

在麻醉下切取一块全厚层肠壁组织，因其有肠壁穿孔、感染等危险，目前很少应用。但常在剖腹时切取组织作快速病理切片，查看纵肌与环肌之间有无神经节细胞，确诊后再手术。

6. 采用下列方法作为辅助诊断

（1）红细胞乙酚胆碱酯酶测定

病者的测定值比正常儿和一般便秘者有明显的增高。

（2）肌电图检查

记录肠壁活动的生物电，通过生物电波型的分析，达到诊断目的。巨结肠症远端无神经节细胞肠段的波型，显示慢波低矮光滑，出现次数少而不规则，缺乏峰形波。

（3）血管活性肠多肽(VIP) 和P物质测定

用免疫组织化学法测定此物质，可对肠运动功能作出评价，在巨结肠病例，经常是减少或缺乏的。

7. 先天性巨结肠诊断，决不能单一的依靠临床，有可能误诊，必须采用组合的诊断方法，即上述各种方法，2~3种组合，如钡灌+测压，钡灌+测压+Ache等。

五、治疗

1. 结肠灌洗法

适用于诊断尚未肯定的病例，或已确诊作为手术前准备的手段。

2. 结肠造屡术

已经确诊的病例，不论任何类型，应用灌肠法不能缓解症状者，尤其是新生儿病例，宜早日施行造瘘。或并发结肠穿孔者，或小肠结肠炎反复发作，全身情况差不宜作根治手术者。

3. 根治手术

诊断明确，全身情况良好者，不论任何年龄，均应尽早施行根治术，新生儿期亦可进行一期根治术。

4. 保守疗法

适用于短段型病例，包括每日扩肛，逐日增粗，服缓泻剂，辅以灌肠，定期随访。

六、结肠灌洗方法和注意事项

1. 已作钡剂灌肠摄片者，操作前应读片，察看病变的范围，肠曲走行的方向，移行段的部位，以便考虑肛管插入的方向和深度。

2. 选择合适的肛管，韧性适宜，粗细确当，以F20~F24最妥。安置肛管要求缓慢而轻巧地插入。遇阻时应后退再前进，切忌暴力操作。严防结肠穿孔，最易发生在直肠与乙状结肠交界部位，肛管沾有血渍或流出液含血或液体只进不出，均提示有穿孔可能。

3. 肛管必须插至扩张的结肠内有气体和粪便冲出时才达到要求。

4. 一定要用等渗盐水，多次来回冲洗，每次抽出量要与注入量相等或稍多，同时轻柔按摩腹部帮助粪便排出，直至腹部柔软不胀为止。

5. 每天定时灌肠1次，必要时2~3次，切忌用清水灌肠，可引起水中毒。灌肠后腹胀不改善时应保留肛管。

七、小肠结肠炎的治疗

1. 静脉大量输液，纠正水、电解质紊乱，补充血容量。

2. 应用广谱抗生素，以控制继发感染。

3. 禁食、胃肠减压，全部非经口饮食。

4. 温盐水结肠灌洗每天2~3次，间隔期间应留置肛管。

5. 根据病变范围和病情，必要时可作回肠造瘘或结肠造瘘。

八、手术

基本的手术方法有四种：Swenson术、 Duhamel术、 Soave术、 rehoein 术。

在此基础上各种改良的术式甚多，各有其优缺点，均有较好的疗效。因此，选择手术

方法可根据年龄、病情以及术者对手术方法的熟练程度而定。

（1）短段型

可做肛门直肠扩张术或内括约肌切开术或经直肠肌层部分的切除术。

（2）普通型

可做四大手术或各种改良的Duhame1术式。

（3）长段型

可做四大手术或Deloyers升结肠翻转术。

（4）全结肠型

可做Martin 术或全结肠切除术。

Ikeda-Soper法 一种改良的Duhamel术式，直肠结肠后拖出直肠结肠，“Z”型吻合术，此法优点是保留直肠前壁排便反射区，无直肠盲袋，不损伤盆腔神经。前后吻合口有一定的距离，无狭窄，操作不困难，但有污染腹腔的危险。

（一）术前准备

1. 根据检查结果，制定手术方案，配血备用，改善营养。

2. 结肠灌洗10~14天 (坚硬粪团难以清除者，可留手术时与肠段一并切除)。

3. 肠道准备吃流质2天，口服卡那霉素和甲硝唑2天，有结肠造瘘者加用1%新霉素液注入结肠内保留，术前晚间清洁灌肠。术前1小时静注先锋霉素。

（二）手术要点

1. 根据探查所见判明病变范围，确定切除部位。判断有困难时应切取多处结肠肌层做快速病理切片，确定无神经节细胞肠段。

2. 下降的结肠，应有足够的长度，不能有张力。如病变范围较高，从左侧下降有困难时，可将升结肠倒向，从右侧降至肛门。

3. 会阴操作时，宜在肛门齿状线上方0.5cm处切开直肠后壁，过高则术后便秘，过低易失禁。

4. 选用合适的直肠钳夹，必须安置妥当，避免早期脱落。

（三）术后处理

1. 禁食2~3天，按体重计算输液，肠道通畅后给流质，6~7天可恢复正常饮食。

2. 静脉联用广谱抗生素2天，如先锋霉素、氨苄青霉素等。

3. 禁用肛表，留置导尿管4~5天，拔除后注意排尿情况。

4. 腹胀时，必须及时安置肛管，必要时保留。

5. 注意钳夹的固定和位置，一般在5~7天内脱落较为安全。

6. 术后10~14天做直肠指检，了解吻合情况，有无狭窄和潴留，如果排便不畅有潴留者，每日或隔日扩肛，持续3~6个月。

（四）并发症的处理

1. 盆腔感染

术后3~5天起高热、腹胀、肛门有脓性分泌物，应禁食，大剂量广谱抗生素，注意水、电解质平衡，加强支持疗法，保留肛管，保持肠道排出通畅。严重感染时必须施行横结肠造瘘术，暂时使粪流改道有利于控制感染。

2. 结肠炎

术后高热、腹泻大量水样便或排便不畅有潴留，需大量补充液体，生化测定，补给电

解质，应用大剂量广谱抗生素。保留肛管，记排出量，做大便涂片和培养。

（五）随访要求

每3个月随访。了解排便情况，进行直肠指检，直肠测压复查，必要时指导扩肛、灌肠及排便训练。

九、预后

先天性巨结肠是一较复杂的疾病，有关病理生理还未完全明了，在临床上和组织学上的非典型病例不时遇到。新生儿巨结肠的诊断和治疗，仍有很多困难，虽然手术死亡率和术后死亡率已见降低，目前报道2%~5%。但术后并发症尚多，有便秘、腹泻、污粪、失禁等。必须加强术后排便训练，给予家庭指导和长期随访。

第十四节　肝脏肿瘤

小儿肝脏肿瘤 (liver tumor)分良性与恶性。良性肿瘤包括肝血管内皮细胞瘤、海绵状血管瘤、错构瘤、畸胎瘤等；恶性肿瘤则有肝肉瘤、原发性肝癌及转移性肿瘤。原发性的肝脏恶性肿瘤有肝母细胞瘤和肝细胞性肝癌，前者较常见。

一、良性肿瘤

（一）血管内皮细胞瘤

有良性组织结构，由毛细血管内皮组织构戊。临床的表现接近恶性，肉眼观察肝脏表面有多数小结节，呈红灰色，多为l~2cm大小，孤立型少见，有时可转变为恶性血管内皮瘤。显微镜下血管内皮细胞瘤与错构瘤有时很难鉴别。

（二）海绵状血管瘤

常为大量充满血液的腔隙所形成，表面散布血管网。形似囊肿，呈弥漫性或孤壶性生长。巨大海绵状血管瘤可因小动静脉瘘萎分流，心搏出量明显增加引起心力衰竭。有时因肿瘤内发生播散性血管内凝血，血小板大量消耗造成血小板减少继之发生出血、贫血，严重者威胁病儿空命，皮肤容易发生瘀斑。肝肿大，皮肤血管瘤和充血性心力衰竭是本病的特征。

（三）错构瘤

起源不明，由正常肝组织组成。本病属发育缺陷，细胞排列比较紊乱，多为松散的、未成熟的间叶组织，呈孤立性结节。可有囊性变，囊内贮有浆液性液。

此外，肝脏的良性肿瘤尚有肝细胞腺瘤和局灶性、结节性肝细胞增生症，后者病因不明，可能为肝脏局部损伤后的反应。

1. 临床表现

良性肿瘤有上腹部肿块，可有胃肠道不适，很少发生黄疸。巨大血管瘤多在新生儿或幼婴期发现，可发生腹腔内出血。错构瘤、血管内皮细胞瘤可在婴幼儿发现，症状大多不明显。

2. 诊断

巨大肿瘤压迫邻近脏器可通过钡餐或静脉尿路造影诊断。CT、99m鎝、198金扫描可以确定肿瘤的位置与范围。血管造影能显示血管瘤的大小、位置和性质，并能提示血管瘤

的切除范围。

3. 治疗

血管瘤合并心力衰竭先用洋地黄治疗。类固醇和放射治疗可使血流减少，肿瘤缩小。婴儿血管瘤有肝内动、静脉分流，继发心力衰竭用肝动脉结扎，有人报道效果良好，血管瘤缩小。巨大血管瘤有时术中发生难以控制的大出血。血管内皮细胞瘤宜尽早手术。错构瘤界限清楚，呈孤立性结节或有蒂附着于肝脏可以切除，肝叶内有多数结节或需作肝叶切除。

4. 预后

巨大血管瘤的预后决定于心力衰竭的轻重，放射治疗与类固醇治疗能促进肿瘤消退，血管内皮细胞瘤预后不定，错构瘤预后良好。

二、恶性肿瘤

可在胚胎期形成，右叶发生较多，大多呈圆形、软质、有灰白色结节。部分肿瘤有被膜覆盖，可扩展到周围肝间质内，有扩张的窦状隙血管，中央有钙化、出血或坏死。上皮性肝母细胞瘤有分化的胚胎组织，典型病例可见贮有血液的腔隙，壁层被覆肿瘤细胞、胚胎细胞有丰富的间接分裂。

（一）肝细胞性肝癌

较少见，常为多发性，4岁以下和10~15岁学童发生较多。肿瘤细胞呈多角形，排列不规则，为多中心发生。肿瘤结节呈灰棕色或灰绿色，多侵犯肝右叶，有出血和坏死灶，有时肿瘤溃破肿瘤细胞进入门静脉及肝静脉，并在门静脉内生长引起门静脉栓塞，有众多的间接分裂和巨细胞。

（二）肝母细胞瘤

除有上皮细胞外，也有间叶组织混合，偶有分化成熟的骨、软骨或肌肉。上皮性肿瘤细胞可转移到肺、脑及腹部淋巴结。肿瘤可分泌促性腺激素，引起睾丸间质细胞增多出现性早熟。此外，还有激素促进甲状腺增生，Curhing综合征及低血糖综合征。含未分化细胞的肿瘤预后差。

1. 临床表现

小儿肝恶性肿瘤多系偶然发现。肝脏肿大、上腹胀满，可触得肿块。病儿有腹痛，发热，呕吐及黄疸少见。肝细胞性肝癌多在婴儿期发现，较大儿童常有肝功能损害，体重减轻，一般状况恶化，有黄疸，呈多发性病灶，具有早期转移的特征。

2. 诊断

X线检查肝脏增大，横膈抬高常合并肺转移，肝母细胞瘤有很多钙化，99m鍀扫描及CT检查显示充盈缺损区。超声检查能观察肿瘤的整个形态，帮助定位。血管造影可见肿瘤的大小和位置。肝细胞性肝癌晚期的腔静脉造影可见静脉腔内有转移灶。

实验室检查：有贫血。肝细胞性肝癌可见血小板减少，谷丙转氨酶及碱性磷酸酶增高。多数肝母细胞瘤和肝细胞性肝癌有AFP升高，AFP可作为检查肿瘤是否完整切除及术后有无复发的佐证。

3. 治疗

切除肿瘤及穿刺活检均有出血危险，位于一侧的局限性肿瘤可以切除，广泛侵犯两侧肝叶的肿瘤多无法切除。全肝切除及器官移植后仍有复发。术后定期检查AFP。术后可辅加放疗和化疗，术后短期内肝脏对放疗和化疗有敏感性。早期的化疗和放疗影响肝细胞的

再生。无法切除的肿瘤可先试行放疗或化疗，争取肿瘤缩小后再次手术，增加切除肿瘤的可能性。化疗药物有环磷酰胺， 5-氟尿嘧啶等。

4. 预后

两者预后均不良，但肝母细胞瘤的预后较肝细胞性肝癌稍好。预后决定于肿瘤的分化程度、大小和肿瘤能否切除。国外资料报道肿瘤切除后的两年存活率，肝母细胞瘤可达60%，肝细胞性肝癌仅为30%；长期生存率，肝母细胞瘤为35%, 肝细胞性肝癌为13%。近年来生存率未明显提高。

第十五节　脐疝

脐疝(umbilical hernia)是一种发育缺陷，为婴儿常见的疾病，随着年龄的增长逐渐减少，罕有延至学龄时期。女孩比男孩多2~3倍。

一、病因及病理

脐疝发生的原因与脐部的解剖特点有关。在胎儿期，脐环下半部通过二根脐动脉和脐尿管，脐环之上部通过脐静脉。婴儿出生后，这些管道随即闭塞而变成纤维索，与脐带脱落后之瘢痕性皮肤相愈合，因此该部是一薄弱区。脐疝的形成还与腹壁肌肉和筋膜的发育有关；在婴儿时期，两侧腹直肌及前后鞘在脐部尚未合拢，这就使脐疝更容易产生，在上述的条件下，各种使腹腔内压力增高的原因，如咳嗽 (百日咳、支气管肺炎)、腹泻、过多哭闹等，皆能促使脐疝外突。1岁以下婴儿，脐疝直径大都在l~2cm以内；年长儿童由于疝的长期处突，疝囊和皮肤均有扩张，直径可达3~4cm。疝囊为突出之腹膜憩室，其外仅有皮肤盖覆，腹膜与皮肤深层及脂肪组织有粘连。突出之内脏多为大网膜或小肠，囊壁与其内容之间一般无粘连。

二、临床表现

脐疝为圆形或卵圆形的脐部局限性肿块。当小儿安静以及在卧位时，肿块即消失，在哭闹、直立、咳嗽或运动等而使腹腔内压力增高时，肿块就突出，腹腔内压力愈高，肿块愈紧张。以指端压迫突出部，脐疝很容易回纳入腹腔，有时可以听到气过水声，压迫时小儿无任何痛苦。以指端探入脐孔内，可以清楚地触得脐环边缘，并可估计其直径。小儿咳嗽或哭闹时，指端感到明显冲击。

患脐疝的小儿一般无痛苦，也不引起胃肠道功能紊乱。个别小儿可能有局部膨胀不适感觉。小儿脐疝很少发生钳闭，这与腹股沟疝迥然不同。

三、治疗

婴儿脐疝绝大多数皆可自愈。随看年龄增长，腹肌亦发达，疝孔常能逐渐狭窄而闭合，一般发生在1~2岁间，甚至到3~4岁仍可指望其自愈。脐环的大小与自愈的可能性有关系；一般脐孔直径在1cm左右者，不作任何处理皆能自行闭合。但脐环在2cm以上者，特别是有增大趋向的病例，自愈的可能性较小。脐疝的治疗常规是2岁以下可暂不作处理，2岁以上，小的脐疝，可拭行保守疗法3~6个月；如果不闭合，即施行手术治疗；脐环直径大于2cm者，建议早期施行修补手术。

1. 保守疗法

粘膏法应用的原则是必须减少腹壁向两侧的张力，使脐疝得以缩小，在粘贴时，疝囊须处于空虚状态，以免疝环中有组织插入，采用两条5cm阔的粘膏。粘贴时,腹壁上先涂安息香酸酊，以增加粘性和保护皮肤。粘膏贴合的部位，先是在腹壁皮肤的两侧，再将此两条膏布之游离端互相向对侧牵引，直到脐孔部皮肤变松而起皱襞为止。助手可用手指揿压，使疝内陷，同时继续牵引，最后贴牢。粘膏每l~2周必须更换一次。如果连续6个月后仍无进步，则应放弃此法。

必须指出，用钱币压迫外突的脐孔和绷带紧扎法，不能达到辅助自愈的目的，因为小儿腹部呈球形，绷带逐渐清脱，不能保持其位置，而且仅平面压迫疝口，故脐环仍敞开。

2. 手术疗法

脐疝修补术：绕脐疝之上或下作半圆形皮肤切口，剥离皮肤、皮下组织及二侧筋膜上的脂肪组织，显露疝囊(腹膜)，切开疝囊腔，切除疝囊。最重要的步骤是缝合两侧筋膜缘，应该用结实的丝线在中线上用间断缝合法牢固地将二侧缘合拢，缝合皮肤，用消毒纱布覆盖，再贴粘膏以消除腹腔向二侧的张力。脐疝修补术简单，疗效良好，而且保留了脐的正常外貌，较脐切除术要优越得多。

第十六节　甲状腺肿瘤

甲状腺肿瘤(tumor of thyroid gland)可分为良性和恶性两种，良性肿瘤包括甲状腺囊肿，甲状腺畸胎瘤和甲状腺腺瘤等。恶性肿瘤为甲状腺癌，其85%为分化良好的乳头状腺癌和滤泡状腺癌，但绝大多数为混合型；未分化的腺癌约占10%~15%，甲状腺髓样癌在小儿罕见，常有明显的家族史，并有多种内分泌腺病变。在小儿的甲状腺肿瘤中，良性和恶性各占一半。

甲状腺肿瘤患者常有因头、颈、胸部血管瘤，扁桃体病，胸腺增大等病变接受过放射治疗的病史。对幼儿期接受胸腺照射的儿童应进行追踪观察，甲状腺癌的发生率较一般人群高700倍。从接受射线至发生肿瘤的间隔时间为5~35年不等。甲状腺癌的发生率在地方性甲状腺肿流行地区较高。

甲状腺良性肿瘤都有完整包膜。甲状腺癌的包膜不明显，容易浸润到对侧腺叶，诊断时对侧受累者几达85%。滤泡型更常经血行转移至肺、骨。

一、临床表现

甲状腺肿瘤中，女孩明显多于男孩。即使是甲状腺恶性肿瘤，生长也比较缓慢，因此，较长时间并无自觉症状。

甲状腺肿瘤的主要表现为甲状腺内有结节，或有同侧颈淋巴结肿大。有时，甲状腺结节并不明显，而是以淋巴结肿大就诊。因此，对颈部淋巴结肿大者，应仔细检查甲状腺。颈前区可扪及肿块，质地视病变而异。除囊肿外，一般均为实质性，且较坚硬，可随吞咽上下移动。有恶性肿瘤的患侧淋巴结肿大，或对侧淋巴结也可肿大。未分化癌系高度恶性肿瘤，局部生长迅速，可压迫气管引起呼吸困难。通常经血行广泛转移而死亡。

通过理学检查，多数可诊断甲状腺肿瘤。颈部同位素扫描表现为“冷结节”；经皮细

针穿刺活检对明确肿瘤性质有帮助。

二、治疗

甲状腺肿瘤均应切除。如有淋巴结肿大亦应做活检检查。切片检查后决定下一步治疗方案。如为良性肿瘤，切除肿瘤已达治疗目的。如为恶性肿瘤，应再次行比较广泛的清除手术。对于小儿的甲状腺全切除宜持谨慎态度。因为全切除手术可能损伤喉返神经，也可能将甲状旁腺一并切除；另外，还需终生应用甲状腺制剂行替代疗法，这在实践中有不少困难。因此，可考虑行次全切除，保留对侧后缘少量组织，以防甲状旁腺被一起切除。在保留颈静脉和胸锁乳突肌的前提下，尽量切除肿大淋已结。

甲状腺癌已侵蚀颈部重要器官而不能全部切除者，亦应大部分切除，以使放射性碘治疗更有效。放射性碘还可清除肺部的转移病灶。

对于不能全切或不能切除的甲状腺癌，可加用放射治疗。化学疗法一般无确切效果。甲状腺癌的预后此较良好。联合应用放射治疗和131碘治疗，绝大多数能生存10年以上。即使有远距离转移者，也有一半以上能生存10年以上。未分化癌经诊断明确后，也有活过一年者，一般只行放射治疗。

第十七节　腹股沟疝

小儿腹股沟疝均为斜疝，发病率甚高，出生不久即可发病，男性较女性为多，约10~20∶1，左右侧相比为2∶3。2岁以内婴幼儿常发生嵌顿性疝，近年趋向于早期手术治疗。

一、病理

在胚胎早期，睾丸在肾脏下方，8个月时随引带下降至阴囊底部，同时在睾丸前面的腹膜，亦向下形成囊袋状突起，并包绕睾丸称腹膜鞘状突。鞘状突原与腹腔相通，在出生前后开始闭塞，出生时仍可有90%尚未闭合，但闭合过程在生后6个月以内还继续进行。鞘状突仍保持开放造成了可能发生疝的机会，腹内压增高是疝的诱发因素。

右侧睾丸下降的时间较左侧晚，因此鞘状突的闭合亦较左侧晚，这可能是造成右侧斜疝发病率高的原因，男性斜疝多见的原因与睾丸下降有关。

婴儿的腹股沟管很短，约1cm，而且近乎垂直地从内环通向皮下环，腹内压增高时，冲力直接指向腹壁皮下，所以婴儿期很易发生疝。幼儿期后，腹股沟管长度逐渐增加，2岁以后疝的发生率就降低。

进入疝囊的腹腔脏器在婴儿最多见的是小肠，空肠和阑尾多数进入右侧疝囊中，如女孩，也可见到卵巢、输卵管、子宫、钳闭发生率高。婴幼儿易发生钳闭性疝的原因，是由于外环口狭小，加上婴儿剧哭时腹壁肌肉痉挛性收缩，及脱出肠管充气和组织充血水肿所致。

二、诊断

1. 生后不久出现腹股沟部块物，多数在2~3个月时发现。

2. 腹股沟部或阴囊内呈现一个有蒂柄可复性肿块，哭闹活动时增大，在平卧安静时消失。若用手将肿物回纳入腹腔时，可听到咕噜声。

3. 小儿来院检查时常可无肿块所在。因不易取得小儿的合作，很少能检查到冲击感。而仔细地观察对比两侧腹股沟部，可见患例的腹股沟管皮肤略有隆起。有阴囊疝的病儿，患侧阴囊较大。手指在腹股沟韧带平面垂直方向，向两侧滑动时，可触及增粗的精索，因此可间接地证实腹肢沟斜疝的存在。

4. 一侧有疝的病儿，应常规询问和检查对侧有无类似情况。右侧鞘状突关闭较左侧晚，有左侧腹股沟斜疝者，右侧鞘状突未闭的可能性就更大。另外应注意如隐睾、鞘膜积液可能与斜疝同时存在。

5. 近年应用超声检查疝裹或腹膜鞘状突的存在，其诊断率接近100%。

6. 嵌闭性腹股沟疝的诊断

（1）肿物出现后不能回纳，疼痛，长时间后出现肠梗阻症状和体征。

（2）腹股沟或阴囊内可见椭圆形肿物，质硬，有触痛，皮肤可红肿。

（3）腹部X线检查可见肠管扩张及液平面，有时阴囊内可见肠曲影。

（4）肛门指诊检查扪到内环处的柄蒂，有助于鉴别腹股沟疝与腹股沟其他包块。

三、鉴别诊断

1. 鞘膜积液

鞘膜积液在腹股沟或阴囊出现的肿块与斜疝肿物很相似，但鞘膜积液的块物呈椭圆形，有囊性感，不能回纳，透光试验阳性。交通性鞘膜积液与嵌顿疝鉴别确有困难时，可局部摄X光片或超声检查，或谨慎地作试探性穿刺。

2. 睾丸下降不全

下降不全的睾丸位于腹股沟管或阴囊顶部时，块物较小，边界清，可上、下活动、且肿块无柄蒂与腹股沟管上相连。有隐睾侧阴囊发育较差，阴囊内无睾丸。肿块不能回纳，以资鉴别。

此外，腹股沟淋巴结炎，睾丸肿瘤亦需鉴别。

四、治疗

1. 腹股沟斜疝经诊断明确后需行手术治疗，手术时间不受年龄的限制，以防发生嵌闭。幼儿疝有自愈的可能。如不是频繁发作，可观察至6个月后手术，6个月后自愈的机会减少。

2. 一般不主张常规应用疝带疗法，使用不当可以发生危险。

3. 嵌闭性疝原则上是急诊手术，但由于小儿嵌闭性疝易于复位，不似成人易发生肠坏死，所以嵌闭时间在12小时以内者，先行保守治疗。

五、嵌闭性疝的手法整复

1. 注射镇静剂、解痉剂，使病儿安静入睡。

2. 平卧、抬高臀部，局部置热袋，观察30~60分钟。

3. 在外环局部轻柔按摩，另一手在阴囊部位对内容物施以持续的、适当的压力，挤压疝囊，帮助复位。

4. 挤压时切忌施以暴力，以免损伤疝内容物。

5. 手法复位成功，则休息2~3天，待局部水肿消退，再择期手术。

6. 嵌闭时间较久，局部红肿、触痛、发热、腹胀，情况差者，禁用手法复位。

7. 新生儿嵌闭性疝，因不能明确其发病时间，并易产生睾丸坏死应及时手术。

六、手术治疗

手术方法以高位结扎疝囊为原则。因其并无腹股沟管肌肉薄弱的因素，年长儿童或巨大疝病例根据腹壁的薄弱部分施行修补术。

（一）术前准备

1. 择期手术与一般手术同，如有上呼吸道感染、咳嗽时延迟手术。

2. 嵌闭性疝的手术与肠梗阻相同，需补液、纠正酸碱平衡、胃肠减压，手术准备时间1~2 小时。

（二）手术要点

1. 2岁以下小儿切口选择下腹部皮肤皱纹横切口，2 岁以上小儿下腹部皮肤皱纹距离外环口较远，宜作腹股沟管平行切口。

2. 注意勿损伤髂腹下神经、髂腹股沟神经、精索血管、输精管、膀胱、肠曲等。

3. 必须在疝囊颈部作高位疝囊结扎，可保留远端部分疝囊，勿需强行剥离，以免渗血造成术后血肿。

4. 处理嵌闭性疝的疝囊时，不可损伤肠壁，并判定肠袢的活力，方可回纳入腹腔。查其色泽、蠕动及血管搏动有疑问时，可用温湿盐水纱布热敷，观察15~30分钟，肠段坏死作肠切除。

5. 疝内容物，如系阑尾时，根据病情而定，在防止和避免污染的情况下，可施行阑尾切除术。

6. 术毕应检查患侧睾丸位置，如有牵拉向近端移位，应给予复位，以免产生医源性睾丸下降不全。

7. 探查对侧腹股沟的指征：

（1）双侧有腹股沟可复性肿块的病史。

（2）一侧斜疝，另一侧为鞘膜积液。

（3）1岁以下的女孩。

（4）早产儿。

（三）术后处理

1. 保持局部清洁干燥，注意阴囊水肿或血肿。

2. 防止腹内压增高，故应防治上呼吸道感染、便秘等。

3. 绞窄性疝作肠切除者，与肠梗阻手术后处理相同。

（李海林）

第七章　普通外科（三）

第一节　手术前后处理

手术是外科治疗工作中最重要的一个环节，要使手术取得良好结果，即解除病儿的疾病，恢复病儿的健康，除要掌握熟练的外科技术外，正确选择手术的时机和适应证，恰当的术前准备和术后处理，预防和及时消除可能发生的并发症，都是十分重要的。如果上述这些环节没有处理好，而危及病儿的安全或延长病程，则虽然手术操作本身没有缺点或错误，仍不能认为手术是成功的。

一、术前准备

（一）择期手术的术前准备

1. 全面检查

除为诊断而应作详细的物理检查、特殊检验外，手术前都必须做全面的体格检查。了解病儿的生长发育、体重及营养状况、体温、脉搏、呼吸、血压等。检查心、肺、肝、脾、四肢和神经系统有无异常情况。一般化验应包括血常规、尿常规、出血和凝血时间。还应参考化验结果和X 线检查以助判断，如有必要做B 超和CT 检查。

血红蛋白低于9%者，血浆蛋白低于正常值。白蛋白/球蛋白倒置者，应在营养和贫血情况改善后再行手术，应给高蛋白高热量饮食、输全血或血浆，或进行几天全肠道外营养。

根据需要作各器官的功能检查。肾(血尿素氮、肌酐等)，肝(肝功能、转氨酶、乙型肝炎表面抗原等)，肺 (X线透视)，心 (胸片、心电图)等。

2. 术前用药

（1）维生素

维生素缺乏的病儿抵抗力较低，术后易发生并发症。维生素A.D及钙缺乏时，可产生术后喉痉挛及惊厥。凡营养不良和需禁食较长时间者，应给予维生素A、D 及钙。维生素B 缺乏，尤其B1缺乏可影响心肌功能，使胃肠道蠕动减弱，延长术后肠麻痹的时间，对营养不良和人工喂养病儿均应补给B1，每日口服5~10mg。维生素C缺乏可影响创口愈合，术前应补给婴儿200mg/ 日，儿童300~500mg/日。维生素k不足，易引起出血。新生儿有暂时性凝血酶原过低，有阻塞性黄疸病儿，因胆盐不能排至肠道内，阻碍脂溶性维生素的吸收；长期应用肠道抗生素者维生素K合成不足，有以上情况均应注射维生素K32~4mg，或Kll0mg每日l~2次， 1~2日即可。

（2）抗生素

婴幼儿或施行大手术者，术前几天适当应用抗生素，以消灭潜伏于呼吸道的细菌，防止呼吸道感染及肺部并发症。施行结肠手术的病儿，术前3天给控制肠道细菌的抗生素，最常用者为新霉素，新生儿每日50mg/kg，儿童l00mg/kg，分3次口服。灭滴灵口服剂或直

肠栓剂对预防感染亦有较好的效果。

（3）胃肠道准备

结肠、直肠、肛门手术病儿，术前应清除肠腔粪便，要用等渗盐水洗肠，以防水中毒。先天性巨结肠和肛门狭窄病儿，由于长期积粪，洗肠要在术前一周就开始，每次用量以l00ml/kg左右为宜。胃肠道的较大手术，术前应放置胃肠减压管，或带胃管入手术室由麻醉师放置。

（4）局部准备

手术前日应洗澡或擦浴手术区皮肤，包括四周15cm须特别清洁。头部和脑手术须将部分或全部头发剃净。骨科手术前3天即开始每日做皮肤消毒，特别是足跟皱折处有痂皮者要用无菌巾包扎。

（5）备血

大手术或估计术中出血较多者，术前配备适量的血为手术中应用。有出血倾向者应准备新鲜血。

（6）特殊准备

巨大恶性肿瘤手术前用化疗或放疗；一年内曾用过大剂量肾上腺皮质激素的病儿，手术前后应作肾上腺皮质激素的补充治疗。青紫型心脏病儿术前吸氧和滴注低分子右旋糖酐。出血性疾病术前补充有关的凝血因子或输新鲜血液。

（7）术前饮食及麻醉前用药

手术前晚改为半流质或流质，夜晚12时就开始禁食。新生儿及幼婴儿因胃排空时间较快，禁食时间不必过长，术前4小时开始禁食。麻醉前用药可由病房医师开医嘱，特殊手术和特殊麻醉与麻醉师共同协商。

