

医教资料

《内科综合病征专辑》

(下 册)

1977

中国人民解放军沈阳军区军医学校

一九七九年五月三日

内科综合病征

《医教资料》专辑

(下册)

张 永 增* 王 秀 沂** 编
王 化 文 高 永 利

中国人民解放军 沈阳军区军医学校

1977

大连铁路医院*

大连海港医院**

目 录

(下 册)

五、血液系统 (续)

- 101. 自身免疫性溶血性贫血伴血小板减少 (Evans 氏) 综合病征..... (258)
- 102. 早期溶血 (Early Hemolysis) 综合病征..... (261)
- 103. 自身红细胞致敏 (Autoerythrocyte hypersensitivity) 综合病征..... (263)
- 104. 酒精中毒高脂血症溶血 (Zieve 氏) 综合病征..... (265)
- 105. 特发性血小板减少性紫癜 (ITP) 综合病征..... (268)
- 106. 血小板减少伴血管瘤 (Kasabach—Merritt 二氏) 综合病征..... (270)
- 107. 过敏性紫癜 (Schoenlein—Henoch 二氏) 综合病征..... (273)
- 108. 血管性血友病 (Von Willebrand 氏) 综合病征..... (276)
- 109. 脱纤维蛋白原 (Defibrinogen) 综合病征..... (279)
- 110. 高粘稠度 (Hyperviscosity) 综合病征..... (281)
- 111. 胎盘输血 (Placental Transfusion) 综合病征..... (284)
- 112. 母亲——胎儿间输血 (Feto—Maternal Transfusion) 综合病征..... (286)

六、内分泌系统

- 113. 肥胖性生殖无能 (Froehlich 氏) 综合病征..... (289)
- 114. 抗利尿激素分泌异常 (Schwartz—Bartter 二氏) 综合病征..... (291)
- 115. 垂体功能减退性糖尿病 (Houssay 氏) 综合病征..... (294)
- 116. 反馈性垂体腺瘤 (Nelson 氏) 综合病征..... (296)
- 117. 伴垂体肿瘤的乳溢闭经 (Forbes—Albright 二氏) 综合病征..... (298)
- 118. 全垂体功能低下 (Simmonds 氏) 综合病征..... (301)
- 119. 异位性 ACTH (Ectopic ACTH) 综合病征..... (304)
- 120. 肾上腺皮质功能亢进 (Cushing 氏) 综合病征..... (307)
- 121. 原发性醛固酮增多 (Conn 氏) 综合病征..... (310)
- 122. 肾上腺皮质萎缩淋巴性甲状腺炎 (Schmidt 氏) 综合病征..... (313)
- 123. 急性肾上腺皮质功能不全 (Waterhouse—Friderichsen 二氏) 综合病征 (315)
- 124. 异型继发性醛固酮增多 (Bartter 氏) 综合病征..... (317)
- 125. 肾上腺性变态 (Adreno—Genital) 综合病征..... (320)
- 126. 类固醇撤离 (Steroid Withdrawal) 综合病征..... (325)

127. 多囊卵巢 (Stein—Leventhal 二氏) 综合病征	(327)
128. 先天性睾丸发育不全 (Klinefelter 氏) 综合病征	(329)
129. 睾丸性女性化 (Goldberg—Maxwell 二氏) 综合病征	(331)
130. 先天性卵巢发育不全 (Turner 氏) 综合病征	(334)
131. 经前期紧张 (Premenstrual Tension) 综合病征	(337)
132. 经绝期 (Menopausal) 综合病征	(339)
133. 性幼稚多指畸形 (Laurence—Moon—Biedl 三氏) 综合病征	(341)
134. 卵巢腺瘤胸腹水 (Meigs 氏) 综合病征	(344)
135. 先天性囊性纤维性骨炎 (Albright 氏) 综合病征	(347)
136. 突眼粘液水肿 (EMO) 综合病征	(349)
137. 糖尿病假性侏儒 (Mauriac 氏) 综合病征	(351)
138. 低血糖 (Hypoglycemia) 综合病征	(353)
139. 胰岛素自身免疫 (Insuline Autoimmune) 综合病征	(357)
140. 肥胖多毛额骨肥厚 (Morgagni 氏) 综合病征	(359)
141. 三低肥胖 (Prader—Willi 二氏) 综合病征	(361)
142. 早期衰老 (Hutchinson—Gilford 二氏) 综合病征	(363)
143. 低钠 (Hyponatremia) 综合病征	(536)
144. 高血钙 (Hypercalcemia) 综合病征	(368)
145. 鱼臭 (Humbert氏) 综合病征	(372)

