维生素D缺乏性手足搐搦症 PDF转换可能丢失图片或格式,建议阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/307/2021_2022__E7_BB_B4_ E7 94 9F E7 B4 A0D c22 307479.htm 名称维生素D缺乏性手 足搐搦症所属科室儿科病因发病原因与佝偻病相同,但临床 表现和血液生化改变不同。本病虽多伴有轻度佝偻病,但骨 骼变化不严重,血钙低而血磷大都正常,碱性磷酸酶增高。 血清钙离子降低是本症的直接原因,在正常情况下,血清弥 散钙约占总钙量的60%左右,若血清总钙量降至1.75 ~ 1.88mmol/L (7 ~ 7.5mgdl) ,或钙离子降至1mmol/L (4mg/dl)以下时,即可出现抽搐症状。在血钙低落的情况 下,甲状旁腺受刺激而显示继发性功能亢进,分泌较多的甲 状旁腺素,使尿内磷的排泄增加,并使骨骼脱钙而补充血钙 的不足。在甲状旁腺代偿功能不全时,血钙即不能维持正常 水平。 正常血清钙分为可弥散钙 (diffusidblecalcium , 约占总 钙量的60%)和非弥散钙,后者是与蛋白质结合的部分(约40%)大部分的非弥散钙与白蛋白结合,其余部分与球蛋 白结合。当血清H浓度增高时,与蛋白质结合的钙减少。约 有80%的可弥散钙呈离子化状态(即Ca),其余的部分与磷 酸根、碳酸氢根或构橼酸根结合。影响血清钙离子(Ca)浓 度的主要因素为氢离子浓度、磷酸盐离子浓度和蛋白质浓度 根据〔Ca〕〔HCO-3〕〔HPO=4〕/〔H〕=k的公式,血 内氢离子浓度越高则钙离子越多,碱中毒时则相反。磷酸盐 越多则钙离子越少。血浆蛋白越高则可弥散钙越少,钙离子 亦相应地减少。反之,血浆蛋白低时,钙离子相对地比较高 。因此,肾病综合征患儿的血浆白蛋白显著降低时,结合的

钙也减少,即使血清总钙量低到一般手足搐搦症的水平以下 ,但因离子钙值并不低,可以不出现痉挛症状。在临床工作 中,直接测定血清钙离子浓度是比较困难的,但可利用图表 从血清总钙量及血浆总蛋白量求出钙离子量。 促进血钙降低 的因素有 季节:春季发病率最高,在北京所见的病例中以3 ~5月份发病数最高。因为入冬后婴儿很少直接接触日光,维 生素D缺乏至此时已达顶点,春季开始接触日光,体内维生 素D骤增,血磷上升,钙磷乘积达到40,大量钙沉着于骨, 血钙暂时下降而促使发病。 年龄:发病年龄多在6个月以下 。北京儿童医院1950~1955年所见的1,297例中,年龄在3个 月以下的占41.3%, 4~6个月25.0%, 7~12个月20.4%, 1~3 岁10.7%,3~14岁2.6%。6个月以内婴儿生长发育最快,需要 钙质较多,若饮食中供给不足,加以维生素D缺乏即易发病 。发病年龄早的多与母亲妊娠时缺乏维生素D有关,一般婴 儿体内储存的维生素D,足够3个月内的应用。 未成熟儿与 人工喂养儿轻易发病。 长期腹泻或梗阻性黄疸能使维生 素D与钙的吸收减少,以致血钙降低。临床表现1.显性症状 (1)惊厥:是婴儿时期最常见的显性症状。其特点是患儿没 有发热,也无其他原因,而忽然发生惊厥。大多数患者有多 次惊厥,屡发屡停,每日发作的次数1~20次不等,每次时间 为数秒至半小时左右。不发作的时候,病儿神情几乎正常。 惊厥的时候大都知觉全失,手足发生节律性抽动,面部肌肉 亦起痉挛,眼球上翻,大小便失禁,所有病态与其他疾病的 惊厥无异。幼小婴儿有时只见面肌抽动即是本病的最初症状 。至于痉挛的部位,多见于左右两侧,偶或偏重于一侧。