（二）急诊手术

1. 补液和输血

急诊病儿如肠梗阻及腹膜炎往往有不同程度的脱水、酸中毒，应适当快速补充液体和矫正电解质失衡后再行手术。对大出血病儿应立即配血和输血，最好术前作大隐静脉切开，向下腔静脉插管，似备随时快速输血、输液。并可测定中心静脉压。

2. 保暖和降温

新生儿因体温调节功能差，易受外界气温影响而出现低温，并可发生硬肿症，术前应安置在空调恒温新生儿室或保温箱内，也可用棉花垫包裹四肢，放置热水袋等，在严格保暖下送手术室。

高热可因病变本身和严重感染引起，或与夏季高温有关，婴幼儿可发生惊撅，肛表体温达39℃者须先采取降温措施，使下降至38℃左右然后手术。

物理降温：降低室温(空调，电风扇吹、大冰块等)，冰盐水保留灌肠，冰盐水胃内灌洗等。降温时不可突然给极冷的刺激，须逐渐增加冷的程度，最好在药物镇静之下进行，如冬眠药物。

药物降温：一般退热剂，如口服阿斯匹林，小儿退热片等。冬眠药物，氯丙嗪、异丙嗪、唛啶等，不但降温效果明显，还可防止惊厥的发生。在冬眠的基础上加用物理降温效果更显著。

3. 休克的处理

针对休克类型，采取综合措施进行紧急抢救，争取于最短时间内使情况好转能做急诊

手术。如果休克原因必须手术解决则需边抢救边手术，不可因等待休克恢复而失去手术时机。

4. 其他

根据需要应用抗生素、氧气吸入、胃肠减压、手术区局部准备、膀恍充盈者导尿、特殊器械准备等。因外伤需紧急手术，病儿不久前刚进食者，应经鼻胃管洗胃，以免麻醉中发生呕吐。

二、术后处理

（一）麻醉后守护观察

全身麻醉的病儿清醒前须严密观察。注意小儿发生呕吐，头偏侧位，及时吸出口腔内分泌物，以防误吸和窒息。注意神志和面色。重大手术后的病儿应每小时测定呼吸、脉搏、血压和体温。新生儿听心音，病情稳定后延长监测的间隔时间。有条件者采用监护仪器，直至病儿情况恢复正常。

（二）体位

根据不同情况采取不同体位。麻醉清醒前平卧，头侧位，一般手术后平卧。胸腔手术和弥漫性腹膜炎手术后第二天起取半坐位 (斜坡位)，有利于呼吸和使腹腔渗出物汇流于盆腔，避免膈下脓肿或肠间隙脓肿形成。脊膜膨出和髓尾部畸胎瘤术后取俯卧位或侧卧位，创面最好暴露，以免大小便污染。在不需要限制体位和病儿情况良好时 (如一般阑尾炎术后)鼓励早期起床，将婴儿抱起活动。

（三）注意各种导管

手术后的胃肠减压管、腹腔或胸腔引流管、导尿管、氧气吸入管、静脉输液管等，均应妥善固定，随时观察，防止扭曲受压，保持通畅，并记录出入量，为防止婴幼儿不合作抓拉，必要时使用约束带。

（四）补液与输血和全肠道外营养

手术后禁食的病儿，由静脉输液以维持水与电解质平衡及热量的供给。病情严重、大手术后及营养欠佳时应输全血、血浆或其代用品。长期不能进食者(如高位肠瘘)，估计禁食要超过4天者，宜用全肠道外营养。

（五）饮食

一般非胃肠道手术，术后4~6小时婴儿可给糖水；儿童先饮水，后服少量流质，逐渐恢复正常饮食。单纯阑尾切除术，疝囊高位结扎术等也可早期进食。胃肠道较大手术，如肠切除吻合术，应在肠功能恢复后 (一般要2~3天)，鼻胃管吸出液无胆汁，才开始少量饮水。如无呕吐，逐渐给予流质、半流质饮食。术后饮食之热量至少要每日251kJ/kg (60kcal)，其中蛋白质至少1g/kg。

（六）术后用药

1. 镇静止痛药

术后创口疼痛引起病儿哭闹，影响睡眠，可以应用适当的镇静剂。婴儿给予苯巴比妥3~6mg/kg，肌肉注射，6~8小时后可重复应用；也可肌肉注射氯丙嗪或异丙嗪0. 5~lmg/kg，2 岁以上小儿可用杜冷丁0.5~1mg/kg 肌肉注射。

2. 抗生素

除简单无菌手术外，一般较大和污染手术均应使用抗生素，并根据细菌培养及敏感试验选用最适合的抗生素，一般用广谱抗生素。

3. 维生素

术后应继续给予各种维生素。

4. 中枢兴奋剂

婴幼儿大手术后可给予小量中枢兴奋剂(如洛贝林1~3mg/次或可拉明， 6个月，75mg/次， 1岁：125mg/次)以改善呼吸循环功能，避免发生肺炎。

（七）创口处理

手术切口纱布覆盖后，用胶布固定密封，腹部大的切口外加多头绷带包扎。位于下腹部、骶尾部等处容易被大小便污染的创面，可外加塑料薄膜，一旦敷料被污染，就及时更换，也可创口暴露。婴儿不用尿布。胸带及腹带均不宜包扎过紧，以免影响呼吸。

（八）术后石膏护理

应将患肢抬高，注意肢端肿胀、发紫和有无麻木感。髋人字石膏搬动时防在腹股沟处折断，注意不让大小便污损、浸溃石膏，使皮肤发炎或溃烂。如病儿主诉石膏内有持久疼痛，应开窗探查，以免发生压迫性溃疡。

三、术后并发症

（一）术后休克

小儿因血量少。可因失血量未补足或因创口渗血过多或止血不慎有内出血等而发生休克。应立即全面检查，采取输血和其他措施。创口有出血和内出血者再手术止血。由于严重感染、酸中毒、缺氧等所致之中毒性休克，应采取综合措施进行抢救。

（二）高热惊厥

夏季手术时间长或环境温度高，麻醉和手术反应，感染疾病本身和毒素吸收等均可引起惊厥，并常与高热同时发生，脑缺氧、脑水肿(输无盐糖液过多，脑手术创伤反应)、低血糖休克和由于二氧化碳排出过多和吸纯氧而引起的碱中毒，大量输血之缺钙或高钾等均可引起惊厥。此外，尚有尿毒症惊厥。

术后高热的处理与术前高热的处理相同，惊厥的处理，则须依照不同原因，切忌盲目乱给镇惊药。一般先常用苯巴比妥或安定止痉，更有效的镇惊剂为水化氯醛，阿米妥和冬眠药物，同时根据病因进行处理。

（三）腹胀

腹部较大手术，肠梗阻和腹膜炎手术后，常发生肠麻痹，引起严重腹胀。防治措施有：

1. 术前小儿安静和麻醉开始时平稳，勿使哭闹而吞入大量气体。

2. 手术操作轻柔，减少肠管暴露和损伤，肠系膜根部用0.25%普鲁卡因封闭。

3. 胃肠减压。

4. 及时纠正水电解质紊乱，低钾者补钾，应用大量广谱抗生素控制腹膜炎。

5. 高浓度 (90~95%)氧气吸入，以取代腸腔内部分氮气。

6. 肛管排气或用高渗盐水(5%NaCI)50~100ml灌肠以增加肠蠕动。

7. 药物，常用药物为新斯的明0.03~0.04mg/kg，4~6小时一次，可连用三次，但肠吻合术后及心血管功能不稳定者禁用。

在治疗腹胀过程中，应严密观察病情的发展，若选用以上方法处理无效时，要随时摄腹部直立位X线片；必要时6~l2小时重复摄片，以资比较。如无好转而怀疑有肠曲折、粘连索带形成等机械性肠梗阻时，应剖腹探查。

（四）创口裂开

小儿创口因张力大或有污染容易发生裂开。如术前有贫血和低蛋白血症，术后不能进食而消耗大，加有严重腹胀者尤易发生腹壁裂开。因此术后应提供足够的热量、充分的蛋白质。对进食困难者应经常输血、全肠道外营养，以保证创口愈合的需要。另外还要预防创口感染，发现有红肿或积脓时，及时拆除1~2根皮肤缝线，放入橡皮片引流，但不要全部拆除以防完全裂开。

腹壁裂开多见于术后第4~8天。裂开前有血性腹水溢出，敷料上如出现淡红潮湿，应及时检查创口，检查时可因婴儿哭吵，腹压增高，创口可突然全部裂开，内脏脱出，故应备有多块无菌敷料，万一发生，立即妥善包裹送手术室。只有1处针眼出水，可加多头腹带包扎，并严密观察。但如有多处渗液外溢，触摸切口皮肤变软，则裂开已不能避免，应即刻送手术室拆开创口再缝合，将内脏纳入腹腔。一般采用钢线或粗尼龙线作腹壁全层贯穿缝合，术后还要加强抗生素，输血或血浆等全身疗法和采取减轻腹胀的措施。

（五）肺部并发症

小儿术后肺部并发症远较成人多见，其后果也较严重。

1. 肺炎

新生儿肠梗阻，因分泌物或呕吐物吸入呼吸道，重者发生窒息，表现为点头呼吸、口唇紫绀，常致死亡。较轻者因分泌物阻塞小支气管，引起肺叶部分不张，以后发生吸入性肺炎。临床上有呼吸困难、鼻翼搧动、口唇发绀、口带白沫等，但胸部听诊及X线检查可能为阴性。防止呕吐，要及时吸出口腔、咽部的分泌物，对预防吸入性肺炎十分重要。婴幼儿对寒冷比较敏感，容易发生支气管肺炎，小儿发热、呼吸困难、咳嗽、有痰、听诊肺部细湿罗音，重者有发绀。在治疗上给予抗生素、中枢神经兴奋剂(洛贝林、可拉明)氧气热雾化吸入等。同时可用止咳剂，还应加强护理、保暖、经常变动体位、清除口腔分泌物、抱起拍背等。应用呼吸机和正压给氧，同时作血气分析，以调整O_2压力。

2. 肺不张

小儿支气管细小，咳痰功能差，加上湿化不够，粘痰很容易阻塞支气管而造成肺不张。病儿可只有呼吸、脉搏增快，其他症状不明显，但体检时可见一侧胸部呼吸活动减少，气管向患侧移位；叩诊实音，听诊呈管样呼吸音。发现后，可用压舌板刺激咽后壁引起恶心和咳嗽，使阻塞的支气管的粘痰自动咳出。必要时作气管镜下直视吸痰。

3. 肺水肿

因输液、输血过多或过快发生肺水肿，临床表现为呼吸困难、发绀、咳血性泡沫样痰、两肺有水泡音、心率快、颈静脉怒张、肝肿大等，常在短时间内出现休克、昏迷而死亡。可采用如下措施：静脉输入高渗葡萄糖、正压氧气吸入，应用扩张血管药物(氯丙嗪、阿弗那)和非渗透性利尿剂(利尿酸钠、速尿灵)等。

四、术后重症监护

近年来小儿手术后进行“重症监护”(intensive .care)愈来愈被人们所重视，因为这对减少术后并发症，提高治愈率起着显著作用，对新生儿、婴儿术后尤为重要。一般重症监护包括三个系统。

（一）循环系统

1. 使用仪器

心电图、血压监护仪、经皮血氧监护仪、无创伤血压测定仪、温度计、微量输液

泵等。

2. 监护项目

心率，心律，动脉压，中心静脉压，血氧饱和度。心脏手术后根据需要尚需选择监测，左、右心房，肺动脉及其他心腔内压力。取得循环系统生理数据后，决定正性强心药物、血管扩张剂及补充血容量等的选用，以维持正常循环功能。

（二）呼吸系统

1. 使用仪器

人工呼吸机的品种繁多，但需选用适合小儿或婴儿呼吸生理的类型。呼吸机分定压型和定容型两种。目前多采用电子控制定容型呼吸机。呼吸机的功能调节应包括：频率，潮气量，呼、吸气时间比，氧浓度，持续性正压通气 (CPAP)，呼气末正压通气(PEEP)，同步间隙指令通气 (SIMV)及间隙正压通气 (IPPV)。同时需要有良好的气道温湿化装置。

2. 使用指征

几乎所有新生儿、婴幼儿及儿童胸部或心脏手术后均需进行呼吸机辅助，待呼吸、循环功能稳定，血气检查各指标正常后方可撤离。对婴幼儿腹腔或其他手术后，如呼吸功能欠佳者也应进行短期辅助。

3. 呼吸机设置条件

氧浓度 (FiO2) 0.6~0.4，潮气量15~23ml/kg，吸气时间＞1岁， 0.6~0.7秒，＜1岁，0.5~0. 6秒，频率＜8kg：20-25 次/分，＞8kg， 20次/分，气道压力25～3OcmH2O，使用2～4cmH2O 的PEEP可增加功能残气量，预防肺泡萎陷。

4. 使用呼吸机监测指标

血液动力学稳定，胸廓运动适中，呼吸音清晰，动脉PCO24. 0~4. 67KPa (30~35mmHg), PO2 10.7~20.0kPa (80～150mmHg)。pH7. 35～7.45, BE±3。

（三）肾功能监护

小儿大手术后或重病手术后有时会发生肾功能衰竭，患儿有尿少、尿闭、血尿素氮升高等情况，应及时进行腹膜透析或血液透析，可挽救患儿生命。所以监护室必须详细记录每小时尿量及每日出、入水量。

第二节　急性胰腺炎

急性胰腺炎是常见的急腹症之一，但小儿比较少见，重症者更少。因小儿对病症部位诉说不准确，实际发病率要比临床上遇到的多。急性胰腺炎不仅是胰腺的局部炎症病变，而且涉及到多个脏器的全身性疾病。

一、病因

尚不清楚，成人的胆道疾病和饮酒有关，小儿主要是胰液逆流和胰酶自身溶解胰腺组织所致。

1. 感染和病毒：临床上常见小儿猩红热、麻疹、流行性腮腺炎等疾病发生同时急性胰腺炎也伴发产生。

2. 创伤：包括锐器伤、腹部的穿透伤、手术操作及插管造影等原因。

3. 家族性遗传性脂血症。

4. 甲状旁腺功能亢进症，钙能诱导胰蛋白酶激活胰腺自身组织分泌增多。

5. 胰胆管型异常，副胰管各自开口十二指肠因其阻塞，也是造成胰腺发炎的原因。

二、病理

当胰液引流受阻逆向胰腺组织时，使胰管内压增高、腺泡破裂，胰液外渗，大量胰酶被激活，胰酶对胰腺组织起“自家消化”作用，于是胰腺发生充血水肿，包膜紧张度增高。局部急性炎症反应明显，临床上多见于水肿型胰腺炎，及时解除梗阻病因，经治疗后炎症较易在短时期内消退。若胰管梗阻压力逐渐增高，病因不解除，胰腺可出现坏死出血，严重者整个胰腺变黑，腹腔内有血性腹水或血性混浊渗液，胰腺周围组织可见黄白色“皂化癍”，临床上称出血坏死性胰腺炎。

因胰蛋白酶、血小板的破坏、组织坏死和感染毒素等促使大量血管活性物质释放，再加失液较多及心肌抑制因子的作用，胰腺炎可引起休克和化脓性感染，又可导致肝肾心脑等器官的损害，出现多器官功能不全综合征。

三、临床表现

由于病变程度不同，症状和体征在临床上也有很大差异。主要是上腹部和左肋下疼痛，呈持续性、放射致背部、累及全胰呈腰带状捆勒感觉。小儿常常诉说不清，只是烦躁哭闹，常伴有恶心、呕吐、腹帐，停止排便排气，肠鸣音减弱或消失。重症发作时，疼痛剧烈、面色苍白，脉率细数、血压降低，出现休克症状，腹部体检可出现上腹或左上腹明显压痛，反跳痛和腹肌紧张局限性腹膜炎体征。严重时可有弥漫性腹膜炎。个别患者在脐部或腰部出现棕蓝色的出血斑点。

四、诊断

详细询问病史，结合下列辅助检查，再结合腹部出现的体征，诊断也不是十分困难。

1. 血尿淀粉酶测定

血和尿淀粉酶增高是诊断胰腺炎的重要依据。发病数小时血清淀粉酶就能高于300索氏单位(正常40~180单位)，病情缓解后迅速下降，通常2~3天之内在正常范畴的上极，7天之内逐渐降至正常。尿淀粉酶增高在临床上也有重要参考价值，但它的增高稍迟于血淀粉酶，且持续时间较长，可在一周内保持高值。其他白细胞增高、高血糖、肝功能异常降低血钙，诊断性腹腔穿刺呈血性混浊，也有诊断意义。

2. 影像学检查

X线腹部平片可见胰腺临近的胃十二指肠、横结肠等充气扩张，有时还可看到上腹部有网膜囊积液的阴影。个别患儿见胆结石和胰腺结石影及腰大肌消失等。胸片见左肺下叶不张，左囊膈肌长江高，膈肋角消失，左下胸腔积液等改变。

3. 腰部B超和CT

应用B超和CT 能发现胰腺水肿和胰周液体积聚，还可探及有无胆囊胆管内结石及有无假性胰腺囊肿形成。

五、治疗

根据临床表现，患者的一般状态，腹部的体征，选择恰当的治疗方法。

1. 非手术治疗

急性胰腺炎的早期，水肿型胰腺炎或无严重感染的患儿，可先用内科保守治疗。禁水食、胃肠减压、解痉镇痛，大剂量广谱抗菌素、补液及纠正电解质紊乱等。使用胰酶分泌

抑制剂，H2受体阻断剂(如西米替丁)、抗胆碱能药物(阿托品)，这些药物都能减少胰腺的分泌，缓解临床症状。

2. 手术治疗

手术指征:

（1）诊断不确定。

（2）继发性胰腺感染。

（3）合并胆道疾病。

（4）腹膜炎体征明显，有生命体征改变。

（5）虽经合理支持治疗而临床症状继续恶化。

手术要点：

（1）彻底引流腹腔内含有胰酶的毒性物质，清除坏死组织。

（2）根据胰腺病变程度，充分切开胰腺腹膜，去除无生机的胰腺组织。

（3）必要时做不规则的胰腺部分切除术。

（4）术后常规放腹腔引流管。

第三节　大肠息肉

大肠息肉并不是一种疾病的名称，广义地讲，任何肉眼外观隆起于肠黏膜表面的息肉状病变均可称为息肉。临床上主要是指单个或数个散在良性病变，呈息肉状生长的恶性的癌一般不包括于此。大量息肉布满胃肠道者则称为息肉病。息肉的大小直径从0.2cm~10cm不等。分类和命名分歧很大。

一、分类

以组织学结构特点为标准，可有以下几类：

1. 错构瘤性质的幼年性息肉。

2. 增生性息肉。

3. 炎症性的炎性息肉和淋巴性息肉。

4. 肿瘤性的腺瘤。

5. 另外有些少见的肿瘤(黏膜下平滑肌瘤、脂肪瘤等)亦可以息肉形态出现，不在本节叙述。

小儿大肠息肉在临床上很常见，但长期以来肠息肉的检查方法和诊断标准很不一致，在人群中发病率的统计资料差别极大，从7%~69%不等。小儿好发年龄为3~7岁，男女之比1.5 ~2.1，约90%发生于直肠和乙状结肠。在病理类型构成上，小儿与成人有所不同，尤以腺瘤为主，癌变率高；而小儿约85%为幼年性息肉，其余多为炎性和淋巴性息肉，腺瘤较少，癌变率很低。

二、病理

1. 幼年性息肉

90%发生于10 岁以下。由分化良好、大小不规则的腺体所组成。有的腺体中间随积黏液而成囊状扩张，间质中有较多炎性细胞浸润。外观为圆形或卵圆形，表面光滑，有时

有溃疡形成。直径多小于1cm，有蒂。受肠蠕动牵拉或息肉过度生长蒂部缺血而可自动脱落。有人认为属炎性息肉，腺体囊状扩张系炎症组织堵塞腺管开口所致；但多数意见认为本型息肉属错构瘤性质。从组织学角度看无恶变倾向。

2. 增生性息肉

由增大而规则的腺体所组成，是分化好的成熟细胞产生过多所形成的细胞堆积。外观为表面光滑、基底较宽的小滴状隆起，直径多小于1cm。此类息肉能自行消退，无恶变倾向。

3. 淋巴性息肉

亦称良性淋巴瘤。基本病变是肠壁内淋巴滤泡的增殖，局限于黏膜下层内，上覆正常黏膜。很可能是慢性炎症所致，并非恶性肿瘤，多发于直肠下段。表面光滑或分叶状，可有表浅溃疡，多数无蒂。淋巴性息肉不发生癌变。

4. 炎性息肉

又名假息肉。由纤维肉芽组织、上覆黏膜上皮而组成，是肠黏膜长期受慢性炎症刺激的结果。多见于溃疡性结肠炎、血吸虫、阿米巴和结核感染时。外观较小，形状不规则，蒂阔或无蒂，可有溃疡，有时两端附着于黏膜，中段游离呈桥状。此类息肉是否会发生恶变，意见不一致。但即使有恶变可能，其发生率也是很低的。

5. 腺瘤

20岁以下很少见，发病率随年龄而增高，本型为大肠的良性上皮性肿瘤。腺瘤中央为血管结缔组织间质，外覆增生腺体。正常情况下未成熟的上皮细胞仅见于肠腺隐窝的中1/3 和下1/3 段，而组成肿瘤的腺体中，未成熟细胞分布于腺体的所有水平，且有不同程度的间息肉。一般情况下不考虑剖腹手术。

第四节　女婴直肠前庭瘘

本节所述的女婴直肠前庭瘘是指生后肛门正常，以后在新生儿时期发现舟状窝、前庭部位有瘘口漏粪，或经炎症后出现瘘口。

在文献上，这类病例有种种名称，例如消化道双重末端、没有无肛的肛门直肠前庭瘘、炎性直肠前庭瘘、后天性肛门前瘘等。关于其发病机理尚有争论，部分学者认为是先天性疾病。一种少见的肛门直肠畸形。在临床上有两种情况：一种是消化道末端有二个位置异常的管道，如女性病例，同时存在直肠阴道瘘和直肠会阴瘘；另一种是有正常肛门同时存在一个异常的管道，如女性病例，直肠前庭瘘伴正常肛门等。部分学者认为是获得性疾病，由于直肠周围脓肿所引起的，至今尚无定论。

一、临床表现

1. 发生于女婴有正常肛门者，多数在生后1个月内发病，发现舟状窝、前庭部位有细小瘘口，在正常排便的同时有少量粪便从瘘口漏出，半数以上病例在发现瘘口之前无炎症病史。部分病例先有前庭部红肿感染，延及大阴唇水肿，继而发展漏粪和瘘口，或经切开引流后形成瘘管。

2. 瘘管外口多数位于前庭中央，部分略偏于两侧，少数病例累及大阴唇有缺损或破

口。管径2~5mm，管长不足10mm，瘘管均呈一直线形完全性瘘。其内壁有完整的黏膜，瘘管周围无明显的疤痕组织。内口均位于直肠前壁的正前方，与肛提肌水平齐高，距离齿状线15mm以内。

二、诊断

有正常肛门的女婴出现外阴前庭部粪便时，清洗可以见到瘘管外口，或作直肠指检托起肛管前壁，更可清晰显露瘘口，可用探针证实。

三、治疗

1. 新生儿时期保持排便通畅，经常清除瘘口周围的沾粪，便后更应勤洗保持外阴清洁。

2. 有局部急性感染的病例，全身应用抗生素，外阴部进行温水湿热敷，自溃后保持引流通畅。有脓肿形成时，只作局部切开引流。不宜挂线疗法或经皮肤向肛门向方切开更多的组织，更没有必要切断肛括约肌，否则可造成局部组织缺损而发生排便失禁。

3. 形成慢性瘘管后：采用直肠内修补术，手术年龄在2~3岁时进行较合适，提前些亦是可以的。

四、直肠内瘘管修补术

1. 术前肠道准备，骶管麻醉。

2. 采取俯卧位，全部程序在直肠内操作，在瘘管内口上缘的直肠黏膜上作弧形切口，在黏膜下层向下游离黏膜2cm，切除切口以下的直肠黏膜，以及瘘管组织，分为三层缝合前庭部黏膜、内括约肌，将直肠黏膜下移与肛缘皮肤缝合，使各层缝合参差不在同一切面上，以利愈合。

3. 术后留置导尿管，控制饮食。

第五节　肛周脓肿与肛瘘

肛周脓肿是指肛管组织内的感染，发展成为脓肿。多数脓肿在穿破或切开后形成肛瘘。发病年龄大多在3岁以下，初生儿及3个月以内婴儿最为多见，男孩占80%.

一、病因

起因有慢性便秘或肠炎病史。由于肛管隐窝底部的肛腺发生感染，隐窝炎引流不畅而脓肿形成，感染扩散，穿透括约肌到达皮下组织，溃破后形成瘘管于直肠与肛周区皮肤之间。有时感染向上扩散穿经直肠肌环进入深层组织形成坐骨直肠间隙脓肿。小儿病例半数为金黄色葡萄球菌，成人组75%为革兰氏阴性杆菌感染。

二、诊断

1. 炎症在肛门附近皮下组织内，大多为两侧，比较表浅，局部为一硬结，红肿、触痛，有时有波动。往往自行破溃，流出少量浓液。有些病例创口结痴，误认为已愈合，不久又红肿溃破，多次反复形成慢性瘘管。

2. 因局部疼痛，排便时哭闹。全身症状轻微，可有轻度发热、拒食和呕吐。

三、治疗

1. 早期可做湿热敷或温水坐浴，应用抗生素，并保持排便通畅，部分病例可痊愈。

2. 脓肿形成及早切开排脓，切口与肛门呈放射方向，每天2次及每次便后坐浴。如已自溃，继用湿热敷与抗生素。

3. 婴儿1岁后或病程1年以上慢性瘘管后复发者，有指征施行瘘管切除术，瘘管内口多数位于隐窝。手术可在骶管麻醉下进行，找出内口，置人探针，先行瘘管切开然后将瘘管切除。创面内小外大，一般不缝合，术后引流换药坐浴，直至愈合。

第六节　肛裂

肛裂是儿最常见的肛管疾病，位于肛管齿状线下方黏膜与皮肤交界处纵向的浅表裂伤。

一、病因

常见原因是粗大干硬的粪块经过肛管引起撕裂所致。在儿童常因暴发性腹泻引起隐窝脓肿破裂所致，经继发感染而形成一溃疡创面，感染疼痛又引起肛门括约肌痉挛，使裂伤创面引流不畅，经久不愈而形成慢性溃疡。呈现鲜红色，梭形或椭圆形，创缘整齐而平浅的创面。

二、诊断

1. 排便时或排便后婴儿哭闹不安或诉疼痛，因而不解便，更使粪便干结，并引起便秘。粪便摩擦溃疡面可发生少量出血，色鲜红，沾于粪便表面，或便后滴血。

2. 胸膝位将肛门张开，在肛管黏膜皮肤交界处能见到红色肛裂，婴幼儿常位于肛管的前方或侧面，有时为多发肛裂。年长儿常位于肛管后方，不需要进行指检和直肠镜检查。

三、治疗

应及时的积极治疗，特别是婴儿，要阻断便秘—肛裂—便秘的循环。

1. 服用缓泻剂保持粪便稀软及排便通畅。疗效不显时，睡前在直肠内注入5~10ml 液体石蜡。

2. 在排便和温水坐浴后，局部涂布含有新霉素B、氢化考的松，盐酸狄布卡因的霜剂，有助于裂口的愈合。如若排便时仍有疼痛，则需每天温水坐浴3~4次，并有规律地用手指进行肛管扩张，每天2次。

3. 经上述方法治疗2~3个月无效者，则可施行肛裂切除术，但对小儿很少应用。

第七节　肝脓肿

随着医疗诊断技术和手段的提高，化脓性肝脓肿发病率较前有所上升，儿童期发病率低于成人。由于抗生素不规则的治疗，所造成不典型病例增多，故误诊率仍不少见。

一、病因

全身细菌性感染，特别是腹腔内感染时，细菌侵入肝脏，病人抵抗力弱，治疗不及时，就可能发生肝脓肿。细菌可经下列途径入肝：

1. 婴幼儿常由于各种严重感染，如烧伤、脓皮病、骨髓炎、肾周围脓肿等引起败血症、脓毒血症，经肝动脉血运进入肝脏。

2. 新生儿可因脐部感染，脐静脉插管，细菌经脐血管进入门静脉引起肝脓肿。

3. 肝脏损伤引起肝实质出血，胆汁外溢，部分肝组织坏死，可引起局部脓肿。

4. 来自坏疽性阑尾炎、结肠和小肠的感染病灶源，常发生血栓性门静脉炎，小的细菌栓子脱落，随血流经门静脉分支进入肝脏，导致脓肿形成。

5. 肠道阿米巴感染后，原虫经结肠传病侵入门静脉，可在肝脏某叶形成单发的脓肿。

二、临床表现

主要症状是持续性不规则高热、寒战，早期肝肿大时右上腹有疼痛和压痛，肝区叩击痛阳性。同时有厌食、呕吐、腹泻、消瘦、咳嗽症状，部分病人可出现不同程度的黄疸。巨大的肝脓肿，可使右季肋部呈饱满状态，有时可时现局限性隆起，局部皮肤可出现凹陷性水肿。

肝脓肿可并发：

1. 膈下或肝下脓肿，溃破后可引起腹膜炎、腹腔脓肿和粘连性肠梗阻。

2. 肝功能衰竭、肝昏迷。

3. 胆道出血、胆汁性腹膜炎。

4. 向胸腔蔓延可引起肝—支气管、肺炎、肺脓肿、胸膜炎、心包积液和中毒性心肌炎等。

三、诊断

1. 全身有感染病史，儿童不明原因的高热、寒战、哭闹不安、躁动，腹部体检肝脏肿大，伴压痛和叩击痛，就要想到隐匿性肝脓肿的可能性。

2. X线检查横膈增高及运动减弱，肝区发现液气平面，右下肺不张伴胸膜炎反应，晚期出现肺脓肿和支气管胸膜瘘。

3. 超声波能检查出2cm大小的脓肿，能区别实质性和含液平的肿块，脓肿内壁大多为不整齐，可协助穿刺定位，抽吸脓液并且外科引流。

4. CT扫描诊断率极高，能鉴别脓肿是单发还是多发，以至0.5cm的病灶，都能准确的定位，清楚显示界限。

5. 阿米巴虫引起巨大单发脓肿。常有阿米巴疾病史，粪便检查可助诊断。

四、治疗

肝脓肿是一种严重的疾病，并发症多、死亡率高，必须早期诊断积极治疗。

1. 非手术治疗

主要适应多发性小的肝脓肿病灶，由于脓肿甚小，且呈弥漫性分布，手术引流，难度很大。要认真选择有效的广谱抗菌素联合应用，加强支持疗法，纠正贫血、低蛋白血症，充分给予营养，防止水电解质平衡失调，必要的多次少量的输新鲜血，增强机体的抵抗能力。

2. 手术治疗

在内科治疗的基础上，对于大的脓肿，B超下穿刺引流常不彻底，如反复出现脓肿，全身中毒症状严重，或者脓肿已破，应进行手术切开引流。

（1）经腹腔切开引流，适合多发性脓肿或并发腹腔脓肿的病例。右叶肝脓肿采用肋缘下斜切口，左叶者做右腹直肌切口。手术中应注意用纱布妥善膈离，保护腹腔周围脏

器，然后用手摸确定，脓肿壁最薄处的部位，穿刺排脓，用纱布填塞或用多孔胶管引流。

（2）经腹膜外切开引流，主要适用于肝右叶后外侧脓肿。可经右侧12肋切口，在腹膜外用手指钝性分离至腹腔，并放置引流管，以便术后消炎药物冲洗、吸引、造影，直至脓肿闭合后拔除引流管。

