

临床综合征手册

陈家伟 侯熙德 编
王洁民 何戎华

江苏科学技术出版社

本手册介绍了各科综合征以及一些较为少见的特殊疾病，以供医务工作者查考。作为一本手册，书中对于综合征的种类，要求尽可能收全；同时，取材上力求实用，叙述上注意简明。全书按系统分为十三章，有454个主要病征。

在编写过程中，参考了国外有关文献，以及《日本临床》1977年春季增刊；国内文献收集到1978年上半年。书中所用的疾病名称，以国内常用的名称为主，同时附有别名。各章内的病征的顺序，按疾病名称（如是汉字则化为拼音）的头一字的拉丁字母顺序排列。为便于检索，书末备有全书的主要病名索引。

临床综合征手册

陈家伟 侯照德 编
王洁民 何戎华

江苏科学技术出版社出版
江苏省新华书店发行
南通韬奋印刷厂印刷

1979年10月第1版
1979年10月第1次印刷
印数：1-48,500册

书号：14196·026 定价：2.60元

目 录

第 一 章	循环系统	陈家伟 (1)
第 二 章	呼吸系统	陈家伟 (38)
第 三 章	消化系统	陈家伟 (57)
第 四 章	血液造血系统	陈家伟 (90)
第 五 章	内分泌及代谢系统	何戎华 (130)
第 六 章	泌尿系统	王洁民 (224)
第 七 章	神经系统	侯熙德 (252)
第 八 章	免疫异常	王洁民 (365)
第 九 章	遗传	王洁民 (402)
第 十 章	皮肤-粘膜系 统	王洁民 (417)
第十一章	眼科	王洁民 (445)
第十二章	耳鼻喉科	王洁民 (455)
第十三章	骨 骼-关 节系统	王洁民 (465)
中文病名笔画索引		(486)
带原文的病名字母索引		(495)

目 录

第一章 循环系统

(陈家伟)

阿-斯氏综合征	1	神经循环衰弱症	19
艾生曼格氏综合征	2	锁骨下动脉偷漏综合征	20
Ayerza 氏综合征	3	松软瓣膜综合征	20
病态窦房结综合征	3	Taussig-Bing 氏综合征	21
Bland-White-Garland 氏综合征	4	$TV_1 > TV_0$ 综合征	22
低心排量综合征	5	特发性高动力心脏综合征	22
多脾综合征	6	无脾综合征	23
二尖瓣脱垂综合征	6	X综合征	23
Hegglin 氏综合征	7	下腔静脉综合征	24
Holt-Oram 氏综合征	8	下肢不宁综合征	25
僵硬心脏综合征	9	小心脏综合征	25
颈动脉窦综合征	9	心肌梗塞后综合征	26
Kearns-Sayre 氏综合征	10	心动过速后综合征	26
Leriche 氏综合征	11	心脏性猝死综合征	27
“两点半钟”综合征	11	心脏-声带综合征	27
Lown-Ganong-Levine 氏综合征	12	心包切开后综合征	28
乳头肌功能不全综合征	12	心脑综合征	29
罗顿白氏综合征	13	心动过缓-过速综合征	29
Marfan 氏综合征	14	心肌梗塞前综合征	30
Mengert 氏休克综合征	14	血管迷走性晕厥	31
Noonan 氏综合征	15	婴儿猝死综合征	32
Q-T延长综合征	15	预激综合征	32
静脉炎后综合征	16	直背综合征	33
雷诺氏综合征	17	直立性低血压	34
Romano-Ward 氏综合征	18	主动脉瓣上狭窄综合征	35
$S_1S_2S_3$ 综合征	18	主动脉弓综合征	36
上腔静脉综合征	18	左心发育不全综合征	36

第二章 呼吸系统

(陈家伟)

鼻副窦支气管综合征	38	肺泡换气低下-肥胖综合征	44
Caplan 氏综合征	38	肺出血-肾炎综合征	45
成人呼吸窘迫综合征	39	肺成熟障碍	45
肺嗜酸细胞浸润综合征	40	蜂窝状肺综合征	46
肺锁闭综合征	42	军刀综合征	47
肺泡-毛细血管阻滞综合征	42	换气过度综合征	47
肺泡换气低下综合征	43	Hamman-Rich 氏综合征	48

Hughes-Stovin氏综合征	49
Kar'agener 氏综合征	50
咳嗽-昏厥综合征	50
Marie-Bamberger氏综合征	51
Pancoast 氏综合征	52

上呼吸道病毒感染综合征	52
特发性呼吸窘迫综合征	54
一侧肺透明度增强	55
中叶综合征	56

第三章 消化系统

(陈家伟)

