

第一节 绪论

一、小儿年龄分期和各期特点（2020、2021 考点）★★★

根据生长发育不同阶段特点，将小儿年龄划分 7 个年龄期。

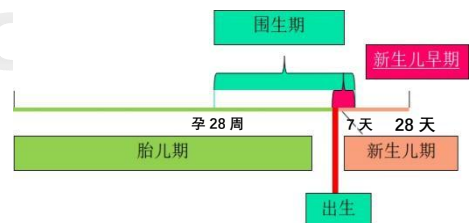
分期	时间	各期的特点
胎儿期	从受精卵结合至小儿出生为止，共 40 周	最初 12 周是器官原基分化的关键时期，此期易出现流产或先天畸形、遗传性疾病
新生儿期	自胎儿娩出脐带结扎至生后 28 天止	出生后不满 7 天者称新生儿早期（新生儿期保健的重点），此期发病率高，死亡率高
婴儿期	出生后至满 1 周岁之前（包含新生儿期）	生长发育最迅速，是生长发育最快的第一个时期，代谢极其旺盛，对营养的需求量较大。此期易患消化紊乱、营养不良和感染性疾病
幼儿期	自 1 岁至满 3 周岁之前	生长速度减慢，智能发育迅速，但自我保护能力有限，意外事故和中毒较多见，应该注意防护
学龄前期	自 3 周岁至 6~7 岁	生长发育变慢，进入稳步增长阶段，智能发育加速，是性格形成的关键期
学龄期	自入小学起（6~7 岁）至青春前期	除生殖系统外，各系统器官外形基本接近成人，但功能不及成人。智能发育更加成熟，是学习的重要时期
青春期	一般从 10~20 岁	体格生长呈现第 2 高峰，生殖系统迅速发育，易出现心理、生理行为、精神方面问题

【要点提醒】

(1) 围生期：孕 28 周到产后 1 周。是衡量一个国家医疗卫生水平的指标，也是发病率和死亡率最高的时期。

(2) 死亡率高低依次：围生期 > 新生儿早期 > 新生儿期。

(3) 胚胎期：受精后前 8 周。至第 8 周末胎儿已经基本形成。



第二节 生长发育

一、小儿生长发育的规律（2018、2022 考点）★★★

（一）生长发育是连续的、有阶段性的过程

生长发育是一个连续的过程，但各年龄阶段发育

速度不同，如体格发育两个高峰期分别在婴儿期和青



春期。

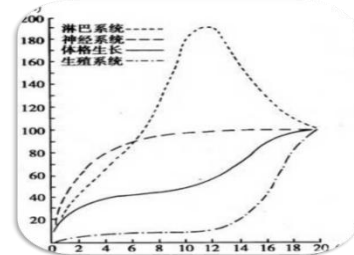
(二) 生长发育一般规律

由上到下 (先抬头、再抬胸、后会坐、立、行); 由近到远 (从手臂到手, 腿到足); 由粗到细 (从抓到拾); 由低级到高级; 由简单到复杂。



(三) 各系统、器官生长发育不平衡

1. 神经系统发育最早 (出生 2 年内发育最快)。
2. 生殖系统发育最晚 (青春期才发育)。
3. 体格发育是快-慢-快。
4. 淋巴系统的发育则先快后慢 (儿童期迅速生长, 青春期达高峰, 以后逐渐下降)。
5. 心血管发育一般。



(四) 生长发育的个体差异

一般随年龄增长出现显著差别, 青春期差异较大。个体差异受两个因素影响明显, 分别为遗传因素和环境因素, 而与青春期开始的早晚无关。

二、体格生长的常用指标 (2017、2019、2020、2021 考点) ★★★★★

体格生长的常用形态指标: 体重、身高 (长)、头围、胸围。

(一) 体重

1. 体重 指身体各器官、组织和体液总重量, 是反映体格发育与近期营养状况的灵敏指标。

2. 体重数值计算

	体重	适用年龄	体重
出生时	男婴 (3.38±0.4) kg, 女婴 (3.26±0.4) kg (WHO 参考值: 男 3.3 kg, 女 3.2 kg)	出生后 3~4 个月	6kg (出生时 2 倍)
出生后 1 岁内	前 3 个月体重增加值约等于后 9 个月体重增加值	1 岁	10kg (约出生时 3 倍)
出生后第 2 年	体重增加 2.5~3.5 kg	2 岁	12kg (出生时 4 倍)
2 岁至青春前期	体重平均每年增长 2kg		

3. 个体差异 在 10% 左右。由于生后摄入不足、胎粪排出、体表水分丢失等原因, 出现暂时性体重下降。

(1) **生理性体重下降**: 在体重下降范围为 3%~9%, 7~10 天恢复至出生体重。

(2) **病理性体重下降**: 当体重下降**超过 10%**, 或 **10 天**未恢复。

【知识巧记】

临床可用以下公式估计体重 (注: 最新版公式, 但建议实测!)

年龄	体重 (Kg)	年龄	身高 (cm)
出生	3.25	出生	50
3~12 月	(月龄+9)/2	3~12 月	75
1~6 岁	年龄×2+8	2~6 岁	(年龄×7)+75
7~12 岁	(年龄×7-5)/2	7~10 岁	(年龄×6)+80

注: 国家医学考试中心指导教材: 1~3 月 (最初三个月), 每月增加 700~800g; 4~6 月, 每月增加 500~600g; 7~12 月, 每月增加 300~400g。

【要点提醒】

体重反映近期营养状况; 身高反映远期营养状况。

(二) 身高

1. **身高** 指头顶至足底的长度, 是反映骨骼发育的重要指标。出生时身长 50cm, 1 岁时 75cm, 2 岁时 87cm。(第一年增长 25 cm **最快**; 其中前 3 个月增长 11~13cm, 相当于出生后 9 个月增长值), 第二年生长缓慢约 10~12cm, 2 岁后~12 岁平均每年增长 6~7cm (低于 5cm 就属于生长发育迟缓)。

2. 身高公式计算

(1) 2~6 岁 身高 (cm) = 年龄×7+75

(2) 7~10 岁 身高 (cm) = 年龄×6+80

(三) 头围、胸围测量

1. **头围** 反映脑、颅骨生长。出生时 33~34cm; 1 岁时 46cm; 2 岁时 48cm; 5 岁时 50cm; 2~15 岁仅增加 6~7cm, 2 岁内测量最有价值。

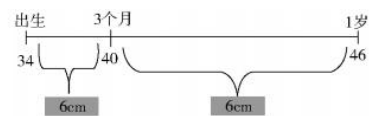
测量方法: 经眉弓上缘到枕骨结节左右对称环绕一圈。

【要点提醒】

前三个月增长的头围, 约等于后 9 个月头围的增长值。

2. **胸围** 反映肺、胸廓及胸背肌肉发育。

(1) 出生时 32cm, 小于头围 1~2cm; 1 岁时胸围=头围=46 cm; 1~10 岁胸围预估公式:



· 前3个月增长约6cm, 相当于出生后9个月的增长值。

头围十年龄-1 cm。

(2) 测量方法：平乳头下缘经肩胛下缘环绕一圈。

(四) 上臂围

1. 测量 沿肩峰与尺骨鹰嘴连线中点的水平绕上臂一周的长度为上臂围，反映上臂肌肉、骨骼、皮下脂肪和皮肤的发育。测量左上臂围来筛查 1~5 岁小儿的营养状况。

2. 评估标准

- (1) 营养良好：左上臂围 >13.5cm。
- (2) 营养中等：左上臂围 12.5~13.5cm。
- (3) 营养不良：左上臂围 <12.5cm。

(五) 皮下脂肪

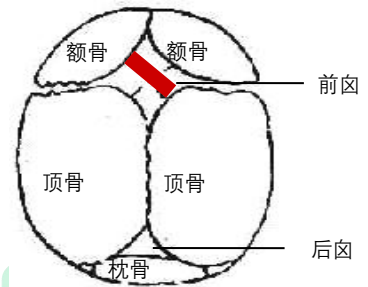
由测量皮脂厚度来反映，常用的测量部位：腹壁、背部的皮下脂肪。

三、骨骼和牙齿发育 (2020、2021、2022 考点) ★★★

(一) 颅骨发育

1. 前囟

- (1) 菱形间隙，出生时 1~2cm，最迟 2 岁闭合。
- (2) 测量方法：沿对边中点的连线。

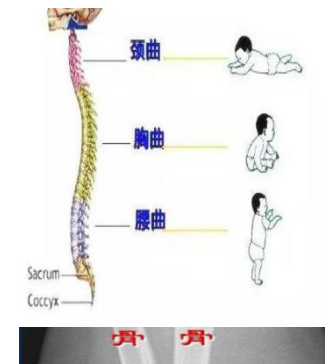


2. 临床意义

- (1) 早闭或过小 见于小头畸形。
- (2) 迟闭或过大 见于佝偻病、先天性甲状腺功能减低症。
- (3) 前囟饱满表示颅压增高；前囟凹陷见于脱水或极度消瘦。
- (4) 后囟为三角形间隙，出生时很小或已闭合，最迟约 6~8 周闭合。骨缝生后 3~4 个月闭合。

(二) 脊柱发育

年龄	与运动发育关系	弯曲出现时间
3 个月	头抬稳出现颈椎前凸	第 1 个生理弯曲
6 个月	会坐时出现胸椎后凸	第 2 个生理弯曲
1 岁	站立行走时出现腰椎前凸	第 3 个生理弯曲
6~7 岁	3 个脊柱自然弯曲随韧带发育而固定。	



(三) 骨化中心发育

1. **检查部位** 左手腕（最常用），掌、指骨正位 X 光片（**婴儿早期膝部拍片**）。出生时腕部尚无骨化中心，出生后约 3 个月出现头状骨、钩骨（2 个），每年增加 1 个，10 岁时出全，共 10 个。出生时股骨远端及胫骨近端已出现骨化中心。

【要点提醒】

婴儿 3 个月内查骨化中心拍膝部，3 个月以上拍左腕部。

2. **骨化中心出现依此顺序**

头状骨、钩骨（3 个月）、下桡骨骺（约 1 岁）、三角骨（2~2.5 岁）、月骨（3 岁）、大小多角骨（3.5~5 岁）、舟骨（5~6 岁）、下尺骨骺（6~7 岁）、豆状骨（9~10 岁）。

3. **骨龄简易算法** 1~9 岁（腕部）骨化中心数目=年龄+1，共 10 个，10 岁出全。

4. **临床意义** 判断骨骼发育年龄，如先天性甲状腺功能减低症、生长激素缺乏症时出现骨龄落后。

（四）牙齿发育

人的一生有两副牙齿，分别为乳牙和恒牙。

（1）乳牙 20 颗，4~10 个月萌出，大多于 3 岁前出齐。13 个月未萌出，为出牙延迟。2 岁内乳牙数=月龄-（4~6）。

（2）恒牙 28~32 颗，恒牙的骨化是从新生儿期开始。6 岁出第 1 恒磨牙，12 岁出第 2 恒磨牙，18 岁后出第 3 恒磨牙（智齿）。

四、运动和语言发育（2019、2021 考点）★★★

（一）运动功能发育

发育发育分为大运动和细运动两类。

1. **大运动** 新生儿俯卧能抬头 1~2 秒（3 个月抬的稳）；6 个月独坐一会（8 个月能坐稳）；7 个月会有意识的翻身；8~9 个月会爬；11 个月独站片刻；1 周岁逐渐会走；15 个月会走稳。18 个月爬台阶；24 个月双足跳；3 岁会跑，骑三轮车。5 岁会单足跳。



【知识巧记】

3 抬 4 握 6 会坐，7 翻 8 爬周会走，1.2.3，走、跳、跑。

2. **细运动** 3~4 个月握持玩具；6~7 个月将玩具换手、捏、敲；9~10 个月拇、示指对指拾物，喜撕纸；12~15 个月用匙，乱涂画，18 个月能叠 2~3 块方积木，2 岁时可叠 6~7 块方积木，会翻书。

【知识巧记】

4 握 6 摇 7 换手，9.10 个月捡豆豆。

【要点提醒】

7 月会翻身，是指有意识的翻身，如果孩子会坐和翻身，那应该考虑 6~7 个月，但如果孩子会抬头很稳，会翻，但是不会坐，应考虑 4 个月左右。

(二) 语言的发育

1. 语言发育要经过**发音、理解、表达** 3 个阶段。

【要点提醒】

顺序不可颠倒，也可以理解为**发音-听-说**

2. 新生儿会哭叫，3~4 个月咿呀发音，6~7 个月能听懂自己的名字，7~8 个月无意识发“爸爸”、“妈妈”**复音**，12 个月时说简单单词“再见”“没了”，2 岁用简单句子表达需求（2~3 个字的短语）；3 岁能唱**短**歌谣，4 岁能讲**简单**的故事，5 岁**开始**识字等。

【知识巧记】

新生儿咿呀叫，二月微微笑，三到四月笑出声，七月八月能把爸妈叫。一岁说再见，三岁唱歌谣！

年龄	粗细动作	语言
新生儿	无规律，不协调动作；紧握拳	能哭叫
2 个月	直立及俯卧位时 能抬头	发出和谐的喉音
3 个月	仰卧位变成侧卧位；用手摸东西	咿呀发音
4 个月	扶着髋能坐；可在俯卧位时用双手支持抬起胸部；手能握持玩具	笑出声
5 个月	扶腋下能站得直；两手各握一玩具	发单音
6 个月	能独坐一会 ；用手玩玩具	能分辨熟人和陌生人
7 个月	会翻身，自己独坐很久；将玩具从一个手换到一个手	能发出“爸爸”“妈妈”等 复音 ，但无意识 6~7 个月能听懂自己名字
8 个月	会爬；会自己坐起来、躺下去；会扶着栏杆站起来；会拍手	重复大人所发简单的音节
9 个月	试独占，会从抽屉里取玩具	听懂“再见”

10~11个月	能 独占片刻 ，扶椅或推车走几步，拇食指对指拿东西	开始用单词，一个单词表示很多意义
12个月	独走 ；弯腰拾东西；会将圆圈套在木棍上	能 叫出物品的名字
15个月	走得好；能蹲着玩；能叠一块方木	能说出几个词和自己的名字，表示同意不同意
18个月	能爬台阶；有目标地扔皮球	能认识和指出身体各部位
2岁	能 双脚跳 ；手的动作更准确；会用勺子吃饭	会说 2~3个字 构成的句子
3岁	能跑；会 骑三轮车 ；会洗手、洗脸；脱穿简单衣服	能说 短歌谣 ，数几个数
4岁	能爬梯子，会穿鞋	能唱歌
5岁	能 单足跳 ，会系鞋带	开始识字
6~7岁	能参加简单劳动，如扫地、擦桌子等	能讲故事

第三节 儿童保健

一、儿童计划免疫种类（2017、2019 考点）★★

婴儿必须在**1岁内**完成的基础免疫：**卡介苗、乙肝疫苗、脊髓灰质炎三价混合疫苗、百白破混合制剂、麻风疫苗（简称五苗防七病）**；1岁后必须完成计划免疫复种（加强免疫）。

【要点提醒】

1岁以内接种的疫苗，无乙脑（不属于国家计划免疫接种范畴）。

二、儿童计划免疫的接种程序（2019、2020、2021、2022 考点）★★★★★

国家免疫规划疫苗儿童免疫程序表（2016年版）

疫苗种类	接种年（月）龄		
	1岁以内	1岁以后或复种	
乙肝疫苗	出生时、1个月、6个月	——	
卡介苗	出生时	——	
脊灰	脊灰 灭活 疫苗	2个月	——
	脊灰 减毒 活疫苗	3个月、4个月	4岁
百白破疫苗	3个月、4个月、5个月	1.5岁	
白破疫苗	——	6岁	
麻风疫苗	8个月	——	
麻腮风疫苗	——	1.5岁	
乙脑减毒活疫苗	8个月	2岁	
乙脑灭活疫苗	8个月（2次，1、2剂间隔7-10天）	2岁 6岁	
A群流脑多糖疫苗	6个月、9个月		

A 群 C 群流脑多糖疫苗	——	3 岁	6 岁
甲肝减毒活疫苗	——	1.5 岁	
甲肝灭活疫苗	——	1.5 岁	2 岁

记忆：出生乙肝卡介苗，016 打乙肝，234 吃糖丸，345 百白破，8 月还有麻风和乙脑

【要点提醒】

出生若未打卡介苗，打之前一定要先做 PPD 试验，阴性才能打，阳性不能打。皮内注射，减毒活性牛型结核杆菌。

第四节 营养和营养障碍疾病

一、儿童营养基础

营养：指人体获得和利用食物维持生命活动的整个过程。

营养素：指食物中经过消化、吸收和代谢能够维持生命活动的物质。

（一）膳食营养素参考摄入量（DRIs）（2017 考点）★

DRIs 及代码	意义
平均需要量 (EAR)	满足某一特定性别、年龄及生理状况群体中对某营养素需要量的平均值，摄入量达到 EAR 水平时，可以满足群体中 50% 个体需要量的摄入水平；EAR 是制订 RNI 的基础
推荐摄入量 (RNI)	可以满足某一特定性别、年龄及生理状况群体中绝大多数 (97%~98%) 个体需要量的摄入水平
适宜摄入量 (AI)	通过观察或实验获得的健康人群某种营养素的摄入量；是个体摄入营养素的目标值
可耐受最高摄入量 (UL)	平均每日摄入营养素的最高限量；当摄入量超过 UL 而进一步增加时，发生毒副作用的危险性增加

（二）能量代谢（2014、2019 考点）★★

1. 能量 主要来自于糖类、脂肪、蛋白质，小儿机体所需每日**总能量**包括以下 5 个方面

能量需求	占总能量比例	说明
基础代谢所需 (BMR)	婴儿期 50%	1 岁内婴儿约需 55kcal (230.12kJ) / (kg · d) 7 岁时约需 44kcal (184.10kJ) / (kg · d) 12 岁时约需 30kcal (125.52kJ) / (kg · d) 成人需 25~30 kcal / (kg · d)
生长发育	婴儿期 32~35%	小儿特有

食物热效应	7~8%	婴儿进食蛋白质多,食物特殊作用占比较大,年长儿可降低
活动所需	个体差异大	随年龄增长而增加。婴儿约需 15~20kcal/(kg·d)
排泄丢失	10%	正常情况下未经消化吸收的食物的损失,腹泻可增加

2. 总能量需求量 指机体每日的能量所需要量, 年龄越小总能量需要相对越大。

- (1) 1岁内婴儿能量 RNI (推荐摄入量) **95~100kcal/kg**。
- (2) <6月婴儿平均需要量是 90kcal/kg。
- (3) 7~12月婴儿平均需要量是 80kcal/kg, 以后每**增加3岁减少10kcal (41.84kJ) /kg**。
- (4) 15岁时约 50~60kcal (209.20~251.04kJ) /kg。

【要点提醒】

- (1) 1岁以内的婴儿所需能量 100kcal/kg, 每3岁少 10 kcal/kg。
- (2) 1岁以内的婴儿所需水量 150ml/kg, 每3岁少 25ml/kg。
- (3) 5个能量代谢中占比最大的是基础代谢, 最特有的是生长所需。

三、营养素和水的需要 (2017、2019 考点) ★★

1. 宏量营养素

物质	特点	占能比	RNI	来源
糖类	最主要 供能物质	婴儿期 40~50% >2岁 55~65%	95kcal/(kg·d) 其中糖占 55~65%	谷类
脂类	次要供能营养素, 构成脂肪基本单位是脂肪酸, 亚油酸、亚麻酸(必须脂肪酸)不能自身合成, 必须靠食物供给, 最重要的是亚油酸。	<6月 45~50% 6月~2岁 35~40%	95kcal/(kg·d) 其中糖占 45~50%	植物油、 母乳
蛋白质	构成人体组织细胞和器官的重要组成部分, 亦可供能。	8~15%	1岁内婴儿 1.5~3g/(kg·d)	动物、大豆蛋白质

构成人体蛋白质的氨基酸有 20 个, 其中 9 种位必需氨基酸: 亮氨酸、异亮氨酸、缬氨酸、苏氨酸、苯丙氨酸、色氨酸、蛋氨酸、赖氨酸、组氨酸, 需要食物供给。

【要点提醒】

婴儿期三大营养物质的功能比是糖: 脂肪: 蛋白质=50%: 35%: 15%

【知识巧记】

- (1) 每 1 克供能: 糖 4 kcal, 脂肪 9 kcal, 蛋白质 4 kcal。(4: 9: 4=死: 就: 死)。

(2) 笨(笨丙)蛋(蛋)来(赖)宿(苏)舍(色)晾(亮)一晾(异亮)足(组)鞋(缬)。

2. 微量营养素

(1) 维生素：**最容易缺乏的维生素是 A、D、C、B₁**。(儿童)

水溶性维生素：B 族、维生素 C。

脂溶性维生素：**A、D、K、E**。

(2) 矿物质

常量元素(人体含量>体重 0.01%)	钙、磷、镁、钠、钾等，其中钙和磷约占人体总量的 6%，主要构成人体牙齿、骨骼等组织。乳类是钙的最好来源，大豆是较好来源
微量元素(人体含量<体重 0.01%)	铁、铜、锌、碘、氟、钴、钼、硒、镁等，铁、碘、锌缺乏症是全球最主要的微量营养素缺乏症

(3) 膳食纤维：从谷类、蔬菜、水果中被摄取，其不产能、不被吸收，可以软化大便、增加粪便体积。

(4) 水：婴儿需水量 **110~155ml/(kg·d)**，以后**每增加 3 岁减去 25ml/(kg·d)**。

【知识巧记】

除了 A、D、K、E 是脂溶，余下是水溶。

二、婴儿喂养

(一) 母乳喂养(2013、2014、2017、2019 考点)★★★

1. 母乳喂养优点

(1) 营养丰富比例适宜易于吸收

营养物质	特点
蛋白质	人乳含必需氨基酸 比例适宜 ，为必需氨基酸模式，其所含酪蛋白为 β-酪蛋白，含磷少，凝块小 人乳所含白蛋白为乳清蛋白 ，促乳糖蛋白形成；人乳中酪蛋白与乳清蛋白的比例为 1: 4，易被消化吸收 人乳中宏量营养素产能比例适宜。人乳喂养的婴儿很少过敏
脂肪	含 不饱和脂肪酸多 (利于脑发育)
乳糖	量多 ，主要是 乙型乳糖 (β-双糖)，可促进肠道双歧杆菌、乳酸杆菌生长(不利于大肠杆菌生长，同时喝母乳不宜腹泻)

矿物质	吸收多且含微量元素多，如锌、铜、碘 铁吸收率高（母乳为 49% ，牛乳仅 4% ） 钙磷 比例适宜 （2：1），较少发生佝偻病 母乳中矿物质（钙磷）虽然不如牛乳多，但比例适宜，容易吸收
维生素	维生素D，维生素K 含量低（唯一不如牛乳点），鼓励母乳喂养婴儿多 户外活动

(2) 增进免疫：初乳含丰富 SIgA 和少量 IgG、IgM 抗体；大量乳铁蛋白，能抑制大肠杆菌和白色念珠菌生长；双歧因子、溶菌酶、补体、免疫活性细胞均高于牛乳。

(3) 利于婴儿脑发育：母乳富含优质蛋白质、必需氨基酸及乳糖。

(4) 良好心理-社会反应：有效促进母子感情，便于随时照顾护理。

(5) 哺乳简便易行，经济、方便、无菌、温度适宜。

(6) 促进母亲恢复，促进子宫收缩；减少乳腺癌和卵巢癌发生。

【要点提醒】

母乳较牛乳有更多免疫因子，故早期喂养牛乳的婴儿更容易生病。

2. 母乳成分变化

(1) 初乳、过渡乳、成熟乳和晚乳的分期时间及各期特点见下表

分期	时间	特点
初乳	产后 4~5 日 (妇产科：7 日内)	① 量少 ，质稠呈淡黄色； 脂肪较少 而 蛋白质高 （ 免疫球蛋白 为主）； ② 微量元素锌、SIgA 等免疫物质及牛磺酸较多 ③ 每日量约 15~45ml
过渡乳	产后 5~14 日	总量增多，脂肪 \uparrow ，蛋白质、矿物质逐渐 \downarrow
成熟乳	14 日后	脂肪高 而 蛋白质少 ，奶质稳定，奶量随婴儿生长需求 \uparrow
晚乳	>10 个月	营养成分、奶量均 \downarrow

(2) 人乳成分为三部分

第一部分 分泌的乳汁 **脂肪低**而**蛋白质高**。

第二部分 乳汁脂肪含量逐渐 \uparrow ，蛋白质含量逐渐 \downarrow 。

第三部分 **蛋白质**含量低，**脂肪**含量高。



【要点提醒】

无论初乳 \rightarrow 晚乳还是乳汁第一部分 \rightarrow 乳汁第三部分：

蛋白均是由高到低，脂肪由低到高。

3. 母乳喂养方法

(1) 时间：尽早开奶（产后 15 分钟~2 小时内），**按需哺乳**，不宜过早加喂养牛奶或乳制品。

(2) 方法：两侧乳房先后进行**交替哺乳**。

4. 不宜哺乳的情况

(1) 停止哺乳：母亲感染 HIV，或患有严重疾病（如慢性肾炎、糖尿病、恶性肿瘤、精神病、癫痫或心功能不全）。

(2) 乳母患有急性传染病，乳汁挤出，经消毒后可哺乳。

(3) 乙型肝炎的母婴传播主要发生在临产或分娩时，通过胎盘或血液传播，因此乙型肝炎携带者并非哺乳的禁忌症。

(4) 母亲感染结核，在无临床症状时可继续哺乳。

(二) 人工喂养（2017、2019 考点）★★

1. 牛乳

6 个月内婴儿因各种原因不能母乳喂养，可选牛、羊乳或其它兽乳进行替代，称为人工喂养。鼓励母乳喂养至少 4 个月，特别建议新生儿食用 1 周内初乳。人工喂养以**牛乳**最常见。

(1) 牛乳成分特点：**牛乳是最常用的代乳品**（成分不适合婴儿）

	母乳	牛乳
蛋白质	含量低；酪蛋白：白蛋白=1:4	含量高；酪蛋白：白蛋白=4:1
脂肪	不饱和 脂肪酸多，利于脑的发育	饱和 脂肪酸为 多 ，脂肪球大
糖类	乳糖含量高， 乙型乳糖 多，利于乳酸杆菌生长	乳糖 含量 低 ，甲型乳糖多，有利于大肠杆菌生长
微量元素	钙磷比适宜 (2:1)，易于吸收	比例不适宜
维生素 K、D	含量较 低	正常
免疫因子	含量 高	无（最大区别）

(2) 婴儿配方奶粉：为 0~6 个月婴儿、人工喂养和断母乳婴儿的**首选**。食用量按年龄进行选择。

【要点提醒】

(1) 缺乏各种免疫因子是牛乳与人乳的最大区别, 故单纯牛乳喂养婴幼儿易患感染性疾病。

(2) 甜炼乳 (宏量营养素比例不当) 是最不适宜婴儿喂奶的奶制品。

(3) 奶量计算法见 (根据奶量摄入估计)。

代乳品种类	调配	奶量估计
婴儿配方奶粉	1 平勺配方奶粉 (4.4g) + 温开水 30ml (即重量比 1:7)	1g 供能 5kcal, 婴儿每日能量需要约 100kcal/kg, 即需配方奶粉 20g/kg·d
全牛奶	两次喂养间喂水, 为使总液量达 150 ml/kg·d	① 100ml 全牛奶供能 67kcal, 糖 8g 供能 32kcal, 即 8%糖奶 100ml 供能 100kcal ② 婴儿每日能量需要约 100kcal/kg, 故每日需 8%糖牛奶 100ml/kg

【要点提醒】

(1) 题干中有月龄、具体体重, 按具体体重算。

(2) 只有月龄, 按公式计算体重。先计算体重, 该婴儿总能量=体重 (kg) × 100 kcal=8%糖奶 ml; 所需总液量=体重 (kg) × 150ml; 每日加水量=总液量-糖牛奶量。

(4) 牛乳的改造

加热	使蛋白质变性, 使之在胃中不易凝成大块
加糖	这不是为增加牛乳甜味, 或增加能量, 而是改变牛乳中宏量营养素比例
加水	降低牛奶矿物质、蛋白质浓度, 减轻婴儿消化道、肾负荷

2. 羊乳

叶酸含量极低, 维生素 B₁₂ 也少, 故羊乳喂养者需添加叶酸和维生素 B₁₂, 否则会引起巨幼细胞性贫血。

(三) 过渡期食物 (辅食) 添加 (9 版儿科学 P62, 2018、2019 考点) ★★

1. 过渡期食物添加原则 由少到多, 由稀到稠, 由细到粗, 由一种到多种, 在婴儿健康、消化功能正常时添加。

2. 过渡期食物添加的时间和步骤 (4 个阶段)

4~6 个月	泥状食物	含铁配方米粉 (优先添加)、菜泥、水果泥、配方奶
7~9 个月	末状食物	稀粥、配方奶、肉末、菜末、蛋、鱼 (肝) 泥、豆腐、水果
10~12 个月	碎状食物	软饭、配方奶、碎肉、碎菜、蛋、鱼肉、豆制品、水果

【知识巧记】

(1) “支离破碎” = “汁泥末碎”，

(2) 1~3月（汁状）、4~6（泥状）、7~9月（末状）、10~12月（碎状）。

三、维生素D缺乏性佝偻病

本病是由于维生素D不足所致的一种全身慢性营养缺乏病，主要见于2岁以下婴幼儿。

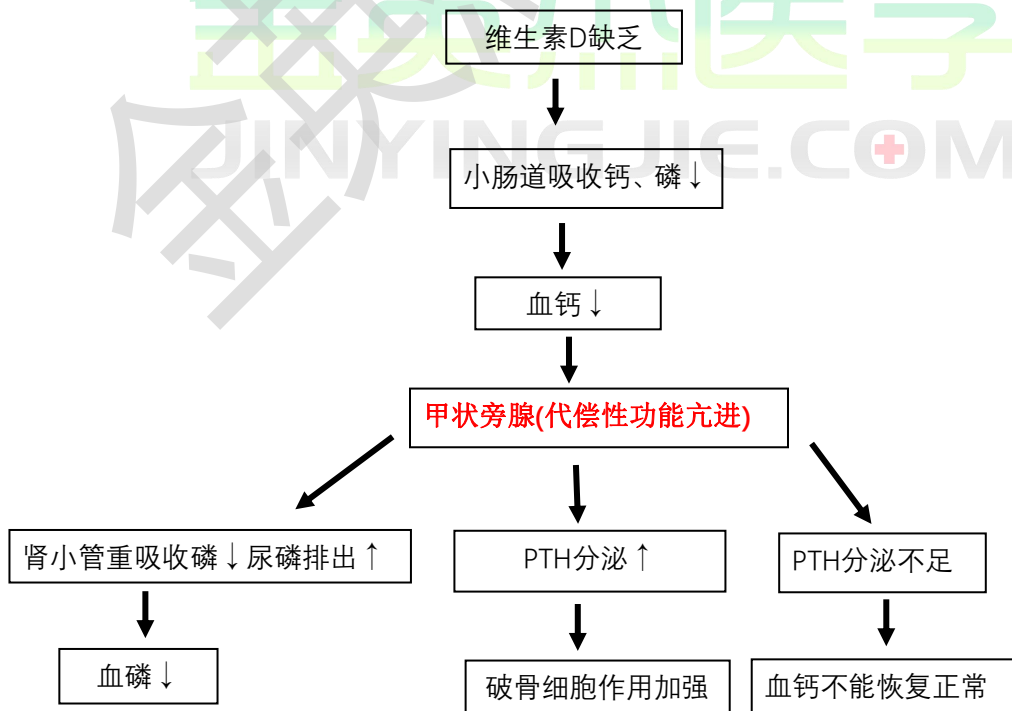
（一）病因（2013、2017 考点）★

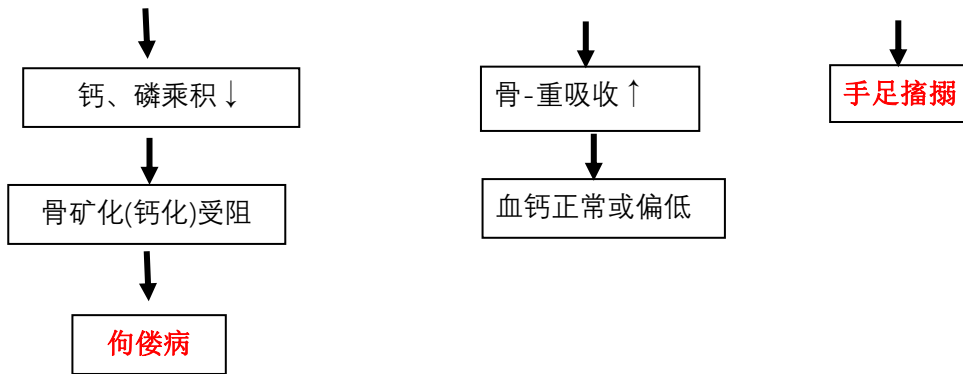
围生期 VitD 不足	母亲妊娠后期维生素D不足、早产、双胞胎使婴儿体内贮存不足
日光照射不足（最主要）	VitD 主要来源于皮肤内7-脱氢胆固醇，冬季日照时间短，活动少
维生素摄入不足	未及时补充鱼肝油、蛋黄、肝等富含维生素D的食物
钙、磷比例不当	牛乳钙磷比例不当，钙吸收率低，人工喂养者易发病
维生素D需求量增加	早产及双胞胎婴儿出生后生长发育快，婴儿早期生长发育快
疾病或药物影响	胃肠、肝胆、肾脏疾病会影响维生素D及钙磷的吸收和利用；抗惊厥药可加速维生素D分解，激素会拮抗维生素D对钙的转运

【破题思路】

婴幼儿维生素D的来源有三个途径：母体-胎儿的转运、食物摄取、皮肤的光照合成（是人类维生素D的主要来源）。（9版儿科学 P75）

（二）发病机制





(三) 临床分期及表现 (2017、2018、2022 考点) ★★★★★

1. 初期(早期) 多见于6个月以内(尤其<3个月), 多为非特异性神经兴奋性增高症状。

①临床表现: **性格改变**, 出现易激惹、烦躁、夜惊、多汗、**枕秃**, 此期常**无骨骼改变**。



②血生化: 血钙正常或稍低, 血磷低, 钙磷乘积稍低, 碱性磷酸酶正常或略高, 血清 25-(OH)D₃ 降低。

③骨骼 X 线: 正常或临时**钙化带模糊**。

【要点提醒】

该期最大特点小儿性格改变, 无骨骼改变。

2. 活动期(激期)

头部	颅骨软化: 多见 3~6 个月患儿, 重者出现 乒乓球 样感觉 方颅 : 多见 7~8 个月患儿; 前囟增宽及闭合延迟 出牙延迟、牙釉质缺乏易患龋齿
胸部	胸廓畸形多见 1 岁左右患儿, 表现为 肋骨串珠 , 肋膈沟(郝氏沟) , 鸡胸 , 漏斗胸
四肢	① 手镯或脚镯 , 多见 6 个月以上小儿 ②下肢畸形: 见于 1 岁后站立、行走的小儿, 在立、走的重力影响下可出现“ 0 ”形腿或“ X ”形腿, 有少数患者表现为“ K ”形腿

其他	<p>会坐和站立后引起脊柱后凸或侧弯，重症者骨盆畸形，形成扁平骨盆。肌张力低下，抬头、坐、立、行等落后，腹肌张力低下形成蛙腹</p> <p>①血生化：血钙稍降低，血磷明显降低，钙磷乘积常<30，碱性磷酸酶明显升高</p> <p>②骨骼X线检查：干骺端临时钙化带模糊或消失，呈毛刷样，并有杯口状改变；骨骺与干骺端距离加大；骨质普遍稀疏，可有骨干弯曲或青枝骨折</p>
-----------	--



佝偻病活动期骨骼畸形与好发年龄 (9版儿科教材)

部位	名称	好发年龄
头部	颅骨软化	3~6个月
	方颅	7~8个月
	前囟增宽及闭合延迟	迟于1.5岁
	出牙延迟	满13个月未出牙, 2.5岁仍未出齐
胸部	肋骨串珠	1岁左右
	肋膈沟	
	鸡胸、漏斗胸	
四肢	手镯或脚镯	>6 个月
	“O”形腿或“X”形腿	>1 岁
脊柱	后弯、侧弯	学坐后
骨盆	扁平	

3. 恢复期 经治疗和日照，患儿症状和体征减轻或消失，精神活泼，肌张力恢复。

(1) 血生化：钙磷浓度数天内恢复正常，钙磷乘积渐正常，碱性磷酸酶1~2个月恢复正常。

(2) 骨骼X线：临时钙化带重新出现，骨质密度增浓，逐步恢复正常。

4. 后遗症期 多见2岁后的小儿。临床症状消失，血生化及骨骼X线正常，仅遗留不同程度骨骼畸形，见于重度佝偻病患者。

【破题思路】

激期主要的临床表现是骨骼改变，血钙稍降低，血磷明显降低，钙磷乘积常 <30 ，碱性磷酸

酶明显增高。骨骼 X 线检查：干骺端临时钙化带模糊或消失，呈毛刷样，并有杯口状改变。

(9 版儿科学 P78)

(四) 诊断与鉴别诊断 (2017、2022 考点) ★

根据病因、症状和体征，结合血生化和骨 X 线改变可作出正确诊断。佝偻病初期患儿骨骼改变不明显，神经精神症状无特异性，此时，血清 25-(OH) D₃ 水平已明显 ↓，作为可靠早期诊断指标。血生化与骨 X 线改变是诊断佝偻病的金标准。

本病需与下列疾病进行鉴别

低血磷性抗维生素 D 佝偻病 (家族性低磷血症)	肾小管再吸收及肠道吸收磷的原发性缺陷所致，多发生于 1 岁后，且 2~3 岁后仍有活动性佝偻病表现，血钙多正常，血磷低，尿磷 ↑
远端肾小管性酸中毒	骨骼畸形严重，身材矮小，除血钙、血磷均降低外，有代谢性酸中毒、低钾、高氯血症、碱性尿 (pH>6)
维生素 D 依赖性佝偻病	①常染色体隐性遗传，分为两型，均有严重的佝偻病症状，低血钙、低血磷、碱性磷酸酶明显增高 ②I 型为肾脏 1-羟化酶缺陷，使 25-(OH) D ₃ 转变为 1, 25-(OH) ₂ D ₃ 发生障碍，可有高氨基酸尿症 ③II 型为靶器官 1, 25-(OH) ₂ D ₃ 受体缺陷，重要特征之一为脱发
肾性佝偻病	先天或后天原因所致的慢性肾功能障碍，导致钙磷代谢紊乱，血钙低，血磷高，碱性磷酸酶正常。佝偻病症状多于幼儿后期逐渐明显，身材矮小。

(五) 治疗和预防 (9 版儿科学 P79, 2017、2018、2022 考点) ★★★★★

1. 治疗目的 控制活动期，防止骨骼畸形。

(1) 补充维生素 D

①口服法：一般剂量予维生素 D 0.2~0.4 万 IU/d，或 1, 25-(OH)₂D₃ (罗盖全) 0.5~2.0 μg/d，连服 1 个月改为预防量。

②突击疗法：适应有并发症、不能口服者或重症佝偻病者，肌注维生素 D₃ 15~30 万 IU/d，1 个月后改预防量口服维持。

(2) 补充钙剂。

(3) 恢复期与后遗症期：重度畸形可在 4 岁后手术矫治。

(4) 一般治疗：坚持母乳喂养，按时添加辅食，多晒太阳；激期勿使患儿多坐、多站。

2. 预防

(1) 胎儿期：孕母注意摄入富含维生素 D 及钙、磷的食物，**多晒太阳**，冬春季妊娠或体弱多病者在孕后期给予维生素 D 及钙剂。

(2) 婴幼儿期：简便而有效措施是多晒太阳，给予生理量维生素 D。

(3) **早产儿、低出生体重儿** (<1800~2000g)、**双胎儿生后 1 周**后补充**维生素 D 800IU/d**，3 个月后改预防量。

(4) **足月儿生后 2 周**开始补充**维生素 D400IU/d**，直至 2 岁。夏季多户外活动。

【破题思路】

预防佝偻病早产儿、低出生体重儿、双胎儿生后 1 周开始补充维生素 D800IU/日；足月儿生后 2 周开始补充维生素 D400IU/日。(9 版儿科学 P77)

四、维生素 D 缺乏性手足搐搦症

本病是因维生素 D 缺乏致血清钙离子浓度降低，神经肌肉兴奋性增高引起，表现为全身惊厥、手足肌肉抽搐或喉痉挛等。多见 **6 个月以内**的小婴儿。

【要点提醒】

(1) 维生素 D 缺乏性佝偻病，见于 2 岁以下婴幼儿。

(2) 维生素 D 缺乏性手足搐搦症，多见 6 个月以内的小婴儿。

(一) 病因和发病机制 (2022 考点) ★

正常血清总钙浓度为 2.25~2.27mmol/L，依赖维生素 D、甲状旁腺素和降钙素进行调节而保持相对稳定。血清钙有结合钙、离子钙和枸橼酸钙的形式，其中离子钙活性最强，对神经肌肉兴奋性影响最强。

引起血钙降低主要原因：维生素 D 缺乏时，血钙↓而**甲状旁腺不能代偿性分泌增加**，**血钙继续↓**，当**总血钙<1.75~1.88mmol/L**(7~7.5mg/dl) 或**离子钙浓度<1.0mmol/L**(4mg/dl) 时可引起手足搐搦发作。

【要点提醒】

(1) 佝偻病是甲状旁腺代偿亢进，能分泌甲状旁腺素，升钙降磷，补充血钙不至于抽搐。

(2) 维生素 D 缺乏性手足抽搐主要是甲状旁腺不能代偿亢进，分泌不了甲状旁腺素，血钙下降引起抽搐。

【真题直击】

(二) 临床表现 (2017、2019、2022 考点) ★★

惊厥、手足搐搦和喉痉挛是主要表现，以**无热惊厥**最常见，伴有不同程度的活动性佝偻病

表现。

1. 隐匿型（血清钙 1.75~1.88 mmol/L）

（1）**面神经征（chvostek 征）**：指尖或叩诊锤轻叩颧弓与口角间面颊部出现眼睑、口角抽动为阳性。

（2）**腓反射（peroneal 征）**：叩诊锤骤击膝下外侧腓骨小头处腓神经，足向外侧收缩者为阳性。

（3）**陶瑟征（Trousseau 征）**：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为阳性。

【要点提醒】

隐匿征近些年较易出题，但考的最多就是陶瑟征，不要求怎么做。

【知识巧记】

口抽手抽足外收（隐匿型 3 征）。

2. 典型表现（血清钙 <1.75 mmol/L）

（1）**惊厥（最常见）**：突发四肢抽动、两眼上窜、面肌颤动、神志不清，伴口周发绀；持续数秒至数分钟；数日发作 1 次或 1 日数次；发作停止后意识恢复，活泼如常；一般不发热。

（2）**手足搐搦**：多见较大婴儿、幼儿；发作时意识清楚，手腕屈曲，手指伸直，拇指内收掌心；踝关节伸直，足趾弯曲呈弓状，发作停止后活动自如。

（3）**喉痉挛（最严重）**：婴儿多见，喉部肌肉、声门突发痉挛（犬吠样伴声音嘶哑），呼吸困难，严重者窒息死亡。

【要点提醒】

（1）典型表现：惊厥、手足搐搦和喉痉挛，以无热惊厥、低钙惊厥最常见。

（2）最严重：喉痉挛。

（三）诊断与鉴别诊断（2018、2019、2020、2022 考点）★★★★★

1. 诊断

（1）冬末春初发病、户外活动少、人工喂养、未服鱼肝油或添加辅食。

（2）佝偻病的症状和体征。

（3）典型发作表现：无热惊厥、手足搐搦或喉痉挛。

（4）**血清钙 <1.75~1.88mmol/L（7~7.5mg/dl），或离子钙 <1.0mmol/L（4mg/dl）。**

（5）钙剂治疗后惊止，手足痉挛缓解等。

【要点提醒】

发作后神志清醒而无神经系统体征。

2. 鉴别诊断

(1) 其他无热惊厥性疾病

低血糖症	多发生在清晨空腹，有进食不足或腹泻史。伴苍白、多汗及昏迷，血糖 $< 2.2\text{mmol/L}$ ，口服或静注 葡萄糖后立即恢复
低镁血症	常有肌肉颤动，血镁 $< 0.58\text{mmol/L}$ (1.4mg/dl)，钙剂治疗无效
婴儿痉挛症	突然发作，伴点头状抽搐和意识障碍，持续数秒至数十秒。脑电图有高幅异常节律波，多伴智力障碍
甲状旁腺功能减退	间歇性惊厥或手足搐搦，血磷 $> 3.23\text{mmol/L}$ (10mg/dl)，血钙 $< 1.75\text{mmol/L}$ (7mg/dl)，碱性磷酸酶正常或稍低，颅脑 X 线可见基底节钙化灶

(2) 急性喉炎：声嘶，犬吠样咳嗽及吸气困难，钙剂治疗无效。

(3) 中枢神经系统感染性疾病：发热、感染中毒症状、颅内压增高及脑脊液改变。

【要点提醒】

(1) 佝偻病-佝偻病症状+体征+血生化+骨 X 线表现，无抽搐、喉痉挛、低钙惊厥。

(2) 佝偻病手足搐搦症-佝偻病症状+体征+有血生化+骨 X 线表现+抽搐、喉痉挛、低钙惊厥。

(四) 治疗 (2017、2019 考点) ★★

立即**控制惊厥**，解除喉痉挛，补充钙剂后补充维生素 D。

1. 急救处理 迅速**控制惊厥或喉痉挛**，可用**苯巴比妥**，**水合氯醛或地西洋**迅速控制症状，保持呼吸道畅通，必要时气管插管。

2. 钙剂治疗 10%**葡萄糖酸钙** 5~10ml 加入葡萄糖 5~20ml 缓慢静脉注射 (10 分钟以上) 或静脉滴注，钙剂注射不可过快，否则有引起心跳骤停的危险。惊厥停止以后改口服钙剂治疗。

3. 维生素 D 治疗 症状控制并应用钙剂后，可按维生素 D 缺乏性佝偻病补充维生素 D。

【要点提醒】

治疗重点是-先镇静 (首先)，后补钙 (次选)，情况纠正后再补 D!

