内科疾病鉴别诊断学

github

项目主页：https://github.com/scienceasdf/medical-books

新书下载：https://github.com/scienceasdf/medical-books/releases/latest

2019 年 3 月 19 日

目录

目录 **15**

表格 **23**

第一章　疾病鉴别诊断的原则和方法 **25**

一、疾病诊断资料的搜集 25

二、建立诊断和验证诊断 27

三、小　结 29

参考文献 30

第二章　发　热 **31**

【发热的定义与病因】 31

【发热疾病的检查】 33

【原因未明发热疾病的诊断性治疗】 38

【发热疾病的分组】 39

1　急性发热 39

2　急性发疹性发热 56

3　伴有肺部病征的急性发热 68

4　周期性发热 89

5　长期发热 94

6　慢性低热 113

参考文献 120

第三章　呼吸困难 **125**

【急性发生的呼吸困难】 126

【慢性发生的呼吸困难】 126

【如何评价呼吸困难】 126

7　肺源性呼吸困难 127

8　心源性呼吸困难 144

9　中毒性呼吸困难 146

10 血源性呼吸困难 148
11 神经精神性与肌病性呼吸困难 148
参考文献 149

第四章 咯 血 **151**
12 咯血 151
参考文献 168

第五章 慢性咳嗽 **169**
（一）病史、症状、体征 169
（二）痰检查 170
（三）器械检查 170
13 慢性鼻、咽、喉疾病 171
14 慢性支气管疾病 173
15 慢性肺部疾病 178
16 系统性疾病 190
17 其他 192
参考文献 193

第六章 胸腔积液 **197**
【胸腔积液的诊断步骤】 198
【胸腔积液的症状、体征与 X 线征】 199
【诊断性胸腔穿刺】 200
【胸腔积液分析】 201
【其他辅助诊断检查】 203
18 感染性胸腔积液 204
19 恶性胸腔积液 207
20 结缔组织病与变态反应疾病 208
21 心血管疾病 210
22 消化系统疾病引起的胸腔积液 211
23 妇产科疾病引起的胸腔积液 214
24 其他原因胸腔积液 216
25 不明原因胸腔积液 217
参考文献 218

第七章 肺门增大与纵隔阴影增宽 **221**
26 肺门增大 221
27 纵隔阴影增宽 231

参考文献 238

第八章 肺部粟粒状病灶 241

28 感染性肺部粟粒状病灶 241

29 非感染性肺部粟粒状病灶 245

参考文献 251

第九章 肺部球形病灶 253

【肺部病灶与肺外病灶的鉴别】 253

【“良性”病灶与恶性病灶的区别】 254

30 感染性肺部球形病灶 255

31 非感染性肺部球形病灶 260

参考文献 266

第十章 胸 痛 267

（一）病史 268

（二）体格检查、实验室检查与器械检查 269

32 胸壁病变 270

33 胸腔脏器疾病 274

34 肩关节及其周围组织疾病 292

35 腹部脏器疾病 292

36 其他原因 294

参考文献 294

第十一章 水 肿 297

（一）压陷性水肿与非压陷性水肿 297

（二）炎症与非炎症水肿 297

（三）全身性水肿与局限性水肿 297

37 全身性水肿 298

38 局限性水肿 303

参考文献 306

第十二章 高血压 307

（一）血压测定 307

（二）年龄 309

（三）病史 309

（四）体格检查 310

（五）实验室检查 310

（六）血压特点 310

39 高血压 310
40 继发性高血压 314
参考文献 330

第十三章 低血压与休克 **331**
41 慢性低血压 331
42 休克 336
参考文献 343

第十四章 发 绀 **345**
（一）病史 346
（二）体征 346
（三）器械与实验室检查 347
43 异常血红蛋白血症 347
44 真性发绀 349
参考文献 361

第十五章 心脏杂音 **363**
45 心尖区杂音 367
46 主动脉瓣区杂音 374
47 肺动脉瓣区杂音 382
48 三尖瓣区杂音 388
49 心底部连续性杂音 389
参考文献 393

第十六章 心脏增大 **397**
50 心室增大 398
51 心房增大 402
52 普遍性（或球形）心脏增大 403
53 局限性心脏增大 419
参考文献 421

第十七章 心包积液与心包摩擦音 **423**
（1）心脏听诊: 425
（2）胸部透视: 425
（3）心脏右前斜位透视: 425
（4）心电图检查: 425
（5）X 线记波摄片: 426
（6）超声检查: 426

（7）血流动力学检查: 426
（8）CT 扫描: 426
（9）诊断性心包穿刺: 426
（10）纤维心包镜检查: 426
54 感染性心包疾病 427
55 非感染性心包疾病 430
参考文献 437

第十八章 口腔损害 **439**
56 感染性口炎 443
57 非感染性口炎 446
58 原因未明的口炎与口腔黏膜病 451
59 口腔肿瘤 455
参考文献 456

第十九章 吞咽困难 **459**
1. 口腔、咽、喉与上段食管病变 459
2. 食管中段的病变 459
3. 食管下端数厘米部位的病变 459
60 口腔、咽、喉疾病 461
61 食管疾病 462
62 神经、肌肉疾病或功能失常 468
参考文献 471

第二十章 呕 吐 **473**
63 反射性呕吐 474
64 中枢性呕吐 479
65 前庭障碍性呕吐 483
66 神经性呕吐 484
参考文献 484

第二十一章 急性上消化道出血 **485**
【如何确定急性上消化道出血】 485
【如何估计急性上消化道出血的出血量】 485
【如何确定出血的部位与原因】 486
【急性上消化道出血的原因】 487
67 消化系疾病 488
68 全身性疾病 495

参考文献 497

第二十二章 便 血 **499**

69 下消化道疾病 501

70 上消化道疾病 510

71 腹腔内血管疾病 510

72 全身性及中毒性疾病 511

参考文献 516

第二十三章 急性腹泻 **519**

【病史采集要点】 519

【体格检查重点】 520

【实验室及器械检查】 520

73 急性肠疾病 522

74 急性中毒 533

75 全身性疾病 536

参考文献 539

第二十四章 慢性腹泻 **541**

【慢性腹泻的诊断步骤】 542

【慢性腹泻的诊断思路】 545

76 消化系疾病 547

77 全身性疾病 558

参考文献 561

第二十五章 急性腹痛 **565**

【问诊】 565

【体格检查】 569

【实验室检查】 571

【影像学检查】 571

【分析、诊断】 571

78 腹腔脏器疾病 573

79 腹外脏器疾病（包括全身性疾病） 594

参考文献 600

第二十六章 慢性腹痛 **603**

（一）既往史 603

（二）腹痛的部位 603

（三）腹痛的性质 603

（四）腹痛与体位关系 603
（五）腹痛与其他症状的关系 604
80 慢性右上腹痛 606
81 慢性中上腹痛 611
82 慢性左上腹痛 624
83 慢性左、右腰腹痛 625
84 慢性右下腹痛 625
85 慢性下腹痛 627
86 慢性左下腹痛 628
87 慢性广泛性与不定位性腹痛 629
参考文献 632

第二十七章 黄 疸 635
【黄疸的分类、诊断步骤和诊断思路】 635
【黄疸的伴随病征】 636
【辅助检查】 637
88 溶血性黄疸 637
89 肝细胞性黄疸 639
90 先天性非溶血性黄疸 645
91 胆汁淤积性黄疸 647
参考文献 653

第二十八章 腹 水 657
【确定腹水的存在】 657
【腹水病因鉴别诊断的相关检查】 658
【腹水鉴别诊断的思路】 662
92 心血管疾病 662
93 肝脏疾病 665
94 腹膜疾病 665
95 肾脏疾病 669
96 营养障碍疾病 669
97 其他原因 669
参考文献 670

第二十九章 腹部肿块 673
【腹部肿块与腹壁肿块、假性肿块的区别】 673
【腹部肿块的一般鉴别诊断】 673
【腹部肿块的实验室检查与器械检查】 676

【腹部肿块的病因分类】. 678
98 右上腹部肿块 678
99 中上腹部肿块 679
100 左上腹部肿块 685
101 左、右腰腹部肿块 685
102 右下腹部肿块 689
103 下腹部肿块 693
104 左下腹部肿块 694
105 广泛性与不定位性腹部肿块 695
参考文献 698

第三十章 肝 大 **701**
【如何确定肝大】. 701
【肝大的诊断步骤】. 701
【肝大的常见原因】. 704
106 感染性肝大 705
107 非感染性肝大 713
参考文献 723

第三十一章 脾 大 **725**
【病史】. 725
【体征】. 726
【实验室和特殊检查】. 728
108 感染性脾大 730
109 非感染性脾大 732
参考文献 740

第三十二章 浅表淋巴结肿大 **743**
【病史】. 743
【体征】. 744
【实验室检查与器械检查】. 746
110 急性淋巴结肿大 747
111 慢性淋巴结肿大 750
参考文献 754

第三十三章 贫 血 **757**
（一）病史和体征 759
（二）实验室检查 759

112 失血后贫血 759
113 溶血性贫血 760
114 造血不良性贫血 790
参考文献 810

第三十四章 出血倾向 **813**
【正常止血机制】 813
【出血性疾病的分类】（表 34-1） 814
【出血性疾病的一般诊断和鉴别诊断】 814
115 紫癜 819
116 凝血机制异常 828
参考文献 841

第三十五章 尿量异常 **843**
117 少尿或无尿 843
118 多尿 851
参考文献 859

第三十六章 尿色异常 **861**
【临床意义较大的尿色异常】 861
119 血尿 862
120 血红蛋白尿 884
121 脓尿 888
122 乳糜尿 901
参考文献 904

第三十七章 蛋白尿 **907**
【蛋白尿的发生机制】 907
【蛋白尿的分类】 907
【诊断步骤】 909
123 功能性蛋白尿 909
124 体位性（或直立性）蛋白尿 911
125 病理性蛋白尿 911
参考文献 933

第三十八章 甲状腺肿 **939**
【甲状腺肿大的检查步骤】 939
【甲状腺肿的分类】 940
【甲状腺功能的检查】 940

126 功能性甲状腺肿 944
127 甲状腺炎 951
128 甲状腺结节 955
参考文献 960

第三十九章 骨质疏松与骨质软化 963
129 真正的骨质疏松 963
130 骨质软化（软骨病） 966
131 骨质纤维化（纤维性骨炎） 969
参考文献 972

第四十章 体型异常 973
【引起体型异常的因素】 974
132 高大体型 975
133 矮小体型 978
134 肥胖 984
135 消瘦 990
参考文献 993

第四十一章 低血糖状态 995
136 伴有高胰岛素血症 996
137 不伴高胰岛素血症 1002
138 其他原因 1004
参考文献 1005

第四十二章 急性关节痛 1007
139 急性感染性关节炎与感染变应性关节病变 1009
140 自身免疫性与变态反应性关节炎 1013
141 代谢障碍性急性关节炎 1015
142 原因未明的急性关节炎 1016
参考文献 1016

第四十三章 慢性关节痛 1019
【症状学与人口学特征】 1019
【病变部位】 1020
【实验室检查】 1023
【关节滑液检查】 1024
【放射学检查】 1024
143 慢性关节炎与关节病 1024

144 慢性关节周围疾病 1042
参考文献 1044

第四十四章 腰背痛 1047
【病史采集】 1047
【体格检查】 1050
【实验室检查】 1052
【影像学检查】 1052
145 机械性腰背痛 1053
146 特异性脊柱病变 1057
147 内脏疾病 1065
148 其他腰背痛 1066
参考文献 1067

第四十五章 肢 痛 1069
149 神经系统疾病 1071
150 周围血管、淋巴管疾病 1077
151 骨与关节及关节周围组织疾病 1082
152 骨疾病 1082
153 四肢肌肉疾病 1084
参考文献 1086

第四十六章 头痛和面痛 1087
【头痛疾病的分类】 1087
【头痛发生的机制】 1089
【头痛病因鉴别的相关检查】 1090
【头痛鉴别诊断的思路】 1090
154 原发性头痛 1092
155 继发性头痛 1110
156 脑神经痛和中枢性颜面痛 1124
参考文献 1129

第四十七章 眩 晕 1133
【眩晕疾病的分类】 1133
【眩晕的表现】 1134
【眩晕病因鉴别诊断的相关检查】 1136
【眩晕鉴别诊断的思路】 1138
157 周围型眩晕 1141

158 中枢性眩晕 1151
159 全身病患及精神疾患相关性眩晕 1158
参考文献 1158

第四十八章 晕 厥 1161
【晕厥疾病的分类】 1161
【确定是否晕厥】 1162
【晕厥病因鉴别诊断的相关检查】 1164
【晕厥鉴别诊断的思路】 1164
160 神经介导性晕厥 1165
161 直立性低血压性晕厥 1169
162 心脏性晕厥 1174
参考文献 1178

第四十九章 意识障碍 1181
【发生机制】 1181
【意识障碍的分类】 1181
【意识障碍的鉴别】 1184
【诊断思路】 1186
163 全身性疾病 1189
164 颅内病变 1205
参考文献 1217

第五十章 脑膜刺激征 1219
(1) 坐位低头试验: 1219
(2) 贴膝试验: 1219
【脑膜刺激征的疾病分类】 1220
165 假性脑膜炎 1220
166 脑膜炎与脑膜脑炎 1221
167 其他原因所致的脑膜病变 1243
168 脑部疾病 1246
参考文献 1247

第五十一章 抽 搐 1249
【抽搐的病理生理机制】 1249
【病因】 1250
【抽搐的临床类型】 1252
【诊断过程】 1253

【鉴别诊断】 1254
【各类抽搐的临床特征】 1255
参考文献 1268

表格

2-1 常见急性发热疾病的分类 40
2-2 感染性心内膜炎 Duke 诊断标准（修订版） 45
2-3 急性发疹性发热性疾病的分类 56
2-4 水痘与天花的鉴别诊断 58
2-5 流行性斑疹伤寒与地方性斑疹伤寒的鉴别 59
2-6 斑疹伤寒与伤寒的鉴别 60
2-7 猩红热、麻疹、风疹、药疹的鉴别 61
2-8 伴有肺部体征的急性发热疾病 69
2-9 肺炎型传染性单核细胞增多症与肺炎支原体肺炎的鉴别 72
2-10 WUH 军团菌病评分系统 78
2-11 侵袭性肺真菌病的分级诊断标准 83
2-12 ABPA 诊断标准 84
2-13 周期性发热的疾病分类 89
2-14 长期发热疾病 95
2-15 1953-1997 年《中华内科杂志》刊出的 47 例疑难临床病理讨论的感染性疾病发热的病因 96
2-16 1953-1997 年《中华内科杂志》刊出发热疑难临床病理讨论的肿瘤、血液、结缔组织病性疾病 97
2-17 1998-2013 年《中华内科杂志》刊出长期不明发热的临床病例讨论 29 例的病因 97
2-18 449 例不明原因长期发热的病因分类 99
2-19 反应性组织细胞增多症与恶性组织细胞病的鉴别 106
2-20 类白血病反应与急性白血病鉴别 107
2-21 成人斯蒂尔病的临床表现 109
2-22 美国风湿病学会关于结节性多动脉炎的分类标准 111
2-23 慢性低热疾病分类 114
2-24 800 例低热的原因分析 115

3-1 呼吸困难疾病的分类 125
3-2 呼吸困难程度 127
3-3 支气管哮喘与心源性哮喘的鉴别 131
3-4 外源性过敏性肺泡炎与支气管哮喘的鉴别 133

3-5 急性呼吸窘迫综合征的柏林定义 139
3-6 各类型自发性气胸的鉴别 141

4-1 咯血与呕血的鉴别 151
4-2 引起咯血的常见疾病分类 152
4-3 917 例咯血的病因分析（X 线诊断与纤支镜诊断比较） 155
4-4 结核性与非结核性支气管扩张的鉴别要点 157
4-5 癌性空洞与肺脓肿空洞、结核性空洞的鉴别 160
4-6 肺吸虫病与肺结核鉴别 162

5-1 慢性咳嗽疾病的分类 169
5-2 EB、哮喘、CVA、AC 的临床特征 176
5-3 弥漫型细支气管-肺泡细胞癌与急性粟粒型肺结核的鉴别 181
5-4 尘肺 X 线诊断和分期标准（GBZ 70-2009） 188
5-5 热带嗜酸性粒细胞增多症与吕弗勒综合征的鉴别诊断 191

6-1 胸腔积液疾病的分类 197
6-2 渗出液与漏出液的鉴别 198

7-1 肺门增大与纵隔阴影增宽疾病的分类 222
7-2 465 例肺结节病的肺内病变 229
7-3 几种常见纵隔肿瘤及囊肿的鉴别要点 233
7-4 20 世纪 60～90 年代 217 例纵隔肿瘤各阶段纵隔肿瘤病理分型（例） 234

8-1 肺部粟粒状病灶疾病的分类 241
8-2 肺部粟粒状病灶在 X 线胸片上的鉴别要点 242
8-3 肺泡微石症、粟粒性肺结核与硅沉着症的鉴别 250

9-1 肺部球形病灶疾病的分类 253
9-2 肺部球形病灶良恶性的鉴别 254
9-3 几种肺野内球形病灶疾病的鉴别 262

10-1 胸痛疾病的分类 267
10-2 心肌梗死定位表 280
10-3 急性心肌梗死与心绞痛的鉴别要点 283
10-4 急性心肌梗死与急性非特异性心包炎的鉴别 284

11-1 水肿疾病的分类 298
11-2 肾脏性水肿与心病性水肿的鉴别 299

12-1 我国高血压的定义和分类（2010） 307

12-2 高血压疾病的分类 308
12-3 中国儿童血压评价标准 312
12-4 肾实质性高血压与原发性高血压鉴别诊断 315

13-1 肾上腺皮质功能减退症的病因学 333
13-2 慢性肾上腺皮质功能减退症的症状发生率 335
13-3 可引起过敏性休克的一些常见抗原物质 339

14-1 发绀疾病的临床分类 346
14-2 法洛四联症与法洛三联症的鉴别 353
14-3 通常引起艾森曼格综合征的三种缺损的鉴别 357

15-1 各听诊区心脏杂音的原因 364
15-2 异常心音 366

16-1 心脏增大疾病的分类 397
16-2 高山病的临床分型 417

17-1 渗出性心包炎心电图表现与急性心肌梗死鉴别 424
17-2 渗出性心包炎与心脏普遍性增大的鉴别 425
17-3 引起心包积液与心包摩擦音的疾病分类 427
17-4 结核性心包炎与风湿性心包炎的鉴别 428
17-5 结缔组织病的心脏表现 431
17-6 几种心包炎的鉴别诊断 436

18-1 口腔损害疾病的分类 441
18-2 802 例口炎的发病率 442
18-3 单纯疱疹性口炎与阿弗他口炎的鉴别 443
18-4 阿弗他口炎样烟酸缺乏性口炎与阿弗他口炎的鉴别 449
18-5 复发性坏死性黏液腺周围炎与口腔癌性溃疡的鉴别 452

19-1 吞咽困难疾病的分类 460

20-1 呕吐的一般病因 474

21-1 急性上消化道出血疾病的分类 488

22-1 便血疾病的分类 502

23-1 小肠性腹泻与结肠性腹泻的鉴别 520
23-2 水样泻、痢疾样泻和混合型的鉴别 520
23-3 引起急性腹泻的常见病因分类 521

23-4 各种细菌性食物中毒、副霍乱、霍乱、急性菌痢的鉴别 523
23-5 急性细菌性痢疾与急性阿米巴痢疾的鉴别 530
23-6 急性腹泻常见病的鉴别诊断 539

24-1 慢性腹泻疾病的分类 541
24-2 小肠性腹泻与结肠性腹泻的鉴别要点 546

25-1 急性腹痛部位与疾病的关系 567
25-2 急性腹痛的主要疾病分类 572
25-3 根据 CT 扫描（平扫加增强 CT）时胰腺炎症的严重程度分级 576
25-4 胆道蛔虫病与胆道结石绞痛的鉴别 587
25-5 胆石症、肠梗阻、肾结石、胰腺结石绞痛的鉴别 588

26-1 慢性腹痛疾病的分类 605
26-2 133 例小肠憩室继发病理变化分析 618

27-1 三大类黄疸实验室检查的区别 635
27-2 黄疸疾病的分类 638

28-1 腹水疾病的分类 657
28-2 根据 SAAG 所作的腹水病因分类 661

29-1 腹部肿块的部位与疾病分类 675
29-2 良性与恶性卵巢肿瘤的鉴别 692

30-1 常见的引起肝大的疾病分类 705
30-2 肝硬化的主要临床表现 717

31-1 脾大疾病的分类 727

32-1 淋巴结肿大的分类 745
32-2 淋巴结肿大的病因 748

33-1 贫血疾病的分类 758
33-2 贫血的细胞形态学分类 758
33-3 血管内溶血与血管外溶血的鉴别 761
33-4 溶血的实验室诊断 762
33-5 溶血病因或类型的实验室诊断 763
33-6 先天性（遗传性）非球形红细胞贫血、遗传性球形红细胞增多症、免疫性溶血性贫血、Gilbert 综合征的鉴别诊断 771
33-7 先天性非球形红细胞性贫血与遗传性球形红细胞增多症的实验室鉴别诊断 774
33-8 各种输血反应的特点 782

33-9 5 种溶血性贫血鉴别诊断 788
33-10 47 例缺铁性贫血发病原因的分析 792
33-11 浆细胞白血病与多发性骨髓瘤终末期的临床鉴别 804
33-12 原发性骨髓纤维化与慢性粒细胞型白血病的鉴别 807
33-13 急性和慢性再生障碍性贫血的鉴别 808

34-1 出血性疾病的分类 816
34-2 常用止血与凝血机制的实验室检查 818
34-3 急性和慢性 ITP 的鉴别 825
34-4 血浆凝血因子名称及其缺乏时所致疾病 829
34-5 出血性疾病的初步试验与特殊试验 830
34-6 止血及凝血机制异常的实验室鉴别诊断 831
34-7 各种血液制剂所含的因子 831
34-8 凝血酶原消耗纠正试验 832
34-9 血友病 A/B 临床分型 832
34-10 轻型血友病 A 与血管性血友病（vWD）的鉴别 833
34-11 简易凝血活酶生成试验（STGT） 833
34-12 凝血酶原时间纠正试验 834
34-13 弥散性血管内凝血与原发纤维蛋白溶解症的鉴别 840
34-14 DIC 与重症肝类的鉴别 841

35-1 少尿或无尿疾病的分类 843
35-2 急性肾衰竭与肾前性少尿或无尿的鉴别 845
35-3 引起多尿疾病的分类 852
35-4 尿崩症与精神性多尿症、遗传性肾性尿崩症的鉴别 854

36-1 血尿的原因及疾病 867
36-2 1995 年世界卫生组织（WHO）关于原发性肾小球疾病的病理学分类 868
36-3 1995 年世界卫生组织（WHO）关于继发性肾小球疾病的分类 869
36-4 三种肾小球肾炎伴血尿的鉴别 871
36-5 有血红蛋白尿出现的慢性溶血性贫血的鉴别诊断 887
36-6 尿三杯试验所见与疾病的关系 889
36-7 脓尿疾病的分类 891
36-8 慢性肾盂肾炎和慢性肾炎的鉴别诊断 894

37-1 蛋白尿疾病的分类 910
37-2 原发性肾小球疾病的病理分型（参照 WHO 标准） 912
37-3 原发性肾小球疾病各病理类型的临床表现（%） 912
37-4 狼疮性肾炎的临床表现 917

37-5 狼疮性肾炎的病理分型（ISN/RPS，2003 年） 918

38-1 甲状腺肿按其功能分类 941
38-2 单纯性甲状腺肿与 Graves 病的鉴别 948
38-3 甲状腺毒症的病因鉴别 948
38-4 甲状腺结节的分类及病因 956
38-5 结节性甲状腺肿与甲状腺腺瘤的鉴别 957
38-6 甲状腺结节超声检查声像图的鉴别 958

39-1 三种骨质缺乏的鉴别 964
39-2 普遍性（或局限性）骨质缺乏的疾病 964
39-3 肾性骨营养不良、维生素 D 缺乏性佝偻病或骨质软化、原发性甲状旁腺功能亢进症的实验室检查鉴别 968

40-1 高大体型、矮小体型、肥胖与消瘦的疾病分类 975
40-2 矮小体型的病因分类 979

41-1 成人低血糖症的主要临床表现 995
41-2 低血糖症的病因分类 996
41-3 功能性低血糖症、肝源性低血糖症与胰岛功能亢进症的鉴别 1000

42-1 急性关节痛疾病的分类 1009
42-2 风湿热、过敏性紫癜与一些结缔组织病的鉴别 1015

43-1 慢性关节痛疾病的分类 1025
43-2 类风湿关节炎 X 线进展的分期 1027
43-3 美国风湿病学会 1987 年修订的类风湿关节炎的分类标准 1027
43-4 EULAR/ACR 2010 年 RA 分类标准和评分系统 1028
43-5 类风湿关节炎与骨性关节炎的鉴别 1028
43-6 强直性脊柱炎与类风湿关节炎的鉴别表 1031
43-7 银屑病性关节炎与类风湿关节炎的鉴别 1034

44-1 腰背痛的病因分类以及常见疾病 1048
44-2 神经根受压的神经系统体格检查 1052
44-3 马尾综合征和脊髓压迫鉴别特点 1056
44-4 良性肿瘤和恶性肿瘤压缩性骨折的影像学鉴别 1060

45-1 肢痛疾病的分类 1069
45-2 雷诺病、血栓闭塞性脉管炎与闭塞性动脉硬化症的鉴别 1082

46-1 头痛疾病的分类 1088

46-2 无先兆偏头痛的诊断标准 1094
46-3 伴典型先兆的偏头痛性头痛的诊断标准 1095
46-4 局灶性发作性神经症状在三种疾病的鉴别诊断 1095
46-5 伴典型先兆的非偏头痛性头痛的诊断标准 1096
46-6 典型先兆不伴头痛的诊断标准 1096
46-7 家族性偏瘫性偏头痛的诊断标准 1097
46-8 散发性偏瘫性偏头痛的诊断标准 1097
46-9 基底型偏头痛的诊断标准 1098
46-10 慢性偏头痛的诊断标准 1100
46-11 偏头痛持续状态的诊断标准 1101
46-12 紧张型头痛的诊断标准 1103
46-13 丛集性头痛的诊断标准 1105
46-14 丛集性头痛的分类及诊断标准 1105
46-15 常见原发性头痛的鉴别 1106
46-16 持续时间短暂的头痛的鉴别 1106

47-1 眩晕疾病的分类 1133
47-2 外周型眼震与中枢型眼震的鉴别 1135
47-3 外周型（良性）与中枢型（恶性）位置性眼震的鉴别 1137
47-4 前庭系统的外周性与前庭系统的中枢性眩晕的鉴别 1140
47-5 几种眩晕疾病的鉴别 1142

48-1 晕厥疾病的分类 1161

49-1 意识障碍疾病的分类 1183
49-2 高渗性高血糖非酮症性昏迷与糖尿病酮症酸中毒昏迷的鉴别 1197
49-3 外因性中毒昏迷某些表现的鉴别诊断意义 1200
49-4 四种常见急性脑血管疾病的临床鉴别 1209

50-1 引起脑膜刺激征的疾病分类 1220

51-1 痫性抽搐与昏厥及癔症的鉴别 1255

第一章　疾病鉴别诊断的原则和方法

内科是各临床科室的基础，与各临床科和基础医学有密切的联系。内科诊断技术的发展又能促进其他临床科和基础医学的发展。疾病诊断是否准确和迅速，最能反映内科工作的质量。内科疾病病种繁多、病情复杂、变化多端，同一种疾病可有多种不同的临床病象，某一临床病象又可见于多种不同的疾病。另外，不少其他科的疾病也往往首先就诊于内科，经内科医生鉴定之后才转送各有关临床科处理。因此，一个内科医生就要熟练掌握诊断学的基础理论、基本知识和基本技能，并在临床实践中不断加以充实和提高，才能及时和准确地作出疾病的诊断，提供疾病的治疗和预防的依据，从而使患者能早日恢复健康。

疾病的诊断过程一般有三个环节：① 调查研究，收集完整和确实的诊断资料；② 综合和分析资料，建立初步诊断；③ 有需要时做其他有关的检查，动态临床观察，最后验证和修正诊断。疾病诊断须有广博而精深的医学知识，否则对一些疾病必然茫然无知；此外也要不断地积累临床经验，使处理问题时心中有数，但仍须避免对处理问题时有先入之见。疾病诊断过程大致如图1-1所示。

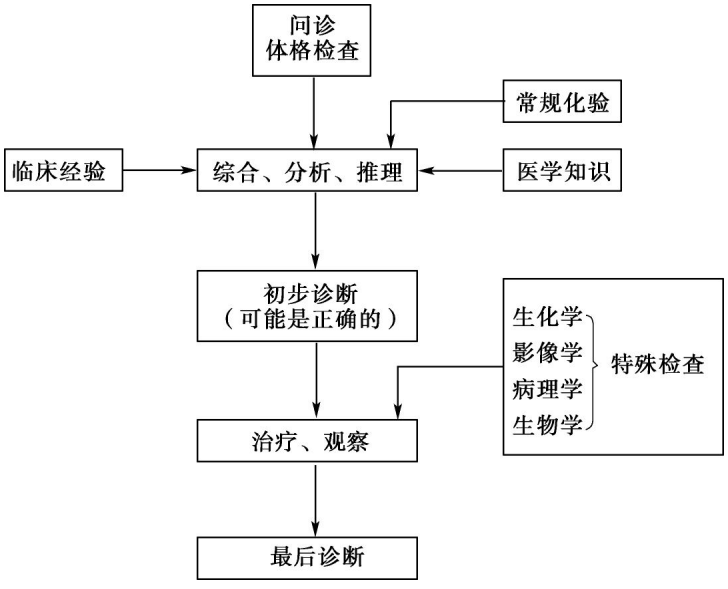


图 1-1: 疾病诊断过程图解

一、疾病诊断资料的搜集

临床医生从检查患者所采得的第一手诊断资料是最宝贵的资料。在对疾病进行调查研究时，掌握的材料必须全面和符合实际，这是取得正确诊断的关键之一。片面的或错误的材料是造成误诊的常见原因。临床材料

来自下述三方面:

1. 完整的病史

患者叙述的病史可能显得零乱和片段，如果医生采取病史时又带有主观性，则所收集到的病史就难免有片面性和表面性。片面的和不准确的病史会造成诊断上的严重错误，必须注意避免。例如，一个患右下肺大叶性肺炎的患者，以右上腹疼痛、黄疸、发冷、发热为主要症状，但咳嗽轻微，因而就诊时只诉右上腹疼痛、发冷、发热、而未提咳嗽；如果医生思想上主观片面，就可能把注意力错误地放到“急性胆囊炎”上去，而忽视了大叶性肺炎。病史中的一般项目，例如年龄、性别、婚姻、嗜好、月经、职业、发病地区和季节等，与疾病亦可有密切关系，也应重视。例如，一个宫外妊娠破裂的女患者，如果忽视了婚姻史和月经史，医生就容易漏诊。为了采取完整的病史，还要耐心听取患者本人、患者家属、了解病情者和以往经治医生的病情介绍，甚至到患者发病现场调查，全面了解疾病的全过程，才能获得完整的和可靠的病史。

2. 体格检查

体格检查必须系统和全面，并取得患者合作，以防止重要的遗漏。例如，一个急性腹痛患者，医生反复在胸部、腹部和腰背部进行检查，均未发现异常，导致得出了一个错误的诊断；以后经过全身细致检查，才发现是腹股沟嵌顿性疝。延误诊断的原因是体检不全面，遗漏了急性腹痛疾病的必要检查所致。由于体检疏忽而误诊，在临床上并非仅仅是个别的例子。

3. 实验室检查和器械检查

实验室检查和器械检查要结合临床表现有目的地进行。首先应选用有效而又简便的检查方法。在安排某项检查时，应考虑以下几点：① 这项检查的特异性如何？② 这项检查的敏感性如何？③ 检查和标本采集的时机是否合适？能否按规定的要求进行？④ 标本的输送、检验过程有无误差？⑤ 患者体质的强弱、病情的起伏、诊疗的处理等对检查结果有无影响？⑥ 对于可能造成患者负担的检查，例如支气管造影检查和一些负荷试验，还应权衡其利弊并考虑患者能否接受。

实验室检查和器械检查的结果，必须结合临床情况来考虑，才能作出正确的评价。要防止片面依靠实验室检查或器械检查下诊断的错误做法。因而医生就要注意到检查结果有无特异性的问题，以及检查结果的假阳性与假阴性问题。例如，血清甲胎蛋白测定阳性对诊断原发性肝细胞癌有高度的特异性，但仍有少数的原发性肝细胞癌直至临终仍为阴性（假阴性）；另一方面，一些非肝癌的疾病却可出现血清甲胎蛋白阳性（假阳性）。实际上，实验室与器械检查的阴性结果，只表明此项检查方法并无阳性发现，而非等同于该被检物的绝对不存在或否定相应疾病的不存在。又因检查时机或技术上的原因，一次、两次实验室或器械检查的阴性结果，往往不足以排除疾病的存在。例如，肾炎的蛋白尿、糖尿病的血糖增高、疟疾的血片中疟原虫等，可以间歇出现；咽拭物白喉杆菌、痰结核杆菌检查的阴性结果，更不容易据以否定有关的疾病。另一方面，粪便培养发现伤寒杆菌或痢疾杆菌，也可见于健康带菌者；肥达试验在一些急性发热性疾病时，其滴度也可以增高。其他如 X 线检查发现的肺部阴影，超声检查发现的肝区异常波形，均须结合病史、体格检查及其他有关检查才能作出正确的判断。

现代诊断技术有了飞跃的发展，给予临床医生极大的帮助。主要有以下几方面：① 内镜的发明与改进；② 快速超微量生化学分析技术的应用；③ 影像学诊断技术的进步；④ 分子生物学技术的应用；⑤ 基因诊断赋予遗传病学丰富多彩的内涵。上述各项新型诊断技术的应用，大大地丰富了诊断学的内容，解决了许多临床上的问题。

器械检查可区分为非侵入性（非损伤性）和侵入性（损伤性）两类。原则上应首先采用非侵入性检查。只有当非侵入性检查仍未能明确疾病诊断时，在有明确指征和无禁忌证之下，才选用侵入性检查。

由于尖端诊断技术目前尚未能普及，而大多数的常见病的诊断又不需要复杂的技术进行，因而，临床上我们还须重视诊断疾病时详细询问病史和全面体格检查的基本功，以及结合常规化验和简单的器械检查来进行诊断大多数疾病。

二、建立诊断和验证诊断

（一）整理资料，建立诊断

1. 努力寻找主要诊断根据

从调查所得的资料，临床医生须加以筛选、整理、衡量，哪些是主要的，哪些是次要的，并将可疑的材料认真复查、核实，然后将核实的主要材料加以综合分析，弄清它们之间的相互关系，进一步推测病变可能存在的部位（系统或脏器）、性质和病因，为建立正确的诊断打好基础。

有些疾病可出现相当独特的“特殊病征”，如系统性红斑狼疮的蝶形红斑、恙虫病的焦痂、白塞病的口眼外生殖器三联症、麻疹的麻疹黏膜斑、肢端肥大症和库欣综合征的特别面容等。这些“特殊病征”有重要的诊断意义。

又当某些疾病的典型病象已充分显露，出现多个反映该病本质的一组病征时，也有重要诊断价值。如某一患者有阶梯状上升热型、相对性缓脉、蔷薇疹、脾大、血象白细胞减少伴相对性淋巴细胞增多与嗜酸性粒细胞减少或消失，则常可作出伤寒的临床诊断，并进一步作相应的检查加以证实。又如一年轻女性患者，具有不规则发热、多关节痛、肝肾功能损害、血象中等度贫血以及白细胞减少与血小板减少、血沉加快，则可作出系统性红斑狼疮的拟诊，并进一步作狼疮细胞检查及抗核抗体测定以证实之。

疾病的表现各式各样，在不少情况下出现“同病异症”或“异病同症”。例如：急性心肌梗死的患者，多数表现为典型的心前区疼痛，但也可以表现为类似胆石症的上腹部绞痛，甚至可以毫无疼痛，表现为休克或急性充血性心力衰竭，这就是“同病异症”。又如结核病、系统性红斑狼疮、疟疾、钩端螺旋体病、梅毒、白塞病、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病等，可能有多种不同临床表现，类似多种不同的疾病，如不注意可致误诊或漏诊。这些也是“同病异症”的例子。另一方面，如肝大可见于某些寄生虫或细菌、病毒感染的疾病，也可见于肝硬化、肝癌或其他肝病，这就是“异病同症”。例如，阿米巴肝脓肿误诊为肝癌、化脓性心包炎误诊为肝脓肿、轻型地中海贫血误诊为慢性病毒性肝炎，是比较突出的例子。临床上这样的情况有时可遇见，医生要辨别它，就必须进行疾病的鉴别诊断。

在疾病的早期、复杂的或不典型的病例，当找不到可以确定诊断的“特殊病征”时，就要采用下述方法：根据一个主要病征（例如高血压、水肿、血尿等），或先将几个重要的病征组成一个综合征（例如阻塞性黄疸、

溶血性贫血等），然后提出一组可能的待鉴别的疾病、进行相互鉴别。在提出一组待鉴别的疾病时，应尽可能将全部有可能性的疾病都考虑在内，以防止严重遗漏而导致诊断错误，这就要求医生要全面考虑问题。但是全面并不等于漫无边际，而是从实际临床材料出发，抓住主要矛盾，提出一组与临床表现相近似的疾病，而且随着分析的深入，相互比较，逐一排除可能性较小的疾病，缩小鉴别诊断的范围，直至留下一个或几个可能性最大的疾病。这就是临床上习称的“排除诊断法”。

对一组疾病进行鉴别诊断时，必然要对组内各个疾病加以肯定或否定。其方法是根据某一疾病本身的特殊点，将其他不相符的近似疾病区别开来，从而达到正确认识疾病。某一疾病的特殊点，我们一般用“诊断根据”的形式加以概括。“诊断根据”一方面包括仅见于该病而不见于其他病的“特殊病征”；另一方面也包括一些并非仅见于该病的病征，但当这些病征与“特殊病征”同时存在时，则能加强“诊断根据”的可靠性。“诊断根据”是从实践中总结得来的，一般来说能够反映疾病的本质，但疾病的表现多种多样，不一定与“诊断根据”完全相符。因此，在运用“诊断根据”时，要紧密联系实际，反对把它作为条条框框，生搬硬套。要将全面的检查材料，参照“诊断根据”，恰当地对病情进行深入的分析，才能得出正确的诊断。例如，胃、十二指肠溃疡合并急性穿孔的“诊断根据”之一是出现膈下游离气影的 X 线征。但有些胃、十二指肠溃疡穿孔病例，X 线检查不一定能查出膈下游离气影。另一方面，在肠气囊肿症时，腹部 X 线摄片也可见到膈下游离气影，加上此症往往并发于胃十二指肠溃疡，有时可误诊为溃疡病急性穿孔。因此，对急性腹痛患者不能因未发现膈下气影，而认为不完全满足“诊断根据”的要求，便草率排除溃疡病穿孔的可能性，或对胃十二指肠溃疡病患者仅因发现膈下气影，而草率作出溃疡病穿孔的诊断。临床医生应综合全面检查材料加以细致的衡量，有时还需经密切的动态观察才能作出最后的结论。

2. 怎样否定某一疾病

如拟诊的某一疾病不能解释患者的全部主要临床表现或缺乏预期必定出现的“特殊病征”，则该病可能性很小或可以被否定。前一种情况，例如：两个患者有血尿、膀胱刺激征、尿培养结核菌阳性、静脉肾盂造影显示虫蛀样缺损的 X 线征，可排除出血性肾盂肾炎，因为用出血性肾盂肾炎不能解释后两种病征，而用肾结核则可全部解释。后一种情况，例如，一个有心前区疼痛的患者，疑有急性心肌梗死，但于三天内反复检查心电图始终正常，血沉加快及谷草转氨酶增高也缺如，则可否定急性心肌梗死的存在。但要注意，有些疾病并无“特殊病征”，或该“特殊病征”只见于疾病的某一阶段，当医生诊治时可能尚未出现或已经消失，后者例如干性心包炎时的心包摩擦音。

3. 怎样肯定某一疾病

如拟诊的疾病能解释患者的全部主要临床表现，并已找到预期应见于该病的“特殊病征”，例如，拟诊为伤寒的患者血培养发现伤寒杆菌或血清伤寒杆菌凝集试验强阳性，或拟诊为系统性红斑狼疮的患者血中找到狼疮细胞或有高滴度的血清抗核抗体，则可确定各该疾病的诊断。另一方面，当遇到缺乏“特殊病征”的疾病时，一组具有确诊意义的临床综合征也可以起到类似“特殊病征”的作用，但其可靠程度则不及“特殊病征”。例如，根据发热、多关节痛、急性心脏炎、血沉加快和血清抗链球菌溶血素“O”滴度升高等所组成的综合征，大致可诊断为风湿热，但有时仍可与其他结缔组织病相混淆。

在鉴别诊断过程中，经过筛选剩下来几个可能性较大的疾病，要求医生最后肯定一个可能性最大的疾病。

这时须注意下述几点：

（1）在几个可能的疾病中进行选择时，一般应先考虑常见病、当地的多发病或当时的流行病。至于罕见病，也应考虑到，但只有用上述疾病不能满意解释患者的临床表现时，才予以考虑。

（2）对患者所患的疾病，在未有充分的诊断根据时不要轻易作出神经症的诊断。

（3）对患者所患的疾病，应先考虑可治之病，其次才考虑不治或难治之病。

（4）当用某种“特殊病征”不能解释某一疾病的全部重要临床现象时，须考虑患者同时存在着两种或多种疾病，或有并发症的存在。

（二）临床观察、验证诊断

疾病是一个或快或慢地运动着的病理过程，在这个过程中，一些临床表现产生了，另一些可能消失了，也可能一个疾病痊愈了，另一个发生了；因此，必须用发展的观点进行分析和诊断。医生每一次的诊查，都只能看到患者疾病全过程中某一阶段的一个横断面，往往要综合多个横断面，才能了解疾病较完整的面貌。这种动态的观察，有助于明确一时未能排除或肯定的疾病的诊断。例如，带状疱疹和麻疹，非候至见疹不易确诊；疑患急性心肌梗死而当时检查心电图未见特异性改变的患者，连续观察几天，并做其他有关的检查，往往即可分晓；热型的动态观察，对于诊断疟疾、回归热等病，有相当大的帮助。

一个正确的认识往往需经反复的实践才能达到。临床医生通过调查研究、收集资料、整理资料、建立诊断之后，工作可告一段落。但工作至此还未结束，更重要的一步是根据诊断进行合理的治疗，治疗效果又反过来验证诊断。如果根据诊断而进行治疗，收到预期的疗效时，那么，一般说来这一诊断工作算是完成了。另一方面，在实践中也不同程度地受着认识水平和技术条件的限制，在这种情况下，部分地或全部的修改原有的诊断是常见的。一些疑难病例往往需要经过深入的动态观察，反复检查，甚至进行诊断性治疗，才能得到正确的诊断。必须强调指出，为了能及时指导防治工作，特别对于急重病例，在临床材料未足以建立确定的诊断之前，也要找出可能性最大的疾病，作为临时诊断，迅速采取治疗措施，同时再进行深入的检查，而不应仅仅纠缠在诊断问题上，以致贻误治疗时机。

三、小 结

临床医学是一门应用科学，实用为贵。临床医师只有学好和掌握基本功，并在日积月累中进行临床实践和辛勤自学，才能掌握科学、严谨的临床思维方法和诊疗技术，一辈子努力为伤病员服务。

从 20 世纪末以来，现代化诊断仪器如 B 超、CT、MRI、电镜等的发明与更新换代，加上分子生物学技术的临床应用，为 21 世纪的临床医学添加了丰富的内容。可是，必须强调，临床诊断最基本的途径还是全面、细致地应用临床检查方法，包括常规的实验室检查方法，以解决一般的临床问题。一切现代化诊断手段，还须有的放矢地运用，以解决诊断难题，但所得资料仍须和临床资料相结合，才能作出正确的疾病诊断。

一旦实验室检查结果和临床判断不一致，须仔细寻找其原因，直至取得满意的结果。即使结果和临床判断相符，也须在治疗过程中密切动态观察，验证诊断。

再者，由于内科病种繁多，致专业分工越来越细，既有利于提高内科医疗质量，又有利于内科教学和科研的发展，但另一方面又必致形成专科知识强，而大内科知识弱的趋势。因而在疑难病例的处理时，必须加强会

诊制度，以期集思广益，交流经验，订好方案，指导临床实践，这才能避免重要疾病的误诊、漏诊和延诊。

参考文献

1. 朱镛连. 要注意纠正忽视临床检查倾向. 中华内科杂志，1994，33（12）：795
2. 戴为信. 如何选择和分析实验检查结果. 中华内科杂志，1998，37（2）：134
3. 翁心植. 大内科面临的挑战. 中华内科杂志，1992，31（8）：462
4. 刘新光. 面向新世纪临床医师培养的思考. 中华内科杂志，1998，37（1）：3

第二章　发　热

【发热的定义与病因】

正常人的体温在体温调节中枢的调节下，产热与散热处于动态平衡之中，维持人体的体温在相对恒定的范围之内。口腔温度（舌下测温）范围约为 36.3～37.2℃，直肠内温度一般比口腔约高 0.3～0.5℃，腋窝温度比口腔约低 0.2～0.4℃。

在生理状态下，不同的个体，同一个体不同的时间和不同的环境，其体温会有所不同：① 不同个体：儿童由于代谢率高，体温可比成年人高；老年人代谢率低，体温比成年人低；个别人的基础体温可比正常范围略高或略低 0.5℃ 左右。② 同一个体不同时间：正常情况下，人体体温在早晨较低，下午较高，但一般波动范围不超过 1℃；妇女在排卵期和妊娠期体温较高，月经期较低。③ 不同环境：运动、进餐、情绪激动和高温环境下工作时体温较高，低温环境下体温较低。

在病理状态下，由于各种不同原因致人体产热增多或（及）散热减少，使体温升高超过正常范围时，就称为发热。一般来说，口腔温度在 37.3℃ 以上，或直肠温度在 37.6℃ 以上，可认为有发热。临床上按热度高低将发热分为低热（37.3～38℃）、中等度热（38.1～39℃）、高热（39.1～41℃）及超高热（41℃ 以上）。

引起发热的病因很多，按有无病原体侵入人体分为感染性发热和非感染性发热两大类。

（一）感染性发热

引起感染性发热的病原体有细菌、病毒、支原体、立克次体、螺旋体、真菌及寄生虫等。各种病原体侵入人体后可引起相应的疾病，不论急性还是慢性、局灶性还是全身性均可引起发热。病原体及其代谢产物或炎性渗出物等外源性致热原，在体内作用于致热原细胞如中性粒细胞、单核细胞-巨噬细胞等，使其产生并释放白细胞介素-1、干扰素、肿瘤坏死因子及炎症蛋白-1 等而引起发热。感染性疾病占发热病因的 50%～60%。

（二）非感染性发热

由病原体以外的其他病因引起的发热称为非感染性发热。常见于以下原因：

1. 吸收热

由于组织坏死、组织蛋白分解和坏死组织吸收引起的发热称为吸收热。

（1）物理和机械性损伤：

大面积烧伤、创伤、大手术后、骨折、内脏出血和热射病等。

（2）血液系统疾病：

白血病、恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、骨髓增生异常综合征、多发性骨髓瘤、急性溶血、血型不合输血等。

（3）肿瘤性疾病：

血液恶性肿瘤之外的各种恶性肿瘤。

（4）血栓栓塞性疾病：

① 静脉血栓形成：如股静脉血栓形成。② 动脉血栓形成：如心肌梗死、肺动脉栓塞。③ 微循环血栓形成：如血栓性血小板减少性紫癜、弥散性血管内凝血等。

2. 变态反应性发热

变态反应产生的抗原抗体复合物成为外源性致热原，激活了致热原细胞，使其产生并释放白细胞介素-1、干扰素、肿瘤坏死因子及炎症蛋白-1 等引起的发热。如风湿热、药物热、血清病以及各种结缔组织病（如系统性红斑狼疮、多发性肌炎与皮肌炎、结节性多动脉炎等）。

3. 中枢性发热

有些致热因素不通过内源性致热原而直接损害体温调节中枢，使体温调定点上移后发出调节冲动，造成产热大于散热，体温升高，称为中枢性发热。这类发热的特点是高热无汗。如：

（1）物理因素：如中暑等。

（2）化学因素：如重度安眠药中毒等。

（3）机械因素：如颅内出血或颅内肿瘤细胞浸润等。

（4）功能性因素：如自主神经功能紊乱和感染后低热等。

4. 其他

如甲状腺功能亢进、痛风、严重脱水、因致热原引起的输液或输血反应等。

【发热疾病的检查】

（一）问诊

发热的病因复杂，常造成诊断上的困难。认真细致的问诊常能为进一步检查提供重要提示。问诊的要点包括：① 起病时间、季节、起病情况（缓急）、病程、程度（热度高低）、频度（间歇性或持续性）、诱因。② 有无畏寒、寒战、大汗或盗汗。③ 多系统症状询问，如是否伴有皮疹、出血、黄疸、咳嗽、咳痰、咯血、胸痛、腹痛、呕吐、腹泻、尿频、尿急、尿痛、头痛、肌肉关节痛等。④ 患病以来一般情况，如精神状态、食欲、体重改变及睡眠。⑤ 诊治经过（拟诊、药物、剂量、疗效）。⑥ 传染病接触史、疫水接触史等流行病学资料；手术史、流产或分娩史、用药史、职业特点等。兹就其中一些重要问题再强调如下：

1. 病史

详细询问病史往往为发热的诊断与鉴别诊断提供重要线索。例如传染病的流行病学资料十分重要，如蚊虫叮咬可引起乙型脑炎、疟疾、登革热等；有牧区逗留与牲畜接触史者可患布鲁菌病；1 个月内有血吸虫病疫水接触史者可引起急性血吸虫病。发热前 2～3 周内有无皮肤外伤及疖肿史，如有是诊断葡萄球菌败血症的重要线索。在用药过程中出现原因未明发热要注意药物热的可能。大量使用广谱抗生素、糖皮质激素、免疫抑制剂等引起二重感染（机会感染）而致发热不退，或热退后又再发热者亦时有见之。

2. 发热的特点

（1）发热的临床过程和特点：

1）体温上升期：体温上升有两种方式：① 骤升型：体温在几小时内达 39℃ 以上，常伴有寒战。见于疟疾、大叶性肺炎、败血症、流行性感冒、急性肾盂肾炎、输液或输血反应等。② 缓升型：体温逐渐上升在数日内达高峰，多不伴寒战。如伤寒、结核病、布鲁菌病等所致的发热。

2）高热期：是指体温上升达高峰之后保持一定时间。不同疾病持续时间长短不等。如疟疾可持续数小时，大叶性肺炎、流行性感冒可持续数天，伤寒则可长达数周。

3）体温下降期：① 骤降型：指体温于数小时内迅速下降至正常，有时可略低于正常，常伴有大汗淋漓。常见于疟疾、急性肾盂肾炎、大叶性肺炎和输液反应等。② 渐降型：指体温在数天内逐渐降至正常，如伤寒、风湿热等。

（2）热型：

不同病因所致发热的热型也常不同：

1）稽留热：体温恒定地维持在 39～40℃ 以上的高水平，达数天或数周。24 小时内体温波动范围不超过 1℃。常见于大叶性肺炎、恙虫病、流行性脑脊髓膜炎、斑疹伤寒及伤寒的高热期。

2）弛张热：又称败血症热型。体温常在 39℃ 以上，24 小时内体温波动范围超过 2℃，但都在正常水平以上。常见于败血症、风湿热、重型肺结核及化脓性炎症等。

3）间歇热：体温骤升达高峰后持续数小时，然后迅速降至正常水平，无热期（间歇期）可持续 1 至数天。如此高热期与无热期反复交替出现。可见于疟疾、急性肾盂肾炎、淋巴瘤、败血症等。

4）波状热：体温逐渐上升达 39℃ 或以上，数天后又逐渐下降至正常水平，持续数天后又逐渐升高，如此反复多次。常见于布鲁菌病、登革热等。

5）回归热：体温急骤上升至 39℃ 或以上，持续数天后又骤然回复到正常水平，高热期与无热期各持续若干天后规律性交替 1 次。可见于回归热、霍奇金淋巴瘤、周期热等。

6）不规则热：发热的体温曲线无一定规律，可见于结核病、风湿热、支气管肺炎、渗出性胸膜炎、流行性感冒、败血症等。

一般说来，热程短、高热、寒战等中毒症状者，有利于感染性疾病的诊断；如热程中等，但呈渐进性消耗、衰竭者，以结核和恶性肿瘤多见；热程长，无毒血症状，发作与缓解交替出现，则有利于结缔组织病的诊断。

3. 发热的伴随症状

（1）寒战：

常见于大叶性肺炎、败血症、急性肝胆道感染、急性肾盂肾炎、流行性脑脊髓膜炎、疟疾、钩端螺旋体病、药物热、急性溶血、输血或输液反应等。

（2）全身状况：

渐进性消瘦衰竭见于结核、恶性肿瘤等；不少结缔组织病早期精神、食欲及体重可无明显变化。

（3）各系统症状：

可提示疾病的部位。皮疹与多种急性发热性疾病（参见第 2 节）和慢性发热性疾病相关。

（二）体格检查

全面而细致的体格检查非常重要，兹重点讨论如下：

1. 一般状况及全身皮肤黏膜检查

注意全身营养状况。恶病质提示重症结核、恶性肿瘤。注意有无皮疹及皮疹类型：斑疹见于斑疹伤寒、丹毒；面部蝶形红斑、指端及甲周红斑提示为系统性红斑狼疮；环形红斑见于风湿热；丘疹和斑丘疹见于猩红热、药物热；玫瑰疹见于伤寒和副伤寒。睑结膜及皮肤少许瘀点，指端、足趾、大小鱼际肌有压痛的 Osler 小结节见于亚急性感染性心内膜炎；软腭、腋下条索状或抓痕样出血点见于流行性出血热；耳廓、跖趾、掌指关节等处结节为痛风石，见于痛风患者；皮肤散在瘀点、瘀斑、紫癜见于再生障碍性贫血、急性白血病及恶性组织细胞瘤；大片瘀斑提示弥散性血管内凝血。皮肤和软组织的化脓性病灶，常为发热病因，或败血症的来源。皮肤巩膜出现黄疸提示肝、胆道疾病、溶血性疾病和中毒性肝损害。

2. 淋巴结检查

注意全身浅表淋巴结有无肿大。局部淋巴结肿大、质软、有压痛者，要注意相应引流区有无炎症。局部淋巴结肿大、质硬、无压痛，可能为癌肿转移；局部或全身淋巴结肿大、质地韧实有弹性、无压痛者可能为淋巴

瘤；全身淋巴结肿大尚可见于急慢性白血病、传染性单核细胞增多症、系统性红斑狼疮等。

3. 头颈部检查

结膜充血多见于流行性出血热、斑疹伤寒、麻疹；扁桃体肿大，其上有黄白色渗出物可以拭去，为化脓性扁桃体炎；外耳道流出脓性分泌物为化脓性中耳炎；乳突红肿伴压痛为乳突炎、鼻窦压痛点有压痛提示鼻窦炎。检查颈部时注意有无阻力，阻力增加或颈项强直提示为脑膜刺激，见于脑膜炎或脑膜脑炎。甲状腺弥漫性肿大、质软（血管杂音）提示为甲状腺功能亢进。

4. 心脏检查

胸廓隆起常提示心脏肥大；胸骨下段压痛提示白血病、恶性组织细胞病；心脏扩大和新出现的收缩期杂音提示为风湿热；原有心瓣膜病，病程中杂音性质改变，需考虑感染性心内膜炎，应予查超声心动图、血培养。

5. 肺部检查

一侧肺局限性叩浊、语颤增强，有湿啰音，提示为大叶性肺炎；下胸部或背部固定或反复出现湿啰音，见于支气管扩张伴继发感染；一侧肺下部叩浊、呼吸音及语颤减低，提示胸腔积液；大量积液时患侧胸廓饱满，气管移向健侧，在年轻患者中以结核性胸膜炎多见，也可见于恶性肿瘤侵犯胸膜或结缔组织病。

6. 腹部检查

右上腹压痛、Murphy 征阳性伴皮肤巩膜黄染，提示为胆囊炎、胆石症发热；中上腹明显压痛、胁腹部皮肤见灰紫斑（Grey-Turner 征）或脐周皮肤青紫（Cullen 征），甚至上腹部可触及肿块，见于坏死性胰腺炎；转移性腹痛伴麦氏点压痛，多为阑尾炎；右下腹或全腹疼痛伴明显压痛，有时在右下腹或脐周扪及腹块，腹壁或会阴部有瘘管并有粪便与气体排出，全身营养较差，可能为克罗恩病；全腹压痛、反跳痛见于腹膜炎；肝大、质硬、表面有结节或巨块，提示为肝癌；肝脾同时肿大，可见于白血病、淋巴瘤、恶性组织细胞病、系统性红斑狼疮、败血症等。季肋点压痛、肾区叩击痛、提示上尿路感染。

7. 四肢检查

杵状指（趾）伴发热，可见于肺癌、肺脓肿、支气管扩张、感染性心内膜炎等。多关节红肿、压痛见于风湿热、系统性红斑狼疮、类风湿关节炎。化脓性关节炎、结核性关节炎、痛风的早期常侵犯单个关节。发热伴有肌肉疼痛见于许多急性传染病，一般无特征性诊断意义。如腓肠肌剧烈疼痛，甚至不能站立与行走，常提示钩端螺旋体病。多发性肌肉显著疼痛可见于多发性肌炎或皮肌炎。

8. 神经系统检查

发热伴意识障碍或（及）脑膜刺激征见于中枢神经系统感染、中枢神经系统白血病或其他肿瘤。应注意发热兼有中枢神经系统症状、体征者，不少起源于急性全身感染、内分泌代谢障碍、结缔组织病、中毒等全身性

疾病，但这些疾病多有相应病史和临床表现，应注意与中枢神经系统疾病鉴别。

（三）实验室及辅助检查

实验室检查及器械检查可补充病史与体检的不足，尤其对一些仅以发热为主要症状而缺乏明确反映脏器损害的症状和体征的患者，往往有重要的诊断与鉴别诊断意义。血、尿、大便常规与 X 线胸片属发热的常规检查。血培养应列为未明原因发热的常规检查。其他检查根据临床提示，有针对性地选择应用。

1. 血常规检查

白细胞计数及分类对发热的鉴别诊断有重要初筛价值。白细胞总数及中性粒细胞升高，提示为细菌性感染，尤其是化脓性感染；也见于某些病毒感染如流行性出血热；成人 Still 病、风湿热亦有白细胞增多。极度白细胞增多见于白血病及类白血病反应。大多数病毒感染无白细胞增多，甚至减少；这一现象亦可见于某些细菌感染（如伤寒或副伤寒、结核病的某些类型）和某些原虫感染（如疟疾、黑热病）。嗜酸性粒细胞增多见于寄生虫病、变态反应性疾病等；在伤寒时，嗜酸性粒细胞消失是一个有力的诊断支持点，有助于与其他急性传染病鉴别。绝对性淋巴细胞增多，见于传染性单核细胞增多症、传染性淋巴细胞增多症、百日咳、淋巴细胞性白血病等；淋巴细胞减少，见于大多数病毒性感染，如严重急性呼吸综合征（SARS）和高致病性禽流感肺炎等。全血细胞减少伴发热，见于恶性组织细胞病、重型再生障碍性贫血、白细胞减少的急性白血病、全身血行播散性结核病、癌肿骨髓转移、黑热病、艾滋病等。

2. 尿常规检查

尿中白细胞增多，尤其是出现白细胞管型，提示急性肾盂肾炎；尿中出现红细胞，可见于尿道感染、败血症等。蛋白尿伴或不伴管型尿见于钩端螺旋体病、流行性出血热、系统性红斑狼疮等；蛋白尿也见于轻链型多发性骨髓瘤。

3. 大便常规检查

隐血试验阳性、大便红、白细胞均提示有胃肠道病变。

4.X 线胸片

伴有肺部病征的发热是发热的常见病因（参见第 3 节），且肺结核目前在我国仍然常见，因此 X 线胸片应列为发热的常规检查。

5. 血培养和骨髓培养

血培养应列为未明原因发热（尤其具感染性血象者）的常规检查，该检查对败血症、伤寒或副伤寒、布鲁菌病、感染性心内膜炎等疾病的病因学诊断具有决定性意义。骨髓培养可提高诊断的敏感性。对长期使用广谱

抗生素、糖皮质激素、免疫抑制剂及化疗药物者，或严重疾病状态全身衰竭患者，要注意真菌或厌氧菌感染的可能，应加做血真菌和厌氧菌培养。

6. 各种传染病的病原学及血清学检查

目前我国仍有多种传染病流行，这类疾病构成国人急性发热的常见病因。再者，由于早期干预治疗，临床表现常不典型，因此病原学及血清学检查对这类疾病的及早确诊至关重要。可根据流行病学资料及临床表现的提示选择有关检查。

7. 骨髓涂片检查

原因未明的长期发热（尤其伴进行性贫血者）是骨髓涂片检查的指征。该检查对各种血液病具有确诊的价值。

8. 结缔组织病相关检查

原因未明的长期发热，疑有结缔组织病者可进行相关检查，包括血沉、C 反应蛋白、蛋白电泳、免疫球蛋白、补体等常规项目，以及选择检查各种自身抗体如抗核抗体（ANA）谱、类风湿因子（RF）、抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）、抗磷脂抗体等。

9. 影像学检查

除了上述 X 线胸片作为常规检查外，根据临床提示可选择 B 超、CT、PET/CT、MRI 用于胸、腹及颅内病灶的诊断；X 线小肠钡剂造影用于消化道病变诊断；逆行胰胆管造影（ERCP）或磁共振胰胆管成像（MRCP）用于胆道病变诊断。

10. 内镜检查

包括呼吸内镜（支气管镜、胸腔镜和纵隔镜），消化内镜（胃镜、结肠镜、小肠镜、胶囊内镜等），泌尿内镜（如膀胱镜），耳、鼻、咽喉镜等对诊断均有帮助。

11. 活体组织检查

淋巴结活检对原因未明长期发热而兼有淋巴结肿大者往往能为诊断提供重要依据，阳性发现对淋巴结结核、淋巴瘤及癌的淋巴结转移有确诊价值。对某些诊断有困难的血液病如淋巴瘤、白血病、恶性组织细胞病、多发性骨髓瘤等骨髓活检可提高检出率。对诊断确有困难而有肝、脾大或腹膜后淋巴结或纵隔淋巴结肿大者，可考虑在 B 超或 CT 引导下行肝、脾、淋巴结穿刺或腹腔镜下取活检。支气管镜下病变组织活检对支气管癌及支气管内膜结核有确诊意义。

12. 其他

疑感染性心内膜炎或心肌病者行超声心动图检查。疑中枢神经系统感染者行脑脊液检查。疑甲亢者行甲状腺功能检查。PPD 皮试作为结核病的辅助检查。某些血清肿瘤标志物如 AFP、CA19-9、CEA、CA125 对消化系恶性肿瘤、PSA 对前列腺癌具有辅助诊断价值。炎症标志物对发热的鉴别也有参考价值，如降钙素原、C-反应蛋白等。生化、肝功能、血清酶学检查对内分泌疾病、肝炎、心肌炎或心肌梗死、肌炎的诊断有帮助。

【原因未明发热疾病的诊断性治疗】

当病因经过各种检查尚难以查明时，在不影响进一步检查的情况下，可按可能性较大的病因进行诊断性治疗，观察治疗的效果，以助诊断。

（一）诊断性治疗的原则和意义

1. 诊断性治疗仅适用于那些对拟诊疾病特异性强、疗效确切且安全性高的治疗药物的患者。

2. 诊断性治疗一般否定的意义较肯定的意义大。例如患者经予氯喹的正规抗疟疗程仍不能退热，则疟疾的可能性很少，但反之并不尽然。因此，对诊断性治疗的效应要结合多方面作出恰当评价。

3. 诊断性治疗剂量应充足，疗程要足，否则无助于判断。

用于诊断性治疗的药物有抗菌药物、抗原虫药物、抗风湿药物、抗肿瘤药物。例如拟诊疟疾用氯喹，拟诊结核予抗结核药物。

（二）诊断性治疗注意事项

应特别指出，诊断性治疗要慎用，使用不当，不但不起作用，反而会给诊断增加困难，甚至加重病情。兹就一些药物的应用强调如下：

1. 糖皮质激素的应用

不要滥用糖皮质激素，以免改变原来热型和临床表现，给诊断带来困难；长期应用还会加重原有的感染或诱发新的感染，加重病情。因此，只在少数情况下，如高度怀疑为药物热、成人 Still 病且病情危急时，方可在有经验的医师指导下谨慎使用此类药物。

2. 抗菌药物的应用

几乎所有的发热常因患者入院前均已接受了时间不等的抗生素治疗，抗生素诊断性治疗因此针对性不强，不仅干扰及时正确诊断治疗，而且容易导致耐药、二重感染或药物热。因此，应严格加以控制。仅对疑为感染性发热且病情危重的高热患者，在必要的实验室检查和各种培养标本采取后，根据初步临床诊断给予经验性抗菌治疗。

3. 退热药的应用

确诊前使用退热药会改变热型、影响诊断。但对高热中暑、手术后高热、高热谵妄等应采取紧急降温措施。有条件时，可将室温调在 27℃ 左右，采用物理或（及）药物降温，同时注意防止体温骤降伴大量出汗时可能导致的虚脱或休克。

【发热疾病的分组】

为便于进行鉴别诊断，从发热的缓急、程度、病程、特殊热型以及伴发的主要症状与体征等出发，将发热划分为急性发热、急性发疹性发热、伴有肺部病征的急性发热、周期性发热、长期发热以及慢性微热等 6 类，将在本章分别讨论，而伴有其他特别体征的发热，请参考各有关章节。

1　急性发热

临床上一般将热程在 2 周以内的发热称为急性发热。急性发热临床常见，且不少为高热，其中以急性感染占首位，包括各种病原体引起的传染病，全身或局灶性感染。而各种病原体中又以细菌最为常见，其次为病毒。非感染的急性发热包括变态反应性疾病、风湿性疾病、组织坏死与血液分解产物的吸收、物理与化学因素、血液病与恶性肿瘤等。内科临床常见的急性发热疾病如表2-1所示。

急性发热性疾病病因很多，病史及临床表现典型者诊断较易，临床表现不典型的病例或较少见的疾病则会造成诊断的困难。因此，对于一时诊断未明的病例，鉴别诊断的思路要广，不但要熟悉常见病，也要了解少见病；不但要知道各种疾病的典型临床表现及实验室和辅助检查的诊断价值，也要不断积累在某特殊情况下临床表现不典型的疾病的诊断经验。本节主要讨论表2-1中排黑体字的疾病，是在急性发热的鉴别诊断中较常遇到的疾病；以同时伴有皮疹为特征的急性发热性疾病放在“2. 急性发疹性发热”一节中讨论；对伴有肺部病征的发热性疾病则只概要提及，详细讨论见“3. 伴有肺部病征的急性发热”一节。

1.1　急性感染性发热

急性感染性发热起病急，热度一般较高，多伴寒战或畏寒、全身肌肉和关节酸痛、头痛等毒血症状。一般可分为急性传染病和局限于某一脏器或组织的急性感染性疾病或（及）来源于局灶感染的败血症。前者往往有传染病的流行病学资料，后者多伴有局部症状和体征。细菌性感染多有周围血白细胞总数和中性粒细胞数升高。此外，血降钙素原（PCT）浓度＞ 0.5ng/ml 提示细菌感染，有助于与病毒感染、结核感染鉴别，且降钙素原水平与细菌感染的严重程度呈正相关。但也要注意降钙素原正常或轻度增高不能排除细菌感染的可能。而血清 C 反应蛋白在细菌感染时可呈中等度至明显升高。

1.1.1　病毒性感染

一、流行性感冒（流感）

表 2-1：常见急性发热疾病的分类

	疾病
急性感染性疾病	
病毒性感染	**流行性感冒**、其他病毒性上呼吸道炎、**急性病毒性肝炎**、流行性腮腺炎、**流行性乙型脑炎**、森林脑炎、淋巴细胞脉络丛脑膜炎、**脊髓灰质炎**、麻疹、风疹、天花、水痘、**流行性出血热**、新疆出血热、登革热、**传染性单核细胞增多症**、传染性淋巴细胞增多症、**巨细胞病毒感染**、艾滋病、**严重急性呼吸综合征(SARS)**
细菌性感染	**细菌性肺炎**、支气管扩张并发感染、肺脓肿、胸膜炎、**感染性心内膜炎**、**心包炎**、**急性肾盂肾炎**、急性阑尾炎、**急性胆道感染**、急性梗阻性化脓性胆管炎、**细菌性肝脓肿**、急性腹膜炎、**其他各种急性局灶性细菌感染**、**败血症**、**结核病**、**伤寒或副伤寒**、急性细菌性痢疾，流行性脑脊髓膜炎、白喉、百日咳、猩红热、鼠疫、炭疽病、**兔热病**、鼻疽、**类鼻疽**、**人感染猪链球菌病**
非典型病原体感染	肺炎衣原体肺炎、鹦鹉热衣原体肺炎、肺炎支原体肺炎、军团菌病
真菌感染	深部真菌感染与真菌性败血症
立克次体感染	**斑疹伤寒**、**恙虫病**、Q 热、猫抓病
螺旋体感染	**钩端螺旋体病**、回归热、鼠咬热、莱姆病
寄生虫感染	**疟疾**、**阿米巴病**、**急性血吸虫病**、**丝虫病**、黑热病、**旋毛虫病**、弓形虫病
急性非感染性疾病	
风湿性疾病	**风湿热**、**系统性红斑狼疮**、成人 Still 病、原发性血管炎、类风湿关节炎急性发作、特发性炎症性肌病、白塞病、结节性脂膜炎
变态反应性疾病	**药物热**、血清病
血液病、恶性肿瘤	**急性白血病**、淋巴瘤、恶性组织细胞病、急性嗜酸性粒细胞浸润症、肝癌、其他恶性肿瘤
组织坏死与血液吸收	急性胰腺炎、急性溶血、急性心肌梗死、脏器栓塞或血栓形成、血栓性静脉炎、体腔积血或血肿形成，大面积烧伤
代谢紊乱	痛风急性发作，甲状腺危象，血卟啉病、重度脱水
其他	**热射病**、铸工热、未明热

流行性感冒病毒可分为甲、乙、丙三型，其中甲型病毒易引起世界性流感大流行；乙型病毒则引起局部暴发和小流行；丙型病毒仅以散在形式出现。近几年新的病毒亚型如 H5N1、H1N1 和 H7N9 等出现流行或感染，需引起临床注意。

本病的潜伏期一般为 1～7 日，多数为 2～4 天。通常以突然畏寒、寒战、高热急骤起病，伴有全身酸痛、头痛、面潮红、结膜充血、虚弱无力等全身中毒表现，而呼吸道症状并不严重。血象白细胞总数减少，淋巴细胞相对增加。热程约 3～5 日。全身症状逐渐好转，但鼻塞、流涕、咽痛、干咳等上呼吸道症状逐渐显著。在流感多见的冬春季节，门诊上述症状的患者连续 3 日持续增加，并有直线上升趋势，或发热感冒患者 2 例以上的家庭连续增多，就应高度警惕本病的可能。对于非典型与散发病例，则易误诊为急性上呼吸道感染。但后者通常为非暴发流行、起病缓慢、症状较轻，上呼吸道症状较明显而无明显全身中毒症状。此外，流感亦易与多种早期的急性传染病如流行性脑脊髓膜炎、伤寒、副伤寒、支原体肺炎、军团菌病等相混淆，因此，须注意动态观察，以免造成误诊。

在流感流行时，根据接触史和典型临床表现诊断不难。特殊实验室检查可为确诊提供直接证据：① 免疫荧光或免疫酶联染法检测抗原，取患者鼻洗液中黏膜上皮细胞涂片，用荧光或酶标记的流感病毒免疫血清染色检出抗原，快速且灵敏度高，有助于早期诊断。② 用 PCR 测定流感病毒 RNA，为直接、快速敏感的方法。③ 采样取患者起病 3 日内的含漱液或咽拭子做鸡胚接种或组织细胞接种培养分离病毒。④ 血清学检查：应用血凝抑制试验或补体结合试验检测急性期和恢复期（相隔 2～4 周）双份血清抗体效价，若升高 4 倍以上有诊断价值。

二、急性病毒性肝炎

可有畏寒、发热，多呈中等度热，有些病例有明显的上呼吸道症状，类似感冒，少数患者出现关节痛，类似风湿热，应注意鉴别。但大多数患者有乏力、厌油、纳差、腹部不适或肝区、上腹部胀痛等症状。本期体征不显著或有肝大。故详细询问有无明显的消化道症状对诊断极有帮助。肝功能谷丙转氨酶升高，病毒性肝炎病毒检测或系列标志物的检测，有助于确诊。

三、流行性乙型脑炎（乙脑）

初期典型表现为急性起病，早期发热，多为 39℃ 以上高热，伴有头痛、恶心和呕吐，多有嗜睡和精神疲倦，可有抽搐，颈项强直。此后高热持续，出现意识障碍，如嗜睡、谵妄、昏迷、定向力障碍等，并出现惊厥或抽搐。有神经系统的体征如浅反射改变或脑膜刺激征，病理性锥体束征阳性等。轻型或普通型乙脑，可仅表现为头痛、发热、精神萎靡及嗜睡，此时常无神经系统体征，易致误诊。此时应仔细询问流行病学史［包括明显的季节性（7～9 月份）、疫区、蚊虫叮咬史］，脑脊液检查，血清补体结合试验、中和试验、血凝抑制试验和特异性 IgM 抗体测定有重要诊断价值。

四、脊髓灰质炎

脊髓灰质炎发病的前驱期大多有发热，乏力不适，常伴有咽痛、咳嗽等上呼吸道症状。部分患者有恶心呕吐，腹痛腹泻等消化道症状。此期白细胞多数正常，而早期或合并感染时可增高，以中性粒细胞为主。上述表现无特异性，易误诊为上呼吸道感染或急性胃肠炎。但当发生在流行季节（夏秋季）如有易感者接触患者后出现上述症状应警惕本病。若发热不退，或热退后间歇 1～6 日，体温再次上升（称双峰热，为其典型的临床特

征，见于 10%～30% 患者，小儿多见），并出现神经系统症状如头痛、肢体疼痛，感觉过敏，烦躁或嗜睡，体检出现颈背肌强直和阳性克氏征、布氏征，肌腱反射及浅反射减弱，则本病的可能性很大。此时脑脊液大多已有改变，呈无菌性炎症改变。与化脓性脑膜炎、结核性脑膜炎鉴别不难。但应注意与各种病毒性脑炎、流行性乙型脑炎鉴别。若出现弛缓性瘫痪则有利于本病的诊断。进入瘫痪期的本病患者，应与感染性多发性神经根炎鉴别。后者散发起病，不发热或仅有低热，逐渐出现弛缓性瘫痪，呈上行性、对称性，常伴感染障碍，脑脊液具有蛋白质增高而细胞少的分离现象为其特点。瘫痪恢复较快而完全，很少有后遗症。本病与引起轻瘫的其他病毒感染如柯萨奇、埃可病毒感染等区别，单从临床表现难以鉴别。确诊有赖于病毒分离及血清学检查。

确诊脊髓灰质炎需特殊的实验室检查：① 病毒分离，起病 1 周内、从患者鼻咽部及粪便中分离出病毒，阳性率可达 90%，粪便可持续阳性 2～3 周。早期从血液和脑脊液中分离出病毒则更为可靠。② 抗原检测：近年采用 RT-PCR 检测肠道病毒 RNA，较组织培养快速敏感。③ 血清学检查：近年采用免疫荧光技术检测抗原及特异性 IgM 单克隆抗体酶标法检查，有助于早期诊断。

五、流行性出血热

是一组以发热、出血、肾脏损害为主要临床表现的急性传染病。其病原体为汉坦病毒，鼠类为主要传染源。本病在我国全国各地均有报道，有明显季节性，有些地区该病流行高峰在 5～6 月份和 10～12 月份。

本病起病急骤，以畏寒、寒战、高热开始。体温可高达 39～40℃，热型以弛张型为多。全身症状较重，表现为头痛、腰痛、眼眶痛（“三痛”）、畏光、视力模糊，颜面、上胸部及眼眶区明显充血（“三红”），似酒醉貌。

出血为常见症状，通常于发病第 3～5 日出现，皮肤黏膜、结膜、软腭、腋下可见散在针头大小的出血点或出血斑，有时密集的小点状出血排列成链条状，颇具诊断参考价值。出血点多见于上半身，尤其腋部与上胸部，这与一般紫癜不同。血小板大多减少，束臂试验每呈阳性。发热持续数天（一般 3～7 天），热退后症状反而加重并呈现低血压，有的甚至休克，为此病的重要特征之一。

患者有不同程度的肾脏损害表现。早期即可有蛋白尿及镜下血尿。有的病例在病程第 5～7 日可发生尿少甚至无尿，呈现急性肾小管坏死的病象，继而转入多尿期，以后逐渐康复。

本病典型的临床表现可达分为发热期、低血压期、少尿期、多尿期及恢复期五期。轻型病例病程较短，病情较轻。

本病早期应与上呼吸道感染、流行性感冒、伤寒、钩端螺旋体病等急性传染病及败血症相鉴别。有皮肤出血点应与血小板减少性紫癜相区别。当出现急性肾衰竭时，应与各种病因所致的急性肾衰竭相鉴别。本病有典型的临床表现和独特的临床经过，抗原检查和特异性抗体检查有助于早期诊断。近年采用多聚酶联反应（PCR）直接检测病毒抗原，有助于病原学诊断。

六、传染性单核细胞增多症

本病是由 EB 病毒引起的一种急性或亚急性淋巴细胞良性增生的传染病。本病分布广泛，多呈散发性，以 15～30 岁的年龄组为多，流行性病例多见于儿童。发病多较急，多为中至高热，可呈弛张、不规则热或稽留热，热程自数日至数周。患者每有咽痛，咽峡炎相当常见，表现为咽、悬雍垂、扁桃体充血、肿大，其后可迅速出现斑状或膜状黄灰色苔膜，少数有溃疡和假膜形成。浅表淋巴结肿大亦相当常见，全身淋巴结均可累及，而以颈淋巴结肿大最为常见，通常无明显压痛。绝大多数病例有脾大，一般为轻中度肿大，约 10% 患者有肝大并有肝功能异常，少数可出现黄疸。有时可出现斑疹或疱疹。病初起时白细胞计数正常，病后第 10 日左右白

细胞总数有升高，分类中淋巴细胞增多；并出现异形淋巴细胞（10%～30% 或更多）。本病病程多为 1～3 周，预后良好。

本病临床表现多种多样，常被误诊为急性咽炎、急性扁桃体炎、流感、病毒性肝炎、伤寒、血小板减少性紫癜、急性白血病或恶性淋巴瘤，少数神经系统受累者可误诊为乙型脑炎。周围血出现异形淋巴细胞（> 10% 以上），是提示本病的重要线索。但异形淋巴细胞亦可见于某些其他病毒性感染如病毒性肝炎，流行性出血热等，但其数量一般< 10%。结合血清学检查可辅助诊断，嗜异凝集试验效价在 1∶80 以上具有诊断价值，若数周测定其效价上升 4 倍以上更有意义。但须注意，正常人、少数网状细胞瘤、单核细胞白血病、结核病亦可阳性，此时需吸附试验证实。

国外学者提出本病的诊断标准：① 临床三联症：发热、咽峡炎、淋巴结病；② 外周血淋巴细胞比例 ⩾0.5 和异形淋巴细胞比例 ⩾0.1；③ 血清嗜异凝集抗体阳性。

七、巨细胞病毒感染

正常成人巨细胞病毒（CMV）感染多表现为隐性感染，或单核细胞增多症表现，有发热、肝脾大，淋巴细胞相对或绝对增多，并出现异形淋巴细胞，与 EB 病毒所致的传染性单核细胞增多症相似，但巨细胞病毒感染咽痛和淋巴结肿大较少见，血清中无嗜异性凝集素及 EB 病毒抗体。免疫缺陷者的 CMV 感染，多发生在接受器官移植患者中，术后 2～4 个月多见，其首发临床表现为发热、乏力，可出现关节和肌肉疼痛以及全血细胞减少和异形淋巴细胞增多。病情进展快，肺部受累常见，可出现干咳、呼吸困难和进行性低氧血症，胸片两肺呈间质性、网状和结节状浸润，预后较差。检测特异性 CMV-IgM 抗体、CMV-DNA、CMV-PP65 抗原阳性有助于急性和近期感染的诊断。血液或体液（主要为尿液）中分离出 CMV 病毒可确诊。

八、严重急性呼吸综合征

严重急性呼吸综合征是 2002 年出现的由 SARS 冠状病毒（SARS-COV）引起的一种具有明显传染性、可累及多个脏器系统的特殊性肺炎，世界卫生组织（WHO）将其命名为严重急性呼吸综合征（SARS）。疫情暴发于温热带冬春之际，症状重，死亡率高。由于该病起病初期以发热为首发症状，呼吸道症状未出现或缺乏特异性，极易误诊为一般上呼吸道感染，如一旦延误诊断则会造成本病在与患者密切人群中的迅速播散。因此，在流行地区和流行季节要对本病保持高度警惕，有关本病的诊断与鉴别诊断参见第 3.1 节。

1.1.2　细菌性感染

一、细菌性肺炎

社区获得性肺炎常见细菌为肺炎链球菌、流感嗜血杆菌和卡他莫拉菌。患者常有受凉、劳累等诱因，通常急骤起病，以高热、寒战、咳嗽、血痰及胸痛为特征。本病早期或经抗生素治疗后上述症状和肺实变体征可不典型，易误导为未明原因的发热。因此，对心率和呼吸加速、血象白细胞总数增多者，应详细做胸部的体检。下叶肺炎刺激膈胸膜，胸痛可向腹部放射，易误诊为急腹症。胸部 X 线正侧位摄片，有助于早期做出诊断。

肺炎的临床诊断依据是：① 新近出现的咳嗽、咳痰或原有呼吸道疾病症状加重，并出现脓性痰，伴或不伴胸痛。② 发热。③ 肺实变体征和（或）闻及湿性啰音。④WBC > 10×10^9 /L 或< 4×10^9 /L，伴或不伴细胞核左移。⑤ 胸部 X 线检查显示片状、斑片状浸润性阴影或间质性改变，伴或不伴胸腔积液。以上 ①～④ 项中任何 1 项加第 ⑤ 项，除外非感染性疾病可做出诊断。其他细菌或病原体引起的肺炎参见第 3 节。

二、感染性心内膜炎

感染性心内膜炎指因细菌、真菌及其他微生物（如立克次体、衣原体等）直接感染心脏内膜表面，伴有赘生物形成。随着风湿性心脏病发病率的下降，风湿性心瓣膜病的感染性心内膜炎的发生率亦随之下降，而非风湿性瓣膜病的感染性心内膜炎发生率有所上升。加之，近年来日益增多的心血管疾病的创伤性检查、介入性治疗和人工心脏瓣膜的广泛应用，医源性感染性心内膜炎明显增加。静脉毒品滥用也增加了感染性心内膜炎的发病率。因此，对本病应保持警惕。

（一）急性感染性心内膜炎

本病常发生于原来无心脏病的患者。病原菌多为高毒力细菌和真菌，其中金黄色葡萄球菌约占 50% 以上。本病往往起病突然，高热、寒战等全身毒血症状明显，病程常急骤凶险，易掩盖心内膜炎的局部临床表现。因心瓣膜和腱索的急剧损害，心脏可在短期内出现高调的杂音或原有杂音性质迅速改变，并可迅速发展为急性心力衰竭。故对败血症的患者，应注意心脏体征的改变，考虑本病的可能。如有多发性栓塞及多个器官、组织的转移性感染和脓肿出现，对诊断有重要提示。

累及右侧心脏的急性感染性心内膜炎，多见于安装心脏起搏器的老年患者，近年来由于静脉注射毒品成瘾者增多，右侧心脏心内膜炎的发病率亦明显增加。临床上除败血症表现外，常伴有咳嗽、胸痛、咳血痰和气急。累及三尖瓣者可闻及三尖瓣尖关闭不全的杂音，累及肺动脉瓣时可听到肺动脉瓣反流所致的舒张中期杂音。胸部 X 线可见多发性结节或片状炎症浸润，为三尖瓣或肺动脉瓣赘生物脱落所致的脓毒性肺梗塞。

急性感染性心内膜炎早期易漏诊，而后期病情危重，故诊断的关键是提高警惕，注意发现心脏及其他有关表现并密切观察病情变化。血培养和超声心动图对确诊有重要价值，详见下述。

（二）亚急性感染性心内膜炎

本病大多数发生在原有器质性心脏病的基础上，仅少数发生于正常的心脏。由于近年来普遍使用广谱抗生素，致病菌已发生明显改变，几乎所有的微生物都可引起本病，但草绿色链球菌仍是较常见的致病菌，肠球菌、表皮葡萄球菌、革兰氏阴性菌和真菌的比例则有增加。亚急性患者起病较缓慢。发热为最常见症状，以不规则热为多，也可为间歇热或弛张热，亦可仅有低热者。因此，原有器质性心脏病的患者发热一周以上，应考虑本病的可能。少数患者以贫血、顽固性心力衰竭、卒中、瘫痪、周围动脉栓塞等并发症的形式开始，因此，对原有心脏病患者，出现上述情况，亦应注意有否本病的存在。发热伴随的常见临床表现有皮肤黏膜瘀点、中等度贫血、蛋白尿和镜下血尿、脾大、心脏杂音等。白细胞数多数呈中度或轻度增高，少数可正常或减少，但分类中性粒细胞常增高。

由于近年来感染性心内膜炎的“经典”临床表现已不十分常见，尤其是皮肤和黏膜的瘀点、甲床下线状出血、Roth 斑、Osler 结、Janeway 损害及杵状指（趾）的发生率较前明显下降，脾大的发生率亦已明显减少。而且有些症状和体征在病程晚期才出现。加之，患者多曾接受抗生素治疗，给细菌学诊断带来一定困难。因此，在临床工作中应对本病提高警惕，对患有心瓣膜病、先天性心脏病、人造瓣膜置换术、安装心脏起搏器和静脉滥用毒品者，在不明原因发热超过一周以上，应怀疑本病的可能，立即做血培养。若兼有贫血，周围栓塞现象和心脏杂音的出现，应考虑本病的诊断。

本病的临床表现可涉及全身多脏器，既多样化，又缺乏特异性，需注意与多种疾病进行鉴别。如败血症、疟疾、伤寒、左房黏液瘤等。对不典型病例应提高警惕，细心观察病情变化，密切注意心脏杂音性质的改变。

血培养和超声心动图是确诊感染性心内膜炎的两大手段。阳性血培养结果结合超声心动图发现赘生物、瓣周并发症等是心内膜炎的确诊依据。血培养采血方法，对急性患者应在入院后 3 小时内，每隔 1 小时 1 次共采集 3 个血标本后开始抗菌治疗；对未经治疗的亚急性患者，应在第 1 日每隔 1 小时 1 次共采集 3 个血标本，如次日未发现细菌生长，则重复采血 3 次后再开始治疗；对已用过抗生素的亚急性患者，停药 2～7 天后采血。骨髓培养可提高阳性率。对累及右侧心脏的心内膜炎患者，经食管超声心动图可提高赘生物的检出率。修订的 Duke 诊断标准见表2-2。符合 2 项主要标准，或 1 项主要标准＋ 3 项次要标准，或 5 项次要标准为确诊；符合 1 项主要标准＋ 1 项次要标准，或 3 项次要标准为疑诊。

表 2-2: 感染性心内膜炎 Duke 诊断标准（修订版）

主要标准
一、血培养阳性(符合以下至少一项)
1. 两次不同时间的血培养检出同一典型 IE 致病微生物(如草绿色链球菌、链球菌、金黄色葡萄球菌)
2. 多次血培养检出同一 IE 致病微生物(2 次至少间隔 12 小时以上的血培养阳性;所有 3 次血培养均阳性、或 4 次或 4 次以上的多数血培养阳性)
3. Q 热病原体 1 次血培养阳性或其 IgG 抗体滴度＞1∶800
二、心内膜受累证据(符合以下至少一项)
1. 超声心动图异常(赘生物、脓肿、人工瓣膜裂开)
2. 新出现的瓣膜反流
次要标准
一、易患因素:心脏本身存在易患因素,或静脉药物成瘾者
二、发热:体温≥38℃
三、血管征象:主要动脉栓塞、感染性肺梗死、细菌性动脉瘤、颅内出血、结膜出血以及 Janeway 损害
四、免疫性征象:肾小球肾炎、Osler 结节、Roth 斑以及类风湿因子阳性
五、致病微生物感染证据:不符合主要标准的血培养阳性,或与 IE 一致的活动性致病微生物感染的血清学证据

三、急性肾盂肾炎

本病多见于女性，尤其是生育年龄的妇女，而糖尿病患者及使用导尿管等装置的老年患者亦不少见。当患者有急起畏寒、发热，伴有腰痛、尿频、尿急、尿痛时，应考虑急性肾盂肾炎的可能。若尿常规检查证实有脓尿，则诊断大致可以成立。病原学的诊断有待细菌培养证实。若仅有高热而尿路症状不明显者，应与各种发热性疾病相鉴别。腹痛、腰痛明显者应与急性胆囊炎、阑尾炎、盆腔炎、肾周围脓肿等鉴别。一般经多次尿液检查即能诊断。B 超或 CT 检查有助于胆囊炎和肾周脓肿的诊断。

四、急性胆道感染

急性发热者伴有上腹绞痛时，应考虑急性胆道感染的可能，通过进一步检查诊断一般不困难（参见第 78.1 节）。老年患者由于疼痛的敏感性降低，可无胆绞痛的主诉，但胆囊区仍可有明显的压痛。本病应与急性病毒性肝炎、急性胰腺炎、左下肺炎、急性肾盂肾炎等疾病相鉴别。血清转氨酶及病毒性肝炎系列标志物、血和尿淀粉酶、X 线胸片和尿液检查则有利于各自的诊断。B 超、CT 检查可发现胆系结石和梗阻。

五、细菌性肝脓肿

寒战、高热、肝区痛或右上腹痛，体检肝大并有压痛或（及）肝区叩击痛，血象白细胞总数及中性粒细胞增加，应考虑本病。B 超有助诊断，必要时在 B 超引导下行肝穿刺抽出脓液可确立诊断。阿米巴肝脓肿临床上与细菌性肝脓肿相似，但阿米巴肝脓肿起病较慢、病程较长、慢性消耗表现较常见，而高热及白细胞增多则较不明显，部分病例有痢疾史或证实有阿米巴肠病。B 超引导下肝脓肿穿刺，典型阿米巴肝脓肿脓液为巧克力样，在抽脓最后部分近脓腔壁的脓液有可能找到滋养体。近年，无论是细菌性肝脓肿还是阿米巴肝脓肿临床表现不典型病例增多，常发生漏诊，应提高警惕。肝脓肿还要与肝癌（特别是肝癌中心坏死液化合并感染）、肝囊肿或肝包囊虫病合并感染、右膈下脓肿等疾病鉴别（参见第 106.2 节及第 106.3 节）。

六、其他急性局灶性细菌感染

此类疾病的共同特点是高热、畏寒或寒战，周围血象白细胞和中性粒细胞增多，并有局部症状和体征。

（一）膈下脓肿

通常并发于腹腔化脓性感染或腹腔手术后，尤其是急性阑尾炎、胃及十二指肠穿孔、胆囊切除术、脾切除术后等。肝脓肿亦可直接向右膈下组织蔓延。若有上述情况，患者又出现寒战、高热、白细胞总数和中性粒细胞增高，又未能找到其他感染灶时，应想到此病的可能。膈下脓肿以右侧多见，患者自觉患侧上腹部有显著搏动性疼痛，以深呼吸或体位转动时加重，患侧下胸部常有局部皮肤水肿并有压痛及叩击痛，听诊呼吸音减弱或消失。站立位 X 线检查可发现患侧膈肌上升活动受限，反应性胸膜炎，患侧膈下可见液平面或气泡。B 超或 CT 检查可早期明确诊断。

（二）肾周围炎或肾周脓肿

患者常以畏寒、发热或寒战高热开始，伴有患侧肾区疼痛，并向同侧下腹及大腿内侧放射，脊肋角显著压痛及叩击痛。当此病早期未出现肾周围局部体征时易误诊为全身感染或急性肾盂肾炎，及时进行 B 超或 CT 检查可明确诊断。

（三）其他局灶性感染

化脓性中耳炎、化脓性扁桃体炎、化脓性关节炎、化脓性骨髓炎以及其他各部位的浅部化脓性感染（如疖、皮下急性蜂窝织炎等）或深部化脓性感染（如臀肌脓肿、脑脓肿等）均可引起急性高热，局灶性症状和体征可提示诊断。

七、败血症

败血症（septicemia）是指病原菌及其毒素侵入血流所引起的临床综合征，是一种严重的血流感染。尽管目前对败血症的定义仍有争议，但疾病国际分类（ICD）仍采用败血症这一病名。当患者有原发感染灶，出现全身性脓毒症症状，并有多发性迁徙性脓肿时提示败血症。值得注意的是有时原发的感染病灶可能很轻微或已愈合。因此，临床上遇到不明原因的急性高热，伴有畏寒或寒战、出汗，全身中毒症状重，白细胞总数和中性粒细胞明显增高，而无特殊症状、体征及流行病学病史提示急性传染病时，应考虑败血症的可能。医院内感染败血症绝大多数见于有严重基础疾病如各种血液病、肝及肾衰竭、晚期恶性肿瘤，或医源性感染如各种导管

的长期置留、透析疗法等，如患者出现不明原因发热或（及）病情恶化时应注意败血症的可能。阳性血培养是诊断败血症的重要依据，反复多次做血培养可获得较高的阳性率。

根据我国近年对败血症病原学分析的报道，我国败血症的病原体以金黄色葡萄球菌、大肠杆菌和其他肠道阴性杆菌为多见，但表皮葡萄球菌、铜绿假单胞菌及一些耐药菌败血症有增加趋势，厌氧菌及真菌败血症亦非罕见。不同病原菌所造成的败血症临床表现可有一定差异，兹分述如下：

（一）需氧革兰氏阳性球菌败血症

1. 金黄色葡萄球菌败血症

此病较常见，国内对各地共 1000 余例次败血症的病原学分析表明，金黄色葡萄球菌败血症所占比例高达 20%～30%。临床急起发病，常先有畏寒或寒战，继而高热、头痛与出汗，多伴有恶心呕吐、腹泻、全身肌肉及关节疼痛，皮疹形态多样化，可有瘀点、荨麻疹、猩红热样皮疹及脓疱疹等。迁徙性化脓病灶是本病的特点，对病因诊断有重要意义。迁徙性病灶以四肢和躯干的多发性软组织脓肿、多发性肺脓肿、脓胸、肝脓肿、化脓性脑膜炎、骨髓炎等多见。本病并发心内膜炎者可高达 8%。临床若遇发热持续不退，体检发现有心脏病理杂音的出现，伴有进行性贫血、反复出现皮肤瘀点、内脏血管栓塞、血培养持续阳性，应考虑心内膜炎的存在，及时做超声心动图有助确诊。

金黄色葡萄球菌败血症的诊断一般不难，当存在原发性皮肤化脓性病灶或导管插管处红肿热痛，出现寒战、高热等中毒症状时，首先应考虑本病的可能。若同时伴有皮疹与迁徙病灶，则可能性更大。但临床上部分患者急起发热，病史不清，会造或诊断困难。如当胸片发现多发性迁徙肺脓肿者，此时易误诊为肺炎；胸片有片状模糊阴影者，易误诊为肺结核；少数患者白细胞计数较低，发热呈稽留热时，可误诊为伤寒。提高对本病的警惕和认识。早期多次血培养有助于及早做出诊断。

2. 表皮葡萄球菌败血症

近年来本病逐渐增多，目前约占败血症总数的 10%～15%，且 70% 为医院内感染。常见于体内异物留置或植入者（如静脉导管、人工关节、人工瓣膜、起搏器等）。由于表皮葡萄球菌为正常皮肤表面的细菌，血培养假阳性率高，因此，血培养阳性难以鉴别是否为污染所致。然而当患者发热不退，体内留有异物（如静脉导管）处局部皮肤红肿、压痛，或人工瓣膜患者出现新的杂音或多发性血栓形成等，都是感染的有力证据。另外，双份（身体左右侧静脉）血培养同时阳性意义更大。

3. 肠球菌败血症

本病发病率近年未有明显增多的趋势，77% 为医院内感染，占院内感染败血症的 10% 左右。病原菌常来源于泌尿生殖道，亦易发生于消化道肿瘤及腹腔感染的患者，因此，对有上述病史的急性发热患者，尤其是院内感染，要考虑本病的可能。由于本病对多种抗菌药物耐药，故病情多危重。

（二）需氧革兰氏阴性杆菌败血症

约占败血症总数的 40% 左右，其中，最常见为大肠杆菌败血症，其次为肺炎克雷伯杆菌、铜绿假单胞菌和其他肠杆菌败血症。病原菌常从泌尿生殖道、肠道（尤其是下消化道）或胆道入侵，多见于一般体质较差，伴有各种影响机体免疫功能的原发病。热型不一，以弛张热多见，少数患者可有体温不升、双峰热。40% 患者可发生休克，休克的特点是出现早且持续时间较长，严重患者可出现多脏器功能损害。多数患者白细胞增高，少数患者正常或减少但常有中性粒细胞左移现象。本病与金黄色葡萄球菌败血症在临床上虽然很相似，但原发

灶不同，早期出现休克以及迁徙病灶较少见，有临床鉴别价值。

铜绿假单胞菌败血症通常继发于重度烧伤、白血病、淋巴瘤、各种恶性实体瘤以及气管切开、静脉导管、导尿等。临床表现较一般革兰氏阳性杆菌败血症凶险，可有较特征性中心坏死性皮疹。患者淡绿色尿（绿球蛋白）可作为铜绿假单胞菌败血症的诊断佐证。

（三）细菌 L 型败血症

细菌在体内多种因素影响下失去细胞壁变为 L 型，临床上常在应用抗生素后产生。细菌转变为 L 型后临床表现与原菌感染不同，其常见临床表现为发热波动难以控制，多呈弛张热（占 80%）。胸片示间质性肺炎但呼吸道症状轻微，尤其是感染性发热应用抗生素后一度有效，以后发热起伏波动，白细胞总数不高而有核左移和中毒颗粒者。临床上 L 型细菌以金黄色葡萄球菌多见，因此，在无法确定其类型的情况下，可选择对 L 型金葡菌有效的抗生素进行试验性治疗。多次高渗及等渗双份血培养均培养出 L 型细菌可助确诊。

（四）厌氧菌败血症

厌氧菌多从肠道肿瘤、发炎的憩室、女性生殖道、压疮、感染的胆道等处入侵血流，常发生于有严重基础病免疫功能低下的患者。厌氧菌多与需氧菌同时混合感染。对有上述情况，敏感抗生素治疗效果不佳甚至恶化的败血症患者，应考虑厌氧菌混合感染的可能，应加做厌氧菌特殊培养以助诊断。病变组织有脏而臭的分泌物、含气体、有假膜形成是诊断的佐证。

（五）真菌败血症

主要以念珠菌感染为主，近年来发病率明显增高，绝大部分为机体抵抗力低下的医院内感染，常见于长期接受广谱抗生素、糖皮质激素、免疫抑制剂或肿瘤化疗患者。因此，对具有上述易感因素，持续高热，经足量高效抗生素治疗 96 小时无效，尤其存在真菌感染灶（如口腔黏膜、皮肤）者应警惕本病的可能。血培养发现真菌可确诊，但阳性率不足 50%，且培养费时较长。因此，对高度怀疑本病者，选择广谱的抗真菌药物治疗症状改善，体温下降至正常者，亦为有力的佐证。

八、结核病

发热为结核病最常见的全身性毒性症状，多数为长期低热，但当病灶急剧进展扩散时则可出现高热，呈稽留热或弛张热热型，可伴有畏寒，但很少寒战。临床上属此类型者有急性粟粒型结核，某些肺外结核如网状内皮系统结核（无反应结核病）、结核性脑膜炎、浸润型肺结核。

（一）急性粟粒型结核（急性血行播散型肺结核）

急性粟粒型结核来源于自体结核病灶，当机体免疫功能低下时加重和恶化，并从血流播散。本病发病急骤，持续高热为早期或突出症状，中毒症状严重，有时伴有乏力、畏寒等非特异症状。由于临床上肺部粟粒型结核多见，患者常伴有咳嗽、咳痰、气短等呼吸道症状。病程中可伴有轻度肝脾大。周围血象中多数有白细胞减少，少数有全血细胞减少。亦有少数病例白细胞明显增高呈类白血病反应。本病早期胸部 X 线表现不明显或阴性时，易误诊为伤寒、败血症或恶性血液病。但本病患者常有呼吸道症状如咳嗽、气促等症状，且血象无相对的淋巴细胞增多，肥达反应阴性，多次血培养伤寒杆菌阴性可与伤寒鉴别。反复多次血培养无致病菌生长，

高效广谱抗生素治疗无效，可与败血症鉴别。全血细胞减少又伴有肝脾大者，易与白细胞不增高的急性白血病或恶性组织细胞病混淆。本病在发病第一、二周内，由于病变太小，在胸片上不易发现病灶。因此，对怀疑本病者，若一次胸片阴性，应定期复查或行胸部高分辨 CT 检查，可发现典型的两侧肺野内大小相等、从肺尖到肺底均匀一致的粟粒状致密影。结核菌素试验阳性对诊断有参考价值，但阴性不能否定结核，特别是老年人或免疫功能低下的患者。此外，眼底检查近半数成人病例，可发现脉络膜上有灰白色或黄色圆形小结节，对本病的诊断极有帮助。

（二）无反应结核

属特殊类型结核病，见于免疫力严重低下患者，其特点为：① 全身中毒症状较重，持续高热，故又称之为结核性败血症；② 呼吸道症状出现较晚；③ 肝、脾、淋巴结肿大多见且早期出现；④ 可并发粒细胞缺乏甚至全血细胞减少，亦可呈类白血病反应；⑤ 合并肺门淋巴结或纵隔阴影增大者可高达 72%。本病临床上易与风湿性疾病、败血症、伤寒病、血液病和恶性淋巴瘤混淆，定期复查胸片或胸部 CT，痰、淋巴结穿刺物涂片检出抗酸菌有助确诊。

九、伤寒与副伤寒

1. 伤寒

发热是伤寒的早期症状，有时为唯一症状，因此是未明原因发热经常要考虑的疾病之一。凡发热持续一周以上原因未明者，需注意伤寒的可能。传统观点认为具有诊断参考价值的临床表现有：① 热型早期呈梯形上升，极期呈稽留热型持续，后期呈弛张型缓解，病程多为 3～4 周；② 伤寒毒血状态，表现为表情淡漠，无欲面容；③ 相对缓脉与重脉；④ 发病一周左右胸前、腹上区分批出现少数玫瑰疹；⑤ 脾轻度肿大；⑥ 白细胞总数减少，相对淋巴细胞增多，嗜酸性粒细胞减少或消失。

近年来，我国伤寒的发病率已明显降低，其流行高峰亦已较为平坦，并发症已显著减少，且由于起病早期多已接受过抗菌药物治疗而致临床表现多不典型。因此，依靠流行病学资料和典型临床表现作出伤寒的临床诊断往往有困难，关键是要注意伤寒的可能。确诊主要靠病原学和血清学检查：① 一周后肥达反应“O”抗体凝集效价 ≥1∶80，H 抗体凝集效价 ≥1∶160，有诊断参考价值，病程中效价逐渐升高意义更大。但血清学诊断需密切结合临床，凝集效价持续阴性，不能作为否定伤寒的依据。② 血、骨髓培养伤寒杆菌阳性是确诊的依据，尿、粪培养阳性可弥补血、骨髓培养的不足。

临床上对高度怀疑伤寒患者，亦可试用氟喹诺酮类、氯霉素、氨苄西林等进行诊断性治疗。用药后本病多在 3～5 日内体温逐渐下降，临床症状亦迅速好转。

2. 副伤寒

流行病学特点与伤寒相同，但发病率远较伤寒低。副伤寒甲、乙临床表现难与伤寒鉴别，但副伤寒潜伏期较短，急性起病较多，早期胃肠炎症状较明显，热型不如伤寒典型。副伤寒丙可表现为轻型伤寒，急性胃肠炎或脓毒症。与伤寒相同，确诊有赖于病原学及血清学检查，但要注意副伤寒丙的血清凝集效价较低，少数患者可始终阴性。

十、细菌性心包炎

结核性或化脓性心包炎：早期症状不典型，诊断较困难。因此，对不明原因的发热兼有心前区疼痛的患者，应想到本病的可能。体检发现心尖搏动弱，心脏扩大，心音遥远，应考虑本病。若心前区闻及心包摩擦音，可作出初步临床诊断。本病的心前区痛与急性心肌梗死疼痛类似，应注意鉴别。心电图、胸部 X 线有助诊断，心脏 B 超和心包穿刺可确诊。

十一、兔热病

本病是土拉杆菌所致的急性传染病，属自然疫源性疾病，在我国见于西藏、青海、内蒙古、黑龙江及山东等地。主要传染源是野兔，其次是鼠类和羊。由直接接触，烹食未熟受染的野兔、松鼠及其他啮齿类动物，或被壁虱叮咬而受染。潜伏期一般为 3～4 日，起病大多急骤，高热伴寒战及毒血症状如头痛、肌肉酸痛，局部皮肤出现丘疹，继而化脓，坏死中心脱落而形成溃疡，边缘隆起有硬结感，伴有一定程度的疼痛。白细胞总数多正常，偶有轻度升高。土拉杆菌抗原皮内试验或荧光抗体试验有助于早期诊断。

兔热病分溃疡型和腺型、肺型、胃肠型、伤寒型或中毒型、眼腺型、咽腺型等不同类型。确诊有赖于血或病灶分泌物的细菌分离（特殊培养或动物接种）及阳性免疫反应。

本病应与鼠疫、炭疽、鼠咬热等的皮肤病灶和腺肿鉴别。尚应与各种肺炎、伤寒、结核、布鲁菌病、类鼻疽、组织胞浆菌病等相鉴别。

十二、人感染猪链球菌病

猪链球菌病是由多种不同群的致病性链球菌引起的一种人畜共患传染性疾病，人感染猪链球菌并引起发病的情况比较少见，其传染源主要为猪链球菌感染的病猪和带菌猪，高危人群为屠宰、饲养生猪或加工、销售、运送猪肉类的人员，感染途径主要通过接触病死猪时致病菌经破损皮肤和黏膜侵入人体，或吃了未完全煮熟的病猪肉或内脏而感染，目前尚未发现人与人之间的传播。

人感染猪链球菌病潜伏期短，平均 2～3 天，可短至数小时，最长达 7 天。临床上可分为四种类型：普通型、休克型、脑膜炎型和混合型。起病急，临床表现为畏寒、发热、头痛、头昏等全身中毒症状。重症病例迅速进展为中毒性休克综合征，出现皮肤出血点、瘀点、瘀斑，血压下降，脉压差缩小；可表现出凝血功能障碍、肝、肾功能不全、急性呼吸窘迫综合征、软组织坏死，筋膜炎等。部分病例表现为脑膜炎，恶心、呕吐、昏迷，脑膜刺激征阳性，脑脊液呈化脓性改变。还有少数病例为混合型，即在中毒性休克综合征基础上，出现化脓性脑膜炎表现。部分病例在恢复期出现听力减弱、障碍。实验室检查外周血白细胞计数升高（严重患者发病初期白细胞可以降低或正常），中性粒细胞比例升高。诊断上结合疫情资料、流行病学调查资料和患者的发病情况、临床症状及早期病例的尸检报告可做出初步诊断；进一步的确诊有赖于实验室病原学诊断。

1.1.3 钩端螺旋体病

鼠和猪是本病的主要传染源，其带有钩端螺旋体的尿可以污染各种水源，人与污染的水源接触，钩端螺旋体通过暴露部位的皮肤进入人体而造成感染。全国各地均有本病报道，但以南方各省多见。本病具有如下流行病学特点：① 疫水接触史，患者在起病 3～20 天内到过鼠类出没或猪尿污染的污水沟、稻田，皮肤曾与污水接触。散发病例，因很多场所被污染，有时无明确接触史而常被误诊。② 主要流行于夏秋收割季节，有时可在洪水过后造成流行。③ 患者多为青壮年农民、饲养员，外地进入疫区者亦易患病。本病临床表现复杂，临床表现轻重不一，轻者似感冒，仅表现为轻度发热。典型的临床特点为：早期有高热，全身酸痛，结膜充血，腓肠肌压痛及浅表淋巴结肿大等类似败血症的表现。中期为肝、肾、肺等多器官损害与功能紊乱。

本病可分为流感伤寒型、肺出血型、黄疸出血型、肾衰竭型和脑膜炎型。流感伤寒型多数以全身症状为特

征，起病急骤，畏寒发热，头痛、全身肌痛并有鼻塞、咽痛、咳嗽等，而无黄疸和中枢神经系统症状，肺亦无明显病变，易误诊为流行性感冒、上呼吸道感染。但本病患者往往同时或随之出现肝、肾功能损害，半数有皮肤黏膜出血，不支持流感和上呼吸道感染。仔细调查流行病史有助于鉴别诊断。肺出血型应与肺结核、支气管扩张、肺肿瘤鉴别。通过胸部 X 线或 CT 等检查加以区别。黄疸型易误诊为黄疸型肝炎，但后者以纳差为主，无眼结合膜充血和腓肠肌压痛，ALT、AST 明显升高，而 CPK 不高，病毒性肝炎系列标志物和流行病学史可资鉴别。肾衰竭型与流行性出血热临床表现有相似之处，但后者通常有酒醉貌，无腓肠肌压痛，流行性出血热特异性抗体和病毒抗原检查有助于两者鉴别。脑膜脑炎型的钩端螺旋体病与乙脑都在夏秋季流行，但后者无全身酸痛、结膜充血和腓肠肌压痛，且乙脑抽搐、昏迷等脑部症状较钩端螺旋体病明显，尿常规、肝功能多正常。

对于钩端螺旋体病的病原学诊断，应用暗视野显微镜可直接检查患者血、尿及脑脊液等标本中的钩端螺旋体。病原体分离可用体液培养或动物接种技术。血清补体结合试验和凝集溶解试验自病程第一周末开始升高，在第三、四周达高峰，间隔两周双份血清，效价增高 4 倍以上有诊断价值。酶联免疫吸附试验比凝溶试验阳性出现更早和更灵敏，有早期诊断价值。

1.1.4　立克次体感染

一、斑疹伤寒

流行性斑疹伤寒在我国已基本得到控制；地方性斑疹伤寒由鼠蚤传播，属自然疫源性疾病，国内以河南、河北、山东和辽宁等地报道的病例较多，以夏秋收割季节发生较多。本病以高热、剧烈头痛、全身肌痛起病，眼结膜充血，可有中枢神经系统临床表现。早期病例需与流感、流行性出血热、钩端螺旋体病、伤寒、恙虫病、流行性脑脊膜炎、大叶性肺炎等疾病鉴别。一旦典型皮疹出现（一般在 4～6 天内），则病象相当明显，参见第 2.1 节。

二、恙虫病

恙虫病流行于夏秋季，患者在疫区的田野或草地上工作、卧息时，可因被受染恙螨叮咬而感染。流行季节有不明原因急性发热患者，要警惕本病的可能。须追查流行病学史与细致搜寻焦痂，参见第 2.1 节。

1.1.5　寄生虫感染

一、疟　疾

间日疟和三日疟具有间歇性、规律性、发作性寒战、高热和大汗，伴有贫血和肝脾大等典型的临床表现，诊断不难。而恶性疟疾的临床症状较复杂而多样化，发热前寒战较少，热型多不规则，热后较少出汗。伴头痛、肌痛、纳差等症状，常有恶心、呕吐、腹泻等消化道症状。高热患者常有剧烈头痛，并出现谵妄、抽搐和昏迷，脑膜刺激征明显（脑型疟疾），易误诊为乙型脑炎。部分恶性疟患者有相对缓脉，加之有脾大和白细胞减少，易与伤寒相混淆。因此，在到过疟疾流行地区后出现不明原因的发热，应警惕疟疾的可能。疟原虫的发现是诊断疟疾的主要依据，一次血片检查阴性不能否定，应在发作过程中反复检验。在发热前的畏寒期采血作厚滴片检查，可提高阳性率。血片阴性时可作骨髓涂片检查，其阳性率较血片为高。氯喹或奎宁对疟疾治疗有特效，一般用药后 1～2 天体温下降，症状基本控制，对高度疑似的病例可用常规剂量作诊断性治疗。

二、阿米巴肝脓肿

见前述及参见第 106.3 节。

三、急性血吸虫病

本病多发生于夏秋季，有严格的地区性，多见于初次接触疫水感染者，但慢性血吸虫患者在再次大量感染后亦可表现为急性感染。平均潜伏期 40 日左右，其间可出现疫水接触处皮肤发痒，红色小丘疹约 1～2 日消失。急性患者都有发热，发热的高低、热型、热程与感染轻重因个体反应不同而异。可高热持续不退，伴精神萎靡、意识淡漠，重听、腹胀、可有相对缓脉而误诊为伤寒，但白细胞总数增高及分类中嗜酸性粒细胞增多（一般占 20%～40%），据此可与伤寒鉴别。急性血吸虫患者有肝大，伴不同程度压痛，以左叶为著，与肝脓肿相似，但 B 超、CT 发现占位病变可资区别。血吸虫卵所造成的异位肺损害，除有呼吸道症状外，胸片常示两肺中下野、大小略不等粟粒点状影应与粟粒型结核相鉴别。肠道症状表现为腹泻、腹痛、黏液血便，部分患者可出现腹膜刺激征，腹部饱满，有柔软感和压痛，类似结核性腹膜炎。凡夏秋季接触疫水，病初出现尾蚴皮炎，具有发热、肝大伴压痛、腹痛腹泻，而血中嗜酸性粒细胞明显增高者，需考虑急性血吸虫病的诊断。但不典型和重笃病例可不出现嗜酸性粒细胞增高或反而减少，据此，亦不能完全否定急性血吸虫病的可能。下述检查有助于确立急性血吸虫病的诊断：

1. 血清免疫学检查

（1）抗体检测：常用检测方法有环卵沉淀试验（COPT）、间接血凝试验（IHA）、酶联免疫吸附试验（ELISA）等。COPT 法目前仍为疫区广泛应用。近年来建立的简便快速的 ELISA 方法、敏感度达 90% 以上，且敏感性和重现性好。但应注意抗体检测法不能区别既往感染与现症患者。

（2）抗原检测：可证实活动性感染。单克隆抗体斑点酶联法检测循环抗原敏感性和特异均较高，其临床应用尚在进一步研究中。

2. 目前采用尼龙袋新鲜粪便集卵孵化法，提高了阳性率，为主要的检查方法。但一次阴性不能轻易除外本病，宜反复多次进行，以获得病原学的诊断。

3. 直肠黏膜活组织检查，可提高检出虫卵的阳性率。

四、旋毛虫病

猪为人体旋毛虫感染的主要传染源。本病发病前 1～2 周有生食或半生食含旋毛虫幼虫包囊的猪肉史，初期主要为肠炎症状，如腹痛、腹泻和稀水便；急性期发热多在 38～40℃ 之间，热型多为弛张热，也可呈不规则热，伴有肌肉疼痛和水肿、皮肤斑丘疹或猩红热皮疹等，血象白细胞和嗜酸性粒细胞增高，确诊有赖于胸大肌或腓肠肌肌肉活检找到梭形包囊和幼虫和（或）免疫学检查等。

附：丝虫病

丝虫病系由丝虫寄生于淋巴组织、皮下组织或浆膜腔所致的传染病。淋巴丝虫病是由班氏、马来或帝汶丝虫寄生于淋巴组织所致的传染病。我国除山东、台湾为单纯班氏丝虫流行外，其余地区均有两种丝虫病流行。在丝虫病疫区，患者有发热、淋巴管（结）炎、阴囊内器官与组织炎症或象皮肿，血中嗜酸性粒细胞增多，须考虑丝虫病。

班氏丝虫寄生于深部或浅表淋巴结、淋巴管中，尤以腹腔、盆腔、腹膜后组织、肾盂、附睾、精索等部位为多。因此，除有肢体淋巴管炎外，尤以阴囊内器官与组织的炎症病变为多见，阻塞胸导管或乳糜池可致乳糜尿。马来丝虫主要寄生于人体四肢浅部淋巴系统，尤以下肢多见，因此，肢体淋巴管炎和象皮肿较明显，无乳糜尿及外生殖器局部病征，巨型象皮肿亦较少见。帝汶丝虫病主要表现为腹股沟、股及沿大隐静脉和其分支的淋巴管炎、淋巴结炎及膝部以下象皮肿。

丝虫病发热的特点是往往呈不规则的周期性发作，通常伴淋巴管、淋巴结炎。少数病例的淋巴管炎位于腹内深处，可无浅表病理体征。有些病例如阴囊内器官与组织炎症，在急性发作期疼痛可先从下腹部开始，或向腹部放射，故易误诊为阑尾炎或其他急腹症，但体检时腹部体征阴性而阴囊内有器官与组织炎症存在，可资鉴别。此外，精索与附睾炎要与附睾结核鉴别，后者结节在附睾内，常粘连在一起，不痛，少有反复发作。

病原学检查发现微丝蚴为确诊的直接证据。于晚间熟睡时采周围血作成厚涂片，每夜连续 2～3 次，检出率可达 90% 以上。有实验条件者，采用间接荧光抗体或酶联免疫吸附试验可检测丝虫特异抗体。对疑似病例，服用乙胺嗪后肢体淋巴管或阴囊内出现新结节，或阴囊内原有病变增大、疼痛加剧，对丝虫病的诊断有一定的辅助诊断价值。

1994 年，全国 864 个流行县、市（含班氏和马来丝虫病）全部达到基本消灭丝虫病标准，实现全国基本消灭丝虫病的目标。

1.2　非感染性急性发热疾病

一、风湿热

风湿热是一种常见的反复发作的急性或慢性全身性结缔组织炎症，主要累及心肌、关节、中枢神经系统、皮肤和皮下组织。本病最常见于 5～15 岁的儿童和青少年，多数患者发病前 1～5 周先有咽炎或扁桃体炎等上呼吸道感染史。

风湿热患者多有低热，中等度热，亦可呈现高热。部分病例没有明显关节痛或关节炎的症状、以发热为主要临床表现，诊断有时困难。

迄今风湿热尚无特异性的诊断方法，主要依靠临床表现与动态观察，辅以实验室检查。临床上沿用修订的 Jones 诊断标准，认为具有下述 2 项主要表现或 1 项主要表现加 2 项次要表现，并先前有链球菌感染的证据，可诊断风湿热。

主要表现：① 心脏炎：为临床上最重要的表现，其特征有：a. 心肌炎，最早的临床表现为二尖瓣和主动脉瓣的器质性杂音。心尖区第一心音常减弱，常可闻及奔马律；b. 心动过速，常＞ 100 次/分，与体温不成比例；c. 心脏扩大；d. 心律失常及心电图异常，常见为房室传导阻滞、期前收缩和心电图 PR 间期延长；e. 心力衰竭，往往由急性心肌炎所致，尤其多见于年龄较小的患者；f. 心包炎，出现于风湿热活动期，为严重心脏炎的表现之一。② 多发性关节炎。③ 舞蹈病。④ 环形红斑。⑤ 皮下结节。

次要表现：① 关节痛；② 发热；③ 急性反应物改变（血沉降率增快，C 反应蛋白增高）；④ 心电图 PR 间期延长；⑤ 既往风湿热史和现患风心病。

有链球菌感染证据：① 近期患过猩红热；② 咽喉拭子培养或快速链球菌抗原试验阳性；③ 链球菌抗体效价升高。

在上述 5 项主要表现中，心脏炎和多发性关节炎的诊断意义最大。但亦非特异性。风湿热累及心肌时，表

现为与发热不相称的心动过速和心电图异常改变，常有诊断参考价值。但由于也非特异性，亦需在鉴别的基础上考虑诊断。由于多关节炎的疾病种类繁多，多关节痛在几乎所有发热性疾病中经常可见，临床工作中，易将有类似表现的骨、关节和其他风湿性疾病如系统性红斑狼疮等误诊为风湿性关节炎，应予以重视。另一方面，约有 1/4 风湿热患者无多关节炎症状，甚至无关节痛，据此就不考虑风湿热的诊断，是另外一种错误倾向，应有所认识。风湿性心包炎的心包摩擦音，由于持续时间短暂，易被忽略而漏诊。主要表现中的后 3 项，发生率甚低，在诊断中起作用少。但少数患者尤其是儿童出现舞蹈病，结合某项其他表现，则有可靠的诊断价值。

上述的实验室检查是诊断风湿热的参考条件，但必须结合临床资料综合分析。抗 “O” 滴度＞ 500U，认为有参考诊断价值，但不能作为确诊的依据。因为其阳性率仅有 70%～80%，且仅表示新近有过链球菌感染，ESR 在合并严重的心力衰竭时可以正常。部分风湿热患者白细胞计数增高。心电图有 P-R 间期延长、不完全性或完全性房室传导阻滞，多源性或多发性期前收缩、二联律、阵发性心动过速或房颤，QT 间期延长有较大的参考诊断价值。但其心电图改变亦非经常出现，需定期反复复查才能发现异常，且上述心电图改变亦非风湿热特有。

1992 年美国心脏病学会对 Jones 标准又进行了修订：该标准保留了 Jones 原 5 项主要表现，减去 1 项次要表现（既往风湿热史和现患风心病），并指出有下列 3 种情况时可不必严格执行该标准，即：① 舞蹈病者；② 隐匿发病或缓慢发展的心脏炎；③ 有风湿热病史或现患风心病，当再次感染 A 族链球菌有风湿热复发的高度危险性者。

患有风湿性心脏病患者有发热时，须考虑风湿性心内膜炎与亚急性细菌性心内膜炎两者的鉴别。后者多见于原有心瓣膜病，有进行性贫血、脾大、瘀点、瘀斑，可有脑、肾、肺等不同部位的栓塞症状。反复血培养阳性，超声心动图在瓣膜上发现赘生物可资鉴别。对已证实合并亚急性细菌性心内膜炎的风湿性心脏病患者，经足量抗生素治疗症状无改善或一度改善后又恶化，下列表现提示有风湿活动：① 上呼吸道感染出现心悸、气促、病程超过半月以上者；② 原因不明的难于纠正的进行性心力衰竭或急性肺水肿；③ESR 增快，心力衰竭时 ESR 正常，心衰好转后 ESR 反而增快；④ 洋地黄治疗效果不好或耐受量降低易出现中毒症状；⑤ 不明原因的心律失常；⑥ 原有器质性心脏杂音性质的改变；⑦ 出现心脏以外的风湿性病变如风湿性脑病、脉管炎、关节炎、环形红斑等。此时做抗心肌抗体检测，心脏炎者阳性率达 70%，特异性高，抗 A 组链球菌胞壁多糖抗体（ASP）明显升高，阳性率达 80% 以上，有助于判断风湿活动和其他心脏病鉴别。

如发热患者伴多关节炎、ESR 增快，也可见于诸多结缔组织病、结核性关节炎或结核感染反应性关节炎、各种败血症引起的感染性关节炎或关节痛。此外，风湿热还要与 SLE、成人 Still 病、莱姆病（Lyme 病）、急性白血病，链球菌感染后状态等鉴别。

近年来风湿热、风湿性关节炎已明显减少，典型病例已不多见。但轻症、不典型病例仍可见到，给诊断带来一定的困难。

二、系统性红斑狼疮

部分系统性红斑狼疮早期可仅以发热为突出症状，其他系统受累的症状和体征可以不明显，诊断有一定困难。未明原因的无菌性急性发热，尤其是生育年龄的妇女，应考虑到本病的可能，并作进一步相关检查，参见第 5.3 节。

三、急性白血病

临床上凡患者急起发热兼有进行性贫血及（或）出血倾向，须考虑急性白血病的可能性。典型的急性白血病有持续发热、出汗、衰弱、出血倾向、进行性贫血、胸骨压痛，肝、脾及（或）淋巴结肿大，周围血细胞高度增多（也可正常或减少），以原始白细胞占优势，血培养阴性等表现。根据血象与骨髓象通常不难作出诊断。有的病例须与类白血病反应相区别，参见第 5.2 节。

四、热射病

热射病（包括日射病）亦称中暑性高热。表现为高热（＞ 40℃）和神志障碍。本病基本上发生于高温季节，临床上可分为两种类型：劳力性和非劳力性（或典型性）。前者主要是在高温环境下内源性产热过多；后者主要在高温环境下体温调节障碍引起散热减少。

1. 劳力性

其特点是在高温环境和无风天气下进行体力劳动或剧烈运动时发病，多见于平素健康的年轻人。早期有头痛、乏力、恶心、口渴、心烦、少汗或多汗等非特异症状，继而急骤发病，体温急剧升高至 40℃ 以上，皮肤灼热干燥，心率可达 160～180 次/分。脉压增大，可发生谵妄、抽搐、昏迷、出现病理神经反射。此种患者可发生横纹肌溶解和多器官功能衰竭，甚至死亡。

2. 非劳力性

在高温环境下，多见于居住拥挤和通风不良的城市老年人、产妇、体弱或患慢性病者。表现为皮肤干热、发红、无汗。病初可有各种行为异常和癫痫发作，继而可发生谵妄、昏迷、瞳孔对称缩小，终末期散大，严重者可出现低血压、休克、心律失常及心力衰竭、肺水肿、脑水肿。

根据病史和体征，本病一般不难诊断。尤其患者有高温接触史，出现昏迷和体温过高时应考虑热射病的可能。在诊断本病前应与脑炎、脑膜炎、脑型疟疾、脓毒病、脑血管意外、产褥热、甲状腺危象、抗胆碱能药物中毒及其他急性感染性疾病相鉴别。

五、药物热

药物热是机体对药物的一种超敏反应。常与特异性体质有关。患者往往先有感染，在给药后 7～10 天出现发热，多为低热或中等度发热，也可表现为高热。药物热大多数伴有药物皮疹或荨麻疹、肌肉关节痛，但有少数病例仅表现为发热，无皮疹及其他症状，一般情况好。药物热一般在停药后 48 小时内热退。再用该药，则在数小时内再次引起发热。药物热应与感染性疾病感染未能控制及风湿性疾病、肿瘤引起的发热相鉴别。

六、恶性高热

恶性高热是使用全身麻醉剂产生的严重并发症。麻醉剂以肌肉松弛剂和吸入性麻醉剂合用时发生率更高。家族性遗传性体质缺陷是内在的重要因素，其中以遗传性肌病更为重要。本病常在麻醉后立即发生，心律不齐是早期表现，常伴呼吸困难、发绀，常伴全身骨骼肌强直。高热或特高热是必有的主要症状，可高达 40℃ 以

上。高热期间血清肌酸磷酸激酶、丙氨酸基转移酶、乳酸脱氢酶增高，还可出现肌红蛋白血症，尿中出现肌红蛋白。常因心力衰竭、脑水肿、急性肾功能衰竭而死亡。诱发恶性高热的药物有琥珀酸胆碱、氟烷、乙醚、环丙烷、氯仿、甲氧氟烷、氯胺酮、氨氟醚等。

本病应与甲状腺功能亢进危象、嗜铬细胞瘤及恶性综合征等相区别。恶性综合征是抗精神病药物治疗特有而罕见的严重反应，主要表现为持续高热、肌肉僵硬、意识障碍及心血管症状等，可导致死亡。

七、组织坏死性淋巴结炎

组织坏死性淋巴结炎又称 Kikuchi 病，1972 年由日本人首先报道，是一种主要累及淋巴结的良性、自限性、全身性疾病，误诊率较高，可达 30%～40%。本病好发于青年女性，近年发病率有上升趋势，多累及颈部淋巴结，也可多部位先后出现淋巴结肿大，直径多在 0.5～2.5cm；肿大淋巴结活动、无粘连，伴疼痛或压痛；发病前多有类感冒症状，体温 38～39.8℃，抗生素治疗无效；实验室检查发现外周血白细胞计数在正常范围内或降低，血沉升高，PPD 试验阴性。活检淋巴结破碎是特征之一。本病糖皮质激素有效是其特点，自然病程 1～4 个月。

1.3 急性“未明热”

有少数急性发热患者未能查明原因，这些急性“未明热”以夏、秋二季为多见，且多见于年轻人。这些患者有急性感染的全身症状、体检及实验室检查无异常发现，病程通常在一周左右，预后良好。但是“未明热”仅为少数，有些病例由于检查未能周详及受设备条件或目前的认识所限，一时未能作出病因诊断，故诊断要慎重。必须除外引起急性发热的器质性疾病，首先要考虑病毒感染，其次为细菌感染如顿挫型伤寒、潜在的肺外结核、某些隐蔽的肿瘤等均要仔细排除。

2 急性发疹性发热

在临床工作中，皮疹是常见的体征，据统计有 100 多种疾病发热伴有皮疹，常见有急性发疹性传染病、结缔组织病、变态反应性疾病、血液病等。一些原因不明的发热性疾病亦可发生皮疹，由于在不同疾病，皮疹可有不同形状，发疹时间及伴随症状也不相同。因此，可作为不同疾病鉴别诊断的一个重要体征（表2-3）。

表 2-3: 急性发疹性发热性疾病的分类

类别	主要疾病
急性发疹性传染病	麻疹、风疹、猩红热、天花、水痘、斑疹伤寒、伤寒、脑膜炎球菌感染、流行性出血热、登革热、恙虫病、兔热病、丹毒、鼻疽、Lyme 病
风湿免疫性疾病	风湿热、系统性红斑狼疮、成人 Still 病、皮肌炎、多形红斑、结节性红斑、血清病、药物热
血液病	白血病、淋巴瘤、恶性组织细胞病、朗格汉斯组织细胞增生症
其他	败血症、感染性心内膜炎

2.1　急性发疹性传染病

急性发疹性传染病均有一定的潜伏期，掌握出疹的时间及其与发热的关系、出疹的部位及顺序、皮疹的性质及其相关体征、病程的经过，在鉴别诊断中有重要意义。

一、麻　疹

多在冬春二季流行，以儿童为多见。潜伏期为 7～14 天，发热 3～5 日出疹，主要症状有发热及上呼吸道卡他症状，同时有眼结膜充血、流泪、畏光日渐加重的表现，在发病第 2～3 日又可于双侧近臼齿颊黏膜处出现细砂样灰白色小点，绕以红晕，称麻疹黏膜斑，为本病早期特征。起病 3～5 日后，全身症状及上呼吸道症状加重，体温再度升高可达 40℃，皮疹先于耳后发际出现，然后迅速发展到面部，自上而下蔓延直至手心足底；皮疹为淡红色、散在，然后密集呈鲜红色，持续约 5 日左右。皮疹出齐后按出疹顺序隐退、脱屑、色素沉着、整个病程 10～14 日。上述皮疹的临床表现，结合流行病史，血象白细胞计数正常或减少，80%～90%患者鼻咽、眼分泌物涂片染色镜检可发现脱落的上皮多核巨细胞、并可寻找到特异性麻疹抗原可诊断。从上述分泌物或血液白细胞中分离到麻疹病毒则可确定诊断。

在近期接受过免疫抑制剂或接种过疫苗者，全身症状轻、皮疹散在、不留色素，甚至可无皮疹和口腔黏膜斑。出血性皮疹多见于免疫力低下的重型患者。

成人麻疹的临床表现与儿童大致相同，但一般中毒症状较重，并发症也不少，且以呼吸道并发症多见。

麻疹需与风疹、猩红热、药疹等相区别。

二、风　疹

潜伏期较长为 14～21 天左右，主要发生于儿童，亦可见于青少年。临床症状较麻疹轻，发热仅 1～2 天，起病后即有皮疹出现，分布于颜面部，迅速波及躯干部，皮疹呈现玫瑰色斑丘疹，可融合成片。体温随皮疹的出现而上升，但较少超过 39℃，通常 2～3 天内退热。其重要体征为伴有耳后、枕部甚至全身淋巴结肿大，无压痛。与麻疹的皮疹不同的是，皮疹的消退和发展同样迅速，疹退时体温亦下降，肿大的淋巴结亦逐渐恢复。皮疹消退后一般不留色素沉着，亦不脱屑。

风疹早期白细胞总数减少，淋巴细胞增多，并出现异形淋巴细胞，浆细胞增多，特异性风疹抗体 IgM 阳性有诊断意义。

风疹患者的皮疹形态介于麻疹与猩红热之间，因此，应着重对此三种常见的发热性出疹性疾病进行鉴别诊断。流行病学资料对鉴别诊断有重要帮助。

三、传染性红斑

本病病原为 B19 病毒，发病多见于儿童，少数亦可见于成人。潜伏期为 4～12 天，皮疹在第 1～2 天出现，最初为颊部水性红斑。后为全身斑丘疹，呈环形、网状，常有痒感，四肢亦可出现对称性斑丘疹，但罕见于手掌和足底。往往能同时出现发热、上呼吸道症状、肌痛和胃肠道症状。血清或咽拭子检测到特异性 IgM 抗体可确立诊断。本病需与药物疹、风疹和猩红热相鉴别。

四、水 痘

水痘是由于水痘带状疱疹病毒引起的急性传染病，多见于小儿，其潜伏期为 10～24 天。皮疹常于发病数小时或 1～2 天内分批出现，往往同时出现发热、头痛、咽痛、四肢酸痛和胃肠道症状。皮疹先见于躯干，逐渐延及面部，最后达四肢。皮疹呈向心性分布，以躯干为多，面部及四肢较少。皮疹发展快为本病的特征之一，开始为粉红色帽针头大的斑疹，数小时内变为丘疹；再经数小时变为水疱。短者这一过程仅 6～8 小时。水痘初呈清澈水珠状，以后稍混浊，壁薄易破，疱疹在 24 小时内开始皱缩、结痂。痂皮脱落后遗留浅瘢痕。水痘典型病例诊断不难，必要时可作血清学补体结合试验，出疹后 1～4 日即出现补体结合抗体阳性，可协助诊断。近年应用 PCR 方法检测鼻咽部分泌物 VZVDNA，为敏感和快速的早期诊断手段。

水痘主要与轻症天花相鉴别，其鉴别要点如表2-4。

表 2-4: 水痘与天花的鉴别诊断

	水痘	天花
流行病史与接触史	与水痘有关	与天花有关
过去病史及预防接种史	未接种水痘	未患过天花，从未接种牛痘或种痘未成功，5 年以上未复种过水痘
潜伏期	14～20 天	8～12 天
前驱症状	轻微	严重
出疹时间	起病后 1～2 天	起病后 3～5 天
皮疹特点		
分布	离心性分布、颜面及四肢比躯干多，皮疹分批出现	离心性分布，以躯干为多，面部及四肢较少，皮疹分布呈对称一致性
性质	皮疹较浅，底部无浸润	皮疹较深，底部有浸润
演变	皮疹为多形性，发展快，各期皮疹同时存在，结痂脱痂后不留瘢痕	按斑疹、丘疹、疱疹依次出现，结痂脱痂后留有瘢痕
形状	皮疹不规则	呈圆形
疱疹	呈单房性水珠状，无中央凹陷，壁薄易破	呈多房性，中央凹陷呈脐状

五、登革热

登革热为登革病毒引起，经蚊传播的急性传染病，多流行于夏秋季节。潜伏期 2～15 日。其临床特征为双相热、剧烈头痛、皮疹、肌肉骨关节剧烈酸痛、淋巴结肿大、白细胞和血小板减少、淋巴细胞相对增多。

本病多数起病急骤，常以畏寒发热开始，颜面及眼结膜显著充血，颈及上胸皮肤潮红，发热持续 2～4 天即退，皮疹常于发病后 2～5 天出现。初见于掌心、脚底或先发生于躯干及腹部。然后蔓延至全身。皮疹呈麻疹样，少数呈猩红热样，或介于两者之间，压之褪色。体温下降者此时又可再次上升（呈马鞍热）。皮疹于 1～5 日（平均 3 日）消失，体温同时下降。整个病程约 5～7 日。本病确诊有赖于病毒分离。目前国内用酶联免疫吸附试验检测特异性 IgM 抗体，对早期诊断有较大的意义。PCR 方法检测登革热病毒 RNA，具有快速、敏感性高、特异性强的优点。

六、斑疹伤寒

斑疹伤寒可分为流行性斑疹伤寒和地方性斑疹伤寒，两者临床特征相近似，但后者病情较轻，病程亦较短，皮疹很少呈出血性。

典型的斑疹伤寒，流行于冬春季节，其潜伏期为 5～21 天，常急骤起病，体温于第 2～4 天即达高峰（39～40℃），呈稽留高热型，伴有速脉（与体温升高程度呈正比）、头痛、周身肌肉痛、眼结膜及脸部充血。皮疹于病程第 4～6 日出现，为本病重要体征，见于 80% 以上病例。初见于胸背、腋窝、上臂两侧，1 日内迅速波及全身。而面部及下肢皮疹较少。但可出现于手心和足底，皮疹初为鲜红色，继而转为暗红或瘀点状。神经系统症状明显且出现早，头痛、呆滞、神志迟钝，加之患者有脾大，酷似伤寒。但本病一般无相对缓脉，血、粪培养阳性可资区别。部分流行性斑疹伤寒有腓肠肌压痛、肝大、黄疸和肾损害，少数伴有出血皮疹，在南方地区易与钩端螺旋体病混淆。但后者有疫水接触史，有全身出血倾向，皮肤出血而非呈斑丘疹状，白细胞增高，ESR 增快，血清凝溶试验阳性可资鉴别。

流行性斑疹伤寒的诊断有赖于血清学检查：① 外斐试验其凝集效价＞ 1∶320，有参考诊断价值，因为非立克次体病变等也可出现阳性反应，但效价较低。复发型斑疹伤寒外斐试验往往阴性或效价＜ 1∶160，故有鉴别诊断价值。② 以提纯的普氏立克次体颗粒性抗原作补体结合试验，不仅具群特异性，且具种特异性，可区别流行性斑疹伤寒和地方性斑疹伤寒。③ 以可溶性抗原作立克次体凝集试验，特异性高，操作简便，可用于与其他群立克次体区别。且流行性斑疹伤寒的凝集抗体为 IgM，复发型斑疹伤寒为 IgG，两者可作鉴别。④ 分子生物学检查，用 DNA 探针或 PCR 方法检测普氏立克次体特异性 DNA，具快速、特异、灵敏等优点，但作为诊断依据时，仍需结合临床表现和流行病学资料作出判断。

流行性斑疹伤寒与地方性斑疹伤寒的鉴别见表2-5。

表 2-5: 流行性斑疹伤寒与地方性斑疹伤寒的鉴别

	流行性斑疹伤寒	地方性斑疹伤寒
流行特点	流行性，多发生于冬春季	地方性，散发性，更多于夏秋季
病情经过	多数病程为 15～18 天，病情较严重，神经系统症状突出且严重	病程较短，约 12 天，神经系统症状少见，病情轻
皮疹	皮疹多遍及全身，多为出血性	皮疹较稀疏，极少出血性
血清学检测	外斐试验效价高，常＞1∶320，以提纯的普氏立克次体颗粒抗原作补体结合试验特异性高	特异性莫氏抗原作补体结合试验特异性高

斑疹伤寒还应与伤寒、回归热、流行性脑膜炎，流行性出血热、恙虫病、麻疹等鉴别。依据流行病学史及相关的实验室检查，一般可作出鉴别诊断，与伤寒的鉴别见表2-6。

七、恙虫病

恙虫病的潜伏期为 5～20 日，流行于夏秋季节，农民、与草地接触频繁的青少年及从事野外劳动者易得此病。起病多突然、体温迅速上升，达 39～40℃，伴寒战、头痛、四肢酸痛、颜面潮红、结膜充血，类似斑疹伤寒的面容。严重者有谵妄、重听、腹胀、神志改变，部分患者可发生肠出血，易误诊为伤寒。焦痂和溃疡为本病的特殊体征，见于 65%～98% 患者。焦痂多见于腋窝、腹股沟、会阴、外生殖器、肛门等处。幼虫叮咬

表 2-6: 斑疹伤寒与伤寒的鉴别

	斑疹伤寒	伤寒
病因	普氏立克次体	伤寒杆菌
起病	起病急骤、常有寒战	起病较缓，常无寒战
症状	发热快，体温 2～4 小时达高峰，心率增速与体温升高成正比。神经系统症状出现早，头痛剧烈，颜面充血明显	体温呈阶段状上升，并有相对缓脉，神经症状出现较晚，头痛和颜面充血较轻
皮疹	皮疹于病程 4～6 日出现，分布广，发展迅速，皮疹为鲜红色暗红色，有色素沉着，痕迹 5～7 日消退	皮疹出现于病程 7～13 日，数量较少，为淡红色小斑丘疹(玫瑰疹)，水晶形汗疹亦不少见。皮疹在 2～4 天消退，无色素沉着
免疫学检查	外斐试验阳性，可溶性抗原立克次体凝集试验阳性	肥达反应阳性，酶联免疫吸附试验检测伤寒患者 Vi 抗原，若同时检测 IgM 和 IgG 抗体，敏感性和特异性均高
细菌培养	血培养阴性	血、粪、骨髓培养可发现伤寒杆菌
病程	整个病程较短，约 15～18 天，退热较快	病程较长，约 3～4 周，退热较慢

处出现红色丘疹，成水疱后破裂，中央坏死，结痂呈褐色或黑色，痂皮脱落后成小溃疡，边缘略隆起，底部为淡红色肉芽肿。因焦痂与溃疡无痒痛，发生于隐蔽部位，易被忽略。但仔细体检，往往可发现焦痂或溃疡，其附近的淋巴结肿大疼痛，有助于本病的诊断。

皮疹的发生率自 30%～100% 不等，为斑疹或斑丘疹，暗红色，压之即退色。皮疹多见于胸背和腹部，向四肢发展，面部很少，手掌脚底无疹，此点有助于与斑疹伤寒的鉴别。

血清免疫学检查：① 外斐试验：患者血清可与变形杆菌 oxk 株发生凝集反应，阳性率 70%～80%，滴度递升有诊断价值；② 补体结合试验，特异性和敏感性较外斐试验高。

分子生物学检查：PCR 检测恙虫病立克次体 Sta58 或 Sta56 抗原基因片段的方法诊断价值更高。

八、猫抓病

本病是汉赛巴通体经猫抓、咬人体后侵入而引起的传染病。主要临床表现为被猫抓咬后 3～10 日，局部出现红斑性丘疹，少数丘疹转为水疱或脓疱，少数可穿破形成小溃疡，可留下短暂色素沉着或结痂而愈。体检可发现抓伤感染部位引流区域淋巴结肿大。全身症较轻，半数患者有发热（> 38.3℃）及出现胃肠道症状、头痛和结膜炎。结膜炎可伴耳前淋巴结肿大为本病重要体征之一。

本病病变部位的焦痂与溃疡须与恙虫病鉴别，后者的临床症状重，并发症多，焦痂和溃疡多在隐蔽部位，血白细胞增高，流行病学史有助于鉴别。

本病确诊有赖于淋巴结或皮损处的活检涂片中发现汉赛巴通体。

九、猩红热

猩红热是乙型溶血性链球菌引起的急性传染病，流行于冬春两季，早期软腭上有小米粒状红疹或出血点，常在皮疹出现之前出现，可提示早期诊断。典型病例以寒战高热起病，伴咽峡炎。患者于起病第 2 天出现弥漫充血基础上的点状（针尖大小）猩红色斑疹，自胸上部与颈底部开始，继而波及全身，严重者皮疹可为出血性，有瘙痒感。皮疹以躯干、皮肤皱褶处、大腿内侧为多，面部仅有发红而无皮疹，唇周反现苍白，即所谓猩红热面容，皮疹消退后，有大片脱皮现象，如见于病程后期亦有诊断价值。此外，患者有咽痛、杨梅舌等。血象白细胞增多，病程第一、二周后，可有嗜酸性粒细胞增多趋势。恢复期少数病例可并发肾炎与中毒性神经炎等。

猩红热无特异性的实验室检查：咽拭子培养可发现溶血性链球菌，但无特异性，阳性结果须结合临床考虑。皮疹消退试验：于皮疹处皮内注射猩红热抗毒素 0.1ml 或恢复期血清 0.5ml，注射部位皮疹在 6～8 小时消退，有助猩红热的诊断。

猩红热须与风疹、麻疹、药疹、类猩红热鉴别（表2-7）。

表 2-7：猩红热、麻疹、风疹、药疹的鉴别

	猩红热	麻疹	风疹	药疹
潜伏期	2～5 天	7～14 天	14～21 天	6～10 天
皮疹出现	第 1～2 天	第 3～5 天	第 1～2 天	用药后 6～10 天
皮疹形态	点状（针尖大小）样皮疹，初见于上胸部及颈底，然后迅速波及全身，面部仅发红而无皮疹，唇周苍白，有脱屑	皮疹先于耳后发际出现，然后迅速自上向下蔓延，可遍及手心足底，皮疹 2～3mm，初呈淡红色，然后密集呈鲜红色、暗红色，后期有脱屑与色素沉着	皮疹初见于面颈部，迅速向下蔓延，皮疹呈细点状淡红色，斑疹、斑丘疹或丘疹，皮疹迅速出现而又速退，不脱屑，无色素沉着	皮疹呈多形色，往往对称分布
血象	白细胞及嗜酸性粒细胞增多	白细胞减少，尤以中性粒细胞下降为多	白细胞总数减少，淋巴细胞增多，出现异形淋巴细胞，浆细胞增多	多数病例白细胞减少，少数可出现白细胞增多
其他特征	咽峡炎，杨梅舌，皮疹消退试验阳性	上呼吸道卡他症状，麻疹黏膜斑	耳后、枕骨下淋巴结肿大，无压痛	药物治疗后出现、常同时伴荨麻疹

十、伤寒、副伤寒

伤寒、副伤寒的皮疹为玫瑰疹，约 20%～40% 患者于病程第 7～13 日出疹。分批出现。副伤寒的玫瑰疹出现较伤寒早，有时数量较多，但玫瑰疹的发生率较少，且不典型，易被忽视，需注意与其他肠道革兰氏阴性杆菌败血症鉴别。确诊有赖于血、骨髓、粪便培养。肥达反应也有参考价值。

十一、丹 毒

丹毒是由β溶血性链球菌侵入后引起皮肤及其网状淋巴管的急性炎症。起病急、高热、寒战和全身不适。其皮肤病变好发于下肢和面部，局部烧灼样痛，片状红疹，中间较淡，边缘清，略隆起，有时形成水疱，内含浆液样液体。血象白细胞增高，分类左移。以水疱中抽取浆液样液体作涂片和培养，可发现溶血性链球菌，对确诊有重要价值。

丹毒需与急性蜂窝织炎区别，后者是皮筋膜下、肌间隙或深部蜂窝组织的急性弥漫性化脓性感染，炎症病变部位较深在，迅速扩散，边缘不隆起，界限不清，全身症状较明显，且有原发感染灶可寻。

发生于肢体的丹毒尚需与丝虫病淋巴管炎相区别。丹毒及其他细菌性淋巴管（结）炎，局部皮肤红肿疼痛剧烈，压痛明显，全身中毒症状明显。病灶发展呈向心性，远端皮肤有破损。通常不在同一部位反复发作，局部无硬结。丝虫病淋巴管（结）炎，局部淋巴结肿大疼痛，淋巴管肿胀从近端向远端扩展，晚期表现为淋巴管阻塞，炎症反复出现。若为班氏丝虫病，还可引起精索炎、附睾丸和睾丸炎。腹股沟处的淋巴结有硬结感。本病早期白细胞轻度增高，嗜酸性粒细胞显著增多。

丹毒还需与类丹毒相区别，类丹毒是由于感染猪丹毒的红斑丹毒丝菌引起。本病是一种职业病，主要由于与受污染的生肉（主要为猪肉）接触而发生感染。好发于屠宰工人和炊事员，外伤为诱因。病变多局限在接触的手与手指，虽然皮肤损害与丹毒相似，但与丹毒好发于下肢和面部不同。类丹毒颜色略呈青红，不起水疱，逐渐向周围发展。全身中毒症状不如丹毒明显。只有少数严重病例，皮疹波及全身时，才有发热。

十二、兔热病

兔热病绝大多数地区的主要传染源是野兔，其次是鼠类和羊。人类通过直接接触或吃了未煮熟的含菌兔肉或为鼠粪污染的食物和饮水而受染。皮肤感染局部形成红斑或丘疹，继而化脓坏死，中心脱落形成溃疡，边缘隆起而有硬结感。流行病学史，特别是有野兔接触史及相关职业等均有重要参考意义，确诊有赖于细菌分离和阳性免疫反应。

十三、鼻 疽

鼻疽是由马鼻伯克菌引起的感染性疾病，马科动物是主要传染源，患者发病前有与马直接和间接接触史。细菌从皮肤破损处进入，形成一个小结节，伴全身症状，急骤畏寒高热，病程进展，感染部位呈蜂窝织炎，进而有坏死的溃疡形成。当细菌从黏膜进入体内时，可引起眼、鼻和口腔感染继而出现溃疡和肉芽肿性病变。严重病例首先出现全身丘疹，随后发展为全身脓疱，侵入血液而形成败血症。

本病临床表现复杂，常不易确诊。必须结合接触病兽和实验室接触病菌史，分泌物涂片中荧光抗体阳性或各种培养物分离病菌，为主要诊断依据。血清学试验阳性有助于诊断。

本病须与类鼻疽、孢子丝菌病、链球菌蜂窝织炎和败血症鉴别。

类鼻疽是类鼻疽伯克菌引起的人畜共患的疾病，临床表现与鼻疽极为相似，局部化脓感染表现为皮肤破损处结节形成，引流区域淋巴结肿大和淋巴管炎，常伴畏寒发热和全身不适。急性肺部感染是类鼻疽最常见的类型，肺部炎症多见于上叶，呈实变，并常有薄壁空洞形成，易误诊为结核病。此型可发展为败血症。

病原学检查：以渗出物、脓液作染片和培养、悬滴试验可观察到动力，可以与马鼻疽伯克菌区别。尿中类鼻疽伯克菌抗原检测、胶乳凝集试验灵敏性较差，但特异性强；酶联免疫吸附试验灵敏性和特异均较高，可作

为确诊的依据。

十四、莱姆病（Lyme 病）

莱姆病是一种蜱媒螺旋体病，本病的传染源主要是野生和驯养的哺乳动物，啮齿动物中的白足鼠、哺乳动物中的鹿更为重要。当人的皮肤被蜱叮咬以后，出现慢性移行性红斑。开始时为一个红色斑疹或丘疹，然后逐渐扩大形成一片大的圆形皮损，外缘有鲜红边界，皮损早期中央有时呈致密红斑、硬变、疱疹、坏死。一般经2～3 周皮损自行消退。50%～80% 可并发多关节炎，11%～15% 表现为神经系统广泛受累，表现为脑脊髓膜炎、颅神经炎、舞蹈病、小脑共济失调、脊髓炎等。且常先于关节症状出现，8%～10% 患者有心脏受累（以房室传导受累多见、少数患者有房颤和心包炎），约 10% 患者有肝炎样症状与体征。本病的多关节炎、舞蹈病需与风湿热鉴别。出现神经系统的并发症时，应与原发于神经系统本身的疾病区别。

本病的诊断主要依据流行病学资料与临床表现，慢性移行红斑具有重要诊断价值。血清学的诊断以酶联免疫吸附试验最为灵敏。特异性抗体效价＞ 1：200 具诊断价值。血、脑脊液、皮肤活检标本培养阳性，则可确诊。

2.2　风湿性疾病

一、风湿热

临床上约有 1/3 的风湿热患者在病程中有皮疹出现，具有诊断意义的为环形红斑和皮下结节。环形红斑少见，发生率为 3%～5%，为淡红色红晕，中央苍白，不痛不痒，压之退色，多见于躯干和四肢近端，红斑初时较小，继而迅速向周围扩大，边缘略隆起，几个红斑融合可形成较大、不规则的圆圈，常为一过性，出现快，消失亦快。

皮下结节，亦少见，发生率不到 2%，结节多位于肘、膝、枕部、前额、棘突等骨质隆起或肌腱附着处，如豌豆大小，结节坚硬、无痛，与皮肤不粘连。

其他皮疹如荨麻疹、多形红斑、结节红斑等亦可见到，无特异性诊断价值。

二、系统性红斑狼疮（SLE）

约 80%～85%SLE 患者有皮疹，皮肤损害为多形性。颜面蝶形红斑，周围红斑和指（趾）甲远端下红斑具有特征性，常出现较早，前者是诊断本病的一个重要病征。其他皮肤损害有斑丘疹、水疱、大疱和血疱，日光暴晒后加重（光敏感）为本病的另一重要病征。有时可出现荨麻疹样损害。由于有部分 SLE 患者早期可无皮肤损害，而以发热或关节炎为首发症状，易误诊为败血症和风湿性关节炎。本病白细胞不高或减少，分类无左移可与败血症区别，SLE 自身抗体，如抗核抗体（ANA）敏感性高达 95%，是 SLE 最佳的筛选试验，抗双链 DNA 抗体和抗 Sm 抗体特异性高，阳性有确诊价值。据此可与风湿性关节炎鉴别。

三、急性皮肌炎

本病较少见，皮肤和肌肉受累是导致本病的两组主要症状，皮损往往先于肌病发生。发热可为本病的初发症状，故早期诊断有一定困难，本病的皮疹为多形性，通常在面部尤其是上眼睑发生紫红色斑，逐渐向前额、颧、耳前、颈上胸部 V 字区扩展。闭眼近睑缘处可见明显扩张的枝状毛细血管，以眼睑为中心出现眶周水肿性红色斑片，具有一定的特征性，掌指关节和指间关节伸面出现红色丘疹、斑疹，以后萎缩、色素减退，上覆盖细小鳞屑，可见溃疡，称 Gottron 征，亦具特征性。肌肉往往四肢肌肉首先累及，近端重于远端，肩胛带和骨盆肌肉通常最早累及，上臂和股部肌群次之，其他部位肌群更次之。病变呈对称性。由于全身任何部位皆可受侵犯，故患者可出现肌肉疼痛，肌力下降，各种运动功能障碍和特殊姿态，如不能坐立，步态拙劣，伸展困难。面肌运动障碍，可出现张口受限，缺乏表情。

急性皮肌炎的免疫学检查可发现血清中肌浆球蛋白抗体，阳性率为 90%，其他结缔组织病此抗体阴性。血清肌酸磷酸激酶（CPK）、醛缩酶、AST、ALT、LDH 均增高，且与肌肉病变的消退平行。上述血清肌浆酶的测定中，以 CPK 和醛缩酶最为敏感。借此可与 SLE、类风湿关节炎、硬皮病鉴别。尿肌酸测定，皮肌炎患者 24 小时尿肌酸明显增多，甚至可高达 2000mg。

急性皮肌炎患者的肌电图改变为肌原性萎缩相，见于 90% 病例，据此可与其他神经肌肉疾病鉴别。

肌肉活检对皮肌炎的诊断有重要诊断价值。但非皮肌炎所特有，风湿性多肌痛症亦有轻度肌病性改变，但后者肌电图及 CPK 正常可资鉴别。

四、成人 Still 病

成人 Still 病（旧称变应性亚败血症），本病以间歇性发热、一过性多形皮疹、关节炎或关节痛、咽痛和周围血白细胞增高为主要表现的临床综合征。发热是最主要的症状，几乎见于所有病例，多呈弛张热型，通常在 39～40℃ 以上，热退后如常人。皮疹在病程中皆可出现，可忽隐忽现亦可持续数小时，甚或几天。皮疹的出现可为发热的先兆，常随热退而消散。皮疹为多形性及多变性，可呈点状和小片红斑或斑丘疹，亦可表现猩红热样、麻疹样、荨麻疹样、多型红斑、环状红斑或结节红斑。关节症状主要累及大关节，但亦可侵犯小关节。表现为疼痛和压痛，但肿胀较轻且少。半数患者伴有全身淋巴结肿大和肝脾大，但热退时可随之缩小。白细胞总数增高，一般在（10～20）$\times 10^9$ /L，少数可高达 50×10^9 /L，并有明显的核左移。骨髓检查常提示感染性骨髓象，肝功能亦有不同程度异常。ESR 明显增快，不发热或间歇期亦然。血清铁蛋白亦明显增高。国内一组试验测定本病的铁蛋白平均为 1194.5mg/L，活动期平均 2742.9mg/L，其他风湿病平均为 94mg/L。因此，可作为成人 Still 的诊断或活动的佐证。

成人 Still 病无特异性的诊断方法，主要依据临床表现和排除性的诊断。临床上凡有原因未明的发热，间歇热型、高热而中毒症轻，关节炎或关节痛，皮疹、白细胞增高，血清蛋白增高，血培养阴性，抗生素治疗无效而肾上腺皮质激素效果显著，则需考虑本病的可能。但须与下列疾病鉴别。

1. 败血症

中毒症状明显，发热前常有寒战，病程持续而非一过性和间歇性。肾上腺皮质激素疗效短暂，积极而合适的抗生素治疗有效，血培养阳性。白细胞总数和中性粒细胞增高时，嗜酸性粒细胞减少或消失。

2. 风湿热

有发热和关节症状，其皮疹主要为环形红斑和皮下结节。成人 Still 病皮疹大多为多形性。环形红斑极少见。二者虽可累及心脏，但风湿热心脏炎、心内膜炎、心包炎更为常见。抗“O”明显升高，而成人 Still 大多正常，血清铁蛋白亦两者皆可升高，但显著增高，则倾向于成人 Still 病的可能性大。

3. 类风湿关节炎

起病较隐匿，以侵犯四肢对称性小关节和晨僵为特点，少有高热和全身症状，类风湿因子阳性。不难与之区别。

4. 系统性红斑狼疮（SLE）

发热、关节痛、皮疹与成人 Still 病相似，但 SLE 皮疹以面部蝶形水肿性红斑为主，血象白细胞总数不高，抗核抗体阳性，抗 ds-DNA 抗体阳性，多系统损害较多见，据此可与 SLE 鉴别。

5. 恶性淋巴瘤

表现为长期高热者多，肝脾淋巴结呈进行性肿大，皮疹多为浸润性斑丘疹，结节、斑块和溃疡。淋巴结和皮肤组织活检有助于与成人 Still 病区别。

6.Sweet 综合征

本病又称“急性发热嗜中性粒细胞皮肤病”，具周期性发热、关节痛、皮疹及白细胞增高，与成人 Still 病极相似，但 Sweet 的皮疹为多发性、隆起不对称红斑性痛性皮肤斑块，皮肤组织学检查（以真皮层密集的嗜中性粒细胞浸润为特征）可确诊。

成人 Still 病的诊断必须十分慎重，一些败血症经抗生素治疗后血培养可以阴性，某些潜在的隐性感染有时难以发现，有些恶性淋巴瘤多次活检也可无异常发现，淋巴瘤对肾上腺皮质激素亦有短暂疗效。故诊断成人 Still 病必须进行排除性的诊断。

五、结节性红斑

本病的特征是小腿胫前皮下的红色或紫红色炎性结节。皮疹常突然发生伴有体温升高（39～40℃）及全身不适，多对称出现于小腿伸侧。少数可发生于小腿下 1/3 部及踝部，为皮下结节，稍高出于皮面或陷没于皮下。大小约 1～5cm。质中等硬度，有显著疼痛和压痛，表面稍热、不化脓、不溃破成溃疡，结节上面的皮肤颜色初为红色，后渐变为暗红或青红与渗出性红斑、多形红斑相似，与后者不同之点是皮疹呈紫蓝色或较暗的棕蓝色。

结节性红斑可自行消退，遗留暂时性色素沉着。亦可反复发作，结节广泛。

结节性红斑应与硬结性红斑鉴别，后者起病缓慢，结节多出现于小腿内侧，通常 3～5 个。结节呈暗红色，核桃大小、质硬、不痛、易溃破形成溃疡。与结节性红斑不同，可资鉴别。

2.3 免疫性疾病

一、血清病

血清病是由于注射动物免疫血清后所并发的一种免疫复合物性疾病。主要临床表现为皮疹、发热、关节痛、淋巴结肿大。症状的发生和程度与接种途径（皮下或静脉）、注射血清的剂量及过去有无同样接触史有关。初次一次性注射较大剂量异种血清引起的血清病症状出现在 1～3 周。少数患者尤其是过去有过同样血清接触史者，可在接种后的 1～3 天内发生。

皮疹是本病最常见的症状，皮疹多为荨麻疹样风团，偶尔为麻疹样或猩红热样。伴有发痒，常在注射部位首先发生。继而渐起发热 39℃ 左右，伴不同程度的全身淋巴结肿大疼痛。皮疹出现后 2 天可出现多关节肿胀，易与风湿热混淆。有的患者在发热的同时可伴有腹痛、恶心、呕吐等胃肠道症状。极少数患者可出现喉头水肿。少数患者在停止反复注射异种血清的 6 天以后（甚至半年内），再注射时，除可同样发生血清病外，还可发生所谓的“超敏反应”，注射部位迅速再现水肿、疼痛及皮肤潮红甚至发生坏死，继而发热，出现发痒荨麻疹样皮疹。亦可出现低血压和过敏性休克。有过敏体质者，首次注射异种血清，也可发生“超敏反应”，应引起注意。

二、药物热

药物热与药物疹是机体对药物的一种过敏反应，药物热一般有较恒定的潜伏期，通常在给药后的 7～10 天或以上发生，热型间歇或弛张热，无特异性。但常伴有全身不适、头痛、肌痛、关节痛。药物热大多伴有药物性皮疹。并可同时发生荨麻疹，但亦有少数病例仅表现为发热而无皮疹或其他症状，故在诊断急性发疹性发热疾病时，宜详细询问病史，否则易误诊为急性发疹性传染病。

药物疹形态多种多样，常见有：① 固定红斑型；② 荨麻疹型；③ 麻疹样或猩红热样，此型比较常见；④ 多形红斑型；⑤ 湿疹型；⑥ 紫癜型；⑦ 大疱表皮松解型，是重型药疹；⑧ 剥脱性皮炎型，也是重型药疹，此型潜伏期长。几乎所有的药物都可引起不同的药物反应。β^- 内酰胺类抗生素种类繁多，头孢菌素类与青霉素类可引起猩红热样或麻疹样皮疹，细胞毒类药物可引起荨麻疹、毒性表皮坏死、光敏性皮炎等。抗风湿药可引起光敏性皮炎、荨麻疹、紫癜、麻疹样皮疹。利福平、D 青霉胺及卡托普利可致麻疹样皮疹、荨麻疹及红斑性天疱疮。β 受体阻滞剂长期应用可出现银屑样皮疹，还可引起湿疹。抗生素药物热若不伴皮疹或仅轻度皮疹，则停药后 2 天内热退，若皮疹严重，则停药后发热可持续较长时间。若患者在发热的同时或发热以前有其他过敏反应者，则应疑及药物热的可能。在抗生素治疗过程中，如一般症状好转，体温下降渐趋正常后，体温再度上升，患者虽有高热，但不伴明显的中毒症状，则应考虑药物热的可能性。此时，若无新的感染，血象白细胞不高，分类亦无左移，可考虑停药观察，若停药后热退不再上升，皮疹消退，则药物热的诊断成立。

三、多形红斑

多形红斑是一种急性发疹性发热疾病，临床以多形皮疹及特征性靶形或虹膜样红斑为特点，可伴有全身症状，发热，关节痛甚至休克，可有肾等器官损害。按皮疹表现分为三种类型。

1. 红斑丘疹型

主要疹型为红斑、丘疹，很快变成水肿性红斑，边缘颜色淡、呈彩虹状（或靶形），约 2 周后消退，留下短暂的色素沉着。

2. 水疱大疱型

多在红斑丘疹的基础上出现水疱、大疱、或继发感染而形成脓疱、溃疡等。多常伴有口腔、生殖器黏膜受损。

3. 重症多形红斑

此型多由药物引起，病情较重、高热、头痛、关节痛等毒血症状。皮疹初表现为水肿红斑，很快形成大疱，水疱可互相融合，轻擦皮肤可使表皮大片脱落，口腔、眼、生殖器等口腔黏膜亦广泛红肿。亦可并发支气管肺炎、化脓性结膜炎或全眼球炎和肝、肾功能受损。

多形红斑依据临床表现的皮疹特点诊断不难，有时需与玫瑰糠疹、SLE、疱疹样皮疹、大疱类天疱疮等鉴别。

2.4　血液病

急性发疹性发热也可见于某些血液病。其皮疹极具多样性，同一种疾病可出现不同的皮疹，而同一疾病在不同时期，皮疹也有变化。因此，需要仔细观察。常见急性发疹性发热的血液病有白血病、恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、卟啉病等。

一、急性白血病

特异性的皮肤损害为急性白血病的浸润所致，以急性单核细胞白血病和组织细胞白血病较多见，可有斑丘疹、肿块、溃疡、红皮病、剥脱性皮炎。非特异性的皮肤损害有瘀点、瘀斑，亦可有荨麻疹、疱疹、多形红斑等。皮肤结节浸润，可为急性单核细胞白血病的首发表现，少数病例在出现皮疹的同时，伴有多关节痛，易误诊为风湿性疾病如 SLE，应注意鉴别。皮肤组织活检，发现白血病细胞浸润有确诊价值。

二、恶性淋巴瘤

1. 霍奇金淋巴瘤（HL）

皮肤瘙痒是 HD 较为常见的症状，可先于其他皮疹而出现，开始轻度瘙痒，可使表皮脱落，皮肤增厚，严重瘙痒，可抓破皮肤，引起感染和皮肤色素沉着。一般局灶性瘙痒常发生于病变引流的区域，全身瘙痒大多发生于纵隔与腹部有病变的病例。

2. 非霍奇金淋巴瘤（NHL）

有的 NHL 可由皮下淋巴结浸润皮肤，形成红色梭形结节状斑块，周边较硬，中心较软，有的溃破后经久不愈。晚期的 NHL 侵犯皮肤可有多发性皮肤病变或皮下结节，为预后不良的标志。

具有皮肤表现的重要一组患者是临床上明确患有蕈样霉菌病及 Sezary 综合征等的 NHL。前者在红斑期很像牛皮癣、玫瑰糠疹或固定药疹。此类患者多在皮肤科就诊。易误诊为单纯性皮肤病变。后者的特点为首先出现全身皮肤瘙痒，其后可出现广泛的红斑，面部、腹部及下肢水肿，晚期可有淋巴结和内脏侵犯。

3. 恶性组织细胞病（恶组）

本病目前少见，皮肤损害以结节和肿块较为常见，并可伴有溃疡。尚可伴有非特异性损害的斑丘疹、紫癜及红皮病，此与 NHL 的皮肤损害临床不易区别，确诊有赖于皮肤活检。

3 伴有肺部病征的急性发热

发热、咳嗽、咳痰、咯血、胸痛、呼吸困难是急性肺部炎症的主要症状，但急性肺部炎症时不一定都具备这些症状。

急性肺部炎症如范围较大，体检时肺部有实变体征：触诊语颤增强，叩诊浊音，听诊肺泡呼吸音减弱并出现支气管呼吸音，可听到湿性啰音与捻发音。病变范围小且位于深部的肺部炎症，也可无明显异常体征。

肺部急性炎症病变在 X 线表现为肺野阴影，对确定病变的形象、部位、范围与性质有重要意义，但往往须结合其他有关的检查才能确定炎症的病因。位于膈上和脊柱旁的阴影，常规胸片常难以发现，胸部 CT 检查可发现这些部位的病变。

急性肺部炎症有许多原因，绝大多数由于感染所致，也可由于变态反应、风湿性疾病引起，化学性或物理性（放射性）因素所致的急性肺部炎症较少见（表2-8）。

近年来，机会致病菌性肺炎有增多的趋势。机会感染的致病条件为全身防御能力的严重降低，其诱因为：① 基础疾病如恶性肿瘤，肝、肾衰竭，呼吸衰竭，糖尿病，大面积烧伤，白血病，器官移植后免疫抑制剂的应用，遗传性或获得性免疫缺陷综合征（AIDS）等；② 附加因素如长期静脉（或膀胱）留置导管，气管插管，长期使用广谱抗菌药物致正常菌群失调，药物或放疗所致白细胞减少或反应性改变，以及 T 和（或）B 淋巴细胞介导的免疫功能降低等。机会致病菌性肺炎有易感性、难治性和反复性等特点，临床症状多不典型，特别在糖皮质激素治疗中可无明显的发热和感染中毒症状。虽用抗生素积极治疗，但常迁延不愈，并发症多。目前革兰氏阴性杆菌已成为医院内机会致病菌性肺炎的重要病原，此外还有嗜肺军团杆菌、非典型分枝杆菌、肺孢子菌、巨细胞病毒、念珠菌、曲霉、隐球菌等致病微生物，经常威胁着患者的生命健康。

3.1 感染性疾病

3.1.1 病毒性感染

一、流感病毒性肺炎

流感病毒性肺炎一般发生于流感流行高峰期间。患者除有流感本身的症状外，发病早期即有呼吸困难甚或发绀。肺部体征为叩诊轻浊音以及由两侧肺底向上蔓延的湿性啰音等。X 线检查主要表现为间质性肺炎，并夹杂以不同形态的支气管肺炎样改变，可见肺内斑片状、多叶段渗出性病灶；进展迅速者，可发展为双肺弥漫的渗出性病变或实变，个别病例可见胸腔积液。季节性甲型流感（H1N1、H2N2 和 H3N2 等）所致的病

表 2-8: 伴有肺部体征的急性发热疾病

病因种类	疾病
感染性疾病	
病毒性感染	流感病毒性肺炎、禽流感肺炎、严重急性呼吸综合征(SARS)、艾滋病(AIDS)、巨细胞病毒性肺炎、腮腺炎病毒性肺炎、肺炎型传染性单核细胞增多症
细菌感染	肺炎链球菌肺炎、肺炎克雷伯杆菌肺炎、金黄色葡萄球菌肺炎、铜绿假单胞菌肺炎、各型继发性细菌性肺炎、军团菌病、支气管扩张并发感染、急性肺脓肿、肺结核、肺型炭疽病、肺型鼠疫、类鼻疽肺病、肺型土拉菌病(兔热病)、猪链球菌肺炎
衣原体感染	肺炎衣原体肺炎、鹦鹉热衣原体肺炎,沙眼衣原体肺炎
肺炎支原体感染	肺炎支原体肺炎
立克次体感染	Q 热、恙虫病
钩端螺旋体感染	肺出血型钩端螺旋体病
真菌感染	肺念珠菌病、肺曲霉病、肺毛霉菌病、肺隐球菌病、肺孢子菌肺炎
寄生虫感染	阿米巴肺脓肿、急性血吸虫病的肺部病变、比翼线虫病
变态反应	单纯性肺嗜酸性粒细胞浸润症(吕弗勒综合征)、风湿性肺炎
风湿性疾病	急性系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、成人 Still 病、肉芽肿病多血管炎(Wegener 肉芽肿)
化学性与物理性损害	化学性肺炎、急性放射性肺炎
特发性间质性肺炎	急性间质性肺炎
不明原因	类脂性肺炎

毒性肺炎主要发生于婴幼儿、老年人、慢性心肺疾病及免疫功能低下者，2009 年甲型 H1N1 流感还可在青壮年、肥胖人群、有慢性基础疾病者和妊娠妇女等人群中引起严重的病毒性肺炎，部分发生难治性低氧血症。

流感病毒性肺炎的诊断根据是：① 病例发生于流感流行期间，起病较急，在发病早期伴有显著的呼吸系统症状，如咽痛、流涕、咳嗽、呼吸困难，肺部可有啰音等；② 血象白细胞数正常或减少；③X 线检查肺部有肺炎征象，主要呈支气管肺炎和间质性肺炎表现，也可有肺实变表现；④ 曾用抗菌药物治疗而未见良效者；⑤ 鼻咽分泌物或口腔含漱液可分离出流感病毒或病毒抗原、核酸检测阳性。恢复期血清中抗流感病毒抗体滴度比急性期有 4 倍或以上升高有助于回顾性诊断。

流感病毒性肺炎主要须与肺炎支原体肺炎、肺结核等相区别。

二、高致病性人禽流感病毒性肺炎

禽流感（禽流行性感冒）是禽类的甲型流感病毒亚型感染。1997 年香港特别行政区出现人群暴发禽流感 H5N1 病毒感染，18 例患者中 6 例死亡，是全球首次发现禽流感病毒能够直接感染人类。目前发现且证实可感染禽类又可感染人类的主要为禽甲型流感病毒 H5N1、H9N2、H7N7 和 H7N9 亚型，其中以 H5N1 亚型引起的病情重，病死率高。2013 年 3 月底华东地区发现的 H7N9 禽流感病毒是全球首次发现的新亚型流感病毒，至 2013 年 9 月底我国内地共报告 134 例人感染 H7N9 禽流感确诊病例，其中死亡 45 人。人禽流感的传染源主要为患禽流感或携带禽流感病毒的鸡、鸭、鹅等家禽，特别是鸡；传播途径主要通过呼吸道，目前尚无人与人之间传播的确切证据。高危人群为与不明原因病死家禽或感染、疑似感染禽流感家禽密切接触人员。人禽流感的潜伏期一般为 1～3 天，通常在 7 天以内。临床上多为急性起病，早期表现流感样症状，主

要为发热，体温大多持续在 39℃ 以上，热程 1～7 天，一般为 3～4 天，可伴有流涕、鼻塞、咳嗽、咽痛、头痛和全身不适。部分患者可有恶心、腹痛、腹泻、稀水样便等消化道症状。重症患者病情发展迅速，可出现肺炎、急性呼吸窘迫综合征、肺出血、胸腔积液、全血细胞减少、肾衰竭、败血症、休克及雷氏（Reye）综合征等多种并发症。体检时重症患者有肺部实变体征。实验室检查外周血白细胞总数一般不高或降低，重症患者多有白细胞总数及淋巴细胞下降。重症患者胸部 X 线检查可显示单侧或双侧肺炎，少数可伴有胸腔积液等。其影像学特征有：① 胸部 X 线主要表现为肺实质渗出性病变，两肺可见大片状及团絮状高密度影，中心区密度较高，边缘区密度较淡。阴影密度高于常见的病毒性肺炎；② 影像学改变变化快，呈游走性；③ 典型病变病灶累及两肺，大致呈对称性，分布广泛；④ 临床症状与胸部 X 线表现不完全相符。病灶吸收落后于临床。诊断依靠流行病学史，结合临床表现和实验室检查，并排除流感、普通感冒、细菌性肺炎、严重急性呼吸综合征（SARS）、传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染、衣原体肺炎、支原体肺炎等疾病后，可作出临床诊断。确诊有赖于病原学及血清学检测结果，最可靠的方法是从呼吸道标本中分离出禽流感病毒亚型。

三、严重急性呼吸综合征

严重急性呼吸综合征（SARS）是新出现的传染病是由 SARS 冠状病毒所致的一种具有明显传染性、可累及多个脏器系统的特殊肺炎。主要通过飞沫、气溶胶或接触污染的物品传播。

潜伏期为 2～10 日，起病急骤，多以发热为首发症状，体温常＞ 38℃，可有寒战、咳嗽、少痰，偶有血丝痰，心悸、气促，甚或呼吸窘迫。可伴有肌肉酸痛、头痛、关节痛、乏力和腹泻。患者多无上呼吸道卡他症状。肺部体征不明显，部分患者可闻及少许湿啰音，或有肺实变体征。抗菌药物治疗无效。患者的呼吸道症状和肺部体征与胸部 X 线检查的改变相比常常较轻。实验室检查外周血白细胞计数一般不升高或降低，淋巴细胞减少。胸部 X 线早期可无异常表现或淡薄阴影，随疾病发展可见不同程度片状、斑片状浸润阴影，或呈网状样改变；部分患者肺部病变进展迅速，呈大片浓密模糊炎性浸润阴影，边缘不清，分布在一个或数个肺叶（段），多为双侧改变，严重者呈“白肺”。肺部阴影吸收消散较慢，与临床体征可不一致。

诊断上强调流行病学史，疑似者可做血清 SARS 冠状病毒的特异抗体检测和鼻冲洗液或含漱液 PCR 检测，注意排除上感、流感、细菌性或真菌性肺炎、艾滋病合并肺部感染、军团菌病、肺结核、流行性出血热、肺部肿瘤、非感染性间质性疾病、肺水肿、肺不张、肺栓塞、肺嗜酸性粒细胞浸润症、肺血管炎等临床表现类似的呼吸系统疾病。

四、艾滋病

艾滋病（AIDS）合并肺部病变引起发热并非少见。有作者提出有下列情况 2 项或以上者须考虑 AIDS 肺部病变：① 双侧肺门周围网状或网结状阴影；② 上述改变在 3～5 日迅速发展为两肺弥漫性肺间质肺实质浸润甚至为均质性肺实变；③ 结节样、线条样病变，伴有或不伴有肺门或纵隔淋巴结肿大；④ 肺部炎症经积极治疗无效甚至病灶发展增多。

如患者同时有下列 1 项危险因素伴 1 项相关症状时，即检测抗 HIV 抗体帮助诊断。

危险因素：① 有静脉药瘾史；② 有同性恋或异性乱交史；③10 年内有输血或输血制品史；④ 来自流行地区曾与 AIDS 可疑患者接触史。

相关症状：① 长期发热（＞ 1 个月）伴体重减轻；② 慢性腹泻＞ 1 个月；③ 咳嗽 1 个月以上，伴气短；④ 剧烈头痛，甚至出现脑膜刺激征。

AIDS 肺部感染的病原体主要有肺孢子菌，此外，巨细胞病毒、弓形虫、隐球菌、类圆线虫、军团菌、肺结核、非结核分枝杆菌等也可引起肺炎，请参阅有关章节。

五、巨细胞病毒肺炎

巨细胞病毒（CMV）肺炎多发生在免疫抑制宿主，如恶性肿瘤、接受大量免疫抑制剂、细胞毒药物、放射治疗、AIDS 等免疫功能低下者易罹患本病。近年器官移植病例增多，特别是肾移植、骨髓移植术后常发生严重的 CMV 感染，病死率高。如有以下情况，应高度怀疑巨细胞病毒肺炎：① 免疫抑制宿主，器官移植受者多发生在术后 2～4 个月；② 发热，体温多在 38℃ 以上；③ 阵发性干咳，常伴有明显的呼吸困难；④ 多有全身症状，关节肌肉疼痛、腹胀、直立性低血压等；⑤ 肺部体征无明显异常；⑥X 线胸片早期可能无异常发现，随病情发展逐渐出现双侧弥漫性间质性肺炎或肺泡浸润，肺外周和肺底部常被累及。

确诊需借助实验室检查，常用的检查包括病毒分离、PCR、核酸杂交、抗原血症、DNA 血症、mRNA 血症等。

六、腮腺炎病毒性肺炎

国内报告一组成年人流行性腮腺炎并发肺炎的主要表现是临床症状与体征均不显著，仅少数有微热、咳痰或全身不适等症状。胸部 X 线检查发现肺野内散布有点状、小斑片状或大片状不均匀密度的阴影，通常以右下肺野较为显著，持续时间较长，为 48～165 天（平均 95.7 天）。血象无特殊改变。冷凝集试验阴性。磺胺类药物、青霉素、氯霉素治疗均不能使肺部 X 线征改善。肺部病变大概由于腮腺炎病毒侵犯肺间质及肺泡壁所致。

七、肺炎型传染性单核细胞增多症

临床症状以发冷、发热、疲乏、淋巴结肿大、咽充血、肌酸痛、头痛、纳差等最为常见。肺炎的表现主要为咳嗽、胸痛，部分病例有血丝痰或铁锈色痰。体检仅 1/3 病例有肺实变征，但 X 线检查所有病例均有显著改变。X 线胸片所见可分为斑片状、磨玻璃状、堆云状肺部阴影或肺纹理增多，其中以磨玻璃状阴影最具特征性。斑片状阴影与肺炎支原体肺炎所见者相似。病例都有传染性单核细胞增多症的血象，均呈阳性嗜异性凝集反应，经豚鼠肾吸收后，效价在 1∶64～1∶2048 之间。

此病主要须与肺炎支原体肺炎相区别，二者的 X 线征可有相似之处，且均可有阳性的嗜异性凝集反应与冷凝集反应，偶尔在传染性单核细胞增多症时，冷凝集试验效价可相当高，故阳性嗜异性凝集反应须经豚鼠肾吸附试验证实或（及）作冷凝集素类型测定，方有鉴别诊断意义。

此外，传染性单核细胞增多症时，血象多有大量的异形淋巴细胞出现，而在肺炎支原体肺炎则无此现象；前者对四环素类抗生素治疗的疗效不确定，也与肺炎支原体肺炎有所不同。表2-9可作为二者鉴别的参考。

表 2-9: 肺炎型传染性单核细胞增多症与肺炎支原体肺炎的鉴别

	肺炎型传染性单核细胞增多症	肺炎支原体肺炎
起病	多数急骤,发冷极常见	多数徐缓,发冷少见
发热天数	多数在 1 周以内	1～2 周
淋巴结与脾大	常见	罕见
白细胞计数	正常或较高,偶较低;分类异形淋巴细胞甚多	正常或较低,偶增高;分类无异形淋巴细胞
血沉	多正常	常加速
嗜异性凝集反应	多数在 1∶64 以上	阴性或轻度阳性
豚鼠肾吸附试验	嗜异性凝集素不被豚鼠肾所吸附	嗜异性凝集素可被豚鼠肾所吸附
冷凝集试验	阴性或轻度阳性	大多数超过 1∶32 阳性
冷凝集素类型	抗-i 凝集素	抗-I 凝集素
肺炎支原体抗体试验	阴性	常明显阳性
四环素类抗生素的疗效	不确定	常有明显疗效

3.1.2 细菌性感染

细菌性肺炎的病原体因患病环境不同而有差异。社区获得性肺炎以肺炎链球菌、流感嗜血杆菌、卡他莫拉菌以及非典型病原体常见。医院获得性肺炎除了以上细菌外，还有金黄色葡萄球菌、铜绿假单胞菌、肠杆菌属和肺炎克雷伯杆菌等。病原体可通过空气吸入、血流播散、邻近感染部位蔓延、上呼吸道定植菌误吸、胃肠道反流物误吸和通过人工气道吸入环境中的致病菌引起。细菌性肺炎常以恶寒或寒战、高热起病，呼吸道症状较重，血白细胞增多常在 15.0×10^9 /L 以上（肺结核可例外），分类以中性粒细胞占优势，并有明显的核左移与中毒性颗粒。血 C-反应蛋白和降钙素原升高。

一、肺炎链球菌肺炎

发病多见于冬春季节，青壮年男性罹患较多。发病前常有受凉、淋雨、饥饿、疲劳、醉酒病毒感染史。起病急骤，多以寒战突然起病，继而高热，多呈稽留热型。颜面潮红，呼吸浅速，甚至出现呼吸困难与发绀。患侧胸痛常见。咳嗽频繁，初为干咳，2～3 天后咳出少量黏稠痰液，常呈铁锈色，以后逐渐变为脓性。可有唇疱疹出现。肺部病变部位常可发现轻浊音与捻发音。血象早期呈现白细胞增多、显著核左移与中毒性颗粒。

在病期第 3～4 天病变侵及整个肺叶，出现明显肺实变体征，浊音界与受累肺叶的境界相一致，听诊发现支气管呼吸音、细湿啰音与捻发音，此时临床诊断更为明确。

肺炎链球菌肺炎早期无特征性表现，凡患者突然畏寒或寒战、高热、胸痛伴肺部呼吸音减弱，白细胞增多，须考虑此病的可能性。胸部 X 线检查对早期诊断最有帮助。在发病后 24～36 小时作 X 线检查，受累肺叶可见有阴影出现，而此时体检可尚无典型的实变体征。此阴影通常从肺门向外周扩展，最后侵及整个肺叶，但目

前典型的大叶性病变不多见。痰液涂片染色镜检及培养可证明肺炎链球菌的存在。尿肺炎链球菌抗原可阳性。

近年国内报道的重症肺炎，患者以中、老年人较多，但青壮年者也不少。患者的主要临床表现为高热或体温不升，呼吸困难，明显发绀，白细胞增多或减少，但核左移显著。重症肺炎有时局部体征不明显，甚至有时须经尸检才能证实诊断。

有的病例早期出现意识不清、谵妄、抽搐、昏迷、脑膜刺激征等症状，而肺炎体征尚未显露，易误诊为败血症、流脑、脑炎等疾病。个别病例表现为发热、腹痛、黄疸，可误诊为急性胆囊炎。个别右下叶肺炎患者呈右下腹痛，可误诊为急性阑尾炎。因此凡在肺炎多发的冬春季节，遇见原因未明的急性发热兼有上述表现者，切勿忽略肺炎的可能性，如病情许可应及时做 X 线检查以明确诊断。

二、肺炎克雷伯杆菌肺炎

临床特点类似肺炎链球菌肺炎。国内报道的一组病例中，患者都为中年与老年男性，多发于慢性消耗性疾病与免疫力低下的基础上，如原有肺部疾病、糖尿病、手术后和酒精中毒的患者。此病发病急骤，以寒战、高热起病，并有胸痛、呼吸困难与发绀，患者呈急性重病容。神经精神症状也常见。重症病例可迅速发生休克而危及生命。痰为砖红色、血样，或胶冻样类似杨梅果酱，甚黏稠，但也可呈铁锈色。痰中可发现大量肺炎克雷伯杆菌。血象常呈中等度白细胞增多，核左移。肺实变体征可能早期出现，但无典型体征者较常见，甚至 X 线照片上显示大片致密阴影时，体检仅发现轻浊音和不明显的支气管呼吸音。主要并发症有脓胸、气胸、败血症和慢性肺炎等。

X 线检查病变包括大叶实变、小叶浸润和蜂窝状脓肿（坏死性肺炎）形成。大叶实变多位于右上叶，重而黏稠的炎性渗出物使叶间裂呈弧形下坠。免疫功能抑制和慢性肺部疾患者表现为小叶浸润。16%～50% 伴脓肿形成，形成单个或多个薄壁脓肿，最后遗留广泛性纤维性变或变为迁延性慢性肺脓肿。

临床上遇见年纪较大、全身情况较差的急性肺炎患者，痰中发现较多的疑似肺炎克雷伯杆菌时，应提高警惕。特别是在青霉素治疗下未见好转，肺部病变反而进展时，或在病程中迅速发生休克时，应立即作痰涂片及培养检查。

三、金黄色葡萄球菌性肺炎

金黄色葡萄球菌引起的急性化脓性炎症。常发生于有基础疾病如糖尿病、血液病、艾滋病、肝病或原有支气管肺疾病者。儿童患流感或麻疹时亦易罹患。年老、体弱、较长期应用广谱抗生素或糖皮质激素等均为发病诱因。

多急骤起病，高热、寒战，发热多呈不规则型或弛张型，胸痛，痰脓性，可早期出现循环衰竭。此病与肺炎链球菌肺炎在临床上的不同点是：败血性经过，热程较长（2～4 周），治疗显效后徐缓解热。特征性痰呈脓血性或黏液脓性，与肺炎链球菌肺炎的铁锈色痰有所不同。约半数病例出现皮疹，可为荨麻疹、出血性斑丘疹、瘀斑或瘀点等，而无唇疱疹出现。胸部体征早期不显著，仅呈轻浊音、呼吸音减弱及细湿啰音。胸部体征往往与严重的呼吸困难、发绀、血性痰、休克等症状不相称。

血白细胞增高，中性粒细胞比例增加，核左移并有中毒颗粒。此病的 X 线特点是：多发性小叶性炎症浸润阴影，但也可为大叶性，病灶内空洞形成、蜂窝状改变或肺气囊肿的出现等，其中尤以后者对诊断更有价值。痰、胸腔积液或血培养的阳性结果，有助于本病的确诊。

临床上如患者有下列表现之一时，须考虑金黄色葡萄球菌性肺炎的可能性：① 恶寒或寒战、发热，咳嗽，

胸痛，气促，咳脓血痰及伴有皮疹者；② 败血症或流感后出现与胸部体征不相称的呼吸困难、发绀等症状，发热迁延不退或退热后又复燃者；③ 短期内两肺多发性炎症病灶，或一侧肺炎早期即出现肺脓肿、胸膜炎或肺气囊肿者；④ 已诊断为肺炎，但对青霉素治疗无良好反应者。遇此情况应做细菌学检查，同时加强抗菌药物的应用。

四、铜绿假单胞菌肺炎

铜绿假单胞菌是医院获得性肺炎的常见病原体，它容易定植于呼吸道，广谱抗菌药物的使用会增加其定植风险。有文献报道 4%～15%COPD 患者痰中可分离到该菌。其近年来发病率呈上升趋势，且由于铜绿假单胞菌极易耐药，并不易为呼吸防御机制杀灭，治疗困难，病死率高。细菌的入侵途径通常是上呼吸道、皮肤与消化道。由于大面积皮肤烧伤合并铜绿假单胞菌感染而引起肺炎者也有时可见。高龄、体弱、原有慢性心、肺疾病、应用广谱抗生素以及器械污染等，是常见的发病诱因。

此病临床上除急性肺炎表现外，往往早期出现谵妄、发绀，并有倒错性发热（即热峰在每天上午出现）及相对缓脉。咳嗽时伴黄脓性痰，少数患者咳出的痰呈浅绿色。重症者可有低血压或休克。胸痛和咯血不常见。肺部 X 线征是双下肺广泛支气管炎性肺炎，伴有结节状阴影及多发性小脓肿形成，肺脓肿发生较早。

此病经过较重，预后凶险。血流感染发生率低，多见于免疫抑制宿主，因此确诊有赖于痰或胸腔积液的细菌培养。

五、支气管扩张并发感染

支气管扩张并发急性细菌感染时，患者有发热、咳嗽、咳脓痰等症状，或咯血后出现感染的症状。X 线胸片所见类似支气管肺炎、干酪样肺炎或浸润型肺结核。诊断须根据既往病史与治疗效果。如过去屡次在同一部位发生肺炎，则强烈支持支气管扩张合并感染的诊断。此病经积极的抗菌治疗后，往往迅速得到控制，大片阴影逐渐消失，成为索条状卷发阴影。有些感染经治不愈，要考虑是否合并非典型分枝杆菌感染、结核感染等。

六、急性肺脓肿

急性肺脓肿根据感染途径可分成三个类型：

（一）吸入性肺脓肿

大多数肺脓肿主要由于吸入上呼吸道或口腔内带有细菌的分泌物所引起。全身衰弱、受凉、醉酒、中毒、鼻窦炎等常为发病基础。麻醉与手术、食物反流或呕吐、昏迷状态、溺水等均可为诱因，而睡眠中吸入感染则被认为是最常见的诱因。致病菌多为厌氧菌，其他常见菌有化脓性链球菌、金黄色葡萄球菌、肺炎克雷伯杆菌和铜绿假单胞菌等，但往往是多种细菌的混合感染。

患者往往以恶寒或寒战、高热、虚弱、胸痛、心率加快等症状急骤起病。体温常呈弛张热、稽留热或不规则型热。患者大多无呼吸困难与发绀。胸部体征常不显著，但也可呈轻浊音、呼吸音减弱或粗糙、散在性湿啰音等。白细胞显著增多与核左移。只根据胸部体格检查，易忽略肺脓肿的诊断，尤其是深在的肺脓肿往往无明显的体征。炎症浸润破溃后形成脓肿，脓肿向支气管穿破时患者突然咳出大量脓臭痰及坏死组织，静置后多可分为三层：上层为泡沫样痰，中层为黏液样成分，下层为坏死组织。

脓肿分布多位于右肺，右上肺的后段最常累及，其次为左、右下肺叶的背段。X 线检查早期可见肺野有单个或多个界限模糊的片状阴影。嗣后此阴影的中心变为圆形透亮区，出现气液平面，转换体位时此气液平面随之改变，据此可以确定肺脓肿的诊断。

（二）继发性肺脓肿

某些细菌性肺炎（金黄色葡萄球菌、铜绿假单胞菌和肺炎克雷伯杆菌等）、支气管扩张、支气管囊肿、支气管肺癌、肺结核空洞等继发感染可导致继发性肺脓肿。支气管异物阻塞，也是导致肺脓肿特别是小儿肺脓肿的重要因素。肺部邻近器官的化脓性病变，如膈下脓肿、肾周脓肿、脊柱旁脓肿或食管穿孔等波及到肺也可引起肺脓肿。阿米巴肝脓肿好发于右肝顶部，易穿破膈肌至右肺下叶，形成阿米巴肺脓肿。

（三）血源性肺脓肿

通常并发于败血症，特别是金黄色葡萄球菌败血症的病程中。细菌性栓子血行播散到肺，引起小血管栓塞、炎症和坏死而形成肺脓肿。脓肿常为多发性，且常为双侧性。患者在全身感染的基础上发病，常伴高热、寒战、胸痛、咳嗽及血痰。痰量不多，肺部体征不明显。诊断主要依靠 X 线检查。胸部平片显示双肺多发性圆形病灶。脓肿形成后可见气液平面，有的形成张力性脓腔，可破裂而发生脓气胸。血培养常有致病菌生长，提示脓肿发生在败血症的基础上。也应细致检查其他器官的迁徙性化脓病灶。

七、肺结核

血行播散型肺结核、浸润性肺结核、空洞性肺结核、干酪样肺炎、结核性胸膜炎等都可引起急性发热与肺部病征，临床上须与其他原因的肺部病变相区别。

（一）血行播散型肺结核

亦称急性粟粒型肺结核，多见于婴幼儿和青少年，特别是营养不良、患传染病和长期应用免疫抑制剂导致抵抗力明显下降的小儿，也可见于成人。起病急，持续高热，中毒症状严重。虽然病变侵及两肺，极少有呼吸困难，但也有发生急性呼吸窘迫综合征者。可有全身浅表淋巴结肿大，肝脾大，有时可发现皮肤淡红色粟粒疹和脑膜刺激征。体检时肺部叩诊与听诊体征轻微或缺如，与病情的严重性不相称，如不注意常易致误诊。X 线胸片和胸部 CT 可见由肺尖至肺底呈大小、密度和分布三均匀的粟粒状结节阴影，结节直径 2mm 左右。参见第 28 节。

（二）浸润性肺结核

属于继发型肺结核，由新发的吸入感染，或由局限性病灶、播散性病灶恶化而成，为活动性肺结核。罹患者多在 20～30 岁。轻者无明显症状，有些患者呈急性发热，与流行性感冒的临床表现相似，其他为长期微热、心悸、盗汗、乏力、容易烦躁、微咳、咳痰、厌食、体重减轻等中毒症状。

肺部体征因病灶大小、数量及部位而定。病灶小者无异常体征。病灶较大或较多时，可出现轻浊音与细湿啰音（多在锁骨下窝部位）。血沉中等度增速。痰中常可检出结核杆菌。

X 线检查显示下列特点：病变部位不定，在成年人多发生在肺尖、锁骨下部；病变多样性，阴影密度较浅，如絮状，边缘模糊，界限不清，可融合和形成空洞。

鉴别诊断上须与肺炎支原体肺炎、不完全性大叶性肺炎、肺吸虫病、支气管扩张合并感染等相区别。

下肺结核 下肺结核临床上少见，可见于艾滋病、糖尿病和其他免疫抑制患者的肺结核，病变位于肺门以下，发病右下叶多于左下叶。咯血是常有的症状；全身中毒症状与一般上肺结核无差异，但病程发展较快。发病常类似支气管肺炎。X 线阴影特征与一般肺结核相同，但以大片状广泛浸润为多，且在早期即可有肺不张与空洞形成。早期诊断往往较为困难，最易误诊为肺脓肿与肺炎，有时甚至被误诊为肺包虫病。下列几点有助于早期鉴别诊断：

1. 下肺结核患者有恶寒、寒战者少见。咳嗽与胸痛一般较肺炎或肺脓肿为轻，脓痰不多见，病程则较肺炎或肺脓肿为长。

2. 大多数下肺结核患者的白细胞总数在正常范围内。

3. 肺脓肿与下肺结核好发部位虽然都在肺下叶背段，但青年患者在下叶背段有空洞性病变，而症状与肺脓肿不尽相符时，应注意下肺结核的可能性。

4. 下肺结核诊断的主要根据是痰中查得结核杆菌，应反复进行痰集菌涂片检查，必要时作培养或动物接种。

5. 相当数量的下肺结核患者同时有支气管内膜结核，支气管镜检查是诊断的重要方法之一。

（三）空洞性肺结核

亦属于继发性型肺结核，临床症状较多，发热，咳嗽，咳痰和咯血等。空洞形态不一，可呈虫蚀样空洞、薄壁空洞、厚壁空洞、张力性空洞以及干酪溶解性空洞等，多有支气管播散病变。空洞内一般无气液平面，空洞周围炎性病变较少，常伴有条索、斑点及结节状病灶。痰中一般容易检到结核杆菌。合并肺炎时，应与肺脓肿相鉴别。

（四）干酪样肺炎

亦属于继发型肺结核，与浸润性肺结核不同，主要是干酪样变化比病灶周围炎变化显著，进展急剧，是严重的结核病类型。干酪样肺炎起于结核杆菌的支气管播散，在机体抵抗力极度降低和对结核杆菌过敏反应增高的情况下发病，临床与病理上可区分为大叶性干酪样肺炎与小叶性干酪样肺炎两种：

1. 大叶性干酪样肺炎

发病急，与肺炎链球菌肺炎相似，但温度上升较慢，经 2～3 天升至 39～40℃，逐渐转为弛张热，并有恶寒、呼吸困难、胸痛、咳嗽、咳痰、痰中时有带血、纳差、极度疲乏等症状。体检可发现呈大叶分布的肺实变体征。X 线检查发现大片阴影，数周后可溶解形成空洞，呈虫蚀样空洞。血象白细胞计数正常或轻度增多。大部分于发病一个月左右痰中发现结核杆菌。此病主要须与非结核性大叶性肺炎（主要是肺炎链球菌大叶性肺炎）相鉴别。干酪样肺炎发病较后者为慢，无唇疱疹，无铁锈色痰，颜面苍白而非潮红，痰中可找到结核杆菌，血中白细胞数通常在 15.0×10^9 /L 以下，对青霉素疗效不佳，且患者发病前往往已有食欲欠佳、消瘦、潮热、盗汗等结核全身中毒症状。由于此病经过严重，凡遇到大叶性肺炎而疑为结核性时，应即积极进行抗结核治疗，以免耽误病情。干酪样肺炎兼有空洞时须与肺脓肿相鉴别，前者有空洞形成时痰中应找到结核杆菌。

2. 小叶性干酪样肺炎

多见于病程长、治疗效果不佳、全身情况及抵抗力很差的慢性肺结核患者，或发生于并发糖尿病的肺结核患者，主要病变是散布于两肺的多数性干酪样病灶。这些病灶可同时或分批出现。X 线胸片上显示大小不一、

边缘模糊的阴影. 可能为 3～5 片至 7～8 片不等。上述情况的患者如突然发生急性肺部感染的症状，如畏寒、发热、咳嗽、咳痰、脉快、呼吸困难、发绀等时，应考虑小叶性干酪样肺炎的可能性。体检可发现两肺散在性干性与湿性啰音，但叩诊浊音不显著。小叶性干酪样肺炎早期与非结核性小叶性肺炎不易鉴别，主要鉴别根据为前者血中常无白细胞增多，或仅轻度增多，而后者常有明显的白细胞增多；前者痰中常可找到结核杆菌而后者则无。

八、军团菌肺炎

本病首次在美国（1976 年）发现，近年国内多处亦发现有散发病例，还曾有暴发性流行。潜伏期 2～10 天。临床表现为倦怠、头痛、肌痛、发热（可达 40℃ 或以上）和相对缓脉等，可有畏寒或寒战，或不同程度的消化道症状与精神神经症状。咳嗽逐渐出现并加剧，伴胸痛与咳黏液痰，痰数日后转为脓性。突出的血生化改变为低钠血症与低磷血症。部分病例可合并肝功能损害。典型 X 线胸片为早期一侧肺下野出现境界不清的浸润阴影，多呈斑点状间质浸润或致密性实变。其后扩大至一侧肺下野乃至一侧肺野。部分病例可累及双肺。1/3～2/3 病例有不同程度的胸腔积液。患者痰液、胸腔积液和气管吸出物中均可检出军团菌。血清特异性免疫学检查亦有助于诊断。尿军团菌抗原及呼吸道分泌物直接荧光抗体染色法有助于本病早期诊断，前者敏感性是 80%～90%，特异性是 98%～100%，检测时间小于 1 小时，但后者敏感性较低。聚合酶链式反应（PCR）也有助于诊断，血、尿标本的敏感性为 75%～82%，特异性 90%～100%。诊断上本病与其他社区获得性肺炎相比较，头痛、腹泻、肌酸激酶值升高、严重低钠（＜ 130mmol/L）、肝功能异常、对 β-内酰胺类抗生素不敏感在军团菌肺炎中多见。1998 年温思罗普大学发表了温思罗普大学医院（WUH）标准，以便于区分军团菌肺炎和其他细菌感染的肺炎（表2-10[1]）。但回顾性分析发现该标准能较好的区分军团菌肺炎和其他细菌感染的肺炎，但假阳性率较高。如用大环内酯类及氟喹诺酮类等药物治疗有效也支持诊断。另外，治疗后临床症状好转而胸片仍进一步恶化也是本病的特点之一。Fiumefreddo 等提出另一社区获得性军团菌肺炎的临床诊断评分，分别是发热、无痰、血钠降低、LDH 升高、C-反应蛋白升高和血小板降低 6 个指标，每项 1 分共 6 分，分值越高军团菌病可能性越大，≥4 应高度怀疑军团菌病，此评分与 WHU 标准相比更为简单易用。其他还有 CBPIS 军团菌病评分系统也可应用（Clinical Infectious Diseases.2003；37：483-9）。

据近年一组 37 例患者的综合分析，35% 有胃肠、肝、肾和神经精神异常的肺外症状，38% 有低钠血症，40% 合并胸腔积液，17% 合并肺脓肿。由此可见本病临床表现为全身性症状和呼吸系统症状。X 线胸片肺部病变的恢复迟于临床改善，有些病例仍有进展。

九、肺型炭疽病

诊断炭疽病须注意流行病学史。此病是重要职业病之一，主要见于从事畜牧、皮毛、毛织等职业的人，或曾与病畜接触的人。近年有用于生物恐怖活动。肺型炭疽病的发生是由于吸入混有炭疽杆菌芽胞的尘埃而致感染，又称“吸入性炭疽”，预后很差，但临床上少见。凡遇有急性发热患者伴有肺部感染症状，咳泡沫样血痰而兼有上述流行病学史者，须考虑有肺型炭疽病的可能性。

发病急骤，有寒战、高热、咳嗽、胸痛、大汗、心率增速、气促、喘鸣、发绀等症状，继而咳出锈色或血样痰。患者神志一般清醒。重症者发绀显著，血压下降，脉搏细速，有明显的休克现象。肺部体征仅可闻及散在的细湿啰音，或有胸腔积液征。体征与病情严重程度不成正比。血象白细胞数增高。

[1]≥10 分 = 临床诊断；5～9 分 = 疑诊；＜ 5 分 = 排除。例 1 是临床诊断，例 2 为疑诊，例 3 排除

表 2-10: WUH 军团菌病评分系统

参数	评分	例 1	例 2	例 3
临床表现				
头痛	1	1	1	
意识错乱/脑病	2			2
嗜睡	3		3	
耳痛	−3			
干咳/咽喉痛	−3			
声嘶	−3			
脓痰	2	2		
少～中量咯血	−1			−1
胸膜炎性胸痛	−2	−2		−2
稀便/腹泻	3	3		
腹痛而无腹泻	5			
腹痛伴腹泻	5			
相对缓脉	5			
β内酰胺类抗生素无反应	5			
急性肾衰竭	5	5		
实验室检查				
低钠血症	1	1	1	1
低磷血症	4			
转氨酶升高	4		4	
总胆红素升高	2			
冷凝集素滴度升高	−3			
肌酐升高	1	1		
显微镜下血尿	2			2
合计		11	9	2

确诊须依靠细菌学检查。痰与胸腔渗出液直接涂片，均可发现革兰氏染色阳性、具有荚膜的粗大的炭疽杆菌。培养也容易获得阳性结果。

十、肺型鼠疫

鼠疫是危害人类最严重的烈性传染病之一，病原体为鼠疫杆菌，传染源为受感染的鼠类或其他野生啮齿类动物。

鼠疫潜伏期多为 2～3 天，甚少超过 5 天。肺型鼠疫可分原发性与继发性两种。前者于发病后即出现肺部征象，表现为急性肺-胸膜炎；后者则继发于腺鼠疫之后。

肺型鼠疫发病急骤，患者有寒战、高热、胸痛、咳嗽、咳痰。痰最初为黏液性，后变稀薄稍带泡沫，不久可成为鲜红色血样，痰中含大量鼠疫杆菌。呼吸困难与发绀迅速出现。肺部体征多不明显，有时可发现肺部局限性浊音、散在性湿啰音与捻发音、胸膜摩擦音。X 线检查可为正常或仅发现轻微病变，往往与病情的严重性不相称。肺型鼠疫常发展为败血症，未接受及时有效治疗者常于 2～3 日内死于心力衰竭、出血、休克，病死率高达 70%～100%。

凡在鼠疫可能发生的地区和环境，遇有急性肺部感染患者，有明显的中毒症状、早期衰竭，或同时有淋巴结肿痛及出血现象，应考虑此病的可能性。痰液细菌学检查（包括涂片及培养）容易获得阳性结果，对确诊提供可靠依据。

十一、类鼻疽肺病

类鼻疽是类鼻疽伯克霍尔德菌（类鼻疽假单胞菌）引起的人兽共患传染病，主要通过污染的水源、土壤经破损皮肤传染，或经污染的食物由消化道传染。其发病具有地域性分布，主要在热带和亚热带，属于地方性传染病，我国海南、广东、广西、福建、香港、台湾是多发地区。类鼻疽病多发于中年（22～66 岁，平均 47 岁）男性，农民与渔民多见，大多有基础疾病，如糖尿病、继发型肺结核和类风湿关节炎等。畏寒、发热见于所有患者。急性肺部感染是类鼻疽病的最常见类型，约占 70.5%，可为轻症的肺炎至严重的坏死性肺炎。起病多急骤，恶寒或寒战、高热（多呈稽留热）、头痛、全身肌痛、胸痛、干咳或有咯血，呼吸困难、休克和败血症等，体检有局部皮肤脓肿、肝脾和淋巴结肿大，肺部体征少，可有湿啰音。大多患者血白细胞升高，中性粒细胞占优势。半数患者有肝功能损害，71% 血培养类鼻疽假单胞菌阳性。胸部 X 线大多数为肺上叶病变，有浸润病灶及（或）空洞，空洞多为单发，大小差异很大，少有液平，常可与肺炎、肺结核或其他慢性肉芽肿疾病混淆。确诊主要依靠病原菌分离及血清学检查。病原学标本可来自血液、脓肿液、痰液和尿液等，血清学检查则用标准类鼻疽伯克霍尔德菌诊断血清，类鼻疽特异性抗体可阳性。

十二、肺型土拉菌病（兔热病）

土拉菌病一般发生在夏季，潜伏期通常为 1 周。起病急骤，体温迅速上升达 39～40℃，伴全身乏力，畏寒，头痛，背痛，全身肌痛。病情发展时出现谵妄、昏睡、烦躁不安等急性全身中毒症状。患者体温升高持续 2～5 天，随之徐缓下降。细菌侵入部位的局部淋巴结首先有痛感，2 天内皮肤呈现原发性病灶，多发于手或手指。开始呈红丘疹，继而发生脓疱，破溃后，形成中心性坏死，逐渐变成边缘较硬的溃疡。肿大的局部淋巴结，亦可破溃。病程一般持续 3～4 周，恢复缓慢，约需 2～3 个月或更长。伤寒型（全身型或胸膜肺型）的土拉菌病是一种小叶性肺炎，病程为迁延性（1～2 个月或更长），有时痰中带血，有化脓的倾向。患者常有较轻的中毒症状，肺部体征不明显，无唇疱疹及显著的白细胞增多，但往往并发干性或渗出性胸膜炎。诊断依靠流行病学史及细菌血清学检查。

3.1.3 衣原体感染

衣原体是一种介于病毒、细菌和立克次体间的微生物，更近似于细菌，其大小约 0.2～0.4μm。可引起肺炎的衣原体主要有肺炎衣原体（TWAR）和鹦鹉热衣原体两种，少数由沙眼衣原体引起。

一、肺炎衣原体肺炎

肺炎衣原体可引起上呼吸道感染，如鼻窦炎、中耳炎和咽炎，也可引起下呼吸道感染，如支气管炎和肺炎。近年肺炎衣原体肺炎患病率有增高的趋势，多感染儿童和老年人，占社区获得性肺炎的 6%～19%，国内近年报道一组 665 例社区获得性肺炎肺炎衣原体占 6.6%。起病多隐袭，早期表现为上呼吸道感染的症状，如声嘶、咽痛、发热等，症状通常较轻，数天或数周后患者上呼吸道症状减退，开始出现咳嗽，提示下呼吸道受累。其他症状有肌痛、头痛、不适和乏力。重症感染可有脓痰、呼吸困难等，多见于 COPD 和心力衰竭患者。可伴有肺外表现如中耳炎、结节性红斑、心内膜炎、关节炎、甲状腺炎、脑炎和吉兰-巴雷综合征等。X 线胸片显示肺叶或肺段的浸润病灶，多见于下叶。

病原体分离培养、聚合酶链反应、血清学试验如微量免疫荧光（MIF）抗体试验和补体结合（CF）抗体试验等有助于确诊。本病需与病毒性肺炎、支原体肺炎、流行性感冒、肺结核、真菌感染等鉴别。

二、鹦鹉热衣原体肺炎

鹦鹉热衣原体寄生于鹦鹉、鸽、鸡等 100 余种家禽和野生鸟类体内，主要感染禽类和低等哺乳类动物，人类并不常见。通常发生于与受感染鸟密切接触者，感染途径为通过呼吸道吸入疫鸟排泄物气溶胶所致。病原体吸入体内后首先进入肝脾的网状内皮细胞进行增殖，再经血路进入肺和其他器官，所以人类的鹦鹉热既可以是呼吸道感染，也可能是以呼吸道为主的全身感染。

起病多隐袭，病情轻者如流感样症状。重症肺炎者多有寒战、发热、体温逐渐升高，第 1 周内可达 40℃以上，热程 3～4 周，伴乏力、头痛、关节肌肉疼痛，亦可有结膜炎、口腔炎、鼻出血或出现类似伤寒的玫瑰疹。1 周左右才出现呼吸道症状，如咳嗽、少量咳痰或痰中带血，病变严重者可有呼吸困难及发绀。病程中尚可出现纳差、恶心、呕吐、腹痛、腹泻等消化道症状，心肌炎、心内膜炎及心包炎，亦可有嗜睡、谵妄、木僵、抽搐、意识不清等神经精神症状。体检肺部体征常较症状轻，病初可无明显体征，以后可有湿啰音，少数患者可有肺实变征或胸腔积液征。X 线胸片显示早期从肺门向外放射的浸润病灶。病灶可融合呈叶性分布，以下叶多见。常有弥漫性支气管肺炎或间质性肺炎的 X 线表现。肺内病变吸收缓慢。

本病确诊须依靠衣原体分离培养及（或）特异性血清学检查。PCR 诊断效果更佳。本病需与病毒性肺炎、支原体肺炎、流行性感冒、肺结核、真菌感染等鉴别。与肺炎衣原体肺炎的鉴别主要是后者通常无鸟类接触史，临床症状较轻，体温很少超过 37.8℃，且很少累及呼吸道以外器官。微量免疫荧光（MIF）抗体试验可用于鉴别不同的衣原体。

三、沙眼衣原体肺炎

沙眼衣原体包括 15 个血清型，引起人类沙眼、性病淋巴肉芽肿、包涵体性结膜炎、生殖道感染，以及新生儿肺炎。在极少数情况下，沙眼衣原体也引起免疫缺陷成人患者的呼吸道感染，甚至正常成人的社区获得性肺炎，病因不清。

沙眼衣原体新生儿肺炎主要见于 2～12 周新生儿及婴儿，通过感染的母亲产道时受感染。大多数无发热，起始症状通常是鼻炎、伴鼻腔黏液性分泌物和鼻塞。随后发展为断续的咳嗽，呼吸急促和肺部啰音，可伴有心肌炎和胸腔积液。肺部 X 线显示间质浸润。半数患儿可伴有急性包涵体性结膜炎。

3.1.4　支原体感染

支原体是介于细菌和病毒之间，能独立生存而不需要寄身于其他生物细胞的最小微生物，目前已知的支原体有 80 余种。

肺炎支原体肺炎

由肺炎支原体感染引起的肺炎称为肺炎支原体肺炎，此病秋冬季节多见，但季节性差异并不明显。青壮年较易罹患。国内调查占社区获得性肺炎的 20.7%，且多合并其他细菌感染。潜伏期 1～2 周，缓慢起病，发热呈中等度，多持续约 1～2 周，也可持续 3 周。咽痛与咳嗽是常见的症状，发病初期以阵发性干呛性咳嗽为主，以后约半数病例可咳少量黏液痰或痰中带血丝，或小量咯血，而无铁锈色痰。这种呛咳和痰的特征是大叶性肺炎所少见。全身症状较为明显，如乏力、头痛、咽痛、纳差、腹泻、肌痛、耳痛等。体格检查肺部体征与 X 线征不相称，虽 X 线检查有显著的改变，但肺部实变征象却不明显。

血象白细胞总数多数正常，分类可呈相对性淋巴细胞增多与轻度或中等度嗜酸性粒细胞增多，这与细菌性肺炎的鉴别有一定意义。血清冷凝集反应阳性率高达 80%，效价达 1∶32 或以上有诊断价值，于病程第 2～3 周阳性率较高。血清支原体 IgM 抗体 ≥1∶64，或恢复期抗体滴度有 4 倍升高，可进一步确诊。直接检测呼吸道标本中肺炎支原体抗原，可早期快速诊断。

X 线检查肺部阴影往往在发病后 2～5 天出现，通常有下列三项特点：① 肺纹理增多；② 沿增多的肺纹理出现不规则的斑片状实质阴影；③ 多数改变集中于肺门附近。病变所在以下叶为多。上述的 X 线征大多于 1～4 周内消散。单纯依靠 X 线检查往往难于与不完全性大叶性肺炎、浸润型肺结核、癌性淋巴管炎等相区别。

肺炎支原体肺炎的诊断须综合全面检查结果而确定。主要根据是：① 急性肺部感染具有感冒样症状，阵发性呛咳以及全身性症状；②X 线检查有上述的改变；③ 血清冷凝集反应滴度在 1∶32 或以上，及（或）血清肺炎支原体 IgM 抗体滴度 ≥1∶64，或有 4 倍以上升高；④ 青霉素治疗无效而大环内酯类、氟喹诺酮类和四环素类抗生素有良好疗效；⑤ 有条件时可从痰或咽洗液中分离出肺炎支原体。近年有作者认为 PCR 技术可为肺炎支原体感染提供早期快速敏感特异的病原学诊断方法。

此病最易误诊，由于肺部实变征不明显，如无 X 线检查易误诊为流感或急性上呼吸道炎、支气管炎。有时患者因急性发热兼有上呼吸道炎症状，经常规 X 线胸部检查而发现。

3.1.5　立克次体感染

立克次体是介于细菌和病毒之间的微生物，有类似一般细菌的形态和结构，绝大多数又具有与病毒相似的在宿主细胞内才能生长、繁殖的特性。

一、Q 热

Q 热是由 Q 热立克次体（贝纳柯克斯体）引起的急性传染病，大部分患者有间质性肺炎。许多野生动物、家畜、家禽都可自然感染。与病畜或其排泄物接触或饮用其生乳为主要的感染方式。

潜伏期 9～26 天，平均为 10～14 天，但在吸入感染时可缩短至 3 天。患者多以恶寒、高热而急骤发病。发热呈弛张热型，一般持续 5～14 天左右，然后迅速下降或于 2～3 天内降至正常。少数热程可持续 3 个月以上。剧烈的持续性头痛往往是此病的特征，肌痛与关节痛也常见。但与其他立克次体病不同，此病无皮疹，外斐试验阴性。

间质性肺炎通常在病期第 3～4 天出现。患者虽有肺部感染，但一般只有轻微的咳嗽，无痰或咳少量黏液性痰。胸部 X 线检查显示均匀模糊阴影，多侵及一个肺叶，尤以左下肺叶为多见。此病的特点是肺部体征多不明显或缺如，一般也无明显的呼吸道症状，但 X 线检查常能发现肺部有炎症。往往呈相对性缓脉，冷凝集试验阴性。

Q 热的确诊须依靠病原体分离与血清免疫学检查。补体结合试验在病程第 7～10 天开始阳性（1∶32～1∶64），滴度逐渐上升，至第 20～30 天达高峰（1∶160～1∶640），以后逐渐下降。毛细管凝集试验的敏感性和特异性均较高。间接免疫荧光试验的抗体效价 1∶64～1∶128 或双份血清抗体效价升高 4 倍以上有诊断意义。

本病主要须与肺炎支原体肺炎相区别。肺炎支原体肺炎有较明显的上呼吸道症状，冷凝集试验常为阳性，但最可靠的鉴别方法仍为 Q 热立克次体分离或补体结合试验。

本病与布鲁菌病的传染源及传播途径有共同点，故二者混合感染亦有之。

二、恙虫病立克次体肺炎

恙虫病的组织病理变化主要在血管系统，可见局灶性或广泛性血管炎、血管周围炎和血栓形成，导致全身多脏器损害，其中肺部损害较为常见，表现为肺充血、出血性肺炎或继发性支气管肺炎。

恙虫病临床特点为突然起病、高热、皮疹、淋巴结肿大、肝脾大和焦痂等。肺炎者主要表现为咳嗽，多为干咳或轻咳，可有咳少量白色黏痰、胸闷、胸痛，严重时可出现间质性肺炎，以呼吸困难为主，可出现发绀、急性呼吸衰竭。肺部体检可有湿啰音，少数有干啰音，或仅肺部呼吸音变粗。X 线胸片提示肺浸润，双侧多见。肺间质炎症改变表现为肺纹理增多及模糊，呈网状影，并有小斑点病变。肺部炎性渗出病变表现为增粗肺纹理间可见斑片状、小片状、部分呈大片状密度均匀、边缘模糊阴影。可有肋膈角变钝与胸腔积液。合并急性肺损伤/急性呼吸窘迫综合征（ALI/ARDS）者胸部 X 线可表现双肺弥漫性浸润阴影、磨砂玻璃样改变。

恙虫病诊断上具备以下其中 3 项者可作诊断：① 有野外接触史；② 高热并发现特征性焦痂或溃疡；③ 淋巴结肿大、皮疹；④ 外斐试验 1∶160 以上。肺部合并症者除符合恙虫病诊断标准，有肺部临床表现和胸部 X 线改变外，需注意排除其他肺部疾患，如支原体肺炎、肺炎链球菌肺炎、浸润性肺结核等。

3.1.6 螺旋体感染

肺出血型钩端螺旋体病

肺出血型钩端螺旋体病即钩端螺旋体性出血性肺炎，是近年来比较多见的急性感染。患者多无黄疸，肝、肾损害较不显著，较易误诊。

据一组对 43 例患者资料总结的报道，大多起病急骤，有恶寒或寒战、高热、头痛、全身肌痛等症状，类似流行性感冒；部分起病较缓，仅轻微发热伴有鼻咽部症状，易与轻症流感或急性上呼吸道感染相混淆。2～3 天后出现咳嗽、痰中带血、咯血、胸闷、气促及轻度发绀。有的病例发生大咯血，引起严重呼吸困难、发绀甚至窒息。患者肺炎症状虽显著，但胸部体征较少，仅部分病例叩诊呈轻度浊音和闻及湿啰音。患者通常并发心

肌炎，表现为胸闷、脉搏加速与心电图改变。

X 线征常在病程 4～11 天出现，也可较早或较迟，胸片上呈现双侧肺野斑片状模糊阴影，以中、下肺野尤著，其性质大多属于出血性炎症性实质性病变。胸部 CT 可见多形态变化表现，可早期发现 X 线胸片没有显示肺内出血改变，亦可显示病灶形态与分布范围，能判断肺部出血的程度。值得注意的是，部分病例在出血性肺炎症状尚未出现前已有异常的 X 线征，为早期诊断提供重要根据。

在有钩端螺旋体病的地区，值夏、秋季流行季节，遇有类似流感或急性上呼吸道感染患者，须警惕此病的可能性。患者发病前 3～20 天曾与疫水有接触史，尤其是初到该地区者，对提示诊断有重要意义。若患者已出现出血性肺炎症状，则可能性更大，但须与其他原因的肺炎、肺结核相鉴别。胸部 X 线检查对鉴别诊断帮助颇大，确诊须依靠病原学与血清学检查。

3.1.7　真菌感染

肺部真菌感染是最常见的深部真菌病。罹患者多有接受广谱抗生素、糖皮质激素、细胞毒药物或免疫抑制剂等治疗；或有慢性基础疾病如糖尿病，心、肺、肾、肝等疾病；或人免疫缺陷病毒（HIV）感染或艾滋病者。故诊断时应详细询问病史和用药史。从患者危险因素、临床特征、微生物学和组织病理学进行诊断分级，见表2-11[2]。

表 2-11: 侵袭性肺真菌病的分级诊断标准

诊断级别	危险因素	临床特征[a]	微生物学	组织病理学
确诊	＋	＋	＋[b]	＋
临床诊断	＋	＋	＋[c]	－
拟诊	＋	＋	－	－

一、肺念珠菌病

有关肺念珠菌感染在临床上是多见还是很少见的问题一直存在争议。我国 16 家医院参加的肺真菌病调查显示该病仅次于肺曲霉病，位列第二。此病为白念珠菌或其他念珠菌所引起的急性、亚急性或慢性肺炎。感染途径主要是吸入，其次为血源性播散。临床上分为念珠菌支气管炎和念珠菌肺炎。支气管炎型表现为阵发性刺激性咳嗽，咳多量白泡沫塑料状稀痰，偶带血丝，随病情进展，痰稠如干糨糊状。憋喘、气短，尤以夜间为甚。乏力、盗汗，多不发热。X 线仅示两肺中下野纹理增粗。肺炎型多发于免疫功能低下的患者，表现为畏寒、高热，咳白色泡沫黏痰，有酵臭味，或呈胶冻状，有时咯血，临床酷似急性细菌性肺炎。胸部 X 线显示双下肺纹理增多，纤维条索影伴散在的大小不等、形状不一的结节状阴影，呈支气管肺炎表现；或融合的均匀大片浸润，自肺门向周边扩展，可形成空洞。双肺或多肺叶病变，病灶时有变化，但肺尖较少受累。偶可并发渗出性胸膜炎。

[2a] 包括影像学；＋: 有，-: 无；b 肺组织、胸腔积液、血液真菌培养阳性；c 除确诊标准外，也包括特异性真菌抗原检测阳性及合格的深部痰标本连续 ≥2 次分离到同种真菌

诊断肺念珠菌病，要求合格的痰液或支气管分泌物标本 2 次显微镜检酵母假菌丝或菌丝阳性，以及真菌培养连续 2 次以上有同一菌种生长。另外，血清 1，3-β-D-葡聚糖抗原检测连续 2 次阳性可做诊断参考。组织活检见有念珠菌菌丝侵入及炎症细胞浸润，可以确诊。

二、肺曲霉病

肺曲霉病主要由烟曲霉引起，临床上主要有五种类型：侵袭性肺曲霉病、气管支气管曲霉病、慢性坏死性肺曲霉病、曲霉肿和变应性支气管肺曲霉病（ABPA）。这些类型的病变临床表现并不一样。

侵袭性肺曲霉病是最常见的类型，症状以干咳、胸痛常见，部分患者有咯血，病变广泛时出现气急和呼吸困难，甚至呼吸衰竭。部分患者可有中枢神经系统感染。中性粒细胞缺乏患者其 X 线胸片显示以胸膜为基底的多发的楔形阴影或空洞，病变早期胸部 CT 为晕轮征（halo sign），后期为新月体征。但慢性阻塞性肺疾病合并侵袭性曲霉病时典型的 CT 改变很少见，而非特异性肺实变更多见。

气管支气管曲霉病病变主要在大气道，症状为发热、频繁咳嗽、少痰、胸痛、咯血。支气管镜检可确诊，可见气管支气管内假膜、溃疡、结节等病变。

慢性坏死性肺曲霉病亦称半侵袭性肺曲霉病，患者有长期呼吸道症状如咳嗽、咳痰等，也多有发热。X 线显示慢性肺部空洞性病变。

曲霉肿（曲菌球）常继发于支气管囊肿、支气管扩张、肺脓肿和肺结核空洞。继发感染时可有发热，症状主要是刺激性咳嗽，常反复咯血，甚至大咯血，痰量一般不多。X 线胸片显示在原有的慢性空洞内有一随体位改变而在空腔内移动的团球影。

ABPB 为对曲霉过敏者吸入大量孢子后出现发热、喘息、畏寒、乏力、刺激性咳嗽、咳棕黄色脓痰，偶带血。患者多有哮喘病史。哮喘样发作为其突出的临床表现。X 线胸片为上叶短暂性实变或不张，一过性肺浸润，磨玻璃阴影伴马赛克征。中央性支气管扩张（肺野内侧 2/3 的支气管）及壁增厚征象，有黏液嵌塞时表现为指套征或手套征。上述病变可发生于双侧。诊断标准见表2-12。

表 2-12: ABPA 诊断标准

主要标准	次要标准
哮喘	速发型曲霉皮肤试验阳性
血总 IgE 水平升高（>1000IU/ml）	血清抗烟曲霉抗体阳性
抗烟曲霉 IgE 升高（>0. 35kUA/L）	影像学有肺部阴影（固定/易变）
	嗜酸性粒细胞总数>1000/μl
	高分辨胸部 CT 显示中央性支气管扩张
具备全部主要标准和 3 个次要标准可以诊断为 ABPA	

诊断肺曲霉病除职业史（鸟禽饲养者、酿造工人、农业接触发霉稻谷者等）、机体免疫状态、临床表现及 X 线检查外，确诊有赖于组织培养及组织病理学检查，或呼吸道标本培养阳性，涂片见菌丝。血清曲霉抗体测定和血、尿、脑脊液及肺泡灌洗液曲霉半乳甘露聚糖测定和 PCR 测定血中曲霉 DNA 对本病诊断亦有帮助。变应性支气管肺曲霉病患者的诊断需与支气管哮喘相鉴别。

三、肺毛霉病

肺毛霉病少见。此病常继发于糖尿病、肝硬化、结核病、恶性肿瘤、白血病及慢性感染的基础上，一般发生于终末期病变。病理改变主要为急性化脓性肺炎、多数性肺脓肿形成与肺坏疽。临床症状无特异性，主要为咳嗽、咳粉红色与黄红色痰、发热与白细胞增多。此霉可向全身播散，侵犯各脏器（心、肾、脑、肺等）。胸部影像学检查（尤其是胸部 CT）可以显示单发或多发性浸润影或结节影，有时呈楔形改变，好发部位多为上叶，可双肺同时受累，下叶较少见。诊断有赖于组织病理学。

四、肺隐球菌病

肺隐球菌病是由具有致病性的新生隐球菌及其变种感染引起的急性或亚急性肺真菌病，近年患病率有增加趋势。隐球菌经呼吸道侵入，在肺内形成感染灶，本病可呈急性、慢性或血源性播散，常引起隐球菌性脑膜炎。免疫抑制宿主（如 AIDS）和健康人均可发病。临床分为无症状型、慢性型和急性型。急性型患者可有发热、咳嗽、咳黏液痰，盗汗、乏力和体重减轻。少数病例呈急性肺炎表现，高热、气急、低氧血症，可导致急性呼吸衰竭。以下线索诊断时可参考：① 原先健康者肺部 X 线显示孤立或多发性结节状或块状阴影，特别是病变位于胸膜下时，常有空洞形成；毒性症状不明显；② 免疫抑制患者出现肺部浸润，可单侧或双侧，可出现弥漫性间质性改变或粟粒状阴影；③ 肺部病变伴有脑膜炎表现者。

诊断可用痰涂片采用墨汁染色，可见圆形厚壁孢子，可有出芽现象，孢子内有反光颗粒，可提示诊断。组织活检可作最后诊断。播散型隐球菌病可做血、尿、脑脊液、皮肤损害的脓液等涂片及培养检查，阳性者可诊断。此外，乳胶凝集试验检测隐球菌荚膜多糖体抗原检测也有助诊断，非脑膜炎患者血清的阳性率为 20%～50%。

五、肺孢子菌肺炎

长期以来肺孢子菌一直被划归为原虫，但 DNA 研究证实肺孢子菌更接近于真菌，同源性介于子囊菌和担子菌之间。近年来核酸序列分析显示，人类与动物中分离出来的肺孢子菌差异很大。因此，国际上将从人类中检出的病原体改名为耶氏肺孢子菌（pneumocystis jiroveci），而寄生于大鼠的则命名为卡氏肺孢子菌。同时建议保留 PCP 的缩写用法，但其含义改为肺孢子菌肺炎（pneumocystis pneumonia）。肺孢子菌肺炎是免疫功能低下患者最常见以及最严重的机会感染性疾病之一。近年来发病率急剧增加，与免疫抑制剂、器官移植和艾滋病的流行有关。其感染途径主要为空气传染和体内潜伏状态肺孢子菌的激活。临床上分为流行型（经典型）与散发型（现代型）。流行型主要发生于 2～6 个月龄的早产儿、营养不良儿；散发型好发于免疫缺陷、肿瘤化疗、长期应用糖皮质激素或免疫抑制剂的儿童和成人。起病缓慢，早期有低热、腹泻、纳差、体重减轻，继而出现干咳、进行性呼吸困难、发绀等，常发生呼吸衰竭。体征常缺如，与症状的严重程度分离。胸部 X 线检查早期典型改变为双侧肺门周围弥漫性渗出，呈网状和小结节状影，然后迅速进展成双侧肺门的蝶状影，呈肺实变，可见支气管充气征。本病诊断有赖于活检组织特殊染色找到病原体。有文献报道实时定量 PCR 检测敏感性 98%，特异性 96%，可帮助分辨患者是否为 PCP 感染期。

艾滋病患者中 PCP 是最重要的机会感染之一，约 85% 左右的晚期艾滋病患者合并 PCP，25% 的艾滋病患者死于本病。近年国内报告的一组 200 例艾滋病患者中，已确诊 PCP 的有 12 例，其中 4 例合并结核病，1 例合并肺炎链球菌肺炎。患者均有发热、咳嗽，干咳无痰；体温 37.5～39.0℃，其中 10 例有呼吸急促、呼吸困难、发绀。肺部听诊 2 例有肺底部少许可变性湿啰音，2 例少许干啰音。治疗前患者痰 PCR 检

测均阳性，血 PCR 检测 9 例阳性；六胺银染色、吉姆萨染色找卡氏肺孢子菌分别有 5 例和 6 例阳性。

3.1.8 寄生虫感染

一、阿米巴肺脓肿

阿米巴肺脓肿目前已比较少见。病变通常位于右下肺，因此病多由阿米巴肝脓肿穿破横膈至肺所引起，胸膜也同时累及。有时左叶肝脓肿向左膈穿破而引起左侧胸膜、肺阿米巴病。在少数病例中，阿米巴原虫由肠道病灶经血行传播至肺部，有些病例可无肝或肠阿米巴病病史，形成所谓“原发性肺阿米巴病”，易使人误会病变原发在肺。肺阿米巴病患者就诊时往往以发热、咳嗽、咳痰、右下胸痛与右肩放射痛为主诉，发热多为高热，弛张热型，伴或不伴寒战，可有气促、盗汗、纳差等症状。脓肿破入支气管时咳出大量酱红色或巧克力色黏稠脓性痰，对提示本病的诊断有重要意义。体检可发现肝脓肿体征。腹部 B 超和 CT 有助于诊断。

阿米巴肺脓肿的主要诊断依据是：① 肠道或肝阿米巴病的病史；② 大量典型的酱红色或巧克力色黏稠脓性痰，可检出溶组织阿米巴滋养体，但阳性率低于 20%；③ 右下肺叶病变，以及在 X 线透视下右膈局限性隆起与运动减弱等；④ 对甲硝唑（灭滴灵）治疗具有迅速而显著的疗效。疑似病例应考虑作抗阿米巴诊断性治疗。

二、急性血吸虫病的肺部病变

急性血吸虫病较常并发肺部病变。肺部病变的出现距离感染期 40 余天至 2 个月左右，约 2～3 个月之后吸收并遗留少许痕迹。患者的临床表现有发热及其他毒血症症状等，伴有肝大压痛与外周血嗜酸性粒细胞增多。呼吸道症状大都轻微，咳嗽较常见，偶尔有咯血；胸部体征甚少，可有干、湿啰音。X 线所见主要为弥漫性浸润，按其病灶显示的形态，可分为：① 小斑片状阴影；② 片状阴影；③ 大片状阴影；④ 粟粒状阴影等四类。

急性血吸虫病肺部病变的主要诊断根据是：① 患者有急性血吸虫病的证据；② 上述的肺部症状与 X 线征；③ 除外其他原因的肺部病变；④ 吡喹酮治疗疗效良好。

三、人比翼线虫病

人比翼线虫病系罕见的疾病。自 1913 年发现以来，据报道全世界病例约 100 例。国内曾报道 3 例，一起进食未煮熟的鳖而致感染。主要症状为慢性阵发性咳嗽与咳黄痰，病程 1 个月后有血痰，体重减轻，亦可有胸痛。抗生素治疗无效是本病的特点。痰沉渣涂片检查可找到虫卵，孵化后虫壳内可见到幼虫。胸部 X 线表现无特殊性，大多数无异常发现，有的可表现为支气管炎或肺炎。纤维支气管镜检查所见主要表现为支气管黏膜充血，可有肉芽肿形成。特征表现是气管支气管内可见鲜红色血丝样的 Y 形线虫，钳出体外可见虫体蠕动。如怀疑此病可嘱患者仔细观察咳出的痰，有时可见虫体而诊断。

3.2 变态反应性疾病

一、单纯性肺嗜酸性粒细胞浸润症（吕弗勒综合征）

单纯性肺嗜酸性粒细胞浸润症又称吕弗勒综合征（Löffler’s syndrome），主要特点是短暂而易消散的肺部浸润阴影，伴以短暂的外周血嗜酸性粒细胞增多。多数病例有短期的发热。参考第 7.2.3 节。

诊断本病的主要依据是：① 病程短暂与良性经过；② 发热、咳嗽、咳痰，肺部听诊可有干性或湿性啰音等症状与体征；③ 外周血嗜酸性粒细胞增多；④X 线检查肺部有短暂性浸润阴影，呈游走性，消散后不留痕迹。

二、风湿性肺炎

风湿性肺炎少见，一般发生于风湿热的基础上。临床表现一般可区分为轻、重两型。轻型病例仅轻微咳嗽，偶有血丝痰，肺部可发现湿啰音，病变局限，可并发胸膜炎，预后较佳，因症状轻微，临床上易被忽视。重型病例病变广泛，往往突然出现脉快、心悸、气促、发绀、胸痛、咳血丝痰等症状，体温波动较大，病情较重，但肺部体征却轻微甚或缺如。X 线表现多种多样，出现迅速，消散也快，有时呈游走性反复出现，连续 X 线检查，对临床诊断常起决定性作用。

风湿性肺炎的诊断主要根据：① 有符合风湿热的临床表现；② 上述的胸部症状与 X 线征；③ 除外其他原因的肺部病变，如过敏性肺炎、肺炎支原体肺炎等。抗链球菌溶血素“O”测定及 C 反应蛋白反应，对此病的诊断往往有帮助。

3.3　风湿性疾病

许多风湿性疾病可有发热和肺部浸润。系统性红斑狼疮可有间质性或小叶性肺炎等肺部表现，常与胸膜炎并发。狼疮性肺炎表现为发热、干咳、气促，X 线胸片可见片状浸润阴影，多见于双下肺。因多有白细胞减少，且抗生素治疗无效，可误诊为病毒性肺炎，但激素治疗后肺炎迅速消退。类风湿关节炎、系统性硬化病、多发性肌炎-皮肌炎等可有发热和肺部浸润病变，结节性多动脉炎的肺部病变多伴有咯血。临床上应注意鉴别，目前由于免疫学检查的普及，诊断一般不难。

3.4　化学性及物理性损害

一、化学性肺炎

在化学工业生产过程中或其他原因而致吸入高度刺激性的化学性气体（如氮氧化物、硫化氢、氯、二氧化硫、汽油等），可引起急性肺部病变，表现为肺炎与急性肺水肿。

（一）汽油吸入性肺炎

患者以汽车司机及其助手为多见，一般在吸入后立即发生剧烈咳嗽，并常有咯血，2～8 小时后体温开始上升，大多数持续于 38～39.5℃ 之间，最高达 40℃ 以上。其他常见症状为胸痛、头痛、头晕、昏厥、恶心、呕吐、呼吸困难等。体检出现肺部浊音、肺泡呼吸音减弱、湿啰音等。X 线检查在发病后 3～6 小时内，一般即可发现肺部大片密度不均匀，边缘模糊的实变阴影，后者与肺门相连，其周围有散在性、密度不甚高的斑点状阴影。此病如能及时恰当处理，一般预后良好。

（二）胃酸吸入性肺炎

系胃酸反流吸入引起的化学性肺炎，亦称孟德尔森综合征（Mendelson syndrome）。以年长者居多。临床上以胃酸反流后出现咳嗽、发热、呼吸困难为主要表现，继而出现急性呼吸窘迫综合征（ARDS）。本病国外报道较多，临床对发热、很快出现呼吸窘迫、发绀的患者，尤其是老年患者应注意鉴别。

二、药物性肺病

有些药物如呋喃妥因、青霉素、碘、复方乙酰水杨酸、异戊巴比妥等可引起变态反应性肺部病变，发病急，表现为发热、全身性皮疹、双肺湿啰音、X 线胸片呈斑片状阴影等。诊断时需仔细寻找用药史。

三、急性放射性肺炎

急性放射性肺炎是由于放射线治疗胸部疾病（如支气管肺癌）所引起的一种合并症。此病发病较急，预后不良，目前尚无有效疗法。急性放射性肺炎的诊断主要根据下列各点：① 病史：胸部曾接受大面积高剂量的放射治疗，发病前有感冒史；② 症状：干咳、气促、微热，进行性病情加重；③ 体征：有发绀、呼吸困难，照射区内叩诊浊音，并可听到湿性与干性啰音；④ 化验检查：白细胞总数不增多；⑤ 肺部 X 线检查：照射野内有密度增高的片状或网状阴影，尤以肺门区为显著。

3.5 特发性间质性肺炎

一、急性间质性肺炎

急性间质性肺炎（AIP）又称 Hamman-Rich 综合征，是一种病因未明、起病急骤、病情危重，以肺部弥漫性浸润并迅速发展为呼吸衰竭为特征的肺部疾病。患者起病突然、进展迅速，在较短时间内出现呼吸衰竭，平均存活时间很短，大部分在 1～2 个月死亡。绝大部分患者在起病初期有类似上呼吸道病毒感染的症状，半数以上的患者突然发热、干咳，伴进行性加重的呼吸困难。双肺底可闻及散在的细捻发音。实验室检查不具有特异性。X 线胸片显示双肺广泛弥漫性浸润阴影。近年国内文献已有报道。本病临床表现为病情急剧进展的急性呼吸系统疾病，患者有发热、咳嗽、进行性呼吸困难乃至快速导致呼吸衰竭。X 线胸片显示双肺广泛弥漫性浸润阴影。病因与发病机制尚未明了。诊断须排除各种已知原因的急性肺疾病方能确定，尤须与 ARDS 相鉴别，主要根据临床和病理的认真分析以及糖皮质激素的治疗效果。

二、隐源性机化性肺炎

隐源性机化性肺炎（COP），指不明原因的机化性肺炎（OP），是一种以细支气管、肺泡管、肺泡腔内肉芽组织栓形成为特征的肺部非特异性炎症过程，包括继发性机化性肺炎和隐源性机化性肺炎（COP）。后者指没有明确病因的“特发性”机化性肺炎。以往曾称为闭塞性细支气管炎伴机化性肺炎（BOOP）。该病主要表现为干咳、呼吸困难，呼吸困难多为活动后气短，程度多数较轻，部分患者可出现发热、纳差、体重下降。胸片可表现为双侧斑片状浸润影，主要分布于胸膜下及肺野外带，在病程中可有游走性。胸部 CT 表现分为：① 多发性肺泡实变影（典型 COP）：多见于双肺胸膜下或沿支气管血管束分布，病变大小从几厘米到整个肺叶不等，可有支气管充气征及游走性表现。② 浸润性阴影（浸润性 COP）：表现为双肺底网织状阴影伴磨玻璃影，

浸润型由定义不清的弓形病变或小叶旁的多角形病变组成，通常伴随着其他阴影尤其是实变影。③ 局灶性实变影（局灶 COP）：局灶肺泡浸润影常位于上肺，边缘清楚，常呈叶、段分布，偶有空洞。肺部影像学具有多发性、多态性、易变性和病变多在肺外周的特点，加上抗生素治疗无效，临床诊断并不困难。糖皮质激素治疗效果一般较好。

4　周期性发热

患者的体温突然或徐缓上升到高峰，保持数小时乃至若干天，然后迅速或徐缓下降至正常，经若干天无热期后又再发热，历数小时至若干天后又下降至正常。如此发热期与无热期互相交替，反复多次，即周期性发热。周期性发热原因可分为感染性与非感染性两类（表2-13）。

表 2-13: 周期性发热的疾病分类

感染性周期性发热疾病	非感染性周期性发热疾病
波状热	结节性脂膜炎
局灶性细菌性感染	风湿热
（败血症、亚急性感染性心内膜炎）	周期性发热综合征
回归热	痛风
鼠咬热	恶性组织细胞病
间日疟	恶性淋巴瘤
三日疟	嗜铬细胞瘤
蛋形疟	
黑热病	
丝虫病	
战壕热	

4.1　感染性周期性发热疾病

一、波状热（布鲁菌病）

波状热的主要传染源是受感染的羊、牛与猪。文献报告约 15%～22% 病例具有典型的波状热型、每次发热期自 6 天至数周不等，一般有几个热波，可自行退热而进入缓解期，经数天至数周，热度又见回升。此种反复发生的周期性发热可迁延累月经年之久（参见第 5.1 节）。

二、局灶性细菌性感染

肾盂肾炎、支气管扩张合并感染、血栓性静脉炎、胆囊炎等部位处受到细菌性感染，都可引起反复的发热或寒战发作，但间歇期并无规则。

一侧慢性腰痛伴有原因未明的间歇性发热，除慢性复发性肾盂肾炎之外，肾结核也须考虑。国内报告不典型肾结核，可仅以间歇性发热为临床的唯一表现。

对于反复发生细菌性感染的患者，尤其是同类病原体引起的反复感染（如肺炎双球菌性肺炎），应考虑低（或无）丙种球蛋白血症或无能丙种球蛋白血症的可能。低（或无）丙种球蛋白血症可为先天性或获得性。诊断方法主要是测定血清中免疫球蛋白定量，缺乏 IgG 或 7S 丙种球蛋白时，抗细菌、抗病毒的抗体也常缺乏，致反复发生感染。无能丙种球蛋白血症与低丙种球蛋白血症不同，患者的血清蛋白电泳有高于正常或正常量的丙种球蛋白，只是表现丙种球蛋白的功能有缺陷，免疫功能低下，对各种感染有极大的易感性，人工自动免疫试验无抗体形成（如接种伤寒菌苗后，肥达反应阴性）。本症可为特发性或继发性，常继发于骨髓瘤、淋巴瘤、白血病等。

三、败血症、亚急性感染性心内膜炎

在败血症与亚急性细菌性心内膜炎病例中，有时可出现间歇性发热，类似疟疾发作，如不注意详细检查，可致误诊（参见第 1.1 节）。

四、回归热

回归热是由回归热螺旋体引起的急性虫媒传染病，引起人类发病者有虱传和蜱传回归热螺旋体，前者国内已罕见报道，后者散发于世界各地，我国以南疆及山西等地为主要发病地。本病特点为急起急退的高热，短期热退呈无热间歇，数日后又反复发作，发热期与间歇期交替反复出现，并有全身肌肉酸痛、肝脾大。间歇期除感虚弱外，其他症状均减退或消失，血白细胞多增高，也可正常，中性粒细胞增多。发作次数频繁者贫血严重，可有丙氨酸转氨酶升高，凝血酶原时间延长等，发热期采血涂片检出螺旋体可确诊。

回归热可分为流行性回归热与地方性回归热二型。前者以体虱为传染媒介，症状较重；后者由壁虱传播，症状较轻。

在流行性回归热多发的冬春季节及地区，如患者有寒战、高热、头痛、肌痛、鼻出血，并发现带虱或曾与此病患者有密切接触史者，须考虑此病的可能性，应作厚滴血片或血涂片镜检回归热螺旋体。

据国内报告；地方性回归热发病季节以 4～8 月为高，有严格的地区性，诊断地方性回归热须注意以下几点；① 发病急骤. 发热呈不规则的间歇型，初次发作持续时间为 2～6 天。以后发作仅持续数小时至一天。无热期长短不一，自 1～14 天，因而呈现不规则的周期性发热曲线。② 症状较流行性回归热为轻。③ 患者无带虱现象，反之往往有被壁虱刺咬史。④ 血液及骨髓涂片中螺旋体数量虽稀少难找，但在无热期也可找到；动物接种易于成功。⑤ 青霉素治疗无效，肿剂一次疗法大都复发。

有报道：女，17 岁，新疆人，周期性发热 3 个月，每周发热 1～3 次，午后发热，体温达 40℃，中度贫血，血涂片检出回归热螺旋体，青霉素治疗 14 天，未再发热。

回归热须与钩端螺旋体病、流感、斑疹伤寒、疟疾、波状热等相区别。可依靠流行病学史、临床动态观察、病原学与血清学检查，一般困难不大。

五、鼠咬热

鼠咬热罕见。引起鼠咬热的病原体已证实有两种：一为小螺旋体，一为念珠状链杆菌。国内报告的病例大都由前者引起。由后者引起的仅属个别病例。

诊断鼠咬热首先须注意鼠咬史。由小螺旋体引起的鼠咬热有以下临床特征：潜伏期 5～21 天。患者通常以寒战、高热急骤发病，全身症状较重。最有诊断价值的特征是在鼠咬部位发生热、肿、痛，呈紫黑色，可形成水疱、组织坏死或硬性下疳样溃疡，上覆以黑色痂皮，并有局部淋巴结炎。发热持续数天而骤退，但经数天后又再发，呈回归热型、发热期间鼠咬伤部位炎症加剧，患者可发生皮疹，抽血作暗视野荧光检查，可发现活动迅速的小螺旋体，在皮肤损害处采取分泌物或肿胀的局部淋巴结穿刺检查，更易获得阳性结果。肿剂或青霉素治疗有效。

由念珠状链杆菌引起的鼠咬热，症状基本与上述相似，但潜伏期较短，仅 1～5 天，咬伤处炎症反应不显著，肿剂疗法不理想，但青霉素治疗有良效。可将患者血液作培养或接种于小白鼠腹腔内而确定诊断。

鼠咬热须与疟疾、回归热、斑疹伤寒及败血症等相鉴别，主要根据鼠咬史与病原学检查。

六、间日疟

凡在夏、秋季节，患者有周期性发冷、发热、盛汗，呈隔日发作兼有脾大与贫血，须考虑间日疟的可能性。如患者在疟区居留或最近曾到过疟区，间日疟的临床诊断大致可以成立。血涂片发现间日疟原虫是确诊的可靠依据。

在各种疟疾中，间日疟较为多见。分布也较广。潜伏期通常为 10～14 天，输血疟疾则较短（7～10 天）。

患者以突然寒战急骤发病，颜面苍白，虽盖厚被仍未能止冷。发冷持续约 1/2～2 小时，继而体温迅速上升，高热往往达 40～41℃。此时患者颜面转为潮红、头痛、口渴，有时谵妄；皮肤干热，脉快。发病 5～7 小时后开始大量出汗，持续约 2～3 小时衣摆尽湿，体温恢复正常或降至常温以下。整个发作过程持续 6～10 小时，单纯感染者每隔 48 小时周期发作一次。发作多在中午至下午，经数次发作后，脾脏可触及，并出现继发性贫血。有的病例出现唇疱疹，对诊断有一定意义，因唇疱疹少见于其他类型疟疾。

典型间日疟的临床诊断较易，但二重感染者、混合感染者（常见是间日疟合并恶性疟）以及曾接受不规则抗疟治疗者症状常不典型，易误诊为其他急性发热疾病。此时作厚滴血片或血涂片镜检疟原虫是确定诊断的最简捷方法。如厚滴血片阴性，必要时可作骨髓穿刺涂片检查。口服氯喹作诊断性治疗可用于高度疑似的病例。

七、三日疟

三日疟比较少见，大多为散发性。病初发热不高，呈不规则型、弛张型热，3～5 天后较为典型发作，症状与间日疟相似。有发冷、发热及出汗阶段，但每隔 72 小时发作一次，且多在午后发作。单纯感染者发作周期经常不变。发作数次后出现脾大与贫血。

三日疟的临床诊断可根据典型的周期性发作、脾大与继发性贫血。二重感染者可每发作二天间歇一天，三重感染者可每天发作，因而必须注意与其他发热性疾病相鉴别。血涂片镜检发现三日疟原虫是诊断的最可靠依据。

八、蛋形疟

蛋形疟是最少见的疟疾，流行季节为 4～7 月和 10～12 月。蛋形疟的发作周期与间日疟同，也为 48 小时，但其发作常在黄昏或晚间。临床症状轻重不一，轻症者可无明显症状，重症者发热可达 41℃ 或以上，并可持续十余小时之久，甚至发生谵语。此病在治愈后不易复发。确诊须依靠从血液中检出蛋形疟原虫。

九、黑热病

有些黑热病患者的早期症状与波状热相似，体温曲线呈波状起伏，并有大量出汗，脾大与白细胞减少。这种情况甚至使人不会想到黑热病。偶尔早期患者的血清可凝集布鲁菌，但滴度不超过 1∶160。另一方面，有时早期黑热病的症状可酷似间日疟，但血片镜检疟原虫始终阴性，抗疟治疗无效。

黑热病的诊断须根据流行病学史、临床表现与骨髓穿刺检查。

十、丝虫病

丝虫病患者发作丝虫热时，通常在剧烈运动或疲劳之后，突以畏寒或寒战而起病。继而体温急骤上升，可达 40℃，伴淋巴管（结）炎，持续 1～3 天而消退，但也可持续达一周之久。往往每隔 2～4 周或数月发作一次。

十一、战壕热（五日热）

战壕热可以每隔五天出现寒热发作为特征，并有皮疹，腰、腿肌痛与胫骨痛，病程长短不一。此病是一种立克次体感染，传染媒介为体虱，国内未发现。

十二、其 他

偶见有钩虫病致周期性发热 3 个月，间歇 3～4 天发热 1 次，持续 3～4 小时自退，患者有嗜酸细胞增多，贫血，大便隐血弱阳性，粪找虫卵阴性。胃镜发现十二指肠降部数条钩虫。

4.2 非感染性周期性发热疾病

一、结节性脂膜炎

结节性脂膜炎（Weber-Christian 病）是一种原发于脂肪小叶的非化脓性炎症，是较少见的一种变态反应性疾病。好发于青壮年女性。根据受累部位，可分为皮肤型和系统型。

临床表现以反复全身不适、关节痛、发热、皮下结节为特征，受累的皮肤反复发生红斑，时有压痛，并有水肿性皮下结节，损害呈多发性、对称性、成群分布、最常受累的部位是双下肢，常伴全身不适，发热与关节疼痛，亦可出现恶心、呕吐、腹痛、体重下降、肝脾大及其他内脏损害，其病程有很大差异，主要取决于受累器官的情况，内脏受累广泛者，可出现多脏器功能衰竭、大出血或并发感染。

结节性脂膜炎发热的特点：半数以上皮肤型发热可为低热、中度热或高热，热型多为间歇热或不规则热，少数为弛张热，通常在皮下结节出现数日后开始发热，持续时间不定，多在 1～2 周后逐渐下降；系统型的发热一般较为特殊，常与皮疹出现相平行，多为弛张热，皮疹出现后热度逐渐上升，可高达 40℃，持续 1～2 周后逐渐下降。

实验室检查多为非特异性改变，白细胞总数可正常、增多或减少，血沉快。皮肤结节活检的组织病理学改变是诊断的主要依据。

此病可被误诊为败血症、伤寒、肺结核、颈淋巴结结核、风湿热、结节性红斑、恶性组织细胞病等。凡有发热及皮下结节的病例疑似此病时，应及时作结节活检明确诊断。

二、风湿热

风湿热有复发的倾向。

三、周期性发热综合征

周期性发热综合征是非常罕见的疾病，作此诊断时必须慎重考虑，患者自幼年即可起病，偶见于成年人，每隔数天、数周或数月发作一次。间歇期患者俨如常人，因间歇期近于规则，有时可推测其发作日期。

周期性发热综合征（PFS），具有下列共同特征：① 复发性和周期性发热；② 发热持续时间大多相同，少则 2～8 日，多则 2～4 周，比一般的原因不明发热时间短；③ 多系统炎症（滑膜、浆膜及（或）眼、皮肤等炎症表现）；④ 自限性；⑤ 实验检查中急性期反应物显著升高，但始终查不到感染性病原，迄今也未查到任何自身免疫疾病的特征；⑥ 在无症状间歇期患者可完全正常。吲哚美辛或糖皮质激素治疗能迅速解热。

目前按照间歇期的不同形式作为分型基础：① 无热间歇期固定的 PFS 包括周期性中性粒细胞减少症，PFAPA 综合征；② 无热间歇期不固定而有所变异的 PFS（高 IgD 综合征等）；③ 缺乏无热间歇期的 PFS。

国内曾报告个别周期热病例，患者发热期间伴有关节酸痛、皮疹。白细胞增多、血沉加快等表现，反复发作周期热，各项检查均无特殊发现，未接受任何治疗，发热周期自行停止，随访 22 年未能弄清病因。

四、痛　风

痛风每次发作时可伴有发热。

五、恶性组织细胞病

此病偶尔可以周期性发冷发热、多汗为主要表现。

六、恶性淋巴瘤

恶性淋巴瘤易引起发热，文献报告可达 31%～50%，且可以发热为初发症状，而此时尚无其他明显的临床表现。热型种类不一，而回归型热（周期热）约见于 1/6 的霍奇金淋巴瘤，具有一定的特征性。每一发热周期持续 2～4 周不等。

周期性发热而无浅表淋巴结肿大的恶性淋巴瘤，病变通常位于腹腔、腹膜后、纵隔等处的淋巴结或结外病变，诊断常有困难，须与其他原因的周期性发热疾病相区别。患者常有多汗、疲乏、消瘦或相应结外病变的表现，根据深部淋巴结或结外病变的部位行病灶活检方能确诊。

有报道女，51 岁，周期热 4 年，每次发热伴有咳嗽、咳痰，抗生素治疗效果欠佳，胸部 CT 显示右肺中叶及左肺下叶实变，误为肺炎，后支气管镜检查肺活检示肺黏膜相关淋巴组织型边缘区 B 细胞淋巴瘤。提示少数非霍奇金淋巴瘤患者也可表现为周期性发热。

七、嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤的主要表现是高血压。高血压多为阵发性，发作时可伴有体温升高、头痛、出汗等表现。国内曾有个别病例报告，以突发性间歇性发热住院多次，并疑为疟疾，最后经详细检查方证实为嗜铬细胞瘤。

5 长期发热

长期不明原因发热（FUO）是指发热持续 3 周以上，体温 ≥38.5℃，经完整的病史询问、体格检查及常规实验室检查后仍不能明确诊断者。这类患者的临床表现不典型或病情不呈典型临床经过；或临床医生对某些少见疾病或病变认识不足；某些疾病的病灶隐蔽，不易为常规检查手段所发现等因素所致难以明确发热的病因。

国外对特殊人群的 FUO 有着特别的定义：

1. 人类免疫缺陷病毒（HIV）阳性者

体温 ≥38.3℃ 超过 4 周，其中住院患者热程超过 3 日仍不能明确病因即可诊断。

2. 粒细胞缺乏者

外周粒细胞计数＜ 0.5×10^9 /L，体温 ≥38.3℃ 超过 3 日，培养阴性 2 日以上。

3. 老年患者

除病者为老年人外，其他标准同经典的 FUO。

4. 住院患者

因非感染性疾病而入院的患者，发热超过 3 天病因不能明确者。

长期发热的热型可以多种多样；但以弛张热及不规则热等热型为多见。热程长短对 FUO 诊断具较大的参考价值。一般来讲，热程短，有乏力、寒战等中毒症状者，有利于感染性疾病的诊断；如热程中等，但呈渐进性消耗、衰竭者，以肿瘤多见；热程长，无毒血症症状，但发作与缓解交替出现，则有利于结缔组织病的诊断。

可引起 FUO 的病因超过 200 种，长期发热的原因是复杂的，除中枢性原因外，可概括为以下四大类(表2-14)：

表 2-14: 长期发热疾病

感染	细菌：结核病、败血症、亚急性感染性心内膜炎、伤寒、副伤寒、布鲁菌病、局部脓肿(肝脓肿、膈下脓肿)、胆道感染 寄生虫：阿米巴肝病、黑热病、急性血吸虫病、恶性疟疾 真菌(多见于免疫功能低下)：肺曲霉病、念珠菌败血症、组织胞浆菌病、隐球菌脑膜炎、肝脾念珠菌 病毒：艾滋病、巨细胞病毒感染、EB 病毒感染、流行性出血热、传染性单核细胞增多症、病毒性脑炎
血液病	恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、急性白血病、组织细胞坏死性淋巴结炎、朗格汉斯细胞组织细胞增生症
风湿性疾病	成人 Still 病、系统性红斑狼疮、风湿热、结节性多动脉炎、Wegener 肉芽肿、干燥综合征、系统性血管炎、类风湿关节炎、多发性肌炎、皮肌炎
恶性肿瘤	肝癌、肾癌、胃癌
其他	药物热、嗜血细胞综合征、骨髓坏死、病因未明

一、感　染

感染是长期发热最常见的原因。在各种感染中，结核病是主要原因之一，特别是某些肺外结核，如深部淋巴结结核、肝、脾结核尤难于诊断；早期的急性粟粒型结核和脊椎结核也难于诊断。

其他感染还有伤寒与副伤寒、亚急性感染性心内膜炎、布鲁菌病、败血症、阿米巴肝病、CMV 病毒、HIV、真菌等。

二、血液病

不明原因发热中以淋巴瘤所占比例最高，常成为诊断难题。

发热、出血、进行性贫血，肝、脾、淋巴结肿大，可提示血液病诊断的线索。

三、风湿性疾病

风湿性疾病的临床表现多种多样，其中，发热可以为首发症状，亦可在病程中出现。有报道各种风湿性疾病出现发热的几率排列为：Still 病 100%，SLE 70%～80%，干燥综合征 20%，肌炎及（或）皮肌炎 10%，系统性硬皮症约 5%。其中 Still 病约占结缔组织病发热的 50%。临床上两个以上互不相关的器官损害表现可提供结缔组织病的诊断线索，其中以多发性关节炎与皮疹是最常见的共同表现，且往往早期出现，还可出现心、血管、肝、肾、肺、肌肉等器官和组织的损害。其实验室检查的特点是自身抗体及高免疫蛋白血症。

四、恶性肿瘤

恶性肿瘤生长迅速，当肿瘤组织崩溃或合并感染时则可引起长期发热。如肝癌、结肠癌，早期易漏诊。血清乳酸脱氢酶活性、癌胚抗原（CEA）、甲胎蛋白（AFP）等测定有助于诊断。

李龙芸回顾了 1953-1997 年《中华内科杂志》刊出的 124 例病例的临床病理（例）讨论见表2-15及表2-16，确诊方法：尸检 85 例，开胸探查 5 例，开腹探查 11 例，组织活检 15 例及实验室检查 8 例。疑难发热病病因以感染性、血液系统及肿瘤疾病为主，分别为 36.4%、30.2% 及 20.9%。感染性疾病中以细菌性及结核性感染为主，其次为病毒性、寄生虫性及霉菌性感染。血液性疾病中以淋巴瘤、恶性组织细胞病为主。结核性疾病及寄生虫感染无减少趋向，病毒及霉菌性感染报道增多，尤其艾滋病、卡氏肺孢子菌肺炎及巨细胞病毒。对疑难发热病例应警惕结核、细菌性感染及寄生虫、淋巴瘤、恶性组织细胞病、恶性肿瘤等。这组患者结核病以中青年为主，热程 1～18 个月，平均（6.1±5.7）个月。淋巴瘤大多数热程超过 1 年。恶性组织细胞病 10 天～3 年，平均（6.2±5.7）个月。成人 Still 病热程 1 个月～1 年，平均 5.3 个月。

1998-2013 年《中华内科杂志》刊出长期不明发热的临床病例讨论 29 例的病因见表2-17，29 例中淋巴瘤占 45%。

表 2-15：1953-1997 年《中华内科杂志》刊出的 47 例疑难临床病理讨论的感染性疾病发热的病因

病种	例数	病种	例数
细菌性感染	11	肝结核	2
金黄色葡萄球菌肺炎	1	结核性腹膜炎	1
肺脓肿	1	结核性脑膜炎	1
中毒性肺炎	1	寄生虫	9
大肠杆菌败血症	1	蛔虫	1
细菌性败血症	2	阿米巴肝脓肿	1
伤寒	1	卡氏肺孢子菌肺炎	3
细菌性心内膜炎	4	肝吸虫	1
真菌性感染	4	血吸虫	1
霉菌性心内膜炎	1	恶性疟疾	1
曲霉性脑膜炎	1	黑热病	1
新型隐球菌感染	2	病毒感染	9
结核性感染	14	巨细胞病毒	2
血行播散型肺结核	6	艾滋病	4
粟粒型肺结核	1	流行性出血热	3
肺结核球	1		
纵隔淋巴结结核	1		
胃结核	1		

另有报道一组未明原因长期发热 449 例（表2-18）。病因包括：感染性疾病（56.8%），其中结核病占 43.6%；且以肺外结核居多，肺外结核临床表现复杂多样，但大多数患者除长期发热外，常伴乏力、纳差、盗汗、消瘦等结核中毒症状，随着病情进展，有些可出现结核感染部位的症状，也可有血沉增快、γ-球蛋白比值升高、结核菌纯蛋白衍生物（PPD）阳性。一般抗生素治疗无效，需特异性抗结核治疗才有效。PPD 强阳性有助于结核病的诊断，但其阴性也不能除外结核诊断。本组有 1 例腰椎结核患者在院外误诊达 15 个月之久，故需提高对肺外结核的认识。

表 2-16: 1953-1997 年《中华内科杂志》刊出发热疑难临床病理讨论的肿瘤、血液、结缔组织病性疾病

病种	例数	病种	例数
肿瘤性疾病	27	血液系统性疾病	39
肺癌	2	淋巴瘤	11
胃癌	3	恶性组织细胞病	9
十二指肠癌	1	白血病	5
肝癌	4	骨髓纤维化	4
肝管腺癌	1	再生障碍性贫血	1
肝胆管癌	1	血栓性血小板减少性紫癜	2
胆管癌	1	病毒相关噬血细胞综合征	1
胚胎性肝母细胞癌	1	全身类淋巴细胞性白血病反应	1
右心房横纹肌肉瘤	1	肝血色病	1
左房黏液瘤	1	阵发性睡眠性血红蛋白尿	1
甲状腺癌	1	组织细胞增生症	2
双肾上腺原发性交感神经母细胞瘤	1	高白血细胞性急淋溶解综合征	1
神经母细胞瘤	1	结缔组织病	12
间皮瘤	1	胶原性疾病	6
肾上腺皮质癌	1	Wegener 肉芽肿	1
淋巴瘤样肉芽肿病	2	系统性红斑狼疮	1
绒癌	2	结节性多动脉炎	1
嗜酸性肉芽肿	2	原发性干燥综合征	1
		复发性多软骨炎	1
		原发性小血管炎	1

表 2-17: 1998-2013 年《中华内科杂志》刊出长期不明发热的临床病例讨论 29 例的病因

病种(发热至确诊的时间)	例数	病种(发热至确诊的时间)	例数
感染性疾病	7	外周 T 细胞淋巴瘤(3 个月～1 年)	2
感染性心内膜炎(2 周～4 个月)	3	皮肤 T 细胞淋巴瘤(1 个月)	1
布鲁菌病(8 个月)	1	肠道 T 细胞淋巴瘤(2 个月)	2
血行播散型结核(1 个月)	1	结肠 NK/T 淋巴瘤(3 个月)	2
播散性组织胞浆菌病(5 个月)	1	肝脾 T 细胞淋巴瘤(8 个月)	1
CMV 感染合并噬血细胞综合征(40 天)	1	恶性组织细胞病(1 个月)	1
结缔组织病	3	**其他**	4
强直性脊柱炎(10 个月)	1	血管瘤样纤维组织细胞瘤(4 个月)	1
原发系统性小血管炎(1 个月)	1	朗格汉斯组织细胞增生症 1 例(3 个月)	1
大血管炎(4 个月)	1	间变性瘤(4 个月)	1
淋巴瘤	13	腹膜间皮瘤(3 个月)	1
间变大细胞淋巴瘤(1～6 个月)	4		

此组疾病中结缔组织病 19.6%，其中成人 Still 病 34.6%，是结缔组织病中引起长期不明原因发热的主要病因。

肿瘤性疾病 16.5%，其中淋巴瘤 39.1%；诊断最困难，因此如怀疑本病建议多次行淋巴结活检，局限于上消化道的淋巴瘤可做胃镜及活检，腹腔内淋巴瘤必要时手术探查，尽早明确诊断，及时治疗。

其他疾病 7.1%，其中坏死性淋巴结炎占 33.3%，药物热占 26%；出院时仍未确诊 13.8%。

5.1 感染性疾病

一、结核病

结核病是感染性疾病中引起不明原因长期发热的主要原因。马小军等在 2004 年的研究显示，449 例 FUO 患者中结核病占 21.4%。侍效春等报道不明原因发热为表现的 100 例结核病中，可以中高度发热，热型以不规则热为多见，弛张热、稽留热次之，39% 患者有寒战，热程 3～77 周，中位热程为 12 周。结核累及部位：单纯肺结核 39 例，单纯肺外结核 28 例包括腹腔结核（肠结核、结核性腹膜炎、肝结核、腹腔淋巴结结核）11 例、淋巴结（颈部、腹股沟、纵隔）结核 4 例、结核性心包炎 2 例、结核性脑膜炎 2 例及无明确部位 9 例，肺结核合并肺外结核 33 例，50% 患者 PPD 皮试阳性，实验室检查多为 ESR 增快和 C 反应蛋白升高以及不同程度的消耗表现即贫血和低白蛋白血症，诊断方法：抗酸杆菌阳性的 34 例，组织病理符合结核病的 8 例，临床诊断并经抗结核治疗有效的 49 例，诊断性抗结核治疗有效的 9 例。接受抗结核治疗后显效的时间平均为 5.3 周。从发病至确诊的时间为 3～77 周，中位确诊时间 14 周。诊断性抗结核治疗依旧是目前诊断肺外结核的主要方法。对结核病高度可疑病例的诊断性抗结核治疗观察时间放宽到 8 周，较广为采用的期限 4～6 周为宜。

（一）急性粟粒型肺结核

过分相信 X 线胸部透视的阴性结果，可能漏诊急性粟粒型肺结核。易致漏诊或误诊为伤寒型粟粒型肺结核。一个类似伤寒的患者，而有脉快、呼吸迫促、轻度发绀、血象白细胞减少（但也可增多）兼有淋巴细胞减少，体格检查未发现明显的心肺体征，应考虑急性粟粒型肺结核的可能性。此病以儿童及青年人为多见，但中年以上也可罹患。虽然一次胸部照片阴性，对怀疑病例需隔 1～2 周再作胸片复查。

（二）肝结核

肝结核的患者大多数存在肝外结核病灶，部分可以没有肝外病灶。在血源性播散时结核杆菌经肝动脉而进入肝脏，若继发于胃肠道结核病灶则可经门静脉系统而进入肝脏。肝结核临床上少见，由于缺乏典型症状，诊断较为困难，在未确诊之前临床表现不易与淋巴瘤相鉴别。

值得注意的是所谓“原发性”肝粟粒性结核，此病一般常规检查难以发现其他结核病灶。此种病例甚为罕见，诊断极困难。国外文献提到“原发性”肝粟粒性结核的下列诊断依据可供参考：① 原因未明的发热；② 肝大，不一定伴有压痛；③ 脾大；④ 关节痛或皮疹；⑤ 腹部胀满而躯体消瘦；⑥ 腹水的蛋白含量高于 4g%；⑦ 未能解释的血沉加快、中等度贫血与白细胞减少；⑧ 未能解释的血清球蛋白增加；⑨ 阳性的结核菌素试验。患者大多具有上述表现的大部分或全部。此病多见于青壮年人，发热可迁延甚久。CT 肝扫描可发现肝粟粒病灶，确诊须依靠肝穿刺活检。笔者见女性，60 岁，反复中高发热 9 个月，全血细胞减少，总胆红素 104μmol/L，

表 2-18: 449 例不明原因长期发热的病因分类

病因	例数	病因	例数
感染性疾病	220	**真菌性感染**	8
细菌性感染	169	隐球菌脑膜炎	3
结核病	96	隐球菌脑脓肿	1
肺结核	14	念珠菌脑脓肿	2
胸膜炎	6	青霉菌感染	1
脑膜炎	12	放射菌感染	1
肝结核	3	**其他**	2
腹膜炎	6	莱姆病	1
腰椎结核	4	阿米巴肝脓肿	3
附睾结核	4	川崎病	1
淋巴结核	10	**结缔组织病**	76
其他部位	34	Still 病	26
非结核菌分枝杆菌	3	系统性红斑狼疮	14
感染性心内膜炎	10	血管炎	10
败血症	4	多肌炎/皮肌炎	4
伤寒、副伤寒	11	类风湿关节炎	5
斑疹伤寒	4	干燥综合征	6
肺部感染	8	强直性脊柱炎	1
泌尿系感染	11	脂膜炎	2
腹膜炎	5	白塞病	1
腹腔脓肿	6	反应性关节炎	3
布鲁菌病	4	**肿瘤性疾病**	64
丹毒	2	淋巴瘤	25
病毒性感染	37	恶性组织细胞病	4
EB 病毒感染	8	急性白血病	10
巨细胞病毒感染	8	肺癌	8
脑膜炎	4	肾癌	6
脑炎	1	其他	11
肝炎	2	**其他疾病**	27
其他	14	坏死性淋巴结炎	9
		药物热	7
		伪热	6
		克罗恩病	2
		病因未明	62

结合胆红素 79μmol/L，非结合胆红素 25μmol/L，转氨酶升高，纤维蛋白原低，凝血酶时间延长，胸片示右肺尖少许陈旧性结核，PPD 皮试阴性，腹部 CT：肝不大，脾稍大，在 B 超引导下进行肝穿刺活检，考虑为（肝脏）结核，经抗结核治疗好转出院。

（三）脾结核

多见于青壮年，表现为长期发热、弛张热、左上腹不适、脾大，可无脾外结核表现，结核菌素试验不一定阳性，B 超或 CT 示脾内多发或单发低密度灶，CT 增强后病灶无强化。不易与脾型淋巴瘤鉴别，唯有病理检查有助诊断。可行 B 超引导下脾穿刺活检或脾切除术。

（四）深部淋巴结结核

需注意肠系膜淋巴结结核。此病多侵犯儿童与青少年，但中年以上偶患。主要症状是长期发热、与饮食无关的腹部钝痛、消瘦、盗汗等。如有肠粘连，可引起剧烈的肠绞痛。热型为弛张型或不规则型，体温可高达 39℃ 以上，但也可为微热。血沉常明显加快，也无蔷薇疹与脾大。在病程经过中有时触及淋巴结团块，CT 检查有时误诊为腹部淋巴瘤或腹腔内其他恶性肿瘤。腹部平片可发现肠系膜淋巴结钙化影像。B 超引导下包块穿刺或腹腔镜检查取淋巴结活检对诊断有很大的帮助，若无条件做检查，如患者有结核病接触史或伴有其他器官的结核病，宜试行抗结核治疗，从疗效上证实对结核病的臆断；如诊断性治疗无效，可考虑剖腹探查。

其他：无反应性结核常见于器官移植术后或严重免疫抑制患者。笔者见 1 例无反应性结核，患急性淋巴细胞白血病行异基因干细胞移植 6 个月后出现长期高热，伴有血性胸水或血性心包积液，肺部无结核表现，结核菌素试验阴性，未找到结核杆菌，血象白细胞升高达（70～80）× 10^9 /L，继而下降至 1×10^9 /L 以下，血小板 ≤20×10^9 /L，中、重度贫血。骨髓呈大量中性中幼粒细胞类白血病反应。这种患者试验性抗结核治疗往往作为结核鉴别诊断的方法之一。

二、感染性心内膜炎

感染性心内膜炎是长期不明原因发热的病因之一，对于长期不明发热患者，需要询问既往有无器质心脏病，并仔细听诊心脏杂音，发热若有心脏杂音、周围动脉栓塞、皮肤黏膜瘀点、贫血、脾大、应考虑本病的可能，也有缺乏心脏杂音如感染累及心脏右侧杂音，易被漏诊。超声心动图及血培养可帮助诊断。但约有 7%～28% 的感染心内膜炎血培养阴性，可能由于之前多已应用抗生素；培养方法不当；特殊感染如立克次体、真菌。心内膜炎的诊断标准见第 1.1.2 节中“感染性心内膜炎”部分。

近年来由于某些诊疗技术的应用增多，如漂浮导管放置时间太长、血液透析、静脉高营养治疗和静脉吸毒等，致感染性心内膜炎发病有所增加，国内报道致病菌以草绿色链球菌为多，长期用药者则以金黄色葡萄球菌为常见，其次为铜绿假单胞菌（绿脓杆菌），也有的为真菌。

三、败血症

败血症也是长期发热的常见原因之一。国内报道病原以金黄色葡萄球菌最多，大肠杆菌次之，其他细菌少见。败血症消除后患者仍可能有发热。此类长期发热原因最多为迁徙性化脓病灶，可位于体内任何组织和器官。

有的深在病灶，须用影像学检查（如 B 超、CT）以证明之。其次为所谓“后继热”，有认为与感染消除后，体温调节中枢功能尚未稳定有关，一般为微热，少数为药物热，多伴有药疹，停用有关药物后体温复常。

四、伤寒、副伤寒

伤寒、副伤寒甲常为长期不明发热原因之一，造成诊断困难的原因是伤寒患者缺乏中毒症状，相对缓脉、典型皮疹、肥达反应缺乏特异性，也易出现阴性。

五、获得性免疫缺陷综合征（艾滋病）

由人类免疫缺陷病毒（HIV）引起，一旦进入 AIDS 期，常见症状有发热、咳嗽、咳痰、气短、低氧血症、乏力、消瘦、全身淋巴结肿大，反复肺和肠道感染，抗感染无效。有些患者贫血、白细胞减少、血小板减少，可以两系或三系减少。与肺间质纤维化、结节病、结核有时难以鉴别，要反复测定 HIV 抗体，一旦阳性，应进一步作蛋白印迹法以确证是否 HIV 感染。

六、其他病毒性疾病

病毒性疾病一般病程自限，EB 病毒和巨细胞病毒感染可作为长期发热的病因，诊断主要依据为分离到病毒，或血清学相应抗原或特异性 IgM 抗体检测。虽有自限性的特点但病程迁延（5～8 周），血白细胞变化特点是计数轻微升高或正常而淋巴细胞比例显著增加，有肝功能异常等多脏器受累的表现，严重者甚至出现横纹肌溶解、肾功能异常。

七、侵袭性真菌病

恶性肿瘤患者放疗、化疗后中性粒细胞减少；器官移植或免疫性疾病需要长期使用糖皮质激素或免疫抑制剂；ICU 患者、HIV 感染者、反复使用广谱抗生素者、慢性消耗性疾病等，上述患者出现长期发热应想到真菌感染的可能。主要致病菌有念珠菌、曲霉、隐球菌、毛霉等。曲霉病的发病有上升趋势。感染部位有内脏感染：肺、肝、脾、脑、肾、组织；全身播散：真菌败血症，其中侵袭性肺曲霉病最常见。真菌感染患者除了发热外，局部症状不明显，不及时治疗死亡率高。对于存在真菌感染高危因素的患者出现不明原因发热，需行胸部 CT 检查；体液（痰、尿、血）真菌培养，血培养受多种因素影响，阳性率低；葡聚糖检测（G 试验）、半乳甘露聚糖抗原检测（GM 试验）；确诊需要侵入性的组织活检，但在状况很差的患者难实施，所以确诊困难，大多数属于临床拟诊或临床诊断。往往需要试验性治疗。血液系统恶性肿瘤患者若粒细胞减少（$\leqslant 0.5\times 10^9$/L），不明原因发热（体温＞ 38℃），96 小时广谱抗生素治疗无效时，可进行经验性使用伏立康唑或伊曲康唑、棘白菌素如卡泊芬净、米卡芬净抗真菌治疗。

组织胞浆菌病　是一种较少见的由荚膜组织胞浆菌引起的深部真菌感染性疾病。局限性感染可无临床症状或表现为亚临床型，播散型组织胞浆菌病可累及单核巨噬细胞系统及全身脏器，如肝、脾、骨髓、淋巴结等。当吸入本菌的孢子，进入肺泡，被巨噬细胞吞噬，再通过网状内皮系统进行全身播散。疾病的严重程度取决于吸入孢子量及宿主自身免疫反应。播散型常见于长期使用糖皮质激素等免疫功能低下者，临床表现为长期高热，

肝、脾、淋巴结肿大，全血细胞减少，肝酶尤其 ALP 升高常见。涉及胃肠道感染的可以表现为腹泻及腹痛，部分可合并噬血细胞综合征。重症者可以合并 DIC，急性肾衰；易误诊为淋巴瘤、结核病。

确定诊断需做真菌检查：① 骨髓涂片：可见巨噬细胞内大量卵圆形吞噬体，紫红色半月形胞质集中在吞噬体的一端，外周围绕未染色的空晕，形似荚膜。② 真菌培养：通常所需时间为 4～6 周，形态学上具有结节大孢子是组织胞浆菌的特征。镜下组织胞浆菌典型形态为 2～4μm 椭圆形芽生酵母，以能被亚甲胺银染色及过碘酸-schiff（pas）染色为特征，当为进行播散型组织胞浆菌时，可在血液细胞中发现其孢子。③ 组织胞浆菌多糖抗原检测往往在尿液、体液中检测，在播散型组织胞浆菌中起着快速诊断作用，但容易产生假阳性，特别注意与芽生菌鉴别。组织胞浆菌需与马尔尼菲青霉菌、黑热病鉴别。

八、布鲁菌病

布鲁菌病（Brucellosis，布病），也称波状热，是由布氏杆菌引起的急性或慢性人畜共患性传染病，此病在国内多见于内蒙古、东北、西北等牧区，牧民、兽医、屠宰工人和炊事员的发病率较高。非疫区偶也有报道。饮用污染乳品也可引起感染。

布鲁菌病临床表现缺乏特异性，发热可以持续数日乃至数周以上，多数为高热、多汗、关节痛、疲乏、睾丸炎、淋巴结与肝脾大，部分患者有贫血、轻度白细胞减少，红细胞沉降率加快。实验室检查：① 血液或骨髓培养：分离到布氏杆菌；② 血清学检查：虎红凝集试验，试管凝集试验阳性；凝集反应通常于病期第一周后开始出现，但也可较晚，滴度在 1∶100 以上方有诊断价值，1∶200～400 为阳性，1∶800 以上为强阳性。如滴度过低，应隔一周或更长时间复查。有的病例滴度可不高，甚至呈阴性反应。血清凝集反应阴性的病例，血及骨髓培养均可出现阳性（分别为 33.3% 与 57.1%）。羊型波状热病例的血培养与骨髓培养阳性率甚高（80%）。因此如在流行疫区临床表现符合而血清凝集反应阴性，不能轻易除外此病的可能性。左氧氟沙星、利福平、多西环素抗感染有效，疗程需达 6 周。

布鲁菌病由于发病率低，有时接触史不明显，全身症状无特异，不易引起临床医师的重视，易导致漏诊和误诊。非疫区若饮用污染乳品出现长期不明原因发热，需做培养、血清学检查排除该病。

九、阿米巴肝病

阿米巴肝病，早期难于诊断，也易于漏诊。另一方面由于抗生素（红霉素、四环素族）的广泛应用于一般感染性发热疾病，也可使阿米巴肝病呈较为缓和的经过，而易于忽略。因此，患者有长期原因未明的发热、肝大、血象白细胞数轻度或中等度增多，不论有无肝区疼痛和过去有无痢疾史，必须考虑此病的可能性（参见有关章节）。

十、黑热病

黑热病即内脏利什曼病，是由杜氏利什曼原虫引起、通过白蛉传播的慢性地方性传染病，黑热病有严格的地区性。本病在新中国成立以来经多年大力防治，已基本消灭。近年来，甘肃、四川、新疆、内蒙古及山西等地区出现散发病例，随着经济与人员流动的全球化趋势，地方性传染病病例可能在一些传统理论中的非流行区出现，即在非疫源性地区，也偶见有散发病例报道，实验室检验人员对利什曼原虫形态不熟悉，易被误诊或漏诊。

该病各年龄均可发病，可表现为长期不明原因发热，早期病例约 1/3 呈双峰热型，可有畏寒，寒战，肝脾大，少数有巨脾、全血细胞减少、消瘦、进行性衰竭，骨髓易见组织细胞，在非疫区的医院就诊，易误诊为恶性组织细胞病，淋巴瘤。该病葡萄糖酸锑钠治疗有效。

对于患者长期发热原因未明而兼有肝脾大、血细胞减少等，需仔细追问是否去过疫区，须注意罕见病黑热病的可能性。黑热病的确诊须依靠以下的实验室检查：① 血免疫层析试条（rK39dipstick）法检测：血清黑热病抗体阳性。② 寻找黑热病原虫：骨髓穿刺发现黑热病原虫是最确实的诊断方法。在不同部位进行反复的骨髓穿刺，累积的阳性率颇高。瑞氏染色形态需与组织胞浆菌病、马尔尼菲青霉菌病鉴别，黑热病糖原染色胞内容物为红色，而后两者胞内容物不着色。

十一、人粒细胞无形体病

急性不明原因发热需注意罕见病、新发现的立克次体传染病，人粒细胞无形体病（human granulocyticanapasmosis，HGA），是由嗜吞噬细胞无形体引起的一种经蜱传播的立克次体病，1992 年在美国明尼苏达州发现 HGA，且多为个例或散发流行，HGA 是一种以粒细胞为主要靶细胞，常累及全身多个脏器，临床表现多样且凶险的疾病。近几年在我国江苏、湖北、河南、安徽等曾有类似疫情发生的病例报道。

HGA 潜伏期一般为 7～14 日（平均 9 日），常急性起病，主要表现为不明原因发热（多为持续性高热，可高达 40℃ 以上）、乏力、头痛、肌肉酸痛，约一半患者有消化道症状等。部分患者伴有咳嗽、咽痛，可出现意识障碍。体检可见表情淡漠，相对缓脉，少数患者可有浅表淋巴结肿大及皮疹。严重者可出现感染中毒性休克、肝炎、心肌炎、急性肾衰竭、呼吸窘迫综合征、弥散性血管内凝血（DIC）及多脏器功能衰竭等。

该病的诊断主要依据：① 流行病学史：发病前 2 周内有被蜱叮咬或接触暴露史；在有蜱活动的丘陵、山区（林区）工作或生活史；或直接接触过危重患者的体液等。② 临床表现：急性起病，主要症状为发热（多为持续性高热，可高达 40℃ 以上）、全身不适、乏力、头痛、肌肉酸痛，以及恶心、呕吐、厌食、腹泻等。个别重症病例可出现皮肤瘀斑、出血，伴多脏器损伤、DIC 等。③ 实验室检查：早期外周血白细胞、血小板降低，严重者呈进行性减少，异形淋巴细胞增多；外周血涂片瑞士染色镜检中性粒细胞内可见桑葚状包涵体；ALT/AST 升高。急性期血清间接免疫荧光抗体（IFA）检测嗜吞噬细胞无形体 IgM 抗体阳性（抗体滴度 ≥1∶256）或急性期与恢复期双份血清 IgG 抗体呈 4 倍升高。全血或血细胞标本 PCR 检测嗜吞噬细胞无形体特异性核酸阳性，或分离到病原体。该病首选强力霉素治疗，有禁忌证者可选用利福平或喹诺酮类。

5.2 血液病

淋巴瘤是引起长期不明原因发热最常见的恶性肿瘤。

一、恶性淋巴瘤

恶性淋巴瘤是恶性肿瘤性长期不明原因发热的主要病因，占首位（50%）。恶性淋巴瘤是一组起源于淋巴结或其他淋巴组织的恶性肿瘤，可发生于人体内任何器官与组织，病理类型在我国以非霍奇金淋巴瘤（NHL）居大多数，霍奇金淋巴瘤（HL）仅占 8%～11%。

以长期发热为主要和首发表现的淋巴瘤常见，临床表现复杂，尤其对那些浅表淋巴结无肿大，病灶在深部

淋巴组织器官的淋巴瘤（原发于胃肠道、肺、肝、脾、骨髓、多浆膜腔、中枢神经系统、脊柱等任一部位病变），易误诊。结外病变有：① 胃肠道以小肠为多，其次为胃，结肠很少受累。② 胸部以肺门及纵隔受累最多，半数有肺部浸润或（及）胸腔积液。③ 肝、脾大。④ 骨髓累及者约占 1/3～2/3。⑤ 骨骼以胸椎及腰椎最常见，股骨、肋骨、骨盆及头颅次之。⑥ 皮肤受累表现为肿块、皮下结节、斑块、溃疡等。⑦ 其他部位如鼻咽、乳腺、甲状腺、眼眶、肾上腺、肾脏、睾丸、中枢神经系统、生殖系统等均有可能受累。

淋巴瘤发热特点：

（1）发生率：淋巴瘤以发热为主要或首发症状者约占 16%～30%，霍奇金淋巴瘤在病程早期有发热表现者可占 30%～50%，非霍奇金淋巴瘤（NHL）约占 24% 左右。NHL 在病变较广泛或深部病变时更易有发热表现，侵犯到骨髓的 NHL 80% 的患者均有发热表现。

（2）热型：约 1/6 的霍奇金淋巴瘤出现周期性热。NHL 的热型呈弛张热、周期热或不规则热。

（3）热程长：有些病例待明确诊断，病程已达数月甚至达 1 年以上。有报道 53 例不明原因发热为首发的淋巴瘤，从发病到确诊的平均时间为 35（5～184）周，其中大于 1 年病程 10 例。

（4）有的毒血症的表现常不明显。

（5）T-NHL 比 B-NHL 更易有发热，有文献报道中、高度恶性 T-NHL 的发热为 77.5%，而 B-NHL 为 22.4%，尤其是皮下脂膜炎样 T 淋巴瘤、NK/T 细胞淋巴瘤、肝脾 γ/δT 细胞淋巴瘤、血管免疫母细胞型 T 细胞淋巴瘤和间变性大细胞型（$CD30^+$）淋巴瘤或称 $Ki\text{-}1^+$ 淋巴瘤、淋巴瘤性的噬血细胞综合征这些特殊类型多见有发热。

（6）抗感染治疗无效，部分应用糖皮质激素，体温可降至正常，也有用糖皮质激素无法退热。

（7）有些病例至晚期才出现肝、脾大、腹腔淋巴结肿大，白细胞减少、贫血或全血细胞减少。

对于长期不明原因发热而不能以感染性疾病、结缔组织病解释者，X 线、B 超、CT、MRI 及正电子发射型断层扫描技术（PET）等寻找体内肿大的淋巴结和病变，尤其 PET-CT 对以长期发热为主要表现的淋巴瘤的筛查有价值，可以显示病灶及代谢异常，对穿刺活组织检查有定位价值；有报道的 15 个（723 例患者）关于淋巴瘤 PET FDG 显像结果进行总结，PET FDG 显像的敏感性为 71%～100%，特异性为 69%～100%，阴性预测值 80%～100%。需要注意不同亚型的淋巴瘤阳性检出率不同，对弥漫性大 B 细胞淋巴瘤（DLBCL）、套细胞淋巴瘤（MCL）和滤泡性淋巴瘤（FL）等常见的亚型阳性检出率较高，而对淋巴结边缘区淋巴瘤（MZL）、黏膜相关性淋巴瘤（MALL 型）、结外边缘区 B 细胞淋巴瘤（MALT-MZL）、外周 T 细胞淋巴瘤和伯基特淋巴瘤（BL）等少见的亚型阳性检出率相对较低。即肿瘤太小、恶性程度低等，PET-CT 检查可表现为假阴性。

病理组织学和免疫组化是确诊淋巴瘤的主要依据，所以要千方百计寻找可供活检的病灶及早进行病理检查。① 有浅表淋巴结肿大者，尽量选择有意义的完整淋巴结进行活组织结构及细胞形态学的检查，通过活检很容易确诊；对较深部位的淋巴结可在 B 超或 CT 引导下经皮细针穿刺活检，淋巴结病变并非弥漫分布，必要时需多次重复活检。② 对于以结外病变为主要表现的淋巴瘤，根据相应病灶部位进行组织活检。③ 对于长期发热、肝脾大、全血细胞减少的患者，需要反复多部位骨髓活检；骨髓流式细胞仪免疫学检查、单克隆性基因重排，如免疫球蛋白重链（IgH）基因重排和 T 细胞受体（TCR）基因重排对诊断有一定帮助；经过多次骨髓涂片和骨髓活检后，诊断仍不明确，在无禁忌证时，腹腔镜下或剖腹行脾切除等对淋巴瘤的诊断有极大帮助。许多临床病理讨论均为淋巴瘤，说明以 FUO 为首发表现的淋巴瘤仍是诊断难题。

不明原因发热为首发的淋巴瘤需与成人 Still 病相鉴别，对于不明原因长期发热，PET-CT 无显示淋巴

结及结外病灶及高代谢，排除感染性疾病、肿瘤性疾病，中小量糖皮质激素或消炎镇痛药能退热者，成人斯蒂尔病可能性大。但仍需追踪排除发展为淋巴瘤。

不明原因发热为首发的淋巴瘤也需与肺外结核相鉴别。

二、恶性组织细胞病

恶性组织细胞病（简称恶组）是异常组织细胞增生所致的恶性疾病。过去曾采用许多不同的名称，如恶性组织细胞病、网状细胞白血病。过去报道的恶组实际上大多为伴噬血细胞综合征的恶性淋巴瘤，欧美大多数为间变性大细胞淋巴瘤，而在亚洲地区多为外周 NK/T 细胞淋巴瘤。真正的恶性组织细胞病极少见。此病的主要表现是高热，肝、脾、淋巴结肿大，全血细胞减少及进行性衰竭，病情凶险，预后不良。

根据恶性组织细胞浸润部位的不同，临床可有不同的表现，因此临床表现多种多样：① 起病急，反复发热，持续时间可达 27 天至 4 个半月以上、全身进行性衰竭。热型以不规则高热居多（38.7%），其次为稽留热（26.3%）、弛张热（21.72）、间歇热（10.8%）及低热少见（3%），血培养始终阴性，各种抗生素治疗无效，对肾上腺皮质激素类药物反应差，即使体温有下降，常不能降至正常或下降后短期又上升，且连续应用逐渐失效。② 造血系统受累的表现有出血、贫血、感染，肝、脾、淋巴结肿大。可有黄疸、肝功能损害等。③ 其他系统浸润的表现，如多发性浆膜腔积液，皮肤、胃肠、肺、肾、神经系统浸润引起的相应临床表现。

实验室检查：

1. 血象全血细胞减少，为本病的突出表现之一。

2. 骨髓细胞形态及（或）活体组织病理学检查是诊断本病的重要依据，骨髓涂片可检出异常的组织细胞，这些细胞占有核细胞的 10%～60%。此病的异常细胞有五种类型：① 异常组织细胞；② 淋巴样组织细胞；③ 多核巨细胞；④ 单核样组织细胞；⑤ 吞噬细胞。异常组织细胞及（或）多核巨噬组织细胞有特异性诊断价值。由于骨髓损害可能为非弥漫性，或因骨髓穿刺取材甚少或取材欠佳，只能反映很小的局部情况，故阴性时不能除外本病的存在。必要时可在不同部位穿刺检查。有些病例骨髓穿刺涂片阴性，却在尸检骨髓组织切片中发现异常组织细胞。其他部位活体组织病理检查，可行皮肤、淋巴结、肝脏、脾、骨髓活检。目前缺乏识别组织细胞的特异性抗体，通常组织化学染色显示溶菌酶染色阳性，抗胰蛋白酶阳性，α1-抗胰糜蛋白酶阳性，$CD68^+$ 为组织细胞的标志。

对不明原因的长期发热而不能以感染性疾病解释者，尤其是伴有全血细胞减少和肝、脾、淋巴结肿大，应考虑本病可能性。结合骨髓或活体组织病理学检查找到异常组织细胞及（或）多核巨噬组织细胞，同时排除反应性组织细胞增多症和 Ki-1 阳性的 T 细胞淋巴瘤，可以确立诊断。恶性组织细胞病需与下列疾病鉴别：

1. 反应性组织细胞增多症某些疾病（例如伤寒、结核病、败血症、结缔组织病等），有时骨髓涂片检查可以有组织细胞明显增多，这种反应性组织细胞增多症与恶性组织细胞病的鉴别对治疗和预后都有极为重要的意义，但二者的鉴别有时颇为困难，表2-19可供参考。

2.$CD30^+$ 的间变性大细胞型淋巴瘤（Ki-1 阳性的 T 细胞淋巴瘤，ALCL）占成人 NHL 的 3%，本病与恶性组织细胞病在临床上、组织病理上易发生混淆，前者从分子水平证实其属 T 细胞系。45% 的患者有 t (2; 5) (p23; q35) 染色体易位；CD30 阳性；60%～85% 的患者可检测出间变性淋巴瘤激酶基因（ALK）阳性；大部分病例 $CD2^+$ 、$CD4^+$ 、细胞毒相关抗原 TIA-1、颗粒酶 B 阳性，而呈 $CD3^-$ 、$CD5^-$ 、$CD7^-$ 。而恶组则无相应改变。

表 2-19：反应性组织细胞增多症与恶性组织细胞病的鉴别

	反应性组织细胞增多症	恶性组织细胞病
病因	可证明有原发病存在，但有时较隐蔽	未明
症状与体征	随原发病而异	普遍有发热、苍白、消瘦、肝脾大，可能有黄疸、出血现象，偶见皮肤或（及）内脏受累的表现
血象	随原发病而异	大多呈全血细胞减少，偶可找到异常组织细胞
骨髓象	暂时性组织细胞增多，形态多为正常，可为不同程度的异常，甚至和恶组细胞相似；但无多核巨型网状细胞和极其怪异的组织细胞；粒系统增生和退行性变可能较明显	①出现数量不等的异常组织细胞，可见多核巨型网状细胞和极其怪异的组织细胞。②骨髓受累可为非弥漫性，故临床和血象如符合恶组，虽骨髓象未见异常组织细胞，也未能完全排除恶组
淋巴结活检	可见吞噬性组织细胞，无异常组织细胞。组织结构基本完整	有异常组织细胞和吞噬性组织细胞，组织结构有不同程度的破坏或基本完整
预后	如能发现原发病和矫治可能，预后好	经过凶险，预后不良。病程一般为 3～6 个月

三、噬血细胞综合征（HPS）

噬血细胞综合征是单核/巨噬系统反应性疾病，以组织细胞良性、大量增生，伴有明显的吞噬血细胞现象为特征。噬血综合征常常难以查出其病因，长期高热是噬血细胞综合征之一的表现，是由 T 细胞、巨噬细胞活化分泌 IL-1、IL-6 等内源性致热原而引起发热。

2004 年国际组织细胞协会噬血细胞综合征的诊断标准：① 发热，持续 7 天以上，体温超过 38℃；② 脾大；③ 全血细胞减少；④ 高甘油三酯血症或低纤维蛋白血症；⑤ 骨髓、脾、淋巴结中可见到吞噬红细胞、粒细胞或血小板的组织细胞；⑥NK 细胞活性减低或缺失；⑦ 铁蛋白升高（铁蛋白 ≥3SD 正常值，通常≥1000ng/ml）；⑧ 可溶性 IL-2 受体（sCD_{25}）水平明显升高。8 项中符合 5 项可考虑噬血细胞综合征。分遗传性和获得性，前者常发生于 0～2 岁的婴幼儿，后者可继发于感染（病毒尤其 EB 病毒、细菌、真菌、原虫）、淋巴瘤和自身免疫性疾病。其中 EB 病毒感染相关的噬血细胞综合征是长期不明发热的病因之一，包括 EB 病毒阳性的 T 淋巴细胞增殖症和淋巴瘤相关的噬血细胞综合征，前者血清 EBV 抗体滴度增高、EBDNA 拷贝数升高，但淋巴结病理检查中未见典型的淋巴瘤表现，骨髓细胞也未检出克隆性 T 细胞受体重排。后者早期常常难以诊断，随病情进展组织活检有淋巴瘤的依据。

四、急性白血病

半数的患者以发热为早期表现。可低热，也可高达 39～40℃ 以上，伴有畏寒、出汗等。外周血象初时有的仅有白细胞升高，红细胞、血小板数正常，易被考虑为感染性疾病。但动态观察红细胞、血小板可进行性下降。有的患者有不同程度的白血病细胞增殖浸润的表现如淋巴结肿大，肝、脾大、胸骨下段压痛，骨、关节疼痛，牙龈增生、肿胀，皮肤结节、斑块，中枢神经系统浸润的表现，睾丸浸润。血象：大多数患者白细胞增多，也有白血病数正常或减少，分类可见数量不等的原始及（或）幼稚细胞，有不同程度的正细胞性贫血，绝大多数患者血小板减少，常低于 $< 20\times10^9$ /L。骨髓象是诊断急性白血病的主要依据。急性白血病患者的骨髓白血病性的原始细胞占骨髓有核细胞 ≥20%。因此，凡遇有原因未明的发热伴有进行性贫血、出血者应行

骨髓穿刺涂片检查以确诊。

有的患者血象呈全血细胞减少，无肝、脾、淋巴结肿大，需与急性再生障碍性贫血相鉴别。有的患者表现以出血为主，临床可与特发性血小板减少性紫癜相似，但后者以血小板减少为主，红细胞（出血严重者例外）与白细胞数不减少。

白细胞增多性急性白血病需与类白血病反应相鉴别（表2-20）。类白血病反应是机体受到较严重的病理损害时所发生的造血组织异常反应，其特征是外周血中白细胞数增多或（及）出现幼稚细胞，血象与白血病相似。病因以急性感染为多，其次为恶性肿瘤、急性溶血、中毒、大出血、结核病、寄生虫病等，按细胞类型可区分为中性粒细胞型、淋巴细胞型、单核细胞型、嗜酸性粒细胞型等。病因去除后类白血病反应即消除，有助于诊断。

表 2-20: 类白血病反应与急性白血病鉴别

	类白血病反应	急性白血病
病史	有原发疾病(感染、溶血、中毒)表现	无原发疾病表现
贫血	无或轻度	多数有
出血	偶见	大部分有
肝脾、淋巴结肿大	偶见	可有
外周血		
白细胞计数	通常＜50×10^9/L	部分超过 100×10^9/L
幼稚细胞	原始细胞 1%～5%以下	见有较多的原始幼稚细胞
白细胞形态	形态正常。在感染性疾病时，中性粒细胞有中毒颗粒和空泡	形态异常，中毒颗粒与空泡少见
红细胞数减少	无或轻度、多为正常	明显，呈进行性
血小板计数	多为正常	多减少
中性粒细胞碱性磷酸酶	正常或增加	除急淋外，各型白血病减低或消失
骨髓象	粒细胞明显增生，多数以成熟阶段为主 原始或幼稚细胞少于 5%～10%	白血病性原始细胞≥20%
转归	因原发病治愈而血象恢复正常	若不经特殊治疗，平均生存 3 个月

五、组织细胞坏死性淋巴结炎

组织细胞坏死性淋巴结炎，又称坏死性淋巴结炎、坏死增生性淋巴结病，是一种病因不明的非肿瘤性淋巴结肿大的疾病。

本病较少见，平均发病年龄 30 岁。起病急性或亚急性，特点如下：①95% 以上表现有发热：中、高度发热，热型呈不规则发热，也可呈弛张热，或反复间断发热，少数伴寒战，部分热程可长达 2～3 个月。② 淋巴结肿大：多数有浅表淋巴结肿大以颈部最为常见，其次为腋窝及腹股沟，部分有压痛，也可有纵隔、腹膜后淋巴结肿大，少数有肝脾大。③ 少数有一过性皮疹、关节痛、多器官受累。④ 糖皮质激素治疗有效。

实验室检查：血象：白细胞计数常减少，可见核左移或异形淋巴细胞，轻度贫血，严重者血小板减少；对出现不明原因发热、浅表淋巴结肿大、白细胞减少，应想到本病的可能。淋巴结活检是本病诊断依据。病理学改变为淋巴结结构的部分或完全破坏，可见多少不等、大小不一的坏死灶，坏死灶周围组织细胞增多，坏死灶

中可见浆细胞样单核细胞和免疫母细胞增生，无中性粒细胞浸润。由于本病的临床表现缺乏特异性，若未做淋巴结活检，误诊率高。本病需要与恶性淋巴瘤、结缔组织病、恶性组织细胞病、传染性单核细胞增多症相鉴别。

六、Castleman 病

约近 50% 的多中心型 Castleman 病表现为不明原因的长期发热，该病是一种少见的淋巴结增生性疾病，单中心型以纵隔、腹腔淋巴结肿大为多见；多中心型临床表现多样性、缺乏特异性，可以发热、浅表或深部淋巴结肿大，肝脾大，贫血，血小板减少，低白蛋白血症，免疫球蛋白升高（多克隆），易合并其他疾病或并发症如自身免疫疾病，POEMS，副肿瘤天疱疮，肾损害，淀粉样变。对疑诊本病，确诊需靠淋巴结活检病理检查，病理分为浆细胞型、透明血管型、混合型；临床分型包括单中心型、多中心型。

七、朗格汉斯细胞组织细胞增生症

一般多见于少儿，少见于成年人，临床表现：① 发热：部分成年患者表现为长期发热、热型不规则，可呈周期性或持续性高热，使用抗生素无效，对激素敏感。② 皮疹。③ 淋巴结肿大，肝、脾大。④ 肺部浸润：表现为轻重不等的呼吸道症状，但肺部体征不明显。肺部 X 线可见有弥漫性或网点状阴影。⑤ 骨骼破坏：长骨和扁平骨可发生溶骨性骨质破坏。⑥ 中枢神经系统：最常见的受累部位是丘脑-神经垂体区，弥漫性也可出现脑实质病变。有丘脑和垂体肉芽肿引起的尿崩症占该病的 20%～25%。⑦ 其他：齿龈肿胀，牙齿松动，或突眼，或耳流脓或多饮多尿。病理检查是本病诊断依据，可行皮肤、淋巴结活检或病灶局部穿刺物病理检查。病理学特点是可见到特征性的分化较好的朗格汉斯组织细胞。该细胞 CD1α、ATP 酶、S-100 蛋白、D-甘露糖苷酶均阳性。电镜下胞浆含有 Birbeck 颗粒。长期发热、尿崩症，要注意垂体朗格汉斯细胞组织细胞增生症。

5.3 风湿性疾病

一、成人斯蒂尔病

成人斯蒂尔病（adult Still’s disease）是结缔组织病中引起长期不明原因发热的主要病因，占首位约 50%。成人 Still 病曾称为变异性亚败血症，是一种临床综合征。病因与发病机制尚未明确，可能与感染及自身免疫反应有关。发病年龄多于 16～35 岁，女性多见。表2-21所示为文献报道的成人斯蒂尔病的主要临床表现。

1. 临床特点

（1）发热：

是本病的突出症状，多高于 39℃，多数弛张热，也有不规则热，稽留热。热程 1 个月至 1 年，有报道平均 5.3 个月，常伴畏寒，但罕见有寒战，热程虽长，病情一般尚好，中毒症状不明显。各种抗生素治疗无效，而用糖皮质激素或非甾体类抗炎镇痛药能使体温降至正常。

表 2-21: 成人斯蒂尔病的临床表现

临床表现	%	临床表现	%
女性	81	淋巴结肿大	63
幼年发作	16	脾大	52
起病(16～35 岁)	76	肝大	42
发热≥39. 0℃	97	腹痛	48
关节痛	100	心包炎	30
咽痛	92	肺炎	27
皮疹	88	脱发	24
肌痛	84		

（2）皮疹：

多为点状红疹，有时为斑丘疹或结节红斑，呈一过性，高热时出现，热退时消失。主要分布在躯干、四肢、手掌、足底。

（3）关节痛或关节炎：

可单关节或多关节受累。有时只有轻微关节痛。

（4）其他：

患者有咽痛，这是本病特征之一。部分有淋巴结肿大、肝脾大、胸膜炎、腹膜炎、心包炎、神经系统及呼吸系统损害等。除发热外有些患者起病时并非全部表现出上述症状，可能在病程中需要数月以至数年，才表现出来，亦可能始终未全部表现。

2. 实验室检查

（1）外周血白细胞总数增多，中性粒细胞核左移。

（2）血沉增快，C 反应蛋白和免疫球蛋白升高。

（3）血清铁蛋白（SF）明显升高，铁蛋白＞ 1000ng/ml（正常值上限的 3 倍）对诊断成人斯蒂尔病（AOSD）具有较高的阳性预测值（95.2%），如果 SF ＜ 1000ng/ml，则 95.2% 认为不是 AOSD；SF ＞ 1500ng/ml（正常值上限的 5 倍）阳性预测值为 85.7%，提示有临床表现者应高度怀疑 AOSD。

（4）骨髓呈感染性骨髓象。

（5）2/3 患者肝功能异常。

目前常用的诊断标准有日本成人 Still 病研究委员会制订的标准即 Yamaguchi 标准（1992）：

主要指标：发热 ≥39℃，并持续 1 周以上；关节痛持续 2 周以上；典型皮疹；白细胞增高 ≥10×10^9/L。

次要指标：咽喉痛；淋巴结肿大及（或）脾大；肝功能异常；类风湿因子和抗核抗体阴性。

符合 5 项条件含 2 项主要条件，排除感染性疾病及恶性肿瘤即可诊断。不典型的病例可无关节痛，一过性皮疹亦被疏漏。对于不典型病例必须充分排除其他引起长期发热的疾病才能诊断。

对诊为本病的患者必须长期随访，少数以后发展为淋巴瘤。

二、系统性红斑狼疮

长期的非感染性发热，兼有两个器官（如肾脏＋浆膜；肾脏＋关节；肝脏＋心脏；关节＋中枢神经系统）或多个器官受累的表现；发热伴血象白细胞减少、血小板减少、贫血或溶血性贫血者，应考虑系统性红斑狼疮（SLE）的可能。此病多见于女性，发病年龄多在21～40岁之间。以发热为主要临床表现者约占60%～80%。可以中、高热也可呈低热。首发症状的发热，伴皮疹与关节痛为多见。皮疹呈多形性，可从轻微的红斑乃至急性丹毒样病变或大疱，多见于面、颊、鼻、前胸、手、足等暴露处，但典型而有诊断价值的皮疹是蝶形红斑和盆状红斑。面部蝶形红斑虽为此病的特征性表现，但又非经常出现，国内报告阳性率为60%～80%。由于SLE症状复杂，如仅注意个别器官病变化，易误诊为风湿热、心包炎、胸膜炎、肾炎、类风湿关节炎、肝炎、特发性血小板减少性紫癜，甚至精神病等疾病。

美国风湿病学会1982年的SLE分类标准，对诊断SLE很有价值：① 蝶形红斑：平的或高于皮肤的固定性红斑；② 盘状红斑：面部的隆起红斑，上覆有鳞硝；③ 光过敏：日晒后皮肤过敏；④ 口腔溃疡；⑤ 关节炎：非侵蚀性关节炎；⑥ 浆膜炎：胸膜炎或心包炎；⑦ 肾病变：蛋白尿＞0.5g/d或细胞管型；⑧ 神经系统病变：癫痫发作或精神症状；⑨ 血液系统异常：溶血性贫血或白细胞减少或淋巴细胞绝对值减少或血小板减少；⑩ 免疫学异常：狼疮细胞阳性或抗ds-DNA或抗Sm抗体阳性或梅毒血清试验假阳性；⑪ 抗核抗体阳性。在上述11项中，如果有4项阳性，则可诊断为SLE，其特异性为98%，敏感性为97%。

SLE血清抗核抗体（ANA）是筛选结缔组织病的主要试验，阳性率达95%～100%，但特异性较差，其他结缔组织病、慢性活动性肝炎等均可呈阳性，诊断须结合临床与其他检查。血清抗双链去氧核糖核酸抗体（ds-DNA）特异性较高，且疾病早期即可出现，阳性率约62%。抗Sm抗体是诊断SLE的标记抗体之一。特异性达99%，但敏感性仅25%。

系统性红斑狼疮样病象可由某些药物引起，称药物性狼疮综合征。可引起此综合征的药物可分为两类：① 可引起红斑狼疮综合征的；② 可使系统性红斑狼疮症状恶化的。属于第一类的药物有酰肼类药物（肼屈嗪、异烟肼等）、抗癫痫药物（如苯妥英钠）、普鲁卡因胺等。后者血清抗核抗体阳性率高达50%～68%，停药后症状在数周内消退，但血清抗核抗体阳性率可持续数月。此类药物性狼疮综合征罕有发生肾脏病变，且停药后不致再发。属于第二类的药物有青霉素、磺胺类、口服避孕药等，可使系统性红斑狼疮患者的症状恶化；但对正常人不致引起系统性红斑狼疮的病象或血清抗核抗体阳性。

三、结节性多动脉炎（PAN）

此病临床上少见，是一种累及中、小动脉的坏死性血管炎。此病的病理特点是多器官损害，主要累及心、肾、肺、肌肉、皮肤、关节等器官。患者以男性为多，年龄多在40～50岁之间，发热是最常见的症状，可高热也可低热。系统症状取决于受累器官。① 皮肤表现：25%～52%患者有如血管性紫癜、结节红斑样皮肤结节、网状青斑、远段指（趾）缺血或坏死及雷诺现象；② 关节肌肉表现：46%～63%患者可有关节炎、多发性肌痛和间歇性跛行；③ 神经系统表现：36%～72%患者有神经系统受累，以外周神经受累为主；④ 肾表现：45%～83%患者出现不同程度的肾损害，主要表现为蛋白尿，血、尿、细胞管型，高血压；⑤ 其他表现如胃肠道、心脏、肺、生殖系统等受累则有相应表现。

凡原因未明的长期发热，兼有多个互不相关的器官受累的表现，血象白细胞增多，须考虑此病的可能。实验室检查一般无特异性，可见轻度贫血、白细胞轻度升高，可见蛋白尿、血尿、管型尿，C 反应蛋白增高，球蛋白升高，ANCA 阴性，部分病例 HBsAg 阳性。诊断主要根据病理活检和血管造影。可行皮肤、肌肉、肾组织或睾丸活检。血管造影常见有肾、肝、肠系膜及其他内脏器官的中、小动脉有微小动脉瘤形成和节段性狭窄。1990 年美国风湿病学会关于结节性多动脉炎的分类标准见表2-22，在 10 项中有 3 项阳性者排除其他结缔组织病并发的血管炎即可诊断。

此病在鉴别诊断上须多注意败血症、腹腔内恶性肿瘤、心肌炎、急性白血病、皮肌炎、系统性红斑狼疮、白塞病等疾病。

四、肉芽肿性多血管炎（Wegener 肉芽肿）

Wegener 肉芽肿是一种系统性、坏死性肉芽肿血管炎，主要累及上、下呼吸道及肾，同时也累及全身小动脉、静脉及毛细血管。本病临床上少见，无性别差异，以 40～50 岁为多见。

临床表现：① 全身非特异症状如发热、关节痛、肌痛；② 上呼吸道：表现为鼻、中耳、鼻窦的炎症；③ 肺部表现：肺病变见于 70%～80% 患者，可有咳嗽、咯血、胸痛和呼吸困难。X 线示中下肺野结节和浸润或空洞；④ 肾病变：在病程中出现不同程度的肾小球性肾炎，重者可因进行性肾病变导致肾衰竭；⑤ 其他表现：部分有眼、皮肤、心脏受累的相应表现。

表 2-22：美国风湿病学会关于结节性多动脉炎的分类标准

标准	定义
体重下降	病初即有，无节食或其他因素
网状青斑	四指或躯干呈斑点及网状斑
睾丸痛或触痛	并非由于感染、外伤或其他因素所致
肌痛、无力、下肢触痛	弥漫性肌痛或无力，或小腿肌肉压痛
单神经炎或多发性神经炎	单神经炎、多发性单神经炎或多神经炎的出现
舒张压≥90mmHg	出现舒张压≥90mmHg 的高血压
尿素氮或肌酐升高	血尿素氮≥14.3mmol/L，或血肌酐≥133mmol/L，非因脱水或阻塞所致
乙型肝炎病毒	HBsAg 阳性或 HBsAb 阳性
动脉造影异常	显示内脏动脉闭塞或动脉瘤，除外其他原因引起
中小动脉活检	血管壁有中性粒细胞或单核细胞浸润

实验室检查示：贫血、白细胞增多、血沉加快、类风湿因子低度阳性。血清中胞浆型抗中性粒细胞胞浆抗体（c-ANCA）阳性是诊断 Wegener 肉芽肿的重要参考指标。特异性为 86%，敏感性为 78%。

组织病理：鼻窦及鼻病变组织活检示坏死性肉芽肿及（或）血管炎。肾活检示局灶性节段坏死性肾小球肾炎。皮肤活检示白细胞破碎性血管炎。对临床表现有上、下呼吸道病变与肾小球肾炎者，实验室检查 c-ANCA 阳性，组织病理检查呈坏死性肉芽肿者可确诊。

此病与结节性多动脉炎的区别在于后者早期即出现肾脏损害，心脏通常明显受累。肺部症状主要为哮喘

兼有嗜酸性粒细胞浸润和血中嗜酸性粒细胞增多等。此外还须与恶性中线性肉芽肿、特殊性传染性肉芽肿（结核性、梅毒性、真菌性等）、结节病、败血症、原发性肺癌等相鉴别。诊断主要依靠病理组织活检。

五、混合性结缔组织病（MCTD）

MCTD 的特点为具有系统性红斑狼疮（SLE）、多发性肌炎、进行性系统性硬化、类风湿关节炎等多种结缔组织病的症状，肾脏损害轻。发热几乎经常出现。实验室检查显示高阳性率（达 100%）和高滴度的核糖核蛋白（RNP）抗体；荧光抗核抗体（FANA）达 100% 阳性；而抗 Sm 抗体阴性，抗双链去氧核糖核酸抗体（ds-DNA）与狼疮细胞均呈低阳性率，C3、CH50 均正常，提示 MCTD 是一种有特色的未分化结缔组织病。

六、IgG4 相关的硬化性疾病

IgG4 相关硬化性疾病是新近认识的一种疾病，是以累及胰腺以及胰腺外的肺间质，腮腺、泪腺、下颌腺等外分泌腺，胆道、后腹膜、肾脏、胃肠道、肝脏、乳腺等器官和脏器的慢性炎症性病变，血清学显示高 γ 球蛋白血症。病变部位以浆细胞浸润和纤维化为突出表现，可以检测到大量表达 IgG4 阳性的浆细胞，与自身免疫有关，且对类固醇激素治疗有效的一组异质性疾病。

患者可有不明原因发热、乏力、体重下降等全身表现，其他症状与受累器官组织有关，不同的器官组织受累有不同的表现，主要表现为局部压迫症状和相应腺体功能障碍。本病主要累及外分泌腺，多数患者胰腺受累，可表现为慢性轻中度腹痛、糖尿病。患者常因无痛性黄疸就诊，黄疸可呈波动性。涎腺、泪腺受累可出现腺体无痛性肿大，口眼干燥。此外，腹膜后纤维化的患者可出现腰背痛，因输尿管受压可能出现肾功能不全的表现。还有小管间质性肾炎、间质性肺炎、前列腺炎、乳腺炎等，症状均不特异。还可累及内分泌腺，包括垂体炎、Riedel 甲状腺炎等。中枢神经系统受累很少见，但有硬脑膜、室管膜炎性假瘤和硬脑脊膜炎的报道。

多数患者出现高 γ 球蛋白血症，血清 IgG、IgG4 升高，IgG4/IgG 比值升高，血清 IgG4 > 1350mg/L 对诊断 AIP 敏感性和特异性均很高，对诊断为 AIP 的患者，血清 IgG > 2200mg/L 常提示胰腺外损害。

影像改变：累及胰腺时表现为胰腺弥漫性肿大，呈“腊肠样”，动态 CT 显示延迟强化。胰腺局灶性增大。内镜逆行胰胆管造影（ERCP）主胰管不规则狭窄，硬化性胆管炎患者胆管狭窄。肺部受累的 CT 表现主要分 4 型：实性结节型、圆形磨玻璃影型、肺泡间质型、支气管血管型。本病的肾损害主要在肾皮质，CT 增强时表现为外围皮质圆形、楔形边界清楚的低密度影。

病理学组织淋巴浆细胞浸润、弥漫而致密的纤维化是这类疾病的特点；免疫组化显示，浸润的淋巴细胞主要是 $CD4^+$ 或 $CD8^+$ T 细胞和 $IgG4^+$ 浆细胞，后者常超过 30 个/高倍镜。诊断依靠临床表现、血清学检查、影像学改变和病理学改变。

有报道一女性，56 岁。不明原因发热 3 个月，腰痛 1 个月入院。胸部增强 CT：后纵隔降主动脉周围软组织肿块，所示胸主动脉下段及腹主动脉旁不规则软组织影，包绕主动脉生长，下段腹主动脉旁及左侧髂总动脉旁不规则软组织影，包绕动脉生长，IgG 19.72g/L，IgG4：0.84g/L，行腹主动脉旁软组织活检术，病理：送检组织为大量增生纤维组织及脂肪和淋巴结一枚，淋巴结未见特殊病变，增生纤维组织中可见到大量浆细胞及中等量淋巴细胞，浆细胞浸润血管周隙及神经纤维束周围，酶标结果提示浸润淋巴细胞为 $CD4^+$ T 细胞，浆细胞分泌 IgG 为主，其中 $lgG4^+$ 细胞> 20 个/高倍视野，考虑 IgG4 相关硬化性疾病。

5.4 恶性肿瘤

肿瘤性发热仅次于感染。恶性肿瘤患者长期发热见于两种情况：恶性肿瘤本身引起的发热和恶性肿瘤伴发感染所引起的发热。本处重点叙述肿瘤本身引起的发热。肿瘤热是由肿瘤细胞本身产生内源性致热因子，肿瘤迅速生长，瘤组织相对缺血、缺氧、坏死、出血引起吸收热；瘤组织坏死释放肿瘤坏死因子（TNF），TNF 能诱导 IL-1、IL-6 的产生。TNF、IL-1、IL-6 均为内源性致热原，而引起发热。

引起长期不明原因发热常见恶性实体瘤有原发性或继发性肝癌、肺癌、肾癌、甲状腺转移癌。较少见引起发热的有：结肠、卵巢、前列腺、乳腺、直肠、胰腺（无转移）和大脑恶性肿瘤、胃印戒细胞癌、松果体瘤、黑色素瘤、转移癌等。罕见引起发热的有嗜铬细胞瘤。此外，心房黏液瘤和胃、肾血管平滑肌脂肪瘤、小肠平滑肌瘤等是引起发热的良性肿瘤。

临床上，大多数恶性肿瘤引起的长期发热不超过 38.9℃，如果超过此水平，一般提示感染性因素所致。热型多为弛张型或不规则型，患者通常无寒战，萘普生（naproxen）对肿瘤热有选择性解热作用。提示恶性肿瘤的其他症状是进行性消瘦、贫血等。对原因未明的低血糖状态、类白血病反应、游走性血栓性静脉炎、皮肌炎、纤维蛋白原缺乏症、红细胞增多症等情况，也须警惕恶性肿瘤的可能性；肾癌、肝癌、转移性肺癌、前列腺癌等，均可伴有红细胞增多症。癌也较常伴发于肺性肥大性骨关节病、皮肌炎、黑棘皮病等疾病。

肝癌：一些不典型或特殊表现的肝癌易被临床所忽视。肝大不明显，质不硬，甲胎蛋白反相间接血凝法或火箭电泳阴性，B 超和 CT 有可能帮助发现本病，肝穿可找到确诊依据。

肾细胞癌很隐匿，约 10% 的肾癌患者以发热为主要表现，通常仅表现为发热，无其他表现，有时伴乏力和消瘦，镜下血尿或血红细胞增多、血清碱性磷酸酶增高，可提示本病。B 超、CT、选择性肾动脉造影有助于诊断。

嗜铬细胞瘤 FUO，常见于发作性高血压病例，血压升高时体温增高，血压正常时体温降至正常。

肺癌通常不引起 FUO，但部分病例在没有肺炎和肺不张的条件下表现为 FUO。

心房黏液瘤可表现为发热、心脏杂音可呈现间隙性、体位性或缺如。血沉增快和贫血常见，超声心动图可确诊。

骨肉瘤也较常有发热的倾向。

5.5 中枢性发热

下丘脑（间脑）综合征可由于炎症、肿瘤、外伤等引起，可导致长期不规则间歇发热，各项检查无急性感染的证据，血、尿培养均阴性，毒血症症状也不明显，应用各种抗生素而发热不能缓解。患者常伴有思睡、厌食或多食、肥胖、尿崩症、性功能减退以及自主神经功能紊乱症状等。

6 慢性低热

体温上升达 37.4～38℃（舌下测温）并除外生理性原因者称为低热；低热持续 1 个月以上者称为慢性低热。

有些高温作业的人、孕妇或女性排卵期，体温可较正常略高，但如离开高温环境或分娩后或排卵后，体温

恢复正常，这种情况可称为生理性高体温，而非低热状态。

慢性低热可见于许多情况，一般可区分为器质性与功能性两大类（表2-23），其中以器质性为常见；病因又以感染为多（表2-24）。

慢性低热的检查须注意下列情况：

1. 病史

结核病史或结核患者接触史、咯血史、肝病史或黄疸史、局灶感染史、高温作业史等。

2. 体格检查

需做全面体格检查，特别注意中耳炎、乳突炎、鼻窦炎、扁桃体炎、龋齿及齿根尖脓肿、前列腺炎等局灶性感染，贫血外貌，淋巴结与肝脾大，腹部压痛与包块，肾区叩击痛与压痛，脊柱压痛与纵轴叩击痛等。女性患者须考虑妇科检查。

3. 化验检查

应作血、尿、便三项常规检查和血沉测定。未能除外感染或结缔组织病时，做抗链球菌溶血素“O”滴度测定、血清蛋白电泳测定、血中狼疮细胞检查，以及有关的血清免疫学检查。怀疑肝脏疾病时做常规肝功能试验。结核菌素试验强阳性有助于活动性结核病的诊断，但阴性未能排除此病。患者有未能解释的贫血时，须做骨髓象检查。

表 2-23: 慢性低热疾病分类

一、器质性慢性低热	风湿性疾病
（一）感染性慢性低热疾病	肝硬化
结核病	炎症性肠炎
慢性非特异性局灶性感染	失代偿性心瓣膜病
慢性病毒性肝炎	血液病
巨细胞病毒感染	恶性肿瘤
梅毒	间脑综合征
艾滋病	更年期症候群
（二）非感染性慢性低热疾病	**二、功能性慢性低热**
甲状腺功能亢进	感染后低热、手术后低热、功能性低热等

4. 器械检查

X 线胸部透视应作为常规检查，需要时摄片。心电图描记、甲状腺吸 131 碘试验、超声肝区检查、胃肠钡餐透视与钡剂灌肠、眼底检查等，可按需要选择行之。未除外胆道感染者，有指征作十二指肠引流及（或）胆囊造影检查。疑为胸腹占位性变时做 B 超与 CT 检查。

表 2-24: 800 例低热的原因分析

病名	例数	百分率(%)
感染性	290	36.2
肝炎	119	14.9
胆道感染	30	3.7
结核病:肺结核	4	0.5
肺外结核	50	6.3
隐性结核	25	3.1
结核风湿症	10	1.3
泌尿系感染	24	3.0
灶性感染		
慢性咽炎	12	1.5
慢性扁桃体炎	5	0.6
慢性鼻窦炎	1	0.1
慢性盆腔炎	10	1.3
非感染性	487	60.9
风湿病	30	3.7
白塞病	1	0.1
系统性红斑狼疮	1	0.1
自主神经功能紊乱	192	24
肝炎后热	119	14.9
感染后热	111	13.9
手术后热	10	1.3
内分泌功能紊乱	9	1.1
妊娠	2	0.2
月经前热	7	0.9
甲状腺功能亢进	5	0.6
原因不明	23	2.9
合计	800	100

6.1 器质性慢性低热

6.1.1 感染性慢性低热疾病

一、结核病

患者有慢性低热与结核中毒症状时，首先应考虑结核病。最常见的是肺结核，但早期可无呼吸系统症状与体征，X 线透视检查也不一定完全可靠。有怀疑时应做胸部照片检查。

诊断困难者为肺外结核。肺外结核种类繁多，包括多系统、多脏器、多部位、多种类型的结核性病变。诊断比肺结核明显困难。为了避免误诊或漏诊，须注意：① 进行全面、细致地病史询问和体检；② 深部结核病灶或隐性病灶须选择 X 线、B 超、CT、纤维内镜，甚至开腹探查协助诊断，从病理活检中确定诊断；③ 结核菌素试验；④ 如未排除隐性病灶的存在应采取积极的有效抗结核诊断性治疗，疗程不少于 4～6 周。由于近年来结核病有复燃之势，诊断性治疗临床症状奏效之后，对疑似病例仍需继续正规治疗，不能半途而废。

诊断上较难的肺外结核病变，如肾结核大多数发生于 20～40 岁之间，主要症状不表现于肾而表现于膀胱，约 75%～85% 患者有膀胱刺激征，如尿频、尿急与尿痛。主要化验所见为血尿，多为镜下血尿，有时为肉眼血尿，常间歇出现。其他症状为低热、腰痛、纳差、盗汗、消瘦、倦怠等。

肝结核少见，也可引起慢性低热，结核菌素试验阴性不能除外此病，临床上不易诊断。CT 扫描有助于发现粟粒病灶。

骨结核主要侵犯儿童与年轻成人。骨结核好发于脊椎，最常侵犯腰椎或胸椎，易于漏诊，腰背部局限性隐痛及（或）固定性局限性脊椎压痛提示此病的诊断。

肠系膜淋巴结结核，主要侵犯儿童与青少年，常与肠结核及结核性腹膜炎并发。凡年轻患者有原因未明的慢性发热与结核中毒症状、血沉加快、营养不良及与饮食无关的腹痛，即使腹部未触及包块，也须考虑腹腔内淋巴结结核的可能性，结核菌素试验强阳性（但阴性未能除外本病）和腹部 X 线摄片发现钙化灶，有力地支持本病。抗结核药物诊断性治疗奏效时可证实临床诊断。本病往往须手术探查方能明确诊断。

女性生殖器结核，主要侵犯附属器官，症状不典型，临床诊断不易。发病多在 20～40 岁之间，往往有低热、倦怠、下腹痛、盗汗、体重减轻等症状。妇科病征则有月经稀少，闭经与不育。遇见女性结核患者，尤其是肺结核病或腹膜结核，或患者有全身性结核病症状而找不到病灶，而同时有不育症，月经稀少或闭经，应考虑女性生殖器结核的可能性。

肾上腺结核少见，此病临床上往往表现为 Addison 病。国内一组 3 例原发病为肺结核，肾上腺结核均经 CT 证实。

二、慢性非特异性局灶性感染

扁桃体、齿根、鼻窦、中耳、乳突、胆道、肠道、肾盂、前列腺、女性内生殖器等处的慢性炎症，也有引起慢性低热的可能，但以不规则的波动性发热为多见。患者除局部病征之外，并常有精神体力欠佳、血沉轻度加快等表现。有的患者伴有心悸、多汗、皮肤划痕症等自主神经功能紊乱症状。局灶性感染根治后，低热及其他症状也随之消退。

链球菌感染后状态：临床上可见到一些扁桃体炎或咽炎之后出现低热、关节酸痛。心率加快、抗“O”增高，血沉正常或轻度加快，咽拭子培养可证明乙型溶血性链球菌，心电图检查可发现短暂的期前收缩或（及）轻度 S-T 段与 T 波改变。无心脏增大与心杂音。给予青霉素或其他抗菌药物治疗，常于短期内解热。关节痛及

其他症状均消失；如病情改善不明显，加用小剂量泼尼松也奏效。这种情况可称为链球菌感染后状态，如经上述治疗病情仍无好转或有再发，须考虑为风湿热或其他并存的疾病。

三、慢性病毒性肝炎

慢性无黄疸型病毒性肝炎可引起低热。患者除有食欲减退、肝区隐痛、肝大压痛等肝炎表现外，常兼有多汗、易兴奋、失眠等自主神经功能紊乱症状。低热于休息时较低，活动或劳累略有升高，热程可累月甚至经年。患者肝功能多有异常，还可在血清中检出特异性肝炎标志物。十二指肠引流有时可发现“B”、“C”管的胆汁中白细胞数增加，容易与胆道感染相混淆。胆汁培养无细菌生长，镜检无寄生虫发现，诊断性治疗不奏效，据此可与慢性胆道感染相区别。

四、巨细胞病毒感染

近年有人注意到巨细胞病毒感染所致的持续微热状态。这种病毒感染又称为全身性巨细胞性包涵体病，其临床表现变异很大。可表现为类似传染性单核细胞增多症的综合征，但嗜异性凝集反应阴性。也可引起慢性肝脏病变。表现为慢性无黄疸型肝炎。诊断须依靠血、尿的病毒分离培养，巨细胞病毒补体结合试验，尿路上皮细胞中发现细胞核内包涵体等。

五、梅　毒

梅毒第二期以后的表现较为复杂。如患者有梅毒接触史，血清梅毒抗体特异性试验阳性，而有原因未明的慢性低热，应考虑此病的可能性。

六、艾滋病

艾滋病亦可表现为慢性低热。

七、其　他

也见有个案报道布鲁杆菌病、伤寒、POEMS、恶性间叶瘤也可引起低热。

6.1.2 非感染性慢性低热疾病

一、甲状腺疾病

甲状腺功能亢进、甲亢危象，亚急性甲状腺炎、甲状腺癌中滤泡细胞型者、少数桥本病表现为亚急性甲状腺炎或甲亢，均可有不同程度发热和出汗，这些患者发热同时多有高代谢症候群。

二、风湿性疾病

风湿性疾病以发热为主要临床表现，因此呈慢性低热者亦有之。这种情况可见于风湿热、系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、皮肌炎，结节病、大动脉炎、小血管炎也见有个案报道表现为低热。

三、肝硬化

肝硬化患者约 1/4～1/3 有发热，大多由于肝细胞坏死或肝内炎症等活动性病变所致。部分病例呈低热，常未能发现任何发热的原因。发热较高时往往提示合并感染。

四、炎症性肠病

Crohn 病及溃疡性结肠炎，均可有慢性低热，提示轻度的炎症活动。

五、失代偿性心瓣膜病

失代偿性心瓣膜病可能有持续的低热，由于淤血性支气管炎、细小的肺梗塞或血栓性静脉炎等所致。或认为在充血性心力衰竭时，由于心排血量降低、皮肤血流量减少以及水肿的隔热作用，使散热减少，再由于呼吸困难时呼吸肌运动量增加，使热的产生有所增加，故可有低热。

如患者持续低热兼有关节（肿）痛，心律失常如心房颤动、阵发性心动过速、期前收缩的出现，洋地黄耐受量降低，新的瓣膜病变杂音的出现或心杂音的改变（包括强度增加与音质改变）等情况，则应考虑活动性风湿性心脏病。如持续低热兼有栓塞现象（皮肤或结膜瘀点），则提示并发亚急性细菌性心内膜炎的可能性。

六、血液病

重症贫血患者常有低热，乃由于基础代谢率稍有增高之故。慢性白血病与恶性淋巴瘤也可有低热。少见病 Castleman 病也可以长期低热。

有报道：男，34 岁，反复午后低热 11 年，37.2～37.5℃，浅表淋巴结肿大，最大直径 2cm，病初淋巴结活检示淋巴结反应性增生，短期糖皮质激素治疗淋巴结有缩小，但仍反复低热，11 年后除了浅表淋巴结肿大外、肝脾大，白细胞低、小细胞低色素性贫血；高球蛋白血症，多克隆性免疫球蛋白及轻链升高；PT、APTT 延长，反应性浆细胞增多。低氧血症，双肺弥漫性病变，蛋白尿，镜下血尿，B 超示双肾弥慢性病，淋巴结活检示 Castleman 病。

七、恶性肿瘤

恶性肿瘤有发热的倾向，特别是肺癌、肝癌、结肠直肠癌。低热一般见于无并发症和无进行性急剧坏死的恶性肿瘤。中年以上患者有慢性低热与血沉加快，虽无任何其他病征，也须注意深部恶性肿瘤的可能性。

八、间脑（下丘脑）综合征

间脑由丘脑、丘脑底、下丘脑和第三脑室周围结构所组成，是大脑皮质和各低级部位相互联系的重要机构。间脑综合征较下丘脑综合征有更广的范围，二者都可引起体温调节障碍，以及一系列自主神经失调症状，症状还有发作性的特点。

下视丘视前区两侧急性病变常引起体温迅速升高；慢性起病的间脑综合征则不少有低热。发病以 21～40 岁为多。据我院 1963 年总结 30 例的经验，病因以感染为多，其次为脑外伤、肿瘤、中毒等，但也有原因未明者。

间脑功能十分复杂，间脑病损主要有下列表现：

1. 自主神经功能紊乱症状

如多汗或无汗；多尿或少尿，脉快或脉慢，血压升高或降低，发作性头昏，皮肤划痕症等。此外尚可表现为半侧感觉障碍、半侧水肿。半侧皮肤发红、半侧无汗或多汗等。

2. 内分泌代谢障碍

如肥胖，糖耐量曲线异常，剧烈饥饿感、皮肤不对称性水肿，性欲减退，月经不正常，不育等。

3. 睡眠障碍

如嗜睡或失眠，倒错性睡眠（白天嗜睡，夜间不睡）。

4. 体温调节障碍

以慢性低热最为多见。低热的特点是：① 对解热药呈异常反应；非间脑病变时，服阿司匹林后开始时皮肤温度升高，而在间脑病变时呈倒错反应（即开始时皮温下降）或无反应。② 两半侧身体皮肤温度不对称现象，在间脑病变时相差甚明显，如相差在 0.4～0.5℃ 时可认为是病理性。③24 小时体温曲线正常人在下午较高，连续测量数天在间脑病变有时上午较高。

间脑综合征的诊断主要根据：① 有关的既往病史；② 在短期内出现上述大部分症状；③ 症状分布为全身性或半侧性；④ 有发作性的特点；⑤ 脑电图各导联阵发性出现 θ 波有助于诊断。其病因的诊断较难，必须联系下丘脑的生理功能，结合有关下丘脑靶腺反馈机制，头颅 CT 和磁共振等影像学特征作出诊断。

九、更年期症候群

更年期症状与体征均与雌激素水平下降有关，常见症状为阵发性潮红，尤其面颈部皮肤多见，可持续数年，其次为发热和出汗，也多有阵发性规律，感觉异常，手脚发凉，头晕头痛、失眠，健忘，精力不集中，精神紧张，焦虑，神经质等更为多见，血浆雌二醇及孕酮降低，促卵刺激素升高，促黄体生成素多正常，结合年龄和闭经史诊断较易。

6.2 功能性低热

功能性低热的临床特征是患者体温较正常人升高约 0.3～0.5℃ 左右，一般不超过 38℃。经反复体检，病理学和实验室检查，除体温升高外未见其他异常，长期观察，一般情况良好，不影响正常工作和生活，经抗感染、抗结核、抗风湿等治疗无效。

一、感染后低热

在其前往往有细菌、病毒、衣原体、原虫等感染，特别多见于病毒感染后。此时体温调节中枢对体温的调节功能仍未恢复正常所致。

二、手术后低热

手术后可以有术后吸收热，一般在术后 6～8 小时开始发热，持续 3～5 天可自行缓解，但部分患者低热持续，而与手术相关的切口等均正常。

三、功能性低热

多见于青年女性，为一种原发性低热，日间温差不大（相差 0.5℃ 左右），体温昼夜规律失常。晨间午前往往较下午晚间略高，体力活动体温可不升或有时反而下降。持续数月、数年，体温往往在偶然或患者不注意情况下自动下降。患者又常兼有多汗、手颤、皮肤划痕症、呼吸性不整脉、怕冷、心悸、失眠等自主神经功能紊乱的表现。

四、夏季低热

低热仅发生于夏季，秋凉后自行退热，每年如此反复出现，连续数年后多可自愈。多见于幼儿，因体温调节功能不完善，夏季身体虚弱，且多发生于营养不良或脑发育不全者。

五、其 他

妊娠初期也可有低热现象。部分妇女月经前 7～10 天体温上升至 37.5℃，月经来潮后体温降至正常。

功能性低热的诊断需根据较长时间的观察，排除各种器质性疾病，如肺外结核、甲亢、恶性肿瘤，在女性尤需注意卵巢癌，男性患者诊断功能性低热需慎重。

参考文献

1. 胥婕, 等. 北京地区 250 例严重急性呼吸综合征患者临床分析. 中华结核和呼吸杂志, 2003, 26 (11): 683-685

2. 倪安平. 衣原体的肺部感染. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（9）：516-517

3. 李丽，等. 鹦鹉热衣原体肺炎一例. 中华结核和呼吸杂志，1999，22（11）：662

4. 刘忠达，等. 恙虫病肺部合并症 50 例临床分析. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（8）：478-480.