七、神 经 系 统

146. 轻微脑损伤 (Minimal Brain Dysfunction) 综合病征	(373)
147. 无皮质 (Apathic) 综合病征	(375)
148. 丘脑 (Dejerine—Roussy 二氏) 综合病征	(379)
149. 婴儿间脑性 (Russell 氏) 综合病征	(381)
150. 间脑——下丘脑 (Diencephalo—Hypothalamic) 综合病征	(384)
151. 震颤麻痹 (Parkinson 氏) 综合病征	(387)
152. 空泡蝶鞍 (Empty Sella) 综合病征	(391)
153. 延髓外侧 (Wallenberg 氏) 综合病征	(393)
154. 毛细血管扩张性运动失调 (Ataxia Telangiectasia) 综合病征	(395)
155. 肝——脑 (Hepato—Encephalic) 综合病征	(397)
156. 病毒感染性脑病 (Reye 氏) 综合病征	(401)
157. 假性脑瘤 (Symond 氏) 综合病征	(404)
158. 外伤性低颅内压 (Traumatic Intracranial Hypotension) 综合病征	(406)
159. 海绵窦 (Cavernous Sinus) 综合病征	(408)
160. 锁骨下动脉“逆注” (Subclavian Steal) 综合病征	(411)
161. 点头性癫痫 (West 氏) 综合病征	(413)
162. 神经皮肤血管瘤 (Sturge—Kalischer—Weber 三氏) 综合病征	(415)

163. 全身肌强直 (Moersch—Woltman 二氏) 综合病征…………… (417)
164. 多发性抽动与秽语 (Gilles de la Tourette 二氏) 综合病征…………… (419)
165. 痉挛性瘫痪、智力发育不全、鱼鳞癣 (Sjogren—Lavsson 二氏) 综合病征 (421)
166. 眼震——多发肌阵挛 (Opsoclonus) 综合病征…………… (423)
167. 三叉神经旁 (Raeder 氏) 综合病征…………… (426)
168. 唇舌水肿面瘫 (Melkersson—Rosenthal 二氏) 综合病征…………… (429)
169. 颈神经根 (Cervical) 综合病征…………… (431)
170. 臂丛损伤 (Brachiale plexus damage) 综合病征…………… (434)
171. 急性传染性多发性神经根炎 (Guillain—Barre 二氏) 综合病征…………… (438)
172. 风湿病性周围神经损害 (Rheumatic Periphery Neuropathy) 综合病征 (441)
173. 周围性多发性神经病 (Peripheral Neuropathy) 综合病征…………… (443)
174. 恶性肿瘤——肌无力 (Eaton—Lambert 二氏) 综合病征…………… (446)
175. 直立性调节障碍 (Orthostatic Dysregulation) 综合病征…………… (448)
176. 家族性植物神经失调
(Familiar Autonomic Nerve Dysfunction) 综合病征…………… (450)
177. 内耳性眩晕 (Meniere 氏) 综合病症…………… (453)
178. 颈动脉窦过敏 (Carotid Sinus) 综合病征…………… (455)
179. 谷氨酸摄入过量 (Glutamic Acid Overintake) 综合病征…………… (458)

八、胶原与免疫

180. 眼——位听神经障碍 (Cogan 氏) 综合病征…………… (461)
181. 干燥 (Sjogren 氏) 综合病征…………… (463)
182. 粘膜——皮肤——眼 (Behcet 氏) 综合病征…………… (465)
183. 前血管炎 (Preangitis) 综合病征…………… (468)
184. 无关节炎类风湿 (Nonarthrits Rheumatoid) 综合病征…………… (469)
185. 先天性结缔组织发育不良 (Ehles—Danlos 二氏) 综合病征…………… (471)
186. 青年性类风湿关节炎 (Still 氏) 综合病征…………… (473)
187. 伴脾大白细胞减少的类风湿 (Felty 氏) 综合病征…………… (476)
188. 尿道炎、关节炎、结膜炎 (Reiter 氏) 综合病征…………… (479)
189. 肋软骨肿痛 (Tietze 氏) 综合病征…………… (481)
190. 药物诱发狼疮样 (Drugs Induced Lupoid) 综合病征…………… (483)
191. 免疫不全或反复感染 (Immunodeficiency or Reped Infection) 综合病征 (487)
192. 无 β 脂蛋白血症 (Bassen—Kornzweig 氏) 综合病征…………… (491)

九、遗传与先天异常

193. 承雷 (Hurler 氏) 综合病征…………… (495)
194. 先天性侏儒痴呆 (Noonan 氏) 综合病征…………… (498)
195. 假性弹性黄色瘤 (Groenblad—Strandberg 二氏) 综合病征…………… (501)

196. 先天性间胚叶营养不良 (Marfan 氏) 综合病征..... (503)
197. 先天愚型 (Down 氏) 综合病征..... (505)
198. 外胚层、中胚层发育异常 (Ellis—Van Creveld 二氏) (509)
199. 付鼻窦炎 — 支气管扩张 — 内脏转位 (Kartagener 氏) 综合病征... (511)
200. 白内障、硬皮病、早老 (Werner 氏) 综合病征..... (513)

综合病征简介目录

(下 册)