Anderson 氏综合征	57
Brenne mann 氏综合征	57
柏-查二氏综合征	58
肠系膜上动脉综合征	58
耻骨直肠肌综合征	59
Crigler-Najjar氏综合征	60
Courvoisier-Terrier氏综合征	60
Cronkhite-Canada氏综合征	61
Cruveilhier-Baumgarten氏综合征	61
蛋白漏出性胃肠病	62
胆囊摘除后综合征	63
Gardner氏综合征	64
Hanot 氏综合征	65
肝炎后综合征	66
孤立性肠道色氨酸吸收不良	66
结肠过敏综合征	67
巨结肠综合征	67
蓝色橡皮泡痣综合征	68
类癌综合征	69
Lucey-Driscoll 氏综合征	70
慢性间歇性幼年性黄疸	71
慢性特发性黄疸	71
慢性内脏缺血综合征	72

Mallory-Weiss 氏综合征	73
梅格氏综合征	73
Mirizzi 氏综合征	74
浓缩胆汁综合征	74
Oasthouse氏综合征	75
Peutz-Jeghers氏综合征	75
盆腔充血综合征	76
脾曲综合征	77
Pierre Robin氏综合征	77
倾倒综合征	78
Reye氏综合征	79
Rotor氏综合征	80
食管贲门失弛缓性综合征	80
Silvestrini-Corda 氏综合征	81
输入袢综合征	82
吸收不良综合征	83
Turcot 氏综合征	85
胰原性溃疡综合征	85
婴儿丘疹性肢端皮炎	86
Zieve 氏综合征	87
自发性食管破裂	87
肿瘤伴随综合征	88

第四章 血液造血系统

(陈家伟)

Aldrich 氏综合征	90
斑替氏综合征	90
白化症和血小板功能异常	91
伴有多发性神经炎、内分泌症状的浆细胞病	92
Chediak-Higashi 氏综合征	92
除纤维蛋白综合征	93
地中海贫血综合征	94
肺部嗜酸细胞浸润综合征	95
肝炎-再生障碍性贫血综合征	96
高粘稠度综合征	96
“高ATP”综合征	97

过敏性紫癜	98
红白血病	99
荒川-东氏综合征	100
假性血友病	100
蕈样霉菌病	101
横膈白细胞综合征	102
冷致病性溶血综合征	103
粒细胞缺乏症	104
镰状红细胞症	105
淋巴瘤样巨血小板症	106
慢性萎黄病	107

盲祥综合征	107
Mikulicz 氏综合征	108
Murchison-Sanderson氏综合征	109
母儿间输血综合征	110
缺铁吞咽困难综合征	111
泡沫细胞综合征	111
前白血病状态	112
嗜酸性白细胞增多综合征	113
输血后紫癜	114
胎儿间输血综合征	115
胎儿死亡综合征	115
体质性再生障碍性贫血	116
网状内皮细胞病	117
先天性红细胞生成低下	118

相对性红细胞增多症	118
血小板减少症伴巨大海绵状血管瘤	119
血栓性血小板减少性紫癜	120
遗传性出血性毛细血管扩张症	121
遗传性球形红细胞增多症	121
溶血性尿毒症综合征	122
增生低下性白血病综合征	123
再生障碍性贫血-发作性夜间血红蛋白尿综合征	124
阵发性夜间血红蛋白尿	125
真性红细胞增多症	126
周期性嗜中性白细胞减少症	127
嗜中性白细胞无能综合征	127
自身免疫性溶血性贫血	128

第五章 内分泌及代谢系统

(柯成华)

Achard-Thiers氏综合征	130
Addison氏综合征	130
Albright 氏综合征	132
Aström氏综合征	133
Bartter 氏综合征	134
Beckwith 氏综合征	135
Chiari-Frommel氏综合征	136
柯兴氏综合征	137
低血糖综合征	140
多发性内分泌肿瘤综合征	142
多内分泌腺功能低下综合征	144
Fabry氏综合征	145
非酮症性、高渗性糖尿病昏迷	146
Forbes-Albright氏综合征	148
附: Ahumada-Del Castillo氏综合征	149
Frohlich氏综合征	149
睾丸雌性化综合征	150
睾丸消逝综合征	151
经前期紧张综合征	152
家族性抗维生素D佝偻病	153
假性甲状旁腺机能减退症	155
绝经期综合征	157
Hutchison-Gilford 氏综合征	158
Kallman氏综合征	159
抗利尿激素分泌异常综合征	160
Klinefelter 氏综合征	162
空泡蝶鞍综合征	163

Kocher-Debré-Sémélaigne氏综合征	164
Laurence-Moon-Biedl氏综合征	165
Lesch-Nyhan氏综合征	166
Liddle氏综合征	168
乳-碱综合征	169
Mauriac氏综合征	170
男性更年期综合征	171
Nelson 氏综合征	172
粘多糖病	173
Paget氏综合征	176
Pendred氏综合征	177
Prader-Willi 氏综合征	178
Robertson-Kihara氏综合征	180
Rosewater氏综合征	181
Schmidt氏综合征	182
神经节苷脂病	183
肾性糖尿病	185
肾性尿崩症	186
肾上腺性征异常综合征	187
Simmonds-Sheehan 氏综合征	191
Silver氏综合征	194
Stein-Leventhal氏综合征	196
糖元代谢病	197
水泻-低钾-无胃酸综合征	200
糖皮质激素停用后综合征	201
T ₃ 型甲亢	202
Waterhouse-Friderichsen氏综合征	204

