

坏血病_血液内科疾病库 PDF转换可能丢失图片或格式，建议
阅读原文

https://www.100test.com/kao_ti2020/611/2021_2022__E5_9D_8F_E8_A1_80_E7_97_85__c22_611481.htm 坏血病（scurvy）是由于长期缺乏维生素c（ascorbic acid，抗坏血酸）所引起的周身性疾病，现时一般少见，但在缺少青菜、水果的北方牧区，或城、乡对人工喂养儿忽视辅食补充，特别在农村边远地区，仍因喂养不当而致发病。【病因病理】病因学 1.摄入不足 如孕母营养适当，小儿出生时有适宜的维生素c储备，脐血血浆维生素c含量比母血浆高2~4倍，故3个月以下婴儿发病较少。但如孕母饮食缺乏维生素c，新生儿也可患坏血病。正常人乳含维生素c约40~70mg/l（4~7mg/dl），可满足一般婴儿的需要。人乳中维生素c含量与乳母摄食维生素c多少成正比例。如乳母饮食缺维生素c，其乳儿可患坏血病。新鲜兽乳所含维生素c比人乳少，牛乳中含量一般只有人乳的1/4，经储存、消毒灭菌及稀释等手续后，所存无几。因此，用牛乳、羊乳或未强化乳粉、奶糕、面糊等喂养的婴儿，如不按时补充维生素c、水果或蔬菜，极易发生坏血病。年长儿发生坏血病是因饮食中缺乏新鲜蔬菜、水果所致。 2.需要增加 新陈代谢率增高时，维生素c的需要量增加。生长活跃时，体内组织的维生素c含量锐减。早产儿生长发育较快，维生素c的需要量相对较正常婴儿为大，应予较多补充。热性病、急慢性感染性疾病如腹泻、痢疾、肺炎、结核等病时，维生素c需要量都增加，如患病时间较长，且未增加维生素c摄入，易并发轻重不等的坏血病。 3.其他因素 如长期摄入大量维生素c，其分解代谢及肾脏排泄增加以降低血浆维生素c浓度。如突停用大量

维生素c，可发生坏血病。孕期长期应用大量维生素c，新生儿即使生后每日摄入常规量的维生素c，仍可能患坏血病。发病机理 维生素c对人体形成正常胶原组织（collagen）是必需的。人体内不能合成维生素c，需从饮食中摄取。维生素c广泛存在于水果及蔬菜中，水果以枸橼酸类、葡萄类、莓类等含量丰富，蔬菜则以绿叶菜、出芽的菜或豆、块茎类、薯类含量较多。人肾上腺及眼晶体中含维生素c量特别高。维生素c极易溶于水，有很强的还原性，遇以下几种情况易遭破坏：碱性环境；微量铜；蔬菜被剁、切、挤压、撕损后释放抗坏血酸氧化酶；加热煮沸时间过长；制就的备食菜肴放置过久。维生素c的结构类似单糖，普遍认为是胶原生物合成必需的脯氨酸羟化酶（prolylhydroxylase）和赖氨酸羟化酶（lysylhydroxylase）的重要辅助因子，并可加强多种羟化酶及氧化酶的活性。由于其氧化还原能力的可逆性，在微粒体电子转运中它很活跃。对防止胶原解聚和维持基质的完整性，都起到重要作用。在体内能使叶酸转变为四氢叶酸，而促进红细胞的成熟；将三价铁还原为二价铁，利于肠道对铁的吸收及血红蛋白的合成与形成铁蛋白贮于肝内。还能促进某些肾上腺及垂体激素、免疫球蛋白及神经递质的合成。有些芳香族氨基酸代谢需维生素c参与，故患坏血病时可有酪氨酸尿；新生儿期尤以低体重儿常见一过性血酪氨酸过高；早产儿如用高蛋白乳液喂养，尿内常排出多量酪氨酸和苯丙氨酸。这几种情况皆可用维生素c矫正。维生素c缺乏可导致胶原纤维形成障碍，细胞间结合质减少，牙质及骨样组织形成停滞，毛细血管出血，创伤愈合延迟，叶酸和铁代谢障碍而引起贫血等一系列病变。病理改变 主要病变是由于胶原的缺

乏引起出血和骨骼的变化。维生素c缺乏时，胶原的主要成分羟脯氨酸（hydroxyproline）和软骨素硫酸盐（chondroitin sulfate）减少，使胶原纤维形成发生障碍。其结果可出现下列病变：