88. 肺动脉缩窄性心包炎综合病征 (Gouley's Syndrome)..... (261)
89. 生殖器肛门直肠综合病征 (Huguie—Jersild's Syndrome) (263)
90. 假性类无睾综合病征 (Pseudoeunuchoidism Syndrome) (263)
91. 颈静脉孔综合病征 (Jugularforamen Syndrome) (268)
92. 异型肥大肝硬化综合病征 (Eppinger Blanche's Syndrome) (270)
93. 膀胱颈部综合病征 (Vesical neck Syndrome) (270)
94. 脊髓半切综合病征 (Brown—Sequard's Syndrome) (273)
95. 鱼鳞癣、智力减退、癫痫、性发育不全综合病征 (Rud's Syndrome)... (276)
96. 迷走舌下神经综合病征 (Vago—hypoglossal Syndrome) (279)
97. 肺动脉瘘综合病征 (Pulmonary arteriovenous fistula Syndrome)... (284)
98. 高间接胆红质综合病征 (Lucey—Driscoll's Syndrome) (286)
99. 假性脑膜炎综合病征 (Dupse's Syndrome) (288)
100. 睾丸消失综合病征 (Vanishing testes Syndrome) (293)
101. 内部粘液性水肿综合病征 (internal myxedema Syndrome) (295)
102. 迷走付神经综合病征 (Vagoaccessory Syndrome) (300)
103. 慢性脑综合病征 (Chronic Brain Syndrome CBS) (303)
104. 乳腺痛综合病征 (Cooper's Syndrome) (306)
105. 偏头痛型血管性头痛综合病征 (Horton's Syndrome)..... (312)
106. 户山—铃木综合病征 (Toyama—Suzuki's Syndrome) (319)
107. 后颅凹脑积水综合病征 (Dandy—Walker's Syndrome) (324)
108. 下颌发育不全综合病征 (Dysostosis mandibulofacialis Syndrome)... (326)
109. 遗传性指变形与兔唇综合病征 (Grauhan's Syndrome) (328)
110. 菱形舌尖综合病征 (Brocq—Pautrier's Syndrome)..... (330)
111. 真性红细胞增多综合病征 (Mosse's Syndrome) (335)
112. 有机汞中毒综合病征 (Hunter—Russells Syndrome) (336)
113. 间歇性运动障碍综合病征 (Determann's Syndrome) (338)

114. 红核综合病征 (Benedikt's Syndrome) (343)
115. 汗足臭综合病征 (Odor of sweaty feet Syndrome) (346)
116. 家族性甲状腺肿综合病征 (familial goiter syndrome) (350)
117. 粘多糖代谢异常综合病征 (Sanfilippo's Syndrome) (356)
118. 脚气样综合病征 (Beriberi—Like Syndrome) (367)
119. 妊娠大肠杆菌菌血症综合病征 (Bar's Syndrome) (371)
120. 麻痹性眩晕综合病征 (paralytic vertigo syndrome) (378)
121. 眶上裂综合病征 (Superior orbital fissure Syndrome) (383)
122. 粘膜皮肤淋巴结综合病征
(Muco—Cutaneous—Lymphnode Syndrome MCLS) (386)
123. 枕髁颈静脉孔结合部综合病征 (Collet—Sicard's Syndrome) (390)
124. 回盲弁综合病征 (Ileocecal Valve Syndrome) (400)
125. 亚急性海绵状脑病综合病征 (Creutzfeldt—Jakob's Syndrome) (403)
126. 肝磷酸化酶综合病征 (Hers's Syndrome) (407)
127. 亚急性坏死性脊髓炎综合病征 (Foix—Alajouanine's Syndrome) ... (410)
128. 肺动脉栓塞综合病征 (Hughes—Stovin's Syndrome) (412)
129. 巨大溶骨综合病征 (massive osteolysis Syndrome) (416)
130. 多脾综合病征 (Polysplenia Syndrome) (420)
131. 阵发性嗜睡综合病征 (Narcoleptic Syndrome) (425)
132. 复发性风湿综合病征 (Hench—Rosenberg's Syndrome) (425)
133. 绿色尿综合病征 (Green urine Syndrome) (428)
134. 手、足、口综合病征 (Hand, foot and mouth Syndrome) (430)
135. 灼热足综合病征 (Burning feet Syndrome) (433)
136. 糖尿病血色病综合病征 (Hanot—Chauffard's Syndrome) (437)
137. 结节性皮肤多发性动脉炎综合病征
(Cutaneous polyarteritis nodosa Syndrome) (437)
138. 急性原发性膈肌炎综合病征 (Hedblom's Syndrome) (440)
139. 多发性结节性动脉炎综合病征 (Kussmaul—Maier's Syndrome) (442)
140. 颞动脉炎综合病征 (Horton's Syndrome) (445)
141. 先天性腹肌缺如综合病征 (Prune Belly's Syndrome) (449)
142. 浓缩胆汁综合病征 (Concentrated bile Syndrome) (452)
143. 色氨酸代谢异常综合病征 (Hartnup's Syndrome) (454)
144. 股骨头软骨骨病综合病征
(Legg—Calvé—Perthes's Syndrome) (457)
145. 消耗病综合病征 (Runting Syndrome) (460)
146. 耳颞神经综合病征 (auriculotemporal Syndrome) (462)

