

心血管疾病 局部和系统体征 彩色图谱

原著 Franklin B. Saksena

译者 王 纯 吴 淳



人民卫生出版社

心血管疾病局部和系统体征彩色图谱

Color Atlas of Local and Systemic Signs of Cardiovascular Disease

原 著 Franklin B. Saksena

译 者 王 纯 吴 淳

新华书店总发行

北京新华书店

天津新华书店

上海新华书店

成都新华书店

南京新华书店

武汉新华书店

长沙新华书店

广州新华书店

西安新华书店

兰州新华书店

西宁新华书店

拉萨新华书店

乌鲁木齐新华书店

呼和浩特新华书店

银川新华书店

拉萨新华书店

人民卫生出版社

(北京西直门南大街2号 邮政编码100071)

Color Atlas of Local and Systemic Signs of Cardiovascular Disease

by Franklin B. Saksena

All Rights Reserved. Authorised translation from the English language edition published by Blackwell Limited. Responsibility for the accuracy of the translation rests solely with People's Medical Publishing House and is not the responsibility of Blackwell Publishing Limited. No part of this book may be reproduced in any form without the written permission of the original copyright holder, Blackwell Publishing Limited.

心血管疾病局部和系统体征彩色图谱

本书中文版版权归人民卫生出版社所有。未经许可，本书的任何部分不得以任何方式复制或传播，包括电子、机械方式或信息存储和检索系统。

图书在版编目（CIP）数据

心血管疾病局部和系统体征彩色图谱 / 王纯等译. —北京：
人民卫生出版社, 2009. 7

ISBN 978-7-117-11851-4

I . 心… II . 王… III . 心脏血管疾病—症状—诊断—图谱
IV . R540.4-64

中国版本图书馆CIP数据核字（2009）第063519号

门户网：www.pmph.com
卫人网：www.hrhexam.com
出版物查询、网上书店
执业护士、执业医师、
卫生资格考试培训

图字：01-2009-2274

心血管疾病局部和系统体征彩色图谱

译 者：王 纯 吴 淳

出版发行：人民卫生出版社（中继线 010-67616688）

地 址：北京市丰台区方庄芳群园 3 区 3 号楼

邮 编：100078

E - mail：pmph @ pmph. com

购书热线：010-67605754 010-65264830

印 刷：中国农业出版社印刷厂

经 销：新华书店

开 本：787 × 1092 1/16 印张：7.5

字 数：177千字

版 次：2009年7月第 1 版 2009年7月第 1 版第1次印刷

标准书号：ISBN 978-7-117-11851-4/R·11852

定 价：46.00元

版权所有，侵权必究，打击盗版举报电话：010-87613394

（凡属印装质量问题请与本社销售部联系退换）

关于作者

Franklin B. Saksena 博士在芝加哥 Cook 郡 Stroger 医院心内科作为高级主治医师工作了 32 年。现为该院的志愿主治医师。

在 Cook 郡医院期间，Saksena 博士担任心导管室主任，并一度代理心内科主任。另外，Saksena 博士还是西北大学及 Rush 医学院的助理内科学教授，并一直在瑞典盟约医院及 Nazareth 圣玛丽医院心内科和大内科做兼职医生。

Saksena 博士于英国及加拿大接受教育，在加拿大安大略省金斯敦皇后大学取得医学学位。随后在芝加哥大学肺科实习两年，心内科实习三年（西北医学院及多伦多大学医院）。

基于其在心脏病学和物理诊断学方

面对医学生和住院医师教学的杰出贡献，Saksena 博士获得了一系列荣誉，并且一直深受医学生及医生的追捧。

Saksena 博士的论著有《心脏血流动力学：计算及解读》[*Hemodynamics in Cardiology: Calculations and Interpretations* (Preager 科学出版社, 纽约, 1983 年)]。作为福尔摩斯的崇拜者，Saksena 博士还致力于将福尔摩斯演绎法应用于床边诊断中，并创作了《101 个福尔摩斯纵横字谜》[*101 Sherlock Holmes crossword puzzles* (2000)]。由 Ranganathan、Sivacyan 及 Saksena 博士等编写的《心脏物理诊断的艺术及科学》一书也由新泽西州 Totowa 市 Humana 出版社于 2006 年出版。

