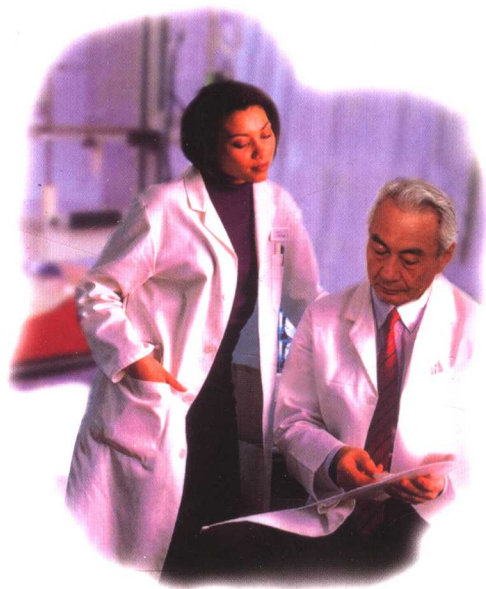


 临床思维指南



儿科

典型病例分析

科学的临床思维方法是正确临床决策的基础。凝聚着国内资深医学专家的经验 and 智慧，通过对历经多年积累的典型及疑难病例的综合分析，书中所展示的精炼的思维方法和清晰的诊断思路，将引领勤奋好学的临床医生们走进探索成功的殿堂。

● 主 编 郭桂荣

Erke Dianxing Bingli Fenxi

 科学技术文献出版社

R72
GGR
C.1

临床思维指南

129568

儿 科

典型病例分析

主 编 郭桂荣

副主编 余素明 刘秋玲 刘洲禄 邹先彪

编 者 (按姓氏拼音先后排列)

陈亚军	郭桂荣	郭卫红	焦丽丽	姜 鹃	刘秋玲
刘婷婷	刘洲禄	贾立根	李乔俊	李 侠	李 悦
李晓峰	梁树立	马伏英	毛文娟	孙 敬	孙 琳
司予倩	王大勇	王焕民	杨红军	叶文华	余素明
邹先彪					

科学技术文献出版社

Scientific and Technical Documents Publishing House

北 京

解放军医学图书馆[书]



C0245792

图书在版编目(CIP)数据

儿科典型病例分析/郭桂荣主编.-北京:科学技术文献出版社,2005.7

(临床思维指南)

ISBN 7-5023-4977-4

I. 儿… II. 郭… III. 小儿疾病-病案-分析 IV. R72

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2005)第 014500 号

出 版 者 科学技术文献出版社

地 址 北京市复兴路 15 号(中央电视台西侧)/100038

图书编务部电话 (010)68514027,(010)68537104(传真)

图书发行部电话 (010)68514035(传真),(010)68514009

邮 购 部 电 话 (010)68515381,(010)58882952

网 址 <http://www.stdph.com>

E-mail: stdph@istic.ac.cn

策 划 编 辑 李卫东

责 任 编 辑 樊雅莉

责 任 校 对 唐 炜

责 任 出 版 王芳妮

发 行 者 科学技术文献出版社发行 全国各地新华书店经销

印 刷 者 北京高迪印刷有限公司

版 (印) 次 2005 年 7 月第 1 版第 1 次印刷

开 本 787×960 16 开

字 数 553 千

印 张 31.5

印 数 1~5000 册

定 价 50.00 元

© 版权所有 违法必究

购买本社图书,凡字迹不清、缺页、倒页、脱页者,本社发行部负责调换。

(京)新登字 130 号

内 容 简 介

本书以儿科常见与不常见的病例为引子,通过各级医师对病例的层层分析、讨论,逐步展开诊断及治疗思路,从中发现病例的独特性,使读者领悟正确诊断及治疗结果的由来。内容包括小儿内科疾病及小儿外科疾病两大部分。作者均为儿科领域经验丰富的学科带头人和在儿科工作四五十年的主任医师,他们有长期临床实践与现代理论相结合的优势,使全书内容生动、鲜活,重点突出,实用性强。适合于儿科医师和广大医药院校学生参阅。