(2) 手足搐搦:手足搐搦(图14-22、图14-23) 为此病非凡

的症状,表现为腕部弯曲,手指伸直,大拇指贴近掌心,足 趾强直而跖部略弯,呈弓状。往往见于较大婴幼儿和儿童,6 个月以内的婴儿很少发生此症状。(3)喉痉挛:主要见于2 岁前婴幼儿。喉痉挛使呼吸困难,吸气拖长发生哮吼。可由 于窒息而致猝死。应当提到,为严重的手足搐搦症患儿进行 肌肉注射时偶可诱发喉痉挛。(4)其他症状:往往有睡眠 不安、易惊哭、出汗等神经兴奋现象。发热非本病自身的症 状,由于其他先发或并发的疾病所致。 2.隐性症状 常见的体 征如下述。只有体征而无上述症状时,可称为隐性手足搐搦 症。(1)击面神经试验(佛斯特氏征,Chvostekprime.ssign):用血压计的袖带包裹上臂,打气,使桡侧的脉搏暂停, 若属阳性,在5分钟内即见手搐搦。 3.病程 若能早诊早治,大 多数病例可在1~2天内停止惊厥。但重性喉痉挛可因吸气困 难而致猝死,重性惊厥也有一定危险。假如同时并发严重感 染或婴幼儿腹泻,可使本症加重或迁延不愈。诊断【诊断说 明】诊断手足搐搦症,除注重病历方面有关年龄、季节、早 产等发病因素之外,应依据下述三方面。 活动性症状:婴 儿时期以惊厥为最重要。有连续数次惊厥而没有传染病的症 状或体征的,首先考虑本症。较大的儿童患者以手足搐搦为 最常见,手足搐搦为本症的非凡症状,即无其他症状亦可确 定诊断。 体征:如上节所述。 尿钙定性检查,大多阴性 。此法简单易行,值得利用。 必要时可检验血清钙,大都 低落至1.88mmol/L (7.5mg/dl)以下,甚或下降至1 ~ 1.25mmol/L (4 ~ 5mg/dl) 。 同时血清碱性磷酸酶增高。至 于血清无机磷,或低或正常,甚或高出于2.26mmol/L(7mg/dl)之上(多见于早产婴)。这一点与佝偻病不同,佝偻病患

者则血磷普遍降低。目前,血清游离钙已能用新式仪器快速 而准确地测定,应在临床上推广应用。鉴别诊断鉴别诊断大 都属于两种情况。 第一类为惊厥的鉴别诊断,详情可参阅惊 厥章。在新生儿时期,鉴别时须非凡注重生产性损伤、先天 性脑部发育不全及败血症等。若为较大的婴儿,须非凡注重 各种急性病(如肺炎、上呼吸道感染)起病时的脑症状、脑 炎、热度不高的脑膜炎(如结核性脑膜炎,偶遇脑膜炎球菌 脑膜炎亦可暂时缺乏高热)、婴儿痉挛症、低血糖症以及铅 中毒等。在儿童时期尚须与癫痫及甲状旁腺功能低下相鉴别 。 第二类为喉部梗阻的鉴别诊断(详见呼吸系统疾病篇喉梗 阻节)。手足搐搦症的喉痉挛以吸气性哮吼为主要症状,若 同时并无惊厥,则可利用佛斯特氏征等以助诊断。 从病因来 说,婴儿性手足搐搦症主要是由于维生素D的不足而致血钙 低落。还有其他不同病因的手足搐搦症,如低镁性和碱中毒 性手足搐搦症等,在临床表现上和婴儿性手足搐搦症相同。 因此,有必要对此等不同病因的手足搐搦症做出鉴别。对每 一个手足搐搦病例,应仔细研究临床上有关的问题,其中最 重要的一点就是:佝偻病的存在为维生素D缺乏性手足搐搦 症的特征。现将维生素D缺乏性手足搐搦症以外的各种手足 搐搦症略述如下,以作鉴别。应当注重,有时在一个病例中 可能有几个病因同时存在。 1.甲状旁腺功能不全所致的手足 搐搦症如在进行甲状腺手术时误切了甲状旁腺,可使甲状旁 腺素缺乏而致血钙低落。新生儿可能有暂时性甲状旁腺功能 不足现象,因为在胎儿时期母亲的甲状旁腺功能加强,不需 要胎儿的甲状旁腺发生作用。这种被动性的低功能现象在产 后可保持数日。亦有人认为新生儿的甲状旁腺功能虽正常 .

但人体对甲状旁腺的调节作用反应较差,以致血钙不能维持 正常水平。新生儿如用牛奶喂养,由于牛奶中磷的含量较高 , 以致钙不易吸收, 血钙降低, 终于发生手足搐搦。此外, 还有原发性或原因不明的甲状旁腺功能不全症。以上三种病 例,都有一个共同的血生化特征,即血磷增高,血钙减低, 碱性磷酸酶正常。应以双氢速固醇(Dihydrotachysterol)或甲 状旁腺激素治疗。 2.碱中毒性手足搐搦症 由于长期呕吐或反 复洗胃而发生低氯性碱中毒,由于水杨酸中毒等所致的呼吸 深长,发生呼吸性碱中毒,或由于输液不当,静脉点滴大量 碳酸氢钠等,都可使钙离子(Ca)浓度下降而发生症状。3. 低镁性手足搐搦症 以肌肉抽动或惊厥为其症状。比较少见, 易见于早产儿及小样儿。母亲往往有妊娠中毒症、糖尿病、 甲状腺亢进症。偶见于用枸椽酸盐抗凝的血液换血的新生儿 溶血症患儿,此时血液内镁和钙均降低而出现手足搐搦症(血清镁正常值为0.74~1.25mmol/L(1.48~2.5mEq/L))。也 可由于腹泻迁延过久,或因酶的缺乏而致肠吸收不良等影响 镁的吸收。亦有由于醛固酮增多症或原发性低血镁而发生惊 厥者。患者血清镁降至0.74mmol/L (1.48mEq/L)以下,出现 面肌抽动、手足徐动、血压高、心动过速等,经补钙无效, 但注射或口服镁剂后即可控制症状。 4.慢性肾脏病过程中继 发的手足搐搦症由于肾功能不全,肾小管排磷的功能减低, 血磷增高,以致血钙降低。此类疾病多有白蛋白减低或慢性 酸中毒, 故很少发生手足搐搦症。但当血清钙极度减低, 或 因输入碱性溶液使血清pH值上升时,即可出现惊厥或手足搐 搦的症状。 5.低钠血症和高钠血症 治疗脱水时如补钠不足 , 或因水分摄入过多,而出现低钠血症,则发生嗜睡、呕吐、