消化系统激素分泌性肿瘤	205
妖精综合征	207
胰岛素瘤	207
胰升血糖素瘤	209
胰岛素自身免疫综合征	210
异位激素综合征	211

有生育力去睾综合征	216
原发性醛固酮增多症	217
遗传性肾上腺皮质对ACTH不反应综合征	218
支持细胞唯存综合征	219
脂肪萎缩型糖尿病	220
脂肪营养不良综合征	222

第六章 泌 尿 系 统

(王洁民)

Alport 氏综合征	224
低盐综合征	226
Fanconi 氏综合征	227
肝肾综合征	229
挤压综合征	231
巨大膀胱-巨大输尿管综合征	232
滥用止痛药综合征	234
良性反复性血尿综合征	234
膀胱-输尿管逆流综合征	236
平衡失调综合征	237

肾性矮小综合征	238
肾小管酸中毒	240
肾病综合征	242
双侧性肾不发育综合征	244
糖尿病性肾小球病变	245
韦格纳氏肉芽肿病	246
先天性肾病综合征	247
眼、脑、肾综合征	248
糙皮病-小脑共济失调-氨基酸尿症	250
指甲-髌骨综合征	251

第七章 神 经 系 统

(侯熙德)

Abadie 氏征	252
Adie 氏综合征	252
Apert 氏综合征	253
Argyll Robertson 氏征	254
Arnold-Chiari 氏综合征	255
Arnold-Pick 氏综合征	256
Avellis 氏综合征	257
Axenfeld-Schürenberg 氏综合征	257
Bálint 氏综合征	258
Barré-Liéou 氏综合征	259
Bernard-Horner 氏综合征	260
Bianchi 氏综合征	261
闭锁综合征	262
Bristowe 氏综合征	263
Brown-Séquard 氏综合征	263
Cestan-Chenais 氏综合征	264
Cockayne 氏综合征	265
Collet-Sicard 氏综合征	265
Costen 氏综合征	267
Creutzfeldt-Jakob 氏综合征	267
Dandy-Walker 氏综合征	268
Dejerine-Klumpke 氏综合征	269
Duchenne-Erb 氏综合征	270

鳄鱼泪综合征	271
Eaton-Lambert 氏综合征	272
二氧化碳麻醉(肺性脑病)	273
Fisher 氏综合征	274
Foix-Alajouanine 氏综合征	275
Foix 氏综合征	276
Foville 氏综合征	277
Foster-Kennedy 氏综合征	278
肝脑综合征	279
Garcin 氏综合征	280
Gerstmann 氏综合征	281
Guillain-Barré 氏综合征 (GBS)	282
Hoffmann 氏综合征	284
红核综合征	285
Horton 氏综合征	286
Hunter-Russell 氏综合征	287
Jackson-Mackenzie 氏综合征	288
脊髓后动脉综合征	289
脊髓前动脉综合征	289
假性肿瘤	290
加重和改善的断续现象	291
胫骨前肌综合征	293
间脑综合征	294

Klippel-Feil氏综合征.....	295	丘脑综合征.....	331
Klippel-Trenaunary-Weber氏综合征.....	296	去皮质综合征.....	332
Klüver-Bucy氏综合征.....	297	Raymond-Cestan氏综合征.....	333
口面指(OFG)综合征.....	298	Riley-Day氏综合征.....	334
眶上裂综合征.....	300	Roth氏综合征.....	336
赖氨酸吸收不良综合征.....	301	Roussy-Lévy综合征.....	337
Leigh氏综合征.....	301	Rubinstein-Taybi氏综合征.....	338
Lennox氏综合征.....	302	Rud氏综合征.....	339
Leyden-Möbius氏综合征.....	303	三叉神经旁综合征.....	340
Lhermitte氏征.....	305	Schmidt(A)氏综合征.....	341
里吉氏病.....	306	Schwartz-Jampel氏综合征.....	342
Louis-Bar氏综合征.....	307	Shy-Drager氏综合征.....	343
马尾综合征.....	308	Sjögren-Larsson氏综合征.....	344
慢性脑综合征.....	310	Sluder氏综合征.....	345
Marchiafava-Bignami氏综合征.....	311	SMON综合征.....	346
Marcus-Gunn氏综合征.....	312	Sturge-Weber氏综合征.....	347
Marinesco-Sjögren氏综合征.....	314	Tapia氏综合征.....	349
Menkes氏综合征.....	315	Tolosa-Hunt氏综合征.....	349
Millard-Gubler氏综合征.....	316	Vernet氏综合征.....	350
Mobius氏综合征.....	317	Villaret氏综合征.....	351
Moersch-Woltmann氏综合征.....	318	Werdnig-Hoffmann氏综合征.....	352
Monakow氏综合征.....	319	West氏综合征.....	353
Moore氏综合征.....	320	先天性囊肿肾综合征.....	354
Morvan氏综合征.....	321	血流过剩综合征.....	355
Naffziger氏综合征.....	322	小脑脑桥角综合征.....	356
内侧纵束综合征.....	323	小脑上动脉综合征.....	357
Nothnagel氏综合征.....	324	眼肌阵挛-多发性肌阵挛综合征.....	358
Parinaud氏综合征.....	325	延髓外侧综合征.....	360
Parkinson氏综合征.....	326	延髓旁中线部综合征.....	361
Parkinson-痴呆综合征.....	327	正常颅压脑积水.....	361
Parry-Romberg氏综合征.....	328	中脑水管综合征.....	362
烹调综合征.....	229	灼热足综合征.....	363
皮质盲.....	330		

