

小儿疑难病例 临床与病理



Xiaoer Yinan Bingli
Linchuang Yu Bingli

主编 胡晓丽 黄敬孚



山东科学技术出版社
www.lkj.com.cn

小儿疑难病例 临床与病理



主编 胡晓丽 黄敬孚

图书在版编目 (CIP) 数据

小儿疑难病例临床与病理/胡晓丽,黄敬孚主编.
—济南:山东科学技术出版社,2016.8

ISBN 978-7-5331-8457-5

I. ①小… II. ①胡… ②黄… III. ①小儿疾病—
疑难病—病案—汇编 IV. ①R72

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2016)第 171031 号

小儿疑难病例临床与病理

主编 胡晓丽 黄敬孚

主管单位:山东出版传媒股份有限公司

出 版 者:山东科学技术出版社

地址:济南市玉函路 16 号

邮编:250002 电话:(0531)82098088

网址:www.lkj.com.cn

电子邮件:sdkj@sdpress.com.cn

发 行 者:山东科学技术出版社

地址:济南市玉函路 16 号

邮编:250002 电话:(0531)82098071

印 刷 者:山东临沂新华印刷物流集团有限责任公司

地址:山东省临沂市高新技术产业开发区新华路东段

邮编:276017 电话:(0539)2925659

开本:787mm×1092mm 1/16

印张:25.5

字数:640 千

印数:1-2500

版次:2016 年 8 月第 1 版 2016 年 8 月第 1 次印刷

ISBN 978-7-5331-8457-5

定价:160.00 元

主编介绍



胡晓丽：天津市儿童医院病理科主任、主任医师，中华医学会病理学分会儿科学组副组长，天津市医学会病理学分会委员，天津市病理质控中心委员，《中华病理学杂志》特邀审稿专家，《临床与实验病理学杂志》编委。1984年毕业于天津医科大学。以第一作者在核心期刊上共发表文章 20 余篇，主持、参与课题和新技术引进项目 15 项，参编儿科专业书籍 1 部（天津科学技术出版社）。



黄敬孚：天津市儿童医院儿内科主任医师，中华医学会儿科分会急救学组顾问，天津市医学会儿科分会名誉主委，获得“卫生部人才中心人才评估资深专家”证书，国务院特殊津贴专家，天津市儿科授衔专家，中华医学会医疗事故鉴定委员会委员，中华医学会预防接种不良反应鉴定指导委员会委员，中华医学会中华医学科技奖评审委员，天津市儿科质控中心顾问，多种儿科核心和专业杂志的学术顾问、编委、指导委员会副主任等（曾任《中国小儿急救医学》杂志副总编辑及多种儿科杂志的常务编委）。1994~2013 年曾任五届中华医学会儿科分会常委、三届中华医学会儿科分会急救学组副组长，并曾任中华医学会公共卫生分会委员，三届天津市医学会儿科分会主委，天津市儿科研究所所长，天津市儿童医院副院长、急救中心主任、小儿内科主任、儿科 ICU 主任，南开大学医学院和天津医科大学兼职教授、研究生导师等。1969 年毕业于北京医科大学，1984~1985 年在日本庆应大学医学部做世界卫生组织研修生和访问学者。曾主编儿科专业书籍 2 部（天津科学技术出版社）、副主编 1 部（辽宁科学技术出版社）、参编 10 余部（包括《小儿内科学高级教程》——人民军医出版社）。

内容提要

小儿疾病因年龄原因往往主诉不清，临床表现不典型，局部疾病常表现为全身症状，影像学及病理学表现与成人有较大不同，常易误诊或漏诊，导致治疗延误。

本书收集了近年来天津市儿童医院收治的 120 例全部有病理结果证实的相对疑难的临床病例，涉及领域除了病理学外，还包括小儿内科、小儿外科（普通外科、胸腔外科、神经外科、泌尿外科、急创外科、微创外科、骨科、新生儿外科、整形外科）、小儿耳鼻咽喉科、小儿皮肤科、眼科和影像学专业。病种包括先天性畸形、炎性病变、瘤样病变、小儿良性肿瘤、交界性肿瘤和恶性肿瘤、遗传代谢性疾病、免疫缺陷病、呼吸疾病、肾脏疾病等。本书特别重视临床、影像、病理相结合，特色是对每个实际病例从临床、影像和病理三个方面进行较详细地诊断及鉴别诊断分析。每个病例各具特色，如临床表现复杂而影像典型或病理典型；临床和影像不典型，病理典型；病理不典型，影像典型等。除文字资料外，还精选病理彩图、影像图共 760 余幅。本书实用性强，对儿科领域各专业的临床医师、影像医师和病理医师有较高的参考价值。