（3）手术中发现脓肿腔已向胸腔穿破者，应同时引流胸腔，胆道有积脓扩张者，应同时胆道引流。

（4）对单个或局限的慢性反复发作的脓肿或厚壁脓肿，可考虑肝部分切除或肝叶切除。

第八节　神经母细胞瘤

神经母细胞瘤（nevrollastoma)是小儿最常见的恶性实体瘤之一，约占新生儿恶性瘤的50%。约1万出生儿中有一例，发病高峰是1.5岁。本瘤是交感神经节的肿瘤，它们是从发育中的脊髓外层迁移过来的神经母细胞或原始神经嵴细胞所衍化的。恶性未分化的神经母细胞及良性已分化的神经节细胞瘤可能是“成熟”连续过程的不同表现。神经节神经母细胞瘤在细胞分化程度上介于二者之间。

神经母细胞瘤在男性略为多见。50%以上均发生在2岁，12%并发其他畸形，包括泌尿生殖系畸形。约60%病例的原发瘤位于腹膜后，来源于肾上腺髓质或交感神经节，亦可发生于纵膈盆腔和颈交感神经节中，有些肿瘤已广泛转移，但找不到原发瘤。

一、病理

1. 大体检查

神经母细胞瘤呈结节状，可有假包膜，常见出血、坏死及钙化灶。迅速生长的肿瘤包含密集、染色较深的小圆形或卵圆形细胞，颇像肉瘤。瘤细胞的胞浆很少，细胞核大而深染，有数个核仁，常见丝状核分裂。电子显微镜检查可见含有纵形排列的微小管的外围齿状突起，其特点是有电子致密核心的有包膜的小圆颗粒，即是细胞浆内积聚的儿茶酚胺。借此可与其他恶性瘤如肉瘤区别。生长较慢的肿瘤则有一定分泌的瘤细胞排列成葡形团，并有较多的神经纤维及不同分化期的交感神经节细胞。

2. 转移

神经母细胞瘤的转移发生得异常地早，它主要经淋巴途径，也经血流扩散，在任何年龄阶段骨骼转移非常多见，在婴儿则肝脏常被转移。其中骨转移最为多见，诊断时80%之病例已有骨骼转移。临床上往往是因骨、关节固定性疼痛来就诊，也有是因骨髓腔广泛被侵润，发生贫血、血小板减少，或疑为白血病来求治，骨髓穿刺而作出诊断。

3. 肿瘤的发展速度与自消

本病一般规律是发展迅速。60%~90%病人在诊断时已有转移，但亦有在长时间内完全不发展或转化为良性神经节细胞瘤的病例。

4. 儿茶酚胺代谢

神经母细胞瘤是由胚细胞组成，但它具有分泌功能，可合成儿茶酚胺，其代谢产物则从尿中排出。最常见的是其最终代谢产物VMA(3—甲氧基—4—烃基杏仁酸)增高，少数病例仅有HVA(高香草酸)增高，或VMA 与HVA 均增高。故采用尿双向色谱法可作定性检测

VMA 和HVA 的定量，测定需24h 全部尿液，此法对90%的神经母细胞瘤诊断无误。

二、临床分期

过去多采用Evans 分期或St. Jude 的外科病理分期，由于获得资料往往矛盾，1988年全球儿童肿瘤学家共同制定了一个国际神经母细胞瘤分期方案(INSS)，现已被广泛采用。分期应用1、2、3、4数字，避免与以前的I、Ⅱ、Ⅲ、Ⅳ混淆。

国际分期(INSS，1991年)

l期：肿瘤局限于原发区域，肉眼完整切除，有或无显微镜下残留病变，同侧相对侧淋巴结镜下阴性。

2A期：单侧肿瘤肉眼完整或未完整切除；显微镜下同侧和对侧淋巴结阳性。

2B期：单侧肿瘤肉眼完整或未完整切除；同侧区域性淋巴结阳性；对侧淋巴结阴性。

3期：肿瘤浸润超越中线，区域性淋巴结被或未被累及；或单侧肿瘤对侧淋巴结被累及；或中线肿瘤双侧被侵犯，或双侧区域性淋巴结被累及。

4期：肿瘤扩散到远处淋巴结，骨、骨髓、肝和(或)其他器官。

4s期：局限性原发肿瘤，如同1期或2期；有限于肝、皮肤和(或)骨髓的扩散。

三、临床表现

可因原发瘤、转移瘤或儿茶酚胺代谢不正常而有症状。

腹部的神经母细胞瘤，其最初症状常是偶然在腹部发现肿物，肿物不痛但增大迅速，先从一侧开始，很快超越中线。肿瘤坚硬，有多数结节。随着肿瘤的增大，全身情况恶化，小儿有低热、食欲不振、易疲乏、苍白、消瘦、体重下降。盆腔肿瘤压迫直肠或膀胱，引起便秘和尿潴留。有时全身症状或转移瘤的症状可能在腹部肿物表现之前出现。转移瘤的症状随转移的部位而异。颅骨眼眶发生转移瘤时，局部出现瘀斑和隆起，有时眼球亦突出。有颅内转移时，发生头痛、呕吐，如骨髓腔被肿瘤细胞广泛浸润，则有贫血、血小板减少。浸润骨质可引起骨痛、关节痛与病理骨折。原发于肾上腺的神经母细胞瘤如转移到肝，当原发瘤细小而转移瘤巨大时须与原发性肝肿瘤鉴别。转移到皮肤者形成皮肤结节。左腹膜后肿瘤常有左锁骨上淋巴结转移瘤。由于病变进展迅速，如未经治疗，小儿多于出现症状后一年内死亡。

胸部肿瘤多发生于后纵膈，压迫气管引起咳嗽、呼吸困难。胸部叩诊有浊者，听诊时呼吸音减低。肿瘤压迫颈交感神经麻痹症候群。

如肿瘤经椎间孔侵入椎管内，呈哑铃形，位于硬膜外，压迫脊髓，则可有感觉异常，疼痛、下肢麻痹及排尿、排便困难。

一小部分病例因儿茶酚胺代谢产物可致高血压、多汗、心悸、脉频及腹泻。

四、X线及其他检查

约40%~60%的腹膜后神经母细胞瘤患者在腹平片上可见患区有癍点状钙化影，而静脉尿路造影可见同侧肾被推向外下移位；如肿瘤侵入肾则引起肾盂、肾盏变形或不显影。胸部神经母细胞瘤患儿，可见脊柱旁阴影。骨转移常见于颅顶而不见于颅底。股骨下端及肱骨上端近骺板处亦易受累，呈溶骨性变化，也有硬化性者，亦可见骨膜增生及病理性骨折。

五、诊断及鉴别诊断

以腹部肿物为主要症状者，须与其他腹膜后肿物鉴别，静脉尿路造影是必要的。从发热、腹痛，右上腹肿物就诊的须与肝脓肿、肝癌鉴别。如发热、骨痛、全身症状为主诉

者，须与风湿热、急性白血病、骨髓炎相鉴别。只要想到神经母细胞瘤的可能性，经X线检查、尿的儿茶酚胺代谢产物的检查，特别是用VMA定性(必要时做定量检查)以及骨髓穿刺检查瘤细胞等，90%病例可以不经组织切片而作出明确诊断，这样就可避免诊断性的剖膜探查术。

六、治疗

近年来虽然采用手术、放疗、化疗的综合措施，但总的治愈率提高不大。术前须矫正贫血及代谢紊乱。

（一）手术

经腹入路，完整切除肿瘤仍然是最好的治疗，1期或局限型主要是手术切除。2期、3期或区域型，争取切除完整肿瘤或大部分肿瘤组织，术后作放疗和化疗。4期或扩散型主要用化疗，预后异常恶劣。

（二）放射治疗

肿瘤完整切除的，不做放疗，肿瘤未完全切除或有淋巴结浸润，应做术后放疗。对于骨转移的患儿用放疗650~850rad（6.5~8.5Gy)，加用止痛药，可使疼痛缓解。

（三）化疗

1. 环磷酰胺+阿霉素方案

环磷酰胺每日150mg/ m2，口服或静脉注射，第1~7 日；阿霉素每日35mg/m2，静脉注射，第8日用。每3~4周重复1疗程，共5个疗程，若患儿不能达到完全缓解，则改用其他方案。

2. 顺铂+依托泊甙方案

顺铂每次90mg/ m2，静脉注射，第1 日，依托泊甙（Vp~16)每次150mg/ m2静脉注射，第3日。每3~4周重复1疗程。

以上两方案用于2A 及2B 期者，对3 期及4期用较强烈的下列化疗方案。

3. OPEC 方案

长春新碱1.5mg/ m2静脉注射，第1 日用；环磷酰胺600mg/ m2，静脉注射，第1日用；顺铂100 mg/ m2，静脉注射，第2 日用；Vp—16(或VM—26)150 mg/ m2 静脉滴注，第4日用。

4. 大剂量顺铂+替尼泊甙联合用药方案

顺铂每日40 mg/ m2，静脉滴注，疗程第1~5日；替尼泊甙(Vm—26)每日100 mg/ m2，静脉滴注，疗程第l~5日。

5. MADDOC方案

长春新碱2 mg/ m2，(最大一次量2mg)静脉滴注，每3周1次，共12 次；阿霉素40 mg/ m2静脉滴注每3 周1次，共2 次；顺铂每次45 mg/ m2，静脉滴注，每6 周1次。每6周重复1疗程。

6. N—4—SE 方案

长春新碱0.05mg/kg，静脉滴注，第1、2 日各用1次；环磷酰胺20~ 80mg/kg，静脉滴注，第1、2 日各用1次；阿霉素每次15 mg/ m2，静脉滴注；第1、2 日各用1次；氟尿嘧啶10mg/kg静脉滴注，第3、8及9日各用1次；阿糖胞苷每日3mg/kg，静脉滴注，第3、8及9日各用1次。每3~4周1疗程。

上述联合化疗方案应连用8 个月。

第九节　淋巴管瘤

淋巴管瘤与血管瘤一样，也是脉管的先天发育畸形，属错构瘤，具有畸形和肿痛的双重特性。虽然淋巴管瘤可不断增长和浸润周围组织，但是从不发生远处转移。恶性淋巴管瘤在小儿极其罕见。

一、病理分类

由原始淋巴囊发育形成的淋巴管瘤可分三类：

1. 单纯性淋巴管瘤，是由毛细淋巴管和小襄密集成球组成。

2. 海绵状淋巴管瘤，由较大的淋巴管和小的多房性淋巴腔隙组成。

3. 囊状淋巴管瘤又称囊状水瘤，由大房性淋巴腔隙结构形成，单房性者少见，多有副囊相互交通，内含大量淋巴液。

二、临床表现

1. 单纯性淋巴管瘤

多位于皮肤浅层或皮下组织内，或在黏膜和浆膜。多见于唇、口腔、舌，也可发生在头皮、胸壁和外生殖器。外表呈小疣状颗粒，透明或稍带红色。压迫时可溢出粘性的淋巴液。成群生长于舌面时，可形成婴儿巨舌，发生感染即成化脓性舌炎。

2. 海绵状淋巴管瘤

多见于四肢、颈、腋窝、面颊、口腔、唇、面等处，身体左侧多于右侧。在肢体者，则呈畸形；在面颊部的肿瘤可使小儿容貌完全破坏，如生长于唇部的可引起巨唇，侵入舌部的可引起巨舌。巨大的面颊部海绵状淋巴管瘤有时同时侵犯口腔、面、咽下部等处，造成饮食和说话障碍，甚至呼吸困难，饮食时可发生食物吸入呼吸道，产生肺炎或窒息。通常肿瘤是一个软质肿块，表面覆有增厚的皮肤，对外观和功能均有影响。

3. 囊状淋巴管瘤

多发生在颈部，特别是颈后三角，属于锁骨上窝或伸展至肩嵴。但有一部分病例，位于颈前三角，位置很高，恰在下颌骨下面。有些颈部淋巴瘤伸延至锁骨后而进入胸腔，或胸骨后进入前纵膈。囊状水瘤在腋窝、前胸壁也不少见。偶而发生在纵膈、腹膜后、盆腔等处。常见的如桔子大小，但也有像饭碗，菜碗大小，表面光滑，质地柔软，波动明显，覆盖的皮肤由于薄的囊壁内大量积留清液，可呈淡蓝色，透光试验阳性。当囊内小血管破裂而出血，或上呼吸道感染使正常淋巴管阻塞时，囊肿在数天内增大，透光试验也转为阴性。囊肿不会自行消退，多数继续增大。

三、诊断

单纯性淋巴管病少见，小泡状透明颗粒是其特征。海绵状淋巴管瘤有时需与海绵状血管瘤鉴别。穿刺抽液，前者吸出少量粘性淋巴液，后者暗红色血液。囊状淋巴管瘤质地柔软，有波动，透光试验阳性，一般诊断甚易，个别需与海绵状血管病鉴别，后者不透光穿刺得血液，而囊状淋巴管瘤吸出清淡黄色液体，但囊内合并出血，则抽出液呈红色且不凝固。小儿脂肪瘤少见，穿刺无液体。颈部淋巴管瘤应作颈—胸X线摄片，以了解肿块是否伸延到胸腔。

四、治疗

淋巴瘤不会自然消退，治疗方法以手术为主。局限的淋巴管瘤可在婴幼儿期切除。颈部囊状水瘤因可能并发感染或压迫呼吸道，偶有多重感染破坏血管壁造成出血，在新生儿或婴儿早期即应切除，清除病变尽可能彻底，对粘附的重要神经血管要妥善分离。有小部分囊壁剥离困难时，可0.5%的碘酒涂擦囊壁内膜以破坏其内皮细胞，颈部创面手术后应用橡皮片引流。肢体的橡皮肿样海绵状淋巴管瘤可分次切除，先切取在瘤体上的皮肤，然后再盖覆植皮，近年来应用抗肿瘤药物博来霉素作瘤内注射治疗，可使70%的囊状水瘤完全消失或显著减小。国产博来霉素A5 为水剂，先配成1mg/ml的浓度，以每次0.2~0.3mg/kg的剂量注入瘤体内，每周1次，3~10次为1疗程，总剂量不得超过5mg/kg，剂量过大，浓度过高，间隙时间太短，可致组织坏死，发生溃汤。注射后1~2周有暂时性肿胀，然后逐渐缩小、硬结，进而消失。对于手术切除不全，复发的可用博来霉素注射。最近亦有人报道用水OK~432进行淋巴瘤注射，获得良好效果。

第十节　环状胰腺

环状胰腺是指胰腺组织环状围绕十二指肠降部，压迫十二指肠引起梗阻。由于畸形所构成的梗阻程度不同，重者在新生儿期或婴幼儿期出现症状，轻者可延至成年始有症状或终生无症状。

一、病理

胚胎第4周时，前肠分出背侧和腹侧两个胰腺始基，背侧始基呈条状，向左向右发育成胰体和胰尾。腹侧始基形态较小，位于十二指肠前方，第6周时随十二指肠旋转至背侧，并与背侧始基融合成胰头，右侧始基应渐消失。如果此胰腺始基未能消失或停留在原部位，此胰腺组织就环绕于十二指肠第二段，即形成环状胰，并对十二指肠构成压迫、缩窄、梗阻等。

也有人认为二个腹侧始基与背侧始基相互连接成一带状组织，环绕于十二指肠的前面和后面而形成环状胰，且大部分植入十二指肠壁内引起梗阻。

环绕十二指肠部位的是真正的胰腺组织，有时含有部分纤维组织，胰腺导管常单独开口于十二指肠，环状胰腺可以使十二指肠受压，而表现完全或不完全的肠梗阻症状，梗阻以上部位扩张，尤以十二指肠球部明显。也有未压迫十二指肠不表现症状或至成年后才有症状出现。

多数环状胰腺病例合并有其他畸形，其中以十二指肠闭锁或狭窄、肠旋转不良为多见，其次为美克耳憩室、肛门直肠畸形等。

二、临床表现

1. 主要症状为呕吐，呕吐出现的时间不一，视十二指肠梗阻的程度而定。新生儿多表现为完全高位肠梗阻，吐物内含有胆汁，如为壶腹部近端梗阻，则不含胆汁，但易发生溃疡，吐咖啡样液。一般均有正常胎便。查体可见上腹胀满，偶可见胃蠕动波。很快发生脱水、电解质紊乱和体重下降。不完全梗阻呕吐出现较迟且呈间歇性。

2. 因胆道与胰腺同时发育，环状胰后支可压迫胆总管末端而伴发不同程度的黄疸。

3. 儿童病例则多属慢性十二指肠梗阻，有食欲不振、恶心呕吐、营养不良。病程较久并发溃疡者，有呕血、便血。

三、诊断

1. 依据症状和体征，以及腹部平片有典型的“双泡征”，偶而见到“单泡征”或“三泡征”。术前确诊十二指肠梗阻并不困难，但尚无一个确切的根据来确诊为环状胰腺，仅在十二指肠降部阻梗者，应首先考虑环状胰腺诊断，往往在手术时才能确诊。

2. 部分梗阻时可作钡餐检查，显示十二指肠降段内陷或缩窄，近端十二指肠扩张、肥厚和瘀滞。钡剂灌肠可除外肠旋转不良。

3. 临诊时还须与十二指肠闭锁及狭窄、肠系膜上动脉压迫症、肥厚性幽门狭窄等相鉴别。

四、治疗

唯一治疗方法为手术。胰腺分离术因易损伤胰管造成胰瘘，且术后仍不能解除梗阻，现已摒弃不用。目前首选十二指肠——十二指肠吻合术或十二指肠空肠侧侧吻合术，作捷径手术以解除梗阻。

五、预后

通过早期诊断及合理治疗，可以获得满意的疗效。

第十一节　消化道出血

小儿胃肠道出血并不少见，可发生在任何年龄段，从新生儿到青少年期均可遇到。出血表现为呕血或便血或两者并存。据统计50%的出血是由消化道局部病变引起；10%~20%由败血症、出血性疾病或过敏所致；30%虽经仔细查找，病因仍不能明确，可能为较难发现的某些疾病，如肠道憩室、血管瘤、遗传性毛细血管扩张症、异位胰腺组织等。以往仅凭常规X线诊断的确诊率较低，近年来用纤维内窥镜和选择性动脉造影，上消化道出血的确诊率达到85%~90%。通过窥镜和造影导管进行止血，可取得良好的近期效果。

一、病因

（一）全身性疾病

1. 出血性疾病

由于机体在血管收缩、血小板凝聚和血液凝固方面的异常，可导致轻微损伤后出血不止或自发性出血。除全身皮肤皮下、黏膜出血外，常伴有胃肠道和泌尿道出血。如新生儿出血症、血小板减少性紫癜、过敏性紫癜、血友病、DIC等。

2. 感染性疾病

许多急性感染可使消化道黏膜局部发生炎症及血循环障碍，引起不同程度的出血。如新生儿败血症、坏死性肠炎、痢疾、肠结核、钩虫病等。

（二）胃肠道局部病变

1. 食道静脉曲张

因门静脉高压症食道静脉曲张破裂而出血，常大量呕血，小儿以肝外型多见。出血很少发生在2岁以前，肝外型系门静脉海绵样变的结果，肝内系慢性活动性肝炎或先天性肝

纤维化的后果。

2. 消化性溃疡

6岁前多为缺氧、颅内压增高、中毒性感染、严重烫伤、大手术后服用阿司匹林等引起胃黏膜损伤所致的应激性溃疡，大量呕血或便血，6 岁后多由于胃酸或胃内酶液分泌过多引起的胃、十二指肠溃疡，急性大量出血时可呕新鲜血，慢性出血时则为柏油样便或大便匿血试验阳性。

3. 胃食管返流

新生儿及婴儿发病，由于食管下端括约肌功能不全，而导致反复的胃内容物返流，产生返流性食管炎、食管溃疡或狭窄等并发症。可出现呕血、黑便或便血，食管裂孔疝的部分病例亦可引起返流。

4. 美克耳憩室

因伴有异位胰腺组织或胃黏膜分泌消化酶产生溃疡而出血，常发生在3岁以下表现无痛性大量便血。

5. 肠套叠

套入后导致肠管血供障碍坏死和出血，多见于2岁以下小儿，果酱样血便。

6. 新生儿坏死性肠炎

由于中肠缺血性损害和免疫缺陷导致肠壁缺血性坏死，出现带血。

7. 胃内毛发球或植物球

一般无明显症状，有时可有疼痛、恶心、呕吐，食欲不振等情况。在腹部扪到圆形、坚硬的肿块。

二、诊断

首先明确是否为胃肠道出血，估计出血量、出血速度，明确胃肠道出血部位，根据临床及一般检验尚不能明确病因的病儿，可选用以下特殊检查：

1. 内窥镜检查

目前已被列为首选手段。病因检出率高，采用纤维胃镜检查上消化道出血，检出率可达72%~96%；采用纤维结肠镜检查下消化道出血，83%~96%病例可明确病因。且可直接观察病变，摄取活检标本，进行止血、摘除息肉等治疗。只要病情稳定，即可进行此项检查。内镜一般不能对小肠病变进行检查，好在儿童胃肠道出血绝大多数位于食道下端、胃、十二指肠及结肠。

2. X线检查

包括钡餐、钡灌肠及气钡双重造影，目前仍是诊断胃肠出血病因的重要手段。但对浅表病变及较小息肉不易显示，其检出率不及内窥镜。检查只能在出血终止48小时后才能进行。

3. 选择性动脉血管造影

可确定出血部位，每分钟出血量0.5ml时即可显示阳性，但检查需一定技术条件，仅适用于出血不止、诊断困难的病例。

4. 放射性同位素检查

适用于经上述检查仍未发现出血病因者。一般采用同位素99mTc标记红细胞或99mTc硫胶体静脉注射后通过腹部闪烁扫描，γ射线照相。可正确定位出血部位，便于手术。尤其对美克尔憩室、肠重复畸形有异位胃黏膜者，有其独特价值。

三、治疗

（一）即刻措施

对失血量较多病儿，需采取以下措施：

1. 循环不良者应予氧气吸入。

2. 保持安静，烦躁不安时可给适量镇静剂如安定、氯丙嗪等(肝硬变出血者例外)，禁食，注意保暖。

3. 监测病儿神志、面色、血压、脉搏、尿量等，并作好记录。开始宜每15分钟检测一次，稳定后可逐渐延长为0.5~2小时1次，并检查血红蛋白、红细胞计数或压积。

4. 查血型，配血，测血红蛋白、红细胞压积、出凝血时间、凝血酶原时间及凝血活酶时间。酌情测肝、肾功能。

5. 通过鼻胃管抽取胃液，观察是否含血，以区分上、下消化道出血。

6. 取较粗的静脉注射用针头进行输液，必要时行静脉切开，重症者可插中心静脉导管。

（二）输血及输液

急性失血引起血容量减少，理论上均应输血予以纠正，尤其出血仍在继续。儿童血容量一般可按80ml/kg 计算。失血量估计已如本章诊断部分所述。如病儿失血量为血容量的25%，输血量应为：80ml/kg × 25%= 20ml/kg。在血源困难或等待配血过程中，可先输胶体液或等渗含钠液。血浆或5% 人血白蛋白输入体内，能保留在血循环中，其扩容效果与输血相同。中分子右旋糖酐(分子量7~10万) 也属胶体液，与血浆不同的是其扩容效果仅能保持6~12小时，它可稀释血小板及纤维蛋白原，降低血小板的粘附、聚集作用，引起出血倾向。故其用量不宜超过10~l5ml/kg。对肝硬变、食道静脉曲张，应视为禁忌。等渗含钠液常用的有：生埋盐水、林格氏乳酸钠溶液或2:1(2份生理盐水，1份1.4% 碳酸氢钠)等。但电解质液输入体内后，最终将分布于细胞外液区，其容量约为血容量的3倍，故输液量需3 倍于失血量，才相当于输血的扩容作用。

具体输血、输液方案，应根据病儿实际情况制定。失血量少于血容量的10% 时，只需输电解质液补充血容量。当失血达血容量10%~20% 时，如输电解质液10~30m/kg后，血压等持续稳定，失血停止，也可不再输血；但如仍有早期休克表现，或为了防止再次出血，也可输血，部分补充所失血量，如输l/2失血量，约相当5~10ml/kg。当失血量超过血容量的20%时，应及早输血或胶体液以纠正休克。一时有困难时，也应先输电解质液10~20ml/kg，以争取抢救时间。由于失血量的估计，难以精确，因此预计输血量，尤其失血较多者，一般宜分次输给，如每次输l0ml/kg，或先给预计失血量的1/2~2/3。不断监测病儿脉搏、血压、组织灌注情况，再决定是否停止或继续输血，甚或再另加输血量，以防扩容不足或过度，扩容过度可引起心力衰竭、肺水肿。

血容量未补足前，输血、输液速度可快些，一般每分钟8~15滴，情况严重开始时可静脉推注。另外输血速度尚需取决于失血速度。

经输液、输血后，如病人安静，不再口渴，皮肤毛细血管充盈良好，四肢温暖，脉率及血压正常，尿量婴儿每小时＞2ml/kg，儿童＞1ml/kg，说明血容量已补足。如情况一直稳定，提示出血已暂时停止。此时输液速度应放慢，液体改为生理维持液。

（三）止血

从理论上说，对出血病儿首先应设法止血。但止血需立即弄清出血部位及病因，这

对胃肠道出血病人来说是有一定困难的。而且多数胃肠道出血在发生后即刻或治疗后不久可自行停止，且不再复发。故治疗多首先采取补充血容量以争取时间，同时根据不同情况采取相应止血措施。例如，对血小板减少或凝血因子缺乏引起的出血，可输新鲜血或补充维生素K 等。对过敏性紫癜、原发性血小板减少性紫癜应用皮质激素可降低毛细血管通透性，有一定止血效果。对消化性溃疡出血，有人报告用甲氰咪胍(cimetidine)有良好止血效果。小儿每次剂量约为5ml/kg，静脉滴注或口服，每4~6小时1次。食管胃底静脉曲张出血多数能自止；如出血不止，可用垂体后叶素，因其可使内脏小动脉收缩，直接降低门脉血流及门脉压，以达止血目的。首次剂量为20u/1.73m2；用20分钟以上时间缓慢静脉滴注，以后以每分钟0.2~0.4u/1.73m2速度维持静脉点滴，直至出血停止后逐渐减量乃至停止。应用时注意血管高度收缩及高血压等副作用。

对各种病因引起的出血，可选用以下l~2种常用止血药。如维生素K制剂，其剂量：维生素K_1每次l0mg，适用于新生儿；维生素K_3每次4 mg，均为肌内注射。安络血可降低毛细血管通透性，5岁以下每次剂量2.5~5mg，5岁以上为5～l0mg，肌内注射。止血敏能增加血小板及其功能，缩短凝血时间，每次剂量125～250mg，肌内注射。6-氨基己酸；具有抗纤溶作用，小儿每次剂量为1～2g，溶于葡萄糖或生理盐水50～100ml中静脉滴注。对羧基苄胺的止血作用与6-氨基己酸相同，但作用更强，每次100mg加入葡萄糖液或生理盐水中缓慢静脉滴注。其他如云南白药、三七粉、8号止血粉等也有较好止血效果。

最近，有人用口服或鼻饲去甲肾上腺素的方法治疗上消化道出血，有效率达80%。小儿剂量为1~4mg，溶于生理盐水10～20m1中。如由胃管注入，注射前先将胃液尽量抽出，注后夹住胃管30分钟，然后再抽取胃液，观察出血是否停止，必要时4～6小时重复一次。去甲肾上腺素被吸收后能在肝脏内迅速灭活，灭活速率可达每分钟1mg，因此不致产生明显的全身副作用。

近来又有通过内窥镜进行各种方法止血的报告，如高频电灼止血；向出血创面喷5%孟氏(Monnsell)液止血，该液系硫酸亚铁加于浓硝酸和硫酸而形成的碱式硫酸铁［Fe4(OH2)(HO4)5］，为棕黄色胶状液，具有强烈收敛、血液凝固和血管闭塞作用；还有激光热凝固止血等。这些方法有效率均在90%以上。有人通过选择性动脉造影确定出血部位后，于局部动脉中注射垂体后叶素止血，也有注射自身血块；明胶海绵或硅胶小球等栓塞物进行止血者。

（四）手术止血指征

消化道出血绝大多数可经非手术治疗控制。手术治疗至少需大致确定出血部位，以决定手术途径。紧急手术病死率高，故必须慎重。手术止血的指征是:

1. 出血量较多，达血容量25%以上，经积极输血等内科治疗，而血压仍难维持正常，或血压一度升至正常又再次下降，表示仍出血不止者。

2. 失血虽不很迅速，但1~2日内仍不止，呕血或便血严重者。

3. 胃肠道坏死、穿孔，绞窄性肠梗阻，肠重复症等具有外科手术指征的胃肠道出血的病儿。

（五）补充营养

病儿恢复期如有失血性贫血，可补充铁剂，并适当增加营养。

第十二节　直肠脱垂

直肠脱垂又称脱肛，系指直肠壁部分或全层脱出于肛门外，多见于2~4岁幼儿。近年由于营养提高，体质增强，已较少发病。

一、病因

1. 解剖因素

（1）骶骨弯曲度尚未形成，比较平坦，使直肠易于向下滑动；

（2）乙状结肠异常游离；

（3）支持直肠的肌肉结构尚未发育完善；

（4）直肠黏膜比较松弛地附着于肌膜上。

2. 营养不良

坐骨直肠窝内脂肪易被吸收，失去支持直肠的作用，括约肌群的收缩力减弱，因而直肠易于脱出。

3. 腹压增加

如有长期便秘、腹泻、排尿困难、呕吐、咳嗽等诱发因素，从而增加腹腔内压力，能促使肛门直肠脱垂。

二、诊断

1. 嘱病儿于蹲位或侧卧位用力屏气后观察，直肠壁部分脱出黏膜，脱出黏膜称部分性直肠脱垂。脱垂黏膜表面有纵形皱襞，可资判别，临床多见。浅层脱垂也称完全性直肠脱垂。直肠壁完全脱垂时则脱出较长可见黏膜层层折叠，同心环状皱襞，较少见。如脱垂后长时间未能复位，则可发生充血、水肿、溃疡，出血以致复位困难。

2. 直肠指检时常可发现肛括约肌松弛。

三、治疗

1. 解除诱发因素后常能自愈。具体措施是改善小儿的生活习惯、提高营养、增强体质、保持排便通畅。训练定时短时间排便的习惯，避免蹲位排便，采取侧卧或仰卧位，使直肠不易脱出，经过2~3个月就可痊愈。

2. 排便后直肠脱出时，应即用手法复位。经常容易脱出者，则于复位后用纱布叠成厚垫压住肛门，然后用胶布将两臀部拉紧粘固，并卧床休息。

3. 经上述方法仍屡发者，可作直肠周围注射疗法。在小儿很少需要外科手术。

四、酒精注射方法

1. 注射前无渣饮食，清洁灌肠。

2. 取截石位，术者将左食指插入肛门作引导，右手持注射器套腰穿针，在距肛缘1cm按时钟3、6、9点处，沿直肠纵轴刺入深度3~4cm，到达直肠壁与骶前的间隙内，如回抽无血，各注入溶有1%普鲁卡因的95%酒精1.5~2.5ml。注射药物时，切勿将酒精注入肠壁内，似免发生组织坏死。