147. 早发性痴呆—皮层盲综合病征
(Presenile dementia—cortical blindness Syndrome) (462)
148. 胸腺淋巴生成障碍综合病征 (Thymic alymphoplasia Syndrome) ... (467)
149. 眼、牙、指发育障碍综合病征 (Meyer—Schwickerath's Syndrome) (467)
150. 耳聋、耳鸣、眩晕综合病征 (Lermoyez's Syndrome) (470)
151. 怪颜貌综合病征 (Leprechunism Syndrome) (472)
152. 猫叫综合病征 (Cat Cry Syndrome) (472)
153. 带状疱疹膝状神经节综合病征 (Ramsay—Hunt's Syndrome) (475)
154. 延髓旁正中中部综合病征 (Dejerine's Syndrome) (478)
155. 腕管综合病征 (Carpal Tunnel Syndrome) (478)
156. 胸廓出口综合病征 (Thoracic outlet syndtome) (486)
157. 丘脑下部综合病征 (Hypothalamic syndrome)..... (493)
158. 眩晕耳聋角膜炎综合病征 (Cogan's Syndrome) (494)
159. 顶叶综合病征 (Bianchi's Syndrome) (497)
160. 脑胼胝体肿瘤综合病征 (Bristowe's Syndrome) (497)
161. 视神经交叉综合病征 (Cushing's Syndrome I) (499)
162. 弥漫性雀斑综合病征 (Lentiginosis Profusa Syndrome) (500)
163. 多发性单侧性颅神经麻痹综合病征 (Garcin's Syndrome) (502)
164. 心得安撤离综合病征 (Propranolol withdrawal syndrome)..... (504)
165. 爱迪氏综合病征 (Adie's Syndrome) (507)
166. 黄爪综合病征 (Yellow—nail Syndrome) (508)
167. 进行性神经性肌肉萎缩综合病征
(Charcot—Marie—Tooth's Syndrome) (508)
168. 岩尖综合病征 (Gradenigo's Syndrome) (510)
169. 角回综合病征 (Gerstmann's Syndrome) (510)
170. 塞斯坦——切奈氏综合病征 (Cestan—Chenais's Syndrome) (512)
171. 眶尖综合病征 (Rollet's Syndrome) (512)
172. 鳄鱼泪综合病征 (Bogorad's Syndrome) (515)
173. 特发性水肿综合病征 (Idiopathic edema syndrome) (516)
174. 尖头合并并指(趾)畸形综合病征
(Acrocephalosyndactyly Syndrome) (517)
175. 延髓后橄榄综合病征 (Avellis's Syndrome)..... (518)
176. 梅——罗氏综合病征 (Melkersson—Rosenthal's Syndrome) (518)
177. 先天性睑裂缩小症伴有全身肌病综合病征
(Schwartz—Jampel's Syndrome) (518)
178. 骨髓增生性综合病征 (myeloproliferative syndrome) (519)
179. 偏视协调麻痹综合病征 (Foville's Syndrome) (520)

180. 脑桥——橄榄体——小脑综合病征
(Déjérine—Thomas's Syndrome) (520)
181. 马尾综合病征 (Cauda Equina Syndrome) (521)
182. 肋骨尖端综合病征 (Rib—tip Syndrome) (522)
183. 延髓综合病征 (Babinski—Nageott's Syndrome) (522)
184. 查—维氏综合病征 (Charcot—Wilbrand's Syndrome) (522)
185. 胰升血糖素瘤综合病征 (Glucagonoma Syndrome)..... (523)
186. 主动脉弁上狭窄综合病征
(Supravalvular aortic stenosis Syndrome, SAS) (523)
187. 前脉络丛动脉综合病征 (Monakow's Syndrome)..... (524)
188. 翼腭窝综合病征..... (524)
189. 健忘综合病征 (Korsakoff's syndrome) (525)
190. 前核间性眼肌麻痹综合病征 (Ihermitte's Syndrome) (526)
191. 视定向障碍综合病征 II (Riddoch's Syndrome) (526)
192. 视定向障碍综合病征 I (Holmes's Syndrome) (526)
193. 视神经萎缩伴共济失调综合病征 (Behr's Syndrome) (527)
194. 岩蝶间隙综合病征 (Petrspenoidal Space Syndrome) (527)
195. 脑桥被盖综合病征 (Gasperini's Syndrome)..... (527)
196. 前额叶综合病征 (Prefrontal lobe Syndrome) (527)
197. 左侧位综合病征 (left sided syndrome)..... (528)
198. 局限性先天性肌营养不良综合病征
(Localized congenital muscular dystrophy Syndrome) (528)
199. 脑——肝——肾综合病征 (Smith—Lemli—Opitz's Syndrome) (528)
200. 雷蒙德——塞斯坦氏综合病征 (Raymond—Cestan's Syndrome)..... (528)

