

袁 桂 莲 许 我 先 编

妇产科综合征

民 卫 生 出 版 社

妇产科综合征

袁桂莲 许我先 编

人民卫生出版社

妇产科综合证

袁桂莲 许我先 编

人民卫生出版社出版
(北京市崇文区天坛西里10号)

人民卫生出版社印刷厂印刷

新华书店北京发行所发行

787×1092毫米32开本 21 $\frac{1}{4}$ 印张 4插页 480千字

1986年9月第1版 1986年9月第1版第1次印刷

印数：00,001—10,000

统一书号：14048·5104 定价：4.05元

〔科技新书目 129—67 〕

前 言

综合征即为症候群，亦称综合病征，它并不是一个独立的疾病单元。不同的疾病可以发生相同的综合征，处理也相同，但同一疾病的不同发展阶段，又常会出现一些不同的综合征，从而使病情趋于复杂，故需区别对待。

随着医学的日益发展，国内外对综合征的观察、研究逐步深入，妇产科综合征日趋增多。由于生理、生化、病理解剖、遗传免疫学的发展，不少综合征的病因及发病机理进一步得到阐明，部分综合征的命名则更为恰当了，临床表现描述得也越来越全面和细致，使很多疾病能得到及时诊断和治疗。通过对综合征的研究还发现了一些新的病种，不断丰富了临床医学的内容。

为了适应当前医学科学事业发展的需要，我们综合归纳了国内外较新的资料，编写了这本《妇产科综合征》，供广大妇产科临床工作者参考。

随着围产医学的建立，围产期母婴死亡率和障碍儿的发生率明显降低。与此同时，开展产前检查，对诊断和预防遗传性疾病，对提倡优生，实行计划生育有着十分重要的现实意义。所以本书内容共分四部分：第一部分为妇科综合征，第二部分为产科综合征，第三部分为遗传性疾病综合征，第四部分为新生儿疾病综合征。我们参照国内围产期时间规定的范围，将此期内新生儿所出现的综合征编于第四部分，而将有关新生儿遗传性疾病综合征置于第三部分叙述。

本书每个综合征均按概述、病因机理、临床表现、诊断要点、鉴别诊断、治疗原则几部分编写。少数综合征由于病

例数少，病因机理不明，缺乏统一的诊断标准，参考文献内容简单，无法详细叙述，故只作简单介绍，有待今后进一步研究和充实。此外，本书末附有每个综合征不同命名的中、外文索引，以便于读者查阅。

在编写过程中承蒙北京医学院附属人民医院翟藻春医师审阅，特此致谢。并参考了公开发表的论文、著作，在此对这些作品的编著者深表谢意。因限于编者水平，资料尚欠充足，一定有许多不妥之处，敬请批评指正。

编 者

目 录

妇科综合征	1
卵巢功能缺如综合征	1
未破裂黄体化卵泡综合征	6
卵泡膜增殖综合征	9
对抗性卵巢综合征	11
库蒂斯氏综合征	13
✓麦格氏综合征	16
〔附〕假麦格氏综合征	20
✓多囊卵巢综合征	22
单侧性索状卵巢综合征	33
卵巢残余综合征	35
空泡蝶鞍综合征	39
✓闭经-溢乳综合征	43
产后闭经-溢乳综合征	51
非产后闭经-溢乳综合征	55
特发性闭经-溢乳综合征	59
席汉氏综合征	62
过剩刺激综合征	68
过剩抑制综合征	71
经前期紧张综合征	75
经前紧张性头痛综合征	80
更年期综合征	81
Racine 氏综合征	89
无解释的经期延迟综合征	90
雌激素增多综合征	93

多发性内分泌腺功能减退综合征	96
肾上腺性异常综合征	99
先天性肾上腺性异常综合征	102
17- α -羟化酶缺乏综合征	112
后天性肾上腺性异常综合征	116
生殖道畸形综合征	119
一侧生殖器闭锁及痛经综合征	126
持久的苗勒氏管综合征	129
嗅觉、生殖系发育不良综合征	131
先天性纤维性骨炎综合征	133
√ 子宫卒中综合征	138
更年期皮肤角化综合征	141
Csillag氏综合征	143
阔韧带撕裂综合征	149
耻骨炎综合征	151
痛性脂肪过多综合征	155
女性前列腺性闭塞综合征	157
√ Gardner-Diamond 二氏综合征	160
库柏氏综合征	163
特发性水肿综合征	167
√ 肥胖性生殖无能综合征	172
眼、口、生殖器综合征	176
中毒性休克综合征	184
费-休-库三氏综合征	192
里吉氏综合征	194
赫格艾-杰斯尔德二氏综合征	198
考登氏综合征	199
莫尔加尼氏综合征	201
癌病性腹部膨胀综合征	206
√ 盆腔瘀血综合征	208