惊厥等神经症状。如婴幼儿腹泻患儿在脱水及酸中毒纠正过 程中,虽未发生碱中毒,血钙也无明显降低,但当血钠上升 、血钾下降时,出现高钠血症,可发生手足搐搦的症状。新 生儿窒息或呼吸窘迫综合征时,如输入大量碳酸氢钠液,也 可发生高钠血症而出现惊厥。 6.维生素B6缺乏症和依靠症 幼 婴时期如缺乏维生素B6或发生维生素B6依靠症,亦可出现抽 搐。治疗首先是急救,使惊厥或喉痉挛等危险症状停止。其 次是补充钙质,使血钙迅速上升,惊厥等症状不再出现。然 后给予大量维生素D,使钙、磷代谢恢复正常,本病得以根 治。 1.急救措施 惊厥能使患儿呼吸停止,喉痉挛更属危险, 必须迅速遏止。常用方法为立即肌注足量苯巴比妥钠, 约8mg/kg;或副醛1ml/岁,一次最大量不超过5ml;或用10% 水合氯醛溶液4~10ml保留灌肠。同时进行针刺疗法,常用穴 位为人中、合谷、少商、印堂等。治疗喉痉挛则先将舌尖扯 出,行人工呼吸,必要时可进行气管插管。及人工通气呼吸 。 2.钙疗法 迅速补充钙质是紧急处理惊厥病例的一件紧要事 情,千万不可因为等待血钙测定而延迟钙疗法以致危及生命 。须将葡萄糖酸钙(10%溶液稀释一倍)由静脉注入。一般 在新生儿时期应用5%溶液,每次10ml;较大婴儿可用10%溶 液,每次10ml,每日1~3次,必要时连续2~3日,若痉挛停 止即改成口服钙剂。静脉注射时,必须应用小针头,以等量 的生理盐水或10~25%葡萄糖溶液冲淡葡萄糖酸钙液,然后 渐渐注入(全剂需要10分钟或更久)。如静脉注射速度太快 ,大量钙质将由尿排出,从而减低其疗效,而且可因暂时性 血钙太高而致心传导阻滞,甚至发生意外危险。对婴儿作肌 注时,应将10ml的10%溶液分两臀注入肌肉深处,以免局部

用量太大而发生硬肿及腐烂等反应。 在注射葡萄糖酸钙的同 时,须口授氯化钙,初次给较大量,约为1.5~2g,必须 用30ml的糖水或果子水溶解后口服,否则刺激胃粘膜。首次 大量口服氯化钙之后,可给10%溶液,一日3~4次,每次5 ~ 10ml。剂量的多少可依症状的轻重、年龄的大小而决定。 氯化钙治疗须继续至少1周,必要时以后改服葡萄糖酸钙或乳 酸钙,在新生儿时期亦须如此。如遇严重病症多次惊厥者, 可给静注葡萄糖酸钙5~10ml,每日2~3次,惊厥停止后口服 维生素D每日1000~2000IU。约3~4周后改为每日口服400IU 氯化钙含钙27%,入人体后发生两种作用: 血内钙量提 高; 因氯化钙有强烈的酸化作用,可促进钙离子化,于是 血内的钙离子速增,痉挛不易复发。 若幼小的婴儿同时发生 腹泻或各种热病如上呼吸道传染病),或较大患儿同时有肾 脏疾患,则在应用氯化钙时易致酸中毒,必须谨慎。在门诊 每次仅给2~3日的氯化钙药量,服完后斟酌情形再开新方, 如此可以避免 因长期给药而并发酸中毒。此外,一般需给乳 母口服适量钙剂及维生素D。 乳酸钙含钙13%, 葡萄糖酸钙 含钙9%,磷酸氢钙含钙23%,服钙剂时应计钙元素量。如上 述治疗不见功效,可以口服或肌注VD10万IU,最大量不超 过20万IU,避免因剂量太大而致维生素D中毒。预防及预后 预防手足搐搦症的方法,与预防佝偻病相同。对于婴幼儿腹 泻应及时治疗,以防发生电解质紊乱。婴儿患各种病毒性肝 炎时,肝细胞受损,以致25羟D的形成发生障碍,轻易并发 低血钙症,应及早补充维生素D2或D3。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