科学技术文献出版社是国家科学技术部系统唯一一家中央级综合性科技出版机构,我们所有的努力都是为了使您增长知识和才干。

前 言

临床病例分析是提高临床医师诊断和治疗水平、丰富临床实践并和理论学习紧密结合的重要方法,临床医师可以从中汲取成功的经验并接受失败的教训,培养正确的临床思维方法。正确的思维方法源于实践和知识的积累,为此我们从多年的临床实践遇到的真实病例中选取体会深刻的近百例病例,提供给广大青年儿科工作者,以扩大他们的临床视野,使他们更清楚地认识疾病千变万化的临床表现。

本书所收集的儿科病例,包括儿内科和儿外科两部分,儿内科部分包括有关新生儿疾病,小儿皮肤病及各主要系统疾病的一些病例。儿外科部分包括胸、腹及泌尿系统疾病的一些病例。由于当前医疗技术的飞速发展,对一些疾病的认识有了很大的不同,我们对常见病例重点阐述新进展、新认识及新技术。另外也收集了疑难、少见的典型病例,除阐述新进展外,我们采用层层分析的方法,从接诊时看到的病例情况开始思考,提出一组可能的疾病,进行鉴别,并提出处理意见,再逐渐缩小诊断范围,从中发现病例的独特性,其用意在于使读者和我们一起通过对实际病例的讨论分析共同主动思考,从中受益。我们在编写过程中特别注意临床的实用性,引用了大量的国内文献,使其更适合我国国情。可供儿科临床诊疗工作随时查阅。

本书编者大多为儿科领域经验丰富的学科带头人和在儿科工作四五十年的主任医师,他们有长期临床实践和现代理论相结合的优势,使全书内容生动、鲜活,重点突出。希望有更多的儿科医师从中得到启示、

借鉴,最终受益。

由于我们的水平有限,编者较多,难免有疏漏和差错,恳请读者批评指正。

解放军总医院第 304 临床部

儿科主任医师

郭桂荣

2005 年 4 月于北京

目 录

上篇 小儿内科疾病

第一章 新生儿疾病	(3)
第一节 新生儿免疫性血小板减少性紫癜	(3)
第二节 新生儿呼吸窘迫综合征	(9)
第三节 新生儿心脾综合征	(14)
第四节 新生儿坏死性小肠结肠炎	(19)
第五节 新生儿巨细胞包涵体病	(23)
第六节 新生儿化脓性脑膜炎	(28)
第七节 新生儿缺氧缺血性脑病	(34)
第二章 呼吸系统疾病	(45)
第一节 急性咽壁脓肿	(45)
第二节 支气管哮喘	(49)
第三节 毛细支气管炎	(57)
第四节 肺曲霉菌病	(63)
第五节 肺含铁血黄素沉积症	(67)
第六节 特发性致纤维化肺泡炎(IFA)	(72)
第七节 朗汉斯巨细胞组织细胞增生症的肺部病变	(81)
第三章 心血管系统疾病	(89)
第一节 心律失常	(89)
第二节 病毒性心肌炎	(99)

第三节	扩张型心肌病·····	(105)
第四节	心内膜弹力纤维增生症·····	(112)
第五节	川崎病·····	(117)
第六节	糖原沉积病Ⅱ型·····	(125)
第四章	消化系统疾病·····	(132)
第一节	轮状病毒感染性腹泻·····	(132)
第二节	中毒型菌痢·····	(137)
第三节	消化道溃疡·····	(144)
第四节	非典型性肠炎·····	(149)
第五节	肠系膜上动脉综合征·····	(155)
第五章	泌尿系统疾病·····	(160)
第一节	急性肾小球肾炎·····	(160)
第二节	原发性肾病综合征·····	(166)
第三节	IgA 肾病·····	(171)
第四节	过敏性紫癜性肾炎·····	(177)
第五节	狼疮性肾炎·····	(182)
第六节	溶血性尿毒症综合征·····	(189)
第七节	遗传性肾病·····	(194)
第八节	肾动脉狭窄·····	(198)
第九节	肾动脉瘤·····	(204)
第六章	血液系统疾病·····	(213)
第一节	急性再生障碍性贫血·····	(213)
第二节	骨髓增生异常综合征·····	(222)
第三节	阵发性睡眠性血红蛋白尿·····	(229)
第四节	血友病·····	(236)