宫腔粘连综合征	213
流产后疼痛综合征	220
流产后功能性子宫出血综合征	222
人流反应综合征	223
产科综合征	228
仰卧位低血压综合征	228
卵巢静脉综合征	232
过熟综合征	237
胎儿间输血综合征	244
胎儿-母亲间输血综合征	248
胎儿水肿综合征	253
宫内惊厥综合征	267
弥漫性血管内凝血综合征	269
胎盘早剥综合征	277
胎盘血管瘤综合征	283
前置血管综合征	285
前置胎盘综合征	287
羊水栓塞综合征	294
羊膜腔感染综合征	303
产妇误吸综合征	309
妊娠痒疹综合征	313
妊娠大肠杆菌菌血症综合征	316
暴发性肝炎样综合征	317
吕佛格伦氏综合征	322
营养障碍难产综合征	324
胎儿死亡综合征	326
妊娠高血压综合征	330
母性肥胖综合征	343
产后溶血性尿毒症综合征	345
产科挤压综合征	351

埃克帮氏综合征	353
米杜氏综合征	356
遗传性疾病综合征	364
染色体综合征	364
性染色体综合征	368
Turner 氏综合征	373
47, XXX 综合征	379
48, XXXX 综合征	382
49, XXXXX 综合征	384
〔附〕 47, XXY 综合征	386
〔附〕 47, XYY 综合征	390
〔附〕 48, XXXY 综合征	392
〔附〕 48, XXYY 综合征	393
〔附〕 49, XXXXY 综合征	395
常染色体综合征	398
8-三体综合征	404
13-三体综合征	405
18-三体综合征	409
21-三体综合征	413
22-三体综合征	420
4P ⁻ 综合征	422
猫叫综合征	424
18P ⁻ 综合征	427
18q ⁻ 综合征	429
21q ⁻ 综合征	430
基因遗传综合征	432
睾丸女性化综合征	432
46, XX 克氏综合征	436
Noonan 氏综合征	438

阿佩尔氏综合征	441
贝克威思氏综合征	444
昆德腊特氏综合征	448
胚胎固定型综合征	451
汪德哈夫氏综合征	454
痣样基底细胞瘤综合征	459
隐眼畸形综合征	461
腊斯奔氏综合征	464
普-威二氏综合征	466
第一鳃弓综合征	472
肌紧张性营养不良综合征	475
口、面、指（趾）综合征	478
下颌、眼、面部、颅骨发育不全综合征	480
Holt-Oram 二氏综合征	483
汗足臭综合征	487
多诺霍氏综合征	489
布隆氏综合征	491
克-纳二氏综合征	496
干皮性痴呆综合征	500
胡尔勒氏综合征	504
劳-穆-比三氏综合征	511
眼、牙、指发育异常综合征	515
局灶性皮肤发育不全综合征	518
炉灶综合征	520
洪伯特氏综合征	522
鲁宾斯太氏综合征	525
马凡氏综合征	527
蓝襁褓综合征	532
腹部肌肉缺乏综合征	535
血红蛋白 Bart's 胎儿水肿综合征	538

新生儿综合征	544
己烯雌酚治疗后对第二代产生的综合征	544
胎生期外源性性甾体激素暴露综合征	546
胎儿乙醇综合征	549
胎儿苯妥英钠综合征	552
格莱格氏综合征	558
灰色综合征	565
胎便吸入综合征	567
特发性呼吸窘迫综合征	574
婴儿猝死综合征	581
剖宫产儿综合征	586
新生儿寒冷损害综合征	591
新生儿糖尿病综合征	597
子宫阴道积水综合征	598
西耳维尔氏综合征	600
克-非二氏综合征	603
斯-维二氏综合征	607
无舌-无指(趾)畸形综合征	610
伊维马克氏综合征	611
波特尔氏综合征	614
Goldenhar 氏综合征	618
Poland 氏综合征	621
格鲁柏氏综合征	622
霍-米-维三氏综合征	624
左心发育不全综合征	626
先天性免疫缺陷综合征	629
Di George 氏综合征	634
浓缩胆汁综合征	638
高间接胆红素综合征	641