临床医师对心血管疾病的早期识别是至关重要的。心血管疾病如今已成为死亡的主要原因，导致了全球1/3的死亡^[1]，并影响着至少七千万美国人^[2]。

通过对患者全面彻底的视诊，单凭感觉便可获得心血管疾病的大量信息。然而，视诊往往是物理诊断中被忽视的一部分（如福尔摩斯常提到的，我们看，但不观察^[3]）。因此，一本心血管图谱的价值就在于，能提高对心血管疾病局部和系统表现的识别水平。

本书的彩色图片均附有文字说明，对每个体征及其价值，以及部分体征最可能的原因进行了描述。心血管疾病的罕见综合征列在附录中。

当某体征有可能支持其他诊断信息时，我都提供了详尽的参考文献，并提出我对其

他作者的质疑，以便协助在某个主题愿意深入探讨的读者。

我相信，对于心内科医师、内科医师以及为晋升而学习的人们，此图谱都能有所帮助。

参考文献

- 1 Mackay J, Mensah G. *The Atlas of Heart Disease and Stroke*. W.H.O. Myriad Editions Ltd., Brighton, England, 2004. Available at <http://www.un.org/Pubs/chronicle/2005/issue1/0105p46.html>.
- 2 American Heart Association. *Heart Disease and Stroke Statistics—2006 Update*. American Heart Association, Dallas, Tx, 2006. Available at <http://circ.ahajournals.org/cgi/content/abstract/CIRCULATIONAHA.105.171600v1>. Accessed May 1, 2006.
- 3 Doyle AC. Scandal in Bohemia. In: *The Complete Sherlock Holmes*. Doubleday and Company, Garden City, NY, 1930: 162.

目 录

第一章 大体观察.....	1
第二章 面部.....	9
第三章 耳部.....	40
第四章 口和鼻.....	42
第五章 颈部.....	47
第六章 手部	49
第七章 上肢	68
第八章 胸背部.....	72
第九章 腹部.....	82
第十章 下肢.....	87
附录 心血管疾病相关的罕见综合征.....	97
概要.....	99
参考文献.....	102
索引.....	109

1

第一章 大体观察

简介

心血管疾病检查从对患者(着衣或未着衣的)的观察开始。系统性疾病检查常可为相关的心血管疾病提供线索。大体观察包括对体重、身高、机敏程度和步态的评估。后续观察在局部进行，从面部开始直至下肢。由于和体检进行的方式相呼应，这种问题导向的检查手段得到了公认。系统性疾病显然不只在身体的一个部位有所表现，因此重复某些临床发现是不可避免的。面部和手部检查对于发现潜在的心血管疾病尤为重要。在图片说明中，括号里列出的是最常见的心血管疾病和体征描述。

体重

患者的穿着可反映其体重变化线索^[1, 2]。衣服异常宽松可能提示体重过度减少(图1)。皮带上好几个扣眼都有扣痕(图2)，或结婚戒指松大(图3)，这些都暗示体重减少。体重减少的心源性因素包括晚期心力衰竭伴恶病质或过度使用利尿剂。非心源性因素(如癌症或厌食症导致的体重减少)应予以排除。

体重增加也可以通过观察皮带的扣痕来估计，扣痕可反映出腹水或肥胖所致的腹围增大(图4)。在后一种情况中，某些扣痕可能已被磨光。肥胖患者[身体质量指数(BMI)超过30kg/m²]高血压和糖尿病的发

病风险显著增加。患者本人或家属报告有腹部不适或消化道出血史时，应注意腹部扣痕。腹部扣痕可能提示慢性肝病、胰腺炎、脾肿大或肿瘤。腹部扣痕的出现与腹水或右心衰竭有关，但其发生率并不高。³

身高

马方综合征^[5, 6]的常见特征包括：身形瘦高，两臂伸展距离超过身高(图5)，虹膜震颤，后晶体脱位(图6)，手指细长，腕征、指征阳性(图7、图8)^[3, 4]。¹在所示病例中(图7、图8)，超声心动图显示有主动脉反流，CAT胸部扫描示主动脉根部扩张(图9、图10)。主动脉夹层也是马方综合征的常见并发症^[5, 6]。女性身材矮小[通常低于152cm(5英尺)]伴颈蹼可提示特纳综合征，其主动脉狭窄发生率为30% (图11)^[7]。身材矮小也可见于威廉综合征(主动脉瓣上狭窄)、埃-范综合征(60% 伴随房室通道缺损)及成骨不全中。成骨不全者有蓝色巩膜(图18)并伴主动脉瓣关闭不全^[8, 9]。

