

容易误诊的 儿科疑难病

许植之 主编



中国医药科技出版社

4720.4
XZ

86098

容易误诊的儿科疑难病

主编 许植之

编者

(以姓氏笔画为序)

许植之 宋韶鸣 陈大庆

肖紫安 徐英美



中国医药科技出版社

C0083923



2254/04

内 容 提 要

由南京市儿童医院儿内科主任医师许植之主编的《容易误诊的儿科疑难病》是一本较为实用的儿科诊疗手册。

书中介绍了该院儿科疑难误诊病49例,其中有31例为新生儿疾病。书中既介绍了成功的经验,也介绍了误诊、失败的教训,不失为是临床儿科医生参考的好书。为了便于读者参考、使用,每一个病例均有病历摘要、体检、治疗经过、实验室检查、临床诊断分析、病理检查、诊断、讨论等项目。

全书风格一致,通俗易懂,讨论分析思路广泛、透彻,有助于青年医师开拓临床思路、提高诊疗水平、减少误诊率、提高治愈率。

容易误诊的儿科疑难病

许植之 主编

中国医药科技出版社 出版
(北京西直门外北礼士路甲38号)
(邮政编码 100810)

北京通县振兴印刷厂 印刷
新华书店北京发行所 发行

开本787×1092mm¹/32 印张8 $\frac{1}{4}$

字数181千字 印数1—9,000

1992年1月第1版 1992年1月第1次印刷

ISBN 7-5067-0463-3/R·0401

登记证号:(京)075号 定价:4.50元

前 言

正确的诊断是治疗疾病的主要依据，诊断工作固然有一定的成规可循，但实行起来却很不容易。儿科的各种疾病虽有其共同的规律，但在具体病人身上，由于遗传、环境等因素不同，又由于小儿在生长发育过程中，身体各器官、系统尚未成熟，其疾病的症状和体征也多不相同，加之小儿疾病变化迅速，特别是新生儿许多不同的疾病常表现为同一症状，因此，常易造成误诊，为了避免误诊、交流治疗疑难病的经验，特汇编《容易误诊的儿科疑难病》一书。

本书收集了我院的疑难误诊病49例，以新生儿疾病为重点的有31例，既有成功的经验，亦有失败的教训，书中对每一病例介绍均包括病历摘要、临床分析、病理资料（均由病理科肖紫安医师提供）等内容，并结合文献及编者多年的临床实践，进行分析与讨论。愿这本小册子对广大临床工作者能起一点前车之鉴的作用，有助于青年医师开拓临床思路，有利于提高诊疗水平。由于我们水平所限，缺点和错误在所难免，恳切希望广大读者给予批评指正。

编者

1989.12

目 录

一、呼吸系统	(1)
第 1 例 胎粪吸入综合征	(1)
第 2 例 新生儿呼吸窘迫综合征	(6)
第 3 例 成人型新生儿呼吸窘迫综合征	(11)
第 4 例 新生儿支气管肺炎	(17)
第 5 例 新生儿肺出血	(23)
第 6 例 新生儿气漏	(29)
第 7 例 新生儿肺脓疡	(36)
第 8 例 先天性肺囊肿	(41)
第 9 例 支气管肺发育不良	(45)
第 10 例 卡氏肺囊虫肺炎	(53)
第 11 例 肺弥散性间质纤维变性症	(57)
二、消化系统	(63)
第 12 例 先天性食管闭锁及食管气管瘘	(63)
第 13 例 新生儿坏死性小肠结肠炎	(67)
第 14 例 新生儿急性阑尾炎	(74)
第 15 例 新生儿先天性巨结肠	(78)
第 16 例 小儿急性胃扭转	(83)
第 17 例 先天性膈疝	(87)
三、循环系统	(93)
第 18 例 完全性肺静脉异位回流	(93)
第 19 例 完全性大血管错位	(97)
第 20 例 总动脉干	(102)

