

北京医学文库

随着医疗实践与科学的进步，人们不仅对疾病的认识有了很大的提高，而且还发现了不少既往未被认识的新疾病。这些医学领域里的新变化，在现有的各种教科书及医学专著中，尚未被系统地反映出来，以致临床医务人员的诊治水平在一定程度上受到了限制与影响。为了促进我国医学水平及医务人员临床诊治水平的提高，本书收集整理了20世纪80年代以来临床上新发现的疾病，以及既往已有所认识，但新近在认识上又有本质性突破的疾病的国内外资料，并使之系统化。所收录的新疾病有155个，依其所属系统与科别分属于5章。

北京出版社

临床新疾病研究

《北京医学文库》是一套大型医学专著丛书，被作为重点图书列入“八五”规划。她对总结、推广北京地区医学特有的医疗和科研成果，反映北京地区医药卫生领域的成功经验，使科研成果尽快转化为生产力，无疑是一项十分重要而又具有深远影响的工作。《北京医学文库》所入选的专著，都具有先进性、实用性、科学性与相对系统性，在各自的领域居于领先地位，基本上可以反映北京医学的当代水平和成就。《北京医学文库》的出版，不只使当代的广大人民群众受益，而且也是留给后人的一笔宝贵的医学财富。她将为北京地区的医学发展做出贡献，并将为全中国和世界人民造福。

张书岭 张炬 主编

新

临床新疾病 研究

张书岭 张炬 主编

北京出版社

图书在版编目 (CIP) 数据

临床新疾病研究/张书岭, 张炬主编. —北京: 北京出版社, 2001
(北京医学文库)

ISBN 7-200-04367-2

I. 临… II. ①张…②张… III. 临床医学 IV. R4

中国版本图书馆 CIP 数据核字 (2001) 第 044769 号

临床新疾病研究

LINCHUANG XINJIBING YANJIU

张书岭 张炬 主编

*

北京出版社出版

(北京北三环中路 6 号)

邮政编码: 100011

网 址: www.bph.com.cn

北京出版社出版集团总发行

新华书店经销

北京市朝阳区燕华印刷厂印刷

*

787×1092 16开本 37印张 850 000字

2002 年 11 月第 1 版 2003 年 1 月第 1 次印刷

印数 1-1000

ISBN 7-200-04367-2/R·181

定价: 70.00 元

序

“北京医学文库”是一套大型医学科学专著丛书，她是在中共北京市委、北京市政府领导同志的关心支持下，由北京市委宣传部组织北京市卫生局和北京出版社实施的一项重点出版工程。这套大型文库，已作为重点图书列入国家“八五”规划。

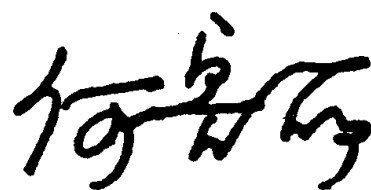
随着改革、开放的不断深入发展，北京地区医药卫生事业，与首都的经济建设和其他各个方面的建设事业一样，不断取得突飞猛进的发展，其中围绕临床医学开展的医疗、科研和教学工作取得的部分成果，已经达到国际先进水平或国内一流水平，在救死扶伤、保障人民身体健康方面做出了重大贡献。北京地区又是科技人才云集之所，许多医学专家的理论造诣和实践经验在国内外均属于第一流水平，他们的许多发明创造在国内外有着很大的影响。因此，以“医学文库”的形式，总结推广北京地区医学特有的医疗和科研成果，反映北京地区医药卫生领域的成功经验，使科研成果尽快转化为生产力，无疑是一项十分重要而又有深远影响的工作，它对于促进北京地区的乃至全国的医疗水平的提高，进而造福人类，都会起到应有的作用。

“北京医学文库”编审委员会为这套丛书制定的编写方针是：所有入选的专著，都必须具有先进性、实用性、科学性与相对系统性；并且在各自的领域居于全国领先地位。这套丛书中的每一部专著，都是经过编审委员会组织有关专家、学者反复论证才得以入选的。经过编审委员会反复筛选，已经确定的专著选题包括外科方面的科研成果，影像诊断技术的科研成果，儿科诊疗技术的科研成果，中医理论应用于现代临床的科研成果等近二十个，基本上可以反映北京医学的当代水平和成就。

