

NEIKE YINANBING
YU LINCHUANG FENXI

内科疑难病 与临床分析

■ 主编 厉有名 干梦九



ZHEJIANG UNIVERSITY PRESS
浙江大学出版社

内科疑难病与临床分析

主编 厉有名 干梦九

编委(按姓氏笔划排列)

干梦九	厉有名	刘有恃	汤灵玲
李成江	李永伟	何强	佟红艳
金洁	周建英	郑旭宁	胡申江

秘书 陈瑜 张平

浙江大学出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

内科疑难病与临床分析 / 厉有名, 干梦九主编. —杭州:
浙江大学出版社, 2007. 8
ISBN 978-7-308-05469-0

I. 内… II. ①厉…②干… III. 内科 - 疑难病 - 分析
IV. R5

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2007) 第 131920 号

内科疑难病与临床分析

厉有名 干梦九 主编

责任编辑 许佳颖 陈晓嘉

封面设计 刘依群

出版发行 浙江大学出版社

(杭州天目山路 148 号 邮政编码 310028)

(网址: <http://www.zjupress.com>)

(E-mail: zupress@mail.hz.zj.cn)

排 版 浙江大学出版社电脑排版中心

印 刷 富阳市育才印刷有限公司

开 本 787mm × 1092mm 1/16

印 数 0001—3500

彩 插 4

印 张 20.75

字 数 400 千

版 印 次 2007 年 8 月第 1 版 2007 年 8 月第 1 次印刷

书 号 ISBN 978-7-308-05469-0

定 价 42.00 元

版权所有 翻印必究 印装差错 负责调换

浙江大学出版社发行部邮购电话 (0571) 88072522

序

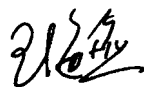
疑难病是客观存在的临床现象,遍见于临床各科,尤见于内科系统,过去将其归为“待查”范畴。随着医学科学的深入发展,许多疑难病均已查出根由,可以明确诊断。如今的疑难病有的是临床思维上的疏漏,不认识常见病的特殊表现,徘徊犹豫;也有的由于遗传性关联或基因变异,确实少见等等。所以,疑难病虽以其疑点多、表现特殊等为特点,实质上以常见病的特殊类型和少见病两部分最为多见。此外,患者若同时患1个以上疾病,或患发生于基础病上的少见病,更可使症状叠加,体征多变,检验结果交叉影响,造成诊断思路不易理清、疑点多、决断难。

全球临床学界对疑难病都很重视,如国内外杂志上都有个例病案报道或文献回顾,国内也有罕见病、少见病专著或临床分析专书,比较系统地讲述相关知识,很有启发性与指导性。本人有幸读到了厉有名教授和干梦九教授主编的《内科疑难病与临床分析》书稿。该书从解决疑难病的逻辑思维体会到百余个疑难病的概述,并联系该院近年来积累的具体疑难病例80余例,对诊断疑难病提供了思维模式与实例,并对关键性问题作了附录;可谓是理论联系实际,宏观渗透到微观,先进立足于基础,国内拓展到国外,集医疗教学和科研于一体,立足临床,源于临床,指导临床,更具有较好的指导性与应用性。书中关于循证医学及其数据库的介绍等,带给人们一种新的医疗诊断思维模式及可操作的思维运行规律。

本书适宜于从事临床工作的各级医务人员阅读参考,进而推进临床医疗工作发展;更适宜于内科研究生、住院医师及主治医师细读,提高医疗教学质量,为培养高层次医学人才提供学习内容。

谨此作序,并祝贺本书的出版。

中华医学会内科学分会主任委员
北京大学内科教授



2007年6月20日于北京

前 言

疑难病常困惑临床诊断,又影响选择合适的治疗。近年来,随着科技的发展,较多的疑难病逐渐明确诊断,也积累了许多经验。

在临床实践中,我们遇到过疑难病,深感有必要对其进一步学习认识,探求内在的规律,尤其对其进行临床分析,由此萌发编写《内科疑难病与临床分析》一书的念头,目的是围绕“疑难病”,将不同层面的专题进行横向连接,而对各层面则作纵深阐述,力求供临床实践急需,以应答困惑不解之难。

