



内分泌系统疾病患儿的 护理



协和医院夏淑平

第一节 先天性甲状腺功能减低症

- 定义
- 先天性甲状腺功能减低症
(congenital hypothyroidism)
是由于先天性甲状腺合成或分泌不足所引起的疾病，又称呆小病或克汀病。

甲状腺的生理和病理生理

- 甲状腺的功能：合成T₄(甲状腺素)和T₃（三碘甲状腺原氨酸）
- 内分泌调节机制：下丘脑——垂体——甲状腺轴
- 两个激素：①TRH（促甲状腺素释放激素）
②TSH（促甲状腺激素）
- 一个负反馈机制：T₄负反馈



甲状腺的生理和病理生理

- 甲状腺素的生理作用

- 生理功能:

- ①促进新陈代谢

- ②促进蛋白质的合成

- ③促进糖的吸收和利用，促进糖原分解

- ④促进脂肪的分解和利用

- 对生长发育的作用:

- ①促进细胞组织分化和成熟

- ②促进骨和软骨的生长

- ③促进和维持肌肉、循环和消化系统的功能

- ④促进中枢神经系统的发育



病因

甲状腺不发育或发育不全

※是先天性甲低的最主要原因

- 甲状腺激素合成途径中酶缺陷（常隐遗传）

※是导致先天性甲低的第2位常见原因

- TSH缺陷：TSH或（和）TRH分泌不足
- 甲状腺或靶器官反应低下
- 碘缺乏（孕妇缺碘→地方性甲状腺功能低下）

临床表现

■ 新生儿期症状（非特异性）：

①过期产

②生理性黄疸期延长

③腹胀、便秘

④反应迟钝、喂养困难

⑤声音嘶哑、哭声低

⑥低体温、循环差、皮肤斑纹或硬肿

临床表现

■ 典型症状

1.特殊面容和体态:

- ①头大
- ②颈短
- ③皮肤苍黄、干燥
- ④毛发稀少
- ⑤面部粘液水肿、眼睑浮肿
- ⑥眼距宽、鼻梁宽平
- ⑦舌大、常伸出口外
- ⑧腹部彭隆、脐疝
- ⑨身材矮小、躯干长而四肢短小

临床表现

2.神经系统:

- ①智能低下
- ②动作发育迟缓
- ③表情呆板、淡漠
- ④神经反射迟钝

3.生理功能低下:

- ①精神食欲差
- ②嗜睡，安静少哭少反应
- ③声音低哑
- ④低体温
- ⑤心音低钝，心电图低电压
- ⑥肌张力低
- ⑦肠蠕动慢，腹胀和便秘

临床表现

■ 地方性甲低

1.“神经性”综合征：特征为共济失调、痉挛性瘫痪、聋哑和智力低下；身材正常、甲状腺功能正常或轻度减低

2.“粘液水肿性”综合征：特征为显著的生长发育和性发育落后、粘液水肿、智能低下；T4降低，TSH增高

■ TSH和TRH分泌不足

内分泌系统疾病患

实验室检查

- T4降低+TSH明显升高（确诊依据），T3降低或正常
- 骨龄落后
- 基础代谢率低下
- TRH刺激实验：鉴别下丘脑或垂体性甲低
- 甲状腺扫描

治疗要点

■ 甲状腺素替代治疗

■ 原则：

- ①早诊断、早治疗（出生3个月内开始治疗避免遗留神经系统损害）
- ②常用药物：甲状腺素干粉片和左旋甲状腺素钠
- ③根据甲状腺功能及临床表现随时调整剂量
- ④TSH正常，T4正常或略偏高；食欲好转、腹胀消失、每日大便1次；心率儿童110次/分、婴儿140次/分；智能进步

护理

- 采取适当的保暖措施，避免受凉
- 保证营养供给：
 - ① 高蛋白、高维生素饮食
 - ② 饮食富含钙和铁剂
 - ③ 指导喂养方法，耐心喂养
 - ④ 必要时鼻饲营养物质
- 保持大便通畅，预防便秘：
 - ① 补充充足的液体
 - ② 多吃富含膳食纤维的食物
 - ③ 适当增加活动量
 - ④ 腹部按摩
 - ⑤ 必要时用缓泻剂或灌肠



护理

- 加强行为训练，提高自理能力
- 指导用药
 - ①指导家长正确服药
 - ②讲解终生服药的必要性
 - ③密切观察药物疗效
 - ④随时调整用药剂量
 - ⑤加强随访
- 宣传新生儿筛查的重要性

以上内容仅为本文档的试下载部分，为可阅读页数的一半内容。如要下载或阅读全文，请访问：<https://d.book118.com/577046021141006101>