101. 自身免疫性溶血性贫血伴 血小板减少综合病征 (Evans's Syndrome)

定 义 历 史

自身免疫性溶血性贫血伴血小板减少综合病征，又称为 Evans 氏综合病征或 Fisher—Evans 二氏综合病征。本征是指有自身免疫性溶血性贫血的患者，在红细胞减少的同时，还伴有血小板减少，并引起紫癜等出血倾向的一组病征。

自身免疫性溶血性贫血 (Autoimmune hemolytic anemia, AIHA) 的概念始自 Donath—Landsteiner 二氏 (1904) 从阵发性寒冷性血红蛋白尿患者的血清中发现有能与自身红细胞起反应的溶血素时。俟至 1945 年，Coombs 氏等创立了抗人球蛋白试验，始知此类疾病和一向所谓的先天性溶血性贫血不同，系一获得性溶血性疾病。至 1947 年 Fisher 氏等，报告了一例获得性溶血性贫血患者同时伴有周围血的血小板和白细胞减少的病例。不久，Evans 氏 (1949) 又在 11 例具有直接 Coombs 氏试验阳性的 AIHA 之中，发现一例合并了血小板减少性紫癜的患者。相隔不久，Evans 氏又追报了四例相同的病例。因此，目前即以 Fisher 与 Evans 二人做为本征的名称。

病 因 机 制

关于自身免疫的发病机制，目前已有许多研究成果。其基本的问题是，患者的免疫机制发生了紊乱，免疫监视系统和自身认识机构发生了障碍。或患恶性淋巴瘤，于是对自身组织产生了免疫反应，产生了自身抗体。另一方面，由于种种原因使自身组织发生了歪变或与半抗原结合，获得了抗原性，从而使免疫系统产生了自身抗体。其结果，对包括血液细胞在内的各种身体组织，发生免疫反应（抗原抗体反应）以引起疾病。此种疾病，统称做自身免疫性疾病。

AIHA，是一较常见的自身免疫性血液病，其特征是血中有抗红细胞抗体，当此抗体与红细胞膜结合时，遭致免疫攻击的红细胞，则激活补体系统，在脾等网状内皮系统的参与下，发生红细胞的破溃以至溶血。这种反应过程，属于变态反应的第Ⅱ型。AIHA 的诱发因素和妊娠、分娩、药物作用等有一定关系，常在这些情况下发生溶血。

AIHA 的发生机制，恰与特发性血小板减少症 (ITP) 的发生机制相同，皆属于自身免疫性疾病的一种。本征，据 Evans 氏的意见，即属于在 AIHA 的过程中，同时又产生了抗血小板自身抗体，等于是 AIHA 与 ITP 的重合 (overlapping) 状态。

自身免疫性疾病，既是免疫平衡状态遭致紊乱，就十分容易同时发生两种以上的自身免疫性疾病，如同时有桥本氏甲状腺炎和系统性红斑狼疮、或特发性阿狄森氏病、皮

肌炎、硬皮病、类风湿性关节炎等。而本征，即系同时并发了 AIHA、ITP。可惜由于技术条件所限目前尚不能检查抗血小板抗体。这种推断，仍属于假设。

本征并不少见，自 Evans 氏提出之后，Dausset 氏等(1961)在83例 AIHA 之中，发现有11例(13.2%)属于本征；Pirofsky 氏等(1969)在44例中发现5例(11.3%)属于本征；桓松氏等(1973)在153例中发现20例(13.1%)属于本征。桓松氏等并发现，AIHA不但能合并血小板减少还能合并白细胞减少，甚至同时合并血小板与白细胞减少，而其机制，均与自身免疫有关。现将桓松氏的153例 AIHA 的周围血所见列如表1以供参考。

表1，153例AIHA的周围血所见

	男	女	总 计	%
单 独 贫 血	42	75	117	76.4
贫血+白细胞减少	6	8	14	9.2
贫血+血小板减少	5	15	20	13.1
全 血 细 胞 减 少	2	0	2	1.3
合 计	55	98	153	100

注：贫血： $RbC < 4 \times 10^6$

白细胞减少： $WbC < 4,000$

血小板减少：血小板 $< 50,000$

临 床 表 现

- 1、有溶血性疾病的一般症状：皮色苍白、黄疸、血红蛋白尿（发作时）。
- 2、有紫癜、淤斑和鼻衄、牙齿出血、月经过多、消化道出血等出血倾向。
- 3、周围血象显示红细胞减少、血红蛋白减少、血小板计数减少。
- 4、溶血发作时，有发烧、脾大、头痛、乏力等表现。如有大量溶血（溶血危象），可出现溶血性尿毒症综合病征，发生大量血红蛋白尿和肾功衰竭。