由于结缔组织形成发生障碍，毛细血管内皮细胞间缺乏结合质，以致毛细血管脆性及管壁渗透性增加，可在皮肤、粘膜、骨膜下、关节腔及肌肉内出血。

骨骼病变：多在肋骨软骨连接部位及长骨端，尤期在腕、膝和踝关节附近。由于基质的形成受到影响，成骨细胞不能再形成正常细胞间的骨样组织，软骨内骨化发生障碍，但软骨基质内钙质沉着继续进行。特征是干骺端临时钙化带钙质堆积，形成临时钙化带致密增厚。成骨作用被抑制，不能形成骨组织，已形成的骨小梁变脆易折，干骺端骨质脆弱，常导致骨折和骨骺分离。原有的皮质骨和松质骨由于内吸收而出现一般性骨萎缩。骨外膜变松，由于出血倾向常可见骨膜下出血。

牙齿病变：牙龈充血与水肿，或齿质细胞层退化，因胶原缺乏而牙齿松动。牙龈的病变开始是牙龈乳头增生及肉芽组织生长，后逐渐坏死，此病变常见于已出牙的小儿。病情严重者可有骨骼肌退行性变，心脏肥大，骨髓抑制及肾上腺萎缩。

【临床表现】任何年龄皆可发病，多见于6~24个月小儿。1.全身症状起病缓慢，自饮食缺乏维生素c至发展成坏血病约历时4~7个月。常先有一些非特异性症状如：激动、软弱、倦怠、食欲减退、体重减轻及面色苍白等，也可出现呕吐腹泻等消化紊乱症状，常未引起父母注意。此阶段可称为隐性病例。一般都有低热，似与出血有关。有并发症时，体温可更升高。脉搏与体温成比例地增加，可能因腿痛致交感神经兴奋所致。呼吸亦较浅，可能与肋骨疼痛有关。2.局部症状下

肢尤以小腿部肿痛最为常见。肿胀多沿胫骨骨干部位，压痛显著。局部温度略增，但不发红。病的较晚阶段，患部经常保持一定位置：两腿外展、小腿内弯如蛙状，不愿移动，呈假性瘫痪。由于剧痛，深恐其腿被触动，见人走近，便发生恐惧而哭泣。下肢肿的原因是骨膜下出血，手指压时不出现凹陷。肋骨与肋软骨交接处，尖锐地凸出，形成坏血病串珠。在凸起部分的内侧可摸得凹陷，这是由于肋骨与肋软骨接合处的胸骨板半脱位。而佝偻病的串珠则因骨骺软骨带增宽，凸出处两侧对称，没有这种凹陷。

3.出血症状 全身任何部位可出现大小不等和程度不同的出血，最常见者为长骨骨膜下出血，尤其是股骨下端和胫骨近端；这种出血可能不易为x线检查所发现，直至痊愈期才开始伴有表面钙化。皮肤瘀点和瘀斑多见于骨骼病变的附近，膝部与踝部最多见。其他部分的皮肤亦可出现瘀点。牙龈粘膜下经常出血，绝大多数见于已经出牙或正在出牙的时候。在上切牙部位最为显著，也可见于正在萌出磨牙或切牙等处。牙龈呈紫红色，肿胀光滑而松脆，稍加按压便可溢血，如肿胀面积扩大，可遮盖牙齿，表面可有瘀血堆积。如续发奋森氏菌感染，可引起局部坏死、腐臭与牙齿脱落。眼睑或结膜也可出血，使眼部形成青紫色。眼窝部骨膜下出血可使眼球突出。病的晚期，偶有胃肠道、生殖泌尿道和脑膜出血，约1/3病人的尿中出现红细胞，但肉眼很少见到血尿。此外，年长儿患坏血病时，有时表现皮肤毛囊角化，其外观与维生素a缺乏所致者难于区别。婴儿患者常伴有巨幼红细胞贫血，由于叶酸代谢障碍所致，可能同时也缺乏叶酸；因影响铁的吸收与利用，亦可合并缺铁性贫血。

【诊断鉴别】诊断典型的坏血病具有明显的症状，

诊断较易。隐性与早期坏血病因缺乏特异性症状诊断较难，应结合喂养史及其他检查，作综合分析。

1. 喂养史和临床症状 人工喂养婴儿未添加含维生素c的辅食，或乳母饮食缺乏新鲜蔬菜或水果，或乳母习惯只吃腌菜等。坏血病的好发年龄（3~18个月），结合前述某些非特异性症状和喂养史，可提供早期坏血病诊断的线索。如本病已发展到一定阶段或晚期，可根据肢体肿痛、蛙形腿、牙龈及粘膜下出血等症状诊断。

