

临床诊断彩色图谱系列

王 谨 魏 玲 翻译

Diagnosis in color

心血管病体征诊断 彩色图谱

Physical Signs in Cardiology

Fowler 编著

Mosby International 授权
天津科技翻译出版公司出版

Diagnosis in color

Physical Signs in Cardiology

心血管病体征 诊断彩色图谱

[美] Noble O Fowler 编著

王谨 魏玲 翻译

Mosby International 授权
天津科技翻译出版公司出版

著作权合同登记号: 图字: 02-99-47

图书在版编目(CIP)数据

心血管病体征诊断彩色图谱/(美)富勒(Fowler)编著;王谨,魏玲译.
天津:天津科技翻译出版公司,2000.1

ISBN 7-5433-1129-1

I.心… II.①富… ②王… ③魏… III.心血管疾病-身体-症状-诊断-图谱 IV.R540.4-64

中国版本图书馆CIP数据核字(1999)第28063号

Copyright ©1999 Mosby International Limited

Published in 1999 by Mosby, an imprint of Harcourt Publishers Limited Lynton House, 7-12 Tavistock Square, London WC1H 9LB, UK

Original title: Diagnosis in Color: Physical Signs in Cardiology
ISBN 0 7234 3105 1

Printed by Keslan Servicios Gráficos.

All rights reserved. No part of this publication may be reproduced, stored in a retrieval system or transmitted, in any form or by any means, electronic, mechanical, photocopying, recording or otherwise, without the prior written permission of the publisher or in accordance with the provisions of the Copyright, Designs and Patents Act 1988, or under the terms of any Licence permitting limited copying issued by the Copyright Licensing Agency, 33-34 Alfred Place, London, WC1E 7DP, UK.

Any Person who does any unauthorised act in relation to this publication may be liable to criminal prosecution and civil claims for damages.

出版: 天津科技翻译出版公司

出版人: 边金城

地址: 天津南开区白堤路244号

邮政编码: 300192

电话: 022-23693561

传真: 022-23369476

E-mail: tsttbc@public.tpt.tj.cn

印刷: Keslan Servicios Graficos, Spain

发行: 全国新华书店

版本记录: 787 × 1092 32开本 7.5印张 209千字

2000年1月第1版 2000年1月第1次印刷

印数: 5000册 定价: 79元

(如发现印装问题, 可与出版社调换)

序言

在50年代，Noble Fowler和我都是Emory大学医科学学校内科的年轻成员。我注意到他是一个敏锐的观察者和优秀的联想者。后来他成为辛辛那提大学心脏科主任，并影响着一代以上的受训练者。

观察不仅仅是看，让我们从三个角度去观察事物。

有一次我让100名二年级的医学院学生观察一个成骨不全的病人。虽然全体学生已经看了几千遍病人的眼睛，但是只有一个学生注意到病人的蓝色巩膜。

教训：我们生来就看得见事物，但必须培养自己去观察事物。

Helen Keller又聋又哑，她责备一个朋友，因为这个朋友评论她在林子中散步却看不到任何有趣的事物！Helen Keller指出当她感到“细软的、对称的树叶”时是多么的激动。

教训：我们应该去感受事物。

哈佛(Harvard)大学著名的动物学家兼教师Louis Agassiz，曾要求一个学生去观察一条鱼，然后描述他所看到的那条鱼的样子。那个学生的第一次努力并没有使Agassiz满意。在观察了那条鱼几百个小时之后，那个学生才能正确地描述出他的观察结果。

教训：一个人应该努力地学会怎样去观察。

当观察者谈到在身体的某一部分发现的异常与身体其它部分发现的异常有关时，他才真正做到了观察。本书中Fowler提出的65种心血管系统受累的临床表现是常见的。每一种表现所作出的诊断以及提出的建议都是从仔细地检查病人所得出的。Fowler的方法，每一位读者都要牢记在心并将它们应用于实践中去。

