

鲁国溪 编著

消化系统综合征

XIAOSHUAI

XITONG

ZHONG

HEZHENG

安徽科学技术出版社

消化系统综合征

鲁臣溪 编著



A0042936

安徽科学技术出版社

(皖)新登字 02 号

责任编辑: 田海明
胡世杰
责任校对: 杨小红
封面设计: 张志强

消化系统综合征

鲁臣溪 编著

*

安徽科学技术出版社出版

(合肥市九州大厦八楼)

邮政编码: 230063

安徽省新华书店发行 安徽新华印刷厂印刷

*

开本: 850×1168 1/32 印张: 11.5 字数: 295 000

1992年2月第1版 1992年2月第1次印刷

印数: 5 000

ISBN 7-5337-0688-0/R·120 定价: 5.30元

前 言

消化系统是出现综合征较多的一个系统。过去消化系统综合征一直散见于各种医学书籍中，而且命名混乱，极不统一，往往一种综合征有几个名称。不少综合征以外国人姓氏命名，望名而难知其义，临床工作者收集，查阅起来很不方便。为此，编者搜集国内外有关资料，将消化系统综合征集中起来汇编成本书。书中着重对近10余年来有关这方面的新概念、新理论、新技术等资料进行全面而详细的综述，对多种名称的综合征则以常用或公认命名为主，并附有中英文对照，其他名称也分别作了介绍，供同道们参阅。

本书共收集消化系统综合征175种，包括食管、胃、小肠、结肠、肠系膜、血管、腹膜、肝、胆、胰以及消化系统相关综合征。书中对每个综合征先作一般介绍后再按其发病率、病因与发病机理、病理、临床表现、实验室检查、诊断与鉴别诊断、治疗和预后等次第作了综述，对较常见的综合征则作了较详细的介绍。

由于笔者水平所限，书中缺点和错误在所难免，另外还有一些综合征可能未收进本书，请读者提出宝贵意见，以助改进。

本书在编写过程中，得到南京大学医学院附属鼓楼医院消化科主任张志宏教授的热情指导，在此表示衷心感谢。本院何丽芳、沈雅芳两同志在全书资料收集方面给予大力支持和帮助，在此一并致谢。

鲁臣溪

于马鞍山钢铁公司医院

目 录

第一章 食管综合征	1
一、食管贲门粘膜撕裂综合征	1
二、食管弛缓征	4
三、弥漫性食管痉挛综合征	5
四、食管失弛缓综合征	5
五、食管绞痛综合征	10
六、自发性食管破裂综合征	10
七、食管胃环综合征	12
八、食管炎-消化性溃疡综合征	13
九、食管裂孔疝-胆石-憩室病综合征	15
第二章 胃综合征	16
一、输入袢综合征	16
二、输出袢综合征	19
三、胃切除后综合征	20
四、残窦综合征	28
五、多发性消化道息肉综合征	29
六、巨大胃粘膜肥厚综合征	31
七、胃节律紊乱综合征	35
八、流行性呕吐综合征	37
九、过敏性胃肠炎综合征	38
十、胃贲门综合征	40
十一、胆汁反流性胃炎综合征	41
十二、信天翁综合征	42
十三、应激性溃疡综合征	43
第三章 小肠综合征	46
一、吸收不良综合征	46

二、双糖类分解酶缺乏综合征	50
三、失蛋白性胃肠病	54
四、肠原性脂质代谢障碍综合征	58
五、蓝色橡皮泡痣综合征	60
六、盲袢综合征	62
七、倾倒综合征	69
八、短肠综合征	72
九、尿布染蓝综合征	74
十、十二指肠白点综合征	76
十一、空肠新生物综合征	77
十二、十二指肠-结肠综合征	78
十三、肠道气囊肿综合征	79
十四、回盲瓣综合征	81
十五、十二指肠憩室梗阻性黄疸综合征	83
十六、小肠碳水化合物消化不良综合征	84
十七、胆汁流出性肠病综合征	85
十八、十二指肠狭窄综合征	86
十九、十二指肠残端渗漏综合征	87
二十、空肠综合征	88
二十一、克隆氏综合征	89
二十二、钩虫性十二指肠炎综合征	95
第四章 结肠综合征	98
一、结肠易激综合征	98
二、巨结肠综合征	101
三、脾曲综合征	105
四、结肠息肉-脑肿瘤综合征	106
五、Muir-Torre综合征	108
六、黑色素斑-胃肠道息肉综合征	110
七、家族性多发性结肠息肉-骨瘤-软组织瘤综合征	112
八、癌症家族综合征	114
九、家族性结肠息肉病	115
十、类癌综合征	117