3. 注射后卧床休息2周，应坚持卧位排便，一般仅须注射1次即可痊愈。如有高热或直肠刺激征，提示并发直肠周围感染，应用抗生素治疗。

第十三节　排便失禁

排便失禁即制约粪便从肛门排出的功能失丢控制，可有各种不同的程度，如偶然性、经常性、部分性、完全性、液体失禁或固体粪便失禁、日夜失禁、夜间失禁等等。

一、排便控制的生理解剖

排便功能是一个复杂的过程。婴儿控制排便是由反射性控制逐步过渡到意识性控制。反射性控制由“诱发反射”和“便意反射”两个反射完成。肠蠕动推动乙状结肠内粪便下行，当直肠被扩张时，刺激直肠黏膜及肌层的感受器，引起“诱发反射”使直肠收缩同时内括约肌松弛。粪便被压入肛管，刺激敏感的肛窦，诱发“便意反射”，产生强烈的便意。意识性控制由两次排便反射组成，第一次是“排便反射”，由上述诱发反射引起便意后，通过反射加强肛提肌和外括约肌的收缩，将进入肛管的粪便挤回直肠会阴曲以上，解除对肛窦的刺激，消除便意。待排除条件准备完毕再进行第二次“排便反射”。这次反射一般由下蹲及腹压为诱发因素，然后进行完整的诱发反射和便意反射。以上在肠壁下神经元反射、脊髓反射和皮层反射等综合作用下完成的。肠壁肌间神经节细胞信息是由体液传递，而非神经递，因此，传递信息较神经纤维慢。随着发育和训练，渐渐增加条件反射因素及其他辅助条件，而完成随意排便或憋粪动作。因此，任何使直肠肛管感受器官，传入传出反射和其运动器官损害的情况，都可干扰排便控制。

正常肛门直肠解剖是维持完善的排便机制的重要基础，Shafik经过连续性组织学切片研究后提出肛门外括约肌和耻骨直甩肌应视为一个不可分离的统一体，共同构成控制排便的三个重要环袢，称为三环系统(Triple—loop System)。三个环的力量彼此对抗，有反向压迫和绞锁作用，对肛管进行有力的控制，使之保持不漏气的关闭状态，从而控制排便。一般认为一个完全的肛门控制需要两个环的活动。顶环在控制排便方面没有其他两环重要，如果三个环均被破坏，将不可避免地发生排便失禁，但若能同时保留中环和底环，则仍能控制排便。

二、小儿排便失禁原因

凡排便机制受到干扰或破坏，与肛门直肠有关的解剖结构发育不良或遭到损伤，都可引起排便控制的异常。先天性因素有高位肛管直肠畸形。病儿原已缺乏肛管和内括约肌，再加第一期手术不当，错将直肠盲端从耻骨直肠肌环后方下降至会阴；神经系统发育缺陷，如骶骨不发育、脊髓马尾发育不良、脊髓脊膜膨出等。后天性因素有肛管直肠及括约肌系统损伤，如直肠、肛管手术切除等引起的手术后失禁，常见于先天性巨结肠根治术后或高位肛瘘后。其他原因有直肠脱垂导致括约肌松弛可发生暂时性失禁，肠炎腹泻时肠蠕动加剧，括约肌不能控制大量液性粪便等。

排便失禁一般分为四级：

1. 偶尔污粪：即有液状粪便溢出。

2. 经常污染：有正常排便，但间膈有液状和少量糊状粪便排出。

3. 部分失禁：经常污粪，稀便时失禁。

4. 完全失禁：粪便随时排出，有能区别气体液体和固体粪便。完全不能控制排便，直肠指检肛门松弛或裂开。

三、小儿排便控制异常的治疗

对大量术后排便失禁病例的随访说明，随年龄增长，肛门的功能可逐步被其他条件所代偿，失禁的程度有可能减轻。

第一级和第二级污粪的治疗主要是排便功能训练，养成规律性习惯，按时排空直肠的粪便，并调节饮食勿使大便过于稀薄，防止腹泻，治疗后者能改善。

第三级和第四级失禁治疗比较困难，手术方法很多，均运用各种方法修复或替代控制肛门的括约肌系统有：

1. 重建肛门外括约肌的手术

如带神经血管的股薄肌移植，肛门括约肌成形术，臀大肌行肛门括约肌重建术等。

2. 加强和重建耻骨直肠肌的手术

如肛提肌成形术、肛提肌后方完全性松解术，自体掌长肌游离移植等。

3. 重建肛门内括约肌手术

如平滑肌移植，重建一个类似内括约肌的平滑肌肌瘤。

近10年来，为了探索治疗排便失禁，对肛门括约肌的控制功能进行深入研究，不仅确定耻骨直肠肌的作用，而且了解外括约肌的组成、走行和神经支配，二者共同构成横纹肌复合体，在排便控制机理中起主导作用，从而奠定了手术治疗的理论基础，由此发展了许多新的手术方法，例如Pena报告旨在彻底恢复横纹肌复合体完整性的后纵入路直肠肛门成形术(Posterior sagittal anorectoplasty，PSARP)治疗排便失禁，就是这一进展的代表。已有报道获得近期疗效，尚须观察远期结果。

第十四节　畸胎瘤

畸胎瘤(teratoma)是一种真性肿瘤，它由不同于肿瘤生长部位的组织成分构成，多含有三个胚层的组织。本瘤以新生儿、婴儿较多见，也可发生于儿童。女性多于男性。

1. 病因

畸胎瘤来自于胚芽细胞，它是胚胎唯一能发育成各种组织结构的细胞，即全能性细胞。

胚芽细胞生长在卵黄囊壁中，参与形成原始性腺，如果某些胚芽细胞在发育过程中残留在体壁中线，就在原条、原结附近分化发育形成肿瘤，分化程度低即成胚胎性癌，分化成胚层组织即成畸胎瘤。身体中浅组织可发生畸胎瘤的部位为松果体、颈前部、前纵膈、膈下、腹膜后、盆腔骶前直到尾骨部。尾骨为原结所在处，为多能性细胞集中的地点，故骶尾部畸胎瘤特别多见。卵巢和睾丸有始基组织，也是畸胎瘤常见部位。

2. 病理

畸胎瘤的形态、大小和结构差别很大，但容易识别，在切开肿瘤后可见到毛发黏液、皮脂骨或软骨，有时见到器官样结构物。最重要的是需在多处取组织作病理检查，以免遗漏可能为恶性的未成熟组织。

恶性畸胎瘤多为实质性肿块，内含数量不等的小囊，在同一肿瘤中可有恶性度不等的组织，恶性成分的多寡也不一致。恶性畸胎瘤可分为：

（1）未成熟畸胎瘤，可见在分化过程中的成熟细胞，有潜在恶性，对预后要持慎重态度，因可能复发。

（2）胚胎性癌，分化程度极低，多是原始上皮细胞，形态接近初期的胚胎组织。

（3）卵黄囊癌又称原肠癌，主要是由胚胎内的内胚层和中胚层衍化而来；此类肿瘤分泌甲胎蛋白。

（4）绒毛膜癌，是一种少见的恶性畸胎瘤，瘤中含滋养层细胞，分泌绒毛膜促性腺激素，能引起性早熟症状，恶性、良性组织可混合存在。

畸胎瘤的恶变、复发和扩散：

畸胎瘤有恶变的倾向，随小儿年龄增长，恶变率也逐渐增高。良性畸胎瘤如未完全切除，遗留组织中可含有未成熟细胞，以后发育生长而致复发。恶性畸胎瘤可经区域淋巴路转移，骶尾部、盆腔肿瘤可转移至腹股沟淋巴结，也可到腰椎段腹主动脉周围淋巴结，经血行转移多到肺和肝。

一、骶尾部畸胎瘤

骶尾部为畸胎瘤最常见的部位，出生时即存在，女性发病率高于男性，约为3∶1。

1. 临床表现

骶尾部畸胎瘤的临床表现可因病程、形态大小和位置等而不同。Gross 曾宪九等曾将其分为显露型和隐匿型两类，即骶尾部畸胎瘤和骶骨前畸胎瘤；I2ant将其分为有蒂型、哑铃型和主要囊肿型三类；Altman（代表美国小儿外科学组)分为4 型。

（1）第Ⅰ型又称显露型

患儿出生时均发现骶尾部即有大的肿块，有时异常巨大引起难产，巨大肿瘤常垂于两腿之间。有些肿瘤从中线尾骨部出发，但有些明显地偏向一侧臀部，而使两侧形成不对称形态，有时将肛门向前下方推移，肛管外翻，黏膜显露，肿瘤的表面可呈不规则分叶状。覆盖肿瘤的皮肤常胀得菲薄发亮，如发生感染则有红肿，并可溃破和坏死，流出黄色液体，排出毛发等，化脓时可形成宽道流脓，肿瘤大部分发为囊性，含有蜂窝状和实质部分。此型良性居多，应在实质部分多作病理切片，可能发现潜在的恶性未成熟组织，甚至卵黄囊组织。

（2）第Ⅱ型(又称内外混合型)

骶尾部包块不同程度地向前盆腔伸延，但未达到下腹部，直肠指检可触到肿瘤的上缘；外部多为囊性，直肠后部肿块实体性居多，但比率不定。

（3）第Ⅲ型(也是内外混合型)

呈哑铃状，包块向腹部伸延，腹内有巨大肿块，直肠指检摸不到肿瘤的上极，但耻骨上可触及肿块。直肠被肿瘤向前推移并受压，出现便秘或粪便呈扁平带状。肿块常间接压迫尿道，在耻骨上可压迫膀胱颈，而发生小便困难，滴尿或尿滞留。此型也多是囊性与实体住混合。

（4）第Ⅳ型(又称隐匿型或骶前畸胎瘤)

仅于骶前盆腔内有包块，可以很常时间没有任何症状，只是在出现并发症或偶然做直肠指检时才发现肿块。当肿瘤发展到一定程度时，上述第Ⅲ型的排便和排尿困难症状都可以出现。有些肿瘤发生感染，向直肠内溃破，或向尾骨、会阴、臀部溃破形成瘘管，长期流脓。倘若瘘管内流出毛发或皮脂，则对诊断有很大启示。但关键是早期作直肠指检摸出骶前包块。本型恶性居多或为卵黄囊瘤或为胚胎性癌，可浸润骶神经丛破坏骶骨而发生腰

下部疼痛，因此X 线摄片至为重要。

2. 诊断

骶尾部畸胎瘤第Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ型占大多数，骶尾外部有肿块，早期就能确诊。直肠指检非常必要，不但可发现第Ⅳ型，也可区别第Ⅱ和第Ⅲ型。为诊断恶性畸胎瘤、血清甲胎蛋白（AFP)的定量检查非常有价值：良性成熟畸胎瘤，AFP在正常范围，含未成熟组织的畸胎瘤，一般也在正常范围；偶尔含有卵黄囊组织，则AFP增高，因此，要强调作多处病理检查。胚胎性癌，一般在正常范围，但本瘤是多能性未分化的胚芽细胞所发育，故也含卵黄囊或滋养层成分，因此AFP 和绒毛膜促性腺激素（HCG)均可增高，有卵黄囊瘤时，AFP显著增高；绒毛癌含滋养层组织HCG增高。

3. 鉴别诊断

有时可与背膜膨出混淆，后者多在腰骶中线上，用手压迫肿物时即缩小，同时前囟膨起。更应注意的是骶部隐性脊柱裂伴脂肪瘤，但后者无囊性成分，有实质感，形态较平坦，而畸胎瘤有向下脱垂倾向。偶尔畸胎瘤与脊膜膨出同时存在，只有在术中才能鉴别小的骶尾部畸胎瘤，有时需与脓肿、淋巴管瘤潜毛囊肿和瘘管鉴别。

4. 治疗

骶尾部畸胎瘤一经确诊，无论肿瘤大小，都应及早手术切除。第Ⅰ、Ⅱ和Ⅲ型均有显露部分，出生后即发现，应在数天内手术，切不可等待，对有感染、溃破趋势者，不论年龄，应行紧急手术。对第Ⅳ型，只要出现轻度的直肠或尿道压迫症状，直肠指检触及肿块，就应尽早手术，因为恶性者居多。

手术方法

对第Ⅰ、Ⅱ和Ⅲ型在肿瘤上作倒“v”形切口，其尖顶超过尾骨，切口左右两端向侧臀部伸延，这样切口就远离肛门可以防止感染。剥离应沿肿瘤包膜进行，要防止破裂后肿瘤组织种植在创腔引起复发，在分离整个肿瘤时，助手将食指置入直肠内作为标记和引导避免损伤直肠和分清肿瘤界限。尾骨为多能细胞集中点，肿瘤的发源地，它多与肿瘤紧密附着或包含在内，一定要将它与肿瘤一并切除，以防止复发，必要时可于第4、5骶椎处切断。骶中动脉为肿瘤的主要供应血管，需妥善缝合结扎，防止出血。第Ⅲ型因其上极达下腹部，第Ⅳ型位置也较高，经骶尾部切口无法切除全部肿瘤，应经腹部和骶部切除肿瘤。切下的肿瘤要在多处，尤其是实质部分多切取组织作病理检查，如有恶性成分，术后需用联合化疗，氨甲喋呤、放线菌素D 和环磷酰胺，近年有人报道获得较好的疗效。不论是良性或恶性畸胎瘤，治疗后均需长期随诊，因有恶变和复发的可能。

二、腹膜后畸胎瘤

腹膜后畸胎瘤大多数生长在膈下腹膜后间隙的上部，位于脊柱旁一侧，肾的上方，其血液供血来自肾动脉。本瘤为囊性与实质性混合体，含有三个胚层发育的组织，绝大多数为良性，仅个别病例含未分化上皮或卵黄囊组织，发展为胚胎性癌。男女发病率无显著差别，常见于婴儿期。

1. 临床表现

腹膜后畸胎瘤的主要表现为腹部膨胀和腹内肿块。小儿在起初数月内，家属往往发现其腹部较一般婴儿为大，但多数不予重视。此后或由家属偶然摸到腹内有块物，或因就医保健检查发现肿块。肿块无症状，生长较慢，多在6个月左右来求治，但也有到10岁者。大儿童病久可表现为食欲不佳、低热和便秘等症状。巨大肿瘤虽将胃肠推移，但临床

上很少发生肠梗阻症状。腹部检查，其膨隆程度随肿瘤大小而不同，巨大者占上腹腔的大部，可将横膈抬起，而影响呼吸，较少见的骼部腹膜后间隙畸胎瘤，肿块在脐下侧腹部和腰部，囊肿部分可延伸到阴囊，形成与下腹部相通的肿块。肿瘤的质地有些部位坚硬如骨质，有些部位呈囊性感，活动度极小。肿瘤可发生感染，如误诊而作切开引流，则可形成脓窦，流出奇臭物质，如见到毛法皮脂等则可想到本病。

极少数的恶性畸胎瘤，生长快，小儿全身情况在短时期内变得很差。肿瘤可经淋巴途径或血运发生转移。应常规作血清甲胎蛋白测定，以观是否为卵黄囊病，但位于右侧者必须与肝癌鉴别。

X线检查对腹膜后畸胎瘤的诊断极有价值，腹部平片可见肿瘤的阴影和胃肠道被推移的情况，大多是向前方和对侧移位，侧位片上见含气体的消化管位于肿瘤阴影之前方，与脊柱间的距离增加，更有意义的在大多数片上可见到钙化癍块或骨骼阴影，大多集中为一、二个块物与神经母细胞瘤之弥散小钙化癍点迥然不同，且有时是相当成形的骨骼或牙龄阴影。

2. 诊断

一岁左右，全身情况良好的婴儿，有上述腹部肿块的体征，应想到畸胎瘤，X线平片见到骨骼或牙龄即可确诊，但并非所有病例都能见到。为排除腹腔后其他肿瘤可做静脉尿路造影，如发现肾盂肾盏有显著变形或不显影时，则为肾母细胞瘤，如仅见患侧肾受后，移位时则不能排除神经母细胞瘤，在后者血中和尿中3－甲氧基－4－羟基杏仁酸（VMA）和高香草酸（HVA）均有显著增高。B超检查畸胎瘤大部分为囊性，而肾母细胞瘤和神经母细胞瘤为实质性。另外如为恶性畸胎瘤，AFP显著增高，腹内寄生胎临床上很难与畸胎瘤鉴别，但X线片上在寄生胎有脊柱或头颅影像，它是一个发育不完整的雏形胎儿。

3. 治疗

腹膜后畸胎瘤的惟一治疗方法是手术彻底切除，年龄幼小不是延缓手术的理由，虽多数为良性，但个别可发生恶变，且等待越久，肿瘤越大，增加手术困难。手术以跨过肿瘤的上腹横切口较好，开腹后根据肿瘤位置或游离结肠或切开胃结肠网膜，如肿瘤主要是囊性的，可先穿刺抽液，使肿瘤缩小，以便于操作。手术必须彻底，以防止复发。肿瘤常与周围器官有粘连，如肾、胰、胃和十二指肠，脾和大血管等。必须谨慎剥离，必要时切除器官的紧密粘连部分，有时肿瘤似与器官形成一体。手术效果大都良好。已恶变的术后应用联合化疗。

第十五节　先天性肠闭锁与肠狭窄

肠闭锁与肠狭窄为新生儿肠梗阻中常见的先天性消化道畸形，也是新生儿时期主要急腹症之一。可发生于肠道任何部位，以空肠、回肠为多见，十二指肠次之，结肠少见，男女性别无显著差异。未成熟儿的发病率较高。

一、十二指肠闭锁与狭窄

十二指肠部位在胚胎发育过程中发生障碍，形成十二指肠部的闭锁或狭窄，发病率为

10000 出生婴儿中1 例。在全部小肠闭锁中占37%~49% 。

1. 病因

在胚胎第5周起，肠管内上皮细胞过度增殖而将肠腔闭塞，出现暂时性的充实期，到第9~11周，充实的上皮细胞发生空化作用出现许多空泡，以后空泡互相融合，使肠腔再度贯通，到第12周时形成正常的肠管。如肠管重新管腔化发生障碍，即可形成闭锁或狭窄。此为十二指肠闭锁的主要原因(Tandler学说)。常伴发其他畸形，如先天性愚型（30%)、肠旋转不良(20%)、环状胰腺、食管闭锁以及肛门直肠、心血管和泌尿系畸形等。多系统的畸形同时存在，提示此症与胚胎初期的全身发育缺陷有关，而非单纯十二指肠局部发育不良所致。

2. 病理

病变多在十二指肠第二段，大部分梗阻发生于壶腹部远端，少数在近端，常见的类型有：

（1）膈膜型

肠管外形保持连续性。肠腔中有未穿破的膈膜，可为单一，亦可多处同时存在，或膈膜为一膜状的蹼，向梗阻部位的远端脱垂形成风袋样改变；或于中央有一探针粗细的小孔，食物通过困难。

（2）盲段型

肠管的连续中断、两盲端完全分离或仅有纤维索带连接，肠系膜亦有楔形缺损，此型于临床上少见。

（3）十二指肠狭窄

在腔内黏膜有一环状增生，该处无扩张的功能；也有表现为在壶腹部附近有一缩窄段。

梗阻近端的十二指肠及胃明显扩张，肠壁肥厚、肠壁间神经丛可变性，肠闭锁时远端肠管萎瘪细小，肠壁菲薄；肠腔内无气体，肠狭窄时远端肠腔内可有气体。

3. 临床表现

（1）呕吐，出生后几小时至1~2天内即有频繁呕吐，量多，绝大多数呕吐物内含有胆汁。

如梗阻在壶腹部近端则不含胆汁，少数病例呕吐物为陈旧性血性(咖啡色)。

（2）便秘，没有正常的胎粪排出，或可排出少量白色黏液或油灰样物，但亦可有1~2次少量灰绿色粪便。

（3）腹部不膨隆或仅有轻度上腹部膨隆，胃蠕动波少见。

（4）因剧烈呕吐，有明显的脱水，酸碱失衡及电解质紊乱。

（5）母亲妊娠早期可能有病毒感染、阴道流血等现象，常有羊水过多。

4. 诊断

（1）可作X线检查，直立前后位平片。可见左上腹有一个宽大的液平，右上腹亦有一液平。此即为扩张的胃及十二指肠近端。整个腹部其他部位无气体，形成“双气泡征”，此为十二指肠闭锁的典型X线征象。十二指肠狭窄的平片与闭锁相似，但十二指肠近端扩张较轻，液平略小，其余腹部可见少量气体。

（2）在新生儿肠梗阻时禁忌作钡餐，可引起致死性的钡液吸人性肺炎。有时为了与肠旋转不良作鉴别，可作钡剂灌肠，观察盲升结肠的位置，但实际上并非必要，因腹部平

片所见，已完全可确定诊断。

（3）新生儿期诊断不确定时，可口服含碘水溶液作CT检查，但需防止误吸。

5. 治疗

（1）术前准备

详见新生儿术前准备节，重点为补充血容量，纠正水电解质失衡、胃肠减压、保暖、给予维生素K和抗生素。

（2）手术要点

① 根据畸形情况选择术式。膈膜型闭锁应用膈膜切除术；十二指肠近远两端相当接近，或同时有环状胰腺者可做十二指肠吻合术；十二指肠远端闭锁与狭窄可选择十二指肠空肠吻合术 (结肠后顺蠕动式)，但术后可产生盲端综合征。

② 必须仔细探查有无其他先天性畸形，如肠旋转不良和环状胰腺，闭锁远端需注入盐水使之扩张，顺序检查全部小肠，有无多发性闭锁与狭窄。

③ 做膈膜切除术时，须特别注意胆总管入口，不得损伤。

（3）术后处理

① 静脉补液并参照血生化测定补充适量的电解质及碱性药物。

② 因禁食时间久可应用静脉营养，以维持正氮平衡。

③ 胃肠减压持续吸引须维持较久 (一般5天左右)，到吸出液无胆汁为止。

④ 注意保暖，防止误吸引起肺部并发症。

⑤ 术后一周，尚未排出粪便，胃肠减压量不见减少，应及时检查，确定是否仍有梗阻，决定需否再次手术。

6. 预后

十二指肠闭锁的处理相当困难，疗效至今尚不满意，死亡率在50%左右。

二、空回肠闭锁与狭窄

空回肠闭锁与狭窄为新生儿肠梗阻中较常见的主要畸形之一，发病率为1500~3000∶1，其中未成熟儿占1/4~1/3，男女发病相等。

1. 病因

近年来多认为是肠道血循环障碍所致，胎儿时期肠管已形成之后，肠道发生某种异常的病理变化。如肠扭转、肠套叠、炎症、穿孔、索带粘连及血管分支畸形等，使肠系膜血循环发生障碍，以致影响某段小肠血液供应，导致肠管无菌性坏死和/或穿孔、吸收、修复、出现相应部位的肠管闭锁或狭窄。

2. 病理

闭锁或狭窄可发生于空、回肠的任何部位，空肠比回肠略多见，闭锁于近段空肠占31%，远段空肠20%；近段回肠13%，远段回肠36%。通常（＞90%）为单一闭锁，6%~10%的病例为多发性闭锁，可分为五种类型：

（1）膈膜型

近侧扩张肠段与远侧萎瘪肠段外形连贯，其相应的肠系膜完整无损，由于近侧段肠腔内压力增高，使膈膜中心部分向远侧段突出而形如漏斗状，有时膈膜中央有一小孔存在，少量气体和液体可进入梗阻以下之肠腔内。

（2）索带型

两盲端间有索带相连，近侧盲端肠腔膨大，肠壁增厚；有时扩张过度，可导致缺血坏

死和穿孔，远侧肠段萎瘪细小，直径仅3~6mm左右，相应的肠系膜呈“V”型缺损或无缺损。

（3）盲端型

两盲端间无索带相连。相应的肠系膜呈“V”型缺损，有时肠系膜广泛缺损，远侧肠系膜完全游离呈一索带，血供应仅来自回结肠、右结肠或肠系膜下动脉；远侧细小的小肠以肠系膜为轴，围绕旋转，造成一种特殊的类型称之为“苹果皮样闭锁”(Apple—peel Atresia)。此类型约占10%，多发生于空肠闭锁，往往为低体重儿并伴有多发畸形。

（4）多节段型

远侧闭锁肠段与近侧完全分离、肠系膜缺损、远侧肠段有多处闭锁，它们之间有索带相联，状如一串香肠，但亦有远侧肠段内多处闭锁而外观完全正常者。

（5）狭窄型

病变部为一短而窄、有时较僵硬的肠段。其内腔细小，远侧肠腔内可有少量气体。

正常小肠全长成熟儿为250~300cm，未成熟儿160~240cm、肠闭锁者较正常明显缩短，仅l00~150cm，甚至有更短者。闭锁近侧肠腔因内容物积聚而极度扩张，直径可达3~4cm，胸壁肥厚，蠕动功能很差，血运不良，甚至坏死、穿孔，闭锁远侧肠管细小萎陷，直径不到4~6mm，腔内无气，仅有少量肠黏液和脱落细胞。可同时合并有胎粪性腹膜炎。伴发畸形有肠旋转不良、肠扭转、腹裂、肛门直肠闭锁、先天性心脏病和先天性愚型等。

3. 临床表现

主要为肠梗阻症状，其出现早晚和轻重取决于梗阻的部位和程度，肠闭锁表现为完全性肠梗阻，肠狭窄多表现为不完全性肠梗阻。

（1）呕吐

为主要症状，梗阻部位愈高出现呕吐愈早，空肠闭锁多在生后24小时之内出现呕吐，而回肠闭锁可于生后2~3天才出现，呕吐进行性加重，呈频繁呕吐胆汁或粪便样液体。

（2）腹胀

高位闭锁腹胀仅限于上腹部，多不严重，在大量呕吐或放置胃管抽出胃内容物后，可明显减轻或消失，回肠闭锁时全腹呈一致性膨胀，可见肠型。

（3）无正常胎便排出

有时仅排出少量灰白色或青灰色黏液样物，此为闭锁远段肠管的分泌物和脱落的细胞，放置肛管，没有气体逸出。

（4）全身情况

起初与正常相仿，因呕吐频繁很快出现脱水、酸中毒、电解质紊乱及中毒症状，并常伴吸入性肺炎。如有腹壁水肿发红，则为肠穿孔腹膜炎的表现。

（5）母亲于妊娠早期可能有病毒感染、阴道流血等现象，常有羊水过多。

4. 诊断

（1）X线腹部平片

对诊断有很大价值。高位闭锁可见一个大液平(胃)及3~4 个小液平(扩张的小肠)，下腹部完全无气体阴影。低位闭锁显示较多的扩张肠段及液平，最远的肠袢极度扩张。侧位片示结肠与直肠内无气体。

（2）钡剂灌肠

对临床不典型者用少量稀钡作灌肠，可显示带状细小结肠(胎儿型结肠)，从而确定为肠闭锁；此外还可发现合并的肠旋转不良或结肠闭锁，并除外先天性巨结肠。

（3）禁忌作钡餐检查。

5. 治疗

（1）术前准备

根据病情严重程度及低血容量情况，准备2~6小时。

① 禁食、胃肠减压，防止吸入性肺炎。

② 补液。纠正脱水、酸中毒及低电解质，并按10~20ml/kg补充血浆或全血，使维持血压＞6.65Kpa (50mmHg)及尿量l~2ml/kg/h。

③ 置暖箱内，湿度100%、温度32℃，使肛温保持37℃。

④ 吸氧。氧浓度为30%~40%，如有呼吸窘迫应及早使用呼吸机。

⑤ 抗生素及维生素K静滴。

（2）手术方式

① 小肠端端吻合术。凡条件许可者，应常规作肠切除小肠端端吻合术。取全层间断内翻一层缝合。

② 膈膜型可作膈膜切除，肠壁纵切横缝。如近侧段扩张显著而又有条件切除过分扩张之肠段时，可按盲端型作肠切除小肠端端吻合术。

③ 高位空肠闭锁，切除扩张肠段有困难时，为改善日后功能，可将近侧肠管沿纵轴作部分切除而缝合之，使剪裁后的近侧肠管口径与远端相近，再作端端吻合术。亦可选择近侧与远侧段作端侧吻合及远端造屡术(Bishop-kooop 法)，或近侧段与远侧段作侧端吻合及近端造瘘术 (Santulli法)，以便使近侧肠管充分减压。

④ 空肠起始部闭锁，有条件作空肠吻合术者，可于端端吻合后将胃管经十二指肠留置于扩张之空肠内直接减压或作胃造瘘术使获充分减压。如无法作空肠吻合术，则可作十二指肠空肠侧侧吻合术 (结肠后)，但可出现盲端综合征。

⑤ 肠狭窄局部肠壁僵硬纤维化时，应将该段肠管切除后作肠吻合术。如仅为一很短的环状狭窄，作肠壁纵切横缝合即可。

⑥ 病变部位在回肠远端，合并肠穿孔、胎粪性腹膜炎和其他严重畸形者，可作双腔造瘘术 (Mikulicz 造瘘术) 。

（3）手术要点

① 闭锁近侧端的扩张部肠壁机能障碍为术后肠道通行受阻的主要原因，因此术中应彻底切除盲端及扩张肥厚的近侧肠段10~30cm。小肠切除的长度不应超过其全长的一半，全部小肠最好能保留l00cm 以上，使营养代谢不致发生严重紊乱。

② 在闭锁远侧端需缓慢注入生理盐水，对整个萎陷细小的肠管进行全面仔细检查，以免遗漏多发性闭锁。

③ 肠吻合时，两端管腔口径不等，可将远侧端斜行45° 切开肠管，或沿肠系膜对侧缘纵形切开少些管壁，以凑合近侧肠管口径。

④ 各针之间距必须匀称，肠壁对合良好，采用无损伤缝针及5—0尼龙线或丝线，戴放大镜进行燥作，术毕仔细检查吻合口通畅而无渗漏。

（4）术后处理

① 胃肠减压必须保证通畅，有效地起到减压作用，防止因不通畅而引起呕吐、误吸，一般维持4~5天。

② 密切注意粪便排出的量与性状，并记录之，以估计吻合口通畅情况。

③ 如术后6~7天尚未有粪便排出，胃肠减压量不见减少，应作腹部X线摄片，确定有否梗阻存在，及时决定是否需再次手术。

④ 注意水电解质及热量的供给。

⑤ 一般手术后第5~6 天停用胃肠减压，如无呕吐24小时后可试喂糖水10ml，每3 小时1次(白天)，次日起3：1牛奶10ml，每3小时1次，以后每2天加奶5ml/次，直到30ml每3小时1次，1 周后改为45ml每3 小时1次。

6. 预后

预后与出生体重、闭锁部位与类型有无伴发畸形及感染有关。致死的常见原因为肺炎、腹膜炎及败血症，其他如未成熟儿、短肠综合征，吻合口瘘与肠功能不良亦为重要的因素。国外按出生体重及有无伴发畸形分成三组：

（1） A组：体重＞5 磅，无其他畸形。

（2）B组：体重4~5 磅伴有一种中度畸形。

（3）C组：体重＜4磅，和/或严重畸形。

A组B组存活率为81%，C组存活率仅32%。闭锁部位与存活率亦有关。高位空肠闭锁A组B组存活率为60%，而C 组50%。术后小肠长度＞50%者大多可得到正常生长发育。远侧小肠广泛切除，特别是回盲瓣一并切除者，大多有脂肪、胆盐、维生素B12、钙镁吸收不良、腹泻及肠道细菌过度繁殖。应用静脉高营养与要素饮食，使余下的小肠＞35cm者大多能存活，以后可藉小肠绒毛的肥大、肠黏膜细胞的增生及肠壁增厚增粗而逐渐适应营养吸收。国内的疗效尚有差距，存活率约50% 左右，尚需作较大的努力。