第21例	主动脉缩窄·····	(106)
第22例	左心发育不全综合征·····	(110)
第23例	新生儿持续性肺动脉高压·····	(114)
第24例	心内膜弹力纤维增生症·····	(120)
第25例	原发性心肌病·····	(125)
四、泌尿系统 ·····		(131)
第26例	先天性肾病综合征·····	(131)
第27例	肾盂积脓·····	(135)
第28例	多囊肾·····	(140)
五、血液系统 ·····		(145)
第29例	新生儿溶血症·····	(145)
第30例	新生儿白血病·····	(149)
六、感染 ·····		(154)
第31例	巨细胞包涵体病·····	(154)
第32例	新生儿败血症·····	(160)
第33例	新生儿化脓性脑膜炎·····	(166)
第34例	急性粟粒型结核病·····	(173)
第35例	新生儿全身真菌感染·····	(179)
第36例	隐球菌病·····	(185)
第37例	脑病伴内脏脂肪变性·····	(190)
七、产伤 ·····		(196)
第38例	新生儿颅内出血·····	(196)
第39例	新生儿内脏出血·····	(201)
八、其它 ·····		(206)
第40例	免疫缺陷病·····	(206)
第41例	先天性肾上腺性征异常症·····	(212)

第42例	糖原累积病·····	(217)
第43例	黑尿酸症·····	(222)
第44例	尼曼-匹克氏病·····	(226)
第45例	21三体综合征·····	(231)
第46例	淋巴瘤·····	(234)
第47例	组织细胞增生症 X·····	(240)
第48例	恶性组织细胞病·····	(247)
第49例	神经母细胞瘤·····	(252)

一、呼 吸 系 统

第 1 例 胎粪吸入综合征

胎粪吸入综合征 (meconium aspiration syndrome, MAS) 是胎儿在宫内或产时因缺氧排出胎粪, 污染羊水, 吸入后发生肺炎, 以足月儿及过期产儿多见, 常并发颅内出血, 留有神经系统后遗症, 发生率 3 %。

病例摘要

陈×, 男, 日龄 1 天, 因气急 1 天伴面色青紫 3 小时于 1985 年 6 月 12 日入院, 住院号 38992, 入院诊断为吸入性肺炎, 新生儿肺透明膜病。

病史 患儿系第 2 胎, 第 2 产, 孕 34 周, 早产顺产, 出生体重 2.6kg, 羊水多血性, 青紫窒息, 经复苏后气急, 口周发绀, 呻吟, 哭声弱, 入院前 3 小时面色青紫, 呼吸不规则, 有抽泣样呼吸, 不哭而转来我院。

父 28 岁, 体健。母 24 岁, 体健, 无孕期服药及疾病史, 第 1 胎死产。

体检 T35.4℃, P160 次/分, R12 次/分, 体重 2.4kg, 身长 44cm, 发育营养欠佳, 反应差, 不哭, 呼吸不规则, 时有暂停, 面部及四肢末端青紫明显, 硬肿面积 8%, 前囟平, 心率 160 次/分, 律齐, 无杂音, 双肺呼吸音粗, 腹软, 肝肋下 1.5cm, 肌张力减弱, 拥抱、握持、吸吮、觅食反射消

病程经过 入院后以头罩供氧，氨苄及新青Ⅱ霉素控制感染，用东莨菪碱改善微循环，翌日出现黄疸，逐日加重给予光疗。第4日T39.7℃，第6日22时患儿呼吸突然停止，复苏后三凹征明显，入院第7日呼吸心跳停止，死亡。

实验室检查 血红蛋白220g/L，白细胞 $22 \times 10^9/L$ ，中性粒细胞0.48，淋巴细胞0.52，大便常规红细胞4~6个/HP。血型B型，微量胆红素307.8~420.6 $\mu\text{mol/L}$ (18~24.6 mg%)，红细胞压积0.54，胸片(6月12, 17日)示两肺纹理增多，模糊，印象：吸入性肺炎。6月18日血气分析：pH7.247，PCO₂ 8.03 kPa (60.4 mmHg)，PO₂ 10.8 kPa (81 mmHg)，HCO₃⁻²⁰ mmol/L，BE+0.5 mmol/L，提示酸血症、高碳酸血症，主要是肺通气功能障碍。