本书分三篇,约40万字,汇集了近十年来我院内科学各专科、感染性疾病科和神经内科的疑难病例,并总结了其诊疗过程中的临床思维方法和经验教训。

第一篇介绍疑难病现状,阐明解析疑难病的规律性,强调循证医学和合理判断实验资料的重要性,展开了对疑难病含义、范畴的论述,对循证医学及实验资料的合理应用作了例证性阐述。

第二篇介绍了容易漏诊、误诊的常见疑难病,而非全部疑难病。每一个病均作概述性的摘述,重点于临床及诊断,易查便用,起到引领思路、快速查索的作用。

第三篇是学习认识疑难病并解决实际难题的例证分析,通过实例分析提高或解决对某种病的认识。

附录与前述三篇相关内容前后呼应,为分析疑难病提供参考资料。

本书的编写得到了浙江大学医学院附属第一医院内科学各专业医师的大力支持。各编写者特别是各科主任为本书的编写和质量保证,投入了大量精力。学术秘书在稿件的整理和医学名词的规范化方面做了大量卓有成效的工作。谨此一并致谢。由于我们的知识水平有限,本书难免有疏漏和不足之处,敬请读者批评指正。

厉有名 干梦九

2007年5月20日

于浙江大学医学院附属第一医院

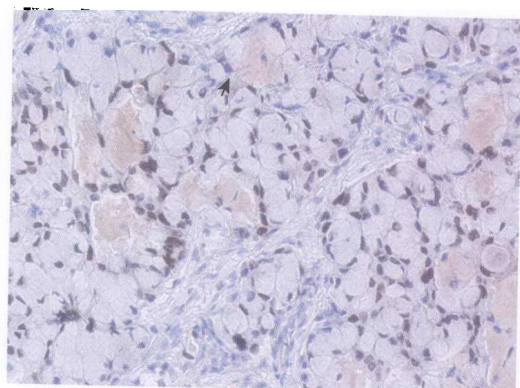
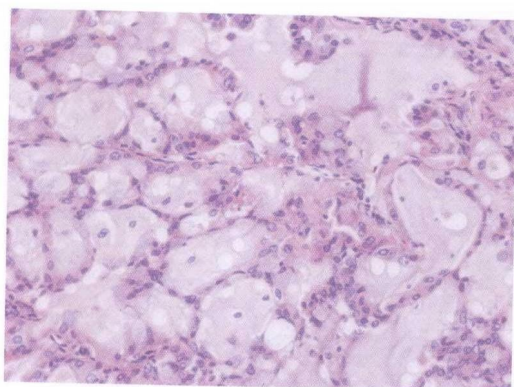


图 2-1 镜下可见大量细胞核呈“新月形”(箭头所示)
(左:HE×200; 右:TTF-1 免疫组化染色×200)