参加“北京医学文库”编撰工作的同志近二百人，都是北京地区学有专长、术有所擅的医学专家；他们之中有不少同志是学科带头人，在国内外享有盛誉。正是由于这一批医学专家无私奉献、通力合作、辛勤劳动，才使得这套高水平的“北京医学文库”能在较短的时间内陆续完稿和出版。“北京医学文库”虽然是写给专业医务人员读的，但最终的受益者是广大的各科病人和人民群众。在此，我以一名读者的身份，并代表广大受益者，向辛勤写

作“北京医学文库”的专家们表示崇高的谢意，祝愿他们再接再厉在医学科学领域不断攻占更高的山峰。

“北京医学文库”丛书的出版，不仅使当代的广大人民群众受益，而且也是留给后人的一笔宝贵的医学财富。因此，这是为人民办的一件好事，实事，可喜可贺！我相信，“北京医学文库”将在北京的乃至全国的医学发展史上占有一席之地；她将为北京地区的医学发展做出贡献，并将为全国人民和全世界人民造福。

A handwritten signature in black ink, consisting of three characters: '何' (He), '国' (Guo), and '华' (Hua). The characters are written in a fluid, cursive style.

1992年8月

前 言

近年来，随着医疗实践与科学技术的进步，人们不仅对疾病的认识有了很大的提高，而且还发现了不少既往未被认识的新疾病。这些医学领域里的新变化，在现有的各种教科书及医学专著中，尚未被系统地反映出来，以致临床医务人员的诊治水平在一定程度上受到了限制与影响。为了促进我国医学水平及医务人员临床诊治水平的提高，我们拟将 20 世纪 80 年代以来临床上新发现的疾病，以及既往虽已有所认识，但新近在认识上又有本质性突破的疾病，以及既往已有所认识的疾病的新病型等方面的国内外资料，加以收集整理，并使之系统化，编写成书。

本书所收录新发现疾病 213 个，依据其所属系统与科别分属于 14 章。本书编写的基本原则是全面、系统、准确、实用。全面，是指本书对新发现的疾病，及国内外文献资料都尽量收集，不使遗漏。系统，是指全书自成系统；同时也指书中每个疾病的内容具有系统性。准确，是指书中各方面内容，都力求准确，包括疾病发现的时间、发现者、首报刊物、概念、病因病理、临床表现、诊断方法、治疗方法等，对目前尚有争议、难以辨析者，将予以并录同存，留待以后认识 and 解决。实用，因为本书的读者对象主要是临床各科医务人员、科研人员，以及教学人员，所以在编写时特别重视其实用性，这方面的内容将更为详实。此外，在每个疾病章节之后，还附录了主要参考文献；在文字上，力求做到简洁明了。

由于编者掌握的资料和水平有限，难免有所遗漏与讹错，恳请读者给予批评指正。

张书岭 张 炬

2002 年 6 月

《北京医学文库》编审委员会

(第四届)

主任	朱宗涵		
副主任	史炳忠	陶信成	郭积勇
委员	王宝恩	王澍寰	刘福源
	吉良晨	李利军	李清霞
	汪俊韬	赵荣华	赵雅度
	段成林	徐国桓	马静
	韩新娟	徐惠国	常致德
	樊寻梅		
秘书长	徐国桓	刘久平	

编写人员

主 编 张书岭 张 炬

副主编 郭建民 王江桥 凌箫鸣 张延瑞
安敬军 董仰增 王 璞 王庆杰
曲巧敏 张书芳 张凯瑞 钟绮丽
赵建华

编 委 (按姓氏笔画为序)

王 璞	王 森	王 黎	王广科
王庆杰	王江桥	刘青青	刘姝莉
曲巧敏	江河青	安敬军	张 炬
张书红	张书芳	张书岭	杨 靖
杨红军	张会娟	张延瑞	张凯瑞
张胜军	李哲诚	李秋涛	李雅宁
邱志慧	罗建平	郑晓虹	赵 一
赵建华	钟绮丽	夏兴洲	郭建民
凌箫鸣	董仰增	魏金星	