佩吉特病的特征表现包括：身高进行性下降、帽子码数不断加大及胫骨前凸(图12)^[10]。主动脉瓣狭窄^[11]及左心室收缩功能不全^[12]发生在中重度佩吉特病患者中，而骨骼更广泛受累者则会出现高输出性心力衰竭^[12]。

¹ Schwartz (JAMA 187: 472-479)声称通过其消瘦的外表、蜘蛛状手指、远视及阳性家族病史，可判断亚伯拉罕·林肯(1809—1865)患有马方综合征。Montgomery (JAMA 1964; 189: 165)则对骨骼和视力发现提出质疑，他认为仅从这些方面就诊断为马方综合征证据不足(见参考文献^[6])。马方综合征在林肯家族的病史也并不确实。

机敏度

就诊时频繁入睡的患者可能患有睡眠呼吸暂停综合征，是或不是肥胖症患者均有可能(图13)^[13]。睡眠呼吸暂停综合征与肺源性心脏病和系统性高血压有关。²其他原因(如失眠、厌倦或服用中枢神经系统镇静剂等导致的嗜睡)应排除在外。

² Sotos JG (Chest 2003; 124: 1133-1142)发现威廉·豪沃·塔夫脱(1857—1930)很可能患有睡眠呼吸暂停综合征。他身高约183cm (6英尺)，体重154kg (340磅)。在重要外交场合(不管是站着还是进餐时)都会睡着。在总统任期内(1909—1913)，他的嗜睡症状很明显。当体重减少时，他说：“我摆脱了嗜睡的倾向，嗜睡曾使我联想到了《匹克维克外传》里的胖男孩。我的气色变好了，工作能力也增强了。”

步态

肌营养不良会表现出跨阈步态^[14]，而弗里德里希共济失调(每年发病率为1.5/10 000)则表现为感觉性共济失调和弓形足(图199)。这些疾病的心肌病发生率超过50%^[14]。运动性共济失调以感觉性共济失调、视神经萎缩、阿盖尔·罗伯逊瞳孔为特征。梅毒性主动脉炎可能导致主动脉瓣关闭不全^[15]。10%的病例可见梅毒性主动脉炎症状^[13]。体位性低血压的慌张步态不仅表现在帕金森病当中，在夏-德综合征中也可见到^[16]。