临床诊断分析

根据上述病史及体检，患儿主要表现气急伴青紫，有呼吸暂停，呼吸不规则，面色发绀，肺呼吸音粗，肝肋下1.5 cm，硬肿8%，病程中出现黄疸、高热，胸片提示吸入性肺炎，临床分析如下：

1. 新生儿呼吸暂停 指呼吸停止 ≥ 20 秒或 < 20 秒伴心动过缓(心率 < 100 次/分)与青紫。呼吸暂停频繁发作，患儿常有低氧血症，未成熟儿、肺炎、呼吸窘迫综合征、先天性心脏病，特别是动脉导管未闭、低血糖、低血钙、电解质紊乱、败血症、颅内出血、化脓性脑膜炎等均可发生呼吸暂停。患儿系早产儿，病程中曾有呼吸暂停，但以呼吸不规则、抽泣样呼吸为主，未见呼吸暂停频繁发作，不符合呼吸暂停之诊断。

2. 吸入性肺炎 胎儿在宫内或分娩过程中发生窒息，吸入羊水，使肺部发生炎症反应，一般指羊水未被污染。症

轻重与羊水吸入多少有关,吸入量少,可无症状或轻度气急,吸入量多,可从口腔流出液体或泡沫,肺部有粗湿罗音,低氧血症常不严重。患儿有羊水过多,血性,生后有青紫窒息,有气急,呼吸困难,常应考虑有大量羊水吸入性肺炎,但患儿临床表现呼吸衰竭,肺呼吸音粗,预后差,不符合单纯羊水吸入性肺炎。

3. 新生儿呼吸窘迫综合征 多见于未成熟儿,出现进行性呼吸困难,紫绀伴呼气性呻吟,呼吸不规则,常有周围循环衰竭和呼吸衰竭。本例虽系早产儿且生后有呼吸困难、呻吟、紫绀与呼吸窘迫综合征相似,但胸片呈中内带点索条阴影,且病程与呼吸窘迫综合征不符。

4. 先天性肺炎 见于足月或早产儿,可有体温不升或发热、黄疸、呼吸暂停、肌张力减低及白细胞减少,母有感染;羊水早破或羊水有臭味,胸片呈斑片云絮影且有支气管气征,其临床症状与患儿相似,但患儿之母无感染史,胸片亦不符合先天性肺炎。

5. 胎粪吸入性肺炎 常见于足月或过期产儿,生后数小时出现呼吸困难,青紫明显,严重者伴呻吟,指趾被胎粪污染呈黄色,四肢皮肤角化和脱皮。缺氧严重者常有抽搐;由于肺气肿,胸廓隆起肺呼吸音减低或有罗音,若有气胸或纵隔气肿时,呼吸困难突然加重,紫绀明显。患儿系早产儿,羊水未见胎粪污染,生后指趾未被胎粪污,胸廓隆起亦不明显,故未考虑胎粪吸入综合征。

死亡诊断 新生儿吸入性肺炎,呼吸衰竭。

病理检查

两肺重 84g,紫红色,郁血明显,背侧触之实变感。镜

检见肺泡腔内有大量羊水及角化上皮，胎粪小体充塞，部分肺泡腔内红细胞渗出，并有中性白细胞、淋巴细胞浸润，部分肺泡扩张为代偿性气肿。

胸腺重 3 g 呈分叶状，镜检皮质区淋巴细胞减少，多为梭形上皮样细胞，髓质区仅见个别胸腺小体。

病理诊断 ① 新生儿胎粪吸入综合征。② 先天性胸腺发育不良。

讨 论

患儿之病理诊断为胎粪吸入综合征，由于患儿系早产儿，羊水多呈血性，指趾未被胎粪污染，胸廓隆起不明显，再放射科与临床医师对 MAS 的胸片不熟悉，而误诊为吸入肺炎，肺透明膜病。胎粪排入羊水的主要原因是胎儿急性慢性低氧血症，前者羊水呈绿褐色，后者由于胎盘功能不良羊水呈黄绿色，患儿羊水呈血性，可能有胎盘早剥，胎儿内窘迫而排出胎粪，吸入污染羊水而致病，由于胎粪羊水肺泡及支气管上皮产生化学性炎症反应而造成弥漫性肺炎，使气体弥散功能低下，加重缺氧，酸中毒，使毛细血管破裂，使红细胞外逸而引起肺出血。