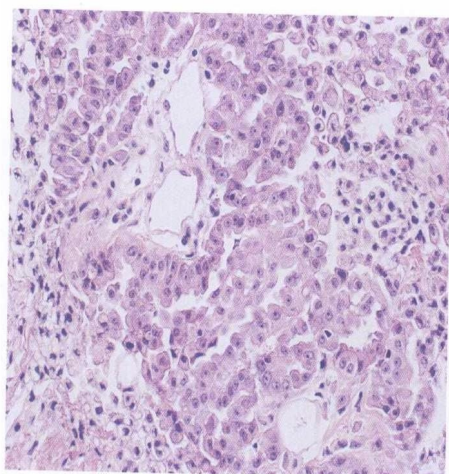


图 2-4 (病例一)HE×400 肿瘤细胞巢状排列,
细胞多边形,浸润性生长。结论:肺表面恶性间皮瘤

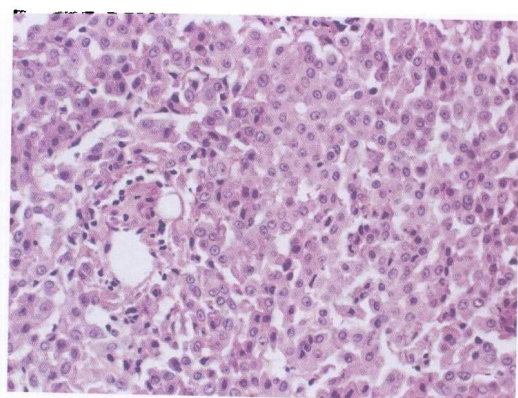


图 2-7 (病例二)HE×400 肿瘤细胞巢状排列,
细胞多边形,浸润性生长,膈肌、肺膜表面恶性间皮瘤

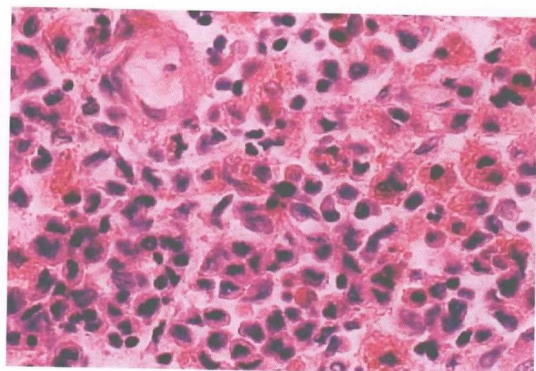


图 2-13 HE×400 可见增生的 LC, 胞浆丰富, 红
染, 核椭圆或不规则折皱, 并有核沟

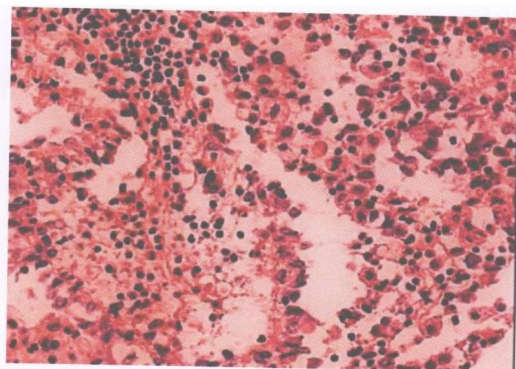


图 2-14 HE×200 可见 LC 增生, 胞浆丰富, 淡
粉染, 间质较多淋巴细胞浸润

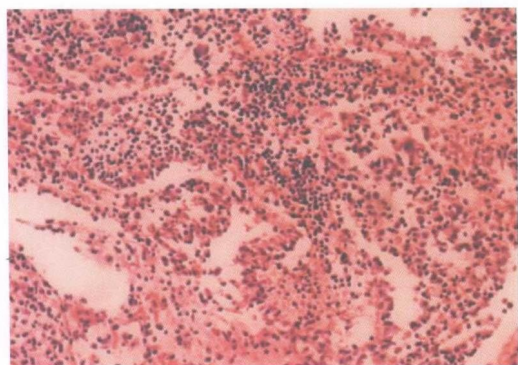


图 2-15 HE×200 可见 LC 增生,胞浆丰富,淡粉染,间质较多淋巴细胞浸润