第五节 急性淋巴细胞白血病	(241)
第六节 急性非淋巴细胞白血病	(249)
第七节 慢性粒细胞白血病	(255)
第八节 霍奇金淋巴瘤	(261)
第九节 非霍奇金淋巴瘤	(265)
第十节 组织细胞坏死性淋巴结炎	(270)
第十一节 戈谢病	(275)
第七章 神经系统疾病	(287)
第一节 流行性脑脊髓膜炎	(287)
第二节 流行性腮腺炎脑膜脑炎(简称腮脑)	(292)
第三节 小儿支原体脑炎	(297)
第四节 儿童隐球菌性脑膜炎	(302)
第五节 肝豆状核变性	(312)
第六节 儿童流行性瘧病	(320)
第八章 内分泌系统疾病	(326)
第一节 小儿糖尿病酮症酸中毒	(326)
第二节 先天性肾上腺皮质增生症	(331)
第九章 风湿性疾病	(342)
第一节 类风湿关节炎	(342)
第二节 小儿皮炎	(349)
第十章 小儿皮肤病	(358)
第一节 儿童白癜风	(358)
第二节 儿童特应性皮炎	(370)
第三节 儿童银屑病	(377)
第四节 儿童非淋菌性尿道炎	(386)

下篇 小儿外科疾病

第十一章	胸部疾病	(395)
第一节	室间隔缺损.....	(395)
第二节	法洛四联症.....	(400)
第三节	动脉导管未闭及介入治疗.....	(404)
第十二章	腹部疾病	(410)
第一节	先天性肥厚性幽门狭窄.....	(410)
第二节	肠重复畸形.....	(415)
第三节	肠套叠.....	(420)
第四节	阑尾炎.....	(424)
第五节	先天性巨结肠.....	(430)
第六节	先天性肛门直肠畸形.....	(434)
第七节	后天性直肠前庭瘻.....	(437)
第十三章	泌尿系统疾病	(443)
第一节	先天性肾积水.....	(443)
第二节	肾母细胞瘤.....	(448)
第十四章	脑部疾病	(455)
第一节	脑胶质瘤.....	(455)
第二节	癫痫.....	(466)
第十五章	外科其他疾病	(480)
第一节	小儿烫伤.....	(480)
第二节	间隔综合征.....	(487)
第三节	足底透明细胞肉瘤.....	(491)

LIN CHUANG SI WEI ZHI NIAN

上 篇

小儿内科 疾病

新生儿疾病

第一节 新生儿免疫性血小板减少性紫癜

一、病历摘要

患儿,男,18小时,生后即见皮肤瘀斑,2小时前瘀斑增加伴便血而入院。患儿系孕₁产₁,足月,自然分娩,生后无窒息, Apgar 评分 1'、5'均为 10 分,出生体重 3 200 g, 出生时查体,除胸部少许瘀斑外,其余均正常。至生后 16 小时患儿排出血便,同时见腹部及肩部出现多数瘀斑。其父母健康,非近亲结婚。母孕期无服药史,其家族中无出血性疾病史。