图1 体重减少：一名接受心力衰竭治疗的女性体重减少了27kg（60磅）。现在她的衣服显得很宽松



图2 体重减少：一名老年男性由于心源性恶病质导致腹围减少，使得好几个皮带扣眼里都有扣痕

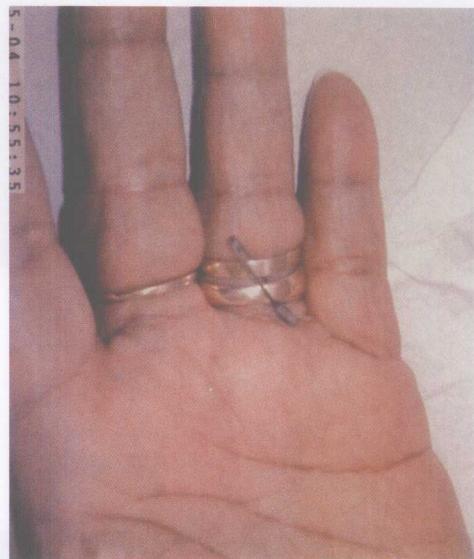


图3 体重减少：一名患有高血压性心脏病的老年肥胖女性体重减少了18kg（40磅），需要用一枚别针才能使戒指戴在手上



图4 肥胖患者的体重变化：在皮带上看到三个皮带扣的痕迹，其中一个可能已被磨光

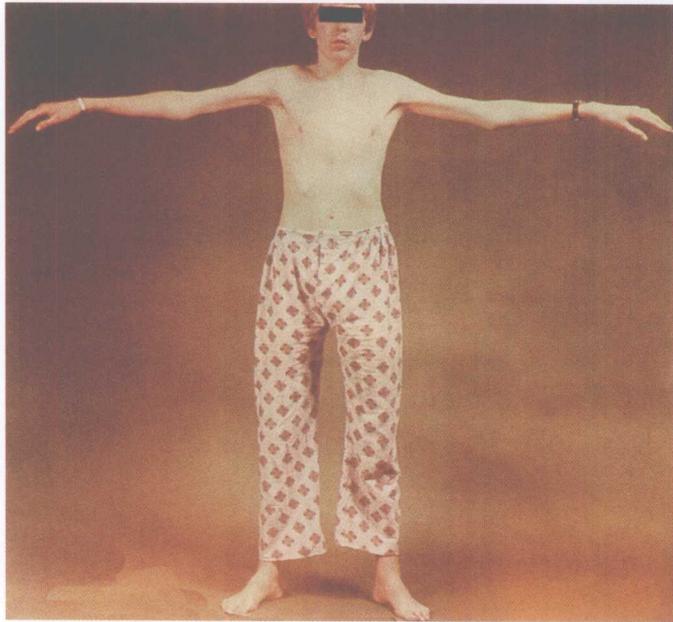


图5 马方综合征：腿和胳膊长得不合比例。手可以触及膝部，臂展 / 身高 >1 （主动脉夹层）。(Elsevier 转载许可，1989 版权所有)

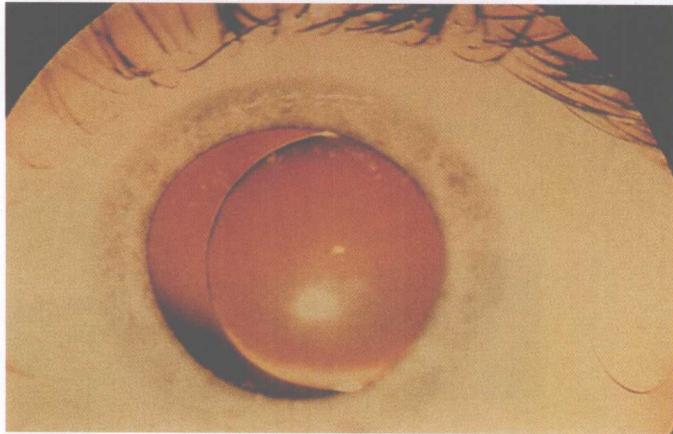


图6 马方综合征：后晶体脱位。(Elsevier 转载许可，1989 版权所有)



图7 马方综合征：一名24岁女性的腕征。拇指与小指围绕腕部合拢，尚有空间。(Humana Press 转载许可，2006 版权所有)



图8 马方综合征。同图7中的患者，图示为指征：拇指可横跨手掌并超出尺侧掌面。(Humana Press 转载许可，2006 版权所有)