第十六节　甲状腺舌管囊肿与瘘

舌管囊肿与瘘为先天发育异常，由于甲状腺舌管退化不完全所引起，囊肿因感染破溃或手术切开后形成瘘。大多数出现于5岁以前，男性略多于女性，约有40%例并发感染。

一、病理

胚胎至第5周时，甲状腺舌管即行退化成为实质的纤维条索，在口腔端残留为舌根部盲孔，如果在发育过程中导管内上皮细胞未退化消失，即可在盲孔至胸骨颈切迹间正中线的任何部位形成甲状腺舌骨囊肿。

甲状腺舌骨囊肿的内壁衬以复层鳞状或柱状上皮，囊壁或瘘壁全为结缔组织所构成，无淋巴组织，囊内含有淡黄色黏液。

二、临床表现

在颈部正中相当于舌骨下的甲状软骨部位，可见1~2cm直径的圆形肿块，表面光滑，边缘清楚，囊肿因充盈紧张而有实感，较固定，不能上下或左右推动，但可随吞咽或伸舌运动略有上下移动。小的囊肿可扪到一条所带连向舌骨。未发生感染时不于皮肤粘连，无

压痛、无自觉症状。发生感染时出现红肿、疼痛与压痛，自行溃破或切开引流后形成甲状腺舌管瘘。从瘘口经常排出透明或混浊的黏液，经过一段时间后口可暂时封口结痂，但不久又溃破流液，可反复发生经久不愈。在瘘口深处可扪及向上前行的索状组织通向舌骨。

三、诊断

位于颈部正中舌骨前下方的囊肿随吞咽而上下活动者就能做出诊断。10％～20％囊肿位于舌骨的上方，应与该部位多发的颏下淋巴结炎和皮样囊肿相鉴别。胸骨至甲状腺间应与气管源性囊肿、皮样囊肿、甲状腺囊肿、软化的结核性淋巴结、异位的唾液腺囊肿肿鉴别。特别要强调注意异位的甲状腺。文献报告被误切后发生甲状腺功能低下，因其有70%病例缺如如正常甲状腺。因此必要时应进行甲状腺扫描和功能检查。略偏于正中线的囊肿应与腮源性囊肿鉴别。

四、治疗

对于细小的囊肿是否必要摘出的意见尚不一致，但鉴于感染后手术复杂，复发增加，因此诊断后以早期手术为宜。手术者必须熟知构造上的特征：

1. 瘘管与舌骨紧密附着并贯穿其中。

2. 舌骨后方的瘘管非常细小而脆弱。

3. 瘘管有憩室样的突起或侧支。

手术要点是应将舌骨切除一部分，并将囊肿与瘘管全部切除才不致复发，复发率约4%~5%，均系工期除不完全所致。有感染的病例，先作切开引统，抗生素治疗，待炎症消退后再手术根治。

第十七节　急性阑尾炎

急性阑尾炎是最常见的急腹症，可发生在小儿任何年龄，3岁以下婴幼儿的发病率为5.0%~9.6%。小儿由于病情进展较快，加以早期诊断困难，年龄越小，症状越不典型，以穿孔性阑尾炎的发生率较高，在15%左右。5 岁以下高达38.3%~44.4%，术后并发症也多，因此，及时诊断和正确处理非常重要。

一、病因

由于管腔梗阻、细菌感染、神经反射等因素相互影响和作用，促使阑尾的炎症继续发展。

1. 阑尾腔梗阻

是主要原因，常见是粪石，其次是阑尾位置异常造成扭曲、管腔疤痕狭窄、异物、寄生虫（蛔虫、蛲虫)等。由于阑尾管腔细长，发生梗阻时分泌物滞留而使阑尾肿胀，腔内压力增高可使阑尾壁的血运障碍，有利于腔内细菌繁殖而促进感染的发展。婴儿的阑尾呈漏斗状，不易梗阻，所以发病率较低，但相对的腔细壁薄，一旦感染易缺血坏死穿孔。

2. 细菌感染

阑尾腔内存在的细菌可经破溃的黏膜侵入阑尾壁层引起急性炎症。细菌可经血循环及淋巴途径到达阑尾，停留于壁层淋巴组织内发生炎症。发病前常有上呼吸道感染、扁桃体炎、肠炎等病史。

3. 神经反射

可因生活环境的改变，胃肠功能障碍等因素，使受神经支配的阑尾肌肉和血管发生反射性痉挛，加重阑尾腔的梗阻及血运障碍，从而引起炎症。

二、临床分型

1. 单纯性阑尾炎

炎症早期，阑尾轻度肿胀，表面充血有少量纤维素渗出物。临床表现为转移性右下腹痛。全身症状轻微，体温及白细胞计数略上升，右下腹局限性深压痛，伴轻度肌紧张。

2. 化脓性阑尾炎

炎症加重。阑尾明显肿胀，浆膜高度充血，有较多纤维素附着，阑尾腔内积脓，周围炎性渗出物积聚。临床上腹痛较重，全身症状明显，体温37.5~38.5℃，右下腹压痛明显伴有肌紧张。

3. 坏疽性及穿孔性阑尾炎

炎症进展，阑尾因梗阻、积脓或血管被细菌栓塞，以致管壁坏死。阑尾呈暗紫色，可穿孔而引起局限性或弥漫性腹膜炎。临床症状和体征明显加重，腹痛范围扩大，体温39°C以上，白细胞更加升高，出现全身中毒症状，下腹部均有压痛，以右下腹尤甚，全腹肌紧张，但下腹较明显。

4. 阑尾周围脓肿

发病3天以上，炎症阑尾被大网膜或周围肠曲粘连包裹形成炎性包块，也可能阑尾穿孔而局限成为阑尾周围脓肿，临诊时可扪及右下腹部有压痛的包块，体温上升呈弛张热。

三、诊断

1. 如要及时诊断小儿阑尾炎，须耐心地接近病儿，取得信赖。轻柔的检查方法，并注意动态观察，以及多次检查比较病程的进展。基本诊断依据是有数小时的持续性腹痛，以及明显定位于右下腹部的压痛点，有转移性右下腹痛则更有意义。

2. 婴幼儿的诊断较为困难，常以哭闹和拒按来表达腹痛和压痛。要多靠客观观察，运用对比检查法，多次检查法或代检法检查腹部，必要时可给水化氯醛灌肠，在睡眠状态时再复查核对。

3. 多数病例白细胞计数(10×l09/L以上)及嗜中性粒细胞比例(80%以上)升高，但白细胞计数上升不明显者，并不能否定急性阑尾炎的存在。可作动态检验观察。

4. 疑诊为阑尾炎或诊断有困难，特别是有腹膜炎体征者，应进行腹腔穿刺。用皮下针穿刺右下腹，穿刺液为脓性，涂片为大肠杆菌，则有助于诊断，提示有手术指征。

5. 病前服驱虫药物后发生腹痛，阵发性绞痛但无肠梗阻征，而右下腹有痛觉过敏及压痛，肌紧张常不明显并与主诉疼痛程度不符，常可诊断为蛔虫性阑尾炎，蛲虫性阑尾炎的症状较轻，局部体征则更为明显。

6. 盆腔位阑尾炎的压痛点在下腹部，浅按时往往压痛不明显，要深按才有压痛。直肠指检在直肠右前方有触痛，触及包块提示盆腔脓肿形成。

7. 应强调凡小儿有原因不明的发热、腹痛、嗜睡、烦躁哭闹、呕吐腹泻等，均应想到阑尾炎，并做认真的腹部检查，在除外其他疾病后，往往最后诊断还是急性阑尾炎。

四、鉴别诊断

1. 急性肠系膜淋巴结炎

此症多与上呼吸道感染合并存在，其典型症状为不规则的腹痛，同时伴有发热。胃肠

道症状不明显，右下腹压痛不固定，腹部柔软无肌紧张。如观察数小时，腹痛多逐渐减轻或消失。

2. 急性胃肠炎

一般是先发热后腹痛，疼痛是阵发痉挛性的，无固定压痛点，肠蠕动活跃，观察短时间内可出现腹泻。

3. 原发性腹膜炎

起病时即有高热和中毒症状、腹痛为全腹性，满腹压痛和肌紧，以下腹部为明显，与阑尾穿孔腹膜炎不易区别。在右下腹穿刺可得粘稠脓液，涂片见革兰氏阳性球菌。确诊为原发性腹膜炎时应用抗生素治疗，无法鉴别时则手术探查。

五、治疗原则

1. 一旦诊断为阑尾炎，以早期手术为宜。

2. 疑有阑尾穿孔或已穿孔并发局限性或弥漫性腹膜炎者，应及时给予静脉抗生素(针对需氧菌及厌氧菌)，经适当术前准备后施行谰尾切除术。

3. 阑尾周围脓肿病例，如病程超过3天，肿块边缘已明显局限者，应采用非手术疗法，待炎症消退后6~8周再行阑尾切除术。

六、治疗

细菌学的研究表明，单纯性或化脓性阑尾炎常为需氧菌感染，而坏死。穿孔或形成阑尾脓肿时，则转为需氧、厌氧菌混合感染。故其治疗除施行手术外，还必须选择对厌氧菌和需氧菌均有效的抗生素。

（一）手术治疗

1. 术前准备

凡有腹膜炎者应用胃肠减压，常规保持静脉输液，5%葡萄糖盐水20m1/kg，如有明显脱水，则按脱水酸中毒处理，高热者物理降温，拟诊坏疽性及穿孔性阑尾炎者，应选用甲硝哒唑(30~50mg/kg/d)、氨苄青霉素和庆大霉素三者联合给药。

2. 手术要点

（1）采用右下腹斜行切口，诊断中疑者应作近中线的纵行切口。

（2）寻找阑尾时，首先找到盲肠，顺着结肠带可找到阑尾。

（3）阑尾残端的常规处理，是结扎后埋藏于盲肠荷包缝合内。如盲肠壁炎性水肿无法缝合时，则以阑尾系膜或邻近脂肪组织覆盖。

（4）阑尾腔内有蛔虫时，在阑尾基部钳夹后切断，不作结扎即埋入盲肠内，不应切开取虫，避免污染。

（5）阑尾穿孔者，应用吸收缝线缝合切口，避免应用不吸收的缝线，发生感染而致切口经久不愈。

（6）如发现阑尾外观正常或与临床表现不相符合，则必须探查末端回肠100cm，若发现美克耳憩室作切除。

3. 有关放置腹腔引流问题

穿孔性阑尾炎病例，腹腔内脓液应尽可能吸净，脓液送需氧菌和厌氧菌培养，并用生理盐水冲洗腹腔，创口妥为保护。对早期穿孔或术中穿破者，原则上不必放置腹腔引流物。但如认为污染较重者，置引流片于腹膜外间隙。仅在下列情况时，置腹腔引流物(烟卷引流)于髂窝和盆腔。

（1）病程较长，脓液稠厚的局限性腹膜炎或脓肿。

（2）在阑尾未能切除时及阑尾周围脓肿切开后。

（3）手术操作困难，附近脏器有严重病变，有可能发生肠瘘者，或阑尾根部坏疽，结扎或埋藏后有溃破可能者。

4. 术后处理

6~12小时后进食，第5天拆除皮肤缝线出院。坏疽性阑尾炎肌注抗生素2天。穿孔性阑尾炎应用联合用药静注5天为一疗程，留院10~14天。

（二）阑尾脓肿的治疗

先宜禁食，随着病情好转改为流质或半流质饮食，抗生素三药联合静注，局部外敷中药。治疗过程中需观察体温及腹块变化，如局部包块增大或软化，高热持续不降、有脓肿扩展或穿破征象者，须及时改为手术治疗腹腔引流，如阑尾在切口附近易于分离时，可切除阑尾，否则仅做引流。

七、术后并发症

1. 切口感染

多因手术时污染，穿孔性阑尾炎切口处理不当所致。感染部位多在腹膜外层或皮下，表现为术后3~5天出现征象，体温趋于升高，局部红肿压痛。应早期拆除缝线，须充分敞开引流。

2. 腹腔残余感染或脓肿

因腹腔有残余感染灶，多局限于盆腔、肠间隙、肝下或膈下，在术后7~10天出现征象。体温一度下降后又逐渐上升，腹胀、腹痛、排便次数增多，及全身中毒症状加重，应加强抗感染和支持疗法，温盐水保留灌肠，使脓液吸收。当脓肿位置明确而有张力时，可行切开引流术。

3. 粘连性肠梗阻

多发生于阑尾穿孔腹膜炎或脓肿者。因炎症造成肠袢与肠系膜的粘连，在急性感染期同时发生粘连性腸梗阻，症状严重，宜妥善处理。早期发生于术后10天以内，经保守疗法、胃肠减压，积极控制感染后梗阻多能缓解。晚期发生于1个月以后，若保守疗法后不见效，则须开腹手术。

八、预后

急性阑尾炎经积极治疗一般预后良好。

（王建军）

第八章　普通外科（四）

第一节　先天性肥厚性幽门狭窄

先天性肥厚性幽门狭窄是新生儿期常见疾病。1912年Ramsteat 在前人的基础上发展、创建了幽门肌切开术，使死亡率明显降低。

依据地理、时令和种族有不同的发病率。我国统计3000个活婴中1例，多发生于男性，半数以上为第一胎，有家族史的报道。

一、病理

主要表现是幽门肌层明显肥厚，而以环肌为主，但认为亦同样表现在纵肌和弹力纤维。幽门部呈橄榄形，质硬有弹性。当肌肉痉挛时则更为坚硬。一般长2~2.5cm，直径0.5~1cm，肌层厚0.4~0.6cm。年长儿肿块还要大些。但大小与症状严重程度和病程长短无关。肿块表面覆有腹膜而甚光滑，但由于血供受压力影响而部分被阻，因此色泽显得苍白。环肌纤维增多且肥厚。肌肉似沙砾般样坚硬。肥厚的肌层挤压黏膜呈纵形皱襞，使管腔狭小。加以黏膜水肿，以后出现炎症，使管腔更显细小，在尸解标本上幽门仅能通过1mm的探针。狭细的幽门管向胃窦部移行时腔隙呈锥形逐渐变宽，肥厚的肌层则逐渐变薄。二者之间无精确的分界。但在十二指肠侧界线明显，因胃壁肌层与十二指肠肌层不相连续，肥厚的幽门肿块突然终止且凸向十二指肠腔内，似子宫颈突入阴道内一样，以致有小穹隆形成。

由于幽门梗阻，近侧胃扩张，壁增厚，黏膜皱襞增多且水肿，并因胃内容物滞留，常导致黏膜炎症和糜烂，甚至溃疡。

肥厚性幽门狭窄病例合并先天畸形相当少，约6%~12%。据此有人认为是“婴儿性”而非“先天性”的理由之一。畸形有食管闭锁、肠旋转不良、膈疝、美克憩室、肛门直肠畸形、巨结肠等。一般食管裂孔疝和贲门松弛是最常见的合并畸形，但未见到有大量的病例报道。

二、病因

幽门狭窄的病因，至今尚无定论。

1. Hirschsprung认为系原发性肌肥厚。此学说被下列事实所文持：在没有幽门狭窄症状的新生儿、未成熟儿和胎儿的尸解中见到有橄榄状的幽门肥厚，有人认为是由于幽门肌肉在胎儿期功能失调而导致出生后肌肉肥厚。由此认为这种机械性刺激可造成黏膜水肿，另一方面也导致中枢对内脏的功能失调，使幽门发生痉挛。两种因素促使幽门狭窄形成严重梗阻而出现症状。

2. 随着发现先天性巨结肠的病因是由于肠壁肌间神经节细胞缺乏，因而进行了幽门肌间神经丛的研究。有人报告幽门狭窄病例的神经节细胞和神经纤维的数目较正常者为少。亦有报道幽门肌间神经节细胞有发育未成熟或退行性变等现象。以前是在光镜下研究，近

年在电镜下研究肥厚的肌层，尚未证实神经节细胞是未成熟抑或是变性改变。

3. 遗传和环境因素

在病因学上起着很重要的作用。早有报道部分病例有家族史，甚至一家中7个子女同病。且在单卵双胎比双卵双胎多见。双亲有幽门狭窄史的子女发病率可高达6.9%。若母亲有此病史则其子的发病率为5%，其女为2.5%。经过研究提出本病既不是隐性遗传也不是伴性遗传，而是由一个显性基因和一个性修饰多因子基础构成的一个定向遗传基因型，它提供了容易发生肥厚性幽门狭窄的基础。这种遗传倾向或因素受许多环境因素影响而起作用，如社会阶层、饮食种类、各种季节等。发病以冬季为高，但其相关因素不明，常见于高体重的男婴，但与胎龄的长短无关。

4. 有肥厚性幽门狭窄的母亲与其同胞相比，其子女有较高的发病率，因而想到于宫内环境的激素因素，有以下三种现象显而易见是受激素的影响：

（1）在妊娠期发生应激或紧张状态时其婴儿有很大可能发生肥厚性幽门狭窄。长期以来被认为第一胎时常伴发幽门狭窄，可能与初次妊娠非常紧张有关。

（2）多年来研究在成人胃的生理和病理与血型有关。极少数幽门狭窄的婴儿是A型者，指出可能与血型B和O者脂肪吸收缓慢有关，由于在上部小肠脂肪的抑制影响，因此可能胃排空延迟。

（3）给孕狗服用五肽胃泌素，结果所生小狗有很高的比例发生幽门狭窄，有人发现当禁食6小时后幽门狭窄者的血清胃泌素水平增高，但不能推断是幽门狭窄的原因。

5. 近年研究认为肽能神经的结构改变和功能紊乱可能是主要原因之一。通过免疫荧光技术观察到环肌中含脑啡肽和血管活性肠肽的神经纤维明显减少。应用放射免疫法测定组织中P物质含量结果减少，由此推测这些肽类神经的变化与发病有关。

三、临床表现

1. 症状出现于生后3~6周，亦有更早的。极少数发生在4个月之后，呕吐是主要症状，最初仅是回奶，接着为喷射性呕吐。开始时偶有呕吐，随着梗阻加重几乎每次喂奶后都要呕吐。呕吐物为黏液或乳汁，在胃内潴留时间较长，则吐出凝乳，不含胆汁。少数病例由于刺激性胃炎，吐物含有变性的血液。由于食管炎而呕吐者甚少。有报道幽门狭窄病例在新生儿高胃酸期中，发生胃溃疡而大量呕吐者；发生十二指肠溃疡者，在呕吐之后婴儿仍有很强的求食欲，如再喂奶仍能用力吸吮。未成熟儿的症状常不典型，喷射性呕吐并不显著。

2. 随呕吐加剧，由于奶和水摄入不足，体重起初不增，继之迅速下降。尿量明显减少，数日排便一次，量少且质硬如弹丸，偶有排出棕绿色便，被称为饥饿性粪便。由于营养不良、脱水，婴儿明显消瘦，皮肤松弛有皱纹，皮下脂肪减少，精神抑郁呈苦恼面容。发病初期呕吐丧失大量胃酸，可引起碱中毒。呼吸变浅而慢，并可有喉痉挛及手足搐搦等症状。以后婴儿脱水严重、肾功能低下，酸性代谢产物潴留体内，部分碱性物质被中和，故有明显碱中毒者很少，严重营养不良呈皮包骨的晚期病例已极少见到。

3. 幽门狭窄伴有黄疸

最初被认为是幽门肿块压迫胆管而引起肝外阻塞性黄疸，其发病率约2%，有一组报道29例中5例高达17%。多数以间接胆红素升高为主，经观察常是母乳喂养者伴发。许多报告都是出生体重正常的足月儿，但有一组69 例中伴发黄疸的2 例是未成熟儿。一旦外科手术解除幽门梗阻后，黄疸就很快消退。现代研究认为是肝酶不足的关系。高位置肠梗阻

伴黄疸婴儿的肝葡萄糖醛酸转移酶的活性降低，但其不足的确切原因尚不明。有人认为酶的抑制与碱中毒有关，但失水和碱中毒在幽门梗阻伴黄疸的病儿并不很严重。热能的供给不足，可能亦是一种原因。与Gilberf综合征的黄疸病例相似，在供给足够热量后胆红素能很快降到正常水平。电镜研究幽门狭窄伴黄疸病例的肝细胞提示内浆网有改变，但此改变尚不能充分解释各种学说。

4. 腹部检查是早期诊断的要点

体检时腹部要完全暴露置于舒适的体位，可躺在母亲的怀膝上，使用明亮的光线以切线方向照在腹壁上。喂糖水时进行观察，可见到膨胀的蠕动波，其波形出现于左肋缘下，缓慢地越过上腹部，呈1~2个波浪前进，最后消失于脐上的右侧。检查者位于婴儿左侧，左手放在心肋缘下腹直肌外缘处，手法必须轻柔，以食指和无名指按压腹直肌，用中指指端轻轻向深部按摸，可触到橄榄形、光滑质硬的幽门肿块，1~2cm大小，在呕吐之后胃空虚且腹肌暂时松弛时易于扪及。偶而肝脏的尾叶或右肾被误为幽门肿块，但如腹肌不松弛或胃扩张时可能扪不到，则可置胃管使胃空虚，喂给糖水边吸吮边检查。只要耐心反复检查，据经验多数病例均可扪到肿块。

5. 实验室检查

临床上有失水的婴儿，许多病例有不同程度的低氯性碱中毒。血液PCO_2，升高，pH值升高和血清低氯。且必须认识到代谢性碱中毒时常伴有低钾，其机理尚不清楚。小量的钾随胃液而丢失外，在碱中毒时钾离子向细胞内移动，引起细胞内高钾，细胞外低钾，肾远曲小管上皮细胞排钾增多；从而血钾降低。

6. X 线检查

一般都认为不需要作X线检查，仅少数未能摸到肿块的病例用以证实诊断。吞服稀钡检查，主要的X线表现有：

（1）胃扩张。

（2）胃蠕动增强。

（3）幽门管狭细增长如线条状。

（4）胃排空延迟。

其中以右前斜位所摄的细长幽门管为典型征象对诊断最有价值。有人随访复查施行幽门肌切开术后的病例。这种征象尚持续数天，以后幽门管逐渐的变短而宽，也许不能回复至正常状态。在钡餐检查后经胃管吸出钡剂，并用温盐水洗胃，以免呕吐而发生吸入性肺炎。

四、诊断

依据典型的临床表现，见到胃蠕动波，扪及幽门肿块和喷射性呕吐等三项主要征象，诊断即可确定，其中最可靠的诊断依据是触及幽门肿块。如不能触及肿块，进行超声或钡餐检查以帮助明确诊断。

五、鉴别诊断

婴儿呕吐胃内容物时，应与下列各种疾病相鉴别，如喂养不当、全身性或局部性感染、肺炎和先天性心脏病、增加颅内压的中枢神经系统疾病、进展性肾脏疾病、感染性胃肠炎、各种肠梗阻、内分泌疾病如肾上腺生殖综合征，以及贲门松弛和食管裂孔疝等等。

六、外科治疗

自从采用幽门肌切开术以来，已取得很理想的治疗效果，治程短、效果好。

1. 术前准备

（1）无电解质改变者，在入院后数小时即可施行手术。不必过分延迟但也不是急症手术。

置入胃管吸除内容物，有时用温盐水洗胃清除凝乳，减轻胃黏膜水肿和消除胃炎，静滴正常需要量的1：1液并加钾。

（2）如若有体重下降的病史，失水的临床症状，尿比重升高，血氯在85~90mEg/L 得必须经过48~72小时的术前准备，给以生理盐水20ml/kg ，见尿后补钾，并改输1：1 液和5%~ 10%葡萄糖溶液，复查血化学测定，当婴儿哭吵有力、黏膜润湿、每小时尿量1ml/kg时即可手术。

（3）个别严重失水和营养不良者，需要几天静脉高营养。

2. 手术要点

（1）将幽门肿块提出切口外，在其前上方少血管部位作纵形切开、钝性分离全部肌层，至此黏膜向外膨出。

（2）应注意不损伤黏膜，尤其在分开十二指肠端侧时。如发生黏膜穿孔及时修补并以大网膜覆盖。

3. 术后处理

（1）继续输液1~2天。

（2）除呕吐频繁者外，不置胃管。

（3）许多外科医师主张术后4~6小时开始进食，有些医师主张晚些给饮食，应在翌晨开始为妥。先喂以15ml糖水，24小时增加至全量。术后呕吐大都是饮食增加太快的结果，应减量后再逐渐增加。

七、内科治疗

内科疗法包括细心喂养的饮食疗法，每隔2~3小时一次饮食。定时温盐水洗胃，每次进食前15分钟服用阿托品类解痉剂等三方面结合进行治疗。这种疗法需要长期护理，住院2～3个月，很易遭受感染，效果进展甚慢且靠不住，目前仅少数医师仍提倡内科治疗。

八、预后

近年来各个医疗中心的死亡率已降至1%以下。许多长期随访的病例胃肠功能正常，溃疡病的发病率并不增加，然而X线复查研究。成功的幽门肌切开术之后有时显示狭窄幽门存在7~10年之久。

第二节　美克耳憩室

美克耳憩室又称“先天性回肠末端憩室”，是由卵黄管退化不全所致。据解剖学统计其发生率在0.3%~1.7%，多数不引起症状，8%~22%可发生各种并发症。在任何年龄都可出现临床症状，但约60%发生于2岁以下。

一、病理

由于卵黄管残留部分退化程度不同，可有不同的形式存在：

1. 美克耳憩室：当连于脐部的卵黄管远端部分完全退化时，憩室位于回肠的肠系膜对

侧缘，距回盲瓣15~100cm之间，盲端游离于腹腔内，形状为圆锥形或圆柱形。如远端闭合但保留有纤维索带，此索带可连于脐部，或粘于肠壁上或肠系膜上。

2. 卵黄管囊肿：即卵黄管的脐端和肠端均已闭合，仅中间部分保持原有内腔，其黏膜的分泌物聚集而形成的囊肿。

3. 卵黄管瘘(脐肠瘘)：如整个卵黄管未闭合，脐部瘘管可排出粪液，有时憩室黏膜脱垂。憩室通常与肠壁结构相同，唯肌层较薄，约50%~75%的憩室内有异位胃黏膜组织。约5%有异位胰腺组织。异位胃、胰腺组织分泌的消化液，损伤肠黏膜而引起溃疡、出血及穿孔。

二、并发症

1. 憩室炎

当憩室引流不畅或有异物滞留时，可以发生炎性病变。临床症状主要为脐周或右下腹疼痛，常伴有恶心和呕吐。腹部检查可发现右下腹或脐下有压痛和腹肌紧张。这些症状和体征与急性阑尾炎很难鉴别，有人报道脐孔周围有红肿环是美克耳憩室炎的特征。

2. 出血

3岁以下较多，因憩室常有异位胰腺组织和胃黏膜，容易发生溃疡出血，大多数是无痛性大量便血。起初色泽暗紫，以后则转为鲜红。有时一次可出血几百毫升，在短期内发生出血性休克，又常会自行停止或反复间歇出血。

3. 穿孔

憩室的炎症和溃疡均会导致憩室穿孔，穿孔大多骤然发生，临床表砚为剧烈的腹痛，呕吐和发热，腹部检查可发现腹膜刺激症状明显，腹肌强直，少数病例可发生气腹。

4. 肠梗阻

憩室引起的肠梗阻以憩室内翻而致的肠套叠为最常见。其次，憩室顶端与脐相连的纤维索带所致的内疝、肠扭转以及憩室本身的扭转、粘连等均会导致肠梗阻的发生。其临床表现和一般的肠套叠、绞窄性或粘连性肠梗阻相同。

5. 卵黄管囊肿

一般无症状，少数病例被发现有一下腹部无痛性囊肿，也可因粘连和压迫肠腔而产生肠梗阻症状。

三、临床表现与诊断

1. 美克耳憩室及其并发症并无特殊的临床表现，与急性阑尾炎、阑尾穿孔、其他病因引起的肠梗阻、下消化道出血很难鉴别。但当病儿出现这些临床表现时，应考虑到美克耳憩室及其并发症的可能，尤其是发现伴有脐茸、脐窦等卵黄管残留的脐部表现时。

2. 同位素扫描

当憩室有异位胃黏膜时，由于同位素99Tc可以积聚在胃黏膜细胞内，所以作99Tc同位素扫描可发现下腹部有放射性的小区域。近年来已被证明为非常可靠的诊断方法。在疑有憩室出血时，进行99mTc一Pertechnetate扫描摄影，能发现憩室内的胃黏膜出血灶。

四、治疗原则

1. 有症状的美克耳憩室，经检查确诊，均应手术切除憩室组织。

2. 表现为腹膜炎或肠梗阻的病例，均须按照腹膜炎或肠梗阻治疗。手术中如发现有病变的憩室，均应切除。

3. 凡可能有急性美克耳憩室并发症的病例，应施行急诊剖腹探查术，证实病变则作憩

室切除。

4. 3岁以下病例发生无痛性大量血便，或已多次出血，在除外其他出血原因后，应作剖腹手术，憩室出血的可能性最大。

5. 因诊断急性阑尾炎进行手术治疗时，如发现阑尾正常，应探查回肠末端100cm，发现有病变的憩室应一并切除。

6. 在其他疾病进行手术时发现无症状憩室，如情况良好，可将憩室切除以防后患，但若病情危重，则不宜延长手术时间。

五、治疗

1. 术前准备

（1）憩室引起肠梗阻者，应按肠梗阻术前准备补液，纠正水、电解质紊乱。腹胀严重和呕吐频繁者需胃肠减压，临床有绞窄性肠梗阻症状者，应争取及早手术。

（2）大量便血者，术前必须输血，使血红蛋白恢复到90~100g/L(9~10g/dl)，收缩压达到10.64kPa(80mmHg)以上方可进行手术。

（3）憩室炎和憩室穿孔者术前诊断多不明确，术前准备一般按急性阑尾炎或腹膜炎进行。

2. 手术要点

（1）注意将憩室全部切除，以在基底做楔形切除为好。

（2）憩室切除后应严格按斜形或横形缝合，不致造成肠腔狭窄。

（3）发现如下情况应做肠切除

① 憩室基底及周围回肠壁有明显和较广泛的迷走组织。

② 憩室基底部穿孔或基底部炎性肿胀，增厚明显。

③ 憩室基底部异常宽广或直径大于肠腔。

④ 憩室附近的回肠狭窄。

3. 术后处理

（1）禁食2~3天，按体重计算补液。肠道通畅后给流食，4~7天后可恢复正常饮食。

（2）应用抗生素预防感染，一般应用氨苄青霉素和庆大霉素。

第三节　肠系膜与网膜囊肿

肠系膜与网膜（淋巴管)囊肿在小儿是少见疾病。肠系膜囊肿的发病率比网膜囊肿多3~10倍，约有25%病例在10岁之前发生症状，男女发病情况无明显差异。

一、病因与病理

肠系膜与网膜囊肿的病因相同，目前认为均属于淋巴管先天性发育异常，是由于胚胎期发育的紊乱，遗留原始淋巴组织于肠系膜或网膜内。在胎儿时期或出生后此种淋巴组织增生，形成囊壁，因不与正常淋巴结构相通，分泌液可逐渐积累而形成大小不等的囊肿。

肠系膜囊肿好发于小肠肠系膜，其次于乙状结肠和横结肠，大小不一，单房性或多房性。网膜囊肿大多为单房性，囊壁甚薄，内有多数增生扩张的淋巴管，由单层内皮细胞构成，可有纤维组织和平滑肌组织。囊腔内充满淡黄色透明浆液性淋巴液或乳糜液，蛋白质

含量高，有时囊壁小血管破裂，则囊液变为血性呈淡红色或浅褐色，偶有钙化物质附于囊壁。感染后囊壁增厚，组织结构破坏，周围有结缔组织和炎性细胞润，有时有炎性肉芽肿形成，与周围组织发生粘连。