五、蛋白质-能量营养不良

蛋白质-能量营养不良是因缺乏能量和 (或) 蛋白质所致的营养缺乏症，多见 **3 岁以下** 婴幼儿。

临床特征为体重下降，渐进性消瘦或水肿，皮下脂肪减少，伴各器官不同程度功能紊乱。



临床分三型：消瘦型（能量供应不足为主）、水肿型（蛋白质供应不足为主）、混合型（介于两者之间）。

（一）病因（2016 考点）★

1. 摄入不足 **喂养不当**是原发性营养不良的重要原因，如母乳不足而未及时添加辅食，长期淀粉喂养等。

2. 消化不良 最常见为**消化系统疾病（继发性）或先天畸形（唇裂、腭裂等）**。

3. 需要量增加 见于急慢性传染病的恢复期、生长发育快速阶段等。



【要点提醒】

营养不良原发性最常见病因-喂养不当；营养不良继发性病因-消化道畸形。

（二）临床表现（2017、2019 考点）★★

1. 临床表现 早期表现是活动减少、精神较差、体重不增。

（1）**体重不增是最先出现**的症状，继之体重下降，病久者身高也低于正常。

（2）皮下脂肪逐渐减少或消失，**首先为腹部**，其次为躯干、臀部、四肢，**最后为面颊部**。

重度者呈皮包骨样、肌肉萎缩、肌张力低下，低体温、脉搏缓慢。

（3）心电图呈低电压、T波可低平。

【要点提醒】

（1）营养不良最早——体重不增。

（2）营养不良最典型——皮下脂肪减少。

2. 营养不良分度

婴幼儿营养不良分度

项目	I 度（轻度）	II 度（中度）	III 度（重度）
体重低于正常均值	15%~25%	25%~40%	40%以上
腹部皮下脂肪层厚度	0.8~0.4cm	<0.4cm	消失
肌张力及肌肉情况	正常	明显减低，肌肉松弛	低下，肌肉萎缩
精神状态	基本正常	烦躁不安	萎靡、呆滞

注：八、九版教材已经没有此内容。

（三）诊断（2015 考点）★

结合病史、临床表现，进行有关体格测量和相关辅助检查，诊断本病。

类型	诊断标准	指标意义
体重低下	体重低于 同年龄、同性别参照人群均值减 2SD 以下为 体重低下 。如低于同年龄、同性别参照人群值的均值减 2SD~3SD 为中度；低于均值减 3SD 以下为 重度	反映慢性或急性营养不良
生长迟缓	身高低于 同年龄、同性别参照人群均值减 2SD 以下为 生长迟缓 。如低于同年龄、同性别参照人群值的均值减 2SD~3SD 为中度；低于均值减 3SD 以下为 重度	反映慢性长期营养不良
消瘦	体重低于 同性别、同身高参照人群均值减 2SD 以下为 消瘦 。如低于同性别、同身高参照人群值的均值减 2SD~3SD 为中度；低于均值减 3SD 以下为 重度	反映近期、急性营养不良

临床常综合应用以上指标来判断患儿营养不良的类型和严重程度。以上三项判断营养不良的指标可以同时存在，也可仅符合其中一项。符合一项即可作出营养不良的诊断。

【知识巧记】

上述三种情况：轻度 $<2SD$ ，中度 $2SD\sim3SD$ ，重度 $>3SD$ 。

（四）并发症（2017、2018、2019 考点）★★★★★

1. **营养性贫血** 以营养性**缺铁性贫血**（小细胞低色素性贫血）**最常见**，与缺铁、叶酸、蛋白质等有关。
2. **各种维生素缺乏** 常见**维生素 A 缺乏**（**毕脱班-特异**），也有维生素 B、C 的缺乏。
3. **感染** 易患呼吸道、肠道、尿路等感染。
4. **自发性低血糖** 多在**清晨时**突然发生，面色灰白、**神志不清**、**脉搏减慢**、呼吸暂停、体温不升但无抽搐，可因呼吸麻痹致死。

【要点提醒】

（1）晨起发现营养不良的患儿神志不清，面色灰白提示可能自发性低血糖。

（2）营养不良最常见的并发症-缺铁性贫血。

（3）最常见的维生素缺乏-维生素 A（结膜干燥-毕脱班-秒杀）。

【破题思路】

营养不良患儿多在清晨时发生自发性低血糖，表现为突然发生、面色灰白、神志不清、脉搏减慢、呼吸暂停，严重者可因呼吸麻痹致死。（9 版儿科学 P65）

(五) 治疗 (9 版儿科学 P66, 2017、2019 考点) ★★

治疗原则: 去除病因、调整饮食、促进消化和治疗并发症。强调个体化, 切勿操之过急。

- 1. 积极处理** 各种危及生命的合并症, 如腹泻时的严重脱水和电解质紊乱、酸中毒、休克、肾衰竭、自发性低血糖、继发感染及维生素 A 缺乏所致的眼部损害。
- 2. 去除病因** 大力提倡母乳喂养, 及时添加辅食, 保证优质蛋白摄入。
- 3. 调整饮食** 对中、重度患儿, 热量和营养物质供给由低到高逐渐 ↑。选择易消化吸收、高热量、高蛋白质的食物。

轻度营养不良	热卡从 60~80kcal/(kg·d)、蛋白质 3g/(kg·d) 开始, 逐渐增至热
中度营养不良	卡 150kcal/(kg·d)、蛋白质 3.5~4.5g/(kg·d), 待体重接近正常后, 再恢复到生理需要量
重度营养不良	热卡从 40~60kcal/(kg·d)、蛋白质 1.5~2g/(kg·d)、脂肪 1g/(kg·d) 开始, 先满足基础代谢需要, 以后逐渐增加, 按中度营养不良同样步骤调整。

【要点提醒】

处理原则: 由低到高, 逐渐增加热量。轻度起始 80kcal/(kg·d), 中度起始 60kcal/(kg·d), 重度起始 40kcal/(kg·d)。

- 4. 其他治疗** 给予各种消化酶以助消化, 补充缺乏的维生素和微量元素。为促进体内蛋白质合成、增进食欲, 肌注苯丙酸诺龙。针灸、推拿、抚触、捏脊等疗法可起一定促进食欲作用。病情严重、伴有明显低蛋白血症或严重贫血者, 可考虑成分输血或输注白蛋白。同时给予要素饮食或进行静脉高营养, 酌情选用葡萄糖、氨基酸、脂肪乳剂等滴注。

【要点提醒】

(1) 最主要表现皮下脂肪减少。皮下脂肪最先消失是腹部, 最后消失是面颊。

(2) 最常见的并发症是缺铁性贫血, 最严重的并发症是自发性低血糖。

【破题思路】

皮下脂肪逐渐减少或消失, 首先为腹部, 其次为躯干、臀部、四肢, 最后为面颊部。(9 版儿科学 P65)

【破题思路】

重度营养不良: 热卡从 40~60kcal (167.36~251.04kJ) / (kg·d) 开始补充。

越严重的要从小剂量开始。(9 版儿科学 P66)

六、单纯性肥胖症(助理不考)

单纯性肥胖症是由于长期能量摄入超过消耗，导致体内脂肪积聚过多，使体重超过同年龄、同性别、同身高小儿均值的 **20%以上者**。

(一)病因

能量摄入过多（主要原因）、遗传因素、活动过少、饮食习惯及精神心理因素。

(二)临床表现

肥胖可发生任何年龄，最常见于**婴幼儿期、5~6岁**和**青春期**，男童多于女童。患儿食欲旺盛、喜食甜食和高脂肪食物。明显肥胖儿童常有疲劳感，用力时气短或腿痛。过度肥胖由于脂肪过度堆积限制了胸廓和膈肌运动，使肺通气量不足。呼吸浅快，肺泡换气量减少，低氧血症、气急、发绀、红细胞增多、心脏扩大或出现充血性心力衰竭，称为肥胖-换气不良综合征。由于怕被人讥笑而不愿与其他小儿交往，故常有心理障碍(如自卑、孤独、胆怯等)。



体格检查：肥胖体型全身皮下脂肪丰满，但分布均匀，腹部膨隆下垂。以腹部、肩部、面颊部、乳房等处为明显，因脂肪过多致腹部、臀部、大腿皮肤出现白色或紫色纹。男孩因大腿会阴部脂肪堆积过多，阴茎埋入会阴部而被误诊为阴茎发育不良或因乳房部脂肪丰厚而误诊为乳房发育。

(三)诊断与鉴别诊断

1. **诊断** 结合病史，临床表现及辅助检查，诊断不难。

(1) 体重分度

分度	特点
轻度 肥胖	体重超过同性别、同身高均值的 20%~30%
中度 肥胖	体重超过同性别、同身高均值的 30%~49%
重度 肥胖	体重超过同性别、同身高均值的 50%
极重度 肥胖	体重超过同性别、同身高均值的 60%

(2) 体质指数(BMI)：指单位面积的体重， $BMI = \text{体重}(\text{kg}) / \text{身高}^2(\text{m}^2)$ 。BMI \geq 同年龄、同性别的**第95百分位数**可诊断肥胖症。儿童BMI在P85~P95为超重。是评价肥胖的另一种指标。

2. **鉴别诊断**

(1) 伴肥胖的遗传性疾病: Prader Willi 综合征、Laurence Moon Biedl 综合征、Alstrom 综合征。

(2) 伴肥胖的内分泌疾病: 肥胖生殖无能症、皮质醇增多症、甲状腺功能减低症、生长激素缺乏症等。

(四) 治疗 (2016 考点) ★

1. 控制饮食 限制热卡, 推荐高蛋白质、低脂、低碳水化合物食谱, 鼓励多吃体积大而低热能的蔬菜类食品。避免晚餐过饱、不吃夜宵、不吃零食, 避免高热量食物, 如巧克力、奶油、糖果等。养成少吃多餐、减慢进食速度, 细嚼慢咽的良好饮食习惯。

2. 增加运动 坚持运动 30 分钟/天, 活动量以运动后轻松愉快, 不过度疲劳为原则。

3. 心理治疗 鼓励孩子自觉地控制食量, 树立信心, 坚持运动锻炼。

4. 药物治疗 **不主张用药**, 必要时选用苯丙胺类和马吲哚类等食欲抑制剂。

肥胖症治疗	根据肥胖程度及合并症情况而定, 轻度肥胖 (超标准体重的 20~30%) 以 限制总热卡、脂肪、糖类饮食及加强体力活动 为主
中、重度肥胖	超标准体重的 30% 及 50%, 严格控制饮食, 体育锻炼, 可辅以药物, 如肥胖并高脂血症者, 可选 苄甲苯丙胺、芬氟拉明、二甲双胍 ; 合并 高血压病, 选烟酰胺苯丙胺
对顽固性极度肥胖者	在各种治疗效果不佳, 考虑行空肠回肠短路术治疗肥胖

第五节 新生儿与新生儿疾病

一、新生儿的分类方法

(一) 概念

1. 新生儿 从脐带结扎到生后 28 天内的婴儿。

2. 围生期 从妊娠 28 周 (此时胎儿体重约 1000g) 至生后 7 天。

3. 围生儿 围生期的婴儿。

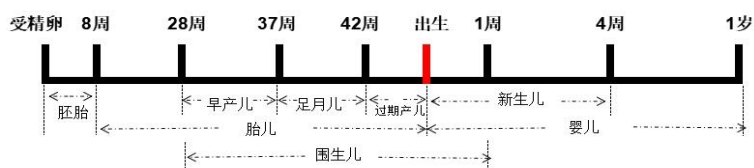
(二) 新生儿的分类方法 (2017、2018 考点) ★★

1. 根据出生时胎龄分类

(1) 足月儿: 指 **37 周 ≤ 胎龄 < 42 周** (260~293 天) 的新生儿。

(2) 早产儿: 指 **28 周 ≤ 胎龄 < 37 周** (<259 天) 的新生儿, 又称**未成熟儿**。

(3) 过期产儿: 指 **42 周 (294 天) ≤ 胎龄** (≥294 天) 的新生儿。



【要点提醒】

(1) 受精后 8 周内的人胚称为胚胎, 受精第 9 周起称为胎儿; 胎龄 < 28 周为流产。

(2) 从出生后到 1 岁称为婴儿。

2. 根据出生体重分类 出生体重 (BW) 指出生后 1 小时内的体重。

(1) 正常出生体重儿: $2500\text{g} \leq \text{BW} \leq 4000\text{g}$ 。

(2) 低出生体重儿: $\text{BW} < 2500\text{g}$ 。

(3) 极低出生体重儿: $\text{BW} < 1500\text{g}$ 。

(4) 超低出生体重儿: $\text{BW} < 1000\text{g}$ 。

【知识巧记】

超级低, 2 (斤) 3 (斤) 5 (斤)。

3. 按出生体重和胎龄的关系分类 (2016、2017 考点) ★★

适于胎龄儿	婴儿的 BW 在同胎龄儿平均出生体重的第 10~90 百分位
小于胎龄儿	婴儿的 BW 在同胎龄儿平均出生体重的第 10 百分位以下
大于胎龄儿	婴儿的 BW 在同胎龄儿平均出生体重的第 90 百分位以上

4. 按出生后周龄分类

(1) 早期新生儿: 指出生后 1 周以内的新生儿, 也属于围生儿, 其发病率、死亡率在整个新生儿期最高。

(2) 晚期新生儿: 指出生后第 2~4 周末的新生儿。

5. 高危儿 指已经发生或可能发生危重疾病而需要监护的新生儿。

二、新生儿特点及护理

(一) 正常足月儿和早产儿的外观特点及生理特点 (2016、2021、2022 考点) ★★★★★

足月儿与早产儿外观特点比较

	早产儿	足月儿
定义	胎龄 < 37 周而 > 28 周的新生儿	37 周 ≤ 胎龄 < 42 周, $2500\text{g} \leq$ 出生体重 $\leq 4000\text{g}$
皮肤	绛红、水肿、毳毛多	红润、皮下脂肪丰满、毳毛少
头部	头更大 (占全身比例 1/3), 头发细而乱	头大 (占全身比例 1/4), 头发分条清楚
耳壳	软、缺乏软骨、耳舟不清楚	软骨发育好、耳舟成形、直挺
指、趾甲	未达指、趾端	达到或超过指、趾端
跖纹	足底纹理少	足纹遍及整个足底
乳腺	无结节或结节 < 4mm	结节 > 4mm, 平均 7mm
外生殖器	男婴睾丸未下降, 阴囊皱襞少 女婴大阴唇不能遮盖小阴唇及阴蒂	男婴睾丸已经下降, 阴囊皱襞形成。 女婴大阴唇能遮盖小阴唇及阴蒂。

【知识巧记】

足月儿——好; 早产儿——不太好。

(二) 生理特点 (2016、2018 考点) ★

1. 呼吸系统

(1) 胎儿肺内充满液体, 出生时经产道挤压, $1/3 \sim 1/2$ 肺液由口鼻排出, 其余由肺间质内毛细血管和淋巴管吸收, 如吸收延迟会引起新生儿暂时性呼吸困难。新生儿呼吸频率较快, 安静时约为 40 次/分左右, 如持续超过 60 次/分称呼吸急促, 常由呼吸或其他系统疾病所致。呼吸呈腹式呼吸。

(2) 肺泡表面活性物质由 **II 型肺泡上皮** 产生，妊娠 **28 周** 时出现，但量少，**35 周** 时迅速增加，作用为降低肺泡表面张力，使肺泡不易萎陷。

【要点提醒】

早产儿肺泡表面活性物质缺乏，不能维持肺泡表面张力——导致肺透明膜病。

(3) 早产儿呼吸中枢发育不成熟，肺泡数量少，呼吸肌发育不全，咳嗽反射弱，红细胞内缺乏碳酸酐酶，不能有效刺激呼吸中枢，气体交换率低。因此，早产儿呼吸浅快不规则，易出现周期性呼吸及呼吸暂停或青紫。**呼吸暂停**指气流停止 ≥ 20 秒，伴心率 < 100 次/分或缺氧。

2. 心血管系统

新生儿心率波动范围较大，通常为 **90~160 次/分**，足月儿血压平均为 **70/50mmHg**。早产儿心率偏快，血压较低，部分早期可有动脉导管开放。

3. 消化系统

(1) 出生时吞咽功能已完善，但食管下部括约肌松弛，胃呈水平位，幽门括约肌较发达，故新生儿**易溢乳**。足月儿除胰淀粉酶外，其余消化酶均已足够消化蛋白质及脂肪，因此**不宜过早喂淀粉类食物**；早产儿消化酶含量接近足月儿，但胆酸分泌少，脂肪消化吸收较差。早产儿在缺氧缺血、喂养不当情况下，**易发生坏死性小肠结肠炎**。



(2) 足月儿在生后 **24 小时内** 排出胎便，呈墨绿色，**2~3 天排完**（若不排便，考虑先天性肛门闭锁）；早产儿胎粪形成较少、肠蠕动差，胎便排出常延迟。新生儿肝葡萄糖醛酸转移酶的量及活力不足，是**生理性黄疸的主要原因之一**。早产儿肝功能更不成熟，生理性黄疸程度较足月儿重，且持续时间长，更易发生核黄疸。肝内糖原储存少，合成蛋白能力差，易发生低血糖、水肿和低蛋白血症。

4. 泌尿系统 新生儿一般在生后 **24 小时内**（少数在 48 小时内）开始排尿，1 周内每日排尿可达 20 次。足月儿肾小球滤过率低、浓缩功能差，不能迅速有效地处理过多的水和溶质，易造成**水肿**。**早产儿**由于排钠分数高，对钠的重吸收功能差，易产生**低钠血症**。葡萄糖阈值低，易发生糖尿。肾小管排酸能力有限，易引起晚期代谢性酸中毒。

【要点提醒】

24 小时内新生儿要排尿、排便，若不排尿、排便考虑泌尿道畸形及(或)先天性肛门闭锁。

5. 血液系统

(1) 足月儿出生时血红蛋白为 **170g/L**。生后 1 周内静脉血红蛋白 $< 140g/L$ （毛细血管血红蛋白高 20%）定义为**新生儿贫血**。足月新生儿生后第 1 天白细胞计数为 $(15\sim 20) \times 10^9/L$ ，3 天后明显下降，5 天后接近婴儿值；分类计数中以中性粒细胞为主，**4~6 天**与淋巴细胞持平，以后以淋巴细胞占优势，**4~6 岁**再次持平，以后以中性粒细胞占优势。胎儿肝脏维生素 K 储存量少，凝血因子 II、VII、IX、X 活性较低。

(2) 早产儿血容量为 **85~110ml/kg**。由于早产儿红细胞生成素水平低下、先天性铁储备少、血容量迅速增加，故“**生理性贫血**”出现早。且胎龄越小，贫血持续时间越长，程度越严重。

6. 神经系统

新生儿脊髓相对长，其末端约在 **3.4 腰椎** 下缘，故**腰椎穿刺**应在**第 4.5 腰椎**间隙进针。

足月儿出生时具备的原始反射有：**觅食反射、吸吮反射、握持反应、拥抱反射**，正常情况下，原始反射在生后数月应**自然消失**。正常足月儿也可出现年长儿的病理性反射，如**克氏征、巴氏征**均



可呈阳性反应。腹壁和提睾反射不稳定，偶可出现踝阵挛。

早产儿神经系统成熟度与胎龄有关，胎龄越小，原始反射越难引出或反射不完全。

【要点提醒】

婴儿期，病理反射(+)属于正常现象。

7. 体温调节

(1) 新生儿体温调节功能尚不完善，皮下脂肪薄，体表面积相对较大，易散热，早产儿尤甚。产热依靠棕色脂肪，早产儿棕色脂肪少，易发生低体温，甚至硬肿症。

(2) 新生儿正常体表温度为 $36.0\sim 36.5^{\circ}\text{C}$ ，正常核心(直肠)温度为 $36.5\sim 37.5^{\circ}\text{C}$ ，适宜的环境湿度为 $50\% \sim 60\%$ 。不显性失水过多可增加热的消耗，环境温度过高、进水少及散热不足，可导致体温增高，甚至发生脱水热。

(3) 中性温度是指机体维持体温正常所需的代谢率和耗氧量最低时的环境温度。

不同出生体重新生儿的中性温度

出生体重	中性温度 35°C	中性温度 34°C	中性温度 33°C	中性温度 32°C
1.0kg	出生 10 天内	出生 10 天以后	出生 3 周以后	出生 5 周以后
1.5kg	——	出生 10 天内	出生 10 天以后	出生 4 周以后
2.0kg	——	出生 2 天内	出生 2 天以后	出生 3 周以后
>2.5kg	——	——	出生 2 天内	出生 2 天以后

8. 能量和体液代谢

(1) 新生儿基础热能消耗为 209kJ/kg ，每天总热量约需 $418\sim 502\text{kJ/kg}$ 。需水量与其体重和日龄有关，初生婴儿体内含水量占体重的 $70\%\sim 80\%$ 。生后第一天需水量为每日 $60\sim 100\text{ml/kg}$ ，以后每日增加 30ml/kg ，直至每日 $150\sim 180\text{ml/kg}$ 。生后体内水分丢失较多，体重下降，约 1 周末降至最低点(小于出生体重的 10%)，10 天左右恢复到出生时体重，称生理性体重下降。

(2) 足月儿每天钠、钾需要量各 $1\sim 2\text{mmol/kg}$ ，但生后 10 天内不需补充钾。早产儿常有低钙血症，主要因皮质醇和降钙素分泌较高，且终末器官对甲状旁腺素反应低下所致。

9. 免疫系统

新生儿的特异性和非特异性免疫功能均不够成熟，皮肤黏膜薄嫩易损伤；脐部为开放伤口，细菌易繁殖并进入血液；血脑屏障发育未完善，易患细菌性脑膜炎。IgG 是唯一通过胎盘的免疫球蛋白，IgA、IgM 不能通过胎盘，分泌型 IgA 缺乏，使新生儿尤其易患呼吸道及消化道感染。T 细胞免疫功能低下是新生儿免疫应答无能的主要原因，早产儿尤甚。

10. 常见的几种特殊生理状态

(1) 生理性黄疸。

(2) 乳腺肿大和假月经：男女足月新生儿均可发生，生后 4~7 天出现，如蚕豆或核桃大小，系出生后母体雌激素中断所致，不需处理，多数于 2~3 周后消退；切忌挤压，以免感染。

(3) 新生儿红斑及粟粒疹。

(4) “马牙”和“螳螂嘴”：两者均属正常现象，不可挑破，避免感染。



【要点提醒】

生理性的状态有 2 大特点：①不影响生长发育；②无需治疗。

二、足月儿及早产儿护理(2012 考点)★

- 保暖** 出生后采取多种保暖措施，根据体重、日龄选择适中环境温度。出生体重愈低，适中温度应愈高。
- 喂养** 正常足月儿**生后半小时内**即可抱至母亲处哺乳，提倡按需哺乳。无母乳者使用早产儿配方乳，每3小时1次，每日7~8次。奶量根据所需热量及婴儿耐受情况计算，遵循从小量渐增的原则，以吃奶后安静、无腹胀和理想的体重增长为标准。
- 呼吸管理** 保持呼吸道通畅，低氧血症时予以吸氧，维持动脉血氧分压在50~80mmHg。**切忌给早产儿常规吸氧**，以防高浓度氧导致早产儿视网膜病。
- 预防感染** 婴儿室工作人员应严格遵守消毒隔离制度。
- 维生素** 新生儿生后应立即肌注**维生素K1** 0.5~1mg，早产儿连续**用3天**。
- 皮肤黏膜护理** 刚出生新生儿可用消毒植物油轻拭皱褶及臀部，24小时后去除脐带夹，体温稳定后即可沐浴，每日1次，以减少皮肤菌群聚集。
- 预防接种** 新生儿期应接种**卡介苗（生后3天）**与**乙肝疫苗（生后24小时内、1个月、6个月接种）**。
- 新生儿筛查** 开展先天性**甲状腺功能减低症、苯丙酮尿症**等先天性代谢缺陷病的筛查。

三、新生儿窒息

新生儿窒息是指新生儿出生后不能建立正常的自主呼吸而导致低氧血症、高碳酸血症及全身多脏器损伤，是引起新生儿死亡和儿童伤残的重要原因之一。**窒息的本质是缺氧。**

（一）临床表现（2014、2017 考点）★★

1. 胎儿宫内窘迫（胎儿缺氧）

早期胎动增多，胎心率增快， ≥ 160 次/分；晚期胎动减少甚至消失，胎心率 < 100 次/分；羊水胎粪污染。

2. Apgar 评分评估

国际上公认的评价新生儿窒息的最简捷、实用的方法。内容包括**皮肤颜色（Appearance）、心率（Pulse）、对刺激的反应（Grimace）、肌张力（Activity）及呼吸（Respiration）**五项指标评分，每项0~2分，共10分，见下表：

新生儿 Apgar 评分表

体征	评分标准			评分	
	0分	1分	2分	1分钟	5分钟
皮肤颜色	青紫或苍白	躯干红，四肢紫	全身红		
心率（次/分）	无	< 100	≥ 100		
弹足底或插鼻管反应	无反应	有些动作，如皱眉	哭，喷嚏		
肌张力	松弛	四肢略屈曲	四肢活动		
呼吸	无呼吸	浅表，哭声弱	正常，哭声响		

结果判断：Apgar 评分**8~10分为正常**，**4~7分为轻度窒息**，**0~3分为重度窒息**。1分钟评分反映窒息严重程度，是**复苏**的依据；5分钟评分反映了复苏的效果及有助于**判断预后**。

【知识巧记】

皮肤心率肌张力，足底呼吸无反应。

3. 多器官受损症状

心血管系统	持续性肺动脉高压、缺氧缺血性心脏病
呼吸系统	易发生羊水或胎粪吸入综合征，肺出血和呼吸窘迫综合征等
泌尿系统	肾功能不全、肾衰竭及肾静脉血栓形成等
中枢神经系统	缺氧缺血性脑病和颅内出血

代谢方面	低血糖或高血糖、低钠血症及低钙血症、代谢性酸中毒等
消化系统	应激性溃疡、坏死性小肠结肠炎等
血液系统	DIC、血小板减少等

4. 实验室检查

血气分析示 pH 降低、PCO₂ 升高、PO₂ 下降；血电解质及肾功能检查；动态头颅 B 超扫描，有助于缺氧缺血性脑病及颅内出血的诊断，必要时做头颅 CT 检查。

(二) 诊断 (2017、2020 考点) ★★

目前我国新生儿窒息的诊断多根据 Apgar 评分系统。美国儿科学会 (AAP) 和妇产科学会 (ACOG) 1996 年共同制定窒息诊断标准：①脐动脉血显示严重代谢性或混合性酸中毒，PH<7.0；②Apgar 评分 0~3 分并持续 5 分钟以上。③新生儿早期有神经系统表现，如惊厥、昏迷或肌张力低下等。④出生早期有多脏器功能不全证据。

(三) 治疗 (2012、2013、2017、2019、2020、2021 考点) ★★★

1. 复苏方案 (ABCDE 方案)

A: 清理呼吸道—是复苏的**根本措施**

B: 建立呼吸，增加通气—是复苏的**关键措施**

C: 维持正常循环，保证足够心排出量

D: 药物治疗

E: 评价—**贯穿整个复苏过程**

前三项最重要，其中 A 是**根本**，B 是**关键**，E **贯穿**于整个复苏过程之中。**呼吸、心率和血氧饱和度**是窒息复苏**评估的三大指标**。

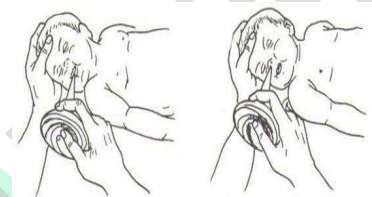


图1 吸引先口腔后鼻腔

2. 复苏程序

(1) 快速评估：出生后立即数秒快速评估，任何一项为“否”立即进行以下初步复苏。

足月吗？→羊水清吗？→有哭声和呼吸吗？→肌张力好吗？

(2) 初步复苏（以下步骤应在 30 秒内完成）

保暖→摆好体位→清理呼吸道，吸净口、咽及鼻部黏液→擦干全身→刺激，弹足底或者按摩背部。

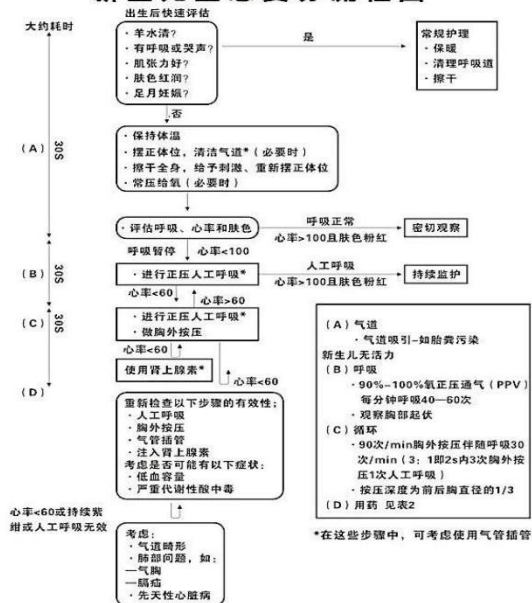
(3) 正压通气：如新生儿仍**呼吸暂停**或喘息样呼吸，**心率<100 次/分**，**立即正压通气**。足月儿可用空气复苏，早产儿开始给 21~40% 的氧。正压通气需要 20~25cmH₂O，少数病情严重者需 30~40cmH₂O，2~3 次后维持在 20cmH₂O；通气频率为 40~60 次/分。经 30 秒充分正压通气后，如有自主呼吸，心率>100 次/分时，停止正压通气。

(4) 胸外心脏按压：如有效正压通气 30 秒后心率持续<60 次/分，应同时胸外心脏按压。用双拇指法或示中指按压胸骨体下 1/3 处，频率 90 次/分（每按压 3 次，正压通气 1 次），按压深度为胸廓前后径的 1/3。

(5) 药物治疗：新生儿复苏时很少需要用药，可酌情使用肾上腺素、生理盐水（扩容）、碳酸氢钠（纠正酸中毒）。**首选脐静脉导管内注入**。

3. 复苏后监护与转运 复苏后仍需监护体温、呼吸、心率、血压、尿量、氧饱和度及窒息引起的多器官损伤。

新生儿窒息复苏流程图



四、新生儿缺氧缺血性脑病

新生儿缺氧缺血性脑病是指围生期窒息引起的部分或完全缺氧、脑血流减少或暂停而导致胎儿或新生儿的脑损伤，是**新生儿窒息后的严重并发症**，病死率高，有特征性的神经病理和病理生理改变以及临床上脑病症状。

(一) 病因 (2010、2012 考点) ★★

缺氧是 HIE 的核心 (发病机制)，其中**围生期窒息是最主要原因**。足月儿多见。

(二) 临床表现 (2015、2022 考点) ★★

根据意识、肌张力、原始反射改变、有无**惊厥**、中枢性呼吸衰竭等，临床分为轻、中、重三度。

新生儿缺氧缺血性脑病临床分度

项目	轻度	中度	重度
意识	兴奋	嗜睡、迟钝	昏迷
肌张力	正常	减低	松软
拥抱反射	活跃	减弱	消失
吸吮反射	正常	减弱	消失
惊厥	可有肌阵挛	常有	有，可呈持续状态
中枢性呼吸衰竭	无	有	明显
瞳孔改变	扩大	缩小	不等大，对光反射迟钝
EEG	正常	低电压，可有痫样放电	爆发抑制，等电位
病程及预后	症状持续 72h 以内，预后好，少后遗症	大多 2 周内症状消失，不消失者如存活，可能有后遗症	病死率高，多 1 周内死亡，存活者多有后遗症

【要点提醒】

- 最主要表现是兴奋和抑制交替出现。
- 急性损伤、病变在两侧大脑半球者，症状常发生在生后 24h 内，其中 50%~70%可发生惊厥，特别是足月儿。
- 惊厥最常见的表现形式为轻微发作型或多灶性阵挛型，严重者为强直型，同时有前囟隆起等脑水肿症状体征。

(三) 辅助检查 (2018、2019、2020、2021 考点) ★★★★★

B 超	具有 无创、廉价、可在床边操作和进行动态随访 等优点，可在病程早期 (72 小时 内) 进行，并动态监测。有助于了解 基底核和丘脑 、脑水肿、脑室及其周围出血等病变，但对矢状旁区损伤不敏感
CT	对脑水肿、 基底核和丘脑 损伤、脑梗死有一定的参考作用，最佳时间 生后 4~7 天
MRI	对 矢状旁区损伤尤为敏感 ，尽可能生后 48 小时内进行。弥散加权磁共振 (DWI) 对早期 (生后第一天) 缺血脑组织的诊断更敏感
脑电图	能反映脑损害的 严重程度、可判断预后 ，有助于惊厥的诊断，在生后一周内进行
血气分析	pH 降低可反映胎儿宫内缺氧和酸中毒程度，新生儿出生后应取脐动脉行血气分析

【要点提醒】

- HIE 患病后 1~2 天首选 MRI；72 小时内选用 B 超检查；4~7 天内选用 CT；1 周内选用脑电图。
- HIE 首选检查考虑 B 超 (无创、价廉、床边操作) 了解脑水肿范围、基底节丘脑有无病灶在 72 小时内做。

(3) CT 有助于判断颅内出血的范围和类型, 4~7 天内做。

(4) MIR 无放射损伤, 如果要矢状旁区首选 MRI, (可以作为确诊检查, 48 小时内做)。

(5) 判断预后及脑损害程度, 对惊厥的诊断-考虑脑电图。(1 周内做)。

(四) 诊断 (2018、2019 考点) ★★

1. 临床表现 是诊断 HIE 的主要依据, 同时具备以下 4 条者可确诊, 第 4 条暂时不能确定者可作为拟诊病例 (2005 年长沙会议制定)。

(1) 有明确的可导致胎儿宫内窘迫的异常产科病史, 以及严重的**胎儿宫内窘迫**表现 (胎心率 < 100 次/分钟, 持续 5 分钟以上; 和/或羊水 III 度污染), 或者在分娩过程中有**明显窒息史**。

(2) 出生时有**重度窒息**, 指 Apgar 评分 1 分钟 ≤ 3 分, 并延续至 5 分钟时仍 ≤ 5 分, 和出生时脐动脉血气 pH ≤ 7.00。

(3) 出生后不久出现**神经系统症状**, 并持续至 24 小时以上, 如意识改变 (过度兴奋、嗜睡、昏迷), 肌张力改变 (增高或减弱), 原始反射异常 (吸吮、拥抱反射减弱或消失), 病重时可有惊厥, 脑干症状 (呼吸节律改变、瞳孔改变、对光反应迟钝或消失) 和前囟张力增高。

(4) 排除电解质紊乱、颅内出血和产伤等原因引起的**抽搐**, 以及宫内感染、遗传代谢性疾病和其他先天性疾病所引起的脑损伤, 目前尚无早产儿 HIE 诊断标准。

(五) 治疗 (2013、2019 考点) ★★

1. 支持疗法

(1) **维持良好的通气功能是支持疗法的中心**, 保持 PACO₂ 和 pH 在正常范围。

(2) 支持疗法的**关键**是维持脑和全身良好的血流灌注。

(3) 维持血糖在正常范围。

2. 控制惊厥 **首选苯巴比妥钠**, 肝肾功能不全患者改用苯妥英钠。负荷量为 20mg/kg, 15~30 分钟内静脉滴入, 若不能控制惊厥, 1h 后可加 10mg/kg; 12~24 小时后给维持量, 每日 3~5mg/kg。顽固性抽搐者加用咪达唑仑或水合氯醛。

3. 治疗脑水肿、恢复脑功能 颅内压增高时, **首选呋塞米**, 无效考虑 20%甘露醇等脱水剂。**一般不主张用激素**。预防和治疗脑水肿的基础是**避免输液过量**。

4. 亚低温治疗 是目前国内外**唯一**证实其安全性、有效性的治疗新生儿 HIE 措施。

5. 新生儿期后治疗 促进脑功能恢复可在病情稳定后尽早行智力和体能的康复训练, 减少后遗症。

【要点提醒】

HIE 惊厥首选苯巴比妥钠 (鲁米那), HIE 脑水肿首选呋塞米。

五、新生儿呼吸窘迫综合征 (助理不考)

新生儿呼吸窘迫综合征又称新生儿肺透明膜病, 是因**肺表面活性物质缺乏**所致, 生后不久出现呼吸窘迫并进行性加重为特征的临床综合征。多见于**早产儿**, 胎龄愈小发病率愈高。

(一) 病因和发病机制 (2011 考点) ★

肺泡表面活性物质 (PS) 由**II 型肺泡上皮**产生, 妊娠 **18~20 周**开始产生, 但量较少, 继之缓慢上升, 直至 **35~36 周**时迅速增加达肺成熟水平。作用为降低肺泡表面张力, 使肺泡不易萎陷, 有利于肺泡内保存气体。本病因**肺泡表面活性物质不足导致进行性肺不张**所致。早产儿、剖宫产儿、母患糖尿病、患儿有宫内窘迫和出生后窒息者多见。**PS 缺乏是本病发生的根本原因**。

(二) 临床表现 (2020 考点) ★★

多见于**早产儿**, 生后不久 (一般 **6 小时**以内) 出现**呼吸窘迫**, 并呈**进行性加重**, **呼气呻吟**为本病的特点。主要表现为呼吸急促、呼气呻吟、青紫、鼻扇及吸气性三凹征。体格检查可见

胸廓扁平，呼吸音减弱，肺泡有渗出时可闻及细湿啰音。

恢复期的患儿如原发病已明显好转，但**突然**出现对氧气的需求量增加、难以纠正和解释的代谢性酸中毒、呼吸暂停、周身发凉及肝脏短时间内进行性增大，应注意出现**动脉导管开放**。可有脉压差增大，水冲脉，心率增快或减慢，心前区搏动增强，胸骨左缘第二肋间可听到收缩期或连续性杂音。

本病常于生后 24~48 小时病情最重，病死率较高，如能生存 **3 天以上**者，随肺成熟度增加可逐步恢复。

(三) 辅助检查 (2021 考点) ★

1. X 线检查 **是确诊本病的最佳手段**。表现为毛玻璃样改变、白肺及**支气管充气征**。



2. 实验室检查

(1) 血气分析：是最常用的检测方法， $\text{PaO}_2 \downarrow$ ， $\text{PaCO}_2 \uparrow$ ， $\text{PH} \downarrow$ ， $\text{SB} \downarrow$ 。

(2) 其他：**羊水卵磷脂/鞘磷脂 (L/S) 比值**：若 ≥ 2 提示肺已成熟，1.5~2 为可疑，**<1.5 则提示肺未成熟**。**胃液泡沫试验**：取生后 1h 内婴儿胃液 1ml 加无水乙醇 1ml，置入直径约 1cm 的玻璃试管内，以拇指盖住管口用力振荡 15 秒钟后静置 15min，无泡沫者为阴性。**阴性结果支持新生儿呼吸窘迫综合征诊断**。

3. 超声检查：彩色 Doppler 超声有助于动脉导管开放的确定诊断。

【要点提醒】

X 线是确诊本病的最佳手段。

(四) 诊断与鉴别诊断 (2018 考点) ★

1. 诊断根据 病史、临床表现、辅助检查尤其是肺部 X 线片表现，本病不难诊断。

2. 鉴别诊断

B 组链球菌肺炎	国内少见，临床表现与胸片均似新生儿呼吸窘迫综合征，但孕妇有羊膜早破史或妊娠后期感染史，血培养 B 族溶血性链球菌阳性可鉴别
湿肺	又称新生儿暂时性呼吸增快，多发生于足月儿或剖宫产儿。是肺内液体吸收及清除延迟所致，为自限性疾病
膈疝	生后不久表现为阵发性呼吸急促及青紫。腹部凹陷，患侧胸部呼吸音减弱甚至消失，可闻及肠鸣音；X 线胸片可见患侧胸部有充气的肠曲，纵膈向对侧移位

(五) 治疗 (2019、2020 考点) ★

1. 一般治疗

注意**保暖**，保持皮肤温度在 36.5°C 。监测体温、呼吸、心率，血压和动脉血气。保证营养和液体供应，应用抗生素预防继发感染。

2. 氧疗和辅助通气

(1) **吸氧**：轻症可选用鼻导管、面罩、头罩或鼻塞吸氧，维持 PaO_2 50~80mmHg，经皮血氧饱和度 90%~95%为宜。

(2) 持续气道正压 (CPAP)：对于所有存在本病高危因素的早产儿，生后早期应用 CPAP，可减少 PS 应用及气管插管。

(3) 常频机械通气 (CMV)：参考标准为： $\text{FiO}_2=0.6$ ， $\text{PaO}_2 < 50\text{mmHg}$ 或 $\text{TcSO}_2 < 85\%$ ； $\text{PaCO}_2 > 60 \sim 70\text{mmHg}$ 伴 $\text{pH} < 7.25$ ；严重或药物治疗无效的呼吸暂停。

3. **PS 替代疗法** 可明显降低病死率及气胸发生率，改善肺顺应性和通换气功能，降低呼吸机参数。临床常用的 PS 有天然型 PS、改进的天然型 PS、合成 PS 及重组 PS。

4. **关闭动脉导管** 如出现动脉导管开放，可保守处理，也可给予**吲哚美辛**、**布洛芬**等药物关闭，还可使用手术治疗，手术结扎是目前最确实方法。

(六) 预防

做好孕妇保健，防止早产。将妊娠不足 30 周存在早产风险的孕妇转运到具有救治 RDS 能力的围生中心，对可能早产、羊水振荡试验阴性、L/S<2 或 PG<20mg/L 的孕妇，如无严重高血压或感染者，可在分娩前 1~7 天口服倍他米松 0.5mg 或地塞米松 0.75mg，均 1 日 3 次，共 2 天；或静注氢化可的松 100mg，每 12 小时 1 次，共 4 次。对妊娠不足 **39 周**，无明确剖宫产指征孕妇，不建议择期剖宫产。