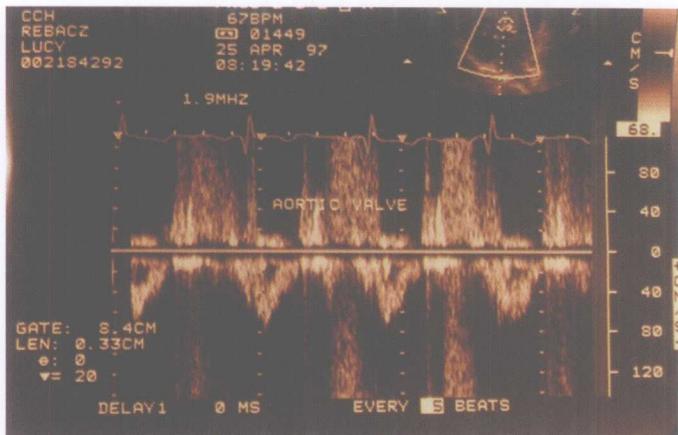


图9 马方综合征：同图7中的患者，为主动脉瓣下脉冲多普勒记录，显示正常收缩期层流及高速舒张期主动脉反流

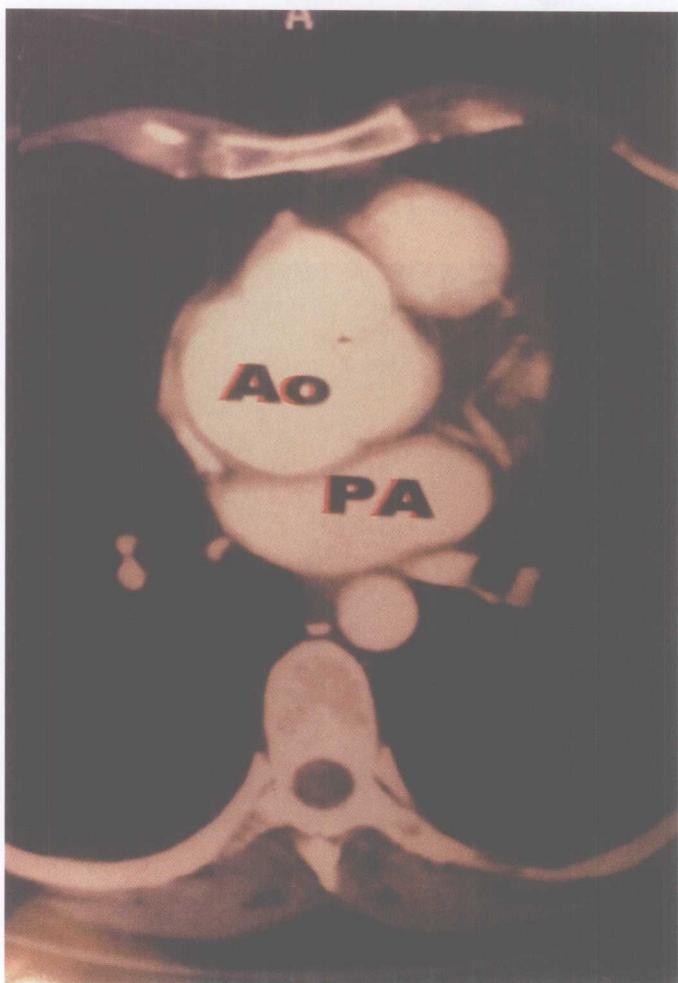


图10 马方综合征：A图示主动脉根部扩张至5.5cm。患者随后成功修复了升主动脉。AO，主动脉；PA，肺动脉

图10 马方综合征：同图7中的患者，主动脉根部扩张至5.5cm。患者随后成功修复了升主动脉。AO，主动脉；PA，肺动脉

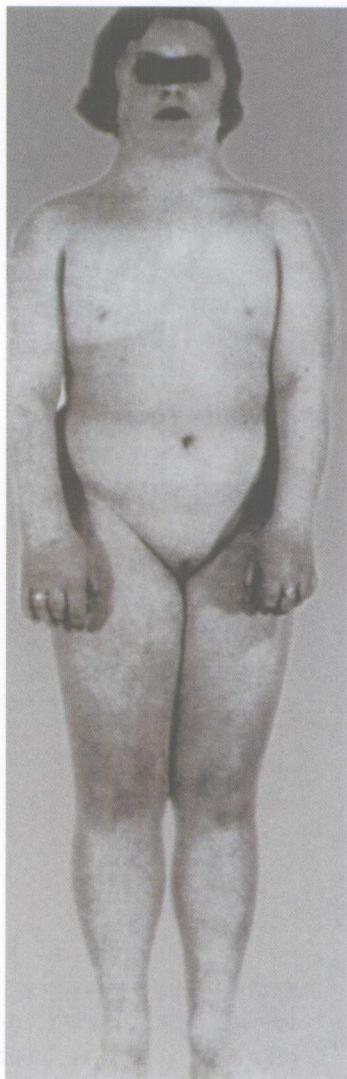


图11 特纳综合征：一名15岁少年，身材矮小[身高140cm (55英寸)]，颈蹼，双乳距离过远，盾状胸、第二性征发育迟缓(缩窄)。(2003版权，McGraw Hill，版权所有)

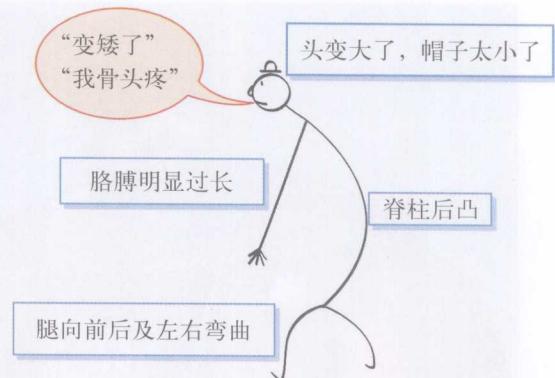


图12 以卡通形式表现佩吉特病的主要骨骼特征。
修改自参考文献^[9]。(Hodder 转载许可，1960 版权)