佐治亚州亚特兰大市
Emory大学医科学学校
J Willis Hurst MD

前言

本书的目的是使医学实践者用较短的时间检查病人，从而对心血管疾病作出准确诊断。在这个费用昂贵的时代，诊断或诊断提示能缩短诊断程序并减少昂贵的费用。例如：黄瘤、角膜弓或弹力纤维假黄瘤提示有冠心病；黄瘤或黄斑瘤提示可能有高胆固醇血症并应进行治疗；马凡综合征、面颊潮红、复发性多软骨炎、胡尔勒综合征或成骨不全的蓝色巩膜提示有瓣膜性心脏病；类风湿性脊柱炎、马凡综合征、胸壁肿物、特纳综合征或单侧颈静脉怒张提示主动脉疾病；弗里德赖希运动失调症、硬皮病、淀粉样变病或肌营养不良症提示心肌疾病。

本书中列举的许多合并的先天性心血管病可以进行外科手术治疗。如：Noonan综合征、唐氏综合征、特纳综合征、心房间隔缺损和动脉导管未闭。双侧颈静脉怒张提示充血性心力衰竭、心包疾病或上纵隔肿瘤。眼底改变可支持严重高血压，需进一步寻找继发性病因并需进行治疗。胸壁畸形支持肺原性心脏病、心房间隔缺损或主动脉窦瘤。遗传咨询对Noonan综合征、唐氏综合征、特纳综合征及Williams综合征是重要的。

本书列举的65种临床症状的彩色图解通常累及心血管系统。每一个诊断都是通过仔细地检查病人而严格作出的。附文阐述了图示疾病的基本情况，说明遗传背景和应做的试验检查，并有参考文献以供进一步查阅。

本书对内科医师、家庭医师、医学院学生及本领域正在受训练的住院医师特别有用。

Noble O Fowler

中文版前言

临床诊断彩色图谱系列——《内科病皮肤表现诊断彩色图谱》、《全身体征诊断彩色图谱》、《儿科诊断彩色图谱》、《妇产科诊断彩色图谱》、《性传播疾病诊断彩色图谱》、《心血管病体征诊断彩色图谱》、《心脏病诊断彩色图谱》是从世界一流医学出版社英国Mosby-Wolfe公司引进的一套权威性医学用书。

这套图书的原作者都是目前享誉世界医学领域各科的权威人士，不仅在发病机理理论、诊断技术和治疗手段方面颇有建树，而且都有多年从事临床的丰富经验。因此，这套图书在学术上具有先进水平，在病因学、病理学、诊断学、治疗学诸方面具有权威性。本套图书所提供的大量照片都是由国外医务工作者采用高超的技术在特定的环境下拍摄的，均为在世界范围内首次发表，极其珍贵，既清晰准确，又具有典型性、规范性，在学术上很有价值。

本套图书由我公司组织国内医学领域的各科专家学者翻译、审校，为保证中文版图书印装质量，达到与原版图书同样的高质量印装水准，我公司特委托英国Mosby-Wolfe公司安排在国外印装。

