

临床心血管病 综合征

田海明 张君良 编著



安徽科学技术出版社

临床心血管病综合征

田海明 张君良 编著

安徽科学技术出版社

(皖)新登字02号

责任编辑: 胡世杰

封面设计: 王国亮

临床心血管病综合征

田海明 张君良 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

安徽省新华书店经销 安徽省蚌埠南空涂山印刷厂印刷

1992年11月第一版

1992年11月第一次印刷

开本: 850×1168 1/32 印张: 10 字数: 260 000

印数: 8000

ISBN7-5337-0850-4/R·167 定价: 4.85元

前 言

综合征是一组具有一定内在联系的临床症状群。随着医学的发展，各个系统的综合征趋向于成为一门独立的学科。研究临床综合征有利于认识疾病的病因、发病机理以及确立某些新的病种。

由于对临床心血管系统疾病的观察和研究的不断深入，临床心血管病综合征日益增多。虽然一些医学教科书和刊物曾对部分心血管疾病综合征作过零星介绍，但既不全面又不系统，命名也不统一，难以记忆，甚至造成混乱。作者在长期临床实践中深感一部全面、系统论述心血管疾病综合征的专著对广大医务人员具有很大的实用价值。为此，我们不揣浅陋，参阅大量中外文献，广积资料，反复比较，结合临床，整理编著成册。除了尽力收集近年来散见于各种出版物上的新综合征，对一些老的综合征也进行了详细的增补，内容上力求全面完整。

在编排上，本书没有沿袭传统按英文字母顺序的方法，而是分先天性心脏病、获得性心脏病、血管疾病、心电图、与心脏相关的综合征及药物引起的心血管综合征等章节分别叙述，书后另设中、英文附录，列入全部异名，便于查找。总之，全书力求新颖、实用。但是限于水平和条件，错漏之处恳望读者批评指正。

编 者

目 录

第一章 先天性心血管病	(1)
21-三体综合征	(1)
21-部分缺损综合征	(3)
18-三体综合征	(3)
13-三体综合征	(5)
7-三体综合征.....	(6)
4-短臂缺损综合征.....	(6)
5-短臂缺损综合征.....	(7)
49'xxxxy综合征	(8)
18q-综合征.....	(9)
先天性睾丸发育不全综合征.....	(9)
C综合征.....	(10)
先天性卵巢发育不全综合征.....	(11)
先天性侏儒痴呆综合征.....	(13)
阿姆斯特丹型侏儒综合征.....	(14)
多发性面部异常综合征.....	(15)
软骨外胚层发育不良综合征.....	(16)
上肢心血管综合征.....	(17)
眼-耳-脊椎综合征.....	(19)
灶性皮肤发育不全综合征.....	(20)
脑-肝-肾综合征.....	(21)
蜘蛛指(趾)综合征.....	(22)
短指-晶状体异位综合征	(24)
斯-李-奥综合征.....	(24)
糖尿病母亲所引起的婴儿综合征.....	(25)
豹皮综合征.....	(26)
动脉-肝发育不良综合征	(28)

副鼻窦-支气管扩张-内脏转位综合征·····	(29)
弹力过度性皮肤综合征·····	(30)
弯刀综合征·····	(32)
粘多糖症·····	(34)
胸腺发育不良综合征·····	(36)
点状软骨发育不良综合征·····	(38)
宽拇指-巨趾综合征·····	(39)
短颈综合征·····	(40)
心脏糖原累积综合征·····	(41)
先天性 β -蛋白缺乏综合征·····	(42)
家族性自主功能障碍综合征·····	(43)
结节性硬化综合征·····	(45)
不对称-矮小-性腺发育异常综合征·····	(46)
多脾综合征·····	(47)
无脾伴先天性心脏病综合征·····	(47)
心面综合征·····	(48)
脐膨出-巨舌-巨躯综合征·····	(49)
内脏囊肿性变脑发育不全综合征·····	(50)
小颌畸形综合征·····	(51)
钢毛综合征·····	(52)
弗利特莱什综合征·····	(53)
Refsum综合征·····	(54)
腭-心-面综合征·····	(55)
腭裂-先天性多发性脱位综合征·····	(55)
短肋多指综合征·····	(56)
成人早老综合征·····	(57)
原基性侏儒综合征·····	(58)
早衰综合征·····	(59)
直背综合征·····	(60)
左心发育不良综合征·····	(61)
右心发育不良综合征·····	(64)
鲁登巴赫氏综合征·····	(64)