二、临床表现

可发生任何年龄。因囊肿生长缓慢，可以长时期不出现症状，也不易扪及肿块。随着囊肿增大，腹部逐渐膨隆，可有慢性腹痛，并扪及囊肿、大小不等、张力不高、位置不固定、有一定活动度、形态不一致，边缘界限清楚或不清的无痛性肿块。体积巨大者可充满上腹腔，因边缘界限不清楚，易误为腹水。少数病例可发生囊肿扭转、感染、出血、甚至破裂，引起急性腹痛，产生腹膜炎体征而误诊为其他急腹征。

三、诊断

囊肿未并发急腹症时，诊断并不困难。腹部X线平片显示密度增高的肿块阴影，肠管被挤压一侧。钡餐或钡灌肠检查常见肠管移位或受压；超声检查能确定为囊性肿物。巨大囊肿与腹水鉴别时，应做注气造影检查，腹部穿刺抽出囊内液体300~500ml，缓慢注入空气200~300ml。如为囊肿，则不同体位时，均见气体在囊腔内，气体不紧贴于膈下、前腹壁或侧腹壁，与腹水所见不同。

四、治疗

确诊后即应手术治疗，易于剥离者，可将囊肿切除；与肠壁粘连或共血供相关者，可将拳分肠曲一并切除。并应仔细探查其他部位有否多发性囊肿存在。对巨型囊肿应逐渐抽液减压后再切除。术后需要较长时间应用腹带。防止腹腔脏器下垂。预后良好。

第四节　贲门失弛缓症

贲门失弛缓症也称贲门痉挛、食管痉挛和特发性食管扩张症。食物吞咽后食管下段未能有反射性松弛，影询食物通过，而致近端食管逐渐扩大，故又称为巨食管症。是食管神经肌肉功能失常的疾患。

一、病因

尚不明确。病因和发病机理学说有下列四种：

1. 先天性因素

在食管下端贲门的Auerbach神经节细胞在胚胎期发育不良或缺如。测定食管内压力，显示食管最下段的压力增高和可见不正常的蠕动，可能为迷走神经调节紊乱所致。组织学发现肠肌神经丛神经节细胞数减少和支持细胞增殖，为小儿常见病因。

2. 机械性阻塞

由于食管本身扭转、屈曲，或因食管周围炎致纤维组织增生、疤痕压迫。

3. 神经性因素

可因细菌、病毒、外毒素、维生素B 缺乏而使食管下段的肠肌神经丛或迷走神经的背运动核发生退行性变。

4. 精神因素

感情扰乱或植物神经系统失调可诱发突发性吞咽困难，多见成人女性。

二、病理生理

主要病理生理改变为食管失去正常的蠕动和食管下段括约肌不能充分如期舒张，即在吞咽动作时，食管平滑肌松弛，蠕动推进无力，而相反在食管下段的括约肌处于紧缩状态，不能松弛，以致食物滞留在食管下段不能进入胃内，久而久之，食管扩大、伸长、甚至扭曲，更促使肌纤维失去张力，形成恶性循环，接着滞留食物的刺激，继而引起食管黏膜发生炎症、溃疡，最后可致疤痕狭窄甚至发生癌变。

三、诊断

1. 病儿多数无明显主诉，唯一症状为呕吐。在频繁呕吐的发作和病程较长的病儿，出现消瘦、贫血、营养不良和发育迟缓，也因呕吐常常并发吸入性肺炎，严重者可因食管黏膜炎症、溃疡、出血，故也见带血的呕吐物。

2. X线钡餐检查是诊断的主要方法，可见程度不等的食管扩张和蠕动无力。Osler根据病变程度分为四期：

Ⅰ期：食管轻度扩张，食管与胃连接处轻度狭窄，液体稍有停顿即能进入胃内。

Ⅱ期：食管中度扩张，下段食物积滞，蠕动无力，食管下端呈鸟嘴或锥状。

Ⅲ期：食管扩张延伸范围较长，见有大量食物积存，不见食管蠕动，食管下段狭窄严重，胃内少气。

Ⅳ期：食管明显扩张呈巨食管，伸长、弯曲呈“S”形，食管内积食、积水，可见液平。

3. 食管镜检查可见管腔扩张，黏膜水肿，炎症或溃疡，并常可见食物残渣滞留在腔内，婴幼儿常不必检查。

四、手术适应症

1. 呕吐频繁、量多，有反流性食管炎者。

2. 常因呕吐发生反复吸入性呼吸系统感染。

3. 咽食缓慢，过固体食物困难，影响营养吸收，消瘦明显，生长发育迟缓。

4. X线吞钡检查呈II期以上的表现。

五、术前准备与术后处理

1. 术前流质饮食2~3天，清洗食管每天1次，有炎症或溃疡者、可注入抗生素，术前留置胃管。

2. 术后禁食24~48小时，待肠蠕动恢复后拔除胃管，口服流质，若有食管黏膜破损作缝合修补者，禁食时间相应延长。

六、手术治疗

食管扩张疗法在成人可取得一定疗效，但不适用小儿，尤其是婴幼儿，有引起食管穿破的危险。

食管下段贲门肌层纵形切开的Heller手术，应用较为广泛，此术操作简单，效果尚佳。手术径路可为：

1. 胸腔径路

左后外侧第7肋间切口，切开纵隔胸膜，暴露食管，绕以纱带提起食管下段，切开食管及贲门的肥厚肌层，保持黏膜完整，如同幽门肥厚性狭窄作肌层切口一样，将纵肌、环肌切开，使黏膜得以膨出。并要求肌层黏膜分离达1/2周。切开食管段长度不应少于5cm，胃端不超过lcm，以防因切开不足，术后不能解除症状，也因胃端切开过长，而发生反流

性食管炎。万一黏膜破损，及时缝补。胸腔径路，手术视野清楚，操作方便，但不能同时作胃底折叠固定术和幽门成形术，预防反流。

2. 腹脏径路

上腹部正中或左正中旁纵切口，暴露食管，绕以纱带，提起食管，胃连接处，往下牵拉固定，作食管、贲门肌层纵形切开，同时可作胃底折叠固定术和幽门成形术，即在幽门前壁作纵形切开，横形全层间断缝合，以保证幽门畅通，促进胃的排空，也为了防反流的措施之一，但手术视野及操作较深，比较困难。

七、并发症

1. 食管黏膜穿孔

手术时切破，电凝止血或术后病儿强烈的恶心、呕吐，均为引起穿孔的因素，如不及时发现可致胸腔感染或腹腔感染，术后胃肠减压可有一定的预防作用。

2. 反流性食管炎

注意手术要求，同时作胃底折叠固定和幽门成形术后，发生率减少。也可用内科对症治疗，制酸、抗炎和饮食管理。

3食管裂孔疝

手术操作使裂孔结构及支持组织遭到破坏，未被发现、未作裂孔加强手术，术后发生率约5%。

第五节　门脉高压症

各种原因引起门脉系统血流增加或受阻，出现脾大、脾功能亢进、腹水、食管胃底静脉曲张的临床表现者称门脉高压症。其类型、诊断、检查治疗等，小儿与成人基本相同，发病率占本病的8%~12%，以肝外型多见，以并发上消化道出血为其突出特征，是儿外科较难处理的急症之一。

一、病因

门脉高压症多为继发病变，按照静脉受阻部位，小儿常分为肝外型、肝内型、肝后型三种，成人以肝内型为主，小儿病人以肝外型最多见，占60%~75%，其次为肝内型占30%~40%。肝后型最少见。

1. 肝外型门脉高压症

因门静脉主干或脾静脉阻塞引起，多为淋巴结肿瘤压迫，血管内纤维性残留物，先天性血管发育不良、畸型、扭曲、狭窄等，都是形成门脉高压症的诸种因素。

2. 肝内型门脉高压症

主要是肝硬变引起。如胆管闭锁、新生儿肝炎、乙型肝炎、Wilson病、各种先天性代谢异常等。

3. 肝后型门脉高压症

小儿少见，由肝静脉和下腔静脉的血流受阻而引起，如Bildd，Ohiar综合征等。

二、病理

肝脏血流60%~80%来自脾静脉和肠系膜上静脉。当各种原因引起门静脉压力增高，

便导致侧支循环开放，使部分静脉的血改道，经腔静脉回流入血。其中胃底、食管下段的交通支，因距静脉主干最近，受门脉高压影响最大，故扩张最明显，极易破裂，引起上消化道致命性大出血。而原来门静脉内吸收的物质未经肝脏处理，直接进入系统循环，血氨增高，可诱发肝性脑病。腹腔内淤血，门脉淤血在数月即能引起脾脏肿大，脾功能亢进，导致全血细胞和血小板减少。长期门脉高压，肝脏功能低下，白蛋白合成减少，血浆外渗，腹腔内淋巴滤过压增高，以及肾血流量降低，刺激肾素—血管紧张素—醛固酮系统活跃等因素，都能形成腹腔内大量腹水。

三、临床表现

出血、脾大、腹水是小儿门脉高压症的主要临床表现，但肝外型和肝内型表现有所不同。

1. 肝外型多发生在学龄前期，由于肝脏机能改变不大，小儿一般状况较好、无肝病体征，血液生化学检查多数在正常范畴。因此，肝脏肿大是主要体征，肝功能亢进和脾肿大与发病的年限有关。初次出血多在5岁以内，食管静脉破裂出血量较大，因小儿全身血液总量不多，出血后很快就产生颜面苍白、烦躁不安、四肢湿冷、血压降低等休克症状。

2. 肝内型较成人明显减少，由于肝脏疾病和肝功能不良引起，常伴有黄疸出现，肝脾均有肿大，且有程度不等的腹水。肝硬度引起上消化道出血年龄较大，多在9~11岁之后。

四、诊断

上消化道出血、脾大、腹水是门脉高压症三大表现症状。下列辅助检查对诊断此病更有科学依据。

1. 食道钡剂检查

是诊断门脉高压症最简单最实用的手段。曲张静脉常位于食管下半段，在X线上表现为充盈缺损影或呈蚯蚓状改变，此项检查可作为手术前后对照此段，判断疗效指标。

2. 经脾静脉造影

是小儿比较常用的方法，可明确门静脉的阻塞部位，了解门静脉的侧支循环，同时可进行脾 水压的测定。

3. 经皮经肝性门脉造影

经肝穿刺导管插入门静脉（右支)，可同时测压和采血，造影完毕后将导管置到肝实质边缘，注入栓塞药物防止出血。通过门静脉造影，可见肝内肝外的静脉扩张情况。

4. 肝静脉造影

主要诊断肝后型阻塞的部位、原因和程度，可测肝静脉自由压(FHVP)和闭塞压(WHVP)。

五、治疗

门脉高压症无严重的并发症由内科治疗。外科主要控制大出血，对巨脾、脾亢行脾切除术。紧急处理大出血时，若患儿有黄疸、腹水、肝损害，由于手术风险大，应尽量采用非手术治疗暂时止血，等肝功能及全身情况改善后，再择期施断流或分流术。我们医院观点和多数学者做法一样，不主张对小儿进行紧急手术。

（一）非手术治疗

1. 一般处理

禁食、胃管减压、卧床休息、保肝、防止肝昏迷，躁动者给予适当镇静药。

2. 抗休克

包括输血补液扩容，适当使用血管活性药物，因血压骤升易引起再度出血，血压过低不利于生命器官的灌流，宜使血压维持在比正常略低的水平。

3. 止血剂的应用

全身通常静脉滴注维生素K、抗血纤溶酸、立止血、垂体后叶加压素等。胃管内注入冰生理盐水和肾上腺素，药物直接和胃黏膜接触，使毛细血管收缩，效果较好，临床上常用。

4. 气囊填塞压迫法

放置前应取得患儿的合作，测定气囊的容量，检查有无漏气，三腔管是否通畅。管上涂以石蜡油，（让患者先喝一口石蜡油使整个食管光滑），经鼻腔插入胃内，先将胃囊充气后(60~80ml)，将导管外拉牵引固定。使其囊压迫胃底，再将食管内充气（30~40mm)，以压迫食管下端曲张静脉。另一管腔起胃管作用，可行吸引、冲洗、注入药物等，可观察和判断是否继续出血及出血的速度。留置时间一般为48~72小时，每膈8小时放气10分钟，以免黏膜缺血坏死。拔管前应放气观察12~24小时，如有出血再行充气，直至病情稳定不出血，方可拔管。

5. 经内镜塞栓疗法

在全麻下经内镜直视下发现出血部位，可用栓塞药物，也可直接用在胃镜下电凝止血，急症止血效果在85%~90%，其并发症较少，但再出血率高。

（二）手术疗法

急症手术死亡率高，一般须先保守止血，然后择期手术，这期间若发生再出血，死亡率高。资料统计，第一次出血手术死亡率在25%左右，第二次出血手术死亡率在50%左右，故择期手术不能强求。应酌情选择最佳方案。手术分直接止血(门奇断流)和降低门静脉压力(门体分流)两大类，术式繁多，各有优缺点和适应症，总的原则是，断流要彻底，分流口径保持吻合口的通畅，而口径大小要适度，过小不能降低门静脉的压力，过大肝血分流过多，肝昏迷发生率高，在临床上吻合口实行限制性分流，收到较好的治疗效果。

1. 门奇断流术

切断门静脉与奇静脉的侧支循环，可适合预防性和急性出血时手术，操作简单，适应范围宽，但门奇阻断后，门静脉少了一个重要的交通支，因而有可能加重门静脉高压，虽然肝血流量增加，肝功能改善，却造成了腹内器官更加淤血，产生腹水。但急性大出血时，门奇静脉阻断，对挽救患者生命还是比较实用。手术中除了把贲门周围血离断外，还必须找到高位食管支给予切断结扎，才能彻底达到止血。我们常采用的方法是切脾、门奇静脉阻断，腹膜后大网膜固定或包肾，既解决了急性出血，又达到了长期建立侧支循环，减轻了门静脉的压力，临床观察近远期效果都较好。

2. 门体分流术

通过血管吻合，将门脉系统血流引入体静脉，从而降低门静脉压力，有利于消化道大出血的控制和预防。限制性分流效果较好，常用术式有：脾肾、脾腔、门腔、肠子膜上静脉、胃左静脉和腔静脉吻合等。近年来，借助医学影像技术，开展了肝内门体分流术，即经颈内静脉插入穿刺导管，通过肝右静脉，在肝实质内穿入门静脉左支或右支，建立门体通道后，放置长约6mm 的可扩性血管支撑保持通畅，分流口径在8~10mm。具有创伤小、并发症少、恢复快、降低门脉压力、控制出血、效果显著等优点。尤其是适应肝功能差，

断流和分流手术失败者。缺点是肝性脑病仍难避免，血管内支撑物仍待进一步改进，手术技能在基层医院很难掌握普及。

第六节　胃肠息肉病

胃肠道发生大量息肉的情况称为息肉病。息肉数目从几百个到几千个不等，可以广泛分布于胃肠道各部，一般以结肠、直肠为主。多数病例有遗传倾向。主要有幼年性息肉病、家族性多发性息肉病、Gardners 综合征和色素沉着——胃肠道多发性息肉病（Pentz—Jeghers综合征）等几类。

一、幼年性息肉病

幼年性息肉病可以有家族遗传性，也可没有家族史。有一特点是20%左右的病例伴有其他先天性畸形，如先天性心脏病、先天性脑积水、肠旋转不良和Meckels憩室等。

1. 病理

组织学结构与单发的幼年性息肉相同，属错构瘤性质，多数位于结肠、直肠，亦有发生于胃和小肠。分布于胃内者含有较多黏液细胞，分布于小肠者含有绒毛型上皮、Paneth细胞及Prunner腺上皮。息肉多有蒂，也可自行脱落，本病无恶变倾向。

2. 临床表现

最多见的症状是血便或黏液便。在婴儿可发生血性或黏液性腹泻，引起贫血、低蛋白血症。位于小肠者常因肠套叠、肠梗阻而引起腹痛。胃内息肉易引起反复的上消化道出血。

3. 诊断

乙状结肠镜检，见直肠、结肠内布满大小不等的息肉。摘取一二个进行病理检查。可与其他多发性息肉病相鉴别。

4. 治疗

（1）对发生腹泻的婴儿病例，应首先控制腹泻、抗感染治疗并进行全身营养支持。

（2）本病息肉有自然脱落的特点，无严重症状者可暂不处理，密切随访观察。对反复出血造成贫血或引起肠套叠、肠梗阻者，可行肠内息肉摘除术，或对息肉数量多而集中的肠段行肠切除术。

二、家族性多发性息肉病和Gardens综合征

家族中肠息肉病具有明显的遗传倾向，为常染色体性遗传。男女发病机会相同。无家族史的单发病例，可能是基因突变造成的新病例，可向下一代遗传，一般在9~10岁时开始发现息肉，20岁时才大量发生，亦有婴儿期发病者。

Gardners 综合征是指家族性息肉病伴有胃肠道以外病变者，包括三大症状：

（1）有肠息肉病。

（2）多发性骨瘤，好发于下锤骨，颅骨。

（3）皮肤和皮下组织病变，如多发性表皮样囊肿硬纤维瘤等。

其胃肠道息肉的病理特征、恶变倾向、临床表现及治疗原则均与家族性息肉病相似。GardneS综合征也是单基因常染色体显性遗传，但与家族性多发性息肉病的基因不同。

1. 病理

组织学结构均为腺瘤，多为典型的管状腺瘤，亦有少量绒毛状腺瘤出现。开始时常无蒂，渐增大后成为有蒂息肉，直径大小从数毫米至5厘米以上，多集中于远端结肠和直肠。数量多时紧密排列，不易看到正常肠黏膜。

此息肉病具有严重恶变倾向，不治疗者几乎100%最终转变为腺癌。

2. 临床表现

早期无任何症状，或因症状很轻而不引起注意。以后可发现便血。有时出血量较大。或与排便无关。亦有发生腹泻和腹痛，严重者有贫血及体重减轻。

3. 诊断

根据临床表现，结合家族史就可考虑此两种病可能。胃肠外病变如皮样囊肿和骨瘤的发现有助于Gardners 综合征的诊断。

直肠指检和乙状结肠镜检查均可发现肠腔内布满大小不等的息肉，X线钡剂灌肠造影检查可了解整个结肠的病变情况。采取组织作病理检查可确定诊断并了解有无癌变发生。

4. 治疗

家族性结肠息肉病和Gardners综合征，有高度恶变可能，一旦诊断成立，应手术治疗。

手术方式有全结肠、直肠切除术和结肠次全切除加回肠直肠吻合术两种，许多学者倾向于后一种术式，因为它保留直肠肛门、避免了永久性造瘘所带来的生活上和社交、心理上的麻烦。它唯一的缺点是存在着残留直肠发生癌变的危险。但这类病儿术后需终生定期随访，进行乙状结肠镜检查，发现有新出现的息肉可即行电灼祛除，以防止癌变，或在随访中发现有癌变后再次手术切除直肠。

5. 预后

进行全结肠切除术病例，预后良好，生长发育一般无明显障碍。行保留直肠手术的病儿，少数在回肠直肠吻合术后直肠内腺瘤会自行消退，机理尚不清楚，多数病儿仍反复出现新的息肉，需随时经肛门摘除。有关其癌变率的说法很不一致，有二组术后追踪20年以上的报告相差极大，一组报告残留直肠癌变率为59%，而另一组仅为3.6%。

三、色素沉着—多发性胃肠道息肉病

本病也是遗传性疾病，属显性遗传，但临床上仅半数有家族史。男女发病率相同。小儿少见。以胃肠道多发性息肉伴特定部位的皮肤及黏膜的色素斑点为特征。

1. 病理

从组织学结构讲，多数人认为是错构瘤性质，由正常肠上皮和平滑肌组成。息肉分布于整个胃肠道，但以小肠多见，分布频度依次为空肠、肠、结肠、直肠、胃、十二指肠及阑尾。

从理论上讲，错构瘤组织无恶变倾向，但有个别发生癌变的报道，有人认为系合并腺瘤所致。即使癌变，其恶性程度亦较低，少有转移。

2. 临床表现

因病变多位于小肠，故慢性肠套叠机会较多，常造成反复阵发性腹痛，亦有消化道出血和贫血症状。

色素斑点主要好发于口、眼周围皮肤，口唇及颊部黏膜，亦可发生于四肢末端皮肤。色素斑点平坦，不高于皮肤或黏膜面，淡褐色或黑色，呈椭圆或不规则形，相互不融合，

直径1~2mm不超过5mm。皮肤色素斑在青春期后可渐渐褪色，黏膜的色素斑多不消退。

3. 诊断

根据典型的临床表现结合胃肠钡剂造影发现胃和小肠内多发息肉阴影存在即可确定诊断。

4. 治疗

本病癌变可能不大，且息肉分布广泛，手术很难处理，一般多趋向保守治疗，不作肠切除。发生症状者，可做多处肠切开切除息肉。

第七节　消化性溃疡

消化性溃疡在小儿各年龄组均可发病，但以新生儿期和年长儿期较多见。胃溃疡常发生于小婴儿，十二指肠溃疡多发生于年长儿，男孩较女孩为多，一般统计约为2∶1。

随着现代化生活环境的各种精神刺激以及小儿专用的内窥镜等医疗器械的广泛应用，小儿消化性溃疡的发病率有显著增加的倾向。据报道成人病例的21%~51%开始于儿童期，1.6%开始于4岁以前。

一、病因与病理

小儿消化性溃疡病因仍不清楚，发病率各家报道不一。大致是急性溃疡多于慢性溃疡。继发性多于原发性。常继发于严重感染、重度营养不良、大量长期使用肾上腺皮质激素，大面积烧伤，神经性损伤等。原发性者胃酸分泌过多常是主要原因，新生儿的胃酸度高，最易形成溃疡。发病与血型亦有一定关系，十二指肠溃疡者O血型者较其他血型发病多，O血型者其胃酸分泌较多，溃疡常发生于幽门前胃酸分泌区。A血型者溃疡则发生于胃酸分泌较少的部位。其次为精神因素，易发生情绪紧张的年长儿，受精神刺激或创伤时往往诱发。据报道有家族史者占25%~62%，认为此与遗传过敏体质有关。

新生儿和婴儿多为急性溃疡，黏膜上有出血性糜烂和出血点，伴有表皮脱落。常为多发性，易于愈合，但也易于穿孔或突然出血。年长儿多为慢性溃疡，多为单发，位于前壁胃小弯近幽门处或十二指肠球部后壁，可引起幽门梗阻，发生率可达25%。

二、临床表现

1. 小儿消化性溃疡病症状不典型，但宜注意体重增加缓慢，不定时的腹痛、呕吐、出血为小儿消化性溃疡的特征。

2. 2岁以下的婴幼儿常以呕吐、便血等急性症状出现，发生穿孔后始获诊断。出血发生率约15%。

3. 2~9 岁以定位不准的腹痛和贫血多见，腹痛表现为钝痛及饥饿感，于进食后缓解，出血和穿孔少见。

4. 9岁以上类似成人溃疡病症状。穿孔可见于各年龄组，发生率最高达32%。

三、诊断

1. 病儿出现反复呕吐，尤其与进食有关时。

2. 反复上腹部疼痛，特别夜间及清晨痛而又无寄生虫感染者。

3. 大便隐血阳性的病儿。

4. 有溃疡病家族史而又有胃肠道症状者。

5. 原因不明的呕血、便血和穿孔者。

6. X线钡餐检查。对疑诊病例应作上消化道钡餐检查。但是一次检查阴性，不能排除本病的可能性，因25%的龛影需经过多次检查始能发现，龛影是溃疡的直接证据，常位于十二指肠球部后壁或前壁和幽门窦部小弯侧。小儿检出率仅50%~60%，常较成人为低，且胃溃疡较十二指肠溃疡检出率更低，此与溃疡浅面小，钡剂通过较快有关。在学龄儿童常见到十二指肠溃疡使球部变形，较多见的是间接征象，如幽门痉挛、胃蠕动及张力增加、胃潴留、球部充盈不佳、黏膜粗糙紊乱、局部压痛等。

7. 内窥镜检查。凡有持续性上消化道症状如腹痛、嗳气、返酸、恶心、呕吐、食欲减退、吞咽异常等临床表现均可作为检查对象。对所有呕血病例在入院24~48 小时内应行内窥镜检查，有85%~90%的病例能明确出血原因。内窥镜对十二指肠溃疡的确诊率达90%，胃溃疡的确诊率为100%。

8. 血促胃泌素测定。空腹时血中促胃泌素值，胃溃疡时没有一定的影响，十二指肠溃疡初期与同龄小儿相比，显示低值。

四、治疗

1. 由于壁细胞受体拮抗剂的问世，对本病一般采取保守治疗，给予抗酸剂、甲氰咪胍等综合治疗。H2受体阻滞剂选择性的抗毒性碱制剂(Gastozwpin)及抗胃泌素剂，三种受体拮抗剂均具有抑制胃酸分泌时间长且副作用少的特点，是有效的抗溃疡病药物，但停药后复发率相当高。

2. 约有10%病例用内科保守疗法不能治愈而需要手术。对有严重并发症者仍需外科处理，手术适应症为：

（1）穿孔。

（2）大出血或反复出血。

（3）幽门梗阻。

3. 首选术式为出血点结扎和穿孔修补加迷走神经切断和幽门成形术。其次为高位选择性迷走神经切断术合并幽门窦部切除。胃切除约40%，可降低溃疡复发率，多用于溃疡病的选择性手术。

4. 经长期随访发现，胃切除50%以上的病儿均出现营养不良和贫血，明显影响小儿的生长发育。因此，胃大部切除术原则上不适宜于治疗小儿胃十二指肠溃疡病，尤其是年龄较小的病儿。

五、预后

小婴儿由于多为急性溃疡，常以合并出血及穿孔而就诊，故年龄越小越严重，如合并穿孔死亡率较高。年长儿由于有很大的修复能力，溃疡病的一般过程较为成人轻，大多数病例用内科疗法数周即能很快治愈，但约有50%病例可以复发。

溃疡穿孔修补和胃窦切除的病例，经长期随访病儿生长发育良好，没有溃疡复发的临床症状。而胃切除50%以上的病例，由于胃体大部分被切除，减弱了胃泌素的神经体液调节作用，胃酸、胃蛋白酶以及内因子的分泌均减少，影响食物的消化吸收，加以制造红细胞时主要物质，铁、钙、维生素B_{12}等的缺乏，可出现胃纳减退，营养不良和缺铁性贫血，必然影响小儿的生长发育。

第八节　食管裂孔疝

先天性食管裂孔疝是由于先天性发育异常而致使胸膈下食管、贲门和胃底随腹压增高经宽大的膈肌食管裂孔而进入纵膈，造成胃内容物向食管返流。可分为滑动型和食管旁型两类，前者多见，后者不足5%。

一、病因与病理

1. 滑动型

在正常情况下，膈肌右脚的左右支包绕食管下段形成隔肌食管裂孔。膈肌脚纤维使食管贲门交界处形成生理弯曲，当它收缩时起压迫食管作用，防止胃对容物返流。膈食管韧带使食管末端3~4cm 固定于膈肌下面，胃悬带使食管和胃小弯纵轴间所形成的夹角(His角)保持30°~50°的锐角，以防止胃内容物返流。在胚胎发育过程中，如食管裂孔异常宽大，膈食管韧带、膈肌脚、胃悬带发育不良或松弛，及His 角度变钝，当平卧或腹压增高时，食管下段、贲门和胃底可依次经食管裂孔向上进入纵膈，膈食管韧带及腹膜亦被同时带上去，腹压减低或直立饱食时，则回纳。此型没有真正的疝囊。由于胃内容物向食管返流，食管下段黏膜受胃酸刺激而发生充血、炎症以致溃疡出血。炎症可累及肌层和食管周围组织，形成返流性食管炎和食管周围炎，严重时产生疤痕性食管狭窄。长期的炎症与疤痕化，可产生获得性食管缩短，并使食管胃交界处保持在路上不再滑动回复。这种食管缩短不同于先天性短食管，后者为先天性病变，有相当一部分贲门和胃底固定于纵膈内，不具疝囊也不滑动。

2. 食管旁型

胚胎早期膈下食管两旁各有一隐窝，随胚胎发育，隐窝逐渐消失，如持续存在，可成为膈肌薄弱处，形成食管裂孔旁疝的病理条件，增厚而纤维化的膈部腹膜构成一完整的疝囊。胃底、胃大弯及部分胃体沿食管旁向上突入位于后纵膈的疝囊内，但贲门仍处于膈下，胃食管夹角不变，食管旁疝不产生胃内容物返流，而可出现胃扭转、胃溃疡出血和压迫心脏的症状。

二、临床表现

1. 滑动型疝就其本身而言是完全无症状的，症状主要由胃食管返流、食管炎、溃疡而致，表现为：

（1）呕吐

80%~90%以上的病儿发生呕吐。呕吐物为奶汁，有时可吐出咖啡样液体或血。量多少不定，呕吐在平卧或夜间加重，坐位或进少量稠厚食物时明显改善。

（2）呼吸道感染

因胃内容物返流引起吸入性呼吸道炎症，反复发生咳嗽、发热或哮喘样发作，严重者可出现呼吸暂停。

（3）消化道出血

呕吐咖啡色液体或血，或排出黑便，系食管炎或食管溃疡所致。

（4）贫血为出血

呕吐及营养摄入不足的结果，多是缺铁性贫血，有时可相当严重。

（5）生长发育迟缓

因营养摄入不足，身长体重往往低于同龄小儿。

（6）吞咽困难

当食管下段发生纤维性狭窄时，逐渐出现吞咽困难，此时呕吐反而减少。

2. 食管旁型的症状是因食物进入胸胃并将其撑大而产生胸部压迫性疼痛。一般不存在食管炎症状，疝入的胃可发生钳闭，持续扩张、坏死，亦可发生消化性溃疡并发出血及穿孔。

三、诊断

凡有上述症状者，应高度怀疑有食管裂孔疝的存在，需做以下检查：

1. 食管、胃X线造影

为诊断的重要依据。透视下见造影剂顺利通过食管进入胃内。贲门胃底位于膈上，同时见到胃内造影剂明显向食管返流，应采用立位、平卧位和头低位反复检查，以提高诊断的正确性。此外，尚需检查幽门通过情况，以排除同时有肥厚性幽门狭窄的存在。造影剂一般用钡剂，但新生儿、婴幼儿检查时须防吸入呼吸道，可选用40%碘油或泛影葡胺。

2. 其他检查

食管下段pH 值测定显示pH值3~4，食管下段张力测定表现为低的张力曲线，此二项检查为了解有否胃食管返流存在，可作为评定手术效果的参考，一般不应做食管镜检查。

四、鉴别诊断

须与喂养不当、贲门松弛、先天性肥厚性幽门狭窄等作鉴别。

五、治疗原则

1. 如仅在X线检查时发现滑动型食管裂孔疝，而无胃食管返流的临床症状，不必作任何治疗。

2. 6个月~1岁之时的婴幼儿，有胃食管返流症状，但无明显食管溃疡和狭窄，可行非手术疗法。

3. 滑动型疝有以下情况之一者，做手术治疗。

（1）保守疗法失败。

（2）返流性食管炎有溃疡、出血、狭窄。

（3）有呼吸暂停或吸入性肺炎。

4. 食管旁型疝于确诊后，应手术治疗。

六、治疗

（一）非手术疗法

病儿日夜均置于60°~90°的半卧体位，或取头部抬高20°~30°的俯卧位。少量多次喂养稠厚食物。于进食前1小时及睡前给服止酸药如甲氰咪胍、亦可给灭吐灵以增加胃排空时间，疗程一般为3周。