十一、急性婴儿腹泻综合征·····	123
十二、耻骨直肠肌综合征·····	126
十三、伪膜性肠结肠炎综合征·····	126
十四、急性结肠假性梗阻综合征·····	128
十五、孤立性直肠溃疡综合征·····	128
十六、膈肌下结肠嵌入综合征·····	130
十七、肠结综合征·····	131
十八、肠内灭菌综合征·····	132
十九、假性Hirschsprung氏综合征·····	133
二十、结肠-关节炎综合征·····	134
二十一、毛粪石综合征·····	135
二十二、肝曲综合征·····	136
第五章 肠血管腹膜和肠系膜综合征 ·····	137
一、慢性肠缺血综合征·····	137
二、急性肠缺血综合征·····	139
三、急性肠系膜淋巴结炎综合征·····	144
四、肠系膜上动脉综合征·····	145
五、腹卒中综合征·····	147
六、主动脉瘤-下腔静脉痿综合征·····	148
七、腹腔神经丛综合征·····	149
八、大网膜粘连综合征·····	150
九、复发性多浆膜炎综合征·····	151
十、腹绞痛综合征·····	153
十一、肠系膜上动脉压迫综合征·····	154
第六章 肝脏综合征 ·····	156
一、家族性非溶血性非阻塞性黄疸综合征·····	156
二、先天性高胆红素血症综合征·····	158
三、肝脂肪变性综合征·····	160
四、肝静脉血栓形成·····	163
五、先天性胆管扩张综合征·····	169
六、克-鲍氏综合征·····	171
七、特发性黄疸综合征·····	174

八、特发性高胆红素血症综合征·····	177
九、卵巢-腹水-胸水综合征·····	179
十、小儿丘疹性肢端皮炎综合征·····	182
十一、特发性门脉高压综合征·····	183
十二、肝血卟啉Ⅰ型综合征·····	187
十三、肝血卟啉Ⅱ型综合征·····	192
十四、肝血卟啉Ⅲ型综合征·····	194
十五、肝肾综合征·····	195
十六、新生儿肝炎综合征·····	203
十七、致死性家族性肝内胆汁淤积综合征·····	205
十八、肝脑肾综合征·····	206
十九、肝炎后综合征·····	207
二十、局灶性胆汁性肝硬化综合征·····	208
二十一、内分泌缺陷-肝硬化综合征·····	209
二十二、原发性胆汁性肝硬化综合征·····	210
二十三、暂时性家族性高胆红素血症综合征·····	212
二十四、糖原代谢病Ⅰ型综合征·····	213
二十五、糖原分支酶缺乏综合征·····	215
二十六、糖原代谢病Ⅵ型综合征·····	217
二十七、酒精性高脂血症综合征·····	218
二十八、暴发性肝炎样综合征·····	220
二十九、肝脑综合征·····	221
三十、肝心综合征·····	231
三十一、肝皮肤综合征·····	231
三十二、肝甲状腺综合征·····	232
三十三、肝胰综合征·····	233
三十四、肿瘤伴随综合征·····	234
三十五、肝血管瘤综合征·····	237
三十六、胆固醇酯水解酶缺乏综合征·····	238
三十七、血吸虫病紫绀综合征·····	239
三十八、妊娠期急性脂肪肝综合征·····	240
三十九、内分泌缺陷-肝硬化综合征·····	242