5. 陈晓红. 恙虫病致肺损害 46 例. 中华传染病杂志，2002，20（5）：312-313

6. 张溪林，等. 恙虫病致急性肺损伤/急性呼吸窘迫综合征. 中华传染病杂志，2003，21 (6)：436-437

7. 黄学焕，等.96 例肺下叶结核的诊断与鉴别诊断. 中华内科杂志，1994，33（8）：515

8. 梁思礼，等. 类鼻疽肺病四例报告与文献复习. 中华结核和呼吸杂志，1994，17（3）：168-170

9. 陆慰萱，等. 嗜肺军团杆菌肺炎 37 例综合分析. 中华结核和呼吸杂志，1997，20（2）：91-94

10. 张斌，等. 变态反应性支气管肺曲霉病. 中华结核和呼吸杂志，1999，22（6）：377-378

11. 文仲光，等. 肺毛霉病——附二例报告. 中华内科杂志，1998，37（5）：327-329

12. 张可，等. 艾滋病合并卡氏肺孢子虫肺炎的临床特点及诊断方法. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（8）：475-477

13. 金明根，等. 生食鳖所致比翼线虫病的临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（10）：611

14. 燕航，等. 肾移植术后巨细胞病毒肺炎的诊治. 中华器官移植杂志，2001，22（5）：298-300

15. 徐志松，等. 异基因骨髓移植后巨细胞病毒肺炎的临床研究. 中华结核和呼吸杂志，2004，27（9）：646-647

16. 徐小元，等. 人禽流感的流行病学与生物学. 中华医学杂志，2004，84（5）：353-354

17. 林江涛. 人禽流感的诊断治疗策略. 中华医学杂志，2004，84（5）：355-356

18. 刘又宁，等. 中国城市成人社区获得性肺炎 665 例病原学多中心调查. 中华结核和呼吸杂志，2006，29：3-8

19. 中华医学会呼吸病学分会感染学组. 肺真菌病诊断和治疗专家共识. 中华结核和呼吸杂志, 2007, 30: 821-834

20. 唐可京，等. 肺接合菌的诊治. 中华结核和呼吸杂志，2009，32：793-796

21.Gupta SK,et al.Evaluation of the Winthrop-University Hospital criteria to identify Legionella pneumonia. Chest.2001，120（4）：1064-71

22.Agarwal R, et al.Aspergillus hypersensitivity in patients with chronic obstructive pulmonary disease: COPD as a risk factor for ABPA? Med Mycol.2010, 48: 988-994

23. 中华人民共和国国家卫生和计划生育委员会. 人感染 H7N9 禽流感诊疗方案（2013 年第 2 版）. 中华临床感染病杂志，2013，6（2）：65-67

24. 韩明锋，等. 国内 102 例人感染 H7N9 禽流感特点初步分析. 传染病信息，2013，26（2）：68-70

25. 权菊香, 等.2013 年我国 H7N9 型禽病毒流感分析. 中国临床药理学杂志, 2013, 29（6）: 426-428

26. 杨钧，等. 甲型 H1N1 流感合并肺炎的影像表现. 中华放射学杂志，2010，44（2）：119-122

27. 陈枫, 等. 重症及危重症甲型 H1N1 流感肺炎的影像表现. 中华放射学杂志, 2010, 44（2）: 123-126

28. 罗宏，等. 新型甲型 H1N1 流感重症患者肺部影像学变化及临床特点. 中华结核和呼吸杂志，2010，33（6）：415-418

29.Fujitani S, et al.Pneumonia due to Pseudomonas aeruginosa: part Ⅰ: epidemiology，clinical diagnosis，and source.Chest，2011，139（4）：909-919

30. 廖纪萍，等. 军团菌肺炎的临床诊治进展. 国际呼吸杂志，2007，27（21）：1632-1636

31. 姚郁林，等. 肺出血型钩端螺旋体病 113 例 X 线诊断体会. 山东医药，2008，48（25）：47

32. 刘又宁，等. 中国 1998 年至 2007 年临床确诊的肺真菌病患者的多中心回顾性调查. 中华结核和呼吸杂志，2011，34（2）：86-90

33. 姚婉贞. 侵袭性肺曲霉病的诊断与治疗. 中华结核和呼吸杂志，2011，30（11）：812-814

34. 何礼贤，等. 慢性阻塞性肺疾病合并侵袭性肺曲霉病的病理生理特点及其诊断策略. 中国真菌学杂志，2011，6（5）：257-260

35. 何礼贤. 肺孢子菌肺炎的诊断与治疗. 中华结核和呼吸杂志，2007，30（11）：802-805

36. 张波. 急性间质性肺炎的诊断与治疗. 上海医学，2009，32（10）：843-844

37. 庄谊. 隐源性和继发性机化性肺炎临床和影像学特点分析. 实用临床医药杂志，2011，15（19）：147-149

38. 降钙素原急诊临床应用专家共识组. 降钙素原急诊临床应用的专家共识. 中华急诊医学杂志，2012，

21 (9): 944-951

39. 蔡闯，等.2009 年甲型 H1N1 流感研究近况. 中国急救医学，2009，29（6）：553-555

40. 权菊香, 等.2013 年我国 H7N9 型禽病毒流感分析. 中国临床药理学杂志, 2013, 29(6): 426-428

41. 谢正德. 儿童 EB 病毒传染性单核细胞增多症临床特征及诊断标准. 实用儿科临床杂志，2007，22 (22)：1759-1760

42. 林特夫，等. 细菌 L 型感染的意义和研究进展. 蚌埠医学院学报，2006，31（2）：111-115

43. 童强，等. 肾移植术后巨细胞病毒性肺炎的诊断与治疗. 解放军医学杂志，2006，31 (7)：716-771

44. 倪莲芳，等. 组织细胞坏死性淋巴结炎 68 例临床分析. 中华医学杂志，2010，90：3147-3149

45. 谭明旗，等. 组织细胞性坏死性淋巴结炎 48 例临床分析. 中国实用内科杂志，2003，23（1）：51

46. 刘本似，等. 我国西藏地区兔热病（土拉菌病）14 例报告. 流行病防治研究，1974，(3)：224

47. 何远学. 钩端螺旋体病 26 例临床分析. 中国热带医学，2006，6（10）：1830

48. 林瑞炮，等. 凶险型恶性疟疾临床分型及治疗. 中华传染病杂志，2002，20（5）：317

49. 郑德福，等.1964-2011 年中国大陆人体旋毛虫病流行分析. 寄生虫病与感染性疾病，2011，9 (3)：119

50. 李兴福，等. 急性风湿热诊断的相关问题. 临床内科杂志，2005，22（10）：652

51. 赵丹，等. 登革热预警技术研究进展. 中华流行病学杂志，2012，33（5）：540

52. 张顺先，等. 我国 2005～2012 年登革热流行特征分析. 中国医药指南，2013，11（16）：401

53. 罗雷，等. 广州市 1978 至 2006 年登革热流行病学特征分析. 中华传染病杂志，2008，26（8）：490

54. 查震球, 等.175 例恙虫病病例的临床和流行病学特征研究. 中华疾病控制杂志, 2010, 14 (8): 720

55. 张萌，等. 中国恙虫病流行态势及预防控制. 中华流行病学杂志，2011，32（4）：419

56. 杨晴，等. 恙虫病临床特点分析. 中华实验和临床感染病杂志（电子版），2011，5（1）：42

57. 胡相，等. 一起人的类丹毒流行病学调查. 中华预防医学杂志，1980，14（4）：213

58. 黄奕江. 类鼻疽病的诊断与治疗. 临床内科杂志，2010，27（8）：512

59. 林容，等. 类鼻疽病 122 例临床特征及耐药性分析. 广东医学，2011，32（17）：2303-2304

60. 杨柳，等.Lyme 病的临床分析及诊断探讨. 中国实用眼科杂志，2000，18（11）：712

61. 张清安，等. 皮肌炎与多发性肌炎 73 例临床分析. 中国实用内科杂志，2005，25（4）：354

62. 曾泉. 变应性血管炎 82 例临床分析. 中国医药指南，2013，11（16）：238

63. 虞瑞尧. 发疹性传染病与药疹的诊断、鉴别诊断与治疗. 传染病信息，2007，20（1）：23

64. 王红兵，等. 成人变应性亚败血症 8 例临床分析. 中国麻风皮肤病杂志，2006，22（2）：173

65. 马科，等. 不明原因发热 15 年临床变迁. 中华医院感染学杂志，2008，18（9）：1279

66. 陈志海，等. 北京地区肾综出血热 96 例临床特征分析. 中华内科杂志，2003，42（1）：70

67. 娄秀芬，等. 感染性心内膜炎 120 例临床分析. 中华内科杂志，2009，48（1）：35-38

68. 谢旭晶，等. 近十年风湿热的演变. 中华风湿病学杂志，2009，13（7）：467

69. 刘正印，等. 药物热 40 例临床分析. 中国实用内科杂志，2000，20（6）：364-365

70. 孟卉秦，等. 麻疹 145 例临床分析. 中国实用内科杂志，2002，22（5）：300-301

71. 王南，等. 风疹 118 例流行特点及临床分析. 中国实用内科杂志，2003（23）：754

72. 张小河. 恙虫病诊治探讨. 医药论坛杂志，2009，30（5）：27
73. 韩秀萍，等. 皮肌炎、多发性肌炎 52 例临床分析. 中国实用内科杂志，2004（24）：430
74. 陈林囡，等. 成人斯蒂病的临床表现和治疗探讨. 中国风湿病学杂志，2002，6（6）：173-174
75. 阮力, 等. 特殊首发表现的急性白血病 20 例误诊分析. 中国实用内科杂志, 2004, 24 (6): 374-376
76. 唐井钢，等.98 例不明原因长期发热病因分析. 中国现代医学杂志，2008，15：2258-2259
77. 陈珺秋. 系统性红斑狼疮 38 例临床分析. 中外医学研究，2012，30：141-142
78. 左晓霞. 结缔组织病与发热. 中国感染控制杂志，2009，05：297-300
79. 中华医学会风湿病学分会. 结节性多动脉炎. 中华风湿病学杂志，2004，8（7）：436-437
80. 段新旺，等. 韦格纳肉芽肿病 34 例临床分析. 中华急诊医学杂志，2012，21（10）：1159-1163
81. 张国华，等. 韦格纳肉芽肿病 100 例临床分析. 中华风湿病学杂志，2010，14（10）：677-681
82. 中华医学会风湿病学分会. 韦格纳肉芽肿病诊断和治疗指南. 中华风湿病学杂志，2011，15（3）：194-196
83. 林果为. 提高对长期发热为主要表现恶性淋巴瘤的诊断水平. 上海医学，2002，25（3）：133
84. 姚秋菊，等. 不明原因发热 103 例病因分析. 中华传染病杂志，2003，21（6）：427
85. 韩红，等. 成人不明原因发热急诊的临床研究. 中华急诊医学杂志，2010，19（6）：647-649
86. 马小军，等. 不明原因发热 449 例临床分析. 中华内科杂志，2004，43（9）：682-685
87. 林昌锋，等. 原因不明发热者 122 例分析. 中国误诊学杂志，2011，35：8707-8708
88. 江红，等. 原因不明发热患者 128 例临床分析. 中华传染病杂志，2007，10：621-623
89. 侍效春，等. 综合医院以不明原因发热为表现的结核病 100 例临床分析，中华内科杂志，2010，49（12），1002-1004
90. 马科，等. 不明原因发热 15 年临床变迁. 中华医院感染学杂志，2008，18（9）：1279-1281
91. 楼国春，等. 钩虫病致周期性发热一例. 中华内科杂志，2004，43（8）：632
92. 牟向东，等. 肺黏膜相关淋巴组织型边缘区 B 细胞淋巴瘤一例. 北京大学学报（医学版），2007，39（4）：346-350
93. 王孝勤. 回归热误诊一例. 临床误诊误治，2004，17（1）：72
94. 喻艳林，等.10 例人粒细胞无形体病暴发流行报告. 中华传染病杂志，2010，28（3）：168-170
95. 谭阳，等. 周期性发热综合征. 中国实用儿科杂志，2004，19（1）：51-54
96. 雷玲田，等. 脂膜炎患者的临床特征及治疗随访分析. 中华风湿病学杂志，2009，13（1）：36-38
97. 李龙芸，等.124 例疑难发热病的诊断. 中华内科杂志，2000，39（5）：323
98. 朴雪梅，等.IgG4 相关的硬化性疾病一例. 中华风湿病学杂志，2010，14（11）：790-791
99. 黄晓燕，等.IgG4 相关硬化性疾病. 中华内科杂志，2010，49（10）：891-893
100. 罗金梅，等. 第 115 例——全身淋巴结肿大、低热伴活动后气短. 中华结核和呼吸杂志，2011，34（8）：631-633
101. 田瑛，等. 以不明原因发热就诊的肿瘤患者 42 例临床分析. 中华内科杂志，2010，41（11）：727-728
102. 翁心华，等. 原因不明发热的病因诊断与合理治疗. 中华内科杂志，2003，42（4）：269-270
103. 卢洪洲，等. 原因不明发热 142 例病因分析. 中华内科杂志，2005，44（6）：466-468

104.Henter JI, et al.HLH-2004: Diagnostic and therapeutic guidelines for hemophagocytic lymphohistiocytosis.Pediatr B1ood Cancer.2007，48：124-131

105. 李剑，等. 不明原因发热为首发表现的淋巴瘤 53 例临床分析. 中华内科杂志，2006，45（8）：665-667

106. 北京朝阳医院内科.800 例低热患者临床分析. 中华医学杂志，1975，55：331

第三章　呼吸困难

呼吸困难是指患者主观上有空气不足或呼吸费力的感觉，而客观上表现为呼吸频率、深度（如呼吸速而浅或慢而深）和节律的改变。患者用力呼吸，可见辅助呼吸肌参与呼吸运动，严重者可呈端坐呼吸及发绀。

根据主要的发病机制，可将呼吸困难区分为下列五种基本类型。能引起呼吸困难的疾病繁多，见表3-1。

表 3-1: 呼吸困难疾病的分类

	疾病
一、肺源性呼吸困难	
（一）上呼吸道疾病	咽后壁脓肿，喉及气管内异物，喉水肿，咽、喉白喉，喉癌，其他气管内及气管周围病变
（二）下呼吸道疾病	
1. 感染性疾病	急性细支气管炎，急性纤维素性支气管炎，肺炎，肺结核
2. 变态反应性疾病	支气管哮喘，花粉症，变应性支气管肺曲霉病
3. 间质性肺疾病	病因明确：尘肺（矽肺、石棉肺等），外源性过敏性肺泡炎 病因未明：特发性间质性肺炎、结节病，肺嗜酸性粒细胞浸润症，变应性肉芽肿性血管炎，淋巴组织样间质性肺炎，原发性呼吸道淀粉样变性，肺泡蛋白沉积症
4. 阻塞性病变	慢性阻塞性肺疾病，阻塞性肺不张
5. 其他原因	急性肺损伤与急性呼吸窘迫综合征，肝肺综合征
（三）胸膜疾病	自发性气胸，大量胸腔积液，广泛显著胸膜增厚
（四）纵隔疾病	急性纵隔炎，慢性纤维性纵隔炎，纵隔肿瘤及囊肿，纵隔气肿
（五）胸廓运动及呼吸肌功能障碍	各种引起胸廓运动受限，呼吸肌及膈肌麻痹，膈高位等疾病
（六）肺血管病变	肺血栓栓塞症，脂肪栓塞，羊水栓塞
二、心源性呼吸困难	急性肺水肿，充血性心力衰竭，动力不足性心力衰竭，心包积液
三、中毒性呼吸困难	酸中毒，化学毒物中毒，药物中毒，毒血症
四、血源性呼吸困难	重症贫血，大出血或休克
五、神经精神性与肌病性呼吸困难	重症脑部疾病，癔症，高通气综合征，重症肌无力危象

根据呼吸困难发生的缓急和伴随症状，可对呼吸困难作出初步的鉴别诊断：

【急性发生的呼吸困难】

1. 时间超过 1～2 小时，伴有喘息者 支气管哮喘（病史可参考）、左心功能衰竭（心肌梗死、瓣膜病等）。

2. 时间超过数小时/数天，伴有发热，有痰或无痰者 肺炎、急性支气管炎、急性胸膜炎、急性化脓性纵隔炎、急性心包炎等疾病。

3. 高通气伴有代谢性酸中毒者 须考虑肾衰竭、糖尿病酮症酸中毒；有中毒者多为水杨酸盐、甲醇等。高通气综合征多为无心肺疾病的年轻女性。

4. 呼吸困难同时伴有胸痛者 多为气胸（有气管移位）、肺栓塞（多有下肢静脉血栓，可有休克）、大叶性肺炎、急性心肌梗死、急性心包炎、急性胸膜炎、气道异物等。

5. 产妇破水后突然出现呼吸困难、发绀、休克，应考虑为肺羊水栓塞症。长骨骨折后发生呼吸困难，须考虑肺脂肪栓塞。胸、腹大手术后突发呼吸困难，须考虑胸腔积液或肺不张。

【慢性发生的呼吸困难】

1. 伴有胸膜炎性胸痛应注意胸腔积液、叶性肺不张、气胸、肺炎和肺栓塞等。

2. 伴有大量脓性痰者多为支气管扩张，小量脓性痰可见于慢性支气管炎、支气管哮喘和肺炎。大量粉红色泡沫痰则见于急性左心功能不全，但也可见于肺泡细胞癌。

3. 伴有咯血者如胸部 X 线检查显示中央气道异常可能是肺癌，胸部 X 线检查正常则可能为肺栓塞或肺血管炎（如 Goodpasture 综合征、多发性动脉炎）。

4. 伴有全身衰弱者应注意神经肌肉疾病，如重症肌无力和运动神经元疾病。

【如何评价呼吸困难】

（一）病史

心、肺、胃肠病及肾脏病史，以往气喘发作史及诊疗经过，内因性与外因性中毒，职业性粉尘或异物吸入史，过敏病史，用药史，高原居留史。

病史询问应了解下列问题：① 呼吸困难是突然发生还是逐渐发生？② 患者的年龄，以及症状缓解和恶化的特点？③ 是休息还是活动时出现呼吸困难？④ 出现呼吸困难症状时的活动程度如何？临床上常用改良的呼吸困难分级量表（modified Medical Research Council dyspnoea scale，mMRC）评估呼吸困难程度，特别适用于慢性支气管炎和慢性阻塞性肺疾病患者。mMRC 分为 0～4 级共 5 个级别，级别越高，患者呼吸困难越重：其中 0 级表示患者仅在费力运动时出现呼吸困难；4 级表示患者因严重呼吸困难不能离开家，或在脱/穿衣服时出现呼吸困难。急性呼吸困难常常导致严重的后果，需要立刻评估和治疗（表3-2）。

表 3-2: 呼吸困难程度

级别	程度	临床特征
0	无	除了激烈运动，日常活动无呼吸困难
1	轻	平地急走，或上小斜坡时出现呼吸困难
2	中	平地行走由于气短其速度比同龄人慢，或按照自己节拍平地行走时必须停下休息
3	重	平地行走一百码或几分钟必须停下休息
4	极重	不能到户外，穿衣或脱衣时出现呼吸困难

（二）体检

咽、喉与胸部体征，肝脾大，腹水、水肿。肺部是体检的重点。另外还需评估患者的心脏情况，排除心脏疾病。

（三）化验检查

血象，嗜酸性粒细胞计数，有指征时作血尿素氮、血糖测定、动脉血气分析与酸碱度测定、痰检查（包括痰涂片找抗酸杆菌、痰培养和痰的细胞学分析等）。

（四）器械检查

X 线胸部透视或（及）摄片；有指征时作静脉压测定、血循环时间测定、心电图描记、肺功能检查、放射性核素肺扫描、CT、纤维支气管镜检查、肺血管造影等。

7　肺源性呼吸困难

广义的肺源性呼吸困难是由于呼吸器官（包括上呼吸道、支气管、肺、胸膜）病变、纵隔病变、胸廓运动以及呼吸肌功能障碍等所致，可分为下列三种表现形式：

（一）吸气性呼吸困难

可见于急性咽后壁脓肿、喉水肿、喉痉挛、喉及气管内异物、咽、喉白喉、喉癌、气管息肉、气管肿瘤、气管受压（气管周围脓肿、甲状腺肿瘤或甲状腺术后出血等）等疾病。由于喉、气管与大支气管狭窄与阻塞所致。

（二）呼气性呼吸困难

可见于急性细支气管炎、支气管哮喘、慢性阻塞性肺气肿、外源性过敏性肺泡炎等疾病。由于肺组织病变如弹性减弱及小支气管痉挛、狭窄所致。

（三）混合性呼吸困难

可见于慢性阻塞性肺气肿合并肺部感染，大量胸腔积液，自发性气胸，广泛性肺实质性病变如急性粟粒型肺结核，大叶性肺炎与支气管肺炎，大片肺不张以及急性肺水肿等疾病。由于肺呼吸面积减少所致。

7.1 上呼吸道疾病

喉与气管病变所致的呼吸困难，其特点是吸气性呼吸困难，吸气时带有喘鸣音，常伴有声嘶与失音，呼吸深大但不快，吸气时呼吸肌运动加强，并可出现胸骨上窝、锁骨上窝与肋间的凹陷现象。

一、咽后壁脓肿

咽后壁脓肿多见于小儿，较少见于成人。年龄愈小或脓肿愈近喉部，则呼吸困难愈明显，并有喘鸣音、吞咽疼痛、吞咽困难。由咽后壁淋巴结化脓及异物损伤咽后壁所致的非特异性化脓性脓肿，其起病急骤，并有化脓感染的全身性症状；由结核菌引起的脓肿则呈慢性经过。

本病的诊断可根据：① 咽部视诊可发现咽后壁红肿，轻触脓肿部位有波动感；② 颈椎侧位 X 线摄片可显示咽后壁隆起的软组织肿胀；③ 结核性者可有颈椎结核的 X 线征。

二、喉及气管内异物

喉及气管内异物绝大多数发生于 5 岁以下的小儿及昏迷患者。异物卡住喉腔可引起高度呼吸困难以致窒息。异物进入气管内则引起刺激性咳嗽，以后停留在恰能容下其大小的部位，引起阻塞性肺气肿、肺不张与局灶性感染。异物多为食物、骨头、果核、小金属物和笔套等；在昏迷患者则为呕吐物、假牙等。胸部 X 线检查，可发现不透 X 线的异物影、局限性肺气肿、肺不张或阻塞性肺炎。喉镜或纤维支气管镜检查有助于观察异物的大小、性状与所在位置，并可在直视下取出异物。

三、喉水肿

喉水肿多急骤起病，水肿波及整个黏膜下层时，病情较轻者有喉内异物感、吞咽梗阻感、干咳、声嘶，严重者则引起呼吸困难。如声门或声门下区水肿，可迅速产生致命的喉梗阻。

引起喉水肿的原因可分为感染性和非感染性二类。感染性者，如化脓性咽喉炎、喉结核、喉部脓肿；非感染性者，如血管神经性水肿、药物过敏（如碘剂、乙酰水杨酸等）、喉部外伤、异物损伤及刺激（如气管插管）、高热蒸气或强烈化学气体（如氯气、光气、氨气、二氧化硫气等）刺激、腐蚀剂（如高浓度高锰酸钾溶液）刺激等。

血管神经性水肿所致的喉水肿，多有身体其他部位过敏征象出现，且有多次反复发作史；药物过敏性喉水肿有服用药物史；喉部化脓性炎症有明显感染症状。

四、咽、喉白喉

咽白喉约占白喉患者的 80%，病情轻者有咽痛、低中度发热，无明显全身中毒症状。重型和极重型患者有高热、头痛、面色苍白、呼吸急促、呼吸困难、烦躁不安、脉细速等全身中毒症状，并可出现中毒性心肌炎、周围神经麻痹，甚至中毒性休克。体检咽部充血，扁桃体肿大，咽部有点状或小片状灰白色假膜形成，不易剥离。有些患者咽部假膜范围广且厚，可呈污秽的黑灰色，有腐败口臭，扁桃体及咽部高度肿胀，可有坏死或溃疡，可合并其他细菌感染；颈部淋巴结肿大，周围软组织水肿，可蔓延至胸部，状似“牛颈”。

喉白喉约占白喉患者的 20%，多见于小儿，多数由咽白喉蔓延而来，起病略缓。白喉假膜和喉局部炎症、水肿引起气道狭窄，出现喉痛、吞咽困难、“犬吠”样咳嗽、声嘶、吸气性呼吸困难与喘鸣音，以及全身中毒症状，严重喉梗阻者吸气时出现“三凹征”。假膜涂拭物涂片染色或培养检查发现白喉杆菌而确诊。

喉白喉须与急性喉炎区别。小儿有发热、“犬吠”样咳嗽、声音嘶哑、吸气性呼吸困难者，应考虑喉白喉与急性喉炎。后者起病急骤、高热、呼吸困难常呈昼轻夜重，喉镜检查无灰白色假膜发现。

五、急性会厌炎

急性会厌炎又称急性声门上喉炎，好发于成人，可分两种临床类型，即渐进型（缓慢型）和速发型（暴发型）。咽部疼痛和吞咽困难是成人急性会厌炎最常见的症状。本病初起常隐匿，仅有轻微咽痛，数小时后病情突然加重，咽痛难忍，吞咽困难，喘鸣、呼吸困难。一些患者常于夜间熟睡中突然痛醒而急诊就医。该病速发型以起病突然，来势凶险为特征，呼吸困难多在起病 3～12 小时内发生，可引起喉阻塞而窒息、死亡，是耳鼻咽喉科临床急重症之一。

六、喉　癌

喉癌多见于中年以上（尤以 40～60 岁）的男性。男女发病比例为 7～10∶1。喉癌初期发展较慢，逐渐出现吞咽不适、喉部异物感、声嘶和吞咽痛，后期出现呼吸困难。进行性喉癌常有呼吸困难，声门下区癌尤为明显，声门上区癌则较轻；此外尚有声嘶、失音、咳血痰等。癌转移则引起颈部淋巴结肿大。凡年逾 40 岁，声嘶超过 6 周的喉部不适患者，须注意喉癌的可能性，应做喉镜检查。如为喉癌，可显示肿瘤轮廓、软组织间隙变形、软骨移位等。

七、其他气管内及气管周围病变

气管内病变如气管息肉、肿瘤、淀粉样变性，气管韦格纳肉芽肿，喉气管复发性多软骨膜炎；气管的物理和化学性损伤；气管手术、外伤后肉芽、瘢痕组织形成；气管周围脓肿，甲状腺、颈段食管肿瘤，甲状腺术后出血等造成的气管外压迫等亦可引起呼吸困难，临床上应相应辨别及处理。

国内曾报道一组 11 例罕见的颈段气管相关病变所致的呼吸困难，其中气管内病变 4 例（息肉 1 例，韦格纳肉芽肿 3 例），气管周围病变 4 例（脓肿 2 例，甲状腺癌 2 例），气管本身病变 3 例，为复发性多软骨膜炎。

7.2 下呼吸道疾病

7.2.1 感染性疾病

一、急性细支气管炎

急性细支气管炎多见于小儿，特别是 2 岁以内的婴幼儿，偶见于年长儿童和成人。呼吸道合胞病毒是其最常见的病原体，其病理基础是呼吸道病毒感染所致的细支气管痉挛、炎症与水肿。临床上以呼吸窘迫、喘吼、呼气阻塞和缺氧为特征，感染控制后症状也随之消退。与支气管哮喘的鉴别是：① 气喘发作与缓解均较缓慢，不如支气管哮喘发作的突然与缓解的迅速；② 常有呼吸道感染症状，发作时肺部除干性啰音外，湿性啰音也相当明显；③ 痰往往呈脓性，镜检有大量中性粒细胞，而支气管哮喘时则有大量嗜酸性粒细胞，血象中性粒细胞增多；④ 对支气管舒张剂的反应不及支气管哮喘。

二、急性纤维素性支气管炎

本病少见，主要表现为咳嗽、胸闷、呼吸困难、发绀、发热以及反复咯血等，其诊断依靠从患者咳出物中找到树枝状支气管样管型和咳出物病理检查主要为纤维素样物质而诊断。（参见第 14 节之“十”）。

三、肺 炎

包括病毒性肺炎（如流感病毒性肺炎、严重急性呼吸综合征）、衣原体肺炎（如肺炎衣原体肺炎、鹦鹉热衣原体肺炎）、恙虫病立克次体肺炎，以及各种细菌性肺炎（如肺炎链球菌肺炎、肺炎克雷伯杆菌肺炎、金黄色葡萄球菌性肺炎）等（参见第 3.1 节）。

四、肺结核

急性粟粒型肺结核、支气管结核、干酪样肺炎等均可引起呼吸困难。

7.2.2 变态反应性疾病

一、支气管哮喘

支气管哮喘的主要症状是反复发作性的喘息、胸闷、呼吸困难或咳嗽，多数患者可自行缓解，或给予支气管舒张药治疗而缓解。诱因常为接触变应原、冷空气、物理化学性刺激、病毒性上呼吸道感染、运动等。有些患者可经年反复发作。发作时患者喘息、胸闷、呼吸困难或咳嗽，伴有双肺哮鸣音，重者有焦虑、烦躁、发绀、大汗淋漓，患者常取端坐体位。发作时间短者仅数分钟，长者达数小时，甚至数天。发作停止后，患者能自由活动，一如平时。患者痰液或血中嗜酸性粒细胞可增多。

此病的诊断可根据：① 反复发作喘息、胸闷、呼吸困难或咳嗽，多有诱因；② 发作时在双肺可闻及散在或弥漫性、以呼吸相为主的哮鸣音，呼气相延长；③ 症状可经治疗缓解或自行缓解；④ 临床表现不典型者应做支气管激发试验/运动试验、支气管舒张试验或测量昼夜呼气峰值流速（PEF）变异率，三项检查中至少一项阳性；⑤ 除外其他相似症状的疾病，如慢性支气管炎、阻塞性肺气肿、心源性哮喘、变态反应性肺浸润等。

心源性哮喘与支气管哮喘发作时，二者的症状颇相似。心源性哮喘有时被误诊为支气管哮喘，二者的鉴别可参考表3-3。

表 3-3: 支气管哮喘与心源性哮喘的鉴别

	支气管哮喘	心源性哮喘
发病年龄	多于儿童或青少年时期起病	多于 40 岁以后起病
病史	家族病史或个人过敏病史，哮喘发作史，无心脏病史	一般无过敏病史，有高血压性、冠状动脉粥样硬化性心脏病、梅毒性心脏病或二尖瓣狭窄病史
发作期间	任何时间都可发作，多于深秋或冬春季节发作	常在夜间出现阵发性呼吸困难，可有端坐呼吸和咳粉红色泡沫痰
肺部体征	双肺散在或弥漫性哮鸣音	双肺广泛的湿啰音和哮鸣音
心脏体征	正常	左心增大，心动过速，奔马律，心脏瓣膜听诊区器质性杂音
X 线检查	肺野清晰，发作时可有肺过度充气改变	肺淤血，左心增大
药物疗效	支气管舒张药和抗炎药	吗啡、利尿药、血管扩张药、洋地黄类、氨茶碱

二、职业性哮喘

职业性哮喘近年有逐渐增多的趋势。哮喘发作与职业有关者统称职业性哮喘，诊断上应注意发病与职业上有害物质的关系。发病机制主要有：① 职业接触物作为变应原，引起主要以 IgE 介导的速发型超敏反应；② 职业有害物质引起药理介质的释放失调；③ 职业有害物质的非特异刺激反应，其中超敏反应起主导作用。

职业性哮喘的临床特点是：① 患者在就业前不存在哮喘；② 就业以后发生哮喘（一般可有数月乃至数年的潜伏期）；③ 患病后每从事有害作业时则引起哮喘发作，脱离工作环境或假期休息时则可自行缓解，但再接触后又可发作。

工作环境中的职业性致喘物有 400 多种，广泛分布于化工、染料、合成纤维、橡胶皮革、纺织、制药、油漆、塑料黏合剂、印刷、冶炼、农药、木材加工、粮食、家禽饲养、农作物种植等。诊断可根据职业史和上述哮喘的特点综合考虑，必要时可行职业变应原支气管激发试验。

三、花粉症

对花粉过敏者吸入花粉有的可引起气喘。花粉症在我国分布颇广，多由于黄花蒿、臭蒿、艾蒿、茵陈蒿等蒿属植物花粉所引起。此病与支气管哮喘的主要不同点是：① 此病发作于花粉散发季节，且多在清晨、晴朗有风之时；② 患者常伴有过敏性上呼吸道炎的表现，如流清涕、打喷嚏、鼻塞、眼和鼻奇痒，少数患者可有荨麻疹；③ 鼻黏膜分泌物涂片检查可发现大量嗜酸性粒细胞。以花粉作鼻黏膜激发试验，阳性率较高，有诊断意义。但应注意有的患者合并有支气管哮喘。

四、变应性支气管肺曲霉病（allergic bronchopulmonary aspergillosis，ABPA）

多由烟曲霉引起的气道高反应性疾病。对曲霉过敏者吸入大量孢子后，阻塞小支气管，引起短暂的肺不张和喘息发作，亦可引起肺部反复游走性浸润。患者表现为呼吸困难、喘息、畏寒、发热、乏力、刺激性咳嗽、咳棕黄色脓痰，偶带血。痰中有大量嗜酸性粒细胞及曲霉丝，烟曲霉培养阳性。哮喘样发作为其突出的临床表现，一般解痉平喘药难以奏效，外周血嗜酸性粒细胞增多。典型 X 线胸片为上叶短暂性实变或不张，可发生于双侧。胸部 HRCT 呈“近端”或中央支气管囊状扩张及壁增厚征象。诊断标准见第 3.1.7 节。

7.2.3 间质性肺疾病

间质性肺疾病（ILD）是一组主要累及肺间质、肺泡及（或）细支气管的肺部弥漫性疾病，目前已包括200多个病种，按病因明确与否分为病因已明和病因未明两大类，各病种的发病机制有显著区别，但临床上均表现为渐进性劳力性呼吸困难，限制性通气功能障碍伴弥散功能降低，低氧血症。胸部影像学显示双肺弥漫性病变，晚期发展为弥漫性肺纤维化和蜂窝肺，导致呼吸衰竭。

一、尘 肺

尘肺是在生产活动中长期吸入生产性粉尘所引起的肺间质纤维化疾病，常见有硅沉着病（矽肺）、煤工尘肺、石棉肺和慢性铍肺等，重症患者有呼吸困难症状，在肺功能不全后期更为明显（参见第29节）。

（一）棉尘肺

棉纺工人发生气喘发作，须考虑是否为棉尘肺。此病的特点是，罹患此病的棉纺工人在每星期日休息之后，星期一再接触棉尘时便出现胸闷、气急、咳嗽、咳痰（部分病例可带血）等症状，但无发热。轻者工作一二天后症状渐缓解，严重者可持续至脱离接触后仍有症状。此病与长期吸入较高浓度的棉尘（尤以用低级棉为原料及粗纺车间工作者较多罹患）有关，是以支气管痉挛为基本病变的过敏性疾病。此病的主要诊断根据：① 有职业史及发作的特殊规律；② 肺部X线征可表现为慢性支气管炎、肺气肿征，重症者可呈广泛性网织状阴影。

（二）霉草尘肺

此病乃因接触潮湿发霉的干草，吸入带有真菌及其孢子的霉草尘所引起，罹患者以农民为多。患者常在接触后2～3小时发生呛咳、胸闷，继而咳出白色泡沫状或黏液性痰，气喘，并常有乏力、畏寒、发热等全身症状，有时出现荨麻疹。听诊双肺有弥漫性哮鸣音。血中嗜酸性粒细胞增多。X线检查可发现肺部短暂性、炎症性片状阴影及支气管周围炎征象。

所谓甘蔗渣肺也是同类疾病，见于接触发霉甘蔗渣的人。

（三）蘑菇肺

本病为蘑菇培植者的过敏性肺泡炎，也可见于平菇培植者。本病开始时易被误诊为感冒或支气管炎，主要表现为咳嗽、咳痰、胸痛、胸闷、咽痛、低热等症状，重症者有气短或呼吸困难；可有皮疹与X线肺部阴影。痰及血中常有嗜酸性粒细胞增多。本病可区分为三种临床类型：① 高热型，以高热为主要症状；② 支气管炎型，以支气管炎症状为主；③ 轻型：临床症状轻微而X线胸片有异常。X线胸片大多呈弥漫性阴影，少数呈局限性阴影。

二、外源性过敏性肺泡炎

多数为在工作场所吸入了植物性或动物性有机粉尘所引起，包括农民肺、棉尘肺、霉草尘肺、甘蔗渣肺、蘑菇肺、饲鸽者肺、湿化器和空调器肺、烟草工人肺、木工肺等数十种，发病机制目前尚未完全明确，但抗原-抗体复合物和T细胞介导的免疫反应是主要的发病机制，尤其后者更为重要。

临床特点：① 患者发作的症状严重程度与机体对吸入抗原的免疫反应、粉尘的抗原性、接触强度、次数及持续时间有关，可为急性、亚急性或慢性发作。② 急性发作者一般在吸入大量抗原4～8小时后发作，表现

为呼吸困难、干咳、胸闷，可有畏寒寒战、高热、全身不适等症状，脱离粉尘接触后 1～3 天内症状自然消失，少数可持续 1 周左右；亚急性常由急性发展而来，症状可持续数日或数周；慢性者起病隐匿，咳嗽、呼吸困难等进行性加重，常因不能及时诊治或脱离有机粉尘环境而发展为慢性肺间质纤维化，导致慢性肺心病。③ 用特异性抗原溶液行吸入激发试验或抗原皮肤试验常阳性。

部分急性外源性过敏性肺泡炎患者在吸入抗原后可出现哮喘症状，应与支气管哮喘鉴别，参考表3-4。

表 3-4: 外源性过敏性肺泡炎与支气管哮喘的鉴别

	外源性过敏性肺泡炎	支气管哮喘
过敏体质	无	有
病变部位与病理改变	肺泡及肺间质，为淋巴细胞浸润和非干酪性肉芽肿	支气管，管壁水肿、嗜酸细胞浸润
诱因	多种有机粉尘	遗传、过敏、感染等
病史	多与从事职业有关	部分与职业有关
发病时间	接触抗原后 4～8 小时发作	多为接触抗原后立即发作
症状	呼吸困难，常有发热、畏寒、头痛等全身症状	喘息为主，多无发热等症状
肺部体征	细湿啰音、捻发音	哮鸣音
胸部 X 线	小结节影、毛玻璃样改变或正常，晚期蜂窝肺影像	发作期有肺过度充气改变，缓解期一般正常
肺功能改变	限制性通气障碍、弥散功能减退	发作期有阻塞性通气障碍，缓解期一般正常
血象	中性粒细胞增高	少数嗜酸细胞增高
血清学	IgE 不高，有特异性抗体	IgE 可升高，有特异 IgE
药物疗效	糖皮质激素	支气管舒张药和抗炎药（糖皮质激素等）

三、特发性间质性肺炎

特发性间质性肺炎（IIPs）是一组原因不明的肺间质性疾病，其分类与命名几经修改，目前的分类同时强调了临床-放射-病理诊断，包括了特发性肺纤维化（IPF）、非特异性间质性肺炎（NSIP）、隐源性机化性肺炎（COP）、急性间质性肺炎（AIP）、呼吸性细支气管炎间质性肺疾病（RBILD）、脱屑性间质性肺炎（DIP）、淋巴细胞性间质性肺炎（LIP）、特发性胸膜肺实质纤维弹性组织增生症（IPPF）和未分类特发性间质性肺炎（UCIIP）各自不同的实体疾病。这组疾病的临床表现非常相似，缺乏诊断特异性，但预后和治疗反应的差异性很大，故需要结合临床、放射学、肺生理功能、支气管肺泡灌洗和组织病理学等综合评估，才能明确最后诊断，并注意排除结缔组织疾病、药物、职业、感染等所致的继发性间质性肺疾病。

（一）特发性肺纤维化

特发性肺纤维化（IPF）是指原因不明并以普通型间质性肺炎（UIP）为特征性病理改变的一种慢性炎症性间质性肺疾病，占所有 IIPs 的 60% 以上，主要表现为弥漫性肺泡炎、肺泡单位结构紊乱和肺纤维化。临床表现：① 发病年龄多在中年以上，男 ： 女 ≈2 ： 1，儿童罕见；② 起病隐袭，主要表现为干咳、进行性呼吸

困难，活动后明显；③ 本病少有肺外器官受累，但可出现全身症状，如疲倦、关节痛及体重下降等，发热少见；④50% 左右的患者出现杵状指（趾），多数患者双肺下部可闻及 Velcro 啰音；⑤ 晚期出现发绀，偶可发生肺动脉高压、肺心病和右心功能不全等。胸片显示双肺弥漫的网格状或网格小结节状浸润影，以双下肺和外周（胸膜下）明显。HRCT 是 IPF 诊断流程中的重要组成部分。HRCT 上 UIP 的特征为胸膜下和肺基底部的网格状阴影和蜂窝影，常伴有牵张性支气管扩张，尤其是蜂窝影对 IPF 的诊断有很重要的意义。肺功能表现为限制性通气功能障碍和弥散量减少。UIP 的组织病理学特征和主要诊断标准是在低倍镜下病变的不均一性，即瘢痕形成和蜂窝样改变的纤维化区域与病变轻微或正常的肺实质区域交替出现。通过有丰富 ILD 诊断经验的呼吸内科医生、影像科医生和病理科医生之间的多学科讨论，仔细排除其他可能的病因，是获得准确诊断最为重要的环节。诊断 IPF 需要符合：① 排除其他已知病因的 ILD（例如家庭和职业环境暴露、结缔组织疾病和药物）；② 未行外科肺活检的患者，HRCT 呈现 UIP 表现；③ 接受外科肺活检的患者，HRCT 和肺活检组织病理类型符合特定的组合。

IPF 的诊断标准分为有外科（开胸/胸腔镜）肺活检资料和无外科肺活检资料。有外科肺活检资料：① 肺组织病理学表现为 UIP 特点；② 除外其他已知病因所致的间质性肺疾病，如药物、环境因素和风湿性疾病等所致的肺纤维化；③ 肺功能异常，表现为限制性通气功能障碍及（或）气体交换障碍；④ 胸片和高分辨 CT（HRCT）可见典型的异常影像。无外科肺活检资料（临床诊断）：缺乏肺活检资料原则上不能确诊 IPF，但如患者免疫功能正常，且符合以下所有的主要诊断条件和至少 3/4 的次要诊断条件，可临床诊断 IPF。

1. 主要诊断条件

① 除外已知原因的 ILD，如某些药物毒性作用、职业环境接触史和风湿性疾病等；② 肺功能表现异常，包括限制性通气功能障碍（VC 减少，而 FEV_1 /FVC 正常或增加）及（或）气体交换障碍［静态/运动时 $P_{(A\text{-}a)}$ O_2 增加或 DLCO 降低］；③ 胸部 HRCT 表现为双肺网状改变，晚期出现蜂窝肺，可伴有极少量磨玻璃影；④ 经支气管肺活检（TBLB）或支气管肺泡灌洗液（BALF）检查不支持其他疾病的诊断。

2. 次要诊断条件

① 年龄＞ 50 岁；② 隐匿起病或无明确原因进行性呼吸困难；③ 病程 ≥3 个月；④ 双肺听诊可闻及吸气性 Velcro 音。

2011 年 ATS/ERS/JRS/ALAT 更新了关于 IPF 诊治的询证医学指南，其诊断标准如下：

1. 排除其他已知原因的间质性肺疾病（如家庭或职业环境暴露、结缔组织疾病和药物毒性）。

2. 未施行外科肺活检的患者 HRCT 表现为典型 UIP 型。

3. 施行外科肺活检的患者应结合 HRCT 和外科肺活检病理类型［尤其是 HRCT 或（和）组织病理学不典型时］。

典型 UIP 型 HRCT 诊断标准（所有 4 个特征）：病灶以胸膜下、基底部为主；网格状异常改变；蜂窝肺伴或不伴牵张性支气管扩张；无不符合 UIP 型所列的 CT 特征。

UIP 型的组织病理学标准（所有 4 条标准）：以胸膜下或间隔旁分布为主的明显纤维化和结构紊乱的证据，伴或不伴蜂窝；肺实质斑片状纤维化改变；出现成纤维细胞灶；无不支持 UIP 诊断的病理特征。

（二）非特异性间质性肺炎

非特异性间质性肺炎（NSIP）为 IIPs 的一种，病因不清，国内一组 8 例报道中 3 例可能与环境暴露（棉尘、沙尘、动物皮毛、挥发性酸性化合物）有关。国外报道多以风湿性疾病为病因。其临床表现和影像学与

IPF 类似，主要表现为咳嗽、呼吸困难、双下肺可闻及 Velcro 啰音；胸片表现为中下肺野为主的网状阴影，有时表现为斑片阴影；HRCT 显示双肺对称性磨玻璃影或双肺肺泡腔的实变影。

NSIP 与 IPF 临床上的主要鉴别有：①IPF 发病年龄（平均 57 岁）大于 NSIP（平均 49 岁）。②IPF 多见于男性；NSIP 多见于女性。③IPF 起病多隐匿，就诊时通常已有 1～2 年病史；NSIP 起病多呈亚急性，从出现症状到确诊很少超过 1 年。④IPF 患者发热很少见，杵状指多见；NSIP 可有发热（22%～33%），杵状指少见。⑤IPF 对糖皮质激素治疗不敏感；NSIP 对激素反应良好。⑥IPF 预后差，死亡率 60%～90%；NSIP 预后良好，死亡率 0%～29%。

四、结节病

结节病是一种多系统器官受累的肉芽肿性疾病，常侵犯肺、双侧肺门淋巴结，也可侵犯其他器官，病因尚未十分明确，可能与遗传因素、特殊病原体的感染（病毒、支原体、真菌等）、自身免疫、吸入无机物（铝、锆、滑石）或有机物（枫树粉、黏土）等有关。早期呼吸道症状较轻，多为干咳，无痰或少痰，后期可因肺纤维化导致呼吸困难。（参见第 26.1 节）。

五、肺嗜酸性粒细胞浸润症

肺嗜酸性粒细胞浸润症是一组由嗜酸细胞浸润引起的肺部病变，常伴有外周血嗜酸性粒细胞增多。病因与发病机制尚不完全清楚，可能与变态反应或免疫反应异常有关。临床上主要表现有不同程度的胸闷、咳嗽、喘息、呼吸困难、乏力、低热等症状。

（一）单纯性肺嗜酸性粒细胞浸润症

又称吕弗勒综合征，其病因与发病机制尚不完全清楚，可能与寄生虫感染（蛔虫、钩虫、丝虫、绦虫、姜片虫、阿米巴原虫等）和某些药物（对氨基水杨酸、阿司匹林、磺胺制剂等）引起的肺部 Ⅰ 型和 Ⅲ 型变态反应有关，其他病因可能为吸入花粉、真菌孢子等。

本病国内报道颇多，其临床表现一般较轻，患者有全身不适、乏力、低热、干咳等症状，大多咳少量的黏稠痰液。少数患者症状较重，表现为高热、哮喘或呼吸困难。体检胸部体征轻微，可有少量干湿音或全无体征，与肺部 X 线摄片所见不相称。血象白细胞总数正常或稍增高，分类计数嗜酸性粒细胞明显增加，多数在 10%～20%，偶达 70%～80%，绝对计数达（1.0～2.5）$\times 10^9$ /L。血象改变通常在发病 10～15 天后消失。肺部 X 线征极不一致，可呈片状、圆形、粟粒样、结节状、条状或不规则的阴影，病灶附近肺纹理增加；有时肺部 X 线征呈游走性变化，此起彼伏，并多于发病 6～12 天后消失，很少延长至一个月以上。

诊断本病的主要依据是：① 病程短促与良性经过；② 上述的症状与体征；③ 外周血嗜酸性粒细胞增多；④X 线检查肺部有短暂性浸润阴影，消散后不留痕迹。

在鉴别诊断上本病须与肺结核、肺炎支原体肺炎、不完全性大叶性肺炎、热带肺嗜酸性粒细胞增多症等相区别。因 X 线摄片上可能出现大片阴影，类似浸润性肺结核或干酪样肺炎，或呈粟粒样阴影而类似粟粒型肺结核，或偶尔肺部浸润消散过程中出现假性空洞而类似肺结核空洞形成。根据肺结核的全身中毒症状较重，X 线复查肺部阴影不可能在短期内消散，血象中无嗜酸性粒细胞增多，痰中可查到抗酸杆菌等现象，一般鉴别不难。肺炎支原体肺炎的肺部阴影虽可于较短期内消散，但无嗜酸性粒细胞增多，且常有较高效价的冷凝集反应。大叶性肺炎不仅无嗜酸性粒细胞增多，而且症状较重和体征明显，据此可与本综合征相区别。

本综合征与热带肺嗜酸性粒细胞增多症的鉴别诊断参考表5-5。

（二）热带嗜酸性粒细胞浸润症

本病病情严重时可有哮喘样发作，也可以哮喘样发作突然起病（参见第 16 节）。

（三）慢性嗜酸性粒细胞性肺炎

慢性嗜酸性粒细胞性肺炎（CEP）病因与发病机制不清楚，可能与自身免疫有关。本病病程较单纯性肺嗜酸性粒细胞增多症长，通常为 2～6 个月，甚至一年以上。多见于中青年女性，临床上起病缓慢，常见发热、干咳或咳少量黏稠样痰、盗汗、体重减轻；约 1/3 患者合并哮喘，可有喘息、进行性呼吸困难以及呼吸衰竭。外周血嗜酸性粒细胞多增高，比例可达 20%～70%。胸部 X 线显示非段或叶性分布的片状阴影，常为外侧外带分布，出现特征性的“肺水肿反转征”，阴影可有一定的游走性，予糖皮质激素治疗后阴影迅速消失。

六、嗜酸性肉芽肿性多血管炎

原称为变应性肉芽肿性血管炎，又称 Churg-Strauss 综合征（CSS），是一种以多器官系统发生肉芽肿性血管炎为特征的少见疾病，肺部血管最易受累。病因与发病机制均不清楚，主要临床表现为支气管哮喘、过敏性鼻炎、外周血嗜酸性粒细胞增多和多器官组织坏死性血管炎，周围形成肉芽肿及大量嗜酸性粒细胞浸润为特征。

1990 年美国风湿病协会提出本病的 6 项诊断标准为：① 哮喘；② 外周血嗜酸性粒细胞增多，分类计数＞ 10%；③ 单发性或多发性神经病变；④ 游走性或一过性肺浸润；⑤ 鼻窦病变；⑥ 组织活检证实有血管外嗜酸性粒细胞浸润。凡患者有上述 6 项标准中 4 项或以上者可诊断本病，诊断敏感性 85.0%，特异性 99.7%。

本病主要须与 Wegener 肉芽肿相鉴别：本病主要表现为支气管哮喘，过敏性鼻炎，鼻腔病变多为弥漫性鼻黏膜肿胀、鼻息肉，累及肾脏时病变程度较轻；而 Wegener 肉芽肿鼻腔病变多为鼻溃疡、凝固性或液化坏死性肉芽肿，肺内浸润易形成空洞，且肾损害较严重，而没有支气管哮喘和外周血嗜酸性粒细胞增高。

七、淋巴细胞间质性肺炎

淋巴细胞间质性肺炎以渐进性活动后气促、咳嗽、消瘦为主征，严重者呼吸困难与发绀。体检双下肺可闻小水泡音及爆裂音。X 线胸片示双侧中、下肺野以中内带为主的广泛网状阴影，夹杂以小结节阴影。经纤支镜下肺组织病理活检可确诊。泼尼松治疗疗效好。

淋巴细胞性间质性肺炎（LIP）是临床少见疾病，2002 年美国胸科协会（ATS）及欧洲呼吸协会（ERS）发布的国际多学科共识意见将特发性间质性肺炎分为七类，LIP 为其中之一。LIP 起病隐匿，病程长，多数患者为女性，男女的比例约为 1∶2，发病年龄从 40～70 岁不等，诊断时的平均年龄在 52～56 岁。呼吸系统的主要症状是干咳、逐渐加重的呼吸困难，偶有发热、盗汗、体重下降。胸部查体可发现双肺底爆裂音，杵状指（趾）少见。外周及纵隔淋巴结肿大及脾大很少见。肺功能通常提示限制性通气功能障碍及（或）弥散功能减低。高分辨 CT 表现为小叶中心性结节、胸膜下结节、双下肺为主的毛玻璃样斑点影、支气管血管束增厚。LIP 的诊断实质上是病理诊断，LIP 的病理特点是多克隆的成熟的小淋巴细胞弥漫浸润肺间质，包括小叶间隔、肺泡间隔，细胞成分以淋巴细胞为主，伴有浆细胞、组织细胞、上皮细胞等。

八、原发性呼吸道淀粉样变性

淀粉样变性是一组表现各异的临床综合征，共同点是组织或器官的细胞外淀粉样蛋白质沉积，可累及全身器官，但如仅累及呼吸道时，则称原发性呼吸道淀粉样变性。本病少见，起病隐袭缓慢，主要表现为咳嗽、咳痰、进行性呼吸困难，可有咯血。纤支镜下活检可作出诊断。

国内曾报道三例患者，均为男性，纤支镜检查显示不同程度气管及（或）支气管不规则狭窄，不同叶、段支气管管腔狭窄至闭塞，管腔内有小结节状突起，黏膜水肿，充血，有出血或出血倾向。活检病理检查证实支气管黏膜下淀粉样变性：苏木素伊红染色黏膜内有大片絮状不规则无细胞的嗜伊红物质沉积，刚果红染色呈玫瑰红色，有双折光性，在偏光显微镜下刚果红阳性处呈绿色。

九、肺泡蛋白质沉积症

本病可引起进行性气促，严重者可呈明显呼吸困难和发绀。乃由于肺泡及细支气管内充满 PAS 染色阳性的颗粒状类蛋白质物质所致（参见第 15 节）。

7.2.4 阻塞性病变

一、慢性阻塞性肺疾病

慢性阻塞性肺疾病（COPD）是一种具有气流受限特征的肺部疾病，气流受限不完全可逆，呈进行性发展。确切的病因还不十分清楚，但认为与肺部对有害气体或有害颗粒的异常炎症反应有关。支气管哮喘（其为一种特殊的气道炎症性疾病，其气流受限具有可逆性）和一些已知病因或具有特征病理表现的气流受限疾病（如肺囊性纤维化、弥漫性泛细支气管炎、闭塞性细支气管炎等）不属于 COPD 的范畴。

COPD 的起病缓慢，病程较长，主要症状为慢性咳嗽、咳痰，一般为白色黏液或浆液性泡沫性痰；气短或呼吸困难，早期在劳力时出现，以后呈进行性加重，是 COPD 的标志性症状；部分患者特别是重度患者或急性加重时出现喘息、胸闷；晚期患者有体重下降，食欲减退等。早期体征可无异常，随疾病进展可出现典型肺气肿体征：桶状胸，肺部叩诊过清音，心浊音界缩小，肺下界和肝浊音界下降，双肺呼吸音减弱，呼气延长，部分患者可闻及干啰音及（或）湿啰音。

COPD 的诊断可根据吸烟等高危因素史、临床症状、体征及肺功能检查等综合分析确定。诊断的必备条件是肺功能检查显示不完全可逆的气流受限，即吸入支气管舒张药后 FEV_1 / FVC $<$ 70% 及 FEV_1 $<$ 80% 预计值。无肺功能检查仪时可行用力呼气时间听诊法进行估计：被检者深吸气后屏气，然后用力尽快将气呼出。检查者将听诊器置于患者气管或胸骨上段，计算用力呼气时间，从呼气开始至呼气终止这段时间为最大呼气时间。正常不超过 4 秒，轻度阻塞者通常在 6 秒以内，中、重度阻塞者在 6 秒以上。

二、阻塞性肺不张

急性大片阻塞性肺不张起病急骤，常有呼吸困难、心动过速，有时伴有休克现象；缓慢发展的肺不张，患者可无自觉症状。

阻塞性肺不张由于支气管内黏膜高度水肿、分泌物、瘢痕收缩、异物、支气管恶性或良性肿瘤、结核病变等阻塞支气管腔所引起。

大片阻塞性肺不张的主要体征是患侧胸廓凹陷，肋间变窄，呼吸运动减弱，膈肌升高，气管、心脏与纵隔向患侧移位。患侧部位叩诊可呈浊音，呼吸音减弱或消失；但也有叩诊无浊音者，其原因是由于邻近肺组织产

生代偿性肺气肿。诊断主要根据临床表现与 X 线检查。

急性阻塞性肺不张往往伴有感染，引起发热、咳嗽，须与大叶性肺炎相区别。后者常由肺炎链球菌感染所致，有寒战、高热、胸痛，咳嗽较显著，可咳出铁锈色痰，无气管与纵隔的移位。X 线检查有助于二者的区别。

阻塞性肺不张亦需与压迫性肺不张相鉴别，后者是由于胸腔积液、气胸，肺内或胸腔内肿瘤，肺包虫病，胸廓畸形，呼吸肌或膈肌麻痹，纵隔肿瘤，淋巴结肿大，扩大的心脏，胸内甲状腺，膈疝，主动脉瘤及腹腔巨大肿瘤、大量腹水使膈肌升高等所引起。其体征与阻塞性肺不张不同，因不同病因而异。

三、弥漫性泛细支气管炎

弥漫性泛细支气管炎是一种原因不明的、以弥漫存在于两肺细支气管和呼吸性细支气管区域并累及管壁全层的慢性炎症为特征的疾病。1969 年首先由日本学者山中、本间、谷木等提出，可表现为慢性咳嗽、多痰和劳力性呼吸困难，并伴有气流受限。慢性的咳嗽和较多的脓痰等症状的进展多见于 20～50 岁人群，随后逐渐出现劳力性呼吸困难。肺部听诊可闻及爆裂音、哮鸣音。胸部 CT 表现为弥漫性小结节影和线状阴影，小叶中心性小颗粒状，与胸壁有少许间隔为其特点；小支气管和细支气管扩张，以两肺下叶最明显；支气管壁增厚；易合并中叶和舌叶肺不张。

1998 年日本厚生省临床诊断标准：

1. 必要条件

① 持续咳嗽、咳痰及活动时呼吸困难；② 合并有慢性鼻窦炎或有既往史；③ 胸部 X 线见两肺弥漫性散在分布的颗粒样结节状阴影或胸部 CT 见两肺弥漫性小叶中心性颗粒样结节状阴影。

2. 参考条件

① 胸部间断性湿啰音；② 第 1 秒用力呼气容积与用力肺活量比值（FEV_1 / FVC%）＜ 70%，动脉血氧分压（PaO_2 ）＜ 80mmHg；③ 血清冷凝集试验效价＞ 1∶64。

3. 临床诊断

（1）临床确诊：必要条件 ① ＋ ② ＋ ③ 加参考条件中＞ 2 项。

（2）临床高度可疑诊断：必要条件 ① ＋ ② ＋ ③。

（3）临床可疑诊断：必要条件 ① ＋ ②。

临床上要与慢性阻塞性肺疾病、支气管扩张、支气管哮喘等疾病鉴别。

7.2.5 其他原因

一、急性肺损伤与急性呼吸窘迫综合征

急性肺损伤（ALI）/急性呼吸窘迫综合征（ARDS）是指由心源性以外的各种肺内外致病因素导致的急性、进行性缺氧性呼吸衰竭。ALI 和 ARDS 具有性质相同的病理生理改变，ARDS 是严重的 ALI。其主要病理基础是由多种炎症细胞（巨噬细胞、中性粒细胞和淋巴细胞等）介导的肺脏局部炎症反应和炎症反应失控所致的肺毛细血管膜损伤。主要病理特征为由于肺微血管通透性增高而导致的肺泡渗出液中富含蛋白质的肺水

肿及透明膜形成，可伴有肺间质纤维化。病理生理改变以肺顺应性降低，肺内分流增加及通气血流比例失调为主。2012 年由欧洲危重病医学会（ESICM）与美国胸科学会（ATS）组成的联合委员会于 2012 年发表了 ARDS 柏林定义。根据柏林定义，ARDS 是一种急性弥漫性肺部炎性反应，可导致肺血管通透性升高，肺重量增加，参与通气的肺组织减少。

临床表现为呼吸频数和呼吸窘迫、顽固性低氧血症，而动脉血二氧化碳分压（$PaCO_2$）正常，早期肺部听诊无明显异常，病情进展肺部可听到干、湿啰音。胸部 X 线显示双肺弥漫性浸润影，后期常并发多器官功能衰竭。

ARDS 的高危因素包括直接肺损伤因素（严重肺感染、胃内容物吸入、肺挫伤、吸入有毒气体、淹溺、氧中毒等）和间接肺损伤因素（脓毒症、严重的非胸部创伤、重症胰腺炎、大量输血、体外循环、DIC 等）。

1994 年欧美共识会议（AECC）发表 ARDS 诊断标准：① 急性起病；② 氧合指数（PaO_2 / FiO_2）≤200mmHg（1mmHg=0.133kPa，不考虑 PEEP 因素）；③ 正位胸片显示双肺斑片状浸润影；④ 肺动脉楔压（PAWP）≤18mmHg，或无左心房压力增高的临床证据。2000 年中华医学会呼吸病学分会起草提出了 ALI/ARDS 的诊断标准（草案）与 AEEC 标准基本相同。

近年来临床研究显示，欧美共识会议诊断标准的敏感性为 84%，而特异性仅为 51%。2011 年欧洲重症医学会柏林会议在 ARDS 流行病学、病理生理学和临床研究基础上，提出了 ARDS 柏林新定义。该定义将 ARDS 患者分为轻、中、重 3 个层次，其中轻度取代了 ALI，建议废除 ALI 的命名。其临床诊断的有效性和准确性尚有待进一步证实（表3-5[1]）。

表 3-5：急性呼吸窘迫综合征的柏林定义

要素	诊断标准
时间	1 周内有已知的损伤或有新的或加重的呼吸症状
胸部影像学表现[a]	双肺渗出，不能被积液、肺叶/肺不张或结节完全解释
肺水肿原因	呼吸衰竭，不能被心力衰竭、液体过多完全解释；如果无危险因素，需要客观测定（如超声心动图）去排除高静水压性肺水肿
氧合[b]	轻度：200mmHg＜PaO_2/FiO_2≤300mmHg 伴 PEEP 或 CPAP≥5cmH_2O[c] 中度：100mmHg＜PaO_2/FiO_2≤200mmHg 伴 PEEP≥5cmH_2O 重度：PaO_2/FiO_2≤100mmHg 伴 PEEP≥5cmH_2O

ARDS 诊断时须排除大片肺不张、自发性气胸、上气道阻塞、急性肺栓塞和心源性肺水肿等。与心源性肺水肿的鉴别可根据下列几点：

1. 心源性肺水肿的呼吸困难与体位有关，而 ARDS 则不太明显。

2. 心源性肺水肿咳粉红色泡沫样痰，而 ARDS 的血痰多非泡沫性，而为稀血水样。

3. 心源性肺水肿对强心苷、利尿药和血管扩张药有较佳的治疗反应，而 ARDS 即使吸入高浓度氧疗效不显著。

4. 心源性肺水肿湿啰音多集中于肺底，而 ARDS 的湿啰音分布较广泛，且音调较高，常呈“爆裂音”。

5. 心源性肺水肿 X 线胸片异常阴影与相应的临床表现几乎同时出现，对及时的急救治疗反应常迅速；而

[1]a：胸片或 CT;b：如海拔＞ 1000m，按以下公式纠正：［PaO_2 /FiO2×（大气压/760）］;c：轻度 ARDS 可用无创通气

ARDS 的 X 线胸片所见疑似肺泡性水肿，但经积极抢救 X 线征象在数日内无明显好转。鉴别困难时，可通过超声心动图检测心室功能等作出判断并指导此后的治疗。

二、肝肺综合征

肝肺综合征（HPS）是指肝功能不全引起肺血管扩张、肺气体交换障碍导致的低氧血症及其一系列的病理生理变化和临床表现。常把肝功能不全、肺血管扩张和低氧血症三联症称为 HPS。HPS 常见于肝炎后肝硬化、酒精性肝硬化及其他原因肝硬化，也可见于慢性活动性肝炎、急性暴发性肝炎、胆汁淤积、非肝硬化性门脉高压（如门体静脉或脾肾静脉吻合手术后）等。国内曾报道两组分别为 6 例和 16 例的 HPS，均在乙型肝炎、丙型肝炎、酒精性肝病、Wilson 病所致的肝硬化基础上发生。

HPS 临床上除了肝病的一般表现外，还存在与肝病有关的低氧血症，表现为活动性呼吸困难、发绀、杵状指，其原理是由于肺血管扩张引起的通气/灌注和弥散功能失调。目前认为肺内血管扩张的发生与肺血管扩张物质（如血管活性肠肽等）在肝功能不全时不能被灭活，或经门体分流和淋巴通道进入肺循环，也可能是内皮素、血管紧张素 Ⅰ 等缩血管物质的缺乏或被抑制，或肺血管内皮细胞对缩血管物质敏感性的下降，致使原关闭的无功能性毛细血管前交通支开放，以及原本正常的低氧性肺血管收缩功能发生障碍。HPS 的缺氧表现为直立位低氧，即由卧位改变为直立位时呼吸困难和发绀加剧，PaO_2 下降 10mmHg 以上，这是因为肺血管扩张主要位于两肺基底部，直立位时因重力作用影响，流经肺下野的血流量增多，致使肺内右至左分流量增多，氧合障碍进一步加重，缺氧加剧。

确定肺血管扩张是诊断 HPS 的关键，符合下列条件的可以诊断为 HPS：① 急、慢性肝脏疾病；② 没有原发性心肺疾病，胸片正常或有间质结节状阴影；③ 肺气体交换异常，有或无低氧血症，$P_{(A\text{-}a)}O_2$ 梯度 $>$ 15mmHg；④ 对比增强超声心动描记术（CTTE）及（和）肺灌注扫描，肺血管造影存在肺血管扩张及（或）肺内血管短路；⑤ 直立位缺氧、气短、发绀，肺骨关节病。诊断标准：肝硬化基础上＋微发泡试验阳性＋直立位低氧血症（$PaO_2 < 70mmHg$，即可诊断 HPS。如肝硬化基础上＋微发泡试验阳性＋无直立位低氧血症，说明有肺血管扩张，尚未达到 HPS。

7.3 胸膜疾病

一、自发性气胸

自发性气胸多以骤然发生的患侧胸痛与呼吸困难起病。严重者（多为张力性气胸）呈进行性呼吸困难、发绀，甚至出现休克。体检发现患侧胸廓饱满，呼吸运动减弱，触觉语颤减弱或消失，叩诊呈鼓音，听诊肺泡呼吸音减弱或消失。气管、心脏与纵隔向健侧移位。临床上一经诊断为张力性自发性气胸，不必等待 X 线诊断，应立即进行胸腔穿刺排气。

自发性气胸可分成原发性和继发性。继发性发生在有基础肺疾病的患者，由于病变引起细支气管不完全阻塞，形成肺大疱破裂，如肺结核、COPD、肺癌、肺脓肿、尘肺等；原发性发生在无基础肺疾病的健康人，多见于瘦高体型的男性青壮年，常规 X 线检查肺部无显著病变，但胸膜下可有肺微小疱，多在肺尖部。

根据脏层胸膜破裂情况不同及其发生后对胸腔内压力的影响，自发性气胸通常分为三种临床类型：闭合性（单纯性）、交通性（开放性）及张力性（高压性），见表3-6。

继发性自发性气胸中最常由肺结核引起，肺结核病灶破裂的特点是：① 患者常有发热等结核感染中毒症

表 3-6: 各类型自发性气胸的鉴别

类型	破口特点	临床表现	胸腔压力测定
闭合性（单纯性）	破口较小，随肺萎缩而闭合，故空气进入较少	一般性胸闷，或轻度气短，无明显呼吸困难，抽气后迅速缓解	一般在$-2\sim-1cmH_2O$，但有时正压，在一次或数次抽气后不再上升为正压
交通性（开放性）	破口较大，不易关闭，空气自由进出	呼吸困难比较明显，抽气后比较好转，但不久又出现呼吸困难	压力在$-2\sim+4cmH_2O$左右，由于空气自由进出，抽气后仍不能维持负压，症状改善不著
张力性（高压性）	破裂的肺组织和脏层胸膜形成单向活瓣，空气能进入胸腔而不能退回肺内，故胸腔内压力不断增高	严重呼吸困难、发绀、休克等危重症状，甚至可发生昏迷	压力为明显正压，因空气只能进入，不能排出，故抽气后不久压力又再升高，症状改善短暂

状；② 如有胸腔积液，常为脓性，量常较多；③ 肺部 X 线检查通常无肺气肿或肺大疱。

自发性气胸须与肺大疱相区别，主要根据：① 后者症状不明显或较轻；② 胸部 X 线检查肺大疱的气腔位于肺实质中，因此在肺尖和肋膈角仍可见有肺组织，并可见气腔内有纤维条索状影像走向肺门，而气胸的气体位于胸腔内，肺组织被推向肺门；③ 肺大疱有整齐、致密而菲薄的线状泡壁，气腔呈圆形或椭圆形。

二、大量胸腔积液

由于大量胸腔积液，压迫肺组织产生压迫性肺不张，使肺呼吸面积减少；同时使纵隔向健侧移位，以致发生呼吸困难。呼吸困难一般发生较缓慢。其严重程度取决于积液产生的速度及其量的大小。急速大量积液时，呼吸困难较明显；积液缓慢发生者，有时可因患者逐渐适应而无呼吸困难。胸腔积液的病因较繁杂（参见第 33 节）。

7.4 纵隔疾病

一、急性纵隔炎（参见第 33 节）。

二、慢性纤维性纵隔炎

慢性纤维性纵隔炎多继发于化脓性或结核性纵隔炎之后，病理改变为纤维组织增生与瘢痕收缩，病变可为广泛性或局限性，症状因纵隔组织受累不同而表现不一。如压迫气管、支气管，则出现气短与呼吸困难；如压迫上腔静脉，则出现上腔静脉阻塞综合征（参见第 38 节）；如压迫喉返神经，则出现声音嘶哑；压迫食管则引起吞咽困难。

三、纵隔肿瘤及囊肿

纵隔肿瘤及囊肿发展到一定阶段，压迫或侵犯气管或大支气管时，可引起不同程度的呼吸困难（参见第 27.1 节）。

四、纵隔气肿

严重的纵隔气肿可引起呼吸困难（参见第 33 节）。

7.5 胸廓运动及呼吸肌功能障碍

胸廓运动受限、呼吸肌和膈肌麻痹、膈高位等皆可使肺呼吸面积减少，而引起呼吸困难。严重的胸廓畸形、肋软骨骨化及硬皮病等均可使胸廓活动受限制；呼吸肌及膈肌麻痹，常由于脊髓灰质炎，脊髓创伤、脑膜炎或脊柱结核所致的神经根病变，多发性神经根神经炎，白喉，重症肌无力等所引起；主动脉瘤可压迫左侧膈神经，肺门部肿瘤或转移瘤也可侵犯膈神经而使膈肌麻痹；膈肌高位常见于妊娠后期、高度的腹水、人工气腹或鼓肠、巨大的腹腔内肿瘤等。

膈肌麻痹

膈肌麻痹分为单侧膈肌麻痹和双侧膈肌麻痹，一般来说单侧膈肌麻痹远多于双侧膈肌麻痹。常见发病原因包括创伤、压力相关、炎症以及神经源性和特发性。其临床表现多种多样，从无症状至呼吸衰竭均可出现，部分患者可表现为重度劳累性呼吸困难以及平卧位呼吸困难，尤其是在夜间快速动眼期可以出现夜间低氧血症和高碳酸血症。因为膈肌麻痹的临床症状无显著特殊性，所以临床上常常误诊为冠状动脉粥样硬化性心脏病、肺炎、肺不张等疾病，据报道平均误诊时间可达 2 年左右。影像学检查对于诊断膈肌麻痹尤其是单侧膈肌麻痹意义重大，但是对于双侧膈肌麻痹则误诊率高。最大跨膈压检测是诊断膈肌麻痹的金指标。

7.6 肺血管病变

一、肺栓塞

肺栓塞和肺梗塞二者有不同的涵义。体循环静脉中或右心的栓子，沿血流进入并堵塞肺动脉或其分支，称为肺栓塞。栓塞部分的肺组织，可因缺氧、坏死而形成肺梗塞。肺栓塞并非都引起肺梗塞。肺梗塞在病理解剖上属于出血性梗塞范畴。

肺栓塞（PE）是以各种栓子阻塞肺动脉系统为其发病原因的一组疾病或临床综合征的总称，包括肺血栓栓塞症（PTE）、脂肪栓塞综合征、羊水栓塞、空气栓塞等。我国由于既往对此病认识不足，临床上经常误诊、漏诊，近年来的研究表明，肺栓塞在我国并非少见。

肺栓塞常见的危险因素和基础病因包括深静脉血栓形成（DVT）、恶性肿瘤、各种心脏病、结缔组织病（系统性红斑狼疮、抗磷脂综合征等）、肾病综合征、外伤、手术和妊娠等。国内一组 63 例和一组 39 例的肺栓塞的报道显示最常见的临床症状为呼吸困难、咯血、心悸、胸痛、咳嗽，部分患者有发热、发绀、晕厥等。

（一）肺血栓栓塞症

PTE 为来自静脉系统或右心的血栓阻塞肺动脉或其分支所致的疾病，以肺循环和呼吸功能障碍为其主要临床和病理生理特征。引起 PTE 的血栓可以来源于下腔静脉径路、上腔静脉径路或右心腔，其中大部分来源于下肢深静脉，特别是从腘静脉上端到髂静脉段的下肢近端深静脉（约占 50%～90%）。PTE 为 PE 的最常见类型，占 PE 中的绝大多数，通常所称 PE 即指 PTE。

PTE 的临床症状多种多样，均缺乏特异性，症状的严重程度亦有很大差别，可以从无症状到血流动力学不稳定，甚或发生猝死。常见症状包括：呼吸困难及气促、胸痛、晕厥、烦躁不安、惊恐甚至濒死感、咯血、发热等。体检可见呼吸急促、脉速、低血压甚至休克，发绀、颈静脉充盈或搏动、肺部可闻及哮鸣音及（或）细湿啰音，胸腔积液时有相应体征。体检时要注意有否下肢肿胀、压痛、浅静脉扩张、皮肤色素沉着等。

如怀疑 PTE，尽快行血浆 D-二聚体检测，含量＜ 500mg/L 可排除诊断；超声检查可以提示 PTE 和排除其他疾病；放射性核素肺通气/灌注扫描具有较为重要的诊断或排除诊断意义；螺旋 CT、电子束 CT 或 MRI 有助于发现肺动脉内血栓的直接证据，已成为临床上经常应用的重要检查手段；肺动脉造影是诊断的“金标准”和参比方法，但为有创性，费用较高。以上检查可根据具体情况选用。

PTE 须与急性心肌梗死以及大叶性肺炎相鉴别。急性心肌梗死疼痛多位于心前区，患者有高血压或动脉粥样硬化病史，体温增高较迟于 PTE，多在第二、三天才出现，如有咯血与肺局部体征，则更不支持急性心肌梗死的诊断。PTE 的典型心电图呈 S_{I} Q_{III} T_{III} 征（即 Ⅰ 导联 S 波加深，Ⅲ 导联出现 Q/q 波及 T 波倒置），往往有完全或不完全性右束支传导阻滞，肺型 P 波，电轴右偏及顺钟向转位等，如病情好转，心电图改变在较短期间恢复正常，与急性心肌梗死特征性的心电图改变及动态衍变不同，且急性心肌梗死有动态的心肌酶学水平改变。X 线检查 PTE 可发现肺部阴影、肺底浸润或肋膈角模糊阴影，而急性心肌梗死如无发生心力衰竭出现肺水肿则一般没有肺部阴影。大叶性肺炎先有寒战、高热，其后才发生胸痛、咳铁锈色痰，可有唇周疱疹，有典型的胸部 X 线大叶实变阴影，与 PTE 不同。

（二）羊水栓塞

羊水栓塞少见，为一种产科急症，为妊娠期羊水中胎儿产物（胎儿的上皮、毛发、胎脂、黏蛋白、胎粪）进入母体循环而引起。常表现为产妇在破水后不久，突然出现呼吸困难、发绀、抽搐，或兼有休克、昏迷等症状，临床医师应立即考虑此病的可能性，并马上进行诊断与抢救。

发病机制主要由于羊水中胎儿产物作为栓子进入母体循环后可引起肺血管栓塞、变态反应性休克、凝血机制障碍甚至并发弥散性血管内凝血（DIC），影响脏器供血和脏器功能。患者大多数为足月妊娠的中年经产妇，在伴有子宫强烈收缩的情况下发病。由于其发生极其迅速、凶险，病理生理学机制复杂，加之临床医生对它缺乏足够的认识，往往不能及时作出处理，导致母婴死亡率都很高，产妇多因休克、肺水肿或产后大出血而死亡。

肺羊水栓塞有时须与肺血栓栓塞相区别，后者发生于产后静脉血栓形成的基础上，多于产后一周间出现。

二、肺动脉高压

肺动脉高压是指孤立的肺动脉血压增高，而肺静脉压力正常，主要原因是肺小动脉原发病变或其他的原发疾病而导致的肺动脉阻力增加，表现为肺动脉压力升高而肺静脉压力在正常范围内，需要肺毛细血管楔压正常才能诊断。肺动脉高压临床表现无特异性，最常见的首发症状是活动后气短、乏力，其他症状有胸痛、咯血、眩晕或晕厥、干咳。气短往往标志肺动脉高压患者出现右心功能不全。而当发生晕厥或眩晕时，则往往标志患者心输出量已经明显下降。查体可见 P2 亢进；肺动脉瓣开放突然受阻出现收缩早期喷射性喀喇音；三尖瓣关闭不全引起三尖瓣区的收缩期反流杂音；晚期右心功能不全时出现颈静脉充盈或怒张；下肢水肿；发绀；右室充盈压升高可出现颈静脉巨大 α 波；右室肥厚可导致剑突下出现抬举性搏动；出现 S3 表示右心室舒张充盈压增高及右心功能不全，约 38% 的患者可闻及右室 S4 奔马律。超声心动图是筛查肺动脉高压最重要的无创性检查方法，可用于估测肺动脉收缩压、评估病情严重程度及预后并协助明确病因。而右心导管检查是确诊肺动

脉高压的金标准。

三、肺静脉堵塞病

肺静脉堵塞病（pulmonary veno-occlusive disease，PVOD）是导致肺动脉高压少见的原因之一，它是一种因肺小静脉弥漫性阻塞导致的严重肺动脉高压病，病因目前仍不明确，该病与特发性肺动脉高压临床表现相似，易误诊。目前报道例数较少，对该病的认识不多。床上应用靶向药物治疗反应不佳的肺动脉高压，很可能是被误诊的 PVOD，约占最初诊断为特发性肺动脉高压的 5%～10%。其主要表现为活动后进行性呼吸困难，还有其他症状，如咳嗽、咯血、胸痛、乏力、嗜睡及晕厥等，少数患者可出现弥漫性肺泡内出血和猝死。晚期可出现右心功能不全和右心衰竭的症状和体征，如呼吸频数、发绀、颈静脉怒张、肝颈静脉回流征阳性，心脏听诊 P2 亢进和三尖瓣反流性杂音，伴有肺部浸润的患者双肺可闻及湿性啰音。此外，PVOD 容易合并胸腔积液、心包积液，很少一部分患者也可出现杵状指。胸部影像学特点主要为肺水肿的征象，胸部平片和高分辨率螺旋 CT 可发现肺充血，Kerley B 线或胸腔积液，肺动脉高压，右心房、右心室扩大，左心房正常等征象。2009 年欧洲心脏协会和呼吸协会共同制定该病指南，制定临床诊断标准主要依据：① 严重肺动脉高压症状及体征；② 胸部影像学提示肺水肿、Kerley B 线或胸腔积液，高分辨 CT 发现小叶中央毛玻璃样模糊影、间隔线、纵隔淋巴结肿大；③ 肺动脉楔压（pulmonary artery wedge pressure，PAWP）正常或左心房内径正常。符合上述标准可临床诊断为 PVOD，不一定需要病理学证据。

8 心源性呼吸困难

呼吸困难是心功能不全的重要症状之一，其产生的主要原因是：① 长期肺淤血，导致肺泡弹性减退，通气功能障碍；② 心排血量减少与血流速度减慢，换气功能障碍，导致缺氧与二氧化碳潴留；③ 肺循环压力增高，导致反射性呼吸中枢兴奋性增高。

心源性呼吸困难的临床特点可概括如下：① 患者有重症心脏病存在；② 呈混合性呼吸困难，坐位或立位减轻，卧位时加重；③ 肺底部出现中、小湿啰音；④X 线检查心影有异常改变，肺门及其附近充血，或兼有肺水肿征；⑤ 静脉压正常或升高，臂-舌循环时间延长。

一、急性肺水肿

急性肺水肿的发病主要与肺毛细血管内血压增高、肺毛细血管通透性增加以及血浆胶体渗透压降低等因素有关。主要临床表现是在致病因子的作用下，患者迅速发生胸闷、咳嗽、呼吸困难、发绀和咳出大量白色或浅红色泡沫样痰，并有烦躁不安、大汗、四肢湿冷等症状。听诊双肺弥漫性大、中、小湿啰音。有时可在床边听到“气管沸腾声”。X 线胸片检查发现从双侧肺门阴影向外延伸的蝶形阴影。

急性肺水肿的主要原因是：

1. 急性左心衰竭

如重度二尖瓣狭窄或二尖瓣关闭不全，高血压性心脏病，冠状动脉粥样硬化性心脏病，梅毒性主动脉瓣关闭不全，风湿性主动脉瓣关闭不全或狭窄，急性心肌梗死，嗜铬细胞瘤、急性肾炎或慢性肾炎所致高血压危象等。

2. 肺炎

如大叶性肺炎、支气管肺炎、重症肺炎等引起中毒性心肌炎。

3. 刺激性气体吸入中毒

刺激性气体吸入中毒可引起急性肺水肿，其中以二氧化硫、三氧化硫、氯及其化合物、溴甲烷、硫酸二甲酯、光气、氮的氧化物、氢氟酸、氨、硫化氢等较常见。轻者引起上呼吸道刺激征；重者可引起喉水肿、肺炎、肺水肿，导致明显的呼吸困难。肺水肿可突然发生，无前驱症状；但也可逐渐出现。诊断主要根据：① 刺激性气体吸入史；② 上述的临床表现；③ 除呼吸道症状外，由于吸入毒物种类的不同，可并发脑、心、肾、肝等器官损害。据此可与其他原因所致的急性肺水肿相区别。

4. 中枢神经系统疾病

如颅脑外伤、脑炎、脑肿瘤、脑血管意外所致的急性肺水肿。

5. 高原性肺水肿

国内报告病例大都发生于居留海拔 3500～4300 米或以上的高原，患者是一向生活于 1000 米以下的地区，进入高原前未经适应锻炼的人。最短者在进入高原后即发病，最长者可至二年后发病，但大多在进入高原后一个月之内发病。发病大多在冬季，多数与气候突变或大风雪，以及体力劳累有关。前驱症状多有头痛、头晕，继而出现气喘、咳嗽、胸痛，咳大量粉红色泡沫样痰，双肺湿啰音，发绀等表现，严重者出现昏迷。此外皮下水肿、结膜充血、咽充血等也常见。发病机制尚未完全明了。有人认为高原地区大气中氧分压降低、寒冷以及高山适应不全症，三者同时存在为主要的因素。

6. 其他原因

如输血、输液过量过速，过敏性反应，妊娠中毒症，溺水，烧伤，胸腔穿刺放液过速，有机磷农药中毒等情况，均可引起急性肺水肿。

二、充血性心力衰竭

呼吸困难是充血性心力衰竭的主要症状，且为最早出现的自觉症状。充血性心力衰竭可表现为左心衰竭、右心衰竭或全心衰竭。左、右心衰竭又因病程急慢而区分为急性与慢性。

急性左心衰竭表现为阵发性呼吸困难（心源性哮喘），往往在睡眠中发生，有些患者大脑皮层处于兴奋状态，主诉在噩梦惊醒后即出现，但也可因体力劳动、分娩、精神刺激等而诱发。由于过度的肺淤血而导致急性肺水肿。

慢性左心衰竭常起源于高血压心脏病、二尖瓣膜病、主动脉瓣膜病、冠状动脉粥样硬化性心脏病等。主要症状为呼吸困难、端坐呼吸、发绀、咳嗽、咳血性痰、衰弱、乏力等。体检发现左心增大、心前区器质性杂音、肺动脉瓣第二音亢进、奔马律、双肺底湿啰音等。臂-舌循环时间延长。

左心衰竭持续较长时间的患者通常已有不同程度的右心衰竭。

急性右心衰竭见于肺栓塞所致的急性肺源性心脏病，也可发生于急性风湿性心肌炎、中毒性心肌炎（多表现为全心衰竭，有时以右心衰竭的表现为突出，有时又以左心衰竭较为突出）、重症贫血性或脚气病性心脏病、主动脉窦瘤向右心室穿破等病程中。主要表现为突然出现的呼吸困难、发绀、心动过速、静脉压升高、肝大与压痛、肝颈回流征阳性等。严重病例（如大片肺栓塞）迅速出现休克。但也有报告发生于高原地区。

慢性右心衰竭可起源于慢性肺源性心脏病、某些引起肺动脉狭窄或间隔缺损的先天性心脏病，或由慢性左心衰竭发展而来。患者以慢性体循环淤血为主要表现，出现颈静脉怒张、心悸、气急、发绀、静脉压升高、淤血性肝硬化、蛋白尿、水肿、胸腹积水等症状与体征。也有报告发生于高原地区。

患者具有慢性左心与右心衰竭的征象时，则称为慢性全心衰竭。

三、动力不足性心力衰竭

有人区分心功能不全的另一类型为动力不足性（hypodynamic）心力衰竭，其特征表现是心收缩期异常缩短，心音呈啄木鸟啄击现象（第二心音在第一心音之后迅速出现），心电图上 Q-T 时间延长，此即心室排血时间的异常缩短，血压正常或降低，X 线检查心影无改变。

动力不足性心力衰竭起源于心肌代谢障碍，或心肌收缩过程障碍。此型心力衰竭并非原发性心脏疾病的表现，而常继发于全身性代谢障碍或其他重症全身性疾病，可见于：① 各种原因所致的血钾过低；② 中毒（如安眠药中毒）；③ 感染（如重症肺炎、白喉、猩红热）；④ 血卟啉病；⑤ 重症肝功能不全等。

四、心包积液

急性或慢性心包炎（不论何种原因），当心包内产生大量积液时，除了影响心脏的舒张外，可压迫支气管或肺而引起呼吸困难；也可因胸腔积液、肿大的肝脏和大量腹水限制呼吸运动而致呼吸困难。此外，由于心排出量减少，不能满足身体活动的需要，故运动时呼吸困难更为显著。

9 中毒性呼吸困难

一、酸中毒

各种原因所致的代谢性酸中毒，均可使血液酸碱度（pH）降低，刺激颈动脉窦和主动脉的

化学感受器，或直接兴奋呼吸中枢，增加呼吸通气量与换气量，表现为深而大的呼吸困难。引起代谢性酸

中毒的疾病常见于慢性肾炎尿毒症及糖尿病酮症酸中毒或昏迷。临床上发现患者有深而大的呼吸困难而无明显心、肺疾病证据时，须考虑此类疾病的可能性。如患者有广泛性肺部病变而呼吸浅表与发绀时，则须考虑有呼吸性酸中毒的可能性。动脉血气分析可确定诊断。

二、化学毒物中毒

某些毒性物质可作用于血红蛋白，使之失去携氧功能，从而造成组织呼吸（内呼吸）缺氧，出现呼吸困难，临床上常见的有：

（一）一氧化碳中毒

一氧化碳进入血液后，与血红蛋白结合成为碳氧血红蛋白，使血红蛋白失去携氧功能致组织缺氧。严重中毒时引起脑水肿与肺水肿。

（二）氰化物中毒

氰离子与细胞色素氧化酶中三价铁结合，使之失去传递电子的功能，妨碍细胞的正常呼吸，导致组织缺氧。木薯、苦杏仁含氰化物较多，大量进食后或食用未经去毒处理的木薯而致中毒者也时有见之。电镀、冶炼或生产氰化物过程中，吸入其蒸气或粉尘也是常见的中毒原因。

（三）亚硝酸盐和苯胺中毒

亚硝酸盐和苯胺可使血红蛋白转变为高铁血红蛋白，失去携氧能力，而引起呼吸困难（参见第 43 节）。

（四）有机磷中毒

急性有机磷中毒是临床最常见的中毒性疾病之一，患者常出现胸闷、气短、呼吸困难，一般结合患者有机磷接触史、呼出气大蒜味、瞳孔缩小、多汗、肌纤维颤动和意识障碍等，不难作出诊断。如监测血胆碱酯酶活力降低，可确诊。

三、药物中毒

某些中枢抑制剂如吗啡类药物、巴比妥等中毒时，可抑制呼吸中枢，使呼吸慢而浅而出现呼吸困难。

四、毒血症

在急性感染及其他原因的高热时，由于血中毒性代谢产物以及血液温度升高，刺激呼吸中枢，使呼吸增快。

10 血源性呼吸困难

重症贫血可因血红细胞减少，血氧不足而致气促，尤以劳动后更著。

大出血或休克时，也可因缺血及血压下降，刺激呼吸中枢而引起呼吸困难。

11 神经精神性与肌病性呼吸困难

重症脑部疾病（如脑炎、脑血管意外、脑肿瘤）直接累及呼吸中枢，可引起呼吸困难，并常出现异常的呼吸节律。

（一）中枢神经性换气过度

是由于中脑下部或桥脑上部的损害所引起，患者常呈木僵或昏迷。呼吸可达 100 次/分，虽吸入纯氧亦不能使呼吸改善，并可引起呼吸性碱中毒，是严重的临床情况。

（二）癔症

患者可有呼吸困难发作，其特点是呼吸非常频速（一分钟可达 80～100 次）和表浅，常因换气过度而发生胸痛与呼吸性碱中毒，出现手足搐搦症。诊断须根据病史，并除外器质性病变所致的呼吸困难而确定之。

（三）高通气综合征

可属于心身疾病范畴。国内首次报道的 3 例均为女性，年龄 42～52 岁。临床症状累及多器官系统（包括呼吸、循环、神经、精神和心理方面），表现为气短、胸部不适或胸痛、呼吸深大或加快、呼吸困难、心慌或心悸、头昏、视力模糊、手指针刺麻木感、唇周麻木感、晕厥、精神紧张或焦虑、恐惧等。症状可经由过度通气激发试验而复制出来。本综合征须排除器质性疾病，如低氧血症、肺间质纤维化、肺栓塞、代谢性酸中毒、充血性心力衰竭、高热等而确定之。

Nijmegen 问卷是目前常用的症状学诊断手段，问卷列举了本征 16 项常见症状，包括胸痛、精神紧张、视物模糊、头晕、精神错乱或对周围的情况完全不加注意、呼吸深快、气短、胸部发紧或不适、腹胀、手指麻木或针刺感、呼吸困难、手指或上肢强直、口唇周围发绀、手脚冰冷、心悸或心慌、焦虑不安，根据症状出现的频繁程度计分：0= 从来没有，1= 偶有，2= 有时，3= 经常，4= 频繁。以 16 项症状总积分 ≥23 作为症状学诊断标准。腹式呼吸训练治疗可成功缓解患者症状，疗效好。根据欧洲不同国家数据表明，本征患者占门诊总人数的 4%～11%，好发于女性，25 岁以下发病者女性占绝大多数。患者常以胸闷、心前区疼痛或阵发性胸痛等为主诉在心内科诊治，或以失眠、焦虑为主诉就诊于神经内科，易被误诊。

（四）重症肌无力危象

是重症肌无力患者一种极严重的呼吸困难并危及生命的紧急状态。女性发病高峰在 30 岁左右，男性在 50～60 岁。诱因最多为上呼吸道感染与肺炎，少数由于分娩、人工流产、胸腺术后、胸腺放射治疗后、应用大剂量泼尼松、注射链霉素、应用巴比妥类药物、停用抗胆碱酯酶剂等。

参考文献

1. 蒋子栋，等. 颈段气管相关病变致呼吸困难的诊治. 中华医学杂志，2003，83（2）：151-152

2. 李如竹. 急性纤维素性支气管炎. 中华内科杂志，1981，20：10

3. 顾瑞金. 花粉症（附 100 例报告）. 中华医学杂志，1964，50：304

4. 薛汉麟，等. 棉尘肺的观察分析. 中华医学杂志，1964，50：389

5. 宋仰陶. 急性霉蔗尘肺 12 例临床分析. 中华内科杂志，1987，26：356

6. 叶世泰. 蘑菇肺. 中华医学杂志，1981，61：79

7. 杨玉. 肺嗜酸细胞浸润症 54 例临床分析. 中华内科杂志，1987，26：527

8. 彭继繁，等. 嗜酸细胞增多性哮喘症 455 例临床分析. 中华内科杂志，1962，10：478

9. 张国维，等. 吕佛琉氏综合征 109 例临床 X 线分析. 中华内科杂志，1963，11：822

10. 姚应翔. 西藏地区高原肺水肿 627 例临床资料分析. 中华内科杂志，1981，20：485

11. 蔡柏蔷.100 例肺栓塞症临床分析. 中华内科杂志，1984，23：253

12. 王菊华，等. 羊水栓塞. 中华妇产科杂志，1979，14（3）：206

13. 张振磬. 重症肌无力危象 24 例临床分析. 中华内科杂志，1982，21：273

14. 刘鸿瑞. 特发性间质性肺炎的分类和诊断. 中华结核和呼吸杂志，2004，27（6）：362

15. 蔡后荣.2011 年特发性肺纤维化诊断和治疗循证新指南解读. 中国呼吸与危重监护杂志，2011，10（4）：313-316

16. 中华医学会呼吸病学分会. 特发性肺（间质）纤维化诊断和治疗指南（草案）. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（7）：387

17. 崔瑗，等. 特发性肺纤维化诊治进展：从“专家共识”到以循证医学证据为基础的“诊治指南”. 中华医学前沿杂志（电子版），2012，4（1）：51-54

18. 王振光，等. 非特异性间质性肺炎的临床、病理和影像诊断. 中华放射学杂志，2004，38（5）：543

19. 易祥华，等. 普通型间质性肺炎的临床病理特征及其与特发性非特异性间质性肺炎的鉴别诊断. 中华病理学杂志，2004，33（2）：100

20. 易祥华，等. 非特异性间质性肺炎八例临床病理分析. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（2）：81

21. 郭述良，等. 变应性肉芽肿性血管炎. 中国实用内科杂志，2002，22（6）：327-329

22. 曾奕明，等. 淋巴组织样间质性肺炎二例. 中华内科杂志，1998，37（5）：346

23. 徐作军，等. 原发性呼吸道淀粉样变性三例临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（12）：719

24. 何建国, 等. 全国 21 家医院急性肺栓塞诊治情况的调查分析. 中华医学杂志, 2001, 81 (24): 1490

25. 蔡柏蔷，等. 北京协和医院肺栓塞基础病因的变迁. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（12）：715

26. 金英姬，等. 肺栓塞 39 例临床特点分析. 中华医学杂志，2003，83（18）：1633

27. 张红璇，等. 肺栓塞诊断及治疗分析. 中华急诊医学杂志，2003，12（9）：625

28. 翟振国，等. 肺血栓栓塞症的研究进展. 中华结核和呼吸杂志，2004，27（1）：14

29. 中华医学会呼吸病学分会. 肺血栓栓塞症的诊断与治疗指南（草案）. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（5）：259

30. 中华医学会呼吸病学分会. 急性肺损伤/急性呼吸窘迫综合征的诊断标准（草案）. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（4）：203

31. 刘又宁，等. 急性肺损伤/急性呼吸窘迫综合征近年来国内研究进展. 中华结核和呼吸杂志，2004，27（1）：8

32. 苏少慧，等. 肝肺综合征 16 例临床分析，中华结核和呼吸杂志，2002，25（4）：251

33. 张大志. 肝肺综合征的诊断与治疗. 中华肝脏病杂志，2009，17（4）：256-257

34. 韩江娜，等. 高通气综合征的临床诊断与治疗. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（2）：98

35. 中华医学会呼吸病学分会哮喘学组. 支气管哮喘防治指南. 中华结核和呼吸杂志，2008，31（3）：177-185

36. 慢性阻塞性肺疾病诊治指南（2013 年修订版）. 中华医学会呼吸病学分会慢性阻塞性肺疾病学组. 中华结核和呼吸杂志，2013，36（4）：255-264

37.Raghu G，Collard HR，Egan JJ，et al.An official ATS/ERS/JRS/ALAT statement：idiopathic pulmonary fibrosis：evidence-based guidelines for diagnosis and management.Am J Respir Crit Care Med.2011Mar 15；183：788-824

38.ARDS Definition Task Force，Ranieri VM，Rubenfeld GD，Thompson BT，Ferguson ND，Caldwell E，Fan E，Camporota L，Slutsky AS.Acute respiratory distress syndrome：the Berlin Definition.JAMA.2012，307：37：2526-2533

39. 急性肺血栓栓塞症诊断治疗中国专家共识. 中华医学会心血管病学分会肺血管病学组. 中华内科杂志，2010，49（1）：74-81

40.Bestall JC，et al.Usefulness of the Medical Research Council（MRC）dyspnoea scale as a measure of disability in patients with chronic obstructive pulmonary disease.Thorax.1999；54：581-586

41.Hogan C，et al.Allergic bronchopulmonary aspergillosis and related allergic syndromes.Semin Respir Crit Care Med.2011，32：682-692

第四章　咯　血

12　咯血

咯血是指喉及喉以下呼吸道或肺组织任何部位的出血，经口腔咳出者。咯血大多数为呼吸系统及（或）循环系统疾病所致，口腔、鼻腔或上消化道的出血有时易和咯血混淆。鼻腔出血多从前鼻孔流出，并常在鼻中隔前下方发现出血灶，较易诊断。有时鼻后部的出血量较多，特别是在睡眠时不自觉地坠入气道而于清晨咳出，较易误诊为咯血；如见血液从后鼻孔沿软腭或咽后壁下流，用鼻咽镜检查可以确诊。此外，还须检查有无鼻咽癌、喉癌、口腔溃疡、咽喉炎及牙龈出血的可能性。

呕血为上消化道出血，经口腔呕出，出血灶多位于食管、胃及十二指肠。咯血和呕血可根据病史、体征及其他检查方法进行鉴别，参见表4-1。

表 4-1: 咯血与呕血的鉴别

	咯血	呕血
病因	肺结核、支气管扩张症、肺炎肺脓肿、肺癌、心脏病等	消化性溃疡、肝硬化、急性糜烂出血性胃炎、胆道出血等
出血前症状	喉部痒感、胸闷、咳嗽	上腹部不适、恶心、呕吐等
出血方式	咯出	呕出，可为喷射状
血色	鲜红	暗红、咖啡渣样
血中混合物	痰液、呈泡沫状	食物残渣、胃液
反应	弱碱性	酸性
黑便	除非咽下，否则没有	有，可为柏油样便，呕血停止后仍继续数天
出血后痰性状	常有血痰数天	无痰

区别咯血和呕血一般不难，但如患者出血急骤，量多或病史诉说不清时，有时鉴别并不容易；因此须详细询问有关病史，作细致的体格检查，及时作出诊断。

如已明确为咯血，须进一步探索其原因。引起咯血的原因很多（表4-2），其中最常见的疾病是肺结核、支气管扩张、肺脓肿、支气管肺癌。此外支气管结石、肺寄生虫病、心血管疾病（特别是二尖瓣狭窄）、结缔组织病、钩端螺旋体病等也可引起咯血。

如咯血量较大，应即采取急救措施，以尽早确定出血的部位。当 X 线检查的条件未具备时，可应用听诊法以确定。如咯血开始时一侧肺部呼吸音减弱或（及）出现湿啰音，而对侧肺野呼吸音良好，常提示出血即在

表 4-2: 引起咯血的常见疾病分类

一、气管和支气管疾病	**三、肺血管及其他循环系统疾病**
1. 急性支气管炎	1. 肺血栓栓塞症
2. 慢性支气管炎	2. 肺动脉高压症
3. 支气管扩张(结核性、非结核性)	3. 肺动静脉瘘
4. 支气管结核	4. 单侧肺动脉发育不全
5. 支气管结石	5. 肺淤血
6. 原发性支气管肺癌(肺癌)	(如二尖瓣狭窄、急性左心衰)
7. 支气管类癌	6. 高血压
8. 良性支气管瘤	7. 先天性心脏病
二、肺部疾病	**四、全身性疾病与其他原因**
1. 肺结核	1. 急性传染病
2. 肺炎	肺出血型钩端螺旋体病
3. 肺脓肿	流行性出血热
4. 肺部真菌感染	2. 血液病
5. 肺寄生虫病	3. 白塞病
(如肺阿米巴病、肺吸虫病、肺包虫病)	4. 结缔组织病
6. 恶性肿瘤的肺转移	5. 肺出血-肾炎综合征
7. 肺梅毒	6. 肉芽肿性多血管炎(韦格纳肉芽肿)
8. 肺囊肿	7. 弯刀综合征
9. 尘肺	8. “替代性月经”

该侧。气管和支气管疾病所致出血，全身症状一般不严重，胸部 X 线检查基本正常，或仅有肺纹理增粗；肺部病变所致出血，有比较明显的全身症状，胸部 X 线检查常发现病变阴影；必须指出，咯血可为全身疾病表现的一部分，临床医生必须对咯血患者做全身检查，以作出正确的诊断。

对于咯血患者，全面分析病史资料常可对咯血原因做出初步估计，同时还需要进一步做下列有关检查：

1. 病史

须询问出血为初次或多次。如为多次，与以往有无不同。发生于幼年可见于先天性心脏病；儿童少年慢性咳嗽伴小量咯血和低色素性贫血，须注意特发性肺含铁血黄素沉着症；青壮年咯血多注意肺结核、支气管扩张等疾病；40 岁以上有长期大量吸烟史（纸烟 20 支/ 日 ×20 年以上）者，要高度警惕支气管肺癌的可能性；年轻女性反复咯血也要考虑支气管结核和支气管腺瘤。在既往史上需注意幼年是否曾患麻疹、百日咳。在个人史中须注意结核病接触史、多年吸烟史、职业性粉尘接触史、生食螃蟹与蝲蛄史、月经史等。

细致观察咯血的量、颜色，有无带痰。肺结核、支气管扩张、肺脓肿、支气管结核、出血性疾病咯血颜色鲜红；肺炎球菌大叶性肺炎、肺卫氏并殖吸虫病和肺泡出血可见铁锈色血痰；烂桃样血痰为肺卫氏并殖吸虫病最典型的特征；肺阿米巴病可见脓血样痰呈棕褐色，带腥臭味；砖红色胶冻样血痰主要见于克雷伯杆菌肺炎；二尖瓣狭窄肺淤血咯血一般为暗红色；左心衰竭肺水肿时咳浆液性粉红色泡沫样血痰；并发肺梗塞时常咳黏稠暗红色血痰。大量咯血常由于空洞型肺结核、支气管扩张、慢性肺脓肿、动脉瘤破裂等所致；国内文献报告，无黄疸型钩端螺旋体病也有引起致命的大咯血。而痰中带血持续数周或数月应警惕支气管肺癌；慢性支气管炎咳嗽剧烈时可偶有血性痰。

详细询问伴随症状如发热、胸痛、咳嗽、痰量等。咯血伴有急性发热、胸痛常为肺部炎症或急性传染病，如肺出血性钩端螺旋体病、流行性出血热；咯血、发热同时伴咳嗽、咳大量脓痰多见于肺脓肿；长期低热、盗汗、消瘦的咯血应考虑肺结核；反复咳嗽、咳脓痰不伴有发热多见于支气管扩张。

2. 体格检查

活动期肺结核和肺癌患者常有明显的体重减轻，而支气管扩张患者虽反复咯血而全身情况往往较好。有些慢性心、肺疾病可伴有杵状指（趾）。锁骨上淋巴结肿大在中老年患者要注意肺内肿瘤的转移。肺部闻及局限性哮鸣音提示支气管有狭窄、阻塞现象，常由肿瘤引起。肺部湿性啰音可能是肺部炎症的体征，也应考虑是否为血液存积在呼吸道所致。对咯血患者还应注意有无全身的出血表现。

3. 实验室检查

痰检查有助于发现结核杆菌、真菌、癌细胞、肺吸虫卵等。出血时间、凝血时间、凝血酶原时间、血小板计数等检查，有助于出血性疾病的诊断。外周血红细胞计数与血红蛋白测定可推断出血的程度。外周血中嗜酸性粒细胞增多提示寄生虫病的可能性。

4.X 线检查

对于咯血患者，除个别紧急情况不宜搬动外，均应做胸部 X 线检查。肺实质病变一般都能在 X 线胸片上显示阴影，从而及时作出诊断。如疑有空洞、肿块，或见肺门、纵隔淋巴结肿大，可加做胸部 X 线体层摄片或 CT 检查，CT 还有助于发现细小的出血病灶。对疑有支气管扩张者，可做高分辨 CT 检查等协助诊断。对疑为支气管动脉性出血所致大咯血，必要时可行 CT 支气管动脉造影（CTA）或数字减影血管成像（DSA）检查，明确出血部位，后者尚可同时进行栓塞介入治疗。

5. 纤维支气管镜检查

原因未明的咯血，尤其伴有支气管阻塞者，应考虑纤维支气管镜检查，可发现气管和支气管黏膜的非特异性溃疡、黏膜下层静脉曲张、结核病灶、肿瘤等病变，并可在直视下钳取标本作病理组织检查，吸取分泌物或灌洗液送细菌学和细胞学检查。

6. 其他检查

先天性心脏病的诊断往往借助右心导管检查。放射性核素 67 镓对恶性肿瘤组织较健康组织有更大的亲和力，因而枸橼酸 67 镓肺部扫描可能有助于肺癌与其他肺部肿物的鉴别诊断。PET/CT 对肺部肿瘤引起的咯血的诊断也有帮助。

咯血量的多少视病因和病变性质而不同，但与病变的严重程度并不完全一致，少则痰中带血，多则大口涌出，一次可达数百或上千毫升。临床上常根据患者咯血量的多少，将其分为少量咯血、中量咯血和大量咯血。但界定这三种情况的咯血量多少的标准尚无明确的规定，但一般认为 24 小时内咯血量少于 100ml 者为小量咯血；100～500ml/d 者为中量咯血；＞ 500ml 或一次咯血量＞ 100ml 者为大量咯血。

临床上无异常肺部 X 线征象的咯血病例并不少见，诊断较为困难，其主要原因可能为：① 气管或大支气管的非特异性溃疡，一般表现为小量咯血或血痰，支气管镜检查可以发现。② 气管或支气管的静脉曲张，多见于右上叶支气管开口处或隆突部分，常引起大咯血，无痰，可经支气管镜检查而发现。③ 肺动脉瘤、支气管小动脉粥样硬化破裂，肺动静脉瘘破裂。④ 小块肺栓塞，常不易发现，一般有心脏病、下肢深静脉血栓形成、外伤史、长时间卧床或处于产褥期病史。⑤ 钩虫蚴、蛔虫蚴、血吸虫毛蚴、比翼线虫在肺内游移引起咯血。⑥ 早期支气管肿瘤，轻度支气管扩张、支气管结核，肺结核早期等。纤维支气管镜的广泛应用，结合胸部 X 线检查大大提高咯血病因的确诊率，国内一组 917 例经胸部 X 线与纤维支气管镜检查而确定的咯血病因如表4-3所示：[1]

由表4-3所示，有部分咯血患者虽经 X 线和纤维支气管镜检查，仍未能发现阳性结果，且患者亦无引起咯血的全身性疾病，此类咯血可称为特发性咯血。但仍有可能在以后随诊中，在这类“特发性咯血”患者的一部分中，检出呼吸系统疾病。

国内曾有报告一组 390 例胸片无明显异常的咯血患者，作纤维支气管镜检查，结果发现肺癌 16 例（4.1%）、支气管结核 2 例、支气管腺瘤 1 例，支气管囊性静脉曲张出血 l 例。作者认为咯血患者 40 岁

[1] ＊既有临床表现又有 X 线表现

表 4-3: 917 例咯血的病因分析（X 线诊断与纤支镜诊断比较）

X 线诊断	例数	纤支镜检查结果					
		炎症	结核	支扩	良性瘤	恶性瘤	正常
肺不张	76	12				64	
阻塞性肺炎	113	27	1			85	
块状阴影	127	37	8	2	3	77	
球形病灶	13	3	3			7	
局限性浸润	114	48	37	1		28	
局限性肺气肿	6	4				2	
支气管病变*	340	263	24	37	2	14	
胸膜炎*	8	4	1			3	
肺脓肿*	5	5					
正常	115	1	1		1	37	75
例数	917	404	75	40	6	317	75
(%)	100.0	44.1	8.2	4.4	0.5	34.6	8.2

以上，吸烟指数（吸烟年限 × 每天吸烟支数）> 400，咯血时间长，且为痰血而非纯咯血者，尤须警惕肺癌的可能性。

X 线胸片是咯血患者的常规检查，但可能无阳性发现。X 线胸片正常的咯血患者应进一步作病因学诊断。有作者推荐应先作 CT 检查，以期发现潜在的肺部病灶，并有助于以后做纤维支气管镜检查时，有目标地进行刷检、活检取材，提高咯血的病因学诊断率。

12.1 气管和支气管疾病

一、急、慢性支气管炎

急、慢性支气管炎患者有时也可咯血，一般为小量或痰中带血，不需治疗，可在数天内自行停止，但易于再发。如出血量大，需注意其他原因。本病的咯血与支气管炎症加剧有一定的关系，故咯血前常有病情加重的表现。慢性支气管炎患者发生持续的小量咯血时，须小心寻找其他原因，特别是支气管肺癌。

二、非结核性支气管扩张

非结核性支气管扩张可分为原发性与继发性。继发性者是由于支气管内或支气管外阻塞，引起支气管腔与支气管壁的感染，从而损害支气管壁的各层组织所引起。原发性支气管扩张则无明显的引起支气管阻塞的因素，但多数有肺炎病史，特别是麻疹、百日咳、流感等所继发的支气管肺炎史。

咯血是非结核性支气管扩张的常见症状，文献报告约 90% 患者有不同程度的咯血，并作为提示诊断的线索。咯血可从童年即开始，常伴有杵状指（趾）。

此病的咯血有两种不同表现：

1. 小量咯血

在经常有慢性咳嗽、脓痰较多情况下，同时有小量咯血；有时在咯血前先有咳嗽较剧烈的一段感染加重阶段。因感染导致支气管内肉芽组织充血及损伤小血管而出现咯血。

2. 大咯血

由于支气管有炎症病变，血管弹性纤维被破坏，管壁厚薄不匀或形成假血管瘤，加上炎症影响，易破裂引起大咯血。咯血量每次达 300～500ml 以上，色鲜红，常骤然止血（因此类出血常来自支气管动脉系统，压力高，而动脉血管壁弹性好，收缩力强，故可较快止血）。

患者病程虽长，但全身情况尚好。咳嗽和咳痰也为常有的症状，咳嗽可轻微，也可相当剧烈；咳嗽和咳痰常与体位改变有关，如在晨起或卧床后咳嗽可加剧，咳痰增多。痰量可为大量，每天达数百毫升（湿性型）。痰液静置后可分为三层：上层为泡沫状黏液，中层为较清的浆液，下层为脓液及细胞碎屑沉渣。有些患者痰量甚少（干性型），如合并感染，痰量随之增多，并有发热、咯血等。

支气管扩张的好发部位是下肺，以左下叶较右下叶为多见，最多累及下叶基底段，病灶可延伸至肺边缘。病变部位出现呼吸音减弱和湿性啰音，位置相当固定，体征所在的范围常能提示病变范围的大小。

胸部 X 线平片检查不易确诊本病。国内一组 84 例非结核性支气管扩张中，只 1/3 病例在胸部 X 线平片上有少许的征象，大部分甚至没有任何改变。胸部 X 线平片检查对排除慢性肺脓肿及慢性纤维空洞型肺结核颇有帮助。如患者有支气管扩张的临床表现，X 线胸片又显示一侧或双侧下肺纹理增粗、紊乱以及蜂窝状小透亮区，或见有液平面则支气管扩张的可能性最大，胸部 CT 检查可确定诊断，并对明确病变部位及决定治疗方案有重要意义。

全内脏转位、支气管扩张、鼻窦病变三联症，又称 Kartagener 综合征，国内有少数病例报告。此综合征有咳嗽、咳痰、咯血等症状。咯血可从童年开始，反复发作，量不多。

三、结核性支气管扩张

结核性支气管扩张的症状因肺内结核病灶的情况而定，如肺结核病灶不严重，则可无明显症状。有时或可闻及少许干、湿性啰音。X 线胸片上显示病灶似已硬结，而患者仍有或多或少的咯血，应考虑结核性支气管扩张的可能性。国内一组 64 例患者中，发病大多在 30 岁以上，90% 有咯血（痰中带血或大量咯血）。病灶部位大都在两肺上叶，尤以右上叶的后段、左上叶的尖后段多见。

结核性支气管扩张与非结核性支气管扩张的鉴别见表4-4。

四、支气管结核

支气管结核一般为继发性，原发性者罕见。患者大多有咯血，其他常见症状为阵发性剧烈咳嗽、喘鸣、阵发性呼吸困难等。有时轻度动作即可引起呼吸困难与发绀。如发生支气管阻塞，则引起突然的发热、痰量减少，而阻塞解除后痰量突然增加，体温也下降。

支气管结核是发生于气管、支气管黏膜或黏膜下层的结核病变。据国内报告，肺结核合并支气管结核者占 23.6%～57.1%。患者以青壮年为多，文献报告女性罹患多于男性，常发生于慢性纤维空洞型肺结核、慢性血行播散型肺结核、支气管淋巴结结核、浸润型肺结核及干酪样肺炎等基础之上。这些患者有下列情况提示有支

表 4-4: 结核性与非结核性支气管扩张的鉴别要点

	结核性支气管扩张	非结核性支气管扩张
发病基础	在肺结核的基础上	支气管壁深部和肺部化脓性感染基础上
发病年龄	常在 30 岁以上	常在 30 岁以下
好发部位	大多发生在两肺上叶，与结核部位一致	多见于下叶基底段
病灶部位	大多限于支气管近端 2/3 处	可伸展至肺边缘
支气管造影	多呈柱状扩张，扩张的远端常呈三角形或锐角	多呈囊状扩张，扩张的远端呈钝角或袋状
痰结核菌	常为阳性	阴性

气管结核的可能：① 反复小量咯血或血痰而 X 线胸片未见明显病变者；② 药物难以控制的刺激性咳嗽；③ 有喘鸣音；④ 有不同程度的呼吸困难而不能用肺实质病变解释者；⑤ 肺无明显病变而痰结核菌屡为阳性；⑥ 肺内有新播散病灶而不能用其他原因解释；⑦ 肺结核并发肺不张；⑧ 某些肺野空洞：在萎陷疗法后产生的张力性空洞；空洞时大时小；出现圆形、薄壁空洞；肺门附近的空洞等。

支气管结核的确诊须依靠纤维支气管镜检查。如临床症状典型，虽纤维支气管镜检查阴性，也不能除外此病的存在。

近年国内一组单纯气管、支气管结核病 28 例报道，误诊颇多，原因为：① 胸片无异常发现；② 胸片虽出现局限性肺气肿、肺纹理密集、肺纹理粗乱、叶间胸膜影移位等异常表现，但又非特异性而未加注意。作者建议对干咳、胸闷、喘息、咳黏液痰或咯血患者，经抗感染及对症治疗 2 周未见好转时. 应及早作纤维支气管镜检查，镜下刷检涂片染色找抗酸杆菌，或钳取组织做病理检查。镜下所见仍疑似结核而实验室检查阴性时，2 周后应再做纤维支气管镜检查。

目前将刷检标本或支气管肺泡灌洗液进行 PCR 检测结核分枝杆菌，可大大提高病原学诊断率。

结核感染 T 细胞斑点（T-SPOT.TB）试验是近年来的一项新诊断技术，通过检测外周血分泌 γ-干扰素的 T 淋巴细胞数量来诊断结核感染，具有较高的特异性和敏感性，且不受卡介苗接种和环境分枝杆菌感染的影响，在肺结核的筛查和诊断中有较好的应用价值。

五、支气管结石

本病的特点为反复咯血，而肺部除有钙盐沉积之外，无其他原因可解释。患者或曾有咳出结石史。咯血通常为小量，但有些患者可有大咯血。X 线检查发现有支气管结石阴影，以右中叶根部较为多见，结石远端可发现有阻塞性肺不张或肺部感染，CT 检查可见支气管阻塞远端有钙化影。纤维支气管镜检查可帮助诊断。支气管结石常由肺结核病灶钙化引起。X 线胸片上如炎症病变相应部位有钙化结节，在炎症消退后而咯血不断者，则支气管结石的可能性甚大。

据国内一组 20 例的报告中，以咯血为主要症状者占 95%，其中威胁生命的大咯血占 40%。误诊率 60%。并发症（占 85%）表现为肺不张、支气管扩张、阻塞性肺炎等。但手术治疗效果好。X 线断层摄片、胸部 CT 和纤维支气管镜检查等综合检查对诊断有较大帮助。

六、原发性支气管肺癌（肺癌）

本病大多见于 40 岁以上男性，文献报告有咯血者占 50%～70%，国内一组 141 例报告中，第一个月内出现咯血者有 38.3%。中央型肺癌较周围型肺癌易引起咯血。癌组织内小血管较多，患者又常有刺激性咳嗽，易引起癌组织损伤而致出血。其特点是痰中带血或小量咯血多见，而大量咯血少见，但晚期可有致命性大咯血。咳嗽是较常见的早期症状，无痰或有少量的白色黏液痰，可伴有胸痛。间断的或持续的小量咯血，对提示此病的诊断有重要意义。痰中可混有小颗粒状灰白色坏死组织，其中较易找到癌细胞。X 线胸片、纤维支气管镜、胸部 CT 及活组织病理检查有助于诊断。

国内一组确诊肺癌患者 1105 例中，纤维支气管镜下直接见到肿瘤病灶（直接征象）者 638 例（57.7%），只见肿瘤间接征象，即支气管黏膜改变者 412 例（37.3%）。肺癌多见于段以上的支气管（中央型肺癌约占 3/4），有些病例第一次活检及刷检均未能确诊，需做第二次，偶尔还要第 3～4 次检查。当发现有间接征象的可疑病例，应尽可能多部位活检多取标本，甚至看到癌体也应多点活检。

七、支气管类癌

支气管类癌罹患多为中年人，男女性别无差异，生长慢，具有恶性程度低和较少发生转移的特点。早期症状常为咯血，术后长期生存率较高。国内一组 17 例报告中，患者 40 岁以下者占 64.7%，中央型 12 例，周围型 5 例，2 例有支气管旁淋巴结转移，主要临床表现为咳嗽、咳痰、咯血或痰中带血、发热和反复发作肺部炎症。临床上本病易误诊为肺癌、结核球或良性支气管肿瘤。X 线检查与纤维支气管镜下活检对诊断帮助较大。

八、良性支气管瘤

良性支气管瘤少见，发病多在 30～40 岁之间。全身情况良好的中年患者如有反复的小量咯血或痰中带血，或类似哮喘发作，或屡次发作的呼吸道阻塞及感染症状，应考虑此病的可能。由于肿瘤生长缓慢，临床症状可延续多年。早期可无症状，或仅有气喘、干咳，有时甚至被误诊为支气管哮喘。肿瘤逐渐增大而堵塞支气管时，可发生相应肺叶的肺不张，并在肿瘤的远侧发生感染与支气管扩张。X 线体层摄片、胸部 CT，可了解较大的支气管内肿瘤的范围及部位，气道阻塞情况及继发性支气管扩张，对诊断有重要帮助。由于良性瘤多发生于较大的支气管内，纤维支气管镜检查的检出率可达 85%～90%。

良性支气管瘤有腺瘤、平滑肌瘤、乳头状瘤等，此外较罕见的有纤维瘤、软骨瘤、脂肪瘤等。其中腺瘤比较多见，典型 X 线征象为肺门附近有圆形或类圆形阴影，密度均匀一致，边缘锐利，体层摄片或胸部 CT 检查更易于发现；由于多数腺瘤位于主支气管或肺叶支气管内，纤维支气管镜检查易作出诊断。

12.2 肺部疾病

一、肺结核

咯血是肺结核患者常见的症状，且常为提示此病诊断的线索。咯血量多寡不一，少可仅为痰中带血，多则一次可达 500ml 以上，血色鲜红。咯血与结核病变的类型有一定关系，多见于浸润型肺结核、慢性纤维空洞型肺结核、干酪样肺炎，而少见于原发综合征（原发型肺结核）和急性血行播散型肺结核。咯血严重程度并

不一定与病灶大小成正比，小的病灶可有较多的咯血，而病灶广泛的也可无咯血。出血量常和血管损害程度有关，血管壁渗透性增高所致的咯血，出血量少，但持续时间较长；小血管的破裂则多引起小量出血，这往往由于慢性活动性肺结核所致；大咯血多为肺动脉分支破损所致，其中以空洞内形成的动脉瘤破裂所致的大咯血多见，此类出血来势甚急，而由于洞壁纤维化不易收缩止血，或血凝块虽能填塞空洞压迫血管暂时止血，但又可因血块溶解而再次出血。

肺结核患者以青壮年占大多数，不少患者以咯血为初发症状而就诊。咯血之后常有发热，是由于病灶播散及病情发展所致。患者常同时出现疲乏、纳差、体重减轻、午后潮热、盗汗、脉快和心悸等全身中毒症状。

肺结核的诊断主要依靠症状、体征、X 线胸片和痰结核菌检查。如在青壮年人一侧肺尖部经常听到湿性啰音，又有上述全身性中毒症状，则支持活动性肺结核的诊断。X 线胸片是诊断肺结核的重要方法，可以发现早期轻微的结核病变，确定病灶的范围、部位、形态、密度、与周围组织的关系，判断病变的性质、有无活动性、有无空洞、空洞大小和洞壁特点等。因此，定期进行胸部 X 线检查能及早发现病灶，有助于早期治疗。

痰结核菌检查阳性可确诊为肺结核，且可肯定病灶为活动性。但痰结核菌阴性并不能否定肺结核的存在，对可疑病例需反复多次痰液涂片检查，如有需要，可采用浓集法、培养法、PCR 法等，在咯血前后，因常有干酪性坏死物脱落，此时的痰菌阳性率较高。

长期被误诊为肺结核咯血的肺部疾病并非少见，文献报道有支气管扩张、支气管囊肿、肺癌、肺脓肿、肺吸虫病等。

年轻患者反复咯血，痰结核菌检查阴性，全身情况较好，而病灶又处于中、下肺野，用一般抗菌药物治疗能改善炎症表现者，则可认为是非结核性支气管扩张，胸部 CT 检查有助于确定诊断。支气管囊肿在胸部平片及透视下一般可确定诊断。非结核性支气管扩张或支气管囊肿合并普通细菌感染时，其症状的出现通常较早，可追溯到童年时期，特别是在患麻疹、百日咳之后常有咯血及呼吸道炎症症状，其与肺结核病的鉴别是前两者在长期的病患过程中，全身一般状况仍较好，无结核病的全身中毒症状，可伴有杵状指（趾），痰结核菌阴性。

肺癌被误诊为肺结核者颇为常见。在下列情况下，应考虑肺癌的可能：① 年龄在 40 岁以上，尤其是长期重度吸烟的男性患者，新近出现反复的咯血或持续的痰中带血，或近肺门处有致密的异常阴影，或出现肺不张合并感染，而多次痰液检查未发现结核菌者，应首先考虑肺癌的可能；但痰中结核菌阳性也不能除外肺结核与肺癌并存。② 肺癌组织内部发生坏死破溃，坏死组织排出后形成空洞，其 X 线征象可酷似结核性空洞。但癌性空洞常呈偏心性，其内侧壁凹凸不平，外缘多呈毛刺状、分叶状，常无病灶周围卫星灶，多次痰结核菌检查阴性，经规律的抗结核治疗无效，病灶逐渐增大，这些均可与肺结核鉴别。③ 肺癌和肺结核并存，肺癌可发生在陈旧性肺结核瘢痕的基础上，而肺癌又能促使结核病灶恶化。如在陈旧性或活动性结核病灶处出现新的、致密的圆形病灶，且经积极抗结核治疗一个月后，病灶仍逐渐增大，或出现肺不张、肺门阴影增大，癌性空洞等改变，应考虑并存肺癌的可能。

二、肺　炎

在急性肺炎时，肺实质处于高度充血状态，小血管通透性增加并可发生破裂而致咯血。由于小血管可发生血栓性脉管炎，致血管腔闭塞，通常不易引起大量咯血。

肺炎链球菌肺炎的患者，痰中混有血液者并不少见，有时血量可达 20～30ml，病期第 2、3 天转为铁锈色痰。在整个病程中均呈血性痰的甚少。

肺炎杆菌性肺炎多为砖红色稠胶样痰；化脓性链球菌肺炎咳粉红色稀痰；葡萄球菌肺炎可为血性痰、脓性

痰；绿脓杆菌肺炎咯血少见，典型者咳翠绿色脓痰。军团菌肺炎少量黏液痰中可带血丝，并有发热、咳嗽、肌痛、关节痛、腹泻、蛋白尿、转氨酶升高、直接荧光抗体阳性或间接荧光抗体 1∶256。肺炎支原体肺炎约 1/4 病例有血性痰，但绝无铁锈色痰；流感病毒性肺炎常引起反复的小量咯血。

三、肺脓肿

肺脓肿多由于吸入感染或血源性感染所引起，约 50% 患者伴有咯血，常伴有大量脓痰或脓血样痰。急性肺脓肿的早期可有大量的咯血而无脓痰，但此时有寒战、高热、胸痛、血白细胞和中性粒细胞增高，提示急性细菌性感染，1 周后可出现大量脓性痰。慢性肺脓肿常有大量的脓痰或脓血痰，痰量每天可达 300～500ml，带臭味，痰静置分层，多数患者伴有杵状指。慢性肺脓肿常被误诊为肺结核病，前者可根据急性发病史、X 线胸片见大片浓密模糊浸润阴影，脓腔内出现圆形透亮区及气液平面，痰培养可有致病菌生长以及抗菌治疗有效，一般鉴别不难。慢性肺脓肿与肺癌的区别，可根据肺脓肿过去的急性发病史、空洞的特点及痰中癌细胞检查等加以鉴别，X 线胸片、纤维支气管镜、胸部 CT 扫描有利于诊断。癌性空洞与肺脓肿空洞、结核性空洞的鉴别参见表4-5。

表 4-5: 癌性空洞与肺脓肿空洞、结核性空洞的鉴别

		结核性空洞	肺脓肿	癌性空洞
X线表现	部位	上叶尖后段及下叶背段多见	上叶后段、下叶背段及各基底段	可发生在任何部位
	数目	单发或多发	单发多见，少数多发	单发
	洞壁	薄壁或厚壁，多为 2～3cm，内壁光滑，可钙化	厚壁，内壁不甚规则	厚壁，内壁不规则，呈结节状
	液面	多无液面，偶有小液面	多为明显液面	多无液面
	周围病变	空洞附近有不同性质的卫星灶	周围有多量炎性渗出	肿块外多无病变
	播散	局部、对侧播散	直接蔓延	可有淋巴转移，偶有肺转移
临床症状		慢性病程，咯血常见	起病急、高热，咳大量脓臭痰，痰静置分三层	多为中年以上患者，无发热，痰量较少，小量咯血或痰中带血
痰检查		结核杆菌多为阳性	链球菌、葡萄球菌	可找到癌细胞

四、肺部真菌感染

肺部真菌感染是最常见的深部真菌病，主要由念珠菌、曲霉、毛霉、新型隐球菌等真菌感染所致。老年、幼儿及体弱者易患此病，多为痰中带血或小量咯血。常见症状有发热、乏力、盗汗、纳差、消瘦、咳嗽、胸痛；痰的特点是量少，不同种类的真菌感染时，其痰的性状不一。肺白念珠菌感染，为胶样黏稠痰，带乳块或血丝；肺曲霉病反复咯血或咳出大量泡沫痰（可带酒味）；肺新型隐球菌病则咳小量黏液性痰或血丝痰。病原学检查可找到致病菌，胸部 X 线检查，肺组织病理检查有助于诊断。

五、肺寄生虫病

1. 肺阿米巴病

阿米巴性肺脓肿为肝阿米巴病并发症之一，也可来自肠道病灶。多数起病较慢，常有发热、乏力、消瘦、咳嗽、咳痰、右下胸痛并放射至右肩，少数呈急性发病，高热、胸痛、呼吸困难等，可有肝脏肿大体征。典型的痰液呈棕褐色而带腥臭味，有助于此病的诊断。如合并出血或混合感染，可呈血性或黏液脓血痰。痰液、胸腔积液或纤维支气管镜取病变坏死组织中查找到溶组织阿米巴滋养体可确诊。

2. 肺吸虫病

本病有严格的地区性，患者都曾有在疫区进食未煮熟的含有肺吸虫囊蚴的石蟹或蝲蛄史。病程中常反复的小量咯血，痰血混合多呈特殊的棕黄色或铁锈色，烂桃样血痰是肺吸虫病最典型特征。早期症状有畏寒、发热、脐周隐痛、腹泻，并有乏力、盗汗、纳差，2～3 周后出现咳嗽、胸痛、咯血等，患者虽有长期的反复咯血，但全身情况尚好，胸部体征多不明显，可有皮下结节。常有血嗜酸性粒细胞增多，痰中发现肺吸虫卵即能确诊，阳性率 90% 以上。粪便虫卵检查、肺组织病理检查、免疫学检查、X 线检查等有助于诊断。

胸部 X 线检查有较特别的征象，病灶多位于中、下肺野及内侧带，因病变的不同时期而有下列的表现：① 早期呈边缘模糊的弥漫阴影，大小约为 1～2cm；② 中间期为边缘清楚、多房或单房的、实质或囊状的大小不等的阴影，多房性囊状阴影是本病的 X 线特征；③ 晚期为纤维增殖性变及硬结钙化阴影。此外，可有肺门增大、肺纹理增粗紊乱、胸腔积液或胸膜增厚等征象。对一些疑难的、不典型的病例，流行病学调查和免疫学检查，在诊断上有重要意义。

如患者有上述的流行病学史和胸痛、咳铁锈色痰等症状，血嗜酸性粒细胞增多，痰中虽未发现肺吸虫卵，而肺吸虫抗原皮内试验阳性，并已除外血吸虫病、华支睾吸虫等感染时，则大致可作出肺吸虫病的临床诊断，并应进行特效药物（如吡喹酮）的诊断性治疗；如疗效显著，可进一步确立诊断。肺吸虫病主要须与肺结核相鉴别（表4-6）。

在四川及福建发现的肺吸虫病，临床表现较特别，其症状轻，咯血量较小，痰中虫卵检出率较低，有游走性皮下结节者甚多（多分布于胸壁及上腹壁），血中嗜酸性粒细胞显著增多。

国内报道肺吸虫病误诊率较高。主要原因是由于肺吸虫病临床表现及 X 线胸片大多无特异性，且典型的游走性皮下结节，肺空泡、结节和隧道线条等 X 线表现又少见。一组报道 34 例肺吸虫病在入院前全部误诊为肺结核。

由于肺吸虫病免疫学诊断的敏感性和特异性高，且简便易行，在流行区内患者有生食石蟹或蝲蛄史，而反复出现咳嗽、咯血或痰中带血、发热等症状，应即作肺吸虫抗原皮内试验，上述一组误诊为肺结核的 34 例患者，肺吸虫抗原皮内试验全部为 1∶2000 以上阳性。应用混合单抗双抗体夹心 ELISA 法诊断疑难肺吸虫病，效果更佳。

3. 肺包虫病

肺包虫病是棘球绦虫的幼虫（棘球蚴）寄生于人体肺内所引起，主要流行于畜牧区，以青壮年农民和牧民为主，早期可无症状。当包囊肿大破裂时可出现咯血或痰中带血，并可咳出类似粉皮样的角皮膜；合并感染时则出现咳嗽、咳痰、胸部不适，或胸痛及劳力后气促等症状。可有肝脏或其他部位囊肿征象。囊肿破裂，囊液亦可阻塞气管而引起窒息。X 线胸片或 CT 扫描有助于诊断，可显示包虫圆形或卵圆形，略呈分叶状阴影，边

表 4-6: 肺吸虫病与肺结核鉴别

	肺吸虫病	肺结核
临床表现		
病史	曾到肺吸虫病流行区，曾有食生螃蟹、蝲蛄史	有与肺结核患者接触史
胸部症状	有铁锈色痰、多有胸痛	无铁锈色痰、少有胸痛
腹部症状	有腹泻、腹痛	无腹泻、腹痛
体格检查	一般状况良好，腹部可有压痛	一般状况较差，腹部无压痛
X 线检查		
病灶位置	多在肺中、下部	多在肺上部
病灶大小	自 5～37mm 不等，病灶是孤立的	从粟粒大至整个肺叶，常集合在一起
病灶密度	肺吸虫囊肿密度低	病灶密度高
空洞	无空洞、囊肿内有多个空泡，囊肿常长久无变化	有时有空洞而无空泡
病灶进展	囊肿常长久无变化	未经治疗，病灶在 2～3 个月内可有显著变化
胸膜病变	多	少
实验室检查		
嗜酸性粒细胞	显著增多	正常
痰液	有肺吸虫卵、而无结核菌	有结核菌、无肺吸虫卵
粪便	可有肺吸虫卵	无
尿	可有肺吸虫卵	无
肺吸虫补体结合试验	阳性	阴性
肺吸虫抗原皮内试验	阳性	阴性

缘清晰，密度均匀，壁可钙化，阴影随呼吸而变形；包虫囊壁破裂，空气进入，则顶部呈现半月形透亮带。包虫抗原皮内试验及补体结合试验对本病有重要的诊断意义，阳性率可达 90% 以上。此外，痰检查、B 超检查、放射性核素扫描等对诊断也有帮助。

六、恶性肿瘤的肺转移

恶性肿瘤转移至肺部时，可引起咯血。较常发生肺部转移的恶性肿瘤有鼻咽癌、乳腺癌、食管癌、胃癌、肝癌、结肠直肠癌、前列腺癌、睾丸畸胎瘤、精原细胞瘤、绒毛膜上皮细胞癌、恶性葡萄胎及类癌等。以绒毛膜上皮细胞癌、睾丸畸胎瘤和恶性葡萄胎的肺转移的咯血发生率最高。对成年女性原因未明的咯血，患者阴道曾排出水泡样胎块，或兼有流产后持续的不规则阴道出血，应考虑恶性葡萄胎或绒毛膜上皮细胞癌的可能性，尿妊娠诊断试验有助于此病的诊断。

转移性肺恶性肿瘤常为多发，但也可为单发，后者较少见。X 线胸片显示多发性肺转移肿瘤的形态多为圆形、卵圆形或粟粒状阴影，大小相仿，边缘不整，发展较快。转移性肺恶性肿瘤原发病灶的诊断有时不易，须设法寻找。

七、肺梅毒

本病极为少见，国内仅有二例感染报告，均有咯血。病程进展缓慢，往往有咳嗽、咯血、胸痛等症状，虽然 X 线胸片显示下肺野呈大片状实质模糊阴影，但全身情况良好。诊断须依据梅毒感染史、梅毒血清反应阳性与驱梅治疗的疗效。肺梅毒须与其他肺部疾病相鉴别，特别是肺结核病。

八、肺囊肿

肺囊肿可区分为先天性与后天性两类，以前者较为多见，后者是由肺部感染性疾病或寄生虫所引起。多发性先天性肺囊肿常伴有支气管扩张，多在儿童期出现症状，其临床表现与支气管扩张相似，患者往往因突然小量咯血或痰中带血而就诊，由于病变多位于中、上肺，引流较好，较少出现发热。X 线胸片检查呈圆形透亮影，其壁菲薄而整齐；多发者大小不一，可分布于任何肺野，但以中、上肺野较多见。

多发性先天性肺囊肿需与支气管扩张鉴别。肺囊肿继发感染时可出现大片状模糊阴影，类似浸润性肺结核，但经抗生素治疗后感染较快消退，而有别于肺结核。肺囊肿合并感染时，其临床症状和 X 线胸片的改变与肺脓肿相似，需加以鉴别。

国内曾报告一组 82 例的成年患者中，52 例（63.4%）有咯血，多数在 200ml 以下，认为如有下列情况应考虑本病：① 肺部阴影长期存在；② 阴影在同一部位反复出现；③ 无播散灶；④ 阴影新旧程度一致；⑤ 肺门及纵隔淋巴结不大。患者虽反复咯血而无结核中毒症状。胸部 CT 检查有助于对本病的诊断。

近年肺囊肿有一组 38 例报告，发病常在青少年期，5 例初发年龄在 10 岁以下。全部患者（38 例）在院外均被误诊为肺结核。初发症状以咯血或痰中带血多见（21/38），咳嗽、咳痰、发热次之。6 例无症状患者经体检而发现本病。21 例有长期反复出现咯血或痰中带血史，最长者达 20 年。

肺囊肿的胸部 X 线表现常缺乏特征性。作者认为以下几点有利于肺囊肿的早期诊断：① 发病年龄在 30 岁以下，特别是男性，有反复咯血或痰中带血、咳嗽、发热史。② 动态观察 X 线胸片阴影的形态变化不大，无肿瘤的淋巴结、淋巴道远处转移的改变。③ 结核菌素试验阴性或经积极的抗结核治疗无效。④ 胸部 X 线显

示其病变虽无固定部位但与支气管走向有关；虽经反复感染但病变部位固定不变；在非囊肿部位不出现新的病灶。⑤ 有条件时应作高分辨胸部 CT 检查加以鉴别。⑥ 经上述不能确诊时应考虑肺活检或外科手术探查。

九、尘 肺

包括硅沉着病和其他尘肺，是由于长期吸入某种粉尘所致的以肺实质弥漫性纤维病变为主的疾病。主要发生于从事粉尘作业的工人，可有慢性、顽固性咳嗽，咳泡沫状痰、咯血或痰中带血，气短和胸痛。早期症状不明显，常为干咳或带黏稠痰，晚期咳嗽加重，痰多，如合并肺结核或支气管扩张，可反复大咯血。晚期病情重，有发绀、杵状指、肺气肿、肺源性心脏病等表现。胸片可见中、下肺野呈网状、条索状或结节状阴影改变，肺门淋巴结肿大。其诊断主要依据为职业病史、临床表现、胸部 X 线征象及肺功能检查。

硅沉着病合并肺结核比无硅沉着病的发病率高 4～5 倍，其特点是肺结核的发生率和严重程度与硅沉着病的发展程度成正比，硅沉着病愈严重，其并发肺结核的可能性愈大，肺结核病的病变发展也愈迅速，病情愈严重。石棉肺合并肺结核比较少见，但合并肺癌者却较多。

12.3 肺血管及其他循环系统疾病

一、肺血栓栓塞症

肺血栓栓塞症是肺栓塞的最常见类型，占肺栓塞中的绝大多数，多继发于右心或体循环深静脉系统的血栓形成，偶尔也见于肺动脉炎、感染性心内膜炎等病例中，是以各种栓子阻塞肺动脉系统为其发病原因的一组疾病或临床综合征。主要症状为呼吸困难及气促、胸痛、小量咯血（大咯血少见）、咳嗽、心悸、发热等。心瓣膜病（特别是合并心房颤动）患者发生咯血、未能解释的短期发热时，须考虑肺血栓栓塞症的可能。X 线胸片可显示区域性肺纹理变细、稀疏或消失，肺野透亮度增加；也可显示肺组织的继发改变，如肺野局部的片状阴影，尖端指向肺门的楔形阴影，肺不张或膨胀不全，有肺不张侧可见横膈抬高。X 线胸片对鉴别其他胸部疾病有重要帮助。螺旋 CT、放射性核素肺通气/血流灌注扫描、磁共振显像（MRI）及肺动脉造影都是肺血栓栓塞症的重要确诊方法。

二、肺动脉高压

肺动脉高压可由许多心、肺和肺血管疾病引起，根据发病的原因是否明确，曾被习惯性分为“原发性”和“继发性”肺动脉高压。2008 年世界卫生组织第 4 届肺动脉高压会议重新修订了肺动脉高压分类，目前按照病因或发病机制、病理与病理生理学特点分为五个大类：① 动脉性肺动脉高压；② 左心疾病所致肺动脉高压；③ 肺部疾病及（或）低氧所致肺动脉高压；④ 慢性血栓栓塞性肺动脉高压；⑤ 未明多因素机制所致肺动脉高压。继发性肺动脉高压较原发性肺动脉高压常见，早期临床表现以基础疾病如慢性支气管炎、COPD 等的临床表现为主，晚期以右心功能不全的表现为主。原发性肺动脉高压是一少见病，被世界卫生组织改称为“特发性肺动脉高压”，是一种不明原因的肺动脉高压。早期通常无症状，仅在剧烈活动时感到不适；随着肺动脉压力的增高，可逐渐出现呼吸困难、胸痛、头晕或晕厥、咯血。咯血量通常较少，有时也可因大咯血而死亡。其他症状还包括疲乏、无力，雷诺现象，声嘶（Ortner 综合征）等。胸部 X 线检查、超声心动图和多普勒超声检查、放射性核素肺通气/灌注扫描、右心导管术、肺活检都对诊断有重要的作用。

三、肺动静脉瘘

肺动静脉瘘是先天性肺血管的血管瘤样畸形，也可为获得性，临床上少见。可有咳嗽、间歇小量咯血、发绀、杵状指（趾）及红细胞增多症。体格检查可发现在相应胸壁部位触及震颤，闻及来回性血管杂音。X 线胸片和胸部 CT 在诊断上起重要作用，可见边缘整齐、密度均匀的圆形或卵圆形阴影，多位于中下肺野，且与肺门之间有条索状阴影，病变无钙化，无空洞形成。肺动静脉瘘发病常与遗传性出血性毛细血管扩张症有关，可误诊为肺结核球或支气管肺癌，肺动脉造影可协助明确诊断。

四、单侧肺动脉发育不全

本病少见，患者大多有不同程度的咳嗽、咳痰、痰中带血、胸痛、气促等表现，体格检查可发现患侧胸廓扩张稍受限、语颤及呼吸音减弱、多可听到干、湿性啰音，可被误诊为肺气肿、气胸、支气管扩张等。诊断主要依靠胸部 X 线检查，尤其是胸部 CT 的肺动脉造影对诊断极有帮助。

五、肺淤血

常见于风湿性心脏病二尖瓣狭窄，且多发生在较严重的瓣口狭窄的慢性充血期，也可见于急性左心衰、复张后肺水肿、高原性肺水肿等，多表现为痰带血丝、小量咯血或咳出粉红色泡沫样痰。结合心脏病史、胸腔快速抽液（气）及快速登山等病史，心尖部舒张期隆隆样杂音，超声心动图和多普勒超声检查等可作出诊断。二尖瓣关闭不全较少引起咯血。

六、高血压

在恶性或急进型高血压，由于血压持续增高时，可引起肺毛细血管破裂而出现咯血。也可由于并发急性肺水肿而咳粉红色泡沫样痰。

七、先天性心脏病

某些有血液分流的先天性心血管病如房间隔缺损、室间隔缺损、艾森曼格综合征等，均可伴有显著的肺动脉高压，由此可引起咯血。

12.4 全身性疾病及其他原因

一、急性传染病

1. 肺出血型钩端螺旋体病肺出血型钩端螺旋体病也称钩端螺旋体性出血性肺炎，是钩端螺旋体病的严重类型，如不注意常易误诊。钩端螺旋体病以夏秋季多发，以青壮年为主，从事牧、渔业劳动者发病率高，大多起病急骤，症状主要有畏寒或寒战、高热、头痛、全身肌肉酸痛、衰弱无力、眼结膜充血、腓肠肌疼痛、淋巴结肿大，多在毒血症过程中出现心悸、烦躁、呼吸和心律逐渐增快。初为痰中带血，以后咯血量增多。严重的肺弥漫性出血型者，可引起致命的大咯血，其特点是发生突然、发展迅猛，临终时多数患者出现从口鼻涌出大

量血液，立即窒息而死。X 线胸片和胸部 CT 显示双侧肺野斑片状模糊阴影，以中、下肺野尤其显著。需与其他原因的肺炎、肺结核鉴别。病原学和血清学检查有助于明确诊断。

2. 流行性出血热由汉坦病毒引起，经呼吸道、消化道、母婴、虫媒及动物源传播，流行季节以 3～5 月份或 5～7 月份以及 11 月份至次年 1 月份间为高峰，青壮年多见，主要损害全身小动脉和毛细血管。患者起病急，典型病例具有发热、出血与肾损害三大主要特征以及发热期、低血压休克期、少尿期、多尿期和恢复期五期经过。其主要临床表现为发热、头痛、腰痛、眼眶痛、口渴、呕吐、酒醉貌、球结膜充血水肿，皮肤和黏膜广泛出血、鼻出血、咯血、呕血、便血、血尿，软腭及腋下有出血点，肾区有叩击痛。早期外周血白细胞正常或偏低，有尿蛋白，尿红、白细胞及管型改变；肾功能损害，约有半数出现肝功能损害。特异性血清学试验有助于确诊。

二、血液病

某些血液病如血小板减少性紫癜、白血病、再生障碍性贫血、血友病等均可出现咯血，与原发病有关。除咯血外，尚伴有其他部位的出血倾向。血常规、骨髓细胞学检查、血小板功能与凝血因子检查可确诊。

三、白塞病（Behcet disease）

本病由病毒感染、遗传因素、免疫功能及体内微量元素异常等因素引起。初发年龄主要是 16～40 岁的青壮年，以女性多见。基本病变是血管炎，可累及毛细血管和细小动静脉，可因肺部血管受累而反复咯血，多为小量咯血，也有因肺脉管炎而引起多发性肺栓塞。主要的临床表现为反复发作的口腔黏膜、舌尖及其边缘、齿龈、上下唇内侧等处的痛性小溃疡；外生殖器损害与口腔基本相似；眼部损害主要为结膜炎、角膜炎、虹膜炎、视网膜炎，其他表现有皮肤损害、消化道损害、关节损害及神经系统损害等。活动期多有血沉、黏蛋白、唾液酸、α2 球蛋白增高，部分患者血浆铜蓝蛋白及冷球蛋白阳性。本病并发肺脉管炎引起咯血时的胸部 X 线表现，可类似肺炎支原体肺炎、肺部转移癌，或出现大片密度增高的圆形阴影。病理学检查及有关脏器病变的相应检查有助于诊断。针刺反应阳性是一特征性表现，若能同时检查 HLA-B5，对本病的诊断更有帮助。

四、结缔组织病

该类疾病如系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、重叠综合征等，其发病与遗传、某些药物、物理因素、病毒感染、内分泌因素、免疫异常等有关，多见于 20～40 岁的女性。可有小量咯血，如伴有肺动脉受侵害，可发生大咯血。若患者有多个器官系统功能的损害，胸部 X 线检查见肺部有阴影，而抗菌药物治疗效果不佳时，应考虑结缔组织病伴有肺部损害的可能性。诊断结缔组织病所致的咯血时，须认真除外肺结核、支气管扩张、肺肿瘤等疾病。实验室检查和肺组织病理检查有助于诊断。

五、肺出血-肾炎综合征

国外文献曾有多例重度肺出血合并肾小球性肾炎报告，并命名为 Goodpasture 综合征，病因未明，也有将此病归入结缔组织病，临床上少见。此病多见于 20～40 岁男性，病程数月至数年，预后不良。临床经过可分为两个阶段：① 肺部病变阶段，87%～96% 以上的病例的首发症状表现为间歇的咯血，轻者为血痰，重

者出现大咯血，反复出血可致贫血；病变广泛者可有呼吸困难、发绀与胸痛，X 线胸片上显示短暂的弥漫性细小或大片状阴影，但 X 线检查也可呈阴性。② 肾脏病变阶段：多数患者在咯血后数周或数月出现肾炎症状，肾脏病变表现为肾小球性肾炎，起病隐袭，当肺部病变显著时，尿检查发现蛋白尿、镜下血尿与管型尿，早期肾功能正常，当肾脏病变为进行性，尿毒症症状迅速出现，并掩盖肺部症状。X 线、痰涂片、尿常规、血液检查、免疫学检查、肺功能检查都有助于诊断。肾组织活检免疫荧光检查，发现抗肾小球基底膜抗体则可明确诊断。通常由于尿毒症导致死亡。

除肺、肾两脏器之外，其他脏器很少受累。高血压少见。

六、肉芽肿性多血管炎（韦格纳肉芽肿）

是一种原因未明的综合征，被认为是机体对未知抗原的异常超敏反应所致。以 30～50 岁男性多见，具有上下呼吸道坏死性肉芽肿性血管炎，肾小球肾炎和小血管炎的临床表现。常有小量咯血，严重者可发生大量肺泡性出血，患者可伴有发热、乏力、纳差、关节痛、肌痛；上呼吸道症状有鼻分泌物增多、口咽部溃疡、声嘶；肺部症状有咳嗽、胸痛、呼吸困难；肾损害表现有不同程度的蛋白尿、镜下血尿或红细胞管型；其他表现可有皮肤黏膜损害、血疱、结节、红斑、结膜角膜炎、多发性神经炎、心肌炎、耳部损害。胸部 X 线检查表现为肺单侧或双侧多发或孤立结节影，大小不等，边界清楚，多有空洞形成，空洞壁薄而形态不规则，罕有液平存在。口咽、肺、肾组织活检及实验室检查有助于诊断，典型病例胞浆型抗中性粒细胞胞浆抗体（c-ANCA）阳性。

七、弯刀综合征

弯刀综合征为一种罕见的先天性血管畸形，其特征为右肺静脉开口于下腔静脉，X 线胸片显示血管形态类似古代土耳其武士佩带的弯刀。患者常有反复咳嗽、咯血、右肺感染，易被误诊为“支气管扩张”。胸部 X 线检查为：① 右肺发育不全；②X 线检查沿右心缘的肺静脉呈弯刀样阴影；③ 心脏向右移位，状似右位心，据此可作出诊断。

八、替代性月经

成年女性发生与月经期相应的周期性咯血，须考虑为“替代性月经”。国内文献报告一例每次咯血都在月经周期前 2～3 天开始，待月经过后即能自行停止。此种异常现象罕见，原因未明，有人认为体内雌激素的周期性浓度增高，引起肺毛细血管充血、出血所致。部分患者在咯血周期前 1 周，应用黄体酮治疗可预防出血。此外，气管或支气管子宫内膜异位也可引起此现象，但罕见。

对此类与月经周期有明显关系的周期性咯血，须经细致检查与长期观察，而不能发现咯血

的其他原因时，方可下“替代性月经”的诊断。

（周燕斌　谢灿茂）

参考文献

1. 孙书明，等.138 例咯血患者的胸部 X 线检查与纤维支气管镜检查对照分析. 中华结核和呼吸杂志，1995，18（4）：226

2. 来孺牛. 纤维支气管镜、螺旋 CT 对咯血的诊断价值. 现代中西医结合杂志，2004，6：352

3. 姜静波，等.CTA 与 DSA 对支气管动脉性咯血临床应用价值的比较. 医学临床研究，2012，29（7）：1334-1337

4. 宋美君，等. 多层螺旋 CT 支气管动脉造影与数字减影下经股动脉支气管动脉造影在咯血诊治中的对比. 中国呼吸与危重监护杂志，2012，11（4）：378-381

5. 胡华成，等.X 线胸片正常咯血患者病因的进一步诊断. 中华结核和呼吸杂志，1994，17（6）：377

6. 陈志烈，等. 胸片无明显异常的支气管扩张症青年患者咯血的诊断与鉴别. 宁夏医学院学报，2001，23（1）：28

7. 林金学，等. 单纯气管、支气管结核病 28 例临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1997，20（6）：368

8. 杨远，等. 纤维支气管镜检讨胸片正常的支气管内膜结核. 中华结核和呼吸杂志，1995，18（1）：12

9. 陈文彬，等. 酷似肺癌的支气管结核六例. 中华结核和呼吸杂志，1995，18（4）：246

10. 张立华，等.T-SPOT 与结核菌素试验对结核病患者的临床诊断价值. 中华临床医师杂志（电子版），2012，6（14）：4107-4108

11. 高明乐，季卫星. 支气管壁内结石致大出血介入治疗 1 例. 临床荟萃，1998，13（22）：1040

12. 林耀广，等. 肺癌在支气管镜下的特征. 中华内科杂志，1998，37（4）：235

13. 张逊，等. 支气管类癌外科治疗 11 例报告. 中华结核和呼吸杂志，1995，18（1）：40

14. 张兵，雷发国.34 例肺吸虫病误诊临床分析. 中华传染病杂志，1998，16（1）：54

15. 刘云霞，等. 混合单抗双抗体夹心 ELISA 法诊断疑难肺吸虫病二例. 中华内科杂志，1997，36（6）420

16. 王维山，等.38 例支气管囊肿临床及 X 线形态分析. 中华结核和呼吸杂志，1994，17（5）：314

17. 易善国，等. 弯刀综合征一例. 中华内科杂志，1992，31（3）：176

18. 陈庆荣，等.Goodpasture 综合征（附 7 例）报告及文献复习. 中华肾脏病杂志，1991，7（2）：93

19. 毕经瑞. 支气管子宫内膜异位症引起咯血 1 例报告. 吉林医学，1998，19（6）：333

第五章　慢性咳嗽

咳嗽是一种保护性反射动作，能将呼吸道内分泌物或异物排出体外；另一方面也为病理性，作为呼吸系统疾病的常见症状。当耳、鼻、咽、喉、支气管、胸膜、肺等脏器，由于炎症、淤血、物理、化学或过敏等因素刺激时，通过分布于此等器官的迷走神经分支传达到延髓咳嗽中枢，引起咳嗽反射。目前已把咳嗽分成急性、亚急性和慢性咳嗽（chronic cough），急性咳嗽定义为咳嗽持续 3 周以内，亚急性咳嗽为 3～8 周，慢性咳嗽为 8 周以上。能引起慢性咳嗽的疾病很多（参考表5-1）。诊断时须注意下列检查：

（一）病史、症状、体征

表 5-1：慢性咳嗽疾病的分类

	疾病
慢性鼻、咽、喉疾病	上气道咳嗽综合征（鼻后滴流综合征），慢性咽炎，慢性喉炎，咽结核与喉结核，喉癌
慢性支气管疾病	慢性支气管炎，淤血性支气管炎，嗜酸性粒细胞性支气管炎，弥漫性泛细支气管炎，哮喘，咳嗽变异型哮喘，百日咳，支气管扩张，支气管结核，真菌性支气管炎，纤维素性支气管炎
慢性肺部疾病	原发性支气管肺癌（肺癌），肺结核，慢性肺脓肿，肺真菌病，肺孢子菌肺炎，人类比翼线虫病，肺吸虫病，肺包虫病，右肺中叶综合征，肺囊肿，肺泡蛋白沉积症，胆固醇肺炎，特发性肺纤维化，原发性呼吸道淀粉样变性，硅沉着病及其他尘肺
系统性疾病	原发性多血管炎，其他风湿性疾病，尿毒症肺，热带嗜酸性粒细胞增多症
其他	胃食管反流，药物性咳嗽，腹膜透析，阿诺尔德神经反射性咳嗽综合征，精神性咳嗽、不明原因咳嗽

识别咳嗽的不同特征有助于诊断，包括什么时候开始咳嗽？咳嗽是日间重抑或夜间重？多痰或干咳？痰液的性状如何以及咳嗽伴随什么症状？

健康状态良好的慢性咳嗽，多见慢性咽、喉炎及支气管炎，也可见于支气管扩张。经常作咽部清除动作的咳嗽和咳出黏痰，尤其起床后出现者，多为上气道咳嗽综合征（upper airway cough syndrome，UACS）。间歇性咳嗽伴有喘息者多为支气管哮喘。如果每年都在同一时间发作的咳嗽，可能为过敏性鼻炎。日间高声干咳，引起虚脱，伴有情感性反应者提示心因性咳嗽。呈进行性消瘦的慢性咳嗽患者，须注意为消耗性疾病，如肺结核、肺部恶性肿瘤等。

反复咳出大量脓痰者常为肺脓肿，这些患者每有醉酒、昏迷或肺部急性炎症感染病史。如于童年起病，脓痰在经过中逐渐增多，多见于支气管扩张。肺脓肿和支气管扩张的排痰量与体位改变有一定关系。伴有血痰的慢性咳嗽多见于肺结核、肺癌、支气管扩张、慢性肺脓肿、肺吸虫病、淤血性支气管炎等，有时也可见于慢性支气管炎。干咳有服用血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）者要注意药物诱发的咳嗽。

伴有胸痛的慢性咳嗽，常见于肺部病变波及胸膜或附近骨膜，如肺结核、支气管肺癌等。难以忍受的胸部闷痛，须注意支气管肺癌的可能。

长期与有害粉尘接触的慢性咳嗽患者，须注意尘肺的可能性。仰卧时突然发生咳嗽，口腔伴有酸味者提示胃食管反流。

细致的体格检查对 60% 病例有诊断价值。体检可发现：咽充血，黏膜可伴有或没有炎性肿胀和脓性分泌物，见于鼻窦炎、上气道咳嗽综合征或过敏性疾病。双肺弥漫性吸气性湿啰音见于肺水肿或肺纤维化。呼气性哮鸣音，见于哮喘或慢性阻塞性肺疾病。散在的湿啰音咳嗽后改变或消失者见于支气管炎。固定的局限性湿啰音见于支气管扩张。肺尖部局限性小湿啰音常提示浸润性肺结核。局限性上肺野大、中湿啰音常提示空洞性肺结核。慢性咳嗽伴杵状指须注意支气管扩张，慢性肺脓肿，慢性肺性骨关节病，特发性肺纤维化。伴颈部及锁骨上淋巴结肿大须注意肺结核、肺癌。

（二）痰检查

纤维素性支气管炎痰中出现树枝状管型物。痰的细菌学检查（涂片、培养、PCR）对慢性气道和肺部炎症、肺结核、肺真菌病等的诊断有重要意义。痰细胞学检查发现癌细胞能明确肺癌的诊断，痰发现嗜酸性粒细胞增高是诊断嗜酸性粒细胞支气管炎（eosinophilic bronchitis，EB）的主要指标。

（三）器械检查

1. 胸部 X 线透视及摄片检查

能进一步确定肺部病变的部位、范围与形态，有时也可确定其性质，如肺部炎症、肺结核、肺脓肿、肺癌、肺囊肿、尘肺等。对于肺深部病变，则 X 线体层摄片、CT、MRI 等诊断价值较大。鼻窦 X 线检查也有助于寻找咳嗽的病因，可以发现鼻窦炎或鼻窦积脓。胸部 CT 的横断面图像并无影像重叠，可发现 X 线胸片未能显示的病灶和小病灶，对肺间质性病变，可较早期清晰显示细小结节及网状阴影。

2. 纤维支气管镜检查

对慢性咳嗽患者有时是必需的，可发现大气道内炎症、肿物、异物，并可做活检、支气管肺泡灌洗等。喉镜、鼻咽镜对上呼吸道病变的诊断也是必需的。胸腔镜检查对弥漫性肺疾病和胸膜疾病引起的咳嗽有重要的诊断价值。纵隔镜检查对纵隔病变有时也是必需的。

3. 支气管激发试验和舒张试验

可诊断咳嗽变异性哮喘和其他气道过敏性疾病。最大呼气流量（PEF）变异率的测定可评价患者的气道功能状态。

4. 咳嗽敏感性检查

通过雾化方式使受试者吸入一定量的刺激物气雾溶胶颗粒，刺激相应的咳嗽感受器而诱发咳嗽，并以咳嗽次数作为咳嗽敏感性的指标。常用辣椒素吸入进行咳嗽激发试验。咳嗽敏感性增高常见于 AC、EB、GERC。

5.24 小时食管内 pH 监测

可诊断胃食管反流引起的咳嗽。

13　慢性鼻、咽、喉疾病

一、上气道咳嗽综合征

上气道咳嗽综合征（UACS）最早源于 2006 年美国胸科医师协会（ACCP）慢性咳嗽指南，用于代替过去文献中所用的鼻后滴流综合征（postnasal drip syndrome，PNDS），后者是指由鼻部疾病引起分泌物倒流至鼻后和咽喉部甚至反流入声门或气管，引起以咳嗽为主要表现的综合征。而 UACS 的定义为由鼻及鼻窦病变引起的以咳嗽为主要症状的综合征，伴或不伴 PNDS，是导致慢性咳嗽的重要原因之一，咳嗽常超过 8 周，其患病率占慢性咳嗽的 22.0%～57.6%。本病以慢性咳嗽、咳痰为主要临床表现，常伴有打喷嚏、鼻痒、鼻分泌物增加和鼻塞等，可有鼻后滴流感、面部疼痛及嗅觉障碍。常伴有下列体征：清喉动作、咽部黏膜充血、淋巴滤泡增生（可呈鹅卵石样外观）、咽后壁有黏性分泌物附着等。上述临床症状和体征无特异性，基础疾病的确诊尚需进一步检查。

临床诊断需综合基础疾病、咳嗽与相关症状、鼻咽检查及治疗反应进行综合诊断。我国 2009 年慢性咳嗽指南提出的诊断标准如下：① 发作性或持续性咳嗽，以白天咳嗽为主，入睡后较少咳嗽；② 鼻后滴流及（或）咽后壁黏液附着感；③ 有鼻炎、鼻窦炎、鼻息肉或慢性咽喉炎等病史；④ 检查发现咽后壁有黏液附着、鹅卵石样观；⑤ 经针对性治疗后咳嗽缓解。

二、慢性咽炎

（一）慢性单纯性咽炎

慢性单纯性咽炎是常见的咽部疾病，其突出的症状为刺激性干咳。由于咽部有瘙痒感及不适感，患者常作廓清咽部的动作，且在讲话多时症状更为显著。患者在讲话中，常须中断，并作吞咽动作以减轻症状。

咽部检查可见咽部充血，咽后壁黏膜表面可见许多扩张的毛细血管及少量淋巴滤泡增殖，咽后壁黏膜及腭弓可略增厚，分泌物可能增多，也可在咽后壁黏膜上发现有黏稠的分泌物附着。

慢性咽炎诊断较易，但病因颇多，须明确其病因，才易于防治。慢性单纯性与慢性增殖性咽炎可由急性咽炎反复发作而来，而大多数继发于上呼吸道病变，如鼻炎、鼻窦炎或口腔慢性炎症。有害粉尘、气体的吸入及烟酒过度等，均可为本病的原因。

（二）慢性增殖性咽炎

慢性增殖性咽炎的症状与单纯性咽炎相似，但较显著。

咽部检查可见咽部充血、血管扩张、软腭充血，悬雍垂也可充血、水肿，由于淋巴滤泡增殖、互相融合呈现颗粒状。淋巴滤泡增殖常阻塞咽后壁腺管开口，而致腺体分泌淤积扩大，增加了咽后壁肿胀的程度。咽扁桃体肿大可引起咽鼓管口阻塞而产生耳鸣、听力减退。患者的咽反射特别敏感，常易引起恶心。

（三）慢性萎缩性咽炎

咽干燥感是此病最突出症状，患者每于饮水后症状减轻。萎缩的黏膜上被覆痂皮时，常导致干咳、异物感及瘙痒感。

咽部检查发现黏膜苍白、干燥、菲薄而光滑，病变较重者，其上覆盖干燥黏液与痂皮。咽肌萎缩，咽腔似甚宽广。

慢性萎缩性咽炎常继发于萎缩性鼻炎，或咽手术、咽部放射性治疗之后。

三、慢性喉炎

（一）慢性单纯性与增殖性喉炎

慢性单纯性与增殖性喉炎的症状以声嘶为主，早期常间歇发生，且每于发音较多时出现。如病情加重，声嘶可成持续，但完全失音者尚属罕见。此外，喉部常有瘙痒、灼热、刺痛等感觉，因此患者常作干咳以减轻症状。

间接喉镜检查时，早期（慢性单纯性喉炎）患者喉部黏膜充血，声带丧失其原有色泽，且可见其上分布有扩张的血管，声带上或杓状间隙可见黏性分泌物黏附。病情加重时（即慢性增殖性喉炎），则黏膜呈暗红色，并有明显增厚，声带暗红，边缘肥厚而呈钝圆，发音时常因声带肥厚而闭合不全，喉室带因代偿活动而致增厚，其较重者可掩盖声带的一部分或全部。

（二）慢性萎缩性喉炎

此病比较少见，其主要症状为刺激性干咳，有时甚至可引起声门痉挛。咳嗽之后常咳出黄绿色的痂皮，由于咳嗽用力较猛，每使黏膜损破，以致咳出物带有血丝。声音嘶哑常于痂皮在喉中积聚较多时明显，痂皮排出后好转。由于喉肌萎缩，除声音嘶哑外，常显得软弱无力。此外喉部有灼热感及痛感。

间接喉镜检查时，可见黄绿色或黑绿色痂皮，其严重者甚至在气管内也有痂皮发现。

四、咽结核与喉结核

咽结核与喉结核常继发于开放性肺结核。咽结核的早期，常于水肿、苍白的咽峡、软腭或甚至舌根部出现灰白色结节；此时患者只觉咽部不适，至结节破溃形成溃疡后，才出现咽痛与吞咽痛。疼痛常很明显，患者常因此而拒食。溃疡可发生于咽部各处甚至舌部。溃疡发展缓慢、浅表、边缘不整如鼠咬状，其上附有黏液，但底部较清洁，此外患者常有发热、唾液分泌增多、消瘦及咳嗽等症状。

喉结核早期症状每为干咳及轻度声嘶，声嘶往往出现于下午或晚上，随病情加剧而声嘶越加显著，到后期不仅声嘶而且发音无力，形同耳语。喉部因分泌物积聚而常诱发持久的严重咳嗽。喉部及喉咽部疼痛明显，并常反射至耳部。吞咽痛尤剧烈，进食困难的程度较咽结核更为严重。

喉结核患者咽部黏膜显得苍白，间接喉镜检查，早期常见杓状间隙及会厌披裂后部肿胀，有时早期患者也有出现会厌肿胀的；肿胀之处黏膜均苍白，并有黏液附着于杓状间隙。声带甚至喉室带、会厌等处先后出现溃疡，其严重者喉部形态不能分辨。

五、喉　癌

喉癌常出现咳嗽和声音嘶哑等症状。诊断须经专科医生检查。

14　慢性支气管疾病

一、慢性支气管炎

患者每年咳嗽、咳痰达 3 个月以上，连续 2 年或更长，并可除外其他已知原因的慢性咳嗽，可以诊断为慢性支气管炎。如果肺功能检测 $\mathrm{FEV}_1/\mathrm{FVC} < 70\%$，则为慢性阻塞性肺疾病（COPD）。引起慢性支气管炎的内因是机体及呼吸道局部抵抗力降低，外因主要是细菌或病毒感染，有害气体、尘埃的吸入，过冷、过热、过于干燥的空气的刺激以及过敏因素等。

慢性支气管炎多见于中年以上，每于冬春季加剧，夏季减轻或缓解。最突出的症状是咳嗽，尤其是清晨醒后较剧，也可在夜间加剧而致影响睡眠，咳出或多或少的脓性黏液痰，有时也可发生小量咯血。可有微热与全身不适。听诊有散在性干啰音与中、小湿啰音，但也可无明显听诊体征，后期往往并发肺气肿，X 线检查可见肺纹理增粗与肺气肿等征象。

慢性支气管炎的诊断，主要应用排除法，即排除其他原因所致的慢性咳嗽而确定之。淤血性支气管炎的患者，有器质性心脏病的体征，每于劳动后或夜间平卧时咳嗽增多。支气管内膜结核，常发生于有开放性肺结核病灶的患者，表现为阵发刺激性咳嗽，有时很难制止，常有哮鸣音，痰中带血，痰抗酸染色可发现抗酸杆菌。支气管镜检查有助于诊断。支气管扩张，每以长期咳嗽、反复大量脓痰或咯血为主要症状，胸部 CT、必要时支气管造影可确定诊断。长期接触有害粉尘的慢性咳嗽患者，须注意为尘肺的可能。呼吸道真菌病，其临床表现无特殊，多有长期顽固性咳嗽，咳黏稠痰或带血痰。常发生于身体衰弱或长期使用广谱抗菌素、皮质激素的患者，痰真菌检查发现真菌及菌丝，多次培养阳性及动物接种可助确诊。支气管肺癌发病多在中年以上，可有吼哮样刺激性咳嗽，常持续咯血痰，色鲜红或带褐红色，痰可找到癌细胞，胸部 X 线检查及支气管镜检查有助于诊断。肺吸虫病及肺包虫病，有地区性流行病学供参考，前者痰常呈铁锈色，痰中易发现肺吸虫卵；肺包虫病

多见于牧区，胸部 X 线检查有特殊征象（参见第 30 节）。

二、淤血性支气管炎

慢性左心衰竭患者由于支气管黏膜长期淤血，常有持久的咳嗽，多在夜间平卧时或活动后加剧。体检发现两侧肺底弥漫性中、小湿啰音。国内曾见文献报道以慢性咳嗽为首发症状的左心功能不全，使用利尿剂作诊断性治疗，用利尿剂后能降低心脏前负荷，较快地解除了肺淤血和支气管黏膜水肿，从而在排尿后的 5～10 分钟即表现出镇咳效应。慢性心血管疾病的咳嗽，除由淤血性支气管炎引起之外，尚可能由于主动脉瘤、增大的左心房和扩大的肺动脉压迫气管、支气管，或合并支气管感染、支气管肺炎等所致。在诊断淤血性支气管炎时，上述原因须加以排除。

此外，国内曾报道一例以顽固性咳嗽为表现的室性期前收缩，患者室性期前收缩发作时出现刺激性咳嗽，经给予普罗帕酮治疗后咳嗽消失。

三、嗜酸性粒细胞性支气管炎

嗜酸性粒细胞性支气管炎（EB）是 1989 年由 Gibson 等首先定义的一种疾病，为一组痰嗜酸性粒细胞增多，对糖皮质激素敏感，但肺功能正常，无气道高反应性（AHR）的证据，最大呼气流量（PEF）变异率正常的非哮喘慢性咳嗽。主要症状为慢性咳嗽，或晨起咳少许黏痰。部分患者对油烟、灰尘、异味或冷空气比较敏感。目前的研究认为 EB 是不明原因慢性咳嗽的一个重要病因，大约占慢性咳嗽的 10%～20%。肺功能和诱导痰检查是诊断 EB 主要的实验室检查。其诊断标准：① 慢性咳嗽，表现为刺激性干咳或伴少量黏痰；②X 线胸片正常；③ 通气功能正常，气道高反应性阴性，呼气峰流速日间变异率正常；④ 痰细胞学检查嗜酸性粒细胞比例 ≥2.5%；⑤ 排除其他嗜酸性粒细胞增多性疾病；⑥ 口服或吸入糖皮质激素有效。

EB 需和一些肺部寄生虫感染性疾病（如肺吸虫）相鉴别，肺部寄生虫感染也可以表现为慢性咳嗽，少数痰中可见到嗜酸性粒细胞增多，但其外周血中嗜酸性粒细胞明显增高，胸片多有异常，吸入糖皮质激素治疗无效而驱虫治疗有效。

四、弥漫性泛细支气管炎

弥漫性泛细支气管炎（DPB）于 1969 年由日本学者发现，是一种弥漫存在于两肺呼吸性细支气管区域的气道慢性炎症性疾病。至今病因尚不清楚，可能与人种、遗传因素有关。DPB 的受累部位主要是呼吸性细支气管以远的终末气道，病理学特点是炎症病变弥漫性地分布并累及呼吸性细支气管壁的全层。突出的临床表现是咳嗽、咳痰和活动后气促。严重者可导致呼吸功能障碍。在有大环内酯类抗生素疗法之前，DPB 多数预后不良，5 年生存率只有 5% 左右，而大环内酯类抗生素疗法（十四元环、十五元环大环内酯）开展以来已提高到 95%。

本病诊断标准：必备条件：① 持续性咳嗽、咳痰、活动时呼吸困难；② 合并有慢性鼻窦炎或有既往史；③ 胸部 X 线可见两肺弥漫性散在的颗粒样结节状阴影或胸部 CT 可见两肺弥漫性小叶中心性颗粒样结节状阴影。参考条件：① 胸部听诊断续性湿啰音；② 一秒钟用力呼气容积（FEV_1）占预计值百分比降低（< 70%）以及低氧血症（$PaO_2 < 80mmHg$）；③ 血清冷凝集试验（CHA）效价增高（> 1∶64）。确诊：

符合必备条件 ①、② 和 ③ 加上参考条件中的 2 项以上；一般诊断：符合必备条件 ①、② 和 ③；可疑诊断：符合必备条件 ① 和 ②。

本病近年国内已有报道。需要和本病相鉴别的是一些临床表现、影像学或病理改变相类似的疾病，如 COPD、支气管扩张、支气管哮喘、粟粒型肺结核、结节病、癌性淋巴管炎、肺泡细胞癌、纤毛不动综合征、呼吸性细支气管炎伴间质性肺病（RBILD）和慢性外源性过敏性肺泡炎等，X 线胸片、高分辨率 CT（HRCT）、病理组织学检查等是主要的鉴别手段。也可通过大环内酯类抗生素进行治疗观察。

五、咳嗽变异型哮喘

咳嗽变异型哮喘（CVA）是以咳嗽为其唯一症状的哮喘，患者无发作性的喘息、气急，双肺无哮鸣音。目前发现约 6.5%～57% 的慢性咳嗽的真正原因为 CVA。患者常常具有过敏性疾病或哮喘家族史，或同时患有过敏性鼻炎。咳嗽多为刺激性干咳，发作频繁、剧烈，下半夜咳嗽是其特征。可由于上呼吸道感染、运动、冷空气吸入以及过敏原等刺激而诱发并加重。支气管激发试验常阳性，提示气道高反应性，按照支气管炎给予止咳和抗生素治疗无效，而按哮喘给予支气管舒张剂和吸入糖皮质激素治疗可奏效。CVA 患者若不能得到及时诊断及治疗，多数可逐渐发展为典型哮喘。

CVA 的诊断要点为：① 慢性持续性干咳达 1～2 个月以上，伴有夜间咳嗽或运动性咳嗽，经正规抗生素及止咳祛痰药物治疗无效；② 气道呈高反应性；③ 泼尼松试验阳性或支气管舒张剂能显著改善咳嗽症状；④ 除外其他导致慢性干咳的病因。

六、变应性咳嗽（atopic cough）

变应性咳嗽是 1992 年由日本的学者 Fujimura 首先定义的一种疾病诊断，表现为变应性非哮喘性慢性干咳，支气管扩张剂无效，肺功能正常，无气道高反应性的证据，峰流速变异率正常，抗组胺药或糖皮质激素治疗效果良好。本病与变应性咽喉炎、EB、感冒后咳嗽的关系及异同还有待进一步明确。其主要临床表现为刺激性干咳，多为阵发性，白天或夜间咳嗽，油烟、灰尘、冷空气、讲话等容易诱发咳嗽，常伴有咽喉发痒。

本病目前尚无公认的标准，中华医学会提出的诊断标准可供参考：

（1）慢性咳嗽。

（2）肺通气功能正常，气道高反应性检测阴性。

（3）具有下列指征之一：① 过敏物质接触史，② 变应原皮肤针刺试验阳性，③ 血清总 IgE 或特异性 IgE 增高，④ 咳嗽敏感性增高。

（4）排除 CVA、EB、UACS 等其他原因引起的慢性咳嗽。

（5）抗组胺药物及（或）糖皮质激素治疗有效。

我国的标准与日本相比，不包括诱导痰和外周血中嗜酸性粒细胞增高，其他基本相同。该病与哮喘、CVA、EB 鉴别见表5-2。

七、百日咳

百日咳是常见的小儿急性传染病，病原体为百日咳杆菌，在儿童集体中易发生流行。病初期表现为急性上呼吸道感染症状（卡他期），约 1～2 周后出现阵发性痉挛性咳嗽（痉咳期），伴以深长的鸡鸣样吸气声，咳嗽约经 2～6 周而逐渐缓解（恢复期）。有时也迁延较久，甚至达一年以上。得病后可遗留痕迹反射，一年之内再罹患呼吸道疾病而发生咳嗽时，可出现百日咳样咳嗽。

如病儿咳嗽、咳痰久未康复，须考虑陈旧性肺结核病灶再度活动或继发支气管扩张。

表 5-2: EB、哮喘、CVA、AC 的临床特征

临床特征	EB	哮喘	咳嗽变异性哮喘	变应性咳嗽
症状	咳嗽、并上呼吸道症状	呼吸困难、咳嗽、哮喘	仅咳嗽	仅咳嗽
过敏征象	一般	常见	常见	常见
呼吸道高反应性	无	有	有	有
咳嗽敏感性	增加	正常或增加	正常或增加	增加
支气管舒张剂反应	无	好	好	无
痰中 EOS 增多	非常常见	可见	可见	可见
支气管镜活检 EOS 增多	非常常见	常见	常见	常见
平滑肌细胞中是否存在肥大细胞	增生不显著	增生	增生不显著	不知
对激素反应	好	敏感＊	好＊	好＊

注：＊当痰中 EOS 增多时

八、支气管扩张

慢性咳嗽是本病的特征之一，干性型支气管扩张患者咳嗽较少，典型者则常咳出大量浆液脓性痰液，并常于晨间或变换体位时咳嗽加剧，患者可有咯血以及同一部位反复发生肺炎（参见第 12 节）。

九、气管、支气管结核

气管、支气管结核又称支气管内膜结核（EBTB），是指发生在气管、支气管黏膜和黏膜下层的结核病。活动性肺结核中大约 10%～40% 伴有 EBTB。主支气管、两肺上叶、中叶、舌叶支气管为好发部位。EBTB 起病缓慢，症状多样，缺乏特异性。症状多为咳嗽（刺激性咳嗽为主者较多）、咳痰、低热、盗汗、呼吸困难、体重减轻、咯血（少数病例）、胸痛等；体检少数患者可有肺部局限性哮鸣音、局限性呼吸减弱等；胸片示肺纹理密集、肺纹理粗乱、肺不张、局限性肺气肿等，与慢性支气管炎、肺癌、肺真菌病，甚至支气管哮喘相似，易误诊。有作者报道 28 例单纯型 EBTB（指肺内无结核病灶者）的误诊主要由于：① 胸片无结核病灶发现；② 胸片虽有肺纹理密集粗乱、局限性肺气肿、叶间胸膜移位等异常，但又非特异性，故未及注意而误诊。

近年的研究提示有下列情况应考虑 EBTB 的可能：

（1）出现原因不明刺激性咳嗽，反复痰血、呼吸困难、喘鸣和胸部不适。

（2）有下列影像学改变者：① 出现变化较快的肺不张、局限性肺气肿；② 一侧或两侧肺反复出现支气管播散病灶；③ 时大时小的张力性空洞或空洞内有气液平面；④ 肺内无明显病灶，但痰抗酸染色阳性；⑤ 多部位支气管损害，管腔狭窄、扭曲、变形。周围无明显软组织块影。

（3）纤支镜检查对确诊 EBTB 有决定性作用。建议对凡有干咳、胸闷、喘鸣、咳黏液痰者，经抗炎、对症治疗 2 周未见好转时及早作纤支镜检查，镜下刷检涂片染色找抗酸杆菌，及（或）做活检送病理组织检查。如无发现而患者疑似本病时，2 周后再做纤支镜刷检抗酸杆菌与活检标本病理检查。目前 PCR 已用于结核病的病原学诊断，对诊断有进一步帮助。

气管、支气管结核的诊断标准如下：① 结核病临床表现及临床治疗反应；② 痰涂片、集菌抗酸杆菌阳性，最好是培养 MTB 阳性；③ 影像学改变；④PPD 试验阳性；⑤ 支气管镜下直视的气管、支气管典型病变；⑥ 支气管刷片或支气管冲洗液抗酸杆菌阳性；⑦ 经支气管镜活检组织提示结核性病理改变。符合具备上述 5 + 6、5 + 7、5 + 2 为确诊标准，1 + 2 + 3、1 + 3 + 4、2 + 3、3 + 4、5、6、7 为高度疑诊标准。

十、真菌性支气管炎

真菌性支气管炎比较少见，常继发于全身衰弱、营养不良的患者，长期接受糖皮质激素与广谱抗生素治疗的患者，接受放射治疗、化学治疗的恶性肿瘤患者，或慢性肺部疾病的患者。但也可原发性发病（参见第 17 节）。

十一、纤维素性支气管炎

纤维素性支气管炎又名纤维蛋白性支气管炎、管型支气管炎和成型支气管炎等，临床上较少见。病因、病理和发病机制尚未完全清楚，多继发于支气管炎、肺结核、心力衰竭等。目前多认为发病机制与变态反应有关，可能是特异质患者在各种致病因子作用下，呼吸道黏膜发生变态反应，使血管壁通透性增强，炎性物质和纤维蛋白渗出，腺体分泌亢进，细胞浸润聚集于管腔内。在组织凝血酶和黏液酶及管腔内 pH 值改变的作用下，分泌物脱水、浓缩、凝固，从而铸成支气管样管型。又因机体的排异作用，使管型剥离而损伤小血管，导致咯血。

本病常见的临床表现为咳嗽，可为剧咳或呛咳，管型咯出前有胸闷、气憋或窒息感；咯血，多少不等，一般 50～1000ml，咯血前咽部奇痒或咽部有阻塞感；咯出支气管管型，为树枝状膜样管型物，灰白色、淡褐色或浅红色，咯出管型后咳嗽、胸闷、窒息感可迅速缓解。咯出的管型清水漂洗后常可见典型的支气管管型，大体上呈树枝状、膜片状，柔韧性好，不易碎裂。管型一般长约 5～6cm，最长可达 30cm，主干中空，末端变细，有的呈丝状。镜下检查为红染均质的纤维素，中间混有多少不等的中性粒细胞、嗜酸性粒细胞及淋巴细胞。体检肺部呼吸音减低或可闻及干湿啰音，血象白细胞可轻度增高，合并细菌感染者可显著增高并伴发热。胸部 X 线检查一般正常，极少数可在肺门区或心缘旁有尖端向内的楔形或 Y 形阴影或表现为局限性肺不张，但均无特异性诊断价值。纤支镜检查可发现附着于气管或支气管的管型，有助于诊断。

15 慢性肺部疾病

一、原发性支气管肺癌（肺癌）

原发性支气管肺癌简称肺癌，指肿瘤细胞源于支气管黏膜或腺体。肺癌按解剖学部位可分为中央型肺癌和周围型肺癌，前者发生在段支气管至主支气管，约占 3/4，以鳞状上皮细胞癌和小细胞未分化癌较多见；后者发生在段支气管以下，约占 1/4，以腺癌较为多见。肺癌按组织病理可分为非小细胞肺癌（NSCLC）和小细胞肺癌（SCLC），前者包括鳞状上皮细胞癌（鳞癌）、腺癌、大细胞癌、腺鳞癌、类癌、支气管腺体癌等；后者包括燕麦细胞型，中间细胞型、复合燕麦细胞型。

早期肺癌大多无症状或体征，当出现以下临床表现时应警惕肺癌的可能，尤其是对于 40 岁以上有长期吸烟史（吸烟指数＞ 20 包年）者，应尽快行胸部影像学检查明确：

1. 持续性无痰或少痰的刺激性咳嗽，或原有慢性咳嗽的性质发生改变。

2. 咯血或痰中带血。

3. 气短或喘鸣，听诊时可发现局限或固定性哮鸣音。

4. 发热，抗生素治疗效果不佳。

5. 体重下降。

6. 同一部位反复发生肺炎。

7. 出现原因不明，久治不愈的肺外征象，如杵状指（趾）、非游走性肺性关节疼痛、男性乳腺发育、皮肤黝黑或皮肌炎、共济失调。

8. 出现局部侵犯及转移的体征，如声带麻痹、上腔静脉压迫综合征、Horner 综合征、Pancoast 综合征、锁骨上窝淋巴结肿大等。

肺癌的诊断，主要采取综合诊断方法。

胸部 X 线检查普及率广、应用方便、辐射量小，但分辨率低，不易检出肺内隐蔽部位病灶和微小病灶，在早期肺癌的检出应用方面有一定局限性。早期肺癌的 X 线征象主要有以下几种：

1. 局限性肺气肿支气管内极小的癌瘤，X 线检查常无异常发现，当肿瘤长大引起支气管部分性阻塞，空气入易出难，则在阻塞远端的肺组织形成局限性肺气肿。局限性肺气肿是肺癌早期征象之一。在透视或摄片时作呼气检查，较易观察到肺气肿部分与其他部分肺脏的对比。

2. 肺不张肿瘤完全阻塞支气管时则引起肺不张。临床上发现年龄较大的肺不张患者，应考虑肺癌的可能性。

3. 一侧肺门阴影增宽此种阴影是由癌、淋巴结肿大及癌周围组织炎症病变所构成，边缘多呈毛刺状，是中央型肺癌最常见的 X 线征象。如有淋巴结转移，可认为是较晚期的表现。

4. 孤立性结节阴影早期的周围型肺癌常呈小的圆形或椭圆形结节阴影，边缘常不整齐，常凹入或分叶状；结节阴影绝大多数为单发性。如为大小相似的多发性阴影，大概不是原发性肺癌（参见第 31 节）。

5. 不消散的或反复出现的节段性肺炎。

当肺癌在支气管内继续生长和分泌物引流受阻时，则可引起阻塞肺段的局限性肺炎。此种肺炎虽经积极的抗生素治疗仍不消散。

肺癌的早期诊断还须依靠下列检查：

1. 痰细胞检查

痰液脱落细胞检查是目前诊断肺癌简单方便的无创伤性诊断方法之一，连续三天留取清晨深咳后的痰液进行痰细胞学涂片检查可以获得细胞学的诊断。液基细胞学可以提高诊断率。高质量的痰标本和标本优化处理是提高细胞学检查阳性率的重要保证。有报告阳性率可达 80%，其优点是不致增加患者的痛苦，易于接受。可嘱患者清晨漱口后，用力咳出第二、三口痰立即送检。阴性时反复多次送检。

2. 纤维支气管镜检查

可直视下刷检或（及）钳夹活检，或透视指导下经纤支镜肺活检，或经支气管针刺吸引活检。目前应用荧光支气管镜和超声支气管内镜技术（EBUS）对支气管内病变组织及支气管周围肿大淋巴结的活检提高了肺癌的诊断率。

3.CT 和 PET/CT

是一种无创伤性检查方法，患者易于接受，可检出早期肺癌，是目前诊断肺癌的重要手段。可以提示病变所在的部位和累及范围，可为区分其良恶性提供重要参考意见。对肺内病灶，特别是纵隔和心影后的病灶，CT 检查可比 X 线检查显示较清楚的影像。低剂量 CT（LDCT）可以有效地发现早期肺癌，已经逐步取代胸片成为较敏感的肺结节评估工具。美国胸外科学会推荐对年龄在 55～79 岁、吸烟指数达 30 包年的成人每年进行低剂量螺旋 CT 进行肺癌筛查，而对于吸烟指数达 20 包年且预计 5 年累积肺癌发生率在 5% 以上的成人，筛查起始时间应提前至 50 岁。

^{18}F-脱氧葡萄糖（F-18fluoro-deoxyglucose, FDG）正电子发射断层显像（positron emission tomography, PET）正电子断层扫描仪将人体代谢所必需的物质如葡萄糖、蛋白质、核酸、脂肪酸等标记上具有正电子放射性的短寿命核素，制成显像剂（如氟代脱氧葡萄糖）注入人体后进行扫描成像。放射性^{18}FDG 注入体内后，肿瘤组织对其摄取率明显增加，从而被探测系统记录，经计算机图像重建显示三维断层图像。因此，PET 有助于胸片或 CT 检查发现病变的定性诊断，以及肺癌治疗前后的疗效判断。有学者报道 PET 用于 CT 不能定性的病变诊断肺癌的敏感性高达 95%。PET 可以弥补螺旋 CT 定性困难的不足。该检查有助于无创性鉴别良恶性结节，甚至还可为选择病灶进行活检或穿刺检查提供重要参考意见，在高代谢的病灶处活检更容易获得可靠的结果。但鉴于其价格昂贵，不推荐作为常规检查。对 5mm 以下的病灶或磨玻璃样阴影其诊断价值受到限制。

4. 磁共振显像（MRI）

是一种非侵入性检查，已用于肺癌的诊断。它与 CT 二者各有优点，可互相补充。CT 能全面地显示病灶范围，但对中心型小结节，有时易误认为肺血管断面，而 MRI 观察血管有良好的天然对比（流空效应），故可鉴别肺门或纵隔内的肿物是否为血管性或非血管性。MRI 较增强 CT 更好地显示肺门及纵隔内的淋巴结和肿块，但 CT 在检测气管及支气管病变方面则优于 MRI。

5. 其他器械检查

近年来，更多的检查用于肺癌的诊断，包括单光子发射计算机断层扫描（SPECT）、经胸壁细针穿刺活检、纵隔镜检查、胸腔镜检查、开胸肺活检等，可根据需要选用。

6. 血清肿瘤标志物检查

目前尚无特异性肺癌标志物应用于临床诊断，但部分标志物可作为肺癌诊断或者评估肺癌治疗效果的参考。如在随访阶段发现肿瘤标志物水平进行性升高，需积极进行下一步检查。现阶段，常用的血清肿瘤标志物有以下几种：

（1）癌胚抗原（carcinoembryonic antigen，CEA）：

主要用于肺癌诊断和判断预后以及对治疗过程的监测。

（2）细胞角蛋白片段 19（cytokeratin fragment，CYFRA21-1）：

对肺鳞癌诊断的敏感性、特异性有一定参考意义。

（3）鳞癌抗原（squamous cell carcinoma antigen，SCC）：

对肺鳞癌疗效监测和预后判断有一定价值。

（4）神经元特异性烯醇化酶（neuron specific enolase，NSE）：

用于小细胞肺癌的诊断和治疗反应监测。

（5）胃泌素释放肽前体（pro gastrin releasing peptide，Pro-GRP）：

可作为小细胞肺癌的诊断和鉴别诊断的首选标志物。

如患者临床未能排除肺癌，而上述检查阴性，仍须定期作 X 线胸片与痰中癌细胞检查。对病因未明的反复的或持久性节段性肺炎与肺不张，或周围性结节状病灶无法排除肺癌时，可考虑开胸探查。抗结核的诊断性治疗，一般不应超过 4 周，以免错过手术根治的机会。

多数作者认为，有症状的肺癌往往已属晚期，无症状者（隐性肺癌）常属早期，故应重视亚临床、无症状病例的发现。对高发区人群和长期吸烟者尤须作定期的普查，以期无症状早期肺癌的发现。

肺癌误诊病例不少，特别是早期肺癌，主要由于：① 因年龄在 30～40 岁以下而不引起注意，致误诊为肺结核、支气管扩张、节段性肺炎等；② 由于胸腔积液为浅黄色浆液性，或为包裹性积液而误诊为结核病；③ 由于有多关节炎症状而误诊为类风湿关节炎或风湿性关节炎；④ 由于血性心包积液而误诊为原发性心包炎等。偶尔早期肺癌在 X 线胸片上被肋骨掩盖而致漏诊。

如肺癌引起淋巴结转移、血性胸腔积液、Horner 综合征或其他器官（肝、骨、脑、肾等）的转移，则已属晚期现象。

（一）细支气管-肺泡细胞癌

细支气管-肺泡细胞癌女性较多见，半数以上有咯血，有较为特别的临床与病理学表现。癌多于肺的边缘生长，不侵犯大支气管。症状发展缓慢渐进，以咳嗽、咳痰、气短较常见。痰量可能甚多，有时可达数百毫升，是与一般早期肺癌不同之点。此型肺癌可有不同程度的炎症、坏死，但极少形成空洞。体征因癌瘤的大小与位置而定，一般较易引起胸腔积液。X 线检查可分孤立结节型、弥漫型、肺炎型三种表现，以孤立结节型最多见。由于不同的 X 线表现，易与肺结核、肺炎、支气管扩张、慢性支气管炎、胸膜炎等相混淆。

细支气管-肺泡细胞癌可有下列临床表现供诊断参考：① 病情发展缓慢，自起病至确诊可能经过半年以上；② 肿瘤位于肺的外周部分，早期即累及终末支气管与胸膜；③ 患者每有呼吸困难等缺氧现象；④ 由于癌细胞可分泌黏液，因而有顽固性咳嗽和咳出大量黏稠、胶冻样的痰液，是部分患者突出的症状。

此型肺癌在支气管造影片上有下列征象：① 受累的支气管呈均等而明显的狭窄；② 支气管影像呈僵硬、伸长；③ 造影剂充盈于支气管内而不黏附在壁上；④ 因支气管的细小分支和肺泡不充盈，所以支气管树呈枯枝状。痰内癌细胞检出率高，有重要诊断意义。又因此型癌细胞易于剥落，支气管肺泡灌洗液沉渣中较易检出癌细胞。

弥漫型细支气管-肺泡细胞癌与急性粟粒型肺结核的 X 线表现相似，临床上常导致误诊，两者的鉴别可参考表5-3。

表 5-3：弥漫型细支气管-肺泡细胞癌与急性粟粒型肺结核的鉴别

	弥漫型细支气管-肺泡细胞癌	急性粟粒型肺结核
发病年龄	多在 40 岁以上发病	年龄相对较轻，婴幼儿和青少年多见
全身症状	全身中毒症状不明显	有发热等全身中毒症状
呼吸道症状	常有刺激性咳嗽，咳出大量白色泡沫样痰，进行性气促	呼吸道症状不明显，极少有呼吸困难
胸部 X 线	双肺野弥漫性大小不等的结节状播散病灶，密度中等，边缘模糊，易趋于融合，在粟粒状结节之间有增深的网织状阴影。病灶分布以双肺中、下野及内带较多，双肺上野特别是肺尖部甚少	由肺尖至肺底的大小、密度和分布三均匀的粟粒状结节阴影，结节直径 2mm 左右
病情发展	缓慢，抗结核治疗无效，肺部病灶逐渐增多，大片融合	较快，抗结核治疗后中毒症状减轻，肺部病灶逐渐吸收、消散
病理学检查	痰癌细胞阳性率较高（70%～90%），纤支镜活检、浅表淋巴结活检及经皮肺穿刺活检可进一步明确诊断	痰查抗酸杆菌可阳性

（二）肺瘢痕癌

肺瘢痕癌少见。患者多以胸痛、咳嗽、气短、痰中带血为主诉。先期存在的肺瘢痕组织成因多种多样，如尘肺、结核、慢性炎症、支气管扩张、囊肿、异物、梗塞等，尤其以肺结核瘢痕灶的基础上发生的瘢痕癌病例多见。国内报告术后无长期生存的病例。对于肺部有呼吸系统疾病史同时伴有瘢痕形成者，应定期予胸部 CT

复查、随访。当发现病灶大或密度增高、不均匀，边缘由光整变为不规则甚至出现毛刺、分叶者，应考虑瘢痕癌，必须进一步检查以明确诊断。

（三）支气管类癌

少见，主要表现为咳嗽、咯血、发热和反复发作的肺炎。具有发病年龄轻、生长慢、恶性度低、较少转移的特点。应注意与肺癌、结核球及良性肿瘤鉴别。参见第 12 节。

二、肺结核（参见第 12.2 节）

三、慢性肺脓肿

急性肺脓肿 3 个月后未愈，称为慢性肺脓肿，如脓肿周围发生纤维组织增生，常继发支气管扩张。痰量常较多，常有腐臭气味，静置后可分为三层：上层为泡沫；中层为水样浆液层，常为淡绿色；下层为脓层，含有坏死的细胞和碎屑。临床症状往往好转与恶化交替，在间歇期中患者自觉较良好，在恶化期间则症状加重，体温升高，咳嗽，痰量增多，胸痛加剧，血象白细胞增多，并可出现杵状指及肺性骨关节病，内脏（肾、肝）淀粉样变性，贫血和低血浆蛋白性水肿等。

慢性肺脓肿常伴有脓腔周围继发性支气管扩张，须与原发性支气管扩张区别。晚期的支气管扩张也可形成多发性小脓肿，症状与肺脓肿相似。支气管扩张患者常有多年咳嗽、反复咯血和多痰的病史，体检时病变部位可听到多数固定性湿啰音，X 线检查可发现支气管卷发样阴影或多发性管状小空腔，胸部 CT 检查显示管壁增厚的柱状扩张或成串成簇的囊状改变。慢性肺脓肿又须与癌性空洞区别，如经积极抗菌药物治疗，局部支气管阻塞仍未缓解，X 线征无好转，空洞壁厚而内缘不规则，呈偏心性，须疑为肺癌，如伴有肋骨骨质破坏则肺癌的诊断大致可以确定。慢性纤维空洞性肺结核也易被误诊为慢性肺脓肿；结核性空洞多位于上肺，空洞内多无气液平面，周围常有结核播散形成的卫星样病灶，一般易于区别。也有少数肺脓肿患者发病不急，痰少，就诊时血象白细胞正常，或呈孤立性空洞，或短期内对青霉素无效，难与结核性空洞鉴别。但肺脓肿病史较短，感染症状比较明显，脓痰多或有臭味。改用有效的抗菌药物可显著好转，慢性病例常发生杵状指或肥大性骨关节病等，痰菌检查有助于二者的鉴别。右下肺脓肿须注意阿米巴肺脓肿的可能，如表现较重的中毒症状，咳棕褐色痰，应怀疑肺阿米巴病，在痰液或脓液中找到溶组织阿米巴或经抗阿米巴治疗奏效可确定诊断。

四、肺奴卡菌病

奴卡菌为放线菌科中的一个属。自从糖皮质激素与免疫抑制剂广泛应用以来，肺奴卡菌病有增加的趋势，国内也有少数病例发现。73% 的奴卡菌病初发于肺脏，可无症状，但多有咳嗽，咳痰、咯血痰、胸痛、脓胸（占 20%）等症状，常伴有发热、乏力、食欲减退、消瘦等全身症状。X 线表现无特异性，可有肺炎样、多发性结节、肺脓肿、空洞形成、胸腔积液、粟粒样病灶等征象。易发生血行播散性感染。诊断须根据患者致病诱因、上述临床及 X 线表现，以及痰、胸腔积液或血培养中证明有奴卡菌存在，以及除外其他原因的肺部病变而确定。

五、肺放线菌病

肺放线菌病国内报告例数不多，发病通常徐缓，开始表现为支气管炎症状，患者有咳嗽，咳黏液痰。当感染侵入肺部引起肺炎或脓肿时，症状加重，咳脓痰或血痰、伴有寒战、发热。可累及胸膜及胸壁。此病的临床症状、体征和胸部 X 线征象并无特异性，因而早期诊断不易，常被误诊为肺结核、结核性胸腔积液、肺脓肿或肺癌等。如对上述疾病在诊断上有所怀疑，对本病有所警惕，而进行真菌检查，可在痰中或胸腔积液中找到“硫磺颗粒”及培养出放线菌。

此病后期损害肋骨，产生胸壁脓肿及胸壁瘘管形成，此时诊断则较易。在瘘管分泌物中也可找到“硫磺颗粒”及放线菌。

六、肺真菌病

目前在我国常见的肺真菌感染，其致病菌最多为白念珠菌与曲霉，其次为新型隐球菌。此外国内文献还有少数的肺毛霉病报道。前两种多以寄生形式存于人体内，在一定条件下继发呼吸道感染，而新型隐球菌则以原发性致病多见。呼吸道真菌病的临床表现多无规律性，肺部 X 线表现也形态不一，易侵犯胸膜，可通过血道、淋巴道侵犯神经系统或引起全身播散，常被误诊或漏诊。

临床上有下列一些表现时须考虑肺部真菌病的可能性：

1. 老年、幼儿或体弱、营养不良的患者，长期接受广谱抗生素、糖皮质激素、放射线照射或抗肿瘤化学治疗的患者，器官移植患者，病程中出现肺部感染病征。

2. 慢性呼吸道疾病如慢性支气管炎、慢性阻塞性肺疾病、支气管扩张、肺结核、慢性肺脓肿等经积极的抗菌药物治疗无效，或病情反而加重者。

3. 肺部 X 线摄片呈粟粒状、斑片状、大片状或圆形块状阴影，而这些病变无特征性改变，即不似肺结核、炎症、肿瘤、寄生虫病等，经抗炎症、抗结核治疗无效或病变反而加重者。

4. 经常与家禽、牲畜、稻草、土壤接触或从事酿酒工作，而出现病因未明的肺部病变者。

5. 胸壁脓肿、肋骨损害及胸壁瘘管形成。

（一）肺白念珠菌病

白念珠菌常侵犯支气管和肺。此种真菌常寄生于正常人的上呼吸道、消化道和皮肤上，感染常为内源性，并在上述 1、2 两项的致病条件下，使真菌有机会在支气管内繁殖，并进一步侵入肺内。其病程可为急性、亚急性和慢性。

症状比较复杂，一般是慢性进行性，有顽固性咳嗽，咳痰。痰的特点是量少，胶样黏稠或带有乳块状或血丝，如夹杂细菌感染则为脓样。常有发热（38～39℃）、疲乏、盗汗、脉快、纳差、呼吸困难、胸痛等症状。体检所见与其他慢性肺部感染难以区别，可出现啰音、肺实变征、肺空洞与胸腔积液征。此病可与支气管扩张、肺结核、肺脓肿、肺癌等并存。

肺白念珠菌病有下列 X 线征象：① 斑片状阴影；② 大片状阴影；③ 粟粒状阴影；④ 胸腔积液；⑤ 肺门淋巴结肿大，肺纹理增多；⑥ 空洞形成，钙化现象等。

肺白念珠菌病的诊断主要根据：① 在无污染的痰液（通常嘱患者早上刷牙后用 1% 双氧水含漱 10 分钟，

继用清水漱口，用力咳嗽，弃去第一口痰液、留第二、三口痰液立即送检），或纤支镜检采得的分泌物（此法取材可靠），或胸腔抽出液，多次培养分离出纯种的白念珠菌落，或胸膜活组织病理检查证明有此菌；② 临床与 X 线检查符合此病的表现；③ 除外肺结核、肺肿瘤、肺脓肿及其他真菌感染（但也可与之并存）；④ 停用抗生素与糖皮质激素，改用抗真菌治疗，有较好的疗效。

（二）肺曲霉病

曲霉在自然界分布甚广，一般认为与发霉的谷草、家禽（如鸡、鸭、鸽）、牲畜（牛、羊、马）等接触及酿酒等工作可得此病。肺曲霉感染可以继发于上述 1、2 两项的致病条件下。

肺曲霉病主要由烟曲霉引起，临床上主要有五种类型：侵袭性肺曲霉病、气管支气管曲霉病、慢性坏死性肺曲霉病、曲霉肿和变应性支气管肺曲霉病（ABPA）。参见第 3.1.7 节。

起病可急可缓，临床表现多为慢性咳嗽，反复咯血，症状和 X 线表现可多种多样。侵袭性曲霉病 X 线特征性改变是以胸膜为基底的多发的楔形阴影或空洞，胸部 CT 早期的典型表现为晕轮征（halo sign），后期为新月体征。曲霉肿表现为空洞内有可移动的团球影（曲菌球）。ABPA 为上叶短暂性实变或肺不张，中央支气管囊状扩张及壁增厚征象如“戒指征”或“轨道征”。

肺曲霉病临床表现大致可区分为：① 类似肺结核、肿瘤或肺脓肿的表现，X 线胸片可呈现圆形阴影，有时与肺结核球、肺结核空洞、肺包虫病、肺脓肿不易区别；② 反复咯血或咳出大量的泡沫痰（可带有酒味），类似支气管扩张；③ 急性经过类似大叶性肺炎或小叶性肺炎；④ 气喘发作类似喘息性支气管炎；⑤ 全身性多发性小脓肿，呈败血症的病象。

肺曲霉病的诊断主要根据：① 有与曲霉接触的职业史。② 有上述临床症状和 X 线改变。③ 真菌学检查：咳出的深部痰连续三次直接镜检见曲霉丝及芽孢，且培养得到同一型的曲霉支持肺曲霉病的诊断。病理活检发现菌丝及组织培养得到曲霉是确诊的“金标准”。④ 除外肺结核、肺脓肿、肺癌、支气管扩张及肺炎等疾病，但须注意肺曲霉感染也常继发于上述疾病的基础上而与之并存。⑤ 抗真菌药治疗有一定的疗效。

（三）肺隐球菌病

肺隐球菌病是由新型隐球菌感染引起的一种亚急性或慢性肺部真菌病。主要见于成人，约 50% 患者为免疫功能正常的宿主。隐球菌病以中枢神经系统感染最为常见，其次为肺部。一般认为此病首先累及肺部，如果宿主自身免疫力低下，隐球菌不能局限在肺部，就有可能发生全身播散。临床上单独肺部受累的隐球菌病并不多见，仅占全部隐球菌病的 13%～20%。

本病多无症状，少数患者有干咳、咳少量黏液痰或血丝痰，咯血比较少见，常伴有胸痛、微热、乏力等症状。如有广泛性感染，则出现肺实变体征。本病的影像学表现多样，可呈：① 孤立性块影：直径约 2～7cm，多见于原发性肺隐球菌病（占 81%）；② 大片致密影伴小透亮区；③ 单发或多发性结节影；④ 单发或多发性斑片状浸润影：常为继发性肺隐球菌病；⑤ 弥漫性粟粒影；⑥ 间质性肺炎型：此型少见。⑤⑥ 常见于免疫功能低下者。另外也可表现为空洞、胸腔积液及肺门淋巴结肿大。影像学的表现无特异性，易与肺癌、肺转移性肿瘤、肺结核、Wegener 肉芽肿等疾病相混淆，尤其是孤立性块影与肺癌不易鉴别。

肺隐球菌病的确诊可依靠痰、胸腔积液、支气管肺泡灌洗液、纤支镜病灶刷片、经皮肺穿刺涂片、脑脊液直接涂片加墨汁于光镜下检查；经纤支镜肺组织活检、经皮肺穿刺活检是有价值的确诊手段；间接免疫荧光法

在血液中可找到隐球菌循环抗体；必要时行胸腔镜或开胸活检。

（四）肺毛霉病

对有免疫功能缺陷的患者，出现呼吸道症状时，须考虑肺毛霉病的可能。临床与 X 线胸片均无特征性表现。X 线表现不一，可为结节状影、多发性小斑片状阴影、肺炎样改变、空洞形成、胸腔积液等。反复做痰、胸腔积液等检查，必要时做肺活检，发现大量毛霉，并除外其他原因的肺部疾病，即可确定诊断。

（五）肺孢子菌肺炎

卡氏肺囊虫以前归类为原虫，目前认为是真菌，并命名为孢子菌，侵犯人体的主要为耶氏孢子菌。主要侵犯早产儿和先天性或获得性免疫功能缺陷的人，导致条件致病性感染。健康人偶可罹患。病变绝大多数局限于肺部，主要临床表现为干咳、进行性呼吸困难、发绀，部分患者有发热。呼吸系统症状虽重，但肺部体征甚少或全无，即症状和体征分离，少数患者有肺底湿啰音。淋巴结、肝、脾可肿大。对免疫功能缺陷患者出现上述症状时，应考虑本病之可能。痰及支气管灌洗液中病原体阳性率不高。开胸活检阳性率最高，可达 95%，但并发症多，危险性大。血清特殊性免疫学检查有重要诊断价值。痰和血 PCR 检测对诊断亦有良好价值。参见第 3.1.7 节。

七、肺寄生虫感染

（一）肺（胸膜）阿米巴病

参见第 3.1.8 节。

（二）人类比翼线虫病

本病亦称喉比翼线虫感染，大多数患者表现为慢性咳嗽。如成虫侵蚀支气管壁，则可引起咳血痰或咯血。咯血多为少量。体重减轻常见。也有咳出鲜红色的 Y 形线虫而确诊。X 线胸片无特异性，可表现为支气管炎或肺炎。广州曾报道三例，一起进食龟后发病，均未到过国外，可认为国内感染，纤支镜下钳出此虫而得确诊。

（三）肺吸虫病

肺吸虫病患者都有咳嗽与咳痰，且常为早期症状，痰一般为白色黏性，如继发感染则呈黄色脓性，而锈色痰是本病特征之一（参见第 12.2 节）。

（四）肺包虫病

参见第 30 节。

八、右肺中叶综合征

右肺中叶综合征是由右肺中叶支气管本身病变或管腔受压狭窄，引起右肺中叶膨胀不全或不张，肺叶体积缩小的临床综合征。患者最常有的主诉为慢性咳嗽、咳痰、胸痛、发热及咯血等。如患者有反复发作的右中叶肺炎病史，右前胸中部呈实变体征，须考虑此综合征的可能。其诊断根据是：① 右中叶肺不张；② 阻塞性肺炎；③ 受压支气管狭窄；④ 右叶支气管旁淋巴结肿大。胸部 X 线检查、CT 扫描及纤支镜检查对诊断有重要帮助。

成人右肺中叶综合征可发生于任何年龄与性别，但以 21～30 岁为多。最常见的病因为肺部炎症、恶性肿瘤和结核，其他的病因有淋巴结炎、结节病、尘肺、真菌病、支气管扩张、支气管结石、囊肿、脓痰栓、外伤、寄生虫、异物等，导致支气管狭窄或右肺中叶支气管淋巴结肿大，压迫支气管，形成压迫性肺不张，导致阻塞性肺炎及受压部位之下的支气管扩张。胸部 X 线照片是可靠的诊断方法。纤支镜检查可直接窥视右肺中叶开口病变的情况，支气管造影可了解支气管病变的程度与受压情况。

九、肺囊肿

肺囊肿与支气管沟通则易继发感染。如有继发感染，则出现咳嗽、咳痰、发热及小量咯血等症状。肺囊肿可分为先天性及后天性两种，以前者为多见。先天性肺囊肿系因胚胎时期某一部分肺芽发育障碍，不能形成管状，其远端支气管所分泌的黏液不能排出，逐渐积聚膨胀成为囊肿。先天性肺囊肿较多在儿童期出现症状。后天性肺囊肿多因肺部炎症后，肺泡壁损害，加以小支气管黏膜因炎症使管腔部分阻塞呈活瓣样作用，空气入易出难，肺泡内压力增高而形成。多发性先天性肺囊肿常伴有支气管扩张，症状与支气管扩张相似，由于病变多位于中、上肺，引流较易，较少引起发热。X 线胸片检查呈圆形透亮影，其壁菲薄而整齐；多发性者大小不一，可分布于任何肺野，但以中、上肺野较多见。

先天性肺囊肿的诊断主要根据幼年发病史、上述的临床表现以及胸部 X 线摄片（正位与侧位）检查。胸部 CT 检查对诊断也有较大帮助。

多发性先天性肺囊肿须与支气管扩张鉴别，可根据下列几点：① 肺囊肿多位于上肺，痰液引流较通畅，症状较轻；支气管扩张多位于下叶，痰液易于潴留而炎症症状往往较明显；② 肺囊肿常为多发性，圆形，大小可相仿；支气管扩张管腔多呈囊状或圆柱状扩张，管腔大小相差较悬殊；③ 肺囊肿与支气管扩张的病变范围虽常为多支段性，但肺囊肿除为多支段性外，往往也为多叶性，发病部位并无规律性；④ 多发性肺囊肿在 X 线平片上于病侧可有肺气肿与肺大疱的征象，而支气管扩张则少有这些征象。

肺囊肿继发感染时可出现大片模糊阴影，类似浸润性肺结核，但经抗生素治疗后感染较快消退，而有别于肺结核。

肺囊肿有时须与肺脓肿相区别。囊肿合并感染时，其临床症状和 X 线改变类似肺脓肿。肺囊肿的囊外浸润比肺脓肿少，囊内液体较多，与囊外浸润不成比例；炎症吸收后，可出现薄壁囊腔。

十、肺泡蛋白沉积症

肺泡蛋白沉积症（PAP）是指肺泡和细支气管腔内充满不可溶性的富磷脂蛋白质物质的疾病。PAP 属于少见病，好发于青中年，男性患病率约为女性的 2 倍，病因未明，可能与感染因素、肺表面活性物质清除异常、

肺泡巨噬细胞功能缺陷或吸入有害气体或粉尘有关。发病大多为隐袭性，有进行性气促、咳嗽、不等量痰，痰多为黄色稠痰，少数为白色或痰中带血，罕有大量咯血。多数无发热，但可有间歇性微热，偶有高热，类似急性肺炎。多数患者有胸痛、无力、轻度体重减轻、食欲减退。少数无症状或只有轻微的呼吸道症状。体征常不明显，肺底偶闻少量捻发音；重症病例出现呼吸衰竭时有相应的体征。

胸部 X 线表现为两肺弥散性磨玻璃影，随着病情的进展逐渐出现斑片状影和融合实变影，常有支气管充气征。肺内病灶分布不均匀，通常在肺门附近较明显，肋膈角附近受累少见，肺容积减少不明显。HRCT 可以更清晰判断肺泡充填的影像学改变，典型的 PAP 在 HRCT 上表现为肺部形态各异的斑片状实变阴影，呈磨玻璃样改变；实变部位与周围正常的肺组织分界清楚，在肺野中呈“地图样”表现。实变区小叶内和小叶间间隔增厚，围成多边形，形成所谓的“碎石路样”改变。

PAP 患者如病情恶化则出现发绀、杵状指、肺气肿、自发性气胸、肺功能不全，而死于呼吸功能衰竭。轻症病例病情长期无改变，患者尚能工作，也有自行消散而痊愈者。

对于临床上表现为隐袭性渐进性气促和双肺弥漫性阴影的患者，应注意 PAP 的可能性，可行支气管肺泡灌洗。灌洗液呈牛奶状，放置后沉淀，脂蛋白含量高和 PAS 染色阳性，或经纤支镜肺活检病理诊断而确诊，必要时可行开胸肺活检。

十一、胆固醇肺炎

胆固醇肺炎是以肺泡内含有大量胆固醇和胆固醇酯微粒的泡沫细胞，并继而发生肺纤维化为特征的疾病。本病临床上较少见，可继发于肺炎、肺脓肿、支气管扩张等，也可无明显诱因。起病和病程经过均缓慢。临床表现有发热、咳嗽、咳痰、胸痛、咯血等症状。X 线胸片可见有肺实质阴影或圆形块状阴影，易被误诊为肺癌、肺结核瘤或炎性假瘤等。CT 扫描对提示诊断有价值，能敏感地辨别脂肪对 X 线特异性吸收的特性。肺组织活检可见肺泡道、肺泡腔内充满大量泡沫细胞，以及肺间质炎症，是本病的特征，有助于确定诊断。

十二、特发性肺纤维化

特发性肺纤维化主要表现为慢性咳嗽、进行性呼吸困难、肺内干湿啰音、杵状指等（参见第 7.2.3 节）。

十三、原发性呼吸道淀粉样变性

本病少见，起病隐袭缓慢，主要表现为咳嗽、咳痰、进行性呼吸困难，可有咯血（参见第 7.2.3 节）。

十四、硅沉着病及其他尘肺

（一）硅沉着病

各种职业性尘肺中，硅沉着病最为重要，且危害性最大。本病的诊断根据为：① 职业史（接触粉尘的性质、成分、浓度和工龄）；② 肺部 X 线征，尘肺 X 线诊断和分期标准见表5-4；③ 临床表现等三方面的综合资料。

硅沉着病的常见症状为慢性咳嗽、气短和胸痛。咳嗽早期可不严重，常是干咳或带黏稠痰，晚期咳嗽严重，痰多，特别是合并肺结核时痰量增加并可咯血，但这些症状并无特异性。后期则有明显的肺功能不全症状。

表 5-4: 尘肺 X 线诊断和分期标准（GBZ 70-2009）

(1)一期尘肺
有总体密集度 1 级的小阴影，分布范围至少达到 2 个肺区
(2)二期尘肺
有总体密集度 2 级的小阴影，分布范围超过 4 个肺区；或有总体密集度 3 级的小阴影，分布范围达到 4 个肺区
(3)三期尘肺
有下列三种表现之一者：
a)有大阴影出现，其长径不小于 20mm，短径不小于 10mm
b)有总体密集度 3 级的小阴影，分布范围超过 4 个肺区并有小阴影聚集
c)有总体密集度 3 级的小阴影，分布范围超过 4 个肺区并有大阴影

［附］硅沉着病并发肺结核

硅沉着病并发肺结核（硅沉着病结核）是指各期硅沉着病合并肺结核，发生率可高达 20%～90%。其特点是肺结核的发生率和严重程度常与硅沉着病的发展程度成正比，硅沉着病愈严重，其并发肺结核的可能性愈大，肺结核病病变也较严重，一～二期硅沉着病约 10%～30% 并发肺结核，三期硅沉着病可高达 50%～90%，是影响预后的主要因素之一。

硅沉着病患者合并肺结核时，肺结核病变往往发展迅速，病灶易溶解为空洞，空洞常巨大而多个。如硅沉着病患者咳嗽咳痰加重、消瘦、气促以及中毒症状进行性加剧，尤其出现潮热、盗汗、咯血、血沉加速、肺上部出现湿啰音而无其他原因可解释者，常提示并发肺结核的可能。痰结核菌阳性对诊断有决定性意义。但硅沉着病合并肺结核时，痰结核菌不一定能在早期找到，因此痰菌阴性不能排除硅沉着病合并肺结核。在胸部 X 线照片上，肺结核病灶常出现于上肺，形状为多样性，分布不匀，有时成大片阴影，其中可见到空洞，其他肺野内也可有不规则的浸润病灶。

硅沉着病并发浸润性肺结核的 X 线征有时与三期硅沉着病类似，须加以鉴别，主要有如下几点：① 结核病灶一般分布不均匀、左右不对称，病变常单侧性，多形性，而硅结节融合病灶多为两肺对称，呈所谓翼状（或八字状）阴影；② 结核病灶形状不规则，活动性病灶呈片状边缘模糊阴影，进展快，并常有空洞形成，病灶与肺门间常有索状阴影相连，病变形态改变快，而硅结节融合病灶常呈圆形或长圆形，边缘较清楚，进展慢，少有空洞形成；③ 抗结核治疗后，结核病灶可有好转，而硅沉着病结节则无改变。

（二）矽酸盐肺

矽酸盐肺是由于长期吸入石英化合物的粉尘所致的尘肺，以石棉肺为最常见。滑石肺、水泥尘肺也属此类。

1. 石棉肺

长期吸入石棉粉尘可引起石棉肺，病情发展缓慢，发病须经 7～9 年或更长时间。空气中的石棉尘埃浓度愈低，则发病时间愈慢。常见症状有咳嗽、气短与胸痛。胸痛在吸气时较明显，但不经常出现，也无固定部位。痰中可发现石棉小体。此病的 X 线征象为肺中、下肺野呈网状纤维化阴影，杂有约 1mm 大小的颗粒状阴影，并有不同程度的肺气肿和胸膜增厚粘连。根据患者的职业史及 X 线表现，石棉肺不难与硅沉着病鉴别，两者的粉尘接触史不同，石棉肺的 X 线征象以双下肺网状、条索状阴影为主，而结节的成分很少。石棉肺合并肺结核比较少见，如并发肺结核也不如硅沉着病的严重。石棉肺并发肺癌者却较多。

2. 滑石肺

单纯滑石粉尘的致病力较低，发病的时间较慢，一般发病在 10 年以上，大多数患者无明显症状。其肺部 X 线征象为弥散性网状纤维性变及少数边缘不清的斑点状阴影，主要分布于中、下肺野。可根据其粉尘接触史的不同，X 线呈网状纤维性变为主而与硅沉着病相鉴别。

滑石肺可见于橡胶、陶瓷、化妆品等工业及滑石采矿工人。由于采用原料的成分中含有不同程度的二氧化矽，因而肺部的病理改变随之而不同，可呈混合性尘肺改变。

3. 水泥尘肺

水泥尘肺发生较迟、发展较慢，主要临床表现为慢性咳嗽、咳痰。后期有肺功能不全的表现。吸入水泥原料粉尘尤以水泥磨石车间及大窑工人比较容易致病，而成品的粉尘不易致病。X 线征以网状纤维性变为主，以及散在性、密度不高、边缘不清、分布不一的小结节，后期伴有不同程度的肺气肿。

（三）煤肺

煤肺乃由于长期吸入煤尘所致，其发病年龄和工龄较晚，工龄在 20 年左右，进展也较缓慢，主要症状有慢性咳嗽，咳黑色痰，胸痛及气短等。咳嗽、咳痰较硅沉着病明显，呼吸功能损害较少。主要 X 线征象是双肺网状纤维阴影，杂有致密度较低的斑点状阴影，斑点大小约 1～2mm，上述改变以中、下肺为主，后期也可出现大块状阴影。

煤肺与硅沉着病的区别根据其职业史、症状轻以及 X 线改变的不同而不难区别。

煤矿工人中的掘进工，其罹患的尘肺基本上属于硅沉着病一类，而井下工人（采煤工，装、运煤工）的尘肺则属于煤肺一类；另有既在岩层又在煤层工作者，可产生以煤肺为主或以硅沉着病为主的混合尘肺。

（四）肺铁末沉着症

肺铁末沉着症患者一般无症状，或有不定时的气闷感、咳嗽、胸痛。X 线表现为双侧中、下肺纹理增强和斑点状、从针头大至 3mm 大、边缘清楚、从来不融合成块状阴影，此与硅沉着病不同。肺门阴影不如硅沉着病或石棉肺的大。铁末沉着症很少并发肺结核或其他肺部炎症，劳动能力少有明显损害。其与硅沉着病的鉴别，除参考上述不同的 X 线征外，粉尘接触史的不同尤其重要（参见第 29 节）。

（五）肺锡末沉着症

吸入氧化锡末可引起肺锡末沉着症，患者一般无明显症状，或有轻咳，个别患者可听到呼吸音粗糙及间断的干啰音（参见第 29 节）。

16 系统性疾病

一、肺肉芽肿性多血管炎

亦称 Wegener 肉芽肿（WG），是一种系统性、坏死性肉芽肿性血管炎，其中 70%～80% 有肺损害。70% 以上患者上呼吸道最先受累，如鼻塞、鼻窦部疼痛、脓性或血性分泌物。鼻咽部溃疡、鼻咽部骨与软骨破坏致鼻中隔或软腭穿孔。肺部病变常引起咳嗽、咯血、胸痛和呼吸困难。多数患者在病程中有不同程度的肾小球肾炎，有血尿、蛋白尿、管型等。X 线肺部检查，可见双侧性或单侧性、单发性或多发性结节状或固定浸润阴影，可有厚壁或薄壁空洞形成。也可出现眼部病变、皮肤损害与皮下结节形成等。如病变仅累及肺脏，须与肺结核、非特异性炎症、结节病、肺恶性肿瘤等相鉴别；有空洞形成时又须与肺脓肿相鉴别。实验室指标如 c-ANCA（胞浆型抗中性粒细胞胞浆抗体）阳性有较大的诊断价值。诊断参见第 5.3 节。

二、其他风湿性疾病

系统性红斑狼疮可有间质性肺炎等肺部表现，常与胸膜炎并发。狼疮性肺炎多有白细胞减少，且抗生素治疗无效，激素治疗后肺炎迅速消退。硬皮病、结节性多动脉炎、干燥综合征等也可有肺部病变伴相应的症状。结缔组织病所致肺部病变，须与各种原因所致肺部病变相鉴别，尤以肺部感染。

三、尿毒症肺

尿毒症肺又称尿毒性肺水肿、尿毒性肺炎，是慢性肾衰竭发展到尿毒症期常见的肺部并发症。尿毒症肺 X 线胸片可呈“蝴蝶状”或“蝙蝠翼状”改变。尿毒症肺发病率在尿毒症患者中高达 60% 以上。主要临床表现为轻、中度咳嗽、咳痰及呼吸困难，可有中、小量咯血。肺部听诊可有湿啰音，少数有干啰音。近半数患者可并发胸腔积液。

四、热带嗜酸性粒细胞增多症

热带嗜酸性粒细胞增多症是热带与亚热带地区较常见的疾病，在我国华南与华东地区较为多见，而新疆、东北、内蒙古自治区等地也有发现。临床特点为长期阵发性咳嗽或哮喘并伴有嗜酸性粒细胞增多。

目前普遍认为本病的发病和丝虫感染有关，其中抗体机制和嗜酸性粒细胞在发病机制中可能起重要作用。患者以 20～40 岁的青壮年为多，女性多于男性。病程多数在 3～8 个月之间，最短约为 1 个月，最长可达 20 年。

起病一般徐缓，以疲乏、食欲减退、体重减轻、微热、咳嗽等为早期症状，咳嗽逐渐加剧，夜间较重且多为阵发性。常伴有肺部哮鸣音与呼气性呼吸困难。痰量不多，呈白色泡沫样，偶可带血。部分病例有胸部不适或压迫感。体检可在过半数病例中听到干啰音，约 1/4～1/3 病例有湿啰音。约半数病例有浅表淋巴结（颈淋巴结较显著）肿大与轻度肝、脾大。外周血白细胞总数增高，通常＞ 10.0×10^9 /L，偶尔可达（40～50）$\times10^9$ /L，分类计数嗜酸性粒细胞常在 20% 以上，可高达 90%，绝对值＞ 2.0×10^9 /L。抗丝虫抗原的补体结合抗体效价增高，血冷凝集试验滴度增高，半数病例可有康氏反应呈暂时性阳性，γ 球蛋白增高。支气管肺泡灌洗液中细胞总数及分类计数中嗜酸性粒细胞百分比均明显增高。X 线胸片轻者可无异常，典型者有双肺弥漫性分布均匀一致边界不清的小片状、小结节和斑点模糊阴影，直径 2～5mm，部分可互相融合而酷似肺炎改变。病变多位于双侧中下肺野，部分可见胸腔积液或空洞形成。慢性者形成肺间质纤维化。

典型病例的诊断主要根据：① 长期阵发性咳嗽或哮喘，多半于夜间发作或加剧；② 嗜酸性粒细胞计数绝对值增多，致白细胞总数增多；③X 线胸片上双肺弥漫性分布均匀一致边界不清的小片状、小结节和斑点模糊阴影；④ 乙胺嗪或肿剂治疗常有良效。

本病的病程经过可分为急性型、慢性型（经过一年以上）及逍遥型三种类型。逍遥型的诊断较为困难，患者常无特别的主诉，或仅自觉软弱乏力，无长期的咳嗽与气喘史，肺部检查可完全正常，诊断主要根据血象检查，并排除其他原因所致的嗜酸性粒细胞增多症，最后经诊断性治疗的疗效证实诊断。

本病与支气管哮喘的鉴别要点为：① 患者家族与自身过去无哮喘病史；② 气候转变与哮喘发作无重大关系；③ 白细胞总数增多，分类嗜酸性粒细胞常在 20% 以上（此种情况一般不见于支气管哮喘）；④ 病情经过迁延，症状缓解不完全，而支气管哮喘在间歇期全无症状；⑤ 应用抗过敏药物与支气管舒张药治疗疗效不显著，而肿剂疗效常常显著。

本病与单纯性肺嗜酸性粒细胞增多症（吕弗勒综合征）的鉴别可参考表5-5。

表 5-5: 热带嗜酸性粒细胞增多症与吕弗勒综合征的鉴别诊断

	热带嗜酸性粒细胞增多症	吕弗勒综合征
地区	热带最多，温带次之	与地区无关
症状	较重，类似支气管哮喘	较轻，类似感冒或支气管炎
体征	约半数有脾大与淋巴结肿大	无脾大与淋巴结肿大
化验检查	白细胞总数经常增多，嗜酸性粒细胞 20%～90%；半数病例血清康氏反应阳性	白细胞总数正常或增多，多数病例的嗜酸性粒细胞占 10%～20%；血清康氏反应阴性
X 线检查	双肺弥漫性分布均匀一致边界不清的小片状、小结节和斑点模糊阴影，消散甚慢	阴影多为片状，常为单发病灶，可此起彼伏，消散快
治疗	肿剂、乙胺嗪治疗有效	糖皮质激素治疗有效
病程	病程长，一般在一个月以上，多数为 3～8 个月，偶尔更长	病程短，在一个月以内，痊愈后仍可再发

17 其他

一、胃食管反流

胃食管反流（GER）是引起不明原因慢性咳嗽的主要病因之一，慢性咳嗽可以是 GER 的唯一临床表现，但是 GER 并不一定都引起咳嗽。GER 导致咳嗽的机制可能有：① 食管远端可能存在咳嗽感受器，受酸刺激导致远端食管-气管支气管迷走神经反射，引起咳嗽；② 近端食管反流物的微量吸入或大量吸入，引起咳嗽。患者的临床表现为慢性咳嗽，部分可伴有反流症状如反酸、胃灼热、胸骨后不适和疼痛、咽炎、口腔溃疡等。24 小时食管 pH 监测是 GER 的最敏感和特异的检查，不仅可以检测反流发生的持续时间和频率，还可确定咳嗽和反流发作的时间关系，若二者发作的时间关系存在，即使反流参数正常亦可确定反流为咳嗽的病因。

临床上若患者咳嗽时间超过 3 个月，常规治疗无效，同时伴有胃部症状而胸部 X 线、肺功能及组胺激发试验、鼻部检查均正常，则要考虑 GER 性咳嗽的可能，行 24 小时食管 pH 监测若反流与咳嗽的症状相关概率（SAP）≥95% 可以做出初步诊断（国内指南以 75% 为标准，较国际指南低），如抗反流试验性治疗有效则可以确诊。注意 GER 性咳嗽药物治疗一般需 2～3 个月方有症状改善，5～6 个月咳嗽方能消失，故试验性治疗不宜短于 4 周，常用的药物包括 H_2 受体拮抗剂加促胃动力药，或质子泵抑制剂。

诊断标准：① 慢性咳嗽，以白天咳嗽为主；②24 小时食管 pH 值监测 Demeester 积分 ≥12.70，及（或）SAP≥75%；③ 抗反流治疗后咳嗽明显减轻或消失。但抗反流药物对 20% 的胃食管反流相关咳嗽无效，治疗失败也不能完全排除，需进一步检查明确。

二、药物性咳嗽

血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）如卡托普利、依那普利、培哚普利、赖诺普利等可诱发咳嗽，主要表现为慢性持续性干咳，伴喉部刺激感，夜间及卧位加重，可在首次服药数小时内出现，也可以在数周或数月内出现，与剂量大小无关。国外资料显示大约 10%～30% 的慢性咳嗽是由于使用 ACEI 引起的，其发生机制尚未十分明确，但目前倾向于 ACEI 抑制了缓激肽的代谢，以及 P 物质、组织胺、前列腺素等炎症介质增加，刺激咳嗽感受器产生咳嗽；另外可能与遗传基因有关。任何服用 ACEI 类药物患者发生咳嗽时均应考虑本诊断，但须排除其他病因所致咳嗽。无论咳嗽在服用 ACEI 类药物多久后出现，均可停用 ACEI 以确定诊断，ACEI 相关性咳嗽将于停药 4 周后消失或减轻。

胺碘酮也能引起持续性干咳。

三、腹膜透析

腹膜透析患者比血液透析患者更易发生咳嗽，虽然两者均接受药物治疗，如 ACEI、β 受体阻滞剂等可诱发咳嗽，腹透和血透也可由于液体负荷过大及肺水肿产生咳嗽。目前认为腹透主要由于胃食管反流所致，故对腹透患者如有咳嗽应对上述危险因素进行排查。

四、阿诺尔德神经反射性咳嗽综合征

正常人外耳道存在咳嗽感受器，异物（毛发、耵聍）等机械刺激可通过阿诺尔德（Arnold）神经（迷走神经耳支）传入咳嗽中枢引起咳嗽。外耳或中耳疾病有时可压迫阿诺尔德神经，引起难治性咳嗽。解除病因后咳嗽症状可消失。

五、精神性咳嗽

也称心因性咳嗽，发生率较低，多见于儿童和青少年，其特点为干咳，声音特别响亮，有人在旁时咳嗽加剧，分散注意力或睡眠时消失，止咳治疗无效。成人精神性咳嗽则可在睡眠时发生，咳嗽持续时间更长。凡经各种检查排除各种器质性疾患者可确定诊断。治疗应采取心理治疗，常需治疗数周至数月才能见效。

六、不明原因慢性咳嗽

临床上有一部分慢性咳嗽患者在经过全面检查后病因未能明确，称为不明原因慢性咳嗽或慢性特发性咳嗽。通常指临床上咳嗽作为呼吸系统表现的唯一症状，持续时间超过 8 周，胸部影像学未见异常，未使用血管紧张素转换酶抑制剂（ACEI）者。在国外不明原因的慢性咳嗽患者约占呼吸门诊的 14%～23%。国内报道一组 86 例不明原因的慢性咳嗽患者中最常见的病因依次是咳嗽变异型哮喘（27.9%）、鼻后滴流综合征（25.6%）、嗜酸性粒细胞性支气管炎（15.1%）、胃食管反流（14.0%），它们单独或者合并引起不明原因慢性咳嗽病因的约 89.5%。因此，不明原因慢性咳嗽如经细致的检查大多可明确病因。

七、咳嗽高敏感综合征

近年来提出咳嗽高敏感综合征（cough hypersensitivity syndrome，CHS）来描述慢性咳嗽患者，其定义主要指咳嗽敏感性升高、全面检查及治疗后仍未能明确病因的慢性咳嗽患者。临床特征主要表现为慢性刺激性干咳，对一种或多种咳嗽激发物如冷空气、讲话及气味等敏感，咽喉部存在咳嗽冲动，并且严重影响患者生活质量。患者以中年女性较多，经常以上呼吸道感染作为起病的首发因素。

参考文献

1. 蔡柏蔷. 慢性肾衰的肺部并发症. 中华结核和呼吸杂志，1997，20（1）：9
2. 马洪明，等. 不明原因慢性咳嗽的诊断探讨. 中华结核和呼吸杂志，2003，26（11）：675
3. 赖克方，等. 加强不明原因慢性咳嗽的病因诊断研究. 中华内科杂志，2003，42（7）：451
4. 马洪明，等. 嗜酸粒细胞性支气管炎的气道炎症和临床特点. 中华结核和呼吸杂志，2003，26（6）：362
5. 张永祥，等. 嗜酸粒细胞性支气管炎九例临床分析. 中华内科杂志，2002，41（7）：480
6. 于润江. 注意识别弥漫性泛细支气管炎. 中华内科杂志，2000，39（1）：8
7. 刘少滨，等. 弥漫性泛细支气管炎一例. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（3）：157

8. 李英姬，等. 弥漫性泛细支气管炎和大环内酯类药物疗法. 中华结核和呼吸杂志, 2002, 25 (7): 421
9. 辛建保，等. 慢性干咳伴有气道高反应性即是咳嗽变异性哮喘吗？中华结核和呼吸杂志，1998，21 (3)：138
10. 王巍，等. 支气管结核诊断治疗近况. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（5）：306
11. 林金学，等. 单纯气管、支气管结核病 28 例临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1997，20（6）：368
12. 张平，等. 纤维素性支气管炎二例. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（2）：101
13. 谢伶华. 弥漫性肺泡癌误诊为粟粒性肺结核 13 例. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（4）：251
14. 曹彬，等. 肺隐球菌病临床分析. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（10）：610
15. 褚海青，等. 肺隐球菌病 19 例临床分析. 中华内科杂志，2003，42（9）：650
16. 易祥华，等.10 例肺隐球菌病病理和影像学对照分析. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（9）：574
17. 李瑞慧，等. 肺奴卡菌病二例. 中华传染病杂志，2001，19（3）：136
18. 刁晓源，等. 肺放线菌病二例. 中华结核和呼吸杂志，1995，18（4）：238
19. 谢灿茂，等. 人类比翼线虫病三例. 中华内科杂志，1998，37（5）：345
20. 杨光钊，等. 肺泡蛋白沉积症的高分辨率 CT 表现. 中华放射学杂志，2002，36（5）：467
21. 张孔，等. 韦格纳肉芽肿病肺损害的临床分析. 中华结核和呼吸杂志，2003，26（10）：623
22. 郭强，等. 系统性红斑狼疮患者 525 例肺部病变的调查. 中华风湿病学杂志，2004，8（6）：363
23. 朱礼星，等. 胃食管反流性咳嗽的临床分析. 中华内科杂志，2003，42（7）：461
24. 李兆申，等. 胃食管反流病诊疗现状及面临的问题. 中华内科杂志，2004，43（7）：548
25. 马洪明, 等. 嗜酸性粒细胞性支气管炎的气道炎症和临床特点. 中华结核和呼吸杂志, 2003, 26 (6): 362
26. 于润江. 注意识别弥漫性泛细支气管炎. 中华内科杂志，2000，39（1）：8
27. 刘少滨，等. 弥漫性泛细支气管炎一例. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（3）：157
28. 李英姬，等. 弥漫性泛细支气管炎和大环内酯类药物疗法. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（7）：421
29. 张平，等. 纤维素性支气管炎二例. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（2）：101
30. 谢伶华. 弥漫性肺泡癌误诊为粟粒性肺结核 13 例. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（4）：251
31. 曹彬，等. 肺隐球菌病临床分析. 中华结核和呼吸杂志，2002，25（10）：610
32. 褚海青，等. 肺隐球菌病 19 例临床分析. 中华内科杂志，2003，42（9）：650
33. 易祥华，等.10 例肺隐球菌病病理和影像学对照分析. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（9）：574
34. 李瑞慧，等. 肺奴卡菌病二例. 中华传染病杂志，2001，19（3）：136
35. 杨光钊，等. 肺泡蛋白沉积症的高分辨率 CT 表现. 中华放射学杂志，2002，36（5）：467
36. 张孔，等. 韦格纳肉芽肿病肺损害的临床分析. 中华结核和呼吸杂志，2003，26（10）：623
37. 郭强，等. 系统性红斑狼疮患者 525 例肺部病变的调查. 中华风湿病学杂志，2004，8（6）：363
38. 朱礼星，等. 胃食管反流性咳嗽的临床分析. 中华内科杂志，2003，42（7）：461
39. 李兆申，等. 胃食管反流病诊疗现状及面临的问题. 中华内科杂志，2004，43（7）：548
40. 中华医学会呼吸病学分会哮喘学组. 咳嗽的诊断与治疗指南(2009 版). 中华结核和呼吸杂志, 2009, 32 (6): 407-413.

41. 中华医学会结核病学分会. 气管支气管结核诊断和治疗指南（试行）. 中华结核和呼吸杂志，2012, 35（8）.

42.Jaklitsch MT, et al.The American Association for Thoracic Surgery guidelines for lung cancer screening using low-dose computed tomography scans for lung cancer survivors and other high-risk groups.J Thorac Cardiovasc Surg.2012；144：33-38.

43.Morice AH.Chronic cough hypersensitivity syndrome.Cough.2013，9：14.

44.Tarlo SM.Peritoneal dialysis and cough：ACCP evidence-based clinical practice guidelines.Chest.2006；129（1Suppl）：202S-203S

45.Brown KK.Chronic cough due to chronic interstitial pulmonary diseases：ACCP evidence-based clinical practice guidelines.Chest.2006；129（1Suppl）：180S-185S

46.Vijayan VK.Tropical pulmonary eosinophilia：pathogenesis，diagnosis and management.Curr Opin Pulm Med.2007；13：428-433.

第六章　胸腔积液

健康人胸膜腔的两层胸膜之间被以薄层的浆液，此薄层润滑性浆液的量保持相当稳定，是由于胸腔内液体持续滤出和吸收并处于动态平衡。目前认为液体由于压力梯度从壁层和脏层胸膜的体循环血管通过有渗漏性的胸膜进入胸膜腔，然后通过壁层胸膜的淋巴管微孔（stomas）经淋巴管回吸收，而任何因素使胸膜腔内液体形成过快或吸收过缓，即产生胸腔积液。胸腔积液可由于胸膜炎症、肿瘤、结缔组织病、局部淤血以及全身性疾病（例如慢性肾炎与营养不良所致的低蛋白血症）等所引起。目前报道有 50 种以上的疾病可以产生胸腔积液，不同病因可引起渗出性或漏出性胸腔积液（表6-1）。

表 6-1: 胸腔积液疾病的分类

Ⅰ. 感染性胸腔积液	**Ⅴ. 消化系统疾病**
一、结核性胸膜炎	一、肝脏疾病
二、结核性脓胸	二、胰腺疾病
三、类肺炎性胸腔积液与脓胸	三、脾脏疾病
四、放线菌胸膜炎	四、食管破裂
五、真菌性胸膜炎	五、膈下脓肿
六、阿米巴病胸腔积液	六、肝脓肿
七、肺吸虫性胸膜炎	七、肝移植后
八、恙虫病性胸膜炎	**Ⅵ. 妇产科疾病**
Ⅱ. 恶性胸腔积液	一、卵巢过度刺激综合征
一、肺癌合并胸膜转移	二、产后胸腔积液
二、乳腺癌合并胸膜转移	三、Meigs 综合征
三、恶性淋巴瘤	Ⅶ. 其他原因的胸腔积液
四、恶性胸膜间皮瘤	一、胆固醇性胸膜炎
Ⅲ. 结缔组织病与变态反应疾病	二、乳糜性胸腔积液
一、风湿性胸膜炎	三、血胸与血气胸
二、结缔组织病并发胸膜炎	四、黄甲综合征
三、嗜酸性粒细胞增多性胸膜炎	五、其他
Ⅳ. 心血管疾病	**Ⅷ. 漏出性胸腔积液**
一、心脏疾病	一、充血性心力衰竭
二、血管疾病	二、肝硬化
	三、低蛋白血症
	四、肾病综合征
	五、黏液性水肿

胸腔积液又可区分为原发性与继发性两类。前者起因于胸膜本身的病变；后者则起因于其他器官的或全身性病变，例如大叶性肺炎、慢性充血性心力衰竭，各种原因的低蛋白血症等。

【胸腔积液的诊断步骤】

（一）确定有无胸腔积液

中量以上的胸腔积液诊断不难，症状和体征均较明显。少量积液（0.3L）仅表现为肋膈角变钝，有时易与胸膜粘连混淆，可行患侧卧位胸片，液体可散开于肺外带。体征上需与胸膜增厚鉴别，胸膜增厚叩诊浊音，听诊呼吸音减弱，但往往伴有胸廓扁平或塌陷，肋间隙变窄，气管向患侧移位，语音传导增强等体征。B 超、CT 等检查可确定有无胸腔积液。

（二）区别漏出液和渗出液

尽快行诊断性胸腔穿刺区别积液的性质，见表6-2[1]。

表 6-2: 渗出液与漏出液的鉴别

	渗出液	漏出液
病因	炎症性(感染、结缔组织病、变态反应性疾病、恶性肿瘤等)	非炎症性(心力衰竭、门脉高压症、其他原因的局部静脉回流受阻、各种原因的低蛋白血症等)
外观	颜色深，呈透明或混浊，可为浆液性、纤维素性浆液性、脓性、血性、乳糜性	清澈透明，无色或浅黄色，为浆液性
凝固性	常自行凝固	一般不凝固
比重	常＞1.018	常＜1.016～1.018
Rivalta 试验	阳性	阴性
蛋白质含量	常＞30g/L	常＜30g/L
细胞数	常＞500×10^6/L，在急性化脓性炎症时以中性粒细胞占优势，在慢性炎症时以淋巴细胞占优势，恶性肿瘤时可找到肿瘤细胞	常＜100×10^6/L，主要为内皮细胞和淋巴细胞
Light 标准*	符合任何 1 条者	不符合任何 1 条者
胆固醇含量	＞1.56mmol/L	＜1.56mmol/L
胸腔积液/血清胆红素比例	＞0.6	＜0.6
血清-胸腔积液白蛋白梯度	＜12g/L	＞12g/L
细菌	可找到致病菌	无致病菌存在

Light 标准被认为是鉴别漏出液与渗出液的“金标准”，其敏感性和特异性分别达到 99% 和 98%。但也有例外。胸腔积液的蛋白质含量与比重常和积液存在时间的长短有关。胸水存在时间较短，蛋白质含量与比

[1]* Light 标准：① 胸腔积液/血清蛋白比值＞ 0.5；② 胸腔积液/血清 LDH 比值＞ 0.6；③ 胸腔积液 LDH 水平＞血清正常值高限的 2/3。符合 3 条中任何 1 条可诊断为渗出液，无 1 条符合者为漏出液

重可能较低，反之则可较高。强烈利尿也可引起假性渗出液，在这种情况下，有作者提出血清与胸腔积液蛋白浓度差＞ 31g/L，或血清-胸腔积液白蛋白梯度＞ 12g/L 作为进一步判断是否漏出液的标准。

以下漏出液的临床特点对病因的分析和确定是重要的。充血性心力衰竭多表现为双侧胸腔积液，积液量右侧多于左侧，强烈利尿可引起假性渗出液。肝硬化胸腔积液多伴有腹水。肾病综合征胸腔积液多为双侧，可表现为肺底积液。低蛋白血症的胸腔积液多伴有全身水肿。心包积液引起的胸腔积液多在左侧。如不符合以上特点，或伴有发热、胸痛等症状应行诊断性胸腔穿刺进行积液分析，以避免漏诊其他原因引起的渗出液。

有些积液难以确切地划入漏出液或渗出液，见于恶性胸腔积液，系由于多种机制参与积液的形成。

（三）寻找胸腔积液的病因

如确定为漏出液，应寻找引起漏出液的原因，其主要原因有充血性心力衰竭、肝硬化、肾病综合征、低蛋白血症等，可根据临床特点和检查作出诊断。如确定为渗出液，则应通过积液的检查和分析，或借助器械检查作出诊断。

【胸腔积液的症状、体征与 X 线征】

（一）小量胸腔积液

小量胸腔积液常无症状，但如为胸膜急性炎症所致，则多有胸痛与干咳，肺部听诊可闻胸膜摩擦音。此种小量的积液只有在 X 线透视下方能确诊。立位透视可见肋膈角变钝或填平，患侧膈肌呼吸运动减弱；仰卧位透视则积液散开，肋膈角复呈锐利。超声检查能发现小量胸腔积液。

（二）中等量胸腔积液

缓慢增长的中等量胸腔积液，患者较能适应，但往往在活动后出现气促与心悸。视诊发现患侧胸廓较为饱满、呼吸运动减弱、肋间隙增宽，触觉语颤减弱或消失，叩诊呈浊音或实音，听诊呼吸音减弱或消失，根据这些典型的胸腔积液体征，往往不需做 X 线检查而能确定诊断，但有时仍须与下列两种情况相区别：

1. 胸膜增厚

胸膜增厚时，叩诊与听诊的体征可与胸腔积液相同；胸膜增厚不严重时，语颤可增强或与健侧相等，据此可作为与胸腔积液鉴别之助。如慢性胸膜增厚兼有患侧胸廓下陷，气管、心脏向患侧移位等表现，则一般不难与胸腔积液相鉴别。

2. 一侧膈肌升高

在膈肌升高的胸部下方叩诊可呈现浊音，平静呼吸时呼吸音也可减弱，可与胸腔积液混淆。嘱患者坐位，作腹式深呼吸，如浊音部位呼吸音仍然减弱或消失，语颤也减弱，则为胸腔积液；如深呼吸时呼吸音不减弱，则为膈肌升高。如为膈肌麻痹，则须经 X 线透视方能区别。

中等量积液时，X 线透视下或后前位胸片见患侧胸下部或中下部显示密度较高的均匀阴影，积液上缘呈现向外、向上的弧形。有时渗液的上缘可呈圆顶状阴影，可被误认为膈肌升高，如嘱患者仰卧位透视，此时积液散开，患侧整个肺野的透亮度降低，并可观察到膈肌的真正位置。

（三）大量胸腔积液

如积液为大量，则由于纵隔向健侧移位、肺呼吸面积减少，患者常有心率加快、气促、呼吸困难。体检发现患侧胸廓饱满，气管与心浊音界向健侧移位，胸腔积液征也更明显。X 线透视下或胸片见患侧胸部大部分呈均匀的致密阴影，肺尖一般仍可见到含气的肺组织，气管和纵隔向健侧移位，膈肌下降，患侧肋间隙增宽。

（四）不典型的胸腔积液

如包裹性积液，叶间隙、肺底等处的局限性积液，易与肺内或胸膜肿瘤相混淆，须利用 X 线检查与超声检查，结合临床表现加以鉴别。

1. 肺下积液

系指积聚于肺底与膈上的胸腔积液，立位 X 线表现与横膈升高相似，须与膈高位及膈肌麻痹相鉴别。肺下积液可区分为流动型与包裹型两类，流动型可采用变换体位的 X 线透视法诊断之，嘱患者向患侧倾斜，可见液体部分溢入肋膈角或腋缘前方。包裹性肺下积液时，则可用胸部 CT 检查等方法而与膈下病变鉴别，并经诊断性穿刺阳性而确定为积液。超声波探查也有助于积液的诊断，且能提示穿刺的定位。

2. 叶间积液

在侧位片上呈梭形的致密阴影，上下有明显的边缘，按解剖位置可决定积液发生在哪些肺叶之间。

（五）多发性浆膜腔积液

除了双侧胸腔积液外，其他浆膜腔也可同时或先后出现积液，如胸腔积液伴心包积液、胸腔积液伴腹腔积液或胸腔积液伴心包和腹腔积液。心包疾病引起的胸腔积液多在左侧，或为双侧胸腔积液。

【诊断性胸腔穿刺】

对明确积液性质及病因诊断均十分重要。疑为渗出性积液必须做胸腔穿刺，如有漏出液病因者则避免胸腔穿刺。胸腔积液可从外观、气味等估计胸腔积液的病因。

（一）外观

浆液性渗出液常见于结核性胸膜炎、脓胸的早期和胸膜转移癌的早期，有时见于风湿热与结缔组织病。

血性胸腔积液多见于胸膜创伤，偶尔见于自发性气胸、主动脉瘤破裂等。文献报道恶性积液中血性者占50%～85%。胸腔积液中红细胞数＞ 100×10^9 /L 者，多由恶性肿瘤、创伤和肺梗死引起。

浆液血性胸腔积液可见于胸膜转移癌、胸膜间皮瘤、血液病、炭疽杆菌性胸膜炎，有时见于肺吸虫病、结缔组织病、结核性胸膜炎等。

脓胸常由于葡萄球菌、肺炎链球菌等引起，也可由于结核分枝杆菌、化脓性链球菌等引起。结核性脓胸、慢性非特异性脓胸、肺胸膜放线菌病及肋骨骨髓炎所致的脓胸，均可有胸壁瘘管形成。

乳糜性胸腔积液，常由于胸导管阻塞、破裂或受压所引起，病因为胸部手术、恶性肿瘤、丝虫病或淋巴结核、创伤等。也可由于肺淋巴管肌瘤病（LAM）引起。

巧克力色积液考虑阿米巴肝脓肿破溃入胸腔的可能。

黑色积液多为曲霉感染。

黄绿色积液见于类风湿关节炎。

（二）气味

大多数胸腔积液并无特殊气味，厌氧菌感染的胸腔积液则有恶臭，尿毒症胸腔积液可有氨味。大肠杆菌、粪产碱杆菌性脓胸，脓液常带有粪臭味。

诊断性胸腔穿刺对多浆膜腔积液也有重要意义。如果临床上有漏出液的病因，可不作诊断性穿刺，疑为渗出液者则必须行诊断性穿刺。多浆膜腔积液临床上并不少见，一般各浆膜腔积液的性质相同，故诊断性穿刺在一个胸膜腔已足够提供资料诊断分析。文献报道以结核病占大多数（62.5%），其次为肿瘤（31.2%），再次为结缔组织病（6.3%）。

【胸腔积液分析】

对诊断性胸腔穿刺得到的胸腔积液进行化验检查，结果的分析可明确约 70% 的病因。

（一）渗出液和漏出液鉴别的常用化验检查

参见表6-2。

（二）葡萄糖 pH

漏出液与大多数渗出液葡萄糖含量正常。而脓胸、类风湿关节炎、系统性红斑狼疮、结核和恶性胸腔积液中含量可＜ 3.3mmol/L。肿瘤患者胸腔积液葡萄糖含量很低者提示肿瘤广泛浸润，预后不佳。pH 在上述情况下也降低，在食管破裂引起的胸腔积液和脓胸时一般＜ 7.0。由于葡萄糖和 pH 与感染关系较大，如炎症性积液 pH ＜ 7.0，葡萄糖＜ 2.2mmol/L 应肋间插管引流。如肿瘤性积液则预后不良。

（三）酶学

乳酸脱氢酶（LDH）是反映胸膜炎症程度的指标，其值越高，表明炎症越明显。胸腔积液 LDH ＞ 500U/L，胸腔积液/血清 LDH 比值＞ 3.0，LDH 的同工酶 LDH_2 升高者常提示为恶性胸腔积液。

胸腔积液溶菌酶（LZM）活性＜ 65mg/L 时，提示可能为恶性胸腔积液，而＞ 80mg/L 时提示可能为结核性胸腔积液；数值愈高，则结核的可能性愈大。结核性胸腔积液时溶菌酶活性与 LDH 活性同时升高，而恶性胸腔积液时则溶菌酶活性降低而 LDH 活性升高，这种矛盾分离现象是恶性胸腔积液的特点。

腺苷脱氨酶（ADA）在结核性胸膜炎时胸腔积液中 ADA 多高于 45U/L，其诊断结核性胸膜炎的敏感性和特异性均较高。但 HIV 感染或 AIDS 合并结核性胸膜炎时胸腔积液 ADA 可不升高。

胸腔积液淀粉酶升高可见于急性胰腺炎、恶性肿瘤等。急性胰腺炎伴胸腔积液时，淀粉酶溢漏致使该酶在胸腔积液中含量高于血清中含量。淀粉酶同工酶测定有助于肿瘤的诊断，如唾液型淀粉酶升高而非食管破裂，则恶性肿瘤可能性极大。

（四）细胞因子和免疫学检查

γ-干扰素在结核性胸腔积液增高，多＞ 200pg/ml，对区别良恶性胸腔积液有重要价值，且敏感性和特异性均较高。胸腔积液中细胞因子在良恶性病变的变化国内已经作了大量的研究，有报道胸腔积液中肿瘤坏死因子（TNF）和白介素 8（IL-8）在结核性胸腔积液明显高于恶性胸腔积液，而胸腔积液中外周血多形核白细胞上黏附分子 CD11b/CD18 在结核性胸腔积液则明显低于肿瘤性胸腔积液，但这些患者血清中 CD11b/CD18 在结核性则明显高于肿瘤性胸腔积液，呈胸腔积液和血清含量的分离现象。这三项指标都有很高的敏感性、特异性和正确性，如 2 项或 3 项指标联合检测，其敏感性、特异性和正确性达 96%～100%。

系统性红斑狼疮及类风湿关节炎引起的胸腔积液中补体 C3、C4 成分降低，免疫复合物的含量增高。系统性红斑狼疮胸腔积液中抗核抗体滴度可达 1∶160 以上。

（五）肿瘤标志物

癌胚抗原（CEA）在恶性胸腔积液的早期即可升高，且比血清更显著。若胸腔积液 CEA 升高或胸腔积液/血清 CEA ＞ 1，常提示为恶性胸腔积液，其敏感性约 60%，特异性则 90% 以上。近年来还开展了许多肿瘤标志物检测，端粒酶是近年备受重视的一种特殊的逆转录酶，国内报道一组 30 例恶性胸腔积液中 90% 含量升高，而良性胸腔积液 5.7% 升高，但活性较低。诊断恶性胸腔积液的敏感性、特异性和正确性均超过 90%，明显高于 CEA。其他的肿瘤标志物如肿瘤糖链相关抗原（CA50、CA125、CA153、CA19-9 等）、细胞角蛋白 19 （CK19）片段、神经元特异性烯醇酶等，可作为鉴别诊断的参考。联合检测多种肿瘤标志物，可提高阳性检出率。

（六）细胞学

胸腔积液找癌细胞的阳性率为 40%～90%，平均约 60%。而胸腔积液沉淀细胞染色体检查阳性率达 81%，但技术要求较高。胸膜间皮细胞有时易误诊为肿瘤细胞，组织化学染色可鉴别。

【其他辅助诊断检查】

（一）结核菌素皮内试验

阳性特别是强阳性反应时，常见于结核性胸腔积液；但阴性反应并不能排除结核性胸腔积液。

（二）超声检查

用于估计胸腔积液的深度和积液量，可以鉴别胸腔积液、胸膜增厚、胸腔积液兼有胸膜增厚以及液气胸等不同情况。对包裹性积液、肺下积液、叶间积液和少量积液也能提示相当准确的定位诊断，有助于诊断性和治疗性穿刺。

（三）胸部 CT

能检出常规胸片分辨困难的病变，显示肿块、结节、胸膜斑块、钙化和包裹性积液的程度和部位。壁层胸膜增厚往往是渗出液的征象。胸部 CT 见到以下征象：① 外周胸膜增厚；② 结节状胸膜增厚；③ 壁层胸膜增厚＞ 1cm；④ 纵隔胸膜受累或有原发肿瘤的证据，则可以提示恶性胸腔积液，据报道其特异性 22%～56%，敏感性 88%～100%。

（四）^{18} F-FDG PET/CT

在肿瘤早期诊断、临床分期、疗效检测等方面已得到广泛应用。应用于良恶性胸膜病变的鉴别时，胸膜恶性病变 SUV 值明显高于良性病变，以体重较正后 SUV ＞ 2.2 为切点，诊断的准确率为 82.3%。文献报道 PET/CT 显像鉴别恶性胸膜疾病的灵敏度、特异性、阳性预测值、阴性预测值、准确度为 95%、80%、91%、89%、90%，PET 上胸膜 FDG 的异常摄取是鉴别良、恶性胸腔积液最精确的标准。使用注射^{18} F-FDG 后 1 小时、2 小时的图像（双时相^{18} F-FDG PET）用于鉴别良恶性胸膜病变，其发现良恶性胸膜病变在不同时相 SUV 值改变的比例（%SUV）有明显差别。以%SUV 增加 9% 作为鉴别诊断的标准，其敏感性 67%，特异性 94%。或最大 SUV≥2.4 及（或）%SUV≥9% 作为判断标准，其敏感性增加至 100%，特异性 94%，阴性预测值 100%。

（五）经皮闭式胸膜活检

如疑为胸膜结核、胸膜转移癌或胸膜间皮瘤等，可考虑经皮闭式胸膜活检以助诊断。恶性病变的阳性率约为 40%～80%，结核性胸膜病变阳性率约为 60%，多次活检可提高阳性率。拟诊结核病时，活检标本除做病理检查外，还应作结核分枝杆菌培养。CT 或 B 超引导下活检可提高成功率。

（六）胸腔镜检查

胸腔镜能窥视整个胸膜腔，在直视下活检，安全且阳性率高，是疑难胸膜疾病病因诊断的最佳方法。国内一组 245 例原因不明的胸腔积液经胸腔镜检查后 92.7% 得到确诊。

（七）开胸探查

经上述方法仍未能确诊者如无特殊禁忌可考虑开胸探查。

18 感染性胸腔积液

一、结核性胸膜炎

在我国渗出性胸膜炎以结核性占最多数。患者多为青壮年，发病颇急，发热、患侧胸刺痛，呼吸、咳嗽时加剧，并有干咳、全身不适、潮热、盗汗、消瘦等结核中毒症状。热型多为不规则型或弛张型，个别不典型病例可无发热。早期积液量少时无明显体征，或有胸膜摩擦音。如积液大量时，胸痛减轻或消失，出现气促、心悸，体检发现胸腔积液体征，甚至出现心脏、气管向健侧移位的征象。慢性胸腔积液量虽不少，但由于患者逐渐适应，可无明显的气促、心悸等症状。

实验室检查血象白细胞总数正常或轻度增多，急性期常有中等度中性粒细胞增多与核左移。胸腔积液为渗出液，常呈透明的草黄色，胸腔积液有易凝固的倾向，比重常高于 1.018，Rivalta 试验阳性，蛋白质含量 30～60g/L，多＞ 40g/L，细胞数为数百～数千，以淋巴细胞为主，间皮细胞＜ 5%。胸腔积液 ADA 及 γ 干扰素增高。胸腔积液中结核分枝杆菌检出率不高（包括培养与动物接种），应用 PCR 技术可大大提高检出率。结核菌素试验强阳性，但老年患者可无发热，结核菌素试验亦常阴性。通常根据患者的临床表现与胸腔积液常规检查，即能确定结核性渗出性胸膜炎的诊断，而抗结核治疗的良好疗效能进一步证实此诊断。经皮闭式胸膜针刺活检阳性率可达 60%～80%。内科胸腔镜诊断阳性率更高。X 线胸片检查可同时发现有无肺结核病灶存在，疗程中前后对比，也有助于观察病情变化。

结核性胸腔积液有时可为浆液血性，须与肺癌转移所致血性胸腔积液相区别。前者经抗结核治疗后颜色渐转为草黄色，抽液后液量渐减少；胸腔积液 ADA 和 γ 干扰素升高。后者有明显的血性，积液量和颜色不因抽液及抗结核治疗而好转，并有发展的倾向；胸腔积液 CEA 或其他肿瘤标志物升高。此外，根据患者的年龄较大、血痰史、消瘦、持续性胸部闷痛、淋巴结转移、痰及胸腔积液中癌细胞或胸膜活检发现癌细胞浸润等情况，通常可与结核性血性积液相鉴别。必要时可行内科胸腔镜检查确诊。

二、结核性脓胸

结核性脓胸主要由于肺内结核病灶向胸腔穿溃，或未及时治疗的结核性浆液性胸膜炎转变所致。结核性自发性气胸也可并发结核性脓胸。自从抗结核药物的广泛应用以来，结核性脓胸已少见。结核性脓胸临床主要表现为结核性全身性中毒症状与胸腔积液体征。急性脓胸和混合感染性脓胸的中毒症状较重，慢性脓胸的症状则较轻，可不发热，但贫血及消瘦较明显，患侧胸廓可塌陷，肋间隙变窄，患侧呼吸音减低，常有杵状指（趾）。

胸腔穿刺脓性积液为淡黄色，稀薄，含有干酪样物质，白细胞数在 $10\,000\times10^6$ /L 以上，脓细胞多，应用涂片法、培养法或 PCR 可发现结核分枝杆菌，其中尤以后一项检查阳性率较高。

慢性结核性脓胸常并发支气管胸膜瘘、胸壁瘘，最易混合感染。有支气管胸膜瘘时，胸腔穿刺注入 1% 亚甲蓝溶液或乙醚 1ml，则咳出带蓝色痰液或痰中有乙醚气味，有助于此并发症的诊断。支气管胸膜瘘患者咳嗽多频繁，痰有臭味，咳嗽与咳痰常与一定的体位有关。

患者有下列条件之一项，可确诊为结核性脓胸：① 脓液中结核分枝杆菌检查（涂片法、培养法或 PCR）阳性；② 胸膜活检证明有结核性病变。如脓胸患者有肺结核存在，而无肺与邻近器官化脓性病变及外伤史，虽脓液中未发现结核菌，结核性脓胸的可能性仍甚大。有时结核性脓胸混合普通致病菌感染而形成混合性脓胸。

三、类肺炎性胸腔积液与脓胸

类肺炎性胸腔积液（parapneumonic effusions）多继发于肺炎、肺脓肿、支气管扩张、外伤感染，以及邻近器官的化脓性感染，如肝脓肿、膈下脓肿、化脓性心包炎、化脓性纵隔炎的蔓延。早期表现为类肺炎性胸腔积液，继后才有化脓性变称为脓胸。败血症也可经由血行播散而引起脓胸。

此病的临床表现为先有肺炎、肺脓肿等原发病的表现，然后出现胸腔积液，积液量一般不多，患者有发热、咳嗽、咳痰、胸痛等症状，血白细胞升高，中性粒细胞增加伴核左移。若肺部感染未能控制，致病菌直接侵袭、穿破入胸腔则造成胸腔积脓。脓胸的致病菌大多为肺炎链球菌、金黄色葡萄球菌、化脓性链球菌，少数为大肠杆菌、副大肠杆菌、肺炎克雷伯杆菌、伤寒杆菌、粪产碱杆菌、布氏杆菌、真菌、放线菌、奴卡菌等，且多合并厌氧菌感染。急性脓胸常表现为高热、畏寒、寒战、剧烈胸痛、气促、咳嗽等；慢性脓胸有胸膜增厚、胸廓塌陷、慢性消耗和杵状指（趾）等。符合下列任何一项者可诊断为脓胸：① 胸腔积液呈脓性、黏稠；② 涂片革兰氏染色找到细菌；③ 或脓液细菌培养阳性。

继发于肺炎的肺炎链球菌性脓胸，其胸腔积液多为黄色或黄绿色而黏稠。链球菌性脓胸，其脓液较稀薄而呈淡黄色。金黄色葡萄球菌性脓胸，脓液稠厚而带黄色，并有脓块形成。铜绿假单胞菌性脓胸，脓液呈淡绿色。大肠杆菌、粪产碱杆菌性脓胸，脓液常带有粪臭味。厌氧性链球菌、梭状杆菌、螺旋体性腐败性脓胸，脓液常具有强烈的腐败恶臭味。如为产气性细菌性脓胸，则形成脓气胸。

四、放线菌胸膜炎

肺放线菌病在我国少见，此病常累及胸膜、肋骨、胸壁，易误诊为肺结核、脓胸、肺癌。最初表现为肺炎性浸润，病变多发生于肺下部，但也可在肺任何部分。肺部病变发展缓慢而直接向周围蔓延，侵犯胸膜则产生渗出液与脓胸，累及肋骨与胸壁则引起肋骨损害与胸壁瘘管形成。

胸膜放线菌病主要须与结核性脓胸、肺癌胸膜转移等相区别。放线菌病的肺、胸膜与肋骨三部分病变直接连在一起，发生在同一个部位，是此病的特点，与结核病、肺癌有所不同。结核性脓胸虽可并发肋骨损害与胸壁瘘管，但胸壁炎症反应较轻；放线菌病引起的胸壁病变，除红肿与压痛之外，其周围组织变硬，有胸壁脓肿和瘘管形成，分泌物中可找到“硫磺颗粒”，其中含有放线菌，有助于此病的确诊。肺癌虽可侵及胸膜与肋骨，但罕有形成胸壁瘘管者。

五、真菌性胸膜炎

真菌感染引起的胸腔积液。较为罕见，仅占所有胸腔积液病因的 1% 以下。引起真菌性胸膜炎的病原体主要有烟曲霉、皮炎芽生菌、组织胞浆菌、粗球孢子菌、新型隐球菌、念珠菌和马内菲青霉等。多继发于肺部真菌病，或肺部真菌性肺脓肿穿破入胸腔，少数由血流或邻近器官的真菌感染引起。念珠菌性胸膜炎部分是由食管穿孔所致。曲霉感染多因手术后感染所致，如肺癌、肺结核和曲霉肿肺叶切除后，多伴有支气管胸膜瘘。部分真菌性胸膜炎合并细菌感染。

大多患者有真菌感染的危险因素，如中性粒细胞减少、接受免疫抑制剂和糖皮质激素治疗、创伤、大手术等。表现为发热（可高热或低热）、咳嗽、咳痰或咯血，胸痛和呼吸困难。除了侵袭性肺曲霉病外，变应性支气管肺曲霉病（ABPA）也可引起胸腔积液。粗球孢子菌胸膜炎多为原发性感染，胸痛症状较为突出。组织胞浆菌病多伴有肺门纵隔淋巴结肿大和心包炎。病程长者还有中毒症状如消瘦、疲乏等。如继发于艾滋病、白血病、淋巴瘤等有基础病的相应症状。

有胸腔积液相应的体征，但大多数患者积液量较少，积液体征并不明显。

外周血白细胞可升高，粗球孢子菌病和 APBA 嗜酸性粒细胞可升高。胸腔积液中涂片或培养可发现真菌。隐球菌和接合菌以外的侵袭性真菌病其血清 1，3-β-D 葡聚糖抗原检测（G 试验）可阳性。侵袭性曲霉病的血、尿、脑脊液及肺泡灌洗液曲霉半乳甘露聚糖测定（GM 试验）可阳性。皮炎芽生菌、荚膜组织胞浆菌和粗球孢子菌病补体结合试验的滴度在部分患者升高，前者不足 25%，后两者则大多数阳性。隐球菌和组织胞浆菌胸膜炎血清和胸腔积液的隐球菌抗原可阳性。

胸腔积液中涂片或培养真菌阳性，或活体组织标本病理检查发现真菌可确诊。本病需与其他感染性胸腔积液如结核性胸腔积液鉴别。

六、阿米巴病胸腔积液

阿米巴病并发胸膜炎比较少见，主要由于阿米巴性肝脓肿向右膈肌破溃所致；其次是继发于肺阿米巴病。阿米巴肝脓肿可向上刺激胸膜，引起胸膜反应，造成胸膜渗液。这种积液清晰，且不含阿米巴，此时可被误诊为结核性胸膜炎。如阿米巴肝脓肿向胸腔穿破，则形成巧克力色积液。国内一组 737 例阿米巴肝病并发脓胸者 58 例次（7.9%）。如同时累及肺组织则称为肺、胸膜阿米巴病。偶尔也有左叶肝脓肿向左侧胸腔穿破，引起左侧胸膜阿米巴病者。

常见的临床表现是：患者先有发热、消瘦，肝脓肿的症状与体征，继而出现一侧（多为右侧）胸痛、咳嗽、胸膜炎的症状与体征。肝脓肿向胸腔穿破时往往有突然发生的剧烈胸痛与呼吸困难。如有胸膜支气管瘘形成，则有咯血及咳出棕褐色（巧克力色）痰，痰液中可检出溶组织阿米巴。注入 1% 亚甲蓝溶液于胸腔后，痰液迅速染成蓝色。

此病可被误诊为结核性胸膜炎、脓胸等疾病，肝脏病变也可能被忽略。临床上应注意到膈下病变易蔓延到膈上，而膈上病变少蔓延到膈下的规律，如患者有肝脏病变，继而出现胸膜或肺、胸膜病变，须警惕阿米巴病的可能性。

七、肺吸虫性胸膜炎

肺吸虫病患者胸片检查常有胸膜病变，有的报告约 15% 并发胸腔积液。积液为草黄色、透明，也可为乳白色，个别呈血性或脓性。胸腔积液含嗜酸性粒细胞较多，有时可发现夏科-雷登晶体。胸腔积液或痰液中发现肺吸虫卵可确定诊断。抗肺吸虫药物治疗及穿刺抽液后可治愈胸膜炎症。

此病须与结核性胸膜炎相区别，后者在机体过敏反应显著时，积液中也可有多数嗜酸性粒细胞。据临床报告，肺吸虫性胸膜炎被误诊为结核性胸膜炎者并非少见。如患者曾在流行地区居住，并有生食螃蟹、蝲蛄的历史，经抗结核治疗无效，应考虑此病的可能。近年应用 ELISA 法、放射免疫法（RIA）检测，结果阳性率较高且较特异性。

八、恙虫病性胸膜炎

恙虫病肺部受累常见，表现有肺充血，伴有支气管肺炎和胸腔积液。国内报道一组 31 例患者中累及胸膜者有 8 例 (26%)，胸腔积液量大多为少到中等量，可单侧或双侧，一般随病情好转可自行吸收（参见第 3.1.5 节）。

19　恶性胸腔积液

恶性胸腔积液为恶性肿瘤胸膜转移或恶性胸膜间皮瘤引起者，前者占恶性胸腔积液病因的 90% 以上，其中最主要的是肺癌、乳腺癌和淋巴瘤直接侵犯或转移至胸膜所致，约占恶性胸腔积液的 75%。其他如泌尿生殖系统肿瘤、胃肠道肿瘤、血液系统肿瘤等也可引起，但多有原发肿瘤的症状和体征，有些病例以胸腔积液作为首发表现，则应仔细寻找病因。有些恶性肿瘤患者其胸腔积液并非由肿瘤直接侵犯或转移至胸膜，而是其他原因引起者，如淋巴管阻塞，则称为“类恶性胸腔积液”（paramalignant pleural effusions）。

一、肺癌合并胸膜转移

肺癌合并胸膜转移颇为常见，易被误诊为结核性胸膜炎，特别是当有大量积液而肺实质情况未明时，易于误诊。凡 40 岁以上患者出现胸腔积液，无发热，有胸部钝痛、咳血丝痰和消瘦等症状，胸腔积液多呈血性、量大、增长迅速，而结核中毒症状不明显，胸腔积液中未找到抗酸杆菌，胸腔积液 CEA 升高、胸腔积液/血清 CEA $>$ 1、LDH $>$ 500U/L 时应考虑恶性胸腔积液的诊断。其他多种肿瘤标志物如糖类抗原 CA19-9 (CA19-9)、鳞状细胞癌抗原 (SCC)、神经元特异性烯醇化酶 (NSE)、细胞角蛋白 19 片段 (CYFRA21-1) 及端粒酶测定也有助诊断。胸腔积液细胞学检查、经皮针刺闭式胸膜活检、胸部影像学、纤维支气管镜以及胸腔镜等检查，有助于进一步明确诊断和鉴别。

二、乳腺癌合并胸膜转移

乳腺癌合并胸膜转移为晚期征象，文献报道其发生率仅次于肺癌，约占恶性胸腔积液的 25%。国内报告一组乳腺癌 170 例，其中有 5 例合并肺与胸膜转移。

三、恶性淋巴瘤

淋巴瘤的胸膜侵犯率为 7%～30%，霍奇金淋巴瘤（HL）、非霍奇金淋巴瘤（NHL）、淋巴肉瘤等均可引起胸、腹水。淋巴肉瘤所致的胸、腹水可为血性，可被误诊为恶性肿瘤的胸、腹膜转移或结核性多发性浆膜腔炎。HL 和 NHL 并发的胸腔积液多数为少量积液，积液的发生与淋巴管、静脉阻塞有关；部分为中到大量的血性积液则为胸膜转移所致。国内报告一组 50 例 HL，并发胸水及腹水者各 9 例，其中胸、腹水并存者 4 例，2 例胸、腹水均找到史-雷（Sternberg-Reed）细胞。

四、恶性胸膜间皮瘤

恶性胸膜间皮瘤（MPM）是原发性胸膜肿瘤，来源于间皮组织，可区分为局限型与弥漫型。本病临床上少见，多在 40 岁以上发病。目前认为发病可与石棉接触有关。但国内综合报告 310 例中，只 2.9% 有石棉接触史；60.3% 病例有胸腔积液，其中 3/4 为血性胸腔积液。弥漫型胸膜间皮瘤多有胸腔积液，其临床特点是进行性胸痛、呼吸困难、血性胸腔积液及胸膜增厚，此外尚有乏力、体重减轻与刺激性咳嗽；X 线胸片检查胸膜呈不规则状、波浪状起伏，或结节状增厚，而不伴有胸廓凹陷，相反甚至可能凸出，与慢性炎症引起胸膜增厚不同。胸腔积液检查可发现肿瘤细胞。胸腔积液透明质酸增高＞ 250mg/L。

据国内一组 30 例报告，平均年龄为 40.1 岁，有下列几种不同的 X 线征：① 胸部孤立性肿块，X 线定位来自胸膜，且密度高、边缘光滑，呈分叶状；② 多发性胸膜分叶状肿块；③ 胸膜肿块伴同侧胸腔积液；④ 胸腔积液在抽液注气之后，X 线显示形态不规则的明显胸膜增厚和胸膜上结节影；⑤ 胸膜肿块并侵蚀邻近软组织或（及）骨质。B 超或 CT 亦显示胸膜有实质性肿块、或胸腔积液伴有明显的胸膜不规则增厚。

如患者有长期石棉接触史，或病变区胸痛进行性加重，或有骨关节疼痛、低血糖症、发热和贫血，或血性胸腔积液抽液后又迅速增长，并有胸腔积液中透明质酸含量增高，或胸膜肿块活检或胸腔积液细胞学检查发现间皮瘤细胞，则诊断更为明确。电视胸腔镜或内科胸腔镜胸膜肺活检术对病变范围观察完整，对组织标本获取确切，并且微创，已成为 MPM 的最佳诊断和鉴别诊断方法之一。

五、类恶性胸腔积液

类恶性胸腔积液（paramalignant effusion）是指在伴发于恶性肿瘤而没有胸膜直接受侵袭或胸腔积液中未找到恶性细胞的胸腔积液。目前关于该类胸腔积液的数据及病因有限。国外报道在 975 例胸腔积液患者中，恶性胸腔积液占 15%，类恶性胸腔积液占 16%。后者可表现为漏出液或渗出液，最常见于肺癌患者，其机制可能与淋巴管堵塞有关。

20 结缔组织病与变态反应疾病

一、结缔组织病并发胸膜炎

结缔组织病并发胸膜炎，以类风湿关节炎（RA）、系统性红斑狼疮（SLE）较多见，其他如 Churg-Strauss 综合征、进行性系统硬化、混合性结缔组织病（MCTD）、Wegener 肉芽肿、皮肌炎、白塞病、结

节性多动脉炎等也可导致胸腔积液，临床上较少见。

（一）类风湿胸膜炎

胸膜炎是 RA 最常见的胸部病变，多见于年龄 60 岁以上男性患者，RA 史多 10 年以上。临床上有咳嗽、胸痛、活动后气促、关节疼痛；或无明显症状而于胸部 X 线检查时发现。胸腔积液多为单侧，或双侧性，多为少量或中等量，为渗出液，黄色或黄绿色，也可为乳状或血性。胸腔积液白细胞增高，（1000～3000）$\times 10^6$ /L，以淋巴细胞为主，蛋白质含量常＞ 40g/L，LDH 增高，多＞ 1000IU/L。较为特征的是胸腔积液葡萄糖含量明显降低，常＜ 1.68mmol/L，静脉输注葡萄糖也不能提高胸腔积液中葡萄糖含量；胸腔积液 pH ＜ 7.30；胸腔积液补体 C4 升高，类风湿因子常阳性（比血清阳性率高），滴度常＞ 1∶320。少数患者可发生无菌性脓胸。1/3 患者合并有肺间质或肺实质病变。

（二）狼疮性胸膜炎

SLE 合并胸膜炎者约 50%～75%，胸腔积液可发生于病程的任何阶段，通常为双侧性，单侧较少，积液常为小量或中等量，大量者需考虑继发感染。胸腔积液为草黄色渗出液，有易凝的倾向，但有时也可为血性。胸腔积液白细胞数较类风湿胸膜炎低，常＜ 1500×10^6 /L，单核细胞为主。蛋白质含量多＞ 35g/L，LDH 升高，但不超过 500IU/L，胸腔积液葡萄糖含量高于类风湿性胸膜炎，常＞ 3.36mmol/L，胸腔积液 pH ＞ 7.30，补体含量甚低。有诊断价值的指标包括：胸腔积液抗 ANA、ds-DNA 抗体阳性，ANA 滴度＞ 1∶160 或胸腔积液/血清 ANA 比值＞ 1。

年轻女性的胸腔积液为中等量与血性，伴有多个器官损害的表现，应考虑狼疮性胸膜炎的可能性（参见第 5.3 节）。病程中可发生肺部病变，X 线检查呈片状、块状或小结节状阴影，多侵犯下肺，常为双侧性，有游走与复发的倾向，对抗生素治疗无效，而对糖皮质激素治疗有良效。胸膜炎如出现于其他病征（尤其是面部蝶形红斑）之前常易被误诊为结核性。

药物性狼疮综合征最多由普鲁卡因胺与肼屈嗪引起。常见的临床表现是急性胸膜炎，出现胸腔积液与纤维性变。血清中抗核抗体滴度常增高。

二、风湿性胸膜炎

风湿性胸膜炎为急性风湿热表现之一，临床上比较少见，常见症状为发热、咳嗽、胸痛和呼吸困难。半数病例的胸腔积液为双侧性，为纤维素性浆液，量一般不多。急性期胸腔积液显示为渗出液，细胞以中性粒细胞为主，并混有红细胞，后期淋巴细胞及嗜酸性粒细胞增多。个别病例呈血性积液。

风湿性胸膜炎的诊断依据为：① 患者有风湿热的临床表现；② 胸膜炎的体征与 X 线征；③ 抗风湿药物治疗有良好效应；④ 除外其他原因的胸膜炎。

风湿性胸膜炎主要须与结核性胸膜炎相区别，前者对抗风湿药物治疗有良好效应，病程短，吸收快而无典型的胸膜粘连过程。风湿性胸膜炎常为风湿热的部分表现，可伴有风湿性肺炎，肺炎多为双侧性、游走性，且多呈局限性炎症性改变。

三、嗜酸性粒细胞增多性胸膜炎

嗜酸性粒细胞增多性胸膜炎实际上并非独立的疾病，临床上少见。文献报道此病可见于大叶性肺炎、肺栓塞、胸廓创伤、人工气胸、肺结核、吕弗勒综合征、Churg-Strauss 综合征、肺包虫病、霍奇金淋巴瘤、全身性皮炎、支气管肺癌、花粉症、阿米巴性肺脓肿、肺吸虫病、蛔虫病、脓胸等。以气胸及血胸多见，既往认为恶性肿瘤引起者少见。但文献报道约占 20.5%～26.1%。

通常胸腔积液中嗜酸性粒细胞计数与周围血的数值是相近的，一般不超过 1%～5%，而本病的胸腔积液中嗜酸性粒细胞显著增多，大部分达 50% 以上，有时可达 90% 以上，而周围血中嗜酸性粒细胞计数正常或仅轻度增多。胸腔积液可澄清、混浊或血性。

21 心血管疾病

一、心脏疾病引起的胸腔积液

胸腔积液是心脏病的常见表现，当基础心脏病严重到足以引起充血性心力衰竭时，大多数患者将会产生漏出性胸腔积液。心包疾病较少见，但是无论是急性或慢性心包疾病也可以引起胸腔积液，甚至在没有心力衰竭的情况下也可发生。心包疾病原因不同，胸腔积液可呈漏出液或渗出液。

住院的充血性心力衰竭患者常规 X 线胸片检查发现，58%～73% 患者有胸腔积液。对 CCU 患者的超声检查则有半数患者有胸腔积液。如用敏感的 CT 技术，充血性心力衰竭患者高达 87% 有胸腔积液。早期研究尸解发现死于心力衰竭的患者 90% 有胸腔积液。88% 的积液是双侧的，8% 和 4% 仅表现是右侧或左侧积液。

心包疾病引起胸腔积液决定于其病因，各种病因的心包疾病常规 X 线检查约 35% 有胸腔积液。仅 37% 为双侧积液，大多数（60%）为左侧积液。胸内恶性肿瘤、结核病和结缔组织病如类风湿关节炎等均可累及心包和胸膜，引起心包和胸腔积液。

患者有典型的充血性心力衰竭表现，呼吸困难、端坐呼吸和水肿。较少有胸膜炎性疼痛。如积液量大，呼吸困难更加明显。体征有颈静脉怒张、肺部啰音、收缩期第 3 心音奔马律和外周水肿。肺基底叩诊浊音、震颤减弱，可闻支气管呼吸音。

心包炎患者有明显胸痛以及呼吸困难。典型者可闻及心包摩擦音，如有低血压、心率快、奇脉则要警惕心脏压塞。如心包炎是系统性疾病的表现时，如系统性红斑狼疮或类风湿关节炎，有基础疾病的其他表现。

由于充血性心力衰竭引起的胸腔积液为漏出液，蛋白低（胸腔积液/血清蛋白比＜ 0.5），LDH 不高，细胞数＜ 1.0×10^9 ，大多为淋巴细胞和间皮细胞。必须注意的是，如病程中强烈利尿可引起假性渗出液。

心包炎产生的积液多为渗出液。一般来说，心包液和胸腔积液性质相同，检查胸腔积液可能发现病因。如胸腔积液涂片发现恶性细胞或抗酸杆菌，心包液和胸腔积液 ANA 升高提示红斑狼疮。心力衰竭本身可伴有心包积液，但和胸腔积液相比较少发生，失代偿心衰约 20% 有心包积液，为漏出液。后前位胸片示大多数患者双侧胸腔积液和心影增大。心力衰竭的其他征象包括肺血管淤血、间隔纹理增多和肺泡水肿。胸腔积液多为游离，中等量，不超过半个胸腔，积液量右侧多于左侧。超声检查有助于局限性或包裹性积液的诊断，对心脏疾病、心功能、心包积液和有无心包增厚的诊断优于常规 X 线检查。胸部 CT 检查可鉴别或排除肺内疾病。

二、血管疾病引起的胸腔积液

（一）肺栓塞

国内文献报道其发生率 40.5%，首诊误诊率达 44%。可引起渗出液或漏出液。肺栓塞患者主要表现为 3 组症状：① 胸膜炎性胸痛或咯血；② 呼吸困难；③ 循环障碍引起的晕厥。体格检查依发生频率可见气促，啰音，心率快，出汗，喘息，发热，胸膜摩擦音和 Homans 征。胸腔积液外观黄色或血性，WBC 可$<0.1\times10^9$或$>50.0\times10^9$，细胞分类无特异性。虽然对已诊断为肺栓塞的患者胸腔积液检查意义不大，但对于合并发热的患者排除胸腔感染是必要的。诊断主要依赖影像学和其他检查。

（二）脓毒性肺栓塞

当血栓含有微生物时可发生脓毒栓子，可以是细菌、真菌或寄生虫。多数脓毒栓子来源于心脏的三尖瓣或室间隔缺损的心内膜炎或血栓性静脉炎。常见细菌为金黄色葡萄球菌。

患者多有系统性炎症反应综合征（SIRS）的临床表现。胸部 X 线检查肺周边可见多发的、边界不清的、圆形或楔状的阴影，阴影大小可相似或不一致，反映栓子栓塞的情况。空洞常见，许多发展迅速，通常是薄壁空洞没有气-液平面。

右心内膜炎的患者约 25% 有胸腔积液，为渗出液，多数细菌培养阴性。积液细胞多为中性粒细胞、淋巴细胞或单个核细胞。积液特征性改变是乳酸脱氢酶明显升高。

（三）Lemierre 综合征

此综合征是脓毒栓子的一种特殊情况，系口咽部感染后引起颈内静脉血栓性静脉炎和转移性栓子，常常转移到肺和关节。症状包括呼吸困难、胸膜炎性胸痛、发热和咯血。最常见细菌是厌氧的 G^- 菌坏死梭杆菌。如有转移性感染和颈内静脉血栓性静脉炎可诊断。辅助诊断方法包括颈-胸的对比增强 CT，典型影像学表现为静脉曲张静脉壁增厚、腔内充盈缺损和局部软组织水肿。约 32% 患者有胸腔积液，14% 合并脓胸，12% 有气胸。

（四）肺静脉阻塞性疾病

较为罕见。可有反复的肺静脉血栓形成，临床表现为肺动脉高血压和肺水肿，病因不清。典型表现为缓慢发展的呼吸困难和急性肺水肿引起的强迫性端坐呼吸。胸部 X 线检查显示大多数患者有少量胸腔积液和 Kerley B 线，可能系慢性肺毛细血管高血压使液体进入肺间质腔所致。胸腔积液为漏出液，此病诊断只能通过外科肺活检。预后较差，多在诊断后 2 年死亡。

22 消化系统疾病引起的胸腔积液

胸膜腔与腹腔解剖上仅间隔几毫米，中间有膈肌分开。因为膈肌有很小的淋巴管穿过，所以任何腹腔液体只要接触到膈肌的腹腔侧可引起胸腔积液；同时，膈肌血管丰富，腹腔感染或非感染的炎症也可引起膈肌血管

的炎症而产生胸腔积液。另外，由于手术、导管或外伤引起膈肌任何部位的破裂，也可使腹腔液体通过膈肌裂口进入胸腔而引起胸腔积液。

一、肝脏疾病

（一）肝硬化

肝性胸水定义为肝硬化和门脉高压的患者合并胸腔积液，并排除原发于心脏、肺或胸膜疾病的胸腔积液。伴有腹水的肝硬化患者约 6% 有胸水。一般认为，如没有腹水，诊断肝性胸水必须小心。但仍有 20% 左右的肝性胸水患者没有检测到有腹水。肝性胸水大多发生在右侧，约 79.5%，左侧 17.5%，双侧 6%。胸水性质为漏出液。

肝硬化患者尤其是伴有腹水者如产生胸水时应考虑为肝性胸水。患者可无症状或症状变化范围很大，如活动后气促到呼吸衰竭，决定于积液量的大小，如腹水量，胸水产生的速度和是否伴有肺部疾病等。

胸腹水性质相同，均为漏出液。证实胸腹腔之间有无相通最好的方法是闪烁显像，用放射性标志物质如^{99m}锝硫磺胶体或^{99m} 锝巨聚白蛋白直接注入腹水，然后进行胸部间歇扫描，24 小时内间歇扫描胸水显像阳性，大多在 45 分钟内阳性。无腹水者可腹腔内置入导管，注入含有放射性标志物的生理盐水 500ml 后进行胸部显像。

（二）肝脓肿

20% 伴有胸腔积液，胸腔积液的病因和胸腔积液的性质与膈下脓肿相似。由于未经治疗的肝脓肿死亡率极高，因此，对右侧胸腔积液为渗出性、白细胞占优势者应考虑是否有肝脓肿。

多数患化脓性肝脓肿的患者有发热，厌食，约 50% 患者有寒战。约半数患者有肝胆道疾病。腹痛最为常见，但并不一定在右上腹部。大多数患者肝大质软。实验室检查可有白细胞升高、贫血、碱性磷酸酶升高和高胆红素血症。诊断依靠腹部 CT 或超声，确诊可在 CT 或超声引导下经皮穿刺抽吸脓液做出。

（三）肝移植后

几乎所有接受肝移植的患者（77%～100%）术后都发生胸腔积液。一般在移植后 72 小时内 95% 发生右侧胸腔积液，5% 发生左侧积液。也有报道 1/3 是双侧，其余是右侧，右侧的积液量明显多于左侧。

二、胰腺疾病

胰腺炎是最常引起胸腔积液的疾病。胰腺炎相关胸腔积液有两个不同的类型。

（一）急性胰腺炎

最常见伴有胸腔积液的类型。主要表现腹痛、恶心、呕吐及腹胀，多数患者有发热，如重症胰腺炎时可有低血压或休克和水、电解质和酸碱平衡紊乱。50% 患者可伴有胸腔积液，多同时伴有腹腔积液和心包积液。由

于有些患者积液时可伴有肺不张。胸腔积液多数是小量，当胰腺炎好转时可自行吸收。积液检查为渗出液，中性粒细胞占优势，淀粉酶明显升高，一般为血清浓度的 2 倍以上。

（二）胰管破裂

大多由于慢性胰腺炎伴有胰管狭窄或结石引起，也可因胰腺手术后、胰管内肿瘤或外伤引起。胰管破裂早期胰液通过网膜引起胰性腹水；后期腹水则位于腹膜后继而进入胸膜腔。这些瘘管会持续存在直到胰液排除减慢，胰管引流重建，或异常部分的外科切除。胰管破裂引起的胸水其淀粉酶极高，往往超过 100 000IU/L。

有时，胰腺假性囊肿可移行到膈肌表面，虽然完整的假性囊肿可移行到纵隔，或罕见地移行到胸腔，表现为肿块性病变，但是，更常见的是囊肿渗漏或破裂入膈肌下、纵隔或胸膜腔。由于胸腔是负压，假性囊肿液进入胸腔没有阻力。来自假性囊肿或胰腺瘘管的胸水为渗出液，量大，中性粒细胞占优势，血性胸水嗜酸性粒细胞可升高。必须注意的是胸水淀粉酶在某些情况下可升高，如食管破裂、肿瘤、卵巢癌或异位妊娠，临床上应鉴别诊断。

三、脾脏疾病

脾梗死、脾血肿和脾脓肿常引起胸腔积液。临床和实验室特点表现积液多在左侧并往往伴有胸膜炎性疼痛；胸水为渗出液，小量，中性粒细胞升高，往往不需要特殊处理。但是，脾的基础疾病临床上应仔细鉴别，罕见的脾病变有脾肿瘤、上皮样囊肿、脾静脉栓塞和淀粉样变时的脾自发性破裂。

脾梗死是血管阻塞引起，脾动脉是单一的动脉，没有侧支循环。这种解剖上的特点使脾容易被镰状细胞所阻塞，在高原镰状细胞杂合子可以发生。治疗性脾栓塞处理脾功能亢进时当 80% 脾梗死时可发生胸腔积液。

脾血肿常由外伤引起，胸腔积液常伴有膈下血肿。有些患者可能自诉无脾外伤史，因为很轻的外伤可引起脾血肿。胸腔积液可以是血性的或非血性的，如血肿持续较长时间时，积液可能超过 2 周才能完全吸收。

脾脓肿较罕见，有报道镰状细胞贫血和静脉吸毒者可发生脾脓肿。其他原因还有脾外伤、邻近部位感染和心内膜炎。脾结核也有报道。

四、食管破裂

常伴外伤，多由内镜或手术引起。自发性食管破裂少见，有食管肿瘤、Barrett 溃疡、放疗、食管克罗恩病、疱疹性食管炎或结核性食管炎，笔者还见过急速吞食肉块引起食管破裂的患者。

医源性食管破裂伴有胸腔积液最常见的原因是食管狭窄接受食管扩张后引起的，其他的内镜检查或治疗引起的还有食管异物的取出，食管静脉硬化治疗。主要的症状是胸痛，可持续数小时。如内镜检查或治疗后出现胸痛，应马上进行食管造影以建立诊断，然后禁食和使用抗生素。外伤或术后食管也可穿孔，如食管癌手术易有吻合口渗漏，胸腔手术导致食管的损伤等。

胃食管连接部贴近纵隔胸膜，任何原因引起的食管破裂可使食管液进入纵隔。由于食管黏液不是无菌的，可引起纵隔炎和脓胸。食管穿孔死亡者多由于需氧和厌氧菌引起纵隔炎所致。如发生脓胸则应积极引流。

胸腔积液的特征为淀粉酶升高，大多来自唾液淀粉酶。胸腔积液 pH 低，系由于细菌代谢产物和中性粒细胞代谢所致。积液可大量、单侧或双侧，单独右侧积液少见。有时胸腔积液还可见食物。

应尽可能迅速做出诊断，如患者有干呕或食管检查治疗操作并有肺部症状应马上评价有无食管破裂。站立位胸片可确定是否有胸腔积液或纵隔是否有气体，并可提示食管穿孔的部位。食管下段的穿孔引起左侧液气胸，食管中段的穿孔引起右侧胸腔积液。胸部 CT 比胸部平片对纵隔积液和积气诊断敏感性和特异性高。

五、膈下脓肿

约 80% 有胸腔积液，多数来自外科手术后，腹部手术约 1% 发生膈下脓肿，发生时间约为术后 1～3 周。一些膈下脓肿并没有腹部手术史，如胃、十二指肠和阑尾穿孔，憩室炎，胆囊炎，胰腺炎或外伤，这些患者往往容易漏诊。胸腔积液系膈下炎症引起膈肌毛细血管通透性增加所致，胸腔积液培养多阴性。

患者可有胸部或腹部症状，大多数患者术后有发热、白细胞增多和腹痛；胸部症状是胸膜炎性胸痛，X 线表现为胸腔积液、下肺炎症和压缩性肺不张，以及患侧膈肌抬高。胸腔积液大多为少量，也可大量，性质为渗出液，多形核白细胞占优势。

六、其他少见原因

胃淋巴瘤、胃癌、小肠和大肠病（如 Menetrier 病、HIV 肠病、重度 Crohn 病）、胆囊疾病、炎症性肝病、食管静脉曲张硬化治疗等均可伴有胸腔积液，诊断时须注意鉴别。

23 妇产科疾病引起的胸腔积液

各种妇产科疾病可伴有胸腔积液。除了怀孕期间肺炎、病毒感染或肺栓塞等常见原因外，妇科和产科有些疾病可发生胸腔积液，如卵巢过度刺激综合征、产后胸腔积液等。

一、卵巢过度刺激综合征

卵巢过度刺激综合征（OHSS）是绒毛膜促性腺激素（hCG）促排卵的一种严重并发症，氯米芬偶然也可引起。此综合征以卵巢增大和液体移位为特征，引起血管内血容量严重不足。严重的 OHSS 可威胁生命，临床表现为大量腹水或胸水，以及呼吸困难、血黏度升高、肾/肝功能障碍或全身性水肿。重症 OHSS 也包括肾衰竭、血栓栓塞、大量腹水或急性呼吸窘迫综合征。

使用促性腺激素的患者约 3%～7% 发生严重 OHSS，其中 29% 有胸腔积液。胸腔积液的原因尚未清楚，可能与：① 卵巢增大伴有卵泡、黄体、出血性卵巢囊肿和间质水肿形成；② 短期内液体从血管内移出到血管外有关。OHSS 的危险因素包括年龄＜ 35 岁，虚弱体质，多囊卵巢综合征，妊娠，使用 hCG，高雌二醇血症（＞ 2500pg/ml）和多滤泡。

发生 OHSS 最初多主诉腹部不适或腹胀，继而恶心、呕吐和腹泻。如果症状加重，多与发生腹水、胸水或呼吸困难有关。呼吸症状在注射 hCG 后 7～14 天发生，在最严重阶段，患者血黏度增高，凝血功能异常和肾功能减退。胸腔积液多发生在右侧（53%），左侧 18%，双侧 29%。积液为渗出液。

二、产后胸腔积液

产后胸腔积液可在产后立即发生或 1 周后发生，其胸腔积液的病因不同。

1. 产后早发性胸腔积液

系产后 24 小时内发生的胸腔积液。目前报道经阴道分娩早发性积液发生率约 46%～67%，其中双侧积液 55%～75%，这些病例均在分娩后 24 小时内摄正侧位胸片诊断。但是，如用超声诊断，仅 2%～17.6% 有胸腔积液。因所报道的病例数不多，其差别的原因还不清楚。产后早发性积液的原因还不清楚，推测与下列因素有关：① 妊娠期间胶体渗透压降低，胸腔积液形成增加；② 第二产程用力时憋气（Valsalva 呼吸方式）由于系统静脉压升高可影响胸膜腔的淋巴回流。大多数患者无症状，不需要治疗。

2. 产后迟发性胸腔积液

指产后数周内发生的胸腔积液。发生率较低，目前仅有少数病例报道。其原因可能与抗磷脂抗体的存在有关。典型的临床表现是产后数周内发热、胸腔积液和肺部渗出。患者往往有胸痛，有些患者有心包炎及（或）静脉血管栓塞。抗磷脂抗体阳性，但不符合 SLE 的诊断标准；所有报道的患者梅毒试验呈假阳性反应。必须注意的是抗磷脂综合征其中的一个并发症是自发性流产，多发生在妊娠中期。

抗磷脂抗体阳性的孕妇产后应仔细观察，早期发现胸膜、肺、心脏或血栓的症状或征象。如发生这种并发症时，应产后再测定抗磷脂抗体，如阳性，排除肺栓塞和感染后可给予免疫抑制治疗。

三、Meigs 综合征

此综合征是 Meigs 于 1937 年首次描述，指良性实体卵巢肿瘤的患者伴有腹水和胸腔积液。而且，如卵巢肿瘤切除后，胸腹水应同时吸收。但是，此定义目前已经扩大到盆腔的其他疾病，包括良性囊性卵巢肿瘤、子宫良性肿瘤（纤维肌瘤）、无转移的恶性程度低的卵巢肿瘤和子宫腺肌瘤。因此，伴有胸腹水的盆腔肿瘤只要外科切除后胸腹水永远消失者可诊断为 Meigs 综合征。

腹水可能与原发肿瘤大量分泌液体有关，大的肿瘤分泌的液体更多。胸腔积液则可能是腹水通过膈肌的小孔进入胸膜腔，类似于肝硬化发生胸腹水的机制。因为：① 胸腹水的性状一样；② 胸腔穿刺抽液后胸水很快再发；③ 有些卵巢肿瘤的患者只有腹水没有胸水。也有认为腹水由淋巴管经膈肌进入胸腔而产生胸腔积液。

Meigs 综合征患者以消瘦、胸腔积液、腹水和盆腔肿块为特征，与胸水有关的唯一症状是气短。胸腔积液发生在右侧 70%，左侧 10%，双侧 20%。胸腔积液蛋白多＞ 30g/L，因此是渗出液。必须认识到的最重要的一点是并非有胸腹水的患者都有不能切除的盆腔恶性肿瘤，同时，有部分 Meigs 综合征患者血清肿瘤标志物 CA-125 升高，但并不是恶性肿瘤。

女性有盆腔肿块、胸腹水多认为是患有不能切除的肿瘤，因此，应在体液或活检标本中寻找恶性肿瘤的证据。最初的评价应包括胸腹水的细胞学，如果细胞学阴性，而且没有其他部位恶性肿瘤的依据，患者应接受手术探查。如果是良性肿瘤，可切除原发肿瘤。如手术后胸腹水吸收而且不再发生，则诊断可以成立。胸腹水一般在术后 2 周内吸收。

四、其 他

子宫内膜异位症曾有报道 30% 有腹水和胸腔积液，其发生机制和 Meigs 综合征相似。积液多发生在右侧，呈血性或巧克力样，CA-125 可升高。

月经期血气胸多伴有盆腔或腹腔子宫内膜异位症，右侧血气胸多发。其机制推测子宫内膜组织经膈肌进入胸腔，患者经期来临时，内膜组织脱落入胸膜腔从而产生血气胸。患者多为未产妇，平均年龄 32 岁。症状为呼吸困难或胸痛。

24 其他原因胸腔积液

一、胆固醇性胸膜炎

胆固醇性胸腔积液是以胸腔积液中含有大量胆固醇为特点的一种慢性脓胸，是一种少见的慢性胸膜疾病。因病因及发病机制尚不清楚，其发生与结核病关系最大，此外有人认为也与糖尿病、梅毒，或二者合并结核时，以及慢性酒精中毒、肺吸虫病或肿瘤有关。发病以青壮年人较多，男性多于女性，国内报告 24 例中，男性占 20 例。右侧胸腔积液多于左侧，双侧受累较少见。临床症状较轻，多数表现为轻度咳嗽、胸闷、胸部钝痛，仅少数患者有午后低热、盗汗及乏力等结核中毒症状。X 线胸片多示包裹性胸腔积液。也有以纤维板形成为主要表现。

积液吸收缓慢而有再发的可能性。积液无色、混浊或带血性，或呈乳白、淡黄、橙黄、黄绿、暗褐等不同色泽，而以黄白色较多见。比重大多在 1.020～1.030 之间。其突出的特点是积液中常混有浮动的鳞片状、绢丝状、带有光泽、折光性强的胆固醇结晶，静置后可见结晶沉积于管底。沉淀物镜检可见众多的板状、针状、斜方形结晶体，也可见红细胞、脂肪颗粒。有些病例积液沉淀涂片检查结核菌为阴性，但豚鼠接种试验可呈阳性。

本病的诊断依据为在胸腔积液中检出大量胆固醇结晶。胸腔积液中胆固醇含量＞ 150mg/dl 可诊断为本病。必须指出，胆固醇结晶存在与否，与积液中胆固醇总量高低无相应因果关系。

二、乳糜性胸腔积液

乳糜聚集于胸腔即称为乳糜性胸腔积液，外观呈乳状无味。乳糜性胸腔积液少见，常系胸导管直接破裂或阻塞引起淋巴液反流，使胸膜淋巴管扩张造成许多小瘘管所致，病因可归纳为：① 良性病变，如炎症、寄生虫（丝虫病性肉芽肿）、免疫性疾病等；② 肿瘤，如纵隔肿瘤、恶性淋巴瘤等；③ 胸导管外伤或手术损伤破裂；④ 特发性，如先天性淋巴管病；⑤ 肺淋巴管肌瘤病（LAM）；⑥ 不明原因。

乳糜定性试验可诊断乳糜胸，但偶有假阳性；甘油三酯＞ 1.11g/L 为乳糜液，＜ 0.5g/L 可排除之；介于两者间若脂蛋白分析有乳糜微粒亦可确诊。胸腔积液找抗酸杆菌、癌细胞、微丝虫及细菌培养等可鉴别病因。参见第 97 节。

三、血胸与血气胸

血胸临床上多见于外伤。血性胸腔积液则多见于恶性肿瘤，有时也见于结核病、肺炎、结缔组织病与风湿热。风湿热所致的血性胸腔积液国内有个别病例报告。炭疽杆菌性胸膜炎时也出现血性胸腔积液。血气胸可见于胸壁外伤与自发性气胸。国内曾有一组 7 例血气胸报告，患者并无活动性肺结核病灶或外伤，只因大声讲话、背部入针过深、或无明显诱因而发生。白血病所致血性胸腔积液也有时见到。

血胸、血气胸与血性胸腔积液，须经胸部体格检查、X 线胸部透视与诊断性胸腔穿刺而确诊。

四、黄甲综合征

黄甲综合征（yellow nails syndrome，YNS）是一种罕见的疾病，其特征是甲色变黄伴淋巴水肿。1972 年 Hiler 等提出黄甲、淋巴水肿、胸腔积液三联症中出现 2 个症状即可诊断黄甲综合征，淋巴管造影显示淋巴管发育异常或淋巴结缺如可明确诊断。到目前为止全世界报道了 100 多例，国内报道 10 余例。50% 以上病例为双侧胸腔积液，积液为淡黄色透明渗出液，蛋白含量常＞ 40g/L，白细胞分类以淋巴细胞为主，胸水呈慢性进行性生长，胸水出现前常有呼吸道反复感染史。

五、其　他

有报道登革热、猫抓病、痛风等可引起胸腔积液。膈下脓肿、急性胰腺炎等有时可引起胸腔积液，国内也称反应性胸膜炎，积液一般为少量。急性胰腺炎可并发渗出性胸膜炎或腹膜炎，也有同时并发胸、腹膜炎者。胸（腹）水中淀粉酶含量增高，基本上与血清淀粉酶相平行。

目前由于介入技术和治疗的发展，医源性胸腔积液也时有报道，医源性原因包括药物、放射治疗、消化内镜检查和治疗（胃镜检查和食管静脉曲张硬化剂治疗）、支气管动脉栓塞术，卵巢过度刺激综合征、液体负荷过大、冠脉搭桥手术、中心静脉置管穿破和腹膜透析等，都可以引起胸腔积液，临床上应加以注意。

25　不明原因胸腔积液

特发性胸膜炎

偶有胸腔积液患者即使经过全面的胸腔积液检查和胸腔镜活检，或开胸胸膜活检，临床上仍不能明确病因，而病理诊断为非特异性胸膜炎。综合国外数篇文献报道有 194 例胸腔积液患者经开胸手术或胸腔镜检查仍不明原因，经 34～62 个月的随访，其中有 70 例（36.6%）仍未能明确原因，诊断为特发性胸膜炎。最近有文献报道在间皮瘤高发地区对 142 例接受了内科胸腔镜检查的患者进行了为期 58 个月的追踪观察，结果发现 44 例（31%）的患者诊断为非特异性胸膜炎/胸膜纤维化，这些患者再经过 9.8（±4.6）个月的随访后 5 例（12%）诊断为恶性病变。仅 26 例患者未能发现病因。因此，大多数胸腔镜病理诊断为非特异性胸膜炎的患者经过密切随访可以找到病因，仅有小部分患者无明确病因。临床上称为真正的“特发性胸膜炎”，其病程呈良性过程，其特点如下：① 一般情况稳定；② 无体重减轻；③PPD 阴性；④ 无发热（T ＜ 38℃）；⑤ 胸腔积液中淋巴细胞不超过 95%；⑥ 积液量不超过胸腔的 50%。

参考文献

1. 何长清. 关于胸水的鉴别诊断问题. 中华结核和呼吸系疾病杂志，1980，3（1）：59

2. 高育瑶. 恶性胸腔积液 81 例临床分析. 中华结核和呼吸系疾病杂志，1983，6：211

3. 李基业. 溶菌酶对胸膜渗出液诊断的探讨. 中华内科杂志，1984，23：392

4. 陈继烈. 原发性肺放线菌病三例. 中华内科杂志，1959，7：188

5. 邵令方. 胸膜肺阿米巴病. 中华医学杂志，1964，50：34

6. 刘顾岗. 胸膜间皮瘤 30 例报告. 中华结核和呼吸系疾病杂志，1983，6：89

7. 胡秀媛. 米格氏综合征二例报告. 中华妇产科杂志，1978，13：128

8. 计威康，等. 结缔组织疾病的肺脏表现（综述）. 中华结核和呼吸系疾病杂志，1980，3：191

9. 容中生. 自发性血气胸 10 例临床分析. 新医学，1984，15：210

10. 彭志军，等. 结核性多浆膜腔积液 25 例临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（5）：283

11. 曾三如. 猫抓热合并急性非特异性心包炎和胸膜炎一例. 中华传染病杂志，1998，16（1）：62

12. 曾传生. 肺吸虫病胸腔积液 37 例临床分析. 中华传染病杂志，1993，11（2）：118

13. 杨志仁，等. 胸腔积液端粒酶和癌胚抗原测定对良恶性胸腔积液诊断价值对比研究. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（4）：201

14. 黄毓东，等. 肿瘤坏死因子、白细胞介素 8、可溶性细胞间黏附分子 1 和 CD11b/CD18 在良恶性胸腔积液的价值. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（1）：35

15. 李嫣红，等.Th1/Th2 免疫应答系统在结核性胸膜炎患者中的表达. 中华结核和呼吸杂志，2004，27（5）：324

16. 唐可京，等. 多指标检测对结核性和恶性胸积液的鉴别诊断. 中华结核和呼吸杂志，1999，22（8）：508

17. 刘运秋，等. 糖链抗原 153 与癌胚抗原测定对良恶性胸腔积液的诊断价值. 中华结核和呼吸杂志，2003，26（8）：508

18. 徐峰，等. 细胞角蛋白 19mRNA 定量检测在鉴别胸腔积液性质中的作用. 中华结核和呼吸杂志，2003，26（8）：501

19. 薛立福，等. 胸腔镜术在内科的应用价值. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（4）：198

20. 崔姝梅，等. 胸腔积液中间皮细胞在鉴别结核性和恶性胸腔积液的价值. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（10）：622

21. 江涛，等. 白念珠菌感染胸腔积液二例. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（11）：654

22. 沈庄夫，等.33 例肺吸虫性胸腔积液临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1997，20（3）：188

23. 瞿跃进. 恙虫病致肺损害 31 例临床分析. 中华结核和呼吸杂志，2000，23（2）：98

24. 中华结核和呼吸杂志编辑委员会. 胸膜间皮瘤 310 例综合分析. 中华结核和呼吸杂志，1990，13：216

25. 王仁本，等. 恶性胸膜间皮瘤 12 例临床分析. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（8）：454

26. 陈应泰，等. 恶性胸膜间皮瘤及其诊疗进展. 中华胸心血管外科杂志，2004，20（4）：253

27. 胡红，等. 肺淋巴管肌瘤病的临床分析. 中华医学杂志，2001，81（20）：1256

28. 喻延，等. 重度卵巢过度刺激综合征合并大量胸腔积液 23 例临床分析. 中国医师进修杂志，2007，30（15）：14-16.

29. 徐伟健，等.26 例非创伤性乳糜胸临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1999，22（12）：754

30. 王秋月，等. 结节病伴双侧血性胸腔积液一例. 中华结核和呼吸杂志，2001 24（2）：110

31. 刘昌起. 胸膜疾病的病因和发病机制. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（1）：15

32.Alkhawaldeh K,Biersack HJ,Henke A,et al.Impact of dual-time-point F-18FDG PET/CT in the assessment of pleural effusion in patients with non-small-cell lung cancer.Clin Nucl Med.2011；36：423-428.

33.Davies HE，Nicholson JE，Rahman NM，et al.Outcome of patients with non-specific pleuritis/fibrosis on thoracoscopic pleural biopsies.Eur J Cardiothorac Surg.2010，38：472-477.

34.Romero-Candiera S，Fernandez C，Martin C，et al.Influence of diuretics on the concentration of proteins another components of pleural transudates in patients with heart failure.Am J Med 2001，110：681-686

35.Gotsman I, Fridlender Z, Meirovitz A, et al.The evaluation of pleural effusions in patients with heart failure.Am J Med 2001，111：375-378

36.Heffner JE.Diagnosis and management of malignant pleural effusions.Respirology.2008；13：5-20

37.Toaff JS，Metser U，Gottfried M，et al.Differentiation between malignant and benign pleural effusion in patients with extra-pleural primary malignancies: assessment with positron emission tomography-computed tomography.Invest Radiol.2005；40：204-209

38.Khaleeq G，Musani AI.Emerging paradigms in the management of malignant pleural effusions.Respir Med，2008；102：939-948

39.A.Sahn.Plueral fluid characteristics of paramalignant effusion.Chest，2009，136：44S-45S

40. 戴新建，等. 胸水嗜酸性粒细胞增多症 23 例临床分析. 杭州医学高等专科学校学报，2002，23：14-16.

41. 洪澜，等. 胆固醇性脓胸 1 例. 四川医学，2008，29（8）：1101.

42. 崔喜梅，等. 肺栓塞合并胸腔积液 36 例分析. 热带医学杂志，2007，7：885-887

43. 王丰，等. 肺栓塞合并胸腔积液临床分析. 右江民族医学院学报，2011，33：432-433.

第七章　肺门增大与纵隔阴影增宽

肺门增大与纵隔阴影增宽是 X 线检查所发现的病征。在临床上，常为提示疾病诊断的线索。

肺门是由肺动脉、肺静脉、支气管淋巴结、神经及结缔组织等所组成。正常时由于心脏和大血管偏左，左侧肺门部分为左心缘遮盖，故右侧肺门较左侧肺门易于观察到。

纵隔是两侧胸腔之间、胸骨之后和胸椎之前的间隔，其中有许多重要脏器。解剖上以胸骨角平面为界，将纵隔分为上下两部分。上纵隔以气管前壁为界，分为前后两部；下纵隔在胸骨与心包之间为前纵隔，胸椎与心包之间为后纵隔，其中间部分为中纵隔。在上纵隔中有气管、食管、胸腺、大血管、胸导管、迷走神经、左喉返神经、膈神经和交感神经干。下纵隔的前部有蜂窝组织和淋巴结；其中部有心脏、心包、升主动脉、肺血管、上腔静脉的下端、主支气管和膈神经；其后部有降主动脉、奇静脉、胸导管、食管和淋巴结（图7-1）。因此，从纵隔淋巴结的位置，可以预测到肺感染或肿瘤原发灶的所在处。

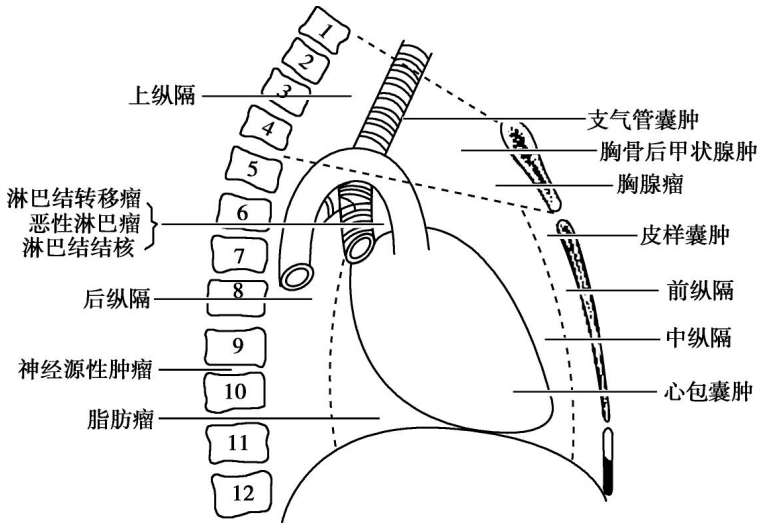


图 7-1: 胸部的矢状切面示意图：示纵隔与肿块的好发部位

肺门或纵隔内任何器官和组织发生病变，均可导致肺门增大或纵隔阴影增宽。疾病分类见表7-1。

26　肺门增大

凡构成肺门阴影的任何器官、组织有病变时，均可使肺门阴影增大，但能够构成肺门增大者通常以肺门淋巴结肿大较常见。引起肺门淋巴结肿大的原因颇多，主要有原发性或转移性肿瘤、结核病、结节病、病毒性或细菌性炎症和尘肺等。

表 7-1: 肺门增大与纵隔阴影增宽疾病的分类

Ⅰ. 肺门增大	二、单侧肺门增大
一、双侧肺门增大	（一）肺门淋巴结结核
（一）肺水肿	（二）肺部肿瘤
1. 心源性肺水肿(肺淤血)	（三）巨大淋巴结增生症
2. 非心源性肺水肿	窦组织细胞增多症
（二）肺动脉扩张	**Ⅱ. 纵隔阴影增宽**
1. 先天性心脏病	一、纵隔肿瘤及囊肿
2. 大面积肺血栓栓塞	（一）畸胎瘤及皮样囊肿
3. 原发性肺动脉肉瘤	（二）神经源性肿瘤
（三）感染	（三）胸腺肿瘤及囊肿
1. 慢性支气管炎	（四）胸内甲状腺肿块
2. 急性细支气管炎	（五）纵隔气管支气管囊肿
3. 肺门淋巴结结核	（六）恶性淋巴瘤
4. 肺真菌病	（七）纵隔原发性绒毛膜癌
（四）硅沉着症	（八）纵隔卵黄囊瘤
（五）恶性淋巴瘤	二、急性纵隔炎与纵隔脓肿
（六）白血病	三、主动脉瘤
（七）结节病	四、心包囊肿与心包憩室
（八）血管免疫母细胞性淋巴结病	五、食管贲门失弛缓症所致的食管扩张

肺门增大的临床症状在小儿常较明显，而在成人则较不显著，叩诊常未能证明浊音界有异常的扩大，听诊也甚少发现支气管呼吸音。在胸椎棘突上听诊的支气管语音，正常时仅达 2～3 胸椎，而在肺门增大时可达 5～6 胸椎（D'Espine 征），但这项体征在成人远不及小儿明显。发作性、痉挛性类似百日咳的咳嗽，常提示肺门增大的存在。

肺门增大的诊断需依靠 X 线检查，而鉴别诊断则必须联系临床情况。在 X 线检查时鉴别肺门属正常抑或病理性增大，有时颇为困难。如仅根据测量肺门阴影的大小，不能发现早期病变，只能观察到肺门血管和支气管的结构形态，从其密度和形态的改变来判断。CT 与 MRI 对观察肺门大支气管、血管和肿大的淋巴结有重要诊断价值。构成肺门阴影增大的原因很多，各种病变表现不同，有些疾病既可引起一侧肺门增大，也可引起两侧肺门增大。

在鉴别诊断上区分为单侧性与双侧性仍有一定的意义。

26.1 双侧肺门增大

一、肺水肿

（一）心源性肺水肿

主要见于由风湿性心瓣膜病、高血压性心脏病、冠状动脉硬化性心脏病、心瓣膜功能障碍、急性重症心肌炎等引起的充血性心力衰竭，导致薄壁的肺静脉扩张引起肺淤血。X 线征象是双侧肺门阴影增大和肺纹理粗乱，肺野透亮度普遍降低。如并发肺泡内渗出液，则肺门周围肺野密度增高，但肺门搏动不明显。透视下可见心脏增大。听诊双肺底中、小湿啰音与心瓣膜病理性杂音。B 型利钠肽（BNP）＞ 400ng/L，N 末端 B 型利钠肽原

（NT-proBNP）＞1500ng/L，则心衰可能性很大，其阳性预测值为90%。若BNP/NT-proBNP水平正常或偏低，则基本可排除急性心衰的可能性。此外，血流动力学监测心源性肺水肿时肺毛细血管楔压（PCWP）＞18mmHg，心输出量CO＜5L/min，心排指数（CI）＜3.0～5.0L/（min·m^2），脉搏指示剂连续心排血量监测（PICCO）显示：血管外肺水指数（ELWI）3.0～7.0ml/kg，在正常范围。

（二）非心源性肺水肿

非心源性肺水肿的病因有：① 肺毛细血管流体静水压增高，除各种原因引起的左心衰竭外，主要见于输液过量、肺静脉闭塞性疾病；② 肺毛细血管通透性增加，主要见于病毒性肺炎、急性呼吸窘迫综合征（ARDS）、尿毒症、吸入性肺炎、血循环毒素（蛇毒等），吸入有害气体（光气、臭气、氮氧化合物）、过敏性肺泡炎；③ 血浆胶体渗透压减低，见于肝肾疾病、蛋白丢失性肠病、营养不良性低蛋白血症；④ 淋巴回流障碍。X线表现为以肺门为中心的蝶状或片状模糊阴影。肺功能检查提示肺顺应性下降，小气道闭合气量值增高。大部分非心源性因素所引起的肺水肿，其PCWP＜18mmHg，心输出量CO＞5L/min，心排指数CI＞3.0L/（min·m^2）。PICCO显示：血管外肺水指数（ELWI）＞10ml/kg。

二、肺动脉扩张

（一）左向右分流的先天性心脏病

肺动脉扩张是由肺循环血量增加所引起，最常见于有体循环血液分流至肺循环的先天性心脏病（如房间隔缺损、室间隔缺损、动脉导管未闭、鲁登伯综合征、艾森曼格综合征），肺静脉畸形引流、特发性肺动脉扩张等情况。

X线胸片上显示肺门的肺动脉及其分支明显增大，轮廓清楚。透视下可见扩张的肺动脉搏动明显。如在房间隔缺损、动脉导管未闭等病例中，往往出现肺门血管收缩期膨胀性搏动，形成所谓肺门舞蹈（肺门搏动），是诊断肺动脉扩张的重要体征。根据上述的X线检查所见，可与肺门淤血及肺门部淋巴瘤相区别。但直接位于主动脉上的淋巴瘤，可能伴有搏动（传导性搏动）而引起混淆，须注意观察区别。

（二）急性大面积肺血栓栓塞

急性大面积肺血栓栓塞（massive PTE）指：① 收缩压＜90mmHg或较平时下降≥40mmHg，持续时间≥15分钟，排除其他致血压下降原因；② 影像学显示栓塞部位≥2个肺叶或7个肺段，符合上述2项任意1项者，即为大面积PTE，也即高危PTE；急性中危PTE（次大面积PTE）：非达到大面积PTE标准，但有右心功能不全表现；急性低危PTE（小面积PTE）：未达到大面积和次大面积标准PTE者。

急性大面积PTE的X线胸片也可表现为双肺门阴影增大，肺动脉段突出或瘤样扩张，右心（房室）扩大征，右下肺动脉干增宽或伴截断征；区域性肺纹理纤细、稀疏，肺透亮度增加，未受累部分可呈现纹理相应增多。如发生肺梗死，表现为局部肺野呈楔形浸润阴影，尖端指向肺门。但仅凭X线胸片不能确诊或排除本病，应结合病史（如下肢深静脉血栓形成）及危险因素、症状（如一过性血压下降，呼吸困难、胸痛、咯血等）和其他检查加以鉴别。

肺栓塞在CT上直接征象为肺动脉内低密度充盈缺损，部分或完全包围在不透光的血流之间（轨道征），或骑跨在左右肺动脉内的血栓（马鞍征），见图7-2，图7-3，或呈完全充盈缺损，远端血管不显影；间接征象包括肺野楔形条带状高密度区或盘状肺不张，中心肺动脉扩张及远端血管分支减少或消失等。CT肺动脉造影

应结合患者临床可能性评分进行判断。低危者如果 CT 结果正常，即可排除 PTE；高危者，即使 CT 结果正常也不能除外单发的亚段 PTE，需进一步结合下肢静脉超声、核素肺通气/灌注扫描或肺动脉造影等检查明确诊断。

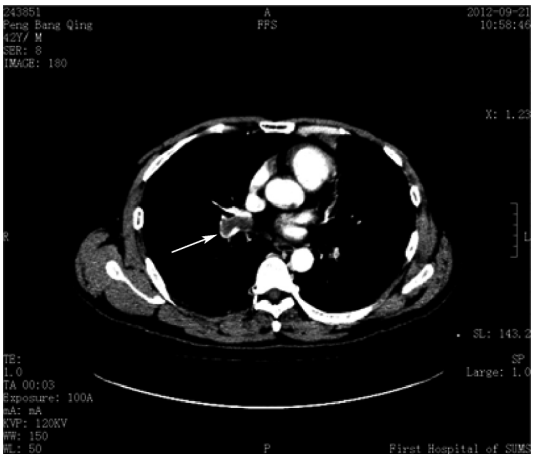


图 7-2: 肺动脉内充盈缺损（轨道征）

图 7-3: 骑跨在左右肺动脉内的血栓（马鞍征）

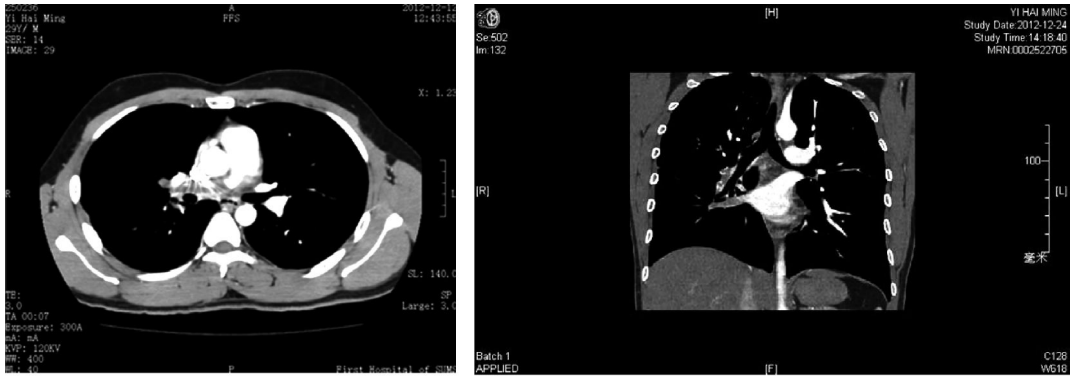
（三）原发性肺动脉肉瘤

原发性肺动脉肉瘤（primary arterial sarcoma，PAS）是一种罕见的恶性肿瘤，在临床上极易与肺栓塞等肺血管疾病相混，前者抗凝治疗无效或加重。PAS 的男女发病率大致相等，发病年龄在 13～86 岁，多为中年患者，确诊依赖手术病理学检查。胸部放射影像学表现多为：① 肺门影扩大（占 53%），为扩张的肺动脉或肿物对肺组织的侵占，常被误诊为肺门淋巴结肿大；② 肺内结节影（40%），为肿瘤的直接侵犯及（或）转移所致；③ 心脏及（或）心包影扩大（33%）；④ 肺动脉远端血管影稀疏（18%），肺动脉造影示肺动脉干及其分支充盈缺损，平均右室收缩压高达 74mmHg，平均肺动脉压超过 25mmHg，核素的通气及（或）灌注检查均示灌注异常；⑤ 肺门动脉影进行性扩大呈动脉瘤样扩张，而没有下肢及盆腔静脉系统血栓形成。与胸部 X 线片相比，增强胸部 CT 肺动脉造影对诊断 PAS 临床意义较大，造影多表现为主肺动脉及左、右肺动脉甚至右心室流出道内大块充盈缺损影，管腔外浸润影。见图7-4。

三、感　染

（一）慢性支气管炎

慢性支气管炎常引起肺门阴影增大，且常为此病表现之一。X 线检查发现肺纹理普遍增多、紊乱、增厚、模糊，尤以下肺显著，并可见支气管及支气管周围呈索状、点状或斑块状阴影，肺门阴影加重，往往伴有肺气肿。



A

B

图 7-4：患者男，29 岁，曾误诊为右肺动脉及分支 PTE 患者，先后溶栓 2 次，抗凝治疗无效，反复胸闷气促，后来拟行右肺动脉剥脱术，术中于中间段动脉内切取部分肿物送冰冻病理，报告为内膜肉瘤，遂行右全肺切除术。术后一般情况好

A. 右肺动脉主干、右肺上、中、下叶动脉及其分支栓塞并动脉瘤样扩张；B. 肺动脉造影＋测压示右肺动脉主干充盈缺损，右肺中下叶动脉闭塞，肺动脉干压力 35/17（26）mmHg，右肺动脉压 37/16（26）mmHg，右室压 21mmHg，右房压 7mmHg，上腔静脉压 7mmHg

（二）急性细支气管炎

是一种以病毒为主的感染性细支气管炎，多发生于 2 岁以内的婴幼儿，偶见于年长儿童和成人。临床上以呼吸窘迫、喘吼、呼气阻塞和缺氧为特征。X 线检查肺透亮度增加，肋间隙增宽，横膈平坦。双侧肺门阴影增大，肺纹理增多、增粗，支气管周围有自肺门起始的密度不均匀、不规则线状阴影。

（三）肺门淋巴结结核

肺门淋巴结结核是原发型肺结核的主要组成之一，一般发生于儿童或青少年。成人病例大多来自农村或少数民族地区移居城市的人。

原发型肺结核的肺内原发病灶通常吸收较快，而较多见的是遗留下来的所属肺门淋巴结结核——即支气管淋巴结结核。随着病程的进展和机体抵抗力的不同，在 X 线胸片上表现为结节型与浸润型两大类。结节型表现为肺门区域突出圆形或卵圆形高密影，可见钙化灶。浸润型表现为肺门阴影增宽与边缘模糊，且向肺实质扩展。在活动性肺门淋巴结结核病例中，都有不同程度的呼吸道与结核中毒症状，如咳嗽、咳痰、胸痛、不规则发热或微热、乏力、盗汗等。血沉常加快。经抗结核治疗后，病灶吸收、痊愈，最后发生纤维化与钙质沉着。

本病在鉴别诊断上须注意与中央型支气管癌、纵隔原发性肿瘤、恶性淋巴瘤、结节病等相区别。诊断主要采用排除诊断法。恶性淋巴瘤发展比较迅速，并可伴有肝、脾大，症状较重。中央型支气管癌也可引起肺门肿块，但较常引起进行性支气管腔狭窄、充盈缺损及管腔外肿块（淋巴结转移，尤其晚期病例），而致食管压迫移位及膈神经麻痹等现象。结核菌素试验在活动性结核病时常呈强阳性，在与肿瘤、恶性淋巴瘤及结节病的鉴别诊断上有一定价值。诊断性抗结核治疗疗效的意义更大。

肺门淋巴结结核是否为活动性，不能只凭一次的 X 线检查与临床检查结果作出定论，须依靠一系列的 X 线摄片和胸部 CT 检查。如 X 线征象在数周或数月之内发生改变，不论恶化或好转，也可认为有活动性或曾有活动性。比较困难的是判断已痊愈的肺门淋巴结结核，这时肺门通常呈现无明显界限的条纹状，须与慢性非特异性炎症区别。这些病例有无活动性，可依靠一系列的 X 线摄片和胸 CT 检查作对比，并参考血 F 常规与血沉测定。如发现肺门区域内有钙化阴影，一般可确定为已痊愈的肺门淋巴结结核。

（四）肺真菌病

肺部真菌感染时，肺门阴影常有单侧性或双侧性肿大，肺部并可呈现斑片状、大片状或圆形阴影，而这些表现无特异性，易与肺部炎症、肺结核、肺肿瘤、结节病等混淆。若存在以下情况应考虑肺部真菌病的可能性：① 肺门阴影增大被诊为支气管炎或肺炎，经长期抗生素治疗无效或加重；② 若有长期使用糖皮质激素、免疫抑制剂、放射治疗等病史，出现肺部感染的症状或体征；③ 血 1，3-β-D-葡聚糖抗原检测、半乳甘露聚糖检测等阳性或定量检测水平升高；④ 痰、尿、粪便、分泌物、血液、脑脊液等涂片、培养、组织检查，找到真菌孢子及菌丝，是诊断的重要依据。

四、硅沉着病

硅沉着病常引起双侧肺门阴影对称性增大，密度增高，以支气管旁淋巴结肿大为明显，偶尔可在其周围发生钙化，如“蛋壳”样（约 5% 病例有此征象），对诊断上有一定帮助。此病最明显的改变是肺野可见多发性结节状阴影（硅沉着症结节）、肺纹理扭曲或呈网状阴影或（及）大片融合病灶，以及继发胸膜增厚、肺气肿等改变。

在硅沉着病的早期，有时仅发现支气管旁淋巴结肿大，而肺部结节不明显。矽尘职业接触史提示重要的诊断依据。

五、恶性淋巴瘤

胸部淋巴瘤包括非霍奇金淋巴瘤与霍奇金淋巴瘤，其中以前者为主。根据胸部淋巴瘤的起源不同分为三类：① 胸部继发性淋巴瘤；② 胸部原发性淋巴瘤；③ 与免疫缺陷有关的胸部淋巴瘤。继发性胸部淋巴瘤发生率较高，其中霍奇金淋巴瘤胸部病变发生率为 15%～40%。霍奇金淋巴瘤可引起肺门及纵隔的气管、支气管旁和气管分叉部的淋巴结肿大，在 X 线胸片上呈结节状或分叶状阴影，边界清楚，密度均匀，一般无钙化，大多数位于前纵隔，为双侧性肿大，但不对称。肿物可压迫食管或气管、支气管，使其移位或变窄，有时肺野可出现浸润性病变，也可侵犯胸膜，出现胸腔积液。对于不对称而境界清楚的肺门淋巴结肿大，应多注意本病。如无浅表淋巴结肿大，则诊断较困难。如患者同时有周期热、外周血淋巴细胞数减少（淋巴细胞增多不支持本病）与嗜酸性粒细胞增多，须考虑此病。如患者仅有肺门淋巴结肿大，而经 2～6 个月之后，尚未见有颈、腋窝等处淋巴结肿大者，则霍奇金淋巴瘤的可能性小。

非霍奇金淋巴瘤引起肺部病变，以肺结节为主要表现，结节大小不一，单个或多发，一侧或两侧，有时可见空洞，多呈偏心分布；较大的肿块实变中常见到含气支气管征，此种改变多为纵隔或肺门淋巴瘤直接蔓延的结果。

浅表淋巴结活检对本病的诊断有决定性意义。本病对氮芥类药物及深部 X 线照射治疗相当敏感，对高度怀疑的病例可作诊断性治疗，如治疗后肺门阴影显著缩小或消失，则强力支持此类恶性淋巴瘤的诊断。

六、白血病

白血病也类似恶性淋巴瘤，可引起双侧肺门淋巴结肿大，常为对称性，常累及纵隔和支气管旁的淋巴结。有些病例可合并肺实质浸润与胸腔积液。淋巴细胞性白血病导致的肺门阴影增大较粒细胞性白血病为多见。白血病胸部浸润的 X 线表现形式多种多样，可几种表现形式同时存在：表现为肺间质性改变、纵隔或肺门肿大、肺内多发粟粒灶、肺内结节灶及心脏、心包、胸膜受累等，但以肺间质性改变最为常见，纵隔、肺门、腋窝淋巴结肿大的发生率次之。进行性贫血、发热与出血倾向，有助于提示此病诊断。确诊依赖于骨髓细胞学检查或浅表淋巴结活检。

七、结节病

结节病（sarcoidosis）是一种原因未明、多器官受累的肉芽肿性疾病，其特征为病变部位 T 细胞和单核巨噬细胞积聚、活化和非干酪性类上皮肉芽肿代替正常组织结构。罹患年龄以 20～45 岁为多，女性略多于男性。2/3 患者无症状，是偶然 X 线检查时被发现。

肺脏和胸内淋巴结是结节病最常累及的部位（> 90%）。肺结节病合并肺外结节病的情况，国内统计资料：浅表淋巴结肿大 37.17%（385/1020），皮肤病变 19.7%，其中皮下结节 9.3%（74/798），皮损 10.4%（83/798）。肝脏 9.0%（46/512），眼睛 19%（57/300），腮腺 3.3%（24/729）。肺结节病大多有淋巴结受累，周围淋巴结的受累率达 71%。周围淋巴结受累以颈前、颈后、锁骨上多见，腹股沟、腋窝、肘窝次之。病因迄今尚未明确。

胸部 X 线的典型表现为双肺门及纵隔淋巴结对称性肿大，可伴有肺内结节状、网状或斑片状阴影。脾脏和腹膜后淋巴结也受累（图7-5）。

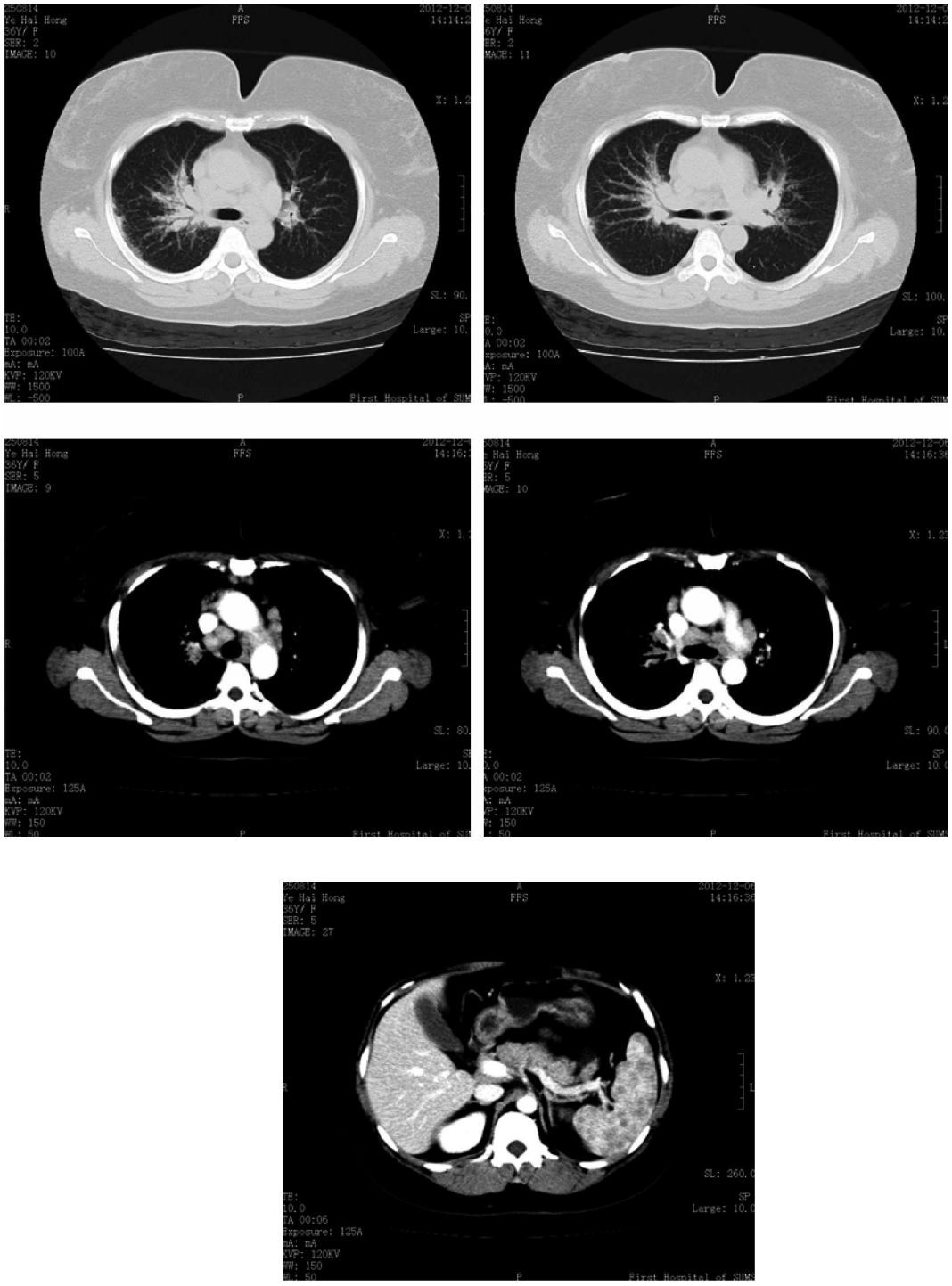


图 7-5: 结节病患者在肺、纵隔、脾、腹膜后影像学表现：双肺弥漫分布 1～2mm 大小不一斑点状影，边缘不清。双侧肺门及纵隔内见多数大小不等淋巴结影，最大者约 14mm，部分融合，以右侧肺门显著，未见钙化。双肺见支气管壁增厚，由肺门向外周放射分布，周围肺实质见粟粒状小结节。脾脏多发低密度结节，腹膜后淋巴结肿大

临床表现和自然进程差异很大。2/3 患者无症状而偶然 X 线检查时被发现。主要表现在呼吸系统，咳嗽、气短、或胸痛。可有低热、乏力、盗汗、纳差、肌肉酸痛、皮肤病损、眼部病变等。依据表现结节病分为：①伴结节红斑的急性结节病，以急性发作的结节红斑和双肺门淋巴结肿大为表现，常伴发热、多关节炎和葡萄膜

炎，即 Lofgren 综合征。② 肺结节病，其在肺内表现见表7-2[1]。③ 肺外结节病，约占 20%。

表 7-2: 465 例肺结节病的肺内病变

肺内病变类型	例数(%)	肺内病变类型	例数(%)
肺间质纤维变	144(31.0)	肺不张	14(3.0)
磨玻璃样变	34(7.3)	肺炎	13(2.8)
网状影	87(18.7)	肺大疱	5(1.1)
网结节影	79(17.0)	胸	4(0.9)
结节影	71(15.3)	胸腔积液	38(8.2)
斑片影	25(5.4)	胸膜肥厚	19(4.1)
块状影	19(4.1)	合并心包积液	7(1.5)
粟粒影	33(7.1)		

不典型胸内结节病表现为肺不张、肺内孤立阴影、单侧或双侧肺实变、双肺粟粒样结节、胸腔积液以及单侧纵隔及（或）肺门淋巴结肿大等。须注意与肺门淋巴结结核、淋巴瘤和肺癌以及慢性增殖性结核病、荚膜组织胞浆菌病、波状热或异物性小结节鉴别。结节病的组织学改变是具有类上皮细胞与巨细胞的特别肉芽肿，类似结核病，但无干酪样变，也无结核菌发现，故病理活检有重要诊断价值。慢性增殖性结核病、荚膜组织胞浆菌病、波状热或异物性小结节，都可有类似的病变，须结合其他表现进行鉴别等。下列的临床资料有助于本病诊断:

1. 结核菌素试验（PPD），5IU 结核菌素的皮肤试验呈阴性或极弱反应，但须注意临床上也存在结节病合并结核病的情况。

2. 确定其他器官的结节病病变。对怀疑为本病时，须注意检查其他器官的结节病病变，如多发性囊样骨炎（Jüngling 病），X 线检查发现指骨有局限性囊状透明区，但无骨膜反应。

3. 结节病活动期，血钙增高、血尿酸增加，碱性磷酸酶增高。

4. 血管紧张素转换酶（ACE）测定，50%～75% 的结节病患者血和肺泡灌洗液中 ACE 水平升高。

5. 结节病活动期外周血淋巴细胞减少，而支气管肺泡灌洗液（BALF）中淋巴细胞数明显增多＞ 20%，CD4/CD8T 细胞比值＞ 3.0，对结节病有诊断价值。BALF 中的非细胞成分的中性粒细胞趋化因子（NCF）、肿瘤坏死因子（TNF-α）、α2-巨球蛋白（α2-MA）和弹性蛋白酶活性、白介素-2（IL-2）、内皮素-1（ET-1）、纤维连接素（FN）和免疫球蛋白 G（IgG）均明显升高，且这些指标均与淋巴细胞百分比呈明显正相关，认为 NCF、TNF-α、α_2 -MA、IL-2、ET-1、FN 等均可作为结节病肺泡炎活动性的标志。

6. 组织病理学检查选取肿大浅表淋巴结、纵隔淋巴结、支气管内膜结节进行活检及皮肤损害处活检，典型的病理特征为为非干酪性坏死性上皮细胞样肉芽肿，抗酸染色阴性。这是确诊结节病的主要依据，但必须结合临床考虑。

7. 氟代脱氧葡萄糖正电子发射计算机断层显像（^{18} F-FDG PET）及正电子发射计算机断层显像/计算机断层显像（PET/CT）在结节病诊断、分期及治疗中有一定的应用价值，① 能较传统影像学发现更多的结节病累及部位，尤其体格检查、X 线胸片或 CT 等常规方法未发现的隐匿病变部位，如骨骼、后腹膜、颈部及

[1] ＊表中可见以肺间质纤维变和网状影较多。

肝脾活动性病变；② 评价结节病的活动性，较血清 ACE 敏感度更高，在血清 ACE 水平正常时更有价值；③ 对于指导治疗及评价疗效有价值，肺实质代谢活性增高时需要治疗，并且治疗后能改善肺功能，治疗后病灶的 SUV_{max} 值降低提示治疗有效，与患者临床症状的改善有相关性；④^{18} F-FDG 和^{11} C-MET PET 联合应用以及双时相^{18} FFDG PET 能提供结节病预后信息；⑤ 联合应用^{18} F-FDG PET 与^{18} F-FMT PET 可鉴别结节病与恶性病变。

八、血管免疫母细胞性淋巴结病

免疫母细胞性淋巴结病是一组免疫性淋巴系统疾病，可呈急性、亚急性或慢性经过。本病可有肺部病变，胸片示双侧（或单侧）肺门淋巴结肿大，双肺弥漫性或小结节状阴影，以双下肺为显著，少数病例还有胸腔积液。

26.2 单侧肺门增大

一、肺门淋巴结结核（参见第 26.1 节）

二、肺部肿瘤

好发于较大气道或段以上支气管的肺部肿瘤，如原发性支气管癌、支气管类癌、腺样囊性癌（圆柱瘤）和黏液表皮样癌等，常引起单侧肺门或纵隔旁淋巴结肿大，X 线检查可发现一侧肺门阴影增大。胸部 CT 扫描诊断价值更大：①CT 能发现普通 X 线检查不能显示的隐藏部位病灶，特别是心脏后、脊柱旁沟、肺尖、近膈面上下部、侧胸壁处等；② 可辨认有无肺门和纵隔淋巴结肿大；③ 显示肿瘤有无直接侵犯邻近器官；④ 能发现 $>$ 3mm 的病灶。通过纤维支气管镜检查及病理组织检查有助于确诊，了解不同病理类型。

原发性支气管癌以低分化大小细胞癌及鳞状上皮细胞癌多见。多为一侧肺门类圆形阴影，边缘大多毛糙，有时有分叶表现，或癌肿与转移性肺门或纵隔淋巴结融合而形成单侧性不规则的肺门肿块；也可与肺不张或阻塞性肺炎并存，形成所谓“S”形典型中央型肺癌的 X 线征象。

支气管类癌、腺样囊性癌（圆柱瘤）和黏液表皮样癌原归属于支气管腺瘤，是来源于气管、支气管上皮及腺体的有恶变倾向的肿瘤，现已废弃支气管腺瘤这一名称。支气管类癌的瘤细胞内含有神经分泌颗粒，可分泌具有激素及生物活性物质，如 5 羟色胺、组胺和促肾上腺皮质激素等 20 余种肽类激素，因此部分类癌患者除有呼吸系统症状外，还伴有类癌综合征：皮肤潮红、腹泻、哮喘、心动过速、心瓣膜病和糙皮病，并有毛细血管扩张或出现紫癜等。测定 24 小时尿 5-羟基吲哚乙酸（5-H1AA），尿 5-羟基色胺（5-HT）、血小板 5-HT 及嗜铬粒蛋白 A，对诊断或术后的复发判断有意义；腺样囊性癌起源于黏液腺上皮，生长缓慢，多发生于较大的气管；黏液表皮样癌来源于气管、支气管树的唾液腺，较罕见，瘤呈灰色，突出于支气管腔内。它们 X 线检查早期可无任何特殊改变，如继发局限性肺炎或腺瘤向腔外生长，则可出现单侧肺门增大。胸部 CT 检查、纤维支气管镜检查及活组织病理检查，有助于诊断。

三、巨大淋巴结增生症

本病也称良性淋巴瘤、血管滤泡性淋巴结增生、血管滤泡性纵隔淋巴组织增生、淋巴结错构瘤等，临床上少见，本病可发生在任何年龄，10～45 岁多见。发病部位以胸腔多见，易误诊为肺癌、肺炎性假瘤等。突出的临床表现为无痛性淋巴结肿大。病理上分为 3 型：透明血管型（HV）、浆细胞型（PC）及混合型。外科手术切除是首选治疗方案，由于包块有被膜，划界清楚，易于摘除，术后很少再发。

窦组织细胞增多症（Rosai-Dorfman disease，RDD）1969 年由 Rosai 和 Dorfman 首次报道，并将其描述为窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病，是一种少见的组织细胞增生性病变。本病多发生于年轻人，典型表现为双侧颈部淋巴结无痛性肿大，可伴有发热、贫血及血沉增快，10% 患者可伴有免疫系统疾病。40% 的患者淋巴结内病变可累及淋巴结外组织器官，如眼眶、头颈部、上呼吸道、皮肤、骨及中枢神经系统。有 23% 病例淋巴结外病变为唯一表现，而不伴有其他组织病变。呼吸系统原发性 RDD 极少见，大多发生于鼻腔鼻窦部，其次为鼻咽部、喉和硬腭。下呼吸道原发性 RDD 较上呼吸道更为少见。肺原发性 RDD 文献报道主要为肺门肿物、左肺上叶和下叶肿物。临床表现无特异性，容易与其他肿瘤性或炎症性疾病相混淆。主要表现为胸痛、发热及呼吸困难，影像学显示肺组织内软组织占位性病变；确诊 RDD 需组织病理学，镜下表现为淋巴细胞、浆细胞浸润，呈窦状排列，组织细胞胞质内可见吞噬的淋巴细胞和中性粒细胞；免疫组织化学染色 S-100 蛋白及 CD68 阳性。治疗方式为手术治疗。RDD 的预后与病变范围有关，如仅有淋巴结内病变或单一器官病变，疾病有自限性或手术可完全切除者预后较好；如果累及多器官，尤其是重要器官或伴发相关免疫系统疾病，则预后较差。

27　纵隔阴影增宽

纵隔内任何组织或器官的病变，皆可引起纵隔有块状阴影向外突出，形成纵隔阴影增宽、密度改变和肿物挤压所致的邻近器官移位。纵隔的分区在判断纵隔肿块的来源和性质有重要意义，现以五分法应用较广，上纵隔分前上纵隔、后上纵隔，下纵隔分前、中、后纵隔。X 线检查从不同的位置进行观察和摄片肿块所在的部位，对推测肿瘤性质有一定帮助（见图7-1）。

上纵隔肿瘤常见：胸腺瘤、胸内甲状腺肿块、甲状腺旁腺腺瘤；前纵隔肿瘤常见：原发性生殖细胞肿瘤（畸胎瘤）、囊性淋巴管瘤；中纵隔肿瘤常见：纵隔淋巴腺瘤、支气管囊肿、淋巴转移瘤、非霍奇金淋巴瘤、淋巴结结核、心包囊肿；后纵隔肿瘤常见：神经源性肿瘤、食管畸形。

纵隔其他病变包括：纵隔炎、纵隔血肿、纵隔气肿、纵隔脂肪沉积、主动脉瘤。

超声检查能显示前纵隔肿瘤的形象、大小、内部性质，以及其与周围肺、胸膜、心脏、大血管的关系；并能在超声引导下进行活检，以至术前作出定位诊断。

由于纵隔内各种组织层次重叠，普通 X 线胸片或断层摄片上难以显示病变，CT 扫描和磁共振成像（MRI）则可以清晰地显示纵隔内结构变化。CT 可通过分析脂肪瘤、囊肿、实体瘤及血管病变间的不同点，对肿块提供较重要的诊断和鉴别诊断资料。

MRI 在纵隔肿瘤的诊断中更具有优越性，在人体组织中，以脂肪的 MRI 信号最强、亮度最大，在图像上呈白色，而纵隔含有大量脂肪，当其他纵隔组织发生肿瘤时，则在白色的强信号背景上形成了鲜明的对照；对于内含液体的各种囊肿性病变，由于其信号强度较固体成分高而易于显示病灶。正电子发射扫描成像已用于

纵隔疾病的诊断。

纵隔镜、胸腔镜、纤维支气管镜及超声内镜（EBUS）技术的开展，纵隔淋巴结针刺吸引细胞学检查等为纵隔病变的定性诊断提供重要资料，也可用于某些纵隔病变的手术治疗。

27.1 纵隔肿瘤及囊肿

纵隔肿瘤如体积小，尚无明显压迫邻近器官，则常无症状。但如肿物增大，压迫、侵蚀或贯通邻近组织和器官，则可出现胸痛、咳嗽、胸闷、呼吸困难、吞咽困难、声嘶、上腔静脉阻塞综合征等症状和体征。胸痛多见于神经源性肿瘤；咳嗽多见于畸胎瘤。纵隔良性囊肿大多呈圆形或椭圆形，密度较低，边缘光滑清晰，进展缓慢的阴影。纵隔肿物的定性诊断均有赖于手术切除后行病理学检查。

纵隔淋巴结结核少见，多为成人原发性结核，少数为原发综合征的表现。诊断主要依靠 X 线胸片及 CT 或 MRI。

各种常见的纵隔肿瘤与囊肿的相互鉴别要点见表7-3。原发纵隔肿瘤及囊肿的分类及其在国内的发生情况，大致如表7-4所示。

一、畸胎瘤及皮样囊肿

畸胎瘤及皮样囊肿大多位于前纵隔心底部，位于后纵隔者极为少见，呈边缘清楚的、圆形或分叶状肿块阴影。如肿块与周围组织粘连，边缘不整齐，则呈尖刺状突出。恶性者有明显的分叶状。此类肿瘤往往为单侧性，大小不定。如发现肿块内有骨及牙齿阴影，为确诊本病的根据。

畸胎瘤与皮样囊肿可发生于任何年龄，但约 3/4 病例的症状出现在 20～40 岁之间。此瘤生长缓慢，常长到相当大时才产生症状。最常见的症状是胸骨后闷胀、胸痛、咳嗽、气短等，这是由于肿瘤压迫、侵蚀、穿透气管、支气管或肺组织引起。如并发感染则多伴咳脓痰与咯血史，易误诊为肺化脓性疾病。如痰中有毛发及皮脂样物质，有助于此瘤的诊断。

二、神经源性肿瘤

神经源性肿瘤包括神经纤维瘤、神经节细胞瘤和神经鞘瘤等，是纵隔内最常见的肿瘤之一。可发生于任何年龄，以青年人的发病率最高。临床上约 30%～50% 病例无症状，体格检查时偶然发现，余患者可有胸闷、胸痛、咳嗽等。肋间神经痛、臂丛压迫综合征、霍纳综合征等较少见。

神经源性肿瘤大多位于后纵隔脊椎旁沟内，少数的神经鞘瘤可位于纵隔中部或前方。X 线表现为圆形或卵圆形致密阴影，密度均匀，边界清楚，往往呈单侧性突出，少数有钙化现象。如来自脊髓神经根的肿瘤，同时突入脊髓腔及纵隔，呈哑铃状，常引起椎间孔的增大，位于肋间的可使肋间隙增宽，肋骨缘变形增厚。CT 显示于后纵隔脊椎旁有圆形或卵圆形肿块，边缘清楚整齐，少数有钙化和囊性变，有时可见椎骨受压呈现骨质吸收和缺损。MRI 呈现在 T1 加权像上肿瘤信号强度与脊髓相似，在 T2 加权像上肿瘤信号比脊髓明显增高；肿瘤边界清楚，信号强度均匀一致。在椎骨旁者也可发现椎骨被侵蚀破坏征象。

表 7-3: 几种常见纵隔肿瘤及囊肿的鉴别要点

	临床表现特点	胸部X线征象			
		部位	形态、轮廓、边缘	密度	其他征象
胸腺瘤	症状轻，常见有胸痛，20%～40%合并重症肌无力	前上纵隔，多为单侧，少数为双侧	圆形或椭圆形，部分有分叶现象，边缘较清晰	均匀，少数可有钙化	
畸胎瘤	常见胸痛，少数可咳出毛发或皮脂样物	多位于前纵隔心底部，大多为单侧性	圆形或椭圆形，少数有分叶现象，边缘较光滑	密度较淡，可不均匀，少数可见钙化、骨或牙齿影	少数可表现为类似胸腔积液或包裹性胸腔积液征象
心包囊肿	多无症状	多位于下纵隔心膈角处，右侧多于左侧	圆形或椭圆形，与心影不易分开，边缘较整齐	密度淡而均匀	可有传导性搏动，形态可随体位或呼吸运动而改变
胸骨后甲状腺	颈部可扪及肿大的甲状腺，少数有甲亢表现	前上纵隔较多见	椭圆形，边缘光滑	较均匀，可有不规则斑片状钙化影	块影可与颈部相连，可随吞咽动作上下移动，气管可受压移动变窄
支气管囊肿	症状较少，若继发感染可有发热、咳嗽、咳痰	多位于气管分叉或主支气管附近，右侧多于左侧	圆形或椭圆形，边界清晰	较均匀，块影边缘可有弧状钙化	若囊肿与支气管相通，可出现液平。块影可随吞咽运动上下移动
神经源性肿瘤	多无症状，可有胸痛，少数出现神经压迫综合征	多位于后纵隔脊柱旁沟，常为单侧性	圆形或椭圆形，边缘清晰光滑而整齐	致密而均匀，少数有钙化	可引起相应椎间孔扩大或附近肋骨受压，肋骨隙增宽

表 7-4: 20 世纪 60～90 年代 217 例纵隔肿瘤各阶段纵隔肿瘤病理分型（例）

（谢灿茂等，中山大学附属第一医院）

病理学类型	60 年代	70 年代	80 年代	90 年代	总例数	男：女
总数	**59**	**52**	**57**	**49**		
神经源性肿瘤	**29**	**19**	**21**	**21**	90(41.5%)	**1.2：1**
1. 自主神经	5	6	8	7		
神经母细胞瘤	1	1	2	1		
节细胞神经母细胞瘤	0	2	1	1		
神经节细胞瘤	4	3	5	5		
2. 外周神经	24	13	13	14		
神经鞘瘤	3	0	7	3		
神经纤维瘤	20	11	5	10		
神经纤维肉瘤	1	2	1	1		
生殖细胞肿瘤	**14**	**13**	**18**	**14**	59(27.2%)	**1.36：1**
良性畸胎瘤	12	12	18	10		
恶性畸胎瘤	2	0	0	1		
内胚窦瘤	0	0	0	2		
胚胎癌	0	1	0	1		
淋巴瘤	**5**	**7**	**4**	**2**	18(8.3%)	**2：1**
霍奇金淋巴瘤	2	3	2	0		
非霍奇金淋巴瘤	3	4	2	2		
其他	**11**	**13**	**14**	**12**	50(23%)	

三、胸腺肿瘤及囊肿

胸腺瘤一般位于上前纵隔，在主动脉弓或心底部前方。X 线检查时呈圆形或卵圆形边缘整齐的阴影，恶性者有明显分叶状。胸腺肿瘤局部复发及转移的倾向很大，故认为是低度恶性倾向的肿瘤。大部分胸腺瘤为单侧性，密度均匀，少数有钙化区；X 线透视下可发现肿块在心脏搏动或呼吸时有移动现象。有报告约 30%～40% 胸腺瘤伴有重症肌无力的表现，注射新斯的明后迅速恢复，有助于此瘤的诊断。CT 表现为在血管前间隙有肿块影，圆形或卵圆形，直径 1～10cm，一般为软组织密度，可有囊变、钙化，注射照影剂后部分有所增强。MRI 表现为在前纵隔有圆形肿块，在 T1 加权像上肿块信号强度高于肌肉信号强度，在 T2 加权像上肿块信号强度增高，边界整齐。肿块出现坏死时信号强度不均匀。

胸腺囊肿少见，患者症状轻微或无症状，多于体检行 X 线透视时发现。X 线检查发现上前纵隔囊性肿物时，应考虑此病的可能性。纵隔的囊样肿物，超声检查也有诊断价值。

四、胸内甲状腺肿块

胸内甲状腺肿分两类：一类为位于纵隔内而与颈部甲状腺无联系的先天性迷走甲状腺肿，其血供来源于胸腔内动脉，较罕见，约占胸内甲状腺肿块的 1%～3%；另一类为最常见的继发性胸骨后甲状腺肿，它起源于颈部甲状腺，由于肿大甲状腺的自身重力及胸廓入口以下胸腔负压的吸引，使它沿颈部筋膜向下坠入胸膜腔而形成，它的血供主要来源于甲状腺上或下动脉。胸骨后甲状腺肿位于前上纵隔或后上纵隔，胸部 X 线可见上纵隔阴影增宽或前上纵隔椭圆形阴影，上缘与颈部相连，气管移向对侧或受压变窄。透视下发现肿块阴影随吞咽动作而上下移动，部分病例的肿块可见钙化影。CT 检查可见上纵隔边界清晰与颈部甲状腺相连，CT 值高于周围肌肉组织，且密度不均匀，部分有钙化斑或伴气管移位。CT 还可明确肿物与气管、食管和大血管的毗邻关系及其与周围组织的粘连情况。如该肿块为有功能的甲状腺组织，放射性核素 131 碘扫描检查，有助于诊断。约 10%～50% 病例出现甲状腺功能亢进的症状。

五、纵隔气管支气管囊肿

纵隔气管支气管囊肿是纵隔先天性发育异常性囊肿中最常见的一种，占 40%～50%。多发生在后纵隔或中纵隔，依发生部位可分为气管旁、隆突周围、肺门旁、食管旁和其他部位五组。其中大多数位于隆突周围，多有蒂与大气道相连。囊肿多在肺门突出，呈卵圆形或圆形、边缘光滑、密度均匀的致密阴影，部分病例在阴影的边缘可见弧状钙化。X 线透视下可见阴影随吞咽而上下移动，或胸膜腔内压改变时囊肿有变形现象。卵圆形密影有时可引起食管局限性压迫移位现象。囊肿较大可产生压迫症状，如气促、缺氧，压迫大气管则出现吸气性呼吸困难及喘鸣。如囊肿与支气管相通，则囊内有气体并出现液平面；如并发感染，则有发热、咳嗽、咳脓痰、胸痛等症状。如囊肿与气管支气管不相通，临床无症状。

六、淋巴瘤

淋巴瘤常形成孤立性纵隔肿瘤，并以平滑或波状轮廓为特征。全身症状较明显，从临床表现往往可推测恶性肿瘤的存在。淋巴瘤的下列特点有助于诊断：① 症状发展迅速，很快出现上腔静脉与气管受压的症状，部分病例尚有吞咽困难、声带麻痹的表现；② 肿瘤首先侵犯中纵隔，后前位 X 线摄片呈现肺门旁两侧分叶状或

结节状肿瘤，边界欠清晰；③ 对深度 X 线照射治疗有高度敏感性，往往应用 750～1000r 的放射治疗量后，肿瘤即迅速缩小乃至消失。

原发性纵隔大 B 细胞淋巴瘤（PMLBCL）是一种发生于纵隔的、特殊类型的弥漫性大 B 细胞淋巴瘤，可能为胸腺 B 细胞来源，具有独特的临床、影像和病理学表现。PMLBCL 发生于前上纵隔，肿块的体积巨大（直径＞ 10cm），但无浅表淋巴结及肝脾大等系统性受累表现。临床上一般淋巴瘤的全身症状少见，而以肿瘤局部侵袭产生的压迫症状为主要表现，如气管支气管受压、上腔静脉压迫综合征、胸腔及心包积液等。70%～80% 的 PMLBCL 患者血浆 LDH 升高，是发生中枢神经系统侵犯及预后不良的一个危险因素。

X 线表现为上中纵隔影增宽，肿瘤边缘清楚，可呈分叶状。胸部增强 CT 显示瘤体实性部分轻中度强化，半数患者其内可见液化坏死区。由于 PMLBCL 病灶体积巨大，心脏和大血管常常被推压、移位非常明显，肿块周围脂肪间隙部分或全部消失，常侵蚀上腔静脉和无名静脉，也可合并胸腔积液、心包积液。需与胸腺瘤、畸胎瘤、内胚窦瘤及纵隔型肺癌等鉴别。

PMLBCL 的诊断依靠组织病理学和免疫组织化学，手术和经皮穿刺是常用的活检方法。PMLBCL 细胞体积中等至巨大，胞质丰富、透明，细胞核不规则圆形或卵圆形，核仁小，核分裂象较多，有时可见残留胸腺组织，免疫组织化学染色显示肿瘤表达 B 细胞系特异性表面分子，如 CD19、CD20 等，而 CD3、CD10 等阴性，Ki-67 阳性率＞ 50%，提示恶性程度较高。手术治疗不能改善预后，化疗是主要的治疗方法。病变局限于上纵隔，预后相对较好，侵犯胸膜和心包及血浆 LDH 值明显升高者预后较差。

七、纵隔原发性绒毛膜癌

绒毛膜癌（简称绒癌）起源于合体滋养细胞，是一种能分泌 HCG 的高度恶性肿瘤，可分为：① 妊娠性绒癌，又称继发性绒癌，50% 发生在葡萄胎后，30% 发生于流产后，20% 发生于看似正常的妊娠后；为最常见的绒癌类型，化疗效果好；② 非妊娠性绒癌，又称原发性绒癌，发生于男性、未婚或绝经后女性的绒癌，极少见，躲在早期发生远处转移，肺为常见转移器官，预后不良。纵隔原发性绒癌主要临床表现为刺激性干咳、胸痛、发热或痰中带血，年龄在 20～30 岁，X 线胸片及胸部 CT 可见前中上纵隔占位性病变，常伴肺内多发转移灶。临床上不易想到本病，极易误诊，常被误诊为恶性胸腺瘤、畸胎瘤、淋巴瘤、甲状腺癌肺转移。男性患者可见乳房发育，血和尿 HCG 明显升高，具有较高的特异性及敏感性，其滴度与肿瘤负荷有关，可作为诊断及评估预后的重要指标，通过 HCG 测定及动态观察，并在 B 超引导下行纵隔穿刺活检可明确诊断。病理免疫组织化学染色为人绒毛促性腺激素（HCG）阳性，甲胎蛋白（AFP）和 CEA 阴性，角蛋白上皮细胞阳性。多于早期发生血行转移，且易发生坏死。

八、纵隔卵黄囊瘤

卵黄囊瘤又称为内胚窦瘤，是一种由胚外结构——卵黄囊发生的高度恶性生殖细胞肿瘤，发生于性腺器官（卵巢和睾丸），纵隔卵黄囊瘤较少见。多发生于 14～35 岁男性，临床表现为胸痛、发热、寒战、呼吸困难及上腔静脉阻塞综合征等。体格检查可发现颈静脉怒张、一侧肺呼吸音减低或消失、肝脏肿大、患侧上肢肌力下降等。卵黄囊肿细胞可产生一种特异蛋白——AFP，因此，所有纵隔卵黄囊瘤患者血清 AFP 水平均明显升高＞ 1000μg/L。X 线胸片表现为上中纵隔影增宽，瘤体常较巨大，肿瘤边缘较清，偏向一侧胸腔，部分病例可见胸腔积液。胸部 CT 表现为前纵隔软组织肿块，密度不均，瘤体内常有出血、坏死及囊变而形成低密度

区。增强 CT 扫描显示肿块不均匀强化，周边强化明显，可出现自周边向中心的不规则条状强化，有的形似血管，这种强化特征在胸腺瘤、淋巴瘤、畸胎瘤等其他纵隔肿瘤中很少见到，对纵隔卵黄囊瘤具有诊断意义。其确诊依靠组织病理学，手术、经皮肺穿刺、彩超引导下活检是常用的活检手段，病理结果较复杂，含有网状、内胚窦样、腺样及实体结构等，免疫组织化学 AFP 表达阳性。纵隔卵黄囊瘤恶性程度极高，肿瘤生长十分迅速，短期内可发生广泛转移，预后非常差。

27.2 急性纵隔炎与纵隔脓肿

急性纵隔炎是纵隔结缔组织的急性化脓性炎症，多为继发性感染，成年人多见，常出现于食管穿孔、气管破裂、开胸手术、外伤后的感染，口咽部及颈深部的炎症通过器官间隙和筋膜间隙下达纵隔也可引起。纵隔炎病情发展迅速，死亡率高达 26.7%～50%，因此早期诊断非常重要。临床表现以全身感染中毒症状为主，伴呼吸和吞咽困难，白细胞异常增高。X 线表现为纵隔阴影增宽，边缘模糊，纵隔气肿征象，有时可发现脓气胸。侧位观察胸骨后间隙模糊变暗，但无明确的肿块影像。CT 表现为纵隔增宽，纵隔内软组织肿胀，纵隔内器官边缘模糊不清，脂肪组织可因炎症渗出而致 CT 值增高。

纵隔脓肿多由继发感染所致，常见的原因为食管穿孔，少数由纵隔内器官和组织如淋巴结等化脓性感染所引起。颈部和咽部化脓性感染也可沿气管前间隙和椎前间隙向下蔓延至纵隔引起脓肿。发热、胸痛、吞咽困难与呼吸困难是常见症状。白细胞常升高至 $20\ 000\times10^9$ /L 或以上。脓毒血症症状明显。胸部 X 线平片呈现纵隔增宽、纵隔内液气面和皮下软组织气带影。CT 与 MRI 检查的诊断价值更大。结核性纵隔脓肿有时不易与肿瘤相鉴别。X 线检查如发现颈椎或上段胸椎结核时，可有助于结核性纵隔脓肿的诊断。

27.3 主动脉瘤

主动脉瘤大多为梅毒性与动脉粥样硬化性，最常见于升主动脉，也可发生在主动脉弓部与降主动脉的上端，呈局限性边缘清晰的梭状或囊状致密阴影，在各种不同方向观察下均与主动脉壁紧密不能分开，肿块的边缘与主动脉壁相连贯，与动脉瘤边缘交接处的主动脉壁有被动脉瘤牵引而随之向外膨出的趋向。如主动脉瘤不呈囊状突出，而呈弥漫性仍保持主动脉的外形，则不难与附近肿瘤鉴别。局限性扩张的主动脉瘤与肿瘤鉴别较困难。

局限性梅毒性主动脉瘤常伴有主动脉其他部分的扩张。诊断梅毒性主动脉瘤时，须注意并非所有病例的血清康氏与华氏反应都呈阳性。如同时发现主动脉瓣关闭不全，则支持梅毒性主动脉瘤的诊断。除梅毒外，老年人主动脉粥样硬化所致的主动脉瘤，也可合并主动脉瓣关闭不全。

梅毒性主动脉瘤主要与纵隔肿瘤及中央型支气管肺癌相鉴别。在一般典型病例较易鉴别，个别疑难病例可行 CT 或 MRI、多普勒超声波检查协助诊断。发生在左肺下叶背段的球形支气管肺癌，常易与纵隔衔接而类似升主动脉或降主动脉的主动脉瘤影像，从而引起诊断上的困难。临床上主动脉瘤的胸痛症状较支气管肺癌所致者早，而支气管癌的病程进展较主动脉瘤快；一般中央型支气管肺癌边缘模糊不清，其周围常有肺野的浸润现象，而主动脉瘤则边缘整齐，并与肺野的界限清晰；支气管癌一般不引起食管移位，但可牵拉气管发生移位，而主动脉瘤多引起推挤性移位。鉴别困难时可利用 CT 以及心血管造影检查。

主动脉造影术与数字减影血管造影术 (DSA) 是主动脉夹层动脉瘤最可靠的诊断方法，其敏感性近 80%，特异性约 95%。主动脉造影可提供满意的立体像，明确是否有主动脉瓣关闭不全，心脏的充盈与扩张，头臂

血管和冠状动脉是否受累的信息。但该检查是有创性检查，且需要经皮动脉插管术以及注射较大量的对比造影剂，因此对于肾功能受损者慎用。

特发性主动脉瘤一般系由先天性动脉中层发育不良引起，常常是马方综合征表现之一，患者多为儿童与青少年，可被误诊为纵隔肿瘤。

27.4 心包囊肿与心包憩室

心包囊肿少见，多为先天性。如囊肿与心包腔连通，称为心包憩室。囊肿呈梭形或卵圆形，直径多为 3～8cm，生长缓慢，不致压迫心脏。患者多无自觉症状，囊肿较大时可引起轻度心前区闷痛。

X 线平片可见前纵隔心膈角处有一圆形或卵圆形阴影，均质性，边缘光滑，无钙化影，与心脏阴影常不能分开。超声检查可证明肿物为囊性，而非实质性。肿物在 X 线透视下，吸气时阴影略伸长，而呼气时略扁。立位、侧卧位、头低脚高位可使肿物变形。CT 检查有助于明确阴影的囊性结构，但难与主动脉瘤区别时，可考虑行心血管造影术。本病还须与心包包虫囊肿、心室壁瘤鉴别：心包包虫囊肿可根据包虫病的流行病学史、补体结合试验、囊壁钙化现象以及发现体内其他脏器的包虫囊肿等进行鉴别；心室壁瘤一般起源于心肌梗死或外伤，可根据有关的病史、心电图而鉴别之，疑难病例必要时可借助心血管造影术检查。

27.5 食管贲门失弛缓症所致的食管扩张

在食管贲门失弛缓症时，可使贲门上方的食管部分发生高度扩张，从而引起纵隔阴影增宽。患者常有吞咽困难、食物反流等症状。钡餐 X 线透视易于诊断。

（曾勉 谢灿茂）

参考文献

1. 中华医学会心血管病学分会，中华心血管病杂志编辑委员会. 急性心力衰竭诊断和治疗指南. 中华心血管病杂志，2010，38：195-208

2. 中华医学会心血管病学分会肺血管病学组，中国医师协会心血管内科医师分会. 急性肺血栓栓塞症诊断治疗中国专家共识. 中华内科杂志，2010，49（1）：74-81

3. 高元明，等. 原发性肺动脉肉瘤的诊断和治疗. 中国呼吸与危重监护杂志，2010，09（6）：635-638.

4. 尚延海，等. 白血病胸部浸润的临床 X 线表现（附 68 例分析）医学影像学杂志，2002，12（6）：449-451

5. 董宇杰, 等. 气管原发性窦组织细胞增多症一例报道并文献复习. 中华结核和呼吸杂志, 2013, 36 (7): 501-505

6. 徐作军. 结节病临床诊断方法的评价. 中华结核和呼吸杂志，2011，34（7）：484-485

7. 李多，等. 氟代脱氧葡萄糖正电子发射计算机断层显像在结节病诊断及治疗中的应用. 中华结核和呼吸杂志，2013；36（6）：447-450

8. 谢灿茂，等. 原发性纵隔肿瘤临床上的几个问题. 新医学，1996，8：31-32

9. 王星光，等. 男性纵隔原发性绒癌肺转移一例. 中华结核和呼吸杂志，2013；36（6）：464-465
10. 牟向东，等. 纵隔巨大卵黄囊瘤一例. 中华结核和呼吸杂志，2013；36（7）：545-546
11. 韩海林，等. 纵隔炎 2 例报告. 实用放射学杂志，2001，17（2）：159-160
12. 朱元珏，陈文彬. 呼吸病学. 北京. 人民卫生出版社，2003，1049

第八章　肺部粟粒状病灶

肺部粟粒状（或粟粒样结节）病灶须经 X 线胸部摄片方能发现。这些细小的弥散性病灶，其直径通常约为 1～2mm。许多病变都可产生类似的影像，各种原因的肺部粟粒状病灶常易被误诊为急性、亚急性或慢性粟粒型肺结核，可是粟粒型肺结核较少被误诊为其他原因的粟粒状病灶，肺部粟粒状病灶的疾病分类见表8-1。对于肺部粟粒状改变的病灶，胸部 X 线检查是鉴别病变的最重要的评估手段。但是仅靠 X 线摄片检查往往难于确定诊断，在判断时必须密切结合全面临床材料和其他检查结果。它们在 X 线上的鉴别要点见表8-2。

表 8-1: 肺部粟粒状病灶疾病的分类

Ⅰ. 感染性肺部粟粒状病灶	五、肺泡细胞癌
一、血行播散型肺结核	六、粟粒型肺转移癌
二、急性血吸虫病肺部病变	七、特发性肺纤维化
三、急性细支气管炎	八、尘肺病
四、支气管性肺炎(小叶性肺炎)	（一）硅沉着症
五、肺炎支原体肺炎	（二）滑石肺
六、病毒性肺炎	（三）肺钡末沉着症
（一）严重急性呼吸综合征(SARS)	（四）肺铁末沉着症
（二）H1N1、H7N9 等甲型流感病毒肺炎	（五）肺锡末沉着症
七、粟粒型肺真菌病	九、肺含铁血黄素沉着症
Ⅱ. 非感染性肺部粟粒状病灶	十、肺泡微石症
一、嗜酸性粒细胞性肺病	十一、肺泡蛋白沉着症
二、过敏性肺炎	十二、朗格汉斯组织细胞增多症
三、弥漫性泛细支气管炎	十三、肺淋巴管平滑肌瘤病
四、结节病	

28　感染性肺部粟粒状病灶

一、血行播散型肺结核

在各种原因的肺部粟粒状病灶中，以血行播散性肺结核较为多见。血行播散型肺结核的主要特点是肺野内出现广泛分布的粟粒状病灶。按其病程发展的快慢可分为急性、亚急性和慢性血行播散三种类型。

表 8-2: 肺部粟粒状病灶在 X 线胸片上的鉴别要点

	肺泡癌、转移癌	炎症	结核	出血性疾病	结缔组织病(SLE)	结节病
病灶大小	5～6mm	5～6mm	1～3mm	5～6mm	5～6mm	5～6mm
病灶边缘	较清楚	模糊	较清楚或模糊	较模糊	较模糊	边缘清楚
动态变化	1～3 个月逐渐发展	1～4 周可吸收	抗结核治疗 1～3 个月有明显变化	咯血时出现咯血停止后 3～4 天可吸收	出现后可消失与 SLE 活动及缓解有关	激素治疗后 1～3 个月可消失
其他变化	肺门、纵隔淋巴结肿大		胸腔积液		心影增大	两肺门增大

（一）急性粟粒型肺结核

由于机体免疫功能降低，超敏反应增高，肺内原发灶及肺门纵隔淋巴结结核内的大量结核菌通过淋巴血行引起血行播散性肺结核乃至全身血行播散性结核病，以儿童、青少年多见。X 线透视下全肺呈毛玻璃样，透亮度减低，无法认出粟粒状病灶。X 线胸片表现为双肺弥漫性大小、密度基本一致的粟粒状（直径 1～3mm）致密阴影，在肺门附近及上、中肺野分布较密，下野较疏。粟粒样小结节影与周围健康肺组织分界较清楚，但如病灶周围有炎性渗出时，其边缘较模糊。患者发病急骤，常伴高热、寒战、全身不适、气促、发绀等菌血症表现及呼吸系统症状。肺部无明显体征，或有细湿啰音，散布双侧肺部。胸部 X 线改变往往在症状发生后 3～4 周才能见到。

急性粟粒型肺结核，通常根据 X 线胸片上或胸部 CT 上的典型粟粒状结节阴影与临床表现而做出诊断，但有些病例不典型，须结合其他检查方能确定诊断。痰结核菌检查阳性率不高。据报道 40%～80% 病例眼底检查能发现脉络膜结核，有助于血行播散型结核的诊断。经纤维支气管镜取肺组织病理活检和刷片找抗酸杆菌有助于诊断，骨髓穿刺、肝穿刺或血培养，只在必要时行之，如发现粟粒状结核结节或结核菌，对确诊有帮助。

（二）亚急性与慢性血行播散型肺结核

由少量结核菌或多次间隔性侵入血液循环所引起。胸片表现为弥散性病灶，呈大小不等、分布不均匀、新旧并存的细小结节状阴影，大多局限于双上肺，有自上肺野逐渐向下蔓延的倾向，或在一侧的肺上部较多。病灶的形态与性质不一，上部有陈旧的纤维钙化灶，而其下则有结节状增殖病灶，有的呈渗出性模糊小点。病情进展时有的病灶互相融合，中间发生崩溃，形成圆形的薄壁小空洞。

亚急性血行播散型肺结核的临床症状较急性粟粒型肺结核轻，但也往往有反复的、间断性慢性结核性中毒症状，如乏力、发热（微热多见）、盗汗、食欲减退、体重减轻、月经不调等；部分病例有咳嗽、咳痰或咯血。慢性血行播散型肺结核多是因患者其他器官患有结核而行胸部检查才发现的。由于其病程经过缓慢，患者全身抵抗力较强，慢性结核性中毒症状较轻或不明显。

体征与病变范围和性质有关。病变轻者无明显肺部体征，或叩诊时呈轻浊音，听诊可听到呼吸音粗糙。如有范围较大的渗出性病灶，常可闻及中、细湿啰音。病灶活动时血沉加快，血象中性粒细胞增多与左移，与病灶活动程度相一致。痰中结核菌的阳性率较急性粟粒型肺结核时高。

二、急性血吸虫病肺部病变

急性血吸虫病的肺部病变较为常见，通常出现于感染后 40 余天至 2 个月左右，呼吸道症状大多轻微。除少数呈弥漫性融合病变者有肺实变体征之外，多数病例肺部体征甚少。所见的胸部表现为虫卵引起的嗜酸性脓肿或虫卵结节。在部分急性病例，肺内可出现多数急性虫卵结节，其周围肺泡出现炎性渗出物，X 线表现类似肺的粟粒性结核。通常肺的变化甚轻微，一般不导致严重后果。关于肺内虫卵的来源，近年来认为并非成虫寄生在肺内产卵，而主要是通过门-腔静脉之间的交通支而来。在肝内门静脉分支严重阻塞并发门静脉高压的患者，更易发生门-腔静脉交通支的开放。

急性血吸虫病的肺部 X 线特征如下：

1. 两侧肺纹理增加

是最早出现的征象，几乎见于所有的病例。

2. 肺野粟粒状阴影

在发热开始半个月左右，胸片中出现散在性粟粒状阴影，直径约 1～3mm，沿肺纹分布，以中、下肺野较为密集。其形状类似急性粟粒型肺结核，但分布不如结核的均匀，数量常不如急性粟粒型肺结核时多，密度较低，边缘略模糊。在病程的高峰（约于发热开始后 1～2 个月左右）可见如云雾状或雪花状、边缘不清、大小不一的模糊阴影，且有互相融合的倾向。一个月之后可见上述阴影有显著吸收，留下点状、颗粒状或星状阴影，较前缩小，边缘渐变清晰，密度也较高。在以后随诊中阴影逐渐减少，于数月之内大都能吸收消退不留痕迹。

患者血中嗜酸性粒细胞常明显增多，须与热带嗜酸性粒细胞增多症相区别。疫水接触史、血吸虫抗原皮内试验有助于鉴别，如大便毛蚴孵化试验阳性，则诊断更为确实。

三、急性细支气管炎

急性细支气管炎可见于小儿麻疹、百日咳之后，临床上有气促、胸闷、发热、双肺干性与细湿啰音等表现。X 线胸片上可见密集的小点状阴影，类似粟粒型肺结核，呈弥漫性不规则分布。小点状阴影较粗糙，边缘模糊，较粟粒型肺结核为大。患儿也无明显的结核中毒症状。肺部阴影的消散较肺炎为慢。此外，可见沿支气管分布有细小淡薄的炎症性改变。

由于结核血行播散在麻疹、百日咳之后较为多见，必须细致鉴别之。如细支气管炎经短期抗菌药物治疗后，病情无明显改善或甚而恶化，须注意继发急性粟粒型肺结核的可能性。对高度怀疑结核播散的病例，应迅速采用诊断性抗结核治疗。

四、支气管性肺炎（小叶性肺炎）

细支气管炎可进一步发展成为支气管性肺炎，其中有一类型的肺部改变呈弥漫性小结节状阴影，大小自粟粒至扁豆大，境界不清，可融合成小叶性或大叶性浸润，肺门阴影模糊增大。此种小结节状阴影与急性粟粒型肺结核不同，后者阴影较圆，大小基本均匀，边缘较清楚，分布也较均匀。

某些病毒性肺炎也可出现两肺多发小结节性影，临床上可有发热症状，也可无任何症状而偶然发现，一般一个月左右可以完全吸收。部分肾移植术后巨细胞病毒性肺炎也可呈双肺多发性 5～6mm 小结节病灶。应注意鉴别，肾移植后巨细胞病毒性肺炎患者有使用激素和免疫抑制剂病史，外周血白细胞正常或下降，淋巴细胞数下降，以发热、咳嗽、胸闷为主要表现，无痰或少痰。血巨细胞病毒 IgM、IgG 抗体阳性，巨细胞病毒抗原的 DNA、mRNA 阳性有助于诊断。

五、肺炎支原体肺炎

有些肺炎支原体肺炎可表现为弥漫性小结节状阴影，酷似急性细支气管炎的粟粒状阴影。小结节状阴影较粗糙而模糊，多呈一侧性分布，以中肺野为多见，常伴有同侧肺门阴影增大与肺纹理增粗（参见第 3.1.4 节）。

六、病毒性肺炎

由严重急性呼吸综合征（SARS）冠状病毒、呼吸道腺病毒、流感病毒等引起的肺炎，也可表现为双肺弥漫性粟粒样小结节影，针尖大小，伴肺纹理增粗。鉴别诊断主要依靠病原学检查。

（一）严重急性呼吸综合征（SARS）

又称传染性非典型性肺炎（AP）。2002 年底在我国广东省佛山市发现首例 SARS 患者，此后在我国北京、山西等地区及东南亚地区相继出现 SARS，此病传染性强、潜伏期短、传播快、病情重、病死率高。目前认为其病原体是一种新的冠状病毒，其 X 线表现可以有五种：① 单纯局限型；② 局限-广泛型；③ 多灶型片状及（或）结节状病灶；④ 间质-实质型；⑤ 单纯间质型。多灶型 SARS 的早期表现为肺内多发斑片状及（或）结节状病灶，病灶多较小，密度中等偏淡，轮廓相对较清晰。结合流行病学资料、临床症状、实验室检查、病原学检查、影像学检查有助于本病的诊断和鉴别诊断。

（二）甲型 H1N1 流感病毒肺炎

2009 年 3 月墨西哥暴发“人感染猪流感”疫情，造成人员死亡。研究发现，此次疫情为变异后的新型甲型 H1N1 流感病毒引起的急性呼吸道传染病，该毒株包含有猪流感、禽流感和人流感三种流感病毒的基因片段，可以通过飞沫、气溶胶、直接接触或间接接触在人间传播。临床主要表现为流感样症状，少数病例病情重，进展迅速，可出现病毒性肺炎，合并呼吸衰竭、多脏器功能损伤，严重者可以导致死亡。胸部 X 线检查和胸部 CT 有时表现为双肺弥漫粟粒样阴影，与其他引起双肺粟粒样改变的疾病难以区分，确诊需依靠病原学检查。

本病的诊断主要结合流行病学史、临床表现和病原学检查。病原学检查包括：

（1）病毒核酸检测：

以 RT-PCR 法检测呼吸道标本（咽拭子、口腔含漱液、鼻咽或气管抽取物、痰）中的甲型 H1N1 流感病毒核酸，结果可呈阳性。

（2）病毒分离：

呼吸道标本中可分离出甲型 H1N1 流感病毒。合并病毒性肺炎时肺组织中亦可分离出该病毒。

（3）血清学检查：

动态检测血清甲型 H1N1 流感病毒特异性中和抗体水平呈 4 倍或 4 倍以上升高。

（三）甲型 H7N9 流感病毒肺炎

人感染 H7N9 禽流感是由 H7N9 亚型禽流感病毒引起的急性呼吸道传染病。自 2013 年 2 月以来，上海市、安徽省、江苏省、浙江省先后发生不明原因重症肺炎病例，其中确诊人感染 H7N9 禽流感 33 例，9 例死亡。均为散发病例。

患者一般表现为流感样症状，如发热、咳嗽、少痰，可伴有头痛、肌肉酸痛和全身不适。重症患者病情发展迅速，多在 5～7 天出现重症肺炎，体温大多持续在 39℃ 以上，呼吸困难，可伴有咯血痰；可快速进展为急性呼吸窘迫综合征、脓毒症、感染性休克，甚至多器官功能障碍，部分患者可出现纵隔气肿、胸腔积液等。胸部 X 线检查和胸部 CT 有时也表现为双肺弥漫粟粒样阴影，与其他引起双肺粟粒样改变的疾病难以区分，但多数继发细菌感染后表现为单肺或双肺大叶性实变，确诊需依靠病原学检查（方法同甲型 H1N1 流感病毒肺炎）。

七、粟粒型肺真菌病

肺真菌病的感染方式可有原发性感染和条件性致病两种，其常见的胸部 X 线表现有斑片状阴影、实变阴影、小结节阴影、空洞阴影。肺白念珠菌病可在肺内形成弥散性粟粒状病灶，其病灶分布以中、下肺野较多，边缘模糊，可互相融合成较大的结节，且双侧肺门淋巴结肿大。如患者长期接受皮质激素与广谱抗生素治疗，肺内出现弥漫性粟粒状病灶，经积极抗结核治疗无效者，须考虑粟粒型肺真菌病的可能性。如痰涂片及（或）培养反复找到曲霉或白念珠菌、血清曲霉和念珠菌特异性抗原阳性等真菌感染证据，纤维支气管镜检查分泌物培养出真菌，或纤支镜病理活检见真菌菌丝和孢子，并经抗真菌治疗后好转，病灶缩小或吸收，则诊断可以确定。

肺粟粒样隐球菌病合并隐球菌性脑膜炎病例亦有报告。

29　非感染性肺部粟粒状病灶

一、嗜酸性粒细胞性肺病

嗜酸性粒细胞性肺病一般分为不明原因和有特定原因的嗜酸性粒细胞性肺病两类。

不明原因包括：① 单纯性肺嗜酸性粒细胞增多症（SPE）；② 急性嗜酸性粒细胞性肺炎（AEP）；③ 特发性高嗜酸性粒细胞综合征（IHS）；④ 慢性嗜酸性粒细胞性肺炎（CEP）。

特定原因包括：① 变应性支气管肺曲霉病（ABPA）；② 支气管中心性肉芽肿（BG）；③ 寄生虫感染；④ 药物反应；⑤ 嗜酸性肉芽肿性多血管炎（Churg-Strauss 综合征，CSS）。这类疾病外周血和肺泡灌洗液中嗜酸性粒细胞升高，影像学胸部 CT 表现为肺部单发或多发实变影、磨玻璃影、网格影、粟粒状小结节影；需结合病史、临床表现、肺组织活检病理检查确定。

（一）特发性高嗜酸性粒细胞综合征（IHS）

多发生于 20～40 岁成年人，病因尚未明确，可能为某种丝虫感染。有的病例在 X 线胸片上出现弥散性点状阴影，中心密度较大，周围较浅而模糊；少数阴影较大，形成小结节状阴影，类似粟粒型肺结核，但密度与清晰度则不如粟粒型结核。这些点状阴影常呈对称性分布，愈近肺门而愈密，愈靠近周围而愈疏，通常伴肺门阴影增大、肺纹理增加。病灶多以中下肺野为多，肺尖多清晰，只有少数患者可在上肺野有较多的病变。此种病变应与粟粒型肺结核相区别。

本病临床上全身症状较轻，无发热或有微热，典型病例常有阵发性气喘发作。典型病例的诊断主要根据：① 长期阵发性咳嗽或哮喘，多半于夜间发作或加剧；② 嗜酸性粒细胞计数绝对值增多，致白细胞总数增多；③X 线胸片上有肺纹理增加、粟粒样点状阴影、肺门淋巴结肿大等征象。

（二）慢性嗜酸性粒细胞性肺炎（CEP）

以外周血嗜酸性粒细胞增高、双肺弥漫性肺间质改变，周边磨玻璃、网格影、粟粒影、肺脏嗜酸性粒细胞浸润为主要特征。肺组织病理示肺间质及肺泡有嗜酸性粒细胞浸润。各年龄组均可发病，平均年龄 45 岁左右。CEP 临床表现无特异性，表现为咳嗽、咳痰、气促、胸闷等呼吸道症状以及发热等全身症状。胸部 X 线表现为肺部磨玻璃样浸润影，可呈游走性，主要分布在双肺的外周和上肺，特征性表现为“肺水肿反转征”。CEP 目前还没有确定的诊断标准，国内外多数专家认为具备以下 4 项可诊断 CEP：① 咳嗽及呼吸困难等呼吸道症状持续 2 周以上；②BALF 及（或）外周血嗜酸性粒细胞升高；③ 胸部影像学检查示周围性肺浸润影；④ 排除其他原因引起的嗜酸性粒细胞性肺病。肺组织活检结果以嗜酸性粒细胞、巨噬细胞浸润为主的肺泡炎、肺间质纤维化和嗜酸性粒细胞脓肿等病理改变有助于诊断。糖皮质激素治疗有效。本病需与 ABPA、CSS、AEP 和隐源性机化性肺炎（COP）等鉴别，COP 可表现为咳嗽、气促、发热等。一般无哮喘发作症状。肺部多发肺实质和肺间质浸润性阴影可为游走性，抗生素治疗无效，糖皮质激素治疗效果显著。但 BALF 中淋巴细胞及中性粒细胞比例增多，而非嗜酸性粒细胞增多。肺组织活检病理表现为闭塞性支气管炎伴机化性肺炎。

二、过敏性肺炎（HP）

过敏性肺炎又称外源性过敏性肺泡炎，经典表现为农民肺及鸽子肺。近年来随着工业化发展和生活方式的改变，越来越多的小分子化学物质成为 HP 新型暴露原。有时 X 线胸片和 CT 显示双肺弥漫边界不清的小叶中心性微结节，磨玻璃影，极易误诊为粟粒性肺结核。由于 HP 临床类型多样化，导致 HP 诊断困难，目前国际上尚无统一的 HP 诊断标准，临床误诊、漏诊率高。北京协和医院总结分析了 2001～2011 年诊断为 HP 且临床资料完整的 96 例患者。结果表明，以女性发病为主，中老年人多见，非吸烟者居多；动物蛋白如鸽子、鹦鹉等的羽毛、粪便以及微生物如各类真菌、嗜热放线菌等是 HP 的暴露因素。工业化越来越多小分子化学物质成为 HP 一大类新的致敏原。主要临床表现为气短、咳嗽，肺功能检查显示弥散功能障碍及限制性通气功能障碍，嗜酸性粒细胞及 IgE 均在正常水平，HP 属非 Ⅰ 型变态反应，可通过过敏原特异性 IgG 抗体检测提示患者接触过暴露原，并不能根据它来诊断 HP。HP 病理分布呈不均型性、形态多样性，常需与结节病以及感染性肉芽肿性疾病相鉴别。

三、弥漫性泛细支气管炎

弥漫性泛细支气管炎最先在日本报道，近年我国也发现少数病例。本病病因尚未阐明，通常隐袭缓慢发病，常见三大症状为咳嗽、咳痰和活动时气短。双肺听诊断续性湿啰音，以水泡音为主，偶有干啰音及高调喘鸣音。X 线胸片是诊断本病的重要依据，典型表现为双肺弥漫散在、边缘不整的颗粒状结节状阴影，直径约 2～5mm，以两下肺显著，常伴有肺过度膨胀，有时中叶与舌叶肺不张以及轻、中度支气管扩张。高分辨率 CT 扫描对本病诊断更有帮助。支气管肺泡灌洗液（BALF）细胞学检查：淋巴细胞、中性粒细胞、嗜酸性粒细胞数增加，T 淋巴细胞亚群 $CD4^+/CD8^+$ 比率降低。纤维支气管镜或胸腔镜下肺组织活检有助于诊断。详细参见第 14 节。

四、结节病

结节病是一种非干酪性肉芽肿性疾病，可侵犯人体多种器官，以肺和淋巴结为最常受侵器官。结节病约有 25% 病例在肺野内出现播散性小斑点状阴影，与急性粟粒型肺结核相似。结节病小结节的大小、形状、密度不同，分布也不均匀，结节在中肺野较上肺野与肺底部为多，且常有两侧肺门淋巴结肿大。患者症状轻微或无明显症状，皮肤病变、浅表淋巴结活检，表现为非干酪性肉芽肿，结合临床及 X 线表现可作出诊断（参见第 26.1 节）。

五、细支气管肺泡细胞癌

细支气管肺泡细胞癌多发生在 55～65 岁之间的老年人，但中青年人发病者也有报道。临床上主要表现为进行性呼吸困难，病史较短，全身中毒症状不明显，多无血丝痰，可有大量的泡沫样黏液痰。肺泡癌的误诊率高，X 线胸片上有结节型与弥漫型两种表现，后者胸片表现为双侧肺野弥漫性大小不等的粟粒状病灶，直径 1～2mm，在粟粒状结节之间有网状阴影，并于肺下野肋膈角区可见有水平走向胸壁的致密线状影（宽约 0.5～1mm，长约 2～3cm），外端常抵达胸膜缘（Kerley B 线），可能为淋巴回流受阻的表现，或为癌的直接浸润所致。一般认为此种粟粒状病灶密度中等，边缘模糊，易趋融合，分布以双肺中、下野及内中带较多，双肺上野（特别是肺尖部）甚少，是肺泡癌比较特别的 X 线征象。这种征象也与粟粒型肺结核有别。结合患者的病情进展较慢、全身中毒症状不明显、大量泡沫样黏液痰等表现，应考虑肺泡癌的可能性。痰中癌细胞阳性可确定诊断（参见第 16 节）。

有下列表现：① 患者在 35 岁以上，忽然发现双侧中、下野结节状或点片状阴影者；② 患者发热、气短与胸片表现不相称，尤其是呼吸困难呈进行性加重者；③ 经正规抗结核治疗不见好转者，应注意细支气管肺泡癌的可能。

六、粟粒型肺转移癌

肺内转移癌常见，但形成粟粒型转移癌者少见。国内文献有少数病例报告，原发癌部位在胃。临床上也见有肝癌的粟粒型肺转移。粟粒型转移癌易被误诊为血行播散型肺结核。因大量癌细胞广泛转移，引起两肺广泛性小点状阴影，与血行播散型肺结核相似，但其结节较粟粒型结核为大（直径 4～8mm），且有增大的倾向，

密度也较高，边缘不整齐，大小分布不如粟粒型肺结核均匀。肺门纵隔淋巴结也常增大，并常出现 Kerley 线。此线主要有 A、B 两种。B 线上文已有述及。A 线则是从肺野外围放射状引向肺门的（长约 5～6cm，宽约 0.5～1mm）线状阴影，它不分支，也不与支气管及血管的走行一致。肺内粟粒型转移癌的诊断，主要根据是发现原发癌的存在，或患者曾有癌病史，经过治疗（如手术切除）而暂被认为“临床治愈”者。

七、特发性肺纤维化

此病的典型症状是进行性气促、咳嗽与咳痰。急性型早期即出现气促，病情迅速恶化，因缺氧与急性右心衰竭而死亡。慢性型起病缓慢，出现咳嗽、咳痰、气短等症状，并呈进行性加重，晚期出现杵状指与慢性肺源性心脏病。典型的 X 线征为肺野弥漫性条索状或交错的肺纹理增粗增多，可蔓延及外周。急性型可表现为支气管肺炎或慢性肺炎的片状阴影。慢性型胸片上可出现弥漫性较粗糙的粟粒状结节阴影。国内曾有一例被误诊为亚急性血行播散型肺结核，经开胸探查活检确定诊断（参见第 15 节）。

八、尘肺病

（一）硅沉着症

Ⅱ 期硅沉着症表现为胸片上肺野出现弥漫性小结节，多分布于肺中、下野。小结节直径 1～2mm，边缘一般清晰，往往同时伴有肺门阴影增大、肺纹理增强及肺气肿等表现。Ⅱ 期硅沉着症须与急性粟粒型肺结核相区别。但硅沉着症与肺结核并存者并不少见（参见第 15 节）。

急性粟粒型肺结核的中毒症状明显，痰结核菌可呈阳性，肺门阴影不如硅沉着症的明显增大，点状阴影之间并无肺气肿征象。此外下列四项在鉴别诊断上可供参考：①Ⅱ 期硅沉着症的胸片上，部分肺野可见到增多而变粗的肺纹阴影或网织状阴影；② 粟粒型肺结核病灶的大小、形态、密度、分布几相等，比硅沉着症更为明显，近乎“绝对相等”；③ 粟粒型肺结核阴影的密度一般较硅沉着症结节阴影略淡，中心与边缘密度相等；④ 有人曾报告半数硅沉着症病例的膈肌与纵隔的形态不规则。

在 X 线胸片上，上述各点对鉴别 Ⅱ 期硅沉着症与急性粟粒型肺结核有帮助。可是，临床医生不应单凭 X 线胸片所见而作出诊断，必须对患者作全面的检查。硅沉着症患者有较长工龄的职业接触史，而持久不退的高热与眼底检查所见均有助于粟粒型肺结核的诊断。对于一个可能发生硅沉着症的工人，如突然发生高热，而胸片上 X 线征象难以区别硅沉着症或粟粒型肺结核时，应考虑作积极的抗结核治疗，从药物疗效来证实或排除粟粒型肺结核的诊断。

（二）滑石肺

长期的滑石粉尘接触史提示滑石肺的重要诊断根据。滑石肺的 X 线征是：肺纹理增多、增深、变粗，并形成大小约 2mm（很少达到 4mm 以上）的小结节状阴影，散布于两肺，尤以两下肺野较多。

（三）肺钡末沉着症

此病是重晶石矿或硫酸钡工厂作业工人，长期吸入硫酸钡粉尘所引起的职业病。临床症状一般不明显，远比硅沉着症或矽酸盐肺轻微，大部分无任何主诉。

X 线胸片所见为双侧肺野出现弥漫性、细小的深白色斑点状阴影，直径多在 1～2mm 左右，很少超过 3mm，边缘清楚，形状不规则。小结节高度致密，增长缓慢而无融合的倾向，在全肺野同时出现，故与矽肺有所不同。

（四）肺铁末沉着症

肺铁末沉着症是产业工人职业病，患者多为电焊工与磨针工。工龄一般在 10 年以上。患者的临床症状多不明显，虽 X 线表现肺部病变较重，而肺功能正常或轻度损害，半数以上有不定时的气闷感。肺部体检无异常发现。本症属于良性尘肺。X 线胸片检查可见：① 大小几乎相等的小结节状圆形或椭圆形的阴影，直径在 1～3mm 左右，比较均匀而对称散布于两肺野（中、下野较多，肺尖最少）；② 粟粒状病灶密度不甚高，边缘清楚，无融合的倾向；③ 肺门改变轻微，或无改变；④ 两肺纹理呈网状，但纤维增生现象不明显；⑤ 很少合并肺气肿或胸膜改变。以上各点均有助于与矽肺相区别。在 X 线胸片上肺铁末沉着症与矽肺虽有些区别，但并无绝对意义。铁末沉着症与其他尘肺的鉴别，职业史甚为重要。

（五）肺锡末沉着症

肺锡末沉着症（锡尘肺）是炼锡工人在冶炼过程中，长期吸入含有二氧化锡的气溶胶而产生的肺部疾病，罹患工龄自 6～32 年不等。患者症状较轻，可有胸闷及轻度胸痛、咳嗽、咳痰等症状。体检胸部一般无明显体征，个别可听到呼吸音粗糙及间断的干性啰音。病情远较硅沉着症为轻，并发肺结核的患病率也不高。

本症的 X 线胸片有特殊的征象，主要表现为：① 肺门一般不增大，但密度异常增高；② 两肺野均匀散布的弥漫性点状阴影，一般以中、下野较为密集；点状阴影直径 1～2mm，密度高，形状多种多样，大多中心致密，边缘不整，但清楚；③ 肺纹理增多，肺底透亮度增高；颇似早期代偿性肺气肿；④ 胸膜和心脏改变不明显。肺功能一般良好，胸廓无改变。诊断须根据长期的锡粉尘接触史与 X 线胸片所见，并除外其他原因的尘肺，尤其是硅沉着症而确定之。

九、肺含铁血黄素沉着症

肺含铁血黄素沉着症通常继发于风湿性二尖瓣膜病的病程中，因肺循环长期淤血引起，临床上少见；也有特发性者。在 X 线胸片上可见双肺野有广泛散布的、大小均等的点状密影，自针头大至直径 2～3mm，以双侧中、下肺肺门周围较为密集，肺尖部较清晰。继发性病例有心脏增大与外形的改变。本症的特点是胸片点状阴影长期存在而无改变，临床上无结核中毒症状，血中无嗜酸性粒细胞增多，也无尘肺职业史，而有别于粟粒型肺结核、急性血吸虫病及各类型尘肺。患者症状有气短、咳嗽、咳痰、咯血痰、肺底湿啰音等。痰涂片检查见大量含铁血黄素颗粒的吞噬细胞，符合肺含铁血黄素沉着症。

十、肺泡微石症

肺泡微石症是一种原因未明的肺部疾病，可有家族史。患者无尘肺职业史，长期经过无明显症状。后期往往出现咳嗽、咳痰、气短、胸闷，并可出现右心室增大等症状，痰中可混有“鱼子”样小矽粒，胸部听诊可发现双肺呼吸音减弱。X 线胸片上可见双肺有弥漫性“鱼子”（鱼卵）样细小钙化胡影，大小相近，边缘清楚，密度较高，以内侧及肺下野较为密集。此种细小粒状阴影可互相融合。但肺门大小正常，未见淋巴结肿大。实验室检查无特殊发现。

本病的诊断主要根据：① 经 X 线检查而发现，多年经过无明显症状；② 体格检查与化验检查无明显异常；③ 可有家族病史而无尘肺职业史；④ 有上述的特殊 X 线征；⑤ 长期随诊 X 线胸片阴影改变不大。本病易与粟粒型肺结核、肺真菌病及其他尘肺相混淆，主要根据上述的表现而鉴别（表8-3）。

表 8-3: 肺泡微石症、粟粒性肺结核与硅沉着症的鉴别

	肺泡微石症	粟粒性肺结核	硅沉着病
肺门改变	肺门无改变，无肿块影	肺门淋巴结往往肿大	肺门淋巴结可肿大，少数病例可有壳样钙化
粟粒状阴影	大小基本均匀，分布以中下野较显著，密度较高	大小基本均匀，分布也较均匀有时上肺野较显著	大小可均匀或不均匀，分布以中、下肺野内侧较显著
融合病灶的位置	不定	不定	往往自上肺野开始
肺纹理改变	呈放射状自肺门向外侧伸展	与正常差不多	早期肺纹理增多，后期肺纹理扭曲，当粟粒状病灶满布肺野时，纹理减少或消失
胸膜改变	基本不变，有时可见横裂增粗	可并发胸腔积液	早期胸膜改变不明显
肺气肿	肺尖可见肺气肿	无	肺尖和两肋膈角往往可见肺气肿
心血管改变	后期可见右心室增大，肺动脉段膨隆	无改变	后期可见右心室增大，肺动脉段膨隆

十一、肺泡蛋白沉积症

肺泡蛋白沉积症也是一种病因不明的疾病，其特征是肺泡和细支气管腔内充满无形态的、过碘酸雪夫（PAS）染色阳性的富磷脂物质。肺泡无炎症表现和极少纤维化，肺泡壁及其间质在病理上无异常改变。主要表现为肺泡内气体交换紊乱，休息状态下患者可出现胸闷、低氧血症，并随运动而加剧。主要死亡原因是低氧血症。

本病典型的 X 线表现为地图征或铺路石征，也可显示为散在的粟粒状或颗粒状密度增高影，轮廓不很清楚。病变广泛对称或不对称地分布于两肺，不少病例病变分布以中央部位为较多，自肺门向外周放射，形成蝶翼状影，类似肺泡性肺水肿。与肺水肿不同点为本病一般无心脏扩大、肺淤血和间质性肺水肿征象。通常无肺

门淋巴结肿大或胸腔积液，病变无钙化征象。肺泡蛋白沉着症的肺部实变、阴影可以存在数月至数年，发现肺部大量实变阴影而临床症状很少者，应考虑本病的可能。

支气管肺泡灌洗液、肺活检、痰液检出 PAS 染色阳性的脂质有助于诊断。纤支镜肺组织活检在电子显微镜下可见肺泡巨噬细胞包涵体。包涵体周缘有薄膜包绕，内含嗜锇颗粒或板层体。

大容量肺泡灌洗对治疗肺泡蛋白沉着症的疗效确切。

十二、肺朗格汉斯细胞组织细胞增多症

本病原称组织细胞增多症 X，病因不明，趋向于侵犯多种组织器官，肺是最常受累的器官（85% 以上），可发生于任何年龄。约 25% 的患者无临床症状，仅在做 X 线检查时发现。常见症状是干咳（56%～70%）、呼吸困难（40%）、胸痛（10%～20%）、乏力（30%）或发热（15%）。约 25% 的患者可发生反复发作的气胸。4%～20% 的患者可有骨骼的囊性病变。可出现继发性肺动脉高压，晚期可以进展为肺源性心脏病。

在 X 线胸片和 CT 上，肺部侵犯表现为两肺广泛和对称性的间质细小结节影和囊腔。结节直径为 1～2mm 大小，密度淡而模糊。结节病变可吸收，如不吸收则发展为间质性纤维病变，表现为两肺广泛的结节病变和网状纤维病变同时存在，最后可发展为两肺广泛性的网状纤维病，伴有广泛的小泡性肺气肿和囊性病变呈蜂窝状肺。

十三、肺淋巴管平滑肌瘤病

肺淋巴管平滑肌瘤病（lymphangioleiomyomatosis，LAM）是一种罕见的、发病机制尚不清楚的弥漫性肺部疾病，常见于育龄期妇女。该病以异常的平滑肌细胞在气道、淋巴管及血管等中异常增殖为特点，最终导致肺实质形成薄壁囊状结构，导致肺功能减退。肺淋巴管平滑肌瘤病最常见症状为活动后呼吸困难、反复发作自发性气胸、咯血，其他还包括咳嗽、胸痛、乳糜胸（腹）腔积液、乏力等，其中有 50% 以上病例以自发性气胸为首发症状。早期胸片可无异常改变或仅有肺纹理增多，病情进展可表现为两肺弥漫性网状、网结节影或粟粒状影，分布较均匀。后期见蜂窝状、囊状改变。高分辨率 CT 为本病最具诊断价值的影像学检查，表现为弥漫性分布的类圆形薄壁囊状阴影，囊腔直径以 2～5mm 为主，可见 6～30mm 的大囊腔，囊腔面积和形态与疾病的严重程度有关。与黑色素瘤相关的 HMB45 抗体阳性为淋巴管平滑肌瘤病的标记性抗体。确诊有赖于病理学检查。

参考文献

1. 雷建平.125 例粟粒型肺结核诊断问题分析. 中华结核和呼吸杂志，1990，13：214
2. 李龙芸，等. 血行播散型肺结核 182 例临床分析. 中华内科杂志，1998，37（12）：797
3. 黎磊石. 热带嗜酸细胞增多症与蠕虫病. 中华内科杂志，1963，11：553
4. 周新张. 热带性肺嗜酸粒细胞增多症. 中国实用内科杂志，2002，22（6）：324
5. 许广润，等. 细支气管-肺泡癌 24 例临床分析. 中华内科杂志，1980，19（6）：403
6. 李荣锦. 细支气管肺泡癌（综述）. 中华结核和呼吸系统疾病杂志，1981，4（1）：55

7. 肖长生. 成人肺部弥漫性、粟粒、斑点状阴影诊断问题的探讨. 中华结核和呼吸系统疾病杂志，1984，7：74

8. 王保宏，等. 多结节型细支气管肺泡癌影像诊断及误诊. 实用放射学杂志，2004，20（30）：230

9. 曹来宾，等. 肺钡末沉着症. 中华放射学杂志，1965，10：108

10. 王之桐，等. 焊接工人尘肺. 中华内科杂志，1959，7：672

11. 北京医学院第三附属医院. 电焊工尘肺五例报告. 中华医学杂志，1975，55：583

12. 广东省职业病防治院. 锡末沉着症及用二巯基丙磺酸钠治疗的观察. 中华医学杂志，1974，54：435

13. 汤鼎铭，等. 特发性肺含铁血黄素沉着症 5 例报告. 新医学，1976，7（6）：278

14. 薛婉芬. 特发性含铁血黄素沉着症一例. 中华结核和呼吸系统疾病杂志，1986，9：337

15. 章鸿靖，等. 家族性肺泡微石症. 中华放射学杂志，1965，10：239

16. 邹恒诰，等. 家族性肺泡微石症（附两个家族 4 例报告）. 中华放射学杂志，1978，12：126

17. 史志澄. 职业性肺病. 中华结核和呼吸系统疾病杂志，1986，9：54

18. 金美玲，等. 肺淋巴管平滑肌瘤病. 中华结核和呼吸杂志，2000，23：355

19. 张晓彤，等.27 例血行播散型结核病临床分析. 中华内科杂志，2004，43（1）41-44

20. 马玓. 浅谈血行播散型肺结核的诊断. 中华内科杂志，1998，37（12）：795

21. 肖正伦, 等.78 例重症急性呼吸综合征病例临床分析. 中华结核和呼吸杂志, 2003, 26(6): 334-338

22. 张德平. 嗜酸性粒细胞性肺病：亟待澄清认识. 中华结核和呼吸杂志，2011，34（7）：537-539

23. 金贝贝，等. 过敏性肺炎 96 例临床特征分析. 中华结核和呼吸杂志，2013，36（2）：83-87

24. 官新立，等. 肺泡蛋白沉着症的影像学表现及鉴别诊断. 中华全科医学，2010，8（3）：374-376

25. 王保宏, 等. 多结节型细支气管肺泡癌影像诊断及误诊实用放射学杂志, 2004, 20 (30): 230-233

26. 美国胸科学会，欧洲呼吸学会，日本呼吸学会等. 特发性肺纤维化诊治循证指南（摘译本）. 中华结核和呼吸杂志，2011，34（7）：486-494.

27. 李清泉，杨炯. 肺脏疾病鉴别诊断学. 北京：科学出版社，2003，279-298

28. 朱元珏，陈文彬. 呼吸病学. 北京：人民卫生出版社，2003，1097，1173，1356-1360

29. 卢韶华，等. 肺淋巴管肌瘤病的临床及病理特点. 中华结核和呼吸杂志，2009，32（9）:，664-669

第九章　肺部球形病灶

肺部球形病灶在X线胸部摄片上形成肺部圆形阴影，其原因较多（表9-1），较常见的是结核球、周围型肺癌，其次为肺脓肿、各类肺内肿瘤、炎症机化、肺寄生虫病等。这些肺部圆形阴影从临床上与X线影像学上有时难以确定其性质，但依靠病灶所在部位及其形态、边缘、密度和病灶附近肺野的改变，观察病灶发展过程中所形成的各种征象，结合临床表现和各种检查资料进行综合分析，常能获得较为正确的诊断。

表 9-1: 肺部球形病灶疾病的分类

Ⅰ. 感染性肺部球形病灶	四、肺部化学感受器瘤
一、肺结核球（肺结核瘤）	五、肺部单发转移性肿瘤
二、球形急性肺炎	六、肺良性转移性平滑肌瘤病
三、肺脓肿	七、局限性胸膜间皮瘤
四、肺炎性假瘤	八、支气管腺瘤
五、肺真菌病	九、肺部良性肿瘤
六、肺吸虫病	（一）肺错构瘤
七、肺包虫病	（二）支气管软骨瘤
Ⅱ. 非感染性肺部球形病灶	十、孤立性肺囊肿
一、周围型支气管癌	十一、肺动静脉瘘
二、肺硬化性血管瘤	十二、肺隔离症
三、原发性肺恶性纤维组织细胞瘤	十三、胆固醇肺炎

【肺部病灶与肺外病灶的鉴别】

在X线胸片上，主动脉瘤与胸壁淋巴结结核最易与肺部球形病灶相混淆，须首先区别之。

主动脉瘤多发生于升主动脉，也可发生于主动脉弓及降主动脉，在X线胸片上呈圆形或卵圆形、边缘光滑清晰的阴影，形状、大小不一，其特点是与主动脉相连并有扩张性搏动。病因多为梅毒性。升主动脉瘤多有明显的体征，而临床症状轻微，曾有“只有体征的动脉瘤”之称。在心底部，尤其是胸骨柄部位有时可触及异常的搏动、叩诊呈异常的浊音或实音。如异常搏动与浊音同时出现于胸骨右侧，诊断意义较大。动脉瘤上可有收缩期震颤与杂音。动脉瘤如侵蚀胸骨与肋骨，可在皮肤下形成一隆起的圆形肿块。弓部主动脉瘤最常引起压迫症状。由于主动脉弓后面有气管、食管和交感神经丛，此外尚有喉返神经环绕，而左侧膈神经又与其前壁密切接近，故弓部主动脉瘤早期便可产生压迫症状，因而有“多症状动脉瘤”之称。当气管或左支气管受压时，可发生一种吼哮样刺激性咳嗽。若左喉返神经受压，则出现发音困难与声音嘶哑。食管受压则引起吞咽困难。交

感神经受压，可发生双侧瞳孔大小不等。膈神经受刺激时可引起呃逆，持续受压时可引起左膈麻痹。患者有时可发生气促，主要由于支气管受压与肺不张所致。肺主动脉瘤须经 X 线和血管超声多普勒检查或血管造影确诊，但有时不易与纵隔肿瘤相区别。

胸壁淋巴结结核在 X 线胸片上常显示圆形阴影，易被误诊为肺内病变。如有下列的情况，可协助鉴别：① 圆形阴影在 X 线透视下深呼吸时与肋骨移动一致；② 侧位或斜位照片时，可见此阴影呈半球状与胸壁密切接触；③ 做诊断性人工气胸术时，如发现胸膜粘连，也有助于与肺内病变相区别；④ 薄层 CT 扫描对诊断帮助更大。

此外需注意包裹性胸腔积液、纵隔肿瘤、先天性膈疝、胸膜肿瘤等与肺部球形病灶相区别。

【“良性”病灶与恶性病灶的区别】

“良性”肿物的圆形阴影，其边缘往往光滑而清晰，但有些恶性肿瘤如周围型支气管癌、淋巴肉瘤及纤维肉瘤，其边缘有时也可光滑。恶性肿瘤的边缘大多数模糊，呈毛刺状、多叶状，但有些“良性”病灶如肺炎球形病灶、肺脓肿浸润期、肺结核球等，其边缘也可模糊。肺包虫病和结核球也可呈分叶状，因而须密切结合临床及其他有关检查进行诊断。

有钙质沉着的球形病灶多属“良性”，常见于肺错构瘤、肺结核球、肺包虫病等。但瘢痕癌、某些肺癌的病灶也有钙化点，因此，不能单凭有无钙化点来判断良恶性。

可随呼吸而改变形态的圆形阴影，多为壁薄而内含液体的囊性肿物，如肺包虫囊肿与肺动静脉瘘。前者为地方性寄生虫病，后者常有发绀、杵状指（趾）等表现。如肺圆形阴影上方有半月状透亮区，可见于肺包虫囊肿、肺曲霉肿、肺脓肿、肺结核球等。

恶性球形病灶通常有进行性增大的特点，可从小病灶发展成为大的球形或不规则形病灶，当球形病灶直径增加 28% 时，肿块重量增加一倍。肿块倍增时间一般为 25～450 天，平均 120 天。而“良性”肿瘤一般增长缓慢，长时期改变不明显。快速增长的也是良性病变的特征，如炎性结节和肿块。偶尔也有增长相当缓慢的支气管肺癌。恶性肿瘤多有进行性消瘦、厌食等表现，而“良性”者症状缺如或轻微。恶性肿瘤的肺转移，常表现为多发性大小不等的圆形阴影。肺部球形病灶良恶性鉴别见表9-2。

表 9-2：肺部球形病灶良恶性的鉴别

	可疑良性	可疑恶性
年龄	年轻人（＜35 岁）	年纪较大者（＞35 岁）
吸烟	无	有
肿瘤病史	无	有
病灶直径	＜3cm	＞3cm
钙化	有	无
边缘	光滑	模糊
增长情况	2 年内无增长	进行性增长

如经各项检查，而肺部球形病灶未能除外恶性，若无手术禁忌证，应及早经皮肺穿刺活检或开胸探查。

30　感染性肺部球形病灶

一、肺结核球（肺结核瘤）

在肺部球形病灶中，肺结核球所占的百分率最高，肺结核球以单发性为最多见，有时也有多发性。结核球直径多在 2～4cm 以内，超过 5cm 者颇少。结核球虽可发生于任何部位，但位置多偏后，常见于两上肺尖后段，其次为下肺背段及后基底段，其他位置则很少见。据报道，结核球发生在两肺上叶尖后段和下肺背段者占 93 5%。

结核球发病年龄在 20～60 岁，40 岁以上并不少见。男性多于女性，男 ： 女为 4：1，约半数患者无明显的自觉症状，其余有咯血、胸痛、肩背痛、咳嗽、低热、乏力、体重减轻、盗汗等症状。痰找结核菌约 5%～30% 阳性。结核菌素皮内试验强阳性有助于诊断与鉴别诊断。

肺结核球在 X 线影像表现可归纳如下：

（1）肺结核球为干酪性病灶，外围有一纤维包膜，因而球形病灶边缘一般清楚而光滑；当结核球在浸润进展时其边缘可变为模糊或不整齐。

（2）结核球多为中等密度且多不均匀，内部常有钙化物质，可呈同心环形、弧形钙化或斑点小结节状钙化，此为结核球的特征性表现。结核球内钙化越多意味着病情趋于稳定。

（3）肺结核球内可有空洞形成，多偏向肺门一侧。

（4）肺结核球邻近的肺野多有结核病灶（卫星灶），并有支气管引流征引向肺门，呈细长条状密影与肺纹理平行；且常有局部胸膜增厚粘连，一般无肿大的淋巴结。

这些有价值的 X 线征象在结核球的鉴别诊断时要注意识别。

CT、高分辨率 CT（HRCT）、MRI 可更清楚的显示病变特性，有学者认为同层动态 CT 增强扫描，对肺内孤立性结节（SPN）的定性诊断有较大价值，并将 SPN 的净增值＜ 20HU 作为良性结节的阈值指标。肺结核瘤通常引起对^{18} F-氟代脱氧葡萄糖（^{18} F-FDG）的摄取增强，故在结核好发部位的病灶，^{18} F-FDG 正电子发射计算机体层扫描（PET）显像阳性者，应注意与肺内恶性肿瘤鉴别。

肺结核球的诊断主要根据病史、症状及上述 X 线影像学表现，结合结核病化验检查的阳性结果，通常不难与肺部其他球形病灶如周围型支气管癌、肺包虫病、肺脓肿、肺错构瘤等相鉴别（参见下文）。

由于胸膜皱缩阴影、病灶不超过叶间胸膜并不是肺癌独有的征象，也见于结核球和炎性假瘤，因此，对这些疑难病例的确存在鉴别诊断困难时，若无手术禁忌证，应早期进行有创检查或手术治疗。

二、球形急性肺炎

球形肺炎是肺炎的一种特殊表现形式，病原体可为病毒或细菌、真菌（见下述肺真菌病），多为肺炎链球菌和葡萄球菌，误诊率较高，常被误诊为肺结核瘤或肺癌。患者起病急，伴发热、咳嗽、咳痰，外周血白细胞增多等急性炎症表现，亦有无症状及（或）白细胞不多者。如为肺炎链球菌，其尿抗原可阳性。X 线表现为孤立的圆形，椭圆形病灶；病灶中央密度较高，边缘密度低，呈晕轮样改变；病灶边缘纹理明显增粗，即所谓“胡须征”。X 线胸片鉴别困难时，胸部 CT、纤维支气管镜检查可帮助鉴别。抗生素治疗 1～2 周，如病灶吸收、好转，可作为诊断肺炎的可靠依据。

球形肺炎主要与下列疾病鉴别：

（1）肺内结核球：

边缘清晰，锐利，密度较高，多有钙化，邻近肺野有卫星病灶，不增强或包膜样增强。抗结核治疗有效，结合临床可与之鉴别。

（2）肺梗死：

梗死灶多呈基底朝向胸膜侧的楔形，且常伴有胸膜反应。

（3）机化性肺炎及炎性假瘤：

两者抗炎治疗无效，而球形肺炎治疗后可完全吸收或仅遗留少许索条影。

（4）周围型肺癌：

① 球形肺炎 CT 表现病灶边缘毛糙且模糊，可见粗长毛刺，有时呈浅分叶，可见“晕轮征”。周围型肺癌边缘清晰，呈深分叶，有细毛刺，不见“晕轮征”；球形肺炎多为方形或三角形，而周围型肺癌多呈类圆形或卵圆形，不见方形。② 有报道良性结节平扫 CT 值低于恶性结节，增强扫描结核的 CT 值增加值＜ 20HU，炎症和癌肿均呈明显强化（20～70HU 或更高），不易鉴别，但后两者的动态 CT 扫描有所不同，前者时间-密度曲线呈双峰型，后者呈单峰型，且峰值低于前者。③ 球形肺炎肺纹理可贯穿病灶，而肺癌很少有此征。④ 球形肺炎病变所属支气管黏膜充血水肿，周围型肺癌如累及支气管则主要为受累支气管不规则狭窄，纤支镜查可见受累支气管内有新生物。⑤ 球形肺炎极少有肺门及纵隔淋巴结增大，周围型肺癌比较多见；球形肺炎常出现胸膜增厚、粘连或少量积液，而肺癌则相对少见；球形肺炎抗炎治疗多有明显缩小，而周围型肺癌抗炎治疗无效。

（5）严重急性呼吸综合征（SARS）：

亦可表现为球形肺炎，由 SARS 冠状病毒引起的一种全新的急性传染病。其临床特征为：① 有明显的传染性，接触患者后起病，或群体起病，或作为传染源。② 潜伏期为 2～10 天，大多数为 4～5 天，抗菌药物无效。③ 大多数患者以发热为首发症状，多为高热，可有畏寒、伴或不伴有头痛、关节酸痛、肌肉酸痛、乏力、胸痛、部分患者有腹泻。部分患者快速发展至呼吸衰竭，发热至出现呼吸困难的中位时间为 5 天（3～7 天）。④ 呼吸道症状多在中后期出现，表现为咳嗽、偶有血性痰；严重者出现呼吸困难，个别进展为急性呼吸窘迫综合征。⑤ 肺部体征多不明显，部分患者可闻少许湿啰音。患者的呼吸道症状和肺部体征与胸部 X 线的表现相比常常较轻。⑥ 早期血白细胞计数不升高或降低，淋巴细胞计数减少。⑦ 胸片进展迅速，多数从单侧球形病灶发展为双侧。

SARS 患者胸部平片和 CT 影像特点为病灶开始为单发球形或斑片灶，以后迅速进展为多个病灶，甚至双肺多发病灶，以周边部位多见。文献报道 70% 病灶远离肺门，位于周边部位，27.5% 病灶同时累及周边和中心，2.5% 发生在中心部位。病灶密度以磨玻璃样改变多见，占 62.5%，实变占 17.5%，两者均出现者占 10%。形态以斑片和球形最常见，占 82.5%。以下叶外段、背段、前段，中叶（舌叶）和上叶前段的分布多见。

SARS 的诊断应根据流行病史、临床、实验室和影像检查的综合判断。SARS 患者胸部影像表现本身不能单独做出诊断，但认识 SARS 患者胸部的影像特点非常重要，有助于疾病的鉴别。

三、肺脓肿

肺脓肿在 X 线胸片上可呈圆形或卵圆形阴影，常为单发性，有时为多发性。常有脓腔形成，脓腔周围多伴有不同程度炎症浸润，脓腔内可有液平面，病灶边缘模糊而不规则。CT 能更清楚的显示病灶形态、大小、数目、密度及其周围、肺门及纵隔淋巴结、支气管形态结构、少量胸腔积液和胸膜增厚等，有助于诊断。患者起病时多有畏寒或寒战、发热，继而咳出脓性而有臭味的痰或血性痰。血象白细胞增多。在脓腔周围炎症吸收后，较小的脓腔自行愈合，腔壁纤维化，而较大的脓肿则常不易愈合，成为慢性肺脓肿。

有些肺脓肿在 X 线胸片上呈边缘清楚的圆形阴影，或肺脓肿的引流支气管受阻、脓液不能排出，形成圆形阴影而酷似支气管癌，须加以区别，主要根据：① 肺脓肿常以寒战、发热等全身感染症状起病，而支气管癌则无明显的全身症状。② 支气管癌的边缘较肺脓肿略清楚，周边毛刺较短，形成空洞的可能性不多；如形成空洞，多呈偏心性，洞壁厚薄不均，内缘凹凸不平，多无液平面，与肺脓肿的多个空洞互相通连及内壁光滑的形象不同。③ 癌瘤如发生在肺叶边缘，时常为叶间隙所限而不跨叶，并有将叶间裂推移现象；反之，肺脓肿则因纤维化与瘢痕形成而收缩，对叶间裂有牵拉现象。④ 肺脓肿周围有较多的纤维条索状病变，邻近肺组织内常有不规则的扭曲的细条阴影或有胸膜增厚与粘连现象。如支气管肺癌有肋骨转移，临床出现肋骨压痛，X 线检查可发现侵蚀缺损区，有助于支气管癌的确诊，但此已属癌症后期征象。

肺脓肿的脓腔内如有陈旧性血块，或坏死组织形成团状，游离于脓腔中，可随体位而移动，并形成半月形透亮区，酷似肺曲霉肿，但曲霉肿周围的肺部炎症、纤维化及支气管扩张皆较少见。

四、肺炎性假瘤

本病少见，多发生于 21～50 岁的成年人，常见的症状是痰中带血丝、咳痰、发热与胸痛，消瘦也较多见，但也可无症状。X 线胸片所见多为边缘清晰的圆形阴影，多为单发，偶有多发；一般不侵犯周围肺组织与胸膜；病灶大小不一，罕见钙化。CT 显示肿块内单个或多个小空洞，周围少量粗长索条状毛刺，病变的某一层面可见一侧边缘垂直于胸膜呈刀切样改变，胸膜增厚粘连征象对本病诊断有着重要意义。此种阴影可经积极的抗菌药物治疗，而于短期内逐渐消散；但如炎症病灶已机化，往往此阴影呈长期静止不变的良性经过。

纤维支气管镜、CT 引导下肺穿刺活检有助于诊断，但术前诊断比较困难，往往需开胸手术病理确诊。肺炎性假瘤与周围型支气管癌不易区别，且有癌变的可能，因此主张放宽手术指征。

五、肺真菌病

（一）肺曲霉肿（亦称肺曲菌球）

大多继发于肺结核空洞、支气管扩张症、肺脓肿、肺囊肿、肿瘤化疗后、使用免疫抑制剂后，或机体免疫力低下的基础上，原发性感染少见。患者可出现咳嗽、咳痰、发热、盗汗、乏力和纳差等症状，慢性者症状类似肺结核，可出现咯血等症状，与患者原有的慢性肺部病变的症状不能鉴别，易导致误诊。

如慢性肺结核患者，长期应用抗结核药物治疗，痰结核菌虽已阴转，但空洞仍持续存在或扩大，X 线显示空洞内有密度不太一致的圆形或卵圆形块状阴影，临床症状除反复间断痰中带血或咯血外，无发热、胸痛、气急等症状，提示肺曲霉肿的可能性。

曲霉肿好发于上叶，位于下叶者甚少，由曲霉丝混合成球形（曲霉可为活的、死的或已钙化的菌块），寄生于病灶空洞或囊状扩张的支气管腔内，曲霉肿与洞壁之间可见一半月形透亮带，该透亮带可随患者体位的改变而移位。如采取多种体位作 X 线摄片检查，可显示曲霉肿和透亮带的移动性，此为曲霉肿特征性改变。CT 薄层扫描比 X 线更易发现病灶内的小空洞，有利于提高诊断率。

（二）侵袭性肺曲霉病

是肺真菌感染最常见的类型，症状以干咳、胸痛常见，部分患者有咯血。早期胸部 CT 表现为结节或肿块样阴影，外周有一日晕样环状阴影，其密度低于中央的肿块，但高于周围正常肺组织，称“晕轮征”，是早期确诊的首要征象，后期由于组织坏死可出现“新月体征”。

肺曲霉病的确诊有赖于组织培养（病变器官活检标本）及组织病理学检查，镜检可见锐角分支分隔无色素沉着的菌丝，直径约 2～4μm；无菌组织或体液培养有曲霉属生长。如呼吸道标本（痰液、支气管肺泡灌洗液和支气管毛刷）镜检真菌成分显示为霉或培养阳性；或肺、脑、鼻窦 CT 或 X 线有特征性改变；患者为免疫抑制宿主应怀疑曲霉病。血、尿、脑脊液及肺泡灌洗液曲霉半乳甘露聚糖测定（GM 试验）和 PCR 测定血中曲霉 DNA 对本病诊断亦有帮助，动态观察其变化对诊断更有价值。

本病主要与肺结核球和周围型肺癌的空洞相鉴别。肺结核球常发生于上叶尖后段或下叶背段，周围常有卫星灶，洞较大，壁薄，空洞内容物可为干酪坏死团块，密度不均，边缘不规则，无移动性。周围型肺癌空洞，壁厚不均，外缘呈分叶状，洞壁球形结节形态不规则，不能移动。查痰找到结核菌或癌细胞有助于鉴别。而肺曲霉肿的 X 线表现是空洞或空腔内的球形阴影，密度均匀，边缘清楚，位置可随体位移动；侵袭性肺曲霉病则球形阴影有动态的变化。肺活检找到曲霉有意义。

（三）肺隐球菌病

患者临床表现无特异性，多以咳嗽、咯血为主要症状，亦可有发热、胸痛。甚至可无任何症状，胸部影像学表现多样，往往须经手术探查方能确定诊断。病变下肺多于上肺。X 线胸片病灶大多呈块状或球形阴影，部分有分叶或毛刺现象，也可呈小结节状或片状渗出阴影。血清隐球菌抗原阳性，经皮穿刺活检、纤支镜检和开胸探查病理确诊。

六、肺吸虫病

肺吸虫病是由于肺吸虫幼虫在肺内游动、成长和产卵形成的疾病。流行于亚洲东南部。我国见于浙江、台湾、长春及延边等地区。临床表现多有咳嗽、胸痛、咯血或咳果酱样痰；痰中可查到肺吸虫卵。

肺吸虫病的诊断线索是相应的流行病学史与咯血痰。肺吸虫病的囊肿期，常呈散在性单体囊肿，在 X 线胸片上呈圆形或卵圆形阴影，其大小不一，直径约为 1～2cm，数目不定，从 1 个至 10 多个，病变多位于中、下肺野。典型的肺吸虫病 X 线征为囊肿边缘清晰或有些模糊，密度均匀，与软组织大致相同的结节状阴影。肺

吸虫囊肿的壁随着病程的发展可变得更厚和致密，其液状内容物密度相对地降低——这种病理变化在 X 线摄片上即显示出环状壁以内的、密度减低的空泡状阴影。此等密度较高的环状阴影或含有多发性小透亮区的结节状阴影是肺吸虫病的 X 线特征。

本病的囊肿与肺结核球液化所形成的空洞的区别点为：肺吸虫所引起的囊状阴影密度较低，内有空泡而罕见有钙化点，多位于中、下肺野；肺结核球则多发生于中、上肺野，阴影密度较高，常有钙化点存在，球形病灶周围有结核病灶存在。肺转移性肿瘤、良性肿瘤常呈密度均匀的结节状阴影，而周围常无肺吸虫病所致的浸润性或纤维性阴影，也无空泡状阴影。

有生食或半熟食蟹、虾、蝲蛄史；有发热、胸痛、咳嗽、咳铁锈色痰等症状；结合特征性 X 线胸片改变、外周血嗜酸性粒细胞增多需注意肺吸虫病。肺吸虫抗原皮内试验及（或）循环抗体测试阳性、皮下结节活检均有助于确诊。

七、肺包虫病

肺包虫病主要见于我国西北及内蒙地区，此病在无并发症时常无明显自觉症状，而多在健康检查胸部透视时发现。由于包囊胀大压迫支气管而引起狭窄及部分肺不张，或并发支气管扩张，患者可有胸部不适、咳嗽、咳痰及劳动后气短等症状。包囊破裂可发生咯血，如合并细菌感染可形成肺脓肿。

胸部 X 线检查在无并发症的肺包虫囊肿，皆呈圆形或卵圆形、略呈分叶状的阴影，边缘清晰，密度均匀，如继发感染则边缘不齐。较大的包虫囊肿在透视时偶可见随深吸气时从圆形变为长圆形，呼气时恢复原状的变形现象。陈旧的肺包虫囊肿在 X 线胸片上可发现囊壁有钙盐沉着，个别患者甚至完全钙化呈蛋壳样。包虫抗原皮内试验（Casoni 试验）、补体结合试验及酶联免疫吸附试验对此病有重要诊断意义，阳性率可达 90% 以上。

B 超、MRI 等检查有助于本病的诊断，CT 扫描能发现普通胸片难以显示的纵隔隐匿性肿块，还能根据组织密度或衰减作出定性诊断，并可反映子囊的存在。CT 检查结合 Casoni 试验可使肺包虫病的诊断达到相当高的精确度。

单个的圆形包虫囊肿须与肺结核球相区别，二者皆可发生于年轻人，后者密度较包虫囊肿高，边缘整齐，不随呼吸而变形，增长较慢；肺包虫囊肿阴影常比肺结核球更大，增大较快，其钙化影皆位于囊肿壁上，囊肿形态可随呼吸而变形。如空气进入内囊与外囊之间，则呈现一半月形透亮带。如内囊破裂，空气进入内囊，可见除有一液平外，其上方有二弧形透亮带。如内囊破裂塌陷而脱落，则形成不规则的膜状物，漂浮于液面而在 X 线胸片上观察到。如包虫囊轻微破裂，呈一有空洞状阴影，易误诊为肺脓肿；经过 2～3 个月后囊内气体被吸收而恢复圆形阴影。如液体全被排出，在原包囊位置遗留下肺组织纤维化阴影。

肺包虫病与周围型支气管癌的 X 线影像相类似，但如发现有钙质沉着，则支气管癌的可能性甚少；在高电压或超高电压的摄片上，包虫囊肿影像几乎消失，但支气管癌的阴影仍常存在。此外支气管癌生长快，病程短，边缘不清，呈毛刺状。肺转移性癌在 X 线胸片上常呈多发圆形阴影，其大小相差不大，生长快而症状明显。原发癌的发现，癌细胞学检查及支气管造影检查，对肺转移癌的诊断有较大帮助。

根据患者有羊、狗接触史，包虫三项试验（Casoni 试验、补体结合试验及酶联免疫吸附试验）阳性，结合临床表现及胸部 X 线、CT 特征，进行综合分析，多能作出正确诊断。

31 非感染性肺部球形病灶

一、原发性支气管肺癌

在肺部球形病灶中，原发性支气管肺癌（肺癌）占相当数量。肺癌由于生长部位、病理特点和 X 线表现不同，一般分为中央型及周围型肺癌两类；在肺部呈圆形阴影者以后者为多见。周围型肺癌的主要 X 线表现为：① 肺内孤立性球形病灶；② 边界清楚且具有不同的毛刺状阴影；③ 轮廓可呈凹入或作分叶状；④ 肿块密度均匀，一般无钙化；⑤ 少有空洞形成；如有空洞，通常呈厚壁、偏心性、内腔凹凸不平，并有突入空洞的结节而多无液平面；⑥ 周围型肺癌邻近肺野内可出现小节段性肺炎和肺不张，并可随癌增长而逐渐增大或反复出现。

支气管造影检查对周围型肺癌的诊断有一定价值，可补充平片及支气管镜检查不足之处。其造影征象表现为：① 截然的阻塞，其断面可能为斜向或横向，光滑或不规则，凸出或凹入；② 鼠尾样不规则的缺损；③ 侧壁的不规则缺损；④ 某一分支的缺如。应该指出，此等缺损仅在其他肺段支气管直至末梢均充盈良好，而缺损分支与平片所见阴影相一致时方有意义。但随着 CT、MRI 和 PET 相继出现，此项目检查已逐步被取代。

恶性肿瘤组织对 67 镓有极大的亲和性，而对其他组织则否，静脉注入后作肺扫描，直径在 2cm 以上的肺癌病灶可清晰显示，据此可与其他“良性”肿块相区别。

某些特殊检查有助于周围型肺癌的诊断与鉴别，如：① 新的分子病理学技术能在痰中找到 ras 及（或）p53 突变基因；一种单克隆抗体（Mab 703D4）对识别痰标本中的肿瘤抗原具有较高的特异性和敏感性，可提高早期确诊率。② 经纤维支气管镜肺活检，纤支镜细胞刷片检查，CT 导向下经皮肺穿刺活检，锁骨上肿大淋巴结活检有助于确诊。纵隔镜、胸腔镜活检也有一定价值。③ 高分辨率 CT 能发现常规胸片不能显示的小的周围型结节病灶，配合纤支镜或针吸活检多能确诊。④ 正电子发射计算机体层显像（PET）可探查局部组织细胞代谢有无异常。与正常细胞相比，肺癌细胞的代谢及增值加快，对葡萄糖的摄取增加，作为反映葡萄糖在肿瘤细胞内代谢的标志物，注入体内的^{18} FDG 相应地在肿瘤细胞内大量积聚，其相对摄入量可以反映肿瘤细胞的侵袭性及生长速度，故 PET 可用于肺癌及淋巴结转移的定性诊断。⑤ 肿瘤标志物配合影像学改变，可以帮助诊断。当然，确诊有赖于组织病理诊断，如经皮肺活检、内科胸腔镜等。

肺癌形成球形病灶而瘤体不大时最易被误诊为肺结核球。误诊原因主要为症状（如咳嗽、咯血、胸痛、微热）和 X 线征象类似，肺癌痰中癌细胞阳性率与结核球结核菌阳性率都不高，且肺结核与肺癌同时存在的情况易被忽略。但从患者的年龄、症状、病灶的部位、大小、形态等可以鉴别：① 肺癌多见于 40 岁以上，而结核球多见于 40 岁以下；② 肺外症状可作为肺癌的辅助诊断指标，而结核球罕见，肺外表现重要意义在于这些表现可出现在肺癌被发现之前周或数月；③ 肺癌好发于肺的前方（上叶前段、中叶、舌叶），而结核球好发肺的后方（上叶尖后段、下叶背段）；④ 肺癌在确诊时多数病例的病灶已超过 3cm，结核球多在 2～4cm 以内；⑤ 肺癌的球形病灶边缘有毛刺，分叶状，钙化较少，病灶内有空泡征（为肿瘤在细支气管肺组织内散在生长或肿瘤细胞伏壁生长，肺泡产生较多的空隙），而结核球、炎症假瘤和良性肿瘤未见空泡征象；⑥ 病灶周围卫星灶，结核球占 73.1%～86.6%，其内伴有钙化卫星灶者占 25.5%，而肺癌仅占 3.0%～7.0%，肺癌的卫星灶除少数为癌性转移外，大部分为散在硬结钙化灶，炎性假瘤和错构瘤均未见卫星灶。说明结核球常可见较多的卫星灶，而周围型肺癌绝大多数无卫星灶。

孤立性周围型肺癌与肺结核球、肺良性瘤、肺转移癌、肺脓肿等鉴别见表9-3。如肺部圆形阴影经各项检查仍未能确定原因，也未能除外肺癌的可能性，无禁忌证时应及早开胸探查。

二、肺硬化性血管瘤

肺硬化性血管瘤（PSH）是一种低度恶性肿瘤。通过免疫组化和电镜对 PSH 研究证实，PSH 是一种向 Ⅱ 型肺泡细胞分化的上皮细胞。多见于青中年女性，50%～87% 的患者无临床症状，少数可有咳嗽、咯血、胸痛等症状，也可伴有间歇性低热、乏力等。X 线胸片呈孤立性、边缘清楚、密度均匀、圆形或类圆形结节状阴影，少数可有浅分叶状，但多为边缘光滑、锐利，且无肺门及纵隔淋巴结肿大。也可为多发性。右肺多于左肺，一般以中下叶为多，直径多在 1～3cm。CT 扫描常示密度均匀的软组织阴影，但肿瘤有囊性变时可呈低密度区。增强扫描时肿块密度均匀或不均匀强化，少数病例可见“新月体征”。CT 及增强扫描对本病的诊断有重要意义。甲状腺转录因子-1（TTF-1）及上皮膜抗原（EMA）等免疫标记对 PSH 的诊断具有重要的价值。细针活检做细胞涂片及免疫组化检查有时可获得诊断，手术仍是诊断和治疗该病的主要方法。

手术中见病灶周围有假包膜包裹。病灶密度多较均匀，其内少有钙化灶，若瘤体破裂出血，并与支气管相通，可出现空气半月征。

三、肺原发性恶性纤维组织细胞瘤

该瘤曾称纤维黄色肉瘤，多发生于四肢及软组织，原发于肺者少见，好发于中、老年人，男性明显多于女性。临床症状无特异性，患者可有咳嗽、咳痰、痰带血丝、胸背疼痛等症状。此瘤以右肺上叶较多见，多呈分叶结节状团块，边界较清，易被误诊为炎性假瘤、肺癌、肺转移瘤、结核瘤或良性肿瘤。仅靠临床表现难以明确诊断，因此诊断主要根据肺活检和手术后标本病理学检查。

四、肺部化学感受器瘤

化学感受器瘤是一种低度恶性肿瘤，临床上少见。原发部位为腹膜后、颈、肺等。X 线表现为类圆形、密度均匀、边缘清楚致密阴影，单发者常为原发性，多发性双侧性者为转移性，原发瘤多位于腹膜后或颈部等；偶尔并发胸腔积液。诊断须依靠手术后活检。术前常被误诊为结核瘤、包虫病、胸膜间皮瘤等。

五、肺部单发转移性肿瘤

肺部单发转移性肿瘤少见，原发部位以消化道肿瘤最常见，亦可见于乳腺癌、宫颈癌、绒癌、肾癌、膀胱癌、骨肉瘤、鼻腺癌等。转移瘤较多发生于右肺，特别是右上肺。症状多为咳嗽、咯血、胸痛等。少数可无症状。有时转移到支气管的肿瘤，其临床表现如同原发性肺癌。痰脱落细胞检出率远较原发性肺癌为低。单发肺转移瘤与原发性肺癌的主要临床鉴别点为发现肺外原发肿瘤的存在。

近年有作者提到此瘤 X 线胸片特征为：① 肺内较大的密度较高的团块阴影；② 结构均匀，肿块内无钙化和空洞；③ 边缘明显，可有切迹，但无毛刺样改变；④ 肿块邻近无肺不张，周围无卫星灶与明显炎症浸润；⑤ 气管无移位。

CT 能发现肺内 0.4cm 以下的微小细节，有助于诊断；鉴别困难者动态观察最好不超过 2 个月，必要时行 CT 导引下活组织穿刺检查确诊。PET/CT 可发现肺外肿瘤灶。

表 9-3：几种肺野内球形病灶疾病的鉴别

	孤立性周围型肺癌	结核球	良性瘤	转移癌	肺脓肿
发病年龄	大多中年以上，男性较多	青壮年较多	不定	依原发癌而不同	不定
症状	早期无症状	较少	常无	依原发癌而不同	发热、痰多、血象白细胞增多
红细胞沉降率	多增快	多为正常	正常	多增快	增快
痰	与支气管连通时可找到癌细胞	偶尔可找到结核菌	无	无	可找到化脓性细菌
X线检查部位	不定，以中肺野较多	上肺野较多	不定	不定	中、下肺野较多
大小及数量	单发，可大可小，如超过3cm应多考虑支气管癌	多不超过3cm，常为单发，有时多发	多为中等大小，单发性	可大可小，常为多发性	多为单发，可大可小
形态	圆、椭圆、分叶、切迹	圆或椭圆	圆、椭圆、分叶	圆形	圆、椭圆、轻度分叶
边缘	多呈毛刺状，也有清晰的	一般清晰	清晰、光滑	清晰、光滑	模糊或稍清晰
密度	较均匀，一般无钙化，较少有空洞，如有，壁较厚	多不均匀，可有半月形透亮区、空洞形成，常有钙化	均匀，可有钙化，无空洞	均匀，无空洞	早期呈均匀块影，空洞形成后中心透亮，有液面
肺野情况	可有局限性肺炎与肺不张，周围常无病灶	可有纹理走向肺门，周围多有结核病灶	清晰或有肺不张	其他肺野清晰	清晰
抗菌药物治疗反应	抗结核治疗无反应，反而增大	抗结核治疗后静止不变或缩小	无	无	积极抗菌药物治疗吸收或好转

六、肺良性转移性平滑肌瘤病（PBML）

良性转移性平滑肌瘤病（BML）为 Streiner 在 1937 年首次报道，多为 PBML，大多数病理学家认同 BML 可能是良性子宫肌瘤发生远处血行转移所致。其病理特点为核分裂不活跃、细胞分化良好，无坏死的平滑肌瘤，瘤细胞多呈束状平行、编织状或漩涡状排列，无周围浸润性生长倾向，瘤组织内可见上皮细胞衬里的裂隙和腺样结构，可见增生的肺泡上皮向瘤内延伸及周围受挤压的肺泡结构，免疫组织化学染色结蛋白、波形蛋白、平滑肌蛋白阳性，雌激素受体（ER）及孕激素受体（PR）阳性。PBML 胸部 X 线及 CT 多表现为双肺内多发结节，大小不等边界清楚，也有表现为粟粒性、空洞或囊肿样改变，极易误诊。大多发病女性有子宫肌瘤术后 3 个月至 20 年病史。大多无临床表现，偶有干咳、胸痛或呼吸困难等，通常因其他原因偶然发现。诊断需肺内结节活检病理学检查，根据镜下表现及免疫组织化学染色结果，结合病史而作出，良性子宫肌瘤与远处转移病灶为同一种组织是诊断本病的关键。抗性腺激素的内分泌治疗有效如三苯氧胺、芳香化酶抑制剂及黄体生成素释放激素。本病进展缓慢，预后较好。

七、胸膜间皮瘤

胸膜间皮瘤是一种少见的、由浆膜间皮细胞形成的肿瘤，可分为局限型与弥漫型二型。局限型可为良性或恶性。弥漫型均为恶性。局限性胸膜间皮瘤患者主诉多为胸痛、咳嗽、气喘、发热可伴有游走性关节痛及杵状指等。X 线胸片显示胸部大小不等的球形或椭圆形阴影，密度深而均匀，边缘清楚光滑或轻度分叶，内无空洞或钙化，外无毛刺或脐凹，邻近肺野清晰。CT 表现为密度均匀、边界光整、紧邻胸膜的孤立型类圆形块影。良性者常不大，有蒂。恶性者附近肋骨可有明显腐蚀性破坏。肿块可特别巨大，可占肺野的一半或大半，一般的肺癌或肺肉瘤极少有如此之大。国内有学者认为胸片或 CT 片上见患侧胸膜、纵隔胸膜紧邻的密度均匀、边界光整、孤立型类圆形块影应考虑到局限性胸膜间皮瘤之可能。胸膜活检、胸腔镜、经皮肺穿刺活检病理确诊，局限型胸膜间皮瘤治疗首选外科手术。

八、支气管腺瘤

支气管腺瘤是一种低度恶性肿瘤，约占支气管肿瘤的 5% 左右。目前已废弃支气管腺瘤这一名称，采用支气管类癌、腺样囊性癌（圆柱瘤）和黏液表皮样癌的命名，并将此三类瘤归属肺癌分类中。发病年龄较早，在 20～30 岁之间，病变可长时间稳定而无明显发展，甚至生长停滞；患者一般健康状态良好。该瘤大多发生于大的支气管，周围型较少。腺瘤突出于管腔内可引起阻塞性肺不张，患者常因合并感染，以咯血、咳痰、胸痛等症状而就诊，经治疗后炎症消退；但因腺瘤在支气管内的可动性，使肺不张时重时轻。少数患者可有类癌综合征的表现。X 线检查肿瘤在肺野呈圆形或分叶状、边缘清晰的阴影。最后确诊须依靠支气管镜直视下作病理活组织检查或开胸探查。

九、肺部良性肿瘤

（一）肺错构瘤

肺错构瘤为混合性良性肿瘤，以软骨为主要结构，此外尚有脂肪、结缔组织、腺体、骨质及淋巴组织。此瘤可发生于任何年龄，以 40 岁以上者居多。患者多无症状与体征，如肿瘤位于胸膜下可引起胸痛，位近肺门可压迫气管、支气管而引起咳嗽，呼吸困难，有时可引起咯血而易与肺结核球混淆。

在肺部孤立性球形病灶中，肺错构瘤有报告发生率仅次于肺癌、肺结核球、炎性假瘤而居第四位。X 线表现为孤立性的、位于肺野外周的圆形或椭圆形阴影，边缘光滑锐利，体层片中可显示浅分叶状。约 1/3 病例有钙化点，“爆米花样钙化”为该病特征性表现。高精确度 CT 扫描发现病灶内钙化和脂肪密度区可提高诊断率，个别病灶位于支气管腔内。

肺错构瘤要与肺癌、结核球、硬化性血管瘤相鉴别：① 肺错构瘤主要表现为边界清楚的软组织结节，无明显分叶及毛刺，CT 平扫显示脂肪成分及典型的爆米花样钙化时可以明确诊断，增强扫描后病变呈轻度强化，强化程度小于 20HU。② 肺癌结节形状通常不规整，可见深浅不一的分叶和毛刺，可有空泡征、血管集束征及胸膜凹陷征等，结节内无脂肪，少见钙化。如出现钙化则多是肿瘤内部散在分布的沙粒或面沙样钙化，且钙化范围不是很大。增强后强化程度＞ 20HU，可见肺门、纵隔淋巴结肿大及肺内、外转移。③ 结核球是由纤维包膜包裹干酪样物质所构成，其内也可见钙化，多呈斑片状或不规则形钙化，但结核球有一定的好发部位（双肺上叶尖后段和下叶背段），瘤体边界可不光滑。瘤内可有小空洞存在，瘤周常有卫星病灶。④ 硬化性血管瘤也是一种肺内少见的良性肿瘤，多表现为边界清楚，内部无脂肪成分，可见钙化，但增强以后呈明显强化，错构瘤则呈轻度强化。

肺错构瘤为局部支气管发育异常，大多无症状，几乎不发生恶变，但往往又难与肺癌相鉴别且也有并发肺癌的危险性；肿瘤逐渐增大压迫或阻塞支气管腔易致相应肺叶、肺段炎症或肺不张，因而主张手术治疗。

（二）支气管软骨瘤

支气管软骨瘤来源于气管、支气管和细支气管的软骨，是少见的肺部良性肿瘤。其胸部 X 线呈椭圆形或圆形高密度影，边缘清晰、光滑，可有分叶，有时可见钙化灶。软骨瘤生长缓慢，临床症状不明显，当肿瘤增大时可导致阻塞远端肺组织继发感染。支气管软骨瘤需与肺错构瘤、肺部恶性肿瘤鉴别。诊断主要根据手术后标本病理学检查。

十、孤立性肺囊肿

孤立性肺囊肿可表现为气囊肿、气液囊肿和液囊肿。液囊肿在 X 线照片上呈一圆形或卵圆形阴影，密度均匀，边缘清晰，周围的肺组织无浸润病变，囊肿长期无改变，此种情况一般与肿瘤不易混淆。临床常因继发感染出现症状，此时与肺脓肿、肺结核、肺包虫囊肿不易区别。后者有一定的地区性，血内嗜酸性粒细胞增多，包虫抗原皮内试验及补体结合试验大多阳性。B 超、CT、MRI 检查有助于囊内容物的定性，有较高的诊断价值。纤维支气管镜检查结合病理，可协助确诊。

十一、肺动静脉瘘

本病是先天性肺血管的血管瘤样畸形，也可为获得性，临床上十分罕见。病理上分囊状肺动静脉瘘和弥漫型肺小动静脉瘘。囊状肺动静脉瘘可表现为单发或多发肺部球形病灶。

患者可有发绀、杵状指（趾）及红细胞增多症，如动静脉瘘相当大和位置较浅，可在相应的胸壁部位听到来回性血管杂音，有时尚可能触及震颤。肺动静脉瘘发病常与遗传性出血性毛细血管扩张症有关。

X 线检查在诊断上起重要的作用，其特点是：① 呈圆形或卵圆形致密阴影，直径由 0.5cm 至数厘米不等，较多发生于肺的中部或下部；② 在圆形阴影和肺门之间可见条索状阴影，此为输入和输出的血管，透视下可见圆形阴影有搏动现象；③ 作 Valsalva 动作（紧闭声门作持续而用力的呼气），由于胸膜腔内压升高，流入胸腔的血液减少，可见圆形阴影显著缩小。肺动脉造影是确诊肺动静脉瘘的可靠方法，可明确病变部位、形态、累及的范围及程度，囊状肺动静脉瘘可见瘤囊随肺动脉的充盈显影，引流肺静脉显影早于正常肺静脉，供血动脉及引流静脉可为单支或多支；瘤囊内可见分隔，对比剂排空延迟。弥漫型肺动静脉瘘表现为多发“葡萄串”样小血池充盈，病变部位肺静脉提前显影。超声心动图声学造影、肺灌注核素扫描可协助诊断。螺旋 CT 及其三维重建和 MRI 及增强 3D-SGPR 扫描均可清晰地显示出肺动静脉瘘的全貌，并且具无创性，有人认为它们优于肺动脉造影。

肺动静脉瘘可误诊为肺结核球或支气管癌，但无钙化或空洞形成，或可发现与肺门连接的血管，长期经过全身情况佳良，结合上述的其他特点，一般不难鉴别。

十二、肺隔离症

肺隔离症是一种少见的先天性肺发育异常，其解剖学特点为由主动脉的异常分支所供应的、无功能的、和支气管不相通或仅有一小口与之相通的囊性肺组织，故称肺隔离症。肺隔离症的系列表现为：① 隔离或发育不良的肺肿块；② 异常供血动脉；③ 异常引流静脉；④ 与气管或胃肠道沟通；⑤ 大量肺组织发育异常；⑥ 横膈缺损。根据其与脏层胸膜的关系，可分为叶内型与叶外型，前述表现的后三项以叶外型多见。临床上则以叶内型较常见，病变在肺叶内。常位于下叶后基底段，左下肺多见。本病多见于青少年，如无继发感染，则无症状，于体检 X 线检查偶然发现。叶内型因与支气管相通，易合并肺部感染，常表现为反复咳嗽、咳浓痰、发热、胸闷、胸痛等，少数患者可反复咯血；叶外型多无临床症状。

胸片是诊断肺隔离症最基本、首选的方法。X 线表现为肺下叶后基底段实性或囊性肿块，边缘多较清楚。当合并周围肺组织感染时，边缘模糊不清，部分囊内可见液平面。经抗炎治疗后病变可缩小、边缘变清楚，但病变长期不消失。少数患者只表现为单侧下肺肺血增多、粗或基本正常。B 超、CT、MRI 对显示异常动脉有重要诊断价值，而主动脉造影对本病确诊有决定意义。本病有时与支气管扩张、先天性肺囊肿合并感染、肺癌、肺脓肿、肺炎性假瘤等难以鉴别，且有潜在大咯血可能，应及时手术探查或行 CT 血管造影（CTA）、三维磁共振血管成像明确诊断。

目前，肺隔离症的影像学确诊主要在于显示其异常的供血动脉和引流静脉；此外，此病主要通过手术治疗，故对于显示其异常的供血动脉和引流静脉尤为重要，这样可避免术中大出血。肺隔离症的血液供应通常来自胸内降主动脉发出的异常分支，10%～15% 来自腹主动脉和腹腔动脉发出的异常分支，也可来自主动脉弓、无名动脉、内乳动脉、肋间动脉、锁骨下动脉、膈动脉或肾动脉等发出的分支。肺隔离症的供血血管通常为 1 支，此时血管较粗，直径约在 0.5～2.0cm 之间；也可为多条，最多达 6 条，此时血管较细，直径在 0.3cm 以

下。肺叶内型肺隔离症的静脉通常回流到下肺静脉，有时回流到奇静脉、半奇静脉，偶有回流到肋间静脉或无名静脉。肺叶外型肺隔离症的静脉多回流到奇静脉和半奇静脉，或经腔静脉至右房，25% 可回流到肺静脉。

重建的三维（3D）磁共振血管成像（MRA）图像能更好地显示异常供血动脉的起源、行程、分支及其静脉回流。辅以平扫 MRI 显示隔离肺组织团块的结构、位置以及与支气管或胃肠道沟通的关系，有助于疾病确诊和手术方案制订。有学者认为其优于动脉造影。

十三、胆固醇肺炎

本病罕见，病程慢性，患者有发热、咳嗽、多痰、胸痛、偶有咳血等症状，胸部 X 线可表现为肺内肿块、肺实变或不张等多种表现。CT 可见肿块或肺实变区内类似脂肪的低衰减区，是胆固醇肺炎的特点。如为球形病灶，须经手术探查活检方能与结核球、肺癌等鉴别。胆固醇肺炎的病理特征为肺泡内含大量胆固醇巨噬细胞。

参考文献

1. 潘道刚，等.54 例肺部孤立性圆形病灶临床分析. 临床肺科杂志，2010，15（8）：1186

2. 中华医学会中华中医药学会. 重症急性呼吸综合征（SARS）诊疗方案. 卫生部网 2003；9.30.

