

呼吸系统综合征

诊疗手册

主 编 / 裘恽钊



HUXI XITONG
ZONGHEZHENG
ZHENLIAO SHOUC



人民军医出版社

PEOPLE'S MILITARY MEDICAL PRESS

呼吸系统综合征诊疗手册

HUXI XITONG ZONGHEZHENG ZHENLIAO SHOUC

主 编 裘恽钊

副主编 裘雨林 沈巨信

编 者 (以姓氏笔画为序)

杨国军 沈巨信 张祝华

范 春 周建中 钟 雷

贺 群 韩东方 裘恽钊

裘雨林



人 民 军 医 出 版 社

People's Military Medical Press

北 京

图书在版编目(CIP)数据

呼吸系统综合征诊疗手册/裘恽钊主编. —北京:人民军医出版社,2006.8

ISBN 7-5091-0198-0

I. 呼… II. 裘… III. 呼吸系统疾病—综合征—诊疗—手册
IV. R56-62

中国版本图书馆 CIP 数据字(2006)第 005215 号

策划编辑:杨磊石 文字编辑:陈晓平 责任审读:李 晨

出 版 人:齐学进

出版发行:人民军医出版社 经销:新华书店

通信地址:北京市 100036 信箱 188 分箱 邮编:100036

电话:(010)66882586(发行部)、51927290(总编室)

传真:(010)68222916(发行部)、66882583(办公室)

网址:www.pmmp.com.cn

印刷:京南印刷厂 装订:桃园装订有限公司

开本:850mm×1168mm 1/32

印张:7.125 字数:175 千字

版、印次:2006 年 8 月第 1 版 第 1 次印刷

印数:0001~4000

定价:18.00 元

版权所有 侵权必究

购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换

电话:(010)66882585、51927252

内 容 提 要

本书由呼吸科专家主编,介绍了百余种呼吸系统综合征的基础知识和诊疗技术,包括每种综合征的病因病理、临床表现、检查诊断和治疗方法。作者以总结自己的临床经验为主,同时参考最新文献,所涉及内容均为目前呼吸科经常遇到和关注的重点、难点与热点问题。全书内容丰富,阐述简明,实用性强,适于内科医师、特别是呼吸内科医师阅读参考。

责任编辑 杨磊石 陈晓平

前 言

“综合征”(syndrome)一词,顾名思义,是一组同时或先后出现的症状和(或)体征等所构成的独立疾病。在“疑难疾病谱”中占有相当重要的地位。加强和加深对“综合征”的学习、观察和研究,将有助于对疑难疾病病理过程的了解和对疑难疾病本质的认识。

近年来,随着微生物学、免疫学和分子生物学技术的发展和影像学方面,特别是CT、MRI、ECT和PET的应用,使新的呼吸系统综合征不断为人们所发现,使原已认识的综合征增添了不少新的内容。有鉴于此,编者参阅了大量现代文献,结合个人在日常诊疗工作中的一些感受,编成本书。希冀使阅读本书的同仁从中获益,拓展思路,在呼吸系统疑难疾病的诊治工作中有所提高,有所前进。