四十、狼疮性肝炎综合征·····	243
四十一、淋球菌性肝周围炎综合征·····	244
第七章 胆系综合征 ·····	246
一、肝管狭窄综合征·····	246
二、胆汁淤积综合征·····	248
三、先天性胆道闭锁综合征·····	253
四、浓缩胆汁综合征·····	256
五、胆囊切除术后综合征·····	258
六、先天性胆道扩张征·····	261
七、胆石性肠绞塞综合征·····	262
八、胆囊弛缓综合征·····	263
九、胆囊肝曲粘连综合征·····	264
十、继发性胆管炎综合征·····	265
十一、胆囊管综合征·····	266
十二、胆囊管残留综合征·····	267
十三、胆道功能障碍综合征·····	268
第八章 胰腺综合征 ·····	269
一、卓-艾综合征·····	269
二、胰性霍乱综合征·····	276
三、胰腺分裂综合征·····	282
四、胰腺囊性纤维化综合征·····	283
五、乏特氏壶腹部梗阻综合征·····	288
六、急性出血坏死性胰腺炎综合征·····	289
七、胰腺恶性病变综合征·····	291
八、胰-骨干断综合征·····	292
九、胰腺假性囊肿综合征·····	293
十、胰高血糖素瘤综合征·····	297
十一、家族性遗传性胰腺炎综合征·····	301
十二、中性粒细胞减少-胰腺功能不全综合征·····	302
第九章 消化系统相关综合征 ·····	305
一、盆腔充血综合征·····	305
二、肝炎-再生障碍性贫血综合征·····	306

三、消化道Behcet氏综合征	307
四、APUD瘤综合征	312
五、多发性内分泌腺瘤综合征	315
六、低血糖综合征	318
七、泪唾腺肿大综合征	319
八、缺铁性吞咽困难综合征	321
九、肝豆状核变性综合征	322
十、异位激素综合征	327
十一、毛细血管扩张综合征	328
十二、肾原性肝功能不良综合征	330
十三、腹型癫痫综合征	332
十四、急性原发性膈肌炎综合征	333
十五、过敏性紫癜综合征	334
十六、肝素尿综合征	336
十七、裂孔疝-斜颈综合征	337
十八、红细胞增多-肝硬化综合征	337
十九、肝面-神经心 椎骨综合征	338
二十、内脏下垂综合征	339
二十一、胃心综合征	340
二十二、肢皮炎肠病综合征	341
二十三、剑突痛综合征	342
二十四、核黄疸综合征	343
二十五、腹直肌综合征	344
二十六、原发性腹膜后纤维化综合征	345
二十七、空肠、口腔和阴囊静脉扩张综合征	347
二十八、假肝肾综合征	348
二十九、先天性低氯碱中毒性腹泻综合征	350
三十、紫绀-杵状指-肝病综合征	351
三十一、选择性维生素B ₁₂ 吸收不良综合征	352
三十二、巨膀胱-小结肠-肠蠕动低下综合征	354

第一章 食管综合征

一、食管贲门粘膜撕裂综合征

(Mallory-Weiss Syndrome)

1929年 Mallory 和 Weiss 首先报道4则病例：酗酒 after 剧烈呕吐，引起食管贲门粘膜撕裂，突然大量出血致死。1932年他们又报告2例尸检资料及15例类似的临床病例。1955年 Whiting 等报道1例经手术证实并获得痊愈的病例。此后本症才逐渐受到临床工作者的重视，1956年Hardly使用胃镜诊断1例，直至1958年Small等正式命名为Mallory-Weiss综合征。由于纤维内镜广泛应用，尤其对上消化道大出血的急诊检查，本征发现率有明显提高。病变发生部位位于食管下段和贲门粘膜交界处，撕裂长短不一，一般长为3~20mm，宽为2~3mm。