查体:T 36.9℃,P 120 次/分,R 40 次/分,新生儿外貌、面色尚可,心肺正常,腹软,肝脾未及,胸腹部及肩部多数瘀斑。

实验室检查:Hb 160 g/L,RBC 3.8×10^{12} /L,WBC 16.0×10^9 /L,N 0.64 ,L 0.36,PLT 4.5×10^9 /L,血型“O”,出血时间 6 分,凝血时间 3.3 分,血 CMV IgM (-),尿 PCR CMV (-),凝血酶原时间(PT)、部分凝血酶原时间(PTT)正常,大便潜血(+),APT 试验为患儿自身血。骨髓穿刺结果示巨核细胞明显增多,皮肤、鼻

咽部及血培养均阴性。查其母血小板 $290 \times 10^9/L$ 。

入院诊断新生儿免疫性血小板减少性紫癜。住院后,给输注供血者血小板 1 U, 后血小板上升为 $28 \times 10^9/L$, 6 小时后血小板又降至 $6 \times 10^9/L$, 其间排便 3 次, 后改输其母血小板 1 U, 并加用地塞米松静点, 强的松口服, 血小板上升为 $120 \times 10^9/L$, 至生后 7 天血小板为 $14 \times 10^9/L$, 后又输其母血小板 1 U, 至住院 16 天查血小板 $102 \times 10^9/L$, 让其出院。出院后继续服强的松, 总疗程 1 个月, 经随访无复发。

二、病例讨论

+++++

本例为免疫性血小板减少性紫癜的典型病例, 由于此病在新生儿期是一种相对少见的疾病, 考虑到新生儿潜在的严重合并症及以后对妊娠的重要性, 故应引起广大产科与儿科医师的注意。现将诊断过程分析如下:

(一) 接诊医生

患儿因皮肤瘀斑及便血而收入新生儿病房, 首先应考虑的是:

1. 新生儿咽下综合征 在新生儿期并不少见。分娩过程中, 如吞入含有较多母血的羊水, 可出现便血, 但该病是以呕吐为主, 生后即吐, 进食后加重, 呕吐咖啡样胃内容物。而此患儿生后即发现胸部瘀斑, 继后便血, 并无呕吐症状, 考虑此病的可能性不大, 必要时可作 APT 试验以除外咽下综合征。

2. 新生儿消化道出血 围产期窒息、感染或喂养不当等诱发的应激性溃疡、胃穿孔或坏死性小肠结肠炎等, 除有呕吐或便血外, 还可见腹胀、腹腔内游离气体和休克等表现。根据病史、症状和体征不考虑此病。

3. 新生儿出血性疾病 由于病理生理特点, 此类疾病在新生儿较年长儿多见。① 部分新生儿(特别是早产儿和小于胎龄儿)存在止血、凝血机制一时性障碍, 如某些血浆凝血因子水平偏低, 早产儿血管脆性增加等。② 新生儿特别易罹患呼吸道感染、代谢紊乱等疾病, 可引起继发性凝血机制障碍, 甚至并发 DIC 导致致命出血。该患儿自生后即见皮肤瘀斑, 后继续增加并出现消化道出血, 究其原因需作进一步分析。

(二) 主治医师

患儿生后查体即见胸部少许瘀斑, 至生后 16 小时开始排便, 同时见腹部和

肩部出现多数瘀斑,首先应想到的是出血性疾病。新生儿出血性疾病包括:新生儿血管性出血、新生儿凝血性出血、新生儿弥漫性血管内凝血(DIC)、新生儿血小板性出血等,所以应逐一加以分析。

1. 新生儿血管性出血

(1)缺氧:可因新生儿窒息或新生儿肺炎导致缺氧,致使在新生儿毛细血管及小静脉结缔组织支架薄弱的基础上,加上不同程度的缺氧,进一步使微小血管通透性增强而出血。该患儿无宫内窘迫及生后窒息史,呼吸平稳,无肺炎的症状及体征,故可除外。