3. 柏松. 球形肺炎的影像学诊断与鉴别诊断. 实用临床医学，2009，10（7）：101-102，104

4. 刘丽芬，等. 重症急性呼吸综合征 CT 表现及其 CT 动态观察的意义. 中国医学影像技术，2003，19（7）：807-809

5. 向阳，等. 肺曲霉菌病的外科治疗. 中华结核和呼吸杂志，2004，27（1）：68-69

6. 潘会明，等. 三峡库区肺吸虫病病例报道及流行病学调查. 中国寄生虫病防治杂志，2001，14（4）：4-5

7. 陈奕鹏，等. 肺错构瘤的综合影像学诊断. 影像诊断与介入放射学，2009，18（6）：292-294

8. 夏前明，等. 先天性支气管肺囊肿 15 例分析. 中国呼吸与危重症监护杂志，2002，1（3）：182-184

9. 程晓光，等.SARS 的胸部 CT 早期表现. 中华放射学杂志，2003，37（9）：790-794

10. 陈晓，等. 肺良性转移性平滑肌瘤病一例. 中华结核和呼吸杂志，2013；36（2）：128-129

11. 黄志勇，等. 肺硬化性血管瘤五例报告. 临床外科杂志，1999，7（2）：107

12. 肖运平，等. 叶内型肺隔离症的影像学表现与手术病理对照. 实用放射学杂志，2010，26（11）：1600-1603.

13. 宾怀有，等.7 例胆固醇肺炎的影像学诊断. 广西医学，2007，29（5）：755-756.

第十章　胸　痛

胸痛是临床上常见的症状，表现可轻可重，而疼痛严重程度与病情轻重并不完全一致，其临床意义也可大可小，若起源于局部轻微损害，则意义不大；但如由于内脏疾病引起的疼痛则有重要的临床意义，可由此引起突然死亡。

各种刺激因子如缺氧、炎症、肌张力改变、肿瘤浸润、组织坏死以及化学、物理因素都可刺激肋间神经感觉纤维，刺激支配心脏及主动脉的交感神经纤维，刺激支配气管、支气管及食管的迷走神经纤维或膈神经的感觉纤维等，产生痛觉冲动，并传至大脑皮质的痛觉中枢引起胸痛。最常见的胸痛是心脏疾病引起的胸痛；10%～20% 的胸痛是由于心脏以外的原因，大部分非心源性胸痛源于胸膜或胸壁；因为肺组织和脏层胸膜缺乏痛觉感受器，因此肺实质即使有严重的病变也可以没有胸痛发生。

此外，当某一内脏与体表某一部位同受某些脊神经后根的传入神经支配时，则来自内脏疾病的痛觉冲动到达大脑皮层后，除可产生局部疼痛外，还可出现相应体表区域的疼痛感觉，称为放射痛。例如心绞痛时除出现胸骨后或心前区压榨样疼痛外，还放射到左肩及左臂内侧疼痛。

根据疼痛的起源，可将胸痛区分为五大类，见表10-1。

表 10-1：胸痛疾病的分类

Ⅰ、胸壁病变	（二）肌炎及皮肌炎
一、皮肤及皮下组织病变	（三）流行性胸痛
（一）急性皮炎、皮下蜂窝织炎	四、骨骼及关节病变
（二）带状疱疹	（一）强直性脊柱炎
（三）胸骨前水肿	（二）颈椎病
（四）痛性肥胖症	（三）结核性胸椎炎
（五）系统性硬化病	（四）化脓性骨髓炎
二、神经系统病变	（五）非化脓性肋软骨炎
（一）肋间神经炎	（六）骨肿瘤
（二）肋间神经肿瘤	（七）急性白血病
（三）神经根痛	（八）嗜酸性肉芽肿
（四）胸段脊髓压迫症	（九）外伤
（五）多发性硬化	**Ⅱ、胸腔脏器疾病**
三、肌肉病变	一、心血管系统疾病
（一）外伤和肌肉韧带劳损	（一）冠状动脉与心肌疾病

表 10-1: 胸痛疾病的分类

1. 心绞痛	二、呼吸系统疾病
2. 心肌梗死	（一）胸膜疾病
3. X 综合征	1. 胸膜炎
4. 心肌梗死后综合征	2. 胸膜肿瘤
5. 冠状动脉瘤	3. 自发性气胸、血气胸
6. 梗阻性肥厚型心肌病	（二）气管及支气管疾病
（二）心瓣膜病	1. 支气管炎
1. 二尖瓣膜病	2. 原发性支气管肺癌
2. 二尖瓣脱垂综合征	（三）肺部疾病
3. 主动脉瓣膜病	三、食管疾病
（三）急性心包炎	四、胸腺疾病
（四）先天性心血管病	五、纵隔疾病
（五）胸主动脉瘤	（一）纵隔炎
1. 主动脉瘤	（二）纵隔肿瘤
2. 主动脉窦动脉瘤	（三）纵隔气肿
3. 主动脉夹层动脉瘤	**Ⅲ、肩关节及其周围组织疾病**
（六）肺动脉疾病	**Ⅳ、腹部脏器疾病**
1. 肺栓塞与肺梗死	**Ⅴ、其他原因**
2. 肺动脉高压	一、过度通气综合征
3. 肺动脉瘤	二、痛风
（七）心血管神经症	三、胸廓出口综合征

下列情况有助于胸痛的诊断与鉴别诊断:

（一）病史

1. 发病年龄

青壮年胸痛，应注意结核性胸膜炎、自发性气胸、心肌炎、心肌病、风湿性心瓣膜病，在 40 岁以上还应注意心绞痛、心肌梗死与肺癌。

2. 疼痛部位

很多疾病引起的胸痛常有一定的部位。如胸壁疾病所致的胸痛常固定于病变部位，且局部多有明显压痛；带状疱疹是成簇水泡沿一侧肋间神经分布并伴剧痛，疱疹不越过体表中线。非化脓性肋骨软骨炎多侵犯第一、二肋软骨，对称或非对称性，呈单个或多个肿胀隆起，局部皮色正常，有压痛，咳嗽、深呼吸或上肢大幅度活动时疼痛加重。纵隔病变时，胸痛常位于胸骨后和心前区，也可以放射到颈部、上臂甚至背部；食管疾病如食管炎、食管癌、食管裂孔疝、纵隔炎等，所致的疼痛常位在胸骨后。干性（纤维素性）胸膜炎所致的胸痛，在胸廓呼吸扩张度较大的部位，如侧胸部较明显，尚可放射到下胸部、腰部和上腹部。心绞痛和心肌梗死的疼痛

常在心前区、胸骨后或剑突下，可放射至左肩及左臂内侧，达无名指与小指，亦可放散于左颈与面颊部。夹层动脉瘤疼痛位于胸背部，向下放散至下腹、腰部与两侧腹股沟和下肢。肺尖部肺癌（肺上沟癌）以肩部、腋下痛为主，向上肢内侧放射。

3. 疼痛性质

胸痛的程度可表现为剧烈的疼痛到轻微的隐痛，疼痛性质也多种多样。如带状疱疹呈刀割样痛或灼痛，剧烈难忍；肌痛呈酸痛；骨痛呈酸痛或锥痛。心绞痛常呈压榨样痛并伴有压迫感或窒息感；主动脉夹层动脉瘤常有突然出现的剧烈的撕裂痛；局限性主动脉瘤可以侵蚀胸骨、肋骨和胸椎引起胸骨后烧灼样痛。膈疝呈灼痛或膨胀感。早期肺癌可仅有胸部的钝痛或隐痛，而肺上沟癌疼痛呈火灼样，夜间明显。食管疾病多表现为持续性隐痛或烧灼痛。

4. 疼痛时间及影响疼痛的因素

胸痛可呈阵发性或持续性，疼痛时间的长短对于确定疼痛的原因有重要作用。心绞痛常在劳累、体力活动或精神紧张时诱发，呈阵发性，多数仅持续 1～5 分钟，静止休息、服用硝酸甘油或硝酸异山梨酯后即减轻或消失。心肌梗死的疼痛时间可长达数小时或数天，服用硝酸甘油后疼痛多不能缓解。心包疾病引起的胸痛在坐位或前倾位可以减轻。心血管神经症所致的胸痛则常因运动而减轻。胸膜炎的胸痛常于咳嗽或深吸气时加剧，在呼气或屏气时变为钝痛或消失，按压疼痛部位不会使疼痛减轻。胸壁疾病所致的疼痛常于局部压迫或咳嗽、喷嚏等强烈胸廓活动时加剧，局部麻醉后疼痛即缓解。食管疾病的疼痛常于进食时发作或加剧，反流性食管炎的胸骨后灼痛可在饱餐后出现，仰卧位或俯卧位加重，站起后缓解，服用抗酸药、促胃肠动力药如多潘立酮或莫沙必利后可减轻或消失。脊神经后根疾病所致的疼痛则于转身时加剧。

5. 疼痛的伴随症状

气管、支气管疾病所致胸痛常伴有咳嗽、咳痰；食管疾病所致胸痛常伴有吞咽困难或咽下疼痛；肺栓塞、肺癌的胸痛常伴有小量咯血或痰中带血。

6. 其他有关病史

肺栓塞常伴有心血管病、体静脉血栓形成或最近的手术史等。心绞痛与心肌梗死常有高血压及（或）冠状动脉粥样硬化病史。

（二）体格检查、实验室检查与器械检查

胸壁的外伤、炎症、肿瘤等疾病往往经视诊及触诊已可确诊。对于内脏疾病所致的疼痛，为明确病因诊断应作详细体格检查，实验室检查包括血液、痰液的常规检查，胸腔和心包穿刺液的化验和细胞学检查；器械检

查有 X 线胸片、心电图、超声心动图和多普勒超声检查、CT、磁共振显像（MRI）、纤维支气管镜、核素灌注心肌断层显像、心血管造影等检查。

32 胸壁病变

胸壁疾病所致的胸痛，其共同特点是：① 胸痛常固定于病变所在的部位，病变部位常有明显的压痛；② 胸廓活动时（如深呼吸、咳嗽、举臂等）刺激病变部位可使胸痛加剧。

一、皮肤及皮下组织病变

（一）急性皮炎、皮下蜂窝织炎

皮肤或（及）皮下组织急性炎症时，局部有红、肿、热、痛及压痛，诊断较容易。

（二）带状疱疹

带状疱疹是一种病毒性疾病，常突然起病，有轻度全身症状。最常见的肋间带状疱疹，可引起剧烈的胸痛；腹背部、四肢及颜面等处均可罹患。疱疹出现前，多数患者自觉沿发生疱疹的神经路径区域有剧烈的神经痛，常被误诊为肋间神经痛、三叉神经痛等疾病。疼痛数天后，沿肋间神经、四肢及颜面部等处皮肤突然出现多量丘疹，不久变为小水疱，疱内容物呈水样澄清，周围绕以炎症性红晕。小水疱簇集成群，但疏散排列，甚少融合，常发生于身体的一侧，沿皮肤神经分布，不越过体表中线，或仅累及对侧皮肤的小部分。患处皮肤异常敏感，并伴有所属淋巴结肿痛与神经痛。病程中常有多处的新水疱群分批出现，且沿罹患皮肤神经继续发展，因而新旧水疱并存，排列成带状。小水疱经数天之后，被膜逐渐松弛，疱内容可呈脓样浑浊，最后干燥结痂。病程约 2～4 周，愈合后一般不遗留瘢痕。一次罹患之后可获得免疫，很少再发。

（三）胸骨前水肿

本病偶见于流行性腮腺炎并发胸骨前水肿，水肿多为凹陷性，范围大小不等，有时直径可达 7～8cm，水肿常在病后第 5～6 天发生，平均持续 5 天。水肿皮肤有时呈暗红色，偶尔可发生局部明显压痛。引起疼痛的原因可能与胸骨上区的淋巴管回流受阻有关。

（四）痛性肥胖症（adipositas dolorosa）

本病又名 Dercum 病，临床上罕见，病因未明，主要临床特征是在肥胖的基础上形成多量的疼痛性皮下脂肪结节，其分布可遍及全身，此种结节可保持多年而无改变，患者可无其他全身症状。

痛性肥胖症大都为绝经期妇女，患者常有停经过早、性功能早衰等表现。当皮下脂肪结节出现与增大时，则有疼痛及麻木、衰弱、少汗和感情淡漠等神经精神症状。疼痛呈刺痛样，疼痛部位最常位于胸部与臂部，也可发生于身体其他部位，但颜面常少累及。

痛性结节也可见于风湿热、脂膜炎、变态反应或其他原因，故痛性肥胖症的诊断必须慎重。

（五）系统性硬化病

系统性硬化病，曾称硬皮病、进行性系统性硬化，是一种原因不明，以小血管功能和结构异常，皮肤、内脏纤维化，免疫系统活化和自身免疫为特征的全身性疾病。起病隐匿，如病变侵犯胸壁的皮肤、肌肉、食管等均可引起胸痛，疼痛性质常为紧缩感或吞咽食物后有发噎感，以及饱餐后随即躺下的“烧心”感，可根据其全身症状和实验室检查加以诊断。

二、神经系统病变

（一）肋间神经炎

常为病毒感染、毒素、机械损伤、压迫等原因引起肋间神经炎而导致胸痛，疼痛性质为刺痛或灼痛，常沿着一根或数根肋间神经支配区域分布，转身、深呼吸、咳嗽均可使疼痛加重，沿肋间神经分布区域局部有压痛，以脊椎旁、腋中线及胸骨旁较明显。

（二）肋间神经肿瘤

良性、恶性肋间神经肿瘤或转移性肿瘤侵犯，压迫肋间神经均可引起肋间神经痛，呈持续性剧痛，局部检查可发现肿瘤存在。

（三）脊神经根痛

感染、中毒、赘生骨的压迫（如强直性脊椎炎、骨关节炎）、神经根受牵拉（如脊柱后凸、早期椎间盘肿胀肥厚等使脊神经穿出椎间孔时张力增加）等原因均可引起胸段神经根痛，疼痛性质为刺痛或锐痛，可放射至肩部、侧胸及前胸，弯腰、举臂及转身均可使疼痛加重，脊柱 X 线检查、磁共振显像（MRI）及脊柱造影有助于诊断。

（四）胸段脊髓压迫症

由于胸椎或胸段脊髓本身的炎症、肿瘤、外伤及先天性异常（如脊髓血管畸形）等原因压迫胸段脊髓及神经根，均可引起胸部肋间神经痛。常见的疾病如脊椎结核、脊髓硬脊膜外脓肿、脊髓和椎管内肿瘤等。

（五）多发性硬化

多发性硬化是一种青壮年起病的中枢神经系统炎性脱髓鞘病，病因不明，女性发病率高于男性，临床少见。此病可引起胸痛，呈节段性或根性分布的疼痛。可根据中枢神经系统白质损害的症状和体征，缓解和复发交替的病程，脑脊液检查而作出诊断。

三、肌肉病变

（一）外伤和肌肉韧带劳损

胸部肌肉损伤可引起胸痛，疼痛程度视外伤轻重而异，由轻微的隐痛至剧痛不等，较易诊断。肌肉、韧带劳损均可引起胸肌痛，疼痛位于肋骨与肋软骨结合处或肋软骨与胸骨结合处，或位于胸壁肌肉上。胸痛常出现于反复用力的呼吸动作，长时间持续咳嗽、剧烈的体育运动等之后，受累局部有明显的压痛，且与疼痛部位的活动密切相关。在患处应用局部麻醉药或镇痛抗炎药常可使疼痛消失。临床上较常见。

（二）肌炎及皮肌炎

肌炎、皮肌炎均可引起疼痛，常于运动或咳嗽时加剧。

（三）流行性胸痛（Bornholm 病）

本病是由柯萨奇病毒感染所致，常呈流行性发病，遍及世界各地，四季均可发生，尤以夏秋季为多。肠道排泌物为主要感染途径，飞沫感染也可能是一种直接传播方式。各年龄均可罹患，但多见于儿童与青壮年，潜伏期 3～5 天，突然起病。国内也曾有散发的流行性胸痛病例报告，但未有病毒学检查证实。

突然发生的胸部、上腹部肌痛是本病最突出的症状。疼痛轻重不一，严重者呈尖锐痛、烧灼痛、压榨痛、痉挛痛、刀割痛等的剧痛。咳嗽、啼哭、翻身等动作或呼吸活动都可使疼痛加剧。严重的病例，有时需使用吗啡类药物等止痛。胸痛严重时患者可有明显的气促感。肌痛可出现于胸、腹、颈、四肢、肩、腰等部位，而以胸痛与腹痛最为剧烈。另一特点是肌痛的迁徙性，可从任何部位最后迁徙至膈肌。腹肌疼痛为儿童患者的突出症状，且多伴有恶心、呕吐；成人患者则以下胸部与上腹部疼痛为主。罹患肌肉有压痛。腹部压痛往往表浅，说明病变在腹肌而非内脏。

多以高热起病，可伴有寒战，呈间歇型热，可达 39～40℃。通常发热数小时后方出现肌痛。肌痛消失后体温多恢复正常。热程平均 3～4 天。少数病例体温正常或有微热。其他症状为头痛、全身不适、咽痛、咳嗽、呼吸困难、纳差、恶心、呕吐、便秘或腹泻等。眼痛或眼球痛罕见。体检可发现口唇疱疹、浅表淋巴结肿大，颊黏膜出血点、咽充血、腱反射减退等；患处肌肉有压痛，呼吸运动受限；肝、脾大较少见。血液学检查一般在正常范围，有时白细胞增多或减少，相对性淋巴细胞增多，偶有单核细胞增多，或出现不典型淋巴细胞。血沉多属正常，或轻度加快。胸部 X 线检查正常或有肋膈角变钝。并发症通常不多见，可有睾丸炎、胸膜炎、无菌性脑膜炎、心包炎、视神经炎等。预后良好。

凡患者有突然发生的下胸部或上腹部剧烈疼痛，特别是痉挛性痛，伴有发热、头痛、呼吸浅快，且反复发作者，应考虑流行性胸痛。肌痛特点是临床诊断的重要依据。确诊须从咽拭标本或粪便中分离出病毒；同时应用中和试验，检测恢复期血清抗体滴度比急性期有 4 倍以上的显著增加，即可诊断本病。本病尚需与肋间神经痛、胸膜炎、肺炎、流行性感冒、风湿热等疾病相鉴别。

四、骨骼及关节病变

（一）强直性脊柱炎

强直性脊柱炎如病变累及胸椎，可引起剧烈的肋间神经痛，其原因是由于脊神经根受压所致。疼痛特点为束带样胸痛，有时误诊为胸膜炎或肋间神经痛。此外，本病也可侵犯胸骨柄、体连接处（关节），而出现胸骨柄关节疼痛和压痛，胸痛呈间歇性或持续性，深呼吸、咳嗽、打喷嚏和打呵欠时加剧。X 线检查表现为罹患胸脊椎的前纵韧带和侧韧带明显钙化，脊柱呈“竹节样”变、椎体方形变，以及椎小关节和脊柱生理曲度改变的影像变化。本病需与类风湿关节炎相鉴别。

（二）颈椎病

低位（6～7）颈椎椎间盘突出时压迫颈脊神经后根可产生前锯肌和胸部疼痛，是胸痛较常见的原因。由于胸痛往往局限在胸骨下部或心前区，并可放射至腋部、肩部、手臂的内侧、颈部或下颌部，伴有面色苍白、出汗、窒息感，类似心绞痛，故也称“颈椎病性类冠心综合征”或“颈源假性心绞痛”。本病的如下特点可与真性心绞痛相区别：① 疼痛与某种姿势有关，如弯腰、转身或蹲着时间过长等；② 咳嗽、打喷嚏、深呼吸或大便用力可使疼痛加重；③ 疼痛于卧床休息数小时后发生，往往使患者从睡眠中惊醒；④ 压迫下颈椎和上胸椎可引起同样的疼痛；⑤ 疼痛持续十几分钟至几小时，一般不伴有冠状动脉供血不足，无缺血的心电图改变，用硝酸甘油治疗无效；⑥ 颈椎 X 线检查显示低位的颈椎骨质增生、椎间隙变窄等改变；⑦ 应用颈圈作颈部固定可有良好的治疗效果。

（三）结核性胸椎炎

结核性胸椎炎的背部疼痛剧烈，可放射到胸部，胸痛也较明显。确诊需靠胸椎正侧位 X 线检查，有典型胸椎结核表现。

（四）化脓性骨髓炎

急性化脓性骨髓炎常由于外伤、感染或脓毒血症所引起，可侵犯胸骨、肋骨与脊椎骨。患者除有畏寒或寒战、高热、外周血白细胞明显增高、中性粒细胞增多等脓毒血症征象外，由于骨膜反应而使胸部受累骨局部有明显疼痛和压痛，患处皮肤可有充血与水肿，血培养可发现致病菌。

（五）非化脓性肋软骨炎

非化脓性肋软骨炎又称泰齐（Tietze）病，是一种常见的胸部疾病，病因尚未明。病理特征是胸骨旁肋软骨非化脓性疼痛性肿胀，吸收缓慢，多侵犯第 1、2 肋软骨，常为一侧性。起病大多突然，患者常有低热，初为胸痛，数天后受累的肋软骨隆起，并有剧烈疼痛，咳嗽、深呼吸以及病侧上肢活动时可使疼痛加剧，但局部皮肤无红肿。胸部 X 线检查一般无异常发现。胸痛经 3～4 周后逐渐消失，但肋软骨肿胀存在时间长短不一，可达数月甚至数年。本病可单独发生或并发慢性肺部疾病。残留的肋软骨肿胀可因呼吸道感染而再发，疼痛再次加重。

（六）骨肿瘤

原发性骨肿瘤或肿瘤骨转移可引起骨质及骨膜的破坏，导致受累骨局部疼痛、压痛及病理性骨折，胸部 X 线检查有助于本病的诊断。

多发性骨髓瘤可侵犯肋骨、胸骨、锁骨、脊椎等多处骨骼而引起疼痛，并可引起病理性骨折。

（七）急性白血病

急性白血病时由于白血病细胞浸润胸骨，常有胸骨的压痛。可根据发热、贫血、出血等临床表现以及外周血、骨髓的实验室检查诊断本病。

（八）嗜酸性肉芽肿

嗜酸性肉芽肿属组织细胞增生症，以骨骼损害为主，好发于肋骨及其他扁平骨，引起胸痛及病变骨肿胀。

（九）外伤

如外伤累及骨膜，可引起局部疼痛；若发生肋骨骨折，则在胸廓活动时，由于骨折两端相互摩擦，可使疼痛加剧。根据外伤史、体检及 X 线胸片等检查，一般即可诊断。

33 胸腔脏器疾病

一、心血管系统疾病

心血管系统疾病伴有胸痛者，以心绞痛、心肌梗死、心包炎以及心肌炎最常见。

（一）冠状动脉与心肌疾病

1. 心绞痛

心绞痛是由于冠状动脉供血不足，心肌发生暂时性缺血、缺氧，导致心肌内代谢产物积聚过多或产生不正常的代谢产物，刺激心脏内的感觉纤维，反射到大脑皮质而产生的疼痛感觉，同时可伴有放射性疼痛。本病男性罹患多于女性，常发生于 40 岁以上。

疼痛部位以胸骨后最常见（占 50%～75%），也可见于心前区，少数在剑突下。疼痛常放射至双肩（尤其是左肩）和左臂内侧，也可放射至胸背部、颈、咽喉部、下颌部、舌头、鼻、耳垂、乳突等部位。部分患者疼痛可局限于左上肢或颈部，并可向胸骨后放射。疼痛的程度不一，可由轻度的压迫感或牵拉性疼痛至剧烈的绞痛、刺痛。典型者疼痛开始时常较轻，以后迅速转为剧痛，并多伴有压迫感或窒息感，有时有濒死感或恐惧感，致使患者立即停止任何活动。多数患者疼痛发作约持续 1～5 分钟（90% 的患者在 1～30 分钟以内），经休息后、除去诱因或舌下含服硝酸甘油片后常迅速缓解。心绞痛发作的常见诱因是体力活动、情绪激动、饱餐、饮酒及寒冷刺激，少数为心动过速、吸烟、低血糖状态、睡眠呼吸暂停等。部分患者疼痛可在睡眠时发作，起

床活动后反而好转，这可能由于睡眠时迷走神经兴奋性增高引起冠状动脉收缩，以及睡眠时静脉回流较多，使心脏负担加重所致。

患者除疼痛外，常无心脏以外症状及体征，或只有引起心绞痛的原发病的病征。

心绞痛的临床类型可分为下列两型：

（1）稳定型心绞痛：

大多数为劳力性心绞痛，即在体力活动增加、情绪激动和其他足以增加心肌需氧的情况下所诱发。其疼痛的诱因、诱发疼痛的运动量、发作频度、每次发作疼痛的性质、部位、持续时间或使用硝酸甘油后发生疗效的时间等，在近 1～3 个月内基本无变化。

（2）不稳定型心绞痛：

实质上是指有较明显心肌梗死倾向的心绞痛，临床上被认为是稳定型劳力性心绞痛和心肌梗死之间的中间状态。与稳定型心绞痛的差别主要在于冠脉内不稳定的粥样斑块继发病理改变，使局部心肌血流量明显下降。

不稳定型心绞痛是介于稳定型心绞痛和急性心肌梗死（AMI）之间的一组临床心绞痛综合征，目前归类于急性冠脉综合征，包括以下亚型：

1）静息型心绞痛：心绞痛发生在休息或安静状态，发作持续时间通常＞ 20 分钟，含服硝酸甘油效果欠佳，病程在 1 个月内。

2）初发型心绞痛：通常在首发症状 1～2 个月内，很轻的体力活动可诱发。

3）恶化型心绞痛：在相对稳定的劳力性心绞痛基础上心绞痛逐渐增强（表现为胸痛更激烈、持续时间更长或更频繁，按加拿大心脏病学会（CCS）的分级至少增加 I 级水平，程度至少 CCSIII 级。

4）继发型心绞痛：心绞痛发作有明显的诱发因素，如心肌耗氧量增加（感染、甲亢、心律失常）、低血压、贫血和低氧血症等。

5）变异型心绞痛：休息时发生的心绞痛，发作时心电图显示 ST 段短暂抬高。

由于不稳定型心绞痛患者的严重程度不同，其处理和预后也有很大的差别，在临床上分为低危组、中危组和高危组。其疼痛特点如下：

低危组：过去两周内新发的 CCS 分级 III～IV 级心绞痛，但无长时间（＞ 20 分钟）静息性胸痛，胸痛时心电图正常或无变化。

中危组：长时间静息性胸痛就诊前缓解，并有高度或中度冠心病可能。静息性胸痛（＜ 20 分钟）可因休息或舌下含服硝酸甘油缓解。心电图 T 波倒置＞ 0.2mV，有病理学 Q 波。

高危组：长时间静息性胸痛。伴有心电图一过性 ST 段改变，新出现束支传导阻滞或新出现持续性心动过速。

心绞痛的诊断主要根据患者典型的发作特点和体征，含用硝酸甘油后缓解，结合年龄、存在的冠心病易患因素以及过去的相同发作史；心绞痛发作时的心电图检查有助于诊断，典型的心电图改变是：在以 R 波为主的导联中，ST 段压低，T 波平坦或倒置（变异型心绞痛者有相关导联 ST 段抬高），发作过后数分钟内逐渐恢复。心电图无改变的患者不能除外心绞痛的诊断，可考虑作心电图负荷试验。心肌损伤标志物也有助于诊断，如中危和高危组心脏肌钙蛋白可有升高。发作不典型者，诊断要依靠观察硝酸甘油的疗效和发作时心电图改变；如仍不能确诊者，可多次复查心电图或心电图负荷试验，或作 24 小时的动态心电图连续监测，如心电

图出现阳性变化或负荷试验诱致心绞痛发作时亦可确诊。诊断有困难者可考虑行放射性核素检查和选择性冠状动脉造影。

近年有作者研究心电图中 ST-T 某些改变在冠心病诊断中的价值。作者指出 ST 段水平型或下垂型压低≥0.1mV 时为心肌缺血的可靠指标。但个别严重冠心病患者尚可表现为 ST 段“正常化”。作者又发现 ST 段水平延长（≥0.12 秒）与冠状动脉狭窄有较好的相关性。这种改变对于常规心电图无 ST 段偏移的冠心病患者的心电学诊断更具意义。关于发生机制，尚未明确。作者认为 ST 段水平延长 ≥0.12 秒能识别心肌缺血，若同时有 J-Tc 延长则可提高心肌缺血诊断的准确性。

硝酸甘油诊断性试验有人曾给冠心病患者舌下含服硝酸甘油片（一般用 0.3mg 或 0.4mg 片剂，疼痛延迟缓解或无反应者往往用 1 片以上），疼痛于 3 分钟内完全缓解者占 76%，于 4～15 分钟缓解者占 16%，无作用者占 8%；而非心脏病组，3 分钟内缓解者仅占 19%，5 分钟以上缓解者占 43%，无作用者占 38%。因此认为在含服药物后 3 分钟内能缓解胸痛者，大多数为冠心病患者，只少数严重患者疼痛延迟缓解或无反应，故此试验有助于本病与其他胸痛的鉴别诊断。

心绞痛须与急性心肌梗死、肋间神经痛及肋软骨炎、心血管神经症相鉴别，不典型疼痛还需与反流性食管炎等食管疾病、膈疝、消化性溃疡、肠道疾病、颈椎病等鉴别。

2. 心肌梗死

心肌梗死是在冠状动脉病变的基础上，发生冠状动脉血供的急剧减少或中断，使相应的心肌严重而持久地急性缺血导致心肌坏死。患者常有高血压、高血脂的病史，男性多于女性。高血压与冠状动脉粥样硬化有密切的关系，心肌梗死发生在原有高血压的基础上者，据国内文献为 44%～89.4%。心绞痛是冠状动脉粥样硬化常见的表现之一，发作次数愈多，发生心肌梗死的机会也愈多。国内报告的 621 例心肌梗死病例中，其中有心绞痛病史者占 37.6%。梅毒性主动脉炎引起心肌梗死者很少见，其特点为发病年龄较早，临床表现及胸部 X 线检查通常可证明梅毒性主动脉炎的存在。文献报告多因驱梅治疗时，诱发赫氏反应所致。

非冠状动脉粥样硬化所致心肌梗死，国内文献报告除梅毒性主动脉炎之外，还有冠状动脉痉挛、夹层主动脉瘤、冠状动脉内膜增生-血栓形成、感染性心内膜炎所致冠状动脉栓塞、伴有巨噬细胞的冠状动脉炎等，但其临床表现和病理特点与粥样硬化引起的心肌梗死难以区别。

50%～81.2% 患者在心肌梗死形成前数小时至数天可出现前驱症状，对实施本病的预防和早期诊断有重要帮助。前驱症状主要有如下的表现：① 原有心绞痛病史者的心绞痛突然加重，时间延长，发作次数增多，轻度活动或睡眠中也可发作；② 原无心绞痛病史者突然发生频繁的心绞痛，且逐渐加重，硝酸甘油疗效差、诱发因素不明显；③ 有少数患者的前驱症状表现为胸部灼热感，伴心悸、气短、乏力、烦躁等，而不是心绞痛。

心肌梗死的诊断根据下列各点：

（1）疼痛：

心肌梗死大多数伴有疼痛，国内一组 664 例中 572 例次，占 84.4%，是最先出现的症状，多发生于清晨，诱因多不明显，且常发生于安静时。疼痛部位多见于心前区与胸骨后，也可位于上腹部甚至背部等。疼痛的性质多为闷痛、压榨性痛、刺痛、绞痛、刀割样痛等，但少数也可为隐痛，或仅呈胸部压迫感。此种疼痛如位于上腹部，可被误诊为上腹部疾病，甚至外科急腹症。疼痛常放射至左肩或（及）左臂内侧，少数可放射至颈、咽喉、背部、上腹部、右肩，甚至牙齿等。疼痛的持续时间多为 1 小时至 10 多小时，也可持续数天。休

息和含服硝酸甘油片多不能缓解。心肌梗死患者也可无疼痛（无痛性心肌梗死）。国内文献报告患者入院时无痛者占 15.6%～34.4%。

（2）低血压和休克：

血压下降的程度是衡量梗死轻重的重要指标之一，且有预后意义。梗死范围愈广，血压下降愈明显。疼痛期中血压下降常见，未必是休克。如疼痛缓解而收缩压仍低于 80mmHg，有烦躁不安、面色苍白、皮肤湿冷、脉细而快、大汗淋漓、尿量减少（＜ 20ml/h），神志迟钝，甚至晕厥者，则为休克表现。休克多在起病后数小时至 1 周内发生，见于约 20% 的患者，主要是心源性，为心肌广泛（40% 以上）坏死，心排出量急剧下降所致，神经反射引起的周围血管扩张属次要，有些患者尚有血容量不足的因素参与。

（3）心律失常：

见于 75%～95% 的患者，多发生在起病 1～2 天，而以 24 小时内最多见，可伴有乏力、头晕、晕厥等症状。各种心律失常中以室性心律失常最多，尤其是室性期前收缩，如室性期前收缩频发（每分钟 5 次以上），成对出现或呈短阵室性心动过速，多源性或落在前一心搏的易损期时（R 在 T 波上），常为心室颤动的先兆。心室颤动是急性心肌梗死早期，特别是入院前死亡的主要原因。

（4）心力衰竭：

主要是急性左心衰竭，常在起病最初几天内发生，或在疼痛、休克好转阶段出现，为梗死后心脏舒张力显著减弱或不协调所致，发生率约为 32%～48%。右心室心肌梗死者可一开始即出现右心衰竭表现，伴血压下降。

（5）发热：

多在心肌梗死后 24～48 小时开始发热，体温在 38℃ 左右，很少超过 39℃。发热程度、持续时间一般与梗死范围呈正相关，由坏死物质吸收所引起，通常持续一周。

（6）心包摩擦音：

10%～20% 患者在起病后第 2～3 天出现心包摩擦音，是由于心肌梗死波及心包引起纤维素性心包炎所致。

（7）白细胞增多：

发病 24～48 小时后外周血白细胞可增至（10.0～20.0）×10^9 /L，中性粒细胞增多，嗜酸性粒细胞减少或消失。

（8）红细胞沉降率增速：

起病后 1～2 天开始增速。

（9）糖代谢紊乱：

部分患者可有一过性血糖升高及糖尿。

（10）血心肌坏死标志物增高：

① 肌红蛋白起病后 2 小时内升高，12 小时内达到高峰，24～48 小时内恢复正常。② 肌钙蛋白 I（cTnI）和 T（cTnT）起病 3～4 小时后升高，cTnI 于 11～24 小时达到高峰，7～10 天降至正常；cTnT 于 24～48 小时达高峰，10～14 天降至正常。这些心肌结构蛋白含量的增高是诊断心肌梗死的敏感指标。③ 肌酸激酶同工酶（CK-MB）升高。在起病后 4 小时内增高，16～24 小时达高峰，3～4 天恢复正常，其增高的程度能较准确地反映梗死的范围。

对心肌坏死标志物的测定应进行综合评价，如肌红蛋白在心肌梗死后出现最早，对急性心肌梗死的诊断有价值。国内报告阳性率为 97.1%。但此试验特异性不强，须结合临床和排除其他原因的血清肌红蛋白增高方能作出急性心肌梗死的诊断。cTnT 和 cTnI 出现稍延迟，而特异性很高。CK-MB 虽不如 cTnT 和 cTnI 敏感，但对早期（＜ 4 小时）的急性心肌梗死有较重要的诊断价值。

（11）血清酶活性升高：

传统沿用的心肌酶的测定，包括血清谷-草转氨酶（GOT）、肌酸磷酸激酶（CK）、乳酸脱氢酶（LDH），其特异性及敏感性均远不如上述的心肌坏死标记物，但仍有一定的参考价值。

96% 急性心肌梗死患者血清谷-草转氨酶活性显著升高，常于发病后 12～48 小时达到高峰，可超过正常值的 2～10 倍（其活性高低与心肌组织坏死的范围成正比关系），3～5 天后逐渐恢复至正常。若同一患者出现谷-草转氨酶活性回升，提示有新的病灶发生或原有病灶恶化。心绞痛时此酶正常或接近正常，故有助于二者的鉴别；急性心包炎时此酶也正常。

血清肌酸磷酸激酶（CK）活性在发病后 4～6 小时开始升高，24～36 小时达到高峰，可超过正常值的 2～10 倍，3～7 天后逐渐恢复至正常。其活性变化的幅度和持续时间，与心肌组织坏死的程度成正比。有人发现，此酶在心绞痛或伴有胸痛而无心电图 S-T 段或 T 波改变的冠状动脉功能不全也可升高（分别占 29% 或 25%），故认为此酶测定对鉴别急性心肌梗死与心绞痛作用有限。CK 测定对诊断急性心肌梗死的特异性较其他酶高，并有以下的优点：① 急性心肌梗死初期（数小时）其活性即显著升高，有利于早期诊断与鉴别诊断；② 可排除由于其他脏器病变所致的谷-草转氨酶等活性升高的干扰；③ 因红细胞不含该酶，故不受溶血的影响，从而避免出现假阳性结果；④ 充血性心力衰竭和肺源性心脏病心力衰竭，都不引起此酶活性升高，这对鉴别诊断心脏疾病有一定意义。此酶在骨骼肌疾病和甲状腺功能减退症时也可升高，但这些因素不致削减其对急性心肌梗死的诊断价值。

乳酸脱氢酶（LDH）的升高比 CK 慢，2～4 天才能达到高峰，在心肌梗死 LDH 是按比例增高的。在个别病例，如果心肌梗死 3～5 天后，其他血清酶已经恢复正常，LDH 升高对于心肌梗死的诊断是有价值的。

因肌钙蛋白的特异性和敏感性均较高，CK 和 LDH 的意义已有所下降。

（12）心电图改变：

如中年以上患者出现上述临床表现，尤其是出现持续性心前区压榨样疼痛或（及）休克，则不论其胸痛程度如何，也不论有无高血压或心绞痛病史，均应考虑急性心肌梗死的可能，应即做心电图检查以协助诊断，有

时须反复检查方能确定诊断。

1）急性心肌梗死的心电图特点：

A. 特征性改变：ST 段抬高型心肌梗死心电图特点为：①ST 段呈弓背向上抬高，在面向坏死区周围心肌损伤区的导联上出现；② 病理性 Q 波，在面向透壁心肌坏死区的导联上出现；③T 波倒置，在面向损伤区周围心肌缺血区的导联上出现。

非 ST 段抬高型心肌梗死可表现为普遍性 ST 段压低及（或）T 波倒置，除 aVR 导联外无 ST 段抬高(图10-1)。

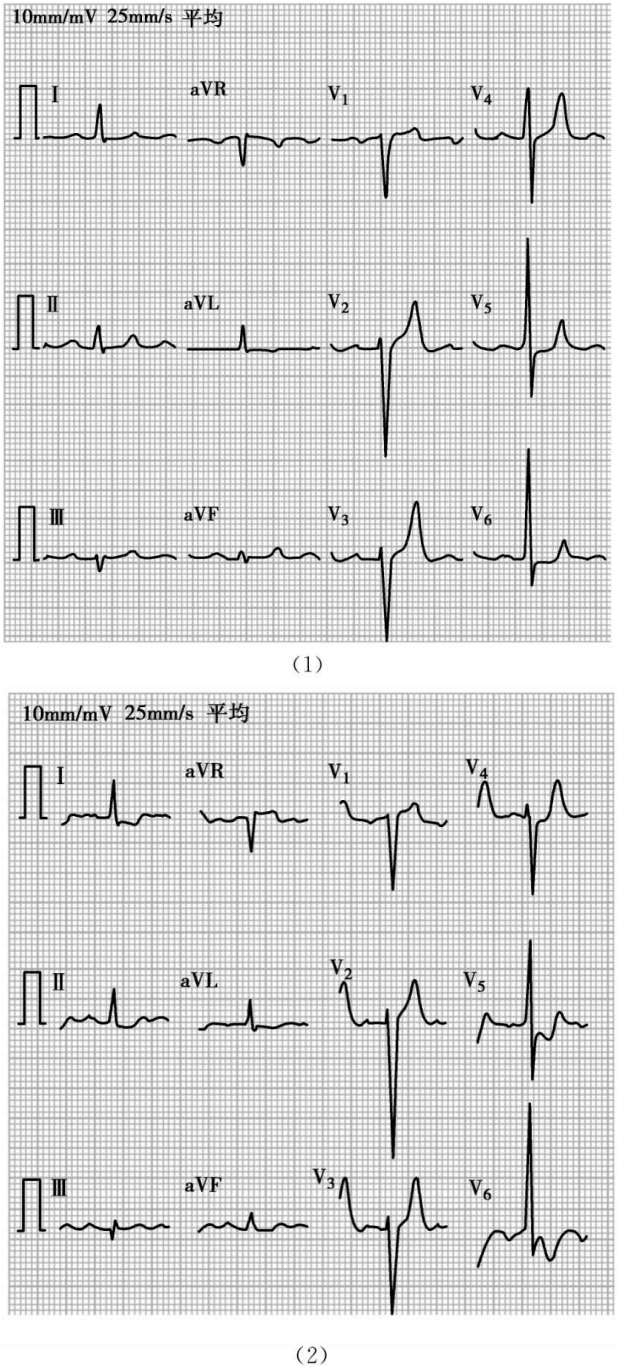


图 10-1: 非 ST 段抬高型心肌梗死心电图

（1）发作前心电图；（2）发生非 ST 段抬高型心肌梗死时心电图

B. 心肌梗死的心电图定位：心肌梗死的心电图定位见表10-2。

表 10-2: 心肌梗死定位表

	前壁	前侧壁	前间隔	下壁	正后壁	下侧壁
V_1	0	－	＋	0	－	－
V_2	＋	－	＋	0	－	－
V_3	＋	0	＋	0	－	－
V_4	＋	＋	0	0	－	－
V_5	＋	＋	0	0	0	－
V_6	＋	＋	0	0	0	＋
aVR	－	0	0	－	0	0
aVL	＋	＋	0	－	0	＋
aVF	－	－	0	＋	0	＋
Ⅰ	＋	＋	0	－	0	＋
Ⅱ	＋	0	0	＋	0	＋
Ⅲ	－	－	0	＋	0	＋
V_7	0	＋	0	0	＋	＋
V_8	0	0	0	0	＋	＋

注：“＋”指有异常 Q 波、S-T 段抬高及 T 波倒置的梗死图形；

“-”指与上述相反的变化，如 R 波增高、ST 段压低、T 波正向；

“0”无变化

a. 急性前壁心肌梗死：急性前壁心肌梗死的特征性图形主要见于胸导联，其次是 aVL，临床上常见为前侧壁心肌梗死心电图形（图10-2）。

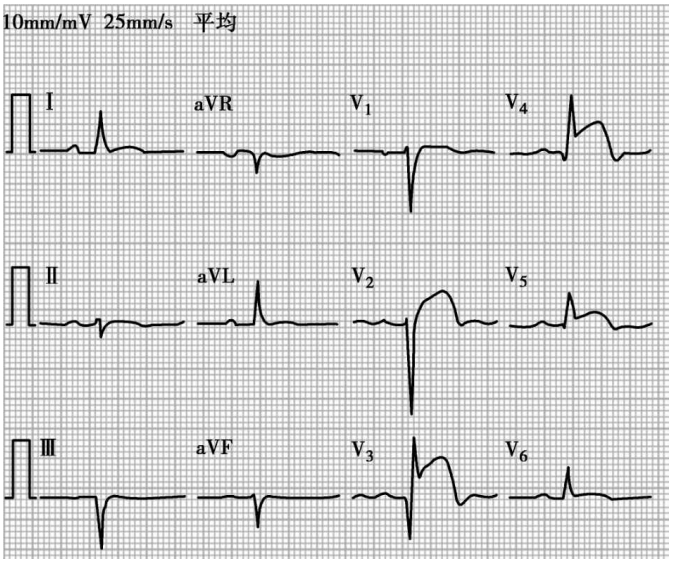


图 10-2: 急性前侧壁心肌梗死心电图

b. 急性膈面（下壁）心肌梗死：急性膈面（下壁）心肌梗死的特征性图形见于 Ⅱ、Ⅲ、aVF；在 Ⅰ、aVL 及胸导联呈现 S-T 段下降（图10-3）。

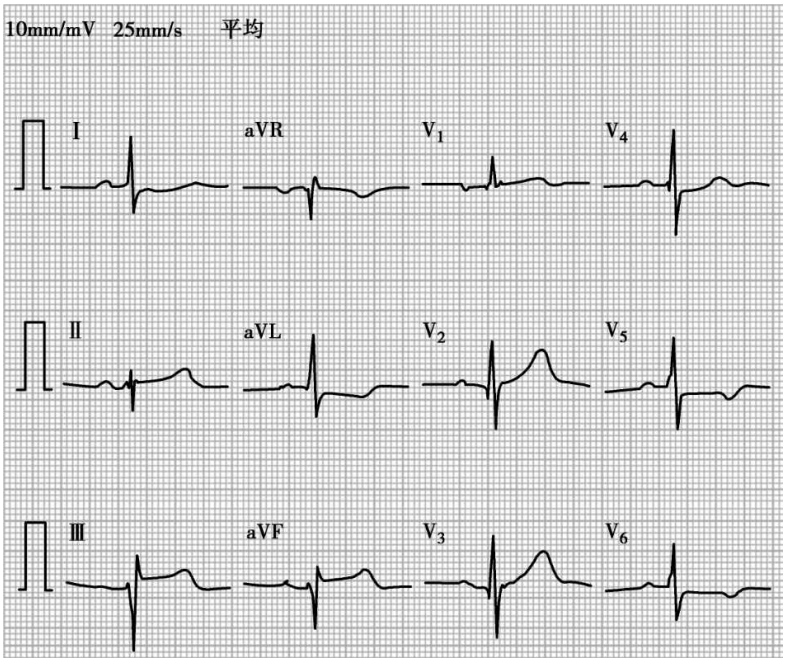


图 10-3: 急性下壁心肌梗死心电图

c. 急性正后壁心肌梗死：急性正后壁心肌梗死的特征图形见于 V_7、V_8；V_1 心室波呈 RS 型或 Rs 型，R_{v1} 顶峰延迟到 0.04 秒，右胸导联（V_1、V_{3R}）S-T 段下降，T 波直立（图10-4）。下壁心肌梗死常常合并正后壁心肌梗死，因此在 Ⅱ、Ⅲ、aVF 导联出现下壁心肌梗死的特征性图形时，应特别注意 V_7、V_8 导联，以防漏诊正后壁心肌梗死。

2）关于心肌梗死的漏诊与误诊问题：心电图对心肌梗死的诊断无疑有很大的帮助，然而部分心肌梗死患者的心电图改变是不典型的。相反，一些没有心肌梗死的患者，由于某种原因的影响，可以出现酷似心肌梗死的心电图征象。此外，有些心律失常也可以将心肌梗死图形掩盖。因此，必须结合临床表现及其他实验室检查结果全面考虑，才能提高心肌梗死诊断的准确性，降低假阳性率及假阴性率。现将心肌梗死心电图方面的漏诊与误诊问题讨论如下：

A. 有典型的急性心肌梗死临床表现，但心肌梗死图形不典型或心电图无特征性改变时，应作如下考虑：① 仅有 T 波改变的急性心肌梗死。个别患者临床上有典型的急性心肌梗死表现，但心电图仅有 T 波倒置，倒置的 T 波在数周内由浅变深，以后又由深变浅逐渐恢复至正常。由于影响 T 波倒置的因素很多，因此必须符合下列各项条件，才能作出心肌梗死的诊断：临床表现典型，如持续的心前区剧痛、血压下降等；实验室检查，如心肌肌钙蛋白升高，CK，CK-MB 升高等；倒置的 T 波是呈尖锐对称倒置的“冠状 T 波”，同时其演变过程符合一般心肌梗死的演变规律者。② 急性心肌梗死合并完全性左束支传导阻滞时，后者常将前者图形掩盖或使之不典型。③ 偶见个别急性心肌梗死（尤其室间隔梗死）患者，其急性心肌梗死图形只在室性期前收缩时出现。对这些患者应密切结合临床表现，并定期复查心电图以确定诊断。④ 一些患者由于心肌梗死部位较特殊，常用的导联及探查部位有时探查不出心肌梗死的图形。疑有此情况时，应增加一些探查部位以提高诊断率。例如：疑为前高侧壁心肌梗死时加做高 1 至 2 肋间部位的左侧胸导联；疑为局限性后壁心肌梗死时加做 V_7、

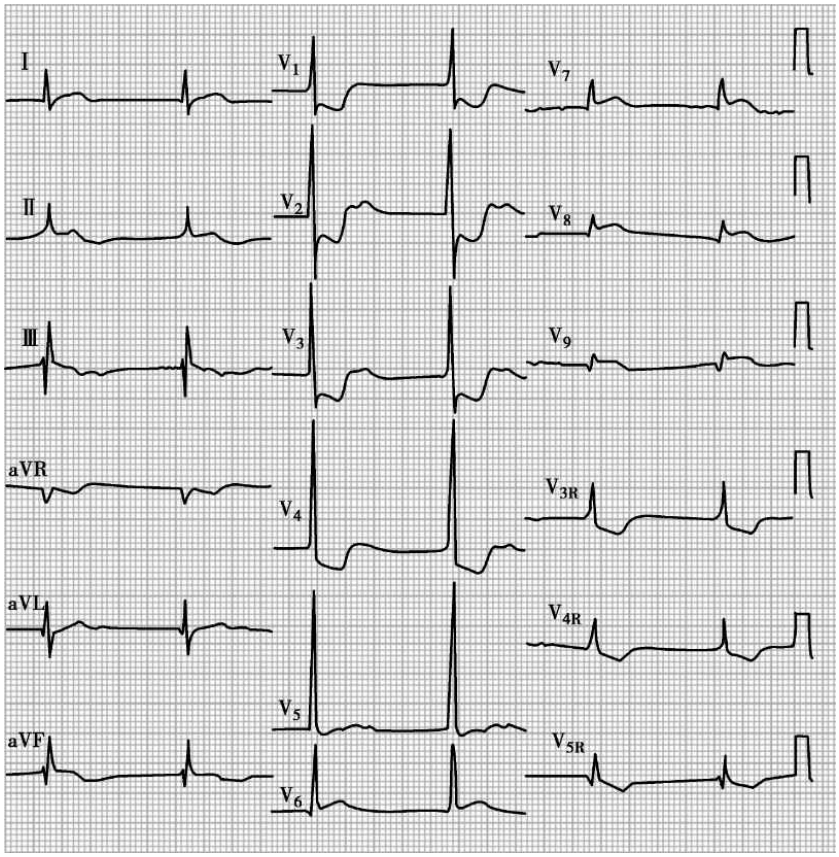


图 10-4: 急性下壁合并正后壁心肌梗死心电图

V_8 、V_9 等。⑤ 急性心肌梗死刚发生不久，心电图可能尚未显示，以后在 24 小时内，个别在 2～3 天或更长的时间，复查心电图，心肌梗死图形一般都可出现。

B. 急性心肌梗死合并下列的心律失常时，后者常将前者图形掩盖：① 阵发性室性心动过速；② 室性心律；③ 完全性左束支传导阻滞；④ 完全性房室传导阻滞，心室起搏点在房室束以下；⑤ 预激综合征。

这些患者在心律失常发作前后对比其心电图变化，对诊断有无合并急性心肌梗死有重要意义。

C. 在下列情况时心电图可能出现酷似心肌梗死图形而引起误诊：① 正常人 Q_{III} 可以超过 R_{III} 的 1/4，aVL 及 aVF 也可以出现深的 Q 波，V_1 、V_2 可出现 QS 波。因此单凭个别深的 Q 波或 QS 波来诊断心肌梗死时往往容易误诊，在诊断陈旧性心肌梗死时，更应慎重。② 由于风湿性心瓣膜病或梅毒性心脏病等引起的心室肥厚，有时可以出现酷似前壁心肌梗死的图形。③ 急性肺源性心脏病（急性肺栓塞）时，心电图可出现 Q_{III} 加深，T_{III} 倒置，应与膈面心肌梗死鉴别。慢性肺源性心脏病心力衰竭严重时，有时也可出现酷似心肌梗死的图形。④ 束支传导阻滞及预激综合征有时出现的深 Q 波及 ST-T 波变化，可酷似心肌梗死的图形。⑤ 其他如严重的心肌疾病（例如主动脉瓣下狭窄、心脏淀粉样变性、Friedreich 遗传性共济运动失调等）、脑血管病，甚至胸前探查电极的移位及呼吸的改变，偶尔也可出现酷似急性心肌梗死的图形。

上述情况有时虽与心肌梗死难以鉴别，但如结合临床表现及有关的实验室检查和及时复查心电图（以上的第 ②、③、④ 项情况，如在 2 天内复查心电图，酷似心肌梗死的图形已消失或变为不典型，则不符合急性心肌梗死心电图的演变过程），全面考虑，综合分析，多能作出正确的诊断。

心肌梗死的确诊需要综合分析临床表现、特征性的心电图改变以及实验室检查发现。细致的多方面检查和动态观察是减少漏诊或误诊的关键。虽然如此，国内仍有报告，临床与病理对照，急性心肌梗死的正确诊断

率仅为 53%，而陈旧性心肌梗死为 50%。作者提到急性心肌梗死未能诊断的原因主要是由于并发或伴发于其他疾病、再次梗死、心内膜下心肌梗死或病灶过小。急性心肌梗死临床表现多样化，即所谓“同病异症”，也可能是误诊的一个原因。

急性心肌梗死与心绞痛的鉴别见表10-3。

表 10-3: 急性心肌梗死与心绞痛的鉴别要点

鉴别诊断项目	心绞痛	急性心肌梗死
疼痛		
1. 诱因	常由于体力活动、情绪激动、饱餐后诱发	不明显
2. 部位	位于胸骨后者占 50%～75%	多位于心前区(57.4%)，胸骨后次之(22.9%)
3. 性质	多为压迫感或窒息感	常为压榨性，且较剧烈
4. 放射范围	常较局限	常较广泛
5. 持续时间	短，多为数分钟(在 30 分钟以内者占 90%)	长，常超过 30 分钟
6. 舌下含硝酸甘油片或休息后的影响	常能显著缓解疼痛	作用较差
血压	无明显改变，有时略升高	常降低
休克	无	可有
呼吸困难或心力衰竭	极少	可有
心包摩擦音	无	可有
心肌坏死物质吸收的表现		
1. 发热	无	常有
2. 白细胞增多	无	常有
3. 红细胞沉降率	无改变	加速
4. 血清心肌酶活性	常无改变	增高
5. 血清心肌坏死标记物	无	有
心电图改变		
1. QRS 波群改变	无	常呈深 Q 波
2. S-T 段偏移	极短暂	持续数小时以上
3. T 波改变	极短暂	常数月后才恢复正常

急性心肌梗死与急性非特异性心包炎的鉴别见表10-4。急性心肌梗死尚需与夹层主动脉瘤、肺栓塞相鉴

别。

表 10-4: 急性心肌梗死与急性非特异性心包炎的鉴别

	急性非特异性心包炎	急性心肌梗死
年龄	多见于青壮年	多见于中年以上
前驱症状	多先有上呼吸道感染症状	无
影响疼痛的因素	深呼吸、咳嗽、打喷嚏时加重	无
发热、白细胞增多与疼痛的关系	发热、白细胞增多常在疼痛以前或同时出现	发热、白细胞增多常在疼痛以后出现
心包摩擦音	常于起病时即出现	常于发病后第 2～3 天出现
休克	无	可有
心电图		
QRS 波群	无改变	常出现异常深的 Q 波
S-T 段	大多数导联 S-T 段上升(S-TaVR 下降),ST_1 与 $S\text{-}T_{Ⅲ}$ 的偏移方向一致	S-T 段上升只限于几个导联,$S\text{-}T_1$ 与 $S\text{-}T_{Ⅲ}$ 的偏移方向往往相反

(13) 冠状动脉造影与心肌显像检查:

近年国内报道一组 47 例冠心病，做冠脉造影（CAG）与心肌断层显像（ECT），并比较二者的诊断价值。结果 CAG 阳性 39 例，敏感性 83%，特异性 100%，故阳性者诊为冠心病无疑。ECT 诊断冠心病敏感性 97.9%（46/47），但特异性仅为 45.5%，因而阳性意义须结合临床，但阴性诊断价值达 83.3%，故阴性者排除冠心病可靠性较大。

有作者进行冠脉造影和^{99m} Tc-MIBI 静息心肌显像（MB）的对比研究。MB 是一种安全、无创的检查方法，不仅可直接反映局部心肌血流灌注，也反映冠脉的狭窄程度和范围。结论认为由于冠脉造影与 MB 有良好的相关性，故 MB 可作为冠脉造影筛选指标之一，对一些不适宜做冠脉造影的高危患者，MB 是一项较好的选择。

有作者分别应用多巴酚丁胺或双嘧达莫（潘生丁）负荷试验下作 MB 检查，结果提示此法对检测冠脉病变有较高的灵敏性和特异性，且安全，具有较好的诊断价值。

冠状动脉造影的主要指征为：① 对药物治疗的心绞痛较严重者，明确冠状动脉病变情况以考虑介入性治疗或旁路移植手术；② 胸痛表现似心绞痛而不能确诊者；③ 中老年患者心脏增大、心力衰竭、心律失常，疑有冠心病而无创性检查未能确诊者。

3.X 综合征

临床上少见，是一种原因不明的发作性心肌缺血。临床表现为劳力型心绞痛。多见于中年女性。发作有明显的诱因，如体力劳动、过度的脑力活动。发作时心电图 ST 段呈缺血性水平型及下斜型压低。症状缓解后心电图恢复正常，发作时含服硝酸甘油片可缓解。冠状动脉造影正常，有作者认为 X 综合征的心肌缺血发作与交感神经活性增强有关。

国外作者报道 X 综合征可能存在微血管功能异常。国内作者检测 14 例确诊的 X 综合征患者的血浆内皮素（ET）水平，结果显示 X 综合征患者血浆 ET 水平明显高于健康人，而与冠心病患者比较差异无显著性，提示 X 综合征 ET 水平升高，可能与心肌缺血及交感神经异常活动有关。内皮素由血管内皮细胞合成释放，是已知体内最强、持续最久的缩血管活性多肽。也有研究报道认为 X 综合征的病因是由于小冠状动脉扩张储备功能降低或异常收缩而引起的心肌缺血所致。

由于胸痛的原因很多，对冠脉造影正常而有心绞痛样胸痛表现的患者，应根据现有的经验和认识，把那些检出有心肌缺血或冠脉储备功能降低的患者，诊断为 X 综合征。但有作者还提出，在考虑 X 综合征诊断时，应该用麦角新碱试验排除心外膜冠状动脉痉挛所致的胸痛；若仍未能诱发冠状动脉痉挛，还需做进一步检查，以评估冠状动脉储备有无异常。此外，还可用核素运动心肌显像或潘生丁负荷试验，诱发胸痛和心电图改变，以判明有无心肌缺血表现。如上述检查均未见异常，则应考虑非心源性胸痛的病因的可能，做相应的检查予以鉴别。

4. 心肌梗死后综合征

发生率约 10%，其发病机制被认为可能系机体对坏死物质的过敏反应。病情经过良好。典型病例其症状发生于急性心肌梗死之后数周到数月内，可反复发生。主要临床表现有持续发热、胸痛、血沉加快、白细胞增多，或并发心包炎、胸膜炎与肺炎。部分病例听诊可闻心包摩擦音，偶尔并发左侧胸腔积液。

肺栓塞后综合征症状与心肌梗死后综合征相似，前者的主要临床特点为：① 有肺栓塞的基础疾病；② 患者有突然胸痛、气急等症状；③ 在肺栓塞经过一段时间（一般为 3～4 周）出现类似心肌梗死后综合征的症状；④ 短时间的糖皮质激素治疗效果较好；⑤ 有复发的倾向。

5. 冠状动脉瘤

冠状动脉瘤临床罕见，主要发生于男性，可为单发性或多发性，梭形或囊状。无临床症状时此瘤常不引起注意，但并发血栓形成可发生胸痛，成年患者的胸痛表现与心绞痛相似。疼痛常反复发作数年，在发生心肌梗死后而停止发作。如该动脉瘤穿破至右心（冠状动脉瘘形成），可出现如动脉导管未闭的车轮样连续性杂音。有人认为在无症状的婴幼儿，如胸部 X 线透视发现房室沟有一非同步搏动的肿块时，提示本病的诊断。冠状动脉瘤常并发于结节性多动脉炎，但也可为先天性、外伤性、真菌栓塞性、梅毒性、动脉粥样硬化性、风湿性等多种病因。有报道腹主动脉瘤常合并动脉粥样硬化性冠状动脉瘤。冠状动脉造影有助于确诊。

据国内有一组冠状动脉瘤 12 例报告，均在冠状动脉造影中发现，男 11 例，女 1 例，6 例合并心肌梗死，10 例同时合并冠状动脉狭窄（≥75%），表明本病预后不良。

有一组 6 例冠状动静脉瘘报告，均为男性。患者以不同程度的胸闷，心悸、体力活动受限等就诊。6 例均有心电图持续性 ST-T 改变，均经冠状动脉造影确诊。由于本病症状、心电图、超声心动图均无特征性，故临床上易于漏诊或误诊。

6. 梗阻性肥厚型心肌病（特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄）

本病为常染色体显性遗传病，多在 30 岁之前出现特征性症状。由于左心室心肌肥厚并累及室间隔，使左心室流出道梗阻，可导致心绞痛发作，并伴有起立或运动后眩晕，甚至神志丧失。超声心动图可显示室间隔非对称性肥厚，舒张期室间隔的厚度与后壁的比例 ≥1.3。

对临床或心电图表现类似冠心病的患者，如患者较年轻，诊断冠心病依据不充分又不能用其他心脏病来解释，则应想到本病的可能。结合心电图、超声心动图及心导管检查可作出诊断。如有猝死、心脏增大等的家族史更有助于诊断。

（二）心瓣膜病

1. 二尖瓣膜病

二尖瓣狭窄或（及）关闭不全均可引起胸痛，发作一般与情绪激动、体力活动及饱餐等因素无关。二尖瓣狭窄所致疼痛的性质以钝痛较为常见，而很少有类似心绞痛样疼痛。体查心尖部可闻及隆隆样舒张期杂音或（及）收缩期吹风样杂音，彩色超声心动图的检查有助于此类病的诊断。

2. 二尖瓣脱垂综合征

胸痛是常见的症状，常为锐痛、刀割样痛或钝痛，疼痛部位常位于心前区，与心绞痛相似。疼痛发作与劳力和情绪变化无恒定关系，也可在休息时发生，疼痛可持续数分钟或数小时，不经治疗可自行缓解。彩色超声心动图的检查有助于诊断。

3. 主动脉瓣膜病

主动脉瓣狭窄或（及）关闭不全均可引起心绞痛发作，前者的发生率在 10% 以上，而后者的发生率则少于 5%。主动脉瓣狭窄所引起的心绞痛一般与典型的心绞痛相似，但其特点是较轻度的体力活动更易诱发，含服硝酸甘油片治疗后可引起晕厥。主动脉瓣关闭不全引起的心绞痛常于睡眠中发作，可持续数 10 分钟至 1 小时以上，发作时多有血压升高、窦性心动过速及呼吸加快等表现。含服硝酸甘油片治疗常无效或只能起暂时的缓解作用，数分钟后多有重复发作。

主动脉瓣区可闻及响亮的收缩期杂音或（及）舒张期杂音，彩色超声心动图的检查有助于诊断。

（三）急性心包炎

急性心包炎，尤其是急性非特异性心包炎，往往有剧烈的胸痛，少数患者只觉紧压感或闷痛，疼痛部位常在心前区，并可放射至左肩、左臂内侧、左肩胛区、背部、颈部、下颌部以及剑突下。疼痛可呈持续性或间歇性发作，于卧位时加重，坐起或身体前倾时减轻。如本病累及邻近胸膜，则胸廓活动增加时（如咳嗽、深呼吸、举臂等）疼痛加剧。体格检查可闻及心包摩擦音，如产生积液可出现心包积液征（Ewart 征）甚至出现心脏压塞。

急性心包炎除有心前区剧痛外，还常伴有发热、白细胞增多、血沉加快等，应与急性心肌梗死鉴别（见表10-4）。特异性的心包炎（病毒性、细菌性、结核性）可依靠原发疾病的相关病变进行鉴别。

（四）先天性心血管病

肺动脉瓣狭窄、房间隔缺损、肺动脉瓣狭窄合并房间隔缺损（法洛三联症）、法洛四联症、主动脉瓣狭窄、先天性特发性肺动脉扩张，以及特发性肺动脉高压等先天性心血管病，均可发生胸痛。其胸痛的表现可类似心

绞痛（占 4.8%），也可类似胸壁痛。这些伴有胸痛的先天性心血管病常伴有肺动脉高压。心脏听诊、心脏 X 线检查及彩色超声心动图有助于诊断，必要时可做心血管造影以明确诊断。

（五）胸主动脉瘤

1. 主动脉瘤

主动脉瘤多由于梅毒性主动脉炎及动脉粥样硬化引起，多由于外伤、感染（如结核、脓毒血症）、风湿病所致，先天性者少见。

主动脉瘤压迫胸壁、脊椎及神经时，均可引起胸痛（约占半数），如压迫其邻近器官则可产生相应的症状。

胸部 X 线检查可见局限性边缘清晰的梭状或囊状致密阴影，此阴影在任何投照位置不能与主动脉分开。彩色超声心动图也有助于本病诊断。

2. 主动脉窦动脉瘤

主动脉窦动脉瘤（Valsalva 窦动脉瘤）大多为先天性，少数由真菌感染与梅毒所致。男性发病多于女性。约 3/4 的主动脉窦动脉瘤发生在右冠状动脉窦（Valsalva 右前窦）的基部，而向右心室穿破。本病国内已有不少病例报告，笔者所在医院也有多例发现。

虽然少数病例可经 X 线检查发现，但除主动脉窦动脉瘤已发生穿破外，常难以作出临床诊断。在青春期前穿破者不常见。主动脉窦动脉瘤穿破的三联症是：突然出现的颈静脉搏动、动脉脉搏减弱和连续性杂音。症状与体征在穿破时突然出现。胸痛与呼吸困难常突然发生，并呈进行性加重；心力衰竭发生较晚。此动脉瘤常向右心室穿破，引起三尖瓣关闭不全。连续性杂音是其突出的体征，常伴有震颤。此杂音与动脉导管未闭的杂音相类似，但前者在舒张期较响亮，而后者在收缩末期较明显，杂音通常沿胸骨左缘较易听到。以下几点有助于动脉瘤破裂的诊断：① 中年以下的患者胸部突然发生疼痛或压迫窒息感，并伴有呼吸困难；② 继胸痛之后出现心悸、气短、头痛、头晕或心力衰竭；③ 心前区可触及明显而广泛的震颤，近胸骨左缘第三、四肋间可闻及 III～IV 级以上的收缩期与舒张期粗糙的乐音样杂音，舒张晚期增强；④ 周围血管征阳性；⑤ 胸部 X 线检查显示肺血流量增多，心脏向两侧扩大，并呈二尖瓣型。确诊有赖于选择性心血管造影检查。

3. 主动脉夹层动脉瘤

主动脉夹层动脉瘤发病急骤，其特征为运动后突然出现心前区或胸骨后撕裂痛或剧烈的烧灼痛，放射至头、颈、上肢、背、腰、中下腹部甚至下肢，常伴有呼吸困难等其他症状。患者常有高血压病史。

本病可误诊为急性心肌梗死。主动脉夹层动脉瘤时胸痛的特点是放射范围更为广泛，且在剧烈疼痛时仍能维持较高的血压。如夹层主动脉瘤引起无名动脉或左锁骨下动脉阻塞，可致该侧上肢血压较低，脉搏较弱。

主动脉夹层动脉瘤的诊断依据包括：① 中年以上有高血压和动脉粥样硬化的病史；② 突然发生心前区、背部、腹部或腰部剧烈疼痛；③ 疼痛发作时有休克征象，但血压仍较高，即使一度下降，但在 24～48 小时内又复上升，并且很高；④ 一侧桡动脉搏动减弱或消失；⑤1/5 患者主动脉瓣区可听到舒张期杂音；⑥ 部分患者可出现心包摩擦音或心包、胸腔积液的征象；⑦ 胸部 X 线检查可见主动脉阴影进行性加宽，搏动减弱甚至消失；⑧ 心电图检查无急性心肌梗死的特征性改变；⑨CT、MRI 或主动脉造影可见夹层动脉瘤征。

（六）肺动脉疾病

1. 肺栓塞与肺梗死

本病常发生于下肢静脉曲张、心脏病、盆腔手术、骨折、长期卧床、老年肥胖等患者。典型的肺栓塞可突然发病，出现呼吸困难、晕厥、发绀、咯血、休克及胸骨后疼痛等症状，如累及胸膜，则吸气时胸痛加剧；如累及膈肌，疼痛可放射至肩部及颈部。肺栓塞典型的心电图改变有肺性 P 波，电轴右偏，右束支传导阻滞，$S_1Q_3T_3$ 等，但发生率很低。X 线胸片上典型的征象示肺梗死部位呈楔状致密阴影，底部近胸膜，尖端向肺门，也可表现为圆形或多发性不规则阴影，胸腔积液，同侧膈肌上升等。螺旋 CT、放射性核素肺灌注和通气扫描、磁共振显像、肺动脉造影有助于明确诊断。本病早期引起疼痛、呼吸困难和心电图改变，应注意与心肌梗死鉴别。

2. 肺动脉高压

不论原发性（特发性）或继发性肺动脉高压均可引起胸痛。检查可发现 P_2 亢进及分裂，心电图出现肺性 P 波，X 线胸片显示肺动脉段明显突出或其高度 ≥3mm，右肺下动脉干扩张，其横径 ≥15mm 及残根征；肺动脉圆锥 ≥7mm 等可诊断为肺动脉高压。超声心动图和多普勒超声检查可反映肺动脉高压及其相关的表现。

3. 肺动脉瘤

肺动脉瘤是罕见的疾病。大多数为先天性，获得性肺动脉瘤的病因包括慢性肺源性心脏病、梅毒和白塞病。动脉瘤通常位于肺动脉干或其主分支，囊状多于梭状。大的肺动脉瘤可引起咳嗽和呼吸困难，甚至咯血。发生胸痛者占 17%，其疼痛的程度不一，如动脉瘤突然胀大和破裂，则可发生剧烈的锐痛。体查常于肺动脉瓣区出现收缩期杂音和第二音亢进，由于肺动脉瓣环的扩张也可出现粗而长的舒张期杂音。胸部 X 线检查常显示肺动脉干局限性凸出，肺血管纹理正常，无明显肺门搏动，有助于诊断，但须与纵隔肿瘤及肺癌相鉴别。胸部 CT 检查或肺动脉造影可确立诊断。

（七）心血管神经症

心血管神经症又称 Da Costa 综合征，是以心血管疾病的有关症状为主要表现的临床综合征，属于功能性神经症的一种类型。中青年女性较多见，尤其是更年期的妇女。本病的临床意义在于其较易与真正的心绞痛混淆。

本病与典型心绞痛的鉴别要点为：

1. 心前区疼痛持续几秒钟到几小时，为短暂的刺痛或较久的隐痛。患者有时觉气闷或呼吸不畅，喜喘一两口大气，或作叹息样呼吸，但无闷痛或较明显的压榨感。

2. 胸痛部位多在乳房下或常有变动。

3. 症状多出现在劳累后，而不在劳动或兴奋的当时，作轻度体力活动后常感舒适，有时可耐受较重的劳动而不发生胸痛或胸闷。

4. 含服硝酸甘油片常无效，或在 10 多分钟才“见效”。

5. 常伴有心悸、疲乏及其他神经衰弱的症状。

心血管神经症的诊断，主要根据上述的特点，以及心血管系统检查的阴性结果。如患者有心前区疼痛，而疼痛的发作与体力劳动无关，虽在休息时仍然存在，或在体力活动后反而减轻，应考虑本病。心血管神经症需与原发性高动力性综合征鉴别，后者被认为由于交感神经活动度过高所致，体查可闻及收缩期喷射音和收缩期杂音，半数患者心电图可显示左心室肥厚。

二、呼吸系统疾病

呼吸系统疾病所致的胸痛，其共同特点是：① 胸痛常因咳嗽或深呼吸而加剧；② 胸壁局部无压痛；③ 多伴有咳嗽、咳痰；④ 常伴有原发病的症状和体征；⑤ 胸部体格检查与 X 线检查常可发现病变。

（一）胸膜疾病

1. 胸膜炎

由于各种病因所致的胸膜炎的胸痛，在呼吸时加剧，尤其是深呼吸时更明显。干性（纤维素性）胸膜炎的胸痛呈刺痛或撕裂痛，多位于胸廓下部腋前线与腋中线附近，可触及胸膜摩擦感，闻及胸膜摩擦音。膈胸膜炎可引起下胸部疼痛，常向肩部、心前区或腹部放射，可伴有腹壁紧张及压痛而误诊为腹部疾病。渗出性胸膜炎早期为干性胸膜炎，有深吸气时胸痛，随渗出液的增加，胸痛逐渐消失。

2. 胸膜肿瘤

胸膜的原发性或继发性肿瘤均可引起胸痛，尤其是胸膜间皮瘤，其早期为钝痛、刺痛，晚期侵犯肋间神经时出现难以忍受的剧烈胸痛。

胸膜间皮瘤有如下特点时有助于诊断：① 患者有石棉接触史；② 年龄一般多在 40 岁以上；③ 大约 60% 患者有胸腔积液，其中 3/4 为血性胸腔积液伴有进行性胸痛、呼吸困难、乏力、体重减轻和刺激性咳嗽；④ 胸腔积液透明质酸含量增高，$>$ 250mg/L；⑤X 线胸片显示胸膜呈不规则状，波浪状阴影，或结节状影，来自胸膜的孤立性肿块，密度高，边缘光滑，呈分叶状；⑥ 胸腔积液检查可发现恶性间皮细胞瘤细胞。

胸部 CT 和 MRI 可评价胸壁和纵隔的受累情况。胸腔镜直视下的活检，不仅可直接观察病变，且取材准确，标本大，阳性率高，是确诊的最佳手段。如果不具备胸腔镜检查条件，必要时也可考虑开胸胸膜活检。

3. 自发性气胸、血气胸

自发性气胸、血气胸常在突然用力后出现一侧剧烈胸痛，伴有呼吸困难，表现有气胸或胸腔积液的体征。部分患者可只觉轻微胸痛，而无明显的呼吸困难，气胸或胸腔积液的体征不明显，易致漏诊。胸部 X 线检查有助于本病的诊断。

（二）气管及支气管疾病

1. 支气管炎

急性支气管炎时因剧烈咳嗽，常引起胸骨后隐痛或紧迫感。慢性支气管炎引起胸痛者少见。

2. 原发性支气管肺癌（肺癌）

早期患者仅有胸闷不适感，随着病情的发展，肺癌侵犯胸膜、肋骨，压迫脊神经后根时可出现持续性胸痛，夜间尤重。疼痛可放射至头颈部或肩部；如放射痛范围广泛，常提示肺癌已有转移。凡中年以上吸烟患者，出现不明原因的胸痛，伴有刺激性咳嗽或血痰，应考虑本病的可能，X 线胸片、胸部 CT、痰及胸腔积液检查癌细胞、纤维支气管镜检查等可进一步确诊。

3. 肺部疾病

肺部疾病累及胸膜或胸壁时均可引起胸痛。如各种原因引起的肺炎、肺结核、肺栓塞等。

三、食管疾病

食管疾病如食管炎、食管裂孔疝、弥漫性食管痉挛、食管肿瘤、食管憩室、自发性食管破裂等均可引起胸痛，其共同特点是：① 疼痛常位于胸骨后；② 疼痛多在吞咽时发作或使之加剧；③ 常伴有吞咽困难。

1. 食管绞痛

本病是一种食管运动功能障碍性疾病，常见于 20～40 岁患者，有夜间发作的倾向，患者常从酣睡中痛醒；疼痛位于胸骨后，而向肩胛间区放射。发病时患者可感觉吞咽流质困难，进食冷冻食物可诱发或加剧疼痛。食管绞痛有时相当严重，需用大剂量麻醉剂才能使其缓解，可被误诊为心绞痛，但其特点是不因劳动而诱发，对硝酸甘油的反应差，较少向颈部、下颌与臂部放射。在发作时作食管吞钡 X 线检查或食管测压，常可发现食管运动功能失调。

2. 胃食管反流病

本病可引起心绞痛样胸痛发作。在一组 52 例心绞痛样胸痛的病因分析中，该病占 82.7%，其他原因为食管括约肌高压症占 5.8%，Nutcracker 食管占 3.8%。心肌断层显像（ECT）可帮助确定是否有冠心病的存在，食管运动功能检查可明确有无食管运动功能异常及其与胸痛的关系。

另一组关于食管病变所引起的心绞痛样胸痛 14 例报告，其中男 10 例、女 4 例，平均年龄 54 岁，冠心病的一系列检查阴性，经食管吞钡 X 线检查、内窥镜检查、食管测压、食管滴酸试验而作出食管病变的诊断。其中弥漫性食管痉挛 5 例，反流性食管炎与食管裂孔疝各 4 例，Barrett 食管 1 例。有作者提出食管病变所致心绞痛样胸痛，须符合以下条件：① 排除冠心病；② 胸痛发作与胃食管反流或食管运动失调在时间上相符；③ 胃食管反流及食管运动障碍的程度，足以解释胸痛的发生。如患者经奥美拉唑等抑酸药物常规治疗后胸痛消失，更支持胃食管反流所致胸痛的诊断。

24 小时食管 pH 监测法是诊断胃食管反流所致食管源性胸痛的有效方法，还有助于与心源性胸痛的鉴别。

3. 弥漫性食管痉挛

本病可发生于任何年龄，但以 50 岁以上多见，主要症状为胸痛和吞咽困难，前者常为心绞痛样，含服硝酸甘油片可缓解。诊断主要依靠食管测压。

4. 急性食管炎

机械性和化学性损伤是常见病因，胸痛位于胸骨后，可放射到肩部，伴有吞咽困难和疼痛，内镜检查可明确诊断。

5. 自发性食管破裂

自发性食管破裂（Boerhaave 综合征）是在频繁剧烈的呕吐后，食管下段可发生撕裂，进而破入纵隔或胸膜腔，患者常感剧烈疼痛，可出现一侧胸腔积液或积气、皮下气肿等体征。本病应注意与急性心肌梗死、肺栓塞、主动脉夹层动脉瘤、急性胰腺炎及消化道溃疡鉴别，应及早手术治疗。

四、胸腺疾病

由于胸腺炎症、出血、损伤、肿瘤、囊肿等可导致胸痛，但少见。

五、纵隔疾病

（一）纵隔炎

1. 急性纵隔炎

急性纵隔炎临床上少见，主要感染途径是：① 由于纵隔或邻近器官外伤而感染，这种情况可见于外伤、开放性骨折、食管损伤（由于内镜检查、食管异物、食管癌穿孔）等；② 经由血道或淋巴道感染，如并发于脓毒血症、肺炎、急性支气管炎、胸骨骨髓炎、肺脓肿、心包炎及其他细菌感染的过程中。

急性纵隔炎大多为化脓性，主要症状是寒战、高热、白细胞增高和胸骨后疼痛，呈持续性钝痛或钻痛。疼痛因吞咽和深呼吸而加剧。病变部位大多在上纵隔，故常出现前颈部肿痛与压痛。如炎症继发于食管或气管穿孔，可发生纵隔与颈部皮下气肿，出现呼吸困难。X 线检查发现纵隔增宽，或兼有纵隔气肿；如形成脓肿，则多在右侧。下纵隔急性炎症的临床表现可与急性上腹部疾病相混淆，详细的病史与 X 线检查有助于诊断。

2. 慢性纵隔炎

慢性纵隔炎病程缓慢，病因以化脓性或结核性为多，有时为真菌性或梅毒性，症状较急性炎症为轻。结核性纵隔炎常有潮热、乏力、盗汗、消瘦等结核性中毒症状，以及胸痛、咳嗽、吞咽困难等局部症状。如形成冷脓肿，可向食管或气管穿破。化脓性纵隔炎或结核性纵隔炎在炎症吸收之后，可继发广泛性粘连，瘢痕收缩，而引起纵隔器官压迫症状，较多见有不同程度的上腔静脉阻塞综合征。

（二）纵隔肿瘤

不论良性或恶性纵隔肿瘤都可引起压迫症状，如压迫神经、胸椎或肋骨，可出现持续胸部疼痛，且常伴有呼吸困难、咳嗽、声音嘶哑、吞咽困难以及上腔静脉阻塞综合征等。X 线检查和 CT 检查对本病有重要的诊断意义。

（三）纵隔气肿

纵隔气肿多并发于自发性气胸，但也可由于外伤等原因引起。空气可由以下的途径进入纵隔：① 肺泡破裂，空气沿肺间质至肺门进入纵隔；② 气管或支气管穿孔；③ 颈部开放性创伤或皮下气肿；④ 腹腔内游离空气（气腹）经腹主动脉或食管周围组织进入纵隔。

纵隔气肿较严重时可引起胸痛，常位于胸骨后，常放射至背、颈、肩及臂等处。严重时可引起呼吸困难、发绀及心动过速。颈部、前胸部甚至面部皮下组织因积气而胀满，可触及皮下“握雪感”，叩诊心浊音界缩小或消失，听诊可闻及嚼骨音（Hamman 征）于心脏收缩时出现，但此病征并非纵隔气肿所特有，在左侧气胸有时也可听到。后前位 X 线胸片显示颈部及上纵隔有条索状透亮带，侧位片显示纵隔内心脏与胸骨之间有多数条索状透亮带，提示纵隔内有空气存在。

34 肩关节及其周围组织疾病

肩关节及其周围组织疾病，如伴有胸肌疼痛及肩、臂痛时，应注意与心绞痛相鉴别。本病无缺血性心电图改变；含服硝酸甘油片症状无缓解；饱餐和情绪激动等不能诱发疼痛发作，活动肩关节及其周围组织可使疼痛加剧。

35 腹部脏器疾病

一、膈下脓肿

膈下脓肿除有全身性感染症状外，还可引起下胸前部、侧胸或背部疼痛，以右侧较多见，并可放射至肩部。体查发现局部压痛。由于膈下组织炎症与疼痛，可使膈运动减弱。胸部 X 线检查可见病侧膈肌升高且固定。腹部 B 超可见膈下肝上有液性暗区，穿刺可抽出液体。

二、肝脓肿

肝脓肿时除有感染症状外，还可出现右下胸痛，疼痛向肩部放射。检查肝区可见局部水肿，有肝区局限性压痛、叩击痛。腹部 B 超可发现肝脏内有单发性或多发性液性暗区。腹部 CT 可发现肝脏的单发性或多发性低密度区。

三、肝 癌

尤其是右叶顶部肝癌可引起右下胸痛，并向右肩部放射。检查肝区有轻度叩击痛，腹部 B 超可见肝脏的占位性病变，腹部 CT 检查可发现肝脏低密度不规则的阴影，有助于本病诊断。

四、消化性溃疡急性穿孔

消化性溃疡急性穿孔时可引起剧烈的上腹痛，有时也可伴有下胸部疼痛。

五、肝胆道疾病

肝胆道疾病可引起右下胸痛，也可出现类似心绞痛的发作。有时甚至由于胆道症状不明显或被胸痛症状所掩盖，而误诊为冠状动脉粥样硬化性心脏病。因此，如这些患者的心绞痛经积极治疗后改善不显著，又无明显的心血管疾病病征时，应考虑胆道疾病所致的可能性。另一方面，肝胆道疾病伴有胸痛的患者，也可合并冠状动脉粥样硬化性心脏病，且前者可诱发或加重心绞痛的症状。及时做心电图检查，检查胆囊部有无压痛、白细胞计数、胆囊及肝脏的 B 超检查有助于两病的鉴别。

六、脾梗塞

较大的脾梗塞除可引起恶心、呕吐、左上腹痛外，还可出现左下胸持续性剧痛，并可向左肩和背部放射。此病最多并发于亚急性细菌性心内膜炎，因此常伴有发热、皮肤黏膜出血点、杵状指（趾）、白细胞增高，尿常规检查有红细胞，超声心动图可发现心内膜附着赘生物。

七、脾曲综合征

结肠脾曲胀气的临床表现称为脾曲综合征。脾曲胀气表现为左下胸与左上腹胀痛、便秘等症状，可被误诊为胸膜炎或冠心病。疼痛程度与胀气程度相一致，排便或清洁灌肠后胀气消失时疼痛也消失，症状可骤发或缓发，持续时间不等，以冬季较为多见，一般与饮食关系不大，但与情绪波动有关，发作时腹部 X 线检查可发现脾曲有明显积气。

八、胃心综合征

胃心综合征主要表现为左侧胸痛或绞窄感，可向左肩放射，偶尔引起心绞痛样发作，易与心绞痛相混淆。本病特点：① 患者年龄通常在 40 岁以下；② 有重度吸纸烟和溃疡病史，戒烟后及溃疡病治愈后症状消失；③ 情绪激动及体力活动后不诱发胸前区痛发作；④ 消化功能障碍或消化系统疾病治愈后症状缓解；⑤ 疼痛发作时无缺血性心电图改变，含服硝酸甘油片不能缓解疼痛。

九、膈肌病变

膈肌病变，如创伤性或自发性膈肌破裂、膈肌恶性肿瘤等均可引起胸痛。膈肌破裂常表现为胸痛、胸闷、呼吸困难及恶心、呕吐等消化道症状。创伤性膈肌破裂是急性胸腹腔外伤中少见但严重的合并症，而非创伤性原因所致者称为自发性膈肌破裂，极为罕见，但误诊率高且易出现严重合并症而危及生命。膈肌破裂或膈肌恶性肿瘤的诊断主要依据胸、腹部 CT 检查。

36 其他原因

一、过度通气综合征

各种原因引起的过度通气除有呼吸急促、四肢感觉异常、头晕、视物模糊、喉干、甚至意识障碍及抽搐外，还可出现胸痛。其胸痛的特点为：① 胸痛性质呈瞬间出现的心前区或左肋弓缘刀割样剧痛，并常放射至颈、背部；② 疼痛持续时间数分钟至数小时；③ 胸骨部有压迫感；④ 胸部缩窄性疼痛（constrictive pain），呼吸时随肋间肌收缩而胸痛加剧。易被误诊为心绞痛，但患者有精神紧张、呼吸急促，而无冠心病证据，血气分析显示血 pH 升高，$PaCO_2$ 降低常有助于本病的诊断。

二、痛 风

痛风患者除有关节痛外，还可伴有胸痛，疼痛一般呈刀割样，偶尔也可呈钝痛。患者常肥胖，饮酒和高蛋白高嘌呤饮食后疼痛加剧，关节周围可触及痛风石（tophi），血尿酸增高有助于本病的诊断。

三、胸廓出口综合征

由于异常颈肋、前斜角肌病变等压迫臂丛下组和锁骨下动脉，从而产生第 8 颈神经和第 1 肋间神经的损害，可引起患侧上胸部及腋下的针刺样或烧灼样胸痛，向患侧颈部、前臂内侧及手掌放射，举物、背物或提物时疼痛加剧。需与颈椎病、颈胸神经根炎及肩关节周围炎相鉴别。

参考文献

1. 晏沐阳，等. 胸痛的诊断. 中华全科医师杂志，2003，(2)：65
2. 吴杰，陆再英. 常规心电图描记分析方法标准化的进展. 中华心血管病杂志，1995，21（1）：9
3. 荣烨之，朱向阳，不稳定型心绞痛（综述）. 中华内科杂志，1994，33（8）：551
4. 许邦龙，等. 不稳定性心绞痛临床与冠状动脉造影分析. 中华内科杂志，1996，35（5）：310
5. 陈步星，等. 冠状动脉造影评价女性冠心病心绞痛的诊断问题. 中华内科杂志，1996，35（4）：239
6. 李勋，等. 冠状动脉造影和心肌断层显像诊断冠心病的对比研究. 中华内科杂志，1992，31（10）：611

7. 陈步星，等. 多巴酚丁胺与潘生丁^{99m} Tc-MIBI 心肌显像诊断冠心病价值的比较. 中华心血管疾病杂志，1996，24（5）：351

8. 何作祥, 等. 多巴酚丁胺负荷试验^{99m} Tc-MIBI 心肌断层显像的临床应用. 中华心血管病杂志, 1996, 24（1）：16

9. 王佩芬，等. 冠状动造影和^{99m} Tc-MIBI 静息心肌显像的对比研究. 中华心血管病杂志，1998，26（3）：234

10. 支龙，等.ST-T 某些改变在冠心病诊断中的价值. 中华心血管病杂志，1997，25（1）：58

11. 李伟扬.X 综合征一例. 中华内科杂志，1992，31（2）：79

12. 张澍, 等.X 综合征患者血浆内皮素浓度变化及其临床意义. 中华心血管病杂志, 1998, 26 (2): 141

13. 徐义枢. 关于 X 综合征的共识与分歧. 中华心血管病杂志，1992，20（5）：269

14. 高润霖，等.X 综合征-附六例报告. 中华心血管病杂志，1992，20（5）：292

15. 郭静萱，等. 冠状动脉瘤 12 例临床报告. 中华心血管病杂志，1996，20（1）：36

16. 越成英，等. 食管病变所致的心绞痛样胸痛. 中华心血管病杂志，1992，20（2）：111

17. 王世鑫，食管源性胸痛的诊断与治疗. 中华全科医师杂志，2003，（2）：70

18. 柯美云，等.52 例心绞痛样胸痛的诊断和治疗. 中华内科杂志，1993，32（5）：295

19. 刘宁，等.30 例肺大泡破裂致自发性气胸. 中华结核和呼吸杂志，1995，18（6）：356

20. 陈愉，等. 家族性自发性气胸七例. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（8）：509

21. 杜志民，等. 冠状动静脉瘘心导管检查的临床意义. 中华心血管杂志，1995，23（6）：448

22. 张惠英，等. 肺梗塞后综合征二例. 中华结核和呼吸杂志，1995，18（1）：28

23. 李晖，等. 弥漫性食管痉挛 10 例报告. 中华消化杂志，1996，16（2）：123

24. 任菲菲，等. 用 24 小时食管 pH 值监测法诊断食管原性胸痛. 中华外科杂志，1995，33（2）：69

25. 徐巧莲，等. 食管良性溃疡. 中华内科杂志，1993，32（5）：324

26. 王澄，等. 创伤性膈肌破裂 47 例诊断和治疗分析. 中国误诊学杂志，2008，8（3）：680-681

27. 胡敏，等. 自发性膈肌破裂的诊断与治疗. 山东医药，2007，47（30）：49-50

第十一章　水　肿

人体血管外组织间隙过多体液积聚时，则形成水肿，此种液体称为水肿液。不包括内脏器官的水肿，如脑水肿、肺水肿等。

产生水肿的主要因素有：① 钠和水的异常潴留；② 毛细血管滤过压升高；③ 毛细血管通透性增加；④ 血浆胶体渗透压降低；⑤ 淋巴回流受阻碍；⑥ 组织压力降低。

临床上全身性水肿的主要病理生理学基础是钠和水的异常潴留。一般认为，首先是钠潴留，其次才是水潴留。引起水和钠潴留的机制，如水、钠潴留中的肾性因素（如肾小球的滤过功能与排钠的关系、肾小管的重吸收功能与排钠的关系），水肿形成的内分泌因素（如醛固酮、抗利尿激素与水、钠潴留的关系等），容量感受器（volume receptor）、容量自体稳定（volume homeostasis）与水肿的关系等问题受到注意。

有人认为局限性水肿的发生，取决于该处毛细血管的压力梯度（pressure gradient），即驱使液体离开血管的压力与重新进入血管的压力之差。

在大多数水肿中，肾性水钠异常潴留是水肿发生的主要原因，而毛细血管的压力梯度仅决定水肿的定位。

依照水肿的性质可区分为下列几种：

（一）压陷性水肿与非压陷性水肿

压陷性水肿是由于体液渗聚于皮下疏松结缔组织间隙所致；非压陷性水肿是由于慢性淋巴回流受阻（如丝虫病象皮肿）、黏液性水肿等所致。

（二）炎症与非炎症水肿

炎症与非炎症水肿临床一般不难鉴别，炎症水肿以局部潮红、灼热、疼痛与压痛为特征，属于局部性水肿。

（三）全身性水肿与局限性水肿

当身体内各部分（主要是皮下组织）的血管外组织间隙均有体液积聚时，称为全身性水肿。由于水肿液在体内各组织中呈弥漫性分布，即使有一定量的液体潴留，早期仍可无肉眼可见的水肿，但患者体重可增加。因此，如患者有迅速的体重增加，而无任何原因可解释时，可认为是水肿的最早表现。体液积聚于局部组织间隙中时，称为局限性水肿。

临床上能引起全身性或局限性水肿的疾病繁多（表11-1）。现分节讨论于下。

表 11-1: 水肿疾病的分类

Ⅰ．全身性水肿	四、营养不良性水肿（低蛋白血症、维生素 B_1 缺乏症）
一、心病性水肿	五、妊娠中毒症所致的水肿
二、肾病性水肿	六、结缔组织病所致的水肿
三、肝病性水肿	（一）系统性红斑狼疮
（二）硬皮病	**Ⅱ．局限性水肿**
（三）皮肌病	一、局部炎症所致的水肿
七、血清病所致的水肿	二、肢体静脉血栓形成及血栓性静脉炎
八、内分泌障碍疾病所致的水肿	三、下肢静脉曲张所致的水肿
（一）垂体前叶功能减退症	四、慢性上腔静脉阻塞综合征
（二）黏液性水肿	五、慢性下腔静脉阻塞综合征
（三）水肿型甲状腺功能亢症	六、淋巴回流受阻所致的象皮肿
（四）Cushing 综合征	（一）丝虫病所致的象皮肿
（五）原发性醛固酮增多症	（二）非特殊性淋巴管炎
（六）经前期紧张综合征	（三）淋巴结切除后
（七）糖尿病	七、流行性腮腺炎并发胸骨前水肿
九、药物所致的水肿	八、血管神经性水肿
十、特发性水肿	九、神经营养障碍所致的局限性水肿
十一、其他原因所致的功能性水肿	十、局部黏液性水肿

37 全身性水肿

一、心病性水肿

心病性水肿一般认为是右心衰竭的表现。主要是心衰引起有效循环血量减少、肾血流量减少、继发性醛固酮增多引起钠水潴留，以及静脉淤血、毛细血管滤过压增高、组织液回吸收减少所致。前者确定水肿程度，后者决定水肿部位。由于心力衰竭程度不同，心病性水肿可自轻度的踝部水肿以至严重的全身性水肿。水肿的先兆往往表现为体重迅速增加。

心病性水肿的特点是首先发生于下垂部位，为压陷性。非卧床患者的水肿首先出现于下肢，尤以踝部较明显；卧床患者的水肿则首先出现于骶部。严重患者可发生全身性水肿合并胸腔、腹腔及心包积水。如心力衰竭患者出现面部水肿，表明病情严重，且常提示合并营养不良及肝脏受损所致血清白蛋白过低的情况存在。

心病性水肿的诊断主要根据患者的心脏病病史、体征及慢性右心衰竭的临床表现，一般不难确定。

慢性缩窄性心包炎也可引起水肿、淤血性肝大、腹水等体征。若其临床表现不典型，可误诊为肝硬化。慢性缩窄性心包炎有显著的静脉压升高，虽可有肝功能损害，但其程度较轻，肝大而表面平滑。

原发性心肌病在慢性病程中可出现充血性心力衰竭的临床病象，或表现为类似慢性缩窄性心包炎的临床病象，常伴有水肿（主要发生于下肢）。

二、肾病性水肿

肾病性水肿的特点是疾病早期只于早晨起床时发现眼睑或颜面水肿，逐渐发展为全身性水肿。

水肿、血压升高与尿改变（血尿、蛋白尿与管型尿），一般是诊断肾炎性水肿的有力证据。钠水潴留是肾性水肿的基本机制。急性肾炎引起水肿的机制几乎是肾性钠水异常潴留。肾病综合征常以重度全身性水肿、重度蛋白尿、低蛋白血症与血清胆固醇增高等为特征，其水肿的分布与体位关系不大。肾病综合征水肿的机制主要是大量蛋白尿所致的低蛋白血症，以及钠水潴留、肾小管重吸收钠过多等，后者可能由于血容量减少引起继发性醛固酮增多所致。肾病性水肿需与心病性水肿相鉴别，鉴别要点见表11-2。

表 11-2: 肾脏性水肿与心病性水肿的鉴别

	肾病性水肿	心病性水肿
水肿发生的快慢	迅速，开始即可有全身性水肿	水肿逐渐形成
水肿开始部位	从眼睑、颜面而遍及全身	从下肢开始而遍及全身
水肿性质	软而易移动	比较坚实，移动性较小
其他临床表现	伴有其他肾病的征象，如高血压、高胆固醇血症、蛋白尿、血尿、管型尿、眼底改变等	伴有心力衰竭的征象，如心脏增大、心杂音、肝大、颈静脉怒张、肝颈征阳性、静脉压升高等

三、肝病性水肿

肝硬化在腹水出现之前可先有轻度下肢水肿，疾病发展严重时可出现腹水，甚至全身水肿。低蛋白血症、门脉高压症、肝淋巴回流障碍、继发醛固酮增多等因素是水肿和腹水形成的主要机制。肝脏病时出现全身水肿，常提示有营养不良与较重的肝功能损害存在。

四、营养不良性水肿

营养缺乏性水肿主要由于长时间负氮平衡，低蛋白血症引起血管胶体渗透压降低所致。水肿发生前常有消瘦、体重减轻，一般给予高热量高蛋白膳食，水肿不久便消退，据此不难确定诊断，但营养缺乏水肿不少合并维生素 B_1 缺乏症，这也可为水肿的附加原因。

维生素 B_1 缺乏症伴有水肿者称为湿性型脚气病。可累及消化、神经、心血管系统，其主要症状为纳差、手足麻木感、衰弱、四肢运动障碍、膝反射消失与全身性水肿等。重病者可出现心脏症状（脚气病性心脏病），如不积极治疗，可危及生命。维生素 B_1 缺乏症所致的水肿往往首先出现于踝部，病情进展时向上发展。下肢、阴囊、腹壁等处的水肿以及浆膜腔积液并不罕见。患者平卧时下肢水肿减少，但可蔓延及颜面。尿量减少，但无蛋白尿，这可与肾病性水肿鉴别。维生素 B_1 主要来源于食物，询问病史如存在维生素 B_1 摄入减少或丢失消耗过多的情况有助于诊断本病（例如长期吃精白大米与偏食习惯，慢性腹泻以致吸收障碍，发热以及其他慢性消耗疾病以致需要增多等）。应用维生素 B_1 治疗后，而病情迅速改善者，对诊断有一定帮助。

维生素 B_1 缺乏可引起周围小动脉扩张，心搏出量增多，静脉压升高，这时不论有无心肌功能损害都可以出现水肿。

五、妊娠中毒症所致的水肿

妊娠中毒症可发生于妊娠 20 周后，多发生于妊娠 24 周以后，初产妇常见。水肿程度可自轻度至全身性水肿。水肿、蛋白尿、血压升高与眼底改变是此症的主要表现，严重时可出现抽搐与昏迷。水钠潴留和毛细血管渗透性增加等因素，被认为是水肿的重要原因。

正常妊娠中期以后，孕妇也常有不同程度的下肢水肿，这主要由于增大的子宫压迫盆腔静脉，引起下肢静脉回流障碍所致，但无蛋白尿与血压升高，这可与妊娠中毒症相区别。

六、结缔组织病所致的水肿

（一）系统性红斑狼疮

系统性红斑狼疮是侵犯皮肤和多脏器的一种全身性自身免疫性疾病，发病可急可缓，早期轻症的患者往往仅有单一系统或器官受累的不典型表现，随着病程的发展可表现为多个系统和器官受累的临床症状。可能出现轻度水肿，以面部及踝部较多见，也可为全身性。水肿形成与全身性血管病变及血清白蛋白降低有关。当合并狼疮性肾炎时亦可出现类似肾病性水肿的表现。

（二）硬皮病

硬皮病是少见的疾病，起病常缓慢。可分弥漫型、局限型及肢端硬化型三型。弥漫型的早期，患者感觉全身不适、关节痛、神经痛、微热以及皮肤病变，首发症状多为肢端动脉痉挛现象（雷诺现象）。病程中逐渐出现肺、消化道、肾脏及心脏等脏器损害。

此病典型的皮肤病变经过三个时期：水肿期、发硬期及萎缩期。

1. 水肿期

皮肤肥厚及紧张，光滑发亮，先由手部及足部开始，手指常呈“腊肠样”，伴晨僵，可有关节痛，并可出现腕管综合征。病变发展逐渐累及颈、面及躯干。此种弥漫性水肿属于非压陷性水肿，表现为两侧皮肤呈淡黄色或黄白色的对称性肿胀而失去皱纹。患者呈一种黄白色而有蜡样光泽的水肿面容。

2. 发硬期

病程经过中皮肤因纤维性变而变硬，紧张度增加，不易被捻起，手指屈伸不自如，面部皮肤板硬而缺乏表情。皮色黄褐，有时发生灰褐色色素沉着。

3. 萎缩期

经年累月之后，皮肤色素沉着及发硬程度逐渐加重，全身皮肤、皮下组织与肌肉均萎缩，毛发脱落，汗闭，易继发顽固性溃疡。面颈部皮肤受累时，可形成“面具脸。”

皮肤活体组织检查对此病的诊断有重要帮助。

（三）皮肌炎

皮肌炎，尤其是急性皮肌炎常出现轻度水肿（参见第 2.2 节）。

七、血清病所致的水肿

血清病是由于注射动物血清而引起的 Ⅲ 型变态反应性疾病。患者注射动物血清（最常为马血清）经一定的潜伏期后（多为 1～3 周），出现发热、皮疹、关节痛、淋巴结肿痛等症状。有些患者出现眼睑、面部、手足等处的水肿，体重增加，极少数患者可出现喉头水肿。肾功能一般正常。尿液检查可有短暂的蛋白尿与少数管型。

八、内分泌代谢障碍疾病所致的水肿

（一）垂体前叶功能减退症

垂体前叶功能减退症大多由产后大出血引起。当促甲状腺激素减少或缺乏时，患者可出现典型黏液性水肿的面容，呈皮肤水肿、增厚、干而有鳞屑，毛发脱落、稀疏。

（二）黏液性水肿

甲状腺功能减退症（简称甲减）发生时，黏多糖在组织和皮肤堆积，表现为黏液性水肿，可见于儿童或成年人。幼年型黏液性水肿多为原发性。成人型黏液性水肿多为继发性，可见于：① 甲状腺功能亢进症治疗后（手术、放射性核素 131 碘治疗、长期服过量抗甲状腺药物）；② 继发于垂体前叶功能减退症或（及）下视丘损伤；③ 与慢性甲状腺炎或甲状腺自身免疫疾病有关。原因未明的所谓特发性甲减并不少见，常易漏诊。临床上特别是年轻人原因未明的水肿，须注意本病的可能性，以免漏诊。

黏液性水肿的特点是皮肤呈非压陷性水肿，水肿处皮肤苍白或蜡黄，轻者颜面及下肢出现水肿，严重病例全身皮下组织均可累及，甚至可出现心包积液、胸腔与腹腔积液。患者可有特征性的面部表现：表情淡漠呆板、睑面水肿，鼻宽，唇厚，舌大，言语缓慢，发音不清。临床上如患者有未能解释的全身乏力、怕冷、皮肤苍黄而干燥、水肿、毛发脱落、反应迟钝、便秘、女性月经紊乱与中等度贫血等情况时，应考虑本病。

实验室检查发现 TSH 增高，TT_4、FT_4 减低，原发性甲减诊断可成立；如 TSH 正常，FT_4 减低，考虑为垂体性甲减或下丘脑性甲减，需做 TRH 试验来区分。

黏液性水肿须与假性黏液性水肿鉴别。后者可发生于患有持久性高血压的患者，是发生于面部、手部或足部的轻度水肿，面色苍白，常兼有肥胖症，而并无心、肾、肝各脏器功能不全的病征。假性黏液性水肿用甲状腺素治疗无效。

（三）水肿型甲状腺功能亢进症

本型甲状腺功能亢进症罕见，患者有甲亢的表现，并伴有水肿。水肿常自下肢胫前开始，向上蔓延，为非压陷性，利尿药治疗疗效不佳。但在甲亢病情控制之后，水肿亦随之消退。

（四）Cushing 综合征

因肾上腺皮质分泌过多皮质素，引起水钠潴留，少数病例出现面部及下肢轻度水肿，水肿可为早期症状，易误诊为慢性肾炎，但患者通常有向心性肥胖、肌肉消耗、皮肤紫纹、骨质疏松、糖耐量低下等。

（五）原发性醛固酮增多症

原发性醛固酮增多症时，由于肾上腺皮质分泌醛固酮及去氧皮质酮过多，肾小管钠水重吸收增加，出现高血压、低血钾、高血钠、血浆容量增加、多尿等症状，少数病例可出现下肢及面部轻度水肿。但非本病的主要症状。

（六）经前期紧张综合征

本综合征的临床表现颇为复杂，水肿是常见的症状，但神经症症状最常见而突出——患者兴奋性增高、烦躁、易怒、常失眠，常有弥漫性头痛，有时偏头痛，易疲乏、懒散、思想不集中。体重可增加 1～2kg 或更多，伴眼睑、踝部与手部轻度水肿。可有乳房胀痛与盆腔部沉重感，偶尔出现胆道运动功能障碍。上述症状多于月经开始前 7～14 天出现，而于月经来潮时消退，但少数也可于月经周期或其他期间出现。月经来潮之后，患者排尿量增加，水肿和其他症状逐渐消退。

（八）糖尿病

水肿发生原因是多方面的，如糖尿病性肾病、周围神经炎、营养不良、肥胖、药物等原因。

九、药物所致的水肿

由于应用药物而引起的水肿临床上并不少见，其特点是水肿在用药后发生，停药后不久消失。例如应用肾上腺皮质激素、甘草、雄激素、雌激素、胰岛素、硫脲、过氯酸钾、萝芙木等药物时，均可引起钠水潴留而导致水肿。

十、特发性水肿

如水肿发生而无任何明显的、已知的原因，称为特发性水肿。特发性水肿目前已作为一种有些特殊的、原因未明或原因尚未确定的（可能有一种以上原因）综合征。此综合征几乎只发生于妇女，水肿往往有和月经有关的周期性，其主要发病机制曾被考虑为内分泌功能失调以及对直立体位的反应异常。患者在直立位时血浆中

肾素活性增高，显著超过正常人，提示继发性醛固酮增多症。继发性醛固酮增多症似是肾小管重吸收增加与肾性水钠潴留的重要原因，但水肿的真正原因迄今尚未明了。

特发性水肿患者的体位适应性，与健康女性比较有明显的差别。患者晨间与晚间的体重差别较大，晨起体重较晚间明显减轻。患者取直立位时收缩压下降较多，下肢体积增加较多，血浆肾素活性较高，尿中醛固酮排量较多。多数患者无排卵周期，并有孕酮不足与雌激素相对增多。多数有月经前水肿。直立位的血流动力学与内分泌反应促进了病情，并引起过度的钠潴留，这种反应可促发已存在着的潜在性因素而发生水肿。

诊断特发性水肿须仔细除外其他病因，如心、肾、肝等脏器疾病以及营养不良所导致的水肿。采取卧床休息，弹性长袜，限制食盐，应用拟交感神经药、盐类利尿剂、醛固酮抑制剂、孕酮等，可使水肿消退。

立卧位水试验＊可有助于特发性水肿的诊断。特发性水肿时此试验常呈现阳性。

特发性水肿兼有单纯性肥胖症，则为水潴留性肥胖症。

＊立卧位水试验嘱患者清晨空腹排尿后，于 20 分钟内饮水 1000ml，然后每小时排尿一次，连续 4 次，测定总尿量。第一天取卧位（不用枕头），第二天取直立位（即活动或工作）以同样方法测定尿量，立位时尿量低于卧位尿量 50% 以上为阳性。

十一、其他原因所致的功能性水肿

有些人在高温环境下有发生轻度水肿的倾向，并可于夏季出现，反复多年。这可能由于温热刺激引起的体表血管扩张，动脉血流量增加和浅静脉的扩张、淤滞，致毛细血管滤过压增高，体液在皮下疏松结缔组织间隙渗聚而形成轻度水肿。水肿通常发生于足、手等处。

肥胖者的水肿倾向往往大于消瘦者。其原因主要有：① 脂肪是良好的隔热体，肥胖者散热比较困难，因而往往须借助于周围血管的扩张；② 肥胖者不喜活动，也促使下肢静脉压升高，致毛细血管滤过压升高；③ 皮下脂肪组织增多，可减弱对浅静脉的支撑作用，而易于扩张、淤滞。

“旅行者水肿”可见于久坐或长时间站立行走的旅行者。其原因过去认为坐或站立时间较长，由于重力的关系，下肢（及下垂的上肢）静脉回流受影响，致增加了毛细血管的滤过压，体液在皮下组织间隙渗聚所致。近年发现直立位时醛固酮分泌增加，对水肿形成有关。

“老年性水肿”是由于老年人体质及器官功能随年龄的增长而逐渐衰减，机体代谢逐渐减低，维持内环境稳定的能力下降。因此即使在心、肝、肾、肺及内分泌功能尚未达到衰竭的状态时，在某些因素的影响下，如环境、体位、水钠过度负荷等，都可能促进水肿的发生。

间脑综合征可出现轻度水肿，多累及下肢。水肿也可为一侧性，提示和自主神经功能紊乱有关。

38　局限性水肿

一、局部炎症所致的水肿

由于疖、痈、丹毒、蜂窝织炎等局部炎症所致的水肿，常伴有局部红、热及压痛，诊断不难。

二、肢体静脉血栓形成及血栓性静脉炎

肢体静脉血栓形成是静脉内有血栓形成；血栓性静脉炎是静脉发炎伴有血栓形成。两者均可出现局限性水肿。肢体浅组织静脉血栓形成和血栓性静脉炎的重要区别是：后者除有局限性水肿外，还有局部炎症表现。深部组织静脉血栓形成或血栓性静脉炎时，因两者局部均有疼痛、压痛与水肿等表现，故较难区别，但前者多无发热而后者常有发热。

三、下肢静脉曲张所致的水肿

下肢静脉曲张多发生在小腿，静脉呈高度扩张、弯曲、隆起，尤以站立时更明显，患肢踝部及足背往往出现水肿，其发生与静脉回流不畅、局部血管流体静压增高有关。晚期局部皮肤可有萎缩、色素沉着及慢性溃疡形成。

四、慢性上腔静脉阻塞综合征

本综合征国内报告大多由恶性肿瘤（肺癌、恶性淋巴瘤）引起；少数为“良性”阻塞，由慢性结核性纵隔炎、原发性上腔静脉血栓形成和白塞病等引起。鉴别其为恶性或“良性”，对治疗与预后有重要意义。

水肿出现于面、颈、上肢及上胸部，形成所谓“披肩状”水肿。患者颈静脉怒张，前胸部表浅静脉扩张、血流方向向下，也常有肝大，或兼有发绀、气促、咳嗽与声音嘶哑。上肢静脉压显著升高。严重病例可有全身性水肿、胸水、腹水。上腔静脉造影可显示阻塞的部位。

本综合征如由慢性纵隔炎或血栓性静脉炎引起，患者有上肢静脉压高、水肿、肝大等表现，而心脏正常、X 线检查又无纵隔增宽的征象，易与慢性缩窄性心包炎混淆，选择性上腔静脉造影术有助于鉴别诊断。

五、慢性下腔静脉阻塞综合征

引起下腔静脉阻塞的原因有血栓形成、恶性肿瘤压迫或肿瘤组织侵入静脉内引起阻塞等。本综合征有腹胀、腹壁静脉曲张、下肢与阴囊水肿，伴有肝或脾大，临床上易被误诊为肝硬化，但有下列不同点可资鉴别：① 本综合征腹壁静脉曲张的血流均向上，而肝硬化时脐以上水平者血流向上，而脐以下水平者血流向下；② 本综合征时下肢水肿出现较早或与下肢静脉曲张同时出现，同时下肢静脉压升高；③ 本综合征时有精索静脉曲张；④ 本综合征时肘静脉血氨与腹壁静脉血氨数值相近，而肝硬化时腹壁静脉血氨可较肘静脉者为高；⑤ 必要时作下腔静脉造影，本综合征显示阻塞现象。

六、淋巴回流受阻所致的水肿

淋巴回流受阻可引起该处淋巴系统回纳区域的局限性水肿。其中以丝虫病所致的慢性淋巴管炎最常见，以后并可演变成象皮肿。

（一）丝虫病所致的象皮肿

丝虫寄生于淋巴系统引起淋巴管炎及淋巴结炎，由于影响淋巴液回流以致出现局部性水肿。如淋巴血流长期受阻合并反复继发性感染时，便可逐渐形成象皮肿。

象皮肿是晚期丝虫病特征性表现之一，患部皮肤粗糙与增厚，如皮革样，并起皱褶，皮下组织也显著增厚。象皮肿以下肢最常见，次为阴囊、阴唇、上肢等部。马来丝虫主要寄生于浅部淋巴系统，故以四肢淋巴管炎与象皮肿较为常见。班氏丝虫不仅寄生于四肢淋巴系统，同时还寄生于泌尿生殖系的淋巴系统，故除下肢与阴囊出现淋巴管炎、象皮肿外，还可有乳糜尿或乳糜血尿。诊断须根据患者的临床表现、血中检出微丝蚴以及患部皮肤活组织检查所见等。

（二）非特异性淋巴管炎

非特异性淋巴管炎及其后所引起的局部性水肿，临床上少见，且诊断大多困难。

（三）淋巴结切除后

在癌性、结核性等淋巴结肿大切除术后，有时也可引起淋巴回流受阻，而出现类似象皮肿的局部性水肿。例如乳腺癌根治术后，可发生同侧上肢水肿甚至象皮肿样改变。淋巴造影有助于诊断。

七、流行性腮腺炎并发胸骨前水肿

流行性腮腺炎并发胸骨前水肿临床上少见。水肿多为凹陷性，其范围大小不等，有时直径可达 7.5cm，水肿常在病期第 5～6 天发生，平均持续约 5 天而消退。水肿的皮肤大致正常，有时可呈暗红色，可有明显压痛或无压痛。其产生原因可能与胸骨上区的淋巴回流受阻有关。本病多见于流行性腮腺炎流行期间的严重患者。

八、血管神经性水肿

血管神经性水肿属于变态反应性疾病，患者往往有对药物、食物或周围环境过敏的历史，发病前少有前驱症状。该病水肿的特点是突然发生的、无痛的、硬而富有弹性的局限性水肿。水肿的皮肤呈苍白色或蜡样光泽，水肿的中央部微凹下，边缘无明显的界限。

遗传性血管性水肿（HAE）是一种常染色体显性遗传病，但文献报告约 20% 患者无家族病史。遗传性血管性水肿可发生于任何年龄，但多见于成年早期。常在外伤或受撞击后 10 余小时发生皮肤水肿，多见于面部及四肢，持续 1～3 天可自行消退，但可反复发作，如累及咽喉部可发生喉头水肿引起猝死。血清酯酶抑制蛋白、C4 抗原、C2 抗原测定值降低提示本病的可能性。C4 抗原量减少是诊断普通型 HAE 的重要依据。

血管神经性水肿分两型：

1. 普通型

此型水肿的常见症状是颜面、口唇和舌等部位的皮肤或黏膜呈急性暂时性局限性水肿；如水肿侵及喉头声门时，可引起致命的声门水肿。

2. 神经精神型

此型较单纯型少见。其常见的症状是患者突然发生的倦怠、头痛、发作性嗜睡、头晕、暂时性眼肌瘫痪与视力减退等症状。

本病的诊断主要根据：① 发病突然，无任何前驱症状，部分患者过去有同样发作的病史；② 水肿的性质如上述，局部淋巴结不肿大，体温无改变，白细胞总数一般不增多，但嗜酸性粒细胞可稍增多；③ 除外外伤、感染及昆虫咬伤等所致的局限性水肿。

九、神经营养障碍所致的局限性水肿

某些中枢神经系统疾病（如脑出血后），其瘫痪或麻木的患肢可发生轻度乃至中度的水肿，此可能由于神经营养障碍引起局部毛细血管渗透性增加所致。

十、局部黏液性水肿

局部黏液性水肿是较少见的内分泌疾病，大概占甲状腺功能亢进症的 4%。国内已有多例报告。多发生于突眼性甲状腺肿中年纪较大的男性。以甲状腺手术后或复发病例较多见，也可见于甲状腺功能正常或减退者。局部黏液性水肿多发生在下肢，尤多见于胫骨前与足背的皮肤，此外，眼睑、阴囊、前额、肩部或背部也可出现。皮肤结节状增厚隆起，质硬，呈红、棕、紫或正常颜色，粗糙，毛孔粗大如猪皮样，局部温度较低，不痛，多对称发生。病因可能与垂体分泌促甲状腺素过多，引起局部透明质酸分泌较多有关；局部注射透明质酸酶可使患处结节减退并皮肤凹陷。近年来也有人提出，可能与体内产生的自身免疫抗体——长效甲状腺刺激素（longacting thyroid stimulator，LATS）有关。

此病须与下肢象皮肿区别，一般结合病史及体征不难鉴别，皮肤活体组织检查也有助于确诊。

参考文献

1.Bahloul M，Chaari AN，Kallel H，et al.Neurogenic pulmonary edema due to traumatic brain injury：evidence of cardiac dysfunction.Am J Crit Care，2006；15（5）：462-70.

2.Bhagat N，Grigorian RA，Tutela A，et al.Diabetic macularedema：pathogenesis and treatment.Surv Ophthalmol，2009；54（1）：1-32.

3.Bork K.Angioedema.Immunol Allergy Clin North Am，2014；34（1）：23-31.

第十二章　高血压

高血压（hypertension）系一种以体循环动脉压升高为主要生物标志，多种危险因素相互作用所致的、复杂的、不断进展的心血管综合征，可导致心、脑、肾等多个重要器官功能与结构的改变。

人群中血压水平呈连续性正态分布，正常血压和高血压的划分并无明确界线，因而高血压的标准是根据流行病学及临床资料人为界定的。当前，我国采用国际上较为统一的高血压标准，即收缩压 ≥140mmHg 及（或）舒张压 ≥90mmHg 称为高血压。我国高血压的定义和分类标准见表12-1。[1]

表 12-1: 我国高血压的定义和分类（2010）

分类	收缩压(mmHg)	舒张压(mmHg)
正常血压	＜120 和	＜80
正常高值	120～139 及(或)	80～89
高血压：	≥140 及(或)	≥90
1 级高血压(轻度)	140～159 及(或)	90～99
2 级高血压(中度)	160～179 及(或)	100～109
3 级高血压(重度)	≥180 及(或)	≥110
单纯收缩期高血压	≥140 和	＜90

高血压是常见的心血管疾病，可分为原发性高血压（essential hypertension，又称高血压）和继发性高血压（secondary hypertension，又称症状性高血压）两大类。临床上以原发性高血压多见和常见，继发性高血压尽管比例不高，但绝对人数仍相当多，其病因亦相当多，见表12-2。

下列情况可助于高血压及其病因鉴别的参考：

（一）血压测定

血压的变化主要是通过外周动脉（常为肱动脉）的测量来确定，因此准确的测量方法对高血压的诊断及鉴别诊断非常重要，以求除外“白大衣高血压”或“单纯性诊所高血压”。因为：① 血压对内、外环境影响较大，

[1]若患者的 SBP 与 DBP 分属不同级别时，则以较高的分级为准；单纯收缩期高血压也可按照收缩压水平分为此级；将 120～139/80～89mmHg 列为正常高值是根据我国流行病学数据分析的结果。血压处在此范围内者，应认真改变生活方式，及早预防，以免发展为高血压

表 12-2: 高血压疾病的分类

Ⅰ. 高血压(原发性高血压)
Ⅱ. 继发性高血压(症状性高血压)
一、肾性
(一) 肾实质性
1. 肾小球肾炎
(1)急性肾小球肾炎
(2)急进性肾小球肾炎
(3)慢性肾小球肾炎
2. 慢性肾盂肾炎
3. 肾脏囊性疾病
(1)先天性肾脏囊性疾病
(2)获得性肾脏囊性疾病
4. 梗阻性肾病
(1)肾结核
(2)肾肿瘤
(3)肾结石
(4)巨大肾盂积水
5. 糖尿病肾病
6. 风湿性疾病肾损害
(1)系统性红斑狼疮
(2)结节性多动脉炎
(3)系统性硬化病(硬皮病)
(4)多发性大动脉炎
7. 肾淀粉性样变
8. 放射性肾病
9. 先天性肾发育不良
(二) 肾血管性
1. 肾动脉疾病(肾动脉粥样硬化、肾动脉炎、肾动脉肌纤维病等)
2. 肾动脉受压
二、内分泌性
(一) 皮质醇增多症(Cushing 综合征)
(二) 嗜铬细胞瘤
(三) 原发性醛固酮增多症
(四) 甲状腺功能亢进
(五) 巨人症和肢端肥大症
(六) 肾素分泌增生性肿瘤
(肾球旁细胞癌、肾母细胞癌、肾细胞癌)
(七) 经绝期高血压
三、心血管性
(一) 主动脉粥样硬化
(二) 主动脉瓣关闭不全
(三) 动脉导管未闭
(四) 体循环动静脉瘘
(五) 主动脉缩窄
(六) 围生期心肌病
(七) 高原病(高山病)
(八) 完全性房室传导阻滞
(九) 原发性高动力性综合征
(十) 脚气病性心脏病
(十一) 畸形性骨炎
四、神经性
(一) 颅内高压症
(二) 间脑综合征
五、其他原因
(一) 妊娠期高血压疾病
(二) 药物性高血压
(三) 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征
(四) 卟啉病
(五) 真性红细胞增多症
(六) 围手术期高血压

所以有条件最好在不同环境、不同时间多次测量；② 青年人青春期的血压变化较大，仅凭偶测血压增高诊断高血压，其患病率可能大大高于实际患病率；③ 老年人由于肱动脉硬化难以被水银柱式袖套血压计的气囊压迫阻断血流，可获得较高的间接测压读数，此时应怀疑或排除“假性高血压”，必要时须用肱动脉穿刺直接测压以确定血压水平；④ 动态血压监测（ABPM）通常由自动的血压测量仪器完成，测量次数较多，无测量者误差，可避免白大衣效应，并可测量夜间睡眠期间的血压，既可更准确地测量血压，也可评估血压短时变异和昼夜节律，如条件允许可以此为诊治依据；⑤ 家庭自测血压：家庭自测血压相对真实，可排除环境等因素对血压的影响，如用于鉴别“白大衣高血压”或“单纯性诊所高血压”等。

（二）年龄

年轻高血压患者，年龄越小，血压越高，继发性高血压的可能性越大，需注意肾小球肾炎、肾血管（尤其肾动脉）性疾病或先天性血管性疾病所致。青少年高血压如为单纯收缩期高血压，多为高动力循环状态的原发性高血压。老年人如若表现为顽固性高血压者，肾动脉粥样硬化性肾动脉狭窄和原发性醛固酮增多症最常见，隐性甲状腺功能减退者也不少见。

（三）病史

高血压患者多因头痛、头晕或心悸就医而发现，或无症状（约占一半）因体检或其他疾病就医时测量血压后才偶然发现血压增高。病史中如若有下列情况考虑或提示为原发性高血压：

1. 有高血压家族史者　多数学者认为，高血压与显性遗传和多基因遗传有关，父母均有高血压者其子女高血压发生概率高达 46%，约 60% 高血压患者可询问到有高血压家族史，特别是一级亲属发病年龄＜ 50 岁的患者。

2. 生活习惯　摄盐越多，血压水平和高血压患病率越高，低钙饮食，高脂、高蛋白饮食，每天超量饮酒（乙醇＞ 50g/d）者高血压患病率增高。

3. 有多种危险因素者　即四高一抽：高脂血症、高体重（肥胖）、高血糖（糖尿病、胰岛素抵抗）、高尿酸（痛风）、抽烟者易患高血压病。

4. 长期精神应激易患高血压。

5. 病史中无引起高血压的任何疾病者　提示为原发性高血压可能。病史中如有下列情况时须考虑或提示继发性高血压：① 以往有水肿及（或）尿成分改变（蛋白尿、血尿、管型尿等）病史者，常提示肾小球肾炎性高血压；② 有泌尿系统感染者或脓尿、白细胞尿，其高血压可能为肾盂肾炎性；③ 有多年反复血尿史者，多考虑先天性多囊肾性高血压，有时也可由于肾结石、肾结核引起；④ 在无血尿的肾绞痛之后出现的高血压，须考虑肾破裂出血的可能性；⑤ 高血压伴周期性麻痹或瘫痪者，见于原发性醛固酮增多症；⑥ 阵发性高血压而伴有多汗者，应考虑嗜铬细胞瘤的可能性；⑦ 孕妇孕 20 周后发生高血压，且伴高度水肿、高体重、高蛋白尿，常为妊娠高血压综合征（统称妊高征）；⑧ 口服避孕药或雌（孕）激素且伴有高血压需考虑药物性高血压；⑨ 高血压伴急性腹痛者，需注意腹主动脉夹层分离、嗜铬细胞瘤、结节性多动脉炎、过敏性紫癜、急性血卟啉病、肾结石、慢性铅中毒等；⑩ 重度打鼾伴高血压，须注意阻塞性睡眠呼吸暂停综合征（OSAS）。

（四）体格检查

① 急进型高血压者虽无明显贫血，但往往呈苍白面容；缓进型高血压者常呈壮实体型，颜面常因皮肤充血而发红；② 女性高血压伴有颜面潮热/红发作者，常提示为绝经期高血压或更年期高血压；③ 真性红细胞增多症时颜面潮红更明显，可呈砖红色；④Cushing 综合征有特征性向心性肥胖、满月脸、水牛背、皮肤紫纹等；⑤ 肢端肥大、典型面貌（头围增大、唇肥厚、鼻增宽、舌大、眉弓和颧骨过长等）的高血压者为肢端肥大症；⑥ 腹部闻及动脉粗糙杂音高血压者，常提示肾血管性高血压或腹部主动脉缩窄；⑦ 高血压伴周围血管搏动征者，常见于主动脉瓣关闭不全与高动力性综合征（如甲状腺功能亢进等）；⑧ 伴足背动脉搏动减弱或消失者，常为主动脉缩窄。

（五）实验室检查

① 高血压伴有脓尿、肾功能损害，高血压可能与泌尿系感染、肾盂肾炎有关；② 高血压伴有低血钾、血尿醛固酮增多，需考虑原发性醛固酮增多症；③ 高血压伴尿糖血压增高，可见于嗜铬细胞瘤、Cushing 综合征糖尿病肾病等；④ 高血压伴肝、肾及多器官功能损害，需考虑风湿性疾病；⑤X 线照片、超声波、放射性核素、CT、MRI、血管造影术可提示或诊断肾血管肾实质性、内分泌性等继发性高血压。

（六）血压特点

1. 原发性高血压的血压变化特点 ① 初期血压呈波动性，可暂时性升高，仍可自行下降或降至正常；② 血压高多与情绪改变、精神紧张、体力活动、气候、饮食等有关，休息或去除诱因血压便可下降；③ 在一天中，血压亦可明显变化；④ 随病程迁延，尤以有靶器官损害或合并症后，血压呈趋稳定持久升高；⑤ 部分患者有“白大衣高血压”或“单纯性诊所高血压”。高血压在发展过程任何阶段和其他疾病急症时，可出现危及生命的血压升高。

2. 嗜铬细胞瘤可有阵发性血压升高、血压波动大为特点，也可有突然发生低血压或休克。

3. 血压改变（增高为多）与休克表现（烦躁不安、面色苍白、大汗淋漓、皮肤湿冷、脉快而弱、发绀等）呈不平行性为特点，需考虑高血压伴主动脉夹层分离。

4. 收缩压升高、舒张压偏低或降低，除考虑单纯收缩性高血压外，还需考虑由于高动力性综合征所致高血压，例如甲状腺功能亢进、脚气性心脏病、体循环动静脉瘘、畸形性骨炎、原发性高动力性综合征等。

39 高血压

原发性高血压是临床上常见的一种高血压，占高血压的 95% 以上，我国估计高血压患者已超过 2 亿人，虽然经过了几十年的努力，我国人群高血压知晓率、治疗率、控制率依然很低，分别为 30.6%、24.7% 和 6.1%，在接受治疗的患者中控制率也仅达 25%。

高血压患者绝大多数起病缓慢，早期多无症状；约一半患者仅在体检或因其他病就诊时才发现血压增高，

少数患者在有靶器官损害的并发症时才发现；患者可有头痛（常呈搏动性）、头晕、心悸、耳鸣、眼花、失眠及手指麻木等，病程后期心、脑、肾、外周血管等受损或有并发症时，可出现相应症状，但症状的轻重与血压的高度不成正比。

高血压诊断：① 临床表现，见上述。② 并发症表现。心：左心室肥厚可有抬举性心尖搏动，主动脉瓣第二心音亢进带有金属音调，合并冠心病时可有心绞痛、心肌梗死和猝死，晚期可有心力衰竭。脑：可有一过性脑缺血发作（TIA）、脑血栓形成、脑栓塞、脑出血等，血压极度升高可出现高血压脑病的相应表现。肾：持久血压升高可致肾动脉进行性硬化及肾功能减退表现。血管：除心、脑、肾血管病变外，严重者可促使形成主动脉夹层分离、颈动脉及眼底血管受累表现。③ 血压准确测量。目前评价血压水平的方法有 3 种。诊所偶测血压（诊所血压）：测血压前，受试者应至少坐位安静休息 5 分钟，30 分钟内禁止吸烟或饮咖啡，排空膀胱。应相隔 1～2 分钟重复测量，取 2 次读数的平均值记录。如果收缩压或舒张压的 2 次读数相差 5mmHg 以上，应再次测量，取 3 次读数的平均值记录。测量血压袖带宽窄适宜，扎的松紧适度，袖带充气至收缩压以上 20～30mmHg，收缩压是指清晰听到心搏时的压力读数，舒张压为 Koroehoff Ⅴ 相（即心音消失时的压力）读数。＜ 12 岁儿童、妊娠妇女、严重贫血、甲状腺功能亢进、主动脉瓣关闭不全及柯氏音不消失者，以柯氏音第 Ⅳ 时相（变音）作为舒张压读数。自测血压（家庭测压）：一般稍低于诊所血压，其正常上限是 135/85mmHg，是诊所血压的重要补充。动态血压监测（ABPM）：由仪器自动定时测量血压，连续测 24 小时或更长，ABPM 能较敏感和客观反映实际水平。ABPM 参考标准值为：24 小时平均血压值＜ 130/80mmHg，白昼均值＜ 135/ 85mmHg，夜间＜ 125/75mmHg，夜间血压均值比白昼降低＞ 10%，若降低＜ 10%，则认为血压昼夜节律消失。ABPM 广泛应用于高血压的诊断（包括是否为“白大衣高血压）、高血压严重程度的判断、了解血压变异性和昼夜变化规律、指导降压治疗，以及评价降压药物疗效。④ 高血压危险度的分层和影响预后因素，一旦高血压诊断成立，必须鉴别是原发性还是继发性，如为原发性高血压还需做有关实验室检查，以评估其危险度和预后。

高血压在临床上可分为缓进型（良性）和急进型（恶性）两类：

1. 缓进型高血压特点 ① 占高血压绝大多数；② 往往有家族史；③ 体质常较壮实；④ 多见于中老年；⑤ 起病隐匿、病情进展缓慢；⑥ 病程长达 10 多年至数十年。

2. 急进型高血压特点 ① 占高血压 1%～5%；② 多见于年轻人，发病经常在 40 岁以下；③ 周围血管阻力和舒张压均明显增高，舒张压多持续在 120～130mmHg 以上；④ 常有视网膜出血、渗出物及视乳头水肿；⑤ 病情发展迅速，易合并心脑肾损害而出现心力衰竭、肾功能不全、高血压脑病、主动脉夹层分离等并发症，若不积极治疗，多在半年到 1 年死亡（1 年生存率仅为 10%～20%）；⑥ 少数危重患者可有弥散性血管内凝血（DIC）及微血管性溶血性贫血征，面色苍白等。

急进型高血压的诊断要点：

（1）多数患者有原发性或继发性高血压病史。

（2）血压显著及持续升高，舒张压持续 ≥130mmHg。

（3）眼底有视网膜渗出，新鲜出血，伴或不伴视乳头水肿。

（4）常有急剧肾功能损害、蛋白尿、血尿、管型尿及尿毒症，或有左心衰竭，或卒中。

高血压在疾病发展过程中，或某些诱因作用下，使血压突然升高，病情急剧恶化，可发生高血压危象，包括高血压急症和高血压亚急症：

高血压急症（hypertensive emergencies） 是指血压严重升高（BP ＞ 180/120mmHg）并

伴发进行性靶器官功能不全的表现。高血压急症需立即进行降压治疗以阻止靶器官进一步损害。高血压急症包括高血压脑病、颅内出血、急性心肌梗死、急性左室衰竭伴肺水肿、不稳定型心绞痛、主动脉夹层动脉瘤等。这类患者应进入监护室，持续监测血压和尽快应用适合的降压药。静脉输注降压药，降压目标是 1 小时使平均动脉血压迅速下降但不超过 25%，在以后的 2～6 小时内血压降至约 160/100mmHg。如果这样的血压水平可耐受且临床情况稳定，在以后 24～48 小时逐步降低血压达到正常水平。下列情况应除外：急性缺血性卒中，没有明确临床试验证据要求立即抗高血压治疗；主动脉夹层应将收缩压迅速降至 100mmHg 左右（如能耐受）。

高血压亚急症（hypertensive urgencies） 是指高血压严重升高但不伴靶器官损害。可用口服降压药将血压逐渐降至正常水平。

1. 特殊人群的高血压

（1）青少年高血压：多为轻、中度血压升高，常无明显临床症状，不易被发现。50% 以上的儿童高血压伴有肥胖，43% 的儿童高血压 20 年后会发展成为成人高血压。左心室肥厚是儿童原发性高血压最突出的靶器官损害，占儿童高血压的 10%～40%。

对血压明显升高者需注意继发性高血压的可能性（表12-3）[2]。

表 12-3: 中国儿童血压评价标准

中国儿童血压评价标准—男（mmHg）

年龄（岁）	SBP			DBP-K4			DBP-K5		
	P_{90}	P_{95}	P_{99}	P_{90}	P_{95}	P_{99}	P_{90}	P_{95}	P_{99}
3	102	105	112	66	69	73	66	69	73
4	103	107	114	67	70	74	67	70	74
5	106	110	117	69	72	77	68	71	77
6	108	112	120	71	74	80	69	73	78
7	111	115	123	73	77	83	71	74	80
8	113	117	125	75	78	85	72	76	82
9	114	119	127	76	79	86	74	77	83
10	115	120	129	76	80	87	74	78	84
11	117	122	131	77	81	88	75	78	84
12	119	124	133	78	81	88	75	78	84
13	120	125	135	78	82	89	75	79	84
14	122	127	138	79	83	90	76	79	84
15	124	129	140	80	84	90	76	79	85
16	125	130	141	81	85	91	76	79	85
17	127	132	142	82	85	91	77	80	86

[2]定义：正常高值血压（high normal）：P_{90} ≤SBP 及（或）DBP < P_{95}，或 12 岁及以上儿童，SBP 及（或）DBP≥120/80mmHg；高血压（hypertension）：P_{95} ≤SBP 及（或）DBP < P_{99}；严重高血压（severe hypertension）：SBP 及（或）DBP≥P_{99}

表 12-3: 中国儿童血压评价标准

中国儿童血压评价标准—女（mmHg）

年龄（岁）	SBP			DBP-K4			DBP-K5		
	P_{90}	P_{95}	P_{99}	P_{90}	P_{95}	P_{99}	P_{90}	P_{95}	P_{99}
3	101	104	110	66	68	72	66	68	72
4	102	105	112	67	69	73	67	69	73
5	104	107	114	68	71	76	68	71	76
6	106	110	117	70	73	78	69	72	78
7	108	112	120	72	75	81	70	73	79
8	111	115	123	74	77	83	71	74	81
9	112	117	125	75	78	85	72	76	82
10	114	118	127	76	80	86	73	77	83
11	116	121	130	77	80	87	74	77	83
12	117	122	132	78	81	88	75	78	84
13	118	123	132	78	81	88	75	78	84
14	118	123	132	78	82	88	75	78	84
15	118	123	132	78	82	88	75	78	84
16	119	123	132	78	82	88	75	78	84
17	119	124	133	79	82	88	76	78	84

(2) 老年高血压: 年龄超过 65 岁, 其血压持续或非同日 3 次以上达到或超过高血压（≥140/90mmHg）诊断标准，称为老年高血压。我国 60 岁以上老年中有 49% 的人患有高血压，其血压特点：① 多数为单纯性收缩性高血压，脉压增大，血压波动大，血压昼夜节律异常的发生率高，多伴有动脉硬化，表现为外周血管阻力增高明显，心输出量正常或降低；② 多为低肾素型高血压；③ 若由中年原发性高血压延续而来，则多属收缩压和舒张压均增高的高血压；④ 以舒张压增高为主的高血容量型高血压少见；⑤ 白大衣高血压和假性高血压增多；⑥ 心、脑、肾、外周血管受累及并发症（心肌梗死、脑卒中、肾功能不全，心力衰竭等）常见，预后较差。

(3) 女性高血压：特点：① 女性更年期前高血压患病率显著低于男性，更年期后骤升，接近或超过男性；② 老年妇女比同龄男性更能耐受升高的收缩压；③ 生育年龄妇女口服避孕药可升高收缩压，故有高血压的生育年龄妇女应采用其他避孕方法；④ 孕前有高血压妇女，妊娠期易并发妊高征，最好控制好血压后才妊娠；⑤ 社会环境、精神因素易影响女性高血压。

2. 特殊情况的高血压

(1) 顽固性高血压（“难治性”高血压）：在改善生活方式和使用足量的包括利尿剂在内的至少 3 种抗高血压药治疗的措施下，持续 3 个月以上仍不能将收缩压及（或）舒张压控制在目标水平时，称为难治性高血压又称顽固性高血压。此仅占少数（< 5%），在对这类特殊高血压诊断前，需注意几点：① 有无诱因及病因，比如高盐、高热量、高体重、高度不顺从性治疗的“四高情况。② 有无继发性高血压，如肾血管性狭窄、原发性醛固酮增多症等。③ 有无服用升高血压的食物及药物等。④ 有无正规或合理的治疗。

（2）高血压合并糖尿病、高血压合并高脂血症、高血压合并高尿酸血症、高血压合并冠心病。诊断及鉴别诊断需加以考虑，为处理提供依据。

（3）高血压合并冠心病、高血压合并脑血管疾病及脑血管意外、高血压合并左室肥厚、高血压合并颈动脉狭窄、高血压合并左心衰竭、高血压合并心律失常、高血压合并肾功能不全。

（4）高血压合并哮喘、高血压合并鼻出血、高血压合并围生期或围术期等临床状况，需一一加以考虑。

40 继发性高血压

继发性高血压（症状性高血压）是指有明确病因引起的高血压。既往认为继发性高血压约占高血压总患病率的 5%～10%，但随着诊断技术的发展，这一比例在近年有所上升。由于继发性高血压是有病因可循、通过病因治疗可以治愈或获得改善的疾病，早期诊断和早期治疗在继发性高血压的诊治中就显得尤其重要。因此，临床上患者有下列继发性高血压的诊断线索时，要给予高度重视，并进行全面详细的筛查，明确继发性高血压的可能：

1. 中、重度高血压，年轻人或体质瘦弱者的高血压。
2. 高血压伴有尿频、尿急、血尿、脓尿、蛋白尿、肾绞痛、水肿或肾功能不全。
3. 高血压伴内分泌、代谢性功能障碍，如体重增加或消瘦、怕热、多汗，或多食、多尿等。
4. 高血压伴肢体脉搏搏动不对称性减弱或消失，腹部或腰背部血管杂音。
5. 伴发全身性疾病的高血压。
6. 发生于妊娠后期、产后或更年期的高血压。
7. 难治性高血压，或治疗过程中血压从控制良好变为难以控制。
8. 急进性和恶性高血压患者。

根据引起继发性高血压的主要疾病和病因，将继发性高血压分为以下几类：

40.1 肾原性高血压

40.1.1 肾实质性高血压

肾实质性高血压是最常见的继发性高血压，所有肾脏疾病终末期肾病阶段 80%～90% 以上均有高血压，其诊断要点：① 肾脏实质性疾病病史；蛋白尿、血尿及肾功能异常多发生在高血压之前或同时出现；② 体格检查往往有贫血貌、肾区肿块等；③ 常用的实验室检查包括：血、尿常规；血电解质（钠、钾、氯）、肌酐、尿酸、血糖、血脂的测定；24 小时尿蛋白定量或尿白蛋白/肌酐比值（ACR）、12 小时尿沉渣检查，如发现蛋白尿、血尿及尿白细胞增加，则需进一步行中段尿细菌培养、尿蛋白电泳、尿相差显微镜检查，明确尿蛋白、红细胞来源及排除感染；肾脏 B 超：了解肾脏大小、形态及有无肿瘤；如发现肾脏体积及形态异常，或发现肿物，则需进一步做肾脏 CT/MRI 以确诊并查病因；必要时应行肾脏穿刺及病理学检查，这是诊断肾实质性疾病的“金标准”。肾实质性高血压与原发性高血压鉴别见表12-4。

一、肾小球肾炎

表 12-4: 肾实质性高血压与原发性高血压鉴别诊断

	肾实质性高血压	原发性高血压
年龄	儿童/青少年	中老年
病史	多有肾实质病病史	无
贫血	明显贫血貌	无
水肿	面/眼睑水肿	无
蛋白尿	大量蛋白尿	无/轻微蛋白尿
尿镜检	红细胞/红细胞管型,脓尿	无/少许红细胞
血浆蛋白	低蛋白血症	基本正常
眼底改变	轻/无	明显高血压眼底

（一）急性肾小球肾炎

本病诊断：① 链球菌感染病史及证据，血清链球菌溶血素“O”抗体阳性。② 链球菌感染 1～3 周内出现三大症状：尿改变（血尿、蛋白尿、少尿、管型尿）、水肿和高血压，是诊断本病的重要依据。其中高血压为混合型（收缩压和舒张压均增高），80% 是一过性的轻、中度高血压，少数可出现严重高血压，甚至高血压脑病。③ 肾功能改变：少数患者可有少尿及一过性轻度氮质血症。④ 血清 C3 及总补体下降，8 周内逐渐恢复正常。

（二）急进性肾小球肾炎

本病诊断：① 急性肾炎综合征（急性起病，出现严重尿少、水肿、高血压、蛋白尿、血尿）伴肾功能急剧恶化，无论是否达到少尿性急性肾衰竭，应疑及本病。② 肾活检：新月体肾小球肾炎。

（三）慢性肾小球肾炎

本病诊断：① 多发生于青中年男性；② 多数起病缓慢、隐袭，病史长达一年以上，肾功能逐步减退，后期出现贫血、电解质紊乱，血尿素氮、血肌酐升高；③ 临床表现多样性，但仍有三大基本临床表现：尿液异常（蛋白质、血尿、管型尿）、水肿和高血压，血压可轻度增高，也可持续中度程度以上升高（特别是舒张压）。

二、慢性肾盂肾炎

少部分慢性肾盂肾炎患者可发生高血压。本病诊断：肾盂肾炎病程超过半年，同时伴有下列情况之一者：① 在静脉肾盂造影片上可见肾盂肾盏变形、缩窄；② 肾外形凹凸不平，且两肾大小不等；③ 肾小管功能有持续性损害。

常见有下列五型：

1. 复发型

常多次急性发作，发病时可有全身感染症状、尿路局部表现及尿液变化等，类似急性肾盂肾炎。

2. 低热型

以长期低热为主要表现，可伴乏力、腰酸、纳差、体重减轻等。

3. 血尿型

可以血尿为主要表现，呈镜下或肉眼血尿，发病时伴腰痛、腰酸和尿路刺激症状。

4. 隐匿型

无任何全身或局部症状，仅有尿液变化，尿菌培养可阳性，又称无症状性菌尿。

5. 高血压型

在病程中出现高血压，偶可发展为急进性高血压，常伴贫血，但无明显蛋白尿和水肿等。

三、肾脏囊性疾病

多囊肾目前病因分类为两类：① 遗传性：包括常染色体隐/显性遗传多囊性肾病，伴有多种畸形疾病的肾囊肿、青年肾髓质囊性疾病等；② 非遗传性：包括多囊性肾脏（发育异常）、多房或单纯性囊肿性肾病、髓质海绵肾、获得性肾囊性疾病、肾盂囊肿等。

（一）先天性肾脏囊性疾病（多囊肾）

1. 常染色体显性遗传多囊性肾病诊断依据 ① 绝大多数 30 岁后方出现症状，有人称为成人型多囊肾，最常见；② 临床“三联症”：血尿、高血压（占 50%～70%，多为中重度）、腹部包块；③ 其他并发症：腹胀、腹痛、肾结石（占 20%），肾绞痛、尿路感染、肾功能不全，部分患者合并肝、脾、胰等器官囊肿；④ 影像学：B 超和 CT 诊断最为准确。

2. 常染色体隐性遗传多囊性肾病旧称婴儿型较少见，多靠 B 超显像及（或）CT 确诊。

3. 肾髓质囊性疾病罕见遗传病诊断靠家族病史及各种影像学检查。

4. 先天性肾病综合征又称婴儿型微囊性肾病，为罕见小儿先天性肾病。

（二）获得性肾脏囊性疾病

1. 单纯性肾囊肿

单纯性肾囊肿可能为肾小管憩室发展而致。可单或双侧肾脏出现，多无症状和体征，可能因做健康体检发现，也有少数合并囊内感染，查体腹部可扪及包块。影像学、CT、静脉肾盂造影可诊断。

2. 髓质海绵肾

髓质海绵肾囊肿呈不规则球形或卵圆形，使肾脏酷似一团多孔的海绵故得名。诊断要点：① 出生时已存在，但无症状，仅体检发现；② 多在 30 岁后发现症状，或偶然得以诊断；③ 临床可合并结石、囊性感染、血尿、肾功能不全等；④B 超显像、CT 有助于检查确诊。

3. 获得性肾囊性疾病

多为持续性血液透析所致。

四、梗阻性肾病

梗阻性肾病的病因可分为：① 先天性泌尿系统畸形；② 炎症：如输尿管结核，淋病性尿道炎所致尿道狭窄；③ 结石：肾输尿管、膀胱、前列腺及尿道等结石；④ 肿瘤：原发性泌尿系统肿瘤，子宫或盆腔恶性肿瘤浸润或转移、压迫输尿管；⑤ 其他：包括神经源性或医源性。梗阻性肾病晚期可发生高血压。临床常见的梗阻性肾病有：

1. 肾结核

肾结核其诊断要点：① 多见于青壮年，20～40 岁，男性稍多于女性。② 有肺或其他肾外结核临床表现或病史。③ 泌尿系统症状：膀胱刺激症状占 75%、血尿 63%，肾绞痛或排尿失禁等。④ 实验室检查：尿常规呈酸性反应、蛋白尿（±）～（+），白、红细胞；24 小时尿沉渣找抗酸杆菌阳性率 70%。抗结核前晨尿培养结核菌，阳性率 80%～90%；结核的尿聚合酶链式反应（PCR-TB-DNA），阳性率高。X 线、超声波、CT 检查均有重要诊断意义。⑤ 肾结核后期可出现肾功能不全，伴高血压，个别为重度高血压。

2. 肾肿瘤

肾肿瘤发生率较低，仅占全身肿瘤的～4% 左右，但近年有明显上升趋势，且 90% 的肾肿瘤是恶性。目前肾肿瘤分为：① 良性：包括肾腺瘤、错构瘤、嗜铬细胞瘤、血管肌肉脂肪瘤；② 恶性：肾细胞瘤、肾母细胞瘤、肾盂瘤等；③ 继发性恶性肿瘤等。

诊断要点：① 部分患者有血尿、腰或腹痛、肿块的“三联症”；② 肾外症状如发热、消瘦、血液或其他内分泌功能改变；③ 高血压，占 25% 左右；④ 实验室检查、尿细胞学、X 线、B 超、CT、逆行尿路造影有助于诊断。

3. 肾结石肾结石诊断要点

① 病史及家族史：患者及家族成员中有无肾绞痛、发热、排石史等；② 临床症状、肾绞痛、血尿、急性梗阻性少/无尿、慢性肾衰竭；③ 体征：相应患侧肾区叩痛、触痛，及尿毒症相应体征；④ 实验室检查：血尿、脓尿，腹部平片、静脉肾盂造影、核素肾图/扫描、超声扫描、逆行肾盂造影、CT、磁共振均有诊断意义。有时可引起高血压，但较少见。

4. 巨大肾盂积水

肾盂积水肾积水系指肾盂腔内积尿而扩张，巨大肾盂积水常于患侧腰部可触及光滑的囊样肿块，由于尿从肾脏排出受到障碍，引起肾内压力增高，肾盂扩张，肾实质受压而萎缩，形成肾积水。急性单侧巨大肾盂积水梗阻可引起高血压，可能与血浆肾素增高有关。慢性单侧梗阻发生高血压比例不多，占 5%～6% 左右，其高血压可能和肾素活性无关，有学者认为可能由于巨大肾积水牵引肾蒂血管，使其扭转造成肾缺血，于晚期致高血压，但少见。双侧巨大肾盂积水引起高血压，通常系体内水钠潴留引起体液容量扩张所致。

五、糖尿病肾病

是常见的继发性肾小球病之一，也称为糖尿病微血管病变之一。糖尿病肾病发生发展分为五期：① Ⅰ 期：糖尿病初期，以肾小球滤过率增高和肾体积增大为特征；② Ⅱ 期：肾小球毛细血管基底膜增厚和系膜基质增加；

③Ⅲ 期: 早期肾病, 微量白蛋白尿, 尿白蛋白排泄率（UAER）在 20～200μg/min（正常人＜ 10μg/min）; ④Ⅳ 期：临床肾病，UAER ＞ 200μg/min，这一期的特点是大量白蛋白尿，水肿和高血压，肾功能逐渐减退；⑤Ⅴ 期：尿毒症，肾脏滤过功能进行性下降，导致肾功能衰竭。Ⅰ、Ⅱ 期患者 GFR 增高，UAER 正常，故此二期不能称为糖尿病肾病。Ⅳ 及 Ⅴ 期临床出现明显高血压。

六、风湿性疾病肾损害

1. 狼疮性肾炎（LN）

狼疮性肾炎是指系统性红斑狼疮（SLE）合并双肾不同病理类型的免疫性损害，同时伴有明显肾脏损害临床表现的一种疾病。SLE 致肾损害有临床症状占 70%～75%，而肾活检有肾病理学改变占 90% 以上，临床表现除 SLE 全身表现外，有：① 尿成分改变，蛋白尿、血尿、管型尿；② 肾性高血压，多出现在肾病综合征或慢性肾衰竭期；③ 肾功能不全等。

2. 结节性多动脉炎

结节性多动脉炎（PAN）是一种累及中、小动脉的坏死性血管炎。PAN 肾脏受累最多见。以肾脏血管损害为主，急性肾衰竭多为肾脏多发梗死的结果，可致肾性恶性高血压，收缩压可高达 ≥190mmHg，但波动较大。疾病的急性阶段可有少尿和尿闭，也可于数月或数年后发生。肾血管造影常显示多发性小动脉瘤及梗死。由于输尿管周围血管炎和继发性纤维化，可出现单侧或双侧输尿管狭窄。

3. 系统性硬化病

系统性硬化病是进行性系统硬化，旧称硬化病。系统性硬化病的肾脏病变以叶间动脉、弓形动脉及小动脉为最显著，其中最主要的是小叶间动脉。血管内膜有成纤维细胞增殖、黏液样变、酸性黏多糖沉积及水肿，血管平滑肌细胞发生透明变性。血管外膜及周围间质均有纤维化，肾小球基底膜不规则增厚及劈裂。临床表现不一，部分患者有多年皮肤及其他内脏受累而无肾损害的临床现象；有些在病程中出现肾危象，即突然发生严重高血压、急进性肾衰竭。实验室检查发现肌酐正常或增高、蛋白尿及（或）镜下血尿，可有微血管溶血性贫血和血小板减少。

4. 多发性大动脉炎

多发性大动脉炎系指主动脉任何部位及其分支的慢性非特异性类症引起不同部位的狭窄或闭塞。临床上根据临床表现分为五型: ① 脑缺血型; ② 高血压型; ③ 肢体缺血型; ④ 动脉瘤型; ⑤ 心肺血管和内脏血管受累型。其中高血压型主要为肾血管性高血压，以舒张压升高为著，且伴下肢收缩压较上肢高 20～40mmHg，80% 患者腹部或肾区可闻及血管性杂音（收缩期或收缩期及舒张期血管性杂音）。如若有以下情况需考虑本病: ① 年轻女性，血压时高时低; ② 双侧上下肢血压收缩压差＞ 20mmHg; ③ 无脉症，有特异性眼底改变（约占 14%）; ④ 近期发生高血压或顽固性高血压，上腹有 2 级以上高调血管性杂音; ⑤ 原因不明的低热，伴有血管性杂音、四肢脉搏异常改变者; ⑥ 超声、MRI、CT 发现血管壁厚度变化。

七、肾淀粉样变

肾淀粉样变往往是全身性淀粉样病变的部分表现，可发生高血压，但很少有重症高血压。遇有下列情况时，应考虑肾脏淀粉样变的可能：①40 岁以上，新近发生蛋白尿或肾病综合征，尤其是同时出现其他器官受累时；② 慢性感染性疾病或类风湿关节炎的患者发生蛋白尿或肾病综合征；③ 多发骨髓瘤或其他恶性肿瘤患者发生大量蛋白尿。肾组织学检查是诊断淀粉样变性最可靠的手段之一。

八、放射性肾病

放射性肾病系由于接受或进行放射线过量照射所致，临床上表现为急性、缓慢性、慢性肾病型三种。急性型患者在接受较大剂量放射线后 0.5～1 年内出现急进型高血压。缓慢性患者接受较大放射线后数年，逐渐出现中等度血压升高，且伴轻度蛋白尿，也可由良性高血压基础上突然发展为急进型高血压。慢性肾病型临床表现通常与慢性肾小球肾炎相似。

九、先天性肾发育不良

先天性肾发育不良可为遗传或家族性，临床较少见。可为单侧，也有双侧性，症状出现较早，有血尿、高血压及肾功能受损，高血压以轻、中度为多，可行超声波或腹部 CT 等检查，得以诊断。

40.1.2 肾血管性高血压

肾血管性高血压约占全部高血压患者的 1%～10%，在恶性高血压合并肾功能不全者其发病率升至 30%～40%。尸检发现 27% 的 50 岁以上者肾动脉狭窄程度超过 50%。欧美等国家的肾动脉狭窄患者中 60%～70% 是由动脉粥样硬化所致（尤其在老年人）。纤维肌性发育不良约占 25% 以上，是年轻患者最主要的原因。在我国，大动脉炎是年轻患者肾动脉狭窄（renal artery stenosis，RAS）的重要原因之一，约占 40.5%～66.6%。近期国内有研究资料显示我国肾血管性高血压病因已和欧美国家类似：动脉粥样硬化成为第一病因，而大动脉炎次之。大动脉炎是一种世界性疾病，东亚、南亚及拉丁美洲的发病率要高于其他地区；在我国多见于北方农村寒冷地区。纤维肌性发育不良在我国较少见。吸烟和高胆固醇是动脉粥样硬化造成肾动脉狭窄的重要诱因。

肾血管性高血压有如下临床特点：① 多见于青壮年（< 30 岁），女性为多，肾动脉粥样硬化则多见于 45～55 岁以上，男性多于女性；② 发病突然、病程短（< 2 年）；③ 较少见高血压家族史；④ 血压特点，高血压发展迅速，难以控制，以舒张压增高为主（> 110mmHg）或原发性高血压近期急剧恶化，或发生高血压危象；⑤ 既往有肾或周围组织外伤或手术史，查体腰背或胁腹部疼痛；⑥ 眼视网膜病变，视力常迅速减退，常发生视乳头水肿、渗出、出血；⑦ 肾功能损害：高血压的出现不能解释肾功能损害及严重蛋白尿，而用 ACEI 治疗可使氮质血症改善；⑧ 高血压伴低钾血症（25%），由继发性醛固酮增多所致；⑨ 查体腹部或肋脊角可听到高音调收缩期或连续性血管杂音（50%）。

如有上述临床特征，为得以确诊，可做进一步辅助检查，其辅助检查分筛选性与确诊性两大类：

筛选检查包括：腹部 X 线平片、快速连续静脉肾盂造影、放射性核素肾显像、周围血浆肾素活性（PRA）测定，转化酶抑制试验（captopril 试验）等，其检查目的是为了检测由肾动脉狭窄引起的双侧肾功能差异，但由于假阳性率较高，为了更好确诊，需用下述的新方法。

确诊性检查：① 肾动脉造影：是诊断肾血管性高血压最可靠的方法，能确定病变部位、范围、程度，确定手术方法，估计介入或手术治疗效果；② 多普勒超声肾扫描：非创伤性，其敏感性及特异性高达 85%～95%；③ 磁共振血管显像术（MRA），无创伤性，无禁忌证，其确诊准确性与肾动脉造影相似。

40.2 内分泌障碍疾病

可以发生高血压的内分泌障碍疾病很多（见表12-2），兹重点介绍如下：

一、皮质醇增多症（Cushing 综合征）

Cushing 综合征即皮质醇增多症，其主要病因分为 ACTH 依赖性或非依赖性库欣综合征两大类；前者包括垂体 ACTH 瘤或 ACTH 细胞增生（即库欣病）、分泌 ACTH 的垂体外肿瘤（即异位 ACTH 综合征）；后者包括自主分泌皮质醇的肾上腺腺瘤、腺癌或大结节样增生。

本病（综合征）并不少见，成人多见于儿童，好发于青壮年（20～40 岁），女 ： 男为 2 ： 1，高血压是其常见的症状。临床诊断要点为：① 起病缓慢，常伴高血压（约 75%～85% 以上）；② 特征性体征：向心性肥胖、满月脸、皮肤紫纹、毛发增多、部分水肿、痤疮等；③ 女性月经失调、男性阳痿；④ 其他：骨质疏松、骨折、易感染、乏力、激动等；⑤ 实验室检查：24 小时尿 17 羟及 17 酮皮质类固醇增高；地塞米松抑制试验及肾上腺皮质激素兴奋试验阳性；颅内蝶鞍 X 线检查、超声波、CT、MRI、肾上腺 CT 扫描及放射性碘化胆固醇肾上腺扫描等可助于定性或定位诊断。

二、嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤是一种起源于肾上腺嗜铬细胞的过度分泌儿茶酚胺，引起持续性或阵发性高血压和多个器官功能及代谢紊乱的肿瘤。嗜铬细胞瘤可起源于肾上腺髓质、交感神经节或其他部位的嗜铬组织。嗜铬细胞瘤 90% 以上为良性肿瘤，80%～90% 嗜铬细胞瘤发生于肾上腺髓质嗜铬细胞，其中 90% 左右为单侧单个病变。起源肾上腺以外的嗜铬细胞瘤约占 10%，恶性嗜铬细胞瘤约占 5%～10%，可造成淋巴结、肝、骨、肺等转移。嗜铬细胞瘤间断或持续的释放儿茶酚胺激素作用于肾上腺素能受体后，可引起持续性或阵发性高血压，伴典型的嗜铬细胞瘤三联症，即阵发性“头痛、多汗、心悸”，同样可造成严重的心、脑、肾血管损害；肿瘤释放的大量儿茶酚胺入血可导致剧烈的临床症候如高血压危象、低血压休克及严重心律失常等称为嗜铬细胞瘤危象。但如果能早期、正确诊断并行手术切除肿瘤，它又是临床可治愈的一种继发性高血压。典型临床症状发作有高血压及代谢紊乱，为诊断本病提供重要线索。

如有下列情况之一者应考虑嗜铬细胞瘤的可能性：

1. 高血压为阵发性、持续性或持续性高血压伴阵发性加重；压迫腹部、活动、情绪变化或排大、小便可诱发高血压发作；一般降压药治常无效。

2. 高血压发作时伴头痛、心悸、多汗三联症表现。

3. 高血压患者同时有体位性低血压。

4. 高血压患者伴糖、脂代谢异常、腹部肿物。

5. 高血压伴有心血管、消化、泌尿、呼吸、神经系统等相关体征。

对于有上述高血压特点和代谢紊乱患者，应进行以下检查：① 发作时血、尿儿茶酚胺及其代谢物测定：香草基杏仁酸（也称 3-甲氧基-4-羟基苦杏仁酸 VMA）、甲氧基肾上腺素（MN）和甲氧基去甲肾上腺素（NMN）的总和（TMN）浓度皆升高。② 药物试验：对持续性高血压或阵发性高血压患者发作时可做酚妥拉明试验以助诊断，如阵发性一直等不到发作者，可考虑用冷压试验加胰升糖素激发试验。③ 影像学检查：B 超、CT 扫描、MRI、放射性核素标记的间碘苄胍（MIBG）闪烁扫描、放射性核素标记的奥曲肽闪烁扫描、静脉导管术，可做定位诊断。

在临床上，尚需做特殊类型的嗜铬细胞瘤的诊断：

1. 无症状的嗜铬细胞瘤

由于释放儿茶酚胺量很少而症状轻微或缺如，或癌/瘤体缺少儿茶酚胺代谢的酶系统使 MN、NMN、VMA 等减少。

2. 症状特殊表现的嗜铬细胞瘤

① 以心 、脑 、外周血管病的症状为表现；② 以严重代谢紊乱为突出表现：糖尿病、甲亢、高钙血症等；③ 以消化道症状为突出表现：结肠炎、巨结肠、顽固便秘、胆石症等；④ 异位激素综合征，多见于恶性嗜铬细胞瘤；如分泌血管活性肠肽血清素、前列腺素则致腹泻、低血钾；分泌降钙素致血钙增高；分泌神经肽、胺类致潮热、腹泻；分泌 ACTH 致皮质醇增多；分泌甲状旁腺激素致高血钙；分泌促红素引起红细胞增多症。

3. 恶性嗜铬细胞瘤

侵犯肾上腺外为多（系侵犯肾上腺内 3～15 倍），膀胱嗜铬细胞瘤以恶性为多。

4. 儿童嗜铬细胞瘤

多为常染色体显体遗传性疾病，男孩多见，肿瘤常为多发性，肿瘤多在肾上腺内，少数可在肾上腺外。

5. 家族性嗜铬细胞瘤及（或）增生常染色体显性遗传疾病

男女皆可得病，好发于儿童，表现多种多样，同一家族患者表现较恒定。

6. 妊娠期嗜铬细胞瘤

原有隐匿性嗜铬细胞瘤，妊娠时发作，再妊娠再发作；有的妊娠使病情缓解，此情况罕见，原因不明；妊娠后期胎儿发生神经母细胞瘤。

临床尚需注意肾上腺髓质增生。其临床表现、辅助实验室检查与嗜铬细胞瘤颇相似，有人把二者统称为“儿茶酚胺增多症”，有时 B 超、CT、MRI 等较难鉴别，需行组织学病理检查方能区别。肾上腺髓质增生分两型：单纯型和多发性内分泌腺瘤 Ⅱ 型，单纯型双侧增生占 70%～80%，有高血压及其表现；多发性内分泌腺瘤 Ⅱ 型双侧增生占 40%，1/3～1/2 有高血压症状及体征。

三、原发性醛固酮增多症

原发性醛固酮增多症是由于肾上腺自主分泌过多醛固酮，而导致水钠潴留、高血压、低血钾和血浆肾素活性受抑制的临床综合征，常见原因是肾上腺腺瘤、单侧或双侧肾上腺增生，少见原因为腺癌和糖皮质激素可调节性醛固酮增多症（GRA）。以往将低血钾作为诊断的必备条件，认为原醛症在高血压中的患病率＜ 1%，但近年的报告显示：原醛症在高血压中占 5%～15%，在难治性高血压中接近 20%，仅部分患者有低血钾。建议对早发高血压或血压水平较高，特别是血压＞ 180/110mmHg 的患者；服用 3 种以上降压药物而血压不能达标的难治性高血压；伴有持续性或利尿剂引起的低血钾（血钾＜ 3.5mmol//L）或肾上腺意外瘤的高血压；有 40 岁以前发生过脑血管意外家族史的高血压患者和原醛症一级亲属中的高血压患者进行原醛症的筛查。建议上述患者做血浆醛固酮与肾素活性测定并计算比值（ARR）进行初步筛查，阳性者进一步进行确诊试验；确诊试验包括口服盐负荷试验（oral sodium loading test）、盐水输注试验（saline infusion test）、卡托普利试验（captopril challenge test）等，试验前应停用对测定有影响的药物；低血钾、心功能不全和严重高血压的患者禁做高钠负荷试验，如上述 1～2 个试验证实醛固酮不被抑制则可确诊。可进一步行肾上腺 CT 薄层（2～3mm）扫描来进行原醛症亚型分类及定位，鉴别腺瘤与增生，除外肾上腺皮质癌。

原醛临床类型有：

1. 肾上腺醛固酮瘤（APA）

即 Conn 综合征，最多见占 60%～85%，多为一侧腺瘤，双侧仅占 10%，个别一侧为腺瘤，另一侧增生。

2. 特发性醛固酮增多症（IHA，简称特醛）

占成人原醛中第二位，约 15%～40%，双侧肾上腺球状带增生，时有结节。特醛可能与神经系统中某些血清素能神经元的活性异常增高，也可能系球状带对 ATⅡ 的敏感性增强有关。

3. 糖皮质激素可治（抑制）性醛固酮增多症（GRA）

罕见，多见于青少年男性，为常染色体显性遗传性疾病，临床特点：高血压、低血钾程度轻，用生理替代性糖皮质激素数周后，醛固酮分泌量、血压、血钾及肾素活性恢复正常。

4. 醛固酮癌

少见，占原醛的 1%～2%，其特点：① 癌体积大，直径＞ 5cm；② 同时分泌醛固酮、糖皮质激素、性激素，形成混合性征群；③ 生化明显异常，严重低钾和碱中毒，ACTH 和钠负荷试验无反应；④ 除原醛症状外，伴有腹部包块、低热、乏力、腹痛等；⑤CT、B 超可显示包块，但 ^{131}I 标记胆固醇扫描不能显示包块。

5. 原发性肾上腺皮质增生（PAH）

是原醛的一种新类型，约占 1%，为双侧肾上腺球状带增生，与醛固酮瘤的生化改变相似，用螺内酯治疗反应良好，单侧或次全切除肾上腺疗效显著。

四、甲状腺功能亢进（简称甲亢）

甲亢系指多种原因引起的甲状腺功能亢进及（或）血液循环中甲状腺激素水平增高的一组内分泌疾病。临床甲亢的诊断：① 临床高代谢的症状和体征：多汗、多食、心率快、体重减轻；② 甲状腺体征：甲状腺肿及（或）甲状腺结节。少数病例无甲状腺体征；③ 血清激素：TT_4、FT_4、TT_3、FT_3 增高，TSH 降低，一般< 0.1mIU/L。

由于过多甲状腺素分泌于血液中，新陈代谢旺盛，心脏收缩力增强，心输出量增多，引起收缩压明显增高，而周围血管阻力下降使舒张压降低，从而导致脉压增宽，但要注意甲亢可与原发性高血压并存，尤以年龄较大者为多。

甲亢分类：

1. 甲状腺性甲亢

自身功能亢进，激素合成分泌增多，包括：① 弥漫性甲状腺肿伴甲亢（Graves 病），占全部甲亢的 90%，是一种自身免疫性甲状腺疾病；② 多结节性甲状腺肿伴甲亢；③ 自主性高功能性甲状腺瘤或结节，以中年女性多见，T_3 型甲亢为多；④ 新生儿甲亢，患甲亢孕妇分娩的婴儿可得甲亢，但出生后 1～3 个月常可自行缓解；⑤ 碘甲亢，长期过量摄碘所致；⑥ 原发性甲状腺癌致甲亢。

2. 继发性甲亢

可分为：① 垂体性甲亢：垂体癌分泌大量 TSH，常伴高泌乳素及肢端肥大症；② 异位 TSH 分泌综合征；③ 异源性甲亢，如卵巢甲状腺肿致甲亢、甲状腺转移性癌/瘤等；④ 药源性甲亢，如服过多甲状腺素、含碘药物（如胺碘酮）；⑤ 甲状腺炎甲亢。

五、巨人症和肢端肥大症

生长激素（GH）分泌过多，在骨骺闭合之前引起巨人症，在骨骺闭合之后导致肢端肥大症。同一患者可兼有巨人症和肢端肥大症。

巨人症临床表现：常始于幼年，生长较同龄儿童高大，持续生长直到性腺发育完全、骨骼闭合，身高可达 2 米或 2 米以上；若缺乏促性腺激素，可表现为面部皮肤粗糙、手脚增厚、增大、心肺、内脏增大；若垂体瘤发展，导致垂体功能减退，精神不振，全身无力，毛发脱落，性欲减退，生殖器萎缩。

肢端肥大症临床表现：有特征性外貌，如面容丑陋、鼻大唇厚、手足增大、皮肤增厚、多汗和皮脂腺分泌过多，晚期更有头形变长、眉弓突出、前额斜长，下颌前突，门齿疏和反咬合，枕骨粗隆增大后突，前额和头皮多皱褶，桶状胸和驼背等。

实验室检查：① 血清 GH、IGF-1 水平的测定；② 垂体的功能检测：PRL、FSH/LH、ACTH 及其相应靶腺功能测定；③ 影像学检查：鞍区 MRI 和 CT 扫描可以了解是否患有垂体 GH 腺瘤以及肿瘤大小和腺瘤与邻近组织的关系，若 MRI 未发现垂体腺瘤或术后垂体病理检查为垂体 GH 细胞增生时，应检查是否可能来自下丘脑、胸部、腹部或盆腔的分泌生长激素释放激素（GHRH）的肿瘤，X 线检查有助于了解骨、骨关节病变。

巨人症和肢端肥大症引起高血压的原因可能是钠潴留，细胞外容量增加，肾素-血管紧张素-醛固酮系统

（RAAS）活性降低，交感神经系统兴奋。也有学者认为可能与胰岛素抵抗和生长激素引起血管壁增生、重构有关。

六、肾素分泌增高性肿瘤

1. 肾球旁细胞瘤

肾球旁细胞瘤良性肾素分泌肿瘤，较少见，罹患于青壮年、儿童，女性较多，高血压严重而持久，对降压药物反应差，手术切除肿瘤或换肾后，血压可恢复正常。同时伴有高血浆肾性活性（PRA↑）、高醛固酮血症、低血钾，而肾功能多为正常，B 超、CT 及分侧肾静脉血浆 PRA 测定可做定性和定位诊断。需与原发性醛固酮增多症鉴别。

2. 肾母细胞瘤

肾母细胞瘤也称 Wilms 瘤，具有自主分泌肾素的功能，由于此病分泌的异肾素分子量大，需经酸化才具活性，所以本病引起高血压尚需其他附加因素，如若手术切除肿瘤或放疗后，血压可以控制，如若肿瘤复发或转移时，又出现高血压。

3. 肾细胞癌

肾细胞癌又称肾癌，占肾实质恶性肿瘤 85%，占人体恶性肿瘤 3%，好发于 60 岁以上老年，男性发病率是女性的 2～3 倍，肾癌能分泌多种激素，肾素分泌率术前较术后增高 37%。血尿、腹痛、肿块“三联症”仅占 10%，有高血压占 25%，高血压的发生可能是癌细胞产生大量肾素及（或）压迫肾动脉所致。

七、绝经期高血压

女性绝经期卵巢逐渐退化，功能发生变化，促性腺激素及促甲状腺素反而分泌增多，肾上腺髓质过度活动，引发交感神经活性增高，肾素-血管紧张素-醛固酮系统（RAAS）激活致血压升高。其临床特点：① 女性绝经期前后 1～3 年出现血压增高，且血压波动大，随情绪激动、体力劳动等因素而波动；② 精神不稳定，情绪易冲动，失眠等；③ 可出现阵发性潮红、出汗、心动过速等；④ 月经紊乱，伴随血压增高，停经后，相当部分妇女血压可恢复至以前水平。

40.3 心血管性高血压

一、主动脉粥样硬化（AS）

主动脉粥样硬化是指其管壁增厚变硬，失去弹性和管腔变窄，致收缩压升高、舒张压正常或稍下降。其临床特点：① 年龄 45 岁以上中、老年；② 伴有动脉粥样硬化危险因素，如高脂血症、糖尿病、肥胖、抽烟等；③ 胸骨上窝向胸骨后触诊可触及主动脉搏动，主动脉瓣区或主动脉瓣第二听诊区第二心音 ↑，呈金属调，可闻及 SM、患者双手抬高，SM 增强；④X 线片及 UCG 可发现主动脉弓延长、迂曲、扩张，时见钙化沉着等。

二、主动脉瓣关闭不全

各种原因所致慢性主动脉瓣关闭不全由于左心室扩张及肥厚，左室收缩有力和收缩期射血量增加使动脉收缩压增高，同时周围血管阻力下降和舒张期血液反流入左室，使动脉舒张压降低，脉压增大，伴有周围血管征（毛细血管搏动、水冲脉、枪击音等）。

三、动脉导管未闭

动脉导管未闭根据主动脉造影显示五种形态：管型、漏斗型、窗型、哑铃型、动脉瘤型，女性多见，男：女为1：3。由于整个心动周期主动脉压总是明显高于肺动脉压，故通过未闭的动脉持续有血流进入肺动脉，再至左心室，使左心室负荷加重，引起左心室扩张及肥厚，心输出量增加，可导致收缩压升高；而且舒张期主动脉血液分流至肺动脉，使外周动脉舒张压下降，脉压增宽，出现周围血管征。

四、体循环动静脉瘘

临床罕见。如若体循环发生动静脉直接通路（瘘），动脉压力始终高于静脉压力，则较多的血液经瘘进入静脉，以致周围动脉阻力下降，回心血量增加，心搏出量也增加，可致收缩压升高，舒张压下降，脉压增宽。

五、主动脉缩窄

主动脉缩窄是指主动脉管腔的缩窄，包括先天性主动脉缩窄及获得性主动脉狭窄。先天性主动脉缩窄表现为主动脉的局限性狭窄或闭锁，发病部位常在主动脉峡部原动脉导管开口处附近，个别可发生于主动脉的其他位置；获得性主动脉狭窄主要包括大动脉炎、动脉粥样硬化及主动脉夹层剥离等所致的主动脉狭窄。主动脉狭窄只有位于主动脉弓、降主动脉和腹主动脉上段才会引发临床上的显性高血压，升主动脉狭窄引发的高血压临床上常规的血压测量难以发现，而肾动脉开口水平远端的腹主动脉狭窄一般不会导致高血压。

先天性主动脉缩窄临床特点：① 主动脉缩窄以上供血增多，血压增高，可致头痛、头晕、面色潮红、耳鸣、失眠、鼻出血等；缩窄以下供血不足而有下肢乏力、麻木、发凉，间有跛行。② 上肢血压增高、下肢血压下降，肱动脉血压高于腘动脉血压20mmHg以上（正常人腘动脉血压高于肱动脉血压20～40mmHg），ABI＜0.9。③ 颈动脉、锁骨上动脉等搏动增强，股动脉搏动减弱，足背动脉搏动消失。④ 侧支循环形成，根据侧支循环形成不同部位可在胸骨上、锁骨上、腋下、上腹部等闻及连续性血管杂音。⑤ 心尖搏动增强，心界左下扩大，沿胸骨左缘至中上腹部可闻及收缩中后期喷射性杂音，在左侧背部时可闻及。⑥ 部分患者合并大室间隔缺损、动脉导管未闭和二叶主动脉瓣畸形。

有上述临床特点可做一些实验室检查：① 心电图：左室肥厚及（或）劳损；②X线检查：左室肥大、升主动脉增宽，主动脉弓呈“3”字征，肋骨“切迹”，侧支循环间接征；③ 多普勒超声、磁共振血管造影、计算机断层血管造影可明确狭窄的部位和程度。

大动脉炎性主动脉缩窄的特点：① 多发性缩窄，多在降主动脉和腹主动脉上段；② 病变部位可闻及血管杂音；③ 活动病变时有发热、关节痛、结节性红斑、动脉痛等症状；④ 实验室检查：SR加快，CRP、ASO、抗DNA酶B可异常，X线多无肋骨切迹，逆行主动脉造影可助确诊。

六、围生期心肌病

围生期心肌病是指既往无心脏病，在妊娠末期（多为最末 1 个月）至产后（通常 2～20 周）首次出现以累及心肌为主的一种心脏病。有人认为可能是一组多因素疾病，其病因迄今未明，可能与病毒感染、免疫障碍、高钠摄入、高热环境有关。

其临床特点：① 妊娠后期 1 个月或产后 2～20 周之内出现充血性心力衰竭的症状及体征，心室扩大，附壁血栓形成，体、肺循环栓塞发生频率高；② 多发生在 30 岁左右经产妇，以往无其他心脏病史；③ 据文献报道 80% 有高血压；④ 已排除其他引起充血性心力衰竭的心脏疾病如克山病、维生素 B_1 、缺乏性心脏病等。

有上述临床特点，可做心电图、X 线照片、超声心动图检查而做出临床诊断。

七、高原病（高山病）

海拔 3000m 以上地区称为高原，其空气稀薄，大气压和氧分压低，居住海拔较低地区的人，未经适当锻炼，进入高原/高山，由于对其环境适应能力不足，引起以缺氧为突出表现的一组疾病称为高原病，或称高山病。

高原病有急性（包括急性高原反应、高原肺水肿、高原脑水肿）、慢性（慢性高原反应、高原红细胞增多症、高原血压改变、高原心脏病）二类。如果有血压升高即可诊断高原高血压。国内有一组报道 120 例高原病，高血压占 65%。其临床表现与原发性高血压相似，较少引起心肾损害，其处理包括：易地治疗、氧疗或药物处理。

八、三度（完全性）房室传导阻滞

三度（完全性）房室传导阻滞，由于心室率缓慢，代偿性舒张充盈期延长，心搏出量增加，可使收缩压升高，舒张压下降，脉压增大，第一心音强度常变化，第二心音呈正常或反常分裂，间有“大炮音”，颈静脉出现巨大 Q 波。

九、原发性高动力性循环

高动力性循环，亦称高动力性心脏状态、高动力性综合征，系指静息状态下心脏指数增加，$>4L/(min\cdot m^2)$。按其病因分类为：① 生理性：如情绪激动、体力运动、妊娠、发热、湿热环境、饮食（咖啡浓茶等）；② 病理性：如贫血、甲状腺功能亢进、体循环动静脉瘘、维生素 B_1 缺乏、类癌综合征、肝病、慢性肺心病、变形性骨炎等；③ 原发性高动力性循环。

原发性高动力性循环的临床特点：① 多发生于青壮年男性；② 多数无症状，少于 1/3 人主诉心悸，不典型胸痛、轻度活动后呼吸困难、端坐呼吸、乏力；③ 心率加快倾向，收缩压不稳定升高，脉压增大；④ 极少数有心功能不全；⑤ 心尖搏动强快，主动脉瓣区、肺动脉瓣区及颈外动脉处可闻及 2～3/6 级收缩期喷射性杂音，心尖部时有 2～3/6 级吹风样全收缩期杂音和响亮的第三心音；⑥ 排除其他原因高动力循环状态。

实验室检查：心电图左心室高电压，时有 ST-T 改变；X 线及超声心动图：心脏搏动强，心脏大小正常，心脏指数（CI）和射血分数（EF）增高。治疗可用 β 受体阻滞剂。

十、脚气病性心脏病

由于长期缺乏维生素 B_1 引起。其诊断要点：① 营养（维生素 B_1 ）缺乏史 3 个月以上；② 心输出量增加，收缩压升高，外周血管扩张，舒张压降低，脉压加大；③ 病情发展快，初期心悸、气促、心动过速，以后可出现心包/胸腔积液，常发展为右心衰竭及全心衰竭；④ 早期大剂量维生素 B_1 治疗可迅速使病情好转。

十一、畸形性骨炎

畸形性骨炎是一种慢性进行性骨病，以局部骨组织破骨与成骨、骨吸收与重建、骨质疏松与钙化并存为病理特征。本病受累的骨髓产生很多细小的动静脉瘘，引起周围血管阻力降低，心搏出量增加，从而发生动脉收缩压升高为主的高血压。

40.4 神经系统疾病

一、颅内高压症

颅内压增高是多种疾病所共有的临床综合征。患者侧卧时颅内压力经腰椎穿刺测定超过 $20cmH_2O$ 时称为颅内压增高。

颅内压增高有两种类型：① 弥漫性增高，如脑膜脑炎、蛛网膜下腔出血、全脑水肿等；② 先是局部压力增高，通过脑的移位及压力传送使整个颅内压升高，如肿瘤、脑出血等。颅内高压症发生高血压（以舒张压为显著），脉搏缓慢，其原因是由于血管舒缩中枢受损，应做颅脑 CT 或 MRI 以观察病变及病情变化。

二、间脑综合征

间脑综合征指因下丘脑与垂体之间神经通路异常导致的内分泌、自主神经及精神活动异常的临床综合征。本病征常见于青壮年女性，以发作性头痛、眩晕、耳鸣、喉部发热感、上下肢异常麻木感、冷感等自主神经症状及情感的暴发，无诱因或由窘迫和兴奋引起。面部、上胸部、少数在腹部周期地出现红斑，其上有小汗珠。发作时，四肢发冷、苍白和呈微黑斑驳的颜色，血压不稳定，发作时升高，有时低热，并有基础代谢率增高。间脑综合征患者，由于间脑的血管舒缩中枢功能障碍，可引起血压升高。

40.5 其他病因

一、妊娠期高血压疾病

妊娠期高血压疾病是妊娠期特有的疾病，多数病例在妊娠期出现一过性高血压、蛋白尿症状，分娩后随之消失。妊娠期高血压定义：同一手臂至少 2 次测量的收缩压 $\geqslant$140mmHg 及（或）舒张压 $\geqslant$90mmHg。血压较基础血压升高 30/15mmHg，但低于 140/90mmHg 时，不作为诊断依据，但须严密观察。对首次发现血压升高者，应间隔 4 小时或以上复测血压，如 2 次测量均为收缩压 $\geqslant$140mmHg 及（或）舒张压 $\geqslant$90mmHg 诊断为高血压。

妊娠期高血压疾病分五类：

1. 妊娠期高血压

妊娠期首次出现高血压，收缩压 ≥140mmHg 及（或）舒张压 ≥90mmHg，于产后 12 周恢复正常，尿蛋白（-），产后方可确诊。少数患者可伴有上腹部不适或血小板减少。

2. 子痫前期

轻度为妊娠 20 周后出现收缩压 ≥140mmHg 及（或）舒张压 ≥90mmHg 伴蛋白尿 ≥0.3g/24h 或随机尿蛋白 ≥（+）；子痫前期患者出现下述任一不良情况可诊断为重度子痫前期：血压持续升高，收缩压 ≥160mmHg 及（或）舒张压 ≥110mmHg；蛋白尿 ≥2.0g/24h 或随机蛋白尿 ≥（++）；持续性头痛或视觉障碍或其他脑神经症状；持续性上腹部疼痛，肝包膜下血肿或肝破裂症状；肝脏功能异常：肝酶 ALT 或 AST 水平升高；肾脏功能异常，少尿（24 小时尿量＜ 400ml 或每小时尿量＜ 17ml）或血肌酐＞ 106μmol/L；低蛋白血症伴胸水或腹水；血液系统异常，血小板呈持续性下降并低于 100×10^9 /L；血管内溶血、贫血、黄疸或血 LDH 升高；心力衰竭、肺水肿；胎儿生长受限或羊水过少；孕 34 周以前发病。

3. 子痫

子痫前期基础上发生不能用其他原因解释的抽搐。

4. 妊娠合并慢性高血压

妊娠 20 周前收缩压 ≥140mmHg 及（或）舒张压 ≥90mmHg，妊娠期无明显加重；或妊娠 20 周后首次诊断高血压并持续到产后 12 周以后。

5. 慢性高血压并发子痫前期

慢性高血压孕妇妊娠前无蛋白尿，妊娠后出现蛋白尿 ≥0.3g/24h；或妊娠前有蛋白尿，妊娠后尿蛋白明显增加或血压进一步升高或出现血小板减少＜ 100×10^9 /L。

二、药物性高血压

药物性高血压是指药物自身药理作用或毒副反应，也有与合并用药相互作用或用药及停用药物方法不当所致。

引起高血压药物颇多，一般有如下几类：

1. 引起水钠潴留或血容量增多药物

① 含钠药物如含钠抗生素、输钠溶液；② 糖皮质激素类似物甘草等；③ 口服避孕药及雌激素，其升压机制有：增加 RAS 系统活性、兴奋交感神经，促进 ACTH 分泌，抵抗胰岛素及水钠重吸收增多，停药 1～12 个月，血压可恢复正常；④ 非甾体类药物，如水杨酸类、吲哚类等，其升压机制为抑制环氧化酶活性和阻碍前列腺素合成；增强肾小管对水钠重吸收；也因长期应用致肾功能损害引起肾性高血压，也有的直接收缩血管等。

2. 影响神经系统药物

① 三环类抗抑郁药物如多虑平等；② 单胺氧化酶抑制剂：如帕吉林、痢特宁、含酪胺食物（巧克力、葡萄酒、香蕉、扁豆等）可与单胺氧化酶抑制剂产生协同作用；③ 某些麻醉药物氯胺酮等；④ 甲氧氯普胺与顺铂合用可致一过性血压增高。

3. 直接作用于血管平滑肌药物

兴奋 α 或 β 受体药物如羟肾上腺素、萘甲唑啉（鼻眼净）、羟甲唑啉等。

三、阻塞性睡眠呼吸暂停综合征（OSAHS）

睡眠呼吸暂停低通气综合征是指由于睡眠期间咽部肌肉塌陷堵塞气道，反复出现呼吸暂停或口鼻气流量明显降低，临床上主要表现为睡眠打鼾，频繁发生呼吸暂停的现象，可分为阻塞性、中枢性和混合性三型，以阻塞性睡眠呼吸暂停低通气综合征（OSAHS）最为常见，约占 SAHS 的 80%～90%，是顽固性高血压的重要原因之一；至少 30% 的高血压患者合并 OSAHS，而 OSAHS 患者中高血压发生率高达 50%～80%，远远高于普通人群的 11%～12%。

OSAHS 诊断标准为每晚 7 小时睡眠中，呼吸暂停及低通气反复发作在 30 次以上及（或）呼吸暂停低通气指数 ≥5 次/小时；呼吸暂停是指口鼻气流停止 10 秒以上；低通气是指呼吸气流降低到基础值的 50% 以下并伴有血氧饱和度下降超过 4%。

临床表现为：① 夜间打鼾，往往是鼾声-气流停止-喘气-鼾声交替出现，严重者可以憋醒。② 睡眠行为异常，可表现为夜间惊叫恐惧、呓语、夜游。③ 白天嗜睡、头痛、头晕、乏力，严重者可随时入睡。部分患者精神行为异常，注意力不集中、记忆力和判断力下降、痴呆等。④ 个性变化，烦躁、激动、焦虑；部分患者可出现性欲减退、阳痿；患者多有肥胖、短颈、鼻息肉；鼻甲、扁桃体及悬雍垂肥大；软腭低垂、咽腔狭窄、舌体肥大、下颌后缩及小颌畸形；OSAHS 常可引起高血压、心律失常、急性心肌梗死等多种心血管疾病。

多导睡眠监测是诊断 OSAHS 的“金标准”；呼吸暂停低通气指数（AHI）是指平均每小时呼吸暂停低通气次数，依据 AHI 和夜间 SaO_2 值，分为轻、中、重度。轻度：AHI 5～20，最低 SaO_2 ≥86%；中度：AHI 21～60，最低 SaO_2 80%～85%；重度：AHI ＞ 60，最低 SaO_2 ＜ 79%。

OSAHS 患者 50% 有高血压，血压高度与 OSAHS 病程有关。引起血压升高的可能机制是：呼吸暂停引起低氧血症和胸腔负压增加，刺激压力感受器和化学感受器；也可由于多梦致交感神经兴奋，外周血管收缩致血压升高。

四、卟啉病

卟啉病是由于血红素合成途径中特定酶缺陷所引起的代谢病。血红素合成途径中共有 8 种酶，每种类型卟啉病都是由一种特定酶缺乏所导致的。卟啉病急性发作时，由于自主神经功能紊乱，可引起血压升高。

五、真性红细胞增多症

真性红细胞增多症是一种以克隆性红细胞增多为主的骨髓增生性疾病，约 50% 病例有高血压，且以收缩压升高为主，其原因可能是血容量增多及血液黏稠度增加，血流速度显著缓慢，组织缺血，如伴血小板增多

时，可有血栓形成和梗死；加上有高尿酸血症可产生继发性痛风、肾结石、肾功能损害等，均可引致高血压。

六、围术期高血压

手术患者术前无高血压病史，围术期血压 ≥160/100mmHg；以往有高血压病史患者，围术期血压增高 ≥30/20mmHg 可诊断围术期高血压。围术期高血压发生原因尚不清楚，可能是疼痛、情绪、麻药、缺氧等引致交感神经活性增高，儿茶酚胺增多，RAS 活性增高，使血管收缩所致，补液过多也可能是一个因素。此类高血压术前、中、后均可发生，必须积极处理。

参考文献

1. 刘力生. 等. 中国高血压防治指南（2010 版），中华高血压杂志，2011，82.

2. 黄锋先，等. 慢性肾盂肾炎的诊断和治疗. 中华全科医师杂志，2005，4（9）：524

3. 余学清，等. 狼疮性肾炎的诊断与治疗. 西藏医药杂志，2004，25（4）：21

4. 中华医学会风湿病学分会. 结节性多动脉炎诊断和治疗指南. 中华风湿病学杂志, 2011, 15 (3): 192

5. 中华医学会风湿病学分会. 系统性硬化病诊断及治疗指南. 中华风湿病学杂志，2011，15（4）：256

6. 廖传军，等. 多发性大动脉炎的研究进展. 国际外科学杂志，2006.33（2）：106

7. 徐潇漪，等. 肾淀粉样变病的研究现状. 临床肾脏病杂志，2011.11（3）：100

8. 中华医学会内分泌学分会. 甲状腺疾病诊治指南——甲状腺功能亢进症. 中国内科杂志，2007.46（10）：876

9. 中华医学会内分泌学分会，中华医学会神经外科学分会. 中国肢端肥大症诊治规范（草案）. 中国实用内科杂志，2006，26（22）：1772

10. 美国预防、检测、评估与治疗高血压全国联合委员第七次报告（JNC7）. 美国医学会杂志中文版，2003，22（5）

11. 美国与欧洲内分泌学会. 原发性醛固酮增多症诊治指南.J Clin Endocrin Metab.First published ahead of print June 13，2008as doi：10.1210/jc.2008-0104

12. 中华医学会妇产科学分会妊娠期高血压疾病学组. 妊娠期高血压疾病诊治指南（2012 版）. 中华妇产科杂志，2012，47（6）：476

13. 卫生部疾病预防控制局，等.2010 中国高血压防治指南. 中华心血管病杂志，2011，（7）.

14.Giles TD，Materson BJ，Cohn JN，Kostis JB.Definition and classification of hypertension：an update.J Clin Hypertens（Greenwich）.2009Nov；11（11）：611-4

第十三章　低血压与休克

低血压（hypotension）系指成人肱动脉血压低于 90/60mmHg 的一种生理或病理状态。

根据发病速度，低血压可分为急性低血压和慢性低血压两大类：

1. 急性低血压　短时间内，血压由正常或较高水平迅速明显下降，称为急性低血压。临床主要表现为晕厥与休克两大临床综合征。

2. 慢性低血压　慢性低血压而伴有症状者，主要见于下列情况：① 体质性低血压；② 体位性低血压；③ 其他：如餐后低血压、高山性低血压等。

41　慢性低血压

一、体质性低血压（原发性低血压）

发病原因不清楚，常见于体质较瘦弱者，女性较多，可有家族遗传倾向。

临床特点：① 多无自觉症状，仅在体检中偶然发现低血压，此种状况多无重要临床意义；② 部分患者则有精神疲倦、健忘、头晕、头痛、甚至晕厥，或胸闷、心悸等类似心脏神经症的表现，但往往这些症状常由于合并某些慢性疾病或营养缺乏所致。

本症诊断主要依据：① 低血压；② 心或血管神经症；③ 无器质性疾病或营养不良的表现；④ 排除其他原因所致的低血压。

二、体位性低血压（直立性低血压）

从平卧位或下蹲位突然转变为直立位，或长时间站立时发生低血压（< 90/60mmHg），或收缩压降低超过 30mmHg，舒张压降低超过 20mmHg，称为体位性低血压，严重者可以引起脑缺血症状或晕厥，若取平卧位，血压回升，症状可消失。

体位性低血压可分为原发性和继发性两大类：

（一）原发性体位性低血压

亦称直立性低血压、Shy-Drager 综合征，是一种以自主神经系统功能失调为主的综合征。本病病因未明，多数学者认为可能是自主神经功能失调，导致血压控制异常；也有认为是自主神经原发性变性（尤其是交感神经系统所致）。

原发性体位性低血压临床特点：① 起病隐袭，多在中年以后发病，男性多于女性，病程缓慢。② 直立位时血压迅速而显著降低。③ 患者直立位时出现脑缺血症状，轻者头晕、眼花、乏力，多在晨起、登高、行走、活动或站立排尿时发生；重者立即发生晕厥，晕厥发作前无面色苍白，恶心、出汗、心悸等先兆。④ 有自主神经受损害表现：皮肤干燥、少汗或无汗、排尿障碍、夜间多尿与遗尿、阳痿、腹泻或便秘等。⑤ 本病可能为中枢神经系统疾病，可有躯体神经症状：说话缓慢、写字手颤或笨拙、步态不稳、共济失调；肌张力增高、腱反射亢进、发音困难，病理神经反射阴性。

本病诊断：① 中年男性，于直立位时渐发头晕、眼花、眩晕甚至突然发生晕厥。② 血压测定试验阳性；测量患者平卧位和直立位血压，每分钟 1 次，连续 3～5 次，血压下降＞ 30/20mmHg 为阳性。有学者认为，患者直立位收缩压较卧位下降 50mmHg，舒张压下降 20～30mmHg，有肯定诊断价值。③ 排除其他原因，包括血管迷走神经性晕厥、排尿晕厥、颈动脉窦过敏、严重心律失常等，可诊断本病。

（二）继发性体位性低血压

是继发于其他疾病或可查明原因，大致有：

1. 神经系统疾病脑干及其周围炎症、缺血、肿瘤等使血管运动中枢受累；脊髓疾病如脊髓结核、脊髓横断性损伤、脊髓空洞、多发性神经炎、多系统萎缩。

2. 内分泌及代谢疾病 Addison 病、慢性垂体前叶功能减退症、甲状腺功能减退症、重症糖尿病、嗜铬细胞瘤等。

3. 心血管疾病如重度主动脉瓣狭窄、重度二尖瓣狭窄、慢性缩窄性心包炎、梗阻性肥厚型心肌病、多发性大动脉炎、高原病等。

4. 慢性营养不良吸收不良综合征、重度贫血、慢性胰腺炎、严重肝病、恶性肿瘤、血液病、尿毒症、活动性结核病等。

5. 药物性某些降压药、血管扩张剂、镇静药等，如硝酸酯类、胍乙啶，α-受体阻滞剂等。

6. 其他方面妊娠晚期、久病卧床患者等。

继发性体位性低血压的病因甚多，下面仅介绍几种疾病：

1. 慢性肾上腺皮质功能减退症（Addison 病）系由于各种病因使双侧肾上腺的绝大部分被毁致肾上腺皮质激素分泌不足的临床综合征。肾上腺皮质功能减退症临床上可分为急性及慢性，慢性又可分为原发性和继发性。病因见表13-1。

表 13-1：肾上腺皮质功能减退症的病因学

一、原发性肾上腺皮质功能减退症

1. 肾上腺腺体组织减少或腺体解剖机构遭破坏

(1)特发性肾上腺萎缩(自身免疫性)

(2)感染

①结核性

②获得性免疫缺陷综合征(AIDS)：常可伴发巨细胞病毒和 Kaposi 肉瘤侵及肾上腺

③其他细菌性：脑膜炎双球菌败血症、葡萄球菌性败血症、绿脓杆菌等感染

④病毒性：巨细胞病毒感染、流行性出血热等

⑤真菌类：念球菌病、隐藏球菌病、球孢子菌病、组织胞浆菌病等

⑥寄生虫病性：弓形虫病等

(3)手术切除：如一侧肾上腺因肿瘤切除，对侧肾上腺萎缩，或双侧肾上腺切除后组织移植未成功者

(4)先天性肾上腺发育不全

(5)肿瘤浸润或转移：如白血病、淋巴瘤、淀粉样变性、结节病等病变的浸润或转移

(6)脑白质肾上腺萎缩症，即家族性脑白质肾上腺营养不良(adreno-leukodystrophy)

(7)肾上腺脊髓神经病变

(8)出血性

①全身性出血性疾病的肾上腺表现

②双侧肾上腺静脉血栓形成致出血

表 13-1: 肾上腺皮质功能减退症的病因学

③全身性抗凝药物的应用
④肾上腺静脉造影术后
⑤创伤
⑥新生儿产伤
2. 肾上腺皮质激素合成不足
(1)先天性肾上腺皮质增生症(先天性肾上腺皮质激素合成过程中的某些酶缺陷)
(2)先天性肾上腺发育不良症时选择性糖皮质激素缺乏
(3)先天性对 ACTH 不应症
(4)肾上腺皮质激素合成酶抑制剂的应用,如甲吡酮、氨基导眠能、酮康唑等
(5)细胞毒药物的应用,如 OP-DDD
二、继发性肾上腺皮质功能不全
1. 由于下丘脑病变,促肾上腺皮质激素释放激素(CRH)不足
2. 由于垂体功能不足
(1)产后大出血所致:希恩综合征(Sheehan syndrome)
(2)垂体或邻近组织的肿瘤所致:如垂体瘤、颅咽管瘤等
(3)因垂体血管栓塞或外伤所致的垂体功能低下
(4)垂体切除术后
(5)先天性垂体发育不全
(6)选择性 ACTH 不足
3. 下丘脑-垂体系统的功能被抑制所致
(1)过度使用外源性甾体类药物或促肾上腺皮质激素
(2)肿瘤分泌甾体类物质或类 ACTH 物质(罕见)
(3)免疫抑制剂的应用(罕见)

原发性肾上腺皮质功能减退症的病因：① 感染：肾上腺结核为本病常见病因，结核病灶破坏了肾上腺皮质和髓质；② 自身免疫性肾上腺炎：双侧肾上腺皮质受损，约 25% 患者血中可检出抗肾上腺的自身抗体；③ 少见其他病因：恶性肿瘤转移、淋巴瘤、白血病、淀粉样变性、双肾上腺手术，放疗破坏等，还有少见肾上腺白质营养不良症，属先天代谢异常疾病，本病也可有两型：儿童型及青年成年型。国外报道，自身免疫性慢性肾上腺皮质功能减退症占所有病例约 80%。近半数患者伴其他器官特异性自身免疫病，此称为自身免疫性多内分泌综合征，多见于女性（约占 70%）。

继发性肾上腺皮质功能不全的病因：① 由于下丘脑病变，促肾上腺皮质激素释放激素不足；② 由于垂体功能不足：如产后大出血所致希恩综合征（Sheehan syndrome）、垂体或邻近组织的肿瘤、垂体血管栓塞或外伤、垂体切除、先天性垂体发育不全等；③ 下丘脑-垂体系统的功能被抑制所致，如过度使用外源性甾体类药物或促肾上腺皮质激素、肿瘤分泌甾体类物质、免疫抑制剂的应用等。

肾上腺皮质功能减退症的临床症状及特点见表13-2：

（1）皮肤、黏膜色素加深及沉着，为本病最具特征性表现。皮肤暴露处、摩擦处、乳晕、瘢痕处色素加深更具明显，日晒后继续保持不退色；牙齿、舌部、颈、肛周等黏膜色素沉着明显。

（2）乏力为本病主要早期症状，其发生率高，程度与病情轻重成正比，应激状态下乏力症状加重。

（3）多系统及器官出现皮质激素不足表现：① 胃肠道：纳差、喜咸食、胃肠功能紊乱；② 神经精神系统：

精神萎靡不振、疲劳，重者嗜睡、意识模糊、精神失常等；③ 心血管系统：低血压、部分有直立性晕厥、心脏缩小、心音低钝等；④ 代谢障碍：发生低血糖等；⑤ 肾脏：出现低钠表现；⑥ 性及生殖功能：性功能减退，男性阳痿，女性月经紊乱、闭经、阴毛及腋毛稀少或脱落；⑦ 合并全身疾病（如全身结核）或多器官自身免疫性疾病时则伴有相应疾病的表现。

（4）对感染、外伤、气候、劳累、情绪激动等各种应激的抵抗力差，易出现肾上腺危象。肾上腺危象为本病急骤加重的表现。其特点为：① 常有应激状态（如上述感染、手术、分娩、创伤、过冷、过劳、失水或突然中断皮质激素治疗等）；② 临床症状加重：上述肾上肾皮质激素严重不足表现，如低血压或休克、严重失水、昏迷等；③ 抢救不及时，易休克、昏迷、死亡。

如怀疑或考虑本病，可进行下列实验检查。

（1）ACTH 兴奋试验：最具诊断价值，Addison 病者储备功能低下。

（2）24 小时尿 17-羟、17-酮类固醇测定：本病患者尿 17-羟可接近正常。对本病有诊断意义。

（3）影像学检查：肾上腺区 X 线摄片、CT、MRI 检查，可帮助诊断病因。

（4）血中嗜酸性粒细胞明显增多，血清钾增高、低钠、低氯、空腹低血糖或葡萄糖耐量试验曲线低平，均有助于诊断。

表 13-2: 慢性肾上腺皮质功能减退症的症状发生率

症状	发生率(%)	症状	发生率(%)
乏力	100.0	腹泻	20.0～33.0
体重下降	97.0	便秘	19.0～30.0
厌食、恶心、呕吐	90.0	皮肤白斑	9.0
皮肤色素沉着	96.0	体位性眩晕	1.2
低血压(＜105/60mmHg)	87.0	肌肉痛、关节痛	6.0～16.0
腹痛	34.0	低热	(少见)
嗜咸食	22.0	精神障碍	(少见)

2. 腺垂体功能减退症腺垂体功能减退症是指腺垂体（旧称垂体前叶）激素分泌减少，可以单个激素缺乏，也可以多种激素同时缺乏；腺垂体功能减退可以为原发（垂体病变），也可以继发（下丘脑病变，或下丘脑-垂体间的联系中断）。

腺垂体功能减退病因颇多，有：① 垂体瘤：成年人最常见原因，也有其他恶性肿瘤转移至垂体；② 下丘脑病变：如肿瘤、炎症、淋巴瘤或白血病浸润、结节病等；③ 垂体缺血坏死或纤维化：妊娠或产后的垂体功能减退症称希恩综合征，多发生前置胎盘、胎盘早期剥离、胎盘潴留、产后大出血；④ 下丘脑和垂体炎症与感染；⑤ 垂体瘤术后放疗及创伤，鼻咽癌放疗损伤下丘脑及垂体；⑥ 突然中断糖皮质激素；⑦ 垂体卒中、垂体瘤出血、瘤体增大压迫，临床呈急症危象。

本病临床特点：① 本病多为女性（占 95%）20～40 岁。② 病情严重程度与垂体被毁程度有关。据临床资料，50% 以上腺垂体组织被破坏后才出现临床症状（轻度），75% 破坏时才有明显症状（中度），95% 破坏时可有严重垂体功能减退（重度）。③ 典型腺垂体功能减退主要表现为各靶腺（性腺、甲状腺、肾上腺）功能减退。

特别需要引起注意的是垂体功能减退性危象（简称垂体危象），在全垂体功能减退的基本表现下，在各种应激状态下均可引起或诱发垂体危象，临床上有各种类型表现：① 高热型（＞ 40℃）；② 低热型（＜ 30℃）；

③ 低血压，循环衰弱型；④ 低血糖型；⑤ 中毒型；⑥ 混合型，突出表现为消化系统、循环系统、神经精神方面症状和表现，如高热、休克、恶心呕吐、谵妄、抽搐、昏迷等，甚至死亡。

本病需做实验检查，方可帮助诊断和判别诊断：

（1）腺垂体功能需检验其支配靶腺的功能来反映：① 性腺功能测定：女性：血雌二醇水平降低，男性：血清睾丸酮水平降低或正常低值，精子量及质改变；② 肾上腺皮质功能：24 小时尿 17-羟皮质醇，OGTT；③ 甲状腺功能测定；④ 腺垂体分泌激素测定。

（2）CT 或 MRI 检查可辨别腺垂体及下丘脑病变，对非颅脑病变，也可用 X 线、CT 及 MRI 或活检以判断原发病的病因。

本病需与多发性内分泌腺功能减退症、神经性厌食、失母爱综合征（与心理、社会因素有关）鉴别。

3. 甲状腺功能减退症甲状腺功能减退症简称甲减，是由于各种原因致低甲状腺激素血症或甲状腺激素抵抗而引起的全身性低代谢综合征，表现为黏液性水肿，成人原发性甲状腺功能减退症占成人甲减的 90%～95%，其病因有：① 自身免疫性甲状腺类；② 手术或放射治疗破坏甲状腺；③ 过量碘摄入及抗甲状腺药物如锂盐、硫脲类等。

本病除有多系统及肌肉关节症状外，主要特征：① 怕冷、易疲劳；② 黏液性水肿伴高胆固醇血症；③ 低血压、心动过缓；④ 基础代谢率低；⑤ 血清甲状腺激素 FT_4 降低、TSH 增高。

4. 多系统萎缩症多系统萎缩症是一类原因未明，临床表现为锥体外系、锥体系、小脑和自主神经等多系统损害的中枢神经系统变性疾病。

本病临床表现千变万化，包括锥体系、锥体外系、小脑和自主神经等多个系统的损害，最多见的组合为震颤麻痹合并小脑症状。其中 41% 患者以自主神经障碍作为首发症状出现，主要表现为阳痿（男）、尿失禁（女）、直立性低血压、少汗、面色苍白、便秘等。高场强 MRI 对该病有较大的诊断价值。

本病需与帕金森病、家族性橄榄-桥脑-小脑萎缩、老年性直立性低血压鉴别（常由低血容量性、药物性、排尿性等低血压反应诱发）。

5. 餐后低血压餐后低血压（postprandial hypotension，PPH）的定义为进餐后 2 小时内收缩压下降 ≥20mmHg 或餐前收缩压 ≥100mmHg，而餐后收缩压＜ 90mmHg；若进餐后收缩压下降幅度虽未达到上述标准，但超过脑血流自身调节能力出现低血压症状，如头晕、晕厥等，也可诊断为 PPH。PPH 是一种老年人常见的疾病，近年来与其相关的文献报道逐渐增多，发生机制尚不是十分清楚，一般认为，PPH 的发生与压力感受器反射灵敏度下降、餐后交感神经活性反应下降及餐后体液改变等因素有关。

6. 高山性低血压平地人到海拔 3500 米以上地区时，可出现血压偏低。患者常有头晕、嗜睡、记忆力减退、全身无力、疲倦、纳差等。经过一段时间适应或离开高山地区，症状即可消失，恢复正常。

42 休克

休克（shock）是一种危急的临床综合征，是由各种原因引起全身有效循环血容量急剧减少，导致全身微循环功能障碍，使脏器的血流灌注不足或严重障碍，引起缺血、缺氧、代谢障碍与细胞受损的病理生理综合征。患者表现有：① 血压下降；② 精神神经症状：头晕、乏力、神志淡薄或烦躁不安、嗜睡或昏迷等；③ 周围器官灌注不足表现：皮肤苍白、四肢湿冷、脉搏快而弱，甚至摸不到，少尿或无尿等一系列症状。

在临床上，休克按病因分类可分为：① 低血容量（出血）性休克；② 感染中毒性；③ 神经性；④ 过敏

性；⑤ 心源性；⑥ 血流阻塞性；⑦ 内分泌性；⑧ 创伤性。有时同时存在 2 种或以上休克，临床上称为复合性休克，现把各种休克分述如下：

一、低血容量（出血）性休克

低血容量性休克包括出血性休克和体液丧失所致休克。出血性休克是指人体内较大的血管破裂出血，全身血容量急剧减少致急性贫血和循环衰竭的临床现象。体液丧失性休克往往与感染中毒、电解质紊乱联系或合并在一起，比如烧伤、急性胃肠炎、过度呕吐和腹泻、过度利尿、脱水，以及其他原因所致。本节主要是论述内科出血性休克。

1. 出血性休克常见原因

（1）消化道出血：如消化性溃疡、各种原因肝硬化、胃炎或急性胃黏膜出血、胆道出血、胃肠道肿瘤等。

（2）呼吸道病变的大咯血：如支气管扩张、肺结核、肺癌等。

（3）心脏血管疾病，如重度二尖瓣狭窄的大咯血、主动脉夹层分离出血、肺高压、肺栓塞等。

（4）凝血机制障碍如血友病、白血病、再生障碍性贫血出血等。

女性宫外妊娠破裂出血虽属妇科，但内科也不应漏诊。

2. 出血性休克诊断

（1）临床特点：

① 具有原发疾病相应病史及体征。② 出血征象：依不同病因可表现为呕血或（及）便血、咯血，腹膜腔积血等；上消化道出血多为呕血及（或）黑便及暗红色便，下消化道出血多为便血；呼吸道及多数心脏病（二尖瓣病变、肺高压、肺栓塞、左心衰竭等）多为咯血，伴有心跳、气促、咳嗽、呼吸困难、发绀等；心包、胸腹腔急性出血需注意主动脉夹层破裂出血。③ 休克征象和急性贫血征：临床症状与出血量一般成正比，且与出血速度密切相关，一般情况下，成人短期内出血：小量（失血量 800～1000ml），可有面色苍白、口干、出汗、烦躁、心跳、心率 100 次/分、收缩压（SP）降至 80～90mmHg；中量（失血量 1200～1700ml），除上述症状加剧外，表情淡漠，四肢厥冷、尿量减少明显，心率 100～120 次/分、SP 降至 60～70mmHg、脉压小；大量（失血量 1700～2000ml），面色苍白、四肢冰冷、表情极度淡漠或嗜睡、呼吸急促、发绀、心率 ＞ 120 次/分，SP 降至 40～60mmHg；极大量出血（失血量＞ 2000ml），神志不清或昏迷，无尿、脉搏快而弱或扪及不到，SP 降至 40～30mmHg 以下或测不到。另外，同等出血量情况下，出血速度愈快，则休克症状愈严重。

（2）辅助检查：

根据病史或临床表现，选择有关检查，以明确出血量、出血病因，如做血常规（包括红细胞、血红蛋白、血小板、血细胞比容等）、各种腔镜（包括支纤镜、胃或结肠镜、胆道镜等），造影（支气管造影、血管造影等）、X 线、超声、CT 或 MRI，以及心电图、凝血机制、腔膜穿刺等检查。

二、感染中毒性休克

感染中毒性休克是由于某一或多种致病菌及其中间产物通过某一或多途径进入血液循环，引起低血压及（或）多器官功能衰竭综合征。本类休克是内科最常见的休克类型，任何年龄均可罹患，治疗难度较大，近年来由于抗生素、皮质激素以及免疫抑制剂、抗癌化疗药物广泛应用，“二重感染”、院内感染、静脉输液/血被致病菌污染所致感染中毒性休克时有发生，致使病情复杂，更增加治疗困难。

感染中毒性休克诊断标准：

1. 有明确感染灶（如局部化脓性感染灶）或呼吸道、肝胆道、泌尿道、胃肠道感染史或输血、输液（致病菌污染血或液体）病史。

2. 全身炎症反应表现 起病急、畏寒/寒战、高热，伴急性病容、多器官功能障碍症状等。

3. 休克血压收缩压＜ 90～80mmHg，或较原有基础收缩压下降＞ 40mmHg，持续至少 1 小时，或靠输液及药物维持血压者。

4. 周围组织灌注不足表现 少尿（＜ 30ml/h）或无尿，神志急性障碍，面色苍白，皮肤湿冷、脉细数而弱等。

5. 发现致病菌存在 血、尿、粪、脑脊液、病灶脓液培养致病菌阳性。

休克型肺炎、中毒性菌痢、暴发型流脑、流行性出血热均多见感染中毒性休克，内毒素性休克（由急性胆囊炎、急性梗阻性化脓性胆囊炎、急性肾盂肾炎所致）临床不少见，真菌（如念珠菌所致）败血症也可致感染中毒性休克，值得重视。

三、神经源性休克

神经源性休克（neurogenic shock）是指在创伤、剧痛等的剧烈神经刺激下，引起血管活性物质（如缓激肽、5-羟色胺等）释放，导致周围血管扩张、微循环淤血、全身有效血容量突然减少所产生的休克。

内科神经源性休克可见于：① 各种穿刺如胸腹腔，心包穿刺、骨髓穿刺、腰椎穿刺、血管穿刺等；② 药物应用：过快静注巴比妥类药物（如硫喷妥钠），过量使用神经节阻滞剂降压药物；③ 麻醉意外、腔镜检查等。

剧烈的精神刺激（如恐惧、悲伤、兴奋过度等）所致面色苍白、肢冷、脉弱、血压下降、意识改变，这种一时性血管舒缩功能障碍，与休克在本质上是不同的，应加以鉴别。

四、过敏性休克

过敏性休克是由于抗原（致敏原）与相对应抗体相互作用所引起的一种全身性即刻反应，导致全身毛细血管扩张，循环血容量迅速减少而致心排血量急剧下降，危重者可危及生命。

可能引致过敏性休克的致敏原物质颇多，归纳为 3 类：药物性、动物性、植物性。进入人体的途径也有 3 种：① 注射药物，如血清及造影剂；② 口服某种/类药物或进食某些食物；③ 皮肤或黏膜被昆虫或毒蛇咬伤或接触植物。但在临床上，还是以注射药物引起的过敏性休克为最多见。可引起过敏性休克某些常见抗原物质见表13-3。

过敏反应及出现过敏性休克除必须有致敏原物质外，在很大程度上取决于个人的所谓过敏体质。注射药物、血清引起过敏性休克，与剂量不一定呈正相关，但剂量过大而疗程过长，则可增加过敏性休克的机会。用

表 13-3: 可引起过敏性休克的一些常见抗原物质

分类	抗原物质
抗生素	青霉素、合成青霉素、链霉素，偶尔见于合霉素、四环素族、万古霉素、庆大霉素等
异种血清	破伤风抗毒素、白喉抗毒素、抗蛇毒血清、抗人胸腺淋巴细胞球蛋白
局麻药	普鲁卡因、利多卡因、硫喷妥钠等
解热药	安乃近、复方奎宁、止痛片、复方氨基比林等
其他药物	磺胺类、右旋醣酐、含碘造影药、α 糜蛋白酶、呋喃西林、细胞色素 C、枸橼酸乙胺嗪(海群生)、萘甲唑啉、凝血质、苯海拉明、氨茶碱、氯苯那敏(扑尔敏)、L 门冬酰胺酶等
激素	胰岛素、ACTH
毒液	有毒昆虫(如蜜蜂、黄蜂、大黄蜂)刺螫、海蜇刺螫、毒蛇咬伤、椿象刺咬等
食用植物	菠萝、花粉、芒果等

药方式及途径与过敏性休克的发生有关系，注射（静脉、肌注，腔内注射）引起严重反应可能性最大，口服次之，局部用药（喷雾、贴剂、栓剂或滴眼、喷喉、口含、药膏外用等）引起严重反应可能性较少，但需注意个体差异。青霉素、头孢类抗生素可在长期用药过程中突然发生过敏性休克。

过敏性休克诊断要点:

1. 有明确用药、进食动/植物、毒虫刺咬史。

2. 有典型临床特点 ① 如药物，尤其青霉素类过敏成人多见，儿童少见；② 青霉素过敏性休克多属速发型、发作呈闪电样（5 分钟内占 50%，半小时占 10%）；③ 有喉头水肿/支气管痉挛引起症状；有循环衰竭、血压下降、休克等症状；有休克的神经系统表现等。

3. 康复后有人认为可做被动转移过敏试验证实过敏性休克的致敏原，虽安全可靠，但操作复杂。

五、心源性休克

心源性休克（cardiogenic shock）是指极严重心泵衰竭的表现，由于心搏出量严重锐减，导致血压下降，周围组织供血严重不足，重要器官进行性衰竭的临床综合征。心源性休克是心血管病最危重病征，死亡率极高（高达 80% 以上）。

（一）心源性休克病因

大致分为下列几类:

1. 心肌舒缩功能极度降低包括急性大面积心肌梗死（也包括急性右室心肌梗死等），急性暴发型及（或）重症心肌炎（如病毒、感染、中毒、风湿性心肌炎等）；重症原发性或继发性心肌病（包括扩张型、限制型、肥厚型等），重度或晚期心力衰竭等，但以急性心肌梗死最常见。

2. 心室射血障碍如大面积肺梗死，乳头肌或腱索断裂致急性二尖瓣反流，瓣膜穿孔致急性严重的主动脉瓣或二尖瓣关闭不全，室间隔穿孔等。

3. 心室充盈障碍如急性心包堵塞，严重快速性心律失常，严重二尖瓣狭窄、左心房黏液瘤或人工瓣膜失

控，球瓣样血栓堵塞二尖瓣口，心室内占位性病变等。

4. 心脏直视手术后低排综合征。

5. 混合型 2 种或 2 种以上原因，如急性心肌梗死并发乳头肌功能不全或断裂，或室间隔穿孔，其心源性休克预后差，死亡率极高。

（二）心源性休克诊断要点

1. 具有明确的严重心脏病病史 比如大面积心肌梗死（梗死面积＞ 40% 左心室面积）或严重病毒性心肌炎病史。

2. 收缩压＜ 80mmHg，或原有高血压者收缩压＜ 90mmHg，或较基础压下降＞ 80mmHg，低血压持续时间＞ 0.5～1 小时以上。

3. 组织和器官灌注不足的表现 神志呆滞或不清，或烦躁不安，大汗淋漓，四肢厥冷，脉快而弱，发绀或呼吸促；少尿（＜ 20～30ml/h），高乳酸血症。

4. 排除其他原因所致血压下降 如低血容量、严重心律失常、剧烈疼痛、代谢性酸中毒、心肌抑制药物或血管扩张剂作用等。

5. 主要血流动力学指标异常 动脉平均压（AMP）＜ 65mmHg，心脏指数（CI）＜ 1.8～2.0L/（min·m^2），肺毛细血管楔压（PCWP）＞ 18mmHg，左心室舒张末期压（LVEDP）＞ 10mmHg，中心静脉压（CVP）＞ 12cmH_2O。

（三）心源性休克分型

1. 按病情严重程度分为

轻度休克：神清、烦躁不安、面色苍白、出汗、口干、尿少、肢端轻度发绀或发凉、心率＞ 100 次/分、收缩压 ≤80mmHg，脉压＜ 30mmHg。

中度休克：表情淡漠，面色苍白、肢端发绀，尿量明显减少（＜ 17ml/h），呼吸急促，脉搏细数，心率≥120 次/分，收缩压 60～80mmHg，脉压＜ 20mmHg。

重度休克：神志不清、意识模糊、面色苍白、四肢厥冷、发绀，脉搏细弱，皮肤花斑样改变、极少尿或无尿（＜ 100ml/24h），心率＞ 120 次/分，收缩压 40～60mmHg。

极重度休克：昏迷，呼吸浅而不规则，发绀明显，四肢厥冷、脉扪不到或极微弱，心音低钝或单心音，无尿，收缩压＜ 40mmHg 或 0，可有弥散性血管内凝血（DIC），多器官衰竭或死亡。

2. 按微循环状态分类

血管张力增高型：皮肤苍白、四肢厥冷、汗多、尿少、意识障碍严重。

血管张力减低型：皮肤较红、四肢较暖、汗少、尿略少、意识障碍较轻。

急性心肌梗死并心源性休克需与大面积急性肺动脉栓塞、急性心包炎/心包压塞、主动脉夹层分离、各种急腹症等鉴别。

六、血流阻塞性休克

血流阻塞性休克（blood flow obstructed shock）是由于血液循环严重受阻，导致有效循环血量显著减少，血压迅速下降所致的缺血综合征。

血流阻塞性休克常见病因是起源于右心或大血管的急性血流受阻。如：急性肺栓塞（包括血栓性、脂肪性、气体、寄生虫、羊水等）、主动脉夹层、急性心包填塞、心房黏液瘤、腔静脉阻塞、心内人工瓣膜血栓形成或（及）功能障碍等。

下面重点介绍肺动脉血栓栓塞症及急性心脏压塞症。

1. 急性肺栓塞是由于血栓栓子堵塞肺动脉主干或分支引起肺循环障碍的临床和病理生理综合征。深部静脉血栓形成（DVT）和肺栓塞（PTE）已成为国内外颇受重视的常见病，发病率高，死亡率很高。引起 PTE 的栓子可来源于下腔静脉径路、上腔静脉径路或右心腔，但大部分来源于下肢深静脉，特别是从腘静脉上端到髂静脉段的下肢近端深静脉（约占 50%～90%），血栓栓塞可以是单一部位，也可以是多部位，病理检查发现多部位或双侧性血栓栓塞更常见，易见于右侧或下肺叶。

发生大块肺栓塞时，栓子阻塞肺动脉及其分支后，通过机械阻塞、神经体液因素和低氧作用，引起肺动脉收缩，导致肺循环阻力增加、肺动脉高压；右室后负荷增高、右室壁张力增加，右室扩大，可引起右心功能不全，严重者导致心排血量下降，进而引起体循环低血压或休克等。

急性肺栓塞诊断要点：

（1）临床表现缺乏特异性，但如能认真了解病史及进行细致的体格检查仍可做出初步诊断。① 呼吸困难，占 84%～90%，是急性肺栓塞最常见的症状；② 胸痛，占 40%～70%；③ 咯血，约占 10%～30%，提示肺梗死发生；④ 惊恐、约占 55%，系低氧血症或胸痛所致；⑤ 晕厥，约占 13%，系大块血栓堵塞肺动脉，并发严重血流动力学障碍，引起脑供血不足所致；⑥ 咳嗽、干咳或少许白痰，占 37%。典型的“呼吸困难、胸膜性疼痛和咯血”三联症仅占 28%。

（2）体征：① 低热、发绀；② 呼吸系统征象；呼吸频率 ≥20 次/分，可高达 40～50 次/分，可有肺部干湿啰音、胸膜摩擦音；③ 循环系统征象：窦速（心率＞ 90 次/分），可高达 120 次/分以上，可出现各种类型心律失常；肺动脉瓣区有喷射音或收缩期喷射性杂音；可有右心功能不全及心包积液体征。

（3）原有静脉血栓形成的症状和体征。

（4）实验室检查：① 心电图：电轴右偏，S_{I} Q_{III} T_{III} 型。$T_{II、III、aVF}$、$V_{1、2}$ 倒置，完全/不完全性右束支传导阻滞；② 超声心动图、X 线胸片、CT、MRI、核素显像（肺灌注/通气显像、肺动脉造影能做出定性、定位、确诊性诊断；③D-二聚体＜ 500μg/L，基本可排除急性 PTE 或深部静脉血栓的诊断；＞ 500μg/L，需做螺旋 CT 或肺通气灌注扫描，加以确诊。

急性 PTE 类型：① 猝死型；② 急性心源性休克型；③ 急性肺心病型；④ 肺梗死型；⑤“不能解释的”呼吸困难型。

2. 急性心脏压塞症（急性心包填塞，acute cardiac tamponade）系指心包腔内心包积液较快（几分钟或 1～2 小时内）增加而压迫心脏致使心脏舒张充盈障碍，心室舒张压升高，舒张顺应性下降，心输出量及全身有效循环明显减少的临床综合征。

急性心包填塞在内科临床上多见于急性渗出性心包炎、主动脉夹层分离破入心包、肿瘤性心包炎等，患者有心包积液征象而突然面色苍白、气促、血压下降或休克、脉搏细数、脉压减少、奇脉、颈静脉怒张、肝大、腹水、心浊音界迅速增大，高度提示本病，且应迅速解除心脏压塞症状（心包穿刺或外科手术排除心包积液）。

七、内分泌性休克

内分泌性休克系指某些内分泌疾病如慢性垂体功能减退症（希恩综合征），急、慢性肾上腺皮质功能减退症，黏液性水肿，嗜铬细胞瘤等，在某些情况下（如急性感染或出血）发生低血压或休克。

1. 慢性垂体功能减退症

本病患者多因围生期大出血休克，使腺垂体大部分缺血坏死和纤维化，而致全垂体功能减退症，所有垂体激素均缺乏，但无占位性病变的表现。

2. 慢性肾上腺皮质功能减退症（Addison 病）

本病分为原发性和继发性，原发性者又称 Addison 病，继发性者由下丘脑-垂体病变引起。本病临床表现为全身皮肤色素加深、黏膜（齿龈、舌、颊部等）色素沉着，乏力、低血压及具有心、脑、肾、胃肠道、代谢、生殖系统症状，在各种应激状态下出现肾上腺危象，可伴休克。

肾上腺危象：① 有诱因应激状态：各种感染、创伤、手术、分娩、过劳、寒冷、大量失水（包括大汗、呕吐、腹泻、失水），突然中断肾上腺皮质激素治疗等应激状态；② 危象为 Addison 病急骤加重表现：恶心、呕吐、腹痛、腹泻、严重失水、血压下降、心率加快、脉细而弱、精神异常、高热、低血糖、低钠低钾血症，严重者休克、昏迷、死亡。

3. 急性肾上腺皮质功能减退

本病是指肾上腺皮质功能急性减退、衰竭而表现有胃肠功能紊乱、高热、循环虚脱、低血压或休克、惊厥、昏迷等临床表现。

本病病因：① 严重感染，如脑膜炎双球菌性败血症致双肾上腺出血，流行性出血热等；② 原有 Addison 病，在各种应激状态下未加大应用皮质激素或停用皮质激素而诱发；③ 新生儿分娩损伤肾上腺出血所致；④ 其他原因，如长期大量皮质激素在应激下无增加剂量或停用皮质激素所致。其临床表现为高热、头痛、呕吐、腹泻、气促、发绀、全身瘀点/斑，可有惊厥、抽搐、休克、昏迷等。

4. 甲状腺功能减退症（简称甲减）

甲减其病理特征是黏多糖在组织和皮肤沉积，表现为黏液性水肿（myxedema），成人原发性甲减占全部成人甲减的 90%～95%；其主要病因：① 自身免疫损伤，以自身免疫性甲状腺炎为多见；② 手术或 ^{131}I 治疗后甲状腺受破坏；③ 碘过量；④ 抗甲状腺药物等。

甲减——黏液性水肿昏迷及休克，见于重症甲减。其临床特征：① 多发病于冬季寒冷时；② 多有诱因：除寒冷外，有合并全身性疾病、中断甲状腺素代替治疗、手术麻醉、镇静药物使用不当等诱因；③ 多表现为严重临床症状：低温（< 35℃）、乏力、四肢肌肉松弛、反射减弱或消失、呼吸缓慢、心动过缓、血压下降、嗜睡、重者昏迷、休克，甚至死亡。

5. 嗜铬细胞瘤

可以发生低血压，甚至休克，或出现高血压和低血压相交替的表现。低血压和休克发生原因：① 本病分泌大量儿茶酚胺引起血管强烈收缩，组织缺氧、微血管通透性增加，血容量锐减；② 大量儿茶酚胺引致严重心律失常或心力衰竭，致心排血量明显减少；若癌组织骤然发生出血、坏死，以致儿茶酚胺停止释放；③ 由于肿瘤组织主要分泌肾上腺素，兴奋肾上腺素能 β 受体促使血管扩张；④ 肿瘤还可以分泌舒血管肠肽、肾上腺髓质素等多种扩血管物质引起血管扩张；⑤ 本病在发生休克前常可有呕吐、腹泻、大汗淋漓、不能进食等症状，可产生低血压或休克。本病根据临床症状及体征，可进行血、尿儿茶酚胺及其代谢物测定，以及影像学（包括 B 超、CT、MRI 等）检查而确定诊断。

八、创伤性休克

创伤性休克是指一些遭受严重创伤的患者，由于多种因素导致全身循环血量大减所引起的临床综合征，该病多见于外科临床，有人把其归纳为低血容量性休克范畴，因血容量锐减所致。

创伤性休克原因颇多，临床表现较为复杂，各个时期表现也不同：① 临床上这类患者早期因骨折、挤压伤、大手术、烧伤等，使血浆或全血的丢失，加上神经刺激、组织损害，使损害部位的出血、水肿、渗出到组织间隙的液体不能参与有效循环，可使循环血量大减，出现休克；② 由于损伤组织逐渐坏死及（或）分解产生如组胺、蛋白酶等，这些物质具有抑制血管的作用，引起微血管扩张和管壁通透性增加，使有效循环血量进一步减少，临床上出现休克或加重休克病情；③ 在组织损伤的过程中，往往可夹杂感染中毒以及心源性因素，也可出现休克。

参考文献

1. 何秉贤. 体位性低血压的诊治现代概念. 中华高血压杂志，2008，16（2）：101-102

2. 中华医学会内分泌学分会. 甲状腺疾病诊治指南：甲状腺功能减退症. 中华内科杂志, 2007, 46 (11): 967-971

3.The Surviving Sepsis Campaign Guidelines Committee including the Pediatric Subgroup.Surviving Sepsis Campaign：International Guidelines for Management of Severe Sepsis and Septic Shock.Crit Care Med，2013，41（2）：580-637

4. 中华医学会心血管病学分会，中华心血管病杂志编辑委员会. 急性 ST 段抬高型心肌梗死诊断和治疗指南. 中华心血管病杂志，2010，38（8）：675-687

5. 中华医重症医学分会. 低血容量性休克复苏指南. 中华实用外科杂志，2007，27（8）：581-587

6.Torbicki A, et al.The task force for the diagnosis and management of acute pulmonary embolism of the European Society of Cardiology.Guidelines on the diagnosis and management of acute pulmonary embolism. Eur Heart J，2008，29，2276-2315

7. 中华医学会心血管病分会肺血管组. 急性肺血栓栓塞症的诊断治疗中国专家共识. 中华内科杂志，2010，49（1）：74-81

8. 邹晓等. 高龄老年餐后低血压的临床特点及防治策略的研究. 中华老年心脑血管病杂志, 2013, 3(15): 251-254

9. 顾卫红. 多系统萎缩的临床诊断与治疗. 中国现代神经疾病杂志, 2012, 1 (3), 133-134

10. 赵克松. 创伤性休克新概念. 中华创伤杂志, 2005, 25 (1): 29-31

第十四章　发　绀

发绀以往称为紫绀，是指血中含有过量的脱氧血红蛋白，致皮肤和黏膜出现广泛的青紫颜色。全身皮肤与黏膜均可出现发绀，但以口唇、舌、口腔黏膜、鼻尖、颊部、耳垂与指（趾）末端等皮肤薄、色素少和毛细血管网较丰富的部位最为明显。血中含有异常的血红蛋白衍化物（高铁血红蛋白、硫化血红蛋白），以及皮肤的异常色素或异物沉着（银质沉着症、金质沉着症等），也可出现皮肤青紫，但不应与真性发绀相混淆。此外，寒冷时小动脉的强烈收缩，也可引起局部发绀。

国外文献曾有报告儿童病例由于长期应用银剂滴鼻引起皮肤类似发绀色，被误诊为先天性心脏病。

发绀疾病的临床分类见表14-1。[1]

[1]* 正常每 100ml 血液中含血红蛋白约 15g，能携带 20 容积% 的氧，在此情况下称为 100% 氧饱和度。正常从肺毛细血管流经左心至体动脉的血液，其氧饱度约为 96%（相当于 19 容积%），而静脉血液的氧饱和度为 72%～75%（相当于 14～15 容积%，即氧未饱和度为 6～5 容积%）；在周围循环的毛细血管血液中，氧的未饱和度平均约为 3.5 容积%。当周围循环毛细血管血液中还原血红蛋白超过 5g/100ml，即血氧未饱和度达到 6.5 容积% 或以上时，则出现发绀。但在重症贫血病人，如每 100ml 血液中血红蛋白量低于 5g 时，即使全部变为还原血红蛋白，也不至引起发绀

表 14-1: 发绀疾病的临床分类

Ⅰ. 异常血红蛋白血症	2. 迟显性发绀
Ⅱ. 真性发绀*	(1)艾森曼格病与艾森曼格综合征
一、中心性发绀	(2)法洛三联症
(一) 呼吸功能不全所致的发绀(肺性发绀)	(3)爱泼斯坦畸形合并卵圆孔未闭或房间隔缺损
1. 急性呼吸系疾病	(4)先天性肺动脉瓣狭窄
2. 慢性呼吸系疾病	二、周围性发绀
3. 肺血管疾病	(一) 全身性疾病
(1)肺动脉硬化	1. 淤血性周围性发绀
原发性肺动脉高压症	2. 缺血性周围性发绀
(2)肺淤血	3. 其他疾病的周围性发绀
[附]大气中氧分压过低所致的发绀	(1)冷凝集现象伴有手足发绀症
(3)肺动静脉瘘	(2)冷球蛋白血症
(二) 心性混血性发绀	(3)真性红细胞增多症
1. 早显性发绀	(二) 局部血流障碍性疾病
(1)法洛四联症	1. 血栓闭塞性脉管炎
(2)大血管错位	2. 雷诺病
(3)完全性肺静脉畸形引流	3. 肢端发绀症
(4)三尖瓣闭锁	4. 肢体动脉硬化所致的雷诺现象
(5)永存动脉干	5. 结缔组织病所致的雷诺现象
(6)单心室(二房三腔心)	6. 心房黏液瘤
7. 振动病	9. 网状紫斑
8. 胸廓出口综合征	10. 局部静脉病变

血中还原血红蛋白增多可由于：① 心、肺疾病所致的动脉血氧饱和度不足（中心性发绀）；② 周围循环血流障碍（周围性发绀）。如两者并存，则称为混合性发绀。

异常血红蛋白血症与真性发绀鉴别要点：

（一）病史

自出生时或幼年即出现发绀者，常为发绀类先天性心血管病，或先天性高铁血红蛋白血症。药物或化学物品中毒所致的高铁血红蛋白血症，常有明确的接触史。

（二）体征

重度的发绀，主要见于发绀类先天性心血管病、高铁血红蛋白血症、硫化血红蛋白血症、原发性肺动脉高压症与肺动静脉瘘。反复发作的肢端发绀，常由于局部循环障碍所致。急性发绀伴有衰竭状态或意识障碍。常见于某些药物或化学物品急性中毒、休克、急性肺部感染或急性充血性心力衰竭。发绀伴杵状指（趾），主要见

于发绀类先天性心血管病（尤以法洛四联症）、原发性肺动脉高压症、肺动静脉瘘，也可见于某些慢性肺部疾病。一般后天性心脏病、急性呼吸道疾病、高铁血红蛋白血症与硫化血红蛋白血症，均无杵状指。心肺疾病的发绀常伴有高度的呼吸困难。高铁血红蛋白血症与硫化血红蛋白血症，发绀虽明显而一般并无呼吸困难。

（三）器械与实验室检查

高铁血红蛋白、硫化血红蛋白的检查，须依靠有关的实验室检查方法。发绀类先天性心血管病常须依靠心脏超声、心导管检查及（或）选择性心血管造影等方能确定诊断。

43 异常血红蛋白血症

一、药物或化学物品中毒所致的高铁血红蛋白血症

在高铁血红蛋白血症时，血红蛋白分子的二价铁被三价铁所代替，致失去与氧结合的能力。血中高铁血红蛋白达 1.5g/100ml 时即引起发绀。

此型高铁血红蛋白血症并非太少见，严重者危及生命，通常由于服用伯氨喹、亚硝酸盐、氯酸钾、碱式硝酸铋、磺胺类、非那西丁、苯丙砜、多黏菌素 B 等引起，亦有报道利福平可导致发绀发生。非那西丁所致发绀多见于婴儿。在化学工业生产过程中不慎吸入或接触苯胺衍化物引起发绀者也有报告。也有报告见于烧伤患者。

此型高铁血红蛋白血症的特征性表现是：

1. 发绀为暂时性。

2. 发绀由于上述药物或化学物品所引起。

3. 静脉血呈深棕色，暴露于空气中也不转变为鲜红色。加入硫代硫酸钠或维生素 C 后，可使高铁血红蛋白变为鲜红色的氧合血红蛋白。

4. 静脉注射大量维生素 C 可使发绀显著减轻，而静脉注射亚甲蓝溶液（每公斤体重 2mg）的效果尤为迅速，且为不可缺少的急救措施。

5. 在红细胞内出现海涅茨（Heinz）小体。长期持续的高铁血红蛋白血症可引起溶血性贫血。

6. 分光镜检查证明血内高铁血红蛋白的存在。

二、肠源性发绀

肠源性发绀是中毒性高铁血红蛋白血症的一种类型。国内报告的肠源性发绀大都由于进食过量含有亚硝酸盐的蔬菜所引起。患者多为 2～10 岁的儿童。亚硝酸盐在隔夜的煮熟青菜或盐腌不久的咸菜中含量尤多，体弱的人过多食用时则可致病，俗称为“菜紫乌”病。此病发病急骤，患者自觉头晕、倦怠、乏力、表情淡漠，继而口唇与肢端发绀，少数有呕吐、腹痛、腹泻等症状。严重者可因昏迷、休克而死亡。

误将亚硝酸钠作为食盐，用于烹调而致集体中毒者也时有报告。

三、遗传性高铁血红蛋白血症

此类疾病少见，血红素中的高铁不能还原成低铁，阻止了血红蛋白与氧结合，因而产生高铁血红蛋白致发绀，主要可分为二型：

（一）NADH 高铁血红蛋白还原酶（黄递酶）缺乏症

本病属隐性遗传，发绀常于出生时即出现。患者虽有明显的发绀，而全身症状轻微，也无明显心肺疾病与杵状指。NADH 黄递酶缺乏可经实验室检查而确定之。高铁血红蛋白的分光镜检查特点是在波长 618～630nm 外有一黑色吸收光带。亚甲蓝与维生素 C 治疗能使发绀缓解。

（二）血红蛋白 M 病

本病属显性遗传。据国内一组四个家系 52 个成员中，出生时即有发绀。本病时，发绀是唯一的明显临床表现，且自幼即出现。血红蛋白 M 的酸性高铁血红蛋白溶血产物，在分光镜下呈现特别的吸收光带，据此可与其他原因的高铁血红蛋白血症相区别。血红蛋白电泳也有诊断价值。亚甲蓝与维生素 C 治疗对血红蛋白 M 病的发绀均无疗效。

四、特发性阵发性高铁血红蛋白血症

此病并非家族性，可见于妇女，发绀出现与月经周期有关。此病国内尚无报告。

五、硫化血红蛋白血症

正常人血红蛋白中可有 2% 硫化血红蛋白。能产生高铁血红蛋白的药物或化学物品，也能产生硫化血红蛋白，这些药物或化学物品主要是：① 含氮化合物，如硝酸钾、亚硝酸钠等；② 芳香族氨基化合物，如磺胺、苯胺衍生物、非那西丁等。生成硫化血红蛋白还需患者同时有便秘或服用硫化物（主要为含硫的氨基酸），在肠内形成大量硫化氢为先决条件；所服用的含氮化合物或芳香族氨基化合物则起触酶的作用，使硫化氢作用于血红蛋白，而生成硫化血红蛋白。血中硫化血红蛋白达 0.5g/100ml 时则引起发绀。

硫化血红蛋白呈蓝褐色，故患者的主要症状是发绀。硫化血红蛋白一经合成，不论在体内或体外都不能恢复为血红蛋白。含硫化血红蛋白的红细胞寿命仍属正常，如一旦发生发绀，发绀持续时间很长。

欲证明高铁血红蛋白与硫化血红蛋白，可于被检者全血中加入适量蒸馏水使成 1∶10～100 的稀释液，取此溶血稀释液各数毫升分置于两个试管中，第一管在分光镜下检查，如为高铁血红蛋白，于光谱红色区域的 630nm 处出现吸收光带；第二管加入 5% 氰化钾溶液数滴，如为高铁血红蛋白则吸收光带消失。硫化血红蛋白于 620nm 处出现一吸收光带，在分光镜下难与高铁血红蛋白区别，但加入氰化钾后此吸收光带不消失。如加入 3%H_2O_2，则使高铁血红蛋白与硫化血红蛋白二者的吸收光带均消失。

硫化血红蛋白血症国内曾有一例报告，此例发绀持续多年。

44 真性发绀

还原血红蛋白增多所致的发绀（真性发绀），根据其病因可分为中心性和周围性两大类，分述于下：

44.1 中心性发绀

中心性发绀的发病机制主要有两方面：

1. 肺通气或换气功能的障碍，由于：① 呼吸道梗阻；② 肺小动脉硬化；③ 广泛性呼吸面积减少所致的呼吸功能不全，如肺不张、重症肺结核、肺炎、肺淤血、硅沉着症等。

2. 血液在肺内达到正常的氧饱和度,但在流入左心后混有大量静脉血,如房间隔缺损、室间隔缺损、Lutembacher 综合征等有相反方向的分流时。

根据临床特点，中心性发绀又可区分为肺性与心性混血性发绀两类。二者的主要鉴别根据是：

1. 病史、体征

前者有肺病病史及体征；后者有心脏病史及体征。

2. 肺性发绀

有呼吸功能不全的存在通常依靠简单的吸氧试验即能得出重要的鉴别根据。在呼吸功能不全时，患者吸入纯氧 5～10 分钟后，可使发绀明显减轻或甚至消失，如在吸氧前后作血氧含量测定，则能获得更明确的指标。

3. 心性混血性发绀

常有心内分流的存在，彩色多普勒超声是最有价值的无创诊断方法，一般可明确诊断，必要时可行心导管检查术。

44.1.1 呼吸功能不全所致的发绀（肺性发绀）

此类疾病包括急性或慢性呼吸系疾病、肺血管疾病（如肺动脉硬化、原发性肺动脉高压症）及肺淤血等，分述于下：

一、急性呼吸系统疾病

在喉头或气管梗阻、支气管哮喘发作等情况时，进入肺泡的空气减少，肺泡内氧分压降低，肺毛细血管血氧饱和度不足，可引起发绀。大叶性肺炎、弥散性或大面积肺梗塞时，由于肺呼吸面积减少，致动脉血氧饱和不足，也可引起发绀。

二、慢性呼吸系统疾病

累及胸膜、肺或支气管的重症慢性疾病（肺结核病、矽肺、支气管扩张、慢性支气管炎等），由此引起的慢性梗阻性肺气肿，以及由于脊柱后侧凸所致的胸廓畸形等，均常引起轻度发绀，但其严重程度远不及原发性肺动脉高压症。患者的呼吸困难大多明显。根据慢性肺部疾病的存在，诊断常无困难。

三、肺血管疾病

（一）肺动脉硬化

重症肺动脉硬化时，病变累及较大和细小的肺动脉，严重的管腔狭窄妨碍血流的通过。由于肺动脉血压显著升高，长期加重右心的负担，引起右心室扩张与肥厚。当右心室衰竭出现时，发绀可因此而加重。

心脏呈肺源性心脏病的改变，肺动脉瓣第二音高度增强，右心室扩大与肥厚，心电图显示右心室肥厚、电轴右偏。X 线检查肺野清晰，与浓厚的肺门阴影呈明显的对比。

原发性肺动脉高压症（Ayerza 病）：此病是一种肺小动脉的进行性狭窄性与阻塞性变，病因常为先天性异常。此病少见，临床诊断相对困难。自心血管造影术检查和超声心动图开展以来，临床确诊病例渐多报告。此病的四大特点是：慢性发绀、呼吸困难、红细胞增多与右心衰竭；咯血与晕厥也常见。

原发性肺动脉高压症与慢性肺部疾病（肺气肿、结核病、支气管扩张）所致的继发性肺动脉高压症鉴别有困难，因二者的临床表现相似，病史有重要参考价值。

体格检查在胸骨左缘第 2～4 肋间有时可听到较粗糙的收缩期杂音，X 线检查右心室增大与肺动脉扩张，心电图显示右心室肥厚，在此情况下与伴有肺动脉高压的先天性心脏病从临床症状鉴别确有困难，但原发性肺动脉高压症一般具有重度发绀而呼吸困难较轻，二者不成比例，发绀发生相对较晚，超声心动图和心导管检查一般可明确诊断。

概括本病的诊断要点是：① 有劳累性呼吸困难、晕厥、咯血、胸痛等症状，晚期出现发绀与右心衰竭；② 胸骨左缘可听到收缩期杂音（肺动脉瓣或三尖瓣的）及史（Graham Steell）氏杂音，肺动脉瓣区第二音亢进与分裂；③ 心电图显示明显的右心室肥厚；④X 线与心血管造影显示右心室扩大，肺动脉及其主要分支扩张，外围血管纤细，无分流及其他畸形；⑤ 右心导管检查发现肺动脉及右心室压力明显增高，但无血氧含量的改变，动脉血氧饱和度正常或偏低。

国内有报道一组原发性肺动脉高压 50 例，患者最常见的症状为劳力性呼吸困难。最常见的体征为肺动脉瓣听诊区可闻及第二心音亢进和收缩期杂音。窦性心律为心电图特征。X 线胸片、超声心动图及肺动脉造影表现为以肺动脉主干增宽（扩张）及（或）右心增大为主。血流动力学检查平均肺动脉压为（8.53±2.00）kPa，平均右房压为（1.60±0.80）kPa。

（二）肺淤血

发绀常为充血性心力衰竭的重要病征，常由于肺淤血合并继发性呼吸功能不全所致，且为左心衰竭的临床表现之一。最多见于失代偿性二尖瓣膜病、高血压性心脏病、动脉硬化性心脏病，以及急性心肌梗死所致的急性左心衰竭。任何原因所致的严重心肌病变也可引起发绀。

心脏病患者出现发绀时，临床上常可见肺淤血表现：肺底部湿性啰音，胸水（以右侧较常见）。

（三）肺动静脉瘘

肺动静脉瘘可为先天性或获得性，后者通常由外伤引起。本病时在肺动脉分支与所属的肺静脉之间有直接的通路存在，形成肺毛细血管网的旁路分流。肺动脉的较大量的未氧合血直接流入肺静脉可引起发绀。先天性肺动静脉瘘可为单个的动脉瘤，但约半数病例不只有一个动脉瘤。

先天性肺动静脉瘘患者的发绀常在青年时期开始明显，逐渐加重，并出现红细胞增多症与杵状指（趾）。虽有重度发绀，而呼吸困难不显著，这种情况提示本病的诊断。心脏外形与大小常为正常。在相应的肺部可听到杂音，可为收缩期杂音或连续性杂音。杂音可随呼吸运动而改变。约半数病例并发皮肤毛细血管扩张症。如并发脑动脉瘤，可引起脑出血、脑血栓形成甚至脑脓肿。

X 线检查显示肺部圆形或结节状阴影，最常位于中部或下叶。小心观察可见阴影与肺门相连。透视下可见阴影在搏动，Valsalva 操作法（紧闭声门做用力呼气动作以增加胸膜腔内压）可使阴影缩小，而 Mueller 操作法（紧闭声门作深吸气动作以减少胸膜腔内压）可使阴影变大（参见第 31 节）。

据一组先天性肺动脉瘘 20 例报道，本病亦称肺动静脉瘘或肺海绵状血管瘤，此组 16 例有发绀、12 例有咯血、16 例有胸部杂音，并发脑栓塞与脑脓肿各 2 例。约半数病例因发绀轻或无、杂音轻或无而拟诊为肺部炎症或肿瘤。肺动脉造影不仅可明确病灶的部位、大小和范围，且可发现 X 线平片被遗漏的细小病灶。超声心动声学造影是确定本病最简单、有效、无创的筛选方法。

附：大气中氧分压过低所致的发绀

有些人从海拔较低、气压较高的地区，进入海拔较高（3500m 以上）、气压较低的地区，由于大气中氧分压过低，致肺泡内氧分压随之下降，动脉血氧饱和不足、组织缺氧，如身体未能适应，可引起高山性心脏病，出现充血性心力衰竭，伴呼吸困难、发绀等病征（参见第 52.3 节）。

44.1.2 心性混血性发绀

先天性心血管病的发绀主要为中心性发绀，其发病机制由于下列的情况：

（1）体循环动静脉系统之间有分流：如有 1/4 或 1/4 以上的静脉血未经过肺部即直接流入体循环动脉血液内，即可引起发绀。这种现象可见于心间隔缺损或大血管连通而有右至左的分流时。

（2）血液流经肺脏时未能充分完成氧合作用：当流经肺脏的血液总量有 1/3 或 1/3 以上未能与肺泡中的氧发生氧合作用时，即可引起发绀。例如原发性肺动脉高压症时，由于肺小动脉的进行性狭窄性与阻塞性变，妨碍血液的氧合作用而导致发绀。

（3）肺内血液循环量不足：如法洛四联症、肺动脉瓣狭窄或闭锁，血流进入肺内不足，即使其氧合作用充分完成，但整体的未经氧合作用的血液仍多，可以产生或加重发绀现象。

（4）已经氧合的血液不易回流至体循环：这种情况比较少见。例如在全部大血管错位时，右心室血液流入主动脉，左心室血液流入肺动脉，这样便可出现发绀现象。

（5）继发性红细胞增多症。

先天性心血管病所致的心性混血性发绀，须注意与充血性心力衰竭所致的周围性发绀区别。周围性发绀一般较轻，常限于指（趾）尖、鼻和口唇等部位，伴有四肢厥冷，充血性心力衰竭控制之后发绀减轻或消失。有时先天性心血管病的发绀是由于血液在肺内氧合不足（主要由于并发肺炎或肺不张等）所致，经吸入高浓度的氧后，发绀减轻或消失。

心性混血性发绀是由于有右至左分流的存在，超声心动图一般可确诊。根据发绀的早晚可区分为早显性与迟显性发绀；这种区分法并不使人满意，因同一种先天性心脏病的发绀既可为早显性，也可为迟显性。

一、早显性发绀

与生俱来的发绀可见于主动脉闭锁、肺动脉闭锁、三腔心、二腔心、法洛四联症、完全性大血管错位、三尖瓣闭锁、永存动脉干、完全性肺静脉畸形引流等情况，须与先天性高铁血红蛋白血症相区别。主动脉闭锁与肺动脉闭锁病婴大多于婴幼时期死亡。重度发绀的先天性心血管病病儿如存活至 10 岁以上，最有可能是法洛四联症，其次是大血管错位。

（一）法洛四联症

法洛（Fallot）四联症是最常见的发绀类先天性心脏病，其主要的解剖学改变是：① 主动脉骑跨于两侧心室之上；② 大的高位室间隔缺损，合并主动脉根部的右侧转位；③ 肺动脉口狭窄；④ 右心室肥厚。

其中肺动脉口狭窄和室间隔缺损为基本病变，若无主动脉骑跨则属于不典型四联症，如果四联症合并房间隔缺损又可称为五联症，肺动脉狭窄合并房间隔缺损或卵圆孔未闭称为三联症。临床特征国内文献报告男女发病比率为 2.7∶1。常有显著的中心性发绀、杵状指（趾）与红细胞增多。约 1/3 病儿出生时即有发绀，但多数病儿的发绀在一周岁内出现。有些轻度肺动脉瓣狭窄和左至右分流的患者无发绀（无发绀的法洛四联症）。约 1/4 患者出现缺氧性发作（hypoxic attack）与晕厥。病童采取蹲踞体位休息。一般认为蹲踞体位可以造成周围体循环的阻力增加，主动脉与左心室的血压因而升高，从而减轻右至左的分流。

虽有肺动脉瓣狭窄，但右心室抬举性搏动不常见，其原因是右心室血液能排入主动脉。根据同样的理由，很少有右心室衰竭。由于肺动脉细小，胸骨左缘第二肋间可触不到搏动。在肺动脉瓣区可听到喷射型收缩期杂音。杂音位置较低者提示漏斗部狭窄；杂音位置较高者提示瓣膜部或肺动脉狭窄。杂音可能向颈动脉传导。杂音的强度与狭窄的严重程度成反比，因肺动脉瓣狭窄越严重，通过狭窄区的血流量越少。如狭窄程度不很严重，肺动脉血流量较多，杂音可响亮，并伴有震颤。

法洛四联症的杂音持续时间较短，强度的峰值早。吸入亚硝酸异戊酯后杂音强度减弱，据此可与室间隔完整的肺动脉瓣狭窄杂音相区别。因法洛四联症患者吸入亚硝酸异戊酯后，减少体循环的阻力，增加右至左的分流，从而减少肺动脉的血流量。而当室间隔完整时，吸入亚硝酸异戊酯后，心输出量增加，通过肺动脉瓣狭窄的血流量增加。但是，此试验有时可引起重度的发绀发作，因而是有危险的。

第二心音的肺动脉瓣组成部分减弱或消失，只听到主动脉瓣的关闭音，因此第二心音是单一的。由于主动脉骑跨，在左第二肋间听诊第二心音，可能较右侧清楚。在轻度肺动脉瓣狭窄的、无发绀的法洛四联症，可能有第二心音分裂。

X 线检查：心脏不增大，但心影呈木鞋状，心尖上翘。常见到漏斗室引起的膨隆。肺门区肺动脉纹理纤细，周围肺野异常清晰。约 25% 患者有右主动脉弓，吞钡检查时，食管在弓部水平向左偏移，在左前斜位向后，可能容易认出。

心电图：常有显著的电轴右偏。在 Ⅱ 和 Ⅲ 导联可能有 ST 段降低和 T 波倒置。除非是轻度肺动脉瓣狭窄和确有左至右分流的病例，实际上总有右心室肥厚的心电图表现。心电图不显示右侧胸导联 P 波电压很高或 T 波深倒；如有，则怀疑为主间隔完整的严重肺动脉瓣狭窄，或间隔缺损太小，不能使压力平衡，法洛四联症的心电图也常显示右心房肥大。

选择性右心血管造影的意义很大，显示肺动脉与主动脉几乎同时显影，但主动脉常显影稍迟。肺动脉细小，并可显示肺动脉瓣狭窄的部位。辨明室上嵴是重要的。室上嵴常肥大，位于漏斗部与主动脉起始部之间。如室上嵴缺如，提示手术时可有困难。

法洛四联症如合并卵圆孔未闭或房间隔缺损，则称为法洛五联症。虽合并卵圆孔未闭或房间隔缺损，但对法洛四联症的临床表现影响不大。

鉴别诊断：超声心动图可给予较好的鉴别，症状等其他的鉴别诊断如下。

1. 法洛三联症

最困难的问题是与法洛三联症（肺动脉瓣狭窄兼有两心房间相反方向分流）相鉴别（表14-2）。

表 14-2: 法洛四联症与法洛三联症的鉴别

	法洛四联症	法洛三联症
发绀开始	出生时或一年内	数年后
蹲踞体位	常见	不常见

	法洛四联症	法洛三联症
面容	无特殊	常见满月脸
颈巨大 a 波	无或细小	常有
右心室搏动	无	有
收缩期杂音	很少响亮，常无震颤	响亮、有震颤
X 线征	肺血减少，肺动脉段凹陷明显，右侧主动脉弓 25%	肺血减少，但肺动脉段膨隆，因狭窄后肺动脉扩张，无右侧主动脉弓
心电图	(1)电轴右偏，但右心室导联 T 波很少倒置 (2)无右束支传导阻滞 (3)无巨大的肺性 P 波	(1)严重的右心室肥厚 (2)可有右束支传导阻滞 (3)常有巨大的肺性 P 波
运动时血氧计	氧饱和度显著降低	轻度至中等度降低
心导管检查	无巨大 a 波，漏斗部狭窄较瓣膜部多，右心室收缩压与左心室相同	常有巨大 a 波，瓣膜部狭窄较漏斗部多，右心室收缩压可能与左心室相同，但运动后超过左心室
染料曲线和心血管造影	右至左分流在心室水平	右至左分流在心房水平

2. 肺动脉瓣闭锁

本病通常合并室间隔缺损。如合并室间隔缺损，则与法洛四联症很相似。区别在于本病是没有不发绀的，且发绀常显著。另一区别点是本病无肺动脉瓣区喷射型收缩期杂音；如病儿有重度发绀而无此杂音，提示本病的诊断。常有柔和的连续性杂音存在，乃由于动脉导管未闭或支气管动脉、肺动脉交通支所致；如连续性杂音位于右侧，则提示后者。X 线检查显示升主动脉凸出，提示本病的诊断；除有支气管动脉扩张所致的斑点状肺门阴影之外，其表现与法洛四联症很相似。心血管造影可显示明显的支气管动脉-肺动脉交通支，而无主肺动脉

的影像；注入造影剂于右心室中，造影剂通过室间隔缺损而使主动脉显影。心导管检查发现导管行径不能从右心室进入肺动脉。如有室间隔缺损存在，左、右心室与主动脉的收缩压均相同。病儿大都死亡于婴幼期。

3. 艾森曼格综合征

伴有分流在心室水平的本综合征与法洛四联症的鉴别要点是：① 前者肺动脉近侧分支显著扩张，而后者肺野异常清朗，肺纹理稀少；② 前者肺动脉段膨隆，而后者多凹陷，仅少数呈肺动脉瓣狭窄后膨隆；③ 前者肺动脉瓣第二音亢进，而后者常减弱；④ 前者的发绀出现较晚和较轻，而后者的发绀出现甚早且较重；⑤ 右心导管检查前者有肺动脉高压，而后者肺动脉压力降低。

4. 永存动脉干合并肺动脉高压

参考本节下文。

5. 大血管错位合并肺动脉瓣狭窄

参考本节下文。

6. 单心室

参考本节下文。

（二）大血管错位

1. 完全性大血管错位

本病时主动脉在前出自右心室，肺动脉在后出自左心室，其成因乃由于心球在发育时未作正常的旋转所致。病婴只有在体循环与肺循环之间有分流存在时才能存活。病婴出生时即有重度发绀。发绀、心脏增大与心力衰竭，是大血管错位最常见的表现。但有些病婴可仅有轻度发绀。约 1/4 病例可以无心杂音。典型的 Roger 杂音（胸骨左缘第三、四肋间粗糙的收缩全期杂音）伴有震颤，起因于室间隔缺损。如合并动脉导管未闭，连续性杂音也很难听到。肺动脉瓣区第二音响亮，此增强的第二心音起源于主动脉瓣，但由于大血管错位而在胸骨左缘听到。心电图常显示高度右心室肥厚，但有时显示双侧心室肥厚。后前位 X 线检查显示大血管根部特别狭窄，双侧心室增大，主要是右心室增大，心影呈“横置的蛋形”。左前斜位显示大血管根部宽阔（因主动脉错位在前，肺动脉错位在后）。如无脉动脉瓣狭窄或三尖瓣闭锁存在，而有恒定的肺充血与肺动脉弓缺如，高度提示本病。选择性心血管造影可显示主动脉瓣的位置异常高，与肺动脉瓣同一水平，造影剂从右心室进入主动脉，主动脉在前。右心导管检查导管行径从右心房至右心室，随即进入主动脉。

2. 部分大血管错位

部分大血管错位有两种类型：

（1）主动脉错位合并肺动脉骑跨：

大血管可呈 90° 或 180° 逆时针转位。最常见的类型是 Beuren 型，这时主动脉在肺动脉之前从右心室分出，肺动脉骑跨于左右两心室之上。较少见的类型是 Taussig-Bing 综合征，主动脉从右心室分出，稍后于肺动脉，肺动脉仍骑跨于两侧心室之上。此两种畸形均合并室间隔缺损，临床病象与全部大血管错位相似，表现为室间隔缺损合并肺动脉高压与发绀、收缩全期杂音、肺动脉瓣区第二音响亮与肺充血。心血管造影有助于鉴别肺动脉起始于两侧心室。

（2）右心室双重出口：

本畸形时主动脉与肺动脉均从右心室分出。主动脉的位置常稍后，经由室间隔缺损接受左心室的血液。临床表现类似伴有发绀的室间隔缺损；又如伴有肺动脉瓣狭窄，则可类似法洛四联症。心电图表现与心内膜垫缺

损过渡型相同（参见第 47 节），是提示诊断的重要临床线索。选择性左心室血管造影显示室间隔缺损是唯一的左心室出口；右心室血管造影在侧位片上显示主动脉与肺动脉在同一平面，主动脉瓣的位置高于正常的位置。

（三）完全性肺静脉畸形引流

引流入右心房时，须有房间隔缺损或未闭的卵圆孔与左心房沟通，以供应体循环的氧合血。大多数患者死于幼年，有些可存活至成年。心脏病征通常与房间隔缺损相同：右心室抬举性搏动、肺动脉搏动、肺动脉瓣区喷射型收缩期杂音与第二心音分裂宽。功能性舒张中期杂音也常听到。但与单纯的房间隔缺损也有所不同；①可有轻度发绀；②1/4 病例在主动脉瓣区可听到连续性杂音，吸气时增强，由于其下有大的异常静脉通路之故。周围动脉搏动减弱。心电图表现与房间隔缺损相同。如伴有左侧上腔静脉，合并左侧无名静脉与右侧上腔静脉，X 线检查心影呈“8”字形或“大小两块合拢的面包形”。右心房、右心室与肺动脉均扩大，肺充血。选择性心血管造影可显示异常肺静脉的解剖学位置。右心导管检查发现主动脉、肺动脉和四个心腔的血氧含量均相同。

（四）三尖瓣闭锁

患本病的病婴通常死亡于婴幼期，但有些患者可存活至 20 岁，特别是合并大血管错位时。国内有少数病例报告。本病可区分为两种类型：

Ⅰ 型：三尖瓣缺如，右心房扩大，须有房间隔缺损才能生存。常合并肺动脉瓣膜部或漏斗部狭窄伴有肺动脉发育不良。肺缺血。

Ⅱ 型：伴有大血管错位（约占 1/4 病例）。右心室的心腔必然存在，因室间隔缺损是维持生存所必需的。静脉血从右心房经由房间隔缺损进入左心房。左心房血液进入左心室后，一部分经由肺动脉进入肺内，一部分通过室间隔缺损进入右心室。右心室血液进入主动脉。肺充血。

Ⅰ 型有重度发绀、杵状指（趾）与蹲踞体位。缺氧性发作常见。如合并大血管错位，发绀常轻微。如有室间隔缺损，常出现收缩全期杂音与震颤。有时也可出现连续性杂音，较常由于动脉导管未闭引起，少数由于支气管动脉-肺动脉交通支引起。如发绀患者伴有左心室肥厚的心电图，对本病有确实的诊断意义。常有明显的肺性 P 波。这种情况不常见于其他原因的左心室肥厚。

X 线检查在 Ⅰ 型有左心室增大，合并右心房增大、肺动脉发育不良与肺缺血。心血管造影显示造影剂从右心房 → 左心房 → 左心室。左心室显影常早于右心室，右心室常不显影。

发绀合并左心室增大不仅见于三尖瓣闭锁，还可见于永存动脉干，但这时发绀常不严重。永存动脉干与三尖瓣闭锁不同，可有不完全性右束支传导阻滞。右心导管检查在三尖瓣闭锁的诊断上甚少需要。导管的尖端在扩大的右心房内不能进入右心室，但常容易经由房间隔缺损进入左心房，左心房血氧含量低，如同右心房。

（五）永存动脉干

如胚胎期心球隔不发育，则形成永存动脉干。由于心球隔参与室间隔的发育，故本病有不同程度的室间隔缺损。肺动脉以单支的形式从动脉干的后壁分出，或从动脉干任何一侧独自分出。临床表现主要是有大的左至右分流合并轻度发绀。出生后数月即有发育不良与充血性心力衰竭。常见有心前胸壁隆起与进行性心脏增大。在出生一个月之后，70% 病例在胸骨左缘第三、四肋间出现收缩期杂音，偶伴震颤，与大的室间隔缺损相同。第二心音是单一的，且亢进。大多数病婴生存不超过 6 个月。如发育不良的肺动脉从动脉干分出，又或发生肺动脉高压症，则寿命较长。偶尔活至中年。如发生肺动脉高压症，表现为艾森曼格综合征的病象，或类似法洛

四联症。心电图无特别，胸导联显示双侧心室肥厚可能是最常见的表现。X 线检查显示中等度至高度心脏增大，心影无特别。胸透时可见肺动脉分支充血与有力的搏动。如左肺动脉的高度接近主动脉弓的水平，应考虑永存动脉干。心导管检查时导管行径可经由动脉干进入一支肺动脉。所有病例均有动脉血氧饱和不足，而当肺动脉高压时可更严重。从动脉干的近心端注入造影剂，可显示动脉干和肺动脉的起点。

（六）单心室单心室（二房三腔心）

本病时室间隔完全缺如，而房间隔发育正常。如兼有房间隔缺损，则称为二腔心。二尖瓣与三尖瓣正常地开口于共同的单心室，但也可伴有二尖瓣畸形。约 3/4 病例有呼吸困难。幼年时期充血性心力衰竭也常见。发绀常存在，但可轻微。如合并肺动脉瓣狭窄则有重度发绀。X 线检查心脏仅轻度或中等度增大，心影无特别。如无大血管错位，心影与大的室间隔缺损相似。如合并肺动脉瓣狭窄，则类似法洛四联症。心电图有几种类型高度提示本病的诊断：① 右胸导联可呈 QR 型，并有右心室肥厚的征象，左胸导联 s 波深而常无 Q 波；② 无合并大血管错位的单心室，其所有的胸导联上 s 波深、T 波直立，虽然电压可有些改变，但波形改变甚少；③ 胸导联上如有等相综合波（equiphasic complexes），也提示本病的诊断。心血管造影可显示大血管错位与主动脉瓣位置升高。造影剂充盈一个巨大的单心室，主动脉与肺动脉同时显影。肺动脉瓣狭窄也可显示出来。只靠右心导管检查不能区别单心室与很大的室间隔缺损。

据近年国内一组单心室 73 例报道，单心室易并存多种心内畸形及心脏异位。因而，术前应综合心电图、超声心动图、心血管造影等作出判断。手术所见则为更确实的诊断。

二、迟显性发绀

如发绀不在出生时出现，而在出生以后逐渐出现，称为迟显性发绀。如发绀类先天性心脏病患者已除外周围性发绀及血液在肺内氧合不足等所致的发绀，则高度可能有右至左的分流存在。

有些早显性发绀的先天性心脏病，其发绀也可为迟显性；反之亦然。

（一）艾森曼格病与艾森曼格综合征

艾森曼格（Eisenmenger）病是指大的高位室间隔缺损伴主动脉右位而无肺动脉瓣狭窄，有肺动脉高压，肺血管阻力处于或高出体循环水平，血流因而经由右心室至左心室，或主要地经由右心室至左心室，分流方向相反。艾森曼格综合征是指任何先天性心血管畸形所致的左右两侧心相沟通，引起与艾森曼格病相同的血流动力学改变，相反方向的分流常经由房间隔缺损、室间隔缺损或未闭的动脉导管，较少见的情况下由于主-肺动脉隔缺损、永存动脉干、大血管错位等。呼吸困难推测主要是由于未饱和的氧合血作用于外周化学感受器所致。心输出量减少引起心绞痛与劳动后晕厥。通常因有肺梗塞而致咯血；咯血可严重，甚或引起死亡。

体征：不论分流在什么部位，通常有下列的体征：

1. 桶形胸首先由于肺血流量增加，以后由于肺血管阻力增高所引起。
2. 中心性发绀除房间隔缺损之外，常在幼年时期出现。
3. 由于右心室肥厚与主肺动脉扩张，可触及搏动。
4. 常有肺动脉瓣区柔和的喷射型收缩期杂音，且常继以响亮的喷射附加音。
5. 肺动脉瓣区第二音是单一的，或有互相接近的心音分裂、肺动脉瓣组成部分响亮且可触及。
6. 右心房扩大，可伴有右心房第四心音。

7. 由于相对性肺动脉瓣关闭不全，可出现史氏杂音。

8. 如发生右心室衰竭，三尖瓣环扩大，可引起相对性三尖瓣关闭不全，常在三尖瓣区出现收缩全期杂音。

9. 颈静脉压升高，a 波明显。

10. 心输出量低（由于肺血流梗阻）导致周围动脉搏动减弱。

X 线检查：显示由于肺动脉高压导致主肺动脉及其近侧分支的显著扩张，但两肺外周纹理稀少，肺野异常清朗。选择性心血管造影可显示缺损的部位，但在艾森曼格综合征时有很大的危险性。

心电图检查：由于有心房肥大而出现肺性 P 波，心室综合波显示右心室肥厚。

右心导管检查：肺动脉血压与体循环动脉血压相等。除可证明右至左分流之外，还常可发现小量的左至右分流。

引起艾森曼格综合征的三种先天性心脏病的互相鉴别见表14-3。第二心音的听诊有助于缺损部位的初步鉴别：动脉导管未闭时第二心音分裂互相接近，随呼吸运动而正常地变动（即深吸气末期心音分裂较宽）；室间隔缺损时第二心音是单一的；房间隔缺损时第二心音分裂宽，吸气时固定不变。

表 14-3: 通常引起艾森曼格综合征的三种缺损的鉴别

	动脉导管未闭	室间隔缺损	房间隔缺损
中心性发绀、杵状指与红细胞增多症	差别性发绀	通常从婴儿期开始	可能至成年才出现
呼吸困难、心绞痛与晕厥	罕见	常见	较不常见
显著的 a 波	很罕见	罕见	常见
右心室抬举性搏动	轻度	轻度	明显而常存在
左心室抬举性搏动	罕有	罕有	并无
第二心音	第二心音分裂窄，且随呼吸运动而改变	单一的（无分裂）	第二心音分裂宽，吸气时固定不变

（二）法洛（Fallot）三联症

肺动脉瓣狭窄合并房间隔缺损与分流方向相反，称为法洛三联症。分流常经由扩大的卵圆孔，真正的房间隔缺损罕见。出生后可能即出现持续性发绀，但发绀常较迟出现，偶尔在青春期后或成年才出现。国内报告法洛三联症一组 10 例中，8 例有发绀。杵状指（趾）和红细胞增多症可伴随发绀而出现。发绀患者可出现蹲踞体位，但不如法洛四联症的常见。X 线表现心脏增大显著，主肺动脉明显凸出，肺野清晰，无右侧主动脉弓。本症与法洛四联症的鉴别可有困难，除非导管尖端能通过缺损口。表14-2可供二者鉴别的参考。

（三）爱泼斯坦畸形合并卵圆孔未闭或房间隔缺损

在爱泼斯坦畸形时，三尖瓣瓣叶变形和向下移进右心室；在瓣膜游离缘的近端，心室的心房化部分异常菲薄，而远端的右心室壁的厚度则正常。心脏的大小和形状，与三尖瓣向下移位的程度以及有作用的右心室和心房化部分的比例有关。肺血流量减少提示肺动脉瓣狭窄。发绀是由于血液通过未闭合的卵圆孔或房间隔缺损，从右至左分流。本病国内有少数病例报告。

常见的症状是呼吸困难，但患者可以多年无症状。常有显著的发绀和轻度杵状指。发绀常迟显，但可于出生时出现。常有乏力，但蹲踞体位不常见。较常有阵发性心律失常和猝死。偶尔无明显的循环障碍，无发绀和无症状。

体格检查发现显著的心脏增大，但心脏搏动减弱。听诊特征是三音心律或四音心律，第一心音迟延，第二心音分裂宽，肺动脉瓣关闭音减弱，第四心音明显。可能给人以奔马律的印象，但心率不快。沿胸骨左缘，在心尖区或偶尔弥漫地在心前区有收缩全期杂音，可能由于三尖瓣关闭不全或经室间隔缺损的从左至右分流。收缩期杂音也可能由于肺动脉瓣狭窄或动脉导管未闭所致。很多病例有心尖区低调舒张期杂音，可能由于通过二尖瓣的血流增加。

X 线检查发现心脏增大，特别是右侧（巨大的右心房）。如右至左分流量大，则主肺动脉段凹陷，肺动脉纹理减少。X 线透视对诊断甚有帮助。在后前位可见有心房搏动。于左前斜位在上方仍见右心房搏动；但心房化的右心室边缘的搏动却显著减弱乃至消失。在右前斜位可见到搏动减弱和右心室流出道搏动较正常的分界点。

心电图常显示右束支传导阻滞和右心室导联的 QRS 综合波低电压。P 波高而尖。P-R 间期延长。有些患者有预激综合征，或出现室上性和室性心律失常。

这些患者在进行心导管检查和心血管造影时可发生严重的心律失常，必须充分估计其危险性。肺动脉和右心室收缩压低，心输出量可能减少。在压力曲线显示右心房压力波形的导管位置，心内心电图显示右心室综合波，有重要的诊断意义。

心血管造影可能辨别心房化的变薄的右心室壁和三尖瓣的瓣叶游离缘所在的不规则区。不可错误地认为三尖瓣位于房室沟。在心房的水平有右至左的分流。爱泼斯坦畸形在 X 线检查时，由于心底部狭窄、心影呈球形、肺野清朗，可被误诊为心包积液；此外，尚须与慢性右心衰竭、三尖瓣闭锁、重度肺动脉瓣狭窄合并房间隔缺损与右至左分流等相鉴别，主要根据上述检查。超声心动图为最有意义的诊断工具。

（四）先天性肺动脉瓣狭窄

有四种临床类型：① 轻度；② 中等度；③ 重度；④ 肺动脉瓣狭窄兼有分流。

轻度与中等度肺动脉瓣狭窄无发绀。重度肺动脉瓣狭窄可有发绀，发绀为周围性。

肺动脉瓣狭窄合并右至左分流可出现发绀。发绀为迟显性，通常出现于青年时期。发绀初时可仅在劳动后出现。如右至左分流经由室间隔缺损，血流动力学改变类似法洛四联症，但并无主动脉骑跨。如肺动脉瓣狭窄严重，右心房压力高于左心房，则阻碍卵圆孔的闭合。患者出生时即有发绀（法洛三联症）。肺动脉瓣狭窄的诊断参见第 47 节。

44.2 周围性发绀

周围性发绀是由于血液通过周围循环毛细血管时，因血流速度缓慢、淤滞、组织耗氧率增加，致血氧未饱和度增加（达到或超过 6.5 容积%），因而产生发绀。这种情况可见于全身性或局限性病变。

周围性发绀应与中心性发绀相鉴别。周围性发绀通常由于血液淤滞，因此常出现于肢体的下垂部分及周围部位，例如肢端与颜面；这些部位是冰冷的。反之，中心性发绀为全身性，除四肢及颜面之外，也累及黏膜（包括口腔黏膜）及躯干的皮肤，皮肤是温暖的。若难以鉴别，可按摩和加温发绀的耳垂或肢端，使之温暖。如为周围性发绀，则皮肤温暖后，发绀即消失；如发绀不消失，则为中心性发绀。

44.2.1 全身性疾病

一、淤血性周围性发绀

充血性心力衰竭、慢性缩窄性心包炎、三尖瓣膜病等，均可导致体循环血液淤滞、血流速度减慢，从而引起发绀。

二、缺血性周围性发绀

休克时心输出量减低，周围循环供血减少，毛细血管内血液淤滞，可以出现发绀。

三、其他疾病的周围性发绀

（一）冷凝集现象伴有手足发绀症

冷凝集现象伴有手足发绀症冷凝集现象的产生，乃由于患者血清中含有大量的冷凝集素。这种情况可见于肺炎支原体肺炎的患者，遇天气寒冷时，可使自身红细胞在肢端毛细血管内凝集，致引起局部血液循环障碍与发绀。诊断可根据患者血清内的高度冷凝集素效价。国内文献报告，在一些无肺炎支原体肺炎的人（绝大多数为农业劳动者）、冷反应自身免疫溶血性贫血患者也可出现此种现象。

先天性梅毒引起的雷诺现象，与溶血素有关（参见第 113.2.1 节）。

（二）冷球蛋白血症

冷球蛋白（cryoglobulin）在低温时可自行凝固。但大量的冷球蛋白血症几乎只见于多发性骨髓瘤，文献报告有因此而引起广泛性紫癜、雷诺现象及视网膜静脉血栓形成者。如做血细胞容积测定，可见红细胞层之上有灰黄色胶样物质层，高达 10mm，此即冷球蛋白。本病属单克隆免疫球蛋白病范畴。

（三）真性红细胞增多症

本病的三大特征是：红细胞增多、皮肤色紫红与肝脾大。患者口唇与肢端可出现发绀，多由于血液黏稠度过高，血流缓慢，在周围组织耗氧过多，以及血红蛋白本身的改变，致血红蛋白与氧结合的能力降低引起。

44.2.2 局部血流障碍性疾病

周围局部组织中由于动脉供血不足、静脉回流受阻或自主神经功能紊乱等所引起的局限性发绀，成为内科疾病鉴别诊断上一项较常见的课题，下文将分别讨论之。

一、血栓闭塞性脉管炎

本病的主要表现为持续性或阵发性肢端疼痛，也可引起间歇性跛行、肢端发绀等。

二、雷诺病

雷诺（Raynaud）病是一种功能性疾病，病因未明，症状主要由于周围小血管（小动脉、小静脉）痉挛所引起。国内病例报道不多。发病年龄多在 20～30 岁之间，女性与男性发病比率约为 10∶1。

本病的特征是阵发性、双侧对称性肢端发白、麻木与发绀。发病部位主要限于手指与足趾，常因情绪激动或寒冷刺激而诱发。严重者可引起肢端坏疽。发作经过可分为三个阶段：局部缺血期、局部窒息期与缓解期。如作冷水试验，将罹患肢端浸于 4℃（或温度稍高）的冷水中 1 分钟，可诱发典型的雷诺现象发作：苍白 → 发绀 → 变红，每期持续 4～10 分钟不等。两手握拳 1.5 分钟后，在弯曲状态下放开，也可出现相同的现象（握拳试验）。作皮肤紫外线照射试验时，皮肤对紫外线照射红斑反应减弱，且两侧肢端的反应不同，提示周围血管舒缩障碍。患肢的动脉搏动并无减弱或消失，病变主要累及肢端，双侧同时发病，故与血栓闭塞性脉管炎有所不同。

本病的诊断根据是：① 患者有上述的临床表现；② 除外各种原因所致的雷诺现象，特别是结缔组织疾病所致的雷诺现象。

三、肢端发绀症

肢端发绀症（acrocyanosis）以年轻女性多见，是一种自主神经症，患者常有皮肤划痕症、手心多汗等自主神经功能紊乱现象。肢端常有冷感与发绀，寒冷可使症状加重，病变也常累及双手，且多见于年轻女性，须与雷诺病相区别。在肢端发绀症时，不能见到典型的雷诺现象（苍白 → 发绀 → 变红），也无皮肤苍白的现象。在雷诺病时，发绀往往限于指、趾等狭小的范围。而在肢端发绀症时，持续的、均匀的发绀可出现于整个手部与腕部，甚少出现于足部；暴露于冷空气中虽可使症状加剧，但在温暖环境中常不能使之减轻或消失。且从未见有溃疡形成或坏疽。

四、肢体动脉硬化所致的雷诺现象

动脉粥样硬化是四肢动脉疾病常见原因之一。在 55 岁以前少见，而糖尿病性动脉硬化则发病较早。病变常侵及下肢的胫后动脉与足背动脉的终末分支，如引起供血不足，则患者常觉有足趾麻木、刺痛与烧灼感，足部较正常时为凉，足趾发白。胫后动脉与足背动脉搏动微弱或未能触知，是诊断上有意义的病征。患者在动脉完全阻塞之前可出现间歇性跛行。动脉造影可发现动脉狭窄的征象。

五、结缔组织病所致的雷诺现象

硬皮病与系统性红斑狼疮可发生雷诺现象，有些病例且为早期主要症状，出现于典型病象显露之前，可引起鉴别诊断上的困难。系统性硬皮病具有皮下组织钙质沉着、雷诺现象、指硬皮和毛细血管扩张者，称为 CRST 综合征。

雷诺现象对结缔组织病的诊断意义在于其常见且早发，有早期诊断意义。国内报告一组混合性结缔组织病，主要症状依次为雷诺现象 83.3%，关节痛（炎）80%，面部及手指肿胀各 60%，手指硬化 50%，肌炎 46.7%。

六、心房黏液瘤

雷诺现象作为心房黏液瘤的主要症状罕见。国内仅有一例报告左心房黏液瘤以晕厥和雷诺现象为早期症状。其原因可能由于瘤体脱落的碎片或瘤体表面血栓脱落所发生的小栓塞，以及瘤体阻塞血流使周围组织缺氧而致肢端小动脉痉挛所引起。摘除瘤体后雷诺现象亦消除。

七、振动病

本病也称职业性雷诺现象。使用振动工具（特别是链锯）和转动工具（如砂轮），可引起本病。寒冷常为促发或加重症状的因素。

八、胸廓出口综合征

此综合征多发生于 30～50 岁之间，女性发病率较高。如臂丛神经受压，则引起肩胛部疼痛及手臂内侧放射痛。锁骨下动脉受压时，手部皮肤可出现厥冷、苍白与发绀现象（参见第 149 节）。

九、网状紫斑

网状紫斑国内有少数病例报告。患者多为女性，其特点是皮肤呈网状或斑状青紫现象。病变多发生于下肢，但也可累及上肢、躯干和颜面等部位。患肢常有发冷、麻木与感觉异常，有时或酸痛。温度与位置对紫斑有一定的影响。暴露于寒冷环境中或取下垂位置时，斑纹即明显；加温及（或）将患肢抬高后，斑纹常可逐渐减轻或甚至消失。严重病例可发生脚趾溃疡或坏疽。

本病临床上可分为三型：

1. 大理石样皮斑是较轻的一种，患者以女性较多。受凉后皮肤出现紫红色网纹，纹理较细，温暖后即渐消失。

2. 特发性网状紫斑紫红色斑纹较为明显，且范围较广，虽在温暖环境中也不完全消失。

3. 症状性网状紫斑常与结核病、慢性肝炎、结节性多动脉炎、结节性红斑、梅毒等并存。有时斑纹可高出皮面呈索条状，在这些索条中还可触到一些小结节。

十、局部静脉病变

因下肢静脉曲张、血栓性静脉炎等所致的患肢局部血液循环障碍，均可引起轻度的局限性发绀。上腔静脉阻塞也能引起颜面及上肢发绀和水肿。

参考文献

1. 于秀章. 原发性肺动脉高压症——附 6 例报告. 中华内科杂志，1963，11：43
2. 王瑞康，等. 原发性肺动脉高压症（附 8 例病例报告）. 天津医药，1981，9：14
3. 赵小平. 原发性肺动脉高压症诊断的探讨. 中华内科杂志，1986，25：84
4. 丁嘉安. 肺动静脉瘘. 中华外科杂志，1980，18：33
5. 李国业，等. 完全性肺静脉畸形引流 2 例报告. 新医学，1980，11（11）：583
6. 郑道声. 三尖瓣闭锁二例报告. 中华内科杂志，1963，11：491
7. 朱瑞珍. 法鲁氏三联症-附 10 例临床分析. 中华内科杂志，1963，11：517
8. 郑道声. 法乐氏五联症 39 例临床分析. 中华心血管病杂志，1985，13：40
9. 郑更生. 埃勃斯坦氏畸形四例报告. 中华内科杂志，1963，11：587
10. 胡旭东，等.Ebstein 畸形. 中华心血管病杂志，1980，8（4）：273
11. 梅先受. 原发性非典型肺炎并发手足发绀症一例报告. 中华内科杂志，1957，4：584
12. 曾庆余. 冷凝蛋白血症的神经系统表现. 中华内科杂志，1984，23：746

13. 叶仲等. 可逆性低温血凝症具有周围循环症状——附 10 例报告. 中华内科杂志，1963，11：589

14. 俞国瑞. 雷诺氏病二例. 中华内科杂志，1958，6：386

15. 湖南医学院第一附属医院内科. 全身性红斑狼疮 100 例临床分析. 中华内科杂志，1978，17（5）：365

16. 欧阳钦. 临床诊断学. 人民卫生出版社，2005，33-35

17. 杜立中. 新生儿常见疾病的鉴别诊断：新生儿青紫的鉴别诊断学. 中国实用儿科杂志, 2001, 16 (3)：129-1311

18. 王吉耀. 内科学. 第 2 版. 人民卫生出版社，2010，370-385

19. 黄冰生，等. 紫绀的病因与鉴别诊断. 新医学，2005，36：4

20. 王忻, 等. 新生儿紫绀型先天性心脏病 26 例早期诊断分析. 中国实用儿科杂志, 2009 (5): 393-394

21. 徐仲英，等. 成人先天性心脏病临床对策. 中国实用内科杂志，2013（4）：272-276

22. 姚青，等. 先天性心脏病相关性肺动脉高压的临床诊断与评估. 心血管病学进展，2013，34（5）：599-603

23. 韩智群，等. 误服亚硝酸盐中毒急诊诊治体会. 临床急诊杂志，2012，13（6）：444-445

24. 逯军. 关注新生儿心血管疾病诊疗. 中国新生儿科杂志，2011，16（3）：150-153

25. 李寒，等. 上腔静脉-右肺动脉分流术治疗三尖瓣闭锁. 中国胸心血管外科临床杂志，2010，17（1）：73-74

26. 邹捍东，等. 丙泊酚、咪达唑仑对小儿紫绀型先天性心脏病体外循环心内直视术的心肌保护作用. 中华医学杂志，2007，87（33）：2309-2312

27. 齐运平. 隔夜菜汁致高铁血红蛋白血症 13 例分析. 中国新生儿科杂志，2007，22（5）：308

第十五章　心脏杂音

心脏杂音是心脏病的重要体征。心脏杂音可分为收缩期杂音、舒张期杂音、连续性杂音和来往性杂音。收缩期杂音根据杂音开始和终止的时间可命名为全收缩期、收缩中期、收缩早期或收缩晚期杂音。全收缩期杂音与第一心音同时开始，占据全部收缩期。起源于左侧心脏的全收缩期杂音终止于第二心音的主动脉瓣成分，起源于右侧心脏的全收缩期杂音终止于第二心音的肺动脉瓣成分。收缩中期杂音在第一心音之后开始，在第二心音之前终止。起源于心脏左侧的收缩中期杂音终止于第二心音的主动脉瓣成分之前，起源于心脏右侧的收缩中期杂音终止于第二心音的肺动脉瓣成分之前。收缩早期杂音限于收缩早期，与第一心音同时开始，呈递减型减弱，在第二心音之前完全结束，一般在收缩中期或其前结束。收缩晚期杂音在收缩中至晚期开始并延续到第二心音处。

全收缩期杂音以前又称“反流性收缩期杂音”，因为“反流”一词可包括全收缩期的、收缩早期和收缩晚期的杂音，已放弃使用。收缩中期杂音以前又称“喷射性收缩期杂音”，因为收缩中期杂音不一定由于“喷射”所致，所以也应该放弃使用。

全收缩期杂音最常见于二尖瓣关闭不全、三尖瓣关闭不全及室间隔缺损。收缩中期杂音最常见于主动脉瓣狭窄和肺动脉瓣狭窄。收缩早期杂音典型者见于急性重度二尖瓣关闭不全，此外，有三尖瓣关闭不全而右心室收缩压正常时可表现为收缩早期杂音，很小的室间隔缺损杂音也只局限于收缩早期。收缩晚期杂音典型者见于二尖瓣脱垂。

舒张期杂音根据杂音开始的时间可命名为舒张早期、舒张中期和舒张晚期杂音。根据杂音来源于心脏的左侧或右侧，舒张中期杂音随同第二心音主动脉成分或肺动脉瓣成分开始。舒张中期杂音是在第二心音后的一个清楚的周期之后开始。舒张晚期杂音（又称收缩期前杂音）是在舒张晚期开始。舒张早期杂音见于主动脉瓣关闭不全和肺动脉瓣关闭不全。舒张中期杂音主要见于风湿性心脏病二尖瓣狭窄；在没有房室瓣（二尖瓣和三尖瓣）阻塞时，如果流经房室瓣的血容量和血流速度明显增加，造成房室瓣的相对狭窄，也可产生来源于二尖瓣或三尖瓣的舒张中期杂音，例如在重度二尖瓣关闭不全时可产生二尖瓣相对狭窄所致的舒张中期杂音，在重度三尖瓣关闭不全和大的房间隔缺损，可产生三尖瓣相对狭窄所致的舒张中期杂音。舒张晚期或收缩期前杂音见于风湿性二尖瓣狭窄在窦性心律时，因左心房收缩增加导致房室血流增加所致。

连续性杂音指开始于收缩期，并不间断地连续下去，通过第二心音进入全部或部分舒张期的杂音。连续性杂音的最重要特点是杂音通过第二心音而无间断，即收缩期杂音和舒张期杂音连续不间断，而在第一心音前可完全消失。另一特点是杂音在同一听诊部位最响。最熟知的连续性杂音是动脉导管未闭的主、肺动脉沟通，连续性杂音还见于动脉间异常的沟通存在压力阶差、动静脉沟通、颈静脉血流增加引起的颈静脉营营音等。

收缩期和舒张期均可听到杂音，但两期杂音并不连续时，不称为连续性杂音，如室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全、主动脉瓣狭窄合并关闭不全等。这类杂音称为来往性杂音。来往性杂音其收缩期杂音和舒张期杂音

最响亮的位置常不在同一部位。

连续性杂音由同一病变引起，来往性杂音由两个不同的病变引起。

心脏听诊发现杂音时，须详细和准确记录其出现的时相（收缩期、舒张期、连续性），持续时限（早期、中期、晚期、全期），音调（高调、中调、低调），强度（Ⅰ～Ⅵ级），音色（吹风样、隆隆样或雷鸣样、喷射样、机器样，乐音样），音质（柔和、粗糙），音形（一贯形、递增型、递减型、菱形），最响的部位，传导方向和位置，以及体位、运动、呼吸和药物对杂音的影响。

听诊结合心音图检查对心脏杂音的判断和提高心脏杂音的听诊能力有极大的帮助。心脏杂音的特点结合心电图、胸部X线片、彩色多普勒超声心动图、心脏核素、CT或核磁显像、心导管检查以及其他检查，能对心脏疾病作出准确的诊断。

根据心杂音出现的部位和期间，对各种心脏病（不包括发绀类先天性心血管病）的鉴别诊断按表15-1的顺序分别讨论。

表15-1：各听诊区心脏杂音的原因

杂音的部位和期间	产生该杂音的原因
心尖区收缩期杂音	非病理性心尖区收缩期杂音、风湿性二尖瓣炎、感染性心内膜炎、风湿性二尖瓣关闭不全、结缔组织病所致器质性二尖瓣关闭不全、二尖瓣脱垂、扩张型心肌病、相对性二尖瓣关闭不全、急性二尖瓣关闭不全
心尖区舒张期杂音	风湿性二尖瓣炎、风湿性二尖瓣狭窄、主动脉瓣关闭不全、单纯风湿性二尖瓣关闭不全、先天性心血管病（动脉导管未闭、鲁登伯综合征）、黏多糖病Ⅰ型、左心房黏液瘤、先天性二尖瓣狭窄、重度二尖瓣环钙化、其他原因所致的心尖区舒张期杂音
主动脉瓣区收缩期杂音	风湿性主动脉瓣炎、风湿性主动脉瓣狭窄、主动脉硬化、先天性主动脉瓣口狭窄（瓣膜狭窄、瓣下狭窄、瓣上狭窄）、其他原因所致的主动脉瓣区收缩期杂音
胸骨左缘第三、四肋间收缩期杂音	室间隔缺损、婴幼儿非病理性收缩期杂音、漏斗部狭窄、二尖瓣关闭不全、主动脉瓣狭窄、房间隔缺损、原发性肥厚型心肌病、三尖瓣关闭不全
主动脉瓣区舒张期杂音	风湿性主动脉瓣关闭不全、梅毒性主动脉瓣关闭不全、主动脉瓣脱垂、二叶主动脉瓣、高血压主动脉硬化、马方综合征、主动脉瓣脱垂、其他原因所致的主动脉瓣关闭不全、急性主动脉瓣关闭不全
肺动脉瓣区收缩期杂音	非病理性肺动脉瓣收缩期杂音、房间隔缺损、鲁登伯综合征、先天性肺动脉狭窄、先天性特发性肺动脉扩张、风湿性肺动脉瓣炎、风湿性肺动脉瓣狭窄
肺动脉瓣区舒张期杂音	风湿性肺动脉瓣关闭不全、感染性心内膜炎所致的肺动脉瓣关闭不全、相对性肺动脉瓣关闭不全
三尖瓣区收缩期杂音	风湿性三尖瓣炎、风湿性三尖瓣关闭不全、相对性三尖瓣关闭不全
三尖瓣区舒张期杂音	风湿性三尖瓣狭窄、相对性三尖瓣狭窄、右心房黏液瘤

表 15-1: 各听诊区心脏杂音的原因

杂音的部位和期间	产生该杂音的原因
心底部连续性杂音	颈静脉营营音、乳房杂音、动脉导管未闭、主-肺动脉隔缺损、肺动静脉瘘、主动脉窦动脉瘤穿破入右心室(房)、先天性冠状动静脉瘘、完全性肺静脉畸形引流、三尖瓣闭锁、胸腔内动脉吻合术后
来往性心杂音	室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全、二尖瓣关闭不全合并主动脉瓣关闭不全、主动脉瓣关闭不全合并狭窄

心脏听诊还应注意有无心音异常。如第一心音、第二心音有无增强、减弱及分裂，有无病理性第三心音和第四心音，有无其他额外心音如喷射音、喀喇音、开瓣音、心包摩擦音、心包叩击音、肿瘤扑落音、人造瓣膜音等。造成心音异常的原因见表15-2。

表 15-2：异常心音

名称	产生原因
第一心音增强	二尖瓣狭窄、房间隔缺损、乳头肌功能不全、变异型预激综合征（L-G-L）、完全性房室传导阻滞、高流量状态（甲亢、发热、贫血、运动、妊娠、动静脉瘘等）
第一心音减弱	严重二尖瓣狭窄、二尖瓣关闭不全、主动脉瓣狭窄及关闭不全、心肌梗死、心力衰竭、一度房室传导阻滞、完全性左束支传导阻滞、心音传导不良（肺气肿、肥胖、心包积液）
第一心音分裂	正常儿童、严重二尖瓣狭窄、心房黏液瘤、三尖瓣下移畸形、左心或右心单侧心力衰竭、完全性右束支传导阻滞、来自左室的异位室性心律
第二心音增强	收缩期高血压、主动脉缩窄、升主动脉瘤样扩张、肺动脉高压、充血性心力衰竭
第二心音减弱	主动脉瓣（瓣膜、瓣上或瓣下）狭窄、肺动脉瓣或右室流出道狭窄、重度主动脉瓣关闭不全
第二心音分裂	
正常分裂	正常儿童及青、壮年
宽分裂	正常儿童、右室流出道狭窄、严重二尖瓣关闭不全、右心衰竭、特发性肺动脉扩张、完全性右束支传导阻滞或起自左心室的室性异位心律、慢性肺心病、肺梗塞、室间隔缺损、原发性肺动脉高压、二尖瓣狭窄伴肺动脉高压
固定分裂	中度大小以上的房间隔缺损
逆分裂	完全性左束支传导阻滞、B 型预激综合征、主动脉瓣关闭不全、主动脉瓣（瓣膜、瓣上、瓣下或左室流出道）狭窄、冠心病心肌缺血、心肌梗死、较大分流量的动脉导管未闭或其他主-肺动脉分流、左心衰竭、起自右心室的室性异位心律
生理性第三心音	健康儿童及青年
病理性第三心音	室间隔缺损、动脉导管未闭、重度二尖瓣或三尖瓣关闭不全、重度主动脉瓣关闭不全、左心或右心心力衰竭、高血压、心肌炎、心肌病、冠心病、心肌梗死、高流量状态（甲亢、贫血、体循环动静脉瘘）
第四心音	高血压及高血压心脏病、重度主动脉瓣狭窄、冠心病、急性心肌梗死、心肌病、心肌炎、重度肺动脉瓣狭窄、高度或完全性房室传导阻滞、高流量状态（贫血、甲亢、体循环动静脉瘘）、三尖瓣下移畸形

表 15-2：异常心音

名称	产生原因
收缩早期喷射音	
肺动脉喷射音	原发性或继发性肺动脉高压、轻至中度肺动脉瓣狭窄、原发性肺动脉扩张
主动脉喷射音	轻度瓣膜型主动脉瓣狭窄、主动脉缩窄、重度主动脉瓣关闭不全、高血压、主动脉瘤、动脉导管未闭、重度法洛四联症、永恒动脉干
收缩中晚期喀喇音	二尖瓣脱垂、马方综合征
收缩期喇叭音	二尖瓣脱垂、风湿性二尖瓣关闭不全、膜部小孔室间隔缺损合并动脉瘤形成
二尖瓣开放拍击音	中度二尖瓣狭窄、部分单纯二尖瓣关闭不全
三尖瓣开放拍击音	单纯三尖瓣狭窄、分流量大的房间隔缺损、偶见于三尖瓣下移畸形
心包叩击音	缩窄性心包炎
肿瘤扑落音	多见于左房黏液瘤、少数右房黏液瘤
人造瓣膜音	安置金属二尖瓣患者在正常可闻人造二尖瓣关闭喀喇音和开放喀喇音；安置金属主动脉瓣患者在正常可闻人造主动脉瓣关闭喀喇音和开放喀喇音

45　心尖区杂音

45.1　心尖区收缩期杂音

一、非病理性心尖区收缩期杂音

儿童和青少年多见。心尖区收缩期杂音的响度低（Ⅰ～Ⅱ级）、柔和、吹风样，限于收缩早期或早中期（持续时间不超过收缩期的 40%～60%），不遮盖第一心音。在心尖区最清晰，局限而不向左腋下传导，运动后杂音减弱或消失，也无心脏增大或心肌炎的征象。

二、风湿性二尖瓣炎

风湿性二尖瓣炎是风湿性心内膜炎最常见的表现之一，常引起心尖区收缩期杂音。此杂音是由于二尖瓣风湿性炎症，以及并发心肌炎致二尖瓣环扩张，引起二尖瓣关闭不全所致。常表现为Ⅱ级左右全收缩期吹风样杂音，可向左腋下传导。抗风湿治疗好转后，杂音常消失，少数可发展为慢性二尖瓣病。

三、感染性心内膜炎

急性或亚急性心内膜炎均可损坏二尖瓣而引起器质性二尖瓣关闭不全。杂音性质变化是特征性表现之一，一旦出现具有重要诊断价值。当腱索断裂或瓣叶穿孔时可出现新的杂音。

四、风湿性二尖瓣关闭不全

二尖瓣关闭不全是临床上较常见的心瓣膜病，早期可呈单纯的风湿性二尖瓣关闭不全，其后常伴发二尖瓣狭窄，两者并存。

如心尖区收缩期杂音占据收缩全期，其响度在 Ⅱ 级以上，音质比较粗糙，并向腋中线传导，第一心音减弱或被杂音所掩盖，杂音持续存在，并伴有左心房和左心室增大，可确定器质性二尖瓣关闭不全的诊断。早期的器质性二尖瓣关闭不全，可能只有比较响亮的收缩期杂音，尚无左心房与左心室增大的征象，需经较长时期的观察方能确定诊断。

重度二尖瓣关闭不全在心尖部常有响亮的第三心音，是由于左心室迅速充盈所致，也表明患者没有合并严重的二尖瓣狭窄。二尖瓣狭窄较重时，左心室不可能迅速充盈，不能产生第三心音。

单纯重度二尖瓣关闭不全可能伴有舒张中期杂音，是左心室扩大及流经二尖瓣血流量增多，产生相对性二尖瓣狭窄所致。由此产生的舒张中期杂音强度较低而且持续时限较短。第二心音呈宽分裂，因左心射血时间缩短，引起主动脉瓣提早关闭。单纯性二尖瓣关闭不全第一心音从不响亮，也从不延迟。

本病的典型病例通常经由临床与超声心动图检查，便可作出正确的诊断。

器质性二尖瓣关闭不全的收缩期杂音，须与其他原因的收缩期杂音相鉴别：

1. 三尖瓣收缩期杂音

常较近中线，近胸骨下端最响，深吸气末期增强。

2. 室间隔缺损杂音

最响的位置在胸骨左缘第四肋间，不向左腋下传导，比较粗糙，常伴有震颤。

3. 非病理性收缩期杂音

其杂音特点参见上文。这时收缩期杂音是唯一的发现，而无器质性心脏病的证据。其杂音特点参见上文。

五、结缔组织病所致的器质性二尖瓣关闭不全

硬皮病病变可累及心内膜与瓣膜，能造成心瓣膜病，累及二尖瓣。系统性红斑狼疮时，炎症可累及心肌与心瓣膜，引起二尖瓣关闭不全较多，而引起二尖瓣狭窄及主动脉瓣关闭不全少见。国内报告一组系统性红斑狼疮 100 例中，44 例心尖区有 Ⅱ 级以上收缩期吹风样杂音。类风湿关节炎病变可累及二尖瓣、主动脉瓣与三尖瓣，引起关闭不全与狭窄，形成类风湿性心脏病，但以主动脉瓣病变较为多见，此点与风湿性心瓣膜病多侵犯二尖瓣不同。亚当（Ehlers Danlos）综合征可累及二尖瓣引起关闭不全。本病特点为关节过度伸张，皮肤弹性过强、易脆，常有关节积血、脱位，骨骼和内脏畸形等。病因未明，属常染色体遗传。

六、二尖瓣脱垂

二尖瓣脱垂是指乳头肌上的二尖瓣叶脱垂入左心房，以后叶脱垂较多见，双叶脱垂次之，前叶脱垂少见。病因目前认为有冠状动脉硬化性心脏病、风湿性心瓣膜炎、心肌病、马方综合征、Turner 综合征、房间隔继

发孔缺损、结节性多动脉炎、外伤及瓣膜手术后等。有的病例为家族性，即所谓 Barlow 病，其二尖瓣特别后瓣呈黏液性变，腱索细长，周围结缔组织松弛，使瓣叶在收缩中晚期脱垂入左房。约 30% 病例无明确的病因，称特发性二尖瓣脱垂。

典型体征是收缩期喀喇音及（或）收缩晚期杂音。少数不伴收缩期喀喇音与杂音者称寂静型二尖瓣脱垂。喀喇音多数在收缩中、晚期听到，少数在收缩早期听到，具拍击性，在心尖部或心尖内侧最响。收缩期喀喇音具有易变性的特点，在任何一个时期可以不出现，且可为一个或多个。站立位时喀喇音提早出现且更明显。喀喇音是因松弛的二尖瓣腱索或瓣叶在心脏收缩期突然过度拉紧或翻转而产生，故又名“腱索拍击音”。大多数病例可听到收缩晚期杂音，典型者在一个或更多的中到晚期喀喇音后出现。脱垂严重时为全收缩期杂音，大多为Ⅲ～Ⅳ级，约半数在收缩晚期增强。收缩期杂音是由于二尖瓣叶脱垂入左心房，二尖瓣口不能紧密闭合，致血液反流所引起。少数病例还可听到高频、乐性的“雁鸣音”，并可触及震颤，可能由于二尖瓣叶及腱索在适当的共鸣频率出现震动所致。患者采取坐位时可使收缩期杂音转变为明显的“雁鸣音”。凡使左心室舒张末期容量减少的因素（如深吸气、立位、Valsalva 动作屏气期、吸入亚硝酸异戊酯等）可使瓣叶脱垂加重，喀喇音提前，收缩期杂音变长且增强；反之，使左心室舒张末期容量增多的因素（如深呼气、下蹲、解除 Valsalva 动作舒气期等）可使瓣叶脱垂减轻，喀喇音延迟，收缩期杂音缩短并减轻。

超声心动图是诊断二尖瓣脱垂最有价值的方法。

七、原发性心肌病

原发性扩张型心肌病约 1/3 以上病例出现心尖部收缩期杂音，这是由于心脏明显增大，产生相对性二尖瓣关闭不全所致，须与风湿性二尖瓣关闭不全的杂音相鉴别。本病心脏杂音在心力衰竭期间较响，在心力衰竭控制后即减轻或消失，而风湿性二尖瓣关闭不全时则相反，在心力衰竭期间较弱，而在心力衰竭控制后增强。此外，本病可出现第三心音、第四心音及相对性三尖瓣关闭不全杂音。

原发性肥厚型心肌病时在胸骨左缘下部心尖内侧出现喷射型收缩期杂音。又因常合并二尖瓣关闭不全，在心尖区出现全收缩期杂音。

八、相对性二尖瓣关闭不全

高血压性心脏病、贫血性心脏病、主动脉瓣病、冠心病、急性风湿性心肌炎，以及任何原因所致的心肌炎或心肌病，都可引起心脏扩张，并可由下列的原因而导致相对性二尖瓣关闭不全：

1. 心肌出现病变时，二尖瓣口纤维环周围的肌肉也显得软弱，致收缩期间瓣膜口未能完全闭合。

2. 心脏扩张时，附着于瓣膜的乳头肌与腱索即向下移位，如腱索不能相应地伸长，可妨碍瓣膜口的完全闭合。

相对性二尖瓣关闭不全所致的心尖区收缩期杂音，可根据原发病的存在，病因治疗（如抗贫血、抗风湿）奏效后杂音消失的特点，而与器质性二尖瓣收缩期杂音相区别。

九、急性二尖瓣关闭不全（腱索断裂、乳头肌功能不全或断裂）

急性二尖瓣关闭不全的原因主要有二个：瓣膜下二尖瓣装置（腱索或乳头肌）断裂或功能不全；感染性心内膜炎或其他原因所致瓣膜破裂或穿孔。

临床上腱索断裂常见病因有：① 在慢性风湿性二尖瓣关闭不全病程中发生；② 作为二尖瓣脱垂综合征的合并症，如黏液样变性引起二尖瓣瘤样扩张或破裂、腱索断裂；③ 胸部钝性或穿透性创伤；④ 感染性心内膜炎；⑤ 病因未明的腱索自发性断裂，以后瓣腱索受累较多。

乳头肌功能不全和断裂最常见于冠心病、急性心肌梗死，偶尔可由创伤所致。后内乳头肌血液供应来自右冠状动脉后降支（变异者来自左旋支），血供不及前外侧乳头肌丰富，故下壁心肌梗死时乳头肌功能不全或断裂较多。

急性二尖瓣关闭不全的临床表现与慢性者不同，病情常短期内迅速加重。特别是重度腱索断裂或乳头肌断裂时，大量二尖瓣反流的血液作用于顺应性差而容积未增大的左房，使左房压力短期内上升 3～4 倍，以致迅速出现左房衰竭性急性肺水肿，之后还可发生右心衰竭。由于心输出量明显减少，患者可出现低血压或心源性休克，如不及时治疗可迅速死亡。

体检心尖搏动有力，但无左室明显扩大的体征，有别于慢性二尖瓣关闭不全。由于主动脉瓣提早关闭，第二心音可有宽分裂，并常有第三心音和第四心音奔马律。房颤少见。急性二尖瓣关闭不全收缩期杂音为非全收缩期，而是收缩早期杂音。该杂音于收缩早至中期呈递减性质，收缩晚期减弱或消失。杂音常是低音调而柔和，很少超过 3 级。乳头肌功能不全杂音常有以下特点：① 杂音多变，即有时杂音较响，有时很轻甚至消失；② 不同心动周期中可表现为收缩早期、中期或全收缩期杂音；③ 心绞痛发作时杂音加强，疼痛缓解后减轻；④ 过早搏动时杂音较响，而过早搏动后减弱，此点与二尖瓣脱垂相似而有别于其他慢性二尖瓣关闭不全。此外，心尖区第一心音常增强有别于慢性二尖瓣关闭不全的第一心音常减弱。急性心肌梗死所致乳头肌断裂有时杂音很轻但却有严重的肺水肿征，临床上必须加以注意。杂音传导方向取决于前瓣还是后瓣受累，临床上以后瓣受累较常见，反流血流向前，冲击室间隔或主动脉根部，故杂音常在胸骨左缘及心底部最响，并向颈部传导，可误诊为主动脉瓣狭窄或室间隔缺损。若前瓣受累，反流血液流向左房后壁，杂音向左腋下、头部和脊柱传导。

急性二尖瓣关闭不全的特点是心尖区或胸骨左缘（累及后瓣或后内乳头肌断裂）新出现的收缩期杂音或原有杂音加重，伴临床症状的迅速恶化，可出现急性肺水肿征象。心脏不大。心电图有窦性心动过速，可有急性心肌梗死图形而多无左房、左室增大。X 线胸片心影无明显增大而有肺水肿征。肺毛压曲线有高大的 V 波。超声心动图可见腱索或乳头肌断裂，大量二尖瓣反流、二尖瓣呈连枷状改变，左房、左室则无明显增大，是最可靠的诊断手段。

45.2 心尖区舒张期杂音

一、风湿性二尖瓣炎

急性风湿性心脏炎患者（大部分为青少年与儿童），在心尖区可出现舒张中期雷鸣样杂音（Carey Coombs 杂音）。此杂音较轻微、柔和、短促，起始部分较响亮，或起始于第三心音之后。其发生机制可能由于瓣膜发炎致其弹性减退，二尖瓣开放受限所致。抗风湿治疗心脏炎痊愈后，此杂音常消失。

二、风湿性二尖瓣狭窄

二尖瓣狭窄一般为风湿性，只偶尔为先天性或其他原因所致。国内统计材料风湿性心瓣膜损害 95%～100% 侵及二尖瓣，单纯的二尖瓣病变占 70%～90.9%。国内成年人慢性风湿性心瓣膜病中，约 1/3 至半数

无明确风湿热病史。风湿性二尖瓣狭窄以女性较为多见。患者往往呈二尖瓣病面容，两颊潮红而口唇发绀，外貌也往往显得较为年轻，对提示诊断有一定的意义。

二尖瓣狭窄与主动脉瓣膜病的临床不同点是较早出现代偿功能不全症状，患者常主诉劳力时甚至安静时出现心悸、气促，此症状对诊断可有重要的提示。有时患者有反复发作的咯血史，也是提供诊断此病的线索。

单纯性二尖瓣狭窄不引起左心室增大，心尖搏动初期也无移位。如右心室增大，心尖可向外侧移位，但不向下移位。如心尖向外向下移位，则非单纯性二尖瓣狭窄，而可能合并二尖瓣关闭不全或主动脉瓣膜病。因此，心尖搏动的视诊与触诊有重要诊断意义。

触诊时可触及心尖区舒张期震颤。心尖区舒张期震颤恒为病理性，且指示二尖瓣狭窄，其他原因所致的心尖区舒张期杂音一般不伴有震颤。如病情发展发生右心室肥厚，心前区呈明显的弥漫性搏动。

风湿性二尖瓣狭窄的听诊特征有以下几点：

1. 心尖区第一心音增强

产生原因是二尖瓣狭窄使左心室充盈时间延长，因而二尖瓣在舒张末期张开较大，且保持在左心室腔中的最低位置，当收缩期左心室内压突然升高，瓣膜关闭血液又突然减速，于是产生较强的第一心音。此外，单纯二尖瓣狭窄左室容量小，振动的物体比较小，因而振动的频率增高，振幅增大。

2. 心尖区舒张中期杂音

二尖瓣狭窄的舒张中期杂音通常局限于心尖区一定部位，范围较狭小，音质粗糙，一般为隆隆样。舒张中期杂音轻的只有 Ⅰ 级，要使患者取左侧卧位后立即听诊，在最初 3～4 个心动周期才能听到，有时要在运动后取左侧卧位才能听清楚。杂音响亮者可达 Ⅲ～Ⅳ 级，并伴有舒张期震颤。但杂音的响度并不提示狭窄的程度，轻到中度狭窄杂音反而很响。极轻度的狭窄可以没有杂音。二尖瓣狭窄舒张期杂音有时因心脏极度顺钟向转位，致使杂音在左腋下部最为清楚，听诊时应予注意。二尖瓣狭窄舒张期杂音为舒张中期杂音，在第二心音一段时间后开始，如有二尖瓣开放拍击音，则在拍击音之后开始。而主动脉瓣与肺动脉瓣的舒张期杂音，则均紧接于第二心音之后，为舒张早期杂音。

二尖瓣狭窄的舒张中期杂音于收缩期前增强（递增型舒张期杂音）具有特征性，此收缩期前增强的杂音为高调吹风样杂音而非隆隆样杂音，易误诊为二尖瓣关闭不全的收缩期杂音。因这一递增型舒张期杂音是由于心房强力收缩所产生，当晚期病例有高度心房扩大、心房收缩力减弱，或发生心房颤动时，则此杂音不出现。

如由于二尖瓣狭窄而继发肺动脉高压，可出现相对性肺动脉瓣关闭不全，在肺动脉瓣区听到舒张早期高调哈气样递减型杂音，一般较轻柔，称史氏（Graham Steell）杂音，此杂音也可传至心尖区。

心尖区舒张期杂音的鉴别诊断，必须参照其他特征性体征。如兼有第一心音增强与二尖瓣开放拍击音的存在，则可肯定为器质性二尖瓣狭窄（左心房黏液瘤可为例外）。如舒张期杂音起源于主动脉瓣关闭不全（Austin Flint 杂音），则应同时有主动脉瓣区舒张期杂音与周围血管征，且无左心房增大。由主动脉瓣或肺动脉瓣关闭不全传导至心尖区的舒张早期杂音，常为柔和的吹风样，而非隆隆样，且为递减型，不表现为递增型。

临床上，有两种情况可能在二尖瓣狭窄病程中舒张期杂音很轻或听不到，一种情况是因狭窄很轻，第二种情况是极度狭窄或伴有心力衰竭存在（“哑型”二尖瓣狭窄）。这些病例必须结合全面的检查及超声心动图检查结果才能作出诊断。

3. 二尖瓣开放拍击音

此音是诊断二尖瓣狭窄的重要体征之一。在单纯性二尖瓣狭窄有此体征者达 83.8%。在少数的二尖瓣狭窄合并关闭不全的病例也可有此体征。此音在胸骨左缘稍外第四肋间最响，紧随第二心音，但又与第二心音之间有一明显的距离。这是一种响亮、清脆而具有拍击样的声音。在下列情况下可使此音更加清楚：① 坐位时多数比卧位时清楚；② 仰卧位高举两下肢比平卧清楚；③ 深呼气状态多能使此音加强。

如有瓣膜钙化、肺血管阻力显著升高、主动脉瓣关闭不全伴有二尖瓣病、重度二尖瓣关闭不全时，二尖瓣开放拍击音常消失。一般而言，此音距第二心音的距离越短，瓣膜狭窄的程度越严重。

二尖瓣开放拍击音应与第三心音及第二心音分裂相区别。第三心音的音调较低，无拍击性质，在心尖区最响，且与第一心音和第二心音的时间距离比较均匀。第三心音极少见于二尖瓣狭窄，而常见于二尖瓣关闭不全，因此音的形成是由于左心室迅速充盈而产生震动所致，而二尖瓣狭窄时左心室不可能迅速充盈。第二心音分裂则在肺动脉瓣区最清楚，此分裂的两个声音的距离极短，平均为 0.04 秒，在深吸气时常较清楚。

4. 肺动脉瓣区第二音增强

二尖瓣狭窄时出现此体征表示有肺淤血。肺动脉瓣区第二音增强不出现于早期的二尖瓣狭窄；晚期病例当合并相对性三尖瓣关闭不全与肝大时肺动脉瓣区第二音也不增强。二尖瓣狭窄合并相对性三尖瓣关闭不全的诊断根据是：胸骨左缘与心尖区之间收缩期杂音、颈静脉搏动、收缩晚期肝脏扩张性搏动，以及高度的右心房增大。

二尖瓣狭窄的心脏形状与病情轻重有关。在早期病例，心脏大小可正常，形状也可正常。稍晚期则由于左心房增大，而形成大小正常的二尖瓣型心脏。晚期则形成增大的二尖瓣型心脏。二尖瓣型心脏的形成是由于心腰隐没所致，其原因是由于左心房增大、肺动脉段扩张，以及右心室肥厚与扩张所致的心脏转位。

X 线检查对单纯性二尖瓣狭窄的诊断相当可靠。但需注意，少数无心脏病变的人也可出现轻度甚至较为明显的食管压迹移位；另一方面，临床上也有少数二尖瓣狭窄早期病例以及联合瓣膜损害，无左心房增大的 X 线征象。超声心动图检查对诊断二尖瓣狭窄有重要价值。

心电图早期无改变，较晚期出现右心室肥厚、电轴右移与二尖瓣型 P 波。心房颤动也常见。

哑型二尖瓣狭窄少见，临床提示哑型二尖瓣狭窄的表现为：风湿热病史，胸骨左缘或剑突下右室搏动有力，肺动脉瓣第二心音亢进，二尖瓣开瓣音，心尖第一心音亢进，心电图示二尖瓣型 P 波及右室肥厚，X 线显示左房增大和肺动脉高压等。当患者有上述表现时，即使无舒张期杂音，也应注意哑型二尖瓣狭窄的可能性。超声心动图可明确诊断。

三、主动脉瓣关闭不全

在严重的单纯性主动脉瓣关闭不全病例，有时可在心尖区听到低音调的隆隆样舒张期杂音，收缩期前增强，称为弗氏（Austin Flint）杂音。此杂音是一种功能性杂音，它不在代偿功能良好的主动脉瓣关闭不全中出现，而仅在左心室衰竭的情况下出现，且在代偿功能恢复时又重新消失。弗氏杂音的发生机制是：当主动脉瓣关闭不全心脏舒张时，大量血液从主动脉反流入左心室，将二尖瓣的前瓣冲起，造成相对性二尖瓣狭窄。弗氏杂音与器质性二尖瓣狭窄舒张期杂音有时不易鉴别，鉴别要点为：① 弗氏杂音较为柔和，多不伴有震颤；② 不伴有二尖瓣开放拍击音与心尖区第一心音增强；③ 不伴有明显的左心房增大；④ 心电图显示左心室肥厚，而无右心室肥厚与二尖瓣型 P 波。

四、单纯风湿性二尖瓣关闭不全

本病有时可在心尖区出现舒张中期隆隆样杂音。此杂音持续时间较短（0.12～0.25 秒），一般不伴有收缩期前增强，杂音的起始部分多较响亮，或开始于响亮的第三心音之后。杂音强度有时可达 Ⅵ 级，易误诊为二尖瓣狭窄合并关闭不全。此杂音的产生是由于心脏收缩时，大量血液从二尖瓣口反流入左房，于舒张期又再度流入左室，使舒张期通过二尖瓣口的血流量明显增多所致。但在单纯二尖瓣关闭不全时，心尖区第一音减弱，且左心室增大，不符合二尖瓣狭窄的诊断。

五、先天性心血管病

动脉导管未闭可在心尖区出现短促低调的舒张期杂音。杂音产生的机制主要是由于伴有大量左至右的分流，通过二尖瓣的血流量增多，致在左心室快速充盈期产生一低音调而短促的非递增型舒张中期杂音。鲁登伯（Lutembacher）综合征的病理改变是房间隔缺损伴二尖瓣狭窄。此时出现的心尖区隆隆样舒张期杂音，乃由于先天性二尖瓣狭窄所致。

六、黏多糖病 Ⅰ 型

黏多糖病 Ⅰ 型又称承霤病（gargoylism），也称 Hurler 综合征和怪面病，主要见于小儿，病因与酸性黏多糖代谢紊乱有关。患者有特殊的承霤病样面容：两颞和额部突出、马鞍鼻、大鼻孔、眼裂小、口唇厚、下颌短小等，并有身材矮胖、智力障碍、角膜混浊、听力障碍、心血管或呼吸道病变、爪状手、肝脾大等表现。此病 70% 以上并发心血管病变，心肌内结缔组织细胞肿胀、肥大与空泡形成，心瓣膜有结节形成与增厚；病变好侵犯二尖瓣，可出现心尖区收缩期与舒张期杂音。X 线检查显示心脏普遍性增大，但无特征性心电图改变。2/3 承霤病患者因心力衰竭而死亡，死亡年龄平均 11 岁。患者尿中含有大量酸性黏多糖（AMPS），此种物质的测定对诊断有重要意义。

七、左心房黏液瘤

有蒂的左心房黏液瘤，其临床表现往往酷似二尖瓣狭窄，包括心尖区第一心音亢进与隆隆样舒张中期及收缩期前杂音。二尖瓣口发生显著的血流障碍时，可产生阵发性呼吸困难、心悸、晕厥等症状。

患者有下列情况时提示左心房黏液瘤的可能性：① 并非由于体力活动所致的心悸、呼吸困难、咯血、交替性低血压、眩晕、急性心源性脑缺血综合征发作与间歇性发热；② 出现动脉性微小栓塞所致的周围性疼痛点，而无感染性心内膜炎或二尖瓣膜病的证据；③ 应用强心剂治疗不能改善的肺淤血；④ 听诊与 X 线检查所见类似二尖瓣狭窄合并关闭不全；⑤ 体位改变或长期观察时发现心杂音改变；⑥ 约 1/3 患者可听到舒张早期肿瘤扑落音。

X 线检查显示左心房增大。超声心动图诊断价值甚大，显示左心房内有异常迅速移动的反射光团。超声心动图还有助于黏液瘤与巨大球形血栓形成相鉴别。左心房黏液瘤有随心动周期迅速移动的特征，而血栓则无；黏液瘤大多位于心房中隔，而血栓大多位于心房后壁。

八、先天性二尖瓣狭窄

极少见，二尖瓣呈特征性降落伞状畸形，与风湿性二尖瓣狭窄有类似症状、体征，但在幼儿期出现。

九、重度二尖瓣环钙化

重度二尖瓣环钙化属老年退行性心瓣膜病。严重二尖瓣环钙化可致二尖瓣基底部增厚、硬化，瓣叶正常活动受限，除产生二尖瓣狭窄外，部分可伴有功能性二尖瓣关闭不全。超声心动图示二尖瓣环前后缘呈强回声团块。

十、其他原因所致的心尖区舒张期杂音

主动脉瓣狭窄、贫血性心脏病、慢性缩窄性心包炎、高血压动脉硬化、甲状腺功能亢进性心脏病、完全性房室传导阻滞、心肌病、心内膜纤维性变、右室条状附壁血栓等情况，偶亦引起心尖区舒张期杂音，但通常不难与二尖瓣狭窄鉴别。

46 主动脉瓣区杂音

46.1 主动脉瓣区收缩期杂音

主动脉瓣区收缩期杂音通常为器质性，有时也为功能性。器质性收缩期杂音很多时候伴有收缩期震颤。

一、风湿性主动脉瓣炎

风湿性主动脉瓣炎是风湿性心脏炎的部分表现。如风湿性心脏炎患者在主动脉瓣区出现收缩期杂音，可认为存在主动脉瓣炎。如杂音经抗风湿治疗后消失，或以后发展为慢性风湿性主动脉瓣病，即可证实曾患过急性风湿性主动脉瓣炎。

二、风湿性主动脉瓣狭窄

风湿性主动脉瓣狭窄男性多于女性。常见的症状是呼吸困难和左心衰竭。有时右心衰竭出现在左心衰竭之前，是因肥厚的室间隔向右侧膨出，侵占右心室腔，引起右心室流出道狭窄所致。

晕厥和心绞痛是突出的症状。晕厥可能导致突然死亡。

严重病例的动脉脉波幅度低、高原形（脉波上升与下降均缓慢）；如合并主动脉瓣关闭不全，脉搏呈重波脉；颈动脉搏动减弱，如主动脉瓣狭窄严重，可能观察不到。血压不定，严重病例血压低。由于左心室肥厚，心尖呈抬举性搏动。听诊可听到收缩中期杂音，在主动脉瓣区最响。杂音常响亮，伴有收缩期震颤，并向右颈动脉传导。在很少见的情况下，收缩期杂音在心尖区最响。如心尖区收缩期杂音向左腋窝和左肩胛部传导，则不是主动脉瓣收缩期杂音。杂音清晰地在第一心音之后开始，在主动脉瓣关闭之前终止，而限于收缩中期。杂音

的响度和狭窄的程度无密切的关系。当主动脉瓣狭窄极为严重时，收缩期杂音可能显得较短且较柔和。如并发心力衰竭，杂音可能完全消失。

如无严重狭窄，可能听到收缩期喷射附加音。第二心音常呈单音，因第二心音的主动脉瓣成分延迟而置于肺动脉瓣成分之上。有时主动脉瓣区第二心音消失，提示瓣膜严重钙化，致主动脉瓣成分消失。可能出现奔马律。后期出现相对性二尖瓣关闭不全。虽然收缩中期杂音是主动脉瓣狭窄的最早体征，但主动脉瓣狭窄患者中10% 无此杂音。

心电图常显示左心室肥厚。成人心电图改变的严重性与狭窄的程度成正比，但儿童中严重主动脉瓣狭窄者的心电图可以正常。有时有深的 Q 波酷似心肌梗死。偶有左束支传导阻滞或房室传导阻滞，特别是当有心力衰竭时。

X 线检查示左心室边缘圆钝和突出，可见瓣膜钙化；可有狭窄后主动脉扩张，但不如先天性主动脉瓣狭窄常见。左心房可能轻度增大。左心室造影显示僵硬的圆顶形主动脉瓣膜和实际上固定的瓣膜口。

心导管检查显示左心室收缩压升高，左心室和主动脉之间的压力阶差因病例而不同，从数 mmHg 至200mmHg 以上。压力阶差在 50mmHg 或以上时，提示有外科治疗的需要。如发生心力衰竭，心输出量降低，压力阶差可能显现低的假象。左心房压力曲线可能有大 a 波。主动脉压力曲线显示很慢的升支和低而显著的升支切迹。主动脉瓣狭窄的程度越严重，升支上的切迹越低。主动脉平均血压低。

超声心动图可显示主动脉瓣狭窄的程度和狭窄前后的压力阶差。

三、先天性主动脉口狭窄

先天性主动脉口狭窄约占先天性心脏病的 5%，按病变部位可分为三种类型：① 主动脉瓣膜狭窄；② 主动脉瓣下狭窄；③ 主动脉瓣上狭窄。

1. 先天性主动脉瓣膜狭窄

此型最为常见。病理上二叶主动脉瓣畸形最多，占 70%。融合的左、右冠瓣叶与无冠瓣叶之间仅留下狭小的瓣孔。有的病例主动脉瓣仅有一个瓣叶，呈隔膜状，狭小的瓣孔位于瓣膜的中央或偏向一侧。

听诊可闻收缩中期杂音。杂音起于收缩期喷射音或第一心音之后，止于第二心音主动脉瓣成分之前，在胸骨右缘第一、二肋间最响，响度一般为 Ⅲ～Ⅳ 级，多伴有震颤。杂音向胸骨上窝及沿颈动脉传导，亦向胸骨左缘及心尖部传导。杂音的强度和狭窄的程度不成正比，这点不同于肺动脉瓣狭窄。但轻度狭窄的杂音一般较轻，发生心衰时杂音亦减弱。

在心尖部和胸骨左缘有时可闻喷射性的乐音样杂音，是狭窄的瓣膜震动所产生，其强度一般不如胸骨右缘的杂音响亮。

第二心音主动脉瓣成分正常或增强，严重狭窄者可减弱。第二心音呈正常分裂时，表示狭窄为轻度。重度主动脉瓣狭窄时，第二心音呈反常分裂。

常有收缩早期高调喷射音，在胸骨右缘第二肋间或心尖部最响。喷射音的存在是先天性主动脉瓣膜狭窄的听诊特征之一，在鉴别诊断上有重要意义。

第三心音常出现于儿童或左心衰竭的患者。严重狭窄的病例多出现第四心音。此外，约 1/8～1/5 的病例可听到 Ⅰ～Ⅱ 级柔和的主动脉瓣关闭不全舒张早期杂音。

儿童期多无特殊症状，青少年时期才逐渐出现明显的呼吸困难、晕厥和胸痛。

轻度主动脉瓣膜狭窄心电图可正常，中、重度患者可出现左心室肥厚、劳损。

胸部 X 线平片轻症患者心影大小可正常，严重患者左心室增大，可见升主动脉狭窄后扩张。

超声心动图检查可见主动脉瓣膜开放受限，呈单瓣、双瓣或四瓣畸形。

左心导管检查可测定主动脉瓣两侧压力阶差。左室造影可确定狭窄部位、解剖形状及狭窄程度。

2. 主动脉瓣下狭窄

此型在先天性主动脉口狭窄中约占 9%，狭窄病变位于主动脉瓣环的下方，又分为三型：① 孤立性主动脉瓣下狭窄；② 主动脉瓣下管状狭窄；③ 特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄。

先天性孤立性主动脉瓣下狭窄是在左心室流出道有一纤维环，其中央仅有小孔造成左心室血流通道狭窄。此型临床症状、听诊与先天性瓣膜狭窄极相似，但听诊上有两点不同：除个别外，绝大多数无收缩早期喷射音；第二心音的主动脉瓣成分正常或减弱。超声心动图及左心导管检查可确定诊断。

先天性主动脉瓣下管状狭窄是在左室流出道有肌肉纤维的管状狭窄，极少见。其症状与先天性主动脉瓣膜部狭窄相似，但收缩中期杂音在胸骨左缘第二至第四肋间最响，Ⅲ～Ⅳ 级，粗糙，不少病例可在胸骨左缘第三肋间听到 Ⅰ～Ⅲ 级舒张早期递减性杂音，个别病例可听到收缩早期喷射音，少数病例有第三心音和第四心音。

特发性主动脉瓣下肥厚狭窄实际上应称为原发性肥厚型心肌病，较多见，其收缩期喷射性杂音于胸骨左缘下部最响，将在此节专门叙述。

3. 主动脉瓣上狭窄

此型极少见，通常是紧接主动脉窦之上有一局限的节段性狭窄，狭窄后的主动脉正常或缩小。此外，可有纤维隔膜状狭窄或升主动脉普遍性狭窄。

约 1/3 患者有家族史，男性发病较多。患者多有特殊面容：前额宽、颊呈袋状、两眼距离宽、内眦赘皮、鼻翼上翻、宽嘴唇、尖下巴、牙齿错位咬合、声音低而带金属样、智力发育迟滞等。右侧肱动脉压常高于左侧 20mmHg 以上，并常有高钙血症。

听诊粗糙响亮的喷射性收缩期杂音在胸骨右缘第一肋间或胸骨上窝最响，并向右侧颈部传导。第二心音主动脉瓣成分正常或减弱，无喷射音，可以有主动脉瓣舒张早期杂音，但不常见。

心电图常有显著的 ST 段和 T 波改变。X 线检查左心室常中度增大，但无狭窄后升主动脉扩张，主动脉弓部小或消失。超声心动图检查常只能发现接近主动脉瓣部位的升主动脉管腔狭窄或异常回声。左室造影检查可确定狭窄部位、程度及解剖形状。

四、主动脉硬化

主动脉硬化在老年人，主动脉瓣环发生硬化，硬化性变可蔓延至主动脉瓣，并产生收缩期杂音。此型主动脉瓣狭窄临床意义甚少，只发生于老年人，与风湿性者发病年龄不同，其响度也较弱，音质也无后者的粗糙与搔抓样。

五、其他原因所致的主动脉瓣区收缩期杂音

梅毒性主动脉瓣关闭不全、升主动脉扩张（如主动脉缩窄）、继发性高动力性综合征（如脚气病性心脏病及甲状腺功能亢进性心脏病）等，也可引起主动脉瓣区收缩期杂音，通常临床意义甚少。

46.2 胸骨左缘第三、四肋间收缩期杂音

一、室间隔缺损

右心室内腔是一条由右室流入道与右室流出道（动脉圆锥）所构成的管道。此两者所构成的角有一条厚的肌性嵴，称为室上嵴。此嵴是动脉圆锥与右心室的其余部分的分界。

室间隔缺损一般按解剖部位分为嵴上型、嵴下型、隔膜后型和肌型。

1. 嵴上型不常见，缺损很高，直接在主动脉瓣和肺动脉瓣之下，主动脉瓣环可能因缺乏支持致瓣叶脱垂，引起主动脉瓣关闭不全。

2. 嵴下型直接在嵴下和三尖瓣之下，在室间隔的膜部，是最常见的类型。从左心室观察，缺损位于主动脉瓣环之下。

3. 隔膜后型传统上又称房室通道缺损。缺损位置较低，更靠后。

4. 肌部缺损此型最少见，缺损更低，在间隔肌部，最常见的是近心尖部。

室间隔缺损的严重程度，在临床上可区分为以下三种：

1. 小至中等的缺损肺动脉血流量和压力以及肺血管阻力正常或接近正常。缺损小、分流量小的病例，相当于以往所称的 Roger 病，一般无症状。

2. 严重的缺损肺动脉压力和肺血管阻力升高，但未达到体动脉的水平，因此不出现发绀。

3. 艾森曼格（Eisenmenger）综合征缺损直径 ≥2cm，出现右向左分流，出现发绀。

小的甚至中等度的室间隔缺损无发绀，且常无症状。如分流量很大，则出现左至右分流的常见症状，即呼吸困难、反复发作的支气管炎和发育停滞。婴儿时期可发生心力衰竭，多数于 1 岁内死亡。小的缺损较易并发亚急性感染性心内膜炎。大的缺损常引起心前区隆起，心脏搏动弥散。听诊在胸骨左缘第三、四肋间闻及响亮粗糙的全收缩期杂音，向心前区广泛传导，有时颈部、背部亦可听到。杂音最响处可触及震颤。但如缺损很小，则杂音柔和可呈喷射性。当缺损在间隔的肌部时，杂音最强的位置可能在心尖区。嵴上型缺损的杂音近肺动脉瓣区。呼气时杂音增强。约半数患者因通过二尖瓣的血流量增加，在心尖区有舒张中期杂音，表示肺血流量超过体血流量的 2 倍。如分流方向相反，此杂音即消失。但须注意不少先天性二尖瓣畸形与室间隔缺损并存，可以引起相同的舒张中期杂音。因左心室充盈迅速，常有响亮的第三心音。在小的缺损时，第二心音的响度正常，第二心音宽分裂。如有肺动脉高压，则第二心音的肺动脉瓣成分增强，出现较早，因而心音分裂的距离变窄，第二心音甚至可以变成单一。如已发生漏斗部肥厚，则第二心音肺动脉瓣成分减弱（或听不到）和延迟。如肺动脉高压显著，则出现肺动脉瓣关闭不全的递减型舒张早期杂音。分流量大时周围动脉的搏动减弱。

心电图：小的室间隔缺损的心电图正常。较大的室间隔缺损显示左心室舒张期容量负荷过重，左心室导联的 R 波高、Q 波深、T 波直立。如分流量较大和肺血管阻力升高，可以出现右心室肥厚心电图。完全性或不完全性右束支传导阻滞也可以出现。

X 线检查：小的室间隔缺损，其心影正常；中度以上缺损心影增大，肺动脉圆锥突出，可见肺动脉的扩张

和搏动，肺血流量增多，左心房增大，两心室增大，主动脉结缩小。当发展到肺动脉高压时，心脏增大以右室为主，肺动脉圆锥及肺门血管影显著扩张。

超声心动图：可显示左房、左室内径增大，伴肺动脉高压时右室、右室流出道和肺动脉也有增宽。二维超声显像可直接看到室间隔回声中断。彩色多普勒检查可估计缺损部位、大小及分流方向。

心导管检查与选择性心血管造影右心室血氧含量较右心房高出 0.9 容积% 以上或平均血氧饱和度高出 3% 以上，据此作出心室水平左至右分流的诊断。但必须除外右心室血氧含量增高的其他原因，例如：① 动脉导管未闭或主-肺动脉隔缺损合并肺动脉瓣关闭不全；② 主动脉窦动脉瘤穿破入右心室。当分流量小时，右心室的血氧饱和度可以正常，可用指示剂方法以证明分流。小至中等度的室间隔缺损，其右心室和肺动脉的压力以及肺血管阻力正常或只轻度升高。严重的室间隔缺损时可见：① 右心室和肺动脉压力升高，但低于左心室的压力；② 肺血流量和肺血管阻力增加；③ 除非有心力衰竭或合并三尖瓣畸形，肺毛细血管嵌入压正常或轻微升高。

左心造影从左前斜位观察，可见从左心室注入的造影剂进入右心室。注入造影剂于右心室中，对除外其他先天性畸形如矫正型大血管错位（corrected transposition）等，有极大的诊断价值。

二、婴幼儿非病理性收缩期杂音

婴幼儿时期在胸骨左缘通常有非病理性收缩期杂音，呈喷射型，但不伴有震颤。儿童长大后此杂音便消失，其中少数无疑是小的室间隔缺损，在发育过程中自然闭合。

三、右室漏斗部狭窄

单纯右室漏斗部狭窄较少见，仅占肺动脉狭窄的 8%，其临床表现与肺动脉瓣狭窄同，主要因狭窄程度而异。单纯漏斗部狭窄的杂音多在胸骨左缘第三或第四肋间最响，需与室间隔缺损鉴别。室间隔缺损的杂音常为收缩全期，并覆盖第二心音；漏斗部狭窄的杂音为收缩中期，因此肺动脉瓣区第二心音不被杂音所覆盖。如狭窄严重，则第二心音的肺动脉瓣成分往往减弱或消失，与室间隔缺损时第二心音肺动脉瓣成分常增强不同。在中等度狭窄时，第二心音分裂宽，如同室间隔缺损。当室间隔缺损大时，可有二尖瓣区舒张中期杂音，而漏斗部狭窄时无此杂音。又当室间隔缺损大时，通过肺动脉瓣的血流量增加，可以产生肺动脉瓣区收缩中期杂音，但常被粗糙的全收缩期杂音所掩盖。X 线平片、超声心动图可鉴别漏斗部狭窄与室间隔缺损。右心导管检查可确诊。

四、二尖瓣关闭不全

二尖瓣关闭不全可在胸骨左缘第三、四肋间闻及收缩期杂音，但杂音为全收缩期反流性，在近心尖区最响，并向腋中线传导。

五、主动脉瓣狭窄

主动脉瓣狭窄可产生沿胸骨左缘或在心尖区最响的收缩中期杂音，可以伴有震颤，第二心音减弱。如主动脉瓣狭窄严重，则心电图上左心室肥厚的征象也严重，且左心室导联 T 波倒置，与单纯性室间隔缺损不同。

六、房间隔缺损

大的房间隔缺损分流量大，在胸骨左缘第二、三肋间可听到 Ⅲ～Ⅳ 级喷射性收缩期杂音，少数伴有轻微震颤，需与室间隔缺损鉴别。

永存房室共道在胸骨左缘也出现粗糙的收缩期杂音，可伴有震颤，听诊难与大的室间隔缺损相区别。

七、原发性肥厚型心肌病

本病的典型听诊体征为胸骨左缘第三、四肋间 Ⅱ～Ⅲ 级喷射性收缩期杂音，详细参见第 52 节。

八、三尖瓣关闭不全

三尖瓣关闭不全的全收缩期杂音位置较低，常在胸骨体下端或剑突左侧最响，深吸气末期增强，不伴震颤；室间隔缺损杂音的位置较高，音质较粗糙，深吸气时不增强，常伴有收缩期震颤。

46.3 主动脉瓣区舒张期杂音

主动脉瓣区或（及）第二主动脉瓣听诊区（胸骨左缘第三、四肋间）出现舒张期杂音，是主动脉瓣关闭不全的重要体征。主动脉瓣关闭不全是常见的心瓣膜病。

主动脉瓣关闭不全可由于主动脉瓣受累或升主动脉扩张致使主动脉瓣环受累扩张所致。主动脉瓣关闭不全可由多种原因引起，又可分为慢性和急性主动脉瓣关闭不全。

一、风湿性主动脉瓣关闭不全

风湿性主动脉瓣关闭不全常在瓣膜病变发生后数年至 10 年以上，方出现代偿功能不全的症状。出现代偿功能不全症状之后，病情大多迅速发展，此时往往以呼吸困难为最突出的症状，也常有心绞痛，约 10% 患者可发生猝死。

舒张早期出现的哈气样或泼水样递减型杂音，是主动脉瓣关闭不全最主要的体征。该杂音通常有以下特点：① 杂音在胸骨左缘第三、四肋间最清楚，强度常超过胸骨右缘第二肋间听诊区；患者取坐位并前倾，深吸气后呼气屏气，用膜式听诊器紧贴胸壁听诊时杂音最清楚，此法最宜用于杂音轻微的患者。② 杂音与第二心音的主动脉瓣成分同时出现，因此听起来常掩盖第二心音。③ 杂音持续时间常与关闭不全严重程度有关，轻者约占舒张期的 1/3，中、重度者约占舒张期 2/3 至全舒张期，但极重度者杂音反而缩短和变轻。④ 当左心功能良好时，则杂音越响亮越长，表明关闭不全也越重；当发生心力衰竭时，则杂音可变得柔和而短促。⑤ 采用增强外周阻力的体位如下蹲位，可使杂音增强。

单纯主动脉瓣关闭不全在主动脉瓣听诊区往往可听到不同程度的喷射性收缩期杂音。有时该杂音在第二主动脉瓣听诊区及心尖区也甚明显。在主动脉瓣关闭不全时出现收缩期杂音，不应随便诊断为同时合并主动脉瓣狭窄。此杂音形成是由于大量的血流急速射入主动脉引起相对性主动脉瓣狭窄所致。如同时合并主动脉瓣狭窄，则主要的诊断根据并非仅仅是收缩期杂音，而是收缩期震颤与脉搏的触诊。此时病者无明显的水冲脉。主动脉瓣关闭不全时第一心音常减弱；严重主动脉瓣关闭不全第二心音的主动脉瓣成分减弱或消失；严重主动脉

瓣关闭不全可听到第三心音和主动脉瓣区收缩早期喷射音。此外，严重的主动脉瓣关闭不全在心尖区或可听到低调隆隆样舒张中期杂音，称弗氏杂音（Austin Flint）杂音，其产生机制是心脏舒张期大量血液反流入左心室，将二尖瓣前瓣冲起，造成相对性二尖瓣狭窄所致。

主动脉瓣关闭不全的另一重要体征是周围血管征，包括脉压增大、水冲脉、枪击音、杜氏（Duroziez）二重音等。

心电图可正常，病变严重者可表现为电轴左偏、左室肥大、劳损。X 线检查轻症者可无异常发现，病变严重者可见心影扩大，左室搏动明显增强，主动脉增宽，呈靴形心。超声心动图可见主动脉瓣挛缩、变形，主动脉瓣不能完全闭合而呈双线，彩色多普勒检查可见舒张期主动脉血液向左室反流，并可根据反流束至左室的部位判断主动脉反流的严重度。

二、梅毒性主动脉瓣关闭不全

梅毒性主动脉瓣关闭不全临床表现与风湿性者大致相同。本病发病往往在中年以后，患者有性病史，抗体反应多数阳性，舒张期杂音向胸骨右缘传导常较向左缘传导明显，如伴有主动脉瓣区收缩期杂音，音调较低，也无二尖瓣狭窄的征象。X 线胸透常发现主动脉增宽。一旦发生心力衰竭，病情往往迅速恶化。本病并发冠状动脉口狭窄者较多，心绞痛发作较常见。风湿性主动脉瓣关闭不全可能合并不同程度的主动脉瓣狭窄，因而能使回流的血液减少；梅毒性主动脉瓣关闭不全则否，因而其左心室增大的程度往往较风湿性主动脉瓣关闭不全时显著。

三、二叶主动脉瓣

二叶主动脉瓣可能是最常见的心脏发育异常。基本的缺损是二瓣叶代替了正常的三瓣叶。二叶主动脉瓣可作为成年人的钙化性主动脉瓣狭窄或主动脉瓣关闭不全的发病基础。

二叶主动脉瓣本身不引起任何症状或体征，出现并发症之前只能依据超声心动图诊断。并发症包括主动脉瓣钙化、狭窄、关闭不全和感染性心内膜炎。如已知患者过去无杂音，当感染性心内膜炎引起主动脉瓣区杂音，则应怀疑有二叶主动脉瓣。二叶主动脉瓣常合并主动脉缩窄。

四、高血压主动脉硬化

高血压主动脉硬化可使主动脉瓣或（及）瓣环发生肥厚、硬化、钙化，并因主动脉扩张而引起主动脉瓣关闭不全。多见于老年病者。杂音在主动脉瓣区较为清楚，一般是 Ⅰ～Ⅱ 级、高音调、短的舒张早期杂音，常伴有主动脉瓣区第二音亢进。杂音产生和血压升高似无关系，但有的病例当血压下降后杂音即消失。一般不伴有周围血管征。X 线胸部平片可发现主动脉延长与增宽，有时可见主动脉壁钙化影。

五、马方（Marfan）综合征

马方综合征为全身性结缔组织代谢缺陷病，多有家族病史。此综合征具有骨骼畸形（典型者为四肢远端部分细长，形成蜘蛛足样指）、眼病征与心血管病征等三联症。病变好侵犯升主动脉，使动脉中层弹力纤维断裂，平滑肌萎缩，基质黏液样变性，引起主动脉根部扩张及瓣环扩大，发展成主动脉瓣关闭不全。

此综合征的心血管病变与其他原因的主动脉瓣关闭不全的鉴别，须根据家族史、发病年龄、上述的骨骼畸形与眼病征。

六、主动脉瓣脱垂

主动脉瓣脱垂与二尖瓣脱垂相似，系主动脉瓣黏液瘤样变性与退行性变所致。随着超声心动图的广泛应用，发现不少单纯性主动脉瓣关闭不全的原因为主动脉瓣脱垂。中山医学院报道单纯性主动脉瓣关闭不全行主动脉瓣置换术的患者中，以主动脉瓣脱垂为病因的比例很高。

七、其他原因所致的主动脉瓣关闭不全

1. 重症贫血

可引起左室与主动脉瓣纤维环扩张与血流加速，而产生相对性主动脉瓣关闭不全，出现主动脉瓣区舒张期杂音；杂音在第二主动脉瓣听诊区较清楚，贫血纠正后杂音消失。

2. 类风湿性病变

可直接损害主动脉瓣，引起畸形而产生主动脉瓣关闭不全，国内有个别病例报告。夹层主动脉瘤可由于夹层内血肿，使瓣环松动或撕裂，妨碍瓣叶闭合而引起主动脉瓣关闭不全，出现主动脉瓣区舒张期杂音，其杂音的性质无特别，需结合临床表现方能作出诊断。

3. 系统性红斑狼疮

可有心瓣膜病变，主要累及二尖瓣和主动脉瓣，可能误诊为风湿性联合瓣膜病变。

八、急性主动脉瓣关闭不全

急性主动脉瓣关闭不全有以下常见病因：

1. 感染性心内膜炎　尤其多见于急性感染性心内膜炎，也常见于亚急性感染性心内膜炎。感染性心内膜炎时，炎症损坏瓣膜可造成急性主动脉瓣关闭不全。心内膜炎治愈后，由于瓣膜瘢痕形成和挛缩，也可引起严重慢性主动脉瓣关闭不全。

2. 主动脉根部夹层动脉瘤　可伴或不伴夹层动脉瘤破裂。常在高血压、主动脉硬化或马方综合征基础上发生。

3. 主动脉窦瘤破裂　临床上以右冠状动脉窦破裂入右心室最常见。本病常合并主动脉瓣脱垂及高位室间隔缺损，故常伴有主动脉瓣关闭不全。

4. 在异常或病变的主动脉瓣基础上，发生自发性破裂或急性脱垂如黏液样变瓣叶、先天性瓣膜畸形、风湿性、类风湿性、系统性红斑狼疮、强直性脊柱炎、肠源性脂代谢障碍（Whipple 病）、白塞综合征等所致主动脉瓣病变，在病程演进过程中突然发生主动脉瓣破裂或脱垂。

5. 胸部钝性创伤所致主动脉瓣破裂或急性脱垂。

6. 主动脉瓣狭窄施行经皮球囊导管瓣膜成形术、狭窄分离术的并发症，或主动脉瓣膜置换术后瓣周漏及手术造成瓣膜损伤。

急性主动脉瓣关闭不全的临床表现和对左室血流动力学影响程度的大小，主要取决于反流量大小，其次是左室功能的基本状况。严重的急性主动脉瓣反流导致左室舒张期压力剧增而左室大小无明显改变，此外左房也不可能短期内扩大，导致左房压和肺静脉压升高，出现左心衰竭和肺水肿。

查体心尖搏动增强，但心浊音界无明显扩大。听诊心尖区第一心音减弱，左心功能不全时可产生病理性第三心音和第四心音。主动脉瓣区可出现舒张早期哈气样递减型杂音。由于急性主动脉反流使左室舒张压短期内迅速增高与主动脉舒张压很快接近，因此杂音常常于舒张中期终止。当出现左心功能不全时杂音明显减轻甚至消失，并可产生第二心音逆分裂。心尖区可出现 Austin Flint 杂音。急性主动脉瓣关闭不全无周围血管征，此点也与慢性主动脉瓣关闭不全有别。

心电图主要表现为窦性心动过速，多无左室肥厚或左室高电压改变。

X 线检查心胸比例可以正常，心脏无明显增大。除主动脉根部夹层外，主动脉根部不增宽，但可有两侧肺淤血、肺水肿改变。升主动脉造影可显示反流口形状及大小，对估计主动脉关闭不全程度和了解主动脉根部各种病理过程有价值。左室导管检查左室舒张末压明显升高，可＞ 40mmHg。急性主动脉瓣关闭不全的超声心动图发现依病因不同而异。感染性心内膜炎可见瓣膜上赘生物或穿孔，舒张期可见连枷状瓣脱垂入左室流出道，收缩期返回主动脉腔内。主动脉根部夹层动脉瘤可显示假通道的双腔管。主动脉窦瘤破裂可清楚地显示扩张的窦瘤破口处。人工瓣膜并发症可检出瓣周漏。其他各种原因引起的急性主动脉瓣关闭不全，超声心动图均可检出原发病的结构改变。彩色多普勒检查及升主动脉造影可明确了解主动脉瓣反流程度。

47 肺动脉瓣区杂音

47.1 肺动脉瓣区收缩期杂音

一、非病理性肺动脉瓣收缩期杂音

非病理性肺动脉瓣收缩期杂音常见于儿童与年轻人，是一种低调的柔和吹风样收缩期杂音，很少达到 Ⅲ 级，不伴有震颤，开始于收缩早期，但不掩蔽第一心音，在胸骨左缘第二或第三肋间最清楚，常伴有肺动脉瓣区第二心音增强或分裂。此杂音在仰卧位吸气时较清楚。其发生机制是由于血液进入肺动脉时使肺动脉发生扩张，肺动脉中血流发生漩涡运动所致。此杂音并无临床意义。

直背综合征　可见于体型瘦长的人，主要表现为胸骨左缘 Ⅱ、Ⅲ 肋间收缩期喷射性杂音。

直背综合征并非太少见，是由于胸椎生理性后弯消失而变直，致胸腔前后径缩短，心前间隙消失，胸骨直接压迫右室流出道，在心前区出现响亮的杂音，常被误诊为器质性心脏病。

直背综合征的诊断在于认识其特点。如有怀疑病例，嘱患者坐直，观察胸椎弯曲是否变直，并作 X 线胸部正侧位摄片，发现胸椎弯曲除变直之外均为正常，且心脏与大血管亦无异常，即可作出直背综合征的诊断。

二、房间隔缺损

房间隔缺损是先天性心脏病中最常见的类型之一，女性较多见。

房间隔缺损根据解剖病变的不同，可分为继发孔型缺损和原发孔型缺损。

1. 继发孔型缺损

约占房间隔缺损的 70%～90%，又可以分为 3 型：

（1）中央型：

又称卵圆孔缺损型，临床上最为常见。缺损位于房间隔中部的卵圆窝。个别病例呈筛状多孔型。此型需与卵圆孔未闭鉴别。卵圆孔未闭见于 20%～25% 正常人，正常情况下左侧房间隔的原发隔如帘幕状遮盖卵圆孔，因此不产生分流，不引起血流动力学异常。仅在做右心导管检查时，导管偶可经卵圆孔插入左房。当右室压力增大如重度肺动脉瓣狭窄时，血流可推开遮盖卵圆孔的原发隔，由右房进入左房，产生右向左分流。

（2）上腔型：

又称静脉窦型。位置较高，靠近上腔静脉入口处。常伴右肺静脉异位引流入右房。

（3）下腔型：

缺损位于房间隔后下方，缺损下方和下腔静脉相延续，左心房的后壁构成缺损的后缘。

继发孔型房间隔缺损 20% 左右伴二尖瓣脱垂。

症状　儿童和青年期一般无症状或症状轻微，成年以后逐渐形成肺高压，以后可发生双向分流而出现发绀。房间隔缺损极少合并感染性心内膜炎。

体征　右心室增大，胸骨左缘呈抬举性搏动，可见心前区隆起和心脏弥漫性搏动。第一心音加强（三尖瓣成分增强），带拍击性。第二心音分裂宽，呼气时固定不变，呈固定分裂。肺动脉瓣区可听到收缩中期杂音，系由于肺动脉血流量增加所致。响度 Ⅱ～Ⅲ 级，吸气时加强。杂音之前可能有喷射附加音。可能触及收缩期震颤，但如震颤很明显，常表示合并肺动脉瓣狭窄。近胸骨左缘或右心室的心尖部可能有舒张中期杂音，是由于房间隔缺损大，左向右分流量大，通过三尖瓣的血流量明显增加所致。少数可能由于合并二尖瓣狭窄所致，称为鲁登伯（Lutembacher）综合征。有肺动脉高压时出现史氏（Graham Steell）杂音，即肺动脉瓣关闭不全舒张早期杂音。40 岁以后可能出现心房颤动或心房扑动。房间隔缺损是唯一常见的合并心房颤动的先天性心脏病。

心电图　95% 以上的患者有电轴右偏与不完全性右束支传导阻滞，偶尔有完全性右束支传导阻滞。如肺动脉压力增高，可出现右室收缩期负荷过重。如 P 波高而尖，提示右房增大。成人可见心房颤动。

X 线检查　显示肺动脉干及其主支扩大和肺门搏动，其搏动较任何其他左至右分流的先天性心脏病明显。右心房显著增大，右心室也增大。主动脉结和左心室缩小。慢性病例在肺门的肺动脉分支可见钙质沉着。儿童的心影则不如此典型，可能不易与动脉导管未闭或室间隔缺损鉴别。

心导管检查　分流量的大小取决于缺损的大小和肺血管阻力。如有右心衰竭，右心房压力升高，可能超过左心房压力并产生右向左分流。血氧含量测定显示左至右分流在心房水平。右心房的血氧含量较上腔静脉增高 1.9 容积%，或较上、下腔静脉平均血氧含量增高 1.5 容积%。

右心房血氧含量增高。仍不能肯定必有房间隔缺损存在。肺静脉畸形引流入右心房的血氧含量也增高，可能酷似房间隔缺损，而二者共存亦非鲜见。右心房血氧含量增高的原因还有：左室至右房的分流（Gerbode 型缺损）；室间隔缺损合并三尖瓣关闭不全；主动脉窦动脉瘤穿破入右心房和冠状动静脉瘘与右心房相通。但这些畸形均不常引起诊断上的混淆。仅仅根据导管行径由右心房进入左心房，也不能肯定必有房间隔缺损，因

导管可能通过解剖上仍保留的卵圆孔，但此孔已呈生理性关闭，实际上并无左至右分流。

如通过肺动脉瓣的血流量很大，右心室的收缩压可超过肺动脉收缩压 20mmHg。

超声心动图显示右房、右室增大，肺动脉增宽。二维超声可发现房间隔回声中断。彩色多普勒可见左至右血液分流。

2. 原发孔型缺损

较继发孔型房间隔缺损少见，为低位的房间隔缺损。原发孔型房间隔缺损也可分为 3 型：

（1）单纯型：

缺损的下缘有完整的房室隔，二尖瓣叶和三尖瓣叶发育正常。

（2）部分性房室隔缺损：

在原发孔型房间隔缺损中较常见，除房间隔下部缺损外，伴部分房室隔缺损和二尖瓣发育异常，造成二尖瓣关闭不全。

（3）完全性房室隔缺损：

房室隔完全缺如，二、三尖瓣均有畸形、裂缺，并有室间隔上部缺损，四个房室腔相互沟通，又称完全性房室共通。

症状　原发孔型缺损常为大缺损。分流量大，一般症状出现较早，多数幼年时即有心跳、气促症状或并发心衰。

体征　听诊特点和分流量大的继发孔型房间隔缺损相同。多数病例肺动脉瓣区收缩中期杂音较响。三尖瓣区由高流量所致的舒张中期杂音也较长而响亮。右心室明显增大或有三尖瓣裂者在三尖瓣区有全收缩期反流性杂音。有二尖瓣前瓣裂者在心尖区有全收缩期杂音，并向左腋下传导。有肺动脉高压时出现史氏杂音。

心电图　特殊表现是电轴左偏合并不完全性右束支传导阻滞（继发孔型缺损呈电轴右偏）。Ⅱ 导联示大 S 波。V_1 导联示高 R 波，为右心室肥厚合并严重的肺动脉高压所致。偶尔也有左心室肥厚。多数患者 P-R 间期延长，P 波可能增宽，完全性房室传导阻滞不常见。

心向量图　典型的是 QRS 环逆钟向转，向左、上和后，不似继发孔缺损的 QRS 环顺钟向转，向右、下和前。

X 线检查　心脏形状与继发孔缺损相似，右房右室增大，如并有二尖瓣裂所致二尖瓣关闭不全，左心室和左心房也有增大。很少数患者无心脏增大。

右心导管检查　导管可以从右心房通至左心室，形成一个圆滑的向下的弯曲。常在心房和心室水平均有左至右分流。

左心室血管造影　有重要诊断意义。显示由于左心室流出道狭窄所致的特征性“鹅颈样”畸形，部分由于二尖瓣的附着不正常所致。

超声心动图　可显示原发孔型房间隔缺损，显示有无室间隔上段缺损和共同房室瓣的形态，房室瓣有无裂缺。彩色多普勒可进一步判断分流方向、大小及房室瓣反流的严重程度。

三、鲁登伯（Lutembacher）综合征

房间隔缺损合并二尖瓣狭窄称为鲁登伯综合征，但也有泛指为房间隔缺损合并二尖瓣病变。患者有发作性气短与心悸。心房颤动不少见。听诊有房间隔缺损所致的肺动脉瓣区收缩期喷射性杂音和二尖瓣狭窄所致的心尖区舒张中期隆隆样杂音。此外，房间隔缺损时由于通过三尖瓣的血流量增加也可出现三尖瓣区舒张中期杂音。

心电图　显示右心室肥厚与电轴右偏，但也可不存在。在Ⅰ、Ⅱ导联可见宽大的P波。

X线检查　可发现球形增大的心脏，肺动脉段高度扩张与肺动脉分支扩张（肺门搏动），右心房高度增大，肺纹理增粗与主动脉弓狭小。左房不增大或仅轻度增大，故与普通的二尖瓣狭窄有所不同。如发现二尖瓣钙化，可确诊。

左心导管检查时，房间隔缺损合并二尖瓣狭窄的唯一的证据是，左心房和左心室之间的舒张期压力阶差超过10mmHg。由于通过二尖瓣的血流量少，无舒张期压力阶差并不能排除本综合征的诊断。

在单纯房间隔缺损，有时在心尖区内侧可听到短促低调的舒张中期杂音，有人认为是由于快速的血流通过正常的三尖瓣口冲入增大的右心室所引起。此杂音随深吸气而增强，与二尖瓣狭窄的舒张中期杂音不同。单纯房间隔缺损出现此杂音时，可被误诊为鲁登伯综合征。

四、先天性肺动脉狭窄

单纯性先天性肺动脉狭窄可分为瓣膜型（约占75%）、漏斗部型（约占15%）和肺动脉型（占2%）。瓣膜部和漏斗部联合狭窄称混合型，约占8%。肺动脉型狭窄部位可在总干或其分支，常与Noonan综合征等畸形同时存在。肺动脉狭窄时，收缩期心室压力必须升高，才能将正常的右室血液喷射入肺动脉。右心室压力升高的程度与狭窄的严重程度成正比。

临床特征　轻度和中度肺动脉狭窄通常无症状。严重狭窄的症状是疲乏、劳力性呼吸困难，可出现晕厥和右心衰竭。

触诊可发现右心室抬举性搏动。听诊第一心音正常，瓣膜部轻中度狭窄于胸骨左缘第二、三肋间可听到收缩早期喷射音。胸骨左缘第二肋间可闻及响亮的收缩中期杂音，向左颈部传导，偶尔传到背部，偶尔杂音在胸骨左缘第三肋间最响。漏斗部狭窄的收缩中期杂音在胸骨左缘第三肋间最响。漏斗部狭窄的病例无收缩早期喷射音。在杂音最响的部位通常有震颤。

第二心音分裂较正常为宽，吸气时更宽。宽分裂是由于右心室喷血期延长和肺动脉瓣关闭延迟。轻度狭窄第二心音分裂时距轻度延长，严重狭窄第二心音分裂时距明显延长。由于肺动脉瓣叶活动不良，第二心音的肺动脉瓣成分柔和、减弱或不能听到。长期右心衰竭引起相对性三尖瓣关闭不全，出现胸骨左缘下段的全收缩期杂音，在吸气期增强。

重度肺动脉瓣狭窄有如下特点，可与中等度和轻度狭窄相区别：有心房音（第四心音），第一心音尖锐，喷射附加音缺如，临床上往往仅听到单一的第二心音（当主动脉瓣成分不被杂音遮蔽时）或听不到第二心音（当主动脉瓣成分被杂音遮蔽和听不到肺动脉瓣关闭音时）。

肺动脉瓣狭窄合并室间隔缺损的收缩中期杂音很短，菱峰出现较早，第二心音是单一的。吸入亚硝酸异戊酯后，室间隔完整的肺动脉瓣狭窄的杂音增强，如合并室间隔缺损，杂音则较弱。

心电图　心电图一般显示不同程度的电轴右偏、右心室肥厚和有时有不完全性右束支传导阻滞。在轻症病例，右心室收缩压低于50mmHg时，心电图正常。收缩压在50～75mmHg之间时，平均额面电轴变

成垂直，Ⅰ和V_1导联S波的大小等于R波。压力在75～100mmHg之间时，平均额面电轴超过＋90°，V_1导联的R/S比率超过1.0，V_1导联的R波小于5mm。右心室收缩压超过100mmHg时，平均额面电轴在＋100°至±180°或-90°至＋180°之间，V_1导联R/S＞1.0，V_1导联R波超过5mm，V_5导联的R/S比率小于1.0，$P_{Ⅱ}$可能超过3mm，提示右房肥大。在严重病例，有右心室肥厚，V_1和其他右心前导联常有高R波、S-T段下降和T波倒置。

X线检查　轻型病例胸片正常。中、重型病例右室增大。肺血管影细小，肺野清晰。瓣膜型由于狭窄后扩张显示肺动脉段突出，而漏斗部型或混合型则肺动脉段平直，甚至凹陷。

心导管检查　主要的和有诊断意义的检查结果是右心室压力升高而肺动脉收缩压低，存在收缩期压力阶差。从肺动脉至右心室缓慢撤退心导管，可以清晰地显示肺动脉瓣狭窄的部位。

在瓣膜部狭窄，当导管从肺动脉退至右心室时，特征性的压力曲线突然升高。

在漏斗部狭窄，当导管从肺动脉退至右心室时，肺动脉和漏斗部狭窄的远端的收缩压相同，漏斗部狭窄近端的收缩压升高，与右心室的其余部分相同。

在瓣膜部和漏斗部联合狭窄，当导管从肺动脉撤退入漏斗腔（瓣膜部和漏斗部狭窄之间）时，收缩压升高，而当导管退至漏斗部狭窄的近端时，收缩压进一步升高。

右心房压力后期亦增高。在中等度和严重狭窄，心输出量减少。在严重狭窄合并卵圆孔未闭或房间隔缺损，可产生心房水平右至左分流而出现发绀，亦称法洛三联症。

超声心动图　右室、右房增大。瓣膜型狭窄显示肺动脉瓣增厚，反光增强，运动受限，肺动脉主干狭窄后扩张。漏斗部型狭窄显示右室漏出道变窄，肺动脉瓣运动及肺动脉内径正常。彩色多普勒可明确狭窄部位和狭窄程度。

五、先天性特发性肺动脉扩张

特发性肺动脉扩张是指肺动脉及其左右第一分支的单纯性扩张，在先天性心脏病中少见。由于肺动脉扩张，可出现肺动脉瓣区局限的Ⅱ～Ⅲ级收缩期杂音。肺动脉瓣区第二音常增强、分裂。右心导管检查右心室压力正常，右心室与肺动脉无明显的收缩期压力阶差。各心腔压力及血氧均在正常范围。X线检查与肺动脉造影均显示肺动脉扩张。心影正常，肺野清晰。

初次就诊时全无症状者占1/3，其余患者可有心悸或疲劳。心电图检查多正常，少数病例有右束支传导阻滞。超声心动图显示肺动脉主干扩张，心内结构无异常。部分病例肺动脉瓣区有反流。本病预后良好，不需治疗。临床意义为易被误诊为肺动脉瓣狭窄、房间隔缺损和肺动脉高压等。

六、风湿性肺动脉瓣炎

风湿性肺动脉瓣病的发病率低，一般不单独存在。中山医学院病理解剖学教研组50例风湿性心脏病尸检中，8例累及肺动脉瓣，其中7例四个瓣膜均受累及，表现为镜下急性病变。

风湿性肺动脉瓣炎常为风湿性心脏炎的部分表现，主要体征是肺动脉瓣区比较粗糙的收缩中期杂音；如此杂音在抗风湿治疗奏效后消失，可证明曾患过急性风湿性肺动脉瓣炎。

七、风湿性肺动脉瓣狭窄

风湿性肺动脉瓣狭窄少见，中山医学院病理学教研组 50 例风湿性心脏病尸检中，仅发现 1 例，此例合并三尖瓣关闭不全。

风湿性肺动脉瓣狭窄极少单独存在，主要表现为肺动脉瓣收缩中期杂音，或兼有收缩期震颤，须与先天性肺动脉瓣狭窄、先天性特发性肺动脉扩张等相区别。

47.2 肺动脉瓣区舒张期杂音

肺动脉瓣区舒张期杂音可起于器质性或相对性肺动脉瓣关闭不全。器质性肺动脉瓣关闭不全极少见，而肺动脉瓣相对关闭不全则多见。

主动脉瓣关闭不全舒张早期杂音可传导至肺动脉瓣区，须加以区别。二者的主要鉴别根据是：① 主动脉瓣舒张早期杂音较肺动脉瓣舒张早期杂音为响，前者在胸骨左缘第三肋间最清楚，而后者在胸骨左缘第二肋间最清楚。但主动脉瓣关闭不全杂音也可很轻，而严重肺高压时的肺动脉瓣关闭不全杂音也可达 Ⅳ 级；② 前者在呼气末增强而后者在吸气末增强；③ 前者的音调较后者高；④ 前者吸入亚硝酸异戊酯杂音减弱而后者增强；⑤ 前者有左心室肥厚的病征，而后者有右心室肥厚的病征；⑥ 前者有水冲脉等周围血管征，而后者胸部 X 线平片可见到肺动脉段膨隆。

一、风湿性肺动脉瓣关闭不全

风湿性肺动脉瓣关闭不全罕见，但由于二尖瓣狭窄引起的肺动脉扩张所致的相对性肺动脉瓣关闭不全则比较多见。鉴别肺动脉瓣关闭不全为器质性或相对性，临床上尚无确实的方法。如此杂音在二尖瓣分离术后消失。则可认为是由于相对性肺动脉瓣关闭不全所致。

二、感染性心内膜炎所致的肺动脉瓣关闭不全

器质性肺动脉瓣关闭不全多数由右心感染性心内膜炎引起，且为此病的部分表现。

三、相对性肺动脉瓣关闭不全

相对性肺动脉瓣关闭不全起源于肺动脉高压所致的肺动脉扩张，这种情况可见于二尖瓣膜病，急性、亚急性或慢性肺源性心脏病，原发性肺动脉高压症，房间隔缺损，以及艾森曼格（Eisenmenger）综合征等。如此杂音继发于高度二尖瓣狭窄所致的肺动脉扩张，则称为史氏（Graham Steell）杂音——此杂音是比较柔和的、高调的、递减型舒张早期或早中期杂音，局限于胸骨左缘第二、三肋间，在吸气末增强，呼气末减弱。此杂音应与轻度主动脉瓣关闭不全的舒张期杂音鉴别，鉴别点见上文。

48 三尖瓣区杂音

48.1 三尖瓣区收缩期杂音

三尖瓣病变少见，据中山医学院病理学教研组 50 例风湿性心脏病的尸检所见，风湿性三尖瓣病 5 例，无单独存在，都与二尖瓣病或（及）主动脉瓣病等并存。国内风湿性心脏病临床分析，三尖瓣病变在风湿性心脏病中占 0.53%～5.2%。

一、风湿性三尖瓣炎

风湿性三尖瓣炎是风湿性心脏炎的部分表现。由于三尖瓣及其邻近心肌的炎症性病变，致产生三尖瓣收缩期杂音。如此杂音经抗风湿治疗奏效后消失，便可认为曾患过风湿性三尖瓣炎。中山医学院病理解剖学教研组报告 50 例风湿性心脏病尸检结果，22 例有三尖瓣病变，其中 7 例累及四个瓣膜，表现为镜下急性病变，急性病例均在 20 岁以下。

二、风湿性三尖瓣关闭不全

风湿性三尖瓣关闭不全临床上少见。本病常与三尖瓣狭窄并存，且常与二尖瓣或（及）主动脉瓣病并发。本病主要临床表现是慢性右心衰竭的征象，肝大明显，可出现胸、腹水，与慢性缩窄性心包炎的临床表现相似。于胸骨下端可听到响亮、高调的收缩期杂音，右心室显著增大，而缩窄性心包炎时无。本病可出现肝脏收缩晚期扩张性搏动，肝脏扩张性搏动的检查方法是：将左掌放在患者的肝脏后面，右掌放在肝脏前面，嘱患者暂停呼吸，如为扩张性肝脏搏动，则明显地将两掌推开，且可观察到肝脏搏动在颈动脉搏动之后出现。

本病时胸骨下端收缩期杂音有时颇难与二尖瓣关闭不全所致的收缩期杂音相区别，且由于右室增大与心脏顺时针转位，杂音在胸骨左缘至心尖区之间最响，但此杂音不向左腋下传导，患者深吸气末时杂音增强，而二尖瓣关闭不全时不变或减弱。

三、相对性三尖瓣关闭不全

因右心室扩大引起的相对性三尖瓣关闭不全较器质性者更为多见。相对性三尖瓣关闭不全的临床表现与器质性者相同，特别多见于重症风湿性二尖瓣狭窄伴有肺动脉高压的病例。此外原发性肺动脉高压症、慢性肺源性心脏病等所致的慢性右心衰竭，也往往引起相对性三尖瓣关闭不全。

器质性与相对性三尖瓣关闭不全的临床鉴别不易；后者的杂音在心力衰竭被控制、病情好转后消失，且不伴有三尖瓣舒张期杂音。器质性三尖瓣关闭不全多伴有狭窄。超声心动图检查有助于二者的鉴别。

48.2 三尖瓣区舒张期杂音

一、风湿性三尖瓣狭窄

三尖瓣狭窄罕见，病因一般为风湿性，可与三尖瓣关闭不全并存。患者女性多于男性，发病多在青年期。三尖瓣狭窄使血液从右心房流入右心室受阻。因而引起右心房扩张。由于常合并二尖瓣狭窄，在此情况下常有

不同程度的右心室增大。

本病的主要临床表现是慢性右心衰竭征象。重症病例常有水肿、腹水，明显的颈静脉怒张与肝大，可有收缩期前肝脏搏动。大多无明显呼吸困难。三尖瓣区（胸骨下端）可听到响亮、粗糙、低调的隆隆样舒张中期杂音，有时伴舒张期震颤。此杂音可伴有三尖瓣开放拍击音。三尖瓣狭窄与二尖瓣狭窄的舒张期杂音性质相同，有时不易鉴别；但胸骨左缘无右心室搏动增强，肺动脉瓣第二音不亢进，且此杂音在胸骨下端或其左缘较心尖区清楚，音调较二尖瓣狭窄者稍高，嘱患者右侧卧位听诊时，杂音在深吸气末增强，可与二尖瓣舒张期杂音区别。单纯性三尖瓣狭窄 X 线检查显示右心房增大，而右心室无增大，肺动脉也不扩张，肺野异常清朗。如患者有上述的典型杂音、明显的颈静脉搏动与肝大，以及右心房增大等病征，应注意本病。超声心动图检查可明确诊断。

二、相对性三尖瓣狭窄

大的房间隔缺损时，可在胸骨左缘第四、五肋间心尖区内侧出现短促低调的舒张中期杂音。此杂音被认为由于快速的血流通过正常的三尖瓣口冲入增大的右心室所致。

有报告法洛四联症在心尖区内侧有时也出现舒张中期杂音，认为与右室扩大引起相对性三尖瓣狭窄有关。

三、右心房黏液瘤

右心房黏液瘤比左心房黏液瘤少见，国内仅有少数病例报告。本病临床表现类似三尖瓣狭窄。临床出现体循环淤血表现，如颈静脉怒张、肝大、双下肢水肿、腹水等。静脉回流受阻可使心排血量减少，出现气促、晕厥和发绀。此外，还可出现多发性肺栓塞。卵圆孔未闭者，右心房压力的增高可致卵圆孔开放，产生心房水平的右向左分流，出现严重发绀。听诊有三尖瓣舒张中期杂音、三尖瓣开放拍击音，但肺动脉瓣第二音正常、无明显分裂。杂音有易变的倾向，发生在改变体位时，有时杂音为乐音样。颈静脉呈搏动性扩张。血压低、脉压小，静脉压增高。X 线检查常显示右房增大。选择性右心房造影显示右心房内有占位性病变。超声心动图有助于诊断。

49　心底部连续性杂音

49.1　非病理性连续性杂音

一、颈静脉营营音

颈静脉营营音在儿童时期常见，而在婴儿时期和成人均少见，由于血流迅速通过颈静脉进入上腔静脉引起，故非病理性。此音常为低音调的 Ⅰ～Ⅲ 级连续性杂音，于心室舒张早期最响，在颈根部特别是右侧最易听到，头转至对侧时右颈根部此音增强，吸气时杂音亦增强。取仰卧位或在颈静脉上加压或作 Valsalva 动作均可使静脉营营杂音减弱或消失。

二、乳房营营杂音

此种杂音是由于乳房血流量增加引起，见于孕妇，最易在胸骨旁的肋间上听到，左侧较右侧多见。杂音可为收缩期性、来往性或连续性。如左侧胸骨旁第二、三肋间出现此种连续性杂音，可误诊为动脉导管未闭。当孕妇仰卧时杂音最响。此杂音常出现于妊娠中期之末，分娩 10 周后常消失。

49.2 病理性连续性杂音

一、动脉导管未闭

动脉导管未闭是常见的先天性心血管病之一。动脉导管起源于左第六主动脉弓，连接肺动脉总干（或左肺动脉）与降主动脉在左锁骨下动脉开口处之下。胎儿时期动脉导管接受右心室排入肺动脉的血液，将之排入降主动脉，以供应下半身的发育。出生后数周动脉导管即失去其作用，通常在出生后 1 年内关闭。如逾 1 年仍未关闭，即为动脉导管未闭。

在动脉导管未闭时，因主动脉收缩压和舒张压通常均高于肺动脉，在全心动周期，血液流经导管，产生连续性杂音。如分流量大，即发生左心室容量负荷过重。分流可引起高动力性肺动脉高压。如肺血管阻力达到体周围动脉阻力的水平，则可能出现双向或相反方向分流。因导管常位于左锁骨下动脉的远侧，这些病者的身体上部（包括手臂）发绀较身体下部稍轻，称为差别性发绀。如导管位于左锁骨下动脉的近侧，则可能发现右手发绀较左手及双足稍轻。

临床特征　女性病者约较男性病者多 2 倍。分流量小的轻型病例常无症状，发育只轻度受影响。如左至右分流量大，则常有呼吸困难和肺部感染，包括支气管炎和支气管肺炎，儿童可见发育迟缓。婴儿有大的左至右分流常产生左心衰竭。成人很少发生心力衰竭和心绞痛。

体格检查　主要的体征是以第二心音为轴的长菱形连续性杂音，于收缩期之末和舒张早期最响，因这时主动脉和肺动脉之间的压力阶差最大。杂音在运动及呼气时加强。典型的杂音常在三岁以后出现，三岁以下常只有收缩期杂音。杂音的性质类似机器的杂音或隧道中火车的杂音，可能伴有连续性震颤，在肺动脉瓣区或附近最响，但有时位置较低，或较高达左锁骨之下。如出现心力衰竭，则典型的杂音可能消失。如分流方向相反，则典型的杂音无例外地消失。常有正常范围的第二心音分裂，肺动脉瓣组成部分响亮，但常被杂音掩盖。如导管大，直径 1cm 或以上，则出现左心室容量负荷过重，左心室收缩期延长，使第二心音的主动脉瓣成分开始延迟。此外，由于从主动脉分流入肺动脉的血流的压力，肺动脉瓣可能提早关闭。这时可出现单一的第二心音或第二心音逆分裂（第二心音主动脉瓣成分在肺动脉瓣成分之后）。因通过二尖瓣的血流增加，近二尖瓣区常有舒张中期杂音，此杂音在分流量大时出现，而合并肺动脉高压时消失。部分病例因肺动脉显著扩大，可产生肺动脉瓣相对关闭不全的舒张早期杂音。当分流量大时，舒张期血压低，出现周围血管征，如水冲脉、枪击音等。常有胸骨上窝搏动。心尖搏动正常或呈左心室增大的抬举样搏动。如分流量大或肺血管阻力升高，肺动脉搏动在左第二肋间可以触及。

心电图　轻型病例常正常。大的分流量产生容量负荷过重型左心室肥厚，左心室导联深 Q 波，高 R 波和 T 波。偶尔由于左心房肥大，有双峰的 P 波。如成年人心电图有右心室肥厚征象，则指示已出现肺动脉高压。P-R 间期可能稍延长。

X 线检查　肺充血与左至右分流的程度成正比。肺动脉主干扩大，搏动强烈，左心房可能轻度增大，左心

室常增大，主动脉结扩大。当并发肺动脉高压时，右室也增大。导管或导管对侧的肺动脉钙化很少见。

超声心动图检查　左房、左室、主动脉内径增宽，肺动脉扩张。胸骨上凹切面可直接显示未闭的动脉导管。彩色多普勒可在动脉导管和肺动脉主干内探及收缩期和舒张期连续性红色和彩色镶嵌的高速湍流。二维多普勒超声心动图是目前诊断动脉导管未闭最佳的无创性方法，阳性率高达 99%。

心导管检查　与右心室对比，主肺动脉的血氧含量增高 0.5 容积%；如分流量少，可能只在左主支发现血氧含量增高。从下肢静脉插入心导管，常较易通过肺动脉，并经动脉导管进入降主动脉，可与主-肺动脉隔缺损相鉴别。

肺动脉血氧含量高于右心室的其他原因还有：① 主-肺动脉隔缺损：② 主动脉窦动脉瘤穿破入肺动脉；③ 迷走的左冠状动脉起始于肺动脉，左冠状动脉的逆分流使氧合血到达肺动脉。

选择性主动脉造影：只有当不能决定有无动脉导管未闭或合并其他缺损时，才进行选择性主动脉造影。可见导管口在主动脉峡部形成小膨隆。造影剂通过动脉导管直接进入扩张的肺动脉，并可显示动脉导管的类型(管型、窗型或漏斗型)、粗细和长度。

二、主-肺动脉隔缺损

主-肺动脉隔缺损是位于主动脉瓣与肺动脉瓣之上 1cm 或约 1cm 的缺损，呈圆形或卵圆形，直径 0.2～2cm。血流动力学改变与大的动脉导管未闭相同，但呼吸困难常见。其杂音性质、心电图及 X 线表现均似重症动脉导管未闭。杂音最响部位较动脉导管未闭者可较低，在胸骨左缘第三肋间，较接近中线。收缩期杂音较连续性杂音更多见，因主动脉血压与肺动脉血压实际上相等。杂音呈喷射型，通常伴有震颤。实际上，如有连续性杂音，应首先考虑动脉导管未闭。

本病在右心导管检查时，导管往往经过主动脉弓至主动脉分支（如颈动脉或降主动脉），但在动脉导管未闭常是通过未闭的导管直接进入降主动脉，而不经过主动脉弓。主动脉造影可见肺动脉干与主动脉同时显影，也有助于诊断。

三、肺动静脉瘘

肺动静脉瘘可为先天性或获得性，后者通常由于创伤引起。本病多发生在右下或右中肺叶，故杂音多在右中下肺。本病亦可发生在左上肺叶，杂音在左胸上部，此时需和动脉导管未闭鉴别。本病杂音可以是连续性，但多局限于收缩期。吸气和吸入亚硝酸异戊酯可使杂音增强。

四、主动脉窦动脉瘤穿破入右心室（房）

主动脉窦动脉瘤穿破入右心室（房），多在胸骨左缘第三、四肋间出现响亮的连续性杂音，伴连续性震颤。本病特点是起病突然，出现类似急性心肌梗死的胸痛或胸部压迫窒息感，继而呼吸困难甚至休克，随后出现右心衰竭的征象。听诊除胸骨左缘第三、四肋间出现上述连续性杂音之外，肺动脉瓣区第二音亢进。有水冲脉与周围动脉枪击音。X 线检查：肺充血、肺门搏动增强、心脏进行性增大。右心导管检查：右心室水平有左至右分流，右心室压力增高。逆行主动脉造影：可以发现在主动脉显影的同时，右心室或右心房也显影，而其他心腔则不显影，有时甚至可见动脉瘤显影，可确诊本病。

五、先天性冠状动静脉瘘

右冠状动脉或左冠状动脉的回旋支（前者多见）的瘘管引流入右心房、右心室或肺动脉，流入右房、右室的占 89%，实质上是左到右分流的一种先天性畸形。引流入左心房、左心室的罕见。健康状态良好与明显的听诊体征呈鲜明的对比，病者无症状而体检发现响亮的、浅表的连续性杂音为本病特点。

如冠状动静脉瘘与肺动脉或右心房连通，连续性杂音的收缩期组成部分较响，因血液流出主要在收缩期。如冠状动静脉瘘与右心室连通，则连续性杂音在舒张期较响。如冠状动静脉瘘与左心室连通，则几乎只在舒张期才有血液流入左心室，因而只出现舒张期杂音。杂音的部位因引流入的心腔不同而异，一般在胸骨左、右缘都可能听到。引流入左心房和肺动脉者杂音在胸骨左缘第二、三肋间最清楚，需和分流量小的动脉导管未闭杂音鉴别。

X 线与心电图检查对诊断帮助不大。冠状动脉造影可明确诊断。

六、完全性肺静脉畸形引流

本病是由四条肺静脉汇合成一条肺静脉通入右心房，约 1/4 病例在主动脉瓣区听到连续性杂音，吸气时增强。

七、三尖瓣闭锁

三尖瓣闭锁有时在心底部出现连续性杂音，是由于合并动脉导管未闭或支气管动脉-肺动脉交通支所引起。后者连续性杂音位于右侧。

八、胸腔内动脉吻合术后

胸腔内动脉吻合术后，如法洛四联症病例在左锁骨下动脉与左肺动脉吻合术后，可在左锁骨下部位听到连续性杂音。

49.3 来往性心杂音

一、室间隔缺损合并主动脉瓣关闭不全

嵴上缺损的位置高，直接在主动脉瓣与肺动脉瓣之下，主动脉瓣环可能缺乏支持，瓣叶脱垂可引起主动脉瓣关闭不全。此时室间隔缺损本身所产生的收缩期杂音，加上主动脉瓣关闭不全引起的舒张期杂音，可在胸骨左缘第三、四肋间听到来往性杂音，但杂音缺乏连续性。超声心动图和右心导管检查可作出诊断。

二、二尖瓣关闭不全合并主动脉瓣关闭不全

器质性二尖瓣关闭不全合并主动脉瓣关闭不全一般为风湿性。二尖瓣关闭不全的收缩期杂音加上主动脉关闭不全的舒张期杂音，可使杂音呈来往性。二者各有最响的部位，音质也不同：前者在心尖区最响，向左腋下传导，音质比较粗糙；后者在胸骨左缘第三、四肋间最响，音质较柔和。

三、主动脉瓣关闭不全合并狭窄

风湿性主动脉瓣关闭不全伴有明显狭窄的病例，可出现来往性杂音。其收缩期杂音最响部位多在胸骨右缘第二肋间，可伴有震颤，杂音向右颈传导；而舒张期杂音最响部位多在胸骨左缘第三、四肋间，向心尖区传导。

在梅毒性主动脉瓣关闭不全时，也可在胸骨右缘第二肋间或胸骨左缘第三、四肋间出现一来往性收缩期及舒张期杂音，分别向右颈动脉与心尖区传导。梅毒性主动脉瓣关闭不全出现收缩期杂音，是由于升主动脉增宽，左心室输出量大与血流增快引起。

参考文献

1. 徐南图. 超声心动图的应用和进展. 中华内科杂志，1994，33（9）：641

2. 王新房，等. 四维超声心动图临床应用. 中华心血管病杂志，1996，24（1）：5

3. 马晓曦，等. 哑型二尖瓣狭窄四例. 中华心血管病杂志，1994，22（4）：284

4. 周令仪. 急性风湿性心脏炎与瓣膜脱垂. 中华内科杂志，1993，32（8）：527

5. 姚忠贤，等.78 例非风湿性主动脉瓣关闭不全临床分析. 中华内科杂志，1992，31（12）：776

6. 解基严，等. 功能性三尖瓣关闭不全的分析与治疗. 中华心血管病杂志，1998，26（2）114

7. 赵一举，等. 特发性肺动脉扩张 21 例临床分析. 中华内科杂志，1992，31（1）：25

8. 徐启林，等. 二维多普勒心动图诊断动脉导管未闭的价值. 中华内科杂志，1992，31（8）：453

9. 张志泰，陈玉平. 肺动静脉瘤的诊断与治疗. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（2）：114

10. 唐玲娣，郑更生. 先天性肺动脉瘘 20 例报告. 中华内科杂志，1995，34（8）：553

11. 李予昕，等. 超声心动图评价西藏地区先天性心脏病特点的初步探讨. 中国超声医学杂志，2000，16（11）：856-857

12. 李志忠，等. 应用 Amplatzer 封堵器治疗动脉导管未闭. 中华心血管病杂志，2000，28（5）：371-373

13. 吴建淮，等. 经皮球囊导管二尖瓣成形术治疗风湿性二尖瓣狭窄的长期随访观察. 中华心血管病杂志，2000，28（2）：117-119

14. 齐欣，等. 老年人钙化性主动脉瓣狭窄并发心肌梗死和病理特点. 中华内科杂志，2000，39（2）：88-90

15. 王霄芳，等. 孤立性心室肌致密化不全 4 例报告. 中华儿科杂志，2002，40（2）：81-83

16. 尤士杰,等. 超声多普勒心动图在急性心肌梗死并发室间隔穿孔预后的评价. 中国超声医学杂志,2001，17（12）：90-904

17. 朱鲜阳, 等. 小儿先天性冠状动脉瘘的临床诊断与分析. 中国实用儿科杂志, 2001, 16（8）: 472-473

18. 黄美蓉,等. 先天性心脏病合并感染性心内膜炎的诊断及治疗. 中华儿科杂志,2001,39(5):267-270

19. 钱杰，等. 感染性心内膜炎中国诊断标准的讨论. 中国循环杂志，2003，18（3）：212-214

20. 李冬蓓，等. 超声心动图对左房黏液瘤与左房活动性血栓的鉴别诊断. 中国超声诊断杂志，2002，3（10）：742-743

21. 韩玲，等. 小儿双腔右心室的诊断：附 23 例临床分析. 中华儿科杂志，1994，32（6）：341-343

22. 张玉珍，等. 老年人钙化性心脏瓣膜病六年随访. 中华老年医学杂志，1994，13（2）：96-98

23. 袁慧玲，余枢. 心房黏液瘤 31 例临床分析. 中华实用内科杂志，1994，14（2）：90-91

24. 徐素梅，等. 完全性房室隔缺损 12 例分析. 中华儿科杂志，1989，27（5）：269-270

25. 姜楞. 二维脉冲多普勒在心前区双期杂音鉴别诊断中的应用. 中华心血管病杂志，1987，(3)：166-168

26. 钱秉源. 收缩期喀喇音 61 例临床分析. 中华心血管病杂志，1979，(3)：183-189

27. 刘晓华.42 例大动脉炎临床实验检查血管造影的研究. 中华风湿病学杂志，1997，1（1）：19-21

28. 刘保民，等. 彩色多普勒对川崎病冠脉瘤和冠状动脉瘤的诊断和鉴别诊断. 中国超声医学杂志，1997，13（8）：30-32

29. 姜志忠，等.100 例起搏器安置前、后心音图的对比研究. 中国循环杂志，1997，12（1）：27-30

30. 肖德绵，等. 室间隔缺损合并肺动脉高压的手术疗效. 中华外科杂志，1996，34（5）：265-266

31. 张济富，等. 原发性肺动脉高压 50 例临床分析. 中华内科杂志，1996，35（5）：322-325

32. 周素真，等. 冠状动脉瘘：国内报道 67 例的临床分析. 中国循环杂志，1996，11（2）：72-75

33. 马爱群，等. 感染性心内膜炎的临床变迁：38 年间 153 例临床对比分析. 中国循环杂志，1995，10（10）：594-596

34. 李茂亭，等. 主动脉瘤临床研究. 中国循环杂志，1995，10（6）：334-336

35. 陈君柱，等. 经导管 Rashkind 双伞闭合器关闭动脉导管未闭. 中华心血管病杂志，1995，23（3）：199-200

36. 马旺扣，等. 干下漏斗部室间隔缺损的外科治疗. 中华胸心外科杂志，1995，11（3）：138-139

37. 张玉威，等.92 例右心室双出口临床表现及其诊断. 中华心血管病杂志，1995，23（2）：116-118

38. 蒋雄刚. 小儿室间隔缺损术后残余漏. 中华小儿外科杂志，1995，16（2）：77-78

39. 余翼飞，等. 先天性主动脉褶叠 5 例报告. 中华外科杂志，1995，33（1）：46-47

40. 何建平，等. 新生儿先天性心脏病 145 例分析. 中华围产医学杂志，1999，2（4）：218-221

41. 蒋雄京，等. 大动脉炎对心脏瓣膜的影响. 中国循环杂志，1999，14（5）：301-302

42. 李志忠，等.Amplatzer 方法介入性治疗动脉导管未闭. 中国循环杂志，1999，14（S：S）：27-29

43. 勒斌，等. 超声心动图在先心病手术后病理性杂音鉴别诊断中的价值. 中国超声医学杂志，1998，14（2）：46-48

44. 张楚武. 哑型二尖瓣狭窄. 中华内科杂志，1981，20：686

45. 周令仪. 开瓣音的临床意义. 广东医学，1984，5（4）：1

46. 周令仪. 松弛瓣膜综合征 16 例临床及病理分析. 中华内科杂志，1986，25：149

47. 赵健忠. 马凡氏综合征合并二尖瓣脱垂一例报告，天津医药，1981，9（2）：123

48. 王增顺. 系统性红斑狼疮心瓣膜损害 20 例临床病理分析. 中华内科杂志，1987，26：653

49. 上海市第六人民医院. 二尖瓣脱垂综合征（附 20 例临床资料分析）. 上海医学，1978，1（1）：22

50.Abrams J.Synopsis of cardiac physical diagnosis.2nd ed.Boston：Butterworth Heinemann，2001.