本书的不足之处敬请读者提出批评和指正。

胡晓丽 黄敬孚

2016 年 3 月

编者名单

主 编

胡晓丽 天津市儿童医院病理科
黄敬孚 天津市儿童医院
天津市儿科研究所

编 者 (以姓氏汉语拼音为序)

蔡春泉	天津市儿童医院神经外科	宋兰云	天津市儿童医院病理科
陈 静	天津市儿童医院影像科	苏海辉	天津市儿童医院皮肤科
陈 欣	天津市儿童医院影像科	田志刚	天津市儿童医院骨科
陈子英	天津市儿童医院泌尿外科	万 钧	天津市儿童医院急创外科
戴春娟	天津市儿童医院新生儿外科	汪 旭	天津市儿童医院耳鼻喉科
董 亮	天津市儿童医院微创外科	王继忠	天津市儿童医院急创外科
杜晓杰	天津市儿童医院骨科	王立英	天津市儿童医院影像科
高欣凤	天津市儿童医院急创外科	王文红	天津市儿童医院肾脏内科
宫济春	天津市儿童医院普通外科	王晓敏	天津市儿童医院内科 PICU
郭志平	天津市儿童医院急创外科	王晓晔	天津市儿童医院微创外科
胡 博	天津市儿童医院新生儿外科	武瑞清	天津市儿童医院急创外科
胡 坚	天津市儿童医院风湿免疫科	徐国栋	天津市儿童医院泌尿外科
李崇巍	天津市儿童医院风湿免疫科	闫 喆	天津市儿童医院影像科
刘 力	天津市儿童医院风湿免疫科	尹 晶	天津市儿童医院风湿免疫科
刘 妍	天津市儿童医院肾脏内科	詹江华	天津市儿童医院普通外科
刘 艳	天津市儿童医院肾脏内科	张 琳	天津市儿童医院影像科
刘 杨	天津市儿童医院影像科	张 瑄	天津市儿童医院肾脏内科
刘 谊	天津市儿童医院急创外科	张碧丽	天津市儿童医院肾脏内科
刘 喆	天津市儿童医院肾脏内科	张庆江	天津市儿童医院神经外科
刘凤林	天津市儿童医院消化内科	赵 滨	天津市儿童医院影像科
刘俊刚	天津市儿童医院影像科	赵 丽	天津市儿童医院病理科
卢 鸣	天津市儿童医院呼吸科	赵林胜	天津市儿童医院病理科
吕 玲	天津市儿童医院内分泌科	赵倩倩	天津市儿童医院风湿免疫科
罗喜荣	天津市儿童医院普通外科	郑美敏	天津市儿童医院影像科
沈 蓓	天津市儿童医院耳鼻喉科	左海亮	天津市儿童医院整形外科
史 林	天津市儿童医院眼科		

Contents 目 录

病例 001	皮疹, 关节肿胀, 色素膜炎.....	1
病例 002	慢性咳嗽、喘息、双肺弥漫性粟粒样结节影.....	4
病例 003	颈部肿物、发热、鼻塞、头痛——鼻咽癌并转移.....	7
病例 004	颈部及腋窝肿物——全身播散性卡介苗病.....	10
病例 005	紫癜样皮疹、高球蛋白血症、淋巴结肿大.....	13
病例 006	右肘部肿物——猫抓病性淋巴结炎.....	16
病例 007	发热、反复皮疹.....	19
病例 008	肝脾大、骨痛、发热——戈谢病合并骨危象.....	22
病例 009	头痛、高血压.....	25
病例 010	肺炎合并塑型性支气管炎.....	29
病例 011	发热, 面色苍黄.....	33
病例 012	肝脾大、脾功能亢进——海蓝组织细胞增生症.....	37
病例 013	发现颈下肿物 2 月余——儿童滤泡性淋巴瘤.....	40
病例 014	反复感染 7 年, 肝脾增大.....	43
病例 015	发热、脾大、三系减低——脾淋巴瘤合并 HLH、EBV.....	46
病例 016	发热, 肾脏多发结节.....	51
病例 017	血尿, 肾功能损害, 补体持续性降低.....	55
病例 018	肉眼血尿、水肿.....	59
病例 019	顽固性水肿, 持续性蛋白尿.....	62
病例 020	水肿, 尿量减少, 大量蛋白尿.....	65
病例 021	镜下血尿 8 年余.....	68
病例 022	眼睑水肿, 发热伴间断腹痛、呕吐.....	71
病例 023	大量蛋白尿、水肿、血尿、颊部皮疹.....	75
病例 024	出生后无呼吸死亡.....	79
病例 025	出生后 2 小时死亡——先天性肺淋巴管扩张症.....	81
病例 026	呼吸困难, 消化道出血, 贫血.....	84
病例 027	间断呕吐——胃重复畸形.....	88
病例 028	咳嗽、发热 2 周.....	91
病例 029	胸部不适.....	95