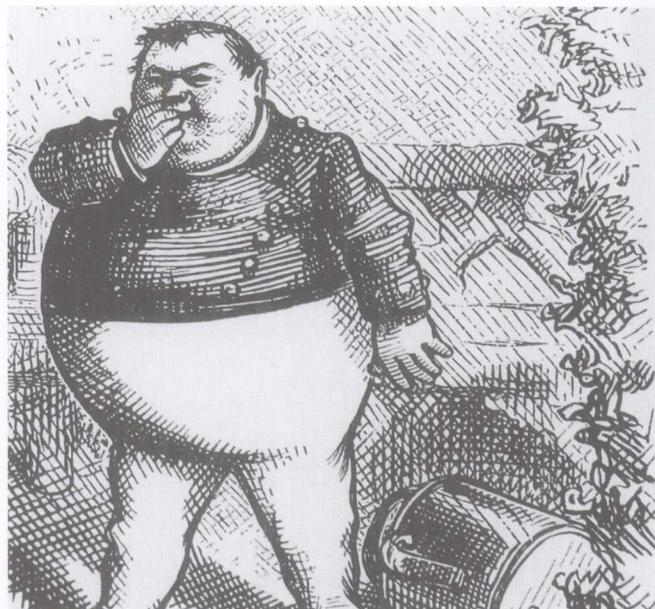


图13 睡眠呼吸暂停综合征：(a)这名46岁肥胖男性入睡很快。身高180cm (71英寸)，体重181kg (400磅)(肺心病)。(b)托马斯·纳斯特绘制的《匹克维克外传》里的胖男孩乔，经常处于“梦境”状态。(参见：查尔斯·狄更斯遗著美国版 *Pickwick Club*，纽约，1873，引自 Burwell CS et al. Am J Med 1956, 21: 811-818)

2

第二章

面部

重度吸烟者的皱纹会过多过早出现(特别是眼周“爪形纹”)(图14b)^[17, 18], 但长期暴露于日光下的非吸烟者也会有这种表现(图14a)^[18]。

黄色瘤为多发性、柔软、隆起的黄色团块, 通常出现在双侧内眦附近(图15)。约50%的患者有脂质异常^[19]。结膜下边缘苍白提示贫血^[20], 可导致肺血流杂音、静脉哼鸣或高输出性心力衰竭^[21]。后者发生于血红蛋白<正常值的50%时。非结膜炎性结膜暗红可能提示红细胞增多症(图16)[22]岁的男性患法洛四联症患者, 血红蛋白为190g/L(19g%)。系统性感染(如感染性心内膜炎)时可见结膜下瘀点^[22](图17)。由右心衰竭、肺梗死、慢性缩窄性心包炎及慢性三尖瓣反流导致的肝淤血可见轻度黄疸。蓝色巩膜(图18)出现在成骨不全中, 后者与主动脉或二尖瓣反流相关^[23]。蓝色巩膜同样可见于马方综合征^[5, 6]、埃勒斯-当洛综合征^[24]、特纳综合征^[24]及1岁以下健康的婴儿, 如图18所示。

角膜环是环绕角膜边缘1.5mm宽的灰黄色条带, 随着年龄增长而出现^[25]。但如果在40岁之前出现, 则有可能是冠心病(CAD)的标志^[25]。家族性高胆固醇血症也可过早出现角膜环(小于40岁)及黄色瘤^[25]。角膜环通常是双侧性的。单侧角膜环罕见——如排除眼张力过低, 则无角膜环的一侧^[26]提示颈动脉狭窄^[25]。凯-弗环可诊断威尔森病(心肌病)。凯-弗环围绕于角

膜周边, 呈棕色(图19)。器官距离过远(图20)可见于豹纹综合征、努南综合征、肺动脉狭窄伴随房间隔缺损(ASD)、赫尔利综合征或主动脉瓣上狭窄^[27]。

晶体脱位可见于马方综合征^[5, 6](图6)或高胱氨酸尿症^[28]。高胱氨酸尿症与冠状动脉、大脑动脉和肾动脉的血栓形成有关^[29]。糖尿病和视网膜血管病变的眼底镜检查结果在别处已有详述^[30]。

根据基-瓦-巴标准, 高血压视网膜病分级如下^[31]:

一级: 小动脉普遍狭窄, 动静脉(AV)比由2/3降低到1/3或更低。

二级: 小动脉进一步狭窄, 病灶区域时有痉挛。可见动静脉压迹。

三级: 小动脉呈赤褐色(铜线征)。动静脉压迹十分明显, 可见出血及渗出物。

四级: 小动脉呈白线状(银线征)。有明显的动静脉压迹、出血、渗出物及视神经乳头水肿发生。

视网膜连续造影和血管荧光造影比眼底镜更有助于我们对高血压视网膜病进行针对性评估, 为高血压视网膜病的简化分级奠定了基础。

(a) 轻度视网膜病: 包括广泛或局部的小动脉狭窄、动静脉压迹和“铜线征”(图21、图22)。

(b) 中重度视网膜病: 包括出血或(和)渗出液及小动脉瘤(图23)。

(c) 重度视网膜病: 包括中度视网膜病

外加视神经水肿(图24)。应排除其他病因如缺血性视神经炎。

轻度视网膜病发生于高血压前期或患高血压至少6年以上的患者中，这些患者常已患冠心病^[32]。

中重度高血压性视网膜病与中风及心血管死亡密切相关(优势比>2)^[32]。

重度高血压性视网膜病多见于恶性或急进性高血压中，与心脑血管疾病死亡率上升相关^[32]。脉络膜病变在急进性高血压中并不多见，常发生于血管柔韧而无硬化的年轻患者中。脉络膜病最终可导致视网膜脱落及脉络膜缺血(埃尔施尼希点及 Siegrist 纹)^[33](图25, 图26)。

焰状出血(图27)和罗思斑(图28)见于细菌性心内膜炎^[34]，也可见于贫血、白血病、胶原疾病或菌血症^[35]。霍朗霍斯特斑是一种含胆固醇的结晶体，常通过同侧粥样硬化性颈动脉、大动脉或瓣膜(较少见)阻塞视网膜小动脉^[30]。这些栓子呈白色或黄色，可折射光线(图29)。血管样条纹(图30)及视网膜出血见于弹性假黄瘤。视网膜脂血症中的视网膜血管和视网膜呈淡粉色[血浆甘油三酯>34mmol/L (3000mg%)](图31)。单侧颞浅动脉凸出可能见于同侧颈内动脉狭窄^[36]或颞动脉炎^[37]中(图32)。颈内动脉狭窄的患者同侧颈外动脉血流增加，使得颞浅动脉分支比无栓塞的一侧更为明显(Olivarius 颈外动脉征^[36])。颞动脉炎的患者颞浅动脉压痛、呈条索状、搏动减少。可能发生舌坏疽、颌收缩，并稍后失明^[37]。

内分泌疾病如黏液腺瘤、甲状腺功能亢进、肢端肥大、库欣病可以通过观察面部进行检查：

(a) 黏液腺瘤(图33、图34)：眼眶周围水肿、脆发、皮肤干燥、大脑反应迟钝、声音低哑、膝反射迟缓，这些都是黏液腺瘤的主要临床症状。黏液腺瘤的面部特征参见图33。黏液腺瘤与心包积液有关，后者极少导

致急性心包压塞^[38]。甲状腺移植能显著改善面部体征(图34)。

(b) 甲状腺功能亢进：睑后缩、眼球突出(图35)、眼肌麻痹(图36)在确诊病例中易见。其他症状如掌红斑、伸展手高频震颤、皮肤红润多汗、肌病、胫前黏液性水肿、甲状腺肿大(图37)等也经常出现。甲状腺功能亢进与高输出性心力衰竭、房颤及心肌病有关^[39]。图38中为甲状腺功能亢进患者，无眼部症状，有房颤及心肌病，伴颤肌萎缩。

(c) 肢端肥大：下巴突出、面部轮廓粗大(与旧照片相比)、齿间距增宽、铲形手都是肢端肥大的常见特征^[40](图39、图40)。肢端肥大有18%~41%与低肾素性高血压有关^[40]。由于肢端肥大中高血压和糖尿病经常并存，因此早期便可发生冠状动脉粥样硬化。在图39、图40的病例中，患者40岁便有心肌梗死。与肢端肥大相关的特异性心肌病有待证实^[40]。

(d) 库欣病：满月脸(图41)、水牛背、躯干性肥胖伴四肢变细和红色腹纹(图176)，都是库欣病的常见特征。80%的库欣病存在高血压^[41]。

胶原疾病也可以观察面部来诊断：

(a) 皮肌炎：皮肌炎可见上眼睑发青(水晶紫)(图42)伴指关节青紫色鳞屑疹(图43)^[42]。也可见面部皮褶红斑^[43](图44)。皮肌炎还会导致继发于心肌炎的充血性心力衰竭，但极少发生心包炎或心脏传导阻滞^[44]。

(b) 硬皮病：面部皮肤光泽、平滑、紧绷(图45)，可见毛细血管扩张(图46)。口仅能有限度张开。手背紧绷(图47)伴雷诺征。15%的硬皮病与肺动脉高压、症状性心包炎有关^[45]，15%的病例与左心室功能降低有关^[46]。