51.Ecchells E，et al.Dose this patient have an abnormal systolic murmur? JAMA 277：564，1997.

52.O’Rourke R.Approach to the patient with a heart murmur.InBraunwald E, Goldman L (eds): Primary Cardiology.2nd ed.Philadelphia: Elsevier, 2003: 155-173.

53. * BraunwaldE, Perloff J.Physical examination of the heart and circulation.in Braunwald E: Heart Disease. 7th ed. 北京, 人民卫生出版社, 2006: 77-106.

第十六章　心脏增大

心脏增大可由于心脏肥厚或（及）心脏扩张所致。

心脏肥厚主要是由于收缩期的心肌过度负荷引起，例如在心室流出道受阻时。心脏扩张主要由于舒张期心脏过度充盈引起，例如在二尖瓣或主动脉瓣关闭不全时。在多数病例中二者常同时存在或先后出现。

明显的心脏增大经胸部体格检查便可明确。但如心脏增大仅为轻度，则需经辅助检查方能证实。心脏增大可为单个心室或心房的增大，也可为普遍性或局限性增大。X 线检查、超声心动图、CT 扫描、核素显影、MRI 能明确了解心脏各部分的增大与程度。X 线胸片检查方便、费用低廉、可重复性高、人为误差小，是心脏增大的主要辅助检查方法。彩色多普勒超声血流图、多层 CT、MRI 能准确测量心腔大小、心室壁厚度，能对心内血流方向、速度和性质进行观察，是鉴别诊断心脏增大原因的主要手段。

心脏增大可由各种不同的疾病所致，原因复杂。见表16-1。

表 16-1: 心脏增大疾病的分类

Ⅰ. 心室增大	（五）原发性肺动脉高压症
一、左心室增大	（六）艾森曼格病与艾森曼格综合征
（一）风湿性二尖瓣关闭不全	**Ⅱ. 心房增大**
（二）主动脉瓣关闭不全	一、左心房增大
（三）主动脉瓣狭窄	（一）二尖瓣狭窄
（四）高血压性心脏病	（二）二尖瓣关闭不全
（五）冠状动脉粥样硬化性心脏病	（三）左心房黏液瘤
（六）动脉导管未闭	二、右心房增大
（七）主动脉缩窄	（一）房间隔缺损
（八）三尖瓣闭锁合并房间隔缺损	（二）三尖瓣狭窄
（九）结节性多动脉炎所致的心脏病变	（三）三尖瓣关闭不全
二、右心室增大	（四）右心房黏液瘤
（一）肺源性心脏病	**Ⅲ. 普遍性（或球形）心脏增大**
1. 急性肺源性心脏病	一、双侧心力衰竭
2. 亚急性肺源性心脏病	二、心肌炎
3. 慢性肺源性心脏病	（一）风湿性
（二）先天性肺动脉瓣狭窄	（二）病毒性
（三）室间隔缺损	（三）白喉性
（四）法洛综合征	（四）梅毒性

表 16-1: 心脏增大疾病的分类

（五）其他感染性	2. 肥厚型心肌病
（六）孤立性(特发性或 Fiedler)	3. 限制型心肌病
（七）变态反应性	4. 致心律失常性右室心肌病
三、心肌病	（二）继发性心肌病
（一）原发性心肌病	1. 缺血性心肌病
1. 扩张型心肌病	2. 内分泌病变与心脏

50 心室增大

50.1 左心室增大

典型的左心室增大体征包括视诊心尖搏动向左下方移位，触诊呈明显的抬举性心尖搏动，叩诊左心浊音界向左下扩大。心电图检查显示电轴左偏与左心室肥厚的征象。

一、风湿性二尖瓣关闭不全

早期仅有左室增大，心尖闻及全收缩期杂音，UCG 见左室舒张末直径＞ 50mm，左室功能失代偿后，累及左房、右心。出现左房、右室肥大及肺淤血（参见第 45.1 节）。

二、主动脉瓣关闭不全

左室心肌离心性肥厚，早期仅有左室舒张末期容量增加，晚期左房受累增大；胸骨右缘第 2 肋间及胸骨左缘 3、4 肋间舒张早期哈气样杂音。舒张压降低，出现周围血管征为本病主要体征（参见第 45.2 节）。

三、主动脉瓣狭窄

左室心肌向心性肥厚，早期即有左室肥厚，晚期失代偿时左室舒张末期容量增加。呼吸困难、心绞痛和晕厥为本病常见三联症。胸骨右缘第二肋间可闻及收缩期喷射性杂音，重要指标是跨主动脉瓣压力阶差，＞ 30mmHg 往往需要选择介入或外科治疗（参见第 46 节）。

四、高血压性心脏病

有长期的高血压病史，并根据体检左心室增大（心尖呈抬举性冲动，并向左下方移位）、奔马律（早期不出现）、主动脉瓣区第二音增强与金属性音调、相对性二尖瓣关闭不全所致的心尖区收缩期杂音；X 线检查呈主动脉型心脏等病征。

五、冠心病

冠状动脉粥样硬化性心脏病出现心绞痛或心肌梗死时的鉴别诊断参见表10-3。应当指出，当患者出现心脏增大时，排除缺血性心脏病是关键。选择性冠脉造影仍是冠心病诊断与鉴别诊断的金标准，同时行左室造影可明确左室形态与功能改变。

关于冠状动脉样硬化性心脏病的早期诊断，一般认为心电图运动负荷试验比较可靠。但在诊断时需严格掌握正确的操作技术，注意心电图的正常变异，以免导致错误的结论。另一方面，当临床可疑而心电图运动负荷试验结果阴性时，应结合全面检查结果来衡量，并作定期的复查。

心脏螺旋 CT 平扫可观察冠脉有无钙化，增强扫描可直接显示梗死灶，电影序列可清晰地观察室壁运动情况和准确测量心脏的舒缩功能，对室壁瘤、附壁血栓、乳头肌功能障碍和断裂等梗死后并发症有诊断价值。螺旋 CT 也可用于冠状动脉成像。

MRI 可直接或间接显示心肌缺血和梗死灶和观察心室形态、功能变化，也可用于冠状动脉成像，并能测定冠脉血流量和血流速度，均有一定的参考价值。

六、动脉导管未闭

左心室增大兼有心底部连续性杂音，提示动脉导管未闭的诊断（参见第 49.2 节）。

七、主动脉缩窄

左心室增大兼有上肢血压升高、股动脉搏动减弱，提示主动脉缩窄的诊断（参见第 40.3 节）。

八、三尖瓣闭锁合并房间隔缺损

左心室增大伴早显性发绀，须注意三尖瓣闭锁合并房间隔缺损的可能性（参见第 44.1.2 节）。

九、结节性多动脉炎所致的心脏病变

本病时心脏损害常见，且主要表现为冠状动脉供血不足，冠状动脉大分支的病变可引起心绞痛，如合并血栓形成则发生心肌梗死，顽固性窦性心动过速也为常见的症状，与体温升高不相称，有人认为部分病例与迷走神经炎有关。

如病变累及肾脏，可引起高血压，而加重心脏损害的程度。

50.2 右心室增大

如视诊胸骨左侧心绝对浊音区弥漫性搏动，提示右心室增大。右心室增大主要向左和向前，同时由于心脏顺钟向转位，心界仅向左扩大，而不向左下方扩大，这是与左心室增大的不同点。心电图检查显示电轴右偏与右心室肥厚的征象。X 线透视时，在右前斜位较易观察到早期的右心室增大。

一、肺源性心脏病

（一）急性肺源性心脏病

当体静脉或右心的栓子进入肺循环内，阻塞肺动脉或其分支有广泛的栓塞，致肺循环阻力急剧增加，超过右心室负荷的能力并使之急性扩大时，称为急性肺源性心脏病。

发病可由于体静脉或右心内血栓的脱落，外科手术伤、人工气腹术、肾周围注气等所致的空气栓塞。产科领域的羊水栓塞症等阻塞肺动脉或其广泛的分支所引起，偶尔由于蛔虫阻塞所致。

主要为肺梗塞与急性右心衰竭的征象，患者突然发生呼吸困难、胸痛、发绀、咯血。体检发现颈静脉怒张、肺动脉段浊音区增宽、胸骨左缘第 2～3 肋间搏动增强、收缩期与舒张期杂音、肺动脉瓣区第二音增强、三尖瓣区出现收缩期杂音。受累肺部湿性啰音、肝大与压痛，因左心输出血量剧减而发生休克，甚至引起死亡。

EDG：呈 SⅠ-QⅢ 图型。电轴右偏，Ⅱ、Ⅲ 导联常出现肺性 P 波，STⅠ、Ⅱ 降低，TⅠ、Ⅱ 直立，STⅢ 可升高，TⅢ 倒置，且常有不完全性右束支传导阻滞出现，病情好转，心电图改变在较短期间恢复正常。

X 线检查：可出现肺下叶卵圆形或三角形浸润阴影，重症者肺动脉段明显突出，心影增大，以及奇静脉与上腔静脉影增宽。

超声心动图：可见右室扩张，右室活动减弱，三尖瓣反流等征象。

核素显像：放射性核素肺通气灌注扫描可见栓塞处节段性灌注缺损。

选择性肺动脉造影：可显示被阻塞的肺动脉管腔狭窄或血管影中断，远端血管造影模糊而肺野相对清晰。

CT 检查：螺旋 CT 可清楚显示肺血管内栓子。

磁共振血管成像（MRA）：可示与选择性肺动脉造影相似的显像。可用于肾功能不全及（或）对碘造影剂有禁忌指征者。

血浆 D 二聚体测定（ELISA 法）：肺梗塞患者血浆 D 二聚体水平升高，其敏感性＞ 90%。但无特异性。

本病常需与急性膈面心肌梗死相区别。

（二）亚急性肺源性心脏病

由癌性肺淋巴管炎引起的心脏病，被称为亚急性肺源性心脏病，国内有少数病例报告，其主要临床表现是短期内发生进行性右心衰竭，诊断主要可根据：① 临床特点为患者常有剧烈的干咳、高度呼吸困难、发绀与心率加快，并于短期内死于进行性右心衰竭；② 体内同时有原发性癌瘤存在，且多为腹部脏器的癌瘤（尤其是胃癌）；③X 线肺部平片可见有粟粒状及淋巴管炎样（网状型）阴影，是癌在肺内经淋巴道播散的征象，此病通常根据尸检而作出诊断。

（三）慢性肺源性心脏病

慢性肺源性心脏病是常见的心脏病之一，通常发病于中年以上，病因较多，最常见的是由于慢性支气管炎、支气管哮喘、支气管扩张所致的慢性阻塞性肺气肿。其次是由于尘肺、广泛性肺结核病等所致的广泛性肺纤维性变合并代偿性肺气肿。较少见的是由于结缔组织疾病、原发性肺动脉高压等所致的广泛性肺小动脉梗阻，少数由于胸椎后侧凸或其他重度胸廓畸形所致的肺纤维性变、肺不张与代偿性肺气肿以及大血管扭曲等。

慢性肺源心脏病的诊断通常不难，主要的诊断根据是：① 多年咳嗽或支气管哮喘病史；② 体检发现呼吸困难、发绀、肺气肿体征以及不同程度的右心衰竭征象（如肝大、下肢水肿、颈静脉怒张、静脉压升高）；③X 线检查显示肺气肿、肺动脉段膨隆与右心室增大，心电图上有肺性 P 波、右心室高电压等改变；④ 除外其他

原因所致的心脏病，临床检查如发现心窝部收缩期搏动、肺动脉瓣第二音亢进，即提示有右心室增大，在典型病例中，通常根据病史与体征，已能作出正确的临床诊断。

国内作者曾比较几种无创检查法对慢性肺源性心脏病的诊断符合率，依次为超声心动图 100%，心电图 90%，X 线胸片 80%，心电向量图 86%，右心室射血分数 65%。超声心动图对右心室肥厚扩张的诊断灵敏性，优于其他检查手段，但有 15% 的失检率，另外核素心血池显像、螺旋 CT、MRI 等均可发现右心室形态改变和功能变化。

慢性肺源性心脏病在鉴别诊断上，首先须注意鉴别者为慢性阻塞性肺气肿，当合并急性肺部感染时尤易于混淆，二者均可有慢性咳嗽、气促、桶形胸、肺部啰音、杵状指与颈静脉怒张。如临床上能证明右心室增大，则慢性肺源性心脏病可以确诊。在高度肺气肿时，由于横膈降低、心脏垂悬，X 线检查有时不易肯定右心室增大，静脉压升高与臂肺循环时间延长是慢性肺源性心脏病的病征，但在重度肺气肿时静脉压也稍升高。另一方面，静脉压与臂肺循环时间接近正常时，也未能完全否定慢性肺源性心脏病的可能性，因有一部分患者由于心脏输血量增加，可使静脉压及臂肺循环时间仍在正常范围内。

慢性阻塞性肺气肿合并急性肺部感染时，临床表现虽可与慢性肺源性心脏病相似，但当感染一旦控制之后，症状迅速好转。而在慢性肺源性心脏病时，则恢复较慢而不完全。

慢性肺源性心脏病的典型心电图呈现右心室肥厚、肺性 P 波、电轴右移、心脏垂悬、顺钟向转位等征象，对诊断及鉴别诊断有重要意义。此外，部分患者虽无合并高血压，也可以发生左心室肥厚，而不出现典型的本病心电图改变。

此病与冠状动脉硬化性心脏病的鉴别根据是：① 有慢性咳嗽或支气管哮喘病史，无心绞痛、心肌梗死的病史；② 临床上以右心室增大与衰竭的征象为主，而无（或无显著的）左心室增大征象；③X 线征象主要是右心室增大、肺动脉段膨隆、明显的普遍性肺气肿等；④ 心电图上无左心室占优势的表现；⑤ 杵状指的存在也为支持慢性肺源性心脏病的证据。动脉血氧饱和度测定在鉴别诊断上也有重要帮助，失代偿性肺源性心脏病不仅有动脉血氧饱和度与血氧分压的显著降低，并有明显的二氧化碳分压增高，这种情况与非肺脏疾病所致的失代偿性心脏病截然不同。

慢性肺源性心脏病患者通常是中年以上的人，常伴有周围动脉硬化，心前区可有收缩期杂音，并因动脉血氧饱和度降低、心输血量增加而可出现左心室增大，此种情况需与冠状动脉硬化性心脏病相区别，但慢性肺源性心脏病也可与冠状动脉硬化性心脏病同时并存。

二、先天性肺动脉瓣狭窄

右心室增大伴肺动脉压力减低及发绀，提示肺动脉瓣狭窄的诊断。（参见第 47.1 节）。

三、室间隔缺损

右心室增大伴左房、左室增大，肺充血，右室血氧含量高于右房，提示室间隔缺损诊断。（参见第 46.2 节）。

四、法洛综合征

法洛四联症的四项特征是：

1. 室间隔缺损 常较大，位于室上嵴的后下方，累及室间隔膜部，使两心室的收缩压平衡。
2. 肺动脉瓣狭窄 由于两大动脉的大小不相称或主动脉的起始部转位。
3. 主动脉骑跨。
4. 右心室肥厚。

法洛四联症如兼有房间隔缺损，则称为法洛五联症。

肺动脉瓣狭窄合并房间隔缺损与右心室增大，则称为法洛三联症。

法洛综合征的诊断参见第 44.1.2 节。

五、原发性肺动脉高压症

右心室增大伴肺动脉压增高，肺血流减少，提示原发性肺动脉高压症（参见第 44.1.1 节）。

六、艾森曼格病与艾森曼格综合征

艾森曼格病是指大的高位室间隔缺损合并主动脉右位、肺动脉高压与分流方向颠倒，而无肺动脉瓣狭窄，艾森曼格综合征是指左右心之间任何一种缺损，如房间隔缺损、室间隔缺损或动脉导管未闭，合并肺动脉高压和肺血管阻力增高，伴有分流方向颠倒（参见第 44.1.2 节）。

51 心房增大

51.1 左心房增大

左心房明显增大时，心脏叩诊可发现左第三肋间相对浊音界增宽。轻度或中度左心房增大则在 X 线透视右前斜位观察下最为清楚，吞钡检查可见增大的左心房压迫食管，使之向后移位，左心房呈弧形向后突出。心电图 P 波时程延长或出现典型的双峰 P 波，称为“二尖瓣型 P 波”。

一、二尖瓣狭窄

左心房增大伴肺淤血、心尖区舒张期中晚期隆隆样杂音提示二尖瓣狭窄诊断（参见第 45.2 节）。

二、二尖瓣关闭不全

左心房增大伴左心室增大、肺淤血、心尖区收缩期吹风样杂音提示二尖瓣关闭不全诊断（参见第 45.1 节）。

三、左心房黏液瘤

左心房增大伴非劳力性呼吸困难，心尖闻及舒张和收缩期杂音及肿瘤扑落音、广泛全身反应（发热、恶病质、体循环和肺循环栓塞等）提示左心房黏液瘤可能，超声心动图有较高诊断价值（参见第 45.2 节）。

51.2 右心房增大

右心房明显增大时，叩诊右侧心界增宽，但不如 X 线检查的清楚。在前后位透视下，右心房几乎构成右心缘的全部轮廓，仅靠近膈的一小段是右心室。

一、房间隔缺损

右心房增大伴肺淤血, 右心室增大, 右房血氧含量高于上腔静脉提示左向右分流房间隔缺损（参见第 47.1 节)。

二、三尖瓣狭窄

右心房增大伴体循环淤血, 右心室缩小, 三尖瓣听诊区闻及舒张期杂音提示三尖瓣狭窄（参见第 48.2 节)。

三、三尖瓣关闭不全

右心房增大伴右室增大，三尖瓣听诊区闻及收缩期杂音提示三尖瓣关闭不全（参见第 48.1 节)。

四、右心房黏液瘤

右心房增大伴体循环淤血、发绀，三尖瓣听诊区闻及舒张期杂音及肿瘤扑落音提示右心房黏液瘤可能，超声心动图有较高诊断价值（参见第 48.2 节)。

52 普遍性（或球形）心脏增大

普遍性心脏增大可见于许多心脏病。首先需与心包积液相鉴别（参见表17-2)。

52.1 双侧心力衰竭

当左心衰竭引起肺阻性充血与肺动脉高压，同时导致右侧心力衰竭时，则产生双侧心力衰竭的临床表现，心界向左右两侧扩大。

52.2 心肌炎

重症心肌炎常有下列的临床表现：① 心尖搏动弥散与移位；② 心脏普遍性增大；③ 心搏增快（也可因重度房室传导阻滞而显著减慢，心音减弱，心律不齐，心尖收缩期杂音，有时也出现舒张期杂音)；④ 奔马律；⑤ 心电图异常。

心肌炎主要有下列几种:

一、风湿性心肌炎

风湿性心肌炎无特殊的症状与体征，可有体温升高、心搏加快、血沉加快、C 反应蛋白试验阳性、白细胞增多等，只表示风湿热处于活动期。其他症状如心前区疼痛、心脏迅速增大、心音减弱、心搏加快等，需与合并心包炎鉴别。心尖部收缩期杂音，可能由于心肌损害、心脏迅速增大所致，但需与风湿性心内膜炎鉴别。奔马律是合并心肌炎相当可靠的体征，但不常出现。

心律失常与心电图改变可能为心肌损害的主要佐证，甚至可能为心肌损害的唯一证据，心电图改变以 P-R 间期延长为多见，具有诊断意义。其他常见心电图改变包括频发性多源性期前收缩、二联律、心房扑动或纤颤，由于心电图改变有时不固定或持续时间甚短，故在疑似病例应在不同时期反复进行心电图描记对比，甚至多次 Holter 检查方能发现较有诊断意义的改变。

超声心动图对风湿性心肌炎有一定的诊断价值，风湿性心肌炎患者可见瓣膜增厚（二尖瓣最常见）、瓣膜脱垂和二尖瓣腱索断裂、瓣膜反流和房室腔增大。另有报道瓣膜上可发现回声均匀的小结节，抗风湿治疗后所有结节消失，提示可能是病理学检查所见的风湿性疣状赘生物。

二、病毒性心肌炎

目前已证实能引起心肌炎的病毒有：小核糖核酸病毒，如柯萨奇病毒、埃可病毒、脊髓灰质炎病毒等；虫媒病毒，如登革热病毒、流行性出血热病毒、黄热病毒等；腺病毒；流感病毒；副黏病毒，如流行性腮腺炎病毒、麻疹病毒、呼吸道合胞病毒等；疱疹病毒，如单纯疱疹病毒、水痘-带状疱疹病毒、巨细胞病毒；风疹病毒；狂犬病毒；肝炎病毒；呼吸道肠道病毒；脑心肌病毒；淋巴细胞脉络丛脑膜炎病毒等。其中以柯萨奇病毒、埃可病毒、流感病毒、流行性腮腺炎病毒和脊髓灰质炎病毒最常见。

病毒性心肌炎临床表现差异性很大，大多数患者呈亚临床型，可以完全没有症状，有症状者轻重不一。多有心悸、气促、心前区不适，重者可并发心律失常、心力衰竭、心源性休克等。累及心包及（或）胸膜者可出现剧烈胸痛。半数患者其病前 1～3 周有前驱感染史。

主要体征为心界扩大、心动过速、各种心律失常（期前收缩多见），心尖可闻及收缩期杂音，重症者可出现奔马律和交替脉。

血清学检查：① 白细胞可轻度增高；②ESR 可增快；③ 心肌酶可增高。

病毒学检查：① 发病早期，采取患者的咽部涂拭物、血液、粪便、心包积液等能分离出病毒，有助于本病的诊断；② 补体结合、病毒中和抗体和血凝抑制试验等也有诊断价值，在病程第 2、3 周后，血清补体效价如增高 4 倍以上，即有诊断意义。

ECG：对本病诊断敏感性高，但特异性低，以心律失常尤其是期前收缩最常见，其中室性期前收缩占 80%。另可见房室传导阻滞、ST-T 改变、心室肥大、Q-T 间期延长、低电压等改变。

X 线检查及超声心动图：两者改变均无特异性，可有心脏增大，搏动减弱有时可见心包积液，超声心动图可有左室收缩或舒张功能障碍，有时可见附壁血栓。

核素显影：^{99m} TC-MIBI 心肌显像表现为心肌弥散性分布小灶性或局灶性核素灌注稀疏，提示心肌坏死，晚期未受累心肌细胞代偿性肥大时，也可见局限性核素浓集灶。67GA 显像表现为炎症受累心肌异常放射性浓集区，心血池显像可见心脏扩大，室壁运动减弱，左右心 EF、最大排空率和充盈率均下降。

磁共振成像（MRI）：可见受损心肌异常高信号表现，同时可指引心肌活检取样，提高活检阳性率，也可

评估心脏收缩舒张功能改变。

心内膜心肌活检：对诊断病毒性心肌炎颇有价值，可检出病毒、病毒基因片段或病毒蛋白抗原，但阴性结果不能排除本病。

诊断和鉴别诊断

国内成人病毒性心肌炎诊断标准如下：

1. 病史与体征

在上呼吸道感染、腹泻等病毒感染后 3 周内出现心脏表现，如出现不能用一般原因解释的感染后重度乏力、胸闷、头昏（心排血量降低所致）、心尖第一心音明显减弱、舒张期奔马律、心包摩擦音、心脏扩大、充血性心力衰竭或阿-斯综合征等。

2. 上述感染后 3 周内新出现下列心律失常或心电图改变：

（1）窦性心动过速、房室传导阻滞、窦房阻滞或束支阻滞。

（2）多源、成对室性期前收缩，自主性房性或交界性心动过速，阵发或非阵发性室性心动过速，心房或心室扑动或颤动。

（3）两个以上导联 ST 段呈水平型或下斜型下移 ≥0.01mV，或 ST 段异常抬高，或出现异常 Q 波。

3. 心肌损伤的参考指标

病程中血清心肌肌钙蛋白 Ⅰ 或肌钙蛋白 T（强调定量测定）、CKMB 明显增高。超声心动图示心腔扩大或室壁活动异常及（或）核素心功能检查证实左室收缩或舒张功能减弱。

4. 病原学依据

（1）在急性期从心内膜、心肌、心包或心包穿刺液中检测出病毒、病毒基因片段或病毒蛋白抗原。

（2）病毒抗体：第二份血清中同型病毒抗体（如柯萨奇 B 组病毒中和抗体或流行性感冒病毒血凝抑制抗体等）滴度较第一份血清升高 4 倍（2 份血清应相隔 2 周以上），或一次抗体效价 ≥640 者为阳性，320 者为可疑阳性（如以 1∶32 为基础者则宜以 ≥256 为阳性，128 为可疑阳性，根据不同实验室标准作决定）。

（3）病毒特异性：IGM 以 ≥1∶320 者为阳性（按各实验室诊断标准，需在严格质控条件下），如同时有血中肠道病毒核酸阳性者更支持有近期病毒感染，对同时具有上述“1”、“2”［(1)、(2)、(3) 中任何一项］、“3”中任何二项，在排除其他原因心肌疾病后，临床上可诊断急性病毒性心肌炎；如同时具有“4”中 (1) 者，可从病原学上确诊急性病毒性心肌炎；如仅具有“4”中（2)、(3）者，在病原学上只能拟诊为急性病毒性心肌炎。

如患者有阿-斯综合征发作、充血性心力衰竭伴或不伴心肌梗死样心电图改变、心源性休克、急性肾衰竭、持续性室性心动过速伴低血压或心肌心包炎等一项或多项表现，可诊断为重症病毒性心肌炎。如 ECG 示 ST 段抬高并有心肌酶升高，需注意与急性心梗鉴别。

病毒性心肌炎有时需与 β 受体反应亢进症相鉴别，后者多为青壮年女性，主诉心悸、胸闷、头昏、心动过速等症状，心电图显示窦性心动过速，可有 ST-T 改变与期前收缩，易被误诊为病毒性心肌炎。精神因素常为

发病诱因，而与病毒感染无关，患者尚有较明显的易激动、失眠、多汗等交感神经兴奋症状，也可有微热，血压可偏高，血沉、抗“O”、甲状腺吸 131 碘试验、结核菌素试验等均正常。心脏不增大，用普萘洛尔类药物治疗有特效，口服普萘洛尔治疗后，心电图出现心率减慢，ST-T 改变也恢复正常。

病毒性心肌炎还需与风湿性心肌炎相鉴别，下列情况支持病毒性心肌炎而不支持风湿性心肌炎的诊断：前者抗“O”效价不增高，血沉通常仅轻度或中等度加快，血象白细胞总数大多减少或正常（少数增多），多有相对性淋巴细胞增多，并可发现异形淋巴细胞。病毒学检查更有重要鉴别诊断意义。

三、白喉性心肌炎

白喉并发心肌炎者较常见，但临床诊断颇多困难，只根据临床检查，必有颇多漏诊。在病程中不同时期反复作心电图检查，可能提高确诊率。患者在恢复期间仍有心率加快或明显减慢，或其他心律失常，提示并发心肌炎的高度可能性。

四、梅毒性心肌炎

病理解剖上可区分为弥漫性与局限性两型。此病大多数侵犯左心室心肌，尤其是室间隔部，临床上以心脏普遍性增大、进行性心力衰竭为主要征象。此病需注意与脚气病性心脏病等相区别，如患者有梅毒感染史，而无维生素 B_1 缺乏史与多发性神经炎，血清康、华氏反应阳性，则支持梅毒性心肌炎的诊断，又如同时出现左束支传导阻滞心电图，则梅毒性心肌炎可能性更大。

五、其他感染性心肌炎

由于猩红热、大叶性肺炎、伤寒、急性细菌性痢疾、立克次体感染、弓形体病、军团菌病等所致的心肌炎，程度通常较轻，但偶尔也可相当严重。如患者在病程或恢复期间出现显著的心动过速或其他心律失常，提示并发心肌炎的可能性。

六、孤立性心肌炎

孤立性心肌炎也称特发性或 Fiedler 心肌炎，是罕见而原因未明的心脏病。此病可发生于任何年龄，但以年轻成人为多见，经过大多为急性，少数为亚急性与慢性。患者多有以心脏扩大为主的心脏增大，并常有心室壁血栓形成的特征性表现，但不并发心包炎与心内膜炎。患者主要表现为呼吸困难、发绀、衰弱与心前区痛，发热也常见，可并发肺与脑栓塞。

体检常发现心脏增大，并往往出现奔马律、心律失常与交替脉等。血沉正常或加快，心电图无特征性改变，常显示左心室损害的征象，病情有每况愈下的趋势，经过通常为数周，主要因进行性心力衰竭而死亡。

此病需与急性型克山病相区别，但发病地区不同。又需与脚气病性心脏病相区别，但患者无维生素 B_1 缺乏史。国内报告的一组尸检 5 例中，3 例为暴死者，于发病 25 分钟至 4 小时内死亡，一向身体健康的年轻成人，有类似急性心肌梗死的表现而暴死者，应考虑此病的可能性。

七、变态反应性心肌炎

约半数血清病所致的变态反应性心肌炎病情较重，因出现心电图改变而需住院治疗。

文献曾报道有些药物可引起变态反应性心肌炎，但少见，且都发生于过敏性体质的人。此类药物有磺胺类、青霉素、金霉素、链霉素、保泰松、氯丙嗪、牛痘疫苗等。

心电图表现为 ST 段与 T 波异常等改变，病理改变主要是嗜酸性粒细胞性间质性心肌炎。

52.3 心肌病

心肌病是泛指一组主要发生于心脏肌肉层的病变，主要表现为心脏增大，最后发生。心力衰竭，1980 年世界卫生组织与国际心脏病学联合会划分此病为两大类：① 原发性心肌病（原因未明的）；② 特异性（继发性）心肌病。

虽然这些疾病原发地损害心肌，但常累及心内膜、心包，甚至心瓣膜，心肌病从此分为原发性与继发性两类，原发性心肌病一般单独侵犯心脏，与继发性心肌病不同，后者的心脏是受全身性疾病所累及，病变侵及其他器官，下文分别讨论原发性与继发性心肌病的诊断与鉴别诊断。

一、原发性心肌病

（一）扩张型（充血型）原发性心肌病（DCM）

男性罹患较多，发病多在 20～50 岁之间。本型心肌病病因未明，病毒感染、免疫机制缺陷、遗传因素、血管活性物质和微血管痉挛、心肌超微结构和生化代谢改变、易感因素（营养不良、酗酒、高血压、妊娠等）等受到注意。病理改变为四个心腔均增大并扩张，心室扩张甚于心房，并伴有不同程度的心肌肥厚，心腔内可出现血栓。

临床表现为充血性心力衰竭征象，以气促和水肿最常见。部分患者以体循环栓塞或肺栓塞为首发症状，主要体征为心脏扩大，心率快，常有心律不齐，并可闻及病理性 S3、S4，心率快时构成奔马律。

ECG：可见各种类型的室性与房性心律失常、ST-T 改变及病理性 Q 波。

X 线检查：示心影增大，心胸比＞ 0.6，晚期心影呈球形，心脏搏动普遍性减弱，伴不同程度的肺充血，有时伴胸腔积液。克山病亦属扩张型心肌病范畴。

超声心动图：常示以下几项特点：① “一大”：全心腔扩大，尤以左心室扩大为显著，左室舒张期末内径＞ 50～55mm，或 ⩾2.7cm/m^2；② “二薄”：室壁、室间隔变薄，＜ 7～11mm；③ “三弱”：室壁及室间隔运动普遍性减弱；④ “四小”：瓣膜口开放幅度小，并可测定左心室射血分数（LVEF）与舒张功能、肺动脉高压，也可显示心腔内附壁血栓。

核素显影：核素心血池显像可见心脏扩大，室壁运动普遍性减弱，整体射血分数及各节段局部射血分数均下降。心肌灌注显像则见多节段性花斑状改变或节段性减低，心肌代谢显像极少有代谢缺损，多数表现为代谢不均匀，灌注/代谢异常的心肌节段匹配者占多数。

磁共振成像（MRI）：可见受累心腔扩大，相应心房心室收缩功能减弱。另磁共振光谱分析（MRS）可测定心肌代谢功能障碍。

螺旋 CT：能准确测量心脏径线，对心功能进行定量分析，观察室间隔和室壁运动情况，并可进行冠状动

脉平扫以鉴别缺血性心肌病。

心导管和血管造影检查：左室舒张末压、左房压及肺毛细血管楔压升高，心排出量和每搏量减少，射血分数降低。左室造影可见左室腔扩大，左室壁运动减弱，冠脉造影常正常。

心内膜心肌活检：缺乏特异性。

血清学检查：近年来有报道血清中抗心肌肽类抗体，如抗心肌线粒体 ADP/ATP 载体抗体、抗肌球蛋白抗体、抗 β1 受体抗体、抗 M2 胆碱能受体抗体阳性，也有助于作为 DCM 的辅助诊断方法，并与 DCM 心力衰竭的严重程度相关。

诊断和鉴别诊断

国内诊断标准如下：① 临床表现为心脏扩大、心室收缩功能减低，伴或不伴有充血性心力衰竭和心律失常，可发生栓塞和猝死等并发症。② 心脏扩大：X 线检查心胸比＞ 0.5；超声心动图示全心扩大，尤以左心室扩大为显著，左室舒张期末内径 $\geqslant 2.7cm/m^2$，心脏可呈球形。③ 心室收缩功能减低：超声心动图检测室壁运动弥漫性减弱，左室射血分数小于正常值。④ 必须排除其他特异性（继发性）心肌病和地方性心肌病（如克山病），方可做出本病的诊断。

心脏增大需与心包积液相鉴别，可借助于超声检查。1/3 病例有心尖部收缩期杂音，需与风湿性二尖瓣关闭不全相区别（参见第 45.1 节）。心肌硬化型冠状动脉硬化性心脏病的心脏可显著增大，如伴有乳头肌功能不全，心尖部可出现收缩期杂音，如兼有心电图 ST-T 改变，可与充血型原发性心肌病相似。但原发性心肌病发病常在 40 岁以前，无高血压动脉硬化的表现，治疗后充血性心力衰竭消失、心影缩小，均支持原发性心肌病的诊断。慢性心肌炎也有心脏普遍性增大、心律失常、舒张早期奔马律等表现，与原发性心肌病相似，国外文献也有报道病毒感染引起充血型心肌病，诊断主要根据病史、病毒分离与抗体滴定度测定的结果，如心肌炎为风湿性，则可参考过去风湿热与全心炎的病史，以及有关的实验室检查结果而确定之。

本病需与克山病鉴别：克山病病因未明，硒缺乏和营养因素受到重视，流行病学特点为：① 分布于我国东北至西南走向的从黑龙江至云南的一条狭长地带内；② 病区主要分布于丘陵山区；③ 在高发年与低发年的差异；④ 在北方主要侵犯育龄期妇女，南方多见于断奶后、学龄前儿童，但性别无差异；⑤ 外来人口在病区居住 3 个月以上方能发病。

本病近年修订的分型是：

1. 急性型

起病急，也可由潜在型或慢型发展而来，有心源性休克、肺水肿等急性心功能不全的表现，此型心脏扩大多不明显，但心律失常多见而易变，伴重度心律失常者为重症病例。

2. 慢性型

发病慢，往往在不知不觉中发病，也可由其他三型演变而来，心脏中度或明显增大，心功能 Ⅱ～Ⅲ 级，主要表现为慢性充血性心力衰竭（参见第 92 节）。

3. 亚急性型

发病稍慢于急型，多在症状出现后一周左右发生心源性休克或（及）充血性心力衰竭，多发生于断奶后和学龄前儿童，患儿较常有栓塞性并发症。

4. 潜在型

患者通常无明显自觉症状，心功能Ⅰ级，无急、慢或亚急性型病史，或心电图上有ST-T改变、QT时间延长者，称不稳定的潜在型。

克山病的诊断主要根据：① 患者是地方病区居民，并除外其他原因的心脏病（但需注意可能合并存在）；② 患者有头晕、胸闷、恶心、呕吐、心悸、气短、全身乏力等症状；③ 体检发现心界扩大、心尖区常有Ⅰ～Ⅱ级吹风样收缩期杂音、第一心音低沉或同时第二心音减弱、心律失常、血压低下、脉搏细弱等；④ 心电图出现各型房室或束支传导阻滞或其他心肌损害征象；⑤X线检查心脏向两侧扩大，尤以左心室为著，搏动减弱或不规则，或有局部僵直区等。若患者具备第①、② 项，再具备③、④、⑤ 项中任何一项，即可诊断为本病。在急性型或慢性型（痨型）急性发作时，常先有谷草转氨酶活性升高，往往为早期病征之一。

有人指出患者脉搏触诊常有颇多特点，如脉率不稳定、忽快忽慢、过缓或过速、沉细微弱、左右强弱不等、脉律不整、轻度运动后变为沉细微弱或出现交替脉、重脉等。对临床诊断甚有帮助，临床医生如能熟练掌握症状、心音听诊与脉搏触诊三者，即可作为早期诊断潜在型和急性型克山病的主要手段。又如掌握肝大和肝颈静脉回流征，就可帮助痨型克山病的早期诊断。

克山病需与Fiedler心肌炎、风湿性心肌炎、脚气病性心脏病、结缔组织疾病所致心肌病、感染性心肌炎等相鉴别。脚气病性心脏病通常发生于炎热季节，右心室增大较为明显，心律大多规则，有多发性神经炎的表现，维生素B_1治疗有特效。风湿性心肌炎有链球菌感染史、发热、多发性关节炎、心脏杂音、白细胞增多、血沉高度加快、皮下结节或环形红斑等表现，有助于互相区别。

（二）肥厚型（梗阻性）原发性心肌病

本病常为常染色体显性遗传疾病，偶尔为获得性，以心肌非对称性肥厚，心室腔变小为病理特征，心肌肥厚主要累及左心室、室间隔，亦可累及右心室，偶见同心性心肌肥厚。左心室容量正常或缩小，而左心室舒张压常增高，流出道前后出现压力阶差。过去本病也有称为特发性肥厚性主动脉瓣下狭窄、原发性肥厚性阻塞性心肌病、特发性心肌肥厚等。

心尖肥厚型心肌病（AHCM）是HCM中的变异型，心肌肥厚局限在左室乳头肌以下的心尖部位，流出道前后无压力阶差。

临床表现及分型：HCM按血流动力学可分为两型：心脏收缩时引起左室流出道梗阻者称“梗阻性肥厚型心肌病”。不引起梗阻者称“非梗阻性肥厚型心肌病”。肥厚型心肌病患者的晕厥和胸痛（可呈心绞痛发作）是最有特征性的症状，多在30岁之前出现，劳力性呼吸困难亦常见。猝死常由心律失常导致，通常引人注意的第一个体征是颈动脉异常搏动，颈动脉搏动的上升支快速而短促，与正常者不同。常有心前区抬举性心尖搏动。心浊音界向左、右两侧扩大，部分病例左侧扩大。大多数病例在胸骨左缘第三、四肋间听到Ⅱ～Ⅲ级收缩期喷射性杂音，或伴有震颤，常可听到第四心音。

ECG：典型改变为左心室肥厚劳损与深的异常Q波，ST-T改变及房室、束支传导阻滞也较常见。

心音图：于胸骨左缘第三、四肋间可录出收缩中、晚期高频菱形杂音。患者吸入亚硝酸异戊酯后，收缩期杂音振幅增大，心率加快。下蹲体位或注射普萘洛尔后则振幅减低。

X线检查：心脏轻度增大，以左室为主，左房也可扩大。

超声心动图：① 左心室肥厚，常表现为不对称性室间隔肥厚，典型者$\geqslant$15mm，舒张期室间隔的厚度与后壁之比$>$1.3；② 左心室流出道狭窄，一般$<$20mm；③ 流出道有压力阶差者，二尖瓣前叶出现异常

的收缩期前向运动（SAM），并可见二尖瓣反流；④ 左室腔变小，室间隔运动减弱；⑤ 主动脉瓣在收缩期呈半开放状态；⑥ 心室舒张功能障碍，但处于高动力状态，LVEF 常＞ 0.7。

核素显影：核素心血池显像示不对称性心肌肥厚及局部室壁活动异常，左心室容积减低，左室游离壁活动增强，LVEF 增高，舒张功能障碍。心肌代谢显像显示 HCM 患者心肌肥厚部位心肌组织存在代谢障碍。另有报道心肌灌注显像示部分 HCM 患者有节段性灌注缺损，提示心肌缺血可能。

磁共振成像（MRI）：① 室间隔或（及）室壁肌局限性或普遍性肥厚，收缩末期厚度＞ 15mm，与其同层面左室后壁或正常心肌厚度比值 ≥1.5；② 肥厚室间隔和室壁肌与正常心肌 MRI 信号相同；③ 肥厚肌块向左室腔内凸出，致室腔缩小、变形或（及）流出道狭窄；④ 肥厚心肌收缩期增厚率下降（△T ＜ 30%）；⑤ 心室舒张期充盈速率减慢和达到充盈峰值的时间缩短。

螺旋 CT：可见室间隔或（及）室壁肌局限性或普遍性肥厚、室腔不大或缩小，可伴有流出道狭窄。并可测定心肌肌块重量、心肌收缩率和增厚率。

心导管和血管造影检查：左室舒张末压升高，有梗阻者左室腔与流出道之间压差＞ 20mm，左室造影显示左室腔缩小变形，呈香蕉状或舌状，也可呈“芭蕾舞足征”。冠脉造影示肌桥比率较高，冠状动脉内径较粗大，以左冠动脉增粗为主。

心内膜心肌活检：心肌细胞排列紊乱，畸形肥大，免疫荧光测定法示肥厚心肌内儿茶酚胺含量增高。

心尖肥厚型心肌病（AHCM）

此型心肌病是 HCM 中的变异型，心肌肥厚局限在左室乳头肌以下的心尖部位，流出道前后无压力阶差。它在临床表现、心电图、超声心动图等诸方面有特殊临床特点。AHCM 中以男性为多，活动后心前区胸闷、压榨样疼痛为主要症状，也可见心悸、气促等症状。

心电图具有以下特点：①ST 段下移：以 $V_{2\sim5}$ 最常见；②T 波对称性深倒置，以胸导 $V_{3\sim5}$ 为主，呈 $TV_4 \geqslant TV_5 > TV_3$ 的改变关系；③R 波振幅增高，以胸导改变为主，呈 $RV_4 \geqslant RV_5 > RV_3$ 的规律变化；④ 无 Q 波形成。

超声心动图检查表现为左心室近心尖部位的间隔和左室后壁肥厚，而室间隔中上部无增厚。核素心肌显像显示心尖部位的心肌肥厚，呈斑点状心肌血流分布异常。磁共振检查显示心尖部心肌肥厚，冠状动脉造影多正常，左心室造影显示左室舒张期末心尖部肌肉肥厚，可呈“黑桃形”改变。据有关文献报道，有无“黑桃形”改变与心尖部肌肉的局部非对称有关。

鉴别诊断心尖肥厚型心肌病常因心电图胸导联 ST-T 改变而被误诊为急性冠脉综合征，本病还需与高血压心脏病、室间隔缺损、主动脉瓣狭窄、二尖瓣关闭不全相鉴别。

（三）限制型（闭塞型）原发性心肌病（RCM）

病因未明，可能与病毒感染、营养不良、自身免疫等多种因素有关，病理学改变是心肌浸润性及纤维化病变、心内膜纤维化（伴有或不伴有嗜酸性粒细胞增多）。

临床表现及分型：RCM 按 WHO 建议分以下两种类型：

1. 心内膜心肌纤维化（EMF）

本病多见于热带非洲，散发性病例见于各处。特征是广泛的心内膜和心内膜下纤维组织增生，心室腔被致密的纤维组织部分地闭塞，纤维组织上可形成致密的白色而厚的被覆物，纤维组织可将乳头肌和腱索固定于心

室后壁，产生明显的二尖瓣关闭不全。

2. 嗜酸性粒细胞增多性心内膜心肌病

也称勒夫勒（Löffler）心内膜炎和纤维弹力组织性心内膜炎，是嗜酸性粒细胞增多症的一种亚型，以心脏受累为主要表现。在任何一侧心室均可以形成大块附壁血栓，使心室腔减小，并可引起肺栓塞和体循环栓塞。常伴有肝脾大和其他脏器嗜酸性粒细胞浸润的临床表现。本病病理特点为心内膜增厚，弹力纤维增生，嗜酸性粒细胞浸润，心肌纤维化等。

临床症状以充血性心衰为主，可出现充血性心衰的各种体征。

ECG：低电压、束支传导阻滞、ST-T 改变等。

X 线检查：心脏轻度增大，伴心房扩大时呈球形，少数患者有心内膜钙化影。

超声心动图：① 心腔狭小，心尖多闭塞；② 心内膜层超声反射增强提示增厚；③ 室壁运动减弱；④ 心室舒张早期充盈快，中、晚期极慢；⑤ 可见二尖瓣、三尖瓣反流。

核素显影：核素心血池显像示心房增大，心室舒张、收缩功能均降低。

磁共振成像（MRI）：① 心房显著扩大，自旋回波脉冲序列示心房内大量缓慢血流所致中～高信号；② 心室流入道缩短、变形，心尖闭塞或圆隆，流出道扩张；③ 室壁增厚，以心内膜为主，内膜面凹凸不平，可见极低信号（提示钙化灶）；④ 室壁运动减弱；⑤ 梯度回波电影 MRI 示房室瓣反流；⑥ 可显示有无心包增厚及（或）胸腔积液等。

螺旋 CT：可见心房扩大、心室腔变小，流入道缩短，心尖部闭塞，心室心内膜增厚，室壁运动减弱等征象。

心导管和血管造影检查：心室内压力曲线示舒张功能严重受损，舒张早期心室压力常不能降至零，房室瓣开放后室内压迅速升高，然后呈平台样（“平方根”征）。心脏造影可见流入道及心尖部心腔狭小甚至闭塞，流出道扩张。

心内膜心肌活检：勒夫勒心内膜炎确诊常靠心内膜心肌活检，但活检结果并非总是阳性，EMF 时活检对诊断可有帮助。

鉴别诊断

本病特别需与缩窄性心包炎鉴别，CT 及 MRI 可清楚显示有无心包增厚，对鉴别两病有较高价值。

（四）致心律失常性右室心肌病（ARVC）

本病为常染色体显性遗传病伴不完全外显，感染、自体免疫因素和凋亡亦受到注意。ARVC 的病理解剖学特征是心室肌被脂肪纤维组织替代，可以仅累及右室心肌局部，也可弥漫整个心室。但最常发生于右室心尖部、漏斗部及膈面或下壁，即所谓“发育不良三角”，室间隔很少受累，右心室常增大。

临床上表现可以无症状，或有心悸、轻度头晕、运动相关的晕厥甚至猝死。室性心动过速常见，另可见室上性心动过速、房颤、房扑、完全房室传导阻滞、尖端扭转性室性心动过速等。

ECG：① 常规心电图：ARVC 患者室速发作时呈左束支传导阻滞图形且电轴多左偏，局限于右室流出道的 ARVC 发生室速时电轴也可右偏，但比较少见。窦性心律时的心电图检查约 70% 的患者有不正常表现，主要有右胸导联（$V_{1\sim3}$），特别是 V_2 导联 T 波倒置，V_1 导联 QRS 波群时间延长＞ 110 毫秒。部分患者呈完全或不完全右束支传导阻滞图形，30% 的 ARVC 患者能在右胸导联特别是 V_1 导联上见到 QRS 波终末、

ST 段起始部有小棘波，称 epsilon 波。② 运动心电图：对于临床症状不典型的患者可作运动心电图，50% 患者可诱发出室性心律失常，但运动试验阴性不能排除 ARVC。有报道对 ARVC 患者进行运动心电图检查，发现可诱发 ST 段抬高＞ 0.1mV，且这些患者冠脉造影均正常，这也提供了一种对于隐匿性 ARVC 患者无创性的筛查方法，但必须排除冠脉疾病。③ 信号平均心电图：各文献报道 ARVC 患者晚电位阳性率不等，但均在 80% 以上，且与猝死率相关。但如果 ARVC 患者病灶非常局限，即使有室速发作，信号平均心电图检测结果也可能正常。

超声心动图：① 右心室扩大，右心室与左心室收缩末期直径比＞ 0.5，但若为局限病变可无此表现；② 右心室受累部位（单个或多个），表现为室壁的低动力或无运动状态；③ 右心室局部膨隆或囊状突出；④ 孤立性右室流出道扩张；⑤ 右心室舒张期结构变形，肌小梁排列紊乱及右心室节制带（moderate band）或调节束异常。

核素显影：① 放射性核素心血池扫描可见右室扩大、局部膨隆、射血分数下降等形态及功能异常；② 核素心肌灌注显像能显示出右室心肌内局部缺损区，揭示 ARVC 患者心肌受损情况。

磁共振成像（MRI）：早期 ARVC 患者经超声等检查很难发现，但磁共振检查可较清晰地显示室壁变薄或局部增厚。另可见右室肌小梁排列紊乱、右室局部膨出、右室室壁瘤样变，并可根据信号回声不同，将心室肌内微小病态的纤维脂肪组织与正常沉积脂肪组织相区分，有助于判断病灶与室速的起源部位，并指导心内电生理进行定位标测。

心导管和血管造影检查

1. 右室造影

① 右室舒张末期容量增加伴室壁运动弥漫性减弱；② 左侧位右室后壁造影剂滞留；③ 右室流出道在舒张期局限性膨出及收缩期运动障碍；④ 右室发育不良三角出现局限性运动障碍；⑤ 右室前壁心尖部节制带远端有横置肥厚的肌小梁被裂沟分隔。其中第 5 条对 ARVC 有高度特异性，由于右室形态结构上的复杂性使造影检查有一定局限性，不可能发现小而局限的病灶，故造影阴性不能排除 ARVC。

2. 左室造影

20%～50% 的患者存在左室节段运动异常，容积增加，EF 下降，部分患者可见到二尖瓣脱垂和左室环状运动低下带。

3. 心内膜心肌活检

对于临床上可疑患者，心内膜心肌活检有助诊断，通常标本取自室间隔及右室游离壁，阳性所见为正常心肌组织被纤维脂肪组织所替代。

4. 心内电生理研究

心内电生理研究及程序电刺激可以检测心律失常的发生机制、形态特征、诱发与终止条件以及对心律失常起源病灶精确定位，心内电生理检查的结果可以指导进行药物治疗、ICD 植入及射频消融治疗。

诊断标准

目前，国际上工作组普遍应用 ARVC 的 Task Force 诊断标准。诊断 ARVC 需包含 2 个主要条件，或 1 个主要条件＋ 2 个次要条件，或不同组别的 4 个次要条件，金标准为心内膜活检或外科手术的组织病理学检测结果。

ARVC 的 Task Force 诊断标准：

1. 全部/局部功能下降及结构改变

（1）主要条件：

1）严重的右室扩张及 EF 下降（无或仅轻度左室受累）。

2）右室壁局部瘤样膨出。

3）严重右室局部扩张。

（2）次要条件：

1）轻度的右室扩张及 EF 下降，无左室受累。

2）轻度右室局部扩张，局限右室活动低下。

2. 室壁组织特征

心内膜活检见心肌被纤维脂肪组织替代。

3. 复极异常

次要条件：大于 12 岁成人平时 ECG 见右心前 V_2 、V_3 导联 T 波倒置，右束支阻滞图形。

4. 除极传导异常

（1）主要条件：右心前 ECGV1～3 导联 QRS 波延长＞ 110 毫秒，可见 epsilon 波。

（2）次要条件：SAECG，晚电位阳性。

5. 心律失常

主要条件：ECG、Holter、运动试验可见持续或非持续的左束支阻滞图形室速，频发室性期前收缩＞ 1000/24h。

6. 家族史

（1）主要条件：家族中患者经心肌活检或外科证实 ARVC。

（2）次要条件：家族中小于 35 岁患者由于右室发育不良导致猝死。

二、继发性心肌病

（一）缺血性心肌病

是指心肌缺血引起的，以心肌纤维化为主的心肌病。基本病因是冠心病，常有多次及（或）多发性心肌梗死史，心肌变性、坏死和纤维瘢痕形成，导致心肌收缩力减退和心室顺应性下降，最终发展为心衰。若心衰反复发作，心脏普遍性扩大，酷似扩张型心肌病改变，少数类似限制型心肌病。

临床表现：有明确冠心病史，以心绞痛和心衰症状为主，心脏呈普大型，左室扩大为主，左室扩大合并相对性二尖瓣关闭不全以及合并乳头肌功能不全时，心尖部可闻及收缩期杂音。

ECG：可有病理性 Q 波、ST-T 改变和各种心律失常。

X 线检查：心脏普遍增大，以左室扩大为主，心脏搏动减弱和肺淤血征象。

超声心动图：① 心脏普遍性扩大，以左室为主，并有舒张末期内径增大；② 室壁运动节段性减弱；③ 收缩前期（PEP）延长，左室射血时间（LVET）缩短，PEP/LVET 比例增加，左室射血分数（LVEF）下降，常＜ 0.35。

核素显影：核素心血池显像可见心腔扩大，室壁运动节段减弱，左心功能不全，心肌灌注显像呈按冠状动脉分布的多节段性灌注缺损。心肌代谢显像可见心肌代谢缺损，且多数有心肌灌注/代谢不匹配。

螺旋 CT：平扫可见冠脉内钙化，电影可见心脏增大，室壁运动节段性减弱等征象。

心导管和血管造影检查：左室舒张末压、左房压和肺动脉楔压增高。左室射血分数降低，左室腔扩大和多节段、多区域室壁运动障碍。冠脉造影常示多支冠脉病变。

鉴别诊断

本病需特别与原发性扩张型心肌病相鉴别，核素显影、冠脉造影和螺旋 CT 等检查有较高价值。

（二）内分泌病变与心脏

1. 甲状腺功能亢进性心脏病

甲状腺功能亢进症以 20～40 岁为最多，而并发心脏病者多在 40 岁以上，女性占多数。血液循环时间正常或加快。在严重心力衰竭出现之前，静脉压常为正常。有人相信甲状腺功能亢进症状不少为充血性心力衰竭的单独的原因，且多见于女性，随年龄与病程而递增。并发心房纤颤者发生心力衰竭也比无心房纤颤者为多。甲状腺功能亢进性心脏病的诊断可根据下列条件：

（1）已确诊为甲状腺功能亢进症。

（2）患者有下列心脏病病征之一项或多项：① 心脏增大；② 心律失常，如心房纤颤、传导阻滞等，但仅有窦性心动过速或期前收缩者不计入内；③ 心力衰竭。

（3）除外其他原因的心脏病。

（4）治疗甲状腺功能亢进症奏效后，心脏病基本治愈。

另外，遇到下列情况也应考虑甲状腺功能亢进性心脏病的可能：① 原因不明的阵发性或持久性房颤，心室率不易控制者；② 无法解释的持续性窦性心动过速；③ 心力衰竭用常规治疗收效不大者；④ 已有器质性心脏病的患者，伴发甲状腺功能亢进症状，而洋地黄疗效较差者。

心力衰竭时可使基础代谢率升高，故不能单独根据基础代谢率测定来确定诊断，必须结合甲状腺功能亢进的其他临床表现、血清蛋白结合碘测定或放射性核素 131 碘试验，以协助诊断。

甲状腺功能亢进性心脏病患者大多可在心尖区听到收缩期杂音，其响度可达 Ⅲ 级，有时也可出现舒张期杂音。心尖搏动弥散于心前区，触诊有如震颤，不少病例伴有心房纤颤，患者又以女性为多，可被误诊为风湿性二尖瓣膜病。所不同者，此种舒张期杂音如果存在，也仅为轻度，并非隆隆样，控制甲状腺功能亢进后，上述异常体征均可消失。此外也无左心房增大的征象。

老年甲亢心脏病患者的甲亢症状和体征常常缺如或不典型，患者常以心悸、胸闷气短、心绞痛就诊，易与冠状动脉硬化性心脏病相混淆，需仔细鉴别。在甲状腺功能亢进性心脏病时，心绞痛可能由于代谢过高、心动过速、心肌负荷过度，致心肌相对缺氧所致，故其出现与甲状腺功能亢进的严重程度有密切关系。甲状腺功能亢进被控制之后，心绞痛即消失。

此外，少数病例可伴有血压升高，收缩压偶尔可达 180mmHg，可与高血压性心脏病相混淆。所不同者，此病时舒张压不升高，反而降低，脉压增大，故不难与高血压性心脏病相区别。

2. 甲状腺功能减退性心脏病

是比较少见的疾病，又称黏液性水肿心脏病。甲减时，进行性黏液性水肿可引起心脏增大，可由心肌扩张及肥大或心包积液所致。

甲状腺功能减退性心脏病主要表现是：① 有甲减的典型表现，如体重增加、畏寒、嗜睡等；② 在黏液性水肿的基础上，出现劳动后呼吸困难或端坐呼吸、心绞痛、心动过缓等。

甲状腺功能减退性心脏病的诊断可根据下列的条件：

（1）确诊甲减。

（2）心动过缓，心脏扩大及（或）心包积液等心脏病征。

（3）除外其他原因的心脏病。

（4）经甲状腺激素治疗后，上述变化好转。

黏液性水肿患者的全身性水肿、浆膜腔积液、体重增加、呼吸困难、心悸、心脏增大、心音减弱、异常的静脉压，均可与充血性心力衰竭相似，两者难以鉴别。

黏液性水肿与黏液性水肿并发充血性心力衰竭的鉴别诊断要点是：① 黏液性水肿的静脉压往往正常而血压减低。并发充血性心力衰竭时，则静脉压及血容量却明显增高。② 黏液性水肿时肺动脉压及右心室压力正常，活动后心输出量增加，但无肺动脉或全身性静脉压的增高，这种情况在并发充血性心力衰竭时相反。③ 胸部 X 线检查，黏液性水肿时可有心脏增大及大量浆膜腔积液，但无肺充血的征象，并发充血性心力衰竭时则肺充血是其特征。④ 黏液性水肿的皮下水肿及积液对洋地黄及利尿剂治疗无反应，需要给予甲状腺激素替代治疗才能减轻水肿及积液。并发充血性心力衰竭时，则洋地黄有疗效。

3. 肢端肥大症性心肌病

部分肢端肥大症患者无高血压和冠心病，但出现不能用其他原因解释的心力衰竭、心律失常，应考虑肢端肥大症性心肌病的可能。本病无特征性病理改变。ECG 常示电轴左偏，ST 段压低，T 波低平或倒置和束支传导阻滞。超声心动图可见室间隔非对称性肥厚或左室肥厚，易被误诊为原发性肥厚型心肌病。实验室检查可见血浆生长激素及血浆生长介素 C 升高。头颅 CT 和脑部 X 线检查可确定垂体病变部位。

4. 糖尿病性心肌病

糖尿病患者如无冠脉病变或瓣膜病变，但有明显的心绞痛或急性心肌梗死的临床表现，伴有心脏扩大、心律失常及（或）心力衰竭，且排除其他原因的器质性心脏病，应考虑糖尿病性心肌病可能。其特征性病理改变为广泛的心肌微血管病变，心肌变性、退行性变和广泛局灶性坏死及心肌纤维化。可有各种心律失常。超声心动图可见心室顺应性降低，舒张功能障碍，晚期可有收缩功能障碍，EF 降低，搏出量减少等。

（三）酒精性心肌病

是指长期饮烈性酒致使心肌变性，表现为心脏扩大、心功能不全的一种心肌病。中年男性多见，其临床表现及实验室器械检查结果均酷似原发性扩张型心肌病。但其心肌活检示磷酸肌酸激酶、乳酸脱氢酶、苹果酸脱氢酶等升高。本病诊断主要依靠患者长期饮酒史，实验室器械检查示心脏增大和戒酒及治疗后心脏可缩小，再饮酒后复发。

（四）围产期心肌病（PPCM）

是指发生在妊娠最后 3 个月或产后 6 个月内原因不明的心肌疾病，临床表现与 DCM 相似，（参见第 40.3 节）。

（五）药物性心肌病

是指由于服用某些药物的患者，因药物对心肌的毒性作用，引起心肌损害所导致的心肌疾病。其临床表现和实验室器械检查结果与原发性扩张型心肌病、肥厚型（梗阻性）原发性心肌病相似。临床上能致心肌损害的药物众多，最常见的包括：① 抗癌药物如阿霉素、柔红霉素等；② 抗精神病药物如氯丙嗪、奋乃静等；③ 三环类抗抑郁药如氯丙咪嗪、阿米替林等；④ 可卡因。本病诊断主要依靠患者服药史，服药前无心脏病证据，服药后出现心律失常、心脏增大、心功能不全等征象，且无法用其他心脏病解释。

（六）心动过速性心肌病（tachycardia-induced cardiomyopathy）

是指由室上性或室性快速性心律失常引致的进行性心肌病变和心力衰竭。可单独发生或与其他心脏疾病合并发生。本病病因未明，心肌能量代谢障碍和心脏交感神经系统改变受到关注。本病主要临床表现为快速性心律失常伴心室增大、心室收缩功能受损及心力衰竭。实验室器械检查结果与原发性扩张型心肌病相似，控制心动过速后，心功能可有改善。

心动过缓，心脏舒张期越长，回心血量越多，心腔可能越大，严重心动过缓，需要植入心脏永久起搏器的患者常有心脏增大，尤其是心腔扩大。

（七）贫血性心脏病

重度慢性贫血常引起心脏扩张、心肌肥厚与变性，临床上出现心绞痛发作甚至心力衰竭。病因最多为钩虫病，患者皮肤与黏膜显著苍白，常有下肢凹陷性水肿而无发绀。由于周围血管扩张，舒张压降低，脉压增大，可出现周围血管征。心脏叩诊发现普遍性增大，心尖区与心底部可听到功能性收缩期杂音。由于心脏扩张，有时可在心尖区、主动脉瓣区与肺动脉瓣区听到功能性舒张期杂音。静脉压正常，臂舌与臂肺循环时间反而见缩短。心电图显示窦性心动过速、T 波平坦或倒置、ST 段降低、低电压等改变。

贫血性心脏病的诊断主要依据：① 患者有重度慢性贫血；② 有上述的心血管病征；③ 除外其他原因的心脏病；④ 经抗贫血治疗奏效后，上述的心脏病征基本复原。

（八）系统性红斑狼疮性心脏病

系统性红斑狼疮累及心脏者并非少见，且可引起心脏增大、心包积液甚至充血性心力衰竭。其临床表现可与风湿热、亚急性细菌性心内膜炎相似，但病理改变截然不同。心内膜、心包膜与心肌都可累及，病理解剖所见为心内膜下胶原纤维肿胀、弥漫性或局限性心肌炎症、冠状动脉分支内壁损害与血栓形成等。临床症状主要为发热、关节痛、贫血、心动过速、心尖区收缩期杂音（偶尔可出现舒张期杂音）、心包积液征、奔马律、非特异性心电图改变。如不及时积极治疗，往往死于充血性心力衰竭。

心脏病变发生于系统性红斑狼疮基础之上，如对此病有所警惕，则不致漏诊，但需注意与亚急性细菌性心内膜炎、风湿热等相区别。

（九）系统性硬皮病所致的心脏病变

硬皮病少见。心脏受累通常为此病的晚期现象。主要症状是劳动后气促与心律失常，偶尔引起心包炎，心脏损害通常并不严重，引起心力衰竭者也少见。但一旦发生心力衰竭，对洋地黄治疗反应不佳。

（十）脚气病性心脏病

是一种严重的脚气病类型，多见于热带与亚热带，较多侵犯从事强度体力劳动的青壮年人，或妊娠期和哺乳期的妇女。尤其是在炎热的季节，当食物中维生素 B_1 有长期的缺乏，而患者又罹患急性传染病或胃肠功能紊乱时，较易罹患。

脚气病性心脏病的主要临床表现是：胸闷、心悸、气促、发绀、尿少（但无蛋白尿）、颈静脉怒张搏动、心脏普遍性增大（尤以右侧心显著）、心动过速、心尖区收缩期杂音、收缩压升高、舒张压降低、脉压增大、周围血管征等。偶尔发生严重的心律失常。其他维生素 B_1 缺乏症状如纳差、膝腱反射消失、步态失调等也出现。急性心力衰竭常迅速发生，患者病情沉重、面容憔悴、发绀、端坐呼吸、烦躁不安，如不及时救治，往往迅速死亡。

脚气病性心脏病是心肌与神经系统的联合性病变，本病甚少发生，仅有少数病例报道，有人曾提出本病的诊断标准可供参考：

1. 心脏增大而心律多正常（窦性）：正常心律起源于窦房结，故患者虽发生奔马律，也为正常心律。
2. 下垂性水肿。
3. 静脉压升高。
4. 周围神经炎或糙皮病。
5. 非特异性心电图改变一般只有低电压、T_I 倒置、QRS_I 轻度改变、Q-T 间期延长等。
6. 有心脏病病变而能除外其他原因。
7. 显著的营养缺乏超过 3 个月以上。
8. 经维生素 B_1 治疗后症状缓解，心脏病病征消退。

（十一）高山性心脏病变

是高山病［高山（原）适应不全症］的表现之一。高山病是机体对高山环境一个反应过程，同时也是一个病理的过程。人由海拔较低、气压较高的地区，进驻海拔较高、气压较低的高山或高原地区（国内报告在 1167m 以上，或 1433m 以上），如未经适应锻炼，则可因缺氧而引起的一系列的病理现象，有人对高山病曾作出以下的临床分型（表16-2）。

表 16-2：高山病的临床分型

疾病	百分比	疾病	百分比
一、急性高山病	87.5	二、慢性高山病	12.5
（一）高山反应	84.8	（一）迁延性高山反应	4.0
1. 心脏型	13.7	（二）高山性出血症	1.1
2. 神经精神型	32.6	（三）高山性低血症	5.6
3. 胃肠型	15.5	（四）高山性心脏病	1.7
4. 水肿型	3.9		
5. 混合型	18.6		
6. 其他	0.5		
（二）高山性肺水肿	2.2		
（三）高山性昏迷	0.5		

高山病所致的心脏病变，起病急慢不等，因此可区分为下列两种类型：

1. 急性高山性心脏病

发生于进入高山（高原）后的半年内，是心脏对缺氧环境的一种急性反应。患者出现心悸、气短、心率加快等心脏症状，并伴有血中红细胞增多与血红蛋白量增加。心音多数亢进，心底部第二音常有分裂，多数出现心脏杂音，心脏扩大、心律不齐可出现，少数发展为急性左心衰竭。

2. 慢性高山性心脏病

发生于进入高山（高原）后的半年后，是因患者在高原地区工作一段时期之后，未能适应缺氧环境而引起的一种心脏病。患者主诉心慌、心前区不适与气喘。体检发现患者可有明显的发绀，心脏呈球形增大、心尖区与三尖瓣区收缩期杂音、肺动脉瓣第二音亢进。大多数有全身性水肿及其他体循环淤血征象。此病需除外其他原因所致的心脏病而确定之，特别是脚气病性心脏病与高血压性心脏病。

高山性心脏病的主要诊断依据为：① 原发病，发病在海拔 3000m 以上；② 肺动脉高压表现；③ 排除其他心肺疾病；④ 患者迁居平原地区后症状缓解或消失。

（十二）心脏淀粉样变性

心脏淀粉样变性十分少见，可为原发性或继发性，而以后者较多。二者的鉴别有重要意义，因如发现病因，除去病因后可治愈此病。

凡患者在 40 岁以上，有病因未明的心脏增大与心力衰竭，或伴有肺功能不全，应考虑原发性淀粉样变性的可能性。如兼有巨舌症，则可能性更大。如在慢性化脓性疾病过程中，出现明显的蛋白尿或肾病综合征，或兼有原因明确的心脏增大与心力衰竭，则有继发性淀粉样变性的可能性。

心脏淀粉样变性可表现为限制型或充血型心肌病的临床病象。充血性心力衰竭引起呼吸困难、水肿、颈静脉怒张、奔马律、胸水与腹水，心房纤颤常见。偶尔引起心绞痛，并可出现类似陈旧性心肌梗死的心电图。传导阻滞可引起晕厥。淀粉样变性累及肺脏时可引起慢性肺源性心脏病。肾脏虽常累及，但高血压不常见。

突出的心电图表现是低电压，尤其是肢体导联，左心室导联可有 T 波倒置，常有 P-R 间期延长与束支传导阻滞。常有心律不齐，例如期前收缩与心房纤颤。心电图可出现陈旧性心肌梗死。

X 线检查心脏可呈不同程度的普遍性增大，但心脏轮廓在透视下可显示“刻板样”，搏动高度减弱。

超声的典型表现为二维超声上可见增厚的左心室游离壁及间隔呈颗粒闪光点回声。

原发性约半数病例出现巨舌症，有重要的提示诊断价值。心脏淀粉样变性的诊断只有根据活体组织检查，牙龈活检或肝、脾穿刺活检也有诊断价值，但后者有一定的危险。刚果红试验在诊断上可供参考，但无危险性。

近年国内一组心脏淀粉样变性 5 例报告，本病临床表现无特异性，轻者无症状。重者表现为心律失常、传导障碍、难治性心力衰竭。本病又是多系统病变，症状广泛，水肿、贫血、蛋白尿、肝脾大、巨舌症及胃肠功能障碍等均可出现。超声心动图可发现心脏受累严重程度、病情演变和预后，但确诊主要依靠活组织病理学检查。

（十三）放射性心肌病

胸部或纵隔恶性肿瘤放疗时，心脏受到放射线损伤可引起放射性心脏病。包括心包炎、心肌病、冠脉病变、瓣膜病变和传导系统病变。放射性心肌病常与心包炎和冠脉病变同时出现，心肌弥漫性或片状纤维化，临床表现、实验室检查与原发性心肌病相似。

（十四）浸润性心肌病

是指某些异常代谢产物在心肌内积聚或浸润而引起的伴有心室舒张功能减弱的限制性心肌病，收缩功能

也可同时受损，本类疾病常具有遗传性。常见的有：

1.Fabry 病

为 X-连锁糖鞘脂代谢异常的隐性遗传病。心肌组织的溶酶体内糖脂贮积是本病多种心血管表现的原因。典型心脏表现包括心绞痛和心肌梗死（但冠脉造影正常）、左室壁增厚、左室功能不全和二尖瓣反流。ECG 示房室传导阻滞、P-R 间期缩短、ST-T 改变等。超声心动图示左室壁厚度增加，状若 HCM。

2. 血色素沉着病

为铁沉积于各种实质性器官所致。心脏受累的结果可导致混合性的扩张型/限制型心肌病。

3. 糖原贮积症

本病成年患者可出现心脏受累情况，最常见的标志是在 ECG 和超声心动图上呈现明显的左室肥厚征象。

52.4 爱泼斯坦畸形

如心影呈球形增大，肺野清朗，而肺动脉段凹陷，心电图 P 波高大，右束支传导阻滞，则很可能是爱泼斯坦畸形。患者常有发绀，右至左分流通过未闭的卵圆孔或房间隔缺损。本病常易被误诊为心包积液（参见第 44.1.2 节）。

52.5 大血管错位

在完全性大血管错位时，后前位 X 线检查心影呈“横置的蛋形”，因双侧心室增大，主要是右心室增大所致，后前位显示大血管根部特别狭窄，而侧位观察大血管根部明显增宽（参见第 44.1.2 节）。

53 局限性心脏增大

局限性心脏增大只有经 X 线检查方能作出诊断。

一、心包囊肿与心包憩室

为先天性疾病，多数患者无自觉症状，X 线检查见心包膜近膈角如发现有明显阴影，尤其在右侧者，应高度怀疑本病可能。参见第 27.4 节。

二、心室壁瘤（心脏膨胀瘤）

心室壁瘤比较少见，通常在心肌梗死后形成，最多位于左室心尖部。急性心肌梗死之后出现顽固性心力衰竭，或反复的心绞痛发作，或栓塞现象，均须考虑心室壁瘤形成。高血压是促进心室壁瘤形成的一个重要因素。由于心室壁的瘤样膨出，心界多呈局限性扩大，心脏搏动也较弥散。听诊心音减弱，有时有收缩期杂音。

X 线检查是诊断心室壁瘤的重要依据，其特点为：① 左心缘局限性凸出，或呈不对称性扩大；② 多轴透视检查可见凸出部心缘的搏动减弱、消失或反相搏动；③ 局部阴影密度增加或偶见钙化现象；④ 病变部位有心包粘连现象等。记波摄片上可详细观察到左心室各部分的搏动改变。

MRI 更能清楚地显示室壁瘤的图形。核素心血池扫描示心影突出部分与心腔相连。左室造影可显示室壁瘤的部位、大小和瘤体内有无血栓形成，同时能反映出心动周期左心室容积变化。心电图上有广泛心肌梗死的征象和 ST 段持久升高，超声检查也有助于诊断。

心室壁瘤最常见的临床表现是反复发作的心力衰竭，主要死亡原因是严重的心律失常（心室纤颤、三度房室传导阻滞等）、心力衰竭、栓塞症等。

三、心脏肿瘤

心脏肿瘤临床上少见，可为原发性和继发性，后者较前者多见。超声心动图、MRI、螺旋 CT 对其诊断有较高价值，尤其是螺旋 CT 在超声心动图难以诊断的潜在性肿瘤的诊断及肺部、纵隔和胸腔并发病变的观察方面，有明显优势。

（一）原发性心脏肿瘤

80% 为良性，多能手术治疗。

原发性良性心脏肿瘤多为黏液瘤，其中 3/4 位于左心房，左心房黏液瘤的诊断参见第 45.2 节。

原发性恶性心脏肿瘤（几乎都是肉瘤）甚少见，下列情况提示此病的可能性：① 迅速发展的心脏方面的自觉症状与心律失常；② 迅速发展的心脏增大或心脏部分性增大，在记波图上显示僵硬的、轮廓改变的心脏外形；③ 血性心包积液，抽液后迅速再行渗聚；④ 病程短（平均 4～6 个月），超声检查有助于发现较大的心脏肿瘤。

心脏肉瘤以血管肉瘤多见。患者多为中青年人，肿瘤侵及心包脏层则出现大量血性积液或心包压塞。诊断价值以 MRI、经食管二维超声心动图（2DE）、经胸 2DE 最高。确诊有赖于活检组织病理学检查。心包积液中肿瘤细胞检出率低。

（二）继发性心脏肿瘤

远较原发性为多见。原发肿瘤一般为癌，多位于肺、纵隔、胃、卵巢、肝、乳腺等器官及组织，尤以肺及纵隔更常见。

此病主要表现为心力衰竭、心律失常或心包积液，凡原因未明的、未能用洋地黄控制的进行性心力衰竭，原因未明的严重心律失常或穿刺抽液后迅速重再渗聚的血性心包积液，均须考虑恶性心脏肿瘤的可能性，特别是 40 岁以上的患者。如发现原发肿瘤的存在，则大致可能定心脏肿瘤为继发性。

X 线检查常显示下列的改变：① 心脏外形不整或局限性扩张；② 心脏内阴影增浓（心肌浸润），搏动减弱或暂停；③ 迅速的心影增大或块质形成。结合临床表现与超声检查，可能确定此病的临床诊断。本病预后恶劣，易发生猝死。

参考文献

1. 中华医学会心血管病学分会. 急性心力衰竭诊断和治疗指南. 中华心血管病杂志，2010，38（3）：195-208

2. 中华医学会心血管病学分会. 慢性心力衰竭诊断治疗指南. 中华心血管病杂志，2012，40（2）

3. 袁家讷，等. 运动 201 铊心肌断层显像对冠心病的诊断价值. 中华心血管病杂志，1989，17：271

4. 汪公亮，等. 关于慢性肺源性心脏病合并冠心病的诊断标准. 天津医药，1980，8：19

5. 郑更生，等. 心房黏液瘤的诊断. 中华内科杂志，1978，17：344

6. 全国心肌炎心肌病专题座谈会纪要. 中华内科杂志，1987，26：597

7. 中华医学会儿科学分会心血管学组. 病毒性心肌炎诊断标准（修订草案）. 中华儿科杂志，2000，38（2）：75

8. 心肌炎心肌病对策专题组. 关于成人急性病毒性心肌炎诊断参考标准和采纳世界卫生组织及国际心脏病学会联合会工作组关于心肌病定义和分类的意见. 中华心血管病杂志，1999，27：405-407

9. 陈璘，等. 核素显像在病毒性心肌炎诊疗中的意义. 中华内科杂志，2000，39（11）：749-750

10. 苏诚钦，等. 成人柯萨奇 A9 型病毒感染心肌炎. 中华医学杂志，1980，60（6）：345

11. 陈昌生，等. 成人病毒性心肌炎暴发性流行 15 例临床分析（摘要）. 中华医学杂志，1980，60（6）：336

12. 孙明，等. 病毒性心肌炎 40 例临床观察. 中华内科杂志，1979，18：415

13. 钱维顺，等. 肠道病毒性心肌炎——附 10 例分析. 中华内科杂志，1981，20（1）：19

14. 张国培，等. 心肌树胶样肿两例报告. 中华内科杂志，1959，7：164

15. 江顺林，等. 伤寒、副伤寒心肌炎的诊断. 中华内科杂志，1965，13：661

16. 崔君兆，等. 弓形体心肌炎、心包炎一例报告. 中华内科杂志，1981，20：688

17. 张桂山，等. 斐特拉氏心肌炎一例报告. 中华内科杂志，1963，11：926

18. 朱大勋，等. 药物变应性心脏损伤. 中华内科杂志，1976，15：108

19. 中华医学会心血管病学分会心肌病诊断与治疗建议。中华心血管病杂志，2007，35（1）：5-16

20. 杨鼎颐，等. 克山病（地方性心肌病），中华内科杂志，1984，23：445

21. 陆振岗，等. 潜在型克山病 157 例分析及早期诊断的探讨，中华内科杂志，1965，13：1095

22. 上海第一医学院中山医院，等. 原发性心肌病 74 例临床分析，中华内科杂志，1977，16：213

23. 刘浩，等. 原发性心肌病 4 例临床病理分析，中华医学杂志，1978，17：108

24. 郑敏文，等. 电子束 CT 血管造影对冠状动脉疾病的诊断与随访，临床放射学杂志，2003，22（增刊）：35-38

25. 张少雄，等. 电子束 CT 检出冠状动脉钙化及其与心肌灌注显像的对比研究，中华放射杂志，1998，32（2）：100-103

26. 杨英珍，等. 扩张型心肌病的诊断和治疗研究进展，中华心血管病杂志，2003，31（9）：645-649

27. 朱文玲，等. 扩张型心肌病超声诊断价值，中华心血管病杂志，2004，32（2）：97-98

28. 郜发宝，等.31PMR 波谱在扩张性心肌病的临床应用，中华放射学杂志，2000，34（1）：43-45

29. 李向民，等. 电子束 CT 在心肌病诊断中的临床应用，中华放射学杂志，2000，34（1）：46-48

30. 林戟，等. 放射性核素显像评价肥厚型心肌病，南京医科大学学报，1996，16（6）：549-551
31. 庞志显，等. 肥厚型心肌病的磁共振成像研究，中华放射学杂志，1995，29（10）：672-675
32. 闫明洲,等. 肥厚梗阻型心肌病冠状动脉造影结果分析,白求恩医科大学学报,2001,27(5):543-544
33. 马文英，等. 心尖肥厚型心肌病的临床诊断探讨，中华内科杂志，2000，39（9）：597-598
34. 徐国林，等. 心尖肥厚型心肌病的超声诊断及随访，中华心血管病杂志，2004，(2)：102-104
35. 冯颖青，等. 核素心肌断层显像诊断心尖肥厚型心肌病，中华核医学杂志，2002，22（6）：338
36. 李坤成，等. 心内膜心肌纤维化症的 MRI 诊断，中华放射学杂志，1998，32（4）：250-252
37. 张劲林，等. 致心律失常性右室心肌病/发育不良，中华内科杂志，2000，39（7）：491-493
38. 李琳，等. 致心律失常性右室心肌病的诊断与治疗现状，临床心电学杂志，2004，13（1）：54-58
39. 谢帕莎，等. 缺血性心肌病的临床特点，中国心血管杂志，2003，8（1）：65-66
40. 卫生部地方病咨询专家委员会克山病专业组. 慢型克山病治疗建议，中国地方病学杂志，2007，26(2)：211

第十七章　心包积液与心包摩擦音

心包积液与心包摩擦音都是心包疾病的重要体征。心包积液通常可经体格检查与 X 线检查确定。心包摩擦音则只有经由听诊而作出诊断，但由于其变化不定，往往是出现快而消失也快，在急性炎症病程中天天反复听诊才易于发现。心包摩擦音对干性心包炎有决定性诊断意义。心包积液则可见于渗出性心包炎及其他非炎症性心包病变。

干性心包炎（纤维素性心包炎）以心包摩擦音为临床特征。此音在病程中出现最早，通常也为整个病程中唯一的体征。此音通常在胸骨左缘心前区听到，呈微细的抓搔性质或具有较粗糙的刮擦性质，不向任何方向扩散，也不与心脏活动的某一时期相符合（在收缩期终末时较强，又侵占舒张期的初段）。此音有时只在短期内听到。有些病例触诊可同时发现心包摩擦感。干性心包炎发病可急骤，伴有高热与重度全身不适，但少数发病缓慢渐进，几乎无任何不适，多数病例因心前区痛就诊，可甚严重，须与急性心肌梗死、胸膜炎、自发性气胸或纵隔气肿等相区别，急性心包炎时，胸痛的特点是深呼吸时或转动胸廓时加剧，应注意与急性肺栓塞的胸痛鉴别，急性心肌梗死的胸痛则不具此特点。如胸痛发生后 24 小时内能听到心包摩擦者，则更支持急性心包炎。心电图检查常有助于二者的鉴别。

渗出性心包炎最常见的症状是气短与胸部郁闷感，有时心前区有持久的压迫性疼痛。如心包内有大量渗出液，可发生严重的呼吸困难，触诊心尖搏动微弱与未能触知，叩诊心浊音界向两侧扩大，呈梯形或三角形，心底部浊音范围卧位时增宽、坐位时缩小，心浊音皆为绝对浊音，听诊在肩胛角下一片浊音区（Ewart 征），有时可见心前区胸壁的肋间隙展平，或有轻度皮肤水肿。脉搏细速，动脉血压下降，脉压小，静脉压上升，当积液大量时出现奇脉（吸停脉）。迅速增长的大量心包积液可引起心包压塞征。临床表现为静脉压不断升高、颈静脉怒张、进行性肝大、心动过速、动脉血压持续下降，甚至发生休克。

在心包积液时，X 线检查心脏正常轮廓消失，心影呈三角形或梯形扩大，卧位时心底部阴影加宽，立位时缩窄，心搏显著减弱，往往与心底部大血管阴影的正常有力搏动呈鲜明的对比：如积液量少，则叩诊检查不如 X 线检查的准确。心包积液量甚少时，在病程进行中需重复 X 线摄片，作前后对比，较易发现心脏阴影增大，而提示渗出性心包炎的诊断。

渗出性心包炎的心电图所见为窦性心动过速，普遍性低电压，胸导联 R 波电压降低，尤以 V_5 的 $R < 1mV$ 具有较高敏感性，再结合肢体导联电压降低是重要的诊断线索（图17-1）。在疾病的早期，各导联 ST 段凹面向上抬高（$S\text{-}T_{aVR}$ 下降）、T 波高耸，与心肌梗死的改变不同，故甚有助于与心肌梗死的鉴别诊断（表17-1）。

偶尔在个别的心肌疾病（如心肌炎、脚气病性心脏病）病例，由于心脏高度普遍性增大，心影向两侧扩大，并可出现心脏搏动微弱与心音减弱、脉压小等类似渗出性心包炎的征象；又如心肌松弛，卧位时也可出现心底部加宽的改变，致可互相混淆。渗出性心包炎与心脏普遍性增大的鉴别（表17-2），除根据心脏搏动与心音的强弱、心界随不同体位而改变、奇脉之有无等体征之外，尚需同时参考下列各点：

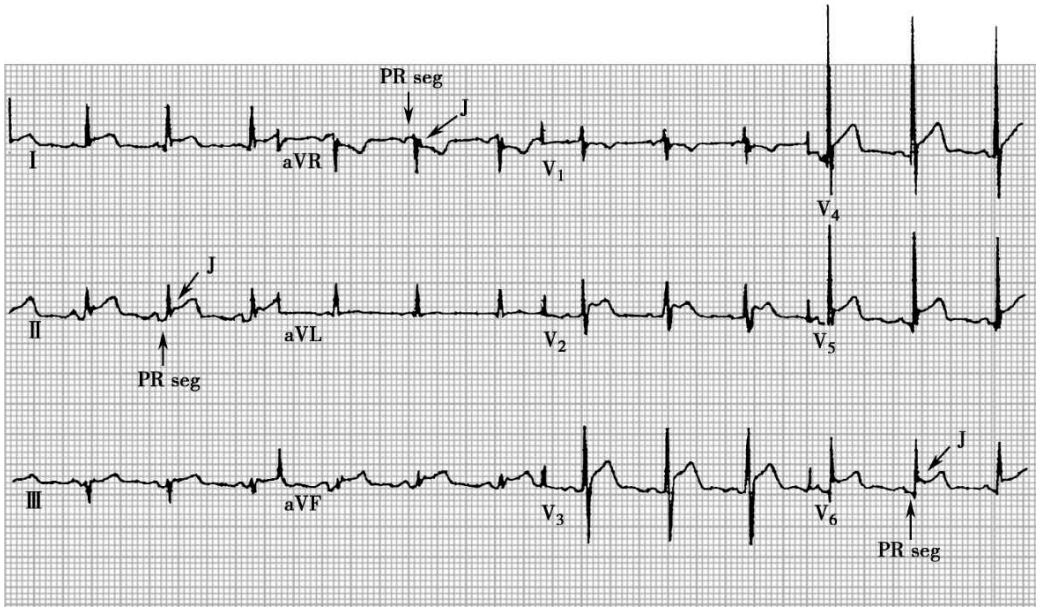


图 17-1: 急性心包炎心电图

表 17-1: 渗出性心包炎心电图表现与急性心肌梗死鉴别

心电图表现	渗出性心包炎	急性心肌梗死
ST 段形态	凹面向上抬高	凸面向上抬高
PR 段偏移	有	无
异常 Q 波	无	有
T 波倒置	于 ST 段正常化后出现倒置	T 波倒置伴随着 ST 段抬高
分布导联	广泛	梗死相应导联
ST/T 比值	＞0.25	不适用
演变时间	数天～数周	数小时～数天
对应性改变	无	有

表 17-2: 渗出性心包炎与心脏普遍性增大的鉴别

	渗出性心包炎	普通性心脏增大病史
病史	结核病、恶性肿瘤等病史	脚气病、风湿热、白喉及其他急性感染病史
桡动脉触诊	常有奇脉	可能有交替脉心尖搏动
心尖搏动	在浊音界以内；搏动局限、减弱或消失	心尖搏动与浊音界相一致，搏动弥散、减弱

	渗出性心包炎	普通性心脏增大病史
心脏听诊	心音遥远，一般无杂音（风湿性者例外）；可能有心包摩擦音，有则诊断确定	第一心音低钝；或出现杂音，可能有奔马律
X 线检查	肺野清朗，心脏呈三角形或梯形	肺野淤血，心脏常呈球形
心电图	Q-T 间期多属正常或稍缩短	Q-T 间期延长，房室传导阻滞等
超声	有心包积液的征象	无

（1）心脏听诊：

如先有心包摩擦音出现，则渗出性心包炎的诊断确定。

（2）胸部透视：

渗出性心包炎时肺野在 X 线透视下常较清朗，而心脏增大时则常合并肺淤血。

（3）心脏右前斜位透视：

在食管吞钡检查时，渗出性心包炎与心脏增大虽都可将食管压向后方，但二者的表现不同：前者将食管后压成一较大的弧形，位较靠下；后者多伴有左右两侧心力衰竭，由于左右心房扩大的结果，致将食管向后压迫，可形成两个弧形。

（4）心电图检查：

在渗出性心包炎时 Q-T 间期仍为正常，而心脏增大时 Q-T 间期常显著延长。

（5）X 线记波摄片：

根据波形的改变，有助于诊断和鉴别心肌疾病与心包疾病（心包粘连、心包积液）。近年来有医院行心包充气造影，比常规心脏摄片更好的显示心包腔，壁层心包厚度、形态及心脏影，在诊断心包钙化、心包缩窄方面有较高的敏感性。

（6）超声检查：

对提示心包积液的有无、多少与穿刺定位，往往有重要的帮助，心包压塞时超声心电图有特征性表现。二维超声心动图目前是区别全心包积液和包裹性心包积液的金标准。

（7）血流动力学检查：

对心包压塞与慢性缩窄性心包炎的诊断和鉴别诊断有一定的价值。

（8）CT 扫描：

多层次断面摄影能清晰观察心包病变。CT 扫描能根据心包增厚、粘连和钙化，而作出缩窄性心包炎的诊断。

（9）诊断性心包穿刺：

如上述检查未能明确病因学诊断，则在 B 超导引下作心包诊断性穿刺，抽取积液作病因学检查。

（10）纤维心包镜检查：

现普遍采用导管和心包穿刺相结合的方法，可以提供心脏压塞绝对肯定的诊断，测定血流动力学的受损情况，通过心包抽液血流动力学改善的证据来指导心包穿刺抽液，可以测定同时并存的血流动力学异常，已成为心包疾病的重要诊断手法之一。

引起心包积液与心包摩擦音的疾病颇多，现按表17-3的顺序讨论于下：

表 17-3: 引起心包积液与心包摩擦音的疾病分类

Ⅰ. 感染性心包疾病	（一）风湿性心包炎
一、结核性心包炎（首位）	（二）系统性红斑狼疮性心包炎
二、化脓性心包炎	（三）硬皮病性心包炎
三、病毒性心包炎（第三位）	（四）结节性多动脉炎并发心包炎
四、寄生虫性（阿米巴、丝虫）心包炎	（五）类风湿关节炎并发心包炎
五、真菌性心包炎	（六）心包切开术后综合征
Ⅱ. 非感染性心包疾病	（七）心肌梗死后综合征
一、结缔组织病性及变态反应性心包炎	二、代谢障碍性心包炎与心包积液

（一）尿毒症性心包炎	（二）并发于邻近器官疾病的心包炎
（二）黏液性水肿并发心包积液（甲减）	（三）放射性心包炎
三、肿瘤性心包炎与心包积液（第二位）	（四）外伤性心包炎
四、其他原因所致的心包炎与心包积液	（五）胆固醇性心包炎
（一）特发性心包炎	（六）心包积水

54 感染性心包疾病

一、结核性心包炎

长期发热、心前区疼痛与气促，是结核性心包炎患者就诊时最常见的主诉。此病是较常见的心包疾病，而在各种心包炎中也占最多数，如国内报告一组 106 例急性心包炎中，结核性占 66 例。结核性心包炎的临床特点是发病较缓，毒血症症状较轻，渗出液多为大量，且多为血性，病程经过较长，最后常发展为慢性缩窄性心包炎（参见第 92 节）。

临床上诊断结核性心包炎的主要根据是：① 长期不规则的发热，发热虽可较高，但患者往往无严重的中毒面容；② 有心包外结核病存在，最常见者为肺结核、结核性胸膜炎与淋巴结结核；③ 心包渗出液常为大量，可达 1000ml 或更多，多数为血性，虽经多次抽液，仍有重行积聚的倾向；④ 血象白细胞总数多为正常，也有轻度增多或轻度减少；⑤ 心包渗出液培养或动物接种可发现结核杆菌（阳性率为 25%～50%）。若在渗出早期同时进行心包液和心包活检可见结核性肉芽肿及干酪样坏死灶，确诊的可能性非常大，但必须强调心包活检正常不能排除结核性心包炎，找到肉芽肿及干酪样物质但无活的结核菌也不能诊断；⑥ 心包液中 ADA 活性达 40U/L 或更高的诊断敏感性和特异性分别为 93% 和 97%；⑦ELISA 检测抗结核抗体（抗 PPD-IgG）诊断敏感性和特异性分别为 86% 和 97.8%，浆膜腔积液浓度/血液浓度＞ 1 支持诊断。结核性心包炎首先需注意与风湿性心包炎相区别（表17-4）。

结核性心包炎的经过轻重不等，有些患者无明显的心包外结核病（例如经常规 X 线检查未能发现的纵隔淋巴结结核）、发热较低、发热期较短、心包积液细菌学检查阴性、病程较短，与特发性心包炎难以区别，其鉴别见第 55.4 节。

肝大是结核性心包炎最常见而突出的体征之一，并常伴有疼痛与压痛，同时患者又有长期发热，可被误诊

表 17-4: 结核性心包炎与风湿性心包炎的鉴别

	结核性心包炎	风湿性心包炎
病史	有心包外结核病史	发病于风湿热病程中，常为风湿性心脏炎的部分表现
起病	缓慢	常较急
心包积液	量常较多，可引起心包压塞征，多有再积聚的倾向；多为血性，培养或动物接种25%～50%可找到结核菌	量常较少，常自行吸收，穿刺抽液；积液一般为浆液性，黄色，结核菌检查阴性
血象	白细胞总数多在正常范围，中性粒细胞增多较不显著	白细胞总数量增多，中性粒细胞增多显著
血清抗“O”抗体	不增高	明显增高，常达 1∶500 或以上
心电图	无房室传导阻滞、二联律等提示心肌炎的征象	可出现房室传导阻滞，二联律等提示心肌炎的征象
水杨酸制剂的疗效	无	常有优良疗效
病程、转归	病程长，常发展为慢性缩窄性心包炎	病程短，不致发展为慢性缩窄性心包炎

为肝脓肿或胆道感染。

二、化脓性心包炎

化脓性心包炎是经过急重、预后较差的疾病，持续仅数天，只有早期诊断与积极治疗，方有治愈的希望。常见症状有高热、寒战、盗汗、呼吸困难，大部分患者无典型的心包性胸痛症状，几乎所有的患者都有心动过速，但存在心包摩擦音的患者少于半数。化脓性心包炎较多通过以下几个途径而来：① 胸腔手术或创伤后早期术后感染的直接蔓延；② 与感染性心内膜炎有关；③ 膈下化脓性病灶蔓延；④ 菌血症时血行播散。致病菌最多为金黄色葡萄球菌，其次为大肠杆菌、肺炎双球菌、链球菌等，化脓性心包炎常继发于化脓性皮肤感染、败血症、肺炎、骨髓炎等病程中。但也有不少未查出原发病灶，心包渗出液为脓性或脓血性，常能找到化脓性细菌。肺炎并发心包炎在发病初期最易忽略，如能发现心包摩擦音，则可确定诊断。心包积液培养在病原学诊断上有重要意义。

概括说来，化脓性心包炎的诊断依据有：① 急性感染全身中毒症状严重，如高热、白细胞增高等；② 有急性心包填塞的症状；③ECG 示低电压，ST 段和 T 波改变；④X 线片显示心影扩大；⑤ 心包穿刺获脓液可确诊；⑥B 超见心包增厚，心包内液性暗区，特别是心包内探及光点增粗的絮状物诊断价值更大。

误诊或漏诊的原因可能由于：① 原发性化脓感染灶或败血症的临床表现比较突出，以致对心包炎的体征未及注意而致漏诊；② 起病较缓，一般中毒症状不太严重，血象白细胞计数不太高，或由于病初心包积液中未见有大量脓细胞，或由于心包积液为血性，致误认为结核性心包炎。一旦怀疑或确诊化脓性心包炎应立即行心包穿刺，查心包积液的革兰氏、抗酸染色与真菌，并做心包积液与体液培养。

有报道肺胸膜放线菌病可蔓延至心包膜而引起心包炎。

三、病毒性心包炎

临床上大多数非特异性心包炎极可能为病毒所致，已确诊为乙组柯萨奇病毒、埃可病毒、乙肝病毒所致的心包炎，国内仅见少数报道。带状疱疹病毒致急性心包炎国内见一例报道。病变可累及心肌与心包。此病主要流行于夏、秋二季，但也可为散发性。病情较轻，病程短。心包积液及（或）心包组织检查是确诊的必要条件，主要依据 PCR 或原位杂交技术，血清抗体滴度增加 4 倍可提示但不能确诊。柯萨奇病毒可从患者粪便与鼻咽部分泌物中分离出，也有助于此病的诊断。

四、寄生虫性心包炎

（一）阿米巴性心包炎

阿米巴性心包炎临床上罕见，常见阿米巴肝脓肿向心包腔穿破引起。患者有一般急性心包炎的症状与体征。如患者有肝脓肿或（及）胸膜阿米巴病而出现心包病征，应考虑本病，心包穿刺可抽得棕褐色（巧克力色）脓液，是此病的特点。但在心包穿刺液涂片中不易找到溶组织阿米巴滋养体，而培养则较易于发现。如作抗阿米巴治疗（氯喹、甲硝唑）获得治愈，可证实诊断。后期可演变为慢性缩窄性心包炎。

（二）丝虫性乳糜性心包炎

此病罕见，国内仅有少数病例报告。大多数患者无胸痛、胸闷等明显症状，常于 X 线片或超声心动图上发现大量积聚缓慢的心包积液时引起注意。心包积液为乳糜性，镜检微丝蚴阳性，血中微丝蚴也呈阳性，经穿刺抽液与乙胺嗪、卡巴胂治疗后心包积液完全吸收，血中微丝蚴也消失。

五、真菌性心包炎

国外文献也有报道荚膜组织胞浆菌引起的心包炎。此病的好发人群包括免疫功能低下（先天免疫缺陷、使用免疫抑制剂或非甾体类抗炎药、艾滋病等）患者，严重烧伤患者，接受强力广谱抗生素治疗的患者，过度劳累个体以及婴儿（尤其是早产儿）。对原因未明的持久性心包炎，需考虑真菌感染的可能性。

六、立克次体性心包炎

此病罕见，恙虫病（由恙虫病东方立克次体引起的急性传染病）引起的心脏损害主要是心肌炎，少数病例在心脏 B 超检查出少量心包积液。临床表现以心肌炎所致的心悸、胸闷、胸痛为主，伴高热、皮疹、焦痂、淋巴结肿大，心电图和心肌酶谱有心脏损害的表现，血清外斐反应 OXK 效价明显增高，诊断不难。氯霉素和强力霉素治疗有效。

55 非感染性心包疾病

55.1 结缔组织病性及变态反应性心包炎

一、风湿性心包炎

据国内临床资料，风湿热合并心包炎者占 6%～12.1% 不等。临床上诊断为风湿性心包炎者为数较少，其原因之一可能为诊断心包炎的重要体征——心包摩擦音持续时间极为短暂（数小时至两三天），易于忽略。

风湿性心包炎多发生于青年人，中年人少见，而老年人则更少见，单纯的风湿性心包炎少见，患者常合并风湿性心肌炎与心内膜炎，即所谓全心炎，且心肌炎与心内膜炎的征象常较突出。风湿性心包炎与常与心脏外风湿性病变并发，最多者为多发性关节炎。

风湿性心包炎可为干性（纤维素性）或渗出性（浆液纤维素性）。在风湿病过程中出现心包炎时，提示风湿病的活动性加重，临床上出现体温突然升高、血沉加快、心搏与呼吸显著加速。此种心搏与呼吸次数的增加，往往超过体温升高时常见的比例。心包摩擦音常仅持续短暂时间而消失，或时隐时现，因此临床上可能忽略；临床上对拟诊为风湿热的患者，当病情加重时，须天天注意细心听诊，方可有所发现。

风湿性心包炎的诊断标准依据如下：有心前区胸痛、心包摩擦音或有心包渗出的超声心动图的证据，同时具有关于急性风湿热的临床标准和原先的 A 组链球菌感染血清学证据。

风湿性渗出性心包炎通常为浆液性，极少为血性，液量通常不多，一般不超过 300ml，但偶尔也可多至 1000ml 或以上，如渗出液量较少，通常经 2～3 周自行吸收，因而甚少需作心包穿刺抽液，水杨酸制剂及肾上腺皮质激素对此病有优良的疗效。

风湿性心包炎痊愈后，一般只引起局限性松弛的粘连，不累及整个心包，因此不致妨碍心脏活动功能。国内仅见 1 例报道风湿性心脏病二尖瓣狭窄合并原因不明的缩窄性心包炎。

风湿性心包炎与结核性心包炎的鉴别诊断，主要根据患者风湿热的其他表现、发病较急、病程较短，以及对水杨酸制剂的优良疗效和较良好的预后，其与特发性心包炎的鉴别参见第 55.4 节。

二、系统性红斑狼疮性心包炎

系统性红斑狼疮性心包炎常在活动期突然发生，但也可发生于亚急性期或慢性期。心包炎的存在国内临床报道约 1/4 出现明显症状体征。心包炎多数为干性，主要体征为心包摩擦音，痊愈后常遗留心包粘连增厚，如发生心包积液，多为浆液纤维素性，少数为血性，积液可达数百毫升，细胞分类以中性粒细胞为主。在周围血液内或（及）心包渗出液内找到狼疮细胞，抗核抗体阳性可确定此病的诊断。

此病在鉴别诊断上须注意与风湿性及结核性心包炎相区别。患者常有游走性关节痛、发热、血沉加快、心电图上甚或可出现 P-R 间期延长，肾上腺皮质激素治疗有显著疗效，与风湿性心包炎相似，但根据患者的特征性面部蝶形红斑、白细胞减少、肾脏损害的表现等，应多考虑系统性红斑狼疮的可能性，有决定性意义的是面部蝶形红斑及红斑狼疮细胞的发现。如临床表现符合，两项征象当中出现任何一项时，即可肯定诊断。此病与结核性心包炎的鉴别，除根据后者常有心脏外结核病、积液通常为大量、积液中可找到结核杆菌，一般无显著的白细胞减少等情况外，主要仍根据本病有多个器官损害的征象，面部蝶形红斑或（及）狼疮细胞的发现，血清抗核抗体效价升高等。

三、硬皮病性心包炎

硬皮病心脏受累常为晚期征象。由此病引起的心包炎十分罕见。心包积液的特征是草绿色，蛋白含量＞5g/L，细胞数量少，无自身抗体，补体和免疫复合物含量低。

四、结节性多动脉炎并发心包炎

结节性多动脉炎甚少并发心包炎，偶尔引起大量血性心包积液并出现心包压塞症状。

五、类风湿关节炎并发心包炎

近年强调类风湿关节炎可为成人心包炎病因之一。但也可见于儿童乃至 60 岁以上的类风湿关节炎病例。其常见表现为发热、心前区疼痛、呼吸困难和心包摩擦音，并伴有关节炎症加重和胸膜炎。结缔组织病的心脏表现与心包炎发生率见表17-5。

表 17-5: 结缔组织病的心脏表现

	心包炎	缩窄性心包炎	瓣膜病变	心肌炎	冠状动脉炎乃至心肌梗死
类风湿关节炎	＋＋＋	＋	－	±	±
系统性红斑狼疮	＋＋＋	＋	－	＋＋	±
硬皮病	＋＋	－		＋	－
结节性多动脉炎	±	－		±	＋＋
多发性肌炎	±	－		＋	－
Reiter 综合征或（及）强直性脊椎炎	＋	－	＋（主动脉瓣关闭不全）	－	－

六、白塞病性心包炎

白塞病伴有较高的心脏病变发生率，急性心包炎是其最常见的心脏损害。心包积液可以是纤维蛋白性或渗出性，也可合并胸腔积液，结合其特征：反复发作的口腔溃疡、生殖器溃疡、眼色素膜炎、皮肤损害等，诊断不难。国内报告一组 42 例有心脏损害的白塞病，其中 10 例表现为心包积液，糖皮质激素或免疫抑制剂治疗有效。

七、心包切开术后综合征

在心脏手术（如先天性心脏病手术、二尖瓣分离术）后 10 天至 4 周间，患者可出现发热、胸痛、心包炎、胸膜炎等症状，症状轻重不一。实验室检查有白细胞增多、血沉加快、嗜酸性粒细胞暂时性增多、C 反应性蛋白试验阳性等改变。50% 病例有心包摩擦音，有些病例则出现不同程度的心包积液，积液可以是草绿色的、血清样的或纯血性的，蛋白含量高于 4.5g/dl，白细胞计数在 3000～8000/mm^3（包括淋巴细胞和粒

细胞）。心包积液与胸腔积液均未能证明有细菌的存在。症状常能自行缓解。必须注意的是心包积液在心脏手术后是非常普遍的，在术后 10 天内有 56%～84% 的患者发生。所以，心包切开后综合征的诊断必须排除其他原因引起的术后发热，包括感染和病毒诱发的灌注后综合征，后者具有不典型的淋巴细胞增多、发热及脾大。本病预后优良。发病机制可能与自身免疫作用有关。

八、心肌梗死后综合征

也称 Dressler 综合征，其发病机制有人认为可能与自身免疫有关。病情经过良好，典型病例发生于心肌梗死之后 1 周至数月，发生率为 0.5%～5%。主要临床表现有持续发热、胸痛、血沉加快、白细胞增多、心包炎、胸膜炎与肺炎等。此综合征主要与继发于急性心肌梗死的心包炎相区别：后者心包摩擦音发生较早，通常在心肌梗死后第 2～4 天出现，持续时间短而易于消失，一般不产生明显的心包积液，心电图特征是 P-Q 段持续压低超过 24 小时；此综合征心包摩擦音出现较晚（大约在心肌梗死后第 2～11 周），持续较久（7～10 天或数周），有时并发左侧胸腔积液，有些病例有心包积液，甚至需要穿刺放液，因此二者一般不难区别。不伴有心脏压迫的心梗后心包炎必须与急性肺栓塞，更重要的是与反复心肌缺血相鉴别：① 硝酸甘油可明显缓解疼痛；② 无心包摩擦音；③ 新出现的区域性 ST 段和 T 波改变伴有相对应的改变，为反复心肌缺血的特征表现；④ 心梗后心包炎典型的 T 波形态演变特征：心梗发病数天后 ST 段恢复至基线伴 T 波低平、倒置，数周或数月后 T 波恢复正常。

九、其 他

国内报道一例亚急性甲状腺炎（De Quervain 病）致心包积液，为中量稀薄渗出液，激素治疗有效。

55.2 代谢障碍性心包炎与心包积液

一、尿毒症性心包炎

尿毒症性心包炎是一种伴有纤维素性渗出物的无菌性炎症，常发生于慢性肾衰患者透析之前或透析开始数月中。国内文献报告尿毒症患者 12.9%～35% 合并尿毒症性心包炎，一般认为由于体内氮代谢产物与酸类蓄积，刺激心包膜而引起。通常少有渗出液，主要体征为心包摩擦音，出现于心底部、心前区或局限于狭小的区域。患者常有不同程度的心前区疼痛或仅有压迫感，但不一定有发热。由于患者的尿毒症症状相当明显，心包炎本身的症状往往较不显著。

尿毒症性心包摩擦音往往为尿毒症后期的表现。但如尿毒症的原因为可逆性，则一旦肾功能改善后，心包摩擦音常可消失。

慢性肾衰竭患者做慢性透析时，可于透析开始后不久出现心包炎，发生原因与尿毒症及肝素化引起渗血有关，也可同时并发心肌病变，表现为奔马律、心律失常等。

二、黏液性水肿并发心包积液

黏液性水肿并发心包积液者近年来有增多的趋势，其原因以甲状腺功能减退为主，甲状腺功能减退的患者 5%～30% 可发生心包积液。患者有黏液性水肿的一般表现，心包积液征象，并且可有巨舌及静脉压升高，这些表现均为甲减的特征。婴儿、老年人患者可能无症状。有时需与结核性心包炎相区别。其特征是心包积液量很大，心率不快，心包压塞症状不明显，积液比重高、富含蛋白质与胆固醇，而细胞数少，应用甲状腺制剂治疗，症状迅速好转。

55.3 肿瘤性心包炎与心包积液

心包肿瘤往往为继发性，原发肿瘤通常为肺癌、乳腺癌、淋巴瘤、白血病及腹腔脏器肿瘤等，但身体任何部位的癌，均可转移至心包。心包原发肿瘤有间皮瘤、畸胎瘤、血管肉瘤、恶性组织细胞病等，均很少见。心包积液常为血性，可为大量，虽经反复穿刺抽液仍再次渗聚。如患者年龄较大，且体内有原发癌，发病徐缓隐袭，心前区疼痛轻微或不明显，积液为血性，应多考虑心包转移癌的可能性。也见一例淋巴瘤纵隔受累引起乳糜性心包积液的报道。如在心包积液中找到癌细胞，则诊断明确，癌性心包炎近年国内报告有增加的趋势，主要见于老年人。还应注意的是 2/3 恶性心包积液患者积液原因是放疗，而非肿瘤所致，故应做心包穿刺液检查。

有些病例由于癌组织崩溃或混合感染而致发热。如原发癌隐蔽，则须注意与结核性心包炎相区别。晚期肿瘤患者由于恶性疾病本身或接受治疗使免疫受抑制，亦有可能合并结核性或真菌性心包炎。

白血病性心包炎少见，一般见于急性白血病。此病的诊断一般不难，如白血病患者有心包炎的表现，而能除外其他原因者，一般都可诊断为白血病性心包炎，心包积液大多为浆液血性，不白血性白血病的白血病性心包炎诊断较为困难，由于此时血象无明显改变，易被误诊为结核性心包炎或播散性红斑狼疮心包炎。另一方面，偶尔结核性心包炎也可引起类白血病反应，与白血病性心包炎相混淆，但此反应在积极的抗结核疗程中一般持续时间不长，经动态观察可以鉴别。蒽环类化疗药物阿霉素等的心脏毒性亦可表现为心包炎，应注意鉴别。偶尔恶性组织细胞病以心包炎为主要临床表现，但骨髓涂片检查可确定诊断。

55.4 其他原因所致的心包炎或心包积液

一、特发性心包炎

急性特发性心包炎又称急性非特异性心包炎，是近几十年来急性心包炎的主要病因之一，病因不明，可能与病毒感染及其引起的免疫反应有关，目前有许多学者将此病和病毒性心包炎归为一类。

其诊断依据概括是：① 发病前约 2/3 有急性病毒感染史；② 起病急骤，高热，剧烈胸痛；③ 有心包摩擦音；④ 心包穿刺为非特异性浆液；⑤ 病程短（4～8 周）。约三分之二患者于发病前数周曾患急性上呼吸道感染，急性期与恢复期血清病毒抗体效价可有改变，提示病因可能为病毒。

急性非特异性心包炎在病理学上为一种浆液纤维素性心包炎，多见于青壮年人，经过一般良好，但有复发倾向为其特征。此病的临床特点是多数发病急骤，伴有剧烈的胸骨后或心前区疼痛、发热、心包摩擦音，以及小量乃至中等量心包渗出液，但也见有大量积液引起心包压塞者。血象常呈轻度或中等度白细胞增多。心前区痛为最突出的症状，几乎见于所有的病例。疼痛性质为刺痛、刀割样痛、绞痛或重压感等，呈阵发性或持续性。疼痛可向肩部、背部及手臂放射。常有发热，多属轻度，但也可高达 40℃。发热可持续数天乃至 3～6 周之

久。约 23% 病例有再发，国内报告一组 3 例反复发作的原因未明的心包炎，一例病程长达 222 天，一例并发渗出性胸膜炎，各例均有明显的心包压塞征象，但经 ACTH 静脉滴注治疗后很快改善。

此病最重要的体征是心包摩擦音，发生率在 70% 以上；如注意及早检查，则大多数病例都可发现，通常在胸痛发生后数小时即可听到，多在 24～48 小时后消失，但也有持续数周或数月之久的，少数病例可出现奔马律，偶有发生阵发性心动过速，约 25% 病例伴发胸腔渗出液。心包积液为浆液性，呈草黄色、暗黄色、琥珀色，也可为血性，细菌检查阴性。后期不致发展为缩窄性心包炎。

此病与其他原因所致的急性心包炎鉴别，通常多无困难。

风湿性心包炎发病虽急，但发热往往较高，心前区疼痛轻微，临床上大多同时伴有心肌炎、心内膜炎、多发性关节炎或其他风湿热病征，心电图描记可发现 P-R 间期延长，水杨酸制剂疗效良好也有助于鉴别。

结核性心包炎进展较慢，胸痛较轻，病程较长，心包积液较多，心包积液可找到结核杆菌，且发展为慢性缩窄性心包炎者甚为常见。二者的鉴别有时并不容易，因此，对于不典型病例，不经过详细的检查与长期观察，不可轻易下急性非特异心包炎的诊断。如结核菌素皮内试验阴性，则结核性心包炎的可能性甚少。对高度怀疑结核性的病例，可考虑进行抗结核治疗，以免耽误病情。

此病也常须与急性心肌梗死相鉴别。

慢性特发性渗出性心包炎少见，病因未明。心包积液持续时间长，患者无明显急性心包炎史，可无心包压塞征象，多数系偶然发现。少数病例最后可发展为心包缩窄。国内作者报道认为早期手术治疗可较晚期行缩窄剥离手术安全和有效。

二、并发于邻近器官疾病的心包炎

心、肺、胸膜与纵隔疾病累及心包，引起心包炎者比较少见，急性胰腺炎并发心包压塞亦仅见个案。如心肌梗死的损害由心室肌蔓延至表面，累及心包膜，则可引起浆液纤维素性心包炎，此即继发于急性心肌梗死的心包炎。其主要临床特征为心包摩擦音，通常在心肌梗死发病数天后可听到，有时在患者已无早期病程中的心前区疼痛时，方出现心包摩擦音。此音甚少在发病 36 小时之内听到，这种情况与急性非特异性心包炎的临床鉴别有重要意义。这种心包炎罕有发生积液现象。在出现心包摩擦音的同时，患者常有发热、白细胞增多、血沉加快等症状，其原因并非由于心包炎症，乃因心肌梗死所致的异性蛋白吸收所引起。继发于心肌梗死的心包炎与心肌梗死后综合征的鉴别参见第 55.1 节。

主动脉夹层分离患者可因急性心包积血引起心包压塞症状，死亡率高。

三、放射性心包炎

纵隔 X 线放射治疗后可引起放射性心包炎，有时可引起心包缩窄。在放射治疗后须经一段潜伏期（可长达 4～6 周）然后发病。可并发或不并发放射性肺炎。

国内作者报道放射性心包病有增多的趋势。胸部疾病放射治疗后常引起心包反应。发生率取决于照射部位和剂量的大小。即刻反应（数小时至数月）则引起急性心包炎。延迟反应（数月至数年）则可引起慢性干性心包炎、心包积液、心包缩窄等，迟发性心包积液多发生在照射量 60Gy/s 以上的患者，于放射治疗后平均 7～10 年，最长达 20 年。心包积液为非特异性炎症渗出液，心包病理活检亦为非特异性炎症病变。诊断可根据放射治疗史、心包积液特点和排除恶性疾病在心包的复发等其他原因的心包积液而确定之，必要时心包活检有助

于诊断。

四、外伤性心包炎

枪炮弹伤与刺伤可引起外伤性心包炎是众所周知的，但近年报告外伤性心包炎也有起于非穿透性的心包间接损伤，此外，国内报道一例钝性外力致外伤性心包炎，于伤后第 6 天出现中量心包积液，性质为稀薄渗出性。3 个月左右吸收完全，未见后遗症。估计可能为抗原抗体反应，抗原来自受损的心包心肌组织。

五、胆固醇性心包炎

此病罕见，国内仅有少数病例报告。主要临床表现为心包压塞综合征。心包积液含有大量胆固醇晶体，呈金黄色光泽，积液胆固醇含量超过 700mg/L。患者血清胆固醇含量一般不高，病因可为结核病或恶性肿瘤。偶可为非特殊性，虽经尸检也未发现病因。

六、药物性心包积液

据国外文献报道，多种药物可致心包积液，如普鲁卡因胺、苯妥英钠、异烟肼，保泰松、阿霉素、青霉素等，它们各自的发病机制不同。我国见氨氯地平致心包积液、胸腔积液、腹水及全身水肿一例，其机制可能为扩张周围小动脉引起血液再分配。因心包积液的消长与用药的剂量、时程及个体感受性相关，应详细询问病史，以免遗漏。

七、心包积水

非炎症漏出液积聚于心包中，称为心包积水。心包积水通常为全身水肿的一部分，可见于低蛋白血症、脚气病、充血性心力衰竭、肾病综合征等情况，邻近的纵隔肿瘤能妨碍心包静脉管的畅通，故也可引起心包积水。

表 17-6: 几种心包炎的鉴别诊断

	急性非特异性	结核性	化脓性	肿瘤性	心脏损伤后综合征	风湿性
病史	发病前数日常有上呼吸道感染，起病多急骤，常反复发作	常伴有原发性结核病或与其他浆膜腔结核并存，起病常缓慢	常有原发感染灶，伴明显败血症表现	转移性肿瘤多见，并可见于淋巴瘤及白血病	有手术、心肌梗死、心脏创伤等心脏损伤史，可反复发作	发病于风湿热病程中，常为风湿性心脏炎的部分表现。起病多急骤
发热	持续发热	常无	高热	常无	常有	有，热型不规则
心包摩擦音	明显，出现早	有	常有	少有	少有	有但持续短暂，时隐时现
胸痛	常剧烈	常无	常有	常无	常有	

	急性非特异性	结核性	化脓性	肿瘤性	心脏损伤后综合征	风湿性
白细胞计数	正常或增高，中性粒比例增高不显著	正常或轻度增高，中性粒增高不显著	明显增高，中性粒比例增高，伴核左移	正常或轻度增高，若为白血病性则可有明显增多，并可见异细胞	正常或轻度增高	常增高，中性粒增多显著
血培养	阴性	阴性	可阳性	阴性	阴性	A 组溶血性链球菌阳性
心包积液量	较少	常大量，可引起心包压塞征，有再聚积的倾向	较多	大量	一般中量	常较少，常可自行吸收
性质	草黄色或血性	多为血性	脓性	多为血性	常为浆液性	一般为浆液性，淡黄色
细胞分类	淋巴细胞占多数	淋巴细胞较多	中性粒细胞占多数	淋巴细胞较多	淋巴细胞较多	淋巴细胞较多
细菌	无	有时找到结核杆菌	能找到化脓性细菌	无	无	无

参考文献

1. 杨成悌，等. 国内 2999 例心包炎病因分析. 临床荟萃，2002，17（8）：450-451

2. 李海帆，等. 胆固醇性心包炎二例. 中华心血管病杂志，2003，31（7）：527

3. 马建新，等. 放射性心包炎 24 例分析. 中华放射肿瘤学杂志，2003，12：56

4. 赵仙先，等. 胸闷、胸痛、腹胀、心包积液. 中华心血管病杂志，2004，32（6）：561-563

5. 李青，等. 以心包炎为首发症状的带状疱疹一例. 中华心血管病杂志，2003，31（10）：781

6. 刘永太，等.42 例白塞病心脏损害患者的临床特点分析. 中华内科杂志，2007，46（7）：537-540

7. 郝孝君，等. 亚急性甲状腺炎合并心包积液一例. 中华老年病学杂志，2002，21（2）：92

8. 刘平，等. 氨氯地平致心包积液、胸腔积液、腹水及全身水肿一例. 中华老年医学杂志，2002，21（6）：466

9. 喻磊，等.24 例原发性心脏及心包恶性肿瘤的诊断与治疗. 中华肿瘤杂志，2009，31（3）：230-232

10. 吉恒东，等. 类风湿关节炎心脏损害 36 例临床分析. 中华全科医学杂志，2011，9（3）：403-404

第十八章　口腔损害

口腔损害在内科领域中是一项重要的内容，口腔视诊且为内科检查的常规项目。

虽然临床上已成立专业的口腔科，但口腔各部组织为整体的一部分，故口腔损害也常为许多全身性疾病的局部表现；另一方面，口腔病患者也有不少首先就诊于内科，故内科医生也须掌握口腔疾病的一般知识。

口腔损害可为某些内科疾病的早期表现，且为提示诊断某种内科疾病的重要线索，众所周知的口腔颊黏膜上的麻疹黏膜斑（Koplik spots）、白血病的牙龈增生和原发性全身性淀粉样变性的巨舌症，就是典型的例子。

口腔疾病和某些内科病有一定的关系。慢性牙根尖周围脓肿、牙周炎可与风湿性关节炎、类风湿关节炎等有关；牙根尖病和牙周病、拔牙可能与感染性心内膜炎有关，也可能与血行感染的肾盂肾炎及慢性肾小球肾炎有关。根尖周围炎和牙周炎患者拔牙后，可有短暂的菌血症。有人研究偏头痛与口腔病灶的关系，清除口腔病灶（龋齿、残根残冠、根尖周围炎、牙周炎等）后可获得一定疗效。近年来研究提出牙周炎可能是冠心病的危险因素，牙周炎患者颈动脉内中膜厚度（IMT）高于无牙周炎患者，牙周炎也和代谢综合征（MS）相关，牙周炎和 MS 一起会对动脉硬化的发生起作用。牙周炎与 1 型糖尿病均是慢性炎症性疾病，充分证据表明糖尿病会影响牙周病，但牙周炎会影响糖尿病尚未得到广泛认同。但美国糖尿病协会就把了解糖尿病患者牙病及治疗情况列入糖尿病的诊治规范中，医药保险业也支持系统病患者定期进行牙周的检查和治疗。口腔幽门螺杆菌与慢性胃炎的病原菌幽门螺杆菌（Hp）有关，口腔可能是 Hp 的另一定居地。Hp 可能是一种条件致病菌，当口腔及（或）胃的内环境发生改变，Hp 就可在口腔及（或）胃内定植。由于口腔中 Hp 存在于牙菌斑、龈袋、唾液中，特别是牙菌斑具有特定的“生物膜”结构，Hp 能借此逃避抗生素的杀灭，全身用药对其作用甚微。口腔内 Hp 是 Hp 根除治疗失败、Hp 复发或再感染的重要原因。因此对胃 Hp 或口腔 Hp 合并感染者，宜改变策略，即从单纯治疗胃 Hp 的根除方案，调整为胃和口腔两处 Hp 感染同步进行治疗和干预的方案，以提高 Hp 根除率，减少 Hp 复发或再感染。

在胚胎 4 个月至 7 岁期间，服用治疗量的四环素类药物皆可导致四环素牙，表现为牙齿出现均匀一致的颜色改变，初呈黄色，可逐渐变为棕黄、棕色或棕灰色。氟斑牙（斑釉牙）是地方性慢性氟中毒的常见病征，轻症病例仅累及部分牙齿（多为上前牙），牙面呈现不透明、粉笔样白垩斑或淡黄褐色斑，重症病例则大部分或全部牙齿均呈广泛性黄褐色，甚至为黑褐色斑。慢性汞、铅、铋等中毒病，常先出现牙龈的黑色金属沉着线。有机磷中毒的口腔病变，则以牙龈糜烂、牙齿松动与疼痛、齿槽溢脓、蒜味样口臭等为多见。长期苯妥英钠治疗可出现牙龈增生。维生素 C 缺乏症（坏血病）时，牙龈疏松增厚（海绵状）与牙齿分离，常有渗血，可与白血病的口腔表现相似。胃食管反流病是牙齿楔状缺损及牙酸腐蚀疤的病因之一。

复发性口疮是白塞病的主要病征之一。还有人临床观察证明，部分复发性口疮与十二指肠疾病有关，口疮复发常见于十二指肠疾病（球部溃疡、十二指肠炎）活动或加剧的期间；十二指肠疾病好转或康复之后，口疮

也自愈或好转，有人甚至认为口疮是溃疡病的一病多发的表征。据统计，活动性溃疡患者有 70% 合并口腔慢性病灶，较常见的有牙周病、龈炎及黏膜溃疡。

糖尿病的口腔病征，以牙周炎、龋齿等为多见。系统性硬皮病患者口唇黏膜苍白，薄而失弹性，张口受限，口小，舌硬而运动困难，X 线检查常发现牙周膜腔增宽，牙槽骨硬板消失。有人观察到慢性盘状红斑狼疮时，口腔黏膜出现边缘清楚的浅表性小溃疡，周围有明显可见的毛细血管扩张，中心微突起，其上覆以黄褐色的痂皮，唇、舌面也可发生同样的损害，与阿弗他口炎相似，但后者有极明显的疼痛，且中心凹下，周围红肿微隆起，可以互相区别。

血液病的口腔病征也颇特别。血友病患者常有拔牙后或洁牙刮治术时不易止血的历史。重症贫血时口腔黏膜明显苍白。白血病与粒细胞缺乏症时可出现全口性牙龈肿胀、坏疽性或溃疡性口炎，白血病细胞浸润到牙髓和牙周组织中，可致牙痛和牙齿松动。急性型血小板减少性紫癜可出现牙龈出血和口腔黏膜出血性大疱（血疱）；慢性型紫癜可于软腭、颊部等处黏膜出现网状毛细血管扩张或网状紫斑、牙龈渗血等病变。溃疡性结肠炎（UC）的口腔病损包括阿弗他溃疡、唇炎、增殖性脓性口腔炎，口腔阿弗他溃疡是最常见的肠外表现，在 UC 患者的发生率为 5%～10%，通常在肠道炎症活动期出现，随肠道炎症控制而趋于缓解。克罗恩病的口腔病损发生率在 6%～20%，包括口腔溃疡、唇裂、鹅卵石样斑块、口角炎、黏膜息肉样损害、口周红斑、口面部肉芽肿、肉芽肿性腮腺等。

口腔黏膜色素沉着类似墨水痕迹的深褐色暗斑，可见于慢性肾上腺皮质功能减退症、黑色素斑-胃肠息肉病等疾病。

遗传性毛细血管扩张症时，可在唇红区、舌、颊黏膜见到扩张的毛细血管、血管痣或小血管瘤，可有齿龈易出血的倾向。有人观察发现舌下静脉曲张程度与门静脉、脾静脉内径及食管静脉曲张破裂出血呈正相关。

舌象在诊断上有一定的意义。消化性溃疡时舌面清洁、湿润，无明显的舌苔。猩红热时舌面呈鲜红色的天鹅绒样，因舌乳头突出所致，称草莓舌。伤寒时舌根及中心部有厚黄苔，而舌缘及舌尖呈红色。重症感染或中毒（如尿毒症）时，舌苔干燥，呈暗褐色，舌有皲裂，卷动困难，此种现象常提示预后不良。恶性贫血时，舌苍白、平滑、光亮，宛如被磨光，舌缘有红色斑点、小结节或小溃疡，并有疼痛（Hunter 舌炎）。在 Plummer-Vinson 综合征时，口腔黏膜与舌乳头均萎缩。维生素 B 属缺乏时舌常光滑无苔，舌乳头萎缩，呈绛色，如生牛肉样；蛋白质与铁缺乏也可出现类似的表现。曾有报告口服广谱抗生素产生黑毛状舌苔。黑毛状舌苔由于舌背丝状乳头过度肥大、角化并有色素沉着所致，舌面宛如黑毛生长，病因尚未明了，常无自觉症状。巨舌症（macroglossia）约见于半数的原发性全身性淀粉样变性，是具有诊断意义的病征；此外还可见于 Down 综合征、肢端肥大症、呆小病等。

龋齿、牙周炎、奋森龈口炎、坏疽性口炎，常是口臭的原因，而后者尤为剧烈。胃和肺的一些疾病也可出现口臭。口腔和呼吸时的“肝臭”源于肝性脑病时氨的代谢障碍。口干或（及）眼干持续 3 个月以上者须考虑干燥综合征。

口腔损害的疾病繁多（表18-1），发病率各地也有不同。

关于各种口炎方面，西安市几个医院统计的一组口炎发病率（表18-2），可供参考。

表 18-1: 口腔损害疾病的分类

Ⅰ　感染性口炎	（四）维生素 C 缺乏性口炎
一、单纯疱疹性口炎	九、重金属及其他化学物品中毒性口炎
二、口蹄疫	（一）慢性汞毒性口炎
三、手足口病	（二）慢性铅毒性口炎
四、球菌性口炎	（三）慢性铋毒性口炎
五、口腔白喉	（四）慢性砷毒性口炎
六、奋森龈口炎	（五）慢性磷毒性口炎
七、坏疽性口炎（走马疳）	（六）急性腐蚀性口炎
八、口腔结核	**Ⅲ　原因未明的口炎与口腔黏膜病**
九、梅毒性口腔损害	一、口疮病（附白塞病）
十、艾滋病口腔损害	（一）复发性口疮
十一、口腔白色念珠菌病（鹅口疮）	（二）阿弗他口炎
十二、口腔荚膜组织胞浆菌病	（三）复发性坏死性黏液腺周围炎
十三、口腔原虫感染	二、渗出性多形性红斑
Ⅱ　非感染性口炎	三、口腔扁平苔癣
一、非感染性单纯性口炎	四、天疱疮
二、血疱性口炎	五、结节病
三、创伤性溃疡（口腔压疮）	六、韦格纳肉芽肿
四、口腔白斑	七、嗜酸性肉芽肿
五、药物过敏性口炎	八、恶性肉芽肿
六、血液病的口腔损害	**Ⅳ　口腔肿瘤**
七、放、化疗性口炎	一、口腔癌
八、维生素缺乏性口炎	二、牙龈瘤
（一）维生素 A 缺乏性口炎	三、混合瘤
（二）核黄素缺乏性口炎	四、纤维瘤
（三）烟酸缺乏性口炎	五、造釉细胞瘤

表 18-2: 802 例口炎的发病率

病名	病例数	%
阿弗他口炎	261	32.5
疱疹性口炎	236	29.4
感染性口炎		
卡他性	20	2.5
感染性	21	2.6
溃疡性	35	4.4
膜性	13	1.6
雪口(鹅口疮)	66	8.2

病名	病例数	%
奋森龈口炎	30	3.7
走马疳	1	0.12
创伤性口炎(不包括义齿的创伤)	39	4.9
药物性口炎	2	0.24
汞毒性口炎	1	0.12
放射性损伤溃疡	1	0.12
烫伤	3	0.37
维生素 B_1 缺乏性口炎	54	6.7
粒细胞减少症	1	0.12
多形渗出性红斑	3	0.37
Stevens-Johnson 综合征	1	0.12
白塞病	3	0.37
红斑狼疮	2	0.24
天疱疮	2	0.24
白斑	6	0.75
急性淋巴细胞型白血病	1	0.12
合计	802	99.9

56 感染性口炎

一、单纯疱疹性口炎

据统计，在口腔炎症中，疱疹性口炎的发病率相当高，仅次于阿弗他口炎。儿童病例所占的比例更大，以6岁以下儿童多见，尤其是6个月至2岁更多。成人也有发作。发病季节以2～4月最多。

疱疹性口炎是由于单纯性疱疹病毒引起的口腔黏膜及口周皮肤的以疱疹为主的急性炎症。发热性疾病、感冒、月经、妊娠期、过度疲劳等均可为诱因。在疱疹出现前2～3天（潜伏期）常发现病儿烦躁、拒食、发热与颌下和颈部局部淋巴结肿大。口腔损害的最初表现为唇、舌、口腔黏膜与牙龈水肿以及弥漫性潮红，在24小时内渐次出现密集成群的灰白色或黄白色小水疱，多重叠，疱液大多澄清，好发于舌、颊黏膜、唇内侧与软硬腭等处。小水疱于2～24小时内破溃，形成帽针头或粟粒大小的溃疡。如几个小溃疡互相融合，则形成边缘不规则的、较大的溃疡。溃疡表面常被覆有黄白色分泌物，周围绕以狭窄的红晕。患者并有口腔烧灼痛、进食痛与口涎增多等症状。此病也有只发生在口唇的，称为疱疹性唇炎或口唇疱疹。

病程大多在1～2周之内，口腔黏膜损害渐次复常，溃疡愈合不遗留瘢痕。

此病首先须与三叉神经带状疱疹相区别。三叉神经带状疱疹也为病毒感染所致，患者多为成人，其分布限于一组神经所属的区域。可只有颜面皮肤发病，或单纯口腔黏膜发病，或皮肤与口腔黏膜均有损害，损害很少超越中线。疱疹较大、成簇，但不重叠，疱液变浑浊，甚至混有血液，短期内破裂形成溃疡面。溃疡存在时间较长，一般为2～3周，具有剧烈的疼痛，神经痛可延续1～2月之久，愈合后罕有复发。疱疹性口炎溃疡必须与阿弗他口炎相区别。阿弗他口炎的黏膜损害是几个分离的圆形或椭圆形小溃疡，直径为1～2mm至5～6mm不等，较深，中间略凹下，表面可有较厚的黄色或黄绿色被覆物，常发生于口腔黏膜转折处或舌边缘，比疱疹性溃疡更痛（表18-3）。

表18-3：单纯疱疹性口炎与阿弗他口炎的鉴别

	单纯疱疹性口炎	阿弗他口炎
年龄	多为幼年	年龄无明显区别
疱疹分布	多汇集成族或重叠	散在的疱疹或溃疡
疱疹数量	数量多	数量少
溃疡面	溃疡较浅	溃疡较深
疼痛	疼痛较轻于阿弗他	疼痛剧烈
病原体	有包涵体	罹患细胞内无包涵体
动物接种	阳性	家兔角膜接种阴性

二、口蹄疫

口蹄疫（aphthae epizootic）是偶蹄类家畜——牛、羊、猪的一种急性口蹄疫病毒感染。人类也可受感染，但不敏感。偶尔畜牧区居民因进食受污染的食物、牛奶，或密切接触病畜而感染，国内曾有大批人被感

染的病例报告，多见于成人牧民。潜伏期 2～18 天，继而出现发热、多涎，于口腔、咽喉、唇、舌等处黏膜及手掌、足底、指及趾间等处皮肤出现小水疱。数天后小水疱破裂，形成边缘不整的溃疡，被覆以灰黄色膜状物。溃疡痊愈后不留任何瘢痕。病程为自限性，一般为 10 天左右。诊断可根据流行病学史与临床表现。病毒分离及血清补体结合试验有特异性诊断意义。

三、手足口病（hand-foot-and-mouth disease）

多数是由柯萨奇和肠道病毒经飞沫、空气或消化道传播。日常接触被唾液、疱疹液及粪便污染的手、毛巾、玩具、食具、奶具以及床上用品、内衣等也可传播，接触被病毒污染的水源，可经口感染，并造成流行。好发于 5 岁以下婴幼儿及儿童，成人也可感染。全身症状轻微。口腔各部位均可出现疱疹及红斑。皮肤损害常见于手足，掌背均有，也可见于臀、腿、臂部，表现为红斑、丘疹及小疱。病程 5～7 天，有自限性。

四、球菌性口炎

葡萄球菌性口炎以儿童为多见，视诊可发现牙龈有暗白色苔膜，不易被拭去，但不致引起溃疡形成。口腔其他部位的黏膜有不同程度的充血。病儿可有轻度全身反应，并常有较明显的患部灼痛和流涎增多，局部淋巴结可有肿痛。涂拭物染色或培养证明有葡萄球菌（通常为金黄色葡萄球菌），即可确定诊断。

链球菌性口炎往往与链球菌性咽炎并发。在口腔黏膜急性充血的基础上，出现大小不等的黄白色苔膜，并伴有发热、不适感、纳差等全身症状。苔膜涂片或培养检查发现链球菌，即可确定诊断。

肺炎双球菌性口炎多发生于冬春两季，或气候骤变之际，老年人与儿童较易罹患。口腔黏膜初呈充血、水肿，继而出现银灰色斑状苔膜，伴有不同程度的全身反应，患部常有痛感。涂拭物涂片或培养发现肺炎双球菌而确定诊断。此病可与大叶性肺炎并发。

五、口腔白喉

原发性口腔白喉十分少见，且只见于幼儿。在冬、春二季发现幼儿有膜性口腔溃疡，伴全身症状者应加以注意，尤其是病程较长者，应做涂片或培养，检查白喉杆菌。

六、奋森（Vincent）龈口炎

奋森龈口炎是常见的口腔疾病，口腔护理不周的儿童或青少年发病率较高，致病菌为梭状杆菌与奋森螺旋体。发病以夏季最多。溃疡好发于牙龈与颊部黏膜，也可位于舌背、上腭等处，形态无定，大小多在 1cm 左右，大多浅表，被以污秽的、灰白色的苔。除去此苔膜时，出现溢血的溃疡面，但不久又再被覆以同样的苔膜。少数的溃疡较深，呈凿缘样，被覆以较厚不易剥脱的黄白色苔膜，周围明显充血。病灶有明显的触痛。

有特别强烈的坏死组织臭味，这种口臭是此病的特征。较重的病例并发颌下及颏下淋巴结不同程度的肿大与触痛，并有轻度或中等度发热、全身不适感、纳差等全身症状。

奋森龈口炎的经过可为急性或慢性，前者多见于小儿，后者多见于成年人。成年患者的全身症状一般较轻。

此病的确诊可根据特征性口臭、畏寒、发热、头痛、乏力等全身症状，龈缘、龈乳头红肿、溃疡、坏死出血，以及涂片中找到大量梭状杆菌与奋森螺旋体。此病鉴别诊断上须注意与急性白血病、粒细胞缺乏症、路德维咽峡炎等相区别。

路德维咽峡炎（Ludwig’s angina）是口底、颌下、咽部的一种弥漫性化脓性蜂窝织炎，病情发展异常迅猛，由其引起的败血症、中毒性休克等严重并发症较为常见。病因尚未明了，有人认为与螺旋菌或梭状杆菌有关。

七、坏疽性口炎（走马疳）

坏疽性口炎是一种进展迅速的坏疽病，好发生于极度全身衰弱的小儿，特别是重症急性热性传染病后。病因为螺旋体和梭状杆菌合并产气荚膜杆菌与化脓性细菌的感染。成年人罹患者极少，如有也仅见于重症全身性疾病的末期。病初在颊黏膜、齿龈或唇内侧发生紫红色斑，迅速转为紫黑色，触之稍硬，此即所谓原始焦痂。焦痂自行脱落后形成溃疡。坏死迅速向周围及深部发展，不久颊部皮肤也变为黑褐色，并溃破。坏死组织有特别强烈的恶臭。疼痛与发热较不显著。患者病情严重，如不及早救治，常于短期内因全身衰竭而死亡。

八、口腔结核

本病少见，可分溃疡型与增殖型（肉芽肿型），几乎都继发于开放性肺结核。肉芽肿型易被误诊为鳞癌，有时须反复活检方能确诊。抗结核治疗疗效甚佳。

患者多为体质较差的儿童、青少年和老人。溃疡型多表现为单个较深的溃疡，疼痛剧烈，最常发生于软腭、颊部及舌背等处。结核性溃疡的特点是边缘不整齐、凿缘样，基底不平滑、呈肉芽颗粒状，凸出部分呈红色，而凹陷部分呈微黄或浅紫色，溃疡周围组织缺少明显的炎性浸润，呈浅紫色。溃疡被覆物涂片或培养检查可发现结核菌。颈与颌下淋巴结常肿大。

诊断性抗结核治疗的较好疗效可证实口腔结核的诊断。病理组织活检也有助于诊断。

九、梅毒性口腔损害

由苍白梅毒螺旋体引起。一期梅毒特征性病损为硬下疳，唇部多见，其次见于舌、扁桃体，初发时粟粒大小，浸润性硬结，1～2 周后，黄红至暗红的圆形或椭圆形溃疡，略隆起，无痛，溃疡基底平坦，触之软骨样硬结，相应区域淋巴结肿大、坚硬、无痛、不粘连。梅毒性口炎是二期梅毒病病征之一，一般在硬性下疳消失约 2 个月之后出现。口炎的发生可先于皮疹，也可晚于皮疹，或二者同时出现。整个口腔后部黏膜发生均匀的潮红充血，有时也可波及口腔前部黏膜。自觉症状不明显，主要表现为梅毒黏膜斑，为灰白色、光亮、微隆的斑块，直径 0.5～1cm，圆形、椭圆形或环形损害，易发生糜烂、溃疡，但无疼痛。。三期梅毒形成梅毒性树胶肿，多位于舌、腭等处，可破坏腭骨而致口腔与鼻腔相贯通。梅毒性舌炎表现为舌乳头萎缩，表面光滑，经过度角化而发生梅毒性白斑。晚期先天梅毒可见桑葚状磨牙和新月状切牙。诊断主要根据上述的临床表现及梅毒血清学检查。

十、艾滋病口腔损害

口腔念珠菌病最为常见，常在早期就表现出来。特点：① 发生于无任何诱因的成人；② 常表现为红斑型或假膜型；③ 红斑型多发生于上腭和舌背，颊黏膜偶见；假膜型常累及附着龈、咽部、软腭、悬雍垂。毛状白斑对艾滋病有高度提示性。特点：① 双侧舌缘的白色或灰色斑块；② 常呈垂直皱褶，不能擦去；③ 需检测证实病损内疱疹病毒的存在。卡波西肉瘤是艾滋病最常见的口腔肿瘤，分为斑块期和结节期，女性患者少见。口腔疱疹若持续 1 个月以上，应做艾滋病的相关检查。艾滋病相关牙周病变有：牙周炎、牙龈线性红斑、坏死性牙龈炎，非霍奇金淋巴瘤在口腔好发于牙龈、咽部、腭，表现为高出黏膜面的软组织肿块，呈红色或紫色，有弹性，需经病理检查确诊。

十一、口腔白色念珠菌病（鹅口疮）

鹅口疮是口腔的白色念珠菌感染，呈急性或亚急性经过，罹患者常为衰弱的婴儿，也可发生于全身衰弱的成年慢性病患者。长期应用激素、广谱抗生素较易诱发此病。

鹅口疮初起时为隆起的针头大白点，出现于唇内侧、舌背面、颊、软硬腭等处的黏膜上，颇似残留的牛乳凝块，各点之间有正常黏膜间隔。发病不久，这些白点即互相融合成片，与基底粘连紧密，拭去易引起出血。患者多伴有低热、不适感、消化不良、腹泻等症状。此病如不迅速处理，任其继续发展，可蔓延至呼吸道、消化道，甚至引起真菌性败血症，其后果可甚严重。根据上述的临床表现，一般不难确定此病的临床诊断，可作口腔涂拭物涂片及培养检查以鉴定之。

十二、口腔荚膜组织胞浆菌病

本病临床表现为口腔黏膜与舌的溃疡，边缘不规则，有局部疼痛，并有进行性消瘦、贫血与白细胞减少。晚期多有不规则的发热。临床表现与口腔癌及结核性溃疡相似。国内有个别病例报告，此例经病理活检而确诊。本病以持续高热、肝脾大合并口腔损害的全身性感染也有报告。

十三、口腔原虫感染

齿龈阿米巴及口腔毛滴虫感染近年受到注意。原虫可从病灶或牙龈沟垢物涂片镜检发现。对顽固性口腔炎症，如抗生素治疗疗效不显著，而加用甲硝唑治疗有显著的疗效，亦符合本病的诊断。口腔护理不周、营养不良可成为口腔原虫感染的条件。

57 非感染性口炎

一、非感染性单纯性口炎

非感染性单纯性口炎比较常见，不论任何原因的局部物理性、化学性、药物性、食物性或烟酒刺激，以及某些全身性疾病、妊娠期、月经期、便秘等，都可为发病因素。

患者常主诉口内发热感、进食乏味、口苦、有轻度口臭。望诊可见口腔黏膜潮红、水肿，失去正常光泽；有些病例可见到微白色苔膜，易被拭去，这是黏膜上皮表层坏死剥脱。病程中无溃疡形成。

二、血疱性口炎

机械性或热性刺激可能是此病的主要发病条件。血疱性口炎特别是在软腭部位突然发生圆形或椭圆形紫红色大血疱，继之自行破裂；破裂后形成类似假膜覆盖的创面，1～2 天后假膜坏死脱落，形成圆形或椭圆形界限分明的大创面。创面略高于正常黏膜，底部有多数红点及毛细血管扩张，周围的黏膜有充血带。创面常因感染而有黄白色分泌物。患者常有局部疼痛与吞咽痛。如继发感染则有发热、头痛、全身不适感、颌下淋巴结肿痛等表现，约经 10～21 天而痊愈。

三、创伤性口腔溃疡（压疮性口腔溃疡）

创伤性溃疡是由于长期的机械性刺激或压迫所致的口腔软组织损害，通常由于托牙、卡环、破冠、残根、尖锐牙尖或牙缘的损伤所引起。由于外界的暴力作用、尖锐器械损伤所致的口腔溃疡也属于此范畴。溃疡发生于直接受损的部位，多见于舌的侧缘，也可发生于唇、颊及他处的黏膜，有自发性局部疼痛。溃疡表面覆盖以灰白色或浅黄色分泌物。如继发感染，则引起局部淋巴结肿痛。去除刺激因素后，病变通常在 1～2 周内痊愈。中年以上患者如不及时去除病因，慢性创伤性溃疡可为癌前病变。

如在慢性口腔溃疡基础之上出现硬结，或慢性溃疡去除病因一个月之后仍未愈合，须考虑癌变的可能，应即作病理活检以明确诊断。

四、口腔白斑

口腔白斑是因黏膜表层增生与过度角化，上皮的透明度减低，在罹患部位形成的白色斑片。触诊表面有粗涩感，失去正常的柔软和弹性。白斑的一般病理变化是上皮过度正角化或过度不全角化，有时为两种同时出现的混合角化。白斑的上皮增生分为上皮单纯性增生和上皮异常增生。国外报道患病率为 3%～5%，国内报告偏高可能与诊断差异有关。病损范围可以小而局限，也可以是大面积而广泛分布。病损表面可为粗糙不平的皱纸状，或表面有颗粒样增生，或呈疣状隆起，或发生糜烂。一般无明显自觉症状。有些人有不适感，舔时发涩。多发生于 40～50 岁，罹患部位最多为颊黏膜，次为唇、舌黏膜。吸烟过多、饮烈酒、辛辣刺激品、维生素 A、叶酸缺乏、口腔内持续的机械刺激、白色念珠菌感染、口腔慢性炎症、机体的内在因素等，均为白斑的发病诱因。白斑常被认为癌前病变，故发现患者有口腔白斑，应警惕发展为癌的可能性。如白斑基底变硬，出现皲裂、溃疡、出血，都可能是癌变的征象。

五、药物过敏性口炎

口炎可为全身性药物过敏性反应的局部表现（如 Stevens-Johnson 综合征），但有时也可仅表现为口炎（固定性药物过敏性口炎），而无全身性皮肤损害。临床上最常引起过敏性反应的药物是磺胺类、青霉素、巴比妥酸盐类与解热镇痛剂。甲氨蝶呤、6-MP、放线菌素 D、博来霉素、硫酸长春新碱等抗癌药物，也可引起

药物过敏性口炎。口腔黏膜损害可表现为充血、丘疹、水疱、结痂、溃疡与出血。常伴有不同程度的发热及局部疼痛、全身不适感、头痛、食欲减退、消化不良等症状。发病可急可缓，即发型在接受药物后几分钟至几小时发病，迟发型于接受药物后 1 天至 2 周左右发病。立即停药，口腔损害一般很快痊愈，再次用药时口炎又再发。鉴别困难者为无全身皮肤损害的药物过敏性口炎与局限于口腔的带状疱疹；后者沿口腔感觉神经分支而分布，很少越过中线，疱疹成小集落，有剧烈的疼痛，发病前无给药史。

六、血液病的口腔损害

血液病患者除因全身性与血液系统症状而就诊内科之外，尚有不少病例以口腔出血、牙龈肿胀、智齿冠周炎、口腔溃疡与疼痛而就诊于口腔科。牙龈肿胀，甚至表现为全口性牙龈肿胀，是急性白血病的重要口腔病征。龈缘渗血与黏膜出血常见于各类型血小板减少性紫癜。黏膜出血性大疱多见于急性型血小板减少性紫癜。各类型贫血均有不同程度的唇与口腔黏膜苍白。血友病患者常有拔牙后或乳牙脱落后不易止血的历史。坏死性口炎常见于急性白血病与粒细胞缺乏症，须与奋森龈口炎相鉴别。

七、放、化疗性口炎

放化疗后渐出现口腔干燥，唾液分泌减少，黏膜充血水肿，口腔局部可出现溃疡、坏死，牙齿松动，牙周炎发作，可有明显疼痛。故临床在头面部放疗和全身化疗前，应检查口腔，对可能造成的感染病灶，如牙周炎、牙龈炎、冠周炎、根尖周炎和坏死的牙髓预先处理，以防止局灶感染，甚至远隔器官的感染。

八、维生素缺乏性口炎

（一）维生素 A 缺乏性口炎

维生素 A 是脂溶性维生素，对皮肤、黏膜和某些腺体组织具有保护性和维持其功能的作用。维生素 A 缺乏时主要引起上皮组织的损害，特别是眼、口腔及皮肤。维生素 A 缺乏的口腔损害有牙龈过度增生、龈炎、牙周炎等，并可影响牙体组织发育，出现恒牙萌出迟缓、牙釉质发育不良、牙列不齐，而以下颌牙更为明显。

（二）核黄素缺乏性口炎

核黄素（维生素 B_2 ）缺乏的临床表现主要局限于口腔与外生殖器，其中以口腔损害较早出现而明显，常有以下的病征：

1. 对称性口角炎

在两侧口角的皮肤和黏膜上出现乳白色糜烂，其后见有横纹裂缝，在过度张口或继发感染时出现疼痛。

2. 唇炎

一般表现为微肿、脱屑与色素沉着。偶有潮红、糜烂、裂隙、破皮、化脓或结痂。裂隙均为纵裂，有痛感。各种损害主要发生于下唇唇红部分。

3. 舌炎

早期舌尖的蕈状乳头及舌后的轮廓乳头肥厚，蕈状乳头表现为散在的针头大红点，舌肿大呈紫红色、干燥、有烧灼感或刺痛。后期丝状与蕈状乳头萎缩，舌面变为光滑，并出现散在性裂纹，舌色紫红（绛舌），舌痛常为突出的主诉。

4. 口腔黏膜溃疡

核黄素缺乏可引起阴囊红斑、丘疹、结痂、脱屑等损害，较重病例发生湿疹样阴囊炎，形态上与一般慢性阴囊湿疹相似，皮肤呈弥漫性浸润和变厚，间有渗液、裂隙与结痂，是较常见而有诊断价值的病征。

（三）烟酸缺乏性口炎

烟酸缺乏性口炎是糙皮病的部分表现，主要病变是不同程度的舌炎。病初时舌尖肿胀、潮红，继而蔓延及整个舌部，呈特别的朱红色，并出现舌痛。舌乳头消失。舌面可有小糜烂形成。病变进展时出现多数性小溃疡，其上覆以灰白色假膜，进食时感到剧痛，称为阿弗他口炎样烟酸缺乏性口炎。其与阿弗他口炎的鉴别要点为：小溃疡通常发生于舌背，无发疱期，病程长，无自限性，烟酸治疗有特效（表18-4）。其他系统症状为水样腹泻、胃酸减少或缺乏、全身裸露部分的对称性皮炎以及神经精神症状等。不少烟酸缺乏性口炎常继发奋森螺旋体与梭状杆菌感染，这是由于牙周组织抵抗力减弱所致。

（四）维生素 C 缺乏性口炎

维生素 C 缺乏时引起坏血病，牙龈损害表现为出血性龈炎，是最突出而早期出现的症状。病初时全部牙龈潮红、水肿，按之有如海绵，轻度接触即出血，或有自发性出血。继之常有溃疡出现，往往伴有疼痛与血腥样口臭。舌、腭弓、颊黏膜、舌边缘等处也可出现紫癜与血肿。女性患坏血病时，常有月经过多。长期缺乏维生素 C 是致病的原因。在此病的基础上，易继发奋森龈口炎。

表 18-4: 阿弗他口炎样烟酸缺乏性口炎与阿弗他口炎的鉴别

	阿弗他口炎样烟酸缺乏性口炎	阿弗他口炎
病变分布	多发生于舌背	散发于口腔黏膜各处
溃疡前阶段	无发疱期	有发疱期
舌乳头	舌乳头肥大或萎缩	舌乳头无改变
口角损害	可伴有对称性口角炎	无对称性口角炎
黏膜损害	溃疡此起彼伏，不治不愈	疱疹与溃疡可同时出现
病程	无自限性	有自限性
烟酸治疗	有特效	无效

此病在鉴别诊断上须注意与急性白血病及各类型紫癜相区别（参见第 115 节）。

九、重金属及其他化学物品中毒性口炎

重金属及其他化学物品中毒是某些工矿企业的职业病。汞、铅、铋等重金属以及砷、磷等进入人体之后，视摄入量的多少与摄入的快慢，可引起不同程度的中毒。临床上较多见的是长期小剂量摄入所致的慢性中毒，最重要的诊断根据是患者的职业史与接触史。除职业性中毒外，近年用含汞、铅的中草药偏方治疗银屑病、风湿病等症，医源性接触以及因使用含汞的美白去斑类化妆品经皮肤吸收的生活性汞、铅中毒时有报道，因其临床表现无特异，在综合性医院就诊患者不能提供明确的汞、铅等接触史，易被误诊、漏诊、误治，故需进一步提高对重金属中毒的认识。

（一）慢性汞毒性口炎

口炎是慢性汞中毒的早期症状，常先于其他症状而出现，主要表现为牙龈肿痛、流涎增多、口有金属味、牙龈易出血、齿槽脓漏。牙龈常有棕黑色的汞线，这是由于唾液中所含的汞，变为硫化汞沉着于此处所致。患者常有乏力、头昏、头痛、感觉异常、睡眠障碍、入睡困难、多梦、易醒、记忆力减退等神经衰弱症状。少数患者有嗜睡；部分患者则有性情急躁、易怒。上述临床表现可被误诊为神经衰弱。

患者有汞摄入史与上述表现，24 小时尿汞排量 ≥0.25μmol/L（0.05mg/L）（双硫腙法），可诊断为慢性汞中毒。

（二）慢性铅毒性口炎

慢性铅中毒时，牙龈可出现铅线。铅线出现于牙龈唇颊舌侧的边缘上，距游离龈约 1mm，呈宽约 1mm 的灰蓝色线条。牙龈常发炎，可有溃疡形成。患者自觉口有金属甜味，流涎增多。易并发奋森龈口炎。早期常有乏力、头晕、头痛、记忆力减退、睡眠不佳等神经衰弱症状。重症病例可出现腹绞痛、腹胀痛、肠梗阻与瘫痪，患者均可出现不同程度的贫血。

患者有铅摄入史与上述病征，24 小时尿铅排量 ≥0.39μmol/L 可诊断为慢性铅中毒。每百万个红细胞中点彩红细胞超过 300 个，也有诊断价值。常有尿卟啉阳性。

（三）慢性铋毒性口炎

慢性铋中毒的口腔早期病征，也为龈缘黑色金属沉着线——牙龈铋线。自觉症状不如慢性汞、铅中毒的显著，因铋盐对口腔黏膜的刺激性，远不及汞、铅的强烈。

（四）慢性砷毒性口炎

慢性砷中毒的口腔损害主要累及牙周部分。牙龈肿胀、充血、易出血，有时出现类似铅线的色素沉着。其他部分的口腔黏膜也充血、肿胀、糜烂或溃疡形成。患者感觉口干，有葱样臭味。其他病征为各种各样的皮疹、多发性神经炎、慢性消化道炎症与中毒性肝炎等。

（五）慢性磷毒性口炎

慢性磷毒性口炎主要表现为牙龈充血、肿胀、易出血。牙齿有针刺样、蚁走样或难以形容的疼痛。有蒜样口臭。可引起颌骨发炎、坏死、化脓、瘘管形成，出现所谓“磷毒性颌坏疽”。

（六）急性腐蚀性口炎

误服强酸或强碱等腐蚀剂可引起口腔黏膜灼伤、坏死与剧烈疼痛。酸类更可腐蚀牙齿。剂量较大的腐蚀剂可引起消化道黏膜灼伤与坏死，严重者发生休克与穿孔。如能治愈，常遗留消化道（主要是上消化道）瘢痕性狭窄。

58 原因未明的口炎与口腔黏膜病

一、口疮病

口疮病出现于口腔黏膜上，是常见口腔病之一。一般初发年龄在 10 岁左右，21～30 岁是复发最频繁的阶段。此病在临床上有下列三种表现：

（一）复发性口疮

复发性口疮或称阿弗他溃疡，其最初表现是在口腔黏膜，特别是唇、舌与颊黏膜上出现小水疱，直径一般在 2mm 左右，单个或二、三个，约经 6～12 小时后而自行破裂，形成小溃疡。溃疡呈圆形或椭圆形，直径数毫米，表面凹陷，有灰白色膜状物，边缘稍隆起，具有强烈的疼痛，每当食物的刺激而加重，但患者全身症状一般不明显。病程为自限性，溃疡通常经数天而逐渐愈合，一般为 7～10 天，但甚易复发，往往延续多年。

（二）阿弗他口炎

阿弗他口炎多发生于 10 岁左右的儿童，但成年人也可罹患。此病有复发的倾向，全身症状随年龄增长而减轻。

疱疹出现之前，患者常有全身不适感、乏力、头痛、纳差、畏寒与不同程度的发热（可达 40℃）等全身症状，继而在唇颊内侧、舌面、上腭等处出现散在性多数性小水疱，一般自八、九个至十余个不等。水疱不久穿破而形成小溃疡，全身症状逐渐缓解，但局部疼痛反而加剧，并伴流涎增多。局部淋巴结可发生肿痛。溃疡约经 10～14 天而愈合，不留瘢痕。

阿弗他口炎须与单纯疱疹性口炎以及烟酸缺乏性口炎相区别。

（三）复发性坏死性黏液腺周围炎

此病临床上少见，多发生于青年，国内仅有少数病例报告。其临床特点是病初时在黏膜下层出现单个的小结节，逐渐扩大与坏死而形成小溃疡。溃疡可增大至 1～2cm，偶尔达 4cm，一般位于口角后端、舌尖、舌

缘和颊黏膜等处，多次复发后溃疡逐渐向后移，达软腭、咽壁及腭垂等处。溃疡的特点是大而深、边缘不整齐而较硬，中部凹陷，被以黄色假膜，溃疡周围无红晕，疼痛剧烈，愈合较慢，病期达 2～3 个月甚至更长，愈合后往往遗留白色线状瘢痕，但常无明显的淋巴结反应。此病须注意与口腔癌性溃疡相区别（表18-5），如未能除外后者，应尽早做病理组织活检。

表 18-5: 复发性坏死性黏液腺周围炎与口腔癌性溃疡的鉴别

	复发性坏死性黏液腺周围炎	口腔癌性溃疡
病史	有复发史	无复发史
溃疡形状	边缘可能较硬韧，但溃疡面不突出，愈合后遗留白色线状瘢痕	溃疡边缘和中心部不规则的突出且有迅速发展的倾向
疼痛	早期即有烧灼样痛	早期疼痛不明显
局部淋巴结反应	无明显反应	常有淋巴结转移
全身情况	无明显改变	逐渐出现恶病质
病程	有自限性	继续进行

附：白塞病（Behcet disease）

白塞病并非少见，2/3 有口腔损害。本病以慢性经过，反复发作为临床特征，临床表现多样化，但主要表现为阿弗他口炎伴有外生殖器疱疹与溃疡、眼部病变（虹膜睫状体炎、角膜炎、葡萄膜炎、视网膜血管炎、前房积脓等）、皮肤病变等。不少病例先由眼科、口腔科或皮肤科医生发现。发热、全身不适和关节痛是常见的症状。

口腔损害主要是散发性多数性小溃疡（口疮），多呈圆形，伴有明显的自发痛，常发生于口唇、舌尖、舌侧缘、齿龈等处，咽部较少。口腔溃疡的特点是发生早，发病率高，常反复发作，无长期缓解。

外生殖器损害与口腔损害基本相同，呈大小不一的小溃疡，伴有明显的炎症反应与疼痛，发病部位男性多在阴囊，其次为阴茎、龟头、冠状沟等处，女性多发生于大、小阴唇，多为数处并发。

眼部病变半数有之，主要表现为复发性虹膜睫状体炎、前房积脓、虹膜炎、视网膜炎、葡萄膜炎、角膜炎或溃疡、结膜炎等病变。

2/3 以上病例有皮肤损害，以结节性红斑样皮疹为多见，此外为毛囊炎样损害、痤疮样损害（患者用糖皮质激素）等。患者虽在严格灭菌操作下接受皮肤针刺（如皮下、肌内或静脉注射），屡次在针刺部位发生小脓疱，此症状对提示诊断有重要意义。

在内科表现方面，本病可出现血栓性静脉炎与血栓性动脉内膜炎，并由此引起中枢神经系统损害（脑膜脑炎征、瘫痪、精神失常等）、心血管病变（动脉瘤、三尖瓣病变）以及肢体的静脉血栓形成与肺栓塞等，还可有关节痛、发热、非特异性消化道溃疡等表现，有食管、胃、小肠、大肠溃疡性病变表现者，还需特别注意与克罗恩病，甚至淋巴瘤鉴别。

本病的表现复杂，口腔溃疡、关节炎、血管炎可在多种风湿疾病出现。有时各局部病征发生的间隔与时间均无一定的规律性，因此对部分病例的诊断，仍有赖于临床细致观察和分析，而不应为诊断标准所束缚。

据第八届国际白塞病学术会议制定的诊断标准为：患者有复发性口疮溃疡每年至少发作三次，并具有下列各项中至少两项相继发生或同时出现：① 外生殖器溃疡；② 眼病；③ 皮肤病变；④ 针刺试验阳性。

二、渗出性多形红斑

本病病因尚未完全明了，目前认为是变态反应性疾病，具自限性，可复发，多见于春、秋两季，与感染、药物、食物过敏等有关。

临床特点是以不同程度的全身前驱症状而起病，于四肢皮肤（特别是手背、关节曲面）、外生殖器、肛门周围、眼、口腔黏膜等处，出现红斑、丘疹、水疱、结痂与溃疡形成。红斑的周围可有红色圈，如环状。红斑中心常有小疱疹，不久结成浅褐色痂。若多数的大小环相套，各色相间，形如彩虹时，则称为虹样红斑。发疹大多累及口腔黏膜，且口腔损害往往较其他部分的损害严重，或口腔单独发病。颊两侧、唇、舌面、舌底、口底、腭等处均为好发部位。唇部由于皲裂与经常活动，有时出血较重，出现黑色血痂，是本病特征之一。

本病临床上可分为轻型（Hebra 型）与重型［斯-约（Stevens-Johnson）综合征］二型。前者发疹少，病程短，症状较轻。后者发病急，常有恶寒或寒战、高热，病情重，病变也较广泛，可遍及全身，甚至危及生命。国内曾有个别病例报告，因苯巴比妥或长效磺胺过敏引起而死亡者。

三、口腔扁平苔癣

扁平苔癣是一种非感染性慢性炎症性皮肤与黏膜病，病因尚未明了。口腔黏膜病中除复发性口腔溃疡外，以扁平苔藓最为常见。国内报告发病女多于男，罹患最多为 20～50 岁。病理表现为上皮过度角化或不全角化，上皮角质层增厚或变薄，粒层明显，基底细胞液化变性，基膜下方可见大量淋巴细胞浸润带。上皮固有层可见均匀嗜酸染色的小体。此病很少发生癌变。约 50% 皮肤与黏膜同时受累，但不少单独发生于口腔黏膜，好发于颊面、舌面、唇内、牙龈等处，且多为对称性累及颊部黏膜。

颊扁平苔癣可为双侧性或单侧性，位于合线或颊沟。病区有珠光色或灰白色点状小丘疹，连续成线纹状；线纹互相交织成网状、环状、花边状等不同形态。在灰白色小丘疹周围的黏膜无明显的炎症。可无明显自觉症状。有时病灶的黏膜出现糜烂，可觉疼痛。

舌扁平苔癣主要位于舌前 2/3 的舌背和边缘，呈圆形或椭圆形、边缘整齐的斑状或花边状病区。斑状病区的中部为浅灰白色薄膜，但仍显示正常的乳头，故与白斑有所区别。患者除有痒感之外，无其他自觉症状。

如口腔扁平苔癣与皮肤病变同时出现，诊断比较容易，但如单独出现的不典型的口腔病变，则诊断比较困难。皮肤损害多见于前臂、手腕、下肢、颈部，也可发生于腰、腹、躯干及生殖器。表现为散在或成簇针头大小的红色多角形扁平丘疹，也可为绿豆或黄豆大小丘疹，开始为粉红、红色，逐渐变成紫红或紫蓝色，丘疹表面扁平略凹陷，边界清楚，表面有蜡样光泽，上覆鳞屑。

口腔扁平苔癣主要须与口腔白斑相区别。白斑不伴皮肤损害，两者的病理变化也不同。诊断根据是本病特有的小丘疹，以及由此形成的灰白色网状或花边状线纹，触诊病变黏膜表面仍柔软有弹性，无粗涩感，但有时须经病理活检方能鉴别。

四、天疱疮

天疱疮是少见而严重的皮肤病，病因未明，现多认为是自身免疫性疾病，临床分为寻常性天疱疮、增殖性天疱疮、落叶性天疱疮、红斑性天疱疮四个类型。各型损害情况虽然表现不同，但均有棘层松解这一病理特征。多发生于中年以上，40～60 岁较常见。其特征是在皮肤、口腔黏膜、咽黏膜等处发生多数大小不等的水

疱。口腔黏膜为好发与早发的部位，皮肤多见于头皮、胸背躯干、腹股沟等易受摩擦部位。水疱的直径自数毫米至十数毫米或更大，疱壁甚薄，数分钟至十数分钟即可自行破裂。破裂后出现圆形或椭圆形糜烂面或浅在性溃疡，并有显著疼痛。进食、咀嚼与吞咽等动作均受妨碍，严重影响患者的营养状况。对外观正常的皮肤或黏膜加压刺激或摩擦后，易形成疱或脱皮，轻压疱顶可使疱向四周扩展，这种现象称尼氏征（Nikolsky's sign）。在病情发展阶段，患者常有畏寒、发热、食欲减退等全身症状。皮肤与口腔黏膜水疱此起彼伏，直至全身衰竭。

五、结节病

结节病是一种全身多系统及组织器官发生的非干酪样坏死性上皮样肉芽肿性疾病。其临床上主要表现为双侧肺门淋巴结肿大及肺部侵犯，也可侵犯皮肤、眼、浅表淋巴结、肝、脾、肾、骨髓、心脏和神经系统等器官，口腔以唇颊部常见，唇组织增厚肿胀，形成巨唇，触诊有硬结。血管紧张素转换酶（SACE）水平明显升高。诊断需排除其他非干酪样坏死性肉芽肿疾病。

六、韦格纳肉芽肿

是一种特征为坏死性肉芽肿性表现的疾病。临床表现开始于上呼吸道，可表现为鼻窦炎、鼻出血，经常有肾脏损害，可有发热、乏力、关节痛等。口腔黏膜出血坏死性肉芽肿性溃疡，好发于咽和软腭，可破坏骨组织。

七、嗜酸性肉芽肿

因刺激因素引起的反应性增殖性炎症性病变。多见于舌，也见于牙龈、腭、唇处的黏膜，表现为边缘不整的黏膜溃疡。病理活检为大量嗜酸性粒细胞浸润。

八、恶性肉芽肿

恶性肉芽肿又称致死性中线性肉芽肿（lethal midline granuloma），好发于青壮年男性。病因未明，病变一般先侵犯鼻腔，以后侵及鼻咽及口咽部。

恶性肉芽肿的主要临床与病理特点是面部近中线的慢性进行性非特异性肉芽组织增生与坏死，累及鼻、咽、上腭、喉头等处，以致最后形成整个面部的损坏、大出血、内脏损害与全身衰竭。进行性病例常有不同程度的发热，多呈弛张型或不规则型。当患者尚无显著的内脏损害时，虽有鼻咽与口咽部严重病变及高热，但食欲、精神及全身情况仍较良好，与一般感染性疾病及晚期恶性肿瘤有所不同。

此病的主要诊断根据是：① 侵犯面部近中线的慢性进行性溃疡；② 局部症状（以及全身情况）与局部病变不成正比例，局部可能有广泛的破坏，而自觉症状较轻微，全身情况也较好；③ 局部（颌下与颈部）淋巴结一般无明显肿大；④ 病理活检所见为炎症性肉芽组织；⑤ 各种细菌血清学检查包括梅毒血清反应、结核杆菌检查等均为阴性。恶性肉芽肿的诊断主要依靠排除诊断法。如患者经反复活检均证明为炎症性肉芽组织与坏死组织，而临床表现与上述情况相符，细菌血清学检查也无特异性炎症的证据，可诊断为此病。

恶性肉芽肿可侵犯内脏，但此病与韦格纳（Wegener）肉芽肿不同。韦格纳肉芽肿的病理特点为坏死性肉芽肿中的小血管炎和小血管周围炎，且构成血管炎的浸润细胞主要为淋巴细胞，肉芽组织中还可见有朗格汉

斯细胞，偶见上皮样细胞，且病变常累及肺、肾、皮肤、眼、关节等器官，这些情况在恶性肉芽肿罕见，并有助于二者鉴别。韦格纳肉芽肿死亡原因最常为肾功能衰竭，而恶性肉芽肿死亡主要由于营养不良、出血与败血症。用 ANCA 技术诊断韦格纳肉芽肿，特异性为 86%，敏感性为 78%，可与恶性肉芽肿相鉴别。参考第 5.3 节。

59　口腔肿瘤

常见的口腔肿瘤有下列几种，其诊断主要依靠活体组织检查。

一、口腔癌

口腔癌的发病率颇高，大多数为鳞状上皮癌，41～70 岁发病率最高，男女发病比率约为 2∶1，罹患部位以龈癌占首位，舌癌次之，腭癌、颊癌又次之，唇癌较少见。癌组织富于毛细血管，因此易引起出血，有易于形成溃疡的倾向。典型的癌性溃疡质硬，边缘隆起、呈堤围状而不整齐，基底也凹凸不平。口腔癌的转移率平均为 40%，2/3 发生颈淋巴结转移。

二、牙龈瘤

过去曾将一切发生于牙龈的肿瘤都称为牙龈瘤，但近来对牙龈瘤的定义，是指发生于牙槽突上的炎症性增生物。

牙龈瘤易发生于青壮年，但 40 岁以后的发病率也不低，男女比率约为 1∶2，多发生于牙龈的唇颊侧，均属良性肿瘤。病理组织学上以肉芽肿型及纤维型牙龈瘤占多数；血管瘤型牙龈瘤较少见，病理改变为毛细血管增生与扩张。

三、口腔混合瘤

口腔混合瘤任何年龄均可罹患，但以 31～50 岁最多。此瘤最多发生于腭部。肿瘤生长缓慢、局限性，大小不一（可为拇指头大或鸡蛋大），表面光滑或有结节状突起，较硬，而发生黏液性变或囊性变时则较软。被覆的黏膜正常。如癌变则表面易发生溃疡，并侵犯邻近组织和器官，但淋巴与血行转移者很少。

四、口腔纤维瘤

纤维瘤是常见的口腔肿瘤之一，是一种良性瘤，可发生于牙槽黏膜，腭黏膜、唇、颊、舌黏膜，以及上、下颌骨。此瘤发展缓慢，质软或硬，有蒂或无蒂，表面大多平滑，有时也呈结节状。任何年龄均可罹患，而以 21～30 岁较多见。女性罹患略多于男性。诊断须根据肿瘤活体组织检查。

五、造釉细胞瘤

造釉细胞瘤是一种上皮肿瘤；通常为良性，多发生于青壮年人的下颌骨。此瘤发展缓慢，初期几无症状，经过多年，当肿瘤长大时，可压迫下齿槽神经而出现疼痛或麻木感。位于上颌者可侵入上颌窦内。发展较快者多为分化度低而具有恶性的类型，可转移至颌下淋巴结与颈淋巴结。

参考文献

1. 郑际烈. 血液病之口腔表征 22 例报告. 中华口腔科杂志，1965，11：297
2. 陆道培，等. 遗传性出血性毛细血管扩张症. 中华医学杂志，1973，53：543
3. 方荣柳，等. 黑毛舌与内科有关的几个问题. 中华口腔科杂志，1965，11：322
4. 盛履谦，等.802 例口炎初步分析报告. 中华口腔科杂志，1959，7：1
5. 于长水. 手足口病流行及研究进展. 中华传染病杂志，1989，7：35
6. 王德恒. 手足口病 1026 例临床分析. 天津医药，1983，11：740
7. 张永福，等. 走马疳 12 例及其后遗症 68 例分析. 中华口腔科杂志，1965，11：38
8. 黄逸民. 口腔结核性溃疡 21 例的分析. 中华口腔科杂志，1965，11：375
9. 刘玉峻，等. 口腔黏膜结核 38 例临床分析. 天津医药，1980，8（9）：559
10. 周平，等. 口腔黏膜结核的临床分析. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（4）：251
11. 吴忠，等. 路德维氏咽峡炎合并中毒性心肌炎八例. 中华心血管病杂志，1997，25：153
12. 董怡，等. 原发性干燥综合征诊断标准的初步探讨. 中华内科杂志，1996，35（2）：114
13. 李哲. 西安市 572 人齿龈阿米巴及口腔滴虫感染. 中华口腔医学杂志，1988，307
14. 丁良驹，等. 血泡性口炎（附 17 例分析）. 中华口腔科杂志，1965，11：77
15. 戴策安，等. 口腔白斑的病因分析、临床病理及其防治措施. 中华口腔科杂志，1964，10：316
16. 陆先韫. 口腔白斑. 中华口腔科杂志，1980，15（2）：103
17. 王正坤. 天津市 31961 例口腔白斑调查. 天津医药，1983，11：589
18. 黄正吉. 白塞氏病 310 例的研究报告. 中华内科杂志，1982，21：331
19. 陈寿坡，等.Behcet 氏病的一些特殊临床表现——病例报告和文献综述. 中华内科杂志，1980，19（1）：15
20. 董怡，施桂英. 第八届国际白塞病学术会议简介. 中华内科杂志，1999，38（2）：135
21. 马莉，等. 以消化道损害为首发症状的贝赫切特综合征 11 例临床分析. 中国综合临床，2003，19（11）：1004
22. 罗永立，等. 组织胞浆菌六例. 中华内科杂志，1998，37（3）：303
23. 贺凌飞，等. 艾滋病患者的口腔损害及其在艾滋病诊断中的作用. 华中科技大学学报（医学版），2002，31（3）：346
24. 彭式韫，等. 口腔黏膜扁平苔癣. 中华口腔科杂志，1965，11：7
25. 李辉奉. 口腔扁平苔癣. 中华口腔科杂志，1980，15（2）：88
26. 石嘉玲，等. 恶性肉芽肿在眼部、皮肤和全身的表现. 中华医学杂志，1974，54：437

27. 中国医学科学院肿瘤研究所. 坏死性肉芽肿. 中华医学杂志，1974，54：242

28. 朱元珏.Wegener 肉芽肿和中线坏死性肉芽肿. 中华内科杂志，1984，23：407

29. 陈文彬. 致死性中线肉芽肿. 中华内科杂志，1986，25：142

30. 李龙芸，等. 肺血管炎和肉芽肿病. 中华内科杂志，1992，31：424

31. 叶国钦. 口腔幽门螺杆菌感染的处理策略—必须面对的一个重要问题. 中华医学杂志,2012,92(10):659

32. 李蓬，等. 伴牙周炎的代谢综合征者动脉硬化早期指标的检测. 北京大学学报（医学版），2011，43:34

33. 和璐. 牙周炎和代谢综合征. 北京大学学报（医学版），2011，43：13

34. 章锦才. 慢性牙周炎影响糖尿病发生及发展的研究进展. 中华口腔医学杂志，2013，48（3）：138

35. 孙涛. 肝硬化出血相关预测因子分析. 中华内科杂志，2012，51（6）：424

36. 李敏，等. 炎症性肠病的口腔损害及其诊断. 国际口腔医学杂志，2010，37（3）：330

37. 陈渊，等. 长期不愈口腔溃疡的致病因素分析与诊断思路. 现代口腔医学杂志，2013，27：44

38. 刘晓玲，等. 汞中毒 92 例临床分析. 中华内科杂志，2011，50（8）：687

39. 郭涛，等. 铅中毒七例临床分析. 中华内科杂志，2009，48（9）：767

第十九章　吞咽困难

正常吞咽功能发生障碍时称为吞咽困难，患者在咽下食物时有梗阻的感觉，并常能指出梗阻的部位。其主要原因是：① 食管的机械性梗阻。② 支配吞咽功能的神经肌肉发生病变或功能失常。③ 口腔、咽、喉等处的疼痛性或梗阻性病变。

吞咽困难的病变部位可分为三类：

1. 口腔、咽、喉与上段食管病变

例如口、舌的疼痛性或梗阻性病变，干扰正常的吞咽动作。各种原因如重症肌无力、白喉等所致的咽麻痹，也可引起吞咽困难。

2. 食管中段的病变

吞咽后 2～5 秒钟发生的吞咽困难，应注意中段食管的病变。此外，胸部主动脉瘤、纵隔炎、纵隔淋巴结结核与赘生物、肺脓肿也应考虑。显著的心脏增大、心包炎、胸膜炎、脓胸偶尔也可压迫中段食管而引起吞咽困难。

3. 食管下端数厘米部位的病变

在吞咽后 5～15 秒钟发生的剑突后部位不适感、疼痛或阻塞感，提示病变在下段食管。

患者取坐位，将听诊器放置于其剑突的左侧，嘱患者饮水一口，如无食管梗阻，则约于 10 秒钟之内可听到喷射性杂音。食管梗阻（如食管癌、贲门失弛缓症、食管良性狭窄等）时，此杂音延迟出现或不明显。体检对由神经病变、骨骼肌和咽部疾病引起的吞咽困难有重要意义。除全身性神经肌肉病证据外，应注意有无球麻痹（延髓麻痹）或假性球麻痹体征，如构语障碍、发音困难、上睑下垂、舌萎缩或颌反射亢进。

吞咽困难这一症状往往有重要的临床意义。但吞咽困难应与涉及吞咽的一些其他症状相鉴别，如癔球症、癔症。癔球症在不进食时也感到咽喉或胸骨后有一块上下移动的物体堵塞，但实际吞咽通畅，并无困难，多见于女性，与情绪因素有关，客观检查并无梗阻发现；而癔症常表现恐食症，患者吞咽恐惧，拒绝进食。成人的食管腔由于管壁有弹性可扩张至 4cm，若扩张达不到 2.5cm 就可出现吞咽困难症状，如达不到 1.3cm 必有吞咽困难。食管壁病变引起管腔周径狭窄者，要比食管偏心性狭窄更易引起吞咽困难。出生后或哺乳期即出

现间歇性或经常性食后呕吐或吞咽困难，应考虑食管先天性疾病。儿童突然出现吞咽困难常由于食管异物阻塞。吞咽困难伴有食物经鼻腔流出，提示主管吞咽活动的神经肌肉发生病变，如咽麻痹。吞咽时伴有咕噜声提示 Zenker 憩室存在，吞咽困难伴胸痛常发生在弥漫性食管痉挛以及因食团大而引起的急性吞咽不能，吞咽困难伴声嘶，提示肿瘤压迫喉返神经。贲门失弛缓症时，食物反流量往往较食管癌时多，而食管癌时可能混有血液，并呈进行性吞咽困难。反流性食管炎时，吞咽困难常伴有胸骨后或心窝部烧灼痛，饱餐后仰卧位疼痛发作或加剧。吞咽困难发生于中年以上，病程短，全身情况差，多考虑癌性梗阻。发病于青壮年，病程长，全身情况良好，常为良性梗阻。

食管钡餐 X 线检查与胃镜检查是诊断食管疾病不可缺少的手段，尤其对于良性与癌性食管梗阻的鉴别诊断有重要意义。脱落细胞学检查和食管动力学检查，食管 pH 监测和食管多通道腔内阻抗-pH 监测以及胸部 X 线片、超声内镜及 CT 检查也能很好地帮助查找病因。

引起吞咽困难的疾病颇多，现按表19-1顺序讨论如下。

表 19-1: 吞咽困难疾病的分类

Ⅰ 口腔、咽、喉疾病	（四）先天性食管扩张
一、口炎	十、食管受压
二、咽、喉感染疾病	（一）纵隔疾病
（一）扁桃体周围脓肿	（二）心血管疾病
（二）咽后壁脓肿	（三）甲状腺肿大
（三）咽、喉白喉	（四）脊椎病变
（四）咽、喉结核	十一、食管克罗恩病
三、肿瘤	十二、食管白塞病
Ⅱ 食管疾病	**Ⅲ 神经、肌肉疾病或功能失常**
一、食管炎	一、神经、肌肉器质性疾病
（一）反流性食管炎	（一）中枢神经、颅神经疾病
附：Barrett 食管、食管裂孔疝	（二）肌肉疾病
（二）放射性食管炎	（三）结缔组织病
（三）嗜酸性粒细胞性食管炎	1. 皮肌炎与多发性肌炎
（四）真菌性食管炎	2. 系统性硬化
（五）腐蚀性食管炎	3. 混合性结缔组织病
二、食管癌	（四）全身性感染
三、食管良性肿瘤	1. 破伤风
四、食管憩室与憩室炎	2. 狂犬病
五、食管内异物	（五）中毒
六、食管黏膜下脓肿	1. 肉毒杆菌中毒
七、食管结核	2. 士的宁（番木鳖碱或马钱子碱）中毒
八、食管“良性”狭窄	二、神经、肌肉功能失常
九、食管先天性疾病	（一）贲门失弛缓症
（一）食管蹼	（二）缺铁性吞咽困难
（二）先天性食管狭窄	（三）弥漫性食管痉挛
（三）先天性食管过短	（四）下食管括约肌高压症

60　口腔、咽、喉疾病

一、口　炎

各种原因的口炎，如伴有剧烈的疼痛患者拒绝吞咽都可引起吞咽困难。干燥综合征由于唾液分泌减少也可引起吞咽困难。

二、咽、喉感染疾病

咽部的疼痛性与梗阻性病变，可引起吞咽困难。最明显的是扁桃体周围脓肿与咽后壁脓肿。

（一）扁桃体周围脓肿

扁桃体周围脓肿是腭扁桃体周围组织的化脓性炎症，常于急性扁桃体炎病程第三、四天左右发生。发病多在 15～35 岁之间。病变大多为单侧性。致病菌通常为溶血性链球菌与葡萄球菌。患者以恶寒、发热、不适感、头痛、咽痛、纳差等症状起病。血象中性粒细胞增多与左移。咽痛逐渐加重，常向患侧耳部放射。

患者张口与吞咽均感疼痛与困难。饮水时水常向鼻腔反流。病侧颈淋巴结肿痛。咽部检查可见扁桃体充血肿胀，其表面往往有渗出物。腭垂向对侧推移，发音时软腭运动异常，常带有鼻音。扁桃体周围脓肿应及时应用抗感染药物治疗与切开排脓。

（二）咽后壁脓肿

咽后间隙充填以疏松结缔组织，婴儿时期含有淋巴结 8～10 个，至 3～8 岁逐渐消失。咽后壁脓肿的原发感染常为上呼吸道病灶，经淋巴道传播而引起此病。患者以周岁以内婴儿最多，成人患病较少。在化脓性中耳炎时，细菌可经淋巴道感染而引起咽后壁脓肿。咽后壁异物损伤也可为脓肿形成的诱因。病儿常以恶寒、发热、不适、纳差、烦躁不安等全身症状起病。脓肿形成后即可发生不同程度的吞咽与呼吸困难。病儿常将头部偏向一侧以减轻呼吸困难与疼痛。颌下与颈淋巴结常肿痛。

咽后壁高度充血与不同程度的肿胀。咽后壁脓肿是一严重的疾病，脓肿突然破溃可引起窒息（故做咽后壁检查要做好急救准备）；如向附近组织蔓延可引起广泛性蜂窝织炎；如吸入气管可引起肺部化脓性疾病；细菌进入血内可引起败血症。

（三）咽、喉白喉

咽、喉白喉可引起疼痛与吞咽困难，但一般不甚剧烈。

（四）咽、喉结核

咽、喉结核常继发于开放性肺结核。口咽部结核性溃疡可引起剧烈的疼痛与吞咽困难。溃疡甚浅，基底为灰白色的肉芽或坏死组织，边缘不整，呈凿缘样，周围黏膜无明显的炎症反应，患者并有咳嗽、潮热、盗汗、消

瘦等症状以及肺结核的胸部体征。喉结核则以声音嘶哑为突出的症状，并可因喉痛而有吞咽疼痛、吞咽困难等症状。

三、肿 瘤

如口腔癌、舌癌、喉癌、鼻咽癌等。

61 食管疾病

一、食管炎

（一）反流性食管炎

胃、十二指肠内容物反流入食管，引起烧心、反酸、胸痛等症状，称为胃食管反流病（GERD）。根据内镜检查是否存在食管炎而可分为内镜阴性的胃食管反流病（又称非糜烂性反流病，NERD）及反流性食管炎（RE）。胃食管反流病除了有食管表现以外，还可以有食管外表现，如咳嗽、哮喘、声嘶等。部分 RE 患者可有吞咽困难，可由于食管动力异常引起，少数由 RE 的并发症食管狭窄引起。由食管痉挛或运动紊乱所致的吞咽困难为固体和液体食物通过均困难，呈间歇性，且经常发生在开始进餐时。而食管狭窄的吞咽困难呈持续性，对干食尤为明显。内镜检查是确诊 RE 最准确的方法，并能判断严重程度及有无并发症，并排除其他食管病变。对有典型烧心和反酸症状，结合内镜检查所见即可作出反流性食管炎的诊断。对症状不典型者，需结合内镜检查、24 小时食管 pH 监测和质子泵抑制剂治疗试验进行综合分析以作出诊断。1994 年第十届世界胃肠病会议提出了洛杉矶分级法：A 级，一个或一个以上食管黏膜破损，长径＜ 5mm；B 级，黏膜破损＞ 5mm，黏膜破损无融合；C 级，黏膜破损融合，但＜ 75% 食管周径；D 级，黏膜破损融合，至少达到 75% 食管周径。反流性食管炎可并发食管溃疡、狭窄和 Barrett 食管。

Barrett 食管（BE）：是指食管鳞状上皮被化生的单层柱状上皮所取代，如发生溃疡称为 Barrett 溃疡。BE 主要因长期的胃食管反流所致。BE 本身不引起症状，患者的症状主要是由于 RE 及其并发症所致。Barrett 食管患者发生食管腺癌的危险性大大高于自然人群。BE 诊断最可靠的方法是内镜下活检行病理检查。内镜下可发现食管下端有橘红色黏膜，常呈三种类型：① 岛型；② 环周型；③ 舌型。如识别困难，可从内镜活检孔向可疑区域喷洒卢戈碘液，鳞状上皮着棕色，而柱状上皮不着色。

食管裂孔疝：食管裂孔疝是指胃的一部分通过横膈食管裂孔进入胸腔。本病发病率随年龄增加，其中以滑动型最多，约占食管裂孔疝的 90%，其他还有食管旁裂孔疝及混合型食管裂孔疝。食管裂孔疝可以无症状，可以不伴发 RE，而有食管裂孔疝的 RE 症状及食管炎症常较重。X 线钡餐检查是诊断本病的主要方法，可有以下表现：① 膈上疝囊征；② 膈上食管胃环征；③ 疝囊内胃黏膜皱襞影；④ 膈食管裂孔增宽，＞ 2cm。内镜检查可发现齿状线上移、贲门口松弛增宽，可见胃囊进入食管腔。

（二）放射性食管炎

因食管癌、纵隔肿瘤而接受放疗的患者，几乎均可发生放射性食管炎。放疗 1～2 周后可出现食管黏膜充血、水肿，患者出现吞咽疼痛，胸骨后不适及吞咽困难等症状。如放疗反复持续 4～8 个月，可出现食管慢性损害，如食管溃疡、狭窄和瘘管，患者表现为进行性吞咽困难，皮质激素可用于治疗放射性食管炎。

（三）嗜酸性粒细胞性食管炎

嗜酸性粒细胞性食管炎（eosinophilic esophagitis，EOE）是一种免疫抗原介导的慢性食管疾病，其组织学上表现为食管黏膜嗜酸性粒细胞（EOS）浸润为主的炎症变化，临床上表现为食管功能障碍相关症状，如吞咽困难、食物嵌顿、呕吐、上腹痛等。近年国外对 EOE 报道日益增多，国内较少。该病可发生于各个年龄段，青少年和儿童好发。

50% 患者有过敏体质病史，如鼻炎、食物过敏、特应性皮炎、支气管哮喘等。临床表现多样，易与 GERD 混淆。为了排除 GERD，可给予 6～8 周 PPI 治疗，或行 24 小时食管 pH 监测，EOE 对抑酸剂不敏感且 24 小时 pH 正常。食管压力测定表明 EOE 有动力障碍，但并非 EOE 所特有。EOE 内镜下表现无特异性，主要为：线状沟槽、黏膜粗大水肿、食管狭窄；EUS 可发现黏膜肌层呈环形但不对称增厚。研究显示 24.8%EOE 患者因内镜下黏膜无变化而漏诊，因此对有吞咽困难或食物嵌顿患者，即使内镜下未发现异常变化，亦建议行组织病理学检查。建议于上端、下段及病变处食管黏膜总共取 6 块组织活检（其诊断敏感性达 100%），同时取胃和十二指肠黏膜活检以排除该部位病变。

X 线检查并非诊断 EOE 的主要方法，其表现正常亦不能排除 EOE，但是食管 X 线及 CT 检查可发现食管解剖学畸形，亦可提供食管狭窄及管壁增厚情况，有助于判断是否需行食管扩张术。2011 年 EOE 共识提出的诊断标准：① 临床症状：食管功能障碍相关症状；② 组织病理学改变：食管黏膜 EOS 计数 ≥15 个/HPF；③ 排除 GERD 及其他可引起 EOS 浸润的疾病。对部分食管 EOS 数目达到 EOE 标准，但对 PPI 治疗有效称为 PPIRee（PPI-responsive esophageal eosinophilia）。但之后即使维持 PPI 治疗，也会反弹，因此认为其是早期的 EOE，是 EOE 亚型，因此在长期 PPI 单独治疗过程中应监测 EOE 以减少漏诊。但 PPIRee 是 EOE 亚型或 GERD 亚型或自成一类疾病目前尚不明确。

（四）真菌性食管炎

重症糖尿病、鹅口疮、长期用广谱抗菌素、免疫功能低下者、艾滋病易罹患本病。患者多以咽下困难、胸骨后疼痛、纳差为主诉。内镜检查典型表现为成片的黏膜上皮被覆乳白色或绿色黏稠分泌物的假膜斑块，其下方为红斑状质脆黏膜。内镜直视下细胞刷刷取食管黏膜直接涂片镜检较易得到阳性发现而确定诊断。对无糖尿病、恶性肿瘤及口服激素、免疫抑制剂、肿瘤化疗患者，出现真菌食管炎，应注意排除艾滋病可能。

（五）腐蚀性食管炎

指误食吞服化学腐蚀剂造成食管严重损伤引起的炎症。腐蚀剂包括各种强酸、强碱、消毒水等，多见于误服或自杀者。吞入腐蚀剂后即引起口、咽、食管及胃黏膜烧伤而产生灼痛，发生反射性呕吐、吞咽困难。烧伤瘢痕可致食管狭窄。常用碘水口服代替吞钡造影，以观察食管病变及排除穿孔。

二、食管癌

食管癌的发病率在我国北方较高，男性发病显著高于女性。罹患年龄大多在 50～70 岁，而 51～60 岁发病率最高。发病部位以中、下段食管居多，各占食管癌的 40% 以上。长期饮用烈酒，常食偏干、偏硬、偏热与强烈刺激性食物与食管癌发生有一定关系。此外亚硝胺化合物、营养不良和微量元素缺乏以及遗传因素均与食管癌有关。慢性长期反流性食管炎因为经常合并 Barrett 食管，后者发生食管腺癌危险性明显升高，近年西方国家食管腺癌发病率逐年升高与胃食管反流病发病率升高密切相关，但我国仍以食管鳞癌为主。食管癌早期无自觉症状，至癌逐渐增大，方出现症状。开始时仅为食物通过时有不适感，并不严重，进而出现吞咽困难。食物通过食管某一部位时有阻塞感，由间歇性变为经常性。初时不能进干食物，继而半流质甚至流质也不能进食。从症状开始出现至症状明显常需几周至几个月，甚至一年以上。其他常见症状是疼痛，一般于较晚期出现，患者咽下食物时觉胸骨后或背部疼痛。下段食管癌或贲门癌病者的疼痛与不适感常在心窝部，这种情况多见于溃疡型癌。贲门癌所致的吞咽阻塞感与吞咽困难出现较晚，发现时常已是晚期，往往失去治疗时机。因此对有吞咽不适患者，应及时做胃镜检查，对疑似患者应择时复查，直到明确诊断。食物反流、出血与体重减轻等是较晚期的症状。

在诊断方面，凡患者有反复出现的或进行性吞咽困难、吞咽梗阻感或不适感、吞咽时胸骨后或心窝部疼痛，尤其 40 岁以上的男性，应考虑食管癌的可能性，有干食、硬食、热食的习惯者尤须注意。下段食管癌的临床症状常与溃疡病相似，如有心窝部灼痛、不适感、反酸、嗳气、呃逆等，临床医生应有所警惕。X 线钡剂食管造影可见局部黏膜中断、破坏，腔内充盈缺损或狭窄，管壁僵硬、蠕动消失，钡剂通过障碍。在癌阻塞的上方少见有食管扩张，但如为良性瘢痕性狭窄或贲门痉挛所致的狭窄，则狭窄部上方的食管常有高度扩张。

如 X 线检查发现食管下端狭窄而未发现食管癌的证据时，应作胃镜详细检查贲门胃底，排除贲门胃底部癌的可能性。并且应分段取病理，如为食管癌多为鳞癌，如为贲门胃底癌多为腺癌，但应注意有些食管癌可侵犯贲门胃底。超声胃镜及 CT 可协助诊断。临床上应特别注意，无吞咽困难并不能排除食管癌。

有些食管癌病例特别是早期病例，须经胃镜检查方能确定诊断。胃镜检查可达到直接观察癌和做活组织检查的目的，以进一步明确肿瘤的性质和分级，提供治疗上的参考，它是确定诊断的最好方法。镜下用卢戈碘或甲苯胺蓝染色有助于早期癌组织病变范围及内镜活检部位的确定。一次镜检结果为阴性，而临床上仍有可疑时，应于 2～3 周后复查。超声内镜对食管癌的鉴别诊断，TNM 分期评估以及引导淋巴结穿刺有较大帮助。

近年国内应用摩擦气囊采取食管癌脱落细胞作涂片检查，早期癌发现率因而大大地提高。又应用食管分段拉网的方法进行早期癌定位，经过 X 线与手术切除标本证实是可靠的方法。这些方法已在我国农村和部分城市广泛应用，特别是在食管癌高发区进行普查时。

三、食管良性肿瘤

食管良性肿瘤少见，其中以食管平滑肌瘤占最多数，患者大都为男性，约半数发生于 21～40 岁之间。此瘤可生长在食管各段，大小不一，单发或多发，但单发最为常见，有的有蒂，有时可将肿瘤呕出。当肿瘤增大阻塞食管腔，才出现吞咽不适或疼痛等症状。

50% 以上的食管平滑肌瘤有不同程度的吞咽困难，多数轻微，或呈间歇性，甚少影响正常饮食。此外为疼痛（吞咽痛、胸骨后痛、背痛、心窝部痛）与消化不良症状（食物反流、食后不适、心窝部灼热感）。病程较长，有达十几年者，此点与食管癌有所不同。患者症状虽轻，但与 X 线食管钡剂造影所见的病变范围常不相

称，此点与食管癌也有重要鉴别诊断意义。食管钡剂造影可见边缘清晰而光滑、呈半圆形的充盈缺损，缺损与正常食管有清晰的分界，两者之间常呈锐角，肿瘤部位黏膜皱襞消失，但无黏膜破坏与龛影。胃镜检查有助于诊断，特别是超声内镜可帮助诊断并判定肿瘤起源于哪一层，并指导内镜下治疗。其他食管良性肿瘤还有食管腺瘤、食管乳头状瘤、食管血管瘤、食管囊肿等，均较少见。

四、食管憩室与憩室炎

食管憩室可发生于食管任何部分，但最多发生于食管上端，其次为中段食管与膈上部食管。从病因与病理方面，食管憩室可区分为膨出型与牵引型两类。

咽食管憩室（Zenker 憩室）是膨出型憩室，也是最常见的一种，发病在 40～70 岁之间，组织学上是由复层鳞状上皮和黏膜下层所组成，肌肉层只存在于憩室的颈部；憩室大小不一，直径可自 2～3cm 至 5～10cm。初期无症状，或偶有咽部不适感或口涎增多。憩室逐渐增大时。患者进食时常觉有食物进入囊内，并有食物反流。饮水时可出现气过水声。如憩室被潴留的食物所扩大，则可压迫食管而引起吞咽困难，或致颈根部一侧有肿物膨出。症状可周期性出现，这是由于憩室逐渐被食物所充盈而达到可引起梗阻的程度，才引起症状。此时憩室可因呕吐而清除了内容物，因而出现一段缓解期。憩室可因食物潴留与刺激而继发炎症与溃疡，甚至发生出血与穿孔。

牵引型憩室常发生于食管中段，主要位于肺门相对的食管，大多数由于肺门淋巴结结核瘢痕性牵引所致，少数由于心包炎瘢痕性牵引所致。此型憩室一般无明显的症状，大多在胃肠钡餐检查时偶然发现，直径通常为 1～2cm，一般为单个。如有炎症、水肿、痉挛或溃疡形成，可出现胸骨后痛、吞咽不适感甚至出血。

食管憩室的诊断主要依靠 X 线食管钡剂造影检查，在正、侧及斜位摄片上，可显示憩室的部位、大小以及与食管腔的关系。胃镜检查可发现憩室有无并发炎症与溃疡，应循腔缓慢插入内镜，以防止穿孔发生。

五、食管内异物

食管异物半数以上发生于 10 岁以下的儿童，以骨类、金属制品（如硬币）、果核、假牙等为最常见。大多数异物被卡住于颈部食管，多位于环咽肌的下方，即胸腔入口部，此处是食管最狭小部分。由于局部刺激或损伤所致的黏膜炎症水肿与肌肉痉挛，异物固定于此处而很难向下方移动。

食管异物都可引起不同程度的吞咽困难与吞咽痛。重症患者完全不能进食，轻症患者也只能食半流质。异物卡住于食管上端可压迫气管后壁而引起呼吸困难，儿童罹患尤为多见。儿童患者常有垂涎增多。有食入异物病史而垂涎增多，提示异物存在于颈部食管，而不在胸部食管。

X 线检查可见不透 X 线的异物阴影，钡剂分流现象等。异物可经胃镜发现并取出。

六、食管黏膜下脓肿

食管黏膜下脓肿是罕见的食管疾病。各种原因所致的食管黏膜损伤是发病的基础，并因口腔、咽部致病菌的咽下而致感染。主要症状是吞咽困难与胸骨后痛，呈烧灼样痛，在咽下时加剧。患者常有发热、全身不适、乏力与食欲减退等全身症状。偶尔可引起大出血。X 线食管钡剂造影可发现表面光滑、凸出的充盈缺损。胃镜检

查可见局部黏膜充血肿胀，脓肿部分突出，表面可有分泌物或假膜形成。根据食管外伤史，近期的全身症状与食管局部症状，并结合吞钡或（及）胃镜检查，一般不难确定诊断。

七、食管结核

食管结核甚少见，一般为继发性。好发于相当于气管分叉处的中段食管。如病变较轻而局限，可以无症状。如病变较重，呈增殖性变或结核瘤形成，则可阻塞食管而引起不同程度的吞咽阻塞感或吞咽困难。结核性瘢痕性变进展较慢，较重的也可引起吞咽困难。

凡青壮年人有结核病史，尤其是开放性肺结核，而逐渐出现吞咽阻塞感或吞咽困难，应考虑此病的可能性。可疑病例应做胃镜检查。抗结核治疗可使患者逐渐康复。

八、食管“良性”狭窄

食管“良性”狭窄是指癌以外的食管瘢痕性狭窄，这些情况通常由于腐蚀剂的作用、食管异物或外伤、手术以及反流性食管炎所致的瘢痕性收缩。由于腐蚀所致的食管狭窄，罹患部位最多在气管分叉至膈部的食管。

患者的主要症状是逐渐加重的吞咽困难，历时数周至数月，由固体食物改为软食，由软食改为半流质，有些病例最后仅能进食流质饮食。

食管“良性”狭窄的初步诊断可根据有关的病史与吞咽困难的主诉。X 线钡剂检查可明确狭窄的部位和程度，在狭窄的上方显示食管腔扩张。如病史不明，须进一步做胃镜检查，以除外癌性狭窄的可能性。值得注意的是，长期“良性”狭窄也可发展为癌。

九、食管先天性疾病

如出生后或哺乳期出现间歇性或经常性食后呕吐与吞咽困难，应考虑食管先天性疾病，但大多数病婴由流质食物改为半流质或固体食物时，方出现吞咽困难症状。

（一）食管蹼

极为少见，又称食管隔膜，可为单个或多个。症状多于婴儿期出现。主要症状是吞咽困难，进固体或半流质食物即吐。

（二）先天性食管狭窄

少见。狭窄部位常在食管中段。狭窄较轻者可无症状，严重者在出生数天或数周即有吞咽困难与呕吐。狭窄上方食管扩张成囊状，当充满食物时，则可压迫气管或支气管而产生哮鸣音。

（三）先天性食管过短

此种先天性缺陷如合并食管内腔缩小，则可于出生后发生吞咽困难与反胃。成年患者可能有轻度吞咽困难与胸骨后酸痛，常向背部放射，这是由于并发食管溃疡所致。

（四）先天性食管扩张（先天性贲门痉挛）

症状可于初生儿或哺乳期出现，主要表现为间歇性吞咽困难，至五、六岁时症状可加剧，并因营养不足而致瘦弱。

先天性食管疾病的诊断主要根据病史、X 线钡剂食管造影与胃镜检查。

十、食管受压

（一）纵隔疾病

胸段食管位于后纵隔。各类型纵隔肿瘤如体积较大或进行性增大时，均可压迫食管而引起吞咽困难，并可伴有失音与吼哮样咳嗽。

慢性纵隔炎症如发生瘢痕性收缩，则可引起牵拉型食管憩室并导致吞咽困难。

（二）心血管疾病

先天性上纵隔血管畸形，如右主动脉弓与左主动脉韧带、双主动脉弓、锁骨下动脉畸形，可造成不同程度的食管压迫而引起吞咽困难。诊断主要依靠 X 线与心血管造影检查。

大量心包积液、高度左心房增大或主动脉瘤，均可压迫食管而引起不同程度的吞咽困难，通常可经胸部 X 线透视检查而作出诊断。

主动脉性吞咽困难是由于高血压及（或）主动脉粥样硬化所致主动脉伸长、迂曲、扩张，或同时伴有以左心室增大为主的心脏增大，压迫食管而引起。罹患一般为老年人，进食固体食物时有胸骨后胀满感、食物通过缓慢感或咽下困难。诊断主要根据食管吞钡 X 线检查。

（三）甲状腺肿大

巨大的甲状腺肿大可引起吞咽困难，由于食管受压所致。

（四）脊椎病变

食管型颈椎病是颈椎病少见的类型，因颈椎前缘骨质增生压迫下咽部或食管后壁，出现咽喉部异物感或吞咽困难，临床上常误以为是食管病变。颈部前屈位时，症状可有所缓解。因颈段食管移动范围小，并且与颈椎很近，所以颈椎增生的骨赘易于压迫食管，多发生在颈 5、颈 6、颈 7，颈椎正侧位片和食管钡餐检查显示颈椎前缘骨质增生＞ 0.5cm，食管受压约 0.3～1.1cm，吞咽困难等临床表现与骨赘大小及食管弧形压迹深度相关。

十一、食管克罗恩病

克罗恩病是一种原因不明的肠道炎症性疾病，主要侵犯回肠末端和邻近结肠。表现为腹痛、腹泻、腹部包块，可出现肠梗阻、出血、穿孔及瘘管等。少数病变累及食管，表现为食管溃疡、食管黏膜增厚、食管狭窄，出现吞咽困难症状，食管 X 线钡剂造影、多次胃镜下活检及超声胃镜有助于诊断。有手术指征时开胸探查可明确诊断。

十二、食管白塞病

白塞病是一种原因不明的以细小血管炎为病变基础的慢性复发性、多系统损害性疾病，以青壮年女性多见，其临床表现复杂多样，易漏诊、误诊。本病以反复发生口腔溃疡、生殖器溃疡、眼部炎症、皮肤损害、皮肤针刺试验阳性为主要表现，次要表现为累及全身各系统的病变。累及消化道的发生率为 8.4%～27.5%，全消化道均可受累，好发于回盲部和升结肠，其次为食管和胃。病变主要表现为溃疡，可为单发或多发，深浅不一，严重者可合并出血、穿孔、狭窄、瘘管形成等并发症。食管白塞病临床表现为上腹胀、反酸、胸骨后痛、吞咽困难、出血等。内镜下病变主要为食管溃疡，多种形态，大小深浅不一。小血管炎为基本病理改变，血管周围有单核细胞、中性粒细胞浸润等改变。

白塞病的主要症状体征并非全部或同时出现，对临床上怀疑食管白塞病而无明确组织学依据者，应重复行内镜活检以明确诊断。

62 神经、肌肉疾病或功能失常

62.1 神经、肌肉器质性疾病

神经、肌肉器质性疾病所致的吞咽困难常伴有其他神经、肌肉损害的症状，并可证明原发病的存在。

一、中枢神经、颅神经疾病

吞咽、迷走、舌下神经（后组颅神经）的核性或核下性损害则产生球麻痹（延髓麻痹），最早的症状是讲话易疲劳，逐渐讲话不清，因软腭麻痹致讲话带鼻音。吞咽障碍首先表现为快速进食或饮水时易引起呛咳，其后在一般进食速度也招致呛咳，液体从鼻孔反流出。舌肌麻痹使食物难推移向咽部，常有食物及大量唾液滞留于口腔内。局部检查可见舌肌萎缩，或有肌束震颤，咽反射消失。重症病例晚期口常张开，唾液外溢，不能讲话与吞咽。病因为急性脊髓灰质炎、吉兰-巴雷综合征、白喉性神经炎、多发性颅神经炎、颅底脑干部位的肿瘤、颅基底脑膜炎等。

双侧大脑皮质或皮质脑干束损害则产生假性球麻痹（假性延髓麻痹），症状与球麻痹相似，但讲话困难比吞咽困难更为明显，讲话缓慢而带鼻音，咽反射存在，常伴有强哭强笑等情感反应，掌颏反射与吸吮反射阳性以及锥体束病征等。病因为脑炎、脑干脑炎、脑出血、脑外伤、帕金森病、阿尔茨海默病（脑退化症）等。

二、肌肉疾病

重症肌无力的症状常首先出现于眼肌，也有从延髓支配的肌肉开始。当累及延髓支配的肌肉时，患者主诉吞咽困难、咀嚼无力及饮水发呛。这种吞咽困难在晚间较为显著，且往往在进食开始时尚未出现，而在进食的过程中出现，无肌萎缩及感觉障碍。由于长期的咀嚼与吞咽困难，患者可导致严重的消瘦。肌萎缩侧索硬化症简称肌肉硬化症，是运动神经系统退化疾病，病因不明，平均每 10 万人约有 1 人患病，男性较女性多，发病年龄为青春期后，病征为肌肉逐渐萎缩、无力，表现为吞咽困难、呼吸困难，最后因呼吸衰竭而死亡。

三、结缔组织病

（一）皮肌炎与多发性肌炎

皮肌炎与多发性肌炎引起吞咽困难者常见，特别是慢性病例，个别须用胃管喂食。炎性肌病可累及食管、肺和心脏，若存在吞咽困难，则致死率较高。钡餐检查证明：① 梨状窝有钡剂残留，可见钡反流到鼻或误吸入肺；② 食管蠕动明显减退或完全缺乏；③ 食管排空时间因缺乏收缩而明显延迟；④ 食管远端狭窄，而其上端有继发性扩张。食管压力测定显示咽部收缩和食管上括约肌无力，食管下括约肌蠕动减弱，压力下降。发病初期动力障碍主要在近端，远端正常。

（二）系统性硬化

是一种原因不明的结缔组织病，以皮肤、皮下组织及各系统纤维硬化为特征，导致胶原和其他结缔组织成分在皮肤和多器官的沉积，最终导致多器官系统的硬化。消化道受累是继皮肤受累和雷诺现象外的第三大主要表现，其中食管受累占 75%，62.5% 患者存在吞咽困难，54% 患者有烧灼感。食管测压表现为食管下段收缩减低，伴或不伴有食管下段括约肌压力降低。

（三）混合性结缔组织病（MCTD）

MCTD 是指具有系统性红斑狼疮、系统性硬化、皮肌炎、类风湿关节炎等的某些症状的疾病。MCTD 患者食管肌层萎缩，因此可表现吞咽困难。

四、全身性感染

（一）破伤风

是由破伤风杆菌侵入人体伤口，繁殖并产生毒素所引起的急性特异性感染。伤口窄深、缺血缺氧、引流不畅、带有泥土污染、容易发病。破伤风毒素主要累及中枢神经，而表现为全身骨骼肌的痉挛。最常见的早期症状是咀嚼肌紧张，继而出现强直性痉挛，致张口困难、牙关紧闭、苦笑面容。咽喉肌痉挛则导致吞咽困难。颈背及腰肌强直，抽搐时呈角弓反张，轻微刺激可诱发抽搐。诊断时注意外伤史，其潜伏期平均 6～10 天。

（二）狂犬病

乃狂犬病毒所致，为急性传染病，人多因犬、猫咬伤而感染。潜伏期长短不一，多数在 3 个月内，死亡率居法定传染病首位。狂犬病患者常发生全身肌肉痉挛，饮水时常因咽喉肌痉挛而无从咽下，甚至看到水或听到水声也会出现这种现象，故本病又称为恐水病。

五、中 毒

（一）肉毒杆菌中毒

本病是由于进食受污染的肉类等所引起。潜伏期几小时至一周。主要表现为脊髓神经与颅神经损害的症状。最常见的症状是眼肌麻痹，出现也较早，较重病例则有吞咽困难与失音，也可有四肢弛缓性瘫痪。本病须与重症肌无力及吉兰-巴雷综合征相区别。

（二）士的宁（番木鳖碱或马钱子碱）中毒

一次误服士的宁 0.03～0.1g 以上则引起急性中毒，初时表现为咀嚼肌与颈肌有抽搐感觉、咽下困难、烦躁不安、感觉过敏，继而伸肌与屈肌出现强直性惊厥、角弓反张、牙关紧闭、呈痉笑面容、心跳加快、瞳孔扩大，如不及时抢救，可因呼吸肌痉挛而致窒息死亡。

62.2 神经、肌肉功能失常

功能性吞咽困难的诊断必须细致排除所有器质性食管病变而确定，有些病例须经较长时期的随诊。

从广义而言，贲门失弛缓症与普-文综合征均属于功能性吞咽困难范畴。前者经常继发贲门肌肥厚，导致病情复杂化，而后者则有缺铁为其发病基础。

食管测压检查有助于食管运动功能失常的诊断。

一、贲门失弛缓症

本病发病多在 20～50 岁，病因尚未明了。发病机制是由于食管下端及贲门的神经肌肉功能失常，肌肉不能正常地舒张，食物咽下时发生淤滞，不能通过贲门进入胃内。由于长期的食物淤滞，贲门部上方食管发生囊样扩张，贲门部平滑肌也渐呈肥厚。

本病的主要症状是不同程度的吞咽不适感或吞咽困难，胸骨后阻塞感与食物反流。如患者有 1 年以上的间歇性吞咽困难，与精神紧张有一定的关系，时轻时重，全身情况良好，应考虑此病的可能性。在较长的病程中，患者往往能发现减轻症状的方法，如采用细嚼慢咽的动作，进食时用汤水将食物冲下，或立位将头后仰做深呼吸运动，以促使食物进入胃内。患者还有一较特别的情况，即有时水也不能咽下，而吞咽成形的食物反较容易，这对提示诊断有一定的意义。

X 线钡剂食管造影与胃镜检查是诊断此病的重要方法。有时需做食管测压提供诊断依据。

贲门失弛缓症主要须与食管癌相鉴别，可根据下列几点：① 发病年龄较轻，病程长而全身状态良好；② 吞咽困难时轻时重，往往先由进食流质开始，与精神紧张、进食速度快有一定的关系；③ 钡剂检查发现食管贲门阻塞部呈边缘光滑的锥形狭窄，呈“鸟嘴状”，其上有中度或高度的食管扩张，有时解痉剂能使贲门弛缓而使钡剂通过。食管癌早期可呈贲门失弛缓症的表现，有时两者可并存，因此多数主张对所有贲门失弛缓症患者都应做胃镜检查。如患者年龄较大，虽一次检查结果阴性，有怀疑时仍须定期随诊。

二、缺铁性吞咽困难

缺铁性吞咽困难又称普-文（Plummer-Vinson）综合征，患者多为 40 岁以上的女性。国内曾有个别病例报告。本综合征的主要表现是由于功能性上段食管痉挛所致的吞咽困难，营养性上消化道黏膜（口、咽、食管与胃黏膜）损害，慢性低酸性或缺酸性胃炎，浅表性舌炎，口角与口唇皲裂，指甲营养不良（变脆、失光泽、指甲凹陷症），眼角皲裂、眼睑炎、结膜炎，以及低色素性贫血与血清铁减少。病因被认为与体内缺乏铁、维生素 B 属有关。铁剂与维生素 B 治疗常可改善症状。本综合征主要须与食管癌区别，有怀疑时应定期复查。

三、弥漫性食管痉挛

本症多见于老年人，当食管蠕动波下达食管下段时，受到不协调的、强烈的、无推动性的食管收缩所阻断，食团停留于膈上部食管，或引起部分性食物反流。X 线钡剂食管下段造影呈螺旋形管子状。最明显的是食管压力测定时，各段食管的收缩不协调。

大多数病例无症状，但少数病例可引起吞咽困难或胸骨后疼痛，有时类似心绞痛。病因迄今未明，但似为慢性与非进行性。痉挛性收缩与疼痛可于进餐前服用抗胆碱能药物（丙胺太林 15mg～30mg）而缓解。

最近有人指出，本病可有多种发病因素，包括神经节变性、各种（腐蚀剂、胃液反流）刺激因素、贲门梗阻（癌、良性肿瘤、括约肌功能不良等）以及神经肌肉病变等，但也有为特发性者。因此不应仅仅考虑为功能性疾病。

据近年一组 10 例报告，平均年龄 59.3 岁，男 7 例，女 3 例。首诊主诉胸痛 7 例，吞咽困难 2 例，二者并存 1 例。诊断方法首选为食管测压。

四、下食管括约肌高压症

在罕见的情况下，下食管括约肌的静止时压力远远超出正常高值（可高达 6kPa），自发地出现或因情绪激动引起。X 线检查与食管压力测量均提示括约肌有不同程度的“痉挛”，但不伴有食管体部的蠕动障碍，此外还有剑突水平部位的阻塞感觉。如伴有弥漫性食管痉挛或食管裂孔疝，这种情况长期存在时疼痛更甚，且出现吞咽困难。但食管括约肌的其他功能均正常，吞咽食物后可完全松弛，与贲门失弛缓症有显著不同。试用解痉剂可使症状缓解。

参考文献

1. 中国医学科学院日坛医院. 食管平滑肌瘤的诊断和治疗. 中华医学杂志，1976，56：711
2. 陈秀鉴. 食管结核临床病理报告. 中华结核病和呼吸系疾病杂志，1982，5：224
3. 伍严安，等. 艾滋病合并霉菌性食管炎一例. 中华消化杂志，1994，14（6）：351
4. 徐巧莲，等. 食管良性溃疡. 中华内科杂志，1993，32（5）：324
5. 王繁荣，等. 食管蹼状狭窄一例. 中华消化杂志，1996，16（6）：345
6. 康宝金，等.Plummer-Vinson 综合征一例. 中华消化杂志，1993，13（6）：342
7. 李晖，姚松朝. 弥漫性食管痉挛 10 例报告. 中华消化杂志，1996，16（2）：123

8. 任菲菲，等. 用 24 小时食管 pH 监测法诊断食管源性胸痛. 中华外科杂志，1995，33（2）：69
9. 向正国，等. 贲门失迟缓症的病因、病理和发病机制研究进展. 中华内科杂志，1999，38（7）：494
10. 侯维忠，等. 经内镜下微波治疗食管隔膜一例. 中华消化杂志，2004，24（2）：66
11. 李勇，等. 单纯只累及食管的克罗恩病一例. 中华消化杂志，1999，19（1）：9
12. 中华医学会消化内镜学会. 反流性食管炎诊断及治疗方案. 中华内科杂志，2000，39：210
13. 吴可光. 主动脉性吞咽困难七例报告. 中华内科杂志，1984，23：622
14. 伯运宽.Barrett 食管——附 19 例报告. 中华消化杂志，1986，6：149
15. 王其彰，等. 非特异性食管运动障碍—原因不明的食管测压异常. 中华外科杂志，2002，40（5）：357
16. 潘小萍，王雯. 嗜酸性粒细胞性食管炎. 世界华人消化杂志，2013，21（5）：403
17. 陈平聪，李轩然. 食管型颈椎病的临床及 X 线诊断分析. 海南医学院学报，2010，16（10）：1363
18. 温兴红，徐莹钧. 腹胀、烧心、吞咽困难. 新医学，2011，42（7）：426
19. 王倩，等. 食管动力障碍与自身免疫疾病. 医学综述，2012，18（12）：1809
20. 周丽雅，闫秀娥. 少见食管疾病的诊治. 中国实用内科杂志，2010，30（8）：691

第二十章　呕　吐

呕吐是人体的一种本能，可将食入胃内的有害物质吐出，从而起有利的保护性作用，但多数情况并非如此。频繁而剧烈的呕吐，可妨碍饮食，导致失水、电解质紊乱（如低钠、低钾血症）、酸碱平衡失调（幽门梗阻时常致代谢性碱中毒）、营养障碍，有时甚至发生食管贲门黏膜撕裂伤（Mallory-Weiss 综合征）等并发症，对机体引起更多的有害后果。呕吐多伴有恶心的先兆，此时患者有欲吐的感觉，伴咽部或心窝部特殊的不适感，并常有头晕、流涎、心率减慢、血压降低等迷走神经兴奋症状。

呕吐首先须与食管性反流相区别。后者发生于食后一段期间，而无恶心的先兆，这是由于潴留于食管狭窄近端的扩张部或扩张的食管憩室中的食团，反流经口吐出，吐出物不含胃内容物。凡不伴恶心与呕吐协调动作者称为反胃。胃内容物经反胃进入口腔再行下咽者称为反刍，此两者应与呕吐加以区别。

呕吐中枢位于延髓。延髓有两个不同作用机制的呕吐机构：一是神经反射中枢-呕吐中枢，一是化学感受器触发区（chemoreceptor trigger zone，CTZ），接受引起呕吐的各种化学性刺激。呕吐中枢负责呕吐的实际动作，它接受来自消化道和其他躯体部分、大脑皮质、前庭器官以及化学感受器触发区的传入冲动。引起呕吐的大多数冲动，直接经由内脏传入神经至呕吐中枢，而非经由化学感受器触发区。在传入通路中，迷走神经纤维较交感神经纤维所起的作用更大，例如腹部的膨胀性冲动便可引起呕吐。主要传出通路为迷走神经（支配咽肌）、膈神经（支配膈肌）、脊神经（支配肋间肌、腹肌）以及迷走神经与交感神经的内脏传出神经（支配胃与食管），通过一系列复杂而协调的神经肌肉活动而引起呕吐。

化学感受器触发区本身不能直接引起呕吐的动作。此机构受兴奋时，发出对延髓呕吐中枢的传入冲动，然后引起呕吐动作。化学感受器触发区可受多种药物如吗啡、洋地黄、雌激素、氮芥等所兴奋。多巴胺是影响化学感受器触发区而导致呕吐的主要神经递质，而氯丙嗪、甲氧氯普胺（胃复安）、多潘立酮（吗丁啉）为多巴胺受体阻滞剂，因而具有镇吐的作用。呕吐在诊断和鉴别诊断上须注意下列各项检查：

问诊：详细了解呕吐有无伴恶心的先兆，和食物、药物、体位、精神因素等的关系，有无酗酒史以及以往类似的发作史。呕吐时间和进食时间的关系。呕吐物的质和量，呕吐的伴随症状。腹部疾病或腹部手术史，颅脑疾病或外伤史，过敏史或放射治疗史，以及高血压、心脏病、肾脏病、糖尿病与内分泌疾病病史。生育期妇女要询问月经史。

细菌性食物中毒有不洁饮食史。急性中毒有误服有关毒物的历史。晨间呕吐多见于妊娠呕吐。颅内肿瘤的特点为不伴有恶心的喷射性呕吐，和饮食无关，吐后头痛可暂时缓解；在第四脑室肿瘤时，呕吐更为严重和频繁。呕吐量大、呈喷射性者，常见于幽门狭窄合并胃扩张与潴留。呕吐物含大量胆汁者，说明有胆汁逆流入胃，常为较顽固的呕吐，可见于高位小肠梗阻、胆囊炎、胆石症，有时也见于妊娠剧吐、晕动病等。呕吐物带粪臭气者，常见于小肠下段的肠梗阻。吐泻交替发作者，须注意细菌性食物中毒、霍乱或副霍乱、过敏、急性中毒等。呕吐伴高热者，须注意急性感染。呕吐伴剧烈头痛者，须注意颅内高压症、青光眼等。呕吐伴耳鸣、眩晕

者，须注意迷路疾患、晕动病。

体格检查：先着重腹部检查。注意腹部外形、胃肠蠕动波与肠型、腹部压痛与反跳痛、腹块、腹水征、肠鸣音、振水音等。有指征时作神经系统、前庭神经功能与眼科检查等。

实验室检查：有指征时作尿糖、尿酮体，血、尿常规，血糖，血清钾、钠、氯、钙、淀粉酶、二氧化碳结合力，甲状腺、甲状旁腺功能测定，血 pH，尿妊娠试验，肝、肾功能，脑脊液常规，呕吐物的检查，疑有化学或药物中毒时作毒理学分析等。

特殊器械检查：有指征时作腹部 B 超、腹部透视或平片，颈椎摄片、胃肠钡餐透视，消化道碘水造影，胃十二指肠镜检查，心电图、眼科检查，脑电图、CT 或脑磁共振显像，脑血管造影等。

呕吐的原因相当繁多，一般原因如表20-1所示。

表 20-1：呕吐的一般病因

一、反射性呕吐	3. 糖尿病酮症酸中毒
（一）消化系统疾病	4. 糖尿病胃轻瘫
1. 食管疾病	5. 甲状腺功能亢进症
2. 胃十二指肠疾病	6. 甲状腺危象
3. 其他消化系统疾病	7. 甲状旁腺功能亢进症
（二）急性中毒	8. 甲状旁腺危象
（三）呼吸系统疾病	9. 肾上腺危象
（四）泌尿系统疾病	10. 腺垂体功能减退
（五）循环系统疾病	11. 妊娠呕吐
（六）妇科疾病	12. 急性全身性感染
（七）青光眼	13. 放射性损害
二、中枢性呕吐	三、前庭障碍性呕吐
（一）中枢神经疾病	1. 迷路炎
（二）药物毒性作用	2. 梅尼埃病
（三）代谢障碍、内分泌疾病、放射性损害	3. 晕动病
1. 低钠血症	四、神经性呕吐：胃神经症、癔症
2. 尿毒症	

63 反射性呕吐

一、消化系统疾病

（一）食管疾病

除了食管炎如腐蚀性食管炎可引起呕吐外，还有：

1. 食管黏膜剥脱症

多发生于健康人，大多数患者有明显诱因，如快速吞咽干硬、粗糙、热烫食物或误吞鱼刺、枣核、骨性异物，使食管黏膜受到急性物理性损伤，恶心、呕吐可能成为食管黏膜剥脱的始动力，造成食管内压升高，食管

黏膜上皮层与固有层之间分离加剧，两层之间血管出现断裂、出血甚至形成黏膜下血肿，最后导致食管黏膜表层断裂并与固有层完全分离，灰白色条带膜状物可吐出口外。患者除有恶心呕吐外，还可有消化道出血、胸骨后痛、吞咽时疼痛加剧，严重时伴吞咽困难。

胃镜检查是诊断食管黏膜剥脱症的必要手段。内镜下可见食管黏膜纵行条索状肿胀、隆起、剥脱，甚至游离于食管腔内，色泽灰白或呈暗紫红色。

2. 自发性食管破裂

常发生于呕吐、咳嗽后，少数无明显诱因，多见于中老年男性，破口部位多数在食管中下段。患者表现为呼吸困难、持续胸痛，少数可出现发热、皮下气肿。胸片、CT 可发现胸腔积液，食管造影可发现造影剂外溢，胸腔引流出食物残渣可确定诊断。对此少见疾病，内科医生尤其要注意鉴别。

（二）胃十二指肠疾病

胃十二指肠疾病所致的呕吐较为多见，常有恶心的先兆，吐后常感到轻松。吐出物为咽下的食物、胃液、胆汁等，也可含有血液或为纯血（呕血）。

1. 胃黏膜刺激或炎症

胃黏膜受刺激或急性胃（肠）炎或慢性胃炎的急性发作时，均可引起恶心、呕吐。病因可为：① 细菌性，如细菌性食物中毒（参见第 73.1 节）；② 化学性，如某些化学物品（如烈酒）或药物（如阿司匹林、磺胺类、氨茶碱、抗生素、化疗药物等）的刺激；③ 物理性，如胃过度充盈时对胃黏膜的直接刺激。药物、食物过敏所致呕吐常与个体耐受性有关。

嗜酸性粒细胞性胃肠炎（eosinophilic gastroenteritis，EG）是一种以胃肠道某些部位局限性或弥漫性嗜酸性粒细胞浸润为特征的疾病，病变可累及全消化道各层。可分为：① 黏膜病变型：黏膜内大量嗜酸性粒细胞浸润，以恶心、呕吐、腹痛、腹胀等为主要表现；② 肌层病变型：浸润以肌层为主，以幽门或小肠梗阻为主要表现；③ 浆膜病变型：主要累及浆膜，多表现为腹水。EG 患者上述三型可单独或同时出现，临床上黏膜型最多见，其诊断标准为：① 有腹痛、腹泻、恶心、呕吐等症状；② 消化道活检或腹水检查有嗜酸性粒细胞浸润；③ 除外继发性疾病引起的胃肠道 EOS 浸润，如寄生虫感染、风湿病，该病极易误诊，因此对有消化系统症状者，注意询问过敏史，重视血及腹水的 EOS 计数，必要时重复检查、人工计数；对常规抑酸等治疗效果不佳时，注意复查胃肠镜，多部位活检，请病理医生认真阅片。

2. 各种原因的幽门梗阻

幽门梗阻所致呕吐常呈周期性发作，于食后一段时间出现，可呈喷射性。病因为消化性溃疡、胃癌、胃黏膜脱垂症、胃肉芽肿（嗜酸性或血吸虫病引起）、异位胰腺以及罕见的胃肿瘤等。梗阻可能由于：① 幽门括约肌痉挛，多发生于消化性溃疡、胃癌，患者多为中年或中年以上，伴有或不伴有幽门管黏膜充血与水肿，而单纯性幽门括约肌痉挛所致的梗阻少见；② 幽门管瘢痕性狭窄，一般由消化性溃疡引起，常不致引起完全性梗阻；③ 幽门管被肿瘤、脱垂的胃黏膜、异位胰腺或肉芽肿所梗阻。

幽门痉挛所致呕吐通常在进食后几小时内发生，痉挛可在解痉剂注射之后缓解，胃排空障碍得以解除，呕吐也停止，这种情况可见于消化性溃疡活动期与慢性胃炎急性发作时。幽门器质性狭窄所致的呕吐，常并发胃

扩张与胃潴留，常在食后 6～12 小时左右发生，有时呈喷射性，呕吐量大，甚至含有隔宿的食物。器质性狭窄大多由于溃疡病瘢痕狭窄引起，发病多在中年，呕吐物中不含胆汁；少数由胃癌引起，发病多在中年以上，少部分胃癌浸润胃体、胃窦甚至全胃（皮革胃）致胃蠕动减少，虽无幽门梗阻，也可有呕吐、腹胀表现。由于罕见的胃肿瘤（肉瘤、淋巴肉瘤、霍奇金淋巴瘤等）、胃肉芽肿等引起者更为少见。

胃黏膜脱垂症时，脱垂的胃黏膜可阻塞幽门，并可继发脱垂胃黏膜的发炎、糜烂与溃疡形成，引起间歇性上腹痛、恶心、呕吐，甚至上消化道出血，临床上需与消化性溃疡相鉴别。胃镜检查可明确诊断。

3. 功能性消化不良

主要表现为慢性持续或复发性中上腹痛或不适，有时可伴恶心、呕吐。功能性消化不良的诊断参见第 81.2 节。

4. 肠系膜上动脉综合征

本综合征并非少见。发病以体型瘦长的女性为多，罹患年龄多在 20～40 岁。任何原因导致肠系膜上动脉与腹主动脉之间的距离变小，致夹在其中的十二指肠受压而造成排空困难，即可产生本综合征的病象。主要表现为逐渐发生的上腹胀痛、恶心与呕吐，于食后数小时或更短时间发作，采取俯卧位或左侧卧位时可使症状缓解。X 线钡餐透视检查可见十二指肠近段扩张，钡剂淤滞，胃与十二指肠排空延缓，十二指肠水平段与上升段交界处压迫征象可见典型“笔杆征”。通过放射科医生多体位反复观察可减少漏诊本症。

5. 输出袢综合征

本综合征以周期性大量胆汁性呕吐为临床特征，由于部分胃切除术后空肠输出袢的功能性梗阻引起，发生原理未明。典型症状常于手术后第 8～12 天出现，表现为上腹部饱胀或胀痛，特别在食后，伴恶心、呕吐。呕吐后或插入胃管抽空胃内容物后症状缓解，但几小时后症状又可再现。X 线钡餐透视检查显示胃内有大量空肠滞留液。多数病例经对症治疗后症状缓解。由于手术瘢痕收缩、手术误差等引起的空肠输出袢器质性狭窄，如反复出现机械性肠梗阻的表现，则往往需手术治疗。

6. 其他原因的十二指肠梗阻

十二指肠梗阻可因肠外病变压迫或肠内病变阻塞所引起，表现为十二指肠病变部位肠腔的局限性狭窄及其上部的肠段扩张，最常见的症状是间歇性腹痛与呕吐。腹痛多位于上腹正中或偏右，可为间歇性隐痛乃至阵发性剧痛，伴恶心、呕吐，有时呕血与便血。上腹部可出现蠕动波、振水音，有时出现腹部包块。

十二指肠癌少见，易漏诊，内镜检查是诊断本病的主要手段。患者常有不同程度的呕吐、纳差、消瘦、腹胀、腹痛、消化道出血。

其他原因所致的十二指肠梗阻，如非特异性炎症性粘连或肠腔狭窄、隔膜畸形、环状胰、肉瘤、肉芽肿性变等均少见，诊断须根据 X 线钡餐检查、十二指肠镜检查与剖腹探查。近年小肠镜的应用对本病的诊断有很大的帮助。胃十二指肠克罗恩病（CD）少见，临床上极易漏诊或误诊。其临床表现无特殊，可有恶心、呕吐、腹痛、腹胀、上消化道出血，累及胃窦、十二指肠，内镜表现为反复发作或不易愈合的溃疡，临床上可有幽门梗阻及十二指肠梗阻的症状。对于胃或十二指肠溃疡，特别是年轻且伴有幽门梗阻的患者，常规抗溃疡治疗效

果不佳时，要考虑胃及（或）十二指肠 CD 的可能，做超声内镜和腹部 CT 检查，在保证安全的前提下，内镜下深取活检或黏膜下层切除活检。对有手术指征患者，可行外科手术治疗并可明确诊断。

（三）其他消化系统疾病

1. 腹腔脏器急性炎症

急性腹膜炎早期呕吐轻微而时发时止，但病情发展时则呕吐成为持续性，早期的呕吐为反射性，继之则为中毒性，最后则由于麻痹性肠梗阻所引起。急性阑尾炎早期常有脐周或中上腹痛，伴恶心、呕吐与纳差，易被误诊为急性胃炎。急性胆囊炎、胆石绞痛及胆道蛔虫病，也常常有恶心、呕吐，但多不严重，呕吐物可为食物、胃液、胆汁，有时可见蛔虫（不仅可见于胆道蛔虫病，也可见于肠道蛔虫病），呕吐后病情未见减轻。急性胰腺炎也常常有恶心、呕吐，但多不严重，常有上腹部持续性疼痛并可向腰背部放射，进食后可加重。由于呕吐并非上述疾病的主要表现，诊断参见第 78.1 节。

2. 急性病毒性肝炎

本病可有纳差、乏力、厌油、恶心、呕吐、腹痛，可误诊为急性胃炎、消化不良等；如急性肝炎病情加剧，重新出现呕吐，黄疸加深，须考虑急性或亚急性重症肝炎的可能性。

3. 肠梗阻

本病的主要症状是呕吐、肠绞痛与停止排便排气。呕吐常剧烈，并伴恶心。早期的呕吐为神经反射性，呕吐物初为食物、胃液，继而为黄绿色的胆汁。反射性呕吐停止后，隔一段时间而出现典型肠梗阻的反流性呕吐。两种呕吐间隔时间的长短，取决于梗阻部位的高低。梗阻部位愈高，间隔时间愈短。低位回肠梗阻时，时间间隔较长。反流性呕吐是由于肠内积液不能通过梗阻部位，积聚于梗阻上部的肠段，达到相当大量时形成肠逆蠕动而吐出所致。呕吐物早期呈胆汁样液体，继而呈棕色或浅绿色，晚期呈较稠厚而带粪臭气的液体，这是由于食物在低位肠道内有较长时间的潴留，受肠内细菌作用而腐败分解所致。病因可为肿瘤、炎症、先天性畸形、结石、大块食物、肠扭转、肠套叠等。

肠旋转不良临床少见，多发生于小儿，成人偶可见到。因肠的位置先天异常，造成肠扭曲、压迫、粘连而导致肠梗阻，常需剖腹探查确立诊断。

4. 假性肠梗阻

假性肠梗阻（intestinal pseudo obstruction，IPO）是由于肠道肌肉神经病变引起的肠道运动障碍性疾病。具有反复发作的肠梗阻症状及体征，而无肠内外机械性肠梗阻因素存在的一种综合征。根据病变部位不同，分为小肠假性梗阻和结肠假性梗阻；根据病程不同，可分为急性和慢性梗阻。根据病因可分为原发亦可继发于结缔组织病，如系统性红斑狼疮、皮肌炎、干燥综合征、未分化结缔组织病，继发性 IPO 还可出现肾盂输尿管积水、腹水、血液等其他系统受累，并且多见于女性。小肠假性梗阻因小肠动力低下肠内容物通过缓慢，肠腔扩张达到一定程度，可产生肠梗阻的临床表现，如腹胀、呕吐。腹部平片、腹部 CT、小肠镜、小肠测压和小肠通过时间测定有助于诊断。如剖腹探查，病理检查注意有无肌间神经丛病变。临床上对原因不明的 IPO，尤其是女性，需注意有无腹水、肾脏、血液等系统受累，尽早行免疫学检查，排除风湿疾病，以期早期诊断，并避免不必要的外科手术。

二、急性中毒

参见第 74 节。

三、呼吸系统疾病

急性肺炎在发病初期可有呕吐，小儿尤多见。百日咳的痉挛期，在痉挛性咳嗽发作之后，常有反射性呕吐，将胃内食物全部吐出。急性扁桃体炎因细菌毒素刺激，患者可呕吐胃内容物，小儿尤多见。

四、泌尿系统疾病

急性肾炎的高血压脑病，呕吐常突然发生（中枢性呕吐）。急性肾盂肾炎以恶心呕吐而起病者约占 30%～36%，特别是在女性。肾结石绞痛发作，呕吐多与绞痛同时出现。

五、循环系统疾病

急性心肌梗死的早期，特别是当疼痛剧烈时，常发生恶心、呕吐，可能由于心肌病灶的刺激引起迷走神经对胃肠的反射性作用所致。偶尔疼痛定位于上腹部而呕吐剧烈者，可被误诊为急性胃炎或其他急腹症。少数以恶心、呕吐为主要症状的心梗尤要注意鉴别。主动脉夹层动脉瘤破裂也可引起上腹痛与呕吐，甚至猝死。

充血性心力衰竭有时发生呕吐，可能与肝淤血有关，但在洋地黄治疗时还须警惕洋地黄的毒性作用所致。

在低血压伴昏厥或休克的初期，也常有恶心、呕吐，伴苍白、心悸、出冷汗等自主神经失调症状。

六、妇科疾病

妇女内生殖器官的急性炎症（急性附件炎等）时，炎症刺激经由自主神经的传入纤维，将冲动传入呕吐中枢而引起反射性呕吐。炎症扩散则引起急性盆腔腹膜炎，出现高热、下腹痛与压痛、白细胞增多，并有腹胀、鼓肠、便秘、排尿困难等症状。宫外孕破裂、卵巢囊肿扭转也可有呕吐，但还有腹痛、休克、尿路刺激症、腹泻以及阴道后穹隆穿刺出不凝血等表现。

七、青光眼

闭角型青光眼是原发性青光眼较常见的一种类型，患者以女性为多，发病多在 40 岁以后。患者头痛常剧烈，可因眼压增高，经三叉神经的反射作用而引起呕吐。有时可因忽略眼科检查而被误诊为内科疾病。

64　中枢性呕吐

一、中枢神经系统疾病

（一）脑血管病变

高血压脑病时，由于血压急剧升高，脑血液循环急剧障碍，导致脑水肿与颅内压力升高，出现剧烈头痛、眩晕、恶心、呕吐，甚至惊厥、昏迷等症状。

高血压动脉硬化症患者突然发生剧烈头痛与呕吐，须警惕脑出血的发生。

脑出血，特别是小脑出血，常出现剧烈头痛、呕吐。呕吐是由于出血穿透第四脑室，或血肿压迫第四脑室、直接刺激呕吐中枢所致。以暴发性后脑部疼痛、呕吐为前驱症状，继而出现脑膜刺激征，脑脊液呈血性者，可诊断为蛛网膜下腔出血。Wallenberg 综合征发病通常在 40 岁以上，病变主要由于椎动脉血栓闭塞引起，有眩晕、恶心、呕吐等前庭神经刺激症状（参见第 158 节）。

椎-基底动脉供血不足大多发生于中年以上，男性发病高于女性一倍以上。临床表现多种多样，最常见者为眩晕，或伴恶心、呕吐，提示前庭功能障碍（参见第 158 节）。

（二）中枢神经感染

颅内感染可因炎症性渗出导致颅内压增高，而有头痛、呕吐等症状。乙型脑炎大多累及小儿，常有恶心呕吐，多发生于病程第 1～2 天，呕吐次数不多，仅少数呈喷射性，如不注意可诊断为急性胃炎。其他原因的病毒性（脑膜）脑炎发生恶心呕吐者也不少见，诊断参照流行病学史、临床表现与有关的病毒学、脑脊液检查。

脊髓灰质炎的前驱期与麻痹前期，也常有头痛、咽痛、恶心、呕吐，与流行性感冒相似。流行性脑脊髓膜炎常以高热、寒战、头痛、恶心、呕吐急性起病，呕吐是由于颅内压增高、呕吐中枢受刺激，以及脑膜受刺激而产生的反射性作用引起，在本病流行期间不难确定诊断。结核性脑膜炎或真菌性脑膜炎并非罕见，遇不明原因发热、头痛、呕吐的病例要提高警惕。

脑脓肿常为继发性，大多由于邻近化脓性病灶的直接蔓延，例如耳源性脑脓肿，起源于慢性化脓性中耳炎或乳突炎；少数病例则起源于血行性或外伤性感染。耳源性脑脓肿多位于颞叶或小脑，多为单发性。血行性脑脓肿常为多发性。如有颅内压增高及（或）脓肿直接刺激呕吐中枢时，则除感染症状之外，还有头痛、呕吐等症状。

脊髓痨是晚期神经梅毒，当发生胃危象时，有闪电样痉挛性胃痛、呕吐等症状。艾滋病侵犯神经也可有类似表现，临床上需注意排除。

（三）偏头痛

本病以阵发性半侧头痛为临床特征，女性罹患较多，多于青春期开始，至中年或闭经后自行停止。病因未明。30 岁以前起病者多有遗传性。精神刺激、妊娠、饮酒、吸烟等均可为发病诱因。发作前常有乏力、嗜睡或烦躁不安等症状，头痛前常有同侧偏盲、眼前闪动性光点和颜面感觉异常等前驱症状。头痛剧烈时出现恶心、呕吐，吐后头痛减轻。麦角制剂治疗可使症状迅速缓解（参见第 154 节）。

（四）脑肿瘤

脑肿瘤常有三种主要症状：① 呕吐；② 头痛；③ 视力障碍，眼底检查常见有视乳头淤血。此外还常有不同程度颅神经损害的症状等。呕吐原因由于：① 肿瘤发生在脑脊液通路或其附近，引起颅内压迅速增高；② 肿瘤直接压迫和刺激延髓呕吐中枢，或前庭神经、迷走神经等。幕下脑瘤引起呕吐者较幕上脑瘤早而多见。脑肿瘤所致的呕吐，和饮食关系不大，常发生于头痛剧烈之时，呕吐后头痛可暂时减轻。无明显消化系疾病的顽固性呕吐，须考虑颅内尤其是脑室占位性变的可能性。早期脑瘤常易被误诊为神经症。小儿脑瘤患者，往往表现为不伴有头痛的喷射性呕吐。CT、MRI 对诊断帮助最大。

（五）脑畸形性疾病

脑积水常由于脑脊液循环阻塞所引起，以脑室扩张与脑脊液量增多为特征。发生原理由于：① 脑脊液循环通路受阻；② 脑脊液吸收的缺陷；③ 脑脊液产生过多。由此引起一系列颅内压增高所致的症状，如头痛、呕吐、视力障碍、视乳头水肿等。成年人脑积水由于骨缝已闭合，常于早期即出现上述症状。脑超声检查、头颅平片、CT、MRI 等常有助于诊断。

（六）癫痫

极少部分癫痫患者表现为自主神经症状的发作，包括上腹疼痛不适、呕吐、出汗、面色潮红、苍白、瞳孔散大等，个别患者以呕吐表现为主，既往曾称之为呕吐型癫痫。其特征为：① 长期反复呕吐无诱因；② 呕吐常突然发作，呈阵发性发作，严重时一天多次；③ 无消化系统器质性病变；④ 脑电图有异常；⑤ 抗癫痫药治疗有效。

（七）头部外伤

脑震荡之后，如意识障碍在 6 小时内消失，则可出现头痛、呕吐、眩晕，这并非脑有器质性损伤，而是呕吐中枢受物理刺激所致。

脑挫裂伤常引起明显的头痛、呕吐。持续性剧烈头痛伴喷射性呕吐与意识障碍加重者，须考虑有颅内血肿形成。

二、药物毒性作用

吗啡、洋地黄、雌激素、甲睾酮等，以及氮芥、环磷酰胺、丙卡巴肼、氟尿嘧啶、丝裂霉素 C 等化疗药物，均可兴奋化学感受器触发区，引起呕吐。

洋地黄疗程中最早的中毒症状常是纳差、恶心、呕吐，如兼有心律失常，更可肯定洋地黄中毒的诊断。

三、代谢障碍、内分泌疾病、放射性损害

（一）低钠血症

重度低钠性失水患者常有乏力、恶心、呕吐、肌肉痉挛、腹痛等症状，甚至神志淡漠、嗜睡、血压下降与昏迷。病因多为急性胃肠炎、大面积烧伤、肾上腺危象、糖尿病酮症酸中毒、失盐性肾炎等。

稀释性低钠血症（如水中毒、抗利尿激素分泌异常症）也常引起频繁呕吐。

（二）尿毒症

尿毒症患者常较早出现头痛、恶心、呕吐。如并发尿毒症性胃炎，则呕吐更为严重。有一些患者因为恶心呕吐验血检查肾功能而诊断患尿毒症。

（三）糖尿病酮症酸中毒

糖尿病酮中毒的诱因多为感染、创伤、手术、麻醉、中断胰岛素治疗等，患者常以厌食、恶心、呕吐等为早期症状。由于厌食、呕吐与多尿，致加重了失水与失钠，又使呕吐加剧，促进酮症性昏迷。

（四）糖尿病胃轻瘫（diabetic gastroparesis，DGP）

DGP 是糖尿病常见并发症，发生率达 50%～76%，主要表现为胃排空延迟，临床可见厌食、恶心、呕吐、早饱、腹胀等症状，严重影响患者的生活质量。DGP 的诊断标准为：① 糖尿病史；② 存在持续性早饱、腹胀、厌食、恶心、呕吐等临床症状；③ 内镜和钡餐检查排除机械性梗阻；④ 放射性核素标记试验、胃排空试验、实时 B 超、胃压测定术、胃电图提示胃排空延迟，大部分学者认为糖尿病患者在高血糖基础上可致内脏的自主神经病变、胃肠激素异常及微血管病变，使胃张力减弱和运动减慢。

（五）甲状腺功能亢进症（甲亢）

甲亢的临床表现错综复杂，典型者表现在消化系统为多食易饥、体重下降、大便次数增多，严重者有肝功能异常。以顽固性呕吐为突出表现者临床较少见，极易误诊、漏诊。老年甲亢患者以厌食、恶心、呕吐、消瘦为突出表现者稍多。对无明显诱因的呕吐，排除消化系统和中枢神经系统疾病后，注意有无心率增快，即使无甲状腺肿大、甲状腺无震颤及血管杂音，即使为妊娠期女性，也应及早行甲状腺功能检查，以确定是否有甲亢。

（六）甲状腺危象

本症是甲状腺功能亢进症的严重并发症，诱因为感染、创伤、未经充分准备而施行手术、精神刺激等，^{131}I 治疗甲状腺功能亢进症时也偶尔诱发。主要症状为高热或过高热、心动过速、不安或谵妄、大汗、呕吐与腹泻等，如不及时救治，可因周围循环衰竭而引起死亡。

（七）甲状旁腺功能亢进症

原发性甲旁亢临床少见，主要临床表现有骨痛、关节痛、泌尿系结石表现，胃肠道症状有恶心、呕吐、腹胀、食欲下降、便秘，甚至有消化性溃疡，也可出现消瘦、乏力、贫血、血沉增快。故临床上对不明原因呕吐、腹胀、便秘、食欲下降患者，注意患者是否有骨痛或骨质改变及泌尿系结石，检查血钙、磷、尿钙、血清甲状旁腺素，进一步可行甲状旁腺超声、CT 或 ECT 检查，以明确甲旁亢的诊断。

（八）甲状旁腺危象

甲状旁腺功能亢进症在应激情况下当血清钙增高至 13mg/dl 以上时，即可产生甲状旁腺危象（高血钙危象），临床表现为口渴、多尿、厌食、乏力、恶心、呕吐、便秘、肌肉软弱等症状。严重者发生昏迷与死亡。应立即补充生理盐水，注意电解质及酸碱平衡，注射降钙素，必要时予血液透析。

（九）肾上腺危象

慢性肾上腺皮质功能减退症（艾迪生病）可因感染、创伤、手术、过度劳累、中断糖皮质激素治疗等而诱发危象（肾上腺危象）。主要临床表现为体温降低、恶心、呕吐、失水、血压下降与周围循环衰竭，最后可陷入昏迷。由于患者常有吐泻发作，可被误诊为急性胃肠炎。

（十）腺垂体功能减退症

是由部分或全部垂体前叶被破坏，而产生单一或多种内分泌靶腺功能继发性减退的疾病，如性腺、甲状腺、肾上腺。除不明原因的恶心、呕吐外，还有性欲减退、阴毛脱落、精神萎靡、反应迟钝、怕冷、贫血、闭经、低血糖、低血压、皮肤干燥、心率慢等临床表现。测定皮质醇、甲状腺、性激素以及垂体 MRI 可明确诊断。及时补充皮质激素等靶腺激素，可防止垂体危象的发生。

（十一）妊娠呕吐

素来健康的已婚生育期妇女，忽于清晨起床后呕吐，连续多天，须注意妊娠呕吐。妊娠呕吐约见于半数的孕妇，多发生于妊娠期 5～6 周左右，但最早可见于妊娠第 2 周，一般持续数周而消失。发生原理未明，有认为与血中雌激素水平增高有关，精神因素可起一定的作用。患者常有困倦、思睡，嗜食酸味的食品。呕吐之前常有恶心。呕吐与精神因素有一定的关系，分散患者的注意力可使呕吐减轻。体检乳头颜色加深。尿液妊娠试验反应阳性。症状轻重各有不同。轻症者不影响日常生活与健康，称妊娠呕吐。重症者可引起失水、电解质紊乱、酸碱平衡失调、营养障碍，则称为妊娠剧吐。

妊娠毒血症发生于妊娠期第 24 周以后，多见于年轻初产妇，主要症状为血压升高、蛋白尿、水肿与视力减退，恶心与呕吐常是先兆子痫的表现。

（十二）急性全身性感染

许多急性全身性感染性疾病，可发生恶心、呕吐，尤以重症病例。可能由于发热与毒血症状态时，胃蠕动与胃分泌减少，消化功能减退，未消化的食物易积存于胃内，并易于呕出。儿童的呕吐中枢兴奋阈限低，在急性传染病时尤易发生呕吐。

最常引起呕吐的急性感染，首先是中枢神经急性感染、胃肠道急性感染、腹腔脏器的急性感染、泌尿系感染等。病原体可为细菌性、病毒性、真菌性、疟原虫等。细菌性食物中毒时，呕吐多发生于腹泻之前；霍乱与副霍乱时，呕吐多发生在腹泻之后。近年艾滋病的发病呈上升趋势，临床有艾滋病引起呕吐的报道，需要我们高度警惕。

（十三）放射性损害

在深部 X 线治疗，镭照射治疗、钴照射治疗等之后，均可发生食欲减退、恶心、呕吐。急性放射病的初期表现为神经系统的过度反应，致出现头晕、头痛、乏力、恶心、呕吐、腹泻等症状。

65　前庭障碍性呕吐

一、迷路炎

本病是急性与慢性化脓性中耳炎的常见并发症，临床病理学上可区分为迷路周围炎、局限性迷路炎、弥漫性浆液性迷路炎与弥漫性化脓性迷路炎四种类型，而后者的病情最严重。主要临床表现为发作性眩晕、恶心、呕吐、眼球震颤等，诊断主要根据病史与耳科检查。

二、梅尼埃病

本病以男性罹患较多，发病多在中年。典型表现为突然发作的旋转性眩晕（多为水平性）、耳聋与耳鸣。眩晕发作时意识清醒，常伴有面色苍白、出冷汗、恶心、呕吐、血压下降等反射性迷走神经刺激症状。发作历时数分钟乃至数小时以上，间歇期也各有不同（参见第 157 节）。

三、晕动病

本病症状发生在航空、乘船、乘汽车或火车时，以苍白、出汗、流涎、恶心、呕吐等为主要的表现。原因未充分明了。由于反复的俯仰运动、旋转、或上下颠簸所致的迷路刺激，明显地起重要的作用。迷路功能丧失的人常不致罹患晕动病。遗传和精神因素可能有重要关系。有些身体健康的人对乘车乘船完全不耐受，有的虽能耐受乘船乘车，但在车船中嗅到不愉快的气味或听到震耳的噪音等不良刺激，即可发生恶心、呕吐。

66 神经性呕吐

呕吐可为胃神经症或癔症症状之一。其特点是呕吐发作和精神刺激有密切的关系。呕吐可于食后立即发生，呕吐全不费力，每口吐出量不多，吐毕又可再食，虽长期反复发作而营养状态影响不大。嗅到不愉快的气味、听到震耳的噪音、或见到厌恶的食物而出现的呕吐，称条件反射性呕吐，也属神经官能性呕吐范畴。对神经官能性呕吐须小心除外一切器质性病因方能确定诊断。女性和神经不稳定的人，其呕吐中枢兴奋阈限较低，受各种刺激作用时易发生呕吐。

参考文献

1. 陈元芳. 恶心呕吐.//潘国宗，曹世植. 现代胃肠病学. 北京：科学出版社.1994
2. 唐光佐，等. 肠系膜上动脉综合征. 中华外科杂志，1982，20：476
3. 张铁梁. 输出袢综合征. 中华医学杂志，1978，58：435
4. 顾雁，等. 原发性十二指肠癌误诊分析. 中华内科杂志，1998，37（1）：4
5. 黄祥成，等. 成人肠扭转不良 1 例. 中华普通外科杂志，2001，16（3）：163
6. 曹辛. 先天性十二指肠隔膜 9 例. 中华消化杂志，2001，21（5）：262
7. 吴斌，等. 成人十二指肠隔膜畸形致不完全性肠梗阻一例. 中华普通外科杂志，2002，17（3）：170
8. 方秀才，等. 慢性假性肠梗阻的临床特征和诊断. 中华内科杂志，2001，40（10）：666
9. 杨维良，等. 成人肠套叠 150 例临床总结. 中华普通外科杂志，2004，19（9）：547
10. 黄卫，等. 反复呕吐、胸骨后烧灼痛. 中华内科杂志，2003，42（9）：671
11. 焦洋，等. 食管粘膜剥脱症内镜及临床诊断分析. 新医学，2013，44（1）：45
12. 周丽荣，林征. 糖尿病胃轻瘫的治疗进展. 国际内科杂志，2008，35（10）：589
13. 冯静梅，董玉宝. 以呕吐为主要症状的甲状腺功能亢进症 26 例分析. 中国误诊学杂志，2010，10（5）：3225
14. 李春艳，等. 以消化道症状为首发表现的原发性甲状旁腺功能亢进症三例. 中华内科杂志，2007，46（5）：411
15. 任青娟，等. 腺垂体功能减退症 11 例误诊分析. 临床误诊误治，2013，26（2）：13
16. 杨艳英，等. 干燥综合征合并慢性假性肠梗阻的临床特征分析. 胃肠病学，2013，18（3）：166
17. 吴长才，等.57 例肠系膜上动脉综合征诊治分析. 胃肠病学，2013，18（3）：169
18. 张晓梅. 未定型结缔组织病，假性肠梗阻 1 例. 临床消化病杂志，2013，25（2）：117
19. 江勇，等. 嗜酸性粒细胞性胃肠炎的诊治分析 67 例. 世界华人消化杂志，2013，2（11）：1035
20. 高敏，等. 胃十二指肠克罗恩病二例. 中华内科杂志，2009，48（5）：419
21. 任权，等. 自发性食管破裂 22 例临床分析. 中华临床医师杂志（电子版），2012，21：6952

第二十一章　急性上消化道出血

急性上消化道出血是指食管、胃、十二指肠、胃空肠吻合术后的空肠以及胰腺、胆道的急性出血，是常见的急症，迅速确定出血部位、病因并及时处理，对预后有重要的意义。

【如何确定急性上消化道出血】

急性上消化道出血的主要临床表现是呕血与黑便，以及由于大量失血而引起的一系列全身性症状。出血量在 60ml 以上时则可出现柏油样黑便。一般而论，幽门以下出血时常引起黑便，而幽门以上出血则往往兼有呕血。如幽门以下部位出血量多，血液反流入胃，也可引起呕血；又如幽门以上出血量少，或出血速度缓慢，血液在胃内不引起呕吐反射，则全部血液流入肠内，自肛门排出，黑便患者可无呕血，而呕血患者则几乎均有黑便。呕出血液的性状主要决定于出血量及其在胃内停留的时间，如出血量较少或（及）血液在胃内停留时间较长，由于胃酸的作用，呕出的血液呈棕黑色咖啡渣样；反之则可呈鲜红或暗红色。上消化道出血时，粪便的颜色主要决定于出血量、出血速度及其在肠道停留的时间，其次是出血位置的高低。一般情况下，上消化道出血时，血中血红蛋白的铁与肠内硫化物结合成为硫化铁，大便呈柏油样黑色；但如出血量大，肠蠕动过快，则出现暗红色甚至鲜红色的血便。少数急性上消化道出血患者早期并无呕血或黑便，仅表现为软弱、乏力、苍白、心悸、脉搏细数、出冷汗、血压下降、休克等急性周围循环衰竭征象，须经相当时间才排出暗红色或柏油样黑便。凡患者有急性周围循环衰竭，排除急性感染、过敏、中毒及心源性等所致者，提示可能有内出血。如患者无宫外妊娠破裂、动脉瘤破裂、自发性或外伤性肝脾破裂等可能时，必须考虑急性上消化道出血，直肠指检可能较早发现尚未排出的血便。

确定为上消化道出血之前，必须排除口腔、牙龈、鼻咽等部位的出血。这些部位的出血常可在局部见到出血痕迹与损伤。呕血又须与咯血相鉴别（参见第 4 章）。此外，有些曾有上消化道出血史的患者，由于进食大量动物血、活性炭、某些中草药或铁剂、铋剂等而出现黑色便时，顾虑甚大，须注意区别之。

【如何估计急性上消化道出血的出血量】

急性上消化道出血症状的轻重，与失血的速度和量有关。在大出血时，患者一般有软弱、乏力、眩晕、眼花、苍白、手足厥冷、出冷汗、心悸、不安、脉搏细数，甚至昏倒等急性失血症状。少数严重失血患者早期可出现躁动、嚎叫等精神症状。综合临床表现和实验室检查，提示成人严重大出血的征象是：① 患者须卧床才不头晕；② 心率每分钟超过 120 次；③ 收缩压低于 90mmHg 或较基础血压降低 25% 以上；④ 血红蛋白

值低于 70g/L。急性大出血血容量减少时，首先出现的临床表现是心搏加快，其次是血压下降，而红细胞总数与血红蛋白量下降较迟，故早期不能片面根据后两者估计失血的程度。

【如何确定出血的部位与原因】

急性上消化道出血大多数是上消化道疾病所致，少数病例可能是全身性疾病的局部出血现象，须进一步明确鉴别。前者的临床征象主要表现在上消化道局部；后者则全身症状较显著，除上消化道出血外，往往合并有其他部位出血现象。详细的病史、体检及其他检查，对出血的部位与原因有重要鉴别诊断意义。

（一）病史

多年慢性上腹痛病史或溃疡病病史，提示出血最大可能来自胃、十二指肠溃疡。肝炎、黄疸、血吸虫病或慢性乙醇中毒病史，有利于食管与胃底静脉曲张破裂出血的诊断。胆道蛔虫、胆石、胆道化脓性感染是胆道出血的主要原因。溃疡病出血大都发生于溃疡病活动期，故出血多见于症状发作或加重时，且多见于冬、春季节。出血时上腹痛缓解，有利于溃疡病的诊断；在右上腹剧烈绞痛缓解之后出现呕血与便血，有利于胆道出血的诊断。出血后上腹痛仍无明显缓解，常见于胃癌。食管静脉曲张破裂出血往往突然发作，血色新鲜，涌吐而出，甚至呈喷射状。伴有吞咽困难的呕血多起源于食管癌与食管溃疡。某些药物如肾上腺皮质激素、非甾体消炎药或水杨酸制剂、萝芙木制剂治疗引起的上消化道出血，往往突然发生，通常见于剂量大、疗程长的病例。

（二）体格检查

蜘蛛痣、肝掌、脾大、腹壁静脉怒张、腹水等病征有助于肝硬化并发食管与胃底静脉曲张破裂出血的诊断。如有左锁骨上淋巴结转移，则出血常见于胃癌。上消化道出血伴有可触及胀大的胆囊，常提示为胆道或壶腹周围癌出血。遗传性出血性毛细血管扩张症所致出血，往往可发现皮肤与口腔黏膜毛细血管扩张。

（三）化验检查

各项肝功能试验（包括血氨测定）有助于食管与胃底静脉曲张破裂出血的病因诊断。血细胞比容测定、红细胞计数与血红蛋白测定可估计失血的程度。出血时间、全血凝血时间、凝血酶原时间、血小板计数等出血、凝血试验及血细胞学检查，有助于出血性疾病所致的上消化道出血的病因诊断。

（四）X 线检查

诊断未明的急性上消化道出血，吞钡检查一般均在出血停止后一段时期进行，以免诱发再次出血。细致的、特殊体位的 X 线检查，可能发现某些容易漏诊与罕见的病因。如采取使球后部暴露清楚的不同程度的右前斜位检查，较易发现十二指肠球后溃疡；采取头胸低位或俯卧位腹部加压、食管吞钡检查，较易发现食管裂孔疝。

（五）急诊内镜检查

随着内镜的普及，急性上消化道出血的病例大部分可以查明病灶，对于有明确上消化道出血的患者，在积极补充血容量、生命体征稳定的基础上，应尽快行胃镜检查以明确病因。消化性溃疡约占出血原因的 50%，其次为食管胃底曲张静脉破裂出血、各种原因引起的急性胃黏膜损伤及胃癌。虽然 95% 的患者可以找到出血原因，但仍有约 5% 的患者经过各种手段检查仍无无法明确出血病因。对这些出血原因不明的患者，应注意较为隐蔽或细小的病灶，如 Dieulafoy 病、胃肠道血管发育不良、憩室、异位胰腺等，采用各种检查手段，包括内镜、选择性腹腔动脉造影等手段尽量查明病因，为治疗提供依据。

对于出血量不大且病因未明的患者，可随访追踪观察，重复检查，直到找出病因。对出血量大且有活动性出血证据的患者，必要时可行剖腹探查加术中内镜检查以查明病因，为外科手术治疗提供依据。

胃、十二指肠镜检查目前广泛应用于上消化道出血疾病。急诊内镜检查多在出血后 24～48 小时举行，内镜检查不仅可观察到出血部位，还可发现新的浅表性病变与同时存在的其他病变。例如患有食管静脉曲张的病例，可能由于急性糜烂性胃炎引起出血。急诊胃十二指肠镜检查对急性糜烂性胃炎、食管贲门黏膜裂伤、应激性溃疡、吻合口溃疡、十二指肠炎等出血的诊断有决定性意义。此外还有助于出血的局部治疗，如应用局部注射、热探头、止血夹等方法止血。

（六）其他器械检查

床边超声检查对患者干扰甚少，有助于提示肝硬化、胆囊肿大与脾大。静脉注入放射性核素^{51} 铬示踪红细胞，并结合腹部扫描显像，显示出血部位的放射性浓集区，有助于肠道活动性出血灶的定位诊断。

选择性动脉造影用于诊断隐源性急性上消化道出血，有较好的评价。在这种情况下，X 线钡餐检查的诊断错误率为 10%～50%，胃镜检查有些部位观察不到，虽剖腹探查也有 6%～8% 未能找到出血部位，因此最适宜作选择性动脉造影术。原因未明的上消化道出血可作腹腔动脉造影，在静脉充盈期可使曲张的食管静脉显影。如怀疑出血部位较低，则作肠系膜上或下动脉造影，出血程度愈大，则诊断的成功率愈高，其操作快速而相当安全。禁忌证是进行性腹主动脉硬化。在胃次全切除术后患者又发生出血，此时再次手术与非手术治疗进退两难，而动脉造影有助于明确出血的部位。动脉造影能直接显示出血的病灶（肿瘤、溃疡基底），以及由于造影剂向肠腔凝聚而提示出血的部位。动脉造影发现有活动性出血时可即时进行局部填塞或滴入药物进行止血。

【急性上消化道出血的原因】

见表21-1。

表 21-1: 急性上消化道出血疾病的分类

Ⅰ 消化系疾病所致的急性上消化道出血	3. 胃血吸虫病
一、食管疾病	4. 胃嗜酸性肉芽肿
(一) 食管与胃底静脉曲张破裂	5. 少见的胃肿瘤
(二) 其他食管疾病	(六) 十二指肠憩室
1. 食管炎	(七) 十二指肠恶性肿瘤
2. 食管憩室炎	(八) Dieulafoy 病
3. 食管消化性溃疡	三、胆道、胰腺疾病
4. 食管癌	(一) 胆道疾病
5. 食管异物	(二) 胰腺癌与壶腹周围癌
6. 食管贲门黏膜裂伤出血(Mallory-Weiss 综合征)	(三) 胰管出血、胰管结石出血
二、胃及十二指肠疾病	(四) 异位胰
(一) 胃、十二指肠溃疡(消化性溃疡)	(五) 急性胰腺炎
(二) 急性胃黏膜损伤	(六) 药物损伤
(三) 胃癌	**Ⅱ 全身性疾病所致的急性上消化道出血**
(四) 胃黏膜脱垂症	一、血液病
(五) 少见的胃疾病	二、尿毒症
1. 胃扭转	三、应激性溃疡(stress ulcers)
2. 胃结核	四、心血管疾病

(一) 心脏病	七、弹性假黄瘤
(二) 腹主动脉瘤向肠腔穿破	八、药物所致的上消化道损伤
(三) 血管瘤	(一) 肾上腺皮质激素
(四) 遗传性出血性毛细血管扩张症	(二) 非甾体消炎药
五、钩端螺旋体病	(三) 萝芙木制剂
六、结缔组织病	

67 消化系疾病

67.1 食管疾病

一、食管与胃底静脉曲张破裂

食管与胃底静脉曲张破裂出血是肝硬化门脉高压症的严重并发症，在上消化道出血疾病中，其发病率仅次于溃疡病与出血性胃炎。临床诊断上须参考下列各项:

1. 出血的表现

食管与胃底静脉曲张破裂出血最突出的主诉常为呕血。呕出的血往往为鲜红色，量很多，涌吐而出，有些病例呈喷射状。患者呕血前大多有上腹部饱胀感。部分病例可呕血少而便血多，或全无呕血而仅有黑便，这是由于血液没有引起呕吐反射而按正常方向往胃肠道下行所致。有时甚至引起胃肠蠕动增强，致血液迅速从肛门

排出，类似下消化道出血。一般而论，食管与胃底静脉曲张破裂出血比其他出血严重。患者有急性上消化道出血而迅速发生休克，通常多见于食管与胃底静脉曲张破裂出血或胃动脉硬化出血。

2. 病史

如患者过去曾有肝炎、黄疸、血吸虫病或慢性乙醇中毒历史，则对诊断肝硬化有一定的提示，但有些患者可无明确的上述病史而突然出血。另一方面，具有上述病史的患者，也可无肝硬化，仅因罹患其他上消化道疾病而致出血。

3. 体征

如患者有明显的肝功能损害与门脉高压病征，如巩膜黄染、蜘蛛痣、肝掌、脾大、腹壁静脉怒张、腹部移动性浊音等，则很有助于食管与胃底静脉曲张破裂出血的诊断。但须注意，轻度脾大可因大出血而暂时缩小，蜘蛛痣在大出血后也往往消失。这些情况均可使诊断困难。

肝硬化引起的食管静脉曲张破裂出血多伴有较明显的鼓肠、腹壁静脉怒张，或甚至出现腹水，而胃十二指肠溃疡出血时腹部多低平，甚少胀满。

4. 肝功能试验

某些肝功能检查，如血清蛋白与球蛋白比例倒置、血清蛋白电泳丙种球蛋白明显增加，均有利于肝硬化的诊断，但这些试验需时较久，对急诊病例无帮助。

5. 急诊内镜检查

目前应用急诊胃镜检查急性上消化道出血，在呕血停止之后即可进行，一旦发现食管静脉曲张出血，还可作硬化剂注射或静脉套扎等止血治疗。国外文献报道肝硬化与门脉高压症并发急性胃损伤出血者颇多，这时出血灶在胃而不在食管，只有经胃镜检查才能与食管静脉曲张破裂出血相鉴别。

特发性非硬化性门脉高压症甚少见，病因未明，主要表现为脾大伴脾功能亢进、食管胃底静脉曲张与反复破裂出血，而并无肝硬化的组织学改变，肝功能大多正常。

二、其他食管疾病

如上消化道出血前，患者有吞咽困难、食物反流、胸骨后或心窝部烧灼痛等症状，提示病变最大可能在食管。如临床提示有食管疾病急性出血，在病情许可时，须作胃镜检查以协助诊断。

（一）糜烂性食管炎

弥漫性糜烂性食管炎或食管溃疡多由胃酸反流引起，其他引起食管溃疡的疾病尚有白塞病、克罗恩病等，真菌感染也可引起糜烂性食管炎。糜烂性食管炎可引起上消化道出血，以呕血为主，一般较慢而量少，但也有少数是大量而突然的出血，可被误诊为溃疡病出血。

表层剥脱性食管炎是少见的食管疾病，病因尚未明了。一般均有不同程度的胸骨后闷痛、呕出食物和鲜血，在反复剧烈呕吐之后突然吐出完整的管型膜状物，往往一端尚与下咽部连接，间也有完全吐出者，其构造与正常食管黏膜相同，最长可超过 20cm。发病大多认为与吞咽粗糙过硬食物或鱼骨刺伤食管黏膜等有关。

（二）食管憩室炎

食管憩室并发炎症或溃疡时，可发生急性出血，以呕血为主。

（三）食管癌

食管癌出血往往在较晚期出现。一般为小量的持续性出血，以呕血为主，但少数病例也可发生急性大出血。

（四）食管异物

食管大出血可为食管异物的严重并发症，乃由于损伤大血管所致，但大多为小量的出血。

（五）食管贲门黏膜撕裂

食管贲门黏膜裂伤出血（Mallory-Weiss 综合征），最多见的是由剧烈呕吐而诱发，间有因剧烈咳嗽、喷嚏等引起。凡患者在剧烈呕吐或干呕之后有呕血时，须注意此综合征的可能性，其主要表现是：① 反复发作的剧烈呕吐或干呕之后出现呕血；② 胃镜检查可见胃与食管交界处有黏膜裂伤，与胃、食管的纵轴相平行。但大出血时可因血液掩盖视野而胃镜检查观察不到病变，故诊断有时不易确定。国外文献报道此综合征多见于酗酒者。

67.2 胃及十二指肠疾病

一、胃、十二指肠溃疡（消化性溃疡）

据我国临床资料，上消化道出血约 7%～52% 由于溃疡病所致，其中以十二指肠球部溃疡出血占多数。出血多发生于冬春两季。大多数（可达 90%）患者有长期节律性胃痛史，此点对食管静脉曲张破裂出血鉴别诊断有重要意义。反复的出血史对诊断溃疡病出血也甚有价值。如患者过去曾经 X 线或胃镜检查确定为溃疡病，对诊断意义尤大。

溃疡病出血常在病情恶化时发生，许多患者在饮食失调、过度精神紧张、体力劳累、受寒或感染之后突然发生出血。非甾体消炎药、肾上腺皮质激素、萝芙木制剂、磺胺类药物、抗凝剂等，均可为溃疡病出血的诱发因素。

临床症状在鉴别诊断上往往有重要的提示。多数溃疡病患者在出血前数天上腹痛加剧，对碱性药物的止痛效果不佳，出血后疼痛方见减轻。部分病例于出血前有上腹饱胀不适、食欲不振与情绪不安。呕血时多有强烈的恶心感。食管静脉曲张破裂出血则无此前驱症状，呕血时通常也无恶心感。急性胃溃疡患者有短促的胃痛史，疼痛在出血前达到最高峰，以便血兼有呕血为最常见。十二指肠溃疡以单纯便血为多见。

如上消化道出血之前有剧烈的上腹部绞痛，应注意胆道出血的可能性。胆道出血与溃疡病出血的不同点为上腹痛呈绞痛样，出血常于腹痛缓解后出现。

溃疡病出血患者过去可无胃痛史。有报道 3124 例溃疡病中无胃痛史而突然大出血者有 48 例（约占 15%）。诊断较为困难，尤其难与无肝脏病史又缺乏相应临床表现的肝硬化食管静脉曲张破裂出血相区别。急诊胃镜检查鉴别诊断价值较大。

临床上有些特殊类型的溃疡病较一般溃疡病容易发生上消化道急性大出血，如巨大溃疡、复合性溃疡、十二指肠球后溃疡、吻合口溃疡等。主要依靠钡餐 X 线检查或胃镜检查鉴别。

十二指肠球后溃疡：出血机会比胃、十二指肠球部溃疡高两倍多，出血量多，常反复出血，便血多于呕血，因其病变多位于后壁，易侵蚀胰十二指肠上动脉之故。

吻合口溃疡出血是胃空肠吻合术后一种严重的并发症。出血发生率较一般溃疡病为高。如胃大部分切除术后不久又发生顽固的间歇性上腹痛与上消化道出血，应考虑吻合口溃疡出血的可能性，而卓-艾综合征也须考虑。

二、急性胃黏膜损伤

急性胃黏膜损伤（糜烂性胃炎、急性胃溃疡）作为上消化道急性出血的原因近年受到重视，且不少由于药物刺激所引起。由于损伤表浅，钡餐检查难以发现，甚至在手术时也不能明显地看到。胃镜检查是最好的诊断方法。国外个别报告称急性胃损伤占上消化道出血 30% 之多。急性胃黏膜损伤愈合可以较快，有时可在 24 小时内愈合，故胃镜检查须在出血后不久施行。

三、胃　癌

胃癌在我国常见，出血也常见，典型的呕吐物为咖啡渣样。呕血或（及）黑便可发生于任何时期，但也可为首发的症状。一般溃疡病在出血后疼痛即显著减轻或消失，而胃癌在出血后疼痛缓解往往不显著。发病在 40 岁以上，尤其是胃病史较短者，其出血量与贫血程度不相称时，更支持胃癌。溃疡病出血经积极治疗 2～4 周后，大便潜血反应转为阴性，如大便潜血持续阳性也支持胃癌的诊断。X 线钡餐与胃镜检查有助于诊断（参见第 81.2 节）。

四、胃黏膜脱垂症

胃黏膜脱垂症是较常见的胃病，由于幽门前庭过于松弛，胃黏膜经幽门管脱入十二指肠所致。上海第二医学院附属广慈医院报告的 47 例中，过半数（27 例）并发急性上消化道出血，多为少量的出血，以呕血为主，少数仅有便血，多同时伴有腹痛。凡急性上消化道出血患者，以往无胃病史或有不规则的胃痛史，无明显诱因与前驱症状而突然出血，或出血前几天有恶心、呕吐、腹痛加剧等前驱症状，提示胃黏膜脱垂症出血的可能性，X 线钡餐或胃镜检查有助于明确诊断（参见第 67.2 节）。

五、少见的胃疾病

（一）胃扭转

胃扭转胃扭转临床上少见，多为慢性型。患者多有节律性胃部疼痛，于餐后 1～4 小时出现，伴恶心、呕吐、反酸，持续 2～3 小时而消失。有些病例有与进食时间有关的上腹部疼痛，又可并发上消化道急性出血，这种情况和溃疡病的临床表现相似。慢性胃扭转发作时常有三大症状：剧烈的呕吐；上腹部局限性疼痛；胃管不能放入胃内。胃扭转颇常并发上消化道出血，可能由于扭转部血管与黏膜损伤所致。X 线检查能明确诊断。

（二）胃结核

胃结核一般为继发性，临床上很少见。患者多为 30 岁左右的青壮年。此病可并发出血，但急性大出血少见（参见第 81.2 节）。

（三）胃血吸虫病

胃血吸虫病可见于血吸虫病流行区。血吸虫卵可从胃静脉逆流侵入胃壁，在黏膜与黏膜下层引起炎症与纤维组织增生。病变多位于幽门部，常引起幽门梗阻现象，或可触及上腹部包块。或因黏膜层的虫卵的机械作用和食物通过胃时的摩擦，致浅表性溃疡，并引起出血。常表现为黑便或伴有呕血。出血可严重，甚至发生休克。

胃血吸虫病并非血吸虫病的晚期现象，此时尚无肝硬化征象，且 X 线钡餐检查常可证明幽门梗阻和龛影，术前最易被误诊为溃疡病合并幽门梗阻或胃癌。在血吸虫病地区，患者有感染血吸虫的病史而无肝硬化的证据时，如出现上腹痛、呕吐、反酸与上消化道大出血，X 线诊断为“溃疡病”，但按溃疡病积极治疗仍继续出血，应考虑胃血吸虫病出血的可能性。胃镜直视下作病理活检能确定诊断。胃次全切除术与吡喹酮治疗是有效的治疗措施。

（四）胃嗜酸性肉芽肿

胃嗜酸性肉芽肿少见，临床症状、X 线以及内镜下表现，均与胃癌相似，故极易误诊。有学者提到，胃溃疡、上消化道大出血、幽门梗阻、息肉样变是该病的常见并发症，主张进行胃黏膜剥离活检或深取黏膜下组织作病理学检查，以期确定诊断。

（五）少见的胃肿瘤

当胃淋巴肉瘤、胃平滑肌肉瘤和胃霍奇金淋巴瘤发生破溃或溃疡形成时，均可引起急性出血，表现为黑便或呕血与黑便。这些胃肿瘤在临床上很少见，患者以壮年或中年居多，无特征性临床表现，但常有不规则的上腹痛。X 线检查也难与其他胃内恶性肿瘤相区别。最可靠的诊断方法为胃内肿瘤组织或病变淋巴结的病理活检。

六、十二指肠憩室

十二指肠憩室出血一般少见，临床上与溃疡病出血不易区别，但十二指肠憩室疼痛的发生虽与饮食有关，然无一定时间性与周期性，与溃疡病不同。上消化道出血患者有类似溃疡病的症状，而 X 线检查无其他上消化道器质性病变发现，仅有十二指肠憩室者，应考虑十二指肠憩室出血。诊断主要依靠 X 线钡餐检查。憩室常位于十二指肠降段，十二指肠镜能观察到。

七、十二指肠恶性肿瘤

十二指肠恶性肿瘤的十二指肠镜诊断率甚高，一组报道显示其症状发生的几率依次为：消化道出血（58.8%）、腹痛（55.9%）、体重下降（52.9%）、黄疸（32.4%）、腹块（23.6%）。

八、Dieulafoy 病

Dieulafoy 病（Dieulafoy 溃疡）是由于胃肠道黏膜下层曲张的小动脉瘤破裂所致，由此可引起不同程度的出血。动脉性出血可相当严重。它最多发生在胃，少数病例可见于空肠、十二指肠与结肠。内镜直视下，

出血点可呈一个帽针头大小，或为一个喷血的弯曲小血管。病变外观颇似一个部分愈合的消化性溃疡，故又名 Dieulafoy 溃疡。国内一组报告 7 例，其中 6 例为男性，年龄在 48～76 岁之间。

本病罹患大多为中、老年人。文献提到最常见于胃高位，少数见于食管、空肠、十二指肠与结肠。可发生大出血，以往多经开腹探查手术治疗。自从应用急诊内镜直视下局部注射硬化剂、无水乙醇等治疗以来，一般不需外科治疗而获得满意的止血疗效。

67.3 胆道、胰腺疾病

一、胆道疾病

胆道疾病的出血比较少见，国内文献报道多因胆道感染、蛔虫及结石所引起。其他原因为肿瘤、创伤等。国内一组 23 例中，病因最多者为肝内化脓性感染。本病的主要临床表现是剑突下或右上腹部阵发性绞痛，疼痛缓解后出现便血或兼有呕血。如合并胆道感染则有寒战、发热。疼痛可向右肩部放射。呕出的血可混有细长条状小血块，是胆道出血所具有的特征；由于绞痛是由于血凝块堵塞胆道，引起胆道平滑肌痉挛所致，故血凝块一旦排出胆道，疼痛即缓解。约 1/4～1/3 患者有黄疸。胆道出血时如胆囊正常，胆囊可被血液充盈而胀大，在右上腹可触及，也是诊断胆道出血的重要体征。上述的症状常呈周期性发作与缓解，于数天或十几天之后再发。

自发性胆内瘘少见，由此引起出血者更少见。患者多为老年女性，有长期确诊的慢性胆囊炎病史，常伴有巨大结石（> 2.5cm）。发作时均有一过性腹部剧痛、黄疸及发热。但出血很少影响生命体征。超声扫描提示慢性胆囊炎胆石症，须依靠开腹探查确诊。

急性胆道出血可误诊为溃疡病合并出血或胃癌合并出血。提示胆道出血的 3 个常有的特点是：① 右上腹部或心窝处剧痛，类似胆绞痛，有时波及右侧胸部，大量呕血及便血常在腹痛减轻后出现，并出现休克症状；② 可触到胀大的胆囊，往往伴有感染征象如恶寒、高热；③ 症状及体征消退后，一部分患者在数天或十几天内再发。B 超提示胀大的胆囊。

二、胰腺癌与壶腹周围癌

胰腺癌引起出血者罕见，且发生出血时已属晚期，失去手术时机。壶腹周围癌出血比较多见，且可发生于较早期，并可出现严重的症状，但非手术的禁忌证。出血多表现为黑便，但也可伴有呕血。慢性上腹痛、营养不良、阻塞性黄疸等征象，对提示胰头癌与壶腹周围癌的诊断有重要意义。纤维十二指肠镜检查，可直接观察到 Vater 乳头并采取活组织作病理学诊断。B 超与 CT 检查对胰腺癌诊断帮助甚大。

三、胰管出血、胰管结石出血

胰管出血较为罕见。病程迁延，多为上腹痛反复发作伴柏油样便，可呕吐咖啡样液体，发作时可持续数日。胰管出血的病理基础为慢性胰腺炎，胰蛋白溶解酶破坏血管壁，出血流入胰管，排入肠道。如患者既往有胰腺炎病史，伴贫血、柏油样便，便前有腹痛，反复发作，若除外胃肠道其他出血性疾病，应考虑本病。有诊断意义的检查为 B 超，可发现胰腺积血或积液的囊肿，也可发现胰腺搏动性包块。CT 扫描可得到一个完整胰腺及其

周围组织的解剖图像。内镜检查可发现出血来自胆道口壶腹。ERCP 可发现胰管内血块充盈缺损，胰管中断。选择性腹腔动脉造影可发现假性动脉瘤改变。高度怀疑而出血不止的病例宜及早剖腹探查。

胰管结石是慢性胰腺炎的并发症，由结石引起的出血罕见，国内仅有个案报告。诊断方法与上述的胰管出血诊断方法相同。

四、异位胰

异位胰也称迷走胰，临床上少见。异位胰通常为单个的肿块，直径 1～6cm，但也可为多发性。胃、十二指肠异位胰可在胃肠钡餐检查时发现，但多被误诊为溃疡病、良性肿瘤或胃癌。超声内镜对诊断异位胰有价值。国外文献综合 589 例中，异位于十二指肠 30%，胃 25%，空肠 15%，回肠 3%，梅克尔憩室 6%，此外也可异位于肠系膜、大网膜等处。异位胰有时可发生急性或慢性胰腺炎、囊样扩张、恶性或良性肿瘤而导致出血。

五、急性胰腺炎

急性重症胰腺炎可并发胃肠道黏膜出血与灶性坏死，主要发生于小肠以上的消化道，临床表现为呕血与便血。

67.4 药物所致的上消化道损伤

一、肾上腺皮质激素

肾上腺皮质激素治疗加重原有的胃、十二指肠溃疡的病情，甚至引起出血、穿孔等并发症。肾上腺皮质激素性溃疡发生于长期大剂量肾上腺皮质激素的疗程中，即所谓类固醇性溃疡，与阿司匹林并用时尤易发生。疼痛无明显的节律性，常为隐袭性发展，呈所谓“无症状性”，待病变已相当严重，甚至出血或穿孔时方被发现。出血常为临床唯一的症状，且常为大量，可威胁生命。溃疡的发生无固定部位，但一般认为胃窦部多见。胃镜检查可以检出溃疡。

二、非甾体消炎药

非甾体消炎药，特别是阿司匹林（乙酰水杨酸），引起急性胃出血或胃溃疡出血者并不少见。在出血前，患者可有烧灼感、反酸与腹部不适或疼痛等症状，但也有不少患者出血前无任何消化道症状。阿司匹林对胃黏膜有刺激作用，病变局限于药物接触的胃黏膜及其周围，水杨酸制剂对出、凝血机制也有影响，故可引起相当严重的出血。

三、萝芙木制剂

萝芙木制剂，特别是利血平，不论长期的口服或注射给药，均可激发上消化道溃疡。

四、抗生素

某些抗生素，特别是口服给药时可引起胃肠反应，严重者可引起出血。曾有报告，口服青霉素由于过敏性水肿引起上消化道出血，患者可伴有急性腹痛、荨麻疹及紫癜等。曾有报告，多黏菌素引起胃肠道出血。

五、其他药物

国内外文献报道，辛可芬、组胺、咖啡因、抗癌药（如氟脲嘧啶）、甲状腺素、甲苯磺丁脲（D860）、呋喃妥因、吗啡、可待因、氨茶碱、洋地黄、抗凝剂、胰岛素、脱敏剂、白喉类毒素、雌激素，以及用于抗休克的血管收缩药如肾上腺素、去甲肾上腺素等，均可加重溃疡病或引起胃肠道黏膜损害，导致不同程度的出血。

68 全身性疾病

一、血液病

各类型紫癜、白血病、再生障碍性贫血、血友病等，均可引起消化道出血。

二、尿毒症

尿毒症晚期可由于胃肠分泌液中氮质代谢产物含量增加，其中尿素分解后所产生的氨与铵盐，对黏膜有刺激与腐蚀作用，导致消化道黏膜糜烂与溃疡形成，并引起急性出血。血小板减少也起一定的作用。常伴有其他器官的出血现象。

三、应激性溃疡

应激性溃疡是急性浅表性溃疡，通常为多发性，最常发生于胃体与胃底部。在胃窦部与十二指肠通常少见。应激性溃疡大多发生于外伤后、败血症或低血压状态，往往合并黄疸、肾衰竭与呼吸功能衰竭。最常见的临床表现是无预兆的出血，但引起穿孔与梗阻者甚少。缺血与胃酸的存在是本病发病的先决条件。在这些病例中，常有胃黏膜屏障对酸类通透性增高，这种现象也可明显地参与损害的产生。溃疡可发生在重度损伤或败血症发病几小时之内，但最常见的临床病征是大出血，常发生于第 2～12 天之内。

应激性溃疡临床上主要见于急重症患者，因此是危险的并发症。由于大面积烧伤后发生的溃疡（Curling 溃疡）曾常被认为是急性应激性溃疡的典型示例。有人将这些病例又区分为两组，最多的一组（见于 14.4% 的大面积烧伤 30% 以上的病例）溃疡在烧伤后最初数天内发生，为急性多发性浅表性溃疡形成，位于胃底部。这种溃疡似乎就是一般所提到的真性应激性溃疡。第二组溃疡发生较晚，常发生于烧伤的恢复期，通常位于十二指肠（见于 8.9% 的烧伤病例）。在显微镜检查时，第二组溃疡显示较为慢性，很少有穿孔，有人认为是原有消化性溃疡的活动或恶化，或溃疡病素质者的溃疡形成。

由于颅内损伤、脑瘤或颅脑手术后发生的溃疡（Cushing 溃疡）也曾被认为是应激性溃疡的示例。Cushing 溃疡可见于食管、胃与十二指肠。这种溃疡通常深而为穿透性，偶尔整个局部胃肠壁完全溶解，引起穿孔。

有人发现头部外伤时颅内压愈增高，胃液的酸度愈高。又有人发现下丘脑前核兴奋时，增加胃左动脉的血流量与胃酸分泌。研究这些患者的胃黏膜屏障对酸类的通透性，结果为正常，但胃酸分泌增加。这些观察强力揭示颅内损害所致的典型库欣溃疡，并非真正的应激性溃疡。

脑出血并发消化道出血的发生率甚高，且预后严重，由乙型脑炎引起的急性上消化道出血比其他中枢神经系统疾病所致者为多，出血与昏迷有密切关系。

应激性溃疡主要须与各种药物（如阿司匹林）或乙醇所致的糜烂性胃炎（erosive gastritis）相区别。虽然糜烂性胃炎在临床上与病理学上和真性应激性溃疡相同，但不应列入应激性溃疡范畴。药物所致糜烂性胃炎大出血时的治疗效果，较真性应激性溃疡好得多。胃黏膜屏障的崩溃均可参与两者的发病机制。但在应激性溃疡时，胃黏膜屏障的崩溃可能由于黏膜缺血与十二指肠内容物反流入胃所致。

四、心血管疾病

（一）心脏病

曾有报告，急性心肌梗死合并休克、心律失常、充血性心力衰竭患者出现胃肠道出血。常为急性或死亡前出血。国外报告的 370 例尸检结果显示，123 例（33%）有死亡前胃肠道出血，病理解剖所见为胃、十二指肠瘀斑、糜烂或急性溃疡形成，或全肠道的广泛性黏膜出血。动脉硬化性、肺源性或心瓣膜病所致重症充血性心力衰竭的死亡病例中，常可见到广泛的肠道出血，曾有人将其命名为“死亡前出血性坏死性肠病”。

肺气肿、慢性肺源性心脏病并发胃、十二指肠溃疡的发生率颇高，其发病机制尚未完全明了。有人认为与呼吸性酸中毒所致的高碳酸血症及缺氧有关，诊断主要根据 X 线钡餐检查。此型溃疡的特点是隐袭性，无典型的溃疡病症状，国内报告的一组病例仅有上腹部不适感，上腹部压痛多不明显，可发生严重的大出血。

（二）腹主动脉瘤

腹主动脉瘤向肠腔穿破可引起出血，国外曾有多例腹主动脉瘤向十二指肠穿破的报告。但很少在初次发作时有血呕出。有人报告只有 27% 的病例从出血至死亡时为 6 小时或更短。这是一个接受诊断与适当手术治疗的时机。出血可为小量或大量，常反复发作。中腹部搏动性肿块常存在，但这并非诊断必备的条件。

（三）胃肠道血管瘤（hemangioma）

可分为四种类型：① 多发性静脉扩张；② 海绵状血管瘤（弥漫性浸润型、息肉样型）；③ 毛细血管瘤；④ 广泛性胃肠道血管瘤病（Osler-Rendu-Weber 病的一种类型）。

反复的出血是胃肠道血管瘤最常见的症状。胃肠道血管瘤最常发生于小肠，但也可弥漫性分布于胃肠道或仅局限于结肠，可采用胃十二指肠镜或结肠镜观察之。X 线钡餐检查有时可类似小肠的良性肿瘤，临床上有类似出血性消化性溃疡的表现。

（四）遗传性出血性毛细血管扩张症

遗传性出血性毛细血管扩张症（Osler-Rendu-Weber 病）在国内曾有一组 30 例报告，5 例有呕血。消化道出血是遗传性出血性毛细血管扩张症的严重症状，且常反复发作，有时可发生急性大出血。在颜面皮肤、口腔、鼻咽部黏膜、上肢皮肤等处发现有多发性毛细血管扩张。家族中往往有同样的病史。胃镜检查可发现高出黏膜表面、色鲜红或深红的毛细血管扩张与出血灶，并有助于除外其他原因的胃与食管出血。胃肠部分切除不能根治本病的出血，因病变为广泛性，局部治疗或偶尔雌激素治疗有效，输血对出血的治疗也有帮助。

五、钩端螺旋体病

钩端螺旋体病可引起胃肠道出血，但同时尚有其他器官的出血现象。

六、结缔组织病

肠穿孔、梗死与出血，作为系统性红斑狼疮、皮肌炎与结节性多动脉炎的胃肠道并发症，国外文献常有报告。这些并发症可出现于肾、心或肺的临床病征出现之前。

七、弹性假黄瘤

弹性假黄瘤是一种罕见的有遗传倾向的全身结缔组织病，主要病变为动脉中层弹性纤维变性以及内膜代偿性增厚。患者多为女性。当胃肠道血管受累时可发生上消化道大出血，尤其在妊娠期间。大多数病例的出血部位不明，不少经反复剖腹探查也未能发现。此病的特点是皮肤病变、眼底血管样条纹和视网膜损害，以及内脏广泛性血管病变。皮肤松弛，隐约可见条纹皱起，其中可见淡黄色小点状隆起，沿皮纹排列。国内文献曾报告一例并发急性上消化道出血。

参考文献

1. 洪流，等. 胃嗜酸性肉芽肿的临床内镜及病理特征. 中国内镜杂志，2000，6（3）：29-30
2. 郭春光，等. 原发性十二指肠恶性肿瘤 64 例临床分析. 中国肿瘤临床，2008，35（4）：193-195
3. 李峻岭，等. 胰管结石引起反复上消化道大出血一例. 中华内科杂志，1996，35（7）：488
4. 徐俊超，等. 胰管出血的诊治进展. 中华外科杂志，2012，50（1）：77-78
5. 王志益，等. 表现为上消化道出血的自发性胆内瘘三例. 中华内科杂志，1994，33（2）：86
6. 席智文，等.Mallory-Weiss 综合征 26 例临床分析. 中国内镜杂志，2004，10（11）：78-79
7. 陈丸，等. 上消化道出血内镜检查 567 例分析. 中华消化内镜，1999，16（3）：184
8. 刘俊，等. 联合应用内镜注射和热凝治疗消化性溃疡出血. 中华消化内镜，1999，16（1）：10
9. 李军婷，等. 非甾体消炎药致上消化道出血的临床特征. 中华消化内镜，2001，18（3）：151
10. 黄业斌，等. 急诊内镜诊治上消化道出血 183 例分析. 北京医学，2005，27（9）：531

11. 北京医学院附属第一医院内科. 上胃肠道显性出血和大量出血原因的探讨. 中华内科杂志, 1980, 19: 109

12. 孙光斌，等. 表层剥脱性食管炎二例. 中华消化内镜杂志，2006，23（6）：472

13. 袁二燕，等. 食管-贲门黏膜撕裂综合征临床分析 78 例. 世界华人消化杂志，2008，16（33）：3796-3800

14. 杨希山.Dieulafoy 溃疡的诊断及治疗. 中华外科杂志，1992，30：567

15. 邝贺龄.Dieulafoy 损害. 国外医学内科学分册，1993，20：40

16. 高蓓，等. 慢性胃扭转 12 例分析. 中国实用外科杂志，2002，22（12）：721

17. 殷凤峙. 胆道疾患所致急性上消化道出血外科治疗的体会. 中华外科杂志，1980，18（3）：224

18. 李晓勇，等. 胆道出血 42 例的诊断和治疗. 第四军医大学学报，2008，29（12）：1124

19. 吴在德，等.23 例急性肝内胆道出血外科治疗的体会. 中华外科杂志，1980，18（3）：224

20. 王润华.19 例急性胆道出血. 北京医学，1985，7：314

21. 文建春. 病毒性脑炎并发急性上消化道出血 36 例报告. 北京医学，1982，4：33

22. 徐文璇. 脑出血与消化道出血. 中华神经精神科杂志，1980，13（4）：230

23. 赵博旋，等. 肺气肿、肺源性心脏病与溃疡病. 中华内科杂志，1961，9：109

24. 陆道培，等. 遗传性出血性毛细血管扩张症. 中华医学杂志，1973，53：543

25. 陆汉明，等. 弹性假黄瘤四例报告. 中华内科杂志，1965，13：663

第二十二章　便　血

血液从肛门排出，大便带血，或全为血便，色鲜红、暗红或柏油样，称为便血。

一般来说，便血较多提示下消化道（特别是结肠与直肠）出血。便血而伴有呕血提示上消化道出血。上消化道出血所排出的多是暗红色的血或黑便，呈柏油样，而下消化道出血所排出的多是较鲜红或鲜红色的血；两者均可有例外，下文将述及。

病史对两者的鉴别有重要意义。除消化道疾病外，便血也可能是全身性疾病所致出血的部分表现，例如白血病与淋巴瘤，患者往往伴有其他器官出血现象，以及全身性疾病的症状与体征。

口腔、鼻咽、喉、气管、支气管、肺等部位的出血，被吞咽后也由肛门排出。因此，诊断便血时须先排除上述疾病。此外还应注意与下列情况区别：

1. 口服某些中草药、兽炭、铁剂、铋剂时，大便可呈暗褐色或黑色，但大便隐血试验呈阴性。

2. 食用过多的肉类、猪肝、动物血之后大便可变暗褐色，大便隐血试验呈阳性，但素食后即转呈阴性。免疫法大便隐血试验则呈阴性。

3. 口服酚酞制剂，大便有时呈鲜红色，不注意时易误认为大量便血。

便血的颜色取决于消化道出血的部位、出血量与血液在肠道停留时间。上消化道出血如伴有肠蠕动加速时，则可排出较鲜红的大便而不呈黑便。小肠出血时，如血液在肠内停留时间较长，可呈柏油样大便；当出血量多，排出较快时则呈暗红色，甚至鲜红色稀便或紫红色血块，排出的血块有时可见空肠黏膜环纹印迹。结肠和直肠出血时，由于血液停留于肠内时间较短，往往排出较新鲜血液。上位结肠出血时，血与大便常混杂；乙状结肠和直肠出血时，常有新鲜血液附着于成形大便的表面。

少量便血多来源于直肠、乙状结肠或降结肠疾病，如痔、溃疡、息肉与癌，也见于肠套叠等；中等量便血多见于肠系膜及门静脉血栓形成；大量便血应考虑来自上消化道或急性出血性坏死性肠炎、肠伤寒等疾病，此外有时也见于回肠远端憩室溃疡、结肠憩室病、缺血性结肠炎等。

血在大便后滴下，与粪便不相混杂者多见于内痔、肛裂，也可见于直肠息肉与直肠癌。血与粪便相混杂，伴有黏液者，应注意结肠癌、结肠息肉病、溃疡性结肠炎。

粪便呈脓血样，或血便伴有黏液及脓液，须考虑痢疾、结肠血吸虫病、溃疡性结肠炎、结肠结核等。

便血伴有剧烈腹痛，甚至出现休克现象者，应注意肠系膜血管阻塞、出血性坏死性肠炎、缺血性结肠炎、肠套叠等的可能。

便血伴有腹部肿块者，须想到结肠癌、肠套叠与放线菌病等。

便血伴有皮肤或其他器官出血现象者，多见于血液病、急性感染性疾病、重症肝脏病、尿毒症、维生素 C 缺乏症等。

详细的病史与体检（特别注意全身性出血表现、腹部肿块和必要的妇科检查），对便血病因的诊断与鉴别

诊断有重要意义。直肠指检对原因未明的便血是必要的，大多数的直肠癌可被触及。大便镜检可发现结肠炎的病理成分、寄生虫卵与某些寄生虫；大便孵化法可找到血吸虫毛蚴；大便培养可发现致病菌。直肠乙状结肠镜检查不但能直接窥视直肠、乙状结肠病变情况，并可取出内容物做镜检或做活体组织检查。结肠镜能观察到全段结肠及末段回肠的病变。钡餐胃肠透视与钡剂灌肠造影检查，可在出血停止后一段时间内施行，对胃肠道溃疡、憩室、息肉、肿瘤等诊断均有帮助。

原因未明的便血也非少见，须注意常规检查未能发现或较难发现的疾病，如小肠憩室、血管瘤，如条件许可，有指征时可作一些特殊的检查，如胶囊内镜、单/双气囊小肠镜、CT 小肠成像（CTE）或 MR 小肠成像（MRE）、放射性核素锝示踪红细胞显像，选择性动脉造影等协助诊断。

先天性血管畸形所致下消化道出血往往难于诊断。罹患部位一般多在盲肠与升结肠，病变在黏膜下层，X 线钡剂灌肠造影与结肠镜检查、甚至剖腹探查也常无发现。如在出血期间作选择性肠系膜上、下动脉造影，或（及）作放射性核素示踪红细胞显像，常有助于确定诊断。

门脉高压症引起的静脉曲张破裂出血，一般位于食管下段或胃底静脉，偶尔也有回肠末段、结肠、直肠与乙状结肠交接处或直肠的静脉曲张破裂出血。如门脉高压症患者有便血而无食管或胃底静脉曲张破裂，则须考虑上述罕见部位的静脉曲张出血。这些罕见的静脉曲张破裂出血，在手术探查或病理解剖时，甚难发现有扩张的静脉分流存在，除非已有血栓形成。临床上，这些病例只有在出血后短期内作结肠镜检查，或在出血时作肠系膜上、下动脉造影，或（及）作放射性核素示踪红细胞显像检查，才能确定出血灶的部位。

小肠出血的诊断近年有重大的发展。小肠出血的原因很多，有溃疡、肿瘤、憩室、血管异常等。

近几年发展起来的小肠检查技术使小肠出血病灶的发现取得了重大进展。这些技术包括胶囊内镜（CE）、单/双气囊小肠镜（SBE/DBE）、血管造影、小肠 CTE/MRE 等。CE 和（SBE/ DBE）是诊断小肠出血的有效手段，对 CE 和 DBE 的对比研究中发现它们对不明原因的消化道出血（OGIB）诊断价值相似，病因诊断率为 81%～91%。也有人认为 DBE 在 OGIB 的确诊率方面要优于 CE，DBE 可以发现 CE 不能发现的微小病灶。通常 CE 可作为常规检查阴性而经济条件优越患者首选的筛查性检查，联合 CE 和 DBE 有助于提高 OGIB 确诊率。数字减影血管造影（DSA）对血管病变所致小肠出血，特别对一些出血量大、以血管病变为主需选择介入治疗的病例，不失为一种有价值的检查治疗手段，小肠出血速度大于 0.5ml/min 时，DSA 的诊断准确率为 12%～69%，差异可能与出血速度、病变性质、造影时机选择及操作人员技术等因素有关。近年多层螺旋 CT 小肠造影技术（MSCTE）及 MRE 三维重建的强大后处理功能对小肠出血病因的诊断具有极高的价值，显示小肠整体形态结构可发现肠道肿瘤、炎症及憩室等病变，还可清楚显示肿瘤的大小、形态、性质、内部血供情况以及结构层次，明确有无浸润、转移情况，有助于肿瘤分期，同时还可对内脏肠道小血管进行显像，发现血管畸形、出血血管，可清楚显示活动性出血所在血管以及与邻近血管的关系和情况。

国外报道，小肠出血的病因以血管发育异常最常见，多见于老年人；其次是小肠肿瘤，包括平滑肌瘤、类癌、淋巴瘤以及腺癌等，而溃疡和糜烂（包括药物性和克罗恩病）、憩室等相对较少。中山大学附属第一医院报道小肠出血前三位的病因是小肠良性溃疡（包括克罗恩病）、肿瘤、血管畸形，其次是梅克尔憩室、寄生虫感染、憩室炎、小肠结核、Behet 病、蓝色象皮疮样痣综合征等。

下消化道出血的病因相当复杂，各家报道各病种的发生率差别较大。如国内外科报道的一组 2077 例病例，恶性肿瘤占最多数（1110 例）、息肉次之（452 例）、炎症又次之（295 例）、良性肿瘤最少（4 例）；恶性肿瘤又以直肠癌最多、结肠癌次之。另朱琪麟等对 1542 例下消化道出血患者肠镜检查结果进行分析，结果显示下消化道出血的常见病因依次为肠息肉（31.8%）、结直肠癌（18.4%）、肛门肛周病变（17.7%）、慢

性结肠炎（14.8%）、炎症性肠病（9.6%）。

便血的病因按表22-1的分类顺序讨论如下：

69　下消化道疾病

69.1　肛管疾病

一、痔

内痔与混合痔，特别是第Ⅰ、Ⅱ度内痔多以便血为其主要症状。便血一般发生于排便时，呈喷射状流出，或在便后滴出鲜血，血与粪便不相混。出血量多少不等，一般为数毫升至十几毫升。反复出血可导致严重贫血。便血是由于排便时腹内压增高，致痔内静脉丛血压随之升高，加上硬粪的直接擦损，使痔破裂所致。患者可伴有肛门异物感或肛门疼痛。肛门视诊可见各类型外痔，直肠指检可触到内痔。脱出肛外的内痔及混合痔，可在肛门外观察到，呈圆形突起的暗红色小肿物；位于肛门内的痔核，嘱患者做用力排便动作时，也可脱出而看到。肛管镜检查时，内痔在肛管直肠环平面以下，呈圆形，暗红色的痔块突入镜内。

根据上述的临床表现与检查一般较易对痔进行诊断。但必须指出，临床上也可将具有便血症状的肛管直肠疾病，如有蒂的直肠息肉、直肠癌误诊为内痔。另一方面，有些便血的疾病如直肠癌，同时伴有痔时，如不细致检查，发现痔后即满足于诊断，以致延误癌的诊断与治疗者也有之。因此确定痔的诊断时，须细致排除其他肛管直肠疾病。

二、肛　裂

肛裂发生于肛管下缘，初起时大都为一线状裂缝，以后继发感染、扩大而形成小溃疡，排便时引起剧烈的疼痛。肛裂是小儿便血症最常见的原因。儿童可因蛲虫感染引起肛周瘙痒、抓破、感染而形成。90% 以上的肛裂位于肛管后中线，痔核间沟平面或以上。常为单发。

肛裂的典型症状是排便时及排便后不同程度的周期性疼痛，伴有便血，与痔的临床表现不同。便血量少，色鲜红，呈丝状覆盖于粪便的表面，常在排便时或紧接在便后出现。肛门视诊可见袋状皮垂（前哨痔），轻轻向两侧翻开肛门皮肤或同时嘱患者用力使肛管外翻，常可发现溃疡的下端或全部。溃疡呈卵圆形、边缘齐整、底呈红色，慢性者裂缘不整、底深、呈灰白色。

三、肛　瘘

肛瘘常有脓性分泌物流出，但很少为血性。本病最常继发于肛管直肠周围脓肿；少数为结核性，常继发于肺结核或肠结核。体检在肛门附近、会阴部或骶尾部等处可见肛瘘外口。挤压其周围组织即有少许脓液从瘘口流出。直肠指检及肛窥器检查可发现瘘管内口。如为直瘘，由瘘外口插入探针可经瘘管通到内口，手指在肛管直肠内可触及探针前端。

表 22-1：便血疾病的分类

Ⅰ 下消化道疾病

一、肛管疾病
- （一）痔
- （二）肛裂
- （三）肛瘘

二、直肠疾病
- （一）肛管、直肠损伤
- （二）溃疡性结肠炎
- （三）结核性直肠溃疡
- （四）直肠肿瘤
  1. 直肠息肉
  2. 直肠乳头状瘤
  3. 直肠癌
  4. 直肠类癌
- （五）邻近部位的恶性肿瘤或脓肿侵及直肠
- （六）放射性直肠炎
- （七）孤立性直肠溃疡综合征

三、结肠疾病
- （一）急性细菌性痢疾
- （二）阿米巴痢疾
- （三）溃疡性结肠炎
- （四）结肠憩室
- （五）结肠息肉
- （六）结肠癌
- （七）原发性肠道淋巴瘤
- （八）先天性肠道血管疾病
- （九）门脉高压性肠病
- （十）子宫内膜异位症
- （十一）非甾体消炎药相关性肠病
- （十二）假膜性肠炎

四、小肠疾病
- （一）急性出血性坏死性肠炎
- （二）肠结核
- （三）克罗恩病
- （四）空肠憩室炎或溃疡
- （五）回肠远端（梅克尔）憩室炎或溃疡
- （六）肠套叠
- （七）小肠肿瘤
- （八）小肠血管瘤
- （九）黑色素斑-胃肠息肉病
- （十）Dieulafoy 病

Ⅱ 上消化道疾病

Ⅲ 腹腔内血管疾病

一、缺血性结肠炎

二、急性门静脉血栓形成

Ⅳ 全身性及中毒性疾病

一、血液病

二、急性传染病与寄生虫病
- （一）肾综合征出血热
- （二）暴发型病毒性肝炎
- （三）斑疹伤寒
- （四）恙虫病
- （五）伤寒、副伤寒
- （六）败血症
- （七）副霍乱
- （八）钩端螺旋体病
- （九）回归热
- （十）钩虫病
- （十一）血吸虫病

三、维生素缺乏症
- （一）维生素 C 缺乏症
- （二）维生素 K 缺乏症

四、中毒或药物毒性作用
- （一）细菌性食物中毒
- （二）有毒植物中毒
- （三）化学性毒物中毒
- （四）尿毒症

五、遗传性出血性毛细血管扩张症

六、白塞病

七、弹性假黄瘤

八、急性脊髓炎

九、过敏性紫癜

十、淀粉样变性

十一、移植物抗宿主病

十二、血卟啉病

69.2 直肠疾病

一、肛管、直肠损伤

便秘时，偶尔坚硬的粪块擦破肛管直肠黏膜，以致发生小量出血，色鲜红，常覆盖于粪便的表面，有时伴少量黏液。损伤一般愈合很快，也不再出血。

作直肠乙状结肠镜检查，如操作不过细，可损伤肛管直肠黏膜，而引起小量出血，但不久自止。在采取活体组织后，有时出血量颇多。

二、溃疡性直肠炎

上海报道一组溃疡性结肠炎 486 例，其中溃疡性直肠炎占 142 例（28.8%）。本病患者常以解便次数增加、伴轻度下腹痛为主诉，有的有黏液便或黏液血便，甚至小量便血。个别还有便秘。但其最具特征性的症状是里急后重。内镜所见与溃疡性结肠炎基本一致，可有黏膜充血、水肿、糜烂、脆易出血。很多小浅溃疡位于弥漫性炎症黏膜的背景中。诊断与鉴别诊断主要依靠肠镜检查。病程迁延，可历经数年。长期随访，一部分病例发展为直肠乙状结肠炎。

三、结核性直肠溃疡

严重而广泛的肠结核可向下蔓延累及直肠形成溃疡，可发生脓血样大便。患者常伴有腹泻便秘交替、下腹疼痛、里急后重、食欲不振、体重减轻等症状。直肠镜检查可发现与癌性溃疡、性病性肉芽肿溃疡或慢性结肠炎相似的病变。此病的溃疡常侵及肛门黏膜及附近皮肤，溃疡分泌物可找到结核菌，患者多有肺结核病史，可与以上疾病相区别。X 线钡餐、钡剂灌肠、病灶活体组织检查等也可协助诊断。

四、直肠肿瘤

（一）直肠息肉

结肠及直肠息肉是常见的良性肿瘤，临床上大多发生于直肠与结肠后壁，文献报道结肠及直肠息肉位于乙状结肠以上者占 20% 左右。结肠及直肠息肉在成年人及儿童皆不少见，大多数是单个腺瘤，少数为多个。小的息肉可无症状。有症状的息肉多较大，或为多发性，其主要症状是便血，多为间歇性，色鲜红，一般量不多，不与粪便相混。有些患者表现为慢性脓血样腹泻，易与痢疾、慢性结肠炎相混淆，但细心观察患者的大便，往往可见成形的粪便，一侧有凹陷压迹。

国内文献曾报道在一些儿童中发现直肠息肉。凡有大便带血而大便次数与性质基本正常的儿童患者，应首先考虑直肠息肉的可能。息肉附着于直肠壁的基部，或为扁平状，或为蒂状。如便后有红色分叶状小肿物脱出于肛门外，便后不久又缩回肛内者，则很可能为蒂状息肉。直肠指检可触到有蒂的、圆形或卵圆形、可移动的、表面光滑的、软质的小肿物，但一些直肠息肉不易触到，故直肠乙状结肠镜检查是重要的诊断手段。结肠气钡双重造影 X 线检查或结肠镜检查有助于多发性结肠息肉（结肠息肉病）的诊断。

直肠的多发性息肉常为结肠息肉病（参见第 69.3 节）的部分表现。扁平的直肠息肉与癌变有一定的关系，一般认为是一种癌前期病变。

（二）直肠乳头状瘤

直肠乳头状瘤少见，国外文献报道最小发病年龄为 15 岁，最大为 89 岁，平均年龄约为 60 岁，80% 以上发生于直肠与乙状结肠。其常见症状是便血，但严重出血者少见，故重度贫血不常见。此瘤在直肠乙状结肠镜下呈基底宽的息肉样肿物，浅红色至深红色，状如海绵，浸浴于透明的蛋清黏液中，大小为 2～15cm。钡剂灌肠 X 线检查可能表现为类似结肠癌的显影。此瘤的恶变倾向甚大。

（三）直肠癌

直肠癌是常见的恶性肿瘤，约 70% 发生于直肠上 1/3 和直肠与乙状结肠交界处附近。多见于 30～70 岁中、老年人，国内报道男多于女。直肠癌在华南地区占消化道癌的首位。有些临床医生认为便血是直肠癌的第一个症状，但此时癌往往已发展至相当程度。便血初期只有少量血液附着于粪便表面，以后随病情发展，便血量较多。患者逐渐出现轻度腹泻、里急后重、体重减轻、贫血等症状。粪便常混有脓液或黏液，有特殊腥臭味，与痔、慢性结肠炎、细菌性痢疾的便血不同；大便镜检无溶组织阿米巴滋养体，可与阿米巴性痢疾相区别。直肠癌入院时误诊最多者为痢疾。

凡 30 岁以上的（甚至较年轻的）患者有未明原因的便血或大便带脓血，须注意直肠癌而进行必要的检查；如有进行性贫血、消瘦，则往往是直肠癌的后期现象。此时直肠指检大多数在肠壁上可触到形状不整齐、质硬、呈结节状的肿块，或可触及向外翻的、边缘隆起的硬性溃疡，检查指套往往染有血液和黏液。如直肠指检阴性，须作直肠乙状结肠镜检查，不但可直接观察到肿块或癌性溃疡，并可在直视下作活检，后者是最可靠的直接诊断方法。如直肠发生癌性狭窄，直肠乙状结肠镜不能通过，则钡剂灌肠可了解癌以上的肠段情况。

（四）直肠类癌

国内报告一组 36 例消化道类癌中，直肠类癌占 16 例，阑尾类癌占 10 例。患者多无症状；部分患者则以便血、便秘、腹泻与直肠部疼痛为首发症状。除少数患者指检可触及小肿块外，体检一般无阳性体征发现。直肠镜检查可见类癌呈黄灰色乃至浅棕红色，球状或扁豆状，表面一般无溃疡。国内报告的 36 例中，良性者占 61.2%，恶性者占 38.8%。

五、邻近部位的恶性肿瘤或脓肿侵入直肠

直肠邻近脏器的癌（如子宫颈癌）、盆腔脓肿等侵入直肠时可产生便血。患者有原发病的症状与体征。

六、放射性直肠炎

放射性直肠炎属后期放射反应。用镭或深部 X 线作盆腔内放射治疗子宫颈癌，可伤及直肠，可在治疗后数周至数年出现里急后重和血性腹泻的症状，病理解剖检查发现肠管增厚与僵硬、溃疡形成、狭窄、血管损害、浸润及炎性病变等，须注意与其他疾病所致的便血相区别。

七、孤立性直肠溃疡综合征

孤立性直肠溃疡综合征（SRUS）是一种少见的非特异性良性疾病，病因尚不明确。文献报道该病可能与直肠脱垂和直肠内套叠、骨盆底肌肉的矛盾性收缩、创伤包括手指或器械插入直肠及肛交等造成的损伤、放

射治疗和麦角胺栓剂的使用等有关。临床表现以血便、黏液血便、排便困难为主，是一种功能障碍性疾病，常见于 30 岁的男性和 40 岁的女性，也见于儿童和老年人。便血量可为新鲜少量，也可发生大出血需要输血治疗。内镜下表现也各不相同，从单纯的黏膜充血到小的或大的溃疡再到广基的、不同大小和数量的息肉。典型的 SRUS 是周围黏膜充血的表浅溃疡。40% 的患者有溃疡，其中 20% 是孤立性溃疡，其余的表现为黏膜充血、息肉，且其大小和形状各不相同。

69.3 结肠疾病

一、急性细菌性痢疾

急性细菌性痢疾的大便呈脓血样，量少，次数频繁，常伴有腹痛、里急后重及毒血症症状。

二、阿米巴痢疾

阿米巴痢疾的大便呈暗红酱色，黏液较多，有恶臭味。部分患者以便血为主要表现。里急后重较细菌性痢疾为轻，右下腹常有压痛。

三、溃疡性结肠炎

主要表现为腹痛、腹泻、黏液血便。病情迁延，症状可持续或间歇出现。确诊有赖于结肠镜检查。

四、结肠憩室与憩室炎

结肠憩室是结肠壁上向外突出的袋状物，最多位于乙状结肠。患者多年龄超过 40 岁，体格肥胖，常坐位工作，有便秘习惯。憩室的形成一般认为是肠腔内压力增高和肠壁薄弱所致。无并发症的憩室无症状。如憩室发炎，则出现腹痛、发热、白细胞增多、局限性腹部压痛等症状。由于乙状结肠为好发部位，局部症状也多位于左下腹部。约 20% 病例出现轻度与间歇性便血。诊断须于炎症消退后作钡剂灌肠 X 线造影检查。如结肠憩室为多发性，则称为结肠憩室病。

国外文献曾报告约 6%～10% 结肠憩室病发生大出血。中等量或大量出血者不少缺乏憩室炎的症状，而突然自发出血，失血量有达 1000ml 以上。

五、结肠息肉

结肠息肉是指高出于黏膜突向肠腔的赘生物。病理学上包括肿瘤性息肉（腺瘤）、错构瘤性息肉（幼年性息肉、Peutz-Jeghers 息肉等）、增生性和炎症性息肉。国内一组 796 例大肠息肉病理分析显示，腺瘤性占 43.8%，炎症性占 42.1%，其余为增生性、幼年性。临床表现为便血（40%）、腹泻（16.7%）、腹痛（15.1%）、黏液便（10.1%）。部分患者无症状，肠镜检查时才发现。

结肠息肉病少见，患者大多为青年人，儿童次之。病变为家族性，可有大出血。大体解剖所见为结肠与直肠黏膜上满布大小不一的腺瘤样和小乳头样息肉。其临床特点是腹泻、便带鲜血和黏液，可因反复出血而引起贫血。结肠镜检查与钡剂灌肠 X 线检查，均有助于明确诊断。

结肠息肉病具有遗传性，且有高度恶性变的倾向。幼年性息肉病为常染色体显性遗传性疾病。其特点是多发性胃肠道幼年性息肉，主要累及结直肠。幼年性息肉病患者结直肠癌的几率为 30%～40%，患者必须结肠镜随访观察。结肠息肉病伴有骨瘤病、纤维瘤病与囊肿者称为 Gardner 综合征；结肠息肉病伴有脑瘤者称为 Turcot 综合征。

六、结肠癌

结肠癌的临床表现因病变的部位不同而异。一般认为左侧结肠癌以亚急性或慢性肠梗阻为主要表现，晚期常因癌溃破而出现鲜红色便血，或伴有黏液与脓液；右侧结肠癌则以进行性贫血、腹块、不规则发热、腹泻为主要症状，大便除潜血试验阳性外，甚少出现鲜红色便血。但有不少例外。国内报告盲肠腺癌病例 1/5 有便血。钡剂灌肠 X 线检查是最常用的诊断方法。乙状结肠镜长度有限，只能观察到直肠与乙状结肠。全肠镜能观察到深部结肠病变，直到回盲部，并在直视下作活组织检查。结肠癌脱落细胞检查的具体操作要求高，阳性率仅为 2/3 病例，阴性不能除外癌，故应用有所限制。

大肠癌的发病既有遗传因素，又有环境因素。明确高危因素，对高危人群进行筛查有重要意义。病例研究表明大肠癌的高危因素有肠息肉史、慢性腹泻、慢性便秘、黏液血便、精神刺激史、饮水不洁史、阑尾手术史和家族肿瘤史。对年龄超过 40 岁有高危因素者可行免疫法大便隐血试验，必要时行大肠镜筛检，对大肠癌的早期诊断有意义。值得注意的是，在早期大肠癌中，约一半病例大便隐血试验呈阴性反应。

七、原发性肠道淋巴瘤

原发于胃肠道的淋巴瘤大多起源于 B 细胞，肠道 T 细胞淋巴瘤相对少见，T 细胞淋巴瘤临床症状无特异性，多为腹痛、腹泻、发热及体重下降，病程中常常发生消化道大出血及急性肠穿孔等并发症，预后极差。肠镜下表现为多灶性溃疡性者常误诊为炎症性肠病，本病诊断主要依靠病理及免疫组化，但病理常常难以诊断，需多次活检或做大块黏膜切除病理以提高诊断率。

八、先天性肠道血管疾病

先天性肠道血管疾病包括肠道血管发育不良、血管瘤、遗传性毛细血管扩张等，其中血管扩张症、动静脉畸形占老年下消化道出血的 50%。血管畸形的病因未明，该病可能是老年人反复发生下消化道出血的病因之一，诊断依靠肠系膜血管造影和结肠镜。结肠镜下血管畸形分为局限型、蛛痣型、弥漫型及血管瘤样型，病变累及的部位以单发为主，病灶一般不大，好发部位以右半结肠最为常见。

九、门脉高压性肠病

门脉高压可导致门-体侧支循环的开放，临床上以食管-胃的侧支通路为最多见，常引起出血。门脉高压所致门-体侧支循环还可发生于以下诸多部位：十二指肠、空肠、回肠、回盲部、升结肠、降结肠、乙状结肠直肠交界处及直肠。门脉高压患者结肠镜下见静脉曲张，而组织炎症不明显，并能排除其他疾病所致的病变则可考虑为门脉高压性肠病。

十、子宫内膜异位症

子宫内膜异位症的发病特点为育龄妇女与月经有关的周期性便血、腹痛，内镜活检可确诊。多见于直肠、乙状结肠受累，约占 75%～90%，小肠偶有发病。

十一、非甾体消炎药相关性肠病

随着非甾体消炎药（NSAIDs）的广泛应用，胃肠道副作用日渐突出，NSAIDs 药物不仅可引起胃十二指肠溃疡的损伤，还可出现肠道损伤，尤其是老年人和需要长期服用的患者。NSAIDs 相关性肠病下消化道出血量较大，使用质子泵抑制剂（PPI）治疗效果欠佳，结肠镜检查常可在回肠末端、结肠发现有节段性浅溃疡，黏膜红斑、糜烂及出血等病灶，有助于诊断。NSAIDs 相关性下消化道出血多伴有上消化道出血和（或）上消化道溃疡，但较少出现肠腔狭窄、肠穿孔等并发症。

十二、假膜性肠炎

假膜性肠炎是一种医源性并发症，常出现在抗生素治疗之后，主要是发生于结肠的急性黏膜坏死炎症。腹泻是其最主要的症状，腹痛及毒血症表现亦见，肉眼血便少见。难辨梭状芽胞杆菌及其毒素为本致病因素。文献报道 1 例假膜性肠炎以反复、大量下消化道出血为突出表现，临床上极为少见。如应用大量广谱抗生素治疗出现无法解释的下消化道出血，应想到假膜性肠炎，假膜性肠炎致下消化道出血原因，考虑为病变严重侵及肠壁小血管所致。

69.4 小肠疾病

一、急性出血性坏死性肠炎

国内报道颇多，其发病原因尚未完全明了，有认为是过敏性炎性病变，也有认为与肠道细菌感染有关。其出现为散发性，可在一个地区的不同居民点先后发生多例，与肠道细菌感染不相同。本病多发生于小儿与青少年。男性发病率高于女性。病变最常侵犯小肠，特别是空肠上段，而结肠有时也可累及。主要的病理改变是肠黏膜充血、水肿、出血与坏死，可侵及肌层与浆膜层，病灶呈节段性，也可为散在性或广泛性，其间可有正常肠段存在，并伴有肠系膜及所属淋巴结炎症性肿胀。

该病有四个主要临床特征：突发性急性腹痛、腹泻、便血和毒血症。患者发病前多有不洁饮食或暴饮暴食史，也可无任何诱因而突然发作。腹痛多位于左上腹或左中腹部，也可位于脐部甚或全腹。疼痛性质可为持续性隐痛或剧痛，经过数小时或十几小时后逐渐缓解，但不久又再发作，可呈阵发性绞痛。常伴有恶心、呕吐。进食小量食物也可加剧疼痛或引起绞痛发作。腹泻常随腹痛同时发生，早期为黄色水样，有的无明显血便。患者发病后 1～2 天内即出现衰弱无力、面色苍白、寒战、发热、不同程度的脱水、白细胞增多与核左移、中毒性颗粒出现等毒血症表现。腹部检查可发现中等度鼓肠，有时可见肠蠕动波；左上腹、左中腹或脐周压痛明显，但无固定的压痛点。腹肌紧张与反跳痛的出现提示局限性腹膜炎。肠鸣音初期增强，后期由于中毒性肠麻痹而减弱或消失。大便镜检无溶组织阿米巴，可与急性阿米巴痢疾相区别。培养也无痢疾杆菌，患者也无里急后重或黏液脓血便，可与暴发型中毒性痢疾相区别。X 线透视检查可发现局限性小肠胀气，出现大小不等的液平面，

罹病小肠的肠壁水肿增厚、黏膜粗而不规则等征象有重要辅助诊断意义。

二、肠结核

肠结核常伴有病变部位的闭塞性动脉内膜炎，故一般血便少见，而大量出血更少见，但当结核病变侵蚀大血管时，也可产生相当大量的血便。国内也有报告因大出血而需手术治疗者。

三、克罗恩病

克罗恩病的主要临床表现为腹痛、腹泻、发热、消瘦、贫血及肛瘘。国内苏州报道 34 例克罗恩病，6 例以血便或脓血便为主诉。中山大学附属第一医院报道 13 例以消化道出血为首发症状或唯一症状的克罗恩病患者，诊断主要依靠结肠镜、单/双气囊小肠镜或手术探查。本病与肠结核不易鉴别（参见第 76.1.2 节）。

四、空肠憩室炎或溃疡

空肠憩室一向被认为罕见，但国内曾有一组 39 例报告，均有胃肠道胀气、呃逆、上腹及脐周围疼痛等症状，也有发生出血者，作者认为不少人可能想不到此病为消化道出血的重要原因之一。出血主要由于憩室发炎、糜烂或溃疡形成所致。钡餐检查对原因未明的下消化道出血须注意此病；又如手术探查未发现出血灶而有空肠憩室存在时，应加以注意。活动性出血期间行选择性腹腔动脉造影对出血部位的判断有帮助。

五、回肠远端憩室［梅克尔（Meckel）憩室］炎或溃疡

回肠远端憩室患者 65%～75% 无症状。如有症状，则由于憩室的发炎、溃疡、出血、穿孔等并发症。因憩室可含有异位胃黏膜，故也可引起消化性溃疡，疼痛在腹中部，有节律性，进食后并减轻；如并发出血，自肛门排出不带黏液的血便，量多少不等，常常复发。也有发生大出血者。如小儿或年轻患者出现血便，伴有类似急性阑尾炎症状者，应注意此病出血的可能性。如果憩室仍保存其与脐的相连，则发生炎症时在脐周可出现具有病征性的樱桃红色。

梅克尔憩室应用 X 线钡餐检查常不能确定诊断，虽能作出诊断也难肯定出血来自梅克尔憩室。近年主张在便血期间作选择性腹腔动脉造影，可显示回肠远端部位有造影剂浓集区；如注入放射性核素示踪红细胞，可在相应部位的肠段出现放射性增强区。上述两项检查对梅克尔憩室出血有重要诊断价值。

六、肠套叠

肠套叠大多发生于 2 岁以下的婴幼儿，男性发病多于女性。几无例外均有腹痛，国内的两组病例报告显示，便血者分别为 56% 与 62.5%。血便量少，色鲜红，带黏液，血与大便不相混。儿童肠套叠以回盲肠套叠最常见，回结肠套叠次之。我国成人肠套叠的发生率较国外高。成人肠套叠大多为继发性，由肠道肿瘤、肉芽肿、多发性息肉、梅克尔憩室等引起。

肠套叠有四个主要症状：腹痛、呕吐、便血与黏液、腹部肿块。痉挛性体质、肠管先天性异常、外伤、肠道炎症、异物与肿瘤，均可为发病因素或诱因。腹痛发生突然，呈阵发性。在临床上，如儿童患者突然发生阵发

性腹部绞痛、呕吐、大便有血或黏液、腹部触到肿块，应注意本病的可能。钡剂灌肠检查有重要诊断意义，多数患者可见杯状或螺旋状阴影。

本病须与急性出血性坏死性肠炎鉴别，本病血与大便不相混合，无发热，中毒症状较轻，并有上述征象的腹块。

成人肠套叠的临床表现不如婴幼儿的典型，多呈亚急性或慢性发作，梗阻多为不完全性，症状较轻，延绵数周至数月，以上四个主要症状较少同时存在。患者常呈轻度阵发性肠绞痛，有时可触到肿块，血便较少见。诊断的主要依据是：① 患者过去有类似腹痛发作史；② 腹部可见一可缩小或消失的腹块；③X 线钡剂灌肠检查可发现结肠套叠征象，但不能显示小肠的套叠。

并发于过敏性紫癜的肠套叠少见，可发生于小儿与成人。过敏性紫癜患者如有腹痛伴阵发性绞痛、呕吐、腹泻、便血，应作直肠指诊。如腹部出现一过性隆起或肠型蠕动，进行钡剂灌肠透视，如为阴性立即摄片检查。

七、小肠肿瘤

原发于小肠的肿瘤较少见，其中良性肿瘤更为少见。小肠肿瘤是引起隐源性消化道出血的常见病因。

北京有一组 112 例手术及病理证实的小肠肿瘤临床资料，其中良性肿瘤占 18.8%，恶性肿瘤占 81.2%。恶性肿瘤以腺癌最多见，其次为恶性淋巴瘤、平滑肌肉瘤。类癌有 5 例。良性肿瘤中以平滑肌瘤最常见，其他有腺瘤、血管瘤、错构瘤、脂肪瘤及小肠间质瘤。

小肠良性肿瘤可无症状。主要临床表现有腹部不适、隐痛。恶性肿瘤伴有体重下降、贫血、腹部肿块、黄疸。本组小肠肿瘤有消化道出血者占 13%。小肠肿瘤位于十二指肠者多见，其次为回肠和空肠。类癌以回肠多见。

上海报道小肠平滑肌肿瘤 66 例，从起病方式可区分为以下三型：① 出血型（43.3%）；② 腹块型（35%）；③ 急腹症型（21.7%）。

小肠间质瘤为潜在恶性肿瘤，近年来受到重视，起病隐匿，常以消化道出血或贫血为主要临床表现。临床诊断方法与其他小肠肿瘤相似。病理标本免疫组化检测 CD117 或 CD34 呈弥漫性阳性表达可作为诊断小肠间质瘤的标志。

小肠肿瘤术前确诊率较低，北京的报道只有 57.1%。常用的检查方法有 X 线钡餐检查，以气钡双重造影阳性较高。推进式小肠镜可检查 Treitz 韧带下 60cm 以内的上段小肠。近来应用于临床的双气囊全小肠镜可进行全小肠的检查，极大地提高了小肠肿瘤的检出率。胶囊内镜可作为无肠梗阻症状患者的筛选，为无创性检查，但不能操控方向及取组织活检是其缺点。对有活动性出血的病例，可行选择性腹腔动脉造影。核素扫描理论上也可显示活动性出血的病灶，但临床实践中对诊断的帮助价值不是太大。CT 检查可以显示小肠肿瘤的形态、大小及有无淋巴结及邻近组织器官的转移，CT 检查前口服造影剂可提高检出率。

八、黑色素斑-胃肠息肉病（Peutz-Jeghers 综合征）

本病为常染色体显性遗传病。中山大学附属第一医院曾发现一家中三人（母及两女）同患此病。临床特征为局限性黏膜、皮肤色素沉着和胃肠多发性息肉。色素沉着多始自幼年，多发生于口周围，即上、下唇与口颊黏膜等处，为圆形、卵圆形或不规则的棕色至黑色斑点，大小不一，直径约为 1～5cm 或更大。色素斑与正常皮肤和黏膜表面一致，无毛发与血管增生。同样的色素沉着也可发生于口、鼻孔或眼眶周围，如不注意可误

认为平常的雀斑，但因其分布恰与雀斑好发部位相反，且有口唇与口腔黏膜的典型改变，不难鉴别。此外，指（趾）端掌面也可有色素小斑。由于色素沉着分布部位较特殊，对本病的早期诊断有重要意义。在临床上，如发现上述特殊色素斑，就提示本病的可能；如果有急性腹痛、肠梗阻或血便等病史，则更应高度警惕本病的存在。

胃肠道息肉是引起胃肠症状的原因。息肉为多发性，主要发生于小肠，尤其是空肠部分，但也可同时发生于胃、结肠或直肠。息肉常为错构瘤，可引起肠梗阻、肠套叠或出血。约 20% 的患者发生恶性肿瘤，其中部分为息肉癌变，部分原发于正常组织，与 STKⅡ 基因的杂合性缺失有关。本病的诊断可依据：① 面、手、前臂、前胸等处皮肤，唇，口腔黏膜，结肠有棕黑色色素沉着斑；② 钡餐胃肠透视、钡剂灌肠造影可见胃肠道多发性息肉的征象，胃镜与结肠镜检查可直接观察到胃、结肠多发性息肉；③ 约 40%～60% 患者家族中有同样的病变。胃肠道息肉病应视为癌前病变。

九、小肠血管瘤

本病的主要症状为肠道出血或肠梗阻。可表现为急性大出血，但更多见者为长期小量失血所致的贫血症状，经铁剂治疗后可改善，停止治疗一段时间后贫血症状复现。如发生肠梗阻，则有发作性剧烈腹痛，由于肿瘤引起肠腔狭窄或诱发肠套叠所致。如大便潜血多次阳性，则提示贫血由于胃肠道慢性失血所致。身体其他部分发现有血管瘤时，则可能性更大。血管瘤可为毛细血管或海绵状血管瘤，或两者并存。出血期间作肠系膜上动脉造影，可显示造影剂浓集区，注入放射性核素示踪红细胞，病变部位出现放射性增强。

十、Dieulafoy 病

Dieulafoy 病（或称溃疡）患者多为中、老年人，可引起严重的便血。病变多发于胃，但少数也见于十二指肠、空肠和回肠。诊断参见第 81.2 节。

70 上消化道疾病

上消化道疾病出血如速度较慢，或量不多，没有大量积聚胃内或反流入胃，不致引起呕吐反射，则全部血液经肠道排出，引起黑便或血便（参见第 22 章）。

71 腹腔内血管疾病

一、缺血性肠病

该病为肠壁血液灌注不良引起的肠壁缺血性病变。此病可累及整个消化道但主要累及结肠，故又称为缺血性结肠炎。肠血液灌注不良由于肠系膜血管阻塞引起，也可由于这些血管的血流动力学改变引起。通常在老年发病，但也曾见于 26 岁的女性。最常见的主诉是腹痛伴血便。无特别的前驱症状。腹部检查常仅有轻度压痛，部位常较固定，大多位于左侧腹部。任何结肠部分均可罹患，但最常累及脾曲与降结肠。患者大多患有动脉粥样硬化症。偶尔发病于血栓闭塞性脉管炎、结节性多动脉炎或其他结缔组织疾病的基础上。出血停止后作结肠镜检查，可明确诊断与出血部位。

本病在临床和病理学上可区分为如下的类型：

1. 坏疽性缺血性结肠炎病变由于大的肠系膜血管阻塞所致。肠系膜动脉粥样硬化和血压的急剧下降是发病基础。患者大多患有进行性心脏病，往往因病情严重而失去手术治疗的机会，死亡率高。

2. 非坏疽性缺血性结肠炎病理学所见为肠血流动力学改变，血运不足，致所属结肠部分的黏膜与黏膜下层缺血、糜烂或浅表溃疡形成以及出血。发病机制仍未明了。又可区分为：

（1）狭窄性缺血性结肠炎：

在进行性与慢性病例中，病理学改变为罹患结肠段的管状狭窄。钡剂灌肠造影显示管状狭窄的结肠段。狭窄段结肠可作手术切除。该病死亡率低。

（2）一过性缺血性结肠炎：

病变为可逆性，一般不需特别治疗而康复。痊愈后很少再发。钡剂灌肠造影可显示指压征与不规则锯齿状黏膜的 X 线征象。肠系膜动脉造影常无异常发现，提示病变在细的小动脉，不易为现代动脉造影术所发现。最有意义的诊断方法是在出血停止后即作结肠镜检查。

缺血性结肠炎好发于患有冠心病、动脉硬化、糖尿病的老年人。国内一组 73 例报道显示，发病年龄为 38～89 岁，中位年龄为 65 岁，其中 66% 有高血压病史，23% 有冠心病史，15% 有糖尿病史。临床表现为腹痛（96%）、便血（93%）、腹泻（40%）、恶心、呕吐（36%）及发热（18%）。所有患者大便潜血均为阳性。96% 患者经内科保守治疗后缓解，需外科手术者 9 例，术后死于感染 1 例。

结肠镜检是早期诊断极有价值的手段。镜下可见病变呈节段性分布，界线清楚。病变以左半结肠多见，右半结肠很少，直肠罕见。左半结肠又以乙状结肠受累最多（16/17），脾曲、降结肠受累为 6/17。急性期病变为：① 黏膜均呈不同程度水肿，严重水肿者可呈假瘤征；② 散在性小出血点及接触性出血多见；③ 常见散在性红斑或浅表糜烂；④ 半数以上可见黏膜瘀斑；⑤ 近半数可见不规则浅表溃疡。

二、急性门静脉血栓形成

本病以急性腹痛起病，出现腹胀、血性腹泻、腹水与脾大等症状（参见第 28 章）。

72　全身性及中毒性疾病

一、血液病

再生障碍性贫血、急性白血病、各类型紫癜、肠型恶性组织细胞病、血友病等均可引起便血，呈鲜红、暗红色血便或黑便，量多少不一。患者同时有其他器官出血现象以及血液学检查异常。

二、急性传染病与肠寄生虫病

（一）肾综合征出血热

肾综合征出血热的临床特点是起病急骤、发热、头痛与腰背痛、面部潮红如醉酒状、出血倾向、低血压（或休克）及肾脏损害。重症患者可出现便血、呕血、咯血、血尿等。便血量多少不等，常为黑便。

（二）暴发型病毒性肝炎

暴发型病毒性肝炎也可引起便血，常为黑便。根据流行病学史、肝炎病征及肝功能试验异常，一般诊断不难。常伴有其他器官的出血，主要与凝血功能障碍（血纤维蛋白原、凝血酶原、第 Ⅴ 与第 Ⅶ 因子、抗纤维蛋白溶酶等减少）有关。

（三）斑疹伤寒

流行性斑疹伤寒有时可出现血样大便。根据流行病学史、出血性斑丘疹、血清变形杆菌 OX19 凝集反应阳性，可确立诊断。

（四）恙虫病

恙虫病有出血症状的不多，其中以黑便稍多参见第 81.2 节广州报告的 555 例中，38 例（6.8%）有血便，易被误诊为伤寒肠出血（参见第 2.1 节）。

（五）伤寒、副伤寒

据广州一组病例分析显示，伤寒与副伤寒并发肠出血者占 2.4%，多发生于病程的第二周末及第三周。血便的特点是量较多，色暗红呈稀赤豆汤样。伤寒往往伴有相对缓脉，肠出血时脉搏加速，且有时体温下降，这些现象可在排血便前就观察到，有助于出血的及时诊断。易致误诊的是逍遥型伤寒，患者不自觉发热，往往自由走动，突然发生便血，须经伤寒的细菌血清学检查方能确诊。

（六）败血症

各种原因所引起的败血症，往往有出血倾向，偶尔可引起便血，量多少不一，常为黑便。

（七）副霍乱

少数副霍乱患者可发生血性大便，呈洗肉水样或肉汤样。如出血较多或在疾病后期，大便则可呈柏油样。

此病与嗜盐菌食物中毒、沙门菌食物中毒、急性细菌性痢疾的鉴别参见第 23 章的表23-3。

（八）钩端螺旋体病

黄疸型出血型钩端螺旋体病以黄疸与出血为主要临床表现，除消化道出血、便血与呕血外，患者皮肤、结膜、鼻腔、泌尿生殖系统等也有出血现象。

（九）回归热

回归热偶尔可出现便血。此病的主要特点是回归型高热、剧烈头痛与肌肉关节疼痛、肝脾大，血及骨髓可找到螺旋体，对青霉素治疗反应良好。

（十）钩虫病

钩虫病感染很少引起消化道大出血。大出血的发病机制尚未十分明了，而大钩虫不断损伤黏膜则是大出血的发病诱因。

患者一般为儿童及青少年，也有幼婴。患者主要临床表现是腹痛、黑便、乏力、面色逐渐苍白、精神萎靡、食欲不振、营养不良等症状。病婴常不愿吃奶。大便镜检可发现大量钩虫卵。

此病的特点是按一般消化道出血常规处理（包括输血）后，症状不能缓解，黑便不止，病情日益加重；经驱钩虫治疗后，症状即迅速显著好转，出血也停止。

（十一）血吸虫病

早期血吸虫病患者大便初为稀水样，常带脓血黏液。晚期血吸虫病并发食管静脉曲张破裂，则可引起大出血，除呕血外合并有黑便。

肠血吸虫病并发结肠癌时，主要临床表现为不完全性或完全性肠梗阻及顽固性便血。发病年龄较同时期单纯结肠癌患者的发病年龄低。大多数癌变位于直肠和乙状结肠。

三、维生素缺乏症

（一）维生素 C 缺乏症

较严重的维生素 C 缺乏症的患者可发生便血，往往同时伴有身体其他器官的出血（参见第 115.2.2 节）。

（二）维生素 K 缺乏症

维生素 K 缺乏症患者可发生便血。皮肤或其他的黏膜也常有出血现象，一期法血浆凝血酶原时间延长。病因为重症肝功能不全或阻塞性黄疸，维生素 K 治疗对后者最佳，且能纠正延长的一期法血浆凝血酶原时间。

四、中毒或药物毒性作用

（一）细菌性食物中毒

嗜盐菌食物中毒主要由于进食受污染的海产品（墨鱼、带鱼、章鱼等）与肉禽所引起。由于腹泻常带脓血，可被误诊为菌痢（参见第 23 章的表23-3）。

（二）有毒植物中毒

1. 毒蕈中毒

重症毒蕈中毒可发生消化道出血而引起呕血与血便，患者多合并皮肤紫癜（紫癜型）。此型毒蕈中毒预后不良。

2. 棉籽中毒

棉籽所含毒物为棉籽油酚，是一种原浆毒，对肝、肾等实质、神经、血管均有毒性。严重中毒时可发生嗜睡或烦躁不安、昏迷、抽搐等中枢神经系统症状，以及胃肠道出血征象。

3. 苍耳子中毒

苍耳子及其幼芽中均含有毒性颇强的毒物。中毒表现为胃肠道刺激。严重中毒者有胃肠道大出血、肝性脑病等表现。

（三）化学性毒物中毒

误服升汞后可引起血性腹泻，粪便含黏膜碎片，患者往往伴有牙龈与口腔黏膜肿胀，糜烂、吞咽疼痛与困难，后期出现尿闭与尿毒症。

误服砷剂后，口有金属味，口咽与食管有烧灼感、恶心、呕吐、腹泻，并可现水样血便。严重者可导致脱水、虚脱、血压下降等。

误服黄磷后也可发生便血，常伴有畏食、上腹痛、恶心、呕吐，呕出物呈黑色，有蒜臭味。严重者出现肝衰竭征象。

（四）尿毒症

尿毒症后期，可因尿素分解产物刺激肠黏膜，发生溃疡性结肠炎，引起腹泻兼有便血。

五、遗传性出血性毛细血管扩张症

遗传性出血性毛细血管扩张症（Osier-Rendu-Weber 病）并不太少见，国内一组 30 例报告显示，23 例有明显的出血症状，以鼻出血为最常见，其次为胃肠道与牙龈出血，此外，也可有咯血、月经过多、眼底出血、尿血等。11 例有胃肠道出血（5 例有呕血史），粪便可为鲜红色血液、紫红色血块或柏油样。

有特异性诊断意义的典型改变为手背部（包括手指背部或侧部）有成簇的、极细小的、扩张的毛细血管，呈紫红或鲜红点，广泛聚合成红色斑片状，紧压之褪色。有时也见于颜面部或脚部。红点直径约为 1～2mm，境界整齐分明，周围无分支（与蜘蛛痣不同）。此组中 17 例有此典型改变。病变部位毛细血管镜或裂隙灯检查，可见皮内有扭曲扩张的血管团或扩张的血管袢。鼻、唇、口腔、牙龈、胃等处黏膜，也可观察到同样的毛细血管改变。本病并发胃肠道出血的诊断可根据：① 上述典型的皮肤与黏膜毛细血管扩张；② 皮肤和其他部位黏膜的出血现象；③ 除外其他原因的胃肠道出血；④ 家族病史。钡餐胃肠检查与钡剂灌肠检查结果均阴性。纤维胃镜或（及）纤维结肠镜检查，能证实胃或（及）结肠黏膜毛细血管扩张与出血。

六、白塞病

本病可引起从口腔直至肛门整个消化道的溃疡形成，导致出血、穿孔或增殖性变。消化道出血一般表现为便血。

七、弹性假黄瘤

国内报告一组 4 例弹性假黄瘤中，1 例因两次上消化道出血而就诊。

八、急性脊髓炎

文献报道 2 例急性横贯性脊髓炎患者并发下消化道出血。脊髓病变引起消化道出血可能与脊髓损伤后，特别是胸髓上部损伤引起交感神经麻痹，副交感神经兴奋性相对增高，失去对内脏血管收缩的作用，产生麻痹性血管扩张，导致消化道出血、坏死，甚至溃疡形成有关。

九、过敏性紫癜

过敏性紫癜是常见的毛细血管变态反应性疾病，由机体对某些致敏物质发生变态反应，引起广泛的小血管炎，使小动脉和毛细血管通透性、脆性增加，伴渗出性出血、水肿所致。主要病理基础为广泛的毛细血管炎，以皮肤紫癜、消化道黏膜出血、关节肿胀疼痛和肾炎等症状为主要临床表现，少数患者还伴有血管神经性水肿。部分患者再次接触过敏原可反复发作。过敏性紫癜可发生于任何年龄，以儿童及青少年为多见，男性多于女性。过敏性紫癜内镜下病变主要表现为黏膜充血水肿、红斑、黏膜下出血、糜烂溃疡，糜烂和溃疡多沿黏膜皱襞环行分布，与肠管的血管走行相符。病变一般多发，范围广泛，与临床症状的严重程度及病变持续迁延不愈的病程相关。虽然全消化道都可以受累，但病变往往以小肠为重，十二指肠降段和回肠病变重于胃及结肠，可结合皮肤及肾脏改变做临床诊断。

十、淀粉样变性

原发性淀粉样变性以轻链沉积为主，是最常见的淀粉样变性类型，它与浆细胞病相关，最常累及消化系统，其中约 15% 合并骨髓瘤。继发性淀粉样变性以血清淀粉样物质沉积为主，与感染、炎症反应相关，常见于结

缔组织病、克罗恩病及结核病。淀粉样变性以小肠沉积最常见，淀粉样物质可沉积于小肠内膜及外膜的血管壁上，黏膜下血管受累最明显。消化系统症状表现为腹泻、脂肪泻、蛋白丢失、出血、梗阻、肠系膜缺血、穿孔、肠套叠及便秘等，出血为首发症状可见于 25%～45% 的患者，其可能原因为小肠黏膜缺血、梗死或溃疡，也可能为弥散的渗血所致，内镜下表现为溃疡、结节不平、弥漫性或节段性黏膜充血、水平、糜烂、剥脱等，可见黏膜下血肿（紫色血泡），触之易出血。临床出现腹胀、腹泻、便血、不明原因的肝大、巨舌，结合血、尿单克隆免疫球蛋白升高，尤其是同时伴有心脏、肾脏损害时，应考虑淀粉样变的可能，及时取活检行刚果红染色是确诊的重要依据。

十一、移植物抗宿主病

移植物抗宿主病（GVHD）多见于异基因造血干细胞移植术，GVHD 的靶器官主要包括皮肤、肝脏和胃肠道等，以肠道病变和症状为主的 GVHD 又称为移植物抗结肠病，GVHD 可累及皮肤、肝脏、胃肠道、免疫系统、肺组织等，皮肤是 GVHD 最常见的受累器官，可表现为皮疹、脱屑、水疱、表皮松弛等。肝脏是第二位常见的受累器官，主要表现为黄疸，以结合胆红素升高为主。胃肠道通常是第三位易受累的器官，移植物抗结肠病一般出现于皮肤 GVHD 发生后数周，但也可在没有皮肤和肝脏受累的情况下单独出现。移植物抗结肠病以小肠受累最常见，大肠次之，以恶心、呕吐等非特异性症状最常见（占 90% 以上），腹泻则见于 40% 的患者。常见症状有厌食、恶心、呕吐、腹泻、腹部痉挛性疼痛、腹胀、麻痹性肠梗阻、肠道出血等。确诊主要依靠内镜检查结合组织活检，基本病理变化为结肠黏膜腺上皮细胞坏死，腺体减少或消失，黏膜层脱落。

十二、血卟啉病

血卟啉病是少见疾病，国内文献报道血卟啉病并下消化道出血 1 例，本病肠绞痛是由于卟

胆原毒性作用，自主神经节前纤维损害刺激内脏，引起平滑肌痉挛，在慢性结肠炎的病理基础上较长时间的肠道痉挛加重局部缺血、缺氧，导致肠腔出血，依据临床表现，且尿卟胆原测定阳性，鉴别并不困难。

参考文献

1. 张永康，等. 胃肠道的动静脉畸形（AVM）. 上海医学，1979，2（5）：45
2. 朱琪麟，等.1542 例下消化道出血病因肠镜诊断分析. 中国现代药物应用，2010，4（16）：79-80
3. 喻德洪，等. 直肠癌入院时误诊原因分析. 中华医学杂志，1981，61（3）：134
4. 王兴义. 家族性大肠息肉症（附三例报告）. 中华放射学杂志，1980，14（3）：203
5. 顾成裕.Gardner 氏症候群二例报告. 上海医学，1980，3（6）：54
6. 杨则飞，等.Gardner 氏综合征一例报告. 天津医药，1980，8：216
7. 黄延庭. 家族性肠息肉病综合征. 中华医学杂志，1992，72：697
8. 莫善兢，等. 结肠癌的诊断和治疗. 中华肿瘤杂志，1979，1（1）：51
9. 邝贺龄. 急性出血性坏死性肠炎 272 例临床分析（摘要）. 中华内科杂志，1979，18：385
10. 林延源，等. 肠结核并发消化道大出血一例报告. 中华内科杂志，1965，13：483

11. 杨永彰.Meckel 憩室并发消化道大出血一例报告. 中华内科杂志，1963，11：416

12. 杨春明，等. 成人肠套叠的发病特点和诊断问题. 中华外科杂志，1964，12：57

13. 徐光炜. 成人肠套叠（附 37 例分析）. 中华外科杂志，1964，12：779

14. 蔡锡类，等. 皮肤黏膜黑色素斑胃肠道多发性息肉综合征（附 16 例报告）. 中华放射学杂志，1980，14（3）：195

15. 汪志杰.Peutz-Jeghers 综合征的诊断和 X 线检查. 中华医学杂志，1986，65：217

16. 姚光弼. 遗传性胃肠息肉病伴黏膜皮肤色素沉着. 中华消化杂志，1981，1：124

17. 叶德珍. 肠型恶性组织细胞增生症（附 17 例报告）. 中华内科杂志，1982，21：527

18. 周镇，等. 胃肠型恶性组织细胞增生症八例临床病理分析. 中华血液学杂志，1980，1（6）：328

19. 徐大毅. 药物治疗所致胃肠道溃疡和出血. 中华内科杂志，1965，13：908

20. 陆道培，等. 遗传性出血性毛细血管扩张症. 中华医学杂志，1973，53：543

21. 翁心植. 再谈白塞氏病的内科表现. 中华内科杂志，1979，18：349

22. 陈寿坡，等.Betch 氏病的一些特殊临床表现. 中华内科杂志，1980，6（1）：15

23. 陆汉明，等. 弹性假黄瘤四例报告. 中华内科杂志，1965，13：663

24. 林庚金. 胃肠道血管畸形的内镜诊断与治疗. 中华消化杂志，1988，8：89

25. 陆星华. 原发性小肠肿瘤 97 例分析. 中华内科杂志，1986，25：31

26. 王炳生. 小肠平滑肌肿瘤 60 例分析. 上海医学，1989，12：149

27. 张震寰. 消化道类癌 36 例分析. 中华外科杂志，1992，30：478

28. 鲁重美，等. 小肠血管病变合并出血的诊断和治疗. 中华消化杂志，1997，17（2）：66

29. 朱萱，等. 手术证实的 79 例小肠出血诊断分析. 中华消化杂志，1997，17（2）：70

30. 陈曼，张燕燕.99roTc 红细胞核素显像对小肠出血的诊断价值. 中华消化杂志，1997，17（2）：77

31. 吕文嫦. 选择性动脉造影对小肠出血的诊断价值. 中华消化杂志，1997，17（2）：75

32. 王建勋，等. 隐源性消化道出血 28 例病因分析及诊断. 中华消化杂志，1997，17（4）：194

33. 李敏，等. 双气囊小肠镜与胶囊内镜在小肠出血应用中的对比研究. 现代消化及介入诊疗，2010，15（1）：14-19

34. 陈白莉，等. 单气囊小肠镜诊治疗小肠疾病的安全性及其临床价值观察. 中华消化内镜杂志，2011，8（3）：134-137

35. 李娜，等. 单气囊小肠镜对不明原因消化道出血的诊治价值. 胃肠病学和肝病学杂志，2012，21（8）：733-735

36. 陈潇迪，等. 多层螺旋 CT 在小肠出血中的诊断价值. 胃肠病学，2013，18（4）：241-243

37. 王南下，等. 小肠良性肿瘤临床分析——附 70 例报告. 中华消化杂志，1997，17（2）：73

38. 康逢春，等. 消化道多发性息肉综合征. 中华消化杂志，1997，17（2）：79

39. 任小平，耿韶.Cronkhite-Canada 综合征一例. 中华内科杂志，1995，34（7）：445

40. 吕愈敏，等. 缺血性结肠炎 20 例临床分析. 中华消化杂志，1993，13（6）：361

41. 凌贞，等. 十二指肠镜引导下小肠双重造影的临床诊断评价. 中华消化杂志，1998，18（2）：78

42. 王寿九，等. 选择性腹部动脉造影在小肠出血间歇期中的诊断价值. 中华内科杂志，1995，34（1）：52

43. 陈卫昌，等. 胃肠道血管畸形的临床及数字减影血管造影的特征. 中华消化杂志，1998，18（2）：114

44. 杨希山，周殿元.Dieulafoy 溃疡的诊断及治疗. 中华外科杂志，1992，30（9）：567

45. 周长吉，等.Meckel 氏憩室炎性溃疡大出血. 中华急救医学，1991，11（4）：46

46. 张月彩，等.18 例 Peutz-Jeghers 综合征临床病理分析. 中华消化杂志，1996，16：310

47. 杨利生，等.Cronkhite-Canada 综合征. 中华消化杂志，1995，15（2）：77

48. 张栓龙，等. 钩虫病致消化道大出血误诊剖腹探查一例. 中华内科杂志，1996，35（10）：652

49. 石裕明，等. 重症类圆线虫病并发消化道大出血一例. 中华传染病杂志，1998，16（4）：256

50. 佟金学，等. 原发性小肠肿瘤 11 例临床分析. 中华普通外科杂志，2002，17（2）：709

51. 黄祥咸，等. 小肠间质瘤 20 例诊治分析. 中华普通外科杂志，2005，20（4）：216

52. 杨斌，等. 黑斑息肉病的临床特点和治疗策略. 大肠肛门病外科杂志，2004，10（4）：271

53. 傅卫，等. 缺血性肠病 73 例的诊断与治疗. 中华普通外科杂志，2004，19（2）：100

54. 郑家驹，等. 克罗恩病临床特征以及诊断和治疗选择. 中华消化杂志，2002，41（9）：581

55. 钟捷，等.34 例不明原因疑小肠出血的病因诊断——推进式双气囊小肠镜与小肠钡灌检查对比研究. 胃肠病学，2005，10（1）：15

56. 郑树，等. 中国大肠癌的病因学及人群防治研究. 中华肿瘤杂志，2004，26（1）：1

57. 李伏娥，等.796 例大肠息肉的临床内镜及病理观察. 中南大学学报（医学报），2005，30（4）：463

58. 张开光，等. 结肠血管畸形的临床特点研究. 中华内科杂志，2004，43（9）：703

59. 黄蔚，等. 孤立性直肠溃疡综合征伴出血例分析. 上海医药，2007，28（8）：370-372

60. 彭友，等. 门脉高压症并发肛直肠静脉曲张破裂出血 1 例. 实用医学杂志，2009，25（5）：816

61. 高海琳，等. 乙状结肠子宫内膜异位症引起下消化道出血 1 例报告. 大肠肛门病外科杂志，1996，2（1）：8

62. 崔鸣. 伪膜性肠炎致下消化道出血 1 例报告. 中国实用内科杂志，1997，17（7）：432

63. 陈白莉，高翔，陈旻湖，等. 克罗恩病并发急性下消化道大出血 13 例临床分析. 中华消化杂志，2008，28（6）：381-384

64. 赵文星. 腹型过敏性紫癜下消化道出血内镜特点. 山西医药杂志，2010，39（6）：539

65. 张国兰，等. 急性横贯性脊髓炎并发下消化道出血. 临床神经病学杂志，1989，2（8）：189

66. 唐少波，等. 非甾体消炎药相关性下消化道出血 21 例. 中国现代医学杂志，2010，20（1）：133-135

67. 王景枝，等. 黄疸-便血-神经系统症状-移植相关血栓性微血管病变. 中华医学杂志，2010，90（4）：275

68. 张红叶，等. 以消化道症状为主要表现的原发性系统性淀粉样变病 1 例. 中国皮肤性病学杂志，2012，26（1）：53-54

69. 叶坤照. 血卟啉病并下消化道出血 1 例报道. 实用医学杂志，1988，（3）：28-29

第二十三章　急性腹泻

正常人大便次数差异较大，每日 1～3 次或每周 2～3 次不等，一般重量为 150～200g/d，含水量 60%～80%。腹泻（diarrhea）是指排便次数增加（如每日超过 3 次）、排粪量增加（超过 200g/d）、粪质稀薄（含水量超过 80%）。如每日排粪量超过 1000g 者为严重腹泻。

急性腹泻的病程一般在 3 周之内，往往伴有肠痉挛所致的腹痛。

急性腹泻最常见的原因是细菌性食物中毒与肠道感染。急性腹泻在诊断与鉴别诊断方面须特别注意下列情况：

【病史采集要点】

（一）起病情况

起病急、病程短而腹泻次数频繁者，应考虑各种感染所引起的急性腹泻。应注意流行病学调查，是否是集体或家人在短期内先后发病。食物中毒泛指源于食物的暴发性流行病伴痢疾、水样泻或胃肠道以外的症状，可由于有毒食物（如毒蕈、毒鱼）本身或细菌污染所致，后者又称细菌性食物中毒。非感染性腹泻如食物过敏，往往在进食后几小时突觉脐周剧烈疼痛、水样泻 2～3 次自愈，可能由耐热的蛋白质过敏原引起。可伴有荨麻疹、血中嗜酸性粒细胞增多。甲亢危象时，可因自主神经功能的紊乱而发生急性腹泻，奔跑者腹泻则可能为促胃液素、胃动素、血管活性肠肽及前列腺素释放之故。

小儿夏秋季流行性腹泻，经多次大便培养未发现致病菌者，须注意病毒性肠炎。较长期接受广谱抗生素治疗的患者，突然发生腹泻，须考虑抗生素相关性腹泻及假膜性肠炎。

（二）大便量及性质

从粪便肉眼观察及病史等，可区别源于小肠或结肠的腹泻（表23-1）。

大便量＞ 500ml/d 多为分泌性腹泻。脓血便为渗出性腹泻。如脓血和大便不混，常是直肠或乙状结肠炎症。果酱样便见于阿米巴痢疾，蛋花样便见于假膜性肠炎，大便有油脂光泽、有泡沫为脂肪吸收障碍，大便恶臭为蛋白质消化吸收不良，酸臭糊状便为糖吸收障碍。

急性腹泻可分水样泻和痢疾样泻。水样泻时肠黏膜可无破坏、不含血或脓，可不伴里急后重，腹痛较轻。痢疾样泻表示肠黏膜有破坏，有脓血便，常伴里急后重与腹绞痛。两者可并存（表23-2）。水样泻常系细菌毒素如霍乱弧菌等的肠毒素引起，痢疾样泻可见于细菌性痢疾、阿米巴肠病、急性溃疡性结肠炎等。

表 23-1: 小肠性腹泻与结肠性腹泻的鉴别

鉴别点	小肠性腹泻	结肠性腹泻
腹痛特点	脐周，常绞痛，间歇性	下腹部或左下腹，常持续性
粪便	量常多，烂或稀薄，可含脂肪，黏液少、臭，可无肉眼可见的血液	量少，肉眼可见脓、血，有黏液
大便次数	2～10 次/日	次数可更多
里急后重	无	可有
体重减轻	常见	少见

表 23-2: 水样泻、痢疾样泻和混合型的鉴别

鉴别点	水样泻	痢疾样泻	混合型
大便性状	水样	黏液、脓血	水样混有脓血
镜检	细胞少	脓细胞、红细胞多	有黏液、脓细胞和红细胞
腹痛	常无	右下或左下腹痛	右下或左下腹痛

【体格检查重点】

全身状况包括生命体征、营养状况、贫血、恶病质、淋巴结肿大、皮肤黄染、突眼等。腹部检查应注意有无腹胀、腹部肿块、压痛、肠鸣音、肠蠕动等，并常规行肛门指检。

【实验室及器械检查】

主要是粪便检查，包括外观、量、镜检细胞、原虫、虫卵、隐血试验、涂片查菌群及细菌和真菌培养，这些检查均可初步确定是否是炎症性或感染性腹泻。

细菌性食物中毒的粪便常呈糊样或水样，红、白细胞无或量少。脓血便伴里急后重者以急性细菌性痢疾可能性大，空肠弯曲菌性肠炎、耶尔森菌性肠炎、侵袭性大肠杆菌肠炎等也可有同样表现。带恶臭的血样便，应注意出血性坏死性肠炎、阿米巴肠病等。米泔水样便应考虑霍乱。

粪便镜检应尽量采用新鲜标本，对检查阿米巴原虫尤为重要。致病菌的培养应在疾病早期并在应用抗菌药物治疗之前进行，应选取粪便的脓血部分送检。血清凝集反应检测致病菌抗体有助于细菌性食物中毒和某些急性肠道感染的诊断。

急性腹泻患者一般不行结肠镜检查。对疑有假膜性肠炎者，可行结肠镜或直肠镜检查，可发现假膜。

图23-1为急性腹泻诊断思路。

急性腹泻的常见病因见表23-3。

图 23-1：急性腹泻诊断思路

表 23-3：引起急性腹泻的常见病因分类

Ⅰ 急性肠疾病	三、急性肠寄生虫病
一、急性食物中毒	（一）急性阿米巴痢疾
（一）沙门菌属食物中毒	（二）隐孢子虫病
（二）金黄色葡萄球菌性食物中毒	（三）急性血吸虫病
（三）变形杆菌性食物中毒	**Ⅱ 急性中毒**
（四）嗜盐菌性食物中毒	一、植物类急性中毒
（五）肉毒杆菌性食物中毒	二、动物类急性中毒
（六）副溶血弧菌性食物中毒	三、化学毒剂急性中毒
（七）致病性大肠杆菌性食物中毒	四、药物刺激及毒性反应
（八）铜绿假单胞菌性食物中毒	**Ⅲ 全身性疾病**
（九）韦氏杆菌(耐热型)性食物中毒	一、急性全身性感染
（十）蜡样芽胞杆菌性食物中毒	二、过敏性紫癜
（十一）真菌性食物中毒	三、变态反应性胃肠病
二、急性肠道感染	四、移植物抗宿主病
（一）病毒性肠炎	五、尿毒症
（二）急性细菌性痢疾	六、甲状腺危象
（三）霍乱、副霍乱	七、其他
（四）大肠杆菌性肠炎	（一）急性出血性坏死性肠炎
（五）耶尔森菌性肠炎	（二）急性放射性肠炎
（六）空肠弯曲菌性肠炎	（三）急性溃疡性结肠炎
（七）抗生素相关性腹泻(假膜性肠炎)	（四）伤寒和副伤寒
（八）白念珠菌性肠炎	

73 急性肠疾病

73.1 急性细菌性食物中毒

细菌性食物中毒是临床上最常见的一种急性（胃）肠炎。本病是由于进食被细菌或其毒素污染的食物所致的中毒性疾病，往往有同席多人或在同一单位中集体发病的流行病学特点，急性呕吐与腹泻常是主要的临床表现。

一、沙门菌属性食物中毒

沙门菌属性食物中毒是细菌性食物中毒的主要形式，常由于食物（肉类、蛋类、鱼类）污染而暴发大、小的流行。往往同席多人或在集体食堂中多人发病。致病菌以肠炎、鼠伤寒与猪霍乱沙门菌较为常见。沙门菌属所致的食物中毒，不但表现为急性胃肠炎，而且还有发热等全身性感染的症状，早期还可出现菌血症。伤寒及副伤寒亦属沙门菌属，见后详述。

潜伏期一般为 8～24 小时。起病急骤，常伴有恶寒、发热，但热度一般不甚高，同时出现腹绞痛、胀气、恶心、呕吐等症状。继而发生腹泻，一天数次至十几次或更多，如水样，深黄色或带绿色，有些恶臭。粪便中常混有未消化的食物及少量黏液，偶带脓血。当炎症蔓延至结肠下段时，可有里急后重。病程大多为 2～4 天，有时较长。

偶有呈霍乱样暴发性急性胃肠炎型者，患者呕吐与腹泻均剧烈，体温在病初时升高，后即下降，脉弱而速，可出现严重脱水、电解质紊乱、肌肉痉挛、尿少或尿闭，如抢救不及时，可于短期内因急性肾衰竭或周围循环衰竭而死亡，此型须与其他细菌性食物中毒、霍乱、副霍乱及急性菌痢相区别（表23-4）。残留食物、患者呕吐物与粪便培养沙门菌属阳性，早期血培养有时阳性，恢复期患者血清沙门菌凝集效价明显增高，有助于鉴别诊断。

表 23-4: 各种细菌性食物中毒、副霍乱、霍乱、急性菌痢的鉴别

症状及鉴别要点	副霍乱及霍乱	嗜盐菌性食物中毒	沙门菌属性食物中毒	金黄色葡萄球菌性食物中毒	变形杆菌性食物中毒	急性菌痢
病史	①与典型患者接触史；②在疫区或最近去过疫区；③食用被苍蝇、带菌者、患者污染的不洁食物或饮用生水；④可能有水型或食物型暴发，但并不全部发病，往往有非典型患者和带菌者的存在，且发病时间不一	①同时进餐者多集体发病，且往往同时发病；②主要的传染源为海产品，其次为腌制品；③其发病率可达100%	①同时进餐者多集体发病；②主要传染源为感染的动物；③有病动物宰作肉食或肉类保存不当，细菌大量繁殖或容器被污染	①同时进餐者多集体发病；②主要为食物被细菌污染后产生大量毒素所致；③自身感染（菌群失调症）	①饮食被污染史；②集体发病	①与痢疾患者或带菌者有密切的接触；②有不洁饮食史
潜伏期	2～3天	以中毒型为主的食物中毒6～10小时，大多最短为3小时，最长为26小时	一般为8～24小时，如食物含细菌多而毒素少，则潜伏期可延长至2～3日	2～3小时	多在5～12小时内发病	1～2天
腹痛	无或轻度	显著	有	有	显著	有
腹泻	黄水样、洗肉水样或米泔水样，量极多	水样或洗肉水样，后为脓血，无米泔水样，但量较多	黄水样，偶有脓血样，量多	黄水样，臭，一般量不多，可有黏脓液样沉淀物	多为水样便，也可有黏液	脓或脓血，黏胨状，量少

表 23-4: 各种细菌性食物中毒、副霍乱、霍乱、急性菌痢的鉴别

症状及鉴别要点	副霍乱及霍乱	嗜盐菌性食物中毒	沙门菌属性食物中毒	金黄色葡萄球菌性食物中毒	变形杆菌性食物中毒	急性菌痢
里急后重	无	不明显	不明显	不明显	不明显	显著
便后畅快感	明显	有	无	无	无	无
呕吐	显著（在腹泻后）	呕吐（多在腹泻前）	同左	同左	同左	有时有
吐出物	米泔水样，清水样或咸味，偶有洗肉水样	食物、胆汁等	同左	同左	同左	同左
肛温	正常或稍上升，而体表寒冷，温度低于正常	上升	上升	正常或上升	升高多在39℃以上	上升，如为暴发型菌痢则体温于24小时后突然上升至40℃以上
病程	5～7天	1～3天	2～4天，如细菌多，毒素少，病程可延长至1个月	1～2天	2天左右	3天至3周以上
大便培养致病菌	副霍乱、霍乱弧菌	嗜盐菌	沙门菌	金黄色葡萄球菌	变形杆菌	痢疾杆菌

二、金黄色葡萄球菌性食物中毒

产肠毒素性金黄色葡萄球菌，是较常见的细菌性食物中毒病原体之一。潜伏期甚短，一般于进食后2～3小时发病，病例暴发非常集中。患者均有不同程度的急性胃肠炎症状，恶心、呕吐最为突出而普遍，腹痛、腹泻次之。部分病例尚有发热、头晕、出汗、四肢麻木等症状。个别病例出现酸中毒与休克。病程一般为1～2天。预后良好。剧烈呕吐者可导致严重失水及继发性肾衰竭。

此病的临床特点是潜伏期短，病例暴发集中，来势凶猛，恢复迅速。由于金黄色葡萄球菌普遍存在于自然界中，正常人粪便中也可分离出此菌，因此单从患者粪便与食物中分离出此菌，不一定有诊断意义。另一方面，金黄色葡萄球菌肠毒素有相当的耐热性，即使食物在100℃中煮30分钟，仍不被破坏。虽然细菌已死亡，仍有可能中毒，此时标本培养虽为阴性，而未能排除金黄色葡萄球菌性食物中毒的可能性。因此，此病的诊断必须慎重，须结合流行病学调查、典型的临床表现以及细菌学检查结果，并排除其他原因所致的急性胃肠炎而确

定之。

三、变形杆菌性食物中毒

变形杆菌可为食物中毒的条件性病原体，即在适于此菌繁殖和产生毒素的条件下有致病作用。潜伏期一般多为 5～12 小时，病程 2 天左右。国内报告流行最广的一组为 2116 例，此组的潜伏期中数为 16.4 小时，病程中数为 15.2 小时，预后均佳，无一例死亡。

变形杆菌性食物中毒的临床表现以急性胃肠炎为主，半数病例伴有发热、头痛。少部分患者除胃肠道症状外，可有过敏症状，如瘙痒、荨麻疹。诊断主要根据较短的潜伏期与病程，急性胃肠炎症状，并从食物与患者粪便中分离出菌型一致的变形杆菌，以及用获得的变形杆菌为抗原，做患者血清凝集反应，患者组较健康对照组凝集效价明显增高等特点。

此病与沙门菌属性食物中毒的主要临床区别点是：前者腹痛、腹泻较恶心、呕吐多见，病程大多不超过两天，预后佳良；后者病程多为 2～4 天，有死亡病例（早期由于败血症或休克致死）。

国内报告一组莫根变形杆菌性食物中毒病例潜伏期为 19～45 小时，平均为 33 小时。发病突然，有倦怠、乏力、恶心、腹泻与剧烈腹痛，但无里急后重，约 35% 患者伴有呕吐。患者排黏液稀便，有时带血，气味腥臭。常有不同程度的发热，可达 40℃ 或以上。少数重症患者有昏睡、脱水、酸中毒。病程 3～4 天。国内另一组病例报告，发病 157 人，发病率为 74%，病死率为 8.3%。诊断须根据：① 上述的临床表现；② 食物及粪便中检出莫根变形杆菌；③ 患者和未发病的同进食者血清与分离菌进行凝集反应，凝集效价明显增高，而健康对照组血清凝集反应阴性或低度阳性。

四、嗜盐菌性食物中毒

嗜盐菌引起的食物中毒在沿海一带颇为多见，病原体为一种嗜盐性细菌，学名为肠炎假单胞菌(Pseudomonasenteritis)。

此病主要流行于夏秋季，由于食用污染的海产品（章鱼、带鱼、墨鱼、蟹等）、肉禽类腌制品等所引起。潜伏期短，最短 3 小时，最长 26 小时，一般 9～20 小时。主要症状为腹痛、腹泻、发热、呕吐等。腹痛一般较其他急性肠道感染为重。腹泻每天三数次，10 次以上少见，粪便呈血水样的情况较其他食物中毒为多见，也可呈水样或带脓血。粪便带血与黏液是常见的临床特征之一，半数以上病例被误诊为“痢疾”。文献报道重症患者有血压下降甚至休克。病原菌在粪便中消失特别快，多数在第二天即转为阴性，仅少数持续 2～4 天。病程一般为 1～3 天。诊断须根据流行病学调查，上述的临床表现以及疾病早期从粪便中分离出嗜盐菌，或（及）病期 1～2 天患者血清对嗜盐菌凝集效价增高（1∶80～320），一周后常显著降低或消失，最长者可持续两周。

菌痢型嗜盐菌性食物中毒易与细菌性痢疾混淆，下列几点有助于临床鉴别的参考：① 前者可有集体发病史，可疑食品常为蟹、鱼等海产品；② 前者腹痛较剧，一般多在脐周，少有里急后重，发热不如后者严重，但脱水现象较后者多见，而后者腹痛多在左下腹或中下腹，其程度虽有时较重，但少有以此为主诉而就医者。此病伴有血水样便时须与急性出血性坏死性肠炎或过敏性紫癜相区别。急性出血性坏死性肠炎为散发性，腹痛较为严重，中毒性休克较常见，左上腹或左中腹常有比较固定的压痛与肌紧张，肠鸣音常减弱。过敏性紫癜除血性便与腹痛之外，常有皮肤紫癜与血中嗜酸性粒细胞增多，也可有关节痛。个别嗜盐菌性食物中毒粪便呈黄水样者，须与沙门菌属或其他细菌所致的食物中毒、霍乱、败血症、中毒性肺炎等相区别。其他细菌性食物中毒

并发休克者较少。霍乱患者的脱水现象较嗜盐菌食物中毒严重，腹泻次数也较多，大便量多，呈米泔水样，腹痛轻微或缺如，常无发热。败血症或中毒性肺炎伴休克者腹泻一般不严重，更少有剧烈的腹痛。

五、肉毒杆菌性食物中毒

本病由进食被肉毒杆菌毒素污染的食物引起，发病多由于进食罐头食品、发酵馒头、臭豆腐和豆瓣酱等被肉毒杆菌污染的食物所引起。此菌的外毒素对周围神经有特殊的亲和力。多数病例潜伏期为 12～36 小时，潜伏期愈短，则病情愈重，病死率愈高。其临床特点是：① 前驱症状一般较轻，极少数有胃肠道症状，可能与食品种类有关。多数患者起病缓慢，有纳差、乏力、头晕、头痛等。少数有恶心、呕吐、腹胀、腹泻或便秘等胃肠道症状；② 神经系统症状：患者体温、血压正常，神志清楚，感觉无障碍。典型症状及体征为对称性多数脑神经麻痹，可与前驱症状同时发生，多在其后出现眼部、口咽症状，面肌及呼吸肌等麻痹症状，它们并非单独出现，而是先后或交替出现。经抗毒治疗后其症状消失顺序与出现顺序恰好相反。本病的诊断依据是：① 有进食可疑食物史；② 出现进行性脑神经对称性麻痹；③ 可疑食品、血及大、小便均检出肉毒毒素，大便及可疑食品中能分离出肉毒杆菌；④ 用可疑食物滤液进行动物接种，实验动物的中毒表现和肉毒杆菌阳性。本病应与有机磷中毒、阿托品中毒、重症肌无力、多发性神经炎、低钙血症等鉴别。

六、副溶血弧菌性食物中毒

本病的病原菌为嗜盐杆菌或致病性嗜盐菌，海产品的带菌率很高，是夏秋季沿海地区食物中毒的重要致病菌，亦可通过各种污染的盐腌制品或咸菜、腌肉、咸蛋、酱菜等传播。潜伏期平均为 6～12 小时，短者不到 1 小时，长者可达 100 小时。起病急骤，初期有腹部不适，全身寒战，有阵发性加剧且部位不定的腹痛，伴恶心、呕吐，继之发热、腹泻，便次多少不一，多为每日 7～8 次，为水样便、糊状便、洗肉水样便或脓血便。白细胞总数轻度增加，中性粒细胞略升高。大便常规检查结果类似细菌性痢疾，大便及呕吐物在病初 1～2 天可培养出此菌。可疑食品中亦可分离出该弧菌。在流行季节进食可疑食物、集体发病、起病急骤、有腹痛腹泻发热等典型临床表现即可临床诊断。病原菌培养阳性可确定诊断。本病与细菌性痢疾的区别是：① 前者有集体发病史，并进食过海产品；② 前者腹痛较剧烈，一般多在脐周，少有里急后重，发热不如后者严重，但脱水现象较后者多见。后者腹痛多在左下腹或中、下腹，程度较轻。

七、致病性大肠杆菌性食物中毒

致病性大肠杆菌引起小儿与成人腹泻，国内有报告。此病可以食物中毒或医院内交叉感染的形式出现。国外文献也有报告，食物中含有一定量活的某些类型大肠杆菌，可引起成人的急性胃肠炎。在这些病例中，从食物与患者排泄物中均分离出致病性菌株，生物学和血清学检定均证明一致，用分离出的菌株做作患者血清凝集试验效价甚高。国内发病以 5、6 月最多，多因不洁饮食而致病，主要症状为腹泻，少数有发热、腹痛。目前认为，温带地方居民在热带地区罹患的“旅行家腹泻”，病原菌亦为致病性大肠杆菌。

八、铜绿假单胞菌性食物中毒

铜绿假单胞菌在自然界中分布甚广，食品受其污染机会很多，但食品污染后造成食物中毒事件的报道还不多见。铜绿假单胞菌性食物中毒在广东省曾有一组病例报告，患者以一岁以下婴儿最多，但成人也可罹患。小儿腹泻每天可达 10 次以上，并可引起脱水。大便多为水样、蛋花样。发热比一般腹泻者少见。有人认为小儿腹泻发病急、脱水快，用一般抗生素无疗效，须注意铜绿假单胞菌性食物中毒的可能性。食物及粪便中分离出铜绿假单胞菌可确定诊断。

九、韦氏杆菌（耐热型）性食物中毒

韦氏杆菌（B.Welchii，Cl.perfringens）食物中毒国外并不少见，但国内尚无报告。引起食物中毒者主要为 A 型和 F 型（中毒型），其中以 A 型最为多见。

潜伏期一般为 8～20 小时，短者仅 3 小时，长者可达 50 小时。主要通过受污染的食物传染，尤其是肉类与海产类食品。中毒多为集体发病，散发性甚少。主要临床表现是急性胃肠炎症状，腹痛、腹泻最为常见，腹泻每天数次至十几次，一般为稀便及水样便，很少为脓血便。其他症状为发热、呕吐、头痛、倦怠等。重病者可出现休克、痉挛、意识障碍以及肠出血坏死等现象。

韦氏杆菌菌型与临床表现有密切关系：由 F 型引起的食物中毒症状较为严重，呈出血性坏死性肠炎的临床表现，预后较差；由 A 型引起的中毒症状，则一般较轻，病程较短，预后良好。

韦氏杆菌性食物中毒的诊断主要根据流行病学调查，患者的临床表现以及可疑食物与患者呕吐物及粪便细菌学检查，确定病原菌的存在。

F 型韦氏杆菌性食物中毒与急性出血性坏死性肠炎不易鉴别，也有人认为后者是由该菌引起的，但急性出血性坏死性肠炎为散发性，食物与大便中不一定能检出该菌。

十、蜡样芽胞杆菌性食物中毒

蜡样芽胞杆菌是一种需氧、有芽胞、革兰氏阳性杆菌，能产生不耐热的肠毒素和耐热的呕吐毒素。引起此种食物中毒的食品主要为含淀粉较多的谷类食物，如隔夜剩饭等。主要临床表现有突然起病，恶心、呕吐，腹痛、腹泻等。病情较轻，呈自限性，预后良好。

十一、真菌性食物中毒

真菌性食物中毒，主要是指由麦角菌、镰刀菌、青霉菌等所致的食物中毒。这些真菌是引起粮食作物发生病害的病原菌，粮食可在田间或保管不当而受污染，人畜进食受污染的谷物即可致病。

这类食物中毒与大多数的细菌性食物中毒不同，其毒性物质的产生是在真菌进入人体之前，且不被高温所破坏，因此在食品加热过程中，一般不能起消毒的作用。

真菌性食物中毒的潜伏期短，症状甚至可于半小时内出现，其临床表现因菌种不同而异，主要是胃肠道症状（呕吐、腹泻、上腹灼热感等）与中枢神经系统症状（头晕、头痛、烦躁、不安、惊厥、昏迷等）。由赤霉菌侵袭麦粒后导致的食物中毒，引起迷走神经刺激作用很明显，如头晕、恶心、流涎、腹痛、腹泻、冷汗、颜面

潮红、步态蹒跚等症状，具有一定特征性。但也有引起造血系统、肝、肾、周围血管等病变和症状者，严重病例可因周围循环衰竭或呼吸麻痹而致死亡。

诊断主要根据胃肠表现及神经系统症状，从被污染食物中检出致病性真菌，必要时做动物毒性实验。

73.2 急性肠道感染

一、病毒性腹泻

（一）轮状病毒性肠炎

轮状病毒是最常见的腹泻病毒，是夏秋季婴儿腹泻的主要病原，主要经粪-口传播感染。该病毒分为七个组，其中只有 A、B、C 组能感染人。A 组轮状病毒主要侵犯婴幼儿，起病较急，首发症状为发热、腹泻，部分患者为呕吐和咳嗽。轻至中度发热，1/3 患儿伴有 39℃ 左右的发热，大便每日十余次至数十次，水样便或黄绿色稀便，无黏液和脓血，有酸臭味。半数患者出现流涕、轻咳等上呼吸道感染症状，且先于腹泻出现，部分伴有支气管炎或肺炎。发热和呕吐 2 天后消失，腹泻可持续 3～5 天或 1 周，少数可达 2 周。40%～80% 有轻、中度脱水，大多为等渗性，其次为高渗性，少数为低渗性。呕吐、腹泻严重者可出现重度脱水、酸中毒和电解质紊乱，甚至发生弥散性血管内凝血（DIC）及多器官衰竭。平均病程 7 天，可自愈。少数可迁延不愈，形成慢性腹泻，导致营养不良。重复感染普遍存在，同型及不同型别病毒均可重复感染。B 组轮状病毒感染多为成人，称成人腹泻轮状病毒（ADRV）。感染后突然出现中等程度的腹泻，每日大便 10 次左右，重者每日超过 20 次，绝大多数为水样便，持续 6～7 天，呈自限性。病初 2～3 天伴有恶心、呕吐、腹痛、腹胀、乏力等，有轻度脱水。部分患者可有呼吸道症状，发热者很少。C 组轮状病毒主要侵袭儿童，症状与 A 组感染相似，但持续时间较长。诊断主要根据临床表现及当地流行季节，婴幼儿应考虑 A 组；成人则应考虑 B 组；散发病例应考虑 C 组的可能。确诊主要依靠病原学检查，粪便浸液通过电镜见到特殊车轮状病毒颗粒即可确诊。也可做单克隆抗体检测，血清特异性 IgA 抗体滴度明显增高，也有诊断价值。

（二）肠腺病毒肠炎

腺病毒主要引起呼吸道感染，但 40 型和 41 型主要侵袭小肠而引起肠炎，该病毒被 WHO 确认为引起儿童病毒性腹泻的第二重要病原。全年均可发病。肠腺病毒主要感染空肠和回肠，感染部位肠黏膜绒毛变短、变小，感染细胞核内出现包涵体，继之细胞变性、溶解，使小肠吸收功能障碍而引起渗透性腹泻。临床表现：潜伏期 3～10 天，平均 7 天。常先出现 1～2 天呕吐，继之水样腹泻，每日数次至数十次，持续 1～2 周，平均 8～9 天，少数可延续 3～4 周。近半数患者伴 2～3 天低热。20% 患者同时有鼻炎、咽炎、气管炎等上呼吸道症状。41 型腺病毒引起的腹泻持续时间较长，而 40 型发病初期症状较重。周围血白细胞可轻度升高，大便镜检有白细胞。确诊有赖于病原学检查：① 电镜或免疫电镜检测粪便中的病毒，但肠腺病毒在粪便中量少，阳性率不高，而且不能直接区分粪便中的其他种类腺病毒；② 采用 ELISA 或间接免疫荧光法从粪便中可检测到病毒抗原；③ 核酸杂交或 PCR 从粪便中检测到病毒核酸，后者阳性率可达 56%，明显优于病毒分离。

（三）诺瓦克病毒肠炎

全年均有发病，以冬季较多。从每年 9 月至次年 4 月，在密切接触的集体单位内突然暴发腹泻或呕吐，类似食物中毒，应考虑本病。成年人发病多见，该病大多数以腹泻或腹部痉挛性疼痛开始。大便每日 4～8 次，量

中等，呈水样或稀粪便，无黏液及脓血。常伴有恶心、呕吐。少数病例仅有腹泻或仅有呕吐。12 岁以上患者腹泻较多见。半数病例有中度发热或低热，可有全身不适、头痛、肌痛。病程持续 1～2 天，恢复后无后遗症。诊断依赖粪便中检出病毒抗原和血清抗体阳性。

二、急性细菌性痢疾（急性菌痢）

据近年国内成人感染性腹泻的分析，急性菌痢的致病菌以痢疾杆菌最常见，其他致病菌较少，依次为空肠弯曲菌、副溶血弧菌、沙门菌、白念珠菌、金黄色葡萄球菌等。

急性菌痢的病原菌目前以福氏与宋内痢疾杆菌为多见。发病多在夏秋季，往往形成大、小流行。潜伏期多为 1～2 天，长者可达 7 天。患者常以畏寒、发热和不适感急骤起病，体温可达 39℃，可伴头痛、乏力、纳差，继而出现腹痛、腹泻，排便每天十余次至二、三十次，里急后重、恶心、呕吐与脱水。粪便初呈水样，以后排出脓血样或黏液血样便，里急后重更明显，大便量少，出现左下腹压痛和肠鸣音亢进，粪便镜检可见大量红、白细胞。取患者新鲜大便送培养检查，易检出痢疾杆菌。

中毒型菌痢以体质较好的儿童多见，成人甚少罹患。成人中毒型菌痢多发生于年龄较大、体质衰弱、营养欠佳的人。由于毒血症、呕吐和腹泻，休克出现较早而较重，中枢神经系统中毒症状并不少见。诊断须依据上述临床特点与粪便检查。

中毒型菌痢有时以高热、抽搐等毒血症症状为表现，可出现休克和（或）中毒性脑病，消化道症状可不明显。若患儿尚未排出脓血样便，以棉花竹签涂拭直肠，即有脓血黏着，镜检可见大量红、白细胞，培养发现痢疾杆菌，即可确定诊断。

急性细菌性痢疾与其他致病菌性肠炎的鉴别只能依靠粪便培养。

急性细菌性痢疾与急性阿米巴性痢疾的鉴别可参考表23-5。

三、霍乱、副霍乱

副霍乱系由 ElTor 弧菌所引起，其流行特点与真性霍乱（霍乱）不同，大多为地方性流行，并为散发性或跳跃式。此菌的培养特点、所引起的临床症状与病理改变均与霍乱弧菌所致者相同。霍乱在我国以夏秋季为流行季节，有分布在沿海沿江为主的地理特点。

霍乱的潜伏期一般为 2～3 天，也可短至数小时或长达 6 天之久。发病急骤，呕吐与腹泻均剧烈。初排出黄色稀便，继而成为典型的米泔水样，呈无粪质的灰白色浑浊液体。腹泻不伴有腹痛与里急后重，每次排便量甚多。呕吐常为喷射性，反复不止，呕吐物也呈米泔水样（吐泻期）。由于剧烈的腹泻与呕吐，患者呈严重的脱水状态，体温下降，四肢厥冷，皮肤起皱纹。常有肌肉痉挛，尤以腓肠肌与腹肌为明显。患者渐出现血压下降，脉搏微弱（休克期），重症者如不及时救治往往死亡。

如患者周围循环衰竭现象较轻，则渐趋康复。如周围循环衰竭现象持续较长、中毒严重，则常出现发热性反应（反应期）。患者可有持续高热，少尿或无尿，最后发展为尿毒症与酸中毒，可因急性肾衰竭而死亡。

霍乱主要须与副霍乱及各种原因的细菌性食物中毒相区别。霍乱与副霍乱的区别主要根据特殊的细菌学与血清学检查。轻型霍乱临床上与一般细菌性食物中毒难以区别，主要须根据大便培养检查。流行期间，粪便涂片染色、动力试验及制动试验可作为快速诊断方法。

确定诊断应符合以下三项之一：① 有泻吐症状，粪培养有霍乱弧菌生长者。血清抗体阳性也有诊断意义。

表 23-5: 急性细菌性痢疾与急性阿米巴痢疾的鉴别

	急性细菌性痢疾	急性阿米巴痢疾
流行病史	有流行性，在夏秋季节发生大、小流行	散发性
症状	起病较急，毒血症症状较重，常有发热，有时高热、食欲差、腹痛与里急后重均较重	起病较慢，毒血症症状较轻或无，常无发热，如有发热亦较轻，食欲常无改变，里急后重较轻
体征	以左下腹压痛为多见	腹部压痛较轻，以右下腹压痛为多见
大便检查		
次数	每天十余次至数十次	次数少，每天数次至十余次
量	每天便量甚少	每次便量较多
性状	极黏稠，带血的黏液便或脓血便，色鲜红或粉红，无特臭，反应碱性	黏稠度较低，血、黏液、粪质并存，暗红如果酱，可有特臭，反应酸性
镜检	大量脓细胞，占 90%以上，肠上皮细胞多，有巨噬细胞存在(可被误认为阿米巴)，无嗜酸性粒细胞，无溶组织阿米巴滋养体及其包囊，杂菌少	脓细胞少，无巨噬细胞，肠上皮细胞少，常有多数的嗜酸性粒细胞与夏科-雷登结晶，有溶组织阿米巴滋养体及其包囊，杂菌多
培养	痢疾杆菌阳性	痢疾杆菌阴性(混合感染除外)

② 流行区人群，有典型症状，但粪培养阴性，经血清抗体测定效价呈四倍或四倍以上增长。③ 虽无症状但粪培养阳性，且在粪检前后五日内曾有腹泻表现，并有密切接触史者。

四、大肠杆菌性肠炎

大肠杆菌是人类肠道内的正常菌群，是一种条件致病菌，与人类腹泻有关的主要有以下五类：产肠毒素性大肠杆菌（ETEC）、肠致病性大肠杆菌（EPEC）、肠侵袭性大肠杆菌（EIEC）、肠出血性大肠杆菌（EHEC）、肠黏附性大肠杆菌（EAEC）。其中 ETEC、EPEC 及 EAEC 对小肠上段具有亲向性，引起小肠分泌而对肠组织无侵袭的倾向，临床上主要产生水样便，无脓血；而 EIEC 与 EHEC 大多侵犯结肠，引起侵袭性病变，开始为水样便，继之产生脓血便或血性便。诊断：主要为临床诊断，肠致病性大肠杆菌（EPEC）性肠炎主要发生在婴儿。ETEC 是部分旅游者腹泻的病原体。EAEC 则与世界各地慢性腹泻有关。

五、耶尔森菌性肠炎

本病系由小肠、结肠炎耶尔森菌（Yersiniaenterocolitica，简称耶氏菌）引起的急性传染病。临床上以小肠炎最为常见，但临床症状因年龄不同而异，成人常有肠外表现，婴幼儿以肠道症状为主。潜伏期 4～10 天，无明显前驱症状，婴幼儿的主要症状为腹痛、腹泻、发热等急性肠炎的表现。＞ 5 岁的儿童和青少年可出现阑尾炎样症状。除上述症状外，亦有恶心、呕吐、纳差、无力、头痛、体重减轻等。免疫功能抑制或原有其他疾病者，可发生败血症，预后较差，病死率达 50%，临床表现为急性中毒、亚急性感染。败血症并发其他脏器的炎症，病程中可出现结节性红斑、关节炎、关节痛，偶尔并发眼部炎症、赖特综合征或心肌炎。本病

完全不同于炎症性肠病和其他原因的肠炎。耶尔森菌分布很广，可自牛奶、奶制品、蛋制品、肉类及水产品中分离出来，家畜家禽排泄物中常带有此菌。凡进食疑有被污染的食物，或与感染的动物接触后出现腹泻、腹痛、发热、结节性红斑、关节炎，或有局灶脓肿形成的患者，应疑有本病可能。诊断主要依据从肠内容物中分离出本菌或血清抗体滴度测定。确定本菌感染最可靠方法的是细菌培养，检查程序一般是通过增菌分离培养，挑选可疑菌落进行鉴定。