病例 030	间断左侧胸疼 1 年加重 1 个月	98
病例 031	右肋部肿物	102
病例 032	咳嗽、喘憋，发热	106
病例 033	间断咳嗽 2 周——先天性肺囊性腺瘤样畸形	110
病例 034	咳痰，发热	114
病例 035	发现右足背肿物 2 个月	118
病例 036	腹部外伤 16 小时伴呕吐	120
病例 037	呕吐、腹胀	124
病例 038	腹痛、呕吐，乳腺发育	128
病例 039	哭闹、呕吐，发热——异位脾扭转坏死	132
病例 040	面色苍白 3 年	135
病例 041	腹胀，便秘，运动后腹痛	140
病例 042	便血 2 天	143
病例 043	急性头痛、呕吐、抽搐，高血压	146
病例 044	腹胀 1 周	150
病例 045	皮肤、巩膜黄染，腹痛 20 余天，伴呕吐、腹泻，大便色浅	154
病例 046	便血 2 次	157
病例 047	间断腹痛 3 ~ 4 天——肝内肿物	159
病例 048	腹胀 5 个月	161
病例 049	间断腹痛、便秘	164
病例 050	发热，腹部肿物	167
病例 051	间歇性低热、腹部肿物	169
病例 052	腹部肿物	172
病例 053	腹胀，食欲差	176
病例 054	发热 17 天	179
病例 055	下腹部肿物	183
病例 056	皮肤苍黄 6 年，右肾上腺肿物 1 年	186
病例 057	发现腹部肿物 2 周	188
病例 058	右枕部多发结节	191
病例 059	腹痛、腹胀	194
病例 060	腹股沟及睾丸肿物	197
病例 061	阵发性腹痛伴发热、呕吐	200
病例 062	腰背部肿物	204
病例 063	排便困难	207

病例 064	腹痛, 发热.....	210
病例 065	皮肤黄染、水肿.....	213
病例 066	大便颜色变白.....	216
病例 067	尿色加深, 皮肤黄染.....	219
病例 068	腹痛、恶心、呕吐、腹泻.....	221
病例 069	反复肠套叠 3 次.....	225
病例 070	嗜睡, 呕吐.....	229
病例 071	发热, 前囟膨隆.....	233
病例 072	头围增大, 精神不振.....	236
病例 073	间断性呕吐, 双下肢无力, 双眼内斜视.....	240
病例 074	双眼向左侧斜视, 伴间断呕吐.....	243
病例 075	肢体活动障碍, 感觉障碍, 神经根性疼痛——椎管内肠源性囊肿.....	247
病例 076	间断性头痛、呕吐.....	250
病例 077	排便、排尿障碍, 双下肢无力.....	253
病例 078	左颞肿物.....	256
病例 079	双下肢运动障碍, 排尿困难.....	259
病例 080	背部肿物——背部副阴茎.....	262
病例 081	独坐、行走不稳半个月.....	264
病例 082	头痛伴右手抽动.....	267
病例 083	双下肢瘫伴二便失禁.....	270
病例 084	行走不稳 10 天, 进行性加重.....	273
病例 085	胎儿期发现“左肾积水”.....	276
病例 086	血尿 1 周——右肾肿物.....	279
病例 087	右上腹疼痛 1 天.....	283
病例 088	上腹部不适.....	287
病例 089	发现腹部膨隆 10 天.....	291
病例 090	血尿 1 天.....	294
病例 091	左肾肿物 1 年, 血尿 1 个月.....	298
病例 092	生长发育异常, 性早熟.....	302
病例 093	间断性左上腹疼痛.....	307
病例 094	右阴囊肿大.....	312
病例 095	发热, 咳嗽, 右肾囊性肿物.....	316
病例 096	上腹部不对称联体双胎.....	320
病例 097	出生 5 天腹胀、呕吐.....	323