目
录

第一章 循环系统疾病	(1)
第一节 起搏综合征	(1)
第二节 X综合征	(3)
第三节 Lyme 心肌炎	(8)
第二章 呼吸系统疾病	(12)
第一节 支气管哮喘、鼻息肉、阿司匹林过敏 三联征	(12)
第二节 嗜酸性细胞浸润综合征	(17)
第三节 外源性过敏性肺泡炎	(19)
第四节 肺泡蛋白沉着症	(22)
第五节 卡氏肺孢子虫肺炎	(24)
第六节 医院获得性肺炎	(28)
第七节 军团菌肺炎	(31)
第八节 肺间质纤维化	(32)
第九节 结节病	(34)
第三章 消化系统疾病	(40)
第一节 西瓜胃	(40)
第二节 Dieulafoy 病	(43)
第三节 胃肠道脂肪瘤	(47)
第四节 门脉高压性胃病	(48)
第五节 蛋白质漏失性胃肠病	(51)
第六节 水泻-结肠炎综合征	(53)
第七节 十二指肠白点综合征	(57)
第八节 非溃疡性消化不良	(59)
第九节 小肠污染综合征	(62)
第十节 结肠、直肠黑变病	(63)
第十一节 戊型肝炎	(65)
第十二节 亚临床型肝性脑病	(70)
第十三节 肝局灶性结节性增生	(73)
第十四节 肝脏结节性再生性增生	(75)
第十五节 Zieve 综合征	(77)
第十六节 黄色肉芽肿性胆囊炎	(78)

第四章	血液系统疾病	(81)
第一节	特发性高 γ -球蛋白血症综合征	(81)
第二节	嗜酸、嗜碱粒细胞缺乏-反复感染综合征	(82)
第三节	噬血细胞综合征	(83)
第四节	抗磷脂抗体综合征	(88)
第五节	获得性纯巨核细胞再生障碍性血小板 减少症	(91)
第六节	骨髓增生异常综合征	(93)
第七节	遗传性蛋白C缺乏症	(104)
第八节	Ki-1淋巴瘤	(108)
第九节	单核细胞样B细胞淋巴瘤	(110)
第十节	Lennert's淋巴瘤	(111)
第十一节	免疫母细胞性淋巴结病样T细胞淋巴瘤	(114)
第五章	内分泌系统疾病	(116)
第一节	产后甲状腺炎	(116)
第二节	甲状腺激素不反应综合征	(120)
第三节	家族性低尿钙性高血钙症	(124)
第四节	Carney综合征	(128)
第五节	变异胰岛素综合征	(132)
第六章	泌尿系统疾病	(138)
第一节	坏死性肾乳头炎	(138)
第二节	过敏性紫癜肾炎	(139)
第三节	海绵肾	(141)
第四节	球旁细胞瘤	(143)
第五节	间质性膀胱炎	(144)
第六节	膀胱白斑	(146)
第七节	腹膜后纤维化	(148)
第八节	非特异性肉芽肿性前列腺炎	(150)
第九节	梨状腹综合征	(151)
第十节	男性生殖系统软斑病	(152)
第十一节	性腺发育不全	(154)
第十二节	Klinefelter综合征	(155)
第十三节	阴茎结节性海绵体炎	(156)
第七章	神经系统疾病	(158)
第一节	原发性阿米巴脑膜脑炎	(158)
第二节	脑放线菌病	(160)

第三节	毛霉菌病	(161)
第四节	脑干炎	(163)
第五节	单核细胞增多性李斯特氏菌脑膜脑炎	(164)
第六节	亚急性硬化性全脑炎	(165)
第七节	中枢神经系统肉芽肿性血管炎	(168)
第八节	脑类淀粉样血管病	(171)
第九节	皮质弥漫性路易氏体病	(175)
第十节	Alexander 病	(177)
第十一节	Binswanger 病	(180)
第十二节	正常压力脑积水	(185)
第十三节	同侧共济失调轻偏瘫症	(187)
第十四节	原发性软脊髓膜黑色素瘤	(189)
第十五节	脑心综合征	(192)
第十六节	肝性脊髓病	(197)
第十七节	外伤后脊髓空洞症	(201)
第十八节	短暂性完全遗忘症	(205)
第十九节	Wernike - Korsakoff 综合征	(208)
第二十节	多系统萎缩	(213)
第二十一节	POEMS 综合征	(215)
第二十二节	Fisher 综合征	(219)
第二十三节	儿童良性急性肌炎	(224)
第二十四节	Isaacs 综合征	(226)
第二十五节	亚急性坏死性脑脊髓病	(228)
第二十六节	原发性线粒体肌病与脑肌病	(230)
第二十七节	Dandy - Walker 综合征	(239)
第二十八节	遗传性周围神经病	(241)
第二十九节	家族性淀粉样多神经病	(248)
第三十节	扭转性肌张力障碍	(252)
第三十一节	肾上腺白质营养不良	(254)
第八章	传染性疾病	(259)
第一节	新发现的弧菌及所致疾病	(259)
第二节	Norwalk 样病毒性胃肠炎	(267)
第三节	Lyme 病	(271)
第四节	巴西紫癜热	(278)
第五节	慢性疲劳综合征	(281)
第六节	弯曲杆菌感染	(285)
第七节	丙型肝炎	(290)
第九章	妇产科疾病	(328)