(2)机械损伤:患儿生后即见胸部少许瘀斑,可能由于分娩过程中用力过猛所致,患儿在生后16小时腹部及胸部又有新的瘀斑出现并伴有血便,与病史不符合,可除外。

(3)感染中毒性:多见于革兰氏阴性杆菌感染所致的菌血症或败血症等。由于细菌毒素使毛细血管壁受损,并影响血小板功能和数量,甚至在重症病例中可导致新生儿DIC,致使发生多因素的出血,包括毛细血管因素在内。该患儿除血小板减少外,无发热等中毒症状,血常规WBC无上升或下降,亦无中毒颗粒,故可除外。

(4)其他:如药物过敏、营养不良、遗传因素等所致的出血,其母孕期健康,无以上病史及用药史,此病不予考虑。

2. 新生儿凝血性出血 属后天原发性疾病,为早期新生儿所特有。

(1)新生儿出血又叫新生儿自然出血,在新生儿最常见,此病多在生后2~3天发病,如其母维生素K缺乏,可于生后24小时内发病。该病是由于血液中生理性缺乏凝血因子Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ所致,为自限性,主要是由于维生素K摄入、吸收不足,致使凝血酶原在肝内合成不足,导致维生素K依赖因子显著性缺乏,引起新生儿期暂时性自然出血现象。出血可发生于任何部位,可见瘀点、瘀斑、皮下血肿、脐端渗血,以胃肠道出血多见,查血小板计数正常。患儿发病虽在24小时内,但其母健康,且患儿血小板极低,与本病不符。

(2)其他凝血性出血:如先天性纤维蛋白原缺乏症、先天性异常纤维蛋白原(障碍)血症、新生儿真性血友病,均为遗传性疾病,患儿无家族史,可除外。

3. DIC 是新生儿期一种获得性止血功能紊乱症状,由各种原因如感染、酸中毒、硬肿症、血液黏稠及孕母生理性高凝状态等所致的微循环广泛性的病理过程而产生的弥漫性凝血,进而使血小板、纤维蛋白原、凝血因子被消耗,主要表现为血液微循环障碍,从而导致重要脏器功能受损及自发性溶血和出血,是威胁生命的一种综合征。患儿无以上病史,故不考虑。

4. 新生儿血小板性出血 是新生儿期较常见的一类出血性疾病,导致出血的因素比婴幼儿血小板出血复杂,其发生数仅次于凝血性疾病。

新生儿免疫性血小板减少性紫癜(neonatal immune thrombocytopenia, NITP)是一组由免疫原因引起的血小板减少的疾病,特点是母亲和胎儿血中都存在抗血小板抗原的免疫抗体。抗体是 IgG,可通过胎盘进入胎儿体内,覆盖在胎儿血小板上,从而加速血小板的破坏,使婴儿生后血小板减少而出血。以伴有或不伴有临床上的紫癜为特征,颅内出血(ICH)少见。分娩后,母亲的抗体停止流入婴儿血循环,所以这种血小板减少症只限于母亲的 IgG 在婴儿血循环中还存在的时期,最长可持续 1 个月以上,偶达 4~6 个月。对自体免疫性抗体,母亲和新生儿都可发生血小板减少症,而同族异体抗体仅诱导胎儿和新生儿血小板减少。NITP 的主要危险为颅内出血,常见于同族异体免疫的病例,导致 20% 的神经系统后遗症,10% 死亡。本病虽然少见,但应该引起临床重视。

(三) 主任医师

新生儿免疫性血小板减少性紫癜又可分 3 类。

(1) 新生儿药物性免疫性血小板减少症:有过敏体质的孕妇,产前不久若服奎宁、奎尼丁、磺胺、对氨基水杨酸等药物,则可在母亲体内产生抗药物-半抗原复合物的抗体(一种 IgG),并可通过胎盘附着于胎儿血小板,引起血小板减少,但一般不引起临床症状,多在 3~4 天内恢复,偶可引起颅内出血。患儿其母产前无服药史,故不考虑。