病例 098	呕吐 9 天	326
病例 099	胎儿腹腔占位性病变	328
病例 100	孕期发现胎儿腹膜后肿物	331
病例 101	腹胀, 右上腹囊性肿物	335
病例 102	左小腿进行性肿胀	338
病例 103	右足第 2 趾肿物	342
病例 104	发现左手虎口区肿物 1 周	344
病例 105	右上臂肿胀疼痛、发热	348
病例 106	发热, 步态不稳——朗格汉斯细胞组织细胞增生症	352
病例 107	右耳垂黑色肿物半年	356
病例 108	出生后发现牙龈肿物	359
病例 109	反复咳嗽、发热 1 年, 颈部皮下气肿 1 天	362
病例 110	右眼眶肿物	365
病例 111	左鼻翼颜色深, 鼻前庭肿物	368
病例 112	左鼻塞、左眼流泪 1 年, 左面部肿胀	372
病例 113	扁桃体腺样体术后 2 周再次出现打鼾	375
病例 114	右腮部肿物半年	379
病例 115	皮肤泼墨状及漩涡状色素沉着	381
病例 116	全身淡褐色斑	384
病例 117	全身丘疹	387
病例 118	皮肤淡褐色斑块	390
病例 119	红色丘疹、融合成片	393
病例 120	皮肤环形皮疹	395

[临床病例]

患儿，男，3岁。出生后3个月颜面及四肢出现红色粟粒样皮疹和斑丘疹，渐波及全身。2岁后相继出现双侧踝、腕和指间关节肿胀，无疼痛及活动受限。近1周出现双眼不适及畏光流泪。不伴反复发热、口腔溃疡、脱发、乏力、盗汗，无腹痛、腹胀、腹泻，无头痛、抽搐。家族史无特殊。查体：发育正常，营养中等，全身皮肤可见密集红色斑丘疹和粟粒样皮疹，部分融合成片伴脱屑，浅表淋巴结无肿大，心肺腹阴性，双腕、踝关节肿胀，触诊呈囊性感，双手近端指间关节梭形肿胀，压痛阴性。外周血 Hgb 137 g/L, WBC $7.03 \times 10^9/L$, Neu 53%, PLT $112 \times 10^9/L$, ESR 11 mm/h, CRP < 8 mg/L, IgG 9730 mg/L, IgA 585 mg/L, IgM 829 mg/L, 补体 C3 1100 mg/L, C4 229 mg/L, 血清铁蛋白 17.5 ng/ml, 白细胞介素-6 (IL-6) 13.01 pg/ml, TNF- α 23.70 pg/ml, 肝肾功能正常, ANA、抗 dsDNA 抗体、抗 ENA 抗体、RF 和 G 试验均阴性。关节 X 线未见异常。B 超示双侧腕、踝关节周围多房状无回声区。眼科会诊：虹膜表面可见胶冻样结节，虹膜局部粘连。做皮肤活检。

[病理检查]

大体：躯干泛发粟粒大小的皮疹，皮肤轻度萎缩（图1）。踝关节囊性肿胀（图2）。

镜下：皮钻活检少许皮肤组织，表皮局部角化不全，基底层水肿，真皮层内可见多个肉芽肿性病变（图3），由上皮样细胞、多核巨细胞、组织细胞、淋巴细胞组成，真皮浅层可见淋巴细胞浸润，以血管周围为著。血管壁未见明显增厚。

