

婴幼儿及儿童期黄疸 PDF转换可能丢失图片或格式，建议阅读原文

[https://www.100test.com/kao\\_ti2020/302/2021\\_2022\\_\\_E5\\_A9\\_B4\\_E5\\_B9\\_BC\\_E5\\_84\\_BF\\_E5\\_c22\\_302649.htm](https://www.100test.com/kao_ti2020/302/2021_2022__E5_A9_B4_E5_B9_BC_E5_84_BF_E5_c22_302649.htm) 名称婴幼儿及儿童期黄疸所属科室儿科病因 1.正常胆红素代谢 人体每日生成的胆红素 ( bilirubin ) 约80 ~ 85%是由血液中衰老红细胞的血红蛋白分解产生，其余少部分来自骨髓内未成熟的红细胞或其他组织中非血红蛋白的血红素酶类或细胞色素的少量分解而生成所谓quot. ( Shunt bilirubin )。正常人血中红细胞的寿命约100 ~ 120天，天天约1%红细胞衰老死亡，这些死亡的红细胞被吞噬细胞（主要在脾、肝及骨髓）所清除和分解。一般血红蛋白首先分出血红素 ( heme )，当血红素在体内降解时，选择性的卟啉环的rarr.血红素-CO，-Ferrr.胆红素（未结合）在此过程中尚需参与多种酶的催化，如微粒体的血红素加氧酶（MHO）及可溶性的胆绿素还原酶，二者均需还原型辅酶（NADPH）参与。通常1g血红蛋白可释出胆红素约34mg。正常情况未结合胆红素可以通过肝细胞迅速从血浆中清除。未结合胆红素为脂溶性，在血循环中固定于血浆白蛋白上，成为胆红素-白蛋白复合物，二者联系较稳定，不能透过半透膜或细胞膜，不经肾小球滤过。当血液中有有机阴离子增多或pH下降时，可成为未结合的游离胆红素，能透过细胞膜，进入含有丰富磷脂的神经细胞，引起核黄疸。新生儿高胆红素血症经光照后（蓝光或白光），未结合胆红素能转为E异构体，它能与血浆白蛋白联结，具有水溶性，而无神经毒性，可不必经过结合而排出，因之血中未结合胆红素下降。肝细胞内胆红素的摄入、结合和排泄过程简述如下。（1）肝细

胞对胆红素的摄取：在血窦表面的肝细胞膜上有特异的受体部位，可以很快从血清中摄取未结合胆红素，使它通过肝细胞膜的微绒毛进入肝细胞浆内。在肝细胞内已知有两种色素受体蛋白，称为Y蛋白和乙蛋白，可以特异地结合包括胆红素在内的有机阴离子。实验证实：Y蛋白是肝、肾细胞所特有，以肝内较多，对胆红素结合力较强，是结合胆红素的主要蛋白，称第一受体；乙蛋白存在于肝细胞、小肠末端粘膜内，在心肌、脑等组织中也有少量，只有在体内胆红素过高时才与胆红素结合，称为第二受体。新生儿时期肝内缺乏或完全不存在Y和乙蛋白，随年龄增长才逐渐达正常水平。因此，新生儿尤其早产儿的未结合胆红素不能及时被摄入肝细胞而转化为结合胆红素，故常有短暂的高胆红素血症，称为新生儿生理性黄疸。

(2) 肝细胞对胆红素的结合：未结合胆红素与受体蛋白结合后，被转送到细胞浆的光面内质网上，经其中一系列酶的作用，主要是多种葡萄糖醛酸转移酶，能催化还原型辅酶（NADPH）分子中的葡萄糖醛酸基转移到胆红素的丙酸基上，形成胆红素葡萄糖醛酸苷（即结合胆红素），从而呈水溶性，而不能再透过细胞膜，但可透过毛细血管壁，通过胆管及肾脏排出体外。任何原因使肝细胞受损时均可导致酶缺乏，影响胆红素的转化。