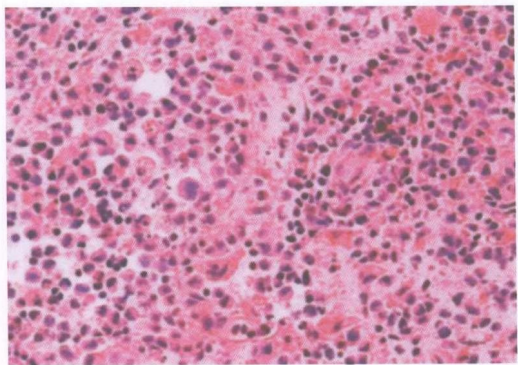


图 2-16 HE×200 可见增生的 LC 细胞,细胞无异型,胞浆丰富,红染,核扭曲,并有核沟

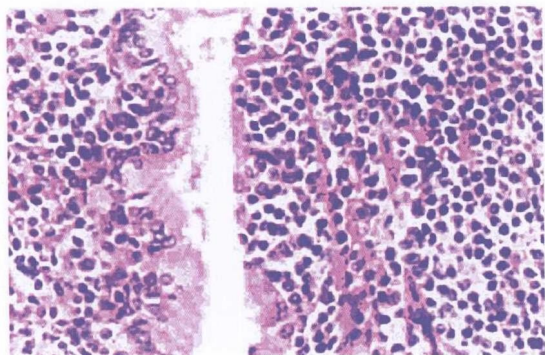


图 2-19 HE×200 镜下示形状较一致的成熟淋巴细胞增生,沿肺泡间隔弥漫浸润肺组织

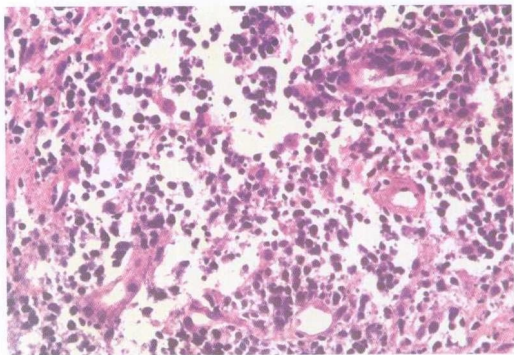


图 3-3 HE×200 纵隔肿块活检病理示组织广泛坏死,内见少量小细胞梭形不规则,伴异型

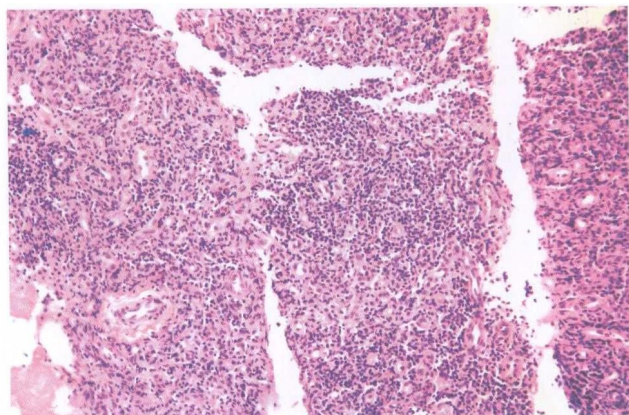


图 3-7 HE×100 穿刺物病理示淋巴滤泡增生,生发中心区见大量血管增生并玻璃样变,周围淋巴细胞围绕成“洋葱皮”样结构

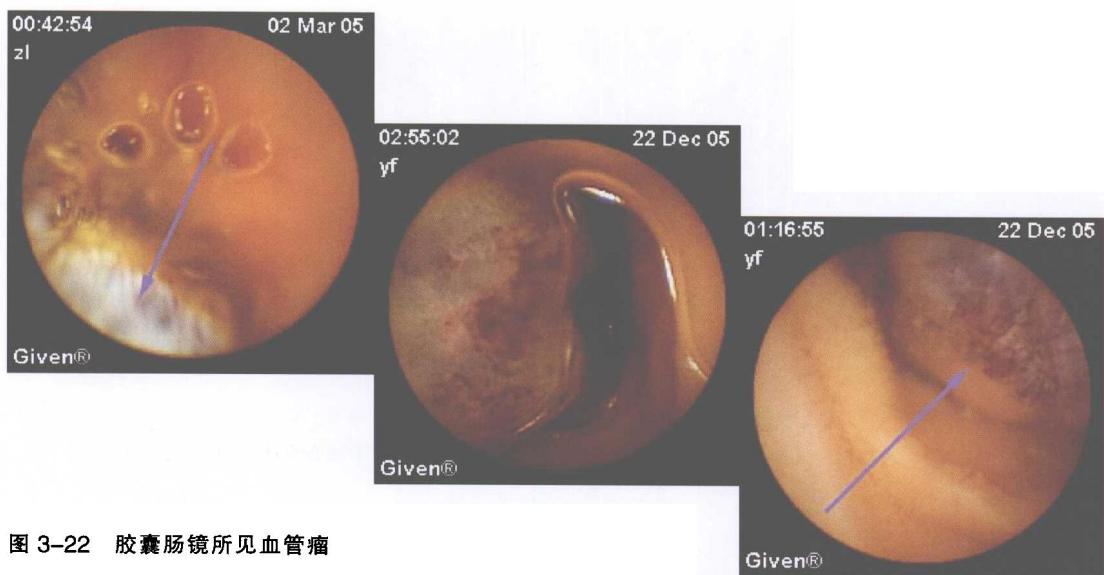


图 3-22 胶囊肠镜所见血管瘤



图 3-23 手术所见血管瘤