由于我们水平有限，且翻译制作时间紧迫，可能会有不妥或不当之处，敬请同仁赐教。

编委会

编委会

主任 边金城

成员 周兆佳 袁永 邢淑琴 蔡颢

赵丽琴 刘杏鸾 刘庆

目录

序言	iii	主动脉夹层动脉瘤	121
前言	iv	颈动脉扭曲	130
感谢	vi	5. 胸部体征	131
1. 全身体征	1	梅毒性主动脉瘤	131
马凡综合征	1	脊髓灰质炎引起的肺原性心脏病	133
Noonan综合征	12	脊柱后侧凸性心脏病	136
特纳综合征	14	胸凹陷	137
甲状腺功能亢进症	16	直背综合征	139
唐氏综合征	20	心房间隔缺损	140
面肩胛臂肌营养不良症	24	6. 手征	147
弗里德赖希运动失调症	25	雅库关节炎	147
柯兴综合征	29	硬皮病	149
粘多糖病	30	动脉导管未闭	155
主动脉缩窄	33	主动脉弓离断	163
多囊卵巢综合征	41	甲状腺毒症(甲床分离)	164
类风湿性脊柱炎	42	霍-奥综合征	165
2. 面征	46	杵状指	168
Williams综合征	46	手指瘀点和出血	170
二尖瓣狭窄	50	肩-手综合征	171
原发性肺动脉高压	57	血栓闭塞性脉管炎	173
类癌综合征	64	7. 四肢征	175
复发性多软骨炎	69	高胆固醇血症的黄疸	175
粘液性水肿(甲状腺机能减退症)	72	淋巴水肿	179
肌强直性营养不良症	75	杜兴肌营养不良症	180
克-塞综合征	78	胆固醇栓塞(动脉粥样硬化栓塞)	183
播散性红斑狼疮	79	类风湿性关节炎	184
乙胺碘呋酮引起的色素沉着	83	8. 皮肤征	189
3. 眼征	84	皮脂腺瘤	189
角膜弓	84	边缘性红斑	190
成骨不全	84	结节病	192
眼底	87	红斑性肢痛病	195
黄疸型肝炎和高心输出量	92	恶性黑素瘤	196
感染性心内膜炎结膜瘀点	93	着色斑	198
4. 颈部血管征	97	神经纤维瘤病	201
充血性心力衰竭	97	遗传性出血性毛细血管扩张症	202
缩窄性心包炎	106	弹力纤维假黄瘤	209
上腔静脉综合征	119	血色素沉着症	215
左无名静脉扭曲	121	淀粉样变病	218
		埃-当综合征	223
		索引(Index)	226

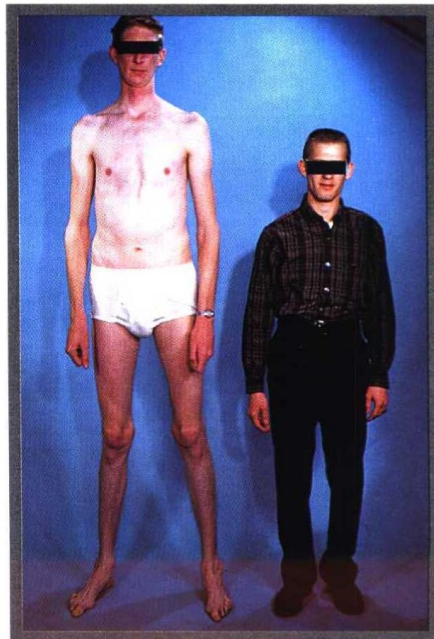
1 全身体征

马凡综合征(Marfan Syndrome)

马凡综合征是一种常染色体显性遗传疾病。其特征为身材瘦高，四肢细长伴有心血管、骨骼及眼异常。1896年Marfan提出了本综合征骨骼改变的特征，而当时他的病人并没有合并眼及心血管的改变。目前普遍认为马凡综合征是由fibrillin-1蛋白基因FBN-1突变所致。此蛋白存在于伴有弹力纤维的微纤维内。本病的发病率约为1/20 000~2/20 000

图 1.1

马凡综合征。马凡综合征病人的身材(左)与身高为1.78m的正常人(右)的对比照片。病人四肢细长且脚趾畸形。(摘自Fowler NO.Diagnosis of heart disease.Springer-Verlag,1991.)