第一节	中毒性休克综合征·····	(328)
第二节	溶血性尿毒症综合征·····	(333)
第三节	HELLP 综合征·····	(338)
第四节	妊娠期禽败血杆菌性败血症及腹膜炎·····	(343)
第五节	妊娠剧吐并发短暂性甲亢·····	(345)
第六节	子宫主韧带血管外皮瘤·····	(347)
第七节	游离子宫·····	(348)
第八节	卵巢水肿·····	(349)
第九节	自身免疫性卵巢炎·····	(350)
第十节	未破裂卵泡黄素化综合征·····	(353)
第十一节	输卵管蛔虫症·····	(355)
第十二节	白喉杆菌性阴道炎·····	(356)
第十三节	婴儿大阴唇畸胎瘤·····	(357)
第十四节	阴蒂神经鞘瘤·····	(357)
第十章	小儿科疾病·····	(359)
第一节	雷特综合征·····	(359)
第二节	性连锁淋巴细胞增殖病·····	(364)
第三节	先天性炎症性肌病·····	(368)
第四节	周期性促肾上腺皮质激素、 抗利尿激素分泌过多症·····	(371)
第五节	坏死性气管支气管炎·····	(376)
第六节	Kabuki make-up 综合征·····	(380)
第七节	Sanjad 综合征·····	(382)
第八节	出血性休克并脑病综合征·····	(383)
第九节	大田原综合征·····	(386)
第十一章	皮肤病及性传播疾病·····	(389)
第一节	杆菌性血管瘤病·····	(389)
第二节	获得性免疫缺陷综合征·····	(393)
第三节	养猪者瘙痒·····	(407)
第四节	腋部颗粒角化不全症·····	(408)
第五节	货币状掌跖角化病·····	(409)
第六节	CHILD 综合征·····	(410)
第七节	摩擦性黑变病·····	(411)
第八节	尼龙刷斑状淀粉样变·····	(414)
第九节	太阳镜综合征·····	(415)
第十节	蛾茧皮炎·····	(416)
第十一节	良性夏季日光疹·····	(417)
第十二节	夏季光化性苔藓样发疹·····	(418)

第十三节	夏令苔藓·····	(420)
第十四节	色素性痒疹·····	(421)
第十五节	水诱发性瘙痒·····	(424)
第十六节	妊娠多形疹·····	(427)
第十七节	丘疹性红皮病·····	(430)
第十八节	婴儿环状红斑·····	(432)
第十九节	丘疹紫癜性“手套和袜套”综合征·····	(434)
第二十节	中毒性流行性综合征·····	(435)
第二十一节	复发性疼痛性红斑·····	(438)
第二十二节	经典型溃疡性伴浆细胞浸润性扁 平苔藓·····	(440)
第二十三节	肉芽肿性口周皮炎·····	(441)
第二十四节	急性泛发性发疹性脓疱性皮炎·····	(443)
第二十五节	静脉移植部皮炎·····	(445)
第二十六节	嗜酸细胞增多-肌痛综合征·····	(445)
第二十七节	嗜酸细胞增多性皮炎·····	(449)
第二十八节	嗜酸性淋巴肉芽肿·····	(451)
第二十九节	硬化性筋膜炎·····	(454)
第三十节	高 IgD 与周期性发热综合征·····	(456)
第三十一节	LE / LP 重叠综合征·····	(457)
第三十二节	结节性皮肤狼疮黏蛋白病·····	(460)
第三十三节	儿童头颅筋膜炎·····	(462)
第三十四节	MAGIC 综合征·····	(464)
第三十五节	局限性疱疹样皮炎·····	(466)
第三十六节	先天性网状疤痕性糜烂与水疱病·····	(467)
第三十七节	复发性线形棘层松解性皮肤病·····	(469)
第三十八节	IgA 落叶型天疱疮·····	(470)
第三十九节	结节性类天疱疮·····	(473)
第四十节	伴肿瘤性天疱疮·····	(475)
第四十一节	增殖性脓疱病·····	(476)
第四十二节	Iijima 等网状色素沉着症·····	(478)
第四十三节	不退色肢端微青斑·····	(479)
第四十四节	生长期毛发松动综合征·····	(481)
第四十五节	“泡沫”状发·····	(482)
第四十六节	甲床瘤·····	(483)
第四十七节	女阴部汗管瘤·····	(484)
第四十八节	家族性多发性毛盘瘤·····	(485)
第四十九节	微囊肿性附属器瘤·····	(487)