第八章 免 疫 异 常

(王洁民)

矮小综合征.....	365	Hashimoto氏病与Basedow氏病.....	378
白塞氏病.....	366	红斑性天疱疮.....	380
变应性亚败血症.....	368	继发性抗体缺乏综合征.....	382
CRST综合征.....	369	口眼干燥关节炎综合征.....	383
Di George氏综合征.....	371	尿道、眼、关节综合征.....	385
Evans氏综合征.....	372	慢性肉芽肿病.....	386
反复感染综合征.....	374	Nezelof氏综合征.....	387
Feltg氏综合征.....	377	Poncet氏综合征.....	389

Still氏综合征	390	新西兰黑鼠样疾病综合征	397
Wiscott-Aldrich 氏综合征	392	药物诱发性狼疮综合征	398
先天性免疫缺陷综合征	394	自体红细胞过敏综合征	400

第九章 遗传 (王洁民)

Down氏病	402	Refsum 氏综合征	409
肝豆状核变性	403	Rendu-Osler-Weber氏病	410
混合性性腺发育不良症	405	Treacher-Collins 氏综合征	411
猫叫综合征 (5p-综合征)	407	Turner 氏综合征	412
Melkersson-Rosenthal氏综合征	408	胰腺囊性纤维性变	414

第十章 皮肤—粘膜系统 (王洁民)

迟发先天性梅毒三联征	417	Kaposi 氏水痘样皮疹	432
多发性黑痣综合征	418	皮肤肥厚肢端肥大综合征	433
多发性神经纤维瘤病	419	皮肤弹性假性黄色瘤病	435
恶性大疱性多形红斑	420	色素失调综合征	436
恶性营养不良综合征	422	神经皮肤综合征	437
过度弹性皮肤综合征	423	Sweet氏综合征	438
黄甲综合征	424	烫伤样皮肤综合征	438
回归发热性非化脓性结节性脂膜炎	426	脱屑性红皮病	439
基底细胞母斑综合征	427	眼周皮肤黑色素细胞增多症	440
家族性良性慢性天疱疮	429	掌跖角化牙周病综合征	441
结节病	430	侏儒-面部毛细血管扩张综合征	442
结节性硬化症	431	着色性干皮病痴呆综合征	443

第十一章 眼科 (王洁民)

Crouzon氏综合征	445	Parinaud氏眼-腺综合征	450
Duane氏综合征	446	Vogt-小柳-原田氏综合征	450
Horner 氏综合征	447	von Hippel-Lindau氏综合征	452
晶体后纤维增殖症	449	眼-齿-骨综合征	453

第十二章 耳鼻喉科 (王洁民)

Cogan氏综合征	455	美尼攸氏综合征	459
耳颞综合征	456	Ramsay-Hunt氏综合征	460
Gradenigo氏综合征	457	van der Hoeve氏综合征	461
Lermoyez 氏综合征	458	先天性风疹综合征	463

第十三章 骨骼—关节系统 (王洁民)

尺神经管综合征	465	颈臂综合征	471
多发性骨髓发育不良	466	Morgagni 氏综合征	473
骨骼石化症	467	Morquio氏病	474
附: 几种非典型骨质石化症	468	缺血性肌挛缩	476
骨软骨炎综合征	468	泰齐(Tietze)氏病	477
肩手综合征	470	腕管综合征	479

胸廓出口综合征	480	婴儿性骨皮层增生症	483
腰椎椎管狭窄	482	踝管综合征	484
中文病名笔画索引			486
带原文的病名字母索引			495

第一章 循环系统

阿-斯氏综合征

(Adams-Stokes 氏综合征)

心原性脑缺血综合征

本综合征指房室传导严重阻滞，心动过缓，心搏血量显著减少，产生脑缺血、神志丧失和惊厥等症状。临床上屡见不鲜。近年应用希氏(His)束心电图描记和人工心脏起搏器，对于本综合征的发病原理和治疗，有了不少新的认识。