免疫组化：CD68 阳性（图4），CD3 淋巴细胞阳性，CD20 少数阳性，MPO 阴性，CD117 少数阳性，CD1a 阴性。



图1 躯干泛发粟粒大小的皮疹



图2 踝关节囊性肿胀

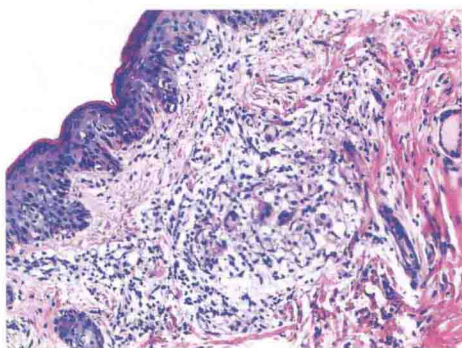


图3 真皮层内可见多个肉芽肿性病变

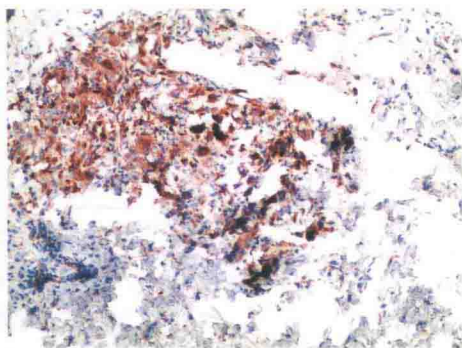


图4 免疫组化：CD68 阳性

〔病理报告〕

（腰部）真皮内肉芽肿性病变，建议临床进一步检查以除外遗传代谢、自身免疫等相关疾病。

〔基因测序〕

显示 NOD2 基因出现一个杂合突变，确诊为 Blau 综合征。给予英夫利昔单抗 100 mg（约 7 mg/kg），2 周后皮疹、关节肿胀完全消失，复查虹膜结节及局部粘连消失。继续每 6~8 周输注英夫利昔单抗治疗。

〔病理分析〕

该患儿首诊于皮肤科，取皮钻活检，病理表现为肉芽肿性病变。

皮肤肉芽肿性病变在儿童中最常见的是幼年黄色肉芽肿皮肤型，病灶呈单结节或多结节，体积较小，直径为 0.5~1 cm，也可为数厘米的巨结节。少数播散病损，镜下：病损位于真皮，病灶由密集增生的组织细胞样细胞、图顿巨细胞、异物巨细胞和多量急、慢性炎症细胞构成。本例首先考虑幼年黄色肉芽肿，但该患儿有全身症状，应排除全身系统性疾病。还需要与以下疾病相鉴别：①黄色瘤：以一致的泡沫细胞为主，图顿巨细胞和炎症细胞较少；②皮肤纤维组织细胞瘤：有席纹状排列；③皮肤 Langerhans 细胞组织细胞增生症：组织细胞片状排列，有较多的嗜酸性粒细胞和多核巨细胞，免疫组化：CD1a 阳性，S-100 阳性。

〔临床分析〕

Blau 综合征是 CARD15/NOD2 基因突变引起的一种自身炎症性疾病，1985 年由 Blau 首先描述而得名。多于 4 岁前发病，特征性临床表现为肉芽肿性多关节炎、虹膜炎及皮疹，有的还可以出现发热、中枢神经系统和肾脏损害。皮肤出现丘疹、红斑、结节、毛细血管扩张或鱼鳞病样皮损等多样性皮疹，组织病理学检查为肉芽肿性病变。肉芽肿性多关节炎以膝、踝关节等大关节多见，小关节也可受累，表现为关节周



围无痛性囊性肿胀，严重者可出现关节畸形。影像学检查提示腱鞘炎或囊性包块，有别于类风湿关节炎的滑膜炎。影响预后的是眼部损害，主要为肉芽肿性葡萄膜炎，可表现为疼痛、畏光、视力模糊，严重者出现白内障和视网膜剥脱或导致失明。传统治疗主要为非甾体抗炎药物和糖皮质激素，难治性病例多联用免疫抑制剂，如甲氨蝶呤、硫唑嘌呤或霉酚酸酯等。生物制剂如白介素-1拮抗剂（阿那白滞素）和TNF- α 拮抗剂（英夫利昔单抗、依那西普）治疗 Blau 综合征近年取得满意疗效。