(3) 肝细胞对胆红素的运转和排泄：肝细胞把已生成的结合胆红素运转和排泄到毛细胆管，成为胆汁的主要成份之一。胆汁进入肠道后，结合胆红素经细菌等作用又转化为未结合胆红素，成为尿胆原及粪胆原，统称为尿胆素原，大部分尿胆素原氧化为粪胆素，使粪便成棕褐色，随粪便排出；一部分（10~20%）尿胆素原被肠道重吸收，再由肝脏转变为结合胆红素排入胆道，

构成肠肝循环；还有小部分经门静脉入肝后，再经肝静脉和下腔静脉入体循环，最后由肾排出体外。

## 2. 黄疸发生的原理

胆红素代谢过程中，任何一个环节的障碍均可发生黄疸。其原理一般属于下列几种：

- 胆红素产生过多，如先天或后天性溶血性疾病或骨髓未成熟红细胞破坏过多；
- 肝细胞对胆红素摄取、结合、运转、排泄的障碍，如肝细胞损害、酶系统活力减低或缺乏，及肝内胆汁淤积；
- 肝内肝外胆道阻塞，如先天性胆道闭锁或肝内、肝外肿瘤压迫等。

## 3. 黄疸的分类

黄疸的分类方法有多种，目前较合理的分类法是按照血液中增高的胆红素类型分为未结合胆红素增高性黄疸及结合胆红素增高性黄疸二型。临床上可根据黄疸发生的机理及产生黄疸的病变部位分类，大致可分为肝前性、肝细胞性及肝后性三类。

(1) 肝前性黄疸：未结合胆红素产生过多，可由于先天性或后天性溶血，或虽非血液中红细胞溶血，而系骨髓内未成熟红细胞破坏过多。这类黄疸的发生是因未结合胆红素尚未进入肝细胞前在数量上增多，且远远超过了肝细胞的清除速率（正常肝细胞清除胆红素的能力可增加至7倍），故主要为滞留性黄疸。因溶血和贫血使肝功能减退，故随后可有少量结合胆红素（15%）返流入血循环。

(2) 肝细胞性黄疸：可因肝细胞对胆红素的摄取、结合、运转或排泄这几个环节中任何一个或几个发生障碍而引致黄疸。肝细胞不能有效地摄取未结合胆红素；或摄取功能正常，而由于酶缺乏或减少，均不能正常地形成结合胆红素。此时血循环中未结合胆红素增高。即使结合胆红素已经形成，若肝细胞运转或排泄胆红素发生障碍，则血循环中结合胆红素增高。有些肝实质疾病常兼有以上两种变化，血液中未结合与结合胆红素

均见增高。（3）肝后性黄疸：主要因胆道系统障碍。胆红素产生及结合均可正常进行，由于胆道阻塞，结合胆红素不能排出而返流入血循环，血液内结合胆红素增高。因胆汁排泄不畅，长期淤积，约经数周后，可使肝细胞功能受损，从而影响未结合胆红素在肝细胞内的转化，因而又具有一些滞留性黄疸的表现。诊断 黄疸可发生于肝脏疾病或肝脏以外的疾病，发生于生后不同时期，可为暂时性或持续性。

1.属于肝前性黄疸的疾病（1）溶血性高胆红素血症： 新生儿溶血病：即Rh和ABO系统血型不合所致溶血（详见新生儿疾病章）； 新生儿败血症：因感染中毒而溶血，同时肝功能受损，酶活力减低，是发生黄疸的另一原因； 水溶性维生素K所致新生儿溶血，仅偶见，但值得注重； 输血时血型不合； 蚕豆病：由于葡萄糖-6-磷酸脱氢酶缺乏，食用蚕豆时可致严重溶血； 恶性疟疾； 自身免疫性溶血性贫血：可急剧发病，心脏扩大，发生心力衰竭及严重贫血，日久后发育迟缓，或可发生胆结石等； 蛇毒、蜂毒均可致严重急性溶血； 其他溶血性疾病：先天性红细胞膜、代谢酶或血红蛋白的遗传性缺陷等，如遗传性球形红细胞增多症、阵发性睡眠性血红蛋白尿、严寒性血红蛋白尿、地中海贫血等。这几种病的贫血明显而黄疸较轻，因肝细胞尚未受损，对过多的胆红素可大部分清除。（2）非溶血性胆红素产生过多：如旁路性高胆红素血症，由于骨髓内未成熟红细胞破坏过多，而血循环中红细胞并无溶血现象；见于造血系统功能紊乱，如恶性贫血、地中海贫血、先天性造血性卟啉血症。