发病率

本征是上消化道出血常见病因之一，发生率各家报告不一，一般为2~5%，用内镜急诊检查发生率为5~15%。

男女均可罹病，男女之比约为1.4~6:1。发病年龄17~89岁，平均为40~50岁。

病因与发病机理

1. 呕吐：各种原因引起的剧烈呕吐均可导致食管贲门粘膜撕裂。如酗酒，妊娠，胰腺炎，尿毒症和幽门梗阻等。

2. 引起腹内压增加的其他原因：如剧烈咳嗽，哮喘，腹部钝伤，大便秘结，癫痫发作，胸外心脏按摩，呃逆，用暴力以及分娩时的压挤等。晚近有人报道，在内镜检查过程中，由于恶心、

呕吐而诱发本征。

3. 原因不明：极少数病人无明显原因可寻。正常食管及贲门连接处有丰富的血管，当上述原因引起贲门食管内压力增高时，可使粘膜及粘膜下撕裂的血管出血。Atkinson 等在实验中发现胃内压力达13.3~20kPa时，可引起食管贲门粘膜撕裂。呕吐时胃内压力高达16~21kPa甚至达到26.6kPa。至于胃内压力增加为何能引起粘膜撕裂，有人认为，食管贲门肌肉层能较大程度的扩张，而覆盖在上面的粘膜则不能随之相应的扩张，造成粘膜撕裂。

局部粘膜抵抗力减弱，炎症有助于粘膜撕裂，如萎缩性胃炎、食管裂孔疝。Decher等报告11例食管贲门粘膜撕裂征，其中5例有萎缩性胃炎(占45.5%)。Dagrad统计本征有食管裂孔疝者35~100%。Nauta 在实验中证实，呕吐时有一过性食管裂孔疝的存在，因呕吐时可引起反射性幽门括约肌收缩与胃窦剧烈痉挛，导致胃出口闭塞。由于胃逆蠕动和膈肌、腹壁肌肉收缩，使胃内压升高，胃内容物即以很大的冲击力和高压作用于胃贲门区及胃食管连接处。另外由于食管处于痉挛状态，胸腔处于相对负压，此时食管远端因高压作用而出现局限性膨胀，或使原有疝囊扩张、部分胃粘膜脱垂入食管腔内，更易引起粘膜撕裂。

临床表现

典型病例先有频繁而剧烈的呕吐，初为胃内容物，随后呕吐鲜红色血液。呕吐开始至呕血的时间间隔不一，有的几乎同时出现，有的在呕吐数小时后才呕血。出血量多少要取决于撕裂的血管大小或动静脉血有关，如撕裂血管大或小动脉破裂可引起严重出血，此时可呕出大量新鲜血液，出现血压下降，全身出汗，面色苍白，心率加快，脉搏细弱等出血性休克表现。这种情况如不及时处理可危及生命。相反，如小血管撕裂可不出现呕血，仅出现黑粪。此时临床不易发现，诊断也颇为困难。本征出血一般不伴有腹痛，出血往往自然停止。偶有出血难以控制而导致死亡。

诊断

1.纤维内镜检查：内镜检查为本征最可靠的诊断方法。应在出血后24~48小时内进行，这样发现率较高。撕裂伤内镜表现特征：可直接观察到食管贲门粘膜和粘膜下纵行线条状裂伤（有的呈斜行，但无横行），有的呈龟裂状。伤口多为单发，少数可有2个以上。裂口形态不一，多呈线条状，长约3~20mm，宽为2~3mm。有的呈梭形或梨形，尖端向胃侧，基底平整，表面附有血液或灰黄色苔膜，边缘锐利，周围粘膜稍肿胀。急诊内镜检查时可见有裂口活动性出血。超过1周者可见到线条状灰白色疤痕。

