

LINCHUANG

临床新疾病手册

张湘生 张 炬 主编

XINJIBING SHOUCE

人 民 军 医 出 版 社

临床新疾病手册

LINCHUANG XINJIBING SHOUC

张湘生 张 炬 主编

人民军医出版社
北 京

(京)新登字 128 号

图书在版编目(CIP)数据

临床新疾病手册/张湘生,张炬主编. —北京:人民军医出版社,1997.10

ISBN 7-80020-757-9

I. 临… I. ①张… ②张… III. 疾病-手册
IV. R441-62

中国版本图书馆 CIP 数据核字(97)第 08395 号

人民军医出版社出版

(北京市复兴路 22 号甲 3 号)

(邮政编码:100842 电话:68222916)

人民军医出版社激光照排中心排版

科技大学印刷厂印刷

新华书店总店北京发行所发行

*

开本:787×1092mm 1/32 · 印张:12.25 · 字数:268 千字

1997 年 10 月第 1 版 1997 年 10 月(北京)第 1 次印刷

印数:1~5000 定价:18.00 元

ISBN 7-80020-757-9/R · 686

〔科技新书目:434—118②〕

(购买本社图书,凡有缺、倒、脱页者,本社负责调换)

编者名单

主 编	张湘生	张 炬		
副主编	黄希顺	张书岭	张晚霞	郝长海
	郭 彦	郭桂荣	张建中	王 瑛
编著者	(以姓氏笔画为序)			
	马建丽	王 瑛	王 森	王广科
	王左生	王晓虹	王桂菊	邓增义
	白金枝	安敬军	孙良阁	江河清
	刘青青	刘剑波	刘德海	任晓雯
	邹先彪	阎利沙	陈晓红	杨 立
	杨进献	陆 敏	李 燕	李静宇
	沈 侠	张 炬	张书红	张书岭
	张建中	孟晓落	张素芳	张晚霞
	张湘生	郑晓虹	姜 曦	栗夏莲
	凌箫鸣	袁光华	耿 力	郭 彦
	郭英江	郭桂荣	黄希顺	黄新生
	遇存英	曾照年	董瑞国	魏保臣

前 言

近年来,随着医学的发展与现代科学技术的进步,人们不仅对疾病的认识有了很大提高,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,在现有的教科书及医学专著中尚未完全反映出来,致使临床医务人员的诊治水平受到了一定的限制与影响。为了促进我国医学科学的发展,提高医务人员临床诊治水平,我们将本世纪 70 年代以来,被医学界所公认或确认的一些新疾病、新症型的有关资料,加以收集整理,编写成这本《临床新疾病手册》。

本书依据人体生理系统与临床疾病分科,将这些新发现的疾病分为 12 章。在编写此书时,我们力求做到全面、系统、准确、实用,按疾病概念、病因及发病机制、症状与体征、诊断要点及防治方法等逐一介绍。对于有争议一时难于辨析者,将暂于同录并存,留待以后解决。在语言上,则力求简洁明了、通俗易懂。

本书不仅包含有理论知识,而且还包含有临床诊断与治疗方法等,实用性较强,可供临床各科以及不同层次的医务人员参考。因为本书所收录的多为教科书所未收录的内容,所以又可作为医学院校的教学参考书。

由于我们的水平有限,难免有所遗漏与讹错,恳请读者予以批评指正。

编 者

1996 年 8 月

目 录

第一章 呼吸系统疾病	(1)
第一节 脱屑性间质性肺炎	(1)
第二节 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征	(3)
第三节 圆形肺不张	(7)
第四节 肝肺综合征	(9)
第五节 肺泡蛋白蓄积症	(12)
第六节 肺淋巴管平滑肌瘤病	(15)
第七节 气管支气管巨大症	(18)
第八节 原发性纤毛运动障碍	(21)
第九节 肺嗜酸性肉芽肿	(25)
第十节 颈部肺疝	(28)
第十一节 弓形虫性肺炎	(29)
第二章 循环与血液系统疾病	(32)
第一节 右室心肌疾	(32)
第二节 Lyme 病与 Lyme 心脏炎	(36)
第三节 起搏综合征	(40)
第四节 X 综合征	(43)
第五节 纯红细胞再生障碍性贫血	(49)
第六节 血栓性血小板减少性紫癜	(53)
第七节 伊凡斯综合征	(56)
第八节 血小板无力症	(58)
第三章 消化系统疾病	(61)
第一节 非溃疡性消化不良	(61)
第二节 十二指肠白点综合征	(63)