本例患儿首诊于皮肤科，取皮肤活检，病理表现为真皮内肉芽肿性病变，但考虑到该患儿的皮疹为泛发全身，应排除系统性疾病，患儿后到内科就诊后收住院进一步检查最终确诊。

（刘力 李崇巍 胡晓丽）

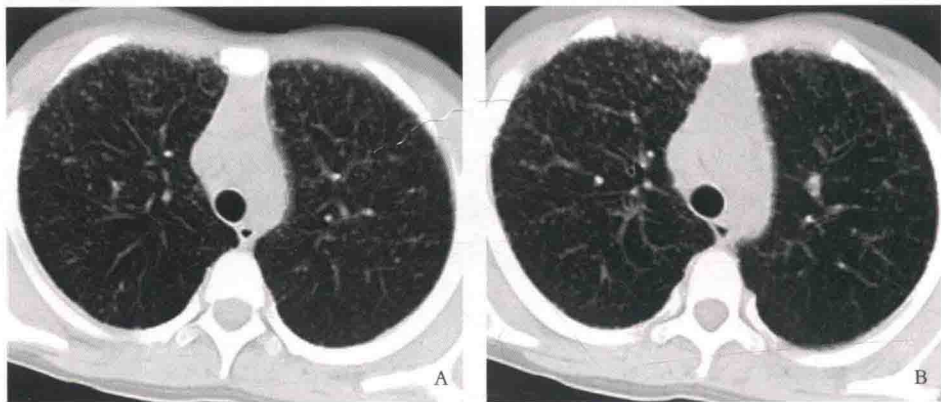
病例 002

慢性咳嗽、喘息、双肺弥漫性粟粒样结节影

〔临床病例〕

患儿，男，10岁。主诉咳嗽1年余，加重伴喘10余天。咳嗽为单声咳，不剧烈，偶有刺激性咳嗽，无痰。遇冷空气、刺激性气体及气候变冷时加重，无明显的夜间、晨起、运动后加重现象。10天前咳嗽加重，伴喘息，呼吸急促，活动后明显，无口周发绀、烦躁、大汗，反复予抗感染及对症治疗，上述症状无明显好转。自患病后精神进食可，无皮疹、关节疼痛，无经常性头痛、恶心、呕吐，无进食酸性食物或体位改变时反酸、胸胃不适等症，无腹痛、腹泻，尿量可，无尿频、尿急、尿痛及排尿困难，无乏力、盗汗、体重减轻等症。查体：神志清楚，精神可，呼吸平稳，无发绀，无皮疹；颈软，双侧颈部可及多枚淋巴结，最大约1.5 cm × 1 cm大小，无压痛，光滑，可活动；咽部充血，双侧扁桃体肿大，未见渗出，咽后壁可见较多滤泡增生；双肺呼吸音粗，未闻及干湿性啰音，心音有力，律齐；腹软不胀，无压痛，肝右肋下可及1.5 cm，质中边锐，四肢活动可。肺功能提示弥散功能轻度下降。心肌酶、同工酶正常。心脏超声正常，不支持心源性病变；动脉血气示 PO_2 62 ~ 65 mmHg、 $A-aDO_2$ 45 mmHg、提示换气功能受损。临床诊断间质性肺损害原因待查，行颈淋巴结活检进一步明确诊断。

〔影像检查〕



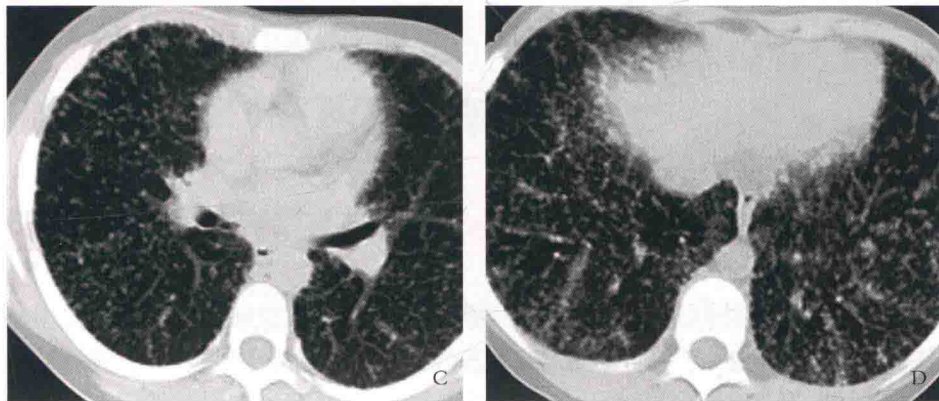


图1 MSCT 平扫轴面显示双肺纹理增重，双肺弥漫性分布细小粟粒样结节影，边界模糊，以中、下肺野为著

[病理检查]