六、空肠弯曲菌肠炎

本病系由弯曲菌引起的肠道传染病。潜伏期 1～7 天，平均 4 天。起病急，仅极少数患者有前驱症状（如全身不适，头痛、肌肉痛等）。其主要症状有发热，体温 38～40℃、腹痛、腹泻、呕吐等，程度不一。腹泻初为水样便、黏液便，2～4 天后多为血性或脓血便。腹痛剧烈，常呈上腹部或脐周阵发性绞痛。胎儿弯曲菌亚种感染者常有肠外感染症状，如脑膜炎、胆囊炎、心包炎、败血症等。个别病例，特别是免疫缺陷患者常表现出反复菌血症和慢性肠炎的经过。另外，本病常并发反应性关节炎、溶血性尿毒症综合征和赖特综合征。当地流行情况，如有无家禽、家畜接触史，是否摄入可疑污染的食物，血液厌氧菌培养可分离出本菌。急性期和恢复期血清凝集素效价＞ 4 倍亦有诊断价值。病程一般 7～10 日，也有长至 6 周者，少数可形成慢性腹泻。红霉素和氨基糖苷类抗生素治疗有效。

七、抗生素相关性腹泻（假膜性肠炎）

抗生素相关性腹泻是指应用抗生素后继发腹泻，为较常见的药物不良反应，其发生率视不同抗生素而异，约为 5%～39%。按病情严重程度不同，分为单纯腹泻、结肠炎或假膜性肠炎。假膜性肠炎指病情严重，在结肠黏膜有假膜形成的特殊类型，如不及时给予合理治疗，可导致并发症，死亡率高达 15%～24%。抗生素可抑制肠道的正常菌群生长，使一些条件致病菌（主要是难辨梭菌）得以快速繁殖，从而产生抗生素相关性肠炎，引起此类腹泻的抗生素以广谱抗生素［氨苄西林、羧苄西林、氨基糖苷类、林可霉素、头孢曲松钠（菌必治）、头孢哌酮钠（先锋必）、亚胺培南-西拉司丁钠（泰能）等］最常见，临床以水样或糊状便为主，多发生在应用抗生素治疗后 10 天内，大便每日 4 次以上，重者 20～30 次，大便中有时可见片状的黄白色膜状物，伴有发热、腹痛、腹胀、毒血症，若不及时诊治，可出现中毒性巨结肠、肠梗阻、肠穿孔等并发症。诊断：病人在应用抗生素过程中，如出现腹泻，应警惕本病的可能。单纯腹泻病人症状轻微，结肠无假膜形成，停用有关抗生素后，腹泻自行好转。假膜性肠炎病人症状较重，每日有 5 次或 5 次以上的不成形便，可无肉眼血便或黏液便，这些病人大多有难辨梭菌感染，腹泻同时伴有腹胀、腹痛，并有发热，有时被误认为原有感染性疾病的恶化，须注意。在病变的发展中，可出现难以忍受的腹痛，类似急腹症。如持续用有关抗生素，则症状加重，可伴脱水、电解质紊乱，大量清蛋白丢失，甚则死亡。大便厌氧培养出难辨梭菌可确诊。95% 假膜性肠炎患者难辨梭状杆菌毒素检测阳性。结肠镜检查：病变为肠壁弥漫性炎症，覆有大小不一的黄白色斑块状假膜，通常为 2～10mm 宽，也可融合成片。病变常位于左半结肠，乙状结肠和直肠较多见，假膜脱落后似溃疡样改变。

八、白念珠菌性肠炎

白念珠菌属机会性致病菌，普遍存在于人体的体表开口处，如口腔、鼻腔、咽部、上呼吸道、消化道、肛门、外阴和皮肤上。当机体免疫力低下时，寄生于肠道的白念珠菌侵袭肠黏膜，引起肠炎。以营养不良、身体衰

弱幼儿多见。患者的大便呈稀糊状或水样，夹带黏液，严重者呈黏液血便或脓血便，大便次数每日 3～15 次不等，多伴有腹痛，腹泻迁延不愈为本病的特点，可持续数月。长期大量应用抗生素或类固醇激素、免疫抑制剂治疗者出现大量水样腹泻，排除其他原因，应高度怀疑此病。粪便涂片发现大量念珠菌菌丝，尤其发现 M 型或伪菌丝念珠菌，结合临床即可诊断。念珠菌培养阳性率低，且阳性意义常难肯定。肠镜检查可见肠黏膜糜烂，有小的溃疡，在溃疡面上有白色假膜覆盖，活检标本可发现念珠菌的 Y 型和 M 型。血清抗体，抗原检测对诊断有一定意义，但须与临床相结合。因其临床表现为非特异性，常与其他致病性或条件致病性真菌或细菌混合感染，有时诊断十分困难。因此，必须根据流行病史、临床表现、粪便真菌学及肠镜检查结果综合分析，方可作出诊断。抗真菌药物治疗有效，也能进一步证实诊断。

73.3 急性肠寄生虫病

一、急性阿米巴肠病

阿米巴病是人类感染溶组织阿米巴原虫引起的疾病，其中以肠阿米巴病为主，表现为肠炎或痢疾，并可引起肠外并发症。本病流行于世界各地，以热带和亚热带地区为多见，感染者中约有 5%～50% 为无症状带虫者，潜伏期为 1～8 周，一般为 5～9 日。临床表现多种多样，其表现取决于感染部位、感染的数量、肠道菌群状态、人体健康状况等。一般起病较慢，以腹痛、腹泻为主要症状，大便每天数次至十几次，甚少超过 20 次。全身中毒症状较轻，右下腹常有轻压痛，常无发热。因阿米巴肠病临床症状与其他腹泻病无明显区别，且各临床型的表现差异很大，故仅凭临床表现很难作出确切诊断，因此，对原因不明的腹泻，经抗生素治疗无效者，应进一步反复进行病原学检查以明确诊断。

实验室诊断：① 粪便检查：典型粪便呈暗红色果酱状，有粪质、带脓血和黏液，有腥臭。显微镜检查可见成串聚集的陈旧红细胞、脓细胞。新鲜粪便脓血中易找到大量阿米巴滋养体，粪质部分涂片碘染色可找到包囊，常见有夏科-雷登晶体。采用 PCR 技术检测粪便中溶组织阿米巴原虫的 DNA，是一种特异性强、敏感性高的诊断方法。② 血清学检查：临床高度怀疑，但粪便原虫检查阴性者可采用免疫荧光、酶联免疫吸附法、间接血凝法等进行血清学检查，对肠内和肠外阿米巴病，血清学检测阳性率可达 90%。③ 乙状结肠镜检查：肠镜下可见溃疡表浅，大小不一，溃疡与溃疡间的肠黏膜多正常，典型的溃疡为散在的长圆形或圆形，边缘隆起充血。溃疡表面分泌物涂片可查到滋养体。④X 线检查：钡灌肠 X 线检查对肠道狭窄、阿米巴肉芽肿等有一定的诊断意义。⑤ 治疗性诊断：对临床高度怀疑者，经上述检查仍不能确诊者，可给予抗阿米巴药物治疗，如疗效显著有助于诊断。

暴发型阿米巴肠病病情凶险，患者有严重中毒症状和严重腹泻，粪便呈米汤样乃至血水样，常混有片状黏膜脱落，恶臭。伴明显腹绞痛、里急后重甚至脱肛。粪便镜检可发现阿米巴滋养体。

二、隐孢子虫病

隐孢子虫（CSO）病是由微小隐孢子虫引起的人畜共患肠道传染病。腹泻是其主要症状，表现为水样便，或带泡沫和少量黏液。根据机体免疫功能不同，病情轻重有很大差别，免疫功能正常者，短期内自愈；免疫功能低下者，腹泻重且持续时间长，甚至死亡。

实验室检查：从大便或肠黏膜活检标本中查卵囊：① 涂片染色：留取大便，经沉淀法或直接涂片用金胺

酚-改良抗酸复染法染色，光学显微镜检查，阳性率较高，简易可行。② 间接免疫荧光（IFAT）法：以单克隆抗体，用 IFAT 法，检测粪便中卵囊，敏感性比染色法高 10 倍，快速，20～30 秒可出结果。③PCR 法查卵囊：其检查阈值为每克粪便中含 500 个卵囊，敏感性比染色法提高 100 倍。④PCR 结合地高辛标记的寡核苷酸探针法，敏感性比染色法提高 5000 倍，检测阈值相当一个卵囊的 DNA 含量，为目前敏感性、特异性均最强的方法。

血清抗体检测：采用 ELISA 或 IFAT 法，检测 CSO 特异性抗体 IgG、IgA、IgM 病后 2～5 周开始出现，持续约 1 年，与其他球虫目寄生虫无交叉免疫。免疫功能正常者，恢复期抗体滴度高，AIDS 患者血中也有低水平循环抗体，但低丙种球蛋白血症者，抗体阴性。

诊断：凡原因不明之水样泻患者，来自农村，年龄在 5 岁以下，或因 AIDS 等致免疫功能低下者，均应疑及本病。从粪便或肠黏膜上发现 CSO 即可确诊。

三、急性血吸虫病

日本血吸虫病是日本血吸虫感染后寄生在人体门静脉系统引起的寄生虫病。在我国广泛流行于长江以南及沿岸地区。人感染后表现复杂多样，根据感染的轻重、病期早晚、虫卵附着部位以及机体免疫反应不同，可分为急性和慢性两种。临床表现急性期有发热、体温多在 38～40℃，呈间歇热或弛张热型，伴畏寒、盗汗、腹痛、腹泻，大便次数不多，为稀水样便，继之为脓血便，类似痢疾样大便，有里急后重及局限性压痛。肝、脾大，有压痛，常伴有变态反应症状，如荨麻疹、血管神经性水肿、咳嗽、哮喘等症状。慢性血吸虫病常伴有贫血和肝、脾大。主要依据患者粪便中检出虫卵或结肠镜检查作黏膜活检发现虫卵明确诊断。

74　急性中毒

74.1　植物类急性中毒

一、“臭米面”中毒

“臭米面”是东北地区农村将玉米等粮食，用水浸泡发酵制成，可制成各种食品，有时进食后可引起中毒。病因与发病机制尚未明确，初步认为是某些真菌和细菌的混合毒素所致。一般在食后数小时至十几小时发病，出现胃部不适、恶心、呕吐、腹胀、腹痛等症状，腹泻与食欲不振也常见。严重者可发生黄疸、神经精神症状（嗜睡、狂躁或昏迷）、心脏损害、休克及急性肾衰竭，表现为多个器官损害的症状。此病一旦发生，病死率甚高。

二、发芽马铃薯中毒

马铃薯在萌芽时期，幼芽含有大量龙葵碱，在皮质内含量尤多，龙葵碱对黏膜有腐蚀性，破坏细胞，重者致脑水肿或呼吸肌麻痹。食之可致中毒，出现头晕、头痛、喉干、发热、恶心、呕吐、腹痛、腹泻等症状。轻者 1～2 日可自愈，严重者发生呼吸困难、惊厥与昏迷，可因呼吸中枢麻痹而死亡。

三、白果中毒

白果毒性以绿色的胚为最剧，共肉质外种皮含有的毒性成分为银杏酚、白果酚、白果酸、氢化白果酸、氢化白果亚酸等，种仁含有微量的氰苷。大量进食后可引起中毒。中毒多发生于儿童，潜伏期 1～12 小时不等。中毒的主要表现是呕吐、腹泻、烦躁不安、发热、呼吸困难、发绀、惊厥；昏迷、瞳孔对光反应减弱或消失等。少数病例可出现末梢神经功能障碍的症状。脑脊液检查可有细胞增多与蛋白阳性反应。

四、火麻仁中毒

火麻仁（大麻仁）是润下药，剂量每服为 9～15g。有人曾服用大量（60～120g）而引起中毒症状。食入量愈多则症状愈重，表现为恶心、呕吐、腹泻、四肢麻木、定向力消失等症状。重症病例出现瞳孔散大、抽搐与昏迷。

五、毒蕈中毒

毒蕈种类甚多，有些外观上与无毒者相似，误食之而致中毒者也有报告。中毒多发生于夏秋季。症状最早可于食蕈后数分钟出现。最迟的达 18 小时。其主要表现是急性胃肠炎、中毒性肝炎、溶血、精神异常与中枢神经损害的症状。早期出现大汗、流涎、流泪、瞳孔缩小等迷走神经兴奋症状。胃肠症状表现为恶心、呕吐、腹痛与腹泻。重症病例发生呕血、便血、黄疸、紫癜、谵妄、抽搐与昏迷，预后多不良。

六、菜豆中毒

菜豆又称扁豆、四季豆、刀豆、豆角、芸豆，中毒大多由于进食大量储存过久、烧煮不透的菜豆所致，多发生于秋季。毒性成分为皂素。发病急骤，可在进食后数分钟发病，潜伏期一般为 1～5 小时。主要表现为恶心、呕吐、腹痛、腹泻，也可出现头晕、头痛、四肢麻木等症状；部分患者有胃烧灼感、胸闷、心慌、畏寒等，体温多正常或伴有低热。病程较短，一般为数小时到 1～2 天，预后良好。少数重症者可发生呕血或溶血性贫血。

74.2 动物类急性中毒

一、河豚中毒

河豚毒素具有箭毒样作用，可阻断神经肌肉冲动的传导，对胃肠黏膜有刺激作用。可作用于周围神经与脑干中枢，使之发生麻痹。首先引起周围的知觉神经麻痹，继而引起运动神经麻痹，最后才累及脑干中枢，如呼吸中枢麻痹可引起呼吸停止，血管舒缩中枢麻痹引起血压下降与休克。

河豚毒素主要存在于河豚的睾丸、卵巢、卵子、肝、血液，肌肉中无毒。潜伏期约 1/2～3 小时。主要表现为不适感、颜面潮红、上脸下垂、瞳孔缩小（后散大）、恶心、呕吐、腹泻、乏力等症状，口唇、舌尖、指端等处麻木。重症者出现轻瘫或瘫痪、语言困难、发音不正、脉搏细数。特别严重者可因呼吸麻痹或心搏停止而死亡。死亡率可高达 50%，重症病例心电图多呈不同程度的房室传导阻滞。诊断上主要根据有摄入河豚或与河豚混放在其他鱼中的病史，食后迅速发病，进展快，首先出现胃肠症状，很快出现神经麻痹和呼吸循环中枢麻痹。

二、动物肝中毒

进食大量的狗、狼、狍、鳇鱼、鲨鱼的肝引起急性中毒，国内曾有报告。其主要原因是动物肝含有大量维生素 A。症状轻重与进食量成正比。多在进食后 3～6 小时起病，主要症状是乏力、头痛、厌食、恶心、呕吐，常伴腹痛、腹泻，并有皮肤潮红灼热与皮肤脱屑现象。血常规与肝功能试验正常。

三、鱼胆中毒

鱼胆中毒近年有多例报告，主要见于东南沿海地区，一般先出现胃肠道反应症状，继而（第 2～3 天）出现肝肾损害症状。胃肠道反应主要有：① 腹痛，多位于上腹部或脐周；② 呕吐；③ 腹泻，多为黄色水样便或稀烂便，无脓血，最多者每天 10 余次。继而出现中毒性肝实质细胞损害与不同程度的急性肾衰竭。本病在早期，须注意与细菌性食物中毒和其他原因的急性胃肠炎相鉴别。后期出现肝大、黄疸与少尿时，须注意与急性病毒性肝炎和其他原因的肝肾综合征相鉴别。一旦出现重症急性肾衰竭，应迅速作腹膜透析或人工肾透析。

74.3　化学毒剂急性中毒

一、急性有机磷农药中毒

急性有机磷农药中毒一般在有机磷侵入人体后 12 小时以内发病，大量口服时能在 20 分钟左右发病。发病初期先出现乏力、头痛、眩晕等非特异症状，以后渐次出现多汗、流涎、恶心、呕吐、腹泻、缩瞳、视力模糊等毒蕈碱样中毒症状。瞳孔缩小至针头大，呼气及排泄物有大蒜臭味。血清胆碱酯酶活性测定有助于诊断。

二、急性锌中毒

在镀锌的容器中存放酸性食物或饮料，锌即可以有机酸盐的状态，大量污染食物或饮料，人进食后即可引起中毒。国内报告曾有用镀锌铜壶或铁筒装酸性饮料引起急性锌（及铜）中毒的病例。其主要临床表现是恶心、呕吐、腹痛、腹泻等，但无发热。食物或饮料中锌含量测定可确定诊断。

三、急性砷中毒

急性砷中毒主要表现为恶心、呕吐、腹痛、腹泻、排黄色或灰白色水样便等急性胃肠炎症状。国内报告有用三氧化二砷塞药治疗阴道滴虫病，引起中毒致出现呕吐腹泻，被误诊为细菌性食物中毒，甚至引起死亡的病例。

74.4　药物刺激及毒性反应

灭虫宁、哌嗪、利血平、氟尿嘧啶、新斯的明、垂体后叶素、秋水仙碱、胍乙啶等均可引起腹泻，停药后迅速缓解。

75 全身性疾病

一、急性全身性感染

败血症、流行性感冒、脊髓灰质炎、急性病毒性肝炎、麻疹、大叶性肺炎、钩端螺旋体病、回归热、伤寒与副伤寒等急性全身性感染，在病程（尤其是早期）中可发生轻度乃至中度腹泻，排糊样或水样稀便但无脓、血或黏液等成分，也不伴有腹痛。如胃肠症状较重，而其他系统病征尚未明显，早期可被误诊为细菌性食物中毒。

胃肠型疟疾罕见，主要症状是频繁而严重的恶心、呕吐、上腹痛，并有频繁的腹泻，排水样便。但也有报告偶尔呈痢疾样便，伴里急后重，血涂片未发现疟原虫前有被误诊为痢疾者。

二、过敏性紫癜

过敏性紫癜（出血性毛细血管中毒症）引起急性腹泻者并非少见。皮肤紫癜、血中嗜酸性粒细胞增多、大便反复涂片检查与培养阴性均有助于此病的诊断。少数病例早期或偶尔在全病程中不出现皮肤紫癜，仅表现急性肠炎症状，则可致误诊。血中嗜酸性粒细胞增多、止血带（束臂）试验阳性、多发性对称性关节肿痛等，均提示此病的诊断。内镜检查黏膜水肿，有散在或密集的黏膜瘀斑、糜烂及浅溃疡，以十二指肠、回肠末端及升结肠病变明显，严重者有肠腔内积血。

三、变态反应性胃肠病

变态反应性胃肠病（gastroenteropathia allergica）系指某些健康者进食一般人能耐受的食物之后，引起急性胃肠症状，表现为呕吐、腹痛与腹泻，常伴有荨麻疹、偏头痛样头痛、血管神经性水肿等表现。引起变态反应性胃肠病的食物甚多，常见者为虾、蟹、海鱼、乳类、蛋类等，发病与个体过敏体质有密切关系。有些病例表现为急性嗜酸性粒细胞性胃肠炎。

菠萝过敏症也属于变态反应性胃肠病范畴，任何年龄均可罹患，而以儿童为多见，症状轻重与进食量多少未见明显的关系。食用不久（10 分钟至 2 小时）即发生肠绞痛、恶心、呕吐、腹泻等急性胃肠炎症状，多伴有结膜充血、荨麻疹，重症者有不同程度的过敏性休克。

四、移植物抗宿主病

移植物抗宿主病是异基因骨髓移植的主要并发症。虽已采用一定的预防措施，但由于主要组织相容性复合物的多态性，仍有 50%～70% 患者移植后发生不同程度的移植物抗宿主病。急性移植物抗宿主病临床表现为广泛性皮疹、血清胆红素增高以及不同程度的腹泻，也有重症腹泻，伴肠绞痛。

五、尿毒症

纳差、恶心、呕吐常为本病之首发症状，且常随病情进展而加剧，呈顽固性，由此造成水、电解质代谢紊乱和酸碱失衡加剧，反过来又加重尿毒症的症状。60%～70% 病例有胃、十二指肠症状，亦有肠黏膜出血、

溃疡和穿孔发生。腹泻因尿毒症性结肠炎所致，呈水样大便，每日数次，一般不伴有腹痛。腹泻由于尿素分泌增加，细菌分解成氨刺激黏膜引起，也与胃肠道内多肽类激素水平增高和代谢障碍引起黏膜屏障功能降低有关。酸中毒、低血钠及中枢神经系统受损亦可引起或加重原有胃肠道症状。

六、甲状腺危象

系甲状腺功能亢进时出现的严重表现，可危及生命，早期时患者原有症状加重，伴中等发热，体重锐减，恶心、呕吐，以后发热可达 40℃ 或更高，心动过速、大汗、腹痛、腹泻、甚至谵妄、昏迷。

七、其他

（一）急性出血性坏死性肠炎

急性出血性坏死性小肠炎是由厌氧的产气荚膜梭菌（产生 B 毒素的 Welchii 杆菌）感染引起的急性肠炎。春秋季多见，儿童和青少年发病率较高。本病为急性起病，剧烈腹痛、腹胀，可伴有呕吐、腹泻，便量较大，多呈血水样便，血便持续 2～6 天，长者可达 1 个月左右。严重者有发热、感染中毒症状重，可出现休克、呼吸困难、少尿或无尿，急性肾衰及弥散性血管内凝血（DIC）等，合并有肠穿孔、腹膜炎者病情更凶险，病死率可达 40%～50%。体检可见腹胀，脐周压痛，伴肠穿孔、腹膜炎者则有全腹压痛、肌紧张和反跳痛，甚至出现中毒性肠麻痹体征。

实验室检查：可有末梢血白细胞计数增高、核左移；粪便检查肉眼可见为血水样，镜下有红细胞和白细胞；污染食物及患者粪便细菌培养可获阳性结果；亦可有低血钾、代谢性酸中毒的实验室检查所见。其他如腹部 X 线检查可见有肠管扩张，有腹水者会出现肠管浮游等。急性期不宜作胃肠钡餐或钡灌肠检查，以免引起肠穿孔。

诊断：有不洁饮食史，临床上急性起病、发热、腹痛、频繁腹泻，血水样便者或腹痛后休克或麻痹性肠梗阻等应考虑本病，从粪便和（或）污染食物的培养中获产气荚膜梭菌则可确诊。

（二）急性放射性肠炎

以急性肠黏膜改变为特征，轻症者肠上皮细胞分裂象减少，柱状细胞进行性变平，一周后可见绒毛变短变钝，停辐射后两周内恢复正常。急性期主要表现为腹泻、排鲜红色血样便或黏液、里急后重及恶心、呕吐。累及小肠时有剧烈腹痛。严重者可发生溃疡而致严重便血或形成肠瘘，甚至穿通输尿管、子宫或其他肠管，损伤严重的肠黏膜再生不全，肠壁纤维组织增生变厚、短缩，以及肠袢间粘连而致肠狭窄，可有肠梗阻征象。极少数病例可发生放射性全结肠炎，表现为结肠、直肠广泛的浅而不规则溃疡，常有血性腹泻、蛋白质丢失、消瘦、贫血等与溃疡性结肠炎类似的临床表现。

诊断：急性放射性肠炎放疗期间（1～2 周）如发生腹泻或伴有便血，首先考虑为放射性肠炎；可做结肠镜检查，如见受辐射肠段黏膜出血水肿、增厚及散见红斑，表面粗糙呈细颗粒状质脆接触易出血；重症如见糜烂、浅溃疡及渗血，溃疡周边有特征性毛细血管扩张改变，基本可以确诊。检查时应注意肠穿孔的出现。

（三）急性溃疡性结肠炎

溃疡性结肠炎（ulcerative colitis，UC）的病变以结肠黏膜广泛连续性的溃疡糜烂为主，多累及远端结肠和直肠。临床表现为黏液脓血便或黏液血便、腹泻、腹痛、里急后重。病程多缓慢，反复发作。亦有急性暴发者，常为重症。急性发作时频繁腹泻、血便或水样血性便，每日可达 10～30 次，腹部持续性钝痛或剧痛，可有腹膜刺激征。可有发热、毒血症、脉速、消瘦、贫血、水电解质失衡和营养障碍。可并发中毒性巨结肠、肠大出血、肠穿孔等。实验室检查可有明显贫血、中性粒细胞增高、血沉加快、血清蛋白降低、低血钾等。粪便见脓、血、黏液，无虫卵、致病菌及真菌。内镜检查肠黏膜水肿充血、脆易出血，多发性糜烂及溃疡，表面覆盖血性渗出物或黄白色脓性物。急性期重症者暂缓内镜检查，以防穿孔。

结肠镜检查并活检是 UC 诊断的主要依据。结肠镜下 UC 病变多从直肠开始，呈连续性、弥漫性分布，表现为：① 黏膜血管纹理模糊、紊乱或消失、充血、水肿、质脆、自发性或接触性出血和脓性分泌物附着，亦常见黏膜粗糙、呈细颗粒状；② 病变明显处可见弥漫性、多发性糜烂或溃疡；③ 可见结肠袋变浅、变钝或消失以及假息肉、黏膜桥等。

病理表现：

活动期：① 固有层内弥漫性、急性、慢性炎性细胞浸润，包括中性粒细胞、淋巴细胞、浆细胞、嗜酸性粒细胞等，尤其是上皮细胞间有中性粒细胞浸润和隐窝炎，乃至形成隐窝脓肿；② 隐窝结构改变：隐窝大小、形态不规则，排列紊乱，杯状细胞减少等；③ 可见黏膜表面糜烂、浅溃疡形成和肉芽组织增生。

缓解期：① 黏膜糜烂或溃疡愈合；② 固有层内中性粒细胞浸润减少或消失，慢性炎性细胞浸润减少；③ 隐窝结构改变：隐窝结构改变可加重，如隐窝减少、萎缩，可见帕内特细胞（Paneth cell）化生（结肠脾曲以远）。

无条件行结肠镜检查的单位可行钡剂灌肠检查。检查所见的主要改变为：① 黏膜粗乱和（或）颗粒样改变；② 肠管边缘呈锯齿状或毛刺样改变，肠壁有多发性小充盈缺损；③ 肠管短缩，袋囊消失呈铅管样。

在排除其他疾病基础上，可按下列要点诊断：① 具有上述典型临床表现者为临床疑诊，安排进一步检查；② 同时具备上述结肠镜和（或）放射影像学特征者，可临床拟诊；③ 如再具备上述黏膜活检和（或）手术切除标本组织病理学特征者，可以确诊；④ 初发病例如临床表现、结肠镜以及活检组织学改变不典型者，暂不确诊 UC，应予随访。

（四）伤寒和副伤寒

伤寒是由伤寒杆菌引起的急性消化道传染病。主要病理变化为全身单核-巨噬细胞系统的增生性反应、回肠远端微小脓肿及小溃疡形成。典型病例以持续发热、相对缓脉、神情淡漠、脾大、玫瑰疹和血白细胞减少等为特征，主要并发症为肠出血和肠穿孔。

本病的病原为伤寒杆菌，属沙门菌属 D 组。典型伤寒潜伏期 10 天左右，自然病程约 4 周，可分为 4 期：① 初期：相当于病程第 1 周，主要症状为发热，可有咳嗽、乏力、全身不适等症状。② 极期：相当于病程第 2～3 周，常有伤寒的典型表现。高热持续不退，多数呈稽留热，持续约 10～14 日。部分患者有腹泻、便血，部分患者可有便秘。其他典型临床表现有相对缓脉、脾大、玫瑰疹。③ 缓解期：相当于病程第 3～4 周，发热、纳差、脾大逐渐缓解。④ 回复期：相当于病程第 4 周后，一般 1 个月左右完全恢复。

在伤寒流行季节和流行地区有典型临床表现可临床诊断。从血、骨髓、尿、粪便或玫瑰疹刮取物中，任一种

标本分离到伤寒杆菌可以确诊；血清特异性抗体阳性亦可确诊：肥达反应“O”抗体凝集效价≥1∶80，“H”抗体凝集效价≥1∶160，恢复期效价增高4倍以上者。应与发热、腹泻各种病因进行鉴别。

副伤寒由沙门菌A、B、C组引起，发病率较伤寒为低。发热较不典型，肠出血或肠穿孔发生率低，但胃肠炎症状发生较伤寒高。确诊有赖于细菌培养。

急性腹泻常见病的鉴别诊断见表23-6。

表23-6：急性腹泻常见病的鉴别诊断

疾病	大便性状	里急后重	体温	脱水	肠出血肠穿孔	大便镜检	大便培养
急性痢疾	脓血黏液便	有	升高	严重时有脱水	无	红、白细胞、巨噬细胞	痢疾杆菌
急性阿米巴痢疾	果酱色黏血便，有腥臭	可有	升高	严重时	有脱水	可有红细胞和少量白细胞、阿米巴滋养体	阿米巴原虫
葡萄球菌性胃肠炎	蛋花汤样，有时有黏膜样物	无	正常或升高	有脱水	无	革兰氏阳性球菌	金黄色葡萄球菌
嗜盐菌性食物中毒	血水或洗肉水样	有	升高	有脱水	无	红、白细胞	嗜盐菌
霍乱	米泔水样	无	升高	明显脱水	无	革兰氏阴性球菌	霍乱弧菌
消化道真菌感染	泡沫状水样，有发酵味	无	可以升高	无	无	真菌	真菌
急性出血性坏死肠炎	开始水样，以后呈血水样	无	升高	明显脱水，可有休克	有	脓细胞和红细胞，隐血试验强阳性	阴性

参考文献

1. 刘思纯. 肠道正常菌群及菌群失调. 新医学，1999，30（11）：626
2. 符立龙，等.2001～2005年湛江市食物中毒情况分析. 国际医药卫生导报，2007，13（15）：164-167
3. 毕水莲，李琳，唐书泽，等. 变形杆菌属食物中毒的特点与防控措施. 现代食品科技，2009（6）：690-695
4. 姜晓清，施永林. 一起金黄色葡萄球菌引起的食物中毒调查. 现代预防医学，2008，35（22）：4354
5. 蓝弘. 两起肉毒杆菌食物中毒事件的分析. 第三军医大学学报，2007，29（21）：2106-2107

6. 李晓艳，吕碧锋，潘海晖，等.529 例副溶血弧菌食物中毒分析. 现代医药卫生，2008，24（5）：778

7. 张翔，浦政轶. 一起铜绿假单胞菌引起食物中毒的调查分析. 交通医学，2002，16（5）：465

8. 王琼，邱羽，曾凡胜，等. 深圳地区秋冬季婴幼儿病毒性腹泻病原分析. 中华检验医学杂志，2009，32（8）：873-876

9. 钟豪杰，常昭瑞，张静，等. 中国 2007 年细菌性痢疾监测分析. 中华流行病学杂志，2010，31（3）：304-307

10. 胡瑞华，任红，张培林，等. 霍乱的流行病学和分子流行病学. 国际流行病学传染病学杂志，2006，33（4）：268-270，274

11. 于恩庶. 中国小肠结肠炎耶尔森氏菌病研究进展. 中华流行病学杂志，2000，21（6）：453-455

12. 陈杰，孙新婷，曾争，等. 急性空肠弯曲菌肠炎的临床特征及耐药性分析. 传染病信息，2011，24（1）：21-22，25

13. 王颖. 危重症患者抗生素相关性腹泻的临床特点及危险因素分析. 中国医师进修杂志，2010，33（31）：71-72，75

14. 杨建国，吴凤友. 喹诺酮类药物治疗急性阿米巴痢疾临床分析. 中华内科杂志，1991，30（9）：569-571

15. 祖述宪. 隐孢子虫病研究现状. 安徽医科大学学报，2000，35（2）：83-88

16. 杭德荣，黄轶昕，洪青标，等.2002～2007 年江苏省急性血吸虫病疫情分析. 中国血吸虫病防治杂志，2008，20（5）：350-353

17. 曹先. 急性臭米面中毒四例. 中华急诊医学杂志，2007，16（3）：286-286

18. 常见植物性食物中毒及急救措施. 继续医学教育，2007，21（24）：36-40

19. 刘定华，冯东侠，江莲，等. 急性河豚中毒患者脑氧供需平衡变化的临床研究. 中华急诊医学杂志，2004，13（11）：766-768

20. 周晶，王海珍，陈灵敏，等. 血液净化治疗急性鱼胆中毒致多器官功能衰竭 7 例临床分析. 中华危重症医学杂志（电子版），2012，5（4）：39-41

21. 钟勇，杨世永，杨芳智，等. 血液灌流联合血液透析抢救重度有机磷农药中毒 62 例. 中国危重病急救医学，2011，23（4）：212

22. 杨维良，张东伟，张新晨，等. 成人急性出血性坏死性小肠炎 78 例的诊断与手术治疗. 中华胃肠外科杂志，2005，8（3）：260-261

23. 炎症性肠病诊断与治疗的共识意见（2012 年，广州）. 胃肠病学，2012，17（12）：763-781

24. 曾德唯，张静. 症状监测在伤寒和副伤寒防治中的应用. 中华流行病学杂志，2010，31（9）：1053-1055

25. 高翔，胡品津，郑瑶，等. 炎症性肠病患者血清中自身抗体检测的临床意义. 中华内科杂志，2005，44（6）：428-430

第二十四章　慢性腹泻

临床上如腹泻持续或反复超过 4 周可称为慢性腹泻，如超过 6～8 周则更肯定属于慢性腹泻。引起慢性腹泻的病因很多，最常见的是消化系统疾病特别是肠道本身的疾病，但全身性疾病也可以引起慢性腹泻。病因可为器质性，也可为功能性。慢性腹泻的病因学调查在国内较少报道，20 世纪 80 年代湖南医学院一组 433 例住院病例报道中，以结肠癌占首位，慢性阿米巴痢疾第二位，慢性血吸虫病及肠结核又次之。此组约 1/3 病例为结肠癌，另 1/3 为各种病原体感染。但是，近年国内的一些调查显示，这一慢性腹泻的病因构成比发生了明显的变化，结肠癌仍居首位，感染性腹泻的比例逐步下降，非感染性腹泻如溃疡性结肠炎、克罗恩病、肠易激综合征、吸收不良综合征等所占的比例逐渐增加，这可能与我国现代化进程中发生的环境卫生改善及饮食习惯改变、患者的就医能力和医院的医疗水平提高等因素有关。慢性腹泻的病因分类见表24-1。

表 24-1: 慢性腹泻疾病的分类

Ⅰ　消化系疾病
一、肠道疾病
（一）慢性肠道感染性疾病
1. 慢性细菌性痢疾
2. 肠结核
3. 慢性阿米巴痢疾
4. 慢性血吸虫病
5. 肠鞭毛虫病
6. 结肠小袋纤毛虫病
7. 肠道蠕虫病
8. 艾滋病合并肠道感染
（二）炎症性肠病
1. 溃疡性结肠炎
2. 克罗恩病
3. 未定型结肠炎
（三）其他原因的肠炎
1. 缺血性结肠炎
2. 嗜酸性粒细胞性胃肠炎
3. 显微镜下结肠炎(淋巴细胞性结肠炎和胶原性结肠炎)
4. 放射性肠炎
5. 隐源性多发性溃疡性狭窄性小肠病
（四）弥漫性结缔组织病的肠道受累
白塞病
（五）肠肿瘤
1. 大肠癌
2. 幼年性息肉病综合征
3. Peutz-Jeghers 综合征
4. Cronkhite-Canada 综合征
5. 原发性胃肠恶性淋巴瘤
6. 免疫增生性小肠疾病
（六）吸收不良综合征
1. 成人乳糖酶缺乏症
2. 乳糜泻
3. 热带性脂肪泻
4. Whipple 病
二、胃疾病
三、胰源性腹泻
四、肝、胆道疾病
胆盐性腹泻（ bile acid diarrhea）

表 24-1：慢性腹泻疾病的分类

Ⅱ 全身性疾病	（六）酒精性腹泻
一、内分泌、代谢障碍性疾病	（七）分泌性大肠绒毛状腺瘤
（一）神经内分泌肿瘤	（八）甲状腺髓样癌
1. 类癌综合征	二、尿毒症
2. 胃泌素瘤（卓-艾综合征）	三、糙皮病
3. 血管活性肠肽瘤（Verner-Morrison 综合征）	四、淀粉样变
（二）甲状腺功能亢进症	五、低丙种球蛋白血症
（三）慢性肾上腺皮质功能减退症	六、药源性腹泻
（四）甲状旁腺功能减退症	七、肠易激综合征
（五）糖尿病	八、功能性腹泻

【慢性腹泻的诊断步骤】

慢性腹泻的诊断以病史和体格检查为基础，粪便检查（包括病原体检查）作为常规（可结合血常规及一般生化检查）。诊断未明确时进行结肠镜检查和（或）X 线钡剂造影检查。如仍不明确者则视不同情况进行一些特殊检查以求确诊。当高度怀疑一些有特效疗法的疾病如肠结核、阿米巴肠病等而各种检查无法确诊，最后可进行诊断性治疗试验。

（一）病史和体格检查

重点注意以下方面：

1. 病史和一般资料重点注意

① 年龄、性别；② 接触史、服药史、手术史、家族史和既往病史等；③ 起病情况、演变过程、患病期限。

2. 排便情况

（1）排便规律：

注意排便次数、发生时间、诱发因素。如每天排便十多次甚至数十次，量大和水样的粪便常为分泌性腹泻；排便频繁，但量小甚至只排脓血，常提示结肠的炎症或肿瘤。半夜或清早被便意扰醒者多属器质性疾病，而肠道易激综合征多在起床或餐后排便。腹泻与便秘交替常见于肠结核、肠易激综合征、糖尿病自主神经病变者，亦见于结肠憩室炎、结肠癌。禁食可止泻的常见于渗透性腹泻，如进食麦类食物加重见于乳糜泻，进食牛乳发生者可能为乳糖不耐受症。进食某些食物或使用某些药物诱发者见于变态反应性腹泻。禁食后腹泻仍严重者，见于分泌性腹泻。

（2）粪便的量和性质：

粪便量以分泌性腹泻最大，每天达数升至数十升，小肠炎症和渗透性腹泻次之，结肠炎症量最少，每次甚至只排小量脓血而不含粪质。

粪便性质的改变：如分泌性腹泻为水样便，几如清水；小肠病变为稀烂液体粪；吸收不良综合征时，酸臭糊状便见于糖吸收不良，有油滴糊状便见于脂肪吸收不良，恶臭大便见于蛋白质吸收不良。结肠病变粪便常是糊状甚至成形，炎症时粪便常带脓血，肿瘤可有血便，肠易激综合征时可有大量黏液但无脓血。

（3）腹痛和腹块：

腹痛轻微或缺如常见于分泌性腹泻；腹痛突出的以炎症性腹泻多见。小肠病变的疼痛和压痛位于脐周或右下腹（回肠病变）；左下腹痛多见于结肠病变，直肠受累则多有里急后重。

腹块常是肿瘤或炎症性病变，其部位和性质可提示受累肠段和病变性质。肛门指检应列为常规，在粪便带血时特别重要，约 50% 大肠癌发生在直肠，可被指检发现。

（4）其他伴随的腹部及全身症状和体征：

发热、贫血、消瘦、肝脾大、肛周脓肿和瘘管，与腹泻有关的一些肠外表现如口腔溃疡、关节炎、皮疹等，对鉴别诊断大有帮助。此外，不要忽略非腹部疾患所引起的腹泻，并注意作相应检查。

（二）实验室检查

1. 粪便检查

（1）粪便常规检查：

医师宜亲自观察患者所排的新鲜粪便，肉眼检查其量及性状已如前述。粪便常规检查包括隐血试验及显微镜检查红白细胞、原虫、虫卵、脂肪滴。

（2）粪便培养：

可发现致病菌，对感染性腹泻诊断尤为重要。

值得指出的是，慢性腹泻的病原体有时不易找到，如有怀疑，应作多次检查。如能视情况采取进一步检测手段，如血吸虫卵孵化、阿米巴或血吸虫的血清学检查、肠道厌氧菌培养、真菌培养等，可望有更多“未明原因”腹泻得到病原学的确诊。

2. 血常规和生化检查可了解有无贫血、白细胞增多和糖尿病、尿毒症等，以及了解水、电解质和酸碱平衡情况。

3. 怀疑肠结核要行 PPD 皮试和干扰素-γ 释放试验（T-SPOT-TB）。疑及风湿性疾病相关的肠道病变时行自身免疫抗体的有关检查。

（三）结肠镜、小肠内镜和放射影像学检查

1. 结肠镜检查

结肠镜检查是慢性腹泻鉴别诊断最常用的检查，检查时宜进入回肠末段。通过直接观察结直肠和回肠末段黏膜并结合活检以助诊断。

2. 胶囊内镜或（及）气囊辅助小肠镜

有助于发现小肠病变。胶囊内镜对小肠病变的检出率高，但因不能活检，常不能定性。对发现小肠病变而不能定性者或虽无发现而高度怀疑小肠病变者可行气囊辅助小肠镜检查。

3.CT 小肠成像（CTE）或 MR 小肠成像（MRE）

对显示小肠炎性病变有特殊价值，目前已成为炎症性肠病诊断和鉴别诊断的常规检查。

4.X 线钡餐或（和）钡剂灌肠造影

可观察全胃肠道的功能状态、有无器质性病变，但敏感性低，有条件的医疗机构多以内镜或 CTE/MRE 取代之。

（四）特殊检查

1. 吸收功能检查

各种不同的吸收功能检查用于吸收不良综合征的不同疾病的诊断。这些检查包括粪脂测定、D-木糖吸收试验、胰外分泌功能试验、^{75}Se-牛黄胆酸潴留试验、葡萄糖或乳糖氢呼气试验等。

2. 血浆激素和介质测定

铬粒素 A（chromogranin A，CgA）是目前公认最有价值的胃肠胰神经内分泌肿瘤通用肿瘤标志物，血清或血浆 CgA 升高诊断胃肠胰神经内分泌肿瘤的敏感度和特异度在 70%～100%。对特定的有功能的胃肠胰神经内分泌肿瘤，测定其分泌的激素或介质有确诊价值，如促胃液素（胃泌素瘤）、5-羟色胺（类癌）、血管活性肠肽（VIP 瘤）等。此外，血清甲状腺素测定对甲状腺功能亢进引起的腹泻有诊断价值，降钙素对甲状腺髓样瘤引起的腹泻有参考价值。

3.B 超和 CT

可了解肝、胆、胰等内脏病变。必要时还可辅以超声内镜检查。

4. 磁共振胰胆管成像（MRCP）或逆行胰胆管造影（ERCP）

疑为胆道或胰腺疾病引起的腹泻，必要时可作 ERCP 或 MRCP 检查。

【慢性腹泻的诊断思路】

慢性腹泻的病因相当广泛，有时颇为复杂，其病因的诊断与鉴别诊断首先从临床病史及体检资料入手，以排便情况和粪便检查作为起点，推测腹泻发病机制分类以及腹泻来源于小肠还是大肠，然后按步骤、有重点地进行检查，最终找出病因。

（一）功能性腹泻与器质性腹泻的鉴别

门诊所见的慢性腹泻病例有相当部分为功能性腹泻（最常见为肠易激综合征），临床上有可能根据详细的病史询问和细致的体格检查将这部分功能性腹泻的病例与器质性腹泻作出初步的区分，从而尽快作出诊断，以减轻患者的痛苦和医疗费用。一般而言，年轻患者（< 40 岁）、病史长（> 1 年）而症状常为间歇性，一般状况良好而无体重下降，大便次数增加而总量增加不明显，粪便可带黏液而绝无脓血，多于早晨或餐后排便而无半夜或清早为便意扰醒，则可考虑多为功能性。如大便常规检查阴性，可作出初步临床诊断，必要时进行结肠镜检查则诊断基本确立。对于半夜或清早为便意扰醒，体重下降，腹部压痛明显或有包块，粪便带血或大便常规检查隐血试验阳性者，提示器质性腹泻，应进行彻底检查查明病因。对年龄在 40 岁或以上的慢性腹泻患者，宜常规结肠镜检查以免漏诊结肠癌。

（二）按发病机制进行的腹泻分类

1. 渗透性腹泻是由于肠腔内含有大量不能被吸收的溶质，使肠腔内渗透压升高，大量液体被动进入肠腔而引起腹泻。引起渗透性腹泻的病因可分成两大类：一类是服食不能吸收的溶质，包括某些泻药和其他一些药物，如硫酸镁、乙二醇聚乙烯（PEG）、甘露醇、山梨醇、乳果糖等。另一大类为小肠对糖类吸收不良，见于各种疾病引起的吸收不良综合征［消化和（或）吸收功能障碍］。其中一些疾病是由单一的糖吸收不良所导致的渗透性腹泻，在我国以成人乳糖酶缺乏最为常见。另一些疾病除因糖吸收不良导致渗透性腹泻外，尚伴有脂肪和蛋白吸收不良，临床表现为脂肪泻（粪便含有大量脂肪，呈大容量、腐臭味、浅黄或灰白色稀水样便或糊状便，表面常漂浮油脂层），常伴有多种物质吸收障碍所致的营养不良综合征。渗透性腹泻在临床上的主要特点是禁食后腹泻停止或显著减轻，与脂肪消化、吸收不良有关的疾病有脂肪泻。

2. 分泌性腹泻是由于肠黏膜上皮细胞电解质转运机制障碍，导致胃肠道水和电解质分泌过多或（及）吸收受抑制而引起的腹泻。典型的单纯性分泌性腹泻见于具有分泌促分泌物功能的肿瘤如类癌、胃泌素瘤、血管活性肠肽瘤、甲状腺髓样癌和分泌性直肠或结肠绒毛状腺瘤等。这类腹泻的临床特点是大量水样便，禁食后腹泻不减轻。

3. 炎症性腹泻是由于肠黏膜的炎症、糜烂和溃疡等病变导致炎性渗出物进入肠腔。此时炎症渗出虽占重要地位，但因肠壁组织炎症而导致肠分泌增加、吸收不良和运动加速等病理生理过程在腹泻发病中亦起很大作用。炎症性腹泻是最常见的慢性腹泻，可分为感染性和非感染性两大类。前者包括细菌、病毒、寄生虫、真菌感

染等；后者包括免疫因素、肿瘤、物理化学因素及血管性疾病等引起的肠道炎症病变。这类腹泻的特点是粪便含有渗出液和血。结肠特别是左半结肠病变多有肉眼脓血便：小肠病变渗出物及血均匀地与粪便混在一起，除非有大量渗出或蠕动过快，一般无肉眼脓血，需依靠隐血试验和显微镜检查发现。

4. 运动功能异常性腹泻是由于肠蠕动加快，以致肠腔内水和电解质与肠黏膜接触时间缩短，而影响水分吸收，导致腹泻。肠腔内容量增加可引起反射性肠蠕动加快，因此上述 3 种类型的腹泻发病中亦必然有肠运动功能异常的机制参与。临床上，在腹泻发病机制中肠运动功能增加起主要作用的腹泻主要见于肠易激综合征。某些全身性疾病通过神经体液的因素可引起肠功能紊乱性腹泻，如甲状腺功能亢进、糖尿病性神经病、肾上腺皮质功能减退症等。单纯肠运动功能异常性腹泻的特点是粪便不带渗出物和血，一般表现为大便次数增加而大便总量增加不明显。

临床上根据排便的特点，如是否为大量水样便、是否有脂肪泻、禁食后腹泻是否可减轻、粪便中是否有肉眼或显微镜下脓血便（包括隐血试验）等，有可能大致推测慢性腹泻的发病机制分类，从而缩窄需要鉴别的病因的范围。应当指出，不少腹泻并非由某种单一机制引起，而是多种因素共同作用下发生的，因此对一些复杂病例需要更细致的分析和更深入的检查。

（三）大肠性腹泻与小肠性腹泻的鉴别

可以根据临床表现的特点粗略估计引起腹泻的病变部位可能在大肠还是小肠（表24-2）。结肠镜检查可以肯定或排除大肠的病变，因此对疑为器质性腹泻的患者结肠镜可作为首选检查。

表 24-2: 小肠性腹泻与结肠性腹泻的鉴别要点

	小肠性腹泻	结肠性腹泻
粪便	量常多，烂或稀薄，可含脂肪，黏液少，臭	量少，肉眼可见脓、血
大便次数	3～10 次/日	次数可以更多
腹痛	脐周	下腹部或左下腹
里急后重	无	可有
体重减轻	常见	较少见

根据临床表现及粪便检查，按照上述思路，一般可以初步估计慢性腹泻病因的可能范围，对肠易激综合征或某些具有流行病学特征的感染性腹泻（如慢性阿米巴痢疾、慢性细菌性痢疾和慢性血吸虫病等）则多可作出临床诊断。再进行结肠镜检查，大部分慢性腹泻病例可获病因诊断。小部分病情复杂而诊断有困难的病例，可根据估计的病因范围，选择相应的检查，逐步深入，则绝大部分慢性腹泻病例可获病因诊断。

76 消化系疾病

76.1 肠道疾病

76.1.1 慢性肠道感染性疾病

一、慢性细菌性痢疾

慢性细菌性痢疾是由于急性细菌性痢疾治疗不当演变而成。慢性菌痢可区分为下列三型：① 慢性隐匿型：患者过去有急性菌痢史，已隔两个月以上无症状，但结肠镜检有病理改变或同时大便培养痢疾杆菌阳性。② 慢性迁延型：急性菌痢病情长期迁延不愈。患者有不同程度的腹部症状，如腹痛、腹胀、腹泻，或腹泻与便秘交替出现。大便间歇地或经常地带有黏液或脓血。大便间歇排菌，培养有时阳性，有时阴性。③ 慢性型急性发作：患者在慢性过程中，因某种原因（如受凉、饮食失调）的激惹而急性发作，腹痛与腹泻加重，便脓血，里急后重，可伴有发热，临床表现与急性菌痢相似。

慢性菌痢的诊断主要根据过去急性病史及大便检查的阳性结果。大便外观多为黏液性或脓血样，也有只呈糊样或水样，但镜检仍可发现白细胞。大便培养有特别重要的诊断价值。在结肠镜直视下，从病灶直接采取标本进行培养，会获得较高的阳性率。多次反复的大便培养（一般须连续三次）或在急性发作时进行培养，可提高阳性率。标本愈新鲜愈好。慢性细菌性痢疾大便培养阳性率比急性期明显下降，因而较易漏诊。对慢性腹泻特别是有急性痢疾样发作史，结肠镜检查显示慢性结肠炎的患者，不要轻易下“慢性结肠炎”的诊断，应进行多次大便培养，积极寻找病因。

慢性细菌性痢疾须与慢性阿米巴痢疾鉴别。慢性阿米巴痢疾主要根据大便镜检发现溶组织阿米巴或（及）抗阿米巴治疗的疗效而确定。近年研究发现，部分急性菌痢患者经治愈后，仍会有慢性腹泻症状，但经严格的细菌学检查证实已无痢疾杆菌感染，结肠镜检查亦无肉眼及组织学的病变，此种情况称为感染后肠易激综合征，要注意与慢性细菌性痢疾鉴别。

二、肠结核

肠结核近年已较少见，但绝非罕见。多数患者同时有开放性肺结核，但亦有患者肺结核已痊愈或肺结核病史不明确。本病好发于中青年。临床表现为腹泻、腹痛、右下腹压痛，可有腹块。多伴有发热、盗汗等结核毒血症状。就诊时病程多较长，故体重下降常见。本病腹泻一般每日 2～4 次，粪便呈糊样，一般无肉眼脓血便，但大便常规检查隐血试验多呈阳性。有些患者会出现腹泻与便秘交替，这与病变引起的胃肠功能紊乱有关。肠结肠病变好发于回盲部，结肠镜检查发现主要位于回盲部（回肠末段、回盲瓣、盲肠升结肠）的肠黏膜炎症、溃疡、炎症息肉或肠腔狭窄，结合活检如见干酪样坏死性肉芽肿具确诊意义（但阳性率不高），活检抗酸杆菌染色阳性有助诊断，活检组织结核杆菌聚合酶链反应（TB-PCR）阳性有助诊断。同时行小肠放射影像学检查（CT 小肠成像或 X 线小肠钡剂检查）见病变只局限在回肠末段亦有助诊断。PPD 皮肤试验强阳性有助诊断，干扰素-γ 释放试验（T-SPOT-TB）阴性倾向于排除结核。对中青年患者特别是伴有肺结核，具有典型临床表现和结肠镜检查及小肠放射影像学检查所见，可高度怀疑肠结核；如抗结核治疗（2～4 周）症状明显改善，并于 2～3 个月后肠镜复查病变痊愈或明显好转，可作出肠结核的临床诊断；继续完成正规抗结核疗程，疾病痊愈无复发为临床确诊。对有手术指征者行手术探查，病变肠段或（及）肠系膜淋巴结病理组织学检查发现干酪样坏死性肉芽肿可确诊。

本病主要与克罗恩病鉴别，但有时两者鉴别十分困难。两病的鉴别要点参见第 76.1.2 节克罗恩病的相关内容。肠结核有时还要注意与小肠恶性淋巴瘤以及艾滋病合并肠道感染等疾病鉴别。

三、慢性阿米巴痢疾

阿米巴痢疾发病缓渐，为慢性经过，有复发的倾向。病变较常侵及盲肠与右侧结肠，乙状结肠与降结肠次之。即使在急性发作期，患者的发热、排便次数、里急后重与腹痛的程度也不及细菌性痢疾。细菌性痢疾时，腹部压痛常以左下腹部较著，而阿米巴痢疾时，压痛常以右下腹部较著。两者的大便性状也有所不同，细菌性痢疾常为脓血便或鲜红色的黏液血便，无特别的恶臭；阿米巴痢疾大便色常暗红，有如果酱，如含有崩溃腐败的组织，大便常有特别的恶臭。也应指出，病例中粪便呈糊状而无上述情况者也不少。

阿米巴痢疾的诊断须根据大便镜检发现溶组织阿米巴滋养体或其包囊。在粪便检查应挑选含血、黏液部分，标本应尽快进行检查（新鲜大便），阴性结果时要反复多次检查，采用浓缩法可提高阳性率。如仍为阴性结果，可行结肠镜检查，镜下可见结肠黏膜散在分布的潜行溃疡，溃疡间黏膜正常，在溃疡边缘涂片及活检可见滋养体。如患者临床表现符合阿米巴痢疾，虽大便检查阴性，而抗阿米巴药物治疗有效，也可诊断为此病。此病与慢性菌痢及其他病因慢性结肠炎的鉴别，主要依靠病原体的检出及抗阿米巴疗效佳。

四、慢性血吸虫病

慢性血吸虫病虫卵沉积于肠壁的黏膜和黏膜下层，反复感染和成虫产卵可导致肠壁炎症改变和纤维化。慢性血吸虫病由肠道炎症引起的慢性腹泻，多为每日 2～3 次，间或便中带黏液与血，也可呈腹泻便秘交替。可伴有腹痛。晚期患者可扪及左下腹包块或痉挛性条索状物（乙状结肠肉芽肿形成或纤维化）。肠镜下活动性炎性病变表现为黏膜红肿、糜烂和溃疡；慢性病变表现为颗粒状、结节状、息肉状或肿块状，病变形态缺乏特异性，活动性炎症可与慢性病变共存于同一部位或不同肠段。病变分布部位不一，但以乙状结肠和直肠最为明显。确诊依据找到血吸虫卵，粪便常规检查可检出血吸虫卵，病变黏膜活检或直肠黏膜活检压片显微镜下更易检出虫卵。

晚期血吸虫病也可引起小肠吸收不良，原因可能由于胰腺外分泌功能减退、门脉高压、肠系膜淋巴循环障碍或阻塞所致。

五、肠鞭毛虫病

（一）贾第虫病

又称梨形鞭毛虫病，是蓝伯贾第虫寄生于小肠所致的疾病。患者一般因腹泻稀便而就诊，1/3 病例有轻度腹痛，部分有固定的疼痛部位，可位于腹部任何区域。病程长，个别病例达 30 年。此虫所引起的腹泻一般较轻，大多为稀便或稀水便，往往被忽视而未及时诊断与治疗，尤以小儿为然。误诊为慢性菌痢或慢性阿米巴痢者也有之。急性菌痢或急性阿米巴痢同时合并此虫感染，若不同时进行治疗，大多遗留慢性腹泻而不易治愈。大便涂片镜检见贾第虫滋养体而确诊，大便中通常只有少数脓细胞与红细胞。甲硝唑治疗有特效。此虫引起胆道感染者国内也有报告。

（二）迈氏唇鞭毛虫病

迈氏唇鞭毛虫病和人肠滴虫病都有极高的传染性与致病性，据国内一组病例报告，腹泻、腹痛、腹胀等症状都很顽固。人肠滴虫病国内报告多急性起病，并反复发作，且经久不愈，有时甚至和肠阿米巴病、菌痢难以区别。大便镜检发现此虫而确诊。甲硝唑治疗有效。

六、结肠小袋纤毛虫病

本病皆因与病猪接触而致感染，主要表现为腹痛与稀便，每天数次，带黏液，可混有血液，类似轻型菌痢，大便镜检找到此虫而确诊。结肠镜检可见黏膜小溃疡，多呈圆形或椭圆形，常被覆一层不牢固的白色假膜，拭去假膜即见基底充血与出血。此种假膜为本病所特有，有别于菌痢与阿米巴痢疾。在结肠镜检前不宜清洁灌肠，以免假膜剥落而难于发现。从假膜刮出的黏液作涂片检查，易找到此虫。

七、肠道蠕虫病

重度的钩虫、姜片虫、绦虫、鞭虫、粪类圆线虫等感染，均可引起慢性腹泻、便溏，或伴有腹痛，大便镜检易找到虫卵或幼虫。

八、艾滋病合并肠道感染

艾滋病临床 C 型即 AIDS 期合并肠道机会感染而表现为慢性腹泻，是艾滋病的常见症状。肠道感染的病原体有原虫（常见如隐孢子虫）、病毒（常见如巨细胞病毒、单纯疱疹病毒）、真菌（常见如白念珠菌）、细菌（鸟型分枝杆菌、沙门菌、弯曲菌属）等。病变可在小肠或（及）大肠，腹泻可表现为炎症性腹泻或（及）脂肪泻，结肠镜及 X 线胃肠钡餐检查可见各种病变表现。随着我国艾滋病的不断增加，艾滋病合并肠道感染在我国已有不少报道，诊断的关键是提高对艾滋病的警惕和认识，遇有难以解释的慢性腹泻，特别是伴有不明原因发热、消瘦的患者，要想到艾滋病的可能，询问接触史并及时进行 HIV 病原学检测。

76.1.2 炎症性肠病

目前，临床上普遍使用炎症性肠病（inflammatory bowel disease，IBD）这一名称来表示溃疡性结肠炎和克罗恩病（Crohn 病）。此外，这一概念也包括那些难于区分是溃疡性结肠炎还是克罗恩病的结肠炎，即未确定型结肠炎（indeterminate colitis）。这类疾病发病率有明显的地域差异及种族差异，以北美、北欧白种人最高，亚洲黄种人较低。我国近年发病有明显增加趋势，其中以溃疡性结肠炎较多见。发病高峰年龄为 20～40 岁，亦可见于儿童或老年。

一、溃疡性结肠炎

本病为直肠和结肠的慢性非特异性炎症，病变主要局限在黏膜层，呈从肛端直肠开始向近端扩展的连续性、弥漫性分布。

起病多数缓慢，少数急性起病，偶见急性暴发起病。病程呈慢性经过，多表现为发作期与缓解期交替。腹泻和便血是本病最常见和最突出的症状。大便次数及便血的程度反映病情活动性的轻重。病变限于直肠或直肠乙状结肠患者，除可有便频、便血外，偶尔反有便秘，这是病变引起直肠排空功能障碍所致。常伴腹痛，一般为轻度至中度，多为左下腹或下腹的阵痛。常有里急后重。中、重型患者活动期常有低度至中度发热，重症或

病情持续活动可出现衰弱、消瘦、贫血、低蛋白血症等表现。本病可伴有多种肠外表现，包括关节、皮肤、口腔、眼等。

结肠镜检查是本病诊断与鉴别诊断的最重要手段。应作全结肠及回肠末段检查，直接观察肠黏膜变化，取活组织检查，并确定病变范围。本病病变呈连续性、弥漫性分布，从肛端直肠开始逆行向近端扩展，内镜下所见重要改变有：① 黏膜粗糙呈细颗粒状，弥漫性充血、水肿，血管纹理模糊，质脆、出血，可附有脓性分泌物。② 病变明显处见弥漫性糜烂或多发性浅溃疡。③ 慢性病变见假息肉及桥状黏膜，结肠袋往往变钝或消失。结肠镜下黏膜活检组织学见弥漫性炎症细胞浸润，活动期表现为表面糜烂、溃疡、隐窝炎、隐窝脓肿；慢性期表现为隐窝结构紊乱、杯状细胞减少。

X 线钡剂灌肠检查所见 X 线征主要有：① 黏膜粗乱及（或）颗粒样改变；② 多发性浅溃疡，可有炎症性息肉；③ 肠管缩短、结肠袋消失呈铅管状。因结肠镜检查比 X 线钡剂灌肠检查准确，有条件宜作结肠镜全结肠检查，检查有困难时才辅以钡剂灌肠检查（重型或暴发型病例不宜作钡剂灌肠检查，以免加重病情或诱发中毒性巨结肠）。

溃疡性结肠炎的临床诊断主要基于临床表现、结肠镜检查和活检。具有持续或反复发作腹泻和黏液脓血便，在排除细菌性痢疾、阿米巴痢疾、慢性血吸虫病、肠结核等感染性肠炎及克罗恩病、缺血性肠炎、放射性肠炎等非感染性肠炎基础上，具有上述结肠镜检查重要改变中至少 1 项及黏膜活检组织学所见可以诊断本病。初发病例如临床表现、结肠镜及活检改变不典型者，可列为“疑诊”随访。应强调，本病肠镜所见及活检组织学所见虽有一定特点但均非特异性改变，各种病因均可引起类似的肠道炎症改变，故只有在认真排除各种可能有关的病因后才能作出本病诊断。其中，大便的病原学检查对感染性肠炎的鉴别至关重要，须反复进行。本病与病变局限在结肠的克罗恩病的鉴别详见下文克罗恩病。

二、克罗恩病

本病是一种胃肠道的慢性炎性肉芽肿性疾病。与溃疡性结肠炎不同，其病变可累及全消化道，但以同时累及回肠末段与邻近结肠者为最多见，也可只累及小肠或局限在结肠。病变呈非连续性（节段性或跳跃性）分布，多累及肠壁全层。

起病隐匿、缓渐，慢性病程多呈活动期与缓解期交替。临床主要表现为腹痛、腹泻和体重下降。常伴发热等全身症状。病情发展可出现肠梗阻、瘘管、腹腔脓肿等并发症。可有肛周病变。可伴有多种肠外表现，包括关节、皮肤、口腔、眼等。本病腹泻程度轻重不一，但大多无肉眼血便及里急后重（累及肛门直肠者除外）。

结肠镜是诊断克罗恩病的首选检查方法。结肠镜作全结肠及回肠末段检查。病变呈节段性（非连续性）分布，纵行溃疡和卵石样外观是克罗恩病的主要特征，但不是每例都有此类典型病变。多部位多块活检见非干酪坏死性肉芽肿有助诊断。应同时行小肠检查，因为克罗恩病的病变可以只局限在小肠，再者，如发现小肠和结肠同时存在多处节段性病变有利于克罗恩病的诊断。小肠检查以 CTE/MRE 最常用，必要时辅以胶囊内镜或（及）气囊辅助小肠镜。

克罗恩病的临床诊断需要结合临床、内镜、放射影像学检查及活检进行综合分析。对治疗反应的随访（一般 1 年以上）有助确诊。手术切除肠段以及肠系膜淋巴结的病理大体及组织学检查见克罗恩病典型表现可确立诊断，适用于有手术指征的患者。作出临床诊断之前必须排除各种肠道感染性或非感染性炎症疾病及肠道肿瘤。

病变局限在结肠的结肠型克罗恩病须与溃疡性结肠炎鉴别，鉴别要点是：① 溃疡性结肠炎病变从肛端直肠开始逆行向近端扩展，病变呈连续性和弥漫性，极少数病例可见回肠末段数厘米内黏膜炎症改变但无溃疡形

成。如见直肠不受累的结肠病变、病变肠段间有正常黏膜的肠段（非连续性）、纵行溃疡间有正常黏膜（非弥漫性）则为克罗恩病特征。② 复杂的肛周病变、瘘和腹腔脓肿仅见于克罗恩病。③ 肠腔明显狭窄多见于克罗恩病。④ 活检如见非干酪性肉芽肿支持克罗恩病诊断。然而，即使仔细鉴别，仍有少部分（西方文献报道约10%）结肠 IBD 无论结肠镜及活检组织学所见仍无法肯定分类，对上消化道及小肠进行仔细检查亦未发现病变，此时临床可诊断为 IBD 类型待定（inflammatory bowel disease unclassified，IBDU）。而未定型结肠炎（indeterminate colitis，IC）指结肠切除术后病理检查同时具备克罗恩病及溃疡性结肠炎病理特征者。

在我国，克罗恩病与肠结核的鉴别尤为重要。肠结核与回结肠型克罗恩病鉴别常会相当困难，因为除活检发现干酪样坏死性肉芽肿为肠结核诊断的特异性指标外，两病在临床表现、结肠镜下所见及活检所见常无特征性区别，然干酪样坏死性肉芽肿在活检中的检出率却很低（不超过 1/3）。因此强调，在活检未见干酪样坏死性肉芽肿情况下，鉴别依靠对临床表现、结肠镜下所见及活检进行综合分析。下列表现倾向克罗恩病诊断：肛周病变（尤其是肛瘘/肛周脓肿），疑为克罗恩病的肠外表现如反复发作口腔溃疡、皮肤结节性红斑等，并发瘘管、腹腔脓肿；结肠镜下见典型的纵行溃疡、典型的卵石样外观、病变累及 ≥4 个肠段、病变累及直肠。TSPOT 阴性有利排除肠结核而倾向克罗恩病诊断。下列表现倾向肠结核诊断：伴活动性肺结核，结核菌素试验强阳性；结肠镜下见典型的环形溃疡、回盲瓣口固定开放；活检见肉芽肿数目多、直径大（长径＞ 400μm）、特别是有融合，抗酸染色阳性，TB-PCR 阳性。小肠检查对两病鉴别有帮助，如回结肠病变与近段小肠（末段回肠以近）病变，特别是多节段病变共存，倾向克罗恩病诊断。鉴别仍有困难者，予诊断性抗结核治疗，治疗数周内（2～4 周）症状明显改善，并于 2～3 个月后肠镜复查病变痊愈或明显好转，可作出肠结核的临床诊断。有手术指征者行手术探查，绝大多数肠结核可在病变肠段或（及）肠系膜淋巴结病理组织学检查中发现干酪样坏死性肉芽肿而获确诊。

76.1.3 其他原因的肠炎

一、缺血性结肠炎

缺血性结肠炎是缺血性肠病（参见第 71 节）中最常见的一种类型，专指由结肠缺血所致的结肠病变。以老年人常见，但亦可见于年轻人。一般认为其发病是由结肠局部缺血及再灌流损伤所致。多为一过性的局部血管缺血而难以找到明确病因及血管解剖学的阻塞或狭窄。能发现明确病因者，如肠系膜动脉血栓形成或栓塞、脓毒血症、失血性休克、心力衰竭、结肠扭转等，则往往预后不佳。一些可能与发病有关的危险因素包括：血管炎和一些先天性或获得性凝血障碍疾病、各种药物如可卡因、止泻药、泻药、雌激素、非甾体消炎药、血管收缩剂等、巨细胞病毒或大肠杆菌 O157：H7 感染；一些疾病状态如肠易激综合征、主动脉或冠脉手术、结肠机械梗阻等；长跑运动。病变可累及全大肠任何部位，呈节段性分布。原本血供较差而当发生缺血时侧支循环较难迅速建立的区域为好发部位，如乙状结肠或降结肠；单独累及直肠者少见；单独累及右半结肠者病情凶险，此常为肠系膜上动脉阻塞所致的急性肠系膜缺血的警报，常同时或继而累及小肠（又称“缺血性小肠结肠炎”）。

临床上多急性起病，表现为突然发作的左侧腹痛及便意，24 小时内出现腹泻、血便。体检在病变累及肠段部位有轻至中度压痛。腹痛程度多为轻至中度，便血量一般未到需要紧急输血的程度。病程多呈自限性，可于数天内症状消失。如症状持续超过 2 周者，多提示存在慢性或进展性病变，可发展为瘢痕狭窄及至肠梗阻。“坏疽型缺血性结肠炎”少见但病情重，可并发坏疽和穿孔；呈暴发者罕见，可并发中毒性巨结肠。腹部平片可作为初筛检查，可见指压征。结肠镜检查是诊断该病的重要手段，具确诊意义。应尽早于起病 48 小时内完成检

查，因为之后典型的出血性病变会消失或改变。本病内镜下病变呈节段性分布且病变肠段与正常肠段界限清楚，极少累及直肠。典型者病变具有 3 个演变期：① 急性期，在起病 48 小时内，镜下可见黏膜充血、水肿、黏膜下出血，此期典型病变为出血性结节（相当于 X 线所见的指压征）。② 亚急性期，起病数天至 2 周内，复查内镜见糜烂，或深或浅的溃疡，可呈环周或呈单条纵行，可见坏死渗出物或假息肉等改变；亦可见病变完全消失，黏膜恢复正常。③ 恢复期或慢性期，内镜下黏膜恢复的时间取决于病变的严重程度及演变，一般从起病 1～2 周至数月甚至 6 个月，内镜下病变逐渐改善至消失，此期症状多已消失或明显改善；少数病例可发展为纤维狭窄或慢性结肠炎。活检病理组织学特征性改变为梗死或空壳细胞；支持该病的改变为黏膜及黏膜下出血及毛细血管纤维性血栓形成伴中性粒细胞浸润。但亦常见类似 IBD 的改变，如隐窝脓肿、溃疡、黏膜及黏膜下纤维化等。血管造影无助诊断，因到出现症状时结肠血管已恢复正常。但下列情况除外：病变单独累及右半结肠或无法与急性肠系膜缺血鉴别，此时肠系膜血管造影的目的是及早判断有无肠系膜上动脉阻塞以便及时处理。

本病临床表现及结肠镜所见与炎症性肠病有相似之处，应注意鉴别。老年患者、临床表现为急性起病、先有腹痛继血便；48 小时内内镜检查见节段性病变、出血性结节；病程呈自限性；内镜随访病变呈典型的演变过程；结合活检病理组织学所见，与 IBD 鉴别不难。但在病程中期就诊者常需与初发型 IBD 鉴别。鉴别诊断中年龄是一个重要因素，初发的 IBD 少见于 50 岁以上。缺血性结肠炎节段性分布与克罗恩病（CD）相似，如见纵行溃疡、卵石样外观，结合 CD 的肠外表现和肛周病变则支持 CD；反之自限性临床过程及内镜下病变演变过程支持缺血性结肠炎。黏膜弥漫性充血、水肿、糜烂、溃疡，活检见隐窝脓肿与 UC 相似，但缺血性结肠炎呈节段分布，少见直肠受累，结合自限性临床过程及内镜下病变演变过程可作鉴别。

二、嗜酸性粒细胞性胃肠炎

本病是一种较少见的胃肠疾病，以嗜酸性粒细胞（全部或为主）浸润胃肠道黏膜和黏膜下层，甚至肌层和浆膜层，但大多数情况下无腺体破坏为典型特点。本病临床表现随炎症累及肠壁层次不同而异。仅累及黏膜和黏膜下层时，表现为腹绞痛、恶心、呕吐、腹泻、体重下降；累及肌层时，表现为肠梗阻或幽门梗阻；累及浆膜层时，表现为腹水，腹水中见大量嗜酸性粒细胞。临床上以第一种情况最为常见。外周血嗜酸性粒细胞多增高，但也可在某一病期表现为正常。内镜检查结合活检是确立诊断的重要手段。病变可累及全消化道，多分布广泛而散在，但以胃及上段小肠最常见，一般先行胃镜检查，必要时再作结肠镜及小肠镜检查。内镜下所见无特异性，表现为充血、水肿、糜烂、溃疡、结节等，亦可肉眼正常，多部位（包括镜下病变部位及正常部位）活检甚为重要。本病诊断需符合下列标准：① 有消化系统症状；② 病理证实胃肠道一处或多处组织嗜酸性粒细胞浸润；③ 无胃肠道以外多器官嗜酸性粒细胞浸润，并除外引起肠道嗜酸性粒细胞浸润的其他疾病如寄生虫感染等。本病需特别注意与高嗜酸性粒细胞综合征鉴别，后者外周血嗜酸性粒细胞高达 1.5×10^9 /L，有多器官嗜酸性粒细胞浸润表现。嗜酸性粒细胞肠炎对糖皮质激素治疗常有良好反应，停药后虽可反复，但一般预后良好。

三、显微镜下结肠炎（淋巴细胞性结肠炎和胶原性结肠炎）

显微镜下结肠炎以非血性水样泻、结肠镜下黏膜正常或大致正常、活检病理组织学特征性改变为特点。根据病理组织学特征分为淋巴细胞性结肠炎和胶原性结肠炎。病因未明，可能与免疫因素相关，常见与多种自身免疫性疾病如乳糜泻并存，亦可与炎症性肠病并存。近年西方国家报道本病为慢性腹泻的常见病因，有报道占 10%～20%，平均诊断年龄在 53～67 岁，但亦可见于任何年龄，女多于男。国内对本病尚无系统研究，有报道 613 例慢性腹泻患者中，淋巴细胞性结肠炎和胶原性结肠炎分别占 9.6% 和 4.6%。由于本病临床上与

肠易激综合征和功能性腹泻酷似，因此，对不明原因腹泻，应在结肠镜检查时行全结肠多处活检。显微镜下见100个上皮细胞内有≥20个淋巴细胞浸润可确诊淋巴细胞性结肠炎，见表面上皮层下嗜伊红的基底膜明显增厚（＞10μm，正常＜4μm），van Gieson染色呈红色而刚果红不着色，可确诊胶原性结肠炎。

四、放射性肠炎

盆腔和腹部接受放射治疗时受累肠段可发生一系列病理改变：炎症、溃疡形成、硬化性变、狭窄、坏死。一般情况下，在放射治疗时出现急性症状如腹泻、腹痛等，多数患者在放射治疗停止后急性病变好转，伴随症状亦自行消失。但个别患者可在数月至数年甚至10年（以1年居多）后发病。慢性放射性肠炎有时诊断较困难，特别是放疗后数年才发病者易误认为肿瘤复发或其他肠道疾病。直肠、结肠损害者症状类似溃疡性结肠炎；小肠损害者出现肠梗阻或（及）吸收不良综合征症状。结肠镜下见直肠、结肠黏膜呈颗粒状，色灰白，毛细血管扩张，斑片状溃疡，肠壁增厚，肠腔狭窄，重者坏死穿孔及瘘形成等。小肠病变X线钡剂造影见节段性僵硬及皱襞消失。如能考虑接受放疗史，慢性放射性肠炎诊断一般不难。

五、隐源性多发性溃疡性狭窄性小肠病

隐源性多发性溃疡性狭窄性小肠病（cryptogenic multifocal ulcerous stenosing enteritis, CMUSE）是一种罕见的、病因不明的小肠疾病。病变好发于空肠和近段回肠，以多灶性的局限在黏膜和黏膜下层的浅溃疡及其下的纤维狭窄为特征。临床主要表现为反复发作腹绞痛和不完全性肠梗阻，可伴有发热、关节痛等症状。激素治疗常有良效，但可复发；因狭窄行肠切除术后亦有相当部分患者会复发。气囊辅助小肠镜有助于诊断。

本病诊断必须排除其他可引小肠溃疡的疾病。在与克罗恩病鉴别上，本病无透壁性病变、上皮样肉芽肿、并发瘘、累及结肠（本病亦极少累及回肠末段）、皮肤外表现和肛周病变。还要排除原发性小肠淋巴瘤、免疫增生性小肠疾病、药物（NSAID和化疗等）相关小肠病变、感染性小肠炎、各种病因引起的血管缺血（如血管炎、血栓等）等。

76.1.4 弥漫性结缔组织病的肠道受累

弥漫性结缔组织病可以侵犯全身多脏器，也包括消化道。消化道受累时临床可表现为腹痛、腹泻、血便等症状。内镜或放射影像学检查可见消化道非特异性炎症性病变，如黏膜充血水肿、糜烂和溃疡等。当消化道表现突出时，临床易误诊为炎症性肠病。弥漫性结缔组织病的肠道受累在出现消化道症状时，多同时伴发热、关节痛和（或）肌痛、皮肤损害等全身症状。实验室检查常有酶学升高、尿红细胞和（或）蛋白尿。注意检测免疫球蛋白、补体及自身抗体，一般不难诊断。易累及消化道的弥漫性结缔组织病常见的有系统性红斑狼疮、各种原发性血管炎、白塞病、系统性硬化症、多发性肌炎和皮肌炎、混合性结缔组织病等。

附：白塞病（Behcet's disease）

约10%～15%白塞病累及肠道，肠道白塞病表现为腹痛、腹泻、发热等症状，可出现瘘管形成、肠狭窄、肠出血等并发症。白塞病多见于地中海周边国家、中东和东亚，我国并不少见，因此当肠道病变伴有反复发作痛性口腔溃疡时要警惕白塞病的可能。白塞病并无特异性标记，诊断依靠临床综合分析。国际研究小组于

1990 年制定的诊断标准为：复发性痛性口腔溃疡，加上以下两条：外阴溃疡（包括溃疡瘢痕）；皮肤病变；眼部病变；皮肤针刺试验阳性。该标准未包括肠道病变及其他可能累及器官（神经、心、肺等），疾病初期上述各条亦不一定出现。因此，对疑为肠道白塞病者，除注意全面检查发现上述病变外，还要重点分析肠镜下病变特征。肠道白塞病肠镜下见单个或少数几个溃疡（大多数为单个），典型溃疡呈圆形或椭圆形、深、大、边缘清晰，绝大多数位于回盲部。根据特征性的肠道溃疡形状和分布，结合复发性痛性口腔溃疡，可拟诊肠道白塞病，如有上述全身表现可确诊。

肠道白塞病临床和肠镜下表现与克罗恩病酷似，以下表现倾向克罗恩病：肛周病变，肠道病变呈节段性分布，可同时累及小肠，肠镜下典型病变为纵行溃疡和卵石样外观，活检可见上皮样肉芽肿。但当缺乏上述表现，而又无白塞病的全身表现时，两病鉴别极困难，如见肠道白塞病特征性的肠道溃疡形状和分布，倾向肠道白塞病的诊断，所幸两病治疗原则相似。肠道白塞病还应与肠结核、阿米巴肠病、NSAID 相关肠病鉴别，这些疾病与肠道白塞病肠镜下溃疡有相似，具体鉴别详见各有关章节。

76.1.5 肠肿瘤

一、大肠癌

右半结肠癌腹痛、腹泻常见，可无肉眼血便但大便隐血试验呈阳性。直肠癌和左半结肠癌血便常见，有时可表现为痢疾样腹泻，伴里急后重。国内报道大肠癌占慢性腹泻病因的 1/3，故对慢性腹泻病例应提高对大肠癌的警惕，特别是 40 岁以上（但我国青年大肠癌并不少见）、有大肠癌家族史、有血便或隐血试验阳性者应行常规结肠镜或 X 线钡剂灌肠检查，参见第 65.3 节。

二、幼年性息肉病综合征

参见第 69.3 节。

三、Peutz-Jeghers 综合征

参见第 69.3 节。

四、Cronkhite-Canada 综合征

胃肠道多发性息肉-皮肤色素沉着-秃发-指（趾）甲萎缩综合征由 Cronkhite 和 Canada 于 1955 年首先报道而得名。本病罕见，国内有少数个案报道。胃肠道多发性息肉见于几乎所有病例。息肉分布可遍及整个消化道，以胃、结肠最常见。息肉弥漫分布，大小不等，无蒂或广基，以数十至数百计。组织学改变为炎性增生性、腺瘤性或错构瘤，具有腺体囊状扩张、囊内大量黏液、炎症细胞浸润及间质明显水肿等特征，少部分可发生癌变。临床上绝大多数病例表现为慢性腹泻，可伴腹痛、食欲下降、消瘦等，可因蛋白肠道丢失而发生低蛋白血症。皮肤、毛发、指（趾）甲等外胚层改变通常在腹泻发生数周至数月后出现，但亦有少数病例在腹泻发生前数周、数月甚至数年前已存在。本病多为成年发病，无家族史。诊断依据为胃肠多发性息肉伴皮肤、毛发、指（趾）等外胚层改变。其他胃、肠道多发性息肉病不伴有脱发、指（趾）甲萎缩，而多有遗传性，可与之鉴别。

五、原发性胃肠恶性淋巴瘤

原发性胃肠恶性淋巴瘤临床主要表现为腹痛、发热、腹部包块、间歇性黑便。部分病例可发生腹泻，因肠段广泛浸润时可出现吸收不良综合征而表现为脂肪泻。小肠放射影像学检查和内镜（胶囊内镜和气囊辅助小肠镜）有助于诊断。肿瘤位于回肠末段或结肠者可进行结肠镜检查。确诊需病理组织学证实，参见第 107.3 节。原发性胃肠恶性淋巴瘤须与克罗恩病、肠结核以及其他小肠肿瘤相鉴别。一般情况下，依据影像学所见，结合活检病理，鉴别并不困难。但有一类少见的原发性胃肠 T 或 T/NK 细胞淋巴瘤，临床和内镜与克罗恩病酷似，病变亦可呈多节段分布，1 次甚至数次活检可能找不到淋巴瘤证据，此时常会误诊克罗恩病，国内已有不少报道。如见自然病程不符合克罗恩病，特别是激素治疗过程中仍反复不规则发热者，要考虑到本病可能。反复活检、大块活检，并与病理科专家密切配合是诊断的关键。

六、免疫增生性小肠疾病

免疫增生性小肠疾病（immunoproliferative small intestinal disease，IPSID）早年称地中海淋巴瘤（mediterranean lymphoma），后称 α-重链病（alpha-heavy chain disease），1976 年 WHO 正式命名为免疫增生性小肠疾病。从淋巴瘤分类学角度，本病本质上属于一种特殊类型的小肠黏膜相关淋巴组织淋巴瘤（MALT 淋巴瘤）。本病以小肠黏膜异常增生的淋巴样细胞浸润，伴分泌 α-重链变异蛋白为特征。疾病早期为看似良性的淋巴组织增生性病变，部分病例可为抗生素治疗所逆转；后期最终进展为典型的恶性淋巴瘤。本病多见于地中海盆地和中东国家，亦见于中南部非洲、南美洲、亚洲，均为经济落后、卫生条件差的地区。本病罕见于欧美国家，我国亦少见报道。

本病好发于 15～35 岁，无明显性别差异。疾病呈慢性过程。突出症状为慢性腹泻，开始可为间歇性，后为持续性。多伴体重下降、食欲不振、杵状指（趾）、踝部水肿。可有低热、恶心呕吐、腹痛。病情重、病情进展者表现为吸收不良综合征。晚期可扪及腹部包块。合并肠梗阻或穿孔见于回肠部进展期淋巴瘤。小肠病变可通过放射学或内镜检查发现。病变可累及全小肠，病变多呈连续性、弥漫性分布。X 线小肠钡剂检查见病变段小肠呈弥漫性肠管扩张、肠壁增厚，黏膜皱襞呈邮票边状（postage stamp）。内镜下见黏膜肿胀、结节样隆起、溃疡、马赛克样改变，及至肠壁变硬、活动减弱或消失。血清蛋白电泳或免疫蛋白电泳检出 α-重链蛋白伴尿本周蛋白阴性为本病特征。血清 α-重链蛋白检出率约为 80%，检出率高低可能与本病病期有关，早期高、发展至进展期淋巴瘤时低。病变肠黏膜组织浆细胞或淋巴细胞中的 α-重链变异蛋白均可通过免疫组化检出。病变肠黏膜活检可确诊。本病需与非 IPSID 的其他原发性小肠淋巴瘤鉴别。IPSID 发病有明显地域性，慢性腹泻及吸收不良综合征的症状突出，而腹部包块及肠出血、梗阻或穿孔等并发症以及邻近器官及肠外远处转移较少见且出现较晚。α-重链蛋白的检出，以及病理组织学特点为鉴别的要点。

76.1.6 吸收不良综合征

吸收不良综合征是指由各种疾病所致小肠对营养成分吸收不足而造成的临床症候群。临床上可分为两大类，一类为小肠腔内消化酶缺乏造成营养物质消化不良，因而导致小肠吸收不良。常见病因有各种胰腺疾病导致的胰外分泌功能不足、各种病因引起的胆盐不足及小肠刷状缘酶缺乏。另一类为小肠黏膜异常造成已被消化的营养物质吸收不良或（及）运送异常。原发性的疾病如乳糜泻和热带性脂肪泻，继发性的常见病因为外科手术造成的短肠综合征、各种发生在小肠的广泛浸润性病变如克罗恩病、恶性淋巴瘤、淀粉样变等。虽病因各异，但营养物质吸收不良的临床表现及实验室检查却相似，主要表现为慢性腹泻（渗透性腹泻特点，常为脂肪泻）、体重减轻和低蛋白血症（可因此而发生水肿）、维生素及矿物质缺乏的临床表现（如贫血、口炎、夜盲、代谢性

骨病等）。本节重点介绍原发性的吸收不良综合征。导致继发性吸收不良综合征的疾病多有自身的临床特点可资鉴别，可详见本章其他部分。

一、成人乳糖酶缺乏症

成人乳糖酶缺乏症是最常见的选择性碳水化合物吸收不良疾病，又称成人乳糖不耐受症。一般人在儿童期之后乳糖酶活性减低，但一般仍可消化相当量的乳糖，但有些成人（特别是亚洲人）乳糖酶活性减低非常明显，以致小量的乳糖亦不能消化。据国内文献报道，对汉族成人应用 50g、25g、12.5g 乳糖作负荷进行氢呼气试验，乳糖吸收不良（氢呼气试验阳性）发生率分别为 100%、86.4% 和 59.1%，而乳糖不耐受（出现相关症状）发生率分别为 100%、77.3% 和 36.4%。本病临床表现为进食牛奶或乳制品后出现腹泻、腹胀、肠鸣、排气，大便呈糊状或水样、多泡沫、酸臭。本病避免牛奶及乳制品饮食症状即消失，故诊断不难，关键是病史询问。乳糖氢呼气试验有助诊断。

二、乳糜泻（celiac sprue，celiac disease）

又称非热带性脂肪泻、麦胶敏感性肠病。本病在欧美国家不少见，但在我国罕见报道，可能与认识不够有关。本病属原发性吸收不良，病因目前认为是在某些具有未知遗传因素的患者，进食含麦胶的食物后，诱发免疫异常相关的小肠黏膜病变。内镜下见十二指肠、小肠黏膜次全或完全萎缩。病理组织学特征为绒毛完全失去正常结构而变平，隐窝加深并开口在平坦的黏膜表面，固有层大量浆细胞和淋巴细胞浸润。临床表现为慢性腹泻（典型病例呈脂肪泻）、体重下降及各种维生素缺乏的表现。病情轻重不一，轻者腹泻可不明显而仅表现为乏力、贫血、骨痛和不明原因体重下降，容易漏诊。24 小时粪脂测定及 D-木糖吸收试验可确定有小肠吸收不良。小肠镜检查及活检病理组织学特征性改变，结合无麦胶饮食（不含麦类，可食米、玉米和大豆）后症状缓解（一般 1～2 周，少数较慢）可确诊。血清学检查（抗麦胶蛋白 IgG、IgA 抗体）诊断敏感性高但特异性不高，可应用于流行病学筛查。

三、热带性脂肪泻（tropical sprue）

热带性脂肪泻是一种原因未明的原发性吸收不良。见于热带地区，当地居民、外来游客或移民均可发生。呈地区性发病、季节性流行、广谱抗生素有效的特点。临床表现为慢性腹泻、体重下降、贫血和口炎等。巨细胞性贫血常见。X 线钡餐、内镜及活检见有病变但缺乏特异性。近年研究认为病因可能与能产生毒素的大肠类细菌小肠污染有关。本病对广谱抗生素加口服叶酸及维生素 B_{12} 注射治疗反应良好，一般预后佳。治愈后移居温带不复发，但居住于热带流行区仍可复发。我国至今尚未见本病的正式病例报道。

四、Whipple 病

Whipple 病是一种罕见的全身性疾病，主要侵犯小肠，病理特征为小肠黏膜内有含糖蛋白颗粒的巨噬细胞浸润，其中含有革兰氏染色阳性而抗酸染色阴性的小棒状杆菌。患者多为 40～60 岁的男性，临床上突出表现为以脂肪泻为特点的吸收不良综合征，可伴有发热和多发性关节炎，肺、心脏、中枢神经系统均可受累。十二指肠和空肠受累多见，内镜和 X 线钡餐检查可见病变但缺乏特异性。诊断依靠小肠（最好在十二指肠与空肠交界处）黏膜活检，切片见固有层有大量 PAS 阳性的巨噬细胞浸润，伴淋巴管扩张；电镜下见巨噬细胞内

有小棒状杆菌。抗革兰氏阳性菌抗生素治疗可使腹泻和吸收不良症状在 2～4 周内缓解。该病至今国内只见 1 例报道。

76.2 胃疾病

引起慢性腹泻的胃疾病主要见于胃切除术后（尤其是 BillrothⅡ 术式者）引起的吸收不良，常表现为轻度脂肪泻。可能与下列原因有关：① 十二指肠被搁置则胃内容物直接进入空肠，十二指肠内无胃酸刺激释放促胰液素和胆囊收缩素，导致胰外分泌功能不足；② 可能存在输入袢内肠内容物淤滞，使近段小肠内细菌过度生长，进而引起胆盐代谢异常；③ 胃储存功能丧失，食糜在胃肠通过时间加快。这类患者常伴铁和钙吸收不良，而表现为贫血和代谢性骨病。

76.3 胰源性腹泻

胰源性腹泻是指由于胰腺外分泌功能不足而引起的吸收不良综合征，是吸收不良综合征的最常见病因之一。引起胰腺外分泌功能不足的疾病见于慢性胰腺炎、胰腺癌晚期、胰腺的其他疾病（如胰腺囊性纤维化、胰腺淀粉样变等）、胰腺切除术后。胰源性腹泻的诊断依据：① 脂肪泻与肉质泻（大便常规检查及粪脂测定可证实）；②D-木糖吸收试验正常而胰外分泌功能试验异常，胰外分泌功能试验常用的有胰功肽（BT-PABA）试验、Lundh 试验、促胰液素刺激试验等；③ 临床表现结合腹部平片、B 超、ERCP 或 MRCP、CT、超声内镜等检查发现胰腺原发疾病；④ 胰酶替代治疗有效。

76.4 肝、胆道疾病

各种严重肝脏疾病及各种病因引起的重度胆汁淤积性黄疸，可因胆汁生成减少或排泄不畅造成肠腔内胆盐不足，使脂肪消化吸收发生障碍，从而发生脂肪泻。肝硬化失代偿期可有不同程度腹泻，可能主要与门脉高压造成胃肠道淤血，而影响胃肠道消化吸收功能及动力障碍有关。

附：胆盐性腹泻（bile acid diarrhea）

事实上由于胆盐不足而引起的慢性腹泻和吸收不良综合征更常见于肠道而不是胆道的疾病。

（一）回肠功能不全

回肠功能不全广泛的回肠病变或回肠切除术，尤当涉及回肠末段时，失去了胆盐的正常吸收部位，胆盐的肝肠循环减少，上段小肠胆盐浓度不足而导致脂肪消化吸收不良。加之，未被吸收的多量胆盐和脂肪酸进入结肠而刺激结肠分泌，从而发生脂肪泻。^{75}Se-牛黄胆酸潴留试验有助了解回肠功能不全所致的胆盐吸收障碍。

（二）小肠细菌过度生长

小肠细菌过度生长由于肠道结构异常（如小肠多发性憩室、盲袢）、肠动力障碍（如硬皮病、糖尿病）或进入小肠细菌增多（如空肠-结肠瘘）等原因，细菌在小肠内过度生长，可造成以胆盐代谢障碍为主要机制的脂

肪和维生素 B_{12} 吸收不良及脂肪泻。其机制有：① 小肠内细菌分解结合胆酸为游离胆酸，后者能在小肠上段被吸收，且对微胶粒形成作用差，因此微胶粒形成减少而致脂肪吸收不良；② 小肠内细菌作用而产生胆盐及脂肪酸的细菌代谢产物刺激肠黏膜分泌；③ 肠内细菌和内因子竞争与维生素 B_{12} 结合。去除病因或（及）抗生素治疗可使症状明显缓解。葡萄糖氢呼气试验有助小肠细菌过度生长的诊断。

77 全身性疾病

77.1 内分泌、代谢障碍性疾病

一、神经内分泌肿瘤

神经内分泌肿瘤（neuroendocrine neoplasm，NEN）起源于具有胺前体摄取与脱羧能力的神经内分泌细胞，具很高异质性，其中以存在于消化道和胰腺的神经内分泌细胞瘤为最常见，称胃肠胰神经内分泌肿瘤（GEP-NEN）。GEP-NEN 分为无功能及有功能两大类。有功能的 NEN 瘤细胞产生大量肽类和胺类激素或介质，通过促进胃肠道分泌或（及）肠蠕动的作用，而引起腹泻。

铬粒素 A（chromogranin A，CgA）存在于大部分 GEP-NEN 细胞的大分泌颗粒基质中，与肽类或胺类激素共同释放，是目前公认最有价值的 GEPNEN 通用肿瘤标志物。血清或血浆 CgA 升高诊断 GEP-NEN 的敏感度和特异度均在 70%～100% 之间。针对不同类型 GEP-NEN 还可通过检测血清或血浆中其分泌的特定激素或激素前体来诊断。影像学检查则是协助诊断和肿瘤定位诊断的重要方法。包括内镜、超声内镜、超声、CT、MRI、SST 受体显像（somatostatin receptor scintigraphy，SRS）、正电子发射体层摄影术（PET）等。

（一）类癌综合征

类癌是发生在消化道和呼吸道的一种内分泌肿瘤，也可发生于胰腺、卵巢或睾丸等其他部位，以位于阑尾、直肠和末段回肠为多见。当出现一系列独特的全身症状和体征时称类癌综合征，往往是类癌的晚期表现，多已有肝转移（呼吸道、卵巢或睾丸类癌未转移亦偶有见之）。类癌综合征时因血中 5-羟色胺增加，引起肠蠕动亢进及分泌增加而发生腹泻。腹泻常为类癌综合征的首发表现，见于约 3/4 病例，多呈水样泻，伴有发作性肠鸣和腹部绞痛。另一个主要体征是皮肤阵发性潮红，见于绝大多数病例，多发生于上半身，以面部为主，呈红色乃至紫红色，可伴有皮肤灼热感，通常持续数秒至数分钟。长期反复发作可在面部颧骨区遗留毛细血管扩张。静脉注射微量（5～10μg）肾上腺素可激发阵发性潮红，有助诊断。类癌综合征的其他表现包括发作性哮喘、右心纤维性心内膜炎等，见于少部分患者。典型类癌综合征不难诊断，24 小时尿 5-羟吲哚乙酸（5-HIAA）排量明显增高具有诊断意义，该试验特异性高，但少部分患者可正常（此时测血 5-羟色胺仍增高）。通过各种影像学检查找寻原发病灶及肝转移瘤的证据，病理组织学检查可获确诊。

（二）胃泌素瘤（卓-艾综合征）

腹泻是本病的第二个常见症状，国外报道见于约 1/3 病例（但国内仅见个案报道），少数患者可为首发症状。大便可为水样泻或脂肪泻。腹泻主要原因是大量胃酸进入肠腔，超过小肠的吸收能力。另外，大量胃酸进

入十二指肠超过碳酸氢盐的中和能力，十二指肠及上段空肠低 pH 值导致胰脂酶和胰蛋白酶失活，引起类似胰外分泌功能不足的脂肪泻。本病同时有多发性、顽固性消化性溃疡。BAO > 15mmol/L 及血清促胃液素> 200pg/ml，具有诊断价值，参见第 81.2 节。

（三）血管活性肠肽瘤（Verner-Morrison 综合征）

本综合征以大量水样泻（故又称胰性霍乱）、低血钾、无胃酸或低胃酸为特征，故又称 WDHA（watery diarrhea-hypokalemia-achlorhydria)综合征。是胰腺 D1 细胞增生或肿瘤,产生血管活性肠肽(VIP),所导致的典型分泌性腹泻。手术切除增生或肿瘤后可以治愈。该综合征国内有多篇个案报道。

二、甲状腺功能亢进症

甲状腺功能亢进症引起的轻度腹泻比较常见，通常不伴有肠痉挛性痛，大便消化也无明显障碍。仅个别病例以较严重的腹泻为主诉。这时甲状腺功能亢进的常见症状与体征可不明显，患者可表现为淡漠型甲状腺功能亢进症，高度疲乏与衰弱，偶尔无明显甲状腺肿大，可致漏诊。患者极似晚期癌或其他原因所致的恶病质，如不及时确诊与治疗，预后不良。

三、慢性肾上腺皮质功能减退症

慢性肾上腺皮质功能减退症起病常为隐袭性，且不少以原因未明的胃肠道症状，如食欲减退、腹痛、腹泻为首发症状。正常的胃肠蠕动在一定程度上与肾上腺皮质功能有关，但两者的关系仍未完全明了。如患者有原因未明的腹泻，特别是伴有衰弱感与神经衰弱症状时，应考虑此病的可能性。细致检查口腔黏膜与皮肤，多可发现色素沉着，或皮肤黝黑，与常人不同，常提示本病的诊断线索，可用相应的特殊内分泌实验室检验加以证实（参见第 37 节）。

四、甲状旁腺功能减退症

甲状旁腺功能减退症有时可并发腹泻，推测其原因可能与低钙血症所致的神经-肌肉应激性增高有关。腹泻伴有低钙血症还可见于吸收不良综合征与各种原因的脂肪泻。此外，甲状旁腺功能减退症本身也可引起脂肪泻；另一方面，又可引起类似吸收不良综合征的小肠 X 线征，而不伴有脂肪泻。

五、糖尿病

糖尿病所致的内脏自主神经变性可引起顽固的水样腹泻，有时为脂肪泻。神经损害可导致肠蠕动失常，肠蠕动失常又可造成肠内细菌过度生长而致消化吸收功能不良，以及胰外分泌功能不足均可能参与发病机制。

六、酒精性腹泻

饮酒后引起短暂的腹泻很常见。长期酗酒者可经常反复出现持续数天至数周的严重水样泻，其原因尚未明了。

七、分泌性大肠绒毛状腺瘤

大的直肠或乙状结肠绒毛状腺瘤可引起严重的水样泻。这种腹泻属分泌性腹泻，据研究水样泻可能与肿瘤分泌前列腺素有关。

八、甲状腺髓样癌

甲状腺髓样癌是起源于甲状腺 C 细胞或滤泡旁细胞的肿瘤，约 70%～80% 属非遗传性或散发性，其余属遗传性。后者近半数可为多发性内分泌性肿瘤综合征（MEN2 型）的一部分而与甲状旁腺功能亢进及嗜铬细胞瘤共存。部分患者可发生腹泻，可能与肿瘤分泌多种促肠道分泌介质如前列腺素、VIP、5-羟色胺等介质有关。

77.2 尿毒症

尿毒症时的腹泻主要由于尿毒症性结肠炎。大便每天三数次，水样或糊样，不伴有肠绞痛。如伴肠绞痛，多由于继发感染。

77.3 糙皮病

糙皮病是由于食物中缺乏烟酸所引起，在国内发病率很低。其主要临床表现是皮炎、消化系症状与神经系症状，但三者出现的程序并无一定的规律。消化系症状主要是舌炎与肠炎。舌炎出现较早，舌尖乳头充血、红肿，后期舌乳头萎缩，舌面变为平滑，外观如生牛肉样。腹泻往往伴有腹胀、腹痛，大便水样并有恶臭，通常每天数次，有时呈脂肪泻。严重者每天排便数十次。半数患者胃酸减少或缺乏。常有不同程度的贫血。皮炎常出现于身体裸露部位，常呈两侧对称性分布。精神神经症状轻者与神经衰弱相似，重症者出现精神失常。X 线钡餐检查可发现小肠功能与黏膜形态的改变，与乳糜泻的表现相似。

糙皮病的诊断主要根据：① 长期进食缺少烟酸的食物，国外报告多见于以玉米为主食的地区；② 上述的症状与体征；③ 除外其他原因的慢性腹泻，特别是各种原因引起的吸收不良综合征；④ 及时给予大量烟酰胺与改善饮食后症状缓解。

77.4 淀粉样变

淀粉样变是全身性疾病，消化系受累常见，可发生腹泻，多为脂肪泻。小肠壁浸润引起的吸收不良及胰腺淀粉样变引起的胰外分泌功能不足所导致的消化不良均可能参与发病。

77.5 低丙种球蛋白血症

约 20% 的低丙种球蛋白血症（先天性或获得性的）并发脂肪泻。脂肪泻的发病机制未明，可能与小肠内反复感染有关。广谱抗生素的疗效不显著。定期注射丙种球蛋白可使病情改善。

77.6 药源性腹泻

很多临床用药可通过不同机制而引起腹泻，如各种泻药（包括一些含泻药成分的减肥药）、抗生素（如林可霉素、克林霉素、新霉素等）、降压药（如利血平、胍乙啶等）、肝性脑病用药（如乳果糖、乳山梨醇等）。药物引起的医源性腹泻临床并不少见，注意病史询问及停药后症状缓解有助识别。

77.7 肠易激综合征

肠易激综合征（IBS）是一种以腹痛或腹部不适伴排便习惯改变为特征的功能性肠病，临床相当常见。根据排便习惯改变情况，临床上分为腹泻为主型、便秘为主型和腹泻便秘交替型 3 型，我国患者以腹泻为主型多见。腹泻为主型患者表现为腹痛或腹部不适伴有腹泻，大便一般每日 3～5 次左右，个别严重时次数可更多，大便多呈稀糊状，也可为成形软便或稀水样。多于早晨或餐后排便而无半夜或清早为便意扰醒。有时腹泻可与便秘交替出现。大便常带有黏液，部分患者粪质少而黏液量很多，但绝无脓血。常有腹胀。相当部分患者有失眠、焦虑、抑郁、头昏、头痛等精神症状。

我国建议对肠易激综合征的诊断采用目前国际通用的罗马 III 诊断标准，即反复发作的腹痛或腹部不适，诊断前症状出现至少 6 个月，且近 3 个月内每月至少发作 3 天，伴有以下 2 项或 2 项以上：① 排便后症状改善；② 发作时伴有排便频率改变；③ 发作时伴有粪便性状（外观）改变。在排除器质性疾病后，可建立 IBS 的诊断。

IBS 的诊断主要依靠详细病史询问及体格检查。对年龄在 40 岁以下，一般状况良好，无发热、体重下降、便血或黑粪、贫血、腹部包块等情况，符合上述 IBS 诊断标准，粪便常规及病原体检查阴性者，可作出 IBS 的临床诊断。必要时可行结肠镜检查或钡剂灌肠 X 线检查排除结肠器质性疾病。但对年龄在 40 岁或以上，或有大肠癌家族史的初诊患者，即使 IBS 症状典型，仍以常规结肠镜检查为宜，以免漏诊大肠癌。

77.8 功能性腹泻

按照罗马 III 提出的定义，长期持续或反复排稀烂或水样便而不伴有腹痛或腹部不适，排除器质性病变，称为功能性腹泻。事实上，临床上很难界别功能性腹泻与腹泻型 IBS，因为腹泻时总会伴有不同程度的腹部不适，而且两者的治疗原则基本相同。临床上值得注意的是，对长期持续排稀烂或水样便而无典型 IBS 症状的患者下“功能性腹泻”诊断时一定要慎重，注意排除药物性腹泻、食物过敏、显微镜下结肠炎、各种病因的吸收不良综合征（如乳糖酶缺乏症、胰腺外分泌功能不全等）以及各种全身性疾病引起的腹泻。

参考文献

1. 施作榕，等. 慢性腹泻的病因探讨——附 433 例分析. 中华内科杂志，1986，25：165
2. 欧阳钦. 对腹泻病因构成比例变迁及对策浅议. 中华内科杂志，1998，37：5
3. 中华医学会上海分会内科学分会. 关于慢性细菌性痢疾问题的座谈. 中华内科杂志，1966，14：424
4. 向居正，等. 慢性迁延型菌痢鉴别诊断的一些经验. 中华内科杂志，1965，13：605

5. 苏州医学院第一附属医院. 血吸虫病性大肠肉芽肿的临床与病理研究（附 229 例分析）. 中华医学杂志，1977，57：623

6. 徐家裕，等. 晚期血吸虫病的小肠吸收不良. 中华内科杂志，1965，13（8）：686

7.Cao J，Liu WJ，Xu XY，et al.Endoscopic findings and clinicopathologic characteristics of colonic schistosomiasis：A report of 46cases.World J Gastroenterol，2010，16（6）：723-727

8. 桂承礼，等. 蓝氏贾第鞭毛虫病 15 例报告. 中华内科杂志，1965，13：438

9. 陈继烈，等. 蓝氏贾第鞭毛虫病 579 例临床分析. 中华内科杂志，1964，12：874

10. 高学敏，等. 蓝氏贾第鞭毛虫感染 150 例临床分析. 中华内科杂志，1983，22：476

11. 李毅宏，等. 人毛滴虫病 21 例临床分析. 新医学，1975，6（11）：516

12. 黄金森，等. 乙状结肠镜观察结肠小袋纤毛虫病一例报告. 中华内科杂志，1965，13：1003

13. 山东省莒县人民医院. 结肠小袋纤毛虫病一例报告. 中华内科杂志，1966，14：39

14. 武力力，等. 结肠小袋纤毛虫病一例. 中华内科杂志，1992，31：710

15. 何登贤，等. 粪类圆线虫病 72 例报告. 中华内科杂志，1981，20（4）：211

16. 中华医学会消化病学分会炎症性肠病学组. 炎症性肠病诊断与治疗的共识意见（2012 年，广州）. 中华内科杂志，2012，51（10）：818-831

17. 潘国宗，等. 克隆氏病 Ⅰ.60 例临床分析. 中华内科杂志，1980，19：428

18. 刘彤华，等. 克隆氏病 Ⅲ. 克隆氏病与肠结核的鉴别诊断. 中华内科杂志，1981，20：211

19. 何瑶,等. 回结肠克罗恩病与肠结核临床及内镜特征比较. 中华消化内镜杂志,2012,29(6):325-328

20.Brandt LJ，Boley SJ.AGA technical review on intestinal ischemia.Gastroenterology，2000，118（5）：954-968

21.Feuerstadt P，Brandt LJ.Colon ischemia：Recent insights and advances.Curr Gastroenterol Rep，2010，12：383-390

22.Brandt LJ，Feuerstadt P，Blaszka MC.Anatomic patterns，patient characteristics，and clinical outcomes in ischemic colitis：a study of 313cases supported by histology.Am J Gastroenterol，2010，105：2245-2252

23. 王礼建，等. 嗜酸细胞性胃肠炎与高嗜酸性粒细胞综合征. 中华消化杂志，2003，23（8）：455

24. 肖文斌，等. 嗜酸细胞性胃肠炎的诊断和治疗. 中华消化内镜杂志，2002，19（3）：145

25. 段丽萍，等. 嗜酸细胞性胃肠炎的临床多样性. 中华消化杂志，2001，21（1）：32

26.Brown WR, Tayal S.Microscopic colitis.Journal of Digestive Diseases, 2013, 14: 277-281

27.Münch A, Aust D, Bohr J, et al.Microscopic colitis: Current status, present and future challenges.Statements of the European Microscopic Colitis Group.Journal of Crohn's and Colitis，2012，6：932-945

28.Gu HX，Zhi FC，Hang Y，et al.Microscopic colitis in patients with chronic diarrhea and normal colonoscopy findings in Southern China.Int J Colorectal Dis，2012，27（9）：1167-1173

29. 李宁. 放射性肠炎. 中国实用外科杂志，2001，21（12）：712

30. 项平，等. 肠镜对放射性直肠炎的诊断分析——附 16 例报告. 中国内镜杂志，2002，8（1）：98

31. 武希润，等.Cronkhite-Canada 综合征国内文献复习. 中华内科杂志，2005，44（5）：387

32.Freeman HJ.Multifocal stenosing ulceration of the small intestine.World J Gastroenterol，2009，15（39）：4883-4885

33.Grigg EL，Kane S and Katz S.Mimicry and Deception in inflammatory bowel disease and intestinal Behcet's disease.Gastroenterology & Hepatology，2012，8（2）：103-112

34.Cheon JH，Kim ES，Shin SJ，et al.Development and validation of novel diagnostic criteria for intestinal Behcet's disease in Korean patients with ileocolonic ulcers.Am J Gastroenterol，2009，104：2492-2499

35. 邹宁，等. 克罗恩病与原发性肠道淋巴瘤临床表现的异同. 中华消化杂志，2006，26（6）：364-367

36.Salem PA，Estephan FE.Immunoproliferative small intestinal disease：current concepts.Cancer J，2005，11：374-382

37. 贝濂，等. 乳糖酶缺乏. 中华内科杂志，1990，29：752

38. 黄辉德，等. 应用氢呼气试验对乳糖酶缺乏的研究. 中国医学影像技术，1998，14（3）：208

39. 王年生，等.Whippl 病一例报告. 中华消化杂志，1982，2（1）：26

40. 陈旻湖，陈洁. 胃肠胰神经内分泌肿瘤诊治新进展. 中华消化杂志，2011，31（8）：505-508

41. 胡益群，等. 不同类型类癌的临床分析和比较. 中华内科杂志，2004，43（12）：900-902

42. 朱预，等. 胃泌素瘤——北京协和医院 22 例经验. 中华肝胆外科杂志，2004，10（4）：217

43. 冯子坛，等. 以长期腹泻为特征的胃泌素瘤. 临床误诊误治，2001，14（1）：76

44. 徐家裕，等. 胰性霍乱一例报告. 上海医学，1979，2（3）：40

45. 刘春英，等. 血管活性肠肽瘤一例. 中华消化杂志，1998，18（4）：203

46. 白宏伟，等. 血管活性肠肽瘤一例. 中华外科杂志，1999，37（3）：134

47. 郭剑峰，等. 甲状腺髓样癌 33 例临床分析. 中山大学学报（医学科学版），2004，25（38）：333

48. 中华医学会消化病学分会胃肠动力学组. 肠易激综合征诊断和治疗的共识意见（2007，长沙）. 中华消化杂志，2008，28（1）：38-40

第二十五章　急性腹痛

急性腹痛是常见的临床症状。引起急性腹痛的原因，可分为两类：① 由于腹内脏器病变所致者；② 由于腹外脏器或全身性病变所致者。由于腹内脏器病变所致者，又可再分为器质性与功能性两组。前者包括脏器的炎症、穿孔、破裂、梗阻、套叠、扭转、绞窄等，其中有外科情况者临床上称之为“急腹症”。引起急性腹痛的疾病很多，其共同特点是发病急、变化快和病情重。本章所讨论的以内科临床医生需要了解的知识为范围。

急性腹痛疾病的诊断流程一般可分为两个步骤：

1. 迅速作细致的病史询问、体格检查和有选择地作一些必要的辅助检查。

2. 综合全面材料进行分析，确定病变的部位、性质和病因，作为治疗的依据。

急性腹痛的病因及其临床表现虽错综复杂，但下列的一些特点和规律，可有助于鉴别诊断：

【问诊】

（一）急性腹痛与发病年龄、性别、婚否、职业的关系

如肠套叠、嵌顿性腹股沟疝、蛔虫性肠梗阻、胆道蛔虫病等以幼年期多见，尤其多见于农村儿童；急性阑尾炎、急性胰腺炎、胃十二指肠溃疡急性穿孔以青壮年多见；胆囊炎、胆石症、消化系统恶性肿瘤以中、老年人多见。卵巢囊肿扭转、急性输卵管炎是女性疾病。异位妊娠破裂发生于有性生活史的生育期女性。重金属（铅、砷等）中毒性腹痛有长期的或过量重金属接触史。

（二）既往病史和起病诱因

胃十二指肠溃疡穿孔常有慢性上腹痛史，胆绞痛、肾绞痛等常可追溯以往有类似发作的病史。胆道蛔虫病与蛔虫性肠梗阻患者常有排蛔虫或吐蛔虫史。急性肠套叠常与突然改变饮食有关。胃十二指肠溃疡穿孔、急性胰腺炎、急性胃扩张，常因暴饮暴食而激发。胆绞痛往往见于进食肥腻食物（尤其是用油煎炸的）后发作。急性缺血性肠病常见于高血压、糖尿病患者。既往有腹部手术史或结核性腹膜炎史者须考虑机械性肠梗阻的诊断。功能性胃肠疾病患者常有饮食不节、精神紧张、情绪不稳、工作压力大、失眠等诱因。

（三）急性腹痛的部位

有些急性腹痛的患者就诊时常能明确指出腹痛的部位。最先出现腹痛的部位大多数是病变的所在，如胃十二指肠溃疡穿孔、胆囊炎、胆石症、胆道蛔虫病等。为了临床鉴别诊断的需要，将急性腹痛部位与疾病的关

系分八个腹部分区（图25-1，表25-1），以供参考。在临床上，发现腹痛部位与疾病的关系不明显者不少，如急性阑尾炎开始时疼痛在中上腹部或脐周围，以后才转移到右下腹（但值得注意的是，其他疾病引起的腹痛也可表现为转移性腹痛）；网膜、回肠下段等器官同受第十胸神经节支配，这些器官发生炎症等病变时，疼痛最初部位不确定或在中上腹部或脐周，以后才局限于发炎器官的所在部位。固定性压痛对确定病变部位更有重要意义，如阑尾绞痛位于阑尾压痛点（麦氏点），即使阑尾炎发病初期，腹痛表现为上腹痛，但固定压痛点仍以右下腹麦氏点最为明显。胆绞痛位于右上腹胆囊区，向右侧背部放射；肾绞痛位于肾区，沿输尿管向外阴部放射；小肠绞痛常位于脐周；大肠绞痛常位于下腹部（图25-2）。还应注意的是有些疾病虽然表现为急性腹痛，而病变却在腹外器官，如大叶性肺炎、胸膜炎、气胸、急性心肌梗死、急性心包炎等。

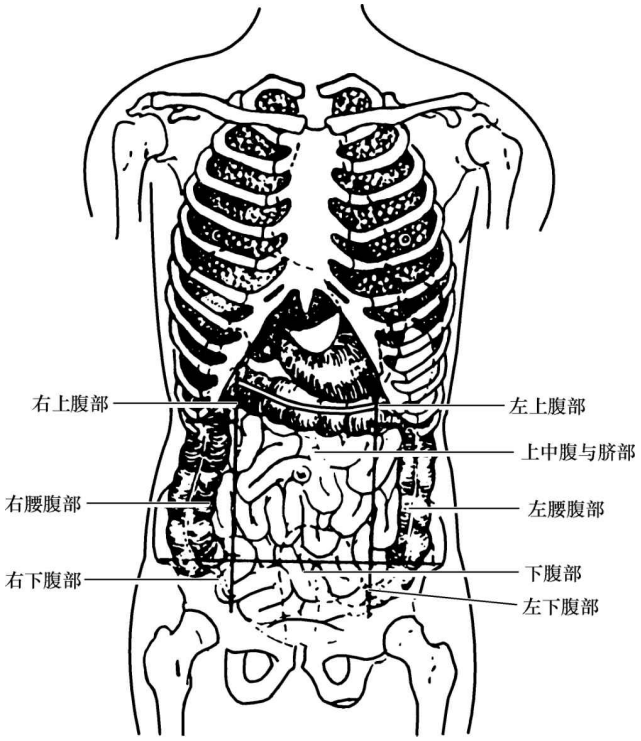


图 25-1: 腹部分区示意图

（四）急性腹痛的时间、性质与程度等

胃十二指肠溃疡穿孔多在冬、春季节病情恶化之际，突然发生剧烈的刀割样、烧灼样、持续性中上腹疼痛，常被迫静卧以减轻疼痛。夜间中上腹疼痛，尤其向腰背部放射者，要注意胰腺疾病可能；胆绞痛、肾绞痛与肠绞痛是逐渐加剧，迅速达到高峰，疼痛极其剧烈，患者常辗转不安、呻吟、冷汗淋漓，持续若干时间后而逐渐缓解；疼痛常为间歇性，肠绞痛往往持续数分钟，肾绞痛与胆绞痛持续 1/2～1 小时或以上方能缓解。阵发性钻顶样疼痛是胆道、胰管或阑尾蛔虫梗阻的特征。持续性急性腹痛多是腹腔内炎症性疾病，如急性阑尾炎、急性胰腺炎、急性腹膜炎等。结肠与小肠急性炎症时也常发生绞痛，但往往伴有腹泻。在持续性疼痛的基础上阵发性加剧，多表示伴有梗阻，如胆道结石合并感染。

表 25-1：急性腹痛部位与疾病的关系

急性腹痛的部位	腹内病变	腹外病变
右上腹	肝：肝脓肿穿破、肝癌破裂、肝海绵状血管瘤破裂 胆囊与胆管：胆道蛔虫病、急性胆囊炎与胆管炎、胆石绞痛、胆囊扭转、胆囊穿破 结肠肝曲：结肠癌梗阻	右膈胸炎、右肋间神经痛、急性心肌梗阻、急性右心衰竭
上中腹及脐部	胃十二指肠：急性胃肠炎、胃黏膜脱垂症、胃十二指肠溃疡急性穿孔、胃癌急性穿孔、急性胃扩张、急性胃扭转 胰腺：急性胰腺炎、胰腺脓肿 小肠：急性出血性坏死性肠炎 肠系膜：肠系膜动脉急性梗阻、急性肠系膜淋巴结炎、肠系膜静脉血栓形成 腹主动脉与门静脉：腹主动脉瘤、夹层主动脉瘤、急性门静脉或肝静脉血栓形成	急性心肌梗阻、急性心包炎、脊髓痨胃肠危象
左上腹	脾：脾梗死、脾破裂、急性脾扭转 结肠脾曲：结肠癌梗阻	左膈胸膜炎、左肋间神经痛
腰腹部	肾：肾结石绞痛、肾梗死、急性肾盂肾炎、肾破裂 输尿管：输尿管结石绞痛	
右下腹	阑尾：急性阑尾炎 回肠：急性局限性肠炎、回肠远端憩室炎、右侧嵌顿性腹股沟疝或股疝 卵巢、输卵管：右侧卵巢囊肿扭转、右侧卵巢破裂、右侧输卵管炎	脊柱病变（脊髓痨，椎间盘突出，胸、腰椎压缩性骨折等）、带状疱疹等
下腹部	急性盆腔炎、异位妊娠破裂、妊娠子宫扭转、痛经	
左下腹	结肠：急性乙状结肠憩室炎 左侧嵌顿性腹股沟疝或股疝 卵巢、输卵管：左侧卵巢囊肿扭转、左侧卵巢囊肿破裂、左侧输卵管炎	
弥漫性或部位不定	腹膜：急性原发性或继发性腹膜炎 肠：急性肠穿孔、急性机械性肠梗阻、缺血性结肠炎 大网膜：大网膜扭转	慢性铅中毒、慢性铊中毒、尿毒症、急性血卟啉病、糖尿病酮症酸中毒、低血糖状态、原发性高脂血症、麻醉品肠道综合征、腹型过敏性紫癜、腹型风湿病、结缔组织疾病、低钙血症、低钠血症、腹型癫痫、神经官能性腹痛

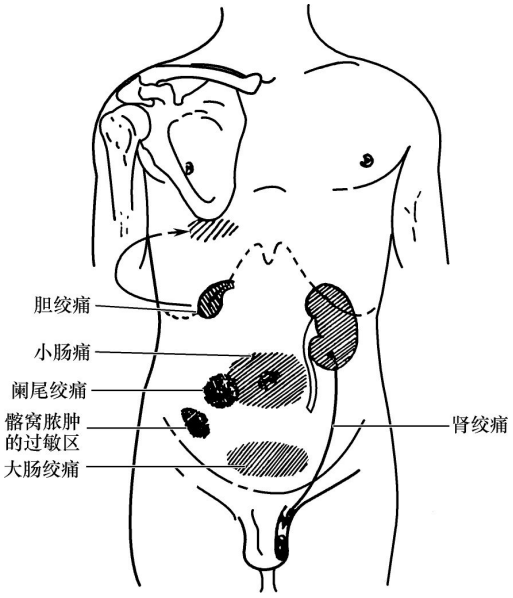


图 25-2: 各种绞痛的常见部位

（五）急性腹痛的放射痛

某些急腹症有特定部位的放射痛，对诊断有一定的参考价值。约半数胆囊炎、胆石症的疼痛向右肩背部放射；胰腺炎的疼痛往往向左腰背部放射；约 1/3 胃十二指肠溃疡急性穿孔因膈肌腹面受刺激而感肩痛。子宫与直肠痛常放射至腰骶部（图25-3）。输尿管结石绞痛常向会阴部或大腿内侧放射。肩顶痛可能为肝脓肿向横膈穿破前的唯一病征。

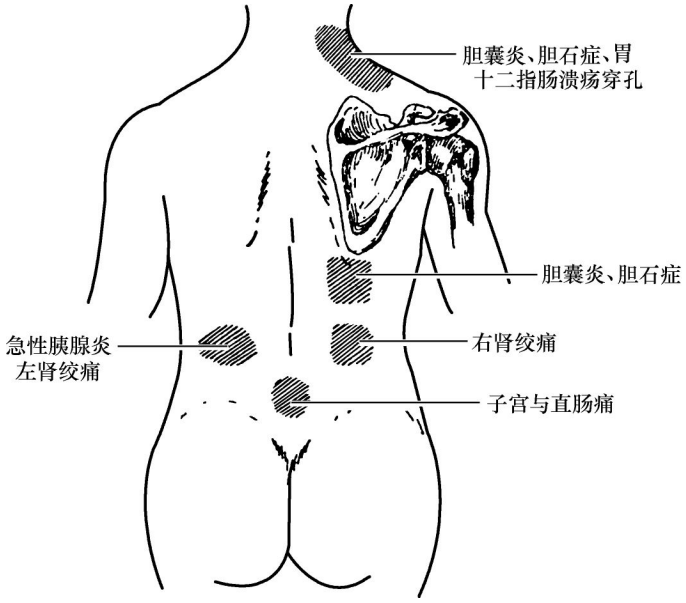


图 25-3: 与急性腹部疾病有关的背部疼痛区

（六）急性腹痛与伴随症状的关系

急性腹痛伴血尿，常是泌尿系疾病，如肾或输尿管结石所致的肾绞痛。急性腹痛伴腹泻，除常见的急性胃肠炎（包括细菌性食物中毒）与急性中毒之外，须注意急性阑尾炎、急性盆腔炎。急性腹痛伴呕吐、腹胀、肛门停止排气排便，提示为肠梗阻。急性腹痛伴血便，应注意肠套叠、绞窄性肠梗阻、急性出血坏死性肠炎、缺血性“结肠炎”、腹腔内大血管急性阻塞。急性腹痛伴有发热、畏寒，多表示出现炎症、感染或肿瘤，如胆道结石合并感染；伴有寒战、高热，应考虑感染，如急性梗阻性化脓性胆管炎、腹腔脏器脓肿、大叶性肺炎等疾病。急腹症开始即有高热者，不大支持胃肠穿孔之急性腹膜炎的诊断。急性腹痛伴休克，需注意急性内出血、急性梗阻性化脓性胆管炎、急性胰腺炎、绞窄性肠梗阻、胃十二指肠溃疡急性出血、腹腔脏器扭转或急性心肌梗死等情况（图25-4）。神经性或中枢神经系统疾病所致的腹痛，可伴有腹腔外症状，如腹型癫痫，部分患者有癫痫的其他症状；皮肤对称性、成批出现出血性皮疹，尤其是双下肢，提示过敏性紫癜；功能性腹痛常有敏感、多疑和精神紧张的特征。

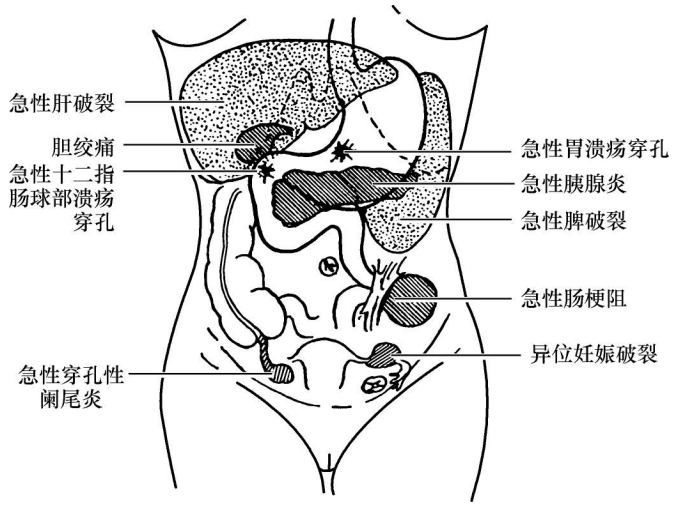


图 25-4: 较常引起休克的急性腹痛

【体格检查】

（一）一般检查

面部表情常能提示疼痛的程度。希（Hippocrates）氏面容（表情痛苦、面色灰白、两眼无神、额部冷汗、眼球凹陷、两颧突出、鼻尖峭立）常为急性弥漫性腹膜炎的病征。但须注意，胃十二指肠溃疡穿孔如出现休克或急性弥漫性腹膜炎，患者可能感觉腹痛反而明显减轻。梗阻性疾病绞痛发作时，患者辗转不安，呻吟不已。急性腹膜炎患者常为减轻疼痛而蜷曲侧卧，不敢随意转身或活动。生育期已婚妇女出现下腹痛伴面色苍白、呼吸加速、脉搏细数等外周循环功能不足症状，而无发热者，应注意异位妊娠破裂或黄体破裂出血的可能。右上腹痛伴黄疸，有助于肝、胆道及胰腺疾病的诊断；中上腹痛伴黄疸，有利于胰腺疾病的诊断；右上腹痛伴黄疸、发热、寒战，须注意右下叶肺炎、膈下脓肿、肝脓肿、急性肝胆道炎症等。脉搏细数常见于腹腔脏器急性炎症性或出血性疾病（可能与交感神经兴奋有关）。脉慢而弦常见于腹腔脏器的绞痛（可能与副交感神经兴奋

有关)。外科急腹症，开始体温多为正常，以后因并发感染而体温升高，但如合并休克，也可无发热，甚至反而出现体温不升。皮肤皮疹或出血点，对病因的诊断非常重要，如过敏性紫癜（腹型）等。

（二）胸部检查

心肺的体格检查（包括视、触、叩、听诊）在急腹症时不应忽略。

（三）腹部检查

视诊时宜裸露全腹（天气寒冷时应注意保暖），以免遗漏嵌顿性腹股沟疝或股疝。急性腹膜炎时，腹式呼吸运动减弱或完全消失。舟状腹见于急性胃肠溃疡穿孔的早期或合并慢性消耗性疾病。全腹膨隆是肠梗阻、肠麻痹、晚期腹膜炎的体征；中上腹部胀满，可见于急性胃扩张或胃潴留；局部不对称的腹胀可见于闭袢性肠梗阻、肠扭转、缺血性结肠炎、腹腔或盆腔肿瘤等。胆囊肿大时，可见到随呼吸运动而上下移动的右上腹梨形包块。正常胃蠕动波从左肋缘开始，缓慢向右下方移动，最后消失于幽门区；幽门梗阻时，上腹部可见胃型及可能出现的反方向胃蠕动波。肠型、肠蠕动波是肠梗阻的征象。小肠梗阻时，可见到阶梯式蠕动波，伴同肠绞痛而出现。

触诊发现肌紧张、压痛与反跳痛，是炎症波及腹膜壁层的常见体征。急性胃、肠穿孔，腹壁常呈板样硬(板状腹)；胰腺是腹腔深部器官，急性胰腺炎时，腹肌紧张一般为轻度至中度。腹肌紧张以细菌性腹膜炎和化学性腹膜炎最明显，其次为阿米巴性腹膜炎，而腹腔内出血时较轻。但须注意，当腹壁脂肪厚而松弛、或肌肉不发达、或有重度毒血症或全身衰竭患者（尤其是老年患者)，虽有重症腹膜炎而腹肌紧张等腹肌刺激征可能较轻。腹部压痛最明显处往往是病变所在，触诊发现局部压痛，宜与健侧或其他部位作比较，宜排除患者因感觉过敏而出现误判。急性阑尾炎早期炎症病征不明显时，触诊应与健侧对比，往往能获得较深刻的印象。急性腹膜炎患者常拒按，而铅毒性绞痛患者往往喜按。触诊发现肿块，首先应排除正常脏器，如剑突、肠道积粪、腹主动脉、脊柱、下垂肾脏等，病理情况可见于炎症性包块、肿大的胆囊或粘连的肠袢、肠套叠、囊肿的扭转或肿瘤。值得重视的是，直肠指检对诊断盆腔内炎性肿块、脓肿、肿瘤以及肠套叠等往往有重要的帮助。

叩诊发现肝浊音界缩小或消失，是急性胃、肠穿孔或高度肠胀气的体征。移动性浊音提示有腹腔液体存在，应考虑：① 腹水（渗出液或漏出液)，常见于肝硬化腹水、各种原因腹膜炎性渗出液或巨大脓肿向腹腔穿破；② 内出血，如肿瘤破裂出血、异位妊娠破裂出血等。腹腔穿刺适用于诊断原因未明的腹腔积液，例如疑有腹腔内出血或腹膜炎症性渗出液时。叩诊鼓音提示腹腔气体增多，如各种原因气腹（包括人工气腹或某些微创手术后)、肠梗阻等。

听诊时如听到肠鸣音活跃，是肠蠕动增强的表现，可能是生理性的，如禁食、服用胃肠动力药物等；也可能是病理性的，如急性肠炎、消化道出血等；如出现高亢、气过水声、金属音等常见于机械性肠梗阻。反之，肠鸣音高度减弱或消失，是肠麻痹的体征，常见于急性（重症）腹膜炎或各种原因所致麻痹性肠梗阻；如患者肠鸣音由高亢、气过水声、金属音变为肠鸣音减弱、消失，尤其是患者一般情况恶化时，应注意很可能出现绞窄性肠梗阻、肠坏死。值得重视的是，近年来，一些药物，包括各种解痉药（如抗胆碱药等）和生长抑素使用后，可导致肠鸣音减弱，影响临床对病情及预后的判断与评估（如消化道出血或肿瘤所致机械性肠梗阻应用生长抑素后影响病情观察)。

【实验室检查】

尿常规与血常规是例行的检查。尿比重增高常提示失水，是补液的指征。蛋白尿、糖尿、尿酮体、脓尿、血尿、血红蛋白尿以及卟啉尿等的出现，均为诊断的重要线索。尿与血清淀粉酶、脂肪酶增高对诊断急性胰腺炎有决定性意义。血便或黑便对于消化道溃疡、肠道炎症（包括感染性肠病、炎症性肠病、出血坏死性小肠炎、缺血性肠病等）、肿瘤等诊断非常有帮助；怀疑胆道蛔虫病、蛔虫性肠梗阻、肝阿米巴病时，须即作粪便镜检。白细胞血象可提供急性腹痛由于感染性或非感染性疾病，炎症性或非炎症性疾病的根据；中重度贫血，尤其是正细胞、正色素贫血，提示内出血或血液病可能。妊娠试验阳性的腹痛患者，尤其是合并有腹膜刺激征或（和）腹腔内出血的患者，高度提示异位妊娠破裂出血的诊断。肝功能，肝酶学和胆红素升高，尤其是胆红素、ALP、GGT 等升高，提示肝胆胰疾病。心肌酶升高提示急性心肌梗死。

【影像学检查】

B 超、X 线胸、腹部透视、腹部平片检查、CT、MRI、心电图以及近年来广泛应用于临床的超声内镜等检查应作为例行筛选检查，常能提供重要的诊断根据。B 超检查有助于提示腹腔内积液、肿块、结石的诊断；各型超声扫描有助于鉴别异位妊娠破裂出血与其他原因的内出血。X 线腹平片对于肠梗阻、胃肠穿孔和某些结石病有诊断价值；CT、MRI 能提示不仅能发现腹腔实质脏器病变，而且可提示大血管病变。心电图描记有助于急性心肌梗死的诊断。超声内镜有助于发现和明确胰胆管和腹腔病灶的检出和诊断。

【分析、诊断】

临床上如遇到急性腹痛患者，非常重要的是，临床医生首先需明确或排除以下情况：

1. 是否存在危及生命的疾病，包括急性心肌梗死、重症胰腺炎、休克等。

2. 如内科医生接诊，宜进一步明确或排除有无外科或妇科急腹症，尤其是需要紧急外科或妇科手术的情况，必要时及时请外科医生会诊，协助诊断，以免耽误患者的诊治而付出沉重的代价。

临床医生分析全面检查材料时，应首先区别急性腹痛起源于腹腔内病变或腹腔外病变（也包括全身性疾病所致的）。如已肯定病变来自腹腔（或腹腔外）脏器，应进一步作病变的定位（来自哪个脏器）、定性（属于哪种病理变化）与病因（起于什么原因）的诊断。如为腹腔脏器病变，更须考虑有无外科或妇科情况。内科门诊或急诊遇见下列情况时，应即请有关的临床科医生协助解决：

（1）急性腹痛局限于一处，压痛固定，定位明显，并伴有腹膜刺激征者。

（2）腹部外伤后出现的急性腹痛，特别是疑有内出血者。

（3）伴有急性胃肠穿孔、绞窄性肠梗阻或急性腹腔脏器扭转征象的急性腹痛。

（4）妇女患者发生急性下腹痛，伴有月经失常、白带或白带增多，或阴道出血者。

（5）患者发病前健康状态相当良好，而突然发生腹痛，诊断未明，且经内科处理并无好转者。

临床医生诊断急性腹痛时，思路必须广阔，切忌主观片面，首先必须掌握全面临床材料，细致分析。如未经过较长时期的严密观察，对不典型病例不宜过早做出结论。对经过详细检查与观察而原因仍未明了的急腹症，

应及时采取相应的治疗措施，不应仅仅纠缠在鉴别诊断的问题上，但不宜随便应用吗啡及其同类药物，以掩盖疾病的真相。

急性腹痛的原因相当复杂（表25-2）。根据疼痛的部位及相应脏器疾病分别叙述如下。

表 25-2: 急性腹痛的主要疾病分类

Ⅰ 腹腔脏器疾病所致的急性腹痛
一、腹腔脏器急性炎症
（一）急性胃炎、急性胃肠炎
（二）急性梗阻性化脓性胆管炎
（三）急性胆囊炎
（四）急性胰腺炎、胰腺脓肿
（五）急性阑尾炎
（六）急性出血性坏死性肠炎
（七）炎症性肠病
（八）急性肠缺血综合征
（九）耶尔森菌性肠炎
（十）急性小肠憩室炎（如回肠远端憩室炎，Meckel 憩室炎）
（十一）急性结肠憩室炎
（十二）急性肠系膜淋巴结炎
（十三）急性原发性腹膜炎
（十四）急性继发性腹膜炎
（十五）急性盆腔炎
（十六）急性肾盂肾炎
二、胃肠急性穿孔
（一）胃、十二指肠溃疡急性穿孔
（二）胃癌急性穿孔
（三）急性肠穿孔
三、腹腔脏器阻塞或扭转
（一）胃黏膜脱垂症
（二）急性胃扭转
（三）急性肠梗阻
（四）胆道蛔虫病
（五）胆石绞痛
（六）急性胆囊扭转
（七）肾与输尿管结石绞痛
（八）大网膜扭转
（九）肠套叠
（十）急性脾扭转
（十一）卵巢囊肿扭转
（十二）妊娠子宫扭转
四、腹腔脏器破裂出血
（一）肝破裂
（二）脾破裂
（三）异位妊娠破裂
（四）卵巢破裂
五、腹腔脏器血管病变
（一）肠系膜动脉急性阻塞
（二）肠系膜动脉粥样硬化
（三）肠系膜静脉血栓形成
（四）急性门静脉血栓形成
（五）急性肝静脉血栓形成
（六）脾梗死
（七）肾梗死
（八）腹主动脉瘤
（九）夹层主动脉瘤
六、腹腔脏器其他疾病
（一）急性胃扩张
（二）痛经
Ⅱ 腹外脏器疾病（包括全身性疾病）所致的急性腹痛
一、胸部疾病
（一）肋间神经痛
（二）膈胸膜炎
（三）急性心肌梗死
（四）急性心包炎
（五）急性右心衰竭

表 25-2: 急性腹痛的主要疾病分类

二、中毒及代谢障碍疾病	三、变态反应及结缔组织病
（一）慢性铅中毒	（一）腹型过敏性紫癜
（二）慢性铊中毒	（二）腹型风湿热
（三）糖尿病酮症酸中毒	（三）结缔组织病
（四）尿毒症	四、急性溶血
（五）血卟啉病	五、神经源性与功能性胃肠病
（六）低血糖状态	（一）腹型癫痫
（七）原发性高脂血症	（二）脊髓危象
（八）低钙血症与低钠血症	（三）功能性胃肠病
（九）麻醉品肠道综合征	
（十）回盲肠综合征	

78 腹腔脏器疾病

78.1 腹腔脏器急性炎症性疾病

局限性或弥漫性腹部压痛，发热，或伴有恶寒或寒战，血象白细胞增多与左移，提示腹腔器官急性炎症性病变的可能性。

一、急性胃炎及急性胃肠炎

急性胃炎可仅表现为上腹部疼痛，伴有恶心、呕吐。如出现腹泻，称为急性胃肠炎。肠炎多表现为脐周或全腹部广泛或不定位疼痛，性质多为阵发性绞痛，也有部分患者表现为持续性胀痛或隐痛，尤其是在病程的中后期。部分患者（尤其是应激、药物等所致的急性胃肠炎患者）可出现消化道出血。急性胃肠炎可为感染性（可为各种病原体感染，常见的病原体有病毒和细菌，后者更常见，而且多与进食不洁食物有关）或非感染性（如应激、药物或酗酒等），临床上以感染性急性胃肠炎更多见。急性胃肠炎的重要特征是去除病因或治疗后病情常于短期内好转。

散发性急性胃肠炎患者如就诊时未发生腹泻，而以剧烈的腹痛为主诉，可能误诊为其他急腹症。有时急性肠炎患者以急性右下腹痛起病，伴有触痛，可被误诊为急性阑尾炎，但重复检查右下腹并无固定压痛点、肠鸣音亢进，腹痛为阵发性，与一般的急性阑尾炎不符。急性阑尾炎也可有腹泻，但程度较轻，与急性胃肠炎的水样泻不同。急性阑尾炎有时因盆腔腹膜炎刺激直肠引起排便次数增多，但粪便量不多或仅有少许黏液，与急性胃肠炎有别。偶尔急性胃肠炎在 X 线透视下有肠液平面，可被误诊为不完全性肠梗阻，须继续观察才能鉴别。值得注意的是，有些慢性疾病，如暴发型炎症性肠病等，也可能以急性腹痛为首发症状而被误诊，因此对于反复急性腹痛发作或病程迁延者，宜排除其他疾病（参见慢性腹痛部分）。有些急腹症也可被误诊为“急性胃炎”，其中最多是急性阑尾炎，依次为胆道蛔虫病、急性胰腺炎、胆囊炎、胆石症等。如注意这些急腹症的临床特点，细致的动态观察，可避免误诊。急性胃炎在呕吐之后腹痛往往减轻，病情常于短期内好转，而上述的急腹症有关急性胃肠炎的鉴别诊断参见第 73 节。

二、急性胆管炎、急性胆管炎及急性梗阻性化脓性胆管炎

急性胆管炎表现为胆道感染的 Charcot 三联症：右上腹痛、寒战高热和黄疸；急性梗阻性化脓性胆管炎除具备 Charcot 三联症外，常伴有休克和神经中枢系统受抑制的表现（即 Reynolds 五联症）。本病血象白细胞增多，以中性粒细胞为主，常伴有核左移等，肝功能检查常有肝酶学和胆红素升高（参见第 106.2 节）。

三、急性胆囊炎

据国内文献报道，胆囊炎与胆石症发病率占急性腹部外科疾病的第二位。急性胆囊炎多见于女性，发病年龄以 20～40 岁最多。引起急性胆囊炎的细菌以革兰氏阴性菌，特别是大肠杆菌为最多，其次是链球菌、葡萄球菌等。急性胆囊炎主要的临床表现是寒战、发热、恶心、呕吐、胀气与右上腹痛，40%～50% 患者可出现黄疸，但如不累及胆管系统，可无黄疸。疼痛一般位于右上腹部胆囊区，程度较剧烈而持久，常有间歇性加剧，可向右肩胛区放射。如伴有结石梗阻则疼痛程度更为严重。腹痛常于饱餐尤其进食较多脂肪之后发作。用左手拇指放于肋缘下胆囊处，略加压力，嘱患者深吸气，患者感到疼痛加剧及有突然呼吸屏息现象，即 Murphy 征，是一个有重要诊断意义的体征。患者右上腹有明显的压痛与肌强直。约 1/3 患者可在右肋缘下触及椭圆形肿大的胆囊。白细胞总数增多与核左移现象。胆囊平片有时可发现结石，对诊断有帮助。B 超发现肿大和充满积液的胆囊和结石征象。

值得注意的是，4%～8% 急性胆囊炎患者为急性非结石性胆囊炎，临床表现虽与急性结石性胆囊炎相似，但本病发生于严重创伤、烧伤或手术后，或继发于其他危重疾病，相关的症状和体征已被原发疾病的症状和体征所掩盖，导致误诊和延误治疗的发生率可高达 50%。提高对本病的认识和警惕性，对右上腹部压痛及腹膜刺激征或扪及肿大触痛的胆囊者，宜早期行 B 超、CT 等检查，结合血常规、肝功能生化学检查结果进行分析。

急性胆囊炎可误诊为高位急性阑尾炎。前者的疼痛在右上腹部，而后者在右腰部或右下腹上方，且急性胆囊炎在肋缘下可触及肿大的胆囊，并有胆囊触痛征及 Murphy 征，可与阑尾炎鉴别。十二指肠球部溃疡将发生穿孔而引起溃疡周围炎时，可类似急性胆囊炎并发局限性腹膜炎，但前者往往有典型节律性胃痛史，也可能有上消化道出血史，若无反指征时作胃、十二指肠镜或 X 线钡餐检查有助于鉴别。黄疸型病毒性肝炎有时可出现胆囊炎样绞痛，易与此病混淆，但前者常有食欲不振、疲乏无力等症状，体检无胆囊触痛征或 Murphy 征，白细胞一般不增加，而淋巴细胞相对增加，且转氨酶活性明显升高，不难与急性胆囊炎相区别。其他应排除腹腔内外的其他疾病，如急性胰腺炎、肝脓肿、结肠肝曲憩室穿孔及右侧肺炎或胸膜炎等。

四、急性胰腺炎

急性胰腺炎在临床上比较常见，可区分为两种类型：轻症，病情较轻，胰腺水肿，无明显的出血坏死和渗出，不伴有胰腺本身或全身并发症；重症，病情严重，常伴有胰腺并发症（如胰腺出血、坏死，胰腺囊肿或脓肿）和（或）全身其他并发症。轻症型临床上最多见，占急性胰腺炎病例的 80%～90%，一般采用内科保守疗法。急性胰腺炎发病急，主要与暴饮暴食（尤其是过多进食高脂食物）、饮酒、胆道蛔虫及精神激动等诱发因素有关。其主要的临床表现是急性上腹痛，多位于中上腹部，其次是左上腹、右上腹或脐部，疼痛以仰卧位为甚，坐位和向前倾可减轻，多呈持续性钝痛、钻痛或绞痛，常阵发性加剧，并向左腰背部放射（见图25-3）。常伴有中低度发热、恶心、呕吐，呕吐每于腹痛发生不久即出现，常甚剧烈，但不持久，这是急性胰腺炎的特点之一。疼痛一般较剧烈，严重者（重症）可发生休克。重症急性胰腺炎与胃肠穿孔均可在疾病早期即出现急

性腹痛，伴休克，此时宜进行细致鉴别。腹部检查可发现中上腹或左上腹压痛、反跳痛与肌紧张。由于胰腺位于胃部之后，炎症处于深部，通常只引起轻度肌紧张，不致达到板状硬的程度；消化性溃疡急性穿孔，早期腹壁紧张即达到板状硬的程度。但须注意，少数急性胰腺炎病例可出现腹壁板状硬，有明显的压痛与反跳痛，以及移动性浊音，难与消化性溃疡急性穿孔鉴别，但通常可根据前者有血、尿淀粉酶升高，而后者常有肝浊音界缩小或消失、膈下气影等而鉴别之。少数患者以全腹痛开始，随而转至右下腹痛，阑尾压痛点有明显压痛与反跳痛，类似急性阑尾炎。血清与尿淀粉酶测定，对诊断急性胰腺炎有决定性意义，血清淀粉酶在发病后 6～12 小时开始增高，而尿淀粉酶增高略迟。血清淀粉酶超过正常值应怀疑本病的可能性，升高至正常高限值三倍时有重要诊断价值。其他急腹症如胃、十二指肠溃疡穿孔、肠梗阻、胆囊炎、胆石症等，血清淀粉酶虽也可增高，但很少超过正常高限值三倍。血清淀粉酶一般在发病后 24～48 小时内最高，2～5 天内下降复常；尿淀粉酶在发病后 12～24 小时开始升高，24～48 小时内最高，下降也较晚，但较不规则，且不够灵敏，易受尿量等因素的影响，不如血清检验的可靠。腹水淀粉酶增高也有参考价值。高度怀疑急性胰腺炎的患者如淀粉酶数值不高，宜反复测定，以免漏诊。急性腹痛伴低钙血症性手足搐搦症，如无慢性肾脏病存在，也支持急性胰腺炎。在较晚期病例，血清脂酶测定超过 15U/L，对诊断也有帮助，特异性较高，而且血清脂肪酶常在起病 24～72 小时升高。持续 7～10 天，对就诊较晚的急性胰腺炎患者的诊断更有帮助。

急性胰腺炎患者如同时有明显的腹膜炎体征与血性腹水（包括腹水淀粉酶升高），是确定胰腺实质坏死出血的可靠征象。CT（平扫加增强）对早期诊断胰腺炎及判断有无胰腺出血坏死、有无囊肿、脓肿等有较高的诊断价值。

胰腺脓肿是急性胰腺炎的严重并发症，临床上相对少见。脓肿常在急性胰腺炎后 4～6 天形成，少数可因继发感染程度较轻而延至起病后 2～4 周。急性胰腺炎后并发胰腺脓肿的发病率常与胰腺坏死的程度和范围有关。急性胰腺炎在常规治疗过程中病情突然恶化，白细胞日趋升高与中性粒细胞核左移加重，对积极治疗效应差，并有上腹痛、压痛和脓毒血症三联症，是脓肿形成的表现。血培养可阳性。B 超有一定的参考价值，CT（平扫加增强）有较高诊断价值和评估胰腺炎严重程度的价值。少数诊断不明，或合并有外科手术指征者，可考虑手术探查明确诊断。急性胰腺炎诊断时应注意：① 必须强调临床表现在诊断急性胰腺炎中的重要地位。持续性中上痛、血清淀粉酶增高、影像学改变，排除其他疾病，可以诊断本病；② 临床上不再应用“中度急性胰腺炎”或“重症急性胰腺炎倾向”；③ 临床上应注意一部分急性胰腺炎患者从“轻症急性胰腺炎”转化为“重症急性胰腺炎”可能。因此，必须对病情作动态观察。对于胰腺炎严重程度分级，除 CT 扫描评估外，尚可用 Ranson 指标、APACHE-Ⅱ 指标，以及其他有价值的判别指标，如体重指数超过 $28kg/m^2$；胸膜渗出，尤其是双侧胸腔积液；72 小时后 CRP > 150mg/L，并持续增高等均为临床上有价值的严重度评估指标（表25-3）。[1]

值得注意的是，老年人急性胰腺炎具有临床表现不典型、病情重、并存症多的特点，有报道称，老年人急性胰腺炎的诱因主要为胆石症（81/122 例，66.3%），主要临床表现为腹痛、发热，其中 2 例因腹痛症状轻微，血淀粉酶升高不明显而漏诊，尸检证实为急性胰腺坏死；重症胰腺炎 31 例（25.4%），重症胰腺炎突出表现为呼吸功能不全 22 例（70.9%），休克 7 例（22.5%），肾功能不全 5 例（16.1%）；并存症主要为心、脑、肺疾病及糖尿病；死亡 6 例，病死率为 4.9%，死因主要为休克。

[1] A～C 级：临床上为轻型急性胰腺炎；D、E 级：临床上为重症急性胰腺炎

表 25-3: 根据 CT 扫描（平扫加增强 CT）时胰腺炎症的严重程度分级

A 级：正常胰腺
B 级：胰腺实质改变。包括局部或弥漫的腺体增大
C 级：胰腺实质及周围炎症改变，胰周轻度渗出
D 级：除 C 级外，胰周渗出显著，胰腺实质内或胰周单个液体积聚
E 级：广泛的胰腺内、外积液，包括胰腺和脂肪坏死，胰腺脓肿

五、急性阑尾炎

急性阑尾炎是误诊较多的急腹症，尤其是部分轻症或不典型患者（后者常与阑尾位置变异有关），其症状是由于腹膜炎症刺激与毒血症所引起，主要表现为：脐周或中上腹部疼痛，伴有恶心、呕吐；腹痛转移或集中在右下腹；右下腹有明显压痛；体温升高；白细胞增高与核左移现象。一般来说，若先发热或先呕吐，然后出现腹痛的患者，不符合急性阑尾炎。食欲不振也是常见的症状。一向健康的人，突然食欲不振，并有上腹疼痛，应注意此病的可能。早期可发现右下腹呼吸运动与腹壁反射减弱或消失。血象在鉴别诊断上也值得重视，此病表现为中性粒细胞增多与核左移、嗜酸性粒细胞减少或消失。若白细胞总数与分类正常，且嗜酸性粒细胞计数正常或增多时，则不支持急性阑尾炎。但须注意，在病程早期白细胞可以尚未发生改变。

急性阑尾炎的诊断主要根据上述症状，以及阑尾压痛点（麦氏点）有明显压痛、反跳痛，右下腹肌紧张，挤压左下腹可引起右下腹疼痛（即结肠充气试验）等体征做出。后位阑尾炎时，将患者右下肢向后过度伸展时，可使右下腹疼痛加剧（即腰大肌征阳性）。直肠指检通常右上方有压痛。值得注意的是右下腹肌紧张不一定存在，尤其位于骨盆内未穿孔的阑尾炎不致引起腹肌紧张。全身衰弱、老年人、孕妇或小儿等，也可不出现腹肌紧张，但患侧与健侧腹肌互相仔细比较，可发现有不相同的抵抗感。B 超可实时显示阑尾病变位置和程度，确诊率甚高，B 超诊断符合率为 93.1%。部分患者因诊断不明行结肠镜检查排除其他疾病时，发现阑尾开口有脓性分泌物有助于诊断。

回肠远端憩室炎（Meckel 憩室炎）症状与急性阑尾炎酷似，鉴别不容易，但其疼痛与压痛点较高而更靠近脐部或在中下腹偏左，腹部症状与体征的局限化较早；腹部 CT 等有助于鉴别，部分患者须手术方能鉴别。

阑尾梗阻与急性阑尾炎的症状非常近似，手术前难以区别，但细心检查仍可发现有不同之处。阑尾梗阻的症状并不如急性阑尾炎随时间的推移而迅速加重；腹痛常直接在右下腹出现，无转移性痛；腹肌紧张与肛门指诊触痛均较少见。阑尾梗阻的确诊须靠手术及病理检查。切除阑尾后症状即消失。

阑尾蛔虫病临床表现与一般急性阑尾炎相似，但也有其特点。在蛔虫钻入阑尾的初期，感染症状尚未明显，表现为阵发性右下腹剧烈疼痛，发作过后，即感轻松。小儿患者发病前多有服驱蛔药史。早期症状重而体征轻微，仅在阑尾压痛点（麦氏点）附近有压痛，或可在右下腹触及有压痛的条索状物。晚期阑尾发生急性炎症或穿孔，则难与一般急性阑尾炎鉴别。

阑尾类癌是阑尾最常见的肿瘤，大多数无症状，经手术或尸检时偶然发现。2/3 病例为女性。由于大多数类癌位于阑尾的尖部，单个存在而细小，很少引起症状。如增大而发生机械性梗阻，可表现为急性阑尾炎的病征。

部分局限于回肠末端或右半结肠的疾病，如克罗恩病、肠结核、白塞病、以及阿米巴、肠伤寒、血吸虫病等，有些患者临床表现与急性阑尾炎大致相似。由于此病发病率和临床知晓率均较低，不引人注意，故大都术

前误诊为急性阑尾炎。此病有以下几个特点可供与急性阑尾炎鉴别参考：① 急性右下腹痛同时伴有多次腹泻或带有黏液的稀便、间有血便；② 局部压痛不明显或压痛部位比较高，多在阑尾压痛点稍上方或其有侧脐水平线之上；③ 在发病 24～36 小时内，右下腹可出现痛性肿块。选择性钡剂灌肠或结肠镜可发现回肠末端或右半结肠病灶。

女性急性阑尾炎患者还须注意与急性右侧输卵管炎、右侧异位妊娠破裂、卵巢囊肿扭转、卵巢黄体或滤泡破裂等相鉴别。急性输卵管炎压痛点较低，在阑尾压痛点下方或耻骨上区，阴道有分泌物，阴道检查宫颈有明显触痛；异位妊娠破裂有停经史、腹腔内积血与阴道流血，甚至休克的表现，可与急性阑尾炎相区别。B 超或腹部 CT 检查有助于明确诊断。

此外，急性阑尾炎在临床上尚需与低位急性胆囊炎、胃十二指肠溃疡穿孔、急性局限性肠炎、右侧输尿管结石、急性肠系膜淋巴结炎等相鉴别（参考本章有关部分）。

下列一些特别情况的急性阑尾炎，临床表现常不典型，在诊断上须特别注意。

（一）老年人急性阑尾炎

症状与体征不典型或轻微，容易误诊。腹痛往往只限于上腹部或脐周。少数患者甚至无自觉腹痛。恶心、呕吐也较少。无发热者也不少见，但体温正常而脉率显著加快，对诊断有提示作用。恶寒虽不多见，但有一定的诊断意义。腹部压痛（最多位于右下腹）是主要的病征，大多有明显的反跳痛。白细胞总数不增加者也不少见，甚至阑尾炎穿孔而白细胞总数也可不增多，但往往分类计数中性粒细胞增多与有明显核左移现象，嗜酸性粒细胞及淋巴细胞显著减少，老年人急性阑尾炎并发早期穿孔的发病率高，不应强求典型征象，凡可疑病例，应密切观察，反复检查，以免延误诊断。

（二）妊娠期急性阑尾炎

妊娠期急性阑尾炎可发生在妊娠任何期间，多发生于 21～40 岁之间的经产妇。其临床表现不典型，诊断往往发生困难。诊断困难的原因是：① 在妊娠期间，阑尾常随子宫的增大而被推向上外方，致阑尾痛区及压痛点有所改变，逐渐移至脐旁和脐部上外方；② 增大的子宫可将阑尾遮盖，阑尾的炎症不波及前腹壁腹膜；③ 在多次妊娠时，腹壁松弛，虽腹膜有炎症性刺激，腹肌紧张与腹壁压痛也可不显著，甚或无肌紧张与压痛；④ 妊娠期间可有生理性白细胞增多、体温稍高、脉搏稍快等表现。上述各种情况可造成诊断上的困难。

在临床上如孕妇发生持续的急性腹痛，伴恶心、呕吐、发热，或兼有右腹部局限性压痛者，应考虑急性阑尾炎的可能。既往有右下腹疼痛史，对诊断有帮助，50% 妊娠期急性阑尾炎患者，有右下腹痛既往史。体检常可发现阑尾痛点或其上方有压痛、反跳痛与不同程度的肌紧张，特别是嘱孕妇卧向左侧，子宫向左移位时，发现右侧腹肌稍紧张，有时并有压痛与反跳痛，有诊断意义。

（三）血吸虫病并发急性阑尾炎

血吸虫病并发急性阑尾炎，过去在严重流行区发病率很高。血吸虫卵沉着于阑尾壁内，引起纤维性变，使阑尾腔狭窄和血运减少，易于发生急性炎症。急性炎症发生后且易于早期穿孔，有些患者甚至发病 4 小时后已发生阑尾穿孔，因而 65%～70% 患者就诊时已并发腹膜炎。白细胞总数在阑尾穿孔也常无著升高。血吸虫病患者突然发生右下腹痛时，应注意此病的可能，须严密观察及时作出诊断与处理。有经手术后病理检查确诊阑尾血吸虫病并发急性阑尾炎的 275 例患者临床回顾性分析发现，男性 176 例，女性 99 例；年龄最大 75 岁，

最小 6 岁，平均 36 岁，占同期急性阑尾炎的 35.9%（275/765），临床表现均有不同程度右下腹压痛、反跳痛、肌紧张。93 例有全腹压痛、反跳痛、肌紧张。所有患者均来自血吸虫病疫区，有血吸虫病史 41 例。全组患者转移性右下腹痛者 198 例，发热 237 例，呕吐 182 例。86 例有肝左叶增大。实验室检查：血常规均升高，其中嗜酸性粒细胞增高者 58 例，占 21.0%。

六、急性出血性坏死性肠炎

急性出血性坏死性肠炎（acute hemorrhagic necrotizing enteritis）是与 C 型产气荚膜梭菌感染有联系的一种急性肠炎，急性出血性坏死性肠炎病变主要在小肠，病理改变以肠壁出血坏死为特征。其主要临床表现为腹痛、便血、发热、呕吐和腹胀。严重者可有休克、肠麻痹等中毒症状和肠穿孔等并发症。此病的特点之一是突然发生的急性腹痛，疼痛多位于左上腹或左中腹部，也可位于脐部，偶尔扩散至全腹，须注意与急性胃肠炎、急性胰腺炎等相鉴别。急性出血性坏死性肠炎与急性阑尾炎比较，前者病情重，进展更快，有时伴有血便，腹部体征常不固定在麦氏点，肠鸣音早期增强，随后减弱消失。① 血常规：外周血白细胞增多，甚至高达 40.0×10^9 /L 以上，以中性粒细胞增多为主，常有核左移。红细胞及血红蛋白常降低。② 粪便检查：外观呈暗红或鲜红色，或隐血试验强阳性，镜下见大量红细胞，偶见脱落的肠系膜，可有少量或中等量脓细胞。还可做细菌涂片和培养。生化学检查发现血肌酐和尿素氮升高有助于诊断。③X 线检查：腹部平片可显示肠麻痹或轻、中度肠扩张。钡剂灌肠检查可见肠壁增厚，显著水肿，结肠袋消失。在部分病例尚可见到肠壁间有气体，此征象为部分肠壁坏死，结肠细菌侵入所引起；或可见到溃疡或息肉样病变和僵直。部分病例尚可出现肠痉挛、狭窄和肠壁囊样积气。诊断主要根据临床症状。突然腹痛、腹泻、便血及呕吐，伴中等度发热，或突然腹痛后出现休克症状，特别是患者排有腥臭味洗肉水样便而没有明显里急后重时，应考虑急性出血性坏死性肠炎的可能。腹部 X 线平片有助于诊断。

七、炎症性肠病及白塞病

炎症性肠病包括溃疡性结肠炎（UC）和克罗恩病（CD）。暴发型溃疡性结肠炎患者可出现急性腹痛，常伴有全身症状（如发热、贫血、消瘦、乏力等）或肠外表现（皮肤、关节、眼部及肝胆等脏器的病变），常伴有腹泻黏液脓血便。克罗恩病多见于脐周或右下腹痛，常被误诊为急性阑尾炎而行手术治疗（参见第 24 章）。

八、急性肠缺血综合征

急性肠缺血综合征（AMI）是由各种原因引起肠道供血不足而发生的综合征，包括肠系膜上动脉栓塞、急性肠系膜上动脉血栓形成、非肠系膜血管阻塞性肠梗阻、肠系膜上静脉血栓形成、缺血性结肠炎以及其他原因的肠道血管病变所致的肠道缺血性疾病等。根据缺血的程度分为梗死性和非梗死性缺血性肠病，又以前者的病情更为凶险。有关缺血性肠病患病率的流行病学资料尚不多见。国外研究表明，急诊监护病房每 1000 例患者中就有 1 例 AMI 患者；危险因素静息状态下胃肠道动脉血流量占心排血量的 10%，而运动或进餐后消化道血流量变化较大。引起本病的要病理基础是局部血管病变、血流量不足或血液的高凝状态。危险因素主要有：心力衰竭、心律失常、心房颤动、各种原因所致的休克、动脉血栓形成、机械性肠梗阻等。医源性因素有动脉瘤切除术、主动脉手术、冠状动脉搭桥术、肠切除术、肠镜、钡灌肠、妇科手术等；药物因素有可卡因、达那唑、地高辛、雌激素、苯异丙胺、利尿剂、非甾体消炎药等，均可导致老年人缺血性肠病发生。约 80% 患有

肠系膜动脉阻塞是由动脉粥样硬化和风湿性心脏病引起的，其次是血管造影后动脉粥样硬化斑块脱落所致，老年人出现不明原因的腹痛、血便、腹泻或腹部急腹症表现者应警惕结肠缺血的可能，尤其是合并慢性心瓣膜病伴心房颤动、亚急性细菌性心内膜炎、高血压动脉硬化、肝硬化门脉高压或腹部手术后等情况下发生急性腹痛时，需考虑腹腔内脏器血管发生痉挛、梗死或血栓形成导致缺血性肠病的可能性。

临床表现无特异性，首发症状常为难以忍受的剧烈腹痛，动脉缺血起病急骤，静脉缺血起病徐缓，常有数日的非特异性前驱症状，解痉剂及阿片类强烈止痛药效果差，早期腹痛与体征不符。典型急性缺血性肠病的三联症：剧烈上腹痛或脐周痛而无相应的体征，器质性心脏病合并心房颤动，胃肠道排空障碍。急性缺血性肠病的特点之一是突然发生的急性剧烈腹痛，疼痛多位于左上腹或左中腹部，也可位于脐部，偶尔扩散至全腹，伴频繁呕吐和腹泻为主要症状，约 75% 患者大便潜血阳性，15% 患者可伴有血便；部分患者可出现肠梗阻；部分重症患者可出现溃疡及穿孔。本病诊断较为困难，主要根据急性严重腹痛，症状和体征严重程度不成比例，体征常不明显；如临床观察中如出现腹部压痛逐渐加重、反跳痛及肌紧张等，则为肠缺血进行性加重的表现，强烈提示已发生肠坏死。实验室检查无特异性，外周血白细胞和血尿淀粉酶可升高。腹部 X 线检查可见“指压痕”征、黏膜下肌层或浆膜下气囊征。多普勒超声、MRI 和选择性肠系膜血管造影等对腹腔血管病变诊断意义较大。彩色多普勒超声可显示肠系膜血管的情况，测定血流速度、血流量和截面积。CT 检查可见肠壁及血管内栓子，显示静脉侧支循环及肠壁缺血节段的位置，对肠系膜缺血的确诊率达 66.7%，肠系膜上动脉不显影、腔内充盈缺损；肠黏膜组织病理学检查以缺血性改变为主要特点，如伴有血管炎、血栓形成及血管栓塞病变者即可确诊。动脉造影有助于鉴别诊断，血管造影可显示病变区域血管狭窄或中断，以及充盈缺损、充盈缓慢、不显影等相应的影像学改变。对疑似病例应尽早行血管造影，选择性肠系膜血管造影是诊断肠系膜动脉缺血最可靠的方法。由于本病临床表现和辅助检查无特异性，临床医师认识不足、警惕性不高，须注意与急性胃肠炎、急性胰腺炎等相鉴别，特别是急性胰腺炎患者，由于使用生长抑素类药物，该药可收缩内脏小动脉，加重肠缺血，影响患者预后，此时应高度注意是否合并缺血性肠病。但此类疾病中常伴有排血便等，早期肠鸣音常活跃或亢进，但很快出现肠鸣音减弱或消失，血管超声检查对较大血管的病变有一定的帮助，而选择性肠系膜血管造影对肠系膜动脉病变有一定的参考价值，造影显示病变血管阻塞或痉挛。本病病情发展迅速，一般情况迅速恶化，出现肠麻痹、弥漫性腹膜炎、血性腹水等表现，全身中毒症状明显，如不及时治疗，很快出现感染性休克，病死率高。

文献报道，梗死性缺血性肠病 26 例，其中男 15 例，女 11 例，年龄 36～84 岁，平均 68.6 岁。合并高血压、冠状动脉硬化性心脏病者 10 例，心瓣膜病 6 例，同时伴心房纤颤 8 例，脑梗死 3 例，有肝硬化者 7 例，合并腹腔内感染性疾病 2 例。临床表现均有剧烈腹痛，伴恶心 24 例，呕吐 12 例，腹泻 9 例，便血 10 例。早期腹肌软，压痛点不固定，肠鸣音活跃或亢进，全部病例分别于 1～3 天出现肠麻痹、弥漫性腹膜炎、血性腹水及全身中毒症状等。实验室检查血性腹水占 80.8%，外周血白细胞升高占 84.6%，血尿淀粉酶升高占 53.9%。彩色多普勒超声阳性率为 50.0%，CT 阳性率为 67%，肠系膜上动脉造影阳性率为 80.0%。

九、耶尔森菌性肠炎

在北欧、北美洲均报告有由耶尔森菌（Yersinia enterocolitica）引起的急性末段回肠炎和结肠炎。40% 病例有类似急性阑尾炎的表现，以儿童与少年为多。80% 病例则以腹痛与腹泻为主诉，表现为急性肠炎。病理组织活检为肠系膜淋巴结炎与急性末段回肠炎和结肠炎。全消化道 X 线气钡双重造影或钡灌肠检查及电子结肠镜检查所见为末段回肠黏膜及结肠黏膜粗糙与不规则或结节样变、溃疡征象等。诊断主要根据进食

被污染的水源或食物，典型临床表现和大便培养证明此菌的存在。

十、回肠远端憩室炎（Meckel 憩室炎）

发病年龄以幼儿与青少年较多，男性占绝大多数。其主要临床表现为腹痛、呕吐、右下腹压痛、腹肌紧张；发热和白细胞增高，并可有肠梗阻现象。临床上与急性阑尾炎酷似，难以鉴别；此病痛点比阑尾炎更向内移，可能在中下腹或左下腹，便血比较罕见，也与阑尾炎不同。此病常有出血、穿孔等并发症。如小儿或年轻患者出现上述症状并有血便，或原因未明的急性机械性肠梗阻、又无剖腹病史者，应注意回肠远端憩室炎的可能。全消化道 X 线气钡双重造影，胶囊内镜和双气囊小肠镜检查有助于提高诊断率，部分患者须靠手术探查方能确定诊断。

十一、急性结肠憩室炎

结肠憩室好发于乙状结肠，患者大都为中年以上的肥胖体型者，惯常在坐位工作，有习惯性便秘。憩室急性发炎时，则有发热、白细胞增多；左下腹疼痛与压痛，故急性乙状结肠憩室炎也有左侧“急性阑尾炎”之称。炎症消退后 X 线气钡灌肠双重造影与电子结肠镜检可确诊。

十二、急性肠系膜淋巴结炎

此病临床上少见，可发生于任何年龄，但以 8～12 岁儿童较为多见，有人认为是病毒感染所致。由于肠系膜淋巴结以回肠末端最丰富，故发炎后腹痛多位于右下腹部。腹痛常随同上呼吸道感染而出现，呈持续性，常位于右下腹。部分患者可先出现脐周疼痛，随而转移至右下腹，并伴有右下腹压痛，酷似急性阑尾炎。下列几点可作为两者鉴别诊断的参考：① 急性肠系膜淋巴结炎多与上呼吸道感染同时存在；② 腹痛较轻；③ 无固定压痛点与腹肌紧张；④ 白细胞无显著增多；⑤ 急性肠系膜淋巴结炎的腹痛多于短时间内减轻或消失，而急性阑尾炎的腹痛多继续发展。因此如果观察数小时，多可得出结论。如经 4～6 小时观察而腹痛减轻则多属急性肠系膜淋巴结炎，如腹痛不减或反而加剧，则须按急性阑尾炎处理。据报告，两病同时存在者也不少见。近年来有报道，高频超声或腹部 CT 在诊断小儿急性肠系膜淋巴结炎及合并症有较好的参考价值，CT 或高频超声声像图特征是（右侧中下）腹部见多枚大小不等椭圆形低回声结节（肿大淋巴结）。

十三、急性原发性腹膜炎

急性原发性腹膜炎临床上少见，患者以儿童及青少年为多。此病是血行感染引起的腹膜炎症，致病菌以溶血性链球菌最多，其次是肺炎双球菌和大肠杆菌。常在上呼吸道感染、丹毒、猩红热等感染过程中发生，也可发生在肝硬化、晚期血吸虫病及肾病综合征等合并腹水的基础上，但也可无明显诱因。多数患者有营养不良或抵抗力较差。其主要临床症状是急性腹痛、寒战、发热、恶心、呕吐。腹痛往往是突然发生，一般无特别明显的部位，可遍及全腹，疼痛多较剧烈。发病初期常伴有腹泻，排水样便，甚至出现脱水现象。晚期由于肠麻痹而呈便秘。此外也常有尿频、尿急等膀胱激惹症状。体检可发现全腹有明显压痛，腹肌紧张，反跳痛。但若发生在肝硬化、晚期血吸虫病及肾病综合征等合并腹水的基础上可较轻，常表现为腹水增多、全身状况恶化等，腹膜刺激征也不明显。急性原发性腹膜炎与继发性腹膜炎临床表现非常相似，但后者多先有急性阑尾炎或消化性

溃疡病病史，腹痛发生一段时间后才出现发热及其他毒血症症状，腹部腹膜刺激征较明显。急性原发性腹膜炎早期即发热，毒血症症状明显，腹部体征却不及继发性腹膜炎明显。此病在鉴别诊断上又须与渗出性结核性腹膜炎鉴别，后者发病日期不明确，进展较缓，毒血症及腹膜刺激征较轻，腹水检查以淋巴细胞占优势，可发现结核杆菌而无其他细菌。原发性腹膜炎的诊断主要根据腹水白细胞计数及多形核细胞（PMN）计数（WBC $>500\times10^9$ /L，PMN $>50\%$ 或 250×10^9 /L）和细菌学培养阳性，结合上述病史、症状与体征，排除继发性腹膜炎与结核性腹膜炎而确定之。

各种原因所致的失代偿期肝硬化并发急性原发性腹膜炎时，细菌除由体循环进入腹腔外，也可从门静脉系统直接侵入腹腔。起病较缓，腹痛轻重不等，多呈持续性胀痛或阵发性绞痛，腹膜刺激征也不明显，又因患者原有脾功能亢进，外周血象白细胞增多也可不明显，因此容易误诊。临床上遇到晚期肝硬化患者有原因未明的腹痛、发热、腹水增多，血象白细胞总数稍增高与核左移、腹水属炎性渗出液时，应考虑此病的可能，宜反复作腹水常规涂片及细菌培养检查。腹水混浊多呈浅黄色，常含有大量白细胞，培养可发现致病菌，大多是大肠杆菌。诊断主要根据腹水白细胞计数及多形核细胞（PMN）计数（WBC $>500\times10^9$ /L，PMN $>50\%$ 或 250×10^9 /L）和细菌学培养阳性。值得注意的是，肝硬化患者合并结核性腹膜炎的发生率近年报道有所升高。

十四、急性继发性腹膜炎

继发性腹膜炎是腹腔器官病变直接感染或刺激腹膜所致的急性炎症，常见的病因归纳如下：阑尾穿孔，胃、肠溃疡或憩室穿孔，胆囊或胆道穿破，肝或脾脓肿破裂，绞窄性肠梗阻、肠扭转或肠套叠所致的肠坏死，外伤感染等。

腹痛是继发性腹膜炎最早的症状，呈持续性剧痛，胃、十二指肠溃疡穿孔时最为剧烈，而阿米巴性肝脓肿破裂时一般较轻，腹痛多由原发病变部位开始，以后可局限于该处或弥漫全腹，伴有恶心、呕吐。主要腹部体征是腹肌紧张或呈板状硬，以胃肠穿孔时最为明显。腹部压痛与反跳痛在原发病变部位尤为显著。如出现发热、脉快而弱、腹胀、肠麻痹等症状以及白细胞增多，往往提示晚期而严重的情况。

临床上有上述原发病的患者，出现急性持续剧烈腹痛、呻吟而又不敢多动、腹式呼吸与腹壁反射减弱或消失、腹肌紧张或板硬、腹部压痛与反跳痛、肠鸣音高度减弱或消失，临床上便可诊断为继发性腹膜炎。

老年人急性腹膜炎：由于机体对感染反应低下，故具有以下特点：① 腹膜炎患者炎症反应不明显，约 2/3 左右患者可无腹肌紧张与反跳痛；②1/3 患者体温可正常，甚至出现体温不升；③ 脉搏可不增快；④ 白细胞总数可不增多，甚至降低，但有明显的核左移现象。多数患者以显著的腹痛为主诉，是提示此病诊断的重要线索。老年病者有绞窄性肠梗阻、急性阑尾炎、活动性胃、十二指肠溃疡、急性胆囊炎等现病史，突然发生持续的广泛性腹痛与腹膜刺激征，肠鸣音消失，排气停止，则提示并发急性腹膜炎。血象白细胞计数虽可不增多，但分类计数中性粒细胞增多常有明星的核左移，提示重度炎症性病变。老年人急性腹膜炎并发感染中毒性休克与肾功能不全者也较多。

阿米巴性腹膜炎是较少见的疾病，但由于对此病的警惕性不高，以致未能及时诊断或误诊者亦有时见之。此病的病死率较高，肠穿孔较肝脓肿破裂更为严重。患者有未彻底治愈的肠或肝阿米巴病，而突然出现腹痛与腹膜刺激征，须首先考虑此病。腹膜刺激征以右上腹为重，而下腹部较轻，是推测肝脓肿向腹腔穿破的有力佐证。超声对诊断肝脓肿有重要的帮助。肝脓肿向腹腔穿破后，脓液多被大量腹腔渗出液所稀释，故诊断性腹腔穿刺可抽出较稀薄的棕色脓液，镜检可发现溶组织阿米巴滋养体。如无继发性感染，则脓液无恶臭，细菌培养

也阴性。阿米巴病性肠穿孔的中毒衰竭症状较其他原因所致的腹膜炎严重，腹痛呈弥漫性，且以右下腹为显著，这和盲肠发病较多较重，且好发穿孔有关，在诊断上有参考价值。阿米巴病性肠穿孔的患者有阿米巴性痢疾病史和症状，且穿孔大都发生于病变的急剧发展阶段，粪中易找到阿米巴包囊或滋养体。

十五、急性盆腔炎

急性盆腔炎主要的临床症状是发热、下腹痛及白带增多。发病时即有腹痛，疼痛往往较剧烈，主要是由于输卵管、卵巢急性炎性肿胀以及盆腔腹膜发炎所致。体检可发现下腹部有明显压痛与肌紧张，部分患者肌紧张可不明显。有时与急性阑尾炎容易混淆，但此病有以下几个特点可与急性阑尾炎相鉴别：① 常于月经期间、月经刚刚结束、流产或分娩之后发病；② 发热及白细胞增加明显，而腹部炎症刺激征象相对地较轻；③ 两侧下腹均有压痛与肌紧张，且位置也较低；④ 白带增多；⑤ 肛门指检髂窝两侧均有压痛，移动子宫颈时可引起疼痛。此病多起于上行性感染，尤多继发于产后与流产后感染，病史对此病的诊断有重要意义。根据以上的病史与体征，阴道检查阴道有明显灼热感、子宫颈举痛、宫体及附件有明显压痛便可确诊。

十六、急性肾盂肾炎

急性肾盂肾炎偶尔可发生急性腹痛，类似急性胆囊炎或急性阑尾炎，须注意鉴别。

78.2 胃肠急性穿孔

突然发生的腹部剧烈疼痛、伴有腹膜刺激征（板状腹、压痛与反跳痛消失），提示有胃肠急性穿孔的可能性。胃肠急性穿孔确诊主要依靠 X 线腹部平片提示膈下气体存在。临床上高度怀疑胃肠穿孔的不典型病例，尤其无腹部剧痛与腹壁板状硬的征象时，X 线检查发现无气腹发现，可用胃管抽空胃液后注入空气 300ml，则空气可自穿孔处逸出形成膈下气影，有助于胃、十二指肠溃疡穿孔的诊断。如临床表现符合胃、十二指肠溃疡急性穿孔，而注入空气后 X 线检查仍无穿孔的征象，应考虑手术探查。急性胃肠穿孔的诊断思路：先明确是否有穿孔，再进一步寻找穿孔的病因。

一、胃、十二指肠溃疡急性穿孔

典型胃、十二指肠溃疡急性穿孔患者，常有胃、十二指肠溃疡病史或多年反复发作的胃痛史，腹痛绝大多数突然发生，疼痛的性质很不一致，通常以持续性剧痛为多，可非常剧烈，有些患者甚至发生休克。疼痛先开始于上腹部，但迅速随着胃或十二指肠内容物由穿孔处溢流入腹腔，变为全腹的剧痛，有时以右下腹部最为剧烈，伴有明显的腹膜刺激征（板状腹、压痛及反跳痛）。消化性溃疡急性穿孔的经过可分为三个阶段：第一阶段为化学期，由于酸性胃内容物流入腹腔，刺激腹膜引起化学性炎症所致。临床表现为腹膜刺激征；约几小时后，转入第二阶段的反应性期，此期由于胃内容物已充分溢出，腹膜炎症渗出液又已中和了胃酸，患者感觉腹痛减轻，或出现欣快感，掩盖了严重的病情，应予警惕，以免延误手术治疗机会；第三阶段是化脓性感染期，但往往是临终期。

典型病例诊断大多无困难，但仍有 10%～15% 病例其临床表现颇不典型，易发生诊断错误。少数患者无典型的腹痛，且腹痛迅即消失，腹壁转为柔软，仅中上腹有轻压痛，或疼痛仅限于右下腹部，易误诊为急性

阑尾炎；某些患者虽有典型胃、十二指肠溃疡穿孔的腹痛，但迅即消失，腹部仍暂时保持柔软，最后典型症状再出现，早期可误诊为胆囊炎、胆石症；个别患者，特别是衰弱的老年人，起病缓慢，初起仅有上腹部隐痛，最后疼痛又常转移至右下腹部，体征模糊，压痛部位不一，以致诊断困难。有怀疑患者宜进一步行 X 线腹部平片检察可发现膈下气体存在；电子胃十二指肠镜检查可发现溃疡灶，有时可见穿孔。

二、胃癌急性穿孔

胃癌急性穿孔很容易误诊，除非穿孔前胃癌的诊断已经明确。胃癌急性穿孔的临床征象与胃、十二指肠溃疡穿孔相似。下列临床表现提示胃癌存在的可能：① 诊断为胃急性穿孔的患者年龄在 40 岁以上；② 患者全身情况较差、贫血、厌食、进行性消瘦，或曾呕吐过咖啡渣样胃内容物；③ 穿孔前疼痛为无节律性、顽固性腹痛，进食及服碱性药物效果不佳者。

三、急性肠穿孔

急性肠穿孔可发生于肠溃疡、肠坏死或外伤，内科临床上可见于肠伤寒、慢性结肠炎、急性出血性坏死性肠炎、结肠阿米巴病等疾病。急性肠穿孔的腹痛常突然发生，一般呈持续性剧痛，常使患者不能耐受，并在深呼吸与咳嗽时加剧。疼痛范围与腹膜炎扩散的程度有关，可局限于一处或遍及全腹。患者常被迫采取仰卧位，两下肢屈曲，不愿转动。腹部检查呼吸运动显著减弱甚至消失，局部或全腹腹肌板状硬，肝浊音区缩小或消失，腹腔内有大量气体时腹部明显膨胀，肠鸣音显著减弱或消失。急性肠穿孔的诊断主要根据患者上述的病史、体征与 X 线检查发现有膈下游离气体。

伤寒肠穿孔：伤寒病特有的临床表现和化验检查，如持续高热、腹痛、便秘或腹泻、肝脾大、相对缓脉和白细胞减低作为与其他疾病进行鉴别的基础，在化验检查中血清肥达反应 O 抗体效价 1∶80 以上、H 抗体效价 1∶160 以上具有诊断价值特别是从患者血骨髓、粪便中分离到伤寒杆菌具有与其他疾病鉴别的决定性意义。伤寒肠穿孔多发生于发病后第二、三周，此时伤寒一般已确诊，根据患者突然发生的腹部剧痛，以中下腹为最明显的腹肌强直与压痛，肝浊音区缩小或消失、肠鸣音消失、白细胞增高及 X 线检查发现气腹等，诊断一般不困难。逍遥型伤寒患者发热及毒血症症状不明显，突然发生穿孔时易误诊为胃、十二指肠溃疡穿孔、急性阑尾炎穿孔、异位妊娠破裂，特别注意须与胃、十二指肠溃疡穿孔鉴别。90% 的胃、十二指肠溃疡穿孔患者有间歇性慢性上腹痛史，穿孔发生于溃疡活动期，以冬、春季多见；伤寒肠穿孔患者无胃病史，多发生于夏秋季。另一方面，有严重毒血症的伤寒患者，常处于神志不清或昏迷状态，肠道又常有不同程度的胀气，当发生肠穿孔时，不能主诉腹痛，也无明显急腹症的征象，诊断甚为困难。如患者突然体温下降，脉搏变为细数，肠鸣音消失，腹部胀气不断增加，肝浊音区缩小或消失，中性粒细胞增多，则大致可诊断为伤寒穿孔，尤其是肠鸣音消失对伤寒肠穿孔的诊断有很大的价值；若肠鸣音很活跃，则不支持肠穿孔。X 线检查多数患者可发现膈下游离气影，对穿孔的证实有决定性意义。

78.3 腹腔脏器阻塞或扭转

急性发作的阵发性腹部绞痛，伴恶心、呕吐，冷汗淋漓，提示可能为腹部脏器阻塞或扭转所致的急性腹痛。胃肠扭转或梗阻常可观察到胃蠕动波或肠型，肠鸣音高亢或呈金属音。脏器扭转时可触到痛性腹部包块。胆石

绞痛与胆道蛔虫病可出现黄疸。肾结石绞痛时伴有血尿。

一、胃黏膜脱垂症

胃黏膜脱垂症也可引起急性上腹痛，伴有恶心、呕吐，但一般无腹膜刺激征，较易与外科急腹症鉴别（参见第 81 节）。

二、急性胃扭转

急性胃扭转在临床上罕见。胃扭转是胃超过生理限度的轴性扭转。胃扭转的原因主要是由于胃韧带先天性过长而松弛；另一方面胃或膈肌病变（如胃溃疡、良性或恶性肿瘤、膈疝、胃周围炎性粘连等）对胃韧带起牵引作用，从而促使胃扭转。任何引起胃运动过快的因素，如饱食、肠炎、服用大量碳酸氢钠、分娩、外伤等均可诱发此病。

急性胃扭转的诊断根据是：① 突发性上腹部间歇性或持续性疼痛，可放射至背部；② 频繁干呕，并有全身衰竭情况；③ 左上腹可触到一紧张性痛性肿块；④ 胃管无法放入胃内；⑤X 线腹部平片在左上腹可见两个或一个液平面，而无其他征象；⑥X 线钡餐可显示胃腔（胃黏膜）扭转、变形；⑦ 胃镜检查发现胃腔变形、扭转。

三、急性肠梗阻

急性肠梗阻是临床上常见的急腹症，从病因方面可分为机械性、动力性（痉挛性或麻痹性）、血运性三种。从肠壁有无血运障碍又可区分为单纯性与绞窄性两种。仅有肠腔不通畅而无肠管血液供应障碍者属单纯性肠梗阻，如兼有血液供应障碍，则为绞窄性肠梗阻。肠系膜血管阻塞所致的肠梗阻，也属于绞窄性肠梗阻范围。临床上以急性机械性肠梗阻最为常见。急性机械性肠梗阻的主要原因是：粘连、外疝、扭转、套叠、蛔虫、先天性畸形、肿瘤、结核等。急性机械性肠梗阻的主要临床表现是腹部绞痛、呕吐、腹胀及便秘与排气停止。腹痛有以下特点：① 急性发作，呈阵发性、波浪式绞痛，多位于脐周或下腹部；② 绞痛时伴有胃肠蠕动增快，腹部检查常隐约可见腹部膨胀，出现胃肠型和蠕动波，早期常无腹膜炎样触痛，按压腹部时常反觉好受些，病变部位可有深部压痛，听诊肠鸣音高亢，有气过水音、金属音等。

机械性肠梗阻在鉴别诊断上须注意与饮食不洁、食物过敏等所致急性胃肠炎、卵巢囊肿扭转等鉴别。急性胃肠炎虽也有阵发性肠绞痛与肠鸣音增强，但肠鸣音非音调高亢，无气过水音或金属音，腹泻常明显，而呕吐较轻或不出现；卵巢囊肿扭转也有阵发性腹痛、早期呕吐，但无肠鸣音的改变，且腹部及阴道检查有张力很高、明显触痛的肿块，可与机械性肠梗阻相区别。机械性肠梗阻又须与痉挛性肠梗阻相区别。痉挛性者多为暂时性的，以 0.25% 普鲁卡因溶液作两侧肾周封闭后 1/2～1 小时症状即缓解，而机械性肠梗阻则无效，是一种有鉴别诊断与治疗价值的方法。

怀疑肠梗阻时，首选的检查手段是 X 线腹部平片（立卧位对照）（一般在肠梗阻 4～6 小时后即可显示肠腔液气平面（值得注意的是，未见肠腔液气平面不能排除肠梗阻）。肠梗阻的诊断思路包括：① 是否存在肠梗阻；② 机械性肠梗阻还是动力性肠梗阻：③ 单纯性肠梗阻还是绞窄性肠梗阻；④ 高位肠梗阻还是低位肠梗阻；⑤ 完全性肠梗阻还是不完全性肠梗阻：⑥ 最后寻找肠梗阻的病因。其中明确为机械性肠梗阻后，最重要的是，必须进一步判断是单纯性抑或绞窄性。因绞窄性肠梗阻应尽可能早期进行手术，而单纯性肠梗阻则可考

虑暂不作手术治疗或经充分准备后再施行手术。机械性肠梗阻的患者有下列临床征象时，应考虑是绞窄性：① 腹痛发作较急而剧烈，呈持续性而有阵发性加剧，呕吐出现较早，且为持续性。② 病程进展较快，早期即出现类似休克的征象，并逐渐加重，或经抗休克治疗后改善不显著。③ 有明显腹膜刺激征，体温、脉搏与白细胞总数有增高、增多的趋势。④ 血肌酐和尿素氮短时间内明显升高。⑤ 腹胀两侧不对称，腹部触诊或肛门指检触到有触痛的肿块。X 线检查发现有持续不变单独突出胀大的肠袢。⑥ 呕出或自肛门排出血性液体，或腹腔诊断性穿刺吸出血性液体。⑦ 经胃肠减压处理后，腹胀减轻，但腹痛无明显改善，经补液治疗后，脱水、血液浓缩现象改善不显著。

下文分述一些急性肠梗阻类型。

1. 嵌顿性外疝　多见于 5 岁以下的儿童或成年人。常发生于剧烈劳动或排便时，嵌顿性外疝常因疝门处血管受压，断绝了疝囊内容物的血液供应而引起坏疽。

嵌顿性外疝主要的临床表现是：疝块突然增大，局部剧烈疼痛，疼痛往往涉及腹部，尤其脐周更为明显。如嵌顿的内容物为肠袢，常伴有阵发性腹痛、恶心、呕吐等肠梗阻症状。平卧或推压疝块不能回复，疝块紧张变硬，有显著压痛，咳嗽冲击感多数消失。

下列的嵌顿性外疝临床上较易漏诊与误诊：

（1）股疝：

股疝甚小，尤其在肥胖的人易被忽略，体检时如不将整个腹股沟部下方裸露，也常致漏诊。在临床上突然发生剧烈腹痛，伴有急性肠梗阻征象的患者，特别是妇女，应注意嵌顿性股疝的可能，必须进行细致的体格检查。偶尔个别医生检查患者时已发现腹股沟部肿物，但却将其当作慢性腹股沟淋巴结炎，致延误嵌顿性股疝的诊断。因此，凡遇到有肠梗阻表现的患者腹股沟部卵圆窝处出现肿物，则应考虑嵌顿性股疝的可能性，询问病史如发现此肿物时隐时现，或经常存在而时硬时软，本次出现腹痛同时又觉肿物变硬，则大致可确诊为股疝嵌顿。

（2）脐疝：

嵌顿性脐疝多发生于肥胖的中年经产妇。位于腹壁脂肪层深处的小脐疝易于漏诊。

2. 闭孔疝　本病少见，患者大多为年老瘦弱的经产妇女，但术前能确诊者甚少。发病急剧，主要为右（或左）侧下腹部阵发性绞痛，并向患侧大腿的前内侧放射，常伴有恶心、呕吐。体检发现腹部柔软，多有中等度压痛，肠鸣音亢进。病情继续发展，可引起绞窄性肠梗阻的表现。肛门或阴道指检，可发现盆腔的内前壁有压痛的索状物或包块。X 线腹部平片也可有助于诊断。

3. 肠套叠（参见第 69.4 节）。

4. 急性肠扭转　任何一段肠袢均可发生急性肠扭转，国内资料以小肠扭转最多（占 80%），其次是乙状结肠、升结肠、回盲部、盲肠。急性肠扭转主要是由于肠系膜和肠管过长，肠管活动度增大，或炎性粘连使肠系膜收缩，肠袢聚集在一处所致。凡能引起肠道功能或位置紊乱的因素，如进食快而过量、饱食后强烈的身体前屈而后突然直立、服用大量泻剂等，均可诱发肠扭转。

急性肠扭转的疼痛是全腹或脐周阵发性剧烈绞痛，伴有腹胀、呕吐、便秘或排气停止等症状。全部小肠扭转时，肠绞痛一开始即较剧烈，腹胀出现也较其他肠梗阻快而显著，呕吐也较明显，全身情况迅速恶化，并常有较严重的中毒与休克症状。腹部检查可发现扭转部位或全腹压痛，腹部膨胀，并可触到边缘不清有弹性的腹

部肿块，叩诊时呈鼓音。

急性肠扭转诊断的主要根据是有以上绞窄性肠梗阻的临床征象与 X 线腹部检查和腹部 CT 检查。

5. 蛔虫性肠梗阻 患者以儿童为多，尤其是农村儿童多见，有时也见于年轻成人。十条以上的蛔虫即可造成堵塞性肠梗阻。主要症状是间歇性或阵发性腹绞痛、呕吐，停止排气与排便，可移动的腹部包块等。病变部位大多在回肠。腹壁触诊一般柔软，半数病例有腹部压痛。大多数病例可触及索状物或肿块。肿块的位置不固定，可在腹部任何部位出现，一般易于触及，常呈香肠形，境界比较清楚，中等硬度，常随肠管收缩而变硬，可有压痛，压迫肿块可引起局部凹陷。腹部甚少鼓肠，而凹陷者则常见。腹部视诊可见局限性肠蠕动波时隐时现。

患者既往史常有阵发性腹痛史与排蛔虫史；约半数病例发病时呕出蛔虫；血常规发现嗜酸性粒细胞增多；根据上述临床特点一般不难确定诊断。

附：急性假性肠梗阻

肠假性梗阻是一种无机械性肠腔阻塞而具有肠梗阻症状和体征的无效性肠推进运动造成的临床综合征，可呈急性或慢性起病。急性型多为自限性，可伴发于心肌梗死、胰腺炎、急性胆囊炎等，发病机制尚未明了。患者主要临床表现为中、上腹部疼痛、腹胀、呕吐、便秘等。体检腹部可有肠型蠕动、肠鸣亢进。X 线腹部平片示肠腔明显积气，有些病例可见液平。慢性病例可为原发性或继发性，后者可继发于进行性系统性硬皮病（PPS）、淀粉样变、Chagas 病等，是这些基础病的临床症状群的一部分，也有见于使用某些药物如氯丙嗪等。本病的诊断应从分析病史和症状开始，排除机械性因素所致的急性肠梗阻，密切动态观察，对症处理。也有作肾周围脂肪囊普鲁卡因封闭治疗。

四、胆道蛔虫病

胆道蛔虫病是常见的疾病，尤以农村为多见。患者多为青少年，过去多有排蛔虫或吐蛔虫史。其临床特点是突然发生阵发性上腹部剧烈钻顶样痛，痛时辗转呻吟，全身出汗，并常伴有恶心、呕吐，有时吐出蛔虫，间歇期患者安静如常；疼痛剧烈但体征轻微，腹壁柔软，仅在剑突下或稍偏右有轻度压痛。除并发胆管或胆囊炎外，很少出现黄疸，虽有也甚轻微。发病前患者可有服驱虫药不当的病史。血常规嗜酸性粒细胞增多；肝功能有时出现肝酶学的异常（尤其是 GGT 高出正常上限倍数/ALP 高出正常倍数＞ 2）；粪便及十二指肠引流发现蛔虫卵有助于诊断。B 超、腹部 CT 以及 MRCP 也常有助于诊断。

在鉴别诊断上此病须首先注意与急性胆囊炎鉴别，但后者以畏寒或寒战、发热起病，疼痛为持续性，不如此病剧烈，且右上腹肌紧张较明显，胆囊触痛征（Murphy 征）阳性，可与胆道蛔虫病相区别。胆道结石绞痛也易与胆道蛔虫病相混淆，两者的鉴别参考表25-4。

临床上一般根据患者过去有排蛔虫史及上述的特征性临床表现，往往已能确定胆道蛔虫病的诊断。B 超、腹部 CT、MRCP 等可提供有价值的诊断依据。经 ERCP 检查，可证实胆道蛔虫梗阻并钳出之。

五、胆石绞痛

胆石症是胆道系统中最常见的疾病。我国胆石症男女性发病率大致相近，以 20～40 岁较多。胆石形成的原因尚未完全明了，蛔虫与华支睾吸虫对结石形成的作用已肯定，脂肪代谢障碍仍是重要的因素。

表 25-4: 胆道蛔虫病与胆道结石绞痛的鉴别

	胆道蛔虫病	胆道结石绞痛
发病年龄	患者年龄较小，多为青少年	患者年龄较大，多 30 岁以上
病史	常有排蛔虫或呕吐蛔虫史	多有反复发作的胆石绞痛史
疼痛性质	腹痛剧烈，有向上“钻顶”感，疼痛间歇期短	腹痛不如胆道蛔虫病剧烈，无“钻顶”感，间歇周期可能较长
腹部体征	腹壁柔软，只有轻压痛，无胆囊触痛征，与症状的严重性不相称	腹肌紧张，多有胆囊触痛征
黄疸	多无黄疸，有之也为轻度	往往并发黄疸，多为中度
其他症状	早期不伴有恶寒（或寒战）、发热；绞痛发作时吗啡与阿托品不能缓解	常伴有恶寒（或寒战）、发热；吗啡及阿托品能缓解绞痛发作
B 超扫描	显示蛔虫形	显示结石形

胆石症的临床表现决定于胆石的位置、大小、有无阻塞和炎症等。结石可位于胆囊、胆总管、肝管或肝内胆管。据国内统计，在胆囊炎病例中，70% 有结石存在。胆囊结石绞痛是阵发性上腹或右上腹绞痛，疼痛常向右肩部放射。多在夜间发作，其原因是平卧时，胆石由于重力关系滑进胆囊漏斗部造成阻塞。伴有恶心、呕吐，约 50%～60% 患者有发热，但往往在发病后一段时间才出现。

胆总管结石主要临床表现是上腹部或右上腹部阵发性剧烈绞痛伴阻塞性黄疸，寒战与发热。如疼痛、黄疸、寒战与发热都具备，称为夏科（Charcot）综合征。

胆石绞痛在临床上须与肠绞痛、肾结石绞痛、胰腺结石绞痛相鉴别（表25-5）。

B 超检查可显示胆囊结石和胆管结石。X 线检查对胆石症的诊断意义也大。含钙质的胆石在 X 线平片上呈不透 X 线的阴影；MRCP、ERCP 或 PTC 胆道造影可发现透 X 线的胆管结石影像。

六、急性胆囊扭转

胆囊扭转是一种罕见的急性胆道疾病，国内仅有少数病例报告。此病多发生于老年人，女性多见，且多为瘦长体型的人。胆囊完全性扭转的患者以右上腹剧痛而突然起病，腹痛呈持续性绞痛，多数放射至肩背部，伴有恶心、呕吐。体检右上腹腹肌紧张，有时在发病 2 小时内于胆囊区便可触到一压痛明显、梨形、可随呼吸移动的包块。患者过去无胆石症病史。疼痛发作开始时一般无发热与白细胞增多。此病术前诊断比较困难，尤其与胆石症并发急性胆囊炎不易鉴别，往往需在手术时方能确诊。

七、肾与输尿管结石

绞痛是肾与输尿管结石最主要的症状。绞痛一般发生于肾与输尿管结石的同侧腰部。较大的肾结石在肾盂内移动性较小时，疼痛多为钝痛，有时可无症状。较小的肾结石，在肾盂内移动性较大时，易引起肾盂输尿管连接部梗阻，与输尿管结石一样，可出现肾绞痛。肾绞痛是一种突然发生的剧烈疼痛，其特点是急性间歇性发作，疼痛从患侧腰部开始沿输尿管向下腹部、腹股沟、大腿内侧、睾丸或阴唇放射。持续几分钟，数十分钟，甚至数小时不等。发作时伴有恶心、呕吐、出冷汗、苍白、辗转不安，有时可出现休克。血尿是此病的第二个主要症状，输尿管结石比肾结石更易引起血尿，肉眼血尿也较多见。体检患侧肾区（脊肋点）或输尿管压痛点

表 25-5: 胆石症、肠梗阻、肾结石、胰腺结石绞痛的鉴别

	病史	疼痛部位	疼痛放射部位	其他临床表现	影像学诊断方法
胆石绞痛	肥胖症、胆道蛔虫病、重症华支睾吸虫感染史；多在脂肪餐后发作	上腹或右上腹	右肩部	恶心、呕吐，多有不同程度的黄疸	B 超、CT、胆道造影（MRCP、ERCP 等）
急性肠梗阻	腹部手术史、蛔虫病史、外疝、结核性腹膜炎史	与病变部位有关		肠鸣音亢进与高亢、肠型与蠕动波、痛性包块或嵌顿性外疝等	X 线腹部透视或平片（立卧位平片）
肾结石绞痛	血尿史，排尿石史	肾区	患侧腹股沟、大腿内侧及外生殖器	血尿，多有尿频，有时恶心、呕吐	B 超、腹部平片、肾盂造影
胰腺结石绞痛	急性胰腺炎病史	上腹	左侧腰背部	血清与尿淀粉酶可升高	B 超、超声内镜、胰腺 CT 或 MRI

有压痛，但通常无肌紧张与白细胞增多。少数患者的发作类似肠梗阻，发作时肠鸣音亢进，但有血尿，与肠梗阻不同。如患者突然发生一侧腰部绞痛，并有上述的特殊性放射痛，肾区或输尿管有压痛，应首先考虑肾或输尿管结石。

过去尿中有排出结石或小砂粒病史，典型绞痛发作时又证明有血尿，则可确诊。如无上述的典型病象，B 超和 X 线检查（X 线腹部平片，静脉肾盂肾盏造影）是诊断此病的重要方法。

右侧肾与输尿管结石可与急性阑尾炎相混淆。阑尾炎的疼痛一般不如结石绞痛严重，无上述的特殊性放射痛，局部肌紧张与压痛明显，无血尿，可与此病相鉴别。

八、大网膜扭转

大网膜扭转临床上少见。由于大网膜的右半部分长于左半部分，故扭转多发生于右半部分。大网膜扭转可分为原发性和继发性两类。原发性大网膜扭转：① 形态异常如网膜上有一舌形突出，副网膜，双层网膜，带窄蒂的大而厚的网膜及肥胖者大网膜上有不规则的脂肪沉积等；② 网膜上静脉曲张而动脉正常；③ 剧烈运动、突然改变体位、过饱后引起肠蠕动、咳嗽等使腹内压增高等因素，引起大网膜移动。原发性大网膜扭转均为单极的，只有 1 个固定点。继发性大网膜扭转，多由于大网膜与腹腔某一病灶如肿物、炎性病灶、疝囊、手术后切口或瘢痕之间产生粘连，这样形成了 2 个固定因素（即为双极的），在 2 个固定点之间的网膜发生扭转。各种内疝或外疝、肥胖、大网膜囊肿、大网膜变窄或形成带状是此病发生的主要因素；外伤及过度用力是发病的诱因。疼痛初始较轻，以后逐渐加剧，很少发生剧烈腹痛。疼痛部位多较固定，可于卧位或弯腰而缓解。发病可于体位突然转动或突然用力后即开始。疼痛可于发病后数小时甚至数天内消失或缓解，以后可再度出现。体检在右侧腹部有压痛及反跳痛，以右下腹部为明显。有时可扪及包块。体温、脉率及白细胞总数可稍升高（10

000～15 000/mm^3）。如患者年龄在 20～50 岁之间，身体肥胖，发病较急且迅速局限在右下腹部，疼痛逐渐增加，病情发展缓慢，胃肠症状不显著，体检时可发现局部有一不明显的包块，较阑尾脓肿出现时间为早，应想到本病的可能。

本病最常误诊为急性阑尾炎。此外，尚须与急性胆囊炎、急性胰腺炎、胃十二指肠溃疡穿孔、梅克尔憩室炎、卵巢囊肿扭转等相鉴别。一般都经手术探查而确诊。

九、急性脾扭转

急性脾扭转罕见，多发生于游动脾的基础上。患者出现暴发性急腹症症状，在女性常被误诊为卵巢囊肿扭转。由于腹肌紧张，以致未能触及脾脏的形状，是诊断困难的重要原因。

十、卵巢囊肿扭转

卵巢囊肿扭转发生于体积较小、活动而蒂较长的囊肿。临床上如常自觉下腹部有肿块的女性患者，突然发生下腹剧烈持续性疼痛，不敢活动时，应注意卵巢囊肿扭转的可能性。此病疼痛一般位于下腹，非常剧烈，患者甚至可发生休克。如扭转严重，囊肿可发生坏死而出现腹膜炎征象。腹部检查患侧下腹部有压痛，可触及痛性肿块。阴道检查触及一圆形、光滑、活动而有明显触痛的肿块，有时甚至可扪到有触痛的扭转蒂部，对卵巢囊肿扭转有确定的诊断意义。

右侧卵巢囊肿扭转易误诊为急性阑尾炎。急性右下腹痛的女性患者，如临床表现不符合急性阑尾炎，应作妇科检查。

十一、妊娠子宫扭转

妊娠子宫扭转临床上非常罕见，国内仅有少数病例报告。其临床特点是：① 妊娠期间突然发生全腹持续性不可忍受的剧痛，伴有呕吐；② 有面色苍白、冷汗、血压下降，甚至晕厥等急性内出血症状；③ 腹围大于妊娠月数，腹壁柔软无肌紧张，全腹有压痛，无宫缩；④ 阴道检查，宫颈位置很高，宫口紧闭，特别是内口，无分泌物。

78.4 腹腔脏器破裂出血

局限性急性腹痛常伴轻中度腹膜刺激征（部分老年人或病情严重者，如合并休克，腹膜刺激征可不明显），伴苍白、冷汗、手足厥冷、脉搏细数、进行性红细胞与血红蛋白减少、休克，提示腹腔脏器内出血所致的急性腹痛。如有怀疑患者，可行腹腔穿刺，抽出不凝血性液体可确诊。有肿瘤病史（尤其是肝癌患者）应注意肿瘤破裂出血；有外伤史者多注意肝、脾破裂；有停经史（少数可无停经史）生育期已婚女性多注意异位妊娠破裂出血，生育期妇女还应注意黄体破裂出血可能。出血偶尔为自发性。

一、肝破裂

（一）肝癌破裂

肝癌患者如突然出现剧烈腹痛，伴有血腹及腹膜刺激症状，则提示有肝癌破裂。此病的疼痛初为右上腹剧痛，以后扩展至全腹，呈持续性胀痛；常伴有周围循环不足或出血性休克症状，腹部体检发现腹部压痛、腹肌

紧张较轻，肠鸣音有时反而加强，出血量多时有移动性浊音与进行性贫血。腹部 X 线透视膈下无游离气影，可与胃肠道穿孔相鉴别。B 超、CT 或 MRI 等影像学检查发现肝脏占位性病变和腹水，诊断性腹腔穿刺发现血腹有助于诊断。

（二）肝脏海绵状血管瘤破裂

肝脏海绵状血管瘤少见。肝脏海绵状血管瘤破裂时也可引起急性右上腹疼痛，常伴有内出血休克症状与腹膜刺激征。

二、脾破裂

脾破裂发生于脾大基础之上，暴力作用是直接的原因，其来源不外乎人为的伤害，如殴斗、枪伤、刺伤等，以及意外的伤害，如车祸、跌伤、挤压、牛角刺伤等。脾破裂的主要临床表现是腹痛、急性贫血和休克（出血量常较大）。腹痛早期常限于左上腹，以后随出血量的增加而遍及全腹，疼痛可放射至左肩部。休克患者则腹痛程度较轻。腹部的主要体征是腹胀，呼吸运动减弱，全腹压痛与反跳痛，腹肌紧张（尤其左上腹最显著），移动性浊音，左上腹有固定性浊音。紧压颈部左侧胸锁乳突肌两下脚之间出现明显压痛，而紧压右侧相对应点无压痛，对脾破裂的诊断可有帮助。大量出血时周围血中红细胞与血红蛋白迅速下降。在临床上疑有脾破裂而未能确诊时，可用小型穿刺针于左下腹部有移动性浊音部作诊断性穿刺。如能吸出血液，可证明为腹腔内出血。综合病史与全面的临床检查，结合 B 超、CT 或 MRI 等影像学检查阳性和诊断性腹腔穿刺发现血腹有助于诊断可作出脾破裂的诊断。有时须经手术探查才能确定为脾破裂，并与肝左叶或左肾破裂出血相鉴别。肾破裂主要表现为外伤后腰腹部剧痛，肾区压痛与肌紧张，血尿，有时休克，或逆行肾盂造影有助于诊断。如脾破裂为包膜下出血，则表现为进行性脾大、持续性左上腹疼痛与压痛、进行性贫血，而无上述的情况。

三、异位妊娠破裂

异位妊娠破裂是较常见的严重急腹症之一，不少患者首先到内科就诊，若不注意往往容易漏诊或误诊；异位妊娠破裂的盆腔内积血不引起强烈的腹膜刺激，是易于忽略的原因之一。国内报告一组 1010 例异位妊娠，约 80% 发生于有分娩史或流产史的妇女，3/4 有不孕症（以 3 年以上不孕者作为不孕症），发病年龄多在 26～35 岁，异位妊娠破裂约 80% 在妊娠两个月内发生，但也有不到一个月的。异位妊娠破裂有三个主要症状：急性腹痛、阴道流血及停经。此组 97% 有腹痛，大多位于全下腹，其次为右下腹、全腹部与左下腹等处。腹痛常自出血部位开始，向全腹扩展，呈持续性胀痛，严重者疼痛剧烈，乃至发生休克。约 80% 患者有阴道不规则流血，大多数量少、暗褐色，呈点滴状，常持续很久。常伴有脉细数、出冷汗、晕厥等急性内出血症状。腹部检查下腹部有明显压痛，出血量多时有移动性浊音，腹肌紧张不一定存在。阴道检查发现宫颈有举痛，后穹隆饱满膨出，触痛显著，或子宫体旁触及一边缘不清的肿块。结合停经史和尿中绒毛膜促性腺激素（HCG）检测阳性，腹腔穿刺或后穹隆穿刺发现不凝固的血液即可确诊。

有些异位妊娠破裂出血，恰发生于正常月经周期内，最易误认为正常的月经来潮。因此，凡平时无痛经的妇女，尤其不孕症者，一旦月经来潮时发生显著的下腹痛、晕厥等症状，应注意异位妊娠破裂的可能，须进一步作有关的检查以明确诊断。疑为异位妊娠而患者尿中绒毛膜促性腺激素（HCG）增高，则应作超声检查。我院对 22 例临床疑为异位妊娠，全部作灰阶超声体层显像检查，均符合异位妊娠的诊断，随后经手术或临床追

踪加以证实。

四、卵巢破裂

卵巢破裂在病理学上可分为滤泡破裂与黄体破裂。后者较前者为多见，且较多发生于右侧。卵巢破裂多发生于 14～30 岁之间的女性。文献报道滤泡破裂较多见于未婚者，而黄体破裂较多见于已婚者。卵巢破裂的主要症状是突然发生的剧烈下腹痛，伴有不同程度的恶心与呕吐。患者全身状态一般较好，但由于腹痛和内出血，往往表现不同程度的烦躁不安。体温及白细胞轻度增高。出血严重者可引起血压下降甚至休克，但少见。腹部检查患侧下腹部有压痛，如为右侧卵巢破裂，则压痛点常在阑尾压痛点下方约两横指处。腹肌紧张不显著；由于出血后血液在腹腔内引起非炎症性肠道刺激，使肠鸣音增强，但不高亢。如出血量较多，可出现移动性浊音。阴道检查发现宫颈坚实，无显著触痛，卵巢有时肿大并有触痛，附件无肿块。

右侧卵巢破裂常被误诊为急性阑尾炎。下列临床表现可与急性阑尾炎相鉴别：① 卵巢破裂的腹痛多为突然发生，与阑尾炎的起病不同；② 卵巢破裂腹痛开始即位于下腹部，而转移性腹痛支持急性阑尾炎腹痛，即先出现于上腹痛或脐周，以后才转移到右下腹；③ 卵巢破裂出血时，积血刺激子宫直肠凹陷，引起子宫、直肠、膀胱等收缩，故常有下腹部下坠感或里急后重；④ 卵巢破裂腹部压痛位置与范围比急性阑尾炎低而广泛，腹肌紧张不明显，恶心、呕吐也较轻，但出血、失水及休克症状则较阑尾炎为重。

卵巢破裂出血在临床上不易与异位妊娠破裂鉴别，下列几点可供参考：① 发病与月经周期的关系甚有诊断价值，黄体破裂出血可发生于排卵后任何时期，大多发生于月经周期末一周内，而卵巢破裂常发生于排卵期，约在月经周期的第三周，特别在 12～18 天之间；② 异位妊娠一般有停经史；③ 卵巢破裂多无阴道流血，而异位妊娠多有阴道流血；④ 上述症状与体征如发生于无性生活史的女性患者，则可排除异位妊娠破裂；⑤ 异位妊娠破裂常有尿 HCG 水平升高或检测阳性，B 超有时可发现异位妊娠胚胎。少数疑难病例须经手术探查方能鉴别。

78.5 腹腔脏器血管病变（最常见为急性缺血性肠病）

慢性心瓣膜病伴心房颤动、亚急性细菌性心内膜炎、高血压动脉硬化、肝硬化门脉高压或腹部手术后等情况下发生急性腹痛时，需考虑腹腔内脏器血管发生痉挛、梗死或血栓形成的可能性。如有血便，常由于肠系膜血管阻塞所致。

一、肠系膜动脉急性阻塞

肠系膜动脉急性阻塞临床上罕见，此病以急性腹痛为主要的临床表现。腹痛发生急骤，且呈持续性，通常有明显的阵发性加剧。疼痛位置视病变部位而异，一般为弥漫性，不似胆绞痛、肾绞痛与胃十二指肠溃疡疼痛具有显著的局限性，疼痛非常剧烈，使用大量的镇痛剂或解痉剂也不能缓解，常伴有恶心与呕吐。有的呕吐物与粪便为血性。体检常发现腹部膨隆性肌紧张及压痛，有时尚有肠鸣音减弱或消失，肠胀气，腹部可触及到面团样肿物。高热、白细胞增高及核左移也常出现。

肠系膜动脉急性阻塞大都由于栓塞引起，原发性血栓形成较少，病因多为心瓣膜病、心房颤动、亚急性细菌性心内膜炎、心肌梗死后心壁血栓形成等，少数由于动脉硬化所致。因此，器质性心脏病患者伴有心房颤动

及各器官的多发梗死，如同时出现腹部持续性剧痛，应考虑肠系膜动脉血栓形成。

二、肠系膜动脉粥样硬化

肠系膜动脉粥样硬化可引起间歇性急性腹痛，临床上罕见。其发病机制与间歇性跛行相似。腹痛常发生于饱食之后，但也可无明显的诱因。患者同时有全身性动脉粥样硬化的表现。

三、肠系膜静脉血栓形成

肠系膜静脉血栓形成（MVT）发病多与门脉高压症、腹部手术或外伤后（尤以脾切除术后）、血液高凝状态等有关。其他少见原因为充血性心力衰竭、心肌梗死、红细胞增多症、糖尿病等。国内已有数组病例报告，最早、最突出的症状为腹痛，且持续时间长。腹痛可为局限性或全腹性，呈间歇性绞痛，但不剧烈。患者很少因突发性腹痛而就诊。大部分患者入院前已有较长时期的腹痛史，解痉剂疗效常不佳。约半数患者有恶心、呕吐。少数患者可有腹泻及便血。腹痛程度与腹部体征不相称是许多患者共有的表现。一般先作腹部平片检查以排除溃疡穿孔与结石梗阻。多普勒超声检查有一定参考价值。CT、MRI 可显示门静脉系统的血栓，还可观察到肠系膜水肿，尤其是胃肠道 CT、MRI 对肠系膜静脉血栓形成和侧支静脉、异常肠段的判断正确率高达 90% 以上。选择性肠系膜上动脉造影对诊断 MVT 价值有限，在动脉内注入血管扩张药物以减轻动脉的收缩，据此可区别动脉性缺血还是静脉血栓形成。

由于影像学及选择性血管造影技术的进展，使 MVT 在发生肠坏死之前作出诊断：近年来已有通过导管注入肝素、尿激酶、血管扩张药治疗 MVT 成功的报告。目前及时手术行肠段切除仍是治疗 MVT 最有效的方法。

四、急性门静脉血栓形成

急性门静脉血栓形成可发生于脾脏切除后（特别是原来血小板数正常的患者）、门腔静脉吻合术后、化脓性门静脉炎的病程中，或偶发于全身感染如伤寒、产褥热之后。起病急骤，其临床特点是剧烈腹痛、发热、腹胀、血性腹泻、轻度腹肌紧张，迅速发生而量多的腹水与脾大。腹痛一般多位于右上腹（参见第 92 节）。

近年来国内有文献报道 10 例患者，主要表现为急性中至重度中上腹部持续性疼痛，可伴有恶心、呕吐及上消化道出血。特征与腹痛程度不平行，仅表现为轻度腹部压痛，无反跳痛，肠鸣音无异常改变。

五、急性肝静脉血栓形成

肝静脉血栓形成十分少见，国内仅有少数病例报告。急性肝静脉血栓形成多骤然发病，其主要临床特征是：急性上腹部剧烈绞痛，呕吐，肝大与迅速发生、量多、不易消退的腹水（参见第 92 节）。

六、脾梗死

脾梗死的主要临床表现是突发性腹痛伴有急性脾大。疼痛位于左上腹，呈剧烈的刺痛，常向左肩胛部放射，深呼吸或转动体位可使疼痛加剧。脾区可听到摩擦音。如慢性心瓣膜病合并心房纤颤的患者，或亚急性细菌性心内膜炎的患者，突然发生左上腹疼痛，急性脾大，脾区有摩擦音，脾梗死的临床诊断便可成立。

七、肾梗死

临床上如慢性心瓣膜病合并心房纤颤的患者，或亚急性细菌性心内膜炎的患者，突然发生腰部疼痛，应注意肾梗死的可能性。疼痛位置多在腰部或胁腹部，性质类似肾绞相当剧烈。如同时发现有血尿及其他脏器的栓塞现象，则诊断大致可以确定。

八、腹主动脉瘤

腹主动脉瘤在中年人常为梅毒性，而老年人常为动脉硬化性；此病可引起剧烈的腹痛。疼痛多位于上中腹，具有钻痛性质，当渗血或破裂时疼痛极为剧烈，常位于脐周或背后相当于渗血或破裂部位的水平。触诊可在上、中腹部触及小儿拳头大的搏动性包块，按之可引起腹痛发作。在腹部包块上可听到滚筒样杂音，对诊断有重要价值。由于腹痛常突然发作，故须与胰腺结石相鉴别，但后者无搏动性肿块与杂音，X 线摄片可发现胰腺结石阴影。腹主动脉瘤可应用多普勒超声、CT、MRI 或腹主动脉造影以确定之。

九、夹层主动脉瘤

夹层主动脉瘤少见，临床诊断也较为困难。患者大多为 40 岁以上男性。一部分病例有腹部症状，可被误诊为急腹症。中年以上的高血压动脉硬化患者，发生急性剧烈腹痛，伴有休克征象而血压不下降者，应警惕夹层主动脉瘤的可能。如患者有类似肠梗阻的表现，而疼痛向上、下肢放射，一侧桡动脉脉搏消失，心电图及血清心肌酶学检查无急性心肌梗死征象，则诊断大致可以确定。腹部检查腹肌可轻度紧张，但不如急性腹膜炎明显。多普勒超声对本病有一定的诊断价值，而 CT、MRI 对确诊更有帮助，准确率超过 90%，有时几乎达到 100%。

78.6 腹腔脏器其他疾病

一、急性胃扩张

急性胃扩张通常发生于暴食之后。有时进食并不太多，而在进食前后由于情绪波动、剧烈疼痛、受寒、腹部外伤等不良刺激也可引起此病。临床特点是：患者在暴食后 1～2 小时左右，突然发生上腹部或脐周持续性胀痛或隐痛，可阵发性加剧，伴饱胀感，呕吐、呃逆。呕吐的特点是频繁而呕吐量不多，腹胀不减轻。烦渴欲饮，但随饮随吐。体检可见腹部膨胀，尤以上腹部为显著，全腹仅有轻度压痛，叩诊呈鼓音并有振水音。起病时腹部膨胀，但腹肌柔软，与胃、十二指肠溃疡穿孔不同；无肠型和肠鸣音亢进，可与急性肠梗阻相区别；无腹泻，而腹胀显著，可与急性胃肠炎鉴别。X 线检查可见扩大的胃泡和胃内大量食物残渣影像，对诊断有帮助。如有腹膜炎征象或胃肠减压无效，应考虑手术治疗。

二、痛 经

痛经大多数在经前一、二天，或月经来潮的第一天开始，于经期中逐渐减轻以至消失。也有在经后期或经期后出现的。历经数小时至一天不等。痛经部位多在下腹部，有时放射到腰骶部、上腹部、外阴、肛门及其他

部位，严重时可伴有呕吐及膀胱直肠激惹症状。极少数患者可有面色苍白、出冷汗，甚至晕厥。腹部检查无腹肌紧张，直肠指检盆腔无炎症性征象。患者过去月经期间有同样的疼痛发作史，对诊断有重要帮助。

79 腹外脏器疾病（包括全身性疾病）

腹外脏器疾病（包括全身性疾病）所致的急性腹痛，以胸部疾病所致的反射性腹痛与中毒与代谢疾病所致的痉挛性腹痛为多见，常伴有腹外其他器官病征，而无明显的腹部压痛、反跳痛、腹肌板样硬、肠鸣音减弱或消失等急性腹膜炎征象。

79.1 胸部疾病

一、肋间神经痛

肋间神经痛可在该神经分布的区域内出现剧烈疼痛，并伴有肌痉挛与压痛。如病变发生于支配腹壁的肋间神经，临床表现易与腹部脏器炎症所致的急性腹痛相混淆。但患者一般无发热、呕吐，白细胞不增多，压痛与肌痉挛不局限于腹部，而遍及该神经的支配区，神经接近体表处有压痛，并有皮肤感觉过敏现象。如出现带状疱疹（应注意隐匿性带状疱疹），可出现相应区域腹痛。图25-5鉴别胸部疾病与腹部疾病所致右侧腹痛的检查法（腹部疾病时，从左向右压引起腹痛）更明显。

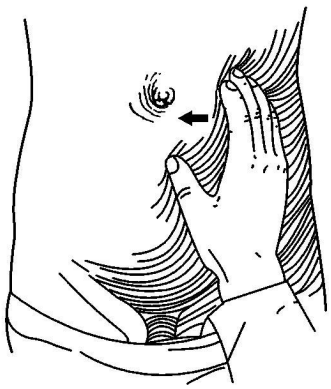


图 25-5: 鉴别胸部疾病与腹部疾病所致右侧腹痛的检查法

（腹部疾病时，从左向右压引起腹痛）

二、膈胸膜炎

膈胸膜炎是一种特别类型的胸膜炎，较多并发于大叶性肺炎。病变都在肺下叶，腹痛多见于发病的早期。此病的特点是：① 患侧上腹部持续性疼痛；② 疼痛往往向患侧肩部放射，患侧肩部有压痛点；③ 患侧膈运动受限，膈现象消失。右膈胸膜炎时，检查者用手压患者左下腹部，并从左向右压诊（图25-5），如为胸部疾病所致的右侧腹痛，则不引起疼痛，而腹部疾病所致者则引起疼痛。有膈胸膜炎有时可与胃、十二指肠溃疡或阑尾炎急性穿孔混淆；特别是伴有黄疸时，易误诊为急性胆囊炎。患者腹痛前常先有发热、咳嗽，伴有肺部体征，

腹部深触诊并不比浅触诊更痛，在发病后 24～36 小时 X 线检查可发现肺部阴影，可明确与以上的急性腹痛相区别。

三、急性心肌梗死

少数急性心肌梗死患者可仅表现为上腹部的急性疼痛，伴有恶心、呕吐，甚至可有腹肌紧张，上腹压痛，类似外科急腹症。这种情况可被误诊为胃、十二指肠溃疡穿孔、急性胆囊炎与胆石症、急性胰腺炎、急性肠梗阻。因此，临床上遇见 40 岁以上的患者，罹患病因未明的急性腹痛，尤其是有高血压、动脉粥样硬化或过去有心绞痛发作史者，要警惕急性心肌梗死的可能性。体检常可发现心音减弱，左心增大，部分患者可出现奔马律、心律失常，均有重要的鉴别意义。高血压不一定存在。部分患者可发生急性左心衰竭，或血压下降，甚至休克。心电图的特征性表现或（及）血清心肌酶活性增高，对此病有重要诊断价值。

四、急性心包炎

急性心包炎可出现上腹部疼痛，特别是急性非特异性心包炎（参见第 55.4 节），且可以急性腹痛为主要表现，伴有腹肌紧张、压痛、出汗、面色苍白等症状。腹痛为持续性或阵发性，多位于上中腹部，有时位于右下腹或全腹。心包炎引起腹痛的原因是炎症侵及膈胸膜，以及心包积液压迫下腔静脉与部分肝静脉，导致肝淤血、牵张肝包膜所致。

国内报道一组 106 例急性心包炎中，5.7% 以急性腹痛为特征，此时易与急性胆囊炎、急性胰腺炎、胃十二指肠溃疡穿孔、急性阑尾炎等相混淆。

如体检发现心包摩擦音，符合纤维素性心包炎的诊断。如患者有颈静脉怒张、心界扩大且随体位而改变、心音遥远、肝大、下肢水肿、奇脉与脉压小等病征，则符合渗出性心包炎的诊断。X 线检查与心脏超声波、CT 和 MRI 等检查对诊断渗出性心包炎也有帮助。诊断性心包穿刺抽得心包积液则诊断明确。

五、急性右心衰竭

各种原因引起的急性右心衰竭导致急性肝淤血时，迅速肿大的肝脏可出现显著的和发展较快的右上腹疼痛，并可放射至右背部。

79.2　中毒及代谢障碍疾病

一、慢性铅中毒

铅绞痛是慢性铅中毒最常见的症状，发生率比瘫痪多 10 倍。铅绞痛发作常在便秘后数天突然出现。疼痛多位于脐周或脐下方，呈阵发性，每隔几分钟以至数小时发作一次，可断续存在几天至数周。腹痛可甚剧烈，用手紧压腹痛处，痛可减轻，常伴有呕吐、出汗。体检可见牙龈有铅线，皮肤黏膜苍白超过贫血的程度（所谓铅苍白）。腹部平坦、柔软或稍紧张，无固定压痛点。铅绞痛的诊断主要根据长期或过量铅接触史，上述的临床表现以及 24 小时尿铅排量 $\geqslant 0.39\mu mol/L$。铅绞痛的漏诊多由于对病史的忽略，例如漏诊进食含铅的中药（如黄丹、樟丹、密陀僧）及漏诊摄入含铅汽油所致的铅绞痛亦曾有之。

二、铊（thallium）中毒

急性铊中毒的症状与铅中毒的症状相似，如同时有顽固性便秘，可与血卟啉病相混淆。铊的盐类多用为毒鼠药及脱毛剂，误食可引起中毒，国内也有报告。内服大量铊盐的急性中毒患儿常在数小时到 24 小时内出现症状，如恶心、呕吐、口炎、腹痛、腹泻，可有出血性胃肠炎（或有便秘），皮肤、黏膜出血，心动过速及其他心律失常，血压升高，肝、肾损害，脱发，多发性神经炎症状。部分患儿发生急性铊脑炎，出现头痛、嗜睡、精神错乱、幻觉、惊厥、震颤、谵妄、昏迷等。重症患儿并有肺水肿、呼吸困难以至呼吸衰竭、休克等，可于数日内死亡。若因长期应用铊盐治疗发癣而中毒，其症状发作缓慢，患儿可有疲乏，抑郁，失眠，激动，恶心、呕吐，感觉异常，肢端疼痛，手指震颤，肌肉无力，眼睑下垂、斜视，瞳孔散大，面肌强直，球后视神经炎，视神经萎缩、失明。此外，可有贫血，牙龈炎及牙龈蓝线，脱发，指、趾甲显现苍白痕或脱落，各种皮疹及表皮角化，皮肤有瘀斑或瘀点，肝、肾损害，糖尿等。此外，可有痴呆、甲状腺功能不全、发育迟钝及睾丸萎缩等。轻症可完全恢复，发生球后视神经炎后，视力大都减退。急性中毒患儿约有半数出现不同程度的各种后遗症。根据确切的铊接触史、典型的临床表现、参考尿铊或其他生物材料中铊的测定，并排除其他病因所致周围神经病，铊中毒的诊断一般不困难。

铊中毒的严重程度，目前参考职业性急性铊中毒的分级标准，具体如下：

轻度中毒：除具有头晕、头痛、乏力、食欲减退、下肢沉重症状外，同时具备以下任何一项者：① 四肢远端特别是下肢麻木，痛觉过敏，痛觉、触觉减退呈手套、袜套分布或跟腱反射减弱；② 神经-肌电图显示有神经源性损害。

重度中毒：上述症状加重，具备下列一项表现者：① 中毒性脑病或中毒性精神病；② 四肢远端明显肌肉萎缩并影响运动功能，或多发性脑神经损害；③ 肌电图显示神经源性损害并有较多自发性失神经电位；④ 伴有明显心、肝或肾损害。

鉴别诊断需要排除癔症、吉兰-巴雷综合征、血卟啉病、肉毒毒素中毒、糖尿病及铅、砷、二硫化碳、一氧化碳等中毒性疾病。

三、糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒

糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒引起腹痛多见于青少年患者，腹痛的特点是呈阵发性，相当剧烈，伴腹胀、恶心、呕吐等。产生腹痛的原因主要是酸中毒时伴有失钠、失氯、失水严重等水、电解质紊乱，导致肌肉痉挛所致。有时可伴有发热，白细胞增高，腹部压痛与腹肌紧张，甚至 X 线透视有肠液平面，可误诊为肠梗阻、急性腹膜炎、阑尾炎、胆囊炎、急性胰腺炎等急腹症；另一方面，糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒患者也可并发外科急腹症。

下列几项特点有助于糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒与外科急腹症的鉴别诊断：① 糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒发生前常有多饮、多尿的一段过程，而外科急腹症多突然发生；② 糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒，先呕吐后腹痛；而后者则多先腹痛后呕吐，或两者同时发生；③ 糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒，pH 值下降、碱失衡、尿糖强阳性、血糖明显升高、尿酮体阳性；而后者无此现象；④ 糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒早期，症状经积极治疗 3～6 小时后便完全消失；如由外科急腹症所致，则症状仍继续存在；⑤ 糖尿病酮症酸中毒或乳酸性酸中毒常有糖尿病控制不佳（口干、多饮、多尿，伴有头晕、乏力等不适）或服用某些药物（如乳酸性酸中毒常与双胍类降糖药服用有关）。

有文献报道，11 例糖尿病酮症酸中毒患者，年龄 16～72 岁，11 例均以急性腹痛为首发症状，其中全腹痛 2 例，脐周痛 3 例，上腹痛 5 例，下腹痛 1 例；伴恶心、呕吐或腹泻 9 例，腹部压痛 4 例，轻度脱水 7 例，中度脱水 3 例，重度脱水 1 例。误诊疾病：急性胃肠炎、急性胰腺炎、急性阑尾炎、泌尿系结石、急性胆囊炎及急性原发性腹膜炎，误诊时间 0.5～3 天。

四、尿毒症

尿毒症也可引起反射性肠绞痛，但腹部压痛与腹肌紧张甚轻或无，并有尿毒症其他征象，诊断一般不困难。

五、血卟啉病

血卟啉病是临床少见的、原因尚未完全明了的代谢障碍疾病，一般认为与遗传有关。文献报道患者多为 20～40 岁的女性。国内报告大多数是急性间歇性肝性血卟啉病。血卟啉病主要临床表现有皮肤、腹部及神经系统等三大症候群。

皮肤症状主要由于感光过敏，表现为皮肤暴露部分的感光性皮炎（如红斑、疱疹、皮肤糜烂与色素沉着等）。皮肤损害多在婴幼儿时期出现。腹部症状群的特征是急性腹痛，可因服用巴比妥类药、酒精等诱发，常伴有恶心、呕吐与便秘。腹痛往往突然发生，可非常剧烈，常为绞痛性，也可呈紧缩性或重压样疼痛。腹痛的部位不固定，可在上腹部、脐周、左腹或右腹；有时疼痛在背部或膀胱，放射至外生殖器。有时仅有腹部重压感。腹痛持续时间由几小时至数天甚至数周不等。腹痛发作可仅一次或多次反复，间隔期可长可短。腹痛发作时小便呈红色，或小便暴露于阳光下变为红色。急性血卟啉病易误诊为外科急腹症，但此病腹痛无固定部位，无肌强直与反跳痛，腹式呼吸存在，也无白细胞增加与核左移现象。患者可有癔症样动作、肢体疼痛或麻痹、软弱、怕光、反射消失、神经衰弱或延髓麻痹症状。因此临床上遇到原因未明的急性腹痛患者，腹部检查腹壁柔软，无固定压痛时，应考虑此病的可能。

急性血卟啉病的确诊，有赖于发作期尿中卟胆原与尿卟啉检查。如两者均为阳性，则诊断明确。如尿中卟胆原阳性而尿卟啉阴性，也可诊断为本病。尿卟啉的检测须用分光镜。在技术条件受限时，尿卟胆原试验是简单而有诊断价值的试验。

近年来有报道，15 例患者中，发病年龄 15～67 岁，病程 80 天～10 年不等，绝大部分病例发病有明显诱因，主要为感染、药物、饥饿、精神刺激、妊娠、月经失调及饮酒等。临床表现主要是腹痛 15 例，伴腰背痛 5 例，腹痛常为绞痛、胀痛或刀割样疼痛，阵发性加剧，反复发作，部位不固定，多为脐周，亦可全腹，持续时间数小时至数日，少数达数周，间歇期几十分钟至数月不等。本组有神经精神异常 4 例，表现多样，呈忧郁、情绪不稳、烦躁不安，失眠、嗜睡、幻觉、谵妄和意识障碍等。尿卟啉定性试验（部分患者多次检测）15 例全部阳性。

附：尿卟胆原试验

在试管中加入患者尿液及尿胆原定性试剂（Ehrlich 醛试剂）各 3ml。在此混合液中再加入醋酸钠饱和水溶液 6ml 与氯仿 5ml，混合之。如患者尿卟胆原阳性，则卟胆原醛存留于水层中呈红色。

六、低血糖

血糖过低有时也可引起剧烈腹痛，这种腹痛为一过性。患者无腹膜刺激征象，而伴有其他低血糖症状，补给糖类如葡萄糖后腹痛迅速缓解（参见第 41 章）。

七、原发性高脂血症

本病可发生剧烈的腹痛，类似急性阑尾炎或急性胰腺炎。其临床特征是：黄色瘤、脂血症性视网膜炎与肝脾大。有人认为患者血中类脂的物理改变，可使其颗粒结合起来引起血管梗死而致腹痛，亦有人认为剧烈的腹痛可能由于并发急性胰腺炎所致。

八、低钙血症与低钠血症

低钙血症或低钠血症有时也可出现急性腹痛。低钙血症可见于哺乳期妇女，腹痛发作时 Chvostek 征阳性，注射葡萄糖酸钙后症状迅速缓解，血钙测定多低于正常。低钠血症多见于热痉挛或其他失钠情况（如糖尿病、严重腹泻或呕吐等），注射生理盐水后腹痛即可缓解。

九、麻醉品肠道综合征

长期吸毒可引起胃肠道平滑肌痉挛而致急性腹痛，随后又可致胃肠长时期松弛、膨胀，并可引起肠绞痛或假性肠梗阻，这种临床情况也有称为麻醉品肠道综合征。曾有一组 3 例报告吸毒（海洛因、大麻）所致急性腹痛，1 例误诊为急性阑尾炎而进行手术，2 例被误诊为溃疡病穿孔，由于认识提高，经对症治疗后病情缓解。

十、回盲肠综合征

回盲肠综合征（ICS）又称中性粒细胞减少性回肠结肠炎，是发生在白血病治疗过程中的严重并发症，中性粒细胞减少时出现的以发热、腹泻、腹痛及转移性右下腹痛为主要症状的临床综合征。ICS 的前驱症状不明显、少数患者反应迟钝。但病情进展快并很快出现败血症和中毒性休克。其发病机制未明确，有报道认为该病的发生与长期化疗、应用抗生素、中性粒细胞缺乏、血小板减少及凝血机制障碍等多方面因素有关，而回盲部组织疏松。血管稀少而淋巴组织丰富以及食物局部停留摩擦，故好发于此处。近来有文献报道，16 例 ICS 患者，年龄 13～54 岁，合并急性细胞白血病 12 例，急性淋巴细胞白血病 4 例，全部患者均以转移性右下疼痛伴发热为首发症状，其中 13 例出现腹泻；9 例在发病 12h 内出现中毒性休克症状，5 例伴 DIC。全部患者均有下腹压痛、反跳痛，其中 5 例于右下腹可触及包块。7 例腹部超声于右下腹探及包块及液性暗区，X 线检查可见肠袢气影，回盲部形态不规则；2 例有不全肠梗阻表现；血培养 10 例无菌生长，2 例为黏质沙雷菌，3 例为表皮葡萄球菌，1 例为白念珠菌。

79.3　变态反应及结缔组织病

一、腹型过敏性紫癜

本病患者绝大多数是儿童与青少年，男性多于女性。本病多发生于上呼吸道或胃肠道感染或进食某些食物之后。绝大部分患者都有皮肤症状，腹部症状也多见，且后者可作为首发症状而出现。疼痛常为发作性绞痛或钝痛，可甚剧烈，部位常不固定，多在左、右下腹或脐周，有时遍及全腹，一次发作多持续 1～2 小时，少有超过一天的。常伴有恶心、呕吐、腹泻，有时有便血或血尿。此病可误诊为急性阑尾炎、肠梗阻、内脏穿孔、腹膜炎、急性局限性肠炎等。腹型过敏性紫癜的下列临床特点有助于与上述的急性腹痛相鉴别：① 腹痛部位常不固定；② 每次发作时腹部症状与体征的表现并不一致；③ 体征（腹肌紧张及强直）不如症状（腹痛、腹泻等）明显；④ 多数病例伴有相当明显的腹泻，与一般急腹症不同。此外约半数病例血中嗜酸性粒细胞增多，提示为过敏性疾病。如出现紫癜与关节肿痛，则鉴别更为容易（参见第 115.2.2 节）。

二、腹型风湿热

腹型风湿热临床上少见，患者以儿童为多，腹痛为主要的主诉。国内曾报告一组风湿热病例 6% 出现剧烈腹痛。腹痛程度轻重不一，常伴有恶心、呕吐，有时腹泻。腹型风湿热的诊断有时甚为困难，尤其当腹痛发生于多发性关节炎、心肌炎、皮下结节、环形红斑等风湿热病征出现之前。凡年轻患者，尤其曾有风湿热病史者，如伴有高热、腹痛、白细胞增加与血沉率显著加快，应考虑腹型风湿热的可能性。此病虽有高热，而无腹肌紧张，压痛部位常不固定，血内嗜酸性粒细胞多无明显减少，可与严重的外科急腹症相区别。如患者同时出现部分或全部上述的风湿热病征，则可能性更大。心电图异常改变（如 P-R 间期延长、二联律等）以及血沉率与血清抗链球菌溶血素“O”滴度增高有助于诊断。如有上述临床表现的患者，经抗风湿药物治疗后，腹痛与发热随之缓解，则可诊断为腹型风湿热。

三、结缔组织病

结节性多动脉炎可引起不同程度的腹痛发作，发作不定时，也无定位。系统性红斑狼疮约半数病例有不同程度的腹痛，大多局限于脐周。偶尔疼痛相当剧烈，类似外科急腹症，可能并发无菌性腹膜炎症。

79.4　急性溶血

急性溶血由某些药物、感染或食物（如蚕豆）引起者较多，偶尔可由于输血错误所致。患者有恶寒或寒战、发热、恶心、呕吐，可伴有急性腹痛，并出现黄疸，白细胞增多，与急性胆囊炎相似，但患者无胆囊触痛征而有血红蛋白尿与溶血性贫血，黄疸也为溶血性，可以互相区别。

79.5 神经源性与功能性胃肠病

一、腹型癫痫

腹型癫痫第一次发作的年龄一般为 7～8 岁。此病临床上较少见，国内一组有 20 多例报告。腹型癫痫的临床特点是：① 腹痛呈周期性反复发作，持续几分钟至几小时，发作与终止均较突然，疼痛多在脐周，也可涉及上腹部，常伴有恶心、呕吐、腹泻，间歇期腹部无任何症状与体征；② 发作过程中或中止后，常可出现意识障碍、嗜睡、腹部或肢体肌肉跳动或抽动、偏头痛、流涎和吞咽咀嚼动作等表现；③ 实验室和各种辅助检查（包括超声、X 线、CT、MRI、胃肠镜等多种检查）无器质性腹部病征发现；④ 在发作期作脑电图检查，可发现符合癫痫的脑电波，但须注意，脑电图正常不能完全排除此病；⑤ 抗癫痫特效药物有显著的疗效。在诊断方面，病史非常重要（包括家族史、产伤、脑部外伤、以往感染史等）。患者虽有剧烈腹痛，但却无发热、白细胞增多与胃肠梗阻征象，在腹痛间歇期宛如正常儿童。如多次大便检查未发现寄生虫卵，胃肠钡餐未见异常，而患者有上述病史，有必要作脑电图检查。

二、脊髓疾病

脊髓痨常见于结核或晚期神经梅毒，后者约在感染后 5～15 年发病。疼痛是此病早期特有的症状，但不限于腹部。疼痛呈闪电样，可非常剧烈，持续数秒至数小时，有时甚至数天之久。发生胃危象时，除有严重胃痛外，伴有剧烈的恶心与呕吐。有时患者觉胸部与腹部有束带感。危象通常无明显诱因而突然发生，又突然停止。发生肠危象时则表现为肠绞痛与腹泻。如不注意，可将脊髓痨胃、肠危象误诊为其他急性腹痛。阿-罗瞳孔、膝腱反射消失、脑脊液胶状金试验与血清梅毒反应阳性，可协助诊断。

有文献报道 12 例脊椎损伤中，均为女性，年龄 75～88 岁。全部病例均为主诉急腹痛，主要为突发的上腹部或脐部以上部位或单季肋区/双季肋区的疼痛，定位范围模糊不清，自发病开始至就诊时疼痛程度变化不大，一般尚可忍受，基本不影响进食和排便，部分患者伴咳嗽或变动体位时疼痛加剧，特别由卧位、坐位起立时，上腹疼痛更趋明显，但不伴有发热、头痛、头晕、心悸、胸痛、恶心、呕吐、腹泻与尿黄等症状。体检腹部软，肝脾均未触及，Murphy 征阴性，但多伴有腹壁皮肤痛觉过敏，触摸皮肤即感觉疼痛，轻压脊柱疼痛不明显，较重压时有不同部位的轻度疼痛，四肢活动自如，多有诱因（如：提重物或滑倒后臀部着地史）。

三、功能性胃肠病（参见第 26 章）

功能性胃肠病常见于慢性腹痛，急性腹痛较少见，精神因素是重要的发病基础，须经较长时期的观察，慎重排除一切腹部器质性病变后方能确定诊断。

参考文献

1. 许乐，罗庆锋. 老年人急性胰腺炎 122 例临床分析. 中华老年医学杂志，2006，2：36-38

2. 王林华. 阑尾血吸虫病并发急性阑尾炎临床分析. 中国血吸虫病防治杂志，2009，2：144，149

3. 缺血性肠病中国专家建议（2011）协作组. 老年人缺血性肠病诊治中国专家建议（2011）. 中华老年杂志，2011，11（1）：1-3

4. 李则夫. 中药黄丹、樟丹、铅粉中毒 11 例报告. 中华内科杂志，1982，21：366
5. 马云龙.B 超检查对阑尾炎诊治的指导意义. 中华外科杂志，1993，31（9）：589
6. 王秀玲，等. 慢性肠假性梗阻 8 例报告. 中华消化杂志，1992，12（3）：148
7. 伍冀湘，等. 肠系膜静脉血栓形成 7 例临床分析. 中华外科杂志，1997，35（6）：351
8. 宋少柏. 肠系膜上静脉梗死. 中华内科杂志，1993，32（1）：59
9. 王荫槐，等. 肠系膜静脉血栓形成的早期诊治（附 16 例临床分析）. 中华外科杂志，1997，35（7）：443
10. 宋少柏. 肠系膜上静脉梗死. 中华内科杂志，1993，32（1）：59
11. 高广文. 急性肠系膜静脉血栓形成肠坏死 11 例诊治体会. 中华消化杂志，1998，18（4）：255
12. 李茂亭，等. 主动脉夹层动脉瘤临床研究. 中华内科杂志，1994，33（6）：385
13. 陆雪林，等. 系统性红斑狼疮腹部危象——附 4 例报告. 中华消化杂志，1989，9（1）：61
14. 周晓东，等. 急性间歇性卟啉症的诊断与治疗（附 10 例报告）. 中华消化杂志，1998，10（6）：378
15. 王农荣，等. 急性腹痛为主要症状的血卟啉病 15 例报告. 中华急诊医学杂志，2003，12（2）：132
16. 殷国田. 以腹痛为主要表现的糖尿病酮症酸中毒 11 例误诊分析. 临床荟萃，2003，18（10）：590
17. 李清云，等. 结缔组织病所致急腹痛. 中华消化杂志，1993，13（3）：172
18. 臧仁迅，等. 中药引起铅中毒 24 例临床分析. 中华内科杂志，1996，35（9）：608
19. 陈积圣，等. 吸毒与急腹症附 3 例并文献复习. 中华内科杂志，1995，34（1）：46
20. 张安忠，等. 梗死性缺血性肠病 26 例临床分析. 中华消化杂志，2005，25（3）：171
21. 李景南，等. 肠系膜静脉血栓形成所致的腹痛的临床分析. 胃肠病学，2003，8（2）：90
22. 马丽辉，等. 白血病合并回盲肠综合征临床分析. 中华内科杂志，2001，40（10）：720
23. 徐玲珍，等. 脊椎骨折所致急腹痛的临床分析. 中华消化杂志，2005，25（1）：41

第二十六章　慢性腹痛

慢性腹痛是指起病缓慢、病程长，或急性发病后反复发作的腹痛。慢性腹痛是一个常见的症状，原因相当复杂，往往引起诊断上的困难。同时慢性腹痛与急性腹痛的病因，又往往互相交叉，故在诊断时应相互参考。有些慢性腹痛有一定的规律和特点，对鉴别诊断可有帮助。

临床上对于慢性腹痛病例的诊断与鉴别诊断，首先可参考下列几方面的临床表现：

（一）既往史

患者既往的急性阑尾炎、急性胆囊炎、急性胰腺炎、腹部手术等病史，对提供慢性腹痛的病因诊断有帮助，但仍须注意有无慢性腹痛的其他原因并存。

（二）腹痛的部位

慢性腹痛患者就诊时通常能明确指出腹痛的部位，这对病变的定位有一定的意义。

（三）腹痛的性质

溃疡病多呈节律性周期性中上腹痛，部分有季节性；肝癌的疼痛常呈进行性加剧；肠寄生虫病多为发作性隐痛或绞痛，常可自行缓解；结肠、直肠疾病常为阵发性痉挛性腹痛，排便后疼痛常可缓解。直肠炎也常伴有里急后重。

（四）腹痛与体位关系

胃黏膜脱垂症患者左侧卧位常可使疼痛减轻或缓解，而右侧卧位则可使疼痛加剧；在胃下垂、肾下垂与游走肾患者，站立过久及运动后疼痛出现或加剧，仰卧或垫高髋部仰卧时减轻或消失；胰体部痛患者仰卧时疼痛加剧，在前倾坐位或俯卧位时减轻；膈疝患者的上腹痛在食后卧位时出现，而在站立位时缓解；良性十二指肠梗阻或胰体癌时上腹胀痛可于俯卧位时缓解。

（五）腹痛与其他症状的关系

1. 慢性腹痛伴有发热提示有炎症、脓肿或恶性肿瘤的可能性。

2. 慢性腹痛伴有呕吐胃内容物，伴有宿食，伴或不伴胆汁，常见于胃十二指肠的梗阻性病变，如消化性溃疡病合并梗阻、胃黏膜脱垂症、胃癌、十二指肠壅积症、胰腺肿瘤等。反射性呕吐可见于慢性胆道疾病、慢性盆腔疾病等。

3. 慢性腹痛伴有腹泻多见于肠道慢性炎症，也可见于慢性肝脏与胰腺疾病。

4. 慢性腹痛伴有脓血便者应多考虑慢性感染性肠炎（如慢性痢疾等）与慢性非特异性肠炎（如溃疡性结肠炎等）；便血者应注意肠肿瘤、肠结核、炎症性肠病等。

5. 慢性腹痛伴有包块应注意鉴别炎症性包块、肿瘤、胃黏膜脱垂症、痉挛性结肠、慢性脏器扭转等疾病。

根据慢性腹痛的部位与特点，结合有关的病史、体征、实验室检查与器械检查，如大便常规、胃液分析、十二指肠引流液、血清生化学检查和 B 超检查、各种方式的 X 线检查、电子胃镜与结肠镜、胶囊内镜、双气囊小肠镜、电子计算机 X 线体层扫描（CT）、磁共振（MRI）、正电子发射体层扫描（PET）检查等，必要实行腹腔镜或剖腹探查，进行全面分析，对疑难慢性腹痛患者可作出正确的诊断。

有些慢性腹痛疾病，在内科临床上不能解决诊疗问题时，应商请其他有关的临床专科医生共同研究处理。

从临床实际出发，本文对慢性腹痛病例的讨论，按表26-1的 8 个腹部分区（参见图25-1）进行。这种分区仍存在缺点，不少疾病的疼痛可不只在一个部位出现，甚至可变换部位；为了避免叙述重复，根据该病最常出现疼痛的位置，纳入相应的腹部分区进行讨论。

表 26-1：慢性腹痛疾病的分类

Ⅰ慢性右上腹痛

一、肝脏疾病

（一）慢性病毒性肝炎

（二）原发性肝病

（三）慢性肝脓肿

二、慢性胆道疾病

（一）胆囊位置与形态异常

（二）胆道运动功能障碍

（三）胆囊胆固醇病

（四）石灰胆汁

（五）慢性胆囊炎、胆囊息肉样变、胆囊结石

（六）胆囊切除手术综合征

（七）原发性胆囊癌

三、肝曲部结肠癌

四、肝（脾）曲综合征、空肠综合征

Ⅱ慢性中上腹痛

一、食管疾病

（一）食管裂孔疝

（二）贲门部癌

（三）胃食管反流病

（四）食管贲门失弛缓症

二、胃、十二指肠疾病

（一）消化性溃疡

（二）慢性胃炎

（三）胃癌

（四）胃黏膜脱垂症

（五）胃下垂

（六）少见的胃部疾病

（七）十二指肠憩室与憩室炎

（八）慢性非特异性十二指肠炎

（九）良性十二指肠梗阻

（十）十二指肠结核

（十一）原发性十二指肠癌

三、胰腺疾病

（一）慢性胰腺炎

（二）胰腺癌、**壶腹周围癌**

（三）胰腺结核

（四）异位胰腺

（五）胰管结石

四、空、回肠憩室与憩室炎

五、原发性小肠肿瘤

六、肠系膜淋巴结结核

七、肠系膜动脉硬化

八、腹主动脉瘤

Ⅲ慢性左上腹痛

一、胰腺疾病

二、结肠癌

三、脾（肝）曲综合征

四、慢性脾周围炎

Ⅳ慢性左、右腰腹痛

一、肾下垂与游走肾

二、慢性肾盂肾炎与泌尿道结石

三、结肠癌

Ⅴ慢性右下腹痛

一、慢性痢疾

二、慢性阑尾炎

三、肠结核

四、阑尾结核

五、克罗恩病

六、白塞病

七、盲肠癌

八、其他：如孤立性非特异性小肠溃疡等

九、慢性右侧输卵管卵巢炎

Ⅵ慢性下腹痛

一、慢性膀胱炎

二、慢性前列腺炎、精囊炎

三、慢性盆腔炎

表 26-1: 慢性腹痛疾病的分类

Ⅶ慢性左下腹痛 一、慢性细菌性痢疾 二、溃疡性结肠炎 三、直肠、乙状结肠癌 四、结肠憩室与憩室炎 五、慢性左侧输卵管、卵巢炎 **Ⅷ慢性广泛性与不定位性腹痛** 一、结核性腹膜炎 二、腹型恶性淋巴瘤 三、消化道多发性息肉综合征 四、腹型肺吸虫病 五、胃肠血吸虫病	六、各种原因腹膜粘连 七、腹膜癌 八、慢性假性肠梗阻 九、血卟啉病 十、肠寄生虫病 十一、腹型过敏性紫癜 十二、内分泌功能紊乱 十三、系统性肥大细胞增多症 十四、结缔组织病 十五、Castleman 病 十六、功能性胃肠病（肠易激综合征、功能性腹痛）

80 慢性右上腹痛

80.1 肝脏疾病

一、慢性病毒性肝炎

在慢性病毒性肝炎时可出现有上腹持续性隐痛，偶尔也可为相当剧烈的阵发性痛，这是由于肝包膜牵张、肝脏周围炎或胆道痉挛所致。慢性病毒性肝炎可与慢性肝胆道感染相混淆。慢性病毒性肝炎误诊为慢性肝胆道感染者甚少，而慢性肝胆道感染误诊为慢性病毒性肝炎者则有之。有时两者也可并存。慢性病毒性肝炎疼痛与慢性胆囊炎疼痛的鉴别是：前者疼痛与进食关系不明显，常伴有肝区压痛；后者疼痛常于进食油腻饮食后诱发或加重，胆囊区压痛明显，Murphy 征阳性，必要时借助血清酶学和影像学检查结果进一步鉴别。此外尚须与肝脓肿、肝癌等相鉴别。

肝炎后综合征少数急性病毒性肝炎在恢复期之后仍有食欲减退、疲乏、腹部不适及其他胃肠道症状。肝炎后综合征就是指这种状态，是由急性病毒性肝炎衍变而来。常见的肝脏疾病肝功能检查和肝穿刺活检都无异常改变，影像学检查正常，一般认为患者的症状和精神体质因素有关。但是，有些活动性肝脏病也可无肝功能检查的异常，因此，如无正常的肝活检结果或较长时期的随诊，则不应草率作出肝炎后综合征的诊断。

二、原发性肝癌

原发性肝癌患者常有右上腹痛，但此时大多能触及大而硬的肝脏。由于在肝硬化基础上发生肝癌的发病率较高，因此肝硬化患者在短期内出现肝大与肝区疼痛时，须注意肝癌的可能性，病毒性肝炎或肝硬化病史，血清甲胎蛋白水平增高，B 超、CT、MRI、PET 及肝动脉造影及肝活检等有助于明确诊断。引起腹痛的原因主要是肝包膜过度牵张、肝脏周围炎、癌组织侵及腹膜或膈所致，肝癌患者出现肝区疼痛突然加剧，尤其是同时伴有发热应考虑肝癌破裂出血或缺血坏死的可能。肝癌在夜间或劳动后往往加剧，在诊断上易与肝脓肿或胆

囊炎混淆。肝癌的疼痛是进行性加剧，肝呈进行性增大、质硬，表面凹凸不平，而肝脓肿与胆囊炎则无此征象。

三、慢性肝脓肿

慢性肝脓肿常呈右上腹持续性胀痛，肝大，局限性压痛比较明显，常伴有发热、消瘦等全身感染性症状，须注意与原发性肝癌相鉴别（参见第 106.2 节）。

80.2 慢性胆道疾病

慢性胆道疾病临床上常见，主要症状是反复发作的、不同程度的右上腹绞痛，病因多由于结石，而有些由于寄生虫（华支睾吸虫、蛔虫、梨形鞭毛虫）或功能性。此病的临床表现与慢性胃十二指肠疾病（如消化性溃疡、慢性胃炎等）、慢性胰腺疾病、肝（脾）曲综合征等有时相似，病程迁延，常有再发。B 超和 CT、MRCP、ERCP、PTC 等已应用于胆道疾病的诊断，可取代许多其他的检查（如十二指肠引流液的检查等）。

慢性胆道疾病可区分为器质性与功能性两类，而以前者为多。单纯功能性的少见。据国外文献报道，慢性胆道功能障碍往往也有器质性因素为背景。

一、胆囊位置与形态的异常

胆囊位置的常态变异一般无多大临床意义。瘦长体型者的胆囊呈悬垂位，而肥胖体型者的胆囊呈横置位。如位置异常影响胆囊排空功能，或并发胆囊周围炎症性粘连，则可引起临床症状。悬垂型胆囊如为钟摆样，则可引起胆囊扭转或排空障碍而出现症状。患者大都是肌肉薄弱的瘦长体型的人。

胆囊形态异常有下列几种：胆囊基底部卷缩、胆囊中隔形成、葫芦形狭窄及憩室形成等。如形态异常发生于胆囊漏斗部、囊颈部或胆囊管，常有临床意义。

胆囊虹吸病胆囊漏斗部、囊颈部和胆囊管首段等三部分组成胆囊虹吸，由于它的管径小而弯，漏斗部与囊颈部、囊颈部与胆囊管之间各有瓣膜和括约肌，在解剖上是一个薄弱的部分，故当有炎性肿胀、纤维性硬化和增厚、瓣膜畸形、腹膜被覆异常，以及外部压迫等因素影响时，均可引起虹吸通路狭窄而发生胆囊虹吸病，出现胆囊运动功能障碍和胆绞痛。此病的主要诊断根据是：① 反复发作的胆绞痛；② 油腻饮食（包括胆囊造影的脂肪餐）可激发胆绞痛发作；③ 十二指肠引流时，B 液胆汁量少，流出时间延长，流时作痛；④ 胆道造影显示胆总管正常，胆囊充盈饱满、张力强、收缩力大，漏斗部或囊颈扩张；⑤ 胆囊排空延缓；⑥ 患者无引起胆道运动功能障碍的十二指肠球后溃疡、胆道结石、慢性胰腺炎、慢性结肠炎、胆道华支睾吸虫感染等疾病。

二、胆道运动功能障碍

真正的胆道运动功能障碍是单纯的功能性排空障碍，而并非器质性病变。胆道运动功能障碍是少见的疾病，主要有下列两种临床类型：

（一）内分泌失调型

此型是最常见的胆道运动功能障碍，发生于年轻妇女；典型的发作在月经前期，伴有雌激素过多的症状（乳房胀痛、盆腔部沉重感）。患者主诉右上腹部或上腹部疼痛，或向肩胛部放射。无发热与黄疸，但常有呕吐。

体检发现胆囊触痛征阳性。症状的发生可与饮食有关，也可与饮食无关；情绪激动常为诱发因素。在月经前隔天肌注黄体酮 10mg，连续数次，常有较好疗效。

（二）伴有偏头痛的胆道运动功能障碍

在此型病例中，2/3 的患者在长期罹患偏头痛之后发生胆道症状，1/3 病例偏头痛与胆道症状同时出现。发病机制认为一方面由于血管舒缩中枢功能障碍，另一方面由于胆汁分泌的异常增多。后者乃因偏头痛发作时肝血流量高度增加所致，注射酒石酸麦角胺后则能抑制之。胆汁分泌的异常增多，而同时胆道口括约肌发生痉挛，易引起胆总管扩张。伴有偏头痛的胆石症患者，胆囊切除后大多数仍有偏头痛发作，且常因胆道口括约肌运动障碍而同时发生胆道痉挛性疼痛。

胆道运动功能障碍的诊断须细心排除器质性胆囊与胆管疾病、肝脏病、邻近器官（肾、胰、胃十二指肠）的疾病、膈疝、亚急性阑尾炎、结肠炎、结肠癌、结肠激惹综合征等疾病而确定之。静脉胆囊造影对诊断帮助甚大，因可使胆总管一并显影。在发作缓解期进行胆囊造影，其显影与排空均正常，胆总管充盈正常；而发作期胆囊排空困难或延迟，或胆总管异常扩张（由于胆道口括约肌痉挛引起），则甚有诊断价值。

胆道口括约肌痉挛可反射性由腹腔内各脏器的慢性炎症而引起，如慢性阑尾炎、慢性附件炎等。曾报告患者有典型的症状（右上腹痛、恶心、不耐受脂肪等），而静脉胆道 X 线造影无发现，经切除阑尾后症状消失。

三、胆囊胆固醇病

胆囊胆固醇病是一种胆囊代谢障碍疾病，发病机制多数认为是由于胆囊黏膜吸收胆固醇过多所致。临床表现可为消化不良症状，也可引起胆绞痛。胆囊胆固醇病可引起胆囊淤滞与发炎，故常为胆囊结石的前期。中年或中年以上、身体肥胖的患者，如有胆囊病征象，而过去无胆囊炎发作史，血清胆固醇增高，X 线检查无胆结石发现，应考虑胆囊胆固醇病的可能性。此病往往须经手术方能确诊。

四、石灰胆汁

石灰胆汁是十分少见的疾病，发病机制尚未十分明了，国内仅有少数病例报告。石灰胆汁主要由碳酸钙及磷酸钙组成。临床表现与慢性胆囊炎相似。患者常有右上腹隐痛、厌油腻、食欲减退等症状，有时伴有恶心、呕吐。少数病例可无症状。X 线平片检查有特异性表现，胆囊的影像极似造影时显影的胆囊，如胆囊同时有透放射线的结石存在时，常被石灰胆汁所衬托而清楚地显出。

五、慢性胆囊炎

慢性胆囊炎无典型症状。患者可能有持续性右上腹钝痛或不适感、胃灼热感、腹胀、嗳酸、嗳气、恶心等症状，有时可出现右肩胛区疼痛。患者如无急性发作，每难于诊断，临床上常易误诊为溃疡病、慢性胃炎、胃消化不良，甚至被诊为慢性病毒性肝炎或神经症。患者进食油腻饮食后往往恶心、疼痛加剧，此点与消化性溃疡病及慢性胃炎不同。体检可发现以下压痛点：① 胆囊压痛点，即 Murphy 点，在右侧腹直肌外缘与肋弓的交点；② 第 8～10 胸椎右旁压痛点；③ 右膈神经压痛点（在颈部右侧胸锁乳突肌两下脚之间），此压痛点尤有诊断意义。炎症发作时胆囊触痛征阳性。影像学诊断首选 B 超扫描。而十二指肠引流、腹部平片及胆囊造

影等对慢性胆囊炎的诊断也有重要意义。十二指肠引流时，如 B 液胆汁中黏液增多，大量白细胞（特别是被胆汁染黄的白细胞），胆汁细菌培养有致病菌，则可诊断为胆囊炎。有时虽然白细胞不多，而多次 B 液胆汁培养某种致病性细菌持续阳性，或 A、B、C 液胆汁中培养出的细菌一致，也可肯定诊断。如仅有白细胞或细菌培养菌种变换不定，则属可疑，须反复引流以澄清诊断。胆汁中细菌以大肠杆菌为最常见，有时也可发现梨形鞭毛虫、华支睾虫卵、阿米巴等。十二指肠引流检查对临床不典型胆道感染和泥沙样结石有一定诊断意义，胆道 X 线检查阴性病例十二指肠引流可为阳性。但阳性率和检查次数与病程早晚有关，病程愈早和引流检查次数愈多，阳性率愈高。胆囊造影对慢性胆囊炎的诊断价值甚大，可发现透 X 线的胆石，胆囊肿大、缩小或变形，胆囊收缩功能不良，胆囊显影淡薄或不显影等征象。最有诊断价值的是发现胆石的存在。如患者无肝功能损害或胆红素代谢功能失常（如 Dubin-Johnson 综合征），而静脉胆囊造影不显影，甚至增大造影剂剂量时也不显影，对诊断慢性胆囊炎甚有价值。如胆囊不显影是由于肝功能损害，在造影前数天加强护肝饮食（基本原则是低脂肪、适量蛋白质、高糖）及护肝药物治疗，以改善肝功能，可使胆囊显影率提高。临床上一部分病例虽有明显的慢性胆囊炎症状，而 X 线胆囊造影却显示正常，十二指肠引流也正常。对这些病例，须考虑慢性胃十二指肠疾病、微小的胆石或胆囊胆固醇病、结肠肝曲综合征、胆道口括约肌的痉挛或纤维化等情况。后者可经由电子十二指肠镜作胆道逆行造影术（ERCP）以明确诊断。

胆囊息肉样变是胆囊黏膜局限性隆起病变的总称。绝大多数为良性，只少数为恶性。本病无特异临床表现，症状类似慢性胆囊炎或胆石症。约 1/5 患者无症状。B 超是首选的诊断方法，检出率达 89.0%，特异性高达 92.8%。年龄大于 50 岁或合并胆囊结石者高度警惕恶性变的可能性。

胆囊腺肌增生病少见。本病是一种良性胆囊疾病，患者常有右上腹痛、发热，可出现黄疸，临床表现类似慢性胆囊炎。B 超扫描可误认为恶性肿瘤，最后经手术探查而确诊。

梨形鞭毛虫性胆道感染少见，大多呈慢性经过，临床表现如同慢性细菌性胆囊炎，诊断主要依靠十二指肠引流胆汁检查。本病也可引起急性胆道炎症状。甲硝唑治疗疗效良好。

胆囊结石约 70% 胆囊炎病例有之。胆囊结石的症状颇不一致。患者可有上腹或右上腹闷胀，或其他消化不良症状。体检可无特别体征，如并发胆囊炎则胆囊部位出现压痛。B 超扫描对检测胆囊结石帮助较大，不少无症状结石可被检出，还可能预测胆石的成分与结构。腹部平片可见到不透 X 线的结石阴影。

六、胆囊切除术后综合征

胆囊切除术后综合征（post cholecystectomy syndrome，PCS）是指胆囊切除术后原有的症状没有消失，或在此基础上又有新的症状发生的一组症候群，包括轻度非特异性的消化道症状（上腹闷胀不适、腹痛、肩背部疼痛不适、消化不良、食欲减退、恶心或伴呕吐、嗳气、大便次数增多等）和特异性的胆道症状（右上腹剧痛、胆绞痛、发热、黄疸等）。PCS 又有广义及狭义之分，广义上的 PCS 是指各种原因所致，包括胆系和胆系以外器质性病变以及无器质性原因的 PCS；狭义上，PCS 仅指目前检查手段不能发现胆系内外有器质性病变而临床症状又持续存在的非器质性 PCS。PCS 的发病率约 10%～30%，多于胆囊切除术后数周或数月内发生，女性多于男性，症状可由精神刺激、酒精、进油腻性食物等因素所诱发。多数 PCS 患者症状比较轻，但部分病例诊断较困难，且治疗较为棘手。PCS 的病因包括胆系原因、胆系外原因以及非胆系内外原因。胆系原因包括胆囊管留置过长及残余胆囊，胆总管结石与损伤、胆道解剖变异及其他胆道疾病、Oddi 括约肌功能障碍和十二指肠乳头憩室及乳头旁憩室；非胆系内外原因主要是指肠易激综合征、胃食管反流性疾病、消化不良、冠心病、食管裂孔疝、溃疡病、胰腺炎症及肿瘤、胃肠道肿瘤、阑尾炎、慢性肠系膜缺血、术

后肠粘连、慢性肝炎以及内分泌功能紊乱、精神因素等，症状不因切除胆囊而缓解。PCS 诊断比较困难。胆囊切除术后患者出现上述一系列症状，应进一步检查明确病因。白细胞计数、血尿淀粉酶、肝功能及胆酶谱等对胆道梗阻、感染的诊断有一定的价值。超声检查简便无创伤，可发现胆管扩张，胆石、胆道肿瘤、胰腺炎等，对肝胆管结石和残留小胆囊并结石有较好的诊断价值，可为首选，但有局限性，不能显示胆系全貌及全部病征。ERCP 能确切显示胆胰管的结石、肿瘤、狭窄、扩张等病变，不仅可以观察残留胆囊管的长度及是否有残留胆囊的存在，而且可以显示胆囊管的走向和汇入胆总管的位置，并能观察胃十二指肠及乳头有无炎症、溃疡、憩室等，是目前常用、有效的检查方法。结合胆道测压，有助于了解胆胰系统和 Oddi 括约肌的功能，对 PCS 有确切的诊断价值，且大部分能确定病因。但 ERCP 系有创性检查，有可能诱发急性胰腺炎、胆管炎等应予注意。MRCP 无创、易行，但不如 ERCP 的影像清晰准确。有时还须行 CT、胃镜或消化道钡餐、结肠镜、泌尿系造影、胸部 X 线、心电图等相关检查，这有助于发现肝脏、胰腺、胃肠道、泌尿系甚至心胸病变。若怀疑有 Oddi 括约肌功能障碍，内镜下 Oddi 括约肌测压是最好的诊断选择，被认为是诊断 Oddi 括约肌功能障碍的金标准。Oddi 括约肌内压 40mmHg（5kPa）为阳性。在内镜下检测 Oddi 括约肌压力和肌电的同时，行吗啡-新斯的明激发试验，在测得基础压力和肌电后给予吗啡和新斯的明，再观察压力和肌电频率和幅度变化，有助于 Oddi 括约肌功能障碍的诊断。

七、原发性胆囊癌

原发性胆囊癌是较少见的疾病，多继发于慢性胆囊炎与胆石症，约占所有癌的 1%。女性发病多于男性，平均发病年龄约 50 岁。此病早期往往与慢性胆囊炎的症状混淆，故早期诊断颇为困难。国内文献报道主要症状是腹痛、进行性消瘦与腹块，而黄疸不多见。一般至各症状具备时，往往已属晚期。

70%～85% 胆囊癌患者以疼痛为主要症状，且多在较早期出现。胆囊癌患者常有胆囊区持续性过敏性压痛及上腹部疼痛，疼痛性质多先为阵发性绞痛，以后转为持续性钝痛或刺痛，强度也逐渐加剧，此点可与慢性胆囊炎、胆石症的间歇性绞痛相区别。

40 岁以上的患者，特别是女性，以往有慢性胆囊炎、胆石症病史，如自觉疼痛性质有所改变，转为局限而持续性加重，或由绞痛转为持续性钝痛或刺痛，经数周仍不缓解，并持续有食欲不振、恶心、呕吐、体重明显减轻等症状，应高度怀疑胆囊癌的可能性。诊断先作 B 超扫描，必要时须作胆囊造影与 CT 检查，早期手术探查可获得根治的机会。

胆囊癌最大的难题是早期发现者少，术前误诊率高。国内各大医院 B 超、CT 诊断符合率在 50%～60% 上下。不少作者提出诊断胆囊癌的注意点为：①45 岁以上的患者；② 有较长时间的胆道病史；③ 腹痛由间歇性转为持续性；④ 多发性结石，直径＞ 2.5cm 的大结石，胆囊颈部结石；⑤ 胆囊萎缩，钙化，局部增厚；⑥ 直径＞ 1.0cm 的胆囊息肉；⑦ 胆囊的腺肌增生病；⑧ 胰胆管汇合畸形等。凡具有上述情况的患者应认为胆囊癌高危患者，须作深入和多次的检查。笔者认为摘除病变高危的、有病的、保守治疗无效的胆囊，也是值得考虑的问题。

80.3 肝曲结肠癌

肝曲结肠癌可出现右上腹不适感或疼痛，并可有便血与不完全性肠梗阻症状，但不易触及包块。原因未明的右上腹痛，伴便血或大便潜血持续阳性，提示此病的诊断。有些病例以便血为首发症状。腹部 CT 检查和钡

剂灌肠造影有助于发现本病；电子结肠镜结合组织活检检查可明确诊断。

80.4　肝（脾）曲综合征

结肠肝曲（或脾曲）胀气的临床表现称为肝（脾）曲综合征。肝曲胀气表现为右上腹痛，与慢性胆囊炎和溃疡病的临床表现相似；脾曲胀气表现为左下腹与左上腹胀痛、不适、便秘等症状，可被误诊为胸膜炎与冠状动脉硬化性心脏病。轻症病例仅有上腹部发作性饱胀不适、嗳气及胀痛等；重症者则有较重的胀痛或剧痛，其疼痛程度与胀气程度往往一致，排便或清洁灌肠后胀气消失时疼痛也消失。症状可骤发或缓发，发作持续半小时至数小时不等，以冬季较为多见，一般与饮食关系不大，但可与情绪波动有关，发作时腹部 X 线透视结肠肝曲或脾曲有明显积气。

有人认为此综合征临床上并不少见，由于对此认识不足，常致误诊为溃疡病或胆囊炎，另一方面，此综合征也可能因邻近的腹腔脏器炎症，反射性引起肠功能失调所致。

空肠综合征是由于顽固性空肠积气引起，主要表现为中上腹持续性隐痛或钝痛，偶有绞痛，伴胀气、消化功能紊乱症状。X 线检查可见积气位于近段空肠，呈明显的扩张。

81　慢性中上腹痛

81.1　食管疾病

一、食管裂孔疝

中年以上的患者，尤其体型肥胖者，如常诉胸骨下段或上腹部灼痛（或不适感）、胃灼热、反胃等症状，在饭后或平卧时出现，应注意食管裂孔疝的可能性。

食管裂孔疝并非很少见，是成人中最常见的膈疝。过去临床上较少发现，可能由于注意不够，但近年来受到重视，且因诊断技术有了提高，故国内确诊的病例较前增加。也有不少患者无症状，经 X 线检查而偶然发现。其主要临床表现是中上腹部（胸骨后或剑突下）不适感或烧灼感、嗳气、反胃等症状，疼痛可向肩背部放射。症状常在进食时或食后出现。食后卧位易诱发症状，尤其睡前饱食，这是由于有利于胃液反流和胃底“疝”入胸腔之故。食后散步可使症状缓解。吃得少痛即轻，不吃即不痛，无饥饿痛，与溃疡病不同。但如食管下段或胃底黏膜并发炎症、糜烂或溃疡，则出现吞咽时胸骨后疼痛，有时发生相当严重的急性上消化道出血，并且往往因出血才注意到此病。国内报告 176 例中，92 例有腹痛，且 82 例以腹痛为首发症状，多位于中上腹，以隐痛多见，其次为胀痛或剧痛。此病确诊主要依靠在特别体位时进行 X 线钡餐检查。根据食管裂孔疝的形态，可区分为滑动性裂孔疝、食管旁裂孔疝和混合型裂孔疝，以前者最多见。

在鉴别诊断上，轻症病例须与胃食管反流病、食管-贲门失弛缓症、贲门癌、食管静脉曲张等相区别，主要依靠细致的 X 线检查或（及）电子胃食管镜检查。

此病的临床表现可与心绞痛相似。如有冠心病的可疑，特别是当需作食管镜检查时，术前应作 X 线心脏检查及心电图检查，了解冠状动脉供血情况，查明疼痛的来源。但须注意，在老年人两病可以并存。

二、贲门部癌

贲门部癌（贲门癌或胃癌侵及贲门）国人发病年龄可在青壮年，早期多仅有一般的上消化道症状，如咽下哽噎感或咽喉部不适，中上腹及（或）胸骨后疼痛，经过相当时期方出现食欲减退、乏力、呕血、黑便等症状，至于吞咽困难与腹部包块乃属晚期症状。提示贲门部癌的诊断是上述的上消化道症状、胃酸减少或缺乏、大便潜血试验阳性等表现。电子胃镜检查结合组织学活检可确诊。若患者不能或不愿意行胃镜检查者，可考虑行 X 线钡餐或胃腔气钡双重造影检查，有助于明确诊断，但应排除食管贲门失弛缓症、胃食管反流病等。

三、胃食管反流病

由过多胃、十二指肠内容物反流入食管所致。主要症状是烧灼感和反酸，可伴有食管黏膜糜烂和咽、喉、气管等食管以外的组织损害。根据有无内镜下食管黏膜的破损，可分为糜烂性食管炎与非糜烂性反流病。胸骨后烧灼感或疼痛是本病最主要的临床表现，多在进食后 1 小时左右出现，平卧、躯干前屈或其他增加腹压的体位或行为均可加重或诱发，常伴有反酸、吞咽困难。也可伴有上腹部痛或不适、饱胀、嗳气等消化不良症状。糜烂性食管炎根据胃镜下有黏膜糜烂或溃疡而诊断。非糜烂性反流病则须进一步行 24 小时食管内 pH 值测定、质子泵抑制剂试验性治疗等确定症状与酸反流之间的关系，必要时随访而诊断。

四、食管贲门失弛缓症

食管贲门失弛缓症是由于食管神经肌肉功能障碍所致的疾病，其主要特征是食管缺乏蠕动，食管下端括约肌对吞咽动作的松弛反应减弱或消失。本病可发生于任何年龄，常见于 20～40 岁的中青年，男女发病率相等，主要临床表现是吞咽困难伴食物反流，胸骨后或上腹疼痛。可并发食管炎与食管溃疡。X 线钡餐检查、高灵敏度食管测压等等检查对本病的诊断和分型最有价值，对于有怀疑不能确诊者，可行乙酰甲胆碱试验，皮下注射 5～10mg 乙酰甲胆碱后 1～2 分钟出现剧烈疼痛和呕吐，并可能诱发典型的食管贲门失弛缓症 X 线钡餐检查征象。

81.2 胃、十二指肠疾病

一、消化性溃疡

典型病史对溃疡病的诊断有重要意义，尤其是十二指肠球部溃疡。上腹痛是消化性溃疡最突出而较特别的症状，其特点是：① 慢性上腹痛，病程长，可达十几年至数十年不等。② 发作呈周期性，时发时愈，如无并发症，全身情况一般无明显影响。③ 发作有节律性，2/3 的十二指肠溃疡患者疼痛开始出现于早餐后 1～3 小时，持续至午餐后缓解，约半数患者有夜间疼痛；1/3 胃溃疡患者的腹痛有节律性，常在食后 1/2～2 小时发作，至下次进餐前消失；而精神紧张、饮食失调、过劳、天气转变等可使消化性溃疡疼痛加剧，进食或服药可缓解疼痛。④ 疼痛或压痛的部位：胃溃疡多位于上腹正中或稍偏左，十二指肠球部溃疡多于上腹稍偏右；前壁溃疡疼痛可放射至同侧胸骨旁，后壁溃疡可放射至脊椎旁相应部位。⑤ 大多数患者每年深秋至次年春末发作比较频繁。对许多溃疡病患者，据此即可做出相当正确的临床诊断，并大致可与慢性胃炎、胃癌、功能性消化不良、慢性胆囊炎胆石症、慢性胰腺疾病以及其他罕见的胃部疾病相区别。但应注意，溃疡病样节律性疼痛也

可见于部分慢性胃炎或功能性消化不良，甚至可见于一些溃疡型胃癌；另一方面，相当大一部分消化性溃疡患者，尤其是一些特别类型的溃疡病常无节律性疼痛；再有少部分溃疡病病例可无疼痛，以消化性溃疡的并发症，如突然大出血或穿孔为首发症状始被发现。此外我院也曾发现为数不太少的十二指肠球部后壁溃疡患者，腰背部疼痛比上腹部痛显著，甚至只有腰背部痛而无上腹痛，被误诊为腰肌或肾脏疾病；但在前者，腰背痛在进食后或服碱性药物症状减轻或缓解，并伴有嗳气、反酸等症状，可与后两者相区别。这些患者手术时不一定有慢性穿透性溃疡。

溃疡病活动期通常有上腹部压痛，且往往是唯一的体征。压痛区比较局限，与慢性胃炎较弥漫的压痛不同。贲门部或小弯部溃疡压痛点多位于上腹部剑突下或稍偏左；幽门部溃疡多在脐上正中线或稍偏右处；十二指肠溃疡则多位于脐旁右上方。

溃疡病出现幽门梗阻时，腹痛变为持续性胀痛，无节律性，碱性药物治疗效果不显著，常伴有呕吐，呕吐物多为隔餐或隔宿食物，酸臭味，呕吐后腹痛可缓解。早晨无呕吐时作腹部检查可发现振水音，并可见到由左向右移动的或逆行的胃蠕动波。

胃镜是诊断本病最有价值的检查手段，结合组织学活检有助于排除溃疡型胃癌或胃溃疡癌变。对于不能耐受或不愿意行胃镜检查者，可行 X 线钡餐检查，X 线钡餐检查 80%～90% 病例可发现龛影。消化性溃疡与其他疾病的鉴别诊断，在许多情况下，也须依赖胃镜检查与 X 线钡餐检查。值得注意的事，消化性溃疡应注意与其他疾病（如 Crohn 病、白塞病等）的消化道病变鉴别。

几种特别类型的溃疡病如下：

（一）复合性溃疡病

（参见第 67.2 节）

（二）巨型溃疡

胃溃疡直径大于 2.5cm 者称为巨型溃疡。发病率男性远远高于女性。巨型胃溃疡无并发症时，临床表现与一般溃疡病类似，但此病常有穿透、出血、广泛粘连等并发症，故常出现疼痛节律性消失、食欲减退、消瘦与贫血等症状。巨型胃溃疡往往在电子胃镜直视下作活组织检查方能区别为良性或恶性。

（三）穿透性溃疡

相当多的病例对内科治疗疗效不佳，常有比较特殊的临床表现：① 腹痛时常累及背部；② 常夜间发作疼痛；③ 前腹壁疼痛的区域可改变或扩大；④ 疼痛的节律性消失；⑤ 药物治疗常不奏效。患者以男性较多，疼痛多甚剧烈，疼痛持续时间也较持久，因长期疼痛、饮食失调而一般情况较差，半数以上有明显的贫血。穿透性溃疡多不易愈合，往往也难以排除恶变。因此，如胃镜作出诊断后，经积极的短期内科治疗，溃疡无缩小时不能排除胃溃疡癌变或溃疡型胃癌，应考虑手术治疗。手术中有时也难与胃溃疡癌变或溃疡型胃癌相区别，应多处作冰冻切片病理检查，以助决定手术方法。

（四）十二指肠球后溃疡

是指发生于十二指肠球部以下部位的十二指肠溃疡，是较少见的溃疡病类型。如不注意容易漏诊。十二指肠球后溃疡引起的右上腹痛常较严重而顽固，但疼痛特点基本与一般溃疡病相同，用碱性药物常能缓解。文献

报道也有提到此型溃疡疼痛常不典型，有类似胆、肾绞痛者。X 线钡餐检查在不同程度的右前斜位或左后斜位较易显示病变。

（五）幽门管溃疡

较少见，与一般的消化性溃疡比较，其临床表现的特点：① 常在餐后即可出现腹部疼痛，程度较剧烈，节律性不明显，抑酸药或制酸药效果差；② 幽门梗阻的并发症发生率高，患者常有进食后呕吐，呕吐后腹痛有所缓解；③ 内科治疗效果常不理想。

（六）吻合口溃疡

（参见第 67.2 节）。

（七）高促胃液素性的消化性溃疡

国内有少数病例报告。溃疡病患者如在胃大部分切除后，又发生暴发性溃疡，经积极内科治疗无效者，应考虑本综合征的可能性。高促胃液素性溃疡是由于 G 细胞瘤（或增生），分泌大量促胃液素，促进胃酸分泌引起，G 细胞瘤或增生可出现在胰腺及其他脏器。此消化性溃疡有下列特点：① 胃分泌极度增高，夜间 12 小时空腹胃液多数超过 1000ml（正常不超过 400ml），游离盐酸多超过 100mmol/L（正常不超过 18mmol/L）；② 在一般溃疡病好发部位以外的十二指肠第二、三段及空肠的顽固性或多发性消化性溃疡，或溃疡易复发，特别是位于胃或十二指肠球部以外的；③ 部分病例伴有其他的内分泌腺瘤（如甲状旁腺、肾上腺、垂体）；④ 注射组胺仅能使已有大量分泌的盐酸略有增加，而抗胆碱能药物不能使胃酸分泌减少，这提示有内分泌功能亢进。内科治疗和胃大部分切除术不能治愈溃疡和避免其再发。

近年实验室检查表明，如基础胃液分泌量＞ 200ml/h、基础分泌胃酸＞ 20mmol/h，或基础分泌胃酸（BAO）与最大酸分泌（MAO）的比例＞ 60%，对本综合征有诊断价值。

曾有文献报道 55% 病例为单发的十二指肠球部溃疡，因此单发的球部溃疡不能除外本病。血清促胃液素异常增高，放射免疫法测定有重要诊断价值。

二、慢性胃炎

慢性胃炎是指各种原因引起的胃黏膜慢性炎症。慢性胃炎一般可分为萎缩性、非萎缩性（浅表性）胃炎和特殊类型的慢性胃炎三大类型。慢性胃炎患者可无症状，有症状的慢性胃炎患者表现为不同程度消化不良症状，表现为中上腹不适或隐痛、饱胀、嗳气、恶心、食欲下降等。这些症状及严重程度与内镜下所见及组织学改变无必然的联系。自身免疫性胃炎患者可伴有贫血及其他维生素 B_{12} 缺乏的临床表现。慢性胃炎的诊断须依靠胃镜检查及黏膜活检。

特殊类型的慢性胃炎：

（一）Ménétrier 病

是一种特殊类型的慢性胃炎，临床上十分罕见，病因尚未明了，国内有少数病例报告。患者男多于女，以 50～60 岁为多。主要特点是：① 胃体、胃底皱襞粗大，肥厚，扭曲；② 胃黏膜组织病理学见黏膜层增厚，胃

小凹延长扭曲，深部伴有囊样扩张，伴壁细胞和主细胞较少；③ 胃酸分泌减少；④ 主要表现是胃消化不良或类似溃疡病的症状，上腹痛在饭后稍缓解，也可反而加重，同时因胃蛋白酶与胃酸分泌显著减少，故常有饱胀不适感，食欲减退；常引起上消化道出血，有时因肥厚黏膜脱垂入十二指肠而出现幽门梗阻症状；⑤ 部分患者可出现体重减轻、贫血、低蛋白血症、水肿等。胃镜检查结合病理组织检查方能确诊。

（二）化学性慢性胃炎

长期服用某些药物（如 NSAID、皮质激素等）或同其他环境或饮食因素（如为大部分切除术后胆汁反流、酗酒等）存在时，可引起慢性胃炎的胃黏膜改变，如黏膜上皮细胞的损害和炎症细胞浸润，从而出现上腹部疼痛不适等慢性胃炎的症状。

三、胃　癌

胃癌多见于 40 岁以上，但 30～40 岁者也非少见，男性多见。胃癌起病缓慢，症状轻而不典型，临床上易误诊为消化性溃疡病、慢性胃炎、功能性消化不良。早期常无症状。进展期胃癌可表现为上腹部隐痛、食欲不振、消瘦、贫血等。上腹痛兼有呕吐常见于胃窦部癌；上腹痛兼有吞咽困难，常见于贲门癌。溃疡型胃癌则可引起剧痛或出血。腹痛的情况大多与溃疡病不同，往往在进食后加重，抑酸剂或制酸药不能缓解。少数溃疡型胃癌的疼痛可与消化性溃疡相似，甚至经内科治疗后症状减轻。

胃癌早期诊断最易忽略，凡年龄在 40 岁以上患者，近期出现上腹痛或上腹不适感，恶心、呕吐、进行性体重减轻和不能用其他原因解释的贫血、黑便等症状，或已确诊为胃溃疡而疼痛节律性有明显改变，或上腹疼痛不明显却逐渐出现幽门梗阻的征象，或拟诊为溃疡病，经积极治疗而效果不显著或大便潜血持续阳性者，有一级亲属胃癌家族史，均应认真考虑胃癌的可能性。胃癌的确诊依靠下列检查：① 胃镜检查，可直接探查胃内病灶作出诊断，在直视下作组织活检对早期胃癌、癌前疾病或癌前病变的诊断以及鉴别良性或恶性溃疡有重要作用。②X 线钡餐检查对于中晚期胃癌的诊断有一定的价值，胃癌的典型 X 线征象为癌性龛影、不规则的钡剂充盈缺损、胃壁硬化、胃腔缩小等，诊断的正确率达 80.7%～91.9%，但也有漏诊与误诊。胃底部癌最易漏诊，约 3/4 胃癌在胃窦部与幽门区，胃窦部痛也较常误诊，特别伴有幽门梗阻时；检查前洗胃、排空胃内容物可减少误诊的机会。由于胃镜可全面观察胃腔而无盲区，同时内镜细径化及使用安全，加上近年来开展无痛性胃镜，可明显减轻内镜检查的痛苦，且 X 线检查易于遗漏的胃前壁、贲门部及幽门部病变可由内镜发现，以及可做活检等，对怀疑癌变病例近年主张优先作内镜检查，X 线钡餐检查仅适用于不能或不愿意采用胃镜检查的患者的初步筛选。

单凭主诉和临床表现对早期胃癌的诊断极不可靠。近年来，一些新型内镜，如 NBI 放大内镜、荧光内镜、共聚焦内镜和高清内镜等对早期胃癌的发现和检出非常有帮助；另外，一些内镜下染色（亚甲蓝、靛胭脂等）也有助于病灶的早期发现和检出。对慢性萎缩性胃炎、胃息肉、胃溃疡、残胃炎、肠上皮化生伴不典型增生等胃癌前期疾病或病变随访，对早期胃癌的及时发现有帮助。

四、胃黏膜脱垂症

胃黏膜脱垂症患者大多有中上腹痛。腹痛的病史长短不一。腹痛无周期性及节律性，多呈不规则的间歇及突然发作，但少数病例也可出现持续性疼痛伴有阵发性加剧，与溃疡病的疼痛截然不同。有些病例疼痛发作

与精神激动有关，但也可无明显的诱因。疼痛一般不甚严重，无放射痛，性质大多是灼痛、胀痛，也可为刺痛。右侧卧位可使疼痛加剧，左侧卧位常可使疼痛减轻或缓解，有别于慢性胃炎。抑酸药或制酸药一般能减轻疼痛，但效果不如溃疡病显著，也有无效者。发作时常伴有恶心、呕吐。部分患者可并发上消化道出血。

患者有下列情况之一时，应考虑胃黏膜脱垂症的可能性：① 无周期性及节律性的胃痛，每次发作时均伴有恶心、呕吐；② 既往无溃疡病史，突然出现急性上消化道出血，并在出血前数天屡有严重的恶心及呕吐；③ 突然出现幽门梗阻症状而过去无胃病史，经非手术治疗后症状迅速消失。胃黏膜脱垂症的确诊有赖于 X 线钡餐检查，检查时采俯卧位或右侧卧位较易发现。其 X 线典型征象为球部呈“蕈状”或“降落伞状”变形，球基底部呈残缺阴影，幽门管加宽，并可见胃黏膜向球部突出。电子胃镜对胃黏膜脱垂症也有一定的诊断价值。

五、胃下垂

胃小弯弧线最低点下降至髂嵴连线以下，十二指肠球部向左偏移时，称为胃下垂。主要由于胃膈韧带与胃肝韧带无力松弛，以及腹壁肌肉松弛所致。胃下垂多见于瘦长体型的女性，特别是经产妇。症状轻重和患者神经敏感性有明显关系。主要症状是慢性腹痛与不适感、腹胀、恶心、嗳气与便秘等。轻度胃下垂多无症状。重度胃下垂患者往往进食后或多食之后即感腹部胀痛或不适，与慢性胃炎相似。疼痛的轻重和进食量的多少有关。站立及运动时疼痛加剧，仰卧及垫高臀部时疼痛减轻或消失。碱性药物不能使腹痛缓解。嘱患者立位，直接在剑突之下进行触诊，压痛明显，这是由于下垂胃的上部被牵引所致；继后使患者作仰卧位，将下垂胃推举上移再触诊此点，则压痛减轻或消失。嘱患者饮水一杯后或食后进行腹部叩诊，可叩出胃下极轮廓下移至骨盆内。根据以上临床表现，大致可推断胃下垂的存在。临床体征不明显的病例，确诊则须依靠 X 线钡餐检查。

六、少见的胃部疾病

（一）胃结核

胃结核多见于 20～40 岁青壮年。国内有一些病例报告。主要症状是上腹部不适或隐痛、反酸、嗳气与呕吐。此病的临床表现与溃疡病及胃癌难以区别，钡餐检查往往误诊为溃疡病合并幽门梗阻，但患者有结核病史，在短期内出现幽门梗阻症状，呕吐，全身情况较差，疼痛无节律性，抑酸药或制酸药治疗无效，与溃疡病有所不同。此外，患者年龄较轻而病程较长，胃酸正常，并有身体其他部分活动性结核病灶而有异于胃癌。年轻患者体内有明显的结核病灶（尤其肺结核），既往无典型溃疡病病史，短期内出现幽门梗阻症状，血沉加快，应考虑胃结核的可能性。如患者无开放性肺结核，胃液中检出结核菌也有助于诊断。最确实的诊断为胃镜下采取活组织作病理学检查。

（二）胃血吸虫病

胃血吸虫病主要症状是上腹部疼痛与不适感、恶心、呕吐、呕血、黑便等。国内报告的病例大都有幽门梗阻症状，须注意与溃疡病及胃癌等鉴别。患者有血吸虫病流行病学史，且多有其他脏器血吸虫病的征象，虽有长期上腹痛及呕血、黑便，但一般情况尚好，与胃癌有所不同。疼痛多无节律性，也不符合溃疡病。胃镜活检或手术探查方能确诊。

（三）胃石症

胃石症，最常见胃柿结石症，可见于我国产柿地区，多因进食大量未成熟的柿、未经加工的鲜柿或未去皮核的柿或黑枣，由于内含胶质较多，致凝结于胃内而发病。主要临床表现是：患者于食柿后半小时至 12 小时内即出现急性胃炎症状，以后转为溃疡病样症状，慢性间歇性上腹痛，空腹时闷胀、钝痛、反酸及嗳气，夜间较重，进食后症状消失，有时出现幽门梗阻症状。临床上此病易误诊为溃疡病。如患者有上述病史，体检时可触及腹部包块，则此病可能性极大。X 线钡餐检查发现圆形、椭圆形或不规则形，表面成网状的，有移动性的实体；或胃镜发现胃结石，即可明确诊断。

（四）胃蝇蛆病

胃蝇的幼虫寄生于马的胃肠而引起胃肠蝇蛆病，见于我国部分牧区。牧民可能在刷洗马匹时，不慎将沾在手上的蝇卵或幼虫吞食而致感染。主要症状是上腹部钝痛或不适感、腹胀、乏力、贫血，时有恶心、呕吐或腹泻。血液学检查可发现巨幼红细胞性贫血，X 线检查胃壁有小结节，结合流行病学史及消化道症状，有助于诊断。

（五）胃憩室与憩室炎

胃憩室与憩室炎胃憩室是少见的疾病，可发生于胃的任何部位，有统计约 85% 位于贲门附近，其次为幽门部，再次是前后壁，大弯的憩室较少见。大多数胃憩室无症状，约 1/3 患者可出现慢性上腹部或下胸部胀痛不适感，多在饭后或平卧时加重，空腹时减轻，有时伴有嗳气、恶心、呕吐或突然呕血；胃憩室可并发炎症或溃疡，有时甚至发生穿孔。此病的确诊主要依靠多体位的 X 线钡餐检查（特别采取仰卧右前斜位检查）或胃镜检查。

（六）慢性胃扭转

慢性胃扭转临床上较为少见，病程较长，症状较轻，主要的临床表现是间歇性上腹部胀痛与呕吐发作。有些病例可出现与进食时间有关的餐后上腹痛，或发生上消化道出血，临床症状与溃疡病相似。其症状的轻重决定于扭转的范围、局部分泌与循环障碍的程度。慢性胃扭转的病因，一般认为有下列各种：胃张力减低与下垂，膈胃韧带、肝胃韧带、脾胃韧带的伸长与松弛，食管裂孔疝，结肠充气以及胃溃疡、胃肿瘤等。强烈的胃蠕动和腹腔内压力的骤然增高，也为胃扭转的诱因。

慢性胃扭转的诊断须靠 X 线透视检查。X 线检查并能了解扭转的轴向、方向、程度与范围，大部分病例且可明确扭转的病因。

（七）其他的胃肿瘤

胃内肿瘤如平滑肌瘤等十分少见；近年发现胃内一些间质瘤并不罕见。胃恶性肿瘤如胃平滑肌肉瘤、胃淋巴肉瘤、胃霍奇金淋巴瘤、胃网状细胞肉瘤等也少见；临床表现类似溃疡病或胃癌。胃霍奇金淋巴瘤多有不同程度的发热。这些恶性肿瘤在 X 线检查下常难与胃癌相鉴别，往往须经淋巴结活体组织检查、胃镜结合活体组织检查或剖腹探查活检方能明确诊断。

七、十二指肠憩室与憩室炎

十二指肠憩室在消化道憩室中占大多数，多见于中年以上，病史长，有的达 20 年以上。病变绝大多数发生在十二指肠降段内侧。约 80%～90% 患者无症状。上腹痛为本病主要症状之一，占有症状者的 80%～85%，常为中度至高度的钝痛，或只有轻微的饱胀不适感，往往局限于脐右上方，疼痛持续几分钟至几小时，甚至数天之久。如憩室发炎则出现较明显的右上腹压痛，可伴有压痛，压痛点比胆囊位置低，患者常有饱胀感或不适感，可有恶心、呕吐，甚至呕血。疼痛可向背部放射，但很少向右肩胛部放射。症状往往于饱食后出现或加剧，呕吐后缓解。有认为屈膝仰卧时可使症状减轻。症状白天出现，夜间消失或减轻，可能与憩室内容排空有关。憩室压迫胆总管时除出现间歇性腹痛外，并可有间歇性黄疸。此病病程经过缓慢，临床上可被误诊为溃疡病、慢性胃炎、慢性胆囊炎或胃病。此病疼痛虽与饮食有关，但无节律性，抑酸药物或制酸类药物疗效不佳，与溃疡病有所不同。与胆囊炎不同之点为压痛点位置较低，疼痛很少向右肩胛部放射，无典型胆绞痛症状，B 超或胆囊造影检查无异常。此病的确诊须依靠胃镜或十二指肠镜检查，以及 X 线钡餐检查。憩室发炎时，X 线钡餐检查可见憩室边缘不规则，有钡剂潴留、压痛及附近十二指肠变形。

近年有作者综述小肠憩室 133 例，其中十二指肠憩室 75 例（56.4%）、空肠憩室 38 例（28.6%）、Meckel 憩室 20 例（15.0%）。憩室如无并发症，多无自觉症状，但如继发病理变化，可能由于肠内容物潴留，经常刺激憩室壁，引起炎症有关，进而可发生溃疡、出血、粘连、坏死或穿孔，偶可发生恶变。此组 133 例小肠憩室继发病理变化，主要为发炎、溃疡形成，也是引起慢性疼痛与局部压痛的原因（表26-2）。如发生肠穿孔或肠梗阻，则引起剧烈的急性腹痛。

表 26-2: 133 例小肠憩室继发病理变化分析

病变	十二指肠憩室	空肠憩室	Meckel 憩室	发生率(%)
憩室炎	1	5	11	12.8
憩室溃疡	12	1	2	11.3
肠出血	6	4	2	9.0
肠穿孔	1	5	2	6.0
肠梗阻	1	9	11	15.8

八、慢性非特异性十二指肠炎

有些慢性非特异性十二指肠炎（包括 Crohn 病或白塞病十二指肠病变），患者主诉上腹部疼痛，进食后或应用制酸剂后缓解，其节律性与周期性也与溃疡病相似，且约 1/3 病例有上消化道出血，而呕血较为多见。应用胃镜或十二指肠镜是首选的辅助检查手段，内镜下可观察到十二指肠黏膜充血、水肿与肥厚性改变，并可作黏膜活检协助诊断。X 线钡餐检查也有一定的诊断参考价值，X 线钡餐检查无溃疡龛影，而常发现十二指肠有刺激性改变、痉挛、蠕动过快、黏膜皱襞粗乱或不规则，结合临床情况支持非特异性十二指肠炎的诊断；有人提到由于十二指肠黏膜疣样增生引起的息肉样 X 线征象，可能是本病较有特异性的表现。

九、良性十二指肠梗阻

良性十二指肠梗阻（良性十二指肠壅积症）临床上少见，多发生于瘦长体型的年轻女性。临床上突出的表现是食后上腹部饱胀与不适感或轻度钝痛感，恶心，嗳气，呕吐；呕吐物含有胆汁及隔餐食物。呕吐常于食后2～3 小时或夜间发作：患者进食后站立或坐位易诱发呕吐，采取俯卧位或右侧卧位时可使症状缓解。发作时上腹部可见蠕动波，偶可触到扩张的十二指肠。引起慢性十二指肠壅滞的原因颇多，主要是：① 肠系膜上动脉分出部位过低，多长、过短；② 肠系膜上动脉和腹主动脉之间的角度狭窄；③ 腹腔脏器粘连牵拉肠系膜上动脉；④ 内脏下垂牵拉肠系膜；⑤ 其他因素：先天性异常或畸形，胰或十二指肠肿瘤等。X 线钡餐检查可确定本症的诊断，可见胃及十二指肠扩张，幽门通畅无阻，但钡剂不易通至空肠；采俯卧位透视时则钡剂较易排出。

十、十二指肠结核

十二指肠结核罕见，大多发生在球部与球后段，也可发生于降段，前者是由胃结核直接蔓延而来，后者可能是泛发性肠结核的一部分，也可单独发病；患者多为 20～40 岁的青壮年女性，临床表现与胃结核相似。如有大量肉芽组织增生，可阻塞肠腔，临床表现类似幽门梗阻。应用胃镜或十二指肠镜结合组织病理学活检是首选的辅助检查手段；X 线钡餐检查对诊断有一定帮助，部分患者最后往往须依靠手术探查及冰冻切片方能确诊。

十一、原发性十二指肠癌

原发性十二指肠癌少见，80% 以上发生于壶腹周围及其上方。本病多发生于老年人，但中壮年也可罹患。临床症状可与溃疡病相似，出现慢性上腹痛、上消化道出血或梗阻等症状，但此病有以下特点：经内科积极治疗，大便潜血仍持续阳性；X 线钡餐检查显示十二指肠降段或水平段有狭窄、充盈缺损、龛影、黏膜破坏等病变。胃镜或十二指肠镜结合组织病理学活检可确诊。鉴别诊断上须注意与十二指肠结核、憩室及环状胰等相区别。

国内报道原发性十二指肠恶性肿瘤 18 例中，腺癌 16 例、平滑肌肉瘤 2 例。最常见的症状为腹痛（17/18 例），十二指肠恶性肿瘤虽少见，但占小肠恶性肿瘤的 25%～45%，故值得重视。早期表现隐袭，无特征性症状。主要症状为与饮食无关且变化无常的上腹隐痛、体重下降与贫血。肿瘤最多位于降段，X 线钡餐与胃十二指肠镜检查均能发现。

81.3　胰腺疾病

一、慢性胰腺炎

如患者有与进食有关的、反复发作的上腹痛，以及发热、恶心、呕吐等症状，应注意慢性胰腺炎的可能性，特别是有急性胰腺炎病史者。临床上诊断本病较少，也可能由于目前诊疗手段的限制，造成部分患者出现漏诊。发病多在 20～50 岁之间，男性多于女性。其病因也较复杂，以胆道疾病（包括胆道蛔虫病）、胰管阻塞、感染、饮酒等较为多见。患者大多数经年反复发作，每次发作均较前一次加重。腹痛及进行性体重下降是慢性胰腺炎的主要临床表现，疼痛多位于左上腹，可呈间歇性或持续性。疼痛部位以中上腹部为多见，其次是心窝部、右

上腹部，可放射至腰背部与肩部，疼痛多为阵发性绞痛，少数为钝痛或胀痛。发作持续时间数小时至 2～3 天不等。饭后疼痛加剧。部分患者可能同时出现腹部包块、腹水、腹泻、黄疸等，黄疸往往在腹痛发作后 2～3 天出现。体格检查可发现不同程度的上腹部压痛、腹肌紧张，有时可触及肿块。发作期间血象白细胞增多，部分病例血清及尿淀粉酶增高与一过性血糖升高，葡萄糖耐量试验可呈糖尿病曲线。国内彭丽华等报道 39 例慢性胰腺炎患者，男 27 例，女 12 例，男女性别比例为 2.25∶1；年龄为 3～71 岁，平均 45.7 岁。病程 1 个月至 14 年，平均 33.9 个月。对 39 例患者的病因分析发现，酒精性占 23.1%，平均饮酒时间（18.3±9.0）年，平均每日饮酒量（151.6±83.9）g；胆源性占 46.1%；特发性占 28.2%；其他类型占 2.6%。临床表现：腹痛占 84.4%，黄疸占 12.8%，便次增多、脂肪泻占 12.8%，体重下降占 53.8%，体重平均下降（12.1±6.7）kg。并发症：胰腺假性囊肿形成（20.5%）、胆道梗阻（12.8%）、胰腺癌（2.6%）、糖尿病（17.9%）。在缓解期患者可无症状，或有一般消化不良现象。有人认为急性腹痛发作后缓解期间，有左肋弓下深部压痛和两侧肋脊角压痛，往往提示慢性胰腺炎的可能性。脂肪泻、肉质泻、糖尿、体重减轻和营养不良，可出现于晚期病例。

X 线腹部平片检查可发现胰腺结石及胰钙化阴影（最常位于第 1～2 腰椎的右侧）；胃肠钡餐 X 线检查在部分病例可发现邻近器官因慢性胰腺炎症而造成压迫、移位、变形、梗阻或小肠运动功能不良。B 超可显示胰腺肿大。近年来，超声内镜作为一种无创性的检查方法，可借助探头透过胃或十二指肠壁对胰腺进行超声探查以获取影像学资料，对胰腺周围结构及大血管的影响也能作出准确的判断，随着高新技术的不断发展，已能把常规的超声探头制作成直径仅 1.8～2.0mm 的微探头，使胰、胆管内超声（IDUS）检查成为可能。诸琦等报道 IDUS 对慢性胰腺炎的诊断率为 85.7%，国外文献报道可达 95.5%。

在胰腺外分泌功能试验方面，较有意义的有以下几种：

1. 胰功定（BT-PABA）试验对胰腺癌和慢性胰腺炎的敏感性为 70%～87.5%，特异性为 85%～90.9%。此法简便，且易为患者所接受。

2. 血清胰多肽测定试验餐对慢性胰腺炎的敏感性为 85%，特异性为 100%，均高于胰功定试验。

3.Lundh 试验对胰腺癌及慢性胰腺炎的敏感性分别为 78% 和 83%～90%，是一项简便而有效的胰腺外分泌功能试验。

4. 胰泌素（secretin）兴奋试验对诊断慢性胰腺疾病，敏感性为 75%～90%，特异性为 90%。此法需时较久，较不易被患者所接受。

5. 放射性核素碘-三油酸甘油酯试验有助于慢性胰腺功能不全的诊断。

慢性胰腺炎的诊断可根据患者的上述临床表现以及下列条件的任何一项而确定之：

（1）慢性胰腺炎组织病理学依据是诊断慢性胰腺炎最有力依据，也是诊断早期或不典型慢性胰腺炎最有力的依据，既往由于获取胰腺组织较困难，有关慢性胰腺炎组织活检尚不能成为常规检查项目，近年来由于开展 B 超引导下胰腺组织活体检查，对慢性胰腺炎的诊断和治疗将会有更深入地了解。

（2）X 线腹部平片检查可发现胰腺结石及胰钙化阴影或胆总管、胰导管逆行造影（ERCP）提示胰管的局限性扩张或狭窄、变形以及假囊肿形成等，应用 ERCP 对诊断慢性胰腺炎甚有帮助，成功率 80%。但 ERCP 为侵入性检查法，且可能诱发炎症急性发作，故只在其他方法未能确诊时才考虑应用。

（3）胰腺外分泌功能检测显示有胰腺外分泌功能障碍。

（4）两次以上的上腹痛发作，发作时伴有显著的血清或尿淀粉酶增高（索氏法 500U 以上）。

（5）血清与尿淀粉酶在发作时虽无明显增高或不增高，但具有下列一种或一种以上的表现者：① 胰泌

素兴奋试验阳性，并已排除胆道疾病者；②X 线腹部平片发现胰腺有钙化阴影或胰腺结石；③ 胰功定试验、Lundh 试验餐、血清胰多肽测定或碘-三油酸甘油酯试验阳性；④ 其他：如 CT、MRCP 等对慢性胰腺炎的诊断也有一定的帮助。

慢性胰腺炎与慢性胆道炎症的鉴别有时困难，如患者有上述的诊断条件，而过去无胆绞痛史，X 线检查又无胆道结石与胆道炎症征象，则可除外慢性胆道炎症。另一方面，胆囊炎、胆石症并发慢性胰腺炎者也不少见，因此既往急性胰腺炎病史对慢性胰腺炎的诊断有重要意义。

二、胰腺癌、壶腹周围癌

凡 40 岁以上的患者有顽固的上腹痛、厌食和进行性体重减轻等症状时，应注意胰腺癌或壶腹周围癌的可能性。发病年龄多在 40～60 岁，但 30～40 岁者也非太少。胰头、胰体与胰尾癌的临床表现有明显区别。黄疸和可触及的胆囊肿大是胰头癌的主要体征，未侵犯胰头的胰体、胰尾癌一般无此特征。

不论胰头癌或壶腹周围癌，腹痛是患者初诊时最常见的主诉，而胰体或胰尾部癌多于胰头癌。腹痛部位最多在中上腹，其次为右上腹，少数于左上腹。多为慢性持续性钝痛，有时呈阵发性剧痛，常放射至腰背部，有时也可放射至右肩部及前胸。疼痛于仰卧时出现或加剧，而前倾坐位或俯卧时可减轻或缓解，这是胰体癌常见的特征。有些早期病例可在左上腹出现短暂的局限性血管杂音，是由于胰体、胰尾癌压迫腹腔动脉的分支（尤其是脾动脉）所引起。结合原因未明的上腹痛，此病征有提示胰体、尾癌早期诊断的意义。国内成文武等总结 202 例胰腺癌患者的临床特点，发现 202 例胰腺癌患者，其中男 141 例，女 61 例，男女之比 2.31∶1。年龄 27～84 岁，平均 56.2 岁，＞ 45 岁 171 例（84.65%）。以胰头癌多见（55.45%），胰体癌（23.76%）和胰尾癌（20.79%）发病率大致相等。临床主要症状与体征：疼痛（47.50%），疼痛部位见表26-2；其次为消瘦（32.67%）和黄疸（32.18%），此外尚有食欲减退、腹胀、腹部不适等症状。

曾有作者对提高胰腺癌早期诊断水平，作出以下建议：40 岁以上有下列情况之一者应做有关的检查：① 不明原因的上腹痛；② 难以解释的体重下降（＞ 10%）；③ 突发性糖尿病，无肥胖及糖尿病家族史；④ 难以解释的胰腺炎反复发作。

怀疑胰腺癌的患者，宜选下列实验室或辅助检查，进一步明确诊断：初选 B 超，诊断的灵敏性与特异性约 80%，对直径 ≤2.0cm 肿瘤诊断较难。螺旋 CT 双期快速连续扫描可检出直径 0.5～1.0cm 的肿瘤。B 超联合 CT 灵敏度达到 96.8%。MRI 诊断胰腺癌的价值与螺旋 CT 相似。B 超、CT 仍未确诊者，应选用 ERCP 或超声内镜（EUS）检查。EUS 可检出直径 ≤10cm 的胰腺癌。近年来，正电子发射体层扫描（PET）也应用于胰腺癌的诊断，尤其是有助于胰腺癌与胰腺良性肿瘤的鉴别。肿瘤标志物如 CEA、CA19-9、CA50、C242、CA125 等，灵敏性仅 27%～70%，早期诊断价值有限，主要用于了解病情及术后复发的随访监测。B 超或 CT 引导下经皮细针穿刺（FNA）细胞学诊断，在一组 44 例早期胰腺癌诊断中，灵敏度 92%，特异性 100%。文献报道，胰腺癌患者血清 CA19-9、CA50、CA125、癌胚抗原（CEA）、碱性磷酸酶（ALP）、乳酸脱氢酶（LDH）、甲胎蛋白（AFP）及谷氨酰转肽酶（GGT）的阳性率分别为 75.4%、57.1%、50%、38.9%、56.4%、35.4%、3.36% 及 58.8%。B 超符合率 88.57%，CT 符合率 86.81%，细胞学符合率 94.87%。

三、胰腺结核

胰腺结核十分少见，患者通常为青壮年人，一般由腹膜结核蔓延所致。主要临床表现是结核病的全身症状和慢性上腹痛，有时放射至腰背部，多呈胀痛，饭后最为明显，剧痛时弯腰曲背可使症状减轻。结核病患者如有未明原因的慢性上腹痛，脐周附近深部触及实质性包块，宜考虑此病的可能。与慢性胰腺炎不同，血清淀粉酶不增高，也无恶心与呕吐。X 线钡餐检查可见十二指肠曲增宽与邻近器官移位。国内报告 2 例均经剖腹探查而确诊。经积极抗结核治疗后腹痛逐渐缓解，包块缩小至未能触及。

四、异位胰

异位胰又名副胰或迷走胰，临床上并非过于少见。这是一种先天性异常，大多数位于胃、十二指肠和空肠，只部分有症状，症状与异位胰所在的部位有关。年龄在 13～67 岁之间，平均年龄为 37.4 岁。有临床症状者 18 例。4 例行胃镜下电凝切除；23 例剖腹手术切除，其中 3 例术前确诊。异位胰腺分布部位：胃 9 例，十二指肠 3 例，空回肠 14 例，胆囊 1 例。胃异位胰最多位于胃幽门部及幽门窦部，多数有上腹部疼痛、不适感与呕吐，表现为溃疡病或幽门梗阻的症状，也可引起大出血，有的病例可误诊为胃痛。十二指肠异位胰引起症状的少见，但也可引起十二指肠溃疡、壅积、出血等并发症。空肠异位胰发生症状的不多，有时也可引起肠出血。以前异位胰须经手术切除标本病理组织标本方能确诊。近年来超声内镜（EUS）有助于异位胰腺的检出和判断；内镜下黏膜下剥离术（ESD）开展，为切除胃内异位胰腺的诊断提供方便。

五、胰管结石

胰管结石较少见，随着超声内镜（EUS）和 ERCP 检查的开展，其检出率有所增加。胰管结石的病因以酗酒为多，其次为胆道疾病、复发性胰腺炎、遗传因素、甲状旁腺功能亢进症等。本病最常见的症状为左上腹痛，呈持续性钝痛或发作性绞痛。其次为腹泻、消瘦及糖代谢异常。40% 患者有胰腺外分泌功能减退。确诊主要依靠 X 线平片检查。初期结石成分以蛋白质为主，X 线检查常呈阴性，诊断须靠超声内镜（EUS）和 ERCP 检查。结石 60% 发生于胰头部，27% 发生于胰体部，其余发生于主胰管尾部和副胰管等处。据报告胰腺结石并发胰腺癌发生率为 3.6%～25%，故胰腺结石一旦确诊，须注意随诊，如近期症状加重，应考虑癌变可能。国内一组资料显示，癌变率为 7.1%。

81.4 空、回肠憩室与憩室炎

空、回肠憩室既往认为少见，近年来，由于双气囊小肠镜、胶囊内镜的开展，结合 X 线全消化道气钡双重造影，空、回肠憩室与憩室炎检出率有所上升，可分为先天性与后天性两型，而以后者为多见。多位于空肠上段，发病男多于女。先天型位于肠系膜附着部以外的肠壁，常孤立存在。后天性沿肠系膜边缘，血管经其底部，无正常肌层，因此为假性憩室，黏膜糜烂时可引起出血。患者发病年龄多在 40 岁以上，均有胃肠道胀气、呃逆、上腹及脐周围疼痛。少数有呕吐、腹泻、营养不良与出血，后者常引起贫血。症状的发生可能由于食物残渣潴留于憩室中，助长某些致病性细菌的繁殖，引起炎症、糜烂、溃疡形成，可并发出血甚至穿孔。

国内另有一组 119 例小肠憩室报告，便血或潜血阳性 51 例，上腹胀痛、不适 43 例，嗳气反酸 16 例，腹部包块 5 例，发热 7 例，肠穿孔 5 例，肠梗阻 3 例。憩室的部位位于十二指肠降部 72 例，十二指肠水平

部 7 例；空肠 10 例，回肠 9 例，小肠多发憩室 7 例，Meckel 憩室 7 例，结肠 7 例；十二指肠憩室合并食管憩室 4 例，合并胃部憩室 3 例。憩室伴肠内瘘 3 例。有 3 例在行其他手术时偶然发现。

81.5　原发性小肠肿瘤

既往由于受到检查手段的限制，原发性小肠肿瘤的检出率不高，临床上漏诊、误诊率较高。近年来由于胶囊内镜、小肠镜等应用，导致小肠肿瘤检出率和诊断率明显升高。根据目前的资料，原发性小肠肿瘤以间质瘤最常见，腹痛和消化道出血是最常见的症状。腹部疼痛多为持续性隐痛，但随病情进展而阵发性加剧。临床上未明原因的不完全性肠梗阻应考虑本病。疼痛部位与病变所在颇有关系。原发性小肠肿瘤的诊断主要依靠消化道造影、内镜、腹部 B 超、腹部 CT 或选择性腹腔血管造影检查。近年来开展的胶囊内镜和双气囊小肠镜结合活组织检查可显著提高小肠肿瘤的检出率和诊断准确率。

国内报道一组原发性小肠肿瘤 132 例，男性 73 例，女性 59 例，男女之比 1.24∶1。发病年龄 11～78 岁，中位年龄 47 岁，40 岁以上者占 71.6%。主要临床表现为腹部不适、腹痛 87 例（65.9%），消化道出血 57 例（43.2%），腹部肿块 41 例（31.1%），慢性不全性肠梗阻 34 例（25.8%），腹痛、出血、腹块同时出现 21 例（15.9%）。其他症状还有黄疸、贫血、纳差、体重下降、发热、腹泻等。另一组报道 116 例原发性小肠肿瘤的病理学特征，其中良性肿瘤 16 例，腺癌 48 例，恶性间质瘤 27 例，恶性淋巴瘤 20 例，其他恶性肿瘤 5 例。

81.6　肠系膜淋巴结结核

肠系膜淋巴结结核是腹腔结核常见类型之一，发病多在儿童期与青少年，但壮年有时也可罹患。此病太多继发于肠结核或血行播散型结核病，故往往与肠结核或（及）结核性腹膜炎并存，以致具有复杂的临床表现。病程通常为慢性，在急性进展时可有较明显的发热与剧烈腹痛。局部症状以不同程度的腹痛为主，可为与饮食无关的泛发性腹痛，往往急骤发作，多位于脐部周围。患者尚伴有乏力、食欲减退、消瘦、发热、盗汗等全身中毒症状。腹泻、腹胀也常见。体检早期常无腹部阳性体征，渐而脐周可触及大小不等、质较硬的互相粘连的淋巴结团块，少移动性，伴有压痛。

凡儿童或青少年有原因未明的上述症状，即使未触及腹部肿块，也应考虑此病的可能性。结核菌素试验强阳性对诊断有帮助。腹部平片发现钙化影像也支持此病的诊断。鉴别诊断上主要须与腹内恶性淋巴瘤相区别，两者临床表现相似。如结核可能性较大，可作诊断性抗结核治疗。如经抗结核治疗一个月以上仍无病情改善，须考虑恶性淋巴瘤或其他恶性肿瘤的可能性，必要时腹腔镜下活检或剖腹探查，取得活组织病理标本以明确诊断。近年来开展的经自然腔道腹腔探查术（NOTES）也可取得活组织病理标本以明确诊断，我院目前已对 8 例腹痛伴不明原因腹水的患者通过 NOTES 术活检，取得明确诊断（2 例间皮瘤、6 例腹膜结核）。

81.7　肠系膜动脉硬化

肠系膜动脉硬化可引起发作性动脉痉挛而出现间歇性上腹部发作性疼痛。患者大都是老年人，同时伴有身体其他脏器动脉硬化征象。但确诊须依靠选择性肠系膜动脉造影术。

81.8 腹主动脉瘤

腹主动脉瘤发病常在中年以上，大多由于动脉硬化，少数因外伤、梅毒等所致。腹痛是主要症状之一，其部位可在上腹、脐周或下腹，疼痛大多为持续性钝痛，常因体位改变而加重或减轻，疼痛常放射至背部。体检多能触及搏动性腹块，听诊常听到滚筒样杂音。有作者认为 CT 或 MRI 是值得推荐的诊断方法，只在 CT 或 MRI 未能显示瘤体或疑有主动脉分支闭塞时才应用腹主动脉造影术。

82 慢性左上腹痛

82.1 胰腺疾病

参见第 81.3 节。

82.2 结肠癌

参见第 82 节。

82.3 脾（肝）曲综合征

脾（肝）曲综合征的发病可能精神因素、气候变化、饮食不节、结肠功能紊乱、结肠局部气体引起张力增加，结肠过长或下垂、消化道激素分泌异常等与有关，脾（肝）曲综合征系由于结肠功能紊乱所致的疾病。结肠起始于右下腹的盲肠，向上至右上腹后在肝脏下方，接着向左上腹延伸至脾脏下方，再向下行走。结肠在肝脏下方转折处为结肠肝曲，在脾脏下方转折处为脾曲。如果大量气体积聚在脾曲肠腔内，便可引起左下胸和左上腹胀痛，甚至左腰痛，个别可以发生心前区痛，颇似心绞痛，肠内气体排出后，腹痛、腹胀便可减轻或消失，称为脾曲综合征。如气体积聚在右上腹肝曲，则有右上腹或右下胸痛，易误诊为肝、胆疾病，称为肝曲综合征。肝、脾曲综合征大多数发生在从事脑力劳动的中年人中间。肝曲综合征具体表现为右上腹部胀痛或钝痛不适，伴嗳气，下蹲或弯腰不便现象。脾曲综合征以左上腹胀痛为主，严重时甚至出现阵发性剧痛，常伴有心悸、便秘、呼吸困难现象。肝、脾曲综合征发作时间长短不一，常为半小时到数小时，两种综合征体检时，可分别在左上腹或右上腹叩出鼓音。发作时作 X 线腹部透视，可见肝曲或脾曲明显胀气，但无液平面。肝、脾综合征腹痛症状明显时，容易误诊为慢性肝炎、慢性胆囊炎、十二指肠溃疡或慢性胰腺炎、脾周围炎、慢性胆囊炎，有的甚至还作了手术。目前一般认为脾（肝）曲综合征是结肠功能紊乱，可归入功能性结肠病（参见第 79.5 节）

82.4 慢性脾周围炎

慢性脾周围炎常为脾脓肿的并发症，也引起左上腹持续性疼痛，常伴有发热、局部压痛，有时可听到脾区摩擦音。

83　慢性左、右腰腹痛

一、肾下垂与游走肾

肾下垂与游走肾多发生于瘦长体型的女性，以右侧多见，但也可为双侧性。肾脏能在腹部各方向自由活动者，称为游走肾。肾下垂与游走肾可无症状，但也可出现腰酸背痛、肾区钝痛、牵拉痛甚至绞痛等症状，严重时沿输尿管放射。行走、久立、久坐或劳累可诱发症状或使之加剧。在月经期或便秘时疼痛也加重。仰卧或卧向患侧往往使疼痛减轻或消失，有时卧向健侧也可引起患侧的酸痛，部分病例疼痛部位不在腰部而在上腹或下腹，易误诊为胆道疾病或阑尾炎，但肾下垂与游走肾时常明显触到肾脏，其可触程度在卧位与坐位或站位有显著的差异。并发剧烈腹部或腰部疼痛时，在患侧肋脊角至腹股沟可出现皮肤过敏区，与胆道疾病及阑尾炎有鉴别诊断意义。B 超、CT 或 MRI 检查与 X 线肾盂造影检查有助于诊断，参见第 101 节。

二、慢性肾盂肾炎与泌尿道结石

慢性肾盂肾炎与泌尿道结石可反射性引起肠道功能紊乱，而发生脐周阵发性腹痛。这些疾病同时伴有泌尿系统的症状与体征，鉴别诊断多无困难。

三、结肠癌

右侧结肠癌的腹痛常见而出现较早。国内一组 62 例中，44 例（71%）以右侧腹痛、上腹痛或全腹痛为最初的症状。有腹痛者 60 例（97%），其特点是偶发的针刺样痛或钝痛，多能迅速缓解，以后逐渐加重，发作频繁，进而可伴有腹部鼓包、绞痛，饭后 1～2 小时疼痛加重，排便或排气后暂时好转。而左侧结肠癌较早的症状往往为大便次数增多，带黏液及血。由于癌变多致肠腔狭窄，又因粪便至此多已形成固体，所以进一步较易引起急性、亚急性或慢性肠梗阻，出现便秘、腹胀、腹鸣与肠绞痛等症状。肠绞痛往往是较晚期的表现。确诊主要依靠结肠镜结合肠黏膜活组织病理组织学检查。

84　慢性右下腹痛

一、慢性痢疾

慢性痢疾包括慢性阿米巴痢疾和细菌性痢疾细菌性痢疾。慢性阿米巴性痢疾较常引起慢性腹痛，尤以右下腹痛，伴慢性腹泻。确诊靠大便或肠道活检组织找到阿米巴滋养体或包囊，参见第 76.1.1 节。

二、慢性阑尾炎

慢性阑尾炎是临床上较常见的疾病，主要临床表现为右下腹痛，多呈间歇性轻度疼痛、持续性隐痛或不适感，常局限在右下腹，行走过久过急、剧烈运动、长期站立均可诱发或使症状加重，体检发现右下腹阑尾点有压痛。根据上述临床表现与既往急性阑尾炎病史，一般不难作出诊断。不少患者出现上腹部不适感或疼痛、消化

不良症状，易与溃疡病及慢性胆道疾病等相混淆；有时引起痉挛性便秘，类似肠易激综合征或功能性腹痛；女性患者有时可被误认为慢性输卵管炎等盆腔炎症。

慢性阑尾炎有下列特点可与上述疾病相鉴别：① 大多数患者过去有急性阑尾炎病史；② 上腹部疼痛或不适感无节律性、周期性，但可因进食碱性药物或刺激性小的食物而减轻；③ 直肠指检可发现直肠前壁右侧有轻度压痛，右下腹阑尾压痛点深触诊常有压痛或不适感，服用轻泻剂后可使疼痛暂时缓解；④X 线检查可发现阑尾充盈不正常或不显影，最重要的征象是阑尾点压痛，且压痛随阑尾移动而移位。

临床诊断为慢性阑尾炎，伴有右下腹痛与压痛，而手术证明阑尾完全正常者也有之，故不能单纯以此两项局部症状作为诊断依据。明确的急性阑尾炎病史、上述的消化不良症状、阑尾点压痛、直肠指检、X 线钡餐检查等全面检查材料，常有助于确定本病的诊断。

三、肠结核

近年来，结核病（包括肠结核）的发生率有所上升。肠结核多见于 20～40 岁青壮年，可分为溃疡型与增殖型两型，而以前者较为多见。回盲部是肠结核的好发部位。溃疡型肠结核的主要临床症状是腹痛、腹泻，并伴有发热、盗汗、疲乏、消瘦、贫血等全身症状。腹痛多发生于右下腹，脐周次之，也可波及全腹。疼痛多为轻度至中度阵发性绞痛，也可呈持续性隐痛，往往在食后即出现，以致患者有时怕多进饮食，或误认病在胃而不在肠，此现象的发生是由于食物进入胃后，引起胃结肠、胃回肠反射，而致病变肠段痉挛所致，排便后疼痛可缓解。增殖型肠结核由于黏膜下层、浆膜下层都有结核性肉芽组织增生，因而引起肠狭窄，常有低位肠梗阻症状，常在回盲部可触及压痛不显著的中等硬度腹部肿块。溃疡型肠结核时粪便检查可发现结核菌，但由于多伴有开放性肺结核，而肠内又有其他抗酸杆菌，故涂片染色检查意义不大。肠结核与克罗恩病、白塞病等常难于鉴别。本病的诊断主要依靠电子结肠镜结合肠黏膜活检行组织病理检查（结肠镜下见结肠溃疡呈环形溃疡、病灶＜ 4 个等有助于肠结核的诊断），X 线全消化道钡餐或钡灌肠气钡双重造影检查有一定的诊断参考价值。其他检查，如 PPD 试验、血清 PPD IgG 等检查参考价值有限。在临床诊治可疑患者时，如综合全面检查材料，以结核病可能性较大时，应即作诊断性抗结核治疗。

四、阑尾结核

阑尾结核临床上极少见，约占阑尾切除标本活检的 0.5%。本病好发于青壮年。可区分为：① 粟粒型，最少见，为全身性粟粒型结核病或结核性腹膜炎的局部表现；② 溃疡型，最多见，易引起继发感染而致壁内脓肿形成或穿孔；③ 增殖型，少见，阑尾管壁增厚，外观粗大，有时增大呈肿块状，可误诊为恶性肿瘤或右侧卵巢囊肿。

阑尾结核的体征常不一致，大多数为慢性阑尾炎加上结核病的病征。如患者有肺结核或肠结核病史，右下腹经常有微痛及阑尾点压痛，下午体温略高，兼有体重减轻、乏力、盗汗等症状，应考虑本病的可能性。本病在急性发作时很难与慢性阑尾炎急性发作相鉴别。诊断主要依靠手术探查。手术切除是阑尾结核的基本疗法。

五、克罗恩病

克罗恩病（Crohn 病）常累及末段回肠及其邻近结肠。多数患者有腹痛，右下腹痛最多见，大多为隐痛、阵发性加重或反复发作（参见第 24 章）。

六、白塞病

白塞病的肠道表现可类似 Crohn 病，伴右下腹痛与消化道出血，常常难以鉴别。白塞病是一种全身性、慢性、血管炎性疾病，主要临床表现是复发性口腔溃疡（92%～100%）、生殖器溃疡（约 75%）、眼炎（约 50%）及皮肤损害（80%～98%），也可累及血管、神经系统、消化道、关节、肾脏和肺脏等脏器。患者以青壮年为主，30 岁左右发病最多，女性稍多于男性。消化道损害发生率约为 10%～50%，常表现为单发或多发性溃疡，从口腔到肛门均可累及，以回盲部多见。本病临床表现为上腹部饱胀不适、嗳气、吞咽困难、中下腹疼痛、腹泻、黑便及便秘等，严重者可合并穿孔或大出血，在内镜下和组织病理学上无法与 Crohn 病肠道病变鉴别。诊断标准多采用国际白塞病研究组 1989 年制定的标准：① 复发性口腔溃疡（1 年内发作 3 次或以上）；② 反复外阴部溃疡；③ 眼部病变（葡萄膜炎、玻璃体病变及视网膜病变）；④ 皮肤病变（结节样红斑、假性毛囊炎、丘疹性脓疱及痤疮样结节等）；⑤ 针刺试验阳性。复发性口腔溃疡并有其他 4 项中的 2 项，排除其他疾病可确诊。值得注意的是，目前临床上上述标准不符合大多数病例的诊断。

七、盲肠癌

盲肠癌在临床上少见，发病年龄多见于 50 岁以上，临床特点是病程短，进展快，在症状出现后一般即不再缓解，右下腹块的阳性率高，出现也较早。老年患者右下腹痛历时数周而不消失；并有质硬的腹部肿块出现，应考虑盲肠癌的可能性。结肠镜结合肠黏膜活组织病理学检查可明确诊断。

八、慢性右侧输卵管卵巢炎

参见第 85 节的“慢性盆腔炎”。

85 慢性下腹痛

一、慢性膀胱炎

慢性膀胱炎常有反复发作的下腹部疼痛，伴有尿频、尿急、尿痛、腰骶部痛、脓尿与菌尿，一般诊断不难。此病可能继发于膀胱结石（参见第 36 章）。

二、慢性前列腺炎、精囊炎

慢性前列腺炎、精囊炎可引起轻度下腹部隐痛，常伴有早泄、遗精或射精痛，小便终末有黏性分泌物，并发急性炎症时分泌物可为血性。直肠指检可发现前列腺增大或缩小变硬，并有触痛，前列腺液或精液常规及病

原体检查可协助诊断（参见第 36 章）。

耻骨骨炎是一种易被误诊为慢性前列腺炎的疾病，有报告一组 28 例男性患者，以会阴及下腹部疼痛伴尿痛、尿频及尿后睾丸不适为主诉，易误诊为慢性前列腺炎。但患者肛检前列腺正常，尿常规正常，前列腺液脓细胞＜ 10 个/HP。诊断须靠骨盆 X 线平片检查，明确耻骨病变，并与慢性前列腺炎相鉴别。

三、慢性盆腔炎

慢性盆腔炎患者大多有分娩、流产或阴道器械检查的感染史。腹痛位于下腹部，为持续性隐痛，每于经前期加剧，常伴有白带增多、月经异常、痛经、不孕等表现，下腹部常有轻度压痛。附件炎症以右侧为主者须与慢性阑尾炎相鉴别。妇科检查可发现附件增厚与触痛，结合全面检查材料可与慢性阑尾炎及生殖系结核病相鉴别。

86 慢性左下腹痛

一、慢性细菌性痢疾

慢性细菌性痢疾较常引起左下腹痛，且常为发作性痉挛性痛，伴里急后重与黏液脓血便（参见第 76.1.1 节）。

二、溃疡性结肠炎

腹痛是溃疡性结肠炎主要症状之一，部位多在左下腹，常为阵发性绞痛，于排便后消退。腹痛在发作期加剧，缓解期仅有轻度不适甚至无痛（参见第 76.1.2 节）。

三、直肠、乙状结肠癌

直肠、乙状结肠癌早期症状不明显，一般以左下腹部隐痛、消化不良、体重减轻、便秘或腹泻、或大便习惯改变为多见。癌组织破溃则发生便血（参见第 69.2 节和第 69.3 节）。

四、结肠憩室与憩室炎

结肠憩室在儿童与青年少见，50 岁以后发病率每 10 年而明显递增。憩室往往为多数性，主要侵犯乙状结肠与降结肠。患者大多无症状，但也可有左下腹胀痛或不适，间歇性腹胀、便秘、腹泻，或便秘与腹泻交替。如憩室发炎可引起左下腹疼痛与压痛、发热、白细胞增多与排便习惯改变，有时可引起大出血。此病的诊断主要依靠钡剂灌肠造影或电子结肠镜检查。

五、慢性左侧输卵管、卵巢炎

参见第 85 节“慢性盆腔炎”。

87　慢性广泛性与不定位性腹痛

一、结核性腹膜炎

结核性腹膜炎是常见病之一，可发生于任何年龄，以 21～30 岁为多见。本病是继发性，原发病灶最多为肠系膜淋巴结结核、肠结核、输卵管结核、肺结核、胸膜结核等。

本病在病理学上可区分为渗出型、粘连型与干酪型，干酪型病情较重。本病起病可急可缓，缓起者占大多数。主要症状是发热、腹块、腹痛、腹泻，有时腹泻与便秘相交替。腹痛多呈持续性隐痛或钝痛，粘连型有时可出现剧烈的阵发性绞痛。粘连型由于腹膜发炎与显著增厚，腹部触诊多有柔韧感或搓面团感，以及轻度或中度压痛。约 1/3 病例有腹水征。必要时腹腔镜下活检或剖腹探查，取得活组织病理标本以明确诊断。近年来开展的经自然腔道腹腔探查术（NOTES）也可取得活组织病理标本以明确诊断，我院目前已对 8 例腹痛伴不明原因腹水的患者通过 NOTES 术活检，取得明确诊断（2 例间皮瘤、6 例腹膜结核）。

二、腹型恶性淋巴瘤

腹部恶性淋巴瘤以发生于小肠者最多，也常引起慢性腹痛，多为钝痛或隐痛。如发生不完全性肠梗阻，则引起阵发性肠绞痛。在腹腔脏器恶性淋巴瘤的进行性病例中，常表现为腹块型或腹水型。本病主要须与癌性腹膜炎及结核性腹膜炎相鉴别，往往须经探查方能明确鉴别。原发性肠恶性淋巴瘤是淋巴结以外的恶性淋巴瘤中最常见的。

三、消化道多发性息肉综合征

近年有作者报道消化道多发性息肉病一组，其中 12 例有腹痛史、8 例有便血史。从 3 例患者的家系调查中，发现 15 人患本病，研究材料表明本病有很强的家族聚集和遗传性。12 例有结肠息肉者，癌变 3 例，占 25%。

Peutz-Jeghers 综合征即黑色素斑-胃肠息肉病，约 40% 有家族史。一组 18 例中，便血 16 例，腹痛 13 例。癌变率 2%～3.8%，可引起肠套叠、肠梗阻等并发症。

Cronkhite-Canada 综合征常以慢性隐性腹痛为临床特点。本病特征为：① 胃肠道错构瘤息肉病；② 有外胚层病变（如脱发、指甲萎缩）；③ 无家族史；④ 成年发病。

Gardner 综合征三联症为：① 大肠多发性息肉病；② 骨瘤；③ 皮肤及皮下组织病变。本病为罕见的常染色体显性遗传疾病，肠外病变以皮肤及软组织肿瘤最多见（60%），骨瘤次之（30%）。

四、腹型肺吸虫病

据国内报告，腹型肺吸虫病症状以腹痛及压痛为主，有时腹部可触及肿块，可伴有腹泻、便血。当肺吸虫病患者有腹痛、压痛或肿块等症状时，应警惕腹型肺吸虫病的可能。如患者有生食石蟹或蝲蛄史，而无结核病史，有咳嗽及咯铁锈色痰史，痰中发现肺吸虫卵而无结核杆菌，则对此病临床诊断有重要意义。如经肺吸虫病药物治疗无效，可考虑剖腹探查。

五、胃肠血吸虫病

胃肠血吸虫病，最常见是的结肠血吸虫病，尤其是左半结肠更为多见。患者食欲可有不同程度减退，少数有恶心呕吐。半数以上患者病程中有腹痛，腹泻，每日 3～5 次，严重者可达二三十次。常带黏液和血，重症者粪便呈果酱状。部分患者可有便秘。腹部偶有压痛。少数患者可出现腹水，此可能由于肝、肠急性虫卵肉芽肿的广泛形成，导致肝内窦前高压和肠淋巴渗液增多而漏入腹腔所致。电子肠镜下可见：① 急性期：结肠黏膜红肿，外观凹凸不平，部分黏膜表面呈细颗粒状隆起，似砂粒，灰褐色；以后部分黏膜溃破形成浅小的溃疡，大量虫卵由此排入肠腔，此时粪便检查虫卵为阳性。病理活检见肠壁各层均有急性虫卵结节，尤以黏膜下层为明显；结节中央部分坏死，向肠腔溃破形成小溃疡。② 慢性期：结肠黏膜和黏膜下层形成假结核结节，最终纤维化，肠壁因纤维组织增生而变厚。肠黏膜萎缩，皱襞变平和消失，且表面粗糙，除有小溃疡外，还常可见黏膜增生形成多发性小息肉；有时可见斑块状分布的浅灰色肠壁不规则增厚区域（为大量钙化的虫卵沉积所致）。病理活检可见各种不同阶段的急性、慢性虫卵结节；晚期，因虫卵死亡或钙化，肠黏膜溃疡已愈合，增厚的肠壁难以使虫卵排出，故粪检虫卵可为阴性。此时，需要作肠黏膜压片或活组织检查才能找到虫卵而确诊。大肠血吸虫病癌变并发率高。有文献报道，经病理检查证实的血吸虫病患者 166 例中男 132 例，女 34 例，男女比约 4∶1，平均年龄 45.8 岁，最大 82 岁，最小仅 8 岁，其中＜ 20 岁 12 例，20～39 岁 48 例，40～60 岁 71 例，＞ 60 岁 35 例。病程 3 天至 3 年不等，多数为半年。临床表现主要为：腹泻（6.63%）、腹痛（37.95%）、腹痛与腹泻交替进行（3.01%）、便血（33.73%）、腹部包块（5.42%）、食欲下降及消瘦（2.4%）、排便困难（5.42%）、呕血黑便（1.80%）、发热等。病变部位以结肠（21.69%）、直肠及肛管（32.53%）、回盲部及阑尾（39.16%）多见，其他为胃（6.02%）、十二指肠、空肠、胃周淋巴结及系膜、肝脾、颞叶、附睾等。

六、腹膜粘连

手术后引起的肠粘连甚常见，外伤后或腹膜炎后也常发生肠粘连。粘连程度可轻可重，轻症者可无症状或仅有轻微的腹部不适，重症者可发生机械性肠梗阻。腹膜粘连的腹痛，严重时为绞痛性，多在食后发作，发作时腹部听诊可发现肠鸣音亢进。X 线或腹腔镜检查有助于诊断。

七、慢性假性肠梗阻

肠假性梗阻是一种无机械性肠腔阻塞而具有肠梗阻症状和体征的无效性肠推进运动造成的一个临床综合征，可呈急性或慢性起病。发病机制尚未明了。

慢性病例可为原发性或继发性。原发性者又称为慢性特发性假性肠梗阻（CIIP）。继发性者则继发于进行性系统性硬皮病（PSS）、淀粉样变、Chagas 病、使用某些药物如氯丙嗪后等。CIIP 病程长，亦未发现有基础病，主要临床表现为中、上腹痛，腹胀，体重减轻，便秘或腹泻、呕吐等。体检腹部可见肠型蠕动、肠鸣亢进，也可有肠鸣消失。腹部平片显示小肠及（或）结肠扩张，严重者可见液平面。诊断应首先详细分析病史和症状，排除机械性肠梗阻，密切动态观察，进行一般支持疗法，有基础病或并发症者适当处理。

八、腹膜癌

腹膜癌是继发性，也可引起腹痛，但一般程度较轻（参见第 94 节）。

九、血卟啉病

血卟啉病也可反复出现腹部疼痛，持续时间由几小时至数天甚至数周不等。间隔期可长可短（参见第 79.2 节）。

十、肠寄生虫病

钩虫、蛔虫、绦虫、姜片虫、粪类圆线虫、长膜壳绦虫等肠道寄生虫均可引起慢性不定位腹痛，腹痛性质可为隐痛或绞痛；后者由蛔虫性肠梗阻引起。

十一、腹型过敏性紫癜

腹型过敏性紫癜可反复出现不定位的腹部疼痛。

十二、内分泌功能紊乱

垂体前叶功能减退症与慢性肾上腺皮质功能减退症均可出现痉挛性腹痛，提示低血钠与低血糖反应。甲状旁腺功能亢进或减退症也可引起不同程度的痉挛性腹痛，有时与消化性溃疡病腹痛相似，但一般无规律性。

十三、系统性肥大细胞增多症

系统性肥大细胞增多症亦称系统性肥大细胞病，病因不明，国内仅有少数病例报告。组织肥大细胞分布于全身各种组织，故患病时症状繁多。本病主要临床表现为：① 皮肤症状：皮肤潮红、色素性荨麻疹等；② 消化系症状：恶心、呕吐、腹痛、腹泻等，常伴有肝大；③ 心血管症状：心动过速、低血压等；④ 其他症状：发热、头痛、乏力、贫血、抽搐等。反复发作的不明原因腹痛（可蔓延及全腹）提示本病诊断的可能。骨髓呈组织嗜碱性细胞增生，血和尿液组胺浓度明显增高，可确定诊断。尿 5-HIAA 正常，可除外类癌综合征。

十四、结缔组织病

结节性多动脉炎引起腹痛者常见。国内文献报道系统性红斑狼疮约 50% 病例有腹痛，部位大多局限于脐周。

十五、Castleman 病

Castleman 病是一种临床较为罕见的疾病，极易误诊。组织学特点主要为：血管玻璃体样改变的血管透明型（HV 型），以浆细胞增生为主的浆细胞型（PC）型及混合型（Mix 型）。主要以间歇性腹痛伴反复不完全性肠梗阻为特点（肠镜检查未发现异常），查体腹部无肿块，仅有压痛。腹腔淋巴结行免疫组化可确诊为 Castleman 病。

十六、功能性胃肠病

1. 肠易激综合征

肠易激综合征及功能性腹痛是功能性胃肠病的其中两种类型。肠易激综合征是一组包括腹痛、腹胀、排便习惯和大便形状异常，常伴有黏液便，持续存在或反复发作，而又缺乏形态学和生化学异常者，其发病原因尚未完全明了。病程呈慢性经过，常长期反复发作，但对患者健康情况一般无大影响，与结肠癌症状呈进行性恶化者不同。主要症状是阵发性痉挛性肠绞痛，部位常在左下腹与下腹部，而甚少在脐周。情绪激动、劳累可诱发腹痛发作，排气或排便后症状缓解，腹痛发作时常伴有大便形状或（和）次数的改变，可表现为便秘或腹泻，或便秘与腹泻交替。大便可为稀烂或水样，也可坚硬如羊粪，常附有黏液。体检可触及痉挛的结肠，特别是乙状结肠。大便检查除有黏液外，无脓血或白细胞及其他病理成分。结肠镜检查、X 线钡剂灌肠检查正常或仅见局部结肠痉挛而无其他异常。值得注意的是，本病的诊断需先排除其他消化系统和全身器质性疾病所致的这一症状群。

2. 功能性腹痛综合征

功能性腹痛综合征（functional abdominal pain syndrome，FAPS）又称慢性特发性腹痛或慢性功能性腹痛，是指持续或频繁发作的下腹痛，病程超过半年，但无胃肠道功能紊乱症状的一组临床症候群。FAPS 患者常有抑郁、焦虑等心理障碍、并常伴随躯体其他部位的不适和日常活动受限。FAPS 主要表现为起病缓慢、腹痛，腹痛呈持续性或反复发作，不受生理活动影响（如饮食、排便等），有些患者的病史可追溯到儿童时期。多无明显体征，无固定的压痛点。部分患者可伴有心动过速、出汗、血压改变和焦虑抑郁等症状。诊断功能性腹痛必须十分小心通过体检、实验室及器械检查排除器质性疾病，并进行较长时间的临床随访，以免遗漏器质性疾病引起的腹痛。

参考文献

1. 朱砚蕴，等. 胃血吸虫病 135 例分析. 中华医学杂志，1986，65：16

2. 罗忠芬. 慢性胃扭转 12 例分析. 上海医学，1989，12：662
3. 史在新. 原发性胃淋巴瘤 25 例临床分析. 中华内科杂志，1989，28：616
4. 王维东. 原发性十二指肠恶性肿瘤. 上海医学，1990，13：572
5. 徐家裕.Lundh 试验的临床应用. 中华消化杂志，1981，1：242
6. 潘树平. 消化道内异位胰 12 例报告. 上海医学，1989，12：605
7. 炳生. 小肠平滑肌肿瘤. 上海医学，1989，12：149
8. 鲁重美. 原发性肠恶性淋巴瘤——67 例临床病理研究. 中华内科杂志，1987，26：344
9. 江石湖. 消化超声内镜的应用. 中华消化杂志，1990，18（3）：131
10. 黄志强. 加强对胆囊癌的诊断与治疗. 中华外科杂志，1997，35（11）：643
11. 吴云林. 超声胃镜对肥厚胃黏膜性质的诊断. 中华消化杂志，1994，14（6）：318
12. 牟善功，等.327 例胃癌前病变胃镜随访报告. 中华内科杂志，1994，33（6）：406
13. 关勋，等. 胰腺结核的诊断和治疗. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（11）：689
14. 孙亚新，梁燕燕. 假瘤型慢性胰腺炎五例. 中华内科杂志，1993，92（5）：392
15. 李北申，等. 胰管结石 15 例报告. 中华消化杂志，1992，12（4）：238
16. 李盟，李庆瑞. 成人环状胰腺 20 例报告. 中华消化杂志，1995，15（1）：58
17. 张兆祥，等. 阑尾结核 15 例临床病理观察. 中华结核和呼吸杂志，1996.19（4）：236
18. 陈祖望，等.CT 在腹主动脉瘤的诊断价值. 中华心血管杂志，1997，20（6）：361
19. 梁浩，等. 结肠镜检诊断小肠憩室 141 例资料分析. 中华内科杂志，1995，34（9）：624
20. 何小东，等.119 例小肠憩室的临床治疗分析. 中国胃肠外科杂志，2000，3（4）：245
21. 梁浩，等.8 例肠型白塞病临床分析. 中华消化杂志，1997，17（1）：61
22. 姜军，等. 肠系膜淋巴结结核的诊断和外科治疗. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（5）：273
23. 张立力，等. 胃肠道多原发恶性肿瘤 35 例分析. 中华内科杂志，1999，38（2）：88
24. 刘彤，等.116 例原发性小肠肿瘤的临床病理分析. 中华胃肠外科杂志，2002，5（4）：259
25. 姜海洋，等. 耻骨骨炎——一种易误诊为前列腺炎的疾病. 中华外科杂志，1991，29（9）：579
26. 张月彩，等.18 例 Peutz-Jeghers 综合征临床病理分析. 中华消化杂志，1996，16（5）：310
27. 杨利生，等 Cronkhite-Canada 综合征. 中华消化杂志，1995，15（2）：77
28. 谷成明，等.Gardner 综合征三例. 中华消化杂志，1992，12（4）：241
29. 诸琦，等. 胰管内超声在鉴别胰腺癌和慢性胰腺炎中的临床应用价值. 中华消化杂志，2000，20：255-257
30. 蒋国平，等. 原发性小肠肿瘤的诊断（附 132 例临床分析）. 实用肿瘤杂志，2000，15（3）：203
31. 吴小平，等. 溃疡性结肠炎 398 例结肠镜检查分析. 中华消化杂志，2002，22（11）：673
32. 郑家驹，等. 克罗恩病的临床多样性. 中华消化杂志，2002，22（4）：226
33. 周宗斌，等.166 例血吸虫病例分析. 中华消化杂志，2004，24（2）：122
34. 张帆，姜军，杨新华，等. 异位胰腺的诊断和治疗（附 27 例报告）. 消化外科，2004，05：31-33
35. 张欣，厉有名.235 例原发性小肠肿瘤的诊治分析. 浙江大学硕士论文（2011）
36. 郑树国，王小军. 胆囊切除术后综合征. 中国实用外科杂志，2008，28（6）：510-512
37.DeVault KR.，Castell DO.Updated guidelines for the diagnosis and treatment

of gastroesophageal reflux disease.American Journal of Gastroenterology, 2005, 100: 190-200

38. 中华医学会消化病学分会. 慢性胰腺炎诊治指南（2005 年，南京）. 中华内科杂志，2005，44（8）: 637-638

第二十七章　黄　疸

黄疸是指血清中胆红素浓度升高，致使巩膜、皮肤和黏膜发黄的症状和体征。正常血清胆红素浓度最高为 17.1μmol/L（1.0mg/dl），其中结合胆红素 3.42μmol/L、非结合胆红素 13.68μmol/L。胆红素在 17.1～34.2μmol/L（1.0～2.0mg/dl）时，临床不易被觉察，称隐性黄疸，超过 34.2μmol/L 时出现黄疸。黄疸须与球结膜下脂肪积聚及胡萝卜素血症相区别。

【黄疸的分类、诊断步骤和诊断思路】

按引起黄疸的病因，可归纳为 4 大类，即：溶血性黄疸、肝细胞性黄疸、胆汁淤积性黄疸和先天性非溶血性黄疸。按胆红素性质分类，可分为以非结合胆红素增高为主的黄疸和以结合胆红素增高为主的黄疸 2 大类。临床上对黄疸病因的鉴别诊断一般是在详细病史询问和体格检查基础上，以胆红素增高类型的区分为起点，结合基本的实验室筛查（主要反映肝细胞损害及功能的指标和反映胆汁淤积的指标），可大致估计黄疸的病因属哪一类（表27-1）[1]。在大致区分黄疸病因分类的基础上，再根据需要选择一些病因特异的实验室和辅助检查进行诊断和鉴别诊断，则黄疸的具体病因多可查明。

表 27-1：三大类黄疸实验室检查的区别

项目	溶血性	肝细胞性	胆汁淤积性
TB	增加	增加	增加
CB	正常	增加	明显增加
CB/TB	＜15%～20%	＞30%～40%	＞50%～60%
尿胆红素	－	＋	＋＋
尿胆原	增加	轻度增加	减少或消失
ALT、AST	正常	明显增高	可增高
ALP	正常	增高	明显增高
GGT	正常	增高	明显增高
PT	正常	可延长	可延长
（对维生素 K 反应）	无	差	好
胆固醇	正常	轻度增加或降低	明显增加
血浆蛋白	正常	白蛋白降低，球蛋白升高	正常

[1]TB：总胆红素；CB：结合胆红素；PT：凝血酶原时间

值得指出的是，从表27-1可以看出，肝细胞性黄疸与胆汁淤积性黄疸的区分主要是胆红素升高的类型和血清酶学改变的不同，但两者常有重叠，鉴别有时会有一定困难。因此，需要密切结合临床表现，并在此基础上选择适当的相关检查进行鉴别。B 超检查简便易行，对肝外胆汁淤积的诊断有特别价值，故常作为两者鉴别的常规筛查项目。先天性非溶血性黄疸临床少见，特点是大多全身状况良好，胆红素升高多不伴血清酶学改变，其诊断和鉴别诊断要点详见下文。

【黄疸的伴随病征】

1. 发热

见于急性胆管炎、肝脓肿、钩端螺旋体病、败血症及其他严重感染性疾病。病毒性肝炎可先有发热后出现黄疸。急性溶血时先出现高热、寒战后有黄疸。

2. 腹痛

胆石症或胆道蛔虫发作时右上腹阵发性绞痛。持续右上腹钝痛或胀痛多见于肝脓肿、肝癌。上中腹及腰背痛见于胰腺炎或胰腺癌。

3. 肝大

在肝病多见。急性肝炎呈轻至中度肿大，质软而有触痛。慢性肝炎肝大可呈硬度增加、边缘变钝。肝硬化时肝大不明显，触及部位质硬，表面有结节感。肝癌时肝大常明显、质坚硬、表面凹凸不平。

4. 脾大

病毒性肝炎、钩端螺旋体病、败血症、肝硬化及溶血性贫血均可有不同程度脾大。

5. 胆囊肿大

癌性阻塞性黄疸（如胰头癌、壶腹周围癌、胆总管癌）时胆囊肿大且呈表面平滑、可移动性和无压痛特点。急性胆囊炎时胆囊肿大有触痛伴阳性 Murphy 征。

6. 腹水

见于肝硬化、肝癌、重型肝炎等。

【辅助检查】

1.B 超检查

对发现肝、胆、胰、脾等病变有帮助，对肝外胆管阻塞引起的胆管扩张征象在黄疸鉴别诊断中有特别价值。简便易行，常作为首选的筛查手段。

2.CT 上腹部扫描

可显示肝、胆、胰、脾等病变。分辨率高，对 B 超不能确诊或 B 超检查阴性的病变诊断意义更大。

3. 内镜下逆行胰胆管造影（ERCP）和经皮肝穿刺胆管造影（PTC）

能清晰显示胆管（ERCP 并能显示胰管），可确定胆道梗阻的存在、部位及性质，因此对胆汁淤积性黄疸的诊断和鉴别诊断有重要价值。PTC 创伤较大，适用于不宜行 ERCP 而有胆管扩张者。

4. 磁共振胰胆管成像（MRCP）

诊断价值与 ERCP 相仿且为无创性。

5. 超声内镜

可提高超声对胆、胰病变的分辨率。

6. 肝穿刺活检

有助疑难黄疸病例如肝脏性质不明病灶、不明原因肝大、肝内非梗阻性与梗阻性胆汁淤积、Dubin-Johnson 综合征等的诊断和鉴别诊断。常见并发症为出血和胆汁外溢，故对凝血机制障碍及严重胆汁淤积者要慎重并做好术前准备。某些病例可在腹腔镜直视下行肝活检。

7. 剖腹探查

对上述各种检查仍无法诊断，黄疸进行性加深，而又高度怀疑肝外胆管阻塞者可考虑进行。

本章所述及的黄疸类型主要是肝细胞性黄疸及与内科关系较大的胆汁淤积性黄疸，并按表27-2次序叙述。

88　溶血性黄疸

溶血性黄疸的皮肤与黏膜黄染通常为轻度，呈浅柠檬黄色，且常因贫血而伴有皮肤苍白。溶血性黄疸的原因是：红细胞本身的内在缺陷，或红细胞受外在因素所损害。受损害的红细胞可在单核-吞噬细胞系统提早破

表 27-2：黄疸疾病的分类

Ⅰ溶血性黄疸

Ⅱ 肝细胞性黄疸

一、黄疸型病毒性肝炎

（一）急性黄疸型病毒性肝炎

（二）重型病毒性肝炎

1. 急性重型肝炎（暴发型肝炎）

2. 亚急性重型肝炎

3. 慢性重型肝炎

（三）慢性黄疸型病毒性肝炎

二、黄疸型传染性单核细胞增多症

三、巨细胞病毒感染

四、钩端螺旋体病

五、其他急性全身性感染所致的黄疸

六、妊娠急性脂肪肝

七、药物性肝损伤

八、酒精性肝炎

九、自身免疫性肝炎

十、肝硬化

十一、心源性黄疸

Ⅲ 先天性非溶血性黄疸

一、Gilbert 综合征

二、Dubin-Johnson 综合征

三、Rotor 综合征

四、Crigler-Najjar 综合征

Ⅳ 胆汁淤积性黄疸

一、肝内胆汁淤积性黄疸

（一）肝内淤胆

1. 淤胆型病毒性肝炎

2. 表现为肝内淤胆的药物性肝病

3. 妊娠期特发性黄疸

4. 手术后良性黄疸

5. 良性复发性肝内胆汁淤积

6. 进行性家族性肝内胆汁淤积

7. 原发性胆汁性肝硬化

（二）肝内阻塞

1. 原发性硬化性胆管炎

2. Caroli 病

3. 肝内胆管结石

4. 华支睾吸虫病

5. 蓝伯贾第虫性胆管炎

6. 肝内浸润性病变所致的胆汁淤积

二、肝外胆汁淤积性黄疸

（一）急性梗阻性化脓性胆管炎

（二）胆总管结石

（三）急性胆囊炎

（四）先天性胆管扩张症

（五）胆管癌

（六）胆囊癌

（七）胰腺癌

（八）壶腹癌

（九）急性与慢性胰腺炎

（十）自身免疫性胰腺炎

（十一）十二指肠球后溃疡

（十二）Mirizzi 综合征

（十三）Lemmel 综合征

坏，或直接在血管内破坏。

溶血性黄疸的诊断（参见第 113 节）主要依靠下列的实验室检查所见：① 血清胆红素增加，非结合胆红素增高，CB/TB ＜ 15%～20%。在无并发症的溶血时，血清胆红素浓度一般很少超过正常上限 5 倍（5mg/dl）。② 尿内尿胆原含量增加。③ 血中网织红细胞增多。④ 血清铁含量增加。⑤ 骨髓红系统增生旺盛。

旁路高胆红素血症：又称特发性红细胞异常增生性黄疸。临床上罕见，国内仅有个案报道。血中非结合胆红素增高不是由于血循环中红细胞破坏过多引起，而是由于骨髓中红细胞前身的早标记血红蛋白分解代谢异常（无效造血）。此外可来源于非红细胞成分，主要来自肝脏，由亚铁血红素及其产物（细胞色素、肌红蛋白、含有亚铁血红素的酶）转化而来。化验检查特点是：血清非结合胆红素增高，血清铁增高，血中网织红细胞增高，肝功能正常，各项溶血检查均无异常，骨髓检查示幼红细胞增生，肝活检见肝小叶边缘区的肝细胞及 Kupffer 细胞内含有很多含铁血黄素颗粒。本病须与先天性非溶血性黄疸的疾病鉴别，并排除恶性贫血、地中海贫血、血卟啉病等继发性旁路性高胆红素血症。

89 肝细胞性黄疸

一、病毒性肝炎

病毒性肝炎是多种肝炎病毒引起的以肝脏炎症和坏死病变为主的一组传染病。目前已明确的病原有 5 种，即甲型、乙型、丙型、丁型和戊型，有关己型、庚型肝炎病毒及输血传播病毒的研究仍在进行中。公认的 5 型肝炎病毒中，甲型肝炎病毒和戊型肝炎病毒主要引起急性肝炎或隐性感染；乙、丙、丁型肝炎病毒可引起急性肝炎、慢性肝炎或隐性感染。

按我国 2000 年制定的“病毒性肝炎防治方案”，病毒性肝炎的临床分型为：

1. 急性肝炎　① 急性无黄疸型；② 急性黄疸型。
2. 慢性肝炎　① 轻度；② 中度；③ 重度。
3. 重型肝炎　① 急性重型肝炎；② 亚急性重型肝炎；③ 慢性重型肝炎。
4. 淤胆型肝炎。
5. 肝炎肝硬化。

本节只讨论与肝细胞性黄疸鉴别诊断有关的急性黄疸型肝炎、慢性肝炎和重型肝炎，淤胆型肝炎及肝炎肝硬化则放在本章其他相关部分讨论。

病毒性肝炎的诊断主要根据症状（如乏力、食欲减退、恶心等）与体征（如肝大并有压痛、肝区叩击痛、黄疸）、肝功能检查异常（最常见的是 ALT 升高）、流行病学史及病原学检测阳性而作出，必要时可行肝活检。关于病原学检测及流行病学史参见第 106 节。

（一）急性黄疸型病毒性肝炎

急性黄疸型病毒性肝炎的黄疸前期为数天至一周。最突出的症状是平时很健壮的人，很快发生疲乏、食欲不振、厌油、头晕、恶心、肝区痛或不适感，伴有或不伴有发热。有些病例的主要表现为消化不良与腹泻，常被误诊为胃肠消化不良；有些主要表现为上呼吸道炎症状，常被误诊为急性上呼吸道感染；少数病例可因发热

与多发性关节痛，被误诊为风湿热。黄疸前期的临床诊断比较困难，但此时血清 ALT 常有明显升高（阳性率达 100%），最有早期诊断价值。

黄疸出现后，患者自觉症状可反而减轻，此时除消化道症状外，主要体征为黄疸、肝大伴有触痛，肝区叩击痛也常见。也可没有明显的肝大，国内报告一组 466 例患者中，能触及肿大的肝脏者只占 67.8%。此期血清胆红素升高、结合与非结合胆红素均升高，尿中尿胆原排量增多与胆红素阳性。黄疸出现后，转氨酶往往开始下降。血象改变通常为白细胞计数正常或偏低，淋巴细胞相对增多，这些改变与钩端螺旋体病鉴别有重要帮助。有时血内出现相当数量的异型淋巴细胞，须与黄疸型传染性单核细胞增多症相区别，详见下文。黄疸经过一般为 2～6 周，有时较长。

附：急性病毒性肝炎的临床诊断标准（引自中华医学会传染病与寄生虫病学分会、肝病学分会 2000 年制定的“病毒性肝炎防治方案”）

1. 急性无黄疸型肝炎

应根据流行病学史、临床症状、体征、化验及病原学检测结果综合判断，并排除其他疾病。

（1）流行病学史：如密切接触史和注射史等。密切接触史是指与确诊病毒性肝炎患者（特别是急性期）同吃、同住、同生活或经常接触肝炎病毒污染物（如血液、粪便），或有性接触而未采取防护措施者。注射史是指在半年内曾接受输血、血液制品及用未经严格消毒的器具注射药物、免疫接种和针刺治疗等。

（2）症状：指近期内出现的、持续几天以上但无其他原因可解释的症状，如乏力、食欲减退、恶心等。

（3）体征：指肝大并有压痛、肝区叩击痛，部分患者可有轻度脾大。

（4）化验：主要指血清 ALT 升高。

（5）病原学检测阳性。

凡化验阳性，且流行病学史、症状和体征三项中有两项阳性或化验及体征（或化验及症状）均明显阳性，并排除其他疾病者可诊断为急性无黄疸型肝炎。

凡单项血清 ALT 升高，或仅有症状、体征，或有流行病学史及 2)、3)、4）三项中有一项阳性者，均为疑似病例。对疑似病例应进行动态观察或结合其他检查（包括肝组织病理学检查）作出诊断。疑似病例如病原学诊断阳性，且除外其他疾病者可确诊。

2. 急性黄疸型肝炎

凡符合急性肝炎诊断条件，血清胆红素＞ 17.1μmol/L，或尿胆红素阳性，并排除其他原因引起的黄疸，可诊断为急性黄疸型肝炎。

（二）重型病毒性肝炎

1. 急性重型肝炎

又称暴发型肝炎。以急性黄疸型肝炎起病，2 周内出现极度乏力，消化道症状明显，迅速出现 Ⅱ 度以上（按 Ⅳ 度划分）肝性脑病，凝血酶原活动低于 40%（并排除其他原因引起）可诊断之。此时黄疸急剧加深（但应注意少数病例黄疸可很浅但上述表现明显），肝浊音界进行性缩小。

在我国急性肝衰竭主要由肝炎病毒（主要是乙型）感染所致，但其他少见原因还有妊娠急性脂肪肝及中毒性肝病（如药物、毒物、酒精）等，病史及其相应的临床、化验特征可资鉴别，详见下文。

钩端螺旋体病亦可出现深度黄疸、出血及精神症状，可误诊为急性重型肝炎，应注意流行病学史并作相应的病原学检查以免误诊，鉴别要点详见下文。

2. 亚急性重型肝炎

以急性黄疸型肝炎起病，15 天至 24 周内出现极度乏力，消化道症状明显，同时凝血酶原时间明显延长（凝血酶原活动度低于 40% 并排除其他原因引起），黄疸迅速加深（血清胆红素每天上升＞ 17.1μmol/L 或血清胆红素＞正常上限 10 倍）。首先出现腹水者，称腹水型；首先出现 Ⅱ 度以上肝性脑病者（包括脑水肿、脑疝），称脑病型。亚急性重型肝炎一般以先发生腹水为多，肝性脑病出现较晚，凝血障碍严重。晚期有难治性并发症如肝肾综合征、消化道大出血、严重感染等。

肝炎病毒感染属最常见病因，但其他少见原因亦可引起（见急性重型肝炎所述）。

3. 慢性重型肝炎

在慢性肝炎或肝炎肝硬化基础上发生，临床表现同亚急性重型肝炎，随病情发展而逐渐加重，达到重型肝炎诊断标准（凝血酶原活动度＜ 40% 而血清胆红素大于正常上限 10 倍）。应除外甲型、戊型或其他型肝炎病毒重叠感染引起的急性或亚急性重型肝炎。

（三）慢性病毒性肝炎

急性肝炎病程超过 6 个月，或原有乙、丙、丁型肝炎或 HbsAg 携带史，本次又因同一病原再次出现临床表现及肝功能检查异常者可诊断为慢性病毒性肝炎；发病日期不明确或无肝炎病史，但肝活检组织病理学符合慢性肝炎者也可作出诊断。

根据临床表现和实验室检查将慢性肝炎分为轻、中、重 3 度，有助估计预后及指导治疗。

1. 轻度

临床症状和体征轻微或缺如。一般无黄疸，ALT 在不太高的幅度内波动。休息治疗后病情好转，ALT 恢复正常，但可复发。

2. 中度

肝病症状明显，如乏力、食欲减退、腹胀、便溏等。肝大而质韧，脾亦常肿大。可有肝病面容、黄疸、蜘蛛痣、肝掌等。ALT 和 AST 反复或持续升高，一般在 50～300U/L 范围内。

3. 重度

上述肝病症状和体征明显而持续，但尚无门脉高压症，血清 ALT 和 AST 反复或持续升高，且伴有下述至少 1 项异常：白蛋白＜ 32g/L，胆红素大于 5 倍正常上限，凝血酶原活动度 60%～40%，胆碱酯酶＜ 2500U/L。

轻度慢性肝炎相当于以往所称慢性迁延性肝炎，中度慢性肝炎相当于以往所称慢性活动性肝炎。重度慢性肝炎时肝脏多已有不同程度的纤维化，有些甚至已达早期肝硬化。临床分度与病理学改变有良好的相关性，但临床分度轻而病理学改变已相当严重的患者并不少见，因此，有条件应尽可能将临床与肝活检病理两者结合起来。

慢性病毒性肝炎须与其他原因引起的肝炎如药物性肝炎、酒精性肝病、非酒精性脂肪肝、自身免疫性肝炎、遗传代谢性肝病等进行鉴别。慢性病毒性肝炎出现黄疸时须与各种引起黄疸的慢性疾病相鉴别，由于我国HBsAg携带者相当普遍，临床上有时会将一些少见的溶血性疾病、先天性黄疸、肝内胆汁淤积性黄疸误诊为慢性肝炎。

二、黄疸型传染性单核细胞增多症

传染性单核细胞增多症伴有黄疸者约5%～7%。黄疸一般为轻度。黄疸型病例与急性黄疸型病毒性肝炎有颇多相似之点，如发热、肝脾大、食欲减退、肝功能试验不正常、血内出现异型淋巴细胞等，两者有时不易鉴别。传染性单核细胞增多症通常为流行性，咽炎较为明显，常有明显的淋巴结（尤其是颈淋巴结）肿大，胃肠道症状较轻，且有典型的血细胞形态学改变与嗜异性凝集反应效价升高，如详细检查，仍有可能与黄疸型病毒性肝炎相区别。

急性病毒性肝炎时血内可出现异型淋巴细胞，但绝对值每立方毫米一般在900个以下，持续仅为数天（发热期），以后迅速减少；在传染性单核细胞增多症时，异型淋巴细胞绝对值每立方毫米常在1000个以上，且其出现常持续2周以上。

三、巨细胞病毒感染

巨细胞病毒（CMV）可引起不同的感染综合征；在新生儿可引起先天性CMV综合征；在正常健康人可致单核细胞增多症；在免疫缺陷患者可引起严重的疾病综合征。健康人群中CMV抗体阳性率高达80%～100%，提示CMV隐性感染相当普遍，仅在免疫功能下降时病毒才激活致病。正常健康儿童或成人CMV病毒感染少见，呈单核细胞增多症表现，与EB病毒感染所致的传染性单核细胞增多症的区别为：咽痛和颈淋巴结肿大较少见，嗜异性凝集试验阴性，确诊有赖病毒分离。

四、钩端螺旋体病

国内报道一组钩端螺旋体病，约有70%～90%伴有黄疸。本病主要通过与疫水接触而感染，在农村多见于稻谷收割季节。患者以寒战、高热急骤起病，全身肌痛，尤以腓肠肌明显，严重时步行与站立均感困难，被迫卧床，此种症状有重要诊断意义。颜面与结膜往往充血。约80%病例有不同程度的黏膜与皮肤出血。肝脾往往肿大并有触痛。全身或局部淋巴结也常肿大，尤以腹股沟淋巴结肿大为明显。发病约4～6天后出现黄疸，此时全身症状往往略有改善，而出血症状反而加重，重病例可有咯血、便血与血尿。血象呈中性粒细胞增多与左移。肝功能试验呈不同程度的异常。尿常规检查可证明蛋白尿、管型尿与血尿。严重病例可出现肝肾综合征、脑膜刺激征与昏迷。

此病的诊断须根据：① 流行病学史；② 急起发热、球结膜充血、腓肠肌痛、出血倾向、黄疸、淋巴结肿大与肝肾功能损害等临床表现；③ 确诊有赖病原学或血清学阳性结果。

黄疸出血型病例与黄疸型病毒性肝炎，特别是与重症病毒性肝炎的鉴别有一定困难。后者除黄疸之外，也常有肾脏损害、出血倾向与白细胞增多。流行病史是首先考虑的鉴别要点。重症肝炎不如钩端螺旋体病急骤，常有中毒性鼓肠、腹水等症状，而无球结膜充血、腓肠肌痛与脑膜刺激征，肺部也无异常 X 线征，早期肾脏损害不显著。特殊的病原学与血清学检查的鉴别诊断意义更大。

五、其他急性全身性感染所致的黄疸

有些急性全身性感染如大叶性肺炎、回归热、疟疾、斑疹伤寒、伤寒、波状热、急性粟粒型结核等，均可并发黄疸。黄疸一般为轻度，其原因是肝实质损害或溶血，或两者兼而有之。急性感染性疾病并发黄疸，常提示病情较重，且黄疸程度常与病情轻重相平行。大叶性肺炎并发黄疸者，病变大多位于右侧，尤以右下叶多见。

六、妊娠急性脂肪肝

妊娠急性脂肪肝（acute fatty liver of pregnancy，AFLP）是妊娠末 3 个月内特有的少见严重产科急症，病因未明，早期不易识别，而晚期与重型病毒性肝炎鉴别常有困难。发病多为初产孕妇，常发生于妊娠 30～38 周内（个别可早至 21 周或迟至产后即刻发病）。典型临床表现为：恶心、呕吐、倦怠乏力、腹泻、烦渴多尿常为首发症状，尤以恶心、呕吐、乏力为最常见；持续约 1 周左右后出现黄疸并迅速加深，很快进展为暴发性肝衰竭，其中以凝血障碍性出血表现尤为明显，肾衰竭常早期出现。该病如不能早期识别并及早终止妊娠，死亡率极高，多死于消化道及（或）阴道大出血、肝性脑病及脑水肿、肾衰竭等并发症。实验室检查在典型病例见血清胆红素及 ALP 明显升高而转氨酶轻至中度升高，以往曾认为尿胆红素始终阴性为本病特点，但近年已不再强调。肝脏 B 超、CT 检查提示脂肪肝有助诊断，但假阴性率高，结果正常不能排除本病。早期在凝血因子水平正常或接近正常时行经皮肝穿刺活检病理证实肝细胞微泡性脂肪变性可确诊。

本病与重型病毒性肝炎的鉴别要点是：后者有流行病学史，不限于妊娠晚期发病，病毒标记物阳性，血清转氨酶升高更为明显而 DIC 不常见，肝组织学示肝细胞桥状坏死及肝小叶结构破坏。事实上，HbsAg 阳性患者发生的妊娠急性脂肪肝与妊娠后期发生的重型病毒性肝炎在临床上有时很难鉴别。国内一组 80 例妊娠合并肝病的病理学报告妊娠急性脂肪肝占 18.6%，多于急性、亚急性重型病毒性肝炎（6.2%），因此作者建议妊娠后期发生的急性肝衰竭应更多考虑妊娠急性脂肪肝，即便两者临床上一时难于鉴别亦应及早终止妊娠（因为重型病毒性肝炎妊娠不结束多难以存活）。

妊娠急性脂肪肝的诊断标准是：① 妊娠晚期发生消化道症状、黄疸、肝功能损害和暴发肝衰竭；② 排除现症病毒性肝炎、药物性肝病、中毒及妊娠合并其他肝病；③ 肝脏病理组织学检查符合妊娠急性脂肪肝改变。

七、药物性肝损伤

很多药物和毒物可以通过本身或其代谢物的直接或间接作用引起肝细胞变性、坏死，或干扰胆汁代谢和排泄机制而引起肝内胆汁淤积，或两种作用兼有；亦可作用于肝内外免疫机制引起免疫性肝损害。

药物性肝损伤定义为 ALT 或结合胆红素升高超过 2 倍正常上限，伴 AST、ALP（碱性磷酸酶）和总胆红素升高且其中 1 项超过 2 倍正常上限。临床上将药物性肝损伤分为急性和慢性药物性肝损伤，以急性多见，指的是病程在 3 个月内（淤胆型可稍长）。根据 ALT 与 ALP 升高的比值及结合胆红素与非结合胆红素升高的比值，将急性药物性肝损伤分为 3 型：肝细胞损伤、胆汁淤积型和混合性。我国统计，以肝细胞损伤型最常见。

引起肝病的常见药物有：解热镇痛药如对乙酰氨基酚（扑热息痛）、保泰松；麻醉药如氟烷；抗惊厥药如苯妥英；抗精神病药如氯丙嗪；抗微生物药如大环内酯类抗生素（以红霉素最常见）、四环素、磺胺类药物、抗结核药（以异烟肼和利福平最常见）、抗真菌药如酮康唑、抗病毒药如某些核苷酸类似物；抗肿瘤及免疫抑制药如硫唑嘌呤、甲氨蝶呤（长期应用引起肝纤维化）、氟尿嘧啶、各种烷化剂（如常见的环磷酰胺）；心血管疾病用药如甲基多巴、胺碘酮、多种抗血脂药；内分泌药物如雌激素类固醇、雄激素及同化类固醇、口服降糖药如磺脲类、抗甲状腺药如硫脲类；各种含毒性生物碱、毒性皂苷、毒性蛋白或不明成分毒性物质的中草药及中成药。据我国统计，以抗结核药和中草药最常见。

药物引起的肝损伤表现多样，可急可慢、可轻可重，可表现为肝炎或淤胆或两者兼有；一般停药后逐渐好转，但亦有表现为急性肝衰竭而死亡者，也有见隐匿起病、慢性过程而发展为肝硬化者。鉴别诊断的关键是：认真询问用药史和分析用药与反应的时序关系：用药史与发病的时间关系（急性药物性肝病多在给药后 1～4 周内出现），观察停药后临床表现及化验指标的经过，再用药的反应。由过敏因素引起的药物性肝损害在初发症状时可有发热、皮疹及瘙痒，周围血嗜酸性粒细胞比例＞ 6%。原有基础肝病的患者不明原因肝病发作或加重，不要忽略药物或毒物诱发的可能。确立药物性肝损伤必须建立在排除其他病因引起的肝损伤基础上。

引起肝内淤积性黄疸的药物性肝病药物性肝病有其特点，将在本章下文讨论。

八、酒精性肝炎

长期嗜酒者，尤其是近期有持续大量饮酒史，出现下列情况时，须考虑本病：① 新近出现食欲不振、乏力、恶心、呕吐、黄疸与腹痛；② 肝大与触痛，有时脾大，伴有不明原因发热；③ 血清胆红素升高，血清转氨酶升高，GGT 升高，外周血象白细胞增加。严重患者合并肝性脑病等肝衰竭表现，称为酒精性重型肝炎。肝活检是确诊本病的依据。

根据中华医学会肝脏病学会提出的酒精性肝病诊疗指南，如未作肝活检，对符合酒精性肝病诊断标准者（参见第 107.4 节），并符合下列诊断标准和附加项目中 3 项或以上，亦可作出酒精性肝炎的诊断。诊断标准：① 饮酒量增加可作为发病或恶化的诱因；②AST 为主的血清转氨酶升高；③ 血清胆红素升高（＞ 34.2μmol/L）。附加项目：① 腹痛；② 发热；③ 外周血象白细胞增加；④ALT 升高＞ 1.5 正常上限；⑤GGT 增高＞ 2 正常上限。

本病在我国其实并非罕见，近年已有不少经病理组织学证实的病例报告。本病须与病毒性肝炎、自身免疫性肝炎、药物性肝炎及代谢性肝病相鉴别。我国慢性病毒性肝炎和 HbsAg 携带者相当普遍，判断此次发病是否主要由酒精性肝炎引起主要依靠长期大量饮酒史及肝活检病理所见。AST/ALT ＞ 2、GGT 明显升高、戒酒后转氨酶及 GGT 下降情况等可供参考。

九、自身免疫性肝炎

自身免疫性肝炎是一种病因未明的以高球蛋白血症、有多种自身抗体和病理组织学上存在界面肝炎和汇管区浆细胞浸润为特征的肝脏炎症性疾病。西方国家发病较多，我国及东南亚国家少见，多见于年轻女性。本病临床表现酷似慢性活动性病毒性肝炎，但亦有无症状或临床表现轻者，或以关节炎等类似风湿性疾病为突出表现者，故常易误诊。我国以往对该病认识较少，近年报道的病例不断增加，应引起临床注意。

本病的诊断依据包括：① 除外活动性病毒性感染、酒精或药物性肝损害、遗传代谢性肝病等；② 血清转氨酶明显升高；③ 高球蛋白血症，血清 γ 球蛋白或 IgG 大于正常上限 1.5 倍；④ 血中存在自身抗体，包括抗核抗体（ANA）、抗平滑肌抗体（SMA）、抗肝肾微粒体 Ⅰ 型抗体（anti-LKM1）等；⑤ 肝活检见界面肝炎而无胆管损害、肉芽肿等提示其他肝病的病变。本病诊断的关键是要先排除其他病因引起的慢性肝病，而诊断的重要参考依据是自身抗体的存在。

十、肝硬化

各类型肝硬化失代偿期均可出现不同程度的黄疸。

十一、心源性黄疸

轻度黄疸可见于各种原因引起的右心衰竭，尤其伴有相对性或器质性三尖瓣关闭不全时。反复发作右心衰竭者，心源性黄疸的发生率增高。但血清总胆红素通常不超过 3 倍正常上限。

心源性黄疸的原因复杂。最主要的是由肝淤血、肝细胞缺氧，以致肝细胞对处理胆红素的功能不良所引起。

心源性黄疸主要须与散发性黄疸型病毒性肝炎相区别。心源性黄疸无肝炎接触史，无黄疸前期症状，黄疸程度较轻，黄疸随心力衰竭的加剧与好转而有明显的波动，肝增大与回缩的幅度较为显著，肝功能试验常提示实质性损害较轻，无明显的转氨酶活性增高。

90 先天性非溶血性黄疸

以往称为家族性高胆红素血症，系指肝细胞对胆红素的摄取、结合及排泄有先天性缺陷所致的黄疸。此类黄疸临床上少见，但与其他类型黄疸的鉴别诊断甚为重要，因治疗与预后均有所不同。这些患者由于长期持续性或波动性黄疸的存在，常长期被误诊为慢性肝炎或慢性胆道疾病，致增加患者不必要的精神与物质的负担，甚至遭受不必要的手术。因此临床医生对此必须有明确的认识。

临床上如慢性波动性黄疸患者临床症状轻微且全身状况良好，肝功能试验除胆红素代谢障碍外无其他明显的异常，病程经过不符合病毒性肝炎的一般转归规律时，特别是有家族病史者，应注意此类少见的黄疸。

一、Gilbert 综合征

本病是非结合胆红素增高血症的常见病因。属常染色体隐性遗传病，国内有多宗家族发病的报道。黄疸在青春期前少被发现，大多出现在青年期，男性多见。临床表现为慢性波动性黄疸，常因疲劳、紧张、饥饿、饮酒、

女性月经期或附加感染出现或加深。常无自觉症状，或仅有轻度疲乏，全身状况良好。肝大少见，脾不肿大。化验除血清非结合胆红素升高外，各项肝功能试验均基本正常。胆红素浓度一般在正常上限 3 倍（3mg/dl）以下，少数可达 5～8mg/dl。

本病临床上一般依据慢性间歇性黄疸、无明显症状、全身状况良好，肝功能检查仅有非结合胆红素增高，并能排除溶血性、肝细胞性及胆汁淤积性黄疸即可作出诊断。本病饥饿试验阳性、肝活检正常，但少有必要用于临床诊断。本病呈良性过程，预后良好。

本病发病机制主要与二磷酸葡萄糖醛酸转移酶缺乏而不能有效将非结合胆红素转化为结合胆红素有关，亦可能涉及肝细胞从血液摄取胆红素功能障碍。国外报道不少病例可伴有不明原因的轻度溶血性贫血，但我国少见报道。

二、Dubin-Johnson 综合征

本病是另外一种相对较常见的胆红素代谢缺陷的常染色体隐性遗传病。与 Gilbert 综合征不同之处在于：本病发病机制主要是肝脏对胆红素的摄取和结合功能正常，但肝细胞对结合胆红素及其他有机阴离子（如磺溴酞钠、X 线造影剂）的运输和向毛细胆管排泄功能障碍，使结合胆红素反流入血而导致高结合胆红素血症。

本病多发病于青少年，常有家族史。临床表现为慢性波动性黄疸，黄疸一般不深，可因其他疾病或服用某些药物而加重。不少患者主诉肝区隐痛，约半数可触及肿大的肝脏并有触痛。有由于上腹痛、深色小便、血清结合胆红素升高及胆囊不显影等情况，而误诊为胆道疾病。本病呈良性过程，预后良好。

血清胆红素升高一般在正常上限 2～5 倍（2～5mg/dl），以结合胆红素升高为主。血清碱性磷酸酶不升高以及其他肝功能试验多在正常范围。胆囊造影不显影。确诊有赖于肝穿刺活检，发现肝细胞内有大量棕黑色颗粒（免疫组化染色显示这些色素为黑色素及脂褐素成分），此外无其他重要病变。确诊本病的重要意义在于可排除其他严重肝胆疾病。

三、Roter 综合征

本病罕见，国内曾有个案报道。为常染色体隐性遗传病。多发病于儿童。血清胆红素升高一般在正常上限 2～5 倍（2～5mg/dl），表现为血清结合胆红素升高或结合与非结合胆红素同时升高，但血清碱性磷酸酶、胆汁酸不升高以及其他肝功能试验正常。胆囊显影良好，肝活检无明显异常。本病可能涉及肝细胞摄取非结合胆红素及转运、排泄结合胆红素过程的功能障碍，具体机制未明。本病呈良性过程，预后良好。本病须与其他先天性非溶血性黄疸鉴别。

四、Crigler-Najjar 综合征

本病罕见，国内有个案报告。见于新生儿或儿童。因肝细胞缺乏二磷酸葡萄糖醛酸转移酶，致不能形成结合胆红素，故血清非结合胆红素浓度很高。可并发核黄疸，预后很差。本综合征分两型，Ⅰ型为二磷酸葡萄糖醛酸转移酶完全缺乏；Ⅱ型为部分缺乏，故与Ⅰ型比较，非结合胆红素浓度较低，症状较轻，预后较好。两型的鉴别除观察患者临床表现外，可用苯巴比妥试验，Ⅰ型无反应，Ⅱ型可使血清非结合胆红素下降 25% 以上。

91 胆汁淤积性黄疸

胆汁淤积是指胆汁流动或生成障碍，以致正常胆汁不能到达十二指肠。胆汁淤积而引起的黄疸则称为胆汁淤积性黄疸。胆汁淤积可由各种病因引起，淤积可发生在肝细胞（胆汁分泌）、毛细胆管、小胆管、肝内胆管及肝外胆管各个水平。无论何种病因、淤积发生于哪一水平，胆汁淤积性黄疸的共同表现为：黄疸（早期呈金黄色，稍后呈黄绿色，晚期呈绿褐色，甚至近于黑色），皮肤瘙痒与心动徐缓，血清胆红素升高（结合胆红素升高为主），血清碱性磷酸酶升高，血清胆汁酸升高，血清胆固醇升高，而血清转氨酶多不升高或轻至中度升高（与胆红素升高不平行）。胆汁淤积还可继发脂肪吸收不良、维生素 K 缺乏和骨病等临床表现。

胆汁淤积性黄疸与肝细胞性黄疸的鉴别至为重要，但有时亦颇困难，鉴别要点见本章前文所述，还要结合具体疾病相关表现进行分析。

胆汁淤积性黄疸根据淤胆发生的水平，可分为肝内胆汁淤积和肝外胆汁淤积两大类。前者病因及发病机制相当复杂，近年的认识已有很大提高。后者主要由肝外胆管的阻塞引起，引起肝外胆管阻塞的常见病因为结石、寄生虫、肿瘤及胆管狭窄（炎症、发育缺陷、外来压迫及术后并发症等引起）等。两者处理方法不同（后者多可通过手术治疗），因此鉴别十分重要。鉴别的要点首先是确定是否存在肝外胆管阻塞。有时病史及临床表现可提示肝外胆管阻塞，如胆石症、胆道蛔虫或以往胆道手术史，剧烈的上腹痛，扪及肿大胆囊或腹部包块等。绝大多数肝外胆管阻塞都有胆管扩张（急性早期阻塞可无），常规 B 超检查即可发现。然后选择 B 超、CT、ERCT 或 PTC、MRCP、超声内镜等影像学手段来辨明阻塞的部位及病变的性质。如排除肝外胆管阻塞而拟诊为肝内胆汁淤积，主要是通过病因分析进行鉴别，必要时可结合肝活检或（及）治疗试验进行诊断。对鉴别有困难而高度怀疑肝外胆管阻塞但病因未明的病例，必要时可行手术探查，术中还可结合术中 B 超及胆道镜进行诊断。

91.1 肝内胆汁淤积性黄疸

一、肝内淤胆

（一）淤胆型病毒性肝炎

淤胆型病毒性肝炎是一种少见的病毒性肝炎类型，国内一组 2633 例肝炎中占 2%。此型病毒性肝炎的主要临床表现为较长时间的胆汁淤积性黄疸。起病类似急性黄疸型病毒性肝炎，黄疸逐渐加深，患者感觉皮肤瘙痒，但即使起病已数周，患者并无与黄疸深度相称的严重症状。常有明显肝大。肝功能检查血清胆红素明显升高，以结合胆红素为主，凝血酶原活动度＞ 60% 或应用维生素 K 肌注 1 周后可升至 60% 以上，血清 ALP、GGT、胆汁酸、胆固醇均明显升高。黄疸持续 3 周以上，一般不超过 3～6 个月，少数可迁延 1 年以上。本病预后良好，极少数病例可演变为继发性胆汁性肝硬化。在慢性肝炎基础上发生上述表现者，则称为慢性淤胆型病毒性肝炎。

本病诊断的关键是有流行病史及血清肝炎病毒标志物阳性，并能排除其他原因引起的肝内及肝外胆汁淤积性黄疸，特别要注意与药物性肝病鉴别。

（二）表现为肝内淤胆的药物性肝病

很多药物可引起急性肝内淤胆，根据其临床和病理特点可区分为两大类：

1. 伴有炎症反应的急性肝内淤胆

此型黄疸以氯丙嗪黄疸最为多见。发病机制被认为是机体对药物的变态反应，有下列几项临床特点：① 黄疸的发生与剂量大小无关系，通常于用药 1～4 周内出现；② 临床上常同时伴有发热、皮疹与嗜酸性粒细胞增多症；③ 黄疸持续数周至数月不等，但再度用药后黄疸很快再发。病理活检可见肝内淤胆，毛细胆管内胆栓形成，汇管区周围嗜酸性粒细胞浸润，肝实质改变甚少，主要为肝细胞气球样变、糖原消失、胆色素堆积等。

国外文献报道此病偶尔可呈慢性经过，并发展为继发性胆汁性肝硬化。

引起此型黄疸的药物还有新肿凡纳明、氯磺丙脲、硫氧嘧啶、甲巯咪唑、磺胺类药物、氯噻嗪、对氨基水杨酸、红霉素丙酸酯等，但发病率很低，一般为用药者的 1% 以下。

2. 不伴有炎症反应的急性肝内淤胆

此型黄疸可见于应用甲基睾酮及口服避孕药等药物之后，其结构都含有 17α-烃基，临床上有下列特点：① 服用此类药物达到一定剂量后，部分病例出现黄疸；② 临床上无发热、皮疹与嗜酸性粒细胞增多等现象；③ 停药后黄疸于数天至数月内消退，再次用药常引起再发；④ 肝活检仅显示肝内淤胆，而无炎症反应。

（三）妊娠期特发性黄疸

发生于妊娠期的黄疸并不少见，大概由于下列几种原因：① 妊娠中毒症；② 并发病毒性肝炎；③ 并发胆道感染；④ 药物性黄疸；⑤ 妊娠期特发性黄疸；⑥ 妊娠急性脂肪肝等。

妊娠期特发性黄疸并非少见，国内已有不少病例报告。此型黄疸原因未明。主要特征是：伴或不伴有黄疸的瘙痒，妊娠期出现，产后消失。本病对母婴一般预后良好。黄疸多出现于妊娠第 3 个月。首发症状通常为皮肤瘙痒，可在黄疸出现前几周发生。患者可有深色尿与白陶土样大便，黄疸约在出现第一周后达到高峰。患者全身情况尚佳。时有轻度肝大。黄疸符合肝内淤胆性，在产后 1～2 周内迅速消退。黄疸消退后胆囊造影正常。黄疸常在再度妊娠时重新出现。也有姐妹妊娠期复发性黄疸病例报告。

此型黄疸的临床病象、肝功能试验与肝活检所见，与氯丙嗪黄疸者基本相同，但患者无应用此类药物历史。有些人曾疑为一种隐匿型肝炎，由于妊娠而加剧。在此病时，黄疸出现于妊娠 3 个月的后期，除皮肤瘙痒外，其他自觉症状轻微，转氨酶正常或轻度增加，黄疸在产后迅速消退，母儿预后良好，均有助于与妊娠并发急性黄疸型病毒性肝炎相区别。

本病又须与妊娠急性脂肪肝鉴别，后者类似暴发型肝炎，预后严重，详细参考第 85 节。

（四）术后良性黄疸

多发生在大手术后的第 3 天，在 8～10 天达高峰，历经 2～3 周而消退。患者无发热，无皮肤瘙痒，无明显肝大。血清结合胆红素升高，转氨酶正常或中度增高，ALP 轻至中度升高。肝活检证明为肝内小叶中心性淤胆而无实质性炎症。此型黄疸预后良好。

术后良性黄疸的病因和病理因素可能是综合的，与输入红细胞裂解、血肿吸收、血流动力学改变、麻醉剂应用等因素有关。应注意，术后黄疸病因复杂，在确定术后良性黄疸前必须排除各种可引起严重后果的术后黄疸，如手术引起的胆道感染或阻塞、术后右膈下感染、术后并发病毒性肝炎、严重感染及败血症等病因。

（五）良性复发性肝内胆汁淤积

本病罕见，国内尚未见报道。其临床特征为反复发作无法用其他原因解释的胆汁淤积，期间间隔以很长的无症状期。本病预后良好。病因未明，近年研究认为是隐性遗传障碍，基因缺陷被定位在 18 号染色体，约 10%～15% 患者有家族史。肝活检除见小叶中心胆汁淤积外，不伴有肝实质及小叶胆管的病变。本病诊断前须排除其他原因引起的胆汁淤积性黄疸。

（六）进行性家族性肝内胆汁淤积

进行性家族性肝内胆汁淤积是婴幼儿的一种严重肝内胆汁淤积性疾病，属常染色体隐性遗传病。近年国外研究已能阐明本病 4 种类型的遗传缺陷，国内则未见报道。Ⅰ型进行性家族性肝内胆汁淤积又称 Byler 病，具有明显的家族性，变异被定位在 18q21～22 染色体。临床表现为进行性的肝内胆汁淤积，可发展至肝硬化，血清胆汁酸升高，但血清 GGT 下降，胆固醇正常。

（七）原发性胆汁性肝硬化

原发性胆汁性肝硬化是一种慢性肝内胆汁淤积性疾病，病理学上表现为进行性、非化脓性、破坏性小胆管炎，最终发展为肝硬化。病因未明，一般认为与自身免疫有关。由于诊断水平提高，国内近年已有多组病例报道。慢性肝内胆汁淤积，全身情况较好，以皮肤瘙痒和黄疸为突出症状，肝脾明显肿大，患者多为中年女性，提示本病可能，血清线粒体抗体检测及肝活检有助诊断，参见第 107.5 节。

二、肝内阻塞

（一）原发性硬化性胆管炎

本病少见，其特征性病理改变为胆管纤维化性炎症，大部分病例病变同时累及肝内和肝外胆管，但亦有部分病例仅累及肝外胆管或仅累及肝内小胆管。近年国内已有数十例报道。多发生青壮年男性，男女比例为 2～3∶1。起病隐袭渐进，就诊时多数患者已有明显症状，主要表现为黄疸、瘙痒、右上腹痛等。少部分患者有寒战、发热，可能与合并感染有关。肝常肿大，脾可肿大，实验室检查为胆汁淤积性黄疸表现，转氨酶可轻中度升高。随病程进展，可最终发展为继发性胆汁性肝硬化。国外报道半数以上原发性硬化性胆管炎患者合并溃疡性结肠炎，但我国报道中极少发现这一现象。本病诊断主要依靠胆管造影，ERCP 显示肝外、内胆管呈广泛分布、多灶性狭窄，典型者肝内胆管呈“剪树枝样”或“枯树枝样”改变。肝活检并非诊断所必需，但有助除外其他疾病，对病变仅累及肝内小胆管的原发性硬化性胆管炎患者则有助诊断，典型病理组织学所见为“洋葱皮”样改变的纤维性胆管炎。本病诊断必须排除其他引起胆管狭窄的病因如胆道结石、胆道手术后、先天性胆管扩张症、胆管癌等及原发性胆汁性肝硬化。原发性胆汁性肝硬化临床表现与本病很相似，但前者以中老年女性最常见，血清线粒体抗体阳性，肝活检有助鉴别。

（二）Caroli 病

又称先天性肝内胆管囊性扩张，是一种先天性畸形，属常染色体隐性遗传病。本病在我国并不罕见，已有多篇大案病例报告。约有 1/4～1/3Caroli 病例同时有先天胆总管囊性扩张，这种类型的 Caroli 病亦可视为先天性胆总管囊性扩张的一种类型（参见第 91.2 节）。反复发作黄疸、腹痛、发热的复发性胆管炎症状为主要临床表现，可合并胆道出血而表现为上消化道出血。B 超检查有重要诊断价值。ERCP 或 PTC 胆道造影

可见肝内胆管节段性扩张呈连珠状，而受累胆管末段则正常大小而不扩张。ERCP 或 PTC 检查易发生造影剂滞留而诱发胆道感染，目前主张以 MRCP 检查替代。本病常合并胆管结石，并有恶变为胆管癌倾向，已有不少合并胆管癌的报道。本病须与肝内胆管结石引起的结石梗阻上方胆管继发性扩张鉴别，后者在取去结石后扩张胆管会逐渐缩小至接近正常，而前者不能。

（三）肝内胆管结石

肝内胆管结石在我国颇为常见，结石可广泛分布在两叶肝内胆管，亦可局限在某叶胆管。若结石不排出，患者可无症状或诉肝区闷胀或隐痛。当结石向肝外胆管排出引起结石梗阻时，临床表现同肝外胆管结石（参见第 91.2 节）。结石长期堵塞在肝内胆管，可引起胆管慢性炎性增厚，继发节段性囊性扩张，在此基础上可发生复发性化脓性胆管炎。肝内胆管结石继发感染易引起胆源性肝脓肿。长期梗阻（特别是双侧肝管梗阻）及反复感染可发展为胆汁性肝硬化。诊断主要依靠 B 超、CT 及 ERCP。

（四）华支睾吸虫病

重症华支睾吸虫感染可出现轻度肝内阻塞性黄疸。十二指肠引流与粪便检查（集卵法）可检出华支睾虫卵。

广西壮族自治区曾报道 12 例以黄疸为主要症状的急性华支睾吸虫病，患者发病前 1 个月左右均曾有生食淡水鱼史。由于忽略病史询问及粪便检查虫卵，致入院时被误诊为急性黄疸型病毒性肝炎。患者主要临床表现为皮肤巩膜黄染、发热、腹胀、食欲不振，肝区痛合并肝大与触痛。粪检虫卵阳性可确定诊断。