5、如有颅内出血，则出现相应的症状。

6、可因妊娠，分娩或用药而诱发病情加剧，或急性发作。

诊 断 鉴 别

1、和其它类型的贫血鉴别。本征具溶血性贫血的特征：

- 1) 正色性正细胞性贫血。
- 2) 网织红细胞增多。
- 3) 骨髓象示红细胞系统增生旺盛。
- 4) 有胆红质（间接胆红质）增高、尿胆原增多、凡登白试验间接阳性。

2、和其它溶血性贫血的鉴别：

- 1) 可能并存其它类型的自身免疫性疾病。

2) 间接或直接的抗人球蛋白 (Coombs氏) 反应阳性。

3) 据红细胞形态, 可除外先天性球形、椭圆形、镰形、靶形红细胞及地中海贫血等溶血性贫血。

3、和并有血小板减少性紫癜的鉴别:

1) 全面检查除外一切继发性血小板减少情况。

2) 注意本征同时有溶血性贫血的特征, 不难和 ITP 相鉴别。

治 疗 预 后

1、本征尚无根治措施。

2、脾摘除的效果不肯定。

3、遇有严重溶血时, 可输新鲜血液, 保证尿液碱化, 防止肾功衰竭。

4、肾上腺皮质激素有较好的疗效, 宜足量长期使用, 有控制发作之效。

5、其它免疫抑制疗法, 效果尚不肯定。

6、对症治疗及避免滥用药物和消除其它诱因。

7、本征预后取决于治疗效果和发作情况, 也有较长时期不发作, 处于稳定状态者。

参 考 文 献

1、Fisher, J.A.: The cryptogenic acquired hemolytic anemia, Q.J. Med. 16:245, 1947

2、Evans, R.S. et al.: Acquired hemolytic anemia, Blood 4:1195, 1949

3、Evans, R.S. et al.: Primary thrombocytopenic purpura and acquired hemolytic anemia, Evidence for a common etiology Arch. Inter. Med. 87:48, 1951

4、恒松德五郎, 他: 后天性溶血性贫血—自己免疫性溶血性贫血症 (AIHA) を中心として, 内科, 31:643, 1973

综合病征简介

(88)

肺动脉缩窄性心包炎综合病征 (Gouley's Syndrome)

本征系重症风湿性心脏病的一种并发症, 引起粘连性心包炎, 结果引起肺动脉的狭窄。粘连的程度与部位不同, 可分三类:

1) 完全性或广泛性粘连;

2) 累及右心房、肺动脉圆锥处;

3) 只限于肺动脉处。

X线检查: 如能查出右房肥厚和扩张, 对诊断颇具帮助。

本征宜和慢性缩窄性心包炎、结核性心包炎等鉴别。根据情况, 应采取外科疗法, 切除狭窄处心包, 以改善循环。

102. 早期溶血综合征

(Early Hemolysis Syndrome)

定义历史

由 Turpin 氏等 (1971) 提出, 指在由骨髓向周围血中释出的红细胞之中, 有一部分, 在网织红细胞阶段, 即行崩溃, 而发生的溶血状态。

病因机制

此种溶血, 和正常红细胞的寿命无关。用铁⁵⁹ 和铬⁵¹ 检查红细胞的铁代谢的动态得知, 此类病人的红细胞有两种: 一种具有正常的血管内寿命, 一种系发生早期溶血的异常细胞系 (Clone) 的红细胞。

对此综合病征, Gildert 氏等 (1956) 提出为无效造血 (ineffective erythropoiesis) 的一型; 但和骨髓内溶血 (intramedullary hemolysis) 的病态不同。本征有时见于“先天性卟啉代谢障碍”或丙酮酸激酶缺乏症等遗传性疾病。有时伴发于阵发性睡眠性血红蛋白尿、再生障碍性贫血、白血病等获得性疾病。

临床表现

- 1、有程度不同的贫血, 网织红细胞正常或略减少。
- 2、骨髓可见有增多的各成熟阶段的幼稚红细胞。
- 3、血清间接胆红素每有轻度升高。

诊断鉴别

- 1、证实有溶血性疾病, 又除外了其它类型的疾病。
- 2、常伴发在上述疾病的过程中。
- 3、如有再生障碍性贫血的症状和体征, 又发生了本征, 就要想到有继发性阵发性睡眠性血红蛋白尿或白血病的可能。

治疗预后

无特殊疗法。可按一般的溶血性疾病的常规来处理, 或治疗其原发病。

注: 有人经用红细胞和铁代谢的动态研究得知, 阵发性睡眠性血红蛋白尿每伴有比较典型的本征表现、显示血浆铁消失曲线呈二相性、红细胞铁摄取曲线右移、且呈二相性, 红细胞铁利用率减低。用 Fe⁵⁹ 静脉注射后, 在体表面测定, 额骨部可见与正相相似的急升峰值, 但在脾、肝表面的放射能活性即示减低。用 Cr⁵¹ 测定红细胞寿命, 可知有两种红细胞集团的混合存在。