杂色婴儿综合征	646
Dandy-Walker二氏综合征	647
中文索引	651
外文索引	664

妇科综合征

卵巢功能缺如综合征

(Ovary Afunction Syndrome)

本征属于妇科医源性疾病，系指因卵巢被切除或经放射治疗后，以及由其他疾病导致卵巢功能丧失，造成雌激素缺乏，引起全身和局部出现一系列症状的一组症候群。

病因、发病机理

本综合征起源于卵巢功能丧失，临床表现以植物神经功能紊乱的症状为主，但其机理尚不清楚，绝大部分学者认为，本征与雌激素缺乏有关。

无论是手术摘除卵巢，还是过量地接触放射线以及严重的生殖道感染、营养不良、全身消耗性疾病，或施行过对卵巢血液供应有损害的外科手术等，均可损伤卵巢的组织结构，而导致卵巢功能丧失。此时血中雌激素的量明显下降，因而产生雌激素缺乏所引起的病理、生理变化：对上皮细胞、平滑肌以及结缔组织生长的刺激减少，从而发生生殖道、泌尿道、乳腺管以及体毛的退化；植物神经系统不稳定，可引起血管舒缩运动障碍；大脑皮质功能可能受影响，易出现情绪波动、烦躁等；骨质重吸收增加，可引起有临床意义的骨质疏松症。还有人认为雌激素缺少，促使冠心病、高血压、脑血管意外或老年性精神病的发生或病情加重。由于以上生理和病理的变化，产生了全身和局部的临床症状。产生以植物神经功能紊乱为主的全身症状，与雌激素缺乏是否有

直接关系，尚有争论。许多学者对此进行了研究。

Campbell 认为：雌激素水平低，不一定会产生症状。老年妇女的雌激素水平很低，而不出现症状，可证明这一点。从治疗方面，雌激素固然可以解除症状，但非雌激素类的药物，如孕激素、可乐定等，亦可成功地解除症状，更能说明这一点。因此，Campbell 认为，雌激素水平的高低，似乎不是决定因素。

也有人认为，雌激素作用于下丘脑-垂体前叶轴及脑的边缘系统，这些边缘系统是控制血管舒缩稳定的部位，也是情感调节部位，雌激素缺乏而对这些部位的作用不足，与症状的发生有一定关系。Lanritzen 在研究症状与雌激素水平的关系时，给切除双侧卵巢的患者注射苯甲酸雌二醇，一般其作用能维持 3~5 天，此后，雌激素水平下降。在定期测定 E_1 和 E_2 水平时发现，当 E_1 下降到 40pg/ml， E_2 下降到 20pg/ml 左右时，病人就出现潮热、乏力、激动等症状；另一组双侧卵巢切除的患者，口服戊酸雌二醇，结果与前组相同。由此看来，雌激素在上述水平波动，是脑边缘系统不稳定的原因。因此也就不难理解老年期雌激素水平恒定低值，然而却无症状的缘故。

有的学者观察了“更年期综合征”与“卵巢功能缺如综合征”患者症状出现的情况，发现前者雌激素水平是逐渐下降的，故症状出现缓慢；而后者雌激素水平是急骤突然下降，故症状出现快并且明显。因此认为，症状的出现与雌激素分泌减少的速度和程度相一致。

总之，目前对症状的发生与雌激素的关系看法不统一，但绝大部分学者认为，雌激素的下降对症状的发生是一个重要因素。有关其发生的机理，尚待今后进一步研究。

以前曾有人怀疑，本征与高水平的促性腺激素有关。动物实验证明：去势的动物因停止分泌雌激素，而使其对下丘脑和垂体的反馈作用消失，垂体的细胞数量和容积增加，DNA 和 RNA 含量增多，促性腺激素、特别是促卵泡生成素的分泌亢进。LH-RH(促黄体生成释放激素)兴奋试验时，垂体反应性明显增强。同样，卵巢功能丧失的病人，促性腺激素明显升高。但是绝大多数学者认为，促性腺激素的升高与本征无关。