病因和发病原理：目前认为阿-斯氏综合征是由于窦房结或房室结起搏点的冲动形成或冲动传导发生障碍，心脏搏动减少或停顿，心排血量减少，而使脑循环血流量减少，从而产生昏厥。窦房结功能障碍可由于迷走神经刺激、吞咽反射、颈动脉窦反射、窦房阻滞等所致，现统称为病态窦房结综合征。房室传导阻滞是指从心房到心室的传导过程发生障碍，按其阻滞程度可分为第一度、第二度和第三度。与阿-斯氏综合征有密切关系的主要是第三度(完全性)传导阻滞。引起传导阻滞的原因为冠心病、先天性传导阻滞或不伴以房间隔或室间隔缺损、心内直视手术后组织水肿或传导组织损伤、急性风湿病、白喉、病毒感染等引起心肌炎、毛地黄毒性反应及迷走神经反射作用等。

阿-斯氏综合征发病原理：(一)心室自身节律点衰竭，伴有新的节律点形成延缓或缺如；(二)从正常窦性节律转移到房室传导阻滞过程中出现心脏停搏；(三)伴有异位性室性心律失常，例如心室性心动过速或室颤。

临床表现：由于心律失常或传导阻滞引起昏厥，一般均突然发生，没有脑缺氧或植物神经过度活跃所致的前驱症状。昏厥可发生在直立位或卧位。随着心脏停搏即出现意识丧失。若停搏时间稍长，可出现惊厥。惊厥或昏厥发作后可不遗留神经症状。第三度房室传导阻滞者体检时，可发现心率慢而规则，第一心音强弱不一，收缩压增高，脉压增宽。心电图连续监护对于判断心原性晕厥有一定价值。心脏停搏前可先有室性心动过速、室性扑动或心室颤动之短暂性发作。

鉴别诊断：心原性脑缺血综合征应与其他原因引起的晕厥相区别，例如血管迷走性晕厥、体位性低血压，咳嗽晕厥、逼尿晕厥、换气过度综合征、失血性休克等。

治疗：本综合征是一种威胁生命的严重状态，在病因治疗基础上应积极增加心率，促进房室传导，可立即用拳捶击患者心前区，继而用异丙肾上腺素静脉滴注。若阿-斯氏综合征发作与迷走神经兴奋有关，则可注射阿托品。如药物治疗无效，可考虑安装起搏器。

参 考 文 献

1. 董承琅等：中华内科杂志 5：773, 1957
2. 邓长安等：中华内科杂志 9：311, 1961

艾生曼格氏综合征 (Eisenmenger 氏综合征)

肺动脉高压性右至左分流综合征

1897年Eisenmenger报道一例男性，32岁，有长期青紫和呼吸困难，尸解见大的心室间隔缺损，主动脉骑跨，右心室扩大，肺动脉干有粥样斑。以后证明有肺动脉高压，并有肺循环和体循环的交通。本病与先天性紫绀四联症(法乐氏四联症)不同之处在于并无肺动脉口狭窄。

目前已较清楚，所谓艾生曼格氏综合征，实系心室间隔缺损伴有肺动脉显著高压，并有右向左的分流。同样，若心房间隔缺损、未闭动脉导管等伴有肺动脉高压，并有右向左的分流时，也可出现类似的临床表现，亦属本综合征的范畴。

发病原理：本综合征畸形的发生原因尚不清楚。心室间隔缺损一般均为大的高位缺损，开始时血液分流均由左向右，青紫不明显，而当肺小动脉增厚的肌性中层收缩，管腔变细变窄时，肺动脉收缩压亦逐渐增高，肺动脉和右心室肥厚扩大，终使血液分流由右向左，动脉血氧饱和度下降，故有紫绀加重。在有大的心室间隔缺损时，小儿时期本综合征的发生率为10%；一般多在6岁以后；而在成年人本综合征的发生率可达50%。

临床表现：患者有轻度到中度紫绀，用力后加重，劳累后呼吸困难。心脏浊音界可增大，胸骨左缘第三肋间有收缩期吹风样杂音，肺动脉瓣区第二音亢进，可有吹风样舒张期杂音。X线片示右心室增大，肺动脉扩大。心电图示右心室肥大和劳损。右心导管检查示肺动脉显著高压及动脉血氧饱和度降低。心血管造影可确定分流的部位。

鉴别诊断：应与先天性紫绀四联症等青紫型先天性心血管病相区别。

治疗：婴幼儿在深低温麻醉下进行根治手术，可使肺动脉高压解除，但肺小动脉狭窄并未消除，故一般不宜手术治疗。治疗主要针对肺动脉高压引起的心力衰竭，并防治肺部感染。

参 考 文 献

1. Brammell, H. L. et al: Amer. J. Cardiol. 28: 679, 1971
2. Young, D. et al: Amer. J. Cardiol. 28: 658, 1971
3. Wagenvoort, C. A. et al: Circulation 42: 1163, 1970
4. 胡先文等：中华内科杂志 6：853, 1958

Ayerza 氏 综 合 征

Ayerza综合征是由Ayerza氏病(原发性肺动脉高压症)衍生的。它指的是肺动脉压力持久增高,常伴有肺小动脉硬化性病变,右心室明显扩大,患者有呼吸困难和青紫。它包括着慢性阻塞性肺气肿引起继发性肺动脉硬化等。