另外, 丙酮酸激酶缺乏症的红细胞可能在网织细胞阶段于周围血中崩溃。如果认为在骨髓内, 晚幼红细胞和网织红细胞也可发生崩溃, 则对红细胞和铁代谢的测定结果便易于解释。因此, 目前将此病态, 也纳入本综合病征之中。

参 考 文 献

- 1、Turpin, F. et al: Le Syndrome d'hémolyse précoce. Sa définition isotopique et sa signification pathologique. Nouv. Rev. Franc. Hémat. 11 (2):291, 1970

综合病征简介

(89)

生殖器肛门直肠综合病征 (Huguier—Jersild's Syndrome)

本征又称生殖器肛门直肠象皮病。主要症状有:

- 1) 直肠周围淋巴结炎;
- 2) 直肠周围炎;
- 3) 直肠狭窄;
- 4) 偶而向外阴部或阴道破溃;
- 5) 外阴肛门部位的炎性象皮病;
- 6) 直肠周围炎向外面破溃以形成慢性瘘孔。

本征需和非特异性直肠炎、直肠周围炎、肠结核(瘘孔形成)、梅毒等炎症鉴别。

综合病征简介

(90)

假性类无睾综合病征 (Pseudoeunuchoidism syndrome)

本征是无男性激素代谢异常的类无睾症。其病因可能因终末效应器(受体)对循环血中的男性激素反应低下(或不反应)有关。因此, 本征亦属于一种受体疾病(receptor disease)。

临床表现:

- 1) 呈幼稚面容, 声音高尖;
- 2) 阴毛、腋毛及身体其它部位的毛发稀少。血中雄激素, 血、尿中17-KS, 以及促性腺激素均在正常范围。这一点, 和真性类无睾症不同。本征的外生殖器, 精子均无异常, 生殖能力也正常。

103. 自身红细胞致敏综合病征

(Autoerythrocyte Sensitization Syndrome)

定 义 历 史

自身红细胞致敏综合病征 (autoerythrocyte sensitization syndrome) 是指某些女性患者对自身红细胞产生了过敏, 而发生痛性紫癜的病征。本征最先由 Gardner 与 Diamond 二氏 (1955) 报告。同义语尚有“有痛性皮下出血 (painful bruising) 综合病征”、“心因性紫癜 (psychogenic purpura)”、“自身红细胞紫癜 (autoerythrocyte purpura)”等。

病 因 机 制

本征的病因和发病机制相当复杂, 至今还是众说纷云, 莫衷一是。最先 Gardner 与 Diamond 二氏曾将患者自身的红细胞注射于皮内, 引起了典型的皮疹, 似乎已经确定是组织对自身红细胞具有敏感性。并且指出, 红细胞的抗原性并不是血红蛋白, 而是存在于红细胞基质的物质, 该物溢出血管外, 和组织固定性抗体起反应, 引起水肿和毛细血管通透性亢进, 以形成皮下出血。

Grock 氏等 (1966) 对一例本征患者进行了研究。结果指出, 引起皮内反应的物质是红细胞膜的磷脂酰丝氨酸 (phosphatidyl serine)。而 Kremer 氏等 (1967) 又说和红细胞基质无关, 致敏的物质仍是血红蛋白。

总之, 20 余年来, 对这一复杂机制, 还没有肯定的意见。许多致力于寻求自身抗体和用抗人球蛋白试验方法以寻求血浆的溶血素和红细胞凝集素, 甚至用鞣酸处理红细胞做凝集反应和 Ouchterlony 琼脂扩散方法去查找抗体的努力, 都未获得成功。此外, 从血管对红细胞的反应阈值受精神因素的影响一点看, 本征与心因性因素, 亦即中枢神经系统的功能的关系是不容忽视的。又因本征皆发生于女性, 性腺内分泌的作用也须予以综合考虑。

临 床 表 现

- 1、多发生在 20~30 岁左右的女性。
- 2、在没有外伤的情况下, 于下肢, 有时是上肢 (很少见于躯干, 面部则更少见), 反复出现有痛性紫癜。
- 3、皮肤局部, 先出现刺痛、烧灼感、有如被物碰撞或被人扼绞之感, 不久即出现红斑与肿胀, 经数小时, 或者于翌日出现皮下出血斑。出血斑大小不一, 直径可由 1.2 厘米至 15 厘米以上。红斑与肿胀, 经一两天后即消失, 出血斑逐渐退色, 由红变青, 暗黄, 历时 1~2 周自行消失。

4、红斑，一次发生数个，并不甚多，不连成片。可相隔数周或数月，再集中发生一次。

5、每次发作，与情绪激动、精神创伤有明显的关系，与经期的关系不明确。

6、偶有伴发生殖器出血、鼻衄、消化道出血、血尿等出血症状，但做出凝血功能检查，本征均在正常范围，竟无出凝血机制的异常。

7、发生皮下出血时，常伴有下列一些症状：头痛、一过性感觉障碍、晕厥发作、复视、腹痛、恶心、呕吐、腹泻、便秘、胸痛、呼吸困难、尿频、关节痛、背痛、失眠、乏力、食欲不振等。患者愁虑很多，主诉繁杂。