法乐氏四联综合征.....	(66)
法乐氏三联综合征.....	(69)
法乐氏五联综合征.....	(70)
艾森曼格氏综合征.....	(70)
三尖瓣闭锁综合征.....	(72)
爱勃斯坦综合征.....	(73)
主动脉瓣上狭窄综合征.....	(75)
第二章 获得性心脏病	(79)
阿-斯综合征	(79)
起搏器综合征.....	(84)
心源性哮喘综合征.....	(86)
Bouillaud综合征.....	(87)
心内膜弹性纤维增生与心内膜下硬化综合征.....	(89)
Löeffler's心内膜炎综合征.....	(92)
利-萨二氏心内膜炎综合征	(94)
特发性心脏肥大综合征.....	(95)
右心室阻塞性衰竭综合征.....	(96)
睡眠-呼吸暂停综合征	(97)
肥胖通气不足综合征.....	(100)
肥胖心脏综合征.....	(103)
悬垂心综合征.....	(106)
原发性肺动脉高压综合征.....	(106)
心脏监护病房综合征.....	(108)
X综合征	(109)
老年心脏钙化综合征.....	(110)
心肌缺血综合征.....	(111)
心绞痛综合征.....	(114)
中间综合征.....	(121)
前胸壁综合征.....	(122)
心脏性猝死综合征.....	(123)
婴儿猝死综合征.....	(125)
二尖瓣脱垂综合征.....	(126)

松软瓣膜综合征.....	(131)
乳头肌功能不全综合征.....	(132)
急性热性粘膜皮肤淋巴结综合征.....	(133)
心脏损伤后综合征.....	(138)
肩-手综合征.....	(144)
Meadow氏综合征.....	(146)
缩窄性心包炎综合征.....	(147)
非特异性心包炎综合征.....	(150)
内分泌性高血压综合征.....	(151)
妊娠高血压综合征.....	(151)
高血压性间脑综合征.....	(157)
直立性低血压综合征.....	(158)
右室发育不良综合征.....	(160)
强直心脏综合征.....	(163)
肺动脉缩窄性心包炎综合征.....	(164)
假日心脏综合征.....	(164)
特发性高动力性心脏综合征.....	(165)
心脏过敏综合征.....	(166)
小心脏综合征.....	(170)
心脏粘液瘤综合征.....	(171)
低排出综合征.....	(174)
运动员心脏综合征.....	(176)
颈动脉窦综合征.....	(179)
脚气样综合征.....	(181)
心原性恶液质综合征.....	(182)
恶病质心脏综合征.....	(185)
仰卧位低血压综合征.....	(186)
再灌注综合征.....	(188)
酒精性心脏肥大-肺气肿综合征.....	(194)
第三章 血管及与血管相关的综合征.....	(195)
多发性大动脉炎综合征.....	(195)

雷诺综合征	(199)
上腔静脉综合征	(201)
下腔静脉综合征	(204)
腋静脉-锁骨下静脉受挫性血栓形成综合征	(206)
胸出口综合征	(207)
锁骨下动脉窃血综合征	(210)
左冠状动脉畸形综合征	(211)
肺动脉栓塞综合征	(214)
巴德-希阿里综合征	(215)
内脏动脉综合征	(217)
主动脉分叉处闭塞综合征	(221)
腹腔动脉受压综合征	(223)
髂总静脉受压综合征	(224)
血管-骨肥大综合征	(225)
血管瘤性综合征	(226)
弹性假黄瘤综合征	(228)
静脉炎后综合征	(229)
下肢淤血综合征	(230)
第四章 与心血管病相关的综合征	(231)
心-脑综合征	(231)
心脏-声带综合征	(233)
中毒性休克综合征	(234)
血管迷走性晕厥	(234)
脑-心综合征	(235)
颈-心综合征	(237)
胆-心综合征	(237)
胰-心综合征	(239)
胃-心综合征	(240)
胃-结肠-心脏综合征	(241)
烹调综合征	(242)
下肢不宁综合征	(243)

第五章 与心电图有关的综合征..... (244)