本书的编写一直得到了浙江省绍兴市人民医院张国荣主任医师、院长的支持和鼓励,以及人民军医出版社杨磊石主任的帮助和指导,在此一并表示衷心的感谢。

书中如有不当和谬误之处,敬请广大同仁和读者不吝批评和指教。

裘烽钊

2006年6月

目 录

Mendelsohn 综合征	(1)
Rosen-Caslleman-Liebow 综合征(肺泡蛋白沉积综合征)	(3)
肺结核空洞开放-菌阴综合征	(6)
Perthes 综合征(创伤性窒息综合征)	(7)
Hughes-Stovin 综合征(肺动脉栓塞综合征)	(9)
【附】经济舱综合征(Economic cabin syndrome,ECS).....	(13)
急性呼吸窘迫综合征(ARDS)	(14)
Pancoast 综合征	(19)
过度通气综合征(hyperventilation syndrome).....	(21)
Alfano-Alfano 综合征(上腔静脉综合征)	(23)
Ayerza 综合征(原发性肺动脉高压综合征)	(25)
Mounier-Kuhn 综合征	(28)
鼻窦-支气管综合征	(30)
Fluckiger 综合征[发绀-杵状指(趾)-肝病综合征]	(32)
α_1 -抗胰蛋白酶缺乏症	(35)
Legionnaires 病(军团病)	(36)
Marie-Bamberger 综合征(肺性肥大性骨关节病)	(39)
Williams-Campbell 综合征(先天性软骨缺损性支气管扩张 综合征).....	(42)
Andersen I 型综合征	(43)
Kartagener 综合征(支气管扩张-鼻窦炎-内脏转位综合征)	(44)

不动纤毛综合征(immotile cilia syndrome)	(46)
Lucas-Championniere 综合征(支气管黏液嵌塞综合征)	
.....	(47)
肺泡换气低下综合征(Alveolar hypoventilation syndrome)	
.....	(49)
Ondine 综合征(原发性中枢性肺泡通气不足)	(51)
咳嗽晕厥综合征(cough syncope syndrome)	(52)
Pickwickian 综合征(肥胖-通气不足综合征)	(53)
Caplan 综合征(类风湿关节炎-肺尘埃沉着病综合征)	
.....	(56)
Leitner 综合征(肺结核-嗜酸粒细胞增多综合征)	(58)
肺泡-毛细血管阻滞综合征(Alveolar-capillary block syndrome)	
.....	(59)
Meigs 综合征(卵巢瘤合并腹水-胸水综合征)	(60)
黄甲综合征(yellow-nail syndrome)	(63)
Tietze 综合征(肋软骨接合处综合征)	(64)
上呼吸道过敏综合征(upper respiratory allergic syndrome, URAS)	(66)
卡氏肺孢子虫肺炎(pneumocystic Carinii pneumonia)	(69)
弯刀综合征(scimitar syndrome)	(72)
Bornholm 综合征(流行性胸痛)	(74)
锐肋综合征(sharp rib syndrome)	(76)
Osler-Rendu-Weber 综合征(遗传性出血性毛细血管扩张症)	
.....	(77)
Boerhaave 综合征(自发性食管破裂)	(79)
Acosta 综合征(高山病综合征)	(83)
Monge 综合征(慢性高山病)	(84)
Buhl pneumonia(脱屑性肺炎)	(85)
Askin 瘤	(87)

维 A 酸综合征(retinoic acid syndrome)	(88)
中心气道阻塞综合征(central airway obstruction syndrome)	(90)
Lewis-Besant 综合征(先天性呼吸肌营养不良)	(91)
Biesovsky 综合征(类似周围型肺癌的折叠肺).....	(92)
Eramus 综合征(矽肺并发硬皮病)	(93)
Fanconi-Hegglin 综合征(病毒性肺炎-血清梅毒反应阳性 综合征).....	(95)
Nezelof 综合征(散发性胸腺发育不良).....	(96)
懒惰白细胞综合征(lazy leukocyte syndrome)	(98)
Lennart-Juhlin 综合征(缺乏嗜酸和嗜碱粒细胞综合征)	(99)
Schwaarz-Bartte 综合征(抗利尿激素分泌过多综合征)	(100)
药物-肺部病变综合征	(103)
咽综合征(pharyngeal syndrome)	(105)
获得性免疫缺陷综合征.....	(106)
肺脂肪栓塞综合征(pulmonary fat embolism syndrome)	(113)
Behcet 综合征(贝赫切特综合征)	(115)
Poncet 综合征	(118)
系统性炎症反应综合征(SIRS)和多器官功能障碍综合征 (MODS)	(120)
SJögren 综合征(干燥综合征)	(124)
鼻后滴液综合征(postnasal drip syndrome)	(127)
Sweet 综合征(急性发热性中性粒细胞性增多皮病)	(128)
Herxheimer 反应	(130)
Goodpasture 综合(肺出血-肾炎综合征).....	(133)
Wegener 综合征(恶性肉芽肿).....	(135)