临床上应注意马凡综合征可能出现以下几种症状之一。身材瘦高(图 1.1), 四肢或手指细长(图 1.2~图 1.6)时应疑及本病。晶状体异位支持马凡综合征的诊断(图 1.7), 尽管也有其他病的

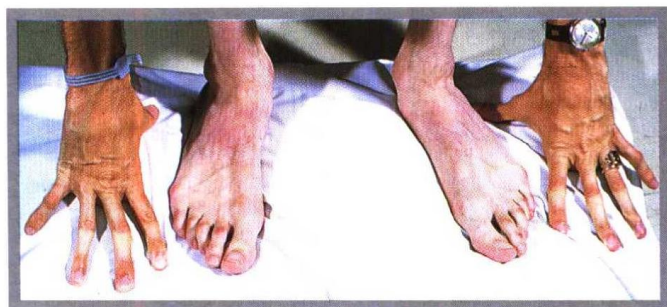


图 1.2

马凡综合征。
马凡综合征病人手指和脚趾细长。

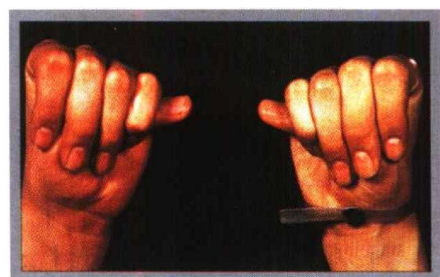


图 1.3

马凡综合征。病人的“拇指征”照片。当手指握起时, 拇指伸出超过手的尺骨边缘。(摘自 Falk, RH. N Engl J Med 1995, 333: 430.)



图 1.4

马凡综合征。病人细长的手指环绕腕部时超过一圈, 拇指和无名指重叠(“Walker-Murdoch 腕征”)。

图 1.5

马凡综合征。病人“蜘蛛指”照片。



图 1.6

马凡综合征。病人细长的脚(左)与正常人的脚(右)对比照片。拇趾细长是本综合征的特征。其他脚趾畸形。



图 1.7

马凡综合征。病人晶状体异位照片。(摘自 Schlant RC.Alexander RW.Hurst's the heart,arteries and veins.8th ed.McGraw-Hill,1994.)

可能性(图 1.8)。常见视网膜脱离和近视。可能发生二尖瓣和三尖瓣粘液样变性,儿童和青年人伴有二尖瓣或三尖瓣关闭不全时,应考虑本病的诊断(图 1.9和图 1.10)。可能发生二尖瓣脱垂(图1.11)或二尖瓣环钙化。可见主动脉夹层动脉瘤(图1.12)或主