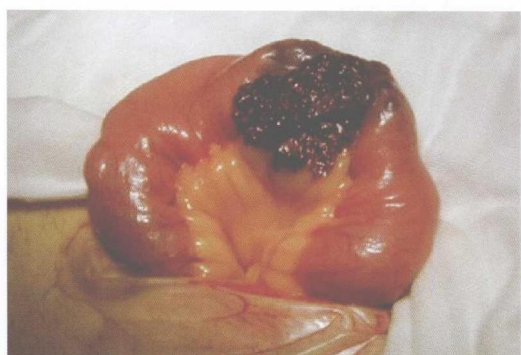


图 3-25 手术所见血管瘤



图 3-24 手术所见血管瘤

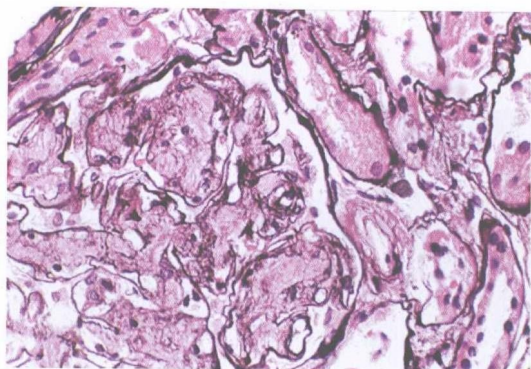


图 3-33 肾脏病理(PASM 染色,×400):肾小球系膜呈无细胞结节性硬化

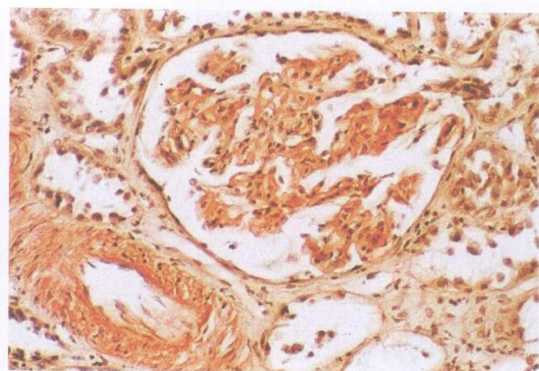


图 3-34 肾脏病理(刚果红染色,×400):刚果红染色阳性,淀粉样蛋白沉积于肾小球系膜区

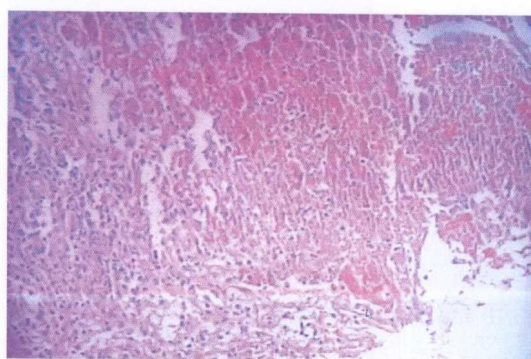


图 3-42 肺穿刺病理所见:肺组织呈大片凝固性坏死,肺泡轮廓可见,散在少量上皮样细胞;病理诊断:肺组织大片坏死,符合结核性干酪性肺炎表现



图 3-43 肺组织抗酸染色(++++)

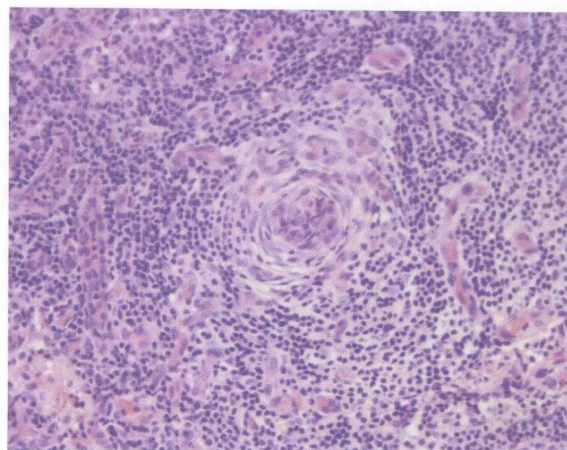


图 3-45 透明血管型 Castleman 病病理所见(HE 染色×200)