Boeck 病(结节病)	(138)
Churg-Strauss 综合征	(142)
胸廓出口综合征(thoracic outlet syndrome)	(144)
Hamman-Rich 综合征(特发性弥漫性肺间质纤维化)	(145)
睡眠呼吸暂停低通气综合征(sleep apnea hypopnea syndrome, SAHS)	(149)
重症急性呼吸综合征(severe acute respiratory syndrome, SARS)	(154)
Croup 综合征(哮喘综合征)	(159)
Ceelen-Gellerstedt 综合征(特发性肺含铁血黄素沉着综合征)	(162)
Gallavardin 综合征(呼吸抑制综合征)	(165)
蜂窝状肺综合征(Honeycomb lung syndrome)	(166)
Petit 病(横膈膨升症)	(167)
Swyer-James 综合征(特发性单侧透明肺)	(168)
Shaver 病	(169)
Ghon 综合征(原发性肺结核)	(170)
Graham-Burford-mayer 综合征(右肺中叶综合征)	(172)
上呼吸道病毒感染综合征(Upper respiratory tract viral infection syndrome)	(173)
Löffler 综合征(肺嗜酸粒细胞增多症)	(179)
Löfgren 综合征(妊娠-肺结节病-皮肤红斑综合征)	(180)
白肺综合征(white lung syndrome)	(181)
肺闭锁综合征(locked lung syndrome)	(181)
肺脑综合征	(183)
移植肺综合征(transplant lung syndrome)	(185)
肺泡微结石综合征	(187)
肺动静脉瘘综合征(pulmonary arterio-venous fistula syndrome)	(188)

医源性流感样综合征(Itrogenic infleunza-like syndrome)	(190)
反应性气道功能障碍综合征(reactive airway dysfunction syndrome,RADS)	(191)
前胸壁综合征(anterior chest wall syndrome)	(193)
不典型麻疹综合征(atypical measles syndone)	(194)
Good 综合征	(195)
肺梗死后综合征(postpulmonary-infantion syndrome)	(197)
young 综合征	(198)
Klebsiella 杆菌肺炎	(198)
肺源性恶病质综合征(pulmonary cachexia syndrome)	(201)
继发性肺动脉高压综合征(secondary pulmonary hypertension synchrome)	(204)
胸腺发育不全综合征(Di George syndrome)	(206)
肺癌相关副瘤综合征(paraneoplastic syndrome associated with pulmonary exncers)	(208)
丙种球蛋白减低综合征(Lowered r-globulin Syndrome)	(210)
Maurer 综合征	(212)
Hedblom 综合征	(213)
参考文献	(215)

Mendelsohn 综合征

本征又称酸吸入性肺炎；急性酸吸入性肺水肿；急性酸吸入性肺炎。

1946年，Mendelsohn 首先发现在接受麻醉的产妇中发生本征，命名为“急性吸入性肺水肿”；他认为本征的发生与气管、支气管内吸入酸性胃内容物有关。

【病因】

1. 以全身麻醉时吸入胃酸性内容为最常见。
2. 其次为脑外伤，脑血管意外，癫痫大发作，安眠药中毒，酩酊大醉，极度衰弱或昏迷等时呕吐后吸入酸性胃内容物。酸性呕吐物一旦被吸入呼吸道，即可导致本征的发生。作者所见1例为35岁男性，因短时内饮黄酒1500g，引起剧吐而发生此征。

【病理】 一旦气道内吸入酸性液体，立即引起支气管痉挛，肺泡表面活性物质遭到破坏，导致肺水肿和肺泡萎陷的发生；肺泡毛细血管渗透性增加，造成间质和肺泡水肿。病理改变可分3期：