第五十节	变形综合征·····	(489)
第五十一节	斑点状混合痣·····	(491)
第五十二节	非典型息肉样皮肤纤维瘤·····	(492)
第五十三节	皮肤印戒淋巴瘤·····	(494)
第五十四节	皮肤T细胞淋巴瘤·····	(494)
第五十五节	郎格罕细胞增生症·····	(499)
第五十六节	系统性浆细胞增多症·····	(502)
第五十七节	未定型组织细胞瘤·····	(504)
第五十八节	淀粉样蛋白弹力纤维变性·····	(505)
第五十九节	肢端持续性丘疹性黏蛋白沉积症·····	(507)
第六十节	项背胶原病·····	(508)
第六十一节	渐进性坏死性黄色肉芽肿·····	(509)
第六十二节	皮肤自然裂开·····	(511)
第六十三节	小角皮样痣·····	(512)
第六十四节	特发性CD ₄ ⁺ 淋巴细胞缺乏症·····	(513)
第六十五节	组织细胞吞噬性脂膜炎·····	(514)
第十二章	骨及运动系统疾病·····	(517)
第一节	臀区综合征·····	(517)
第二节	膝关节滑膜皱襞综合征·····	(519)
第三节	第五腰神经后内侧支挤压综合征·····	(521)
第四节	创伤性马德隆氏畸形·····	(522)
第五节	反射交感性营养不良综合征·····	(523)
第六节	胸椎后纵韧带骨化·····	(526)
第十三章	口腔及耳鼻喉疾病·····	(528)
第一节	阵发性涎液过多·····	(528)
第二节	牙釉质发育不全、钙化不全及指(趾) 甲发育异常·····	(532)
第三节	侧髓综合征·····	(534)
第四节	口腔毛状白斑·····	(537)
第五节	面部巨大皮内树突状细胞瘤·····	(541)
第六节	多形性低恶性腺瘤·····	(543)
第七节	肩胛舌骨肌综合征·····	(545)
第八节	喉神经内分泌肿瘤·····	(546)
第十四章	眼科疾病·····	(550)
第一节	鸟枪弹样脉络膜视网膜病变·····	(550)
第二节	视网膜色素上皮撕裂·····	(553)
第三节	急性视网膜坏死·····	(556)
第四节	中间部葡萄膜炎·····	(560)

第五节	霜样树枝状视网膜血管炎·····	(562)
第六节	急性角膜中央水肿·····	(564)
第七节	急性特发性角膜内皮炎·····	(565)
第八节	Schwartz 综合征·····	(566)
第九节	脉络膜骨瘤·····	(569)
第十节	影细胞性青光眼·····	(571)