（二）手术疗法

1. 术前准备

（1）小儿必需日夜保持非手术疗法中所述的特殊体位。

（2）纠正水与电解质失衡。

（3）用胃管点滴喂牛奶或静脉高营养以改善营养状况。

（4）纠正贫血。

（5）控制肺部感染及食管炎。

2. 手术要点

（1）手术途径，一般均采用经腹作食管裂孔修补及胃底折叠术(Nissen手术)。少数伴有获得性食管缩短者，则应采用经胸途径。

（2）切勿损伤迷走神经。

（3）扩大的食管裂孔两脚缝合松紧恰当，使裂孔与食管间仅能伸入一食指。

（4）为避免食管下段狭窄，可由口腔插一F12(新生儿)、F23(婴儿)导管到胃内，完成折叠缝合后拔除；或折叠的胃底仅包裹食管周径的3/4。如缝合过紧，可造成咽下困难。

（5）缝合时勿损伤食管或胃壁。

（6）食管旁型疝有一完整的疝囊，术中必须仔细处理。

（7）术中如损伤双侧迷走神经，则应加做幽门成形术。

（8）食管下段狭窄疤痕形成者，需做结肠代食管手术。

3. 术后处理

除一般的腹部或胸部手术后处理外，特别应注意：

（1）有否因不能打呃及呕吐而致的胃肠胀气。如有应加做幽门成形术。

（2）继续治疗肺部感染及食管炎，并纠正营养不良与贫血。

七、预后

手术死亡率＜1%，90%以上病儿的早期疗效甚佳，有时可有腹部饱满感，是因疝入胸腔内回纳入腹腔而引起的，可少量多餐，日后自能适应。长期随访食管旁型疝的复发率约15%，较滑动型疝为高，多因巨大疝囊引起组织薄弱而致。

第九节　急性坏死性肠炎

急性坏死性肠炎是一种胃肠道急性出血、坏死性疾患，又称急性出血性肠炎。各年龄组小儿均可得病，多见于学龄儿童(6~12岁)，春夏季发病率最高。

在我国60年代初有大量病例报道，以后随着生活好转发病率锐减，近些年来因对本病防治的重视和认识的提高，误诊率有所下降，但迄今重症病例死亡率仍高。

一、病因

虽然确切病因至今未明，而细菌感染和病儿机体的变态反应两种因素相结合，被认为是本病的主要可能病因。感染因素中最引人注目的是C型产气荚膜杆菌（Welchii氏杆菌)。从流行病学调查中发现，某些地区居民肠腔内缺乏蛋白酶，使Welchii氏杆菌的β毒素易于引起肠黏膜坏死性改变，补充胰蛋白酶可避免或减轻这种病变。另外从本病初期的微循环障碍来看，是机体Ⅰ型及Ⅱ型过敏反应所造成的结果，在发病机理上具有重要作用。

二、病理

病变主要在小肠。多见于空肠下段和回肠上段，一般呈散在性、节段性排列，分界清楚，严重者全部小肠均可受累，亦可侵犯胃、结肠及食管等。肠壁各层均可受累，表现为广泛的溃疡、出血、甚至坏死，病变肠段呈高度炎性水肿，肠壁增厚僵硬，重者有大小不等的灶状坏死，界线清楚，由于纤维蛋白渗出沉积，肠袢相互粘连，肠系膜淋巴结肿大，

肠腔内充满血便及坏死样物质。病变严重时，黏膜及肌层出血坏死，甚至溃疡穿孔引起腹膜炎。

三、临床表现

本病的临床表现复杂，有多种临床类型。一般无前驱症状，起病急骤，临床上典型症状为突发腹痛、腹泻、便血、发热和严重的全身中毒症状，甚至休克。

四、临床分型

临床上是根据本病的某些症状较为突出而划分的，与病变肠道的病理形态有密切关系，各型间可相互转化或同时出现。分型旨在便于早期确诊和制定合理的治疗方案。

1. 腹泻型

病变在黏膜及黏膜下层时，临床上表现以腹泻为主。

2. 出血型

如黏膜广泛坏死脱落而出血者。

3. 肠梗阻型

病变向浆肌层发展，出现肠蠕动障碍，临床上出现肠梗阻症状如腹痛、腹胀、肠型、便秘者。

4. 腹膜炎型

随着浆肌层病变加重，肠内细菌毒素外渗或某处出现全层坏死或穿孔，则出现腹膜炎，呈现肠麻痹、腹胀及腹腔积液，腹腔穿刺可得血性脓液。

5. 中毒休克型

休克的主要原因是发病后肠黏膜屏障破坏。Welchii氏杆菌产生的β毒素及肠道其他细菌毒素被吸收，发生毒血症或败血症以及疾病本身所致的水、电解质紊乱及酸碱平衡失调等因素所致。

五、诊断

1. 主要根据临床表现，诊断依据：

（1）突发腹痛，持续性可有阵发性加剧。

（2）腹泻便血排出腥臭味血水样或红果酱样便。

（3）出现全身中毒症状，发热，白细胞计数增高，甚至中毒性休克。

（4）有急腹症表现，但又不同于一般急腹症。

2. X线表现：

在腹部平片上，可见病变肠管扩张，肠间隙增宽，黏膜皱壁增粗，肠壁张力和蠕动减弱。有液平面，少数病例尚可见肠壁气囊肿。

六、鉴别诊断

须与菌痢、中毒性消化不良、肠套叠、过敏性紫癜及其他急腹症相鉴别。

七、内科治疗

1. 以抗休克为主，关键是及早治疗，预防休克，一旦发生休克应积极纠治，包括扩充血容量，纠正酸中毒及电解质紊乱，使用多巴胺、654~2注射剂、分子右旋糖酐等药物。

2. 胃肠道休息亦很重要，血便与腹胀期间应禁食，并置胃肠减压，一般须5~7天，症状改善后逐渐恢复饮食，过早饮食可使症状复发，禁食时间过长应予以静脉营养。

3. 应用肾上腺皮质激素有一定疗效，危重期氢化考的松5~10mg/kg/d，好转后改口服强的松1~2mg/kg/d，抗生素宜选择氨基糖甙类和头抱菌素类合用，激素与抗生素应用以1

周左右为宜。

4. 内科治疗期间应严密观察腹部体征，排便情况及全身变化，必要时进行腹部摄片和腹腔穿刺，穿刺液为血性或脓性者应立即手术，如外观为淡黄浑浊，则需镜下检查，如见大量脓细胞、红细胞亦应转为手术治疗。

八、手术治疗

手术可去除肠坏死病灶、排除肠内毒物以减轻中毒症状，防止中毒性休克的发展。因此，对确有手术适应症的病例，应不失时机的采用手术治疗。

1. 适应症

（1）肠梗阻型：经一时期非手术疗法不能缓解者。

（2）腹膜炎型：疑及肠坏死或穿孔者。

（3）顽固性中毒休克型：经积极抗休克综合治疗，病情仍无明显好转，在观察治疗过程中出现腹膜炎征象者。

（4）不能除外需手术治疗的其他外科急腹症。

2. 术前准备

术前也应积极改善全身情况，包括抗休克、输血、胃肠减压等。

3. 手术要点

（1）手术方法应根据肠管病变的程度进行选择。

（2）如系早期病变，肠管以出血、充血改变为主者，仅做肠系膜根部封闭，少动肠曲，随即关腹。

（3）肠管基本上无坏死灶而肠管扩张，有较明显中毒症状者进行肠减压，吸净腔内积液时避免腔内污染。

（4）肠管有明显坏死病灶，且范围较局限，病儿能耐受手术者做肠切除术，切除时要充分辨认病变的范围，肠黏膜坏死实际范围往往超过浆肌层外观范围。若残留病变，将增加术后肠梗阻、出血及吻合口瘘的机会。

（5）如腹腔有明显感染或术中仍有休克者，则做肠切除造瘘或单纯造瘘。

4. 术后处理

继续上述内科治疗及多种综合措施。

九、预后

病情较轻者，多于7~14 天逐渐恢复健康。重症者虽经积极抢救，死亡率高达30%。本症痊愈后一般不转为慢性，但可能发生肠狭窄。

第十节　肾母细胞瘤

肾母细胞瘤又称肾胚胎瘤、肾胚细胞瘤，是小儿泌尿系统中最常见的恶性肿瘤，约75%的患儿于1~5岁之间作出诊断，其高峰为3~4岁，少数新生儿亦可生长肾母细胞瘤，成人病例罕见。

一、病因

肿瘤可能起源于后肾胚基的不正常分化，它可以遗传的或非遗传形式出现，若属遗传

形式，则肿瘤发生得更早，更易为双侧及多中心形式。所有双侧肾母细胞瘤及15% ~20%的单侧病变与遗传有关。实际上仅10%~20%肾母细胞瘤有家族性。

二、合并畸形

约12%～15%的肾母细胞瘤可伴发其他先天性畸形

1. 虹膜缺如，可以散发或有家族性，在一般人群中约5 万人中有1 例虹膜缺如，而在肾母细胞瘤患儿中约100 人中有1例虹膜缺如，涉及肾母细胞瘤的完全性虹膜缺如综合征，包括肿瘤发生在3岁前，有智力迟钝及泌尿生殖系畸形可有肌张力低下，头颅或颌面异形，或脐及腹股沟疝。

2. 偏身肥大，一般为半侧身体全部肥大，或仅下肢肥大。在正常人群中约l:14300，而在肾母细胞瘤患儿中的发病率为2.9%。

3. 泌尿生殖畸形，肾母细胞瘤患者也常有其他畸形包菇肾畸形、尿道下裂、假两性畸形，隐睾以及神经纤维瘤等。

三、病理

肾母细胞瘤是一边界清晰、有包膜的单个实体瘤，诊断时80%~90%的肿瘤直径已超过5cm，50%病例已超过10cm，肿瘤平均重量为372克。肿瘤剖面呈肉样膨出，如有局灶性出血及梗死，则呈桔黄色、红色或棕色，间有囊腔形成。美国肾母细胞瘤研究机构报告11%患者的肿瘤侵人肾外肾静脉，30%并侵及下腔静脉，长入右心房者少于1%。病理组织学肾母细胞瘤包含肾源性的间质及上皮成分。有些上皮细胞形成实质性索条，或形成发育不全的肾小球及肾小管。间质组织占肿瘤绝大部分，包括原始间质细胞及不同量的横纹肌、平滑肌、成熟结缔组织、黏液组织、神经纤维、脂肪及软骨等成分，偶见骨质。由于肾母细胞瘤的预后与构成肿瘤的结构有关，故目前按其结构，将肿瘤分为两大类：

1. 预后差的组织结构

未分化型：有大而多形性核及多极分裂象，占肾母细胞瘤的4.3%，多发生于年长儿，如为弥漫性，则预后差。

2. 预后好的组织结构

（1）典型肾母细胞瘤。

（2）部分分化的囊性肾母细胞瘤。

肿瘤由弥散的多房性囊肿构成，只在囊的间隔上有分化不良的细胞，仅做肾切除即可。如这些未分化成分形成结节，应视为惯称的肾母细胞瘤。

上述各型肾母细胞瘤占小儿肾肿瘤的85%；其他既往误为肾母细胞瘤的有中胚叶肾瘤，类似平滑肌瘤，也被有些人认为是错构瘤，多见于男性，易有骨转移。杆状细胞肉瘤及透明细胞肉瘤侵袭度大，恶性程度高，须用强化治疗，也就是用3~4 种化疗药联合治疗。

肾母细胞增生复合体：肾母细胞增生是指妊娠36 周时，仍残存原始肾成分，称为结节性肾胚基。这些残留者如汇合则称肾母细胞增生的表现，而肾母细胞增生病变中将有40%发生双侧肾母细胞瘤。

四、临床表现

1. 腹部包块

大多是在无意中发现患儿腹部有肿块而未就诊的，一般系母亲替小儿洗澡或穿衣时，或医务人员因其他原因作全身检查而发现腹部有包块存在。肿块位于腹部一侧季肋部，呈椭圆形，表面光滑平整，质地坚实，无压痛，边缘内侧和下界清楚，上界被肋缘所遮蔽

多不能触及，双手腹腰触诊可感到腰部被肿瘤所填。肿块大小不一，较大的可占全腹的1/3~1/2，较晚期病例肿块往往超过腹中线，将腹腔内脏推向对侧。

2. 疼痛和消化系统症状

有人报道25%的肾母细胞瘤的第一症状是腰腹痛。由于疼痛多不严重，多数未被察觉。但当肿瘤内出血、肾包膜过度膨胀或血块暂时阻塞了输尿管时，可出现发作性疼痛。肾母细胞瘤患儿往往有含糊不清的消化道症状，如恶心、呕吐和食欲减退等。

3. 血尿

血尿发生于20%的病例，约l0%病例血尿作为第一症状被引起注意而作出肿瘤的诊断。一般为无痛性和间歇性全血尿，量不多，有时伴有血块。

4. 发热

肾母细胞瘤患儿可有不同程度的发热，多为间歇性，极少达到39℃。

5. 高血压

伴有轻度或中度高血压的患儿可能为数不少，但由于忽略测定婴幼儿血压，故报道者不多。原因或者是肿瘤压迫肾动脉而引起血压升高，或者是因为肿瘤本身产生某种升压物质。

6. 全身情况

一般都受到一定的影响，食欲不振，轻度消瘦，精神萎靡不如从前活泼好动玩，面色暗苍白和全身不舒适等。

7. 实验室检查

肾功能正常，除非肿瘤发生于一患肾病者。尿显微镜检查不少有血尿和蛋白尿，但尿中多不能找到癌细胞。一般有轻度贫血，红细胞沉降度一般均增快。

五、诊断

肾母细胞瘤大多是由于腹部肿块即作出诊断。X线及其他特殊检查有助于完全确诊和了解扩散情况等。

1. 腹部平片

在大多数病例可见患侧腹部膨胀，充气的肠管绕着肿瘤的软组织密度阴影被肿块推移向腹中部。侧位片见脊柱前软组织块物阴影，将充气的胃肠道推向前方。

2. 静脉肾盂造影

是主要诊断方法。约2/3患儿的患肾呈肾内占位性病变，即肾盂、肾盏被挤压、移位、拉长、变形或被破坏。男1/3患侧肾脏不显影，估计是因为肾血管栓塞，肾严重破坏或肾盂被肿瘤充满所致。如有钙化则位于肾外围区，如蛋壳样，与神经母细胞瘤常见的分散钙化点不同。当诊断不肯定或想了解肿瘤侵犯范围时才做CT或MRI检查。如疑有下腔静脉瘤栓则做下腔静脉造影，只有双侧肾母细胞瘤才做肾动脉造影，以便考虑肾部分切除的范围。

3. B型超声波检查

可区别肿块为实体性或囊性，肾母细胞瘤超声回声图显示在腰壁前方一个以实体为主间隔小液平(坏死出血、肾盂积水)的混合图像。由于此法为无损伤性和无痛性，故应列为首先采用的检查方法。

4. 穿刺活检

近年有人报道用细针快速穿刺抽吸细胞学检查诊断法，手术前即能确诊，方法简单，

正确率达90%。

5. 有关肿瘤转移扩散的诊断

首先对所有患儿应拍摄肺部的正侧位X线片，对细小的早期转移病灶必须仔细反复观看方能发现。据国外统计约10%的患儿诊断时已有肺转移。

六、鉴别诊断

肾母细胞瘤首先要与神经母细胞瘤鉴别，后者可以直接广泛长入肾脏，此瘤一般表面有结节，比较靠近腹中线，儿茶酚胺代谢产物(VMA 和HVA)的测定可确定诊断。肾多房性囊肿可能是最难与肾母细胞瘤鉴别的一种病变，此种囊肿可很快增大，质地坚实，在静脉尿路造影X 线片上可有与肾母细胞瘤相类似的肾盂和肾盏变形，超声波检查点亦然，也是一个间隔有小液平的图像，但肾多房性囊肿的发病率仅为肾母细胞瘤的百分之一，其治疗甚为简单，作肾切除术，剖开肿物即见大小不等的蜂窝状房囊，肾癌（肾透明细胞癌)偶见于儿童年龄，术前很难与肾母细胞瘤鉴别，诊断有赖于病理学检查，肾盂积水和胆总管囊肿因具有囊性；超声波检查即可与肾母细胞瘤鉴别之。

七、肿瘤分期

目前被广泛采用的是NWTS—3 与以前的分期不同是注意到淋巴结转移与局部肿瘤溢出影响预后。预后好的组织结构中65%是属于I或II期，故2 午存活率可达90%，而预后差的组织结构中50%病例属于III或IV期，故2 年存活率只有54%。

Ⅰ期 完整切除的肾内肿瘤，肾被膜未受侵，术前或术中无瘤组织外溢，切除边缘无肿瘤残存。

Ⅱ期 肿瘤已扩散到肾外而完整切除。有局限性扩散如肿瘤侵润肾被膜达周围软组织；肾外血管内瘤栓或被肿瘤侵润，曾做活体组织检查；或有局部肿瘤溢出，但限于腰部。

Ⅲ期 腹部有非血源性肿瘤残存，肾门或主动脉旁淋巴结受侵；腹腔内有广泛肿瘤污染；

腹膜有肿瘤种植；肉眼或镜下切除边缘有肿瘤残存或肿瘤未能完全切除。

Ⅳ期 血源性转移至肺肝骨脑等。

V期 双侧肾母细胞瘤。

决定预后的主要因素：在目前改进治疗情况下，决定于肿瘤的病理组织类型及分期。

八、治疗

肾母细胞瘤是小儿恶性实体瘤中应用综合治疗（包括手术、化疗及必要时加放射治疗)最早和效果最好的。化疗对提高肾母细胞瘤患者的存活率发挥了巨大作用。目前肾母细胞瘤经合理治疗有些报告无瘤患者存活率已达80%，如仅是FH 则无瘤患者存活率可达90%。

NWTS 的研究目标是在FH 患儿中尽量减少化、放疗的剂量，而对VH 患儿则做加强治疗。

1. 手术

经上腹横切口，应探查肝、触诊对侧肾脏，疑有肿瘤时取活检。切开后腹膜、剥离患肾，如能先暴露肾门，检查肾蒂。如肾静脉内有瘤栓，须取出瘤栓，再结扎肾蒂，然后完整切除瘤肾。操作应轻柔以免肿瘤破溃，如破溃，局部复发机会将增加一倍。任何可疑肿瘤钱留组织，须用银夹标记。切取淋巴结活检有助于肿瘤分期，但淋巴结清扫并不能改善预后，此外应注意输尿管内有无瘤栓。

2. 化学治疗

近40 年来治疗上的重要进展是联合化疗，显著提高了肾母细胞瘤患者的存活率，必要的术前化疗和坚持术后规律化疗是治疗的重要组成部分。

有效药物有长春新碱(VCR)放线菌素D(ACTD)阿霉素(ADR)、顺铂 (CDDP)、足叶甙乙(VP—l6)，其他可选药物尚有卡铂，鬼臼噻吩甙(M26)和表阿霉素。

术前化疗：用于巨大肿瘤或经B 超、CT 检出腔静脉有瘤栓者。用4~12周，使肿瘤或瘤栓缩小，便于完整切除，减少手术危险性和肿瘤破溃机会。

3. 放射治疗

术前放疗适用于曾用化疗而肿瘤缩小不明显的巨大肾母细胞瘤，6~8天内给800~1200CGY，2周内肿瘤缩小，再手术。术后放疗用于FH III期, IV期及间变型II~IV期。术后48 小时与术后10 日开始放疗，疗效相同，若无于10 日，局部肿瘤复发机会增多。早期放疗不影啊伤口愈合。NWTS—3 显示FH—III期放疗剂量1000CGY 与2000CGY 效果无差异。

NWTS—4 治疗方案

	放疗	化疗	
FHⅠ、Ⅱ及间变Ⅰ期	无	VDR + ACTD （EE – 4A）VCR + ACTD	24周 间断加强化疗18周
FHⅢ、Ⅳ及局限性间变 Ⅱ ~ Ⅳ	1080CGY	VDR + ACTD + ADR （DD – 4A）VDR + ACTD + ADR	65周 间断加强化疗24周
广泛间变Ⅱ ~ Ⅳ CCSK各期	用	VDR + ACTD + ADR + CXT + VP + VP – 16	65周 或间断加强24周
MRTKⅠ ~ Ⅳ	用	卡铂 + VP – 16 + CTX	65周

目前进行的NWTS—5对年龄小于2 岁、肿瘤重量低于550g，FH— I期患儿只做瘤肾切除，不做放、化疗，但须密切随访。

EE—4A方案：共18周

VCR 术后1~10 周，每周1次，用量0.05mg/kg 静注术后第12、15、18周为0.067mg/kg 静注，即每3周1次，共3次。

ACTD 术后1周内及以后每3 周1疗程，共7 个疗程，疗程量45μg/kg静注。

DD—4A方案：共24周。

VCR 术后每周1次，共10 次0.05mg/kg 静注

术后12周开始每3周1次，共5次0.067mg/kg静注

ACTD与ADR术后1周内每3周用一种药，2种药交替，先用ACTD，ACTD共 4个疗程，前2 个疗程为l.5mg/kg，后2 个疗程为1mg/kg 静注。

NWTS–5用于广泛间变型Ⅱ–Ⅳ及CCSK各期的治疗方案

周	0	1	2	3	4	5	6	7	8	9	10	11	12	13	14	15	16	17	18	19	20	21	22	23	24
		D					D						D						D						D
		V	V		V	V	V	V	V		V	V	V *		V *				V *						V *
				C			C *			C			C *				C		C *			C			C
				E						E							E					E			

放疗

C：CTX　14.7mg/kg•d×5　静注　V：VCR　0.05mg/kg　静注

C*：CTX　14.7mg/kg•d×3 静注　V＊：VCR　0.067mg/kg 静注

E：Vp—16　3.3mg/kg•d×5 静注　D：ADR　1.5mg/kg 静注

NW75—5　用于MRTK各期治疗方案：化十放疗

卡铂　　16.7mg/kg•d×2 静注 ⎫不用于术后一周内第3、9、12、18、21周

Vp—16　3.3mg/kg•d×3 静注 ⎭各种药各用6 个疗程(两种同时用)

C7X 大7mg/kg •d×5 静注用于第6、15 及24 周共3 疗程

在化、放疗期间除定期查血象、检测肝功能影像学检查外，保护性隔离以避免交叉感染及支持治疗很重要。应有均衡的营养供应，必要时输入复方氨基酸、脂肪乳剂、多种维生素和微量元素。如有贫血应输新鲜血。如白细胞计数低于l000mm3，可用粒细胞集落刺激因子（商品各惠尔血Gnn)3~5μg/kg 皮下注射9d×5严重消化道反应可口服康泉或5—羟色胺受体拮抗剂枢复宁4mg，每日2次，可缓解症状。

第十一节　乳房肥大

女孩青春期乳房发育之外的小儿乳房肥大在临床上并不少见，是由于受体内雌激素的影响而致乳腺增生。除外别病理性肥大外，大多对健康无害，不需治疗。

一、新生儿乳房肥大

新生儿在出生后数日内双侧或单侧乳房肥大，并可分泌新生儿乳。主要是经胎盘而来的母体雌激素和催乳激素对乳腺的作用；其次是出生后血液中母体雌激素的骤减，刺激垂体分泌催乳激素的作用。有些病例可伴有大阴唇及阴蒂肥大，甚至阴道出血。一般在3周后随内分泌的稳定，症状可自行消退。但反复挤乳会使乳房肥大持久存在。

二、青春期乳房肥大

1. 单纯性乳房肥大

多见于6～9岁的女孩，最早2岁。常为单侧乳房肥大，表现为乳头下的同心圆平硬块，增加至直径2～3cm即停止发展，偶有双侧。常见自行消退，也可持续到青春期，常有家族史。小儿无其他性征表现，月经初潮仍于正常年龄出现。尿中雌激素阳性，血浆雌二醇可稍高，而促进性腺激素浓度正常。可能是卵巢暂时分泌少量雌激素所致。一般不需治疗，也不要作活检查，以免损伤乳腺。

2. 性早熟乳房肥大

小儿乳房肥大为性早熟明显的体征。多为双侧，常提早出现青春期体征，有月经、阴毛、腋毛及骨骼生长快。性早熟的常见病因为：

（1）特发性性早熟。

（2）松果体瘤，第三脑室瘤等颅内病变。

（3）颗粒或卵泡膜瘤、绒毛膜瘤。

（4）肾上腺皮质增生或肿瘤。一般均针对病因进行治疗，病因解除后乳房肥大及其他性早熟症状会逐渐消退。

三、少女乳房过度肥大

又称巨乳畸形，是青春期女孩的乳腺对生理性刺激的异常反应。乳腺快速增生，但无内分泌紊乱体征。乳房单侧或双侧巨大，质硬充实，有疼痛，不能自行缩小。一般不作处理，12 岁以后切除部分腺体。

四、男性乳房肥大

好发于青春期男孩，一侧或双侧乳房肥大实为乳房下扁圆硬块，有庄痛，有时有乳汁分泌物，但病理上仅有腺管增生而无腺增生。一般常与先天性睾丸发育不全有关，常伴有假两性畸形，尿道下裂或隐睾等畸形；也可因肝脏受损(肝硬化、肝炎等)引起雌激素水平相对较高，可伴有女性化征象。一般无须治疗，偶有明显肥大而影响外观者，可行皮下切除，但应保留乳头。

第十二节　软组织感染

小儿软组织感染的常见病原菌有金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌、大肠杆菌、绿脓杆菌、变形杆菌等。目前，我国城市医院中的病原菌培养结果革兰氏阳性球菌检出率有所下降，而革兰氏阴性杆菌的检出率上升，如大肠杆菌、绿脓杆菌，变形杆菌有所增加。尤其是厌氧菌的感染率甚高，在腹腔感染中厌氧菌的感染占50%以上，常见的厌氧菌感染为类杆菌中的脆弱类杆菌。在外科感染中常为需氧菌和厌氧菌的混合感染，国内有报告(1986)小儿腹膜炎培养结果：革兰氏阴性杆菌占86.3%，革兰氏阳性球菌占l2.l%，而厌氧菌培养阳性者占57.3 %。因而选择抗生素应针对需氧菌和厌氧菌均敏感时药物。

金黄色葡萄球菌多引起疖、痈、脓毒败血症、血源性骨髓炎。凝固酶阳性的金黄色葡萄球菌毒素最强，凝固酶激活后促进纤维蛋自、脓栓、血栓形成，并促使细菌对抗白细胞的吞噬。溶血性链球菌多引起丹毒、蜂窝织炎，损害细胞造成溶血后，导致组织变质、坏死、脓液内纤维减少。大肠杆菌感染的脓液有特殊腥臭味。绿脓杆菌的蛋白酶作用于弹性纤维，引起血管炎、出血、坏死，它的卵磷酯酶引起组织水肿和细胞坏死。

1. 病理

小儿皮肤屏障薄弱、局部抵抗力低，小儿淋巴系统尚未发育成熟。有严重脓毒血症时IgG明显下降，兔疫机能不足，炎症局限差，容易向周围组织及全身扩散，并演变为脓毒血症或败血症。局部病灶区对感染反应的大小，根据细菌毒力作用和机体抵抗力的强弱而不同。

小儿对感染的反应有下列数种：

（1）正应性反应

软组织有正常的炎性反应，即有浸润、渗出、坏死、化脓、纤维组织增生和愈合。炎症早期在细菌毒素、组织损伤后的分解产物作用下，血浆和组织释放组织胺、五羟色胺、激肽类物质，小静脉收缩，毛细血管血流迟缓，血管壁通透性增加，血浆成分从血管渗出。血细胞受细菌或损伤组织的刺激，通过血管壁进入污染细菌区，吞噬细胞、淋巴细胞及其因子与侵入的细菌对抗，造成组织溶解和坏死。机体控制感染后，血管内皮细胞和成纤维细胞增生，随着血浆的渗出和纤维蛋白的析出，形成新的肉芽组织，成纤维细胞合成胶原和粘多糖形成胶原纤维。胶原纤维增强纤维蛋白的粘连，致密病灶的周围组织。

（2）变应性反应

① 强应性反应

局部皮肤广泛红肿，稍硬，全身中毒反应明显。病灶的病变有浸润、充血，很少局限形成脓肿，如婴儿的颌下蜂窝织炎属此。

② 弱应性反应

病变主要表现为坏死、变质、渗出，很少有浸润、充血和纤维增生。病变向周围扩散，不易局限。新生儿皮下坏疽即表现弱应性反应。

③ 无能性反应

机体感染后局部无炎症反应，表现为干性坏死。病儿有营养不良， 晚期形成败血症后，注射点周围或被压的足跟处可出现黑色坏死灶。有些病儿病情垂危时，面部有走马疳，局部溃烂，无组织反应，即为无能性反应的表现。

走马疳为感染性干性坏死，多发生在口腔周围的组织。长期患病的小儿有营养不良或免疫功能缺陷，受细菌感染后局部无充血，无浸润、渗出等炎性反应，局部组织迅速变成黑色、坏死，组织坏死后脱落有恶臭，牙槽及颌骨裸露，局部有疤痕挛缩，面部有严重畸形。

2. 临床表现

软组织感染多伴有红、肿、痛、热、活动受限，深部化脓性感染时上述症状不明显，感染时疼痛多为持续性，急性炎症有剧烈疼痛，病灶部位有触痛、压痛， 脓肿形成后局部有波动。

感染初期不一定有体温上升，病情有进展后体温升高，体温的高低与病灶部位、毒力的强弱、个体反应有关。年龄越小、体温的反应越强烈。体温的上升是细菌毒素刺激后体温调节中枢的防御性反应。

婴幼儿有食欲不振、拒食、呕吐、腹泻、、腹胀等消化道症状，肝脾肿大，病儿表情淡漠，可有嗜睡、谵妄、惊厥、昏迷等中毒性脑病症状。皮肤黏膜出现出血斑。炎症经血行扩散引起转移性脓肿、急性骨髓炎。

有严重感染后，病儿反应迟钝，机体抵抗力减弱，体温正常或反而下降，心率加快，心音低钝，节律紊乱，预后不良。

化验室检查　白细胞增多可达20×109/L (20000/mm3)以上，中性粒细胞比例增加，核左移，有时可见中毒性颗粒。生化检查有电解质紊乱，有时血液培养有细菌生长，但在大量应用抗生素后培养结果常呈阴性。试验穿刺可在超声波探测或扫描确定穿刺点和深度下进行，慎防出血和感染扩散。

慢性感染有局部肿胀，稍有压痛，全身症状少，无体温上升。但在急性发作时，红、肿，痛、热明显，体温急趋上升。结核性感染病儿多有长期低烧、食欲不振和消瘦、结核性淋巴结干酪化坏死可演变成寒性脓肿。

3. 治疗

外科治疗的原则是消灭病原菌，促进毒素排出，增加机体抵抗力，恢复生理功能。临床多采用综合疗法，根据具体病情选择治疗方法。全身治疗包括调整体内的营养和代谢，纠正水和电解质的紊乱，大量应用抗菌药物，抗休克治疗等。激素的应用根据病情选用。局部治疗有药物敷贴、理疗，促进炎症的局限和吸收；排除脓掖、减轻对周围组织的压迫；交换敷料，促进肉茅组织的生长，加快创口愈合。

全身治疗包括调整饮食，给高热量、高蛋白、易消化食物。补充水、电解质和维生素；用药物或物理降温。根据病情需要给全血或血浆，纠正贫血，加强免疫能力。据病原菌的种类，细菌毒力的强弱，在炎症早期就合理选用抗菌药物。足量使用抗生素，但要避免滥用。联合应用抗生素可起协调作用，增加疗效，延迟耐药性的发生。联合应用的指征是：