第三节	布尔哈夫综合征	(65)
第四节	食管贲门粘膜撕裂综合征	(67)
第五节	丙型病毒性肝炎	(71)
第六节	丁型病毒性肝炎	(73)
第七节	戊型病毒性肝炎	(74)
第八节	Zieve 综合征	(76)
第九节	肝脏结节性再生性增生	(78)
第四章	泌尿系统疾病	(84)
第一节	坏死性肾乳头炎	(84)
第二节	回流性肾病	(86)
第三节	膀胱软斑症	(89)
第四节	女性尿道综合征	(91)
第五节	肾小球旁细胞瘤	(93)
第六节	肾血管平滑肌脂肪瘤	(95)
第七节	肾盂输尿管静脉曲张	(96)
第八节	原发性肾紫癜症	(98)
第九节	胸内肾	(100)
第五章	内分泌系统疾病	(102)
第一节	淋巴细胞性垂体炎	(102)
第二节	甲状腺激素抵抗综合征	(106)
第三节	TSH 分泌腺瘤	(110)
第四节	非甲状腺疾病的甲状腺功能变化	(113)
第五节	产后甲状腺炎	(115)
第六节	幼年起病的成年型糖尿病	(118)
第七节	胰岛素自身免疫综合征	(127)
第八节	缓慢进展性胰岛素依赖型糖尿病	(129)
第九节	糖皮质激素可抑制性醛固酮增多症	(130)
第十节	卵巢早衰	(134)
第十一节	多腺体自身免疫综合征	(138)
第六章	精神神经系统疾病	(141)

第一节	暂时性大脑半球遗忘症	(141)
第二节	丘脑性忽视症	(142)
第三节	进行性核上性麻痹	(144)
第四节	多系统萎缩	(147)
第五节	POEMS 综合征	(148)
第六节	大脑淀粉样血管病	(151)
第七节	肾上腺脑白质营养不良	(153)
第八节	线粒体性脑肌病	(156)
第九节	神经布氏杆菌病	(158)
第十节	中枢神经系统放线菌病	(159)
第七章	传染科疾病	(162)
第一节	多菌种性败血症	(162)
第二节	新发现的弧菌及所致疾病	(165)
第三节	Norwalk 样病毒胃肠炎	(170)
第四节	星状病毒及萼状病毒感染	(173)
第五节	无菌性脑膜炎	(175)
第六节	慢性疲劳综合征	(178)
第七节	巴西紫癜热	(181)
第八节	难辨梭状芽孢杆菌结肠炎	(184)
第九节	弯曲杆菌感染	(187)
第十节	无色杆菌属感染	(190)
第十一节	莱姆病	(192)
第十二节	隐孢子虫病	(196)
第十三节	原发性阿米巴脑炎	(198)
第十四节	肉芽肿性阿米巴脑炎	(200)
第十五节	艾滋病	(201)
第八章	妇产科疾病	(216)
第一节	游离子宫	(216)
第二节	卵巢水肿	(217)
第三节	输卵管蛔虫症	(218)

第四节	中毒性休克综合征	(218)
第五节	妊娠期禽败血杆菌性败血症及腹膜炎	(223)
第六节	白喉杆菌性阴道炎	(224)
第七节	妊娠剧吐并发短暂性甲亢	(225)
第八节	未破裂卵泡黄素化综合征	(228)
第九节	HELLP 综合征	(230)
第十节	自身免疫性卵巢炎	(234)
第十一节	阴蒂神经鞘瘤	(237)
第十二节	子宫主韧带血管外皮瘤	(238)
第十三节	婴儿大阴唇畸胎瘤	(239)
第九章	儿科疾病	(241)
第一节	新生儿持续肺动脉高压	(241)
第二节	胎儿酒精综合征	(244)
第三节	营养性锌缺乏征	(245)
第四节	皮肤粘膜淋巴结综合征	(248)
第五节	纤毛不动综合征	(253)
第六节	先天性失氯性腹泻	(256)
第七节	肠淋巴管扩张症	(257)
第八节	锁骨下动脉盗血综合征	(258)
第九节	左肾静脉压迫综合征	(260)
第十节	伴有 α -地中海贫血的 X 连锁智力低下综合征	(262)
第十一节	雄激素不敏感综合征	(264)
第十二节	迟发型-21 羟化酶缺陷症	(266)
第十三节	脆性 X 线综合征	(267)
第十四节	二羧酸尿症	(271)
第十五节	儿童注意缺陷伴多动症	(273)
第十六节	坏死性增生性淋巴结病	(278)
第十章	皮肤科疾病	(281)
第一节	杆菌性血管瘤病	(281)
第二节	水诱发性瘙痒	(283)