【要点提醒】

早产儿，进行性呼吸困难、呼气呻吟、发绀秒杀 RDS，其肺表面活性物质少，X 线能诊断。

六、新生儿黄疸

新生儿黄疸是因胆红素在体内积聚引起的皮肤或其他器官黄染，是新生儿期最常见的临床问题。新生儿血清胆红素超过 **5~7mg/dl** 可出现**肉眼可见**的黄疸。

(一) 新生儿胆红素代谢特点 (2012 考点) ★

1. 胆红素生成较多 新生儿每天胆红素**生成量约为成人的 2 倍多**。

- (1) 红细胞数量相对较多且破坏亦多。
- (2) 红细胞寿命短。
- (3) 其他来源的胆红素生成较多。

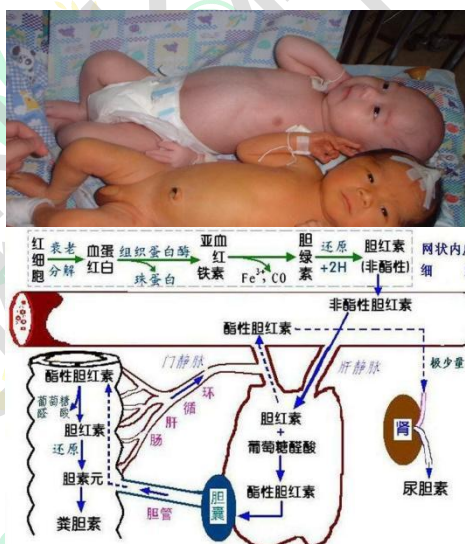
2. 血浆白蛋白联结胆红素能力不足 白蛋白较低、酸中毒等影响胆红素与白蛋白联结。

3. 肝细胞处理胆红素能力差

- (1) 肝细胞内摄取胆红素必需的 Y、Z 蛋白含量低。
- (2) 形成结合胆红素功能差。
- (3) 排泄结合胆红素功能差，易致胆汁淤积。

4. 肠肝循环特点

- (1) 由于新生儿肠道内正常菌群尚未建立，不能将进入肠道的结合胆红素还原成胆素原（尿胆原、粪胆原等）。
- (2) 新生儿肠内 β 葡萄糖醛酸酐酶的活性较高，能将结合胆红素水解成葡萄糖醛酸及未结合胆红素，后者又被肠壁吸收经门静脉而达肝脏，因此加重了肝脏的负担。



(二) 新生儿生理性黄疸和病理性黄疸的鉴别 (2013、2019、2020 考点) ★★★

新生儿黄疸的分类

	生理性黄疸	病理性黄疸
出现时间	①足月儿生后 2~3 天出现黄疸，4~5 天达高峰，5~7 天消退 ②早产儿黄疸多于生后 3~5 天出现，5~7 天达高峰，7~9 天消退	生后 24 小时内
持续时间	足月儿最迟不超过 2 周 早产儿最长可延迟到 3~4 周	足月儿 > 2 周 早产儿 > 4 周
血清胆红素	足月儿 < 221 $\mu\text{mol/L}$ (12.9mg/dl) 早产儿 < 257 $\mu\text{mol/L}$ (15mg/dl) 每日上升 < 85 $\mu\text{mol/L}$ ， 或每小时 < 8.5 $\mu\text{mol/L}$	足月儿 > 221 $\mu\text{mol/L}$ (12.9mg/dl) 早产儿 > 257 $\mu\text{mol/L}$ (15mg/dl) 每日上升 > 85 $\mu\text{mol/L}$ 或每小时 > 8.5 $\mu\text{mol/L}$
其他条件	一般情况良好	黄疸退而复现 血清结合胆红素 > 34 $\mu\text{mol/L}$

【要点提醒】

九版教材血清胆红素值需根据相应日龄、胎龄及相应危险因素来评估和判断，较为复杂，建议参考上表数值，详见九版儿科学 P113。

【知识巧记】

- (1) 生理性——出现晚、持时短、数值低、退不现。
- (2) 病理性——出现早、持时长、数值高、退再现。

(三) 新生儿病理性黄疸病因分类与疾病举例 (2017、2019、2021 考点) ★★★

1. 胆红素生成过多 因过多红细胞的破坏及肠-肝循环增加，使胆红素增多

红细胞增多症	如母-胎或胎-胎输血、宫内生长迟缓等
血管外溶血	各种出血性疾病
免疫性溶血病	新生儿溶血病 ，我国 ABO 溶血病多见
感染	重症感染皆可致溶血， 败血症 多见
肠肝循环增加	先天性幽门肥厚、巨结肠等均可使胎粪排出延迟，使胆红素重吸收增加
红细胞酶缺陷	葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏症
红细胞形态异常	遗传性球形红细胞增多症
血红蛋白病	地中海贫血
母乳喂养与黄疸	母乳性黄疸一般 不需任何治疗 ，停喂母乳 24~48 小时，黄疸可明显减轻，但 一般可不停母乳
其他	维生素 E 缺乏和低锌血症

2. 胆红素代谢障碍 由于肝细胞摄取和结合胆红素的功能低下，使血清未结合胆红素升高。如**新生儿窒息、先天性甲状腺功能减低症、酸中毒**、感染、Gilbert 综合征等。

3. 胆汁排泄障碍 肝细胞排泄结合胆红素障碍或胆管受损，可致高结合胆红素血症，如同时有肝细胞功能受损，也可伴有未结合胆红素增高。

七、新生儿溶血病 (助理不考)

新生儿溶血病系指母、子血型不合，母血中对胎儿红细胞的免疫抗体 IgG 通过胎盘进入胎儿循环，发生同族免疫反应而引起的溶血。

(一) 发病机制

ABO 系统血型不合最常见，其次是 Rh 血型不合。前者较轻，多发生在**母为 O 型，而子为 A 或 B 型，第一胎可发病**；后者较重，多见于**母为 Rh 阴性，子为 Rh 阳性**，一般发生在**第二胎**。

Rh 血型有六种抗原 (C、c、D、d、E、e)，其中以 D 抗原性最强，其次为 E，临床上仅把与抗 D 血清呈阳性反应者称 Rh 阳性，反之为阴性。

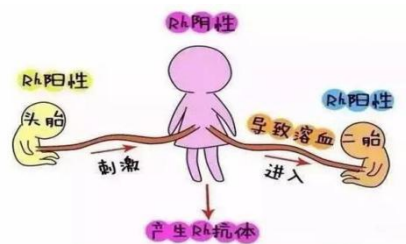
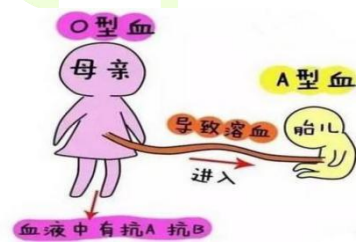
【要点提醒】

- (1) ABO 溶血，只会发生母为 O，子为 A 或 B，第一胎发病。
- (2) Rh 溶血，母为 Rh 阴性，子为 Rh 阳性 (两胎均为 Rh 阳性)，第二胎发病。

(二) 临床表现 (2017 考点) ★

症状轻重与溶血程度基本一致，Rh 溶血者症状较 ABO 溶血者严重。

1. 黄疸 Rh 溶血多在生后 24 小时内出现，并迅速加重，而 ABO 溶血多在第 2~3 天出现。



血清胆红素以未结合型为主。

2. 贫血程度不一 严重者易发生贫血性心衰。

3. 肝脾大 多见于 Rh 溶血，ABO 溶血肝脾大较少、较轻。

4. 胎儿水肿 出生时全身水肿，皮肤苍白，常有胸、腹腔积液，肝脾大及贫血性心衰，如不抢救大多死亡，宫内溶血严重者为死胎。

	ABO 溶血	Rh 溶血
临床症状	症状轻	重，除黄疸外，还有肝脾肿大，贫血
黄疸	生后 2~3 天	24 小时内
贫血	少见	程度不一
肝脾肿大	不明显	有不同程度的肝脾肿大
发生胎次	第一胎	第二胎

【要点提醒】

(1) 新生儿 ABO 溶血病只会发生在母为 O，子为 A 或 B，不可能发生在子为 AB 的情况。因为 O 型的母亲不能生出 AB 型的孩子。

(2) Rh 血型不合在我国较少见、较重，主要见于母亲为 Rh 阴性，子为 Rh 阳性。本病除孕母曾接受过 Rh 血型不合的输血外，一般在第二胎发病，病情随胎次而加重。

(三) 并发症 (2017、2019 考点) ★★

胆红素脑病 (核黄疸): 为新生儿溶血病最严重的并发症，主要见于血清总胆红素 $>342 \mu\text{mol/L}$ (20mg/dl ，上升速度 $>8.5 \mu\text{mol/L}$ (0.5mg/dl)) 胎龄 >35 周新生儿；低出生体重儿在较低血清总胆红素水平，如 $171\sim239 \mu\text{mol/L}$ ($10\sim14\text{mg/dl}$) 也可发生胆红素脑病，患儿多于生后 4~7 天出现症状。未结合胆红素水平过高，透过血脑屏障，可造成中枢神经系统障碍，如不及时干预，可造成永久性损害。



胆红素脑病的分期及表现

分期	表现	持续时间
第一期	嗜睡、反应低下、吸吮无力，拥抱反射减弱，肌张力减低	12~24 小时
第二期	抽搐、角弓反张、发热，轻者仅有双眼凝视、重者出现肌张力增高，呼吸暂停	12~48 小时
第三期	吃奶及反应好转，抽搐减少，角弓反张逐渐消失，肌张力渐恢复	2 周
第四期	出现典型的核黄疸后遗症表现，可有手足徐动，眼球运动障碍，听觉障碍，牙釉质发育不良 (胆红素脑病四联症)。常遗留脑瘫、智能落后	病后 2 月或更晚，持续终生

【要点提醒】

胆红素脑病无消化道症状-腹胀。后遗症期，无偏瘫。

(四) 实验室检查 (2014、2015、2016、2017 考点) ★★★★★

1. 母子血型检查 查母子 ABO 和 Rh 血型，证实有无血型不合存在

2. 检查有无溶血 溶血时红细胞和血红蛋白下降，网织红细胞、有核红细胞增多，ABO 溶血时球形红细胞增多。

3. 致敏红细胞和血型抗体测定 有改良 Coombs 试验 (为确诊实验)、抗体释放试验是检测致敏红细胞的敏感实验，也是确诊实验。此外游离抗体试验 (不是确诊实验)，用于评价是否继续溶血或换血后的效果检测。

【要点提醒】

溶血病首选检查是血型测定，确诊首选改良 Coombs 试验，其次是抗体释放试验，而游离抗体试验不能确认，是评价是否继续溶血或换血后的效果检测。

(五) 诊断与鉴别诊断 (2014、2015、2020、2021、2022 考点) ★★★★★

1. 诊断

(1) **产前诊断** 母亲有过不明原因的流产、死胎、新生儿重度黄疸史的孕妇及其丈夫均应进行血型检查，尤其母为 O 型者。

(2) **生后诊断** 新生儿娩出后黄疸出现早、进行性加重，有母子血型不合，改良 Coombs 和抗体释放试验中有一项阳性者即可确诊，还可运用头颅 MRI 扫描、脑干听觉诱发电位等胆红素脑病的辅助诊断。

【要点提醒】

母子血型不符+黄疸+贫血+肝脾肿大+改良 Coombs (+) = 新生儿溶血病。

2. 鉴别诊断

先天性肾病	有全身水肿、低蛋白血症和蛋白尿，但无病理性黄疸和肝脾肿大
新生儿贫血	双胞胎的胎-胎输血，或胎-母间输血可引起新生儿贫血，但无重度黄疸、血型不合及溶血三项试验阳性
生理性黄疸	ABO 溶血病可仅表现为黄疸，易与生理性黄疸混淆，血型不合及溶血三项试验可资鉴别

(六) 治疗 (2021 考点) ★

1. 产前治疗

(1) **提前分娩**: 羊水胆红素明显增高，且卵磷脂: 鞘磷脂 (L/S) > 2 者提示胎肺已成熟，可考虑提前分娩。

(2) **血浆置换术**: 孕妇血中 Rh 抗体明显增高，但又不宜提前分娩的孕妇，可进行血浆置换。

(3) **宫内输血**: 胎儿水肿或胎儿 Hb < 80g/L，而肺未成熟者可通过宫内输血纠正贫血。

(4) 苯巴比妥: 孕妇预产期前 1~2 周口服苯巴比妥，以减轻新生儿黄疸。

2. 新生儿期治疗

(1) 药物治疗: 输注**白蛋白或血浆**增加白蛋白与胆红素的结合; 口服肝酶诱导剂**苯巴比妥**、纠正缺氧、酸中毒，以利于未结合胆红素与白蛋白的联结; 静脉输注**丙种球蛋白**抑制吞噬细胞破坏致敏红细胞, 0.5~1g/kg 静滴。

(2) **光照疗法**(是降低血清未结合胆红素简单而有效的方法), 适应证: 当血清总胆红素水平增高时, 根据胎龄、患儿是否存在高危因素及生后日龄, 达到光疗标准时即可进行(详见九版儿科学 P113)。光疗过程中密切监测胆红素水平的变化, 一般 6~12 小时监测一次, 对于 > 35 周新生儿, 一般当血清总胆红素 < 222~239 μmol/L 可停光疗。



【要点提醒】

光疗期间用黑布遮盖双眼及小块尿布遮盖生殖器; 结合胆红素 > 68 μmol/L (4mg/dl) 时停止光疗, 防青铜症。

3. 换血疗法

换血指征	出生时有胎儿水肿、贫血和产前明确诊断; 出生时脐血胆红素 > 76 μmol/L, Hb < 110g/L
	生后 12 小时内胆红素每小时上升 > 12 μmol/L (0.7mg/dl)
	血清总胆红素达 342 μmol/L (20mg/dl)
	有核黄疸早期表现

换血量	150~180ml/kg (全血量的 2 倍), 可置换 85%致敏红细胞	
血型选择	Rh 溶血病	Rh 系统与母亲同型、ABO 系统与患儿同型。紧急或找不到血源时也可选用 O 型血
	ABO 溶血病	AB 型血浆和 O 型红细胞的混合血

【要点提醒】

(1) 一般 ABO 溶血首选光疗, RH 溶血-首选换血 (换血量是孩子的血量 2 倍)。

(2) 光疗的指征: 血清总胆红素 > 205 $\mu\text{mol/L}$ 。换血的指征: 血清总胆红素 > 342 $\mu\text{mol/L}$ 。

【知识巧记】

长的找妈, 短的找娃。

(七) 预防

Rh 阴性孕妇在流产或娩出 Rh 阳性婴儿第一胎后, 应尽早 (72 小时内) 注射相应的抗 D 球蛋白 300ug, 以中和进入母血的 Rh 抗原。

八、新生儿败血症

新生儿败血症系指病原体侵入新生儿血循环并在其中生长、繁殖、产生毒素造成的全身感染。其发病率及病死率较高, 尤其是早产儿。

(一) 病因 (2010、2012 考点) ★★

1. 病原菌 我国以葡萄球菌最常见, 其次是大肠杆菌; 近年来以凝固酶阴性的葡萄球菌成为血培养的首位菌。

(1) 非特异性免疫: 屏障功能差、淋巴发育不全、补体低、中性粒细胞少、单核细胞功能差。

(2) 特异性免疫。

(二) 临床表现 (2016、2017、2019 考点) ★★★

1. 根据发病时间分为

早发型	多在 7 天内起病, 感染发生在出生前或出生时母亲垂直传播, 以大肠杆菌等 G-杆菌为主, 常呈暴发性起病、多器官受累, 死亡率高
晚发型	出生 7 天后起病, 感染发生在出生后, 水平传播如环境因素等引起, 病原菌以金黄色葡萄球菌、机会致病菌为主。常有脐炎或肺炎等局灶性感染

2. 一般表现 早期症状、体征常不典型, 无特异性, 尤其是早产儿。一般表现为反应差、嗜睡、少吃、少哭、少动甚至不吃、不哭、不动, 发热或体温不升, 体重不增或增长缓慢等症状。

【要点提醒】

新版九版教材修改 “一差五不三少”。一差-反应差; 五不-不吃、不哭、不动、体温不升、体重不增; 三少-少吃、少哭、少动。

3. 早期症状、体征常不典型, 无特异性, 尤其是早产儿

黄疸	生理性黄疸迅速加重或退而复现 (有时是唯一表现)
肝脾大	轻~中度大, 出现较晚
出血倾向	皮肤黏膜瘀点、瘀斑、消化道出血、肺出血等
休克	皮肤呈大理石样花纹, 血压下降、尿少或无尿等
其他	呕吐、腹胀、中毒性肠麻痹; 呼吸窘迫或暂停、青紫
合并症	肺炎、脑膜炎、坏死性小肠结肠炎、化脓性关节炎、骨髓炎等

(三) 辅助检查 (2016、2017、2020、2021 考点) ★★★

1. 细菌培养

(1) 血培养 对明确诊断很重要 (首选), 应在使用抗生素之前进行, 抽血前严格消毒。

(2) 脑脊液、尿培养 脑脊液除培养外还应涂片找细菌; 尿培养最好从耻骨上膀胱穿刺取

尿液，以免污染，尿培养阳性有助于诊断。

(3) 其他 可酌情行胃液、外耳道分泌物、咽拭子等细菌培养，阳性仅证实有细菌定植但不能确立败血症的诊断。

2. 非特异性异常

(1) 白细胞和血小板 白细胞总数 $<5\times 10^9/L$ 或 $>20\times 10^9/L$ ，血小板计数 $<100\times 10^9/L$ 。

(2) 细胞分类 杆状核细胞/中性粒细胞所占比例 ≥ 0.16 。

(3) C反应蛋白(CRP) 急性感染 6~8 小时内即上升，8~60 小时达高峰。CRP $\geq 8\text{mg/L}$ (末梢血) 为异常。

(4) 血清降钙素(PCT) 增高较 CRP 早，有效抗生素治疗后迅速下降，PCT $>2.0\mu\text{g/L}$ 为严重感染的临界值。

(5) 白细胞介素 6(IL-6) 敏感性为 90%，阴性预测值 $>95\%$ ，炎症发生后反应较 CRP 早，炎症控制 24 小时内恢复至正常。

【要点提醒】

白细胞总数增多 (≤ 3 天者 WBC $>25\times 10^9/L$; >3 天者 WBC $>20\times 10^9/L$)。

(四) 诊断 (2014、2017、2019、2020、2022 考点) ★★★★★

1. 确诊败血症 具有临床表现并符合下列任意一条。

(1) 血培养或无菌体腔液培养出致病菌。

(2) 如果血培养培养出机会致病菌，则必须于另次(份)血，或无菌体腔内，或导管尖端培养出同种细菌。

2. 临床诊断败血症 具有临床表现且具备以下任意一条。

(1) 非特异性检查结果异常的项目 ≥ 2 条。

(2) 血标本病原菌抗原或 DNA 检测阳性。

【要点提醒】

(1) 诊断首选血培养，其次是脑脊液及尿液培养。

(2) 脐残端，皮肤培养：只能说明细菌定植，不能诊断败血症。

(五) 治疗 (2013 考点) ★

1. 抗菌疗法用药原则 (使用抗生素前先做血培养)

早用药、静脉给药、联合给药、疗程要足 (疗程 10~14 天; 有并发症的应治疗 3~4 周。

注意药物毒副作用。

青霉素	肺炎链球菌，链球菌，对青霉素敏感的葡萄球菌，G-球菌
氨苄西林	嗜血流感杆菌，G-杆菌，G+球菌
苯唑西林	耐青霉素葡萄球菌
羧苄西林	绿脓杆菌，变形杆菌，多数大肠杆菌，沙门菌
头孢拉定	金葡菌，链球菌，大肠杆菌
红霉素	G+菌，衣原体，支原体，螺旋体，立克次体
万古霉素(稳可信)	金葡菌，链球菌
甲硝唑(灭滴灵)	厌氧菌

【要点提醒】

张伟老师温馨提醒：新生儿败血症首选青霉素；厌氧菌感染首选甲硝唑；G+葡萄球菌敏感首选青霉素或一代头孢；金黄色葡萄球菌首选一代头孢(拉定)、苯唑西林；耐药金黄色葡萄球菌(MRSA)首选万古霉素；大肠杆菌首选羧苄西林、三代头孢(曲松)。

2. 治疗并发症 抗休克、清除感染灶、纠正酸中毒及低氧血症、减轻脑水肿。

3. 支持疗法 注意保暖，供给足够热量。

4. 免疫疗法 静注免疫球蛋白，重症患儿可行交换输血，换血量 100~150ml/kg；根据病情

静脉注射免疫球蛋白。

九、新生儿坏死性小肠结肠炎（助理不考）

新生儿坏死性小肠结肠炎(NEC)是发生在小肠结肠的严重急性坏死性炎症，以**腹胀、呕吐、便血为主要症状**，**腹部X线平片以部分肠壁囊样积气为特征**。NEC病死率高达20%~30%，是早产儿后期主要死亡原因。

（一）病因（2021 考点）★

1. **早产和低出生体重** 是 NEC 发生的主要危险因素。
2. **感染** 多数认为是 NEC 的最主要病因。
3. **与 NEC 发生有关** 肠道微生态环境的失调、肠粘膜缺氧缺血、摄入配方奶的渗透压高和某些渗透压较高的药物也。

（二）临床表现（2019 考点）★

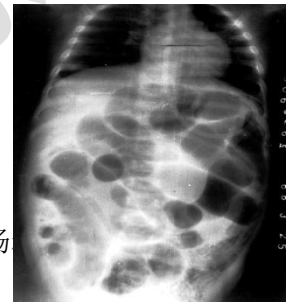
以**早产儿**为多见，常在生后2~3周内发病。本病的**典型表现为腹胀、呕吐和血便**，严重者最后发展为呼吸衰竭、休克、DIC甚至死亡。查体可见肠型、腹壁发红，部分患儿右下腹肌紧张、压痛，肠鸣音减弱或消失。重者发生腹膜炎和肠穿孔。

【要点提醒】

早产儿+腹胀和肠鸣音减弱+腹泻和血便=新生儿坏死性小肠结肠炎。

（三）辅助检查

1. **实验室检查** 血细菌培养阳性更有助于诊断。血象WBC增高或降低，核左移，可见血小板减少。
2. **腹部X线平片** 对本病诊断有重要意义，主要表现为麻痹性肠梗阻、门静脉充气征、肠壁间隔增宽、部分肠袢固定(表明该段肠管病变严重)、肠壁积气、腹水和气腹。**肠壁积气和门静脉充气征为本病的特征性表现**，可与一般麻痹性肠梗阻相鉴别。
3. **腹部超声** 可以动态观察肠壁厚度、肠蠕动、血运情况，以及有无肠



【要点提醒】

腹部X线平片：对本病诊断有重要意义，肠壁积气和门静脉充气征为本病的特征性表现。

（三）治疗

1. **禁食** 需**绝对禁食**及**胃肠减压**。
2. **抗感染** 一般可选用氨苄西林或**第3代头孢**菌素，根据药敏选择抗生素。
3. **支持疗法** 维持水电解质平衡，给与胃肠外营养。
4. **外科治疗** **肠穿孔是 NEC 手术治疗的绝对指征**。

（四）预防

母乳喂养是预防本病的重要措施之一，应作为早产儿的首选饮食方案。

第六节 遗传性疾病

一、21-三体综合征

21-三体综合征(又称先天愚型或Down综合征)属**常染色体畸变**，是染色体病中最常见的一种。母亲年龄越大，发病率越高。

（一）临床表现（2017、2020 考点）★★★★

主要特征为**智能低下**，**特殊面容**、**生长发育迟缓**，可伴多种畸形。

1. **智能落后** 是本病**最突出**、**最严重**的临床表现。

随年龄增长而逐渐明显。

2. **特殊面容** 表情呆滞、**眼裂小**、**眼距宽**、**双眼外眦上斜**，鼻梁低，张口伸舌伴**流涎**。

3. **生长发育迟缓** 生后体格、动作发育落后，身材矮小，骨龄落后，四肢短、手指短粗、小**指内弯**，肌张力低下，关节过度弯曲。

4. **特殊皮纹** **通贯手**、轴三角的 atd 角度一般大于 45° ，第 4、5 指桡箕增多。**皮肤细腻**。

5. **其他** 常伴有**先天性心脏病**、消化道畸形等；易患各种感染；男孩有隐睾等。

(二) 细胞遗传学检查 (2017、2020、2022 考点) ★★★

患儿确诊依据是细胞遗传学检查 (染色体核型分析)

1. **标准型 (最常见)** 核型为 $47, XX (或 XY), +21$ 。患儿有 47 条染色体，多了一条 21 号染色体，约占患儿总数 **95%** 左右，**再发风险 1%**。

2. **易位型** 约占 2.5%—5%，染色体总数为 46 条，

相互易位：**D/G 易位**：核型为 $46, XX (或 XY), -14, +t(14q21q)$ ；**G/G 易位**：核型为 $46, XX (或 XY), -21, +t(21q21q)$

3. **嵌合体型** 核型为 $46, XX (或 XY) / 47, XX (或 XY), +21$ 。

【知识巧记】

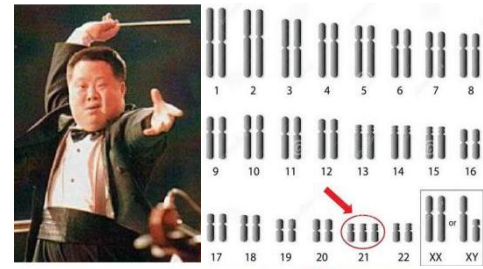
把 14q 理解为 D，21q 理解为 G， $(14q21q) = (D/G)$ ， $(21q21q) = (G/G)$ 。

(三) 诊断与鉴别诊断 (2019、2020、2021 考点) ★★★★★

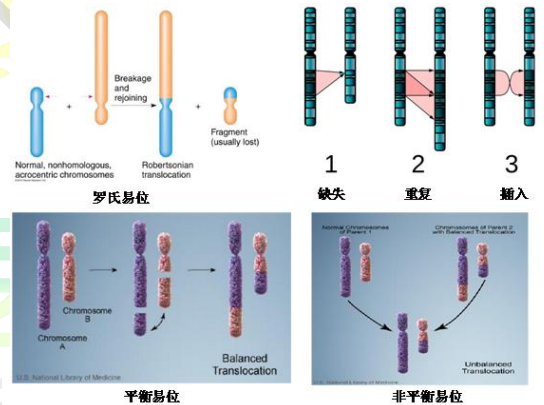
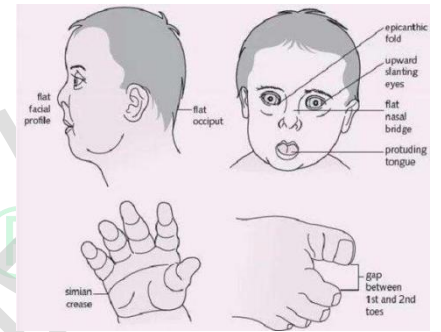
1. **诊断** 典型病例依据特殊面容，皮肤纹理和智能低下可诊断；**确诊的主要依据：染色体核型分析**。

2. **鉴别诊断** 先天性甲状腺功能减低症：舌大而厚、皮肤粗糙；测血清 TSH、T4 和核型分析以资鉴别。TSH ↑、T4 ↓ 可以确诊。

(四) 遗传咨询



21三体综合征



标准型 21-三体综合征的再发风险为 **1%**。**G/G 易位**绝大多数为散发，仅 5%与遗传有关。若**母亲**为 D/G 易位，则每一胎孩子的风险为 **10%**，若**父亲**是 D/G 易位则子代的**风险为 4%**。若**母亲**为 **G/G (21q21q) 易位**携带者，其**风险率为 100%**。

【要点提醒】

(1) 标准型 (最常见): 核型为 47,XX (或 XY) ,+21, 下一代风险 1%。

(2) 易位型:

①D/G 易位: 核型为 46,XX (或 XY) ,-14,+t (14q21q)。

若母为 D/G 易位者下一代**风险 10%**,

若父为 D/G 易位者下一代**风险 4%**。

②G/G 易位: 核型为 46,XX (或 XY) ,-21,+t (21q21q), 下一代**风险 100%**。

(五) **治疗** 目前尚无有效的治疗方法。

(六) **预防**

产前诊断适合孕妇产前做三联筛查尤其是高危产妇: 即甲胎蛋白 AFP、游离雌三醇 FE3 和绒毛膜促性腺激素 (hCG) 检测。

【要点提醒】

(1) 智能低下 (最突出)+特殊面容+通贯手、先心--21-三体综合征。诊断染色体核型分析。

(2) 智力低下+色素减退+鼠尿味--苯丙酮尿症。新生儿筛查细菌生长抑制试验, 儿童的初筛尿三氯化铁试验, 确诊血苯丙氨酸浓度测定。鉴别尿蝶呤分析。治疗低苯丙氨酸饮食。

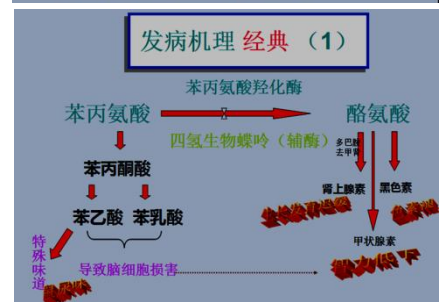
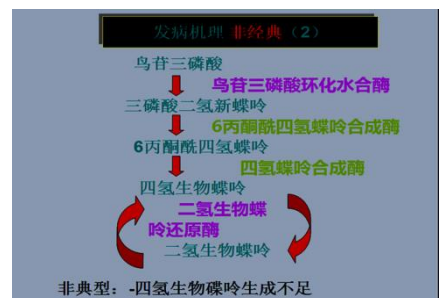
二、苯丙酮尿症

苯丙酮尿症 (PKU) 是一种**常染色体隐性遗传疾病**, 是由于苯丙氨酸代谢途径中的酶缺陷, 使得苯丙氨酸不能转变为酪氨酸, 导致苯丙氨酸及其代谢产物蓄积并**从尿中大量排出**。临床主要表现为**智能低下, 惊厥发作和色素减少**。

(一) 发病机制 (2021 考点) ★

1. 典型 PKU 肝细胞**缺乏苯丙氨酸羟化酶**, 不能将苯丙氨酸转化为酪氨酸。苯丙氨酸在血、脑脊液、组织、尿液中浓度极高, 同时产生大量旁路代谢产物 (苯丙酮酸、苯乙酸、苯乳酸等) 并从尿排出。高浓度苯丙氨酸及旁路代谢产物可**导致脑细胞受损**。

2. 非典型 PKU **四氢生物蝶呤 (BH4) 缺乏型**, 是鸟苷三磷酸环化水合酶、6-丙酮酰四氢蝶呤合成酶或二氢生物蝶呤还



原酶缺乏所致，它们是合成四氢生物蝶呤所必需的酶，而四氢生物蝶呤是苯丙氨酸、酪氨酸等羟化过程中所必需的辅酶，缺乏时苯丙氨酸不能氧化成酪氨酸，还会致多巴胺、5-羟色胺等重要神经递质缺乏，加重神经系统损害。

【要点提醒】

(1) 经典的是苯丙氨酸羟化酶的缺乏。

(2) 非典型 PKU 是鸟苷三磷酸环化水合酶、6-丙酮酰四氢蝶呤合成酶或二氢生物蝶呤还原酶缺乏。

【知识巧记】

除经典的外均是非经典的。

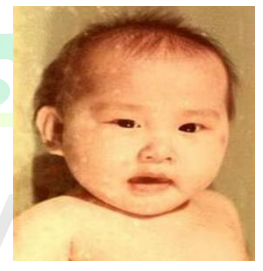
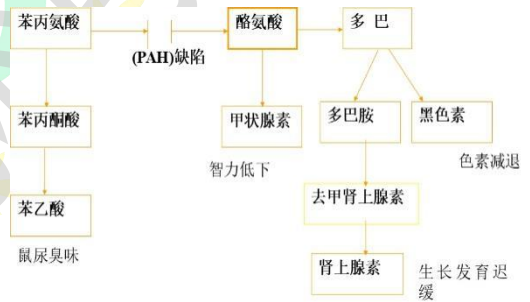
(二) 临床表现 (2017、2018、2022 考点) ★★★

出生时正常，通常 3~6 个月时显现症状，1 岁时症状明显。

1. 神经系统 **最突出**表现是**智能发育落后**。可有行为异常、继而出现多动或有肌痉挛、**癫痫小发作**，甚至惊厥，少数肌张力增高和腱反射亢进。

2. 皮肤 出生数月后因黑色素合成不足，**毛发、皮肤和虹膜色泽变浅**。

3. 体味 **尿和汗液有鼠尿臭味 (苯乙酸所致) -最特有的症状**。



【知识巧记】

低 (智力) 白 (皮肤) 鼠 (尿味) !

【要点提醒】

(1) 智力低下是苯丙酮尿症最突出的表现；鼠尿臭味是苯丙酮尿症最特有的表现。

(2) 智力低下+色素减退+鼠尿味--苯丙酮尿症。

(三) 诊断 (2017、2020、2022 考点) ★★★

新生儿期	筛查 Guthrie 细菌生长抑制试验 ，可测定新生儿血液苯丙氨酸浓度， $>0.24\text{mmol/L}$ (4mg/dl)，应复查或采静脉血进行苯丙氨酸定量测定，
------	--

	>1.2mmol/L (20mg/dl) 可确诊
尿三氯化铁试验和 2,4-二硝基苯肼试验	用于 较大婴儿和儿童的初筛
尿蝶呤分析	鉴别非典型 PKU
血浆游离氨基酸分析和尿液有机酸分析	为本病提供生化诊断依据 , 也用于鉴别其他氨基酸、有机酸代谢缺陷
DNA 分析	基因诊断和产前诊断

【要点提醒】

- (1) 新生儿筛查--G 细菌生长抑制试验。
- (2) 较大婴儿和儿童的初筛--尿三氯化铁试验、尿 2,4-二硝基苯肼试验 (次选)。
- (3) 确诊--血/尿苯丙氨酸 (氨基酸) 浓度的测定。
- (4) 尿蝶呤分析用于鉴别诊断 (三种非经典 PKU)。

(四) 治疗 (2017、2019 考点) ★★★

1. 低苯丙氨酸饮食 一旦确诊应尽早治疗, **治疗的年龄越小, 预后越好**。

婴儿主要采用**低苯丙氨酸配方奶治疗**, 待血苯丙氨酸浓度降至理想浓度时, 可逐渐少量添加天然饮食, 其中**首选母乳**。

幼儿添加辅食时应以**低蛋白**、低苯丙氨酸食物为主 (淀粉类、蔬菜和水果等)。苯丙氨酸是合成蛋白质的必需氨基酸, 缺乏时会导致神经系统损害。饮食控制至少需持续到青春期以后。成年女性怀孕前应重新开始饮食控制。终生治疗对患者更有益。

2. BH₄、5-羟色胺和 L-DOPA 非典型 PKU 除饮食控制外, 可给予四氢叶酸、5-羟色胺和 L-DOPA 此类药物。在部分欧美国家以沙丙喋呤作为治疗药。

3. 伴有惊厥者 使用抗惊厥药物。

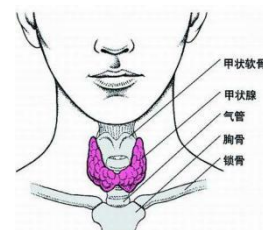
【要点提醒】

- (1) 苯丙酮尿症无特效药物治疗, 首选低苯丙氨酸饮食。
- (2) 苯丙氨酸属于身体里必需氨基酸, 不吃不行, 但吃又不能代谢, 故应少吃。
- (3) 开始治疗的年龄越小, 预后越好。

第七节 内分泌疾病

一、先天性甲状腺功能减低症

先天性甲状腺功能减低症简称甲低, 以往称呆小病或克汀病, 是由



于甲状腺激素合成不足或其受体缺陷所致的一种疾病。

根据病因可分为两类：①**散发性**：因**先天性甲状腺发育不良**、异位或甲状腺激素合成途径中酶缺陷所造成；②**地方性**：系因某地区水、土和食物中**碘缺乏**所造成，多见于甲状腺肿流行的山区。

（一）病因

散发性先天性甲低	是造成先天性甲低的最 主要 原因
	甲状腺素合成障碍 是导致先天性甲低第 2位 常见原因
	促甲状腺激素缺乏
	甲状腺或靶器官反应性低下
地方性先天性甲低	母亲因素 母亲服用抗甲状腺药物或患自身免疫性疾病，存在抗 TSH 受体抗体，均可通过胎盘而影响胎儿，造成暂时性甲低，通常在 3 个月后好转
	孕妇饮食中缺乏碘 ，致使胎儿在胚胎期即因碘缺乏而导致甲状腺功能低下。是造成地方性先天性甲低的原因

（二）临床表现（2017 考点）★

本病主要临床特征包括**智能落后、生长发育迟缓、生理功能低下**等。

1. **典型症状** 多数患儿常在出生半年后出现典型症状。

（1）**特殊面容和体态**：颈短、头大、皮肤苍黄、**粗糙**、毛发稀少、面部黏液水肿、眼睑水肿、眼距宽、鼻梁低平、舌大而宽厚常伸出口外，常有**脐疝**。患儿身材矮小，躯干长而四肢短小，上部量/下部量比例不称(>1.5)。

（2）神经系统：**运动发育迟缓，智能低下**，表情呆板、淡漠，神经反射迟钝。

（3）生理功能低下：精神、食欲差、安静少哭、不爱活动、对周围事物反应少、嗜睡、声音低哑、体温低而怕冷。脉搏及呼吸均缓慢，心音低钝。心电图呈低电压、P-R 间期延长、T 波平坦等改变。全身肌张力较低，肠蠕动减慢，腹胀和便秘。



两种特殊面容比较

先天性甲减	21-三体综合征
-------	----------

<p>颈短、头大、皮肤粗糙、面部黏液水肿、眼睑水肿、眼距宽、鼻梁低平、舌大而宽厚常伸出口外。腹胀、便秘、常有脐疝。患儿身材矮小，躯干长而四肢短小</p> 	<p>表情呆滞、皮肤细腻、眼裂小、眼距宽、双眼外眦上斜，口流涎、四肢短，指内弯，肌张力低下，通贯手、轴三角的 atd 角度一般大于 45°</p> 
半年后发病	出生即傻

2. 新生儿期表现 患儿常为**过期产**，出生体重超过正常新生儿，前、后囟较大。**生理性黄疸延长(>2周)**。出生后常有**腹胀、便秘，脐疝**。患儿多睡，对外界反应迟钝，喂养困难，哭声低，声音嘶哑。体温低，末梢循环差，皮肤出现斑纹或有硬肿现象。因症状和体征无特异性，**注意与巨结肠（哭声面容正常）、病理性黄疸、硬肿症鉴别。**

【要点提醒】

(1) 患儿腹胀、便秘有脐疝,但哭声、反应、面容均低下=先天性甲减。

(2) 患儿腹胀、便秘有脐疝,但哭声、反应、面容正常=先天性巨结肠。

3. 地方性甲状腺功能减低症 临床表现为两种不同的症候群。

(1) “神经性”综合征：以共济失调、痉挛性瘫痪、聋哑和智能低下为特征。

(2) “黏液水肿性”综合征：以生长发育和性发育落后，黏液水肿，智能低下为突出特征，血清 T4 降低，TSH 增高，约 25% 患儿有甲状腺肿大。

(3) TSH 和 TRH 分泌不足：因患儿能保留部分甲状腺激素分泌功能，故临床症状较轻，但常有其他垂体激素缺乏的症状，如低血糖 (ACTH 缺乏)，小阴茎 (Gn 缺乏) 或尿崩症 (AVP 缺乏) 等。

(二) 辅助检查 (2018 考点) ★

新生儿筛查	出生后 2~3 天的新生儿干血滴纸片检测 TSH 浓度作为初筛,结果 >15~20mU/L 时,再检测血清 T4 和 TSH 以确诊。此筛查已列入我国《母婴保健法》，是法定的筛查病之一
血清 T4、T3、TSH 测定	对新生儿筛查结果可疑或临床有可疑症状的小儿都应检测血清 T4 和 TSH 浓度， 如 T4 降低、TSH 明显增高时可确诊 。血清 T3 在甲状腺功能减低时可能降低或正常
	对疑有 TSH 或 TRH 分泌不足的患儿,可按 7 μg/kg 静注 TRH,正常者在注射后 20~

TRH 刺激试验	30 分钟出现 TSH 峰值，90 分钟后回至基础值。不出现反应峰值时应考虑垂体病变。TSH 反应峰值过高或持续时间延长，则提示下丘脑病变
X 线检查	利用手和腕骨 X 线片，可以判断患儿骨龄，以协助诊断和监测治疗
核素检查	患儿甲状腺的大小、形状，有无异位、结节、发育等情况

(四) 诊断与鉴别诊断 (2019、2020、2021 考点) ★★★

1. 诊断 根据典型的临床症状和甲状腺功能测定，诊断并不困难。

2. 鉴别诊断

(1) **先天性巨结肠**：出生后即开始便秘、腹胀，常有脐疝，但**精神反应、哭声及面容等均正常**，钡灌肠可见结肠痉挛段与扩张段。

(2) 21 三体综合征：患儿智能及动作发育均落后，但有特殊面容(眼距宽、外眼眦上斜、鼻梁低、舌伸出口外)，常伴其他先天畸形，皮肤及毛发正常，无黏液性水肿。染色体核型分析可鉴别。

(3) 佝偻病：动作发育迟缓，但智能正常，有佝偻病体征，血生化和骨骼 X 线片可以协助诊断。

【要点提醒】

(1) 傻+腹胀、便秘有脐疝，皮肤粗糙=先天性甲减。

(2) 傻+通贯手、眼外眦、眼裂小、有先心、肤细腻=21-三体综合征。

(3) 傻+外貌丑陋=粘多糖病。

(4) 不傻+外观矮小=侏儒症。

(五) 治疗

1. 治疗原则 **早期诊断，早期治疗，终身替代**。一旦诊断确立，应**终身服用**甲状腺制剂，不能中断，否则**前功尽弃**。

2. 用药方法

(1) **L-甲状腺素钠**：100ug/片或 50ug/片，**每日一次**即可。每日 8~9ug/kg，大剂量 10~15 ug/kg。

(2) 甲状腺片 用量应根据甲状腺功能及临床表现调整用量。

①用量适宜：患儿大便次数及性状正常，食欲好转，腹胀消失，心率正常，智能体格发育改善。

②用量不足：患儿身高增长及骨骼生长迟缓。

③用量过大：烦躁、多汗、消瘦、腹痛、腹泻和发热等甲亢症状。

【要点提醒】

(1) 用量适宜——继续维持。

(2) 用量过大——减少剂量。

(3) 用量不足——增加剂量。

3. 定期随访 治疗开始时每 2 周随访 1 次。在血清 T4 和 TSH 正常后改为每 3 个月 1 次。服药 1~2 年后减为每 6 个月 1 次。随访中应根据血清 T4、TSH 水平和生长发育情况，及时调整剂量。

第八节 风湿免疫性疾病

一、小儿免疫系统特点（助理不考）

1. 人体的免疫系统由特异性免疫和非特异性免疫组成。

特异性免疫	细胞免疫	①胸腺：是淋巴样干细胞分化为成熟 T 细胞的场所 ②T 细胞：成熟 T 细胞可占外周血淋巴细胞的 80%，因此外周血淋巴细胞计数可反映 T 细胞数量 ③细胞因子：随抗原反复刺激，各种细胞因子水平逐渐升高，如 IFN- γ 于生后 175 天即达成人水平
	体液免疫	骨髓：B 细胞成熟场所和造血组织 B 细胞量：足月新生儿略高于成人，但小于胎龄儿 B 细胞数量少，易发生暂时性低丙种球蛋白血症
	细胞免疫	免疫球蛋白：有 IgG、IgA、IgM、IgD 及 IgE 五类
非特异性免疫		①吞噬作用：新生儿期各种吞噬细胞功能暂时性低下 ②补体系统：生后 6~12 个月补体成分浓度达成人水平