目 录

第一篇 疑难病与临床思维

第一章 疑难病的现状	3
一、主观方面	3
二、客观方面	4
第二章 疑难病的临床分析规律	6
一、深入细致的工作态度	6
二、循证医学和文献积累	6
第三章 循证医学在疑难病临床分析中的作用	8
一、循证医学的概念	8
二、循证医学的实施	8
第四章 实验检查数据在疑难病临床分析中的灵活应用	11
一、立足基本检查,寻觅切入点	11
二、重视新技术,推动临床思维	12
三、举例讨论	12

第二篇 容易漏诊误诊的疑难内科疾病

第一章 心血管系统疾病	25
一、心脏黏液瘤	25
二、心包脂肪瘤	26
三、心内膜心肌纤维化	26
四、变应性肉芽肿性血管炎	27
五、系统性坏死性小血管炎	28
第二章 呼吸系统疾病	30
一、肺结节病	30
二、肺类癌	30
三、肺炎性假瘤	33
四、弥漫性泛细支气管炎	34
五、原发性肺印戒细胞癌	35
六、恶性胸膜间皮瘤	37
七、慢性坏死性肺曲霉病	42
八、朗格汉斯细胞组织细胞增多症	45
九、肺黏膜相关淋巴瘤	48

第三章 消化系统疾病	52
一、胃食管反流病	52
二、自发性食管破裂	52
三、弥漫性食管痉挛	53
四、食管克罗恩病	53
五、念珠菌性食管炎	53
六、食管裂孔疝	53
七、原发性胃肠道恶性淋巴瘤	54
八、胃黏膜相关淋巴样组织淋巴瘤	54
九、Dieulafoy 病	54
十、肠系膜上动脉综合征	55
十一、嗜酸细胞性胃肠炎	55
十二、Meckel 憩室	55
十三、急性出血坏死性小肠炎	55
十四、肠气囊肿	56
十五、伪膜性肠炎	56
十六、假性肠梗阻	56
十七、药物性肝病	57
十八、自身免疫性肝炎	57
十九、急性妊娠脂肪肝	57
二十、肝脏淀粉样变性	58
二十一、原发性胆汁性肝硬化	58
二十二、肝豆状核变性	58
二十三、肝性脊髓病	59
二十四、门静脉海绵样变	59
二十五、布-加综合征	59
二十六、先天性非溶血性黄疸	60
二十七、Mirizzi 综合征	60
二十八、原发性硬化性胆管炎	60
二十九、异位胰腺	61
三十、自身免疫性胰腺炎	61
三十一、血管活性肠肽瘤	61
三十二、自发性脾破裂	62
三十三、自发性细菌性腹膜炎	62
三十四、腹膜后纤维化	62
第四章 泌尿系统疾病	63
一、Clq 肾病	63
二、原发性肾紫癜症	63
三、肾腺瘤	63

四、Bartter 综合征	64
五、Liddle 氏综合征	64
六、Page 肾病	65
七、非特异性输尿管炎	65
八、黄色肉芽肿性肾盂肾炎	65
九、Denys-Drash 综合征	66
十、Frasier 综合征	66
十一、Fabry 肾病	66
十二、Alport 综合征	67
十三、脂蛋白肾病	67
十四、原发性腹膜后纤维化	68
十五、Goodpasture 综合征	68
第五章 内分泌系统疾病	69
一、急性化脓性甲状腺炎	69
二、慢性侵袭性纤维性甲状腺炎	69
三、Pendred 综合征	70
四、甲状腺结核	70
五、甲状腺嗜铬细胞瘤	70
六、甲状旁腺囊肿	70
第六章 血液系统疾病	71
一、骨髓增生异常综合征	71
二、T 细胞非霍奇金淋巴瘤	72
三、粒细胞肉瘤	73
四、冷凝集素综合征	74
五、意义未明单克隆免疫球蛋白血症	75
六、淀粉样变性	75
七、微血管病性溶血性贫血	76
八、卟啉病	78
九、髓外浆细胞瘤	79
十、Sweet 综合征	79
十一、Castleman 病	80
十二、POEMS 综合征	80
十三、Sezary 综合征	81
十四、噬血细胞综合征	81
十五、骨髓坏死综合征	82
十六、朗格汉斯细胞组织细胞增生症	83
十七、血栓性血小板减少性紫癜	83
十八、Evans 综合征	83
十九、肥大细胞白血病	84