1901年Ayerza报道一例呼吸困难伴有严重青紫,尸解时见右心房、右心室扩大,并有支气管慢性感染。以后发现同样病例,其肺动脉及分支有动脉硬化性病变形成。后人将这种病称为Ayerza氏病(原发性肺动脉高压症),又称为黑心病(black cardiac)。本病的病理显示肺中、小动脉的中层肥厚,内膜纤维化或纤维素样坏死,肺动脉总干常肥厚扩大,右心室肥厚扩大。发病原因迄今不明,有家族史,但遗传方式不清楚,多见于女性。

临床表现:用力后呼吸困难,疲乏无力,胸骨后压迫感,甚至心绞痛。严重者可有昏厥,这是由于急性右心衰竭或心律失常,使左心排血量急骤减少之故。可有咯血。肺动脉第二音增强并有收缩早期喷射音,常可扪及。第二心音可分裂。右心衰竭时颈静脉怒张并可出现奔马律,可有紫绀。X线检查肺动脉和主要分支明显扩大,右心增大,肺野血管纹理减少,而肺静脉和左心房正常。心电图示右心室肥大。晚期可有红细胞增多。预后不良。

治疗:本病尚无有效的治疗方法。血管扩张药如妥拉苏林一般无效。鉴于动脉硬化部位常有血栓形成,故有采用抗凝疗法,但应用时宜谨慎。心力衰竭时可用强心剂、利尿药和低盐饮食等对症治疗。

参 考 文 献

1. Yu, P. N.: Ann. Intern. Med. 49: 1138, 1958
2. Leopold, S. S.: Amer. J. Med. Sci. 219: 152, 1950
3. 孔庆德等: 中华内科杂志 1: 178, 1953

病态窦房结综合征

(Sick sinus syndrome, S.S.S.)

病态窦房结综合征是以窦房结功能异常为发病基础的一种慢性进行性疾患。病理解剖方面有窦房结及/或心房传导系的缺陷。它包含着以下几种心律失常:一、持续的、严重的、难以预测的窦性心动过缓,时而窦性心动过缓与阵发性室上型心动过速型心律失常交替出现,即所谓心动过缓-过速综合征(bradycardia-tachycardia syndrome);二、与药物(洋地黄)治疗无关的窦房阻滞或窦房结有传出阻滞;三、短时间或长时间的窦性静止(没有窦性心律),此时或则没有逸搏,或则出现房性、交界区或室性心律。

病因和发病原理: S.S.S.之各种心电图异常改变的发生是由于窦房结失去作为冲动的

发生器，或窦房结冲动发出延迟或冲动的传导发生阻滞，使冲动不能到达心房肌。患者常伴有房室传导阻滞或室内传导异常。窦房结动脉的血液供应，55%的人来自右冠状动脉，45%的人来自左冠状动脉回旋支。当这些动脉闭塞时，半数以上患者可发生S.S.S.。有5%的急性心肌梗塞病人发生S.S.S.，而在下壁心肌梗塞者50%以上可发生S.S.S.。除冠心病外，心肌炎(病毒性、风湿性、白喉等)、心肌病、进行性肌营养不良症、原因不明的心肌局部纤维化、肿瘤浸润、房间隔修补术后、腔静脉导管损伤窦房结部位、心包炎、甲状腺功能亢进或减退等均可导致S.S.S.。本综合征85%发生在年50岁以上，而年过60岁者占68%，以冠心病为最常见的病因。

临床表现：窦房结功能失常可出现各种症状，主要有眩晕、昏厥、痉挛、心绞痛、心力衰竭、栓塞等。部分病人呈隐匿性经过，可没有任何主诉不适，心电图检查，特别是长期监护下，可有一定的变化，例如：一、间歇性或持久性窦性心动过缓；二、短时间的窦性静止而无逸搏，或停搏较长时间出现房性、房室交界性或室性心律；三、窦性心律长时间停止而导致心脏完全停搏；四、由于窦房结永久静止而有慢性心房颤动或由于反复发作窦性静止而引起反复短暂性房颤发作；五、房颤用电复律不能转复为窦性心律，反出现窦性停搏和/或六、窦房结有传出阻滞。

要进一步明确诊断，尚需进行阿托品激发试验或异丙肾素试验；必要时作心房起搏试验，即在高频率心房刺激后，停止心房起搏，测定窦房结恢复时间。正常人恢复时间为800~1200毫秒，而S.S.S.者常超过2000毫秒。

本病患者大多数呈慢性经过，病程往往在5~15年以上。

治疗：S.S.S.的治疗主要针对阿-斯氏发作、顽固性心力衰竭或血管栓塞。药物如阿托品、间羟异丙肾素的疗效一般。药物治疗无效时可采用人工心脏起搏器，以按需型为妥，维持一稳定的基础心率，以预防昏厥，并治疗顽固性心力衰竭。有效起搏后在心动过缓-过速综合征病人还可加用奎尼丁或普鲁卡因酰胺。此外，应针对病因给予相应的治疗。