2. 免疫球蛋白的分类特点。

IgG	是 唯一能通过胎盘的 Ig 类别 ，生后 3 个月血清 IgG 降至最低点，至 10~12 个月时体内 IgG 均为自身产生，8~10 岁时达成人水平。在 2 岁内，易患荚膜细菌感染
IgM	胎儿期已能产生 IgM，出生后更快，男孩子于 3 岁时，女孩子于 6 岁时达到成人血清

	水平。脐血 IgM 水平增高，提示 宫内感染
IgA	发育最迟 ，至青春后期或成人期才达成人水平
补体	母体的补体不转输给胎儿，生后 3~6 月达到成人水平

注：全部的免疫活性细胞均来源于骨髓多能干细胞。

二、川崎病

川崎病又称**皮肤黏膜淋巴结综合征**，是一种急性全身性中、小动脉炎，好发于**冠状动脉**。婴幼儿多见，临床以发热、皮疹、球结合膜充血、口腔黏膜充血、手足红斑和硬性水肿以及颈部淋巴肿大为特征。

（一）临床表现（2017 考点）★

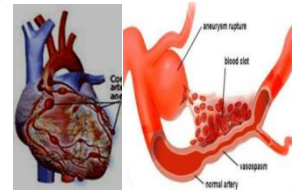
1. 川崎病的主要临床表现

- （1）发热：持续 7~14 天或更长，**抗生素治疗无效**，体温呈稽留热或弛张热。
- （2）皮肤：第**1 周内**常出现**多形性**或**猩红热样皮疹**；**肛周红、脱皮**；卡介苗接种处见结痂。
- （3）球结膜：充血，起病 3~4 天出现，无脓性分泌物，热退后消散。

口唇：潮红，有皲裂或出血，见草莓舌。

手足：急性期：**呈硬性水肿**，手掌和足底红斑。

恢复期：指趾端**膜状脱皮**（**具特征性**，甲床与皮肤交界处）



- （4）淋巴结：颈部淋巴结呈急性非化脓性一过性**肿大**（单侧或双侧），有**触痛**。

2. 心脏表现 1~6 周出现心包炎、心内膜炎、心律失常，甚至心肌梗死。

冠脉损害多发病程 2~4 周，亦可在恢复期，心梗和**冠脉瘤破裂**可致心源性休克甚至**猝死**。

3. 其他表现 无菌性脑膜炎、消化道症状、关节炎等。

【要点提醒】

（1）只要考试题干中出现皮肤、黏膜、淋巴结损害的首先考虑川崎病，但一定要与原发性和肺结核的结核变态反应（眼疱疹性结膜炎、皮肤结节性红斑、多发性一过性关节炎等）鉴别。

（2）两个病及其相似，抗生素均无效，但原发性肺结核没有草莓舌，硬性水肿，掌足红斑及心脏损害；而川崎病无关节损伤。

（二）辅助检查（2021、2022 考点）★★★

血液检查	血 白细胞增高 ，以 中性粒细胞为主 ，伴核左移；轻度贫血；血小板第 2~3 周时增多；急相蛋白增高（血沉，C 反应蛋白等）、血浆纤维蛋白原增高等
免疫学检查	血清 IgG、IgM、IgA、IgE 和血循环免疫复合物升高；总补体和 C3 正常或增高

心电图	非特异性 ST-T 变化；心肌梗死时 ST 段抬高，T 波倒置及异常 Q 波
胸部平片	心影可扩大
超声心动图	一般冠脉直径 $>3\text{mm}$ 为扩张， $>4\text{mm}$ 为冠状动脉瘤， $\geq 8\text{mm}$ 为巨大冠脉瘤。 (九版儿科学 P165)
冠状动脉造影	适于超声心动图提示多发性冠状动脉瘤或心电图有心肌缺血表现者

(三) 诊断标准 (2018、2019、2022 考点) ★★★

发热 5 天以上，伴下列 5 项表现中 4 项者，排除其他疾病后，即诊断；若不足 4 项，但超声心动图有**冠状动脉损害**也可诊断。

1. 四肢变化：急性期掌跖红斑、**手足硬性水肿**；恢复期**指趾端膜状脱皮**。
2. **多形性红斑**。
3. **眼结合膜充血，非化脓性**。
4. 唇充血皴裂，口腔黏膜弥漫充血，舌乳状突起、充血呈**草莓舌**。
5. **颈部淋巴结肿大**。

(四) 鉴别诊断

败血症	常存在病灶，血培养阳性，抗生素治疗有效
渗出性多形红斑	婴儿少见，皮疹广泛，有口腔溃疡，疱疹及皮肤剥脱出血
幼年特发性风湿性关节炎	全身型不具备球结合膜充血、口唇发红皴裂、手足硬肿及指端脱皮和冠状动脉损害

(五) 川崎病的治疗 (2020、2021、2022 考点) ★★★

1. IVIG 敏感型川崎病治疗

(1) **阿司匹林 首选药物**，具有抗炎、抗凝作用，每日 $30\sim 50\text{mg/kg}$ ，退热后 3 天逐渐减量，维持 6~8 周。如有冠状动脉病变时，应延长用药时间，直至冠状动脉恢复正常。

(2) **静注丙种球蛋白 (IVIG)** $1\sim 2\text{g/kg}$ ，8~12 小时内静脉缓慢滴入，宜于发病早期 (10 天内) 应用，可迅速退热，并预防冠状动脉病变。**同时应用阿司匹林效果更佳**。

(3) 糖皮质激素

①适应证 丙种球蛋白耐药、合并全心炎或无法得到丙种球蛋白时。

②副作用 易并发冠状动脉瘤并影响冠脉病变的修复，不宜单独应用。抗凝治疗加用双嘧达莫 (潘生丁)。

(4) 对症治疗 补液、护肝、控制心衰、纠正心律失常；心肌梗死时及时溶栓治疗；抗血小板聚集，除阿司匹林外，可加用双嘧达莫。

(5) 心脏手术适应证 严重冠状动脉病变者需做冠状动脉搭桥术。

2. IVIG 非敏感型川崎病治疗

(1) 继续 IVIG 治疗 首剂 IVIG 后 36 小时仍发热者，建议尽早再次应用 IVIG 2.0g/kg 一次性输注。

(2) 糖皮质激素联合阿司匹林治疗。

【要点提醒】

(1) 患儿发热抗生素无效，同时发现皮肤、黏膜、淋巴结有损害，考虑川崎病。

(2) 治疗首选阿司匹林，最佳的治疗是阿司匹林+丙球。丙球无效-再考虑激素（但不单用）。

(六) 预后与随访（2020 考点）★

- 川崎病为自限性疾病，多数预后良好，少数未经有效治疗者可并发冠状动脉损害（15%~25%），**死于心肌梗死或猝死**。
- 强调随访：无冠状动脉病变的患儿于出院后 **1.3.6** 个月及 1~2 年进行 1 次全面检查；有冠状动脉瘤者需长期随访，每 6~12 个月一次。冠状动脉瘤多于病后 2 年内自行消失。

第九节 感染性疾病

一、常见发疹性疾病

麻疹、风疹、幼儿急疹和水痘是**病毒**所致的儿科常见呼吸道发疹性传染病，猩红热由 **A 族溶血性链球菌** 引起。其共同点是：传染源均为病人和带菌者，大多通过呼吸道**飞沫传播**，有一定的潜伏期，病初常表现为上呼吸道感染，病后大多可获得终身免疫。

(一) 麻疹

麻疹是**麻疹病毒**引起的传染性极强的严重疾病。临床上以发热、上呼吸道炎、麻疹黏膜斑（柯氏斑）、全身斑丘疹、疹退后遗留棕色色素沉着并伴糠麸样脱屑为特征。

1. 流行病学

患者是唯一传染源，在**出疹前、后 5 天均有传染性**，如合并肺炎等，**传染期可延至出疹后 10 天**。病毒通过呼吸、喷嚏等由**飞沫传播**。冬春季节发病为多，病后大多可达到**终身免疫**。

2. 临床表现（2012、2015、2017 考点）★★★

(1) 典型麻疹



①潜伏期: 大多为6~18天(平均10天左右)。

②前驱期: 一般为3~4天。

a. 发热, 多为中度以上, 热型不定。

b. 发热同时出现咳嗽、喷嚏、咽部充血, 特别是流涕、结膜充血、眼睑水肿、泪多及畏光等眼鼻卡他症状也是本病的特点。

c. 麻疹黏膜斑(Koplik斑, 也称柯氏斑), 为早期的特异性体征。发疹前24~48小时出现, 位于上下磨牙相对的颊黏膜上, 如砂砾大小的灰白色小点, 周围有红晕, 可累及整个黏膜及唇部黏膜, 在皮疹出现后逐渐消失。

d. 其他, 如全身不适、精神不振、食欲减退、偶见皮疹、红斑。

③出疹期: 发热3~4天后出疹。出疹顺序为耳后→发际→前额→面部→颈部→躯干和四肢, 最后达手掌和足底。开始为红色斑丘疹, 疹间皮肤正常, 不伴痒感, 以后皮疹常融合。出疹期全身中毒症状加重, 体温骤升可达40~40.5℃, 咳嗽加剧、烦躁或嗜睡, 重者有谵妄、抽搐(疹出热盛), 持续3~4天。

④恢复期: 出疹3~4天后, 开始退热, 全身症状好转, 皮疹按出疹先后顺序开始消退, 疹退后皮肤留有糠麸样脱屑和棕色色素沉着(后期诊断的重要依据)。7~10天痊愈。

(2) 非典型麻疹

轻型麻疹	一过性低热, 轻度眼鼻卡他症状, 全身情况良好。可无麻疹黏膜斑, 皮疹稀疏、色淡, 消失快, 疹退后无色素沉着或脱屑, 无并发症。多见于潜伏期内接受过免疫球蛋白或<8个月有母亲被动抗体的婴儿。常需要靠流行病学资料和麻疹病毒血清学检查确诊
重型麻疹	持续高热, 中毒症状重, 伴惊厥, 昏迷。皮疹密集融合, 呈紫蓝色出血性皮疹者常伴有黏膜和消化道出血, 或咯血、血尿、血小板减少等, 称为黑麻疹, 可能是弥散性血管内凝血(DIC)的一种形式。主要见于营养不良、免疫力低下继发严重感染者。此型患儿常有肺炎心力衰竭等并发症, 病死率高
异型麻疹	持续高热、乏力、肌痛、头痛或伴有四肢水肿, 皮疹不典型, 呈多样性, 出疹顺序不规则, 易并发肺炎。主要见于接种过麻疹灭活疫苗而再次感染麻疹野病毒株者。麻疹病毒血清学检查和麻疹病毒病原学检查有助诊断

3. 并发症 (2012、2013 考点) ★★

(1) 喉炎、气管炎、支气管炎: 合并喉炎时, 表现为声嘶、犬吠样咳嗽、吸气性呼吸困

难及三凹征，重者可窒息死亡。

(2) 肺炎：是最常见的并发症，占麻疹死因的90%以上。在麻疹病毒本身引起的间质性肺炎基础上，常继发金黄色葡萄球菌、肺炎链球菌等感染。易并发脓胸或脓气胸，中毒症状重，死亡率高。

(3) 心肌炎：可有心音低钝、心率增快、心衰等。

(4) 麻疹脑炎：常发生于出疹后第2~6日。常出现高热、肢体瘫痪及呼吸衰竭。脑膜刺激征阳性，脑脊液中细胞数增至50~500/mm³，以单核细胞为多，蛋白质稍增，糖正常，病情大多危重。

(5) 结核病恶化：可发展为粟粒性肺结核或结核性脑膜炎。

(6) 营养不良、维生素A缺乏引起干眼症。

【要点提醒】

麻疹最常见的并发症和最严重的并发症都是肺炎，故肺炎考的的概率和次数是最高的。

4. 治疗

(1) 一般治疗：注意休息，多喝温开水，宜给半流食，保持皮肤、眼、鼻及口腔清洁。

(2) 对症治疗：高热时用小剂量退热剂，切忌退热过猛；镇静、止咳，处理并发症。

5. 预防

(1) 控制传染源：一般病人隔离至**出疹后5天**，合并**肺炎者延长至10天**。接触麻疹易感者检疫观察**3周**。

(2) 切断传播途径

(3) 保护易感儿

①被动免疫：**接触麻疹5日内立即肌注免疫球蛋白** 0.25ml/kg，可预防麻疹。

②主动免疫：接种麻疹减毒活疫苗（初种年龄为8个月）。

【要点提醒】

(1) 麻疹出疹：烧3天，出3天，退3天。

(2) 出疹顺序：由上而下，先耳后发际→额面颈→躯干四肢→手掌足底。

(3) 先小后大：从小的斑丘疹→片状融合。

(4) 先红后暗：先红色→后暗红。

(5) 控制传染源：早发现、早报告、早隔离、早治疗。

(二) 风疹

儿童常见的较轻的病毒性出疹性传染病，是由风疹病毒感染引起的。

1. **流行病学** 病原为**风疹病毒**，经**飞沫传播**或胎盘传播。孕妇在孕早期感染风疹后，病毒通过胎盘传给胎儿而致各种先天缺陷，称为先天性风疹综合征。

2. **临床表现** (2012、2015、2017、2019 考点) ★★★

(1) 后天性风疹 前驱期短而表现不明显，似“上感”症状。全身症状轻，**发热第2天**出现皮疹并在**1天内出齐**。皮疹形态多变，持续3~4天后，**枕后、耳后、两侧颈部淋巴结肿大及压痛**。出疹顺序为**面部→颈部→躯干→四肢**，疹退时体温恢复正常。疹退后不留色素沉着。

【要点提醒】

出疹同时伴颈部淋巴结肿大，是所有出疹疾病中全身疾病最轻的。

(2) 先天性风疹综合征 孕妇在孕早期感染风疹病毒，可引起流产、死胎。生后可造成永久性器官畸形和组织损伤，如先天性心脏病等。

3. **治疗** 无特殊治疗，仅对症及支持治疗。

4. **预防** **隔离患儿至出疹后5天**。易感者应进行被动或主动免疫。

(三) **幼儿急疹**

又称婴儿玫瑰疹，是婴幼儿时期常见的急性发疹性传染病，临床特征是：发热3~5天，**热退疹出**。

1. **流行病学** 病原体为**人类疱疹病毒6型**，多见于6~18个月小儿，春秋两季多见。

2. **临床表现** 潜伏期平均10天。起病急，体温突然升至39~40℃，持续3~5天，可有惊厥，一般情况良好。高热3~5天体温骤退，同时**出疹（热退疹出）**。皮疹为红色斑疹或斑丘疹，分布于躯干、颈部及四肢，1~3天消退，**无色素沉着及脱屑**。

3. **治疗** 对症处理，注意隔离患儿。

【要点提醒】

热退疹出。每年一分，题干中皮疹多种多样，但考试只抓“热退了出疹”。

(四) **水痘**

水痘是由**水痘-带状疱疹病毒**感染引起的儿童期传染性极强的出疹性疾病。感染后可获得持久免疫力。临床以全身症状轻微，皮肤黏膜**斑疹、丘疹、疱疹和结痂**并存为特征。

1. **流行病学** 病原体为水痘~带状疱疹病毒，通过直接接触、**飞沫**、空气传播，人群普遍易感。该病毒抵抗力弱，对热、酸和各种有机溶剂敏感，不能在痂皮中存活。

2. **临床表现** (2012、2015、2017、2019 考点) ★★★

(1) 典型水痘：出疹前可有低热、不适等前驱症状，24~48 小时出现皮疹。皮疹首发于头、面和躯干，继而扩展到四肢，末端少，向心性分布。最初为红色斑疹或丘疹，迅速发展为透明饱满的水疱，易破溃，2~3 天左右迅速结痂，在疾病高峰期可见**斑疹、丘疹、水疱疹和结痂同时存在，伴明显痒感**。口腔、结膜、生殖器等处亦可见黏膜皮疹，易破溃形成浅溃疡。水痘是自限性疾病，全身症状和皮疹较轻的患者 10 天左右痊愈，皮疹结痂后一般不留瘢痕。



【要点提醒】

斑疹、丘疹、水疱疹和结痂同时存在，称之“四世同堂”。

(2) 重症水痘：多发生在有免疫缺陷或恶性疾病的患者。表现为高热，皮疹广泛呈离心分布，偶有血小板减少出血而致死。

(3) 先天性水痘：母亲在妊娠早期感染水痘可导致胎儿畸形，母亲发生水痘数天后分娩可导致新生儿水痘，病死率 25%~30%。

3. 并发症 (2012、2013、2018 考点) ★★★

皮肤感染 (最为常见)，如脓疱疮、丹毒、蜂窝组织炎，甚至由此导致败血症等)、水痘肺炎、脑炎、心肌炎等。

4. 治疗 水痘是自限性疾病，无合并症时以一般治疗和对症处理为主。

- (1) 对症治疗为主，加强护理 (勤换内衣，剪短指甲，保持皮肤清洁、多饮水等)。
- (2) 抗病毒：**阿昔洛韦 (首选，出疹后 48 小时内使用)**。
- (3) 继发细菌感染时，应用抗生素。

5. 预防

- (1) **隔离患儿至全部皮疹结痂为止，对接触的易感儿检疫 3 周。**
- (2) 主动免疫：易感儿接种水痘减毒活疫苗。

(五) 手足口病

1. 概述 (2016 考点) ★

手足口病是由肠道病毒感染引起的急性发疹性传染病，多发生于 **5 岁以下儿童**，以发热和手、足及口腔等部位的斑丘疹、疱疹为主要特征。常见的病原包括**肠道病毒 71 型 (EV71)**、**柯萨奇病毒 A16 型**。大多数患者通常病情较轻，少数可出现神经系统、呼吸系统、心血管系统严重表现，个别重症患儿病情进展快速而发生死亡。

手足口病传染源为现症病人和隐性感染者，主要通过**粪-口**途径传播，亦可通过呼吸道

和密切接触等途径传播。婴幼儿和儿童普遍易感，故本病易在幼儿园内传播。

【破题思路】

手足口病的病原体最常见是柯萨奇病毒，重症手足口病病原体是肠道病毒（EV71）。

2. 临床表现（2012、2019 考点）★★

（1）普通病例：急性起病，可**发热或不伴发热**，手、足、口、臀出现斑丘疹和疱疹。

手足口病的出疹部位和皮疹特点：手足口病出疹主要位于**手、足、口、臀**四个部位；皮疹主要位于手、足的掌侧面，**不痛、不痒、不结痂、不留疤**（“四不特征”）；皮疹在同一患儿不一定全部都出现。**预后良好**，多在一周内痊愈。



【要点提醒】

患儿发热，手、足、口、臀处可见皮疹，皮疹破溃后**不痛、不痒、不结痂、不留疤**。

（1）重症病例：由**EV71 感染引起的重症病例比例较大**。

神经系统	可发生无菌性脑膜炎、脑炎、脑干脑炎等。颈项强直在大于 1~2 岁的儿童中较为明显，腱反射减弱或消失
呼吸系统	可发生肺水肿、肺出血、肺功能衰竭等。患儿呼吸增快并浅促、呼吸困难、呼吸节律改变或呼吸窘迫。口唇发绀、咳嗽加重、咳白色、粉红色或血性泡沫样痰液，肺部可闻及湿性啰音
循环系统	心率增快或减慢，四肢发凉、出冷汗、面色灰白、皮肤花纹，指（趾）端发绀。毛细血管充盈时间延长或有心肌收缩力下降的表现，持续血压降低

1. 治疗

（1）**普通病例** 主要是对症治疗，隔离，避免交叉感染。目前尚无特效抗病毒药物和特异性治疗手段。注意适当休息，清淡饮食，做好口腔和皮肤护理。

（2）重症病例

①**神经系统受累**：注意控制颅内高压 限制入量，积极给予甘露醇降低颅压，根据病情调整给药间隔时间及剂量，必要时加用呋塞米；酌情应用糖皮质激素治疗，可使用甲泼尼龙、氢化可的松、地塞米松，病情稳定后，尽早减量或停用；酌情应用免疫球蛋白；对症治疗，降温、镇静、止惊；密切监护，严密观察病情变化。

②**呼吸、循环衰竭**：保持呼吸道通畅，吸氧；监测呼吸、心率、血压和血氧饱和度；呼

吸功能障碍的治疗；保护重要脏器功能,维持内环境的稳定。

③恢复期治疗：中西医结合治疗及功能康复治疗，促进各脏器功能恢复。

4. 预防

(1) 传播途径多，传染性强，可引起暴发或流行，尤其托幼机构集体发病。应加强监测，做好疫情报告。托幼单位应晨间检查，及时发现病人，采集标本，明确病原学诊断。作粪便及其用具消毒处理，预防疾病的蔓延扩散。

(2) 流行期间，家长应尽量少让孩子到拥挤的公共场所，减少感染的机会。医院应加强预防，设立专门的诊室，严防交叉感染。在伴有严重并发症的手足口病流行地区，密切接触患者的体弱婴幼儿可注射丙种球蛋白。

(六) 猩红热

猩红热是由A组乙型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、疹退后脱皮。

1. 流行病学（2018 考点）★

A组乙型链球菌是本病的致病菌，冬、春季发病率高。病人和带菌者为传染源，主要通过呼吸道**飞沫传播**，也可经破损的皮肤传播。

2. 临床表现（2012、2016、2018、2019 考点）★★★★

(1) 前驱期：起病急，发热 38~39℃。咽痛、头痛，咽部及扁桃体充血水肿，可有脓性分泌物。病初舌被白苔，以后白苔脱落，舌面光滑鲜红，舌乳头红肿突起，称为**红草莓舌**。

(2) 出疹期：起病 **24h 内** 出疹，皮疹最先于**颈部、腋下和腹股沟处**（皮肤摩擦之处），24h 内布满全身。其特点为**全身皮肤弥漫性充血发红**的基础上，广泛存在密集而均匀的红色细小丘疹，呈鸡皮样，压之退色，触之砂纸感。面部潮红，不见皮疹，**口唇周围发白，形成口周苍白圈**。皮疹在腋窝、肘窝、腹股沟等皮肤皱折处更密集，可有皮下出血点形成紫红色线条，称**帕氏线**。



【要点提醒】

(1) 帕氏线—猩红热（出疹顺序：颈部—腋下—腹股沟—全身）。

(2) 柯氏斑—麻疹（出疹顺序：耳后—发际—面部—全身）。

(3) 恢复期：一般情况好转，体温降至正常，皮疹**按出现顺序消退**。疹退1周后开始脱皮，先从面颈部**糠屑样脱皮**，渐及躯干、四肢，手足可呈大片状脱皮。脱皮程度与时间、随皮疹轻重而异，**无色素沉着**。

【要点提醒】

(1) 咽部感染后出疹，疹越靠近四肢皮肤摩擦的地方(腹股沟、腋下、肘窝)，越密集。

(2) 恢复期手足大范围脱皮。

3. 并发症 (2015 考点) ★

少数患儿病后2~5周可发生**急性肾小球肾炎或风湿热**。

4. 治疗

(1) 抗生素治疗：**首选青霉素**，肌注或静滴，共7~10天。对青霉素过敏或耐药者，可用红霉素或头孢菌素类抗生素。

(2) 一般疗法：呼吸道隔离，卧床休息，保证水分和营养供给，防止继发感染。

5. 预防

隔离患者至痊愈及咽拭子培养阴性。对曾密切接触的易感者，肌注长效青霉素1次或口服复方磺胺甲噁唑3~5天。也可肌注一次长效青霉素60万~120万U。

【知识巧记】

(1) 麻疹、水痘、风疹：出疹由面部→躯干→四肢。

(2) 幼儿急疹：头面颈躯干多，四肢少。

(3) 猩红热：摩擦处到全身。

(4) 四世同堂是水痘。

(5) 脱屑是麻疹，脱皮是猩红热。

小儿出疹性疾病的鉴别诊断

	病原体	全身症状及其他特征	皮疹特点	发热与皮疹关系	隔离
麻疹	麻疹病毒	呼吸道卡他性炎症，结膜炎，发热第2~3天口腔粘膜斑	红色斑丘疹，自头面部一颈一躯干一四肢，退疹后有色素沉着及细小脱屑	发热3—4天，出疹期热更高，有色素沉着；有细小脱屑	出疹后5天；合并肺炎者为10天

风疹	风疹病毒	全身症状轻, 耳后、枕部淋巴结肿大并触痛	面部一躯干一四肢, 斑丘疹, 疹间有正常皮肤, 退疹后无色素沉着及脱屑	发热后半天至 1 天出疹, 退疹后无色素沉着及脱屑	出疹后 5 天
幼儿急疹	人疱疹病毒 6 型	一般情况好, 高热时可有惊厥	红色斑丘疹, 颈及躯干部多见, 一天出齐, 次日消退	热退疹出。退疹后无色素沉着及脱屑	-
猩红热	A 组乙型溶血性链球菌	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 天退疹, 1 周后全身大片脱皮	发热 1~2 天出疹, 出疹时高热。疹退后大片状脱皮	患儿痊愈, 咽拭子培养阴性
水痘	水痘-带状疱疹病毒	14 天 (10 ~ 21 天)	各时期皮疹共存, 红色斑疹、丘疹、水疱、结痂可同时存在并呈向心性分布, 有瘙痒感	发热 1~2 天后出现皮疹, 皮疹一般不留瘢痕	皮疹全部结痂

(七) 传染性单核细胞增多症

1. 病因 传染性单核细胞增多症 (IM) 是由 **EB 病毒** 所致的急性感染性疾病, 以出现异型淋巴细胞为特征, 主要侵犯儿童和青少年。

2. 临床表现

年龄越小, 症状越不典型。潜伏期 5~15 天, 起病急缓不一, 症状呈多样性。常有乏力、头痛、畏寒、鼻塞、恶心、食欲减退、轻度腹泻等前驱症状。

(1) **发热**: 体温 38~40° C, 无固定热型, 热程 1~2 周, 幼儿可不明显。中毒症状多不严重。

(2) **咽峡炎**: 咽部、扁桃体充血肿胀, 伴有咽痛, 白色渗出物或假膜形成。淋巴结肿大 任何淋巴结均可受累, 但以**颈部淋巴结肿大最为常见**。

(3) **肝、脾大**: 肝大发生率为 20% ~ 62%, 大多数在肋下 2cm 以内。可出现肝功能异常, 并伴有急性肝炎的上消化道表现, 约半数伴有脾大。



化脓性咽峡



眼睑浮肿

(4) 皮疹：为**多形性皮疹**，如丘疹、斑丘疹、荨麻疹、猩红热样斑疹。多见于躯干，持续1周消退，消退后**不脱屑，无色素沉着**。

3. 诊断与鉴别诊断

根据流行情况、典型临床表现(发热、咽痛、肝脾及淋巴结肿大)、外周血异型淋巴细胞>10%、嗜异性凝集试验阳性、EB病毒特异性抗体(VCA-IgM、低亲和力VCA-IgG、EA-IgG)和EBV-DNA检测阳性可作出临床诊断,特别是VCA-IgM阳性,或(和)低亲和力VCA-IgG阳性,或(和)急性期及**恢复期双份血清VCA-IgG抗体效价呈4倍以上增高**是诊断EBV**急性感染最特异和最有价值**的血清学试验,阳性可以确诊。

本病需与巨细胞病毒、腺病毒、肺炎支原体、风疹病毒等感染所致的淋巴细胞和单核细胞增多相鉴别,其中巨细胞病毒所致者最常见。

4. 治疗 目前尚无特效治疗方法,主要以**对症治疗**为主。

一般治疗	急性期应注意休息
药物治疗	①早期使用阿昔洛韦、伐昔洛韦、更昔洛韦,但其确切疗效尚存争议 ②抗生素对本病无效,仅在继发细菌感染时应用 ③重症患儿短疗程使用糖皮质激素可明显减轻症状 ④早期静脉注射免疫球蛋白可改善临床症状,缩短病程
预防脾破裂	患儿多有肝脾肿大,需 避免任何可能挤压或痛击脾脏的动作 。发生脾破裂时,立即输血、手术治疗

【要点提醒】

(1) 发热+咽峡炎+颈部淋巴结肿大+肝脾大=传染性单核细胞增多症。

(2) 病因:多由EB病毒引起。

第十节 结核病

一、小儿结核病概述

结核病是由结核杆菌引起的慢性感染性疾病。全身各个脏器均可受累,但以肺结核最为常见。**原发型肺结核**是原发性结核病中**最常见者**,**结核性脑膜炎**是小儿结核病中**最严重的**类型。

(一) 病因(助理不考)

结核菌属于分枝杆菌属,具**抗酸性**,革兰染色阳性,抗酸染色呈红色。对人类致病的结核菌

主要为人型和牛型两种，人型是人类结核病的主要病原体。**呼吸道**为主要传染途径，**开放性肺结核患者是主要传染源**。

(二) 结核菌素试验的强度判断与临床意义 (2015、2016、2017、2019 考点) ★★★

1. 强度判断 小儿受结核感染 **4~8 周后**，作结核菌素试验即呈阳性反应。结核菌素试验属于**迟发型**变态反应。常用结核菌纯蛋白衍生物 (PPD)，一般用 **1:2000 的稀释液 0.1ml** (每 0.1ml 含 5 个结核菌素单位) 注入左前臂掌侧面中下 1/3 交界处皮内，使之形成直径 6~10mm 皮丘，**48~72 小时**观测结果，以局部**硬结**的毫米数表示，取横径、纵径两者的平均直径判断反应强度。



硬结直径	<5 mm	5~9mm	10~19mm	≥20mm
强度判断	阴性	阳性 (+)	中度阳性 (++)	强阳性 (+++)

注：局部除硬结外，还有水疱、破溃、淋巴管炎及双圈反应等为极强阳性反应 (++++)。

【要点提醒】

结核属于迟发型IV型变态反应，而风湿热和急性肾炎属于III型变态反应。

2. 临床意义

阳性反应	<ul style="list-style-type: none"> ①接种卡介苗后 ②年长儿无明显症状，仅呈一般阳性，提示曾感染过结核杆菌 ③3 岁以下，尤其是未接种卡介苗者，阳性反应表示有新的结核病灶。年龄越小，活动性结核可能性越大 ③ 强阳性者，表示体内有活动性结核病 ⑤阴性→阳性反应或反应强度由<10mm→>10mm 且增幅>6mm，表示新近感染
阴性反应	<ul style="list-style-type: none"> ①未感染过结核 ②迟发变态反应前期 (初次感染后 4~8 周内) ③假阴性反应 (机体免疫功能低下或受抑制)：危重结核病；急性传染病如麻疹、水痘、风疹、百日咳等；体质极其衰弱，如重度营养不良、重度水肿、重度脱水等；应用激素或免疫抑制剂治疗时；原发或继发免疫缺陷病 ④技术误差或结核菌素失效

【知识巧记】

(1) 阳性意义总结：接种后 (+)，自然感染 (+~++)；3 岁以内 (+) 及以上均代表感染者；3 岁以上 (+~++) 代表曾经感染；(+++~++++) 强阳性或极强阳性代表活动性感染。

(2) 阴性意义总结：未感染；迟发变态反应前期（4~8周内机体来不及反应）；假阴性反应。

(3) 假阴性反应：两个病、两个药、一体质；两个病--危重结核、传染病；两个药--激素、免疫抑制剂；一体质--体质极其衰弱。

3. 接种卡介苗后与自然感染阳性反应的区别

	接种卡介苗后	自然感染
硬结直径	5~9mm	10~15mm
硬结颜色、质地	浅红，质地 软 ，边缘 不整	深红，质地 硬 ，边缘 清楚
阳性持续时间	较短，2~3天即消失	较长，可达7~10天以上
阳性消失时间	3~5年内逐渐消失	持续若干年，甚至终身
阳性反应变化	逐年减弱	短时间内反应无减弱倾向

(三) 实验室检查

1. 结核杆菌检查 从痰、胃液（婴幼儿可抽取空腹胃液）、脑脊液、浆膜腔液中**找到结核杆菌**是重要的确诊手段。

2. 血沉 **多增快**，结合临床表现及X线检查可协助判断结核病的活动性。

(四) 治疗（助理不考）

1. 一般治疗 加强营养，选用富含蛋白质和维生素的食物，适当休息。保持室内最佳温度、湿度，空气流通。避免继续与开放性结核病人接触，以防重复感染。避免传染麻疹、百日咳等疾病。

2. 用药原则 **早期、联合、规则、适量、分段、全程。**

(1) 常用抗结核药物

异烟肼 (INH, H)	全杀菌药、一线抗结核药 。剂量 10~15mg/kg·d，最大量不超过 300mg/d，联合用药时剂量宜减小。全日量清晨空腹顿服，可同时服用维生素 B6 10~30mg/d，以预防 周围神经炎 。注意其 肝毒性 ，异烟肼通透性强，能渗透到各种组织和体液中，特别是易透过血-脑屏障
利福平 (RFP, R)	全杀菌药、一线抗结核药 。剂量 10mg/kg·d，最大量不超过 450mg/d，联合用药时剂量宜减小。全日量清晨或睡前空腹顿服。注意其 肝毒性 和 神经毒性 。利福平不可单独应用，以避免产生耐药
吡嗪酰胺	半杀菌药、一线抗结核药 。剂量 20~30mg/kg·d，分次口服。亦有肝毒性， 会导

(PZA, Z)	致高尿酸血症，痛风的病人不能用
链霉素 (SM, S)	半杀菌药，对细胞外结核杆菌有杀灭作用。不能通过血脑屏障。剂量 20~30mg/kg·d，最大量不超过 0.75g/d，肌注。用于重症结核病的联合用药和耐药结核菌的治疗，有第Ⅷ对脑神经-耳神经和肾脏的毒性
乙胺丁醇 (EMB, E)	抑菌药，剂量 15~25mg/kg·d，口服。可致视神经炎及红绿视盲，5岁以下小儿禁用。结核性脑膜炎时可通过血-脑屏障，联合用药可延缓细菌耐药性的产生

(2) 常用抗结核治疗方案

- ①标准疗法 一般用于无明显自觉症状的原发型肺结核，每日服用 INH、RPF 和（或）EMB，疗程 9~12 个月。
- ②两阶段疗法
 - a. 强化治疗阶段 联合 3~4 种抗结核药，长程化疗一般 3~4 个月，短程 2 个月。
 - b. 巩固治疗阶段 联合 2 种抗结核药物，长程可达 12~18 个月，短程一般 4 个月。
- ③短程疗法 WHO 推荐的结核病治疗方案，可选用以下几种 6~9 个月短程化疗方案 2HRZ/4HR(数字为月数，以下同)；2EHRZ/4HR；2SHRZ/4HR；若无 PZA 则将疗程延长至 9 个月。

【要点提醒】

无症状 2 个药 (HR)，有症状 3 个药 (HRS)，累及脑 4 个药 (绝无乙胺丁醇)。

【知识巧记】

有 Z6 个月，无 Z9 个月。

(五) 预防性抗结核治疗 (助理不考) (2015、2016 考点) ★★

1. 方法 INH 每日 10mg/kg ($\leq 300\text{mg/d}$)，疗程 6—9 个月。

2. 适应症

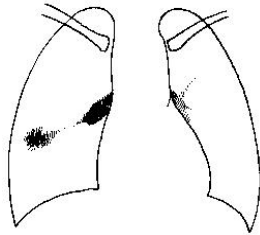
- (1) 与开放性结核病患者密切接触者，不论年龄大小，亦不论结核菌素试验阳性或阴性。
- (2) 未接种卡介苗，而新近结核菌素试验呈阳性反应的 3 岁以下婴幼儿。
- (3) 未接种卡介苗，结核菌素试验由阴性转为阳性的小儿。
- (4) 近期患过百日咳或麻疹等传染病的小儿，结核菌素试验阳性者。
- (5) 需长期应用肾上腺皮质激素或免疫抑制剂治疗的结核菌素试验阳性小儿。
- (6) 结核菌素试验阳性伴结核中毒症状者。

二、原发型肺结核

原发型肺结核是原发性结核病中**最常见**者，为结核菌初次侵入肺部后引起的原发感染，是小儿肺结核的主要类型。原发型肺结核包括原发综合征和支气管淋巴结结核。前者由肺原

(一) 病理 (助理不考) (2012、2016 考点) ★★

1. **基本病变** **渗出、增殖、坏死**。坏死特征是**干酪样坏死**。结核性炎症的主要特征是上皮样细胞结节及朗格汉斯细胞。典型的**原发综合征呈“双极”病变**，即一端为原发病灶，一端为肿大的肺门淋巴结、纵隔淋巴结。中间淋巴管结核，似哑铃状结构。



2. **病理转归** ①吸收好转，此种转归最常见；②进展；③**恶化，血行播散**导致急性粟粒性肺结核。

【破题思路】

(1) 小儿最常见的结核病是原发性肺结核。

(2) 小儿结核病恶化是粟粒性肺结核。

(二) 临床表现 症状轻重不一。轻者可无症状，仅在体检拍胸片时发现。

1. **结核中毒症状** 年龄较大儿童一般起病缓慢，结核中毒症状多见，如低热、纳差、疲乏、盗汗等。

2. **婴幼儿及重症患儿** 可急性起病，高热，持续 2~3 周后转为低热，并伴结核中毒症状，**干咳和轻度呼吸困难最为常见**。

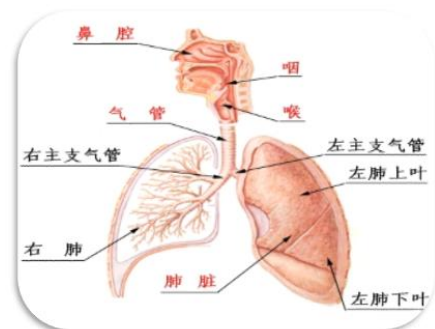
3. **致敏症状** 部分患儿出现结核变态反应的表现 (**眼疱疹性结膜炎、皮肤结节性红斑、多发性一过性关节炎等**)。

【要点提醒】

一定要区别川崎病，川崎病有草莓舌、心脏损害，而结核没有。

4. **压迫症状** 当胸内淋巴结高度肿大时产生压迫症状。

压迫部位	症状
气管分叉处	百日咳样的痉挛性咳嗽
支气管	喘鸣
喉返神经	声嘶



静脉	胸部一侧或双侧静脉怒张
----	-------------

（三）诊断及鉴别诊断（2012 考点）★

结合病史、临床表现、结核菌素试验、实验室检查及肺部影像学综合分析。

1. 原发综合征 X 线胸片上呈现由原发病灶、病灶周围炎、淋巴管炎所组成的哑铃状“双极影”，但这种典型的改变已少见，而居首位者是胸腔内淋巴结结核，以支气管淋巴结结核最为常见。

2. X 线胸片上最常见的类型

- （1）炎症型：肺门部肿大淋巴结阴影呈现从肺门向外扩展的密度增高、边缘模糊的阴影。
- （2）结节型：表现肺门区域圆形或卵圆形致密的、边缘清楚、突向肺野阴影。
- （3）微小型：肺门部周围呈小结节状及小点片状模糊阴影，特点是肺纹理紊乱，肺门形态异常，有时稍增宽。

【真题直击】

（四）检查

1. CT 扫描 显示小的原发灶、淋巴结肿大、胸膜改变和空洞方面优于 X 线检查。
2. 纤维支气管镜检查 结核病变蔓延至支气管内造成支气管结核，纤维支气管镜检查可以见到以下病变：肿大淋巴结压迫支气管导致管腔狭窄，或与支气管壁粘连固定，以致活动受限；粘膜充血、水肿、炎性浸润、溃疡或肉芽肿；在淋巴结穿孔前，可见突入支气管腔的肿块；淋巴结穿孔形成淋巴结-支气管瘘。

【要点提醒】

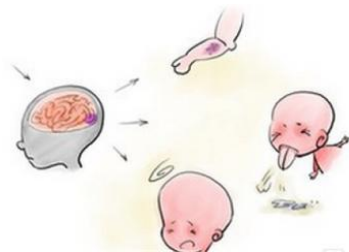
PPD 是最特异性诊断方法；痰找结核菌阳性可确诊。

（五）治疗（2012、2016 考点）★

1. 无明显症状的原发型肺结核选择以异烟肼(INH)为主,配合利福平(RFP)或乙胺丁醇(EMB),疗程 9~12 个月。
2. 活动性原发型肺结核采取阶段治疗。强化治疗阶段宜用 3 种杀菌药,即 INH、RFP、PZA(吡嗪酰胺)或 SM(链霉素),2~3 个月后,以 INH 加 RFP 或 EMB 巩固维持治疗。常用方案为 2HRZ/4HR。

三、结核性脑膜炎

结核性脑膜炎简称结脑,是小儿结核病中最严重的类型。常在结核原发感染后 1 年以内发生,尤其在初染结核 3~6 个月最易发生结脑。



多见于3岁内婴幼儿。

【要点提醒】

(1) 原发型肺结核是结核病最常见的类型。

(2) 结核性脑膜炎是结核病中最严重的类型。

(一) 病理

1. **脑膜病变** 软脑膜弥漫充血、炎性渗出、水肿，形成结核结节。

2. **脑神经损害** 常见面神经、舌下神经、动眼神经、外展神经障碍。

【要点提醒】

第3、6、7（最常见）、12对脑神经受累。

【知识巧记】

1嗅2视3动眼，4滑5叉6外展，7面8听9舌咽，十迷一副舌下全。

3. **脑部血管病变** 早期主要为急性动脉炎，严重者可引起脑组织软化。

4. **脑实质病变**。

5. **脑积水及脑室管膜炎**。

6. **脊髓病变** 炎症蔓延至脊膜、脊髓及脊神经。

【知识巧记】

(1) 总结：“两颅、两脑、一脊髓”。

(2) 两颅：颅内压增高、颅神经受累；两脑：脑膜刺激征、脑实质受累；一脊髓：脊髓受累。

(二) 临床表现（2014、2015、2017考点）★★

1. 典型结核性脑膜炎起病多较缓慢。

(1) **早期（前驱期）**：约1~2周，以小儿**性格改变**为主，如少言、懒动、易疲劳、喜哭、易怒等。临床症状可有发热、纳差、盗汗、消瘦、呕吐、便秘（婴儿可为腹泻）等。年长儿可自诉头痛，婴儿则表现为皱额或凝视、嗜睡等。

(2) **中期（脑膜刺激期）**：约1~2周，因颅内压增高出现剧烈**头痛、喷射性呕吐**、嗜睡或惊厥。此期以**脑膜刺激征为突出特征**，颈项强直，克氏征、布氏征阳性，婴幼儿**前囟隆起**。可有**脑神经障碍**，最常见者为**面神经瘫痪**，其次为动眼神经和展神经瘫痪。

(3) **晚期（昏迷期）**：约1~3周，上述症状加重，意识朦胧，陷入昏迷。

【要点提醒】

早期性格变，中期鸭翅面，晚期昏迷。鸭（颅内压）翅（脑膜刺激征）面（面神经）。

【真题直击】

2. 不典型结核性脑膜类的表现为

- (1) 婴幼儿起病急, 进展较快, 有时仅以惊厥为主诉。
- (2) 早期出现脑实质损害者, 可表现为舞蹈症或精神障碍。
- (3) 早期出现脑血管损害者, 可表现为肢体瘫痪。
- (4) 合并脑结核瘤者可似颅内肿瘤表现。
- (5) 当颅外结核病变极端严重时, 可将脑膜炎表现掩盖而不易识别。
- (6) 在抗结核治疗过程中发生脑膜炎时, 常表现为顿挫型。

(三) 诊断 (2013、2015、2017 考点) ★★

病史	特别询问卡介苗接种史、结核接触史及近期传染病史
临床表现	眼底检查注意有 脉络膜粟粒结节
结核菌素试验	PPD 试验可为阳性或强阳性, 但约 50% 患儿可呈 假阴性 结果
脑脊液检查	①脑脊液 压力增高 , 外观无色透明或呈 毛玻璃样 , 静置 12~24 小时后有蜘蛛网状薄膜形成, 涂片检查结核分枝杆菌检出率较高。白细胞增高 $(50\sim 500)\times 10^6/L$, 以 淋巴细胞为主 ; 糖量和氯化物均降低 为结核性脑膜炎的典型改变; 蛋白量增多 $(1.0\sim 3.0g/L)$, 原因: 血脑屏障通透性增加, 蛋白渗出)。 ② 脑脊液查到结核菌是诊断结核最可靠依据。
X 线检查	胸片有结核病改变, 呈粟粒性肺结核者占 48%。胸片证明有血型播散性结核病对确诊结核性脑膜炎很有意义
脑 CT 扫描	可见脑池密度增高、模糊、钙化, 脑室扩大, 脑实质改变