卵巢是女性重要的内分泌器官，在下丘脑-垂体-性腺轴中，卵巢起着维持性周期、排卵以及妊娠等生殖功能，同时还保持着与其他各内分泌腺的相互调节。生育期妇女由于某些原因，突然，全部地丧失了卵巢功能时，势必造成内分泌功能平衡失调。此时，下丘脑和垂体为了改善不平衡状态，而发生功能亢进。作为靶器官——卵巢，已无功能，则垂体功能越来越明显，结果对肾上腺、甲状腺等其他内分泌腺的刺激增强，使这些靶腺分泌亢进，从而引起内分泌腺间的平衡失调，例如，发生甲状腺功能亢进、乳房增生、多毛等症状，最后导致间脑和垂体的平衡失调。当卵巢功能丧失时，对性功能环的干扰起主要作用的不是黄体酮，而是有反馈作用的雌激素，因而卵巢功能丧失后出现的症状是由于雌激素不足引起的。早期应用雌激素治疗，可取得较好的疗效，但如果用药太晚，则未必能取得满意的效果。这点也说明，卵巢摘除后的内分泌失调，不单纯是由于雌激素缺乏引起的。卵巢摘除后，很快出现雌激素缺乏状态，同时引起间脑变化，以及垂体促性腺激素分泌亢进，从而刺激间脑血管运动中枢以及植物神经中枢，引起变异。

临床表现

本综合征的临床表现与发病年龄密切相关。

一、青春前期 青春前期卵巢被切除者，不出现“卵巢功能缺如综合征”，也不形成第二性征。

二、青春期及生育期 此时卵巢功能最旺盛，如果丧失卵巢功能，则症状最严重。

1. 全身症状 因卵巢被切除，首先表现为绝经，其次以植物神经功能失调症状为主，表现血管神经不稳定造成的症状，如潮红、燥热、心悸，严重病人可有类似心绞痛的表现，有血压升高、头痛、头晕、眩晕、全身乏力、畏寒。以及精神、神经症状如急躁、忧虑、抑郁、易激动、记忆力减退、思想不集中、爬虫感或麻木感，严重者出现精神病表现。这种情况易在原有精神病素质的人身上发生。

2. 局部症状 接近更年期的妇女卵巢功能丧失，雌激素缺乏引起的局部表现比较明显和严重。可有泌尿生殖器的改变，阴道萎缩、变短，阴道外口回缩，使尿道口向内牵拉，排尿不畅，有尿道炎的发生，表现为尿痛、尿急、尿血。阴道上皮变薄、皱褶变平，阴道杆菌减少，糖原降低，杂菌繁殖，易发生阴道炎。子宫萎缩、变小，宫体和宫颈的比例恢复到少年时期。盆底组织及韧带松弛，易发生子宫脱垂和阴道前后壁膨出。皮肤弹力减低，外阴搔痒、干枯，皮肤角化。骨骼的变化，一般发生在手术后的2年内，有半数病人出现骨质疏松，多发生在脊柱、髌骨、四肢骨。

三、绝经期后摘除卵巢时，一般不发生上述症状。

诊断要点

根据病史、体格检查以及患者出现上述的症状，本征诊断并不困难。

治疗原则

一、雌激素疗法 雌激素有合成、天然、代谢产物三种。

1. 合成雌激素 可用己烯雌酚 0.125~0.25 毫克, 1 次/日, 共服 20 日, 停药 10 日。如症状无改变, 可以增加剂量; 亦可用炔雌醇 0.02~0.05 毫克, 1 次/日, 服法同上。

2. 天然雌激素 可用复合雌激素 0.3~1.25 毫克, 1 次/日。

3. 代谢产物 如用雌三醇 4~8 毫克, 1 次/日。雌三醇的优点是: 可以控制症状, 而且不会使子宫内膜增殖, 腺癌发生率低。因此, 目前本征多采用雌三醇进行治疗。

雌激素的治疗, 对骨质疏松者更为合适。

青春期前的本征患者, 不需治疗; 青春期和生育期的妇女, 应用雌激素和孕激素周期疗法, 要比单纯应用雌激素效果为佳。

二、雄激素疗法 雄激素有维持功能和抑制促性腺激素的作用, 在调节植物神经功能方面, 其作用和雌激素相比毫不逊色, 唯当大量长期使用时, 有导致男性化的副作用, 应予以注意。

三、雌激素与雄激素合并使用 对于高龄生育期妇女, 这种方法应用甚广, 两种激素均有相互拮抗作用, 能减轻各自单独使用时所致的副作用, 对促性腺激素的抑制作用方面有协同作用, 并能促进蛋白合成代谢, 增强体质和防止骨质疏松。

四、甲状腺以及肾上腺皮质激素疗法。

五、植物神经调节剂或精神安定剂 对于本征的治疗, 还可选用谷维素、谷氨酸、奋乃静、安定等药物, 以调节神经、精神症状。