诊断

1. 胎儿有胎盘早剥、宫缩无力、脐带脱垂 母临产前 2 小时应用大量镇静剂，胎盘循环障碍等，由上述病因所致胎儿急性或慢性宫内窘迫或产时窒息等缺氧史。

2. 具有上述之临床表现。

3. X线胸片 对诊断 MAS 具有重要意义，可分 3 型：

① 轻度：肺纹理增加，有较多的细颗粒阴影，轻度肺气肿及

泡型气肿，心影正常。膈轻度下降，此型应结合临床与新生儿呼吸窘迫综合征早期鉴别。②中度：肺野有密度增加的粗颗粒或呈片状阴影，圆块状云絮阴影或有节段性肺不张伴过度透亮的泡型气肿及肺气肿，心影一般缩小，当伴有心肌损害或持续胎儿循环时心脏常扩大。③重度：两肺有弥散的密度增加的粗颗粒阴影，似暴雪 (snow storm) 及斑片状云絮影，有过度透亮的泡型气肿及肺气肿，常合并气漏 (air leak) 可助诊断。

治疗

关键是清理呼吸道要及时，改善通气。

1. 清理呼吸道 遇有宫内窘迫及生后窒息的患儿娩出后应即刻进行呼吸道内吸引，争取在头娩出而肩尚未娩出前吸净气管内羊水与胎粪。

2. 供氧 可给高浓度氧到紫绀消失为止。维持 PO_2 在 $8\sim 10\text{kPa}$ ($66\sim 80\text{mmHg}$) 之间，重症病例可用 CPAP，必要时用 IPPV，吸气峰压不宜过高，以免发生气漏。

3. 保暖、液体和营养 保暖保持皮肤温度在 36.5°C ，轻症可少量多次喂奶，重症患儿可按 $60\sim 80\text{ml/kg}\cdot\text{d}$ 为宜。根据血生化及血气分析矫正代谢性酸中毒。

4. 预防感染 可选用抗生素如氨苄、新青Ⅰ、先锋霉素等控制感染，根据气管分泌物培养结果调整抗生素。

5. 其它 保持呼吸道通畅，体位引流；有气漏时需立即抽出气体，必要时插管作闭式引流；持续胎儿循环时，可用妥拉苏林。

(许植之)

第2例 新生儿呼吸窘迫综合征

新生儿呼吸窘迫综合征 (neonatal respiratory distress syndrome, RDS) 是一临床诊断的名称。解剖学上称肺透明膜病。此综合征多见于未成熟儿, 出现进行性呼吸困难、青紫和呼吸衰竭。病理以肺泡壁和细支气管壁上附有嗜伊红性透明膜为特征。发病率与胎龄有关: <28周占60%, 32~36周占15~20%。37周以上<5%。

病例摘要

方×, 女, 生后31小时, 因呻吟, 气促4小时于1984年4月5日入院, 住院号31096, 入院诊断为新生儿肺炎伴心力衰竭, 新生儿败血症。

病史 患儿系第2胎, 第1产, 孕38周, 足月剖宫产, 羊水早破36小时, 色清, 出生体重3200克, 生后1分钟Apgar评分10分, 入院前4小时出现呻吟、哭闹、呼吸急促、唇周青紫, 吐清水2次, 生后12小时喂糖水。