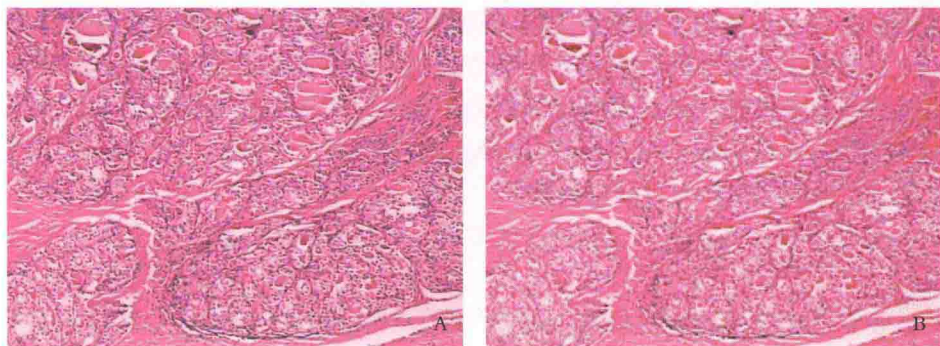


图1 低倍镜下淋巴结结构破坏，可见到密集的乳头状结构

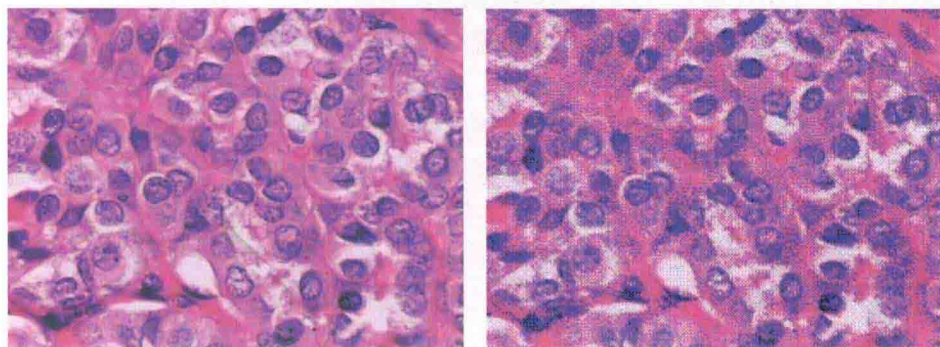


图2 细胞核呈毛玻璃状，可见核沟

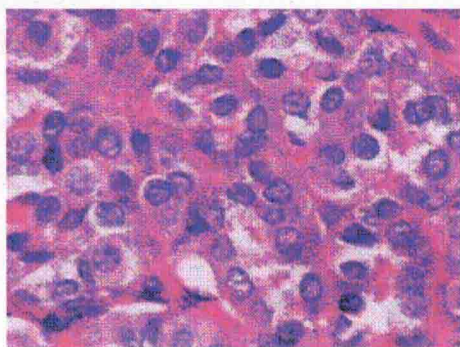


图3 核内假包涵体

淋巴结活检：低倍镜下淋巴结结构破坏，可见到密集的乳头状和腺泡样结构，部分腺泡内有红染的胶质（图1）。高倍镜下瘤细胞呈立方或柱状，排列紊乱，胞质丰富，淡粉色；胞核圆形或椭圆形，常重叠，核浆空淡或毛玻璃状，可见核沟和核内假

包涵体（图2，图3）。

免疫组化：Tg 阳性，CK 阳性。

〔病理诊断〕

（左颈淋巴结）甲状腺癌转移。

〔影像分析〕

儿童期以血源性转移最常见，常见的原发性肿瘤包括肾母细胞瘤、尤文肉瘤、横纹肌肉瘤等。影像学表现为肺内孤立或多发性结节，两肺胸膜下区最常见。结节大小不等，中等均匀密度，边缘光滑、锐利，多与肺小血管相连，可形成空洞或钙化。部分病变周围出血呈磨玻璃影，形成“晕征”。结合原发性肿瘤的病史，一般诊断不难。鉴别诊断：本病应与其他肺内多发结节性疾病相鉴别，如肺结核、朗格汉斯细胞组织细胞增生症、过敏性肺炎等。急性血行播散型肺结核可表现为双肺弥漫性粟粒样结节，呈“三均”现象，即密度均匀、分布均匀、大小均匀，且有明确的结核接触史及典型的临床症状，与肺转移瘤不难鉴别。朗格汉斯细胞组织细胞增生症中肺为主要受累器官，影像学表现为肺间质病变、小结节及气囊影。肺外病变为鉴别诊断的重要依据。过敏性肺炎急性型表现为两肺弥漫性分布的小结节影和磨玻璃影，亚急性型伴有小叶间隔增厚，出现阻塞性细支气管炎或局限性肺气肿；慢性型可发生不可逆的肺纤维化。明确的变应原接触史可帮助诊断。

〔临床与病理分析〕

甲状腺癌儿童少见，但不罕见。通常表现为甲状腺肿块，放射性碘扫面为冷结节或表现为颈部淋巴结肿大。乳头状癌有扩散到淋巴管道的倾向，常常甲状腺中仅仅是微小病灶就已经转移到淋巴结。本例以咳嗽症状为首发表现，双肺弥漫粟粒状阴影。查体发现颈部可及数枚肿大淋巴结。甲状腺区未触及明显肿块。肺功能示弥散功能轻度下降。PPD 48 小时硬结 10 mm × 10 mm，考虑接种卡介苗后的反应结节。入院时考虑间质性肺炎原因待查，经抗感染治疗无明显好转，取颈淋巴结活检。