第三节	摩擦性黑变病	(287)
第四节	婴儿环状红斑	(289)
第五节	良性夏季日光疹	(290)
第六节	丘疹性红皮病	(291)
第七节	妊娠多形疹	(294)
第八节	中毒性流行性综合征	(296)
第九节	色素性痒疹	(298)
第十节	嗜酸细胞增多——肌痛综合征	(300)
第十一节	硬化性筋膜炎	(303)
第十二节	红斑狼疮-扁平苔癣重叠综合征	(305)
第十三节	增殖性脓皮病	(307)
第十四节	嗜酸细胞增多性皮炎	(308)
第十五节	结节性类天疱疮	(309)
第十六节	IgA 落叶型天疱疮	(310)
第十七节	急性泛发性发疹性脓疱性皮炎	(313)
第十八节	复发性线形棘层松解性皮肤病	(314)
第十九节	局限性疱疹样皮炎	(316)
第二十节	淀粉样蛋白弹力纤维变性	(317)
第二十一节	生长期毛发松动综合征	(319)
第二十二节	嗜酸性淋巴肉芽肿	(320)
第二十三节	变形综合征	(322)
第二十四节	儿童头颅筋膜炎	(325)
第二十五节	微囊肿性附属器癌	(326)
第二十六节	小皮角样痣	(328)
第二十七节	家族性多发性毛盘瘤	(329)
第二十八节	皮肤 T 细胞淋巴瘤	(330)
第二十九节	郎格罕细胞增生症	(334)
第十一章	眼科疾病	(338)
第一节	溶藻素弧菌性结膜炎	(338)
第二节	巨乳头状结膜炎	(339)

第三节	感染性结晶性角膜病变	(340)
第四节	圆盘状狼疮性角膜炎	(341)
第五节	晶体囊袋内血肿	(342)
第六节	接种乙肝疫苗致葡萄膜炎	(343)
第七节	急性视网膜坏死——桐泽型葡萄膜炎	(344)
第八节	鸟枪弹样视网膜病变	(348)
第九节	急性霜样视网膜血管炎	(351)
第十节	视网膜色素上皮撕裂	(353)
第十一节	三侧性视网膜母细胞瘤	(355)
第十二节	眼外肌炎	(357)
第十三节	虹膜角膜内皮综合征	(359)
第十二章	耳鼻喉及口腔科疾病	(363)
第一节	肩胛舌骨肌综合征	(363)
第二节	喉神经内分泌肿瘤	(364)
第三节	侧髓综合征	(366)
第四节	阵发性涎液过多	(369)
第五节	牙釉质发育不全、钙化不全及指(趾)甲发育异常 ..	(371)
第六节	面部巨大皮内树突状细胞瘤	(373)
第七节	多形性低恶性腺瘤	(375)
第八节	口腔毛状白斑	(377)

第一章 呼吸系统疾病

第一节 脱屑性间质性肺炎

脱屑性间质性肺炎 (Desquamative Interstitial Pneumonia, DIP) 由 Liebow 于 1965 年首先报告并命名, 是病因未明的间质性肺炎的一种特殊类型, 70 年代后逐渐被人们所认识, 目前该病在临床上仅次于最常见的普通型间质性肺炎 (UIP), 即肺特发性间质纤维化。

【病因及发病机制】 目前不明, 但有如下学说。

1. 免疫反应: 证据有 DIP 经常和免疫功能异常的疾病, 如红斑狼疮等同时存在; 某些患者血清 IgA 升高, 抗核抗体和红斑狼疮试验阳性; 免疫荧光试验显示肺泡隔有免疫复合物 IgG、IgE、和 C₃ 等沉积; 组织学检查也发现肺泡隔有淋巴细胞、浆细胞和嗜酸细胞浸润。