父28岁; 体健, 母29岁, 平时体健, 1周前因咳嗽服土霉素, 非近亲结婚, 第1胎流产。

体检 T36.5℃, P150次/分, R60次/分, 入院体重3.2kg, 身长50cm, 收缩压6.67kPa (50mmHg), 发育营养中等, 新生儿外貌, 反应极差, 面色青紫, 两眼凝视, 前囟平, 双肺呼吸音粗, 心率150次/分, 律齐, 腹软, 肝肋下4.5cm, 脾未扪及, 四肢肌张力减低, 拥抱反射消失。

病程经过 入院后用毒毛旋花子素K纠正心力衰竭, 并用阿拉明与酚妥拉明减轻心脏负担, 吸入氧气, 用氨苄及邻

氯青霉素抗感染，20%甘露醇脱水，输父血20ml，病儿面色苍灰，中毒症状重，双肺有湿罗音，入院12小时患儿突然口鼻腔流出多量血性液，抢救无效死亡。

实验室检查 血红蛋白130g/L，白细胞 23.7×10^9 个/L，中性粒细胞0.84，淋巴细胞0.16。X线胸片：两侧肺门扩大，肺纹增多，有小片状影，纵隔增宽，心脏呈卵圆形，心尖翘起。血气分析：pH7.18， PaCO_2 4.14 kPa (31.1 mmHg)， PaO_2 6.65 kPa (50 mmHg)， Sat-O_2 0.741 (74.1%)， HCO_3^- 11.7 mmol/L， BE_{Hb} -14.9 mmol/L，印象：酸血症、低碳酸血症、低氧血症、呼吸性碱中毒、代谢性酸中毒。心电图示窦性心律，Q-T延长，低电压。血BUN 11.1 mmol/L (31 mg %)，肌酐 $300.6 \mu\text{mol/L}$ (3.4 mg %)，K 6.5 mmol/L，Na 131 mmol/L，Cl 89.32 mmol/L。血培养阴性，脑脊液检查：黄清，潘氏阳性，糖 $>2.8 \text{ mmol/L}$ (50 mg %)，细胞 24×10^6 个/L，培养无菌生长。

临床诊断分析

根据上述病史及体检，患儿的主要表现为呻吟、气促、发绀、反应差、中毒症状重、心率快、双肺有湿罗音、肝大肋下4.5cm，X线胸片提示肺炎、心力衰竭，结合实验室结果，临床诊断分析如下：

1. 新生儿败血症 常缺乏特殊的症状和体征，其症状一般归纳为：①全身症状：体温过低、发热、硬肿、休克、黄疸等；②神经系统症状：嗜睡、激惹不安、肌张力低下、屏气、抽搐、昏迷等；③呼吸系统症状：呼吸困难或不规则，青紫等；④消化系统症状：拒乳、腹胀、呕吐、腹泻及消化道出血。⑤血液系统症状：面色苍白、皮肤紫癜等。患儿

羊水早破 36 小时，临床具有上述中毒症状，应抽血培养以排除新生儿败血症。

2. 化脓性脑膜炎(简称化脑)或颅内出血 未成熟儿患化脑或颅内出血时常表现为不吃、不哭、体温不升、皮肤青紫或苍白、呼吸暂停、嗜睡、昏迷、肌张力低下等。足月儿患化脑时，有时发热尖叫，激惹伴呕吐，仅半数病例可见前囟饱满、惊厥，有时颅缝裂开亦是诊断化脑或颅内出血的线索。患儿有两眼凝视，脑脊液有改变化脑尚不能排除。

3. 新生儿肺炎 肺炎的发病率高，其症状常无特异性，主要依据为呼吸道感染的接触史，常有精神萎靡、拒乳、呼吸急促、咳嗽等。患儿羊水早破 36 小时，肺部有罗音，心率 150 次/分，肝大肋下 4.5cm，胸片提示肺炎、心力衰竭，因此诊断新生儿肺炎合并心力衰竭。