Kearns-Sayre综合征..... (244)

阵发性房性心动过速综合征..... (245)

QT>QS₂综合征..... (248)

户山-铃木综合征..... (249)

早期复极综合征..... (250)

S_IS_{II}S_{III}综合征..... (252)

TV₁>TV₆综合征..... (253)

T_{III}>T_I综合征..... (254)

二点半钟综合征..... (255)

电机械脱节综合征..... (255)

Q-T间期延长综合征..... (257)

心动过速后综合征..... (259)

预激综合征..... (259)

病态窦房结综合征..... (267)

第六章 药源性心血管病综合征..... (274)

钙拮抗剂撤药综合征..... (274)

抗高血压药撤药综合征..... (275)

普萘洛尔撤药综合征..... (276)

硝酸甘油撤离综合征..... (277)

哌唑嗪首剂综合征..... (278)

药源性锥体外系综合征..... (279)

药源性红斑狼疮样综合征..... (280)

药源性延迟复极综合征..... (281)

中文病名索引..... (283)

外文字母索引..... (292)

英汉名词对照..... (294)

参考文献..... (308)

第一章 先天性心血管病

先天性心血管病是先天性畸形中最常见的一种，由于胎儿的心脏血管在母体内发育有缺陷或部分停顿所造成。引起胎儿心脏血管发育畸形的原因，目前仍不十分清楚，近年的研究提示有胎儿周围环境、母体情况与遗传等多种因素。从遗传学角度可将先天性心血管病分为染色体畸变所致的先天性心血管病；单基因遗传的先天性心血管病。这两类疾病中，先天性心血管病常为多系统损害的一个组成部分；后一类为独立的先天性心血管病，此时心血管畸形常是患者唯一的临床异常。由遗传因素决定或与遗传有关的先天性心血管病占绝大多数，而单纯由环境因素引起的先天性心血管病极少。

本章按染色体异常性、单基因遗传性和多基因遗传性心血管疾病阐述，有的综合征既有遗传因素又有后天因素，这种情况看以哪个因素为主，如以后天因素为主的综合征放在下一章叙述。

21- 三体综合征 (Trisomy 21 Syndrome)

本征异名：伸舌样痴呆、Down综合征、G-三体综合征、先天性肢端过小综合征、先天性愚型。

本征是一种最常见的常染色体病，也是智能发育不全最常见的一种临床类型。1866年Langdon Down首先报道，1959年

Lajeune等发现这类患者为21-三体, 1971年 Breg等用染色体分带技术查出此多余之染色体实为22号染色体, 1972年国际会议将G组之21及22号染色体重新编排, 将原定21、22号染色体对换, 定Down综合征仍为“21-三体”。本病群体中的发病率约为1/600—1/800。

病因

本病是一种染色体异常疾病。染色体异常可分为两大类, 一是单纯三体型, 一是三体合并易位。前者又分21-三体型和嵌合型, 后者又分D/G易位和G/G易位。所以合起来可看做四型, 但95%为21-三体。

临床表现

患者的共同特征是智力和身体发育差, 严重时表现为白痴, 患者具有特殊的呆滞面容: 眼裂小、眼角外侧上倾、眼间距宽、鼻根底平、颌小、腭狭、口常半干、舌常伸出口外并有舌裂。新生儿常有第三囟门。四肢关节可过度屈曲, 肌张力低、指短、小指的中间指骨发育不良。脚趾与第二趾之间趾距较大。患者生长迟缓, 体力和智力发育均有障碍, 坐、立、走都很晚, 只会说“爸爸、妈妈”等简单语言, 缺少抽象思维能力。男性患者常有隐睾, 无生育力。患者易患肺炎等呼吸道感染, 发生急性白血病的危险率比正常小儿约高20倍。

50%左右的患者有先天性心脏病, 其中室间隔缺损约占一半, 其它还可伴发房间隔缺损、房室道缺损、动脉导管闭、法乐氏四联症等。患者较正常小孩青绀, 四肢也较冷, 因其外周血管与正常者不同。患者出生后较长时间存在肺动脉高压和功能性左至右分流。有大的室间通道或主动脉-肺动脉缺损的先天愚型儿发生肺血管阻塞性疾病也较早。这可能是由于病儿气道阻塞、呼吸肌较弱或二者并存使病者长期处于低氧状态和存在婴儿型肺血管所致。诊断: 典型病例诊断较易。要确定刚出生的婴儿是否存在心血管畸形一般较难, 因为作为主要体征之一的心脏杂音只

