

中华医学全集

内科疾病诊治 (十六)

王宝勤 主编

中华医学电子音像出版社

图书在版编目(CIP)数据

**中华医学全集/王宝勤主编. —北京: 中华医学
电子音像出版社, 2004**

ISBN 7-900106-23-5

I. 中… II. 王… III. 医药学—文集—汇编

IV. R2.52

中国版本图书馆 CIP 数据核字(2004)第 117529 号

中华医学电子音像出版社出版发行

(北京市东城区东四西大街 42 号 100710)

全国各地新华书店经销 北京双青印刷厂印刷

开本: 787×1092 1/32

2004 年 4 月第 1 版 2004 年 4 月第 1 次印刷

版号: ISBN 7-900106-23-5/R·01

定价: 6998.00 元(1CD,含配套书)

内科学

目 录

◎原发性肝内硬化综合征	1
◎脂肪肝	3
◎致死性肝内胆汁淤积综合征	5
◎肿瘤性息肉	7
◎卓-艾氏综合征	25
◎紫绀-杵状指-肝病综合征	27
◎自发性食管破裂	29
◎IgA 肾炎	30
◎巴特综合征	42
◎多囊肾	44
◎非 IgA 系膜增生性肾炎	56
◎肝源性肾损害	62
◎高血压肾病	66
◎梗阻性肾病	71
◎急进性肾小球肾炎	82
◎急性风湿热肾损害	93
◎急性肾功能衰竭	95
◎急性肾小管坏死	99
◎局灶性肾小球硬化症	155

◎狼疮性肾炎.....	162
◎类风湿性关节炎肾损害.....	168
◎链球菌感染后的急性肾小球肾炎.....	170

◎原发性肝内硬化综合征

【概述】

原发性肝内硬化（Hanot）综合征系指肝内胆管的非特异性炎症、纤维化而致肝内胆汁淤积、肝硬化伴结节性增生而产生的一组症候群。现习惯称为原发性胆汁性肝硬化、另名为慢性非化脓性破坏性胆管炎、胆管性肝炎、胆管胆汁性肝硬化、肝内梗阻性胆汁性肝硬化等。本征可能是由于自身免疫异常而致胆管及小叶间胆管非化脓性破坏性炎症，伴胆小管增生；破坏、瘢痕形成；肝小叶结构破坏、再生结节形成；呈现明显胆汁淤滞的肝硬化组织学改变。

【诊断】

肝活组织检查有特征性病理改变。在除外肝外梗阻性黄疸和继发性胆汁性肝硬化时可诊断为此病。

【治疗措施】

本病可用肾上腺皮质激素或硫唑嘌呤行免疫抑制治疗。皮肤瘙痒可用抗组织胺类药物或胆酪胺，也可试用氢氧化铝治疗。其它可行对症处理及防治并发症如上消化道出血、肝性脑病及腹水等。

【临床表现】

临床上多见于女性患者，起病隐匿。全身皮肤瘙痒、继之黄疸且逐渐加深为重度。胆汁淤滞可致脂肪泻，白陶土样便，骨质疏松、病理性骨折、出血等。肝脾肿大明显，皮肤黄色瘤。

【辅助检查】

化验检查血清胆红素升高，以直接胆红素升高为主，碱性磷酸酶、胆固醇、IgM均升高，抗线粒体抗体、平滑肌抗体和抗核抗体阳性。白蛋白减低， γ -球蛋白升高。

◎脂肪肝

【概述】

引起脂肪肝的病因很多，常见的有酒精中毒、营养过度或缺乏、内分泌紊乱、药物或肝性毒物、急性脂肪肝脑病可由妊娠所致。

【诊断】

病史及症状

部分病人有肝区不适，乏力。食饮下降症状，大多无临床症状。因此应详细了解有无长期饮酒、营养失衡，有无接角触化学试剂或服用肝毒性药物史；有无糖尿病对第一胎妊娠34—40周的孕妇，出现剧烈而持久的恶心、呕吐、继之出现腹痛和黄疸，精神萎靡、嗜睡、很快进入昏迷者应考虑妊娠急性脂肪肝。

体检发现

大多数病人有轻至中度肝肿大，约4%有脾大，少

数严重者可出现黄疸，蜘蛛痣及门脉高压症状，但治疗后蜘蛛痣可消失，门脉高压恢复正常。

辅助检查

血脂尤以甘油三脂增高，ALT、GGT增高，糖耐量曲线可有异常，曲线高峰上升和下降延迟。凝血酶原时间延长可达40%，应用维生素K可以纠正。

影像学检查 主要是B型超声波和CT，超声波显示肝脏增大，肝脏前部密集增强细小回声，后部衰减速。CT检查肝密度减低，相比门静脉内回声增强。

【治疗措施】

脂肪肝是可逆性病变，早期论断和及时治疗一般可恢复正常。治疗包括去除病因如停用肝毒性药物、禁酒、治疗原发病如糖尿病等），调整饮食，予去脂药物，肌醇0.5-1.0g，3/d；卵磷脂2-3片，3/d；东宝肝泰1.5g，3/d等。重症者可使用辅酶A50-100u，肌注 1/d，三磷酸腺苷20-40mg 1/d或用能量合剂静