2. x线检查 四肢长骨的x线检查，对本病诊断极为重要。从膝、踝、腕部摄取x线片，可以得到坏血病早期诊断的根据，尤以稍稍增厚的和不整齐的白色骺线（显示临时下化带因钙的累积而加厚）、骺线之下靠近骨干的部分出现全宽度的黑色缝或侧角的黑色点，或一三角形的缺损（显示不同程度的骨质稀疏，在x线片上为透亮的缝或点），为本病特征。病程进展，可见以下几种变化：骨皮质变薄，骨小梁结构萎缩，导致骨干透明度增加，如毛玻璃样；上述的稀疏点或稀疏缝增大，成为全宽度的黑色带，可称为“坏血病带”；骨化骨骺的中心亦如毛玻璃样，其周围绕以明显的白色环线，与骨干端相近处最为稠密；在骨骺端两侧线与增厚的骺线相连处，出现细小骨刺，由于它的位置伸向侧面，称为“侧刺”（lateral spur）；骨膜下出血处的阴影，使受累的长骨形如杵状或梭状，有时在长骨的两个远端出血，则形成哑铃状，经治疗后其轮廓更较清楚（图1）；在严重病例，还可出现骨骺与骨干分离和错位；肋骨前端增宽，其顶端圆突如压舌板状，易与佝偻病肋骨的杯状末端相区别。

3. 实验室所见 实验室检查对坏血病诊断的帮助远不如x线检查的简捷。禁食后血浆的维生素c浓度 $> 6\text{mg/l}$ （ 0.6mg/dl ），可

排除坏血病。但较低的浓度也不能证实坏血病的存在，临床诊断往往与血浆维生素c的浓度并不平行。标本必须在收集后的48小时内测定。通过草酸处理的血液经过离心沉淀出现的白细胞-血小板层（血块黄层），测定其抗坏血酸浓度，是一较好证实维生素c缺乏的方法。其浓度正常值为280~300mg/l（28~30mg/dl），当其含量降到零值，虽无临床症状，亦表明为隐性坏血病。另一较好的方法是耐受试验，用抗坏血酸20mg/kg置于生理盐水制成4%溶液，静脉注射。如4小时后尿标本维生素c量>15mg/l（1.5mg/dl），可以排除坏血病。维生素c缺乏时，24小时尿所含维生素c减少（正常值为20~40mg），虽大量补充维生素c，亦不能使尿中维生素c的含量达到正常，因体内各组织都需要补充，余量可由尿排出，直到全身已达饱和，血液中含量增多之后，过剩的维生素c才由尿中排出。此外，非特异性氨基酸尿见于坏血病，但血氨基酸值仍属正常。酪氨酸负荷试验可见坏血病婴儿排泄的代谢产物与未成熟儿所排泄者相类似。毛细血管脆性试验在隐性坏血病可能为阴性，显性坏血病则试验为阳性。血清钙、磷正常，碱性磷酸酶活力减退，数值下降，与活动佝偻病所见相反。晚期有明显贫血，一般为小细胞性，当叶酸代谢受障碍时，可出现大细胞贫血。

4.治疗试验

坏血病用维生素c治疗有特效，可用以协助诊断。并发症 本病可与佝偻病、营养不良同时存在。并发佝偻病时，在x线片上就会出现这两种病的不同表现，以致混淆不清。坏血病患儿抵抗力降低，常并发感染如中耳炎、疖病、肺炎等。鉴别诊断应认真进行鉴别诊断以免因漏诊而贻误有效的治疗，或因误诊为局部炎症而进行不必要的外科手术。