1期：吸入胃液后，支气管黏膜立即发生充血，肺组织肿胀；显微镜下见水肿性肺泡炎。

2期：支气管黏膜呈出血性斑片，细支气管壁和肺泡隔坏死，间质水肿，伴大量巨噬细胞浸润。

3期：肺组织坏死明显，可见小脓肿。

【临床表现】 根据吸入物的性质，本征可有两种不同的表现。

1. 吸入物为液体，特别是酸性胃内容物，可表现为咳嗽，发绀，心动过速，重者出现支气管痉挛和肺水肿。极重者肺泡通气不足，出现缺氧和二氧化碳潴留。由于肺血管液体渗漏，导致低血压甚至窒息，或表现为急性哮喘样综合征，即喘鸣，鼾音，啰音。吸入

2~5 小时后出现呼吸衰竭,有时可伴代谢性酸中毒。

2. 如吸入物为固体并阻塞喉或气管时,则出现吸气三凹征(即吸气时胸骨上窝、锁骨上窝和肋间隙出现内陷),吸气性喘鸣和吸气性呼吸困难。如支气管阻塞则出现肺不张,纵隔向患侧移位,局部叩诊浊音和呼吸音消失。

【实验室检查】 血气分析可有低氧血症,有时合并代谢性酸中毒。极重者可同时出现二氧化碳潴留。

【X 线检查】 在吸入固体性物质(例如饭粒,菜渣等)阻塞一侧支气管时,可见该侧肺不张所致模糊阴影伴纵隔向患侧移位。但当吸入液状物质时,则两肺常可见斑点状阴影。

【纤维支气管镜检查】 可见气管,支气管黏膜充血,水肿及血性渗出,以后可见片状白色假膜覆盖,触之容易出血。在吸入固体性物质者,可见阻塞的部位和明确阻塞物的性质。

【诊断】 根据误吸的临床病史,体征和 X 线检查,一般不难作出诊断,必要时,可做纤维支气管镜检查。

【治疗】

1. 不管是固体和(或)液体,一旦发现有吸入可能,应立即鼓励病人把吸入的内容物用力咳出。如病人不能合作或咳嗽无力,医生必须当机立断,采取 Heimlich 手法:如病人清醒,医生应站在病人的背后,用两臂紧紧围住病人的腰部,同时紧握两手,两手的拇指侧正好位于两肋缘之下,小指侧位于脐上,两手相互紧握成拳,紧压病人上腹部并快速向上冲击,直至有异物挤出或异物在气道内移位,从而消除窒息。对神志不清者,应使病人仰卧,先用口对口进行深大呼气,这样不但可以给病人供氧,而且可能排出异物。如果此法失败,则医生应立即跪在病人大腿的两侧,面朝病人,在上述同一部位,用右手手掌的后部,用力向下向前挤压,左手手掌则压在右手手背,以加大右手的力度,如此反复挤压,直至病人脱险。

2. 支气管灌洗:主要针对吸入胃酸者,通过纤维支气管镜用

生理盐水或碳酸氢钠盐水灌洗支气管,但疗效可疑。

3. 皮质激素:疗效不肯定,但可使用。

4. 抗生素:只用于有继发感染者。

5. 对严重病例需做辅助呼吸。多数采用间歇正压呼吸器。必要时采用持续正压呼吸治疗,以便增加功能残气量和气体交换,从而可避免因采用高浓度氧而引起氧中毒。

【预后】 取决于病情的严重程度。病死率可达 30%~50%。以病变广泛和有继发感染者病死率最高。即使病情较轻者,肺部恢复至正常平均也需 2 周。而肺功能的恢复则更慢,在 3~4 个月以后,仍可留有限制性通气功能障碍。

【预防】 全身麻醉前,必须清除全部胃内容物。防止呕吐并静脉滴注足量的葡萄糖注射液。对产妇的麻醉,必须由有经验者施行;分娩前宜用制酸剂,以中和胃酸;分娩时,严禁饮水和进食。对任何昏迷者,必须采取鼻饲,严禁经口喂食。

Rosen-Caslleman-Liebow 综合征 (肺泡蛋白沉积综合征)

本征于 1958 年首先由 Rosen, Caslleman 和 Liebow 三人作了描述,并称之为肺泡蛋白沉着症(pulmonary alveolar proteinosis)或肺蛋白沉着症(pulmonary proteinosis)。我国继 1964 年侯氏报道 1 例后,迄今为止,至少已有 50 多例病案报道在医学期刊上发表。