脉输入。

◎致死性肝内胆汁淤积综合征

【概述】

致死性肝内胆汁淤积综合征又称Byler病；致死性家族性肝内胆汁淤积症（Fatal Familial Intrahepatic Cholestasis Syndrome）；家族性肝内胆汁淤积性黄疸；婴儿胆汁粘稠综合征；IV型-进行性肝内淤积症。

【诊断】

有血缘关系的家族中，从婴儿早期开始出现反复发作性黄疸，伴脂肪泻，肝脾肿大及侏儒症时，应考虑本征。实验室检查及肝活体组织检查有助本病的诊断。

【治疗措施】

以对症治疗为主，可用苯巴比妥，胆酪胺及肾上

腺皮质激素治疗，以改善症状。

【病因学】

系常染色体隐性遗传，可能因先天性遗传性生化代谢异常，致胆酸代谢，转运和排泄障碍引起胆汁淤积。

【临床表现】

本病罕见，于新生儿期出现反复性黄疸；且渐加深，皮肤瘙痒，鼻衄，肝脾肿大，脂肪痢，粪便恶臭而色淡；也可于出生后数月才发生黄疸，患者烦躁不安，吸收不良，发育不良，佝偻病。

【辅助检查】

血清总胆红素增高，以结合胆红素增高为主，血清碱性磷酸酶增设，胆固醇正常或减低，凝血酶原时间延长；尿胆红素阳性；大便有脂肪球。

【鉴别诊断】

与其它婴幼儿期先天性黄疸相鉴别。

◎肿瘤性息肉

【概述】

肿瘤性息肉 (Tumorous Polyp) 是大肠膜上皮细胞增生的真性肿瘤，其单发者统称为腺瘤，根据其组织学特征和生物学行为的不同又可分为腺管状、绒毛状和混合性3类。多发性者常见为家族性腺瘤病，其它尚有非家族性腺瘤病及伴有消化道外肿瘤的Gardner氏综合征、Turcot氏综合征等，它们多有不同的恶变率、被视为癌前病变，因此腺瘤的诊断具有重要的临床意义。

【诊断】

绝大多数的大肠癌来自大肠癌来自大肠腺瘤癌变，其根据①腺瘤与大肠癌的性别、年龄相仿；②腺瘤和癌在大肠的分布情况相似，均以直肠和乙状结肠

为好发部位；③大肠癌同时伴有腺瘤者不少见；④有腺瘤者与无腺瘤者相比，前者大肠癌和发生率明显增高。

【治疗措施】

1. 腺瘤的处理原则是 一经发现即行内镜下摘除并作全瘤活检。对于出现下述情况者，需进行外科手术治疗：①出现淋巴浸润者；②组织学示癌组织分化差；③腺瘤切除边缘或邻近有癌肿浸润。在腺瘤标本中，发现浸润型性腺癌者约占2%~5%，而总的淋巴转移患者也不超过5%，可见绝大多数的息肉恶变，尤其是有蒂者，经内镜切除是适当的。在有蒂息肉，癌变局限于息肉头部者，淋巴转移非常少见。

2. 家族性多发性腺瘤病治疗原则是 一旦确诊，将可能发生癌变的大肠全部切除，以阻断大肠癌的发生。对于已癌变的患者宜选择适当的根治手术。

【病因学】

腺瘤的组织发生，尚不十分清楚。最初Lane表明深部隐窝细胞随着向表面的迁移、不典型增生逐渐发展。这一改变不仅可在隐窝的垂直切片常规制片中观察到，用组化方法也可证明这一结果。例如腺瘤性上皮硫酸粘液比唾液酸粘液为多，而正常隐窝深部的上皮亦以硫酸粘液表达为主。此外，一种与N-乙酰半乳糖胺（N-acetylgalactosamine）结合的凝集素DBA，在腺瘤和正常隐窝深部上皮染色较弱。Ruggiere等最近进一步表明血型Ley抗原在许多腺瘤均弥散着色，但在正常粘膜，阳性反应仅见于深部隐窝。这些腺瘤上皮与隐窝深部上皮组化反应的一致性有力支持腺瘤起源于隐窝深部的可能。腺瘤起源的另一个假说是1986年Urbanski等描述的嗜酸性上皮，他们发现在这种病变中，陷窝含杯状细胞减少，并被一层嗜酸性的细胞衬附。嗜酸性上皮常位于腺瘤上皮附近，并见两者有移行现象。但是其它一些作者发现在缺乏腺瘤性腺体的病变亦可见到嗜酸性隐窝的存在。还有一些作