合并晶状体异位的疾病

马凡综合征

Weill-Marchesani 综合征

高胱氨酸尿

散发性常染色体隐性遗传

疾病的特征

合并各种眼部及全身疾病

外伤



图 1.9

马凡综合征。粘液样变性的松软的二尖瓣的心房侧观察的照片。这种瓣膜异常在马凡综合征常见,并可导致二尖瓣脱垂及严重的二尖瓣关闭不全。

图 1.8

合并晶状体异位的疾病。

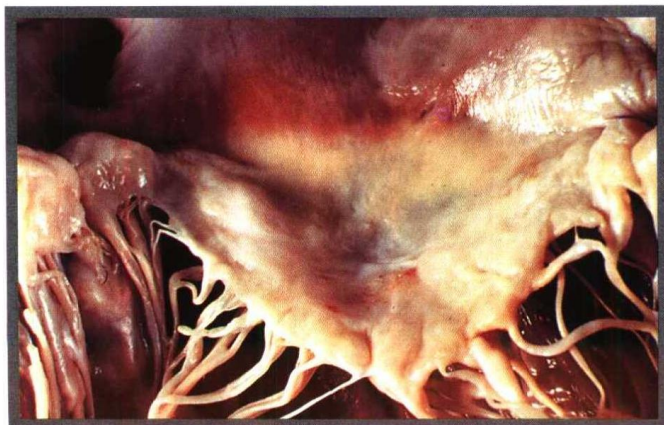


图 1.10

马凡综合征。粘液样变性的松软的二尖瓣的不同方向观察的照片。

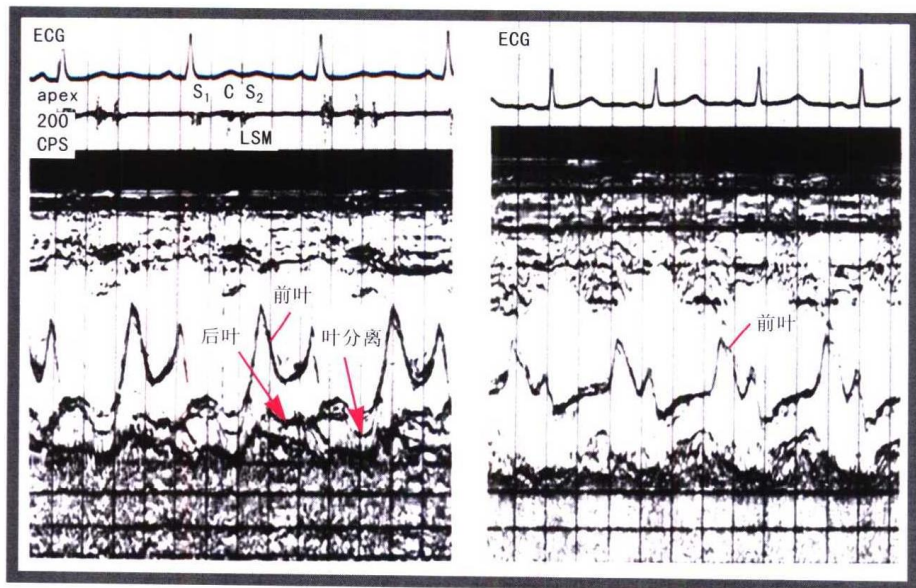
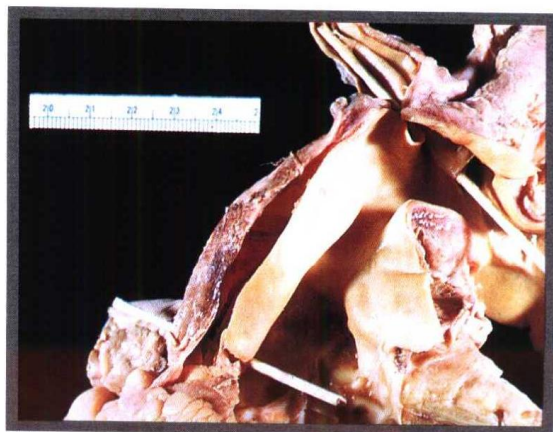


图 1.11

马凡综合征。M-型超声心动图检查照片。显示二尖瓣脱垂(也称为 Barlow 综合征)。收缩晚期二尖瓣前叶和后叶分离, 产生收缩晚期喀喇音(C), 伴收缩晚期杂音(LSM)。S₁: 第一心音; S₂: 第二心音。