参 考 文 献

1. 颜和昌等：中华内科杂志 14: 341, 1966
2. Kaplan, B.M. et al: Amer. J. Cardiol. 31: 497, 1973
3. Aroesty, J.M. et al: Chest 66: 257, 1974

Bland-White-Garland 氏综合征

本综合征指的是左冠状动脉起源于肺动脉干，是一种比较少见的先天性心脏病。出生时，左冠状动脉血液灌注良好。随着肺血管阻力降低，左冠状动脉供血明显减少，可引起心肌缺血和心肌梗塞。

由于左、右冠状动脉分别来自肺动脉和主动脉，冠状动脉之间实际上形成一个动静脉瘘。来自主动脉的血液经过右冠状动脉和侧支循环，而流入畸形的左冠状动脉，然后到达肺动脉。左冠状动脉血液的倒流，引起心肌缺血、缺氧，形成所谓冠状动脉偷漏综合征(coro-

nary steal syndrome)。主动脉造影见畸形的左冠状动脉血液倒流到肺动脉。

临床表现：发病多见于3周~6月婴幼儿，有青紫、呼吸增快、不安、苍白和出汗发作。发作与喂养或用力有关，而在发作间歇期一般良好。此外，可有充血性心力衰竭表现，反复呼吸道感染，生长障碍，也有在头二周内突然死亡者。若左、右冠状动脉间的侧支循环形成良好，也可全无症状。体检：心脏扩大，左心室搏动明显，左侧胸骨缘有持续性杂音，半数患者因原发性心肌病或左心内膜弹性纤维增生，而有二尖瓣返流，出现全收缩期杂音，可有奔马律及其他充血性心力衰竭征象。心电图示前侧壁心肌梗塞、室上性心动过速而后侧壁心肌梗塞不常见。可有左心室肥厚。水平面心向量图显示顺钟向转，向后并向左。X线检查心脏增大，左心房和左心室扩大；肺部模糊提示有肺水肿。心导管示在肺动脉水平有左向右分流。

治疗：药物治疗主要针对充血性心力衰竭和心动过速性心律失常。若有良好的侧支循环形成，可将畸形的左冠状动脉起源处结扎而收效。最好能将畸形的左冠状动脉与主动脉直接吻合。

参 考 文 献

Hurst, J. W. et al: The heart, arteries and veins, p. 701, 3rd ed, 1974, McGraw-Hill Book Co.

低 心 排 量 综 合 征

(Low cardiac output syndrome)

低排量综合征(low output syndrome)

本综合征指的是心脏手术，特别是心内手术，如二尖瓣人工瓣膜安装术后早期较多发生的，表现为休克、低血压、脉压减低、尿量减少、四肢厥冷、青紫等严重循环衰竭。

病因和发病原理：心内手术后头几天必须维持足够的心排血量。心排量与以下一些因素，如心室舒张末期经壁压(ventricular end-diastolic transmural pressure)、心肌舒张性(distensibility)、心肌收缩性(contractility)和心室收缩期室壁应力。

低心排量的发生可由于：血管内容量不足、心肌梗塞、内因性严重心脏病、酸中毒伴心肌收缩力低下、心律失常、人工瓣膜安装不妥、潜在的冠状动脉病、心脏填塞、肺栓塞、充血性心力衰竭等；但仍有半数以上患者的发生原因不明。一般来说，低心排量综合征在二尖瓣手术及法乐氏三联症术后的发生率较之主动脉瓣术后为多，发生亦较早，死亡率也较高。其原因可能与二尖瓣病变后左心室本身功能异常、低血容量性三尖瓣反流、乳头肌切除和笼罩性球瓣惯性较大等有关。

临床表现：本综合征的特点为休克。虽然中心静脉压相对较高，左心房和左心室舒张压中等度增高，但常无明显肺水肿表现。最可靠的征象有患者皮肤血流灌注低下并有寒凉、出汗、尿量排出减少(30毫升/小时以下)和精神活动障碍。血压可正常，也可低下。听诊测血压时声音低钝，这与心搏量降低和脉搏充盈差有关。晚期有手脚对称性青紫，偶而发生坏疽。

治疗: 对于本综合征的主要治疗措施有: 一、输血输液到心脏充盈压急骤升高, 休克状态得以缓解; 二、心脏起搏, 增加心率; 三、增强心肌收缩力, 可用异丙肾上腺素小量滴注, 或静脉给予氯化钙; 四、纠正酸中毒可用碳酸氢钠; 五、积极改善肺脏通气和血液氧化过程, 防止缺氧和呼吸性酸中毒的发生; 六、尿少宜扩充血容量, 而不用渗透压性利尿剂。

参 考 文 献

Dietzman, R. H. et al; J. Thorac. Cardiovasc. Surg. 57; 138, 1969

多 脾 综 合 征

所谓多脾综合征系指有二个或二个以上几乎相等的脾脏, 而其总重量在正常值。多脾之间为含有血管的结缔组织相连接。与无脾综合征恰相反, 两侧脏器的构造左侧化(bilateral left sidedness), 即左右两侧均为两叶肺, 两侧低位气管分支。可伴有心血管畸形, 对称性肝脏和非对称性器官的位置异常等。