诊 断 鉴 别

1、注意本征多见于有精神创伤或情绪激动的女性患者；以及反复地于四肢出现有痛性皮下出血性红斑的特点，又经出凝血功能检查排除了出血性疾病，则大体可以诊断。

2、注意和自伤性皮下出血（人为的紫癜病 factitious purpura）相鉴别。这是自己损伤皮肤及皮下组织诱发的出血，多见于严重的神经系统异常者。

3、自身红细胞皮内注射，本征患者可于注射部位发生典型的出血斑，但对照侧则无变化，可做为本征的确诊根据。做此试验时，一侧注射红细胞悬浮液，另一侧用生理盐水做对照，但要注意看管，以防止有精神异常的患者，故意扭伤红细胞注射部位，造成人为的紫癜，以混淆诊断。

4、和其它出血性疾病的鉴别，要靠血液学的一整套化验。

5、和外伤后皮下出血的鉴别，要靠病史。

治 疗 预 后

1、投安定剂，神经营养剂以积极综合治疗神经官能症，用以解除患者的痛苦。

2、肾上腺皮质激素有一定效果，但鉴于本征为自限性疾病，又无严重后果，因此一般不使用本剂。

3、大量维生素丙的效果也不肯定，但值得试用。

4、遇有发生大出血的情况，可用止血剂或输血治疗。

5、本征预后良好，多在40岁左右，自行治愈，无严重并发症和后遗症。

参 考 文 献

- 1、Gardner, F.H. and Diamond, L.K.: Autoerythrocyte sensitization, A form of purpura producing painful bruising following autosensitization to red blood cells in certain women, Blood, 10:675, 1955
- 2、Groch, G.S. et al.: Studies in the pathogenesis of autoerythrocyte sensitization syndrome, Blood, 28:19, 1966

104. 酒精中毒高脂血症溶血综合病征

(Zieve's Syndrome)

定 义 历 史

本征由 Zieve 氏 (1958) 首先报告 20 例, 指一组慢性酒精中毒患者出现黄疸、高脂血症, 溶血性贫血的状态, 因此亦称为 Zieve 氏综合病征。其后, 有人将仅有黄疸、高脂血症而无溶血性贫血的酒精中毒患者, 也视为本征而加以报告。但按 Zieve 氏原著的要求, 是应具备上述三大主征的。

病 因 机 制

酒精中毒的表现是多种多样的, 其中均涉及到中枢神经系统的异常。但为何引起本征的三大特征, 其机理至今不能尽知其详。仅将与三大主征有关的一些论点, 归纳如次:

1、黄疸: 血中直接胆红质增多, 因此和溶血无关, 而与酒精中毒所致肝细胞损害及胆汁淤滞有关。本征每有胆汁淤滞的所见, 有的甚至出现明显的梗阻性黄疸。

2、高脂血症: 本征的高脂血症, 反映了胆汁淤滞的特征, 即脂质的分部显示磷脂和胆固醇的比率明显增高。而红细胞膜和血浆的脂质能迅速地进行交换。因此, 经做红细胞膜的脂质分析得知, 其总脂质、胆固醇、磷脂质 (尤其是卵磷脂) 含量增多。与此同时, 红细胞的寿命也变短。

Zieve 氏推料, 红细胞的破裂, 是因酒精中毒引起酒精性胰腺炎, 从而由胰腺释放大量的脂肪酶入血, 使血中溶血卵磷脂 (lysolicithine) 增多所引起。Kunz 氏等特别强调, 本征的高脂血症的特征是, 在发生溶血前或在溶血期, 血浆溶血卵磷脂、溶血脑磷脂 (lysocephaline) 的含量必有明显的增多。但这种脂质的增多是否就是溶血的原因, 尚不能肯定。Blass 氏等 (1966) 取呈现高溶血卵磷脂血症时期的血浆脂质和健康人红细胞相孵育, 结果并未引起溶血。

3、溶血性贫血: 本征的红细胞对渗透压抵抗减低这一事实已被公认。Balcerzak 氏用放射性同位素测定急性期患者的红细胞寿命, 结果证明确有缩短。从急性期患者每有高血红蛋白血症和含铁血黄素尿, 再结合 ^{51}Cr 标记红细胞的体表计量资料, 可认为本征的溶血主要是血管内溶血, 其次是于脾中破坏的亢进。关于溶血的原因, 则认为是血清脂质异常导致红细胞膜的脂质组成发生改变, 使膜功能发生缺陷, 于是脆性增加。另外, 也不能否认血清中还可能直接损害红细胞膜的其他毒性物质。脾脏的作用, 是将此缺陷红细胞加以处理, 使之破碎、溶血。

临 床 表 现

1、本征多发生于长期、大量饮酒, 且有某些酒精中毒表现的患者。