2.属于肝性黄疸的疾病（1）由于摄取功能障碍： 先天性非溶血性未结合胆红素增高症（Gilbert综合征轻型），多发生

于年长儿，亦可于婴儿或儿童期发病，除有长期间歇性黄疸外，常无明显症状。苯巴比妥能减低血清胆红素至正常水平。

新生儿生理性黄疸。（2）由于结合功能异常：1）先天性酶缺乏病：先天性非溶血性黄疸易伴发核黄疸

（Grigler-Najjar综合征），分两型，型为隐性遗传，型为显性遗传，新生儿起病者往往伴有核黄疸，血内未结合胆红素增高（尤以型为显著），但无溶血现象。磺溴酞钠（BSP）试验正常。苯巴比妥可使型的胆红素浓度显著减低，但对型病人无效。先天性非溶血性黄疸、未结合胆红素增高型（Gilbert综合征重型），由于肝细胞摄取未结合胆红素有障碍，以及肝细胞微粒体缺乏转移酶而使胆红素结合亦有障碍，因而未结合胆红素大量进入血液循环中。BSP试验正常。

2）酶发育不成熟的疾病：新生儿和未成熟儿的生理性黄疸是新生儿期最常见的非溶血性未结合高胆红素血症，其发病原因可能是多方面的，可由于摄取障碍亦可由于酶的不足。

3）酶受抑制的疾病：暂时性家族性高胆红素血症

（Lucey-Driscoll综合征）。病情严重。小儿出生后即发病，易出现核黄疸。由于母体内有抑制胆红素结合的物质，未结合胆红素显著增高。哺乳性黄疸：母乳哺育可延长新生儿生理性黄疸，停母乳，高胆红素血症即恢复正常，可能与母乳中有抑制肝脏葡萄糖醛酰转移酶的3beta.孕二醇，或与脂蛋白脂肪酶增高有关。

（3）由于运转及排泄功能异常：1）先天性疾病：先天性非溶血性结合胆红素增高I型

（Dubin-Johnson综合征），由于结合胆红素在肝细胞微粒体中形成后，即碰到运转和排泄障碍，因而返流入血液循环中。

BSP试验在30分钟时正常，但在45分钟后出现高值，有助于

鉴别诊断。苯巴比妥可有疗效。黄疸以青年期发病居多，也可能在儿童期发现。肝细胞有褐色素沉着，是一种先天性肝排泄功能障碍，有机阴离子排泄困难（包括胆红素、BSP等），只有胆酸盐能被排出，故无皮肤瘙痒，是一种隐性遗传病。

先天性非溶血性黄疸，结合胆红素增高型（Rotor综合征），与Dubin Johnson综合征相似，但肝细胞中无色素沉着。也有人认为除肝细胞运转排泄结合胆红素有障碍外，肝细胞摄取未结合胆红素也有些障碍。上述二型综合征可通过肝活检作出鉴别。

家族性肝内胆汁淤积性黄疸，多见于儿童期或青年期，亦可见于新生儿期。出现间歇发作性黄疸。BSP试验正常，血清碱性磷酸酶增高，胆固醇正常。病儿有严重瘙痒，吸收不良及佝偻病，其病因是胆酸代谢或运转方面有遗传性缺陷。

quot.胎黄mu.m的绿光优于白光。1984年上海使用绿光，结果还优于蓝光。光疗的效果除波长外与皮肤受光面积、光照强度成正比，双面光照比单面光照的效果快而好，且可减少翻身，光照时除了遮盖两眼避免损害视网膜外，会阴部用小型尿布，尽量暴露。光照强度与灯管根数、排列方式、反光能力、使用寿命、有无积尘与皮肤间的距离和中间有无有机玻璃间隔有关。一般每面5~9根灯管排成弧行，使各灯管与皮肤间距相仿，并有反光装置，避免积尘为宜。蓝色荧光灯亮度衰减比白色的快，使用300小时后即减退20%，900小时约减35%，2700小时约减45%，20瓦比40瓦的减退得快。所以当辐照计监测灯管功率 $< 300\mu\text{mol/L}$ （12mg/dl以下）而停止光疗。由于皮肤黄疸比血管内的血清胆红素减退得快，停照后血清胆红素再由血管进入皮肤，黄疸会有所回升，过1~2天后再逐渐消退。光疗时可有轻度腹泻绿色稀