2.X线钡餐检查：此法检查对本症诊断价值不大；有人应用钡剂和空气双重对比造影，对诊断有一定的帮助。

3.选择性腹腔动脉和左胃动脉造影：对严重活动性大出血患者应用本法检查，可确定出血部位。

4.剖腹探查术：对严重出血不止又未明确诊断者可施行本术探查，直接观察食管贲门粘膜撕裂情况，诊断可靠。

5.其他检查：血、尿淀粉酶和血尿素氮测定，肝功能试验，血糖检查等，这些检查有助于寻找病因。

鉴别诊断

本征应与特发性食管破裂鉴别，两者鉴别并不难。本征一般症状较轻，虽可引起大出血，但出现重度休克者少见，不伴有疼痛，出血往往自行停止。特发性食管破裂多有胸腹部剧烈爆发性创伤、烈性化学性或细菌性纵膈炎、胸膜炎病史，由于食管贲门连接处食管侧(食管末端)的食管壁贯穿性全层裂口，引起纵膈受压，肺功能障碍的临床表现。病情发展迅速，很快出现中毒症状，虚脱或休克，呼吸困难，紫绀，50%患者出现颈部，尤其是胸骨上凹、锁骨上凹皮下气肿，两肺底部尤为左侧可闻及细小水泡音，有水、气胸体征和 Hammand's 征。左上腹肌紧张并有压痛，如不及时处理，全身情况迅速恶化而导致死亡。本病死亡率高达30~70%。另外食管贲门粘膜撕裂征还应与其他原因所致的

上消化道出血进行鉴别。

治疗

60年代本征约50%用手术治疗，死亡率为10~20%。近10余年来由于纤维内镜的普及，本征诊断率有了明显提高，故进入70年代后以内科治疗为主，死亡率降至2~3%。内科治疗不能止血者可考虑手术治疗。

内科治疗方法包括冰盐水或去甲肾上腺素灌洗（通常口服或插鼻胃管灌注），解痉镇静剂的应用，经内镜高频电凝止血，激光止血，血管加压素全身或局部应用，血管硬化剂栓塞治疗（左胃动脉Gelfoam栓塞）等。在止血治疗过程中，同时进行原发病的处理。对出血性休克者要进行抗休克治疗。

手术治疗适应症：①大量出血不止危及生命者；②经内科治疗无效者；③有食管穿孔可疑者。手术方法采用高位胃和食管下端切开，结扎出血的血管，缝合粘膜撕裂处。术后应进行胃肠减压以防止呕吐再度引起出血。

预后

本征如及时诊断和处理，预后良好，治愈率达98%以上。

二、食管弛缓征

(Esophagus Chaliasia Syndrome)

本征又称贲门括约肌弛缓征 (Cardiac sphincter chaliasia) 或食管贲门弛缓征 (Cardioesophageal relaxation)。为一种进食后胃食管连接处不能关闭的暂时性食管运动障碍性疾病。病因不明。

临床表现

男女均可罹患此病，多于婴儿期发病（甚至有时在出生后几天发病）。常因两臂支撑，腹肌紧缩或小儿取平卧位时，即出现呕吐，大量食物或乳汁反流。患者生长迟缓，有时因食物或乳汁反

流有吸入肺内引起窒息之危险。此时可出现呛咳、呼吸困难、紫绀等症状。

诊断

应用X线钡餐检查：当病儿吸气并进行腹部加压时，可观察到食管有逆行充盈现象。这种现象对确诊本征有重要价值。

治疗

本征无特殊治疗，在喂乳或进食期间或进食后，患儿应保持直立位，2月后可自行痊愈，预后良好。

三、弥漫性食管痉挛综合征

(Diffuse Esophageal Spasm Syndrome)

本征又称特发性肠道假性梗阻综合征(Intestinal idiopathic pseudo obstruction syndrome)。病因不明。

临床表现

男女均可罹患此病，任何年龄均可发病。临床主要表现为反复发作性食管梗阻症状和体征。后期出现反复发作性大小肠功能失调症状和体征。

诊断

食管测压：食管下段括约肌(LES)压力正常。X线钡剂检查LES有不完全性舒张。

治疗

首先由内科处理，如内科治疗无效者，外科可施行食管下端肌肉切开术或气囊扩张术。

四、食管失弛缓综合征

(Esophageal Achalasia Syndrome)