第一章

循环系统疾病

第一节 起搏综合征

【概述】

起搏综合征 (the pacemaker syndrome) 是心脏安装起搏器后心室起搏时由于血流动力学及电生理学方面的异常而引起的一组临床表现。起搏后出现的神经症状、低心排出量和充血性心力衰竭的表现为本综合征的特征。心脏起搏器应用于临床已 30 余年,它不仅可用于治疗缓慢心律失常,同时也用于治疗快速心律失常。30 多年来,无论是起搏器的性能、质量,还是应用指征,都发生了很大的变化。目前,在我国以应用心室按需型起搏器为主。1969 年 Mistsul 等首次报道了安装心脏起搏器的病人在心室起搏后不能忍受起搏的病例,并称之为起搏综合征。1979 年 Hoss 及 Strait 对起搏综合征进行了血流动力学及血管造影的观察,从而对起搏综合征的发生机制、病理生理改变、预防及治疗获得了全面的认识。同年,Erbel 首次将其定名为起搏综合征。1982 年 Cohen 及 Frank 观察了安装起搏器的 260 例患者,有 30 例在起搏后出现晕厥、失神、休克及充血性心力衰竭。近年来,又有报道安装心室起搏器的患者在起搏早期出现起搏综合征的症状。总之,随着医疗水平的提高,起搏器的应用越来越广泛,起搏综合征也越来越引起人们的重视。

【病因及发病机理】

导致起搏综合征发生的因素比较复杂,而且是综合性的。在发病机理上可分为与心

室起搏直接相关的血流动力学障碍，及间接的异常性电生理改变而造成的血流动力学障碍。

一、心室起搏的直接血流动力学影响

(一) 房室收缩的顺序性改变对血流动力学的影响

在安静的条件下发生房室收缩分离时，若心房收缩发生在心室收缩之前的适当时限，动脉血压仍可保持正常，心室舒张末期压力也较正常。在心室起搏时，心室收缩发生在心房收缩之前或同时收缩，右房及肺毛嵌压上升。在安静条件下心排出量更多地依赖房室收缩的顺序性，房室的协调收缩可明显地增加每搏输出量。有些研究比较了窦性心律、心房起搏和室性自搏、心房纤颤及心室起搏时的心排出量，结果表明在休息时窦性心律、心房起搏较心房纤颤及心室起搏的心排出量增加 10%~35%，当 P-R 间期在生理范围内时，心排血量的增加幅度最大。心室起搏导致心排血量下降，对机体重要脏器的血液供应减少，导致头昏、眩晕等起搏综合征的发生。房室非同步收缩，引起的二尖瓣或三尖瓣血液回流，也可能成为起搏综合征的促发因素。

(二) 心室激动过程的异常及其对血液动力学的影响

不正常的心室除极方式可导致心室收缩无力。右室起搏表现为左束支传导阻滞的心室激动过程。双腔起搏的房室激动过程接近于正常的心脏激动过程。而心室起搏，特别是有逆行 A-V 传导时，由于激动过程的反常可造成血流动力学方面的障碍。

(三) 异常生理适应性的改变及其对血液动力学的影响

在心功能稳定的情况下，心房收缩时丧失可部分地或全部被适应机制所代偿而仍保持良好的循环状态。心室起搏后，由于房室收缩的不同步，可使心房扩张、压力升高，继而发生反射性的周围血管阻力下降，导致低血压状态。

二、异常电生理现象的影响及其对血液动力学的影响

在应用心室起搏器后不久即发现逆行 A-V 传导这一不正常的电生理学现象。逆行 A-V 传导是造成严重血流动力学障碍的机理。多数病人在安装心室起搏器后，虽有明确的逆行 P 波，但并无血流动力学障碍的临床表现，而有些病人则可表现严重的临床症状。出现逆行 A-V 传导后，心房不是在舒张末期加速心室的充盈，而是在房室瓣关闭的情况下有规律地将血流排至肺及腔静脉系统，从而引起左房及肺毛细血管嵌压的明显上升，临床上表现为明显的低心排出量甚至晕厥现象。逆行 A-V 传导造成的严重血流动力学障碍大于心房纤颤及房室分离造成的影响，因此，逆行 A-V 传导的存在是心室起搏后导致起搏综合征的重要原因之一。

【临床表现】

起搏综合征患者的临床表现有很大差异。主要是由于心房排血功能下降和（或）血液自心室向心房返流，部分患者心排血量可降低 20%~30%，或逆行房室传导引起心房压增高，患者可出现头晕、头胀、心悸、乏力、胸闷、呼吸困难、面赤、出冷汗，甚至晕厥。体检可发现动脉压下降，脉压差减小，肺部可闻及湿啰音，心脏浊音界扩大，心率不齐，心前区可闻及收缩期杂音，重者可出现心功能不全患者的表现如双下肢水肿、肺淤血等。心电图可表现为室性早搏、反复心率或折返性心率失常等。