(四) 鉴别诊断 (2013、2015、2017 考点) ★★★

- 1. 化脓性脑膜炎** 婴儿起病急, 感染中毒症状明显, 脑脊液有鉴别意义, 即外观**混浊或呈脓性**, 细胞数 $> 1000\times 10^6/L$, **中性粒细胞为主**, **糖含量常有明显降低**, **蛋白显著增高**。涂片或培养可找到致病菌, 鉴别一般不难。
- 2. 隐球菌脑膜炎** 起病慢, 病程长, 头痛剧烈, 视力障碍等。脑脊液蛋白细胞分离, 糖量显著降低, 脑脊液涂片**墨汁染色查到厚荚膜圆形发亮菌体有诊断价值**, 抗痨无效。
- 3. 病毒性脑炎** 发病急, 脑脊液无色透明, 白细胞 $(50\sim 200)\times 10^6/L$, 以淋巴细胞居多, 蛋白质一般不超过 $1.0g/L$, **氯化物及糖量多正常**。
- 4. 脑肿瘤** **脑脊液改变轻微** 头颅 CT 或 MRI 有助诊断。

常见脑脊液比较

	化脓性脑膜炎	病毒性脑膜炎	结核性脑膜炎	乙脑
压力	不同程度升高	正常或轻度增高	增高	增高
外观	米汤样混浊、脓性	清澈透明	毛玻璃样	透明或微混
蛋白质	明显升高	一般不超过 1g/L	增高	增高
葡萄糖	明显降低	正常	降低	正常
氯化物	多数降低	正常	降低	正常
细胞计数	WBC > 1000x10 ⁶ /L 多为中性粒细胞	正常或数百，多为淋巴细胞	WBC (50~100) x10 ⁶ /L, 淋巴细胞为主	增高，早期中性粒细胞为主，晚期淋巴细胞为主。
细菌	阳性	阴性	抗酸杆菌	阴性

【要点提醒】

(1) 脑膜疾病时，均可导致脑脊液压力增高。病理情况下，血脑屏障通透性增高，蛋白质含量增加。

(2) 细菌（化脓菌、结核杆菌），可释放葡萄糖分解酶使糖酵解增强，从而使脑脊液葡萄糖含量降低。

【知识巧记】

细菌吃糖拉蛋白。

(五) 并发症及后遗症

最常见的并发症为脑积水、脑实质损害、脑出血（患者主要死因）及颅神经障碍（面瘫）。

【要点提醒】

结脑最常见并发症是脑积水，化脑最常见的并发症是硬脑膜下积液。

(六) 治疗（2015、2019 考点）★★

1. 一般疗法 卧床休息，细心护理，对昏迷患者要保证足够热量（鼻饲或全静脉营养）。

2. 抗结核治疗 联合使用易通过血脑屏障的抗结核杀菌药物，分阶段治疗。

(1) 强化治疗阶段，联合使用 INH、RFP、PZA 及 SM，疗程 3~4 个月。

(2) 巩固治疗阶段，继续应用 INH, RFP 或 EMB 9~12 个月。抗结核总疗程不少于 12 个月，或待脑脊液恢复正常后继续治疗 6 个月。

(3) 降低颅高压

①脱水剂：20%甘露醇，每次 0.5~1g/kg，于 30 分钟内静脉注入，4~6 小时一次，2~3

天后逐渐减量，7~10 天后停用。

②利尿剂：乙酰唑胺一般于停用甘露醇前 1~2 天加用该药。

③侧脑室穿刺引流，适用于急性脑积水而其它降颅压措施无效或疑有脑疝形成时，特别注意防止继发感染。

④腰穿减压和鞘内注药的适应证为：颅内压较高，应用肾上腺皮质激素及甘露醇效果不明显，但不急需做侧脑室引流或没有做侧脑室引流的条件者；脑膜炎控制不好以致颅内压难于控制者；脑脊液蛋白量 $>3.0\text{g/L}$ 。根据颅内压情况，适当放出一定量脑脊液以减轻颅内压；3 岁以上每次注入 INH 20~50mg 及地塞米松 2mg，3 岁以下剂量减半，开始为每日 1 次，1 周后酌情改为隔日 1 次、1 周 2 次及 1 周 1 次。2~4 周为 1 疗程。

⑤分流手术：为彻底解决颅高压问题，可考虑作侧脑室小脑延髓池分流术。

(4) 对症治疗：惊厥的处理，**首选安定**。

(5) 糖皮质激素：常用泼尼松。能抑制炎症渗出从而降低颅内压，可减轻中毒症状及脑膜刺激症状，有利于脑脊液循环，并**减少粘连，从而减轻或防止脑积水的发生，疗程 8~12 周**。

(七) 随访观察

停药后随访观察至少 3~5 年，凡临床症状消失，脑脊液正常，疗程结束后 2 年无复发者，方可认为治愈。

第十一节 神经系统疾病

一、小儿神经系统发育特点

(一) 脑的发育 (2017 考点) ★

胎儿时期**发育最早的是神经系统**，尤其是脑的发育最迅速。出生时神经细胞**数目已与成人相同**，但树突和轴突少而短。神经髓鞘的形成和发育不完善，神经纤维到**4 岁**时才完成髓鞘化。脑的耗氧量为全身耗氧量的**50%**，而成人则为 20%。

(二) 脊髓的发育 (2013 考点) ★

脊髓在出生时已具备功能，脊髓随年龄而加长增重。脊髓下端在胎儿期位于第 2 腰椎下缘，**4 岁时上移至第 1 腰椎**，作腰椎穿刺定位时应注意。



【要点提醒】

4 岁以前严禁高位腰椎穿刺，可选用腰 4/5 间隙；4 岁以后可选用腰 2/3 间隙。

(三) 神经反射 (2012、2018 考点) ★★

儿童的反射检查可分为两大类, 第一类为终身存在的反射, 即浅反射和腱反射; 第二类为暂时性反射, 称原始反射 (primitive reflexes)。

1. 浅反射和腱反射

(1) 浅反射: 1 岁后腹壁反射才比较容易引出, 最初的反应呈弥散性。出生 4~6 个月后提睾反射才明显。

(2) 腱反射: **肱二头肌、膝和踝反射在新生儿期已可引出。**

2. 暂时性反射 生后最初数月婴儿存在许多暂时性反射。随年龄增长, 各自在一定的年龄期消失, 详见下表。当它们在应出现的时间内不出现, 或该消失的时间不消失或两侧持续不对称都提示神经系统异常。

正常儿童暂时性反射的出现和消失年龄

反射	出现年龄	消失年龄	反射	出现年龄	消失年龄
拥抱反射	初生	3~6 个月	颈肢反射	2 个月	6 个月
吸吮反射和觅食反射	初生	4~7 个月	迈步反射	初生	2 个月
握持反射	初生	3~4 个月	颈拔正反射	初生	6 个月

正常儿童 5~7 个月出现支撑反射, 9~10 个月出现降落伞反射, 此反射可持续终生。如不能按时出现, 则提示有脑性瘫痪或发育迟缓的可能。

(3) 病理反射: 包括 Babinski 征、Chaddock 征、Gordon 征和 Oppenheim 征等, 检查和判断方法同成人。然而, 正常 **18 个月以下婴儿可呈现双侧 Babinski 征阳性**, 若该反射明确 **不对称或 18 个月后出现阳性时, 提示锥体束损害。**

(4) 脑膜刺激征: 包括颈强直、Kernig 征和 Brudzinski 征。检查和判定方法同成人。

二、化脓性脑膜炎

化脓性脑膜炎又称急性细菌性脑膜炎, 是各种化脓性细菌引起的脑膜炎症, 部分患者病变累及脑实质。是小儿、尤其婴幼儿时期常见的中枢神经系统感染性疾病。临床以急性发热、惊厥、意识障碍、颅内压增高和脑膜刺激征以及脑脊液脓性改变为特征。

(一) 病原菌 (2013 考点) ★

1. 病原菌随发病年龄而异

(1) **新生儿和 <3 个月婴儿:** 以肠道革兰阴性杆菌 (**大肠杆菌最多见**), 其次为变形杆菌、铜

绿假单胞菌等)和**金黄色葡萄球菌**为主。

(2) 3个月~3岁儿童:以**脑膜炎双球菌、肺炎链球菌、流感嗜血杆菌**为主。

(3) 学龄前和学龄期儿童:以肺炎链球菌和脑膜炎双球菌多见。

2. 感染途径

致病菌可通过多种途径侵入脑膜,最常见的途径是**通过血液**,即菌血症抵达脑膜微血管。当儿童免疫防御功能降低时,细菌通过血-脑屏障到达脑膜。致病菌大多由上呼吸道入侵,新生儿的皮肤、胃肠道黏膜或脐部也常是感染的侵入门户。邻近组织器官感染,如中耳炎、乳突炎等扩散也可波及脑膜。

3. 发病季节 一年四季均可发生,但肺炎链球菌以冬、春季多见,而脑膜炎球菌和流感嗜血杆菌分别以春、秋季发病多。

4. 易感人群 90%的化脑患儿发生在5岁以下,2岁以内发病者约占75%。

(二) 临床表现 (2017、2019 考点) ★★

大多急性起病。部分患儿病前有上呼吸道或胃肠道感染病史。

1. 典型临床表现

(1) **感染中毒及急性脑功能障碍症状**:发热、烦躁不安及进行性加重的意识障碍,脑膜炎球菌感染易有**瘀点、瘀斑**

(流行性脑脊髓膜炎特有)

和休克。随病情加重,患儿逐渐从精神萎靡、嗜睡、昏睡、昏迷到深度昏迷。患儿可出现反复全身或局限性惊厥发作。



(2) **颅内压增高表现**:头痛、呕吐,婴儿则有**前囟饱满与张力增高**、头围增大等。如出现呼吸不规则、突然意识障碍加重及瞳孔不等大等体征提示合并脑疝。

(3) **脑膜刺激征**:**颈项强直(最常见)**、Kernig征、Brudzinski征阳性。

2. 非典型症状 **新生儿和<3个月幼婴**化脑多隐匿起病,症状体征**不典型**,出现面色青灰、拒食、少动、吐奶、发绀、黄疸、呼吸不规则等非特异性症状与败血症相似。

(1) **体温可高、可低或不发热**,甚至体温不升。

(2) **颅内压增高表现不明显**,可能仅有吐奶、尖叫或颅缝分离。

(3) **惊厥发作不典型**,如仅见面部、肢体局灶或多灶性抽动、局部或全身性肌阵挛、或呈眨眼、呼吸不规则、屏气等不显性发作。

(4) **脑膜刺激征不明显或少有**。

(三) 辅助检查 (2017 考点) ★★

1. 脑脊液检查 是**确诊本病**的重要依据。典型改变是：外观**混浊甚至呈脓样(似米汤样)**；白细胞总数显著增多， $\geq 1000 \times 10^6 / L$ ，分类以**中性粒细胞**为主；**蛋白质含量增多**，**糖含量显著降低**，甚至为零，压力增高。涂片革兰染色检查致病菌简便易行，检出阳性率甚至高于细菌培养，细菌培养阳性者应做药物敏感试验。

【要点提醒】

诊断化脓性脑膜炎的最可靠依据是脑脊液中检出化脓性细菌。

2. 其他

血培养	疑似者均应做血培养，以帮助寻找致病菌
皮肤瘀点、瘀斑涂片	发现脑膜炎双球菌重要而简便的方法
外周血象	白细胞总数多明显增高，以 中性粒细胞为主
血清降钙素原	鉴别无菌性脑膜炎和细菌性脑膜炎的特异和敏感的监测指标之一，血清降钙素原 $>0.5 \text{ ng/ml}$ 提示细菌感染
神经影像学	头颅 MRI 较 CT 更能清晰地反映脑实质病变

(四) 并发症和后遗症 (2016、2019 考点) ★★

1. 硬脑膜下积液 发生在**1岁以下婴儿**。经化脑有效治疗 48~72 小时后，**体温不退或下降后再升高**，或一般症状好转后又出现意识障碍、惊厥、前凶隆起或颅压增高等症状，甚至进行性加重者，首先应怀疑本症可能性。**头颅透光检查和 CT 扫描**可协助诊断，但**最后确诊，依靠硬膜下穿刺放出积液**，同时也达到治疗目的。积液应送常规和细菌学检查。发生机制尚不完全明确，推测原因可能与炎性分泌物阻塞有关。

【要点提醒】

(1) 1 岁以内化脑的婴儿，经抗生素治疗 3 天不仅没有好转反而加重，首选考虑有无硬脑膜下积液。

(2) 最简便的方式是做颅骨透光试验 (+)，确诊靠穿刺。

(3) 最常见的病原菌是肺炎链球菌、流感嗜血杆菌。

【知识巧记】

留 (流感嗜血杆菌) 恋 (肺炎链球菌) 似水 (硬脑膜下积液)。

2. 脑室管膜炎 多见治疗延误的婴儿。患儿在有效**抗生素治疗下惊厥，发热不退**，甚至呼吸衰竭，意识障碍不改善，进行性加重的颈项强直，甚至角弓反张，**脑脊液始终不能恢复正**

常，以及 CT 见脑室扩大时，需考虑本症。确诊依赖于侧脑室穿刺检查。

3. 抗利尿激素异常分泌综合征 炎症刺激神经垂体致抗利尿激素过量分泌导致水钠潴留。临床出现昏睡、昏迷、惊厥、水肿、乏力、肌张力低下、尿少等症状，或直接因低钠血症引起惊厥发作。

4. 脑积水 脓性渗出物堵塞脑室内脑脊液流出通道或发生粘连而引起脑脊液循环障碍所致。患儿表现为烦躁、嗜睡、惊厥、**头颅进行性增大，颅缝分离、前囟扩大饱满、头颅破壶音。**

5. 其他 失明、耳聋、智力发育障碍及继发性癫痫。

(五) 诊断与鉴别诊断 (2012、2017、2019 考点) ★★★

1. 诊断 对急性发热，并伴神经系统异常症状体征的患儿应做**脑脊液检查**，以明确诊断。对有明显**颅内压增高者**，**腰穿前可先快速静滴甘露醇**，半小时后选用带有内芯的腰穿针穿刺，以防腰穿后发生脑疝。**患儿出现以下情况时，禁忌腰穿。**

- (1) 剧烈头痛、频繁呕吐、惊厥、血压增高等**颅内压明显增高表现。**
- (2) **严重心肺功能不全或休克。**
- (3) **腰穿局部皮肤感染。**

2. 鉴别诊断

结核性脑膜炎	病多缓慢，可有结核接触史和肺部结核病灶。典型结脑脑脊液外观呈 毛玻璃样 。 细胞数多$<500 \times 10^6/L$，以淋巴细胞为主。糖和氯化物同时降低。 蛋白增高达 $1 \sim 3g/L$ 。脑脊液静置 24h 可有薄膜形成，薄膜涂片抗酸染色可找到结核菌
病毒性脑膜炎	起病一般较急，全身感染中毒症状不重，脑脊液多清亮或微混。细胞数 0 至数百 $\times 10^6/L$ ，以 淋巴细胞为主，糖、氯化物及蛋白含量多正常 。细菌学检查阴性，具体见前表 (P64)
隐球菌性脑膜炎	起病隐匿，病程长，病情进展缓慢，头痛等颅内压增高表现更严重。头痛剧烈，可出现视力障碍，但脑膜刺激症状可不明显，脑脊液改变与结脑相似。确诊有赖于脑脊液沉渣涂片 墨汁染色找到厚荚膜的发亮圆形菌体 ，或培养找到新型隐球菌生长

【要点提醒】

- (1) 化脑与结脑的区别：高热；皮肤黏膜瘀点、瘀斑；脑脊液检查。
- (2) 流脑与其他细菌引起化脑区别有一：皮肤黏膜瘀点、瘀斑。

（五）治疗（2012 考点）★

1. 抗生素治疗

（1）用药原则：选择对病原菌敏感且药物易透过血脑屏障的杀菌药物。急性期静脉给药。

做到**早期、足量、足疗程、联合用药**。

（2）**病原菌未明确前的抗生素选择**：选用对肺炎链球菌、脑膜炎球菌和流感嗜血杆菌三种常见致病菌皆有效的抗生素。目前主张选用**头孢曲松钠或头孢噻肟**治疗。疗效差时加用万古霉素。

（3）病原菌明确后的抗生素选择 参照药物敏感试验结果选用抗生素。

（4）用药疗程：肺炎链球菌和流感嗜血杆菌脑膜炎 **10~14 天**；脑膜炎球菌者 **7 天**；金黄色葡萄球菌和革兰阴性杆菌脑膜炎应 **21 天**以上。若有并发症，还应延长。

2. **肾上腺皮质激素** 可抑制炎症因子的产生，降低血管通透性，减轻脑水肿和颅内高压，可在**使用抗生素的同时加用地塞米松**，一般连续用 2~3 天。

3. 对症处理

（1）控制惊厥，可选用地西洋、苯巴比妥等药物。

（2）监测生命体征，颅高压时静推 20%甘露醇等。

（3）控制高热。

（4）维持水、电解质、酸碱平衡。

4. 并发症的治疗

硬膜下积液	少量积液无需处理。如积液量较大引起颅压增高症状时，应作硬膜下穿刺放出积液，放液量 每次、每侧不超过 15ml 。有的患儿需反复多次穿刺，大多患儿积液逐渐减少而治愈。个别迁延不愈者，需外科手术引流
脑室管膜炎	进行侧脑室穿刺引流，并注入抗生素
抗利尿激素异常分泌综合征	脑性低钠血症确诊后用 3% 氯化钠 6ml/kg 缓慢滴注，可提高血钠 5mmol/L

【要点提醒】

（1）化脑一定要区别结脑：高热；皮肤黏膜淤血瘀斑；脑脊液检查。

（2）通过脑脊液检查如何区分病脑、结脑、化脑。

（3）硬脑膜下积液：1 岁以内婴儿化脑，经抗生素治疗 3 天无效，且病情加重。

三、热性惊厥

热性惊厥是儿科最常见的惊厥性疾病。多发生在生后3个月~5岁，于发热初起或体温快速上升期出现的惊厥，排除中枢神经系统感染以及引发惊厥的任何其他急性病，既往也没有无热惊厥史。

热性惊厥大多由各种感染性疾病引起，以病毒感染最常见，细菌感染率低（约2%），**以上呼吸道感染最为多见**。遗传因素在该病中起关键作用，临床上可见明显的家族史。发作的典型临床表现为：意识突然丧失，多伴有双眼球上翻，凝视或斜视，面肌或四肢肌强直、痉挛或不停地抽动。发作时间可由数秒至几分钟，有时反复发作，甚至呈持续状态。严重的热性惊厥可遗留神经系统的后遗症。



（一）临床表现（2015、2016、2017 考点）★★★

热性惊厥发生在热性疾病**初期体温骤然升高(38.5℃~40℃或更高)时**，70%以上与上呼吸道感染有关，亦可伴发于出疹性疾病、中耳炎、下呼吸道感染等疾病，但绝不包括颅内感染和各种颅脑病变引起的急性惊厥，**惊厥呈全身性、次数少、时间短、恢复快、无异常神经系统症状、一般预后好**。热性惊厥分为单纯型热性惊厥与复杂型热性惊厥。

	单纯性热性惊厥	复杂性热性惊厥
发病率	占 75%	占 25%
起病年龄	6 个月~3 岁	<6 个月, 6 个月~3 岁, >3 岁
惊厥发作形式	全身性发作	局限性或不对称
惊厥持续时间	多短暂, <15 分钟内	时间长, > 15 分钟
惊厥发作次数	24 小时内或同一热性病程中仅 发作 1 次	24 小时内或同一热性病程中仅发作 ≥ 2 次
神经系统异常	阴性	可阳性
惊厥持续状态	少有	较常见

【知识巧记】

单纯性的一般都是小于号；复杂性的一般都是大于号。

（二）诊断与鉴别诊断（2016、2018 考点）★★

1. **诊断** 诊断热性惊厥要慎重，并非所有伴有发热的惊厥都是热性惊厥。根据患儿发病年龄，疾病史，临床表现特点及必要的辅助检查可进行诊断。

2. 鉴别诊断

(1) 感染性疾病伴发热

- a. 颅内感染：细菌、病毒、真菌、寄生虫等直接引起的脑炎、脑膜炎、脑膜脑炎、脑脓肿等。
- b. 颅外感染：主要是感染中毒性脑病。

(2) 非感染性疾病伴发热

- a. 颅内疾病：癫痫、颅内占位性疾病、颅脑损伤和出血、先天性脑发育畸形等。
- b. 颅外疾病：蒙被综合征、低钙血症、低镁血症等。

(三) 治疗与预防 (2017 考点) ★

一般治疗	保持安静及呼吸道通畅。严重者给氧，以减少缺氧性脑损伤	
止惊治疗	地西洋	首选，发热早期及时口服或直肠应用地西洋，剂量 0.3mg/kg，8h/次，最多连续应用 3 次。肌注效差最好不用
	苯巴比妥	新生儿惊厥时首选，但新生儿破伤风时首选地西洋
	苯妥英钠	适用于惊厥持续状态，最好心电图监护
	硫喷妥钠	惊厥不止时应用
	无抗惊厥药时	针刺人中、合谷
对症治疗	高热者宜物理降温 (25%~50%酒精擦浴；冷盐水灌肠；颈旁、腋下、腹股沟等大血管处置冰敷)，也可用安乃近，退热作用较其他解热镇痛药强	
预防	对单纯性热性惊厥，给予对症治疗和病因处理。对有复发倾向者，可于发热开始即使用地西洋 (安定) 直到本次原发病体温恢复为止。对复杂性热性惊厥服丙戊酸或苯巴比妥，疗程 1~2 年，个别需适当延长	

第十二节 呼吸系统疾病

一、小儿呼吸系统解剖生理特点

呼吸系统以环状软骨下缘为界划分为上、下呼吸道。上呼吸道包括鼻、鼻窦、咽、咽鼓管、会厌及喉。下呼吸道包括气管、支气管、毛细支气管、呼吸性毛细支气管、肺泡管及肺泡。

(一) 解剖特点 (2019 考点) ★

1. 上呼吸道

鼻	婴幼儿鼻腔比成人短小，无鼻毛，后鼻道狭窄，黏膜柔嫩，血管丰富，易于感染
---	-------------------------------------

鼻窦	小儿各鼻窦发育先后不同：新生儿上颌窦和筛窦极小，2岁以后迅速增大，12岁才充分发育；2~3岁出现额窦，12~13岁发育完全；3岁开始出现蝶窦，6岁增大。鼻窦黏膜与鼻腔黏膜相连续，鼻窦口相对较大，故急性鼻炎常累及鼻窦易致鼻窦炎
鼻泪管和咽鼓管	鼻泪管短且瓣膜发育不全，故鼻腔感染易引起结膜炎。咽鼓管较宽、直、短，呈水平位，故鼻咽炎时易致中耳炎
咽部	扁桃体分为腭扁桃体和咽扁桃体 ①腭扁桃体至1岁末逐渐增大，4~10岁发育达高峰，14~15岁逐渐退化，故扁桃体炎常见于年长儿，婴儿则少见 ②咽扁桃体又称腺样体，6个月已发育，严重的腺样体肥大是小儿阻塞性睡眠呼吸暂停综合征的重要原因
喉	小儿喉部呈漏斗形，喉腔较窄，声门狭小，软骨柔软，黏膜柔嫩而富有血管及淋巴组织，故轻微炎症即可引起喉头狭窄致吸气性呼吸困难

2. 下呼吸道

气管、支气管	短且较狭小，软骨柔软，缺乏弹力组织，黏膜柔嫩，血管丰富，因纤毛运动较差而致清除能力差，故婴幼儿容易发生呼吸道感染，一旦感染充血、水肿，导致呼吸道阻塞。右支气管粗短，为气管直接延伸，故异物易坠入右支气管内
肺	小儿肺弹力组织发育较差，血管丰富，间质发育旺盛，肺泡数量较少，造成肺的含血量丰富而含气量较少，故易于感染，并易引起间质炎症、肺气肿或肺不张等
胸廓	婴幼儿胸廓呈桶状；胸腔小肺脏相对较大；呼吸肌发育差，因此肺部病变时，容易出现呼吸困难，导致二氧化碳潴留。小儿纵隔相对较大，周围组织松软、富于弹力，故在胸腔积液或气胸时易致纵隔移位

(二)生理特点

1. 呼吸频率与节律 年龄愈小，呼吸频率愈快

新生儿	~1岁	~3岁	~7岁	~14岁	~18岁
40~44次/分	30次/分	24次/分	22次/分	20次/分	16~18次/分

婴儿由于呼吸中枢发育尚未完全成熟，易出现呼吸节律不齐、间歇、暂停等，尤以早产儿、新生儿最为明显。

2. 呼吸类型 小儿呼吸肌肌力弱，容易疲劳，易发生呼吸衰竭。婴幼儿呈腹式呼吸。随年龄增长逐渐转为胸腹式呼吸。7岁后逐渐接近成人。

3. 呼吸功能的特点

肺活量	小儿约为 50~70ml/kg。婴幼儿呼吸储备量小，易发生呼吸衰竭
潮气量	小儿约为 6~10ml/kg，年龄越小，潮气量越小；无效腔/潮气量比值大于成人
每分钟通气量和气体弥散量	每分钟通气量按体表面积计算与成人相近似，气体弥散量按肺容积计算与成人相近
气道阻力	小儿气道管径细小，气道阻力大于成人，因此小儿发生喘息的机会较多

4. 血气分析 小儿动脉血气分析正常值

项目	新生儿	~2岁	>2岁
pH	7.3~7.45	7.35~7.45	7.35~7.45
PaO ₂ (kPa)	8~12	10.6~13.3	10.6~13.3
PaCO ₂ (kPa)	4~4.67	4~4.67	4.67~6.0
HCO ₃ ⁻ (mmol/L)	20~22	20~22	22~24
BE (mmol/L)	-6~+2	-6~+2	-4~+2
SaO ₂ (%)	90~97	95~97	96~98

当动脉血氧分压 < 60mmHg，动脉二氧化碳分压 > 50mmHg，动脉血氧饱和度 < 85% 时为呼吸衰竭。

5. 免疫特点

小儿呼吸道的非特异性和特异性免疫功能均较差。如咳嗽反射及纤毛运动功能差，难以有效清除吸入的尘埃和异物颗粒。肺泡吞噬细胞功能不足，婴幼儿辅助性 T 细胞功能暂时性低下，分泌型 IgA、IgG，尤其是 IgG 亚类含量低微。此外，乳铁蛋白、溶菌酶、干扰素及补体等的数量和活性不足，故易患呼吸道感染。

二、急性上呼吸道感染

急性上呼吸道感染俗称“感冒”，是小儿最常见的疾病，它主要侵犯鼻、鼻咽和咽部，根据感染部位不同，常诊断为急性鼻咽炎、急性咽炎、急性扁桃体炎等。

(一) 病因 (2012、2013、2015、2020 考点) ★★★★★

病毒所致者占 90% 以上，主要有鼻病毒、合胞病毒、流感病毒、副流感病毒、腺病毒、柯萨奇病毒、冠状病毒等。病毒感染后可继发细菌感染，最常见为溶血性链球菌。肺炎支原体不仅可以引起肺炎，也可以引起上呼吸道感染。

(二) 临床表现

1. 一般类型急性上呼吸道感染

(1) 症状：轻重与年龄、病原体及机体抵抗力不同有关，年长儿症状较轻，以局部表现为主，表现为鼻塞、喷嚏、流涕、干咳、咽部不适、发热等，多3~4天内自愈；婴幼儿则较重，以全身症状为主，可骤然高热、烦躁、头疼、全身不适、乏力等，体温高达39~40℃，甚至高热惊厥，热程2~3天至1周左右。脐周阵痛与发热引起的反射性肠蠕动增强或肠系膜淋巴结炎有关。

(2) 体征：可见咽部充血，扁桃体肿大，下颌和颈淋巴结肿大、触痛。肺部听诊一般正常，肠道病毒所致者可见不同形态的皮疹。

2. 两种特殊类型“上感”

	疱疹性咽峡炎	咽结合膜热
病原体	柯萨奇 A 组病毒	腺病毒 3.7 型
好发季节	夏秋季	春夏季
症状	起病急骤，高热，咽痛，流涎，呕吐	以 发热、咽炎、结合膜炎 为特征，高热、咽痛、眼部刺痛，有时伴消化道症状
体征	咽部充血 ，咽腭弓、悬雍垂、软腭等处有 2~4mm 大小灰白色的疱疹 ，周围有红晕，一旦破溃形成小溃疡	咽部充血 ，有白色点状分泌物， 周边无红晕 ，易于剥离；一侧或双侧眼结膜炎，伴球结膜出血；颈及耳后淋巴结肿大
病程	病程1周左右	病程1~2周

【要点提醒】

(1) 发热，咽部有疱疹-疱疹性咽峡炎-柯萨奇 A 组病毒。

(2) 咽炎、结合膜炎、发热-咽结合膜热-腺病毒 3.7 型。

(三) 诊断与鉴别诊断 (2013、2014、2020、2021、2022) ★★★★★

流行性感冒	①有明显 流行病史 ② 全身症状 重，如发热、头痛、咽痛、肌肉酸痛等，而卡他症状不一定出现 ③病原为流感病毒、副流感病毒
急性传染病早期	上感常为各种急性传染病的前驱症状 ，如麻疹、百日咳猩红热等，应结合流行病学史，临床表现及实验室资料等综合分析，并观察病情演变加以鉴别
变应性鼻炎	某些学龄前或学龄儿童“感冒”症状，如流涕、打喷嚏持续超过2周或反复发作，而全身症状较轻，则应考虑变应性鼻炎的可能，鼻拭子涂片嗜酸性粒细胞增多

(四) 并发症

可继发中耳炎、鼻窦炎、咽后壁脓肿、扁桃体周围脓肿、颈淋巴结炎、喉炎、气管支气管炎、肺炎等，病毒感染可并发急性病毒性心肌炎，可致心力衰竭、心律失常，甚至猝死。A组溶血性链球菌感染者，可继发急性肾小球肾炎和风湿热。

(五) 治疗 (2015) ★

1. 一般治疗 休息、多饮水；注意呼吸道隔离；预防并发症。

2. 病因治疗

(1) 部分中药制剂有一定的抗病毒疗效，若为**流感病毒感染，可用磷酸奥司他韦**口服，每次2mg/kg，一日2次，最佳给药时间是症状出现48小时内。

(2) 如证实为细菌感染或有并发症者，选用抗生素。

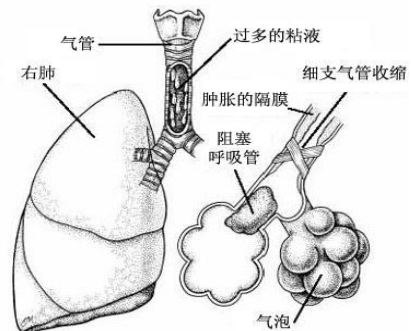
3. 对症治疗

物理或药物降温。高热惊厥者给予镇静、止惊等处理，口服咽喉片。

三、 支气管哮喘

(一) 概述

支气管哮喘(简称哮喘)是由多种细胞(如嗜酸性粒细胞、肥大细胞、T淋巴细胞、中性粒细胞及气道上皮细胞等)和细胞组分共同参与的气道慢性炎症性疾病，伴有气道的高反应性，是儿童期最常见的慢性呼吸道疾病。通常出现广泛多变的可逆性气流受限，临床表现为反复发作性的喘息、气促、胸闷或咳嗽等症状，常在夜间和(或)清晨发作或加剧，可自行或经治疗后缓解。



(二) 临床表现 (2017、2021 考点) ★★★

1. 咳嗽和喘息呈阵发性发作，以夜间和清晨为重

阵发性发作的**咳嗽和喘息，夜间和清晨为重**。发作时**呼吸困难，呼气相延长**

典型表现	伴有喘鸣声，发作前可有流涕、打喷嚏和胸闷。严重病例呈端坐呼吸，恐惧不安，大汗淋漓，面色青灰
体格检查	桶状胸、三凹症，肺部布满呼气相哮鸣音，哮喘最危险体征为闭锁肺，多见于哮喘严重者，表现气道广泛堵塞，哮鸣音反可消失。气管内分泌物所致的肺部粗湿啰音时隐时现，在剧烈咳嗽后或体位变化时消失。注意有无变应性鼻炎、鼻窦炎和湿疹等。

【要点提醒】

典型表现—哮鸣音；严重—寂静胸、闭锁肺、奇脉。

2. 咳嗽变异性哮喘 儿童哮喘可无喘息症状，仅表现为反复和慢性咳嗽，称为咳嗽变异性哮喘。常在夜间和清晨发作，运动可加重咳嗽。部分患儿最终发展为典型哮喘。

3. 哮喘持续状态 哮喘急性发作在合理应用常规缓解药物治疗后，仍有严重或进行性呼吸困难者称为哮喘持续状态。表现为哮喘急性发作，出现咳嗽、喘息、呼吸困难、大汗淋漓和烦躁不安，甚至端坐呼吸、语言不连贯、严重发绀、意识障碍及心肺功能不全的征象。可迅速发展为呼吸衰竭，直接威胁生命（危及生命的哮喘发作）。

（三）辅助检查

1. 肺通气功能检测 是诊断哮喘的重要手段，也是评估哮喘病情严重程度和控制水平的重要依据，主要用于5岁以上患儿。

（1）FEV1≥正常预计值70%：支气管激发试验测定气道反应性。

（2）FEV1<正常预计值70%：支气管舒张试验评估气流受限的可逆性。

（3）呼气峰流速(PEF)日间变异率：哮喘和反映哮喘严重程度的重要指标，如PEF日间变异率≥13%有助于确诊为哮喘。

【要点提醒】

支气管激发试验阳性、支气管舒张试验阳性均有助于确诊哮喘。

2. 胸部X线检查 急性期胸部X线正常或呈间质性改变，可有肺气肿或肺不张。胸部X线还可排除或协助排除肺部其他疾病，如肺炎、肺结核、气管支气管异物和先天性呼吸系统畸形等。

3. 变应原检测 用多种吸入性过敏原或食物性变应原提取液所做的变应原皮肤试验是诊断变态反应性疾病的首要工具，提示患者对该变应原过敏与否。目前常用方法为变应原皮肤点刺试验。血清特异性IgE测定也有助于了解患儿过敏状态，协助哮喘诊断。血清总IgE测定

只能反映是否存在特应质。

4. 支气管镜检查 反复喘息或咳嗽儿童，经规范哮喘治疗无效，怀疑其他疾病或哮喘合并其他疾病，如气道异物气道内膜结核、先天性呼吸系统畸形等，应考虑予以支气管镜检查以进一步明确诊断。

5. 其他 呼出气一氧化氮(FeNO)浓度测定和诱导痰技术在儿童哮喘诊断和前情监测中发挥着一定作用。

(四) 诊断标准与分期 (2013、2014、2017 考点) ★★★

1. 儿童哮喘的诊断标准 符合以下第1~4条或第4.5条者，诊断为哮喘。(九版儿科学 P248)

(1) 反复发作喘息、咳嗽、气促、胸闷，多与接触变应原、冷空气、物理、化学性刺激、呼吸道感染以及运动等有关，常在夜间和(或)清晨发作或加剧。

(2) 发作时在双肺可闻及散在或弥漫性，以呼气相为主的哮鸣音，呼气相延长。

(3) 上述症状和体征经抗哮喘治疗有效或自行缓解。

(4) 除外其他疾病所引起的喘息、咳嗽、气促和胸闷。

(5) 临床表现不典型者(如无明显喘息或哮鸣音)，应至少具备以下1项，证实存在可逆性气流受限。

a. 支气管舒张试验阳性：吸入速效 β_2 受体激动剂(如沙丁胺醇)15分钟后第一秒用力呼气量(FEV1)增加 $\geq 12\%$ ；抗炎治疗后肺通气功能改善：吸入糖皮质激素或抗白三烯药物治疗4~8周，FEV1增加 $\geq 12\%$ 。

b. 支气管激发试验阳性。

c. 最大呼气流量(PEF)日间变异率(连续监测2周) $\geq 13\%$ 。

2. 咳嗽变异性哮喘的诊断标准

(1) **持续咳嗽 > 4 周**，常在运动、夜间和(或)清晨发作或加重，以干咳为主不伴喘息。

(2) 临床上**无感染征象**，或经较长时间**抗生素治疗无效**。

(3) **支气管扩张剂诊断性治疗有效**，这是诊断本症的基本条件。

(3) 有个人或一、二级亲属哮喘病史，或过敏原检测阳性可作辅助诊断。

(4) 除外其他原因引起的慢性咳嗽。

(5) **支气管激发试验阳性**和 PEF 日间变异率(连续监测2周) $\geq 13\%$ 。

3. 哮喘的分期

急性发作期

是指患者突然发生喘息、咳嗽、气促和胸闷等症状或者原有症状急剧加重

慢性持续期	是指近3个月内不同频率和（或）不同程度地出现症状（喘息、咳嗽和胸闷）
临床缓解期	指经过治疗或未经治疗症状和体征消失，肺功能（FEV1或PEF）≥80%预计值，并维持3个月以上

（五）鉴别诊断

1. **支气管哮喘** 与急性喘息性支气管炎、毛细支气管炎、肺结核、气管异物、先天性器官支气管畸形、先天性心血管疾病等鉴别。

2. **咳嗽变异性哮喘** 与支气管炎、鼻窦炎、胃食管反流、嗜酸性粒细胞性支气管炎等鉴别。

（六）治疗（2017、2020、2022）★★★

治疗原则：长期、持续、规范和个体化治疗。抗炎、平喘、快速缓解症状是急性发作期治疗重点；慢性持续期应坚持长期抗炎，降低气道反应性，防止气道重塑，避免危险因素和自我保健。

1. 哮喘急性发作期治疗

β2受体激动剂	临床最有效的，应用最广的支气管舒张剂，包括吸入法与口服法。 吸入型速效β2受体激动剂是缓解哮喘急性症状的首选药物 ，可维持4~6小时，严重哮喘发作时第1小时可每20分钟吸入1次，以后每1~4小时可重复吸入。急性发作病情相对较轻时也可选择短期口服短效β2受体激动剂如 沙丁胺醇片 和 特布他林片
糖皮质激素	不主张长期口服糖皮质激素治疗儿童哮喘。严重哮喘发作时应 静脉给予甲泼尼龙，或琥珀酸氢化可的松或氢化可的松 ，疗程1~7天，症状缓解后即停止静脉用药，若需持续应用，可改为口服泼尼松
抗胆碱能药物	吸入型抗胆碱能药物如溴化异丙托品具有舒张支气管的作用，但比β2受体激动剂弱，起效慢，优点是长期使用不易产生耐药，不良反应少
短效茶碱	缓解药物用于哮喘急性发作的治疗，一般作为哮喘综合治疗方案中的一部分，而不单独应用治疗哮喘，长时间使用应监测茶碱的血药浓度。茶碱类药物包括：氨茶碱、茶碱缓释片（舒弗美）

2. 哮喘慢性持续期治疗

（1）**吸入型糖皮质激素**：为**哮喘长期控制有首选药物**，也是目前最有效的抗炎药物。

（2）其他：可选用白三烯调节剂、缓释茶碱、长效β2受体激动剂等药物。

（3）哮喘持续状态的处理。

吸氧	采用鼻导管或面罩吸氧，维持血氧饱和度在>0.94，以缓解患儿低氧血症
补液及纠正酸中毒	维持水电解质平衡，纠正酸碱紊乱
糖皮质激素	全身应用糖皮质激素为儿童危重哮喘治疗的一线药物 ，早期应用，常用氢化可的松或地塞米松。病情严重不能以吸入治疗替代全身糖皮质激素治疗
支气管扩张剂	可用吸入型β ₂ 受体激动剂、氨茶碱静脉滴注、抗胆碱能药物、肾上腺素等
镇静剂	可用水合氯醛灌肠，慎用或禁用其他镇静剂
抗生素	儿童哮喘发作主要由病毒引发，不常规使用抗菌药物
机械通气	具有下列指征时应采取辅助呼吸：严重的持续性呼吸困难；呼吸音减弱，随之哮鸣音消失；呼吸肌过度疲劳而使胸廓活动受限；意识障碍，甚至昏迷；吸氧状态下发绀进行性加重；PaCO ₂ ≥65mmHg(8.6kPa)

(七) 预防

色甘酸钠-预防哮喘首选。可以抑制肥大细胞脱颗粒，降低气道高反应性，好发季节前1个月应用，可达到预防作用。

【知识巧记】

防“色”狼。

【要点提醒】

- (1) β₂受体激动剂：是临床最有效的，应用最广的支气管舒张剂。
- (2) 哮喘急性发作期首选吸入β₂受体激动剂。
- (3) 慢性持续期首选激素吸入治疗。
- (4) 治疗哮喘最有效的药物是激素。首选吸入，一般不口服，静脉对于严重的发作。
- (5) 预防哮喘发作-首选色甘酸钠。

四、肺炎

肺炎是不同病原体或其他因素所致的肺部炎症，主要临床表现为发热、咳嗽、气促、呼吸困难以及肺部固定中、细湿啰音。

(一) 肺炎分类 (2013、2015、2016、2017 考点) ★★★★★

1. **病理分类按解剖部位** 支气管肺炎(最常见)、大叶性肺炎、间质性肺炎。

2. 病因分类

病毒性肺炎	呼吸道合胞病毒居首位，其次为腺病毒，流感及副流感病毒等
-------	-----------------------------

细菌性肺炎	有肺炎链球菌、金黄色葡萄球菌、革兰阴性杆菌、军团菌等
支原体肺炎	肺炎支原体引起
衣原体肺炎	沙眼衣原体、肺炎衣原体、和鹦鹉热衣原体引起
真菌性肺炎	白色念珠菌、肺曲菌、毛霉菌等，见于免疫缺陷及长期使用免疫抑制剂或抗菌药物者
原虫性肺炎	卡氏肺囊虫为主
非感染病因引起的肺炎	吸入性肺炎、坠积性肺炎、嗜酸性粒细胞性肺炎(过敏性肺炎)等

3. 病程分类

急性肺炎是小于 1 个月；迁延性肺炎是 1~3 个月；慢性肺炎是 3 个月以上。

4. 病情分类

- (1) 轻症：呼吸系统症状为主，其他系统仅轻微受累，无全身中毒症状。
- (2) **重症**：除呼吸系统受累严重外，**其他系统亦受累，全身中毒症状明显**。

5. 临床表现典型与否分类

典型肺炎	肺炎链球菌、金黄色葡萄球菌、肺炎杆菌、流感嗜血杆菌、大肠杆菌等肺炎
非典型肺炎	肺炎支原体、衣原体、军团菌、病毒性肺炎等，以及严重急性呼吸综合征(SARS)，为新型冠状病毒引起，以肺间质病变为主，传染性强，病死率较高

6. 发生肺炎的地区进行分类

- (1) 社区获得性肺炎：指在院外获得感染性肺炎，包括感染了具有明确潜伏期的病原体而在入院后潜伏期内发病的肺炎。即在院外或住院 48h 内发生的肺炎。
- (2) 院内获得性肺炎：指入院时不存在、也不处于潜伏期而在住院 $\geq 48h$ 发生的感染性肺炎，包括在医院内感染而于出院 48 小时内发生的肺炎。

(二) 支气管肺炎

1. 病因：**最常见**的肺炎，2 岁以内儿童多发。病原微生物最常见为细菌和病毒，或混合感染。**细菌感染仍以肺炎链球菌多见**，病毒感染主要有**呼吸道合胞病毒**、腺病毒、流感及副流感病毒等。发达国家以病毒为主，而发展中国家以细菌为主。