食管失弛缓综合征是食管没有任何器质性狭窄病变，而是食

管神经肌肉功能障碍所致的一种疾病。该征具有从食管下端至贲门部呈顽固性、持续性通过障碍，伴有食管上端扩张的特征。又称贲门痉挛 (Cardiospasm)，食管失蠕动 (Aperistalsis of the esophagus) 和巨食管 (Megaesophagus)。

本征是1674年由Willis首先报道，1884年Mikulicz把它称为贲门痉挛，但对其发生机理和病因未有阐明。此后有多种名称的报告，直至1915年Hurst才正式命名为食管失弛缓征。

晚近认为，食管失弛缓征是由多种原因引起的食管自主神经支配异常，故可称为食管扩张运动异常综合征，但未得到公认。

发病率

发病率占食道疾病约4.4%。男女之比无差异，任何年龄均可患此病，平均发病年龄为40~60岁。

病因

本病病因尚未阐明。根据目前研究，有多种因素可以致病。

1. 食管壁内Auerbach氏神经丛变性，减少或消失是食管贲门失弛缓综合征的重要原因。

2. 食管平滑肌的损害：电镜观察可见到肌细胞自溶现象，有时可见肌细胞萎缩或肥大，这些平滑肌的改变有人认为是一种去神经性萎缩。

3. 迷走神经功能不全：有人发现本征患者的脑干核团中，迷走神经背神经核和疑核尾部均有变性。电镜可观察到食管壁内迷走神经纤维有脂肪变性，神经细胞的胞浆肿胀、破碎、神经丝紊乱和缩短，以及许旺氏神经鞘膜断裂，髓磷脂消失等变化。

4. 其他因素：如遗传因素，据报告同一家族中有多人罹病。神经毒性病毒感染也可引起本病，但未进一步证实。研究发现，消化道激素有参与调节食道下段括约肌(LES)作用，有报告，本征的LES对胃泌素有高度敏感反应。

病理生理

由于食管壁内神经丛和平滑肌损害以及迷走神经功能障碍，

引起食管贲门失弛缓征。其结果使食管失去正常功能，LES压力明显上升(正常静止时压力为3.0kPa，此征可上升至7.0kPa)，故吞咽动作后，食管下端括约肌不能充分放松，食物不能顺利地进入胃内。此外，由于食管动力障碍，蠕动无力，而使食物和水分留滞于食管内，其容量最多可达1L以上。食管壁可发生继发性肥厚、炎症、糜烂、溃疡等改变，并出现相应的症状。

临床表现

1.胸骨后及剑突下疼痛：最常见疼痛性质多为隐痛、闷痛及烧灼感。疼痛可向心前区、颈部、背部放射，有时酷似心绞痛或心肌梗塞样发作。进热食(饮)或舌下含硝基甘油片后疼痛可缓解。疼痛机理是由于食管平滑肌强烈收缩或食管继发性炎症所致。据报告，随着病情逐渐加剧，狭窄以上的食管进一步扩张。这种疼痛反而减轻。

2.咽下困难：为本征最常见三大症状之一，呈间歇性发作，与情绪改变、进食过冷和酸辣等刺激性食物有密切关系。至病程后期咽下困难转为持续性。

3.食物反流：为本征三大症状的另一个症状，随着病情不断发展，食管进一步扩张，大量食物和液体在食管内潴留，当潴留至一定时间，可在改变体位时自动反流出来，以卧位更明显。反流食物无酸，为食物原形，并混有大量粘液和唾液，有时因食管糜烂、溃疡，反流物中可带有血液。

4.其他症状：由于本征是一慢性过程，因咽下困难而长期摄入量不足，常在病程中，后期出现体重减轻、贫血，重者可发生营养不良和维生素缺乏等表现。重症病例于餐后可出现面颈部静脉怒张和紫绀现象，但在食物反流后消失。

实验室检查

1.X线钡餐检查：特征性改变是食道吞钡造影时食管下段见有2~4cm长，边缘光整，逐渐变细的漏斗型狭窄区，其上段部分呈现不同程度的扩张，延长与弯曲，无蠕动波，但有时可见有不