有在出生2周以后才较明显,在此之前,由于循环的转换,杂音可消失。但一个月以上的婴儿,一般都可确诊其心脏是否正常。

治疗及预后

无特殊疗法。过去曾试用过碘剂、甲状腺素、胸腺提取物、 γ -氨酪酸、维生素B₁、B₆和烟酸等,并无明显效果。教育和训练是最基本的治疗。通过训练,可以使患者逐步自理生活,从事简单劳动,增强体力,促进健康,延长生命。

本病患者体弱多病,平均寿命较短,50%死于1岁内,存活者平均寿命为30岁左右。女性可以生育,男性不育。死亡原因主要为呼吸道感染及伴存的心血管畸形,尤其在新生儿期至2岁这段时期内。

21-部分缺损综合征 (Partial 21 Syndrome)

本征异名:反先天愚型综合征、反Down氏综合征、G-缺失综合征。

本征于1964年首先由Léjeune等报告。是21号染色体部分缺失,即21p⁻或21q⁻综合征。

临床表现

智力与生长发育障碍,小头,眼睑下垂,眼裂与先天愚型相反、外角向下,有白内障,高鼻梁,小颌,腭弓高,大而低位耳,指、趾异常,指甲发育不良,尿道下裂,隐睾,肾脏、胃肠道及骨骼畸形。

多伴有心血管畸形,以室间隔缺损多见。本征无特殊治疗。

18-三体综合征 (Trisomy 18 Syndrome)

本征异名:Edward综合征, E-三体综合征,三体17-18综

合征，三体16-18综合征。

本征1960年首先由Edward等报告一女孩为17-三体异常，同年Patau等报告18-三体患者，1964年Ynnis用放射自身显影证实这类患者有18-三体。此征较为常见，新生儿发病率约1/4500，男女之比约为1:3。

病因

本病的发生，大多数是由于双亲在配子形成过程中，第18号染色体不分离的缘故。通常由于患儿出生时母亲的年龄较大，（平均超过32岁，半数在35岁以上）在卵子形成过程中，18号染色体不分离。

临床表现

本征症状非常复杂，据Smith(1969年)观察，症状多至115个以上。胎生期可缩短或延长，平均42.2周。患儿在胎内体重低于正常，产时羊水过多，胎盘小，脐动脉只一条，低龄儿状。婴儿外表无畸形，细查之则有多处缺陷：脸面小，小颌，小眼，低位或畸形耳。骨骼比例失常，枕骨凸出，胸骨短，骨盆小；掌指骨排列畸形；手指屈曲，食指压于第三指上，第五指压于第四指上，指甲小，摇椅底形足；肌张力新生儿时期低，以后过高，使腿外转受限，眼睑下垂，横膈薄、膈疝；男性有隐睾，女性阴蒂肥大；智力及生长发育均差。

99%有不同类型的先天性心脏病。最常见的为室间隔缺损（96%），其次为动脉导管未闭（69%）和房间隔缺损（22%）。有的病儿可见双出口的右心室，环绕缺损的室间隔形成的动脉瘤，二尖瓣样半月瓣和轻度的主动脉瓣、肺动脉瓣狭窄。此外，尚可见主动脉狭窄、大血管移位。

治疗及预后

无治疗方法。由于伴发先天性心脏病与其他器官的畸形，本病预后不佳，多数于产后6个月内死亡，10%患者可活至1岁。

心血管畸形是患者早死的主要原因。一般患儿很少活到30岁

以上，凡寿命较长者，心血管病患均较轻。

13-三体综合征 (Trisomy 13 Syndrome)

本征异名：Patau综合征、Bartholin-Patau综合征、13-15三体综合征、D₁-三体综合征、D-三体综合征。

本征是一种特殊的染色体三体综合征，1657年眼科专家Bartholin首先描述过，1960年Patau等确定此征，故名。1965年Yunis等鉴出此征为常染色体第13号三体，故称为13-三体综合征。此征较为少见，新生儿发病率约为1/5000—1/10000，女性较多见。