（1）多种细菌的混合感染。

（2）一种抗菌药物不能控制的严重感染。

（3）有严重的全身感染，如败血症，需要药物的协同作用，以控制感染。应用抗生素要注意副作用，如青、链霉素的过敏性休克，氯霉素对婴儿引起"灰婴综合征"，卡那霉素、链霉素对听经的损害。

对不耐药的葡萄球菌可用青霉素、红霉素或并用庆大、卡那霉素，对有耐药的葡球菌感染改用新青霉素、万古霉素、林可霉素、头抱菌素(包括头抱三嗪等第三代头孢菌素)。溶血性链球菌感染后，脓液稀薄，纤维少，可选用青霉素、链霉素、红霉素。卡那霉素、庆大霉素对大肠杆菌疗效较佳。对脆弱类杆菌的感染首选甲硝唑(灭滴灵)，其他如氯林可霉素、头孢霉素类亦可选用，青霉素，氨基苄青霉素则不敏感。

需氧菌与厌氧菌的混合感染，需氧菌消耗氧气，有利于厌氧菌的生长。脆弱类杆菌能产生β-内酰胺酶破坏青霉素；类杆菌还产生透明质酸酶和纤维蛋白溶解素使感染扩散。因而在湿合感染要联合应用氨卡青霉素、庆大霉素及甲硝唑等。

应用抗生素后，密切观察疗效。如疗效不良，应及时分析原因，考虑是否为药物选择不当，剂量不足，应用途径需要更改，抑或病原菌有耐药性。特别注意有无脓肿形成，引流不畅或慢性感染病灶。有发热、皮疹等药物副作用时易与感染混淆。多种抗生素长期应用，也会发生二重感染。培养有病原菌生长后，应根据敏感试验结果选择药物。

磺胺类药物也有抑菌或杀菌作用，磺胺增效剂与磺胺药联合应用，可增强杀菌能力，扩大抗菌范围，减少耐药性，增强药物的疗效。但磺胺药能产生副作用，如肾脏损害引起肾功能减退或无尿。有肾功能不全时，不宜使用。

近年应用氟哌酸 (norfloxacin)类合成的抗菌药，有广谱、高效、可口服等优点，治严重全身性感染。

抗菌药物要慎重选择。不同年龄对药物的耐受性不同，选择药物的种类和剂量应据菌种、年龄、病情的轻重，药物对机体的损害及器官的功能考虑，在炎症控制、症状消失、体温正常2~3天后可以停药。

对某些严重的全身性感染，如败血症与脓血症，大量应用疗效不显著，感染仍难控

制，其原因有：

（1）病原菌不明，选择抗生素有困难。有些病原菌为非致病菌，如脆弱类杆菌大多为正常菌群，来自胃肠道或女性生殖道。

（2）细菌有耐药性，如耐药的金黄葡萄球菌、大肠杆菌。

（3）原发病灶未彻底清除，感染暂时控制后又有症状复发。

（4）有些部位抗生素不易进入病灶，浓度未能达到要求，如脑脊液内的有效浓度不足。

但造成抗生素疗效不佳的常见原因是选用抗生素不当；采用不适当的联合用药。有些是在无指征情况下滥用抗生素或不适当地预防性应用。

炎症初期应用激素，能减轻病灶区充血，降低毛细血管的通透性，抑制炎症浸润和渗出，使细胞间质的水肿消退，减少炎症的局部症状。此外，激素还能对抗毒素对机体的刺激，减轻对细胞的损害，缓解毒血症状，具有抗毒素的作用，可以用于中毒性休。但激素具有抑制吞噬细胞和结缔组织的灭菌活动，阻碍抗体的产生，削弱机体的免疫作用。应用激素的同时要大量使用抗生素，防止感染扩散。在炎症后期，激素还能抑制纤维细胞的增生和肉芽组织的形成，对创口的愈合产生不良的影响。

感染早期的局部处理，包括制动和休息、理疗、热敷、局部用如意金黄散、鱼石脂油膏敷贴以减轻炎症反应，达到消炎、止痛、促进感染的局限。如脓肿已经形成，局部可触得波动，或用超声波探测有积液时应穿刺抽出脓液，及时切开引流，排出脓液和坏死组织。有时蜂窝织炎迅速蔓延，有明显的压迫症状，也要切开引流，减轻病灶区内压，防止炎症扩散，减少组织坏死。结核性病灶积脓，可用穿刺抽脓，注入链霉素，如并发化脓性感染，应切开脓腔，排除脓液和干酪化物质。

创口的敷料交换可避免脓性分泌物积聚脓腔，促进创口愈合。创口病原菌毒力较强时，用含有抗菌药物的溶液湿敷，来抑制、杀灭病原菌。

一、痱疖

痱疖是金黄色葡萄球菌侵八毛囊、皮脂腺引起的急性炎症，常见于婴幼儿的头面部，也可发生在颈、背及腋下等处。局部出现红肿、痛的小结节，全身多无症状。

夏季多汗，如通风不良、汗液不易蒸发、表面细菌入侵毛囊、皮脂腺发生红肿浸润，汗腺周围也有炎症形成痱子。痱子发生刺痒，搔痒后细菌带入毛囊深部，引起周围组织的化脓、坏死，局部有小脓肿形成为疖，数日后脓肿破溃，排出脓栓后逐渐愈合。如病儿用手乱抓，细菌侵入他处皮肤，疖肿反复发生，此起彼伏，长期不愈，则为疖病。小儿营养差，皮肤抵抗力低，且有轻微损伤，痱疖随之发生。有时感染扩散形成蜂窝织炎，严重者并发脓毒血症，甚至演变成远处的急性骨髓炎。引起痱疖的常见细菌为金黄色葡萄球菌，链球菌亦能引起本病。随着年龄的增长，痱疖的发生逐渐减少。

1. 临床表现

细菌感染后，皮肤有轻度隆起的丘疹，丘疹约针头大小，红色，周围有红晕，可在头部多处发生。病初无全身症状，当细菌侵入毛囊及皮脂腺后，患处发生圆锥状小硬结，局部轻度压痛，数天后病变范围扩大，硬结逐渐软化，有白色脓栓，痱肿一旦破溃，排出少量脓液，炎症消退，痱肿自愈。痱肿感染严重时，局部淋巴结肿大，有压痛和高低不等的发热。有时淋巴结化脓形成脓肿。

2. 治疗

保护皮肤清洁，局部涂止痱洗剂，夏季经常洗澡，撒涂5%硼酸粉、10% 磺胺粉，更换衣裤及枕套，室内保持空气流通。夏季来到前也可注射灭毒的预防疫苗。

发病早期，患处有炎性浸润，硬结可涂擦2. 5%碘酊或外敷抗生素软膏、内服清热解毒中药，肌注抗生素。鼻唇等处的痱肿切忌用力挤压，以免病变扩散，细菌经内眦静脉引起颅内感染。脓肿形成后可作小切口引流，或外敷拔毒膏，促使痱肿早日破溃，排空脓液。伤口暴露，用硼酸水洗涤后涂擦抗生素软膏，周围撒痱子粉，包扎治疗易使周围痱子化脓。如伤口出血，可在去除坏死组织后，连同周围组织一起缝扎止血。

二、颈部淋巴结炎

颈部淋巴结炎系化脓性细菌侵入颈部淋巴结而引起的急性炎症。常发生于幼儿期，冬季较多见。颈部淋巴结炎发生的部位与病灶的解剖位置及引流范围有密切连系。扁桃体炎和龋齿可导致颌下淋巴结炎，炎症向深颈部蔓延，引起咽部附近或纵隔感染，造成咽后、纵隔脓肿或败血症，经血液向全身扩散。头皮感染引起枕部、耳前、耳后淋巴结炎、门齿及舌下感染则引起颏下淋巴结炎。

病原菌多为金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌，少数为绿脓杆菌、大肠杆菌。

1. 病理

局部淋巴结有充血、肿胀、白细胞浸润及炎性渗出液。淋巴结中央变质坏死及化脓，被膜有炎性增厚。感染向周围扩散形成淋巴结周围炎。多个淋巴结感染后粘连成块，有时发展成广泛的蜂窝组织炎。感染控制后炎症逐渐消退或局限形成脓肿。脓肿自行穿破，如引流通畅，伤口逐渐愈合。

慢性颈部淋巴结炎有淋巴组织及纤维组织增生，不再缩小，有时反复急性发作，淋巴结不断增大。

2. 临床表现

早期淋巴结肿大，局部有红肿，压痛，尚能活动。炎症扩散后红肿向周围蔓延，局部出现肿块，肿块不能移动。全身反应有寒战、发热、食欲减退、精神不振。婴儿颌下、双侧颏下淋巴结炎，有广泛肿胀、剧烈压痛。颈部有巨大肿块后淋巴结已不能触得，肿块压迫喉部可引起紫绀、呼吸困难，有全身中毒症状。病儿年龄越小，抵抗力差，发炎后周围组织反应越明显。

3. 诊断

诊断根据局部淋巴结肿大，有明显压痛。诊断后要找寻原发病灶，采取适当的治疗。

颌下淋巴结炎要与感染的甲状腺舌骨囊肿鉴别，两者均位于颈部中线，后者随着吞咽上下移动。颏下淋巴结炎向深层扩散为口底蜂窝组织炎后压迫喉部。

颌下淋巴结炎可蔓延到后侧壁或形成咽后壁浓重，不可忽视咽部的检查。咽部有隆起者，做试探性穿刺，遇有脓液抽吸减压。颌下淋巴结肿块可与腮原性囊肿混淆，后者位于胸锁乳突肌前沿，多在出生后就存在，穿刺液内有胆固醇结晶体 。

耳下区淋巴结炎要与腮腺炎区别，有腮腺炎时颊部的腮腺导管开口处黏膜肿胀，腮腺处有压痛。

非特异性慢性颈部淋巴结炎多发生于较大儿童，单个或多个颈部淋巴结肿大。淋巴结能活动，稍有压痛，可因附近病灶区炎症而突然发作，淋巴结肿大，压痛明显，全身症状有寒战、发热。炎症大多在数日内消退，很少形成脓肿。慢性淋巴结炎可因反复感染而多

次发作。

4. 治疗

早期用非手术治疗法，局部外敷鱼石脂油膏、金黄如意散，肌肉或静脉点滴抗生素，针刺合谷、颊车，炎症多在数天内消退。若炎症局限形成脓肿，应早期切开引流。局部脓肿在皮肤表面无明显波动，应做试探性穿刺。脓肿切开后1~2天开始换药。换药过早会引起伤口疼痛和出血。伤口愈合所需时间，则视脓肿大小和引流是否通畅而定。脓肿切开的时间视病情掌握，要防止脓肿压迫气管或穿破后进入纵膈。在喉上部呼吸压迫时考虑气管切开。急性颈部淋巴结炎有淋巴结周围炎或并发局部蜂窝组织炎，而在全身中毒症状时，应给全身支持疗法，纠正液体和电解质的平衡，必要时输给全血或血浆，增加机体抵抗力。

三、 脐炎

新生儿脐炎是脐带残端发生炎症。多因羊膜早期破裂，产程延长，产道感染，脐部处理不当引起。常见病原菌有金黄色葡萄球菌、溶血性链球菌和大肠杆菌。

1. 临床表现

脐带脱落后，残端经常有少量黏液或脓性分泌物，持久不愈后肉芽组织增生，形成脐部肉芽肿。周围皮肤略有红肿、糜烂，一般无全身反应。如感染扩散则有发烧、食欲减退、白细胞增高。很少并发腹膜炎或败血症。

脐炎可向各个方向扩散

（1）脐部周围皮肤红肿，蔓延到附近的疏松皮下组织，形成蜂窝织炎或脓肿。

（2）炎症向深部扩散，侵入腹腔，引起脐原性腹膜炎。

（3）脐静脉受累后，炎症伸展到门静脉、肝静脉及下腔静脉，可造成门静脉栓塞、肝脓肿。

（4）感染扩散经腹壁下动脉到髂内动脉。

2. 诊断

脐炎的诊断根据脐部长期湿润，有少量分泌物，有时可见肉芽肿。本病应与脐茸、脐窦及脐瘘鉴别。脐茸为脐部有卵黄管残留的肠黏膜；脐窦系卵黄管远端有未闭的短小窦道，用探针检查可以确诊。若脐部有黄色粪液漏出，则为卵黄管未闭后遗脐部与肠腔相通的瘘管。

3. 治疗

早期局部保持清洁、干燥，用呋喃西林纱布湿敷或用2%龙胆紫涂擦，分泌物要经常清除。如脐部有肉芽肿，伤面用硝酸银棒烧灼。烧灼无效时用电灼或手术切除。有感染扩散时用广谱抗生素、给补液、全血或血浆。

4. 预防

要注意脐带的消毒处理，保持局部干燥。

四、新生儿皮下坏疽

本病为新生儿期的皮下组织的皮下炎症，多发于腰骶部、臀部，背部亦有发生。本病常见于新生儿出生后一周左右。北方地区多见，易在冬季发生。发病后迅速蔓延，不及时治疗，短期内死亡。

1. 病因

病原菌多为溶血性金黄色葡萄球菌、绿脓杆菌、白色或柠檬色葡萄球菌、变形杆菌，

链球菌侵入，也能引起本病。

新生儿皮肤娇嫩，角质层薄，易有破损。长期仰卧后局部血流缓慢，易有营养障碍。如病儿吵闹不安，背、臀等处皮肤与尿布摩擦，皮肤可受损。新生儿的细胞免疫发育不良，补体不足，中性白细胞对化学性趋化作用薄弱，调理素缺乏。血清球蛋白仅有IgG 可经胎盘输入。新生儿本身缺乏产生血清球蛋白的能力，且局部淋巴结的屏障功能不足，对炎症的抗御能力低。一旦细菌侵入皮肤，缺乏防御能力，吞噬细胞消灭细菌能力不足，炎症迅速扩散，造成皮下组织的广泛变质、坏死，肌肉和结缔组织间存留大量细菌，坏死组织周围的结构则保持完整。

2. 临床表现

病变区皮肤广泛红肿、稍硬，边缘界线不清，红肿迅速向周围扩散，中央区皮肤渐呈暗红、变软，皮下组织坏死、液化，皮肤与皮下组织分离，皮肤有“浮飘”感。如病情继续发展，病变范围不断扩大，表面皮肤变黑、坏死后脱落，形成大片溃疡，并分泌少许脓液。有时皮肤广泛红肿，但中央区无软化，不出现“浮飘”感。

全身症状表现为呕吐、食欲欠佳、哭闹不安，高烧可达39~40℃，有时合并腹泻和腹部膨胀等中毒症状，并发肺炎和败血症。败血症的症状有高烧、嗜睡、神智不清、紫绀、呼吸困难、皮肤有黄疸、表面有多数出血斑点。血培养有金黄色葡萄球菌生长。败血症常为致死原因。

3. 诊断

局部皮肤有广泛红肿，边界不清，中央区颜色暗红，表皮下少量积液，有“浮飘”感，病儿高热，吵闹不安，白细胞增多；病情严重，病儿抵抗力低弱时，白细胞无增高。

4. 鉴别诊断

应考虑和尿布疹、硬肿症和丹毒鉴别。有尿布疹的皮肤发红，无肿胀；硬肿症皮肤肿胀，不发红。两者局部均无感染，无全身中毒症状。丹毒表现为病变区广泛红肿，边界清楚，且高出附近皮肤表面，中央区无“浮飘”感。新生儿丹毒远较皮下坏疽少见，全身也有中毒症状。

5. 治疗

早期诊断，及时治疗是降低死亡率的关键，除结全身支持疗法与大量抗生素外，确诊后即做多个小切口，引流血性的混浊渗出液。病变中央区做数个横切口，然后在健康与病变皮肤交界处，作多个小切口。每个切口长约0.5~1cm，每个切口间的距离约为3㎝，切开后以小血管钳分开两切口间的皮下间隙，放置橡皮引流条或凡士林纱布条。皮下组织不宜广泛分离，以免造成大面积皮片坏死。术后每日用生理盐水、高锰酸钾或呋喃西林溶液洗涤伤口。分泌液多时每日清洗2~3次，换药时如见病变仍在发展，再做切开，务使引流通畅。一周后局部红肿逐渐消退，分泌物减少，创面有新肉芽组织形成，数周后创面愈合。如皮片脱落后溃疡面大、可植皮覆盖创面，促使创口早日愈合。

全身治疗用大量抗生素控制感染，常用青霉素、红霉素静脉点滴，并用卡那、庆大或氨苄青霉素。若病菌有抗药性可改用新青霉素。必要时根据细菌培养结果及药敏试验，调整抗生素。

支持疗法反复用血浆或全血，每次30ml，必要时注输人体白蛋白，注射维生素C及K。

6. 预防

预防要注意产房、婴儿室的消毒隔离，尿、粪污染后应勤换尿布，尿布力求松软。有呼吸道感染的工作人员不能进入婴儿室。

第十三节　蛔虫性肠梗阻

蛔虫有恶酸、厌氧、喜欢钻孔的特性，它能分泌毒素刺激肠壁引起痉挛性收缩。宿主有发烧、呕吐、腹泻后体内环境改变，蛔虫兴奋性增高，活动加强，肠蠕动紊乱，特别在服用山道年等驱蛔药剂量不足时，更增加其肠壁的反射性痉挛。蛔虫骚动乱窜或扭结堵塞肠腔使近端的肠管扩大。肠壁受压后静脉有回流障碍，呈青紫色。久后，动脉血流供应不足，肠壁缺氧，引起肠壁的缺血、坏死。

一、临床表现

脐部周围有阵发性绞痛。病儿呕吐频繁、辗转不安。早期吐黄色胆汁样液体，有时吐出少量蛔虫，蛔虫可堵塞喉部引起窒息，晚期吐出粪汁样液，腹壁柔软略有膨隆，腹部可触得条索状物，有时蛔虫团呈面粉团状肿物，无压痛，按压可以变形或出现凹陷。肠道内容物沿虫体周围的间隙流向远端，出现部分肠梗阻。如蛔虫聚集增多，阻塞全部肠腔，肠壁吸收功能消失，毛细血管通渗性改变，病儿有严重脱水和酸碱紊乱，处于中毒状态。毒素刺激机体引起头痛。病儿对外界的反应加强，甚至发生惊厥。

二、诊断

过去有排虫史。根据典型腹痛和腹部触得索状物可以诊断。化验室检查白细胞计数很少超过15000/mm3，嗜酸性白细胞可高达10%。大便检查有蛔虫卵石。

腹部平片见肠腔扩大，有长条状阴影。钡餐检查有狭长的充盈缺损，矢状片见小圆形透亮区，钡剂通过后仍见沾有钡剂的条索状影像。

三、治疗

1. 早期采用非手术疗法

禁食、胃肠减压，用高压灌肠排除成团的蛔虫。待肠道恢复通畅，中毒症状解除再用驱蛔药物。驱蛔药物可用枸橼酸哌呱嗪，剂量为160mg/kg·d，每天总量不超过3.2g，连续应用2~3天，服药后再用温盐水灌肠。氧气治疗通过采用胃管缓慢给氧，每岁100~150ml，在10~20分钟内输完。其他药物可选用苯哒唑类，如甲苯咪唑为广谱驱虫药，对蛔虫、蛲虫、钩虫均有显著疗效。噻嘧啶 (抗虫灵)的驱蛔虫作用强烈。左旋咪唑可麻痹蛔虫致死。

2. 手术指征

经保守治疗后虫团不能散开或腹膜有刺激症状，膈下有游离气体均需剖腹探查。回肠末端有少量蛔虫可向远端挤压，使蛔虫通过回盲瓣，随后通过驱虫药使蛔虫随肠蠕动排出。若有大量蛔虫堵塞肠腔，可纵行切开健康肠壁，取净蛔虫后再横行缝合肠壁切口，避免术后肠腔狭窄。肠管有压迫性坏死或肠壁穿孔蛔虫进入腹腔，需在取出蛔虫后反复冲洗腹腔，切除坏死肠段，不使蛔虫残留腹腔引起蛔虫肉芽肿。术后尽早给驱虫药物，防止蛔虫通过肠壁缝合口造成泄漏。

第十四节　胆道蛔虫症

本病多发生在学龄儿童，肠蠕动紊乱后蛔虫乱窜，逆行进入十二指肠，如遇胆管炎有胆管功能异常，oddi括约肌松弛不能关闭，蛔虫可钻入胆道，进而停留在肝管及其分支内。胆道内留存的蛔虫多寡不等，有时竟达数十条。胆囊管有螺旋样的瓣膜状结构，蛔虫一般不能进入胆囊。胆虫带来的细菌可引起胆道感染。

一、临床表现

蛔虫钻入胆道后引起剧烈活动，造成机械性刺激，引起oddi括约肌痉挛和胆管强烈收缩，从而使胆管压力增高，右上腹剧烈疼痛。每次发作持续数分钟到半小时不等，疼痛向右肩部放射，蛔虫全部进入胆道后疼痛减轻，间歇期间病儿嗜睡，安静入睡，局部仍有压痛，腹肌紧张消失。发作时病儿哭闹不安，卧床后屈体捧腹，翻滚乱动，面色苍白，四肢厥冷。早期肝外胆道被蛔虫堵塞，但因蛔虫呈圆形，虫体活动时交替收缩，胆汁仍能沿蛔虫周围流向十二指肠而不发生黄疸。晚期蛔虫也可钻入肝内肝道，细菌侵入胆道，胆汁淤滞可发生化脓性胆管炎、胆石症，甚而引起肝脓肿，胆管壁破坏发生出血或穿孔。胆道内死亡的蛔虫残体及虫卵，形成胆石的核心，胆道感染和阻塞引起黄疸。

二、诊断

胆道蛔虫症的诊断依据有上腹的剧烈疼痛，局部的轻度压痛，伴有腹肌的紧张，并发胆道感染后腹部体征加重，有黄疸、高热、胆囊、肝脏增大，B超检查可见胆道内有虫体影像或蛔虫有来回活动。静脉胆道造影可显示虫体阴影。

三、治疗

非手术疗法效果良好。活虫可退出胆道，死虫也有被排出胆道使症状缓解，腹部疼痛消失。

治疗方法：禁食、补液、解痉镇痛用唛啶(0.5mg/kg)，非那更(1mg/kg)，冬眠灵(1mg/kg),加用阿托品 (0.01mg/㎏)交替使用，针刺胆俞、支沟、鸠尾、足三里穴可缓解胆道痉挛，利胆用33%硫酸镁口服。左旋咪唑及驱蛔灵能驱蛔。为防让胆道感染加用抗生素。

手术指征：

1. 5~7天保守治疗后病情不见缓解。仍有剧烈疼痛。

2. 体温升高，白细胞增多，并发化脓性胆管炎。

3. 胆道内蛔虫死亡，残体无法排出。

手术要求切开胆总管取净蛔虫，探查肝管及肝实质内有无遗留的蛔虫，冲洗胆道并用胆道探子检查胆道是否通畅，最后放置T管引流胆汁。胆囊无明显病变时不需要切除。

第十五节　蛔虫肠扭转

充满蛔虫的肠袢发生不正常的摆动，肠系膜可以扭转360°~720°，造成供血阻断，肠管闭塞，进而发生肠壁坏死、穿孔。腹部触诊肠腔聚有大量蛔虫，局部有明显压痛和腹

肌紧张，白细胞增多。晚期腹部膨隆，肠鸣音消失，有严重中毒症状。鉴别诊断应考虑腹腔内嵌顿疝、肠痉挛，治疗与急性肠梗阻同。

第十六节　蛔虫外科并发症

一、蛔虫性胰腺炎

蛔虫堵塞胆总管远端，胆汁引流不畅返流到胰管，有时蛔虫钻入胰管造成胰管阻塞，产生急性胰腺炎，表现为剧烈腹痛和腹肌紧张，血、尿淀粉酶升高。

二、胆道蛔虫症后遗肝脓肿

细菌随蛔虫进入胆道引起化脓性炎症，进而产生肝脓 肿。巨大肝脓肿破裂引起膈下脓肿，还能穿过膈肌造成脓胸。偶有蛔虫从肠道与泌尿道的瘘管进入膀恍、尿道，蛔虫从尿道排出。

三、阑尾蛔虫

蛔虫钻入阑尾腔，病儿有下腹有阵发性剧烈绞痛，腹部体征轻微压痛及腹肌紧张不明显。腹部检查局部有皮肤过敏区，轻摸腹壁有剧烈疼痛，加压后，压痛反而减轻。双合诊检查回盲部可触得条索状蛔虫，多需切除阑尾取出蛔虫。大量蛔虫窜入阑尾腔可以引起阑尾穿孔，此时腹痛缓解，但压痛范围扩大，腹部逐渐膨隆，随后发生多发性脓肿。

第十七节　胎粪性腹膜炎

胎粪性腹膜炎 (meconium peritonitis)是妊娠4～6个月末或第7～9个月时。胎儿胎粪已形成后，肠道发生穿孔，胎粪进入腹腔而引起的一种无菌性和化学性腹膜炎。此病在我国并不少见，主要见于出生后的几天内，但也可见于婴儿。

一、病因

胎肠发生穿孔的原因尚不十分清楚，有人认为是胎儿肠梗阻 (肠闭锁、肠狭窄、肠套迭、肠扭转等)所致；也可能为胎儿肠管肌层发育缺陷，坏死性肠炎穿孔。但这些原因只能在少数病例中证实。先天性胰腺纤维囊性变所致的胎粪性肠梗阻穿孔在我国非常少见，但也不能完全排除。

二、病理

胎肠穿孔后溢入腹腔的胎粪，含有各种消化酶，引起腹膜的强烈反应，分泌大量渗出液，产生无菌性腹膜炎，但妊娠可以继续进行，坏死穿孔的胎肠可自行愈合，肠道可能是畅通的，也可能形成肠闭锁或肠狭窄。

妊娠晚期发生的肠穿孔可能保持开放。穿孔后溢出在腹水中的胎粪以及渗出的纤维素造成腹腔内广泛的粘连，也可有膜状纤维素包裹一些肠袢，堆积在一处或几处的胎粪含胰酶和极少的白蛋白，较多的钙盐与腹腔渗出液发生化学反应而沉淀，形成钙化班块，X线照片可明显见到斑块，这是胎粪性腹膜炎的特征。

我国极少见的胰腺纤维囊性变的胎粪性肠梗阻穿孔，胎粪缺乏胰酶，富含白蛋白，妨碍钙盐沉淀而溶解在腹水中，因而在腹部摄片上只见到分散的钙化点。

三、临床表现

胎粪性腹膜炎的临床表现为急性肠梗阻或急性腹膜炎。唯一能确定其为胎粪性的方法，是腹部X 线摄片或B 超见到腹腔内有钙化斑块。根据X线征象结合临床表现，可将本病分为三型。

1. 新生儿腹膜炎型

细菌性腹膜炎是因出生时肠穿孔未闭合，肠内容物进入腹腔。病儿一般情况多不良，有胆汁性呕吐等症状，根据X 线直立位平片，本型又可分为：

（1）弥漫性腹膜炎游离气腹

从开放的肠穿孔，大量气体和肠内容物弥散在腹腔内，膈下游离气体浮在大量腹水之上，X线片上可见宽广的液平面，常使横膈抬高致影响呼吸，体检腹部异常膨胀，腹壁发红、水肿。钙化斑块可在腹腔内任何部位。腹膜鞘状突未闭者，阴囊内有积水。有时甚至可见钙化斑块。

（2）局限性腹膜炎包裹性气腹

溢入腹腔的胎粪在穿孔肠袢的周围形成一个纤维性被膜，有人称之为“胎粪性假囊肿”，其中含感染的液体及气体，X线可见一个液平面，膈下无游离气体。钙化斑块可在假性囊肿壁上或腹腔其它部位，根据感染的发展可在囊内形成一个局限性脓肿，也可扩散到整个腹腔。临床表现为腹部局限性膨隆，多在上腹部，可有局部压痛和红肿。病儿全身情况多数尚好，如感染扩散则全身情况严重。

2. 新生儿肠梗阻型

出生时肠穿孔已愈合，但由于有广泛的肠粘连，偶或同时有肠闭锁、肠狭窄存在，新生儿有典型的肠梗阻表现，呕吐频繁，腹部膨胀和便秘。肠梗阻可以是完全性或是不完全性的，可以是高位的，也可以是低位的，以回肠梗阻较为多见。

3. 无症状－伴发肠梗阻的可能性型

出生时肠穿孔已闭合，腹腔内虽有粘连但并无肠梗阻，婴儿表面上完全上常，部分病例胎粪性粘连及钙化斑块逐渐吸收，可终身无症状。有时由于其它疾病在X线检查时，无意中发现腹内有钙化斑块。另一部分病例可在以后突然发生肠梗阻，年龄在婴儿期，甚至到2～3岁。导致肠梗阻发病的原因，可能是胎粪的膜状和带状粘连纤维化，压迫或绞窄肠袢，或者是钙化块位于腸壁上，变得坚固，直接压迫肠管。

四、诊断

胎粪性腹膜炎的趁断完全依赖X线或B超检查：腹腔内有钙化斑块，否则只能诊断为肠梗阻或急性腹膜炎。X线片的仔细观察和分析有助于分为急性肠梗阻型、游离气腹弥漫性腹膜炎型和包裹性气腹局限腹膜炎型。对妊妇作B超检查，如发现胎儿腹腔内有钙化斑块，可作为产前诊断的依据。

五、治疗

以上的分型有利于制定治疗原则

1. 新生儿腹膜炎型

（1）弥漫性腹膜炎游离气腹

一般经短期准备，包括保温、补液、纠正水电解质平衡失调、输血、抗生素、胃肠减

压等措施，待病儿脱水及酸中毒改善后再行手术。如腹胀明显，呼吸有困难，应紧急行腹腔穿刺减压。手术方式依其病理变化不同而不同，如能找到穿孔则以缝合穿孔最为理想。伴有肠闭锁、肠狭窄或有肠坏死者应行肠切除吻合术。但因该型多数病例腸管已粘连成团，找不到穿孔，只能做单纯腹腔引流术。术中应彻底冲洗腹腔，以减轻病儿的腹腔感染和全身中毒症状，可能获得较好的疗效。

（2）局限性腹膜炎包裹气膜

如果一般情况尚可，大力进行上述的支持疗法，若感染症状严重，估计已形成脓肿，可作假性囊肿引流术，手术时不要破坏已形成的假囊壁，以能插入引流管导出脓液为限。

2. 新生儿肠梗阻型

其临床表视为不全性肠梗阻时，可先用非手术疗法，包括禁食，胃肠减压、补液纠正水电解质失衡，可使部分病例解除梗阻，获得治愈。但采用非手术疗法的时间不应过长，并应在治疗过程中密切观察病儿情况，如梗阻反而加重，应及时施行手术。

完全性肠梗阻应及早手术。手术时应以单纯分离松解梗阻部位的粘连束带，解除梗阻为原则。不应过多的分离粘连的腸管，以免给病儿增加不必要的侵袭。因分开后肠管仍可发生粘连，对存在于腹腔和肠间的与梗阻无关的钙化块，不必强求剥除，此钙化块的下面多为原来肠穿孔的部位，将其剥除反而易再造成肠穿孔。梗阻部肠袢粘连很重不易分离时，可将粘连肠袢切除后行肠吻合术，或仅做捷径手术，将梗阻部位的近、远端肠袢做侧侧吻合。

3. 无症状型

应告知家长腹腔有钙化斑块，如有腹痛、呕吐等肠梗阻症状，应及时来院就诊。

（李永春）