2. 临床表现 (2012、2015、2017 考点) ★★★

- (1) 轻症肺炎：以呼吸系统症状为主。

发热	不规则热 ，新生儿可不发热，甚至低温
咳嗽	早期为刺激性干咳，恢复期咳嗽有痰

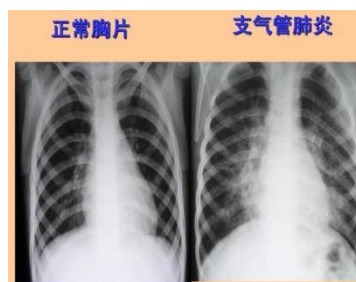
气促	发热、咳嗽后出现，重者呈点头式呼吸
全身症状	精神不振、纳减、烦躁、呕吐、腹泻；呼吸增快：40~80次/分，鼻扇和三凹征；发绀：口周、鼻唇沟和指趾端发绀； 肺部闻及固定中、细湿啰音 ；病灶融合时出现实变体征

(2) 重症肺炎：除呼吸系统改变外，有循环、神经和消化等系统功能受累。

心血管系统	<p>可发生心肌炎、心力衰竭。肺炎合并心衰的表现如下</p> <p>①呼吸突然加快>60次/分；②安静状态下心率突然>180次/分；③突然极度烦躁不安，明显发绀，面色苍白或发灰，指(趾)甲微血管再充盈时间延长</p> <p>④心音低钝、奔马律，颈静脉怒张；⑤肝脏迅速增大；⑥尿少或无尿，眼睑或双下肢水肿。具备前5项即可诊断肺炎合并心力衰竭</p>
神经系统	<p>确认肺炎出现下列症状与体征者，可考虑为中毒性脑病</p> <p>①烦躁、嗜睡、眼球上窜、凝视；②球结膜水肿，前囟隆起；③昏睡、昏迷、惊厥；④瞳孔对光反应迟钝或消失；⑤呼吸节律不整，呼吸心跳解离(有心跳，无呼吸)；⑥有脑膜刺激征，脑脊液检查压力可增高，但其他正常。诊断中毒性脑病必须排除高热惊厥、低血糖、低血钙及脑炎、脑膜炎。如有①、②项提示脑水肿，伴其他一项以上者可确诊</p>
消化系统	<p>中毒性肠麻痹时表现为严重腹胀，膈肌升高，呼吸困难加重，听诊肠鸣音消失。重症患儿还可出现消化道出血(呕吐咖啡样物、柏油样便，大便潜血阳性)</p>
抗利尿激素异常分泌综合征	<p>①血钠≤ 130mmol/L；②肾脏排钠增加，尿钠≥ 20mmol/L；③无血容量不足，皮肤弹性正常；④尿渗透摩尔浓度$>$血渗透摩尔浓度；⑤肾功能正常；⑥肾上腺皮质功能正常；⑦ADH升高，全身凹陷性水肿</p>
感染性休克与DIC	<p>血压下降，四肢凉，脉速弱，皮肤、黏膜及胃肠道出血</p>

3. 诊断与鉴别诊断 (2013、2014、2022 考点) ★★★

(1) **诊断**：结合病史，临床表现以及辅助检查进行诊断。胸部X线早期肺纹理增强，后期可见两肺下野、中内带出现大小不等的点状或**小片状影、或融合成大片状阴影，甚至波及节段，可有肺不张**。病毒性肺炎可为两肺中内带纹理增多，模糊或出现条状阴影，甚至聚集而



成网状。

(2) 鉴别诊断

急性支气管炎与毛细支气管炎	一般不发热或仅有低热，全身状况良好，以咳嗽为主要症状，肺部可闻及干湿啰音，多不固定，随咳嗽改变，胸部 X 线肺纹理增多、排列紊乱
支气管异物	异物吸入史，严重者窒息
支气管哮喘	持续性咳嗽，过敏体质、肺功能检查及气管激发和舒张试验
肺结核	粟粒性肺结核可有气急、发绀，但肺部啰音不明显，应注意与肺炎鉴别

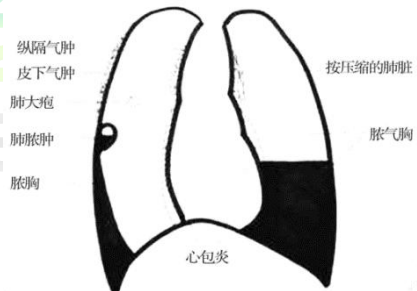
4. 并发症 (2012、2019、2020 考点) ★★★

若延误诊断或病原体致病力强者，可引起下列并发症，多见于金黄色葡萄球菌肺炎和某些革兰阴性杆菌肺炎。

脓胸	常为 金黄色葡萄球菌 引起，革兰阴性杆菌次之。表现为 高热不退，呼吸困难加重 ，患侧呼吸运动受限，语颤减弱， 叩诊浊音 ，听诊呼吸音减弱或消失。若积液较多，纵隔向对侧移位。 胸腔穿刺可抽出脓液 。X 线出现反 抛物线阴影
脓气胸	病原体同上，表现为 病情突然加重，咳嗽剧烈 ，烦躁不安，呼吸困难，面色青紫。叩诊在积液 上方呈鼓音，下方呈浊音 ，呼吸音减低或消失。若出现支气管胸膜瘘，可形成张力性气胸。立位 X 线可见 液平面
肺大疱	病原体同上。体积大者可引起急性呼吸困难，X 线可见薄壁空洞
其他	引起肺脓肿、化脓性心包炎、败血症

【知识巧记】

- (1) 肺炎合并心率快肝大——心衰。
- (2) 肺炎合并神经系统症状——中毒性脑病。
- (3) 肺炎合并黑便——消化道出血。
- (4) 肺炎合并腹胀——中毒性肠麻痹。
- (5) 肺炎合并低钠——抗利尿激素异常分泌综合征。
- (6) 重型肺炎合并酸中毒——混合性酸中毒。



5. 治疗 (2012、2016、2021 考点) ★★★

治疗原则：控制炎症、改善通气、对症治疗、防止并发症。

(1) 一般治疗：保持室内空气清新，温度 18~20℃、湿度 60%为宜。饮食宜富含维生素和蛋白质，少量多餐。保持呼吸道通畅，补充水电解质，纠正酸中毒和电解质紊乱。

(2) 抗感染治疗

- ①有效和安全是选择抗菌药物的首要原则。
- ②根据病原菌选用敏感药物。
- ③选用的药物在肺组织中应有较高浓度。
- ④重症或者口服难以吸收者，可考虑胃肠道外抗菌药物治疗。
- ⑤足量、足疗程；
- ⑥重者者静脉、联合用药。

根据不同病原选择抗生素：（九版儿科学 P258）

肺炎链球菌	青霉素敏感者 首选青霉素或阿莫西林 青霉素中介者，首选大剂量青霉素或阿莫西林 耐药者 首选头孢曲松、头孢噻肟、万古霉素 青霉素过敏者选用大环内脂类抗生素，如红霉素
金黄色葡萄球菌	甲氧西林敏感者 首选苯唑西林钠 或氯唑西林钠， 耐药者选用万古霉素 或联用利福平
流感嗜血杆菌	首选阿莫西林/克拉维酸、氨苄西林/舒巴坦
大肠杆菌和肺炎克雷伯杆菌	不产超广谱β内酰胺酶（ESBLs）菌 首选头孢他啶、头孢哌酮 产ESBLs菌 首选亚胺培南、美罗培南
铜绿假单胞菌	首选替卡西林/克拉维酸
卡他莫拉菌	首选阿莫西林/克拉维酸
肺炎支原体和衣原体	首选大环内酯类抗生素如红霉素、罗红霉素

【知识巧记】

红衣青链苯古金，莫流头孢伯杆菌。

用药时间：一般持续至体温正常、全身症状、呼吸道症状明显改善后3~5天。链球菌肺炎疗程7~10天，支原体、衣原体肺炎使用抗菌药物平均10~14天。葡萄球菌肺炎易于复发及产生并发症，在体温正常后2~3周可停药，总疗程≥6周。

(3) 抗病毒治疗

- ①利巴韦林（病毒唑）：考虑到药物疗效与安全性问题，不推荐用于呼吸道合胞病毒治疗。
- ②干扰素：对病毒性肺炎有效，可雾化吸入，若为流感病毒感染，可用磷酸奥司他韦口服。

(4) 对症治疗

①氧疗：一般鼻前庭导管给氧，氧浓度不超过 40%，氧流量 0.5~1L/min。新生儿或婴幼儿可用面罩、鼻塞给氧，氧浓度为 50%~60%，氧流量 2~4L/min。若有呼吸衰竭，应使用人工呼吸器。

②气道管理：吸痰与祛痰；雾化吸入；喘憋严重者用支气管解痉剂；保证液体摄入量，有利排痰；必要时行气管插管，机械通气。

③其他：处理腹胀、降温、镇静。

(5) 糖皮质激素的应用 适于中毒症状明显、严重喘憋或呼吸衰竭；伴有脑水肿、中毒性脑病、感染性休克；胸膜有渗出的病例。具有减少炎症渗出，解痉，改善微循环，降低颅内压的作用，常用地塞米松，疗程 3~5 天。

(6) 并发症及并发症的治疗

并发症	治疗
脓胸、脓气胸	及时抽脓抽气。如患儿中毒症状重、脓液黏稠，经反复穿刺排除不畅者；或出现张力性气胸时，给予 胸腔闭式引流 。
肺炎合并心力衰竭者	利尿、强心剂 (常用地高辛或毛花苷丙)、血管活性药等
肺炎合并中毒性脑病者	脱水(常用 20%甘露醇)、止惊、激素等
抗利尿激素分泌失调综合征 (SIADH)	血钠为 120~130mmol/L，无明显症状时，限制水的摄入量。如血钠<120mmol/L，出现明显低钠血症表现时用 3% 氯化钠 12ml/kg，可提高血钠 10mmol/L

(三) 几种不同病原体所致肺炎的临床特点 (2021、2022 考点) ★★★

1. 病毒性肺炎

(1) **呼吸道合胞病毒肺炎**：是最常见的病毒性肺炎，由**呼吸道合胞病毒**所致。

①婴幼儿，尤以**1 岁内多见**。

②多有**低-中度发热**，以呼吸困难、喘憋、发绀、鼻扇、三凹征为主要表现，肺部听诊闻及中、细湿啰音，亦可闻及哮鸣音。

③**喘憋**严重时合并心力衰竭、呼吸衰竭。

④胸片特征：两肺见**小点片状、斑片状阴影**，可有不同程度的**肺气肿**。

【知识巧记】

低热，憋喘性肺炎。

(2) **腺病毒肺炎**：为**腺病毒**感染，特别是 3、7 型所致。

①多见 6~24 个月小儿。

②起病**急骤**，**高热**可持续 2~3 周，中毒症状重，萎靡嗜睡，苍白，可出现**阵发性喘憋**、呼吸困难、发绀等。

③**肺部体征出现较晚**，常在高热 3~7 天后闻及**湿啰音**，肺部病变融合可出现肺实变体征。

④易合并**心肌炎、心力衰竭和多器官功能衰竭**。

⑤X 线改变较肺部体征**出现早**，为**大小不等的片状阴影或融合成大病灶**，甚至一个大叶，肺气肿多见。

【知识巧记】

高热（稽留高热），憋喘性肺炎。易并发心力衰竭。

2. 细菌性肺炎

(1) 金黄色葡萄球菌肺炎

①多见于新生儿及婴幼儿。

②起病**急**，病情**重**，发展**快**。多呈**弛张高热**，婴儿可呈稽留热。

③全身中毒症状明显，苍白，呻吟，**咳嗽，呼吸困难**，并发脓胸，脓气胸时会加重呼吸困难。

④肺部体征出现早，双肺闻及中、细湿啰音。

⑤易合并循环、神经及胃肠道功能障碍，皮肤常见猩红热样或荨麻疹样皮疹。

⑥胸部 X 线常见肺浸润、**多发性肺脓肿、肺大泡和脓胸、脓气胸**等。多变、易变是金葡菌肺炎的 X 线征象之一，故短期内应重复摄片。

【知识巧记】

弛张高热，伴肺部小脓肿，白细胞增高。

(2) 流感嗜血杆菌肺炎：是由流感嗜血杆菌引起，病变可多呈大叶分布。

①4 岁以下多见，起病较缓，病程为亚急性。

②病情较重，全身中毒症状重，有发热、痉挛性咳嗽、呼吸困难、发绀、鼻扇和三凹征等。

③肺部有湿啰音或实变体征。

④易并发脓胸、脑膜炎、败血症、心包炎、化脓性关节炎、中耳炎等。

⑤胸部 X 线可呈支气管肺炎、大叶性肺炎或肺段实变等多样化改变。

3. 其他微生物所致肺炎

(1) **肺炎支原体肺炎**：病原体为肺炎支原体。

①多见**年长儿**，近年来婴幼儿感染率增高。

②常有发热，**热型不定**，热程 1~3 周。

③**刺激性咳嗽为本病突出**表现，咯出黏稠痰，甚至带血丝。

④本病特点之一是：**肺部体征不明显，体征与剧咳及发热等临床表现不一致。**

⑤婴幼儿发病急，病情较重，以呼吸困难、喘憋和闻及喘鸣音较突出。

⑥部分患儿出现全身多系统表现，如溶血性贫血、心肌炎、脑膜炎、吉兰-巴雷综合征肝炎、各型皮疹、肾炎等肺外表现。

⑦本病特点之二：体征轻而**X线改变明显，且呈多样化**，如支气管肺炎改变、间质性肺炎改变、均一的片状阴影似大叶性肺炎改变、肺门阴影增浓。

【知识巧记】

年长儿，咳嗽重、体征无、X线重、抗生素效果不好，红霉素最佳。

(2) 衣原体肺炎

①沙眼衣原体肺炎：是引起1~3个月婴儿肺炎的重要病原，可于产时或产后感染。患儿起病缓，先有鼻塞、流涕，而后出现气促和频繁咳嗽，肺部可闻及湿啰音，半数伴有结膜炎，无发热，故对1~3个月小婴儿无热性支气管肺炎应考虑本病。胸片呈弥漫性间质性和过度充气改变，或有片状阴影。

【知识巧记】

无热性支气管肺炎。治疗首选红霉素。

(2) 肺炎衣原体肺炎：常见5岁以上小儿，发病隐匿，体温不高，随上感症状消退，咳嗽加重，两肺听到干湿啰音，可伴肺外表现。胸片显示单侧肺下叶浸润。

【要点提醒】

所有肺炎均有发热、咳嗽、气促、呼吸困难、肺部有啰音，X线有阴影。以下是区别。

	发热	特点
呼吸道合胞病毒肺炎	低热	喘憋明显。胸片特征：两肺见小点片状、斑片状阴影，可有不同程度的肺气肿
腺病毒肺炎	高热（稽留）	阵发性喘憋性。X线改变较肺部体征出现早，为大小不等的片状阴影或融合成大病灶
金黄色葡萄球菌肺炎	高热（弛张）	肺部小脓肿。脓胸、脓气胸等。多变、易变是金葡萄肺炎的X线征象之一，故短期内应重复摄片。
肺炎支原体肺炎	热型不定	年长、咳嗽重体征无，X线重且呈多样化。一般抗生素无效。红霉素有效

衣原体肺炎	无热	肺炎其他特点
-------	----	--------

第十三节 心血管系统疾病

一、心血管系统生理特点

(一) 胎儿新生儿循环转换 (2016、2017 考点) ★

1. 正常胎儿循环

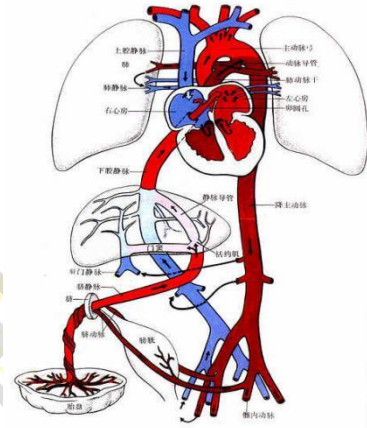
(1) 胎儿的营养与气体交换是通过胎盘与脐血管以弥散方式完成的。

(2) 只有体循环，几乎无肺循环（胎儿肺脏处于压缩状态）。

(3) 胎儿体内绝大部分是混合血（肝脏是纯动脉血供应）。

(4) 静脉导管，卵圆孔及动脉导管是胎儿血液循环中的特殊通道。

(5) 胎儿时期含氧量最高的器官是肝，其次是心、脑、上肢，而下半身血的含氧量最低。



2. 产后血液循环的改变

(1) 脐血管：出生后脐带结扎，脐血管被阻断，呼吸开始，肺泡扩张，肺循环建立。脐血管在血流停止后 6~8 周后完全闭锁，脐静脉形成肝圆韧带，脐动脉形成膀胱脐韧带。

(2) 卵圆孔：由于呼吸建立、肺扩张，肺循环压力降低，左心房压力增高超过右心房时，卵圆孔发生功能上关闭，出生后 5~7 个月形成解剖上关闭。

【知识巧记】

一个房子 5 元钱。

(3) 动脉导管：产后由于肺循环压力降低和体循环压力升高，流经动脉导管的血流逐渐减少，最后停止，形成功能上关闭。高的血氧分压加上出生后体内前列腺素的减少，使导管逐渐收缩、闭塞，最后血流停止，成为动脉韧带。约 80% 的婴儿在出生后 3 个月、95% 在出生后 1 年内形成解剖上关闭。

【知识巧记】

38 动一动。

(三) 心脏的胚胎发育 胚胎第 2~8 周

原始心脏于胚胎第 2 周开始形成，约于第 4 周起有循环作用，至第 8 周房室间隔已完全长成，成为四腔心脏。先天性心血管畸形的形成主要就是在这一时期。

(二) 小儿心率、血压的特点

1. 心率 小儿心率与年龄呈反比。

年龄	胎儿	新生儿	1岁以内	2~3岁	4~7岁	8~14岁
心率(次/分)	110~160	120~140	110~130	100~120	80~100	70~90

2. 血压

(1) 动脉血压: 婴幼儿动脉血压较低, 以后随着年龄的增长而升高。

推算公式: $\text{收缩压} = (\text{年龄} \times 2) + 80\text{mmHg}$ (新生儿收缩压平均 70mmHg)

舒张压=收缩压的 2/3。

高血压: 收缩压 > 正常标准 20mmHg。

低血压: 收缩压 < 正常标准 20mmHg。

(2) 静脉血压: 学龄前儿童静脉压为 40mmHg 左右, 学龄儿童约为 60mmHg。

二、先天性心脏病概述

(一) 先天性心脏病分类

先天性心脏病(简称先心病)临床上根据左、右两侧心腔及大血管之间有无特殊的通道及血液分流的方向分为三大类。

1. 左向右分流型(潜伏青紫型) 正常时由于体循环压力高于肺循环, 左心的压力高于右心, 血液从左向右分流而不出现青紫。当剧哭、屏气或任何病理情况下致使肺循环压力超过体循环时, 右心的压力超过左心, 使血液自右向左分流而出现暂时性青紫。常见有**房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭**。

【要点提醒】

潜伏青紫型: 一开始不青紫, 后来因疾病发展出现青紫。

2. 右向左分流型(青紫型) 某些原因(如右心室流出道狭窄)致使右心的压力超过左心, 使血流经常从右向左分流, 而出现持续性青紫。常见的有**法洛四联症**, 大血管换位等。

【要点提醒】

青紫型: 从一开始就青紫, 一直青紫。

3. 无分流型(无青紫型) 左、右心或大血管间无异常通道和血液分流, 故不出现青紫。常见有肺动脉狭窄、主动脉缩窄和主动脉瓣狭窄等。

(二) 先天性心脏病的特殊检查方法

1. 心脏普通 X 线 检查可了解心房、心室和大血管的位置、形态、轮廓、搏动, 有无肺门“舞

蹈”征、心脏增大、食管压迹等。新生儿及小婴儿的心胸比值小于 55%，并有胸腺增大阴影；年长儿的心胸比值应小于 50%。

2. **心电图** 对各种心律失常具有特异性，对房室肥大、传导阻滞、电解质紊乱有提示意义。

3. **超声心动图（确诊）** 既能显示心脏的解剖结构，还能够提供心脏功能及部分血流动力学信息，对先天性心脏病的诊断有很大帮助。

4. **心导管检查（术前）** 是先心病明确诊断和决定手术前重要的检查方法之一。临床常用右心导管检查。可了解心腔及大血管不同部位的血氧含量、压力变化，明确有误分流及分流部位。

5. **心血管造影** 以上检查仍不能明确诊断而又需做手术者，可做此检查。

6. **放射性核素心血管造影。**

7. **计算机断层扫描。**

8. **磁共振成像。**

【要点提醒】

四个先心病确诊均首选超声心动图，决定手术前做心导管检查。

三、常见先天性心脏病

（一）房间隔缺损

房缺是小儿时期常见的先天性心脏病，占先天性心脏病发病总数的 5%~10%。

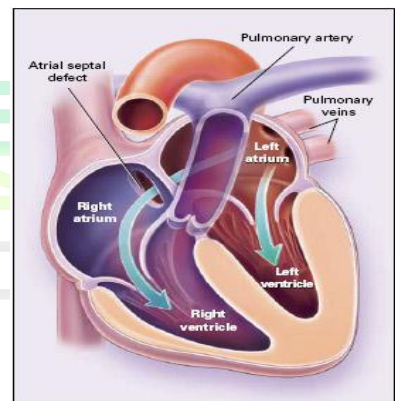
1. 病理解剖

（1）原发孔型房间隔缺损 缺损位于心内膜垫与房间隔交界处

（2）继发孔型房间隔缺损 最为常见，约占 75%。缺损位于房间隔中心卵圆窝部位，亦称为中央型。

（3）静脉窦型房间隔缺损

（4）冠状静脉窦型房缺



【要点提醒】

（1）小儿先心病最常见的是室缺而非房缺。

（2）房缺最常见的类型为继发孔型房缺（卵圆孔未闭）。

2. 病理生理（2017、2018、2019 考点）★★★★

（1）生后初期，左右心室壁厚度相似，顺应性相近，故分流不多。随着肺循环血量的增加，左心房压力超过右心房时，左向右分流。分流量的大小取决于缺损大小及两侧心室顺应性。

右心房接受上下腔静脉回流的血，又接受左心房分流的血，导致右心房、右心室舒张期负荷过重，因而使右心房及右心室增大，肺循环血量增多，而左心室、主动脉及体循环血量则减少。

(2) 左向右分流-体循环缺血-肺 A 高压-肺循环淤血。肺动脉压力增高，晚期可导致肺小动脉肌层及内膜增厚，管腔狭窄，引起**梗阻性肺动脉高压**，左向右分流减少甚出现**右向左分流**，临床出现**紫绀**。

3. 临床表现 (2017、2019、2021、2022) ★★★★★

(1) 小型缺损：无明显症状，仅在体检时发现**胸骨左缘第 2~3 肋间有收缩期杂音**。

①因体循环血量减少而**影响生长发育**，患儿瘦小、乏力、多汗和活动后气促；

②因肺循环血流增多易**反复呼吸道感染**，甚至心力衰竭。

③当剧哭、肺炎或心力衰竭时可出现暂时性青紫。

④查体：心前区隆起，心搏弥散，心界扩大，**胸骨左缘第 2~3 肋**

(2) 大型缺损 闻及 2~3 级收缩期杂音(系右心室增大，排血量增多，**大量血液通过正常肺动脉瓣**时形成的**相对狭窄**)。肺动脉**第二心音 (P2) 亢进并固定分裂**。左向右分流量较大时，胸骨左缘下方听到舒张期杂音(系三尖瓣相对狭窄所致)；

⑤晚期梗阻性肺动脉高压时，血自右向左分流出现持续青紫(即艾森曼格综合征)。

4. 并发症 **支气管肺炎**、心力衰竭、肺水肿及感染性心内膜炎等。房间隔缺损患者可表现为生长发育落后、活动耐力降低、**反复呼吸道感染**、多汗等，并且出现心脏增大、肺循环压力及阻力增高、心力衰竭以及房性心律失常等。

5. 诊断

(1) 根据病史、体征。

(2) X 线检查：心脏轻、中度扩大，以**右心房、右心室**扩大为主，**肺动脉段明显突出**，肺野充血明显，可有**肺门“舞蹈”**，主动脉影缩小。

(3) 心电图：**电轴右偏和不完全右束支传导阻滞**，**右心房、右心室肥大**。

(4) **超声心动图 (确诊)**：右心房增大，右心室流出道增宽，主动脉内径缩小。

(5) 心导管检查：可发现**右心房血氧含量高于上下腔静脉**，导管通过缺损进入左心房。

6. 治疗

(1) 内科治疗：及时处理支气管肺炎、心力衰竭等并发症。

(2) 外科治疗：分流量大者宜在儿童时期手术修补。

(3) 介入性治疗：2 岁以上，缺损边缘至上腔静脉、下腔静脉、冠状静脉窦、右上肺静脉

之间距离 $\geq 5\text{mm}$ ，至房室瓣距离 $\geq 7\text{mm}$ ，可选择介入治疗。

【要点提醒】

房缺的特点如下

(1) 杂音-胸骨左缘第2、3肋间有收缩期杂音。

(2) X线检查右心房、右心室扩大。

(二) 室间隔缺损

室缺由胚胎期室间隔发育不全所致，是最常见的先天性心脏病，约占我国先心病的50%。最多见为膜周部缺损，约占60%~70%。

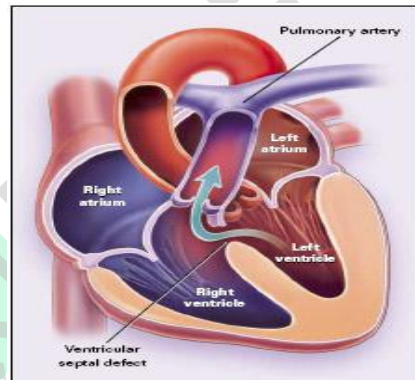
1. 病理解剖

分流量多少取决于缺损面积、心室间压差及肺小动脉阻力，大致可分为3种类型：

(1) 小型室缺：缺损直径 $< 5\text{mm}$ 或缺损面积 $< 0.5\text{cm}^2/\text{m}^2$ 体表面积。好发于肌部。

(2) 中型室缺：缺损直径 $5\sim 10\text{mm}$ 或缺损面积 $0.5\sim 1.0\text{cm}^2/\text{m}^2$ 体表面积。好发于膜周部。

(3) 大型室缺：缺损直径 $> 10\text{mm}$ 或缺损面积 $> 1.0\text{cm}^2/\text{m}^2$ 体表面积。



2. 病理生理 (2017、2019、2022 考点) ★★★★★

由于左室压力高于右室，故血液自左心室向右心室分流，一般不出现青紫。分流使右心室及肺循环血量增多，左心室、主动脉及体循环血流减少。大量左向右分流量使肺循环血流量增加，当超过肺血管床的容量限度时，出现容量性肺动脉高压，肺小动脉痉挛，肺小动脉中层和内膜层渐增厚，管腔变小、梗阻。随着肺血管病变进行性发展则渐变为不可逆的阻力性肺动脉高压。

当右室收缩压超过左室收缩压时，左向右分流逆转为双向分流或右向左分流，出现紫绀，即艾森曼格(Eisenmenger)综合征。

【要点提醒】

艾森门格(Eisenmenger)综合征——持续性青紫、肺循环充血、体循环缺血——失去手术机会，手术的禁忌证。

3. 临床表现 (2017、2019、2020、2021 考点) ★★★

小型缺损	可无明显症状，生长发育不受影响
------	-----------------

大型缺损	<p>①体循环血流减少的表现，如生长发育落后、呼吸急促；多汗，喂养困难；消瘦、苍白、乏力</p> <p>②肺循环血流增多的表现，如易反复呼吸道感染，甚至心力衰竭</p> <p>③有时因扩张的肺动脉压迫喉返神经，引起声音嘶哑</p> <p>④体检：心脏搏动活跃，胸骨左缘第3、4肋间可闻及Ⅲ～Ⅳ级粗糙的全收缩期杂音，传导广泛。肺动脉第二心音亢进</p> <p>⑤大型缺损伴肺动脉高压时，发生梗阻性肺动脉高压，可出现右向左分流，患儿呈持续青紫，并逐渐加重，称为艾森曼格综合征</p>
------	---

4. 并发症

室间隔缺损易并发**支气管肺炎**、心力衰竭、肺水肿、感染性心内膜炎。

5. 诊断（2017、2018、2019 考点）★★★★

（1）根据病史、体检。

（2）**X线检查**：小型室缺心肺X线检查无明显改变，肺野轻度充血。**中型**缺损心影轻度到中度增大，双侧心室增大，以**左室增大**为主，肺动脉段扩张。**大型**缺损心影中度以上增大，呈二尖瓣型，左右心室增大，多以**右室增大**为主，肺动脉段明显突出，肺野明显充血。

（3）心电图：缺损大者左心室及右心室肥厚，可伴有心肌劳损。

（4）**超声心动图（确诊）**：左心房及左室内径增宽，主动脉内径缩小，缺损大者，扇形扫描可直接探到缺损的大小。彩色多普勒超声可显示分流的部位、方向及缺损的位置。

（5）心导管检查：右心导管可发现**右心室血氧含量高于上下腔静脉及右心房**，导管从右心室可通过缺损进入左心室上行至主动脉。

6. 治疗

（1）内科治疗：处理肺炎、心力衰竭及感染性心内膜炎等并发症。20%~50%的膜周部和肌部小梁部缺损在**5岁以内有自然闭合可能**，但大多数发生在一岁内。有临床症状如反复呼吸道感染和充血性心力衰竭时进行抗感染、强心、利尿、扩血管等内科处理。

（2）外科治疗：宜于学龄前做修补手术，如缺损大、症状重者可于婴幼儿期手术。

（3）介入性治疗。

【要点提醒】

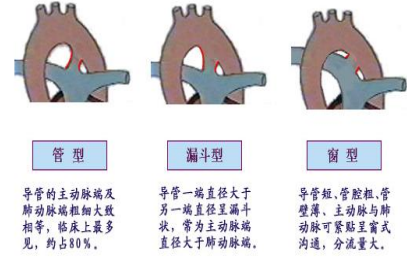
室缺的特点，如下

（1）杂音——胸骨左缘第3、4肋间有Ⅲ～Ⅳ级粗糙的全收缩期杂音。

(2) X线检查双侧心室扩大，中型缺损以左室大为主，大型缺损以右室大为主。

(三) 动脉导管未闭

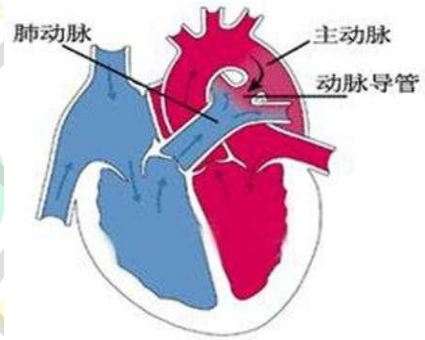
约占先心病的 10%左右，女孩多见。动脉导管出生后，大约 15 小时即发生功能性关闭，**80%在生后 3 个月**解剖性关闭。1 岁时，**解剖学上应完全关闭**。若持续开放，并产生病理生理改变，即称动脉导管未闭。



1. 病理分型 管型、漏斗型、窗型

2. 病理生理 (2018、2019、2020、2021 考点) ★★★★★

病理生理学改变主要是通过导管引起的分流。由于主动脉在收缩期和舒张期的压力均超过肺动脉，因而通过未闭动脉导管的**左向右分流**的血液连续不断，使肺循环及左心房、左心室、升主动脉的血流量明显增加，左心负荷加重，其排血量达正常时的 2~4 倍，部分病人左心室搏出量的 70%可通过大型动脉导管进入肺动脉，导致**左心房扩大**，**左心室肥厚扩大**，甚至发生充血性心力衰竭。



长期大量血流冲击肺循环，肺小动脉可有反应性痉挛，形成动力性肺动脉高压。继之管壁增厚、硬化，导致梗阻性肺动脉高压，右心室收缩期负荷过重，右心室肥厚甚至衰竭。当肺动脉压力超过主动脉压时，左向右分流明显减少，肺动脉血流逆向流入降主动脉，患儿呈现**差异性紫绀，下半身青紫，左上肢有轻度青紫，右上肢正常**。

3. 临床表现 (2019、2020、2022 考点) ★★★★★

取决于动脉导管的管径粗细和分流量的大小。

轻症	临床无症状，仅体检时发现心脏杂音。胸骨 左缘第 2 肋间 闻及粗糙响亮的 连续性机器样杂音
重症(导管口径粗大)	<p>① 出现体循环血流不足和肺血流量增多</p> <p>② 体检：胸骨左缘第 2 肋间闻及粗糙响亮的连续性机器样杂音，占整个收缩期与舒张期，常伴震颤，向左锁骨下、颈部和背部传导，肺动脉瓣区第二音增强</p> <p>③ 脉压差增宽(动脉舒张压降低)可出现周围血管征阳性：可见毛细血管搏动、水冲脉、股动脉枪击音</p> <p>④ 晚期肺动脉高压，出现差异性发绀(下半身紫、左上肢轻度青紫，右上肢正常)</p>

4. 并发症

支气管肺炎、感染性心内膜炎，分流量大者早期并发充血性心力衰竭。

5. 诊断（2017、2019、2021 考点）★★★★★

(1) 根据病史、体检。

(2) X 线检查：典型者**左心房、左心室增大**，肺动脉段突出，肺野充血，肺门血管影增粗，搏动增强，可有肺门“舞蹈”。主动脉弓增大，此特征对鉴别室间隔缺损和房间隔缺损有意义。

(3) 心电图：分流量大者左心室肥大，偶有左心房肥大，电轴左偏。

(4) **超声心动图（确诊）**：左心房和左室内径增宽、主动脉内径增宽，扇形切面显示导管的位置及粗细。

(5) 心导管检查：右心导管可发现**肺动脉血氧含量高于右心室**。右心室及肺动脉压力正常或不同程度的升高。部分患者导管从未闭的动脉导管由肺动脉进入降主动脉。

6. 治疗（2016 考点）★★

为防止心内膜炎，有效治疗和控制心功能不全和肺动脉高压，不同年龄、不同大小的动脉导管均应手术或经介入方法予以关闭。症状明显者，需抗心力衰竭治疗，**生后 1 周**（新生儿期）内使用**吲哚美辛**（消炎痛）治疗，仍有 10% 的病人需手术治疗。

(1) 内科治疗：新生儿动脉导管未闭，试用吲哚美辛（消炎痛），以促使导管关闭。

(2) 外科治疗：宜在学龄前选择手术结扎或切断导管即可治愈。

(3) 介入性治疗：经导管送入微型弹簧伞或蘑菇伞堵住动脉导管是广泛使用的方法。

【要点提醒】

(1) 杂音：胸骨左缘上方（或胸骨左缘第 2 肋间）有一连续性“机器”样杂音，占整个收缩期与舒张期。

(2) 差异性紫绀。

(3) 周围血管征阳性，如水冲脉、指甲床毛细血管搏动、股动脉枪击音。

(4) X 线 左心房、左心室增大。

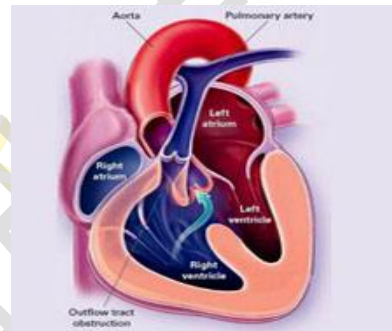
考点总结

	房间隔缺损	室间隔缺损	动脉导管未闭
杂音	胸左缘 2.3 肋间，2-3 级喷射性收缩期杂音	胸左缘第 3.4 肋间可闻及 III~IV 粗糙的全收缩期杂音	胸左缘第 2 肋间一连续性“机器”样杂音

X线检查	右心房及右心室大	中型缺损-双侧心室增大,以左室增大为主。 大型缺损-双侧室增大,多以右室增大为主。	左心房、左心室大
青紫	潜伏性青紫;暂时性青紫	潜伏性青紫;艾森曼格征	差异性紫绀;周围血管征(脉压大)

(四) 法洛四联症 (2018、2019、2021、2022 考点) ★★★★★

是存活婴儿中最常见的青紫型先天性心脏病,发病率约占各类先心病的12%左右。法洛四联症由四种畸形组成: ① **右心室流出道梗阻(肺动脉狭窄)**; ② **室间隔缺损**; ③ **主动脉骑跨**; ④ **右心室肥厚(继发)**。右心室流出道梗阻其狭窄范围可自右心漏斗部入口至左右肺动脉分支。可为漏斗部狭窄、动脉瓣狭窄或两者同时存在,是决定患儿病理生理和临床严重程度及预后的主要因素。以上四种畸形中仅室间隔缺损及右心室流出道狭窄是必需存在。



1. 病理生理

由于**肺动脉狭窄**,血液进入肺受阻,引起右心室代偿性肥厚。肺动脉狭窄轻者,右心室压力仍低于左心室,故为左向右分流;肺动脉狭窄严重者,右心室压力与左心室相似,此时右心室血流大部分进入骑跨的主动脉(右向左分流),因而出现青紫。肺动脉狭窄越重,右向左分流越多,临床表现就越重。肺动脉狭窄严重时,出现明显的右向左分流,临床出现**明显的青紫**(青紫型法洛四联症)。

由于**主动脉骑跨**于两心室之上,来自右心室的静脉血,送到全身各部,因而出现**青紫**;同时因肺动脉狭窄,肺循环进行气体交换的血流减少,更加重了青紫的程度。

2. 临床表现

(1) **青紫**:最早出现而且是主要表现,持续性(无差异)。易出现在毛细血管丰富的浅表部位。患儿因缺氧活动耐力差,啼哭、激动、体力劳动、寒冷时气急及青紫加重。

(2) **蹲踞症状**:是法四特有症状。患儿行走、游戏时,常主动下蹲片刻。因蹲踞时下肢屈曲,使静脉回心血量减少,减轻心脏负荷,同时因下肢动脉受压,体循环阻力增加使右向左分流量减少,缺氧症状暂时得以缓解。

(3) **杵状指(趾)**:表现为指(趾)端膨大如鼓槌状,是长期和慢性缺氧引起。

(4) **阵发性缺氧发作：是最严重的表现。** 婴儿在吃奶、哭闹、情绪激动后出现阵发性呼吸困难，严重者突然昏厥、抽搐，甚至死亡。机制：在肺动脉**漏斗部**狭窄的基础上，突然发生该处肌部**痉挛**，引起**一时性肺动脉梗阻**，使脑缺氧加重所致。年长儿常诉头痛、头昏。

3. 并发症

最常见为脑血栓、脑脓肿及感染性心内膜炎。（因长期缺氧，红细胞代偿性增加，血液黏稠度高，血流缓慢，易引起脑血栓，若为细菌性血栓，则易形成脑脓肿。）

4. 诊断

- (1) 根据病史、体检。
- (2) 辅助检查

血象	血红细胞计数和血红蛋白明显增高，血小板降低，凝血酶原时间延长
X线检查	心尖 圆钝上翘 ，肺动脉段 凹陷 ，构成“ 靴形 ”心影， 肺门血管影减少 ， 肺野清晰 。（ 唯一无肺动脉高压的先心 ）
心电图	电轴右偏，右心室肥大，狭窄严重者伴心肌劳损
超声心动图 (确诊)	主动脉骑跨在室间隔之上，主动脉内径增宽，并见主动脉口下的高位室缺，右心室漏斗部狭窄
心导管检查	右心导管进入右心室后，易从高位室缺进入骑跨的主动脉或进入左心室，但很难进入肺动脉

5. 治疗

- (1) 内科治疗 鼓励饮水，及时补液，防治脱水和感染，预防脑血栓、脑脓肿等。
- (2) 缺氧发作的治疗 发作轻者使其取**胸膝位即可缓解**，重者应立即吸氧，给予**去氧肾上腺素（新福林）**每次 0.05mg/kg 静注，或**普萘洛尔（心得安）**减轻肌肉痉挛）每次 0.1mg/kg，必要时也可皮下注射吗啡。纠正酸中毒，给予 5%碳酸氢钠静注，经上述处理后仍不能有效控制发作者，应考虑急症外科手术修补。
- (3) 外科治疗 轻症患者可考虑于学龄前期行一期根治手术，但稍重的患儿应尽早行根治术。

【要点提醒】

- (1) 青紫-持续性青紫（一开始到结束）。
- (2) 杂音：胸骨左缘第 2.3.4 肋间可闻及 II-III 级粗糙喷射性收缩期杂音，此为肺动脉狭

窄所致，一般无收缩期震颤。

(3) 肺动脉第2音减弱（唯一的一个P2减弱）。

(4) 并发症：常见的并发症为脑血栓、脑脓肿及感染性心内膜炎。

第十四节 消化系统疾病

一、解剖生理特点

(一) 解剖特点

1. **口腔** 足月新生儿出生时吸吮、吞咽功能较好，颊部的脂肪垫有助于吸吮活动，口腔黏膜薄嫩，血管丰富，唾液分泌少，口腔黏膜干燥，易受损伤和细菌感染。唾液腺开始分泌的时间是3~4个月。

2. **食管** 新生儿和婴儿的食管呈漏斗状，食管下端贲门括约肌发育不成熟，常发生胃食管反流，**易发生溢奶**。

3. **胃** 胃呈**水平状**，再加上幽门紧张度高，自主神经调节功能不成熟，易导致呕吐。早产儿的胃排空更慢，较易发生胃滞留。

年龄	出生时	1~3个月	1岁	5岁	成人
胃容量	30~60ml	90~150ml	250~300ml	700~850ml	2000 ml

4. 肠

(1) 肠管相对比成人长（为身长的5~7倍），对消化吸收有利。

(2) 肠系膜柔软而长。

(3) 黏膜下组织松弛。

(4) 结肠无明显结肠带与脂肪垂。

(5) **升结肠**与后壁固定差，易发生**肠扭转和肠套叠**。

5. **肝** 年龄越小，肝脏相对较大，婴儿肝脏结缔组织发育较差，肝细胞再生能力强，不易发生肝硬化，但缺氧、感染、药物中毒等可影响肝脏正常生理功能。

(二) 生理特点（2019 考点）★★

3个月以下小儿不宜喂淀粉类食物，主要因新生儿唾液分泌少，唾液中淀粉酶含量低所致。婴儿胃排空时间随食物种类而异，水为1.5~2小时，母乳2~3小时，牛乳3~4小时。

幼婴尤其是未成熟儿肠黏膜屏障作用较差，肠腔内微生物、过敏原及不完全分解产物可经肠黏膜进入体内，引起全身性感染或变态反应病。

幼婴对脂肪及蛋白质的消化、吸收不完善，主要因胰酶活性低、胆汁分泌少。酶类**最先**

出现的是**胰蛋白酶**，依次糜蛋白酶、羧基肽酶、脂肪酶，**最后是淀粉酶**。

在母体内胎儿的肠道是无菌的，新生儿出生后数小时，肠道开始出现细菌。**肠道菌群受食物成分影响**，单纯母乳喂养者以**双歧杆菌**为主；人工喂养和混合喂养儿肠内的大肠杆菌、嗜酸杆菌、双歧杆菌所**占比例几乎相等**。肠道细菌对体内合成维生素和其他B族维生素起作用。肠道的菌群对入侵肠道的致病菌有一定的抵抗作用，同时对儿童时期生理功能起着重要作用。

（三）健康小儿粪便

人乳喂养儿粪便	为黄色或金黄色，不臭，呈酸性。平均每日排便2~4次
人工喂养儿粪便	为淡黄色或灰黄色，干稠，呈中性或碱性。臭味大便1~2次/日
混合喂养儿粪便	较软、黄。添加淀粉类食物使大便臭味加重，便次每日1~3次不等