2. 有害刺激对肺泡上皮的损伤: 如有的病例系接触各种矿物粉尘或塑料火焰后发病, 有的妇女使用特殊发水后引起 DIP。

3. 病毒感染: 电镜观察显示, 患者肺泡细胞核内有包涵体存在, 但迄今尚未能分离出病毒, 故不能排除病毒感染为诱发因素。

4. 药物作用: 长期服用个别药物如呋喃坦啶后可发病,

但停药后痊愈。

5. 系一种反应性病征,在多种疾病中均可见到,故又名“类反应性脱屑性间质性肺炎”;也有人认为 DIP 系全身疾病的一部分。

【症状与体征】

1. 男女分布相等,以青壮年(40~50岁)好发,儿童约占10%,偶尔罹及婴儿。

2. 起病缓慢,少数以急性呼吸道症状为前驱表现。常见主诉为活动后气急、干咳或咯少量痰、胸痛,偶尔发热、多汗、乏力、肌痛、体重下降等。

3. 50%患者有杵状指,肺部可有吸气末的捻发音。常有自发性气胸或胸水发生。

【诊断要点】

1. 根据症状和体征。

2. 实验室检查:无特异改变。部分病例白细胞可轻度增加,血液中 IgA 增高,抗体及狼疮因子阳性。如血中 IgG 持续下降则提示病变继续发展,预后严重。

3. X 线胸片:个别可正常。典型者表现为双肺云雾状或磨玻璃样不透光病变,以两下肺或肋膈角处为著。有时呈底向外方胸膜面,其尖朝向心膈角的三角形阴影。也可表现为两肺弥漫性网状结节状阴影,偶尔在间质病变基础上重叠有绒毛状肺泡型的浸润影。晚期可有胸腔积液。

4. 肺功能检查:用力肺活量下降,肺顺应性降低,残气量增加。 PaO_2 下降,肺泡-动脉氧分压差升高, PaCO_2 下降(提示过度通气)。 CO_2 弥散功能降低。

5. 经纤维支气管镜或开胸肺活检:肺组织大体标本为灰黄色,切面有僵硬或结节感。光镜下示肺泡腔或细支气管腔内

有成堆巨噬细胞和少量Ⅱ型肺泡细胞,胞浆内酸性细胞质含有过碘酸雪夫(PAS)染色阳性的黄棕色颗粒。电镜下显示,肺泡腔内的Ⅱ型肺泡细胞有大量的微纤毛和特征性的嗜银酸板状包涵体,核增大而有深切迹,故具有双核样轮廓。

【治疗】

1. 糖皮质激素能够控制病情发展甚至使之逆转,故临床上以其为首选药物。一般口服强的松龙 60mg,每日 1 次,可较快缓解症状。但应注意,症状缓解后激素维持的时间应长,否则突然停药会导致复发。

2. 对于个别糖皮质激素无效而且病情严重者,可慎用细胞毒性药物如环磷酰胺、氯喹等,但一般认为其副作用大且疗效不佳。

3. 对继发性疾病应进行对症治疗。

【预后】明显较 UIP 为佳。有人报道 UIP 的死亡率为 66%,平均生存期为 5~6 年,而 DIP 的死亡率仅为 27.5%,平均生存期长达 12.2 年。个别患者可自行缓解。另外,婴儿的预后较成人为差。

第二节 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征

阻塞性睡眠呼吸暂停综合征(Obstructive Sleep Apnea Syndrome, OSAS)是一种具有一定潜在危险性的疾患,其发病占有关睡眠疾患的 1/2~2/3,80 年代以来国内外对该病的研究已有较大进展。该病以 40 岁以上老年男性发病率较高,如有报道男性发病率达 0.7%~10.9%,女性 2.3%~6.3%,也有资料显示其发病率为 1%~9%。

呼吸暂停是指口和鼻气流停止至少 10 秒以上,呼吸气流降低到正常气流强度 50% 以上,并伴有 4% 氧饱和度(SaO_2)下降者称为低通气。病理性 OSAS 系指每晚 7 小时睡眠中,呼吸暂停反复发作在 30 次以上或睡眠呼吸紊乱指数(AHI,即平均每小时呼吸暂停次数+低通气次数)超过 5 次以上。

【病因及发病机制】OSAS 分为三型:一为阻塞型,指鼻和口腔无气流,但胸腹式呼吸仍存在;二为中枢型,指鼻和口腔气流与胸腹式呼吸运动同时暂停;三为混合型,指一次呼吸暂停过程中,开始时出现中枢型呼吸暂停,继之同时出现阻塞性呼吸暂停。

有人认为,各型睡眠呼吸暂停都可能有中枢神经系统呼吸功能调节障碍,建议分为阻塞为主型或中枢为主型。

引起 OSAS 发病的基本特征,一为上气道阻塞的位置在咽部;二为咽腔的大小取决于咽腔关闭压和开放压的平衡;三为 OSAS 患者通常有咽解剖,以及舌、下颌结构的异常。