鉴别诊断：与其他转移癌相鉴别，如免疫组化甲状腺乳头状癌 Tg 和 TTF-1 阳性、原发性肺癌 TTF-1 阳性而 Tg 阴性。本例患儿 10 岁，以咳嗽喘息、呼吸急促为突出表现，缺乏其他系统症状；胸 CT 示双肺弥漫性粟粒状阴影，肺功能提示弥散功能下降，同时有低氧血症，提示肺间质受损，肺间质疾病的可能性大。但按间质性肺炎治疗不见好转，本例提示有肺部病变的患儿不仅要想到感染，如治疗效果不好，还应考虑是否有转移癌的可能性。该患儿诊断后行甲状腺切除术，后又进行进一步治疗，肺部阴影消失，随访 16 年至今存活。

（卢鸣 张琳 郑美敏 胡晓丽）

[临床病例]

患儿，男，11岁。以发现颈部肿物1月余，咳嗽伴间断发热20余天入院。入院前1个月发现右颈部肿物，约杏大小，无痛感及局部红热，当时体温正常。当地予“菌必治”治疗2天无效，换用“阿昔洛韦、病毒唑和喜炎平”输液5天，肿物较前回缩。入院前20余天出现咳嗽和不规则发热，发热最长可间隔3~4天，体温37.5~38.2℃。入院前半个月右颈部肿物出现疼痛，较剧烈，伴同侧颞部疼痛，每日呕吐5~6次，精神、食欲欠佳，不伴抽搐、皮疹、水肿、鼻塞和鼻出血等。查体于右颈部扪及肿大的淋巴结，约3 cm×2 cm，质地中等，边界清楚，活动度尚可，触痛明显。外周血 Hgb 136 g/L，WBC $5.71 \times 10^9/L$ ，N 58%，L 36%，M 6%，PLT $193 \times 10^9/L$ ，ESR 22 mm/h，CRP < 8 mg/L，肝功能正常，EBV-DNA 9.0×10^4 copy/ml。胸片示双肺纹理增重、紊乱。B超示双侧颈部淋巴结肿大，右侧为著，肝脾未见异常。患儿入院后逐渐出现严重的鼻塞和头痛。

[病理检查]

大体：（右颈部）淋巴结组织两枚，分别为1.4 cm×1 cm×0.7 cm、0.6 cm×0.3 cm×0.2 cm，切面实性，灰白，质中。

镜下：淋巴结结构部分破坏，皮窦、髓窦及淋巴结皮质髓质内可见巢状或片状瘤细胞浸润（图1）；瘤细胞大，边界不清，胞核圆形或卵圆形，呈空泡状，核仁明显（图2）。

免疫组化：CK 阳性（图3），EMA 阳性，CD20 阴性，CD79a 阴性，CD3 阴性，CD45RO 阴性，CD68 阴性，CD30 阴性，CD15 阴性，P80 阴性，HMB45 阴性。

原位杂交：EBER 阳性（图4）。

建议临床查鼻咽部，CT示脑室和脑外侧间隙增宽，右乳突密度增高，右侧上颌窦局部黏膜增厚，鼻咽腔后壁软组织增厚，双肺散在炎性病变。强化MRI证实为鼻咽腔占位。

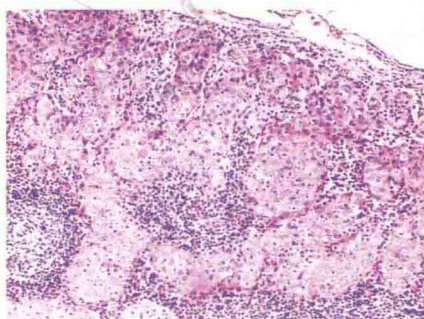


图1 淋巴结结构破坏，可见瘤细胞浸润，以淋巴窦为主

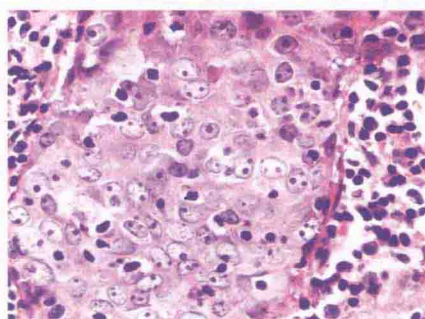


图2 瘤细胞大，边界不清，胞核圆形或卵圆形，呈空泡状，核仁明显