图 1.12

马凡综合征。升主动脉夹层动脉瘤照片。下面的探针处为内膜撕裂处入口, 上面的探针处为撕裂处出口。夹层从撕裂入口处沿着升主动脉伸展至撕裂出口及无名动脉。



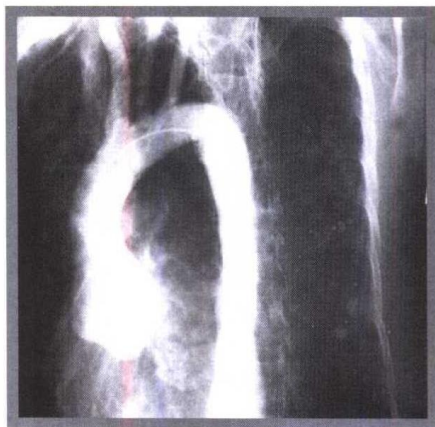


图 1.13a

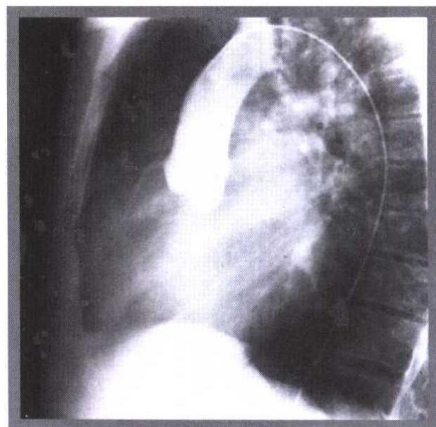


图 1.13b

马凡综合征。主动脉造影(a)显示主动脉窦动脉瘤，与(b)右侧的轻度风湿性主动脉瓣关闭不全病人的正常主动脉根部相比较。



图 1.14

马凡综合征。主动脉造影侧位片显示升主动脉动脉瘤，累及至主动脉窦。(摘自 American Heart Association.Silverman,ME. Marfan syndrome.Heart disease and stroke 1994,3:70.)

动脉窦动脉瘤(图 1.13 和图 1.14), 尤其是发生在青年人时, 可以为本病的第一个临床诊断依据。主动脉根部扩张可以伴有主动脉瓣返流(图 1.15)。超声心动图检查显示马凡综合征的病人 60%~80%有主动脉根部扩张; 病理学检查发现主动脉中层囊性坏

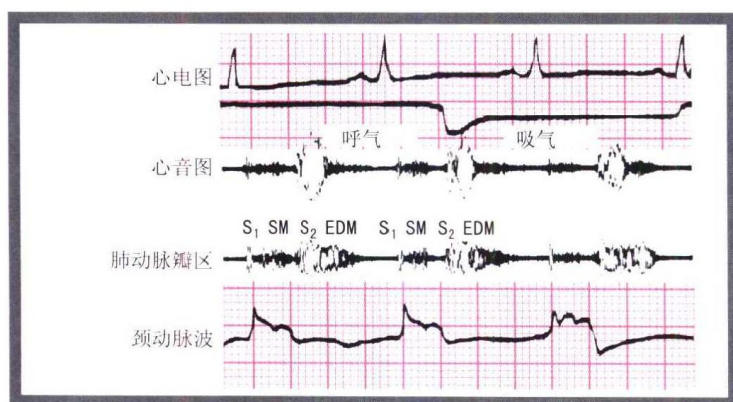
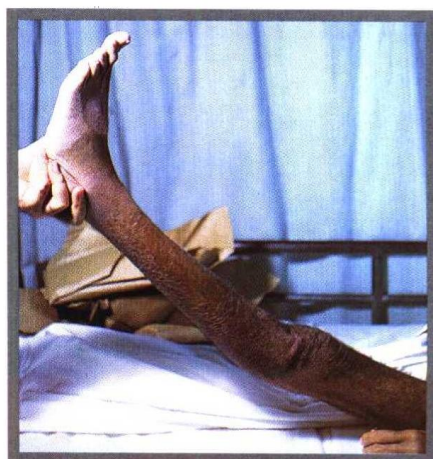


图 1.15

马凡综合征。心音图显示主动脉瓣关闭不全的杂音。EDM: 舒张早期杂音; SM: 收缩期杂音; S₁: 第一心音; S₂: 第二心音。(摘自 Fowler NO. Diagnosis of heart disease. Springer-Verlag, 1991.)

图 1.16

马凡综合征。膝关节反弯(膝关节伸展过度)照片。(摘自 Fowler NO. Diagnosis of heart disease. Springer-Verlag, 1991.)