(c) 播散性红斑狼疮(DLE)：高加索人中特征性的蝶形红斑皮损为红色融合状斑丘疹，伴鼻颊部少量脱屑。而黑人DLE患者则在颊部有色素减退现象(图48)。脂溢性

皮炎也会引起蝶形红斑，但与红斑狼疮有明显区别。脂溢性皮炎的红斑会扩展至整个面部，且呈鳞状^[47]。25% 的红斑狼疮与临床典型性心包炎有关，10% 与心肌病有关，10% 与症状性冠状动脉粥样硬化有关，主动脉瓣或二尖瓣反流^[48~51]罕见。冠状动脉瘤在红斑狼疮中极为少见^[52]。

心血管药物如普鲁卡因胺、肼屈嗪、胺碘酮和 α -甲基多巴等都会产生狼疮样综合征，但少见蝶形红斑^[53]。使用普鲁卡因胺或肼屈嗪时会偶发心包炎^[54]。

各种面部发现

唐氏综合征(图49、图50)在新生儿中发病率为1:1000，可观察面部进行诊断：出现表情茫然不悦、睑裂歪斜、布鲁什菲尔德斑(图51)等。其他发现包括猿褶(50%)，手指粗短(图49)，第五指短小^[55]。唐氏综合征中发生房室通道、室间隔缺损(图50)和法洛四联症的比例分别是60%、29% 和15%^[56]。

猿褶也可见于努南综合征^[57, 58]中，偶见于正常人群^[59](图139)。

豹纹综合征包括着色斑、眼距过宽、肺动脉瓣狭窄、心电图显示传导阻滞及其他心脏异常。还可见性功能减退、发育迟缓、感觉神经性耳聋^[60]。着色斑(图52)为棕色斑疹，直径最大5mm，通常出现在颈、胸及背部。随着年龄增长而增多，但不像雀斑一样因日晒而增多。心脏异常包括束支传导阻滞、肺动脉瓣狭窄或肥厚型心肌病(图53)。20% 的豹纹综合征会发生肥厚型心肌病，导致心脏骤停^[61]。

努南综合征^[57]可见眶距过宽、智力发育障碍、高腭弓、颈蹼、隐睾及肺动脉瓣狭窄等^[58]。

强直性肌萎缩(图54)可表现为面具样面容，眼睑下垂、额秃且面颊凹陷。80%

的病例累及希普系，但很少导致完全性心脏传导阻滞^[62]，心肌病也极罕见^[62]。

卡恩斯-塞尔综合征(图55)包括双侧非对称型眼睑下垂、进行性眼肌麻痹及视网膜色素沉着。这些患者可能会有完全性心脏传导阻滞，但少见心肌病^[62]。

川崎病多见于日本儿童，是一种急性发热性疾病，与弥散性血管炎有关。可见非渗出性球结膜炎(图56)，睑结膜较少累及，嘴唇干燥、发红或干裂，舌头呈“草莓红”，伴咽炎。还可见手脚水肿发红，指尖甲周脱屑(图57)、非化脓性颈淋巴结病及全身性麻疹(图58)^[63]。25% 的川崎病伴有冠状动脉瘤(图59)，在大剂量静脉用免疫球蛋白治疗前^[63, 65]，动脉瘤闭塞或破裂的几率较高^[64~66]。

结节性硬化为常染色体显性遗传(发生率1:10 000)。通过下半面部血管纤维肉瘤可以诊断(皮脂腺瘤)。皮损为细小、融合、反光的红色丘疹(图60、图61)。常有癫痫发作、低智商及多发性甲下纤维瘤病史(图62、图63)^[67~69]。66% 的结节性硬化伴有心脏横纹肌瘤^[70](图64)。心脏横纹肌瘤很少导致流出道梗阻(图65)、心律失常或血栓栓塞性疾病^[67, 68]。

兰姆综合征包括面部斑点^[71](雀斑样)(图66)、心房黏液瘤(图67)、黏膜皮肤黏液瘤(乳房、皮肤)及蓝痣^[71, 72]。兰姆综合征或卡奈综合征为常染色体显性遗传，占黏液瘤的7%^[73]。基因位点为常染色体17q2^[73]。

早老症表现为过早老化，尤其在面部。皮肤细薄紧绷且没有皱纹。可见脱发。患者常在15岁前死于心肌梗死^[74](图68)。

原发性和继发性红细胞增多症可以通过观察充血或红棕色面部、暗红色结膜及红色头皮^[75]来判断(图16、图103)。原发性^[76]或继发性红细胞增多症可发生心肌梗死^[77]。

眼睑、鼻唇沟及口部的半透明蜡黄色丘疹和肿块提示系统性淀粉样变^[78, 79]。这些