（五）蓝伯贾第虫性胆管炎

本病临床上易与慢性无黄疸型肝炎相混淆，罕见病例可有轻度黄疸。十二指肠引流检出原虫，患者经甲硝唑治疗后症状缓解，黄疸消失，可证实本病的诊断。

（六）肝脏浸润性病变所致的胆汁淤积

原发性肝癌或肝转移癌、淋巴瘤、白血病、肝淀粉样变等疾病均可因病变浸润压迫肝内或（及）肝外胆管而引起胆汁淤积性黄疸。

91.2 肝外胆汁淤积性黄疸

肝外胆汁淤积性黄疸常称肝外阻塞性黄疸，临床上也称为外科性黄疸，阻塞的原因为：

1. 胆管内因素如结石、蛔虫、华支睾吸虫、血凝块的堵塞等。
2. 胆管壁因素如胆管狭窄、胆管癌、壶腹癌、胆管炎、先天性胆管闭锁等。
3. 胆管外因素如胰腺癌、胰腺炎、肝门区淋巴结转移癌的压迫等。

一、急性梗阻性化脓性胆管炎

急性梗阻性化脓性胆管炎常发生于胆管结石、胆道蛔虫病、华支睾吸虫感染、胆管瘢痕性狭窄或癌梗阻等基础之上，患者常以恶寒或寒战、高热、右上腹痛而起病，常有恶心、呕吐。疼痛可相当剧烈，多为阵发性绞

痛。发热呈弛张热型或败血性热型，伴有不同程度的阻塞性黄疸，可并发感染中毒性休克。肝多轻至中度肿大，伴有压痛。脾亦有时可触及。白细胞计数常明显增多，多在 20×10^9 /L 以上，分类中性粒细胞占优势。如患有急性右上腹痛、高热、黄疸则称 Charcot 三联症，示急性化脓性胆道感染。如伴有中枢神经中毒症状、休克则称 Reynolds 五联症，示急性梗阻性化脓性胆管炎。

影像学检查以 B 超最为实用，能及时了解梗阻部位及病变性质，必要时可行 CT 检查。结合临床典型的五联症表现、实验室及影像学检查可作出诊断。对于不具备五联症表现，当体温持续在 39℃ 以上、脉搏＞120 次/分、白细胞＞ 20×10^9 /L、血小板降低时，即应考虑为急性梗阻性化脓性胆管炎。本病须注意与阿米巴性或细菌性肝脓肿鉴别。

二、胆总管结石

胆总管结石的临床特点是阵发性上腹绞痛后出现黄疸，过去有同样发作史。如合并感染则还有寒战和发热。黄疸的程度及持续时间，取决于胆管梗阻的程度、梗阻持续的时间及是否合并感染。如梗阻为部分或间歇性，黄疸较轻且呈波动性；完全梗阻，特别是合并感染，则黄疸明显，且可呈进行性加深。化验检查显示胆汁淤积性黄疸性质。X 线腹部平片见不透 X 线结石影像。B 超、CT 检查可发现结石。ERCP 对胆总管结石的诊断最为准确。本病须与其他急腹症鉴别，还要与胆管癌、壶腹癌、胰头癌等引起的阻塞性黄疸鉴别，这些疾病起病缓慢，腹痛无或较轻，黄疸呈进行性加深，B 超、CT 及 ERCP 均有助鉴别。

三、急性胆囊炎

急性胆囊炎绝大多数患者合并有胆囊结石，急性发作的典型过程为突发右上腹绞痛，常在饱餐、进油腻食物后或在夜间发作，疼痛常放射至右肩部。伴恶心和呕吐。常有轻度发热。约 10%～25% 患者可出现轻度黄疸，可能是胆红素通过受损胆囊黏膜进入血循环，或邻近炎症引起 Oddi 括约肌痉挛所致。若黄疸重且持续，提示有胆总管结石并梗阻的可能。B 超检查见胆囊结石及胆囊炎征象。

四、先天性胆管扩张症

先天性胆管扩张症曾称为先天性胆总管囊肿，本病好发于东亚国家，我国并非罕见。胆管扩张可发生在肝内、肝外胆管的任何部位，根据胆管扩张的部位、范围和形态可分为 5 种类型，以 Ⅰ 型最常见（囊性扩张累及肝总管、全部或部分胆总管），Ⅳ 型次之（肝内胆管及肝外胆管囊性扩张），Ⅴ 型为仅有肝内胆管囊扩张，即为前文所述的 Caroli 病。典型表现为腹痛、腹部包块和黄疸三联症。对于有典型三联症和反复发作胆管炎者诊断不难，但三联症俱全者仅占少部分病例（据北京协和医院的一组 70 例病例统计仅占 10%），故对怀疑本病者仍需借助影像学检查。B 超检查有重要诊断价值，ERCP 或 PTC 胆道造影可确诊，但因易诱发感染现建议以 MRCP 代替。本病可合并胆结石，有恶变为胆管癌倾向。

五、胆囊癌

胆囊癌晚期浸润可发生黄疸，胆囊区疼痛往往先发生于黄疸，详见第 76.2 节。

六、胰腺癌

胰腺癌以男性多见，发病多在 40～60 岁。癌最多发生于胰头部，临床表现为进行性阻塞性黄疸。胰体癌与胰尾癌一般不引起黄疸，主要症状为慢性上腹痛（参见第 81.3 节）。

胰头癌的主要表现是：① 厌食，体重迅速下降，乏力，全身情况于短期内恶化；② 慢性进行性黄疸，由不完全性阻塞发展为完全性阻塞；③ 常有上腹痛，典型者为持续性钝痛，常向腰背部放射；④ 肝大与胆囊胀大；⑤ 较晚期可能触及腹部肿块。

胰腺癌患者约半数可触及胀大的胆囊。如阻塞性黄疸患者同时有可触及的胀大的胆囊，对于鉴别胰头癌或壶腹癌与胆石症有很大的重要性。胆石症虽能引起阻塞性黄疸，但胆囊多因慢性炎症而缩小。实验室检查可发现：① 血清淀粉酶与脂酶增加（早期由于胰导管阻塞而增加，后期因胰腺萎缩而减少）；② 血糖增高与轻型糖尿病样葡萄糖耐量曲线；③ 胰导管完全性阻塞时出现脂肪泻与肉质泻。X 线钡餐检查胰头癌的主要 X 线征是十二指肠曲增大、十二指肠内侧壁受压及侵蚀、肠腔变窄以及胃窦部浸润或受压的征象。B 超可作为筛查，CT 的诊断价值甚大。ERCP/MRCP 及超声内镜能提高诊断率。胰腺癌血清标志物如 CA19-9 检测有辅助诊断意义。

七、壶腹癌

壶腹周围癌统指来源于十二指肠大乳头 2cm 范围内的癌肿，包括胰头癌、胰腺内胆总管癌、壶腹癌和十二指肠癌。壶腹癌为起源于胆道口壶腹的癌，属壶腹周围癌的一种。因肿瘤阻塞胆总管出口，因此壶腹癌是所有壶腹周围癌中最易发生阻塞性黄疸的一种。早期出现黄疸是壶腹癌的主要症状，故也是能早期发现壶腹癌的原因。少数患者首发症状可以是黑便或上腹痛或不适，应予注意。壶腹癌病程中可并发胆管炎。B 超、CT 有助壶腹癌的诊断，但以 ERCP 的诊断价值最大。十二指肠镜下可见十二指肠乳头病变，内镜直视下活检多可取得病理确诊。对十二指肠乳头外观正常者行造影检查仍可发现胆总管末端不规则狭窄、充盈缺损等改变，可行乳头括约肌切开术后深部活检而取得病理确诊。及至晚期，各种壶腹周围癌均可发生广泛浸润至解剖部位分界不清，则互相之间鉴别有困难。据报道，壶腹癌术后 5 年生存率明显高于其他壶腹周围癌，故对壶腹癌的早诊早治十分重要。

八、急性胰腺炎与慢性胰腺炎

部分急性胰腺炎病例伴有黄疸。深度黄疸常提示病情严重。

在慢性胰腺炎时，肉芽组织增生有时可引起慢性阻塞性黄疸，甚至胆囊肿大并可触及，须与胰头癌相鉴别。但此种情况少见。CT、ERCP 及剖腹探查冰冻切片活检，有助于两者鉴别。

九、自身免疫性胰腺炎

自身免疫性胰腺炎（autoimmune pancreatitis，AIP）可引起阻塞性黄疸，因易误诊为胰腺癌而导致不必要的手术，近年来已引起重视。该病于 1995 年由 Yoshida 命名，是一种以自身免疫炎性反应为特点的慢性胰腺炎，组织学上主要表现为胰腺显著的淋巴细胞浸润和纤维化。目前认为该病属 IgG_4 相关性疾病

(IgG_4 -related disease)，可与涎腺炎和泪腺炎（IgG_4 + Mikulicz's disease)、硬化性胆管炎、腹膜后纤维化等 IgG_4 相关疾病共存，并可伴炎症性肠病。

本病多见于中老年男性，起病隐匿，少有急性起病。症状无特异性，约 2/3 病例出现黄疸，其他症状有上腹痛或不适一般不重、体重下降、胰内、外分泌功能不足等。日本 1996 年提出的诊断标准为：① 胰腺影像学检查（CT、ERCP/MRCP、超声内镜等）提示主胰管弥漫性或节段性不规则狭窄以及胰腺弥漫性或局部肿大；② 实验室检查提示血清 γ 球蛋白和 IgG 升高或 IgG_4 升高，或自身抗体（如 ANA 及 RF）阳性；③ 组织学检查发现胰腺明显的叶间纤维化，以及腺管周围大量淋巴细胞、浆细胞浸润，偶见淋巴小结。第 ① 条为必须，加上另两条中的一条，诊断可成立。但要注意排除胰腺癌及胆管癌。如加上有胰外脏器受累或（及）对糖皮质激素治疗有良好反应，有助鉴别。

十、十二指肠球后溃疡

十二指肠球后溃疡极少数病例可出现黄疸。黄疸为阻塞性，易误诊为胆道蛔虫病、胆道感染或胆道出血。阻塞性黄疸是由于溃疡瘢痕牵引导致胆总管狭窄或胆道口乳头水肿或胆道口括约肌反射性痉挛等所致。

十一、Mirizzi 综合征

Mirizzi 综合征是因胆囊管或胆囊颈部结石嵌顿引起肝总管梗阻的一组疾病。是一类少见的胆囊结石并发症。该病术前诊断困难，术中易被忽略，手术不慎会造成胆管损伤，故应予重视。本病常发生于症状反复发作且病史较长的胆囊结石患者。以阻塞性黄疸为最常见症状。但临床表现和实验室检查无特异性，表现为复发性胆囊炎、胆管炎、胰腺炎。在胆结石患者中发现 Mirizzi 综合征，术前诊断常较困难，主要依靠影像学诊断，包括腹部 B 超、ERCP 及 MRCP。

十二、Lemmel 综合征（乳头综合征）

十二指肠乳头旁憩室并发胆、胰病变称为 Lemmel 综合征，主要临床表现为反复发作的、不同程度的发热、腹痛及血清胆红素增高与黄疸。发病机制是由于憩室内食物潴留、细菌生长繁殖，以及憩室对胆管的机械性刺激，诱发憩室与胆管炎症所致。ERCP 可确定诊断，结合 B 超、CT 及有关实验室检查可除外胆石症、胰腺炎及胆、胰肿瘤等疾病。

参考文献

1. 石朝选，等. 旁路性高胆红素血症一例. 中华内科杂志，1995，34：129

2. 中华医学会传染病与寄生虫病学分会、肝病学分会. 病毒性肝炎防治方案. 中华肝脏病杂志，2000，8（6）：324

3. 中华医学会肝病学分会，中华医学会感染病学分会. 慢性乙型肝炎防治指南（2010 年版）. 中华流行病学杂志，2011，32（4）：405-415

4. 邵安华，等. 健康成人巨细胞病毒感染 4 例临床分析. 上海医学，1980，3（6）：5

5. 钟惠澜，等. 广东省粤中地区钩端螺旋体病的研究工作报告. 中华内科杂志，1956，4：597

6. 郭雁宾，等. 急性脂肪肝与妊娠暴发型肝炎的临床病理分析. 中华医学杂志，1992，72：177

7. 丁薏，等. 妊娠急性脂肪肝 26 例死亡分析. 中华妇产科杂志，1996，31：558

8. 孙溪宾，等. 妊娠急性脂肪肝与重型病毒性肝炎的鉴别. 中华传染病杂志，1994，12（2）：108

9. 中华医学会消化病学分会肝胆疾病协作组. 全国多中心急性药物性肝损伤住院病例调研分析. 中华消化杂志，2007，27（7）：439-442

10. 中华医学会肝脏病学分会脂肪肝和酒精性肝病学组. 酒精性肝病诊疗指南. 中华肝脏病杂志，2010，18（3）：167-170

11. 王泰龄，等. 慢性酒精性肝病分类的探讨（附 124 例肝穿分析）. 中华肝脏病杂志，1995，3（4）：205

12. 於强，等. 自身免疫性肝炎的临床和病理. 中华肝脏病杂志，2000，8（1）：43

13. 姚光弼. 关注我国自身免疫性肝炎的诊断和治疗. 中华肝脏病杂志，2005，13（1）：1

14. 蒋德胜.Gilbert 综合征 3 个家族 4 例报告. 新医学，1985，16：34

15. 何平.Gilbert 综合征一家 6 例报告. 天津医药，1982，10：565

16. 陈希陶，等.Dubin-Johnson 综合征 9 例报告. 实用内科杂志，1983，3：138

17. 侯世荣. 慢性家族性非溶血性黄疸文献复习（附 Rotor 氏综合征一例报告）. 中华医学杂志，1994，50：308

18. 上海儿童医院.Crigler-Najjar 综合征一例报告. 上海医学，1981，（12）：61

19. 徐锡权，等.54 例胆汁淤积型病毒性肝炎的临床分析. 中华内科杂志，1980，19：418

20. 于世才，等. 氯丙嗪引起的黄疸 41 例综合报告. 中华神经精神科杂志，1965，9：302

21. 北京第二传染病院. 妊娠期黄疸 96 例临床分析. 中华妇产科杂志，1978，13（1）：45

22. 汪正辉. 妊娠期肝内胆汁淤滞症 94 例临床分析. 中华消化杂志，1983，3：221

23. 施淮锦. 手术后黄疸 35 例分析. 实用外科杂志，1982，（3）：123

24. 邝贺龄. 手术后黄疸. 新医学，1983，14：199

25. 王吉耀，等. 原发性胆汁性肝硬化的临床和病理学特征. 中华肝脏病杂志，2002，10（5）：334

26. 张福奎，等.45 例原发性胆汁性肝硬化的临床特征. 中华内科杂志，2002，41：163

27. 邱德凯，等. 原发性胆汁性肝硬化-自身免疫性肝炎重叠综合征 30 例诊断和治疗分析. 胃肠病学，2004，9（6）：340

28. 蒋贻康. 原发性硬化性胆管炎（附 5 例报告）. 中华外科杂志，1979，17：69

29. 韩英，时永全. 原发性硬化性胆管炎的临床诊治进展. 中华肝脏病杂志，2010，18（5）：329-331

30. 刘萱，等.160 例溃疡性结肠炎患者中原发性硬化性胆管炎的检出率. 中华脏病杂志，2005，13（8）：614

31. 曹绣虎，Caroli 病的诊治经验. 临床外科杂志，1995，3（6）：288

32. 吴志棉，等. 先天性肝内胆管囊性扩张症 40 例报告. 中华外科杂志，1991，29（10）：623

33. 崔志邦，等.Caroli 病的影像学综合诊断. 中华消化杂志，1993，13（5）：301

34. 张东生，等. 先天性胆管囊扩张症的外科治疗（附 49 例临床分析）. 肝胆外科杂志，1998，6（4）：207

35. 郝伟，等. 先天性胆管囊性扩张的 CT、MRI 诊断（附 40 例分析）. 中国医学影像技术，2004，20（增刊）：69

36. 邵永孚，等. 壶腹周围癌 631 例的临床病理表现和外科疗效. 中华医学杂志，2005，85：510

37. 陈萍，等.ERCP 检查对壶腹癌的诊断价值. 中国内镜杂志，2004，10（4）：85

38.Okazaki K，Kawa S，Kamisawa T，et al.Clinical diagnostic criteria of autoimmune pancreatitis：revised proposal.J Gastroenterol，2006，41（7）：626-631

39.Umehara H，Okazaki K，Masaki Y，et al.Comprehensive diagnostic criteria for IgG4-related disease（IgG4-RD），2011.Mod Rheumatol，2012，22：21-30

40. 辛磊，等. 中国自身免疫性胰腺炎临床特征分析：单中心 81 例总结. 中华胰腺病学杂志，2012，12：294-298

41. 易滨，张柏和，吴孟超，等.Mirizzi 综合征 15 例的术前诊断分析. 中华普通外科杂志，2001，16（3）：147-149

42. 戴希真.Lemmel 症状群 5 例分析. 中华消化杂志，1991，11：355

43. 黄家清，等. 恶性黄疸的常见原因及其鉴别诊断. 中华内科杂志，1993，32：400

44. 罗广元，等. 以黄疸为主要症状的急性华支睾吸虫病（附 12 例临床分析）. 中华传染病杂志，1996，14（2）：124

第二十八章　腹　水

腹水是指腹腔内游离液体积存过多。引起腹水的病因很多（表28-1）。据国内多组统计，最常见的腹水病因依次为肝硬化、恶性肿瘤、结核性腹膜炎，三种病因合共占全部腹水病例 90%～95%。

表 28-1: 腹水疾病的分类

Ⅰ 心血管疾病所致的腹水
一、慢性充血性右心衰竭
二、心包炎
（一）渗出性心包炎
（二）慢性缩窄性心包炎
三、限制型心肌病
四、Budd-Chiari 综合征
五、肝小静脉闭塞症
六、门静脉血栓形成
七、小儿门静脉海绵样变性
八、下腔静脉阻塞综合征
Ⅱ 肝脏疾病所致的腹水
一、肝硬化
二、肝癌（原发性或转移癌）
三、病毒性肝炎
Ⅲ 腹膜疾病所致的腹水
一、腹膜炎症
（一）结核性腹膜炎
（二）急性胰腺炎并发腹膜炎
（三）肺吸虫性腹膜炎
（四）系统性红斑狼疮并发腹膜炎
（五）多发性浆膜炎
（六）嗜酸性粒细胞性腹膜炎
（七）胆固醇性腹膜炎
（八）糖衣肝
（九）原发性细菌性腹膜炎
（十）继发性细菌性腹膜炎
二、腹膜肿瘤
（一）腹膜转移癌
（二）腹膜间皮瘤
（三）腹膜假性黏液瘤
Ⅳ 肾脏疾病所致的腹水
Ⅴ 营养障碍疾病所致的腹水
Ⅵ 其他原因所致的腹水
一、乳糜性腹水
二、胰源性腹水
三、胆汁性腹水
四、腹腔恶性淋巴瘤
五、甲状腺功能减退症
六、梅格斯（Meigs）综合征
七、POEMS 综合征

【确定腹水的存在】

少量腹水（1000ml 以下）可无症状；中等量以上腹水，常有腹胀；大量腹水时可出现呼吸困难。

确定腹水存在首先依靠体格检查。检查腹水可取仰卧位、侧卧位及肘膝位三种不同体位。大量腹水时，仰卧位见腹部两侧膨胀形如蛙腹，叩诊有波动感。中度腹水采用左右侧卧位相交替叩诊，可检出移动性浊音。少量腹水应取肘膝位进行叩诊，若平卧时脐部叩诊鼓音，而肘膝位变为浊音，提示有腹水存在。当腹水量少时，物理诊断常不易检出。如腹腔有粘连，腹水可被包裹分隔，影响流动，此时移动性浊音不明显。

B 超检查是诊断腹水敏感而简便的方法，并可鉴别腹水是游离还是分隔，其他含液体的结构如卵巢囊肿、腹腔囊肿、脓肿或血肿亦可通过 B 超被发现和鉴别。

腹水穿刺是确定腹水存在最直接的方法，并可观察腹水外观及作腹水化验。

腹水与腹胀的鉴别　腹水必须与其他原因所致的腹部膨胀相鉴别：

（一）巨大卵巢囊肿

可引起高度腹部膨胀，叩诊浊音与波动感，易与腹水相混淆。巨大卵巢囊肿有以下特征：① 患者仰卧时，肠被压向腹后部与两侧，因此前腹叩诊呈浊音、腹侧部呈鼓音；② 腹部前后膨胀度大于两侧膨胀度；③ 脐下腹围大于脐部或脐上的腹围；④ 脐孔有上移现象；⑤ 脐至髂前上棘的距离两侧不相等；⑥ 囊肿的轮廓可明显触知，阴道检查提示囊肿起源于卵巢；⑦B 超检查有助鉴别。

（二）其他巨大腹腔囊肿与巨大肾积水

大网膜、腹膜后或胰腺囊肿与肾积水，可达到极大的程度，而与腹水混淆。这些病变的特点是：① 病史长，起病缓慢，无明显全身症状；② 腹部膨大，但两侧不对称；③ 腰腹部（一侧或两侧）叩诊呈鼓音，该处并可听到肠鸣音；④X 线钡餐透视发现胃肠受压现象，结合静脉肾盂造影等检查，可证明囊肿起源于腹腔内或腹膜后器官；⑤ 超声检查也有助鉴别。

（三）肥胖

肥胖的人除腹壁由于脂肪堆积增厚，致腹部呈球形膨胀外，身体其他各部位也有脂肪堆积现象。无蛙腹，脐下陷，也无移动性浊音。

（四）肠胀气

高度鼓肠时腹部膨胀，但叩诊呈鼓音，无移动性浊音。

【腹水病因鉴别诊断的相关检查】

（一）病史和体格检查

详细的病史询问及全面的体格检查多可提供引起腹水病因的线索，可根据提示优先选择有关的实验室及其他辅助检查。对疑有结核或肿瘤的妇女应常规作妇科检查，对疑有肿瘤者常规作直肠指检，男性必要时作前列腺检查。

伴随病征的鉴别诊断意义概述如下：

1. 腹水与水肿的关系

（1）单纯腹水而无全身水肿，或腹水出现在其他部位水肿之前者：

多见于肝硬化失代偿期，腹、盆腔脏器癌肿的腹膜转移，结核性腹膜炎，恶性淋巴瘤，肝或门静脉血栓形成等。

（2）腹水伴有全身水肿者：

常发生于心、肾疾病，营养障碍等。

（3）腹水出现在下肢水肿之后者：

应注意充血性心力衰竭、心包炎、营养障碍、下腔静脉阻塞的可能。

2. 腹水伴有黄疸

轻度黄疸可见于门脉性肝硬化、充血性心力衰竭、肝静脉阻塞；深度黄疸可见于重症急性肝炎、坏死后性肝硬化、肝癌。

3. 腹水伴有肝大

须考虑肝硬化、肝癌、充血性心力衰竭、心包炎、重症肝炎、下腔静脉或肝静脉阻塞等。

4. 腹水伴有脾大

常见于肝硬化、门静脉阻塞。

5. 腹水伴有腹壁静脉曲张

多见于肝硬化，门静脉、肝静脉、下腔静脉阻塞。侧胸壁静脉曲张显著，且下腹壁静脉血流方向自下而上者，有利于下腔静脉阻塞的诊断。下腹壁静脉血流方向向下者，则多为门静脉阻塞。

6. 腹水伴有腹部肿块

应考虑结核性腹膜炎、腹腔恶性肿瘤，女性患者并须注意梅格斯（Meigs）综合征的可能。

（二）需要常规进行的实验室及影像学检查

1. 血、尿、粪常规检查

外周血白细胞及血小板减少常见于肝硬化脾功能亢进，而白细胞增高、中性粒细胞增高提示自发性细菌性腹膜炎；大量尿蛋白见于肾病综合征；多次粪便潜血强阳性提示消化道肿瘤。

2. 肝功能检查、肝炎病毒血清标记物、AFP 检查

因为肝病是腹水的最常见病因，这些检查应列为常规。

3.B 超检查

不仅可确定腹水的存在及量的多少，且可了解腹腔、腹膜后及盆腔脏器病变，亦可测定门静脉直径。

（三）腹水的实验室检查

是腹水病因鉴别诊断的重要步骤，即使有明显肝硬化的患者在初次住院时亦应常规检查，因为有 10% 或更多住院的肝硬化患者有腹水合并感染，而腹水感染并不一定都有明显症状，而且肝硬化也可有引起腹水的其他并发症及共存病。

1. 常规检查

根据腹水外观及常规化验（比重、蛋白质定性和定量、细胞计数和分类）可分为漏出液、渗出液、血性及乳糜性等。漏出液为淡黄清亮，比重低于 1.018，Rivalta 试验阴性，蛋白质定量少于 25g/L，白细胞计数少于 100×10^6 /L。渗出液常混浊或为脓黏性，比重高于 1.018，Rivalta 试验阳性，蛋白质定量大于 30g/L，白细胞计数常在 500×10^6 /L 以上，白细胞分类有助渗出液病因鉴别。血性腹水外观暗红或淡红，镜下见大量红细胞，由穿刺引起的出血呈不均匀血性，有凝块可资鉴别。乳糜性腹水外观呈乳白混浊，首先要区别真性与假性乳糜腹水，真性乳糜腹水富含淋巴液，乳糜试验阳性；假性乳糜腹水常因坏死降解的肿瘤或炎症细胞碎片形成，放置后可分层、乳糜试验阴性。

血清-腹水白蛋白梯度（SAAG） 同时抽血及抽腹水分别作白蛋白含量测定，血清白蛋白浓度减去腹水白蛋白浓度之差即为 SAAG。以往根据腹水总蛋白浓度、白细胞计数等指标将腹水分为漏出液和渗出液，但因腹水总蛋白浓度常受多种因素影响，如血清白蛋白浓度、利尿剂使用等，据统计约 20% 无并发症的肝硬化患者和过半数使用大量利尿剂后的肝硬化患者的腹水总蛋白超过 25g/L；相反，肝硬化腹水合并感染最常发生在腹水总蛋白低于 10g/L 者；心源性腹水患者腹水总蛋白常大于 25g/L。近年国内外研究认为根据 SAAG 分为高 SAAG（≥11g/L）和低 SAAG（< 11g/L）对腹水性质进行分类优于漏出液和渗出液的分类法，高 SAAG 常提示门脉高压引起的腹水，而低 SAAG 则不存在门脉高压（表28-2）[1]。以 SAAG 作为腹水分类指标时应注意由于腹水白蛋白浓度有时很低，故必须对实验室检测白蛋白的标准曲张下限作相应调整。我国目前尚未广泛推广使用 SAAG 作为腹水性质分类标准，有待积累经验。

腹水特殊外观的病因提示 ① 血性腹水：最常见于癌性腹水，结核性腹膜炎腹水也可呈血性，但较少见。肝硬化偶见一过性血性腹水但少有持续。少数 Budd-Chiari 综合征有血性腹水。急性发病的血性腹水见于急性胰腺炎。当腹腔穿刺液为不凝固的血液时，称为血腹，最常见于肝癌破裂或异位妊娠破裂，亦有其他原因引起的肝、碑破裂等。② 乳糜性腹水（见下文）。③ 胆汁性腹水（见下文）。

[1]＊肝硬化伴结核性腹膜炎或肝硬化伴腹膜转移癌

表 28-2: 根据 SAAG 所作的腹水病因分类

高 SAAG(≥11g/L)	低 SAAG(<11g/L)
肝硬化	结核性腹膜炎
Budd-Chiari 综合征	腹膜转移癌
肝小静脉闭塞症	胰源性腹水
门静脉血栓形成	胆源性腹水
重症肝炎	肠梗阻或肠梗死
肝广泛转移癌	肾病综合征
心源性	结缔组织病所致的浆膜炎
“混合性”腹水*	淋巴管瘘
黏液性水肿(甲状腺功能减退症)	

2. 特殊检查

(1) 细菌培养:

一般细菌培养，必要时加作厌氧菌培养，阳性对感染性腹水有确诊意义。强调必须采用床边血瓶接种培养法以提高阳性率。腹水找抗酸杆菌及结核菌培养阳性率很低，对结核性腹膜炎的临床诊断价值有限。

(2) 细胞学检查:

是诊断癌性腹水的重要依据。所取腹水量要够多（> 250ml），待腹水细胞自然沉淀后离心，可提高阳性率。如高度怀疑而 1 次检查阴性者可重复抽取腹水检查。如方法得当，该检查对腹膜转移癌诊断的阳性率很高。

(3) 葡萄糖含量:

腹水葡萄糖含量低于空腹血糖值常提示腹水感染。

(4) 乳酸脱氢酶（LDH）:

正常腹水与血清 LDH 比值为 0.4 左右，腹水感染或癌性腹水时，腹水 LDH 增高，腹水与血清 LDH 比值可> 1.0。

(5) 腺苷脱氨酶（ADA）:

结核性腹膜炎腹水 ADA 升高而其他疾病少有升高。

(6) 肿瘤标记物:

腹水癌胚抗原（CEA）及 CA19-9 在恶性肿瘤时常升高，有诊断参考价值。

（7）腹水淀粉酶：

疑为胰性腹水，可查腹水淀粉酶，如腹水淀粉酶明显高于血淀粉酶含量，提示胰性腹水。

（四）其他检查

视诊断需要选择各种有关的实验室、影像学及其他辅助检查，目的是寻找引起腹水的原发病因。对于腹水病因诊断有困难的病例，腹腔镜检查结合直视下活检常可获确诊，特别是对结核性腹膜炎与腹膜转移癌的鉴别诊断、腹腔恶性肿瘤的诊断以及一些罕见疾病的发现，腹腔镜检查有其独特的价值。

【腹水鉴别诊断的思路】

以腹水为突出临床表现的鉴别诊断，一般根据腹水常规检查将腹水区分为漏出液和渗出液两大类，前者常见病因为肝硬化，其他病因有未有腹膜转移的肝癌、重症急性肝炎、心血管疾病、肾脏疾病、营养障碍疾病、甲状腺功能减退症等；后者常见于结核性腹膜炎和腹膜转移癌，其他病因有恶性淋巴瘤、胰源性腹水、胆源性腹水、结缔组织病或过敏性疾病引起的腹水 Meigs 综合征等。鉴别诊断先考虑引起腹水的常见病因，通过病史询问、体格检查，结合常规实验室和 B 超检查（见前述），一般可作出诊断或拟诊，必要时选择有关检查多可作出诊断。对常见病因不能解释的腹水病例，要考虑到少见病因并作有关检查，可避免延诊或误诊。

92 心血管疾病

一、慢性充血性右心衰竭

慢性充血性右心衰竭发展至严重阶段时可发生腹水，但常伴有其他部位的重度水肿，病因多为风湿性。三尖瓣狭窄所引起的腹水常出现较早，且显著而持久，而其他部位的水肿较轻。此类患者多同时合并心源性肝硬化，表现为大量腹水，肝大、质硬，脾大等。腹水为漏出液性质，但腹水总蛋白含量多偏高，而 SAAG≥11g/L。

二、心包炎

（一）渗出性心包炎

渗出性心包炎时可出现腹水，并伴有颈静脉怒张、肝大、肝颈反流征阳性、静脉压增高、下肢水肿等，酷似右心衰竭；但此病时心尖搏动消失、心音遥远，大量渗液时心浊音界向两侧增大、心浊音均呈绝对浊音，常有奇脉，与右心衰竭不同。

（二）慢性缩窄性心包炎

此病比较常见，患者多为青壮年人，病因最多为结核性，非特异性心包炎为其次，此外化脓性、放射治疗或心脏手术后等。主要症状为劳累后呼吸困难、腹水、下肢压陷性水肿、颈静脉怒张（吸气时更加扩张）、肝大、

静脉压升高、脉压变小、奇脉、心脏搏动减弱、心音遥远等。患者临床上表现一种非常特殊的对照是：一方面并无心脏体积增大与心肌肥厚的体征，另一方面却有明显的淤血性肝大及其他体循环淤血现象。

慢性缩窄性心包炎常引起腹水，腹水的程度与全身水肿不相平衡，且常出现较早而较明显。部分患者可无全身水肿，而以腹水为主要表现，易误诊为肝硬化。其主要鉴别点是肝硬化无静脉压增高等体循环淤血的表现与奇脉，且失代偿期肝硬化有明显肝功能异常。X 线检查发现心包钙化和心电图 QRS 波群、T 波和 P 波改变有助慢性缩窄性心包炎诊断。CT 或 MRI 可证实心包增厚，明确诊断。此病应注意与原发性限制型心肌病鉴别。

三、原发性限制型心肌病

本病临床表现与慢性缩窄性心包炎相似，可有肝大、腹水、足肿、心悸、气急等，但 X 线胸片上有心影增大（特别是呈球形增大）、心内膜有线状钙化而无心包钙化影、心电图呈心室肥厚、超声心动图见心尖部心脏闭塞及心内膜增厚等有助于与缩窄性心包炎相鉴别。对于诊断有困难病例可作心室造影和心内膜活栓（参见第 52.3 节）。

四、Budd-Chiari 综合征

中文译文以往译为布-加综合征，后又改为柏-查综合征。该综合征是指肝静脉和（或）肝段下腔静脉狭窄或梗阻，致肝静脉和（或）下腔静脉血液回流障碍而表现为门静脉高压和（或）下腔静脉高压症候群。狭窄和梗阻主要由静脉隔膜和（或）血栓形成所致。大多数病因未明，少数可找到原发病因（如原发性血小板增多症、真性红细胞增多症、迁徙性血栓性静脉炎、口服避孕药、妊娠分娩后、系统性红斑狼疮、肾病综合征等易引起血液凝固异常的疾病，静脉癌性栓塞，肝脏病变、心包或纵隔病变侵犯或外压静脉等）。本病在我国并不少见，可见于任何年龄段，但多发于 20～40 岁，男女患病大致相等。其病程经过可分为急性和慢性两型。急性型少见（约占 5%），起病急骤，表现为急性腹痛、肝大和触痛、腹水及轻度黄疸，肝静脉完全闭塞时常出现肝衰竭，多死于肝性脑病。慢性型发展较慢，可先出现上腹痛、肝大和消化不良症状，亦可呈隐袭起病。临床表现为门脉高压症候群包括：肝大、腹水、脾大、腹壁静脉曲张、食管静脉曲张及上消化道出血，下腔静脉受累者同时有下腔静脉高压症候群包括：下肢静脉曲张、水肿、色素沉着及慢性溃疡形成、侧胸及腰背部静脉显露或曲张。该病腹水性质为漏出液，多量大而顽固。胸腹曲张静脉血流方向均向上。

慢性型 Budd-Chiari 综合征最常误诊为肝硬化腹水，主要与医师对本病认识不足有关。本病与肝硬化的鉴别要点为：① 突发性肝区疼痛及进行性肝大，脾不大或稍大，而肝硬化则肝缩小，常伴有脾大及脾功能亢进；② 腹水生长迅速，且疗效不佳；③ 常伴有下腔静脉血栓形成，故可出现明显的侧胸腹壁静脉曲张，且下腹壁静脉血流方向自下而上，一般无脐周静脉曲张；④ 肝功能试验（除晚期或伴有其他慢性肝病之外）通常无明显改变，而肝硬化伴有腹水时均有明显的肝功能异常；⑤B 超检查可发现肿大的肝脏尾叶，有时可发现肝静脉狭窄。如疑本病必须进行彩色多普勒血流成像检查，多可提示诊断。确诊有乃下腔静脉和选择性肝静脉造影检查。本病还需与肝小静脉闭塞症、门静脉血栓形成及下腔静脉阻塞综合征鉴别（详见下文）。慢性缩窄性心包炎亦可引起肝淤血和腹水，但有颈静脉怒张、奇脉及心脏病征。

五、肝小静脉闭塞症

肝小静脉闭塞症少见，见于服用某些含有毒性生物碱草药（如狗舌草、土三七）、血液患者大剂量化疗或骨髓移植后、肝区放疗后等。由于肝小静脉内膜炎与纤维化，致管腔变窄，甚至闭塞或血栓形成，血流受阻，引起肝脏急剧肿大与腹水等症状，常有黄疸。临床表现与 Budd-Chiari 综合征很相似。鉴别要点是：① 本病常有明确致病因素；② 肝静脉造影，Budd-Chiari 综合征有肝静脉梗阻现象，而本病则无；③ 肝活检示中央静脉及小叶下静脉内膜显著肿胀，肝窦明显扩张淤血，不同程度的肝细胞肿胀、变性、坏死，红细胞渗入肝窦，呈典型的出血坏死性改变，可出现中央静脉周围纤维化；④ 增强 CT 见肝实质密度减低，延时期肝实质内呈地图样强化，肝脏密度减低不均匀强化，肝静脉显示不清或不显影。

六、门静脉血栓形成

门静脉血栓形成临床较少见，可分为急性与慢性两型。急性型常继发于脾切除术、门静脉手术、全身感染或创伤后。慢性型比较多见，其中最多继发于肝硬化，其次见于肝癌或腹内其他脏器肿瘤、腹内脏器炎症及引起血液高凝状态的疾病。

急性型门静脉血栓形成主要临床表现为急性腹痛、腹胀、呕吐、呕血与便血，但腹水不常见。如一旦出现腹水，则量多，生长迅速，为漏出液。慢性型门静脉血栓形成的临床表现以门脉高压症状为主：腹水、静脉侧支循环形成、脾大与脾功能亢进。

急性或慢性型门静脉血栓形成，肝脏均很少肿大，而脾大显著，可与肝静脉阻塞相区别。B 超检查有重要诊断价值，见门静脉主干和（或）分支阻塞或闭塞，在阻塞或闭塞门静脉周围形成许多微小的静脉血管腔（超声诊断为门静脉海绵样变性）。彩色多普勒血流显像或（和）MRI 可进一步证实诊断。必要时可行门静脉造影。部分病例须经手术探查方能确定诊断。

七、小儿门静脉海绵样变性

发生在小儿的门静脉海绵样变性是一种较罕见的小儿门静脉系统疾病，由先天性或后天性因素所致门静脉主干或分支完全或部分阻塞所致。

八、下腔静脉阻塞综合征

下腔静脉阻塞综合征少见，主要由于血管本身的病变如血栓形成、栓塞性静脉炎，以及肿瘤压迫等所致。病变可分为急性与慢性两型。下腔静脉阻塞如发生在肝静脉入口处以上，其临床表现与 Budd-Chiari 综合征相似。本综合征较突出的特点是下肢静脉压比上肢的显著增高。下腔静脉造影检查对此病的诊断有重要意义，可显示阻塞的部位。

93 肝脏疾病

一、肝硬化

各种类型肝硬化在失代偿期时均常有不同程度的腹水，漏出性腹水（或 SAAG≥11g/L）绝大部分见于肝硬化，肝硬化患者出现腹水已为肝功能失代偿期，应同时具有比较明显的肝功能不全及门脉高压的临床表现，结合实验室及 B 超检查，诊断一般并不困难（参见第 107.5 节）。

对已确诊的肝硬化腹水要警惕合并原发性细菌性腹膜炎（据报道约占住院病例 10%～20%）。典型病例有腹膜炎的临床表现，腹水白细胞总数＞ 500×10^6 /L 或多形核细胞（PMN）＞ 250×10^6 /L、细菌培养阳性，诊断并不困难。但有相当部分病例，腹膜炎临床表现不典型，此时应仔细分析，腹水细菌培养阴性也不能完全排除腹水合并感染的诊断，如腹水白细胞计数或多形核细胞达到上述标准则应按合并原发生细菌性腹膜炎治疗。

容易误诊为肝硬化腹水的疾病常见于慢性缩窄性心包炎、Budd-Chiari 综合征、肝小静脉闭塞症。当肝大明显而肝功能检查常无明显异常或变化与腹水严重程度不平行时，应考虑这些疾病的可能，通过彩色多普勒检查和血管造影可助鉴别。鉴别要点见上文。

二、肝　癌

原发性肝癌并发腹水者常见，主要由于门静脉受压、癌栓阻塞或（及）腹膜转移所致。原发性肝癌腹水的特点是：生长迅速，且为进行性；性质为漏出液或渗出液，血性者不少，有广泛腹膜转移者细胞学检查可发现癌细胞。原发性肝癌发生腹水时一般已属晚期，肝大已达相当程度，故通常与肝硬化不难区别。有时因大量腹水而致肝脏触诊不满意，放腹水后再行触诊，往往较易触到肝脏呈结节状硬实的肿块。约 80% 原发性肝癌 AFP 升高，B 超或（及）CT 检查常可确诊。

肝转移癌如转移位于肝门或肝门附近，可压迫门静脉而引起腹水。

三、病毒性肝炎

病毒性肝炎在病程中并发腹水者并非太少见，但只见于重症病例。腹水的多少与病情呈正比，腹水一般发生于黄疸加重后，为漏出液。

94 腹膜疾病

94.1 腹膜炎症

一、结核性腹膜炎

腹水是渗出型结核性腹膜炎的重要临床表现，而结核性腹膜炎又是渗出液性质腹水最常见的病因之一。以下情况应考虑本病：① 儿童或中青年患者，有结核病史，伴有其他器官结核病证据；② 发热原因不明 2 周以

上，伴有结核病毒血症状，并有腹痛、腹胀、腹泻、腹水、腹部压痛和腹壁柔韧感；③ 腹水为渗出液性质，以淋巴细胞为主，普通细菌培养阴性；④ 血常规白细胞计数稍增高或正常，分类大致正常，血沉降增快。

对于青少年患者，如起病较急，伴有明显结核病毒血症状，特别是有结核病史和伴有其他器官结核病证据，根据上述表现一般可作出临床诊断，予抗结核治疗（2 周以上）有效可确诊。

但对于病程较长，全身结核病毒血症状不明显，以腹水为主要表现的患者，诊断有时颇困难。主要是与同样表现为渗出液性质的腹膜转移癌鉴别。临床不时会见到肿瘤原发灶相当隐蔽而已有广泛腹膜转移的病例，这些患者就诊时不一定已呈恶病质，相反结核性腹膜炎病程长的患者亦会有明显消瘦。如腹水量中等或少量，抽液后腹水生长较缓慢；PPD 皮肤试验呈强阳性则临床上较多支持结核性腹膜炎。腹水腺苷脱氨酶（ADA）活性增高多见于结核性腹膜炎，腹水 CEA 含量明显升高多见于腹膜转移癌，有临床参考价值。此时最关键的检查是腹水细胞学检查，如采样及检查方法恰当（见上文），该法对腹膜转移癌诊断的阳性率颇高，如腹水找到癌细胞，腹膜转移癌即可确诊。可同时通过 B 超、CT、内镜等检查寻找原发癌灶（一般以肝、胰、胃肠道及卵巢癌肿常见）。对反复腹水细胞学检查未找到癌细胞而结核性腹膜炎与腹腔肿瘤鉴别有困难者，腹腔镜检查结合活检可明确诊断。原发性肝癌或肝转移癌、恶性淋巴瘤在未有腹膜转移时，腹水细胞学检查为阴性，此时主要靠 B 超、CT 等检查寻找原发灶。必要时行腹腔镜检查结合活检以明确诊断。

二、急性胰腺炎并发腹膜炎

急性胰腺炎并发腹膜炎，常示病情严重。国内曾报告 7 例以急性弥漫性腹膜炎为临床表现，均有移动性浊音，腹水淀粉酶值在 800～3200U 之间，故有人认为腹水淀粉酶超过 300U，即有诊断意义。

三、肺吸虫性腹膜炎

肺吸虫幼虫可侵入腹膜，引起渗出性腹膜炎症，临床上有腹痛、腹水等症状。在鉴别诊断上须注意与结核性腹膜炎鉴别。腹膜肺吸虫病患者均有相应的流行病学史与肺内肺吸虫病变，痰多呈铁锈色，痰内常可发现肺吸虫卵，肺部 X 线检查可见肺吸虫囊肿征象，腹膜炎经过比较急，常在数月之内可能自愈，与结核性腹膜炎不同。

四、系统性红斑狼疮并发腹膜炎

系统性红斑狼疮并发腹膜炎时也可引起腹水，腹水多呈渗出液性质，量一般不多。

五、多发性浆膜炎

多发性浆膜炎是指各浆膜（包括腹膜、胸膜、心包膜等）先后或同时发生渗出性炎症。病因以结核病多见，也见于风湿热、结缔组织病等。临床表现取决于原发疾病，腹水为渗出液。

六、嗜酸性粒细胞性腹膜炎

嗜酸性粒细胞性腹膜炎少见，病因未明，一般认为是一种变态反应性疾病，也有报道可与嗜酸性粒细胞性肠炎并存。本病有自发性缓解与周期性发作的倾向，患者一般情况多良好。腹水为渗出液，腹水中有大量嗜酸性

粒细胞。血中嗜酸性粒细胞可增多也可正常。糖皮质激素治疗有效。值得指出的是，不少医院腹水常规检查细胞分类中只区分单个核细胞和多形核细胞，此时如遇患者腹水常规有白细胞明显增高并以多形核细胞为主，而患者并无明显发热及中毒症状时，应考虑本病可能，将腹水离心沉淀、涂片作瑞氏染色，如发现分类以嗜酸性粒细胞为主，即可诊断本病。

七、胆固醇性腹膜炎

胆固醇性腹膜炎罕见，国内仅有少数病例报告。腹水呈黄色、淡黄色或褐色混浊的液体，并可见浮游发亮的结晶；比重多在 1.020～1.030 之间；Rivalta 试验大多呈阳性；镜检可见大量扁平、长方形或梭形的胆固醇结晶体，细胞数约为（100～2300）$\times 10^6$ /L；普通致病菌与结核杆菌培养均阴性，血清胆固醇多增高。病因方面多数与结核病有关。此类患者大多数有较长期的渗出性腹膜炎的病史，积液长期积聚于腹腔中未被吸收，以致胆固醇性结晶的出现。

八、糖衣肝

糖衣肝罕见。本病的特点是由于严重慢性肝周围炎，肝脏表面覆盖一层厚而发亮坚韧的纤维膜，类似冻糖。病因尚未完全明了，一般认为是毒力较弱的细菌引起的浆膜结缔组织慢性增生。本病多发生于中年，早期无症状，晚期出现重度腹水及类似肝硬化腹水期的体征。国内报告病例的腹水为漏出液。腹水一般较顽固，虽然如此，但通常无明显恶病质，也罕有黄疸与上消化道出血，这是与一般肝硬化不同之处，也是提示本病诊断的线索。本病腹水形成的机制较复杂，与腹膜慢性炎症、腹腔淋巴循环障碍、门静脉高压及低蛋白血症有关。腹腔镜检查对糖衣肝的诊断有帮助。国内报告的病例则经手术探查而确诊。肝穿刺活检常不适宜。

九、原发性细菌性腹膜炎

又称自发性细菌性腹膜炎，腹腔内无原发病灶。细菌进入腹腔的途径有：血行播散（如肺炎、泌尿系感染、皮肤软组织感染等）；上行感染（如女性生殖道感染）；直接扩散（如泌尿系感染，细菌可通过腹膜层直接到腹腔）；透壁性感染（在某些情况下肠腔内细菌通过肠壁移行至腹腔，在肝硬化腹水、肾病综合征或营养不良时发生的原发性细菌性腹膜炎即属此类）。本病有弥漫性腹膜炎的临床表现而找不到腹腔内原发灶，但有原发感染病史或病灶可寻，血常规白细胞增高及中性粒细胞增加，腹腔穿刺液呈脓性（性质与细菌种类有关）。应注意肝硬化腹水合并原发细菌性腹膜炎临床表现可不典型，腹水总蛋白不高，临床应警惕避免漏诊，详见本章肝硬化所述。肾病综合征或营养不良合并的原发性细菌性腹膜炎也可出现类似肝硬化的情况。

十、继发性细菌性腹膜炎

为继发于腹腔脏器穿孔、炎症扩散或腹部手术、创伤的细菌性腹膜炎。有明确病因和明显的急性弥漫性腹膜炎表现，诊断不难。

94.2 腹膜肿瘤

一、腹膜转移癌

腹膜转移癌是腹腔脏器癌的晚期表现，多由胃、肠、肝、胰、卵巢等脏器的癌播散所引起。其主要临床表现是原发癌的局部症状、恶病质与腹水。腹水生长迅速，穿刺排液后有迅速再行渗聚的倾向。腹水呈渗出液性质，常为血性，腹水细胞学检查可找到癌细胞。有明显原发癌局部症状者，通过内镜、B 超或 X 线影像学检查证实原发癌的存在，结合腹水细胞学检查找到癌细胞，则腹膜转移癌的诊断并不困难。有些病例肿瘤原发灶相当隐蔽（有些甚至直至死亡亦未能检出），但已有广泛腹膜转移，腹水一时又未找到癌细胞，此时诊断有困难，需进行渗出液的鉴别诊断，主要与结核性腹膜炎进行鉴别，鉴别要点见本章结核性腹膜炎。

二、腹膜间皮瘤

间皮瘤罕见。肿瘤发生于体腔上皮（即间皮），可见于胸膜、腹膜、心包及睾丸鞘膜。国外报道间皮瘤与石棉粉尘接触关系密切，因为从接触石棉到发病需要 20～40 年时间，因此发病年龄一般大于 40 岁。但是，我国一组 22 例腹膜间皮瘤报道，未能证实石棉接触史，平均年龄 33 岁，80% 病例在 40 岁以下。腹膜间皮瘤可分为局限性和弥漫性两类，前者呈局限性肿块，边界清楚；后者呈浆膜面上散在大小不一的多数肿块，但常有一肿块较其他肿块明显为大（称母瘤）。根据细胞学形态区分为良性和恶性两类，良性多见于局限性间皮瘤，弥漫性间皮瘤多为恶性。但以临床所见肿瘤生物学行为来看，即使组织形态良性者仍有恶性可能，上述我国 22 例腹膜间皮瘤报道，弥漫性间皮瘤 11 例无论良性与恶性均全部死亡；局限性间皮瘤中 7 例良性亦仅有 2 例术后长期存活。腹膜间皮瘤主要临床表现为腹痛、腹部肿块和腹水，恶病质见于晚期病例。腹痛为常症状，大部分患者有腹痛，呈剧烈者不少见。腹部肿块见于绝大部分病例。腹水主要见于弥漫性腹膜间皮瘤，但局限性腹膜间皮瘤亦可有腹水，血性腹水多见。B 超和 CT 检查可见腹盆腔肿块、腹膜局限性增厚或腹膜结节、肠袢粘连及肠壁增厚等表现。本病诊断困难，误诊率极高。腹水细胞学检查如见大量间皮细胞，应考虑本病，如见形态不典型有明显恶性特征的间皮细胞有助诊断。确诊有赖于腹腔镜或剖腹探查，活检或手术标本常需结合免疫组化与腹膜转移癌鉴别。

三、腹膜假性黏液瘤

腹膜假性黏液瘤少见。本病是一种以黏液外分泌性细胞在腹膜或网膜附着而导致腹腔内大量胶冻状黏液腹水为特征的疾病。主要由阑尾或卵巢的黏液囊肿、囊腺瘤、囊腺癌破裂，黏液细胞散播于腹腔所致。该病不同于腹膜转移癌，黏液细胞形态学上呈良性或低度恶性，一般无淋巴转移或远处转移，亦很少浸润邻近脏器，但这些细胞有无限生长的特征，故属低度恶性肿瘤。女性多于男性，多见于中年。起病缓慢。主要临床表现是腹胀、腹痛和腹部包块，虽有腹水存在但不一定能检查出移动性浊音。B 超检查的典型表现为移动性差且有回声的不均质腹水、黏液腹水包绕肝、脾周围呈扇贝样改变，CT 与 B 超有类似表现。用粗针头进行腹腔穿刺，可抽出胶冻状液体。随着对本病的认识，目前已有可能通过 B 超检查及 B 超引导下腹腔穿刺拟诊本病。但确诊有赖腹腔镜或剖腹探查及病理学。本病治疗采取手术清除配合化疗，一般预后良好，但术后易复发。

95 肾脏疾病

慢性肾炎肾病型及肾病综合征可有明显的腹水，为全身性水肿的局部表现。腹水为漏出液。常伴有大量蛋白尿、低蛋白血症、血清胆固醇增高等（参见第 125 节）。

96 营养障碍疾病

各种原因的营养障碍均可引起全身性水肿，严重时出现腹水。腹水为漏出液，营养改善后症状迅速消失。主要是由于低蛋白血症，或同时伴有维生素 B_1 缺乏所致。

97 其他原因

一、乳糜性腹水

乳糜性腹水少见。引起乳糜腹水的病因包括肿瘤、肝硬化、结核、丝虫病、外伤或创伤、先天性淋巴管发育异常等，在心衰、Budd-Chiari 综合征等门脉高压情况下因淋巴回流受阻亦可引起乳糜性腹水。肾病综合征时亦偶见乳糜腹水，机制未明。国内一组 22 例乳糜腹水病因分析，首要病因是恶性肿瘤、其次是肝硬化和结核，儿童则以先天性淋巴管畸形多见。乳糜腹水呈乳白色或肉色、浑浊不透明，比重 1.012～1.018，总蛋白＞ 30g/L，甘油三酯明显高于血清（一般高于 5.2mmol/L）。苏丹 Ⅲ 显色及乳糜试验阳性是诊断乳糜性腹水的重要检查，腹腔感染时，脓细胞脂肪变性、坏死，亦可呈乳糜外观，称假性乳糜液，其主要成分是胆固醇，上述两项检查均阴性，可资鉴别；有时真性乳糜液可仅为微浊，易漏诊，如作上述两项检查可避免乳糜性腹水漏诊。

放射性核素淋巴管显像或 X 线淋巴管造影常可发现病变部位，但不能显示肠干淋巴管及其分支的病变，口服^{13} C-软脂酸后，检查腹水^{13} C 含量，可反映乳糜液经肠干淋巴管漏入腹腔，且有助于判断漏出程度。

二、胰源性腹水

胰源性腹水罕见。腹水是由于胰液通过胰管裂隙或包裹不全的胰腺假性囊肿缓慢渗漏至腹腔形成的。腹水多发生在慢性胰腺炎的基础上，患者多有酗酒史，少数有腹部外伤史，极少数有急性胰腺炎发作史。主要症状为逐渐加重的腹胀，伴食欲减退、乏力、消瘦等。主要特点是腹水淀粉酶高于血清淀粉酶。腹水蛋白量大多增高。ERCP 可发现胰管瘘口。

三、胆汁性腹水

胆汁性腹水是指腹腔内胆汁样积液，而不伴有典型腹膜炎的症状和体征。病因为胆系手术后，以及肝硬化腹水伴黄疸，肝胆系损伤等。

四、腹腔恶性淋巴瘤

腹腔恶性淋巴瘤平均发病年龄较腹膜癌病约低 10 年。患者常有不同程度的发热，呈不规则型或弛张型热。腹水为漏出液，借此可与结核性腹膜炎相鉴别。本病的腹水一般不呈血性，而腹膜癌病腹水不少为血性。腹腔恶性淋巴瘤的诊断参见第 111.3 节。

五、甲状腺功能减退症

甲状腺功能减退症有时可出现腹水，发病机制未明。腹水可较大量，可伴有胸腔与心包积液，临床上易误认为结核性腹膜炎。甲状腺制剂治疗后，甲状腺功能减退症症状缓解，则腹水完全消退。

六、梅格斯（Meigs）综合征

此综合征少见，有三大病征：盆腔肿瘤（绝大多数是卵巢纤维瘤）、腹水与胸水。国内报告的病例，腹水比重 1.016～1.020，细胞数常在 400 以下，蛋白质含量常在 3g% 以上，量多少不一。也有个别病例有大量胸水而无明显的腹水。肿瘤出血时腹水可呈血性。此综合征具有重要鉴别诊断意义，如及时确诊，即使患者的全身状况较差，也可进行手术治疗，术后一切症状迅速消失。

七、POEMS 综合征

国内文献报道以腹水为首发症状的 POEMS 综合征 1 例。腹水为渗出液。患者出现腹水 3 个月之后，才出现 POEMS 综合征的典型周围神经病变等症状和体征。作者认为当渗出性腹水不能用常见肿瘤、结核病、结缔组织病等病因解释时，应考虑 POEMS 综合征的可能，给予有关的检查，以期早期明确诊断。

本综合征是罕见的与浆细胞有关的多系统疾病。表现为慢性进行性多发性神经病，肝、脾等脏器肿大，内分泌功能障碍如闭经、阳痿等，普遍性淋巴结肿大伴血请 M 蛋白出现，皮肤病变如弥漫性色素沉着、皮肤增厚粗糙、多毛等。可并发浆膜腔积液。上述症状中多发性神经病与浆细胞病多存在，当有上述 5 项中 3 项以上且排除其他慢性周围神经病可诊断。

参考文献

1. 陈旻湖，等.331 例腹水病因分析. 新医学，1995，(增刊)：11

2. 刘方旭，等. 血清腹水白蛋白梯度与渗漏出液概念临床价值的比较. 中华消化杂志，2002，22（3）：175

3. 吴晓芝，等.702 例浆膜腔积液恶性细胞学检查分析. 中国医科大学学报，2000，29（5）：385

4. 周曾芬，等. 腹腔镜、腹腔穿刺液细胞学和影像学检查对腹部疾病诊断的比较. 中华普通外科学杂志，2001，16（3）：161

5. 宋群生，等. 腹腔镜对腹水疑难病因诊断的价值-附 72 例病例分析. 北京医科大学学报，1995，27（3）：223

6. 胡丽霞，等. 心包缩窄 209 例临床分析. 中华内科杂志，1983，22（3）：134
7. 张玉珍，等. 柏-查综合征 100 分析. 中华消化杂志，1988，8：300
8. 管珩，等. 布加氏综合征 58 例报告. 中华医学杂志，1991，71：144
9. 秦成勇，等. 柏-查综合征的病学探讨. 中华内科杂志，1999，38（6）：397
10. 姚树新，等. 彩色多普勒血流成像与彩色多普勒能量图对布加综合征的诊断价值. 中国超声诊断杂志，2004，5（6）：422
11. 徐克，等.Budd-Chiari 综合征血管病变的分型. 中华放射学杂志，2003，37（10）：896
12. 叶定国，等. 以柏-查综合征为首症状的急性淋巴白血病一例. 中华血液学杂志，1998，19（1）：9
13. 史丹，等. 原发性肾病综合征合并布加综合征 16 例. 实用医学杂志，2004，20（11）：126
14. 侯景贵，等. 肝小静脉闭塞病-附二例报告. 中华内科杂志，1980，19（3）：187
15. 陈卫星，等. 土三七致肝小静脉闭塞病 2 例. 中华肝脏病杂志，2005，13（5）：394
16. 胡亮钉，等. 骨髓移植后肝静脉闭塞病四例. 中华血液学杂志，1999，20（8）：440
17. 许建明. 肝小静脉闭塞病全国多中心临床调研分析. 中华医学会第 11 次全国消化系疾病学术会议，2011
18. 徐小林，等. 多层螺旋 CT 对肝小静脉闭塞病的诊断价值. 中国医师杂志，2013，15（4）：530-532
19. 董晓秋，等. 门脉海绵状变性的病因病理及其声像图特点. 中华超声影像学杂志，2001，10（8）：510
20. 祝缮珠，等. 结核性腹膜炎 330 例临床分析. 中华内科杂志，1983，22（6）：352
21. 陈旻湖，等. 嗜酸性粒细胞性腹膜炎 2 例报告. 新医学，1996，27（1）：29
22. 杨钟坦，等. 胆固醇性胸膜炎及腹膜炎各一例. 中华医学杂志，1957，（4）：309
23. 徐成斌，等. “糖衣肝”一例报告. 中华内科杂志，1965，13（3）：284
24. 李德霖，等. 糖衣肝一例. 中华内科杂志，1985，24：610
25. 王承培，等. 腹膜间皮瘤 24 例分析. 中华医学杂志，1982，62（12）：741
26. 刘珠凤，等. 恶性腹膜间皮瘤九例报告. 中华医学杂志，1995，75（2）：120
27. 李洪君，等. 腹膜假性黏液瘤 14 例临床分析. 中华肿瘤杂志，1997，19（6）：469
28. 张桂英，等.25 例腹膜假性黏液瘤的临床分析. 中华消化杂志，2002，22（7）：443
29. 杨维良，等. 腹膜假性黏液瘤 18 例的诊断与治疗. 中华普通外科杂志，2002，17（8）：493
30. 凌奇荷，等. 乳糜腹水八例报告及病因探讨. 中华内科杂志，1980，19（1）：51
31. 梁秀珍，等. 乳糜腹水 22 例的病因分析. 中华内科杂志，1999，38（8）：530
32. 王景平，等. 口服^{13} C-软脂酸诊断乳糜腹水. 中华内科杂志，1996，35（6）：382
33. 冯晚宏，等. 胰源性腹水一例. 中华内科杂志，1996，35（9）：586
34. 宋少伟，等. 胰源性腹水 2 例报告. 中国实用外科杂志，1997，17（9）：534
35. 马富，等. 外伤性胰源性腹水 3 例. 肝胆外科杂志，1997，5（6）：363
36. 张启宇，等. 以腹水为首先症状的 POEMS 综合征一例. 中华内科杂志，1996，35（1）：54
37. 刘海燕，等. 以腹水和肝脾大为主要表现的 POEMS 综合征二例. 中华消化杂志，2005，25（5）：310
38. 许显福，等. 内科所见梅格斯综合征二例报告. 中华消化杂志，1985，5：263

第二十九章　腹部肿块

腹腔内的器官和组织由于各种原因而发生肿大、膨胀、增生、粘连或移位，致形成腹腔内异常的包块而被触及，称为腹部肿块。腹部肿块多数来自腹腔内疾病，少数来自腹膜后病变。其性质可归纳为肿瘤性、炎症性、梗阻性、潴留性、损伤性和先天性等，涉及内、外、妇、儿科疾病，是临床诊断难题之一。

【腹部肿块与腹壁肿块、假性肿块的区别】

腹部肿块须和腹壁病变所致的肿块相区别。腹壁肿物如脂肪瘤、腹壁脓肿、脐部囊肿等，位置较表浅，可随腹壁移动；当患者坐位或收紧腹肌时，肿物更显著，腹肌松弛时肿物即较不明显。

进一步则须判定该肿块是腹腔内真性肿块抑或假性肿块。正常腹部可触及的包块包括：腹直肌肌腹、横结肠、腰椎椎体、腹主动脉等。长期便秘者，粪块可积聚于乙状结肠甚至盲肠内，触诊时可在局部摸到相当硬实的包块，清洁灌肠或服泻药排除积粪后包块即消失；膀胱尿潴留时在耻骨上部也可触及圆形隆起的肿物，排尿或导尿后肿物即消失。成年女性腹部包块需注意子宫妊娠的可能性，此时有停经史及其他妊娠征象可助诊断。腹外疝如脐疝、腹股沟疝、股疝，其特征是时隐时现，增加腹压时包块增大，咳嗽时可触到膨胀性冲动感，如疝内容物是肠管，听诊可闻肠鸣音。须注意腹股沟疝包块经常可坠入阴囊，体检不要漏掉外生殖器检查。

【腹部肿块的一般鉴别诊断】

腹部肿块有下列的一些规律性和特点，有助于提示诊断：

（一）年龄、性别与个人史

婴幼儿多考虑先天性疾病或肠套叠，青少年多为肠结核、克罗恩病，女性患者注意妊娠和排除妇科疾病，牧区患者注意包虫病（棘球蚴病）。

（二）腹部肿块形成的过程

腹内肿块长时间存在，且生长缓慢而无明显症状者，大多属良性，如脂肪瘤、囊肿等。在腹部受撞击后短期内迅速出现的肿块常为内出血并有血肿形成。如肿块在腹部受伤后一段时间始出现者，应考虑胰腺或肠系膜

囊肿的可能。如患者曾与狗有密切接触，则应考虑腹腔内包虫病（棘球蚴病）的可能。肿块如在高热、寒战、腹痛与白细胞增多等情况下发生者，提示腹腔内有脓肿形成。

（三）腹部肿块的部位

腹部肿块一般起源于所在部位的脏器（参见图25-1及表29-1），但肿块过小时不易触及，过大时则难以确定其起源部位。尤以腹腔内炎性包块、恶性肿瘤，往往范围广泛，部位不一，难以确定其起源的部位。有些发生解剖上变异，如游走肾、游走脾可离开原位出现；高位阑尾肿块也可移至肝下。肿块的定位诊断有时还需行有关的腹外检查，如上腹部肿块有时是由膈下脓肿或胸腹主动脉瘤引起的，这时需行胸部检查协助诊断。下腹部肿块有时是因睾丸未下降引起，这时应行外生殖器检查以明确诊断。

（四）腹部肿块的性状

1. 右上腹梨形肿块常为增大的胆囊。表面平滑、质硬而有弹性，下极（或两极）呈半圆形者提示为肾脏。呈香肠形者多见于肠套叠、肠梗阻等。如包块大小变化不定，甚至可消失，可能为充气的肠曲引起。通过腹部叩诊和听诊可以鉴别空腔脏器和实质脏器肿块。

2. 肿块表面平滑呈囊样感者，可见于胰腺、胆总管、肠系膜、网膜以及卵巢等器官的囊性肿物，或腹部包虫病（棘球蚴病），或肾盂、胆囊的积水。

3. 肿块外形不规则或表面呈结节状而质地坚硬者，常提示为腹腔内恶性肿瘤。

4. 肿块上缘的境界清楚，而下缘模糊不清者，应多考虑为卵巢的肿瘤。

5. 包块能用手推动者，可能来自胃、肠或肠系膜。肠系膜肿块可左右移动，但上下移动则受限，移动范围广、距离大的肿物多为带蒂肿物。肿块随体位改变而上下移动者，可能为内脏下垂。肿块在未与周围组织粘连或尚未蔓延至附近组织时，可随呼吸上下移动者，多起源于胃、横结肠、肝、脾、肾等（肝、脾随呼吸移动性较显著）；起源于胰、腹膜后、下腹部脏器的肿块及腹主动脉瘤，一般不随呼吸移动。

6. 肿块随大量排尿后迅速缩小，尿量减少时则增大，多为巨大肾积水。

7. 肿块有膨胀性搏动者，常见于腹主动脉瘤与三尖瓣关闭不全所致的肝搏动。

8. 有明显压痛的肿块多为炎性肿块，如结核性腹膜炎、阑尾周围脓肿、肝脓肿等。绞窄性肠梗阻出现的包块也有压痛。

（五）腹部肿块与伴随症状及体征

1. 腹部肿块伴有腹痛、呕吐、腹胀、腹泻或便秘症状，多见于肠梗阻、慢性肠道肉芽肿、胃肠恶性肿瘤、克罗恩病等。

2. 腹部肿块伴有黄疸，提示为肝、胆道与胰腺疾病或其他病变压迫胆道出口。伴恶病质者肿块常为恶性。脾大伴有黄疸可能为溶血性贫血。

3. 腹部肿块伴有腹水，多见于结核性腹膜炎、原发性或继发性肝癌、腹膜转移癌、卵巢肿瘤等。

4. 腹部肿块伴柏油样便可见于胃或小肠肿瘤；伴有血便应注意结直肠肿瘤、肠结核、克罗恩病以及肠套叠等。

表 29-1: 腹部肿块的部位与疾病分类

Ⅰ. 右上腹部肿块
一、肝大
二、胆囊肿大
（一）急性胆囊炎
（二）胆囊积水
（三）淤胆性胆囊肿大
（四）胆囊积血
（五）先天性胆总管囊肿
（六）原发性胆囊癌
（七）胆囊扭转
三、肝曲部结肠癌
Ⅱ. 中上腹部肿块
一、胃部肿块
（一）溃疡病
（二）胃癌
（三）胃黏膜脱垂症
（四）其他原发性胃肿瘤
（五）其他少见的胃部疾病
二、胰腺肿块
（一）急性胰腺炎
（二）胰腺囊肿
（三）胰腺囊腺瘤
（四）胰腺癌
三、肝左叶肿块
四、肠系膜与网膜肿块
（一）肠系膜淋巴结结核
（二）肠系膜囊肿
（三）大网膜囊肿
五、小肠肿瘤
（一）小肠淋巴瘤
（二）小肠癌
（三）其他少见的小肠肿瘤
六、横结肠癌
七、腹主动脉瘤
Ⅲ. 左上腹部肿块
一、脾大
二、游走脾
三、胰腺肿瘤与胰腺囊肿
四、脾曲部结肠癌
Ⅳ. 左、右腰腹部肿块
一、肾下垂与游走肾
二、先天性多囊肾
三、巨大肾积水
四、马蹄形肾
五、肾包虫囊肿
六、肾脏肿瘤
七、肾上腺肿瘤
八、原发性腹膜后肿瘤
Ⅴ. 右下腹部肿块
一、阑尾周围脓肿
二、回盲部结核
三、克罗恩病
四、盲肠癌
五、回盲部阿米巴性肉芽肿
六、回盲部血吸虫性肉芽肿
七、阑尾类癌
八、阑尾黏液囊肿
九、回盲部放线菌病
十、右侧卵巢肿瘤
十一、双侧性多囊卵巢综合征
十二、大网膜扭转
Ⅵ. 下腹部肿块
一、膀胱肿瘤
二、膀胱憩室
三、子宫肿瘤
Ⅶ. 左下腹部肿块
一、溃疡性结肠炎
二、乙状结肠癌、直肠癌
三、直肠、乙状结肠血吸虫性肉芽肿
四、乙状结肠阿米巴性肉芽肿
五、左侧卵巢囊肿
六、乙状结肠憩室炎
Ⅷ. 广泛性与不定位性腹部肿块
一、结核性腹膜炎
二、腹型肺吸虫病
三、腹部包虫囊肿
四、腹膜转移癌
五、肠套叠
六、肠梗阻
七、肠扭转

5. 腹部肿块伴有膀胱刺激征、血尿、脓尿或尿潴留者，多为泌尿系统疾病，如膀胱肿瘤、多囊肾、肾肿瘤、肾积水（积脓）等。

6. 腹部肿块伴有闭经或阴道出血者，应注意卵巢与子宫肿瘤、妊娠等。

7. 腹部肿块伴有阵发性高血压、多汗，应考虑嗜铬细胞瘤。

8. 腹部肿块伴有锁骨上淋巴结、腹股沟淋巴结肿大，应行淋巴结活检。肛门指检及妇科检查也可为诊断提供线索。

9. 腹部肿块伴有寒战、高热、腹痛、血白细胞增高，多为炎性包块。

【腹部肿块的实验室检查与器械检查】

（一）血液检查

1. 白细胞计数升高、中性粒细胞核左移者提示感染性疾病；嗜酸性粒细胞增多提示过敏及寄生虫疾病；严重贫血多见于恶性疾病；全血细胞减少可见于脾功能亢进、黑热病。

2. 肝功能检查有助于肝胆疾病的诊断。

3. 血中儿茶酚胺测定有助于嗜铬细胞瘤诊断。

4. 卵巢绒毛膜癌者可有 β-绒毛膜促性腺激素（β-HCG）升高。

5. 血中肿瘤标志物如 AFP、CEA、CA19-9、CA50、CA72-4、CA125、CA242 等检查，有助于消化道肿瘤的诊断，联合检测意义更大。前列腺特异抗原（PSA）在前列腺癌时明显升高。

6. 血清乳酸脱氢酶（升高）有助于良恶性肿块鉴别。

（二）尿液检查

尿常规有助于泌尿系统肿块的诊断，24 小时尿中 3-甲氧基-4-羟苦杏仁酸（VMA）及尿儿茶酚胺的测定有助于嗜铬细胞瘤诊断。

（三）粪便检查

大便常规检查可了解有无寄生虫疾病；长期大便隐血阳性应考虑胃肠道及胆道肿瘤的可能。

（四）超声波检查

B 超可诊断腹腔实质性脏器的占位性病变，对病变大小、范围、周围淋巴结以及与邻近器官关系可作出判断，并可判断肿块的良恶性。还可以在超声引导下穿刺活检进行病理组织学检查。近年腔内超声因更接近检查脏器，受肠气等影响小，因而准确性更高，如经直肠前列腺超声检查和经阴道妇科 B 超检查。还可根据需要进行术中超声检查。

（五）X 线检查

1. 腹部平片可明确是否存在肠梗阻；有无膈肌抬高、运动受限及是否合并腹水；以及有无钙化、牙齿、骨阴影，以帮助确定是否为畸胎瘤。

2.X 线钡剂造影检查钡餐可观察胃、小肠有无狭窄、充盈缺损、憩室、受压表现、蠕动情况及扭转征象，钡剂灌肠也可同样了解大肠上述情况。

3. 胆道造影经皮经肝穿刺胆管造影（PTC）、内镜下逆行胰胆管造影（ERCP）对胰胆管、胆囊及壶腹部病变有较高的诊断价值。

4. 肾盂造影及腹膜后充气造影有助于泌尿系统及腹膜后疾病的诊断。

（六）内镜检查

胃镜、十二指肠镜、（单）双气囊小肠镜、结肠镜可以直接观察胃肠黏膜病变，膀胱镜也可直接观察病变，并可取活检行病理检查，常可帮助明确诊断。无创伤性胶囊内镜检查主要观察小肠黏膜，可帮助诊断小肠疾病，缺点是不能调控方向及行病理学检查。胶囊结肠镜可帮助筛查结肠肿瘤和息肉以及观察结肠 IBD 情况，尤其是溃疡性结肠炎的诊断和病情评估。腹腔镜检查对腹部肿块诊断有重要意义，可直接观察腹腔内及腹膜病变，并取活检明确诊断，对某些疾病还可同时进行治疗。超声胃镜、超声肠镜有助于黏膜下肿瘤、外压性病变、肿瘤浸润深度以及周围淋巴结肿大的诊断，对诊断胃、肠、胰、胆道肿瘤及肿瘤术前分期有较大意义，对个别腹部超声、腹部 CT 未能诊断的胆总管及胰腺病变，选择超声胃镜检查可帮助诊断。CT 仿真内镜通过三维模拟成像可帮助无创诊断胃肠病变。

（七）CT 检查

CT 对腹部实质性脏器病变及腹腔、空腔脏器占位病变诊断具有重要价值，可清晰显示病灶大小、与邻近器官关系、有无淋巴结肿大，帮助诊断炎症性、损伤性、先天性及肿瘤性病变。目前在急腹症的诊断与鉴别诊断中，被认识到正发生日益重要的作用。CT 小肠造影（CTE）对小肠克罗恩病（CD）的诊断意义较大。可观察肠壁、肠系膜、淋巴结及腔外并发症如瘘、脓肿、窦道等，是诊断和随访 CD 的重要检查。具有扫描速度快、图像质量高、费用相对较低等特点。

（八）MRI 检查

主要用于肝内占位性病变的鉴别诊断，通过磁共振胰胆管造影（MRCP）可帮助诊断胰胆病变。近年磁共振小肠造影术（magnetic resonance enterography，MRE）的应用日益增多，它无辐射，也可观察肠壁及肠外病变，缺点是扫描速度慢，费用比 CT 高。

（九）放射性核素检查

可用于梅克尔憩室异位胃黏膜显像以及肝胆道显像，由于特异性较差，目前较少选用。

（十）选择性腹腔动脉造影

对动脉瘤、肝脏占位病变及腹腔内脏器官肿瘤具有很好的诊断价值。

【腹部肿块的病因分类】

腹部肿块的病因很多，为了叙述方便，按腹块的部位及其常见的疾病（见表29-1）顺序讨论于下。

98 右上腹部肿块

98.1 肝大

参见第 30 章。

98.2 胆囊肿大

一、急性胆囊炎

急性胆囊炎时胆囊往往肿大，但常因腹壁紧张而难于触及，少数病例可在右肋缘下能触及梨形肿大的胆囊（参见第 78.1 节）。

二、胆囊积水（化学性胆囊炎）

胆囊积水是由于胆囊管阻塞，胆汁滞留于胆囊内，胆色素渐被吸收并引起化学性刺激，而发生轻度慢性胆囊炎，同时胆囊黏膜不断分泌黏液，使胆囊逐渐扩大。腹部检查在胆囊区可触及表面平滑而有囊样感的梨形肿块，有轻度压痛或无压痛，临床症状类似慢性胆囊炎。超声检查可协助诊断。此病的确诊主要依靠手术检查，其治疗方法是摘除积水的胆囊。

三、淤胆性胆囊肿大

由于肝外胆道梗阻所致的无痛性淤胆性胆囊肿大，可见于壶腹癌及胰头癌，B 超、CT 检查有一定的鉴别诊断意义，必要时可行 ERCP 或 PTC 检查。

四、胆道蛔虫症

蛔虫钻入胆道可引起疼痛，当合并胆道感染时，可出现畏寒、发热和黄疸，感染严重时，胆囊可触及肿大并有压痛。超声检查、胃镜及 ERCP 可帮助诊断。

五、先天性胆总管囊肿

先天性胆总管囊肿（先天性胆总管囊性扩张症）是并不十分少见的先天性疾病。患者大多数是女性青少年与儿童。在右上腹可触及表面平滑、富有弹性和轻度压痛的椭圆形肿块。此病的临床诊断主要根据是：① 腹痛、黄疸和腹块为本病的典型症状，但很少同时发生；② 右上腹肿块比较固定，不随呼吸移动，肿块与肝脏分隔，可在数天内迅速增大；③ 腹痛多为不经常的钝痛，偶呈绞痛，多无放射痛，疼痛发作时常伴有恶心、呕吐；④ 间歇性发热；⑤ 间歇性出现阻塞性黄疸。B 超与 X 线检查对诊断有很大意义，特别是囊肿不太大，临床上不易触及时，必要时可行腹部 CT 检查。腹部平片可见右上腹致密肿块阴影。钡餐检查可见十二指肠受压向左下移位，结肠肝曲较正常位置为低。

此病一般根据以上临床特点与 B 超或 X 线、CT 检查，术前多可获得正确诊断，必要时可行 PTC 或 ERCP 检查，但少数病例须经手术探查方能最后确诊。

此病在临床上需注意与肝包虫囊肿、胰腺囊肿、肠系膜囊肿相鉴别（参见本章有关内容）。

六、原发性胆囊癌

原发性胆囊癌临床少见，多发生于 50 岁以上的女性。癌肿的类型以弥漫型腺癌为多。最常见而较早期的症状是右上腹痛。其他主要症状是阻塞性黄疸、食欲不振、体重明显减轻与上腹部肿块。胆囊癌转移较迅速，癌细胞可直接浸润邻近器官，如肝、十二指肠、胃、结肠与腹膜。当肿瘤发生胆囊外浸润时可与邻近组织粘连成块。较晚期病例，在右上腹可触及无明显触痛、较固定而质坚实的肿块。B 超与 CT 有助于诊断。必要时可行剖腹探查以确诊。

七、胆囊扭转

胆囊完全扭转发病急剧，突发右上腹剧烈持续性绞痛，放射至肩胛背部，常伴有恶心呕吐。在右上腹出现有明显压痛，可随呼吸移动的肿块（参见第 78.3 节）。

98.3　肝曲部结肠癌

肝曲部结肠癌可形成右上腹部坚实的结节性条状肿块而被触及（参见第 80.3 节）。

99　中上腹部肿块

99.1　胃部肿块

一、消化性溃疡

单纯的胃十二指肠溃疡不产生上腹部包块。慢性穿透性溃疡与周围组织粘连，有时可在上腹部形成边缘不清、有压痛的包块。患者腹痛较剧烈，无节律性，疼痛常向背部放射，药物疗效不佳。常伴有食欲不振、体重减轻、贫血、消瘦。大便潜血可持续阳性。临床上易与胃恶性肿瘤混淆，内镜与 X 线胃肠钡餐检查可助诊断。

幽门梗阻常伴有胃部振水音，可见胃逆蠕动波。溃疡病并发器质性幽门梗阻时，通过病史问诊、体格检查与内镜检查可作出诊断。

二、胃 癌

胃癌患者在能触及腹部肿块时一般已属中晚期。肿块位于中上腹者最多，右上腹者次之，左上腹者最少。

胃癌的肿块较为坚实，境界不清，外形不规则，多无明显压痛，多数可以推动，早期可随呼吸移动，但晚期则固定。如癌已直接浸润或转移至邻近器官（如淋巴结、大网膜），则可形成较大的团块。晚期胃癌的典型征象是：腹部肿块、恶病质和呕吐，呕吐物往往呈咖啡渣样。此时常已有淋巴结转移，尤其左锁骨上淋巴结转移。X 线钡餐、CT 和胃镜检查对胃癌有重要诊断价值（参见第 81.2 节）。

三、胃黏膜脱垂症

较重的胃黏膜脱垂症，有时可在幽门区触及一软性肿块，如核桃大（参见第 81.2 节）。

四、胃间质瘤

胃肠道间质瘤（gastrointestinal stromal tumor，GIST）是消化道最常见的间叶源性肿瘤，胃最多见，其次见于小肠；胃肠道外间质瘤较少见，主要见于肠系膜、腹膜、腹膜后。患者最常见消化道出血，包括呕血、便血或大便隐血，通常由黏膜溃疡引起，其他症状包括上腹不适、腹痛、腹部肿块等。

五、其他原发性胃肿瘤

良性胃肿瘤（如腺瘤）体积较小，一般难以触及。

恶性胃肿瘤除胃癌之外，还有各类型胃肉瘤与胃霍奇金淋巴瘤。

（一）胃肉瘤

胃肉瘤是比较罕见的胃恶性肿瘤，其中以淋巴肉瘤较为多见。国内报告有胃淋巴肉瘤、胃平滑肌肉瘤等。患者多为青壮年。胃肉瘤多生长于胃小弯与胃后壁，生长在幽门部者较少。肿瘤体积大，易出血，无明显消化障碍症状，长时间内不引起狭窄或向邻近器官转移与腹水。腹块并非早期常见的症状。患者常因上消化道急性出血或腹痛而就诊，症状与胃癌相似，但患者年龄大多较轻，病程较长，全身情况一般较好，与胃癌不同。X 线检查可发现圆形、表面平滑与界限明显的充盈缺损。此瘤需经内镜或手术探查活检方能确定诊断。

胃平滑肌肉瘤有溃疡形成与继发感染时，可引起局部淋巴结肿大，在剖腹探查时难与胃癌区别，或认为是已发生广泛蔓延的胃癌而放弃手术。如肿瘤位于胃体部，须考虑平滑肌肉瘤的可能性。此瘤转移较晚，恶性度低。即时作冰冻切片有助于鉴别；如为平滑肌肉瘤，可使患者获得手术根治的机会。

（二）胃霍奇金淋巴瘤

胃霍奇金淋巴瘤是比较少见的胃部疾病，多发生于青壮年男性。常见的症状是上腹痛、恶心、呕吐、消化不良、消瘦、黑便、呕血、贫血，晚期左上腹部可触及肿块。此病在 X 线检查时也常难与其他胃部肿瘤鉴别，往往需经胃镜病理活检与手术探查方能确诊。

六、其他少见的胃部疾病

（一）胃扭转

胃扭转有时可在上腹部触到拳头大肿块，其边缘不清，质软，有振水音。症状缓解时此肿块也消失。患者的主要症状为发作性上腹部胀痛、呕吐，也可有呕血与便血。胃扭转多为慢性型，X 线检查和胃镜有助于明确诊断（参见第 81.2 节）。

（二）胃放线菌病

胃放线菌病临床上非常罕见，其主要临床表现是上腹部肿块，轻度胀痛，伴有食后不适、嗳气、反酸、上腹闷胀、体重明显减轻。肿块质韧，表面平滑，境界不清，可移动，无明显压痛。此病往往需经内镜或手术探查病理活检方能确诊。

（三）胃石症

胃石症由毛发、植物纤维果实构成，在我国以柿子为多见。柿子在胃酸作用下形成团块，不能通过幽门而滞留于胃，不断堆积增大。患者可有上腹闷胀不适或疼痛，伴有恶心呕吐，上腹可触及一包块，质较硬，可自由推动无压痛，患者有进食上述异物病史可提示本病诊断，胃镜检查可以确诊。

99.2　胰腺肿块

一、急性胰腺炎

少数重型急性胰腺炎患者，有时在上腹部或脐部可触及边缘不清、有压痛的肿块，可能由于局限性腹膜炎、胰腺脓肿或囊肿形成所致。

二、胰腺囊肿

胰腺囊肿可分为真性和假性两大类，前者临床上少见，囊肿体积较小，无特殊临床表现；后者临床上较多见，约 2/3 病例继发于急性或慢性胰腺炎，其余是由于胰腺创伤及其他原因所致。假性囊肿患者多有急性胰腺炎或腹部外伤史。囊肿发展迅速，数天或数星期内即可被触及，多位于上腹偏左（因多发生于胰腺体部或尾部），肿块大小不一，呈球形或椭圆形，表面平滑，有囊样感，压痛不明显，一般不易推动，此点可与肠系膜或网膜囊肿区别。大的胰腺囊肿可向下伸延至盆腔，因此在女性患者应与卵巢囊肿鉴别；卵巢囊肿是自下向上伸展，此病则相反，且早期即出现消化不良症状。若囊肿向上发展达胃、肝之间，需与肝肿瘤、肝包虫囊肿或巨大胆囊积水相区别。此病与肾囊肿或其他腹膜后囊肿，在位置上不易鉴别，须靠 X 线及泌尿系检查。在临床上凡有下列情况者应考虑到胰腺假性囊肿的可能性：① 急性胰腺炎或胰腺创伤后，上腹部出现囊性肿块，并逐渐增大；② 伴有上腹痛或不适感，食后腹胀闷、恶心、呕吐、食欲不振等消化功能紊乱；③ 超声检查提示为

囊性肿块。X 线检查对此病的诊断有重要意义。胃肠钡餐透视及腹平片可发现上腹部有密度增高的圆形或椭圆形阴影，有的可见囊壁钙化，胃、十二指肠、结肠因受压而移位与变形。B 超和 CT 检查可确诊此病。

三、胰腺囊腺瘤

此病临床上少见，多发生于中年女性。腹部肿块往往是唯一的体征，临床上与胰腺囊肿难以区别，但其质较硬，患者并无急性胰腺炎史。早期可无症状。后期当肿块增大时可出现腹痛、疲乏、无力、体重减轻等症状。此病生长缓慢，多位于胰腺的体尾部或尾部。如肿块位于左上腹、近脐处有凹陷时触及，可误诊为脾大。B 超与 X 线钡餐和 CT 检查可协助诊断。

四、胰腺癌

胰腺癌与壶腹周围癌能触及肿块时已属晚期。腹部肿块在上腹部偏左或偏右，外形多不规则，呈结节状，质较硬，大都固定，少数可随呼吸稍有移动，可有轻度压痛（参见第 81.3 节）。近年，胃肠胰神经内分泌肿瘤发病有增多趋势，多学科联合有助于早期诊断。

五、自身免疫性胰腺炎

自身免疫性胰腺炎（autoimmune pancreatitis，AIP）是一种以梗阻性黄疸、腹痛不适等为主要表现的特殊类型的胰腺炎，AIP 的临床特征与胰腺癌有相似之处，常表现为胰腺肿块或肿胀，仅以临床表现不能明确鉴别两者。AIP 可伴有胰腺外器官受累，如硬化性胆管炎、硬化性涎腺炎、类干燥综合征、肺门淋巴结肿大、间质性肺炎、间质性肾炎及腹膜后纤维化等。影像学：胰腺弥漫性或局灶性增大，有时伴有包块、边缘呈低密度；胰胆管弥漫性、局灶性狭窄。血清学：血清 IgG 或 IgG_4 升高，其他自身抗体阳性。组织学：胰腺活检示淋巴浆细胞浸润伴纤维化，有大量 IgG_4 阳性细胞浸润。类固醇药物治疗可显著改善胰腺及胰腺外症状。对 AIP 及时正确的诊断可以指导其合理的治疗方案，避免不必要的手术。

六、胰腺实性假乳头状瘤

胰腺实性假乳头状瘤（solid pseudopapillary tumor of pancreas，SPTP）是一种少见的低度恶性肿瘤，占胰腺肿瘤 1%～3%，国内报告 1180 例荟萃分析，女性多见，男 ： 女为 1：8.37。发病年龄 9～83 岁，平均 29 岁。主要表现腹痛、腹胀（44.9%），无明显症状体征，体检发现者（39.6%），发现腹部肿块就诊者（11.2%）。手术切除是首选治疗方法。肿瘤部位，胰体尾部（53.1%），胰头（36.8%），胰颈（8.7%），偶发于胰腺旁、肠系膜、腹膜后。总体预后较好，5 年生存率为 95%。

99.3 肝左叶肿块

肝左叶肿块可由于左叶肝癌、左叶阿米巴肝脓肿、左叶肝囊肿等所致。肝左叶肿块有时难与巨大胰腺囊肿相区别，但后者在胃肠钡餐 X 线检查时位于胃的后面，CT 检查可明确诊断。

99.4　肠系膜与网膜肿块

一、肠系膜淋巴结结核

肠系膜淋巴结结核常为腹腔结核的一部分，单独存在者甚少。多见于儿童与青少年。肿大的肠系膜淋巴结常互相粘连成较大的团块，多在脐周或右下腹被触及，边界不明显，位置较深，质呈中等硬度，一般压痛不显著，移动性甚小。急性期常伴有右下腹或脐周剧痛、高热。慢性病例腹部 X 线平片可见钙化现象。可疑病例应作抗结核诊断性治疗，如疗效不佳时，宜考虑腹腔镜检查或手术探查以明确诊断（参见第 81.6 节）。

二、肠系膜囊肿

肠系膜囊肿是罕见的疾病，绝大多数发生于小肠系膜，多为淋巴管囊肿。可发生于任何年龄，小儿多见。淋巴管囊肿是一种先天性良性错构瘤，主要见于颈部、腋下，发生于小肠系膜很少见。大多无自觉症状或仅有腹部下坠感，体检则可发现脐部或右下腹肿块。囊肿显著增大压迫肠腔时，则出现腹痛与肠梗阻征象。肿块大多位于脐部右侧，表面平滑或稍隆凸，质较软，有囊样感与波动感，可向左右移动，但向上下活动度较小，也不随呼吸移动，如囊肿与周围组织粘连，或囊肿体积过大时，则无活动性。胃肠钡餐检查可发现肠外占位性变，由外伤、炎症、感染、腹部手术等因素导致局部淋巴管粘连、阻塞扩张、淋巴液淤滞，形成的囊肿属假性肠系膜囊肿。临床上须注意与胰腺囊肿、卵巢囊肿、腹膜后肿瘤、胃肠道肿瘤等鉴别。超声、CT 检查提示为囊性肿块，细针抽吸穿刺活检可提高诊断率。此病往往需经手术探查方能确诊。

三、大网膜囊肿

大网膜囊肿临床上也属罕见，女性罹患多于男性。囊肿可为单房性或多房性，囊液可为浆液性、血性或乳糜性。其主要临床表现是腹部包块、腹痛或下坠感、贫血、消瘦、腹泻。肿块性质与肠系膜囊肿相似。巨大的囊肿往往易与腹水相混淆，但此病时胁腹部叩诊呈鼓音，并可听到肠鸣音，与腹水不同。X 线检查对诊断有一定的帮助，钡餐透视与肾盂造影可排除消化道与泌尿系肿瘤。超声、CT 检查提示囊性肿块。确诊往往须靠手术探查及病理学检查。

99.5　小肠肿瘤

原发于小肠的肿瘤，无论良性或恶性，均较其他部位为少。约 2/3 以上为恶性肿瘤，发病率男多于女，肉瘤发病年龄较癌平均约小 10 岁。

小肠良性肿瘤以腺瘤、间质瘤为最多见，多无症状，仅于出血、发生肠梗阻等并发症或其他腹部手术时始被发现。

小肠恶性肿瘤以腺癌及恶性淋巴瘤为多。患者有以下情况之一项或多项时，应注意小肠恶性肿瘤的可能：① 最近体重明显减轻，食欲不振，经常有腹痛或未明原因的柏油样大便；② 慢性腹泻、发热伴急性或慢性肠梗阻；③ 腹部肿块；④X 线钡餐上消化道及钡剂灌肠检查或胃、肠镜检查胃及结肠均正常。

一、小肠原发性淋巴瘤

此瘤多发生于中年男性。病变部位以回肠较多见，其次为空肠；病理分类以网状细胞肉瘤、淋巴肉瘤最多，其次为霍奇金淋巴瘤；其主要症状是腹痛、局部压痛与肿块，腹部检查约 50% 病例可触及肿块，多见于脐周。X 线检查、内镜（小肠镜、结肠镜）检查对此病的诊断很有价值。必要时可剖腹探查，尤其是发现小肠扩张性病变及肠梗阻征象时有重要诊断意义。

二、小肠癌

小肠癌少见，多为腺癌，早期以腹部不适、腹痛、食欲减退、消瘦、贫血及腹泻等症状较为常见，晚期则可出现肿块、肠梗阻或（及）肠道出血等征象。诊断主要根据小肠 X 线检查，CT 小肠造影。近年胶囊内镜及双气囊小肠镜的应用大大提高了本病的术前诊断率。

三、其他少见的小肠肿瘤

小肠良性肿瘤有腺瘤、平滑肌瘤、血管瘤、纤维瘤等，其中以腺瘤较为多见。小的肿瘤常无症状。如肿瘤向肠腔内增长，引起肠狭窄、肠套叠或肠扭转等并发症，则表现为急性肠梗阻的征象。在平时比较健康的情况下，出现急性肠梗阻而未发现任何原因，须注意小肠肿瘤的可能性。小肠平滑肌肉瘤是低度恶性的肿瘤，如向邻近组织或器官浸润、粘连，形成肿块时也可触及。

99.6 横结肠癌

主要表现便血、贫血、排便改变及肠梗阻表现，部分患者可在中上腹触及较硬肿块。

99.7 腹主动脉瘤

腹主动脉瘤少见，肿块多位于上腹部，可在腹部脊柱前被触及。肿块有膨胀性搏动，不随呼吸移动，多有压痛，消瘦的患者可触到震颤与听到滚筒样杂音。患者常有不同程度的腹痛。此病的诊断根据是：① 有动脉硬化、梅毒或外伤的病史与上述的体征；② 梅毒所致的腹主动脉瘤，梅毒血清反应常呈阳性；③X 线平片可发现动脉瘤钙化斑、脊椎体受侵蚀现象，而椎间盘正常。多普勒超声与 CT 显示增宽的腹主动脉，可确定诊断。必要时可作腹主动脉造影以协助诊断。

100　左上腹部肿块

一、脾大（参见第 31 章）

二、游走脾

脾脏离开其解剖位置而游动于腹腔其他部位时，称为游走脾。产生游走脾的原因颇多，主要是脾大及脾蒂与韧带的松弛，此外腹壁松弛和外伤也是诱因之一。游走脾临床上极少见，多发生于中年妇女，尤其是多次妊娠的经产妇或内脏下垂的患者。

游走脾的临床症状随其附近器官受牵引与压迫情况而异。胃被牵引时可出现腹痛、恶心、呕吐、嗳气；肠道受压可产生便秘；压迫子宫可使子宫移位；膀胱受压则有排尿困难；压迫直肠则有里急后重症状。

游走脾的诊断主要根据触诊与叩诊。正常脾脏所在部位的浊音区消失，而在腹腔其他部位出现无痛性、表面平滑、能活动且有弹性感而有切迹的肿块。超声波检查提示腹腔内实质性肿块，而脾区并无脾脏进出波，提示此处无实质性器官。如脾脏甚为活动，则臀高头低体位时能回复到左上腹。游走脾有时与左侧的肾脏不易区别，其不同点是：左肾的位置较为垂直且接近正中线，容易向上滑动，叩诊时其上有鼓音，边缘较为圆钝，无切迹可触及。游走脾发生扭转时，常易误诊为卵巢囊肿扭转或其他急腹症，往往须经手术探查方能明确诊断。

三、胰腺肿瘤与胰腺囊肿（参见第 99.2 节）

四、脾曲部结肠癌

脾曲部结肠癌有时可因癌组织增生并向周围组织浸润，致形成左上腹部坚实的肿块而被触及，但一般以肠梗阻、排便紊乱、便血等为主要表现，参见第 82.2 节。

101　左、右腰腹部肿块

一、肾下垂与游走肾

正常肾脏在腹腔内一般不能触到，身体瘦弱的人则可触及位置较低的肾脏下极，钝圆形，质实而有弹性，表面平滑，当被触及时被检查者可出现恶心与不快感。肾脏移位可分为三级：第 1 级，仅能触及肾脏下极或肾体的一半；第 2 级，能触及整个肾脏；第 3 级，肾脏容易越过脊柱游动至对侧腹腔内（游走肾）。先天性异位肾与肾移位不同，前者肾脏不能被推回肾窝内。

超声检查与静脉肾盂造影检查有助于肾下垂的诊断。正常人仰卧位与直立位肾造影，肾脏上下活动度的差异为 20～50mm，超过 50mm 时则诊断为肾下垂。

肾下垂与游走肾多发生于 20～40 岁之间的瘦长体型的女性。多见于右侧，但也可为两侧性。临床上多无症状，如有症状，一般为腰酸、腰痛、血尿、消化不良、厌食、嗳气、神经衰弱症状等。

二、先天性多囊肾

先天性多囊肾分婴儿型与成人型，前者病情严重，多于 1 岁内死亡，后者病变较轻，起病缓慢，多于成人以后才发病，此病大多数是双侧性，但往往一侧比较明显。一侧性者以左侧较常见。多囊肾可以很大，常较正常肾增大 5～6 倍，形状近似球形，表面呈结节状，质较韧，波动感多不明显。其临床表现随肾功能损害的程度而异。最早期囊肿较小，患者无症状或仅有腰部不适或钝痛，随囊肿的增大，腰痛因体力劳动而加剧，从一侧发作性腰痛转为双侧持续性；中期则出现头痛、呕吐、高血压、血尿、管型尿与蛋白尿等症状，晚期则出现尿毒症症状。

临床上若患者有下列表现之一时，应考虑先天性多囊肾的可能：① 双侧肾区触及肿块，特别是呈结节状者；② 单侧肾脏肿大，尿比重低而固定者；③ 肾区肿块并有血尿或（及）高血压表现者。

先天性多囊肾须与单纯性肾囊肿及肾包虫囊肿相鉴别。后两者无类似肾炎的病征与高血压。肾包虫囊肿患者体内常同时有其他器官的包虫病（棘球蚴病），血中嗜酸性粒细胞增多，包虫抗原皮内试验阳性。巨大多囊肾与卵巢囊肿的区别，可行双合触诊检查，后者囊肿起源于盆腔，肿块是自下向上生长。此外，本病也常需与肾肿瘤及肾积水鉴别，多囊肾为双侧性，肿大肾脏表面呈凹凸不平的囊肿而稍能移动，与晚期肾肿瘤坚实而固定不同。多囊肾波动感多不明显，有别于肾积水。超声（或 CT）检查及肾盂造影对本病的诊断有重要价值。

三、巨大肾积水

一般以内容 1000ml 以上的肾积水称为巨大肾积水，可由于先天性肾盂、输尿管连接部狭窄、肿瘤或结石等阻塞所致。此病临床上少见，主要症状是腹部囊性肿块，此外可伴有腹痛、腰痛、血尿等症状。如为间歇性巨大肾积水，则大量排尿后肿块骤然缩小，或尿量减少时肿块迅速增大。此病的诊断根据是：① 腹部有一侧性逐渐胀大的囊性肿块；② 肿块向后伸延至骶棘肌外缘，有波动感；③ 尿液检查一般无明显异常；④ 超声检查提示为腰腹部充满液体的囊性肿块；⑤ 静脉肾盂造影患侧不显影，而健侧显影正常，逆行肾盂造影显示患侧输尿管向对侧移位及输尿管上端有梗阻。疑难病例经上述检查仍未能确诊时，可试行 B 超定位经腰部穿刺肾盂作肾盂造影，此法是诊断肾积水的一种有重要价值的方法，并可明确肾积水的原因和部位，为手术治疗提供一定的指征。

巨大肾积水往往易误诊为卵巢囊肿、肠系膜囊肿、胰腺囊肿、肾上腺囊肿、肾囊肿、多囊肾等，但巨大肾积水有其特殊的体征，且根据上述的检查一般不难鉴别。

肾积水继发化脓性细菌感染时，则发生肾积脓，患者出现恶寒或寒战、高热、肾区压痛与叩击痛、血中白细胞增多与中性粒细胞核左移，引流通畅则排出脓尿与菌尿，致病菌以大肠杆菌为最多。

四、马蹄形肾

马蹄形肾是罕见的先天性异常。临床上可无症状，或出现上腹部或脐部疼痛，可放射至腰背部，以及胃肠道紊乱症状。如合并肾积水、肾盂感染、结石等则症状复杂。腹部深触诊可发现肿块，质韧实、表面平滑、可有轻度压痛。腹部平片有时可显示马蹄形肾的阴影，但较可靠的诊断方法是 B 超及静脉肾盂造影检查。

五、肾包虫囊肿

肾包虫囊肿少见，国内一组报告的 28 例中，7 例伴有肝、肺等其他脏器多发性包虫囊肿，21 例为单发性。包囊的外囊厚韧，能隔绝囊液中有毒蛋白质的吸收，故对人体无直接中毒损害。但通过不断生长而压迫周围正常组织影响其功能，有时如发生破裂引起过敏反应，也可引起继发感染。其主要临床表现为肾区不适，腰腹部可及囊性肿块。患者常有犬、羊接触史。包囊增长缓慢，病程长，界限清楚，表面光滑，可随体位与呼吸略上下移动，无明显压痛。患者血中嗜酸性粒细胞常增多，Casoni 皮内试验常呈阳性或强阳性。包虫囊肿由于外囊厚韧和囊液饱满，故张力较大而具有弹性，可试出震颤感，据此项特征可与巨大肾积水或多囊肾相鉴别。B 超检查诊断率高，CT、MRI 对发现隐匿病灶，鉴别多子囊病灶，囊壁小钙化、破裂感染等情况具有优势。另一组大宗 2039 例肝包虫囊肿术前影像学资料对照手术病理所见，影像学诊断可分为 7 型：单发型、多发型、子囊型、钙化型、突变型、感染型、破裂型。

六、肾脏肿瘤

肾良性肿瘤较肾恶性肿瘤少见，且体积较小，能触及的机会很少。

肾恶性肿瘤的三项主要症状是：血尿、腰部疼痛与腰腹部肿块。这些症状不一定全部出现，全部出现已是晚期现象。肾恶性肿瘤主要有下列几种：

（一）肾癌

肾癌是肾实质的恶性肿瘤，也是最常见的肾脏癌，约占肾脏肿瘤的 85%。男性发病远多于女性，约 50%，发生于 40～60 岁之间，30 岁以下很少见。20%～30% 病例可触及肿块。

（二）肾盂癌

肾盂癌比较少见，最常见的症状是血尿（约占 90% 病例），但仅约 2% 病例可触到肿块。发病也以男性为多，绝大多数病例在 41～60 岁之间。

（三）肾胚胎瘤

肾胚胎瘤（Wilms 瘤）是婴幼儿常见的恶性肿瘤之一。多发生于 5 岁以前。肿块是最常见和最重要的病征。如婴幼儿于左或右上腹部（或腰部）可触及无痛性进行性增大的光滑肿块，应考虑本病的可能性。

（四）肾肉瘤

肾肉瘤更少见。平均发病年龄较癌为早。肉瘤生长很快，短期内可形成巨大肿块。

肾脏肿瘤一般有以下特点：① 肿瘤位于腰部或可被推回腰部；② 肿瘤可呈肾形；③ 能随呼吸移动；④ 患侧腰部叩诊呈浊音。

B 超与 CT 是无创性检查方法，应首选应用于诊断。

膀胱镜检查与肾盂造影是恶性肾瘤可靠的诊断方法。膀胱镜检查可发现病侧输尿口喷血，此种现象在肾盂癌更多见。静脉与逆行肾盂造影显示充盈缺损和肾盂肾盏变形，部分病例的肾盂或肾盏因受肿瘤的压迫可发生肾积水。

七、肾上腺肿瘤

（一）肾上腺皮质肿瘤

肾上腺皮质肿瘤可表现为有功能或无功能性肿瘤，可因有症状或腰腹部包块就诊而被发现。

福州医学院曾报道一组肾上腺皮质肿瘤 46 例，其中腺瘤 26 例，腺癌 20 例。皮质肿瘤表现为醛固酮症者多为良性。此组 20 例腺癌中，无功能肿瘤 2 例（平均年龄 49.7 岁）、功能性肿瘤 8 例（平均年龄 8.8 岁）。8 例功能性肿瘤患者均为小儿，表现为小儿皮质醇增多症，因就诊晚，预后差。而 12 例无功能肿瘤患者因发现较晚，预后亦差。此组 12 例无功能肿瘤，其中仅 3 例因腹部包块就诊而被发现，其余病例则经常规 B 超，或因其他疾病作 B 超、CT 或静脉尿路造影（IVP）而被发现。

（二）肾上腺囊肿

肾上腺囊肿很少见，国内仅有个别病例报告。囊肿小者无症状，囊肿较大时患者有腰部胀闷感与不同程度的疼痛，体检腰腹部可触及肿块。当囊肿内部有较大量的出血时，可突然发生剧痛，伴有恶心、呕吐及虚脱等症状，类似急性胰腺炎。以后囊肿可渐增大，出现发热与贫血，但有内分泌异常的表现者并不多见。肾上腺囊肿因无典型症状，且常无内分泌异常现象，早期诊断甚为困难。即肿物出现后，也不易与其他腹膜后囊肿相鉴别。如囊肿巨大，且 X 线检查发现肾脏及胃受挤压而移位的现象，则有助于鉴别诊断。疑难病例须经手术探查方能确诊。

（三）嗜铬细胞瘤

嗜铬细胞瘤好发于 20～40 岁之间，多位于肾上腺髓质，90% 属良性，由于瘤细胞阵发性或持续性分泌大量去甲肾上腺素和肾上腺素，约半数病例触诊肿块时可诱发症状发作。患者出现阵发性或持续性血压升高、代谢增高及糖代谢障碍的临床表现，少数患者可出现低血压及休克，约 15% 患者可触及腰腹部肿块，参见第 40.2 节。

八、原发性腹膜后肿瘤

原发性腹膜后肿瘤系发生在腹膜后间隙的肿瘤，肿瘤的来源有脂肪组织、筋膜、肌肉、血管、神经以及淋巴组织、胚胎残余等，不包括肾、胰腺、肾上腺等器官。但包括有腹膜后子宫内膜异位症。肿瘤可为良性或恶性。全身情况较差，肿瘤增长快、质硬而外形不规则者常为恶性；全身情况较好，肿瘤增长慢、边缘光滑而呈囊性者常为良性。腹膜后肿瘤解剖位置特殊，毗邻结构疏松，常缺乏特征性临床表现。患者早期常无症状，直至肿瘤生长到相当大时方出现症状。主要临床表现是腰腹部肿块、腹胀和腹痛。能触到肿块时，肿瘤已相当巨大，硬度可呈囊性，也可较为坚硬，一般无压痛，半数患者的肿块有移动性。腹痛大多为胀痛或隐痛，一般不

剧烈，腹痛部位有时是肿块所在之处。肿瘤继续增大，可出现邻近器官受压或移位所致的症状，较常见者是恶心、呕吐、腹胀、腹泻、便秘、下肢水肿等。较晚期则有食欲不振、乏力、消瘦等症状，此时几乎所有病例均可触及肿块。恶性肿瘤转移可引起持续性腰背痛、下肢痛和神经根痛。

腹膜后充气造影、B 超扫描、电子计算机 X 线体层扫描、MRI 等，对诊断腹膜后肿瘤有重要的帮助。剖腹探查可确诊。

国内报道一组 200 例中，女性 105 例，男性 95 例，平均年龄 50（11～77）岁，病程平均 7 个月。肿瘤平均长径 18cm。良性占 21%，恶性占 79%，肿瘤性质以脂肪肉瘤多见（37.3%），其余依次为平滑肌肉瘤、神经鞘瘤、横纹肌肉瘤、恶性纤维组织细胞瘤等。恶性肿瘤中有 17 例来源不明。

特发性腹膜后纤维化是十分罕见的慢性系统性自身免疫疾病，可被误诊为腹膜后肿瘤（参见第 147 节）。该病最常见临床表现是腹痛、腰背酸痛、腹部包块、腹水、泌尿系症状、肠梗阻等，临床症状无特异性，影像学检查非常重要，CT 可显示腹膜后软组织块影及输尿管梗阻或占位，但无法判断组织成分，MRI 能从 T1、T2 加权像上异常信号的强弱来推测其组织成分，对确诊有一定优势，有梗阻症状者应及早手术治疗。国内一组 61 例年龄 22～80 岁，平均 55.7 岁，男女为 3.7∶1，自发病到确诊时间平均为 8 个月。47 例有腹膜后软组织影、输尿管梗阻或占位，38 例行手术治疗，5 例经皮肾盂造瘘姑息治疗，10 例单纯药物治疗（泼尼松、免疫抑制剂），2 例单纯透析治疗，6 例未进行治疗。

102　右下腹部肿块

一、阑尾周围脓肿

阑尾周围脓肿是急性阑尾炎的主要并发症。急性阑尾炎未及时治疗而致发生穿孔，在穿孔前阑尾已为大网膜及肠段所包裹，穿孔后化脓性感染局限于阑尾周围，因而形成阑尾周围脓肿。患者一般均有恶寒或寒战、发热、白细胞增多等表现。右下腹可触及圆形、边缘不甚清楚、压痛明显的肿块，局部并有肌紧张，其他部位则柔软无压痛。肠蠕动音正常或亢进。此病的诊断主要根据有急性阑尾炎病史，肿块于病后 2、3 天始出现，局部有压痛，肠镜可发现阑尾口有脓液流出。CT、超声可发现炎性包块。

二、回盲部结核

增殖型肠结核常在盲肠与升结肠部形成肿块。此型肠结核较少见，患者大多是情况较好的青壮年。病程经过缓慢，早期症状不显著，仅有轻度腹胀感、腹痛与腹泻。病程继续进展时，最突出而常见的症状是不完全性肠梗阻。多数在回盲部可触及中等度、稍可移动或固定的肿块。此病的临床症状与回盲部恶性肿瘤相似，但恶性肿瘤发病年龄较大，病程较短，贫血较严重，大便潜血持续阳性，X 线检查回盲部充盈缺损境界分明，大多数无活动性肺结核，与回盲部结核不同。X 线钡餐和结肠镜检查有助诊断，必要时可做诊断性抗结核治疗，但往往须经剖腹探查方能与回盲部结核鉴别。

三、克罗恩病

克罗恩病多见于回肠末段和邻近结肠，以消化道全层病变和非干酪性肉芽肿为特征。约有 1/3 患者可发现腹部包块，以右下腹为多见。其主要临床表现是腹痛、腹泻、腹部肿块、贫血、发热、消瘦、肠梗阻，后期可有瘘管形成（参见第 76.1.2 节）。国内一组回盲部炎性包块 241 例报道，克罗恩病 83 例，阑尾周围脓肿 79 例，回盲部结核 54 例，回盲部淋巴瘤 8 例，未明确病因 17 例。12 例以阑尾周围脓肿手术治疗，术后再发回盲部炎性包块，病理检查确诊为克罗恩病。并发肠梗阻 69 例，克罗恩病占 44 例，回盲部结核 25 例；并发上消化道溃疡 24 例（口腔、食管、十二指肠），肠瘘 7 例，均为克罗恩病。

四、盲肠癌

右下腹肿块是盲肠癌最常见的体征。盲肠癌有以下临床特点：① 发病年龄多在 50 岁以上；② 病程短，大多有下腹不适感、食欲不振、腹泻、黏液便或便秘等消化不良症状，症状出现后，往往不再缓解；③90% 以上患者在右下腹部可触及质硬实而边缘不规则的肿块；④ 往往有便血与继发性贫血。此病应注意与回盲部结核及克罗恩病相鉴别。X 线钡剂灌肠检查对盲肠癌的诊断有意义，可见盲肠充盈缺损征象。结肠镜活检可明确诊断。

五、回盲部阿米巴性肉芽肿

阿米巴性肉芽肿最常发生于盲肠，其次为乙状结肠及降结肠，在局部形成可触及的肿块。盲肠阿米巴性肉芽肿早期即可出现肠梗阻征象。本病主要须与盲肠癌相鉴别，但患者有阿米巴痢疾病史，大便可找到溶组织阿米巴，经抗阿米巴治疗后肿块显著缩小或消失，但也需注意两者并存的可能性。结肠镜活检有诊断价值，疑难病例须手术探查才能明确诊断。

六、回盲部血吸虫性肉芽肿（参见第 108 节）

七、阑尾类癌

阑尾类癌一般出现于中年或老年。患者可有类似阑尾炎的症状。肿物增大时可被触及。患者可有腹泻，也可出血，但不常见。此病诊断主要依靠手术探查与病理活检。

八、阑尾黏液囊肿

阑尾黏液囊肿是很少见的疾病。此病易与阑尾周围脓肿或回盲部结核相混淆，术前不易确诊。患者往往无明显的自觉症状，主要表现是右下腹出现缓慢肿大、质较硬、一般呈椭圆形、稍可移动、有轻度压痛的肿块。当囊肿破裂时，黏液外流，黏液细胞种植于周围腹膜。形成腹膜假性黏液瘤时，肿块则呈结节状。X 线检查可见右下腹局限性阴影及附近肠段受压与移位，有时囊壁上有钙质沉着。患者腹围逐渐增大，但无移动性浊音，腹穿常不能抽出腹水，偶尔抽出少量胶冻样物质。B 超、CT 对诊断有较大帮助。此病往往须经手术探查与病理活检方能确诊。

九、回盲部放线菌病

放线菌病多发生在面颊部，腹部放线菌病只占 18%～23%。腹部放线菌病可发生在任何部位，但一般以回盲部为多，其次为肝脏。

腹部放线菌病是一种慢性消耗性疾病，发病比较缓慢，缺乏典型的临床体征，发病过程也无一定规律，并多有混合感染，故临床上常被误诊为慢性化脓性炎症、结核病、肿瘤等，也有误诊为慢性阑尾炎、十二指肠球部溃疡或膈下脓肿者。肝放线菌病可被误诊为肝脓肿。腹部放线菌病在手术探查前甚至手术中也难以诊断，常需经病理组织活检方能确诊。即使病变严重，如诊断与治疗及时，仍可获得良好的预后。

十、右侧卵巢肿瘤

卵巢肿瘤是女性生殖系统肿瘤中最常见的一种，在住院的各种妇科病例中其发病率约占 9%；良性卵巢肿瘤（包括非赘生性囊肿）与恶性卵巢肿瘤之比为 9∶1。大多数卵巢肿瘤发生于 20～50 岁之间的妇女，而恶性肿瘤多发于年龄较大者。

良性卵巢肿瘤以假黏液性囊腺瘤，浆液性囊腺瘤最常见。此瘤生长缓慢，多从下腹部一侧向上增大，常可形成巨大的肿块。肿块呈球形，一般表面光滑，有囊样感和波动感，上缘境界清楚可触及，阴道检查在前穹隆可触到肿块的下缘。巨大的囊腺瘤可占据腹腔的大部分，使腹部呈圆形隆起，腹中央叩诊呈浊音，两侧腹部呈鼓音，无移动性浊音，与腹水有所不同。B 超有助于明确诊断。其中一些囊腺瘤可发生癌变。如囊腺瘤破裂种植于腹膜，也可发展形成为腹膜假性黏液瘤。

梅格斯（Meigs）综合征卵巢瘤（通常为纤维瘤）伴有腹水及胸水时，称为梅格斯综合征，临床上少见。临床上易与恶性卵巢瘤相混淆。发病常在中年以上，月经多不正常。将肿瘤摘除后，腹水与胸水均随之消失。

恶性卵巢瘤大多为癌，肉瘤较为罕见。卵巢癌可分为囊腺癌与腺癌，多发生于年长的妇女，绝大多数在 40～60 岁之间。下腹部肿块是癌的重要病征，开始时往往为单侧性，近晚期则常变为双侧性。癌表面光滑或凹凸不平。患者常有不同程度的下腹痛与腹胀，或伴有子宫出血、月经紊乱。可出现腹水，并可为血性。腹水中可找到癌细胞。

卵巢肉瘤较为罕见，常发生于年轻妇女或幼女，多数为双侧性。肉瘤可为原发性，但也可继发于纤维瘤。

卵巢男性化肿瘤主要有以下几种：

（一）卵巢含睾丸细胞瘤卵巢含睾丸细胞瘤（arrhenoblastomas）此瘤罕见，国内仅有少数病例报告，多为单侧性，多数为良性，也有认为具有一定的恶性。由于含睾丸细胞分泌大量雄激素，故多毛及性征改变是其临床主要特征。罹患多在青壮年，早期先呈女性性征减退如闭经、乳房萎缩、外阴退化、头发变稀、体型改变等；以后逐渐出现男性化如体毛增多，阴毛呈男性分布，阴蒂增大，语音低沉等现象。体检可触到肿大的卵巢肿瘤，借此可与肾上腺性征异常症相鉴别。尿中 17-酮类固醇可增多，但不及皮质醇增多症的显著。

（二）卵巢肾上腺皮质瘤卵巢肾上腺皮质瘤此瘤甚罕见，是由于肾上腺残余组织遗留于卵巢周围，分泌大量肾上腺皮质激素与雄激素所致。临床表现与肾上腺性征异常症或 Cushing 综合征相似。出现男性化现象（阴蒂增大、多毛症、粗声）、月经失调或闭经、乳房萎缩等。肿瘤多发生于 20～30 岁，单侧性多见，以右侧卵巢较多。应用皮质激素时，不能抑制肿瘤，尿 17-酮类固醇不下降。妇科检查可触及肿大的卵巢肿瘤。

此瘤与卵巢含睾丸细胞瘤难以区别，但前者常伴有类似 Cushing 综合征的代谢障碍表现，尿中 17-酮类固醇含量较高等有助于与后者鉴别的参考，最后确诊还须剖腹探查。

恶性与良性卵巢肿瘤的鉴别可参考表29-2。

表 29-2：良性与恶性卵巢肿瘤的鉴别

	良性卵巢肿瘤	恶性卵巢肿瘤
病程	病程长，常自觉下腹部肿块逐渐增大	病程短，肿块生长迅速
症状	早期一般无症状	早期即出现压迫症状
肿块性质		
表面情况	肿块多为囊性，表面平滑	肿块多为实质性，表面凸凹不平，结节状
移动性	肿块可移动	肿块固定，移动性小
腹水	多无腹水，或偶有澄清的液体	多有腹水，且以血性为多，卵巢癌时可找到癌细胞
全身情况	全身情况良好	进行性消瘦与体力减退
血沉	正常	增快

卵巢克鲁根堡（Krukenberg）瘤

是一种转移性黏液腺癌，绝大多数继发于胃肠道癌，临床上比较少见。患者多以腹部肿块为主诉，常伴有消化系症状。此瘤的临床特点是：① 多发生于中年妇女；② 有消化系症状，并比盆腔症状先出现；③ 肿块生长极迅速，多为双侧性，实质性，大小不等，一般如拳头大，外形多保持卵巢原形或类似肾形，表面光滑。

十一、双侧性多囊卵巢综合征（Stein-Leventhal 综合征）

病因未明。发生多毛者约占 38%～50%。多毛一般不显著，常不为患者所注意，仅于体检时才被发现。其主要临床特征为：逐渐进行的月经稀少或闭经，不育，部分患者可伴有肥胖或乳腺发育延迟，卵巢双侧对称性增大，尿 17-酮类固醇正常或稍高。B 超检查示双侧囊性肿块。腹腔镜检或剖腹探查可明确诊断。特点是：① 多发生于中年妇女；② 有消化系症状，并比盆腔症状先出现；③ 肿块生长极迅速，多为双侧性，实质性，大小不等，一般如拳头大，外形多保持卵巢原形或类似肾形，表面光滑。

十二、大网膜扭转

大网膜扭转罕见，本病多发生在右侧腹，可能与右侧网膜体积与活动度较左侧大有关。当存在大网膜疝入疝囊、腹部手术后大网膜游离缘粘连、大网膜包裹炎性病灶、大网膜囊肿、大网膜肿瘤等病理因素时，大网膜易继发扭转，大网膜扭转术前不易诊断，易误诊为急性阑尾炎、腹膜炎等急腹症。CT 检查在诊断大网膜疾病有较高的准确性，因此对怀疑大网膜病变者，行螺旋 CT 检查十分必要。

103　下腹部肿块

一、膀胱肿瘤

膀胱肿瘤主要的症状是间歇性血尿、尿频与排尿困难。上皮细胞性肿瘤一般向腔内生长或向壁内浸润，腹部触诊触不到肿块，但少数发生于膀胱顶部肿瘤，可在耻骨联合之上触及质硬实的肿块。脐尿管癌好发于中老年人，发病率较低，占膀胱肿瘤的 0.55%～1.20%。该病常发生于膀胱顶部前壁，肿瘤集中于膀胱壁肌层，可浸润至膀胱壁深层、脐、前腹壁，患者可因腹壁下肿块或脐部有血性溢液就诊，最终诊断依赖病理。非上皮细胞性肿瘤（如肌瘤、纤维瘤、肉瘤等），以耻骨上肿块、排尿困难为主，血尿较少见。膀胱镜检查或膀胱造影对本病的诊断有重要价值，B 超可了解肿瘤浸润深度及范围（参见第 119.1.4 节）。。

二、膀胱憩室

膀胱憩室临床上少见，男多于女，症状多出现在 40～60 岁。可为先天性，但多继发于尿路梗阻。巨大憩室可于耻骨上部触及肿块。本病一般无症状，部分患者有“两段排尿”现象。膀胱造影或膀胱镜检查可确诊。

三、子宫肿瘤

（一）子宫肌瘤

子宫肌瘤是女性生殖器中常见的良性肿瘤，多发生于 30～50 岁。

一个比较大的肌瘤，下腹部肿块常是患者的主诉之一。其他主要临床症状是月经失常、压迫症状（如盆腔部沉坠感、尿频或尿潴留、便秘、下肢水肿等）、痛经、白带增多等。肿瘤质韧实，表面光滑，位于耻骨上部深处，可向前后及两侧移动，但上下移动度较小；如肿瘤增大，仰卧位也可触及肿瘤上缘的轮廓。此瘤一般根据患者年龄、不育史，以及上述主要的症状与体征，妇科检查发现子宫呈不规则增大、质硬，或触到子宫腔内肿物的下缘便可作出诊断。较大的、呈囊性变的子宫肌瘤常易与卵巢囊肿相混淆；后者无月经过多与痛经，妇科检查可扪到子宫体，肿块位于子宫体旁，与此病不同。在鉴别困难的病例，如患者血压不高，可肌注垂体后叶素 5～10U，注射后作腹部触诊，如发现肿块变硬，则有利于子宫肌瘤的诊断。B 超对诊断有很大帮助。

（二）子宫肉瘤

子宫肉瘤是罕见的恶性肿瘤，大多发生于 40 岁以上的妇女。子宫肉瘤往往使子宫迅速增大（尤其是在经绝期后的妇女），同时常伴有大量不规则的阴道出血。多数患者有下腹痛。如肉瘤发生溃烂，则有恶臭液体自阴道排出。子宫肉瘤的诊断主要依靠从子宫内刮出肿瘤组织，或手术切除后作病理活检。

（三）子宫体癌

子宫体癌多发生于 50～60 岁的妇女，发现子宫体癌前，往往有功能性子宫出血的存在。当癌弥漫至邻近组织时，有时可在耻骨上部深处触及形状不规则、质坚硬、呈结节状的肿块。宫腔刮出物病理活体组织检查是诊断子宫体癌的可靠方法。B 超、CT 检查可协助诊断。

104 左下腹部肿块

一、溃疡性结肠炎

本病主要累及直肠和远端结肠，可向近端发展，以至累及整个结肠，主要症状是腹痛、腹泻、里急后重、黏液脓血便，极少数患者表现为便秘。溃疡性结肠炎的部分病例可在左下腹部触及香肠形肿块，均为挛缩或增厚的结肠。诊断主要依靠结肠镜和病理检查和 X 线钡灌肠。本病应与结肠癌、结肠克罗恩病等相鉴别。（参见第 76.1.2 节）。

二、乙状结肠癌、直肠癌

乙状结肠癌逐渐生长，或向邻近组织浸润，可在左下腹触及质硬、不移动的肿块，常表现为便秘、腹泻、大便变细、血便，可伴有低位肠梗阻征象。诊断主要依靠结肠镜检查和 X 线钡灌肠。直肠癌位于盆腔，腹部触诊不易触及包块，但肛门指检可有阳性发现。主要的临床症状是便血（参见第 69.2 节）。

三、直肠、乙状结肠血吸虫性肉芽肿

血吸虫病往往侵及直肠、乙状结肠，也可累及盲肠。由于虫卵沉着于肠壁，形成肉芽组织，肠壁增厚，触诊时可触及增厚、变硬的肠管。患者曾有疫水接触史。临床表现主要是腹泻、便血与肝脾大。此病的确诊须靠粪便虫卵孵化法或直肠黏膜活检。较晚期病例孵化法阳性率不高，可在结肠镜窥视下，从直肠黏膜的颗粒样变或黄色小结节处，采取活体组织；或在直肠与乙状结肠交界处及直肠壶腹皱襞之间（约离肛门 10～15cm 处）的背侧（12 点）采取活体组织，虫卵阳性率较高。术后局部涂布次硝酸铋或次碳酸铋粉剂可防止出血，并可避免患者术后下腹疼痛。

四、乙状结肠阿米巴性肉芽肿

乙状结肠及降结肠阿米巴性肉芽肿可在局部形成可触及的肿块。常见的症状是局限性腰痛、体重减轻与肠梗阻。结肠阿米巴性肉芽肿可在晚期出现肠梗阻征象。本病的诊断主要依据：① 大便中检出溶组织阿米巴；② 钡剂灌肠发现病变肠段狭窄有锯齿状阴影，钡剂通过障碍；③ 结肠镜检查可见肿块呈葡萄状突入肠腔：附近常有散在性肉芽组织或溃疡存在。此病需与结肠癌鉴别。下列临床表现有助于两者的区别：① 患者有痢疾既往史；② 阿米巴性肉芽肿常为多发性，而癌则多为单发性；③ 大便可找到溶组织阿米巴；④ 阿米巴补体结合试验阳性；⑤ 经抗阿米巴治疗临床症状迅速好转或消失，肿块显著缩小或消失。

五、左侧卵巢肿瘤（参见第 102 节）

六、乙状结肠憩室炎

好发于老年男性，多有长期便秘史，急性发作时的表现可酷似左侧阑尾炎，反复发作慢性病例可因多次发生憩室嵌塞性炎症，引起憩室壁炎性增生、肠痉挛性水肿或局部脓肿形成，在左下腹可触及腊肠性肿块，固定

而有压痛。诊断主要依靠钡剂灌肠检查，可见肠段呈管状狭窄、充盈缺损及憩室影，肠镜检查可见肠腔狭窄、黏膜炎症，有时可见憩室。但急性期禁忌作肠镜检查，以免引起肠穿孔。

七、缺血性结肠炎

好发于中老年人，90% 发生于 60 岁以上老年人。典型症状为腹痛、腹泻及血便。可分为非坏疽型和坏疽型，非坏疽型以腹泻为主要临床表现；坏疽型表现为腹痛、便血，可并发肠坏死及肠穿孔。由于供应结肠的动脉发生阻塞导致局部肠壁缺血引起，发病部位左半结肠占 80%，尤其坏疽型多见于结肠脾区和乙状结肠。国内一组报告 16 例，年龄 72～98 岁，平均 75 岁，病程 6～32 天，多合并高血压、糖尿病、心脑血管疾病及便秘。主要表现腹部肿块，均于腹部左侧触及边界不清的压痛性肿块，其中伴腹痛 14 例、腹泻 7 例、便血 5 例、发热 9 例。结肠镜示：结肠脾区或乙状结肠黏膜水肿、糜烂呈暗红色，部分有纵行溃疡，黏膜呈结节状，伴有肠管外压性改变，但病变边缘与正常黏膜界限清楚。CT 发现左侧腹部肿块呈囊实性或实性，与周围组织界限不清。超声或 CT 引导下穿刺出脓液或炎性组织支持本病诊断。

105　广泛性与不定位性腹部肿块

一、结核性腹膜炎

下列两种类型的结核性腹膜炎可形成腹部肿块：

（一）干酪型结核性腹膜炎

此型患者以成年人为多，常伴有不规则的发热与其他结核性全身症状。腹部触诊可发现大小不等、界限不清楚、有轻压痛的肿块，叩诊可发现不规则的鼓音区与浊音区，此浊音区的位置常固定。B 超提示腹块的存在。此型易被误诊为腹部恶性淋巴瘤或腹膜癌病，但此病多见于 30 岁以下，大多数有腹膜外结核病灶存在，抗结核治疗疗效佳。腹腔镜检查对诊断帮助颇大。

（二）粘连型结核性腹膜炎

此型病例也以成年人为多，经过缓慢，常有顽固性便秘，常因肠绞痛而就诊。体检全身情况一般良好，腹部视诊可见肠蠕动波，触诊有时可发现规则的、境界不清楚的肿块，但无压痛。X 线钡餐或（及）腹腔镜检查可证明腹膜粘连。但腹腔镜检查对粘连明显者属禁忌，以防止肠穿孔。偶尔患者因未明原因的急性机械性肠梗阻而住院，经剖腹探查而确诊。

结核性腹膜炎（除已痊愈的粘连型之外）应及早进行抗结核治疗。对高度怀疑本病的病例，也应作抗结核诊断性治疗，既可帮助诊断，又可及时治疗。经诊断性治疗而疗效不佳的病例，手术探查可明确诊断。

二、腹型肺吸虫病

肺吸虫病也可引起广泛性腹膜炎，而产生腹痛、腹泻、腹部压痛与腹块等症状，与结核性腹膜炎相似，但此病是一种地方性寄生虫病，有相应的流行病学史提示诊断（参见第 13 节）。

三、腹部包虫囊肿

包虫囊肿是人体感染狗绦虫的囊蚴所致的寄生虫病，多见于畜牧地区。患者以 20～40 岁为多，但在流行病区儿童罹患者也不少见。此病经过缓慢，早期多无自觉症状。腹腔内的包虫囊肿腹部触诊是主要的诊断方法。肿块呈球形，表面光滑而硬韧，以指压之可出现凹陷，并有富于弹性的囊样感，在少数病例可试出震颤感(所谓包虫囊震颤)。早期肿块移动度一般比较大。

女性生殖系统包虫病（棘球蚴病）可发生于卵巢、输卵管、子宫阔韧带和阴道后穹隆等处，下腹部肿块是首先出现的体征，触之呈囊样感，或有波动感。女性的下腹部包虫囊肿须与卵巢囊肿鉴别；位于腰腹部者须与肾囊肿相区别；位于右上腹者须与胆囊积水及肝内非寄生虫性囊肿鉴别。囊肿继续增大，可使全腹膨隆超过足月妊娠的腹围，并引起腹腔器官受压的症状。囊肿突然破裂时可引起过敏性休克。

在疾病过程中常在腹部其他部位发生与原肿块性质相同的新肿块而呈多发性，此与其他原因的囊肿不同，有鉴别诊断意义。B 超和 CT 检查可帮助诊断，包虫皮内试验阳性可帮助确诊。

附：包虫囊震颤检查法

检查者以左手中间三指按压囊肿部位，中指紧压，旁边两指轻轻加压；然后右手中指反复重叩左手中指，每叩之后，叩指应在被叩的左手中指上停留片刻，此时旁边两指即有叩后震颤的感觉。这种感觉和低音级音叉的震动很相似，但不是特征性，在卵巢囊肿时也可出现。

四、腹膜转移癌

腹膜转移癌多起源于胃、小肠、肝、胰、结肠、直肠等消化系癌以及卵巢癌、前列腺癌。腹部检查如触及大小不等、形状不规则、质硬实的肿块，可在 B 超引导下穿刺取标本送病理检查。有弥漫性播散时常产生大量腹水，致肿块难以触及，须放腹水后方能触及，如不能触及包块，可行腹水沉淀找肿瘤细胞，甚至腹腔镜检查。患者常伴有贫血、消瘦与血性腹水。

五、肠套叠

肠套叠是婴幼儿中最多见的急性肠梗阻疾病，约 90% 患儿在 2 岁以下。成人和年长儿童，症状较不典型，便血的现象较少。

腹部肿块出现的部位，随肠套叠的类型与病程进展程度而不同。小肠套叠的肿块多在脐周，较小，移动性较大。回盲部套叠肿块通常在右下腹，呈香蕉形，质较硬，表面平滑，稍可移动。肿块在腹痛发作时变硬，而在间歇期质较软。阵痛每发作一次，肿块就加大范围而推进一步。肠套叠的肿块应在无痛的间歇期间触诊；柔软而能推动的肿块，是其特征。在腹绞痛发作时，用听诊器可听到增强的肠鸣音。诊断有怀疑时，用水合氯醛

溶液灌肠，使患者腹肌松弛，可增加触诊的阳性率。钡剂灌肠检查有确诊价值，但对小肠套叠无帮助，可行腹部 CT 检查。

六、肠梗阻

肠梗阻可由肠腔内因素、肠壁因素和肠外因素引起。临床上以腹痛、腹胀、呕吐、腹块和肛门停止排气排便为主要表现，症状随梗阻的程度、梗阻部位的高低，以及梗阻原因等的不同而有所区别。不完全性肠梗阻仍有肛门排气排便，完全性肠梗阻在梗阻远端的肠内容物未排净之前，患者也可继续排气排便。高位肠梗阻者呕吐频繁，腹胀不明显，而低位肠梗阻则呕吐出现较晚，且不如高位肠梗阻者频繁，腹胀比较明显。若梗阻在结肠，可仅有腹胀而无呕吐。机械性肠梗阻因肠蠕动增加，常有阵发性腹痛伴肠鸣。持续性腹痛伴阵发性加剧是早期绞窄性肠梗阻的特点，病情继续发展可出现剧烈的持续性腹痛，甚至休克。X 线检查显示小肠有多个气液平面，结肠肠腔明显扩张，并可见结肠袋，多为结肠梗阻。

腹茧症为一罕见的腹膜病变，即腹腔部分或全部脏器被一层膜样物质包裹，形似蚕茧。好发于青少年女性，尤其是有月经不调及不孕史者，常表现腹痛、腹胀、腹部包块、呕吐等急性或慢性肠梗阻症状。对反复出现急性或慢性肠梗阻症状，而无其他原因解释或合并腹部包块者应考虑腹茧症可能，术前放射学检查及腹腔镜检查对本病诊断很有价值。确诊依靠术中所见及术后纤维膜病理学检查。腹茧症还需与腹膜包裹症鉴别，腹膜包裹症患者小肠被包绕在一层相对正常的腹膜中，其内壁与小肠肠管并无粘连，肠梗阻的发生率低。

七、肠扭转

肠扭转临床表现为急性机械性肠梗阻，占肠梗阻的 10%～20%，以小肠最多见，占肠扭转的 80%，其次为乙状结肠与盲肠。饱餐后剧烈或过度用力常为诱因。肠发生扭转时，患者出现阵发性剧烈腹痛、呕吐与腹胀。结肠扭转时呕吐出现较晚，而腹胀最为显著，腹部常可触及有弹性、压痛的肿块，叩诊呈鼓音。X 线检查见肠梗阻征象及双袢肠曲，肠管呈倒“U”字形排列，CT 显示肠系膜上动脉呈“漩涡征”、血管变细或突然中断。钡灌肠钡剂通过受阻及出现“鸟嘴”征。

八、腹膜假黏液瘤（pseudemyxoma peritonei，PMP）

是一种少见的临床综合征，特点为腹腔内充满黏液样液体和胶冻状肿物。国内一组报告 33 例，男性 11 例，女性 22 例，平均年龄 50 岁，发病至确诊中位间期为 12 个月，误诊率为 84.8%。主要表现为腹胀、腹部包块、腹痛不适、腹围增大等，病灶主要分布于回盲部、腹膜、网膜、卵巢附件、膈下、直肠前凹等。腹部 B 超、CT 可发现具有回声的流动性差的腹水征、腹膜及网膜饼样增厚、肝脾表面扇形压迹等，腹水难以抽出。确诊靠 B 超引导下穿刺活检、腹腔镜及手术探查。33 例中良性 22 例，中间性 7 例，恶性 4 例。

九、腹部 Castleman 病

Castleman 病又称血管滤泡性淋巴组织增生或巨大淋巴结增生，是一种原因不明的慢性淋巴组织增生性疾病，常为不明原因的淋巴结肿大，以纵隔、颈部、腋下好发，腹腔及腹膜后少见。国内一组腹部 Castleman 病 17 例报告，男 6 例，女 11 例，年龄 11～58 岁，平均 36.8 岁。11 例无任何症状，因腹部 B 超发现，2

例可扪及腹部包块，2 例表现为口腔溃疡、皮疹，1 例表现为上腹隐痛、恶心、呕吐，1 例表现为水肿、气短。病灶位于腹膜后 12 例，肠系膜 3 例，肾上腺周围 2 例，直径为 1.5～9.0cm，其中 13 例为单发，3 例为腹膜后多发，1 例为大网膜和腹膜后多发。4 例术前经 CT 诊断为 Castleman 病，其余 13 例未明确诊断，确诊依赖术后的病理检查。

十、腹膜恶性间皮瘤

腹膜恶性间皮瘤是原发于腹腔浆膜的恶性肿瘤。临床表现无特异性，常为腹胀、腹痛、腹部包块、腹水增长较快，为血性或浆液性。B 超、CT 检查发现腹水、腹腔包块、腹膜不规则增厚。腹水细胞学检查、腹腔镜检查、活检病理可明确诊断，必要时剖腹探查。

十一、炎症性肌纤维母细胞瘤（inflammatory myofibroblastic tumor，IMT）

IMT 是主要发生于软组织和内脏的少见的间叶性肿瘤，目前已将 IMT 归入中间性（偶有转移性）的肌纤维母细胞（成纤维细胞）肿瘤中。该病常见发生部位在肺部，人体多个器官均可发生。肺外 IMT 的好发部位是大网膜、肠系膜、腹膜后，多发生于儿童及年轻人，临床表现为发病部位出现肿块，及随发病部位而异的症状，如腹痛、肠梗阻、腹水等，诊断依赖病理检查。

参考文献

1. 北京市肿瘤防治研究所，等. 胃肉瘤 36 例的临床和胃镜表现. 中华内科杂志，1978，17：361
2. 吴新彦，等. 胃恶性淋巴瘤的临床 X 线诊断. 中华医学杂志，1977，57：155
3. 柳凤轩. 胃肠道恶性平滑肌肿瘤的诊断与预后的关系. 中华内科杂志，1985，24：149
4. 陆星华. 原发性小肠肿瘤 97 例分析. 中华内科杂志，1986，25：31
5. 周惠邦. 胃扭转 7 例报告. 北京医学，1985，7：82
6. 田文彪，等. 胃扭转 17 例报告. 中华放射学杂志，1979，13：168
7. 郑显理，等. 胰腺囊肿的诊断与外科治疗. 中华外科杂志，1979，17（4）：238
8. 陈海琼，等. 胰腺囊腺瘤四例报告. 中华内科杂志，1965，13：837
9. 朱人瑞. 胰腺囊肿的诊断和治疗. 上海医学，1981，4：327
10. 王一川，等. 大网膜肿瘤与囊肿的诊断与治疗. 中华外科杂志，1979，17：136
11. 方大维，等. 腹主动脉瘤的诊断和治疗（附 10 例分析）. 新医学，1980，11（1）：13
12. 龙子雯，等. 原发性腹膜后肿瘤 200 例诊治分析. 中国实用外科杂志，2013，73（2）：127
13. 李运康. 巨大肾积水 25 例报告. 中华外科杂志，1982，20：459
14. 韩莘野. 肾区肿块的 X 线诊断与鉴别诊断. 上海医学，1979，2（5）：42
15. 陈宜和. 巨大肾积水. 中华外科杂志，1964，12（11）：1069
16. 高洪深. 蹄铁形肾三例报告. 中华外科杂志，1964，12（4）：358
17. 黄席珍. 化学感觉器瘤的诊断和治疗. 中华内科杂志，1978，17：193
18. 唐振铎，等. 回盲部病变的鉴别诊断. 中华内科杂志，1965，13：411

19. 胡秀媛. 麦格氏综合征二例报告. 中华妇产科杂志，1978，13：128
20. 顾人勋，等.14 例卵巢克鲁根堡氏瘤临床病理分析. 中华妇产科杂志，1964，10：211
21. 罗惠文. 卵巢含睾丸细胞瘤一例报告. 中华妇产科杂志，1963，9：236
22. 陈壁华. 卵巢肾上腺皮质瘤一例. 中华妇产科杂志，1979，14：18
23. 杜心. 双侧卵巢多囊综合征. 中华妇产科杂志，1963，9：145
24. 陆湘云. 多囊卵巢综合征. 上海医学，1984，7：172
25. 苏州医学院第一附属医院. 血吸虫病性大肠肉芽肿的临床与病理研究. 中华医学杂志，1977，57：623
26. 梁圣保. 肠阿米巴肉芽肿附五例报告. 中华内科杂志，1964，12：561
27. 侯家珠. 女性生殖系统包虫病（综述）. 中华妇产科杂志，1981，16（2）：115
28. 顾倬云，张国华. 假性胰腺囊肿 20 例临床分析. 中华消化杂志，1995，15（5）：238
29. 陈伟光，等. 小肠平滑肌肉瘤 26 例误诊分析. 中华消化杂志，1997，17（2）：76
30. 王为服，等. 肾上腺囊肿的诊断及治疗. 中华外科杂志，1998，36（2）：127
31. 李澍，等. 原发性腹膜后肿瘤. 中华外科杂志，1997，35（11）：648
32. 江玮，等. 肾上腺皮质腺癌 20 例报告. 中华外科杂志，1995，33（10）：621
33. 孔垂泽，等. 无功能肾上腺肿瘤 29 例临床分析. 中华外科杂志，1995，33（9）：557
34. 袁祖荣，等. 对原发性小肠肿瘤的几个问题的探讨——附 86 例临床分析. 中华消化杂志，1991，11（5）：264
35. 陈祖望，等.CT 在腹主动脉瘤的诊断价值. 中华心血管病杂志，1992，20（6）：361
36. 阿斯甫江，阿斯亚. 肾包虫病的诊断及治疗（附 28 例报告）. 中华泌尿外科杂志，2000，21（10）：602
37. 徐明谦，等. 肝囊性包虫病的影像学诊断与分型. 中华医学杂志，2002，82（3）：176
38. 李坤鹏，等. 特发性腹膜后纤维化 61 例临床特征并文献分析. 中华内科杂志，2009，48（11）：912
39. 何晓东，等. 先天性胆总管囊肿 56 例诊治经验. 中华外科杂志，2000，38（3）：235
40. 郑家驹，等. 克罗恩病的临床多样症状. 中华消化杂志，2002，22（4）：226
41. 王爱英，林三仁. 小肠双重造影 1182 例总结. 中华消化杂志，2005，25（5）：262
42. 钟捷，等. 双气囊小肠镜与胶囊内镜诊断小肠出血病因比较. 中华消化杂志，2004，24（12）：741
43. 程邦君，等. 腹茧症的临床特点及诊疗进展. 中华消化杂志，2012，32（1）：68
44. 沈旺，等. 胃肠道及胃肠道外间质瘤 216 例临床病理学特点分析. 中国实用外科杂志，2011，31（8）：693
45. 井方方，等. 国内胰腺实性假乳头状瘤 1180 例临床荟萃分析. 中华胰腺病杂志，2013，13（2）：98
46. 李乐，等. 肠系膜囊肿的诊断与治疗. 中华消化外科杂志，2013，12（6）：469
47. 余晨，肖香佐. 多排螺旋 CT 小肠造影在评估小肠克罗恩病中的应用. 世界华人消化杂志，2013，21（3）：233
48. 王柏棻，钟捷. 影像学诊断在炎症性肠病中的应用. 国际消化病杂志，2013，33（1）：3
49. 孟欣颖，周长宏. 胶囊结肠镜的临床应用. 胃肠病学，2013，18（1）：55
50. 刘允怡，等. 自身免疫性胰腺炎与胰腺癌的鉴别诊断. 中华消化外科杂志，2013，12（2）：96

51. 方薛泉，等. 腹部 Castleman 病的临床诊断和治疗. 中华消化外科杂志，2010，9（4）：273
52. 李晓伟，等. 盆腔腹膜后肿瘤 16 例临床分析. 中华医学杂志，2013，93（17）：1327
53. 王宁，等. 回盲部炎性包块 241 例临床特征分析. 中华消化杂志，2013，33（2）：97
54. 彭伟彬，等. 脐尿管癌的临床诊断及治疗. 国际外科学杂志，2013，40（1）：33
55. 吴朝阳，等. 自身免疫性胰腺炎误诊为胰腺癌原因辨析. 临床误诊误治，2013，26（5）：26
56. 张小文，王炳煌. 大网膜扭转. 中国医师进修杂志，2008，31（5）：8
57. 郭宏荣，等. 以腹部肿块为主要表现的老年缺血性结肠炎 16 例. 人民军医，2013，56（2）：209
58. 宋志强，等. 腹膜假黏液瘤的临床病理特征和预后分析. 中华内科杂志，2005，44（12）：894
59. 宋保平，岳志红. 间断腹痛、腹部肿块 1 年余. 新医学，2008，39（10）：631

第三十章　肝　大

【如何确定肝大】

如成年人仰卧和侧卧位吸气时，可触及肝脏称肝大（hepatomegaly）。肝脏的触诊和叩诊是检查肝脏增大的重要临床方法。正常成年人肝脏上界一般在右锁骨中线第 5 肋间，下界在肋缘下大多不可扪及。正常情况下肝右叶下缘在剑突下 2～3cm，但由于被腹直肌掩盖，常不易扪及。正常肝脏大小为 25cm（长径）×15cm（上下径）×16cm（前后径）。

影响肝脏触诊结果的因素颇多。5 岁以下儿童、少数正常成人尤其青年人、瘦长体型、多孕妇女在深吸气时，肋缘下 1～2cm 可触及到肝脏，边缘锐利，质软，无压痛。多饮水、饭后及运动后肝脏也可暂时性增大。在肺气肿、右胸腔大量积液、膈下脓肿、严重胸廓畸形时，肝脏因位置下移也可触及。病理性肝大除根据可触及肝脏外，还要了解其形态、质地、表面及边缘情况、有无压痛及叩痛，以及其他检查结果来确定。

病理性肝大质地多不正常，表面不光滑，有压痛。大小可分轻度（肋下触及 1～3cm）、中度（肋下 3～5cm）、重度（平脐）。肝脏的硬度通常也可区分为三度：一度（Ⅰ°），质柔软，触诊时有如指按口唇的硬度，这是正常肝脏的硬度；二度（Ⅱ°），略硬，有如指按鼻尖的硬度，一般见于各期肝炎、肝脓肿、血吸虫病、脂肪肝等；三度（Ⅲ°），硬度明显增加，有如指按两眉之间的硬度，可见于慢性肝炎、肝硬化、晚期血吸虫病、恶性肿瘤等。按病变范围可分为弥漫性和局限性肝大，前者由于普遍性肝脏病变所致，后者由于肝内占位性病变如肿瘤、脓肿、囊肿等所致。

【肝大的诊断步骤】

临床上对已发现的肝脏肿大，首先要判断是否为病理性，体格检查要注意了解肝脏的质地、表面与边缘情况，有无触痛、压痛及叩击痛，以及某些特殊表现如波动感、搏动、震颤等，并结合其他临床表现与实验室检查资料加以全面分析。

临床诊断时大致有两种思路：一是先将其分为感染性与非感染性疾病，再将其分为几个亚类，逐步缩小、过滤具体到某一种疾病；另一种思路是根据突出的伴随症状或体征与疾病的关联性确定诊断方向，再逐一鉴别筛查。临床上一般可两种思路交叉、综合应用。

（一）病史采集要点

1. 病史资料

流行病史常能为肝大提供诊断线索。患者是否来自血吸虫病、包虫病（棘球蚴病）、疟疾、黑热病流行地区；有无进食生鱼；有无输血、注射史。肝硬化患者往往有肝炎、黄疸、慢性乙醇性中毒等病史。

2. 伴随症状

（1）发热：

急性病毒性肝炎起病时常有短暂低度发热。细菌性感染如细菌性肝脓肿、化脓性胆管炎、胆囊炎常有寒战、高热、伴明显毒血症。原发性肝癌多数不热或仅有低热，少数亦可有持续高热或周期性发热，肝结核、肝结节病、肉芽肿性肝炎可有长期低热。

（2）肝区疼痛：

病毒性肝炎引起者多为隐痛。肝脓肿、肝癌可有剧烈而持续的痛。胆囊炎、胆管炎的疼痛常为阵发性。

（3）黄疸：

出现于发热、乏力和消化道症状数天后者，为黄疸型病毒性肝炎典型表现。胆石症、肿瘤引起明显胆道梗阻压迫时，黄疸为主要症状。胆石引起的黄疸常在腹痛后迅速出现，如梗阻缓解，黄疸可迅速消退。

（二）体格检查重点

1. 肝

对肝大要注意其程度、形态、质地、表面状态，有无压痛、叩痛、波动或搏动等。

2. 注意有无肝硬化特有征象

如皮肤色素沉着、蜘蛛痣、肝掌、男性乳房发育、睾丸萎缩、杵状指等。门脉高压症如腹壁静脉曲张、脾大、腹水等。

3. 皮肤改变

皮肤的色素、瘙痒抓痕、紫癜、黄疸等。

4. 心脏检查

有无心率增速、杂音、心音遥远以及有无颈静脉怒张、气急、下肢水肿等，可提示主要疾病是否在心脏。

5. 脾

同时引起脾大者要注意慢性肝炎、肝硬化、血吸虫病、慢性疟疾、慢性白血病、骨髓纤维化等。

6. 一般状态

显著消瘦、恶病质见于肿瘤患者及肝硬化失代偿期。

（三）实验室及器械检查

1. 血液学检查

白细胞增多提示有细菌性感染或阿米巴肝脓肿，白细胞减少提示病毒性感染或有脾功能亢进。红细胞及血红蛋白增多可偶见于原发性肝癌，红细胞及血红蛋白减少见于脾功能亢进等。血涂片还应注意有无幼稚细胞及疟原虫等病原体。

凝血机制异常见于肝硬化、重症肝炎、长期阻塞性黄疸等。

高球蛋白血症见于慢性自身免疫性肝炎、慢性病毒性肝炎及肝硬化。胆汁性肝硬化时，IgM 增高尤为明显。

2. 粪便检查

粪便中找到溶组织阿米巴滋养体，提示肝大为阿米巴病。疑为华支睾吸虫病或血吸虫病时，应从粪便找虫卵或孵化。

3. 肝功能检查

有肝脏肿大者应行肝功能检查，包括胆红素、转氨酶、碱性磷酸酶、γ-谷氨酰转肽酶、白蛋白、球蛋白、蛋白电泳、凝血酶原时间、ICG 滞留试验等，可根据病情做全部项目或选择一部分。肝细胞损害时转氨酶可明显升高，阻塞性黄疸时血清胆红素、碱性磷酸酶、γ-谷氨酰转肽酶可显著升高，慢性活动性肝炎和肝硬化时白蛋白下降、球蛋白升高。如胆红素、各种酶类、蛋白质、凝血酶原时间均正常而肝大原因不明，可做 ICG 滞留试验。在一些肝病如肝硬化、肝转移性肿瘤、肝肉芽肿性病变、肝淀粉样变及药物不良反应，ICG 滞留可能是唯一的最早的改变。

4. 免疫学检查

各型肝炎病毒的血清特异性抗原和抗体的检测对诊断病毒性肝炎有重要意义。其他的病毒性肝炎如黄热病、风疹、巨细胞病毒感染和传染性单核细胞增多症，均可通过血清抗体效价增高或病毒分离阳性而获诊断。钩端螺旋体病、梅毒、弓形虫病、血吸虫病、华支睾吸虫病、阿米巴病等也可通过血清抗体的检测而协助诊断。甲胎蛋白的检测对诊断原发性肝癌很有价值。原发性胆汁性肝硬化除 IgM 明显增高外，血清抗线粒体抗体阳

性率可高达 90% 以上。慢性活动性肝炎和自身免疫性肝炎可有自身抗体如抗核抗体及抗肝细胞膜抗体、抗肝特异性蛋白抗体等阳性。

5.B 超检查

可作为肝大患者首选的影像学检查方法。对肝脓肿、肝囊肿、脂肪肝、肝癌、肝血管瘤、肝硬化、胆石症等肝胆疾病均有很高的诊断准确率。在 B 超引导行肝穿刺活检组织学检查，则可进一步提高诊断正确率。

6.CT 检查

CT 对软组织器官成像无重叠现象，不受脂肪组织和胃肠积气的影响，分辨率高，定位准确，可增强扫描，能使肿瘤更清楚显示，以及更好地区别肝脏良恶性占位性病变。

7. 其他影像学检查

X 线胸腹平片在肝脓肿时可有右侧膈肌抬高、运动受阻、胸腔积液和右下肺阴影等，在肝肿瘤、脓肿或囊肿时常有局限性肝大或右膈局限性隆起。磁共振显像可显示肝静脉、门静脉系统的血管结构，对肝内占位性病变的鉴别诊断也有重要价值。肝血管造影可测定门静脉压力、了解门静脉和肝静脉系统的梗阻情况，对肿瘤的诊断及手术切除可能性、切除范围的估计也有一定帮助。

8. 肝穿刺活组织检查

对难以确诊的黄疸型肝炎、肝硬化、肝肿瘤、乙醇性或药物性肝病、肝脏肉芽肿病、代谢异常性肝病等可通过肝穿活检获得确诊。肝穿刺也是细菌性和阿米巴性肝脓肿诊断和治疗的重要方法。近年来在 B 超引导下肝穿刺，其安全性及诊断正确性均有很大的提高。

9. 腹腔镜检查

各期肝炎的肝脏外观在腹腔镜窥视下呈一定的特征性表现。腹腔镜检查及在直视下肝穿刺活组织检查对诊断原发性肝癌、转移性肝癌、肝硬化、肝炎、肝结核、肝血吸虫病及其他不明原因的肝大均有较大价值，对鉴别肝外梗阻和肝内胆汁淤积也有一定的帮助。

【肝大的常见原因】

常见的引起肝大的疾病见表30-1。

表 30-1: 常见的引起肝大的疾病分类

Ⅰ 感染性肝大	（三）血吸虫病
一、病毒性感染	（四）华支睾吸虫病
（一）病毒性肝炎	（五）肝包虫病(棘球蚴病)
（二）其他病毒感染	（六）肝片吸虫病
二、细菌性感染	**Ⅱ非感染性肝大**
（一）急性梗阻性化脓性胆管炎	一、中毒性肝大及药物性肝损伤
（二）慢性胆囊胆管肝炎	二、淤血性肝大
（三）细菌性肝脓肿	（一）心源性肝大
（四）肝结核	（二）Budd-Chiari 综合征
（五）布鲁菌性肝病	（三）肝小静脉闭塞病
（六）肝梅毒	三、淤胆性肝大
（七）伤寒	四、代谢性肝大
（八）放线菌病	（一）脂肪肝
（九）回归热	（二）血色病
三、寄生虫性感染	（三）肝淀粉样变性
（一）阿米巴肝病	（四）肝豆状核变性
（二）疟疾	（五）肝糖原累积病
（六）其他原因的代谢障碍性疾病	（三）其他肝脏肿瘤和囊肿
五、肝硬化	（四）肝炎性假瘤
附:原发性胆汁性肝硬化	（五）肝结节性再生性增生
六、肝肿瘤与肝囊肿	七、血液病性肝大
（一）原发性肝癌	八、结缔组织病性肝大
（二）继发性肝癌	

106　感染性肝大

106.1　病毒性感染

病毒性肝炎的临床分型及临床诊断依据已在第 27 章讨论。临床诊断必须有肝炎病毒学检测结果的证实，并做出病原学诊断。我国 2000 年制定的病毒性肝炎防治方案中，关于病原学诊断的标准有:

（一）病原学分型

目前病毒性肝炎的病原至少有五型，即甲型肝炎病毒（HAV）、乙型肝炎病毒（HBV）、丙型肝炎病毒（HCV）、丁型肝炎病毒（HDV）及戊型肝炎病毒（HEV）。

关于 GBV-C/HGV 和 TTV 的致病性问题尚有争议，且目前国内外尚无正式批准的诊断试剂可供检测，因此，不宜将 GBV-C/HGV 和 TTV 纳入常规病毒性肝炎的实验室检测。

（二）各型病毒性肝炎病原学诊断依据

1. 甲型肝炎

急性肝炎患者血清抗-HAV IgM 阳性，可确诊为 HAV 近期感染。在慢性乙型肝炎或自身免疫性肝病患者血清中检测抗-HAV IgM 阳性时，判断 HAV 重叠感染应慎重，须排除类风湿因子（RF）及其他原因引起的假阳性。接种甲型肝炎疫苗后 2～3 周约 8%～20% 接种者可产生抗-HAV IgM，应注意鉴别。

2. 乙型肝炎

有以下任何一项阳性，可诊断为现症 HBV 感染：① 血清 HBsAg 阳性；② 血清 HBV DNA 阳性；③ 血清抗-HBc IgM 阳性；④ 肝内 HBcAg 和（或）HBsAg 阳性，或 HBV DNA 阳性。

（1）急性乙型肝炎诊断：

必须与慢性乙型肝炎急性发作鉴别。诊断急性乙型肝炎可参考下列动态指标：①HBsAg 滴度由高到低，HBsAg 消失后抗-HBs 阳转；② 急性期抗-HBc IgM 滴度高，抗-HBc IgG 阴性或低水平。

（2）慢性乙型肝炎诊断：

临床符合慢性肝炎，并有一种以上现症 HBV 感染标志阳性。

（3）慢性 HBsAg 携带者诊断：

无任何临床症状和体征，肝功能正常，HBsAg 持续阳性 6 个月以上者。

3. 丙型肝炎

（1）急性丙型肝炎诊断：

临床符合急性肝炎，血清或肝内 HCV RNA 阳性；或抗-HCV 阳性，但无其他型肝炎病毒的急性感染标志。

（2）慢性丙型肝炎诊断：

临床符合慢性肝炎，除外其他型肝炎，血清抗-HCV 阳性，或血清和（或）肝内 HCV RNA 阳性。

4. 丁型肝炎

（1）急性丁型肝炎的诊断：

1）急性 HDV、HBV 同时感染：

急性肝炎患者，除急性 HBV 感染标志阳性外，血清抗-HDV IgM 阳性，抗-HDV IgG 低滴度阳性；或血清和（或）肝内 HDVAg 及 HDV RNA 阳性。

2）HDV、HBV 重叠感染：

慢性乙型肝炎患者或慢性 HBsAg 携带者，血清 HDV RNA 和（或）HDVAg 阳性，或抗-HDV IgM 和抗-HDV IgG 阳性，肝内 HDV RNA 和（或）肝内 HDVAg 阳性。

（2）慢性丁型肝炎诊断：

临床符合慢性肝炎，血清抗-HDV IgG 持续高滴度，HDV RNA 持续阳性，肝内 HDV RNA 和（或）HDVAg 阳性。

5. 戊型肝炎

急性肝炎患者血清抗-HEV 阳转或滴度由低到高，或抗-HEV 阳性＞ 1∶20，或斑点杂交法或逆转录聚合酶链反应法（RT-PCR）检测血清和（或）粪便 HEV RNA 阳性。目前抗-HEV IgM 的检测试剂尚未标准化，仍需继续研究，但抗-HEV IgM 检测可作为急性戊型肝炎诊断的参考。

（三）确立诊断

凡临床诊断为急性、慢性、重型、淤胆型肝炎或肝炎肝硬化病例，经病原学或血清学特异方法确定为某一型的肝炎时即可确诊。两种或两种以上肝炎病毒同时感染者称为同时感染（co-infection）。在已有一种肝炎病毒感染基础上，又感染另一型肝炎病毒称为重叠感染（super-infection）。

确诊的肝炎病例命名是以临床分型与病原学分型相结合，肝组织病理学检查结果附后。例如：

（1）病毒性肝炎，甲型（或甲型和乙型同时感染），急性黄疸型（或急性无黄疸型）。

（2）病毒性肝炎，乙型（或乙型和丁型重叠感染），慢性（中度），G2S3（炎症活动程度 2；纤维化程度 3）。

（3）病毒性肝炎，丙型，亚急性重型，腹水型，早期（或中期或晚期）。

（4）HBsAg 携带者近期感染另一型肝炎病毒时可命名如下：① 病毒性肝炎，甲型（或戊型），急性黄疸型；②HBsAg 携带者。

对甲、乙、丙、丁、戊五型肝炎病毒标志均阴性者可诊断为：急性肝炎，病原未定；或慢性肝炎，病原未定。

其他多种病毒性感染（如传染性单核细胞增多症、巨细胞病毒感染等）均可引起肝细胞损害而表现为肝大、转氨酶升高，但多有该病自身临床特征及实验室检查的变化，可资鉴别。

106.2 细菌性感染

一、急性梗阻性化脓性胆管炎

急性梗阻性化脓性胆管炎可因肝充血与胆汁淤积而致肝大。本病以寒战（或恶寒）与发热、右上腹痛、胆汁淤积性黄疸为主征（参见第 91.1 节）。

二、慢性胆囊胆管肝炎

国内文献报道曾有从慢性无黄疸型肝炎病例中查出此病多例。其主要症状是右季肋部隐痛、食欲不振、厌油腻、恶心、腹胀、腹泻、消瘦等。微热也常见。肝轻度或中等度肿大，质多较硬，并有轻压痛。胆囊区压痛常存在。常规肝功能试验多属正常。十二指肠引流胆汁细胞数每高倍镜视野往往 20 个以上，半数以上培养阳性，最多为大肠杆菌。多次的十二指肠引流阳性结果，有助于此病的诊断。部分病例胆囊造影不正常，有些经手术证明为慢性胆囊炎或兼有胆石症。

目前，对这些病例的诊断尚存在疑问，该病名亦未为多数学者所认同。

三、细菌性肝脓肿

细菌性肝脓肿常以恶寒或寒战、高热、右上腹疼痛、肝大与压痛为主要症状起病。疼痛可向右肩放射（右叶脓肿）。有时出现黄疸。白细胞常明显增多与中性核左移。提示细菌性肝脓肿的诊断是，在腹腔化脓性感染或败血症病程中出现肝大与疼痛。如患者急性阑尾炎或其他腹腔化脓性疾病手术之后，突然出现上述症状，应考虑此病的可能性。国内报告隐源性者有达 40.5% 之多。

细菌性肝脓肿尚可区分为单发性与多发性两种，但临床上难准确判别。通常可根据临床表现以初步鉴定之。多发性细菌性肝脓肿发病通常急骤，病程短，且高热、寒战、恶心、呕吐等症状皆较严重，肝两叶同时肿大，多有脾大，白细胞增多较显著，原发病如化脓性阑尾炎、化脓性胆管炎、败血症等较易查出。原发病灶不明与起病缓慢者以单发性脓肿为多见。有局限性隆起者也支持单发性肝脓肿。肝大为常见体征，达 60%～90%，肝区压痛或叩击痛更常见。病变浅在者可有局限性腹膜刺激症状。小而深的脓肿可无任何体征。

细菌性肝脓肿的病原菌主要为大肠杆菌与金黄色葡萄球菌，少数为铜绿假单胞菌、变形杆菌等。伤寒杆菌性肝脓肿罕见，通常为单发性，位于右叶。

应用 B 超诊断肝脓肿，对其部位、数量、大小都能较明确的提示。但是，超声诊断肝脓肿也有时误诊，主要是将已有液化的肝内肿瘤误诊为肝脓肿，也有将肝脓肿误诊肝癌等者，密切的临床动态观察可减少误诊率。过去常将肝脓肿误诊为急性胆囊炎，自超声检查广泛应用以来已大为减少。胆囊炎常有各种原因的胆道梗阻为发病基础，胆囊区压痛与肌紧张较明显，且有胆囊触痛征。CT 检查也有重要诊断价值。

细菌性肝脓肿须与阿米巴肝脓肿相区别，后者 40%～50% 患者有肠阿米巴病或腹泻病史，起病较慢，常无高热与明显的白细胞增多，肝大常较明显，脓液呈巧克力样（棕褐色）色，有时可找到溶组织阿米巴滋养体，脓液常较细菌性肝脓肿多，一次穿刺抽得 100ml 以上者多见，抗阿米巴治疗有效。

由于胆总管结石或胆道蛔虫梗阻所致的肝脓肿，通常为两叶多发性，这是由于胆道系统感染后，细菌（通常为大肠杆菌）沿肝内小胆管播散所致，同时被堵塞的肝内胆管有明显的扩张或憩室形成，并于局部形成脓肿，故也称为“胆管性肝脓肿”。

细菌性肝脓肿又须与右膈下脓肿相区别。膈下脓肿同样也发生于腹部手术后或腹部化脓性感染之后。在上述情况时患者仍有脓毒血症症状存在，而未发现化脓性病灶，且触诊右肋缘或右背部沿第 12 肋骨有压痛，听诊右肺底呼吸音减弱或消失，提示此病的诊断线索。X 线透视发现横膈上升与固定、膈下有气泡与液平面，即可确定诊断。超声也可有助于与肝脓肿相鉴别，并有助于穿刺的定位。B 超引导下定位穿刺排脓对肝脓肿的诊断和治疗有重要价值，必要时可置管引流。脓液细菌培养可指导抗生素的使用。

四、肝结核

患者有原因未明的肝大，尤其是青壮年人，合并发热、食欲不振、乏力、消瘦、盗汗等结核中毒症状，应警惕肝结核的可能性。如同时有体内其他脏器的结核病灶，则可能性更大。发病大多在青壮年，发热特点是多呈弛张型热，不伴发冷而多有盗汗。肝大多伴自觉痛与触痛。血沉加快。中等度贫血。白细胞计数多属正常或减少。半数有肝功能损害，为胆红素增高、白蛋白降低和球蛋白升高、ALP 增高及染料排泄试验异常。

肝结核不是一个独立的疾病，常系全身性结核播散的一部分。也有些病例，临床上主要表现为肝脏病病征，而缺乏体内其他结核病灶的病征，且有些肝脏病的临床表现已很明显，并经肝活检证明为肝粟粒型结核，但 X 线肺部检查仍为阴性。因此，临床上一般对以肝脏病表现为主的肝内结核，同时伴有不大明显或隐伏的体内其他结核病灶，均称之为“原发性”肝结核。

由于肝结核无特异性病征，临床上难以作出诊断，每易误诊为伤寒、慢性黄疸型或无黄疸型肝炎、肝硬化、肝脓肿、慢性胆囊炎甚或肝癌与恶性淋巴瘤。多数病例需要肝穿刺活检才能明确诊断。有认为青年人未明原因的发热，伴肝或上腹胀痛、肝大伴触痛、食欲减退、中度贫血、白细胞数减少或正常、血沉加快、肝功能损害，提示本病的诊断。结核菌素试验多呈阳性，有结核瘤或脓肿者，B 超、CT 或 MRI 可发现占位性病变。腹腔镜检查诊断肝结核安全而可靠，在直视下作粟粒结节活检，效果远胜于盲目的肝穿刺。可作抗结核治疗。

五、布鲁菌性肝病

布鲁菌性肝病临床上可表现为急性肝炎、慢性肝炎与肝硬化三型。急性肝炎型类似急性无黄疸型病毒性肝炎，有发热、食欲减退、厌油、腹胀、恶心、呕吐、肝大与压痛、血清絮状与浊度反应阳性等表现，但患者有相应的波状热流行病史，发热较高较长，有关节痛、多汗等症状，血清布鲁菌凝集反应阳性、血培养可证明布鲁菌，均有助于两者的鉴别。

慢性肝炎型常有间歇的微热，病程迁延，主要表现为原因未明的肝、脾大，如同时伴有关节炎及睾丸炎，则有助于与慢性无黄疸型病毒性肝炎相鉴别。慢性肝炎型布鲁菌病时，血及骨髓培养阳性率较低，血清布鲁菌凝集滴度可较低甚至阴性。故上述检查阴性结果未能除外此病，有怀疑时宜进一步作组织培养。

肝硬化型可出现门静脉高压症状与显著脾大，如病原学与血清学检查未能证实此病，可考虑肝穿刺活检以确定之，一般发现布鲁菌性肉芽肿的机会较高。

六、肝梅毒

肝梅毒临床上罕见，国内仅有少数病例报告，均系在解放前感染者。成年人梅毒都为后天性，常发生于感染后的第二期与第三期，因此有早期梅毒与后期梅毒之分。

早期肝梅毒的特点是弥漫性肝炎，多有黄疸、肝大的症状，临床上可与散发性病毒性肝炎相混淆。其不同点为患者有梅毒接触史或感染史，缺乏明显的胃肠道症状，而有其他二期梅毒病征，血沉加快，血清梅毒反应常为阳性。驱梅治疗有佳良效应，也有助于诊断。

后期肝梅毒的特点是树胶肿形成。树胶肿痊愈时形成瘢痕组织，引起肝脏变形，在肝表面形成深沟，将肝脏分为多个大小不等的部分——此即所谓分叶肝。肝大而表面凹凸不平，质硬，一般无压痛。驱梅疗程往往显著缩小。患者全身情况佳良，梅毒血清反应阳性率高达 90%，甚有助于诊断。鉴别诊断上须注意者为肝癌，因

也可有不规则的肝大。肝癌为进行性恶性变，当有明显肝大时全身情况较差，甲胎蛋白放射免疫测定、梅毒血清反应等检查，均有助于与肝梅毒鉴别。

七、伤 寒

伤寒是由伤寒杆菌经消化道侵入而引起的急性传染病。典型病例以持续发热、全身中毒症状、相对缓脉、玫瑰疹、脾大与白细胞减少等为特征。30%～40% 有肝大，多为轻至中度肿大，重者可有黄疸。实验室检查：病程中白细胞数减少，分类中淋巴细胞相对增加，嗜酸性粒细胞减少或消失。血培养、骨髓培养等发现病原体。血培养早期可阳性，第七至九日时阳性率可达 90%。骨髓培养阳性率较血培养高，尤适用于已用抗生素治疗但血培养阴性者。肥达反应中 “0” 效价 ≥1∶80 和 “H” 效价 ≥1∶160 者，可以诊断为伤寒。一般在第二周阳性率增高。

八、肝放线菌病

本病系肠道放线菌病的后果，尤其是阑尾和盲肠放线菌病。放线菌可直接扩散，或经门静脉散布至肝脏。多需病理活检或术后病理检查才能诊断。病变呈灰白色肿块，液化后形成脓肿，被纤维隔所分开，呈蜂窝状。脓液中可检出放线菌菌落，脓肿周围可见大量巨噬细胞、淋巴细胞。

九、回归热

回归热是回归热螺旋体引起的急性传染病。其临床特点是急起急退的发热，伴全身酸痛、肝脾大，重症有黄疸和出血倾向。继无热间歇期后，又可出现周期性一次或多次的反复发作。临床表现：潜伏期平均约一周（虱传型 2～14 天，蜱传型 4～9 天）。有时可有头昏、乏力、低热等 l～2 天的前驱症状。绝大多数起病急骤，畏寒、寒战，继以高热，剧烈头痛和全身肌肉骨骼疼痛为突出症状，以腓肠肌明显。2/3 肝大伴压痛，3/4 脾脏明显肿大。部分患者有恶心、呕吐等。体温在 1～2 天可达 40℃ 左右，大多呈持续型，少数为弛张型或间歇型。发热持续 6～7 天后体温骤降，伴以大汗，甚至出现休克症状。在无热间歇期间，患者除感虚弱无力外，其他症状减退或消失，肝脾大及黄疸等也随之消失。经过平均 7～9 天的间歇期后，多数患者再度出现全身症状，复发后往往症状较轻，病程也较短。以后间歇期逐渐延长。诊断：有典型的临床表现，如急起发热，伴剧烈头痛、全身肌肉和关节酸痛、肝脾大、皮疹及黄疸等，结合当地流行情况、季节、个人卫生或野外作业史作出初步诊断。当发热呈回归型并有多次复发者则诊断可基本成立。从周围血液或重症患者的尿、脑脊液中发现螺旋体或接种小白鼠阳性均可确立诊断。血清特异性抗体增高 4 倍以上也有助于诊断。

106.3 寄生虫性感染

一、阿米巴肝病

阿米巴肝炎与阿米巴肝脓肿合称为阿米巴肝病。此病是肠阿米巴病的重要并发症。

阿米巴肝病的早期表现是阿米巴肝炎。阿米巴肝炎无特征性症状，通常表现为原因未明的持续发热，其特点是缓慢起病而无寒战，一般为中等度弛张热，肝轻度乃至中等度肿大并有压痛。血象白细胞常轻度或中等度

增多（一般不超过 15 000/mm^3），分类计数中性粒细胞 85%～90%，合并轻度左移。黄疸少见，有之亦为轻度。如患者有痢疾病史或证实曾患肠阿米巴病，尤值得怀疑。如已排除其他原因（特别是败血症）的感染性肝大，应进行甲硝唑诊断性治疗，以免酿成肝脓肿。

如已形成肝脓肿，全身症状较为明显，肝区痛较剧，常向肩部放射，局限性压痛也较显著。局限性压痛通常位于右侧腋前线与腋中线之间的第 7、8 肋间，对提示诊断有意义，在未有超声波诊断之时，诊断性穿刺部位通常在压痛点进行。80% 的脓肿位于右叶，如位于顶部，X 线透视可发现右膈局限性隆起；如位于左叶，钡餐透视可发现胃压迹与移位。超声诊断肝脓肿有重要价值，可显示脓肿的大小与部位，对诊断性与治疗性穿刺（左叶脓肿时须慎重）有帮助。阿米巴肝脓肿的特征性表现是脓液呈棕褐色，镜检可发现溶组织阿米巴滋养体，但阳性率不高。形成肝脓肿后肝脏肿大更加显著，下界可平脐，压痛明显。

国内报告在阿米巴肝病患者作反复的十二指肠引流，约 2/3 病例可在胆汁（尤以丙胆汁）中检出阿米巴滋养体。此法对阿米巴肝病有早期诊断价值，尤以高度怀疑此病而超声检查阴性时。

阿米巴肝病是容易误诊与漏诊的肝脏疾病之一。此病在国内分布甚广，尤以华南、华东一带比较多见。误诊的原因大多由于对此病注意不够，同时也可能由于此病的表现多样化。有些病例可能由于病变在肝内进展缓慢，或曾接受不规则的抗生素（四环素族、红霉素）治疗，致病情稍受抑制，肝脓肿呈慢性经过，此时患者全身情况较差、发热、消瘦、肝大而硬、压痛可不明显，易被误诊为肝癌。另一方面，晚期肝癌的中心部液化，超声表现与肝脓肿相似，也应注意。诊断性抗阿米巴治疗以及血清甲胎蛋白测定常有助于两者的鉴别。如无禁忌证（如出血倾向等），在超声定位下小心进行诊断性穿刺，对两者鉴别有重要帮助。

阿米巴肝病的血清学诊断，目前认为以间接血凝试验（IHA）检测阿米巴抗原较有价值，特异性高，高滴定度（1∶128 以上）常见于阿米巴感染。阿米巴肝脓肿脓液中仅 20%～50% 病例可检出阿米巴滋养体，可采取脓液沉淀的上清液作阿米巴抗原检查，阳性结果对诊断有较大的帮助。

少数阿米巴性肝脓肿合并细菌感染，大多为大肠杆菌，脓液有粪臭味。

二、疟　疾

疟疾是疟原虫经蚊传播而引起的寄生虫病。疟原虫经血液侵入肝细胞和红细胞内寄生繁殖，使红细胞成批破裂而发病。其临床特点为间歇性定时发作的寒战、高热，继以大汗而缓解。多次发作后脾脏明显肿大，伴贫血。半数以上伴有肝大，多为轻度肿大，约 1/3 病例有压痛。临床表现：潜伏期：间日疟潜伏期短者为 13～15 天，长者达 6 个月以上；三日疟约为 24～30 天；恶性疟为 7～12 天；卵形疟为 13～15 天。部分患者有前驱症状，如疲倦、乏力、头痛、肌肉酸痛、食欲减低等。典型的发作为周期性寒热发作，隔日一次或 3 天一次。发热时有明显的寒战、高热和大汗，伴头痛、肌肉酸痛、乏力、恶心呕吐。继以症状明显缓解。恶性疟者可出现凶险发作如脑型疟疾，表现为急起高热，剧烈头痛、呕吐、谵妄。血片中易查见疟原虫。严重者可发生脑水肿、呼吸衰竭而死亡。过高热型表现为持续高热，可达 42℃，谵妄，继以昏迷、抽搐，可于数小时内死亡。

诊断：① 流行病学资料：有在疟疾流行地区居住或旅行史，近年有疟疾发作史或近期接受过输血。② 有典型的临床表现。③ 血象中白细胞正常或减少，分类中大单核细胞增多。寒战发作时取血涂片染色查疟原虫，或做厚血片检查及骨髓穿刺涂片检查疟原虫。血中或骨髓查到疟原虫是确诊的最可靠依据。④ 亦可用氯喹（3 天）作诊断性治疗。治疗后体温下降，症状消失不再出现者可拟为疟疾。

三、血吸虫病

急性血吸虫病约 80% 有肝大。肝大的程度与病情相平行，其出现也早，至病程的 4～5 周达高峰，重症者肝下缘可达脐下，叩击痛与压痛都很明显。特别是剑突下的压痛是本病的重要体征。重症病例肝区可有剧痛，放射至肩部，右上腹壁紧张，每被误诊为肝脓肿。肝功能改变主要表现为间质反应，而肝实质损害较轻（清蛋白与球蛋白比值的异常百分率随肝大程度而增加，但转氨酶升高程度较轻，大多在 200U 以下）。其他的表现包括发热、腹痛、腹泻及咳嗽、胸痛、气喘等呼吸道症状。

轻症慢性血吸虫患者多无自觉症状，或有轻度消化不良症状，体检常可发现轻度肝、脾大。血吸虫尾蚴接触史提供重要的诊断线索。血吸虫抗原皮内试验与超声检查也有辅助诊断意义。直肠镜活检血吸虫卵阳性率相当高，对此病诊断有重要意义。

重症病例晚期发展为肝硬化，肝脏此时多已缩小，但部分病例仍可触及，表面呈结节状，硬度明显增加。可出现脾大、腹水、食管胃底静脉曲张、下肢水肿等肝硬化失代偿期的表现。此时诊断应追溯既往病史，血吸虫抗原皮内试验也有辅助诊断价值。有人发现晚期病例直肠黏膜活检仍易找到虫卵。

四、华支睾吸虫病

华支睾吸虫寄生于肝内胆管中，对肝实质损害较轻。轻症华支睾吸虫感染无肝大，也无自觉症状，但重症感染则常有轻度或中等度肝大。国内一组病例报告有肝大者为 59.9%，且多伴有压痛。患者多诉倦怠无力，或尚有食欲减退、上腹饱胀、腹痛、腹泻、恶心、呕吐等症状。吃生的或未熟透的鱼（受感染的鱼）史提供此病的诊断线索。超声检查有比较特别的波形，肝内胆管可有扩张，有一定的辅助诊断价值。粪便和胆汁虫卵检查可确定诊断。集卵法较易从大便中发现虫卵。逆行胆管造影可显示胆总管扩张及成虫在胆管聚积形成的充盈缺损。

由于上述的症状和部分病例血清谷-丙转氨酶活性升高，此病易误诊为病毒性肝炎。此病时，谷-丙转氨酶活性升高通常在 300U 以下，全身症状与消化系症状一般也较肝炎轻，且各有不同的流行病学史，肝炎病毒标志物检测有助于两者的鉴别。

特别是急性华支睾吸虫病，症状酷似急性病毒性肝炎，诊断主要依据病史与华支睾吸虫抗原皮试。

另一方面，华支睾吸虫病常为肝胆道感染和胆石症的发病基础，并由此导致胆囊炎、胆石症或胆管炎性肝炎，反复的十二指肠胆汁引流有助于诊断。血中嗜酸性粒细胞增多，ELISA 可检查血清特异性抗体或血清循环抗原。

五、肝包虫病（棘球蚴病）

包虫病多见于牧区，最多发生于肝脏。肝大为肝包虫病必有的体征，最多位于右叶，通常为单房性（囊型肝包虫病）。早期往往有类似胆囊炎的症状，心窝部有胀满感，进食后上腹部不适，恶心，有牵引性钝痛，或伴有肩部放射痛。囊肿位于右叶顶部时，X 线透视下右膈肌呈半圆形隆起；囊肿位于肝脏中心时，常引起肝脏普遍性肿大；囊肿靠近肝下缘时，往往可触及肋缘下一个半圆形突出的、表面平滑的硬块，随呼吸而上下移动，指压之呈硬韧而富有弹性的囊样感；在巨大的单房性囊肿可试出包虫囊震颤感。囊肿压迫胆总管时引起阻塞性黄疸；压迫门静脉时可引起腹水。

多房性肝包虫病也称泡型肝包虫病，是肝包虫病的一种异型，肝呈软骨样硬度，表面凹凸不平，酷似肝癌、肝硬化或肝梅毒，超声检查表现多样性与复杂性、类似肝癌的波型，须结合全面检查材料鉴别之。

肝包虫病的诊断主要根据:

1. 患者有与犬密切接触史，肝大（尤其是局限性者）而肝脏病症状不明显，血中嗜酸性粒细胞增多。

2.X 线检查右膈变形或蛋壳样钙化的囊壁；超声检查肝内含充满液体的囊腔。

3. 皮内抗原试验（Casoni 法）：取 0.2ml 1∶4～100 倍稀释的无菌包虫抗原液注入患者皮内，阳性反应时出现一个潮红硬结、直径 23mm 以上，典型者呈蟹足状红斑。单纯性包虫病阳性率 75% 左右，有囊肿破裂等合并症后，初期阳性率高达 95%，但在某些变态反应疾病和蠕虫病也可呈假阳性。阴性反应约 95% 可除外包虫病。

4. 血清补体结合试验：约 70%～80% 患者（有活包虫寄生的）血清中可证明特异性补体结合抗体。

近年日本学者通过简单的酚/氯仿法从粗制的泡球蚴提取物中分离出一种 C 抗原，对诊断泡型肝包虫病的敏感性和特异性，分别为 95% 与 100%。

肝顶部包虫囊肿有时与位于肺底者甚难鉴别，下列 X 线征象可供参考：① 肺包虫囊肿与胸腔内壁之间可有空隙，肋膈角常存在，而肝顶部囊肿间膈肌突出，并占满胸腔下部，与胸腔内壁之间的空隙和肋膈角均消失。② 肝顶部包虫囊肿常使心脏移位，而肺底部囊肿仅在较大之时才使心脏轻度移位。③ 肺包虫囊肿与膈肌所形成的角度多为锐角，而在肝顶部囊肿多为钝角。必要时可采用人工气腹以鉴别之。

六、肝片吸虫病

肝片吸虫病主要在家畜中传播，以羊为主要终宿主，人饮用被囊蚴污染的生水或食用被囊蚴污染的水生植物而感染。国内有局部流行的存在。

本病急性期以发热、腹痛、进行性肝大与贫血、肝功能损害、嗜酸性粒细胞增多、高球蛋白血症为主要表现。慢性期表现为右上腹疼痛、恶心、纳差、肝大、阻塞性黄疸等，易被误诊。诊断须根据流行病学史、粪便或十二指肠引流中找到肝片吸虫卵。

107 非感染性肝大

107.1 中毒性肝大及药物性肝损伤

药物和化学制剂进入人体引起的肝损害，常导致肝大和黄疸。近年来，药物性肝病的发病率在逐渐增高，临床表现可多样化，从仅有轻度肝功能损害到暴发性肝衰竭均可出现。中毒性肝炎一般有肝毒物质的直接接触史，病变严重程度与剂量有直接关系，所有接触者均可致病。药物过敏性肝损害由药物过敏所致，某些药物可造成胆汁分泌功能障碍而引起黄疸，长期过量用药所致的肝损害可能是过多的药物增加了肝脏代谢负担。这类疾病的特点是：① 中毒性肝炎潜伏期较短，而药物性肝炎则长短不一。② 临床表现与病毒性肝炎类似，有黄疸、肝大并有压痛，有时脾大。伴有恶心、呕吐、纳差、乏力、尿黄等。严重者可有亚急性肝坏死等。停药后大都于短期内恢复，少数患者可形成肝硬化。③ 中毒性肝炎无黄疸前期的发热及周身症状，而药物性肝炎常迅速出现过敏反应性周身症状，如发热、腹泻、皮疹、瘙痒、关节痛等，并常伴以纳差、恶心、呕吐、腹痛等。

黄疸往往与其他过敏症状相继出现，严重者有白细胞减少、血小板减少、血管神经性水肿、剥脱性皮炎等。

药物性肝损伤诊断标准：① 有与药物性肝损伤发病规律相一致的潜伏期：初次用药后出现肝损伤的潜伏期一般在 5～90 天内，有特异质反应者潜伏期可＜ 5 天，慢代谢药物（如胺碘酮）导致肝损伤的潜伏期可＞ 90 天。停药后出现肝细胞损伤的潜伏期 ≤15 天，出现胆汁淤积性肝损伤的潜伏期 ≤30 天。② 有停药后异常肝脏指标迅速恢复的临床过程：肝细胞损伤型的血清 ALT 峰值水平在 8 天内下降＞ 50%（高度提示），或 30 天内下降 ≥50%（提示）；胆汁淤积型的血清 ALP 或 TB 峰值水平在 180 天内下降 ≥50%。③ 必须排除其他病因或疾病所致的肝损伤。④ 再次用药反应阳性：有再次用药后肝损伤复发史，肝酶活性水平升高至少大于正常值上限的 2 倍。符合以上诊断标准的 ① ＋ ② ＋ ③，或前 3 项中有 2 项符合，加上第 ④ 项，均可确诊为药物性肝损伤。

107.2 淤血性肝大

一、心源性肝大

淤血性肝大是心包炎或右心衰竭的重要病征。急性心包炎时，表现有心前区疼痛，心包填塞症状和全身症状。心包积液迅速发生时，表现为心动过速，心浊音界扩大、心音遥远、奇脉，心排出量明显下降，可导致休克。缓慢发生的心包积液或缩窄性心包炎，除心率加快外，可见静脉压显著升高，肝大伴触痛、腹水、颈静脉怒张、皮下水肿、肝颈静脉反流征阳性等循环淤血表现，收缩压下降、脉压减少、脉搏细弱、出现奇脉。肝大和压痛系右心衰竭早期表现，多发生于皮下水肿之前。肝大以剑突下为明显，肝区疼痛且有触痛。右心衰竭突然加重时，肝脏急剧肿大，随心力衰竭好转而缩小。长期慢性右心衰竭引起心源性肝硬化时，肝脏触诊质地较硬，压痛不明显，常伴黄疸、腹水及慢性肝功能损害。

二、Budd-Chiari 综合征

本病是指肝静脉流出道阻塞所引起的以肝脏排血障碍为主要表现的综合征。临床表现和阻塞部位、程度及起病缓急有关。常分为急性、亚急性和慢性三种。以慢性型最常见，易和肝硬化混淆，但一般无病毒性肝炎病史。患者肝窦扩张淤血，肝脏肿痛，大量腹水，肝尾叶增大为其特征。该病的诊断参见第 92 节。

三、肝小静脉闭塞病

本病少见，可引起肝大与腹水，病征与 Budd-Chiari 综合征相似，应注意鉴别，参见第 92 节。

107.3 淤胆性肝大

多种病因引起的胆汁淤积均可引起不同程度的肝大，病程长者可发展为胆汁性肝硬化。发生胆汁淤积的疾病详见第 91 节。

107.4 代谢性肝大

一、脂肪肝

脂肪肝是由多种疾病和病因引起的肝脏脂肪性变。患者常有慢性长期饮酒史，或因蛋白质、热量摄入不足而营养不良，或有肥胖症、糖尿病史。随着我国居民饮食结构的变化及乙醇消耗量的增加，脂肪肝的发病率在上升。脂肪肝一般分为乙醇性脂肪肝和非乙醇性脂肪肝。乙醇性脂肪肝是乙醇性肝病中的一个类型。在乙醇性肝病的组织学改变，乙醇性脂肪肝出现最早，出现率也最高，但临床症状并不明显，可有轻微肝区不适、隐痛、肝大、纳差等。酒精性肝病诊断标准：① 有长期饮酒史，一般超过 5 年，折合乙醇量男性 ≥40g/d，女性 ≥20g/d，或 2 周内有大量饮酒史，折合乙醇量＞ 80g/d。但应注意性别、遗传易感性等因素的影响。乙醇量 (g) = 饮酒量（ml）× 乙醇含量（%）×0.8。② 临床症状为非特异性，可无症状，或有右上腹胀痛、食欲不振、乏力、体重减轻、黄疸等；随着病情加重，可有神经精神症状和蜘蛛痣、肝掌等表现。③ 血清 AST、γ-谷氨酰转肽酶、TBil、Pr、平均红细胞容积（MCV）和缺糖转铁蛋白（CDT）等指标升高。其中 AST/ALT ＞ 2、GGT 升高、MCV 升高为酒精性肝病的特点，而 CDT 测定虽然较特异但临床未常规开展。禁酒后这些指标可明显下降，通常 4 周内基本恢复正常（但 GGT 恢复较慢），有助于诊断。④ 肝脏超声检查或 CT 检查有典型表现。⑤ 排除嗜肝病毒现症感染以及药物、中毒性肝损伤和自身免疫性肝病等。符合第 1～3 项和第 5 项或第 1、2、4 项和第 5 项可诊断酒精性肝病；仅符合第 1、2 项和第 5 项可疑诊酒精性肝病。符合第 1 项，同时有病毒性肝炎现症感染证据者，可诊断为酒精性肝病伴病毒性肝炎。

非酒精性脂肪性肝病诊断标准：明确 NAFLD 的诊断需符合以下 3 项条件：① 无饮酒史或饮酒折合乙醇量小于每周 140g（女性＜每周 70g）；② 除外病毒性肝炎、药物性肝病、全胃肠外营养、肝豆状核变性、自身免疫性肝病等可导致脂肪肝的特定疾病；③ 肝活检组织学改变符合脂肪性肝病的病理学诊断标准。鉴于肝组织学诊断难以获得，NAFLD 工作定义为：① 肝脏影像学表现符合弥漫性脂肪肝的诊断标准且无其他原因可供解释；② 有代谢综合征相关组分的患者出现不明原因的血清 ALT 和（或）AST、GGT 持续增高半年以上。减肥和改善 IR 后，异常酶谱和影像学脂肪肝改善甚至恢复正常者可明确 NAFLD 的诊断。

二、血色病（hemochromatosis）

血色病又名古铜色糖尿病，是一种铁储存过多疾病，属常染色体隐性遗传。具有明显家族性。临床上罕见。典型病象有皮肤色素沉着、肝大、糖尿与性功能减退。肝轻度或中等度增大，表面平滑，中等硬度，可有轻压痛，发展为肝硬化时肝缩小而硬度明显增加。病程长，发病多在中年以后，但国内报告也有发生于青壮年。男性罹患远多于女性。皮肤灰棕色或古铜色色素沉着可遍及全身，但以颜面、颈项及前臂等暴露部位较明显，黏膜多不受累，此点与慢性肾上腺皮质功能减退症有别。

此病具有典型病象者不多，故甚易漏诊。如发现患者有皮肤色素沉着与硬度增加的肝大，应考虑此病的可能性。皮肤试验（Fishbach 法）在本病时显示普鲁士蓝反应，有辅助诊断价值，但肝组织活检的诊断意义更大。可见含铁血黄素或黑色素沉积。

血清铁蛋白（ferritin）水平是反映体内铁储存量的指标，其血清中浓度与血色病病情相平行。血色病时血清铁蛋白可达到正常人的 5～10 倍，有重要诊断意义。血清铁及转铁蛋白饱和度也可显著增高。CT 或 MRI 检查肝有过量铁沉积的改变。

血色病须与继发性含铁血黄素沉着症相区别：前者与机体铁代谢失常有关；后者常起于长期大量输血或

长期大量应用铁剂之后。

血色病可发展为肝硬化，与门脉性肝硬化的临床表现相似。

三、肝淀粉样变性

肝淀粉样变性非常少见，可分为继发性与原发性两型，继发性者均为全身性，常可证明原发病的存在。国内仅有少数全身性淀粉样变伴有肝淀粉样变病例报告。临床上如患者有质硬、无压痛、表面光滑而边缘钝的肝大，同时伴有慢性化脓性感染（特别是慢性骨髓炎、慢性肺脓肿等）、结核病、类风湿关节炎等疾病时，应考虑此病的可能性。可有巨舌症，对提示原发性型的诊断有意义。黄疸一般不存在。肝功能损害极轻，甚至有广泛的肝淀粉样变性时也是如此。如有大量蛋白尿、血清胆固醇升高而血压正常，提示兼有肾淀粉样变性。还可累及心、胃肠道等，引起充血性心力衰竭、小肠吸收不良。阳性刚果红试验（90%～100% 可被吸收）是诊断此病的重要检查方法，但阴性未能排除此病。如试验结果不满意，可考虑肝穿刺活检，活检标本也可采自牙龈、皮肤、肌肉等组织。近年来发现一些没有上述相伴疾病的原发性全身性（包括肝脏）淀粉样变性病例，其临床表现与上述形同，但脏器中的淀粉样物质对刚果红的亲和力可甚低，故刚果红试验不少呈阴性而需由活检来确诊。

伴有肝、脾大的淀粉样变性，须与门脉性肝硬化相区别，主要仍根据肝大的性质、较轻的肝功能损害、其他脏器的淀粉样变性、刚果红试验与病理组织活检。

四、肝豆状核变性（Wilson 病）

此病发病与铜代谢失常有关，有明显家族史，属于常染色体隐性遗传，多见于儿童和青少年，一般起病缓慢，少数急性发病。多数病例有肝功能损害，并可发展为肝硬化，但临床上可有不同程度的表现。患者多以神经症状为主而就诊，如震颤、流涎、手足徐动、特殊步态等。较少以肝病为主要症状而就诊，少数患者就诊时神经症状可未出现，此时易被误诊为肝炎肝硬化。

目前公认，患者血清铜蓝蛋白浓度和血清铜氧化酶活性，均较正常人明显降低，因而是诊断肝豆状核变性最有用的指标，也是本病与原发性胆汁性肝硬化和慢性活动性肝炎相鉴别的主要生化学指标，因后两者血清铜蓝蛋白浓度和血清铜氧化酶活性均在正常范围。角膜可见色素环亦有助诊断。肝活检肝细胞有铜颗粒沉积。

五、肝糖原累积病

糖原累积病是一种罕见的先天性碳水化合物代谢失常疾病，主要侵犯肝、心肌、肾及肌肉等器官。此病通常发生于幼儿或儿童时期，主要临床表现是肝大、低血糖、高血脂与高胆固醇、酮尿、发育迟滞等。患儿常有软弱、乏力、厌食、体重减轻、腹胀、呕吐等症状。肝明显肿大，表面平滑，质较硬而无压痛。多数患儿不能存活至成年。葡萄糖耐量曲线上升后降落甚慢；胰高血糖素试验血糖升高反应不敏感（正常注入 0.5mg 后 10～20 分钟空腹血糖上升 3～4mmol/ L，本病患者上升＜ 0.1mmol/L），均为诊断此病比较可靠的试验。疑难病例肝活检有决定性诊断意义，可见大量糖原颗粒累积。

六、其他原因的代谢障碍性疾病

戈谢（Gaucher）病、尼曼-匹克（Niemann-Pick）病等也可引起肝大，但通常以脾大较明显，参见第 109.3 节。

107.5 肝硬化

肝硬化是各种慢性肝病发展的最终结局。引起肝硬化病因很多，包括：① 病毒性肝炎（乙型、丙型和丁型肝炎病毒感染），称肝炎性肝硬化；② 长期大量饮酒（一般为每日摄入酒精 80g 达 10 年以上），称酒精性肝硬化；③ 非酒精性脂肪性肝炎；④ 长期胆汁淤积，称胆汁性肝硬化：⑤ 肝静脉回流受阻（如慢性充血性心力衰竭、缩窄性心包炎、Budd-Chiari 综合征等；⑥ 遗传代谢性疾病（如肝豆状核变性、血色病、α1-抗胰蛋白酶缺乏症等），由心脏病引起的肝硬化称心源性肝硬化；⑦ 长期接触工业毒物或药物；⑧ 自身免疫性肝炎；⑨ 血吸虫病，称血吸虫性肝硬化。在我国以肝炎肝硬化多见，欧美国家以酒精性肝硬化多见。有些病例经各种检查仍然病因不明者称隐源性肝硬化，约占肝硬化病例的 5%～10%。新近国外研究证明，相当部分非酒精性脂肪性肝炎可发展为肝硬化，因此认为非酒精性脂肪性肝炎是仅次于酒精和病毒性肝炎导致肝硬化的第 3 大病因，亦可能是所谓隐源性肝硬化的真正病因，目前我国尚缺乏有关研究资料。

多数肝硬化患者起病隐匿，病程发展缓慢，可隐伏数年至 10 年以上（少数因短期大片肝坏死，可在数月后发展为肝硬化）。早期可无症状或症状轻微，当出现腹水或并发症时，临床上称之为失代偿期肝硬化。

代偿期肝硬化：症状轻且无特异性。可有乏力、食欲减退、腹胀不适等。患者营养状况一般，可触及肿大的肝脏、质偏硬，脾可肿大。肝功能检查正常或仅有轻度酶学异常。常在体检或手术中被偶然发现。

失代偿期肝硬化：临床表现明显，可发生多种并发症。此时肝反缩小而不被触及。失代偿期肝硬化临床上以肝功能减退和门静脉高压为主要表现（表30-2）。[1]

表 30-2: 肝硬化的主要临床表现

肝功能减退	门静脉高压
1. 全身症状：乏力、体重下降、肌肉萎缩 2. 消化系统表现[A]：食欲减退、腹胀、腹泻、腹痛、消化性溃疡患病率增加 3. 贫血和出血倾向[B] 4. 内分泌紊乱相关表现：肝病面容和皮肤色素沉着（黑色素生成增加）；蜘蛛痣、肝掌、性功能减退、男性乳房发育、闭经、不孕（肝对雌激素灭活减少）；糖尿病患病率增加（肝对胰岛素灭活减少）；易发生低血糖（肝糖原储备减少） 5. 黄疸	1. 门体侧支循环开放：食管胃底静脉曲张、痔核、腹壁静脉扩张 2. 脾大及脾功能亢进 3. 腹水[C]

失代偿期肝硬化诊断并不困难，依据下列各点可作出诊断：① 有病毒性肝炎、长期大量饮酒等可导致肝硬化的有关病史；② 有肝功能减退和门静脉高压的临床表现；③ 肝功能试验有血清白蛋白下降、血清胆红素

[1] A 门静脉高压参与（胃肠道充血水肿并致胃肠运动功能失调）；B 门静脉高压参与（脾亢）；C 肝功能减退参与（肝合成白蛋白减少致低蛋白血症）

升高及凝血酶原时间延长等指标提示肝功能失代偿；④B 超或 CT 的辅助诊断，以及内镜发现食管胃底静脉曲张。代偿期肝硬化的临床诊断常有困难，对慢性病毒性肝炎、长期大量饮酒者长期密切随访，注意肝脾情况及肝功能试验的变化，如发现肝硬度增加，或有脾大，或肝功能异常变化，B 超检查显示肝实质回声不均等变化，应注意早期肝硬化，必要时肝穿刺活检可获确诊。

在肝硬化的病因学鉴别诊断中应注意的一些问题：有些少见的遗传代谢性疾病（如肝豆状核变性）常易漏诊，已如前述；慢性缩窄性心包炎可引起肝大、腹水，如不注意会误诊为肝炎肝硬化；Budd-Chiari 综合征常有明显门脉高压表现如脾大、腹水、腹壁静脉曲张及食管胃底静脉曲张，常被误诊为隐源性肝硬化。这些疾病均有明显肝大、病情与常见病因的肝硬化（如肝炎肝硬化和酒精性肝硬化）失代偿期肝功能试验的异常程度常不平行，此时应考虑这些少见疾病，相应检查多可鉴别（详见有关章节）。鉴别的重要意义在于这些疾病如能及早解除病因，病情多可恢复。

血吸虫病性肝硬化与肝炎肝硬化或酒精性肝硬化不论在病理学上与临床上均有差别。血吸虫病性肝硬化引起门静脉高压症状常较早和较重，脾大的发生率较多，巨脾症也多，食管与胃底静脉曲张破裂出血较多见。另一方面，平均发病年龄较轻，肝功能损害常较门脉性肝硬化为轻，因上消化道大出血而诱发肝性脑病的也较少见，因此，患者在脾切除术与门脉分流术后，预后也较门脉性肝硬化为好。此外，并发原发性肝癌者也较门脉性肝硬化为少。

附：原发性胆汁性肝硬化

原发性胆汁性肝硬化（PBC）病因未明，发病与免疫机制有关。罹患大多为中年妇女，起病缓慢，最常见的首发症状为无黄疸的皮肤瘙痒。常在黄疸发生前数月至两年出现瘙痒。黄疸亦可与皮肤瘙痒同时出现，但很少先有黄疸然后才有皮肤瘙痒。中年女性，有皮肤瘙痒，特别是不伴有黄疸，而有血清碱性磷酸酶活性增高，应考虑 PBC 的可能。

体检发现肝脾大，色素沉着常见。黄疸患者并发症可有脂肪泻、低血钙、高胆固醇血症、脂溶性维生素缺乏症、病理性骨折等。血清抗线粒体抗体（AMA）阳性率为 84%～96%，对本病有诊断价值。B 超、CT、ERCP 有助于明确肝外胆管有无阻塞，有鉴别诊断意义。

中年妇女，起病徐渐，主诉皮肤瘙痒，伴有或不伴有黄疸，体检肝脾大，实验室检查符合胆汁淤积性黄疸，血清 AMA 阳性，滴度常在 1∶128 以上，具有特征性意义，或伴血清 IgM 增高，肝活检符合 PBC 的组织学改变，可确诊为原发性胆汁性肝硬化。

原发性与继发性胆汁性肝硬化均可并发黄色瘤，有人称为黄色瘤胆汁性肝硬化。此病临床上少见，国内仅有少数病例报告。发病在 30～50 岁之间，几全为女性。黄色瘤可分为斑状与结节状两种。前者好发于眼睑；后者好发于四肢的伸侧，尤以肘关节的伸侧多见，呈对称性分布。

107.6 肝肿瘤与肝囊肿

一、原发性肝癌

原发性肝癌在国内的发病率甚高，尤以华东与华南地区。发病年龄多在 31～50 岁之间。大批病理材料显示：肝细胞癌占 82.9%，胆管细胞癌 11.5%，混合细胞癌 5.6%；男性发病显著高于女性（8.54∶1），

与病毒性肝炎及肝硬化多见于中青年男性有关。

起病缓慢，早期症状常不明显，不少患者因进行性消瘦、食欲不振而就诊，体检方发现肝大。凡年龄在 30 岁以上的男性患者，有进行性消瘦，肝大而硬、呈结节状，或兼有右季肋部疼痛者，须考虑原发性肝癌。此病多发生于肝硬化基础之上，两者的硬度与表面情况相似，但如患者无黄疸而血清 γ-谷氨酰转肽酶活性明显增高，则有利于原发性肝癌的诊断。甲胎蛋白（AFP）现已广泛用于肝细胞癌的普查、诊断、判断治疗效果、预测复发。肝细胞癌 AFP 阳性率为 70%～90%。在生殖腺胚胎瘤、少数转移性肿瘤如胃癌以及孕妇、肝炎、肝硬化、AFP 可呈假阳性，但升高不如肝癌明显。目前多用放射免疫法（RIA）或 AFP 单克隆抗体酶免疫（EIA）快速测定法检测。两者方法灵敏、准确、便捷，无需特殊设备，适于普查。AFP 浓度通常与肝癌大小呈正相关。在排除妊娠、肝炎和生殖腺胚胎瘤的基础上，AFP 检查诊断肝细胞癌的标准为：①AFP 大于 500μg/L 持续 4 周；②AFP 由低浓度逐渐升高不降；③AFP 在 200μg/L 以上的中等水平持续 8 周。

活动性慢性肝炎和肝硬化病例有 20%～45% 的 AFP 呈低浓度阳性，多不超过 200μg/L，常先有血清 ALT（GPT）明显升高，AFP 呈同步关系，一般在 1～2 个月内随病情好转、ALT 下降而下降。如 AFP 呈低浓度阳性持续达 2 个月或更久，ALT 正常，应特别警惕亚临床肝癌的存在。

AFP 异质体，临床上常遇到良性肝病的 AFP 值明显升高（＞ 400μg/L）或原发性肝癌的 AFP 值偏低（＜ 400μg/L），因此根据血清 AFP 浓度难以鉴别良恶性肝病。近年采用扁豆凝集素（LCA）亲和双向放射免疫电泳方法检测，显示人体血清 AFP 可分成 LCA 结合型和 LCA 非结合型两种 AFP 异质体。两者同时存在但各占总量的比值因病而异。在肝癌血清中结合型比值高于 25%，而在良性肝病中，结合型比值均低于 25%。根据两型异质体的比值可鉴别良恶性肝病，对肝癌的诊断率为 87.2%，假阳性仅 2.5%，且诊断不受 AFP 浓度、肿瘤大小和病期早晚的影响。

AFP 单克隆抗体，选用针对 LCA 结合型 AFP 的单克隆抗体建立特异性强、灵敏度高的方法，或将抗体用核素标记，可有助于鉴别肝癌和良性肝病以及肝癌的定位。

当肝癌细胞脱落在循环迁移过程中可从周围血中测出 AFPrnRNA，可用于预测肿瘤的复发和转移。

在 AFP 阴性的原发性肝癌，可联合检测 γ-谷氨酰转肽酶同工酶 Ⅱ（γ-GTⅡ）、异常凝血酶原、岩藻糖苷酶（AFU）等，可提高诊断阳性率。

肝癌的定位诊断，各种影像学检查方法依次为：肝动脉造影 1～2cm 直径，CT≤2cm，B 超灰阶扫描 2～3cm，放射性核素肝扫描 3～5cm。选择性肝动脉造影国内报告成功率达 96%，且能发现直径 1cm 的小肝癌，诊断价值大，但为侵入性检查方法。CT 和 MRI 为非侵入性检查法，临床较常应用。近年来发展的正电子发射计算机断层显像（PET）对诊断和鉴别诊断有重要价值。也可用 B 超或 CT 引导下肝穿刺活检进行诊断。

二、继发性肝癌

肝内转移癌最多起源于胃、肠、胰腺、子宫、卵巢、前列腺、膀胱、乳房、肺与腹膜后组织的癌。确诊须发现原发癌与肝内转移癌的存在。肝内转移癌通常为多数性，触诊可发现肝大而质硬，常有数量不定的大小结节，呈弥漫性浸润者甚少。碱性磷酸酶、乳酸脱氢酶、γ-谷氨酰转肽酶活性在相当早期可有较明显的增高。B 超、CT、MRI、PET 等影像学检查方法对鉴别原发性肝癌和继发性肝癌以及发现继发癌灶有重要意义。但也有少数患者可始终不能发现原发癌灶。

三、其他肝脏肿瘤和囊肿

（一）肝囊肿

肝囊肿是指先天性、非寄生虫性肝囊肿；可单发或多发，常合并其他脏器的囊肿。囊肿可孤立单发也可局限累及一叶或弥漫性累及全肝，囊肿大小不等，大者可达数十厘米，小者如针尖。多数患者囊肿发展非常缓慢或发展至一定程度即停止。但少数人虽缓慢生长，最终压迫周围脏器而产生症状。肝囊肿近半数合并肾囊肿，部分多囊肝合并胰腺囊肿，合并脾囊肿者极少。

临床表现：本病女性多见，大多无明显症状，全身情况良好，有症状者多在 40～50 岁时出现。有症状者多呈上腹胀，部分伴有右上腹隐痛、肝区不适、消化不良症状，或以上腹部肿物为首发症状。

并发症：少见。囊内出血肝区疼痛加重，囊肿急剧增大，但多为小量出血。囊肿破裂致腹膜炎，囊液对腹膜刺激较轻微，故腹膜刺激征不明显。囊肿继发感染多发性弥漫性囊肿至晚期常发生门脉高压、腹水、胸水以及肝衰竭。个别孤立性囊肿有报道发生癌变，特别是囊壁有不规则结节时应疑及癌变。

辅助检查：B 超检查是当前最有效而无创伤的一种检查方法，它能确定病灶大小、数量，分布部位，并能与肝外囊肿、寄生虫性囊肿以及病灶液化相鉴别，同时发现是否伴有肾、胰、脾等脏器囊肿。腹部平片检查可见肝影增大，如囊肿位于肝膈面，可见到局限性膈肌膨出或抬高。CT 检查也是有效的诊断方法，显示囊肿大小、形状、部位，及有无合并其他脏器囊肿，能确定病灶的性质。MRI 检查诊断价值同 CT、B 超检查。核素检查可以定位，但不能鉴别囊肿性质，且囊肿小者不能发现，其诊断价值不如 B 超和 CT。通过病史、体检、特殊检查，诊断多无困难。

（二）肝海绵状血管瘤

肝脏血管瘤比其他内脏的血管瘤为多见，其中尤以海绵状血管瘤为多。可发生于任何年龄，常在成年出现症状，女性多见。国内报道以单发性血管瘤为多，分布似以左叶为多。最常见的体征为上腹部包块。起病缓慢，病程长，体积小者无症状，常在 B 超检查时偶然发现。部分的海绵状血管瘤逐渐增大，形成右上腹包块，可被触及，并使人感觉肿块来自肝脏。病灶大于 5cm 时可伴腹部不适、肝大、消化不良等。肝功能一般正常。血窦中的血量可增加或减少，故肿块可有暂时性缩小，有时在肿块上可听到静脉营营音，用手压之此音可明显减弱或消失，是此瘤可靠的阳性征。肝功能试验大致正常。此瘤可被误诊为肝硬化、肝癌、肝包虫病、胰腺囊肿及胃癌等。B 超、CT、MRI 有助于诊断和鉴别诊断。血管瘤穿刺活检可导致严重出血，属禁忌。如临床上遇见病程长、全身情况良好、发展缓慢的上腹部肿块，须注意血管瘤的可能性。

此瘤迅速增大引起自发性出血时，可突然发生剧烈上腹痛与休克，易误诊为其他急腹症，往往须经剖腹探查方能明确诊断。

（三）原发性肝肉瘤

本病少见，近年国内报道一组 8 例，年龄 17～60 岁，均以右上腹部隐痛或胀痛和右上腹肿块为主要临床表现。影像学检查均提示肝内占位性变，但术前定性诊断困难，致全部病例均误诊。由于此瘤体积多较大，常有中心部组织坏死、液化形成囊腔，影像学检查易误诊为肝囊性病变。早期手术切除肿瘤，可望提高生存率。

（四）肝母细胞瘤

肝母细胞瘤是一种肝脏的胚胎性恶性肿瘤。其病因和发病机制目前尚不清楚，可能与染色体基因变异有关。临床表现：本病最常见于儿童期。文献报道 5 岁以下患儿占 90%，平均年龄 16 个月，男女比为 2∶1。本病的主要临床表现为右上腹肿块并呈进行性增大，体检肝大可扪及质坚肿块。若出现明显症状和体征，包括发热、消瘦、贫血、食欲不振、黄疸、体重下降等常提示处于晚期。罕见情况下肿瘤细胞分泌 HCG，导致青春期早熟、出现阴毛、生殖器增大以及声音变粗，多发生于男孩。诊断：血 AFP 升高。AFP 水平与疾病过程平行，当肿瘤完全切除时，AFP 降至正常而随病变复发，AFP 水平可再度升高。可有其他实验室指标异常包括血清胆固醇、胆红素、碱性磷酸酶以及天冬氨酸转移酶水平的升高。CT 可显示肝内单个或多个肿物，50% 病例有钙化灶。MRI 及 CT 有助于将肝母细胞瘤与婴儿型血管内皮瘤、间叶性错构瘤等相区别。MRI 还可显示肝母细胞瘤的上皮及间叶成分。

（五）肝细胞腺瘤

肝细胞腺瘤是一种少见的肝细胞来源的良性肿瘤，通常由类似正常肝细胞组成。近年国外报道认为与口服避孕药有密切关系。在口服避孕药问世之前，本病极为罕见。而 20 世纪 70 年代以后随着类固醇激素避孕药的广泛应用，本病的发病率明显增高。肝细胞腺瘤由于生长缓慢常无特征性症状，随着肿瘤逐渐增大可出现腹胀、隐痛等压迫症状。有 17.2%～30% 的患者由于外伤造成瘤体破裂或瘤内自发性破裂导致腹腔大出血，出现失血性休克，甚至死亡。本病术前诊断较难，容易与肝癌相混淆诊断主要依据影像学检查，尤以 CT 检查最具价值。B 超检查可见肝内孤立的圆形、椭圆形、边界清楚的低回声或中等回声肿块，肿瘤较大则回声杂乱、强弱不等。CT 平扫呈圆形稍低密度，与周围肝组织相差 10Hu，病灶边界清楚，有包膜，其内有更低密度的陈旧性出血、坏死灶增强扫描早期可有短暂的均匀性增强，和正常肝组织对比十分明显，然后密度下降为等密度，延迟扫描为低密度。

（六）肝错构瘤

肝错构瘤是一种极罕见的肝脏先天性肿瘤样畸形。该肿瘤常见于肝脏创伤或穿刺后，近年来有人认为与口服避孕药有关，病因一直不清楚。可能与肝细胞酶系统缺损、激素类药物的刺激、肝细胞坏死后再生有关。本肿瘤多见于婴幼儿，男性多于女性，成人极罕见。早期无任何症状，少数病例为尸体解剖时偶然发现，绝大多数病例以腹围进行性增大或上腹部触及质硬肿块为主要临床特点。当肿瘤增大压迫邻近器官时，可出现恶心、呕吐、腹胀、黄疸、腹水等。肿块可随呼吸上下移动，通常无压痛。腹部 X 线平片、放射性核素扫描、血管造影、B 超及 CT 等辅助检查对诊断有一定帮助。但易与肝母细胞瘤、神经母细胞瘤、肝癌、肝血管瘤和淋巴管瘤等相混淆。确诊须依据剖腹探查做病理检查或细针穿刺细胞学检查。

（七）肝脂肪瘤

肝脏脂肪瘤罕见，多见于肥胖者。其由脂肪组织构成，周围可有完整的薄层纤维组织包膜，瘤体有成群的正常脂肪细胞被纤维组织束分成叶状，有的脂肪瘤可有较多的纤维组织随着肝脏显像技术的进步和肝脏外科的迅速发展，这种肝脏良性肿瘤的发现可能会有所增加。肝脂肪瘤一般无症状，多在体检时被 B 超、CT 检查发现，B 超图像表现为极强的回声光团，光点特别细小、致密，内有血管通过。边缘锐利，略有分叶感，整个图像类似个“太阳球”；CT 检查有其特征性表现：即脂肪瘤的吸收系数为负值。本病治疗以手术切除为主，对确诊的较小脂肪瘤可暂观察，如有明显增大，可再手术治疗。脂肪瘤不会恶变，预后良好。

四、肝脏炎性假瘤

肝脏炎性假瘤少见。发病机制不明。本病以一个（也有多发）包块的形式发生于肝内。多数病变为有包膜的实性肿物，多呈圆形或椭圆形，直径大小 1～25cm，病程长，多为有症状时经 B 超检查发现。症状无特异性，主要临床表现为原因不明的发热、右上腹部疼痛、体重减轻、黄疸、右上腹包块等。肝功能可有轻度异常。绝大多数 AFP 阴性，也有少数呈阳性。AFP 阳性机制未明，可能与肝细胞增生有关。超声、CT、MRI 对病灶定位很有价值，但一部分患者不能准确显示病变性质，易误诊为肝癌。B 超引导下细针穿刺活检是有效的定性诊断方法。手术切除是主要治疗方法。

五、肝脏结节性再生性增生

肝脏结节性再生性增生罕见，发病年龄为 8～81 岁，以 50 岁中年患者多见。病因未明。病理特点为多发性小结节弥漫分布于全肝。临床表现差别甚大，从无症状乃至严重的门脉高压症。是引起非硬化性门脉高压症的主要原因。半数伴有门脉高压。超声可呈等回声，在多个小回声肿物中如出现无回声的中心区，则可能为小结节内出血。CT 显示为一个或多个低密度区。核素肝脏扫描显示多个分散小肿物，有诊断价值。开腹探查见肝表面布满大小 1～3mm 的苍白至褐黄色小结节，膨出肝表面，边界清楚，无包膜。病理活检可确诊。可 B 超引导下穿刺或腹腔镜直视下取活检。

107.7 血液病性肝大

红细胞系统病变，如真性红细胞增多症、阵发性睡眠性血红蛋白尿、蚕豆病、血红蛋白病、遗传性铁粒幼细胞性贫血等均可引起轻重程度不同的肝大。白细胞系统病变，如白血病、恶性淋巴瘤、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病等均可导致肝损害、肝大。上述疾病所致肝大均有原发病的表现。

107.8 结缔组织病性肝大

本病有肝功能异常者不多见，仅系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、类风湿关节炎的某些类型、系统性硬化、干燥综合征及多发性风湿肌病有轻度肝大。如系统性红斑狼疮约 1/3 病例有肝大，肝功能异常表现为转氨酶升高，偶有 AKP 及胆红素增高。大部分发生在 SLE 的活动期。类风湿关节炎伴 Felty 综合征者，有脾大及粒细胞减少、肝脏有结节增生。干燥综合征有多种组织和器官抗体的自身免疫现象，可有抗核抗体、壁细胞抗体、抗甲状腺抗体阳性等。

类狼疮性肝炎（lupoid hepatitis）是一种特别类型的活动性慢性肝炎伴有系统性红斑狼疮的表现，病情常严重，预后不佳，最后发展为坏死后性肝硬化。患者几全为女性，临床表现与系统性红斑狼疮相符，但肝脏方面的表现较为突出，有肝、脾大与明显的肝功能损害，其他症状为多发性关节炎、胸膜炎、血小板减少性紫癜、血沉加快、血清丙种球蛋白增加、蛋白尿、镜下血尿、血中出现狼疮细胞等。目前公认本病是以肝脏损害为主的系统性红斑狼疮，是系统性红斑狼疮的特别类型。

参考文献

1. 中华医学会传染病与寄生虫学分会、肝病学分会. 病毒性肝炎防治方案. 中华肝脏病杂志 2000, 8 (6): 324

2. 陆志檬. 丙型肝炎的临床特征和血清、病毒学试验. 胃肠病学，2002，7（6）：360

3. 杨柳明，等. 肝活检对转氨酶正常的慢性乙型肝炎感染的临床意义. 中华消化杂志，2001，21（10）：590

4. 覃肇源，等. 儿童传染性单核细胞增多症的肝损害和心肌酶异常. 新医学，2005，36（10）：580

5. 孙经利，等. 巨细胞病毒性肝炎四例. 临床肝胆病杂志，2005，21（1）：6

6. 刘庆全. 细菌性肝脓肿 90 例临床诊治体会. 肝胆外科杂志，2002，4（10）：116

7. 刘思纯. 肝胆胰感染性疾病的抗菌药物应用. 新医学，2004，35（3）：171

8. 刘梅华，等. 布-加综合征临床特点及治疗转归分析. 中华消化杂志，2002，22（6）：382

9. 郑冬，等. 前列地尔对造血干细胞移植中肝静脉闭塞病的预防作用. 新医学，2003，34（5）：296

10. 张莉，等. 肝小静脉闭塞症一例. 中华内科杂志，2005，44（5）：391

11. 李堂，等.88 例儿童肝豆状核变性临床分析. 中华肝脏病杂志，2003，11（2）：118

12. 赵新颜，等.30 例淀粉样变患者的临床特点分析. 中华肝脏病杂志，2005，13（1）：42

13. 形迎红. 肝移植治疗糖原贮积症一例. 新医学，2002，33（6）：356

14. 杨绍基. 肝硬化的临床分类与实验室检查. 新医学，2002，33（3）：182

15. 王吉耀，等. 原发性胆汁性肝硬化的临床及病理学特征. 中华肝脏病杂志，2002，10（5）：334

16. 崔儒涛，等. 异常凝血酶 Ⅱ 在肝细胞癌诊断价值的评价. 中华消化杂志，2001，21（11）：701

17. 刘丽，等. 超声在肝脏疾病中的应用. 新医学，2001，32（11）：695

18. 钟崇，等. 肝脏炎性假瘤 18 例临床特点与治疗探讨. 新医学，2005，36（7）：391

19. 杨冬华，等. 肝脏结节性再增生性增生的临床诊治. 新医学，2001，32（2）：119

20. 张烜，等.96 例系统性红斑狼疮的肝脏损害分析. 中华内科杂志，1998，37（1）：45

21. 中华医学会肝病学分会脂肪肝和酒精性肝病学组. 酒精性肝病诊疗指南（2010 年修订版）. 中华肝脏病杂志，2010，18（3）：167-170

22. 中华医学会肝脏病学分会脂肪肝和酒精性肝病学组. 非酒精性脂肪性肝病诊疗指南（2010 年 1 月修订）. 中华内科杂志，2010，49（3）：275-278

23. 蒲从伦, 郭春宝, 金先庆, 等. 肝母细胞瘤患儿及其母亲孕期特点回顾性分析. 中华肝脏病杂志, 2009, 17（6）：459-461

24. 彭利, 王顺祥, 张风瑞, 等. 肝细胞腺瘤的诊断和治疗. 中华肝胆外科杂志, 2002, 8 (12): 721-722

25. 郭子军. 肝错构瘤 1 例. 中国医师进修杂志，2006，29（32）：70

26. 李金龙，李荣祥. 肝脂肪瘤一例. 中华肝胆外科杂志，2001，7（1）：45

27. 刘坤，林斌，汪启乐，等. 细菌性肝脓肿影响因素分析. 肝胆外科杂志，2012，20（1）：40-42

28. 贾国葆，周毅力，骆定海，等. 肝结核的临床特点及诊治分析. 中华临床感染病杂志，2010，03 (5): 280-282

29. 顾青，王关顺，包颜明，等. 肝梅毒的 MRI 表现一例. 放射学实践，2006，21（2）：206

30. 杨光耀，丁志强，俞亚红，等. 肝放线菌病一例. 临床外科杂志，2011，19（5）：340

31. 董剑宏，宋炎阳，李小争，等. 阿米巴肝脓肿 74 例治疗分析. 中华传染病杂志，2000，18（4）：273-274

32. 于建武，孙丽杰，康鹏，等. 华支睾吸虫病 88 例流行病学和临床特征分析. 中华传染病杂志，2008，26（12）：744-746

33. 戴季蓬, 邵英梅, 温浩, 等. 肝包虫病的诊断与治疗进展. 中华肝胆外科杂志, 2011, 17(5): 432-433

34. 黄正美，邢兰燕，范波，等. 肝片吸虫病 1 例报告. 中国热带医学，2006，6（9）：1624

35. 刘思纯，马博. 药物性肝损害的诊断和治疗现状. 新医学，2007，38（9）：564-566

36. 邱新运, 于成功, 钱铖, 等. 以肝大为特征的肝淀粉样变性 1 例. 胃肠病学, 2011, 16(2): 127-128

37. 李光明，范建高. 肝豆状核变性的诊断与治疗进展. 实用肝脏病杂志，2012，15（6）：493-495

38. 申德林，焦栓林，朱晓红，等. 肝糖原累积病 13 例误诊分析. 中华消化杂志，2004，24（6）：357

39. 尧颖，徐智媛，高建鹏，等.60 例原发性胆汁性肝硬化患者的临床与病理特征及预后分析. 中华肝脏病杂志，2008，16（6）：457-460

40. 樊嘉，史颖弘. 原发性肝癌研究：基础与临床的转化. 中华肝胆外科杂志，2011，17（5）：357-358

41. 江建军, 郭怀斌. 多囊肝与单纯性多发肝囊肿的诊断与治疗. 中国综合临床, 2010, 26(5): 534-536

42. 黄志强，黄晓强，张文智，等. 肝海绵状血管瘤外科治疗 20 年的经验与反思. 中华消化外科杂志，2009，8（3）：161-167

43. 曹利平，胡均安，阙日升，等. 成人原发性肝肉瘤四例诊治分析. 中华普通外科杂志，2009，24（8）：617-620

44. 耿兴聪, 史长涛, 潘延涌, 等. 肝脏炎性假瘤诊治分析. 中国临床实用医学, 2010, 04(10): 215-216

45. 中华医学会消化病学分会肝胆疾病协作组. 急性药物性肝损伤诊治建议（草案）. 中华消化杂志, 2007, 27（11）：765-767

第三十一章　脾　大

脾脏是体内最大的免疫器官和血液滤过、破坏场所，具有免疫、调节血容量、贮血及造血（髓样化生时）等功能。脾脏位于左上腹深部，于腋中线第 9～11 肋间，前界不超过腋前线，正常情况下肋缘下不能触及。凡在仰卧位或侧卧位在肋缘下触及脾脏均可称为脾大（splenomegaly）。游走脾、左侧胸腔积气或积液、内脏下垂等致脾位置下移均不属脾大。如影像学 B 超检查显示脾厚度超过 4cm 或最大长径超过 11cm 以及左肋缘下探及脾，也可判定为脾大。临床按脾大程度分为：① 轻度脾大：深吸气时脾下缘可触及但不超过肋下 2cm。② 中度脾大：脾下缘超出肋下 2cm，在脐水平线以上。③ 高度脾大，即巨脾：脾下缘超出脐水平线或脾大超出前正中线。

脾大的发病机制：① 感染：脾脏具有血液过滤、隔离和清除异物或病原体、产生抗体的功能。当某种病原体如细菌、寄生虫、真菌等侵入人体引起急性感染时，病原体刺激脾脏，脾淋巴细胞、巨噬细胞及血管系统反应性增生，血流量增多而导致脾脏肿大。病原体侵入人体引起慢性感染时，病原体长期反复刺激脾脏或直接引起局部炎症，脾单核巨噬细胞和淋巴细胞明显增生伴纤维组织大量形成，脾脏可呈中度肿大。② 脾脏淤血：肝硬化、门静脉、脾静脉栓塞或受压时，脾静脉压力增高，脾脏淤血，静脉窦明显扩张，脾索增宽，红髓网状纤维增生、脾小梁增宽，导致脾大。③ 脾脏髓样化生：婴儿期正常脾脏已不再具有造血功能，但在骨髓纤维化等时，脾脏可发生髓样化生而恢复造血功能，脾脏红髓造血干细胞、巨噬细胞等增生，造成脾大。④ 脾脏异常物质沉积：血细胞主要通过脾索、血窦间的基膜小孔进入血窦，再进入脾静脉，这些基膜小孔直径为 2～3μm，而红细胞直径为 7～9μm，必须通过变形才能通过。但球形红细胞变形能力差，常无法通过，故长期阻滞在脾索而被巨噬细胞破坏，当红细胞内铁粒、变性珠蛋白小体等物质被巨噬细胞剔除后，红细胞才能通过，多次剔除使细胞易发生溶血，含铁血黄素等物质沉积，在脾索中大量被隔离、堆积，脾索和血窦扩张、充血，内皮细胞增生，导致脾大。⑤ 肿瘤细胞浸润：白血病、恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病及真性红细胞增多症时肿瘤细胞可在脾脏内浸润增生，造成脾大。引起脾大的疾病很多，按病因可分为感染性脾大与非感染性脾大两大类（表31-1）。

脾大患者在临床诊断思路方面要着重注意以下几点：

【病史】

详细询问病史对脾大疾病的诊断常能提供重要线索，除一般询问外，应特别询问下列情况：

（一）注意传染病和流行病

注意患者所在地区、患者籍贯、旅居地，发病季节，询问有关接触史、预防接种史和当地流行情况。患者如居住于疟疾高发区应考虑疟疾的可能，在长江沿岸的血吸虫病区，无其他原因可解释的脾大且有疫水接触史者应疑及血吸虫病。

（二）起病缓急

急性起病、脾进行性肿大应多考虑急性感染、恶性血液病。慢性感染性疾病起病缓慢。自幼脾大伴贫血、黄疸、浓茶尿应疑及遗传性溶血性贫血。

（三）传染病史、家族史

既往患过肝炎，症状未愈且出现明显脾大应注意有无肝硬化，有否疟疾、血吸虫病等病史。有无海洋性贫血、血红蛋白病等家族史。

（四）重视伴随症状

脾大伴不规则发热、进行性无痛性浅表淋巴结肿大应考虑恶性淋巴瘤。脾大伴发热、皮疹、关节痛应注意有无自身免疫病。脾大伴发热、贫血、出血倾向者应注意有无恶性血液病、重症感染。脾大伴高热寒战者，多属感染性疾病或恶性血液病合并感染。脾大伴皮肤黄染、发热应注意重症肝炎、急性溶血、钩端螺旋体病。

【体征】

（一）一般检查

注意有无发热；注意皮肤有无苍白、紫癜、瘀斑，黏膜有无苍白、出血。脾大伴急性发热、贫血、出血点等应考虑有无败血症、亚急性感染性心内膜炎、恶性血液病、SLE。急性感染一般呈急性面容。伤寒、副伤寒患者表情淡漠，呈“伤寒面容”。面部蝶形红斑提示活动性 SLE。真性红细胞增多症患者结膜充血，面色绛红，口唇和耳垂发绀。斑疹伤寒和恙虫病者可呈醉酒面容。皮肤或软组织脓肿可为败血症的来源。胸骨下段压痛强烈提示白血病。发现心脏明显器质性杂音需注意感染性心内膜炎。

表 31-1：脾大疾病的分类

Ⅰ 感染性脾大	（四）自身免疫性肝炎
一、病毒感染	二、淤血性脾大
二、细菌感染	（一）肝硬化
（一）感染性心内膜炎	（二）胰源性区域性门脉高压症
（二）败血症	（三）慢性右心衰竭
（三）伤寒	（四）慢性缩窄性心包炎
（四）脾结核	（五）门静脉海绵样变性
（五）布鲁菌病	三、血液病性脾大
三、螺旋体感染	（一）白血病
（一）钩端螺旋体病	1. 急性白血病
（二）梅毒	2. 慢性粒细胞白血病
四、寄生虫（原虫、吸虫、小体）感染	3. 慢性淋巴细胞白血病
（一）疟疾	4. 毛细胞白血病
（二）血吸虫	5. 幼淋细胞白血病
（三）黑热病	6. 大颗粒淋巴细胞白血病
五、真菌感染	7. 全身性肥大细胞病
Ⅱ 非感染性脾大	（二）骨髓增殖性肿瘤
一、风湿性疾病所致的脾大	1. 真性红细胞增多症
（一）系统性红斑狼疮	2. 原发性血小板增多症
（二）Felty 综合征	3. 骨髓纤维化
（三）结节病	（三）骨髓增生异常综合征（MDS）

（四）恶性淋巴瘤	（七）溶血性疾病
1. 霍奇金淋巴瘤	1. 遗传性球形红细胞增多症
2. 非霍奇金淋巴瘤	2. 遗传性椭圆形红细胞增多症
（五）浆细胞病	3. 海洋性贫血
1. POEMS 综合征	4. 自身免疫性贫血
2. 重链病	5. 镰状细胞贫血
3. 原发性巨球蛋白血症	四、原发性脾肿瘤
（六）组织细胞增生性疾病	五、其他
1. 恶性组织细胞病	（一）血色病
2. 朗格汉斯细胞组织细胞增生症	（二）特发性肺含铁血黄素沉着症
3. 类脂质沉积病	（三）脾功能亢进
1）尼曼匹克病	（四）淀粉样变性
2）戈谢病	（五）噬血细胞综合征

（二）淋巴结

注意全身浅表淋巴结有无肿大。脾大伴全身淋巴结肿大应注意有无传染性单核细胞增多症、急、慢性淋巴细胞性白血病、恶性淋巴瘤、急性髓系白血病、朗格汉斯组织细胞增生症、组织细胞坏死性淋巴结炎、急性粟

粒型结核等。肿大的淋巴结质软、有压痛、可移动支持急性感染性疾病；质韧实、无压痛且富有弹性提示恶性淋巴瘤；质坚硬无压痛，移动性差提示淋巴结转移癌。

（三）肝脏

肝脾均大，需注意有无慢性肝病、肝硬化、右心衰竭、各种传染病、血液病、类脂质沉积症等。

（四）脾脏

注意脾大程度、质地、有无摩擦感、有无压痛。轻度脾大、质软、有轻度压痛提示急性感染性疾病；轻度脾大、质中、无明显压痛见于 SLE、MDS、真性红细胞增多症、原发性血小板增多症、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病、慢性溶血性疾病、血色病、结节病、急性髓系白血病等。中度脾大、质地较硬、无明显压痛见于脾结核（部分可有压痛）、部分慢性疟疾、少数慢性粒细胞白血病和大多数慢性淋巴细胞白血病、部分慢性血吸虫病、门脉性肝硬化、脾门静脉血栓形成、部分毛细胞白血病、部分幼淋细胞白血病、急性淋巴细胞白血病、恶性淋巴瘤、朗格汉斯细胞组织细胞增生症、部分真性红细胞增多症、原发性血小板增多症、部分遗传性溶血性贫血病等。高度脾大（巨脾）、质较硬、无压痛提示部分慢性疟疾、部分血吸虫病、大多数慢性粒细胞白血病、毛细胞白血病、部分幼淋细胞白血病、骨髓纤维化、少数恶性淋巴瘤（如脾淋巴瘤）、黑热病、镰状细胞性贫血、脂质沉积病等。脾质地软、有囊性感见于脾囊肿。脾压痛明显有摩擦音见于脾周围炎、脾梗死。脾大有压痛见于脾脓肿、脾梗死。脾表面不光滑者应注意脾恶性肿瘤。

【实验室和特殊检查】

（一）血象

1. 白细胞总数及分类计数

多数病毒感染白细胞总数正常。白细胞增多、分类以中性粒细胞为主常见于急性化脓性细菌感染、钩端螺旋体病、急性血吸虫病。白细胞增多且原始及幼稚细胞超过 20% 者强烈提示急性白血病。白细胞减少见于伤寒、副伤寒、病毒感染、立克次体感染、疟疾、急性非白血病性白血病、恶性组织细胞病、风湿性疾病、脾功能亢进、骨髓增生异常综合征、严重感染而反应性差者。嗜酸性粒细胞增多见于寄生虫感染如急性血吸虫病、肝吸虫病、恶性淋巴瘤、骨髓增殖性肿瘤（包括慢性粒细胞白血病）等。嗜碱性粒细胞增多见于慢性粒细胞白血病和嗜碱性粒细胞白血病。单核细胞增多见于传染性单核细胞增多症、组织细胞坏死性淋巴结炎、某些活动性结核病、亚急性细菌性心内膜炎，急性单核细胞白血病、慢性粒-单核细胞白血病等。严重感染时中性粒细胞胞质内可见中毒颗粒、嗜碱性包涵体（Dohle 小体）、核变性及空泡变性等。异常淋巴细胞＞ 10% 应注意传染性单核细胞增多症。血涂片见疟原虫可确诊疟疾。

2. 红细胞计数与血红蛋白量

急性严重感染，如败血症、感染性心内膜炎、粟粒型结核，患者可在短期内出现贫血，而慢性感染、脾功能亢进、溶血性贫血、风湿性疾病等，可出现轻至中度贫血，而恶性血液病常出现中至重度贫血。红细胞＞7.0×10^{12} /L 或血红蛋白＞ 200g/L 提示真性红细胞增多症。

3. 血小板计数

血小板重度增多，超过 1000×10^{9} /L 提示原发性血小板增多症。血小板减少见于严重感染、脾功能亢进、恶性血液病、骨髓增生异常综合征、系统性红斑狼疮等。

4. 全血细胞减少

全血细胞减少可见于严重感染、败血症、脾功能亢进、系统性红斑狼疮、骨髓增生异常综合征、急性非白血病性白血病、恶性组织细胞病、急慢性肝病等。

（二）骨髓象

多次、多部位骨髓穿刺均干抽，骨穿进、出针费力，应疑及骨髓纤维化，需作骨髓活检证实。骨髓有核细胞极度或明显增生，早幼粒以下各阶段粒细胞均增生，伴嗜酸粒及嗜碱性粒细胞增多、中性粒细胞碱性磷酸酶活性明显减低或缺如，提示为慢性粒细胞白血病。原始粒（单核或淋巴）细胞＋早幼粒（或幼稚单核或淋巴细胞）＞ 20% 应诊断为急性白血病。骨髓见组织细胞增多且呈异质性，特别是同时可见到多核巨细胞时应考虑恶性组织细胞病。骨髓呈全骨髓增生伴巨核细胞增多应注意原发性血小板增多症、真性红细胞增多症。如见到疟原虫则疟疾的诊断可成立；如见到利什曼原虫则可确诊黑热病。骨髓二系或以上病态造血是骨髓增生异常综合征的佐证。骨髓见戈谢细胞应注意戈谢病。见尼曼匹克细胞应考虑尼曼匹克病。

（三）大便

集卵法检查到华支睾吸虫卵可诊断肝吸虫病、检查到血吸虫卵可确诊血吸虫病。

（四）病原体与血清学检查

疑为急性感染性脾大时应适时取血、骨髓液、痰、尿培养等以利寻找病原对因治疗。同时可行血清学检查如肥达反应、外-斐反应、嗜异性凝集试验、EB 病毒抗体、钩端螺旋体检测、血吸虫病有关抗体、抗原检测。血清蛋白免疫固定电泳和尿本周蛋白电泳可确定有无多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症。抗核抗体、抗双链 DNA 抗体、抗 Sm 抗体、补体 C3、补体 C4、免疫球蛋白定量测定有助于风湿性疾病系统性红斑狼疮的诊断。肝炎系列血清学检查可诊断各型肝炎病毒感染的有无。

（五）影像学检查

腹部 B 超可测定肝脾大小，有无脾囊肿、脾脓肿、脾占位性病变。有无腹膜后淋巴结肿大。彩色多普勒可查明门脉和脾静脉宽度、血管内有无栓塞等。X 线胸片可明确肺部有无感染、肿块，纵隔淋巴结有无肿大，肋间、胸骨、胸椎有无破坏。食管吞钡见胃底、食管静脉曲张支持门脉高压的诊断。必要时可行 CT 或 MRI 检查。PET-CT 显像能同时提供功能和解剖信息，大大提高了诊断的准确性。

（六）病理学检查

脾大伴淋巴结肿大者可行淋巴结活检以明确诊断，可确诊恶性淋巴瘤、恶性组织细胞病、朗格汉斯细胞组织细胞增生症、组织细胞坏死性淋巴结炎等。脾大患者凝血功能无异常者可在 B 超引导下行脾穿刺活检，可确诊脾结核、恶性淋巴瘤、脾囊肿、脾原发肿瘤、淀粉样变性、黑热病、恶性组织细胞病等。不明原因发热伴脾脏肿大脾切除病理诊断率约为 64%～77% 左右，对于诊断性脾切除术的手术指征并没有明确的标准。

（七）其他

如 PPD 皮试协诊粟粒型肺结核。溶血试验诊断各种溶血性疾病。Ph 染色体检测阳性、BCR/ABL 融合基因检测阳性可确诊慢性粒细胞白血病。肝功能检查肝功能损害，白蛋白（A）减低，球蛋白（G）升高、A/G 比值倒置、凝血功能检查示凝血酶原时间延长提示重症肝病、肝硬化。

108 感染性脾大

一、病毒感染

传染性单核细胞增多症的主要症状为发热、咽痛、皮疹、淋巴结肿大（质软有轻压痛）、脾大（多为轻度质软有轻压痛）。白细胞总数可升高也可正常或减低，淋巴及单核细胞增多，异常淋巴细胞＞ 10%，肝功能异常。血清抗体（此抗体抗羊红细胞、不被豚鼠肾细胞吸收）嗜异性凝集试验在起病 4～5 天至两周内可阳性，EB 病毒抗体尤其是 VCA-IgM 阳性。多数病程为两周，有内脏损害的重症患者病程延长至数月。

二、细菌感染

（一）亚急性感染性心内膜炎

有先天性或风湿性瓣膜性心脏病史。可有发热、乏力、肌肉关节疼痛。约 60% 以上患者有轻度脾大、质软有轻压痛，伴脾梗死者左上腹有剧痛。可有皮肤瘀点及其他脏器梗死的表现。超声心动图检查可发现瓣膜赘生物、反复血培养（包括细菌、真菌等）可获阳性结果。

（二）败血症

起病多急骤、寒战后高热、大汗，皮肤可出现瘀点。脾大一般为轻度，且可有轻压痛。如未接受有效的治疗，体内多处可出现转移性脓肿，疑为此症应多次血培养（包括细菌、厌氧菌、真菌），用抗生素前、寒战时抽血作培养可望提高阳性率，必要时可作骨髓液培养找病原体，阳性时作药敏试验。

（三）伤寒

典型病例初期体温逐步上升，5～7 天后呈高热稽留不退约二周，中毒症状较严重，相对缓脉，有显著神经系统症状，表情淡漠、嗜睡甚至谵妄、昏迷，腹胀、轻度腹痛。脾大多为轻度，质软、可有轻度压痛。部分病例有蔷薇疹。肥达试验在本病起病一周后即可出现阳性反应，“O”抗体 1∶80 以上阳性，H 在 1∶160 以上，若动态观察，抗体滴度逐步上升诊断意义更大。

（四）脾结核

主要为全身粟粒性结核所致。起病缓慢，多有发热、苍白、乏力、消瘦、厌食、衰弱、体重减轻、恶心、腹胀、腹痛。脾大多为中度，质较韧实，压痛不明显，常伴肝大。部分病例可找到脾外结核，PPD 皮试多数阳性，少数阴性。在有条件的医院，诊断有困难时可在 B 超指引下行脾穿刺活检术，有助确诊。可疑病例试验性抗结核治疗如疗效明显，包括全身症状减轻、热退、脾（及肝）明显缩小亦可确定诊断。

（五）布鲁菌病

由布鲁菌属引起，多有从事屠宰、饲养、皮毛加工与家畜及畜产品接触史，3～6 月份多见，临床常见表现有发热、食欲不振、多汗、倦怠无力等，伴咳嗽、咳痰、头痛、心悸、关节疼痛或肿胀、肝脾大、肝肾功能异常、血沉、C 反应蛋白升高等。布鲁菌凝集试验阳性，静脉血或穿刺液培养阳性，经细菌学鉴定为布鲁菌可诊断。

三、螺旋体感染

（一）钩端螺旋体病

脾大在本病无重要鉴别诊断意义。本病早期骤发高热、头痛、全身肌痛尤其是腓肠肌剧痛、明显压痛，中期的多器官（肺、肝、肾、脑）损害，晚期的后发热、眼后发症、神经系统后发症，白细胞增多，贫血和血小板减少，全身浅表淋巴结肿痛但局部皮肤无充血、发炎，也不化脓等临床特点。病原体分离、动物接种和酶联免疫吸附试验或钩端螺旋体 IgM 抗体检查可明确诊断。

（二）梅毒

脾大对梅毒无重要鉴别诊断意义。梅毒的诊断主要依据：① 不洁性交史。② 各期临床表现，如初期腹股沟淋巴结无痛性肿大、硬性下疳，二期全身性轻至中度淋巴结肿大，肿大的淋巴结无压痛、不粘连，各期梅毒疹，不加热的血清素（USR）试验阳性，扁平湿疣、下疳或黏膜损伤活组织暗视野直接镜检可发现梅毒螺旋体。

四、寄生虫（原虫、吸虫、小体）病

（一）疟疾

间日疟、三日疟的典型发作为寒战、高热、盛汗三阶段，每隔 48、72 小时重复发作，常伴寒战、畏寒、头痛、肌痛、恶心、呕吐、烦渴等。脾渐增大，病程越长，发作次数越多，脾大越显著，晚期形成巨脾。诊断根据流行区居住史、典型临床症状、脾大、血涂片查见疟原虫等。

（二）血吸虫病

脾明显大多见于慢性血吸虫病。慢性血吸虫病病程由数月至数十年不等。巨脾多因多次反复小量感染血吸虫引起。临床表现为肝硬化、腹胀、腹泻、食欲缺乏、营养不良、肝脾大（肝大不如脾大明显）、常有腹水、上消化道出血。诊断依据：① 流行区疫水接触史；② 临床表现；③ 兼用沉淀集卵法及毛蚴孵化法粪便查虫卵，反复进行可提高检出率；④ 血吸虫抗原皮内试验阳性；⑤ 直肠黏膜活检发现血吸虫卵。

（三）黑热病

旧称内脏利什曼病。起病缓慢，早期发热、畏寒、出汗，热型不定，典型为双峰热，发热可反复发作数月至一年以上。脾脏随病程迁延而逐渐增大，终至巨脾，常伴全血细胞减少，血浆球蛋白增高。诊断依据：① 流行区居住史。② 长期发热、脾大、全血细胞减少，多克隆高丙种球蛋白血症等临床特点。③ 骨髓涂片或肝、脾、淋巴结穿刺涂片找到利什曼小体可确诊。补体结合试验阳性率 90% 以上，阳性有助于诊断。

五、真菌感染

深部真菌感染可引起全身各个脏器的广泛播散，肝脾是最常受累器官之一。组织胞浆菌病临床表现主要为发热、寒战、咳嗽、咳痰、胸痛、腹痛等，可合并神经系统症状或出现淋巴结肿大、贫血、体表包块，可以发生巨脾，患者多有基础免疫受抑情况，诊断主要依据骨髓检查发现组织胞浆菌。播散性肝脾念珠菌病表现为持续性发热、广谱抗生素治疗无效、上腹胀痛、恶心、呕吐、肝脾大伴叩痛，B 超或 CT 主要表现为肝脾多发性圆形或椭圆形低密度影，部分可见典型牛眼征。肝脾穿刺组织培养和病理学有念珠菌感染证据支持诊断。

109 非感染性脾大

109.1 风湿性疾病

一、系统性红斑狼疮

本病多见于青年女性，常累及多个器官，包括皮肤、肌肉、关节、浆膜、心脏、肾脏、消化道、中枢神经系统、眼等。脾大仅见于 20% 左右患者，多为轻度肿大且多无压痛。对本病的鉴别诊断意义不大。肝大及肝功能损害见于约 30% 患者。诊断依据临床表现，面部蝶形红斑，抗核抗体高滴度阳性，抗 Sm 抗体阳性（特

异性 98%，敏感性 30%），抗双链 DNA 抗体阳性（特异性 95%，敏感性 70%），皮肤狼疮带阳性，低补体 C4 等。

二、Felty 综合征

临床表现为进行性类风湿关节炎。脾常中度大，质较韧实而无压痛。浅表淋巴结及肝轻度大，有脾功能亢进的症状、体征及骨髓象表现。

三、结节病

本病主要临床表现为咳嗽、胸闷、气促、发热、浅表淋巴结肿大，半数左右患者可有肝脾轻度大，质中而无压痛。但脾大在本病无重要鉴别诊断意义。本病诊断主要依据：①X 胸片示双侧肺门及纵隔对称性淋巴结肿大，伴或不伴有肺内网状、结节状、片状阴影，PET-CT 成像 SUV 值往往升高，与转移癌、淋巴瘤十分相似，难以鉴别。② 组织活检特征为非干酪样坏死性类上皮细胞肉芽肿，证实或符合结节病，并需排除其他肉芽肿性疾病。此外，血清血管紧张素转换酶活性升高、PPD 皮试阴性或弱阳性以及高血钙、高尿钙、碱性磷酸酶增高、血浆免疫球蛋白增高等也有助于本病的诊断。

四、自身免疫性肝炎

本病女性易患，主要表现为乏力、食欲减退、上腹部不适、发热，常有蜘蛛痣、高球蛋白血症、伴其他自身免疫性疾病等，大多数患者存在一种或多种高滴度的自身抗体，如抗核抗体、肝肾微粒体抗体、平滑肌抗体等。肝外表现可有关节炎、女性闭经、男性乳房发育、桥本甲状腺炎等，腹部 CT 表现为肝脏质地不均、密度减低、肝硬化，胆囊壁增厚、胆囊结石、脾脏增大，腹腔多发淋巴结，腹腔积液等。特征性病理组织学表现是界板炎症，可出现肝脏纤维化和肝硬化的病理表现。

109.2 淤血性脾大

一、肝硬化

门脉性肝硬化多数伴有脾大，脾大常与肝大成反比，即肝愈缩小时脾大往往愈显著。坏死后性肝硬化也常伴脾大，一般为轻度。胆汁性肝硬化的脾大大多为轻度或中度。诊断主要依据：① 病史；② 乏力、食欲缺乏、恶心、右上腹不适、消瘦等肝功损害的症状；③ 门脉高压表现：脾大、胃底或（及）食管静脉曲张、腹水（胸腔积液、水肿）；④ 肝功能损害实验室检查结果，特别是低白蛋白血症和高球蛋白血症（A/G 比值倒置）；⑤ 肝穿刺活检为金标准，需一定的条件和技术水平。原发性胆汁性肝硬化常伴有其他自身免疫性疾病，如干燥综合征、自身免疫性甲状腺炎等，免疫学指标血清抗线粒体抗体（AMA）或 AMA-M2 亚型阳性。

二、胰源性区域性门脉高压症

本病最常见的原因是慢性胰腺炎和胰腺假性囊肿，其次为胰腺肿瘤。主要表现为胰腺疾病和门脉高压两组症候群，首发症状以腹痛、腹泻、黑便、贫血多见，部分患者无任何症状或仅有腹痛、消瘦和上腹部肿块等

胰腺疾病的症状，腹水较少发生，脾亢多为轻到中度，肝功能多正常。本病诊断的金标准是腹部血管造影和经皮穿刺门静脉造影，腹腔动脉造影见静脉像的脾静脉不显影，脾静脉与门静脉间其他侧支显影，肠系膜上动脉造影的静脉像见正常的门静脉显影，冠状静脉不显影，选择性脾动脉造影示脾静脉阻塞。

三、慢性右心衰竭

心瓣膜病并发慢性右心衰竭时，脾脏通常不仅不因静脉淤血而肿大，反而常因缺氧而致脾脏萎缩，但发展至心源性肝硬化时则多有脾大。

四、慢性缩窄性心包炎

慢性缩窄性心包炎约 50% 病例具有脾大。

五、门静脉海绵样变性

门静脉海绵样变性是由于门静脉主干或其分支部分或完全血流受阻，机体为减轻门静脉高压，在肝门区形成大量侧支血管丛，是形成肝前型门静脉高压症的原因之一。临床少见，分为原发性和继发性，前者主要是肝门及其分支门静脉管腔的缺失，结构先天发育异常，狭窄或闭锁所致；后者多继发于急性门静脉血栓或癌栓后，其次与门静脉纤维组织炎、各种凝血系统疾病、消化系统疾病及外界压迫有关。大多数患者胃镜检查可见食管胃底静脉曲张，肝脏本身常无明显异常改变，肝功能多不受影响，患者不易出现黄疸和腹水，门静脉海绵样变性一般通过影像学检查即可明确。

109.3 血液病

一、白血病

（一）急性白血病

起病急，进展快，早期即可有高热、贫血、出血。肝、脾、淋巴结可肿大，以急性淋巴细胞白血病较显著。胸骨下段有压痛具诊断意义。外周血白细胞可明显增高或正常亦可减少，增高者分类可见大量原始及幼稚细胞。骨髓检查最具诊断意义：骨髓中原始＋早幼粒（幼稚单核或淋巴）细胞 ≥20%，具异质性（形态学上畸形明显）即可成立诊断。组织化学染色、免疫学分型、细胞遗传学检查及分子生物学检测可进一步分型确诊。

（二）慢性粒细胞白血病

慢性期无症状或低热、乏力、多汗、上腹胀、体重减轻、胸骨中下段压痛。脾大多较显著，多为巨脾，除非合并脾周围炎，一般质较硬而无压痛。血象白细胞明显升高，多为（100～300）$\times 10^9$ /L，分类粒细胞占绝大多数，可见早幼粒以下各阶段粒细胞增多，伴嗜酸性、嗜碱性粒细胞同时明显增多，多数有轻度贫血和血小板增多。骨髓增生明显活跃或极度活跃，以粒系占绝大多数，分类似外周血象。红细胞系比例明显减低、巨核细胞及血小板常增多。粒细胞碱性磷酸酶活性明显降低或缺如。患者 Ph 染色体或 BCR/ABL 融合基因阳性。

（三）慢性淋巴细胞白血病

多于中老年发病，早期多无症状，病情进展慢，进展中淋巴结、肝脾渐大。脾大多为中度，个别晚期可极度大，质中至较硬，无压痛。贫血和出血见于晚期。血象白细胞增多，多为（30～80）$\times 10^9$ /L，分类计数见 60% 以上为成熟小淋巴细胞及少量幼稚淋巴细胞。骨髓示小淋巴细胞明显增多，＞ 40%，可见少量幼稚淋巴细胞。

（四）毛细胞白血病

少见。发病年龄多在 40 岁以上，常有贫血症状，出血常不严重，易并发感染。体征脾大突出，多为巨脾，质较硬而无压痛。血象示贫血、血小板减少，白细胞多为减少（全血细胞减少），但也可正常或增高，分类以淋巴细胞为主，可见数量不等的毛细胞（白细胞＞ 10×10^9 /L 时，毛细胞常占 30% 以上）。骨髓增生明显活跃，以淋巴细胞为主，毛细胞 ≥30%。毛细胞中等大小，胞浆量多，呈灰蓝色，胞浆周边不规则，有许多纤毛状突起，形似伪足，胞浆与胞核之间有明显淡染区，核染色质疏松，多数未见核仁，少数可见 1～2 个核仁，透射电镜可见这些细胞质有核糖体板复合物。细胞化学染色、酸性磷酸酶染色阳性且不被酒石酸盐所抑制。毛细胞除具 B 细胞免疫表型（$CD19^+$ 、$CD20^+$ ）外，细胞膜单克隆抗体典型表型（CD11c、CD25 以及 CD103）阳性，TPA 反应阳性。

（五）幼淋细胞白血病

幼淋细胞白血病好发于 60 岁以上的老人，中位年龄 70 岁，其主要临床表现为发热、多汗、乏力、消瘦、腹胀、脾明显肿大，周围淋巴结不增大或轻度增大。诊断标准为血液循环的淋巴细胞中幼淋细胞比例＞ 55%。多数患者 WBC ＞ 100×10^9 /L，部分患者伴有贫血和血小板减少。幼淋细胞外形较大，大约是小淋巴细胞的两倍大小，核质比例高，有少量的淡蓝色胞浆和圆形的核，核染色质呈中度块状，有一个明显的中央核仁。这种细胞与一般所见的急性淋巴细胞白血病的幼稚淋巴细胞不同（有一至多个核仁，核染色质均匀细致），应特别注意区分。根据免疫分型分为 B 细胞和 T 细胞-幼淋细胞白血病两大类型，临床以前者多见。

（六）大颗粒淋巴细胞白血病

本病与急性淋巴细胞白血病不同的是，外周血与骨髓分类大颗粒白血病性淋巴细胞（体积大，胞浆丰富且多含有粗大的嗜苯胺蓝颗粒）占多数，常无浅表淋巴结肿大，而脾大突出，可为巨脾，质较硬而无压痛。大颗粒细胞可为 $CD3^-$ 的 NK 细胞或 T 细胞。T 细胞型常伴中性粒细胞减少、红细胞增生不良和类风湿关节炎（但不属 Felty 综合征），常见免疫表型为 $CD3^+$ 、$CD4^-$ 、$CD8^+$ 、$CD16^+$ 、$CD56^-$ 、$CD57^+$ 、$TCR\alpha\beta^+$ 。

（七）全身性肥大细胞病

该病的首发症状是多发性皮肤色素性荨麻疹，以后波及至淋巴结、肝、脾及胃肠等内脏，表现为淋巴结、肝、脾大。脾大较突出，常为巨脾。累及骨髓则表现为贫血、血小板减少，但外周血白细胞常超过 30×10^9 /L，肥大细胞常占 50% 以上，此时称为组织嗜碱细胞（肥大细胞）白血病。累及胃肠则多表现为腹痛、腹泻。肥大细胞体积较大，无纤毛，胞浆充满嗜苯胺蓝颗粒。此外，肥大细胞产生的组胺等可引起潮红、哮喘、面部四肢水肿、头痛、甚至休克，是本病的特征，具鉴别诊断意义。

二、骨髓增殖性肿瘤

（一）真性红细胞增多症

特点为多血症，如皮肤、黏膜绛红、脾可肿大（多为轻至中度、晚期伴骨髓纤维化时可为巨脾）。红细胞增多（男＞ 6.5×10^{12} /L，女＞ 6.0×10^{12} /L）。血红蛋白增多（男＞ 180g/L，女＞ 170g/L）。^{51}Cr 标记红细胞容量增加（男＞ 36ml/kg，女＞ 32ml/kg，血氧饱和度 ≥92%）。如无条件测红细胞容量，则血红蛋白增多以男＞ 200g/L，女＞ 190g/L 为宜。白细胞或（及）血小板轻度增高。骨髓示全骨髓三系细胞均增生，尤以红系明显。中性粒细胞碱性磷酸酶积分＞ 100 分，血清维生素 B_{12} ＞ 900pg/ml（＞ 666pmol/L）。

（二）原发性血小板增多症

主要有出血、血栓形成引起的症状和体征，脾大（可轻～高度）。血小板计数常＞ 1000×10^{9} /L。白细胞总数可轻度增多。血涂片可见大片成堆血小板，巨大血小板易见。骨髓巨核细胞增多，体大浆多，血小板大片成堆分布。

（三）骨髓纤维化

中位发病年龄为 65 岁，主要的临床特点是：① 巨脾是本病的特征，约 50% 的病例于确诊时脾大已达盆腔，右缘超过腹中线，肿大的脾质多坚硬，表面光滑，无触痛。50%～66% 的患者有轻到中度的肝大。② 贫血、外周血涂片可见幼稚粒细胞及有核红细胞，可见泪滴形红细胞，血小板计数可正常或减少。③ 骨髓穿刺觉骨质坚硬，多次“干抽”或呈“增生低下”。④ 肝、脾、淋巴结病理检查示有髓外造血灶。⑤ 骨髓活检示胶原纤维或（及）网状纤维明显增生。其他常见的不典型症状有乏力、多汗、消瘦、上腹部闷胀感，严重者有骨痛、发热、贫血、出血、痛风性关节炎等。少数患者并发肾结石、听力减退、肺功能减退、腹水、血尿、尿频等。晚期还可有皮肤紫癜、瘀斑，面色苍白及下肢水肿表现。

三、骨髓增生异常综合征（MDS）

临床以贫血为主要表现，兼有出血或（及）发热。体征可有轻度脾大。血象呈全血细胞减少或一至二系细胞减少，有巨大血小板、巨大红细胞、有核红细胞、粒细胞核不分叶或分叶过多等病态造血表现。骨髓示增生活跃（少数增生减低）以红系增生较明显，三系或任何二系病态造血（注意除外红白血病、骨髓纤维化、慢性粒细胞白血病等引起的病态造血）。

四、恶性淋巴瘤

分霍奇金淋巴瘤和非霍奇金淋巴瘤两大类。

（一）霍奇金淋巴瘤

无痛性淋巴结肿大，不同部位的淋巴结肿大可能引起的相应部位的器官压迫症状，可伴发热、盗汗、消瘦、皮肤瘙痒等全身症状。血象可有嗜酸性粒细胞增多、可出现贫血。晚期侵犯肝、脾、骨、骨髓等结外组织并引起相应症状、血象可出现全血细胞减少或 1～2 系细胞减少。确诊需靠病理诊断，或骨髓象发现典型 Reed-Sternberg 细胞。少数患者可并发 Coombs 试验阳性或阴性的溶血性贫血。

（二）非霍奇金淋巴瘤

临床表现以无痛性淋巴结肿大为主，韦氏咽环、胃肠道、睾丸、腹腔内淋巴结病变均较霍奇金淋巴瘤多见。往往一开始即为全身性广泛分布的病变，临床谱广，部分患者表现为长期或周期性发热，常侵犯骨髓而可发展为淋巴瘤细胞性白血病。确诊依靠淋巴结或受犯组织病理检查或骨髓见淋巴瘤细胞。当临床上高度怀疑淋巴瘤时，不能凭一两次病理检查阴性而轻易放弃诊断。

五、浆细胞病

（一）POEMS 综合征

本病主要临床特点包括：慢性进行性对称性肢体远端感觉运动障碍，病变为神经轴突变性及节段性脱髓鞘改变；肝脾及淋巴结肿大；内分泌功能障碍，以男性乳房增大和性功能减退、女性闭经、糖尿病、甲状腺功能减退症多见；血清中单克隆免疫球蛋白（M 蛋白），多为 I gG 及 IgA，IgM 少见，轻链多为 λ 型；皮肤病变以弥漫性色素沉着最为常见。尚有全身性水肿包括两下肢水肿、胸腔积液、腹水、心包积液、视乳头水肿、低热、多汗、多毛、杵状指或红细胞、血小板增多等表现。但几个主要临床表现可以不同时出现，其中多发性周围神经及异常 M 蛋白血症为诊断必备条件。

（二）重链病

本病罕见，本病分 γ、α、μ、δ 四种类型。各型的确诊均依赖免疫电泳证实仅有某一单克隆重链而轻链缺如。

（三）原发性巨球蛋白血症

本病的特点是 IgM 增高引起血液黏滞度增高、眼底出血或静脉曲张，全血细胞减少而脾大突出，血清 IgM ＞ 10g/L，骨髓、肝、脾、淋巴结中有淋巴样浆细胞浸润。此外，常有中枢或（及）周围神经系统症状，如脑血管意外，弥漫性或局灶性脑病症状、蛛网膜下腔出血、多发性神经炎以及雷诺现象。

六、组织细胞增生性疾病

（一）恶性组织细胞病

起病急骤，进行性衰竭，长期高热，淋巴结、肝、脾大，病程中常出现黄疸、浆膜腔积液、皮肤损害、出血等症状。血象示全血细胞减少，血涂片偶可见异常组织细胞。确诊依据以上临床表现，加上骨髓涂片及淋巴结、肝、脾活检可见较多异常组织细胞、特别是多核巨组织细胞。近年对恶性细胞的系别来源研究发现绝大多数异型组织细胞前体细胞为 T 细胞系，少数为 B 细胞系，伴有吞噬性组织细胞的反应性增殖，亦即所谓的恶组病例大多是伴噬血细胞综合征的恶性淋巴瘤，而真正源自单核-巨噬细胞系统的恶组极为罕见。

（二）朗格汉斯细胞组织细胞增生症

多见于小儿，Letterer-Siwe 综合征和 Hand-Schüller-Christian 综合征预后差，骨嗜酸细胞肉芽肿预后较好。本症成人罕见，本院近年经病理证实为朗格汉斯细胞组织细胞增生症的数例成人患者临床表现多种多样，主要有如下临床特点：① 长期高热，多种抗生素治疗无效。② 骨、关节疼痛。③ 反复一过性皮疹、

颅骨缺损、突眼、尿崩。④ 肝、脾、淋巴结轻度肿大，质软，无明显压痛。⑤ 咽痛，抗生素治疗无效。⑥ 白细胞总数正常或升高，可达 50×10^9 /L，分类以中性粒细胞为主，未见原始、早幼、中幼、晚幼粒细胞，轻度贫血，血小板多为正常。⑦ 血沉明显增快，＞ 100mm/h。⑧ 血清铁蛋白显著升高（＞ 1000μg/L），C 反应蛋白明显增高，类风湿因子、ANA、抗 ds-DNA、抗 Sm、抗 RNP 等抗体均阴性。⑨ 骨髓示组织细胞增多。⑩ 淋巴结活检见朗格汉斯细胞，免疫组化染色 S-100 或 CD1a 阳性，电镜检查可见 Berbeck 颗粒。一般情况下，具有典型的组织学和免疫组化特征即可诊断。

（三）类脂质沉积病

1. 尼曼-匹克病

见于小儿，肝脾大突出，常为巨脾。成人（巨型）诊断依据骨髓涂片或肝、脾、淋巴结活检见尼曼匹克细胞或（及）测定鞘磷脂累积量为正常 4～6 倍酶活性却正常而确定。

2. 戈谢病

又名葡糖脑苷脂沉积病，多见于小儿。亚急性神经病变型见于成人，进展缓慢，肝、脾大显著，常为巨脾，常伴贫血和病理性骨折，后期才出现神经症状。确诊依据骨髓涂片或肝、脾、淋巴结活检见戈谢细胞而确定。血清酸性磷酸酶增高，β 葡萄糖脑苷脂测定示活性减低。

七、溶血性疾病

（一）遗传性球形红细胞增多症

贫血、黄疸、脾大是本病三大特征，脾大多为轻至中度，质较硬而无压痛，几乎所有患者有脾大，且随年龄增长而逐渐显著，肝脏多为轻度肿大。贫血程度差异较大，大多为轻至中度贫血。黄疸可见于大部分患者，多为轻度，呈间歇性。确诊依据血涂片及骨髓涂片发现小圆形红细胞＞ 10%，溶血临床表现，红细胞渗透脆性增加，阳性家族史等。在慢性溶血性贫血的过程中易出现急性溶血危象，常因感染、劳累或情绪紧张等因素诱发，贫血和黄疸突然加重，伴有发热、寒战、呕吐，脾大显著并有疼痛。病程中还可出现再生障碍危象，此危象与微小病毒感染有关，呈自限性过程。

（二）遗传性椭圆形红细胞增多症

具溶血性贫血特点，脾大多为轻至中度，质较硬而无压痛，确诊依据血涂片见大量（25%～90%）椭圆形红细胞、自体溶血试验阳性，加入 ATP 可纠正等。

（三）海洋性贫血

成人病例多为轻型，自幼黄疸，贫血。脾大多为轻度，质较硬而无压痛。确诊靠血红蛋白电泳、HbA2、HbF 测定等。家族史有助于诊断。

（四）自身免疫性贫血

除具一般溶血性贫血临床特点之外，Coombs 试验常阳性，糖皮质激素治疗常有良效。本病脾大多为轻度，质软无压痛，病情反复发作者脾可中度肿大且质地较硬，但一般无压痛。

（五）镰状细胞贫血

国内罕见。临床除慢性溶血性贫血外，脾大突出，可为巨脾，质较硬而无压痛，全身痛，脊椎 X 线片示“鱼口形”椎体改变有诊断意义，作血涂片封闭乏氧试验可见大量镰状红细胞可确立诊断。

109.4 原发性脾肿瘤

原发性脾肿瘤罕见，良性者有脾囊肿（触之有囊性感）、脾血管瘤（触之质较软、病变广泛者触之有海绵感，可伴血小板减少），脾脏血管瘤早期多无症状，肿瘤增大后患者可能会诉左上腹隐痛不适，常伴轻度贫血，或无意中发现左上腹包块，或体检发现脾大，一般情况好，长期追踪无明显变化。B 超或 CT 检查可发现脾内有占位性病变，据脾血管瘤的信号强度特征和强化类型，即使没有组织学证实也可作出脾血管瘤的诊断。脾原发性恶性肿瘤也罕见，如原发性脾（型）淋巴瘤（临床多长期发热、乏力、左上腹胀、腹痛、体重减轻。最突出的体征是脾明显肿大，质坚实而无压痛，浅表淋巴结不大）、脾血管肉瘤（脾表面可不光滑，CT 可提示脾肿瘤，确诊常需剖腹探查）。上述脾肿瘤行脾穿刺活检需十分慎重，最好行剖腹探查并脾切除术，一举达到确诊和治疗的目的。

109.5 其他

一、血色病

本病分原发性和继发性，继发性多继发于多次反复输血，导致铁广泛沉积于许多器官组织。临床表现多脏器受累：皮肤色素沉着，性功能减退，阴毛和（或）腋毛减少、男性可伴睾丸萎缩，肝、脾轻度大，部分患者血清转氨酶升高、血糖增高、尿糖阳性。实验室检查示血清铁蛋白升高，血清铁及血浆转铁蛋白饱和度增高，去铁胺排铁试验阳性。病理检查：肝、皮肤等活检有含铁血黄素沉积。

二、特发性肺含铁血黄素沉着症

原因未明，罕见。特点为肺泡大量出血，肺大量含铁血黄素沉积伴缺铁性贫血的临床和实验室检查特点。反复咯血、气急、贫血。晚期肺动脉高压可出现心功能不全、杵状指，肝、脾常轻度至中度大，质中无压痛。痰或肺活检见大量含铁血黄素的巨噬细胞为确诊依据。

三、脾功能亢进

诊断依据：① 各种疾病引起的脾大。② 外周血全血细胞（或其中一至两种）减少。③ 用^{51}Cr 标记的红细胞注入体内，脾区体表放射性比率大于肝脏 2～3 倍，提示标记的血细胞在脾内过度破坏或滞留。④ 骨髓增生活跃或明显活跃，可伴轻度成熟障碍。⑤ 脾切除后可使外周血象接近或恢复正常。

四、淀粉样变性

本病主要是由于均一性嗜酸性淀粉样蛋白在全身各脏器沉积引起，分原发性和继发性。原发性主要累及肾、心脏、舌（巨舌）、消化道、神经系统、皮肤。继发性则以肝、脾、肾为主而引起肝、脾大及肾损害。多继发于慢性感染、自身免疫性疾病、霍奇金淋巴瘤、其他癌肿。经适当染色方法证实病变组织中存在有淀粉样蛋白即可确诊（必要时可在 B 超指导下行肝或脾穿刺活检）。

五、噬血细胞综合征

临床特征是发热、肝脾、淋巴结肿大、黄疸、一过性皮疹、神经系统症状等，实验室检查可发现全血细胞减少、高甘油三酯血症、低纤维蛋白血症、肝功能异常、凝血功能异常、血清铁蛋白明显升高、血浆可溶性 CD25 升高、NK 细胞活性下降或缺乏。骨髓细胞学或肝脾、淋巴结病理检查均发现组织细胞增生并有噬血现象。表现复杂多样，病情进展迅速，分为原发性与继发性两类，原发性又称家族性，为常染色体隐性遗传病，继发性多与感染（病原体包括病毒、细菌、真菌及寄生虫，其中 EB 病毒感染占大多数）、肿瘤（其中淋巴瘤最常见）、自身免疫性疾病等有关。

参考文献

1. 钱杰, 等. 感染性心内膜炎 93 例临床分析及两种国际诊断标准的比较. 中华心血管病杂志, 2003, 31 (10)：745

2. 陈松松，等.18 例脾结核临床分析. 中国防痨杂志，2010，32（5)：264

3. 曾仲，等. 脾胃区门静脉高压症的病因探讨及治疗对策. 中华普通外科杂志，2006，21（5)：324

4. 张连海，等.120 例急性期布鲁杆菌病肝脾大患者的治疗观察. 中国地方病防治杂志，2011，26（6)：473

5. 周泱，等. 深圳市 15 例输入性疟疾临床特征分析. 中华实验和临床感染病杂志，2009，3（1)：56

6. 王兆俊，等. 新中国黑热病流行病学与防治成就. 中华流行病学杂志，2000，21（1)：51

7. 王顺文，等. 全身性组织胞浆菌病累及结肠 1 例. 中华内科杂志，2000，39（9)：602

8. 杨志英，等. 诊断性脾切除术对不明原因发热伴脾大的临床意义. 中华医学杂志，2006，86（48)：3385

9. 於强，等. 自身免疫性肝炎的临床和病理. 中华肝脏杂志，2002，2（8)：43

10. 中华医学会血液学分会. 中国成人急性淋巴细胞白血病诊断与治疗专家共识. 中华血液学杂志, 2012, 33（9)：789

11. 姜道滋, 等.1193 例慢性粒细胞白血病细胞及分子遗传学分析. 中华血液学杂志, 2007, 28 (1)：1

12. 李增辉，等.263 例慢性淋巴细胞白血病临床及实验室检查分析. 中华血液学杂志，2008，29（9)：300

13. 张艳茹，等.RFC 治疗 B 细胞幼淋巴细胞白血病一例并文献复习. 白血病淋巴瘤，2013，22（2)：121

14. 郭振兴，等.18 例毛细胞白血病的临床分析. 临床血液学杂志，2008，21（3)：123

15. 赵馨，等.T 大颗粒淋巴细胞白血病临床及实验室特征. 中华血液学杂志，2009，30（3）：179
16. 朱卫国，等.POEMS 综合征 32 例临床分析. 中华内科杂志，2006，45（2）：108
17. 皋岚湘，等. 肥大细胞增生症临床病理学观察. 诊断病理学杂志，2010，17（1）：23
18. 梅开勇, 等.22 例淋巴结朗格汉斯细胞组织细胞增生症病理学分析. 中华血液学杂志, 2004, 25 (1): 54
19. 迟玉丽，等. 一家四代五例尼曼-匹克病报告. 中华血液学杂志，2012，33（5）：432
20. 段彦龙，等. 酶替代治疗戈谢病 7 例. 中华儿科杂志，2006，44（9）：653
21. 杨毅军，等. 原发性脾肿瘤的临床诊治总结. 中华肝胆外科杂志，2002，8（1）：34
22. 钟玉萍，等. 淀粉样变性 71 例临床分析. 中华内科杂志，2003，42（5）：303
23. 王旖旎，等. 多中心 72 例噬血细胞综合征诊疗分析. 中华血液学杂志，2009，30（12）：793

第三十二章　浅表淋巴结肿大

淋巴结广泛分布于全身，不但是免疫器官，也是造血器官，是机体接受抗原刺激产生免疫应答的场所。其主要功能是对细菌、异物的吞噬产生免疫球蛋白和淋巴因子及参与髓外造血。正常淋巴结多呈卵圆形或豆形、质地软、光滑、无压痛、可以滑动，与毗邻组织无粘连，直径一般不超过 0.5cm，除在颌下、腋窝、腹股沟可触及 1～3 个淋巴结以外，一般不容易触及。如在枕后、耳周、滑车上、锁骨上等部位触及淋巴结则属异常。浅表淋巴结按组群分布，每一个部位的淋巴结属一组，一个组群的淋巴结收集一定区域的淋巴液，局部的炎症或肿瘤转移，首先引起相应区域的淋巴结肿大。当一组淋巴结肿大时，称为局限性淋巴结肿大，若两组以上的淋巴结肿大则称为全身性淋巴结肿大。按淋巴结肿大的发生机制可将淋巴结肿大分类为：① 免疫应答所致的淋巴结肿大，这是由全身或局部感染，机体发生免疫应答反应而导致淋巴结肿大。② 淋巴结感染所致的淋巴结肿大。③ 原发于淋巴结的肿瘤或肿瘤的淋巴结转移。④ 原因不明的疾病所致淋巴结肿大。表32-1列举了常见的导致淋巴结肿大的病因。

浅表淋巴结肿大的诊断思路和检查步骤：淋巴结肿大往往是全身性疾病的局部表现，所以必须通过详尽询问病史，全面准确的体格检查，除常规实验室检查外，针对根据病史、体检、常规实验室检查综合分析后疑及的诊断有选择地做相应的特殊检查，必要时行淋巴结穿刺、印片或整个淋巴结切除病理活检，或其他组织活检，或淋巴系统造影等，综合分析，以便尽快确定诊断。

【病史】

流行病史对急性传染病所致的淋巴结肿大往往能提供重要的诊断线索。口腔和咽喉感染常引起颌下淋巴结肿痛。下肢和外生殖器感染，常导致腹股沟淋巴结肿痛。胸锁乳突肌后淋巴结肿大时，应询问有无鼻塞、鼻出血，并作鼻咽部检查以排除或证实鼻咽癌的存在等。对于有野外活动、有皮肤焦痂伴焦痂附近淋巴结肿痛者，应做外-斐反应或补体结合试验，以证实恙虫病的诊断。性病性肉芽肿引起的淋巴结肿大，往往能询问到冶游史(或配偶冶游史)。进行性无痛性淋巴结明显肿大，往往提示恶性淋巴瘤。服用苯妥英后出现淋巴结肿大应考虑苯妥英所致，停药后淋巴结消退可以验证这一推断。毒蛇咬伤常引起相应部位淋巴结肿大。

【体征】

（一）部位

1. 全身性淋巴结肿大

可见于某些全身性感染（如结核病、传染性单核细胞增多症等）、白血病、恶性淋巴瘤、过敏性疾病、艾滋病、结缔组织病等。

2. 局限性淋巴结肿大

常由于局限性感染引起，但也可见于全身性疾病，如恶性淋巴瘤、恶性肿瘤的转移、全身性感染性疾病如弓形虫病等。如发现女性患者单侧腋窝淋巴结明显肿大时，应仔细检查同侧乳房有无乳腺癌的体征，应考虑乳腺癌、黑色素癌转移或淋巴细胞为主型的霍奇金淋巴瘤。枕部淋巴结肿大伴斑丘疹，则是风疹（或弓形虫病）的典型表现。锁骨上淋巴结肿大应考虑淋巴结转移癌（左侧锁骨上淋巴结转移多见于胃癌，右侧可见于支气管癌）。双侧颈部淋巴结肿痛最常见的局部感染是病毒、支原体、链球菌、金葡菌或表葡菌所致的咽炎或扁桃体炎，单侧颈部淋巴结肿痛通常是化脓性扁桃体炎、腮腺炎或牙周脓肿的结果。

（二）数量和大小

儿童颈部如串珠状的多个淋巴结肿大应警惕淋巴结结核的可能。由于小儿和青少年更易受到新抗原的刺激，致使小儿和青少年淋巴结/体重的比值比成年人大，所以同样的肿大在成年人中有意义而在小儿和青少年中则可能无意义。局限性淋巴结明显肿大可见于癌症转移、恶性淋巴瘤等。全身性淋巴结明显肿大可见于白血病、恶性淋巴瘤、Castleman 病等。

（三）质地

感染引致的肿大淋巴结通常质地软，且通常具有表面粗糙的特点（如在一些腔道内形成肿块，则应注意一些特殊的感染，如曲菌病、结核病、放线菌病。所有感染所致的淋巴结肿大通常都会随感染的消除而缩小）。免疫因素所致的肿大淋巴结质地也常常是软的。淋巴结转移癌通常质地坚实，无痛、逐渐增大，表面皮肤正常，常多个互相粘连并与基底黏着，移动性差。淋巴瘤所致的淋巴结肿大则通常质韧实有弹性，触之如橡胶，大多数情况下移动性好，但少数淋巴结巨大者或淋巴结互相融合者则移动性差，但质地坚硬而有弹性。值得注意的是，Ki-1（+）的间变性大细胞性非霍奇金恶性淋巴瘤有类似感染性淋巴结炎的征象。

（四）压痛

颌下、腹股沟淋巴结正常可被触及，但无压痛。如这些淋巴结有自发性疼痛或（及）压痛，提示为病理性。大多数情况下，有压痛或自发痛的通常为炎症性（感染、药热、血清病）。但转移癌或恶性淋巴瘤增大过快时，也可有自发痛和压痛。局限性淋巴结肿痛，常提示其收纳范围组织或器官有活动性感染灶。腹股沟淋巴结剧烈

表 32-1：淋巴结肿大的分类

一、免疫应答所致的淋巴结肿大

（一）细菌感染

1. 局部感染引起该回流部位的局部淋巴结肿大，如葡萄球菌感染的口腔炎、疖肿等引起的局部的急性单纯性淋巴结炎
2. 严重感染引起全身性淋巴结肿大，如沙门氏菌引起的脓毒血症、细菌性心内膜炎等引起的急性全身性单纯性淋巴结炎

（二）病毒感染

1. 局部感染引起该回流部位的局部淋巴结肿大，如带状疱疹等
2. 全身感染致全身淋巴结肿大，如传染性单核细胞增多症、麻疹、肝炎、登革热、艾滋病及艾滋病相关疾病等

（三）其他病原体所致的感染

1. 局部感染引起该回流部位的局部淋巴结肿大，如一期梅毒的下疳，衣原体感染引起的性病性淋巴肉芽肿，立克次体感染（恙虫病、猫抓病）引起的局部淋巴结肿大
2. 全身性淋巴结肿大，如二期梅毒、弓形虫病

二、淋巴结感染导致的淋巴结肿大

（一）化脓菌感染如鼠疫杆菌引起的腹股沟淋巴结炎以及侵袭性葡萄球菌引起的化脓性淋巴结炎

（二）形成肉芽肿结核杆菌感染，真菌感染如荚膜组织胞浆菌，立克次体感染如猫抓病，细菌性多发性血管瘤，以及众多不知名的生物体感染

三、原发于淋巴结的肿瘤或淋巴结转移（浸润）

（一）原发于淋巴结的肿瘤

1. 非霍奇金恶性淋巴瘤
2. 霍奇金淋巴瘤

（二）继发于其他疾病的淋巴结肿大

1. 淋巴瘤细胞性白血病，急、慢性淋巴细胞白血病
2. 急、慢性髓性白血病
3. 原发性骨髓纤维化伴髓外造血致淋巴结肿大
4. 恶性组织细胞病
5. 淋巴结转移癌

四、原因不明的疾病致淋巴结肿大

（一）自身免疫性疾病如系统性红斑狼疮、幼年型类风湿关节炎、干燥综合征、桥本甲状腺炎

（二）药物反应如苯妥英，血清病

（三）其他疾病形成肉芽肿（如类肉瘤、接触敏），反应性增生（如甲亢），菊池病（KiKuchi 病，即组织细胞坏死性淋巴结炎），川崎病，毒蛇咬伤，结节病，窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病，低丙种球蛋白血症，IgG 重链病，嗜酸性粒细胞增生性淋巴肉芽肿，Castleman 病，移植后淋巴组织增生性疾病

肿痛（痛性下疳）见于软性下疳链杆菌感染，淋巴结易于化脓溃破形成穿凿状溃疡（溃疡基底脓液涂片可找到软性下疳链杆菌）。猫抓病受累的淋巴结肿大为局限性、疼痛也较明显，也可化脓且偶有形成瘘管者。

（五）移动性

肿大的淋巴结互相粘连，或与基底组织粘连，可见于晚期恶性淋巴瘤和结核性淋巴结炎。癌细胞浸润也可导致淋巴结与基底组织粘连而移动性差。

（六）波动感和瘘管

淋巴结有波动感提示淋巴结化脓、坏死软化。结核性淋巴结炎、放线菌病或性病性腹股沟淋巴肉芽肿可引起淋巴结破溃形成瘘管，瘘管愈合后遗留瘢痕；而淋巴结转移癌和恶性淋巴瘤的淋巴结一般不溃破形成瘢痕。

【实验室检查与器械检查】

（一）血常规检查

外周血发现原始及幼稚细胞提示白血病；白细胞及中性粒细胞增高提示细菌感染；白细胞增多（或正常）伴异形淋巴细胞＞ 10% 提示传染性单核细胞增多症。

（二）血沉

明显增快提示活动性结核、风湿性疾病活动期、淋巴瘤、白血病等。

（三）骨髓涂片（包括活检）检查

可确诊白血病、淋巴瘤（当淋巴瘤细胞侵犯骨髓时）、黑热病（当发现杜氏利什曼原虫，可确诊黑热病）。

（四）病原体检查

如急性全身性感染性疾病血培养、淋巴结瘘管分泌物找病原体、性病性肉芽肿时做分泌物衣原体分离培养或（及）Frei 试验。

（五）免疫学检查

如疑及恙虫病时做外-斐反应。疑及弓形虫病时可查弓形虫抗体。疑及自身免疫性疾病时可作相应抗体检查。

（六）特殊器械检查

胸部 X 线检查可发现肺部与纵隔病变。B 超、CT、MRI 或 PET-CT 检查更有利于发现纵隔、腹膜后淋巴结肿大，但未能代替病理活检。PET-CT 能同时提供功能和解剖信息，且能够发现全身隐匿病病灶，提供合适的活检部位。

（七）病理检查

淋巴结穿刺、印片及活体组织检查各有其优缺点，可根据具体情况选择进行。由于穿刺吸取组织细胞较少，涂片厚薄不均致阳性物质定位不清而出现假阳性，更不能根据需要连续切片，故有条件者尽可能行淋巴结活检，但应注意淋巴结活检有时可呈阴性结果，当高度怀疑为某一疾病时应反复检查，有时需多次活检才能确诊。如有多个淋巴结肿大原则上应选取最大的淋巴结作活检，并整个切下。如多部位淋巴结肿大，优先考虑作锁骨上淋巴结活检，其次是颈后、腋下，最后才考虑腹股沟淋巴结。

（八）淋巴系统造影

用 X 线淋巴系统造影可了解淋巴结的改变，帮助鉴别诊断。例如，炎症性淋巴结肿大，其边缘及内部结构正常；转移癌侵犯的淋巴结则边缘不规则如虫蚀样，结内有充盈缺损，如果淋巴结完全被癌组织所占据则无此征象，但有继发性淋巴管阻塞。恶性淋巴瘤则淋巴结数目和大小均增加，边缘光滑，但内部结构被破坏成泡沫状，霍奇金淋巴瘤淋巴结中心还可见充盈缺损。超声造影借助造影剂增强后散射回声，能明显提高超声诊断的分辨力、敏感性和特异性。

淋巴结肿大在临床上可分为急性和慢性两大类，病因很多（表32-2）。现按表中顺序讨论如下。

110　急性淋巴结肿大

一、急性单纯性淋巴结炎

一般局部都有明显的红、肿、热、痛，常为肿痛性局限性淋巴结肿大，皮肤可潮红，质地软至中等硬度，有自发痛和压痛，表面光滑，无粘连，肿大到一定程度即停止，与原发病灶部位有关，因此，应寻找局部淋巴结收纳范围的原发病灶。如头皮感染可引起枕部和耳后淋巴结炎，口腔和咽部急性炎症可引起颌下淋巴结炎。往往白细胞升高，中性粒细胞增多。

二、病毒性感染

常见者有风疹、麻疹、传染性单核细胞增多症、病毒性肝炎、登革热等。风疹可伴有轻度淋巴结肿大，其特征是位于乳突内侧的耳后、枕骨下和颈后淋巴结肿大，有压痛，与皮疹同时出现，流行病学资料，发热，向心性皮疹（掌心和足底无皮疹），风疹抗体阳性。麻疹特征是发热、上呼吸道卡他症状，起病第 2～3 天（出疹前）在双侧近臼齿颊黏膜处出现麻疹黏膜斑对出疹早期诊断极有帮助，病情进展极期出疹，疹退后留下色素斑

表 32-2: 淋巴结肿大的病因

Ⅰ 急性淋巴结肿大	（五）黑热病
一、急性单纯性淋巴结炎	二、风湿性疾病
二、病毒性感染（风疹、麻疹、病毒性肝炎、传染性单核细胞增多症、登革热）	（一）系统性红斑狼疮
	（二）成人 Still 病
三、立克次体感染（恙虫病、猫抓病）	三、肿瘤性淋巴结肿大
四、衣原体感染（性病性淋巴肉芽肿）	（一）恶性淋巴瘤
五、原虫感染（弓形虫病）	（二）白血病
六、特殊细菌性感染（软性下疳、布鲁菌病、腺鼠疫）	（三）恶性组织细胞病
七、钩端螺旋体感染（钩端螺旋体病）	（四）淋巴结转移癌
八、过敏反应性或变态反应性疾病（药物热）	四、原因未明的淋巴结肿大
九、毒蛇咬伤	（一）嗜酸性粒细胞肉芽肿
Ⅱ 慢性淋巴结肿大	（二）组织细胞坏死性淋巴结炎
一、慢性感染性淋巴结炎	（三）结节病
（一）非特异性慢性淋巴结炎	（四）Castleman 病
（二）艾滋病	（五）窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病
（三）淋巴结结核（颈淋巴结结核、血行播散性淋巴结结核）	（六）IgG 重链病
	（七）移植后淋巴组织增生性疾病
（四）螺旋体感染（梅毒）	

伴糠麸样脱屑。病毒性肝炎可伴淋巴结肿大，但各型病毒性肝炎均可通过常规检测其病毒抗原或抗体的标志和肝功能等而获确诊。传染性单核细胞增多症可引起全身性淋巴结肿痛，尤以颈部为多见，发热、咽痛、血象淋巴细胞增多，异形淋巴细胞＞ 10%，骨髓象除异形淋巴细胞增多（比外周血比例低）外无特殊改变，嗜异性凝集试验及 EB 病毒 IgM 抗体阳性可确定诊断。登革热全身淋巴结可轻度肿大，鞍形热、头痛，眼眶痛，关节肌肉剧痛，热后两天出现皮疹、白细胞和血小板减少，出血倾向，病毒分离和补体结合试验可确诊。

三、立克次体感染

（一）恙虫病

可引起局限性（焦痂附近）或全身性淋巴结肿大，肿大的淋巴结皆有自发痛与压痛，常伴发热、头痛、疲倦、食欲不振、咳嗽等表现，肝脾大、肺部少量湿性啰音、肝功能异常较为常见。焦痂为本病的特征性体征，有极其重要的诊断意义。局部淋巴结肿痛常提示焦痂所在的部位。疫区野外活动史，外-斐反应阳性，补体结合试验、间接免疫荧光试验或固相放射免疫试验可协助确诊。巢式聚合酶链反应特异性和敏感性较高。

（二）猫抓病

有与猫狗等宠物接触并被猫狗等抓、咬伤史，典型的表现是在被猫抓伤或咬伤的部位出现类似昆虫咬伤的小皮损，3～10 天后在抓痕处形成圆形、棕红色、无痛的丘疹，脓疮、1～2 周后出现 1 枚或 1 枚以上引流区域的淋巴结肿大，受累淋巴结以肘部、腋部、颈部常见，多数有触痛，少数可化脓触之有波动感，偶可引起瘘管，部分患者有发热、全身不适及肝脾大等，特异性抗原皮内试验阳性可验证诊断。主要病理特征是淋巴结

微脓肿性肉芽肿性炎，Warthin-starry 银染色可见汉氏巴尔通体，新型抗汉赛巴尔通体单克隆抗体染色法检出汉赛巴尔通体的阳性率显著高。

四、衣原体感染

性病性淋巴肉芽肿（第四性病）：患者因感染性病性淋巴肉芽肿衣原体引起腹股沟淋巴结肿大。病初首先在外生殖器上出现无痛性溃疡或丘疹，继而出现腹股沟淋巴结炎。分泌物衣原体分离培养、直接涂抹染色及（或）Frei 试验阳性有助于明确诊断。

五、原虫感染

弓形虫病：患者有与病狗或病猫接触史，约 90% 患者有淋巴结肿大，可为全身性或局限性淋巴结肿大，淋巴结可有压痛，但不化脓，伴发热或无发热，可有头痛、肌肉痛、皮疹、肝脾大。常侵犯中枢神经系统和眼。确诊依据病原体检查阳性（血片、骨髓涂片、淋巴结印片）弓形虫素试验与补体结合试验阳性。

六、特殊细菌性感染

软性下疳：是由软性下疳链杆菌引起的性病性阴部溃疡。溃疡触诊时异常疼痛。腹股沟淋巴结肿痛较剧烈且易于化脓溃破而形成穿凿样溃疡，以单侧腹股沟淋巴结炎最常见，溃疡基底脓液、涂片或发炎淋巴结的穿刺脓液涂片中找到大量软性下疳链杆菌可确诊。少数布鲁菌病患者伴有轻度淋巴结肿大且有压痛。流行病学资料、波状热形、多汗、关节剧痛、乏力明显、病毒分离及血清学检查可明确诊断。腺鼠疫潜伏期三天至三周。患者常有较重的全身症状，最常受累者为腹股沟淋巴结，其次为腋窝淋巴结。淋巴结肿痛明显，可能软化穿破，流出脓液，脓液中可找到鼠疫杆菌。发病淋巴结的穿刺液中也可找到鼠疫杆菌，据此可确定诊断。第一例腺鼠疫的确诊，对鼠疫流行的及早防治有特别重要的意义。

七、钩端螺旋体感染

钩端螺旋体病：常伴全身淋巴结肿痛，但无充血、发炎，也不化脓。该病早期的骤发高热、头痛、全身肌痛尤其是腓肠肌剧痛、压痛明显，中期的多器官（肺、肝、肾、脑）损害，晚期的后发热、眼后发症、神经系统后发症、白细胞增多，贫血和血小板减少等临床特点，病原体分离、动物接种和酶联免疫吸附试验（ELISA）或钩体 IgM 抗体检查可明确诊断。

八、过敏反应性或变态反应性疾病、药热

有用药史，伴发热，常伴皮疹，虽可见淋巴结肿痛，但非主要体征。停药后病情好转。血清病：有输注生物制品史和接种卡介苗、使用青霉素、链霉素、磺胺类、水杨酸盐、保泰松、苯妥英，以及右旋糖酐等巨分子药物史，常伴发热、皮疹、全身淋巴结肿大等表现，严重者有喉头水肿，肾小球炎或（和）心肌炎。

九、毒蛇咬伤

有毒蛇咬伤史，有毒蛇蛇毒中毒临床表现，肿大淋巴结与伤口、收纳范围的淋巴管炎相关，可资鉴别。

111 慢性淋巴结肿大

111.1 慢性感染性淋巴结炎

一、非特异性慢性淋巴结炎

淋巴结肿大，质地较硬而无压痛，由所引流区域过去的慢性炎症引起，如颌下淋巴结的慢性炎症性肿大，是以往鼻、咽或口腔急性炎症所遗留的淋巴结瘢痕组织所形成的，最终淋巴结可缩小或消退。

二、艾滋病

患者常有不洁性交史、同性恋史、吸毒史或输血制品史；潜伏期长，有长达数月的发热、消瘦、慢性腹泻与全身性淋巴结肿大的前驱症状；典型患者有 Kaposi 肉瘤的组织学证据或各种机会性感染如马尔尼菲青霉菌的病原学证据；血清抗 HTLVⅢ 抗体阳性或分离出 HTLⅢ 型病毒；外周血中淋巴细胞数减少，其中辅助 T 细胞（TH）数正常或增多，抑制性 T 细胞（TS）数明显减少，免疫球蛋白增多（但正常免疫球蛋白减少）；用 ELISA 检测血清抗 HTLVⅢ 型抗体阳性，HIV-1 抗原法阳性可确诊（HIV-1 抗原法的敏感性 100%，特异性 100%）。

三、淋巴结结核

1. 颈淋巴结结核

常见于青壮年，颈部淋巴结肿大早期症状不典型，特别是全身症状不明显，原发病灶多位于扁桃体，少数在牙龈。主要累及颌下及颈前三角沿胸锁乳突肌前缘，有时也累及锁骨上淋巴结。肿大淋巴结初期较硬、无压痛，与霍奇淋巴瘤病容易混淆，抗结核治疗有效，PPD 皮试阳性，支持淋巴结结核的诊断，如淋巴结增大迅速，可有自发痛和压痛。中期，肿大的淋巴结往往互相粘连而成团块。如淋巴结继续肿大，则往往发生软化，表面皮肤变为淡蓝色，皮肤移动性差，如未治疗可进一步形成冷性脓肿，可向外溃破而遗留瘘管（放线菌感染引起的淋巴结肿大也可出现瘘管），愈合后可形成瘢痕，脓液病原体检查可确定诊断。

2. 血行播散性淋巴结结核

原发病灶为肺尖结核、结核性多发性浆膜炎，以增殖性变为主，极少发生干酪样坏死。淋巴结硬实、与皮肤无粘连，大小自豌豆大至小核桃大，部位也以颈部为主，常发生于颈部血管周围，多发性，病理活检往往必须进行才能确诊，PPD 皮试和结核血清学试验阳性有提示诊断作用。抗结核治疗有效。

四、梅　毒

梅毒也可引起淋巴结肿大。初期多为腹股沟无痛性淋巴结肿大，二期多为全身性轻至中度淋巴结肿大，肿大的淋巴结无压痛、不粘连、永不溃破。患者多有不洁性交史，早期的硬性下疳、各期梅毒疹、不加热的血清素（USR）试验阳性，下疳、扁平湿疣或黏膜损伤活组织暗视野直接镜检可发现梅毒螺旋体。

五、黑热病

本病的淋巴结肿大无重要鉴别诊断意义。本病根据流行病学特点病程中复发与间歇交替发生的反复长期不规则发热、乏力、消瘦、出血倾向，几乎 100% 患者均有全血细胞减少和进行性肝脾大，肿大淋巴结、皮肤（结节）活检、骨髓涂片检到利什曼原虫可确诊。

111.2　风湿性疾病

一、系统性红斑狼疮（SLE）

本病有多器官损害和血清免疫学多项试验异常，如抗 SM 抗体阳性，抗双链 DNA 抗体 1∶20 以上阳性、抗核抗体阳性。皮试活检见狼疮带、面部蝶形红斑等可确诊。淋巴结肿大对 SLE 无重要诊断意义。

二、成人 Still 病

本病可有轻度无痛性淋巴结肿大。三大临床特点是：发热主要为高热，呈弛张热或稽留热；皮疹为一过性淡红色斑丘疹，有时呈多形性，多分布于躯干和上肢，发热期出现，热退疹消；关节症状表现为关节痛、关节炎，以大关节膝、肘、腕、踝最常累及，也可累及指关节。常伴咽痛、肌痛、脾大、白细胞＞ 15×10^9 /L、血沉增快、肝酶轻度升高、血清铁蛋白升高。通常需要除外淋巴瘤等恶性疾病和结核等感染后，对肿大的淋巴结进行活检对本病的鉴别诊断有帮助。

三、IgG_4 相关硬化性疾病

IgG_4 相关硬化性疾病是一种累及多器官、以血清 IgG_4 升高、组织 IgG_4 阳性浆细胞浸润为特点的浆细胞病，一个或多个器官弥漫或局部肿大、肿块形成、结节、增厚，主要表现为自身免疫性胰腺炎、硬化性胆管炎、硬化性涎腺炎、腹膜后纤维化和淋巴结肿大等，检查多种自身抗体阴性，累及器官或淋巴结活检组织病理学检查发现 IgG_4 阳性细胞增多，同时应除外恶性肿瘤（包括恶性淋巴瘤、癌症）、表现相似疾病（如原发性硬化性胆管炎、干燥综合征）、支气管哮喘及 Castleman 病等。

111.3　肿瘤性淋巴结肿大

一、恶性淋巴瘤

包括霍奇金淋巴瘤（HL）和非霍奇金淋巴瘤（NHL），常发生于某一组淋巴结（尤以颈部多见），然后向他处转移，但也可一发病即出现全身性淋巴结肿大。70%～100% 霍奇金淋巴瘤患者有浅表淋巴结肿大，以

颈淋巴结肿大最多。非霍奇金淋巴瘤除滤泡性外，多为全身性淋巴结肿大。淋巴结质地韧实如橡皮、霍奇金淋巴瘤的肿大淋巴结质地较 NHL 肿大的淋巴结硬，但两者均富有弹性感，通常无压痛，但当病情进展迅速、淋巴结增大过快时可有自发痛和压痛。多数情况下，淋巴结移动性好，但疾病晚期淋巴结互相融合者或淋巴结巨大者移动性差。通常淋巴结无坏死溃破发生。少数例外，如 Ki-1（+）的间变性大细胞性 NHL 有类似感染性淋巴结炎的征象。大多数情况下，恶性淋巴瘤只有通过淋巴结活检及免疫组化检查才能确定诊断。有时须多次活检才能确诊，笔者所在医院曾对同一患者先后行 5 次淋巴结（5 个）活检才确诊其为 NHL。

二、白血病

白血病尤其是淋巴细胞白血病常伴有全身性淋巴结肿大，但由于各型白血病的血象和骨髓象均有其各自的特点，所以淋巴结肿大的性质对各型白血病的鉴别诊断无重要意义。通常淋巴细胞白血病比髓细胞白血病有较明显的淋巴结肿大。在外周白细胞减少且未见幼稚细胞的非白血病性淋巴细胞白血病，可从以下 4 方面与淋巴结结核相鉴别：① 淋巴结肿大部位广泛。② 肿大淋巴结常无压痛，无互相粘连，无破溃倾向。③ 常伴有肝、脾大。④ 抗结核治疗无效。当然，对疑似患者应行骨髓象检查或（及）淋巴结活检，直至诊断确立，因两者的治疗和预后截然不同。

三、恶性组织细胞病

本病的特点是长期发热（抗生素和皮质激素治疗无效）、进行性衰竭、常伴肝脾淋巴结肿大、全血细胞减少，肿大的淋巴结质地较硬，不粘连。骨髓涂片、活检，淋巴结活检可找到较多的异形组织细胞，是确立诊断的关键。近年研究认为所谓的恶组病例大多是伴噬血细胞综合征的恶性淋巴瘤，而真正源自单核-巨噬细胞系统的恶组极为罕见。

四、淋巴结转移癌

常可找到原发癌病灶。淋巴结转移癌有一种特殊的硬实感，从触诊结果：硬实、无压痛、表面皮肤正常、常多个互相粘连并与基底部粘着而不能移动，常可作出初步诊断。乳突尖下与下颌角之间的淋巴结肿大伴头痛、鼻出血需要注意鼻咽癌。女性患者腋窝淋巴结肿大要警惕乳腺癌。左锁骨上淋巴结肿大要注意胃癌。腹股沟淋巴结肿大则需注意泌尿生殖系统肿瘤。

111.4 原因未明的淋巴结肿大

一、嗜酸性粒细胞肉芽肿

又称 Kimura 病，原因未明，起病缓慢，好发于青壮年男性，经过良性，多累及头颈部浅表淋巴结和软组织的慢性肉芽肿性病变肿物质软，多发生于颌面部，特别是腮腺区，常以肿块或结节的形式生长于头颈部的皮下组织或大唾液腺内，局部或全身浅表淋巴结。常伴有皮肤干燥、瘙痒、色素沉着、脱皮等改变，外周血嗜酸性粒细胞增多，IgE 升高，还可合并肾病综合征、皮肤苔藓样淀粉样变性、口腔溃疡等。病理活检有助于诊断的确立。

二、组织细胞坏死性淋巴结炎

又称 Kikuchi 病，病因未明，40 岁以下女性较常见，患者发病前多有上呼吸道感染，多有不规则热，高热常见，发热多可自行或经小剂量激素治疗后消退。全身性淋巴结肿大，颈部最多见，其次为腋下，也可累及锁骨下、腹股沟等部位，甚至可见于肺门。肿大的淋巴结质地较软，常有局部不适或隐痛、轻压痛，边界清楚，局部无明显急性炎症表现，可随发热高低而增大或缩小。伴一过性、多形性、非特异性皮疹，持续几天后自行消退，关节酸痛、乏力、轻度肝脾大，热退后恢复正常。可有白细胞及中性粒细胞比例减少、一过性蛋白尿。骨髓象多数呈感染性骨髓象。PET/CT 淋巴结 SUV 值异常增高，不易与淋巴瘤相鉴别。淋巴结活检是本病确诊的依据，典型的病变是在淋巴结副皮质区出现不同程度的凝固性坏死伴多种形态的组织细胞、淋巴细胞浸润，无中性粒细胞浸润，早期可能并无典型的坏死改变，有时需多次不同部位淋巴结活检。可进展为 Graves 病、自身免疫性肝炎和系统性红斑狼疮等。

三、结节病

本病为一种原因未明的多系统器官受累的肉芽肿性疾病，主要临床表现为咳嗽、胸闷、胸痛、咯血、气促、发热、浅表淋巴结肿大等，伴或不伴肺外表现，如侵袭皮肤、眼、喉、关节、心脏等。肿大浅表淋巴结可达核桃大，质硬，永不软化，与皮肤无粘连，淋巴结互相之间也不粘连，而是形成个别游离的小肿物。最常累及胸部，几乎除肾上腺外所有器官均可累及，双侧肺门及纵隔对称性淋巴结肿大为其特征性影像学表现，PET-CT 成像与淋巴瘤鉴别有一定困难，Kvien 试验阳性，淋巴结活检是确诊本病的金标准，组织病理特征为非干酪样坏死性类上皮细胞肉芽肿，并需排除其他肉芽肿性疾病。血清血管紧张素转换酶活性升高、PPD 皮试阴性或弱阳性有较明确的辅助诊断价值。

四、Castleman 病

又称巨大淋巴结增生症，特点为无痛性巨大淋巴结肿大，临床上分为局灶性、多中心性两型。多数为无全身症状的局灶性型。多中心型患者有贫血、发热、疲乏、消瘦、血沉增快、多克隆免疫球蛋白增高及多系统受累、肝脾大。淋巴结活检是确诊该病的关键，病理学类型分为透明血管型、浆细胞型和混合型。

五、窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病

本病是一种病因不明的良性组织细胞增生性疾病，临床罕见，多见于青中年，临床特点多表现为双侧颈部无痛性巨大淋巴结肿大、发热、皮肤黄瘤样斑结节、白细胞增多、血沉增快、球蛋白增高，同时约有 30% 的病例伴有结外组织受侵，诊断主要依靠病理活检。

六、IgG 重链病

本病属浆细胞病，与多发性骨髓瘤相比，本病淋巴结、肝脾大较明显而且多伴有发热、衰弱、体重减轻、全血细胞减少、持续的蛋白尿（4～15）g/24h，但临床与 X 线片无骨骼损害征、血沉正常或仅轻度增快（多发性骨髓瘤常超过 100mm/h）。血清蛋白免疫固定电泳或尿免疫电泳示 IgG 重链可确诊。

七、移植后淋巴组织增生性疾病（PTLD）

临床较少见，发生在实体器官移植或造血干细胞移植后，最常见的症状体征是发热、淋巴结肿大、肝脾大、咽炎及中枢神经系统症状等，可表现为伴败血症样综合征迅速恶化的淋巴瘤、或伴发热、扁桃腺肿大或（和）颈部淋巴结肿大的单核细胞增多症样疾病，可快速进展为呼吸道梗阻、呼吸衰竭、部分患者数天内出现多器官功能衰竭。常有白细胞降低伴异形淋巴细胞增多和血小板降低，贫血，肝肾功能损伤，尿酸和 LDH 升高，外周血 EBV 病毒负荷升高，病理学 PTLD 分为 4 类：早期病变（反应性浆细胞增生，感染性单核细胞增多症样的 PTLD；多形性的 PTLD；单形性的 PLTD，包括 B、T 细胞淋巴瘤；霍奇金淋巴瘤和霍奇金淋巴瘤样 PTLD。PTLD 的诊断标准：①HLA 不相合造血干细胞移植、移植物去除 T 细胞、使用 ATG 以及其他免疫抑制剂或单克隆抗体等高危因素；② 发热、肝脾大、淋巴结肿大等临床表现或相应的影像学检查结果；③ 病理活检证实病变具有 PTLD 的特征；④ 定量 PCR 检测血清中 EBV-DNA 的含量。其中以病理最为重要。

参考文献

1. 陈南山，等. 猫抓病性淋巴结炎 22 例临床分析. 中华内科杂志，2005，44（8）：620
2. 查震球，等.175 例恙虫病病例的临床和流行病学特征研究. 中华疾病控制杂志，2010，14（8）：720
3. 中华医学会感染病学分会艾滋病学组. 艾滋病诊疗指南. 中华传染病杂志，2006，24（2）：133
4. 沈定霞. 布鲁菌感染的临床特性及实验室检测. 中华检验医学杂志，2012，35（1）：8
5. 姜淑芳，等. 我国弓形虫病研究进展. 实用寄生虫病杂志，2002，10（1）：37
6. 中华医学会结核学分会. 肺结核诊断和治疗指南. 中华结核和呼吸杂志，2001，24（2）：71
7. 陈劲峰，等. 艾滋病合并马尔尼菲青霉菌病 12 例. 中华传染病杂志，2005，23（3）：195
8. 罗兰妹，等. 风疹暴发流行的血清学检测. 中国卫生检验杂志，2005，15（6）：764
9. 秦刚，等. 成人传染性单核细胞增多症 21 例. 中华传染病杂志，2006，24（3）：192
10. 马卫英，等. 黑热病 30 例临床分析. 新疆医科大学学报，2005，28（8）：798
11. 许杰州，等. 系统性红斑狼疮淋巴结肿大的临床意义. 中国误诊学杂志，2009，9（31）：7606
12. 赵绵松，等. 对六种成人斯蒂尔病分类标准的验证与评价. 中华风湿病学杂志，2003，7（4）：208
13. 黄晓燕，等.IgG4 相关硬化性疾病. 中华内科杂志，2010，49（10）：891
14. 佟红艳，等. 伴噬血细胞综合征的外周 T 细胞淋巴瘤临床特点及生存分析. 中华血液学杂志，2007，28（10）：698
15. 文菁菁，等.681 例弥漫大 B 细胞淋巴瘤患者的临床特征分析. 中华血液学杂志，2012，33（12）：1007
16. 周康，等.Kimura 病. 中华血液学杂志，2005，26（4）：253
17. 倪莲芳，等. 组织细胞坏死性淋巴结炎 68 例临床分析. 中华医学杂志，2010，90（44）：3147
18. 丁可，等. 结节病 59 例治疗及随访分析. 中华内科杂志，2007，46（1）：52
19. 张新红，等.92 例结节病诊断分析. 中华实用诊断与治疗杂志，2010，24（5）：494
20. 邹外一，等.Castleman 病 14 例报告及文献复习. 中国肿瘤临床，2007，34（22）：1298

21. 徐缓，等. 窦组织细胞增生伴巨大淋巴结病四例并文献复习. 中华病理学杂志，2004，33（6）：585
22. 张彦宁，等. 移植后淋巴组织增生性疾病的临床病理分析. 中华病理学杂志，2006，35（4）：209

第三十三章　贫　血

贫血是指外周血中单位体积内血红蛋白（Hb）浓度、红细胞（RBC）计数和（或）血细胞比容（HCT）低于相同年龄、性别和地区的正常标准。一般认为，成年男性 Hb < 120g/L，成年女性 Hb < 110g/L，孕妇< 100g/L；成年男性 RBC < 4.5×10^{12} /L 及（或）HCT < 42%，成年女性 RBC < 4.0×10^{12} /L 及（或）HCT < 37% 可以诊断为贫血。其中，以 Hb 浓度低于正常最为重要。贫血严重程度划分标准为：Hb > 90g/L 为轻度，Hb 60～90g/L 为中度，Hb 30～60g/L 为重度，Hb < 30g/L 为极重度。贫血仅是一个症状，而非一种疾病。引起贫血的原因很多，临床上贫血的诊断第一步骤是明确贫血存在与否，贫血的程度与类型；第二步骤是查明贫血的原因或引起贫血的原发病。贫血分类方法很多，可根据其发生的病理生理或红细胞形态进行分类，但这两种分类法仍有一定缺陷。

按贫血发生的病理生理，贫血可分为三大类（表33-1）。

（1）失血后贫血：由于外出血或内出血所致的血液丧失。

（2）红细胞破坏过多：由于先天性遗传性因素或后天获得性因素所致。后者又分为免疫性与非免疫性溶血性贫血两类。

（3）红细胞生成减少：因造血营养物质的缺乏，或造血细胞、组织结构和功能的不正常，以致红细胞与血红蛋白生成障碍。

根据红细胞平均容积（MCV）和红细胞平均血红蛋白浓度（MCHC）进行形态学的分类（表33-2），可将贫血区分为下列三种类型：

（1）大细胞性贫血：红细胞平均容积增大，红细胞平均血红蛋白浓度正常。如巨幼细胞性贫血、溶血性贫血、骨髓增生异常综合征、肝病及甲状腺功能减退等。

（2）正细胞性贫血：红细胞平均容积和红细胞平均血红蛋白浓度均正常。属于此类贫血的主要有急性失血后贫血、溶血性贫血、再生障碍性贫血、脾功能亢进、慢性肾衰竭引起的贫血等。

（3）小细胞低色素性贫血：红细胞平均容积减小，红细胞平均血红蛋白浓度明显减少。如缺铁性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血、慢性病性贫血及铁粒幼细胞性贫血等。

病因及发病机制分类法对贫血的病因及发病机制有所说明，利于对贫血的诊断和治疗，但病因分类也有不足之处，一个由多种因素所致的贫血，其发病原因往往不单纯为一种，两种或两种以上的发病原因也非罕见。如对慢性疾病所致的贫血就无法进行简单的归类；慢性失血性贫血同时又是一种缺铁性贫血等。

形态学分类可提供对贫血的诊断与鉴别诊断的线索，但测定 MCV 和 MCHC 要求十分准确，否则可得出错误的结论，而且形态学分类过于简单机械，有些情况不能单纯依靠形态学的分类进行诊断及鉴别诊断。例如巨幼细胞性贫血伴有缺铁性贫血即所谓“混合性”贫血时，红细胞平均容积可以正常。如溶血性贫血可为大或正细胞性贫血，但当长期反复发作血红蛋白尿时，也可能因缺铁出现小细胞性贫血。一般认为，贫血的分类

表 33-1: 贫血疾病的分类

Ⅰ 失血后贫血
一、急性失血后贫血
二、慢性失血后贫血
Ⅱ 红细胞破坏过多
一、先天性(遗传性)溶血性贫血
(一) 血红蛋白病
1. 血红蛋白肽链合成量的异常
(1)β链地中海贫血
(2)α链地中海贫血
2. 血红蛋白肽链质的异常
(1)聚合性血红蛋白病
(2)不稳定血红蛋白病
(二) 先天性(遗传性)红细胞膜结构和功能异常
1. 遗传性球形红细胞增多症
2. 遗传椭圆形红细胞增多症
3. 口形红细胞增多症
(三) 先天性(遗传性)红细胞酶缺乏
1. E-M 酵解途径的酶缺乏
(1)先天性(遗传性)丙酮酸激酶缺乏性溶血性贫血
(2)其他酵解酶缺乏所致的先天性(遗传性)溶血性贫血
2. 单磷酸己糖途径的酶和有关成分缺乏
(1)先天性(遗传性)6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏性溶血性贫血
(2)蚕豆病
(3)6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏所致的药物性溶血性贫血
(4)其他有关成分缺乏所致的先天性(遗传性)溶血性贫血
二、后天获得性溶血性贫血
(一) 免疫性溶血性贫血
1. 自身免疫性溶血性贫血
(1)温暖型抗体自身免疫性溶血性贫血
1)急性特发性获得性溶血性贫血
2)慢性特发性温暖型抗体免疫性贫血
3)症状性温暖型抗体免疫性溶血性贫血
(2)寒冷型抗体免疫性溶血性贫血
1)特发性慢性冷凝集素病
2)症状性冷凝集素病
3)阵发性寒冷性血红蛋白尿
2. 同种免疫性溶血性贫血
(1)ABO 血型不合溶血性输血反应
(2)Rh 血型不合溶血性输血反应
(3)新生儿溶血病
(二) 非免疫性溶血性贫血
1. 药物及化学物品所致溶血性贫血
2. 感染性溶血性贫血
3. 脾大性溶血性贫血
4. 阵发性睡眠性血红蛋白尿(PNH)
5. 红细胞碎片综合征
6. 动植物因素所致溶血性贫血
7. 物理因素所致溶血性贫血
Ⅲ 红细胞生成减少
一、血红蛋白合成障碍
(一) 缺铁性贫血
(二) 慢性病性贫血
(三) 铁粒幼细胞性贫血
(四) 珠蛋白生成障碍性贫血
二、DNA 合成障碍(巨幼细胞性贫血)
三、骨髓干细胞损伤或异常
(一) 再生障碍性贫血
(二) 纯红细胞再生障碍性贫血
(三) 骨髓增生异常综合征
四、骨髓被异常组织侵害
(一) 白血病
(二) 多发性骨髓瘤
(三) 转移瘤
(四) 骨髓纤维化
(五) 恶性组织细胞病

表 33-2: 贫血的细胞形态学分类

形态类型	MCV(fL)	MCHC(%)
大细胞性贫血	>100	31～35
正细胞性贫血	85～100	31～35
小细胞低色素性贫血	<80	<30

应一方面根据形态学分类而同时又紧密地结合病因学分类来考虑，这样才能对贫血作出较准确而全面的诊断。

贫血首先应与“生理性贫血”或“假性贫血”相区别。“生理性贫血”可见于妊娠等，“假性贫血”出现在低白蛋白血症、充血性心力衰竭、全身性水肿等。“生理性贫血”或“假性贫血”时总的血红蛋白量和总的红细胞数并无减少，其所以表现出贫血，主要是由于血容量增加，血液稀释致血红蛋白量和红细胞数偏低。

贫血的诊断确定以后，应作出贫血病因或引起贫血的原发病的诊断。贫血的病因有时很明显，但有时很隐蔽。诊断贫血首先必须深入了解病史、全面细致的体格检查、做好一般的实验室检查，从而作出初步的诊断，然后再有目的地进行某些必要的、复杂的特殊检查，最后根据所有的资料进行综合分析，得出正确结论。

（一）病史和体征

病史和体征在贫血病因诊断上占重要地位，但往往易为一些医生所忽略。急性失血后贫血多有消化道、子宫等大出血病史，诊断一般不难，而慢性失血后贫血，则诊断易被忽略，应强调详细收集隐匿性失血（如钩虫病、溃疡病、胃肠道肿瘤、痔疮等）病史。溶血性贫血多有发热，黄疸，血红蛋白尿（酱油色尿）与肝、脾大。先天性（遗传性）溶血性贫血尚可有家族遗传病史。红细胞生成减少引起的贫血由多种原因所引起，如营养缺乏或营养物质的消化、吸收、转运、贮存及利用失常。临床上可有营养不良、胃肠功能紊乱、肝脾疾病、中毒、感染及慢性全身性疾病等病史。

（二）实验室检查

应准确地测定红细胞平均容积和红细胞平均血红蛋白浓度。无条件的单位可从周围血涂片的检查中，估计红细胞大小和血红蛋白浓度的异常，或红细胞形态学改变，往往也能提供病因学的诊断线索（参考上文形态学分类）。要确诊某些贫血病例的病因，有时尚需沿着这条线索有选择地作一些特殊的血液学检查（详见本章下文）。

从临床实际出发，贫血的诊断及鉴别诊断按表33-1的顺序讨论如下。

112　失血后贫血

失血是最常见的贫血原因。临床上将短期内大量出血后所致的贫血称为急性失血后贫血，而将长期小量出血后所致的贫血称为慢性失血后贫血。

一、急性失血后贫血

如贫血的原因是由于外出血，如外伤、胃肠道出血致呕血、黑便等，则诊断并无困难。如为内出血，例如腹腔内出血或胃肠道出血而未有血液排出、妇科黄体破裂或宫外孕时，早期诊断困难。因在出血的初期，由于血管反射性收缩，血液重新分配，储存于脏器内的血液进入循环中，可使血红蛋白量及红细胞数暂时不致减少。

此时的主要症状是血压急降与休克，血红蛋白量及红细胞数的测定均不能反映出真实情况。于出血后 3～24 小时，从周围组织中吸入组织液以增加血流量和维持循环功能，此时血液被稀释，才出现贫血的血液学改变。

急性出血后贫血的血液学改变是红细胞计数与血红蛋白量平行下降，周围血液内红细胞形态改变不大。网织红细胞增多开始在 24～48 小时之后，高峰是在急性失血后第 8～10 天，可达 5%～15%，如网织红细胞计数持续在高水平，提示有继续出血的情况。白细胞在出血后数小时可上升至（10.0～20.0）$\times 10^9$ /L，一般在出血后 3～5 天恢复正常。血小板计数在出血期间可减少，但停止出血 15 分钟后会迅速增高，甚至达 1000×10^9 /L。在失血后第 2 天行骨髓穿刺涂片，可见红细胞系增生活跃，粒/红比值倒置。

急性脏器内或体腔内大出血，可出现黄疸，易被误诊为急性溶血，但前者的红细胞数及血红蛋白量下降与黄疸深度不平行，且黄疸一般比溶血时为轻，也无血红蛋白尿出现，可资鉴别。急性出血后贫血有时表现为中等度发热伴有白细胞总数增加，而需与急性感染区别，如贫血征象逐渐明显而感染灶缺如，可作为鉴别的参考。

二、慢性失血后贫血

慢性失血后贫血大多由于潜在出血病灶慢性反复小量出血所致。由于铁损耗过多，血红蛋白合成的速度落后于红细胞新生的速度，故血红蛋白降低比红细胞减少为明显。红细胞呈低色素性。血象出现红细胞大小不等，异形红细胞及较多的多色性红细胞，有些红细胞出现嗜碱性点彩。网织红细胞中等程度增多。白细胞数及血小板数正常（严重贫血时白细胞数及血小板数可低于正常）。血清铁由于血红蛋白大量丧失而降低。

临床上贫血患者如有上述的血液学改变，而无明显的出血史时，不要忽略寻找潜在出血的来源，尤须注意胃肠道慢性出血疾病（如溃疡病、钩虫病、痔疮、肿瘤、胃炎、憩室炎、膈疝、胃肠道动静脉畸形或遗传性毛细血管扩张症等）。如为女性，应注意有无月经过多或多次分娩失血的病史。

113 溶血性贫血

由于红细胞过早并过多地破坏，骨髓造血功能不能代偿红细胞的损耗，临床上具有溶血和贫血的明显表现称为溶血性贫血。溶血引起血清胆红素增高致出现黄疸时，此种黄疸称为溶血性黄疸。若骨髓造血功能足以补偿红细胞的损耗，临床上虽有溶血但无贫血现象则称为溶血性疾病。

1. 溶血性贫血的分类

溶血性贫血按遗传因素存在与否分为先天性（遗传性）溶血性贫血与后天获得性溶血性贫血两大类。后天获得性溶血性贫血按有无免疫因素存在又分为免疫性与非免疫性溶血性贫血；先天性（遗传性）溶血性贫血患者多在幼年发病，有地域性和溶血性贫血的家族病史，慢性经过，肝脾大较明显，红细胞在血涂片可有形态学改变（靶形、球形、卵圆形及镰刀形等）及（或）在生化分析时出现异常的改变（血红蛋白分子的异常及红细胞酶系统的异常等）。其发病机制主要为红细胞的内在缺陷，容易在巨噬细胞内破坏，因而多具有血管外（细胞内）溶血的特点。后天获得性溶血性贫血多在成年期发病，多有明显的致病因素，无溶血性贫血家族病史，呈急性经过，肝脾大不太明显；发病机制多为红细胞外（血浆内）存在着某种溶血因素，作用于结构正常的红细胞，致红细胞容易在血管内溶解，因而多具有血管内溶血的特点（表33-3）。免疫性溶血性贫血，以抗人球蛋

白试验阳性证明有免疫抗体存在为特征。非免疫性溶血性贫血无抗体存在，但有明显的致病因素，如理化因素、生物因素、熟睡及行军等。详细询问病史可获得重要的诊断线索。

表 33-3: 血管内溶血与血管外溶血的鉴别

重要特征	溶血的主要类型	
	血管内	血管外(细胞内)
病因和发病机制	先天性(遗传性)或后天获得性溶血性贫血,以后者多见,由于红细胞外存在溶血因素或红细胞内在缺陷,使红细胞在血管系统内被破坏	先天性(遗传性)或后天获得性溶血性贫血,以前者为多见,由于红细胞外存在溶血因素或红细胞内在缺陷,使红细胞在单核-巨噬细胞系统内,尤其是在脾脏被破坏
起病	一般为急性,也可有慢性	一般为慢性,也可有急性。慢性者可有溶血危象
黄疸	明显	在溶血危象时出现
贫血	明显	溶血危象时有明显贫血
肝、脾	肿大不甚显著,可有触痛	显著肿大,触痛不明显
红细胞形态学改变	少见	常见
红细胞脆性	无变化或减弱	大部分增加,很少减弱
血红蛋白血症和血红蛋白尿	常见	无(或仅有轻度血红蛋白血症)
含铁血黄素尿	慢性常见	无
单核-巨噬细胞系统(在肝、脾、骨髓等脏器内)含铁血黄素沉着	无	常见
脾切除	一般无效	可能奏效

2. 溶血性贫血的临床表现

溶血性贫血按起病的急缓分为急性溶血性贫血与慢性溶血性贫血。急性溶血性贫血表现为突然发病，背痛、四肢疼痛、头痛、高热、黄疸，可有周围循环衰竭、无尿或少尿（急性肾衰竭）等。慢性溶血性贫血起病缓慢，呈慢性经过（但病程中常有病势加剧，酷似急性溶血），有轻度巩膜黄染或隐性黄疸，常伴有肝、脾大。

临床上急性溶血性贫血应与败血症区别。急性溶血性贫血，呈正色素性，中性粒细胞无中毒颗粒，骨髓以红细胞系统增生为主，血培养阴性；而败血症，贫血呈低色素性，骨髓以粒细胞系统增生为主，中性粒细胞有中毒颗粒，血培养阳性。

慢性溶血性贫血所致黄疸须与慢性黄疸型病毒性肝炎相区别。前者无肝炎接触史，消化系统症状不明显，有贫血，网织红细胞增多，肝功能检查正常，非结合胆红素升高而结合胆红素变化不大；病毒性肝炎肝功能检

查异常，结合和非结合胆红素均见升高。

3. 溶血性贫血的实验室检查

确诊溶血性贫血主要依靠实验室检查。应首先确定是否有溶血存在（表33-4），然后再确定溶血的病因或类型（表33-5）。溶血性贫血实验室检查项目繁多，可按图33-1所示，有步骤地进行检查。

表 33-4: 溶血的实验室诊断

试验项目	临床意义
红细胞计数	溶血性贫血溶血发作时下降
白细胞计数	正常或增多，粒细胞核左移。阵发性睡眠性血红蛋白尿可减少
血小板计数	正常或增多，阵发性睡眠性血红蛋白尿可减少
网织红细胞百分比及绝对值	正常或增多。急性溶血早期可正常，“再生障碍性”危象时减少
外周血涂片	可有球形、椭圆形及靶形红细胞增多。血片可有多染性红细胞、皱缩红细胞、大红细胞、红细胞碎片、有核红细胞、寄生虫等
红细胞脆性试验	遗传性球形红细胞增多症和自身免疫性溶血性贫血；红细胞脆性增加；地中海贫血，红细胞脆性减低
血浆游离血红蛋白测定	急性血管内溶血，明显增多；慢性血管内溶血或细胞内溶血，正常或轻度增多
血浆结合珠蛋白测定	急重型血管内溶血，游离的血红蛋白增多，结合珠蛋白与血红蛋白结合，如超过了肝脏合成结合珠蛋白的能力，血浆结合珠蛋白含量减少
尿游离血红蛋白测定	血浆游离血红蛋白含量超过 15～25mg/dl，血红蛋白尿阳性
尿含铁血黄素测定(Rous 试验)	慢性血红蛋白尿症，Rous 试验阳性
血胆红素测定	总胆红素增多，以血清非结合胆红素升高为主
粪内粪胆原定量	增多
尿内尿胆原定量	增多
红细胞寿命测定	缩短
骨髓涂片	有核细胞增多，以红细胞系统为主，粒、红比值倒置

表 33-5: 溶血病因或类型的实验室诊断

试验项目	临床意义
抗碱血红蛋白定量	HbA 在强碱溶液中很易变性，但 HbF 和 Hb Bart's 对碱变性有很大的抵抗力。根据碱变性速度可以测知 HbF 和 Hb Bart's 的含量。某些类型地中海贫血抗碱血红蛋白含量增多
包涵体生成试验	HbH 易于变性和沉淀，血红蛋白 H 病时包涵体生成试验阳性

表 33-5: 溶血病因或类型的实验室诊断

试验项目	临床意义
红细胞孵育脆性试验	遗传性球形红细胞增多症及丙酮酸激酶缺乏性溶血性贫血时，红细胞孵育脆性增加
血红蛋白电泳	各种异常血红蛋白在 pH 8.6 和 pH 6.5 缓冲液中的电泳速度不同，据此可以测知各种异常血红蛋白的含量
亨氏小体生成试验	阳性见于某些己糖单磷酸旁路酶异常所致溶血性贫血和某些不稳定血红蛋白病
高铁血红蛋白还原试验	红细胞 G6PD 缺乏，高铁血红蛋白不能被还原，故 G6PD 缺乏时，高铁血红蛋白还原率显著下降(<75%)
直接抗人球蛋白试验(Coombs 试验)	测定被覆在红细胞表面的不完全抗体，自身免疫性溶血性贫血多呈阳性，同种免疫性溶血性贫血可以阳性或阴性
间接抗人球蛋白试验	测定游离于患者血循环中的不完全抗体，重症同种免疫性溶血性贫血常呈阳性，自身免疫性溶血性贫血可呈阳性或阴性
温暖型凝集素测定	温暖型凝集素(完全抗体)在盐水介质中能凝集红细胞，部分温暖型抗体自身免疫性溶血性呈阳性
冷凝集素测定	血清中冷凝集素(完全抗体)效价增高，见于特发性慢性冷凝集素病或症状性冷凝集素所致溶血性贫血
温暖型溶血素测定	部分温暖型抗体自身免疫性溶血性贫血患者血清中含有温暖型溶血素，这些血清被酸化后可使正常细胞溶解
酸化血清试验(Ham 试验)	阵发性睡眠性血红蛋白尿患者的红细胞有内在缺陷，在 pH 6.5～7 的血清中易于溶解。阵发性睡眠性血红蛋白尿时此试验呈阳性
蛇毒因子溶血试验	蛇毒因子在血清成分的协同下通过替代途径激活补体，使阵发性睡眠性血红蛋白尿患者的红细胞溶解
CD55、CD59 测定	以流式细胞仪检测糖肌醇磷脂(GPI)缺陷的血细胞，阵发性睡眠性血红蛋白尿患者的粒细胞、红细胞、淋巴细胞 $CD55^-$、$CD59^-$ 百分率增高，粒细胞 CD59 的检测对阵发性睡眠性血红蛋白尿有早期诊断价值

(+) 表示阳性 (-) 表示阴性

各类型溶血性贫血的鉴别诊断讨论如下。

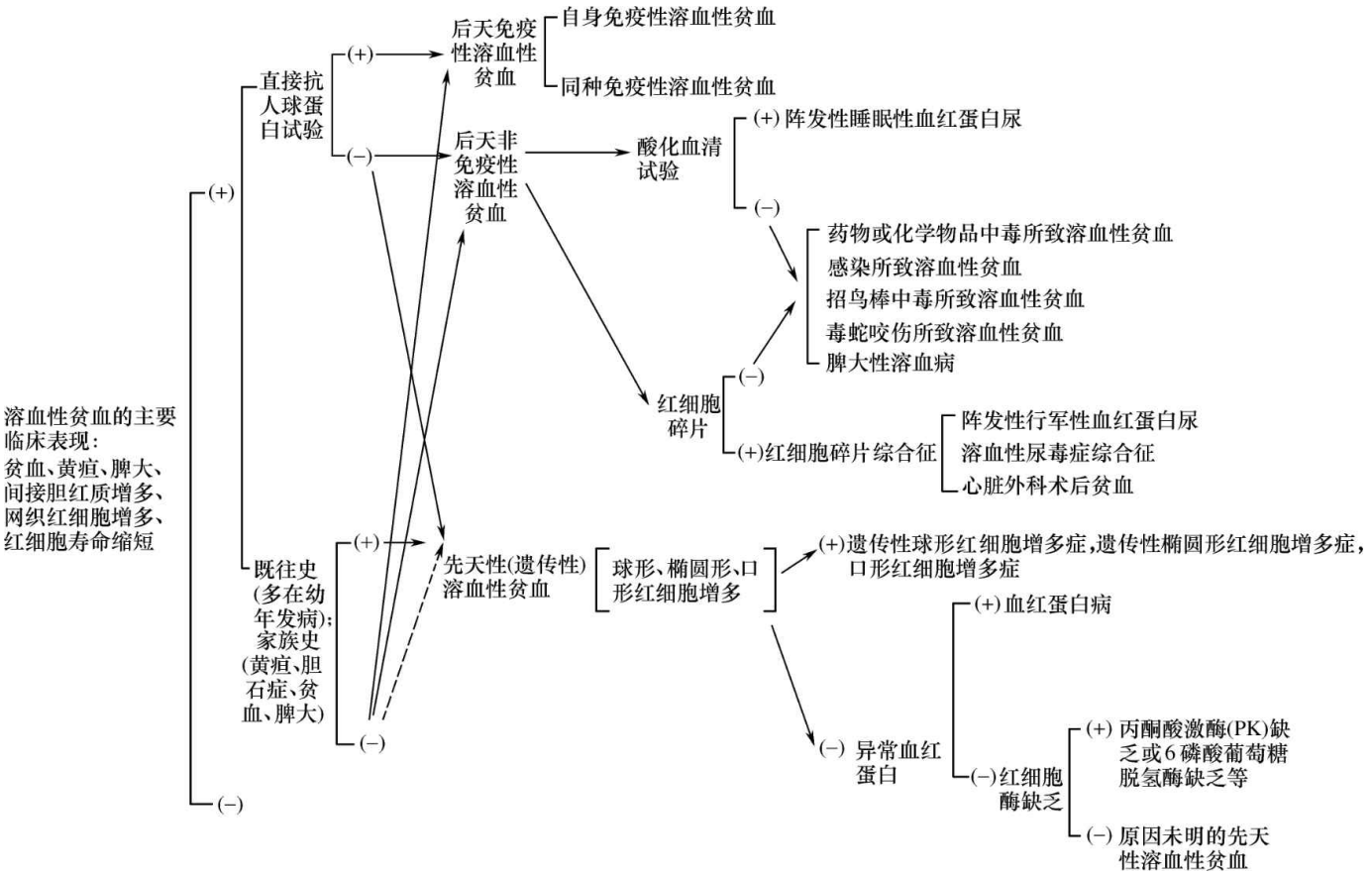


图 33-1: 溶血性贫血病因学或类型诊断的检查步骤

113.1 先天性（遗传性）溶血性贫血

临床上发现原因未明的贫血，周围血液有红细胞增生过度的表现，幼年发病而又兼有家族病史者，应考虑先天性（遗传性）溶血性贫血的可能性。此类贫血的发病原因主要是由于红细胞本身的遗传性缺陷。此类贫血的发病机制基本上可区分为三组：① 血红蛋白病；② 红细胞膜结构和功能异常；③ 红细胞酶的缺乏（图33-2）。

临床上发现患者自幼有难治性低色素性贫血，应考虑某些血红蛋白病的可能性。到 2001 年底，全世界报道的异常血红蛋白已达 827 种，我国进行了近 100 万人群的异常血红蛋白普查，已发现 84 种以上血红蛋白变异体，其中有 35 种以上为世界首次发现。β^- 地中海贫血以华南五省（广西、广东、四川、福建、贵州）最多见。

红细胞形态学的改变（球形、椭圆形及口形等），提示红细胞膜结构和功能异常所致溶血性贫血。由于对红细胞糖代谢途径的了解，已明了参与红细胞糖代谢的各种酶缺乏，可使红细胞不能维持自身的完整性而引起溶血性贫血。这类红细胞酶缺乏所致的溶血性贫血，红细胞形态正常，称为遗传性非球形红细胞性贫血。

113.1.1 血红蛋白病

血红蛋白是成熟红细胞的主要蛋白质，占细胞干重的 96%。血红蛋白由珠蛋白和血红素组成，珠蛋白由两对不同珠蛋白链构成四聚体。血红蛋白分子中的珠蛋白由两对多肽链构成。血红素由原卟啉与铁组成。正常血红蛋白是四条珠蛋白链和四个血红素分子构成的四聚体。在个体发育过程中，血红蛋白的珠蛋白链有所不同。正常成人的血红蛋白是血红蛋白 A （$\alpha_2\beta_2$），占血红蛋白总量的 97%，其次是血红蛋白 A2（$\alpha_2\delta_2$），占 2%～3%，血红蛋白 F（$\alpha_2\gamma_2$）占 1%。

血红蛋白病包括两类疾病，一种是珠蛋白的一级氨基酸构成异常引起的异常血红蛋白病，另一种是珠蛋白合成不足所致的珠蛋白生成障碍性贫血（地中海贫血）。

异常血红蛋白病是一组遗传性珠蛋白链分子结构异常的疾病。血红蛋白的异常表现为珠蛋白链中单个氨基酸的替代（占 90%）、多个氨基酸的替代、氨基酸缺失、氨基酸插入、肽链延长及肽链融合等。目前世界上已发现并分析的异常血红蛋白达 827 种，我国至少发现有 84 种，其中 35 种是世界上首次发现。异常血红蛋白最初按英文字母次序命名，后发现的异常血红蛋白则以发现地的地名、民族或国名命名。虽然异常血红蛋白的种类繁多，但多数无临床症状。

镰形细胞综合征又称血红蛋白 S 病，其分子病理是 β 基因发生单一碱基突变，正常 β 基因第 6 个密码子为 GAG，突变后变为 GTG。临床上，镰形细胞综合征有三种表现形式：纯合子状态，即镰形细胞性贫血；杂合子状态；与其他异常血红蛋白的双杂合子状态。

不稳定血红蛋白是由于 α 或 β 珠蛋白链氨基酸组成改变致使血红蛋白分子结构不稳定，发生变性和沉淀，形成红细胞内变性珠蛋白小体（Heinz 小体）。目前已发现 100 多种不稳定血红蛋白，80% 是 β 链异常。

氧亲和力增高血红蛋白是由于血红蛋白氨基酸组成的改变，使血红蛋白对氧的亲和力增高、向组织释放氧减少，导致组织缺氧、红细胞代偿性增多。

血红蛋白 M 病是由于珠蛋白链氨基酸组成的改变所致的高铁血红蛋白。

珠蛋白生成障碍性贫血是指由于遗传的基因缺陷致使血红蛋白中一种或多种珠蛋白链合成缺如或不足所导致的贫血或病理状态。由于基因缺陷的复杂多样性，珠蛋白缺陷的类型、数量及临床表现不一。根据所缺乏的珠蛋白链种类及缺乏的程度进行分类，α 链缺乏称为 α 珠蛋白生成障碍性贫血（α 地中海贫血），β 链缺乏

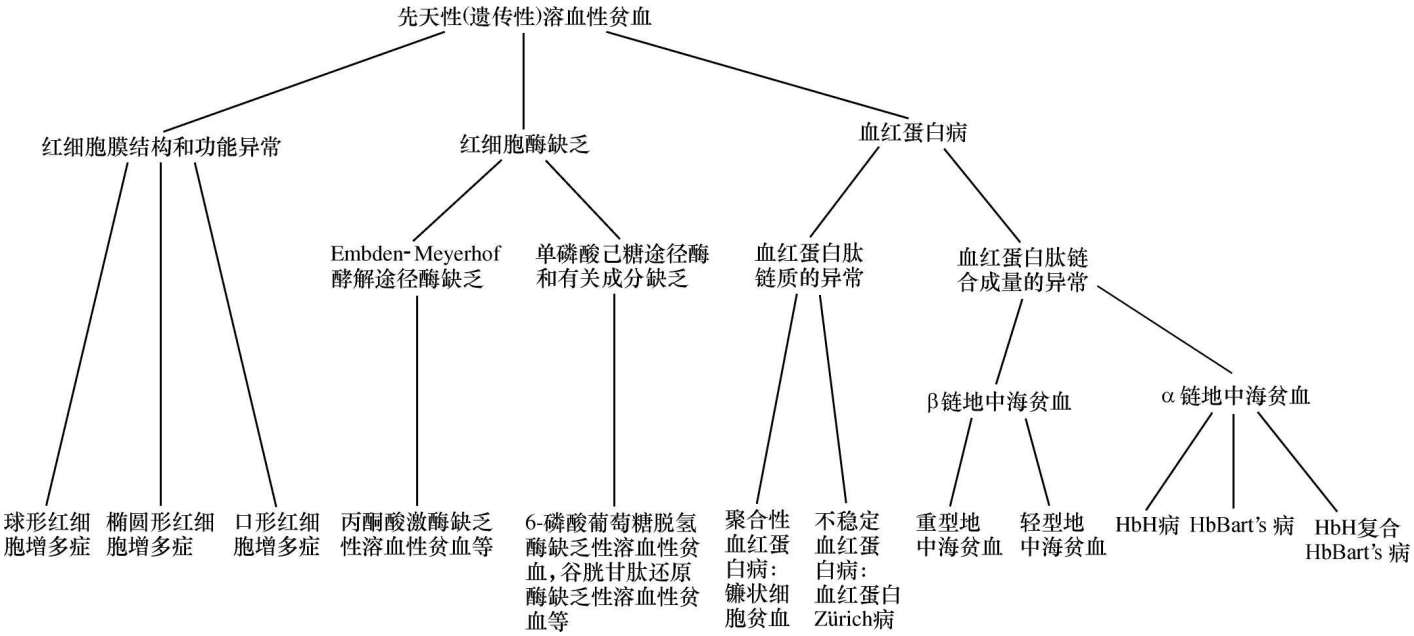


图 33-2: 先天性（遗传性）溶血性贫血分类

称为 β 珠蛋白生成障碍性贫血（β 地中海贫血）。

1.α 珠蛋白生成障碍性贫血

当 α 珠蛋白链合成障碍时，没有足够的 α 珠蛋白链与 β 珠蛋白链合成血红蛋白 A，剩余的 β 链组合成血红蛋白 H（β4），剩余的 γ 链组合成血红蛋白 Bart's（γ4）。β4 亲氧力过高，不宜运输氧，且不稳定，容易发生沉淀，形成包涵体，导致溶血。γ4 有极高的亲氧力，不能向组织释放足够的氧，导致胎儿缺氧死亡。根据不同的组合，α 珠蛋白生成障碍性贫血分为血红蛋白 H（β4）病、血红蛋白 Bart's（γ4）病及血红蛋白 H 复合 Bart's 病三种类型。

2.β 珠蛋白生成障碍性贫血

从遗传学观点又可分为纯合子型和杂合子型。在纯合子型，β 链合成没有或极少，正常血红蛋白中唯一含有 β 链的 HbA 产生受抑制，由于 β 链的减少，多余的 α 链就与 γ 链或 δ 链结合，结果血红蛋白 A 减少，而血红蛋白 F 含量明显增高，血红蛋白 A2 含量也增高。在杂合子型，β 链合成抑制比纯合子型轻，血红蛋白 A2 含量增高，血红蛋白 F 含量轻度增高。

一、异常血红蛋白病

（一）镰状细胞综合征

1. 镰状细胞贫血

本病又称纯合子型镰状细胞血红蛋白病。β 链第 6 位上的谷氨酸被缬氨酸替代后形成血红蛋白 S，红细胞含有血红蛋白 S，在缺氧条件下，这些血红蛋白聚合成细长的结晶，使红细胞变成镰状。镰状红细胞僵硬，变形性差，难于通过毛细血管，可引起毛细血管阻塞，导致临床上出现溶血性贫血和血栓形成。由于早年发病，患

者生长和发育受影响，一般情况差，易发生感染，除有贫血、黄疸、肝脾大等症状外，常出现心肺、肾、神经系统、眼部等病变。本病在稳定时，患者尚可耐受贫血及其他症状，但当病情加重时，出现镰状细胞危象。根据临床表现的不同，可将镰状细胞危象分为五型：梗死型（疼痛型）、再生障碍型、巨幼细胞型、脾滞留型和溶血型。

本病的诊断依据：① 贫血，黄疸，网织红细胞增多；② 腹痛和腿痛；③ 脾脏于早期可肿大，但后期则不肿大（多次脾梗死形成大量瘢痕组织使脾脏缩小）；④ 溶血危象；⑤ 镰变试验（sickling test）阳性；⑥ 血红蛋白电泳主要成分为血红蛋白 S。

感染、妊娠、外科手术可诱发溶血危象。在溶血危象并发各脏器的血栓形成（血栓性危象）时，容易造成复杂的临床病象，常可误诊为急腹症、风湿热、肺炎及骨骼系统疾病。血红蛋白电泳易作出鉴别诊断。本病尚需与其他慢性溶血性贫血相鉴别。

2. 镰状细胞特性

镰状细胞特性又称杂合子型镰状细胞血红蛋白病。红细胞含有血红蛋白 S（通常占 20%～45%）和正常血红蛋白 A，患者平时无临床症状，血象可正常，但在缺氧情况下，可有血尿、肾功能损害或肺、脾梗死的临床表现。

3. 血红蛋白 S-β 珠蛋白生成障碍性贫血

血红蛋白 S-β 珠蛋白生成障碍性贫血又称双杂合子状态。临床表现取决于患者双杂合子的性质，若从父母一方继承了血红蛋白 S 基因，从另一方继承了杂合子 β 珠蛋白生成障碍性贫血的基因，患者尚有部分正常的 β 链生成，患者临床表现轻；若从父母一方继承了血红蛋白 S 基因，从另一方继承了纯合子 β 珠蛋白生成障碍性贫血的基因，患者完全没有正常的 β 链生成，患者临床表现与镰状细胞性贫血相似，有严重的溶血性贫血、血管梗死，常早年夭亡。

（二）血红蛋白 E 病

本病是一种不伴性、不完全显性遗传性疾病。血红蛋白 E（HbE）是由于正常血红蛋白（HbA）的珠蛋白 β 链的第 26 个残基上，原有的谷氨酸为赖氨酸所取代而形成。血红蛋白 E 病纯合子型临床表现为轻度乃至中度小细胞低色素性贫血，发育正常，脾不大。血片中靶形红细胞占 25%～75%。血红蛋白电泳检查血红蛋白 E 占 92%～95%。单纯杂合子型又称血红蛋白 E 特征，是血红蛋白 E 与血红蛋白 A 的杂合子，患者无贫血，红细胞形态基本正常，涂片中只有少量的靶形红细胞，血红蛋白电泳检查血红蛋白 E 占 30%～45%。混合杂合子型多数合并地中海贫血（血红蛋白 E-地中海贫血）。血红蛋白 E 病在汉族、瑶族与壮族均有发现。国外以东南亚多见。国内在南方各省较多见。

（三）不稳定血红蛋白病

α 珠蛋白基因或 β 珠蛋白基因突变导致相应的珠蛋白链氨基酸成分的改变。至今为止所发现的不稳定血红蛋白病均为杂合子，尚未见纯合子的报道。患者的异常血红蛋白分子有不稳定的理化性质，在红细胞内形成变性的珠蛋白小体，附于红细胞膜上，使膜的变形性降低，最终在脾脏中破坏。不稳定血红蛋白病有百余种，多数不稳定血红蛋白病患者，由于骨髓红系代偿性增生而不出现症状，但当发生感染或服用氧化剂类药物时，不稳定血红蛋白沉淀加剧，溶血性贫血加重。

本病特点：红细胞呈低色素性贫血，大小不均，可见多染性、嗜碱性点彩红细胞；红细胞含有变性珠蛋白小体；网织红细胞增多，与贫血不平行；高铁血红蛋白血症。不稳定血红蛋白常用的检查方法有：热变性试验、

异丙醇试验、乙酰苯肼试验。异丙醇试验不仅使不稳定血红蛋白沉淀，也可使血红蛋白 F 沉淀，应注意鉴别。血红蛋白电泳在鉴别不稳定血红蛋白上作用有限。

不稳定血红蛋白病的红细胞，多含有变性珠蛋白小体。变性珠蛋白小体并非本病所特有，在 6-磷酸葡萄糖脱氢酶（G6PD）缺乏所致药物性溶血性贫血及血红蛋白 H 病中，其红细胞内也有变性珠蛋白小体形成，须与本病区别。6-磷酸葡萄糖脱氢酶缺乏时，血红蛋白并不具有热不稳定性，6-磷酸葡萄糖脱氢酶活性减低，可与不稳定血红蛋白病相区别。血红蛋白热不稳定性测定方法（热变性试验）：将溶血产物加温至 50℃，可见不稳定血红蛋白的沉淀物。血红蛋白 H 的分子虽有不稳定的理化性质，但其肽链结构并无异常，根据血红蛋白电泳法可与本病区别。

二、珠蛋白生成障碍性贫血

（一）β 珠蛋白生成障碍性贫血

β 珠蛋白生成障碍性贫血原名地中海贫血，本病广泛分布于世界各地，东南亚是高发地区之一，我国广东、广西、四川较多见，长江以南各省、市有散发病例。

本病是显性（或隐性）基因遗传性疾病。从遗传学观点可分为两型：

1. 纯合子型

自父母双方各继承了一个异常 β 基因，没有或极少 β 链合成，病情较重。

2. 杂合子型

自父母一方继承了一个异常 β 基因，从另一方继承了一个正常 β 基因，有半量 β 链合成，病情较轻。

纯合子型病例的临床特点：① 有家族病史或地域史，幼年发病；② 严重溶血性贫血，发育不良，呈呆滞面容；③ 肝轻度或中度大，脾明显大；④ 血液学改变表现为小细胞低色素性贫血，外周血出现大量靶形红细胞，并有或多或少的有核红细胞，网织红细胞增多，红细胞脆性降低，血清非结合胆红素升高，骨髓象呈增生活跃，红系显著增多，铁染色显示含铁血黄素颗粒和铁粒幼细胞增多；⑤X 线颅骨及长短骨照片检查可见颅骨及长短骨髓腔增宽，骨质疏松，骨皮质变薄，颅骨骨小梁条纹清晰呈辐射状或直毛发样排列。

杂合子型病例大多无明显临床症状，通常无贫血，一般在普查或合并有其他疾病进行检查时发现，检查可见或有轻度小细胞性低色素性贫血，靶形红细胞增多，红细胞脆性降低。

血红蛋白电泳或碱变性试验见血红蛋白 F 显著增高，对诊断纯合子型 β 珠蛋白生成障碍性贫血有重要意义。血红蛋白电泳示血红蛋白 A2 含量增高（3%～8%），血红蛋白 F 正常或轻度增高（< 5%），对诊断杂合子型 β 珠蛋白生成障碍性贫血病例有重要意义。

虽然血红蛋白 F（胎儿血红蛋白）增多对诊断重型 β 珠蛋白生成障碍性贫血有重要意义，但仍需结合临床及其他化验检查，进行全面分析，才能确诊。因在某些恶性肿瘤、再生障碍性贫血和白血病等，其胎儿血红蛋白含量也可升高，甚至可达 35%，但血红蛋白 A2 多下降，可作为鉴别诊断。重型 β 珠蛋白生成障碍性贫血尚需与高血红蛋白 F 综合征相鉴别。后者除血红蛋白 F 含量明显增高外（常在 30% 以上），无任何临床症状，血象也基本正常，这些特点显然与重型 β 珠蛋白生成障碍性贫血不同，两者的鉴别不难。

本病因属小细胞性低色素性贫血，还应与缺铁性贫血相鉴别。在缺铁性贫血，多有引起缺铁的原因或病史，红细胞的异常增生现象较轻，靶形红细胞增多不显著，红细胞脆性减低不明显，血清铁、铁蛋白低，铁粒幼细胞减少，无家族病史及其他溶血征象，用铁剂治疗有效，据此可与地中海贫血相鉴别。

（二）α 珠蛋白生成障碍性贫血

1. 胎儿水肿综合征

胎儿父母均为 α 珠蛋白生成障碍性贫血的杂合子，胎儿继承了父母双方有缺陷的 α 基因，即 4 个 α 基因均缺失，正常胎儿血红蛋白（血红蛋白 F）缺如，红细胞内含有多量血红蛋白 Barts（γ4），这种异常的血红蛋白与氧结合很紧密，向组织释放氧很少，导致胎儿窒息死亡。本病胎儿大多在妊娠 30～40 周时成为死胎或早产后数小时死亡。

2. 血红蛋白 H 病

患者自父母双方继承了不同的异常 α 基因，有 3 个 α 基因异常，仅能生成少量的 α 珠蛋白链，无足够 α 链配对的 β 链自行聚合成 β4 四聚体（血红蛋白 H）。患者出生时可有轻度贫血，临床表现似轻型 β 链地中海贫血。由于血红蛋白 H（β4）的分子具有不稳定性质，患者接触某些化学物品或药物，可加重溶血。

3.α 珠蛋白生成障碍性贫血性状

患者是正常 α 基因与异常 α 基因的杂合子，分为静止型和标准型。由于仅有轻度的 α 珠蛋白链缺失，患者可无贫血或其他症状，没有或仅有轻度的红细胞形态改变，偶见血红蛋白 H，测定 α/β 链合成比率可以明确诊断。

含有血红蛋白 H 的红细胞，在活体染色条件下，可见红细胞包涵体；用含有氧化作用的染色剂孵育，可见变性珠蛋白小体形成。血红蛋白 Bart’s 则可用血红蛋白抗碱试验检出。上述三项检验如为阳性，则强烈提示本病的可能性。血红蛋白电泳发现血红蛋白 H 和血红蛋白 Bart’s 则可确诊。

113.1.2 先天性（遗传性）红细胞膜结构和功能异常

一、遗传性球形红细胞增多症

本病又名先天性（或家族性）溶血性黄疸，是一种红细胞膜蛋白基因异常的常染色体显性遗传性疾病，少数为非显性或隐性遗传。常有明显的家族病史。遗传性球形红细胞增多症见于世界各地，北欧及美国发病率较高，本病是我国最多见的遗传性膜缺陷病。患者的红细胞膜有先天性异常，表现为红细胞膜的脆性增加而易在脾内滞留遭受破坏；另一方面的缺陷表现为红细胞膜对钠盐进入细胞的通透性增加，导致 ATP 的损耗，这也可能为溶血原因之一。

贫血、黄疸、脾大是遗传性球形红细胞增多症最常见的临床表现，三者可同时存在或先后出现。感染、持久的体力劳动会增加脾的血流量，可加重溶血。根据不同的临床表现，遗传性球形红细胞增多症分典型遗传性球形红细胞增多症、轻型遗传性球形红细胞增多症、无症状携带者和重型遗传性球形红细胞增多症。

本病确诊除结合病史、临床表现外，尚需依靠以下血液学检查：① 外周血片小球形红细胞增多，占 10% 以上；② 红细胞渗透脆性实验：开始溶血或（和）完全溶血的盐水浓度超过正常对照的 0.08% 以上；③48 小时自身溶血试验：溶血超过 5%，葡萄糖或 ATP 能明显减少溶血；④ 酸化甘油溶血试验阳性。

虽然外周血出现小球形红细胞增多和红细胞渗透脆性增高是遗传性球形红细胞增多症的两大特征，但也可见于温抗体型自身免疫性溶血性贫血、新生儿 ABO 血型不相容性贫血、G6PD 缺乏症、不稳定血红蛋白病等，脾切除可使遗传性球形红细胞增多症贫血减轻，但温抗体型自身免疫性溶血性贫血也有效，需进行鉴别。

溶血危象的发作常表现为畏寒、发热、黄疸、脾大与腹痛，红细胞数迅速下降，常因感染而诱发，易被误诊为胆道感染。如患者在腹痛同时，还有贫血、小腿溃疡、家族病史，则强烈支持本病而不支持胆道感染。本病可同时合并胆石症，因此，如患者有胆绞痛史，作切脾手术治疗时，应同时探查胆囊，以排除并存胆石症的

可能性。

由于本病以黄疸为常见症状，故易误诊为 Gilbert 综合征或先天性遗传性非球形红细胞贫血，鉴别诊断参考表33-6。

表 33-6: 先天性（遗传性）非球形红细胞贫血、遗传性球形红细胞增多症、免疫性溶血性贫血、Gilbert 综合征的鉴别诊断

	先天性遗传非球形红细胞贫血	遗传性球形红细胞增多症	免疫性溶血性贫血	Gilbert 综合征
家族病史	有家族病史，部分可无自幼发病	有家族病史，自幼发病	后天性，一般无家族病史	有家族病史
下肢溃疡	可有	可有	无	无
脾大	脾大	脾大	可有脾大	脾不大
红细胞钱串状形成	红细胞形成规则的钱串状	不规则	规则	规则
红细胞渗透脆性（简称红细胞脆性）	正常或减低	多增高	大多数病例增高（但发作后转为正常）	正常
红细胞机械脆性	大多无明显增高	增高	正常	正常
网织红细胞	增多	增多	常增多	正常
Coombs 试验	阴性	阴性	多阳性	阴性
红细胞直径	正常或稍大	较小或正常	正常	正常
患者红细胞输入正常人血中的红细胞寿命	短	短	正常	正常
大便内粪胆原	增加	增加	增加	正常或减少
脾切除疗效	仅能减轻溶血或无效	效果满意，黄疸消失	部分有效	

二、遗传性椭圆形红细胞增多症

遗传性椭圆形红细胞增多症是一组异质性家族性常染色体显性遗传性疾病，特点是外周血中有大量的椭圆形成熟红细胞。目前认为，本病是一组由于红细胞膜蛋白异常引起的遗传性溶血病，临床上分为四种类型：普通型遗传性椭圆形红细胞增多症、遗传性热变性异形红细胞增多症、球形细胞性遗传性椭圆形红细胞增多症、口形细胞性遗传性椭圆形红细胞增多症。

遗传性椭圆形红细胞增多症患者临床表现可轻重不等，有的除红细胞形态异常外，没有临床异常表现，仅 10%～15% 可有显著溶血的表现，少数病例可因感染而诱发溶血危象。偶见慢性小腿溃疡形成。少数症状明显的病例，可有脾大。

根据临床表现、红细胞形态和家族调查，大多数患者可明确诊断。椭圆形红细胞在正常人很少超过 15%，本病时可达 60%～90%。一般认为＞ 25% 时有诊断意义，如无家族史，外周血椭圆形红细胞＞ 50% 时有

诊断意义。另外，椭圆形红细胞也可见于其他血液系统性疾病，如缺铁性贫血、骨髓纤维化、骨髓病性贫血、骨髓增生异常综合征、巨幼细胞性贫血、珠蛋白生成障碍性贫血和丙酮酸激酶缺乏症等，上述疾病除有椭圆形红细胞外，常有其他特殊的异形细胞和临床征象可资鉴别。

三、口形红细胞增多症

本病属常染色体显性遗传性溶血病。主要病变是细胞内钠含量显著增高，大量钠内流导致细胞水肿、肿胀，体积增大，ATP 利用增加，葡萄糖消耗增加，乳酸堆积。血液学特点是：红细胞内有一条像鱼嘴样的中心苍白区（超过 5%），而在血片上则呈碗形。临床上可有中、重度溶血性贫血，外周血口形红细胞达 10%～30%，红细胞渗透脆性增加，脾切除无效。

113.1.3 先天性（遗传性）红细胞酶缺乏

先天性（遗传性）红细胞酶缺乏又称红细胞酶病，是指参与红细胞代谢的酶由于基因缺陷，导致活性改变而发生溶血的一组疾病。近年来由于对红细胞糖代谢途径的进一步了解，因而陆续发现多种红细胞酶缺乏所致的溶血性贫血。目前已知 19 种因酶缺陷、1 种因酶活性增高引起的溶血，这些酶分布于红细胞无氧糖酵解途径、红细胞磷酸戊糖旁路、谷胱甘肽代谢和红细胞核苷酸代谢。这类贫血主要分为两大类：① 无氧酵解途径的酶缺乏；② 己糖磷酸旁路途径酶和有关成分的缺乏（见图33-3）。这两类溶血性贫血患者的红细胞不呈球形，且脆性正常，故其中某些种类的贫血又称先天性（遗传性）非球形红细胞贫血。

成熟红细胞的糖代谢：成熟红细胞不含糖原，必须经常摄取葡萄糖，以保证一定的能量代谢，有效维持其正常生理功能。葡萄糖自血浆进入红细胞后，主要通过两种途径进行代谢：无氧酵解途径（EMP）及己糖磷酸旁路途径（HMP）。无氧酵解途径起主要供能作用：每分子葡萄糖经过酵解途径，能产生两个三磷酸腺苷（ATP）。ATP 是“钠-钾泵”的重要能源，对维持红细胞的完整性有很重要的作用。当这一途径中某种酶缺乏时（丙酮酸激酶、己糖激酶缺乏），糖代谢发生障碍，导致 ATP 生成不足，从而无法维持红细胞膜上钠、钙泵的运转，破坏了红细胞内的离子平衡和红细胞膜的柔韧性，细胞形态发生改变，导致红细胞溶解。另一途径己糖磷酸旁路途径则是需氧途径，红细胞内约 5%～10% 的葡萄糖进入该通路。与无氧糖酵解途径不同，磷酸己糖通路不产生任何高能磷酸键，此通路的功能在于还原 $NAPD^+$ 为还原型辅酶 Ⅱ（NAPDH），后者是谷胱甘肽还原酶（GR）及高铁血红蛋白还原酶反应所必需。通过此反应，氧化型谷胱甘肽（GSSH）还原为还原型谷胱甘肽（GSH），变性血红蛋白和高铁血红蛋白还原为氧合血红蛋白，以抵抗 H_2 O_2 和游离基团（红细胞自然产生或与药物接触后产生）的氧化作用，维持红细胞的完整性。当 NADPH 和 GSH 不足时，红细胞膜的稳定性即遭到破坏。综上所述，任何引起 ATP 或 NADPH 生成障碍的红细胞酶缺乏或缺陷，均可影响红细胞的正常代谢和功能，导致红细胞酶病。

圆圈内数字代表酶缺乏种类及其作用部位：① 己糖激酶；② 葡萄糖磷酸异构酶；③ 磷酸果糖激酶；④ 磷酸果糖醛缩酶；⑤ 丙糖磷酸异构酸；⑥ 磷酸甘油醛脱氢酶；⑦ 二磷酸甘油变位酶；⑧ 磷酸甘油激酶；⑨2, 3 二磷酸甘油磷酸酶；⑩ 丙酮酸激酶（PK）⑪ 6 磷酸葡萄糖脱氢酶（G6PD）⑪ 谷胱甘肽还原酶；⑬ 谷胱甘肽过氧化物酶 ⑭ 高铁血红蛋白还原酶。ATP 三磷酸腺苷；ADP 二磷酸腺苷；DPN 二磷酸吡啶核苷；DPNH 还原型二磷酸吡啶核苷；TPN 三磷酸吡啶核苷；TPNH 还原型三磷酸吡啶核苷；GSH 还原型谷胱甘肽；GSSG 氧化型谷胱甘肽；E-M（Embden-Meyerhof）。虚线示某些步骤被省略

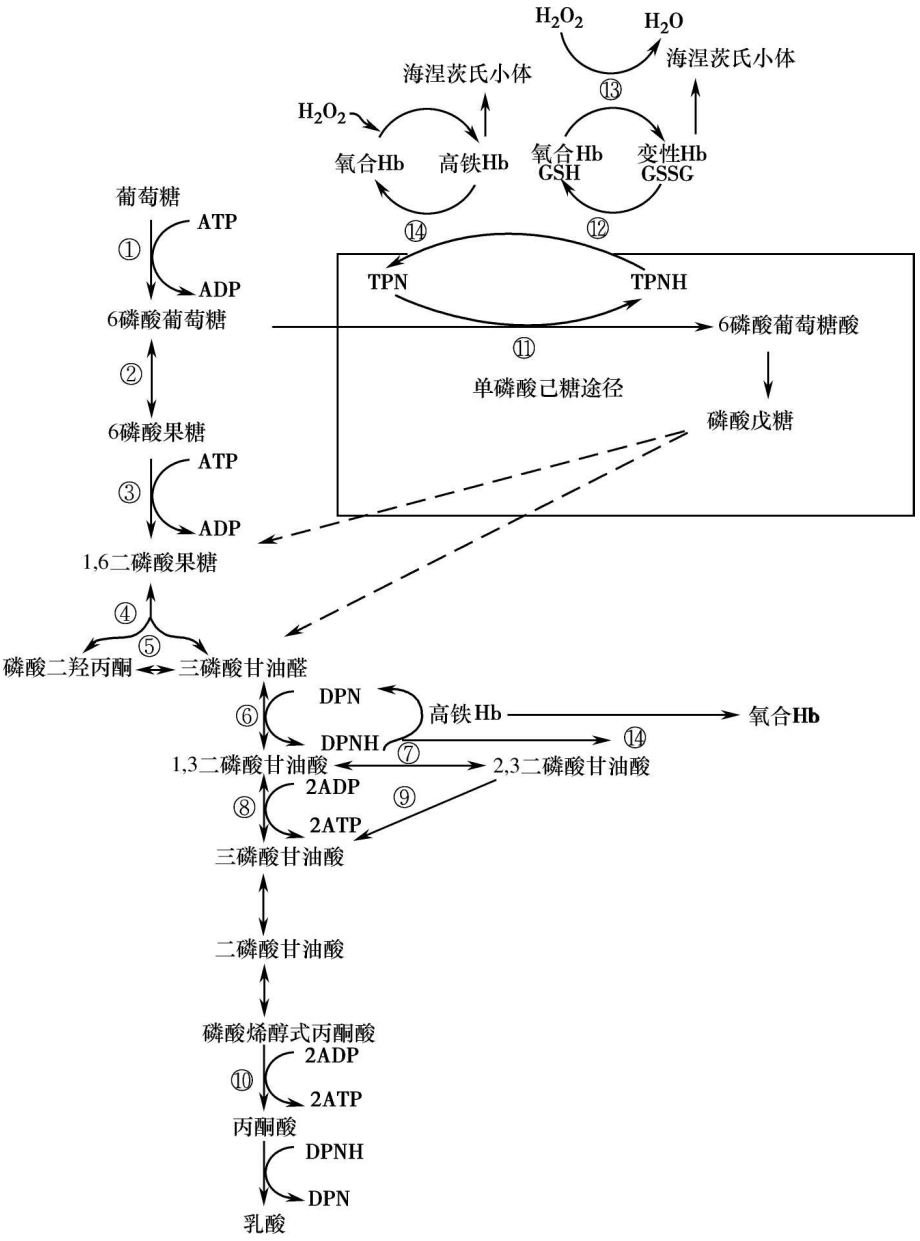


图 33-3: 成熟红细胞糖代谢途径及其酶缺乏图解

一、参与无氧糖酵解途径的酶缺乏

（一）丙酮酸激酶缺乏症

本病又名先天性（遗传性）非球形红细胞性贫血（Ⅱ型），是红细胞无氧糖酵解通路中最常见的红细胞酶病，属常染色体隐性遗传。纯合子和双重杂合子表现为溶血性贫血，单纯杂合子可没有临床表现。患者的红细胞缺乏丙酮酸激酶（PK），这是参与催化酵解途径的一种重要激酶。在葡萄糖无氧酵解的过程中，该酶催化磷酸烯醇式丙酮酸（PEP）转变为丙酮酸，同时 ADP 转变为 ATP。PK 缺乏时红细胞内 ATP 生成不足，导致红细胞膜的离子通透性增加，K^+ 大量外流，使红细胞内渗透压降低，细胞内水丧失，细胞体积变小，因而出现各种皱缩红细胞。这些皱缩红细胞相互之间黏度增加，难于通过脾窦而被破坏，从而导致溶血。患者多有家族病史，多于新生儿或婴儿期发病。脾大及血涂片发现皱缩红细胞，提示本病的可能性。

本病的临床特点：① 本病虽属遗传性，但可无家族病史；② 主要表现为慢性溶血性贫血（贫血、黄疸和脾大），严重者可在婴儿早期出现中度以上的贫血和黄疸，需多次输血才能存活。但也有患者贫血表现很轻微，一直到青少年或成人才出现；③ 外周血涂片可见皱缩红细胞和有核红细胞；④ 红细胞脆性正常；⑤ 自身溶血试验多阳性，经 48 小时的盐水温育可见明显的溶血增加，加入葡萄糖不能纠正；⑥ 红细胞不含异常血红蛋白；⑦ 红细胞丙酮酸激酶缺乏，这是确诊该病的主要实验室依据；⑧ 脾切除术治疗可改善病情，使血红蛋白增加 10～20g/L，减少输血次数，但不能治愈本病。诊断主要根据病史和实验室检查，如果患者有溶血的证据，有 PK 活性缺乏，即可诊断本病。

本病与遗传性球形红细胞增多症有时鉴别不易，其主要鉴别点为前者溶血程度常较重，红细胞脆性正常，自身溶血试验溶血不被葡萄糖纠正，而遗传性球形红细胞增多症的溶血则明显地被葡萄糖所纠正。有条件时作酶活性测定，对两者的鉴别诊断有决定性意义。本病与先天性（遗传性）G6PD 缺乏性溶血性贫血、遗传性球形红细胞增多症的实验室鉴别诊断参考表33-7。

表 33-7: 先天性非球形红细胞性贫血与遗传性球形红细胞增多症的实验室鉴别诊断

先天性溶血性贫血	红细胞形态	红细胞脆性		自身溶血试验	
		孵育前	孵育后	未加葡萄糖	加葡萄糖
非球形（Ⅰ型）（G6PD 缺乏）	圆或椭圆形，大细胞性	正常	偏高	溶血正常或增加	溶血被纠正
非球形（Ⅱ型）（PK 缺乏）	圆形，大细胞性	正常	显著增高	溶血显著增加（为正常 10～20 倍）	溶血不被纠正
球形	圆形，小球形细胞性	增高	显著增高	溶血增加（为正常 5～10 倍）	溶血被纠正

（二）其他酵解酶缺乏所致的先天性（遗传性）溶血性贫血

其他酵解酶（glycolytic enzymer）包括己糖激酶（hexokinase），葡萄糖磷酸异构酶（glucosephosphate isomerase），丙糖磷酸异构酶（triosephosphate isomerase），磷酸果糖激酶（phosphofructokinase），二磷酸甘油变位酶（diphosphoglycerate mutase），磷酸甘

油激酶（phosphoglycerate kinase），磷酸果糖醛缩酶（phosphofructoaldolase）。三磷酸甘油醛脱氢酶（glyceraldehyde-3-phosphate dehydrogenase）及 2，3-二磷酸甘油磷酸酶（2，3-diphosphoglycerate phosphatase）等也参与糖酵解途径。这些酶缺乏引起的溶血性贫血国外已有报告。这些溶血性贫血的临床表现类似先天性（遗传性）丙酮酸激酶缺乏性溶血性贫血。作有关酶的活性测定，有助于这些溶血性贫血类型的鉴别诊断。

二、参与己糖磷酸途径和谷胱甘肽代谢的酶缺乏

（一）葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）缺乏症

是指红细胞 G6PD 活性降低和（或）酶性质改变导致以溶血为主要表现的疾病。其导致溶血的机制主要为，在 G6PD 缺乏时，由于 NADPH 生成不足，GSSG 还原为 GSH 速率减慢，红细胞内 GSH 下降，细胞内过氧化氢酶（Cat）的抗氧化活性亦降低，因而在摄入氧化药物或感染等氧化损伤加重的情况下，血红蛋白和红细胞膜均易于发生损伤。血红蛋白氧化损伤的结果，导致 Heinz 小体及高氧血红素生成；红细胞膜的过氧化损伤可表现为膜脂质和膜蛋白巯基的氧化。上述改变导致红细胞膜通透性增加、红细胞变形能力降低，从而引起溶血的发生。大多数红细胞 G6PD 缺乏者无临床表现，有溶血的患者与一般溶血性疾病的临床表现大致相同。G6PD 缺乏所致溶血性贫血有以下 5 种临床类型。

1. 先天性非球形红细胞性溶血性贫血（CNSHA）

是一组红细胞酶缺陷所致的慢性溶血性贫血，其中约 1/3 病例由 G6PD 缺乏所致。主要表现为不同程度的慢性自发性血管外溶血，在感染或药物存在时溶血加重，引起溶血危象或再障危象。重型患者新生儿期发病，呈持续性溶血性黄疸一至数月，幼儿期呈中至重度贫血，多数肝脾大明显。轻型青年期发病，平时无明显贫血症状，感染、药物可诱发轻度溶血性黄疸及贫血。中间型介于两者之间，儿童或青少年期发病，每于感染诱发急性溶血性黄疸后呈慢性轻至中度溶血性贫血，无明显肝脾大。本病临床表现与 PK 缺乏性溶血性贫血相似，但有以下特点，可与 PK 缺乏性溶血性贫血相区别：① 血涂片无皱缩红细胞出现；② 慢性溶血性贫血，药物、感染与糖尿病酮血症可使溶血加重；③ 自身溶血试验溶血正常或增加，能被葡萄糖或 ATP 所纠正；④ 高铁血红蛋白还原试验还原速度减慢；⑤ 红细胞 G6PD 活性减低。

高铁血红蛋白还原试验证明红细胞 G6PD 缺乏，对本病诊断有一定意义。G6PD 缺乏时，NADPH 生成不足，高铁血红蛋白在 NADPH 不足的条件下还原受障碍。故 G6PD 缺乏时，高铁血红蛋白还原速度显著减慢（图33-3）。但须注意的是，如患者处于康复期，新生红细胞（网织红细胞）增多，酶不表现缺乏，此试验结果可呈假阴性。此试验也可能反映高铁血红蛋白还原酶缺乏，故只能作为一种筛选试验。

2. 蚕豆病

是指 G6PD 缺乏患者食用蚕豆、蚕豆制品或接触蚕豆花粉后所发生的急性溶血性贫血。蚕豆导致溶血是由于蚕豆中含有的某些物质及其衍生物如蚕豆嘧啶和异脲胍具有氧化剂性质（在体内能产生较多的活性氧），其作用于 G6PD 缺乏的红细胞，造成红细胞膜的脂质过氧化损伤而致溶血。本病有明确的食蚕豆诱发溶血史。吃蚕豆后 1～2 天，出现精神不振、黄疸及酱油色样尿，提示本病的诊断。

蚕豆病是我国农村中比较常见的溶血性贫血。据目前所知，在国内分布颇广，广东、四川、湖南、广西、云南、贵州、福建、浙江、江苏、江西、安徽等省（自治区）均有发现，尤以广东为多见。往往发生于蚕豆扬花与收获的季节，华南地区为三月下旬至四月上旬。各年龄均可罹病，但 2/3 病例为 9 周岁以下的小儿。此酶

的缺乏是按照伴性遗传规律传给后代，故男性发病显著高于女性，其比率约 7∶1。

本病的临床特点是：① 约 1/3 患者有同样的既往病史，可多次反复发病。② 有家族病史的病例多达 40%。③ 前驱症状有发热、全身不适、头晕、乏力，消化系统症状如食欲不振、恶心、呕吐等，持续 1～2 天；继而发生急性溶血性贫血，出现急剧面色苍黄、黄疸、酱油样小便。④ 部分病例可有肝、脾大。⑤ 严重者嗜睡，甚至昏迷，发生失水和酸中毒。⑥ 实验室检查显示红细胞数与血红蛋白量下降，白细胞数增多及中性粒细胞核左移，网织红细胞增多，红细胞内可出现 Heinz 小体。

本病的诊断根据是：① 患者有食蚕豆史、溶血性黄疸的家族病史及既往史；② 呈急性血管内溶血经过；③ 高铁血红蛋白还原试验还原速度减慢；④ 红细胞 G6PD 活性减低。

3. 葡萄糖-6-磷酸脱氢酶（G6PD）缺乏所致的药物性溶血性贫血

本病发生于红细胞缺乏 G6PD 的基础上，患者有明确的服用氧化性药物史。目前已明确的可引起 G6PD 缺乏者溶血的药物，有抗疟药（伯氨喹、扑疟喹啉）、磺胺类（磺胺甲唑、磺胺吡啶、对氨苯磺酰胺）、解热镇痛药（乙酰苯胺类）等，这些药物在 G6PD 缺乏的患者，应禁忌使用。其他还有些药物如氯喹、奎宁、磺胺甲嘧啶、阿司匹林、非那西丁等，目前认为在非 CNSHA 患者，在常规治疗剂量下不引起溶血，只有在超过治疗用量或患者合并有感染或同时使用其他氧化性药物时方引起溶血。这些药物引起溶血的机制为在体内代谢所产生的中间产物有氧化剂的作用，从而使患者还原能力已有缺陷的红细胞发生氧化性损伤。

临床表现视药物剂量和机体状态的不同而有差异。溶血一般在服药后 48～96 小时出现。溶血有自限性，约在 7～10 天后消退，可能与富含 G6PD 的新生红细胞与网织红细胞代偿性出现于周围血有关。在发病初期，常出现贫血、黄疸和血红蛋白尿。实验室检查高铁血红蛋白还原速率减慢，红细胞 Heinz 小体生成试验阳性，谷胱甘肽含量下降，G6PD 活性下降。除药物剂量可影响溶血程度以外，糖尿病酸中毒、低血糖状态、病毒或细菌感染也可使溶血加剧。有人认为感染时，由于吞噬性白细胞产生过氧化物而激发溶血。

药物性溶血性贫血的诊断除病史外，主要依靠实验室检查。实验室诊断方法有：①G6PD 活性测定；② 谷胱甘肽稳定试验；③ 红细胞 Heinz 小体计数；④ 亮甲酚蓝染料还原试验；⑤ 高铁血红蛋白还原试验。其中以 G6PD 活性测定最为可靠。

4.G6PD 缺乏所致新生儿高胆红素血症

是新生儿（特别是男婴）核黄疸最常见原因之一。G6PD 缺乏的新生儿和正常的新生儿在出生时，血清胆红素浓度无显著差异，而出生后 10 天内，前者高胆红素的发生率较后者明显为高。诱发 G6PD 缺乏的新生儿高胆红素的诱发因素有感染、各种药物如水溶性维生素 K 及樟脑丸、川连等，或与一些内源性因素，如新生儿中某些生理性、暂时性的异常因素（酸中毒、低氧血症），及新生儿红细胞的氧化易感性有关。某些病婴红细胞的 G6PD 活性正常，在生后数天内谷胱甘肽不稳定。谷胱甘肽的不稳定性在试管内可加入葡萄糖以纠正之，故有认为新生儿血糖过低可增加新生儿发生黄疸的危险。

G6PD 缺乏新生儿高胆红素血症的临床特点有：① 黄疸：多于生后 2～4 天发生，迟至 2 周出现，黄疸为中至重度，生后第 5～9 天开始消退。② 核黄疸发生率高。③ 严重者中至重度贫血，甚至发绀、棕色尿。④ 可有肝脾大。⑤ 实验室检查发现高铁血红蛋白还原试验还原速度减慢，红细胞 G6PD 活性减低。

5. 感染诱发的溶血性贫血

G6PD 缺乏的患者，在发生细菌性肺炎、病毒性肝炎和伤寒、流感等感染时，常可诱发溶血发作。多于感染后数日出现血管内溶血，大多表现轻微，但有时也可发生严重溶血。

（二）其他参与己糖磷酸途径的有关成分缺乏

谷胱甘肽还原酶（GR）缺乏症：红细胞、白细胞及血小板均含有谷胱甘肽还原酶，该酶对维持细胞内GSH浓度非常重要，其缺乏可引起溶血性贫血、白细胞减少及血小板减少。本病是常染色体显性遗传性疾病，患者可伴有痉挛状态（spasticity）。给予氧化剂可导致严重的全血细胞减少症。

谷胱甘肽合成酶缺乏症：红细胞谷胱甘肽含量减少也可由于缺乏谷胱甘肽合成酶（GSH-Syn）所致。这种酶促进谷氨酸、半胱氨酸及甘氨酸结合成还原型谷胱甘肽（GSH）。本病是常染色体隐性遗传性疾病。临床表现为溶血性疾病而无贫血。给予氧化剂可加重溶血的程度。

谷胱甘肽过氧化物酶（GSH-Px）缺乏：红细胞缺乏谷胱甘肽过氧化酶可引起轻型溶血。此酶能保护红细胞不受过氧化作用的损伤；似乎用氧化剂可诱发溶血，但未见有报告。本病很可能为常染色体隐性遗传性疾病。

G6PD缺乏症：G6PD催化6-磷酸葡糖酸转化为5-磷酸核酮糖，生成NADPH。G6PD缺乏患者轻者可完全无溶血表现，重者有明显黄疸及贫血、肝脾大。该病极为少见。

113.2 后天获得性溶血性贫血

根据血浆内有无免疫抗体的存在，可将后天获得性溶血性贫血区分为免疫性与非免疫性两类。

113.2.1 免疫性溶血性贫血

由于抗原的刺激，在身体内产生抗体的过程，称为免疫。由于免疫作用所致的溶血性贫血，称为免疫性溶血性贫血。免疫性溶血性贫血可由各种类型抗体所引起，主要抗体的类型有：① 根据抗原来源的不同，可分为同种抗体（抗原是同种异体物质）和自身抗体（抗原多是改变了的自身物质）。② 按引起反应的条件不同，将抗体分成完全抗体与不完全抗体（仅有一个结合点的抗体，无法使两个或两个以上红细胞凝集在一起）。③ 根据抗体免疫学性质的不同，将抗体分成IgG、IgM和IgA等。④ 根据抗原-抗体反应的适宜温度，将抗体分为温暖型抗体与寒冷型抗体。

利用实验室检查方法证明上述各型抗体的存在，对后天获得性免疫性溶血性贫血的诊断与鉴别诊断有重要意义。各种实验室检查（参见表33-5）中，抗人球蛋白试验（Coombs试验）较为重要（图33-4），此试验用于检查不完全抗体，免疫性溶血性贫血多呈阳性。用抗人球蛋白血清检查被检查者红细胞上有无不完全性抗体，称为直接抗人球蛋白试验；用正常红细胞检查被检者血清中有无游离的不完全抗体者，称为间接抗人球蛋白试验。直接抗人球蛋白试验的原理是：不完全抗体与相应红细胞在盐水介质中结合后不表现凝集反应。这种结合了不完全抗体的红细胞称为致敏红细胞。人的球蛋白本身作为抗原，可以免疫动物，使之产生抗人球蛋白抗体，这种抗体是完全抗体，即有多个结合位点，可与多个不完全抗体的Fc段结合，起搭桥作用而导致致敏红细胞在盐水介质中发生凝集反应。间接抗人球蛋白试验：当体内自身抗体大量产生或致敏红细胞大量破坏时，血清中即出现游离的自身抗体。以正常人Rh基因型的O型红细胞，与患者的血清共同孵育，使正常人红细胞致敏，然后将致敏红细胞做直接抗人球蛋白试验，阳性结果说明患者血清中存在游离抗体或补体。

以下将免疫性溶血性贫血分为三类讨论：① 自身免疫性溶血性贫血；② 同种免疫性溶血性贫血；③ 药物诱发的免疫性溶血性贫血。

一、自身免疫性溶血性贫血

自身免疫性溶血性贫血可由于温暖型抗体或寒冷型抗体所致（图33-5）。温抗体一般在 37℃ 时作用最活跃，可分为温性不完全抗体和温性溶血素。冷性抗体在 20℃ 下作用最活跃，冷凝集素性 IgM 多见于冷凝集素综合征，D-L（又称冷热抗体）见于阵发性冷性血红蛋白尿。

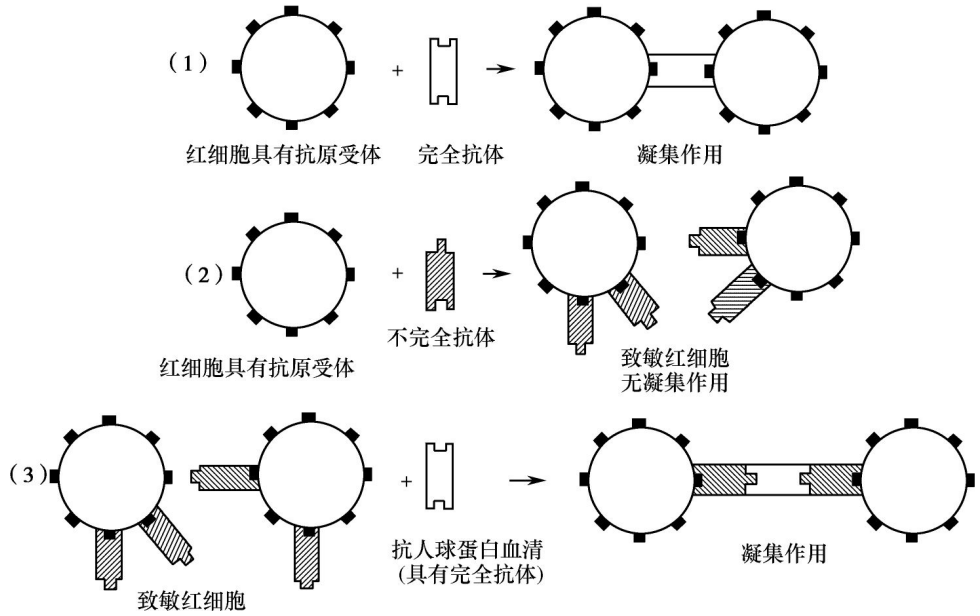


图 33-4: 抗人球蛋白试验反应示意图

(1) 完全抗体可使具有抗原受体的红细胞发生凝集作用；(2) 不完全抗体使红细胞致敏，但无凝集作用；(3) 加入抗人球蛋白血清后，可使致敏红细胞发生凝集作用

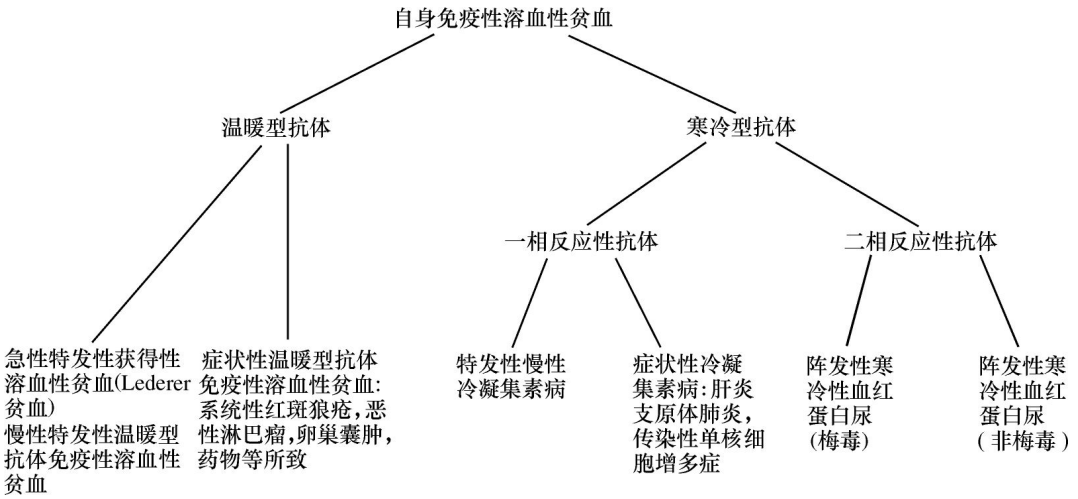


图 33-5: 自身免疫性溶血性贫血分类

（一）温抗体性自身免疫性溶血性贫血

1. 急性特发性获得性溶血性贫血

本病又名 Lederer 贫血，是一种少见的原因未明的特发性急性溶血性贫血，患者多为小儿。严重的溶血性贫血、发热、血培养及其他检查除外感染的存在及输血有良效时，提示本病的诊断。

本病的诊断根据是：① 起病急骤，具有急性溶血性贫血的临床表现；② 周围血液中白细胞数增多；③ 部分病例直接抗人球蛋白试验阳性；④ 部分病例有温暖型自身凝集素和温暖型自身溶血素；⑤ 输血治疗有良好效果。此病应与慢性特发性温抗体性免疫性溶血性贫血相区别，根据前者多见于小儿，病情急重，抗人球蛋白试验不一定呈阳性，且输血有良好的效果，可与后者相区别。

2. 原发性温抗体性自身免疫性溶血性贫血

为原因未明的自身免疫性溶血。机体可能在 B 细胞克隆受到激活、T 细胞亚群失调导致辅助性 T 细胞活化、或红细胞表面抗原性改变等原因下，引起自身抗体的产生。溶血主要发生于血管外，红细胞经吸附自身不完全抗体或补体而致敏，抗体不能使红细胞直接发生凝集，但其 Fc 段部分暴露于红细胞膜上，当红细胞经过肝窦和脾窦时，被巨噬细胞的 Fc 受体所识别，导致抗体与部分红细胞膜被吞噬消化。红细胞膜内蛋白质及磷脂物质的丧失，使得红细胞形态趋于球形，难于通过脾窦而遭到破坏。如用含有抗凝剂的血标本作血常规检查时，发现明显的红细胞凝集颗粒，加温后不能防止，则提示本病诊断的可能性。

本病呈慢性起病，病史多年。患者感全身不适、乏力，体检发现贫血、黄疸与肝脾大。慢性经过中常有急性发作。网织红细胞计数与血清黄疸指数测定为估计溶血程度的良好指标。有些急重病例，可有血红蛋白尿出现。肾上腺皮质激素治疗有良效。

本病的实验室检查特点是：① 贫血为正常细胞、正常色素性，程度轻重不一；② 外周血片可见多量球形红细胞，及有核红细胞，网织红细胞比例增高；③ 多数病例直接抗人球蛋白试验呈阳性，间接抗人球蛋白试验多呈阴性；主要抗体为 IgG，同时具有 IgG 和 C3 者较多见；④ 极少数病例有温性自身溶血素，主要为 IgM，体外可使酶处理的红细胞直接溶解；⑤ 红细胞脆性试验正常（仅在急性发作时脆性增高）；⑥ 康氏或华氏反应可呈假阳性反应（因患者血清中同时存有抗类脂质抗体）。

本病的诊断依据：对获得性溶血性贫血患者，直接抗人球蛋白试验阳性，为 IgG 和（或）C3 型，4 个月内无输血或特殊药物史，结合临床表现，可考虑温抗体性自身免疫性溶血性贫血。

抗人球蛋白试验对本病的诊断有重要意义。抗人球蛋白试验方法近年有了发展，大多数病例用抗免疫球蛋白 G 特异性（anti-IgG specificity）的抗人球蛋白血清作直接 Coombs 试验，呈阳性反应。用抗补体特异性（anti-complement specificity）的抗人球蛋白血清作直接 Coombs 试验，也呈阳性反应（红细胞表面有补体成分序贯被覆）。必须指出，少数患者直接 Coombs 试验可呈阴性，此时可选用高效价的抗人球蛋白血清定期作直接 Coombs 试验，可获阳性结果。文献报道在这些直接 Coombs 试验阴性的患者血浆中检出温性溶血素，对诊断也有帮助。

对抗人球蛋白试验应有正确的估价。抗人球蛋白试验一般在原发性红细胞结构异常所致的溶血性贫血时为阴性，而在后天性免疫性溶血性贫血时为阳性。在各类型获得性非免疫性溶血性贫血时，则此试验为阴性。但当出现以下情况时，Coombs 试验可呈假阴性：① 红细胞未洗涤充分，使得血清残存的非温抗体类球蛋白中和了抗人球蛋白；② 红细胞膜上结合的温抗体数较少；③ 某些温抗体与红细胞亲和力低，洗涤时脱落。以下情况则会导致 Coombs 假阳性：① 正常人在感染时可导致红细胞被 C3 致敏；② 某些疾病如 PNH、肾炎使得体内 C3 水平升高；③ 红细胞 C3 受体结合了免疫复合物。

患者酸化血清试验（Ham）偶可呈阳性，须注意与阵发性睡眠性血红蛋白尿相区别（参见第 113.2.2 节）。本病偶尔临床上有被误诊为遗传性球形红细胞增多症者。本病除缺乏遗传因素和发病年龄较迟外，红细

胞脆性试验的动态观察为重要鉴别诊断依据。

本病红细胞的凝集作用，往往使配血发生困难，有因此而误诊 AB 型或 Rh 阳性血型者，有怀疑时可将患者红细胞洗涤处理后再作配血试验，可防止发生这种错误。

3. 继发性温抗体性自身免疫性溶血性贫血

据报道，自身免疫性溶血性贫血大约 40%～60% 可以找到明确病因，为继发性。

肿瘤性疾病（白血病、恶性淋巴瘤、多发性骨髓瘤、卵巢囊肿、某些实体瘤等）、自身免疫性疾病（系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、溃疡性结肠炎、自身免疫性甲状腺炎等）及感染（传染性单核细胞增多症、病毒性肝炎、结核病等）均可引起溶血性贫血。最常见诱发 AIHA 的药物是嘌呤核苷酸类似药，主要包括氟达拉滨和克拉屈滨，几乎均为温抗体型 AIHA，多数见于慢性淋巴细胞白血病治疗中，发生率为 5%～22%；另一种常可引起 AIHA 的药物是干扰素，见于丙型病毒性肝炎、慢性粒细胞白血病、肾癌长期干扰素治疗中。也有报告由于奎宁、乙酰非那西丁、非那西丁、对氨基水杨酸、大量青霉素、甲基多巴等药物所引起。本病的临床和实验室检查所见，与原发性温抗体性自身免疫性溶血性贫血相似，两者抗人球蛋白试验均呈阳性，但本病同时有原发病作为发病的基础。

（二）冷抗体型自身免疫性溶血性贫血

最适反应温度在 30℃ 以下的自身红细胞抗体为冷抗体，由冷抗体引起的溶血性贫血称为冷抗体型 AIHA。

1. 慢性原发性冷凝集素综合征

本病又名可逆性低温冷凝集素症所致的慢性溶血性贫血，临床上少见，伴血红蛋白尿则更少。本病多见于中年人及老年人。

患者冷凝集素效价比正常人的冷凝素效价明显增高，这种冷凝集素是免疫球蛋白 M（18M），含有单一类型的轻链，为单克隆（monoclone）B 细胞所产生。高效价的冷凝集素在低温时有凝集自身红细胞的作用，成堆的红细胞可阻塞周围毛细血管，红细胞也因而破裂。患者受寒诱发溶血性贫血伴有血红蛋白尿及手足发绀和肢端疼痛（雷诺现象），提示本病诊断的可能性。血清冷凝集素效价增高则可确诊。

本病因寒冷诱发症状，须与阵发性寒冷性血红蛋白尿相区别（见下文“3”部分）。本病直接抗人球蛋白试验阳性，应与温抗体性自身免疫性溶血性贫血相鉴别。后者溶血程度较重，发病与寒冷无关，用抗 IgG 的或抗补体的抗人球蛋白血清作直接 Coombs 试验呈阳性反应。在慢性冷凝集素综合征，溶血程度较轻，发病与寒冷关系密切，用抗 IgG 的或抗 IgM 的抗人球蛋白血清作直接 Coombs 试验呈阴性反应，用抗补体 C3 或 C4 的抗人球蛋白血清作直接 Coombs 试验则呈阳性反应。

2. 急性冷凝集素综合征

为冷凝集素效价增高所致的急性溶血性贫血，常见于肺炎支原体肺炎（原发性非典型肺炎）及传染性单核细胞增多症，此外也可发生于巨细胞病毒感染、梅毒、盘状红斑狼疮、锥虫病、螺旋体病、重症贫血、疟疾、多发性骨髓瘤和肝硬化等。实验室检查结果与慢性原发性冷凝集素综合征基本相同，即冷凝集素效价明显增高，效价可高至 1∶1000，甚至 1∶16 000（正常人＜1∶64）。

肺炎支原体肺炎合并溶血常出现在病程的第三周，发生于肺炎的恢复期，正当冷凝集素的效价处于高峰阶段，也有少数在肺炎急性起病时发作。溶血多为自限性，常持续 1～3 周。其效价增高的冷抗体是抗 I 凝集素。这种冷抗体也是一种免疫球蛋白 M（IgM），它含有两种类型的轻链，因此提示来源于多克隆（polyclone），

可作为与慢性原发性冷凝集素综合征相区别的参考。

传染性单核细胞增多症合并溶血时，溶血多与原发病同时出现。溶血发生时往往突然体温升高，有重度贫血，肢端发绀。效价增高的冷抗体是抗 I 凝集素，而不同于慢性原发性冷凝集素综合征和肺炎支原体肺炎的抗 I 凝集素的冷抗体。

3. 阵发性寒冷性血红蛋白尿

本病是在全身或局部（手泡在冷水中或进食冷饮料）受冷后，突然出现的以血红蛋白尿为特征的少见的急性溶血性疾病。本病多与先天或后天梅毒感染有关，也有少数非梅毒所致的病例报告，如水痘、传染性单核细胞增多症、支原体肺炎等。本病的抗体（D-L 抗体或称冷热抗体）为寒冷型抗体 IgG，而不同于温暖型抗体 IgG。前者所导致的溶血主要为血管内，当患者受冷后，流经皮肤毛细血管的红细胞（一般在 20℃ 以下）即与 D-L 抗体结合，随之抗体结构发生变异，使其补体结合位点暴露，从而激活系列补体，形成膜攻击复合物，破坏红细胞，导致溶血。