1.肢体肿痛

应与化脓性

关节炎、骨髓炎、蜂窝织炎和深部脓肿等鉴别。这些病多见于单侧肢体，并有局部红肿与灼热，全身症状显著，多有高热、中毒现象及白细胞增加，均与坏血病明显不同。风湿性关节炎少见于2~3岁以下婴儿，且为游走性，还有其他风湿热的特异性症状和体征可资鉴别。坏血病的骨膜下出血有时需与肿瘤鉴别，但坏血病其他症状易与肿瘤识别，必要时可借助x线检查及治疗试验即可明确诊断。婴儿性骨皮质增生症的周身症状及骨骼压痛有时与坏血病相似，但病变多见于扁平骨，如下颌骨、肩胛骨、颅盖骨、锁骨等。面部常多累及，有时也同时累及四肢。血沉增快及血清碱性磷酸酶增多，有助于鉴别。其发病年龄多在生后6个月期间，坏血病则多在6个月以后。骨皮质增生症的病程很不规律，短者数周，长者数月，有时反复发作，一般自然痊愈。x线检查可见骨质增生和骨皮质变厚，经数月渐消，与坏血病无共同之处。肢痛病发病年龄不同于坏血病，并具有特征性的手足皮肤发红、发痒和剧痛，高血压，出汗及羞明，严重者手指和足趾变黑，甚至脱落。易与坏血病鉴别（参阅中毒篇汞中毒节）。

2. 肢体假瘫 须与脊髓灰质炎、佝偻病、创伤、先天性梅毒等鉴别： 脊髓灰质炎表现弛缓性瘫痪，无肿痛，并有其他周身性症状，与坏血病迥然不同； 佝偻病有特殊体征和x线所见； 创伤病例应有受伤史，而双侧对称受伤者极少。x线检查其差别非常显著； 先天性梅毒多发生于4个月以下幼婴，母亲患显型或隐型梅毒，患儿具有先天梅毒的特异性体征，血清学检验及x线长骨摄影可资鉴别。

3. 出血症状 应与其他出血性疾病鉴别： 血小板减少性紫癜、过敏性紫癜、血友病等可根据血小板、出血和凝血时间及其他凝血试验和家族史予

以鉴别；白血病的出血，同时血象及骨髓象有其特征性变化；败血型流行性脑脊髓膜炎有神经系统体征及脑脊液变化，还易从皮肤紫癜内及脑脊液内找到致病菌，容易鉴别；

眼窝出血和眼球突出时应与神经母细胞瘤及慢性黄色瘤鉴别，后二者无其他坏血病的特征；牙龈出血时，当与牙龈炎鉴别，后者在婴儿少见，其牙龈大都潮红，且不伴有坏血病的其他症状。【治疗预防】诊断对轻症患者给予维生素c，每日3次，每次100~150mg口服。对重症患者及有呕吐、腹泻或内脏出血症状者，应改为静脉注射，1次注完1日量。同时尚应供给鲜桔挤出之汁等维生素c含量丰富的食物。此外，还要根据需要适当补充其他维生素，特别要注意补充同时缺乏的维生素d。合并巨幼红细胞贫血者，维生素c治疗量应加大，另给适量叶酸。骨骼病变明显的患儿，应安静少动，以防止骨折及骨骺脱位。有牙龈出血者应注意口腔清洁。有并发症者应针对病因和症状予以适当的处理。预防母乳维生素c含量高，是强调人乳喂养的理由之一。孕妇和乳母的饮食应包括维生素c丰富的食物如新鲜蔬菜和水果等，或维生素c片溶于水加糖口服，其维生素c的需要量约为每日80~100mg或更多，可以保证胎儿和乳儿获得足够的抗坏血酸。诸福棠（1936）曾做过实验，只要每日摄入大白菜和白萝卜各0.5kg，母乳所含维生素c的浓度即能高达60mg/l（6mg/dl）。新生儿生后2~4周即应补充含维生素c多而且能被新生儿消化的饮食，如鲜桔挤出之汁、番茄汁、白菜汤、萝卜汁等，4~5月时开始喂菜泥。人工喂养的婴儿每天都应补充适量维生素c。正常婴儿维生素c每日供给量为30mg，幼儿为30~35mg，年长儿为40~60mg，早产儿则应每日给100mg为我国营养学

会1988年所推荐。患病时维生素c消耗较多，应予以较大剂量。预后按以上疗法处理，轻症一般在1~2天内局部疼痛和触痛减轻，食欲好转，约4~5天后下肢即可活动，7~10天症状消失，体重渐增，约3周内局部压痛全消。同时毛细血管脆性也恢复正常。巨幼红细胞贫血经维生素c及叶酸治疗后网织红细胞显见增多。骨骼病变及骨膜下出血所致血肿的恢复需时较长，重者需经数月消失。即使骨骼病变很重也易恢复，不致发生畸形。但若不予治疗，坏血病儿可并发营养不良、出血或感染而死亡。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