二十、浆细胞白血病	84
二十一、毛细胞白血病	85
二十二、幼淋巴细胞白血病	85
二十三、大颗粒淋巴细胞白血病	86
二十四、血色病	87
二十五、华氏巨球蛋白血症	88
二十六、重链病	89
二十七、恶性组织细胞病	90
二十八、葡萄糖脑苷脂病(戈谢病)	91
二十九、维甲酸综合征	92
三十、急性造血功能停滞	93
三十一、慢性中性粒细胞白血病	93
第七章 神经系统疾病	95
一、脑肉芽肿性血管炎	95
二、脑毛细血管扩张症	95
三、脑血管网织细胞瘤	96
四、颅内脂肪瘤	96
五、原发性中枢神经系统恶性淋巴瘤	97
第八章 风湿与免疫性疾病	98
一、成人斯蒂尔病	98
二、风湿性多肌痛	98
三、干燥综合征	99
四、混合性结缔组织病	99
五、结节性脂膜炎	100
六、抗磷脂综合征	100
七、韦格纳肉芽肿	101
八、系统性红斑狼疮	102
第九章 感染性疾病	103
一、嗜酸粒细胞增多性脑脊髓膜炎	103
二、隐球菌脑膜炎	103
三、脑曲菌病	103
四、脑血吸虫病	103
五、脑囊虫病	104
六、弓形虫脑病	104
七、脑和脊髓包虫病	104
八、非典型肺结核	104
九、肺曲菌病	105
十、白色念珠菌肺炎	105
十一、肺弓形虫病	105

十二、肺包虫病	105
十三、军团菌肺炎	106
十四、卡氏肺孢子虫肺炎	106
十五、非结核分枝杆菌病	106
十六、厌氧菌心内膜炎	107
十七、真菌性心脏病	107
十八、肺结核	107
十九、肝梅毒	107
第十章 中毒所致的疑难病症	108
一、中毒相关消化道系统表现	108
二、中毒相关血液系统表现	108
三、中毒相关心脏系统表现	109
四、中毒相关泌尿系统表现	109
五、中毒相关神经系统表现	109
附：阿托品、胆碱酯酶复能剂的用量及用法	110

第三篇 疑难病临床分析实例

一、劳力性胸痛、气急、双下肢浮肿 1 例	113
二、肺隐球菌病 1 例	117
三、抗磷脂综合征所致肺栓塞 1 例	119
四、合并乳糜胸、上腔静脉阻塞、心包积液的原发性纵隔 B 细胞淋巴瘤 1 例	120
五、右肺门块影 2 月 1 例	124
六、发热、咳嗽、气促 2 天 1 例	126
七、纵隔 Castleman's 病 1 例	128
八、无毒血症状的金黄色葡萄球菌肺炎 1 例	132
九、以咳嗽咳痰为首发的二尖瓣病变伴纤维化 1 例	135
十、结肠息肉摘除术后电凝综合征 1 例	137
十一、门静脉右支与右肝静脉交通畸形致肝硬化 1 例	138
十二、以嗜酸细胞性肠炎为首发表现的非霍奇金淋巴瘤 1 例	139
十三、胶囊肠镜诊断蓝色橡皮大疱痣综合征 2 例报道并文献回顾	140
十四、腹膜恶性间皮瘤误诊 1 例	144
十五、酒精性肝硬化酒精戒断症状误诊为肝性脑病 1 例	146
十六、肝小静脉闭塞症 1 例	148
十七、干燥综合征合并慢性胰腺炎 2 例	150
十八、胰腺神经内分泌肿瘤 1 例	152
十九、腹茧症 3 例	154
二十、慢性胰腺炎并胰管结石 2 例	158
二十一、孤立性胃底静脉曲张 1 例	161
二十二、绞窄性肠梗阻术后致小肠短肠综合征 1 例	163