近年来的研究逐渐明确的发病因素有家族遗传、饮酒、肥胖、某些内分泌及代谢性疾病(如甲状腺功能低下、肢端肥大症、库兴综合征及粘多糖病等)。近年来还证实,OSAS 与结缔组织病有非常密切的联系,特别是马凡综合征(Marfan syndrome),有 64% 的病人患有睡眠呼吸暂停。

引起睡眠时上气道狭窄、悬雍垂粗长、软腭松弛、舌根肥大后置及松弛与咽、声带有关的多种疾病均可引起 OSAS。

OSAS 患者睡眠时可出现低氧血症及高碳酸血症,严重者 pH 下降,因而对机体造成一系列影响。

【症状与体征】

1. 睡眠时呼吸气流通过狭窄的气道引起咽壁颤动,可发出鼾声,鼾声与呼吸暂停间歇,交替出现,有的患者可被憋醒,

感到胸闷、心前区不适、心慌、盗汗等。

2. 部分患者不知道睡眠时打鼾和睡眠呼吸暂停,往往被同室居住的人观察到,由于呼吸暂停窒息时间较长,身体常翻动、四肢乱动、突然坐起或翻倒床下,甚至昏迷。

3. 由于夜间睡眠不好,故患者白天常感到困乏无力、嗜睡、头痛,甚至影响日常工作或学习。

4. 低氧常造成头晕、记忆力降低、反应迟钝、性功能减退或阳痿等。低氧还可引起全身血管收缩,导致高血压,且常表现为睡醒后血压增高,起床活动后或低氧消除后血压正常。低氧还可使肺血管收缩,使肺动脉压增高,甚至右心衰竭。低氧也可造成迷走神经性心动过缓,心肌缺血和兴奋,使心律紊乱,甚至猝死。低氧刺激红细胞增多,还可发生继发性红细胞增多症。

【诊断要点】

1. 根据病史、体征和对患者入睡后观察 15 分钟以上,则可作出推测性诊断。

2. 对该病的确诊分型,则需进行多导睡眠图(PSG)的监测检查。

3. 上气道 CT 断层扫描可测定咽腔的横断面积。

4. 多次小睡潜伏试验(Multiple Sleep Latency Test, MSLT)检查可评估患者嗜睡的严重程度并与其它嗜睡症如发作性睡病相鉴别。

【治疗】

1. 内科治疗

(1)一般治疗:戒烟酒,睡前不饱食,不服安眠药,睡眠取右侧卧位。治疗与发病有联系的疾患,如肥胖症等,如能降低体重 5%~10%,则对改善症状有肯定疗效;对甲状腺机能减

退症,则予以补充甲状腺素,可使症状完全消失或显著改善,但目前也有争议;肢端肥大症者,手术切除垂体肿瘤或服用抑制生长激素分泌的药物,亦可减轻症状。

(2)药物治疗:①增加上气道开放减轻其阻力的药物,如鼻塞患者可在睡前滴用缩血管药物如麻黄素等。②神经呼吸刺激剂,如安宫黄体酮 20~40mg,每日 3 次,口服。③作用于一般神经的药物,如服用普罗替林和氯丙嗪,可抑制快速动眼睡眠,减轻由此睡眠引起的呼吸暂停和低氧血症。

(3)氧疗:OSAS 睡眠时均可发生低氧血症,经鼻单纯供氧可取消低氧时对呼吸中枢的刺激,延长呼吸暂停的时间,如供氧加上持续正压迫气(CPAP)治疗,则可明显改善低氧血症。

(4)CPAP 及其它机械治疗:①CPAP 对中、重度 OSAS 患者非常有效,且可携机回家长期治疗。其治疗原理是用一空气泵,将空气滤过湿化,经鼻面罩与患者相连,输送的正压范围是 0.2~2kPa(2~20cmH₂O)。据报道,病人一般可耐受的壓力 1kPa(10cmH₂O)左右。②双水平气道正压治疗具有吸气、呼气可分别调节及同步等功能,病人易于接受,但价格昂贵。③用正牙术(畸齿矫正术,Onthontica),使下颌拉向前,颊舌肌拉向前,可使下颌腔扩大开放。此法对轻症及咽成形术(UPPP 术)治疗失败者有效。

2. 外科治疗

(1)气道造口术:对严重的 OSAS 患者是解除上气道阻塞引起致命性窒息最有效的救命措施。目前由于 CPAP 的开展,此法已少使用。

(2)悬雍垂软腭咽成形术:此法经口摘除扁桃体,切除部分软腭及悬雍垂,增大口腔和鼻咽入口直径,有效率可达