二、先天性肥厚性幽门狭窄（助理不考）

先天性肥厚性幽门狭窄是由于幽门环形肌肥厚，导致幽门管腔狭窄的上消化道不完全性梗阻。第一胎多见，男孩多见，多见于足月儿。

（一）临床表现（2017、2018、2019、2020、2021、2022 考点）★★★★★

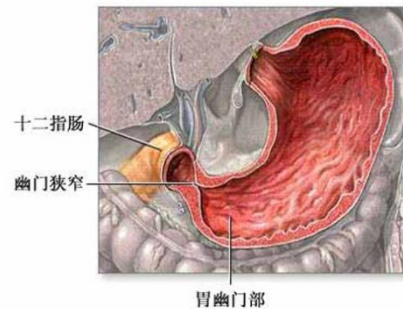
典型特点为**无胆汁的喷射性呕吐**，**胃蠕动波和右上腹肿块**。

1. **呕吐** 本病最突出症状，多在生后2~4周出现，逐渐加重呈**喷射状**，内含奶块，**但无胆汁**。呕吐严重者易发生水和电解质紊乱、营养不良等。

2. **胃蠕动波** 在喂奶和呕吐前出现，从左季肋下向上腹移动，呕吐后消失。

3. **右上腹肿块** 在右上腹肋缘下与右腹直肌之间可触诊**枣核或橄榄大小肿物**，是**本病特有体征**，具有诊断意义。临床检出率60~80%。

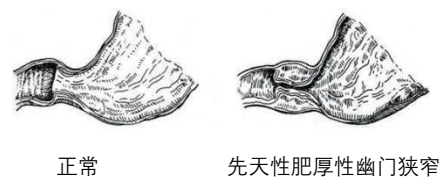
4. **黄疸** 约2%~8%患儿伴有黄疸，间接胆红素增高，可能与饥饿和肝功能不成熟，葡萄糖醛基转移酶活性不足，以及大便排出少，胆红素肝肠循环增加有关。



（二）辅助检查（2014 考点）★

1. **腹部B超** 为**首选的无创检查**；幽门肌厚度 $\geq 4\text{mm}$ ，幽门前后直径 $\geq 13\text{mm}$ ，幽门管长 $\geq 17\text{mm}$ 即可诊断。

2. **X线检查** 透视下见胃扩张，钡餐通过幽门障碍，胃排空延迟。幽门胃窦呈典型的**鸟嘴状改变**，管腔狭窄如线状，十



二指肠球部压迹呈“**蕈征**”、“**双肩征**”为诊断本病**特有**的 X 线征象。

【要点提醒】

上鸟嘴--贲门部--贲门失弛缓症；中鸟嘴--幽门部--先天性肥厚性幽门狭窄；下鸟嘴--结肠部--乙状结肠扭转。

(三) 诊断与鉴别诊断 (2017、2018、2019、2020、2021、2022 考点) ★★★★★

1. 诊断 凡具有**典型的呕吐病史**者，应疑及本病。若于**右上腹部扪及橄榄状肿块**，**辅以影像学检查，即可确诊**。

【要点提醒】

无胆汁喷射样呕吐+右上腹部扪及橄榄状肿块 (特异) =先天性肥厚性幽门狭窄。

2. 鉴别诊断

喂养不当	由于喂奶过多、过急，气体吸入胃内，喂奶后放置不当均为新生儿呕吐常见原因
幽门痉挛	出生后出现呕吐，呈间歇、非喷射性，量较少，无右上腹肿块，全身情况良好，应用解痉药有效，X 线和腹部 B 超检查正常，阿托品疗效好
胃食管反流	呕吐为非喷射性，上腹无蠕动波，无橄榄样肿块。X 线钡餐检查、食管 24h pH 监测和食管动力功能检查等可协助确诊
胃扭转	生后数周内出现呕吐，在体位变动时呕吐加剧。X 线钡餐检查显示：食管与胃黏膜有交叉现象；胃镜检查即可诊断，又可达到治疗目的 (胃镜下整复)

三、先天性巨结肠 (助理不考)

先天性巨结肠是由于直肠或结肠远端的肠管持续痉挛，粪便淤滞在近端结肠，使该肠管肥厚、扩张，是小儿常见的先天性肠道畸形。男与女比例为 3~4:1，有遗传倾向。

(一) 临床表现 (2017、2019、2020、2021 考点) ★★★★★

★★

1. **胎便排出延迟、顽固性便秘和腹胀** 多于生后 **24~48 小时内无胎便** 排出或仅 **排出少量** 胎便，可于 **2~3 天出现低位肠梗阻** 症状，以后即有顽固性便秘 (3~7 天甚至 1~2 周排便一次)。严重者不灌肠不排便。查体见肠型及蠕动波，肠鸣音增强。



2. **呕吐、营养不良和发育迟缓** 功能性肠梗阻导致呕吐，量不多，**呕吐物含少量胆汁**，严

重者有粪样液，加上长期腹胀、便秘使患儿食欲下降，营养物质吸收减少引起发育迟缓、消瘦、贫血或有营养不良性水肿。

3. 直肠指检 **直肠壶腹部空虚**，拔指后可排出恶臭气体及大便（近端肠管内积存多量粪便所致）。

4. 并发症

(1) **小肠结肠炎：本病常见的并发症**，多为新生儿，表现为高热、高度腹胀、呕吐、排出恶臭稀血便；病情较重，迅速出现脱水和酸中毒，死亡率极高。

(2) 肠穿孔（乙状结肠和盲肠）。

(3) 继发感染。

【要点提醒】

基本病理变化是痉挛段肠管肠壁肌间和粘膜下神经丛内缺乏神经节细胞。

(二) 辅助检查（2019 考点）★

X 线检查	腹部立位平片	多显示低位结肠梗阻，近端结肠扩张，盆腔无气体
	钡剂灌肠检查	是重要的检查方法 ，诊断率在 90% 左右，可显示痉挛段及其上方的扩张肠管，排钡功能差。梗阻呈“漏斗状”改变，若粘膜皱襞出现锯齿样变化，提示有小肠结肠炎
直肠、肛门测压检查	测定直肠、肛门内外括约肌的反射性压力变化。患儿内括约肌反射性松弛过程消失，直肠肛门抑制反射阴性。2 周内新生儿可出现假阴性，所以 2 周内不用	
直肠黏膜活检	HE 染色判断有无神经节细胞；组化法测定痉挛性肠管乙酰胆碱含量和胆碱酯酶活性增高（较正常儿高出 5~6 倍），但对新生儿诊断率较低。直肠粘膜活检简便易行，安全可靠，目前国外已逐步取代直肠肌层活检方法，但国内尚未见报导	
直肠肌层活检	从直肠壁取肌层组织活检，计数神经节细胞数量。患儿缺乏神经节细胞，而无髓鞘的神经纤维增生	
肌电图	患儿直肠和乙状结肠远端的肌电图波形低矮，频率低，波峰消失	

【要点提醒】

(1) 腹部立位平片是较为简便的辅助诊断；钡剂灌肠检查是重要的辅助检查方法。

(2) 肠壁粘膜或全厚层活检是诊断肠神经元发育不良的金标准，是确诊指标。当然还要看病理科医生的诊断技术水平。钡剂灌肠和肛门直肠测压是辅助诊断措施。

(3) 如果考确诊肠壁粘膜活检首选，其次考虑直肠肌层活检。

（三）诊断与鉴别诊断

生后胎便排出延迟或无胎便，伴顽固性便秘、腹胀、呕吐应考虑本病，结合辅助钡剂灌肠检查。

要与以下鉴别诊断，新生儿期要与其他原因引起的肠梗阻如先天性肠闭锁、胎便性便秘、坏死性小肠结肠炎等鉴别。

（四）治疗

主张早期进行根治手术，切除无神经节细胞肠段和部分扩张结肠。

三、小儿腹泻病

小儿腹泻病是一组由多病原、多因素引起的以大便次数增多和大便性状改变为特点的消化道综合症。多见于6个月~2岁的婴幼儿，夏秋季发病率高。

（一）病因（2017、2020、2021 考点）★★★

1. 易感因素

（1）婴幼儿消化系统发育不完善，胃酸及消化酶分泌少，对食物耐受力差。

（2）生长发育快，对营养需求相对较高，且以液体食物为主，胃肠道负担重。

①胃酸偏低，对入胃的细菌杀灭能力较弱

（3）防御功能较差 ②血清免疫球蛋白和胃肠道 SIgA 均较低

③肠黏膜的免疫防御反应及口服耐受机制均不完善

（4）肠道菌群失调 新生儿生后未建立正常肠道菌群，或滥用抗生素致肠道菌群失调，引起肠道感染。

（5）人工喂养 不能从母乳中获得抗感染成分（SIgA、乳铁蛋白等）；牛乳加热中抗感染成分被破坏；人工喂养时，食物和食具易被污染，所以人工喂养肠道感染率明显高于母乳喂养儿。

2. 感染因素 分肠道内感染和肠道外感染。

腹泻病的感染因素

分类		病因
肠道内感染	病毒感 染	①轮状病毒（最常见的病毒）：婴幼儿秋冬季腹泻的最常见病原。
		②肠道病毒：包括柯萨奇病毒、埃可病毒
		③杯状病毒：诺如病毒、星状病毒、肠道腺病毒等

细菌感 染	① 致腹泻大肠杆菌（最常见的细菌） ：是气温较高季节腹泻主要病原（分致病性、产毒性、侵袭性、出血性、黏附-集聚性 5 型）
	②空肠弯曲菌：肠炎有关的弯曲菌有空肠型、结肠型和胎儿亚型 3 种，引起炎症性、侵袭性腹泻
	③ 耶尔森菌：引起侵袭性和分泌性腹泻
真菌	念珠菌、曲菌、毛霉菌，婴儿以白色念珠菌多见
寄生虫	蓝氏贾第鞭毛虫、阿米巴原虫等较常见
肠道外感染	中耳炎、上呼吸道感染、肺炎、泌尿系感染、皮肤感染等

3. 非感染因素 分饮食因素与气候因素。

(1) 饮食因素 多为人工喂养儿喂养不当、过早过多喂淀粉类和脂肪类食物；突然改变饮食结构；过早添加辅食、果汁（尤其是含高果糖或山梨醇可致高渗性腹泻）；肠道刺激物；过敏性腹泻；原发性或继发性双糖酶（主要是乳糖酶）。

(2) 气候因素 气候变凉或腹部受凉使肠蠕动增加；天气过热，消化液分泌少或大量饮水等诱发消化功能紊乱。

(二) 临床表现（2016、2017 考点）★★

1. 临床分期 急性腹泻：连续病程在 2 周以内，迁延性腹泻：病程 2 周~2 个月，慢性腹泻：病程 2 个月以上。

2. 腹泻共同临床表现

	轻型	重型
病因	饮食因素及肠道外感染	肠道内感染所致
主要症状	以 胃肠道症状为主 ，食欲不振，大便每天<10 次/天	腹泻频繁，大便每天 10 至数十次
呕吐	偶呕吐，大便次数增多及性状改变	急性起病，常有呕吐，严重者可吐咖啡色液体；
电解质紊乱	无	有（低钾、低钙、低钠、低镁、代酸等）
脱水	无	有（不同程度）
全身中毒症状	无	发热、精神萎靡、嗜睡、昏迷、休克

【要点提醒】



图 重度脱水的表现

张伟老师特别提醒：一旦小儿腹泻合并脱水，无论是轻度中度还是重度，只要合并脱水哪怕是轻度脱水，都算重型腹泻；只要电解质紊乱，也属于重型腹泻。

3. 重型腹泻特异临床表现

(1) 胃肠道症状：常有呕吐，严重者可吐咖啡色液体；腹泻频繁，大便每天 10 至数十次，多为黄色水样蛋花样便，含有少量黏液，少数患儿也可有少量血便。

(2) **水、电解质及酸碱平衡紊乱。**

①**脱水**：由于吐泻丢失体液和摄入量不足，使体液总量尤其是细胞外液量减少，导致不同程度（轻、中、重度）脱水。

不同程度脱水的临床表现及判断

	轻度脱水	中度脱水	重度脱水
失水量	30~50ml/kg	50~100ml/kg	100~120ml/kg
占体重	3%~5%	5%~10%	>10%
精神状态	稍差/略烦躁	烦躁、萎靡	淡漠、昏睡、昏迷
皮肤/黏膜	稍干燥/弹性好	明显干燥/弹性差/苍白	极干燥/弹性极差、花纹
前卤/眼窝	稍凹陷	明显凹陷	深度凹陷
眼泪	有泪	泪少	无泪
尿量	稍减少	明显减少	极少或无尿
末梢循环、四肢	温暖	凉	厥冷
血压、休克征	正常/无	正常/无	下降/有

注：此处参考国家执业医师资格考试指南；因水和电解质丢失比例不同而导致等渗性、低渗性和高渗性脱水。

	低渗性	等渗性	高渗性
血钠 (mmol/L)	<130	130~150	>150
神志	萎靡、嗜睡明显	与脱水程度一致	嗜睡，肌张力增高，反射活跃
口渴	不明显	无口渴	极明显
皮肤弹性	湿冷、极差	与脱水程度一致	明显干燥，弹性尚可
病理特点	水由细胞外转向细胞内	维持原有渗透压	水由细胞内转向细胞外
血压	明显下降，严重休克	与脱水程度一致	正常/稍低
病理特点	脑水肿	脑细胞正常	脑萎缩

临床特点	低血容量→休克 脑水肿→嗜睡、惊厥、昏迷	与脱水程度一致	晶体渗透压升高→口渴 脑萎缩→高热、烦躁、肌张力高，甚至惊厥
------	-------------------------	---------	-----------------------------------

等渗性脱水临床**最常见**，为一般脱水表现；**低渗性脱水**以**周围循环衰竭（休克）**为突出表现；高渗性脱水较少见。

②代谢性酸中毒：因腹泻**丢失大量碱性物质**；酮体生成增多；乳酸堆积；酸性代谢产物滞留体内所致。其临床表现及分度见

代谢性酸中毒的临床表现及分度

	轻度	中度	重度
HC03 ⁻	13~18mmol/L	9~13mmol/L	<9mmol/L
呼吸改变	呼吸稍快	呼吸深大	呼吸深快、节律不整、有烂苹果味
口唇颜色	正常	樱桃红	发绀
精神状态	正常	精神萎靡、烦躁不安	昏睡、昏迷

注：此处参考国家执业医师资格考试指南：

【要点提醒】

小儿腹泻引起代酸特点是：呼吸加深加快（库斯莫尔呼吸）、口唇樱桃红、精神萎靡。

③低钾血症 指**血清钾<3.5mmol/L**。主要因呕吐和腹泻丢失大量钾盐；进食少，入量不足；肾脏保钾功能比保钠差，在缺乏时仍有钾的继续排出所致。在脱水未纠正前，由于血液浓缩，酸中毒时钾由细胞内向细胞外转移以及尿少而致钾排出量减少等原因，钾总量虽然减少，但血清钾多数正常。随着脱水、酸中毒被纠正、排尿后钾排出增加以及大便继续失钾等因素使血钾迅速下降，出现不同程度的缺钾症状。表现为：**精神萎靡，腱反射减弱或消失；腹胀，肠鸣音减少或消失；心音低钝，心律失常等。心电图示 T 波低平、倒置、ST 段下降，出现 U 波。**

【要点提醒】

(1) 腹泻引起腹胀是低钾血症；肺炎、败血症等感染引起腹胀是中毒性肠麻痹。

(2) 腹泻引起低钾原因是丢失过多，血液稀释；甲亢引起低钾是钾离子分布异常。

④低钙和低镁血症 腹泻患儿进食少，吸收不良，从大便丢失钙、镁，可使体内钙、镁减少。脱水、酸中毒纠正后易出现**低钙症状（手足抽搐和惊厥）**；极少数患儿出现抽搐用钙治疗无效时应考虑低镁血症可能。

【要点提醒】

腹泻的小儿出现抽搐，提示低钙；若补钙后还抽，需考虑低镁。

4. 几种常见类型肠炎的临床特点（2017、2018、2019、2020、2021、2022 考点）★★★★

★

（1）病毒性肠炎

①**轮状病毒肠炎**：是**秋、冬季**婴幼儿腹泻**最常见的病原**，好发于6~24个月婴幼儿。潜伏期1~3天，起病急，常伴发热、上呼吸道感染症状，无明显中毒症状。病初呕吐，随后腹泻，**大便次数多、量多、水分多，故易脱水**，呈黄色水样或**蛋花汤样，无腥臭味**。常伴**脱水、酸中毒**。本病有自限性，病程3~8天。大便镜检偶见少量白细胞。

【要点提醒】

秋天上感、便三多，蛋花汤样，无腥臭味。

②**诺如病毒肠炎** 暴发高峰多见于**寒冷**季节，该病毒是**集体机构暴发肠胃炎**的主要病原体。最常见的场所是**餐馆**。急性起病，首发症状多是**阵发性腹痛、恶心、呕吐、腹泻**等，全身症状还有畏寒、发热、肌痛等表现。

（2）**产毒性大肠杆菌肠炎**：细菌在小肠上皮外繁殖产生不耐热肠毒素和耐热肠毒素。潜伏期1~2天，起病较急，**夏天**多见。症状与致病性大肠杆菌肠炎相似。重症腹泻频繁、**量多呈水样或蛋花汤样，混有粘液，镜检无白细胞**。本病为自限性疾病，病程一般3~7天。

（3）**侵袭性细菌性肠炎**（包括**侵袭性大肠杆菌肠炎**、空肠弯曲菌、鼠疫伤寒杆菌、耶尔森菌）

细菌可以直接侵入肠黏膜引起炎症反应，导致肠黏膜上皮炎症、坏死、引起痢疾样腹泻。全年均可发病，多见于夏季；起病急，**腹泻频繁，大便呈黏冻状，带脓血、有腥臭味**。常伴呕吐、高热、腹痛和**里急后重**，可出现严重的中毒症状甚至休克。大便镜检有**大量脓细胞和红细胞**。

（4）**出血性大肠杆菌肠炎**：细菌粘附于结肠，引起了肠黏膜坏死、肠液分泌，至出血性肠炎。大便次数增多，初为黄色水样便，后转为**血水便，有特殊臭味**；大便镜检有大量红细胞。个别病例可伴发溶血尿毒综合征和血小板减少性紫癜。

（5）致病性大肠杆菌肠炎：粪便为黄绿色或蛋花汤样，较多粘液，有发霉臭味，大便镜检少量白细胞。

（6）**抗生素诱发的肠炎** 多在持续应用广谱抗生素2~3周后发病，造成肠道菌群失调。

①**金黄色葡萄球菌肠炎**：主要症状为腹泻，轻症日泻数次，停药后即逐渐恢复；重症腹泻频

繁，**暗绿色**，水样，黏液较多。可出现脱水、电解质紊乱和酸中毒。伴有腹痛和不同程度的中毒症状。大便镜检有**大量脓细胞**和成簇的革兰阳性球菌，培养有金葡菌生长，**凝固酶试验阳性**。

②**假膜性小肠结肠炎**：由**难辨梭状芽胞杆菌**引起。除万古霉素和胃肠道外用的氨基糖苷类抗生素外，几乎各种抗生素均可诱发本病。主要症状为腹泻，轻症每天大便数次，停抗生素后很快痊愈；重症频泻，大便为黄或黄绿色，水样，**可有假膜排出**。可出现脱水、电解质紊乱和酸中毒。伴有腹痛、腹胀和中毒症状，严重者可发生休克。

③**真菌性肠炎**：常为白色念珠菌所致，常伴鹅口疮。大便次数增多，稀黄，泡沫较多，带黏液，有时可见**豆腐渣样细块**（菌落）。镜检可见真菌芽孢和假菌丝。

5. **迁延性腹泻**（病程 2 周~2 月） 病因复杂，感染、过敏、酶缺陷、免疫缺陷、药物因素、先天性畸形等均可引起。以急性感染性腹泻未彻底治疗、迁延不愈最为常见。

6. **慢性腹泻**（2 个月以上）

（三）**诊断和鉴别诊断**（2017、2020、2021 考点）★★★

根据发病季节、病史、临床表现和大便性状易做出临床诊断。须判定有无脱水（程度及性质）、酸中毒和电解质紊乱。根据大便常规有无白细胞可将腹泻分为两组：

1. **大便无或偶见少量白细胞者** 为侵袭性以外的病因（如病毒、非侵袭性细菌、寄生虫等肠道内、外感染或喂养不当）引起的腹泻，多为水泻，有时伴脱水症状，应与下列疾病鉴别。

（1）**生理性腹泻**：多见 **6 个月以内婴儿**，**外观虚胖**，常有湿疹；生后不久即腹泻；**除大便次数增多外，食欲好**，无其他症状，最重要的是**不影响生长发育**；**添加辅食后，大便即逐渐转为正常**。

【**要点提醒**】

凡是生理性腹泻，往往孩子吃奶好，发育好，除了大便次数多以外，其他一切正常。生理性腹泻一定要鉴别迁延性腹泻和慢性腹泻，生理性腹泻可以超过 2 月，但生理性腹泻不会引起生长发育异常，这是最主要的鉴别点。

（2）导致小肠消化吸收功能障碍的各种疾病：如乳糖酶缺乏、双糖酶缺乏、过敏性腹泻等，可根据各病特点进行鉴别。

2. **大便有较多的白细胞者** 常为各种侵袭性细菌感染所致，常伴不同程度的全身中毒症状。如仅凭临床表现难以鉴别，可做大便细菌培养、细菌血清型和毒性检测等。需与细菌性痢疾、坏死性肠炎等鉴别。

必考点总结

		大便特点	大便镜检
病毒性	轮状病毒	蛋花汤、无腥臭	有脂肪球 、少白细胞，无红细胞
	诺如病毒	大便量中等，为稀便或水样便	无异常
细菌性	产毒性大肠杆菌	量多水样或蛋花汤样，混有粘液	无白细胞，无红细胞
	致病性大肠杆菌	黄绿色/蛋花汤，粘液多，发霉臭味	少量白细胞
	侵袭性大肠杆菌	有粘液、有脓血、有腥臭	大量脓细胞和红细胞
	出血性大肠杆菌	血水便，有特殊臭味	大量红细胞
抗生素 诱发	金黄色葡萄球菌	暗绿色 ，水样，黏液较多	大量脓细胞 和成簇的 革兰阳性球菌
	难辨芽孢杆菌	黄或黄绿色，水样，可有假膜排出。	有 假膜排出 ，记忆：“屎里有膜”
	真菌	大便有 豆腐渣样细块 （菌落）	真菌芽孢和假菌丝

（四）治疗（2016、2019 考点）★★★

治疗原则：调整饮食，预防和纠正脱水，合理用药，加强护理，预防并发症。

1. 饮食疗法 强调继续饮食，满足生理需要，但应根据具体情况调整。

（1）一般不禁食，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。

（2）以母乳喂养的婴儿继续哺乳，**暂停辅食**；人工喂养儿可喂以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。

（3）病毒性肠炎 病毒性肠炎可能出现继发性双糖酶（乳糖酶）缺乏，**暂停乳类喂养**，改喂淀粉、豆类食品，或去乳糖配方奶粉以减轻腹泻。腹泻停止后继续给予营养丰富的饮食，并每天加餐 1 次，共 2 周。

2. 纠正水、电解质紊乱及酸碱失衡

（1）口服补液 WHO 推荐的口服补液盐（ORS）可用于腹泻时预防**脱水及轻、中度脱水**而无明显周围循环障碍者（无明显呕吐）。

口服补液盐（ORS）

	意义
张力	传统 的 ORS 张力接近血浆 2/3 张 ，WHO 2012 年推荐 低渗配方 1/2 张
补液量	轻度脱水口服液量 50ml/kg，中度脱水 100ml/kg，于 4 小时内用完； 继续补充量根据腹泻的继续丢失量而定，一般每次大便后给 10ml/kg

传统与低渗口服补液盐（ORS）的比较

ORS 种类	配方组成	张力	总渗透压
传统配方	氯化钠 3.5g、碳酸氢钠 2.5g、氯化钾 1.5g 葡萄糖 20g 加水至 1000ml	2/3	310 mOsm/L
低渗配方	氯化钠 2.6g、枸橼酸钠 2.9g、氯化钾 1.5g 葡萄糖 13.5g 加水至 1000ml	1/2	245 mOsm/L

昏迷或昏睡、患儿极度疲劳、新生儿和有明显呕吐、腹胀、休克、心肾功能不全或其他严重并发症的患儿不宜采用口服补液。

(2) **静脉输液**适用于**中度以上脱水或吐泻、腹胀**严重的患儿。

第 1 天补液：遵循**三判、三定和三见**原则。

【**三判**】 判断脱水程度（轻、中、重度）和判断脱水性质（等渗、低渗、高渗）。

一、判断、脱水程度

判断失水的临床指标：	皮肤弹性	前囟门	尿量
轻度脱水：失水<5%体重（轻、稍、略）	尚可	正常	稍少
中度脱水：失水 5~10%体重（明显、比较）	差	凹陷	少
重度脱水：失水>10%体重（极、最、很）	极差	深度凹陷	无尿

【**要点提醒**】

有无四肢厥冷、BP 下降、脉搏细速、无尿等休克症状。

二、判断、脱水的性质

低渗性脱水：血 Na+<130mmol/L，等渗性脱水：血 Na+130~150mmol/L 之间，高渗性脱水：血 Na+>150mmol/L。

【**要点提醒**】

小儿血 Na+正常值 130~150mmol/L，成人 135~145mmol/L。

三 判断、液体的张力

液体的张力=等张含钠液体的份数/混合液体的总份数

等张含钠液的液体：NS 0.9% NaCl 1.4% SB (NaHCO ₃)					
排列比例					
NS	:	GS	:	SB	张力的目标
1:2 液		1		2	0 1/3 张 高渗性

2:3:1 液	2	3	1	1/2 张	等渗性
4:3:2 液	4	3	2	2/3 张	低渗性
2:1 等张含钠液	2	0	1	等张	扩容

5%GS: 在体内转化为水和 CO₂, 不含钠不占张力, 但算液体总份数。

【要点提醒】

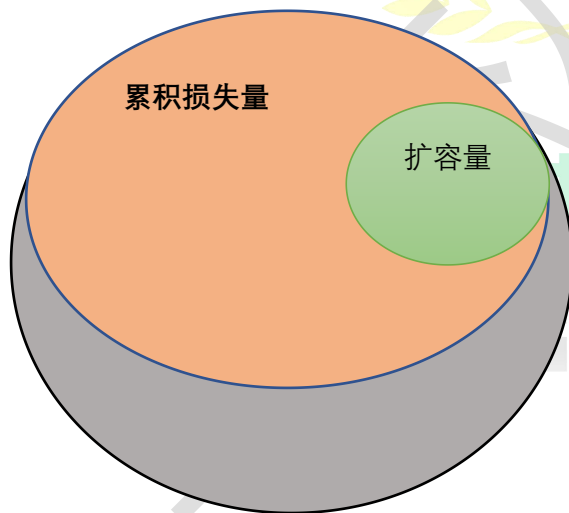
此时配液主要用的 NaHCO₃ 一定是 1.4% SB (NaHCO₃), 而不是 5% NaHCO₃。SB 临床无 1.4% 的, 故需要用 5% 的稀释约 3.5 倍配置而成。

【三定】 定量、定性、定速。

一定、总量

定输液总量: 包括三部分, 即累积损失量、继续损失量和生理需要量。

程度	补液总量
轻度脱水	90~120 ml/kg · d
中度脱水	120~150 ml/kg · d
重度脱水	150~180 ml/kg · d



余下量=生理需要+继续丢失

二定、定液体

定溶液种类: 等渗性脱水用 1/2 张含钠液、低渗性脱水用 2/3 张含钠液、高渗性脱水用 1/3

张含钠液。若判断脱水性质有困难，先按等渗性脱水处理。

	液体	张力
高渗性脱水	补 1:2 液	1/3~1/5 张
等渗性脱水	补 2:3:1 液	1/2 张
低渗性脱水	补 4:3:2 液	2/3 张
凡有休克	扩容	2:1 液

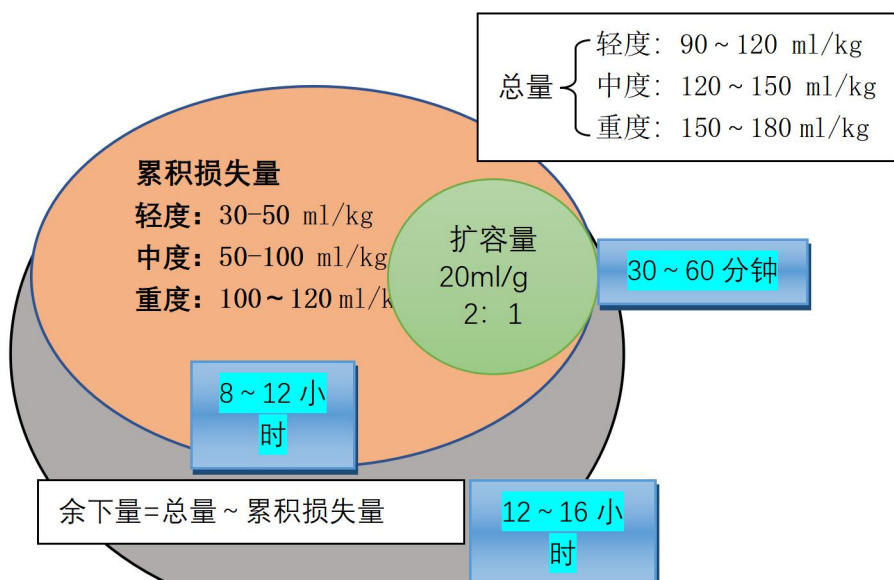
【要点提醒】

定液主要在累积损失量中。

三定、定速度

定输液速度即先快后慢。

1. 快速扩容	对重度脱水有周围循环衰竭（休克）者，应先扩容，给予 2:1 等张含钠液，20ml/kg，总量 300ml，30~60 分钟内静脉输入
2. 补充累积损失量	累积损失量（扣除扩容液量）在 8~12 小时内补完，滴速约 8~10ml/（kg·h） 量 { 轻度脱水：30~50 ml/kg 中度脱水：50~100 ml/kg 重度脱水：100~120 ml/kg 补液体张力：依据脱水的性质决定，如等渗补 1/2 张
3. 余下量（继续损失量+生理需要量）=总量-累积损失量	脱水纠正后，输液速度要慢，于 12~16 小时内补完，约每小时 5ml/kg 补液体张力：1/3~1/5 张



【三见】 见尿补钾、见酸补碱、见痉补钙、补镁。

A. **见尿补钾** 患儿有尿或来院前6小时内有尿应及时补钾。量按 $3\sim 4\text{mmol}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ (相当于氯化钾 $200\sim 300\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$)，严重者增至 $4\sim 6\text{mmol}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ 。轻度脱水可分次口服；中、重度脱水给予静滴，但浓度低于 0.3% ($40\text{mmol}/\text{L}$)，再严重的缺钾也**忌从静脉推入**。每日静脉补钾时间不应少于8小时，需持续4~6天，严重缺钾者适当延长。

【要点提醒】

静脉不能推，速度不能快，浓度不能高 ($<0.3\%$)，总量不能大 [一般 $3\sim 4\text{mmol}/(\text{kg}\cdot\text{d})$]，见尿补钾 (6小时内有尿)。

B. 见酸补碱 因输入的混合溶液中已含有部分碱性溶液，输液后循环和肾功能改善，酸中毒也随即纠正。也可根据临床症状和血气分析结果，另加碱性液纠正。**重度酸中毒可用 1.4% 碳酸氢钠扩容，兼有扩充血容量及纠正酸中毒的作用。**

【要点提醒】

1.4% 碳酸氢钠兼有扩充血容量及纠正酸中毒的作用。

C. **见痉补钙、再抽补镁** 补液过程中出现抽搐，**先补钙**，用 10% 葡萄糖酸钙 $1\sim 2\text{ml}/\text{kg}$ ，最大量 $\leq 10\text{ml}/\text{次}$ ，用 $5\%\sim 10\%$ GS 稀释后缓慢静脉推注；低镁血症时用 25% 硫酸镁 $0.1\text{ml}/(\text{kg}\cdot\text{次})$ 深部肌注，每6小时一次，每日2~3次。

(3) 第2天及以后的补液 主要补充继续损失量和生理需要量，继续补钾，供给热量。一般为口服补液，病重或不能口服者仍需静脉补液。

- 生理需要量按 $60\sim 80\text{ml}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，用 $1/3\sim 1/5$ 张含钠液补充。
- 继续损失量按“丢多少补多少、随丢随补”的原则，用 $1/2\sim 1/3$ 张含钠液补充。

两部分加起来 $1/3\sim 1/4$ 张， $12\sim 24$ 小时均匀静滴。仍需继续补钾和纠正酸中毒。

3. 药物治疗

(1) 控制感染 **水样便：一般不用抗生素**，合理输液，选用微生态制剂和黏膜保护剂；黏液、脓血便：针对病原选用抗生素。

细菌	所选抗生素
大肠杆菌、空肠弯曲菌、耶尔森菌、鼠伤寒沙门菌	选用抗 G 杆菌抗生素
金黄色葡萄球菌肠炎、假膜性肠炎	停用原用抗生素，选用笨唑西林钠、万古霉素
真菌性肠炎	停用原用抗生素，必要时抗真菌药，如制霉菌素等

(2) 肠道微生态疗法：抑制病原菌定植和侵袭。常用双歧杆菌、嗜酸乳杆菌等制剂。

(3) 肠黏膜保护剂：吸附病原体和毒素，维持肠细胞的吸收和分泌功能，如蒙脱石粉。

(4) 避免用止泻剂：如洛哌丁胺，因增加细菌繁殖和毒素的吸收，对感染性腹泻很危险。

(5) 补锌治疗：补充锌制剂可缩短病程。婴儿期补锌元素每日 20mg，疗程 10~14 天。

【要点提醒】

小儿腹泻最重要的治疗是纠正水电解质平衡紊乱，避免使用止泻剂，特别是感染性腹泻禁用！

4. 对迁延性和慢性腹泻治疗 积极寻找引起病程迁延的原因，针对病因进行治疗。

迁延性和慢性腹泻患儿多有营养障碍，继续喂养（进食）是必要的治疗措施，长时间禁食对机体有害。

（五）小儿液体疗法（2017、2021、2022 考点）★★★

1. 儿童液体平衡的特点

(1) 小儿体液总量及其分布见下表：

不同年龄小儿体液总量及分布（占体重的%）

年龄	体液总量	细胞内液	细胞外液		
			间质液	血浆	合计
足月新生儿	78	35	37	6	43
1 岁婴儿	70	40	25	5	30
2~14 岁	65	40	20	5	25
成人	55~60	40~45	10~15	5	15~20

提示：年龄愈小，体液总量占体重的百分比愈大，主要是间质液比例较高。

(2) 体液的电解质组成

①细胞外液：以 Na^+ 、 Cl^- 、 HCO_3^- 为主，其中 Na^+ 占外液阳离子总量 90% 以上。

②细胞内液：以 K^+ 、 Mg^{2+} 、 H_2PO_4^- 和蛋白质等离子为主，体内总钾量的 78% 在细胞内。

2. 水、电解质、酸碱平衡紊乱

(脱水、代谢性酸中毒、低钾血症、低钙、低镁血症) 临床表现-详见本节前述。

3. 小儿液体疗法中常用混合溶液名称、张力与组成成分

常用混合溶液的张力、配制及应用

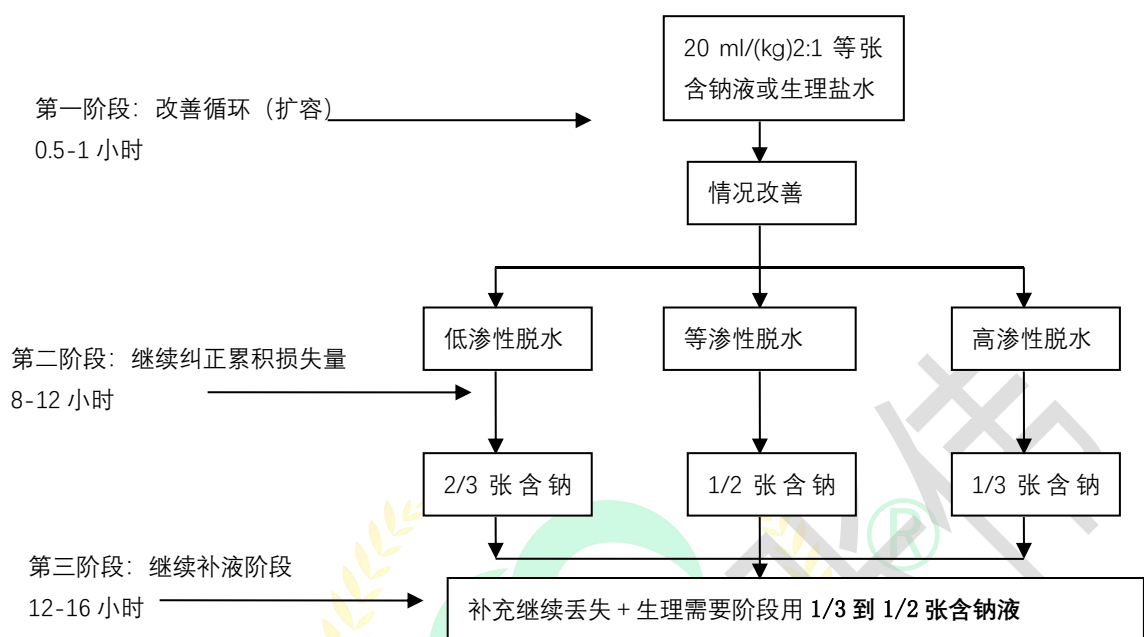
混合溶液	张力 (含钠液)	0.9%氯化 钠	5% (10%) 葡 萄糖	1.4% 碳酸氢钠	应用
1:1	1/2 张	1	1	-	轻、中度等渗性脱水
1:2	1/3 张	1	2	-	高渗性脱水
1:4	1/5 张	1	4	-	生理需要
2:1	等张	2	-	1	低渗或重度脱水,用于扩容
2:3:1	1/2 张	2	3	1	轻、中度等渗性脱水
4:3:2	2/3 张	4	3	2	中度、低渗性脱水
2:6:1	1/3 张	2	6	1	高渗性脱水

4. 小儿液体疗法的实施方案

(1) 第 1 天静脉补液方案

腹泻脱水患儿第 1 天静脉补液方案

补液阶段	补液量 (ml/kg)			补液张 力	补液时间	补液滴速 ml/(kg·h)
	轻度脱水	中度脱水	重度脱水			
首日补液 总量	90~120	120~150	150~180		24 h	
扩容阶段	0	0	20	等张 (2:1 液)	0.5~1 h	20~40
补充累积 损失阶段	50	50~100	100~150 减去扩容 量	1/3~ 2/3	8~12 h	8~10
补充继续 丢失+生 理需要阶 段	总量-累积损失量			1/5 ~ 1/3	12~16 h	5



【要点提醒】

- (1) 先天性肥厚性幽门狭窄典型特点为无胆汁的喷射性呕吐，胃蠕动波和右上腹肿块。钡剂呈“鸟嘴状”变。
- (2) 先天性巨结肠，胎便排出延迟，顽固性便秘和腹胀，多于生后 48 小时内无胎便，钡剂呈“漏斗状”改变。
- (3) 小儿腹泻最常见的病原体是轮状病毒感染。几种特殊肠炎各自鉴别要点。儿科补液的原则。
- (4) 腹泻合并休克：首选 2:1 等张含钠液，20ml/kg，30~60 分钟输完。

第十五节 泌尿系统疾病

一、小儿泌尿系统解剖生理特点

(一) 解剖生理特点

1. 解剖特点

肾脏	位置较低，下极在髂嵴以下第 4 腰椎水平，>2 岁达髂嵴以上。婴儿肾脏表面呈分叶状，至 2~4 岁时，分叶完全消失
输尿管	输尿管长而弯曲，弹力纤维发育不良，易受压及扭曲而致梗阻
膀胱	婴儿膀胱位置高于年长儿，尿液充盈时，顶入腹腔易触及

尿道	女婴尿道短(1cm, 性成熟期 3~5cm), 外口暴露接近肛门易感染。男婴尿道长, 但受包茎和包皮过长影响, 尿垢积聚导致上行感染
----	--

2. 生理特点

肾小球滤过率 (GER)	出生时较低, 2岁时达成人水平
肾小管重吸收排泄功能	早产儿肾功能尚不成熟, 葡萄糖肾阈减低, 易发生糖尿。生后 10 天内, 排钾能力有限, 避免钾离子输入
浓缩、稀释功能	新生儿及婴幼儿尿浓缩功能不足, 入量不足时易脱水。稀释功能接近成人, 但因 GFR 低, 利尿速度慢, 大量水负荷或输液过快时易水肿
酸碱平衡功能	新生儿及婴幼儿时期易发生酸中毒
内分泌功能	肾脏是重要的内分泌器官, 产生肾素、前列腺素、促红细胞生成素(胎儿期合成较多)、 $1, 25-(OH)_2D_3$ 、激肽释放酶、利钠激素等

(二) 小儿排尿及尿液特点 (2013、2017 年考点) ★★★

1. 排尿时间及次数 93%新生儿生后 24h 内排尿, 99%生后 48h 排尿。出生后头几天, 摄入量少, 每日排尿仅 4~5 次; 1 周后进水量较多、膀胱容量小, 排尿次数增至 20~25 次; 1 岁每日 15~16 次; 学龄前和学龄儿与成人相仿每日 6~7 次。

正常排尿机制在婴儿期由脊髓反射完成, 以后建立脑干—大脑皮层控制, 至 3 岁已能控制排尿。在 1.5 岁~3 岁之间, 偶然尿失禁和夜间遗尿。

2. 排尿量及少尿、无尿标准

各年龄阶段尿量、少尿、无尿标准

年龄	正常尿量 (ml/24h)	少尿 (ml/24h)	无尿 (ml/24h)
婴儿期	~1 岁 400~500	<200	<50
幼儿期	~3 岁 500~600		
学龄前期	~5 岁 600~700 ~8 岁 600~1000		
学龄期	~14 岁 800~1400	<400	<100
成人	1000~2000	<400	

【要点提醒】

新生儿尿量每小时 $<1.0\text{ ml/kg}$ 为少尿，每小时 $<0.5\text{ ml/kg}$ 为无尿。

3. 尿液性质

(1) 尿色：正常情况下尿色呈淡黄色。

(2) 尿液酸碱度：新生儿尿呈强酸性(含尿酸盐较多)，婴幼儿尿接近中性或弱酸性。

(3) 尿比重和渗透压：新生儿尿比重较低(1.006~1.008)，渗透压平均为 240mmol/L 。婴儿尿渗透压通常 $50\sim600\text{mmol/L}$ ，1岁后接近成人水平，儿童通常 $500\sim800\text{mmol/L}$ ，尿比重通常为 $1.011\sim1.025$ 。

(4) 尿常规 正常儿童新鲜尿沉渣镜检：**红细胞 <3 个/HP，白细胞 <5 个/HP**，管型无或偶见。蛋白检查：定性为阴性。正常小儿尿中仅含微量蛋白，通常 $\leq 100\text{mg}/(\text{m}^2 \cdot 24\text{h})$ ，定性为阴性，一次尿蛋白(mg/dL)/尿肌酐(mg/dL) ≤ 0.2 。**定量若 $>150\text{mg/d}$ 为异常**。尿蛋白主要来自**血浆蛋白**，2/3为白蛋白。

12小时尿细胞计数(Addis 计数)：红细胞 <50 万，白细胞 <100 万，管型 <5000 个为正常。

二、急性肾小球肾炎

急性肾小球肾炎，简称急性肾炎，指一组由不同病原感染后引起的免疫反应性急性弥漫性肾小球炎性病变，临床表现为急性起病，有前驱感染史，以**水肿、少尿、血尿、高血压或肾功能不全**为特征。多发于**5~14岁**儿童。

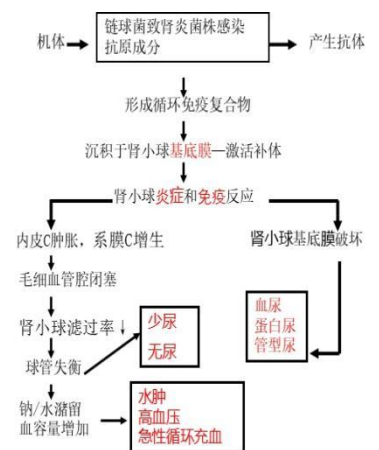
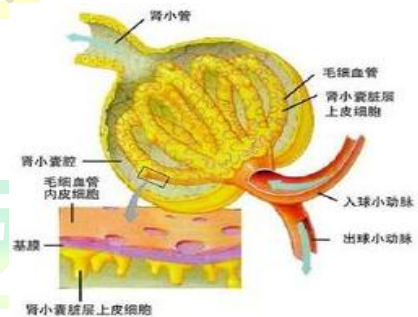
(一) 病因 (2016、2022年考点) ★★★