便，针尖大红色皮疹、核黄素分解增多、环境温度过高时发热和不显性失水增加，肝功能异常、败血症和血清结合胆红素大于 $68.4\mu\text{mol/L}$  ( $12\text{mg/dl}$ ) 以上和产前已拟诊而产后证实为新生儿溶血病者，为了争取时间，不宜在未结合胆红素高达 $205\mu\text{mol/L}$  ( $12\text{mg/dl}$ ) 再照。光疗只能治表退黄，不能治本，不能减少抗体，也不会纠正贫血，然而对需要换血的病例，在换血前后进行光疗，可减少换血次数，提高疗效。绿光照射出现腹泻皮疹和核黄素缺乏者少。沿海地区湿度高，光疗时不显性失水轻，内地可增加液量 $20\% \sim 25\%$ 、注重尿量及尿比重。避免光疗箱温度过高，一般以 $30^\circ\text{C}$  为宜。在增加通风对流时避免吹直接风。

3.阻止肠内胆红素的再吸收 提前喂奶，及时建立肠道菌群，分解肠内胆红素为尿胆原，尽快排出胎粪，可以减少肠内胆红素，防止其再吸收，从而减轻黄疸的程度。有人给活性炭 $0.75\text{g}$ ，每4小时1次以减少\*\*\*再吸收未结合胆红素（肠肝循环），与光疗联合应用效果较好。

4.酶诱导法 常用苯巴比妥诱导肝细胞的微粒体提高活力，转化未结合胆红素为结合胆红素，剂量为 $4 \sim 8\text{mg/kg/日}$ ，连服4日或更久，但其作用较缓， $3 \sim 7$ 日才显疗效。可加用尼可刹米（可拉明） $100\text{mg/kg/日}$ 以提高苯巴比妥的疗效。

5.换血疗法 详见新生儿溶血病治疗节。在广泛采用光疗以后，换血已大为减少。

6.白蛋白 输注血浆或白蛋白可使血清中游离的未结合胆红素附着于白蛋白，从而减少未结合胆红素与脑细胞结合的机会，降低核黄疸的发生率。在换血 $1 \sim 2$ 小时前，先注入白蛋白 $1\text{g/kg/次}$ ，连用 $2 \sim 4$ 次，或用血浆 $25\text{ml}$ ，每日 $1 \sim 2$ 次，可换出较多的胆红素。

7.肾上腺皮质激素 其主要作用是活跃肝细胞酶系统，加强葡萄糖醛酸与胆红素结合

的能力。一般口服强的松每日1~2mg/kg。对较重黄疸病例可静点氢化可的松5~10mg/kg，或用地塞米松每日0.4mg/kg，待黄疸消退时减量，以至停药。由于皮质激素常有不良副作用，一般不作常规处理。在普遍应用光疗以后，更不需激素疗法。

8. 锡~原卟啉 是血红素加氧酶的抑制剂，能阻止血红蛋白的分解，从而减少胆红素的形成。目前该药已在人工合成，今后可望应用于临床。

预防及预后 对低体重儿、窒息儿、母婴血型不合者以及其它轻易发生高胆红素血症的高危新生儿，应及早在产后监测其血清胆红素，必要时即予光疗。这是产院新生儿科医、护人员必须把好的第一关，对住院期短出院早的新生儿也应向家属交代出现重症或进展快的黄疸需及早就诊。国外为避免母婴分开、有的对高危儿开展预防性家庭光疗5~7天。

100Test 下载频道开通，各类考试题目直接下载。详细请访问 [www.100test.com](http://www.100test.com)