本综合征常伴有复杂的心血管畸形, 如下腔静脉缺失而奇静脉与上腔静脉在右心房处相连接, 肺静脉引流到右心房, 心房间隔缺损, 心室间隔缺损, 还可伴有腹部脏器的易位。

病因: 脾发育在胚胎第4~5周, 同时有肺脏分叶和大部分心脏分化。若在这个阶段有某些致畸形因子存在, 即可导致脾发育异常、肺分叶异常, 脏器位置异常和心脏畸形等病理变化。

诊断: 多脾的诊断依靠脾脏造影或扫描, 在伴有先天性心血管畸形的低位支气管分支者, 可怀疑本病。最后的诊断需要尸解证实。

治疗: 主要对各种先天性心血管畸形进行手术修补和矫治。

参 考 文 献

Rose, V. et al; Brit. Heart J. 37; 840, 1975

二 尖 瓣 脱 垂 综 合 征

收缩中期喀喇音-收缩晚期杂音综合征、二尖瓣脱垂-喀喇音综合征、浪卷状二尖瓣叶综合征、气球状二尖瓣后叶综合征、听诊-心电图综合征、Barlow氏综合征

本综合征主要特点表现在心脏听诊和心电图方面, 故称其为听诊-心电图综合征。收缩中期喀喇音、收缩晚期杂音或全收缩期杂音为其听诊特征。多数心电图检查在Ⅰ、Ⅱ、aVF和V₆。(相当于左心室下侧壁)有ST-T波变化。左心室造影见二尖瓣脱垂、气球状或波涛状,

向左心房异常突出。患者主诉胸痛、心悸、呼吸困难和疲乏等。近年采用超声心动图,对于本病诊断提供重要依据。

病因和发病原理:本综合征可由不同原因所引起。据Barlow等220例分析,约有30%没有基础疾病,属特发性,有较高的家族性发生率,未发现其他心血管疾病。其他有结缔组织发育不良疾患(Marfan氏综合征、Turner氏综合征、粘液样变性),风湿性心脏病,先天性心脏病(尤其心房间隔缺损、动脉导管未闭、艾森曼格氏综合征),原发性心肌病(特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄,充血性心肌病),乳头肌功能不全(冠状动脉硬化性心脏病,结节性动脉周围炎),心脏创伤和瓣膜手术后等。

左心室收缩时,二尖瓣向左心房脱垂,呈气球样改变,腱索变细长,左心室内压升高而有反流性杂音产生。由于二尖瓣膨出而在收缩中期腱索异常绷紧,产生腱索拍击(chordal snap),因此发生喀喇音。

临床表现:常见心悸、胸闷、胸痛、头昏、眩晕、疲乏、失眠等,但部分患者可无任何症状。不少患者可有骨骼发育异常,尤其胸廓,表现漏斗胸、鸡胸、扁平胸等。心脏检查:在心尖或心尖内侧可听到非喷射性喀喇音,一般出现在收缩中期,而在收缩晚期有返流性杂音。收缩期喀喇音和返流性杂音随体位而发生变化。直立位,喀喇音移向收缩早期,收缩期杂音提早出现,持续时间延长,杂音响度增加。下蹲位,喀喇音向后移,收缩期杂音也后移,而有典型收缩中期喀喇音和收缩晚期返流性杂音。吸气、乏氏(Valsalva)动作,吸入硝酸异戊酯可引起类似直立位的听诊变化。心电图主要为ST-T波异常,它与乳头肌牵引,妨碍血液供应,心内膜下心肌缺血和纤维化有关。心律失常有室上性心动过速、心房颤动、心房扑动、房性过早搏动、室性过早搏动、室性心动过速和室颤等。传导阻滞方面可有右束支传导阻滞(不完全性或完全性)、左前分支阻滞、左束支阻滞,房室传导阻滞(I度、II度、III度)等。超声心动图对于本病诊断有价值,有一定的特异性。

本病预后大多良好,大约有1%患者发生猝死。当腱索或乳头肌断裂时,可促发顽固的心力衰竭,瓣膜粘液样变性有利于细菌性心内膜炎发生。

治疗:可用肾上腺能 β 受体阻滞药如心得安等。亦可对乳头肌断裂者行人工瓣膜替换术。术前必须应用抗菌药物,预防细菌性心内膜炎。

参 考 文 献

1. Barlow, J. B. et al: Amer. Heart J. 71: 166, 1966
2. Barlow, J. B. et al: Amer. Heart J. 90: 636, 1975
3. 上海第六人民医院内科: 上海医学 1 (1): 22, 1978

Hegglin 氏 综 合 征

能量-动力性心功能不全(energetische-dynamische Herzsuffizienz, energetic-dynamic heart insufficiency)

一般情况下,第二心音和心电图T波终末部几乎是一致的,即Q-T与Q-II的时间比较接近