绝大多数为**A组β溶血性链球菌感染**后引起的免疫反应，称为急性链球菌感染后肾炎。我国以上**呼吸道感染**或者扁桃腺炎最常见，**脓皮病**或皮肤感染次之。

(二) 发病机制及病理

分子模拟、共同的致肾炎抗原性。主要发病机制为**抗原抗体免疫复合物攻击引起肾小球毛细血管发生炎症病变(管壁细胞增生-钠水潴留-循环充血、高血压、水肿)**及基底膜破坏(**血尿、蛋白尿**)，包括循环免疫复合物和原位免疫复合物形成学说。

在疾病早期，肾脏病变典型，呈毛细血管内增生性肾小球肾炎改变。光镜下肾小球表现为程度不等的弥漫性增生性炎症及渗出性病变。电镜检查可见内皮细胞胞浆肿胀呈连拱状改变，使内皮孔消失。电子致密物在上皮细胞下沉积，呈散在的圆顶状驼峰样分布。基膜有局部裂隙或中断。

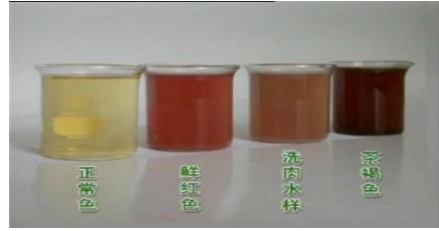


（三）临床表现

本病为感染后免疫反应，起病前 1~3 周常有呼吸道及皮肤等链球菌前驱感染史。

1. 典型病例

（1）**水肿、少尿** 常为晨起眼睑、颜面水肿，渐蔓延及全身，为轻~中度**非凹陷性水肿（紧张性水肿）**。尿量减少，可有少尿或无尿。



（2）**血尿** 100%患儿有镜下血尿，50%~70%的病例有肉眼血尿，肉眼血尿颜色与尿 pH 值有关，中性或弱碱性尿者尿呈鲜红色或洗肉水样，酸性尿者可呈浓茶色或烟灰样。肉眼血尿持续 1~2 周后转为镜下血尿。

（3）高血压

起病 1~2 周内发生，为轻~中度，**学龄前儿童** $\geq 120/80\text{mmHg}$ (16.0/10.7kPa)，**学龄儿童** $\geq 130/90\text{mmHg}$ (17.3/12.0kPa)。

【要点提醒】

不能以成人标准衡量儿童的血压。儿童高血压可根据年龄段进行判断，也可根据公式进行计算。

2. **严重表现** 常发生在起病 2 周内，除上述典型表现外，发生以下一项或多项表现：

（1）**严重循环充血** 由于**水钠潴留、血浆容量增加**而出现循环充血。表现为尿少加剧、烦躁、呼吸增快，甚至呼吸困难、**咳粉红色泡沫痰、双肺湿啰音**、心率增快，可有**奔马律**，肝大等。



【要点提醒】

临床表现类似左心衰，但不是左心衰，而是严重循环充血，实际为肾滤过率降低所致的水钠潴留。

治疗要限制水钠、快速利尿扩血管。

（2）**高血压脑病** 由于脑血管**痉挛**，导致缺血、缺氧、**血管渗透性增高而发生脑水肿**。常发生在疾病早期，血压突然上升之后，血压往往在 $150\sim 160/100\sim 110\text{mmHg}$ 以上。年长儿主诉剧烈头痛、呕吐、复视，严重者突然出现**惊厥**、昏迷。

【要点提醒】

高血压脑病-脑水肿。肾小球肾炎患儿的惊厥是高血压脑病引起的。

（3）**急性肾功能不全** 一般持续 3~5 日，**不超过 10 天**，常发生于疾病初期，出现尿少、

尿闭等症状，引起暂时性氮质血症、电解质紊乱和代谢性酸中毒。

3. 非典型病例

(1) 无症状性急性肾炎 仅有镜下血尿和血 C3 降低，而无其他临床表现。

(2) 肾外症状性急性肾炎 有链球菌前驱感染史和血清 C3 水平明显降低，有些患儿水肿、高血压表现明显，甚至出现高血压脑病、循环充血，而尿改变轻微或尿常规正常。

(3) 以肾病综合征为表现的急性肾炎 以急性肾炎起病，但水肿、大量蛋白尿突出，可有轻度低蛋白血症，易误诊为肾炎性肾病综合征。

(四) 辅助检查 (2016、2017、2021 年考点) ★★★

尿液检查	尿红细胞增多，为肾小球源性血尿，尿蛋白多为+~+++，可见多种管型（红细胞管型）
血液检查	常见轻度贫血，多为血液稀释所致。白细胞轻度升高或正常。红细胞沉降率 (ESR) 多轻度增快
血清补体测定	病程早期血清 C3 明显降低，至 8 周（九版儿科学 P299）恢复正常。>8 周不恢复者应考虑其他肾小球疾病
抗链球菌溶血素“O”	多升高（早期用青霉素或脓皮病引起者可不升高），3~5 周时达高峰，3~6 个月后恢复正常
合并急性肾功能不全时，肾功能和血电解质可异常	

(五) 诊断与鉴别诊断 (2016、2020、2021 年考点) ★★★

1. 诊断依据

(1) 皮肤或呼吸道链球菌感染史。

(2) 水肿、蛋白尿、血尿、高血压等表现。

(3) 血补体 C3 下降，血沉快，伴或不伴 ASO 升高。尿常规有血尿伴蛋白尿，并可见颗粒或透明管型。

2. 鉴别诊断

急进性肾炎	数周内进行性肾功能恶化，肾穿刺有大量新月体形成以资鉴别
慢性肾炎急性发作	既往肾炎史不详，无明显前期感染，除有肾炎症状外，常有贫血、高血压、夜尿多，尿比重低或固定低比重尿，尿改变以蛋白增多为主
IgA 肾病	血尿是该病的主要症状，多表现为反复发作性肉眼血尿，多在呼吸道感染 24~48 小时出现血尿，多无水肿、高血压，血清 C3 正常，确诊靠肾

	活体组织免疫病理检查
急性尿路感染	患儿常常出现发热，尿频、尿急、尿痛等尿路刺激征，新生儿和小婴儿症状不典型，尿常规异常(红细胞，伴白细胞及脓细胞)中段尿培养阳性以资鉴别
继发性肾炎	与紫癜性肾炎、狼疮性肾炎等相鉴别
其他病原体感染后的肾小球肾炎	-

(六) 治疗 (2012、2014、2019、2022年考点) ★★★★★

本病为自限性疾病，无特异治疗。

1. 休息 急性期需卧床 2~3 周，直到水肿减退，肉眼血尿消失，血压正常，即可下床作轻微活动。血沉正常可上学，但应避免重体力活动。尿检正常后方可恢复体力活动。

【知识巧记】

压下床，沉上学，穿着阿迪去锻炼。

2. 饮食

(1) 低盐饮食为好，严重水肿、高血压者需无盐饮食，水分一般不限。

(2) 有明显氮质血症时，限制蛋白质摄入并给予优质蛋白(牛奶、鸡蛋、瘦肉和鲜鱼)0.5g/(kg·d)。

3. 抗感染治疗 有感染灶时用青霉素 10~14 日，过敏者改用大环内酯类抗生素，以清除残余感染灶。

4. 对症治疗

(1) 利尿 经控制水、盐入量后仍水肿、少尿者可用氢氯噻嗪 1~2mg/(kg·d)，分 2~3 次口服。无效时需用呋塞米，口服剂量 2~5mg/(kg·d)，注射剂量 1~2mg/(kg·d)，每日 1~2 次，剂量过大时可有一过性耳聋。

(2) 降血压 凡经休息，控制水盐摄入、利尿而血压仍高者均应给予降压药。①硝苯地平：系钙通道阻滞剂，开始剂量为 0.25mg/(kg·d)，最大剂量为 1mg/(kg·d)。②卡托普利：系血管紧张素转换酶抑制剂。与硝苯地平交替使用降压效果更佳。

5. 处理严重病例

	①限制钠水摄入
	②应用快速利尿剂(呋塞米静注)纠正水钠潴留,恢复正常血容量

严重循环充血	④ 硝普钠（有肺水肿者） ④难治性病例可用腹膜透析或血液透析
高血压脑病	①降压：常首选硝普钠，5~20mg 加入 5%葡萄糖溶液 100ml 中静脉滴注，初起滴速 $1\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ ，最大量不超过 $8\mu\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{min})$ ，以防发生低血压，药液要避光 ② 止惊，给予地西泮、苯巴比妥等（严重循环充血首选咪噻米；高血压脑病首选硝普钠）
急性肾衰竭	试用新利尿合剂；严格限制钠、水和蛋白质摄入；无效时透析治疗

【要点提醒】

严重循环充血首选咪噻米；高血压脑病首选硝普钠，无效时透析治疗。

（七）预后和预防

急性肾炎急性期预后好。95%APSGN 病例能完全恢复，死亡病例在 1%以下，主要死因是急性肾衰竭。防治感染是预防急性肾炎的根本。减少呼吸道及皮肤感染，对急性扁桃体炎、猩红热及脓疱患儿应尽早、彻底治疗。

三、肾病综合征

肾病综合征(NS)系一组由多种原因引起的以肾小球基底膜对血浆蛋白质通透性增高为基本病理生理改变，以“三高一低”为基本临床特征的综合征。发病率仅次于急性肾炎。临床有以下四大特点：①大量蛋白尿；②低白蛋白血症；③高脂血症；④明显水肿。以上第①、②两项为必备条件。发病年龄多为学龄前儿童，3~5岁为发病高峰。

（一）分类方法（2013、2017 考点）★★★

1. 按病因分类 可分为原发性、继发性、先天性三类。其中原发性肾病综合征占 90%。
2. 按病理分型 以微小病变型肾病（儿童最常见的类型）最为常见，占 76.4%。非微小病变型包括系膜增生性肾炎（7.5%）、局灶性节段性肾小球硬化（1.7%）、膜性肾病（1.5%）等。
3. 按临床分型

（1）单纯性 NS：约占 80%以上，具有肾病综合征的四大临床特点，即典型“三高一低”临床表现者。

（2）肾炎型 NS：约占 20%，单纯性肾病综合征凡具有以下 4 项之一或多项者。

- ①血尿 2 周内分别 3 次以上离心尿检查 $\text{RBC} \geq 10$ 个/HP，并能查实是肾源性血尿者。
- ②反复或持续高血压（ ≥ 3 次于不同时间点测量的收缩压和舒张压大于同性别、年龄和身高

的儿童青少年血压的第 95 百分位), 学龄儿童 $\geq 130/90\text{mmHg}$, 学龄前儿童 $\geq 120/80\text{mmHg}$, 并除外糖皮质激素等原因所致。

③肾功能不全 排除血容量不足等所致。

④持续低补体血症 ($\text{C3} < 0.8$)。

4. 按糖皮质激素治疗反应分型 分别为激素敏感型 NS、激素耐药型 NS、激素依赖型 NS 和肾病复发与频复发。

(二) 病理生理

肾小球通透性增加, 导致蛋白尿是该病基本病变, 而低蛋白血症、水肿、高胆固醇血症均为继发病例生理改变。

(三) 临床表现 (2019 考点) ★

1. 常隐袭起病 无明显诱因, 亦见于感染后诱发。多见于 2 岁以上患儿, 3~5 岁为发病高峰。男孩 > 女孩。

2. 水肿最常见 从眼睑水肿开始, 渐波及四肢, 具下行性和凹陷性特征。重者有腹水、胸水和阴囊积液。常伴有尿量减少、颜色变浅, 大多数血压正常, 一般肾功能正常, 急性肾衰竭少见。

【要点提醒】

(1) 肾病综合征的水肿从眼睑到全身, 下行性、凹陷性水肿。

(2) 急性肾小球肾炎从眼睑、颜面水肿到全身, 紧张性水肿 (非凹陷性水肿)。



(四) 并发症 (2012、2013、2014、2015、2020 年考点) ★★★★★

1. 感染 为最常见的并发症, 细菌感染以肺炎球菌感染为主, 上呼吸道感染最多见, 也可见皮肤感染、泌尿道感染和原发性腹膜炎等。条件致病菌可导致肾病患者发生院内感染, 以呼吸道感染和泌尿道感染最多见。

【要点提醒】

丢免疫蛋白—易感染; 丢载脂蛋白—胆固醇升高。

2. 电解质紊乱和低血容量 常见的电解质紊乱有低钠 (最常见)、低钾、低钙血症。患儿不恰当长期禁用食盐或长期食用不含钠的食盐代用品、过多使用利尿剂、感染、呕吐、腹泻等因素均可致低钠血症。临床表现为厌食、乏力、嗜睡, 血压下降甚至休克、抽搐等。由于低蛋白血症, 血浆胶体渗透压下降、显著水肿而常有血容量不足, 尤在各种诱因引起低钠血症时易出现低血容量性休克。

A. 低钙血症 B. 肾静脉血栓 C. 低钠血症 D. 颅内感染 E. 脑血栓形成

3. **血栓形成** 以**肾静脉血栓最常见**。典型表现为**突发腰痛**、**肾区叩击痛**、**血尿**甚至肉眼血尿，两侧**下肢不对称肿胀和活动障碍**，**少尿**甚至发生肾衰竭。若出现不明原因的咳嗽、咳血或呼吸困难而无肺部阳性体征时要警惕肺栓塞。

【要点提醒】

(1) 肾病综合征的患者出现突发肉眼血尿、腰痛应该考虑肾静脉血栓形成。

(2) 如果患者出现咯血、胸痛，还应考虑患者是否出现肺栓塞。

4. **急性肾衰竭** 5%微小病变型肾病可并发急性肾衰竭。

5. **肾小管功能障碍** 大量尿蛋白的重吸收可导致肾小管功能损害，出现肾性糖尿或氨基酸尿。

(五) 实验室检查

1. 尿液分析

(1) 常规检查：**尿蛋白定性多在+++**，约15%有短暂镜下血尿，大多可见透明管型、颗粒管型和卵圆脂肪小体。

(2) 蛋白定量：24小时尿蛋白定量检查 $\geq 50\text{mg}/(\text{kg}, \text{d})$ 为肾病范围的蛋白尿。尿蛋白/尿肌酐 (mg/mg) ，正常儿童上限为0.2，肾病时 ≥ 3.0 。

2. **血清蛋白、胆固醇和肾功能测定** 血清白蛋白浓度 $\leq 25\text{g}/\text{L}$ （九版儿科学P302）可诊断为**肾病综合征的低蛋白血症**。 α_2 、 β 球蛋白浓度增高，IgG降低，IgM、IgE可增加。**胆固醇** $> 5.7\text{mmol}/\text{L}$ 和甘油三酯升高。LDL和VLDL均增高，HDL正常，晚期可有肾小管功能损害。

【要点提醒】

成人儿童大不同；成人肾病综合征诊断标准为。

(1) 大量蛋白尿 ($> 3.5\text{g}/\text{d}$)。

(2) 低蛋白血症 (血清白蛋白 $< 25\text{g}/\text{L}$)。

3. **血清补体测定** 微小病变型患儿血清补体水平正常，**肾炎性NS患儿补体水平可下降**。

4. **系统性疾病的血清学检查** 对新诊断的肾病患者需检测抗核抗体(ANA)、抗-dsDNA抗体、抗Smith抗体等。对具有血尿、补体减少并有临床表现的患者尤为重要。

5. **经皮肾穿刺组织病理学检查** 多数儿童NS不需要进行诊断性肾活检。

NS肾活检指征：对糖皮质激素治疗耐药或频繁复发者；对临床或实验室证据支持肾炎性肾病或继发性肾病综合征者。

6. **高凝状态和血栓形成的检查** 血液存在高凝状态、尿纤维蛋白裂解产物增加、血小板聚集率增加、血小板增加、纤维蛋白原增加。彩超检查可以明确诊断，有条件者可行数字减影血管造影。

六、诊断标准（2014、2015、2019、2021、2022年考点）★★★★★

1. 诊断肾病综合征应具备4大特征

- (1) **大量蛋白尿**：定性+++~++++，定量 $\geq 50\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ 。
- (2) **低白蛋白血症**：血浆白蛋白 $< 25\text{g/L}$ 。
- (3) **高脂血症**：血浆总胆固醇 $> 5.7\text{mmol/L}$ 。
- (4) **不同程度水肿**：多呈凹陷性，可轻可重。

上述四项中以**大量蛋白尿**和**低白蛋白血症**为必备诊断条件。

2. 临床分型诊断

- (1) **单纯型肾病** 具有典型“三高一低”表现。多为微小病变型NS，多呈选择性蛋白尿，初次激素治疗对皮质激素敏感。
- (2) **肾炎型肾病** 除典型的“三高一低”临床表现外，具有以下四项中的一项或多项：
 - ① 2周内分别3次以上离心尿检， $\text{RBC}\geq 10$ 个/HP，并证实为肾小球源性血尿者；
 - ② 反复或**持续高血压**，并除外糖皮质激素等所致者；
 - ③ **肾功能不全**，并除外由于血容量不足等所致者；
 - ④ **血补体(C3)反复或持续降低者**。

【要点提醒】

- (1) 单纯性肾病综合征：大量蛋白尿、低蛋白血症、高脂血症、水肿=“三高一低”。
- (2) 肾炎性肾病综合征：“三高一低”+血尿/高血压/C3下降/肾衰（氮质血症）。

(七) 治疗（2013、2015、2016、2017、2022年考点）★★★★★

1. 一般治疗

- (1) **休息**：严重水肿、高血压或并发感染时需卧床休息，一般情况下正常活动，以防血栓形成。
- (2) **饮食**：除严重水肿、高血压暂时限盐、限水外，不主张长期低盐或无盐饮食。蛋白质摄入量控制在 $1.5\sim 2\text{g}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，以优质蛋白为主，注意补钙、维生素D及微量元素。
- (3) **利尿剂** 轻症可口服给药、重症静脉使用呋塞米或快速静滴6%低分子右旋糖酐后，然后静脉使用呋塞米。
- (4) **控制感染** 加强护理，提高抵抗力，避免过劳。预防接种应推迟到肾病完全缓解且停用皮质激素或免疫抑制剂3个月以后进行。
- (5) 对家属的教育。

2. 糖皮质激素 **泼尼松**为诱导肾病缓解的首选治疗。用药原则：初量足、减量慢、维持久、

个体化。

(1) 泼尼松

①疗程：分短程(8周)、中程(6个月)、长程(9个月)疗法，国内提倡中程。

A. 短程疗法：泼尼松 $2\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ 4周。4周后不管效应如何，均改为泼尼松 $1.5\text{mg}/\text{kg}$ 隔日晨顿服，共4周，全疗程共8周，然后骤然停药。短程疗法易复发，国内少用。

B. 中、长期疗法：可用于各种类型的肾病综合征。先以泼尼松 $2\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，最大量 $60\text{mg}/\text{d}$ ，分次服用。疗程必须达6个月(中程疗法)，疗程9个月(长程疗法)。

②疗效判断：按糖皮质激素反应分为(九版儿科学 P297)：

激素敏感	足量泼尼松治疗 ≤ 4 周尿蛋白转阴
激素耐药	足量泼尼松治疗 > 4 周尿蛋白仍阳性
激素依赖	对激素敏感，但连续2次减量或停药2周内复发
肾病复发	连续3天，尿蛋白由阴转(+++)或(++++)，或24小时尿蛋白定量 $\geq 50\text{mg}/\text{kg}$ 或尿蛋白/肌酐 ≥ 2.0
肾病频复发	指病程中半年内复发 ≥ 2 次；或1年内复发 ≥ 3 次

(2) 甲泼尼龙冲击疗法：适用于对激素治疗无效和频复发的难治性肾病，但需慎用，宜根据肾脏病理改变选择。

3. 免疫抑制剂的应用 适用于频复发、激素依赖、激素耐药者及不能耐受激素的病例。常和较小剂量激素并用，常用药物有：

(1) 环磷酰胺：有口服方法和冲击疗法。本药副作用多，如远期性腺损害，脱发，胃肠道反应，出血性膀胱炎及白细胞减少等。治疗中注意监测血象，鼓励饮水，病情需要者可短疗程、小剂量、间断用药，避免青春期前和青春期用药。一般剂量 $2.0\sim 2.5\text{mg}/(\text{kg}\cdot\text{d})$ ，分三次口服，疗程8~12周，总量不超过 $200\text{mg}/\text{kg}$ 。

(2) 其他：尚可选用苯丁酸氮芥、硫唑嘌呤、环孢素A等。

4. 抗血小板聚集、抗凝和促纤溶治疗 适用于难治性肾病和严重高凝状态与肾静脉血栓形成的病例。前者最常用双嘧达莫，抗凝药常用肝素钠、低分子肝素和华法林等；尿激酶常用于溶栓治疗。

5. 免疫调节剂的应用 一般作为糖皮质激素的辅助治疗，适用于频复发、糖皮质激素依赖或感染者，常用左旋咪唑，疗程6个月。不良反应有胃肠不适、皮疹、中性粒细胞下降。

(八) 预后

肾病综合征的预后转归与其病理变化关系密切。微小病变型预后最好，局灶节段性肾小球硬化预后最差。微小病变型 90%~95%的病儿对首次应用糖皮质激素有效。可死于感染或糖皮质激素严重副作用。

第十六节 血液系统疾病

一、小儿造血及血象特点

(一) 造血特点

1. 胚胎期造血

(1) 中胚叶造血期：在胚胎第 3 周开始出现卵黄囊造血，其中主要是原始的有核红细胞。

(2) 肝脾造血期

肝脏在胚胎第 6~8 周时出现造血组织，并成为胎儿中期的主要造血部位。胎儿期 4~5 月时达高峰，至 6 个月后逐渐减退。肝造血主要产生有核红细胞。

脾脏约于胚胎第 8 周开始造血，以生成红细胞占优势。胎儿 5 个月之后，脾脏造血功能逐渐减退，至出生时成为终生造血淋巴器官。

胸腺是中枢淋巴器官，6~7 周已出现胸腺，并开始生成淋巴细胞。自胚胎第 11 周淋巴结开始生成淋巴细胞并成为终生造淋巴细胞和浆细胞的器官。

(3) 骨髓造血期：骨髓出现在胚胎第 6 周，造血活动开始于胎儿 4 个月，并迅速成为主要的造血器官，直至出生 2~5 周后成为唯一的造血场所。

2. 生后造血

(1) 骨髓造血：生后主要是骨髓造血。为满足生长发育的需求，婴儿期所有骨髓均为红骨髓，全部参与造血。黄髓从 5~7 岁开始逐渐代替长骨中的造血组织。年长儿和成人红骨髓仅限于肋骨、胸骨、脊椎、骨盆、颅骨、锁骨和肩胛骨，但黄髓有潜在的造血功能，当造血需要增加时，它可转变为红髓而恢复造血功能。

(2) 骨髓外造血：正常情况下，骨髓外造血极少。出生后，尤其在婴儿期，黄髓缺少，造血代偿潜力小，肝、脾可在各种感染性贫血或造血需要增加时恢复造血功能，出现肝、脾和淋巴结肿大，末梢血中可出现有核红细胞和(或)幼稚中性粒细胞，这是小儿造血器官的一种特殊反应，称为“骨髓外造血”。

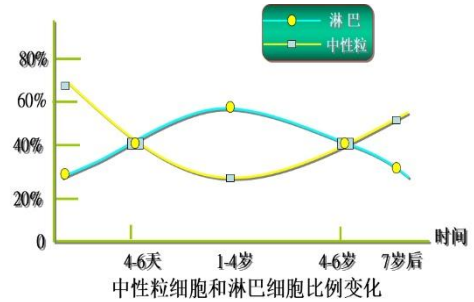
(二) 血象特点 (2019 考点) ★

小儿各年龄的血象不同，其特点是。

1. **红细胞数和血红蛋白量** 出生时红细胞数 $(5.0\sim7.0)\times 10^{12}/L$ ，血红蛋白量 $150\sim220g/L$ 。出生 **2~3个月**时，**红细胞数降至 $3.0\times 10^{12}/L$ 、血红蛋白量降至 $100g/L$** 左右，此轻度贫血称为“**生理性贫血**”。3个月以后，红细胞数和血红蛋白量逐渐恢复，12岁时达成人水平。

2. 白细胞数与分类

出生时白细胞总数 $(15\sim20)\times 10^9/L$ ，婴儿期维持在 $10\times 10^9/L$ 左右，8岁以后接近成人水平。白细胞分类主要是中性粒细胞与淋巴细胞比例的变化。出生时**中性粒细胞约占 0.65，淋巴细胞约占 0.30**。随着白细胞总数的下降，中性粒细胞比例也相应下降，**生后 4~6天**时两者比例大致相等。1~2岁时淋巴细胞约占 0.60，中性粒细胞约占 0.35，**至 4~6岁**时两者比例又相等。8岁后白细胞分类与成人相似。



【知识巧记】

度“日”如“年”。

- 血小板数** 血小板数与成人相似，为 $(150\sim300)\times 10^9/L$
- 胎儿血红蛋白** 出生时 HbF 占 70%，HbA 约占 30%，1岁时 HbF 不超过 5%，2岁时不超过 2%
- 血容量** 出生时血容量约占体重的 **10%**，平均 **300ml**。儿童约占 8%~10%。成人约占 6%~8%

二、小儿贫血概述

(一) 贫血定义和分度 (2013、2018、2021 考点) ★★

1. **贫血概念** 是指外周血中单位容积内的红细胞数或血红蛋白量低于正常。

小儿贫血 (九版儿科学 P351)

年龄	新生儿	1~4个月	4~6个月	6~59个月	5~11岁	12~14岁
HB 标准	<145g/L	<90g/L	<100g/L	>110g/L	>115g/L	>120g/L

2. **贫血分度** 根据血红蛋白或红细胞数将贫血分为轻、中、重、极重 4 度

贫血程度分度

	轻度	中度	重度	极重度
各年龄贫血分度	正常值~90g/L	~60g/L	~30g/L	<30g/L

新生儿期贫血分度	144~120g/L	~90g/L	~60g/L	<60g/L
----------	------------	--------	--------	--------

【知识巧记】

人分为 3 6 9 等。

(二) 贫血分类 (2012、2016、2019、2021 考点) ★★★★★

1. 病因分类 根据贫血发生的原因分为三类

(1) 红细胞和血红蛋白生成不足

①**造血物质缺乏**: 如**缺铁**导致的缺铁性贫血、缺乏维生素 B12 或叶酸导致的巨幼细胞贫血等, **是小儿贫血最常见的原因**。

②骨髓造血功能障碍: 如再生障碍性贫血、单纯红细胞再生障碍性贫血。

③ 其他: 感染性、炎症性及癌症性贫血、慢性肾脏病所致的贫血等。

(2) 溶血性贫血: 可由红细胞内在异常或红细胞外在因素引起。

①红细胞内在异常: 包括红细胞膜结构缺陷、红细胞酶缺陷和血红蛋白合成缺陷。

②红细胞外在因素: 包括免疫性因素和非免疫性因素。

(3) 失血性贫血: 包括急性失血性及慢性失血性贫血。

2. 形态分类 根据红细胞数、血红蛋白量和红细胞比容计算红细胞平均容积(MCV)、平均红细胞血红蛋白量(MCH)和平均红细胞血红蛋白浓度(MCHC)的结果, 将贫血分为四类。

贫血的细胞形态分类及意义

	MCV (fl)	MCH (pg)	MCHC (%)	常见疾病
正常	80~94	28~32	32~38	-
大细胞性贫血	>94	>32	32~38	巨幼细胞贫血
正细胞性贫血	80~94	28~32	32~38	再障, 失血性贫血
单纯小细胞性贫血	<80	<28	32~38	慢性感染, 肾脏疾病
小细胞低色素贫血	<80	<28	<32	缺铁性贫血, 地中海贫血

【要点提醒】

细胞形态就看 MCV80~94 fl, MCV>94 fl 就是大细胞-巨幼细胞性贫血。MCV<80 fl 就是小细胞-缺铁性贫血。执业医师考试儿科贫血就考这两个病。

(三) 治疗原则 (2018、2020 考点) ★★

1. 支持治疗 应避免劳累、感染, 避免使用可诱发溶血的药物。急性溶血或慢性溶血发生溶血危象时, 应注意补液, 碱化尿液, 积极控制感染, 纠正酸中毒和电解质紊乱。

2. 去除病因 这是**治疗**贫血的**关键**，贫血原因未明的，积极寻找病因并去除。
3. 药物治疗 缺铁性贫血—补**硫酸亚铁**；巨幼细胞性贫血—补维**生素 B₁₂**和**叶酸**；自身免疫性溶血性贫血—**肾上腺皮质激素**；再生障碍性贫血—“强化”免疫抑制。
4. 输红细胞 贫血引起心功能不全时，输红细胞是抢救措施。对于贫血合并肺炎的患儿，每次输红细胞量更应减少，速度减慢。
5. 造血干细胞移植，治疗并发症。

三、 缺铁性贫血

缺铁性贫血 (IDA) 是由于体内铁缺乏导致血红蛋白合成减少，临床上以小细胞低色素性贫血、血清铁蛋白减少和铁剂治疗有效为特点的贫血。

(一) 病因 (2014、2019 考点) ★★

1. 先天储铁不足 早产、双胞胎、胎儿失血等使铁储备少(胎儿期最后 3 个月从母体获得的铁最多)。
2. 铁摄入量不足 **为导致缺铁性贫血的主要原因**，人乳、牛乳、谷物中含铁均低，多因**不及时添加含铁丰富的辅食**所致。

【要点提醒】

(1) 成人缺铁性贫血主要原因是铁的丢失过多/慢性失血(男—痔出血、女—子宫肌瘤)。

(2) 孩子缺铁性贫血主要病因是铁摄入量不足。(挑食，不吃鱼肉蛋)。

3. 生长发育快 婴儿，特别是早产儿生长发育迅速，随着体重的增加，血容量增加较快，如不添加含铁丰富的食物，易发生缺铁性贫血。
4. 铁吸收障碍 食物搭配不合理可影响铁的吸收，慢性腹泻可增加铁的排泄。
5. 铁的丢失过 肠息肉、钩虫病、膈疝、梅克尔憩室等所致失血是**导致**缺铁的常见原因。婴儿对蛋白过敏引起的少量肠出血可致铁丢失。

(二) 铁的代谢

食物中的铁主要以 Fe^{2+} 形式在十二指肠和空肠上段被吸收。肠腔内一些因素也可影响铁的吸收。维生素 C、稀盐酸、果糖、氨基酸等还原物质使 Fe^{3+} 变成 Fe^{2+} ，有利于铁的吸收；磷酸、草酸等可与铁形成不溶性铁酸盐，难于吸收；茶、咖啡、牛奶、抗酸药物等可抑制铁的吸收。足月新生儿体内总铁约 75mg/kg，其中 25% 为贮存铁。生后由于“生理性溶血”释放的铁较多，随后是“生理性贫血”期造血相对较低下，加之从母体获取的铁一般能满足 4 个月之需，故婴儿早期不易发生缺铁。但早产儿从母体获取铁少，且生长发育更迅速，可较早发生缺铁。约 4 月龄以后，从母体获取的铁逐渐耗尽，加上此期生长发育迅速，造血活跃，因此对膳食

铁的需要增加，而婴儿主食人乳和牛乳的铁含量均低，不能满足机体之需，贮存铁耗竭后即发生缺铁，故6月~2岁的小儿缺铁性贫血发生率高。

(三) 临床表现 (2015、2019、2021 考点) ★★★

起病缓慢，任何年龄均可发病，以6个月~2岁最多见。



1. 一般表现 皮肤黏膜逐渐苍白，以唇、口腔黏膜及甲床最为明显。易疲乏无力，不爱活动。年长儿可诉头晕、眼前发黑、耳鸣等。

2. 髓外造血 表现为肝、脾可轻度肿大，为骨髓外造血反应。



指甲凹陷像勺子

3. 非造血系统症状

(1) 消化系统症状：食欲减退，少数有异食癖（如嗜食泥土、墙皮、煤渣等-组织缺铁的神经表现），常有呕吐、腹泻。可出现口腔炎、舌炎或舌乳头萎缩。

(2) 神经系统症状：常有烦躁不安或萎靡不振，年长儿常精神不集中，记忆力减退，智力多低于同龄儿。

(3) 心血管系统症状：明显贫血时心率增快，心脏扩大，重者可发生心力衰竭。

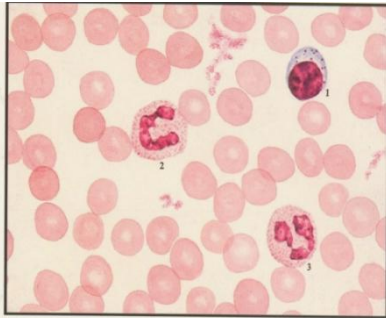
(4) 其他：因细胞免疫功能低下，常合并感染，指趾甲可因上皮组织异常而出现反甲。

(四) 辅助检查 (2020、2022 考点) ★★

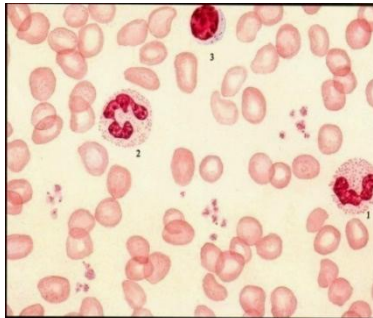
实验室检查项目及异常改变

检查项目	异常情况
外周血象	血红蛋白降低比红细胞减少明显，呈小细胞低色素性贫血。MCV<80fl, MCH<26pg, MCHC<0.31。 血涂片：红细胞大小不等，以小细胞为多，中心淡染区扩大。
骨髓象	增生活跃，以中、晚幼红细胞增生为主。粒细胞系、巨核细胞系一般无异常
铁代谢	血清铁蛋白(SF)：<12 μg/L 提示缺铁，可较敏感地反映体内贮存铁的情况。 骨髓可染铁：<15%反映贮铁（细胞内铁）减少，是反映体内贮存铁的灵敏而可靠指标。 红细胞游离原卟啉：FEP>0.9 μmol/L 提示细胞内缺铁。

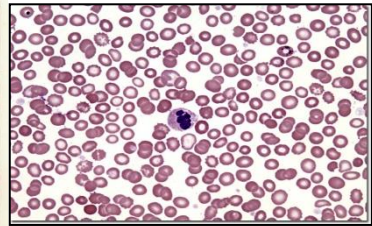
血清铁(SI)、总铁结合力和转铁蛋白饱和度：这三项检查反映血浆铁含量，
 $SI < 9.0 \sim 10.7 \mu\text{mol/L}$ ； $TIBC > 62.7 \mu\text{mol/L}$ ； $TS < 15\%$ 有诊断意义。



正常



缺铁性贫血



图示成熟红细胞大小不等以小细胞为主，中心浅染区扩大

【要点提醒】

- (1) 血清蛋白下降：是诊断缺铁性贫血最早最敏感指标。
- (2) 血清铁下降：是诊断缺铁性贫血的主要指标。
- (3) 骨髓：骨髓小粒可染Fe消失是诊断体内缺铁初期最可靠的指标。
- (4) 所有指标均低，唯有总铁结合力(TIBC)↑、红细胞游离原卟啉(FEP)↑。

(五) 诊断与鉴别诊断 (2019、2020、2021、2022 考点) ★★★★★

1. **诊断** 根据病史，特别是喂养史、临床表现和血象特点，一般可作出初步诊断。用铁剂治疗有效可证实诊断；铁代谢的生化检查有确诊意义，必要时可进行骨髓检查。

2. **鉴别诊断**

地中海贫血	典型病例有 家族史、特殊面容、肝脾肿大 。血片有靶型红细胞、红细胞渗透脆性下降、血红蛋白电泳可见HbF和(或)HbA2增加，铁代谢检查示 不缺铁 、甚至多次输血后至铁负荷过多
铁粒幼细胞性贫血	是血红素合成障碍和铁利用不良导致的贫血，SF、SI、TS均增加，骨髓示细胞外铁增加，铁粒细胞明显增多
肺含铁血黄素沉着症	广泛的肺毛细血管出血，肺泡中有大量的含铁血黄素沉着。临床有反复发作的咯血、气促和小细胞低色素贫血，痰涂片可见大量吞噬含铁血黄素颗粒的巨噬细胞，肺部X线可作诊断参考

(六) 治疗和预防 (2012、2020、2022 考点) ★★★

1. **治疗** 主要原则为去除病因和补充铁剂。

(1) 一般治疗：加强护理，保证充足睡眠；避免感染；重度贫血注意保护心脏，注意饮食的合理搭配，增加铁的吸收。

(2) **去除病因**：对饮食不当者应纠正不合理的饮食习惯和食物组成，有偏食习惯者应予纠正，慢性失血性疾病及时治疗。

(3) 铁剂治疗

①口服铁剂：铁剂是治疗缺铁性贫血的特效药，采用口服法给药，临床**首选二价铁盐制剂**。常用的口服铁剂有**硫酸亚铁**、富马酸铁、葡萄糖酸亚铁、**琥珀酸亚铁**等；以**两餐之间**口服为宜，小剂量开始服用可减少胃肠副反应。**同时服用维生素C**，可增加铁的吸收。**牛奶、茶、咖啡及抗酸药等与铁剂同服均可影响铁的吸收。**

②铁剂治疗后反应：补给铁剂 12~24 小时后，细胞内含铁酶开始恢复，烦躁等精神症状减轻，食欲增加。**网织红细胞（判断是否有效最初的指针）于服药 2~3 天后开始上升，5~7 天达高峰，2~3 周后下降至正常。**治疗 1~2 周后血红蛋白逐渐上升，通常于治疗 3~4 周达到正常。如治疗反应满意，血红蛋白恢复正常后**再继续服用铁剂 6~8 周，以增加铁储存。**

【要点提醒】

(1) 网织红升高代表补铁有效。

(2) 补铁后最先升高的是红细胞内含铁酶。

(3) 首选二价铁，血红蛋白恢复正常后再继续服用铁剂 6~8 周，以增加储存铁。

(4) 早产儿宜自 2 个月左右给予铁剂预防。

③输红细胞适应证：贫血严重，尤其是发生心衰者；合并感染者；急需手术者。

HB	<30 g/L	30~60 g/L	>60 g/L
输红细胞	等量换血	浓缩红细胞	无需输入

2. 预防

(1) 做好喂养指导，提倡母乳喂养，及时添加肝、瘦肉、鱼等含铁丰富且吸收率高的辅食。具体措施。

(2) 婴幼儿食品应加入适量**铁剂进行强化**。

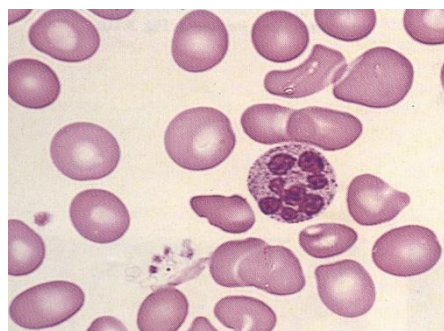
(3) **早产儿**、低体重儿宜自 **2 个月左右给予铁剂**预防。

四、营养性巨幼细胞性贫血

本病是维生素 B₁₂ 或(和)叶酸缺乏所致的一种大细胞性贫血。临床以贫血、神经精神症状、红细胞的胞体变大、骨髓中出现巨幼红细胞、用维生素 B₁₂ 或(和)叶酸治疗有效为特征。

(一)病因

1. 摄入量不足，特别是单纯母乳喂养且未按时



添加辅食的婴儿，饮食缺乏动物肝脏、肉类、蔬菜等可致维生素 B₁₂ 和叶酸缺乏；长期羊乳喂养的婴儿可致叶酸缺乏。

2. 需要量增加。

3. 吸收和运输障碍。

(二) 临床表现 (2017、2019、2021 考点) ★★★

多见婴幼儿，以 6 个月~2 岁多见。

1. 一般表现 多呈虚胖、颜面轻度水肿、毛发稀黄，严重者可有皮肤出血点或瘀斑。

2. 贫血表现 轻~中度贫血，面色腊黄，睑结膜、口唇、指甲等处苍白，偶有轻度黄疸，常伴肝脾大。

3. 精神、神经症状 精神神经症状可出现烦躁不安、易怒等症状。维生素 B₁₂ 缺乏者表现为表情呆滞、目光发直、对周围反应迟钝，嗜睡、不认亲人，少哭不笑，智力、动作发育落后甚至退步。重症病例可出现不规则性震颤（手足），手足无意识运动，甚至抽搐、感觉异常、共济失调、踝阵挛和 Barbinski 征阳性等。叶酸缺乏不发生神经系统症状，但可导致神经精神异常。

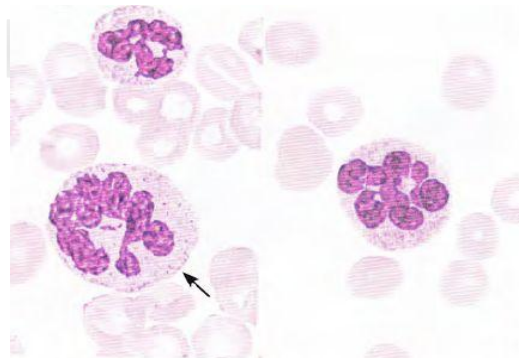
4. 消化系统症状 纳差、腹泻、呕吐、舌炎等症状出现较早。

(三) 辅助检查 (2018、2019、2020 考点) ★★★

1. 外周血象 呈大细胞性贫血，MCV>94 (f1)，MCH>32pg。血涂片可见红细胞大小不等，大细胞为多。中性粒细胞呈分叶过多现象为早期诊断重要指标。

2. 骨髓象 增生明显活跃，以红系增生为主，粒系、红系统均出现巨幼变，表现为胞体变大。

中性粒细胞的胞浆空泡形成，核分叶过多。巨核细胞的核有过度分叶现象。



【要点提醒】

(1) 巨幼贫骨髓象——老浆幼核。

(2) 缺铁贫骨髓象——老核幼浆。

3. 血清维生素 B₁₂ 和叶酸测定 (确诊依据) 血清维生素 B₁₂ 正常值为 200~800ng/L，<100ng/L 为缺乏。血清叶酸水平正常值为 5~6ug/L，<3ug/L 为缺乏。

4. 其他 血清乳酸脱氢酶 (LDH) 水平明显升高。维生素 B₁₂ 缺乏者血清胆红素水平中等程度升高，尿甲基丙二酸含量增高。

(四) 诊断与鉴别诊断 (2018、2019、2020、2021、2022 考点) ★★★★★

1. 诊断 结合明确的病因、相应的临床表现、辅助检查、相应的治疗有效等可诊断。

2. 鉴别诊断

全血细胞减少	再生障碍性贫血、骨髓增生异常综合征、阵发性睡眠性血红蛋白尿、脾功能亢进等
病态造血	需与地中海贫血、异常血红蛋白病、白血病等相鉴别
神经系统疾病	本病有神经系统受累, 婴儿期要与脑发育不全及其他有神经系统表现的遗传代谢病鉴别。较大儿童应与神经脱髓鞘疾病相鉴别

(五) 治疗 (2018、2019、2021 考点) ★★★

1. 一般治疗 注意营养, 及时添加辅食; 加强护理。震颤明显而不能进食者可用鼻饲数天。

2. 去除病因 对引起**维生素 B₁₂和叶酸缺乏的原因应予以去除**。

3. 维生素 B₁₂和叶酸治疗 有**精神神经症状**者, 应以**维生素 B₁₂治疗为主**, 用维生素 B₁₂治疗后 6~7 小时骨髓内巨幼红细胞可转为正常幼红细胞; 一般精神症状 2~4 天后好转; **网织红细胞 2~4 天开始增加 (治疗有效的指针), 6~7 天达高峰, 2 周后降至正常**; 精神神经症状恢复较慢。

【要点提醒】

(1) 补充维生素 B₁₂ 后最早升高、正常的是骨髓内巨幼红细胞。

(2) 有精神症状的一定先补 B₁₂ 后补叶酸, 因叶酸可以加重精神症状。叶酸口服剂量为 5mg, 每日 3 次, 连续数周至临床症状好转、血象恢复正常为治疗的停药指针。