【病因】 尚不清楚,有下列一些推测。

1. 因吸入某种化学物质,如职业因素中的汞,镉,铍等金属烟雾所引起。

2. 由于吸入某种特殊物质,引起肺泡及细支气管上皮的代谢

紊乱,从而产生 PAS 染色阳性物质,使肺泡Ⅱ型细胞分泌糖蛋白增多。

3. 由于异常免疫机制,使体内产生异常的血清成分漏入肺泡,然后逐渐浓缩成为 PAS 染色阳性的物质。

4. 少数则认为本征与感染有关,因在有些病例的痰中,同时找到新型隐球菌和其他细菌。但多数认为,这些真菌和细菌只不过是继发入侵者。

【病理】 病肺大小正常但重量明显增加;切面可见灰黄或灰白结节。肺泡因充满蛋白质样物质而实变。这些 PAS 染色阳性的物质,含有大量类脂质,核酸和氨基酸。肺组织炎症反应不明显,仅见少数淋巴细胞和浆细胞浸润。

【临床表现】

1. 从婴幼儿到老年均可发病,但以 30~50 岁为多。

2. 多数起病隐匿,呈慢性进行性过程。可有发热,食欲缺乏,乏力,盗汗,体重减轻。

3. 咳嗽,咳白色或黄色痰,有时咯血、局部胸痛、气短,活动后更显。体征多不明显,部分病例可在肺底闻及捻发音或细湿啰音。随着肺部病变的进展,出现进行性呼吸困难,逐渐出现发绀,杵状指(趾)及肝脾大。少数病例的症状可自发逐渐减轻,而最终痊愈。

【X 线检查】

1. 病变早期,在两侧肺门周围即可见弥漫性细小斑点状或羽毛状阴影,以肺门为中心,呈放射状蝶形分布,酷似肺水肿。

2. 随疾病的进展,可见蜂窝肺或实变。病变消散时,先从周围开始后及肺门。按分布不同,可将其分为中央型(病变围绕肺门区)和外周型(病变散布于两肺野外围),阴影可互相转变,有时可于短期内加重或消散吸收。

【胸部 CT 检查】 可见对称性弥漫性肺泡充盈。呈毛玻璃样或粒状、网状影。下肺野以肺门附近为主,上肺野病变多近胸膜。肺门及纵隔淋巴结未见肿大。

【实验室检查】

1. 周围血中白细胞总数增多。晚期常继发红细胞增多。
2. 多数血清乳酸脱氢酶升高,升高的程度与病变活动相平行。少数血清胆固醇增高而清蛋白降低。
3. 痰及支气管肺泡灌洗液可见过碘酸希夫(PAS)染色阳性,奥辛蓝(ALCIAN)染色阴性的有双折光结晶颗粒,为本征所特有。

【肺功能】 主要为限制性通气功能障碍及弥散功能降低。肺活量及肺总容量减低,残气量/肺总容量(RV/TLC)增加。FEV₁/FVC%正常。一氧化碳弥散量减少。氧分压下降,活动后尤其明显,二氧化碳分压可正常。

【支气管镜或开胸肺活检】 做切片检查,可见 PAS 染色阳性的脂质。

【诊断】 由于本征缺乏特异性症状和体征,故当胸部 X 线发现有类似肺水肿样改变而临床表现轻微者,应考虑本征的可能。痰或气管冲洗液内找到 PAS 染色阳性蛋白质样物质或双折光结晶,诊断可以确定。必要时可做肺组织活检。本征偶伴异常骨髓增生,可使诊断发生困难。亦可因咯血或痰中找到抗酸杆菌等而误为肺结核等。