(2) 妊娠相关的自体免疫性新生儿血小板减少症:母亲有自体免疫性血小板减少症病史[自体免疫性血小板减少性紫癜(AITP)或红斑狼疮引起的紫癜],可能合并胎儿和新生儿自体免疫性血小板减少症(ANT),在这种情况下由于母亲循环中的 IgG 抗血小板自体抗体通过胎盘导致胎儿和新生儿血小板减少。据报道,若母亲患 AITP 则其所生的新生儿有 15%~40% 的可能性患血小板减少症,若母亲血小板在 $100 \times 10^9/L$ 以下则其所生新生儿约 80% 血小板减少,重症血小板减少症($PC < 50 \times 10^9/L$)的发生率在 12%~15%,约有 0.3%~3% 的患儿可发生严重的出血,如 ICH,其同胞间发病有一定的相关性。而该患儿母亲平素体健,查血小板 $290 \times 10^9/L$,此病可除外。

(3) 胎母同族异体免疫性血小板减少症(fetomaternal alloimmune thrombocytopenia, FMAIT):该病发病机制与 Rh 或 ABO 血型不合所致溶血相同。小儿多为由于母婴间血小板抗原不同而产生的同族免疫反应疾病。患儿出生时即见胸部少

许瘀斑,16小时后腹部肩部出现多数瘀斑并便血,考虑此病的可能性最大,应进一步查母子体内的抗原抗体以确诊。

对FMAIT的产前诊断可于妊娠晚期行经皮脐静脉穿刺取血(PUBS)或宫内采胎儿头皮血进行血小板测定。但对第一胎,除非有自发性的胎儿ICH,否则进行诊断性的胎血取样以证实PMAIT的做法尚存争议。英国国家血液中心对FMAIT的产后诊断策略为:若新生儿出生时有广泛的紫癜、鼻衄或ICH等, $PC < 10 \times 10^9/L$,不伴其他异常发现,婴儿无感染证据;其母健康、PC正常,可初步诊断为PMAIT。还应进一步检查其母的HPAs分型及母子体内的抗HPA抗体。对HPA-1a阴性的妇女,其女性同胞也需要检查血小板抗原特征。

三、发病机制

(一)概念

新生儿免疫性血小板减少性紫癜(neonatal thrombocytopenia, NTP)定义为足月新生儿血小板计数 $PC < 150 \times 10^9/L$,早产儿 $< 100 \times 10^9/L$ ($PC < 50 \times 10^9/L$)。发病率占有出生新生儿的0.5%~1%,占重症监护病房新生儿的15%~40%,重症NTP($PC < 50 \times 10^9/L$)发病率为0.12%~0.14%。本病是新生儿早期的先天性自限性疾病,是由于免疫机制引起的血小板减少性紫癜,与孕母患特发性血小板减少性紫癜不同,为产生抗胎儿血小板抗体,导致血小板减少(包括自体免疫和同族异体免疫),占NTP发病的25%~30%。

(二)发病机制

先天性免疫性血小板减少性紫癜,主要是母婴间血小板抗原(HPAs)不合而产生的同族免疫性疾病。胎儿由父亲方面遗传来的显性抗原(通常为HPA-1a或HPA-5b)恰为母亲所缺少,此抗原侵入母体,产生抗HPA-1a或抗HPA-5b的同族免疫性抗体,此抗体通过胎盘绒毛膜进入胎儿血循环与胎儿血小板凝集,引起同族免疫性反应,使胎儿血小板破坏而引起血小板减少。其中因HPA-1a不相合引起发病占80%,HPA-5b不相合占15%。母婴HPAs不合时母亲虽有被免疫可能,但新生儿并非一定发病。Moerloose等发现,抗HPA-1a抗体阳性的母亲有1.1%的新生儿无血小板减少症;而在抗HPA-5b阳性的母亲中,有9.3%的新生儿无血小板减少症。在这些病例中,其他因素,如HLAⅡ类抗原决定簇可能在胎母异体免