二十三、缩窄性心包炎继发小肠淋巴管扩张症 1 例	165
二十四、克罗恩病合并无脉症 1 例	167
二十五、经 DSA 证实缺血性肠病所致下消化道出血 1 例	169
二十六、肠结核 2 例	171
二十七、年轻女性霉菌性肠炎 1 例	173
二十八、多发性内分泌腺瘤 1 例	174
二十九、晚期肿瘤广泛后腹膜转移伴急性肾后梗阻性肾衰 1 例	176
三十、原发性抗 GBM 型新月体肾炎 1 例	177
三十一、肾门周围淋巴瘤导致肾性和肾后性急性肾功能衰竭 1 例	179
三十二、利福平导致的急性肾功能衰竭 1 例	182
三十三、单侧肾动脉狭窄合并继发性红细胞增多症 1 例	184
三十四、丙基硫氧嘧啶(PTU)导致抗中性粒细胞胞浆抗体相关小血管炎 1 例	185
三十五、血清阴性脊柱关节病合并肾脏淀粉样变、慢性肾功能衰竭 1 例	188
三十六、异位促肾上腺皮质激素(ACTH)综合征 1 例	193
三十七、胰高糖素瘤误诊 1 例	196
三十八、原发于肾上腺淋巴瘤 1 例	199
三十九、甲状腺功能亢进合并脑梗塞 2 例	201
四十、以反复低钠血症为主要表现的垂体腺瘤合并垂体前叶功能减退 1 例	203
四十一、抗利尿激素不适当分泌综合征 1 例	206
四十二、17 α -羟化酶缺乏症 1 例	208
四十三、POEMS 综合征 1 例	210
四十四、Castleman 病伴高尿酸血症 1 例	213
四十五、以低血钾为首发症状的原发性醛固酮增多症 3 例	215
四十六、以头痛首发的重症型弓形虫病 2 例	217
四十七、以癫痫首发的海绵状血管瘤 1 例	220
四十八、桥脑中央髓核溶解症 1 例	222
四十九、结核性脑膜炎 1 例	224
五十、发作性运动诱发性运动障碍	225
五十一、海洛因中毒性白质脑病	227
五十二、Hallervorden-Spatz 病 2 例	229
五十三、急性脑梗塞并发肺栓塞及早期静脉溶栓 1 例	232
五十四、麻痹性痴呆 2 例	234
五十五、伴强迫症状的精神分裂症 1 例	236
五十六、脑炎所致精神障碍 1 例	238
五十七、幼年 Still's 病 1 例	240
五十八、伴多发淋巴结肿大的系统性红斑狼疮 1 例	242
五十九、抗磷脂抗体综合征合并肝小静脉闭塞病 1 例	243
六十、误诊为多发性肌炎的甲状腺功能减退性肌病 1 例	245
六十一、类风湿关节炎合并皮肤霉菌感染 1 例	247

六十二、Caplan 综合征 1 例	248
六十三、风湿性多肌痛 1 例	250
六十四、初诊伤寒、药疹,确诊系统性红斑狼疮、伤寒 1 例	251
六十五、肾综合征出血热伴肾破裂 1 例	253
六十六、结核性大叶性肺炎 1 例	255
六十七、肝小静脉闭塞综合征 1 例	257
六十八、以腹痛表现为主的过敏性紫癜 1 例	259
六十九、右眼裂头蚴病 1 例	260
七十、ADAMTS13 缺乏的遗传性血栓性血小板减少性紫癜 1 例	262
七十一、反复淋巴结肿大伴免疫球蛋白增多 1 例	266
七十二、反复皮肤、巩膜黄染 16 年 1 例	269
七十三、先天性硫化血红蛋白血症 1 例	272
七十四、胰腺及软组织髓外浆细胞瘤 1 例	274
七十五、透明血管型 Castleman 病伴 POEMS 综合征并发急性大面积脑梗塞 1 例	276
七十六、骨髓坏死半年后发生急性淋巴细胞性白血病 1 例	279
七十七、急性白血病患者合并双下肢深静脉栓塞 1 例	281
七十八、伊马替尼治疗特发性嗜酸粒细胞增多综合征 1 例	283
七十九、Bortezomib 治疗难治性 T 细胞非霍奇金淋巴瘤 1 例	287
八十、以噬血细胞综合征首发的急性白血病 1 例	289
八十一、以 Sweet 综合征首发的 MDS 转化为急性白血病 1 例	290
八十二、淋巴结反应性增生误诊为恶性淋巴瘤 1 例	293

附 录

一、各类淋巴瘤免疫表型及遗传学特征一览表	297
二、类癌综合征	300
三、有关本书医学检验项目正常参考值一览	300
四、循证医学数据库一览	306

第一篇

疑难病与临床思维