【鉴别诊断】 本征必须与肺结核,结节病,肺炎,硅沉着病,肺水肿,卡氏肺囊虫病,肺结缔组织病,肺泡细胞癌,肺转移瘤,肺真菌感染等鉴别。

【治疗】

1. 由于本征病因不明,目前尚无特效疗法。抗生素和皮质激素类一般无效。轻症病人可用温盐水或胰蛋白酶气雾剂吸入,使肺泡内蛋白样物质稀释。

2. 支气管肺泡灌洗法:用于诊断明确,气短明显,活动后低氧血症显著的病人。本法在全身麻醉下施行。每次灌洗一侧肺;另一侧肺吸入氧气与麻醉剂。灌洗液采用 37℃ 无菌生理盐水。总量可达 1.5~2.5L。灌洗完毕,继续吸氧。2~3d 后再灌洗另一

侧。也有在每 1 000ml 的 0.5% 缓冲盐水中加入 7.5U 肝素或以 1% 乙酰半胱氨酸通过 Caslens 插管进行两肺分侧冲洗,其效尚可。但肝素用量不宜过大,否则可致出血。

【预后】 肺泡灌洗疗法有效率可达 79%~100%。但可反复发作,常需半年至一年灌洗一次。部分病情会进行性发展,出现肺间质纤维化和肺部感染,最终死于呼吸衰竭。

肺结核空洞开放-菌阴综合征

又称肺结核开放-菌阴综合征(open-negative syndrome)。

本征原为空洞性肺结核,经强力高效的抗结核治疗后,虽痰中结核杆菌经多方检查均已阴性,但空洞仍未闭合,病灶亦未吸收。此为本征的特征。

【病因】 原为开放性肺结核空洞,痰菌阳性。但经强力高效的抗结核药的联合应用后,结核病灶(包括空洞)内的结核杆菌已经死亡殆尽。痰涂片,菌培养,动物接种或其他更敏感的方法,均找不到结核杆菌,但病灶仍未修复,空洞依然存在。

【临床表现】

1. 全身情况较好,体温正常,夜间很少盗汗。仅有轻微咳嗽或隐隐胸痛。

2. 肺部体征多数阴性,个别可有小范围的浊音,少量湿性啰音,偶闻空瓮性呼吸音。

【化验】 血沉不快,C-反应蛋白不高。痰用浓缩法涂片及菌培养,甚至动物接种和其他更灵敏的方法,也未查到结核杆菌。

【X线胸片】 在痰菌阴性后半年,肺部仍可见浸润性病变及空洞阴影。

【诊断】 根据原已诊断为肺结核,且痰中曾多次发现结核杆

菌,经链霉素,异烟肼,利福平,乙胺丁醇和吡嗪酰胺等强效、足量、联合、全程治疗后,全身情况良好,在半年中,虽反复用多种方法检查,痰中始终找不到结核杆菌,结合 X 线胸片检查,即可诊断为本征。

【治疗】 仍应继续坚持抗结核治疗,才能防止病灶重新活动和进展以及痰中再次排菌。但即使继续正规药物治疗,也很少能使空洞闭合,有时仍需考虑手术切除。

Perthes 综合征(创伤性窒息综合征)

本征是胸部在持续挤压下引起的一种综合征。最早于 1837 年由 Ollivier 报道;后来由 Perthes 做了详细描述而得名。1964 年,我国学者曾报道过 13 例,可见本征相当常见。

【病因】

1. 本征最常见的原因是矿井塌方,房屋倒塌,车祸事故或在拥挤的公共场所跌倒后被踩,使胸部或上腹部突遭严重挤压,造成反射性深吸气,继之会厌紧闭,声门痉挛,使肺内压力骤增。重者可致肺组织破裂。另外由于胸腔内压力骤升,可挤压右心腔内和大静脉内的血液逆向流入颈静脉和无名静脉及其小静脉和毛细血管,使后者充血,甚至破裂。

2. 较少见的原因因为癫痫大发作,百日咳时的剧烈咳嗽以及难产时过度用力等。

【临床表现】

1. 发病后即感胸闷,气急,窒息感。自觉有一股血流冲向头部,头部发胀,接着意识不清。待神志恢复后,可有头晕,头痛,恶心和呕吐。

2. 面部、颈部和上胸部皮肤出现青紫,同时可见密集的、针尖