冷热溶血试验（D-L 试验）对诊断本病有重要意义。此试验的原理是：D-L 抗体系非凝集素性 IgG，仅在寒冷条件下（冷相）结合红细胞，而在正常体温时（热相）分解消失。如果存在补体，被抗体致敏的红细胞则发生溶解。D-L 试验时将患者血清与正常人红细胞在 4℃ 孵育，然后加入鼠血清或与患者红细胞血型相配的血清，以供应补体，在加热至 37℃ 即可观察到溶血的发生。

阵发性寒冷性血红蛋白尿的诊断根据为：① 受冷后有棕黑色尿发作史，化验证明为血红蛋白尿；②D-L 试验阳性；③ 血清梅毒反应与 Rosenbach 试验阳性。

无论患者有无感染梅毒，华氏反应几乎均可呈阳性，但在梅毒病例发作后，华氏反应却可转为阴性（由于介体的消耗）。对有怀疑的病例，则需隔数天后复查，因此追查梅毒病史相当重要。在非梅毒病例，华氏反应仅呈假阳性，可用螺旋体制动试验区别之。

本病直接抗人球蛋白试验呈阳性反应，可能是由于二相反应性抗体能固定补体成分，使补体被覆红细胞表面，因而用含有抗补体的抗人球蛋白血清作直接抗人球蛋白试验呈阳性。如用仅含有抗 IgG 的抗人球蛋白血清作直接抗人球蛋白试验，则呈阴性，借此可与慢性特发性温暖型抗体免疫性溶血性贫血相区别。当-蓝试验为更重要的鉴别诊断试验。

与阵发性寒冷性血红蛋白尿极易混淆的是阵发性睡眠性血红蛋白尿（PNH），因前者溶血乃由 IgG 结合补体所致，故可出现酸溶血试验和蔗糖溶血试验阳性，很像 PNH。但 PNH 患者没有 D-L 抗体，阵发性寒冷性血红蛋白尿患者没有 PNH 细胞（缺乏 CD55、CD59 等 GPI 锚接蛋白的细胞），借此可鉴别之。

本病尚需与特发性慢性冷凝集素病所致血红蛋白尿相鉴别（参见上文“（二）”部分）。

二、同种免疫性溶血性贫血

同种免疫抗体不作用于自身的红细胞，而仅作用于异体的红细胞，此为与自身免疫抗体不同之点。此型溶血性贫血常发生于：①ABO 血型不合溶血性输血反应；②Rh 血型不合溶血性输血反应；③ 新生儿 ABO 溶血病与新生儿 Rh 溶血病。

（一）ABO 血型不合溶血性输血反应

ABO 血型不合溶血性输血反应原因有二：① 供血者红细胞溶血。最多由于 ABO 血型不合所致；有些 AB 型受血者血浆中含有不规则抗体，也可使供血者红细胞溶血。② 受血者红细胞溶血。临床常见以下情况：

将 A 型血错输给 B 型或 O 型血患者，或将 B 型血错输给 A 型或 O 型血患者，多由于配血或输血错误引起，是最常见的溶血反应原因。另外，以前认为 O 型血为“万能给血者”，可把 O 型血输给任何非 O 型血患者，但其实因 30%～40% 的 O 型人血浆中含有免疫性抗 A 及抗 B 抗体，若效价高则不能被可溶性血型物质中和。把这种 O 型全血输给 A、B 或 AB 型患者后，供者血浆内的抗 A 及抗 B 抗体则可破坏受血者的红细胞而发生溶血。因此，除非在万分紧急而又无同型血的情况下，不应将 O 型全血输给其他血型患者。

由于 ABO 血型抗体是 IgM 型天然完全抗体，其在生理盐水中可与具有相应抗原的红细胞直接发生凝集，故血型不合，首次输血即可发生输血反应。ABO 血型不合溶血性输血反应的溶血多属血管内溶血，其典型临床表现为：输入少量血液后，患者突然发生剧烈腰痛、寒战、高热、恶心、呕吐，甚至苍白、大汗、脉细弱、血压下降等休克症状；酱油样小便；反应严重者可发生急性肾衰竭；少数患者可有出血倾向，表现为伤口出血、手术野渗血不止等。从开始输血到出现症状，时间长短不一，取决于抗体效价，输入血量和溶血速度。若凝集素效价高，输入 10～15ml 即可产生症状。

偶尔溶血反应轻微，可无症状；仅在输血后血红蛋白量达不到预期上升水平，或在输血 150mL 后一周内血红蛋白量比输血前的水平更低。

疑有溶血反应，应立即停止输血，并按下列方法进行诊断：① 重作血型鉴定及配血试验；② 取患者血液离心沉淀后观察血浆内有无游离血红蛋白；③ 血红蛋白尿检查（取反应后第一次尿）；④ 取患者血作直接及间接抗人球蛋白试验；⑤ 取患者血清作黄疸指数、胆红素定性与定量测定（反应后 3～6 小时取血）；⑥ 如有需要，可对少见的血型抗体进行测定；⑦ 输血瓶内血液细菌学检查。

血型不合的输血所致溶血反应与其他输血反应的特点参考表33-8。

表 33-8: 各种输血反应的特点

反应原因	临床特点	发病数	休克	预后
污染血的输入	寒战、发热、头痛、背痛、谵妄、血性呕吐物和腹泻	罕见	出现	严重
细菌性致热原	寒战、发热、头痛、不适	罕见	无	佳
循环负荷过重	呼吸困难、咳嗽、咯血、心动过速	罕见	罕见	佳
空气栓塞	突然发生咳嗽、发绀、晕厥、惊厥	罕见	出现	严重
变态反应	痒、荨麻疹、发热、血管神经性水肿、支气管痉挛过敏反应	常见	无	佳
血型不合的输血	寒战、发热、头痛、背痛、血尿、少尿、黄疸	罕见	出现	严重
血管内溶血				
血管外溶血				
对血液其他成分有敏感性		一般	出现	严重
供血者白细胞		常见	罕见	佳
供血者血小板	寒战、发热、头痛、不适、精神错乱	罕见	罕见	佳
供血者血浆		罕见	罕见	佳
原因不明	寒战、发热、头痛、不适	常见	无	佳

（二）Rh 血型不合溶血性输血反应

Rh 系统血型共有 6 个抗原，即 C、D、E、c、d、e，它们的抗原性强弱依次为 D > E > C > c > e > d，D 抗原的抗原性最强，是引起 Rh 血型不合溶血反应的主要抗原。临床上通常将含有 D 抗原的红细胞通称为 Rh 阳性，无 D 抗原者称为 Rh 阴性。我国人 Rh 阴性的百分率甚低，综合文献报道约平均为 0.9%，是以因 Rh 因子所致的输血意外较少见。但我国少数民族 Rh 阴性的百分率却较高，有人曾在贵州省某些地区，发现苗族居民的 Rh 阴性的百分率为 29.4%。输血事故虽多由 Rh（D）抗原引起，但近年由于 Rh 血型系统的其他抗原，如抗 E 和抗 C 抗体引起的输血反应也有报道。

Rh 阴性人的血浆内并无相应的抗 Rh 抗体，但当有下列情况之一时则有抗 Rh 抗体（多为不完全抗体）形成：① 输入 Rh 阳性的红细胞后；② 女性妊娠 Rh 阳性的胎儿时。

如将 Rh 阳性的血液输给上述 Rh 阴性致敏的人，则抗原（存在于供血者红细胞内）与抗体（存在于受血者血浆内）相结合，使输入的红细胞发生溶血。红细胞主要在单核-吞噬细胞系统内破坏，即所谓血管外溶血。曾接受多次输血的人或孕妇因输血而发生溶血现象时，应考虑此种情况的可能性。可用 Rh 血型鉴定及直接或间接抗人球蛋白试验证明之。

（三）新生儿溶血病

是由于孕妇与胎儿血型不合，母体产生了与胎儿红细胞血型抗原相对应的抗体，经胎盘进入胎儿体内而引起溶血的一组疾病。

新生儿周围血涂片出现众多的有核红细胞（有核红细胞与白细胞的比例达 10∶100），提示本病的可能性。此外，败血症、先天性心脏病、早产婴及早产婴核黄疸等也可有周围血有核红细胞增多，须注意鉴别。新生儿溶血病的黄疸尚需与其他疾病所致新生儿黄疸相区别。前者一般出现于生后 24 小时以内，而新生儿生理性黄疸和感染性黄疸的出现时间较迟，在鉴别诊断上有一定意义。先天性胆道畸形所致阻塞性黄疸于出生后 2～3 周起病，以阻塞性黄疸为主，并无贫血，有助于与本病相鉴别。新生儿溶血病的母亲分娩史中多有前胎次婴儿发生黄疸的病史（Rh 不合者常见于第 3、4 胎；ABO 不合者常见于第一胎），母血中检出不完全抗体等对鉴别诊断也甚有帮助。

新生儿溶血病通常分为新生儿 Rh 溶血病和新生儿 ABO 溶血病两种：

1. 新生儿 Rh 溶血病

Rh 溶血病时，胎儿具有孕母所缺乏的 Rh 抗原，当胎儿血液有机会通过胎盘进入母体，经过 8～9 周或 6 个月的时间，孕妇产生同种免疫。该妇女如再次怀孕具有相同抗原的胎儿时，孕母即产生大量抗胎儿红细胞的 IgG 抗体，经胎盘进入胎儿，导致溶血的发生。本病以水肿、黄疸、贫血、肝脾大及血液中出现众多的有核红细胞为特征。国内有少数病例报告。

新生儿 Rh 溶血病的产生需要有下列四个条件：

（1）父为 Rh 阳性，母为 Rh 阴性，胎儿为 Rh 阳性。

（2）母血含有抗 Rh 抗体。

（3）母血中的抗 Rh 抗体必须流入胎儿血循环中。

（4）母血中的抗 Rh 抗体作用于胎儿的红细胞使之破坏。

新生儿出生 24 小时内出现黄疸且迅速加重，实验室检查母亲和新生儿 Rh 血型不同（母 Rh 阴性，新生儿 Rh 阳性），强烈提示本病的诊断。

新生儿 Rh 溶血病的诊断主要根据下列的实验室检查：① 患儿血型为 Rh 阳性，母亲为 Rh 阴性；② 患儿红细胞直接抗人球蛋白试验阳性，表明患儿的红细胞与免疫抗体结合，对新生儿 Rh 溶血病的诊断具有重要意义；③ 产妇血清与其丈夫或患儿红细胞作木瓜酶试验、间接抗人球蛋白试验、胶体介质试验均呈阳性。如产妇与其丈夫或患儿 ABO 血型不合，作以上试验前，应先用特异性血型物质中和产妇血清中的天然抗 A 或抗 B 抗体。上述任一试验结果阳性，均表明产妇血清中含有与其丈夫或患儿红细胞血型抗原相应的免疫抗体，诊断即可确立；④ 还可进一步用一套标准抗原红细胞，检测产妇体内抗体的特异性。

2. 新生儿 ABO 溶血病

新生儿 ABO 溶血病较 Rh 溶血病多见，与母亲、婴儿 ABO 血型不同有关。母亲血液中含有免疫性抗 A 或抗 B 抗体，它通过胎盘作用于胎儿的 A 或 B 型红细胞而引起溶血。新生儿 ABO 溶血病中，母亲为 O 型，新生儿为 A 或 B 型者占 90% 以上，而极少见患儿与 A 或 B 型的母亲血型不合导致的溶血。由于大多数母体并无产生抗 A 或抗 B 免疫抗体的能力，所以虽然我国汉族母婴 ABO 血型不合妊娠达 26.9%，新生儿 ABO 溶血病仅占极少数。新生儿红细胞膜上的 A 和 B 抗原位点较少，因此能结合的免疫抗体也不多，ABO 溶血病一般较轻。患儿黄疸多于出生后 2 天内出现，5 天时达高峰，以后即迅速消退，且大多除黄疸外无其他症状。

新生儿黄疸而母亲和新生儿的血型不同（通常母亲为 O 型而新生儿为 A 或 B 型），强烈提示本病的可能性。

以下试验有助于新生儿 ABO 溶血病的诊断：① 患儿红细胞直接抗人球蛋白试验阳性（必须指出，以惯用的抗人球蛋白血清作试验极少阳性，而用有较高效价的抗人球蛋白血清，则 60%～70% 病例可呈阳性）。② 产妇血清先用特异性血型物质将天然抗 A 或抗 B 抗体中和，然后与其丈夫或患儿红细胞作木瓜酶试验、间接抗人球蛋白试验及胶体介质试验均阳性。③ 产妇溶血素试验阳性（1∶8 以上）。

三、药物诱发的免疫性溶血性贫血

本病的致病机制为药物或其代谢产物与红细胞膜成分发生作用，疏松或紧密结合后，导致新抗原的形成，引起免疫性溶血。

按其引起溶血的机制，可分为以下三类：

（1）免疫复合物型：

对氨基水杨酸、异烟肼、利福平、奎宁、非那西丁等属于此类。药物作为半抗原，与血清蛋白质结合形成抗原，刺激机体产生抗体。若重复应用该药物，则导致药物-抗体免疫复合物形成，吸附于红细胞膜上并直接激活补体，破坏红细胞。其临床特点为：① 过去有服药史，引起溶血的药量常很少；② 起病急，病情较重；③ 溶血常为血管内，补体直接导致溶血；④ 停用药物，溶血迅速好转；⑤ 直接抗人球蛋白试验阳性，间接试验阴性。

（2）半抗原型：

青霉素、氨苄西林、甲氧西林等属此类。药物作为半抗原与红细胞膜及血清内蛋白质形成全抗原，所产生的抗原与吸附在红细胞膜上的药物发生反应，导致红细胞破坏。其特点为：① 通常诱发溶血的药物为超大剂量应用；② 起病稍快但非急性；③ 溶血方式为血管外，脾阻留红细胞导致其破坏；④ 停药后病情常持续几天

至几星期；⑤ 直接抗人球蛋白试验阳性，间接试验阴性。

（3）自身抗体型：

代表药物为甲基多巴、左旋多巴等。此类药物结合红细胞，改变红细胞的抗原性而致溶血。其临床特点是：① 一般长期用药致病；② 起病慢，发生轻度溶血；③ 溶血主要为血管外，脾脏阻留致敏红细胞而使之破坏；④ 停药后溶血可持续 6 个月至 1 年，甚至更长；⑤ 直接及间接抗人球蛋白试验均可阳性。该型临床表现与原发性 AIHA 甚难区分。

凡出现自身免疫性溶血性贫血者，均应仔细询问病史，有肯定服用上述药物史者，诊断一般不难，实验室检查可肯定溶血性质及与药物之间的关系。

113.2.2 非免疫性溶血性贫血

此类溶血性贫血与免疫机制及遗传因素关系不大，溶血多由于药物、化学药品或细菌毒素直接作用于红细胞所引起。

一、化学物品及某些药物所致溶血性贫血

某些药物及化学物品可引起溶血。症状发生的缓急与中毒轻重及机体反应性等因素有关。黄疸在溶血发生后迅速出现，血红蛋白尿只见于重症病例，某些病例可伴有发绀，此乃由于高铁血红蛋白血症所致。

引起溶血的药物及化学物品可分为三类：① 直接损害红细胞的药物及化学物品：如砷、砷化氢、苯、硝基苯、苯胺及铅等，引起溶血的剂量较大。此类溶血起病较慢，红细胞有海涅茨小体形成。② 损害缺乏 G6PD 的红细胞的药物（参见第 103.1.3 节）。③ 某些药物通过免疫作用损害红细胞，如奎宁、奎尼丁及非那西丁等，直接抗人球蛋白试验可检出温暖型抗体（参见第 103.1.3 节）。

诊断的主要根据为：① 有关的药物及化学物品接触史；② 急性血管内溶血的临床表现；③ 红细胞有海涅茨小体形成；④ 高铁血红蛋白还原试验还原速率减慢。

二、感染性溶血性贫血

此类贫血可见于疟疾（疟原虫在红细胞内繁殖导致红细胞破裂），黑热病（参见第 120 节）、病毒感染、败血性细菌感染（如产气荚膜梭菌、溶血性链球菌、葡萄球菌、大肠杆菌、伤寒杆菌）等。

某些感染所致溶血性贫血，可能与患者红细胞缺乏 G6PD 有关。

由感染导致的溶血，通常在原发病得到迅速有效的控制后，血液学异常可完全恢复。

三、脾大性溶血性贫血

本病大都有明显的脾大。溶血并非由于原发性红细胞结构异常而被脾脏所破坏，也不是由于机体产生自身免疫抗体，而是因为脾脏处理衰老的红细胞和异常红细胞的场所，起过滤和处置作用。当脾大时，红细胞在脾索中行进时间长，有更多机会接触周围的吞噬细胞，某些变形性低的老化红细胞更易在脾索中受阻，而遭到破坏。脾大患者在一周内需两次输血，提示有溶血发生的可能。化验检查可发现粪胆原排量增多，周围血网织红细胞增多，骨髓中红细胞系统增生旺盛。脾大的原因为：慢性白血病、恶性淋巴瘤、骨髓纤维化、结节病、戈谢病及门脉高压症等。

四、阵发性睡眠性血红蛋白尿（PNH）

阵发性睡眠性血红蛋白尿是一种获得性造血干细胞克隆缺陷性疾病，其血细胞（红细胞、粒细胞及血小板）膜对补体异常敏感而被破坏，导致持续性血管内溶血，常有阵发性、睡眠后血红蛋白尿发作，全血细胞减少。本病在国内并非少见，患者多为男性青壮年，起病大多徐缓，但少数也可较急。轻型病例可无血红蛋白尿发作，仅长期有慢性溶血的表现。

由于分子克隆技术的开展，目前已经明确本病是由于造血干细胞发生 X 染色体上 PIG-A 基因突变，导致 PNH 异常血细胞的细胞膜上缺乏糖肌醇磷脂连接蛋白（GPI 连接蛋白），引起细胞功能的改变。其中较显著的变化是细胞对补体敏感性增加，导致溶血和全血细胞减少。

针对 PNH 红细胞对补体敏感及缺少 GPI 连接蛋白的有以下试验，对诊断有重要意义。① 蔗糖溶血试验：PNH 异常细胞在等渗低离子强度的溶液中更易遭到补体破坏。本试验敏感性高，但特异性较差，容易出现假阳性，常作为诊断本病的初筛试验。② 酸化血清溶血试验（Ham 试验）：补体在酸性条件下活性增高，因此 PNH 病态红细胞在 pH 6.4 时更易遭到破坏，而正常细胞则不会。本实验特异性较强，通常作为诊断 PNH 的主要依据。③ 蛇毒因子溶血试验：蛇毒本身没有溶血作用，但可在血清成分的协同下通过替代途径激活补体，导致 PNH 细胞溶解。本试验特异性及敏感性均高。④ 补体溶血敏感试验：用冷凝集素和抗人红细胞抗体致敏红细胞，通过经典途径激活补体，观察能使红细胞溶解所需要的补体量，判断红细胞对补体的敏感性。⑤PNH 异常血细胞的检测：衰变加速因子（CD55）和膜攻击复合物攻击因子（CD59）作为 GPI 连接蛋白，存在于所有系列的血细胞上，且与临床表现关系密切。以流式细胞仪，利用 CD55、CD59 单抗检测 PNH 患者外周血细胞，可发现 $CD55^-$ 、$CD59^-$ 细胞的比例明显高于正常人。本实验是目前诊断本病最特异、最敏感且可定量的方法。

PNH 的诊断标准：① 临床表现符合 PNH；② 上述实验室检查中有两项以上阳性；或只有一项阳性但结果可靠，并有血管内溶血的证据，能除外其他溶血性贫血者。符合以上条件即可确诊。

国内作者回顾性分析 76 例 PNH 患者的临床资料，60.5% 患者以溶血为主要表现，21.1% 以骨髓衰竭为主要表现，18.4% 以血栓形成为主要表现。其中 2 例进展为骨髓增生异常综合征/急性髓系白血病。该病临床表现多样，延诊或误诊者颇多。因此建议对原因不明的贫血需注意本病的可能，Ham 试验阴性亦不能除外本病，须综合全面检查材料甚至长期密切随诊以落实诊断。

PNH 应注意与以下疾病鉴别：

1. 再生障碍性贫血（AA）

由于 PNH 的细胞膜缺陷涉及各系血细胞，因此常有外周血三系减少，易与 AA 相混淆。不同的是典型的 PNH 骨髓造血多活跃（特别是红系），有溶血的表现，酸溶血、蛇毒因子溶血试验多阳性，可检出 PNH 细胞。AA 则骨髓增生减低，非造血细胞增多，网织红细胞百分率和绝对值常显著降低，无溶血表现。若骨髓增生减低而又能查出类似 PNH 的异常红细胞，或是有 PNH 的临床及实验室所见但骨髓增生低下者，应怀疑是否有疾病的转化或是兼有两病。

2. 骨髓增生异常综合征（MDS）

少数 PNH 患者骨髓象可有病态造血现象，骨髓原始粒细胞比例轻度增加，甚至在外周血见到原始粒细胞，但通常为一过性，可以自行消失。但极个别的患者会经过数年后转化为 MDS。

3. 缺铁性贫血（IDA）

PNH 因长期血管内溶血，产生血红蛋白尿而致失铁，但不同的是，本病经补铁后不能使贫血完全纠正，大量补铁反而会加重溶血的发生。

目前发现，PNH 与 AA、MDS、急性白血病及骨髓纤维化关系密切。原有肯定的 PNH 而后转化为 AA，而原有的 PNH 的表现包括实验室检查已不存在；或原有明确的 AA 其后转化为 PNH，AA 的表现消失：或 PNH 伴有 AA 特征，AA 伴有 PNH 特征，通称为 PNH-AA 综合征。PNH 亦可经过数年转化为 MDS；一些骨髓纤维化的患者并发 PNH；一些 AA、PNH 及骨髓纤维化患者，可能发展为急性白血病。因此，在诊断 PNH 时，要注意患者可能合并存在另一些血液系统疾病，以及 PNH 可能发展为另一种血液疾病。上述四种关系密切的疾病，可能由于都是造血干细胞克隆性疾病的结果。

必须指出，酸化血清试验对诊断阵发性睡眠性血红蛋白尿有特异性，但在下述两种少见的情况下，酸化血清试验也呈阳性：① 先天性或后天性溶血性贫血，当其红细胞呈明显球形时；② 某些自身免疫性溶血性贫血（热溶血素或冷凝集素所致者）。下述两项试验对鉴别诊断有意义：① 患者红细胞加酸化正常血清（试验前加热灭活），如发生溶血见于球形红细胞增多症，无溶血发生见于阵发性睡眠性血红蛋白尿及自身免疫性溶血性贫血；② 正常红细胞加患者酸化血清，溶血发生在自身免疫性溶血性贫血而不发生在阵发性睡眠性血红蛋白尿。少数 PNH 病例，直接抗人球蛋白试验也可呈阳性，但根据上述两个试验结果及红细胞寿命测定（表33-9[1]），不难与各型自身免疫性溶血性贫血相鉴别。近年文献报道一些先天性红细胞生成异常性贫血 Ⅱ 型（congenital dyserythropoietic anemia type Ⅱ），酸化血清试验也呈阳性，但这种病例以骨髓有核红细胞含有多个细胞核为特征。

[1] ＊包括温暖型抗体自身免疫性溶血性贫血及冷凝集素病

表 33-9: 5 种溶血性贫血鉴别诊断

	遗传性球形红细胞增多症	自身免疫性溶血性贫血*	同种免疫性溶血性贫血	阵发性寒冷性血红蛋白尿	阵发性睡眠性血红蛋白尿
遗传	显性基因	(一)	(一)	(一)	(一)
血栓性静脉炎	偶见	可见	无	无	常见
血管舒缩失调	无	在寒冷型抗体可见	休克时可见	常见	无
治疗效果					
脾切除	佳	部分病例有效	无效	无效	无效
肾上腺皮质激素	无效	良	?	?	在再生障碍危象时可能有效
球形红细胞增多	常见	危象时可见	抗 A,B 可见;抗 Rh 不可见	少见	无
脆性					
渗透	增加,特别在孵育后明显	正常或增加(在发作期)	抗 A,B 增加;抗 Rh 正常	正常	正常
机械	增加	危象时增加	正常	缩短	正常
红细胞寿命					
输入患者体内的正常红细胞	正常	缩短	正常	缩短	正常
输入正常人体内的患者红细胞	缩短	正常或轻度缩短	正常	正常	缩短
血红蛋白血症	无	可见	可见	在发作时可见	在发作时可见
高铁血红蛋白血症	无	可见	无	在发作时可见	在发作时可见

表 33-9: 5 种溶血性贫血鉴别诊断

	遗传性球形红细胞增多症	自身免疫性溶血性贫血*	同种免疫性溶血性贫血	阵发性寒冷性血红蛋白尿	阵发性睡眠性血红蛋白尿
Coombs 试验					
直接	常为阴性	阳性	Rh 者阳性 ABO 者多为阴性，偶呈阳性	阳性(用抗补体抗人球蛋白血清)	阴性(偶呈阳性)
间接	阴性	少数呈阳性	阳性	阳性(经寒冷致敏后)	阴性
自身凝集素					
温暖型：完全性	无	罕见	无	无	无
不完全性	无	常有	有(在抗 Rh 时)；偶有(抗 ABO 时)	无	无
寒冷型	无	可有	无	小量或无	无
自身溶血素	无	罕有	无	特征性	无
酸化血清试验	阴性	偶有阳性	阴性	阴性	常阳性
含铁血黄素尿	无	颇常见	可有	发作后可有	常有

五、红细胞碎片综合征

红细胞碎片综合征（red cell fragment syndrome）包括微血管病性溶血性贫血（microangiopathic hemolytic anemia）和心源性溶血性贫血（cardiac hemolytic anemia）。前者见于急性肾衰竭、恶性高血压、转移癌、血栓性血小板减少性紫癜、弥散性血管内凝血、妊娠中毒症、胎盘早期剥离、溶血性尿毒症综合征、阵发性行军性血红蛋白尿、暴发型紫癜、肝肾移植排斥、败血症及海绵状血管瘤等。后者见于心脏外科手术后或重症心瓣膜病患者。

微血管性溶血性贫血的机制为，上述各种疾病引起微血管广泛的纤维蛋白及血小板沉积、血栓形成，或其他因素导致微血管管腔变窄，红细胞在流经时受到过多的挤压、撕裂，而导致溶血。其实验室特点是：① 血管内溶血：血浆游离血红蛋白含量增加，结合珠蛋白含量下降，出现血红蛋白尿或含铁血黄素尿。② 周围血出现红细胞碎片，皱缩红细胞、刺细胞、三角形及钢盔形细胞等异形红细胞。③ 网织红细胞增多。④ 血小板减少。

心源性溶血性贫血的血涂片检查结果似微血管性溶血性贫血，但前者有心脏外科手术史或重症心瓣膜病病征，心脏瓣膜和大血管异常导致血流动力学改变，红细胞在循环中受涡流的拍打、冲击而受到机械性损伤，导致溶血。

六、动植物因素所致的溶血性贫血（参见第 120 节）

七、物理因素所致的溶血性贫血（参见第 120 节）

114 造血不良性贫血

造血不良性贫血可分为血红蛋白合成障碍、核成熟障碍及骨髓衰竭所致贫血三大类。血红蛋白合成障碍所致的贫血，多为低色素性贫血，通常对铁剂（有些对维生素 B_6 等）治疗反应良好。核成熟障碍性贫血，为高色素大细胞性贫血，通常对维生素 B_{12} 或叶酸治疗反应良好。骨髓衰竭所致贫血为正细胞性贫血，一般抗贫血治疗效果不佳；仅部分病例在除去原发病因或脾摘除后贫血得到缓解。对于造血不良性贫血的诊断与鉴别诊断，病史的询问和体格检查应力求详细，特别要注意饮食、营养、职业、药物或放射能接触、月经、生育、哺乳及全身性慢性病等病史。体检须注意外胚叶组织，神经系统，肝、脾、淋巴结及骨骼系统等的异常体征。

114.1 血红蛋白合成障碍

原卟啉与铁原子组成血红素，后者与珠蛋白肽链结合形成血红蛋白分子。其中任何一种物质缺乏或发生代谢紊乱，均会引起血红蛋白合成障碍导致贫血。这类贫血包括缺铁性贫血和其他非缺铁所致低色素性贫血。

114.1.1 缺铁性贫血

缺铁性贫血是由于体内储存铁缺乏，不能满足正常红细胞生成的需要时所发生的贫血。临床上见到的血红蛋白合成障碍所致贫血，大多是由于铁缺乏。铁是人体必需的微量元素，存在于人体所有的细胞内，其不仅是合成血红蛋白所必需，还参与体内的多种生物化学过程，多种酶发挥活性也需要铁的存在。因此，缺铁除导致贫血外，还可导致黏膜组织变化和外胚叶组织营养障碍等其他细胞功能紊乱。

膳食中缺铁或慢性失血病史，体检发现外胚叶改变尤其是反甲，以及实验室检查证明为小细胞低色素性贫血，强烈提示缺铁性贫血诊断的可能性。

缺铁性贫血的血象呈小细胞低色素性贫血。血色指数常下降至 0.5。小红细胞增多，并有红细胞大小不等与异形红细胞。红细胞变薄，中心缺色。往往出现较多的多色性与嗜碱性点彩红细胞。红细胞直径曲线（Price-Jones 曲线）高峰左移（图33-6），基底增宽。网织红细胞不增多或轻度增多。重症病例白细胞数和血小板数也减少。

铁缺乏如同时伴有胱氨酸缺乏时，临床表现为外胚叶组织病变：头发蓬松，皮肤萎缩、干燥、羊皮纸样，指、趾甲脆薄而扁平或凹陷（反甲）、易分裂成层等。铁缺乏伴有 B 族维生素缺乏时，可有舌炎、口角炎、食管黏膜萎缩。部分患者有吞咽困难，须与食管癌区别。如吞咽困难伴有低色素性贫血及胃盐酸缺乏，称为普-文综合征。

缺铁性贫血的诊断标准是：① 小细胞低色素性贫血：男性 $Hb < 120g/L$，女性 $Hb < 110g/L$，孕妇 $Hb < 100g/L$；$MCV < 80fl$，$MCH < 26pg$，$MCHC < 310g/L$；红细胞有明显低色素表现。② 有明确的缺铁性病因和临床表现。③ 血清铁 $< 10.7\mu mol/L$，总铁结合力 $> 64.4\mu mol/L$。④ 血清铁饱和度 $< 15\%$。⑤ 骨髓铁染色显示骨髓小粒可染铁消失，铁粒幼细胞 $< 15\%$。⑥ 红细胞游离原卟啉 $> 0.9\mu mol/L$。⑦ 血清铁蛋白 $< 14\mu g/L$。⑧ 铁剂治疗有效。符合第 1 条和第 2～8 条中任何两项以上者可确诊（图33-7）。

T.I.B.C 总铁结合力；U.I.B.C 不饱和铁结合力；S.I 血清铁

本病需与其他非缺铁所致低色素性贫血相区别。这类贫血发病率较低，包括：珠蛋白生成障碍性贫血、铁粒幼细胞性贫血、慢性疾病性贫血、慢性铅中毒及载铁蛋白缺乏性贫血等。这类贫血根据以下的共同特点

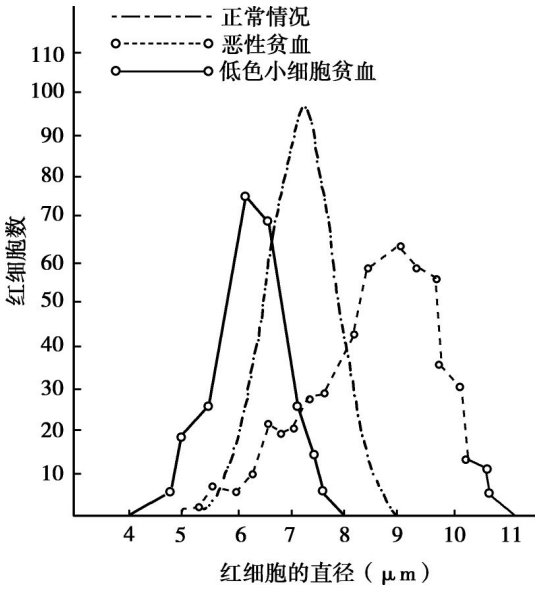


图 33-6: 红细胞直径曲线图

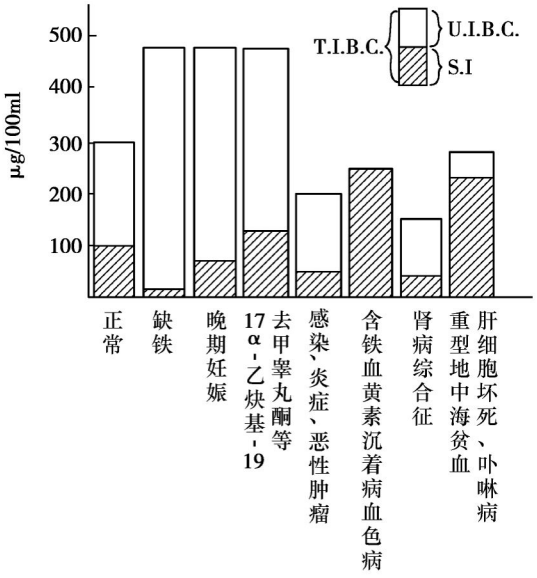


图 33-7: 各种疾病的血清铁和铁结合力

有别于缺铁性贫血：① 体内贮备铁含量增加，包括骨髓含铁血黄素含量增加、骨髓铁粒幼细胞或含铁红细胞（siderocytes）增多；② 总铁结合力多减低。

与几种常见的非缺铁低色素性贫血的具体鉴别如下：地中海贫血时，患者常有家族史，血片中可见多量靶形红细胞，血红蛋白电泳测定血红蛋白 F 与 A2 含量增多，患者血清铁、转铁蛋白饱和度及骨髓可染铁均增多。铁粒幼细胞性贫血，主要原因为铁利用障碍，血清铁增高而总铁结合力正常，骨髓中铁颗粒明显增多，可见多数环状铁粒幼细胞，粗而多的铁质颗粒常排列成衣领状，围绕着有核红细胞的胞核。慢性疾病性贫血，其机制较为复杂，有慢性原发病的存在，实验室检查特点为血清铁蛋白增高，骨髓中铁粒幼细胞减少，巨噬细胞内铁及含铁血黄素颗粒明显增多。慢性铅中毒的特点为点彩红细胞增多，尿中粪卟啉半定量阳性。

缺铁性贫血是许多疾病的共同表现，在明确贫血性质为缺铁后，还必须查明导致缺铁的病因。缺铁性贫血病因甚多，一般分为四类：① 慢性失血；② 铁需要量增多；③ 铁吸收障碍；④ 食物中铁缺乏。致病原因可为单项或几项联合致病，有人统计 47 例缺铁性贫血，单项原因者 21 例，两项原因或两项以上者占 26 例（表33-10）。

表 33-10：47 例缺铁性贫血发病原因的分析

	原因	例数	%
失血	痔疮长期失血	14	16.8
	分娩失血过多	6	7.2
	月经过多	4	4.8
	十二指肠溃疡	3	3.6
	经常鼻出血	3	3.6
	反复咯血	1	1.2
	呕血	1	1.2

表 33-10: 47 例缺铁性贫血发病原因的分析

	原因	例数	%
营养不良			
需要增多	多次分娩	17	20.4
	哺乳	10	12
	妊娠	3	3.6
寄生虫感染	钩虫病	1	1.2
	血吸虫病	7	8.4
	黑热病	2	2.4
	慢性痢疾	1	1.2
	慢性阿米巴痢疾	1	1.2
其他	班替综合征	7	8.4
	肝硬化	1	1.2
	总计	83	100.0

一、慢性失血性贫血

慢性失血是缺铁性贫血最常见的病因之一，长期小量出血比一次大量出血更易发生缺铁性贫血。失血后贫血是各类贫血中最常见的原因，且占各种病因的大多数。缺铁原因乃由于失血。出血来源最常为胃肠道疾病如痔疮、胃十二指肠溃疡、息肉及钩虫病等，缺铁性贫血常是胃肠道肿瘤的首发表现。其次为月经过多，此外多次献血、多次妊娠、咯血、PNH 也是慢性失血的常见原因。

二、铁需量增加性贫血

本病由于多种缺铁原因致病，主要是由于妊娠、分娩、哺乳和月经等生理铁需要量明显增加，而食物中铁含量和肠道吸收铁的功能，均不能补偿这种需要增加所致。

（一）原发性低色素性贫血

本病又称晚期萎黄病（late chlorosis），其特点是：① 患者几乎全部为中年女性（30～45 岁）；② 外胚叶组织病变及普-文综合征特别明显；③ 胃液从低酸至无酸，但盐酸并非必然缺乏，对组胺也非全无反应，完全的胃酸缺乏罕见。

（二）早期萎黄病

本病近年甚少发现。发病年龄在少女青春期，而胃酸分泌正常，可与晚期萎黄病相区别。

本病是以面色苍白带绿色及血清铁明显降低为特征。主要症状是全身衰弱、乏力、嗜睡以及其他贫血症状。患者颜面苍白并带绿色与轻度水肿，月经减少。有静脉血栓形成倾向，胃酸分泌并无障碍。致病因素比较复杂，一般认为少女青春期生理性铁需要量增加为主要原因。

（三）妊娠期缺铁性贫血

根据中山医学院检查 1332 名孕妇血象，发现 362 名合并贫血，占 27.2%。年龄大，胎数多较易罹患。此组贫血以正常红细胞性贫血最多，小细胞低色素性贫血次之，而巨幼细胞性贫血只占 2 例。临床上所见绝大多数缺铁性贫血为小细胞低色素性贫血，但根据笔者医院材料，孕妇合并缺铁，常呈正常红细胞性贫血，只有轻度低色素现象。这可能与贫血程度较轻及罹病时间较短有关。

在临床上，孕妇有苍白和水肿，血红蛋白在 100g/L 以下，骨髓无巨幼红细胞，可诊断为妊娠期缺铁性贫血。本病需与妊娠期间血容量增加所致的“生理性贫血”（“假性贫血”）相区别。后者血红蛋白量仅波动在正常低值附近，较少下降至 100g/L 以下，且红细胞并无缺铁特征，可与本病相区别。

三、铁吸收障碍性贫血

食物中所含的铁，大都为三价铁，需转化为二价铁方能被上段小肠所吸收。对铁吸收有重要关系的因素是：① 胃盐酸；② 十二指肠液；③ 维生素 C；④ 小肠蠕动速度；⑤ 身体对铁的需要（缺铁的机体较已被铁饱和的机体吸收铁更多）。

由于铁吸收障碍所致缺铁性贫血，可见于胃大部分切除后、胃癌、膈疝、慢性痢疾、吸收不良综合征等。

四、食饵性缺铁性贫血

肉类与青菜中含有足量的铁，一般可得到足够的铁供应。解放后我国人民生活水平大大提高，现在国内仅偶见于少数习惯偏食的人，罹患此型贫血。

114.1.2 铁粒幼细胞性贫血

铁粒幼细胞性贫血（sideroblastic anemia）是由于多种不同原因引起的铁利用障碍性贫血。其发病机制主要与血红素的合成障碍有关。血红素的生物合成过程是先由甘氨酸和琥珀酰辅酶 A 等合成氨基酮戊酸，再转化为卟胆原、尿卟啉、粪卟啉和原卟啉，最后在血红素合成酶的作用下与二价铁结合成血红素。一旦上述合成过程中某些酶有缺陷，均会影响血红素的合成。此时红细胞对铁的摄入增加，而铁不能得到很好利用，堆积在线粒体中，形成环状铁粒幼细胞。

此型贫血分为遗传性铁粒幼细胞性贫血和获得性铁粒幼细胞性贫血两大类。后者又分为特发性与继发性。

遗传性铁粒幼细胞性贫血发病率甚低，为伴性隐性遗传性疾病，见于男性，出生后还可存活多年，肝活检可证明有大量含铁血黄素沉着，并可发展为含铁血黄素沉着症，未见有临终期转变为白血病的报道。

原发性获得性铁粒幼细胞性贫血发病年龄较晚，多在 60 岁以上发病，呈慢性经过，少数病例临终期转变为急性粒细胞型或单核细胞型白血病。目前认为本病是造血干细胞克隆性疾病，与遗传无关。骨髓中除有较多的环形铁粒幼细胞外，常伴有红系、粒系和（或）巨核系的病态造血。目前已将此病归为骨髓增生异常综合征的一种，称难治性铁粒幼细胞性贫血。临床贫血程度轻重不一，常伴有白细胞和（或）血小板减少。

继发性的原因有铅中毒、抗结核药物作用、酒精中毒、支气管癌、类风湿关节炎、地中海贫血等。继发于铅中毒者可由于铅抑制血红素的合成所致；继发于抗结核药物，如异烟肼等可能是维生素 B6 的拮抗物。药物或毒物引起的铁粒幼细胞性贫血，只要停止服用或接触有关的药物或毒物，贫血即可逐渐消失。

患者有低色素性贫血而对铁剂治疗无效，且骨髓中证实大量铁粒幼细胞存在时，需考虑本病的诊断。实验室检查特点为：① 呈正常细胞低色素性或小细胞低色素性贫血；② 网织红细胞正常或轻度增多；③ 骨髓幼

红细胞明显增生，铁染色示含铁血黄素显著增多，铁粒幼红细胞增多，可见环形铁粒幼细胞＞ 15%，后者主要累及较晚期幼红细胞，粗大的铁颗粒排列于胞核周围，形成完全的或不完全的环形；④ 血清铁、铁蛋白增高，血清总铁结合力减低。

114.1.3 载铁蛋白缺乏性贫血

载铁蛋白缺乏性贫血（atransferrinemia）罕见。在先天性者，贫血较为严重，常有含铁血黄素沉着症。在获得性者，可见于肾病综合征、渗出性肠疾病、低蛋白血症、感染等疾病。这些疾病有载铁蛋白的丧失、合成障碍、分解增加及转移入炎症组织中，因此可引起载铁蛋白缺乏。载铁蛋白的缺乏使铁转运功能降低，血红蛋白合成障碍。临床特点是出现小细胞低色素性贫血，血清铁和总铁结合力非常低，血清蛋白电泳显示载铁蛋白含量明显下降，骨髓铁含量降低，铁剂治疗无效。

114.2 核成熟障碍

此类贫血少见，仅约占全部贫血病例的 5% 以下。原因是缺乏维生素 B_{12} 或（及）叶酸；有些病例虽然不缺乏这类物质，但机体丧失了吸收或利用这类物质的功能。这两种物质的缺乏或代谢紊乱，主要引起骨髓幼稚红细胞核的成熟障碍。缺乏维生素 B_{12} 与叶酸时，脱氧核糖核酸（DNA）形成障碍，细胞核分裂周期中的 DNA 合成期（S 期）延长，核成熟发生障碍，而胞浆中血红蛋白的合成正常。导致胞核与胞浆的发育不同步，细胞体积增大，呈现形态与功能均不正常的巨幼改变。这种改变可涉及红细胞、粒细胞及巨核细胞，且细胞未发育成熟即在骨髓内破坏，为无效生成。除造血细胞外，在更新较快的细胞，如胃肠道上皮细胞中也存在类似的改变，故本病常伴胃肠道症状。维生素 B_{12} 缺乏者，神经系统的细胞和髓质也常发生改变，出现神经系统症状。

此类贫血的临床特点是：① 缓慢进行的大细胞性贫血，外周血红细胞平均体积增大，平均血红蛋白量增高，平均血红蛋白浓度正常，红细胞体积分布宽度曲线右移并扩大。白细胞和血小板也可减少；中性粒细胞常出现核分叶过多现象。② 骨髓的有核细胞明显增多并有巨幼变。幼红细胞可占 30%～60%，其中多为巨型幼红细胞，该类细胞的特点是体积较大，胞核的发育较胞质迟缓，核染色质排列成细网状。粒系和巨核系亦有类似改变。③ 常有口腔、胃肠道及神经系统的损害。④ 维生素 B_{12} 与叶酸治疗对大多数病例奏效。此类贫血应与正常幼红细胞性大细胞性贫血（normoblastic macrocytic anemia）相区别，后者仅周围血出现大细胞而骨髓幼红细胞形态正常，且其原因并非缺乏维生素 B_{12} 与叶酸，而是继发于其他疾病如某些类型溶血性贫血。

从治疗观点出发，对巨幼细胞性贫血要进一步区分为维生素 B_{12} 或叶酸缺乏，或两者同时缺乏。临床表现和原发病在鉴别诊断上最为重要。叶酸缺乏的消化道症状较明显，维生素 B_{12} 缺乏则神经系统症状较明显；胃游离盐酸缺乏多见于维生素 B_{12} 缺乏；继发于营养不良、吸收不良综合征、妊娠、肝硬化、慢性溶血性贫血及抗癫痫药物治疗所致的巨幼细胞性贫血，有利于叶酸缺乏的诊断；分别用维生素 B_{12} 或叶酸作诊断性治疗是一个有鉴别意义的方法；有条件的实验室还可测定血清维生素 B_{12} 与血清叶酸的含量，提供确实的诊断根据。

核成熟障碍所致贫血主要分为下列三组：

114.2.1 恶性贫血

恶性贫血国内少见，本病的基本缺陷在于胃内因子分泌障碍。胃内因子产生于胃体和胃底，这是一种胃黏蛋白，有加速维生素 B_{12} 在小肠黏膜吸收的作用。因此本病患者存在维生素 B_{12} 吸收障碍，产生维生素 B_{12} 的相关临床表现。胃内因子缺乏的发病机制尚待阐明，可能与遗传或自身免疫因素有关。

典型病例有下列三组病征：① 巨幼细胞性贫血；② 舌炎与胃酸缺乏；③ 周围神经变性与脊髓联合变性。神经系统症状主要有：周围神经变性引起肢体麻木感或感觉异常；脊髓后索变性引起腱反射消失，肌张力减弱，位置觉紊乱；反射亢进与肌张力增强等。神经系统症状可为本病的突出表现，甚至患者被疑为周围神经炎或多发性硬化而首先就诊于神经科。

血象出现巨红细胞，骨髓显示巨幼红细胞增生。胃酸缺乏，空腹血清促胃液素显著增高。有条件可检测内因子及其抗体。

本病的诊断一般可根据临床特征、血象与骨髓象、胃液分析、维生素 B_{12} 的疗效以及长期随诊而确定。血清维生素 B_{12} 测定、放射性核素维生素 B_{12} 吸收试验（表??），也有助于诊断。

表?? 维生素 B_{12} 和叶酸缺乏时的放射性核素维生素 B_{12} 吸收试验

	缺乏维生素种类	不投给内因子的吸收情况	投给内因子的吸收情况
食饵不足	维生素 B_{12}、叶酸	正常	正常
吸收不良			
胃缺乏分泌内因子(恶性贫血)	维生素 B_{12}	低	正常
胃切除术后,胃癌	维生素 B_{12}	低	正常
小肠疾病			
热带斯泼卢	维生素 B_{12}、叶酸	低	低
非热带斯泼卢	维生素 B_{12}、叶酸	低	低
回肠炎(活动性)	维生素 B_{12}	低	低
小肠狭窄	维生素 B_{12}、叶酸	低	低
回肠切除术后	维生素 B_{12}	低	低
特殊性养料(含维生素 B_{12})吸收			
胰腺疾病	维生素 B_{12}	低	低
寄生虫与寄主对维生素 B_{12} 竞争			
阔节裂头绦虫病	维生素 B_{12}	低	低或正常

本病首先应与红白血病相区别，后者用维生素 B_{12} 治疗无效，且幼稚红细胞形态有明显的病理改变。在再发期病例常有溶血现象，应注意与其他类型溶血性贫血相区别。患者有食欲减退、胃游离盐酸缺乏，尚需与胃癌相区别；但须注意，本病可为胃癌的前期。

114.2.2 非恶性贫血所致核成熟障碍贫血

一、营养性巨幼细胞性贫血

营养性巨幼细胞性贫血的原因大多是膳食质量不佳，缺乏新鲜蔬菜或肉、蛋类食物，或烹调时间过长，叶

酸遭到破坏。并且常伴有叶酸的需要增加，导致叶酸缺乏。维生素 B_{12} 缺乏相对少见，因为维生素 B_{12} 的吸收存在肠肝循环，完全素食者（不吃任何动物来源的食物）也需 10～15 年才出现维生素 B_{12} 缺乏的表现。临床症状以消化系统症状和贫血症状较为突出。可并发贫血性心脏病。常有舌乳头萎缩及维生素缺乏症的其他表现，但无深感觉异常与神经病理反射。

本病的诊断主要根据：① 有维生素 B_{12} 及（或）叶酸生理需要量增加或偏食而致营养不良的病史；② 巨幼细胞性贫血的血液学改变；③ 叶酸及维生素 B_{12} 浓度测定；若无条件进行该项检查，可予叶酸和维生素 B_{12} 进行治疗性实验，疗效显著亦支持诊断；④ 除外其他原因所致的巨幼细胞性贫血。

本病根据下列几点可与恶性贫血相区别：① 胃游离盐酸大多存在；② 无脊髓联合变性的神经系改变；③ 维生素 B_{12} 、叶酸治疗都有效，治愈后不给药也不复发；④ 常合并缺铁性贫血，形成所谓“二形性”贫血——低色素性巨幼红细胞性贫血。

二、斯泼卢（Sprue）

本病常以慢性腹泻（脂肪泻）为临床特征，可引起巨幼细胞性贫血。本病与恶性贫血的区别，主要根据：① 本病时胃液分析有游离盐酸存在；② 脂肪泻；③X 线钡餐检查小肠有特征性改变，而恶性贫血则无此改变；④ 无脊髓联合变性的表现。

三、肝病性巨幼红细胞性贫血

肝病可合并贫血，也可不合并贫血。国外有人统计一组肝病患者 132 例，其中不合并贫血者占 22.7%，大细胞性贫血占 32.6%，正细胞性贫血占 30.3%，小细胞贫血占 14.4%。肝病呈巨幼细胞性贫血者有慢性弥漫性肝实质病变的证据，较常见者为肝硬化。其原因可能由于肝病时食欲不振而致食入叶酸（主要）与维生素 B_{12} （次要）不足所致。

四、并发于胃癌或胃切除术后巨幼细胞性贫血

胃癌与胃切除术后可有胃内因子分泌不足，影响维生素 B_{12} （所谓外因子）的吸收而致病。

五、慢性肠病所致巨幼细胞性贫血

肠狭窄、肠瘘管、肠切除术或吻合术后、糙皮病、慢性痢疾或慢性胰腺炎等，可由于维生素 B_{12} 与叶酸吸收不足，或微生物与宿主对维生素 B_{12} 的竞争作用而引起巨幼细胞性贫血。

六、阔节裂头绦虫病

本病的血象和骨髓象可与恶性贫血相似，唯一病情较急，胃酸多存在。维生素 B_{12} 的缺乏由于阔节裂头绦虫在肠内与宿主竞争维生素 B_{12} 所致。本绦虫在国内曾发现于东北地区。

七、药物所致巨幼红细胞性贫血

乙胺嘧啶、苯妥英钠等可干扰人体内叶酸代谢，引起巨幼细胞性贫血。

114.2.3 其他类型巨幼细胞性贫血

少数巨幼细胞性贫血并非由于缺乏维生素 B_{12} 或叶酸所致。有人将白血病、恶性肿瘤、某些感染性疾病及慢性肾衰竭所致的巨幼细胞性贫血，归类入“难治性”巨幼细胞性贫血范畴。这些疾病骨髓涂片呈巨幼细胞性贫血骨髓象，伴有或不伴有周围血大细胞性贫血改变。诊断时须首先除外维生素 B_{12} 或叶酸缺乏所致的巨幼细胞性贫血。

114.3 骨髓衰竭

骨髓衰竭所致贫血包括：慢性疾病性贫血、中毒性贫血、脾大的脾功能亢进性贫血（内分泌障碍性贫血、骨髓痨性贫血、再生障碍性贫血等。骨髓衰竭可分为真性衰竭（true failure）与相对性衰竭（relative failure）。前者骨髓造血功能减低，不足以代偿红细胞生理性的损耗（如再生障碍性贫血等）；后者骨髓造血功能虽有一定程度的增加，但远不如正常的骨髓功能足以代偿红细胞病理性的加速损耗（如骨髓痨性贫血等）。

临床表现和实验室检查如能排除失血后贫血、溶血性贫血，以及造血不良性贫血中的血红蛋白合成障碍所致贫血与核成熟障碍所致贫血，并有损害骨髓造血功能的病因存在时，符合骨髓衰竭所致贫血的诊断。

114.3.1 慢性疾病导致的贫血

慢性疾病性贫血本身并非一个独立的疾病，而是感染或某些慢性全身性疾病的一种表现。慢性病贫血的发病率甚高，仅次于缺铁性贫血，是住院患者中最多见的贫血。慢性病贫血一般都伴有基础疾病，持续时间多在 1～2 个月以上。这种情况可见于慢性感染（如肺结核、肺脓肿）、结缔组织病（系统性红斑狼疮、类风湿关节炎）、恶性肿瘤（乳腺癌、恶性淋巴瘤）及某些系统性慢性疾病（如肾病、肝病及内分泌疾患）等。在临床上，本型贫血较为常见，尤其常见于内科住院患者。因此，对未明原因的贫血，须注意有无各种慢性感染或全身性疾病；而这些慢性感染和全身性疾病的确诊又能提供此种贫血的诊断根据。从全面的与细致的临床检查与各项辅助检查，所获得的原发病的证据，是诊断慢性疾病性贫血的首要步骤。这些贫血的特点是贫血长期保持稳定，且程度较轻而无需治疗，但有少数也可较为严重，如见于肾衰竭或恶性肿瘤时。

本类贫血的发生机制复杂，目前认为主要与红细胞寿命缩短、EPO 分泌不足或骨髓对 EPO 反应下降、铁的释放及利用障碍等因素有关。实验室检查特点：① 贫血通常为正细胞性正色素性，偶呈小细胞性低色素性，白细胞总数和血小板数一般在正常范围。② 血清铁、血清总铁结合力（图33-7）、载铁蛋白饱和度（tansferrin saturation）及骨髓铁粒幼细胞数均下降，血清铁蛋白及单核-吞噬细胞系统铁含量正常或增多。以放射性铁标志的无生存能力的红细胞输给患者，仅有不到 40%（正常人 55%～70%）的铁被用于血红蛋白的合成。证明铁自单核-吞噬细胞系统流入血浆受到障碍，即所谓网状内皮铁阻滞（RE iron block），是本型贫血的特点之一。因此有人又称本型贫血为缺铁性贫血合并网状内皮组织铁质沉着症。③ 用放射性核素测定可见患者的红细胞寿命缩短，但血清胆红素正常。本型贫血和通常的缺铁性贫血，骨髓铁粒幼细胞数目均减少，但前者的骨髓涂片细胞外铁含量仍保持正常或增多，而缺铁性贫血则减少。本型贫血对一般抗贫血治疗效果欠佳，尚需与单纯红细胞再生障碍贫血相区别，根据原发病的存在可资区别。

下面根据具体的原发疾病分类讲述：

一、感染性贫血

急、慢性感染均可引起贫血，常见感染病原体有细菌、病毒、寄生虫等。感染的疾病有呼吸道炎症、慢性肠炎、妇科炎症、细菌性心内膜炎、伤寒、结核等。感染性贫血的发病机制是：① 骨髓对贫血的代偿功能失常：动物实验证明，缺氧和给予红细胞生成素只能引起部分反应，而不能引致红细胞增多症，可能由于骨髓对红细胞生成素反应性降低所致；② 单核-吞噬细胞系统受感染刺激，对红细胞的破坏增加，红细胞寿命缩短；③ 网状内皮铁阻滞，幼红细胞铁利用不良；④ 慢性胃肠道炎症、营养不良致铁吸收减少，合并慢性出血时铁丢失过多。

实验室检查特点：① 慢性感染所致贫血，程度多为轻到中度，一般表现为正色素、正细胞性，有些可为小细胞低色素性贫血。② 血清铁和载铁蛋白饱和度降低。③ 骨髓涂片有核红细胞及粒/红比值大致正常，无明显红系增生表现。铁粒幼细胞减少，单核-巨噬细胞内铁储存量增加。本病的诊断主要是找到引起贫血的原发感染性疾病，并除外其他原因引起的贫血。

二、恶性肿瘤所致贫血

恶性肿瘤所致贫血是指造血组织以外的各种肿瘤引起的贫血。其贫血表现类型和程度因恶性肿瘤种类、病程、治疗方法不同而差别较大。恶性肿瘤所致贫血的形成机制复杂多样，主要与以下因素有关：① 造血祖细胞功能减低，对 EPO 反应低下；② 溶血：单核-吞噬细胞功能亢进；某些肿瘤（如卵巢癌、恶性淋巴瘤、淋巴细胞白血病）可产生自身抗体导致自身免疫性贫血；晚期肿瘤可并发 DIC；③ 胸腺肿瘤可导致纯红细胞再生障碍性贫血；④ 某些肿瘤可继发铁粒幼细胞性贫血；⑤ 恶性肿瘤骨髓内转移，侵占造血组织；⑥ 消化道肿瘤、子宫癌合并出血，导致缺铁性贫血。

该类贫血，凡病因明确者诊断容易。但部分患者在肿瘤确诊之前即有贫血，甚至贫血为肿瘤患者的首发症状，常见于消化道肿瘤。因此，对贫血原因不明的患者，应该在鉴别诊断时考虑到肿瘤的可能。

三、慢性肾性贫血

肾脏疾病的存在是诊断肾原性贫血的必备条件，但不一定需有血中非蛋白氮升高。显著的贫血常见于慢性肾小球肾炎尿毒症期。肾发育异常所致贫血则易误诊，因往往无尿的改变和血压升高。

肾脏既有排泄功能，又有内分泌功能，肾性贫血与这两种功能密切相关。肾原性贫血的主要机制为：① 红细胞生成素（EPO）生成减少：肾功能不全时，肾脏组织和肾小球旁复合体受到破坏，EPO 分泌减少，导致红细胞生成、成熟、释放障碍，引起贫血；红系祖细胞对 EPO 的反应性亦降低；② 红细胞破坏过多：肾功能不全时，体内的毒素累积，作用于红细胞，使之膜表面 ATP 生成减少，Na^+ -K^+ 泵能量供应不足，红细胞脆性增加，而发生溶血性贫血；③ 出血倾向：尿毒症时，血小板黏附、聚集功能减弱，约有 1/3 至 1/2 患者可发生紫癜、胃肠道及泌尿道出血，使原有贫血加重；④ 血液稀释：慢性肾衰患者常有肾脏排泄水、钠功能减低，反复发生水钠潴留和水肿，血容量增加导致血液稀释。

患者可见一般贫血表现，如面色苍白、乏力、心悸等，但常常被原发肾脏疾患及肾衰竭的症状所掩盖。贫血程度与肾脏原发疾患无关，与肾衰程度粗略相关。实验室检查：① 贫血大多为正细胞、正色素性贫血，但也可因出血、溶血等原因使患者呈小细胞或大细胞贫血表现；② 血涂片可见棘状、盔形、三角形等异形红细胞及红细胞碎片；③ 骨髓象基本正常，在尿毒症晚期，可见骨髓增生低下，幼红细胞成熟受阻现象；④ 铁的代谢：血清铁一般正常或轻度减低。随肾衰原发病不同或合并症不同，铁代谢亦呈相应变化，如合并慢性感染则

可见血清铁下降，总铁结合力及铁饱和度均下降。如合并出血或因患者胃纳不佳，摄食减少则呈缺铁性贫血表现，血清铁下降，总铁结合力上升，铁饱和度明显下降。

四、肝脏疾病所致贫血

肝性贫血最常见于 Laennec 肝硬化，其他肝脏疾病如：胆汁性肝硬化、血色病、坏死后性肝硬化、急性肝炎等。肝性贫血的发病机制目前认为与以下因素有关：肝脏作为叶酸、维生素 B_{12} 的储存场所，在其功能发生障碍时，可导致叶酸、维生素 B_{12} 缺乏引起巨幼细胞贫血；多种凝血因子在肝脏合成，肝病时发生凝血机制障碍导致出血；肝硬化时因脾脏增大、红细胞膜脂质异常导致红细胞寿命缩短；血浆容量增加导致血液稀释。

在各种原因的肝病的基础上出现一个轻至中度贫血，贫血呈正细胞、正色素性，或呈巨细胞样贫血，外周血可见棘状红细胞或口形红细胞，骨髓红系增生明显活跃，可见大幼红或巨幼红细胞，诊断可初步成立。

五、内分泌疾病所致贫血

许多内分泌激素参与调节红细胞系的造血功能，如调控 EPO 的分泌，影响酶的代谢及与某些受体结合来影响血红蛋白及红细胞膜的形成等。当内分泌功能紊乱时，可影响红细胞的生成而导致贫血。该类贫血一般均为轻度，多为隐匿性发生。血红蛋白很少低于 90g/L，一般为正细胞、正色素性或正细胞低色素性贫血。比较常见的引起贫血的内分泌疾病为垂体（肿瘤、缺血坏死、炎症等各种原因导致的垂体功能减退）、甲状腺（甲状腺功能低下或亢进）、肾上腺（肾上腺皮质功能减退）、性腺等部位疾病。

114.3.2 中毒性贫血

一、铅中毒性贫血

铅是一些巯基酶的抑制剂，可抑制血红素合成途径中酶的活性，且可诱导血红素氧化酶加速血红素的分解。本病以出现众多的嗜碱性点彩红细胞、多色性红细胞和网织红细胞为特征。当铅阻滞原卟啉合成正铁血红素（heme）时，珠蛋白就有剩余，用以合成珠蛋白的核糖核酸也堆积，这些核糖核酸就构成了上述三型较幼稚红细胞中的嗜碱性物质。部分病例出现溶血，直接抗人球蛋白试验阳性，应与慢性特发性温暖型抗体免疫性溶血性贫血相区别。铅中毒与其他疾病鉴别诊断较为重要的试验是尿卟啉半定量阳性，尿中 d-氨基酮戊酸增多及尿铅定量增加，但这些检查结果必须同时伴有铅中毒的临床症状方有诊断价值。如无临床症状，则仅为铅携带者。

二、苯中毒性贫血

苯中毒的血象无特别。较严重的中毒，白细胞数减少，血小板减少可甚显著。重症中毒可引起继发性再生障碍性贫血。

114.3.3 脾大的脾功能亢进性贫血

脾功能亢进引起骨髓血细胞的成熟抑制与释出困难。网织红细胞不增加。周围血红细胞减少常伴有粒细胞或（及）血小板减少，而骨髓象对应地出现红细胞系统、粒细胞系统或（及）巨核细胞系统的增生。临床上有脾大及上述血液学改变，提示本病的诊断。

114.3.4 骨髓痨性贫血

此类贫血，乃指骨髓被异常细胞或组织侵占时所引起的贫血。贫血原因过去认为由于失血、营养障碍及正常骨髓组织受异常细胞的机械性排挤，但近年认为主要由于：① 患者的红细胞寿命缩短；② 骨髓虽受到红细胞过度损耗的刺激而代偿地增加造血功能，但代偿能力远比正常骨髓的代偿能力为低，因此所增加的红细胞数量不足以代偿红细胞的损耗而导致贫血。

周围血出现有核红细胞与未成熟的粒细胞，或周围血有核红细胞数与贫血程度不成比例（幼稚红细胞数量多而贫血不严重），或周围血出现有核红细胞而原因未明时，提示本病诊断的可能性。临床表现随原发疾病而异，可有骨痛、贫血、出血或肝脾大。骨髓穿刺或骨髓活检发现异常细胞或组织对诊断有重要意义。此类贫血见于骨髓增生异常综合征、白血病、红白血病、恶性组织细胞病、霍奇金淋巴瘤、骨髓纤维化、大理石骨病、骨髓转移癌、多发性骨髓瘤等。本节仅讨论骨髓异常增生综合征、几种少见的白血病类型、多发性骨髓瘤、骨髓纤维化及大理石骨病，其他疾病详见有关章节。

一、骨髓增生异常综合征

骨髓增生异常综合征（myelodysplastic syndrome，MDS）是一组获得性干细胞疾病，由于克隆性造血干、祖细胞发育异常，导致无效造血以及恶性转化危险性增高。其特点是外周血表现为红细胞、白细胞和血小板一系、两系或三系减少，骨髓增生亢进，并有形态的异常，包括病态红系生成、病态粒系生成和病态血小板生成。此综合征可以是原发的，也可继发于长期的化疗、放疗，在疾病过程中可以转化为急性白血病。MDS 一般起病相对较缓，往往在起病后数周或数月方才就诊。患者的症状轻重不一，难治性贫血（RA）和环状铁粒幼细胞性难治性贫血（RAS，RARS）患者一般以顽固性贫血为主要表现，出血及感染等并发症较为少见，难治性血细胞减少伴有多系病态（RCMD）和原始细胞过多难治性贫血（RAEB）患者则除贫血外，多有出血以及感染，临近或者已经转化为白血病的患者，其临床表现与白血病基本相同。

MDS 的实验室检查特点：

1. 骨髓穿刺涂片有核细胞增生程度增高或正常，原始细胞比例正常或升高，红系细胞百分比常明显增高。最主要的是，粒、红、巨核系至少有一系出现病态造血：① 粒系病态造血表现为原始粒细胞增多，成熟粒细胞分叶过少或过多，颗粒缺如、减少或增多，幼粒细胞出现巨型变，可见环形核粒细胞。② 红系病态造血表现为红系增生旺盛，巨幼样变，多核或碎核等畸形，成熟红细胞大小不等，周围血中出现有核红细胞和巨大红细胞。③ 巨核系病态造血表现为骨髓巨核细胞数目正常或增多，出现原始、幼稚巨核和小巨核细胞，小巨核的大小类似淋巴细胞、核周围有伪足样的胞浆及血小板；这种小巨核和巨大畸形的血小板同时出现于骨髓和外周血中。此种病态造血通常累及一系、两系甚至三系。

2. 外周血全血细胞减少是 MDS 最普遍也是最基本的表现。少数患者在病程早期可表现为贫血和白细胞或血小板减少。极少数患者可无贫血而只有白细胞和（或）血小板减少。但随着病情进展，绝大多数都发展为全血细胞减少。外周血可见少数原始细胞，不成熟粒细胞或有核红细胞。

3. 骨髓染色体核型分析 ① 核型异常：已报道的 MDS 骨髓细胞核型异常有多种，其中以-5、-7、＋8、5q-、7q-、11q-、12q-、20q-较为多见。② 姊妹染色单体分化延迟：是细胞周期延长的反应。MDS 患者有无染色体核型异常以及异常的类型对于诊断分型、估计预后和治疗决策都具有极为重要的意义。因此，现已推荐将细胞遗传学检查作为 MDS 常规检测项目之一。2006 年 7 月由美国 NCCN、MDS 国际工作组、欧洲白血病网在维也纳工作组会议中通过了一个 MDS 最低诊断标准。还提出一个新的术语“意义未明的特发

性血细胞减少”（idiopathic cytopenia of uncertain significance，ICUS）。

MDS 诊断标准：目前多采用维也纳最低诊断标准。

1. 必备条件

（1）持续一系或多系血细胞减少：血红蛋白＜110g/L；中性粒细胞＜1.5×10^9/L 或 PLT＜100×10^9/L。

（2）除外可作为初始原因导致血细胞减少、发育异常的其他所有造血系统或非造血系统的疾病。

2. 确诊条件

（1）骨髓涂片示一系或多系病态造血，病态造血细胞占该系细胞至少 10% 以上，或环状铁粒幼红细胞（铁染色）＞ 15%。

（2）骨髓涂片示原始粒细胞 5%～19%。

（3）典型的染色体异常（常规核型分析或 FISH）。

3. 辅助条件

（1）用流式细胞术检测，骨髓细胞异常表型明确提示红系或（和）髓系细胞有克隆性细胞群；

（2）HUMARA 分析、基因表达档案分析或点突变分析（如 RAS 突变）有一单克隆性细胞群；

（3）骨髓集落（土 集从）形成或（和）外周血祖细胞（CFU 分析）显著和持续减少。

如要诊断 MDS，需满足 1 以及同时满足 2 条件中的任何一条，如果患者满足 1 而不能满足 2 条件，则辅助条件可能有助于确定高度怀疑为 MDS 的患者。

WHO 关于 MDS 的最新分类（2008）：

1. 难治性血细胞减少伴单系发育异常（RCUD）包括难治性贫血（RA）、难治性中性粒细胞减少（RN）、难治性血小板减少（RT）。血象表现为单系细胞减少或两系细胞减少，原始细胞＜ 0.01 或无。骨髓（BM）示单系别发育异常，一个髓系细胞系列中发育异常的细胞 ≥10%，环状铁粒幼细胞在有核红细胞中＜ 0.15。原始细胞＜ 0.05，无 Auer 小体。26% 的患者可有染色体异常（20q-、＋ 8 和 5 号及 7 号染色体异常）。生存中位数为 66 个月，约 6% 的患者转化为急性白血病（AL）。

2. 难治性贫血伴有环状铁粒幼细胞性（RARS）临床表现以正细胞正色素性贫血为主，亦可伴有低色素性。血象与 BM 象与 RA 相似，但 BM 中环状铁粒幼细胞（有核红细胞有 ≥10 个铁粒，绕核排列 ≥ 核周 1/3）在有核红细胞中 ≥0.15。10% 的患者可有染色体异常。1%～2% 的患者进展为 AL，生存中位数约 6 年。有些 RAS 有血小板增高，WHO 意见应归属到骨髓增生异常或骨髓增殖性疾病不能分类中。

3. 难治性血细胞减少伴有多系发育异常（RCMD）血象两系或全血细胞减少。有病态造血，单核细胞＜1×10^9/L，原始细胞无或＜ 0.01，无 Auer 小体。BM≥2 系髓系细胞有病态造血现象（病态细胞＞ 0.10），无 Auer 小体，环状铁粒幼细胞＜ 0.15，原始细胞＜ 0.05，环状铁粒幼细胞 ≥0.15 应诊为 RCMD RA。50% 患者可有染色体异常（＋ 8、7q-、-5、5q-、20q-和复合畸变）。生存中位数约 33 个月，11% 患者可转为 AL。

4. 难治性贫血伴原始细胞过多（RAEB）血象显示三系血细胞不等程度减少，均有病态造血现象，单核细胞＜1×10^9/L。原始粒细胞 0.05～0.19。BM 增生，一系以上髓系细胞有病态造血现象。少数（0.10～0.15）可增生减低，Auer 小体可有可无。原始粒细胞 0.05～0.19。BM 活检易见幼稚前体细胞异常定位（ALIP）。细胞遗传学检查 30%～50% 的患者有克隆性异常（＋ 8、-5、5q-、-7、7q-、20q-及复杂核型）。根据原始细胞百分比、Auer 小体、RAEB 又分为两型。①RAEB Ⅰ 型特点：血细胞减少，血象中原始细

胞＜ 0.05，BM 中原始细胞 0.05～0.09，无 Auer 小体；②RAEBⅡ 型特点：血细胞减少，可有 Auer 小体，原始细胞 0.05～0.19，BM 中原始细胞 0.10～0.19，可有 Auer 小体，预后不良。25%RAEB Ⅰ型患者可转化为 AL，生存中位数约 18 个月；RAEBⅡ 型生存期 10 个月，33% 的患者可转为 AL。

5.MDS 不能分类（MDS-U）MDS 不符合 RA、RAS、RCMD、RAEB 诊断标准。血象示中性粒细胞减少或血小板减少，无贫血，原始细胞无或＜ 0.01。BM 增生亦可减低，病态造血现象限于粒系或巨核系之一，无 Auer 小体，原粒细胞＜ 0.05。细胞遗传学检查正常或有其他类 MDS 的异常核型。其生存期与转化为 AL 百分比不清，随病程进展，有的可确诊为其他 MDS 类型。

6.5q-综合征 MDS 具有 5q-为唯一的细胞遗传学异常，其特点：① 主要见于中、老年女性；② 难治性大红细胞性贫血；③ 血小板数常正常或增多；④ 无 Auer 小体，血中原始粒细胞＜ 0.05；⑤ 骨髓增生，红系病态，巨核细胞数正常或增多，核分叶少，原始粒细胞＜ 0.05，无 Auer 小体；⑥ 细胞遗传学异常唯有 5q-；⑦ 预后良好，生存期长。

骨髓增生异常骨髓纤维化综合征少见，近年国内有少数病例报道。本综合征有认为是独立的临床-病理学实体，也有认为是骨髓增生异常综合征的一种亚型。其特征性表现为全血细胞减少，幼粒、幼红细胞血象及泪滴状红细胞。肝脾多不肿大。骨穿常干抽。骨髓增生度不一，三系多见病态造血。骨髓活检常显示明显的纤维化，多为网硬蛋白增多。

二、白血病

贫血是白血病的一个主要症状，且常为提示诊断的线索。当患者有原因不明的进行性贫血时，不论有无肝、脾、淋巴结肿大，要考虑白血病的可能性。大多数白血病类型已分别在不同节论及。本节段内仅对几种尚未述及的、少见的白血病类型作补充的讨论。

（一）全髓细胞白血病

全髓细胞白血病或称全髓白血病，是罕见的白血病类型，国内仅有少数病例报告。本病的临床特点为：① 贫血是一个主要的症状；② 周围血中白细胞数与血小板数增减不定，但多数减少；③ 无明显的肝、脾、淋巴结肿大，但晚期可增大；④ 骨髓增生明显；⑤ 晚期可有多脏器的多系幼稚细胞浸润；⑥ 预后不良。诊断主要根据临床表现、血象与骨髓象检查。全髓呈现红系、粒系和巨核系细胞异常增生与幼稚化，以及外周血中出现幼红、幼粒细胞和异形血小板等。

（二）巨核细胞白血病

巨核细胞白血病是一种特殊类型的白血病，国内、外报道较少，甚至还有作者怀疑是否为独立的疾病。近年来多认为是白血病的一种特殊类型。本病的主要症状是贫血，周围血中全血细胞减少，而无明显的肝、脾、淋巴结肿大，或仅有轻度肿大。光镜及电镜骨髓细胞学检查可见巨核细胞异常增生，不仅数量异常，且有质的异常，即以原始巨核细胞为主。细胞核浆发育紊乱以及出现异常众多的小巨核细胞。骨髓中见有较多的巨核细胞分裂象，提示巨核细胞为肿瘤性增生。曾有作者认为本病不是白血病，而系由于骨髓纤维化所引起的代偿性髓外造血，但并无骨髓纤维化的“干抽”现象和骨髓增生减低，与骨髓纤维化不符。也有作者认为，本病只有应用电镜作细胞化学及超微结构的检查，方能明确诊断。

（三）浆细胞白血病

浆细胞白血病比较少见，患者以男性居多，其起病、经过类似多发性骨髓瘤。国内报告的一组病例中，多发生于年龄偏高的男性，平均年龄为 58 岁，病程短。

主要临床表现为贫血，消瘦，骨痛，纳差，肝、脾、淋巴结肿大等症状。经过常为急性，临床表现与急性白血病相似。也有作者认为可由多发性骨髓瘤转变而来。前者称原发性浆细胞白血病，后者称为继发性浆细胞白血病。但也有不同意见。

周围血与骨髓中有不同程度的原始与幼稚浆细胞增多，血清丙种球蛋白增多，血沉明显增快与蛋白尿等。

浆细胞白血病需与多发性骨髓瘤终末期相鉴别。有作者认为除临床表现之外，鉴别诊断上需重视周围血中浆细胞的数量与质量。在浆细胞白血病时，白血病细胞数量一般较多，且为经常出现，且以原始浆细胞、幼稚浆细胞为主，间有小浆细胞；胞体较大，边缘完整，结构清晰，核仁清楚，着色鲜明，无空泡或仅有小空泡，无肿胀。多发性骨髓瘤时，周围血中浆细胞的出现为间歇性，数量不多且不恒定，绝大多数为小浆细胞、或有变异或退变的多发性骨髓瘤细胞。

曾有作者提出表33-11，可有助于浆细胞白血病与多发性骨髓瘤终末期的鉴别。浆细胞白血病主要需与反应性浆细胞增多症相鉴别。反应性浆细胞增多症可继发于一些疾病，如感染、类风湿关节炎、风湿热、系统性红斑狼疮、过敏反应、肝硬化及霍奇金淋巴瘤等情况。本症周围血中浆细胞一般不超过 10%，形态上为正常的浆细胞，骨髓流式细胞检测为非克隆性浆细胞。血清免疫球蛋白为多克隆性增高，骨髓中浆细胞增多只为暂时现象，原发病控制后则恢复正常骨髓。但浆细胞型白血病的瘤细胞多为原始和幼稚浆细胞，且在血中持续大量出现，直至患者死亡。

表 33-11: 浆细胞白血病与多发性骨髓瘤终末期的临床鉴别

	浆细胞白血病	多发性骨髓瘤终末期
骨髓外器官受累率	较高	高
骨痛及骨溶解灶	相对较少	较多
贫血	较严重	相对较轻
骨髓浸润	广泛	局灶性
肝、脾、淋巴结、胸膜、骨骼肌、中枢神经系统	常有早期浸润	多局限于骨骼
周围血中原浆、幼浆细胞	＞10％	较少，瘤细胞＜10％
预后	不良，平均存活期 12 个月	较好

三、多发性骨髓瘤

多发性骨髓瘤是恶性浆细胞病中最常见的一种类型，其特征是单克隆的浆细胞恶性增生浸润骨骼和软组织，伴有大量单克隆的免疫球蛋白（M 蛋白）的出现和沉积。正常多克隆浆细胞增生和多克隆免疫球蛋白分泌受到抑制，从而引起广泛骨质破坏、反复感染、贫血、高钙血症、高黏滞血症、肾功能不全等一系列临床表现。本病占血液系统恶性肿瘤的 10%，多于 50～70 岁发病，40 岁以下者少见，高峰是 55 岁。我科统计的资料显示中位发病年龄为 53 岁。男 ： 女 =3 ： 1，随着人口老龄化，近十年 MM 发病率有所上升。

多发性骨髓瘤引起贫血的机制：① 瘤细胞增生致红系生长受抑制；② 红细胞寿命缩短；③ 促红细胞生成素减少；④ 转铁蛋白浓度下降；⑤ 肾衰竭。本病贫血的诊断标准为 Hb 低于正常值的 20g/L 或低于 100g/L。

实验室检查：① 血清蛋白电泳中出现异常条带，主要在于 β、γ 球蛋白区域，M 蛋白峰表现为以窄底单株峰，而多克隆免疫球蛋白增殖性疾病时表现为宽底高峰（β、γ 区大量增殖，两区之间的间隙消失，也称 γ-β）。② 免疫固定电泳检查发现异常沉淀弧，蛋白质在 pH 8.8 电泳缓冲液先分离，电泳后的蛋白与相应的 5 种抗血清 γ（IgG）、α（IgA）、μ（IgM）和轻链 κ、λ（包括游离、非游离）形成复合物，并被固定在相应的位置上，比血清蛋白电泳更敏感、特异。目的是为鉴别血清蛋白电泳中出现的异常条带或 M 蛋白量少，以致用血清蛋白电泳方法无法鉴定时。③ 免疫球蛋白的定量，可发现某一类别（双克隆型有 2 种）的免疫球蛋白含量增高，同时伴其他类别的免疫球蛋白含量下降。④ 常规的 X 线检查可发现弥漫性骨质疏松、穿凿样或虫蚀样溶骨性病变、病理性骨折等改变。⑤ 骨髓内出现异常浆细胞，比例＞ 15%。应注意的是，当浆细胞在 5%～10% 时（占 MM 的 5%），要特别注意浆细胞的形态特点，异常浆细胞（瘤细胞）的特点是：细胞体积较大，圆形或卵圆形，核仁 1～2 个，核染色质细致，核周淡染区消失，胞浆量丰富，嗜碱性强，可见空泡与少量的嗜苯胺蓝颗粒，若发现成堆明显异常的浆细胞，即可明确诊断。由于骨髓瘤细胞早期常为灶性分布，当诊断有怀疑时，应做多部位特别是疼痛部位的骨髓穿刺（图33-8）。

正常 γ 球蛋白用免疫电泳法可分成五种：即 IgM、IgG、IgA、IgE 及 IgD。免疫球蛋白分子是对称的，系二条轻链和二条重链由二硫键连接而成。轻链分成二种抗原型：κ 型和 λ 型。五种免疫球蛋白的重链结构则各有不同，分别以 μ、γ、α、ε 及 δ 表示。本周蛋白仅由轻链构成。番木瓜酶能将免疫球蛋白分子分成 F 与 S 两种碎片。S 碎片又称 Fab 段，由轻链与一部分重链（Fd 段）构成。F 碎片由重链余下的部分（Fc）及与其连接的碳水化合物所构成。多发性骨髓瘤应与以下疾病相鉴别：

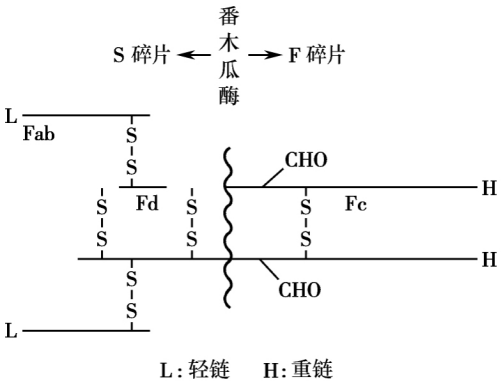


图 33-8：免疫球蛋白分子结构

1. 未定性单克隆丙球蛋白血症（意义未明的单克隆丙球蛋白血症）

与多发性骨髓瘤鉴别要点有：① 未定性单克隆丙球蛋白血症血清中 M 蛋白一般＜ 30g/L，尿轻链＜ 0.5g/L；② 骨髓中浆细胞＜ 10%；③ 无贫血，肾功能不全及高钙血症，无溶骨性损害；④β2 微球蛋白水平正常。

2. 能产生 M 蛋白的恶性疾病

原发性巨球蛋白血症、重链病、慢性淋巴细胞白血病、恶性淋巴瘤（B 细胞型）、POEMS 综合征、原发性轻链型淀粉样变、Castleman 病、髓外浆细胞瘤、孤立性浆细胞瘤、浆细胞性白血病、血管免疫母细胞性 T 细胞淋巴瘤。

3. 反应性浆细胞增多症——多克隆免疫球蛋白增殖性疾病

可以引起反应性浆细胞增多的疾病有：恶性肿瘤、慢性感染性疾病、慢性风湿性疾病、肝病、过敏性疾病、再生障碍性贫血等。这些疾病与多发性骨髓瘤的主要鉴别点为：① 浆细胞增多有限，骨髓中浆细胞＜ 10%；② 浆细胞分化良好，行流式细胞术检查浆细胞多为非克隆性；③ 分泌增多的免疫球蛋白多为多克隆性，血清蛋白电泳可见基底部增宽峰或带，免疫固定电泳无 M 蛋白；④ 反应性浆细胞增多症本身无临床症状，不需治疗。

4. 骨转移癌、骨结核的溶骨损害

骨髓转移癌多伴有成骨表现，在溶骨缺损周围有骨密度增加，而且血清碱性磷酸酶常升高。骨痛多在安静时尤其夜间更明显。应详细找寻原发性肿瘤灶。此外在极个别严重全身性骨结核时也可见溶骨损害。

四、系统性肥大细胞增多症

本病亦称系统性组织肥大细胞病或系统性肥大细胞病，是由于组织肥大细胞异常增殖而引起的一种全身性疾病。主要临床表现有疲倦、乏力、发热、皮肤潮红、皮疹、体重减轻、牙龈出血、恶心呕吐、腹痛、贫血、骨痛以及肝、脾、淋巴结肿大等。病变累及多个器官，无典型临床表现，但皮肤潮红与色素性荨麻疹是本病常有的症状。由于过去对本病认识不足，诊断甚为困难。诊断主要根据骨髓检查中发现大量组织肥大细胞的存在。血与尿液组胺排量增多亦有诊断意义。自 1982 年上海华山医院报告一例以来（上海医学，5：347，1982），国内又陆续有报道，我科 2012 年报道 3 例系统性肥大细胞增多症（中华内科杂志，2012 第 9 期）。原因不明的贫血伴皮肤潮红与慢性皮疹是提供本病诊断的线索。

五、骨髓纤维化

作骨髓穿刺遇到骨质特别坚硬，且难以获得骨髓成分，提示本病诊断的可能性。同时周围血内有幼稚红细胞和幼稚粒细胞出现，肝脾大尤其是脾大明显，则本病的可能性甚大，骨髓活检常可得到最后的确诊。

骨髓纤维化时，骨髓呈不规则的纤维组织或骨质增生。临床与血液学方面有三项特征：① 贫血与进行性脾大；② 骨髓活检可见正常骨髓被纤维组织所替代；③ 周围血中出现众多的幼稚红细胞和幼稚粒细胞。本病并非过于少见。有人将本病分为原发性与继发性。继发性者可继发于结核病、骨髓转移癌、恶性淋巴瘤、白血病和化学物品中毒等。在确定原发性骨髓纤维化前应尽可能除外上述各病的可能性。引起继发性骨髓纤维化的原发病容易从临床表现或特殊检查中获得诊断。偶有原发病不明显，需要多次或多部位的骨髓涂片及活体组织检查，才能确定继发性骨髓纤维化的诊断。原发性骨髓纤维化主要应与慢性粒细胞型白血病相区别（表33-12）。

有人根据放射性铁的研究，帮助本病的诊断，并可作为估计脾脏的造血功能和溶血功能的参考。若脾脏造血和溶血两种功能均旺盛，不宜切脾；若脾脏造血功能不佳而溶血功能旺盛，则切脾是一种合理的治疗方法。

骨髓纤维化与真性红细胞增多症及慢性粒细胞型白血病关系密切，三者可互相转化。

表 33-12: 原发性骨髓纤维化与慢性粒细胞型白血病的鉴别

	原发性骨髓纤维化	慢性粒细胞型白血病
临床特点		
病史	常有真性红细胞增多症的病史，偶有多年脾大病史	—
脾大	明显	明显
表浅淋巴结肿大	不常见或轻度肿大	晚期有轻至中度肿大
发热	不常见	见于复发病例
血象检查		
贫血	轻度乃至中度，与脾大不一致	明显，与脾大一致
红细胞形态	异形红细胞增多明显	异形红细胞增多不明显
白细胞计数	正常、增多或减少，增多罕有超过5万/mm^3	增多，常在10万～50万/mm^3
有核红细胞	常见，量多	无，或只有少量
中性粒细胞碱性磷酸酶	正常，增多或减少	减少或消失
骨髓涂片检查	骨髓取材困难，偶见增生正常或增生减低	骨髓增生，以粒细胞系统占优势
骨髓环钻术或骨髓活检	造血组织为纤维组织取代，有新骨形成，巨核细胞增多	粒细胞系统增生，与脂肪组织被取代相一致
病程	慢性，经过多年以上	平均寿命3～5年

六、大理石骨病（石骨症）

本病可能是遗传性疾病，较常由放射科作骨照片时发现。石骨症可引起自发性骨折。骨髓管与海绵质均变为致密的骨质。国外文献报道约 1/4 病例出现骨髓痨性贫血。但据中山医学院报告的四例均无明显的贫血。国内陆续有个案报道本病，患者通常有脾大及呆滞、起皱的面容。

七、再生障碍性贫血

（一）再生障碍性贫血

再生障碍性贫血（再障）是一组由化学物质、生物因素、放射线或不明原因引起的骨髓造血功能衰竭，以造血干细胞损伤、骨髓脂肪化、外周血全血细胞减少为特征的疾病。抗肿瘤药、解热镇痛药、磺胺药、苯化合物、肝炎病毒及放射线是引起再障的中高危因素。其发病机制可能为：造血干/祖细胞内在性缺陷；异常免疫反应损失造血干/祖细胞；造血微环境支持功能缺陷；遗传倾向。其中，机体免疫异常导致造血干/祖细胞损伤被认为是再障最重要的发病机制。

再障的临床表现主要为贫血、出血和感染。临床症状的轻重取决于血红蛋白、白细胞和血小板减少的程度。根据患者的临床表现、血象和骨髓象，可将再障分为急性和慢性两型。两者起病的快慢、严重性以及病变的广泛程度不同，导致完全不同的预后。两者主要鉴别要点见表33-13。急性再障又称重型再障 Ⅰ 型，慢性再障在疾病过程中可出现急性再障的表现，称为重型再障 Ⅱ 型。

表 33-13: 急性和慢性再生障碍性贫血的鉴别

区别点	急性型	慢性型
起病	多急骤，贫血进行性加重	多缓慢渐进
出血症状	部位多，程度重，内脏出血多见	部位少，程度轻，多见于体表
感染	多见，且较严重，多合并败血症	少见，且较轻
血象	全血细胞减少严重，网织红细胞＜1%，中性粒细胞＜0.5×10^9/L，血小板＜20×10^9/L	全血细胞减少较轻，网织红细胞＞1%，中性粒细胞、血小板较高
骨髓象	多部位增生重度减低，非造血细胞增加	有的部位增生可活跃
预后	预后差，病程短，1/3～1/2 患者一年内死亡	病程长，早期治疗者可治愈或缓解，部分病例进展，部分迁延不愈，少数死亡

再生障碍性贫血的诊断根据是：① 全血细胞减少（三系细胞减少的先后或程度可以不同）；② 无明显肝、脾、淋巴结肿大；③ 血象显示网织红细胞绝对值减少；④ 骨髓检查显示至少一部位增生不良（包括增生减低或重度减低）；如增生良好，须有巨核细胞的减少；⑤ 能除外其他引起全血细胞减少的疾病（如阵发性睡眠性血红蛋白尿、骨髓增生异常综合征、急性造血功能停滞、轻型地中海贫血、脾功能亢进、急性白血病、骨髓纤维化等）。

再障应着重与以下可引起全血细胞减少的疾病相鉴别：

1. 阵发性睡眠性血红蛋白尿

本病的主要表现为慢性贫血，有的病例全血细胞减少，如无血红蛋白尿发作，则与再障易混淆，尤其是有些病例造血功能减低，其骨髓也增生低下，更与再障的骨髓近似。但 PNH 是造血功能低下并生成带有 PNH 缺陷的红细胞，其 Ham 试验、糖水试验、蛇毒因子试验等均阳性。而再障为阴性，可与之鉴别。

2. 骨髓增生异常综合征

其中难治性贫血以贫血为主要症状，外周血可呈全血细胞减少，故易与慢性再障相混淆。但前者以病态造血为特征，骨髓象增生明显活跃，尤以红系显著，可见红系、粒系及巨核系病态造血。这些改变不应见于再障。

3. 恶性组织细胞病

本病虽全血细胞减少，与再障相似，但患者常伴有非感染性高热，肝、脾、淋巴结肿大，黄疸，多部位骨髓检查可找到异常组织细胞，可与之鉴别。

4. 急性白血病

骨髓检查原始细胞明显增多，≥20%，与再障鉴别一般不难。

5. 急性造血功能停滞

常由感染或药物引起，起病快，以高热、贫血、外周全血细胞减少为主要表现，易与再障相混淆。但本病有如下特点可与再障区别：贫血重，网织红细胞可为 0，伴粒细胞减少，但血小板减少多不明显，出血轻；骨髓增生多活跃，二系或三系减少，但以红系减少为著，片尾部可见巨大原始红细胞；病情为自限性，不需特殊治疗，2～6 周可恢复；血清铜显著增高，红细胞铜减低。

（二）先天性再生障碍性贫血（Fanconi 贫血）

本病罕见。临床特点：① 几乎全发生在儿童，仅偶见于成人；② 有家族史；③ 周围血呈全血细胞减少，骨髓增生极度减低；④ 部分病例可伴有其他系统发育异常（皮肤色素沉着、睾丸发育不全、骨骼畸形等）。

（三）纯红细胞再生障碍性贫血（pure red cell aplasia，PRCA）

是以骨髓单纯红系造血衰竭为特征的一组疾患，其临床特征以贫血为主。外周血红细胞、血红蛋白和网织红细胞减少，骨髓象幼红细胞明显减少或缺如。国内已有不少病例报告。

纯红细胞再生障碍性贫血骨髓象的 M/E 比值增高。本病又名幼红细胞减少症（erythroblastopenia），包括溶血性贫血再障危象、先天性红细胞增生不良性贫血及获得性红细胞增生不良性贫血三种类型。

1. 溶血性贫血再障危象

溶血性贫血患者突然出现贫血加重，此时并非溶血加剧，而是造血障碍。此外，感染和变态反应疾病等非溶血性贫血患者也可出现这种现象。上述疾病出现贫血或原有贫血加剧（白细胞数及血小板数有时也可减少）及网织红细胞有不同程度的减少时，提示红系造血功能的急性停滞。

本病骨髓象特点是：① 红细胞系统明显减少，为各细胞系统受阻最突出者；② 粒细胞系统相对值虽明显增加，但中性粒细胞呈巨幼样改变，表示该系统发育受阻；③ 巨核细胞系统明显增加，但多为无血小板形成和退行性变者；④ 巨型原始血细胞多在涂片的两侧和尾部可找到。

2. 先天性红细胞增生不良性贫血（Backfan and Diamond 型）

本病患者多系婴儿，发病年龄在 6 个月以内者占多数，其主要表现为慢性进行性贫血，白细胞及血小板计数正常。骨髓象呈红细胞系统受累，红细胞系统增生减低及成熟阻滞（阻滞于中幼红阶段），分类计数中淋巴

细胞略高，粒细胞系统及巨核细胞系统正常。

3. 获得性红细胞增生不良性贫血

本病罕见，约 1/3 病例并存良性胸腺肿瘤；在发病机制上，两者可能有一定的关系。患者的周围血呈正色素性正细胞性贫血，白细胞及血小板数正常。骨髓象特征为：有核红细胞消失或接近消失，而粒细胞系统和巨核细胞系统正常。胸腺切除术后，约 30%PRCA 患者无需其他治疗而获得完全缓解（CR）。有的在应用免疫抑制剂后达 CR。

参考文献

1. 第八届全国贫血学术会议纪要. 中华血液学杂志，1997，18（12）：670

2. 阮长耿. 造血性疾病的分子生物学研究. 中华血液学杂志，1996，17（3）：115

3. 曾溢涛. 血红蛋白病的诊断和治疗. 中华血液学杂志，1996，17（8）：393

4. 邵家鸿，等. 我国临床血液学研究现况与展望. 中华血液学杂志，1995，16（4）：171

5. 卢新天. 遗传性球形红细胞增多症发病机制、诊断及治疗进展. 中国小儿血液与肿瘤杂志 2009，14（6）：243-245

6. 任兆瑞，等. 遗传性血液病的产前诊断. 中华血液学杂志，1991，12（12）：660

7. 孙佩艳，等. 缺铁性贫血研究进展. 中华血液学杂志，1996，17（6）：327

8. 李蓉生. 缺铁性贫血的临床研究. 中华血液学杂志，1997，18（11）：561

9. 曾瑞萍，等.α 与 β 地中海贫血双重杂合子基因诊断. 中华血液学杂志，1998，19（10）：525

10. 王沙燕，戴勇. 地中海贫血分子诊断的研究进展. 中国生育健康杂志，2003，14（3）：189

11. 邹农. 等.76 例阵发性睡眠性血红蛋白尿症患者临床特点分析. 中华血液学杂志，2012，33（6）：471-474

12. 张之南，等. 阵发性睡眠性血红蛋白尿的临床诊断经验. 中华内科杂志，1995，34（8）：540

13. 高维强. 阵发性睡眠性血红蛋白尿症发病机制的研究进展. 国外医学·内科学分册，2001，28（11）：475-479

14. 杜涛，等. 阵发性睡眠性血红蛋白尿的研究进展. 中华血液学杂志，1997，18（10）：557

15. 曹琼. 新生儿溶血病的产前诊断方法研究进展. 中国输血杂志，2003，16（1）：67-68

16. 张健.Rh 血型系统的分子遗传学及其医学应用. 中华医学遗传学杂志，2002，19（3）：246-249

17. 许莹，等.63 例自身免疫性溶血性贫血的病因探讨. 中华血液学杂志，1996，17（8）：428

18. 黄振东,等. 自身免疫性溶血性贫血免疫病理机制及免疫抑制治疗策略. 国际输血及血液学杂志,2012，35（1）：81-84

19. 陈琳，等. 急性巨核细胞白血病三例. 中华内科杂志，1999，38（2）：131

20. 敖忠芳，徐大为. 药物所致急性骨髓衰竭的临床探讨. 中华血液学杂志，1992，13（6）：299

21. 王沁馨. 再生障碍性贫血的发病机制与临床治疗的研究进展. 国外医学·临床生物化学与检验学分册，2000，21（1）：30-32

22. 童秀珍，等. 系统性肥大细胞增生症三例并文献复习. 中华内科杂志，2012，51（9）：716-718

23. 金洁，等. 骨髓增生异常综合征诊断分型标准. 中华血液学杂志，2012，33（7）：507-508

24. 肖志坚. 进一步规范我国骨髓增生异常综合征的诊治策略. 中华血液学杂志, 2012, 33(7): 505-506
25. 张静楠，等. 纯红细胞再生障碍性贫血的研究进展. 诊断学理论与实践，2010，9（3）：280-284
26. 李蓉生. 慢性病贫血. 中华检验医学杂志，2012，34（2）：190-192
27. 中国多发性骨髓瘤诊治指南（2011 年修订）. 中华内科杂志，2011，50（10）：892-896
28. 李娟. 继发性单克隆免疫球蛋白血症的诊断与治疗. 中国实用内科杂志, 2007, 27(19): 1497-1499

第三十四章　出血倾向

人体的血管受到损伤时，机体将通过一系列的生理反应进行止血。由皮肤、黏膜、组织器官自发性出血或轻微损伤后出血不止则称为出血倾向，这是出血性疾病的主要表现。出血性疾病可由血管壁结构与功能异常，血小板数量与质量异常与凝血机制障碍三方面因素引起，可单独存在，也可合并发生。

【正常止血机制】

正常情况下血液在循环系统保持血流通畅不发生凝固，一旦局部发生破损时又能迅速止血，这一复杂过程是由血管、血小板和凝血因素共同完成的。

（一）血管因素

当血管受损时，局部小血管首先发生自主神经反射性收缩，血流减慢或阻断，血小板易于在受损血管局部黏附、聚集而加速止血。同时，内皮细胞合成和释放的血管性血友病因子（von Willebrand factor，vWF）是血小板膜糖蛋白的配体，血小板通过 vWF 与内皮细胞基质层黏附，进而激发血小板的聚集反应形成血小板血栓。血小板激活后释放血栓烷 A_2（thromboxane A_2，TXA_2）、5-羟色胺（5-hydroxytryptamine，5-HT）等活性物质。同时因子 Ⅻ 激活，组织因子（tissue factor，TF）释出，分别启动了内外凝血系统加强止血作用。

血管的止血作用：① 局部血管收缩；② 血小板的激活；③ 凝血系统被激活；④ 局部血黏度增高。

（二）血小板因素

血小板除一般细胞具有的内质网、高尔基体、线粒体、溶酶体外，还含有两种特殊颗粒——致密颗粒及 α 颗粒。当血管受损，血小板膜糖蛋白 Ⅰb～Ⅸ 经 vWF 介导迅速黏附于暴露的内皮细胞基质层，激活的血小板膜糖蛋白 Ⅱb/Ⅲa 经纤维蛋白原（Fg）介导发生黏附（聚集）。同时血小板在二磷酸腺苷和已形成的起始凝血酶作用下继续激活，发生释放反应。血小板致密颗粒释放 ADP、ATP、5-HT、抗纤溶酶，α 颗粒释放血小板第 4 因子（platelet factor 4，PF4）、β 血小板球蛋白（β^- TG）、vWF、凝血酶敏感蛋白（thrombin sensitive protein，TSP）等更加速血小板聚集。TXA_2 和 5-HT 等致血管收缩，同时血小板收缩蛋白使纤维蛋白网收缩，血栓更坚固，止血更完善。

血小板在止血过程中的作用十分重要，不论其数量减少或功能缺陷均可导致出血。

（三）凝血因素

生理条件下，凝血因子处于无活性状态。当血管、组织损伤，立即从内外源两条途径启动凝血。再进入共同途径完成血液凝固。这个过程是一系列酶解反应的过程，它有下列特点：① 连续不断，环环相扣；② 快速而具爆发性；血液凝固的过程大致分三个阶段：第一阶段是凝血活酶形成（即活动性因子 X 的形成）；第二阶段是凝血酶的形成；第三阶段是纤维蛋白形成。凝血活酶形成又分内源和外源性凝血途径（图34-1）。

内源和外源凝血途径是相互密切联系的，在病理性凝血过程中，外源性凝血途径的作用更加重要。体内任何凝血因子的活性减低，无论是遗传性或获得性（如肝脏疾病、维生素 K 活性减低、DIC 等）均可导致出血。

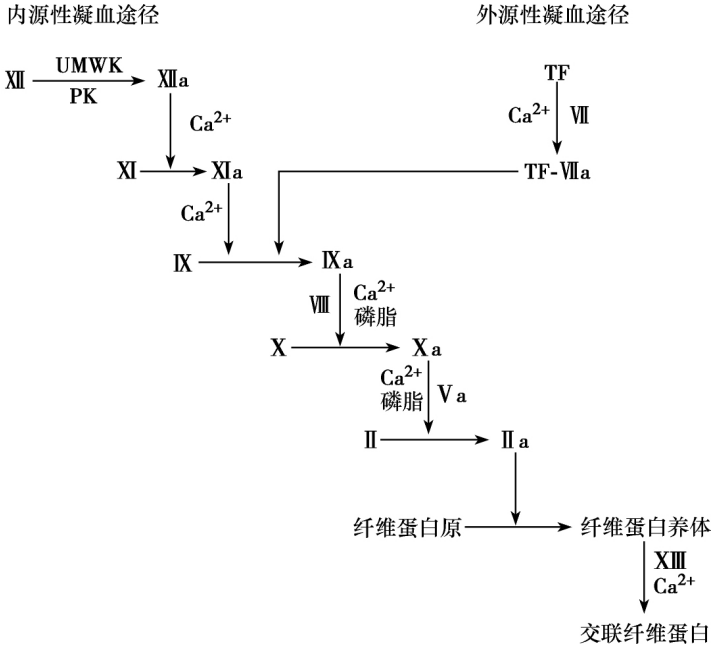


图 34-1: 内源和外源性凝血途径

【出血性疾病的分类】（表34-1）

【出血性疾病的一般诊断和鉴别诊断】

对出血倾向的患者，首先应区分是局部因素还是出血性疾病，凡多部位或多系统出血，自发性深部组织或关节腔出血，与创伤不相吻合的大出血或创面经清创，缝合仍出血不止，拔牙或小手术后出血不止应考虑出血性疾病。患者的出血特点、出血诱因、基础疾病和家族史等有助于做出诊断和鉴别诊断。应结合病史、体检和实验室检查综合分析。病史应注意询问出血部位（皮肤、黏膜、牙龈、鼻腔、关节腔、深部组织、尿液、月经），出血程度及出血诱因，家族中有无同类病史。

以自发性皮肤、黏膜的紫癜为主要的临床表现者，是血管或血小板出血的特征。凝血机制异常型的出血主要以外伤后深部组织的出血与血肿形成，或发生非损伤性关节积血，或皮肤黏膜持续渗血为特征。如患者有自发的广泛或局部（皮肤、黏膜、关节、肌肉等）的出血，或外伤、手术后出血不止，或兼有家族成员中易出血史，提示有止血与凝血机制异常的可能性。

遗传性止血与凝血机制异常有自幼出血史及亲属中有出血异常；获得性者多发生在成年期以后，有原发病病史的或药物（或化学物品）接触史。通过病史、家系调查及特殊检查，初步确定为先天性、遗传性或获得性，对先天或遗传性疾病，应进行基因及其他分子生物学检测以明确病因。

出血性疾病实验检查项目繁多（表34-2），应根据筛选、确诊及特殊试验的顺序进行。

表 34-1: 出血性疾病的分类

一、血管壁异常
(一) 先天性或遗传性
1. 遗传性出血性毛细血管扩张症(Osler 病)
2. 爱-唐(Ehlers-Danlos)综合征
3. 先天性结缔组织病(血管及其支持组织异常)
4. 家族性单纯性紫癜
(二) 获得性
1. 过敏性紫癜
2. 感染性血管性紫癜(细菌、病毒引起)
3. 药物性血管性紫癜
4. 维生素 C 缺乏症、维生素 P 缺乏症
5. 某些慢性内科病如 SLE、Cushing 病、糖尿病
6. 老年性紫癜
7. 恶病质性紫癜
8. 其他血管异常所致紫癜
(1)单纯性紫癜
(2)机械性紫癜
(3)直立性紫癜
二、血小板异常
(一) 血小板数量异常
1. 血小板生成减少
(1)再生障碍性贫血
(2)急性白血病
(3)骨髓增生异常综合征
(4)阵发性睡眠性血红蛋白尿
(5)骨髓纤维化
(6)恶性肿瘤骨转移
(7)叶酸或维生素 B_{12} 缺乏
(8)严重缺铁性贫血
(9)先天性或遗传性血小板减少症
2. 血小板破坏或消耗过多
(1)原发性免疫性血小板减少症
(2)伊文斯(Evans)综合征
(3)溶血尿毒症综合征
(4)血栓性血小板减少性紫癜
(5)结缔组织疾病所致血小板减少
(6)药物免疫性血小板减少性紫癜
(7)同种免疫性血小板减少性紫癜
(8)抗人磷脂抗体综合征
(9)弥散性血管内凝血(DIC)
(10)巨大海绵状血管瘤
(11)感染性血小板减少性紫癜
(12)体外循环
(13)脾功能亢进
3. 血小板增多
(1)原发性血小板增多症
(2)继发性血小板增多症(如恶性肿瘤、结缔组织病、脾切除术后等)
(3)家族性血小板增多症
(二) 血小板功能异常
1. 遗传性血小板功能缺陷
(1)巨大血小板综合征
(2)血小板型血管性血友病
(3)血小板无力症
(4)MYH9 综合征
(5)血小板颗粒性疾病
2. 获得性血小板功能缺陷
(1)影响血小板功能的系统性疾病(尿毒症、重症肝病)
(2)原发性巨球蛋白血症
(3)骨髓增殖性疾病
(4)多发性骨髓瘤
(5)甲状腺功能减低症
(6)药物性血小板功能障碍
三、凝血异常
1. 先天性或遗传性凝血因子缺陷
(1)血友病 A
(2)血友病 B
(3)因子Ⅺ缺乏症
(4)凝血酶原缺乏症
(5)因子Ⅴ缺乏症
(6)因子Ⅶ缺乏症
(7)因子Ⅹ缺乏症
(8)纤维蛋白原缺乏症
(9)因子ⅩⅢ缺乏症
(10)异常纤维蛋白原血症
2. 获得性凝血因子缺陷
(1)重症肝病
(2)维生素 K 缺乏症
(3)尿毒症性凝血异常
(4)异常蛋白血症
四、抗凝及纤维蛋白溶解异常
(1)医源性抗凝药物过量

表 34-1: 出血性疾病的分类

(2)获得性凝血抑制物	五、复合性止血机制异常
(3)蛇咬伤、水蛭咬伤	(1)血管性血友病
(4)溶栓药物使用过量	(2)弥散性血管内凝血
(5)纤维蛋白溶解亢进症	

表 34-2: 常用止血与凝血机制的实验室检查

类型	试验	临床意义
针对血管因素的检查	束臂试验、毛细血管脆性试验	当毛细血管脆性增加时出血点密集出现。毛细血管脆性增加见于大部分血管因素所致出血性疾病，也见于血小板减少性紫癜
	出血时间	出血时间延长见于血友病 A、血友病 B，也见于血小板减少性紫癜、血小板无力症
	毛细血管镜检查	遗传性出血性毛细血管扩张症，甲床毛细血管伴有异常改变
	阿司匹林耐受试验	阿司匹林能抑制胆碱酯酶，使乙酰胆碱水解作用发生障碍，乙酰胆碱有扩张毛细血管的作用，出血时间因而延长（阳性），血友病 A 呈阳性
血小板因素异常	血小板计数及骨髓涂片	血小板减少性紫癜，周围血血小板减少，骨髓巨核细胞数正常、增多或消失，巨核细胞成熟障碍
	血块收缩试验	血小板减少性紫癜、血小板无力症回缩不良，纤维蛋白原减少时回缩也不良
	血小板相关免疫球蛋白测定	免疫性血小板减少性紫癜，系统性红斑狼疮、恶性淋巴瘤、慢性淋巴细胞白血病，Evans 综合征免疫球蛋白增高
	血小板黏附、聚集试验	血栓前状态、血栓性疾病增高
	血浆 β-血小板球蛋白（β-TG）和血小板第 4 因子（PF4）	血小板无力症，巨大血小板综合征，服用抗血小板药物减低
凝血机制异常	凝血时间	血栓前状态、血栓性疾病、糖尿病、肾病综合征增高、先天性或获得性 α 颗粒缺乏症减低 延长主要见于血友病，凡参与凝血的因子不足或血循环中有抗凝物质也可延长
	活化部分凝血活酶时间（APTT）	加入“部分凝血活酶”于被试血浆中，并同时加入适量的 Ca^{2+}，以观察血浆的凝血时间。主要测定内源凝血系统凝血因子缺乏。Ⅷ、Ⅸ、Ⅺ、Ⅻ因子缺乏时延长，第Ⅰ、Ⅴ、Ⅹ因子缺乏时，血循环中有抗凝物质也延长
	凝血酶原时间测定（PT）	在被检血浆中加入 Ca^{2+} 和组织因子，观察血浆的凝固时间，它反映外源性凝血系统各因子和总的凝血状态的筛选试验：①先天性凝血因子Ⅰ、Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ、Ⅹ缺乏；②获得性凝血因子缺乏，如严重肝病，维生素 K 缺乏，纤溶亢进，DIC，应用抗凝剂等 PT 延长

表 34-2: 常用止血与凝血机制的实验室检查

类型	试验	临床意义
凝血机制异常	APTT 及纠正试验	①血友病患者活动的部分凝血活酶时间(APTT)延长,可被正常人混合血浆纠正;②正常钡吸附血浆可纠正血友病 A 延长的 APTT,但不能纠正血友病 B 延长的 APTT,也不能纠正血浆中存在Ⅷ抗体的血友病 A 的 APTT;③正常人血清能纠正血友病 B 患者的 APTT,但不能纠正血友病 A 的 APTT。此组检查可区分血友病 A 和 B,但不敏感,勿漏诊及误诊
	因子Ⅷ,因子Ⅸ活性测定	是诊断血友病的可靠依据,正常人血浆因子Ⅷ和Ⅸ波动范围大(50%～150%),血友病患者因子活性低于 50%
	血浆因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ和Ⅹ促凝活性测定	在受检血浆中分别加入缺乏因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ和Ⅹ的基质血浆、兔脑粉浸出液和 Ca^{2+} 溶液,记录开始出现纤维蛋白系统所需的时间,从标准曲线中分别计算出受检血浆中因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ和Ⅹ促凝活性相当于正常人的百分比,先天性因子Ⅱ、Ⅴ、Ⅶ和Ⅹ缺乏症、肝病、DIC,抗凝剂使用减低
纤溶活性检测	纤维蛋白原定量(Fg)	纤维蛋白原缺乏时减少或消失
	优球蛋白溶解时间	受检者血浆置于醋酸溶液中,使优球蛋白沉淀,并溶于缓冲液中,再加入适量 Ca^{2+}(加钙法)或凝血酶(加酶法),Fg 转变成纤维蛋白凝块,测定凝块完全溶解时间。溶解时间缩短,见于原发和继发纤溶
	血浆、鱼精蛋白副凝试验(3P 试验)	血管内凝血后,促进了纤维蛋白溶解系统,形成 FDP-可溶性纤维蛋白单体复合物,鱼精蛋白可解离复合物使纤维蛋白单体聚合成肉眼可见的纤维状物(阳性),见于 DIC
	乙醇凝胶试验	FDP-纤维蛋白单体可溶性复合物遇到乙醇,可有胶状物形成,表现为阳性,见于 DIC
	血浆纤维蛋白(原)降解产物(FDP)测定	正常血液中 FDP 浓度小于 5mg/L。增高见于原发性纤溶症、DIC、恶性肿瘤、M3
	血浆 D-二聚体测定	继发性纤溶症(DIC)为阳性或增高,而原发性纤溶为阴性或不升高,是两者鉴别的重要指标

115 紫癜

紫癜通常为血管因素及血小板因素所致出血性疾病的主要表现，约占出血性疾病总数的 1/3。凝血机制异常所致出血性疾病虽也有紫癜的出现，但非显要的体征。

血管因素所致出血疾病，临床表现以瘀点、瘀斑为特征，通常少有血肿发生；实验室检查出血时间、束臂试验、阿司匹林耐受试验及毛细血管镜检查等呈阳性。血小板因素所致出血性疾病，自发性瘀点、瘀斑远较血管外因素和血管因素严重，并可有胃肠道、阴道出血，内腔出血提示预后不良，颅内出血常为致死原因之一；实验室检查血小板计数、出血时间、血块回缩试验、束臂试验等有一项或多项异常。

115.1 血管壁的异常

血管因素所致的出血性疾病按病因的不同分为先天性（遗传性）与获得性两种类型。

115.1.1 先天性（遗传性）

一、遗传性出血性毛细血管扩张症

本病临床少见，也称 Rendu-Osler-Weber 病。若固定在一部位的皮肤或黏膜有毛细血管扩张，伴有固定在一部位皮肤或黏膜的反复出血时，应怀疑本病的可能性。本病是显性常染色体遗传疾病，男女均可罹患。80% 病例可有阳性家族史。主要病变为累及小动脉和毛细血管，形成毛细血管扩张。毛细血管扩张可分布于全身各处，但以面部、上肢的皮肤，口腔、鼻及消化道黏膜较为常见。凡有毛细血管扩张的部位，均可出血。故本病也有并发消化道出血者。毛细血管镜检查甲床可见扩张的毛细血管袢，其余实验室检查无异常发现。

毛细血管扩张的特点为：形态大小不一，颜色紫红，可为点状、结节状或蜘蛛样改变。直径 1～3mm，压之退色。临床上应与蜘蛛痣相区别，后者分布很少发生在腰部以下，也不见于黏膜，直径常超过 3mm，大小形态较为一致，颜色颇鲜红。此外，本病局部表皮无过度角化征，可与角化性血管瘤（红痣）相区别。

本病的诊断根据是：① 同一部位反复出血；② 典型的毛细血管扩张；③ 阳性家族史。

二、爱-唐综合征

本综合征为一种遗传性间叶发育异常的疾病，也称 Ehlers-Danlos 综合征，临床上罕见，国内曾有少数病例报告。本综合征的特点为：① 皮肤弹性过强；② 关节过伸；③ 轻微外伤或关节过伸可引起出血。

三、遗传性家族性单纯性紫癜

本病国内尚无报告。临床特点为：① 自发性瘀斑；② 有阳性家族史；③ 多数病例止血带试验阳性，其他止血及凝血机制试验正常。

115.1.2 获得性

一、过敏性紫癜

患者多数为儿童或青年，发病在 20 岁以下者占半数以上，无明显性别差异。大多数病例找不到明确病因，可能的病因较多。较重要的为：① 感染：值得注意的病原菌为溶血性链球菌、病毒，部分患者发病前 1～3 周有明确的呼吸道感染史；② 药物：如磺胺类、水杨酸钠、奎宁等；③ 食物：如虾、蟹等；④ 其他：如植物花粉、寄生虫感染、昆虫叮咬等。这些因素可能具有过敏原的作用，使人体发生过敏反应。发病高峰在冬春季节。

本病特点为皮肤紫癜伴有其他渗出性病变，而实验室止血及凝血机制检查无明显改变。

根据临床表现分为单纯型（紫癜型）、腹型（Henoch 型）、关节型（Schonlein）型、肾型、混合型。皮肤症状见于所有病例，而腹部症状，关节痛仅见于半数以下。如以持续性显微镜下血尿为肾损害的最低诊断条件，则肾损害占 46.6%。皮肤表现为对称性各种各样的皮疹、小型荨麻疹或淡红色圆形丘疹，多伴有轻度痒感，于数小时内其色增深，变为各种形态的红斑，或经数小时后红斑的中心发生点状出血，出血点的红晕于短期内消失，与一般紫癜不易区别。皮疹孤立存在或融合成片，几乎均见于四肢及臀部，而以近关节处的伸侧

为多，在面部及躯干甚少。关节症状可自轻微的疼痛乃至明显的红、肿、热、痛，可单发或多发。紫癜未出现时，可误诊为风湿性关节炎，但过敏性紫癜多有过去紫癜和过敏史。腹部症状临床表现无特异性，腹痛剧烈而部位多变、腹部体征轻微，是其临床特点之一。表现为不同程度的腹痛甚至绞痛，有的病例腹痛先于皮肤紫癜，可类似外科急腹症，但腹肌强直较轻，无固定压痛点，血中白细胞数不增多而嗜酸性粒细胞增多，大致可除外外科急腹症，腹型过敏性紫癜患者的胃肠黏膜广泛散在大小不一的出血点和雪花状多发性溃疡。肾损害以血尿表现为主，少数病例发生局灶性或慢性肾炎。实验室检查血小计数正常，出血时间、凝血时间、血浆凝血酶原时间及血块回缩试验均正常；血中嗜酸性粒细胞计数多增加；骨髓巨核细胞计数与分类均正常。多数病例束臂试验阳性。

过敏性紫癜的诊断主要根据：① 上述的感染、药物或食物等过敏史，但绝大部分病例查不出明确的致敏原；② 皮肤紫癜呈对称性分布，罹患部位主要为四肢与臂部，尤以四肢伸侧，并多伴有关节、腹部及肾脏的症状；③ 上述的实验室检查所见。

二、症状性非血小板减少性紫癜

症状性非血小板减少性紫癜系一继发的现象，其原发病的病象或致病因素十分明显，束臂试验多呈阳性。紫癜仅为原发病伴随症状之一，无明显的关节与腹部症状，据此可与过敏性紫癜相区别。血小板计数一般正常，可与血小板减少性紫癜相区别。此型紫癜可见于：

（一）感染

许多感染都可引起紫癜，虽可伴有血小板减少，但血小板计数正常者更为多见。在亚急性细菌性心内膜炎时，紫癜通常起于细菌性栓塞。脑膜炎双球菌败血症的紫癜也可引起细菌性栓塞，但主要则为毒素对毛细血管的损害。实验证明肺炎双球菌的自身溶解产物可引起紫癜。其他可引起非血小板减少性紫癜的感染尚有伤寒、流感、猩红热、肾病综合征、出血热、钩端螺旋体病、回归热、鼠疫、结核病、疟疾、麻疹、白喉、恙虫病、斑疹伤寒和各种细菌所致败血症等。感染并发紫癜时常提示病情较重。出血性麻疹的紫癜常在皮疹之前出现，易被误诊为其他疾病。

（二）化学性因素

碘化物、颠茄、阿托品、奎宁、青霉素、普鲁卡因、铋剂、汞剂、非那西丁、水杨酸制剂、水合氯醛及其他安眠药等化学物品，均可引起非血小板减少性紫癜。

（三）维生素 C 缺乏症

维生素 C 缺乏症（坏血症）在国内未见有成年人病例报告，但曾有小儿病例报告。本病的诊断可根据：① 病史方面有食物中长期缺乏新鲜蔬菜与水果，或有消化不良、吸收障碍和需要增加等病史；② 出血部位见于皮肤、肌肉和黏膜，牙龈红肿出血为本病特征；③ 四肢肿胀、压痛，出现坏死性肋骨串珠；④ 贫血；⑤ 假性瘫痪；⑥ 束臂试验阳性；⑦ 血浆维生素 C 测定含量降低；⑧ 补给维生素 C 后症状迅速好转；⑨X 线征象是诊断维生素 C 缺乏症的重要依据，主要 X 线征有：长骨骺线增厚、骨膜下出血、骺线外展形成横突骨刺、全身性骨质疏松，尤其重要的是骨骺成骨中心脱钙，密度减低，围绕有密度增加的圈环。

（四）某些慢性内科病

有些慢性内科病可并发非血小板减少性紫癜，文献报道有慢性肾炎、肝功能不全、糖尿病等。

（五）暴发性紫癜

此型紫癜分两型。一型最常见于脑膜炎双球菌败血症，也称为华-弗（Waterhouse-Friderichsen）综合征。患者往往于短期内因中毒性休克而危及生命。华-弗综合征一般有下列五项临床特点：① 突然发病；② 短期内全身出现广泛性瘀点和瘀斑，并有迅速发展的倾向；③ 伴有严重周围循环衰竭，脉搏弱而速，血压显著下降，呼吸急促，面色苍白，口唇发绀；④ 瘀斑、脑脊液或血液细菌检查或培养阳性；⑤ 如抢救不及时可于短期内死亡。尸检可发现一侧或双侧肾上腺严重出血。目前认为暴发性紫癜与弥散性血管内凝血有关。此型暴发性紫癜可被误诊为急性原发性血小板减少症，但后者并无周围循环衰竭、发热与虚脱状态。

另一型暴发性紫癜可能是许兰-亨诺综合征的一种变异型。虽然死亡率也很高，但发病不如上述一型之急，且病程较长（2～7 天）。这是一种罕见病，主要见于小儿。多发生于急性感染疾病时（尤其是猩红热），在感染过程中并发严重而往往致死的急性血管炎（vasculitis）、广泛性梗死及组织坏死，并有弥散性血管内凝血，酷似 Schwartzman 现象。尸检可见坏死性血管炎（necrotizing vasculitis）及血栓形成。透明血栓在肾脏明显，腔静脉及髂静脉也有血栓形成。临床特点：起病急骤，寒战高热，循环衰竭，对称性皮肤紫癜和明显的皮肤与皮下组织的炎症性血管炎及坏死，黏膜也可出血，最后可出现出血性休克，中枢神经系统症状，甚至发生昏迷。实验室特点为：血小板计数正常或减少，第Ⅷ、Ⅴ因子减少，抗凝血酶及纤维蛋白溶酶含量增加。此型暴发性紫癜应与血栓性血小板减少紫癜相区别。前者溶血较为罕见，中枢神经系统症状为晚期症状，且中枢神经系统症状一经出现则呈不可逆性，皮肤与皮下组织有坏死性血管炎。后者溶血常见，且程度严重，反复出现神经精神症状，组织学检查无血管炎症性改变。

三、老年性紫癜

老年人皮肤发生高度的老年性退行性变时，组织变松弛，毛细血管壁脆性增加，致毛细血管与小血管稍受不经意的轻微外伤，即引起破裂溢血而形成紫癜。出血部位多见于手、足、前臂的伸侧与桡侧以及上臂较大静脉和静脉分布之处。患者常无自觉症状，维生素 C 治疗无效。

四、恶病质性紫癜

恶病质患者由于营养缺乏，皮肤萎缩，皮下脂肪消失，皮肤毛细血管受轻度外伤而易发生紫癜。

五、其他血管异常所致紫癜

这组疾病的共同特点为：① 大多数有紫癜或瘀斑，黏膜出血极其少见；② 病因和发病机制有待阐明；③ 止血及凝血机制检查仅有束臂试验阳性，有些束臂试验也呈阴性。

（一）单纯性紫癜

此型紫癜经过和缓而较为慢性，患者几乎全为女性，尤常发生于月经期间。临床表现有下列特点：无外伤或其他诱因而不时出现皮肤瘀斑或瘀点，但无黏膜出血；患者无家族性易出血；血液学检查无明显的改变。

（二）机械性紫癜

当患者发作强力的肌肉收缩（例如百日咳发作）或惊厥时，或受止血带的长时间压迫时，可使受压迫部位的皮肤毛细血管发生破裂、溢血而形成紫癜。出血通常发生于头部、颈部及上肢。

（三）直立性紫癜

有些人在长期站立之后，可在下肢皮肤出现紫癜，可能为毛细血管壁脆弱所致。

慢性充血性心力衰竭患者可在下垂的肢体（下腿、足部）发生紫癜，这是由于静脉压升高与低氧血症所致的局部毛细血管通透性增加所引起。

115.2 血小板的异常

血小板在止血过程中占很重要的地位。血小板异常所致出血常由于血小板计数减少、血小板功能异常。其中以血小板计数减少为较常见的出血原因。

临床上要注意假性血小板减少。这是由于血液中存在抗凝剂依赖性或不依赖性的凝集素引起血小板凝集而发生假性血小板减少。患者常无出血倾向，通过反复多次血小板计数、更换抗凝剂、血涂片观察血小板分布可以诊断。

继发性血小板减少性紫癜发病数远较原发性者为多。继发性血小板减少性紫癜是指在有明确病因或某些疾病基础上发生的血小板减少。血小板减少伴有下列征象时，应考虑为继发性：① 发病前有用药物史；② 淋巴结肿大、明显的脾大及骨骼压痛；③ 发热；关节、肌肉痛；④ 失血量不多而贫血较重；⑤ 血沉加快；⑥ 骨髓穿刺涂片可发现：再生障碍性贫血、白血病及骨髓异常细胞浸润（多发性骨髓瘤、骨转移癌）等；⑦ 脾脏切除后作病理学检查，可发现引起血小板减少的病因。

115.2.1 血小板生成减少

血液病引起血小板生成减少性紫癜者常见，尤其是急性白血病、再生障碍性贫血、脾功能亢进、非霍奇金淋巴瘤等。此外叶酸或维生素 B_{12} 缺乏，严重缺铁性贫血、可导致骨髓造血功能抑制的物理、化学因素、严重感染、药物等也可导致血小板生成减少。

出血是急性白血病常见症状之一，多见于皮下、牙龈、口腔、鼻黏膜、眼底及中枢神经系统等部位。其中尤以颅内出血最为严重。如患者皮肤与黏膜出血，同时有剧烈头痛、恶心、失眠和烦躁不安，提示颅内出血的可能性。急性白血病出血原因主要由于血小板减少所致，此外尚有纤维蛋白溶解，凝血酶原减少和白血病细胞浸润使小血管破裂及弥散性血管内凝血等因素。

先天性血小板减少性紫癜少见，系婴儿疾病，国内仅有少数病例报告。

周期性血小板减少症罕见，国内只有个案报告。综合报告表明女性为男性的 2 倍，平均发病年龄女性为 28 岁，男性为 52 岁。血小板数变化周期为 20～40 天，平均 30 天。女性周期通常与月经一致，来潮时血小板数最低。血小板减少时可出现瘀点、瘀斑、鼻出血、胃肠出血、月经过多，甚至子宫大出血等，一般持续 6～7 天。病因尚未明了。对有周期性出血的患者须注意本病的可能性。

115.2.2 血小板破坏或消耗过多

一、原发免疫性血小板减少症

原发免疫性血小板减少症（primary immune thrombocytopenia，ITP）是比较常见的血液病，约占出血性疾病总数的 1/3。在青壮年患者中，女性发病约为男性的 2 倍。综合国内文献，急性型占 40%，慢性型占 60%，年龄在 20 岁以下者占 76%，出血症状以鼻出血、皮下出血、牙龈出血、月经过多、血尿为多见，皮肤紫癜以四肢为主，黏膜出血则多见于鼻腔、口腔。

该病主要发病机制：① 体液和细胞免疫介导的血小板过度破坏；② 体液和细胞免疫介导的巨核细胞数量和质量异常，血小板生成不足。

ITP 诊断是临床排除性诊断，其诊断要点如下：① 至少 2 次检查血小板计数减少，血细胞形态无异常；② 脾脏一般不增大；③ 骨髓检查：巨核细胞数增多或正常、有成熟障碍；④ 须排除其他继发性血小板减少症，如自身免疫性疾病、甲状腺疾病、药物诱导的血小板减少、同种免疫性血小板减少、淋巴系统增殖性疾病、骨髓增生异常［再生障碍性贫血（AA）和骨髓增生异常综合征（MDS）］、恶性血液病、慢性肝病、脾功能亢进、血小板消耗性减少、妊娠血小板减少、感染等；排除假性血小板减少以及先天性血小板减少等；⑤ 诊断 ITP 的特殊实验室检查：血小板抗体的检测和血小板生成素（TPO）水平检测。

ITP 按疾病发生的时间及其治疗情况分期：

（1）新诊断的 ITP：

指确诊后 3 个月以内的 ITP 患者。

（2）持续性 ITP：

指确诊后 3～12 个月血小板持续减少的 ITP 患者。包括没有自发缓解的患者或停止治疗后不能维持完全缓解的患者。

（3）慢性 ITP：

指血小板减少持续超过 12 个月的 ITP 患者。

（4）重症 ITP：

指 PLT $< 10\times10^9$ /L，且就诊时存在需要治疗的出血症状或常规治疗中发生新的出血症状，且需要采用其他升高血小板药物治疗或增加现有治疗的药物剂量。

（5）难治性 ITP：

指满足以下 3 个条件的患者：① 脾切除后无效或者复发；② 仍需要治疗以降低出血的危险；③ 除外其他原因引起的血小板减少症，确诊为 ITP。

急性型多见于儿童，发病急骤，黏膜与皮肤出血较重，发病前有呼吸道感染史。白细胞数轻度增多，据此可与脾功能亢进区别。红细胞数下降与失血程度相一致。鉴别诊断须注意再生障碍性贫血与急性非白血性白血病。本病白细胞计数不减少，骨髓巨核细胞正常或增多，为与再生障碍性贫血的主要鉴别点。与急性非白血性

白血病的鉴别主要依据骨髓穿刺涂片检查或淋巴结活检。急性白血病患者周围血片和骨髓有原始幼稚的白血病细胞，本病多于几天至几周内出血停止，少数可迁延半年左右。急性型约 1/5 病例演变为慢性。

慢性型多见于成年人，病程数月至多年，出血现象常有反复发作与缓解。紫癜以下肢为多。女性患者常以月经过多而起病，经详细的血液学检查方发现为此病。有的病例可因牙龈出血而由口腔科首先发现。

颅内出血为 ITP 的严重并发症，但不常见，急性型较慢性型为多；头痛与头晕常为提示轻度颅内渗血的指征。患者可出现神志不清或谵妄，以致被疑为脑部感染。

急性型与慢性型 ITP 的鉴别诊断见表34-3。

表 34-3: 急性和慢性 ITP 的鉴别

	急性	慢性
发病年龄高峰	2～4 岁	15～40 岁
性别(女：男)	无差别	2 6：1
发病前感染史	常有	常无
起病情况	急骤	缓慢
血小板计数	常＜20×10^9/L	(30～80)×10^9/L 之间
病程	＜3 周至 6 个月内	数月至数年
程后	80％可缓解	常反复发作

二、伊文斯（Evans）综合征

本综合征为同时或相继发生 AIHA 和 ITP，以血小板减少起病而后发生 AIHA 为多。本综合征的诊断主要依据：① 原发免疫性血小板减少症；② 除外其他原因的溶血性贫血；③ 抗人球蛋白试验阳性。

血涂片无红细胞碎片，抗人球蛋白试验阳性和活体组织检查无毛细血管内血栓形成，可与血栓性血小板减少性紫癜区别。

有报道 84 例 Evans 综合征患者中 50 例同时出现 AIHA 及血小板减少，20 例以血小板减少起病，14 例以 AIHA 起病。34 例出现第二种血细胞减少从而诊断为 Evans 综合征的患者从起病到诊断经过了 2 个月至 22 年。起病时 3 例患者伴有白细胞减少，7 例为全血细胞减少。疾病进展过程中 2 例出现白细胞减少，6 例出现全血细胞减少。

三、血栓性血小板减少性紫癜

本病少见，凡临床表现有：微血管性溶血性贫血、血小板减少及中枢神经系统表现发热及肾功能损害五联症或仅前三项表现三联症的症状和体征，则提示本病的可能性。本病的典型表现是：① 血小板减少性紫癜，出血时间延长，血块回缩不良；末梢血片红细胞碎片＞ 2%；② 急性血管内溶血性贫血；③ 反复出现神经精神症状；④ 肾功能障碍；⑤ 高热，有时呈败血性热型；⑥ 轻度黄疸，肝、脾大；⑦ 有些病例周围血液中出现暂时性类白血病反应。患者多在数周之内死于惊厥、尿毒症或肺炎。也有少数病例有多年缓解者。皮肤、肌肉、淋巴结或骨髓活检可见动脉或毛细血管内有透明血栓形成。以外周血破碎红细胞为特征的微血管病性溶血性贫血（Coombs 试验阴性）和消耗性血小板减少仍是 TTP 诊断必备的条件。

临床上将 TTP 分为特发性、家族性和继发性三大类。继发性因素包括 HIV 病毒感染、骨髓干细胞移植、妊娠、药物相关性、风湿免疫性疾患等。

本病有溶血性贫血和毛细血管内透明血栓形成，可与特发性血小板减少性紫癜区别。鉴别诊断上尚须注意与败血症、系统性红斑狼疮、Evans 综合征相区别。本病因血培养始终阴性，抗生素治疗无效，溶血明显，不支持败血症。测定 ADAMTS13 活性可以帮助鉴别 TTP 与其他具有 TTP 样临床表现的血栓性微血管疾病。

四、结缔组织病所致的血小板减少

血小板减少是系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus，SLE）主要并发症之一，发生率约为 7%～30%，其中 5%～10% 的患者 PLT 严重减少（≤40×10^9 /L）。血小板减少性紫癜可为系统性红斑狼疮早期的主要表现，可被误诊为 ITP。中山医学院曾报告有数例，早期仅表现为血小板性紫癜，无 SLE 多系统损害的任何表现，历经 3～5 年，最长者达 8 年才出现典型的 SLE 症状体征和实验室指标异常。对年轻女性兼有白细胞减少时应注意 SLE 并进行抗 ds-NDA、抗 DNA、抗 SM、抗 SS-A、抗 SS-B 脂抗体以及肝、肾功能检测。

抗磷脂抗体综合征主要临床表现为无菌性血栓形成、流产、血小板减少、皮肤瘀斑等。本病可为原发性与继发性。国内有少数病例报告。如发生于系统性红斑狼疮等基础上则为继发性。实验室检查血小板减少，抗心磷脂抗体 IgG（+）。

五、药物免疫性血小板减少性紫癜

国内报道引起血小板减少性紫癜的药物，有碘化物、奎尼丁、异烟肼、氯霉素、青霉素、碘胺类等，紫癜的发生和药量关系不大。发病前有用药史，停药后症状缓解，但虽再用小剂量，又可引起较重的反应而再现紫癜，可与特发性血小板减少性紫癜相区别。

六、感染性血小板减少性紫癜

伤寒、副伤寒甲引起血小板减少性紫癜者国内有数例报告。紫癜大多发生于病程 14～15 天，其发生似与感染的轻重程度无关。

结核病引起的血小板减少性紫癜的发生率，国内两组病例报告分别为 1.4% 与 2.7%。绝大多数发生于女性患者。紫癜的出现多表示结核病已达严重阶段。

恶性疟、间日疟、传染性单核细胞增多症、波状热、蛔虫病、亚急性感染性心内膜，病毒性肝炎引起血小板减少性紫癜者国内也有报告。

七、溶血性尿毒症综合征

本综合征临床上少见，发病多见于 2 岁以下的小儿，但也可见于成人。其发病机制可能是由于体内单核-吞噬细胞系统对革兰氏阴性细菌的内毒素的去毒作用不全，以致出现全身弥散性血管内凝血所致。也有报告与病毒感染有关；也有认为是由于全身性或肾小球局限性脉管炎所致。也有报告发生于产后。

本综合征的临床特点是：① 重度的微血管病性溶血性贫血伴有周围血出现异形红细胞如刺细胞，三角形、新月形、钢盔样红细胞或红细胞碎片；② 血小板减少、凝血机制障碍，广泛性出血；③ 肾功能障碍；④ 中枢

神经系统症状如抽搐、木僵或昏迷。此外，在疾病的早期，患者常有发热、上呼吸道症状、呕吐、腹泻、排黏液样或血腥臭大便等。

血小板减少甚常见，可能是由于血小板过多破坏所致。临床上本综合征常需与血栓性血小板减少性紫癜相鉴别。有人认为两者为同一种疾病，仅发病年龄有所不同，本综合征多见于小儿，预后稍好；血栓性血小板减少性紫癜多见于成人，预后较差。此外，从病理改变和临床经过也有助于区别，本综合征除了肾损害以外，其他器官损害较轻，病情恢复后一般无反复发作；血栓性血小板减少性紫癜，常伴有其他器官的严重损害，呈慢性反复发作过程。

八、其他原因所致的血小板减少性紫癜

血小板减少偶见于甲状腺功能亢进症；短期内输入大量的血库藏血后，也可引起短暂的重度血小板减少持续数天之久，血小板减少的程度与输入的血量有关，可能因受血者血小板的浓度被库血稀释所致。此外尚有妊娠期血小板减少、输血后紫癜、肝素诱导的血小板减少性紫癜、周期性血小板减少症、低温麻醉所致血小板减少等因素导致血小板减少。

115.2.3 血小板增多

无原发病的血小板增多伴出血现象，称为原发性出血性血小板增多症。

血小板增多伴出血现象还可见于真性红细胞增多症、慢性粒细胞型白血病、急性出血或溶血、恶性肿瘤、骨髓纤维化及脾切除术后等，这统称为继发性出血性血小板增多症。患者血小板计数超过正常（一般在 1000×10^9/L 以上），并伴有出血现象，以黏膜出血（尤其是胃肠道出血）为主。本病血小板数虽然增多，但活动性凝血活酶生成迟缓，可能由于血小板功能异常，具有血小板病的异常特征。活动性凝血活酶生成迟缓为出血原因之一。偶尔血小板增多也可引起血栓形成的倾向。

115.2.4 血小板功能异常

血小板功能异常包括遗传性与获得性，出血原因主要由于血小板功能障碍而并非由于血小板数减少所致。出血性血小板增多症的出血可能也与血小板功能障碍有关。获得性血小板功能异常包括影响血小板功能的系统性疾病（尿毒症、重症肝病）、浆细胞疾病（多发性骨髓瘤、原发性巨球蛋白血症等）、甲状腺功能减低症、药物性血小板功能障碍（如阿司匹林等）。

一、血小板无力症

血小板无力症（thrombasthenia）又称 Glanzmann 病，是一种隐性常染色体遗传疾病。本病主要缺陷是血小板 GPⅡb 和（或）GPⅢa 质或量的异常，原因为其基因突变，包括替代、缺失，插入等造成的错义、无义或移码突变。临床上罕见，国内有少数病例报告。本病的临床特点是：① 多发性瘀斑及反复鼻出血多主要临床表现；② 有家族出血病史；③ 血小板数正常；④ 出血时间延长；⑤ 血块回缩不良；⑥ 血小板黏附性异常；⑦ 患者富含血小板的血浆中加入 ADP，血小板聚集速度缓慢（正常人血小板则迅速发生聚集）；⑧ 胶原和肾上腺素均不能诱导患者的血小板发生聚集而对瑞斯托霉素聚集正常。

出血时间延长、血小板计数正常、血块回缩不良及血小板黏着性异常，DOADP 胶原、肾上腺素均发生聚集，加瑞斯托霉素则聚集正常。是诊断本病的要点。

本病因血小板数正常而出血时间延长，需与甲型假性血友病区别。后者以出血时间延长为唯一的实验室阳性发现，可与本病区别。

二、巨大血小板综合征

巨大血小板综合征（Bernard-Soulier syndrome，BSS）为常染色体隐性遗传性疾病，发病机制为血小板膜糖蛋白（GP）Ⅰb/Ⅸ/Ⅴ 减少或缺乏。其特征性表现包括出血时间延长，血小板减少，巨大血小板和不同程度的出血症状。外周血片可见为巨大血小板，血小板直径可达 8～10μm。血小板对 ADP、胶原和肾上腺素聚集正常，但瑞斯脱霉素不能诱导血小板聚集。本病需与 ITP、MYH9 综合征、血管性血友病及血小板无力症相鉴别。

三、MYH9 综合征

MYH9 综合征为常染色体显性遗传性疾病，MYH9 基因编码非肌性肌球蛋白重链 ⅡA，其突变引起了 MYH9 相关性疾病，大多数 MYH9 基因的突变为误义突变并且影响了 NMMHC-ⅡA 的启动子或卷曲状结构域。患者表现为血小板巨大，血小板减少和中性粒细胞包涵体。部分患者在儿童期或成人期，出现感觉神经性听力丧失、白内障、和（或）肾小球肾炎的症状。

116 凝血机制异常

凝血机制异常有下列三类原因：

（一）血浆凝血因子缺陷

（二）抗凝及纤维蛋白溶解异常

（三）复合性止血机制异常

116.1 血浆凝血因子缺陷

任何一种血浆凝血因子缺乏都可引起异常出血，但 Ca^{2+} 和第 Ⅻ 因子则为例外。第 Ⅻ 因子缺乏临床上无出血现象。Ca^{2+} 下降达到引起出血症状水平之前，心血管系统与神经肌肉系统早已出现严重障碍。单独一种凝血因子缺乏见于遗传性异常；获得性异常则有多种凝血因子同时累及。各种凝血因子缺乏所致疾病见表34-4分述于下。

表 34-4: 血浆凝血因子名称及其缺乏时所致疾病

血浆凝血因子名称	缺乏时所致先天性(遗传性)出血性疾病
第Ⅰ因子(纤维蛋白原)	低(无)纤维蛋白原血症
第Ⅱ因子(凝血酶原)	低凝血酶原血症
第Ⅲ因子(凝血活酶)	
第Ⅳ因子(钙)	
第Ⅴ因子(易变因子)	第Ⅴ因子缺乏症
第Ⅶ因子(稳定因子)	第Ⅶ因子缺乏症
第Ⅷ因子(抗血友病球蛋白,简称 AHG)	血友症

血浆凝血因子名称	缺乏时所致先天性(遗传性)出血性疾病
第Ⅸ因子(血浆凝血活酶成分,简称 PTC,Christmas 因子)	Christmas 病(血友病 B、血浆凝血活酶成分缺乏症)
第Ⅹ因子(Stuart 因子)	第Ⅹ因子缺乏症
第Ⅺ因子(血浆凝血活酶前质,简称 PTA)	血浆凝血活酶前质缺乏症
第Ⅻ因子(Hageman 因子)	Hageman 特性
第ⅩⅢ因子(纤维蛋白稳定因子)	第ⅩⅢ因子缺乏症

116.1.1 第一阶段凝血异常

此类疾病表现为凝血过程第一阶段发生障碍，包括以下遗传性出血性疾病：血友病 A（第 Ⅷ 因子缺乏症）、血友病 B（第 Ⅸ 因子缺乏症）、第 Ⅺ 因子缺乏症及第 Ⅻ 因子（Hageman）缺乏症等。

此组出血性疾病的实验检查结果，有下列的共同特点，可与其他出血性疾病相区别：出血时间正常、全血凝血时间延长、血块回缩时间正常、血小板计数正常、凝血酶原时间正常、血浆纤维蛋白原含量正常、血钙含量正常、凝血酶原消耗不良、部分凝血活酶时间延长、凝血活酶生成纠正试验异常及束臂试验阴性。

上述出血性疾病实验室检查相互鉴别参考表34-5和表34-6[1]。

上述四种出血性疾病的相互鉴别，可依靠凝血酶原消耗纠正试验，或更敏感的凝血活酶生成纠正试验，见表34-7[2]和表34-8[3]。

血友病是一组比较常见的先天性凝血因子缺乏而致凝血功能异常的出血性疾病，有以下特点：① 幼年出现，持续终生，反复轻微外伤或小手术出血不止，甚至自发出血；② 大关节，下肢关节及其附带肌群出血多见；③ 多有家族史并极少发生于女性；④ 临床仍以医院治疗为主。在男性人群中血友病 A 的发病率约为 1/5000，血友病 B 的发病率约为 1/25 000；血友病 A 占血友病患者 80%～85%，血友病 B 占 15%～20%。而女性血友病患者极其罕见。

[1] +：不正常；-：正常；±：轻度不正常，仅在严重时呈不正常

[2] +：存在；±：小量存在；-：不存在

[3] *红细胞素有血小板第 3 因子作用

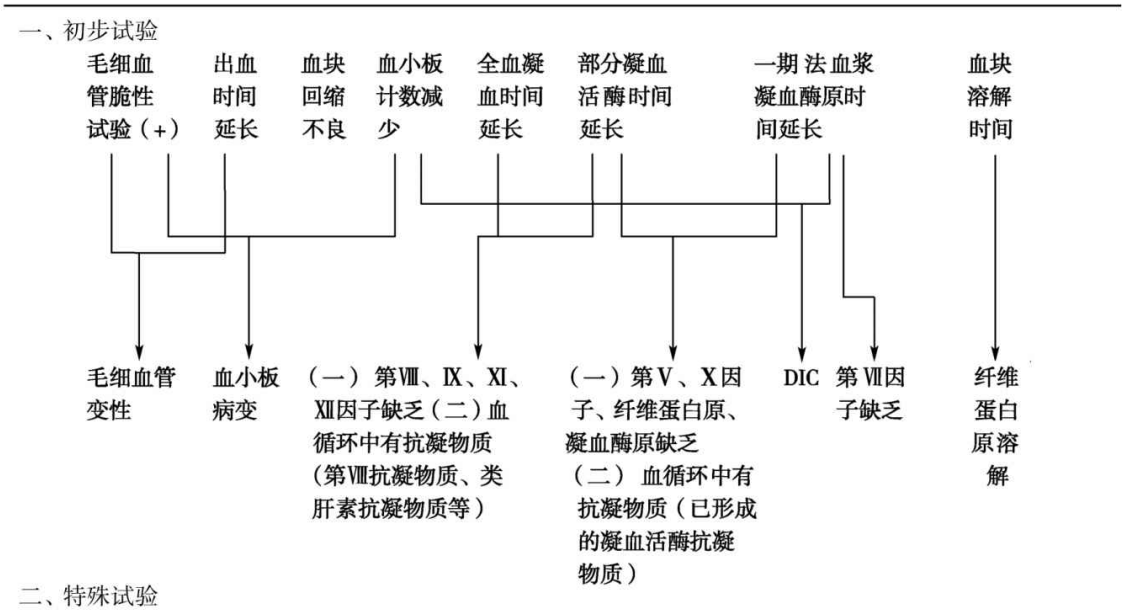
一、血友病 A

血友病 A 又称遗传性抗血友病球蛋白缺乏症或 FⅧ：C 缺乏症，是一种 X 染色体连锁的隐性遗传疾病，发病多限于男性，而依赖女性传递。只有极个别情况下，当男性血友病者与女性带病者结婚时，其女儿可能罹患本病。因其致疾基因位于 X 染色体，由于男性只有一条 X 染色体，具有病变染色体的男性均为患者。而具有致病基因的女性临床上一般无症状，称为携带者。血友病患者与正常女性结婚所生的男孩均正常，女孩均为携带者。女性携带者与正常男性结婚所生的男孩为正常人或患者的几率各为 50%，所生女孩为正常人或携带者的几率各为 50%。

本病有四项临床特征：① 家族出血史，多限于男性患病，自幼有易出血史；② 轻微外伤引起迁延难止的出血；③ 反复出现关节积血或其他深部组织的血肿；④ 全血凝血时间（PT）延长及 APTT 延长。

典型病例自幼即有易出血的倾向，一般常人所能经受的轻度外伤（例如拔牙）即可使患者发生持久的出血。四肢与内脏皆可出血，但以关节、四肢等易受伤的部位为常见。

表 34-5：出血性疾病的初步试验与特殊试验



二、特殊试验

（一）毛细血管镜检	（一）骨髓涂片	（一）凝血酶原消耗试验	（一）纤维蛋白原定量	（一）纤维蛋白原定量	（一）凝血酶原时间纠正试验	优球蛋白溶解时间
（二）阿司匹林耐受试验	（二）凝血酶原消耗试验	（二）凝血酶原消耗纠正试验	（二）凝血酶原时间纠正试验	（二）凝血酶时间	（二）蛇毒时间	
（三）血 vWF 等测定	（三）凝血活酶生成纠正试验	（三）凝血活酶生成纠正试验	（三）蛇毒时间	（三）3P 试验		
	（四）血小板黏附、聚集功能黏测定	（四）抗凝物质检定试验	（四）凝血活酶生成纠正试验	（四）优球蛋白溶解时间		
		（五）游离肝素时间	（五）抗凝物质检定试验			

轻型病例平素虽无明显的出血，但在外伤之后，甚至小手术后，可发生持久的出血，甚至危及生命，因此临床医生对此类疾病应予注意。如需进行手术的患者，过去有外伤易出血史，且家庭中也有类似的易出血者，在术前宜进一步作有关血友病的特殊检查，以明确诊断，如能作充分准备，可免发生意外。

血友病的确诊依靠下列的实验室检查：① 全血凝血时间延长；② 凝血酶原消耗不良；③ 血浆凝血酶原时间及出血时间正常；④ 活化的部分凝血活酶时间（APTT）延长；⑤ 作凝血酶原消耗纠正试验时，凝血酶原消耗不良能被吸附正常血浆纠正；⑥ 凝血活酶生成纠正试验（用患者吸附血浆），生成迟缓。血友病患者实验室检查的特点为活化的部分凝血活酶时间（APTT）延长，可被正常人混合血浆纠正。

表 34-6: 止血及凝血机制异常的实验室鉴别诊断

检查项目				血浆凝血因子缺乏和血小板质量异常										抗凝物质存在			弥
				第Ⅱ因子	第Ⅶ因子	第Ⅹ因子	第Ⅸ因子	第Ⅻ因子	第Ⅺ因子	第Ⅴ因子	第Ⅰ因子	第Ⅷ因子	血小板数减少	血小板第 3 因子缺乏	抑制活动性凝血活酶形成物质	抑制已形成的活动性凝血活酶物质	类肝素	
1. 全血凝血时间				+	+	+	+	+	+	+	+	+	−	−	+	+	+	
2. 血块观察法				−	−	−	−	−	−	−	+	−	+	−	−	−	−	
3. 血浆凝血时间(再钙化时间)				+	+	+	+	+	+	+	+	+	−	−	+	+	+	
4. 血浆凝血酶原时间				+	+	+	−	−	−	+	+	−	−	−	±	+	+	
5. 凝血酶时间				−	−	−	−	−	−	−	+	−	−	−	−	−	+	
6. 凝血酶原消耗试验				−	−	+	+	+	+	+	−	+	+	+	+	±	+	
7. 凝血活酶生成纠正试验																		
实验步骤	材料																	
	吸附血浆	血清	血小板															
(1)	患者	患者	正常	−	−	+	+	+	+	+	−	+	−	−	+	+	+	
(2)	患者	正常	正常	−	−	−	−	−	−	+	−	+	−	−	+	+	+	
(3)	正常	患者	正常	−	−	+	+	−	−	−	−	−	−	−	+	+	+	
(4)	正常	正常	患者血小板	−	−	−	−	−	−	−	−	−	+	+	−	−	−	

表 34-7: 各种血液制剂所含的因子

血浆凝血因子	Ⅰ	Ⅱ	Ⅴ	Ⅶ	Ⅷ	Ⅸ	Ⅹ	Ⅺ	Ⅻ
正常血浆	+	+	+	+	+	+	+	+	+
正常血清	−	±	−	+	−	+	+	+	+
$BaSO_4$ 吸附正常血浆	+	−	+	−	+	−	−	+	+

对某些试验要有正确的评价。全血凝血时间延长见于重度第Ⅷ因子缺乏，凝血酶原消耗试验消耗不良见于中等度第Ⅷ因子缺乏，而部分凝血活酶时间延长及凝血活酶生成纠正试验生成迟缓，则见于轻度凝血因子减少状态，故后两项为较敏感的试验。个别极为轻型的病例，上述试验全在正常范围内，此时作血浆第Ⅷ因子定量测定可以确诊。Ⅷ因子或Ⅸ因子抗原及活性测定是诊断血友病的可靠依据，根据 FⅧ 或 FⅨ 的活性水平可将血友病分为 3 型（表34-9）。

表 34-8: 凝血酶原消耗纠正试验

	血友病〔抗血友病球酶蛋白(AHC)〕	血浆凝血活酶成分(PTC)缺乏症	血浆凝血活酶前质(PTA)缺乏症	血小板减少或血小板病	血中有抗凝物质
患者全血	消耗不良	消耗不良	消耗不良	消耗不良	消耗不良
患者全血 1ml＋正常血浆 0.1ml	纠正	纠正	纠正	不纠正	不纠正
患者全血 1ml＋正常吸附血浆 0.1ml	纠正	不纠正	纠正	不纠正	不纠正
患者全血 1ml＋正常血清 0.1ml	不纠正	纠正	纠正	不纠正	不纠正
患者全血 1ml＋红细胞素 0.1ml*	不纠正	不纠正	不纠正	纠正	不纠正

表 34-9: 血友病 A/B 临床分型

临床分型	因子活性水平	出血症状
轻型	＞5%,≤40%	大的手术或外伤可致严重出血
中间型	1%～5%	小手术/外伤后可有严重出血,偶有自发出血
重型	＜1%	肌肉或关节自发性出血

中、重型血友病患者的诊断一般比较容易，轻型或亚临型血友病患者出血较轻或无出血史，APTT 仅轻度延长，容易漏诊。不应仅凭 APTT 及纠正试验诊断血友病，而应根据凝血因子活性测定，有条件的，应同时测定凝血因子抗原。

血友病 A 要与血管性血友病，获得性血友病、遗传性 FXI 缺乏症等相鉴别。获得性因子Ⅷ缺乏症自幼无出血史，无家族病史，实验室检查患者循环血中不存在抗因子Ⅷ抗体。非血友病患者血中产生因子Ⅷ抑制物，临床称为获得性甲型血友病。

轻型血友病 A 与血管性血友病（VWD）的鉴别见表34-10。

二、血友病 B

本病也称第Ⅸ因子（PTC）缺乏症，即 Christmas 病。国内有少数病例报告。遗传规律、出血症状及严重性与真性血友病大致相同。典型病例的诊断可依靠凝血酶原消耗纠正试验，而轻型病例的诊断可依靠凝血活酶生成纠正试验，或第Ⅸ因子定量测定低于正常（正常 60%～140%）而确定之。本病男女均可罹患。近年基因诊断已用于血友病 B。

第Ⅷ因子和第Ⅸ因子均参与内源性凝血活酶的形成，两者的基因也都位于 X 染色体上，其临床表现、遗传方式相似。需依靠实验室鉴别（表34-11）。

检测第Ⅷ因子和第Ⅸ因子凝血活性及抗原性很易将两者鉴别开来。

三、血浆凝血活酶前质缺乏症

本病少见。

表 34-10: 轻型血友病 A 与血管性血友病（vWD）的鉴别

	轻型血友病 A	血管性血友病
发病数	不常见	颇常见
性别	男	男,女
家族出血史	通常有	通常有
遗传	隐性、伴性	显性,常染色体
症状		
瘀斑	少量,不常见	少量,不常见
鼻出血	罕见	较多见
受伤出血:出血开始时间	延迟	立即
出血持续时间	几天至几周	12～36 小时,但可复发
小裂伤出血	罕见	通常见到
拔牙出血	常见	通常见到
外科出血	通常见到	不定
压迫止血疗效	常复发	有效,有时复发
月经	—	大量,有血块
血肿及关节积血	不常见	不常见
实验室检查		
出血时间	正常	常见延长,偶尔呈间歇
止血带试验	阴性	有时阳性
血块观察试验	正常	正常
血浆凝血酶原时间	正常	正常
凝血活酶生成纠正试验	通常呈生成迟缓	通常呈生成迟缓
第Ⅷ因子(抗血友病球蛋白)定量	低于 30%(正常为 55%～145%)	低于 50%;通常在 5%～25%
附斯亚林耐量试验	阴性	阴性
瑞斯托霉素诱导的血小板聚集	正常	异常
血管性血友病因子(vWF)抗原	正常	降低

表 34-11: 简易凝血活酶生成试验（STGT）

	血友病 A	血友病 B	Ⅺ因子缺乏症
患者血浆	异常(延长)	异常(延长)	异常(延长)
患者血浆＋钡吸附正常血浆	纠正	不纠正	纠正
患者血浆＋正常血清	不纠正	纠正	纠正

本病临床上与血友病 A 及血浆凝血活酶成分缺乏症的不同点是：① 本病为不完全隐性常染色体基因遗传疾病，可见于两性；② 本病出血症状较轻，关节积血少见；③ 血浆凝血时间及部分凝血活酶时间延长仅属轻度，而全血凝血时间多正常。

确诊须依靠凝血酶原消耗纠正试验、部分凝血活酶时间及凝血活酶生成纠正试验。应用实验室检查，本病难与第 XII 因子缺乏症鉴别（见表34-6）。有人提议用试管涂膜试验（glasscoating test），可作出鉴别诊断。其原理为第 XII 因子缺乏所致的血浆凝血时间延长可被小量正常血清（涂膜于试管表面）所纠正，而本病则不能被纠正。更精确的试验是测定第 XI 因子的含量，如第 XI 因子降低（正常为 65%～135%）也有诊断与鉴别诊断意义。

四、第 XII 因子缺乏症

本病又称 Hageman 特性。血浆凝血时间（再钙化时间）轻度延长及一期法血浆凝血酶原时间正常，而临床上无出血症状，提示本病诊断的可能性。本病多在外科手术前作止血、凝血机制实验室检查时偶然被发现。确诊须靠凝血活酶生成纠正试验（见表34-6）。本病与第 XI 因子缺乏症鉴别见上文。

本病为常染色体隐性遗传疾病，男、女皆可罹患。

116.1.2 第二阶段凝血异常

此类疾病大多为获得性，极少为遗传性，包括低血凝血酶原血症、第 VII 因子缺乏症、第 V 因子缺乏症及第 X 因子缺乏症等四种出血性疾病。其共同特点为一期法血浆凝血酶原时间延长，但此种情况也可见于血浆纤维蛋白原缺乏症。血浆纤维蛋白原缺乏症可用血浆纤维蛋白原定量法证明。第 X 因子缺乏症可用凝血活酶生成纠正试验确诊。低凝血酶原血症、第 V 因子缺乏症及第 VII 因子缺乏症，可用凝血酶原时间纠正试验区别之（表34-12）。

表 34-12：凝血酶原时间纠正试验

	低凝血酶原血症	第Ⅷ因子缺乏症	第Ⅴ因子缺乏症	凝血酶原和第Ⅶ因子合并减少	凝血酶原和第Ⅴ因子合并减少
患者血浆	一期法血浆凝血酶原时间延长	同左	同左	同左	同左
患者血浆 0.09ml＋正常吸附血浆 0.01ml	不纠正	不纠正	纠正	不纠正	部分纠正
患者血浆 0.09ml＋正常人血清 0.01ml	不纠正	纠正	不纠正	部分纠正	不纠正

一、低凝血酶原血症

低凝血酶原血症分为先天性（遗传性）与获得性两种。遗传性低凝血酶原血症罕见，可分两型：① 全凝血酶原减少症：为常染色体隐性遗传，出血仅见于同型合子，全凝血酶原时间延长；② 游离凝血酶原减少症：为常染色体显性遗传，全凝血酶原时间正常。

获得性低凝血酶原血症较为常见，可分为三型：① 维生素 K 缺乏，见于阻塞性黄疸、吸收不良综合征、广谱抗生素疗程、新生儿出血症、双香豆素抗凝疗程等；② 严重肝病；③ 弥散性血管内凝血。

低凝血酶原血症的出血一般发生在皮肤、肌肉及黏膜，关节内出血则极其少见。遗传性低凝血酶原血症的发病多自幼年开始，但轻症也可延至成年期发病，有时不易与获得性低凝血酶原血症相鉴别，以下两项有利于获得性低凝血酶原血症的诊断：① 临床上有上述原发病的存在；② 除凝血酶原缺乏外，尚有第 Ⅴ、Ⅶ、Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ 等因子缺乏。

肝脏为蛋白质合成的场所，第 Ⅴ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ 因子以及凝血酶原和纤维蛋白原主要有肝脏合成，因此，在严重肝病时主要为上述各凝血因子的减少，尤其以第 Ⅴ 因子减少最为显著。维生素 K 缺乏时，第 Ⅷ、Ⅸ、Ⅹ 因子和凝血酶原减少，但以第 Ⅴ 因子正常为特征。弥散性血管内凝血时，主要是第 Ⅴ、Ⅷ 因子以及凝血酶原和纤维蛋白原减少。

二、第 Ⅴ 因子缺乏症

第 Ⅴ 因子（易变因子）缺乏症极少单独发生。单独发生者一般都为先天性常染色体遗传性疾病，男女均可罹患。患者凝血活酶生成纠正试验也可呈生成迟缓，有人称之为副血友病。本症国内已有病例报告。其与真性血友病实验室检查的不同点为，本病一期法血浆凝血酶原时间延长。因子 Ⅴ 活性及抗原测定能确定诊断。

获得性第 Ⅴ 因子缺乏症可见于大手术后最初数周之内，约在手术后第 3 天达高峰，此外，又可见于接受大量放射性物质之后，用放射性核素 32 磷治疗真性红细胞增多症或白血病时，也可引起第 Ⅴ 因子缺乏。获得性第 Ⅴ 因子缺乏症常与低凝血酶原血症并发，因这两种物质均受相同因素的影响。

三、第 Ⅶ 因子缺乏症

先天性第 Ⅶ 因子（稳定因子）缺乏症是一种常染色体隐性遗传性疾病。常引起自发性出血（鼻出血、血肿、血尿等），或在外科手术、外伤时严重出血。此病在国内已有报告。

获得性第 Ⅶ 因子缺乏症可见于许多病理状态：肝脏疾病、维生素 K 缺乏、应用抗凝药物。此症往往与低凝血酶原血症并发。因两者的合成须有正常的肝功能。维生素 K 必须充分得到利用。患者的 APTT、TT、BT 均正常，PT 延长，能被正常血清纠正，而不能被吸附血浆纠正。确诊需要测定因子 Ⅶ：C 及因子 Ⅶ：Ag。

四、第 Ⅹ 因子缺乏症

本病又称 Stuart 因子缺乏症，临床上罕见，是常染色体遗传疾病，男、女均可患病。本病除先天遗传性之外，尚可为获得性（肝病、双香豆素抗凝疗程中及淀粉样变性等）。

本病临床表现与实验室检查所见，除凝血活酶生成迟缓和凝血酶原消耗不良以外，与第 Ⅶ 因子缺乏症甚为相似。本病可有皮肤、黏膜及关节出血。实验室检查一期法血浆凝血酶原时间延长能被陈旧血浆所纠正，而不被吸附血浆所纠正，蛇毒时间延长，强烈提示本病的可能性。确诊须测定因子 Ⅹ 活性及抗原。

本病一期法血浆凝血酶原时间延长，须与第 Ⅶ 因子缺乏症区别。本病蛇毒时间延长而第 Ⅶ 因子缺乏时则正常。本病的凝血活酶生成纠正试验结果与第 Ⅸ 因子缺乏相同，但本病同时有一期法血浆凝血酶原时间延长，而第 Ⅸ 因子缺乏则正常。

116.1.3 第三阶段凝血异常

纤维蛋白原缺乏症

纤维蛋白原缺乏症的实验室检查特点是凝血酶时间延长、血浆纤维蛋白原测定含量下降。

纤维蛋白原缺乏症可分为先天性或获得性，但如血浆纤维蛋白原完全缺乏，一般为先天性。先天性无纤维蛋白原血症国内未见报告。获得性纤维蛋白原缺乏症可见于重症肝损害、弥散性血管内凝血以及继发性纤维蛋白溶解症。

116.1.4 维生素 K 缺乏症

维生素 K 缺乏引起第 Ⅱ、Ⅶ、Ⅸ、Ⅹ 以及蛋白 C 和蛋白 S 活性的降低。其原因包括先天性维生素 K 依赖性凝血因子缺乏症、食物性维生素 K 缺乏症、胆汁阻塞综合征和吸收不良综合征、肝脏疾病、双香豆素类作用以及鼠药中毒、某些中草药或抗生素使用等。除原发病的表现外，主要表现为皮肤、黏膜出血、内脏出血、外伤或手术后伤口出血、新生儿出血症。

实验室检查 PT、APTT 延长，FⅦ、FⅨ、FⅩ、凝血酶原抗原及活性降低。

诊断要点：存在引起维生素 K 缺乏的基础疾病；皮肤、黏膜及内脏轻、中度出血；PT、APTT 延长，FⅦ、FⅨ、FⅩ、凝血酶原抗原及活性降低；维生素 K 治疗有效。

116.1.5 异常蛋白血症

此组疾病包括巨球蛋白血症、冷球蛋白血症、多发性骨髓瘤及淀粉样变性等。此组疾病的共同特点为血浆中出现 M 蛋白。M 蛋白与凝血因子结合，使后者灭活，为出血的主要原因之一。

一、原发性巨球蛋白血症

又名 Waldenstrom 巨球蛋白血症。是一种原因未明，源自 B 淋巴细胞，具有合成和分泌 IgM 能力的淋巴样浆细胞恶性增殖性疾病，男女发病率大致相等，多见于中、老年人，起病隐匿。以贫血，肝、脾、淋巴结肿大，高黏滞综合征，出血倾向，中枢及周围神经系统症状为特征。

临床上有出血倾向。血中淋巴细胞增多及血沉增快时，提示本病诊断的可能性。

本病临床上主要有以下两种病征：

1. 巨球蛋白增多所致的病征

① 血浆黏稠度增加，引起血循环障碍，表现为乏力、气短（脑及体循环障碍）；轻瘫、意识障碍（脑循环障碍）；视力障碍，眼底出血渗出、静脉曲张及淤血（眼底循环障碍）。② 有些巨球蛋白具有冷凝集作用的性质，可能是一种巨冷球蛋白（macrocryoglobulin），能引起雷诺现象及冷荨麻疹。③ 巨球蛋白可直接损伤血管壁，与凝血因子结合并干扰血小板功能，可有出血倾向。④ 血沉增快。

2. 淋巴样浆细胞增生所致的病征

① 骨髓淋巴细胞增高，淋巴浆细胞样细胞和组织嗜碱细胞也增多。② 外周血全血细胞减少，淋巴细胞增多。③ 肝、脾、淋巴结肿大。

实验室检查：血浆球蛋白在 50g/L 以上为诊断本病的线索。超速离心法及免疫电泳从血浆中检出大量巨球蛋白（19S，IgM 10～120g/L）可以确诊。

血清蛋白电泳巨球蛋白呈基底部狭窄和高而尖锐的顶峰的图形，即单克隆蛋白（M 球蛋白）图形。M 球蛋白也见于多发性骨髓瘤和良性单克隆丙种球蛋白病（benign monoclonal gammopathy）。

本病的诊断依据是：① 患者年龄多在 60 岁以上，伴原因不明的贫血。② 骨髓与淋巴结内有淋巴细胞、浆细胞，特别是淋巴样浆细胞浸润。③ 血清中出现大量单克隆 IgM，其浓度超过 10g/L。④ 血沉加快，多有高黏度血及眼底改变（出血或静脉扩张）。①、④ 两项可作为重要的辅助诊断依据。

诊断原发性巨球蛋白血症时，尚需除外继发性巨球蛋白血症，后者继发于淋巴细胞型白血病、恶性淋巴瘤、癌、结缔组织病、慢性感染及肝硬化等，这些疾病也可有巨球蛋白增多，但很少超过血清蛋白的 15%，且有原发病存在。

二、意义未明单克隆 γ 球蛋白症（monoclonal gammopathy of undetermined significance，MGUS）

患者血液和（或）尿液中出现单克隆免疫球蛋白式轻链，能除外恶性浆细胞病或淋巴增强性疾病及其他能够引起单克隆免疫球蛋白增高的疾病，其自然病程、预后和转归暂时无法确定的疾病状态。本病又名“良性”高丙种球蛋白血症或良性单克隆丙种球蛋白病，病因未明。临床和实验室特点：① 无明显的临床症状，也无骨髓的损害征，偶可有轻微出血倾向；② 血液中出现单克隆免疫球蛋白，但含量＜ 30g/L；③ 骨髓浆细胞数增多，但比例＜ 10%。

实验室检查是发现本病的主要手段，表现为血清球蛋白增高，血清蛋白电泳呈现浓染的条带，大多位于 γ 区，少数分布在 β 区，极少数分布在 α_2 区。

大多数病情保持长期稳定，部分患者经过若干年后发展为多发性骨髓、原发性淀粉样变、巨球蛋白血症等恶性浆细胞病。个别患者可能是恶性淋巴增强性疾病的早期，因此所有患者均需长期随访。

本病需与原发性巨球蛋白血症及多发性骨髓瘤相区别。虽然本病与多发性骨髓瘤有相似的电泳蛋白图形，但无骨质破坏区，骨髓浆细胞计数下降（或轻度增多），副蛋白的浓度 1～2 年内无改变，可与多发性骨髓瘤相区别。

116.2 抗凝及纤维蛋白溶解异常

一、获得性凝血抑制物

获得性凝血抑制物是一些能够直接中和血液中凝血蛋白或干扰凝血反应的病理性大分子成分，多以抗体形式出现。最常见的获得性凝血抑制物是抗磷脂抗体，包括狼疮型抗凝物和抗心磷脂抗体，继发于系统性红斑狼疮等自身免疫性疾病；获得性因子 Ⅷ 抑制物常见于血友病 A 因子 Ⅷ 替代治疗后。出血患者实验室检查显示全血凝血时间延长、血浆凝血时间延长，一般提示凝血因子缺乏或抗凝物质所致出血性疾病的可能性，作抗凝物质检定试验可区别之。

根据抗凝物质的作用和发生机制的不同，获得性抗凝物质可分为：① 阻止凝血活酶形成的抗凝物质，如发生在血友病患者反复接受输血之后，系统性红斑狼疮，妊娠，老年人等；② 对已形成的凝血活酶有阻抑作用的抗凝物质，可见于系统性红斑狼疮；③ 类肝素作用的抗凝物质，可见于系统性红斑狼疮、肝病、老年人、恶

性肿瘤等。

1. 阻止活动性凝血活酶形成的抗凝物质凝血酶原在凝血时的消耗受到显著的障碍。采血时加入大量的凝血活酶可部分纠正上述障碍。一期法血浆凝血酶原时间正常或略延长，凝血活酶生成纠正试验的结果显示很少活动性凝血活酶形成。

2. 存有对抗已经形成的活动性凝血活酶的抗凝物质凝血酶原消耗仅受轻度障碍，但一期法血浆凝血酶原时间延长，加入大量组织凝血活酶后，仅能得到部分纠正。

3. 存有类肝素作用的抗凝物质凝血过程中所有阶段多少都要受到影响：① 血浆凝血酶原的活动度轻度减低；② 凝血酶原消耗也受障碍；③ 血浆抗凝血酶浓度增高，加硫酸鱼精蛋白或甲苯胺蓝后，这些患者的止血障碍完全被纠正。

通常的抗凝疗法时所应用的抗凝剂，如肝素或双香豆素，如用量过大，也可引起出血。肝素可使全血凝血时间延长，双香豆素可使一期法血浆凝血时间延长。在施行抗凝疗法时，应作上述的实验室检查作为确定剂量或断续给药的参考。

二、原发性纤维蛋白溶解症

在病理情况下，纤维蛋白溶酶活性显著增强，超过了抗纤维蛋白溶解系统的功能，导致纤维蛋白或纤维蛋白原的过度分解，往往引起出血现象。原发性纤维蛋白溶解症的病因与发病机制大致归纳为：① 前纤维蛋白溶酶活化素（plasminogen activator）增多，可见于恶性肿瘤、手术、创伤、缺氧、败血症、休克及链激酶（streptokinase）等药物疗程中。② 抗纤维蛋白溶解系统功能不足，例如失代偿性肝硬化。③ 与纤维蛋白溶酶有相同作用的蛋白分解酶的释放，例如晚期白血病。

在上述基本疾病的基础上发生出血现象，血不凝或凝固以后迅速溶解，提示原发性纤维蛋白溶解症。

前纤维蛋白溶酶活化素与蛋白分解酶可能具有凝血活性，也可引起血管内凝血。

原发性纤维蛋白溶解症的血液实验室检查有以下特点：血块回缩试验回缩时间延长。血块松脆，凝血酶时间延长，凝血酶原时间延长，纤维蛋白原定量减少，第 Ⅴ 因子、第 Ⅷ 因子中度减少，纤维蛋白（原）降解产物（FDP、Bρ1-42、Bρ15-42 等）增高。前纤维蛋白溶酶减少及优球蛋白溶解时间缩短，后者有确诊的意义。

弥散性血管内凝血与原发性纤维蛋白溶解症都有血管内凝血和纤维蛋白（原）溶解。从治疗角度对两者进行鉴别诊断有一定意义。前者为抗凝疗法的适应证，6-氨基己酸慎用；后者为应用 6-氨基己酸的适应证，抗凝疗法慎用。

116.3 复合性止血机制异常

一、血管性血友病

血管性血友病（von Willebrand disease，vWD）包括遗传性血管性血友病（cvWD）和获得性血管性血友病（avWD）。cvWD 是 VWD 是常染色体显性遗传。avWD 最常见的原因为自身性疾病、非霍奇金淋巴瘤（NHL）、多发性骨髓瘤（MM）、实体瘤、某些药物（丙戊酸钠、环丙沙星）。

vWD 是由于血浆中与 Ⅷ 因子相关的 vWF 在结构和（或）功能上异常所致。皮肤黏膜出血，特别是轻微创伤后持续出血是 VWD 患者特征性的临床表现。

实验室检查包括出血时间延长、活化的部分凝血活酶时间（APTT）延长、阿司匹林耐量试验异常；确诊靠瑞斯托霉素辅因子检测，vWF 抗原测定和Ⅷ因子水平测定。vWD 多聚体分析有助于 vWD 分型诊断。

二、弥散性血管内凝血

弥散性血管内凝血（disseminatedintravascularcoagulation，DIC）是一种病理过程，发生在许多疾病基础上，由不同原因引起，是以全身性血管内凝血系统被激活为特征的综合征，可引起微血管系统损伤。常导致广泛出血，严重时可导致器官功能衰竭。

诱发 DIC 的基础疾病种类如下：

（一）组织损伤

1. 产科重症妊娠中毒症，胎盘早期剥离，羊水栓塞，死胎滞留，感染性流产，子宫破裂，葡萄胎，刮宫等。
2. 外科广泛性手术，血管外科手术，挤压综合征，大面积烧伤，前列腺手术，胰腺手术。
3. 肿瘤　前列腺癌，支气管癌，甲状腺癌，绒毛膜上皮癌。各种黏液腺癌的广泛浸润和转移。
4. 白血病　各型急性白血病，特别是早幼粒细胞型。
5. 化学药物治疗之后。

（二）内皮损伤

1. 革兰氏阴性细菌败血症　脑膜炎双球菌、大肠杆菌、铜绿假单胞菌、肺炎克雷伯菌、阴沟肠杆菌。
2. 革兰氏阳性细菌败血症　肺炎双球菌、金黄色葡萄球菌、肠球菌。
3. 病毒血症　病毒性心肌炎、病毒性肺炎、病毒性脑膜（脑）炎等。
4. 长期低血压。
5. 其他　中暑、巨血管瘤。

（三）血小板或红细胞损伤

1. 免疫性　暴发型紫癜、系统性红斑狼疮等。
2. 溶血性　血型不合溶血、输血反应、溶血性贫血、微血管病性溶血性贫血等。
3. 疟疾。

（四）单核-吞噬细胞系统损伤

1. 肝损害　急性暴发型肝炎、失代偿性肝硬化等。
2. 脾切除后。

凡在上述疾病中，出现低血压、出血、少尿、尿闭、恶心、呕吐、腹痛、腹泻、背痛、呼吸困难和发绀等症状，提示弥散性血管内凝血的可能。

临床上弥散性血管内凝血主要特点为：① 出血不止与血液不凝（或血凝减慢），或血凝后的血块又发生溶解，出血常发生的皮肤、黏膜、内脏、手术切口、外伤创面等部位，皮肤紫斑与大片瘀斑，在注射或手术部位易发生持续性渗血。这是 DIC 的一个很特殊的表现。内脏出血表现咯血、呕吐、血便、血尿。② 栓塞现象，主

要是微循环的栓塞，可有休克、少尿、无尿及急性肾衰竭，偶有大血管栓塞，如脑动脉栓塞、肺栓塞及多发性静脉栓塞等；DIC 的栓塞往往是全身性的。③ 微血管病性溶血。主要表现为贫血，很少像急性溶血那样出现发热、黄疸或血红蛋白尿。这是由于 DIC 时微血栓的形成可使红细胞变形与碎裂导致溶血。④ 实验室检查：血小板计数＜ 100× 10^9 /L 或呈进行性下降；血浆纤维蛋白原浓度＜ 1.5g/L，或呈进行性下降；3P 试验阳性或血浆 FDP ＞ 20mg/L；凝血酶原时间缩短或延长 3 秒以上，肝病延长 5 秒以上，或 APTT 缩短或延长 10 秒以上。2001 年国际血栓与止血协会提出的积分系统获得了大多数学者的认可。

血管内凝血的过程中，由于机体一种代偿防御反应，或由于凝血酶直接激活前纤维蛋白溶酶，可引起继发性纤维蛋白溶解，此时出血更为严重，优球蛋白溶解时间缩短。临床上须与原发纤维蛋白溶解症及重症肝炎相区别（表34-13和表34-14）。

DIC 与血栓性血小板减少性紫癜（TTP）鉴别：TTP 有血小板减少和微血管病性溶血而出现的贫血和红细胞碎片以及微血栓导致的肾损害，神经精神异常等与 DIC 相似。但 TTP 患者的神经精神异常症状变化不定，发热多是 TTP 患者常见的首发表现。TTP 患者无纤溶亢进，因此无纤维蛋白原进行性下降，FDP 动态上升及 D-二聚体升高等与 DIC 的显著区别。

DIC 与血小板减少性紫癜（ITP）鉴别：虽两者均有血小板减少及出血表现，但 ITP 出血以皮肤紫癜为主要表现。ITP 实验室检查除血小板计数明显下降外，无凝血因子减少及纤溶亢进等指标异常。

表 34-13: 弥散性血管内凝血与原发纤维蛋白溶解症的鉴别

	弥散性血管内凝血	原发性纤维蛋白溶解症
血栓栓塞	多有	无
出血时间	延长	正常或延长
红细胞形态	芒刺，碎片，畸形	正常
血小板计数	减少	正常或减少
血块观察法	血块回缩不良	血块回缩不良或溶解
凝血酶时间	延长	轻度延长
凝血酶原时间	延长	正常
纤维蛋白原定量	减少	正常或减少
优球蛋白溶解时间	正常	缩短
第Ⅷ因子	减少	正常或减少
第Ⅴ因子	减少	正常或减少
3P 试验	（＋）	（－）
D-二聚体	升高	正常
乙醇凝胶试验	（＋）	（－）
AT-Ⅲ	下降	正常
β-TG	升高	正常
PF4	升高	正常
TXB_2	升高	正常
GMP-140	升高	正常

表 34-14: DIC 与重症肝类的鉴别

内容	DIC	重症肝炎
出血特点	注射部位,创面渗血不止	皮肤,黏膜,消化道
黄疸	轻,少见	重,极常见
微循衰竭	出现早,常见	出现晚,少见
肝功能损害	轻	严重
肾功能损伤	出现早,多见	出现晚
外周血红细胞破坏	常见	罕见
血小板活化指标	升高	多正常
Ⅷ:C	降低	正常
3P 试验	阳性	阴性
FDP	明显升高	正常或轻度升高
D-二聚体	升高	正常

参考文献

1. 易彦, 等. 遗传性出血性毛细血管扩张症的研究进展. 国外医学输血及血液学分册, 2004, 27 (1): 27-29

2. 齐薇薇, 等. 成人过敏性紫癜 35 例临床分析. 中国实用内科杂志, 2009, 29 (2): 147-149

3. 张安忠, 等. 成人腹型过敏性紫癜的临床和内镜特征. 中华消化内镜杂志, 2005, 22 (2): 108-110

4. 杨海燕, 等. 遗传性巨大血小板病的研究进展. 国外医学输血及血液学分册, 2005, 28 (5): 459-462

5. 中华医学会血液学分会血栓与止血学组. 成人原发免疫性血小板减少症诊治的中国专家共识（修订版）. 中华血液学杂志, 2011, 32 (3): 214-216

6.Rawi Hazzan, et al.Risk factors for future development of systemic lupus erythematosus in children with lidiopathic thrombocytopenic purpura.Pediatr Blood Cancer, 2006, 47: 657-659

7.Roberto Stasi.Idiopathic thrombocytopenic purpura: Current concepts in pathophysiology and management. Thromb Haemost, 2008, 99: 4-13

8. 董恂玮, 等.84 例成人 Evans 综合征临床资料分析. 中华血液学杂志, 2010, 31 (7): 475-477

9. 邓明扬, 等. 血栓性血小板减少性紫癜研究进展. 国际输血及血液学杂志, 2010, 33 (2): 122-125

10. 许洪志, 等. 血栓性血小板减少性紫癜 8 例临床分析. 临床血液学杂志, 2003, 16 (2): 85-86

11. 徐亮, 等. 系统性红斑狼疮合并重症血小板减少的临床特征. 中华风湿病学杂志, 2003, 7 (12): 749-751

12. 中华医学会血液学分会. 血栓与止血学血友病诊断与治疗中国专家共识. 中华血液学杂志, 2011, 32 (3): 212-213

13. 王兆铖. 血友病诊治的进展与展望. 临床血液学杂志, 2004, 17 (2): 63

14. 丁凯阳, 等. 先天性纤维蛋白原减少症患者伴有血小板连结蛋白的增高. 中华血液学杂志, 2002, 23 (3): 143-146

15. 郑昌成，等. 获得性维生素 K 依赖性凝血因子缺乏. 中华血液学杂志，2010，31（5）：351-352
16. 姜波，等. 弥散性血管内凝血积分系统及其评价. 中华血液学杂志，2007，28（12）：853-855

第三十五章　尿量异常

健康成人每 24 小时排尿量在 1000～2000ml 之间（日尿量与夜尿量之比为 2∶1～3∶2），大约相当于每分钟排尿 1ml。尿量一般与摄入的水量成正比例。许多情况如饮食、气温、环境、精神紧张、劳动或运动、疼痛等均能影响尿量。如饮大量水、浓茶或咖啡后，尿量增多；高温作业或剧烈运动时，可因大量出汗而使尿量减少。许多病理的情况也能影响尿量，如在糖尿病、尿崩症时，尿量增多；在急性肾炎、急性肾衰竭的早期及少尿期，则尿量减少；当尿路完全梗阻时，则无尿液排出。此等尿量的改变称为尿量异常。

尿量异常可分为少尿或无尿和多尿两种病理情况。

117　少尿或无尿

24 小时内尿量少于 400ml 或每小时尿量少于 17ml 者，称为少尿；24 小时内尿量少于 100ml，或 12 小时内完全无尿者称为无尿（或尿闭）。

（一）少尿或无尿的病因及临床分类

大致可分为肾前性、肾性及肾后性三大类，其中疾病很多，按表35-1顺序讨论如下。

表 35-1: 少尿或无尿疾病的分类

Ⅰ. 肾前性少尿或无尿（功能性肾衰竭）	（四）梗阻性尿路病
Ⅱ. 肾原性少尿或无尿	（五）反流性肾病
一、肾小球疾病	（六）与肾乳头坏死相关的 TIN
（一）急性肾小球肾炎	（七）重金属中毒 TIN
（二）急进性肾小球肾炎	（八）急性肾小管损伤/坏死
（三）慢性肾小球肾炎	（九）代谢紊乱引起的 TIN
（四）隐匿性肾小球疾病	（十）遗传性 TIN
（五）肾病综合征	（十一）肿瘤相关性 TIN
二、肾小管-间质性疾病（TIN）	三、肾血管疾病
（一）感染性肾小管间质性肾炎	四、急性肾衰竭
（二）药物中毒性 TIN	五、慢性肾衰竭
（三）免疫疾病相关 TIN	**Ⅲ. 肾后性少尿或无尿（梗阻性肾衰竭）**

（二）少尿或无尿的诊断和鉴别诊断

在临床上，当患者 12～24 小时排尿甚少或无尿排出时，即应考虑少尿或无尿的可能性，但首先应排除机械性下尿路梗阻（如前列腺肥大等）或膀胱功能障碍所致的膀胱尿潴留。当有膀胱尿潴留时，在耻骨上区可见到及摸到膨胀的膀胱，叩诊呈浊音，稍压之，患者有尿意；导尿检查可证实之，且是重要的治疗措施。确定为少（无）尿后，其病因的诊断要根据病史、体征及有关的实验室检查，进行综合性分析、拟诊。

1. 肾前性少尿常有引起血容量不足的明确病因（如休克、脱水、心力衰竭等），并有相应的各自特征性的临床表现，尿检查一般较少异常，尿比重＞ 1.020，渗透压＞ 600mOsm/kg。如疾病继续发展可进展为肾性少尿。

2. 肾性少尿或无尿导致肾性少尿的病因很多。急性肾小球肾炎与急进性肾小球肾炎起病均较急，均可出现少尿，但急性肾炎的少尿持续时间较短，经 1～2 周后，尿量会逐渐增多，症状也随之减轻，绝大部分病例可痊愈；而急进性肾炎的少尿持续时间长，病情呈进行性，肾功能急剧恶化，经数周至数月，即进入尿毒症期。慢性肾小球肾炎急性发作所致少尿，可根据患者既往有肾炎病史如水肿、高血压及蛋白尿等，近期内有促发因素存在或肾病本身恶化，一般诊断不难。各种慢性肾脏病所致肾衰竭期的少尿，患者多存在各种肾病的临床特征。但亦有些患者平时无明显肾病表现，在某些应激状态下，可突然发生少（无）尿，类似于急性肾衰竭。这类患者在诊断上应通过详细的询问病史、细致的检查，发现一些慢性肾病的迹象，如水肿、血压高、不可解释的贫血、蛋白尿、血尿、低蛋白血症及长期夜尿增多等，中年以上的患者应注意心、脑、眼底等器官有否动脉硬化表现，同时可选择有关特殊检查以助确诊。双侧肾皮质坏死所致的少（无）尿，因多见于妊娠后期妇女，尤其合并胎盘早期剥离患者，或严重创伤患者，少尿时间长，多出现无尿，肾功能呈进行性急剧恶化，据此可与 ATN 鉴别。必要时可做肾活检以确诊。重症急性肾盂肾炎、肾乳头坏死的少（无）尿，常伴有高热、明显肾区痛、尿频、尿中白细胞数多，常有白细胞管型，尿细菌检查阳性，肾乳头坏死者可从尿中找到坏死乳头组织块。急性间质性肾炎所致少尿，可根据药物过敏，或感染史。药物过敏引起者可有发热、皮疹、关节痛、血嗜酸性粒细胞增多等，本病与 ATN 的鉴别诊断较困难，肾活检有助诊断。恶性高血压所致的少（无）尿，多见于患有高血压的中年人，血压明显升高达 200/130mmHg 以上，常伴有心力衰竭、高血压脑病、视乳头水肿、视网膜出血等全身小动脉受累的表现。至于因系统性红斑狼疮、结节性多动脉炎、其他坏死性血管炎、过敏性紫癜、高尿酸血症、肾动脉血栓形成或栓塞、肾静脉血栓形成、糖尿病、溶血性尿毒症综合征及血栓性血小板减少性紫癜所致的肾损害造成的少（无）尿，可根据原发病的特征性表现进行诊断。

ATN 的少（无）尿：患者多有原发病因如休克、中毒、严重感染、外伤或血管内溶血等，一般诊断不难。但常需与肾前性（功能性）少尿相鉴别，因两者的治疗和预后完全不同，及时诊断十分重要。这时可根据患者的血生化和尿改变鉴别（表35-2）。

3. 肾后性少尿或无尿在临床上，如患者原来尿量正常而突然出现完全无尿，或少（无）尿与多尿交替出现，则应考虑肾后梗阻性少（无）尿。如伴有肾绞痛、血尿或肾盂积液，或触到肿大的肾脏，一般诊断容易确立。对诊断困难的病例或需要明确梗阻的部位，可作腹部平片、静脉肾盂造影、逆行肾盂造影、放射性核素肾图、B 超或 CT 等以助诊断。

现就主要的疾病讨论如下：

一、肾前性少尿或无尿

肾前性少尿或无尿的常见病因有：休克、低血压、心功能不全、脱水与电解质紊乱、重症肝病（如黄色肝萎缩、肝衰竭、肝肾综合征等）、重症低蛋白血症等，偶也可见于双侧肾动脉血栓形成、栓塞或严重狭窄等。这些病因可引起全身有效血容量减少，及（或）肾血液灌流量不足；肾小球有效滤过压降低，肾小球滤过率减少，导致尿量减少，甚至无尿。同时，可伴有继发性醛固酮增多，血管升压素分泌增加及交感神经兴奋等因素参与，使尿量更加减少。若这些因素能及时得以纠正，血容量或肾血液灌流量恢复正常后，尿量可迅速复原，否则可进一步发展为肾性少尿。

肾前性少尿或无尿的临床特点是：尿量仅为轻度或中度减少，一般不会出现无尿，尿比重增高（在1.020以上），渗透压升高；此时不存在肾实质损伤，当病因已矫治，血压或血容量恢复正常后尿量可迅速增多。在临床上患者有上述病史存在，而出现尿少时，即应考虑肾前性少尿的可能。对于休克或严重脱水所致少尿，应注意与急性肾衰竭相区别。因前者常是急性肾衰竭的早期表现，如病情严重，治疗不及时或不恰当，可使病势进展而成为急性肾衰竭（ARF）。表35-2可供参考。

表 35-2: 急性肾衰竭与肾前性少尿或无尿的鉴别

	急性肾衰竭	肾前性少尿或无尿
病史	有引起肾缺血或肾中毒病史	有引起血容量不足或脱水病史
尿比重	常＜1.015	在1.020以上
尿常规	有尿蛋白、上皮细胞及红、白细胞管型	一般正常
血球压积及血红蛋白含量	下降（大量失血者）	上升（脱水者）
血钾	迅速直线上升	轻度缓慢上升
氮质血症	明显	轻度
尿渗透压（mmol/L）	＜350	＞500
尿钠浓度（mmol/L）	＜20	＞20
尿/血渗透压	＜1.5	＞1.8（正常3～4.7）
尿尿素/血尿素比率	＜10	＞20
尿肌酐/血肌酐比率	＜10	＞20
肾衰指数*	＞1	＜1
FeNa（%）**	＞1	＜1
液体补充诊断性治疗***	尿量不增多	尿量增多
甘露醇诊断性治疗	尿量不增多（＜40ml/h）	尿量增多（＞50ml/h）
中心静脉压	正常或偏高	低于6cmH_2O

＊肾衰指数：尿钠（mmol/L）/尿肌酐和血肌酐的比数

＊＊ FeNa（%）$=\frac{尿Na^+/血Na^+}{/}$

＊＊＊液体补充诊断性治疗用500ml液体于30～40分钟静脉滴完。选择液体因病而异，失血者用全血，烧伤者用血浆或右旋糖酐，失水失盐者用生理盐水，单纯失水者用5%葡萄糖液。此法易导致心肺功能不

全，故应严格掌握适应证，主要适用于临床上认为有血容量不足者，在高度怀疑急性肾衰竭者，一般不宜采用

二、肾性少尿或无尿

（一）肾小球疾病

可分为原发性、继发性和遗传性。原发性肾小球疾病的病因未明，继发性肾小球疾病系指全身性疾病（如系统性红斑狼疮、糖尿病、过敏性紫癜等）所致的肾小球损害，遗传性肾小球病为遗传变异基因所致的肾小球疾病（如 Alport 综合征等）。尽管病因不同，但它们可有相似的临床表现，下文着重介绍原发性肾小球疾病。

1. 急性肾小球肾炎

急性肾小球肾炎（简称急性肾炎）由于肾小球急性炎症，滤过膜被损害，肾内小动脉发生收缩，毛细血管腔变窄、阻塞，导致 GFR 下降，而肾小管病变较轻，重吸收功能相对尚好；造成所谓球-管失衡，以致少尿。这种少尿的特点是高渗性少尿（比重＞ 1.018，渗透压＞ 600mOsm/kg）。

本病诊断依据为：

（1）部分病例有急性链球菌感染或其他病原微生物感染史，多在感染后 1～3 周发病。

（2）尿改变有血尿、蛋白尿、管型尿（如红细胞管型、颗粒管型等）。

（3）临床表现常有高血压及水钠潴留现象（如水肿等）。可有短暂的氮质血症。

（4）B 超示双肾无缩小。

2. 急进性肾小球肾炎

急进性肾小球肾炎（简称急进性肾炎）引起少尿的原因主要是由于广泛的肾小球（＞ 50%）的球囊腔内大新月体形成，GFR 进行性降低所致。其少尿的特点与急性肾炎综合征相似，但呈进行性少（无）尿。

本病诊断依据为：

（1）起病急、病情重、进展迅速，多在发病数周或数月之内出现较重的肾功能损害。

（2）临床表现一般有明显的水肿、蛋白尿、血尿、管型尿等。也常有高血压、低蛋白血症及迅速发展的贫血。

（3）肾损害常呈进行性加重，多早期出现少尿或无尿。

（4）病理为新月体肾小球肾炎。

3. 慢性肾小球肾炎

慢性肾小球肾炎（简称慢性肾炎）的诊断依据为：

（1）起病缓慢，病情迁延，病情进展可出现肾功能减退、贫血、电解质紊乱等情况。

（2）可有不同程度的水肿、高血压、蛋白尿、血尿、管型尿，部分或全部出现。

（3）病程中可有肾炎急性加重，可能由于某种应激因素（如严重感染、休克，失血或脱水与电解质紊乱、手术、外伤、各种过敏与中毒等）加重肾负担所致；也可能是原来肾小球病变加重或广泛新月体形成，使原来代偿的肾功能呈急剧恶化，导致 GFR 明显降低，而发生少尿或无尿。

4. 隐匿性肾小球疾病

隐匿性肾小球疾病（无症状血尿或蛋白尿）的诊断依据为：

（1）患者无急、慢性肾炎及其他肾脏病病史，肾功能基本正常。

（2）患者无明显临床症状与体征，临床表现为单纯性蛋白尿或（及）肾小球性血尿。

（3）除外非肾小球性血尿与功能性血尿。

此型肾炎一般不出现尿量减少。

5. 肾病综合征

肾病综合征的诊断依据为：

（1）大量蛋白尿。24 小时尿蛋白定量＞ 3.5g。

（2）低蛋白血症。血浆白蛋白浓度＜ 30g/L。

（3）水肿。

（4）高脂血症。

其中第（1）、（2）项为必需。重症肾病综合征的患者可出现尿量减少。

（二）肾小管间质性肾炎（TIN）

可分为急性小管间质性肾炎（AIN）和慢性小管间质性肾炎（CIN），AIN 常出现少尿或非少尿性急性肾衰竭，而 CIN 则多表现为夜尿多，低比重和低渗透压尿。急性小管间质性肾炎出现尿少的原因主要是由于肾间质炎症、水肿、出血等使肾小球囊内压升高，致 GFR 减低；同时，肾小管上皮细胞坏死，引起原尿回漏、管腔阻塞，妨碍原尿排出，引起少尿。

肾小管间质性疾病（TIN）于 1985 年 WHO 曾制定新的分类方法，值得参考，简介如下：

1. 感染性肾小管间质性肾炎

感染性肾小管间质性肾炎病原为急性细菌性肾盂肾炎、全身性感染的直接蔓延、特异性感染（如结核、麻风、梅毒）等。

2. 药物介导性 TIN

药物介导性 TIN 可为急性或慢性。急性病例通常是由于药物直接对肾小管的毒性损害或过敏反应所致。前者主要表现为急性肾小管损伤或坏死，而药物过敏性 TIN 临床上可表现为发热、恶心呕吐、急性肾功能不全、镜下或肉眼血尿、血沉加快、皮疹及血象嗜酸性粒细胞增多等。

药物介导性 TIN 较轻者引起急性肾小管损伤（ATD），表现为肾小管功能障碍引起的电解质紊乱（低钾血症、高钾血症、低钠血症）以及肾小管酸中毒等。而损害严重时则可引起急性肾小管坏死（ATN），导致少尿、无尿的严重情况。肾毒性药物主要有氨基糖苷类、万古霉素、头孢菌素类、两性霉素 B、环孢素类、转换酶抑制剂、利尿剂（氨苯蝶啶、呋塞米等）、非甾体消炎药物（吲哚美辛、保泰松、布洛芬等）、抗肿瘤药物（如顺铂、卡莫司汀、丝裂霉素等）、重金属等。此外，碘造影剂也可以引起肾小管间质损害。

3. 免疫疾病相关性 TIN

免疫疾病相关性 TIN 由于不同的免疫学机制可通过相同的介质导致组织损伤，因而相关致病因子的识别是免疫疾病相关性 TIN 正确分类的最可靠依据。

4. 梗阻性尿路病

梗阻性尿路病是尿路梗阻引起的结构改变，其症状与体征取决于梗阻发生的原因、部位、持续时间、严重程度以及是否合并尿路感染及肾脏损害等。其病理改变为肾盂积水、肾盏扩张、肾皮质萎缩及肾间质纤维化。如并发感染，则出现急、慢性肾盂肾炎的病象。B 超、X 线等影像学检查有助于诊断。

5. 反流性肾病

反流性肾病指膀胱输尿管尿液反流引起的肾皮髓质瘢痕化。诊断通常是依据膀胱镜及影像学检查而确定。根据排尿性膀胱尿路造影本病可分为五级：Ⅰ级：造影剂反流只达到输尿管；Ⅱ级：造影剂反流到输尿管、肾盂及肾盏，但肾盏或输尿管无扩张；Ⅲ级：输尿管轻度或中度扩张及（或）扭曲，肾盂轻度或中度扩张，但无或仅有轻度肾盏变钝；Ⅳ级：输尿管中度扩张及（或）扭曲，肾盂中度扩张，肾盏锐角完全消失，但大部分肾盏保持乳头压痕；Ⅴ级：输尿管严重扩张和扭曲，肾盂肾盏严重扩张，大部分肾盏不能见到乳头压痕。

6. 与肾乳头坏死相关的 TIN

在本组病例中，糖尿病肾病与止痛剂肾病的肾乳头坏死的鉴别较为重要。前者通常呈急性，病情重，预后差，肾盂造影显示单侧或双侧多个肾乳头处于同一坏死阶段。组织学上肾乳头坏死的周边有中性粒细胞浸润带，但无囊性变，钙化罕见，并可见到糖尿病肾病肾小球损伤的改变。而止痛剂肾病经过慢性，常反复发作，预后较好；肾盂造影几乎两侧所有肾乳头均受累，且处于不同坏死阶段。组织学上肾乳头坏死的周边无中性粒细胞浸润带，坏死区由肾乳头末端向髓质延伸，常见钙化。坏死肾乳头覆盖的皮质区呈慢性 TIN 改变。

7. 重金属中毒 TIN

此组患者常有重金属接触史。一次大剂量接触可导致急性肾衰竭，长期接触可引起慢性小管间质性肾炎。组织学上比较具有特征的重金属中毒性 TIN，是急性或亚急性铅中毒，肾小管细胞核内出现圆形嗜伊红性包涵体。急性汞中毒则表现为典型的急性肾小管坏死，以近端小管病变最为明显。此外，镉、金、锂、砷、铜、铂等重金属也可引起中毒性 TIN。需要指出的是，顺铂作为一种有效的抗癌药物，亦可引起类似其他重金属的肾脏损害。顺铂用量过大时可引起肾小管变性坏死而导致急性肾衰竭。慢性顺铂中毒晚期可出现钙化管型及间质炎性纤维化。

8. 急性肾小管损伤/坏死

本组 TIN 主要是指中毒、肾缺血、异型输血后溶血及严重肌肉损伤释出肌红蛋白等所致的急性肾小管坏死。详见本章急性肾衰竭。

9. 代谢紊乱引起的 TIN

当血钙＞ 2.75mmol/L 时可引起高钙血症性肾病，常见钙管型，肾小管基膜及肾间质内钙沉积。尿酸盐肾病或草酸盐肾病在集合管内可见到尿酸盐或草酸盐结晶沉积。其他代谢性肾病通过肾活检组织学检查亦多能确定诊断。必须指出，代谢紊乱引起的 TIN 多为慢性，临床上多表现为夜尿多，低比重和低渗透压尿。

10. 遗传性 TIN

此组疾病包括髓质囊性病，病因不明的家族性间质性肾炎及 Alport 综合征。患者家族史、家系调查及基因诊断，有助于确定。

11. 肿瘤相关性 TIN

此类患者具有恶性肿瘤的临床表现、实验室检查及影像学检查特点。组织学检查对建立诊断甚有帮助。骨髓瘤肾病的病理改变是在远端小管和集合管出现大量的层状透明管型，周围常有上皮或多核巨细胞包绕，近端小管内可见大量透明小滴。轻链肾病则表现为近端小管细胞内包涵体及肾小管与肾小球基膜上线性沉积物，免疫荧光显示沉积物主要由 κ 或 λ 链组成。

（三）肾血管疾病

包括肾脏的大血管疾患及原发性和继发性肾小血管炎肾损害。前者见于一侧或两侧肾动脉栓塞或肾静脉血栓形成；后者见于各种原发性或继发性肾小血管的坏死性、过敏性血管炎以及恶性高血压所致的小血管炎。此外，妊娠子痫、胎盘早剥、溶血性尿毒症综合征、DIC 等也可由于血栓性微血管病导致肾损害。上述原因的肾血管疾患均可引起肾小球滤过率急剧下降而出现少尿或无尿。

（四）急性肾衰竭（ARF）

急性肾衰竭是由各种原因引起的肾功能在短时间（几小时至几天）内突然下降而出现的临床综合征。主要表现为血肌酐和尿素氮进行性上升，水电解质和酸碱平衡紊乱，常伴有少尿或无尿，但也可以无少尿表现。急性肾衰竭患者血肌酐平均每日增加 ≥44.2mmol/L。

急性肾衰竭有广义和狭义之分，广义的急性肾衰竭可分为肾前性、肾性和肾后性。狭义的急性肾衰竭是指急性肾小管坏死（ATN），是肾性急性肾衰竭最常见的类型。

引起 ATN 的原因很多，文献报道达 100 余种，主要为：

1. 严重肾缺血、缺氧

主要由于急性循环衰竭，如各种原因的休克、严重的创伤、大面积烧伤、严重的水电解质紊乱（如重度脱水）以及严重急性感染等。

2. 急性血管内溶血

如血型不相合的输血、黑尿热、蚕豆病等。

3. 肾中毒

特别是肾毒性药物如氨基糖苷类抗生素、头孢菌素类抗生素、万古霉素等，或药物过敏反应，均可引起急性肾衰竭。

其他如重金属、生物毒素（蛇毒、蕈毒、棉酚、蜂毒、鱼胆汁）导致急性肾衰竭者也有报道。

急性肾衰竭出现少尿的机制是由于肾缺血（尤其肾皮质），入球小动脉痉挛，肾小球毛细血管内皮肿胀，肾间质水肿，肾小球囊内压升高，导致 GFR 极度下降（常＜ 5ml/min）。此外，肾小管上皮细胞因缺血或毒素作用而坏死，管壁溃破，致原尿外溢，渗向肾间质；脱落的上皮细胞聚结或因色素管型（如血红蛋白、肌红蛋白）等阻塞管腔，使原尿不能排出。这些因素的共同作用，乃引起少（无）尿。这种少尿的特点是低渗性少尿（尿比重＜ 1.015，渗透压 300～400mOsm/kg）。

急性肾衰竭诊断依据：

1. 既往无肾病史，发病前有明确病因（如肾缺血或肾中毒）。

2. 短时间内肾小球滤过率进行性下降，血清肌酐和尿素氮迅速明显上升，平均每日增加 44.2～88.4mmol/L 和 3.6～7.1mmol/L。高分解代谢者，血肌酐和尿素氮升幅更高。

3. 补液扩容，纠正心衰后，尿量仍不增加。

4. 尿比重低而固定，等渗尿，尿钠＞ 20mmol/L，FeNa ＞ 1%，肾衰指数＞ 1。

5. 排除肾前性、肾后性因素。

必须注意，排除了肾前性和肾后性因素后，对原因不明的急性肾衰竭患者，肾活检病理检查对诊断和治疗均有很大价值。

此时应每日（甚至每小时）检测尿量，并作准确的尿比重测量。如患者原先并无心、肾疾病，而血容量估计已经补足，但患者仍尿量少（＜ 40ml/h），且尿比重低于 1.018 时，应高度警惕 ARF。如尿比重低于 1.015 更有诊断价值。患者尿有蛋白，尿沉渣镜检可见红细胞、白细胞、肾上皮细胞管型及/或肾衰竭管型等。

（五）慢性肾衰竭

慢性肾衰竭是慢性肾脏疾病或累及肾脏的系统性疾病所致的慢性肾功能减退，以及由此产生的各种临床症状与代谢紊乱所组成的综合征。慢性肾衰竭进展至肾衰竭期和尿毒症期，由于 GFR 极度降低，可出现少尿或无尿。其少尿的特征为低渗性少尿，尿比重低而固定（在 1.010 左右）。如患者既往有长期慢性肾病史，有慢性肾衰竭各系统表现者，诊断不难。对过去病史不明者，有时需与急性肾衰竭鉴别，尿毒症面容，贫血、高磷血症、低钙血症、血 PTH 水平升高、影像学检查提示双肾缩小，均支持慢性肾衰竭的诊断。

慢性肾衰竭一般可区分为四期：

1. 肾功能不全代偿期肾小球滤过率（GFR）50～80ml/min（临床常用肌酐消除率代表 GFR）。血清肌酐（Scr）133～177μmol/L。临床无症状。

2. 肾功能不全失代偿期（氮质血症期）GFR 50～20ml/min，Scr 186～442μmol/L。临床出现乏力、轻度贫血、食欲减退等症状。

3. 肾衰竭期 GFR 20～10ml/min，Scr 451～707μmol/L。临床上出现贫血，钙磷代谢紊乱、水电解质紊乱、酸中毒等。

4. 尿毒症期或肾衰竭终末期 GFR ＜ 10ml/min，Scr ＞ 707μmol/L。全身各系统症状明显。

（六）肾移植后急性排异反应

主要是由于免疫反应，致 GFR 下降而产生少尿。

三、肾后性少尿或无尿（梗阻性肾衰竭）

肾后性少尿或无尿，基本上属外科范畴。一切导致尿路梗阻的原因均可能发生肾后性少尿或无尿。

诊断主要依据：

1. 有导致尿路梗阻的原发病如结石、肿瘤、前列腺肥大，输尿管瘢痕性狭窄等病史。

2. 少尿或无尿常突然发生。

3. 可有肾绞痛，胁腹或下腹部疼痛，肾区叩痛。

4.B 超、CT、MRI 等影像学检查可帮助确诊，常显示肾脏体积增大，肾盂、肾盏、输尿管扩张、积液。并可显示盆腔及腹后壁肿块、输尿管结石等病变。

5. 逆行输尿管造影对诊断也有帮助，输尿管肾盂镜对诊断与治疗上尿路梗阻性疾病效果满意。

118 多尿

24 小时尿量经常超过 2500ml 以上者，为多尿。健康人当饮水过多或食用含水分较多的食物时，可出现暂时性生理性多尿现象。此外，黏液性水肿患者应用甲状腺素治疗时、水肿患者应用利尿剂时、充血性心力衰竭患者在使用洋地黄类或利尿药物治疗时、巨大肾盂积水突然通畅时，也能出现暂时多尿现象。

【多尿的病因和临床分类】

能引起多尿的疾病很多（表35-3）。

多尿的产生一般认为与下列因素有关：

（一）内分泌代谢功能障碍

① 尿崩症：是由于原发性或继发性下丘脑-神经垂体损害，血管升压素（ADH）分泌减少或缺如，影响远端肾小管及集合管对水分重吸收而致多尿；② 糖尿病：是由于血糖过高，肾小球滤过的糖增多，尿中含糖高，肾小管腔内渗透浓度增高，限制了水分的重吸收，因而出现多尿，多饮也是其重要原因之一；③ 原发性甲状旁腺功能亢进：是由于甲状旁腺激素分泌增多，引起持续性高钙血症，引起烦渴、多饮，同时可损害肾小管的浓缩功能，加之近端肾小管重吸收磷酸根也受抑制，大量磷酸根从尿中排出而引起多尿；④ 原发性醛固酮增多症：是由于肾上腺皮质分泌醛固酮增多，作用于远端小管，而起潴钠排钾作用，血钠增高刺激下视丘口渴中枢而致烦渴、多饮引起多尿；另一方面也可因从尿中大量失钾，引起严重低钾血症，以致失钾性肾炎，影响小管-间质的浓缩尿液的功能，以致多尿。

（二）肾小管间质功能障碍

各种原发性或继发性肾小管-间质损害的疾病均可导致多尿。大概与以下因素有关：

1. 肾小管对血管升压素反应性降低或无反应，或对某些溶质重吸收的先天或后天性障碍。

2. 肾小管、髓袢、肾髓质的高渗功能障碍，以及肾直血管的血循环障碍，影响肾小管浓缩功能。

表 35-3: 引起多尿疾病的分类

一、内分泌代谢障碍疾病	2. 肾性氨基酸尿，Lowe 综合征
（一）尿崩症	3. 抗维生素 D 佝偻病
（二）糖尿病	4. Liddle 综合征
（三）原发性甲状旁腺功能亢进症	5. 肾性尿崩症
（四）原发性醛固酮增多症	6. 特发性高钙尿症
（五）Wolfram 综合征	7. Bartter 综合征
（六）韩-薛-柯综合征	8. 肾性盐尿症
二、肾脏疾病	9. 肾小管性酸中毒
（一）慢性肾炎	10. 急性肾小管坏死多尿期
（二）慢性肾盂肾炎	（五）失钾性肾病
（三）高血压性肾病	（六）高血钙性肾病
（四）肾小管疾病	（七）干燥综合征
1. 肾性糖尿	三、精神性多尿症

3. 肾小管重吸收碳酸氢盐及（或）酸化尿功能障碍。

（三）精神、神经性因素

【多尿的诊断与鉴别诊断思路】

（一）确定多尿

准确收集每日总尿量，连续 3 天，每日总尿量均超过 2500ml，可诊断为多尿。但要排除尿频、尿急所致排尿次数增多，其全日总尿量不足 2500ml。检查期间要停用利尿剂、输注葡萄糖或其他溶液。

（二）确定多尿的病因

一般根据详尽的病史、细致体检及有关的实验室检查，进行综合分析。临床上以多尿为突出症状者，主要是糖尿病、尿崩症、遗传性肾性尿崩症、精神性多饮、多尿症，以及各种原发性或继发性肾小管-间质损害的疾病等。典型的糖尿病症状，尿糖阳性，血糖增高，一般诊断糖尿病不难。精神性多饮、多尿症患者，多为女性，伴有神经症表现，尿量波动大，禁水试验，尿量会逐渐减少，尿比重随即上升（> 1.018），渗透压升高，必要时可作高渗盐水试验，若滴注后尿量明显减少，尿比重上升至 1.018 以上，尿渗透压升高，即可诊断为精神性多饮、多尿症。尿崩症的尿量较多，常达 8000～10 000ml 以上，饮水量常与尿量相等，尿比重低（1.001～1.005），尿渗透压低（50～200mOsm/L），禁水试验后，尿量不减少，尿比重与渗透压上升不多，一般不会超过 1.010，尿渗透压一般不超过血浆渗透压。注射加压素后，则可使尿量明显减少，甚至全部接近正常，尿比重及尿渗透压可进一步升高，但对高渗盐水试验则无反应，或者尿量仅轻度减少（不能减至原来尿量 50% 以下）。血浆 ADH 测定有助于确诊。遗传性肾性尿崩症多尿，患者多从幼年起病，均为男性，临床表现与尿

崩症相似，但较轻，多有家族病史，对禁水试验、注射加压素试验和高渗盐水试验均无反应，但血浆 ADH 明显升高。若为继发于其他各种慢性肾病所致的肾性尿崩症多尿，可根据各种肾病的临床特征，结合注射加压素试验可作出诊断，注射后尿量轻度减少，因继发性者肾小管还可能存在一定的对 ADH 的反应性。肾小管-间质功能障碍性疾病引起的多尿，有原发性和继发性，除了上述肾性尿崩症外，以多尿为突出症状者有：近端或远端肾小管性酸中毒；约 50% 患者有多尿，甚至误认为尿崩症。但本病有高氯性代谢性酸中毒，水、电解质平衡失调，肾结石或肾钙化及（或）肾性骨病等表现，一般诊断不难。肾性糖尿和肾性氨基酸尿虽有多尿表现，但一般不是主要表现。原发性醛固酮增多症患者可有烦渴、多尿，尿量可高达 4000ml/d，但患者主要临床表现是高血压、低钾血症、碱血症等，血、尿醛固酮增高，螺内酯试验可使血压下降，血钾恢复正常，B 超或 CT 检查肾上腺可助确诊。甲状旁腺功能亢进引起高血钙性多尿（约 1/3 病例），不是本病突出症状，主要表现是高血钙、尿路结石、骨质疏松或纤维性骨炎等，仔细检查颈部发现肿大的甲状旁腺可确诊。对于体内有过剩水分须排出的多尿，则有水肿、腹（胸）水等体征或心力衰竭表现，故不难诊断。

本节仅重点讨论某些临床意义较大的疾病。

一、内分泌代谢障碍性疾病

（一）尿崩症

尿崩症是由于下丘脑-神经垂体受损，血管升压素分泌减少或缺乏，以致影响远端肾小管及集合管对水分重吸收而大量排尿所致。病因可分为原发性与继发性两类。原发性病因未明者，其中部分患者证明与遗传有关，可为常染色体显性或伴性遗传。继发性即病因已查出者。在继发性尿崩症中，肿瘤占最多数（52%），其次为炎症（20%），如脑炎、脑膜炎、结核、梅毒等，此外为颅外伤（脑震荡、颅底骨折）、脑血管病变、肉芽肿（如嗜酸性肉芽肿、黄脂瘤病、结节病等）、颅内或垂体手术伤及视上-垂体束等。在脑肿瘤中，颅咽管瘤最常见，约有 20%～30% 病例有尿崩症。视交叉部异位松果体瘤则以尿崩症、视力障碍、垂体功能减退及颅内压增高为主要临床特征；发病多在 10～20 岁，幼年期发病常有性早熟现象，此为早期提示本病的重要线索。黄脂瘤病（韩-薛-柯综合征）国内报告 43 例中，引起尿崩症者占 32.5%，此外尚有眼球突出、颅骨缺损及肝、脾大等。

一般认为下丘脑损害所致尿崩症较神经垂体受损所引起的严重，因后者需要 90% 以上的组织被破坏才会患病，而且还必须在腺垂体、肾上腺皮质和甲状腺功能完整的情况下始能产生尿崩症。当病变进一步侵犯腺垂体而出现腺垂体功能减退时，则尿崩症症状明显减轻或消失。

尿崩症的主要临床特征为多尿，相继引起多饮和烦渴。每日尿量及饮水量多在 5 升以上，甚至可高达 10 余升。尿比重低，多为 1.000～1.004（如水分补充不足时，尿比重也可达 1.010），尿中无其他病理成分。此外，患者常有食欲不振、疲倦乏力、皮肤干燥、口干、便秘、头痛、失眠、精神焦虑、体重减轻以及血钠升高等现象。

根据上述典型表现，一般诊断不难。其特点为：① 尿量多，一般 4～10L/d。② 低比重尿，低渗尿，尿渗透压＜血浆渗透压，一般低于 200mOsm/L，尿比重多在 1.001～1.006，部分性尿崩症患者尿比重可大于 1.010，尿渗透压可高于 290mOsm/L。③ 禁水试验不能使尿渗透压和尿比重增加。④ADH 或去氨加压素（DDAVP）治疗有明显效果。

尿崩症需与精神性多尿症、遗传性肾性尿崩症相区别。一般根据病史、临床表现即可鉴别（表35-4）。

表 35-4: 尿崩症与精神性多尿症、遗传性肾性尿崩症的鉴别

	尿崩症	精神性多尿症	遗传性肾性尿崩症
发病年龄	多见于 20 岁以下	多见于成人	出生后即存在
性别	男女均可发病	女性多见	全为男性
临床表现	1. 开始时尿量增多先于饮水量增多 2. 多尿、多饮较重，逐日变化不大，呈持续性 3. 多有下丘脑-神经垂体损害的临床证据如蝶鞍增大、破坏或钙化，视野缺损或其他炎症、外伤、手术等病史	1. 开始时先饮水量增多，后出现尿量增加 2. 多尿、多饮较轻，逐日波动大、呈间歇性 3. 多有精神不正常或神经官能症症状群等	1. 同尿崩症 2. 同尿崩症，但较轻，童年以后症状可减轻 3. 多有家族遗传病史
神经垂体素反应试验	在数小时内尿量减少，尿比重升高，口渴缓解，自觉良好	尿量可减少，但多饮、烦渴不改善，自觉更不适	无反应
高渗盐水试验	对高渗盐水无反应，但对神经垂体素迅速反应	对高渗盐水迅速反应，尿量显著减少	全无反应
血浆 AVP	降低	正常	正常或增加

有时还需进行以下特殊检查以助诊断。

1. 血浆精氨酸加压素（AVP）测定

正常人血浆 AVP 为 2.3～7.4pmol/L，禁水后可明显升高。本病患者血 AVP 减少，禁水后也不增加或增加不明显。

2. 血管升压素反应试验

这对尿崩症、精神性多尿症及遗传性肾原性尿崩症三者有鉴别诊断价值。方法：试验前排空膀胱，测定尿量及尿比重，然后肌注长效血管升压素 5 单位，随之收集数小时尿，并测定尿量及比重。如为尿崩症则尿量迅速显著减少，尿比重增高达 1.015 以上，烦渴缓解，自觉舒适，但也有少数尿崩症对之无反应；精神性多尿症，尿量也可减少，但烦渴、多饮依旧，自觉更不适；遗传性肾性尿崩症则无反应或反应极微。

3. 高渗盐水试验

本试验的目的是提高血浆渗透压，间接测定下丘脑-神经垂体系统分泌血管升压素的能力。这对尿崩症、精神性多尿症及遗传性肾性尿崩症的鉴别诊断有帮助。如为尿崩症，静脉滴注高渗氯化钠溶液后不但尿量不减少，反而增加，只在注射血管升压素后方见减少；在精神性多尿症时，滴注高渗氯化钠溶液后，刺激垂体神经释出血管升压素，而使尿量显著减少；遗传性肾性尿崩症对高渗氯化钠溶液及血管升压素全无反应。

少数精神性多尿症患者，因长期抑制血管升压素的分泌，滴注高渗氯化钠溶液后也不会引起抗利尿反应而呈类似尿崩症的试验结果。此外，严重肾脏病患者对此试验也无明显反应，而类似遗传性肾性尿崩症，有时由于盐渗透性利尿作用，使尿量改变不大或无改变。故在试验时，应辨识此等情况，参考其他材料以进行诊断。

尿崩症有时还须与糖尿病及各种肾脏疾病所致的多尿相鉴别。

尿崩症的诊断确定后，需更进一步找寻病因，如症状出现于脑膜炎、脑炎或颅部外伤之后，则病因大致易于确定。患者有播散性结核病时，提示病因可能为结核性。梅毒病史、血清华氏反应阳性及其他脏器的梅毒性

病变，支持病因为梅毒。X 线颅骨摄片上有蝶鞍增大、骨质破坏、蝶鞍钙化等征象时，提示尿崩症大约由于蝶鞍部位的肿瘤所致。头颅 CT、MRI 检查可发现垂体或下丘脑肿瘤。

（二）糖尿病

糖尿病患者有尿多和烦渴、多饮的症状，其尿量一般不超过 5L/d，并以尿比重高及尿中含糖为特征。国内病例约半数以上有多尿与多饮现象。尿量增加乃是尿中含有糖分以致渗透性利尿的结果，其与糖尿病的严重程度成正比。诊断糖尿病，主要根据其典型症状：即三多（多饮、多尿、多食）、一少（体重减少），以及尿糖阳性、血糖增高等。

部分症状不明显的糖尿病患者，长期未知已罹患本病，致发现此病时往往已有并发症，且常因并发症而进一步检查才发现糖尿病。例如：以白内障、视力减退而就诊于眼科；以反复发作的疖疮或痈而就诊于外科；女性患者则以外阴瘙痒而就诊于妇科；或以四肢麻木、周围神经炎而就诊于神经科。对年龄较轻的冠状动脉硬化性心脏病、抗结核治疗疗效不显著的肺下野或空洞型肺结核、顽固性泌尿道感染、未明原因的肥胖或消瘦等情况，要注意患有糖尿病的可能。

如患者经尿检查发现有葡萄糖尿之后，需测定血糖浓度以证实糖尿病的诊断。正常人空腹血糖值为 80～120mg/dl，如有糖尿病症状加上任意时间血浆葡萄糖 ≥11.1mmol/L（200mg/dl）或空腹血糖 ≥7.0mmol/L（126mg/dl）或葡萄糖耐量试验 2 小时 ≥11.1mmol/L（200mg/dl），则糖尿病的诊断可以成立。

（三）原发性甲状旁腺功能亢进症

原发性甲状旁腺功能亢进症通常是由于甲状旁腺腺瘤所致，部分也可由于腺体增生或腺癌所致。由于甲状旁腺激素分泌增多，抑制近曲小管重吸收磷酸根，以致磷酸根从尿中排出增多而引起多尿。继之出现口渴、多饮、尿比重偏低。有时被误诊为尿崩症，而不同者乃患者常有骨质疏松、泌尿系结石或顽固性溃疡病等。血钙高、血磷低、血碱性磷酸酶增高、尿磷和尿钙增高也是其特征（参见第 131 节）。

（四）原发性醛固酮增多症

多尿、夜尿和烦渴是原发性醛固酮增多症常见症状，其中以夜尿增多更为突出。多尿的原因主要是由于肾上腺皮质分泌醛固酮增多，作用于远曲小管，而有明显的潴钠排钾作用，血钠增高刺激下视丘烦渴中枢而致烦渴，多饮引起多尿；另一方面也可能由于尿大量排钾，引起失钾性肾病而致多尿。夜尿增多可能与体位有关，因平卧时血管容量扩张，水及盐类排泄增多所致。患者的尿比重较低，一般不超过 1.014。本病的诊断根据主要为高血压、低钾血症、肌无力或麻痹、碱血症及血浆容量增多等（参见第 40.2 节）。

（五）Wolfram 综合征

本综合征为常染色体隐性遗传病，主要病征为：① 糖尿病；② 视神经萎缩；③ 尿崩症；④ 神经性耳聋。尿崩症为中枢神经性。尿崩症发生率为 32%。

（六）韩-薛-柯综合征

本综合征以颅骨破坏、尿崩症和眼球突出为其三大临床特征。报道一组 4 例中，2 例有尿崩症。尿崩症的发病与脑垂体柄或下丘脑受累有关。

二、肾脏疾病

（一）慢性肾炎

慢性肾炎后期由于肾小管浓缩功能减退，故有多尿、夜尿增多、尿比重低（固定于 1.010）等表现。

（二）慢性肾盂肾炎

慢性肾盂肾炎主要侵犯肾间质，影响肾小管重吸收功能，故可引起多尿与尿比重低，也可引起肾小管性酸中毒、低钾血症等。本病诊断参见第 121.1.1 节。

（三）慢性间质性肾炎（CIN）

病因可多种多样，除全身疾病（如干燥综合征、高尿酸血症等）可继发 CIN 外，长期接触肾毒性药物、重金属或放射线也可引起慢性间质肾炎。

CIN 起病较隐匿，早期有夜尿多尿、肌无力、抽搐、低渗透压尿及低比重尿等肾小管浓缩功能和酸化功能障碍的表现。晚期，肾小球功能受损可出现夜尿、少尿、血肌酐逐渐升高。患者尿常规改变轻微，仅有轻度蛋白尿，少量红、白细胞及管型。对本病的诊断，据临床表现可高度疑诊，但确诊仍常需肾活检病理检查。肾活检主要表现为肾小管萎缩、间质纤维化。

（四）高血压性肾病

本病的后期，由于肾浓缩功能减退，可引起多尿、夜尿、低张尿或等张尿等。患者都有长期高血压的病史。

（五）肾小管疾病

肾小管疾病是一组以肾小管转运功能缺陷为主要表现的疾病，有的与遗传有关，有的在后天受毒物或炎症损害或免疫反应损伤所引起。临床上常以水、电解质平衡失调、代谢性酸中毒及易发生尿路结石为主要表现；晚期如累及肾小球，则可出现氮质血症等慢性肾衰竭症状。

1. 肾性糖尿

肾性糖尿的病因多为原发性，为常染色体隐性遗传病，也可为显性遗传，多有家族史，又称家族性肾性糖尿。偶尔亦可继发于慢性间质性肾炎、肾病综合征、多发性骨髓瘤肾损害等，此时，肾性糖尿多伴有肾小管其他多项转运缺陷。由于近端小管不能将正常滤过的葡萄糖重吸收，于是尿中出现葡萄糖。

绝大多数患者无任何症状，少数可有轻度多饮、多食、多尿、体重减轻。

肾性糖尿的诊断依据：① 尿中经常出现尿糖，而血糖正常或偏低，口服糖耐量试验正常，糖贮存及利用正常；② 葡萄糖氧化酶试验阳性，显示尿糖为葡萄糖；③ 无糖尿病和肾脏病证据，肾功能正常；④ 可有阳性家族史。继发性肾性糖尿除上述特征外，还有原发性肾脏病的特征。遗传性肾性糖尿需与糖尿病鉴别，后者血糖升高，葡萄糖耐量试验异常。

2. 肾性氨基酸尿

肾性氨基酸尿是指近端肾小管重吸收氨基酸障碍以致尿中排出大量氨基酸。此类疾病很多，由于氨基酸大量从尿中丢失而引起多尿，但非主要症状。其中主要的疾病有 De Toni-Debré-Fanconi 综合征（肾性葡萄糖氨基酸磷酸盐尿）、儿童期发病的 Lignac-Fanconi 综合征等，是近曲小管对氨基酸、葡萄糖、磷酸盐的重吸收障碍所致。疾病的早期由于上述物质大量从尿中排出而致多尿、等渗尿。此外，患者常有糖尿、代谢性酸中毒、佝偻病（儿童）或软骨病、严重贫血及其他畸形等。

Lowe 综合征也是近曲小管对氨基酸、磷酸盐、碳酸氢盐、葡萄糖等重吸收功能障碍所致；除了上述症状外，本病还有眼症状（白内障、青光眼、眼球震颤等）及脑症状（如严重智力发育迟缓、腱反射减弱或消失），故又称为“脑-眼-肾综合征”。

3. 抗维生素 D 佝偻病

此病多为家族性遗传病，由于肾近曲小管对磷酸盐重吸收障碍，而引起多尿，但非主要特征。尿磷增多而血磷降低，以致产生佝偻病，应用一般剂量维生素 D 治疗无效。本病须与 De Toni-Debré-Fanconi 综合征区别，后者尿中有葡萄糖、氨基酸等可作鉴别。

4.Liddle 综合征

Liddle 综合征（假性醛固酮增多症）为常染色体显性遗传病，甚为罕见。由于远曲小管或集合管不依赖醛固酮的对钠重吸收增加，排钾及 H^+ 增多所致。其特征为高血压、低血钾和碱中毒，多尿、烦渴、肌无力及软瘫，与原发性醛固酮增多症相似，但血及尿中醛固酮水平不高，对醛固酮合成抑制剂或拮抗剂不起反应。给予氨苯蝶啶及补钾盐可改善症状。

在作出诊断之前需排除下述疾病：① 原发性醛固酮增多症：其血和尿中醛固酮含量均增高，螺内酯试验阳性。②Bartter 综合征：虽有低血钾和碱中毒，但其血压正常，血和尿中醛固酮含量均增加，血浆肾素活性增加，螺内酯试验阳性，肾活检可见肾小球旁器细胞增生。③11-β-羟类固醇脱氢酶缺乏症：其高血压、低血钾性碱中毒与 Liddle 综合征相似，但尿 4-羟皮质醇增多，对螺内酯有反应。

5. 肾性尿崩症

肾性尿崩症在临床上罕见，属伴性隐性遗传疾病，亦可继发于某些肾脏病。遗传性的患者均为男性，女性仅能传递此病，是由于远曲小管的先天性缺陷，对血管升压素无应激性能所致。临床症状与垂体性尿崩症完全相同，但血中血管升压素含量正常，对血管升压素无效应。其与尿崩症及精神性多尿症的鉴别诊断，参考表35-4。

6. 特发性高钙尿症

本病尿钙增多，血钙正常，而原因未明，可能与肾曲小管重吸收钙功能障碍及（或）肠道吸收钙亢进以致尿钙增多。典型临床表现：由于尿钙增多，大多数患者有多尿、烦渴、多饮，尿路结石、肾绞痛、血尿等；体内钙呈负平衡，严重者可有骨质疏松，甚至骨软化。诊断主要根据临床表现及尿钙增多（男性＞ 300mg/24 小时尿，女性＞ 250mg/24 小时尿）。低钙饮食试验（每日摄入钙＜ 300mg，共 3 日，第 4 日测 24 小时尿钙）：尿钙排量高于正常。钙耐量试验（低钙低磷饮食 3 日后，第 4 日给钙 15mg/kg，静脉滴入，于 5 小时内滴完后第 3 小时测血钙，并留 24 小时尿测尿钙）：尿钙排量除减去每日基础尿钙排量外，超过滴入钙量的 50%；尿磷排量在滴钙后的第 4～12 小时较 0～4 小时降低 20%，表示试验阳性。对诊断有帮助。但必须排除其他引起尿钙增多的疾病如原发性甲状旁腺功能亢进症、肾小管性酸中毒、结节病等。

7. 巴特（Bartter）综合征

本病是常染色体隐性遗传病，临床罕见。其发病机制可能是由于肾小管髓袢升支粗段功能障碍，对氯化钠重吸收减少，导致细胞外液量减少，继发高肾素、高醛固酮血症和肾小球旁器增生或肥大。大多数患者表现为

多尿、烦渴、夜尿、遗尿及失水。低血钾表现为全身肌无力，但软瘫少见。儿童患者可有特殊容貌如身材矮小、大头、突耳及嘴下翻等，及其他如厌食、嗜盐食、便秘等症状。患者虽有高肾素、高醛固酮血症，但血压正常，无水肿为本病重要特征。

根据低血钾、低血氯、代谢性碱中毒，伴有高肾素、高醛固酮血症，但无高血压及水肿的临床特征，可作初步诊断。肾活检显示肾小球旁器细胞增生和肥大，有助确诊。需与肾小管性酸中毒、原发性醛固酮增多症、Liddle 综合征等引起的低钾血症及其他原因引起的低钾血症鉴别，如镁缺乏、使用利尿剂、严重呕吐和腹泻引起的低钾血症和高肾素、高醛固酮血症等（详见有关章节）。

8. 失盐性肾炎

失盐性肾炎常继发于慢性肾盂肾炎、肾髓质囊性病、多囊肾、梗阻性肾病等。由于肾小管丧失重吸收钠盐的能力，因而出现多尿。患者突出表现为低钠血症，临床上有乏力、衰弱、低血压、食欲不振、贫血、肌肉抽搐等表现，与慢性肾上腺皮质功能减退症相似，必须注意区别。失盐性肾炎皮肤色素沉着较深，均匀分布，黏膜色素沉着少见，而慢性肾上腺皮质功能减退症色素沉着多见于口腔黏膜及皮肤受压或皱褶处；失盐性肾炎无碳水化合物代谢障碍或低血糖等表现，肾上腺皮质功能正常，尿中 17-酮类固醇排量不减少，用去氧皮质酮治疗无效，有助于两者的鉴别。

9. 肾小管性酸中毒

肾小管性酸中毒（RTA）是由于肾小管功能不全引起的机体代谢性酸中毒的一种临床综合征。较多见，多数为常染色体显性遗传，也可继发于各种原因的肾小管损害。其临床特征为：高氯性酸中毒，水、电解质紊乱，可有低血钾或高钾血症、低钠血症、低钙血症及多尿、多饮、肾性佝偻病或骨软化症、肾结石等。

临床上可将肾小管酸中毒区分为下列四型：

（1）Ⅰ型肾小管性酸中毒（RTAⅠ）：原发性与遗传有关，为常染色体显性遗传，自幼发病。继发性者，最常见于慢性肾小管-间质肾炎，其他先天性遗传性肾脏病如海绵肾、Fabry 病、特发性高钙尿症等均可引起。由于远端肾单位功能障碍，排泌 H^+ 和生成氨减少，H^+ 离子滞留体内，引起酸中毒。加以 Cl^- 排泄减少，肾小管重吸收 NaCl 增多，Na^+ -K^+ 离子交换增多，致 K^+ 大量丧失，引起低钾血症与高氯血症性酸中毒。此型临床上最多见，可发生于任何年龄，但以 20～40 岁之间出现症状者较多。临床表现有疲乏，烦渴、多尿、全身骨痛以及肌肉乏力、软瘫、骨质疏松、病理性骨折和尿钙增多所致尿路结石形成等。由于临床表现往往与尿崩症、类风湿关节炎、神经肌肉疾病、周期性瘫痪等相似，易致误诊与漏诊。根据上述临床表现及高氯低钾血症性代谢性酸中毒，而尿 pH 不能降至 6.0 以下，则可确诊。轻型者可作氯化铵负荷试验［停用碱性药物 2～3 天，口服氯化铵 0.1g/（kg·d），分 3～4 次服，连服 3 天］，试验后血 pH 或 CO2CP 降低（pH ＜ 7.34，或 CO_2 CP≤20mmol/L，而尿 pH 不能降至 5.5 以下，有助确诊。

（2）Ⅱ型肾小管性酸中毒（RTAⅡ）：本型系由于近端肾小管对 HCO_3^- 的重吸收缺陷引起；大量 HCO_3^- 的丢失引起高氯血症性酸中毒。原发性者大多数为男性儿童，多伴有其他肾小管缺陷。主要表现为生长发育障碍（由于酸中毒），可有低血钾症状（肌无力、多尿、烦渴、多饮）。或有继发性醛固酮增多、骨质疏松、骨软化等，通常只有轻度高钙尿症，罕有结石形成。继发性者常有其他肾小管缺陷，形成范可尼综合征。重症者可表现为高血氯性酸中毒。因远端肾小管酸化功能正常，氯化铵负荷试验时尿 pH 可＜ 5.5。根据患者的临床表现和实验室检查，一般诊断不难。确诊可作碳酸氢盐重吸收试验。给患者口服或静脉滴注碳酸氢钠，纠正血浆 HCO_3^- 浓度至正常，测定尿 HCO_3^- 排量，及计算滤过的 HCO_3^- 排泄率，如尿 HCO_3^- 排泄率大于滤过量的 15%，则可确诊。

（3）Ⅲ型肾小管性酸中毒（RTAⅢ）：本型兼有近端和远端肾小管功能障碍，故兼有Ⅰ型和Ⅱ型的表现，症状较严重，高血氯性酸中毒明显，尿中大量HCO_3^-丢失，尿可滴定酸和铵排出减少。从尿中丢失的HCO_3^-约占肾小球滤出量的5%～10%左右。

（4）Ⅳ型肾小管性酸中毒（RTAIV）：本型RTA又称高血钾型远端肾小管性酸中毒，由于醛固酮不足或对醛固酮拮抗，远端肾小管排泌H^+、K^+减少，故发生酸中毒和高钾血症。多伴有低肾素、低醛固酮血症。因常有轻、中度氮质血症，需与肾小球功能不全所致的酸中毒鉴别，本病的酸中毒和高钾血症较重，与GFR降低程度不平行，可作鉴别。

10. 急性肾小管坏死多尿期

急性肾小管坏死经过10～14天的少尿期后，每天尿量可达数升（参见本章上文）。

（六）失钾性肾病

本病主要是由于长期而严重的失钾（如胃肠道失钾、肾性失钾等）所致，严重的低钾可使肾小管上皮细胞空泡变性，肾浓缩功能降低，出现明显的夜尿、多尿及烦渴，严重者可出现肾性尿崩症，对血管升压素反应不佳。部分患者由于肾间质损害还可引起肾小管性酸中毒，此外，患者常有低钾血症的一系列临床表现。

根据上述症状，结合原发病史，一般即可成立诊断。此病常需与原发性醛固酮增多症鉴别，因两者均可出现多尿、多饮、低钾血症等，但后者有高血压、碱血症、血容量增高等以助鉴别。

（七）高血钙性肾病

此病是由于长期血钙增高所致的肾损害及肾功能障碍。主要的病理改变是远曲管及集合管细胞变性、坏死和钙化，严重者肾间质、肾小球或血管钙化导致瘢痕形成及肾硬化。引起高血钙的病因主要有：甲状旁腺功能亢进症、结节病、维生素D中毒症、多发性骨髓瘤、转移性恶性骨瘤等。

早期主要表现为肾脏浓缩功能减退，患者出现多尿、夜尿、烦渴、尿比重和尿渗透压降低，甚至可发生肾性尿崩症，此外，患者有血钙增高（$>2.75mmol/L$）和尿钙增多，常有肾钙化或肾结石，容易发生尿路感染。晚期病变累及肾小球，可出现进行性肾功能不全。

根据上述临床表现，结合原发病特征，一般即可确立诊断。

三、精神性多尿症

本症的烦渴、多饮、多尿为暂时性，多尿是由于狂饮所致，尿量每日2～5L不等。临床上尚可发现其他神经症症状。患者较能耐受口渴，此时排尿量可相对减少，而尿比重可升高至1.015以上。尿崩症患者停止饮水时，出现极度烦渴、神经过敏、虚弱与体温过低，而仍继续排出大量低比重尿。高渗盐水试验对两者鉴别帮助较大。此外，尚需与遗传性肾性尿崩症鉴别。

参考文献

少尿或无尿

1. 黄兴，等. 成人原发性肾小球疾病205例的临床与病理. 中华肾脏病杂志，1995，11（5）：297

2. 章友康，谌贻璞. 肾脏病学1997年进展. 中华医学杂志，1997，77（12）：887

3. 郑法雷. 药物性肾损害. 中华内科杂志，1996，35（9）：642
4. 余英豪，等. 肾小管间质疾病新分类法. 中华肾脏病杂志，1994，10（1）：55
5. 陈惠萍，等. 急性间质性肾炎的临床与病理研究. 中华肾脏病杂志，1994，10（5）：284
6. 章友康，赵明辉. 原发性小血管炎及其肾损伤的治疗. 中华肾脏病杂志，1998，14（1）：58
7. 魏林，等. 原发性小血管炎肾损害（综述）. 中华肾脏病杂志，1996，12（1）：56
8. 孙志熙，等. 肾后性肾功能衰竭的诊断和治疗. 中华外科杂志，1997，35（8）：501
9. 尹广，黎磊石. 药物性间质性肾炎的临床及病理研究. 中华肾脏病杂志，1997，13（2）：833
10. 史继学. 静脉滴注 20% 甘露醇诱发急性肾损害 12 例. 中华内科杂志，1996，35（6）：381
11. 周福德，等. 中草药引起的肾损害. 中华肾脏病杂志，1996，12（1）：54
12. 许国章. 药物引起免疫性肾小管间质性肾炎. 中华内科杂志，1996，335（6）：422
13. 卢延，等. 磁共振泌尿道造影对泌尿道扩张及梗阻的诊断价值. 中华医学杂志，1998，78（9）：670
14. 李寒，等. 急性肾功能衰竭为首发表现的多发性骨髓瘤. 中华老年多器官疾病杂志，2003，2（2）：143
15. 杨焕荣，等. 新型隐球菌致急性间质性肾炎一例. 中华肾脏病杂志，2002，18（2）：126

多 尿

1. 胡曼东.21 例干燥综合征的肾损害分析. 中华肾脏病杂志，1998，14（2）：130
2. 石长虹，等. 母女同患 Wolfram 综合征二例. 中华内分泌代谢杂志，1998，14（2）：92
3. 江水娣，等.Bartter 综合征的诊断和治疗（附 4 例报告）. 中华内分泌代谢杂志，1995，11（1）：57
4. 陈有才，等. 遗传性垂体性尿崩症一个家系分析. 中华内分泌代谢杂志，1997，13（4）：253
5. 周浩，等. 抗结核药引起多尿一例. 中华内科杂志，2001，40（7）：441
6. 章振林，田慧. 骨痛、乏力、多饮、多尿 20 年. 中华内分泌代谢杂志，2000，16（1）：58
7. 崔义才，董俊玲. 躁狂症伴多饮多尿一例. 中华精神科杂志，1999，32（2）：111

第三十六章　尿色异常

正常新鲜排出的尿液呈淡黄色而透明。尿色主要由尿色素（urochrome），尿胆素（urobilin）和尿红素（uroerythrin）所致。当尿液放置后可形成微量絮状沉淀，这是由于少量上皮细胞、核蛋白和黏蛋白所构成。尿的颜色改变和颜色深浅受尿量的多少、尿渗透压和尿 pH 的影响。尿量多时，尿色浅而透明；尿量少、尿液浓缩时，尿色深而黄。酸性尿色深，碱性尿色浅。尿色还受内源性含色素的食物、药物、体内代谢产物、内源性血红蛋白、肌红蛋白、脓尿、乳糜尿的影响。新鲜尿液放置后发生混浊可能由于：① 尿酸盐沉淀：加热或加碱可溶解。② 磷酸盐和碳酸盐沉淀：加酸后可溶解，碳酸盐加酸后可产生气泡（二氧化碳）而逸出。

通常地，通过详细询问饮食和服药史，并结合常规尿检可初步了解色素来源。

【临床意义较大的尿色异常】

（一）黄绿色、黄褐色尿

尿胆素、胆红素、胆绿素引起，可见于阻塞性黄疸、肝细胞性和溶血性黄疸。食物和药物色素也可引起。

（二）暗绿色或蓝色尿

铜绿假单胞菌感染、药物（亚甲蓝）、阻塞性黄疸、先天性肾性氨基酸尿等引起。

（三）酱油色、棕黑色尿

尿液呈酸性时血红蛋白引起、尿黑酸、黑色素瘤、药物（左旋多巴、苯酚）引起。

（四）红色尿

肉眼血尿、血红蛋白、肌红蛋白、卟啉病、食物色素和药物（利福平、刚果红）等引起。

（五）乳白色尿

乳糜尿、脓尿、大量盐类结晶尿排出。

另外，大黄、番泻叶等在酸性尿中呈黄褐色，而在碱性尿中呈红色。胡萝卜素、核黄素等可使尿色变黄色或橙色。对于红色尿，尤其要注意血尿、血红蛋白、肌红蛋白的鉴别，因为血红蛋白和肌红蛋白会引起急性肾衰。

119 血尿

正常人尿中可有（0～2 个红细胞/高倍视野）或不含有少量红细胞，当尿液中含有较多的红细胞，称为血尿。仅在显微镜下才发现红细胞者称为镜下血尿（＞ 3 个红细胞/高倍视野），肉眼即能见红色或血样尿，甚至有血凝块者称为肉眼血尿，通常每升尿量含血量大于 1ml 以上，肉眼可见血色。血尿的颜色因尿中含血量和尿酸碱度的不同而各异，当尿液呈酸性时，颜色为棕色或暗黑色，而当尿呈碱性时则呈红色。

血尿的诊断标准为：将中段尿液离心（取 10ml 尿，1500 转/分钟，离心 5 分钟）沉淀后，弃上清，留 0.5ml 沉渣混匀，作显微镜检查。如在高倍视野下可见＞ 3 个红细胞/高倍视野则称为血尿。在剧烈运动、重体力劳动或久站时，尿中也有可能出现暂时性微量红细胞。但如尿中经常出现红细胞，即使其量极微（每高倍视野 1～3 个），也要注意追踪随访。

血尿可有持续性和间断性血尿，有无痛性和有痛性血尿，症状性和无症状性血尿，肾小球性和非肾小球性血尿等。对于血尿患者的诊断，要有逻辑诊断思维。首先是根据病史、体格检查、尿色和尿检查等基本资料，确定是否为血尿，并排除假性血尿；然后根据其伴随症状、体征，分析血尿与年龄、性别，血尿与疼痛以及血尿与排尿的关系，初步判断出血的性质和部位；并进一步作尿红细胞形态学检查以确定是否肾小球性血尿或非肾小球性血尿，如肾小球性血尿可通过系列的血生化和免疫学检查以及肾活检来确诊是哪一类型的肾脏疾病；如非肾小球性血尿，则经尿液细菌学、抗酸杆菌、B 超、泌尿系 X 线平片或造影检查等初步筛选后，评估是哪一类疾病，如炎症、结石、肿瘤；如需要应再进行必要的检查，如细胞学检查、膀胱镜检查、计算机断层扫描（CT）、磁共振（MRI）、血管造影（DSA），进一步明确出血的部位和病变性质。

【血尿的诊断步骤】

（一）确定是真性血尿还是假性血尿

1. 血尿与尿的污染血相区别

月经、子宫、阴道出血或痔出血等常污染尿液，其他外源性的因素污染也可造成的假性血尿。女性最好在月经的前一周或月经干净后一周作尿检，尿标本一定要留清洁中段尿。

2. 血尿与血红蛋白尿相区别

血尿可呈鲜红色或暗红色，尿液常混浊，震荡可呈云雾状，放置后可有少量红色沉淀，镜检发现多量的红细胞。血红蛋白尿一般为均匀的暗红色，如含大量血红蛋白时可呈酱油样，震荡时不呈云雾状，放置后无红色沉淀，镜检无红细胞或仅发现少数红细胞，而联苯胺试验阳性。临床上尿检潜血呈强阳性但镜检无红细胞时则提示血红蛋白尿。

3. 血尿与卟啉尿相区别

由于吡咯新陈代谢障碍所致的血卟啉病或铅中毒时，可产生大量卟啉而引起卟啉尿。尿放置或晒太阳后尿色变为红色或棕红色或葡萄酒色，均匀不混浊，镜检无红细胞，联苯胺试验阴性，尿卟胆原试验阳性。

4. 血尿与其他相区别：

如某些药物、蔬菜、色素、染料、试剂等含色素类所致的红色尿相区别：如氨基比林、山道年或大黄（在碱性尿中）、刚果红、氨苯磺胺、酚磺酞（酚红）、碘溴酞钠（四溴酚钠）等药物色素所致的红色尿相区别。后者尿液虽呈红色，但镜检无红细胞，联苯胺试验阴性。

（二）判断出血的部位及确定病变性质

1. 按照血尿的排尿时间先后来分析　血尿依其排尿时间先后可分为初始血尿、终末血尿和全程血尿。初始血尿为前尿道病变引起，如尿道损伤、肿瘤、肉阜，前列腺炎等；终末血尿为膀胱颈部和三角区，后尿道，精囊病变或前列腺病变所引起，如急性膀胱炎、膀胱肿瘤或结石、前列腺病变等；全程血尿则来自上尿路或膀胱。无排尿时尿道出血称尿道流血。

临床为鉴别血尿的来源常作尿三杯试验。即在排尿的初始、中段和终末段各留一杯尿，如第一杯（即初始段）尿呈红色或镜下有较多红细胞，表示病变位于前尿道；如第三杯（终末段）尿呈红尿或镜下有较多红细胞，表示病变在膀胱颈、三角区或后尿道等部位；如三杯尿均呈均匀血色，表示病变在膀胱、输尿管或肾脏。

2. 根据尿红细胞的形态来判断　由于肾实质出血时，红细胞经过肾小球滤过膜和肾小管渗透压梯度时红细胞变小和变形，故通过相差显微镜检查血尿的红细胞形态，或用微粒容积自动分析仪测定尿红细胞容积分布曲线来初步分析，肾小球性血尿则为小细胞（红细胞平均体积＜ 72fl），且细胞形态畸形多样或以畸形红细胞为主（＞ 80% 畸形红细胞）；非肾小球性出血则否。如用尿沉渣自动分析仪与相差显微镜相结合，更有利于对血尿来源（如肾小球血尿）的鉴别诊断。

3. 根据出血特点的不同进行分析　通常地，血尿中混有血凝块常提示非肾小球性出血，大块血凝块常见于膀胱出血；小的蠕虫状的血块见于上尿路出血；血尿伴尿频、尿急、尿痛应考虑急性膀胱炎；如血尿伴严重和反复发作的尿频、尿急、尿痛则要排除泌尿系结核或膀胱肿瘤；如血尿伴肾绞痛或输尿管部位疼痛则可能为结石或血块堵塞。上呼吸道感染后 1～3 天内出现血尿者常见 IgA 肾病，如上呼吸道感染 7～21 天后出现血尿则常为急性链球菌感染后肾炎，感染后出现肉眼血尿伴肾功能进行性恶化要排除急进性肾炎（新月体性肾炎），血尿伴水肿和高血压则可能是急、慢性肾炎，血尿伴神经性耳聋或（和）眼科晶状体、黄斑病变要排除遗传性疾病（Alport 综合征），镜下血尿伴家族史考虑薄基底膜肾病或 IgA 肾病。

（1）肾脏病变血尿常有下述特点：

1）血尿为全程性，均匀，常为暗棕色；尿蛋白含量多，常超过 1.0 克/24 小时。

2）常伴发肾区钝痛或肾绞痛。

3）血块多呈条束状（输尿管铸型），三角形，有时可发现红细胞管型或其他管型。

4）一般无明显排尿不适症状，如伴有膀胱病变时，可出现排尿不适症状，当血块堵塞尿道时，可发生排尿困难。

（2）膀胱或膀胱颈部病变血尿特点：

1）常伴有尿频、尿急、尿痛、排尿灼热感等排尿不适的症状，但肿瘤出血也可无排尿不适。

2）血尿颜色较鲜红，可为终末血尿，血块可大而不规则。

除根据上述特点进行鉴别外，尚可用经导尿管冲洗膀胱的方法以判断血尿来源。如为膀胱出血，经连续冲洗膀胱，还可见血性液体回流；如为肾脏出血，当膀胱内的血尿被冲洗净后，再注入生理盐水随即抽出，回流液体可澄清；如将生理盐水停留于膀胱内片刻然后才抽出，则可因血尿间歇自输尿管排入膀胱，污染生理盐水而显血色。

（3）前列腺、尿道病变引起的血尿的特点：

1）血尿呈鲜红色，前列腺及后尿道出血多为终末血尿，前尿道出血可呈尿道滴血或初始血尿。

2）多伴有尿频、尿急、尿痛及排尿困难，排尿不净，尿液分叉等表现。

4. 结合血尿的伴随症状及发病年龄进行分析。

（1）血尿伴随症状

1）疼痛：血尿伴肾绞痛，疼痛沿输尿管向同侧下腹部、同侧大腿的内侧、同侧阴部放射，是肾、输尿管结石的特征；输尿管部位疼痛，多为输尿管结石或血块堵塞所致；排尿时痛、尿流突然中断或排尿困难，为膀胱或尿道结石的症状。

2）尿频、尿急、尿痛：出现尿频、尿急、尿痛等膀胱刺激症状如病程短，两次发作间症状完全消除者，多为非特异性膀胱炎、前列腺炎等；但如病程较长，病情起伏，此症状始终未能消除或反复发作者，应注意排除泌尿系结核和膀胱肿瘤；如同时伴有高热、寒战、腰痛，则考虑为肾盂肾炎。

3）水肿、高血压：应考虑为急、慢性肾炎，高血压性肾病。

4）肾脏肿块：如肾肿块为单侧性应考虑肾肿瘤，肾囊肿，输尿管肿瘤，肾结石，肾结核所致的肾积水，肾下垂及异位肾等；如为双侧性，则多考虑为先天性多囊肾。

5）合并尿路邻近器官疾病：有生殖系结核（如附睾结核）者，尤其是有活动性肺结核者提示肾结核的可能性。合并妇科疾病如阴道、子宫、输卵管、附件的炎症和脓肿以及盆腔如直肠、结肠炎症和肿瘤。

6）伴有身体其他部位出血：应考虑血液病、感染性疾病、中毒、过敏及其他全身性疾病等。

7）合并乳糜尿者：应考虑淋巴结核和肿瘤，以及丝虫病，尤其在有丝虫病地区更应注意。

8）合并咯血要考虑 ANCA 相关性血管炎、Goodpasture 综合征、系统性红斑狼疮、肾结核、血液系统疾病等。

（2）血尿的发病年龄与性别

1）小儿时期的血尿多见于急性肾炎、上呼吸道感染、泌尿系畸形、特发性高钙尿、遗传性疾病以及胡桃夹现象（左肾静脉压迫综合征）等。

2）青少年或青年出现血尿，应考虑为泌尿系一般细菌感染（尤其生育期妇女）、结核、结石、风湿性免疫性疾病、原发性肾炎、遗传性疾病等。

3）40～60 岁以上血尿应多考虑膀胱和肾肿瘤，结石、感染、代谢性疾病；女性以泌尿系感染、膀胱肿瘤和代谢性疾病多见。

4）60 岁以上者，男性以前列腺增生或肿瘤、代谢性疾病、泌尿系感染；女性以膀胱肿瘤或泌尿系感染、代谢性疾病多见。

5. 特殊检查　根据上述尿液常规、红细胞形态学检查结合病史、临床症状和体征，一般可作出血尿的出血部位和病变性质的初步估计。如诊断尚未明确，可按照患者的具体情况，选作下列几种常用的特殊检查：

（1）尿液细菌学检查：泌尿系感染性疾病如肾盂肾炎、结核等，可在尿中直接找到或培养出病原菌。

（2）尿液脱落细胞检查：新鲜尿液的脱落细胞或膀胱冲洗液的细胞学检查对于膀胱移行细胞癌的诊断非常有帮助，对于 40 岁以上的血尿患者，怀疑泌尿系肿瘤者应该作尿细胞学检查。

（3）B 超、彩色多普勒超声：B 超检查简单无创，对肾囊肿、结石、肾肿瘤、输尿管梗阻以及了解肾脏的形态学有帮助，可作为血尿的常规检查。但对小结石和肿瘤，膀胱肿瘤诊断率较低。

（4）泌尿系 X 线检查：包括腹部平片（适用不透 X 线的结石和钙化）、静脉肾盂造影对泌尿系结石（包括透 X 线的结石）、肿瘤、结核、畸形等有帮助，如肾功能较差、肾不显影或碘过敏者可行逆行肾盂造影、膀胱造影等，也有助于进一步的确诊。

（5）膀胱镜检查：在肉眼血尿发作期间作膀胱镜检查，对无伴随症状的血尿有诊断价值，可确定血尿来自哪一侧肾脏和输尿管；如出血病灶位于膀胱，则可直接发现病灶及其病变性质，有助于确诊。尤其适用膀胱癌的诊断。

（6）肾穿刺活检：如以小细胞、畸形红细胞血尿为主，疑似肾脏实质性疾病者，可考虑肾活检以明确肾脏病的病理诊断。

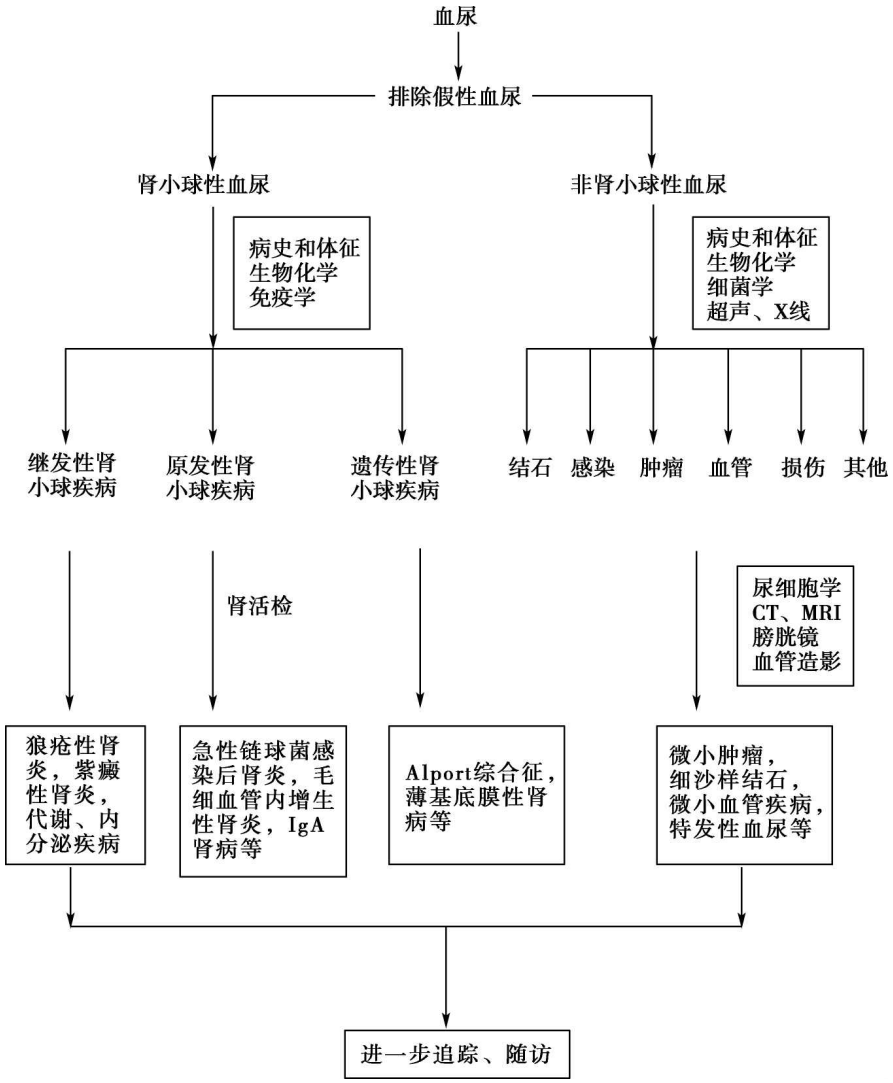
（7）放射性核素肾图：对于了解尿路梗阻和分肾功能有所帮助。

（8）计算机断层扫描（CT）、磁共振（MRI）：对于占位性病变的诊断较好，尤其是较小的占位性病变（< 3cm）较 B 超和静脉肾盂造影敏感。对于囊性病变而不能排除肿瘤者也应考虑。通常平扫和显影剂加强有助于明确诊断。

（9）肾动脉和静脉造影：适用于肾血管性疾病如血管瘤、血管畸形、动静脉瘘、动脉血栓、肾静脉血栓等。

根据上述的检查、分析和判断，一般即可明确产生血尿的部位与原因。如经检查及分析仍未确诊，则应作出一个最大可能的诊断给予治疗，并继续密切观察，以期落实正确的诊断。

总之，引起血尿的疾病繁多，有泌尿系统疾病、生殖系统疾病、全身性疾病、泌尿系邻近器官疾病以及其他特发性血尿等。但以泌尿系统疾病引起的血尿最为常见，其中又以肾炎、泌尿系结石、细菌感染为最多，其次为结核、代谢性疾病、过敏性疾病、肿瘤等（参见表36-1）。



血尿的诊断程序

119.1 泌尿生殖系疾病

一、免疫性炎症

主要是原发性肾小球疾病和间质性肾炎。

原发性肾小球疾病（primary glomerular diseases）是指不明原因导致的双侧肾脏弥漫性或局灶性肾小球病变。具有：① 肾小球性蛋白尿（以白蛋白为主）伴管型尿和（或）肾小球性血尿；② 肾外表现为高血压及水肿；③ 肾小球滤过功能损害先于并重于肾小管功能障碍的临床特点。原发性肾小球疾病常合并肾小管间质炎症性病变，是发展为肾衰竭的主要原因和影响因素。血尿可呈持续性镜下血尿和（或）反复发作性肉眼血尿，尿血细胞常以小细胞和畸形红细胞为主，可有红细胞管型。

原发性肾小球疾病的分类：通常有临床和病理分型：

（一）原发性肾小球疾病的临床分型

根据症状、体征和生化检查分为

表 36-1：血尿的原因及疾病

	原因	疾病
泌尿生殖系疾病	免疫性炎症	急性肾炎、慢性肾炎、急进性肾炎、肾病综合征、无症状性血尿和(或)蛋白尿、IgA 肾病、急性间质性肾炎、慢性间质性肾炎等
	感染性炎症	非特异性：肾盂肾炎、膀胱尿道炎、前列腺炎等 特异性：肾结核、膀胱结核
	结石	肾结石、输尿管结石、膀胱结石、尿道结石、草酸盐尿等
	肿瘤	肾肿瘤、输尿管肿瘤、膀胱肿瘤、前列腺肿瘤
	损伤	外伤、手术、介入、器械检查等所致急性肾损伤，尿道、膀胱损伤
	遗传性疾病	多囊肾、海绵肾、先天性孤立肾、Alport 综合征、薄基底膜性肾病
	血管性病变	肾梗死、肾皮质坏死、肾动脉硬化、肾血管瘤、肾动脉瘘、肾静脉血栓、动脉炎等
	其他病变和异常	肾下垂、游走肾、膀胱内子宫内膜异位症、膀胱尿道息肉、憩室、尿道肉阜
	理化因素	磺胺、盐酸氯胍、斑蝥、酚、松节油、汞、砷等中毒、抗凝剂、大量输入甘露醇或山梨醇、造影剂、环磷酰胺、放射线、环孢素等
全身性疾病	血液病	血小板减少性紫癜、血栓性血小板减少性紫癜、再生障碍性贫血、白血病、血友病、多发性骨髓瘤、恶性组织细胞病等
	感染性疾病	乙肝相关性肾病、钩端螺旋体病、流行性出血热、流脑、猩红热、丝虫病、亚急性感染性心内膜炎、类圆线虫性肾病、埃及血吸虫病、HIV 感染等
	免疫性疾病	系统性红斑狼疮、显微镜下多血管炎、结节性多动脉炎、韦格纳肉芽肿、过敏性肉芽肿型血管炎、皮肌炎、肺出血-肾炎综合征(Goodpasture 综合征)、过敏性紫癜等
	心血管疾病	高血压、肾动脉硬化症、充血性心力衰竭、遗传性出血性毛细血管扩张症等
	内分泌、代谢疾病	痛风、糖尿病、肾淀粉样变、甲状旁腺功能亢进症、Fabry 病等
尿路邻近器官疾病	炎症或肿瘤	急性阑尾炎、盆腔炎、输卵管炎、直肠癌、结肠癌、宫颈癌、卵巢恶性肿瘤等
其他原因	运动或其他未明原因	肾活检后血尿、运动后血尿、腰痛-血尿综合征、高原性血尿、“特发性”血尿

1. 急性肾小球肾炎（acute glomerulonephritis）。

2. 急进性肾小球肾炎（rapidly progressive glomerulonephritis）。

3. 慢性肾小球肾炎（chronic glomerulonephritis）。

4. 无症状性血尿或（和）蛋白尿（隐匿性肾小球肾炎）［asymptomatic hematuria and（or）proteinuria］。

5. 肾病综合征（nephrotic syndrome）。

（二）原发性肾小球疾病的病理分型（表36-2）：

表 36-2: 1995 年世界卫生组织（WHO）关于原发性肾小球疾病的病理学分类

1. 轻微性肾小球病变(minor glomerular abnormalities)
2. 局灶性节段性病变(focal segmental lesions)包括局灶性肾小球肾炎(focal glomerulonephritis)
3. 弥漫性肾小球肾炎(diffuse glomerulonephritis)
(1)膜性肾病(membranous nephropathy)
(2)增生性肾炎(proliferative glomerulonephritis)：①系膜增生性肾小球肾炎(mesangialproliferative glomerulonephritis)；②毛细血管内增生性肾小球肾炎(endocapillaryproliferative glomerulonephritis)；③系膜毛细血管性肾小球肾炎(mesangiocapillaryglomerulonephritis)；④新月体性和坏死性肾小球肾炎(crescentic and necrotizing glomerulonephritis)
(3)硬化性肾小球肾炎(sclerosing glomerulonephritis)
4. 未分类的肾小球肾炎(unclassified glomerulonephritis)

继发性肾小球疾病是指全身或系统性疾病引起肾小球损害，如糖尿病或系统性红斑狼疮等。临床表现与特发性者相同，但有其原发疾病的各自特征。发作期均可出现血尿，重者呈肉眼血尿。但血尿不是这类肾炎的主要或唯一症状，常伴有蛋白尿、高血压、水肿及肾功能损害等。病因包括系统性疾病、血管性疾病、代谢性疾病、遗传性疾病等，根据临床、生化、免疫学和肾活检，多数能诊断（表36-3）。[1]

常见的以血尿为主要症状的原发性肾小球疾病：

（一）急性链球菌感染后肾小球肾炎又称为毛细血管内增生性肾小球肾炎（简称急性肾炎），本病可见于各个年龄组，以儿童和青少年好发。大部分患者有前驱感染病史，咽部感染后的潜伏期为 7～21 天，平均为 10 天。皮肤感染后的潜伏期长一些，约为 14～21 天。临床多表现为急性肾炎综合征，也可表现为急进性肾炎和肾病综合征，病情严重程度波动很大。

血尿常为本病的首发症状，几乎所有患者都有血尿，约 40% 患者有肉眼血尿。严重者可有尿频和尿道不适，数天至两周即消失，但无典型的尿路刺激症状。尿中无血凝块，镜下红细胞少数可迁延数月至 1～2 年。血尿通常伴有短暂的少尿或无尿，偶尔这种状况持续存在，则提示有新月体形成。较轻的亚临床病例，可全无水肿、高血压和肉眼血尿，仅仅尿常规发现镜下血尿，有时尿检也正常，仅血中 C3 呈典型的急性期明显降低，而 6～8 周恢复。此类患者行肾活检可见典型的毛细血管内增生及特征型的驼峰样改变。

[1]这个分类将致密物沉积病从原发性肾小球疾病划为继发性肾小球疾病。但是，目前多数学者倾向于将 IgA 肾病归于原发性肾小球肾炎

表 36-3: 1995 年世界卫生组织（WHO）关于继发性肾小球疾病的分类

（一）系统性疾病所致的肾小球病变
1. 狼疮性肾炎
2. IgA 肾病(Berger 病)
3. 过敏性紫癜肾炎
4. 抗肾小球基底膜性肾小球肾炎(Goodpasture 综合征)
5. 全身感染相关的肾小球损害
(1)败血症
(2)感染性心内膜炎
(3)分流性肾炎
(4)梅毒
(5)人类免疫缺陷综合征
(6)肝炎病毒 B 和 C 感染
(7)衣原体感染
(8)立克次体感染
6. 寄生虫相关肾脏病变
(1)疟疾性肾病
(2)血吸虫性肾病
(3)黑热病
(4)丝虫病
(5)旋毛虫病
(6)类圆线虫性肾病

（二）血管疾病相关的肾小球病变
1. 系统性血管炎
2. 血栓性微血管病(溶血性尿毒症综合征和血栓性血小板减少性紫癜)
3. 肾小球血栓病(血管内凝血)
4. 良性肾硬化
5. 恶性肾硬化
6. 硬皮病(系统性硬化)

（三）代谢疾病所致肾小球疾病
1. 糖尿病肾病
2. 致密物沉积病
3. 淀粉样变性
4. 单克隆免疫球蛋白沉积病
5. 纤维样肾小球病
6. 触须样免疫性肾小球病
7. Waldenstron 巨球蛋白血症
8. 冷球蛋白血症
9. 肝病性肾病
10. 镰状细胞病性肾病
11. 发绀型先天性心脏病及肺动脉高压性肾病
12. 肥胖所致肾病
13. Alagille 综合征

（四）遗传性肾病
1. Alport 综合征
2. 良性复发性血尿和薄基底膜综合征
3. Nail-Patella 综合征(指甲-髌骨综合征)
4. 先天性肾病综合征(芬兰型)
5. 婴儿性肾病综合征(弥漫性系膜硬化)和 Drash 综合征
6. Fabry 病和其他脂类沉积症

（五）其他肾小球疾病
1. 妊娠中毒性肾病 （子痫性肾病）
2. 放射性肾病

（六）终末期肾病

（七）移植后肾小球病变

（二）IgA 肾病 IgA 肾病是一种免疫复合物介导的肾小球肾炎，以肾小球 IgA 沉积为主要特征，可表现为不同类型的病理改变。IgA 肾病约占所有原发性肾小球疾病的 20%～40%。早期认为 IgA 肾病是一种比较良性的肾脏病，但现在发现高达 20%～40% 的患者最终可发展至肾衰竭。IgA 肾病好发于青年男性，发病年龄多见于 20～30 岁之间，IgA 肾病主要表现为血尿、蛋白尿、氮质血症和高血压等。约 30%～50%IgA 肾病可表现为发作性血尿或持续性镜下血尿。血尿常表现为两种类型：① 发作性肉眼血尿：此型约占所有 IgA 肾病的 40%～50%；常于上呼吸道感染后数小时或 1～3 天后发生肉眼血尿，偶有胃肠道感染后或运动后血尿发作，儿童患者 80% 以上可有肉眼血尿，成人则只有 40% 左右发作肉眼血尿。② 持续性镜下血尿：本型约占所有 IgA 肾病的 30%～50%，无明显肉眼血尿，镜下血尿持续存在，可伴有蛋白尿，可见于各种年龄段。

IgA 肾病的病程个体差异较大，多数患者病情呈慢性进行发展，可多年表现为良性血尿和正常肾功能，部分表现为急进性肾小球肾炎，肾功能急剧恶化和终末期肾衰。个别 IgA 肾病可在病理改变较轻和临床表现呈良性过程的基础上，突然出现毛细血管袢坏死和新月体的形成，病理上表现为新月体肾炎，并伴有较严重的肾小管-间质病变。这些患者与上述病理改变较轻的急性肾功能不全临床上不容易鉴别。一般地，对于无症状血尿患者（不伴有血压升高及血肌酐升高者），不主张积极进行肾活检检查。中山医一院肾内科资料显示：表现为单纯性血尿的 IgA 肾病病理改变比较轻，78.6% 患者病理分级为 Lee 氏 Ⅰ～Ⅲ 级，但仍有 20.4% 患者为 Ⅳ～Ⅴ 级，提示这些患者虽然临床表现轻，但病理分级可以相当严重，显示病理和临床可能存在不一致性。因此，单纯血尿伴在下列情况时：①24 小时尿蛋白排泄量大于 1.0g/d 或表现为肾病综合征；② 血肌酐升高；③ 血尿明显伴短时间内血肌酐升高；④ 伴有高血压；⑤ 怀疑继发于全身性疾病肾小球疾病，如糖尿病肾病、狼疮肾炎或肝炎相关性肾炎等；⑥ 怀疑合并其他肾小球疾病，应该进行肾活检：对于没有行肾活检者，临床上必须密切观察，出现上述指征时应及时肾活检，为临床上采取针对性措施提供依据。

（三）系膜毛细血管性肾小球肾炎（MCGN）又称膜增殖性肾小球肾炎（MPGN）本病开始时，患者几乎总有血尿，包括镜下或者肉眼血尿。血尿常为镜下持续性血尿，约有 10%～20% 患者常于呼吸道感染后呈发作性肉眼血尿，为严重的、尿红细胞多样畸形的肾小球性血尿。本病 25%～30% 表现为急性肾炎综合征，30% 表现为无症状性蛋白尿，50% 的患者表现为肾病综合征，90% 以上患者蛋白尿选择性差。约 30% 以上患者伴有高血压。患者常于起病后即有较严重的正细胞正色素性贫血，并且贫血的程度与肾功能减退程度不成比例。至少有半数的患者出现急性或慢性肾功能不全。

本病的一个特征性改变就是血补体的降低，约有 75% 的本病患者 C3 持续性降低。尿 FDP 和 C3 可升高。原发性肾小球疾病，除链球菌感染后肾炎外，少见 C3 降低。由于该病常表现为急性肾炎综合征，常可有前驱呼吸道感染史，40% 在起病前有抗“O”滴度升高和链球菌感染的其他证据。故应与链球菌感染后肾小球肾炎相鉴别。毛细血管性肾小球肾炎补体持续降低，多大于 2 个月。与本病不同，链球菌感染后肾小球肾炎的 C3 水平常下降，但在 6～8 周多恢复到正常水平。而持续的低补体血症则应怀疑该病。并且链球菌感染后肾炎的病理常表现为毛细血管内增生性肾小球肾炎，结合肾活检的病理检查不难区分两者。因此，持续性的低补体血症，持续无选择性的蛋白尿（或肾病综合征）伴有严重的多样变形的红细胞尿，与肾功能下降不成比例的贫血，常提示该病发生。

继发于狼疮性肾炎、晚期肝病、单克隆球蛋白病、白血病和转移癌的肾病综合征可以出现 C3 下降，病理检查有时与本病有些混淆，但是注意结合临床其他表现和免疫荧光检查的 C_1 q 的阳性程度以及血清免疫学等检查可加以鉴别。其他糖尿病肾小球硬化或者轻链沉积病有时光镜改变相似，但是免疫荧光和电镜的结果可以

容易地将本病和其他疾病区分开，结合临床表现，血生化和血清免疫学检查就更容易鉴别。与其他的继发性系膜毛细血管性肾炎相鉴别。如乙肝相关性肾炎，根据病毒血清学及肾脏组织乙肝病毒抗原标志物可以鉴别。冷球蛋白血症临床与病理均与该病相似，但很少见，并且前者有相应的全身表现，病理有肾脏小血管炎和透明血栓形成提示为继发性的病变。

常见的几种感染后发作血尿的疾病的鉴别（参见表36-4）。

表 36-4: 三种肾小球肾炎伴血尿的鉴别

项目	急性链球菌感染后肾炎	IgA 肾病	膜毛细血管性肾小球肾炎
咽痛史	常有	可有	可有
血尿	肉眼血尿	肉眼或镜下血尿	血尿明显
潜伏期	7～21 天	1～3 天	不定
咽拭子培养乙型溶血性链球菌	常阳性	常阴性	部分阳性
水肿高血压	常有	无或有	常有
血清 IgA	正常	常升高	正常
血清抗“O”效价	常升高	正常	部分升高
血清 C3	常降低＜8 周	正常或轻度降低	显著和持续降低＞2 个月
肾小球滤过率	降低	正常或降低	正常或降低
病理改变	毛细血管内增生	系膜 IgA 沉积	系膜和基底膜增生

（四）系膜增生性肾小球肾炎（MsPGN）MsPGN 是以病理形态特征为肾小球呈弥漫性系膜细胞增生和（或）不同程度的系膜基质增多，伴或不伴 IgG，C3 系膜沉积而毛细血管壁正常的一组肾小球疾病。MsPGN 可见于任何年龄，以儿童和青少年多见，男性稍多于女性，男性与女性之比为 1.5∶1 至 2.3∶1，国外本病在原发性肾综中，成人占 10%，儿童占 15%，在我国成人中约占 30%，40.3% 的患者病前有前驱上呼吸道感染症状。

MsPGN 常隐匿发病，临床表现可为孤立性血尿、无症状性蛋白尿、蛋白尿合并血尿，60%～70% 的患者可有镜下血尿，偶有肉眼血尿，肉眼血尿发生率为 IgA 肾病的 1/3～1/2。59% 表现为肾病综合征，肾病综合征的发生率是 IgA 肾病 1.5～3.0 倍。本病国外报道事先常无激发或感染因素，但国内北京和上海有学者报道部分患者有前驱感染病史。约 20%～40% 患者有轻中度高血压，其与病变程度有关。肾功能一般正常，重度系膜增生可发展为慢性肾功能不全。部分肾病综合征患者血清 IgG 水平轻度减低，约 30% 的患者血清 IgM 水平升高，补体水平正常，极少数患者有 C4 水平下降，有些患者可有含 IgM 或 IgG 的循环免疫复合物，ASO 滴度正常。

（五）微小病变肾病微小病变肾病好发于儿童，大部分患者起病隐匿，无明显诱因。少部分患者起病前有上呼吸道感染史（多为不典型病毒感染）或过敏之后，或有药物反应史，如非甾体消炎药、干扰素、青霉素及异胭肼等，血尿发生率约 15%～20%，儿童血尿少见，成人较多血尿。水肿常为首发症状，多有大量蛋白尿和肾病综合征。病理检查肾小球基本正常，无免疫复合物沉积及电子致密物，电镜下肾小球上皮细胞足突弥漫性融合。临床上很难区分轻微系膜增生性肾小球肾炎与微小病变肾病。MsPGN 好发于青少年，血尿发生率为 60%～70%，病理检查肾小球具有轻度系膜细胞及基质增生，有免疫复合物沉积于系膜区，电镜检查部分病例见电子致密物。有学者认为，微小病变肾病可演变成 MsPGN，此二种病理类型是同一疾病的不同阶段，

两者均可并发局灶性节段性硬化。

（六）局灶性节段性肾小球硬化局灶性节段性肾小球硬化（FSGS）临床上主要表现为肾病综合征或慢性肾炎综合征。血尿比微小病变常见，大约有一半患者有镜下血尿，但肉眼血尿则少见。局灶性节段性肾小球硬化大多数临床表现为肾病综合征，成人 50% 以上呈肾病综合征的表现，常伴有肾功能的减退，约有 1/3 就诊时有肾功能不全。在诊断 FSGS 时，应注意各种可能的继发性因素，如 HIV 感染、吸毒、肥胖等。病理检查见局灶性节段性肾小球硬化及玻璃样变，IgM 及 C3 呈团块状沉积于病变部位上，电镜发现弥漫性肾小球脏层上皮细胞足突融合。FSGS 有时误诊为微小病变，主要是由于 FSGS 的病变呈局灶性分布，肾活检时可能没有取到有节段性硬化或玻璃样变的肾小球而漏诊。鉴别 FSGS 和微小病变具有重要意义，因为前者对糖皮质激素的敏感性不如后者，常需要较大剂量和较长疗程的糖皮质激素进行治疗。此外，需与 MsPGN 鉴别，MsPGN 有约 30% 的病例表现为肾病综合征，20%～30% 的病例表现为肾炎综合征，肾功能的减退较少见。病理表现为肾小球弥漫性系膜细胞及基质增生，IgG/IgM 及 C3 呈颗粒状弥漫沉积于系膜区，以肾综大量蛋白尿为表现的患者电镜检查见有足突融合。重度 MsPGN 病例，在肾小球的某些节段上系膜基质亦可呈高度结节状增多，周围毛细血管腔塌陷，出现局灶性节段性硬化。

（七）急进性肾炎急进性肾炎可有前驱感染，起病急，主要表现为血尿、蛋白尿等肾炎综合征的表现，但突出的表现是肾功能急剧恶化和进行性少尿或无尿，并很快发展为尿毒症。肉眼血尿比较常见，但蛋白尿呈轻至中度，一般不表现为肾病综合征。本型是我国最常见的新月体肾炎，主要见于青少年，血中可检测到免疫复合物，血补体 C3 可降低。总体来说，可分为原发性急进性肾炎和继发性急进性肾炎，继发性急进性肾炎多继发于 SLE、Goodpasture 综合征、ANCA 相关性血管炎和过敏性紫癜等。Goodpasture 综合征、ANCA 相关性血管炎的患者可有咯血、气促和肺出血等肾外表现，系统性红斑狼疮有其他全身性症状和原发病的表现。急进性肾炎的患者大多数为免疫复合物型急进性肾炎。10%～20% 患者血中有抗 GBM 抗体。少数为寡免疫复合物型急进性肾炎，常常有 ANCA 阳性，该型的临床和病理改变比抗 GBM 型和非免疫复合物型要稍轻。

对于临床上呈急性肾炎综合征表现的患者，如果出现肉眼血尿，并有少尿或无尿、肾功能不全，应警惕急进性肾炎的可能。在排除了肾前性和肾后性梗阻等因素后，应及时行肾活检确诊。同时检查血抗 GBM 抗体、P-ANCA（MPO）或 C-ANCA（PR3）。免疫荧光对进一步分型有重要作用，如果不能及时获得抗 GBM 抗体的检测结果，可根据免疫荧光 IgG 沿基底膜呈细线状沉积初步诊断为抗基底膜肾炎，及时给予血浆置换，以免延误治疗时机。肺出血死亡率高，应注意早期诊断，包括肺部 X 光片检查、痰吞噬含铁血黄素巨噬细胞的检查和血气分析等。对于突然发生的贫血应注意肺出血的可能。血补体 C3 降低提示继发于感染后肾小球肾炎、狼疮性肾炎、系膜毛细血管肾炎或冷球蛋白血症的肾损害。抗核抗体（ANA）和抗双链 DNA（dsDNA）的检测有助于狼疮性肾炎的诊断。双肾 B 超检查有助于排除肾后性梗阻所致的急性肾衰竭和了解疾病的可逆性。本病还应注意与各种病因的急性肾衰竭及各种原发性肾小球疾病相鉴别。

二、感染性炎症

肾盂、输尿管、膀胱、尿道、前列腺、尿道旁腺的细菌或寄生虫感染，使尿路黏膜产生炎性病变，可引起镜下血尿，甚至肉眼血尿。下面重点叙述肾盂肾炎、肾结核、膀胱尿道炎及前列腺炎。

（一）肾盂肾炎

一般情况下，肾盂肾炎引起血尿，以镜下血尿为常见。少数重症急性肾盂肾炎或慢性肾盂肾炎急性发作的患者，可产生肉眼血尿，称之为“出血性肾盂肾炎”。此外，患者常同时伴有畏寒、发热、明显腰痛和膀胱刺激症状，出现脓尿，尿培养细菌阳性等现象（参见第 3 节）。

（二）肾结核

肾结核发病年龄最多在 20～40 岁之间，男性约为女性的二倍。早期病变约 80% 以上侵犯双侧肾，以后绝大多数（约 85% 以上）为单侧性；如为双侧性，则一侧往往较重。发病过程比较缓慢，早期常无特殊不适，只于尿常规检查时发现异常。据国内文献报道 1011 例肾结核临床分析，首发症状常为尿频（78.9%）、血尿（77.6%）和尿痛（46.3%），而且进行性逐渐加重，这是由于脓液刺激或结核杆菌侵犯膀胱所致。血尿可来自肾脏或膀胱，但以后者为主，故临床上多呈“终末血尿”，少数可呈大量全程血尿；因此血尿和尿频对本病的诊断有相当重要性。此外，患者多伴有肺结核或其他肺外结核，约有 50%～80% 的肾结核的男性患者伴有男性生殖系统结核，因此附睾结核在肾结核患者中是常见的。附睾结核可发生于肾结核出现症状之前或同时，故可作为肾结核诊断的线索。同时所有患者几乎都有不同程度的全身性结核中毒症状，如微热、盗汗、衰弱、贫血等。在诊断上，典型病例一般不难。有下列情况者则提示肾结核的可能性。

（1）肺结核或肺外结核（尤其附睾结核）患者，如有血尿出现，则有肾结核存在的可能；如同时伴有膀胱刺激症状，则可能性很大。

（2）患者有慢性逐渐加重的膀胱刺激症状，出现脓血尿，尿呈强酸性反应，尿沉渣镜检所见以红细胞为主，而尿普通细菌培养反复多次为阴性（阳性也不能排除，因可合并感染），用普通抗菌药物治疗无效者，应考虑肾结核的可能；如为男性患者，则可能性更大。

（3）青、壮年人（40 岁以下）出现无其他症状的严重血尿，应考虑肾结核的可能。

（4）单侧的慢性腰痛而伴有原因未明的间歇发热，如同时有尿改变者。应考虑肾结核的可能。

如有上述情况，应按常规步骤进行 24 小时尿沉渣直接涂片抗酸染色，找寻结核杆菌［注意与耻（包皮）垢杆菌区别］，阳性率约 70%。必要时可作尿结核杆菌培养与豚鼠接种（阳性率达约 90%），这对肾结核的确诊有决定性意义。其他可有结核菌素（PPD）皮试、血 PPD IgG、PPD IgM 检查有助于诊断。在怀疑病例未能确诊时，可进行静脉肾盂造影检查；如仍未能确定，则进一步作膀胱镜检查，可见膀胱黏膜充血、水肿、结核结节或结核性溃疡等，同时可进行逆行肾盂造影术；据国内统计，91% 的病例逆行肾盂造影可发现典型的结核性破坏现象，但只有 42.5% 的患者能作这种造影。X 线照片上的典型改变为，肾盏阴影模糊、变形、边缘不整齐如虫蛀状或破坏缺损，严重者可见空洞形成、肾盂狭窄、变形；输尿管呈节段性狭窄、僵直、变形等。少数钙化型肾结核，在 X 线腹部平片上可见钙化阴影，但需注意与肾结石、肾肿瘤等所致的钙化影区别。肾结石阴影位于肾盂、肾盏内，密度均匀，呈完整结石状，而肾结核的钙化影在肾实质。密度不均匀，呈斑点状。

肾结核与慢性肾盂肾炎非常相似，均可出现血尿和膀胱刺激症状，但后者出现血尿时多数在急性发作阶段，伴有畏寒、发热，出现明显脓尿，膀胱刺激症状为间歇反复发作性，时轻时重。尿普通致病菌培养阳性，菌落计数 10 万个/毫升或更多，但找不到结核杆菌。亚硝酸盐还原试验，肾盂肾炎呈阳性反应（约 80%），而肾结核则阴性，但肾结核并发感染时也可呈阳性，故只对单纯肾结核才有一定的鉴别意义。此外，肾盂肾炎用一般抗菌药物治疗常奏效，而对肾结核无效。

肾结核也常与慢性非特异性膀胱炎（尤其是女性患者）相似。后者常以脓尿为主，膀胱刺激症状时轻时重，无全身中毒症状/普通尿培细菌阳性。尿中找不到结核杆菌。

有时肾结核又与膀胱结石或膀胱肿瘤相混淆；后者在膀胱刺激症状出现之前已先有原发病的表现，如大量血尿、排尿困难等。

肾结核引起的无痛性血尿须与肾肿瘤区别，但后者血尿多较严重且为全程血尿，有肾肿块，发病年龄多在40岁以上。

少数肾结核患者因血块或脓块通过输尿管时，引起单侧肾绞痛，与肾结石相似，但后者绞痛先于血尿，或与血尿同时出现。如输尿管完全梗死引起结核性肾积脓形成巨大肾肿块时，则须经超声波检查、细菌学检查、肾图、X线肾盂造影或CT、MRI检查；才能与肾肿瘤、肾积水、腹腔内或腹后壁肿瘤等相鉴别。

肾结核发病潜隐，经尸解证实的病例，仅20%生前作出诊断。临床诊断病例多属晚期，早期诊断率仅6%。早期患者可无症状，而尿中常有结核分枝杆菌排出。但由于排菌量少，常规方法不易检出。PCR技术检测尿标本中结核菌，敏感性为90%，但特异性和稳定性不高，而PCR仍存在着假阳性与假阴性的问题，目前较少使用。用ELISE法检测者血清中结核抗体，敏感性为87%，与PCR技术相似，但特异性比PCR更强，可作为一项有价值的辅助诊断方法。

（三）膀胱尿道炎

本病是最常引起血尿的疾病。女性多见，尤以生育期妇女为多。血尿多为终末血尿，严重者可呈全程血尿，同时伴有明显膀胱刺激症状，如尿频、尿急及尿痛等。发病多为急性，也可呈慢性而反复急性发作。此病常易被误诊为肾结核、肾盂肾炎等。本病一般无发热，很少有腰痛，肾功能正常，尿改变有时无，阴道指检压尿道有脓液流出，脓液培养细菌阳性等可资鉴别。

骨髓移植后出血性膀胱炎：近年渐多报告。研究材料表示与骨髓移植类型、腺病毒感染的移植物抗宿主病等因素有明显的相关性。有报告一组发生率为23.3%（14/60）。B超检查为无痛性、无创伤、简便、快速的方法，可作为出血性膀胱炎的常规检测手段。

（四）前列腺炎

本病也是引起血尿的一种常见而易忽略的疾病。多为终末血尿。必须强调，原因未明的血尿患者，虽患有前列腺炎，而前列腺炎不一定是血尿的病因。

三、泌尿系结石

（一）肾、输尿管结石

肾、输尿管结石是常见的疾病。任何年龄均可发生，但多在20～50岁之间。男性多于女性。典型的临床表现为突发性肾区绞痛，呈刀割样痛，且沿输尿管行径向下放射至同侧阴部，甚至同侧大腿内侧；也有呈间歇性或持续性肾区钝痛者。在疼痛发作期间或发作后出现不同程度的血尿，镜下血尿多于肉眼血尿。少数无尿路梗阻的肾、输尿管结石患者可呈无痛性血尿，故青壮年人运动后出现无痛性全程血尿，首先应除外肾结石。急腹症患者尿常规检查，如尿中有红细胞，也应考虑肾、输尿管结石的可能性。对怀疑为肾结石而尿常规检查阴性时，在患者病情许可的情况下，可嘱患者按耐受程度作适当的跳跃运动，然后再作尿常规检查，如发现尿液中有红细胞存在，则提示泌尿系结石的可能。过去有肾绞痛、血尿、排尿石史是重要的诊断根据。

B超和X线检查是诊断肾、输尿管结石的重要方法。绝大多数（约95%）患者在腹部B超和平片上可显示结石的致密阴影，但少数（5%）由于结石太小或为可透X线的结石（如尿酸石）而呈阴性。因此，B超和

腹部平片无结石阴影发现也不能完全排除结石的存在，应进一步作静脉肾盂造影。腹部平片上的结石阴影，应注意与肾钙化灶、钙化淋巴结、静脉石、阑尾炎结石、肠结石、粪石或骨岛等相鉴别。必要时可作静脉肾盂造影（在肾功能尚好的情况下）或逆行肾盂造影。血和尿的钙和尿酸定量测定对诊断也可有所帮助。在诊断上要着重于全面的临床综合分析，不要单凭 X 线检查来决定，因为不恰当的选用 X 线检查或不正确的 X 线造影技术，常常造成诊断的错误。对 X 线检查阴性或在未做 X 线检查时，可嘱患者在肾绞痛发作后，每次排尿时注意有无砂石排出，如有砂石排出，则为泌尿系线结石的有力证据。

少数无痛性血尿的肾结石常需与肾结核、肾肿瘤相区别。后两者以无痛性肉眼血尿为主，血量较多，且常于自发性血尿之后发生肾绞痛，乃因血凝块或脓块排出堵塞输尿管所致；此外，尚有原发病的临床表现以供临床鉴别诊断。

有时不典型的右侧肾、输尿管结石的临床表现与胆石症和急性阑尾炎相似，甚至误诊而进行手术，应注意鉴别。胆石症不引起血尿；盲肠后位阑尾发炎时可波及右输尿管而引起轻微镜下血尿，直肠指检有助于鉴别。

偶尔肾结石患者表现腹部锐痛、呕吐、腹胀和排气停止等症状，与急性梗阻相似，须与各种原因所致的肠梗阻区别。肠梗阻一般无血尿，腹部平片及尿常规检查有助于鉴别。

肾、输尿管结石常伴有膀胱刺激症状，尤其输尿管下 1/3 段的结石更明显。如同时并发感染或继发膀胱结石，则膀胱刺激症状更严重，常误诊为急性或慢性肾盂肾炎、急性膀胱炎等。相反，对经久不愈的肾盂肾炎，尤其是有复杂细菌感染者应考虑肾结石共存的可能。此外，还需注意与膀胱肿瘤相鉴别。部分急性前列腺炎合并精囊炎患者，可引起类似肾石绞痛的临床表现，也需注意区别。

还有少数双侧输尿管结石患者，病程长，无绞痛，临床表现与慢性肾炎后期、尿毒症相似，故对于不典型的后期慢性肾炎患者，如无明显的肾炎病史，代谢性酸中毒和氮质血症严重，经常有血尿而无明显蛋白尿及管型尿的患者，应作 X 线腹部平片检查以排除双侧输尿管结石阻塞的可能。

（二）膀胱结石或尿道结石

膀胱或尿道结石多由肾、输尿管结石下降而来，也可原发于膀胱或尿道。老年人和 10 岁以下的男童较为多见。由于肾结石对膀胱、尿道黏膜的刺激、损伤可引起出血，因此血尿是其主要症状。膀胱与后尿道结石多呈“终末血尿”，有时滴出数滴鲜血。此外，患者常有耻骨上或会阴部钝痛或剧痛，明显的尿频、尿急、尿痛；患者于排尿时常排出小石等。探子探查、肛门指检、X 线照片检查有助于诊断；极少数为可透 X 线的结石，需作膀胱镜检查或膀胱造影才能确诊。

（三）草酸盐尿

草酸盐尿阻塞及损伤肾小管引起血尿者文献有报告。国外文献报道有些患者的症状与尿路结石相似，尿沉淀有大量草酸钙结晶与红细胞，尤其进食大量西红柿、菠菜之后易于发生，但症状在运动后不加剧，X 线检查也未能证明尿路结石的存在。其中以血尿为主。但也有无痛性者。好了部位为输尿管下段，常累及膀胱。膀胱镜检及 X 线尿路造影术对此病的诊断有重要帮助。如 X 线肾盂造影显示肾积水而原因未明时，应考虑此疾病的可能性。

四、泌尿系肿瘤

（一）输尿管息肉和膀胱肿瘤

输尿管息肉也甚少见。主要症状为血尿，多为间歇性无痛性血尿。其次为肾区痛及腹部肿块，乃由于输尿管阻塞引起肾积水所致。因息肉不易产生完全阻塞，故腹部肿块多不明显。X 线肾盂造影和膀胱镜检查对诊断有帮助。常与输尿管原发肿瘤难以鉴别，但后者常为恶性，而息肉为良性。

膀胱肿瘤在泌尿系统中很常见，可分为原发性和继发性。原发性可分为膀胱上皮细胞性与非上皮细胞性肿瘤两大类，绝大多数为上皮细胞性肿瘤（97.5%）。膀胱上皮细胞性肿瘤男性多于女性，发病年龄绝大多数在 40～60 岁之间，多发生于膀胱三角区及两侧壁。血尿为最常见和首发的主要症状，呈肉眼血尿或镜下血尿，但以肉眼血尿多见；为持续性或间歇性，可为“初始血尿”，也可为“终末血尿”或全程血尿，有时排出血块；晚期由于肿瘤增大、坏死或继发感染，引起膀胱刺激症状；也可由于肿瘤或血块阻塞尿路而致排尿困难，产生急性尿潴留。在诊断上，有人报告 40 岁以上大量血尿患者，约有半数以上是由于膀胱肿瘤所致。对于中年以上血尿或伴有膀胱刺激症状的患者，如体格检查不能发现明显的上泌尿系的病变，应考虑膀胱肿瘤的可能性。需进一步作膀胱镜检查或膀胱造影术以明确诊断。尿的细胞学检查可能有助于膀胱上皮细胞性肿瘤的诊断。临床上常需与肾结核和泌尿系结石相区别。

（二）前列腺肿瘤

前列腺肿瘤多见于老年人（50 岁以上），可分为良性（即前列腺肥大）和恶性（即前列腺癌），均可发生血尿。血尿轻重不一，可为肉眼血尿，也可为镜下血尿，为间歇性，多数出现于排尿后，呈“终末血尿”。前列腺肥大早期可无特殊症状，但在血尿发作前多有较长时间的尿频、排尿困难病史，血尿多因感染所致。经常发作肉眼血尿者，常为并发膀胱结石所致。前列腺癌早期的临床特点与前列腺肥大相似，发生血尿者占 10%，后期常伴有背或腰部疼痛的恶病质现象。

直肠指检是重要的诊断方法。绝大多数前列腺肥大和前列腺癌患者均有前列腺增大，指检时可触及。前者质呈中等硬度，有弹性感；后者则质坚硬，结节状且固定，如硬结很大则诊断当无问题，如硬结较小则需与前列腺结核或结石相区别。血清酸性磷酸酶测定前列腺癌多增高，有转移者更明显（不增高不能除外），但非特异性。血清前列腺特异性抗原（PSA）测定，诊断意义较大。作肛门、直肠前列腺活检诊断明确。

（三）肾脏肿瘤

肾错构瘤在不同年龄均可发生，可有腹痛，镜下血尿等，B 超、CT 可明确诊断。

五、遗传性肾脏病

（一）遗传性肾炎（Alport 综合征）

遗传性肾炎（也即 Alport 综合征）是一种遗传性疾病，在文献中它被称为遗传性肾炎、遗传性进行性肾炎、家族性出血性肾炎、遗传性慢性肾炎。血尿是本病常见而首发的症状，且从幼年即出现，其他临床主要表现为神经性耳聋、眼疾和慢性肾功能不全，同时存在三种损害的病例少于 5%，男性的病情比女性重，有家族病史。肾组织电镜病理检查见肾小球基底膜广泛变厚、劈裂，并与变薄的 GBM 并存，与薄基底膜性肾病明显不同。

（二）薄基底膜性肾病

本病也称“良性”家族性血尿，多数有家族史，但也见于非家族性血尿患者。任何年龄均可发病，以中青年多见。上呼吸道感染剧烈运动后可呈现肉眼血尿，无链球菌感染的证据，这与链球菌感染后急性肾炎不同。临床上以反复发作性血尿为特征，儿童可仅为无症状单纯性血尿，成人可有少量蛋白尿，不伴有水肿与高血压，也无肾功能损害，患者镜下血尿可持续很长时间，预后良好。

肾活组织检查光镜下常无明显病理改变，偶也可见轻度局灶性肾炎的表现。电镜下基底膜弥漫性变薄（成人基底膜＜ 265nm，儿童基底膜＜ 250nm）而无电子致密物可确诊。

六、其他泌尿系疾病

（一）肾下垂或游走肾

肾下垂是指患者在吸气时检查者用双手可触到半个以上肾脏者；游走肾则指患者的肾脏能在腹部各方向自由活动者。本病多见于瘦长体型的女性，多数发生于右侧肾。有时可由于肾静脉暂时性弯曲以致肾淤血或继发肾盂感染而引起血尿。患者主要症状为腹部包块，肾区于劳动或站立后疼痛（卧床休息后好转），需与腹部其他肿块，肾肿瘤，肾结石、肾结核等所致的肾积水，先天性多囊肾等相区别。X 线肾盂造影（平卧与站立位比较）可明确诊断。

（二）先天性肾异常

1. 先天性多囊肾

此病是由于先天性肾发育异常所致的疾病。部分患者以血尿为主征，血尿轻重不一，常为间歇性。此病多在 35 岁以后发现。多囊肾绝大多数为双侧性，可较正常肾增大 2～6 倍，故可触及两侧增大的肾脏，表面不平滑，稍有囊样感。肾区常感钝痛，偶可引起绞痛，大部分患者伴有高血压。晚期有包块进行性增大的同时，出现进行性肾功能不全。临床上如遇有原因未明的血尿、肾区痛、高血压、触及肿大的肾脏（双侧）、有肾衰竭的表现者，则先天性多囊肾的可能性很大，早期常常误诊为肾肿瘤、肾结核、肾结石、游走肾、单囊肾、肾包虫囊肿及腹部其他肿瘤等，需注意鉴别。B 超肾区检查，提示肾区多个囊性包块；肾盂造影见肾盂变长、变窄，肾盏呈新月形压迹；CT 等检查对本病诊断有重要意义。

2. 海绵肾

海绵肾为先天性疾病。乃由于肾集合管呈囊状或梭形扩张，肾锥体内出现很多囊腔而呈海绵状所致。本病多发现于 40 岁以上的男性。病变多为双侧性（约占 80%），少数为单侧或局灶性。本症的临床特征：早期可无任何症状，但由于本病容易并发结石或感染，故可有血尿、尿路阻塞、肾绞痛及泌尿系感染症状等，病程中可出现高血压。本病多为泌尿系 X 线检查所发现。静脉肾盂造影可见到类似海绵状、葡萄状、花朵状及分枝状影。如囊腔内合并结石时，在 X 线平片中可见到相当于肾髓质部位有多数小钙化影，并于多次检查可发现钙化影的排列发生改变。

3. 先天性孤立肾

此病是由于胚胎时期一侧生肾组织或输尿管芽发育障碍所致的一侧肾缺如。占肾畸形的 15%。患者常以血尿为主诉，但一般无症状。如发现一侧代偿性肿大的肾脏，即应考虑先天性孤立肾的可能，但须与肾肿瘤或其他腹部包块相区别。B 超、X 线肾盂造影、CT 有助于诊断。

（三）膀胱内子宫内膜异位症

此病是由于子宫内膜异位于膀胱内黏膜所致。以周期性血尿为主诉。血尿与月经来潮有明显关系，经期过后血尿即停止。此外还有膀胱刺激症状。

七、理化物质或药物对泌尿系统的损伤

肾、输尿管、膀胱、尿道等受外伤、器械检查或手术等，均可引起创伤出血而出现血尿。可根据病史、体征以及其他有关检查以确定损伤部位。

磺胺类药物引起的血尿临床上有报告，尤其大量静脉注射更常见。主要由于其晶体沉积于肾小管内，阻塞及损伤肾小管所引起。其特点为尿沉淀中有大量磺胺晶体。棉酚、斑蝥、酚、鱼胆汁、松节油、汞、砷、抗凝剂、环磷酰胺、放射线、异物等可损害肾脏或膀胱而致血尿。大量甘露醇或山梨醇静脉注入，也有引起血尿的报告。之外，近年来报道的中药马兜铃酸相关的肾损害也可有血尿。此类血尿的特点是：有应用化学药品或药物史，血尿为短暂性，停药则可自愈。

119.2 全身性疾病

一、血液病

如血小板减少性紫癜、再生障碍性贫血、白血病、血友病、恶性组织细胞病等可因血小板减少、毛细血管通透性增加和凝血机制障碍等因素而引起血尿。多发性骨髓瘤也可伴蛋白尿、血尿。此外，患者全身各处均可出血。诊断时可根据各原发病特征进行鉴别。此外，近年来也注意到血浆性病因引起血尿。这是由于尿液中的尿激酶促使前纤维蛋白溶酶形成纤维蛋白溶酶，再作用于纤维蛋白，使其溶解而引起凝血机制障碍所致。对原因未明的血尿应考虑血液病的可能。应用 6-氨基己酸等止血药治疗可奏效。

二、感染性疾病

如钩端螺旋体病、流脑、流行性出血热、猩红热、亚急性细菌性心内膜炎、天花等均可引起血尿，但多见于严重感染患者，诊断时可根据各原发病特征进行鉴别，原发病治愈后血尿消失。

丝虫病所致的乳糜血尿在丝虫病区常见。此类患者如尿中含乳糜不多，以血尿为主时，常被误诊为膀胱肿瘤或其他泌尿系疾病。因此，在诊断时应予以注意。详细询问病史可获得过去有过乳糜尿或丝虫病感染史。人类感染是由于进食含该虫幼虫的生鱼肉或半生鱼肉引起。乙肝相关性肾炎，HIV 感染也可发生血尿，蛋白尿。HIV 感染要了解有吸食毒品史。

三、风湿免疫性疾病

（一）系统性红斑狼疮（SLE）

SLE 是一种自身免疫性疾病，可累及全身多个系统，血清中出现多种自身抗体和循环免疫复合物（CIC），并有明显的免疫紊乱。SLE 出现肾损害者，则为狼疮性肾炎（lupus nephritis，LN）。

SLE 女性多见，男女之比为 1∶13，但男女患者有同样高的肾脏受累率，平均发病年龄约为 27～29 岁，85% 的患者年龄在 55 岁以下。SLE 是一种全身性疾病，可累及多个系统和脏器，约 70% 的患者有肾脏损害的临床表现，结合肾活检组织免疫荧光和电子显微镜检查，则 SLE100% 有肾脏累及。狼疮性肾炎的临床表现多样，起病可隐袭也可急骤，症状可轻可重。可仅为单纯性血尿和（或）蛋白尿，也可出现明显的肾病综合征或肾功能损害。常因感染、受凉、日光照射、酗酒、应激、过度劳累或精神紧张等到因素导致疾病发作或加重，也可因激素应用不当，减量过快或骤然停药而引起复发。每一次复发，都会使受累的脏器损害更为加重，甚至出现功能衰竭。狼疮性肾炎累及的症状几乎包括肾小球，肾小管间质和肾血管损害的一系列症状，水肿很常见，1/6 的患者在确诊时有肾功能不同程度的下降。

SLE 多见于青、中年女性，大多数患者可出现全身乏力，体重下降、消瘦的表现，90% 的患者有发热，其中 65% 作为首发症状。热型不定，可为间歇热、弛张热、稽留热或慢性低热。40% 可超过 39℃，应注意是否因感染所致，特别是应用大剂量激素治疗的患者。SLE 常有多系统、多器官受累。SLE 的皮肤黏膜损害多种多样，发生率在 80% 以上。50% 的患者可出现蝶形红斑，为鼻梁和双颧颊部呈蝶形分布的水肿性红斑（鼻唇沟处无皮损），可有毛细血管扩张和鳞屑，渗出严重时可有水泡和痂皮。红斑消退后一般不留瘢痕。20～30% 的患者可出现盘状红斑，多位于暴露部位的皮肤，为环形、圆形或椭圆形的红色隆起斑片，表面可覆有鳞屑及角质栓，皮损消退后常留有瘢痕。蝶形红斑和盘状红斑均为 SLE 的特征性皮损，日光或紫外线照射会加重。

35%～58% 的 SLE 患者可有光过敏。50%～71% 的患者可出现脱发，是 SLE 活动的敏感指标之一。约 50% 的患者可出现血管性皮肤病变，为小血管及毛细血管炎症或痉挛所致。包括网状青斑、血管炎性皮肤损害、雷诺现象、甲周红斑、荨麻疹样皮损、冻疮样狼疮样皮损及毛细血管扩张等。7%～14% 的患者可出现黏膜糜烂或无痛性溃疡。约 95% 的患者可出现关节疼痛和关节炎，常见于四肢小关节。5%～10% 的患者有无菌性股骨头坏死，多因长期、大量、不规则使用激素所致。SLE 患者血沉快，γ 球蛋白高，血中可出现多种自身免疫抗体，对诊断有重要意义。抗核抗体（ANA）阳性率高，达 95%，特异性约 70%，可作为良好的筛选试验；抗 ds-DNA 抗体阳性率约为 72%，特异性较高，可达 96%；抗 Sm 抗体：阳性率低，仅见于 25% 的 SLE 患者，但特异性极高，可达 99%。肾活检结合免疫荧光和电镜检查，对 SLE 的确诊率几乎达 100%，并可确定狼疮性肾炎的病理类型及疾病的活动性和慢性变程度。

SLE 的肾脏病变多种多样。其病理改变的特征为：① “铁线圈”样病损：由于内皮沉积物而使基膜增厚，电镜和免疫荧光检查有大量的内皮下沉积物，是 SLE 肾损害的重要特征；② 苏木素小体：一般认为是抗核抗体在原位造成细胞损害所致，由高度凝固的细胞核染色而成；③ 坏死性血管炎：微动脉和毛细血管呈纤维素样坏死；④ 免疫荧光检查可见肾小球所有区域 IgG、IgM、IgA、C_1 q、C3、C4 等呈颗粒状沉积，呈“满堂亮”现象；⑤ 电镜下可见电子致密物沉积、核碎裂、病毒样颗粒和包涵体。

典型的 SLE 诊断并不困难，但不典型或早期的 SLE，须进一步与其他的风湿免疫性疾病鉴别、追踪随访，以明确诊断。

（二）过敏性紫癜（HSP）

是一种伴 IgA 免疫球蛋白/复合物沉积于受累血管壁的血管炎临床综合征，主要表现为皮肤紫癜、黏膜出血、关节炎、腹痛及肾小球肾炎。本病肾脏受累的表现，称为过敏性紫癜肾炎，本病十分常见，国内报告在30%～50%。

HSP 好发于 2～10 岁儿童，3～7 岁为发病高峰，据统计，HSP 肾炎在所有小儿肾小球疾病中约占15%。成年人（> 20 岁）中少见，儿童患者中，男性好发，男女比例 2∶1，成人患者无性别差异。本病好发生于寒冷季节，夏季发病率下降。大多数患者呈良性、自限性过程，多于数周内痊愈。但也有反复发作或迁延数月、数年者。约 50% 患者病程反复发作。

发病有遗传易感性，与细菌与病毒感染，食物与药物过敏有关。约 1/3 患者有细菌、病毒等先驱感染史。细菌以 β 溶血性链球菌多见，但未能证明与链球菌感染的肯定关系。病毒感染常见的有风疹、水痘、流行性腮腺炎、麻疹、流感等。寄生虫感染是本病的常见诱因，有约 1/4 过敏性紫癜患者可找到相关诱因，可能与机体对寄生虫幼虫成长过程中的分解产物过敏所致变态反应有关。以蛔虫感染多见，约占 3/4，其他有钩虫、鞭虫、丝虫、血吸虫、阴道滴虫、疟原虫等。

易过敏食物主要有鱼、虾、蟹、牛奶、鸡、鸡蛋等，可能由异体蛋白引起机体过敏所致。易过敏药物主要有常用抗生素（青霉素、链霉素、氯霉素、红霉素、磺胺类）、解热镇痛药（水杨酸类、氨基比林、保泰松、安乃近）、镇静药（苯巴比妥、水合氯醛、三氟拉嗪）、激素类（胰岛素、丙酸睾酮、人工合成雌激素）、抗结核药（对氨基水杨酸钠、异烟肼）、疫苗注射（结核菌素试验、乙肝疫苗），其他有洋地黄、奎尼丁、阿托品、麻黄碱、氯噻嗪、甲苯磺丁脲、丙硫氧嘧啶、奎宁、碘化物以及金、砷、铋、汞等。

其他诱发因素如寒冷、外伤、昆虫叮咬、花粉、内分泌紊乱、甚至精神因素等可诱发本病。起病可急可缓，50%～90% 的儿童及 30% 的成人于发病前 1 到 3 周内有上呼吸道感染、全身疲乏无力、纳差、低热等前驱症状。

所有患者均有紫癜性皮疹。特征性皮疹表现为大小不等、对称分布的出血性皮疹，多发生在四肢远端、臀部及下腹部，加压后不褪色，有痒感，1～2 周后逐渐消退。常可分批出现，反复发作。约 82% 患者出现多发性关节肿痛。多发生在踝、膝、肘等大关节。约 25%～63% 患者有腹部绞痛，常餐后加剧，伴有呕吐，可以并发呕血、黑便、稀便。孤立性镜下血尿是紫癜性肾炎最常见的临床表现，儿童患者出现肉眼血尿的较成人为多，这一症状通常是暂时的。当血尿持续存在，蛋白尿会逐渐增加，表现为慢性肾炎综合征，可伴有肾功能损害。成年人中 10%～25% 患者呈以急进性肾炎为表现的新月体肾炎，16%～50% 呈肾病综合征表现。儿童患者表现为肾病综合征者稍微低于成人，约为 8%～32%。

30%～50% 患者束臂试验可阳性，3P 试验可阳性，出、凝血时间及骨髓检查正常。约 2/3 患者血沉轻度增快，抗“O”一般不增高、血清总补体及补体 C3 一般正常。50%～70% 患者血清 IgA 水平增高，可检出 IgA 型类风湿因子。抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）一般阴性，但有时可发现 IgG-ANCA 阳性。紫癜性肾炎的特征性肾脏病理病变是系膜区广泛 IgA 颗粒状沉积并伴有巨灶和节段性增生性病变。

本病依靠临床典型的皮肤、关节、胃肠道及肾脏受累表现及 IgA 沉着为主的系膜增殖性病理改变，确诊并不难。因约 25% 患者肾脏受累表现很轻，反复细致尿常规检查是检出肾受累的主要依据。本病需与小血管炎、IgA 肾病等其他疾病进行鉴别诊断。

不同的小血管炎可出现相同的临床症状。例如，冷球蛋白血症性血管炎、显微镜下多血管炎、韦格纳肉芽肿、过敏性肉芽肿、狼疮性血管炎、类风湿血管炎和血清病性血管炎均可出现皮肤紫癜、腹痛、关节痛和肾炎，

单靠临床表现难以进行细致区分。确诊需要免疫病理的进一步支持。临床具备上述小血管炎的症状和体征，如果血管壁或肾小球系膜区存在以 IgA 为主的免疫复合物沉积，可诊断为本病。如果存在相同临床表现，但存在循环冷球蛋白和血管壁存在冷球蛋白 IgM、IgG 颗粒沉积，可诊断为冷球蛋白血症性血管炎。如果具有相似临床表现，血管壁无免疫复合物沉积，但存在循环 ANCA，则应考虑是否为寡免疫复合物性血管炎，这类小血管炎血管壁无或甚少免疫复合物沉积，包括显微镜下多血管炎、韦格纳肉芽肿、过敏性肉芽肿等疾病。

本病单根据肾脏病理与免疫病理的改变难以与 IgA 肾病相区别，但本病的肾小球毛细血管袢坏死及纤维素沉着的程度较重。IgA 肾病不存在本病的肾外表现。且本病较多发生于儿童，呈急性疾病过程、病理改变大部分是非进行性的，其预后与起病时肾病理新月体的多少有关；而 IgA 肾病多见于成人，是一缓慢进展的慢性疾病，新月体形成并不明显，而节段性肾小球硬化较为突出。

在皮疹等肾外表现不明显时，应注意与急性链球菌感染后肾炎相鉴别，本病血清 C3 及抗链“O”滴度一般正常，而 IgA 及含 IgA 成分的循环免疫复合物等常可升高，注意检查肾外表现及必要时行肾活检均有助于鉴别诊断。

（三）原发性系统性血管炎

血管炎是以血管壁发生炎症［包括炎性细胞浸润和（或）血管壁坏死］为特征的一组疾病综合征。血管炎分为继发性和原发性，继发性是指血管炎继发于另一种系统性疾病，如系统性红斑狼疮、感染、肿瘤等弥漫性结缔组织病，原发性是指无其他原因的系统性血管炎，又称为 ANCA 相关性血管炎，常见有显微镜下多血管炎（MPA）、韦格纳肉芽肿（WG）和过敏性肉芽肿型血管炎。目前，随着抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）检查的开展，原发性血管炎的诊断率明显提高。

原发性血管炎临床上多见于中老年人，往往以原因不明的不规则发热、乏力、消瘦、皮疹、关节肌肉疼痛、腹痛、神经炎等非特异性症状出现。本病可累及几乎所有器官，最常见的是肾脏、皮肤、关节和肺等。肾累及者几乎均有血尿、肉眼血尿占 1/3，蛋白尿较常见，部分患者可出现肾病综合征样病变。50% 患者出现急进性肾炎的临床表现，部分肾功能缓慢减退，部分患者有消化道症状或肺出血。

在鉴别诊断时要首先排除 SLE、感染、恶性肿瘤和药物（肼屈嗪、丙硫氧嘧啶）等继发性因素引起的继发性血管炎。结缔组织病如系统性红斑狼疮、类风湿关节炎、干燥综合征等均可发生继发性血管炎，根据各自特有的临床表现和免疫学特征不难区别。其次，要注意与心黏液瘤、多发性胆固醇栓塞综合征等假性血管炎综合征以及细菌性心内膜炎、高血压性动脉炎、抗磷脂抗体综合征等鉴别。

某些临床症状往往能提示某一血管炎病，如鼻咽部血性及脓性分泌物常提示要注意韦格纳肉芽肿等。对于根据病史、体征及相关实验室检查不能确诊的病例，要考虑做血管活检或血管造影。皮肤活检对诊断一般不能提供很大帮助，肾活检对鉴别显微镜下多动脉炎和结节性多动脉炎有重要帮助。血管活检病理及血管造影结果要结合临床综合考虑。

显微镜下多血管炎主要累及小血管，肾脏受累常表现为急进性肾小球肾炎，部分患者出现肾功能不全，高血压不多见，肺受累主要表现为咯血、胸膜炎和哮喘，周围神经病变较为少见，ANCA 阳性率较高，血管造影未见异常。出现下列情况时应考虑到显微镜下多血管炎的可能：① 中年男性，存在系统性炎症性疾病的症状；② 亚急性进行性肾功能不全；③ 肺出血，胸片示小泡状浸润影，需排除肺水肿或感染；④ 肾活检示系膜增殖和新月体形成的局灶节段性肾小球肾炎；⑤ 皮肤或其他内脏活检示白细胞碎裂性血管炎；⑥p-ANCA 阳性。

原发性血管炎出现肺肾综合征时应与肺出血-肾炎综合征（Goodpasture 综合征）相鉴别。后者多发于

15～30 岁，男性发病多见。发热、咯血及肾炎为其突出的临床特点，一般无系统性血管炎表现，抗肾小球基底膜抗体（GBM）阳性，而 ANCA 多阴性，肾脏病理原发性血管炎以血管的病变为主伴炎性细胞浸润，而肺出血-肾炎综合征可见 IgG 沿肾小球基底膜呈线状沉积。

结核性肉芽肿在临床和组织病理上与韦格纳肉芽肿（WG）有类似表现，但两者治疗截然不同，需注意鉴别，一般结核性肉芽肿常有结核菌素试验阳性，抗结核治疗有效。而典型的韦格纳肉芽肿可有上呼吸道炎症、肺部病变和肾小球肾炎三联症，血清 C-ANCA 是目前所发现的 WG 中最为特异的一个指标。

过敏性肉芽肿型血管炎患者过去常有支气管哮喘和（或）慢性呼吸道疾病病史，主要累及小血管及小静脉，常有肺血管损害，肾受累以坏死性肾小球肾炎为特点，嗜酸性粒细胞组织浸润，外周血象嗜酸性粒细胞增多，ANCA 阳性率较高，可以鉴别。

如系统性红斑狼疮性、皮肌炎等，常常损害肾脏而产生血尿。此外，患者全身性多系统受累是此类疾病的特征。诊断时可根据全身多系统和各原发病特点进行鉴别。

肺出血-肾炎综合征（Goodpasture 综合征）属于免疫性疾病，可能是由于肺及肾小球的毛细血管基底膜同时受免疫反应损害所致，但病因未明了。本病在临床上罕见。其临床特征是：反复咯血是首发症状，咯血常很严重，而导致呼吸困难及急性失血等表现，X 线胸部检查见双侧点状或絮状阴影；于数天或数周后出现肾炎症状，血尿最常见，多为镜下血尿，也可有蛋白及管型尿，早期功能可正常，但病势发展迅速，一般于短期内产生尿毒症。抗肾小球基底膜抗体阳性，皮质激素冲击治疗，血浆置换治疗可有暂时缓解效果，但预后不良，常死于大量肺出血。

四、心血管疾病

高血压性肾损害、高血压动脉硬化并有高血压性肾病时，可引起镜下血尿；肾内小动脉破裂或肾小球出血时，可导致大量血尿。充血性心力衰竭也可因肾淤血而引起镜下血尿。遗传性出血性毛细血管扩张症也可引起血尿。近年心肾综合征的概念也明确心脏疾病和肾脏损害的相互关系。

五、内分泌-代谢障碍性疾病

痛风肾可引起血尿，血尿的轻重不一，主要是由于尿酸损害肾脏，或尿酸结晶通过尿路损害尿路黏膜所致。多见于晚期的老年痛风患者。在血尿出现之前多有反复发作的关节痛或皮下痛风结节等表现，血尿酸增高。

肾淀粉样变、糖尿病肾病也可引起轻度血尿，但较少见。根据原发病征不难鉴别。

甲状旁腺功能亢进症合并肾结石时可引起血尿。

119.3 尿路邻近器官疾病

急性阑尾炎如炎症波及泌尿系统时可引起血尿，一般为短暂的镜下血尿。

女性盆腔器官发炎也可引起血尿。

直肠癌、结肠癌、宫颈癌、卵巢恶性肿瘤等均可侵犯泌尿系统而引起血尿。

可根据各原发病的特征进行鉴别诊断。

119.4 其他原因

一、肾活检后血尿

经皮肾穿刺活检对肾脏病的病理诊断，指导治疗并提示预后均非常重要，目前，B 超定位取材成功率很高，通常比较安全。但术后多有镜下血尿，少数有肉眼血尿，偶尔血尿相当严重提示可能穿到较大的血管。国内报道一组经皮肾穿刺并发症 1000 例中，重度血尿发生率 0.4%，严重时发生休克。文献报道出血发生率 3%～16%，肾周围血肿发生率为 5.2%～7.8%，有时血肿较大，个别需做肾切除。故术前需掌握适应证，禁忌证，术前检查出、凝血功能，控制血压，严格按 B 超定位方法及正规穿刺技术操作。

二、运动性血尿

有时健康人在剧烈运动后可出现血尿。其原因乃由于剧烈运动时肾脏血管床收缩，致肾脏血流量减少，氧供应暂时不足，致肾小球毛细血管壁的通透性增加，从而引起轻度的血尿。肾脏淤血、轻微外伤或膀胱也可能为引起血尿的原因；运动后血尿的特点为经休息后肉眼血尿很快转为镜下血尿和恢复正常，通常约需 3～7 天，除血尿外自觉良好，无其他系统性疾病，也无肾脏疾病的表现。

三、腰痛-血尿综合征

本病是一组以腰痛及血尿为表现的临床综合征。多见于应用口服避孕药物的青年妇女。病理检查：肾小球正常病变发生于叶间小动脉，荧光检查可见动脉壁 C3 沉着，但无免疫球蛋白沉积。临床特征为发作性肉眼血尿及一例或双侧腰部钝痛。可有少量蛋白尿，血压可升高，肾功能正常。肾动脉造影可见终末分枝动脉狭窄。停用口服避孕药可改善症状，预后未定。

四、高原性血尿

高原性血尿见于从平原进驻高原地区的人。此症诊断可根据：① 患者有从平原进入高原史，或由低海拔进入更高海拔者；② 有不同程度的高原适应不全症；③ 进入高原前或进入更高海拔前无血尿病史和泌尿系病史；④ 血尿发生于进入高原后，返回平原后血尿自行消失，而再次进入高原又复现血尿；⑤ 除外心、肾或其他系统性病变。

高原性血尿和高原性蛋白尿一般不单独存在，在急、慢性高原反应，高原红细胞增多症，高原肺水肿、高原昏迷，高原心脏病及高原高血压等高原病，均可造成肾小球滤膜受损，通透性增加，引起血尿或蛋白尿。高原性血尿的发生率与海拔高度无一定规律性，但随着移居时间的延长和活动量的增加而有所增加。高原地区出现血尿者，除了泌尿系统疾病及一些全身性疾病所引起外，尚有近 1/2 的血尿系高原性血尿，是高原病的并发症之一。在西藏的一项 68 例血尿患者的分析中，高原性血尿为 23 例。X 线肾盂造影检查等影像学检查可作为一种辅助诊断的手段。

五、“特发性”血尿

临床上有少数以血尿为主诉的病例，患者全身状况良好，无泌尿生殖系统病变和全身或尿道邻近器官的病变，各项检查均未发现血尿的原因，可称为“特发性”血尿。约占血尿的 6%～8%。

由于肾活检病理诊断的开展，许多以前临床诊断为“特发性”血尿已被发现是肾小球的轻微病变。如肾活检正常者，而出现较重的“特发性”血尿，可归纳为下列几种原因：① 肾的小血管瘤或血管扩张；② 肾盏-静脉通路；③ 微结石；④ 肾血管通透性增加性出血。大多数特发性血尿可能因肾淤血、血管神经功能紊乱、轻微的慢性炎症或过敏反应引起的肾血管通透性增加所致。在诊断时应注意体内有无感染病灶，病史中有无过敏性疾病，血尿与运动的关系，以及有无自主神经系统功能紊乱的临床表现。立位时作放射性核素肾图检查，注意肾脏血流量有无降低。详细观察泌尿系造影像，注意肾的位置、旋转度，以及肾盏、乳头、回流及钙化等微细的改变。上述资料对诊断“特发性”血尿有一定帮助，必要时还可作 CT、MRI、血管造影并定期随诊。

120 血红蛋白尿

尿内含有游离的血红蛋白称为血红蛋白尿，这是血管内溶血的证据之一。急性溶血时，血浆内的游离血红蛋白含量超过 15～25mg/dl，则游离血红蛋白从肾脏排出，而发生血红蛋白尿。新鲜血红蛋白尿颜色粉红色，久置后在酸性环境呈酱油色，而在碱性环境下呈鲜红色。取新鲜尿标本离心、沉淀，镜检不见有红细胞或仅有少许红细胞，而联苯胺试验强阳性时，即可诊断为血红蛋白尿。

【血红蛋白尿需与以下情况相区别】

一、卟啉尿（紫质尿）

此尿也可呈暗红色或葡萄酒色，但联苯胺试验阴性，而尿卟胆原试验阳性。

产生卟啉尿主要是血卟啉病，但需与症状性卟啉尿相鉴别。引起症状性卟啉尿的疾病很多，如肝脏疾病（如肝硬化、肝癌、活动性肝炎等），血液病（如溶血性贫血、恶性贫血、再生障碍性贫血、白血病、红细胞增多症、血色病、淋巴网状细胞肉瘤等），糙皮病、高热和化学药物中毒（如铅、砷、硒、磷、双苯并蒽、磺胺、甲磺丁脉、巴比妥类、甲丙氨酯、利眠灵、鲁米特、苯妥英钠、麦角衍生物、氯霉素等）等。

二、肌红蛋白尿

肌红蛋白尿可发生在某些病理过程中所引起的肌肉组织变性、炎症与广泛损伤及代谢紊乱，致肌红蛋白自受损肌肉组织中渗出；肌红蛋白分子量小（17 500Da），易从肾脏排出而发生肌红蛋白尿，并可导致肾损害。

临床出现肌肉疼痛、无力，暗红色尿或棕黑色，伴严重肌肉损伤，严重时可有急性肾衰竭。确诊有赖于实验室检查。如尿液呈暗红色及联苯胺试验阳性而镜检无红细胞，血清肌酶（谷草转氨酶、乳酸脱氢酶、肌酸磷酸激酶）升高，而糖水试验阳性，Coombs 试验阴性，则可能为肌红蛋白。肌红蛋白尿常需与血红蛋白尿相鉴别。血红蛋白不溶于硫酸铵，而肌红蛋白溶于硫酸铵；两者的分子量和等电点不同，在尿液蛋白电泳时，两者显示不同的电泳带可区别；肌红蛋白有肌肉症状，而血红蛋白有血管内溶血表现。

临床上肌红蛋白尿主要见于下列疾病：

（一）阵发性肌红蛋白尿　本病极罕见，国内尚无报道。患者可在运动后排出棕黑色尿，易与阵发性行军性血红蛋白尿混淆。本病患者表现特有的肌肉软弱无力乃至完全瘫痪，以及被动伸展时引起疼痛等症状，可作为两者的鉴别要点之一。

（二）挤压综合征　患者受挤压伤后有急性肾衰竭的临床表现，尿中测出肌红蛋白，可确立本病的诊断。

挤压综合征多由于意外事故，一肢体或多肢体经历数小时的严重挤压而致病。从损伤的肌肉渗出氧合肌红蛋白与变性肌红蛋白，并自肾脏排出。血液中肌红蛋白含量增高及休克，常导致急性肾衰竭。受伤严重的患者往往死于第六、七天间。尸检发现肾小管坏死，许多肾小管腔有肌红蛋白管型，肾小球似乎无改变。

（三）重度烧伤、电烧伤、大动脉血栓形成等　所致大块肌肉受损，也可引起肌红蛋白尿。

（四）“运动性”肌红蛋白尿。

（五）结缔组织病或感染　如皮肌炎、肌萎缩或急性多发性肌炎等。

（六）中毒　如海蛇咬伤，蜂毒，酒精中毒，纤维素厂所产生的化学毒物污染的鱼中毒（Haff 病），海洛因中毒，两性霉素、甘草中毒等。

（七）MacArdle 病　本病主要表现以运动后肌肉痉挛与乏力、间断性肌红蛋白尿、肌肉组织缺乏磷酸化酶活性为特征。

（八）其他各种原因引起的动脉闭塞、剧烈痉挛或抽搐后、尿毒症酸中毒、低钾血症、急性全身性感染、恶性高热等。

三、黑酸尿（alkaptonuria）

黑酸尿罕见，国内仅有少数病例报告。此病可与血红蛋白尿相混淆。尿液长期暴露于空气中颜色变黑，提示本病，其原因是尿中有尿黑酸存在。患者有先天缺陷，根据“一基因一酶”假说，由于患者缺乏 K 基因，因而缺乏尿黑酸氧化酶，体内尿黑酸就不能转化为乙酰乙酸而从尿中排出。尿黑酸的存在可加碱以证明之：取患者新鲜尿液 20ml，加 10% 氢氧化钠溶液 10 滴，如有尿黑酸存在，尿液于 30 秒内逐渐由黄色 → 深黄色 → 红色，最后变为黑色。

尿黑酸长期积聚于身体各器官中，可引起褐黄病。黑色尿、皮肤棕黄色色素沉着与关节炎，是褐黄病独特的三联症。

四、黑色素尿

尿中含有大量黑色素可呈黑色，有时误为血红蛋白尿，需加区别。可见于广泛恶性黑色素瘤、慢性肾上腺皮质功能减退症、慢性肠梗阻伴有明显色素沉着等情况。有时服用左旋多巴、焦没食子酸也因药物色素而使尿呈黑棕色。

【血红蛋白尿产生原因】

主要有下列三项：

一、在尿路中发生溶血

血尿时如尿比重低于 1.006，则红细胞在尿液中溶解，致形成血红蛋白尿（所谓假性血红蛋白尿）。

二、肾梗死所致的血红蛋白尿

肾梗死时可发生血红蛋白尿。溶血发生于梗死形成的肾实质区域内，血红蛋白从此处排入尿中。在单侧肾梗死时，膀胱镜检查可见棕色至深棕色尿从一侧输尿管排出，也有助于诊断。

上述两种情况极为罕见，其与血管内溶血的主要区别点为血浆游离血红蛋白与亲血色蛋白（haptoglobin）的含量均为正常。

三、血管内溶血导致的血红蛋白尿

此型血红蛋白尿最常见，其发病原因很多，是鉴别诊断的主要内容。分别讨论如下：

（一）先天性（遗传性）溶血所致血红蛋白尿

如蚕豆病。

（二）后天获得性溶血性贫血所致血红蛋白尿

1. 免疫性溶血性贫血所致血红蛋白尿

（1）特发性慢性冷凝集素病：特发性慢性冷凝集素病常伴有手足发绀和肢端疼痛的雷诺现象，但国内报告引起血红蛋白尿者仅有一例。此病与阵发性寒冷性血红蛋白尿的溶血均由寒冷引起，两者的罗逊巴赫试验也可为阳性，临床上易混淆。其鉴别见表36-5。

罗逊巴赫试验是将患者双手浸于冰水中 10 分钟，观察有无溶血现象发生。但此试验可能有危险性，一般不采用。

（2）阵发性寒冷性血红蛋白尿较为少见，症状每因长时间暴露于寒冷环境中而诱发。

（3）血型不合溶血性输血反应所致血红蛋白尿。

2. 非免疫性溶血性贫血所致血红蛋白尿

（1）药物或化学物品所致的血红蛋白尿：含砷的金属与稀硫酸成稀盐酸接触时，可产生砷化氢。砷化氢有高度毒性，吸入 3～6 小时后，可发生畏寒、头痛、腹痛、恶心、呕吐、软弱等症状，应考虑中毒的可能。如出现血红蛋白尿，则诊断可以肯定。

（2）感染所致的血红蛋白尿

1）黑尿热：黑尿热是一种急性血管内溶血现象。此病最多见于恶性疟疾区。患者以青壮年男性为多。发病最多由恶性疟引起，由间日疟及三日疟引起者甚少。如有疟疾发作，而后寒战发热与胆汁性呕吐及血红蛋白尿，提示本病的诊断。

表 36-5: 有血红蛋白尿出现的慢性溶血性贫血的鉴别诊断

	阵发性睡眠性血红蛋白尿	阵发性寒冷性血红蛋白尿	特发性慢性冷凝集素病
诱因	睡眠	寒冷	寒冷
病因	未明	多与梅毒有关	未明
血常规	红细胞减少 中性粒细胞减少 血小板减少	轻度红细胞减少	红细胞减少
溶血素试验(当-兰试验)	阴性	阳性	阴性
酸化血清(Ham)试验	阳性	阴性	阴性
直接抗人球蛋白试验	阴性	阳性	阳性
冷凝集素效价	正常	正常或轻度升高	明显升高
球形红细胞增多	不出现	不出现	有时轻度增多
中性粒细胞碱性磷酸酶活性	减低	正常	正常
全身症状	轻或无症状	明显	无

2）伤寒并发血红蛋白尿：我院曾报道 1208 例伤寒患者中，有三例并发血红蛋白尿，均属男性患者，出现血红蛋白尿时间分别是病程的第 3、11、13 天。

（3）阵发性睡眠性血红蛋白尿：PNH 主要典型表现为慢性血管内溶血。可有血红蛋白尿发作及贫血、黄疸等。但因本病临床的多样化表现极易误诊、漏诊。PNH 的溶血机制，一般认为是由于睡眠时呼吸变浅，血中二氧化碳浓度增加，血 pH 值降低，在补体的作用下促使有缺陷的红细胞溶血。轻型病例可无血红蛋白尿发作，只有慢性溶血性贫血的表现。本病与阵发性寒冷性血红蛋白尿和特发性慢性冷凝集素病的鉴别诊断（参见表37-3）。

再生障碍性贫血-阵发性睡眠性血红蛋白尿症（AA-PNH）综合征：再生障碍性贫血和阵发性睡眠性血红蛋白尿症这两种疾病关系密切并可以互相转化，或同时存在。近年有报道在 AA 外周血及骨髓或单独从骨髓中检测出 $CD59^-$ 。细胞增多，虽然有关溶血试验阴性且无相关临床症状，但根据 $CD59^-$ 细胞增多可诊断为早期 AA-PNH 综合征。最新研究表明流式细胞术检测外周血粒细胞 CD55、CD59 和 CD87 有助于 PNH、再障和骨髓异常增生综合征的诊断与鉴别诊断。

（4）阵发性行军性血红蛋白尿：患者有多次长跑后排出深棕色尿液的病史，提示本病的可能性。本病与阵发性肌红蛋白尿的主要区别点为：① 后者有严重肌肉疼痛，而前者则不明显；② 前者经长途步行或长跑后血浆游离血红蛋白明显上升而无肌红蛋白尿排出。

此病罕见，国内仅有少数病例报告。患者大都为青壮年男性战士或运动员，在长途行军或剧烈运动后两小时左右发生血红蛋白尿。发作血红蛋白尿之前常有全身不适与疲劳感，发作后腰部与下肢疼痛感、乏力等。个别病例可出现黄疸、肝脾大与贫血，或发生急性肾衰竭。根据血红蛋白尿仅发作于运动之后和经各项特殊检验，并排除其他血管内溶血性疾病，一般即可诊断。

溶血的发生是由于长途行军，阅兵训练，长时间的激烈运动，尤其是在硬地面进行运动容易导致红细胞在足底部的皮肤血管内受机械性损伤而破裂；这些患者血浆亲血色蛋白（haptoglobin）含量往往较正常人低，

故易出现血红蛋白尿。本病与微血管性溶血性贫血（如见于溶血性尿毒症性综合征）及大血管性溶血性贫血又称心性溶血性贫血（如见于心脏外科并发症），均属于红细胞机械损伤所致溶血性贫血或红细胞碎片综合征。

（5）动植物因素所致血红蛋白尿

1）毒蛇咬伤所致的血红蛋白尿：蝰蛇的蛇毒有溶血作用，可引起溶血性黄疸与血红蛋白尿。蛇毒中所含的磷脂酶作用于人体的卵磷酸，使之成为溶血磷脂酰胆碱，后者具有溶血的作用，并能损害毛细血管内皮细胞，引起出血。蛇毒也可起抗凝血的作用。故人被蝰蛇咬伤后，伤口往往流血不止，并可发生溶血现象。近来有人认为蛇咬伤所致溶血或出血与弥散性血管内凝血有关。

2）招鸟棒中毒：招鸟棒为木本植物，有人认为内服其叶及根的煎剂可治风湿病。用量过大引起中毒而致出现血红蛋白尿者也曾见报告。

3）毒蕈中毒：马鞍蕈所含的毒物具有溶血作用。进食后 6～12 小时发病。除胃肠道症状外，表现为溶血现象：黄疸、贫血、血红蛋白尿等。

（6）重度烧伤所致血红蛋白尿：如烧伤面积超过 20%，有部分病例在烧伤后三天内可出现血红蛋白尿；如为电烧伤，由于有较多的肌肉坏死，可同时出现肌红蛋白尿。

121 脓尿

正常尿液中可含有极少量白细胞，女性尿中白细胞数略多于男性。未经离心沉淀的新鲜清洁尿中，白细胞数少于 1～3 个/高倍视野可认为正常（尤其是女性）。通常 10ml 清洁中段尿离心（1500 转/分，5 分钟）后，每高倍视野白细胞计数超过 5 个可确定为脓尿。如尿常规正常或处于临界值者，可作 12 小时 Addis 计数，尿白细胞超过 100 万/12 小时可视为异常；收集 3 小时清洁尿测定，1 小时尿白细胞排出率＜ 20 万者为正常，20 万～40 万为可疑，＞ 40 万为脓尿（近来国内有人认为男性正常范围在＜ 7 万/小时，女性在＜ 14 万/小时）。脓尿的程度按尿中含白细胞的数量而定，如含白细胞数较少，仅于显微镜下发现，称为“镜下脓尿”；如含大量白细胞，肉眼见尿呈乳白色，甚至出现脓块者，则称为“肉眼脓尿”。

尿中白细胞数多少除与病变的严重程度有关，还受下列因素影响：① 尿 pH ＞ 6.8 时，白细胞容易破坏，如尿 pH ＞ 8.4 时，则白细胞可于数分钟内被破坏。② 大量饮水、尿稀释及尿渗透压低，使尿中白细胞解体。③ 尿标本放置于温度高的环境或放置时间过长，使白细胞破坏。故在检查及分析尿检验结果时，应加以注意。

脓尿的出现常表示泌尿生殖系统或其邻近器官或组织有感染病变存在。泌尿生殖系统感染有非特异性或特异性两种。非特异性感染最常见的致病菌为大肠杆菌（占 50%～90%），其次为葡萄球菌、链球菌、副大肠杆菌、淋球菌、变形杆菌、产气杆菌、铜绿假单胞菌等。在慢性感染期中，有时也可有两种或多种细菌联合感染；特异性感染的致病菌主要是结核杆菌，目前支原体、衣原体感染率明显升高。此外，也可由梅毒螺旋体，寄生虫如血丝虫、埃及血吸虫、滴虫、包虫等所致。

对于脓尿的诊断，要注意以下两方面：

（一）确定是“真脓尿”抑或“假性脓尿”

“假性脓尿”是由于女性白带或其他化脓性疾病（如肛瘘、阴道炎、会阴部疖肿等）的脓性分泌物污染尿液而造成的，可于取尿标本时注意清洁尿道和会阴部，防止污染，取中段尿或导尿检查即可区别。此外，脓尿还需与乳糜尿及合有大量磷酸盐或碳酸盐结晶的碱性尿相鉴别，因这些尿肉眼观均呈白色混浊与脓尿相似，但显微镜检查无多量白细胞，同时乳糜尿于加乙醚后即澄清，盐类尿于加热、加酸后即澄清，是有助于鉴别的特点。

（二）判断脓尿的病变部位及性质

脓尿可来自泌尿生殖系及其邻近器官或组织的病变。其病变性质也很复杂。一般可根据以下特征进行分析和判断：

1. 脓尿的特征

脓尿按排尿先后分为初始脓尿、终末脓尿和全程脓尿。初始脓尿表示病变位于尿道；终末脓尿表示病变位于膀胱颈部、三角区或后尿道、前列腺等；全程脓尿则表示病变位于膀胱颈以上尿路，如膀胱、输尿管及肾等处。临床上常用尿三杯试验以协助诊断。其临床意义见表36-6。

按脓尿的程度，镜下全程脓尿多见于肾盂肾炎、早期肾皮质脓肿、早期肾结核等。肉眼全程脓尿则多见于肾脓肿向肾盂穿破肾积脓、严重肾结核、丝虫乳糜脓尿、肾肿瘤合并感染、泌尿生殖系邻近器官或组织的脓肿向尿路穿破、并发于结石、肿瘤、憩室等的膀胱化脓性感染等。

表 36-6: 尿三杯试验所见与疾病的关系

第一杯	第二杯	第三杯(后段)	疾病
混浊脓丝	澄清	澄清	急性或慢性前尿道炎
澄清或混浊	澄清	混浊	膀胱颈部或三角区炎症、前列腺炎、精囊炎、后尿道炎
混浊	混浊	混浊	膀胱和膀胱以上病变如输尿管炎、肾盂、肾炎、肾脓肿、肾积脓等

2. 脓尿伴随的症状

（1）疼痛：

脓尿伴有肾绞痛者，多提示病变位于肾脏，如肾结石合并感染、肾结核、肾积脓、肾脓肿、丝虫乳糜脓尿等；如伴有膀胱区痛者，则提示病变已侵及膀胱，如泌尿系结核。膀胱结石或感染，膀胱邻近器官脓肿如阑尾周围脓肿、盆腔脓肿等向膀胱穿破；如伴有尿道烧灼痛，则提示病变已侵犯尿道、前列腺，如尿道炎、前列腺炎等。

（2）膀胱刺激征（如尿频、尿急、尿痛等）：

上尿路感染在未侵犯膀胱之前或脓液不多，一般无膀胱刺激征或症状较轻；下尿路感染则此症状较严重。

（3）痛性肿块：

如肿块位于肾区，应考虑肾脓肿、肾积脓、肾周围脓肿、肾肿瘤等；如肿块位于膀胱区，则应考虑巨大膀胱憩室或肿瘤；如肿块位于右（左）下腹部，应考虑阑尾周围脓肿，输卵管、卵巢脓肿等。如肾区同时伴有局部皮肤红、肿、热者，则多为肾周脓肿或肾周围蜂窝织炎。

3. 实验室检查

尿常规检查，尿中含有轻度蛋白质或各种管型，尤其是白细胞管型者，则病变多位于肾脏，如肾盂肾炎等。白细胞酯酶试验可检测尿白细胞，亚硝酸盐试验对革兰氏阴性细菌诊断较敏感。此外，也可作尿 Tamm-Horsfall 蛋白包裹游离细胞检测（用荧光标记的抗人 Tamm-Horsfall 蛋白抗体检查尿中的游离细胞），如为阳性（> 12%），则有助于肾实质性疾病的定位诊断。相反。如尿中蛋白质及管型阴性，则以肾脏以下部位的感染的可能性大。如脓尿中含有较多的红细胞，则应考虑肾结石、肾盂肾炎、肾结核或肾肿瘤合并感染等可能。

如脓尿中含有乳糜尿则考虑丝虫病所致。此外，尿沉渣涂片找菌及寄生虫或虫卵（如微丝蚴、滴虫、血吸虫、包虫等），或尿培养等，对确定病原也有重要意义。

如对尿路细菌感染的部位不能确定是上尿路抑或下尿路感染时，可作以下检查：

① 消毒膀胱后取尿作细菌培养或经膀胱镜插入输尿管收集肾盂尿作细菌培养，此法较复杂，对患者有一定的痛苦。② 尿液抗体包裹细菌（antibody coated bacteria）检查，应用荧光标记的免疫球蛋白处理尿沉淀中的致病细菌，如发现细菌有荧光抗体包裹，则可确定为肾盂肾炎，阴性则为膀胱炎。但必须注意，慢性前列腺炎时尿中也可发现抗体包裹细菌。

如多次常规尿培养为阴性（能排除其他因素影响），呈“无菌性脓尿”，且尿经常呈酸性者，则应考虑泌尿系结核，作细致的尿结核杆菌检查。

肾功能检查：对肾盂肾炎和膀胱炎有一定鉴别诊断意义。如发现有尿浓缩功能或酚红排泄功能降低者，则多为肾盂肾炎而非膀胱炎。

4. 特殊检查

根据上述临床表现及一般实验室检查，对脓尿的病变部位及性质常可作出比较正确的初步判断。如诊断尚未明确，则可有目的、有步骤地选用有关特殊检查，如膀胱镜检查、X 线腹部平片及尿路造影术、超声波、放射性核素肾图或 CT、MRI 等检查，此类检查对确定病变部位及性质均有一定的诊断价值。

临床上能引起脓尿的疾病较多（表36-7）。大致可分为：① 泌尿系统疾病（包括上尿路和下尿路疾病）；② 生殖系统疾病；③ 泌尿生殖系统邻近器官或组织疾病等三大类。现分述于下。

121.1 泌尿系统疾病

121.1.1 上尿路疾病

一、肾盂肾炎

表 36-7: 脓尿疾病的分类

一、泌尿系统疾病所致的脓尿	5. 尿道炎
（一）上尿路疾病	6. 尿道憩室合并感染
1. 肾盂肾炎(急性、慢性)	7. 尿道旁腺炎或脓肿
2. 肾皮质多发性脓肿	8. 反流性肾病
3. 肾脓肿	二、生殖系统疾病所致的脓尿
4. 肾积脓(脓肾)	（一）前列腺炎
5. 肾结核	（二）前列腺脓肿
6. 肾髓质坏死(坏死性肾乳头炎)	（三）前列腺肿瘤合并感染
7. 肾或输尿管肿瘤合并感染	三、泌尿生殖系统邻近器官和组织疾病所致的脓尿
8. 泌尿系寄生虫病(丝虫病、肾包虫囊肿、阿米巴病)	（一）肾周围蜂窝织炎和肾周围脓肿
（二）下尿路疾病	（二）输尿管周围炎和输尿管周围脓肿
1. 膀胱炎(附)间质性膀胱炎	（三）阑尾周围脓肿
2. 膀胱憩室合并感染	（四）输卵管卵巢和输卵管卵巢脓肿
3. 膀胱肿瘤合并感染	（五）盆腔脓肿
4. 埃及血吸虫病	

肾盂肾炎为常见的泌尿系感染性疾病。多见于生育期女性，尤其多发生于妊娠或产褥期，婴幼儿患者也不少。各种能引起尿路梗阻和尿液滞留的疾病。如结石、妊娠子宫压迫输尿管、前列腺肥大、肾下垂、游走肾、肿瘤、糖尿病等，是常见的诱因。尸检资料证明，有尿路梗阻较无梗阻者肾盂肾炎发病率高 12 倍。瘫痪患者和泌尿道畸形患者也较易患此病，手术及器械操作如导尿（特别是停留尿管）、膀胱镜检查之后也易引起感染。病原菌绝大多数为大肠杆菌，其次为葡萄球菌、副大肠杆菌、粪链球菌、变形杆菌、铜绿假单胞菌、产气杆菌等。

临床上分为急性和慢性两种：

（一）急性肾盂肾炎

急性肾盂肾炎是指病程不超过六个月者。其典型的临床表现为：① 急起畏寒、发热；② 有明显的腰酸痛、尿频、尿急、尿痛等尿路刺激症状；③ 明显肾区压痛及叩击痛；④ 不同程度的脓尿（可有白细胞管型），轻度蛋白尿约＋～＋＋（不超过 1g/24h）；⑤ 尿培养细菌阳性。

脓尿是本病诊断的关键，几乎全部患者均有不同程度的脓尿，但多数为镜下脓尿（白细胞多为＋＋＋～＋＋＋），结合临床表现一般即可确诊。有时在血行性感染性肾盂肾炎早期，常以发冷、发热等全身感染症状为主要表现，而泌尿系统感染症状不明显甚至缺乏时，如不注意尿液的检查，常被误诊为流感、疟疾、伤寒、大叶性肺炎或“发热待查”等；有的患者因有血尿、肾绞痛而被误诊为肾结石或肾结核；有的患者因恶心、呕吐、腹泻而被误诊为急性胃肠炎（尤其小儿患者更常见）；也有以急性腹痛为主诉而误诊为急性阑尾炎或急性胆囊炎者。因此，最主要的鉴别方法为反复做尿沉渣检查，镜下脓尿为重要的鉴别根据之一。

急性肾盂肾炎常与单纯性急性膀胱炎相似，两者虽均有脓尿，但后者以耻骨上腹痛及压痛为主，而无腰痛和肾区叩压痛，膀胱刺激症状明显，较多出现终末血尿，一般无发热（小儿除外），也无管型尿和蛋白尿等。

（二）慢性肾盂肾炎

慢性肾盂肾炎系指症状迁延不愈，病程超过六个月以上者；或者病程不明确，但在肾盂肾炎症状控制后仍有肾功能不全或肾盂造影有 X 线异常表现者，也为慢性肾盂肾炎。本病通常由急性肾盂肾炎发展而来，但也有为潜行性而无明显的急性期症状。慢性肾盂肾炎发作期有较明显的全身与泌尿系统感染症状，而在间歇期中则往往以腰部隐痛、多尿（特别在夜间）及轻度脓尿为最常见的三项症状。诊断慢性肾盂肾炎的主要根据为：① 半年以上反复发作的急性肾盂肾炎病史，或腰痛、尿频与脓尿史；② 现有不同程度的腰痛、尿频、肾区叩击痛等泌尿系病征；③ 尿培养细菌阳性，或培养虽为阴性，而尿沉渣内白细胞增多始终存在，并除外其他泌尿系疾病者；④ 病程不明确，但已有不同程度的肾功能减退（尤以浓缩功能、酚红排泌功能）者。如有上述的典型表现，诊断一般较易。临床上常表现有典型和不典型两类。典型者有反复发作泌尿道感染症状，尿改变明显，间可出现肉眼血尿，而肾功能损害较少，称为慢性泌尿道感染型肾盂肾炎。不典型者常缺乏明显泌尿道症状，其中有部分患者呈慢性潜行性经过，无特殊不适，尿改变极轻，而持续有细菌尿，称为潜隐型慢性肾盂肾炎；又有部分患者常有原因未明的长期低热，腰痛，疲乏，消瘦，贫血，以后逐渐出现肾衰竭；此外，也可发生恶性高血压，出现早期心、肾功能障碍及眼底改变，称为慢性肾内感染型肾盂肾炎。因此，对各类型的慢性肾盂肾炎的诊断要加以注意。

黄色肉芽肿性肾盂肾炎是慢性肾盂肾炎的一种罕见的类型，常见于中老年人，多累及一侧肾。临床表现为反复尿感发作，肾区疼痛，发热、消瘦、贫血、体重下降、腰痛、伴腹部肿块。该病与肾结核临床表现及声像图极为相似，需加以鉴别。B 超声和 X 线显示肾体积增大，形态失常，肾内多个低回声区合，伴钙化、梗阻。对于有反复发作脓、血尿迁延不愈，肾脏增大伴有积液的患者，应考虑本病的可能，及时做 B 超和 X 线影像学复查并与肾结核仔细鉴别。由于本病超声图像缺乏特异性，与肾结核弥漫型极为相似，必要时应做晨尿检查寻找泡沫细胞或超声引导下肾脏穿刺活检，本病常需病理检查才得以确诊。病变特征为肾实质破坏，有肉芽肿，脓肿和泡沫细胞。确诊有赖于 CT，MRI 和病理检查。

我院总结的 297 例肾盂肾炎中。呈典型反复发作泌尿道症状者仅为 2/3 左右，不典型表现者有：① 呈“潜隐型”表现者约占 17.7%；② 以反复发作寒热而无泌尿系症状类似感冒、疟疾、伤寒者约占 3%；③ 有以血尿为主要表现，易误诊为肾结石或肾结核者占 3%；④ 有以急腹痛为主要表现而误诊为急性阑尾炎或胆囊炎者约占 1.3%；⑤ 有以肾绞痛为主要表现而误诊为肾结石者约占 2%；⑥ 有病程缓慢，缺乏明显症状，而出现明显高血压或尿毒症症状方初次就诊者约占 2.4%；⑦ 有暴发类型而死于败血症或急性肾功能不全者约占 1.3%。据文献报道，肾盂肾炎除有上述不典型表现外，还可有高血压脑病、左心衰竭、类白血病反应和肾小管功能障碍等临床表现。

由于有些慢性肾盂肾炎的临床表现不典型，因此实验室检查对诊断极为重要。分述于下：

1. 尿常规检查

脓尿是诊断慢性肾盂肾炎的重要病征。其特点多为小量的镜下脓尿，常为＋～＋＋，间歇出现。有人认为，如尿沉渣检查发现白细胞每高倍视野 5 个或 5 个以上者提示为脓尿，但少于 5 个白细胞时却不能除外脓尿；未经离心沉淀的新鲜尿液中，如每高倍视野超过 3 个者，即可诊断为病理性白细胞尿，表示有泌尿系感染，可提供临床参考。由于肾盂肾炎患者的脓尿可间歇出现，因此，对可疑病例，不能只检查 1～2 次尿，而应反复多次检查新鲜晨尿。

2. 每小时尿白细胞排泄率的测定

此测定对慢性肾盂肾炎的诊断有较大的意义，尤其对普通尿沉渣检查无白细胞增多者更有价值。正常人

每小时尿内白细胞数在 20 万个以下（近来国内有人认为男性正常值＜ 7 万/h，女性在＜ 14 万/h）；20 万～40 万个之间为可疑：40 万个以上者，则慢性肾盂肾炎的可能性极大。阳性率可高达 91.7%。由于本病常以间歇性脓尿为特征，怀疑病例如尿液中无肯定阳性结果时，应再次复查。如多次检查均在正常范围内，而临床又有尿路感染的依据，可考虑作肾上腺皮质激素尿白细胞排泄率测定。但要注意，本试验副作用较多，不能作为常规检多项目，有镜下血尿者不宜施行。

3.12 小时尿细胞计数（Addis 计数）

对常规尿沉渣检查阴性的患者有协助诊断价值。如发现白细胞增多远较红细胞增多明显，且白细胞总数超过 100 万个时，则有助于慢性肾盂肾炎的诊断，可借此与慢性肾炎或高血压性肾病鉴别。

4. 尿细菌学检查

对慢性肾盂肾炎的诊断及治疗均有决定性意义，尤其对无症状、尿沉渣检查无白细胞或白细胞不多、仅有菌尿症的潜隐型慢性肾盂肾炎更为重要。一般可采用普通尿沉渣涂片染色检菌，或不染色直接找菌，中段尿培养和尿定量培养等方法。

（1）清洁尿普通涂片染色检菌或不染色直接找菌：

此法简便，在设备条件差的医疗单位可以采用，阳性率可高达 92.6%，不但可找到细菌而且还可确定致病菌是杆菌或球菌，革兰氏染色还可分别为阳性菌或阴性菌。检菌阳性常示患者有活动性肾盂肾炎。

（2）中段尿培养：

可确定病原，但一次培养阴性不能排除本病的存在。

（3）细菌定量培养：

是最确定的诊断方法，据一般报告，中段尿定量培养每毫升尿中细菌数在 10 万个或更多时，可诊断为真性细菌尿；1 万～10 万之间为可疑，如同时并有明显症状时，仍有诊断价值，应复查；在 1 万个以下则感染的可能很小，在 1000 个以下则多为污染。对繁殖力低的细菌如肠球菌、粪链球菌等，如每毫升尿中细菌数达 5000 个者也有诊断意义。但须注意：在抗菌药物治疗期间或停药后不久，尿液因补液、利尿而稀释。尿在膀胱停留期间过短或因输尿管引流受阻以致肾盂尿进入膀胱的量过少，尿 pH 值过低或过高等因素，均可使细菌定量培养呈假阴性。此外，有部分尚未表现临床症状的肾盂肾炎患者尿细菌数可不高。故对此结果应密切结合临床具体情况，作全面的诊断分析。

5. 亚硝酸盐还原试验（Griess 试验）

此试验简便、迅速，在缺乏尿培养条件的情况下对肾盂肾炎的诊断有以下帮助。此试验一般不发生假阳性，因此，当检查得到阳性结果时，大致可肯定肾盂肾炎的诊断，但阴性不能排除泌尿道感染的存在。对大肠杆菌、副大肠杆菌、肺炎杆菌、变形杆菌等所致的泌尿道感染阳性率高；对葡萄球菌、产气杆菌及铜绿假单胞菌则阳性率较低；对结核杆菌、链球菌、淋病双球菌、肠炎杆菌属及其他革兰氏阴性菌均呈阴性反应。因此，本试验除可应用作诊断泌尿道感染的方法外，还对单纯肾结核与慢性肾盂肾炎有鉴别诊断意义。但要注意，在抗菌治疗后，或在利尿过程中，或患者有尿频、尿急。尿液停留在膀胱内的时间短，因尿中含亚硝酸钠量少可导致阴性反应。

6. 白细胞酯酶试验

该方法可检测出 25～50 个白细胞/毫升，目前，临床用的快速浸渍试纸就是利用亚硝酸盐还原和白细胞酯酶试验结合而成，具有快速筛选尿感作用。

7. 尿液抗体包裹细菌检查

阳性可确定为肾盂肾炎，阴性为膀胱炎，但注意前列腺炎时也可呈阳性。

在一般病例中，根据病史、症状、尿沉渣检查及尿培养细菌阳性即可作出诊断。对不典型病例，则应提高本病诊断的警惕性，需结合各种实验室检查资料进行诊断。在少数诊断较困难或久治无效的患者，应作 B 超、X 线腹部平片检查是否合并泌尿系结石，或进一步作静脉肾盂造影，如发现肾盏呈杵状，或轻度的肾盂肾扩张，或肾盂、肾盏轮廓不规则、瘢痕性畸形等，对诊断有一定帮助；此外，也可发现久治无效的影响因素，如先天性肾或肾盂、输尿管异常，肾下垂或游走肾，肾积水，进 X 线的肾结石，肾结核或肾肿瘤等病理状态等，对指导治疗也有重要价值。对极少数与其他肾脏疾病难以区别的病例，可作 CT、MRI、血管造影等检查，必要时可作肾穿刺活体组织检查以助诊断（表36-8）。

表 36-8: 慢性肾盂肾炎和慢性肾炎的鉴别诊断

	慢性肾盂肾炎	慢性肾炎
病史	多有急性肾盂肾炎或泌尿道感染的病史	可有急性肾炎史
水肿，高血压	较少、轻	较多、重
蛋白尿	较少，常少于 1. 0g/24h 尿	较多，常大于 1. 5g/24h 尿
尿细胞数	白细胞较多，常有白细胞管型，可有正型红细胞	白细胞较少，常有红细胞管型，畸形红细胞
肾功能	肾小管功能受损	肾小球功能受损
血浆白蛋白、补体	降低不明显	常可明显降低（肾病型）
血胆固醇	不升高	可升高（肾病型）
尿培养	阳性	阴性（合并感染除外）
抗菌治疗	有效	无效

慢性肾盂肾炎以血尿为主要临床表现时，常需与肾结石，肾结核相区别；此外，慢性肾盂肾炎无明显泌尿系症状，以高血压、尿毒症为主要临床表现时，常与慢性肾炎相混淆，两者治疗与预后均有很大的不同，故鉴别诊断很重要。其鉴别要点参见表36-6。潜隐型慢性肾盂肾炎常与隐匿型慢性肾炎相混淆，从多次尿常规检查可发现前者以白细胞为主，而后者有较多的红细胞，或有红细胞管型；此外，观察患者有否低热、尿频等症状，尿培养有无细菌等也有助于鉴别。

慢性肾盂肾炎需与单纯慢性膀胱炎及慢性前列腺炎相鉴别。后两者有脓尿而无管型尿，无蛋白尿，尿三杯试验时白细胞在第三杯最多，尿抗体包裹细菌检查阴性，也无肾功能减退的表现。如患者有脓尿、排尿痛及终末血尿，支持慢性膀胱炎的诊断。慢性前列腺炎时，尿道口每有黏性脓性分泌物，前列腺触诊腺体肿大而有压痛，腺体的全部或局部变硬，按摩后尿道口常有分泌物流出（前列腺液），呈黏液脓性，镜检可发现白细胞增多超过 10 个/高倍视野，磷脂酰胆碱小体明显减少，干后染色或可找到细菌。慢性肾盂肾炎有时产生急进型高血压的表现，此时需与急进型高血压相鉴别。慢性肾盂肾炎发病年龄较轻，肾功能损害每于反复感染后加重，肾功能损害较重（肾小球滤过率低于 30ml/min，尿比重低于 1.012，且固定），12 小时尿细胞计数有白细胞与红细胞分离现象（白细胞较红细胞显著增多）。

（三）老年性肾盂肾炎

老年人随着年龄增长，逐渐出现器官萎缩和功能减退，全身免疫功能减退，和泌尿生殖系统的局部免疫能力下降，抗病能力下降，容易导致感染，其中尿路感染即是其中常见病之一。老年人肾盂肾炎的临床特点，老年人肾盂肾炎患者约 1/3 无临床症状，无尿路刺激征，可仅表现无症状性菌尿、常在代谢性疾病，尿路不通畅等易感因素下诱发尿感，治疗效果也不佳。因此，临床上对于伴有糖尿病、前列腺疾病、尿路结石、近期导尿或留置导尿管或作过尿路检查、曾长期使用激素或免疫抑制剂以及习惯性便秘者应多加注意。及时送尿沉渣镜检，脓尿有助于诊断，但清洁中段尿培养对确定老年人尿路感染非常重要，必要时超声波、IVP、CT 和 MRI 等检查。

二、反流性肾病（RN）又称膀胱输尿管反流

反流性肾病是指膀胱输尿管反流导致肾瘢痕形成、缓慢发展而成的终末期肾脏病。临床上常有反复发作性尿感，伴膀胱刺激征，严重者有急性肾盂肾炎，如患者临床上有反复尿感，肾瘢痕或单则肾萎缩常常需考虑排除此病。成人患者还可有蛋白尿、高血压、夜尿、多尿、肾衰竭等症状。妊娠期高血压可为首发症状，并加重肾脏损害。诊断依靠排尿期膀胱尿路造影、放射性核素、静脉肾盂造影、超声波和膀胱镜。膀胱输尿管反流（VUR）诊断时，超声检查可作为筛选方法。尤以彩色多普勒检测。排尿性膀胱输尿管造影是重要的诊断手段，但敏感性较低。放射性核素检查有较高的敏感性，间接法还较直接法方便，还适用于尿路感染急性期。国内报道一组 65 例中，曾对一批慢性尿路感染患者作静脉肾盂造影加断层扫描、肾脏 CT、MRI、排尿性膀胱肾盂造影、核素间接法膀胱造影等，检查发现肾盂变形，肾发育停滞，输尿管、肾盂扩张，不同程度的膀胱输尿管反流等改变，据此作出反流性肾病的诊断。

三、肾结核

凡有明显尿频、尿急、尿痛等膀胱刺激征，如反复发作，抗菌治疗不佳或尿培养无细菌生长，均要考虑肾结核的可能。肾结核病尿呈酸性，几乎都有不同程度的脓尿，早期仅于镜下发现少量白细胞及红细胞，后期如发展为结核性肾积脓时，则尿中可出现干酪样物质，使尿呈米汤样混浊。肾结核常伴肾外结核如肺、附睾结核等，诊断需尿沉渣找抗酸杆菌、结核菌培养、静脉肾盂造影和膀胱镜检查来确诊。静脉肾盂造影显示肾乳头坏死、肾盂虫蚀状、空洞或肾盂完全不显影、输尿管僵直、虫蚀样边缘、管腔狭窄、有时可见钙化。肾结核表现为膀胱刺激征和血尿时常需与非特异性膀胱炎、结石和肿瘤等进行鉴别诊断。非特异性膀胱炎常突然发生，并可反复发作，时轻时重，血尿常与膀胱刺激症状同时发生，一般抗感染治疗效果较好。而肾结核引起的结核性膀胱炎以尿频开始，逐渐并持续加剧，而不呈间歇性发作，血尿都在膀胱刺激症状一段时间后才出现。但在结核性膀胱炎合并非特异性感染时，则需通过细菌学检查才能鉴别和确诊。此外，膀胱尿道梗阻性病变引起的尿频、尿急、尿痛均在排尿困难症状以后发生，多数伴有非特异性感染。膀胱结石的膀胱炎在排尿时可有尿线突然中断，伴有尿道内剧烈疼痛。膀胱肿瘤的膀胱刺激症状都在长期无痛血尿以后才出现，此时肿瘤已有浸润或邻近三角区，而肾结核血尿多在长时间尿频以后，以终末血尿为其特点（参见第 1 节）。

四、肾皮质多发性脓肿

此病实际是血行性感染性肾盂肾炎。病变多为双侧性、肾皮质多发性小脓肿，也可侵犯肾髓质，如病变继续发展，小脓肿可互相融合、扩大而形成肾脓肿或肾痛。本病多继发于皮肤化脓性感染或上呼吸道感染，细菌经血道而感染肾脏。致病菌大多数为金黄色葡萄球菌。其临床特点与急性肾盂肾炎稍有不同，有持续高热、寒

战、白细胞增高等菌血症表现，但无膀胱刺激征，有较明显腰痛、腰肌痉挛及肾区压痛和叩击痛；早期一般无脓尿，但当病变侵犯肾小管时，才发现镜下脓尿。尿沉渣涂片染色检查及（或）尿培养可发现葡萄球菌。如有上述典型的表现，即可成立。有时由于无明显泌尿系症状和脓尿，部分呈脓尿，尤其部分呈亚急性或慢性过程的患者，临床表现不典型而导致延误诊。故在临床上，如患者有化脓感染的原发病史，突然高热、寒战，同时伴有腰痛及明显肾区压痛和叩击痛，尿中有镜下脓尿者，即应考虑本病的可能，但需除外肾周围蜂窝织炎及肾周围脓肿。此外，本病常与腹腔器官（如胆囊、阑尾等）后腹膜的急性感染疾病相混淆，尿沉渣中白细胞增多和涂片染色中尿培养检菌是其重要的鉴别方法。

五、肾脓肿

肾脓肿是由肾皮质多发性脓肿发展、融合扩大而成。如肾脓肿向肾盂穿破时即可引起明显肉眼脓尿，但临床上较少见；向肾周围渗出形成肾周围脓肿尿，由于尿路受脓液刺激或继发感染，可出现膀胱刺激症状，与此同时，因脓液向肾盂引流，腰痛可显著缓解，肾压痛及叩击痛也相应减轻。较大肾脓肿超声波检查可协助诊断。静脉肾盂造影见肾盂、肾盏变形或充盈缺损等征象，也有助于诊断。

六、肾积脓（脓肾）

肾积脓是一种极严重的肾化脓感染，多并发于肾结核、肾结石、肾盂肾炎及肾积水合并感染等疾病。脓尿是其突出的表现，在输尿管与脓肾相通时，可出现持续大量肉眼脓尿。如果输尿管因脓肿或炎性瘢痕、水肿、痉挛而引起阻塞时，则脓尿可不明显或消失，也可呈间歇性脓尿。此外，本病发病过程有急、有慢，临床表现也有不同。如为急性感染引起者，除有全身感染中毒症状外，还有明显的局部症状，如腰痛、腰肌紧张、肾区明显压痛及叩击痛等，腹部检查可触及肿大的肾脏；如为慢性感染引起者，则呈慢性感染中毒现象，如微热、盗汗、消瘦、贫血等，局部症状较轻。上述的临床表现，一般诊断不难。肾超声检查对较大肾积脓有一定诊断意义。放射性核素肾图检查也有诊断价值。静脉肾盂造影，可见患肾不显影，表示肾功能丧失，也有助于诊断。

由于肾积脓的原发疾病的治疗和预后均有很大的不同，故原发病的鉴别诊断更为重要。如肾结核合并感染所致的脓肾，多为慢性过程，多有其他器官结核病，如肺结核、附睾结核等，脓尿中有干酪样物质，呈米汤样混浊，尿中有大量结核杆菌。肾结石继发感染引起的脓肾，多有反复肾绞痛、血尿病史。肾盂肾炎引起脓肾，多由于严重血行性感染性肾盂肾炎、肾皮质多发性脓肿侵犯肾盂所致，多呈急性过程，有明显全身性菌血症症状。肾积水继发感染所致的脓肾，多有肾结石或肾结核、或其他尿路阻塞的病史，腹部可摸到肿大的肾脏。

七、肾髓质坏死（坏死性肾乳头炎）

本病是肾盂肾炎的严重并发症。病势凶险，症状严重，死亡率很高，故有人称之为“暴发型肾盂肾炎”。本病较少见，多发生于 40 岁以上，约有 57% 患者并发于糖尿病。尿路梗阻也为重要的诱发因素（如前列腺肥大、输尿管梗阻、先天尿路畸形等），其他肾脏病变如肾血管病变等也可并发此病。国外文献报道，大量长期服用镇痛剂如非那西丁等可直接损害肾脏，故称为“镇痛药性肾病”，当其发生继发感染时可产生本病；其病理解剖特点多为双侧性及广泛性肾乳头炎症、化脓、坏死，且肾实质也有小脓肿形成。偶也可见单侧性或局限性病变。

临床上多数患者起病急骤，虽重型肾盂肾炎的临床表现，腰剧痛，大量脓尿、蛋白尿、管型尿及不同程度血尿，尿培养细菌阳性，尿中有时可见有坏死脱落的肾乳头组织块，严重者可发生少尿或无尿，进一步出现尿

毒症、酸中毒，甚至引起昏迷及休克等危险现象。部分患者可呈亚急性经过，病程稍长，数周至数月，感染症状较轻，但常有进行性肾功能减退，有时因坏死乳头脱落阻塞输尿管而致肾绞痛，与肾结石相类似。

此外还有少数患者呈慢性经过（多见于“镇痛药性肾病”患者），病程可达数年，临床表现类似慢性肾盂肾炎，各种症状可间歇出现，或无任何症状，以后逐渐出现肾功能减退。

在临床上由于本病病情危重，早期诊治甚为重要，根据上述典型表现，结合患者原发病病史，发现尿中脱落的坏死乳头组织块等，即应考虑此病存在的可能。静脉肾盂造影有助于诊断。

八、肾或输尿管肿瘤合并感染

肾、输尿管肿胀引起尿路梗阻或因肿瘤本身溃烂、坏死，容易合并细菌感染而出现不同程度的脓尿。但这些患者起初常以血尿为主，其临床特征参见第 119.1.4 节。

九、泌尿系寄生虫病

（一）丝虫病

当丝虫病引起乳糜尿时，乳糜可刺激尿路或引起尿路梗阻，常合并感染而出现乳糜脓尿（参见第 122 节）。

（二）肾包虫囊肿

本病少见，国内仅有少数病例报告，多伴有身体其他脏器包虫囊肿。肾包虫囊肿向肾盂穿破或继发感染时，可出现脓尿及膀胱刺激症状。其主要特征为腹部检查可触及肿大的肾脏，偶尔尿中发现包囊虫卵即可确诊。一般病例结合流行史、皮内抗原试验、超声波、X 线腹部平片及肾盂造影检查等可明确诊断。根据上述情况并可与肾单纯囊肿、多囊肾及肾积水并发感染相区别。

（三）泌尿系阿米巴病

患者有阿米巴痢疾史，出现发热、腰痛、膀胱刺激征，尿呈果酱色，镜检大量脓细胞，并有阿米巴滋养体。

121.1.2 下尿路疾病

一、膀胱炎

膀胱炎几乎全为继发性。可继发于泌尿系疾病，如肾感染、尿道感染、结石、结核、肿瘤等，也可继发于泌尿系外的疾病，如生殖器官炎症、神经系疾病、胃肠道疾病等。女性较多见。急性期可有明显肉眼脓尿，膀胱刺激症状显著，但一般无发热；慢性期症状较轻，但反复发作。

对慢性反复发作、经久不愈的慢性膀胱炎患者，应仔细找寻原发病因。慢性膀胱炎常继发于肾盂肾炎、肾结核、前列腺炎、泌尿系结石等疾病。

附：间质性膀胱炎

本病国内少见，多见于成年女性，病因未明。临床表现与普通膀胱炎相似，其所不同者为；① 间质性膀胱炎除于排尿和排尿终末时有疼痛外，于膀胱胀满时疼痛更剧；② 患者虽有明显膀胱刺激症状，但尿中很少

有炎性成分，甚至无白细胞或脓细胞；③ 尿培养细菌阴性；④ 膀胱镜检查见膀胱容量缩小，溃疡病变多见于膀胱圆顶及前壁。

二、膀胱憩室合并感染

膀胱憩室一般无症状，如合并感染时可出现脓尿及膀胱刺激症状。少数患者可因感染产生炎症溃疡而出现血尿。部分患者可有“二段排尿”现象。膀胱镜或膀胱造影检查可确诊。

三、膀胱肿瘤合并感染

当膀胱肿瘤产生溃疡或引起尿路梗阻时，常并发尿路感染而产生脓尿。主要的临床表现为血尿及膀胱刺激症状。

四、埃及血吸虫病

本病主要侵犯膀胱，其次为输尿管下段。当炎症病变发生溃疡或合并细菌感染时可出现明显脓尿。其主要表现为血尿、膀胱刺激症状及尿中找到埃及血吸虫卵。国内未见有此病报告。

五、尿道炎

尿道炎很常见，以大肠杆菌、链球菌和葡萄球菌所致的尿道炎为最常见。目前，淋病双球菌、支原体衣原体、所致尿道炎逐渐很多。

女性尿道炎非常常见。由于女性尿道短而直，常向上侵犯膀胱，易受肛门肠道感染故称之为“女性肠尿道炎”。常为蛲虫病和阴道滴虫病的并发症，小儿尿道远端梗阻、膀胱颈梗阻、后尿道瓣膜等解剖异常可诱发本病；成年妇女多于新婚期或生育期发病；常为尿道周围腺感染所引起；绝经期后的老年性尿道炎，则为雌激素活性降低、尿道黏膜萎缩所致。发病多为急性，也可呈慢性反复急性发作。其主要特点为：脓尿与显著的膀胱刺激症状，如尿频、尿急、尿痛等，严重者可出现血尿。临床上常误诊为肾盂肾炎，但本病一般无发热，很少有腰痛，肾功能正常。此外，部分慢性发作、经久不愈的患者，常需与泌尿系结核、膀胱结石或肿瘤等相区别，可作尿液结核菌检查、腹部 X 线平片、肾盂造影和膀胱镜检查等以排除。

男性尿道炎的临床表现也以脓尿、膀胱刺激征和尿道压痛为特点，可分为前尿道炎和后尿道炎。后尿道炎与前列腺炎常同时并存。采用尿三杯试验有助于前、后尿道炎的鉴别诊断。

由于男性慢性尿道炎多与各种原因的尿道梗阻，泌尿生殖系其他部分或其邻近器官炎症等同时并存，故在临床上，不要满足于单纯慢性尿道炎的诊断；必要时，还需作前列腺检查及膀胱尿道镜检查等进一步明确诊断。尿道脓性分泌物的细菌及寄生虫检查，对确定病因及治疗也有重要意义。

六、尿道憩室合并感染

尿道憩室女性多见。临床表现与慢性尿道炎和膀胱炎相似，如尿频、尿急、尿痛、尿潴留、血尿、脓尿等，阴道检查于阴道前壁可触及一软性肿块，局部有压痛，可挤出脓液。尿道镜检查及尿道造影术有助于诊断。

七、尿道旁腺炎或脓肿

女性尿道旁腺炎症或脓肿形成，均可由腺管排出脓液而成脓尿。症状与尿道炎相似。注意尿道口两侧尿道旁腺的检查，一般较易诊断。

121.2 生殖系统疾病

一、前列腺炎

此病是成人男性较常见的疾病。绝大多数是由于前列腺长期充血、腺泡淤积、腺管水肿所致；少数患者也可由细菌感染所引起。本病多呈慢性经过，但也有急性发作者。在急性发作时可出现脓尿，甚至出现终末血尿，常伴有畏寒、发热。如炎症累及尿道或膀胱三角区时，则出现明显膀胱刺激症状如尿频、尿急、尿痛等，而误诊为肾盂肾炎、肾结核、输尿管或膀胱结石、膀胱肿瘤等；此外，常伴有会阴部、腰骨部及直肠内肿痛（大便时加剧）；如并发精囊炎时，有时可因邻近器官伴发感染引起腹部疼痛需与急性阑尾炎、急性胆囊炎或肾绞痛等急性腹痛相鉴别；因此，在诊断时要注意区分。在慢性期，一般症状较轻，脓尿较少甚至尿完全正常，但常伴有不同程度的性功能异常和变态反应性疾病，如关节炎、神经炎、虹膜炎等。

前列腺炎的诊断，尿三杯试验有一定的帮助；此外，直肠指检和前列腺液检查有助确诊。直肠指检在急性期可扪及前列腺肿胀、压痛；在慢性期则腺体较硬，表面不规则。前列腺液检查：白细胞显著增加或成堆分布，而磷脂酰胆碱小体减少（正常前列腺液在每高倍视野下含白细胞少于 10 个，有多量磷脂酰胆碱小体）。借此，也可与肾盂肾炎、肾结核等鉴别，但前列腺炎常与泌尿系疾病同时并存，即使已确诊为前列腺炎，也不能排除其他泌尿系更重要的疾病，而延误治疗，必须加以注意。

二、淋　病

淋病是淋病双球菌通过不洁性交及其他性行为引起泌尿生殖道感染所导致的急性或慢性炎症性疾病，在“性传播病”中其发病率较高，近年发病率有升高趋势。好发于男性，有不洁性交史，常为淋球菌性尿道炎。初发时一般为前尿道炎，有明显的尿道刺激征，伴脓性分泌物从尿道流出。淋菌首先感染尿道外口，逐渐向前尿道黏膜蔓延，并发展至后尿道炎。机体在感染淋球菌后可产生局部免疫反应，中性粒细胞可大量吞噬淋球菌于细胞的胞浆内，大量的多核细胞的吞噬作用及细菌死亡释放内毒素，使尿道黏膜上皮发生多灶性坏死，形成大量黄绿色黏稠脓液外溢，2 周后约 60% 的患者病变继续向上逆行蔓延引起急性后尿道炎。后尿道脓液多时，会反流入膀胱与尿液混合使尿混浊出现大量脓细胞，而随尿排出。淋病的诊断主要依据病史、临床表现及实验室检查。实验室检查方法有直接涂片淋球菌检查、淋球菌培养和血清学检查等，血清学试验的敏感性、特异性较低，目前尚无可靠的血清学检查方法诊断淋病。淋球菌培养所需的营养条件、生长条件要求较高，一般较难培养出来。患者有脓性分泌物时，用脓性分泌物涂片，可检到革兰氏阴性双球菌。没有尿道分泌物，可用脓尿沉渣进行涂片检菌，如在尿沉渣涂片的中性粒细胞胞浆内检出革兰氏阴性双球菌。也有助于诊断。

三、前列腺脓肿

本病较少见，多数由急性前列腺炎恶化发展而来。临床上可出现大量脓尿，明显排尿异常症状，如尿频、尿急、尿痛、排尿困难与急性尿潴留等，以及显著的全身感染中毒症状。直肠指检发现前列腺肿胀、波动感、剧烈压痛，并有脓液被压出；必要时局部前列腺穿刺可抽出脓液，这对诊治均有实际意义。

四、前列腺肿瘤合并感染

前列腺肿瘤可并发感染而引起脓尿，本病特点参见相应章节。

121.3 泌尿生殖系统邻近器官和组织疾病

一、肾周围蜂窝织炎和肾周围脓肿

肾周围蜂窝织炎和和周围脓肿可来自肾脏化脓感染（如肾皮质脓肿、肾积脓、肾盂肾炎等）直接的蔓延，也可来自肾外感染（如皮肤化脓病变、阑尾积脓、肝脓肿等）经血源或直接扩散。肾周围蜂窝织炎与肾周围脓肿的临床表现相似，但以肾周围脓肿为重。两者的临床特点为：① 全身感染中毒症状如寒战、高热等，尤以肾周围脓肿为更显著；② 患侧明显腰痛，腰肌紧张或强直，患侧肾区皮肤凹陷性水肿或红、肿、热及压痛和叩击痛，尤以肾周围脓肿更为严重；③ 患者向健侧弯腰时可引起剧痛，但向患侧弯腰时痛减轻，故患者腰椎常向患侧弯曲；④ 肾周围脓肿可于腰部或胁腹部触及痛性肿块。肾周围蜂窝织炎一般不引起尿改变，因常有肾感染，故尿中可有脓细胞，但临床表现远超出尿改变的程度。如肾周围脓肿向肾盂穿破时，则出现大量脓尿，而全身症状及局部表现可明显减轻，肿块很快缩小或消失。

对血行感染的早期，症状较轻，诊断较难，因此，对皮肤化脓性感染患者，如经过几天后突感全身发热、寒战，同时并有腹背肿痛者，应考虑本病的可能。对肾脏感染直接蔓延者，发现症状较原来加剧、肾区明显压痛者，也应考虑本病的可能。如出现大量肉眼脓尿时，则可能性更大，但应与肾脓肿相区别。X 线腹部平片检查对肾周围脓肿的诊断很有价值。典型的 X 线征为：肾区显影增加，肾阴影及腰大肌阴影消失，腰椎向患侧弯曲，患侧膈肌上升或运动受限。借此可与肾脓肿或肾积脓相区别。

二、输尿管周围炎和输尿管周围脓肿

当输尿管周围炎和输尿管周围脓肿侵犯输尿管时可出现脓尿，但其为腹腔内局部炎症，应有局限性腹膜炎的表现。

三、阑尾周围脓肿

阑尾周围脓肿向右侧膀胱壁穿破时可出现大量脓尿。患者于出现脓尿之前，都有明显急性阑尾炎病史，右下腹剧痛，发热；体检右下腹肌痉挛，阑尾压痛点有明显压痛、反跳痛及可触及边缘较清楚的肿块。出现脓尿后，肿块往往较前缩小，而同时伴有明显膀胱刺激症状。

四、输卵管卵巢炎和输卵管卵巢脓肿

当输卵管、卵巢炎症累及膀胱壁或输卵管、卵巢脓肿向膀胱穿破时，可出现不同程度的脓尿，但临床上较少见；前者通常仅为镜下脓尿，后者常为突然出现的肉眼脓尿。右侧输卵管、卵巢脓肿于出现脓尿之前先有右下腹痛，同时伴以发热，右下腹明显压痛，需注意与急性阑尾炎区别。妇科检查：盆腔内有压痛，如有脓肿形成则于同侧摸到痛性肿块。如脓肿向膀胱穿破，肿块可明显缩小，脓尿刺激膀胱可引起膀胱刺激症状。

五、盆腔脓肿

盆腔脓肿向膀胱穿破时，可产生大量肉眼脓尿，但患者于出现脓尿之前，先有下腹痛、发热、耻骨上区域有明显压痛；妇科检查可于盆腔内触及肿块，特别在子宫直肠陷窝处，有波动感，明显压痛。如脓肿向膀胱穿破，脓肿常明显缩小，可伴有显著的膀胱刺激症状。

122 乳糜尿

从肠道吸收的乳糜液（脂肪皂化后的液体）不能按正常淋巴道引流至血液，而逆流至泌尿系淋巴管中，以致该淋巴管内高压、曲张、破裂，乳糜液溢入尿中，使尿呈乳白色，临床上称此种尿为乳糜尿。

乳糜尿的混浊度及颜色可依乳糜含量的多少而异，而乳糜含量又常受患者的运动强度、食入脂肪量、淋巴管破裂程度等因素所影响。乳糜尿可呈乳白色、乳酪样或色泽稍混浊。其主要成分为磷脂酰胆碱、胆固醇、及少量纤维蛋白原和白蛋白等。此外，尚含有多少不等的血液；如含血液较多，呈粉红色，则为乳糜血尿。如合并泌尿系感染，可呈乳糜脓尿。

乳糜尿在体外容易凝结成白色透明胶状凝块。较严重的乳糜尿静置后可分 3 层：上层为脂肪；中层为乳白色成色泽较清的液体，常有小凝结块混悬于其中；下层为红色或粉红色的沉淀物，内含有红细胞及白细胞等。实验室鉴定：加乙醚于乳糜尿中，充分混合后，如能使尿液转澄清，即为乳糜尿。

乳糜尿应与脓尿、含多量盐类尿及脂肪尿相区别。脓尿于显微镜下可见大量脓细胞，临床上有泌尿生殖系感染表现；盐类尿于加热加酸后即转澄清；脂肪尿不含纤维蛋白原，无凝结现象，离心沉淀后脂肪浮于尿液的上层，镜检可见大量脂肪球，临床上常见于各种原因所致的肾病综合征，特别是类脂性肾病，其次亦可见于糖尿病肾病，狼疮性肾病，骨折，或砷、一氧化碳中毒，Fabry 病等。

乳糜尿的发病机制目前尚无定论。文献中有些资料认为乳糜尿是由于胸导管及其支流阻塞所致，淋巴造影也有足够的资料阐明，也曾有作胸导管奇静脉吻合术治疗患者而获得颇为满意的疗效，故认为乳糜尿不是由于腹部淋巴道阻塞所致，乃因腹部淋巴管非常丰富；相互沟通形成淋巴管网，不易使乳糜的向上通道受阻而产生尿路淋巴瘘，但另一些资料却认为多数患者阻塞部位在胸导管之下。我院观感尿病例淋巴造影能显示胸导管者仅占少数。

一般地，乳糜尿的形成可有以下两方面的解释：

一、广泛的腹部淋巴道阻塞

正常从肠道吸收的乳糜液经肠干淋巴管达腹主动脉前淋巴结而至乳糜池。当腹主动脉前淋巴结或肠干淋巴管阻塞时，则乳糜液不能进入乳糜池，而通过腹主动脉前淋巴结与腹主动脉旁淋巴结之间的通路，流入腰干淋巴管而至乳糜池。如腰干淋巴管同时也有阻塞时，则乳糜液即逆流至泌尿系淋巴管，使其内压增高、曲张。终至破裂而产生乳糜尿。

二、胸导管阻塞

当胸导管下端阻塞时，则乳糜池内压增高，则乳糜液经腰干淋巴管反流至泌尿系淋巴管，使其内压不断增高，终至破裂而形成乳糜尿。

除上述淋巴道机械性阻塞的因素以外，淋巴管的先天异常（如淋巴管畸形及淋巴管瓣膜功能障碍等），也是产生乳糜尿的原因之一，但临床上极少见。

泌尿系淋巴管破裂的部位，最常见于肾盂（因肾脏的淋巴管最脆弱），其次为输尿管，有时也可见于膀胱、后尿道等处。

对于乳糜尿的诊断，应注意以下问题：

（一）定位诊断

乳糜尿的定位诊断包括乳糜液溢出部位和淋巴系阻塞病变部位两方面。在乳糜尿无特殊症状时，单凭临床表现以估计乳糜尿的来源较困难。当乳糜合并全程血尿或乳糜块经过输尿管而引起肾绞痛时，则可提示乳糜尿来自肾脏。至于来自单侧或双侧肾脏，则膀胱镜检查有一定的帮助。在间歇期，无乳糜尿时，膀胱镜检查意义不大。逆行肾盂造影术，如见有肾盂淋巴逆流现象，可能对乳糜液溢出的定位诊断有参考价值；但有人指出，正常逆行肾盂造影时也可因肾盂内压力增高，使肾穹隆部破裂，而出现同样逆流现象，故对定位诊断意义不大。

对于乳糜尿的定性诊断多数并不困难，淋巴系造影术检查，能直接了解肾内、肾周、盆腔及腹腔的淋巴管和淋巴结，乳糜池和胸导管，肾盂、肾盏、输尿管及膀胱等的显影情况对淋巴系异常改变及瘘道形成的定位诊断很有价值。为避免一部分患者定位失败、可多次检查，并留置输尿管导管并进牛奶、高脂食物。此外，对治疗方法的选择及临床疗效的观察，也有一定的指导意义。对于乳糜尿的定位诊断以往多采用足背淋巴管穿刺造影，但由于其创伤相对较大、成功率较低、技术操作相对复杂并易引起感染、肺栓塞等并发症；腹股沟淋巴结穿刺造影具有创伤小、成功率较高等优点，但由于淋巴结的条件限制了该方法在临床上的广泛应用；采用膀胱镜检查进行定位诊断，易掌握、成功率较高、但有一定的创伤性；近年来有采用放射性核素淋巴显像技术研究淋巴系统病变，这是一种安全无创、简便易行的诊断方法，无副作用和并发症，可作为乳糜尿定位诊断的新的选择方法，也可用于监测疗效或预后。

（二）病因诊断

乳糜尿的病因大致可分为寄生虫性和非寄生虫性两大类。国内报告，绝大多数是由于班氏丝虫所致；有极少数患者也可由于结核，肿瘤，胸、腹部创伤或手术，原发性淋巴管系统疾病（包括先天畸形）等所致，偶也见于妊娠，肾盂肾炎等。现分述于下：

1. 丝虫病所致的乳糜尿

乳糜尿是慢性期斑氏丝虫病的主要表现之一。这是由于丝虫在淋巴系统中引起反复炎症发作，大量纤维组织增生。使广泛的腹部淋巴管或胸导管阻塞所致。

丝虫病的乳糜尿多为间歇发作性，过劳、妊娠、分娩等是其常见的诱发因素。可间歇数周、数月或数年发作一次，但也有少数患者呈持续性。大多数间歇发作的乳糜尿患者，于发作时可有畏寒、发热，腰部钝痛或下腹不适等症状，休息后自行缓解。长期持续性乳糜尿患者，可因脂肪大量丢失而有明显消瘦，部分患者因大量

乳糜血尿、营养不良以致贫血、低蛋白血症和水肿；也可因乳糜凝块阻塞输尿管而引起肾绞痛，这时需与肾结石相区别；如凝块阻塞膀胱出口，可导致尿潴留。乳糜尿患者常并发肾盂肾炎，故常出现乳糜脓尿和膀胱刺激症状。极少数患者可合并乳糜腹水、乳糜腹泻、乳糜胸水或象皮肿及睾丸鞘膜积液等现象。

在诊断上，乳糜尿是慢性期丝虫病的重要证据。在丝虫病病区或曾到过病区的乳糜尿患者，首先应考虑此病；如过去有丝虫病急性期病史者则可能性较大；若在血或尿中找到微丝蚴则可确诊。慢性期患者在血中常常找不到微丝蚴，可结合病史，在排除结核病、肿瘤、创伤或手术等所致的乳糜尿之后，作出临床诊断。必要时可选择肿大的淋巴结做活体组织检查，或进行诊断性治疗，对诊断也有一定的帮助。

一般认为乳糜尿大多数是丝虫病感染的晚期临床表现，是由于丝虫病感染后引起淋巴管及其瓣膜结构的机械性、炎症性损伤和破坏，最终导致淋巴系统动力学改变。由于乳糜尿大多数是丝虫病的晚期表现，因此血涂片绝大多数未能找到微丝蚴。

2. 腹腔结核所致的乳糜尿

广泛性腹腔结核累及腹部淋巴道时可引起乳糜尿，但临床较少见。国内曾报告一例，尸检证实有腹膜结核、肠淋巴结结核、腹膜后淋巴结结核，同时合并两侧肺结核。

在临床上，乳糜尿患者常与肾结核并存，其两者的因果关系如何，尚无定论。有人提出，可能是乳糜尿导致全身抗病力减低，继发肾结核所致。此类患者的临床特点为：有全身性结核性中毒症状及腹腔结核（如腹膜结核、肠系膜淋巴结结核等）的局部表现；患者可能还有肺结核，血沉加快等。胃肠钡餐及肺部 X 线检查有助于诊断。

3. 肿瘤所致的乳糜尿

原发于腹腔、腹膜后、纵隔等部位的肿瘤或转移癌，可因压迫或阻塞腹腔淋巴管或胸导管而引起乳糜尿，其中以淋巴瘤较易发生，但临床上极少见。纵隔肿瘤还可并发乳糜胸水。

恶性肿瘤所致的乳糜尿，病程发展快，发热或（及）消瘦等全身症状常较明显。腹部常可触及包块。血清乳酸脱氢酶往往增高。

4. 胸、腹部创伤或手术所致乳糜尿

由于胸、腹部创伤或手术损伤腹腔淋巴道或胸导管而引起乳糜尿者，极罕见。国内曾有病例报告系由于胸廓成形术时损伤胸导管所致。乳糜尿出现于创伤或手术之后。而能排除丝虫病或其他原因所致者，即可确诊。

5. 原发性淋巴管系统疾病导致乳糜尿

此类疾病临床上极少见，国内未有报告，国外也仅有少数病例报告，是由于胸导管先天性畸形、或腹部无功能的巨（大）淋巴管畸形或广泛淋巴管发育不全，使肠道吸收的乳糜液不能经正常途径引流，乃逆流至泌尿系淋巴管而产生乳糜尿；也可引流至其他组织成器官的淋巴系统而致乳糜腹水、乳糜胸水、子宫乳糜液、关节腔乳糜积液、象皮肿、皮下小淋巴管扩张成小白色囊肿及乳糜溢出等。

本类疾病发病于幼年。早期出现象皮肿，有的甚至为先天性。可发生于单肢体。也可发生于多个肢体，继后才逐渐出现乳糜尿、乳糜胸水或腹水等。有的可出现低蛋白血症。淋巴系造影术对诊断有重要价值。

6. 其他原因所致的乳糜尿

国外文献报道，肾盂肾炎可并发乳糜尿。此外，妊娠、包虫病、疟疾等也偶尔可引起乳糜尿，但国内尚未见有文献报道。

（郑智华 余学清）

参考文献

血尿

1. 李效忠. 血尿座谈会纪要. 中华医学杂志，1975，55：207
2. 杨文质. 泌尿系结石症延误诊断的探讨. 中华外科杂志，1964，12：467
3. 刘士怡. 肾输尿管结石 174 例临床分析. 中华外科杂志，1962，10：457
4. 李宗伉. 吉安地区膀胱结石症（341 例病案分析）. 中华外科杂志，1960，8：564
5. 杨松森，等. 肾结核 1011 例分析. 中华外科杂志，1964，12：1192
6. 黎磊石.IgA 肾病. 国外医学，1980，7（6）：241
7. 覃志明. 输尿管息肉. 中华外科杂志，1964，12：1072
8. 李诚. 海绵肾. 中华医学杂志，1974，54：393
9. 霍光莹. 膀胱内子宫内膜异位症. 中华外科杂志，1965，13：418
10. 郑华山. 急性斑蝥中毒. 中华内科杂志，1966，14：265
11. 张森康. 肾膨线虫病. 中华医学杂志，1981，61（3）：167
12. 刘兴汉，等. 肺出血肾炎综合征. 中华结核和呼吸杂志，1979，2：179
13. 刘平，等. 尿酸性肾病 20 例报告. 中华内科杂志，1981，20（4）：221
14. 沈绍基. 特殊原因的肾出血. 中华外科杂志，1962，10：740
15. 瞿德佩. 紫癜性肾炎. 天津医学院学报，1979，1：69
16. 尹培达. 血尿：一种简单鉴定肾小球出血的方法. 国外医学，1982，11：562
17. 张友康，等. 国内首例薄基底膜性肾病. 中华肾脏病杂志，1990，6（6）：375
18. 庄永泽，等. 无症状性肾小球性血尿临床与病理. 中华肾脏病杂志，1998，14（3）：193
19. 王皓，邱志林，计文明，等. 用血细胞自动分析仪测定尿红细胞 MCV 及 DC 鉴别血尿来源的临床价值. 中国血液流变学杂志，2002，12（4）：351-352
20. 单玉容，等. 原发局限性肾盂输尿管淀粉样变性二例. 中华外科杂志，1997，35（8）：468
21. 孪江威，吴燕祥，熊嗣玉，等. 血尿患儿尿和肾组织中巨细胞病毒抗原检测及其临床意义. 中华儿科杂志，2001，39（12）：729-731
22. 沈沛成，宦金星，膝杰，等.53 例体检发现蛋白尿和（或）血尿患者临床病理分析. 中国临床医学，2001，8（4）：373-375
23. 张颖，等. 流式尿沉渣自动分析仪检测肾小球性血尿的鉴别诊断意义. 中华内科杂志，1997，36（5）：340
24. 许顺良，严森祥，史时芳. 急性肾脏出血的 CT 检查及其临床意义. 中华泌尿外科杂志，1999，20（9）：545-557