此外，患儿临终前口、鼻腔流出多量血性液体，因此新生儿肺出血不能排除。

死亡诊断 ① 新生儿肺炎伴心力衰竭，呼吸衰竭。② 肺出血。③ 新生儿败血症。④ 新生儿化脓性脑膜炎。

病理检查

肺 两肺呈紫红色，脏层胸膜紧张光滑，两肺下叶及右肺中叶可见数个小灶性出血，背侧轻度实变感，两肺上叶见肺不张，切面呈紫红色，似肝样，质实，挤压肺组织可见少许血液外溢。镜检：两肺之肺泡管及肺泡壁上附着一层嗜伊红色均匀无结构的透明膜，部分肺泡腔见淡伊红色水肿液和出血灶，部分肺泡壁增厚、曲折，毛细血管充血，肺泡腔狭小，呈平行排列。

心 各血管通路正常，动脉导管未闭直径 0.3cm，卵圆

孔开放，直径0.2cm。

大、小脑 脑膜血管充血水肿，无明显出血及炎症改变。

病理诊断 ① 新生儿肺透明膜病伴两肺上叶不张，② 灶性肺出血。

讨 论

从1961年8月~1987年7月我院共做新生儿尸检857例，其中肺透明膜病68例，占尸检的7.9%，在68例肺透明膜病中，临床与病理诊断不符者31例(45.5%)。分析误诊的原因：

1. 住院时间短，临床来不及做必要的检查，本组误诊31例中，于入院<6小时死亡者10例，24小时者14例，3天者7例。有16例未摄胸片。

2. 临床医师经验不足，70年代前，医师对本病不认识，对呼吸急促、肺部有罗音，常误诊为肺炎，误诊率高达46.2%，通过临床病理讨论，认识有所提高，误诊率亦有所下降。

3. 放射科医师对肺透明膜病的X线表现认识不足，常误诊为肺炎。实际上肺炎的胸片常有肺通气过度，膈下降而肋间隙增宽，而RDS的胸片呈通气不足肺不张，膈不下降或轻度上升，肋间隙不增宽，随访中出现支气管充气征，若能仔细阅读胸片，可以减少误诊。

诊断

1. 病史 早产儿特别是<1500g的极小早产儿，产时伴有窒息、Apgar评分<7分、低体温、酸中毒、围产期缺氧、

产前出血、贫血、低血压、休克、臀位产和多胎儿或有妊娠高血压综合征、糖尿病、异常分娩及选择性剖宫产等诱因的患儿应警惕 RDS。

2. 临床表现 一般生后情况尚佳，在 12 小时内出现进行性呼吸困难、气促、紫绀伴有呼气性呻吟是早期重要体征，呼吸不规则，三凹征，肺部呼吸音减低或有湿罗音，由于缺氧呼吸衰竭，继而发生循环衰竭。

3. X 线表现 RDS 的典型 X 线像为一种普遍的布满两肺的网状颗粒样阴影，在部分不透亮的阴影上，有轮廓鲜明的支气管充气影。随着病情的变化可分Ⅳ度。第Ⅰ度：在正常与患病的境界处可见，可见小的、薄的颗粒阴影，肺野末梢部透明，看不到支气管充气像，心影不大。第Ⅱ度：网状颗粒布满肺野，可见支气管充气像，肺野呈轻度云絮影，心境界可见。第Ⅲ度：网状颗粒阴影比第Ⅱ度更明显，支气管充气影可见，肺野透明度降低呈毛玻璃状，心脏在不透明肺野后面似乎可见。第Ⅳ度：两肺完全不透明、白肺、支气管充气像可见，心脏境界不清。在第Ⅰ、Ⅱ度时常与肺炎难于区别。

4. 病理所见 两肺呈深紫红色，质韧如肝，置于水中下沉。镜检：两肺呈广泛性肺不张，绝大多数肺泡及肺泡管呈不同程度的萎陷，肺泡壁内附有一层嗜伊红均匀而无结构的透明膜。

治疗

加强监护，限制液量，输血和血浆等，根据病情给予机械呼吸 CPAP、IPPV+PEEP 等，用硷性溶液纠正酸中毒，用表面活性物质替代疗法；剂量 50~200mg/kg 溶于 2~4ml 生