死。可见关节伸展过度，如膝反弯，支持马凡综合征诊断的可能性(图1. 16和图1. 17)，尤其是关节容易脱臼(图1. 18和图1. 19)。然而，应注意埃-当综合征(Ehlers-Damlos syndrome)也可能出



图 1. 17

马凡综合征。病人肩关节活动过度及蜘蛛指照片。



图 1. 18

马凡综合征。病人拇指关节脱位照片。

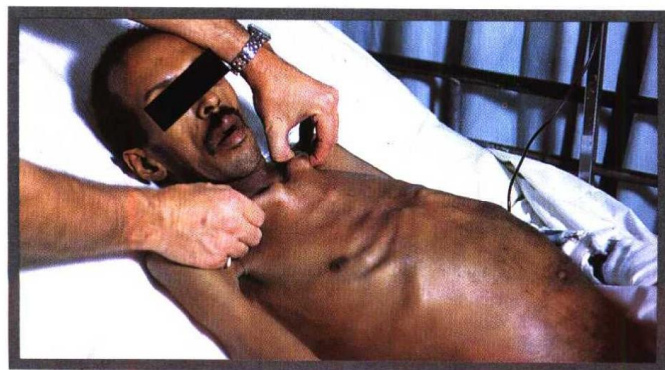


图 1. 19

马凡综合征。病人锁骨活动过度及胸骨畸形照片。锁骨易脱位。

现关节伸展过度。马凡综合征的病人可有胸骨畸形(图1. 20)或脊柱后侧凸; 也可见高腭弓(图 1. 21)及静脉曲张(图 1. 22 和图 1. 23)。由于本病的常染色体显性遗传的高外显率, 马凡综合征病人的近亲成员可能无症状, 但应进行检查。



图 1. 20
马凡综合征。病人胸骨畸形
(鸡胸)照片。

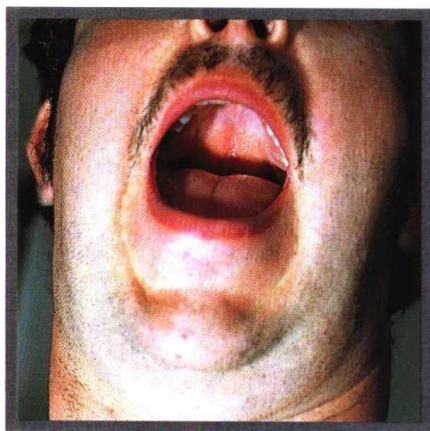


图 1. 21
马凡综合征。病人高腭弓照片。

图 1. 22
马凡综合征。
病人手指细长
及静脉曲张照片。



当病人有晶状体异位、四肢细长及关节伸展过度,尤其是有主动脉根部疾病及马凡综合征的阳性家族史时,临床上可诊断为马凡综合征。高胱氨酸尿症病人可能有相似的骨骼特征,但往往会有冠状静脉和全身静脉栓塞性疾病;而且高胱氨酸糖尿症病人可有智力迟钝,而马凡综合征病人智力正常。马凡综合征的诊断标准已经确定(图 1. 24 和图 1. 25)。

马凡综合征病人寿命较短,有青年及中年死亡的倾向,通常死于心血管并发症。马凡综合征病人的近亲应进行体格检查和超声心动图检查;病人经常在青年时有急性主动脉瓣返流或急性主动脉夹层动脉瘤,并且这些病人的无症状的亲属们被发现有二尖瓣脱垂或主动脉窦动脉瘤。马凡综合征是青年运动员猝死的主要原因之一。80%的死亡原因为主动脉破裂。某研究显示没有进行主动脉置换术或修补术治疗的病人的平均寿命为 46. 6 岁。预防性应用 β -受体



图 1. 23

马凡综合征。静脉曲张及拇指细长的照片。

马凡综合征受累系统

骨骼: 前胸畸形, 脊柱侧凸, 身材瘦高及蜘蛛指(趾)

眼: 晶状体异位, 扁平角膜, 近视及视网膜脱离

心血管系统: 主动脉夹层, 主动脉瓣返流及二尖瓣脱垂

肺: 肺尖部肺大泡及自发性气胸

皮肤: 疝

中枢神经系统: 硬膜膨胀及活动过度

图 1. 24

马凡综合征受累系统。