病因

本征是由于某种原因引起减数分裂时第13对染色体不分离所致。母龄增高，出生患者的风险也增加（患儿平均母龄为32.4岁，显著高于一般儿童），有人发现与母龄有关的病例多在冬天妊娠，原因不明。除典型的13三体型外，还有少数易位型和嵌合型病例。

临床表现

胎儿产前无异常，但发育畸形十分严重而程度各不相同，出生后常见兔唇、裂腭，小眼或无眼球，耳廓变形、低位，前胸发育不良，额叶不分，缺乏外嗅叶，耳聋，严重智力减退，肌张力强弱不一，有小抽搐，多指（趾）、并指（趾），指甲狭、过凸，屈指，男性儿常有尿道下裂、隐睾，女性儿则有双角子宫等。

80%以上有先天性心血管畸形。常见者依次为右位心（65%）、室间隔缺损（60%）、动脉导管未闭（48%）、房间隔缺损（44%）、大血管移位（11%）和动脉总干、主动脉瓣狭窄（10%）。此外，还有少见的主动脉弓异常、主动脉骑跨、冠状动脉异常、肺动脉狭窄及房室通道等。

治疗及预后

无特殊疗法。患儿较难喂养，能存活达3岁者小于5%，预后不良。故应早期诊断预防患儿的出生。

7-三体综合征 (Trisomy 7 Syndrome)

本征异名：猫眼综合征、22-部分三体综合征。

本征于1965年Schachenmann首次报告，该病例多一个亚中着丝点短臂上有随体、只有G组染色体一半大小之染色体，状似 ph' 。近年来证实此额外染色体来自第7号染色体。发病率极低。

临床表现

患者有特殊面容，两眼间距宽、眼裂外侧向下、虹膜有较低的垂直缺损如猫眼状，还常有肛门闭锁伴直肠膀胱瘘，耳前瘘孔，脐疝、肾畸形等，智力发育不一。

心血管损害：约40—50%伴发心血管畸形，常见的病型为法乐氏四联症、三尖瓣闭锁，此外还有完全性肺静脉异位引流、房间隔缺损及室间隔缺损等。

治疗

本征无特殊治疗方法。存活率低。

4-短臂缺损综合征 (4p- Syndrome)

本征异名：Wolf综合征、Wolf-Hirschhorn综合征。

本征由Wolf等于1965年首先报告，患儿有猫叫综合征的临床体征而无猫叫之哭声，是一种第4号染色体短臂缺失的综合征，故名。发生率很低，男女发病近似。

临床表现

产前产后生长发育不良，智力差，小头小颌，眼裂外侧向下、斜视、内眦赘皮，头皮缺陷、裂腭，眉间区及鼻根部宽阔，鱼形嘴，骶骨凹陷，手足指趾畸形，隐睾、尿道下裂、外阴异常，子宫及卵巢发育不良等，肌张力低。

本征心脏畸形发病率高，约50—60%主要以室间隔缺损及动脉导管未闭为主。其次为房间隔缺损及肺动脉狭窄，有时可发生复杂心血管畸形、大血管畸形、左心发育不良、右位心、三尖瓣闭锁等。

治疗及预后

无特殊治疗，死亡率很高。

5-短臂缺损综合征 (5p⁻ Syndrome)

本征异名：猫叫综合征、Léjeune综合征、B₁缺失综合征。

本征1963年Léjeune首先描述3例，由于患儿哭喊声似猫叫，而得名猫叫综合征。本征发生率较低，约占新生儿的1/5000—1/10000，女性多于男性(3:2)，患儿出生时与母亲的年龄大小无关。

病因

为一少见的先天遗传性疾病，由染色体异常所致。染色体异常主要是B群中第5条染色体的短臂部分缺失，本征除单纯5p⁻外，也有易位型及正常核型/5p⁻的嵌合型。

临床表现

大多病例在宫内及产后一般生长较差。小头，由于大脑病变或喉局部发育不良、幼时哭声似猫叫，随着年龄增长，有的患者哭声会完全正常但智力低下，头面特殊，满月脸，眼距宽，眼裂与先天愚型相反，外角向下，内眦赘皮、斜视、屈光不正、视网膜血管屈曲、有白内障、单侧性弱视、眼萎缩，阔鼻梁，小颌，