25. 间秀全，李志驴，滁桂芳. 尿红细胞直径测量对血尿诊断的临床价值. 现代诊断与治疗，2002，13(6)：255-256

26. 杨波, 沈敏. 肉芽肿性多血管炎合并急性肾功能衰竭临床及病理分析. 中华医学杂志, 2013, 93(15): 1159-1161

27. 李凤娥，郭志，于海鹏，等. 肝、双侧肾错构瘤合并左肾癌一例. 中华医学杂志，2013，93（19）：1519

28. 全国儿童常见肾脏病诊治现状调研工作组. 中国儿童 IgA 肾病治疗现状多中心回顾性研究. 中华儿科杂志，2013，51（7）：486-490

29. 王智凤.1 例妊娠合并 HIV 致肾病综合征的临床观察与防治探讨. 中国优生优育，2012，18（3）：186-187

血红蛋白尿

1. 张之南. 阵发性睡眠性血红蛋白尿的新诊断方法. 中华内科杂志，1983，22：371

2. 陈顺乐，等. 黑尿酸症一例报道. 上海医学，1980，3（12）：63

3. 董惠群. 挤压综合征. 国外医学参考资料，1977，4（2）：49

4. 陈镜清，黄英炜. 非外伤性横纹肌溶解症致急性肾功能衰竭三例. 中华肾脏病学，1998，14（2）：113

5. 董孝媛，徐从高，孙国瑞，等. 阵发性睡眠性血红蛋白尿、再生障碍性贫血和骨髓增生异常综合征患者三种 GPI 锚蛋白的表达及临床意义. 中华血液学杂志，2004，25（4）：198-201

6. 韩永胜，瞿志敏，丁帮胜，等.CD59 检测在阵发性睡眠性血红蛋白尿症诊断中的意义. 临床输血与检验，2003，5（3）：176-178

7. 林凤茹，王艳，王荣琦，等. 再生障碍性贫血、阵发性睡眠性血红蛋白尿症和难治性贫血的临床分析. 中华血液学杂志 2002，23（5）：270-271

8. 李宁忱，等.^{99m} 锝标记单克隆抗体膀胱内灌洗诊断膀胱癌. 中华外科杂志，1998，36（1）：12

9. 王梅，林小明，江黎明，等. 电子致密物沉疾病的临床及病理研究. 中华肾脏病杂志，2001，17（1）：16-19

10. 江祖胜. 高原地区血尿 68 例临床 X 线分析. 西藏医药杂志 2001，21（1）：39-40

11. 挤压综合征急性肾损伤诊治协助组. 挤压综合征急性肾损伤诊治的专家共识. 中华医学杂志，2013，93（17）：1297-1300

12. 李庭, 蒋协远, 陈辉, 等. 玉树地震骨折伤员的伤情分析. 中华创伤骨科杂志, 2013, 15(6): 486-489

13. 田晶, 鲁德生, 朱晞群, 等. 醉酒后左上肢挤压综合征合并多器官功能不全 1 例. 中国急救医学, 2013, 33（4）：383-384

脓尿

1. 李士梅，等. 玻片培养法对尿路感染的诊断价值. 中华内科杂志，1980，19：347

2. 叶任高，等. 尿沉淀涂片法找细菌在诊断肾盂肾炎上的评价. 中华内科杂志，1964，12：830

3. 尹培达，等. 尿 Tamm-Hosfall 蛋白包裹游离细胞检测及其临床意义. 中华内科杂志，1991，30(2)：76

4. 王同明，等. 尿白细胞排泄率的生理与病理性波动及其临床意义. 上海医学，1979，2（4）：22

5. 王兴国. 肾周脓肿. 中华外科杂志，1965，13：345

6. 杨维良. 前列腺脓肿. 中华外科杂志，1966，14：176

7. 麦灼基，等. 泌尿系阿米巴病 2 例报道. 中华医学杂志，1976，56：191

8. 徐明谦. 肾包虫囊肿 8 例分析. 中华医学杂志，1966，52：177

9. 李士梅，等.Griess 试验在诊断泌尿系感染上的评价. 中华医学杂志，1965，51：121

10. 郑康桥. 坏死性肾乳头炎. 中华外科杂志，1965，13：191

11. 董德琼，等. 肾结核实验室诊断的临床研究. 中华结核和呼吸杂志，1998，21（4）：253

12. 戴光熙，刘虹，柴世全，等. 常规军事训练运动性血红蛋白尿研究. 人民军医，2004，47（1）：5-7

13. 都青，张有忠. 糖尿病患者尿路感染病原菌的耐药性探讨. 中华医院感染学杂志，2013，23（10）：2487-2488

14. 马艳，胡必杰，周春妹，等. 尿常规检查对尿路感染的诊断价值. 中华医院感染学杂志，2013，23（7）：1732-1734

15. 李文格, 马军庄, 郑民洁, 等. 脑卒中患者留置尿管致尿路感染调查分析. 中华医院感染学杂志, 2013, 23（4）：767-768

16. 林慧萍, 吴明东, 丁汀, 等.ICU 患者尿路感染危险因素分析及预防措施. 中华医院感染学杂志, 2013, 23（4）：762-764

17. 金新德，王飞儿，金波，等. 男性尿道分泌物 1314 份病原谱分析. 中国皮肤性病学杂志，2013，27（2）：174-176

乳糜尿

1. 任树桥，等. 淋巴系造影对乳糜尿的诊断. 中华医学杂志，1966，52：97

2. 肖惠根. 黑尿酸 3 例分析. 中华放射学杂志，1983，17：216

3. 孙宏训. 阵发性冷性血红蛋白尿 1 例报道.1956，4：558

4. 周学章，等. 黑尿热 10 例临床分析. 中华内科杂志，1965，51：442

5. 杨天楹，等.94 例阵发性睡眠性血红蛋白尿的临床观测. 中华内科杂志，1960，13：866

6. 蔡汝海. 经腹股沟淋巴结淋巴造影在乳糜尿定位诊断中的应用. 现代诊断与治疗，1998，9（3）：162-163

7. 孙庭, 胡锋, 崔淑萍, 等. 放射性核素淋巴显像定位诊断乳糜尿. 中华医学杂志, 2002, 82(4): 247-248

8. 魏海亮，陈孝柏，宋建美，等.CT 淋巴管造影对乳糜尿的诊断价值. 中国医学影像技术，2012，28（2）：190-193

9. 信建峰，孙宇光，夏松，等. 直接淋巴管造影术在原发性乳糜尿诊断中的应用. 中华医学杂志，2013，93（28）：2212-2214

10. 陈孝柏, 魏海亮, 张建梅, 等. 直接淋巴管造影对胸导管出口梗阻的诊断价值. 中华放射学杂志, 2013, 47（5）：401-404

11. 李建华,朱生云. 双腹股沟深淋巴管静脉吻合术治疗乳糜尿的临床疗效观察. 中华显微外科杂志,2011, 34（6）：515-516

12. 王雷，杨营利. 应用显微外科技术治疗乳糜尿 102 例疗效分析. 中华显微外科杂志，2010，33（5）：427-428

第三十七章　蛋白尿

蛋白尿是肾脏疾病的常见临床表现，而全身性疾病亦可表现为蛋白尿。血液流经肾脏时由于正常肾小球毛细血管壁的电荷和孔径屏障，阻挡了血液中高分子量的蛋白质通过，因此原尿中只有少量白蛋白和球蛋白片段，而且流经近端肾小管过程中又几乎被肾小管上皮细胞重吸收。虽然正常肾小管和尿路也分泌少蛋白，但多数健康成人尿蛋白排泄总量＜150mg/24h，蛋白质定性检查时，呈阴性反应。当尿中蛋白质含量＞150mg/24h或尿蛋白/肌酐＞200mg/ g，或尿常规检查尿蛋白定性试验阳性，称为蛋白尿（proteinuria）。如果尿蛋白含量 ≥3.5g/ 24h，则称为大量蛋白尿。

【蛋白尿的发生机制】

1. 肾小球滤过屏障受损　肾小球滤过膜的孔径屏障或电荷屏障受损，系膜细胞调节功能受损和肾小球血流动力学的改变，使肾小球滤过膜通透性增高，导致血浆蛋白漏入肾小囊腔，超过肾小管重吸收能力而形成蛋白尿。

2. 肾小管的重吸收功能障碍，使肾小球滤过的小分子量蛋白不能被近曲小管充分重吸收而产生的蛋白尿。

3. 肾和尿路排泌的蛋白质增多。

4. 血中异常蛋白增多，经肾小球滤出，超过肾小管的重吸收能力而产生的蛋白尿。

【蛋白尿的分类】

根据蛋白尿的发生机制可分为肾小球性蛋白尿、肾小管性蛋白尿、混合性蛋白尿、溢出性蛋白尿和组织性蛋白尿。

（一）肾小球性蛋白尿

由于肾小球滤过屏障受损所致。此类蛋白尿的特点是尿蛋白含量较多，常＞2g/24h；以白蛋白为主，可含有少量大分子量蛋白。根据病变滤过膜损伤的程度及尿蛋白组分又分为两种：① 选择性蛋白尿：尿蛋白以白蛋白为主，并有小量小分子量蛋白，无大分子量蛋白（IgG、IgA、IgM 和 C3），定性（＋＋＋）～（＋＋＋＋），多见于微小病变，治疗反应较好；② 非选择性蛋白尿：反映肾小球毛细血管壁有严重的损伤断裂，尿蛋白呈血浆蛋白成分，有大分子量蛋白（如 IgG、IgM 和 C3）、中分子量蛋白（如白蛋白）和小分子量蛋白（如 β_2 -微球蛋白），定性（＋）～（＋＋＋＋），可见于其他各型肾小球肾炎，治疗反应不佳，预后不良。

临床上可见于：① 生理性：可由剧烈运动、高温作业、严重受寒、长期直立等因素，使肾血管痉挛或充血，导致肾小球滤过膜通透性增加而发生。② 病理性：可见于各种原发或继发性肾小球疾病；蛋白尿的程度与病变部位和性质有关，而尿蛋白量的多少不能反映肾脏病变程度和预后。

（二）肾小管性蛋白尿

由于肾小管重吸收功能障碍所致。此类蛋白尿的特点是尿蛋白量较少，定量常为 1～2g/24h，一般不超过 2.0g/24h；以小分子量蛋白（如溶菌酶、β2-微球蛋白）为主，白蛋白含量较少，定性（＋）～（＋＋）。

临床上可见于：① 小管间质病变：如间质性肾炎、肾盂肾炎、遗传性肾小管疾病。② 中毒性肾间质损害：如重金属、有机溶剂或药物等引起的肾损害。③ 中草药如马兜铃、关木通等引起的肾损害。

（三）混合性蛋白尿

肾小球和肾小管同时受损，导致尿中出现小分子量和大分子量蛋白质。

临床上可见于：① 各种原因所致的小管间质疾病，先侵犯肾小管，后累及肾小球，使两者均受累，如肾盂肾炎、间质性肾炎等。② 各种肾小球疾病后期，先侵犯肾小球，后累及肾小管，使两者均受累，如慢性肾炎、肾移植排斥反应等。③ 全身性疾病同时侵犯肾小球和肾小管，如狼疮性肾炎、糖尿病肾病等。

（四）溢出性蛋白尿

由于血浆中异常蛋白如免疫球蛋白轻链、游离血红蛋白、肌红蛋白或溶菌酶、淀粉酶等增加所致。此类尿蛋白定量 0.2～10g/24h，定性为（＋）～（＋＋），可出现免疫球蛋白轻链或本-周蛋白。

临床上可见于：① 浆细胞病，如多发性骨髓瘤、巨球蛋白血症、重链病和轻链病，体内产生过多 Ig 轻链。② 急性血管内溶血，如阵发性睡眠性血红蛋白尿时尿中出现血红蛋白。③ 大面积肌肉损伤、炎症，如挤压综合征、横纹肌溶解综合征时尿中出现肌红蛋白。④ 其他：如急性白血病时尿中出现溶菌酶，胰腺炎时尿淀粉酶增高；极个别的人，食进过多机体不能利用的蛋白质而从肾小球溢出，而造成“食物性蛋白尿”。

（五）组织性蛋白尿

由于肾小管、下尿路分泌的蛋白或其他蛋白质渗入尿中所致。此类尿蛋白含量一般不多，定性常为（±）～（＋），定量可为 0.5～1g/24h。

临床上可见于：远端肾小管分泌的 Tamm-Horsfall 蛋白，尿路上皮分泌的 IgA，尿路感染产生的脓、血和分泌物中的黏蛋白以及前列腺液或精液等混入尿中等。

此外，蛋白尿还有其他分类方法，如根据蛋白尿持续的时间分为一过性蛋白尿和持续性蛋白尿。根据尿蛋白量的多少分为轻度蛋白尿（＜ 1.0g/24h 尿）、中度蛋白尿（1.0～3.5g/24h 尿）和重度蛋白尿（＞ 3.5g/24h 尿）。根据蛋白尿的性质分为生理性蛋白尿（包括功能性蛋白尿和体位性蛋白尿或直立性蛋白尿）和病理性蛋白尿。本章内容主要是按蛋白尿性质的分类（表37-1）进行论述。

【诊断步骤】

（一）确定是否是真性蛋白尿

当常规尿蛋白定性检查阳性时应首先注意排除以下可能引起假阳性的情况：① 尿中混有血液和脓液，此时尿标本在沉渣中可见到多量红细胞或白细胞、扁平上皮细胞，离心沉淀或过滤后，蛋白定性检查会转为阴性；② 高度浓缩尿（尿比重＞ 1.025）；③ 强碱性尿（尿 pH ＞ 8.0）；④X 线造影剂、青霉素类、头孢菌素类、磺胺类、甲苯磺丁脲、甲苯酰吡酸和盐酸偶苯氮吡胺等药物所致；⑤ 防腐剂如氯己定溶液（洗必泰）、苯扎溴铵溶液（新洁尔灭）；⑥ 下尿路蛋白尿：患者有下尿路疾病表现，尿沉渣中无管型，如发现较多扁平上皮细胞、精子等，则可确定蛋白质是来自下尿路。

（二）判定蛋白尿是生理性还是病理性

确定真性蛋白尿后，其次应除外生理性蛋白尿（即功能性蛋白尿和体位性蛋白尿）。功能性蛋白尿有一定的原因，如发热、受冻、剧烈运动、高温作业、应激状态、右心功能不全等；体位性蛋白尿，与体位改变有密切关系；两者均为暂时性，原因去除后，蛋白尿亦消失。如蛋白尿呈持续性，则不论其尿蛋白量多少，均应视为病理性。

（三）确定病理性蛋白尿的组分和分子量

肯定为病理性蛋白尿后，可行尿蛋白 SDS 盘状电泳，以判断蛋白尿是低分子量、中分子量、高分子量还是混合型蛋白尿。低分子量蛋白尿，主要电泳区带在白蛋白及白蛋白以下，提示为肾小管性或溢出性蛋白尿。中分子量蛋白尿，主要电泳区带在白蛋白上下；高分子量蛋白尿，主要电泳区带在白蛋白及白蛋白以上；中高分子量蛋白尿提示为肾小球性蛋白尿。混合型蛋白尿，尿蛋白主要以白蛋白区带为主，但在白蛋白以上及以下均有分布，提示肾小球及肾小管均受累。

（四）确定病理性蛋白尿的病因

对于低分子量蛋白尿，应注意检测血清球蛋白和某些特定蛋白浓度或行血清蛋白电泳以区分溢出性蛋白尿还是肾小管性蛋白尿。如为溢出性蛋白尿，应行有关浆细胞病、溶血、肌病和白血病等检查，必要时行骨髓穿刺术。如为肾小球性、肾小管性和混合性蛋白尿，应行肾脏病的相关检查，必要时行肾活检。

123　功能性蛋白尿

功能性蛋白尿是一种轻度、暂时性、良性蛋白尿，原因去除后尿蛋白质能迅速消失。此种蛋白尿主要是由于体内或体外某些因素刺激肾脏，使肾血管痉挛或充血，血 pH 下降，增加肾小球滤过膜通透性所致。临床特点：① 蛋白尿的主要成分为白蛋白；②24 小时尿蛋白含量一般为 0.5g 以下，甚少超过 1g；③ 常发生于健康青年或成年；④ 原因去除后尿蛋白阴转；⑤ 可见于剧烈体力劳动或运动后、长途行军期间、高温作业或严

表 37-1：蛋白尿疾病的分类

Ⅰ 功能性蛋白尿

Ⅱ 体位性(或直立性)蛋白尿

【胡桃夹现象】

Ⅲ 病理性蛋白尿

一、原发性肾小球疾病

1. 微小病变肾病
2. 系膜增生性肾小球肾炎
3. 膜性肾病
4. 局灶节段性肾小球硬化
5. 膜增生性肾小球肾炎
6. 毛细血管内增生性肾小球肾炎
7. 新月体性肾小球肾炎
8. IgA 肾病
9. IgM 肾病
10. 其他少见的肾小球病
    (1)纤维连接蛋白肾小球病
    (2)脂蛋白肾小球病
    (3)胶原Ⅲ肾小球病
    (4)塌陷性肾小球病

二、继发性肾小球疾病

1. 狼疮性肾炎
2. 紫癜性肾炎
3. Goodpasture 综合征
4. 系统性硬化症肾损害
5. 干燥综合征肾损害
6. 多发性骨髓瘤肾损害
7. 肝病相关性肾小球肾炎
8. 糖尿病肾病
9. 高尿酸血症肾病
10. 自身免疫性甲状腺疾病相关性肾病
11. 肾淀粉样变性病
12. 高血压肾病
13. ANCA 相关性肾炎
14. 类风湿关节炎
15. 感染性心内膜炎
16. POEMS 综合征
17. IgG_4 相关系统性疾病
18. 轻链沉积病
19. 重链沉积病
20. 人类免疫缺陷病毒感染相关性肾病
21. 肿瘤相关性肾病
22. 肥胖相关性肾病
23. 多发性肌炎与皮肌炎

三、肾小管间质疾病

1. 肾盂肾炎
2. 间质性肾炎
    (1)急性间质性肾炎
    (2)慢性间质性肾炎
3. 多囊肾

【马兜铃酸肾病】

四、遗传性肾病

1. Alport 综合征
2. Fabry 病
3. 薄基底膜肾病
4. 先天性肾病综合征
5. 指甲-髌骨综合征
6. Fanconi 综合征
7. Lowe 综合征

五、其他

高原性蛋白尿

重受寒、精神紧张后等，发热病的极期、充血性心力衰竭也常产生此种蛋白尿，进食高蛋白饮食后所出现的蛋白尿也属此类。据报道，室外高温作业人员尿蛋白阳性率为 9.74%，招飞体检青年运动后蛋白尿发生率分别为 81.95% 和 79.54%。此种蛋白尿需与原有的肾脏病，因运动、发热等使蛋白尿加重的情况相鉴别。

124　体位性（或直立性）蛋白尿

体位性（或直立性）蛋白尿的发生与体位改变密切相关。临床特点：① 清晨尿无蛋白质，起床活动后渐出现蛋白尿，长时间直立、行走或加强脊柱前凸姿势时，尿蛋白含量增多，平卧休息 1 小时后尿蛋白含量减少或消失；② 多发生于瘦长体型的健康青年或成人，多数认为在青少年的发生率约为 2%～10%；③24 小时尿蛋白一般小于 1g，偶可达 2～3g，属非选择性蛋白尿，但卧位 12 小时尿蛋白总量应小于 75mg；④ 无任何与肾脏有关的疾病的表现，肾功能正常，健康情况良好；⑤ 一般预后良好。

据报道，83 例体位性蛋白尿患者随访 5～10 年，81% 患者尿蛋白自然消失，19% 患者发展为持续性蛋白尿或伴发作性血尿。另报道，116 例体位性蛋白尿患儿随访 5～18 年，93 例（80.2%）尿蛋白消失，17 例发展为持续性蛋白尿（其中 3 例出现肾功能损害，肾活检结果示：11 例无异常，3 例为微小病变肾病，2 例为系膜增殖性肾炎，1 例为局灶硬化型），6 例转为间歇性蛋白尿伴发作性血尿（其中 4 例肾活检结果显示：3 例无异常，1 例为系膜增生性肾炎）。

因此，一般认为，对一些反复体位性蛋白尿，且常伴有血尿、管型尿或其他表现的患者，则应注意存在肾病的可能，应密切观察。

附：胡桃夹现象

胡桃夹现象又称左肾静脉压迫综合征，是因主动脉和肠系膜上动脉挤压左肾静脉所致。临床表现为无症状性直立性蛋白尿，发作性（或持续性）肉眼或镜下血尿，腹痛及精索静脉曲张。国内报道 258 例诊断为胡桃夹现象的儿童中，表现为非肾小球性血尿有 109 例（42.2%），直立性蛋白尿有 108 例（41.8%），非肾小球性血尿伴直立性蛋白尿 8 例，肾小球性血尿伴（或）持续性蛋白尿 33 例。

125　病理性蛋白尿

病理性蛋白尿的特点：① 蛋白尿持续存在，尿中蛋白含量较多；② 常合并有其他尿检异常，如血尿、白细胞尿、管型尿等；③ 常伴有肾脏病的其他表现，如高血压、水肿等或全身性疾病的原发表现。

病理性蛋白尿主要见于各种原发性和继发性肾小球疾病、肾小管间质疾病、遗传性肾病、肾血管疾病和其他肾脏病（如妊娠性肾病、放射性肾病和移植肾病）等。本节将重点阐述临床上引起蛋白尿的常见疾病。

一、原发性肾小球疾病

国内报道原发性肾小球疾病病例占肾活检病例的 70.58%，男女比例为 1.73∶1。本病病理类型多样（表37-2），临床表现各异（表37-3）。[1]

表 37-2: 原发性肾小球疾病的病理分型（参照 WHO 标准）

1. 微小病变肾病	5)新月体性(毛细血管外)增生性肾炎
2. 局灶-节段性病变	(3)硬化性肾炎
3. 弥漫性肾小球肾炎	4. IgA 肾病
(1)膜性肾炎(膜性肾病)	5. IgM 肾病
(2)增生性肾炎	6. 未分类的其他肾小球肾炎
1)系膜增生性肾炎	(1)纤维连接蛋白肾小球病
2)毛细血管内增生性肾炎	(2)脂蛋白肾小球病
3)系膜毛细血管性肾炎(膜增生性肾炎)	(3)胶原Ⅲ肾小球病
4)致密物沉积性肾炎	(4)塌陷性肾小球病

表 37-3: 原发性肾小球疾病各病理类型的临床表现（%）

类型	n(%)	NS	Uab	ANS	ARF	RPGN	CRF	HT	iGH	rGH
MCD	48(1.13)	100	—	—	—	—	—	—	—	—
MsP	1110(26.02)	38.74	45.95	0.36	0.81	—	1.62	2.97	5.77	3.78
MN	417(9.77)	56.12	37.17	—	—	—	2.64	4.08	—	—
FSGS	228(5.34)	24.56	37.28	—	0.88	—	18.42 .	14.04	3.51 .	1.32
MPGN	222(5.20)	25.68	45.05	0.45	1.80	0.45	10.36	13.96	1.80	0.45
EnPGN	131(3.07)	15.27	29.77	38.17	9.92	1.53	—	—	4.58	0.76
CREGN	52(1.22)	—	—	1.92	17.31	51.92	17.31	1.92	3.85	5.77
IgAN	1736(40.69)	12.79	39.52	0.29	0.52	0.17	7.83	6.22	13.08	19.59
IgMN	322(7.55)	60.56	38.51	—	0.93	—	—	—	—	—

[1]NS：肾病综合征；Uab：尿检异常；ANS：急性肾炎综合征；ARF：急性肾衰竭；RPGN：急进性肾炎综合征；CRF：慢性肾衰竭；HT：高血压；iGH：孤立性肉眼血尿；rGH：反复发作性肉眼血尿；MCD：微小病变肾病；MsP：系膜增生性肾炎；MN：膜性肾病；FSGS：局灶节段性肾小球硬化；MPGN：膜增生性肾炎；EnPGN：毛细血管内增生性肾炎；CREGN：新月体性肾炎；IgAN：IgA 肾病；IgMN：IgM 肾病

（一）微小病变肾病（minimal change disease，MCD）

MCD 是肾病综合征的常见病理类型。好发于儿童，儿童男多于女，成人男女差别不明显。大部分无任何诱因而突然起病，也有部分有上呼吸道感染或过敏史。水肿为常见和首发的症状，一般无血尿，少数可有镜下血尿，高血压较少见。多见于成年人。

国内报道 4298 例成年肾小球疾病患者，MCD 占原发性肾小球疾病的 2.3%，其中男女比例为 2.75∶1，年龄分布主要在 15～34 岁（占 85.4%）。另报道 MCD 在婴幼儿和老年人原发性肾小球疾病的比例分别为 29.1% 和 2.6%。

（二）系膜增生性肾小球肾炎（mesangial proliferative glomerulonephritis，MsPGN）

MsPGN 是一组以光镜下肾小球呈弥漫性系膜细胞增生和（或）系膜基质增多，而毛细血管壁正常为特征的肾小球性肾炎。根据系膜区免疫球蛋白沉积的不同，可分为 IgA 肾病和非 IgA 系膜增生性肾小球肾炎。这里论述的是非 IgA 系膜增生性肾小球肾炎。MsPGN 是原发性肾小球疾病的常见病理类型之一。好发于青少年，男性居多。临床表现多样，可表现为无症状性蛋白尿、孤立性血尿、蛋白尿合并血尿、肾病综合征和慢性肾炎，此外尚有高血压和肾功能减退。

国内报道 MsPGN 占原发性肾小球疾病的比例，婴幼儿为 49.5%，成人为 29.7%，老年人为 35.1%。

（三）膜性肾病（membranous nephropathy，MN）

MN 是成人原发性肾病综合征的常见病理类型。多见于成人，男多于女。多隐匿起病，少数有前驱感染。绝大多数呈大量蛋白尿，为非选择性蛋白尿；镜下血尿少见，一般无肉眼血尿；早期血压多正常，随病程进展，可有半数出现高血压；早期肾功能多正常，少数可逐渐出现肾功能不全、尿毒症。肾静脉血栓发生率较高（约 50%）。

国内报道，MN 在原发性肾小球疾病中占 9.5%，在婴幼儿、成人和老年人中的比例分别为 1.0%、8.8% 和 39.0%，而在老年人肾病综合征中占 44%。另报道在老年人原发性肾病综合征中 MN 占 28.57%～30.43%。一组 214 例成人 MN 病例中，发病年龄主要在 21～50 岁（71.0%），男女比例为 2.75∶1，临床表现为大量蛋白尿（29.9%）、高血压（14.0%）、肾功能不全（6.1%）及镜下血尿（41.6%），23.8% 的患者表现为肾病综合征，随访中 16.2% 患者发生肾功能恶化。

（四）局灶节段性肾小球硬化（focal segmental glomerulosclerosis，FSGS）

FSGS 是原发性肾病综合征的常见病理类型。好发于儿童和青少年，男性多见。多隐匿起病，少数发病前有上呼吸道感染或过敏史。常见临床表现为肾病综合征，可有部分为非肾病性蛋白尿，尿蛋白为非选择性；镜下血尿常见，可有肉眼血尿；肾功能损害可见于初诊者，但多在病程中逐渐出现；常有肾小管功能损害表现；高血压多见。

国内报道，FSGS 在原发性肾小球疾病中占 5.8%，在婴幼儿、成人和老年人的比例分别为 1.0%、5.6% 和 5.2%。有报道 114 例原发性 FSGS 患者，男女比例为 1.48∶1，表现为蛋白尿（93.0%，其中肾病综

合征 21.9%），血尿（51.8%，肉眼血尿 14.9%，镜下血尿 36.8%），高血压（43.8%），肾功能不全者（47.4%），随访中 22.2% 发展至尿毒症。另报道 38 例 FSGS 患儿，男女之比为 1.92∶1，表现为蛋白尿（100%，其中肾病综合征占 89.5%），血尿（63.2%，肉眼血尿 13.2%），高血压（28.9%），肌酐清除率降低（18.4%）。

（五）膜增生性肾小球肾炎（membranoproliferative glomerulonephritis，MPGN）

MPGN 又称系膜毛细血管性肾小球肾炎，根据电镜下电子致密物的沉着部位及基底膜病变特点可分为Ⅰ、Ⅱ、Ⅲ三型，其中Ⅱ型又称为致密物沉积病（DDD）。好发于青少年，幼儿和老年人少见，男女比例大致相等。起病前常有上呼吸道感染史。临床表现主要为蛋白尿和血尿同时存在，几乎所有患者均有血尿，常为镜下血尿，可有肉眼血尿；蛋白尿一般为非选择性，约半数表现为肾病综合征，此外尚可表现为急性肾炎综合征、无症状性蛋白尿和（或）血尿。初诊时约 1/3 患者有高血压，1/4 患者有肾功能减退，随病程进展，高血压和肾功能损害更多见。约半数以上患者有低补体血症。

国内报道，MPGN 在原发性肾小球疾病中占 4.2%，在婴幼儿、成人和老年人的比例分别为 4.9%、5.8% 和 1.3%。国内报道 5 例致密物沉积病患者，起病时表现为间断血尿伴蛋白尿 1 例，肾病综合征 2 例，慢性肾炎 2 例。3 例出现高血压，1 例有肾功能异常，4 例血清 C3 下降。

（六）毛细血管内增生性肾小球肾炎（endocapillary proliferative glomerulonephritis，En-PGN）

EnPGN 多见于儿童和青少年，临床表现主要为急性肾炎综合征，即血尿、蛋白尿、水肿、高血压和氮质血症，病情严重者可出现心力衰竭、高血压脑病和急性肾衰竭；部分也可呈现肾病综合征、隐匿性肾炎或慢性肾炎等表现。

国内报道，EnPGN 在原发性肾小球疾病中占 3.1%，在婴幼儿、成人和老年人的比例分别为 1.0%、2.5% 和 2.6%。

（七）新月体性肾小球肾炎（crescentic glomerulonephritis，CREGN）

CREGN 是指肾穿刺标本中 50% 以上的肾小球有大新月体（新月体占肾小球囊面积 50% 以上）形成，临床表现多为急进性肾炎，即在急性肾炎综合征（血尿、蛋白尿、水肿和高血压）基础上短期内出现少尿、无尿，肾功能迅速恶化达尿毒症的一组临床综合征。根据免疫病理学和血清免疫学特征分为 3 型：Ⅰ型［即抗肾小球基底膜（GBM）抗体型］：约占 10%～30%，血清抗 GBM 抗体阳性，免疫荧光见 IgG 沿肾小球基底膜呈线形沉积，但不伴有肺出血。Ⅱ型（即免疫复合物型）：约占 20%～30%，血清抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）和抗 GBM 抗体均阴性，可检出循环免疫复合物，免疫荧光可见大量免疫球蛋白和补体在肾小球呈颗粒状沉积。Ⅲ型（即寡免疫复合物型）：约占 40%～50%，血清抗 GBM 抗体阴性，而 70%～80% 患者血清 ANCA 阳性，免疫荧光无免疫球蛋白沉积，仅有纤维蛋白沉积。

国内报道，CREGN 在原发性肾小球疾病中占 1.6%，在成人和老年人的比例分别为 0.8% 和 3.9%。近来报道了两组 CREGN 病例，均以Ⅱ型多见（47% 和 67.5%），血清 ANCA 阳性均以Ⅲ型多见

(53.1% 和 52%)。其中一组显示，Ⅰ型以青年男性为主，多有少尿或无尿，鲜有肾病综合征和多系统受累；肾活检示受累肾小球较广泛，预后最差；Ⅱ型以青中年女性较多，近半数有肾病综合征，约 1/3 有多系统受累，构成该型的疾病主要有 IgA 肾病和原发性免疫复合物性新月体性肾炎，预后介于Ⅰ型和Ⅲ型之间；Ⅲ型以中老年男性为主，53.1% 为 ANCA 阳性的小血管炎，可有多系统受累，贫血较为严重，预后较好。另一组则显示，临床表现为急进性肾功能不全（70.4%），慢性进展性肾功能恶化（29.6%），高血压（60.4%），少尿（49.3%），肾病综合征（44.2%）及发作性肉眼血尿（33.8%），贫血为最常见的肾外表现（88.3%）。Ⅱ型以 IgA 肾病较为常见。Ⅲ型则以 ANCA 相关性小血管炎为主要病因。另有报道 24 例寡免疫复合物型 CREGN 患者，占 CREGN 的 22.9%，其中显微镜下型多动脉炎（33.3%）和系统性血管炎（8.3%）为常见的继发因素，临床表现为急进性肾功能减退（75.0%），肉眼血尿（58.3%），高血压（45.8%），肾病综合征（41.7%），少尿（25.0%），除贫血外全身受累表现少见，ANCA 阳性率 52.2%。

（八）IgA 肾病（IgA nephropathy）

IgA 肾病是原发性肾小球疾病最常见病理类型。多见于青壮年，男性多见。病理和临床表现多样，临床上可分为 6 型：① 反复肉眼血尿型：特征是肉眼血尿反复发作，血尿发作有明显的诱因，通常在感染数小时后出现肉眼血尿；发病期间有腰酸胀痛感，血尿间歇期不伴大量蛋白尿和高血压；病理以系膜增生性病变为主，有时可见少量（< 10%）节段性细胞性新月体，无袢坏死，小管间质病变轻，无其他血管性病变。② 大量蛋白尿型：突出表现为持续性蛋白尿，通常无肉眼血尿及高血压病史；根据是否合并其他症状将其分为经典型（A 型）和非肾病型（B 型）两个亚型（A 型具有典型肾病综合征表现，病理以单纯轻度系膜增生为主，无肾小球硬化及明显的间质改变；B 型有大量蛋白尿，但水肿不明显，常有夜尿增多，病理检查可见肾组织中有广泛肾小球硬化及间质纤维化等慢性化改变）；此型病程迁延较长，预后不良。③ 无症状尿检异常型：多数起病隐匿，根据是否合并蛋白尿将其分为两个亚型（A 型仅表现为持续性镜下血尿，无蛋白尿，亦无高血压及肾功能不全等表现，病理以系膜增生性病变为主，间质及血管病变不明显；B 型表现为持续性镜下血尿伴轻中度蛋白尿（< 2.0g/24h），不伴高血压及肾功能减退，病理改变变异较大，从肾小球系膜增生性病变至肾小球硬化不等，间质病变轻重不一）。④ 血管炎型：普遍起病较急，病情进展较快；血尿症状较突出，可合并有高血压及肾功能损害；部分患者血清 ANCA 阳性；病理改变除系膜病变外，有明显的血管袢坏死及间质血管炎等病变，新月体可> 30%。⑤ 高血压型：突出表现为血压持续升高，需用降压药控制；可伴有不同程度肾功能不全；除尿检异常外，可有孤立性肉眼血尿；病理检查示肾组织中有较多的废弃性病变（如 FSGS 或全肾小球硬化以及广泛的间质纤维化）。⑥ 终末期 IgA 肾病型（ESRD 型）：除表现蛋白尿、镜下血尿及高血压外，还合并尿毒症其他症状，血肌酐> 442μmol/L；B 超示肾脏缩小，双肾皮质变薄，反光增强。

国内报道，IgA 肾病在原发性肾小球疾病中占 39.6%，在婴幼儿、成人和老年人的比例分别为 13.6%、36.9% 和 9.1%。报道 524 例 IgA 肾病病例，以青壮年多见（74.6%），临床表现以非肾病性蛋白尿最多见（76.3%），其次为镜下血尿（39.1%）、反复性肉眼血尿（32.4%）、高血压（22.5%）、慢性肾衰（19.5%）、肾病综合征（17.2%）和急性肾衰（2.1%）。另报道 24 例新月体 IgA 肾病病例，临床表现多为急进性肾炎（90%）、肉眼血尿（75%）、高血压（65%）、肾病综合征（45%）。

（九）IgM 肾病（IgM nephropathy）

IgM 肾病的主要临床表现为蛋白尿、血清胆固醇与 IgM 增高。临床上可表现为肾病综合征与显著蛋白尿，也有部分患者有显著血尿而无明显的蛋白尿。病理上表现为系膜增生性肾小球肾炎，系膜区有颗粒性 IgM 伴或不伴 C_3 沉积。

国内报道，IgM 肾病在原发性肾小球疾病中占 5.2%，在婴幼儿、成人和老年人的比例分别为 17.7%、7.6% 和 1.3%。报道 48 例儿童病例中，77.1% 表现为肾病综合征，16.7% 为单纯性蛋白尿，6.2% 为迁延性肾炎，8.3% 合并一过性高血压，2.1% 有短时性肾功能异常。而 42 例成人病例中，表现为肾病综合征 33 例（78.6%），反复肉眼血尿、持续性蛋白尿、蛋白尿伴镜下血尿各 3 例，伴有高血压 3 例，肾功能异常 7 例。

（十）其他少见的肾小球病

1. 纤维连接蛋白肾小球病（fibronectin glomerulopathy）

本病是近年来认识的一种罕见的遗传性肾小球病。男女均可发病，发病年龄最小 3 岁，最大 64 岁。首发症状常为蛋白尿，部分患者缓慢进展到肾病性蛋白尿；大多数患者可见镜下血尿，未见肉眼血尿的报道；高血压常见，肾功能减退进展缓慢；还可伴有冠心病、心肌梗死、脑血管意外和肾细胞癌等表现。病理特点：光镜下见肾小球肿大、分叶状，严重者 40% 的肾小球硬化，未硬化的小球系膜细胞增加，系膜区及内皮下见均质的透明样物质（PAS 阳性，刚果红染色阴性）；免疫荧光可见纤维连接蛋白弥漫分布于系膜区和内皮下，呈强阳性；电镜可见毛细血管袢腔内充满纤细颗粒的电子致密物。

2. 脂蛋白肾小球病（lipoprotein glomerulopathy）

本病是新近认识的由载脂蛋白 E 变异诱导的肾脏脂质沉积症，为常染色体隐性遗传性疾病。目前全世界已报道 38 例，中国报道 10 例。发病年龄从 4～69 岁不等，男女之比为 2∶1。临床表现主要以大量蛋白尿和肾病综合征为主，多数缓慢进展为肾衰竭；少数出现血尿及高血压；大都有不同程度高脂血症，以血载脂蛋白 E 明显增高最具特征意义。光镜下见高度扩张的肾小球毛细血管袢内充满脂蛋白“栓子”为特征。

3. 胶原 III 肾小球病（collagenIIIglomerulopathy）

又称胶原纤维性肾小球病（collagenofibrotic glomerulopathy），是指肾小球内出现了大量异常的 III 型胶原而导致的一种特殊肾小球疾病。发病年龄以 30～50 岁为主，男性多于女性。以大量蛋白尿和肾病综合征为主要症状，部分患者合并镜下血尿，约一半患者就诊时出现高血压，无肾外表现。本病缓慢渐进性进展，最终出现肾衰竭。病理表现为：光镜下可见肾小球呈无细胞性分叶胀大（以成年人最显著）；系膜区呈轻至中度弥漫性无细胞性增宽，无明显的插入现象；毛细血管基底膜广泛不规则增厚，常出现节段性“假双轨”征；系膜区及毛细血管基底膜内疏松层可见团块状浅淡的蛋白样物质沉积，但 PAS、PASM 染色呈阴性，而对阿尼林蓝（Aniline blue）呈嗜染性；毛细血管腔狭窄。免疫荧光见 III 型胶原在肾小球毛细血管基底膜内侧及系膜区呈强阳性。电镜下可见肾小球毛细血管基底膜的内疏松层及系膜区大量呈束状杂乱排列的粗大胶原纤维，直径在 60～100nm 之间。

4. 塌陷性肾小球病（collapsing glomerulopathy）

又称塌陷型局灶节段性肾小球硬化，是一新的临床病理诊断。大多数学者认为它是特发性局灶节段性肾小球硬化的一种严重类型，约占 FSGS 的 4.6%～15.5%。其病理特征为肾小球毛细血管袢节段性或球性塌陷及不同程度肾小球上皮细胞肥大和增生，常常伴有明显的肾小管间质的损伤。发病年龄 17～81 岁，男性稍多。临床表现主要为肾病综合征、高血压、肾功能迅速恶化；大多数患者以肾病综合征、高血压、肾功能不全起病，前驱症状有发热、厌食、消瘦等非特异表现，可有服用非甾体消炎药的历史，无吸毒及 HIV 感染的高危因素。本病预后差，在 15 个月内半数以上患者进入终末期肾病。

国内学者首次报道 3 例本病患者，约占原发性 FSGS 的 17.6%。3 例均为男性，2 例表现为大量蛋白尿或肾病综合征，高血压，肾功能迅速恶化，6 月内发展为慢性肾功能不全（1 例为终末期肾衰竭）；1 例轻度蛋白尿，病变相对较轻，肾功能正常。光镜主要特点为局灶节段性肾小球硬化，脏层上皮细胞肥大、增生，可呈多核，广泛出现空泡样变，PAS 染色可见肿胀的细胞质内有细颗粒沉积，球性和（或）节段性肾小球毛细血管壁皱褶、折叠、塌陷。

二、继发性肾小球疾病

（一）狼疮性肾炎（lupus nephritis，LN）

LN 是系统性红斑狼疮系统性红斑狼疮（SLE）累及肾脏的表现，是最常见的继发性肾小球疾病。根据临床表现，SLE 肾脏受累者约 50%～70%，而肾活检异常可达 90%，结合电镜及免疫病理其累及率达 100%。

LN 多见于青年女性，尤其是育龄期妇女，男女之比为 1∶5～12。临床与病理表现多样。其临床表现有肾病综合征、隐匿性肾炎、慢性肾炎、急进性肾炎和急性肾炎，此外，还有肾小管间质严重损害而表现为肾小管性酸中毒（表37-4）。病理上，ISN/RPS 于 2003 年在历次 WHO 分类基础上制订了新的分型方案（表37-5）。

表 37-4: 狼疮性肾炎的临床表现

临床表现	比例(%)	临床表现	比例(%)
蛋白尿	100	肾功能减退	30
肾病综合征	45～65	急性肾衰	1～2
镜下血尿	80	高血压	15～50
肉眼血尿	1～2	高钾血症	15
红细胞管型	10	小管功能障碍	60～80

表 37-5: 狼疮性肾炎的病理分型（ISN/RPS，2003 年）

Ⅰ型（轻微系膜性 LN）

光镜下肾小球正常，但免疫荧光和（或）电镜显示免疫复合物存在

Ⅱ型（系膜增生性 LN）

光镜下可见单纯系膜细胞不同程度的增生或伴有系膜基质增宽及系膜区免疫复合物沉积，免疫荧光和电镜下可有少量的上皮下或内皮下免疫复合物伴同沉积

Ⅲ型（局灶性 LN）

少于 50%的肾小球受累，可有活动性或非活动性病变，表现为局灶性节段性或球性的肾小球毛细血管内增生、膜增生和中重度系膜增生，或有新月体形成，典型的局灶性内皮下免疫复合物沉积，伴或不伴系膜病变。可分为

Ⅲ-A（活动性病变）：局灶增生性 LN

Ⅲ-A/C（活动和慢性病变）：局灶增生和硬化性 LN

Ⅲ-C（慢性非活动性病变伴有肾小球硬化）：局灶硬化性 LN

Ⅳ型（弥漫性 LN）

超过 50%的肾小球受累，可有活动性或非活动性病变，表现为弥漫性节段性或球性的肾小球毛细血管内增生，膜增生和中重度系膜增生，或呈新月体性肾小球肾炎，典型的弥漫性内皮下免疫复合物沉积，伴或不伴系膜病变

根据肾小球受累的程度分为两种亚型

Ⅳ-S（弥漫节段性）：即受累肾小球超过 50%，并呈节段性病变

Ⅳ-G（弥漫球性）：即受累肾小球超过 50%，若球性病变出现弥漫性铂金耳环样病变时，即使轻度或无细胞增生的 LN，也归入Ⅳ型 LN

根据活动或硬化性病变又分为

Ⅳ-S（A）（活动性病变）：弥漫性节段性增生性 LN

Ⅳ-G（A）（活动性病变）：弥漫性球性增生性 LN

Ⅳ-S（A/C）（活动性和慢性病变）：弥漫性节段性增生和硬化性 LN

Ⅳ-G（A/C）（活动性和慢性病变）：弥漫性球性增生和硬化性 LN

Ⅳ-S（C）（慢性非活动性病变伴硬化）：弥漫性节段性硬化性 LN

Ⅳ-G（C）（慢性非活动性病变伴硬化）：弥漫性球性硬化性 LN

Ⅴ型（膜性 LN）

肾小球基底膜弥漫增厚，可见球性或节段性上皮下免疫复合物沉积，伴有或无系膜病变；可合并Ⅲ型或Ⅳ型病变

Ⅵ型（严重硬化性 LN）

超过 90%的肾小球呈球性硬化，不再有活动性病变

国内报道 LN 占成人继发性肾小球疾病的 63.7%，高发年龄为 20～39 岁，男女比例为 1∶7，临床表现以尿检异常（62.9%）和肾病综合征（20.42%）为主。一组 25 例 LN 患者中，肾病综合征 13 例（52%），其中Ⅳ型 7 例，Ⅴ型 3 例，Ⅱ型 2 例，Ⅲ型 1 例；肾炎综合征 6 例（24%），Ⅳ和Ⅴ型各 2 例，Ⅱ和Ⅲ型各 1 例；肾衰竭 4 例（16%），均为Ⅳ型。

（二）紫癜性肾炎（Henoch-Schönlein purpura nephritis，HSPN）

过敏性紫癜是一种以皮肤、关节、胃肠和肾脏损害为主的多系统疾病。其肾脏损害主要表现为血尿、蛋白尿，多数发生于紫癜出现后 2～4 周。国内报道肾脏累及率为 39.8%～56.5%。HSPN 好发于 10 岁以下儿童。病理上以肾小球系膜病变为主，可伴不同程度的新月体形成，免疫病理以 IgA 颗粒样弥漫性肾小球沉积为特征。临床表现多样，可分为 5 型：① 轻型：表现为轻度无症状性血尿、蛋白尿，无高血压及肾功能损害，病理上多属轻微异常或肾小球局灶、节段性改变，预后好。② 急性肾炎型：起病急，似急性肾炎，但只有少数患者同时具有水肿、血尿、高血压三大症状，病理改变多为局灶增生性肾炎或弥漫增生性肾炎。③ 肾病综合征型：具有典型肾病综合征表现，并以血尿、大量蛋白尿及明显水肿为突出症状，部分病例有肾功能减退，病理上呈弥漫增生性肾炎，伴有不同程度新月体形成，大量新月体（> 50%）者预后差。④ 急进性肾炎型：起病急骤，早期即出现肾功能减退症状，常伴有心、脑受累。如不及时处理短期内病情恶化，死于肾衰竭，病理上 50%～75% 肾小球有新月体形成。⑤ 慢性肾炎型：常为上述各型的转归，起病缓慢，肾损害持久存在，伴有慢性肾功能减退，成人多见。病理变化呈弥漫增生性改变，伴有肾小球硬化或新月体形成，预后差。

国内报道 HSPN 占成人继发性肾小球疾病的 11.3%，多见于 13～19 岁，男女比例为 1.9∶1。有报道 160 例 HSPN 患儿，临床表现有单纯性血尿（13.1%），蛋白尿伴血尿（68.8%），肾病综合征伴血尿（18.1%），无表现为急性肾炎综合征、肾病综合征伴肾炎综合征的病例。其中 28 例病理结果有：弥漫系膜增生性肾炎（43%），弥漫增生伴新月体和（或）粘连、硬化等局灶性病变（46%），弥漫性系膜增生伴新月体（比例> 75%）（4%），膜增生性肾炎（7.1%）。另报道 145 例 HSPN 患儿，临床表现为单纯性血尿（24.1%），蛋白尿伴或不伴血尿（36.6%），肾病综合征（24.8%），急性肾炎（6.2%），肾病综合征伴肾炎综合征（8.3%）。

（三）Goodpasture 综合征

本病是由于肺泡和肾小球毛细血管的基底膜受免疫损害而导致的不同程度咯血和抗 GBM 抗体性肾炎的临床症候群，罕见但死亡率高。临床特点：① 发病以青年居多。② 发病前部分患者有流感病毒感染或挥发性烃化物（如汽油）吸入史。③ 多数患者肺部症状在先，或肺、肾病变同时出现，仅极少数患者首先出现肾病变。④ 肺部表现：咯血为常见和最早的表现，轻者仅痰带血丝，重者可窒息死亡；常伴咳嗽及气憋，并常出现发热；痰中可见含铁血黄素细胞；胸片可见由肺门向两肺肺野扩散的蝶形阴影，肺尖及肺底很少受累，咯血控制后，此阴影能在 1～2 周内完全吸收，但反复出血的晚期病例，可呈永久性弥漫网状结节影，提示肺间质纤维化。⑤ 肾脏表现：病理为新月体性肾炎者临床呈现急进性肾炎，出现蛋白尿（很少呈现大量蛋白尿）、血尿（肉眼或镜下血尿）、水肿及高血压，肾功能急剧恶化，数周至数月即出现少尿或无尿，进入尿毒症期；少数非新月体性肾炎的轻症病例，仅表现为尿异常，肾功能并无变化。⑥ 贫血很常见，其严重程度常与咯血及肾衰竭程度不平行。

（四）系统性硬化症肾损害

系统性硬化症（systemic sclerosis）是一种以局限性或弥漫性皮肤增厚和纤维化为特征，主要侵犯皮肤及内脏（心、肺、胃肠道和肾）的结缔组织病。好发于生育年龄女性。累及肾脏可表现为蛋白尿，常伴镜

下血尿和轻中度高血压及慢性肾功能损害。严重者可发生肾脏危象，易发于老年男性，表现为突发的进展性高血压、急性肾功能不全、微血管内溶血性贫血、消耗性血小板减少伴高肾素血症。

国内报道 93 例本病患者，肾脏损害发生率为 19.4%，肾衰竭发生率为 5.4%。病理改变主要为肾血管病变。

（五）干燥综合征（Sjögren's syndrome）肾损害

是一个主要累及外分泌腺体的慢性炎症性自身免疫病。发病年龄多在 40～50 岁，也见于儿童，女性多见。

国内报道本病肾脏累及率约 30%～50%。主要累及远端肾小管，表现为因 Ⅰ 型肾小管酸中毒而引起的低血钾性肌肉麻痹，严重者出现肾钙化、肾结石及软骨病。近端肾小管损害较少见。小部分患者出现较明显的肾小球损害，临床表现为大量蛋白尿、低白蛋白血症甚至肾功能不全。

已报道 3 组本病肾损害病例，临床表现均以远端肾小管酸中毒为主（分别为 64.3%，78.9% 和 57.1%），病理表现均以慢性间质性肾炎为主（分别为 56.8%，60.5% 和 78.6%）；其中一组病理结果提示肾小球损害并非少见（约 60.5%）。此外本病高 γ 球蛋白血症的发生率为 38.1%～76.3%。

（六）多发性骨髓瘤肾损害

多发性骨髓瘤（multiple myeloma，MM）是单克隆浆细胞恶性增生引起的一系列器官功能障碍。多见于中老年人，男性较多。本病肾脏累及率约 60%～90%，肾损害主要表现在 3 个方面：① 慢性肾小管间质病变：常仅呈现少量蛋白尿（主要为轻链蛋白及肾小管性蛋白尿）及不同程度的肾小管功能损害；② 肾小球病变：常出现大量蛋白尿、肾病综合征，若继发肾淀粉样变时，肾功能常进行性衰退；③ 急性肾衰竭：常突然发生，出现少尿、低比重尿、肾功能急剧恶化，并伴发水、电解质及酸碱平衡紊乱。

国内报道 MM 肾脏受累者占 36.6%，肾脏受累的表现主要以蛋白尿（68.3%）和肾功能不全（急性肾衰 16.3%，慢性肾衰 35.0%）为主，血尿、高血压少见，晚期多出现慢性肾功能不全。另报道 24 例 MM 肾损害病例，临床上以肾功能不全最为常见（83.3%），其次为肾病综合征、无症状尿检异常。病理改变以管型肾病最常见（62.0%），还有慢性间质性肾炎、轻链沉积病、肾小球淀粉样变性和肾小球系膜增生性病变。该资料表明 MM 肾损害患者具有下列特征：① 高血压发生率低；② 部分患者在肾衰竭时仍存在大量蛋白尿，但常常不伴有低蛋白血症；③ 尿沉渣检查常无明显异常；④ 绝大多数患者合并明显的近端和远端肾小管功能损害；⑤ 虽然大多数患者已出现肾功能不全，但 B 超显示双肾并无明显缩小。

（七）肝病相关性肾小球肾炎

肝病患者常合并有尿检异常或肾功能下降，而在肝病并发的肾损害中以肾小球疾病最为多见。

1.HBV 相关性肾小球肾炎（HBV associated glomerulonephritis，HBV-GN）

男性多见，多见于儿童及青少年。肾脏病理改变依次为膜性肾病，膜增生性肾炎，系膜增生性肾炎，微小病变，局灶性肾小球硬化和 IgA 肾病样改变。

膜性肾病是最常见的病理类型，临床呈一良性过程，多表现为肾病综合征；部分表现为单纯性血尿或蛋白尿；1/4 患者合并肾功能不全；1/3 伴有高血压。系膜毛细血管性肾炎以肾病综合征伴镜下血尿多见，半数患者伴有高血压，1/3 伴发肾功能不全。

国内报道 62 例 HBV-GN 病例，少儿发病率最高（67.7%），临床上大多数无症状，常常是体检时发现尿常规异常、血乙肝抗原阳性行肾活检而发现；有症状者主要表现为肾病综合征、镜下血尿，部分可有转氨酶升高。青壮年症状较少儿重，多表现为肾病综合征、镜下血尿和（或）大量蛋白尿。中老年人发病率相对较低（9.7%）。病理类型上，少儿以膜性肾病（45.2%）最多见，其次是膜增生性肾炎、系膜增生性肾炎、局灶性节段性肾小球硬化；青壮年与中老年人则以膜增生性肾炎（分别为 35.7% 和 33.3%）为最常见，其次是膜性肾病、系膜增生性肾炎、局灶性节段性肾小球硬化、IgA 肾病样改变。

2.HCV 相关性肾小球肾炎

肾脏病理改变最常见为膜增生性肾炎，其次为膜性病变，IgA 肾病样改变，感染后肾炎，局灶节段性肾炎，此外，尚有个别病例表现为免疫管状肾病、肾脏小血管炎、小叶间动脉坏死性炎症。

膜增生性肾炎临床表现为肾病性或非肾病性蛋白尿、镜下血尿、轻中度肾功能不全；如血清 HCV 抗体、HCV-RNA 阳性、转氨酶升高、RF 阳性及低补体血症均支持 HCV 相关的膜增生性肾炎，50%～70% 患者伴有高冷球蛋白血症。膜性肾病多表现为肾病综合征，少数为单纯性蛋白尿或非肾病性蛋白尿，补体水平正常，肝功能正常，RF 阴性，可伴有冷球蛋白血症。

3. 肝硬化相关性肾小球肾炎

约 10% 的肝硬化成人患者合并镜下血尿和（或）中等量蛋白尿。肾脏病理类型主要包括继发性 IgA 肾病、肝性肾小球硬化，少数患者呈膜性病变、新月体性病变、系膜毛细血管性病变及毛细血管内增生性病变。

肝硬化继发性 IgA 肾病以酒精性肝硬化尤为多见，一般起病隐匿，进展缓慢，呈良性过程，表现为镜下血尿、少量蛋白尿或中度肾功能受损。

（八）糖尿病肾病（diabetic nephropathy，DN）

DN 是糖尿病代谢异常引发的肾小球硬化症，是糖尿病的常见并发症，也是糖尿病患者的主要死亡原因之一。据统计，1 型糖尿病肾病的发生率为 30%～40%，2 型则为 20%～60%。1 型糖尿病通常在确诊后 15～20 年发生糖尿病肾病，而 2 型则较 1 型短 5～10 年。国内报道 2 型糖尿病肾病的患病率为 9.73%，终末期肾病的患病率为 5.47%。另报道老年人继发性肾小球病以 DN 最常见（14.2%）。

DN 的基本病变是肾小球基底膜增厚和系膜基质的增生，包括弥漫型肾小球硬化和结节型肾小球硬化两种。临床特点：①1 型 DN 自然病程较清晰，可参照 Mogensen 分期分为 5 期：Ⅰ、Ⅱ 期仅有肾小球滤过率升高，肾脏体积增大，无其他临床异常；Ⅲ 期为微量白蛋白尿期，其标志为尿白蛋白排泄率（UAER）持续位于 20～200μg/min 之间；若 UAER ＞ 200μg/min 或尿蛋白＞ 0.5g/d，则进入Ⅳ期，临床上逐步加重，表现为肾病综合征、高血压、肾功能缓慢恶化；Ⅴ 期为终末期肾病（ESRD），需要透析等替代治疗。临床上典型者约每 5 年进展 1 期。②2 型 DN 与 1 型有如下不同：开始时，肾小球高滤过发生率较 1 型少见（50%vs.90%）；高血压出现早、发生率高，在微量白蛋白尿期即有约 60% 的患者合并高血压（1 型约为 20%），进入肾病综合征后上升为 80%～90%（1 型约为 60%）；病程经过多样；多数患者经由微量白

蛋白尿进入肾病综合征直至 ESRD，但有 10%～15% 的患者在诊断糖尿病同时出现大量蛋白尿，甚至肾功能不全。因此，临床上倾向于将 2 型 DN 分为隐性 DN（早期）、显性 DN 及终末期 DN，分别相当于 1 型中的 Ⅲ、Ⅳ、Ⅴ 期。

（九）高尿酸血症肾病（hyperuricemic nephropathy）

高尿酸血症肾病是指由于嘌呤代谢紊乱使血尿酸生成过多或由于肾脏排泄尿酸减少，尿酸盐在血中呈过饱和状态时沉积于肾脏而引起的肾脏病变。其主要表现有：① 慢性高尿酸血症肾病（痛风性肾病）：由于尿酸盐沉积肾小管间质所致，早期常无症状，肾小管功能，尤其是浓缩功能减退常为最早表现，尿检异常出现较晚且轻微，仅见轻度蛋白尿（以小分子蛋白尿为主）及少量红细胞，晚期肾小球滤过率下降，最终发展至慢性肾衰竭。② 急性高尿酸血症肾病：常见于血尿酸急剧增高的患者，尿中尿酸排出增多，尿酸盐在集合管、肾盂及输尿管沉积，出现少尿以至无尿，尿中可见红细胞及尿酸结晶，起病突然，迅速发展为氮质血症，甚至肾衰竭。③ 尿酸结石。

国内报道痛风性肾病占原发性痛风的 60%，痛风性肾病患者中，以 50 岁以上的男性多见（79%），81% 伴有肾功能减退，以肾小管功能损害更显著，22.6% 有泌尿系结石。另报道 216 例痛风患者，21.8% 合并有泌尿系透光结石，12.9% 发生肾功能不全。

（十）自身免疫性甲状腺疾病相关性肾病

自身免疫性甲状腺疾病，包括 Graves 病、慢性淋巴细胞性甲状腺炎和原发性甲状腺功能减退症，是临床常见的一类疾病，当患者出现肾损害时称为自身免疫性甲状腺疾病相关性肾病。本病均有蛋白尿，可为轻微蛋白尿，少数呈肾病综合征。

国内报道 16 例本病患者，均出现不同程度蛋白尿，其中 5 例（31.3%）呈肾病综合征，10 例（62.5%）有不同程度的镜下血尿。其病理改变以非 IgA 系膜增生性肾炎（37.5%）最常见，其次为膜性肾病（25%）和局灶节段性肾小球硬化（25%），此外还有微小病变和 IgA 肾病样改变。

（十一）肾淀粉样变性病（renal amyloidosis）

淀粉样变性病是一种以淀粉样物质沉积于心脏、肾脏、消化道等脏器所引起的疾病，国内报道肾脏累及率达 75%。淀粉样物质沉积于肾脏引起的肾病变称为肾淀粉样变性病。多见于 50 岁以上男性。临床上以肾病综合征为主要表现，晚期可导致肾衰竭。本病为老年继发性肾病综合征的常见病因。根据临床表现可分为 4 期：① 临床前期：无任何临床表现，仅肾活检可作出诊断；② 蛋白尿期：蛋白尿为常见的早期表现，可出现蛋白尿伴镜下血尿，但细胞管型少见，肉眼血尿罕见，可伴轻至中度高血压；③ 肾病综合征期：一旦出现肾病综合征，病情进展迅速，预后差；④ 尿毒症期：出现肾功能进行性减退，除肾小球受累外，肾小管间质均可受累，出现多尿、低比重尿、甚至尿崩症等。肾病理学特点为刚果红染色阳性和（或）电镜下可见 8～10nm 不分支的纤维丝样物质。

国内报道 9 例本病患者中，6 例呈肾病综合征，其中伴肾衰竭 2 例，大量蛋白尿伴镜下血尿 1 例，单纯性蛋白尿 2 例；血肌酐增高 6 例。肾活检示肾小球或系膜区毛细血管壁刚果红染色阳性 9 例，肾小管上皮呈

阳性 4 例，7 例电镜下见毛细血管壁及系膜区细纤维管状结构沉积。另报道 25 例本病患者，临床表现有蛋白尿（100%，其中 48% 为肾病综合征）、镜下血尿（12%）和肾功能不全（40%）。

（十二）高血压肾病

原发性高血压发生 5～10 年后常伴有靶器官损害，肾脏是最易受累的器官之一。一旦发生肾损害，则称为高血压肾病。临床上常将高血压肾病分为良性小动脉性肾硬化和恶性小动脉性肾硬化。

良性小动脉性肾硬化是良性高血压发展的结果。其主要病变为入球小动脉玻璃样变，小叶间动脉及弓状动脉肌内膜肥厚；随着血管壁增厚，管腔狭窄发展，导致肾小球和肾小管缺血性病变，最终导致肾小球萎缩硬化，肾小管萎缩、间质纤维化。临床特点：① 发病年龄一般在 40～60 岁，特别好发于合并糖尿病或长期高血压控制不良者。② 轻度肾损害时，尿微量白蛋白排出增加，尿沉渣红细胞计数增加，可见畸形红细胞，尿 β2-微球蛋白及 N-乙酰- β- 葡萄糖苷酶（NAG）排出增加，此时若血压控制良好上述变化可减轻。中度肾损害时，首发症状是夜尿增多，继之出现蛋白尿，一般表现为轻至中度蛋白尿（24 小时尿蛋白定量一般不超过 1.5～2.0g），很少出现大量蛋白尿，有些可合并有镜下血尿，蛋白尿排出量可随血压升高而增加，随血压控制而减少。重度肾损害，当肌酐清除率降至 50ml/min 时，患者可在发热、外伤、感染、药物中毒等应激情况下出现氮质血症，且不易恢复；但肾性贫血相对比较轻，并易发生高尿酸血症，少数发展成尿毒症。③ 常合并其他脏器损害，如高血压性左心室肥厚，脑动脉硬化引起的脑血管意外和视网膜动脉硬化等。

恶性小动脉性肾硬化是由恶性高血压所致的严重肾损害。主要病变是入球小动脉纤维素样坏死和肾叶间动脉纤维样动脉内膜炎。临床特点：① 大多数发病前有良性高血压史，平均发病年龄为 40～50 岁。② 恶性高血压发病急骤，表现为血压明显升高，舒张压一般都超过 120～130mmHg，首发症状是头痛、头晕，伴视力模糊、视乳头水肿、体重下降、呼吸困难、恶心呕吐、疲劳、上腹痛、多尿、夜尿增多和肉眼血尿，严重时出现左心衰竭、昏迷、抽搐甚至脑出血。③ 恶性小动脉性肾硬化常首先表现为突发蛋白尿，24 小时尿蛋白定量＜ 2g、2～4g、＞ 4g 者各占 1/3，伴无痛性肉眼血尿（20%）或镜下血尿（50%），甚至出现红细胞管型；大多数患者可出现白细胞尿；肾功能急剧恶化，BUN 及 Scr 进行性升高，迅速进展至肾衰竭；肾脏大小正常或增大或轻度缩小。

（十三）ANCA 相关性肾炎（ANCA associated nephritis）

原发性小血管炎（primary small vessel vasculitis，PSV）包括 Wegener 肉芽肿、显微镜下型多血管炎和变应性肉芽肿性血管炎，由于其与抗中性粒细胞胞浆抗体（ANCA）密切相关，也称 ANCA 相关性小血管炎。本病好发于中、老年男性。

肾脏最易受累，国内报道肾脏累及率为 94%～96.4%。早期表现有血尿，其中 1/3 为肉眼血尿；蛋白尿很常见，但很少出现肾病性蛋白尿；多数呈急进性肾炎综合征；高血压不多见或较轻；肾功能常进行性损伤，如能及时合理治疗，有些病例可完全恢复。肾脏病变以肾小球坏死性新月体病变为特征。光镜下可见：局灶节段性肾小球毛细血管袢坏死，新月体形成；髓质肾小管周围毛细血管炎；肾小管间质炎症细胞浸润，有时形成肉芽肿。免疫病理和电镜检查未发现免疫复合物。

国内报道 34 例本病患者，17 例以急性肾衰竭起病，其余多表现为肾炎综合征，3 例就诊时已为 ESRD。急性肾衰竭者肾脏病理多为局灶节段性纤维素样坏死和新月体肾炎；而肾炎综合征者病理也可为局灶节段性纤

维素样坏死和新月体肾炎，而且病理上病变可多种多样，也可以新鲜病变（如纤维素样坏死）和陈旧病变（如肾小球硬化）并存。另报道 54 例本病患者，临床表现为血尿（100%，多为镜下血尿），蛋白尿（88.9%，其中 10.4% 为肾病综合征）和血肌酐增高（75.9%，其中 50% 为急性肾衰竭）。病理表现为新月体性肾炎（11/20），局灶坏死性肾小球肾炎（5/20），轻度系膜增生性肾小球肾炎（4/20）和肉芽肿性小血管炎（3/20）。

（十四）类风湿关节炎（rheumatoid arthritis，RA）

类风湿关节炎是一类临床常见的慢性炎症性自身免疫性结缔组织疾病，各年龄均可发病，多见于 40～60 岁。RA 临床表现多样，可累及多系统、多脏器，其典型表现为全身任何关节的对称性多关节炎，以双手腕关节、掌指关节和近端指间关节最为常见，可伴有轻中度发热、贫血、类风湿性小结节、心包炎、肾炎、系统性血管炎及淋巴结肿大等关节外表现。RA 最突出的病理表现为关节滑膜炎，引起关节畸形。RA 的肾脏损害较为常见，以尿检异常为准，肾脏损害的发生率为 20%～55%，肾活检资料提示肾脏病变发生率可达 100%。RA 的肾脏损害主要分为 3 类：① 原发性，包括多种，肾小球肾炎和肾小管间质性肾炎；② 肾脏淀粉样变性；③ 继发性，多与治疗 RA 药物有关。肾脏损害的临床表现主要为单纯蛋白尿、单纯镜下或肉眼血尿、蛋白尿和血尿并存，尿比重及 pH 异常，甚至出现肾病综合征、慢性肾衰竭。

国内报道 42 例 RA 合并肾损害患者均存在蛋白尿，64.3% 伴血尿，50% 伴高血压，33.3% 血肌酐升高。病理改变以系膜增生性病变伴 IgA 沉积（28.6%）和不伴 IgA 沉积（26.2%）最常见，其次为膜性病变（23.8%），节段坏死性肾炎（16.7%），膜增生性肾炎（4.7%）。另有报道 20 例 RA 合并肾损害患者，慢性肾炎是最常见表现（8 例），其次为肾病综合征（4 例），而系膜增生性肾炎、膜性肾病是 RA 并发肾炎的常见病理类型。

（十五）感染性心内膜炎（infectious endocarditis，IE）

感染性心内膜炎指由细菌、真菌或其他病原体（如病毒、立克次体、衣原体、螺旋体等）直接感染而引起的心瓣膜或心室壁内膜的炎症并伴赘生物形成，常多发于原有心瓣膜疾病、先天性心血管畸形、长时间经静脉治疗、静脉注射药物成瘾、由药物或疾病引起免疫抑制及人工瓣膜置换术后。IE 典型临床表现包括发热、心脏杂音、贫血、栓塞、皮肤损害、脾大和血培养阳性等，但均非特异性表现。IE 引起肾损害的临床及病理表现包括以下 4 个方面：① 肾局灶梗死：为最常见肾损害，多由心瓣膜上赘生物脱落，引起肾脏小动脉栓塞及肾脏楔形坏死。临床表现主要为腰部疼痛，肉眼血尿，肾功能急剧恶化。出现肾梗死比较局限，一般肾活检均难以取到梗死灶。② 肾小球肾炎：病情较轻者通常为局灶节段性肾小球肾炎，病理改变主要是节段内皮细胞、系膜细胞增生，少量中性粒细胞和单核细胞浸润，基膜正常。临床表现为持续性镜下血尿、白细胞尿、少至中等量蛋白尿，肾功能正常。病情严重者表现为急进性肾炎，病理改变为弥漫增生性肾炎，大量中性粒细胞和单核细胞浸润或伴袢坏死，基膜双轨，同时存在细胞性或纤维细胞性新月体，肾小管间质病变重。临床表现为大量蛋白尿、镜下血尿，伴肾功能不全，但高血压发生率不高，肉眼血尿少见。③ 急性间质性肾炎和急性肾小管坏死：心衰或败血症休克可导致急性肾小管坏死的出现。同时，由于肾小球病变相伴的小管间质病变以及抗生素的广泛应用，急性间质性肾炎也较为常见。④ANCA 相关的肾血管炎：较为少见，血清 C-ANCA 或 P-ANCA 阳性。

国内报道 155 例 IE 患者，其中伴肾脏损害 137 例（88.4%），表现包括无症状血尿和（或）蛋白尿

(71.0%)、急性肾炎综合征（6.5%)、肾病综合征（2.6%)、急进性肾炎综合征（1.3%)、肾栓塞（1.3%)、单纯白细胞尿（3.2%)、非 IE 直接所致肾损害（2.6%)。其中肾活检 4 例，分别为弥漫增生性肾小球肾炎、膜性肾病 Ⅱ 期、膜增生性肾小球肾炎及 Ⅱ 型新月体肾炎各 1 例。另报道 75 例 IE 患者，其中伴肾脏损害 59 例，表现为血尿和（或）蛋白尿（86.4%)，急性肾炎综合征（4.8%)，肾病综合征（1.7%)，急进性肾炎（3.4%)，肾栓塞（3.4%)。另报道 2 例静脉吸毒继发感染性心内膜炎合并肾损害，主要表现为发热、水肿、蛋白尿（3 +-4 +)、血尿；肾脏病理示：重度系膜增生性肾小球肾炎，急性间质性肾炎。

（十六）POEMS 综合征

POEMS 综合征是少见的与浆细胞有关的以多系统损害为特征的临床综合征，具有多发性周围神经病变、肝、脾等脏器肿大、内分泌病变、单克隆免疫球蛋白和皮肤改变（polyneuropathy，organomegaly，endocrinopathy,monoclonal gammopathy and skin changes,POEMS)五大特点,POEMS 由上述症状的英文首字母组合而成。本病首发症状出现顺序不一，表现复杂多变，但神经系统症状与浆细胞病一般都存在，当有以上五项主征中三项以上又排除了其他慢性周围神经病时即可确诊。POEMS 综合征相关性肾病最常见表现为轻中度蛋白尿、水肿、镜下血尿、管型；急性肾衰竭伴恶心、呕吐，慢性肾功能不全以及需行替代治疗的终末期肾衰竭也较常见。肾脏的病理改变以肾小球为主，早期为三类病理变化特征：即肾小球膜增生样病变、微血管病变和系膜溶解性病变，晚期病变逐渐进展发生单侧或双侧肾脏变小及非炎性纤维化动脉内膜炎。

国内报道 12 例 POEMS 综合征患者，肾脏损害表现主要为水肿 11 例（91.7%)，少量蛋白尿 8 例(66.7%)，镜下血尿 1 例（8.3%)，血清肌酐升高 6 例（50%)，尿酸升高 11 例（91.7%)。其中 4 例行肾活检，病理特点为：① 肾小球系膜病变明显，以系膜区增宽、系膜细胞及基质增生、系膜溶解改变为主；② 肾小球内皮细胞病变突出；③ 未见免疫复合物沉积。另有报道 12 例 POEMS 综合征患者，肾脏受累者占 25%，最常见的表现为轻度至中度蛋白尿、水肿、镜下血尿；病理呈现膜增生性肾小球肾炎样病变，个别肾小球见 λ 轻链沉积。

（十七）IgG_4 相关系统性疾病（IgG_4

-related systemic disease，IgG4-RSD)

IgG_4 相关系统性疾病是新近被提出的与 IgG_4 淋巴细胞密切相关的慢性、系统性疾病，又称为 IgG_4 阳性多器官淋巴细胞增生综合征。常累及全身多部位腺体（如胰腺、泪腺、唾液腺）及全身多部位淋巴结、腹膜后组织、肾脏、垂体等，临床特点为单一或多个器官、组织肿胀增大，类似肿瘤；病灶组织浆细胞浸润伴 IgG_4 高表达、纤维化；血清 IgG_4 水平明显升高；对免疫抑制治疗反应良好。IgG_4 -RSD 临床表现主要有以下几个方面：① 自身免疫性胰腺炎；②IgG_4 相关淋巴结病；③IgG_4 相关性桥本甲状腺炎；④ 米库利奇病(Mikulicz disease)；⑤ 其他器官受累：如垂体、腹膜后组织、肺部等。IgG_4 -RSD 引起肾脏受累主要包括以下 2 方面：①IgG_4 -RSD 累及肾脏：引起 IgG_4 相关的间质性肾炎、IgG_4 相关膜性肾病、肾炎性假瘤，常表现为急性或慢性肾功能不全及蛋白尿（大部分尿蛋白定量＜ 1g/24h，少数尿蛋白定量＞ 1g/24h 者可能合并肾小球损害)；②IgG_4 -RSD 相关的腹膜后纤维化、前列腺炎或输尿管炎性改变所造成肾后性梗阻性肾病（伴或不伴肾脏间质损害)。多表现为非特异性的畏寒、发热、疲劳和体重减轻等症状，背部疼痛、侧腹

或下腹部疼痛最常见。腹膜后纤维化包块可压迫输尿管致输尿管梗阻和肾积水。肾脏病理常表现为小管间质性肾炎（tubulointerstitial nephritis，TIN），也可同时伴有肾小球病变（以膜性肾病多见）。

国内报道 6 例 IgG_4 -RSD 泌尿系统损害患者，男女比例为 4∶2，除肾脏、输尿管受累外，均同时存在泌尿系统外的多器官受累。肾脏损伤表现主要为肾功能异常、水肿和腹痛。所有患者均存在肾小管源性蛋白尿，无肉眼血尿，5 例患者血清 Cr 显著升高。肾脏病理示弥漫纤维化伴肾间质大量淋巴细胞、浆细胞浸润的间质性肾炎表现，伴淋巴细胞、浆细胞 IgG_4 免疫组化染色阳性。另有报道 2 例 IgG_4 相关小管间质性肾炎，肾脏受累表现主要为少量蛋白尿、偶见镜下血尿伴肾功能损伤。肾脏病理特点为肾间质中大量 IgG_4 阳性浆细胞浸润、间质纤维化。

（十八）轻链沉积病（light chain deposition disease，LCDD）

轻链沉积病是一种少见的由异常浆细胞产生过多，引起单克隆免疫球蛋白轻链的大量产生并沉积于全身组织而导致的一种系统性疾病，多发于 45 岁以上中老年人。约 60% 的 LCDD 继发于淋巴细胞增生性病变，如多发性骨髓瘤、淋巴瘤、华氏巨球蛋白血症等；其余 40% 病例缺乏浆细胞病的证据。肾脏为其最常见的受累器官。以不同程度的蛋白尿和急性肾衰或进展型慢性肾衰最为常见，多表现为肾病综合征，部分可伴高血压及镜下血尿，有些可出现肾小管间质病变。肾脏典型病理改变为系膜结节状硬化性肾小球病，结节常为多个，肾小管基底膜增厚、皱缩及分层，其外侧可见均质粉染的蛋白物质沉积，刚果红染色阴性，免疫荧光检查发现单种轻链蛋白弥漫、线性沉积于肾小球、肾小管基底膜、结节内及各级血管壁上，具有决定性诊断意义。

国内报道 26 例本病患者中，急性肾衰 3 例，慢性肾衰 17 例，肾病综合征 17 例，肾脏病理改变以系膜结节样病变多见（53.8%），中至重度小管间质慢性化病变为该组病例较特征性病变（92.3%）。另有报道 12 例轻链蛋白沉积肾损害病例，其中 6 例表现为肾衰竭，5 例表现为肾病综合征，病理均显示 λ 轻链蛋白主要沉积在肾小球系膜区、基底膜、肾小管基底膜及小动脉壁。

（十九）重链沉积病（heavy chain deposition disease，HCDD）

重链沉积病是一种罕见的、病因不明的淋巴浆细胞增生性疾病，以单克隆免疫球蛋白重链沉积于组织器官并造成功能障碍为特征。依据重链抗原的不同，该病可分为三种：γ（IgG）、α（IgA）和 μ（IgM），其中 γ 重链可分为 γ1、γ2、γ3、γ4 等亚型。该病多发病年龄偏大，无明显性别差异；起病常缓慢，临床表现为贫血，反复感染，肝、脾、淋巴结肿大，常有腭部、腭垂水肿，伴 Waldeyer 扁桃体环等，罕见累及皮肤及甲状腺的病例。目前，本病肾脏累及率几乎 100%，并通过肾活检确诊。肾脏受累主要表现为肾病综合征、蛋白尿、水肿、镜下血尿、高血压和肾功能不全，多数快速恶化进展为终末期肾衰竭。多数可在血清、尿液或骨髓涂片检测到单克隆免疫球蛋白，尿中无轻链蛋白。肾活检病理多以系膜区增宽，基质增多，肾小球弥漫结节性硬化为特征表现，结节 PAS 染色阳性，细胞数轻度增多，可有新月体形成；肾小管可见不同程度萎缩、基膜增厚，并有 PAS 阳性、刚果红阴性的物质沿基膜外缘线样沉积。动脉、小动脉、管周毛细血管基膜均可以有相同性质的沉积物，小动脉壁玻璃样变和内膜纤维化。单克隆免疫荧光重链染色是确定 HCDD 的重要手段。

国内报道 3 例本病肾损害病例，临床表现为：大量蛋白尿（> 5g/L）、镜下血尿，高血压伴肾功能不全及贫血。肾活检为弥漫肾小球结节样病变，免疫荧光染色示 IgG 沿肾小球毛细血管袢及肾小管基膜呈线样沉积，轻链染色阴性。

（二十）人类免疫缺陷病毒感染相关性肾病（human immunodeficiency virus-associated nephropathy，HIVAN）

人类免疫缺陷病毒感染相关性肾病是由是人类免疫缺陷病毒（human immunodeficiency virus，HIV）感染导致的一种肾脏疾病。HIVAN 是 HIV 感染患者肾脏损伤最常见的类型，可出现在 HIV 感染的任何阶段，以大量蛋白尿、快速进展性肾衰竭为主要临床表现，90% 患者蛋白尿可至肾病综合征水平，而且常早期出现，甚至个别高达 20g/24h；多数患者伴有镜下血尿，可不伴有明显高血压、水肿、低蛋白血症及高脂血症。肾脏病理改变包括塌陷型局灶节段性肾小球硬化，足细胞增殖肥大，肾小管的空泡样改变-微囊性扩张、间质纤维化和间质炎性反应。电镜下可见肾小球内皮细胞和（或）肾小管上皮细胞内 HIV 病毒颗粒或细胞核内及胞质内管状网状包涵体。

国内报道 2 例 HIV 合并肾脏疾病患者，表现为大量蛋白尿（肾病综合征），肾功能不全，伴持续镜下血尿和高血压，其中 1 例肾活检示轻度局灶节段性肾小球硬化，肾小管空泡变性，肾间质淋巴细胞浸润。

（二十一）肿瘤相关性肾病

大多数恶性肿瘤包括：血液系统肿瘤，如白血病、淋巴瘤、多发性骨髓瘤等；实体肿瘤，如肺癌、胃肠道肿瘤、食管癌、乳腺癌等均可引起肾损害。多见于 50 岁以上男性。肾脏受累的临床症状多无特异性，且易被肿瘤症状所掩盖，典型的肾病综合征是最常见的肿瘤相关性肾病临床表现，肾小球性蛋白尿，少数可有血尿、高血压，肾功能可有不同程度的损伤，甚至终末期肾衰竭。肾脏病理类型主要有：膜性肾病、微小病变肾病和膜增生性肾炎；少见有局灶节段性硬化、新月体性肾炎等。多数患者肿瘤发现的时间常早于或同时于大量蛋白尿的出现，但少数患者恶性肿瘤发生在膜性肾病、微小病变肾病和膜增生性肾炎之后，甚至数十年之久。这类患者当肿瘤切除或化疗、放疗后，肾损害的症状可得到缓解。

国内报道 15 例肿瘤合并肾损害患者，其中肺癌最多（3 例），表现为肾病综合征 4 例，慢性肾小球肾炎 4 例，慢性肾衰竭 7 例，该资料提示肾脏损害多为中老年肿瘤患者。另有报道 8 例实体肿瘤相关肾小球病患者，肺癌和结肠癌居多，各占 3 例，临床表现为从无症状性蛋白尿至肾病综合征，3/8 合并镜下血尿，4/8 有不同程度肾功能损伤，4/8 存在与肾功能不相符的贫血，2/8 存在不能用蛋白尿解释的低白蛋白血症，2/8 出现 IgG 升高。4/8 患者经肿瘤治疗后蛋白尿减少或肾功能改善。其中 2 例行肾活检分别示微小病变肾病和膜性肾病。该资料表明实体肿瘤可以肾小球损伤为首发症状。

（二十二）肥胖相关性肾病（obesity-related glomerulopathy，ORG）

肥胖相关性肾病是指由肥胖引起的肾脏损害，根据病理特征的不同，分为肥胖相关性肾小球肥大症（obesity-associated glomerulomegaly，OB-GM）和肥胖相关性局灶节段性肾小球硬化（obesity-associated focal and segmental glomerulosclerosis，OB-FSGS）。本病多见于成年肥胖患者，老年及儿童肥胖者也可发生，男性多于女性。本病突出临床表现主要为肥胖和蛋白尿，早期仅为微量白蛋白尿，随病程逐渐增多至少到中等量蛋白尿，直到出现肾病范围的大量蛋白尿，但很少出现低白蛋白血症、水肿及肾病综合征；另有高脂血症、高血压等表现，一般无肉眼血尿，镜下血尿比例较低（约 1/5 患者）；近半数患者存在肾小管功能异常，部分患者伴肾功能不全，可缓慢进展至终末期肾衰竭，需行肾脏替代治疗。肾脏病理特征为单纯性肾小球肥大和局灶节段性肾小球硬化伴肾小球肥大。前者仅表现肾小球体积增大，系膜区增宽、系

膜细胞增生及基质增加可不明显，部分肾小球血管袢内皮细胞可见肿胀，甚至泡沫样变性，免疫荧光检查为阴性。后者与经典的 FSGS 相似，可见肾小球局灶、节段性硬化，以脐部、顶部较多见，未硬化的肾小球体积可增大，肾小管肥大，部分可见小灶性小管萎缩和纤维化肾间质炎症细胞浸润，免疫荧光可见病变肾小球受累区域 IgM 和 C3 沉积，电镜下可见不同程度的足细胞肥大、足细胞密度减少、足突融合。

国内报道 15 例 ORG 患者，80% 患者出现非肾病范围的以中等分子量为主的蛋白尿，33% 患者有镜下血尿，无贫血。血清三酰甘油升高者较胆固醇升高者多（分别为 53.3% 和 40%），46.7% 的患者血尿酸升高，高胰岛素血症常见（3/5 例），此外 5 例患者谷丙转氨酶升高（33.3%），54.5% 的患者肝脏 B 超检查存在脂肪肝。病理改变为肾小球体积增大，伴/不伴节段硬化，其他形态学改变如透明变性、内皮性泡沫细胞及顶部病变等也见于 ORG 患者。电镜观察足突融合、微绒毛化不广泛，但早期即存在基膜增厚。另报道 90 例 ORG 患者，有如下特点：①ORG 占所有肾活检的比例为 0.89%，以青年人为主，男性患者占 67%；②100% 为腹型肥胖，其中，轻度肥胖（BMI 28.0～< 30kg/m^2）、中度肥胖（BMI 30～< 35kg/m^2）和重度肥胖（BMI≥35kg/m^2）的患者分别占 49%、37% 和 14%；③ 平均尿蛋白为（1.48±1.2）g/24h，少量蛋白尿者（0.4～1.0g/24h）占 51.1%，大量蛋白尿者（> 3.5g/24h）占 10%，表现为典型肾病综合征者仅 2 例（2.22%）；④42.2% 患者有肾小球高滤过，6.67% 有肾功能减退；⑤ 同时合并多种代谢紊乱，88.1% 有胰岛素抵抗，75.0% 有脂代谢异常及 63.1% 有高血压；⑥ 病理特征是肾小球体积增大，70% 合并局灶节段性肾小球硬化（FSGS），并以“经典型”节段硬化为主；⑦ 随着 BMI 的增加，ORG 患者的蛋白尿水平、肾小球滤过功能及足突宽度显著增加。

（二十三）多发性肌炎与皮肌炎（polymyositis，PM，dermatomyositis，DM）

多发性肌炎与皮肌炎是一种病因及发病机制尚不明确，以累及皮肤及横纹肌为主要病变的非化脓性自身免疫性疾病。其临床特征主要为肢体近端肌、颈肌及咽肌等肌组织出现炎症、变性改变，导致对称性肌无力和一定程度的肌萎缩，并可累及多个系统和器官，可能同时伴发肿瘤。若肌炎伴有特征性皮疹则为皮肌炎。女性多见，发病年龄呈现 5～14 岁和 45～60 岁两大高峰。该病合并肾脏损害可以表现为肾病综合征，可有镜下血尿、蛋白尿、管型尿，轻中度高血压，肾功能损害多较轻，但也可发生血肌红蛋白升高，阻塞肾小管导致急性肾衰竭。

国内报道 146 例 PM 和 DM 患者，其中 30 例患者（20.5%）出现不同程度的肾脏损害，表现为单纯血尿者 10 例（33.33%），单纯蛋白尿 6 例（20.00%），蛋白尿合并血尿 13 例（43.33%），高血压 7 例(23.33%)，水肿 3 例。10 例单纯血尿患者中，镜下血尿＞＋＋＋者 7 例；11 例接受 24h 尿蛋白定量检测患者中，尿蛋白＜ 1g/d 者 7 例；4 例行肾活检示局灶节段性肾小球硬化 2 例，肾小球轻微病变和狼疮性肾炎各 1 例。

三、肾小管间质疾病

（一）肾盂肾炎（pyelonephritis）

急性肾盂肾炎是由于细菌侵入肾脏，引起急性间质性肾炎和肾小管损害。急性肾盂肾炎时离心尿行尿蛋白定性检查常阴性，或感染控制后，随着白细胞尿的阴转尿蛋白消失。一般为上行性感染，最常见的致病菌为

大肠杆菌。临床表现为：① 尿路局部症状，包括膀胱刺激症状（尿频、尿急、尿痛），腰部或肋脊角压痛和叩痛，偶可伴腹部疼痛；② 全身感染症状，如寒战、发热等。若无复杂因素存在，一般极少发展为慢性肾盂肾炎和肾衰竭。

慢性肾盂肾炎多发生于尿路解剖或功能上有异常情况。病理改变除慢性间质性肾炎外，还必须有肾盂和肾盏的炎症、变形和纤维化或肾盏内有脓液。临床表现为：① 尿路感染症状，但症状不典型或仅为无症状细菌尿；② 慢性肾小管间质损害表现，肾小管功能损害往往比肾小球功能损害更为突出而不成比例。慢性肾盂肾炎一旦出现持续性蛋白尿提示肾小球出现进行性损害，蛋白尿是本病预后不良的指标之一。

（二）间质性肾炎

1. 急性间质性肾炎（acute interstitial nephritis，AIN）

AIN 是由多种病因引起，起病急骤，以肾间质水肿和炎症细胞浸润为主要病变，以肾小管功能障碍和伴肾小球滤过功能下降为主要临床特点的一临床病理综合征。下面就感染相关性、药物相关性和特发性急性间质性肾炎分述如下：

感染相关性 AIN 可分为两类：由微生物直接侵袭肾脏并在肾内繁殖而引起间质化脓性炎症，即肾盂肾炎（前面已述）；另一类为系统感染引起的变态反应所致的急性间质性肾炎，即反应性 AIN。其临床特点如下：以肾性水肿或一过性急性肾功能减退最常见；尿检可见白细胞尿、蛋白尿、血尿、颗粒管型，偶见白细胞管型和嗜酸细胞尿，中段尿培养阴性；蛋白尿多为（＋～＋＋），24 小时尿蛋白定量一般小于 2g，肾病性蛋白尿不常见；轻度小管浓缩功能及酸化功能损害亦常见，多为可逆性，感染控制后可恢复。病理特点为皮质炎症，可见以浆细胞和淋巴细胞为主的细胞浸润于皮质、皮髓交界和小球周围，肾小球一般无明显病变。

药物相关性 AIN 是急性肾衰竭（ARF）的常见原因之一，据报道约 3%～14% 的 ARF 是由药物相关性 AIN 引起。临床特点为：① 典型病例于用药后 10～21 日发病；② 全身过敏症状：发热、皮疹、关节疼痛的“三联症”约占 1/3，外周血嗜酸性细胞增多，血清 IgE 水平增加，部分可有关节痛、胁腹或腰部痛，淋巴结肿大及肾外器官的过敏反应症状；③ARF：可有少尿或非少尿型 ARF，或轻者仅有尿沉渣异常，肾脏大小正常或稍大；④ 肾小管间质损伤表现：可有近端肾小管损伤的表现（如肾性糖尿、氨基酸尿，甚至 Fanconi 综合征）或远端肾小管损伤的表现（如低渗尿、失钠、肾性贫血和肾小管酸中毒）；⑤ 尿检异常：可有镜下或肉眼血尿，轻至中度蛋白尿，一般不超过 2g/24h，红细胞管型少见；⑥ 肾小球损伤：少数可出现大量蛋白尿或肾病综合征。肾脏病理改变表现为间质水肿和炎症细胞浸润，肾小管有损伤，而肾小球和肾血管基本正常。

特发性 AIN：国内报道 7 例本病患者的临床病理特点如下：① 可急性起病，也可隐匿起病；② 没有肯定的感染、药物、毒物等诱因；③ 肾小球滤过功能进行性下降，多数表现为急性肾功能不全，但尿量往往无减少；④ 有肾小管功能障碍的表现；⑤ 患者往往伴有轻至中度贫血、血沉增快、γ 球蛋白升高等肾外表现；⑥ 肾脏病理表现均为间质小管明显的炎症改变，如间质水肿、炎性细胞浸润（以单核及淋巴细胞为主，偶有嗜酸细胞），小管萎缩，晚期则可出现间质纤维化，而肾小球、肾血管正常或变化轻微。

2. 慢性间质性肾炎（chronic interstitial nephritis，CIN）

CIN 是一组以小管萎缩和间质细胞浸润和纤维化病变为特征的临床综合征。病因多样，主要为感染、药物和代谢障碍等因素。临床表现常不典型。可有消瘦、乏力、中度贫血。常有夜尿增多。肾浓缩功能差，晨尿比重多在 1.018 以下。尿蛋白量少，不超过 2g/24h，且为低分子蛋白尿。尿沉渣由不同程度的红、白细胞管

型。多伴有脓尿。如尿 pH 经常高于 6.5，需注意是否合并肾小管酸中毒。部分患者可有高血压。疾病早期肾功能尚无异常，疾病进展时出现夜尿增多，低比重尿，尿酸化功能也可能减退，显示肾小管功能受损表现。晚期病变累及肾小球时，则出现氮质血症甚至慢性肾衰竭。

3. 多囊肾（polycystic kidney disease，PKD）

多囊肾为肾脏的皮质和髓质出现较多囊肿的一种遗传性疾病，按遗传方式及起病年龄分为两类：常染色体显性遗传性多囊肾病（autosomal dominant polycystic kidney disease，ADPKD）和常染色体隐性遗传性多囊肾病（autosomal recessive polycystic kidney disease，ARPKD），前者临床常见，成年起病，因此称成人型多囊肾；后者多婴儿期即起病，故称为婴儿型多囊肾。ARPKD 是造成小儿肾衰竭的主要疾病，患儿可能早期死于尿毒症。ADPKD 患者约 60% 有家族遗传史，以双肾进行性多发性液性囊肿为主要特征，也可累及肝、胰、脾、心、脑等器官。ADPKD 患者早期多无症状，20～40 岁患者中，仅 20%～40% 有轻度持续性蛋白尿，但 24 小时尿蛋白定量多低于 1g，腰、腹部肿块或钝痛，间歇性全程镜下或肉眼血尿，高血压，晚期可有肾功能损害。肾脏影像学检查可见肾脏肿大和多囊改变。

国内报道 271 例 ADPKD 患者，有如下临床特点：①30 岁以下及 60 岁以上患者各占 19.9% 及 23.6%。各年龄组间在临床表现方面无显著差异，但年龄与 GFR 呈显著负相关；② 相对于女性患者，男性患者血压及尿蛋白量较高，肉眼血尿、肾衰竭及肾结石的发生率也较高，而肝囊肿、贫血及泌尿系感染的发生率较低；③ 血尿的发生率为 71.2%. 并有 18.1% 的患者出现肉眼血尿；高血压的发生率为 64.2%，CKD5 期患者中发病率为 79.6%；8.7% 的患者存在蛋白尿，CKD5 期的患者中，67.7% 的患者存在蛋白尿；泌尿系感染的发生率为 28.0%，女性、老年、伴血尿（尤其是肉眼血尿）及高血压的患者泌尿系感染的发生率显著升高。另报道 ADPKD 合并大量蛋白尿 1 例，20 岁，有多囊肾家族史，临床表现为低蛋白血症、重度水肿、高脂血症、多次 24 小时尿蛋白定量在 l g 以上（0.98～2.89g），影像学检查示双肾存在多发囊性病变。

附：马兜铃酸肾病（aristolochic acid nephropathy）

根据临床和病理特点本病可分为 3 型：① 急性马兜铃酸肾病：见于短期内大剂量服用含马兜铃酸的药物，或短期内频繁小剂量服用者。临床上，病情进展迅速，常呈非少尿性或少尿性急性肾衰竭，可伴近端及远端肾小管功能障碍，如肾性糖尿、低渗尿及肾小管酸中毒，且尿酶明显增高；可有轻度蛋白尿，为肾小管性低分子蛋白尿，伴少量红、白细胞及管型；常有消化道症状，如恶心、呕吐、上腹不适等，并可有轻度贫血，高血压不常见。病理上呈急性肾小管坏死。② 慢性马兜铃酸肾病：可由急性马兜铃酸肾病进展而来，或在持续小剂量服药者逐渐发生。临床上，病变隐匿发展，逐渐出现肾小管及肾小球功能损害，呈氮质血症或终末期肾衰竭，贫血出现较早，可有轻中度高血压，B 超示双肾缩小，且两肾大小可不对称，并可见膀胱等处实性占位病变。病理上呈肾间质少细胞性纤维化，肾小管萎缩或消失，肾小球呈缺血性基底膜皱缩，毛细血管袢塌陷，直至缺血性硬化。③ 肾小管功能障碍性马兜铃酸肾病：无明显服药特征。临床上，肾小管酸中毒，肾浓缩功能轻度受损，多尿，肾功能基本正常，伴有恶心、呕吐等消化道症状；贫血及血压大致正常；肾性糖尿明显；少量尿蛋白；B 超示双肾大小基本正常。病理可见肾小管变性及萎缩。

四、遗传性肾病

（一）Alport 综合征（Alport syndrome，AS）

本病是一种以肾小球基底膜改变为特征的遗传性肾脏病。临床主要特点为反复性血尿、慢性进行性肾功能减退，部分患者合并耳聋及眼疾，故又称耳、眼、肾综合征。

据报道，本病占肾活检肾脏病例的 7.30‰。本病有 3 种遗传方式：性连锁显性遗传、常染色体显性遗传和常染色体隐性遗传。临床和病理特点：① 绝大多数患者于 10 岁前发病。② 肾异常：几乎全部患者有血尿（肾小球源性血尿）；蛋白尿一般不重，仅少数呈大量蛋白尿；肾功能随年龄增长呈进行性减退；性连锁显性遗传家系男患者多在 30 岁前进入终末期肾衰竭。③ 耳异常：呈高频性神经性耳聋。④ 眼异常：可呈多种表现，但特征性病变为前球形晶体及黄斑中心凹周围有黄或白色致密颗粒沉积。⑤ 病理上，电镜下可见肾小球基底膜增厚或厚薄相间，而光镜和免疫荧光检查无特异性。

国内报道 77 例 Alport 综合征患者的临床特征有：① 起病多在 16 岁以前，尤以 10 岁以前居多；② 血尿伴蛋白尿为常见首发症状，蛋白尿的发生率高且较重；③ 男性患者发生感音神经性耳聋的比例较高；④ 发生终末期肾脏病早且预后差。

（二）Fabry 病（Fabry disease）

又称为 Anderson-Fabry 病，是一种缺乏 α-半乳糖苷酶 A 的 X 连锁隐性遗传的溶酶体病。典型表现主要见于半合子男性，女性多为携带者。临床特征：① 肾脏受累最早的表现为轻度蛋白尿或无症状性非肾病性蛋白尿，偶尔并发血尿，罕见肾病综合征；可见轻度高血压；少数可有较严重的肾小管功能异常，如肾性尿崩症或远端肾小管酸中毒；肾脏病变多见于 20 岁者，40～50 岁发展为终末期肾衰竭。② 皮肤、黏膜血管扩张性疣（角质瘤），多见于躯干中部，常累及阴囊、臀部、大腿根部、脐部及口腔黏膜，皮疹红色带紫，压之不褪色，青春期病变尤其明显。③ 神经系统，早期即出现四肢末端烧灼样疼痛，阵发性发作，中枢神经系统一般不受累；自主神经系统受累多表现为体位性低血压及无汗、少汗等症状。④ 心脑血管受累，常可引发心绞痛甚至心肌梗死，可发生短暂性脑缺血甚至脑卒中。⑤ 其他病变还包括角膜混浊或萎缩，视网膜或结合膜扭曲，白内障等。⑥ 肾脏病理学的典型改变为肾小球脏层上皮细胞高度肿胀和空泡化及电镜下嗜锇环层小体的堆积。

（三）薄基底膜肾病（thin basement membrane nephropathy，TBMN）

又称良性家族性血尿（benign familial hematuria，BFH），以持续性镜下血尿为主要临床表现，有阳性家族史，电镜下肾小球基底膜弥漫变薄。

国内报道本病占肾活检肾脏病例的 2.50‰，亦有报道占肾活检病例的 3.7%。临床病理特点：① 多见于中青年，女性多见，男女比例约为 1∶2～3。② 绝大部分患者以血尿为主要表现，其中大多数为持续性镜下血尿，少数在上呼吸道感染或剧烈运动后可呈现肉眼血尿；部分在血尿同时伴有轻中度蛋白尿，偶有肾病性蛋白尿，极少部分患者表现为孤立性蛋白尿；绝大部分患者预后良好，肾功能可长期维持正常，但少数（< 10%）可出现肾功能不全。③ 通常无耳聋和眼部病变。④ 电镜下弥漫性肾小球基底膜变薄为本病唯一或最重要的病理特征。

（四）先天性肾病综合征（congenital nephrotic syndrome）

本病通常指生后 3 个月内发生的肾病综合征。根据不同的发病机制和病因，可以分为特发型（如芬兰型肾病综合征、弥漫性系膜硬化等）、获得型（如先天性梅毒、其他感染等）及伴发其他先天异常的先天性肾病综合征（如 Denys-Drash 综合征、Frasier 综合征等）。

芬兰型先天肾病综合征为常染色体隐性遗传性肾病。临床特点为：① 突出表现为大量蛋白尿，开始于胎儿期。② 母孕 15～18 周时羊水中已可检出 α-胎球蛋白。③ 患儿多系 35～38 周早产，体重偏轻，特征性的是大胎盘（超过体重的 25%）。④ 生后迅速出现水肿（大多于 1 周内）、腹胀、腹水、脐疝。⑤ 部分患儿颅缝宽、囟门大、耳鼻软骨柔弱、鼻小、眼距宽、耳低位。⑥ 低白蛋白血症和高脂血症。⑦ 患儿有蛋白质营养不良，生长发育落后，易感染，常呈高凝状态，10% 发生血栓栓塞合并症；脂代谢的改变于 1 年后可致小动脉病变。⑧ 随年龄增长，肾功能缓慢减退，一般 3 岁后多已需透析移植治疗。

弥漫性系膜硬化亦称为法国型先天性肾病综合征，为常染色体隐性遗传性肾病。临床特点：孕母及分娩史正常。生后 1 年内出现大量蛋白尿等肾病综合征表现，少数起病可迟至 2～3 岁。起病后肾功能迅速减退，多于数月或 1～2 年内进入终末期改变。患儿常伴有血压增高。此外还可伴发 Denys-Drash 综合征、小头及智力低下。特征性病理改变为弥漫性系膜硬化。

（五）指甲-髌骨综合征

本病是一种罕见的常染色体显性遗传性骨-指甲发育不良。临床特征是指甲-髌骨四联症：① 指甲缺损或发育不良；② 髌骨发育不全或缺如；③ 髂骨后骨刺；④ 肘及髋关节外翻畸形。肾脏受累常表现为蛋白尿、血尿、高血压和酸化功能异常等，此外，可有尿路畸形，如重复集合管，尿道瓣膜，并常有结石、感染和肾积水，10% 患者晚期出现肾衰竭。

（六）Fanconi 综合征（Fanconi syndrome）

本病是一种遗传性或获得性近端肾小管多种功能异常的复合转运缺陷病。主要临床表现为近端肾小管对多种物质重吸收障碍而引起的全氨基酸尿、葡萄糖尿、磷酸盐尿、碳酸氢盐尿和尿酸等有机酸尿。亦可同时累及近端和远端肾小管，伴有肾小管性蛋白尿和电解质过多丢失，以及由此引发各种代谢性继发症，如高氯性代谢性酸中毒、低血钾、低磷血症、低钙血症、高尿钙、脱水和骨代谢异常等。儿童患者主要表现为佝偻病和生长发育迟缓，成人骨病以骨软化和骨质疏松为主。本病患者常无原发性肾小球病变，肾小球功能多正常或与酸中毒相比不成比例。病理改变为典型的近端肾小管上皮细胞肿胀和退行性改变，如细胞空泡变性、管腔刷状缘丢失和灶性细胞脱落等，特征性改变是轻链降解中间产物在近端小管上皮细胞内沉积。

国内报道 10 例成人 Fanconi 综合征患者，① 无明显性别差异，均有明显骨痛，其中 8 例行走困难，5 例有佝偻病或软骨病表现；② 所有患者均有氨基酸尿、肾性糖尿和低磷血症，7 例患者有 Ⅱ 型肾小管性酸中毒；③X 线和骨密度测定示：所有患者均有不同程度的骨密度降低，最常见受累部位为腰椎和骨盆，2 例有甲状旁腺功能亢进的特征性表现。另报道 19 例儿童 Fanconi 综合征患者，男孩较女孩多发（16∶3），主要表现有多饮、多尿 15 例，生长发育延缓 12 例，无力、拒食 11 例，恶心、呕吐 8 例，腹泻、腹胀 5 例，发热 4 例，呼吸困难 4 例，消瘦 3 例，手足抽搐、骨痛 2 例，尿检异常 3 例，心律失常 1 例。并发症包括贫血 11 例，不同程度肾功能不全 5 例，泌尿系感染 5 例次，肾钙化 4 例。肾性佝偻病 4 例。低钾血症 15

例（78.9%），低钙血症 6 例（31.6%），低钠血症 6 例（31.6%），低磷血症 17 例（89.5%），高氯血症 18 例（94.7%）。19 例均有代谢性酸中毒。有轻度蛋白尿者占 13/19，有氨基酸尿者占 11/13，肾性糖尿占 15/19。

（七）Lowe 综合征（Lowe syndrome）

又称眼脑肾综合征（oculo-cerebro-renal syndrome），是一种罕见的遗传病，包括 X 连锁隐性遗传和常染色体隐性遗传两种遗传方式，文献报道以前者发病多见。X 连锁隐性遗传者的突变基因位于 Xp25 位点，患者出生后数月或儿童期出现症状。主要临床表现为：① 眼部症状：双眼先天性白内障，可伴先天性青光眼，严重视力障碍，仅有光感甚至全盲，多有眼球震颤和畏光；② 脑部症状：严重智力发育迟缓，全身肌张力低下，腱反射减弱或消失，但无麻痹；③ 肾小管功能障碍：常有管型蛋白尿，尿中可见红细胞、白细胞及颗粒管型；少数患者伴有肾性糖尿，出现中至重度多组分氨酸尿（赖氨酸、酪氨酸为多），尿磷增多，血磷低；肾小管对碳酸氢盐重吸收及酸化尿液功能障碍，出现高血氯性肾小管酸中毒，多为远端曲管酸中毒，后期可出现慢性肾衰竭；④ 其他表现：患儿可有头颅畸形，如长头、前额突出等；此外还可见到马鞍鼻、高腭弓等畸形；约 1/4 患儿有隐睾症、疝、佝偻病等表现。本病可分为三期：① 早期（婴儿期）以眼及中枢神经系统症状为主，无代谢性酸中毒；② 中期（幼儿及儿童期）为肾小球功能障碍及代谢性酸中毒期，Fanconi 征较明显；③ 晚期（成人期）代谢异常消失，表现为肾功能不全期。肾脏病理改变为早期肾小管刷状缘缩短，线粒体肿大嵴消失；晚期肾小球肾小管基膜增厚纤维化。

国内报道 2 例 17 岁同胞姐妹本病患者，临床表现为自幼反复发生肾小管功能障碍引起的酸中毒，但可多次纠正；先天性白内障、先天性青光眼、角膜混浊、严重视力障碍、智力发育迟缓、高血氯性肾小管酸中毒、蛋白尿、尿样氨基酸组分含量异常、血磷低、马鞍鼻、佝偻病，余未见其他典型临床表现。另报道 2 例 2～3 岁男性患儿，临床表现为先天性白内障，智力发育落后，肾小管型蛋白尿，代谢性酸中毒，低磷酸血症性及佝偻病。

五、其　他

高原性蛋白尿高原性蛋白尿可见于从平原进入高原居留的人。诊断依据为：① 尿蛋白定性阳性或尿蛋白定量＞ 400mg/24h；② 既往或进驻高原前无蛋白尿，而进驻高原后发病；③ 除外其他引起蛋白尿的器质性疾病；④ 患者经吸氧后好转，返回平原后不治而愈。

参考文献

1. 张敏，等. 广州市高温作业人员蛋白尿情况分析. 中华流行病学杂志，1994，15（4）：230

2. 王林生，等. 招飞体检青年运动后血尿、蛋白尿试验分析. 中华航空航天医学杂志，2000，11（1）：49

3. 王林生，等. 招飞青年运动试验后血尿和蛋白尿动态观察. 中华航空航天医学杂志，2001，12（4）：235

4. 黄建萍，白克敏. 病理意义小的蛋白尿（生理性或功能性蛋白尿）. 中国实用儿科杂志，1999，14（8）：

457

5. 董淑兰，等. 体位性蛋白尿的早期诊断及远期随访观察. 中华儿科杂志，1996，34（2）：135

6. 董淑兰. 儿童姿势性蛋白尿预后的远期随访和治疗分析. 中国实用儿科杂志，2002，17（7）：404

7. 张敬军，杨霁云.B 型超声诊断的胡桃夹现象 258 例临床分析. 中华儿科杂志，2002，40（12）：720

8. 曾彩虹，等.22 年肾活检资料的流行病学分析. 肾脏病与透析肾移植杂志，2001，10（1）：3

9. 陈惠萍，等.10594 例肾活检病理资料分析. 肾脏病与透析肾移植杂志，2000，9（6）：501

10. 黎磊石，等.4298 例成年人肾小球疾病病理类型及流行病学特点. 肾脏病与透析肾移植杂志，1997，6（2）：103

11. 刘光陵，等. 婴幼儿肾小球疾病 111 例的临床与病理分析. 中华儿科杂志，2004，42（6）：460

12. 曾彩虹，等. 老年人肾脏疾病的流行病学及病理类型分析. 肾脏病与透析肾移植杂志，1997，6（5）：411

13. 刘笑芬，黄英伟. 老年肾病综合征临床和病理分析. 中国中西医结合肾病杂志，2002，3（7）：399

14. 郭宗琳，等.35 例老年肾病综合征病理与临床分析. 中华医学丛刊，2003，3（1）：37

15. 宦红娣，等. 成人膜性肾病的临床特点调查. 临床内科杂志，2001，18（1）：63

16. 杨霁云. 局灶节段性肾小球硬化诊治的进展. 中华儿科杂志，2002，40（12）：705

17. 刘红，等. 原发性局灶节段性肾小球硬化的临床病理及预后. 肾脏病与透析肾移植杂志，1999，8（4）：333

18. 黄建萍，等. 小儿局灶节段性肾小球硬化 38 例临床表现与病理特点. 中华儿科杂志，2004，42（7）：516

19. 王梅，等. 电子致密物沉积病的临床及病理研究. 中华肾脏病杂志，2001，17（1）：16

20. 孙世澜. 急进性肾小球肾炎的病因和分类. 内科急危重症杂志，2002，8（3）：148

21. 唐政，等. 各类新月体肾炎的临床特点. 肾脏病与透析肾移植杂志，2001，10（2）：110

22. 赵明辉，等.100 例新月体肾炎的免疫病理分型及临床病理分析. 中华肾脏病杂志，2001，17（5）：294

23. 唐政，等. 寡免疫复合物型新月体肾炎的临床病理分析（英文）. 中华医学杂志，2001，114（4）：374

24. 解放军肾脏病研究所学术委员会.IgA 肾病诊断及治疗规范. 肾脏病与透析肾移植杂志，2004，13（3）：253

25. 郝翠兰，等.524 例 IgA 肾病的临床与病理分析. 中华肾脏病杂志，2000，16（5）：324

26. 汪建国，等. 新月体 IgA 肾病的临床和病理. 中华内科杂志，2000，39（6）：376

27. 王梅，等.170 例婴幼儿肾小球疾病病理类型分析. 中华儿科杂志，2002，40（4）：214

28. 王兆全，等.48 例儿童系膜 IgM 肾病的临床病理分析. 肾脏病与透析肾移植杂志，1995，4（2）：125

29. 庄永泽，等. 成人 IgM 肾病临床病理与预后的探讨. 中华肾脏病杂志，1998，14（3）：186

30. 陈惠萍，朱茂艳. 新近认识的三种肾小球疾病. 肾脏病与透析肾移植杂志，1997，6（4）：368

31. 石岩. 纤维连接蛋白肾小球病. 肾脏病与透析肾移植杂志，2003，10（5）：475

32. 曾彩虹. 脂蛋白肾小球病——由载脂蛋白 E 变异诱导的肾脏脂质沉积症. 肾脏病与透析肾移植杂志，

2000，9（2）：171

33. 姜傥. 脂蛋白肾病：一种新型的与脂类代谢相关的肾小球疾病. 中华肾脏病杂志，1997，13（3）：179

34. 姜傥，等. 脂蛋白肾病——一种新型的肾小球疾病伴进行性硬化. 中华肾脏病杂志，1997，13（3）：134

35. 邹万忠，周福德. 胶原 Ⅲ 肾小球病. 中华肾脏病杂志，1998，14（3）：191

36. 周福德，等. 胶原 Ⅲ 肾小球病（附二例报告）. 中华肾脏病杂志，1998，14（2）：75

37. 牛余宗，周军平. 塌陷性肾小球病. 国外医学泌尿系统分册，2004，24（4）：514

38. 陈育青，章友康. 塌陷性肾小球病. 中华肾脏病杂志，1999，15（3）：194

39. 章友康，等. 塌陷性肾小球病三例临床及病理报告. 中华肾脏病杂志，1999，15（3）：152

40. 叶任高，张金黎. 狼疮性肾炎的诊断和治疗进展. 临床内科杂志，1995，12（3）：9

41. 胡伟新，等. 狼疮性肾炎的诊断和治疗. 肾脏病与透析肾移植杂志，1999，8（6）：560

42. 解放军肾脏病研究所学术委员会. 狼疮性肾炎的诊断及治疗. 肾脏病与透析肾移植杂志，2004，13（2）：168

43. 张庆红，等.25 例狼疮性肾炎的临床与病理分析. 临床内科杂志，2001，18（4）：310

44. 邹万忠，王海燕. 狼疮肾炎病理学分类的演变和现状. 中华肾脏病杂志，2004，20（5）：377

45. 王丽晖. 紫癜性肾炎的研究进展. 国外医学泌尿系统分册，1998，18（5）：202

46. 何威逊. 儿童紫癜性肾炎诊断和治疗进展. 临床儿科杂志，2002，20（1）：59

47. 何艳燕，等. 过敏性紫癜和紫癜性肾炎临床分析及随访结果. 中华儿科杂志，1998，36（9）：565

48. 任少敏，等. 小儿紫癜性肾炎 145 例临床分析及 36 例随访结果. 中华肾脏病杂志，2000，16（6）：356

49. 谌贻璞.Goodpasture 综合征的诊断与治疗. 中国实用内科杂志，2004，24（2）：66

50. 姜艳，等. 系统性硬化症发生肾危象一例. 中华风湿病学杂志，2000，4（2）：88

51. 曾学军，等. 系统性硬化症的肾脏损害. 中华肾脏病杂志，1998，14（2）：110

52. 中华医学会风湿病学分会. 干燥综合征诊治指南（草案）. 中华风湿病学杂志，2003，7（1）：446

53. 任红，等.84 例干燥综合征合并肾脏损害的临床与病理分析. 中华内科杂志，2001，40（6）：367

54. 吴玉琼，等. 原发性干燥综合征肾损害. 中国中西医结合肾病杂志，2001，2（11）：633

55. 张波，等. 原发性干燥综合征肾损害的临床病理分析. 肾脏病与透析肾移植杂志，2002，117（6）：519

56. 胡曼东，高诵芬.21 例干燥综合征肾损害临床分析. 中华肾脏病杂志，1998，14（2）：130

57. 谌贻璞. 多发性骨髓瘤肾损害. 新医学，1996，27（5）：235

58. 史浩，等. 多发性骨髓瘤患者肾脏损害的临床分析. 中华内科杂志，2002，41（2）：126

59. 王金泉，等. 多发性骨髓瘤患者肾损害临床与病理特征——附 24 例分析. 中华老年多器官疾病杂志，2003，2（1）：21

60. 王文荣. 肝病相关性肾小球肾炎. 肾脏病与透析肾移植杂志，2004，13（3）：274

61. 李玉斌，等. 乙肝病毒相关性肾炎 62 例的诊断与治疗分析. 中国中西医结合肾病杂志，2002，3（8）：463

62. 陆菊明, 潘长玉. 糖尿病肾病的流行病学和诊断标准. 中华老年多器官疾病杂志, 2002, 1 (3): 163

63. 滕香宇, 等.1059 例 2 型糖尿患者糖尿病肾病患病率及其相关危险因素. 中国糖尿病杂志, 2001, 9 (3): 131

64. 谌贻璞. 糖尿病肾病的病理表现. 中华老年多器官疾病杂志, 2002, 1 (3): 167

65. 刘刚, 王海燕. 糖尿病肾病的临床表现及诊断. 中华老年多器官疾病杂志, 2002, 1 (3): 169

66. 谌贻璞. 高尿酸血症肾病. 中国实用内科杂志, 1995, 15 (6): 328

67. 余斌杰, 翁建平. 痛风和高尿酸血症 —— 内分泌系统与代谢疾病 (5) . 新医学, 1994, 25 (6): 325

68. 楼春福, 陈庆荣. 痛风性肾病的早期诊断探讨. 新医学, 1995, 26 (10): 527

69. 翁建平, 等. 原发性痛风 216 例与原发性高尿酸血症 108 例临床分析. 新医学, 1996, 27 (4): 185

70. 张桦, 等. 自身免疫性甲状腺疾病相关性肾病的临床病理及预后分析. 中国实用内科杂志, 2004, 24 (1): 41

71. 章友康. 肾淀粉样变的研究现状. 中华肾脏病杂志, 1995, 12 (2): 114

72. 张晓峰, 等. 肾淀粉样变九例分析. 中华肾脏病杂志, 2000, 16 (5): 295

73. 李航, 李学旺.33 例原发性淀粉样变性病临床分析. 中华内科杂志, 2003, 42 (3): 195

74. 沈汉超. 高血压肾病诊治进展. 心脑血管病防治, 2002, 2 (2): 5

75. 李惊子, 章友康. 原发性小血管炎和肾损伤. 中华内科杂志, 1996, 35 (5): 356

76. 赵明辉,等. 抗中性粒细胞胞浆抗体相关小血管炎的靶抗原及其临床病理特点. 中华肾脏病杂志,1998, 14 (6): 357

77. 赵明辉, 等. 抗中性粒细胞胞浆抗体相关小血管炎的系统表现. 中华内科杂志, 2000, 39 (1): 50

78. 曾彩虹, 等. 类风湿性关节炎相关肾损害的临床病理特征. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2008, 17 (4): 311

79. 俞东容, 等. 类风湿关节炎肾脏损害 20 例临床分析. 中华风湿病学杂志, 2009, 13 (9): 624

80. 高瑞通, 等. 感染性心内膜炎的肾脏损害. 中华肾脏病杂志, 2005, 21 (8): 438

81. 王春艳, 等. 感染性心内膜炎致肾脏损害临床观察. 内蒙古医学杂志, 2010, 42 (2): 176

82. 成梅初, 等. 静脉吸毒继发右心感染性心内膜炎合并肾损害. 中国现代医学杂志, 2002, 12 (18): 94

83. 任昊, 等. 海洛因引起右心感染性心内膜炎并肾脏损害 1 例. 广东医学, 2007, 28 (6): 1026

84. 李霞, 等.POEMS 综合征相关性肾病研究进展. 国外医学 (泌尿系统分册), 2003, 23 (5): 580

85. 王维平, 等.POEMS 综合征相关性肾病临床分析. 中国实用内科杂志, 2005, 25 (10): 926

86. 李世军, 等.POEMS 综合征相关肾损害临床及病理特征. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2012, 21 (5): 429

87. 黄倩, 等.IgG4 相关系统性疾病的肾脏损害. 肾脏病与透析肾移植杂志, 2012, 21 (1): 68

88. 郑可, 等.IgG4 相关性疾病泌尿系统损害分析. 中华肾脏病杂志, 2012, 28 (12): 937

89. 刘红, 等. 免疫球蛋白 G4 相关小管间质性肾炎 2 例报告及文献复习. 中国临床医学, 2011, 18 (5): 659

90. 王素霞，等. 轻链沉积病的病理诊断及研究进展. 中华病理学杂志，2003，32（6）：573
91. 王庆文，等. 轻链沉积病肾损害的临床和病理分析. 肾脏病与透析肾移植杂志，2003，12（6）：525
92. 李子龙，等. 轻链蛋白沉积肾损害 12 例临床及病理分析. 中国实用内科杂志，2008，28（6）：475
93. 陈惠萍，等. 重链沉积病. 肾脏病与透析肾移植杂志，2008，17（6）：577
94. 全军肾脏病研究所学术委员会. 高血压，大量蛋白尿，贫血，肾功能不全. 肾脏病与透析肾移植杂志，2012，21（2）：195
95. 黄克强，等. 重链沉积性肾病 1 例并文献复习. 临床与实验病理学杂志，2012，28（10）：1156
96. 王文荣，等. 人类免疫缺陷病毒相关性肾病及其治疗. 肾脏病与透析肾移植杂志，2001，10（2）：163
97. 冯晓蓓，等. 人免疫缺陷病毒感染合并肾脏疾病——附二例报道. 中华肾脏病杂志，2008，24（1）：8
98. 成小苗，等. 肿瘤相关性肾损害临床分析. 中国现代医学杂志，2005，15（11）：1674
99. 牛红心，等. 实体肿瘤相关肾小球病临床特征分析. 广东医学，2011，32（22）：2959
100. 陈惠萍，等. 肥胖相关性肾病：临床表现、组织学及超微结构特征. 肾脏病与透析肾移植杂志，2003，12（1）：19
101. 陈慧梅，等. 肥胖相关性肾病患者流行病学资料及临床病理特征分析. 肾脏病与透析肾移植杂志，2008，17（1）：30
102. 赵卫红，等. 肥胖相关性肾病. 临床肾脏病杂志，2013，13（4）：148
103. 刘爱学，等. 皮肌炎肾损害. 中华风湿病学杂志，2007，11（12）：765
104. 钱莹，等. 多发性肌炎和皮肌炎的肾脏损害分析. 上海交通大学学报（医学版），2011，31（4）：451
105. 余学清. 尿路感染. 新医学，2002，33（11）：648
106. 刘红. 急性间质性肾炎. 肾脏病与透析肾移植杂志，1999，8（3）：262
107. 尹广. 药物性急性间质性肾炎的诊断及治疗. 中华肾脏病杂志，1995，11（3）：182
108. 许国章. 药物引起免疫性小管间质性肾炎. 中华内科杂志，1996，35（6）：422
109. 金其庄，等. 特发性间质性肾炎临床病理分析. 中华医学杂志，1998，78（3）：223
110. 戎殳，等.271 例常染色体显性遗传性多囊肾病患者临床分析. 中华肾脏病杂志，2005，21（3）：133
111. 程桂凤，等. 常染色体显性多囊肾合并大量蛋白尿 1 例. 新医学，2010，41（12）：811
112. 陈文，谌贻璞. 马兜铃酸肾病. 中华内科杂志，2001，40（6）：426
113. 陈文，等. 马兜铃酸肾病的临床与病理表现. 中华医学杂志，2001，81（18）：1101
114. 张勉之. 马兜铃酸肾病研究进展. 国外医学泌尿系统分册，2004，24（2）：268
115. 谌贻璞.Alport 综合征的研究现状. 中华内科杂志，2002，41（8）：559
116. 王芳，等. 中国 Alport 综合征临床特征. 临床内科杂志，2003，21（10）：601
117. 陈惠萍，等.Fabry 病. 肾脏病与透析肾移植杂志，1997，6（3）：285
118. 王质刚，等.Fabry 病及文献复习. 中华肾脏病杂志，1999，15（6）：395
119. 章友康，陈育青. 薄基底膜肾病的诊断与治疗. 中国中西医结合肾病杂志，2002，3（11）：623

120. 任忠. 薄基底膜肾病的研究进展. 中华肾脏病杂志，1998，14（2）：128
121. 章友康，等. 薄基底膜肾病 27 例研究. 中华内科杂志，1997，36（11）：736
122. 杨霁云. 有关婴儿期肾病综合征的一些进展. 临床儿科杂志，2002，20（4）：195
123. 尼二超，等. 指甲髌骨综合征（NPS）肾损害一家系五例. 中华肾脏病杂志，1998，14（2）：83
124. 朱梅，等. 范可尼综合征 10 例临床分析. 中华内科杂志，2000，39（7）：478
125. 陈楠，等. 范科尼综合征的诊断及治疗. 医师进修杂志，2003，26（5）：3
126. 王文红，等. 儿童范可尼综合征 19 例临床分析. 中华肾脏病杂志，2010，26（5）：394
127. 张淳. 眼脑肾综合征一例报告. 北京医学，2000，22（2）：105
128. 韩艳. 眼脑肾综合征 1 例. 实用儿科临床杂志，2007，22（12）：911
129. 胡艳滨，等. 眼脑肾综合征二例. 中华眼科杂志，2011，47（9）：844
130. 陈代清，等. 高原性蛋白尿 63 例分析. 中华肾脏病杂志，1997，13（1）：36

第三十八章　甲状腺肿

正常成人的甲状腺形似“H”，重量约 20～30g，面积为 20cm^2 左右，女性的甲状腺稍大略重于男性，触诊时不能触及。正常人甲状腺存在一定的变异，以峡部缺失及出现锥体叶最为常见。由于甲状悬韧带将甲状腺固着于喉及气管壁上，吞咽时甲状腺可随喉上下移动，作为判断甲状腺是否肿大以及判断颈部肿块是否与甲状腺有关的依据之一。甲状腺肿（goiter）系指甲状腺增大至正常大小 2 倍或以上者。

【甲状腺肿大的检查步骤】

（一）病史询问

甲状腺肿大的症状诊断主要包括病史采集、症状分析与综合判断。病史询问要了解是否来源于缺碘或高碘地区，有无碘摄入史、精神创伤史、手术史及头颈部放疗史；是否服用含碘药物或使用含碘造影剂等病史。有否代谢亢进或代谢减低的相应症状；有无眼部症状、神经精神症状。了解体重变化情况、有无食欲变化或腹泻等消化道症状。详细询问甲状腺（颈前）区有无疼痛、肿大及其特点与变化规律等。通过以上病史询问，应对患者的代谢情况进行初步的综合估计：是正常、亢进抑或减低。

（二）甲状腺的体格检查

应包括望诊、触诊与听诊：被检查者采取坐位，面向光源，头部稍向后仰，眼向前望，此时肿大的甲状腺形状较易显现。先观察其颈部有无手术瘢痕，若见颈前有肿大，被检查者应做吞咽动作或饮水一口，观察该肿物是否随吞咽而上下移动。若甲状腺肿应随吞咽动作上下移动，而非甲状腺组织则无此现象。但也有例外，如巨大的甲状腺肿、甲状腺癌、慢性侵袭性纤维性甲状腺炎等固着于甲状腺周围组织时，也可不随吞咽动作而上下移动。另外，舌后甲状腺肿者可在伸舌时于咽部窥见。而在有些消瘦明显的人，甲状腺腺体（尤其是峡部）比较突出，亦可被误认为甲状腺肿。

甲状腺肿的分度：一般将肿大的甲状腺分为三度，视诊不能确定甲状腺肿，触诊可扪及者为 Ⅰ 度；视诊可见甲状腺肿大，触诊可扪及，但肿大的甲状腺在胸锁乳突肌以内者为 Ⅱ 度；肿大的甲状腺超过胸锁乳突肌外缘者为 Ⅲ 度。

触诊甲状腺时，检查者站在患者的后方，以双手指柔和进行触诊。先应确认环状软骨的位置，甲状腺位于甲状软骨下紧贴在气管第三、四软骨环前面，由峡部连接着左右侧叶组成。触诊时注意甲状腺的大小、形状、性质，正常甲状腺质软如橡胶样感觉。弥漫性甲状腺肿伴甲状腺功能亢进症患者的甲状腺肿大，质地较正常者

稍软；慢性淋巴性甲状腺炎者质稍硬，呈木样感觉；甲状腺癌或慢性侵袭性纤维性甲状腺炎者可硬如石头。同时还要注意甲状腺有无压痛、结节、血管震颤，与周围组织有无粘连，附近淋巴结情况以及有无气管移位等情况。甲状腺听诊有时可闻及血管杂音。

甲状腺肿的诊断有时还需与颈前部肿块进行区别：① 颈前成堆脂肪组织：如有横亘于前颈甲状腺部位的成堆脂肪组织，其外形与质地颇似甲状腺肿，临床上常误诊为甲状腺肿，但做吞咽动作时并无上下移动；② 甲状旁腺腺瘤或囊肿：甲状旁腺在甲状腺的 2 个侧叶后面，当甲状旁腺发生腺瘤或囊肿时，使甲状腺体隆起肿大，吞咽动作时也可上下移动，其表面光滑，质也坚韧，故甚似甲状腺肿大，仅从局部体征常不易鉴别，必须结合甲状旁腺功能亢进的临床表现。

【甲状腺肿的分类】

1. 根据甲状腺肿的发生是否有区域聚集性，可分为地方性甲状腺肿（endemic goiter）和散发性甲状腺肿（sporadic goiter）。

2. 根据甲状腺肿是否存在结节，分为结节性甲状腺肿（nodular goiter）和弥漫性甲状腺肿（diffuse goiter）。

3. 根据甲状腺肿是否伴有功能亢进，分为毒性甲状腺肿（toxic goiter）和非毒性甲状腺肿（nontoxic goiter）。

此外，甲状腺肿的诊断还需区分肿大的甲状腺是否伴有疼痛，如痛性甲状腺肿常见于急性化脓性甲状腺炎、亚急性甲状腺炎；甲状腺癌如侵犯或压迫神经也可引起疼痛；其他原因的甲状腺肿一般无疼痛。结节性甲状腺肿又可为单个（单发性）或多个（多发性）。

甲状腺肿的质地和形态：甲状腺肿大可分为弥漫型、结节型和混合型。单纯性甲状腺肿、甲状腺功能亢进症、亚急性甲状腺炎、慢性淋巴性甲状腺炎者多数呈弥漫性对称性肿大，并保持正常的甲状腺外形，除了慢性淋巴性甲状腺炎的质地较坚硬外，一般腺体的质地较软；结节型单纯性甲状腺肿、结节性甲状腺功能亢进症、甲状腺腺瘤、甲状腺癌、慢性侵袭性纤维性甲状腺炎等则呈不规则的或局限性甲状腺肿；甲状腺腺瘤的轮廓清楚，表面平滑呈球形，触之有弹性感，而甲状腺癌则较硬实、表面不平滑。

甲状腺肿的病因：一旦确定为甲状腺肿，应进一步检测其功能是否正常（euthyroid）、亢进（hyperthyroidism）或者减退（hypothyroidism），继而寻找出病因（表38-1）。

【甲状腺功能的检查】

（一）血清甲状腺激素水平

反映甲状腺功能的血清激素包括总三碘甲状腺原氨酸（TT_3）、总甲状腺素（TT_4），游离三碘甲状腺原氨酸（FT_3）和游离甲状腺素（FT_4），它的异常说明已经存在显性甲状腺功能的病变。血清 T_3、T_4 受到甲状腺激素球蛋白（TBG）浓度的影响，FT_3、FT_4 直接反映活性甲状腺激素（生物效应的主要部分），且不受 TBG 的影响，更准确反映甲状腺的功能状态，是目前临床甲状腺功能的疾病诊断、病情判断、疗效观察最常用的指标。

（二）下丘脑-垂体-甲状腺功能轴

1. 血清促甲状腺激素（TSH）的测定

随着检测技术水平的发展，TSH 测定方法在灵敏度上有大幅度提高，在 T_3、T_4 变化之前 TSH（超敏 TSH，uTSH）已经改变了。使 TSH 在人群中进行甲状腺功能筛查时，能更有效地筛查出甲亢，尤其是亚临床甲亢的异常，是反映甲状腺功能的最敏感的指标。

表 38-1: 甲状腺肿按其功能分类

甲状腺功能正常	甲状腺功能亢进	甲状腺功能减退
1. 单纯性甲状腺肿	1. 弥漫性毒性甲状腺肿(Graves 病等)	1. 黏液性水肿
(散发性、地方性、弥漫性、结节性)	2. 桥本甲状腺毒症(Hashimotoxicosis)	2. 呆小病(克汀病)
2. 甲状腺肿瘤	3. 甲状腺自主高功能腺瘤(Plummer disease)	3. 桥本甲状腺炎(后期)
(1)甲状腺腺瘤	4. 毒性多结节性甲状腺肿	4. 产后甲状腺炎(PPT)
(2)甲状腺癌	5. 亚急性甲状腺炎(早期)	5. 外源因素所致的甲状腺肿
3. 甲状腺炎	6. 碘致甲状腺功能亢进症(IIH)	(1)碘缺乏或碘过多
(1)急性甲状腺炎	7. HCG 相关性甲状腺功能亢进症(绒毛膜癌、葡萄胎等)	(2)医源性因素(致甲状腺肿药物)
(2)亚急性甲状腺炎	8. 垂体 TSH 瘤或增生致甲状腺功能亢进症	(3)致甲状腺肿物质
(3)慢性甲状腺炎	9. 滤泡状甲状腺癌致甲亢	6. 先天性因素
	10. 异位甲状腺激素(卵巢甲状腺肿)致甲亢	(1)甲状腺发育异常
		(2)甲状腺激素合成障碍

2. 促甲状腺激素释放激素（TRH）兴奋试验

反映垂体 TSH 分泌细胞的储备功能和对 TRH 的敏感性。临床上可作为甲亢或甲减的病因鉴别诊断。

（三）甲状腺自身抗体的检测

1. 甲状腺过氧化物酶抗体（TPOAb）

TPOAb 是自身免疫性甲状腺疾病（AITD）的标志性抗体，是诊断桥本甲状腺炎的金标准。虽然不是 AITD 的诱因或致病始动因子，但它反映着甲状腺自身免疫状态的存在，但与 AITD 的严重程度并没有直接的关系。

2. 甲状腺球蛋白抗体（TgAb）

TgAb 也是 AITD 的标志性抗体，往往伴随 TPOAb 同时出现。甲状腺球蛋白（Tg）：反映甲状腺滤泡是否破坏的指标。

3.TSH 受体抗体（TRAb）

是自身免疫性甲状腺疾病的病因，包括 TSH 受体刺激性抗体（TSAb）、TSH 刺激阻断性抗体（TSBAb）和 TSH 受体结合抑制免疫球蛋白（TBII）。狭义的 TRAb 仅指 TBII，临床上通常测定 TBII 代替 TSAb。TSAb 可作为判断 Graves 病的进展或预测复发的作用，以及治疗后停药的重要指标。

（四）放射性核素的甲状腺功能和显像检查

主要包括^{131}碘摄取率和甲状腺核素静态显像，随着甲状腺激素特别是 TSH 测定方法的进步，^{131}碘摄取率已经不再作为诊断甲亢和甲减的常规指标。目前主要用于甲亢所致的甲状腺毒症和炎症所致的甲状腺毒症的鉴别诊断。甲状腺核素静态显像主要用于甲状腺结节和肿瘤的诊断和鉴别诊断。

1. 甲状腺^{131}Ⅰ摄取率

应用范围包括：① 计算^{131}Ⅰ治疗甲亢时需要的活度；②Graves 病和破坏性甲状腺毒症（如亚急性甲状腺炎、产后甲状腺炎等）所致的高甲状腺激素血症的鉴别病因。亚急性甲状腺炎因甲状腺滤泡遭受炎性破坏而出现甲状腺摄^{131}Ⅰ能力明显减低，同时有 FT_3、TT_3、FT_4、TT_4 升高以及 TSH 减低，呈摄^{131}Ⅰ能力与血清甲状腺激素水平分离现象；③ 非毒性甲状腺肿与 Graves 病的鉴别，前者甲状腺摄^{131}Ⅰ率因缺碘可升高，但高峰不前移，后者高峰前移。

2. 甲状腺核素静态显像

通过显像可显示甲状腺位置、大小、形态及放射性分布状况，以及了解甲状腺结节和肿瘤的局部功能状态。正常甲状腺图像：甲状腺双叶呈蝴蝶状，叶内放射性分布均匀，双叶上极因甲状腺组织较薄，放射性分布略有些稀疏，峡部一般不显像或其浓集程度明显低于双侧甲状腺叶，偶尔可见到锥状叶。根据甲状腺结节摄取核素能力的不同可分为“热结节”、“温结节”和“冷结节”，可为结节的鉴别诊断以及异位甲状腺组织的诊断提供信息。

（1）热结节：

是结节组织摄取核素能力高于周围正常甲状腺组织，在结节部位出现放射性浓集，常见于自主功能性甲状腺结节（或腺瘤）。其显像特点甲状腺失去正常形态，在甲状腺解剖部位见到一个放射性浓集区（一般为圆形或类圆形），对侧叶未见显像或显像模糊。热结节病理上多为良性自主性腺瘤，甲状腺癌罕见。

（2）温结节：

指结节组织摄取核素能力与周围正常甲状腺组织相近，使得结节的放射性分布与周围正常甲状腺组织无明显差异。它的显像特点双侧叶内核素分布均匀，未见到明显的核素分布稀释区或浓集区。温结节属功能正常，常见于甲状腺腺瘤；也可见于甲状腺癌，多为分化好的甲状腺癌。

（3）冷结节：

结节部位对核素的摄取能力低于周围正常甲状腺组织，因此该部位出现核素分布稀疏区或缺损区。显像特点为甲状腺肿大，形态不完整，其中一叶内可见单一核素分布稀疏区或缺损区，对侧叶核素分布均匀。冷结节是甲状腺腺瘤常见的显像类型，还见于甲状腺囊肿、囊性变、出血、钙化、结节性甲状腺肿、甲状腺炎、甲状腺癌等。在冷结节中，甲状腺癌约占 5%～10%。

（4）甲状腺亲肿瘤核素显像：

在甲状腺静态显像显示肿瘤部位为核素分布稀疏区或缺损区，可再注射亲肿瘤显像剂。若此区域出现核素填充现象时，视为亲肿瘤显像阳性，提示该肿瘤恶性病变的可能性较大。不同类别的亲肿瘤显像剂阳性提示着不同类型的甲状腺癌，^{201}Tl、^{99m}Tc-MIBI 显像阳性提示甲状腺分化癌（DTC），其特异性为 80%～90%，少部分良性结节也可以显像阳性；^{99m}Tc-二巯基丁二酸（DMSA）显像阳性提示甲状腺髓样癌，其灵敏度＞ 80%，特异性 100%；^{99m}Tc-奥曲肽和^{131}I-间位碘代卞胍（MIBG）可用于甲状腺髓样癌的诊断。

（五）甲状腺 CT 和 MRI

可清晰显示甲状腺和甲状腺与周围组织器官的关系，对甲状腺结节的鉴别诊断有较高价值。当疑诊甲状腺癌时，CT 和 MRI 能了解病变的范围、对气管的侵犯程度以及有无淋巴结转移等；还可以了解胸腔内甲状腺情况，区别甲状腺和非甲状腺来源的纵隔肿瘤。

（六）甲状腺超声检查

随着高分辨率超声显像技术的应用，超声检查可以测量甲状腺的大小，显示其形态是否规则，包膜是否光整，结构是否均匀，内有无结节以及结节的数量、大小、形态、物理性质等。彩色多普勒血流图（CDFI）可展现甲状腺整体及各部的血供情况以推断其功能状态。检查报告应包括结节的位置、形态、大小、数目、结节边缘状态、内部结构、回声形式、血流状况和颈部淋巴结情况。

（七）甲状腺细针穿刺和细胞学检查（FNAC）

FNAC 主要用于甲状腺结节的鉴别诊断，分辨良、恶性病变。此外，它诊断慢性淋巴细胞性甲状腺炎和亚急性甲状腺炎也有很高特异性。FNAC 结果：① 良性病变（占 70%）；② 恶性病变（占 5%～10%）；③ 疑似恶性病变；④ 大约有 5%～15% 是因为标本取材不满意而不能诊断的。超声检查指导下 FNAC 的指征：触诊不满意的小结节；对囊性和实体性的混合性结节，为确保在实质性部分取样。怀疑结节恶性变者均应进行 FNAC 检查，手术前 FNAC 检查有助于术前明确癌症的细胞学类型，制订正确的手术方案。

126 功能性甲状腺肿

一、单纯性甲状腺肿

非炎症和非肿瘤原因引起的不伴甲状腺功能异常的甲状腺肿，称为单纯性甲状腺肿（simple goiter），可分为地方性和散发性甲状腺肿。当患病率超过 10% 时，称为地方性甲状腺肿。地方性甲状腺肿的主要原因是碘缺乏，多见于山区或远离沿海的地区。散发的甲状腺肿约占人群的 5%，女性发病率是男性的 3～5 倍，散发性甲状腺肿的原因复杂，碘过量、致甲状腺肿物质以及激素合成障碍等。

（一）甲状腺肿大特征

单纯性甲状腺肿可分为弥漫型、结节型及混合型肿大。整个腺体滤泡增生、增大并富含胶质，多数为弥漫性肿大，质地柔软，表面光滑，无压痛，甲状腺常呈轻、中度肿大；部分为重度肿大。结节性甲状腺肿可见结节、纤维化、出血和钙化，表面可及结节。另有少数患者为混合型，甲状腺肿大伴有结节。

（二）诊断依据

1. 症状

甲状腺轻度肿大时无明显症状，中、重度肿大有不同程度的压迫症状，如肿物压迫而引起颈肿胀感、气促、声音嘶哑或吞咽困难等不适。胸骨后甲状腺肿可压迫头颈部和上肢静脉回流受阻。若合并甲状腺囊肿出血，可发生突然疼痛及腺体急骤增大。部分患者后期可出现甲状腺功能减退或者甲状腺功能亢进的症状。

2. 地方性甲状腺肿

是碘缺乏病（IDD）的主要表现之一，碘缺乏时合成甲状腺激素不足，反馈引起垂体分泌过量的 TSH，刺激甲状腺增生肥大。长期的非毒性甲状腺肿可以发展为毒性甲状腺肿。甲状腺肿的患病率和甲状腺体积随着碘缺乏程度的加重而增加，补充碘剂后，甲状腺肿的患病率显著下降。部分轻度碘缺乏的人在机体碘需要增加的情况下可出现甲状腺肿，如青春期、妊娠期、哺乳期等。

3. 散发性甲状腺肿

除了外源性因素致甲状腺肿外（见下述），可能与甲状腺生长免疫球蛋白（thyroid growth immunoglobulins，TGI）相关：TGI 是另一类作用在 TSH 受体的不同结合位点，它仅仅是刺激甲状腺细胞增生肿大，并不促进甲状腺激素的合成和释放，其生物效应与 TSAb 不同。内源性因素还包括先天甲状腺激素合成障碍，主要有甲状腺内的碘转运障碍、过氧化物酶活性缺乏、碘化酪氨酸偶联障碍、异常甲状腺蛋白形成、甲状腺球蛋白水解障碍、脱碘酶缺乏等，部分患者发生甲状腺功能减退（呆小病）。先天性甲状腺功能减退伴神经性耳聋称为 Pendred 综合征。

4. 实验室检查

血清 T_3、T_4 正常，T_4/T_3 的比值常增高，血清 TSH 一般正常，甲状腺自身抗体基本正常。血清甲状腺球蛋白（Tg）水平增高，增高的程度与甲状腺肿的体积呈正相关。尿碘中位数（MUI）< 100μg/L 提示缺碘，有助于地方性甲状腺肿的诊断。甲状腺扫描：早期放射性分布均匀，晚期放射性分布不均。

（三）外源性因素致甲状腺肿

1. 致甲状腺肿物质

在食物中也有一些蔬菜，如卷心菜、木薯以及含氟过多的饮水等，因含有致甲状腺肿物质或抑制甲状腺合成的物质，均能阻止甲状腺浓聚碘或使酪氨酸不能碘化而引起甲状腺代偿性肿大。

2. 药物

致甲状腺肿的化合物种类很多，大多数属于硫代酰胺类（thioamides）与苯胺类，通过干扰碘的利用，阻止甲状腺激素合成而引起甲状腺肿。药物如硫脲类（甲巯咪唑）、对氨水杨酸、碳酸锂、保泰松等能阻止甲状腺激素的合成。硫氰酸盐、过氯酸盐、硝酸盐等能与碘竞争进入甲状腺而抑制碘的摄取。

3. 碘缺乏或高碘

正常人每日需合成甲状腺素 100μg，最低需碘量 65μg/d，当每日摄入碘量少于 50μg 就可发生甲状腺肿。机体缺碘时，不能合成足够的甲状腺激素，反馈引起垂体 TSH 的分泌增加，刺激甲状腺增生肿大。在青春期、妊娠期、哺乳期、寒冷、感染、创伤等刺激时，体内对甲状腺激素的需要量增多，可诱发或加重甲状腺肿。高碘致甲状腺肿主要为常年饮用含碘高的水，当碘摄入过多使碘的有机化过程受阻，甲状腺代偿性肿大。高碘的甲状腺肿较缺碘的甲状腺肿质感硬实之外，其尿碘浓度也比较高。

二、Graves 病

甲状腺功能亢进症（hyperthyroidism，甲亢）是指甲状腺腺体产生过多的甲状腺激素而引起的甲状腺毒症，其病因包括弥漫性毒性甲状腺肿（Graves 病）、毒性结节性甲状腺肿、甲状腺自主性高功能腺瘤（Plummer disease）。Graves 病是甲状腺功能亢进症中最多见的，占所有甲亢的 85% 左右。它与慢性淋巴细胞性甲状腺炎和产后甲状腺炎同属于自身免疫性甲状腺疾病（autoimmune thyroid disease，AITD），一种器官特异性自身免疫疾病。Graves 病是以遗传为背景，在食物中的碘含量、感染、药物、精神刺激等环境因素作用下，诱发体液免疫和细胞毒性 T 淋巴细胞及细胞因子等参与下的免疫功能紊乱，导致甲状腺肿大、甲状腺功能亢进的临床综合征。

（一）临床表现

甲状腺毒症：① 高代谢综合征：甲状腺激素分泌增多导致交感神经兴奋性增高和新陈代谢加速，患者常伴有怕热多汗、皮肤暖湿、多食善饥、体重显著下降、疲乏无力等；② 精神神经系统：紧张焦虑、烦躁易怒、紧张激动、失眠不安、舌手细震颤；③ 心血管系统：心悸气促、心动过速（静息时仍快）、脉压增大；甲亢患者出现心律失常（房性期前收缩、心房颤动多见）、心脏增大、心力衰竭；④ 消化系统：食欲亢进，大便稀溏、

次数增加；重者肝功异常；⑤ 肌肉骨骼系统：以甲亢周期性瘫痪（TTP）为主，20～40 岁亚洲男性多发；诱因包括：剧烈运动、高碳水化合物饮食、应用胰岛素等；病变主要累及下肢、伴有低钾血症；TTP 病程呈自限性，控制甲亢可以自愈；部分患者发生甲亢性肌病、眼肌麻痹，少数则伴发重症肌无力。也有发生胫前皮肤的黏液性水肿；⑥ 造血系统：血白细胞总数减低、淋巴细胞比例增加、单核细胞增加；⑦ 生殖系统：女性月经减少或闭经；男性阳痿。

（二）甲状腺肿

甲状腺的两叶多数呈弥漫性、基本对称性、不同程度的肿大，亦有部分患者不出现甲状腺肿。肿大的甲状腺质地较软，有充实感，表面通常是光滑的，可随吞咽上下移动；部分患者可触及结节。甲状腺的上下极可触及震颤，闻及血管杂音。

（三）眼征

Graves 病的眼征颇为特别，其突眼程度与甲亢病情轻重无明显关系。分为 2 种类型：非浸润性和浸润性，任何病因的甲亢患者都可有眼睑挛缩、眼裂增宽的非浸润性眼征。眼睑挛缩改变了患者的外貌，常伴随有眼睛刺激症状。

（四）实验室检查

主要包括三大类：甲状腺激素、甲状腺自身抗体和甲状腺的影像学检查。

1. 血清甲状腺激素水平

血清 T_3、T_4 和 FT_3、FT_4 增高，其异常说明已经存在显性的甲状腺功能病变，尤其是 FT_3、FT_4 增高是诊断临床甲亢的首选指标。几乎所有甲亢和亚临床甲亢患者，血清 TSH 浓度都降低。TSH 对突眼的鉴别诊断尤为重要，特别是对突眼出现在甲亢前的患者，当甲状腺激素水平还没有变化，如若 TSH 浓度降低，高度提示为甲状腺相关眼病。

2. 甲状腺自身抗体

在初发的 Graves 病患者血中，70%～95% 可检测到 TRAb（TSAb）；TSAb 可用于甲状腺毒症的鉴别诊断，如亚急性甲状腺炎、无痛性或产后甲状腺炎和毒性结节性甲状腺肿，TSAb 均为阴性。弥漫性毒性甲状腺肿（GD）患者血中的 TPOAb 阳性率约 70%～80%，而 TGAb 阳性率为 50% 左右。

3. 甲状腺的影像学检查

（1）^{131}Ⅰ摄取率：

甲亢时^{131}Ⅰ的总摄取量增加，摄取高峰前移。目前主要用于甲状腺毒症病因的鉴别：甲亢所致的甲状腺毒症^{131}Ⅰ摄取率增高；非甲亢类型所致的甲状腺毒症^{131}Ⅰ摄取率减低。

（2）甲状腺放射性核素扫描：

主要用于鉴别甲状腺毒症的病因，Graves 病的放射性核素扫描可见核素均质性的分布增强；结节性毒性甲状腺肿者则见核素分布不均，增强和减弱区呈灶状分布；甲状腺高自主功能腺瘤仅在肿瘤区有核素增强，其他区域的核素分布稀疏。

（3）甲状腺超声：

甲状腺呈弥漫性、对称性、均匀性增大（2～3 倍），边缘多规则，内部回声多呈密集、增强光点，分布不均匀，部分有低回声小结节状改变。CDFI 甲状腺腺体内血流呈弥漫性分布，血流量大，速度增快，血流量为正常人的 8～10 倍，彩色血流信号呈五彩缤纷状，即“火海征”。

（五）鉴别诊断要点

典型的 Graves 病诊断并不困难，根据甲状腺肿大、突眼征和心动过速等临床特征，作出诊断。但部分不典型病例或发病初期症状较轻者，单凭某些症状则不易判断，如以神经应激性增高症状为主要表现的易误诊为神经症；以胃肠道症状为主要表现的易误诊为慢性腹泻或结肠炎；以心律失常、心力衰竭为主要表现者易误诊为心脏疾病（尤其在老年人）等等。还有一些特殊类型的甲亢，如：甲状腺危象、淡漠型甲亢、亚临床甲亢、妊娠期甲亢、甲状腺功能亢进性心脏病、甲亢性周期性瘫痪、Graves 眼病以及胫前黏液性水肿等，以某些突出的临床表现而易误诊为其他的相关疾病。另外，少数发生异位甲状腺（如胸骨后甲状腺、卵巢甲状腺、舌根后部甲状腺）者，如有明显的甲亢临床表现，但体检却未发现甲状腺肿大时，应考虑是否有异位。由于不典型的甲亢病例颇易误诊，临床有疑诊时必须依靠相关的甲状腺功能检测以作出诊断。

Graves 病还应与引起甲状腺毒症的疾病进行鉴别：有甲状腺毒症表现而^{131}I 摄取率降低的是破坏性甲状腺毒症（如亚急性甲状腺炎、无痛性甲状腺炎），以及碘甲亢和伪甲亢（外源性甲状腺激素摄入过多所致甲亢）的特征。① 典型亚急性甲状腺炎常有发热、颈部疼痛，早期 T_3、T_4 水平增高而^{131}I 摄取率低的“分离现象”，在甲状腺毒症期过后可有一过性甲减，之后甲状腺功能恢复正常；② 无痛性甲状腺炎是自身免疫甲状腺炎的一个亚型，大部分患者要经历一个由甲状腺毒症至甲减的过程，然后甲状腺功能恢复正常，甲状腺肿大但不伴疼痛；③ 如果怀疑服用过多甲状腺激素引起的甲状腺毒症时，常可询问出过多使用甲状腺激素的病史，还可通过测定血中 Tg 水平进行鉴别，外源性甲状腺激素引起的甲亢 Tg 水平很低，而甲状腺炎者的 Tg 水平明显升高；④ 桥本甲状腺毒症（Hashitoxicosis）有甲亢的临床表现和实验室检查结果，且 TPOAb 和 TgAb 滴度高，少数患者可为一过性甲状腺毒症。单纯性甲状腺肿与甲状腺功能亢进的鉴别参见表38-2。甲状腺毒症的病因鉴别见表38-3。

（六）Graves 病与非甲状腺疾病的鉴别

1. 神经症

有心悸、脉速、失眠焦虑等类似于甲亢的表现。但神经症患者一般无食欲亢进，也无甲状腺肿及突眼，甲状腺功能检查均为正常。

2. 更年期综合征

表 38-2: 单纯性甲状腺肿与 Graves 病的鉴别

	单纯性甲状腺肿	Graves 病
1. 病因	碘缺乏	自身免疫性疾病
2. 年龄、性别	女性多见，20～40 岁	女性多见，20～40 岁
3. 临床症状	多无症状，若肿大明显有不同程度的压迫症状，可引起颈肿胀感、气促、声音嘶哑或吞咽困难等	怕热多汗、皮肤暖湿、烦躁易怒、失眠不安、手细震颤；心悸乏力、多食善饥、消瘦、大便稀溏；女性月经紊乱；眼睑挛缩、眼球突出
4. 甲状腺体征	少数可有甲状腺功能减退症状；甲状腺多呈弥漫型肿大，质地较软；少数伴有结节，无粘连	两叶多数呈弥漫性、对称性肿大，质地软而韧，表面光滑，甲状腺的上下极可触及震颤，闻及血管杂音；部分患者可触及结节
5. 实验室检查	^{131}I 摄取率正常或轻偏高；FT_3、FT_4 和 TSH 正常；甲减者 TSH 升高	^{131}I 摄取量增加，摄取高峰前移；FT_3、FT_4 升高，TSH 下降；TSAb 阳性，TPOAb 和 TGAb 多为阳性
6. 治疗	碘化食盐有效	抗甲状腺药物治疗有效

表 38-3: 甲状腺毒症的病因鉴别

	Graves 病	Plummer 病	毒性结节性甲状腺肿
年龄	20～40 岁女性多见	40 岁以上女性多见	多发生在年龄较大(50 岁以上)；常有结节性甲状腺肿病史
临床和体征	甲状腺毒症表现明显，多伴有眼睑挛缩、眼球突出；甲状腺多呈弥漫型肿大，质地较软	临床症状较 Graves 病轻，无眼征；单个结节为主，边界清楚，质地较硬	临床症状较 Graves 病轻，无眼征；1 个或多个甲状腺结节
甲状腺功能	T_3、T_4 升高，TSH 下降；TSAb 阳性；^{131}I 摄取量增加，摄取高峰前移	T_3、T_4 升高，TSH 下降；TSAb 阴性	T_3、T_4 轻微升高，TSH 下降；TSAb 阴性
甲状腺超声检查和核素扫描	甲状腺呈弥漫性、对称性肿大，CDFI 甲状腺血供丰富呈“火海征”；核素扫描可见放射性核素均质性的分布增强	单个形态规则、包膜完整、边界清晰、伴有晕环结节；核素扫描仅在肿瘤区有核素增强，其他区域的核素分布稀疏；腺瘤有完整的包膜	单个或多个结节无晕环或极少有血流信号；可见核素分布不均，增强和减弱区呈灶状分布

更年期妇女常有阵发性潮热、出汗，伴有情绪不稳定，烦躁失眠等症状，发作过后有怕冷。但其甲状腺不大，甲状腺功能基本正常。

3. 消化系统疾病

由于甲亢使肠蠕动增加，使大便稀溏、次数增加，临床上常易误诊为慢性结肠炎。但甲亢患者极少有腹痛、里急后重等肠炎表现，大便检查无炎症。也有少数患者伴恶心、呕吐，甚至出现恶病质以及肝功能异常等表现。在排除消化道器质性病变的同时应进行甲状腺功能的检测予以鉴别。

4. 抑郁症

老年人甲亢多为隐匿起病，表现为体虚乏力、精神忧郁、表情淡漠、原因不明的消瘦、食欲缺乏，恶心、呕吐等表现，与抑郁症相类似，测定甲状腺功能正常可以鉴别。

5. 心血管系统疾病

老年人甲亢常以心脏症状为主，如心房纤颤或心力衰竭，易被误诊为冠状动脉粥样硬化性心脏病。在甲状腺毒症患者中 10%～15% 可发生心房纤颤；在原因不明的心房纤颤中，10% 是由甲状腺毒症引起的。部分老年甲亢是以心房纤颤为首发临床表现，而其他的甲亢症状不典型，易被漏诊、误诊。测定甲状腺功能可以鉴别。

6. 糖尿病

糖尿病的“三多一少”症状与甲亢的食欲亢进、易饥相似，特别是少数甲亢患者糖耐量异常。糖尿病患者亦可出现高代谢症状，但患者无心悸、怕热、烦躁等症状，甲状腺一般不肿大，甲状腺功能正常有助于鉴别。也有少数糖尿病患者伴有甲亢，两种病同时存在。

7. 其他

以消瘦、低热为主要表现者，应注意与结核、癌症相鉴别。有些甲亢患者表现为严重的肌萎缩，应注意与原发性肌病鉴别。

三、外源性因素致甲状腺功能亢进症

（一）碘诱导的甲亢

在缺碘地区，补充碘可使地方性甲状腺肿患者的甲状腺缩小，功能恢复。但在非缺碘区域，补充碘可诱发甲亢，某地区报道补碘后甲亢的发病率增加了 7 倍。无论碘的来源如何，只要血清碘化物的浓度升高到足以弥散进入甲状腺组织，就能使有自主功能的甲状腺组织过度合成和分泌甲状腺激素。尿碘中位数＞ 300μg/L 提示碘过量。在食物中除了富碘食物（紫菜、海带等）摄入过多使机体碘过量外，也有一些蔬菜，如生食大量胡萝卜、卷心菜、大豆、白菜、萝卜等，因含有致甲状腺肿物质，均能阻止甲状腺浓聚碘或使酪氨酸不能碘化，而引起甲状腺代偿性肿大。

（二）甲状腺激素诱导的甲亢

服用甲状腺激素剂量过大可引起甲亢，多见于长期服用甲状腺激素，尤其具有自主甲状腺功能的患者，较小剂量即可引起亚临床甲亢或临床甲亢。甲状腺肿瘤或结节性甲状腺肿患者用甲状腺激素治疗以抑制 TSH，有时可发生甲亢。

（三）药物诱导的甲亢

胺碘酮的含碘量为 37.2%，当治疗剂量每日为 300mg 时，相当于服药者每日接受了 100mg 的碘量。胺碘酮对甲状腺功能的影响既有急性作用，也有慢性作用，它还能够抑制外周 T_4 向 T_3 的转化，引起甲状腺毒症的发生。另外，在用 α-干扰素治疗的患者，约有 2% 可发展为甲亢。

不适当的补碘是碘过量最常见的原因之一，即在碘充足地区补碘，或在碘缺乏地区过度补碘。碘过量导致的甲亢称碘性甲亢，碘甲亢的症状与一般甲亢基本相同，但患者年龄相对偏大，症状出现顺序往往是先出现神经、心脏症状，而后出现乏力、体重下降等。碘甲亢患者甲状腺可轻度肿大，质地较硬可触及结节，非缺碘地区结节性甲状腺肿患者补碘后发生甲亢的病例较多见。甲状腺部位无血管杂音和震颤，突眼少见，可有肌肉轻度萎缩。甲状腺摄 131 碘率降低为其特征，24 小时摄 ^{131}I 百分率可低于 30%，甲状腺显像显影差，其他检查同一般甲亢。

四、甲状腺自主性高功能腺瘤（Plummer disease）

又称 Plummer 病或毒性甲状腺腺瘤，多由于腺瘤细胞 TSH 受体的基因发生突变所致，毒性甲状腺腺瘤是直径 ≥3cm 的孤立结节。以女性和 40 岁以上多见。临床多以颈部单个结节为主要症状，若腺瘤出血坏死时也可出现一过性甲亢。一般在诊断时有 20% 患者有临床甲亢或亚临床甲亢，甲亢的程度较 Graves 病轻。颈部可触及圆形或卵圆形结节，边界清楚，质地较硬，随吞咽活动，无血管杂音。甲状腺功能 T_3 、T_4 升高，TSH 下降；甲状腺腺瘤超声声像图：一般为形态规则的圆形或椭圆形，有完整的包膜，边界清楚，周边大多有晕环，内部回声均匀，可为低回声、等回声或偏高回声；亦可因囊性变而呈伴有液化区的混合性回声；病灶以外的甲状腺组织回声正常。因此在回声正常的甲状腺组织中，如果显示单个形态规则的、包膜完整的、边界清晰的、伴有晕环，仅在周边显示血流信号或无血流信号的回声均匀或囊性变的结节灶，首先考虑为毒性甲状腺腺瘤。甲状腺核素静态显像有显著特征，可见结节处有放射性碘浓聚为有功能的“热结节”，其余的甲状腺组织几乎不摄碘，即表现为核素的分布稀疏。

五、结节性毒性甲状腺肿

毒性结节性甲状腺肿也可发生甲亢，特别是年龄 50 岁以上的妇女，毒性结节性甲状腺肿的发展非常缓慢。典型患者具有甲状腺逐渐增大的病史以及隐匿发展的亚临床或临床甲亢。患者无眼征或局部黏液性水肿的甲状腺以外的表现。毒性结节性甲状腺肿患者可触及 1 个或多个甲状腺结节，有时甲状腺呈弥漫性肿大。患者中甲状腺肿大程度与甲亢的严重程度差异很大。

毒性结节性甲状腺肿的声像图：病理上结节性甲状腺肿是甲状腺增生的结果，无包膜、周围可被纤维组织厚薄不等、不完整地包绕。由于纤维组织压迫了间质中的血管，可因退行性变、坏死、出血等而囊性变。大多

数结节性甲状腺肿的结节无晕环或极少有血流信号。甲状腺核素静态显像，毒性结节性甲状腺肿者可见核素分布不均，增强和减弱区呈灶状分布。

127　甲状腺炎

甲状腺炎的病因不同，组织学特征各异，临床表现及预后差异较大。患者可以表现甲状腺功能正常、一过性甲状腺毒症或甲状腺功能减退症，有时在病程中这 3 种功能异常均可发生，部分患者最终发展为永久性甲减。甲状腺炎的分类：按发病的急缓可分为急性、亚急性及慢性甲状腺炎；按组织病理学可分为化脓性、肉芽肿性、淋巴细胞性、纤维性甲状腺炎；按病因可分为感染性、自身免疫性、放射性甲状腺炎等。其中无痛性甲状腺炎、慢性淋巴性甲状腺炎、产后甲状腺炎这三种甲状腺炎归为自身免疫性甲状腺炎（AIT）。

一、急性化脓性甲状腺炎

急性化脓性甲状腺炎比较罕见，以发热、甲状腺肿痛为特征。大多由化脓性细菌经血行或邻近感染蔓延至甲状腺所引起。起病急、伴有发热、畏寒；甲状腺肿大、疼痛、压痛，并向耳、颊、枕部放射，吞咽困难和疼痛加剧；局部压迫症状明显；甲状腺往往一侧肿大，质硬，但也可侵犯双侧，表面皮肤潮红水肿；后期脓肿形成时有波动感，可抽得脓液，涂片染色或培养可证明有化脓性细菌。实验室检查：白细胞明显升高及中性粒细胞增多，血沉增快；血清 T_3 、T_4 一般正常；甲状腺 B 超可有液性暗区；甲状腺穿刺可抽出脓液。抗生素治疗或手术切开引流效果明显。

二、亚急性甲状腺炎

亚急性甲状腺炎（subacute thyroiditis）又称 De Quervain 甲状腺炎，约占甲状腺疾病的 5% 左右，以 30～50 岁女性最为多见。本病呈自限性，是最常见的甲状腺疼痛疾病。多由甲状腺的病毒感染（流感病毒、柯萨奇病毒、腮腺炎病毒以及腺病毒等）引起。常在病毒感染后 1～3 周发病：① 上呼吸道感染前驱症状：发热、肌肉疼痛、咽痛、疲劳、倦怠等不适；② 甲状腺区特征性疼痛：逐渐或突然发生，程度不等。转颈、吞咽动作时加剧，常放射至同侧耳、咽喉、下颌角、颏以及枕部等处，疼痛常先累及一叶后扩展到另一叶甲状腺；③ 甲状腺肿大：弥漫或不对称轻、中度增大，多数伴结节，质地较硬，触痛明显，无震颤及杂音。临床分期：① 急性发作期：50%～75% 患者伴有甲状腺毒症表现；② 缓解期：部分患者出现功能减退症状；③ 恢复期：多数患者恢复正常，仅少数成为永久性甲减。整个病程约 6～12 个月，有些病例反复加重，持续数月至 2 年不等。

典型的实验检查结果是：甲状腺毒症期 ^{131}I 摄取率低而 T_3 、T_4 增高的“分离现象”，随着甲状腺细胞的修复，摄碘功能逐渐恢复，缓解期可出现一过性甲减；而当炎症消退，血清 T_3 、T_4 亦渐恢复正常。急性发作期患者的红细胞沉降率（ESR）明显增快，$ESR > 50mm/h$ 对诊断有利；白细胞计数可增高。血清 Tg 水平明显增高，与甲状腺破坏程度相一致，且恢复很慢，但 Tg 不作为诊断必备的指标。CDFI 显示甲状腺腺体内血流信号有增多现象。FNAC 检查：早期典型细胞学涂片可见多核巨细胞、片状上皮样细胞、不同程度炎性细胞；晚期往往见不到典型表现。FNAC 检查不作为诊断本病的常规检查。本病对糖皮质激素的治疗效

果甚佳，能在短期内控制症状。

鉴别诊断要点：

1. 急性化脓性甲状腺炎

甲状腺局部或邻近组织红、肿、热、痛及全身显著炎症反应，有时可找到邻近或远处感染灶；白细胞明显增高，核左移；甲状腺功能及摄碘率多数为正常。

2. 结节性甲状腺肿出血

突然出血可伴甲状腺疼痛，出血部位伴波动感；但无全身症状，ESR 不升高；甲状腺超声检查对诊断有帮助。

3. 桥本甲状腺炎

少数病例可以有甲状腺疼痛、触痛，活动期 ESR 可轻度升高，并可出现短暂甲状腺毒症和摄碘率降低；但是无全身症状，血清 TgAb、TPOAb 滴度增高。

4. 无痛性甲状腺炎

本病是桥本甲状腺炎的变异型，是自身免疫甲状腺炎的一个类型。有甲状腺肿，临床表现经历甲状腺毒症、甲减和甲状腺功能恢复 3 期，与亚急性甲状腺炎相似。鉴别点：本病无全身症状，无甲状腺疼痛，ESR 不增快，必要时可行 FNAC 检查鉴别，本病可见局灶性淋巴细胞浸润。

5. 甲状腺功能亢进症

碘致甲亢或者甲亢时摄碘率被外源性碘化物抑制，出现血清 T_4 、T_3 升高，但是 ^{131}I 摄取率降低，需要与亚急性甲状腺炎鉴别。根据病程、全身症状、甲状腺疼痛、甲亢时 T_3/T_4 比值及 ESR 等方面可以鉴别。

三、慢性淋巴性甲状腺炎（桥本甲状腺炎）

慢性淋巴性甲状腺炎又称桥本甲状腺炎（HT）是常见的自身免疫性甲状腺疾病之一，其临床特征是无痛性、弥漫性甲状腺肿大，血清甲状腺自身抗体（TPOAb 和 TGAb）浓度高，50% 患者最终发生甲状腺功能减退。女性发病率是男性的 3～4 倍，甚至更高，高发年龄在 30～50 岁，且随年龄增加，患病率增高。此病常与其他自身免疫性疾病同时伴发。研究认为桥本甲状腺炎主要是 Th1 型细胞因子介导的细胞免疫反应起主要作用；TPOAb 所介导的抗体依赖性细胞介导的细胞毒（ADCC）效应是导致已受损的甲状腺滤泡细胞被进一步破坏的重要机制。

1. 临床表现起病隐匿，进展缓慢，早期的临床表现常不典型。甲状腺肿大呈弥漫性、分叶状或结节性肿大，质地大多韧硬，与周围组织无粘连。常有咽部不适或有颈部压迫感，偶有局部疼痛。随病程延长，甲状腺组织破坏出现甲减症状，怕冷、心动过缓、便秘甚至黏液性水肿等。本病也可与 Graves 病并存，称为桥本甲

状腺毒症（Hashitoxicosis）。临床表现为甲亢和甲减交替出现，可能与刺激性抗体或阻断性抗体占主导作用有关。甲亢的症状与 Graves 病类似，程度较轻，需正规抗甲状腺治疗，但治疗中容易发生甲减；也有部分患者为一过性甲状腺毒症。另外，HT 还可同时伴有其他自身免疫性疾病。

2. 实验室检查甲状腺功能测定的结果与本病的病程相关可以分为 3 期，早期仅有甲状腺自身抗体阳性，血清 FT_3、FT_4 和 TSH 均是正常；随着病情的发展，血清 TSH 升高，FT_3、FT_4 仍正常，表明甲状腺功能失代偿，出现了亚临床甲减；最后血清 FT_3、FT_4 水平均下降，进入临床甲减阶段。TPOAb 和 TGAb 是最具有诊断意义的指标，尤其在出现甲减以前，抗体阳性是诊断本病的唯一依据。TPOAb 的滴度与甲状腺淋巴细胞浸润的程度密切相关，TPOAb 的阳性率（97%）和滴度均高于 TGAb（80%）。当出现临床甲减时，^{131}I 摄取率降低。甲状腺超声显示：甲状腺肿大呈弥漫性、不均匀的低回声改变或甲状腺结节，若在低回声内还可见到网格样条索状强回声改变，此为桥本甲状腺炎所特有的超声显像，有鉴别诊断价值。甲状腺核素显像：可显示不规则浓集与稀疏，或呈“冷结节”改变。甲状腺细针穿刺细胞学检查（FNAC）镜下可见中度或大量淋巴细胞浸润，可形成滤泡和生发中心，滤泡上皮细胞肿胀增大，胞质丰富、呈嗜酸染色反应—Hürthle 细胞。

桥本甲状腺炎需与结节性甲状腺肿和甲状腺癌进行鉴别：

1. 结节性甲状腺肿有地区流行病史，甲状腺功能正常，甲状腺自身抗体阴性或低滴度。FNAC 检查有助鉴别。HT 可见淋巴细胞浸润，少量的滤泡上皮细胞表现为 Hürthle 细胞的形态；结节性甲状腺肿则为增生的滤泡上皮细胞，没有淋巴细胞浸润。

2. 甲状腺癌甲状腺明显肿大，质硬伴结节者需要与甲状腺癌鉴别。但是分化型甲状腺癌多以结节首发，不伴甲状腺肿，抗体阴性，FNAC 检查可见恶性病变；HT 与甲状腺淋巴瘤的鉴别较为困难。

四、产后甲状腺炎

产后甲状腺炎（PPT）是发生在产后的一种亚急性自身免疫性甲状腺炎。妊娠时的免疫抑制状态保护作用在分娩后解除，诱发具有潜在甲状腺自身免疫倾向转变为临床形式。甲状腺自身抗体与 PPT 的相关性已得到公认，TPOAb 阳性的妇女将有 4%～60% 发病，TPOAb 阳性妇女发生 PPT 的危险性是 TPOAb 阴性妇女的 20 倍，所以 TPOAb 是预测妊娠妇女发生 PPT 的重要指标，若 TPOAb 阳性也说明患者存在潜在的 AIT。过量的碘摄入是诱发 PPT 发生的因素，因此，在碘充足地区平均患病率约为 7%，国内学者报道 PPT 的患病率是 11.9%。

PPT 可分为 3 个亚型，即甲亢甲减双相型、甲亢单相型和甲减单相型。临床 PPT 中甲亢甲减双相型占 42.9%，甲减单相型占 11.4%，甲亢单相型占 45.7%，甲亢甲减双相型是 PPT 典型的临床过程。① 甲亢期：产后（通常在 3 个月）发生一过性甲亢，表现为心悸、乏力、怕热、情绪激动等症状，一般持续 1～2 个月；实验室检查特征性是血清 T4、T3 水平升高，甲状腺摄碘率显著降低呈现“双向分离”现象；② 甲减期：通常在产后 6 个月左右发生，一般持续 4～6 个月，表现为肌肉、关节疼痛和僵硬，疲乏无力、注意力不集中、便秘等症状；血清 TSH 水平逐渐升高，甲状腺激素水平下降；③ 恢复期：经过自身修复，甲状腺功能恢复正常。但是约有 20% 患者的甲减不能恢复，发展为永久性甲减。少数病例可以在 PPT 恢复后 3～10 年再发生甲减。PPT 患者甲状腺轻、中度肿大，质地中等，但无触痛。超声检查显示低回声或低回声结节。FANC 为轻度的淋巴细胞浸润，不形成生发中心，没有 Hürthle 细胞。

甲亢期需要与产后 Graves 病复发进行鉴别，主要有 3 个鉴别点：

（1）产后 Graves 病复发者常有产前的 Graves 病史或伴有 Graves 病特征性表现，如浸润性突眼等，甲亢的症状较重；而 PPT 产前无甲状腺功能异常病史。

（2）甲状腺摄碘率：甲亢期 PPT 减低；产后 Graves 病增高，但是受哺乳限制患者不能做此检查。

（3）TRAb：产后 Graves 病 TRAb 阳性，PPT 则为阴性。

五、无痛性甲状腺炎

无痛性甲状腺炎（silent thyroiditis）又称亚急性淋巴细胞性甲状腺炎，也是 AIT 的一个类型。本病甲状腺的淋巴细胞浸润较 HT 轻，表现为短暂、可逆的甲状腺滤泡破坏、局灶性淋巴细胞浸润，50% 患者血中存在甲状腺自身抗体。发病年龄以 30～50 岁为多，女性略多于男性。临床上半数患者的甲状腺轻度肿大，呈弥漫性，质地较硬，无结节，无血管杂音，无疼痛及触痛为其特征。1/3 患者的甲状腺持续肿大。典型的甲状腺功能变化类似于亚急性甲状腺炎，分为 3 个阶段，即甲状腺毒症期、甲减期和恢复期。有 50% 的患者不进入甲减期，甲状腺功能即可恢复正常。约 40% 患者进入为期 2～9 个月的甲减期，其严重程度与 TPOAb 的滴度直接相关。若甲减期持续 6 个月以上，成为永久性甲减的可能性较大。10 年后约 20% 的患者存在持续性甲减，10%～15% 者复发。

甲状腺摄碘率：甲状腺毒症阶段＜ 3% 是重要的鉴别指标之一，恢复期甲状腺摄碘率逐渐回升。甲状腺毒症期血清 T_3 、T_4 增高，T_3 /T_4 比值＜ 20 对诊断有帮助；甲减期减低；恢复期逐渐降至正常。半数以上 TgAb、TPOAb 阳性，滴度比较高；少数存在 TSAb 或 TSBAb。自身抗体阳性不作为必备诊断条件。Tg 明显升高，可持续长达 2 年。甲状腺核素扫描显示甲状腺无摄取或摄取低下对诊断有帮助。FANC 检查可见淋巴细胞浸润。

本病很难与无突眼、甲状腺肿大不显著的 Grave 病鉴别；后者病程较长，甲状腺毒症症状更明显，T_3 /T_4 比值往往＞ 20，甲状腺摄碘率增高伴高峰前移。必要时可行 FANC 检查加以鉴别。

六、慢性纤维性甲状腺炎

慢性纤维性甲状腺炎又称 Riedel 甲状腺炎，是一种病因未明而罕见的甲状腺疾病，好发于成年女性，以甲状腺广泛纤维化、甲状腺功能减退和明显的压迫症状等为特征。一般认为 Riedel 甲状腺炎是全身纤维化的一部分，如可伴有纤维性胆道炎、局灶性肺纤维化、腹膜后纤维化、眼眶后纤维化以及纵隔纤维化等。甲状腺中度肿大，常为单侧，十分坚硬，与周围组织粘连；多数出现明显的压迫症状，如压迫气管引起呼吸困难，压迫食管则有吞咽障碍，压迫喉返神经表现为声音嘶哑等。约 30% 患者出现甲状腺功能减退；影像学检查可见甲状腺肿大，周围组织粘连；甲状腺穿刺活检可见典型的组织纤维化和不同程度的细胞浸润。外科手术可解除压迫症状。

128 甲状腺结节

在临床甲状腺结节十分常见，流行病资料显示，其罹患率在青少年约为 1.5%，随着年龄的增高，成人约为 4%，60 岁以上人群约为 5%。触诊发现一般人群甲状腺结节的患病率为 3%～7%，随着健康检查的普及，甲状腺超声作为常规的检查项目，大大提高了甲状腺结节的罹患率。超声检查的发现率达 20%～70%。甲状腺结节多为良性，恶性结节仅占 5% 左右，因此，甲状腺结节诊治的关键是鉴别良、恶性。

甲状腺结节在不同检查方法中的表现不同，如触诊发现的甲状腺结节为甲状腺区域内扪及的肿块；而超声检查发现的甲状腺结节为局灶性回声异常的区域。这两种检查方法的结果有时会不一致，如体检时扪及到了甲状腺肿块，但甲状腺超声并没有发现结节；或体检时没有触及甲状腺结节，而超声检查却有甲状腺结节的存在。

在确认甲状腺结节后，应鉴别结节的良、恶性，病史和体检对鉴别诊断有很大帮助。其中年龄是一个重要因素，15 岁以下的患者甲状腺单个结节中 20%～50% 是恶性的，但大多为分化好的甲状腺癌。中老年的甲状腺癌发病率比较高，特别是未分化癌多在 60 岁以上。其次是性别与甲状腺癌的病理类型有关，乳头状甲状腺癌好发于年轻女性，而髓样癌和未分化癌则多发于男性。另外，要注意甲状腺肿瘤有较明显的家族遗传史。甲状腺结节的病因分类见表38-4。

随着高分辨率全数字化超声仪和高频探头的使用，超声检查已经可以发现小于 2mm 的肿块，结合彩色多普勒血流成像技术，是目前评价甲状腺结节最敏感的方法。超声检查不但可以探测甲状腺结节的形态、大小、数目，更重要的是可以判别结节的性质，囊性或实质性，肿瘤有无包膜、周围的血流情况。如图像呈现光点分布均匀，光带清楚，边界整齐，囊腔内无明显乳头，大多数为良性结节；如表现为结节不均质，结节无明显包膜，结节包膜血流丰富呈“火焰山”样变化，加上有砂粒样的钙化灶，要注意癌的可能性较大。在甲状腺癌患者手术前和手术后复查，超声检查颈淋巴结有无肿大极为重要。此外，还可用于超声引导下甲状腺细针穿刺和细胞学的检查。超声诊断已成为甲状腺结节诊断的主要检测手段。

甲状腺放射性核素扫描：大约 90% 的甲状腺癌其摄碘功能低下，良性结节的摄碘率多在正常范围内。根据甲状腺结节对放射性核素摄取的情况分 4 种类型：① 热结节：多见于滤泡型腺癌、毒性腺瘤；② 温结节：多见于腺瘤、结节性甲状腺肿；③ 凉结节：甲状腺囊肿最多见，其次为甲状腺癌、淋巴细胞性甲状腺炎、慢性纤维性甲状腺炎；④ 冷结节：单个实质性甲状腺肿瘤，约有 50% 有癌变的可能。

甲状腺细针穿刺细胞学检查（FNAC）：FNAC 对术前甲状腺结节的评估比核素扫描、生化检测等方法准确性高。FNAC 对良性结节的诊断比较可靠，假阴性率在 1.3%～11.8%，主要发生在囊性结节较多。细胞学诊断假阳性率较低，国内一组报道为 0.8%。FNAC 也有一定的局限性，缺乏对整体组织结构的了解。FNAC 可确认甲状腺滤泡肿瘤，但缺乏明确的良性或恶性的特征，无法区别滤泡状腺瘤或滤泡样腺癌，因为后者一定要有包膜的侵袭才能作出诊断。

一、甲状腺良性结节

绝大多数甲状腺结节患者没有临床症状，通常是通过体检或触摸或影像学检查而发现的。当肿大结节压迫周围组织时，可出现相应的临床表现，如声音嘶哑、憋气、吞咽困难等。详细的病史采集及检查对于评估甲状腺结节的性质很重要。病史采集的要点是患者的年龄、性别、有无头颈部放射线检查或治疗史；结节的大小及变化和增长的速度、有无局部症状、有无甲亢或甲减的症状；有无甲状腺肿瘤等家族性疾病史。体格检查的重点是结节的数目、大小、质地、活动度、有无压痛、有无颈部淋巴结肿大等。

表 38-4: 甲状腺结节的分类及病因

分类	病因
1. 增生性结节性甲状腺肿	碘摄入量过高或过低、食用致甲状腺肿的物质、服用致甲状腺肿药物以及甲状腺激素合成酶缺陷等
2. 肿瘤性结节	甲状腺良性腺瘤、甲状腺乳头状癌、滤泡细胞癌、Hürthle 细胞癌、甲状腺髓样癌、未分化癌、淋巴瘤等甲状腺滤泡细胞和非滤泡细胞恶性肿瘤以及转移癌
3. 甲状腺囊肿	结节性甲状腺肿、腺瘤退行性变和陈旧性出血伴囊性变、甲状腺癌囊性变、先天的甲状舌骨囊肿和第四鳃裂残余导致的囊肿
4. 炎症性结节	急性化脓性甲状腺炎、亚急性甲状腺炎、慢性淋巴细胞性甲状腺炎均可以结节形式出现;极少的甲状腺结节为结核或梅毒所致

（一）甲状腺腺瘤

多见于 20～40 岁的女性，病灶大多为单发结节，较少多发，累及两叶，肿瘤生长缓慢。多无自觉症状，无意中发现或体检时发现。甲状腺腺瘤均来自甲状腺滤泡上皮。一般为单发的圆形或椭圆形肿物，直径多在 1～5cm，包膜完整，质柔韧，与周围组织分界清楚，多并发囊性变。根据病理形态分为：① 滤泡状腺瘤；② 胚胎型腺瘤；③ 胎儿型腺瘤；④ 嗜酸性腺瘤；⑤ 乳头状腺瘤和乳头状囊腺瘤；⑥ 不典型腺瘤。以滤泡状腺瘤最多见，少数较大腺瘤者可有压迫症状。

（二）结节性甲状腺肿

初期为双侧甲状腺弥漫性肿大，后期可产生结节，常为多个大小不一，质韧或较软，表面光滑，随吞咽上下活动。部分病例可合并甲状腺功能亢进，少数可发生癌变。由于结节性甲状腺肿呈双叶多发性结节生长，单纯手术摘除效果不佳，极易复发。国内一组 4899 例结节性甲状腺肿的数据显示，男性占 15.9%，女性为 84.1%。

（三）结节性甲状腺肿与甲状腺腺瘤的鉴别

结节性甲状腺肿和甲状腺腺瘤都表现为颈部甲状腺部位的肿块或结节，理论上不难鉴别，临床实际则不然。国内报告一组 4453 例结节性甲状腺肿，术前正确诊断率 71.95%。误诊的病例绝大多数是结节性甲状腺肿误诊为甲状腺腺瘤，而甲状腺腺瘤误诊为结节性甲状腺肿者仅占甲状腺腺瘤总数的 3.75%。一般查体触诊结节性甲状腺肿为甲状腺整体不均匀性肿大，而甲状腺腺瘤则为甲状腺肿大的结节。触诊时肿大的结节最明显也易扪及，查体往往忽略了对侧甲状腺和结节同侧周围甲状腺的情况，或把周围甲状腺和结节一起判断为一个较大的结节，是诸多结节性甲状腺肿被误诊为甲状腺腺瘤的原因之一。

其次，2 个以上结节的多为结节性甲状腺肿，单个结节既可能是甲状腺腺瘤，也可能来自结节性甲状腺肿。在 4899 例结节性甲状腺肿组的数据分析中，双侧病变为 84.9%，单侧为 15.1%，双侧结节性甲状腺肿远高于单侧病变，说明结节性甲状腺肿的发生始于甲状腺的弥漫性病变，与其病理学发展过程相符。如果超声显示多结节，一般提示为结节性甲状腺肿，特别是双侧甲状腺有结节或一侧为多发结节，另一侧甲状腺组织回声

不均时。若声像图为单个结节，周围甲状腺和对侧甲状腺组织回声均匀则提示甲状腺腺瘤。而相对于结节内部的回声、结节及其周围血流情况对结节性甲状腺肿或甲状腺腺瘤的鉴别诊断价值不是太大。

结节有无包膜在甲状腺腺瘤和结节性甲状腺肿鉴别诊断中也很重要，甲状腺腺瘤有完整包膜，而结节性甲状腺肿的结节界限清，一般无包膜或不完整。包膜不完整的良性甲状腺结节诊断为结节性甲状腺肿一般不会混淆，而对包膜较完整的结节的诊断却存在误区，易造成甲状腺瘤的过诊断。甲状腺瘤的纤维包膜完整，厚薄较一致，无挤压的甲状腺滤泡；而结节性甲状腺肿的包膜虽完整，但厚薄不均，可见多少不等的挤压甲状腺滤泡存在。

结节性甲状腺肿和甲状腺腺瘤皆可囊性变，或伴发出血，如短期明显增大的甲状腺结节，甚至出现胀痛不适，在超声检查排除了实性结节后，应考虑为结节囊性变伴出血。结节性甲状腺肿和甲状腺腺瘤的囊变率有非常显著的差异，结节性甲状腺肿的囊性变发生率高。因为一般甲状腺瘤体积较大时才发生囊性变，甲状腺腺瘤直径若小于 1.5cm 者不易发生囊性变；而结节性甲状腺肿囊性变则不分大小均可发生。因此可以认为，若小结节发生了囊性变，提示结节性甲状腺肿的结节可能，而非甲状腺腺瘤。

另外，结节性甲状腺肿有的和慢性淋巴细胞性甲状腺炎伴存，且多表现为局灶性淋巴细胞性甲状腺炎，甲状腺腺瘤则无局灶性淋巴细胞性甲状腺炎。因此，有无局灶性淋巴细胞性甲状腺炎可以作为结节性甲状腺肿和甲状腺腺瘤的鉴别点之一。结节性甲状腺肿与甲状腺腺瘤的鉴别参见表38-5。

表 38-5: 结节性甲状腺肿与甲状腺腺瘤的鉴别

	结节性甲状腺肿	甲状腺腺瘤
甲状腺结节	2 个以上结节者多见，也有单个结节者；甲状腺整体不均匀性肿大	单结节多见；甲状腺肿大的结节
甲状腺超声检查		
1. 单个结节	单个结节，周围甲状腺和对侧的甲状腺回声不均匀	单个结节，周围甲状腺和对侧甲状腺回声均匀
2. 囊性变，或伴发出血	囊性变发生率较高，囊性变不分大小均可发生	囊性变发生率较低，瘤体积较大时才发生囊性变，腺瘤直径＜1.5cm 者不易发生囊性变
3. 甲状腺结节的包膜	结节界限清，无包膜或不完整；若有结节的包膜虽完整，但厚薄不均，可见多少不等的挤压甲状腺滤泡存在	腺瘤有完整包膜，纤维包膜完整，厚薄较一致，无挤压的甲状腺滤泡
4. 局灶性淋巴细胞性甲状腺炎	常伴有	无

（四）甲状腺结节良、恶性的鉴别

甲状腺超声检查确认甲状腺结节，再进行结节良、恶性的鉴别。高频超声检查甲状腺，能够准确、清晰地显示甲状腺结节的边界、内部结构以及对周围组织的浸润和颈部淋巴结的转移情况。虽然超声检查还不能准确

区分良、恶性肿瘤，但可以提供有参考价值的信息。提示甲状腺结节恶性病变的特征有：① 微小钙化；② 结节边缘不规则；③ 结节内血流紊乱；这 3 项提示恶性病变的特异性高，均达 80% 以上，但敏感性却不高，在 29%～77.5%。因此，只有其中 1 项符合者不足以诊断恶性病变；如果同时存在 2 种以上特征时，或低回声结节中合并上述任何 1 项时，诊断的敏感性就能提高到 87%～93%。微小钙化是恶性病灶的特有表现，基本等同于病理上的沙砾体，是诊断甲状腺癌的依据。另外，当低回声结节侵犯到甲状腺包膜外或甲状腺周围的肌肉中或颈部淋巴结肿大，伴淋巴结门结构消失、囊性变，或淋巴结内出现微小钙化，血流信号紊乱时提示结节为恶性。值得警惕的是，研究结果显示，结节的良、恶性与结节的大小无关，直径小于 1.0cm 的结节中，恶性并不少见；与结节是否可触及无关；与结节单发或多发无关；与结节是否合并囊性变无关。甲状腺结节良、恶性超声检查的鉴别详见表38-6。

表 38-6：甲状腺结节超声检查声像图的鉴别

良性结节	恶性结节
1. 多发病灶	1. 单发病灶
2. 病灶周边有完整“晕环”	2. 病灶形态欠规则，边界欠清晰
3. 病灶形态规则，边界清晰，内部回声均匀	3. 内部不均匀低回声
4. 有粗大钙化影像	4. 有细沙粒样钙化像
5. 血流丰富程度多数为Ⅰ级或Ⅳ级，血流分布多数为Ⅰ型	5. 血流丰富程度多数为Ⅱ级或Ⅲ级，血流分布多数为Ⅱ型
6. 血流阻力指数＞0.6，血流峰值速度＜12cm/s	6. 边界不整或包膜疑有浸润，与颈前肌粘连，颈部淋巴结肿大
	7. 结节内血流丰富，血流峰值速度＞25cm/s，阻力指数＞0.8

甲状腺核素显像：其特点是能够评价甲状腺结节的功能。依据结节对放射性核素摄取能力将结节分为“热结节”、“温结节”和“冷结节”，其中“热结节”占 10%，“冷结节”占 80%。“热结节”中 99% 为良性的，恶性者极为罕见；而“冷结节”中恶性率只有约 5%～8%。因此，如果甲状腺核素显像为“热结节”者，几乎可以判断为良性；而通过“冷结节”来判断甲状腺结节的良、恶性则帮助不大。例如当结节囊性变或甲状腺囊肿者，若行甲状腺核素显像也表现为“冷结节”，此时，应结合甲状腺超声检查有助于诊断。

MRI 和 CT 检查：MRI 或 CT 对帮助发现甲状腺结节、判断结节的性质不如甲状腺超声检查敏感，且价格昂贵，故不推荐常规使用。但其对评估甲状腺结节和周围组织的关系，特别是发现胸骨后甲状腺肿有诊断价值。

FNAC 检查：FNAC 检查是鉴别结节良、恶性最可靠、最有价值的诊断方法，文献报道其敏感性达 83%，特异性达 92%，准确性达 95%。怀疑结节恶性变者均应进行 FNAC 检查。术前 FNAC 检查有助于术前明确癌症的细胞学类型，确定正确的手术方案。但 FNAC 检查不能区分甲状腺滤泡状癌和滤泡细胞腺瘤。

甲状腺恶性肿瘤患者绝大多数甲状腺功能正常；如果血清 TSH 减低，甲状腺激素增高，提示为高功能结节，此类结节绝大多数为良性。TPOAb 和 TgAb 是检测桥本甲状腺炎的金指标之一，特别是血清 TSH 水平增高者。85% 以上桥本甲状腺炎患者，血清抗甲状腺抗体水平升高；但是少数桥本甲状腺炎可合并甲状腺

乳头状癌或甲状腺淋巴瘤。

二、甲状腺癌

甲状腺癌约占全部恶性肿瘤的 1%，其发病的性别差异较大，通常女性为男性的 2～4 倍，不同类型的甲状腺癌的发病年龄高峰不同，乳头状癌多在 30～39 岁，滤泡状癌多见 30～49 岁，未分化癌则多见于 70 岁以上患者。提示甲状腺恶性结节临床证据包括：① 有颈部放射线治疗史；② 有甲状腺髓样癌或 MEN2 型家族史；③ 年龄小于 20 岁或大于 70 岁；④ 男性；⑤ 结节增长迅速，且直径超过 2cm；⑥ 伴持续性声音嘶哑、发音困难、吞咽困难和呼吸困难；⑦ 结节质地硬、形状不规则、固定；⑧ 伴颈部淋巴结肿大。甲状腺恶性肿瘤患者绝大多数甲状腺功能正常。血清 Tg 对鉴别甲状腺结节的性质没有帮助，但可根据 Tg 水平的动态变化，监测分化型甲状腺癌手术治疗是否彻底，或术后甲状腺癌是否复发。如术后患者的 Tg 水平进行性升高，说明肿瘤的复发。降钙素是甲状腺髓样癌的肿瘤标志物，用于对甲状腺髓样癌进行诊断和术后随访的监测。有甲状腺髓样癌家族史或多发性内分泌腺瘤病家族史者，应检测基础或刺激状态下血清降钙素水平。

（一）乳头状癌

是一种分化好的甲状腺癌，也是最常见的一种，国内外文献报道约占 78%～82%。病灶一般是单发，亦可发生在两叶或峡部，大小不等。好发于青、中年女性，因肿瘤生长缓慢，多在 2～3 年，少数达 10 余年。患者多无自觉不适的感觉，大部分除在甲状腺区域有一无痛性肿块外，很少有其他症状。一般活动度尚好，瘤体小于 1cm 者，多坚硬难以触及，常以淋巴结转移为主诉而就诊。瘤体较大时，直径可达 10cm 以上，常伴有囊性改变，穿刺可抽出黄棕色液体，易误诊为囊肿。晚期可累及周围组织出现压迫症状。典型的甲状腺乳头状癌常伴有同侧颈部淋巴结转移，约为 50%～70% 转移率，4% 的病例可转移至对侧颈部淋巴结。转移淋巴结的第一站往往是喉返神经区或气管前（中央区淋巴结），然后转移至颈侧区。常采用以下方法进行筛选：根据病史、体检疑有癌变者，结合超声检查，提示肿瘤无包膜，周围血流丰富，伴有微小钙化，辅以核素扫描提示“凉结节”或“冷结节”者，应实施手术探查。FNAC 是最为方便的筛选方法，有条件的可常规使用。另外，颈部淋巴结的活检也有助于诊断。

（二）滤泡状癌

约占 13%～15%，据 WHO 组织病理分类将 Hürthle 细胞癌列入滤泡状癌。发病年龄 30～50 岁，以颈前肿块就诊，一般病程较长，生长缓慢，常缺乏明显的局部恶性表现，单发多见，少数可双侧或多灶性，仅 20% 发生淋巴结转移；常见主要是血行转移至肺和骨，有时患者以骨折就诊时被发现。转移的癌组织分化良好。本病主要靠病理确诊，用单克隆抗体 MoAb-47 对肿瘤进行过氧化物酶免疫组化的鉴别。由于滤泡状癌具有摄碘功能，如果合并有远处转移灶可再作^{131} I 治疗。

（三）髓样癌

发生于甲状腺滤泡旁细胞（C 细胞）的恶性肿瘤，发生率 3%～10%，临床以散发型为主（80% 以上），少数为家族性。C 细胞的特征为分泌降钙素及癌胚抗原（CEA），并产生淀粉样物等。肿瘤大小不一，呈实质

性，局限而硬，包膜多不完整，偶有钙化。颈前肿物多生长缓慢，病程较长。散发型髓样癌的临床表现同一般的甲状腺癌相似，发病年龄在 50 岁左右，肿瘤多为单发。家族型的发病年龄较年轻，20 岁或之前，病变常为双侧，颈部淋巴结转移较多见。

家族型可分为：① 多发性内分泌瘤（MEN）2A 型：多合并单或双侧嗜铬细胞瘤和甲状腺旁腺亢进症，多有家族史；②MEN-2B 型：合并嗜铬细胞瘤以及多发性黏膜神经瘤、Marfan 体型，为常染色体显性遗传疾病。发生转移者还可伴顽固性腹泻，并出现类癌综合征；③ 家族性甲状腺髓样癌（FMCT）：只有甲状腺髓样癌，呈家族性发病，不伴其他内分泌腺肿瘤。降钙素为本病具有诊断性的标志物，CEA 升高都有助于鉴别诊断。RET 癌基因突变的检测，中山大学附属第一医院内分泌科对 MEN-2A 的家系进行检测，结果显示在 RET 癌基因外显子 11 存在 C634 突变和 D631 的缺失，导致遗传性 MEN-2A 的发病。

（四）未分化癌

高度恶性肿瘤，约占 3% 左右，好发于高龄男性，多数就诊时病灶已广泛浸润和远处转移。发病前常有甲状腺结节，肿块于短期内急骤增大，发展迅速，形成双侧弥漫性甲状腺巨大肿物，质硬、固定，广泛侵犯邻近组织，常以呼吸困难就诊，伴疼痛、声音嘶哑或吞咽不畅等压迫症状。本病甚难控制、预后极差。

三、甲状腺肿瘤免疫组化指标的评估

甲状腺过氧化物酶（TPO）在所有分化良好的甲状腺滤泡细胞上表达，是良性病灶的标志，对于鉴别良、恶性肿瘤有很高的特异性和准确性。半乳糖凝集素-3（Galectin-3）：Galectin-3 与肿瘤的侵袭、转移相关，在甲状腺癌尤其是乳头状癌中的表达，并随着肿瘤的进展程度它的表达水平越高，因而成为辨别甲状腺乳头状癌的一个标志物。细胞角蛋白 19（CK19）：CK19 在甲状腺乳头状癌（包括滤泡型乳头状癌）中呈强阳性表达，有助于滤泡型乳头状癌、滤泡性腺癌和滤泡癌的鉴别。人骨髓内皮细胞（HBME-1）：HBME-1 在大部分乳头状癌和滤泡癌中高表达，而在结节性甲状腺肿、良性肿瘤中不表达。

上述是与甲状腺恶性肿瘤相关的、报道应用最广泛的免疫组化标记物，是甲状腺结节的良、恶性鉴别的免疫组化指标。有学者指出将这些指标进行组合、联合应用，可以明显提高恶性肿瘤的检出效率，其中以 HBME-1 和 TPO 的联合检测得到的准确性最高。当然，对甲状腺恶性肿瘤还可以进行包括：原位癌基因、抑癌基因、转移相关基因的突变等以及相关 microRNA 的检测进行诊断。

参考文献

1. 陈家伦. 临床内分泌学. 上海：上海科学技术出版社，2011：277-447

2. 廖二元. 内分泌学. 第 2 版. 北京：人民卫生出版社，2004

3. 中国甲状腺疾病指南——甲状腺疾病的实验室及辅助检查. 中华内科杂志，2007，46（8）：697-702

4.Guan H,et al.High iodine intake is a risk factor of post-partum thyroiditis:result of a survey from Shenyang，China.J Endocrinol Invest，2005，28（10）：876-881

5. 中国甲状腺疾病指南——甲状腺功能亢进症. 中华内科杂志，2007，46（10）：876-882

6.Davies TF, et al.Thyrotixicosis//Williams Textbook of Endocrinology.10th ed.Philadelphia：Saunders，2002：374-424

7. 陈祖培，等. 碘与甲状腺疾病//白耀. 甲状腺病学. 上海：科学技术文献出版社，2003：567-629

8.Teng W，et al.Effect of iodine intake on thyroid disease in China.N Engl J Med，2006，354：2783-2793

9. 中国甲状腺疾病指南——甲状腺炎. 中华内科杂志，2008，47（9）：784-788

10. 李晨阳，等. 碘摄入量对产后甲状腺炎发生、发展的影响. 中华内分泌代谢杂志，2005，21（2）：103-105

11. 滕卫平. 甲状腺炎//叶任高. 内科学. 第 6 版. 北京：人民卫生出版社，2005，739-742

12.Hundahl SA，et al.A national cancer data base report on 53，856cases of thyroid carcinoma treated in the U.S.，1985-1995.Cancer，1998，83（12）：2638-2648

13. 中国甲状腺疾病指南——甲状腺结节. 中华内科杂志，2008，47（10）：867-868

14.Cooper DS，et al.Management guidelines for patients with thyroid nodules and differentiated thyroid cancer.Thyroid，2006，16（2）：109-142

15. 房学东，等.4453 例结节性甲状腺肿临床分析. 中华普通外科杂志，2003，18（8）：494-495

16.Griffith OL，et al.Biomarker panel diagnosis of thyroid cancer：a critical review.Expert Rev Anticancer Ther，2008，8（9）：1399-1413

17. 李文惠，等. 结节性甲状腺肿和甲状腺腺瘤的鉴别诊断. 现代肿瘤医学，2007，15（8）：1086-1088

18.Yao B，et al.A novel mutation D631del of the RET gene was associated with MEN-2Ain a Chinese pedigree.Endocr J，2009，56（1）：99-104

19.Rodrigues，HG.，et al.Use of molecular markers in samples obtained from preoperative aspiration of thyroid.Endocrine J，2012，59（5）：417-424

20.Yu S，et al.Circulating microRNA profiles as potential biomarkers for diagnosis of papillary thyroid carcinoma.J Clin Endocrinol Metab，2012，97（6）：2084-2092

第三十九章　骨质疏松与骨质软化

骨质疏松为单位体积的骨组织量低于正常，骨组织虽能充分钙化，但骨量不足，致使骨皮质和骨小梁变薄变少。骨质软化系指骨结构钙化不足，在组织学上骨基质正常，而缺少钙、磷等矿物质。

骨的生成可分为两个过程：① 由于成骨细胞的活动而构成骨基质，如骨基质生成障碍，则可引起骨质疏松；② 骨基质经过羟磷灰石（hydroxyapatite）的沉着而矿质化，如不发生沉钙作用与矿质化，则骨成熟障碍而引起骨质软化或佝偻病。

骨中的无机盐主要是钙和磷的化合物，并与体液中的钙、磷处于动态平衡。成骨细胞中含有丰富的碱性磷酸酶，有促进钙磷沉积的作用。在没有肝脏病和阻塞性黄疸时，血清碱性磷酸酶是成骨细胞活动的一个指标，同时也是骨基质形成的一个指标。体液中所含的钙和磷虽少，但意义甚大，一方面反映骨质代谢的情况，另一方面反映这两种物质在肠道吸收以及由肾与肠道排泌的情况。正常情况下借体液传输的作用，骨质的钙、磷含量与摄入量维持平衡。这种平衡之所以得以维持，除与食物进量有关以外，还需依靠骨组织和消化道、肾脏等器官的功能，以及有赖于维生素、内分泌和中枢神经系统的调节。

目前，临床上诊断骨质疏松或脱钙已不全依靠骨骼的 X 线检查，X 线所见的骨质疏松不一定就是真正的骨质疏松，往往仅提示由于骨钙量不足而呈现的骨质缺乏。骨质缺乏可有下列三种可能性：① 真正的骨质疏松；② 骨质软化；③ 骨质纤维化（纤维性骨炎）。此三种骨质缺乏病的鉴别参见表39-1。

骨质疏松的诊断过去主要依靠 X 线摄片检查。骨密度测量能反映全身或局部矿化骨的含量，其优点还在于其非创伤性。骨密度测量可为临床提供一项早期诊断骨量减少和骨质疏松、预示骨折危险性的敏感和有效的检查方法，特别宜用于老年患者。由于常规 X 线摄片不能发现少于 30%～50% 的骨质丢失，应用双光子密度吸收法（DPA）、双能 X 线吸收法（DEXA）或定量超声骨质测量等技术测定骨密度作定量判断较为适当。

定量 CT（QCT）在评价多种形式的骨质疏松方面，具有高度准确性的优点，因而有广泛应用的潜力。

骨活检是诊断骨病的金标准，但为创伤性检查。QCT 和放射性核素^{99m} Tc 扫描提供非创伤性有价值的检查方法。关于普遍性（或局限性）骨质缺乏的疾病，将于下文表述（表39-2）。

129　真正的骨质疏松

真正的骨质疏松是骨生成障碍的结果。乃由于成骨细胞活动力降低所致，患者常有临床三联症：骨痛、骨弯曲和易于骨折。

骨质疏松时血清钙、无机磷与碱性磷酸酶大致正常，故与骨质软化有所不同。尿钙排泄有时增多，在此情况下可引起尿路结石形成。真正的骨质疏松有如下几种：

表 39-1: 三种骨质缺乏的鉴别

	骨质疏松	骨质软化	骨质纤维化(纤维性骨炎)
组织学改变	骨基质缺乏、钙化正常	骨基质正常,钙化不足,骨样组织相对增多	骨质被吸收,由纤维组织充填血液化学改变
血液化学改变	钙、磷、碱性磷酸酶都正常	钙、磷乘积降低,碱性磷酸酶增高	钙增高,磷降低(原发性);或钙不高,磷增高(继发性)
X线改变	骨皮质变薄,轮廓清晰,骨纹理稀少至消失,无变形	骨皮质变薄,轮廓不清,骨纹理粗乱,骨骼弯曲变形	与骨质软化相似,可有骨膜下骨质吸收
特殊性X线改变	个别椎体压缩性骨折,骨结构呈毛玻璃状	双侧对称性假骨折	巨细胞瘤或囊肿形成,颅骨颗粒状吸收区

表 39-2: 普遍性(或局限性)骨质缺乏的疾病

Ⅰ 真正的骨质疏松
一、失用性骨质疏松
二、内分泌障碍所致的骨质疏松
(一) 原发性骨质疏松
(二) 皮质醇增多症所致的骨质疏松
(三) Kallmann综合征所致的骨质疏松
(四) 其他内分泌障碍所致的骨质疏松
三、蛋白质缺乏性骨质疏松
四、成骨不全性骨质疏松
五、肝性骨营养不良
六、原因未明的骨质疏松
(一) 特发性尿钙增多症
(二) 特发性骨质疏松
Ⅱ 骨质软化(软骨病)
一、维生素D缺乏性佝偻病或骨质软化
二、肾性骨营养不良(肾性骨病)
三、肾小管缺陷所致的软骨病
四、抗癫痫药所致的骨质软化
Ⅲ 骨质纤维化(纤维性骨炎)
一、原发性甲状旁腺功能亢进症
二、继发性甲状旁腺功能亢进症
三、多发性骨病性纤维发育异常
四、其他骨病

一、失用性骨质疏松

失用性骨萎缩所致的骨质疏松可为普遍性或局限性。这种情况可见于长期全身或局部活动过少。肢体瘫痪、慢性骨关节疾病或因骨折长期固定的肢体，使成骨细胞缺乏必要的刺激。成长中的儿童及活跃的成人，如因某些疾病引起急性瘫痪（例如脊髓灰质炎），当大量的骨形成正在进行但对骨形成的刺激突然中止时，则出现所谓急性失用性骨质疏松。其实验室检查特点是血清钙、磷数值均可增高，碱性磷酸酶正常或下降，与原发性甲状旁腺功能亢进症的鉴别多无困难，后者以血钙升高、血磷降低、碱性磷酸酶明显升高为特征。

二、内分泌障碍所致的骨质疏松

（一）原发性骨质疏松

雌激素有刺激成骨细胞功能的作用，故妇女在绝经期后可发生骨质疏松，尤以腰椎明显，受外力压迫可引起压缩性骨折。老年男子也有发生骨质疏松者，因雄激素有促进蛋白质合成的作用，雄激素缺乏时骨基质的蛋白质合成不足，从而出现骨质疏松。实际上，生理性老年性骨质疏松是由于性激素缺乏、消化功能减退（如胃酸减少或缺乏）、蛋白质摄入不足、体力活动过少等一系列综合性因素所致。腰背痛与骨痛是早期症状。

绝经后骨质疏松的诊断往往被忽略。骨质疏松时骨质减少通常无症状，患者通常在骨折发生后才来求诊。绝经后头 10 年易发生前臂远端的 Colles 骨折，10 年之后才出现椎体压缩性骨折，而髋部骨折多发生于 75 岁之后。椎体压缩性骨折可自发发生或发生于轻微活动之后，患者可感到背痛，脊柱畸形或驼背，身高降低，严重者可出现其他部位的多发性骨折。骨密度测量目前多采用单（双）光子吸收法、双能 X 线吸收法或定量计算机断层摄影（QCT）等方法测定骨矿物质密度（BMD），其准确性和精密度大大提高

（二）皮质醇增多症所致的骨质疏松

Cushing 综合征患者常发生骨质疏松，有时甚至出现自发性骨折。国内 60 例库欣综合征出现骨质疏松者占 71.6%，4 例伴有自发性骨折。颅骨蝶鞍前、后床突骨质疏松较其他部位先出现。患者的骨质疏松主要由于糖皮质激素作用于骨的间质，引起蛋白质合成抑制及分解亢进。血生化学检查血清钙大致在正常范围，血清碱性磷酸酶早期多正常，晚期可稍升高。

长期应用促皮质激素或糖皮质激素治疗时，有报告 2%～10% 发生骨质疏松。

（三）Kallmann 综合征

主要临床表现为性腺发育不良、嗅觉丧失综合征，骨质疏松亦为突出表现。病因为低促性腺激素所致的性腺功能过低，罹患多为男性。

（四）其他内分泌障碍所致的骨质疏松

肢端肥大症、甲状腺功能亢进症、糖尿病等都可引起骨质疏松。通常临床症状为骨痛，少数可出现病理性骨折，主要与内分泌代谢失调有关。

三、蛋白质缺乏性骨质疏松

肝硬化、肾病综合征、血液病、脂肪泻、营养不良等所致的骨质疏松均属此类。病因通常为综合性。蛋白质缺乏或大量丢失、维生素 C 及 D 缺乏、胃肠功能障碍、附加感染等均为发病的有关因素。

四、成骨不全性骨质疏松

成骨不全性骨质疏松是遗传性疾病，是由于成骨细胞功能缺陷，不能形成骨基质所致。临床上区分为先天性与迟发性二种。患者有自发性骨折倾向，自幼年至老年常屡次发生自发性骨折，典型病例尚有其他先天性缺陷的征象，如神经性耳聋（因耳硬化所致）或（及）巩膜呈蓝色（因巩膜变薄，能透视血管丰富的脉络膜）。X 线摄片检查可见骨质薄而含钙减少，常并发多发性骨折征，有新旧不等的骨痂及弯曲畸形。血清碱性磷酸酶大多增高，而血清钙、磷正常，尿钙与尿磷排泄也正常。

五、肝性骨营养不良（肝性骨病）

有作者用生化分析、单光子扫描技术研究 112 例各种类型的病毒性肝炎患者，发现多有不同程度的低血钙、高血磷、低骨密度改变。慢性肝炎患者组明显高于急性肝炎患者组。作者认为，病毒所致的肝病存在着普遍的骨营养不良。低钙型膳食以及病毒对肝、肾的损害，可能是肝性骨病的主要原因。

六、原因未明的骨质疏松

（一）特发性尿钙增多症

本病非常罕见，特点是尿钙高，有骨质疏松征象及血清碱性磷酸酶增高，与甲状旁腺功能亢进症相似，所不同者是本病血钙正常或偏低，血磷正常或偏高，尿磷低，骨质疏松无纤维性囊性改变。血钙不高而尿钙增高的原因未明。

（二）特发性骨质疏松

本病原因未明，故称特发性骨质疏松。有人认为可能由于骨基质形成与成骨细胞活动性存在着先天性缺陷。多见于青年人，不限性别。内分泌腺功能正常。罹患部位以椎骨及盆骨最显著。临床表现与绝经期或老年性骨质疏松相同，但患者并非绝经期或老年人，也未发现任何其他原因。血清钙、磷与碱性磷酸酶均大致正常，但有钙与磷代谢负平衡的表现。

130 骨质软化（软骨病）

骨质软化是成年人的佝偻病，原因是由于钙吸收不足（吸收性骨质软化）或钙排出增多（排泄性骨质软化）。女性罹患多于男性。

患者最早的症状是腰腿疼痛，继而骨骼出现压痛，行动困难。早期症状应与风湿性关节炎相区别。疼痛自腰腿蔓延至胸胁及上肢；性质多种多样，但以酸痛与刺痛居多；程度轻重不等，重者难以忍受，夜间不能自动翻身。妊娠期患者的疼痛往往于妊娠 4～5 个月后加剧。长期过程易引起脊椎、胸廓、骨盆及下肢骨骼变形，或发生病理性骨折。

血生化学检查血清钙、磷值下降或正常，碱性磷酸酶大多增高。

根据发病原因，骨质软化可分为：

一、维生素 D 缺乏性佝偻病或骨质软化

本病又名吸收性骨质软化，在华南地区十分罕见。华南地区属亚热带气候，阳光终年照射，居民也有穿短衣的习惯，故甚少患维生素 D 缺乏。国内报告病例主要见于华北、东北、内蒙古等地区。气候条件与生活习惯，尤以饮食习惯为主要致病因素。发病多在冬季，症状也以冬季严重。绝大多数发生于生育较多的妇女。妊娠为重要的促发因素。

此外，偶尔因长期腹泻（如脂肪泻、慢性胰腺炎）或阻塞性黄疸，也可引起维生素 D 吸收障碍并导致骨质软化。

家族性骨软化症是一种遗传性疾病，近年国内有二组家族性骨软化症的报道，其患病成员均有低血钙、低血磷与血清碱性磷酸酶活性增高，X 线片示有骨质疏松或骨软化的表现。一组患者似为常染色体显性遗传，用大剂量维生素 D 及钙剂治疗有效；另一组的遗传类型不同于前者，用钙剂及小剂量维生素 D 治疗即有明显的效应。

二、肾性骨营养不良（肾性骨病）

肾性骨营养不良是慢性肾衰竭患者一系列内分泌代谢异常所致的骨综合征。常见症状为骨痛，严重者可致病理性骨折。病理检查所见为骨软化、纤维性骨炎等。骨活检是最佳的诊断手段，能准确了解骨和骨前质的量、质和结构，骨细胞的数目、功能以及骨的运转和重建状况，对骨病的诊断、鉴别诊断和治疗选择是不可缺少的手段。

广义的肾性骨病是指一切和肾脏问题有关的骨病，如肾小管酸中毒时发生的骨质软化，透析膜组织不相容发生的淀粉样骨病等。而狭义的、通常简称的肾性骨病是指伴发于慢性肾衰竭的代谢性骨病。重症者因四肢长骨及脊柱骨脱钙而致身高缩短，称退缩人综合征。

近年学者们对下列几种肾性骨病曾分别加以论述：

（一）高转化性骨病

本病的组织学改变多表现为纤维性骨炎和混合性骨病。慢性肾功能不全患者几乎 100% 均有甲状旁腺激素增高。有作者报道甲状旁腺激素＞ 45μg/L，诊断高转化骨病的特异性达 100%。

（二）低转化骨病

目前认为低转化骨病的骨软化与骨铝过多密切相关。本病的特点是：① 发病多为老年（> 50 岁）、糖尿病和腹透患者；② 血清生化指标为血钙浓度高、甲状旁腺激素水平低下；③ 从发现肾功能不全到开始透析的时间长；④ 血管钙化的发生率高；⑤ 组织学上表现为以骨矿化缺陷为主。

（三）混合性骨病

以上两种因素并存所致的混合性骨病。

三、肾小管缺陷所致的软骨病

近年有作者报道成人骨软化症 13 例，平均年龄 34.1 岁。其中抗维生素 D 性佝偻病 5 例、肾小管酸中毒合并骨软化症 6 例、范科尼综合征 2 例。据此组材料，可见肾小管缺陷是成人骨软化症的常见原因之一。

抗维生素 D 性佝偻病是一种性联显性遗传性疾病，因肾近曲小管重吸收磷障碍及肠吸收钙不良所致。临床表现与维生素 D 缺乏性佝偻病相似，但对维生素 D 治疗无效。患者血钙正常，血磷低，血钙、磷乘积低于 20，尿磷增加。当遇有佝偻病而无维生素 D 缺乏史，又无氮质血症或其他肾小管功能缺陷疾病时应考虑本病，如有家族病史或家族成员中有低磷血症时更支持本病。本病临床上极罕见。

肾性骨营养不良、维生素 D 缺乏性佝偻病或骨质软化、原发性甲状旁腺功能亢进症的实验室检查鉴别见表39-3。[1]

表 39-3: 肾性骨营养不良、维生素 D 缺乏性佝偻病或骨质软化、原发性甲状旁腺功能亢进症的实验室检查鉴别

	肾性骨营养不良（肾性佝偻病）	维生素 D 缺乏性佝偻病或骨质软化	原发性甲状旁腺功能亢进
血钙	↓	↓或正常	↑
血磷	正常或↑	↓	↓
血枸橼酸	正常或↓	↓	↑
血钙、磷乘积	正常	↓	正常
血非蛋白氮	↑↑	正常	正常
血碱性磷酸酶	↑	↑	↑
粪钙	↑	↑	正常或↓
尿钙	↓或↑	↓	↑
骨骼钙转换	正常或↓	↑	↑
甲状旁腺激素（PTH）	正常或↑	正常	↑

[1]正常每 100ml 血浆中钙和磷含量的乘积为 36～40；↑：增加；↓：减少

四、抗癫痫药所致的骨质软化

1968 年 Kruse 曾首次报告在抗癫痫药治疗的病儿中，15% 出现佝偻病的骨 X 线改变，伴血钙与血磷降低，血清碱性磷酸酶升高。患者无营养缺乏，光照充足，肾功能正常，无酸中毒，确诊为抗癫痫药治疗所致。发病机制尚未充分明了。此病国内、外陆续有报告。

131　骨质纤维化（纤维性骨炎）

一、原发性甲状旁腺功能亢进症

原发性甲状旁腺功能亢进症通常由单个、有时由多个甲状旁腺腺瘤所引起，少数由于腺体增生或癌所致。女性患者 3 倍于男性。症状的发生乃由于甲状旁腺激素分泌增加，此种激素的作用是：① 作用于肾脏，抑制尿中磷酸盐的重吸收，致磷酸盐排出增多，并引起多尿及血磷降低；② 直接作用于骨组织，使之脱钙，血清钙升高，尿钙也随之增加。

临床症状较少特征性，可归纳为下述三组：① 高钙血症症状：表现为疲乏无力、体重减轻、食欲缺乏、便秘，有时呕吐、上腹痛、心动过速，精神症状如淡漠、抑郁等。当血钙急剧升高超过 15mg/100ml 时，可诱发急性甲状旁腺功能亢进症（甲状旁腺危象），主要表现为呕吐、多尿、发热、高度脱水与精神失常，此时多伴有血磷升高；② 泌尿系症状：烦渴、多尿，病程较长者可出现肾结石、血尿等征象，易并发肾盂肾炎或肾功能不全；③ 骨病变：表现为腰背及肢体的风湿样痛，甚至发生自发性脊椎、长骨与肋骨骨折，末指（趾）节骨缩短。

本病临床上可分为五个类型：① 以骨骼病变为主；② 以泌尿系病变为主；③ 兼有骨骼和泌尿系病变；④ 兼有溃疡病和泌尿系病变；⑤ 无明显症状，仅由于其他原因做血钙测定而发现。国外报告以泌尿系病变为主者多见，而国内以骨骼病变较泌尿系病变多见，可能与饮食习惯不同有关。

过去认为原发性甲状旁腺功能亢进症是一种罕见的疾病，可能是由于许多病例被漏诊。从国内的病例来看，患病至确诊时间平均为 2～5 年，个别延误可达 8 年之久。故对有多发性骨折或（及）骨畸形、复发性泌尿道结石、溃疡病伴有血尿、复发性胰腺炎等患者应警惕本病的可能性，并进一步作有关的实验室检查证实或除外本病。

实验室检查：高钙血症与低磷血症是本病的典型表现，但非经常存在。如测定数值正常而临床上怀疑本病，需多次复验。碱性磷酸酶升高，其出现先于骨骼 X 线改变，少数病例达正常值 10 倍之多。许多早期具有健全骨骼的病例，碱性磷酸酶数值也可正常。血清甲状旁腺激素（PTH）水平增高。

部分患者心电图显示 ST 段下降，T 波倒置，QT 间期缩短，提示高钙血症。

尿改变：如无肾功能不全，大多数病例有尿钙、尿磷排出增加。尿钙增加有时表现为排出尿砂。尿钙增多可用尿钙定性试验（sulkowitch 法）证明。尿钙定性试液含草酸、草酸铵各 2.5g，冰醋酸 5g，蒸馏水加到 150ml。取试管载等量尿液与试液混合，如 2～3 分钟后不出现浑浊或仅有轻度浑浊，提示尿钙排量不多；如呈乳样浑浊，则提示尿钙增多。

本病晚期可出现血磷升高、高血压，此时通常也有非蛋白氮升高，提示肾功能不全。X 线摄片可出现钙化肾的征象。

X 线摄片检查：约 1/3 的病例可确定单纯的骨质疏松；约 1/3 呈弥漫性囊性纤维性骨炎的改变，为本病的特征性表现，并可发生骨畸形与骨折，少数病例出现巨细胞瘤样改变；其余 1/3 的病例并无骨质的 X 线改变。

原发性甲状旁腺功能亢进症的诊断：

1. 定性诊断

（1）血钙及血磷测定：

如血钙＞ 11mg%、血磷＜ 3.0m%，则对本病有诊断意义。一般认为血钙在 10.5mg% 以下为正常，在 10.6mg% 以上为可疑，在 11.2mg% 以上就被认为是手术探查的对象。但有些甲状旁腺功能亢进症的血钙可正常。在估计血钙时，需参考血清蛋白量是否正常（如血清总蛋白测定低于 6.5g% 时，每低 1g 需在血钙测定数值上增加 1mg），有无维生素 D 缺乏症和有无肾功能不全的存在。

（2）尿钙测定：

如无肾功能不全，可在低钙饮食 3 天后进行 24 小时尿钙定量测定。正常尿钙 24 小时排量为 12.5mg±50mg，如 24 小时尿钙含量超过 250mg，则有诊断意义。约 1/3 的病例尿钙定量测定可正常，因此尿钙定量的诊断意义不及血钙。

（3）血清甲状旁腺激素（PTH）测定：

PTH 水平增高与原发性甲状旁腺功能亢进症的严重程度、肿瘤大小及血钙升高的程度有关。PTH 水平增高伴高血钙有诊断意义。

（4）应用肾上腺皮质激素鉴别高钙血症：

高钙血症也可见于多发性骨髓瘤、结节病、维生素 D 过多症、急性失用性骨质疏松、慢性肾上腺皮质功能减退症、甲状腺功能亢进症、恶性肿瘤或兼有骨转移者。连续 7 天每天口服氢化可的松 100mg 或泼尼松 20mg，服药前及服药期第 3、5、7 天测定血钙值，其他高钙血症患者服激素后可见血钙下降，而原发性甲状旁腺功能亢进症不受影响，但也有个别例外。

（5）忌磷试验：

给予患者低磷饮食（例如每天进食 2000kcal 热量里含有磷 430mg、钙 700mg），持续 3～6 天。在低磷饮食前一天及第 3、6 天，空腹抽血测定血钙及磷，并收集 24 小时尿液测定尿磷。本试验在甲状旁腺功能亢进症可见血钙升高、血磷下降而尿磷排量仍高，对诊断原来血钙、血磷接近正常的本病患者有很大帮助。

（6）肾小管磷重吸收率（TPR）：

对肾功能良好的原发性甲状旁腺功能亢进症是比较可靠的诊断方法。在肾功能不全、肾小管疾病、结节病或骨质软化、多发性骨髓瘤等疾病可有假阳性结果。详细方法参考生化检验书籍。正常人肾小管磷重吸收率约界于 84%～96%，原发性甲状旁腺功能亢进症约界于 76%～83%。

2. 定位诊断

国内应用核素显像诊断原发性甲状旁腺功能亢进，方法简便、准确。

二、继发性甲状旁腺功能亢进症

本病常由肾功能不全所引起，故这种状态也称肾性骨营养不良。本病的临床症状与原发性甲状旁腺功能亢进症相似，但骨骼改变罕有如原发性甲状旁腺功能亢进症显著，患者有慢性肾脏疾病与高磷血症。甲状旁腺由于血磷升高而继发增生、肥大，引起功能亢进，血清 PTH 水平可增高，此时与晚期原发性甲状旁腺功能亢进症并发肾功能不全的鉴别有一定困难。前者有较长期的肾病史，血钙不高，骨骼损害多不显著（仅约 1/3 的病例有典型的纤维性骨炎），但常有关节周围及皮下钙化现象，有双侧对称性假骨折，碱性磷酸酶仅轻度升高，肾小球磷的廓清率常降低（正常值为 10ml/min，原发性甲状旁腺功能亢进症常升高），磷廓清率与肾小管磷重吸收率的比值也降低。

三、多发性骨病性纤维发育异常

多发性骨病性纤维发育异常（polyostotic fibrous dysplasia）是一种较少见的骨病，国内有多例报告。本病兼有性早熟现象者称 Albright 综合征。此综合征几乎仅见于女性，病因未明，可为遗传性，其三联症是：骨病变（脱钙、纤维性变性、骨弯曲与骨折）、性早熟（可能病变在第三脑室壁所致）与皮肤色素异常（大色素斑形成）。骨病变为局限性而非普遍性，有好发于同一侧骨骼的倾向，患骨的髓腔及骨皮质为具有不同程度骨化的纤维组织所代替，尚出现局部密度增高（毛玻璃征）、密度减低（囊变征）及患骨膨大弯曲畸形等。血钙及其他生化检查均正常。于 5～15 岁之间首次出现明显症状，青春期后病程停止进行。此综合征国内有多例报告。如无色素异常与性早熟，称为多发性骨病性纤维发育异常，在成年期间可发生骨折。多发性骨病性型的 X 线像甚为特别，对本病的诊断有决定性意义。单发性骨病性型常需依赖活组织检查方能确诊。

本病的组织学特征与纤维性骨炎很相似，两者的 X 线征也相似，但两者的不同点也很多。本病是一种局限性疾病，虽然损害可为广泛性，但其他部位常有不受累及的正常骨骼，且病程进行缓慢，并无纤维性骨炎的骨质迅速吸收与形成。

四、其他骨病

多发性骨髓瘤、癌的骨转移、强直性脊柱炎、畸形性骨炎等均可引起局限性骨质破坏而致骨质疏松或骨质纤维化，但还有其他更重要的病征提供诊断的参考。

瘤原性软骨病是一个值得注意的问题。曾有作者指出，对所有抗维生素 D 性佝偻病和软骨病患者，都要仔细寻找有无肿瘤的存在。

药物所致的骨骼损害受到临床界的注意。除上述的糖皮质激素、抗癫痫药物之外，抗凝剂（如肝素）、过量甲状腺制剂替代治疗、锂制剂及肿瘤化疗等均可致骨质疏松，生化指标如血清钙、磷和维生素 D 水平并无显著变化。

参考文献

1. 朱建民. 肾性骨营养不良的发病机制与诊断和治疗. 中华内科杂志，1992，31（1）：49-51

2. 朱建民. 铝中毒骨病组织学研究及诊断标准的探讨. 中华内科杂志，1992，31（7）：413-416

3. 朱建民. 药物引起的骨骼病变值得注意. 中华内科杂志，1992，31（9）：525

4. 朱建民. 骨质疏松的发病原因及防治. 中华内科杂志，1992，31（11）：714-716

5. 董德长. 肾性骨病. 中华内科杂志，1992，31（11）：667-668

6. 毛季萍，伍汉文. 成人骨软化症 13 例临床分析. 中华内科杂志，1992，31（11）：671-673

7. 朱建民. 骨活检在代谢性骨病中的应用. 中华内科杂志，1993，32（5）：293-294

8. 郑磊明，王家驰. 医源性骨质疏松症 6 例分析. 中华内科杂志，1994，33（10）：658-660

9. 冯惠梅，王梅. 肾性骨营养不良诊断与治疗. 中华内科杂志，1998，37（10）：707-709

10. 金世鑫，王瑞萍.74 例老年男性骨质疏松性病理骨折临床分析. 中华内科杂志，1998，37（12）：846-847

11. 孟迅吾. 骨密度测量可疑骨质疏松症骨折的危险性. 中华内科杂志，1995，34（9）：579-580

12. 孙希祥，梁美宜. 肝性骨病的初步研究. 中华传染病杂志，1992，10（3）：141-144

13. 蔡伟耀. 甲状旁腺腺瘤的影像学定位. 中华外科杂志，1995，33（5）：307-309

14. 原发性骨质疏松专题座谈会纪要. 中华外科杂志，1992，30（8）：470-474

15. 褚保成，江志勇. 定量 CT 在骨质疏松症诊断中的应用. 中华外科杂志，1992，30（8）：467-469

16. 赵学智，李娟，梅长林. 退缩人综合征三例. 中华肾脏病杂志，1997，13（4）：224

17. 高硕，周荫保. 原发性甲状旁腺功能亢进的核素定位诊断. 中华内分泌代谢杂志，1996，12（2）：93-96

18. 朱建民，程秦娣. 绝经期骨质疏松. 中华内分泌代谢杂志，1996，12（4）：234-238

第四十章　体型异常

体型是身体各部分，包括骨骼、肌肉的成长与脂肪分布等发育状态的外观表现。体型异常则是指一个人的体型与同种族、同年龄、同性别的参考人群比较存在显著差异（通常超过 2 个标准差），包括矮小体型、高大体型、肥胖及消瘦四大类，常伴有青春期启动及第二性征发育的异常而引起重视。

一个人体型的高矮主要取决于骨骼的发育，即骨骼纵向拉伸的程度及骨骼成熟、骨骺闭合的时间。影响骨骼发育的内分泌激素最重要的是生长激素、性激素及甲状腺素。生长激素是重要的生长调节因子，能促进骨骼、软骨、肌肉及其他组织的细胞分裂、增殖和蛋白质合成，同时促进钙、磷的摄取和利用，增加骨骼纵向拉伸所需的原料。生长激素促进骨骼发育的作用是通过胰岛素样生长因子-1（IGF-1）所介导的。胎儿期机体对生长激素极不敏感，如孕 12 周胎儿体内已可检测到血生长激素浓度，至孕 20 周时生长激素分泌达最高峰（100～150μg/L），出生后机体迅速恢复对生长激素的敏感性，在远低于胎儿期生长激素浓度的刺激下出现人体生长发育的第一个高峰。出生后第一年身材增长最快，前 3 个月每月增高 3.0～3.5cm，第 3～6 个月每月增长 2.0cm，第 6～12 个月每月增长 1.0～1.5cm，因此出生后第 1 年累积身材增长约 25cm。1～2 岁全年约增高 10cm，此后平均每年增高约 5～8cm。因此，若存在生长激素缺乏，细心的家长往往在小儿 2～3 岁甚至更早即可发现孩子身材增长落后于同龄儿童。同理，若生长激素分泌过多，也可较早被发现，且每年身高增长的幅度也显著高于同龄儿童。人体生长发育的第二个高峰出现在青春期启动后，中枢抑制解除后，性激素大量分泌，性激素对骨骼发育的影响，在青春期早中期主要促进骨骼的纵向拉伸，与生长激素协同作用导致身材激增，在青春期晚期则促进骨骺闭合，骨骼纵向拉伸停止。青春期平均启动年龄为 10～12 岁，女孩比男孩早 1～2 年，身材激增持续 3 年左右，男孩可每年增长 7～9cm，女孩每年增长 6～8cm，整个青春期男孩平均增长约 28cm，女孩增长约 25cm。青春期启动过早（性早熟），患儿青春早中期身材明显高于同龄儿，但由于骨骺提前闭合，最终身高将落后于同龄人。相反，若青春期延迟启动或性激素分泌不足，则青春期身材激增不明显而身高落后于同龄儿，且伴第二性征发育不良，但由于骨骺闭合延迟，性成熟年龄过后（成年期）骨骼纵向拉伸仍未停止，最终累积身高并不落后，甚至可高于正常人群。甲状腺素对骨骼发育的作用主要是刺激软骨生长，促进骨的生长与成熟，使骨骼发育保持合适比例。由于甲状腺素缺乏而导致矮小体型者通常幼年起病，神经系统发育也因甲状腺素不足而受累，患儿除身材矮小外，常伴智力缺陷及特殊面容，旧称“呆小病”。此外，遗传因素、营养状况、环境、社会心理、全身性疾病等均可影响生长发育。

体型的胖瘦主要取决于体内脂肪含量的多少，后者是能量摄入与消耗之间平衡的结果，与机体的营养状况密切相关，除家族遗传因素外，常与多种内分泌代谢性疾病有关。下丘脑是人体食欲、睡眠、行为中枢，下丘脑功能紊乱常导致患者贪食或厌食、嗜睡或失眠，从而引起患者肥胖或消瘦。垂体是多种内分泌轴的上游中枢器官，分泌多种促激素调节下游靶腺功能，参与能量的摄入与消耗。垂体或靶腺功能异常引起的继发性或原发性靶腺功能亢进或减退，可导致机体肥胖或消瘦。譬如甲状腺功能亢进症引起机体代谢率升高、能量消耗增多

而致消瘦，甲状腺功能减退症降低代谢水平及能量消耗而致肥胖。皮质醇增多症致水钠潴留、脂肪向心性积聚而增加体重，肾上腺皮质功能不全则往往致体液丢失而使体重下降。此外，胰岛素、儿茶酚胺、生长激素等均影响能量代谢及脂肪的合成与分解。

体型异常是指某人的体格发育与同一种族、年龄、性别正常人的身长、体重及形态有显著差异者，譬如体型过高、过矮、过胖、过瘦及其他形态异常等。体型异常显而易见，常能作为引导诊断的重要线索。

【引起体型异常的因素】

主要有下列几方面：

（一）先天性因素

遗传及体质因素对生长发育以及由此形成的体格起一定的作用。母体在妊娠期间患病或营养不足以及早产等，也可引起先天性生长发育异常。

（二）营养及代谢障碍

营养缺乏如缺碘（地方性呆小症）、维生素 D 缺乏（佝偻病）；全身慢性疾病可影响生长发育而致侏儒；脂质代谢障碍等可引起肥胖；高度营养不良可引起消瘦。

（三）内分泌功能障碍

生长激素、甲状腺素、胰岛素及性激素与生长发育有密切关系。例如生长激素过多则引起巨人症或肢端肥大症，生长激素过少可引起垂体功能减退性侏儒症；甲状腺素过少引起呆小症；Klinefilter 综合征性激素过少，使骨骺融合延迟而形成过高体型，而 Turner 综合征卵巢发育不良则以身材矮小为主要特征。此外，肾上腺皮质激素过多可引起肥胖，过少则可引起消瘦。

（四）神经系统功能障碍

中枢神经系统疾病如脑炎、脑膜炎、结核、梅毒、肿瘤等，可由于下丘脑受累而引起生长发育异常、肥胖或消瘦。

本章主要讨论下述四种体型异常：① 高大体型；② 矮小体型；③ 肥胖；④ 消瘦。引起各种体型异常的疾病很多（表40-1），分节顺序讨论于下。

表 40-1: 高大体型、矮小体型、肥胖与消瘦的疾病分类

Ⅰ. 高大体型
- 一、巨人症
- 二、体质性巨人
- 三、性腺功能减退症
  - （一）下丘脑功能障碍性性腺功能减退症
  - （二）垂体促性腺激素缺乏性性腺功能减退症
  - （三）性腺病变所致的性腺功能减退症
  - 1. 睾丸曲精管发育不全症（Klinefelter 综合征）
  - 2. 睾丸发育不全或无睾症
- 四、马方综合征
- 五、Bechwith-Wiedemann 综合征
- 六、高胱氨酸尿症
- 七、McCune-Albright 综合征

Ⅱ. 矮小体型
- 一、体质性生长发育延缓或青春期延迟
- 二、家族性矮小体型
- 三、“原基性”侏儒症
  - （一）“原基性”侏儒症
  - （二）早老症
- 四、全身性营养或代谢紊乱所致的侏儒
- 五、Turner 综合征、Noonan 综合征
- 六、内分泌疾病所致的侏儒
  - （一）甲状腺功能减退性侏儒症
  - （二）垂体功能减退性侏儒症
  - （三）性早熟
- 七、骨骼疾病所致的侏儒
  - （一）软骨营养障碍（软骨发育不全症）
  - （二）先天性成骨不全症
  - （三）大骨节病
  - （四）佝偻病

Ⅲ. 肥胖
- 一、单纯性肥胖
  - （一）体质性肥胖
  - （二）过食性肥胖
- 二、神经-内分泌或代谢失常性肥胖
  - （一）间脑性肥胖
  - （二）肥胖性生殖无能症
  - （三）垂体性肥胖
  - （四）甲状腺性肥胖
  - （五）皮质醇性肥胖
  - （六）胰腺性肥胖
  - （七）性腺性肥胖
  - （八）双侧多囊卵巢综合征（Stein-Leventhal 综合征）
  - （九）痛性肥胖（Dercum 病）
  - （十）颅骨内板增生症（Morgagni-Stewart-Morel 综合征）
  - （十一）性幼稚、色素性视网膜炎、多指（趾）畸形综合征
- 三、药物性肥胖

Ⅳ. 消瘦
- 一、体质性消瘦
- 二、神经-内分泌及代谢疾病所致的消瘦
  - （一）甲状腺功能亢进症
  - （二）糖尿病
  - （三）慢性肾上腺皮质功能减退症
  - （四）垂体前叶功能减退症
  - （五）松果体瘤
  - （六）胰高糖素瘤
- 三、慢性消耗性疾病所致的消瘦
- 四、消化与吸收障碍所致的消瘦
  - （一）口腔及咽部疾病
  - （二）慢性胃肠疾病
  - （三）慢性肝脏疾病
  - （四）慢性胰腺疾病
- 五、重度创伤与烧伤所致的消瘦
- 六、药物因素所致的消瘦
- 七、精神性厌食所致的消瘦

132 高大体型

高大体型并无通用标准，也缺乏流行病学资料，一般认为身高超过同种族、同年龄、同性别参考人群的身高标准即为高大体型。据此定义，高大体型并不特指受检者的最终身高，可包括生长发育某一个时期与同龄人

比较的结果，譬如性早熟患儿，由于青春期提前启动，在青春期的早中期身材激增，可明显高于同龄儿，呈现高大体型，但由于性激素促使骨骺提前闭合，患者成年身高反而矮于同龄正常人。因性早熟在前述矮小体型中已作为病因分类之一，故不在此参与高大体型的病因构成。高大体型的发生与遗传及内分泌因素关系密切，除身材高大外，由于相应激素分泌异常或合并肿瘤等，可出现多种并发症而导致器官功能损害，因此，以高大体型为线索，寻找内分泌功能异常，对因处理，将有利于减少并发症，延缓器官功能衰退。

对于高大体型患者病史询问应包括出生时身长、体重、生母妊娠分娩情况，出生后喂养情况、饮食运动睡眠习惯，何时开始出现身材增长快于同龄人，身材增长的速度（cm/年），青春期启动时间，第二性征发育情况（如晨勃、遗精、月经初潮等），家族中有无类似病患，父母及同胞的体型，有无合并头痛、视力下降、视野缺损，有无合并尿崩症表现，有无嗅觉障碍等。体格检查方面，应测量身高、体重、上、下部量、两指间距、喉结、胡须、腋毛、阴毛、乳房、外生殖器发育情况、嗅觉、有无特殊面容等。

高大体型者需考虑以下疾病：

一、巨人症

一般认为男性身高＞ 2.0m，女性身高＞ 1.85m 即为巨人症，但需注意人种差异。巨人症与肢端肥大症一样，均由垂体肿瘤分泌过多生长激素引起，前者起病于幼年骨骺闭合前，以高大体型为突出表现，后者则发病于成年期、骨骺闭合后，身材多正常，而以骨膜增厚、器官肥大、特殊面容为主要表现。巨人症最常见的病因为垂体生长激素肿瘤或生长激素/泌乳素混合瘤，多数肿瘤生长缓慢，部分患者可表现为病情活动一段时间后进入非活动期。

过度分泌的生长激素促进长骨纵向生长加速，身材明显高于同龄儿童，并且持续加速增长，至青春期结束后通常达到 1.85m（女性）及 2.0m（男性）以上。进入成年期后，若病因未处理，生长激素持续过多分泌则可导致面部、手足等部位软组织增厚增粗，面容改变如颧骨及下颌骨增大突出、眉弓外突、牙齿错位、咬合不良，鼻部、舌头增厚肥大，声带厚长，声音低沉。内脏器官增大肥厚，血管壁及呼吸道黏膜增厚，可并发高血压、高动力型肥厚型心肌病、冠状动脉硬化性心脏病、呼吸道阻塞、通气阻力增大、呼吸功能障碍等。生长激素拮抗胰岛素作用，故巨人症患者常合并糖耐量减低或糖尿病。由于生长激素具有促增殖作用，患者肿瘤发生风险明显增加，其中以结肠息肉、胃肠肿瘤及腺癌与生长激素分泌过多关系尤为密切。

垂体生长激素肿瘤一般以大腺瘤（直径＞ 1.0cm）或巨腺瘤（直径＞ 3.0cm）多见，故常出现肿瘤压迫表现，包括头痛、视野缺损、视神经萎缩、动眼神经麻痹、下丘脑功能障碍等。肿瘤压迫正常垂体组织，久病可出现垂体前叶功能减退表现，首先性腺轴受累，随后甲状腺及肾上腺皮质功能减退，患者出现相应垂体前叶功能减退症状。部分患者垂体生长激素大腺瘤生长迅速，可发生肿瘤出血、梗死或坏死，出现垂体卒中，表现为剧烈头痛、呕吐、视野缺损，若瘤内容物或出血进入蛛网膜下腔，可引起发热、颈项强直等脑膜刺激征，甚至出现昏迷。

根据患者突出的高大体型，巨人症一般很难漏诊，诊断的关键是内脏器官受累情况的评估及病因的寻找。生长激素分泌过多的证据主要是血清生长激素、IGF-1 及 IGF-BP3 显著升高，后两者需结合患者年龄与同年龄、同性别参考人群进行比较。口服葡萄糖耐量试验仍为目前临床最常用的确诊手段，于服糖前 30 分钟及服糖后 30、60、90、120 分钟分别采血测生长激素，正常人服糖 120 分钟后，生长激素降至 2μg/L 或更低。巨人症患者服糖后生长激素不被抑制，或部分抑制未达正常人水平。垂体其他促激素及靶腺激素水平也应

进行常规评估。

影像学检查可做垂体 CT 或 MRI 明确肿瘤部位。确立巨人症诊断时还需要考虑以下几点：① 明确是单一生长激素肿瘤还是生长激素/泌乳素混合瘤，或其他导致生长激素分泌过多的病变（如生长激素释放激素分泌异常）；② 判断生长激素瘤的良恶性以及肿瘤的侵袭性；③ 是否存在垂体前叶功能减退症，有无继发性糖尿病、视力障碍、肿瘤等并发症；④ 排除多发性内分泌腺瘤综合征（MEN-I）和 G 蛋白病（McCune-Albright 综合征）的可能。

二、体质性巨人

体质性巨人可能与遗传有关，父母及同胞或近亲也有高大体型表现。引起生长过度和身材过高的原因与生长激素无关，其特点为身高虽远超于正常人，但身体各部分生长发育匀称，体力好，生育能力正常，不伴内分泌功能障碍，也无特殊的并发症及代谢异常，身体各方面检查均正常，属正常身高变异而非病态。体质性巨人与垂体生长激素肿瘤引起的巨人症在身高方面可无明显的分界。

三、性腺功能减退症

先天性下丘脑或垂体发育不良或遗传性染色体病等所致继发性或原发性性腺功能减退症，常于幼年起病，尤其不伴生长激素分泌缺陷者，骨骼过度生长，骨骺不闭合，故患者体型高大，四肢细长，与躯干不成比例，下部量长于上部量，两指间距长于身高，形成瘦高身材，第二性征缺如，性腺发育不良。

根据发病部位，性腺功能减退症引起的高大体型可分为以下三种病因：

（一）下丘脑功能障碍性性腺功能减退症

由于下丘脑病变如颅咽管瘤、神经胶质瘤、炎症等引起，幼年发病可致高大体型，常伴下丘脑功能紊乱表现，如尿崩症、情绪改变、睡眠障碍、体温调节异常、食欲改变、肥胖或消瘦等。

（二）垂体低促性腺激素性性腺功能减退症

垂体病变若仅累及性腺轴，则患者常为高大细长体型，实验室检查显示 FSH，LH 及性激素显著降低，不被 GnRH 兴奋，且无其他垂体激素分泌不足表现，若合并嗅觉障碍，需注意 Kallman 综合征诊断。

（三）性腺病变所致原发性性腺功能减退症

最典型的是男性起病的 Klinefelter 综合征，属于染色体病，染色体核型为 47，XXY 或包含 47，XXY 的各种嵌合体核型。此外，睾丸发育不全或无睾症、由于幼年疾病（炎症、放射损伤、外伤等）所致睾丸损伤、睾丸发育不良均可致原发性性腺功能减退症，实验室检查提示雄激素降低，LH、FSH 显著升高。

四、马方综合征

属于常染色体显性遗传性结缔组织病，为先天性中胚层发育不良所致，临床罕见，常有家族史。病变主要累及骨骼、眼和心血管系统，智力多不受影响。患者表现为高大体型，四肢尤其手指脚趾细长，呈蜘蛛足样改变，皮下脂肪少，胸廓发育外凸畸形或狭长如鸡胸，常有高度近视、晶状体脱位等眼部表现，先天性心血管畸形常见为主动脉瓣关闭不全、主动脉动脉瘤、二尖瓣关闭不全等。

五、Bechwith-Wiedemann 综合征

又名脐疝-巨舌-巨体综合征，或新生儿低血糖-巨舌-内脏肥大-脐膨出综合征，是一种罕见的遗传病，病因不明。该病多呈散发性，也有家族性发病的报道，为常染色体隐性遗传，或常染色体显性遗传外显不全。临床特点是：高大体型、巨舌、脐膨出或脐疝、高胰岛素性低血糖症，一侧性身体不对称性肥大，内脏肥大、并伴有心血管损伤，如心肌肥厚、先天性心血管畸形，10% 患者可伴胚胎性肿瘤。生长激素分泌正常。

六、高胱氨酸尿症

为常染色体隐性遗传病，临床表现为身材瘦长、四肢细长、两颧潮红、毛发纤细稀疏、韧带松弛、智力发育迟滞。存活患者眼、骨骼与血管病变类似马方综合征，尿中高胱氨酸可用氰化硝普盐试验检测以明确诊断。

七、McCune-Albright 综合征

又称多发性骨纤维发育不良症，临床以骨骼损害、性早熟和皮肤色素沉着为主要表现，少数患者可合并其他内分泌功能异常。青春期提前启动及伴发生长激素分泌过多，使患儿体型较同龄儿明显高大。

本病诊断的主要依据：① 具有骨损害、皮肤色素沉着和性早熟 3 大主要临床表现；② 具有骨纤维结构不良的 X 线表现，皮肤 Cafe-au-lait 斑；③ 年龄在 30 岁以下年轻患者，伴有内分泌或非内分泌异常表现；④GNAS1 基因突变。

133 矮小体型

矮小体型，又称身材矮小症，指与同地区、同年龄、同性别参考人群比较，身高低于平均身高的 2 个标准差（2s）以上，或者低于健康儿童生长曲线的第 3 百分位。大多数患者于幼年时在儿科获得诊断，少数人因经济原因延误诊治或因第二性征发育不良、要求生育时才就诊于成人内分泌科。

引起矮小体型的原因很多（表40-2），南京医科大学附属南京儿童医院回顾性分析了身材矮小儿童 309 例，男 204 例，年龄（8.76±3.43）岁，女 105 例，年龄（8.57±3.33）岁，其中，特发性身材矮小症 105 例（占 34%），生长激素缺乏症 105 例（34%），体质性青春发育期延迟 53 例（17.2%），其余分别为甲状腺功能减退症 16 例（5.1%）、家族性矮小症 13 例（4.2%）、Turner 综合征 10 例（3.2%）、宫内发育迟缓 7 例（2.3%）。复旦大学附属儿科医院分析矮小体型儿童共 523 例，男 365 例，女 158 例，平均年龄 10.91 岁，其中生长激素缺乏症 115 例（21.99%），体质性青春发育延迟 100 例（19.12%），家

族性矮小症 97 例（18.55%），特发性矮小症 79 例（15.11%），其余为甲状腺功能减低症、宫内发育迟缓、Turner 综合征、多种垂体激素缺乏症等引起的矮小症等。可见，导致体型矮小者多为内分泌因素所致。

在询问病史时，需了解患者最早于何时发现身材增长落后于同龄人，每年身高增长的速度，智力状况及心理状态，是否父母抚养，青春期启动年龄及第二性征发育状况，其他还包括有无多尿表现，有无压迫症状，如头痛、视力下降及视野缺损等。既往史方面需了解有无慢性疾病史，特别是胃肠道疾病史及用药史，营养摄入状况，如估计每日热量摄入，有无挑食习惯，有无胃肠道症状。出生史方面需了解母亲孕周龄、出生时的身长及体重、有无缺氧史。家族史方面，由于人体的高度 75% 取决于遗传因素，需了解家族中有无同病患者，父母及兄弟姐妹的身高等。体格检查除需测量身高、体重外，还需注意上部量和下部量的长度，两指间距与身高进行比较。其中，上部量与下部量以耻骨联合上缘为界，上部量反映的是躯干长度，下部量反映肢体长度，在 12 岁及以上年龄两者比例接近 1：1，若性激素不足，则下部量比上部量长，两指间距长于身高，为“宦官体型”。进入正常青春期年龄的患者尚需了解青春期是否已经启动，男性以睾丸增大（长径＞ 2.5cm，体积＞ 4ml）、女性以乳房增大为标志，需了解第二性征发育的情况，包括男性检查胡须、喉结、声调、腋毛、阴毛及外生殖器发育情况，女性需检查乳房、阴毛及外生殖器情况。嗅觉检查有助于 Kallman 综合征的诊断。另外，还需注意有无特殊面容，如存在圆脸、颈蹼、肘外翻等，提示 Turner 综合征。

表 40-2: 矮小体型的病因分类

内分泌疾病	出生体重过低
生长激素缺乏性身材矮小症	早产儿
垂体前叶功能减退症	出生低体重儿
甲状腺功能减退症（呆小病）	**骨骼发育异常性疾病**
库欣综合征	佝偻病
性早熟	骨骼发育不良
体质性（特发性）生长发育延迟	**其他慢性病**
特发性青春期延迟	肾功能不全
家族性身材矮小症	缺氧性心脏病
营养不良	慢性肝病
热量摄入不足	**失母爱综合征**
慢性炎症性肠病	**罕见综合征**
染色体异常	Noonan 综合征
Turner 综合征（45，X0）	Aarskog 综合征

一、内分泌疾病

（一）生长激素缺乏性身材矮小症

单纯生长激素缺乏引起的矮小体型，旧称垂体性侏儒症，通常患儿在出生时身长、体重与正常新生儿无异，但在出生后第一个生长高峰内身高增长的速度即开始落后，细心的家长往往在患儿 2～3 岁甚至更早时发现孩子身高矮于同龄儿，若此时未予诊断及干预，随着年龄的增长，身材矮小表现更为突出。患儿智力发育一般不受影响，进入青春期后，由于生长激素与性激素存在协同作用，生长激素缺乏也会影响性激素的作用，患者青

春期启动年龄往往较正常延迟，但最终部分患者第二性征发育完全，可正常生育，性成熟后骨骺闭合，故成年后身高一般不超过 1.3m。

体征方面除体型矮小外，患者身材匀称协调，至成人后仍可保持儿童外貌，面颊圆形丰满（因生长激素缺乏，脂肪动员减少所致），皮肤细腻干燥有皱纹，皮下脂肪丰满，第二性征发育虽差且落后于正常，但多数患者最终可发育完全。实验室检查方面，对疑诊生长发育迟缓患者需常规进行骨龄测定（非优势手腕摄片），可见骨龄落后于实际年龄。由于生长激素呈脉冲式分泌，峰值与谷值相差较大，正常人生长激素分泌谷值与实际缺乏者无法区分，故不能仅凭基础生长激素值诊断本病，需进行生长激素兴奋试验。常用的兴奋试验包括胰岛素低血糖试验、精氨酸兴奋试验、左旋多巴试验、可乐定试验、生长激素释放激素兴奋试验等。如刺激后生长激素峰值＞ 10μg/L 为正常，＜ 5μg/L 为反应低下，若为两者之间则提示部分缺乏。一般需要两种不同的生长激素兴奋试验结果一致才诊断为生长激素缺乏症。另外，IGF-1 及 IGF 结合蛋白-3（IGFBP-3）可较恒定地反映生长激素分泌水平，两者一般随年龄而升高，于青春发育中期（女孩 11～12 岁，男孩 13～14 岁）达高峰，随后逐渐下降至成人水平。垂体影像学检查（包括 MRI 或 CT）有助于排除颅内占位病变，需注意垂体的高度和体积、垂体柄的位置以及垂体后叶高信号等情况，判断是否存在先天性垂体发育不良等。

上海市儿科研究所提出的生长激素缺乏性身材矮小症的诊断标准如下：① 身高低于同年龄、同性别正常人 2 个标准差或第 3 百分位；② 生长速率＜ 4cm/年；③ 骨龄落后于同年龄、同性别正常人均值 2 年以上；④ 三种生长激素激发试验血生长激素峰值＜ 10μg/L；⑤ 排除引起生长迟滞的其他疾病。

（二）垂体前叶功能减退症

狭义的垂体前叶功能减退症是指由于肿瘤、炎症、先天发育缺陷等因素导致垂体多种促激素分泌缺乏所引起的继发性靶腺功能减退症；广义则包括单一腺垂体激素分泌不足的情况。垂体后叶多不受累，一般无尿崩症表现。由于垂体前叶功能减退症所致身材矮小症主要因生长激素与性激素同时缺乏引起，一般生长激素缺乏表现较早，智力受损不突出，由于性激素分泌不足，青春期启动明显延迟，第二性征发育较单纯生长激素缺乏症者更差，无青春期身材激增表现。由于性激素缺乏骨骼闭合延迟，成年后身高仍缓慢增长，故就诊时身高常超过 1.3m，甚至随着年龄的增长，最终身高并无明显落后。若合并促甲状腺激素分泌不足，甲状腺功能减退症的表现相对较轻，一般不出现黏液性水肿及呆小病表现。合并促肾上腺皮质激素分泌不足，常表现为皮肤白皙、体型消瘦、精神及体力较差，长期进食较少、偏食，故而营养状态较差，非应激状态下一般不出现肾上腺危象。

体检儿童外貌，身材矮小消瘦，皮肤较白，下部量长于上部量，两指间距长于身高，第二性征发育差，外生殖器幼稚。

实验室检查提示骨龄落后，长骨骨骺未闭，除生长激素兴奋试验显示生长激素不被激发以及 IGF-1 和 IGFBP-3 水平较低外，促性腺激素释放激素（GnRH）兴奋试验显示黄体生长素（LH）及促卵泡激素（FSH）基础分泌显著降低，且不被 GnRH 兴奋（包括兴奋的倍数及兴奋后的绝对值极低）。

垂体影像学检查有助于病因诊断。

（三）甲状腺功能减退症（呆小病）

甲状腺激素缺乏引起的矮小体型多为原发性甲状腺功能减退症所致，常于出生后数周或婴幼儿期起病，起病越早，病情越严重。因伴有神经系统不可逆性损伤，智力受损明显，患儿有特殊外貌，旧称“呆小病”或“克

汀病”。既往主要见于地方性甲状腺肿流行区，因母体缺碘而导致胎儿碘缺乏，甲状腺发育不全和甲状腺素合成不足。食盐加碘后呆小病多为散发，见于多种原因所致甲状腺发育不全或缺如，以及甲状腺素合成障碍性疾病，包括：① 甲状腺先天性缺如或发育缺陷；② 母体存在抗甲状腺抗体，通过胎盘破坏胎儿甲状腺；③ 妊娠期服用抗甲状腺药物阻碍胎儿甲状腺的发育和甲状腺素的合成；④ 异位甲状腺；⑤ 促甲状腺激素受体基因突变所致促甲状腺激素不敏感；⑥ 碘泵（NIS）基因突变导致甲状腺浓集碘功能障碍。

患儿体型矮小、智力发育迟钝、表情呆滞、声音低哑、颜面苍白水肿、眼距增宽、鼻梁扁塌、唇厚流涎、舌大外伸、囟门增大、关闭延迟，出牙、换牙延迟，骨龄落后于实际年龄，行走晚、呈鸭步、心率慢、性发育延迟。

实验室检查可有贫血，为正常细胞型正常色素性贫血，甲状腺功能提示 T3、T4 降低，TSH 明显升高。甲状腺 B 超有助于了解甲状腺大小、形态，有无缺如，甲状腺核素扫描可发现异位甲状腺（舌骨后、胸骨后、纵隔内、卵巢等）。

（四）库欣综合征

库欣综合征是各种病因引起肾上腺分泌过多糖皮质激素（皮质醇）所致病症的总称，分为依赖促肾上腺皮质激素（ACTH）的库欣综合征（库欣病及异位 ACTH 综合征）以及不依赖 ACTH 的库欣综合征（肾上腺皮质腺瘤、肾上腺皮质腺癌、不依赖 ACTH 的双侧肾上腺小结节性增生、不依赖 ACTH 的双侧肾上腺大结节性增生）。

儿童期起病的库欣综合征，由于过量皮质醇可抑制生长激素的分泌及作用，并能直接影响性腺以及抑制促性腺激素的分泌，故对生长发育有严重影响。另外，糖皮质激素具有降低骨胶原转换的作用，影响小肠对钙的吸收，促进骨钙动员，大量钙离子进入血液后从尿中排出，从而导致继发性骨质疏松，严重者可诱发脊椎压缩性骨折，使身材更矮。患儿除矮小体型外，往往伴有向心性肥胖、满月脸、水牛背、锁骨上窝脂肪垫、皮肤薄、可见散在瘀斑、紫纹等典型库欣外貌。另外，患儿还可伴高血压、电解质紊乱（高钠、低钾碱血症、低钙血症）、糖耐量异常等表现。

实验室检查提示血、尿皮质醇浓度明显升高，失去昼夜节律，且不被外源性地塞米松所抑制，即可拟诊库欣综合征。ACTH 浓度测定有助于区分是否依赖 ACTH，垂体及肾上腺影像学检查利于病因及定位诊断，大剂量地塞米松抑制试验可鉴别库欣病还是其他病因所致库欣综合征，岩下窦采血测 ACTH 与外周血 ACTH 比较，是鉴别不典型、缓慢进展的异位 ACTH 综合征与库欣病的金标准。

（五）性早熟

男孩在 9 岁前、女孩在 8 岁前出现性腺增大和第二性征发育称为性早熟，可分为中枢性性早熟和周围性性早熟两大类。中枢性性早熟又称为 GnRH 依赖性或真性性早熟，系下丘脑-垂体-性腺轴不适当地过早解除抑制，青春期提前启动，患儿表现与正常性发育期相同，第二性征与遗传性别一致，能产生精子或卵子，具有生育能力。病因包括特发性性早熟以及中枢神经系统疾病（包括中枢系统肿瘤及非肿瘤性因素）所致性早熟。周围性性早熟又称非 GnRH 依赖性或假性性早熟，是由性腺中枢以外的因素产生过多的性激素，或因外源性因素导致血中性激素水平升高所致，通常只有第二性征的发育，而生殖细胞并未同步成熟，不具备生育能力。病因包括分泌促性腺激素的肿瘤（如绒癌、畸胎瘤、肝脏肿瘤等）、睾丸 Leydig 细胞瘤或肾上腺病变导致雄激素产生过早过多、McCune-Albright 综合征、饮食等外源性因素导致性激素摄入过多等。患儿性发育始于

正常性发育前的任何年龄，第二性征发育次序与正常儿童一致，但发育提前、速度加快，性心理成熟也更早，同时伴有身材激增，骨龄提前，但由于性激素促进骨骺过早闭合，使患者到成年时身材反而矮于正常人。

二、体质性（特发性）生长发育延迟

体质性（特发性）生长发育延迟约占儿童矮小体型患者的 30%，尤其是来自偏远山区、经济落后的农村地区的身材矮小症儿童绝大多数属于此类，且男孩更为多见。患儿出生时身长、体重均正常，此后生长缓慢，逐渐落后于同龄正常儿童，骨龄亦延迟 2 年以上，但无明确垂体疾病及其他慢性疾病的证据。患儿通常智力正常，青春期启动延迟，可延至 16～17 岁才开始第二性征发育。一旦青春期启动，生长速度加快，肌肉逐渐发达，性发育和骨骼发育也将快速追赶同龄人，由于骨骺闭合较迟，最后身高和性成熟都可达到成人正常水平。

体质性（特发性）青春期延迟机制未明，因许多患者的直系亲属也有青春期发育延迟表现，故推测可能与基因遗传有关；大部分患者体型偏瘦，也有认为可能与机体能量储备不足有关；近期还有研究提示，体质性（特发性）青春期延迟患者的基础代谢率高于普通人群，推测能量负平衡可能是导致青春期延迟的原因；另外，全身性疾病和营养不良患者，在原发疾病和营养状态改善后可出现正常性发育，推测青春期发育延迟可能和疾病相关的炎症介质作用于中枢神经系统，从而抑制下丘脑-垂体-性腺轴的启动有关。

三、家族性身材矮小症

正如前述，人体身高 75% 取决于遗传因素，父母身材矮小，子女预期的身高也会偏矮，由于遗传因素引起的矮小体型称为“家族性身材矮小症”，通常患儿出生时身长较短，此后生长速度可正常，生长曲线与正常儿童的生长曲线平行，但始终低于参考人群的第 3 百分位数，成年后最终身高与生父母相似。无明确的器质性病变，骨龄与实际年龄相符，生长激素及 IGF-1、IGFBP-3 水平正常，青春期启动无延迟，第二性征发育及生育能力不受影响，无需特殊治疗。

四、营养不良

儿在生长发育期内由于地区或家庭经济落后、环境因素等原因，无法获得充足的食物，或由于自身慢性疾病或慢性感染（包括结核、寄生虫等）影响食欲，导致热量摄入不足，或由于慢性炎症性肠病引起胃肠消化吸收功能障碍、慢性腹泻等，均可导致生长发育所需能量、蛋白质、电解质、维生素、微量元素等严重缺乏而影响生长发育。患儿身材矮小瘦弱，体型匀称，智力一般无明显影响，出牙换牙迟，牙齿骨骼发育不良，青春期启动延迟，第二性征发育差。严重营养不良者还可伴全身水肿、腹水。补充足够热量或治愈慢性疾病后，生长发育情况常得以改善。

五、染色体异常

引起矮小体型的病因中，Turner 综合征并不少见，为 X 染色体单体（45，X0）或 X 染色体结构异常所致疾病，部分患者染色体核型为嵌合体，如 45，X0/46，XX、45，X0/47，XXX、45，X0/46，XY、45，X0/46，XX/47，XXY 等。

患者体型矮小，成年身高一般不超过 1.5m，往往出生前有宫内生长迟缓史，出生时身长较短，3 岁以后生长明显缓慢，身高增长落后于正常生长曲线，于青春期年龄无身材激增，智力发育多不受影响。可伴有特殊面容，如眼距宽、鼻梁扁塌、下颌小、牙床发育不良、通贯掌、皮肤多黑痣。半数患者可有颈蹼、颈较粗短、发际低，部分患者有肘外翻，可合并心血管畸形。性腺发育不全是其突出表现，原发性闭经，第二性征发育不全，乳房及乳头未发育，乳距宽，无阴毛及腋毛，子宫缺如或始基子宫、卵巢呈条索状或发育不良。本病为原发性性腺功能减退症，故雌激素显著降低，而 LH 和 FSH 明显升高，染色体核型分析可确诊本病。

六、出生体重过低

出生体重＜ 2500g 称为低体重儿，＜ 1500g 为极低体重儿。胎龄在 37 周以前出生的活产婴儿为早产儿，出生体重大多在 2500g 以下。早产的原因往往存在胎盘因素或母体疾病等，使胎儿未能在宫内充分发育完全就出生，器官功能不完善，适应能力较差，出生后吸奶无力，进食量不足，对感染抵抗力低，能量消耗大，从而使出生后的生长追赶不足，故在生长发育期可落后于同龄人。胎儿在宫内的生长发育主要取决于 IGF-1 及 IGF-2 的作用，两者通过 IGF-1 受体促进宫内生长，在孕晚期 IGF-2 还可部分依赖胰岛素受体发挥调节生长发育的作用。已有文献报道，存在 IGF-1 受体或胰岛素受体基因突变的患儿，即使足月出生也可表现为出生体重过低，出生后生长追赶不足，从而导致矮小体型及青春期启动延迟。孕母妊娠生产史及出生后生长追赶情况的问询有助于病因判断。

七、骨骼发育异常性疾病

体型的高矮主要取决于骨骼发育的情况，任何导致骨骼发育异常的疾病，若起病时间在幼年、骨骺尚未闭合前均可影响身材的增长。维生素 D 缺乏可引起钙、磷代谢异常，骨组织钙化不良，骨骼生长障碍。儿童期、骨骺闭合前起病的维生素 D 缺乏称为佝偻病，患儿往往体型矮小、伴神经精神症状（如烦躁、易激惹、睡眠不宁）、低钙抽搐、骨骼发育异常（如颅骨软化、囟门关闭延迟、胸部肋串珠、鸡胸、漏斗胸、O 型腿或 X 型腿）等表现。实验室检查显示 25-OH 维生素 D 降低、碱性磷酸酶增高、血钙、血磷浓度降低，X 线片显示不同程度的佝偻病改变。其他婴幼儿起病、引起骨骼发育不良的疾病还包括肾小管酸中毒、甲状旁腺功能减退症（包括先天性及假性甲旁减等）、低血磷性抗 D 佝偻病、多发性骨纤维结构不良、成骨不全等。

八、其他慢性病

维生素 D 需分别在肝脏的 25-羟化酶及肾脏的 1-羟化酶作用下活化，才能发挥调节钙磷代谢的作用，故婴幼儿期起病的慢性肝病，以及慢性肾脏疾病所致肾功能不全均可抑制维生素 D 的活化而影响钙磷代谢，此外疾病本身伴发的胃纳减少、腹泻等症状也可影响维生素 D 及钙、磷、蛋白质的摄取与吸收，或致骨转换所需原料丢失过多，均可影响骨骼的发育及身材的增长。严重的先天性缺氧性心脏病，幼年起病，脑组织供血不足，垂体缺血缺氧将影响生长激素、性激素的分泌，从而导致生长发育迟缓，体型矮小，青春期启动延迟。此类躯体慢性疾病所致身材矮小症，由于原发病突出的临床表现，病因诊断不难，身材矮小反而容易被忽略。

九、失母爱综合征

属于心理社会性矮小症的一种，是指婴幼儿期母爱被完全剥夺后，患儿的精神、心理、情感受到严重创伤，这种心理社会应激反应将影响大脑皮质向下丘脑的神经冲动传递，从而抑制生长激素释放激素的分泌，故患儿的生长激素、IGF-1、IGFBP-3 分泌减少，生长激素不被兴奋。患儿遗传的体格生长和精神发育的能力正常，改变环境因素，有效的心理辅导后可获得恢复。

十、罕见综合征

（一）Noonan 综合征

又称先天性侏儒痴呆综合征，是一种常染色体显性遗传病，通常染色体核型正常，患儿除矮小体型、智力低下外，往往有特殊面容，包括眼睑下垂、眼距增宽、鼻梁扁塌、小下颌、牙齿异常、颈蹼、后发际低，鸡胸或漏斗胸、肘外翻、生殖器发育不良等，大多数患儿合并心血管畸形，以肺动脉狭窄和房间隔缺损较多见。临床表现与 Turner 综合征相似但核型正常，也称作假性 Turner 综合征。

（二）Aarskog 综合征

是罕见的 X 染色体连锁隐性遗传病，患儿出生时身长可正常，在青春期前保持矮小体型，但血清生长激素水平正常，青春期启动常延迟，但启动后可有身材激增，成年后身高可达参考人群第 10 百分位数。患儿常伴有特殊面容，包括圆脸、上颌发育不良、宽鼻梁、短指、并指畸形、关节过伸、拇指外展受限、淋巴水肿、阴囊包绕阴茎、大睾丸、尿道下裂、腹股沟疝、隐性脊柱裂、脊柱侧弯畸形等。

134 肥胖

肥胖系指体内贮积的脂肪含量超过理想体重 20% 以上。用于体脂测量的指标很多，常用的包括体重指数（BMI= 体重（kg）/身高 2（m））、腰围（测量周径经过肋骨下缘最低点与髂嵴最高点连线的中点）、腰臀比、腰身比、皮褶厚度、臂周长、双能 X 线吸收法（DEXA）、身体密度测量法等。用于皮下和腹部脂肪测定的方法包括超声波、红外线、CT、MRI 等。

根据 2011 年《中国成人肥胖症防治专家共识》，BMI 仍是目前临床上最常用的衡量肥胖程度的简易指标，中国人 BMI 在 24.0～27.9kg/m^2 之间为超重，≥28.0kg/m^2 为肥胖。专家共识同时指出，在不同个体，某一 BMI 水平并不总是意味着相同的肥胖程度，尤其是对肌肉特别发达的个体，BMI 并不能准确地反映肥胖的程度。腰围是反映腹型（或中心性）肥胖的重要指标，WHO 建议亚太地区男性＞ 90cm，女性＞ 80cm 作为腹型肥胖的标准，国内研究显示，对于中国人男性腰围＞ 90cm，女性腰围＞ 85cm 可能是一个更为合适的切点。

肥胖症根据病因可分为单纯性肥胖与继发性肥胖。前者是指肥胖的病因不明，除肥胖所致并发症外，一般不伴器质性疾病，在病因构成中占大部分，但诊断时需首先排除继发性肥胖的病因，属于排他性诊断。

病史询问时需关注出生时体重、肥胖起始的年龄、体重增长的速度、父母及近亲有无肥胖史、饮食运动睡

眠习惯、职业及经济状况、有无吸烟及戒烟、月经、生育及绝经情况。需鉴别的继发性肥胖所特有的症状、肥胖症相关并发症及合并症（如睡眠呼吸暂停、肺通气减低综合征、退行性关节炎、高血压、糖尿病、痛风等）情况。

体格检查方面包括身高、体重、BMI（可据此判断肥胖的程度）、腰围、腰臀比、腰身比，全身性还是向心性肥胖、腹型肥胖还是均匀性肥胖；第二性征特别是外生殖器发育情况，有无满月脸、多血质外貌、水牛背、锁骨上窝脂肪垫、皮肤紫纹及瘀斑；有无颈项部皮肤黑棘皮征、多毛、痤疮、男性化表现；有无水肿、贫血外貌、上睑下垂、腱反射减弱而恢复期延长；有无黄色瘤、巨舌、肌无力，有无先天性心脏病特有的心脏体征等。

继发性肥胖需考虑以下疾病：

一、库欣综合征

由于血中皮质醇浓度升高可促进食欲，从而导致患者体重增加。皮质醇拮抗胰岛素作用而继发高胰岛素血症，后者可引起水钠潴留及脂肪合成增多，但脂肪聚积呈向心性分布。多数患者为轻至中度肥胖，极少数为重度肥胖，有时患者体重并无增加，而表现为面部及躯干脂肪积聚而四肢变细。大多数患者因具有典型的库欣外貌（向心性肥胖、多血质、皮肤瘀斑、紫纹、皮肤变薄、水牛背、锁骨上窝脂肪垫等）而获得拟诊，结合患者伴高血压、糖耐量减低、电解质紊乱（低钾碱血症）、继发性骨质疏松症、皮肤真菌病等，通常不难诊断。进一步确诊及病因、定位诊断需依赖实验室检查，譬如 24 小时尿游离皮质醇或 17-OH 皮质类固醇升高，血皮质醇浓度升高且失去昼夜节律，不被外源性小剂量地塞米松所抑制，即可诊断为皮质醇增多症；检测血 ACTH 可鉴别是否为 ACTH 依赖性的库欣综合征，依赖性者 ACTH 水平升高，非依赖性者 ACTH 常明显抑制。ACTH 依赖性库欣综合征包括库欣病及异位 ACTH 综合征；非 ACTH 依赖性库欣综合征则包括肾上腺皮质腺瘤或癌、非 ACTH 依赖性的双侧肾上腺大/小结节性增生等。

库欣病与典型的异位 ACTH 综合征的 ACTH 水平往往有明显差异，后者通常血浆 ACTH 浓度显著升高＞ 66pmol/L，而库欣病一般为轻至中度升高。大剂量地塞米松抑制试验（8mg/d）有助于库欣病与其他病因引起的库欣综合征相鉴别，国外研究约 85% 库欣病能被抑制到低于基础水平的 50%，而根据中山大学附属第一医院的资料显示约 28% 库欣病不能被大剂量地塞米松所抑制。临床上最难鉴别的是库欣病与支气管类癌等引起的缓慢进展型异位 ACTH 综合征，此时可考虑行岩下窦采血，测定垂体静脉与外周静脉血 ACTH 浓度比值，采血前注射促肾上腺皮质激素释放激素（CRH）可提高诊断准确率，一般比值＞ 3 提示为库欣病，＜ 1.8 则考虑异位 ACTH 综合征。

此外，根据病因构成、患者的发病年龄、性别等，有时也可为库欣综合征的病因判断提供部分线索：

1. 库欣综合征的病因构成东西方差异较大，但库欣病仍是最常见病因，国外文献显示其发病率是肾上腺皮质腺瘤及癌引起库欣综合征总和的 5～6 倍，而异位 ACTH 综合征是第二常见的病因。中山大学附属第一医院统计近 10 年共 154 例临床确诊的库欣综合征，其中库欣病占 53.2%，肾上腺皮质腺瘤占 33.8%，肾上腺皮质腺癌占 1.94%，异位 ACTH 综合征占 5.84%。异位 ACTH 综合征患者的库欣体征常不典型，易被原发肿瘤伴随的临床表现所掩盖，且因原发病就诊手术科室而漏诊伴发的内分泌疾病，可能是造成国内外资料差异的主要原因。

2. 女性发生库欣病是男性的 3～8 倍，合并肾上腺良、恶性肿瘤是男性的 3 倍，其中伴库欣综合征的肾上腺皮质腺瘤是男性的 4～5 倍；既往男性发生异位 ACTH 综合征是女性的 3 倍，但近年由于女性吸烟导致肺癌比例上升，异位 ACTH 综合征的性别比例差距也在缩小。

3. 异位 ACTH 综合征和肺癌发病率随年龄增长而上升，在 50 岁以后迅速达高峰；库欣病在 20～45 岁之间发病率最高；肾上腺皮质腺瘤和癌发病呈双峰，第一个小高峰是在 20 岁以前，另一个明显的发病率高峰在腺瘤为 50 岁以后，而在腺癌则为 40 岁以后。

二、多囊卵巢综合征

又称为 Stein-Leventhal 综合征，是育龄期女性较常见的引起肥胖、月经紊乱、不孕不育的原因。据文献资料，多囊卵巢综合征患者合并肥胖者约占 30%～60%，甚至可高达 75%。多囊卵巢综合征的病因及发病机制未完全清楚，一般认为与下丘脑-垂体-性腺轴功能紊乱有关，主要病理生理基础是胰岛素抵抗，后者是引起患者肥胖的主要原因。

患者的临床表现包括：体型肥胖、月经紊乱（如月经稀发、闭经）、多毛、面部皮脂分泌较多、痤疮、声音低粗、阴蒂肥大和喉结等男性化表现、长期不排卵可致不孕。由于胰岛素抵抗，多囊卵巢常作为代谢综合征的组分，可合并高血压、糖耐量减低、痛风、血脂异常、阻塞性睡眠呼吸暂停等，合并肿瘤的风险也明显增加。

实验室检查表现为血浆睾酮、脱氢异雄酮升高，雌二醇降低、LH/FSH 比例升高（常 ≥2.5～3），经直肠或阴道盆腔 B 超检查显示“卵巢多囊样改变”（双侧卵巢增大，被膜增厚回声强，被膜下可见直径 2～9mm 囊状卵泡，每个平面至少有 12 个以上卵泡，围绕卵巢周边呈车轮状排列，称为项链征，卵巢间质回声不均，子宫内膜增厚等）。

目前临床上常用于诊断多囊卵巢综合征的仍然是 2003 年 5 月欧洲人类生殖和胚胎学会与美国生殖医学会（ESHRE/ASRM）提出的诊断标准：

（1）超声存在多囊卵巢；

（2）临床或实验室检查提示高雄激素血症；

（3）无排卵性月经紊乱。

符合上述 3 项中的 2 项，且排除其他病因者可诊断为多囊卵巢综合征。

三、胰岛素瘤

胰岛素瘤源于胰岛 β 细胞，是内源性高胰岛素血症引起低血糖症中最常见的原因之一。患者胰岛素的分泌水平未必比正常人显著升高，但常合并肥胖，此系胰岛素反复不适当分泌增多，导致血糖显著降低，机体能量不足，迫使患者增加防御性进食所致。胰岛素瘤患病率低，约 8～9/10 万，各年龄段均可发病，高发年龄为 30～60 岁，女性稍多，少数可为家族性多发性内分泌腺瘤综合征Ⅰ型（MEN-I）的组分。成人胰岛素瘤单个常见，90% 以上为良性。大多数儿童及个别成人可无肿瘤，而以细胞增生为主（胰岛 β 细胞增生症）。

胰岛素瘤突出的临床表现为低血糖症，多发生于清晨或黎明前空腹状态，低血糖症状常由轻渐重，由偶发至频发，逐渐加重及频密，发作频率取决于肿瘤分泌胰岛素量及机体对低血糖的耐受性、有无防御性进食加餐等；发作时症状的出现也与血糖下降的速度及持续的时间、发作的频次有关。初起病时患者常有饥饿、头晕、乏力、冷汗、心悸等交感神经兴奋表现，随着低血糖持续频繁发作，患者对低血糖感知力削弱而耐受性增加，交感神经兴奋表现可不明显，而以中枢神经系统缺糖而引起的神经精神症状为主，表现为思想难集中、思维及语言迟钝、感觉与行为异常、妄想、痴呆，可被误诊为精神分裂症；个别严重病例可出现癫痫样抽搐，常被误诊为癫痫。久病者常有智力、记忆力和定向力障碍。

诊断胰岛素瘤需有低血糖时内源性胰岛素不适当分泌增多的证据，临床上常用胰岛素释放指数，即低血糖症时血浆免疫反应性胰岛素（IRI，mU/L）与同步血浆葡萄糖（mg/dl）的比值。正常人＜ 0.3，胰岛素瘤患者 95% 比值＞ 0.3，若比值＞ 0.4 则基本可以肯定诊断。疾病早期低血糖呈间歇性发作的，可通过 72 小时饥饿试验诱发低血糖症的出现。其他检查包括修正的胰岛素释放指数、血清 C 肽测定、血清胰岛素原测定、胰高糖素激发试验、亮氨酸试验等也有助于明确内源性胰岛素分泌与低血糖症的关系。定位诊断常采用薄层胰腺 CT 或腹部 B 超、腹腔选择性动脉造影、超声胃镜、PET-CT 等，对于难以定位的病例有时需腹腔探查，结合术中超声或术中胰静脉插管分段采血检测胰岛素浓度而获得诊断。

四、下丘脑性肥胖

常见于下丘脑综合征患者，此系各种致病因素累及下丘脑，使其结构、代谢及功能受损而引起的临床综合征。病因包括先天性损伤及遗传性因素、肿瘤、炎症与感染、肉芽肿、退行性变、血管损伤、手术、代谢性疾病、药物及下丘脑功能性障碍等。临床表现为下丘脑功能紊乱及神经精神症状。下丘脑功能紊乱可累及睡眠中枢、食欲中枢和体温中枢，患者可表现为嗜睡或失眠、多食肥胖或厌食消瘦、体温过高或过低、精神障碍、头痛、多汗。故以嗜睡、多食为主要表现的下丘脑综合征患者，多为肥胖体型。

临床上遇到下列线索时需考虑下丘脑综合征可能：① 内分泌症状及体征不能用单一的靶腺或单纯垂体损伤解释；② 内分泌功能紊乱症状伴肥胖、嗜睡、多食或消瘦、失眠、厌食，精神失常或体温异常，无其他原因解释；③ 颅内压增高伴视力下降、视野缺损，或伴尿崩症、性腺功能减退、溢乳等；④ 伴发育不良、嗅觉障碍、畸形或性腺发育不良者；⑤ 体质虚弱，尤其伴血皮质醇降低或自身免疫病者；⑥ 低 T_3 /T_4 综合征。

下丘脑性肥胖多为均匀性肥胖，可伴下丘脑功能紊乱的其他临床表现，如睡眠（嗜睡）、进食（多食）障碍、体温调节障碍、自主神经功能紊乱、尿崩症、女性月经失调或闭经，男性性功能减退等。此外，若因肿瘤或感染引起者，可伴相应肿瘤压迫症状及全身性感染表现。实验室检查方面需进行垂体前叶各条轴（肾上腺皮质、甲状腺、性腺）的功能评估，垂体后叶功能学检查（尿比重、尿渗透压、禁水加压素试验）、自主神经功能检查、GnRH 兴奋试验、CRH 兴奋试验、TRH 兴奋试验，垂体 MRI 检查有利于了解下丘脑及垂体占位病变情况。

五、甲状腺功能减退症

甲状腺功能减退症（甲减）患者常因代谢率降低、思睡懒动，机体消耗减少而导致体重增加，严重者伴发黏液性水肿，则体重进一步上升导致肥胖的发生。甲减合并肥胖体型者多见于原发性甲减，继发性甲减常伴低促性腺激素性性功能减退、继发性肾上腺皮质功能减退，一般体重减轻，出现黏液性水肿也罕见。原发性甲减的病因最常见桥本甲状腺炎、甲亢^{131} I 治疗后、甲状腺手术、颈部放射治疗、甲状腺晚期癌或转移瘤、抗甲状腺药物过量等。临床表现为乏力、怕冷、胃纳减、便秘、体重增加、思睡、贫血、皮肤干燥粗糙，女性常有月经量增多、经期延长，合并黏液性水肿者皮肤呈非凹陷性水肿。甲状腺功能检查提示 T_3 、T_4 降低，TSH 明显升高即可诊断为原发性甲减。抗甲状腺抗体（TRAb，TPOAb，TGAb）显著升高有助于桥本甲状腺炎的诊断。

六、肥胖-生殖无能综合征

体型显著肥胖者常影响性能力、月经或生精功能而导致生育困难，体重减轻后生育能力常获改善。肥胖-生殖无能综合征特指某些病变（肿瘤、炎症、血管病变、脑外伤等）累及下丘脑，导致神经-内分泌功能紊乱，引起 GnRH 分泌减少、继发性性腺发育不良及脑性肥胖，又称为 Fröhlich 综合征、脑性肥胖症或 Barbinski-Fröhlich 综合征。

多于儿童或青少年起病，男性多于女性。肥胖是由于食欲亢进，食量增加所致，多呈均匀性，有时为向心性，由于脂肪过多堆积，男性乳房外形似女性型（非乳腺增生症），女性患者则乳房更丰满。性腺功能减退表现为性腺发育不良，男性阴茎短小、睾丸小而软或为隐睾；女性外阴不发育，子宫发育不良，无月经，男女患者第二性征均缺如。少数成年起病者可有生殖器萎缩、性毛脱落、阳痿或闭经表现。此外，本病还可伴下丘脑功能紊乱表现（睡眠障碍、体温调节异常、中枢性尿崩症及自主神经功能失常等）以及原发病因相关的临床表现。

七、性腺功能减退所致肥胖

女性绝经后易发生肥胖，此与雌激素浓度降低、胰岛素抵抗，以及围绝经期自主神经功能紊乱、饮食运动习惯改变等有关。男性睾丸功能减退或完全丧失后也容易发生肥胖。此类肥胖多为中度，重度肥胖者少见。除肥胖外，患者主要表现为第二性征萎缩退化、阴茎变小、声音尖细，女性阴道萎缩，皱褶减少或消失，阴道分泌物减少。实验室检查提示男性睾酮降低，女性雌、孕激素均降低，FSH、LH 明显升高，对 GnRH 反应过度。

八、药　物

很多药物可以引起肥胖，如糖尿病患者长期使用磺脲类口服降糖药、胰岛素，肾病综合征或系统性红斑狼疮患者长期使用超生理量糖皮质激素，抗精神病药物如氯氮平、奥氮平、氯丙嗪、奋乃静等。结合患者原发疾病史及用药史，一般诊断不难。

九、泌乳素瘤

泌乳素瘤患者可出现肥胖（男性肥胖发生率约 69%），主要由于慢性高泌乳素血症引起下丘脑-垂体-性腺轴功能受抑制，下丘脑 GnRH 及垂体 LH，FSH 分泌减少所致继发性性腺功能减退。肥胖多为轻度、均匀性，此外高泌乳素血症可引起女性月经减少、闭经、溢乳、不孕不育，男性阳痿、性功能减退等表现。肿瘤大者还可伴压迫症状，如头痛、视力下降、视野缺损。血浆泌乳素水平显著升高，垂体 CT 或 MRI 发现占位病变即可诊断。

十、痛性肥胖

女性患者多见，在绝经后发病，肥胖主要集中在躯干、颈部、腋部，脂肪沉积处可有触痛，且可触及小结节，肌力低下，患者易感疲劳，可伴抑郁、痴呆、癫痫等。实验室检查无特殊，诊断主要依赖临床表现。

十一、糖原贮积症

糖原贮积症是由于糖原合成和分解所需的酶存在遗传性缺陷而引起的罕见综合征，大多数为常染色体隐性遗传，个别为 X 染色体伴性遗传。因为涉及糖原合成途径的多个酶，不同的酶缺陷可致不同临床亚型，临床表现各异，但低血糖症和（或）肌无力是所有亚型共有的临床特点。本病多发生于婴、幼儿和青少年，肥胖多因进食多所致，可伴肝大、心脏增大、黄色瘤、巨舌等表现。实验室检查提示低血糖症、高甘油三酯、高尿酸、高乳酸血症，肾上腺素或胰高糖素刺激无血糖升高反应，肝脏或肌肉活检有助于诊断。

十二、颅骨内板增生症

属于遗传性疾病，仅见女性发病，多于绝经后期发病，肥胖通常以躯干和四肢近端为主，可伴剧烈头痛。颅骨 X 线摄片见颅骨内板增生即可确诊。

十三、其他罕见的综合征

（一）Carpenter 综合征

患儿表现为肥胖、智力迟滞、尖脑、眼距增宽、斜视、眼球突出、视乳头水肿、视力下降、内眦赘皮、多指及并指畸形、髋外翻、膝、足内翻、脐疝、性功能减退、先天性心脏病（如动脉导管未闭）等表现。颅骨 X 线摄片可见颅骨变薄，有显著的“指压痕”，骨缝纹痕消失，骨盆呈漏斗状，尿液分析可有氨基酸尿。

（二）Cohen 综合征

为常染色体隐性遗传病，患儿体型轻度肥胖，小眼睛、小脑袋，呈先天性愚型眼型，严重者智力迟钝，可有斜视、近视、小颌、腭弓狭窄高耸、呈猿样皮纹，并指、关节过伸、膝内翻、脊柱侧弯、肌张力减低。脑电图表现为弥漫高波峰。

（三）Prader-Willi 综合征

属于遗传性疾病，患儿表现为肥胖、身材矮小、性腺功能减退、体格发育及第二性征发育延迟，荧光原位杂交检出染色体 15q11-13 存在间质性微缺失即可确诊。

（四）Aström 综合征

为常染色体隐性遗传病，儿童期起病，表现为肥胖、色素性视网膜炎而致失明、神经性耳聋、糖尿病、尿崩症、黑棘皮病、性腺功能减退等。实验室检查提示尿比重降低、血糖升高、尿糖阳性、高胰岛素血症、血浆甘油三酯及尿酸升高，组织对血管加压素和促性腺激素有抵抗。

（五）Laurence-Moon-Biedl 综合征

为常染色体隐性遗传病，患儿表现为肥胖、精神发育不全、多指（趾）畸形、性功能减退、色素性视网膜炎、糖尿病和肾小球硬化等。实验室检查提示血浆 FSH、LH 及性激素水平降低，可伴糖尿病和肾小球功能受损、高胰岛素血症。

135 消瘦

消瘦是指体重低于正常体重的 10%，或体重指数（BMI）< 18.5kg/m^2，常与营养不良性疾病、慢性消耗性疾病以及家族遗传有关。在过去数十年间，随着人民生活水平的提高，生活方式的改变，消瘦体型的比例明显下降，人们更多关注的是营养过剩引起的肥胖症、糖尿病、血脂异常及相关并发症所造成的危害。

北京大学儿童青少年卫生研究所对 1985、1995、2000、2005 年按分层随机整群原则进行的、我国 30 个省市 6～18 岁中小学生消瘦状况的调查资料，使用 2007 年世界卫生组织年龄别体重指数进行消瘦评估，分析 20 年来青少年营养不良比例的动态变化，结果发现消瘦率从男性 20.8%、女性 17.6% 分别下降至 10.5% 和 9.7%。产生该下降趋势的主要原因与膳食营养改善、慢性消耗性疾病减少、儿童保健覆盖面全面提高、家庭对子女营养健康的投入增加有关。因此，除了偏远的、经济十分落后的地区，因为营养缺乏导致的消瘦外，临床上对于消瘦体型的患者，尤其是短期内体重下降明显而引起消瘦的，需注意寻找病因。

病史询问时需了解出生体重、身长、出生时有无缺氧史，出生后生长追赶的情况，尤其是出生后头半年至 2 岁内，婴儿期吃奶情况，有无胃肠道疾病史及手术史，成长过程中的饮食、运动、睡眠习惯，父母及近亲有无消瘦史，家庭经济状况，青春期启动年龄，第二性征发育情况（包括月经初潮、晨勃、遗精、变声），需鉴别的引起消瘦的疾病所伴发的症状等。

体格检查包括身高、体重、BMI、腰围、腹围、皮肤有无色素沉着、浅表淋巴结有无肿大、眼征、甲状腺肿大分度、第二性征发育情况（乳房、阴毛、腋毛、外生殖器）、有无贫血、水肿。

对于消瘦的患者，临床上需对以下疾病进行鉴别诊断：

一、内分泌与代谢性疾病

（一）甲状腺功能亢进症

属于甲状腺毒症的一种类型，因血液循环中甲状腺激素过多，引起以神经、循环、消化等系统兴奋性增高和代谢亢进为主要表现的一组临床综合征，是中青年人引起消瘦最常见的内分泌疾病。甲状腺功能亢进的病因以 Graves 病最为常见，为自身免疫性甲状腺疾病，通常女性显著高发，高峰年龄为 20～50 岁，临床表现为短期内体重明显下降，伴怕热、多汗、多食、易饥、心悸、手颤、失眠、脾气暴躁、腹泻、月经减少或闭经、性功能减退等高代谢征候群。体检可见突眼、甲状腺弥漫性肿大、心动过速或伴房性心率失常、胫前黏液性水肿等体征。症状体征典型者，诊断不难，结合甲状腺功能检查提示 T_3，T_4 升高，TSH 明显抑制，甲状腺自身抗体（TRAb、TGAb、TPOAb）阳性即可明确诊断。

（二）糖尿病

糖尿病是引起中老年消瘦较为常见的病因，由于胰岛素分泌不足或作用缺陷，大量葡萄糖经尿液丢失，或不能被分解利用供能，导致机体能量不足，动员蛋白质及脂肪供能而使机体消瘦。典型病例出现短期内消瘦，伴口干、多饮、多尿症状，结合血糖检测（空腹血糖 ≥7.0mmol/L，随机血糖或葡萄糖负荷后 2 小时血糖 ≥11.1mmol/L）即可诊断。通常疾病过程中伴有消瘦表现者血糖升高明显，往往不是疾病早期，故应对高危人群（肥胖、糖尿病家族史、多囊卵巢综征、妊娠期糖尿病史、巨大胎儿分娩史等）进行定期葡萄糖耐量筛查，以发现早期糖尿病。对于确诊病例则需筛查并发症。

（三）肾上腺皮质功能减退症

无论原发性或继发性肾上腺皮质功能减退症，由于肾上腺糖皮质激素分泌不足，水钠潴留减少，患者食欲减退，均可引起消瘦。消瘦的程度与病情的轻重、病程长短以及起病前的营养状态有关。原发性肾上腺皮质功能减退症突出的临床表现是皮肤黏膜色素沉着，为 ACTH 代偿性大量分泌所致，若干年后才出现肾上腺皮质功能不全表现，如体重下降、活动耐量差、乏力虚弱、体位性低血压、食欲减退甚至恶心呕吐等表现，就诊时患者常为消瘦体型。继发性肾上腺皮质功能减退症患者，由于 ACTH 分泌不足，患者皮肤常较起病前白皙，除上述肾上腺皮质功能不全表现外，常伴垂体其他激素分泌受损而引起相应靶腺功能减退症表现。实验室检查提示血皮质醇、24 小时尿游离皮质醇、17-羟皮质类固醇降低，ACTH 显著升高者为原发性，ACTH 不升高的为继发性。

（四）垂体前叶功能减退症

垂体前叶功能减退症系由于继发性肾上腺皮质功能减退而引起体液丢失，食欲缺乏导致摄入减少，以及继发性性腺功能减退、蛋白质合成不足等原因而引起消瘦。多数患者就诊时为消瘦体型，消瘦程度也与疾病轻重及病程有关。

（五）下丘脑综合征

下丘脑疾病引起摄食中枢、睡眠中枢功能障碍，患者因失眠、厌食而导致明显消瘦，若伴垂体前叶功能减退，则消瘦加重。

（六）嗜铬细胞瘤

起源于肾上腺髓质、交感神经节或其他部位的嗜铬组织，能持续或间歇分泌大量儿茶酚胺，临床上以阵发性血压升高，或持续性高血压基础上阵发性加重，伴头痛、心悸、大汗、面色苍白、恶心、呕吐等交感神经兴奋症状。本病为消耗性疾病，患者代谢率升高，就诊时往往体型消瘦或病程中伴明显体重下降。尿香草基苦杏仁酸（VMA）排出增多，血甲氧基肾上腺素（MN）或甲氧基去甲肾上腺素（NMN）浓度明显升高，胰高糖素激发试验或甲磺酸酚妥拉明阻滞试验阳性，肾上腺影像学检查显示一侧（多数）或双侧（少数）占位病变，即可明确诊断。肾上腺以外的嗜铬细胞瘤需借助 PET-CT 或放射性核素标记的间碘苄胍扫描定位。少数嗜铬细胞是多发性内分泌腺瘤综合征（MEN）的组分。

（七）A 型胰岛素抵抗综合征

属于特殊类型糖尿病中的单基因遗传病，是胰岛素受体基因突变引起的先天性严重胰岛素抵抗综合征的一种类型，突变多发生在编码胰岛素受体 β 亚单位的单个杂合错义突变或缺失突变，导致 β 亚单位酪氨酸激酶功能区失活，胰岛素受体后信号转导通路蛋白活化下降而引起的严重胰岛素抵抗。患者临床表现为出生低体重、出生后生长追赶不足、消瘦体型、空腹及负荷后胰岛素显著升高、糖尿病、吸收后高胰岛素性低血糖症、多囊卵巢、皮肤黑棘皮征等。中山大学附属第一医院曾报道一例 A 型胰岛素抵抗综合征家系，为胰岛素受体基因 R1174W 杂合错义突变所致。

二、慢性消耗性疾病

慢性消耗性疾病如慢性细菌感染（结核病、肝脓肿、肺脓肿、皮肤痈）、寄生虫感染（血吸虫病、蛔虫病、原虫病）、恶性肿瘤（特别是消化道肿瘤、淋巴瘤、癌症晚期广泛转移、血液病）等，消瘦往往较为突出，是引起患者重视而导致就诊的主要原因。上述疾病由于代谢率升高、机体分解代谢增强、原发疾病导致的胃纳差使热量摄入不足、继发感染等均可导致机体消耗增多而引起消瘦。原因不明的短期内明显消瘦的需特别注意恶性肿瘤的可能。

三、胃肠道消化吸收障碍性疾病

（一）口咽食管疾病

由于口腔溃疡、舌炎或舌癌术后、齿龈脓肿、牙周病等影响进食，咽、喉、食管癌导致无法吞咽或造成机械性阻塞等，均可引起热量摄入不足，炎症或癌消耗导致负氮平衡，从而引起消瘦。

（二）慢性胃及肠道疾病

多种慢性胃及肠道疾病，包括良性病变如胃及十二指肠溃疡、胃轻瘫或胃下垂等胃动力障碍性疾病、溃疡性结肠炎或克罗恩病、肠结核、胃肠吸收不良综合征、不明原因的功能性慢性腹泻等，以及其他疾病和生理状况（如尿毒症、酮症酸中毒、早孕反应等）引起食欲减退、进食不足、反复呕吐、慢性腹泻等，均可致营养物质摄入过少、食物不能充分消化吸收，故可短期内引起营养不良及消瘦。胃肠道恶性病变（胃癌、胰腺癌、肝癌、结肠癌等）更可因肿瘤消耗而加重消瘦。

（三）慢性肝病

病毒性肝炎、肝硬化等慢性肝病，可因肝功能损害、肝糖原及蛋白质合成减少，食欲减退而引起消瘦、空腹血糖偏低。蛋白质营养不良往往合并低蛋白血症、腹水、水肿等表现。肝功能损害明显者常伴黄疸、出凝血障碍，预后较差。

（四）慢性胰腺疾病

慢性胰腺炎或胰腺神经内分泌肿瘤（如 VIP 瘤）可引起严重的胰源性腹泻，导致食物消化吸收障碍，同时伴反复腹痛、恶心、呕吐、进食减少等，均可引起体重明显下降。

四、精神性厌食

旧称神经性厌食，常因心理创伤或刻意追求病态骨感美而强迫自己减少进食或强迫自我引吐为表现的一种心理障碍性疾病，属于胃肠功能性疾病，以严重的消瘦体型、厌食、闭经为主要表现而无器质性疾病基础，常伴抑郁状态，起病前常有精神创伤史。女性显著高发，多见青少年发病。

国内学者曾提出以下诊断标准：① 发病年龄＜ 25 岁；② 厌食，体重较病前下降 25% 以上；③ 对进食、营养或体重具有顽固性偏见，甚至压倒对饥饿的本能反应；④ 不存在引起体重明显减轻的其他器质性疾病；⑤ 不存在明显的精神疾病；⑥ 至少存在以下症状或体征的 2 项：闭经、毳毛过多、心动过缓、与体重下降不相称的活动能力，发作性贪食和强迫自我引吐。严重的病例可表现为恶病质。由于消瘦明显可使垂体前叶激素分泌减少，有时与垂体前叶功能减退症较难区分，仔细的病史询问及心理状况评估有助于鉴别，精神性厌食症者经有效治疗而使体重恢复后，垂体前叶的激素分泌也可以恢复正常。

五、药物因素

某些减肥药添加甲状腺素导致甲状腺毒症，可因机体消耗过多导致消瘦；降糖药物二甲双胍、艾塞那肽等可引起患者食欲下降、进食减少、恶心、呕吐、反复腹泻等不良反应而导致消瘦；长期服用泻药影响食物消化吸收，以及营养物质未及消化即经胃肠道丢失等均可引起消瘦。

六、重度创伤与烧伤

重度创伤或烧伤导致皮肤完整性被破坏，大量体液外渗丢失，组织分解、蛋白质消耗增加而导致负氮平衡，损伤伴有的毒素作用、神经营养障碍等，均可导致患者短期内明显消瘦。

七、体质性消瘦

排除继发性原因引起的消瘦，无器质性病变，无病理性表现，且消瘦非进行性发展，不影响正常工作生活，体力及活动耐量好者，需考虑体质性消瘦，常有家族遗传因素。

参考文献

1. 韩蓓，等. 矮小儿童 309 例的常见病因. 实用儿科临床杂志，2008，23（8）：604-605
2. 支涤静，等. 身材矮小儿童 523 例病因分析. 实用儿科临床杂志，2006，21（8）：477-478

3. 翟屹，等. 中国成年人中心性肥胖腰围切点值的进一步验证. 中华流行病学杂志，2006，27（7）：560-565

4. 中华医学会内分泌学分会肥胖学组. 中国成人肥胖症防治专家共识. 中华内分泌代谢杂志，2011，27(9)：711-717

5. 曹筱佩，等.Cushing 综合征的临床特点与诊断分析. 中山大学学报（医学科学版），2008，29（2）：211-215

6. 季成叶. 我国城市中小学生营养不良现状和 20 年动态变化. 中国儿童保健杂志，2008，16（6）：622-625

7. 黄知敏, 等.A 型胰岛素抵抗综合征胰岛素分泌变化的七年随访. 中华内科杂志, 2011, 50(1): 10-13

8.Huang Z, et al.Hyperinsulinaemic Hypoglycaemia Associated With a Heterozygous Missense Mutation of R1174Win the Insulin Receptor（IR）gene.Clinical Endocrinology，2009，71（5）：659-665

9.August GP, et al.Prevention and Treatment of Pediatric Obesity: An Endocrine Society Clinical Practice Guideline Based on Expert Opinion.Journal of Endocrinology and Metabolism，2008，93（12）：4576-4599

第四十一章　低血糖状态

低血糖是指血葡萄糖（简称血糖）水平低于 2.8mmol/L（50mg/dl，血浆真糖法）。如患者同时出现自主神经系统和神经低糖症状（表41-1），则称为低血糖症。糖尿病患者的低血糖症则被界定为血糖低于 3.9mmol/L（70mg/dl）。

正常人血糖浓度恒定是靠中枢神经系统、内分泌腺、肝脏、胃肠，以及肾脏等器官的协调活动而得以保持的，其中以内分泌腺和肝脏的关系更大。具有提升血糖作用的激素有胰高糖素、儿茶酚胺（肾上腺素和去甲肾上腺素）等快速作用激素和肾上腺皮质激素、生长激素、甲状腺素等慢作用激素，而具有降血糖作用的激素只有胰岛素。当血糖浓度下降至低血糖症阈值时，各升糖激素通过不同机制发挥升糖作用。儿茶酚胺可抑制胰岛素分泌，直接促使肝、肾糖异生，刺激脂肪分解及抑制外周组织对葡萄糖的利用；胰高糖素主要促进肝糖生成；肾上腺皮质激素主要促进肝糖异生和脂肪分解，升高游离脂肪酸和甘油三酯水平，其拮抗调节作用常需数小时生效；生长激素则减少肌肉组织对血液葡萄糖的摄取；甲状腺素促进肠道对葡萄糖的吸收。此外，上述激素还有可能减弱胰岛素的活性，抵抗胰岛素的生物学效应。由于上述综合作用，从而使血糖回复平衡。尽管机体存在多种机制预防低血糖的发生，但其中任何一个环节功能异常都有发生低血糖的危险。升血糖类激素分泌过少或胰岛素分泌（或活性）过多，以及肝脏功能减退，是引起低血糖症的常见原因。

表 41-1: 成人低血糖症的主要临床表现

自主神经系统症状		神经性低糖症状	
症状	体征	症状	体征
饥饿感	面色苍白	虚弱、乏力	中枢性失明
出汗	心动过速	头晕	低体温
忧虑不安	脉压增宽	头痛	癫痫发作
感觉异常		意识模糊	昏迷
心悸		行为异常	
震颤		认知障碍	
		视物模糊、复视	

血糖浓度受很多生理因素的影响。例如：禁食可使血糖浓度稍下降，于 48～72 小时降至最低水平；运动可促使血糖降低，较易见于长时期剧烈活动后的儿童；新生儿的血糖往往偏低，老年人亦然。

低血糖症可以是暂时性、复发性或持续性。低血糖症状的轻重，与血糖值、发展快慢以及持续时间等有关。血糖值愈低，发展愈快，持续时间愈长，则症状愈明显。低血糖症的症状和体征是由于神经元缺乏葡萄糖所致，可分为两类：自主神经系统症状和神经低糖症状（表41-1）。前者由自主神经系统兴奋引起，伴有肾上腺髓质

释放肾上腺素进入血液循环以及靶组织内交感节后神经末梢分泌去甲肾上腺素，在正常情况下，引起儿茶酚胺释放的血糖阈值高于出现神经低糖症状时的血糖水平，因此自主神经系统的症状常先出现。神经低糖症状是大脑缺乏葡萄糖所致，和其他缺氧症状鉴别较难。

引起升糖激素释放和神经低糖症状的血糖阈值是可变的，控制不良的糖尿病患者持续高血糖可使该阈值升高，反复发作低血糖的患者阈值降低。一次严重的低血糖也可削弱儿茶酚胺对以后低血糖的反应。因此，临床上反复发作低血糖的患者可能不出现低血糖警示症状，当血糖浓度降至界限阈值时，不能作出迅速反应以避免严重的神经低糖昏迷。严重持久的低血糖发作可造成神经细胞死亡，导致永久性大脑功能损伤。

引起低血糖症的疾病较多，将按表41-2的顺序分别讨论。

表 41-2: 低血糖症的病因分类

Ⅰ 伴有高胰岛素血症	四、自身免疫性低血糖症
一、器质性	五、A 型胰岛素抵抗综合征
（一）胰岛功能亢进症	**Ⅱ 不伴高胰岛素血症**
1. 胰岛 β 细胞瘤	一、垂体前叶功能减退症
2. 胰岛 β 细胞增生症	二、慢性肾上腺皮质功能减退症（艾迪生病）
（二）胰外肿瘤	三、胰岛 α 细胞功能减退症
（三）早期糖尿病	四、肝源性低血糖症
二、功能性	五、酒精使用
（一）功能性低血糖症	六、重要器官衰竭
（二）滋养性低血糖症	**Ⅲ 其他原因**
（三）特发性反应性低血糖症	一、中枢神经系统疾病
三、药物性	二、代谢功能紊乱
（一）胰岛素反应	三、葡萄糖利用过多与丧失过多
（二）磺脲类药物及其他	四、食物摄入不足

136 伴有高胰岛素血症

136.1 器质性

一、胰岛功能亢进症（hyperinsulinism）

（一）病因

1. 胰岛 β 细胞瘤

胰岛 β 细胞瘤能分泌大量胰岛素，引起严重的低血糖症，且为本病最突出的表现。此瘤约 90% 为良性腺瘤，90% 为单发，90% 位于胰腺内，90% 肿瘤直径小于 2cm。10% 为癌，癌所致的低血糖症更为严重。正常人胰岛组织 1g 可分泌胰岛素 2 单位，而肿瘤组织 1g 能分泌胰岛素多达 80 单位。当血糖值低于 3.0mmol/L 时，患者一般即出现低血糖症。胰岛 β 细胞瘤较少见，患病率约为 0.01‰～0.04‰，男女性别无大差异，任何年龄均可发生，最年轻者为 14 天的婴儿，最年长者为 78 岁。好发于 35～55 岁之间。本病

患者起病缓慢，症状可出现于诊断前多年，主要为反复发作性低血糖症，患者可出现出汗、震颤、心悸等自主神经症状和意识模糊、行为异常、个性改变、视物模糊，乃至昏迷等神经低糖症状。大多见于清晨早餐前，少数也可见于午、晚餐前。饥饿，劳累，精神刺激，饮酒，月经来潮，发热等可诱发低血糖症，由轻渐重，由偶发至频发，从一年仅一、二次发作渐渐增加至一日数次发作。发作时间长短不一，最短者仅 3～5 分钟，历时长久者可连续数日。此病确诊的重要性在于手术治疗能获根治。

2. 胰岛 β 细胞弥漫性增生症

弥漫性胰岛 β 细胞增生，分泌胰岛素功能过盛，也可引起低血糖状态。国外文献报告少数病例，绝大多数为儿童，患者在餐后 2～4 小时出现神经低糖症状，而禁食 72 小时反而不出现症状。胰腺部分切除术后效果良好。胰岛 β 细胞增生症少见，有医院报道 59 年间仅见到 3 例，此 3 例均为成年患者。

（二）胰岛功能亢进症的诊断

胰岛 β 细胞功能亢进症的诊断包括定性诊断和定位诊断。

1. 定性诊断

首先要确定症状是否由低血糖引起，经典的提示胰岛 β 细胞功能亢进的 Whipple 三联症对诊断仍有重要意义，即 ① 有发作性低血糖症状（参见表41-1），空腹或体力活动可诱发发作；② 空腹或发作时血糖低于 2.8mmol/L；③ 给糖后低血糖症状随之消失。90% 的患者根据 Whipple 三联症可以得到正确诊断，但仍有一部分患者血糖可在正常范围，而且影响血糖的因素较多，因此，有人提出新的更为严格的四项标准：① 发作时血糖＜ 2.5mmol/L；② 同时胰岛素水平 ≥6μU/ml；③C 肽水平 ≥200pmol/L；④ 血中不含磺脲类药物。符合以上四项标准很少产生误诊。

实验室诊断有以下方法：

（1）血浆胰岛素测定：

正常人血糖升高时，胰岛素分泌增多；当血糖降低至 1.67mmol/L 时，则胰岛素停止分泌。但在胰岛功能亢进的患者，血糖虽降低而胰岛素仍继续分泌。因此，如血糖低于 1.67mmol/L 而血浆胰岛素高于 36～43pmol/L（5～6μU/ml）时，肯定为胰岛素不适当分泌过多。如测定胰岛素与血糖比值（血浆胰岛素 U/ml，血浆葡萄糖 mg/dl），则更有诊断价值。正常人此比值 ≤0.3，胰岛素瘤患者＞ 0.3，甚至高达 1.0 或以上。但需注意的是，胰岛素水平正常并不能完全排除此病，因为并非所有胰岛素瘤患者的胰岛素水平绝对值都升高。高胰岛素原血症［即血糖＜ 2.5mmol/L（45mg/dl）时，胰岛素原水平＞ 20pmol/L］和胰岛素/C 肽比值＜ 1.0 也有诊断意义。

（2）禁食试验：

这是一种临床传统应用的筛选试验，方法简单。试验在医护人员密切观察下进行，患者只能饮白开水或清茶，每隔 12 小时或当症状出现时即作血糖和胰岛素测定。大多数患者不需延长至 24 小时即可出现典型的低血糖症状，但个别患者需延长至 48～72 小时，此时血糖常低于 2.8mmol/L。禁食再加上运动更易诱发。不同患者甚至同一患者在不同时间做此试验可有差异。中山大学附属第一医院均曾做此试验 6 例，4 例于禁食 24 小时以内诱发，另 2 例于禁食 40 小时仍未出现低血糖症状。

其他方法还有胰岛素抑制试验、甲苯磺丁脲试验和钙激发试验，可根据情况加以选用。

2. 定位诊断

胰岛功能亢进的定性诊断一旦成立，即需做胰岛素瘤的定位诊断，这对手术治疗有非常重要的指导意义。由于肿瘤直径多在 1～2cm，瘤内血管细小，加以胰腺周围组织结构复杂，因此虽然胰岛 β 细胞瘤的定位诊断方法很多，但定位诊断技术准确率报道不一，医师在选择时既要考虑到每种方法的敏感性，还要兼顾优缺点。B 型超声灰阶扫描、CT 扫描和 MRI 检查是无创性检查法，宜首先考虑应用，但超声检查的敏感性低（9%～64%），CT 和 MRI 的敏感性和特异性明显高于超声，尤其是 CT 扫描可作为胰岛素瘤定位诊断的一线选择。当 CT 检查显示阴性结果而临床高度怀疑此病时需要考虑其他诊断技术的应用，如超声内镜（EUS）、选择性脾或胃十二指肠动脉造影 CT（DSA）和钙剂动脉激发肝静脉采血测胰岛素检查（arterial stimulation venous sampling，ASVS）、术中超声探查等。这些侵入性检查方法对显示直径小于 1cm 的小肿瘤具有重要价值，但肿瘤的隐蔽性较强，且呈散在分布，定位较困难，定位诊断技术通常需联合使用，缺点是费用昂贵、创伤较大。中山大学附属第一医院有 1 例胰岛素瘤患者，为定位肿瘤，先后行了胰腺 CT、MRI、DSA、腹腔镜探查以及两次超声内镜检查，第 2 次超声内镜检查确定了 2 个肿瘤，术中超声探查发现第 3 个肿瘤，最终成功施行了肿瘤手术切除术。

胰岛 β 细胞弥漫性增生症术前和术中通常无法进行定位诊断。

（三）鉴别诊断

因低血糖症状出现较早，而肿瘤发现较晚，胰岛 β 细胞瘤的诊断有时相当困难，临床上被误诊为精神病、癔症、神经症、癫痫等，而延误多年者并不少见。中山大学附属第一医院所见 7 例（包括院外会诊 1 例），来诊前 2 例曾误诊为神经症达 3～6 年，1 例误诊为癫痫达 8 个月，2 例误诊为精神分裂症。早期诊断的关键在于提高对本病的警惕性。如患者有发作性软弱、饥饿感、颤抖、多汗以及意识丧失、精神错乱或抽搐发作，尤其是在早晨餐前或劳动后发生者，应考虑本病的可能性，并作相应的检查，以求确诊。一时无法确诊者，应继续随访及重复检查。此外，部分患者有食欲增加而致肥胖，1 例 19 岁女性患者患病 8 个月，体重增加 10 余公斤。

胰岛 β 细胞瘤与慢性肾上腺皮质功能减退症都可以出现精神失常和低血糖，但前者多较肥胖，精神症状在注射葡萄糖后迅速消失；后者有明显消瘦、皮肤黏膜色素沉着、低血压，精神症状在注射葡萄糖后虽可减轻，但需用肾上腺皮质激素才能充分控制。自身免疫性低血糖症也可出现高胰岛素血症，胰岛素释放指数常显著升高，可达 6.0 以上，禁食试验常为阳性，与胰岛素瘤的鉴别点在于前者的患者有胰岛素注射史或含巯基药物的使用史，进餐后常有较显著的高血糖，随后出现低血糖，严重者也可发生空腹或夜间低血糖，胰腺的定位检查为阴性，胰岛素抗体或胰岛素受体抗体阳性，可伴有其他自身免疫性疾病，而后者通常表现为频发的夜间低血糖，严重者也可出现餐后低血糖，胰腺的定位检查为阳性，胰岛素抗体或胰岛素受体抗体阴性。

二、胰外肿瘤

自发性低血糖症也可见于胰腺以外的肿瘤，包括胸腔、腹腔或腹膜后发源于间质细胞的肿瘤和来源于上皮组织肿瘤。间质细胞肿瘤大多体积巨大，重量可达 800～1000g，恶性程度低，生长缓慢。早期症状常表现为由于低血糖引起的大脑功能迟钝，常于饥饿时发生低血糖症，有时于餐后 2～3 小时发作，大多见于老年人，无性别差异。约有 10% 的患者伴有内分泌疾病，如甲状腺肿大、甲状腺功能亢进症，肢端肥大症，男性乳房发育等。此组肿瘤伴低血糖症时血浆胰岛素水平一般降低。国外文献报告这类肿瘤有纤维肉瘤、间皮瘤、纤维瘤、腹腔黏液瘤等。伴有低血糖症的上皮组织肿瘤有肝细胞癌、肾上腺腺瘤或癌、胆管瘤、盲肠癌、支气管癌、

肾胚胎瘤（Wilm 瘤）、消化道类癌、分化差的甲状腺癌等，多于肿瘤晚期发生低血糖症。

胰外肿瘤引起低血糖的机制尚不清楚，可能原因有以下几个方面：① 肿瘤产生胰岛素样物质如胰岛素样生长因子（主要为 IGF-Ⅱ）、胰岛素受体抗体以及各种细胞因子等；② 对内生性胰岛素过度敏感；③ 是由于巨大肿瘤消耗葡萄糖过多所致；④ 近年发现亮氨酸或异戊酸可使某些人血糖降低，有人发现巨大肿瘤中氨基酸浓度为其他组织的 10 倍，故认为可能是肿瘤中氨基酸进入对亮氨酸过敏患者的血流，引起低血糖症状发作。

此组病例手术割除肿瘤后低血糖症状消失。中山大学附属第一医院近年见 1 例肾上腺皮质癌所致的库欣综合征伴有严重低血糖，多次血糖检查微量，持续静脉滴注葡萄糖液才能维持血糖于正常水平，手术割除肿瘤重 3kg；另 1 例为支气管癌伴有多次低血糖发作，最后因低血糖昏迷死亡。

三、早期糖尿病

部分早期 2 型糖尿病患者可间歇出现血糖增高及糖尿，而在餐后 3～5 小时常有自发性低血糖的临床表现。目前认为是由于胰腺释放胰岛素失调，进食后胰岛素分泌呈延迟而过高的反应，进食后不久血糖过高，数小时后则血糖过低。糖耐量曲线有下列特点：① 空腹血糖正常或轻度升高；② 第 1、2 小时呈高血糖水平，超过 8.9mmol/L；③ 在 3～5 小时血糖突然下降可达 2.8mmol/L 以下，患者出现低血糖症状。此种低血糖尤需与肝源性低血糖相区别，因在重症肝脏疾病时，也可出现类似轻症糖尿病的糖耐量曲线，但后者有肝脏病病史及体征，肝功能异常，注射肾上腺素 0.5～1ml 及（或）胰高糖素后血糖上升不明显，可有助于鉴别。

136.2 功能性

一、功能性低血糖症

功能性血糖过低症也称神经源性低血糖症，主要见于一些自主神经不稳定或焦虑状态的人，是低血糖症的常见类型；由于迷走神经兴奋性过高，刺激胰岛 β 细胞分泌胰岛素，或 β 细胞对正常刺激过度反应而致自发性低血糖。高糖饮食容易引起低血糖发作。患者病史长，症状轻，绝少丧失知觉，早餐前无血糖过低，而发作常于餐后 2～4 小时发生，血糖值很少低至 2.2mmol/L。每次发作历时约 15～20 分钟，随后自行恢复。此外，血糖值与症状往往不相一致，有时血糖在低值而无症状；与此相反，有时症状明显而血糖并不降低。使用镇静剂改善自主神经稳定性或口服抗胆碱药物，有时获得良好疗效。

功能性血糖过低症与肝源性低血糖症及胰岛功能亢进症（胰岛 β 细胞瘤或增生）的鉴别，可参考表41-3。

表 41-3: 功能性低血糖症、肝源性低血糖症与胰岛功能亢进症的鉴别

	功能性血糖过低症	肝源性低血糖症	胰岛功能亢进症
患病情况	较多见	少见	少见
发作与情绪关系	常有	无关	无关
空腹时发作	无	常有	常见
白天发作	常在上午11时或下午3时	少见	常见
发作与饥饿的关系	无关	促进发作	促进发作
发作与运动的关系	通常无关	促进发作	促进发作
疾病经过	非进行性	进行性	进行性

	功能性血糖过低症	肝源性低血糖症	胰岛功能亢进症
空腹血糖	正常	正常或降低	降低或正常
5小时葡萄糖耐量试验	正常或血糖上升迅速，高峰正常，2～4小时迅速下降至正常以下，易自行回升至正常	糖尿病型曲线，4～7小时渐降至正常以下	扁平曲线，偶呈糖尿病型曲线，数小时后迅速降至正常以下，不易自行回升至正常
胰高血糖素试验	正常	低血糖反应	低血糖反应
肾上腺素反应	正常	血糖不上升	正常或不定
饮食反应	采用高蛋白低碳水化合物饮食反应佳，高碳水化合物饮食易引起发作	采用高碳水化合物，中等量蛋白饮食反应较好，低碳水化合物饮食常易发作	反应不定
肝功能变化	正常	严重改变	正常

二、滋养性低血糖症

约见于5%～10%胃大部分切除术后或胃空肠吻合术后患者。由于进食后胃排空过快，胃内容物迅速进入吸收面积大的肠腔，葡萄糖迅速吸收入血，使血糖急剧升高，约于30～60分钟内达高峰，刺激胰岛素过量释放，而于餐后2小时后出现低血糖症状。血糖降低程度一般较轻，常能自行缓解。

三、特发性反应性低血糖症

特发性反应性低血糖症极为罕见。患者每餐后动脉（或毛细血管）血糖均小于2.8mmol/L，其病因不明。胰岛素神经内分泌调节失常、肠道分泌GLP-1过多、胰岛素敏感性增加和胰高糖素反应削弱等解释都待进一步研究证实。

136.3 药物性

一、胰岛素反应

胰岛素治疗的糖尿病患者发生低血糖症是低血糖症的主要原因之一。特别是在强化治疗过程中发生率最高。在胰岛素治疗的患者中，食物量不足或者某一餐未进食、运动时以及不慎或故意的胰岛素过量是造成低血糖症常见诱因。大多 1 型糖尿病患者存在胰高血糖素对低血糖反应缺陷，特别是长期病程、合并自主神经病变或有反复低血糖发作病史的患者，胰高糖素和肾上腺素反应都缺乏，较易发生无症状性低血糖。有不可解释的低血糖发作的 1 型糖尿病患者，胰岛素需要量减少可能提示合并肾上腺皮质功能不全。患者有糖尿病病史以及胰岛素注射史，诊断不难，重点在于找出诱因并及时调整治疗方案，预防低血糖症再次发生。

二、磺脲类药物及其他

任何磺脲类药物都可产生低血糖，氯磺丙脲有很长的半衰期（35 小时），是很常见的致低血糖药物。老年患者，尤其肝脏或肾脏功能受损的患者特别容易发生磺脲类引起的低血糖。经过剂型改良后的缓释、控释试剂、格列奈类和格列美脲低血糖发生率相对较低。

糖尿病患者在服用苯乙双胍、水杨酸钠等药物过程中也可出现低血糖。此类药物已证实有促进胰岛素分泌、减少胰岛素降解、减少肝糖原生成或糖原异生、在缺氧情况下增进葡萄糖利用等作用，从而可引起低血糖症。这种情况较多见于年老的、较迟确诊为糖尿病的、营养较差的、伴有脑循环障碍或（及）肾、肝功能不全的糖尿病患者。

抗疟疾药奎宁和抗心律失常药奎尼丁已被证实可诱发高胰岛素血症性低血糖，β_2 -受体激动剂在幼儿中使用有引起低血糖症的报道。水杨酸盐剂量大时可引起低血糖症，多见于儿童，可能与其增加胰岛素分泌，增强其他降糖药物的作用，抑制肝糖异生和脂肪分解有关。

136.4 自身免疫性低血糖症

一、胰岛素抗体引起的低血糖症

糖尿病患者注射胰岛素是产生循环胰岛素抗体的最常见原因，抗体可降低注射后游离胰岛素水平，导致餐后血糖水平增高，但也可以使胰岛素半衰期增加，引起注射后延迟性低血糖症。胰岛素抗体也可见于新发 1 型糖尿病患者胰岛素治疗前后、1 型糖尿病患者亲属或其他自身免疫性疾病患者。胰岛素抗体可以是少数患者低血糖症的主要原因，大多见于日本人，可能与日本人群相关的特殊 HLAⅡ 类等位基因频率较高有关。低血糖症多发生于餐后，也可见于空腹，患者在进餐后葡萄糖负荷后立刻出现高血糖，2～3 小时后出现低血糖症。低血糖症的严重程度变化很大，可表现为严重的神经低糖症状，出现意识错乱、认知功能障碍甚至昏迷。患者可同时伴有其他自身免疫性疾病如 Graves 病、系统性红斑狼疮或类风湿关节炎。文献报道半数患者曾服用含巯基药物，如甲巯咪唑、青霉胺、卡托普利或者 α-硫辛酸。部分患者可能会因为服用含有蛋氨酸（蛋氨酸可在体内代谢生成含巯基的半胱氨酸）的保健品而诱发此病。干扰素 α、胼屈嗪、普鲁卡因胺和异烟肼等也可产生胰岛素抗体及引起低血糖症。患者的血清胰岛素水平通常较高（> 100μU/ml），C 肽水平不完全受抑制，可能升高或正常，内源性胰岛素抗体可干扰胰岛素测定，因此测定方法不同可能引起结果假性升高或降低。胰

岛素抗体可通过酶联免疫吸附法测得，抗体滴度水平通常较高。大部分患者可自发性缓解，少量多次进食玉米淀粉食物有助于减轻低血糖发作次数，低血糖症严重者，也可考虑使用激素治疗。

二、胰岛素受体抗体引起的低血糖症

胰岛素受体抗体引起的低血糖症多发生在女性，常有自身免疫性疾病病史。曾有报道伴有霍奇金病。有的患者首先经历严重胰岛素抵抗阶段，伴有黑棘皮并及高血糖症，而有的患者只表现为低血糖症。由于胰岛素受体抗体的生物学功能具有多样性，因此即使同一患者在不同时期表现也不相同。胰岛素受体抗体的滴度影响患者的临床表现，抗体滴度低，部分占据胰岛素受体位点，可诱发对胰岛素受体的最大刺激而导致低血糖症；抗体滴度高可增加胰岛素受体降解，使受体数目减少和功能减弱，导致胰岛素抵抗和高血糖症。患者的胰岛素水平通常较高，但 C 肽水平通常部分或完全受抑制，需与胰岛 β 细胞瘤鉴别。

136.5 A 型胰岛素抵抗综合征

属于常染色体显性遗传的高胰岛素性低血糖症，是胰岛素受体基因突变引起的先天性严重胰岛素抵抗综合征的一种类型。患者临床表现为消瘦体型、空腹及负荷后胰岛素显著升高、高胰岛素性低血糖症、皮肤黑棘皮征、女性患者存在多囊卵巢等。Hojlund 等报道一个高胰岛素性低血糖症家系，3 代中 10 例低血糖症患者 8 例曾发生低血糖昏迷，所有低血糖患者均携带胰岛素受体基因第 20 号外显子第 1174 密码子杂合错义突变，氨基酸由精氨酸突变为谷氨酰胺（R1174N）。中山大学附属第一医院也报道一例 A 型胰岛素抵抗综合征家系，同样为该位点突变，氨基酸由精氨酸突变为色氨酸（R1174W），携带突变的先证者及其弟弟存在吸收后及夜间低血糖症，程度较轻可耐受。该位点突变引起低血糖症的原因是由于严重胰岛素抵抗，机体代偿性分泌大量胰岛素超过肝肾代谢排泄能力所致，突变携带者均表现为胰岛素与 C 肽比值明显升高（0.28～0.87，正常＜ 0.1），且高胰岛素正葡萄糖钳夹试验显示突变携带者胰岛素代谢清除率（metabolic clearance rate，MCR）显著低于正常对照。

137 不伴高胰岛素血症

137.1 垂体前叶功能减退症

垂体前叶功能减退症以产后型最为多见。本病的临床类型有四种：① 性腺功能减退型；② 继发性黏液性水肿型；③ 阵发性低血糖型；④ 兼有两种以上的混合型。阵发性血糖降低主要由于严重的继发性肾上腺皮质功能减退及（或）甲状腺功能减退所致，见于全部病例的 10% 左右，多数于空腹时发生，以低血糖型较为严重。当葡萄糖生成减少如饮酒或脓毒血症时，或葡萄糖利用增加如剧烈运动或妊娠时，可发生低血糖症。其他一些症状可以类似慢性肾上腺皮质功能减退症，但皮肤无色素沉着，较正常人苍白。

137.2 慢性肾上腺皮质功能减退症（Addison 病）

本病的主要临床表现是色素沉着、乏力、体重减轻、低血压。约半数病例可出现低血糖症状，多发生于空腹时、早晨或餐前，有时在餐后 1～2 小时发生反应性低血糖症状。在胃肠功能紊乱或感染影响食欲而致食量减少时，也易诱发。患者对胰岛素敏感，血糖易于下降，同时在血糖值稍低时，约 3.3mmol/L 左右，即可发生显著症状。

137.3 胰岛 α 细胞功能减退症

近年来基本肯定胰高糖素是来自胰岛 α 细胞，其作用是提升血糖，并在正常情况下与胰岛素共同调节血糖水平。胰高糖素不足，使胰岛素的降血糖作用缺少生理拮抗而致血糖过低。本病十分罕见，临床表现酷似胰岛功能亢进症，葡萄糖耐量试验、禁食试验及甲苯磺丁脲钠试验所见均与胰岛功能亢进症相似。故当疑及胰岛功能亢进症而手术，细致探查仍未能发现胰岛 β 细胞瘤或细胞增生时，应考虑本病的可能性。目前本病的诊断有赖于病理检查胰腺组织 α 细胞/β 细胞的比率较正常减低。

137.4 肝源性低血糖症

严重肝脏疾病如原发性肝癌、肝硬化后期、重症肝炎、重症脂肪肝、上行感染性胆管炎等，可引起低血糖症状。肝脏具有巨大的储备功能，通常有 80% 以上破坏时才出现肝衰竭和糖代谢调节失常。低血糖症的发生与肝细胞内糖原合成、储存严重不足，或糖原异生能力减弱有关。低血糖多于空腹时发生。此外，肝内酶系统的先天性缺陷，例如糖原累积病（von Gierke 病），由于肝脏不易释出葡萄糖也常出现低血糖。患者生长发育迟滞，肝脏显著肿大，血胆固醇增高，且易出现酮尿；此类疾病多于幼年发病。由于病因不同，肝脏损害程度的差别，肝源性低血糖症起病有急有缓，病程长短不一。发作的共同特点为：① 多见于空腹时；② 饥饿、运动，应激或限制碳水化合物时易诱发；③ 神经低糖症状较自主神经症状明显；④ 随着肝脏疾病的进展，本症发作程度及频率可增加；⑤ 肝病好转时低血糖症可减轻或消失；⑥ 有肝病的症状和体征。

在肝、胆道外科手术时，须注意体内的糖原储备情况，因可在乙醚麻醉后引起血糖过低症。

137.5 酒精诱发的低血糖症

酒精过量可通过抑制肝糖异生诱发低血糖症。男性较女性多见，消瘦或营养不良者更为多见。酒精中毒症状与神经低糖症的表现非常相似，增加了临床鉴别诊断的困难，因此，因酒精中毒或过量就诊的患者应常规性测定血糖。大部分患者没有自主神经症状，一些慢性酗酒者可耐受较低的血糖水平而不出现神经低糖症状。酒精过量诱发低血糖症的机制主要是通过抑制糖异生：乙醇在肝脏代谢，由乙醇脱氢酶转化为乙醛，然后在醛脱氢酶的作用下转化为乙酸，这些反应过程中产生大量的自由氢离子，使还原型辅酶 Ⅰ（NADH）减少而抑制了糖异生途径前体物质的代谢。此外，乙醇还可能抑制低血糖症反应中的皮质醇激素和生长激素的释放，也可能延迟胰高糖素和肾上腺素的反应。

137.6 重要器官衰竭

严重充血性心力衰竭患者偶尔会发生低血糖症，机制未明，可能与恶病质、缺乏糖异生底物及缺氧和淤血导致肝功能异常有关。肾功能不全，特别是终末期肾病，也可能发生低血糖症，最常见的原因为药源性低血糖症和脓毒血症，其中 7% 的低血糖发作与严重营养不良有关。糖尿病患者和非糖尿病患者进行血液透析或腹膜透析时可在透析期间或透析后短时间内发生自发性低血糖症，认为可能与透析液中高糖刺激胰岛素分泌和肾脏对胰岛素的清除率下降有关。基础血糖较低和透析中未进食的患者特别容易发生低血糖症。肾衰竭发生低血糖症的机制包括糖异生底物不足，胰高糖素作用不敏感以及糖异生受抑制。糖尿病患者合并肾衰竭时发生低血糖症也可能和降糖药物或胰岛素清除率下降有关。

另外，脓毒血症时患者常发生低血糖症。可能和肝糖原耗竭、外周葡萄糖利用增加以及细胞因子刺激胰岛素分泌有关。

138 其他原因

一、中枢神经系统疾病

间脑疾病、蛛网膜下腔出血、脑炎后综合征等有时可引起低血糖，通常为轻度，甚少出现低血糖症状。

二、代谢功能紊乱

（一）荔枝病

是在荔枝收获季节较常见的急性疾病，可见于华南盛产荔枝的地区。患者通常为儿童（4～11 岁男童最多见），个别为成人。发病前均有连续多天食用大量荔枝的历史。由于多吃荔枝，患者的正常餐量大为减少，甚至有完全不进餐者，发病前夕往往不进食晚餐。一般多在清晨发病，每以出汗、肢冷、乏力、腹痛、轻泻等为前驱症状，其后突然抽搐、昏迷。体温多正常，少数于数小时后有中等度发热，血中白细胞增多，血糖可降低至 25～50mg/dl，即时注射大量葡萄糖溶液有显著疗效，若不救治可于数小时内死亡。发病机制尚未明了。尸检可发现肝脂肪变性。

（二）亮氨酸过敏

亮氨酸过敏可引起低血糖，但其产生低血糖的机制尚未清楚，可能为突然使血浆内胰岛素浓度升高所致。不能耐受果糖也可导致低血糖，其时血内果糖增高，葡萄糖水平反见明显下降，可达 10mg/dl，并出现低血糖的临床表现。可能为肝脏缺乏醛缩酶所致。以上情况多见于婴儿或儿童，其重要性在于及时认识这种情况并采取措施，以免经常发作损害中枢神经。

三、葡萄糖利用过多与丧失过多

如哺乳期妇女、肾性糖尿病、剧烈运动或长时间重体力劳动后，均可引起低血糖，但通常只见于自主神经不稳定的人和机体糖原储备不足的人。少数重度腹泻、高热或重症甲状腺功能亢进症的患者，也可出现低血糖症状。

四、食物摄入不足

由于某些原因，如年老衰弱、重症慢性疾病、消化道肿瘤所致的食欲下降或吞咽困难、精神病、精神性厌食等，均可因长期食物摄入不足而致发生低血糖状态。

参考文献

1.Okabayashi T，et al.Diagnosis and management of insulinoma.World J Gastroenterol，2013，19（6）：829-837

2. 刘敏，母义明，潘长玉. 胰岛 β 细胞瘤的定位诊断. 中华内分泌代谢杂志，2007，23（3）：284-288

3. 王战建，等. 腹膜后间皮肉瘤致低血糖昏迷一例. 中华内分泌代谢杂志，1998，14（1）：51

4. 中华医学会内分泌学分会. 中国糖尿病患者低血糖管理的专家共识. 中华内分泌代谢杂志，2012，28（8）：619-623

5.Huang Z，et al.Hyperinsulinaemic hypoglycaemia associated with a heterozygous missense mutation of R1174Win the insulin receptor（IR）gene.Clin Endocrinol，2009，71（5）：659-665

第四十二章　急性关节痛

急性关节痛是急性关节炎的主要症状。急性关节痛可由关节内（包括软骨、骨质、滑膜）的病变和关节周围的肌腱骨附着点炎症（血清阴性脊柱关节病的基本病理变化）所致。另外，关节周围组织急性炎症（如滑囊炎、腱鞘炎、肌纤维组织炎）也可被患者主诉为急性关节痛。

急性关节炎起病急骤，常表现出关节急性炎症的特点，如红、肿、热、痛与功能障碍。在急性炎症时局部皮肤还常有肿胀、潮红、发热和运动受限等病征。由于引起关节炎症的原因很多，而临床表现很相似，常常造成诊断和鉴别诊断上的困难。但通过详细的病史、局部和全身体格检查，以及有关的实验室检查和影像学检查，多可获得正确的诊断。

病史对于关节病的病因分析很重要，需详细询问患者关节病变发生、发展的过程、起病急或缓、疼痛的部位、疼痛的程度、与天气的关系、日夜间的差别、有无原发病灶以及全身性疾病等。当患者罹患败血症或某些急性传染病时，或在关节腔内注射药物后而出现关节红、肿、痛，应考虑感染性关节病变；急性关节炎起病前 1 个月内有急性腹泻史，应注意肠病型的 Reiter（莱特尔）综合征；急性关节炎伴有尿道感染或子宫颈炎，则应注意性病型的 Reiter 综合征；夜间关节痛加重，晨起时关节疼痛、僵硬更加明显者，尤应注意类风湿关节炎和血清阴性脊柱关节病；久坐或固定某一体位（如长时间驾驶、长时间使用电脑）后症状加重，活动后症状减轻者，应注意强直性脊柱炎；行走和上、下楼关节痛加重，休息后好转，提示骨性关节病，而休息不好转、活动后症状改善者，则多是自身免疫介导的关节病变。

体格检查必须系统地进行，例如先从颈椎、胸椎及腰椎顺序开始，然后颌部、肩部、上肢、骨盆及下肢。应注意病变是单关节或多关节，两侧关节外形是否对称，肢体的位置，周围肌肉有无紧张或萎缩，局部皮肤有无红、热，关节有无肿胀、压痛、波动感，站立、行走的姿势，以及运动范围的测定等。单关节病变须警惕感染性关节炎，足部急性单关节炎则要注意痛风性关节炎的初次发作。急性单关节炎还常见于反应性关节炎（属于“血清阴性脊柱关节病”的范畴）。

4 字试验：患者仰卧，健侧下肢伸直，患侧髋、膝关节屈曲外展外旋，足置于健侧大腿上，检查者一手压在健侧髂前上棘以固定骨盆，另一手在屈曲的膝部下压，若此时臀部发生疼痛，即为试验阳性。本试验阳性多提示骶髂关节的炎症，结核或股骨头坏死等病变。

浮髌检查：患者平卧，患肢伸直放松。检查者左手将髌骨上方的髌上囊内液体向下挤压入关节腔，右手食指将髌骨下压，一压一放，反复数次。如关节腔内有大量积液，食指迅速放开时髌骨立即浮起，食指可感到明显的浮动感，称浮髌现象。出现浮髌现象提示关节腔内有积液。

实验室检查对鉴别诊断甚为重要。血沉和 C 反应蛋白是非特异性的炎症指标，这两项指标的测定有助于区别关节病变是炎症或非炎症性。自身免疫介导的风湿性疾病的关节炎，多有较明显的血沉和 C 反应蛋白增高；慢性感染性关节炎，如结核性关节炎也伴血沉和 C 反应蛋白明显增高；急性化脓性关节炎往往 C 反应蛋

白增高比血沉增高更明显。骨性关节炎（退行性关节病变）继发滑膜炎时血沉和 C 反应蛋白轻度增高，痛风性关节炎也多是血沉和 C 反应蛋白轻度增高。大部分骨性关节炎血沉和 C 反应蛋白不高，肥大性骨关节病、关节血肿、神经源性关节病则血沉和 C 反应蛋白往往正常。此外，血沉和 C 反应蛋白还可反映关节炎症为活动性或非活动性，血沉和 C 反应蛋白持续增高说明关节炎症仍有活动，血沉和 C 反应蛋白趋向正常反映关节炎症趋于非活动性，但血沉和 C 反应蛋白与强直性脊柱炎的活动性无明显相关性。此外，不少并存疾病可引起血沉或 C 反应蛋白增高，所以有必要除外这些情况，方有诊断参考价值。

血清类风湿因子（RF）以及抗环瓜氨酸肽（CCP）抗体测定对类风湿关节炎的诊断有重要的意义，尤其是抗 CCP 抗体。类风湿因子明显增高对类风湿关节炎有较高的敏感性和一定的特异性，其阴性不能成为排除类风湿关节炎的依据，因为约有 30% 的类风湿关节炎始终表现为类风湿因子阴性。类风湿因子轻度增高者，还需注意红斑狼疮、干燥综合征等其他结缔组织病。而 CCP 抗体与 RF 相比，具有更好的特异性，且可在关节炎早期出现。此外，其对疾病预后的判断具有重要的价值。

抗核抗体谱（ANAs）检查对结缔组织病的关节炎有鉴别诊断价值。在临床上 ANA 检测实际上是指总抗核抗体的检测，是结缔组织病的一项极其重要的筛选试验。较高浓度的抗核抗体（ANA）阳性提示结缔组织病的存在，但不能确定是哪一种结缔组织病。抗 ds-DNA 抗体对红斑狼疮的诊断有高的特异性；抗 SSA（Lo）抗体和抗 SSB（La）抗体阳性提示干燥综合征；抗 Jo-1 抗体阳性提示皮肌炎和多发性肌炎；抗 Scl-70 抗体阳性提示硬皮病（系统性硬化症）；抗 ul-RNP 抗体阳性提示混合性结缔组织病；抗 PM 抗体阳性多提示多发性肌炎和系统性硬化症重叠。由于红斑狼疮可以出现上述任何一个抗体阳性，所以如果抗核抗体和抗 ds-DNA 抗体均阳性的同时有其他抗体阳性，诊断上还是考虑红斑狼疮为主。但如果红斑狼疮患者抗 SSA 抗体或抗 SSB 抗体阳性，则患者常伴有口干或眼干症状；如果红斑狼疮患者抗 ul-RNP 抗体阳性，则常常伴有较明显的雷诺现象。

强直性脊柱炎和其他脊柱关节病患者常常伴有较高的 HLA-B27 阳性率，因此有脊柱关节病症状者如果 HLA-B27 阳性，则增加一个诊断的支持点，但其诊断仍是以骶髂关节的放射学改变为诊断的必备条件。

血清抗链球菌溶血素“O”（ASO）滴度测定增高提示有链球菌感染史，需要警惕风湿热。此外，抗 DNA 酶 B、抗透明质酸酶抗体、抗链球菌激酶抗体、抗核苷酸酶抗体的测定也具有其必要性。如果患者符合风湿热的诊断标准，应该诊断为风湿热；如果急性关节炎之前有明确的链球菌感染病史，则考虑为链球菌感染后反应性关节炎。临床上不应草率地下一个所谓的“风湿性关节炎”，以免延误原发病的诊断和治疗。

血尿酸增高以及关节炎发作时滑液培养阴性对痛风性关节炎的诊断有重要意义。

X 线检查可以观察关节面、关节腔、关节周围软组织和骨质等变化，但许多急性关节疾病的 X 线平片检查常无明显改变，故 X 线检查对慢性关节病的诊断意义较大。CT、MRI 检查对于关节的早期病变往往具有很好的判断价值。

关节腔穿刺液检查时，积液的颜色、蛋白含量、红细胞数、白细胞数和分类、涂片有无细菌、细菌培养以及动物接种等，对各种类型关节炎的鉴别诊断有一定意义。

关节镜可直接观察滑膜、软骨、半月板与韧带的形态结构，并可对病变组织取活检。针刺活检是一种操作简单、创伤小的检查方法，通过穿刺取滑液和滑膜，便于快速诊断。关节穿刺术或关节滑膜活检要严格遵守无菌操作常规，以免引起关节附加感染。

根据临床病变经过的不同，关节疾病可分为急性与慢性两大类，但急性关节炎可发展为慢性关节炎，而不少慢性关节炎亦有急性发作的表现，在鉴别诊断时应互相参考。能引起急性关节痛的有下列各种疾病见表42-1，

分别讨论如下。

表 42-1: 急性关节痛疾病的分类

Ⅰ　急性感染性关节炎与感染变应性关节炎	**Ⅱ　自身免疫性与变态反应性关节炎**
一、金黄色葡萄球菌性关节炎	一、急性期类风湿关节炎
二、链球菌性关节炎	二、血清阴性脊柱关节病
三、肺炎双球菌性关节炎	三、风湿热的多关节炎
四、脑膜炎双球菌性关节炎	四、关节型过敏性紫癜
五、淋球菌性关节炎	五、血清病性关节炎
六、马鼻疽病性关节炎	六、药物变态反应性关节炎
七、布鲁菌性关节炎	**Ⅲ　代谢障碍性急性关节炎**
八、沙门菌属感染所致的骨关节炎	一、急性痛风性关节炎
九、细菌性痢疾后关节炎	二、假性痛风
十、Reiter 综合征	**Ⅳ　原因未明的急性关节炎**
十一、病毒性关节炎	一、松毛虫病性关节炎
十二、结核性变态反应性关节炎(Poncet 综合征)	二、血清阴性滑膜炎综合征

139　急性感染性关节炎与感染变应性关节病变

此类关节病变具有两种情况：一种是细菌直接侵袭关节引起关节化脓，患者的关节穿刺液涂片及细菌培养均阳性；另一种是由于细菌的毒素或代谢产物所致的变态反应性关节病变，其关节腔穿刺涂片和细菌培养均阴性，如猩红热、波状热、痢疾后引起的反应性关节炎等。

由于抗生素的广泛应用，临床上急性化脓性关节炎已经少见，感染变应性关节炎的种类也有变化，过去链球菌感染后反应性关节炎常见，而今痢疾后和尿路感染后反应性关节炎更常见。

一、金黄色葡萄球菌性关节炎

急性化脓性关节炎的病原菌最多为葡萄球菌，尤其是金黄色葡萄球菌，可发生于任何年龄，但以儿童为多见。可继发于金黄色葡萄球菌败血症，但也可由邻近的骨髓炎或软组织感染蔓延，或关节外伤细菌直接侵入所致。病变常侵犯单个大关节，以髋关节最多见，其次是膝关节、肩关节，偶见多关节的化脓性关节炎。

化脓性关节炎首先是滑膜炎，滑膜迅速肿胀、充血、白细胞浸润与关节腔渗液，关节囊及其周围组织有蜂窝织炎或脓肿形成。临床上有如下特点：① 起病急骤，常有明显的恶寒或寒战，体温迅速上升，可达 39～40℃，血象中性粒细胞明显增多；② 任何关节均可受累，以负重关节如髋和膝关节受累最多，多侵犯单关节，特征是受累关节灼热、疼痛剧烈、肿胀明显、活动障碍，较表浅的关节可有波动感，多半因肌肉痉挛使关节处于半屈位置（化脓性髋关节炎时，患肢常处于外展、外旋、前屈位）；③ 关节腔穿刺液为脓性渗出液，涂片白细胞增多，由数千～10 万个/ mm^3，90% 以上为中性粒细胞，涂片染色检查或培养可发现大量金黄色葡萄球菌。

关节腔穿刺液涂片染色检查或培养发现金黄色葡萄球菌是本病的最重要诊断依据。但有时可与邻近关节

的急性骨髓炎相混淆。骨髓炎的压痛点局限于干骺端而不在关节，关节虽也可有肿胀，但关节本身体征较微，渗出液培养阴性，与本病不同。本病还需与急性痛风性关节炎区别；患者缺乏痛风性关节炎的症状，血尿酸正常，均易于除外急性痛风性关节炎。另外，由于关节腔内注射肾上腺皮质激素治疗过程中的污染，引起关节化脓者也不少见。

二、链球菌性关节炎

链球菌性关节炎最多并发于猩红热。猩红热多发生于儿童，其临床特点为突然高热、咽峡炎、弥漫性猩红色皮疹，继而脱皮。可出现关节、心脏、肾脏的并发症。猩红热性关节炎一般可区分为下列两型：猩红热败血症性关节炎与猩红热变态反应性关节炎。

猩红热败血症性关节炎是由于乙型溶血性链球菌侵入关节所引起，罹患关节的表现与化脓性关节炎相同。由于青霉素治疗的普遍应用，此型关节炎已罕见。猩红热变态反应性关节炎是少见的并发症，有人称之为“猩红热性风湿病”，多发生于普通型猩红热。山西等地 2235 例猩红热中，并发此型关节炎者有 40 例，占 1.8%。关节症状多在病程第一周后出现，大小关节都可累及，以下肢关节较多。病变为多发性、游走性，关节有红、肿、痛，但不化脓，症状经数天消失。这类关节炎现在多被称为链球菌感染后反应性关节炎。

在亚急性感染性心内膜炎时（多数由草绿色链球菌与溶血性链球菌引起），短暂的关节痛较为常见，特别是在起病时，但极少引起化脓性关节炎。对于链球菌感染后引起的非化脓性关节炎，称为链球菌感染后反应性关节炎。

三、肺炎双球菌性关节炎

本病是一种急性化脓性关节炎，主要发生于婴儿。如关节炎继发于肺炎，关节症状常在肺炎发病两周之后出现。本病好侵犯髋关节，脓液稠厚，不易抽出，易遗留关节强直。这类关节炎在医疗条件比较好的城市和地区已经非常罕见。

四、脑膜炎双球菌性关节炎

关节炎为流行性脑膜炎（流脑）较常见的并发症，可见于 5% 的病例。国内报告的一组病例中，以单发性关节炎为多见，多侵及大关节。以肘、膝、踝、腕关节最为多见。关节炎大部分发生在体温降至正常之后，当关节炎出现时，体温又再上升。通常表现为感染变应性关节炎，罹患关节疼痛、水肿及运动受限制，但很少发红，经过短暂，预后良好。脑膜炎双球菌性关节炎的关节化脓罕见，此病以形成脓性渗出液为特征，渗出液中含大量脓细胞，并可找到脑膜炎双球菌。

五、淋球菌性关节炎

淋球菌性关节炎是由淋菌或其毒素侵入关节腔所引起，由淋菌直接引起者是化脓性关节炎，常为单发性，最后可致关节强直。由淋菌毒素所引起者为变态反应性炎症，通常侵犯多个关节，在淋病任何时期均可发生。

淋菌性化脓性关节炎病变常波及膝、踝、肘、肩等大关节，较特别者有时可侵犯下颌关节，以致进食困难。此病的主要诊断根据是：① 患者有泌尿生殖系淋病；② 起病急骤，受累关节肿胀、疼痛、潮红、灼热与功能障碍；③ 非甾体抗炎药不能控制病情，但磺胺类及青霉素类抗生素治疗有效；④ 在关节腔内脓性渗出液中可找到淋菌。

六、马鼻疽病性关节炎

人类的马鼻疽病少见，患者都有与病马直接或间接接触史。临床上以发热、脓疱疹、深部肌肉有肉芽肿性疖肿和关节痛为特征。1961 年报告 18 例中，12 例有关节炎症改变，轻者仅有关节酸痛，重者有关节肿胀，痛较剧烈，甚至运动障碍，最常受累的是踝、膝与肩关节。

七、布鲁菌性关节炎

布鲁菌病是一种急性、亚急性或慢性全身性感染疾病，临床上以波状热型、多汗、疲乏和关节痛为特点。多并发变态反应性关节炎，仅有少数发生化脓性关节炎。常见的关节病变是滑膜炎、关节周围炎和关节旁软组织炎以及骨关节炎。国内报告一组 90 例，均有关节疼痛症状。其关节表现的特点为游走性多发性关节炎，主要侵犯大关节，依次为骶髂、髋、膝、肩、腕、肘等关节，指（趾）关节较少受累，与风湿热的多关节炎相似。

八、沙门菌属感染所致的关节炎

沙门菌属中以猪霍乱杆菌感染并发的关节炎最为常见。大多数起病突然，有畏寒、发热、头痛、四肢关节酸痛等中毒症状，伴有轻重不一的胃肠道症状，在病程中或恢复期常出现并发症。国内一组猪霍乱沙门菌感染中，有并发症者高达 68.5%，其中以骨与关节受累者最多见。临床表现以肋骨脓肿及肋骨骨髓炎最多见，或有流脓窦道形成。这种窦道与结核性或化脓性骨关节感染的窦道不同，在应用一些抗生素或休息后可自行愈合。从窦道脓液培养中常可获得猪霍乱沙门菌。关节炎往往为单关节受累，任何关节均可累及，常见于膝、髋关节，表现为关节局部肿胀、疼痛、红热和功能障碍。临床上如血清凝集反应滴度增高或逐周增高，有辅助诊断价值。自骨髓、关节滑膜液、脓液、血液中检出病原菌，可确定诊断。

九、细菌性痢疾后关节炎

痢疾后关节炎偶发生于急性细菌性痢疾发病后 2～3 周，常侵犯膝、踝、肘、腕等大关节，且为多发性，可以对称性，也可以非对称性。此时患者可再度发热，关节疼痛，关节腔内有浆液性渗出液，经 1～2 周痊愈。本病是变态反应性关节炎，非细菌直接侵袭引起，关节滑液细菌检查阴性。这类关节炎已多被称为“莱特尔综合征”的肠炎型。

十、莱特尔综合征

典型的莱特尔（Reiter）综合征由包涵体结膜炎衣原体感染所引起，具有非淋病性尿道炎、结膜炎及关节炎三联症，以青壮年男性多见。女性则往往伴有宫颈炎。莱特尔综合征首次发病往往表现为一种急性关节炎，部分患者演变为慢性关节炎，反复急性发作，可迁延数月至数年。莱特尔综合征发病初期常先有尿道炎症状，可并发前列腺炎、膀胱炎，数天后出现结膜炎，少数病例有角膜炎及虹膜炎，继而出现关节症状。关节症状在此三联症中最突出，半数患者可以没有结膜炎。通常在发病后两周内出现急性多发性关节炎，有剧烈疼痛与灼热，甚至肿胀。症状从一个关节开始渐波及其他关节，最常侵犯的是负重的大关节，如膝和踝关节，其他如指、趾、腕、髋、脊椎关节均可累及，最后又固定于一二个关节，如膝与骶髂关节。关节腔渗出液培养阴性，血沉和C反应蛋白增高。部分患者可伴有发热。此病的眼部和尿道症状多在数天至数周消失，但关节炎一般经过2～6个月才痊愈，部分病例可反复复发，致关节症状迁延一至数年之久，往往遗留肌肉萎缩，HLA-B27阳性的患者可发展为强直性脊柱炎。

莱特尔综合征在病程中可在尿道、滑膜液及结膜分泌物中分离出衣原体，血清学检查特异性抗体阳性滴度增高。免疫学研究还证明人类白细胞抗原HLA-B27与莱特尔综合征有关，60%～96%的病例为HLA-B27阳性。

十一、病毒性关节炎

某些病毒感染（流行性腮腺炎、腺病毒感染、风疹、病毒性肝炎、登革热、虫媒病毒感染、传染性单核细胞增多症等）可出现多发性关节炎，病变多为自限性，特别多见于病程的前驱期。

风疹可有多发性关节炎的表现，常累及肢体的小关节，罹患者大多为年轻成人，尤以女性居多。关节炎与皮疹同时出现，或稍后于皮疹而出现。关节炎症在两周之内消退，不遗留任何关节损害。

乙型病毒性肝炎也较常并发关节炎。关节炎（有时并发皮疹）可在黄疸发生前数天乃至两周出现，或与黄疸同时出现。关节炎也可见于无黄疸型病例。关节炎为自限性，可累及大、小关节，痊愈后不遗留关节损害。如累及双侧手关节，可误诊为类风湿关节炎。同时可有肝功能异常。在前驱期，血清与关节滑液常可检出乙型肝炎病毒抗原。关节滑膜炎被认为是由于肝炎病毒抗原与抗体的免疫复合物所引起。

十二、结核性变态反应性关节炎（Poncet综合征）

结核性变态反应性关节炎是由结核杆菌毒素引起的机体变态反应，多并发于成人原发性肺结核和淋巴结结核，个别并发于肠结核或肾结核，不属于罕见病例。病因与由结核杆菌直接感染引起的单发性结核性关节炎不同。可以呈急性或慢性，患者大多数为青年，本病急性发作时表现为弛张热或不规则型热、乏力、结节性红斑和关节炎。临床上出现下肢为主的结节性红斑，需警惕结核性变态反应性关节炎。有时以关节症状为主要的临床表现，可以酷似风湿热的多关节炎。往往表现为多发性游走性关节痛，急性期关节有红、肿、热、痛等征象，常由小关节开始，渐而波及大关节，主要为指、腕、膝、踝、肩、腰椎等关节。部分病例仅有关节酸痛。结核性变态反应性关节炎有周期性好转与恶化的特点。

结核性变态反应性关节炎的诊断主要根据以下几点：① 患者体内有结核病灶；② 出现风湿病样关节症状；③ 结核菌素试验阳性；④ 无心脏受累的病征；⑤ 非甾体抗炎药治疗无效，而抗结核药物治疗有效。

结核性变态反应性关节炎的诊断较难，常误诊为风湿热的多关节炎，据文献报告在一组 52 例结核性变态反应性关节炎病例中，36 例曾被误诊为风湿病而进行抗风湿治疗。因此对已诊断为风湿热的病例，仍需警惕有此病的可能性。凡青年患者，有关节症状及结节性红斑，经充分的抗风湿治疗无效，又无其他疾病可以解释者，应警惕此病，进一步找寻结核病灶，并作结核菌素试验，如为强阳性，说明体内有结核感染，可作抗结核的诊断性治疗。抗结核治疗的反应是诊断本病的重要依据；如治疗后关节症状和发热均消退，诊断可以确定。但抗结核治疗后一般发热消失最快，关节症状与结节性红斑消退较慢；因此，如抗结核治疗后关节症状尚未迅速消退，也不能否定其治疗作用，有怀疑时仍需积极继续抗结核治疗。

本病有慢性复发倾向，其慢性型的经过较缓和，关节痛比其他症状恢复较慢，常持续半年或 1～2 年方完全消失，但不遗留关节畸形或强直，与类风湿关节炎也有所不同。

140　自身免疫性与变态反应性关节炎

一、急性类风湿关节炎

类风湿关节炎通常起病缓慢，呈慢性经过。大约有 10% 的类风湿关节炎起病急骤，患者可以准确地告诉你具体的起病日期。部分患者表现为发热，全身不适，关节红肿、痛，血中白细胞增多等。本病的关节肿胀持续时间较久，单纯用非甾体抗炎药疗效多不理想，而激素对缓解关节肿痛效果较快，但不宜依靠激素治疗类风湿关节炎。不少临床医生习惯地常规给类风湿关节炎患者静脉滴注青霉素加地塞米松，虽然能快速达到消肿止痛的作用，但这种疗法是不恰当的。因为青霉素对类风湿关节炎并无疗效，而类风湿关节炎的治疗不应该用地塞米松，如果需要用激素，则应选用小剂量的泼尼松，一般情况下每日不超过 10mg 泼尼松为宜，并需要与缓解病情的抗风湿药一起使用，以免日后撤药困难。

按照美国风湿病学会的诊断标准，对初次发病的类风湿关节炎的诊断，强调关节肿痛持续 6 周以上，以便与其他的急性关节炎鉴别，因为类风湿关节炎本身是一种慢性关节炎（参见第 143 节）。

二、血清阴性脊柱关节病（参见第 143 节）

以外周关节炎为首发症状的部分强直性脊柱炎，尤其是少年型强直性脊柱炎，多数为急性、亚急性起病的下肢大关节不对称肿痛，或双侧关节交替型疼痛或肿痛，容易被误诊为感染性关节炎。又由于少年发病、下肢大关节交替性疼痛，容易误认为是游走性关节炎；局部放射学检查多无骨质破坏，容易误以为是非侵蚀性关节炎；青霉素加地塞米松静脉滴注可以消肿止痛，认为是青霉素治疗有效。许多医生根据这些而将少年型强直性脊柱炎误诊为多关节炎的风湿热。

中年男性的反应性关节炎，常常为踝关节或以足背为主的、突然起病的红、肿、热、痛，这类患者在临床上往往被误诊为痛风，但按痛风治疗效果欠佳。痛风急性发作最初常侵及跖趾关节，其次是足背、踝、手指、膝关节等，常为单个关节发炎，第一次发作多在夜间。

三、风湿热

风湿热是链球菌感染后引起的一种自身免疫性疾病。多见于儿童和青少年，常表现为多关节炎、心脏炎、舞蹈病、皮肤环形红斑等。主要的危害是心脏炎导致心瓣膜损害，称为风湿性心脏病。

关节炎是风湿热的主要表现之一，以多发性、大关节、游走性关节炎为典型特征，多数为急性或亚急性，一般不发展为慢性关节炎，也不导致关节侵蚀性破坏或畸形。关节炎往往表现为不同程度的红、肿、热、痛，呈游走性，肿痛的关节往往在数小时至数日后自然消退，而原来没有肿痛的关节又出现关节炎的表现，所以称为游走性关节炎。临床需要注意的是，血清阴性脊柱关节病常出现变换部位、反复发作的关节炎，每次持续数周至数月，不可将此误认为是游走性关节炎而导致误诊。

风湿热的诊断主要根据如下特点：

1. 发病前 1～4 周有溶血性链球菌感染史（咽炎、扁桃体炎等）。
2. 急性游走性多关节炎。
3. 常伴有心脏炎、皮下结节、环形红斑，儿童可伴有舞蹈病等。
4. 血清中抗链球菌溶血素“O”浓度明显增高，抗 DNA 酶 B 增高。
5. 炎症消退后罹患关节不遗留强直或变形。

四、关节型过敏性紫癜

过敏性紫癜属于一种微小血管性血管炎。主要表现为皮肤对称性皮下出血点或紫癜，以四肢多见，可累及肾脏，轻者仅见镜下血尿，重者可发展为慢性肾功能不全，个别可出现急进性肾炎。也有部分患者表现为关节肿痛或腹痛。此病具有皮肤紫癜兼关节症状者，称为关节型过敏性紫癜［许兰（Schönlein）综合征］。关节症状可自轻微的疼痛以至明显的红、肿、疼痛与功能障碍。一般累及膝、踝、肘和腕关节，以膝关节最多见。本病的关节症状具有多发性、游走性和对称性的特点，颇似风湿热的多关节炎。下列几点有助于鉴别诊断：

1. 过敏性紫癜的皮疹表现可为紫癜、荨麻疹、疱疹、多形性红斑或溃疡坏死，多分布于四肢，尤以下肢近关节周围伸侧为显著，有对称性的特点。
2. 本病较常并发肾炎，尤其是以肾性血尿为主，很少并发心脏炎。
3. 心动过速、发热、多汗及血沉加快均不如风湿热的明显。
4. 抗“O”和抗 DNA 酶 B 阴性，而风湿热多为阳性。

五、血清病性关节炎

血清病乃由于注射动物血清（最常见者为马血清）所引起的一种变态反应，其特点为在一定的潜伏期后出现皮疹、发热、水肿与多发性关节炎，少有多发性神经炎、肾小球炎和（或）心肌炎等严重并发症。症状常于注射血清后 6～12 天出现，也可延至 2～3 周之久。

50%～60% 的血清病患者有关节炎的表现。大部分仅为轻度疼痛与不适感。极少数于罹患关节有红、肿、热与关节腔渗液。渗出液含大量中性分叶核粒细胞，沉淀素试验常显示渗出液中含有马血清。常累及的关节为膝、踝、肘、腕及手足的小关节，其他关节受累较少。根据以上特点，血清病性关节炎的诊断不难确定。

六、药物变态反应性关节炎

药物过敏也可发生关节痛和关节炎，可同时伴有其他系统过敏表现。有报告肌内注射青霉素两周后可引起血清病样反应，如荨麻疹、血管神经性水肿、发热、淋巴结肿大与关节肿胀、疼痛；此外，也有报告甲硫氧嘧啶、丙硫氧嘧啶和甲巯咪唑等抗甲状腺药物过敏，引起中性粒细胞减少、发热和关节痛。肼苯哒嗪（hydralazine）也有引起变态反应出现发热和多发性关节炎。药物变态反应性关节炎的最大特点是关节症状发生于用药之后，停药后或应用肾上腺皮质激素治疗，症状迅速消退。

风湿热、过敏性紫癜与一些结缔组织病的鉴别见表42-2。[1]

表 42-2: 风湿热、过敏性紫癜与一些结缔组织病的鉴别

症状、体征与实验室检查	风湿热	过敏性紫癜	类风湿关节炎	系统性红斑狼疮	皮肌炎	结节性多动脉炎
关节炎	＋＋	＋	＋＋＋	＋＋	（＋）	＋
皮下小结	＋＋	－	＋	＋	－	＋
肌炎	－	－	＋	＋	＋＋	＋
心脏炎	＋＋	－	＋	＋＋	＋	＋
多发性浆膜炎	＋	（＋）	＋	＋＋	（＋）	＋
胃肠炎症状	－	＋＋	－	＋	＋	＋
高血压	－	（＋）	－	＋	－	＋＋
眼症状	－	－	＋	（＋）	－	－
肾症状	（＋）	＋	（＋）	＋＋	－	＋＋
抗“O”增高	＋＋＋	（＋）	＋	－	－	－
水杨酸制剂有效	佳	不佳	轻微	不佳	不佳	不佳
关节畸形与强直	－	－	＋＋	（＋）	－	－
特殊 X 线征	－	－	＋＋	（＋）	－	－

141 代谢障碍性急性关节炎

一、急性痛风性关节炎

常见的代谢障碍性急性关节炎是急性痛风性关节炎。

痛风是由单钠尿酸盐沉积所致的晶体相关性关节病，与嘌呤代谢紊乱和（或）尿酸排泄减少所致的高尿酸血症直接相关，特指急性特征性关节炎和慢性痛风石疾病，主要包括急性发作性关节炎、痛风石形成、痛风石性慢性关节炎、尿酸盐肾病和尿酸性尿路结石，重者可出现关节残疾和肾功能不全。主要见于成年男性和更年期以后的女性。有家族病倾向，与食物结构有关，常见于食肉过多及营养丰富者，急性发作常与暴食、酗酒等因素有关。感染、外伤、情绪激动或手术等也可成为急性发作的诱因。

[1]＋＋＋：必发；＋＋：多见；＋：少见；（＋）：偶见；-：不存在

急性发作最初常侵及跖趾关节，其次是足背、踝、手指、膝关节等。肩及髋关节甚少累及。痛风第一次发作多在夜间。开始时常为单个关节发炎，罹患关节呈红、肿、热、痛与运动障碍。急性发作历时数天（一般为3～10 天）或数周缓解，关节外形及运动功能也恢复。大多数病例经一段时期后又第二次发作关节肿痛，经反复多次发作后演变为慢性痛风性关节炎，慢性痛风性关节炎的诊断参见第 143 节。

二、假性痛风

假性痛风是一种由焦磷酸钙二水合物结晶引起的、常累及老年人的关节炎。发病机制未明。本病常累及50 岁以上的人，发病率因年龄递增而增加。男女均可罹患。其特征性 X 线表现是关节软骨的钙化。最常累及膝关节以及其他大关节。曾报告有家族性病例。诊断主要根据病史、X 线摄片检查以及罹患关节的滑液检查。在急性发作期，关节滑液中有大量中性粒细胞，焦磷酸钙二水合物结晶常发现于细胞外或中性粒细胞内；在慢性病例中则这些结晶较少见，如有发现，则最常位于中性粒细胞内。本病国内仅见少数报告。

142 原因未明的急性关节炎

一、松毛虫病性关节炎

本病大多由于集体进入虫害区松山劳动，接触松毛虫或被其污染的松枝、松针、柴草而暴发大、小流行，有时为散发性。起病大多在接触后两天之内，全身症状较轻，而局部症状明显。在多个大、小关节发生肿胀、疼痛与运动障碍，但红肿轻微。疼痛逐渐加剧，可如刀割样。少数病例于局部组织或肌腱形成肿块，逐步增大，经1～2 个月消散或溃破自愈。血沉多明显加快。经抗过敏药物及激素治疗后较快康复。少数重症病例演变为慢性，关节变形、肌肉萎缩、功能明显障碍，X 线片上显示骨质疏松与破坏、关节间隙不对称性狭窄或消失、骨膜增生。

二、血清阴性滑膜炎综合征

血清阴性滑膜炎综合征也称缓和的血清阴性的对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征，是一种病因未明、特殊类型的以关节炎为主要表现的风湿性疾病。临床表现为急性对称性、水肿性多关节炎，主要累及老年人，病变多累及手和足关节附近及背侧的肌腱。类风湿因子阴性。X 线无骨质侵蚀性改变。此病多呈良性经过，缓解后不遗留功能障碍。

参考文献

1. 辛光宾，等. 结核感染过敏性关节炎 12 例误诊分析. 中国实用内科杂志，2001，21（3）：179
2. 吴宗智. 结核感染过敏性关节炎 12 例治疗体会. 现代中西医结合杂志，2004，13（3）：372
3. 荣风欣，田春辉，荣宁. 松毛虫骨关节病 1 例报告. 中国中西医结合影像学杂志，2004，2（4）：317
4. 王仁崇，等. 痛风性关节炎的研究进展. 中华风湿病学杂志，2011，15（9）：647-650

5. 熊焰，等. 痛风性关节炎 28 例临床分析. 中华风湿病学杂志，2004，8（3）：162-164

6. 杨岫岩. 风湿性关节炎：一个值得磋商的病名. 中华风湿病学杂志，2003，7（1）：60-61

7. 曾庆馀. 血清阴性脊柱关节病诊断治疗新进展. 中国实用内科杂志，2000，20（1）：50-52

8. 李桂叶，安媛，栗占国. 缓解性血清阴性对称性滑膜炎伴凹陷性水肿综合征 14 例临床分析并文献复习. 中华风湿病学杂志，2012，16（7）：468

9. 蒋智铭，张惠箴. 焦磷酸钙结晶沉积病（假性痛风）二例. 中华病理学杂志，2009，38（12）：848-849

10. 苏哲坦. 反应性关节炎. 中华风湿病学杂志，2001，5（1）：49-51

第四十三章　慢性关节痛

随着抗生素的广泛使用，感染性关节炎和感染相关的关节炎已明显减少。而今绝大多数关节炎属于慢性关节炎，即使是以急性关节炎起病，最终多是转归为慢性关节炎，或是可以出现反复急性发作的慢性关节炎。因此，学习关节炎的鉴别诊断应重点放在这一章。

骨关节疼痛是一常见的临床症状。骨关节疼痛是风湿病的主要表现，但也可见于非风湿病者。风湿病包括自身免疫性和非自身免疫性，而非风湿病的骨关节疼痛则包括肿瘤性、感染性、内分泌性、神经性、功能性等等。

【症状学与人口学特征】

从症状学的特征尤其是骨关节疼痛的规律和特征，在很大程度上可以判断病变的性质。从发病年龄、性别等人口学特征，可以帮助判断患某病的概率，多考虑什么，少考虑什么。所以，当接诊关节炎患者时，首先需要从症状学和人口学特征开始建立鉴别诊断思路。

（一）晨僵现象与关节痛的昼夜规律

晨僵现象与关节痛的昼夜规律在关节炎的鉴别诊断中非常重要。晨僵者往往主诉下半夜和（或）早晨起床时关节疼痛、僵硬或不适症状加重，起床活动后逐渐减轻。晨僵现象的持续时间，短则十几分钟，长则大半天。

有明显晨僵者往往提示该关节疼痛是炎症性的，多是与自身免疫相关的风湿病，即传统概念中的结缔组织病，如类风湿关节炎、血清阴性脊柱关节病（强直性脊柱炎等）、系统性红斑狼疮、系统性硬化症、风湿性多肌痛等。

骨关节炎多无晨僵，特殊类型的骨关节炎（手指出现 Heberden 结节和 Bouchard 结节者）和出现继发性滑膜炎时可有晨僵，但晨僵的时间短暂，一般不超过 30 分钟。非风湿病的疼痛（如外伤、神经性疼痛等）一般无晨僵。

（二）关节肿胀

关节肿胀提示疾病活动期。按压有波动感提示有关节腔积液。手指关节按压柔韧感提示滑膜增厚，关节肿胀可见于各种炎症性关节病变，如类风湿关节炎、强直性脊柱炎的下肢大关节、继发滑膜炎的骨关节炎、痛风等。

肿胀和压痛部位在关节的边缘或上、下方，提示肌腱骨附着点炎症，是血清阴性脊柱关节病（如强直性脊柱炎、莱特尔综合征等）的特征。

（三）疼痛与活动的关系

活动后症状减轻，提示是自身免疫介导的炎症性病变。活动后症状加重，则提示是退行性病变（如骨关节炎）或机械性因素（如椎间盘突出）导致的疼痛。

关节疼痛休息不能缓解，长时间不活动反而更痛或僵硬，则提示免疫介导的风湿病，如类风湿关节炎、血清阴性脊柱关节病。骨关节炎的疼痛则多发生在活动时，如行走、上下楼梯、爬坡等症状加重，休息后好转。

（四）关节肿痛的持续时间与“游走性关节炎”的关系

关节肿痛超过 6 周者，需要考虑侵蚀性风湿病，如类风湿关节炎、血清阴性脊柱关节病，也需排除肿瘤和感染性关节炎。继发滑膜炎的骨关节炎的关节肿胀多持续 1～3 周，少数严重者也可超过 6 周。

红斑狼疮的关节痛可以是固定的，也可以是游走性。风湿热的多关节炎呈游走性。所谓游走性是指各个关节肿痛此起彼伏，某个肿痛的关节持续数小时至数天后自然消退。需要注意的是，血清阴性脊柱关节病的外周关节肿痛常常是不对称的和变换部位的，可以是“今年左踝关节肿痛，明年右膝关节肿痛，再过几个月又左膝关节肿痛”等等，每个部位的疼痛持续时间为数周至数月，而局部 X 线片往往阴性。许多非风湿病专科的医生将此误认为是“游走性”和“非侵蚀性”关节炎，而误诊为多关节炎的风湿热。

（五）年龄与性别

青少年男、女注意风湿热，青少年男性多注意强直性脊柱炎；青壮年女性多注意系统性红斑狼疮，青壮年男性多注意莱特尔综合征；中老年男性痛风常见，中老年女性骨关节炎常见。40 岁以后起病者极少强直性脊柱炎。生育年龄的女性极少痛风，因为雌性激素可以促进尿酸的排泄，因此女性痛风主要见于更年期以后。中年女性主诉浑身疼痛，需考虑到纤维织炎（纤维肌痛症）。

【病变部位】

（一）中轴骨关节

累及脊柱的风湿病主要是血清阴性脊柱关节病（强直性脊柱炎等）、骨关节炎等。

1. 强直性脊柱炎

主要是下腰部、颈部疼痛，颈椎、腰椎受累表现为颈部活动和弯腰受限；胸椎受累早期为胸闷、胸痛，后期表现为胸廓活动度下降；骶髂关节损害是强直性脊柱炎的早期表现、确诊条件和鉴别诊断的关键。但由于骶髂关节在平时是不活动性关节，多数骶髂关节炎仅表现为轻度酸胀或胀痛，较少成为患者的主诉。

多数强直性脊柱炎就诊时的主诉是腰痛、颈痛、肩痛、髋痛、下肢大关节痛或足跟痛，临床医生在给患者申请放射学检查时，往往只注意检查主诉的疼痛部位，而忽略了骶髂关节。结果患者花了不少钱，照了许多片（包括 X 线平片、CT、MRI 等），却不能确诊。因为强直性脊柱炎在起病初期的几年内，这些部位多无明显的放射学改变，或仅表现出轻度骨质增生。

特别是以外周关节炎开始发病的，24%～75% 的强直性脊柱炎患者在病初或病程中出现外周关节病变，以膝、髋、踝和肩关节居多，肘、手和足小关节偶见受累。非对称性、少数关节或单关节，以及下肢大关节的关节炎为本病外周关节炎的特征，这类患者更易误诊。

有放射学改变的骶髂关节炎却由于不构成患者的主诉而被临床医生忽略，这是强直性脊柱炎常常被误诊和漏诊的主要原因之一。

2. 脊柱骨关节炎

颈椎受累比较常见。可有椎体、椎间盘以及后突关节的增生和骨赘，引起局部疼痛和僵硬感，压迫局部血管和神经时可出现相应的放射痛和神经症状。颈椎受累压迫椎-基底动脉，引起脑供血不足的症状。腰椎骨质增生导致椎管狭窄时可出现间歇性跛行以及马尾综合征。

外伤等也常引起脊柱病变，如椎间盘脱出、压缩性骨折等。少见的脊柱疼痛的病因包括脊椎结核、肿瘤等，患者一般有原发病的相应表现和放射学的改变。

（二）手部关节

1. 类风湿关节炎

90% 以上的类风湿关节炎在病程中会累及这三组关节的至少一组：腕、掌指关节和近端指间关节，临床上常将这三组关节称为类风湿关节炎的“靶关节”。受累的指间关节呈梭形肿胀，后期关节变形、脱位可出现掌指关节的尺侧偏斜、手指的天鹅颈畸形等。早期一般不累及远端指间关节。类风湿关节炎所侵犯的关节多为有滑膜组织的可活动关节，脊柱关节中除颈椎有滑膜可受累外，极少累及胸、腰及骶髂关节。

2. 骨关节炎

手指的骨关节炎则主要累及远端指间关节（Heberden 结节）、近端指间关节（Bouchard 结节）或第一腕掌关节，极少累及掌指关节和整个腕关节。受累的指间关节在关节背面两侧出现结节样改变。

银屑病关节炎也常累及远端指间关节，但多伴有甲周皮肤或指甲的损害，大部分病例全身皮肤可找到典型银屑病的皮肤改变。

另外，系统性硬化症、莱特尔综合征、痛风、肺性骨关节病等也常累及手部骨关节。

单独一个肘关节疼痛，多考虑网球肘，在其肱骨外上髁有一明确定位的压痛点。各种风湿病都可累及肘关节，但很少单独累及肘关节。结合患者病史、体征及职业等可得出诊断。

（三）肩关节

单独一个肩关节疼痛，多考虑肩周炎。其他各种风湿病都可累及肩关节，但很少单独累及一个肩关节。青少年双肩关节疼痛，多注意强直性脊柱炎；老年的双肩关节疼痛，要注意风湿性多肌痛。

（四）下肢关节

青少年男性下肢大关节不明原因的肿痛，而局部 X 线检查阴性者，应注意强直性脊柱炎，建议检查骶髂关节。

1. 髋关节

最常引起髋关节病变的是强直性脊柱炎，而导致强直性脊柱炎致残最关键的关节也是髋关节。对于已确诊的强直性脊柱炎，需要询问和追踪髋关节的症状以及必要的放射学检查，有髋关节损害的强直性脊柱炎，在治疗用药方面需要更加积极一些。在青少年男性以髋关节疼痛为主诉者，首先要注意强直性脊柱炎，注意寻找其他支持点，如查 HLA-B27、骶髂关节或脊柱症状、晨僵现象等等。

对于单个髋关节病变者则要注意髋关节结核，髋关节是继胸椎之后骨关节结核的好发部位。临床上会遇到一些单个髋关节病变者，很难鉴别是结核性还是免疫性。关节镜检查虽然很有帮助，但也常见一些病例做完关节镜检查后，关节镜操作者和病理科均无法明确判断是否结核。此时，还有两个方面的资料可以参考，一是髋关节 MRI 检查，如果周围软组织明显肿胀者，支持结核；二是密切随访，1～3 个月内有明显的放射学损害进展者为结核。

激素治疗等原因可引起股骨头缺血性坏死。股骨头缺血性坏死者多主诉髋关节不适，而疼痛多不严重。

2. 膝关节

膝关节疼痛很常见，几乎所有的关节疾病都可累及膝关节，临床上应根据所伴随的各种特征加以鉴别。老年的膝关节疼痛，最常见于骨关节炎；青少年膝关节疼痛，需注意强直性脊柱炎。

3. 踝关节和足跟

各种风湿病都可累及踝关节。而足跟的骨刺样疼痛在老年考虑骨质增生，在青壮年考虑血清阴性脊柱关节病。

4. 跖趾关节

第一跖趾关节红、肿、热、痛应考虑痛风。现代女性的第一跖趾关节疼痛应考虑骨关节炎。类风湿关节炎、莱特尔综合征、银屑病关节炎等也常引起足趾小关节损害。

（五）全身性疼痛

全身关节肌腱疼痛，而一般体检和实验室检查阴性，应考虑纤维织炎（纤维肌痛症），多见于女性，有特异性的压痛点，常伴有睡眠欠安、主诉甚多等症状。全身骨骼疼痛者注意多发性骨髓瘤或转移癌。骨关节炎、系统性红斑狼疮和类风湿关节炎等风湿病也常出现全身多关节肿痛。全身关节痛伴发热、皮疹，且三者平行消长者，应注意成人 Still 病。

【实验室检查】

（一）炎症指标

血沉与 C 反应蛋白增高提示关节病变属炎症性，但无法鉴别是哪一种炎症，治疗后下降提示抗炎有效。骨关节炎在一般情况下血沉与 C 反应蛋白不增高，若增高则常提示可能继发滑膜炎。

（二）非特异性免疫指标

IgA、IgG、IgM 和血清蛋白电泳可提示病变的发生、发展是否有免疫学异常参与，对评估预后和监测疾病活动性有意义。

（三）有鉴别诊断意义的指标

1. 抗核抗体谱

抗核抗体阳性提示结缔组织病，多见于系统性红斑狼疮、混合性结缔组织病等；抗 ds-DNA 抗体是系统性红斑狼疮的特异性抗体；抗 Sm 抗体是系统性红斑狼疮的标记抗体；抗 RNP 抗体对混合性结缔组织病有重要意义；抗 SSA 抗体和抗 SSB 抗体提示干燥综合征；抗 Jo-1 抗体是多发性肌炎和皮肌炎的标记抗体；抗 Scl-70 抗体是系统性硬化症的标记抗体。

2. 类风湿因子

类风湿因子滴度对类风湿关节炎有意义，滴度愈高意义愈大；类风湿因子阳性也见于红斑狼疮、混合性结缔组织病、干燥综合征、系统性硬化症等；少数正常人（约 5%）可出现类风湿因子阳性，老年人阳性率更高些。所以临床上不可将关节痛与类风湿因子阳性的组合盲目地诊断类风湿关节炎。另外，类风湿因子滴度下降两个倍数级才表示抗风湿治疗有效，无滴度的类风湿因子阳性和阴性没有临床指导意义。

3. 抗链球菌溶血素“O”试验

大于 500 单位为阳性，提示近期曾有链球菌感染，对诊断风湿热有辅助意义。

4. 抗中性粒细胞胞浆抗体

对系统性血管炎有重要意义。

5. 其他自身抗体

抗细胞膜 DNA 自身抗体（抗 mDNA）和抗核小体抗体（AnuA）等对 SLE 诊断较有意义，AnuA 主要的临床意义在于它出现在 SLE 早期，并与疾病活动性密切相关；抗 CCP 抗体用于类风湿关节炎（RA）临床的早期诊断，该抗体阳性的 RA 患者骨关节破坏程度较阴性者严重；以免疫球蛋白结合蛋白（BiP）为靶分子的抗体可见于 RF 阴性的 RA 患者，被认为是 RA 血清诊断标志之一。

【关节滑液检查】

非炎症性滑液黏滞性高，黄色透明，白细胞＜ 2×10^6 /L，中性粒细胞＜ 25%，葡萄糖含量与血糖相等；炎症性滑液黏滞性低，黄色半透明，白细胞＞ 2×10^6 /L，中性粒细胞＞ 50%，葡萄糖含量明显低于血糖。类风湿关节炎的滑液补体水平低下，而血清补体正常；系统性红斑狼疮的滑液和血清补体水平均低下；而血清阴性脊柱关节病的滑液补体水平多正常或增高。

【放射学检查】

X 线检查是关节疼痛的鉴别诊断中必不可少的项目。强直性脊柱炎需借助骶髂关节照片才能确诊；诊断骨关节炎也需要 X 线的证据；类风湿关节炎的定期 X 线检查，可有助于了解病变的进展，客观评价疗效。CT 和 MRI 显像明显较 X 线平片清晰，更有利于早期诊断。

慢性关节痛疾病的分类见表43-1。

143 慢性关节炎与关节病

一、自身免疫性慢性关节炎

（一）类风湿关节炎

类风湿关节炎是常见的慢性关节疾病，女性多见，30～50 岁为发病高峰，一般呈隐袭性起病，先有几周到数月的乏力、食欲缺乏、体重减轻、低热、手足麻木等前驱症状，部分患者起病急骤，于数日或数周内出现显著的关节症状。类风湿关节炎以双手腕关节、掌指关节和近端指间关节的对称性关节炎为特征性表现。95% 以上的患者在疾病过程中会累及这三组关节的至少一组，所以这三组关节也被称为类风湿关节炎的靶关节。

类风湿关节炎起病急缓不一，多数从手、足小关节开始，尤其是近端指间关节开始发生疼痛、肿胀，并形成对称性梭形指，继而向上发展，渐累及掌指、腕、肘及踝、膝等关节。全身关节均可受累，少数患者因下颌关节或颞颌关节疼痛致张口困难。关节炎症反复发作，终致发生畸形、脱位和强直。形成几个典型类风湿关节

表 43-1: 慢性关节痛疾病的分类

Ⅰ 慢性关节炎与关节病

一、自身免疫性慢性关节炎

（一）类风湿关节炎

附:幼年型类风湿关节炎(Still 病)

晚发型类风湿关节炎(Felty 综合征)

（二）血清阴性脊柱关节病

1. 强直性脊柱炎

2. 其他血清阴性脊柱关节病

（三）系统性红斑狼疮

（四）结节性多动脉炎

（五）硬皮病

（六）皮肌炎

（七）混合性结缔组织病

（八）干燥综合征

（九）白塞病

（十）银屑病性关节炎

二、骨性关节病

三、代谢障碍性关节病

（一）慢性痛风性关节炎

（二）假性痛风

（三）褐黄病

四、慢性感染性关节炎

（一）结核性关节炎

（二）梅毒性关节炎

（三）Reiter 综合征

（四）Lyme 病

五、血液病所致的关节病

（一）血友病性关节病变

（二）其他血液病所致的关节病变

六、神经源性关节病

Charcot 关节

七、外伤性关节炎

（附）Hogga 病

八、其他原因

（一）大骨节病

（二）慢性肺性肥大性骨关节病

特发性肥大性骨关节病

（三）其他疾病所致的关节病变

1. 炎症性肠病

2. 胆道感染

3. 潜水员减压病

4. 骨、关节淀粉样变性

5. 复发性多软骨炎

Ⅱ 慢性关节周围疾病

一、肩痛症

（一）冈上肌腱炎

（二）肩关节周围炎

（三）肩手综合征

二、桡肱滑囊炎(肱上髁炎)

三、氟骨症

四、特发性尿钙增多症

五、流波状骨质硬化症

六、原发性甲状旁腺功能亢进症

七、糖皮质激素治疗所致的股骨头坏死

八、其他骨病

炎的关节畸形：掌指关节半脱位形成“尺侧偏斜”；近端指间关节屈曲、远端指间关节过伸形成“纽扣花畸形”；近端指间关节过伸、远端指间关节屈曲形成“天鹅颈畸形”。

约有 10% 的病例出现皮下结节，称为类风湿结节。类风湿结节需要与风湿热的皮下结节相鉴别。类风湿结节多位于腕、肘和指部伸侧，花生米大小，质硬，持续时间长，结节内有特殊的局灶性肉芽组织改变；风湿热的皮下结节较小，帽针头大至黄豆大，常见于鹰嘴突、髌骨等处，依附在腱鞘、筋膜上，多见于小儿，治疗后迅速消退。

部分病史长或老年类风湿关节炎患者可伴有低色素性贫血。活动期类风湿关节炎多有血沉和 C 反应蛋白增高。类风湿因子（RF）测定对诊断类风湿关节炎有重要意义，阳性率达 70% 以上，类风湿因子滴度愈高，诊断意义愈大。但是类风湿因子对类风湿关节炎的特异性不高，系统性红斑狼疮、干燥综合征、混合性结缔组织病等也常常出现类风湿因子增高。类风湿因子只是类风湿关节炎的诊断指标之一，不是必备指标，所以临床上不可因类风湿因子阴性而排除类风湿关节炎的诊断。

对于早期不典型的类风湿关节炎患者可行以下自身抗体的检查：

1. 抗角蛋白抗体（AKA）AKA 在早期 RA，甚至在出现临床症状之前数年就可查出。见于 34%RF 阴性的患者。它是类风湿关节炎最特异的标记物，特异性高达 80%～100%，但敏感性较差，仅有 25%～59% 的患者阳性。AKA 与 RA 病情严重程度和活动性有一定关系。

2. 抗核周因子抗体（APF）特异性不及 AKA，但敏感性较好，见于 49%～91% 的患者。与 AKA 相似，也用于早期、不典型患者的诊断。

3. 抗 RA-33 抗体敏感性为 35%～45%，特异性为 90%。

4. 抗 Sa 抗体 RA 的另一种特异性自身抗体，敏感性为 32%～43%。在有关节破坏的 RA 患者中，此抗体的阳性率可达 68%。见于 27%RF 阴性 RA 患者。

5. 抗环瓜氨酸肽抗体（抗 CCP 抗体）对 RA 的敏感性为 46%，特异性为 90% 以上。此抗体可在关节炎早期出现，并与骨关节的破坏相关。

X 线检查对类风湿关节炎的诊断、随访观察疗效和判断疾病的转归有重要意义。早期关节周围软组织肿胀，关节附近可有轻度骨质疏松；进一步发展则由于关节面软骨破坏，关节面呈不规则和关节间隙变窄，关节边缘有穿凿状骨质破坏，关节附近骨骼骨质疏松；后期关节半脱位或骨性强直。类风湿关节炎的关节放射学诊断分期见表43-2。[1]

[1] ＊为各期标准的必备条件

表 43-2: 类风湿关节炎 X 线进展的分期

分期	X 线表现
Ⅰ期(早期)	*1. X 线检查无破坏性改变
	2. 可见骨质疏松
Ⅱ期(中期)	*1. 骨质疏松,可有轻度的软骨破坏,伴或不伴轻度的软骨下骨质破坏
	*2. 可见关节活动受限,但无关节畸形
	3. 邻近肌肉萎缩
	4. 有关节外软组织病损,如结节和腱鞘炎
Ⅲ期(严重期)	*1. 骨质疏松伴软骨或骨质破坏
	*2. 关节畸形,如半脱位,尺侧偏斜,无纤维性或骨性强直
	3. 广泛的肌萎缩
	4. 有关节外软组织病损,如结节或腱鞘炎
Ⅳ期(末期)	*1. 纤维性或骨性强直
	2. Ⅲ期标准内各条

类风湿关节炎的诊断，典型病例按美国风湿病学会 1987 年修订的类风湿关节炎的分类标准（表43-3），而对于早期及不典型的较难诊断。少数不典型的类风湿关节炎在早期仅侵犯单关节，容易导致诊断的延误，此时需要与感染性关节炎或血清阴性脊柱关节病相鉴别。密切追踪观察是最终确诊的关键。

表 43-3: 美国风湿病学会 1987 年修订的类风湿关节炎的分类标准

①晨僵至少持续 1 小时(≥6 周)
②有 3 个或 3 个以上关节同时肿胀或有积液,这些关节包括双侧近端指间关节、掌指关节、腕关节、肘关节、膝关节、踝关节和跖趾关节(≥6 周)
③掌指关节、近端指间关节或腕关节至少有 1 个关节肿胀或有积液(≥6 周)
④在②项所列举的关节中,同时出现对称性肿胀或积液的关节(≥6 周)
⑤皮下类风湿结节
⑥类风湿因子阳性(所用的方法在正常人群中的阳性率不超过 5%)
⑦手和腕的后前位 X 线照片显示有骨侵蚀或有明确的骨质疏松
在上述 7 项中,符合 4 项即可诊断为类风湿关节炎

2010 年 EULAR/ACR 提出新的 RA 分类标准和评分系统，即：至少有一个关节的滑膜炎临床表现(肿胀)；滑膜炎不能用其他疾病解释，并有典型的放射学 RA 骨破坏的改变，可诊断为 RA。另外，该标准对关节受累情况、血清学指标、滑膜炎持续时间、急性期反应物 4 个部分进行评分，总得分 6 分以上也可确诊类风湿关节炎（表43-4）。

表 43-4: EULAR/ACR 2010 年 RA 分类标准和评分系统

关节受累情况得分(0～5 分)		
受累关节数受累关节情况		
1	大关节	0
2～10	大关节	1
1～3	小关节(可含大关节)	2
4～10	小关节(可含大关节)	3
＞10	至少 1 个为小关节	5
血清学(至少需要一项)得分(0～3 分)		
RF 或抗 CCP 抗体均阴性		0
RF 或抗 CCP 抗体至少 1 项低滴度阳性		2
RF 或抗 CCP 抗体至少 1 项高滴度阳性		3
滑膜炎持续时间得分(0～1 分)		
＜6 周		0
＞6 周		1
急性期反应物(至少需要一项)得分(0～1 分)		
CRP 或 ESR 均正常		0
CRP 或 ESR 增高		1

类风湿关节炎需要与骨关节炎相鉴别，尤其是累及手指为主的增殖性关节炎，容易被误诊为类风湿关节炎(表43-5)。

表 43-5: 类风湿关节炎与骨性关节炎的鉴别

症状	类风湿关节炎	骨性关节炎
发病年龄	任何年龄，以中年多见	常在 40 岁以上
营养状态	中下	正常或肥胖
受累关节	全身关节均可累及，尤以小关节为主	主要为负重关节，如膝、脊椎关节
关节挛缩和强直	有	无
特殊体征	梭状指，肌肉萎缩	指骨结节，无肌肉萎缩
皮下结节	10%的病例有	无
X 线检查所见	关节腔变窄、模糊、骨质疏松、骨质凿形缺损	关节的边缘呈唇状增生或骨刺形成
血沉	显著增高	正常
类风湿因子测定	约 70%的病例阳性	阴性
甲氨蝶呤治疗	有效	无效
病程	进行性	稳定或隐袭进行性

本病尚需与结核性关节炎相区别。本病常侵犯多个小关节，而结核性关节炎几乎为单个关节病变，X 线检查对鉴别帮助较大。疑难病例做关节腔抽出液动物接种与结核菌培养，可有助于鉴别诊断。

在临床上，类风湿关节炎可出现两种特殊的类型：

1. 幼年型类风湿关节炎幼年型类风湿关节炎又分为三种类型：全身型、多关节炎型和寡关节炎型。

幼年型全身型类风湿关节炎又称 Still 病，与成年人常见的类风湿关节炎不同，患儿往往以发热为突出表现。有时发生在关节炎出现之前数周或数月，也可以只在起病初期出现短暂的关节炎。多伴有多样化的非特异性皮疹，常见者为多形性红斑；皮下小结罕见。葡萄膜炎常见，可引起失明。可出现心包炎或心肌炎，但心瓣膜损害较少见。也常伴有肝、脾、淋巴结肿大。

幼年型类风湿关节炎的多关节炎型，在临床上与成年人的类风湿关节炎比较相似。也多以对称性多关节炎为突出表现。不过成年人的类风湿关节炎甚少累及远端指间关节，而幼年型类风湿关节炎有不少累及远端指间关节。

幼年型类风湿关节炎的寡关节炎型，多不对称地累及下肢大关节。这种患者须注意是否为以外周关节炎为首发表现的幼年型强直性脊柱炎，需要在随访中注意脊柱的症状。必要时行骶髂关节的放射学检查和血液 HLA-B27 检查。

2.Felty 综合征此综合征常发生于 45～60 岁，主要表现是类风湿关节炎伴发粒细胞减少、脾与淋巴结肿大，常有贫血。关节表现与典型的类风湿关节炎难以鉴别，其严重性可与血液学改变的严重程度不一致。血液学改变与脾功能亢进有关。类风湿性因子检查常为阳性，滴度常很高。脾切除后血象常恢复正常，但对关节炎的病程无恒定影响。

（二）血清阴性脊柱关节病

血清阴性脊柱关节病又称脊柱关节病，是指以中轴、外周关节以及关节周围组织慢性进展性炎症为主要表现的一组疾病。强直性脊柱炎是脊柱关节病的原形，除此之外，这类疾病还包括肠病性关节炎、银屑病关节炎、反应性关节炎、莱特尔综合征、未分化脊柱关节病等。

1. 强直性脊柱炎

强直性脊柱炎好发于青少年，男性明显多于女性。而且男性的病情往往较重，致残率高；而女性的病情往往较轻，致残率低。多数患者缓慢起病，以腰酸痛不适为主诉，或以腰骶部、臀部、颈部、肩背部疼痛为主。

腰骶部疼痛是患者最早和最常见的主诉，初时患者于晨间感腰骶椎关节僵硬、运动不灵、弯腰穿鞋困难，渐出现疼痛，继而病变向上发展累及胸椎与颈椎，出现胸背疼痛、气促，头部前后左右转动受限，脊柱可完全强直、僵硬。此类患者均有特殊的体征，表现为颈项前倾、胸段脊柱后凸（驼背），腰段脊柱失去正常的生理弯度而变平，躯干在髋关节处屈曲，前弯呈弓形。患者的全身症状如消瘦、乏力显著。

部分患者尤其是少年儿童的强直性脊柱炎，常常以下肢大关节肿痛为首发症状，因而造成误诊，值得临床注意，对于未能满足强直性脊柱炎的诊断者，需要注意跟踪随访，以便及早获得正确诊断。

本病的外周关节病变，以膝、髋、踝和肩关节居多，肘、手和足小关节偶见受累。非对称性、少数关节或单关节，以及下肢大关节的关节炎为本病外周关节炎的特征。患者除髋关节外，膝和其他关节的关节炎或关节痛多为暂时性，极少或几乎不引起关节破坏和残疾。髋关节受累占 38%～66%，表现为局部疼痛，活动受限，屈曲挛缩及关节强直，其中大多数为双侧，而且 94% 的髋部症状起于发病后头 5 年内。发病年龄小，及以外

周关节起病者易发生髋关节病变。

实验室检查患者大多数有中度或高度血沉加快，C 反应蛋白增高，球蛋白增高可导致 A/G 比值下降。虽然强直性脊柱炎患者 HLA-B27 阳性率达 90% 左右，但无诊断特异性，因为也有 5% 左右的正常人 HLA-B27 阳性。HLA-B27 阴性患者只要临床表现和影像学检查符合诊断标准，也不能排除强直性脊柱炎。

由于强直性脊柱炎主要累及脊柱和下肢大关节，而早期的放射学改变往往报告骨质增生，在临床上需要与脊柱的骨性关节炎相鉴别。晨僵现象是其中最具有鉴别诊断意义的症状之一。有明显晨僵者，多考虑强直性脊柱炎。

强直性脊柱炎的基本病理改变是“肌腱-骨附着点”炎症。因此，患者往往表现出关节周围疼痛或肿痛，如足跟肿痛、膝关节下方相当于“足三里”附近的部位肿痛、肩胛骨疼痛、胸肋骨疼痛、髂骨或耻骨疼痛等等。

按目前诊断强直性脊柱炎的通用标准，骶髂关节损害的放射学改变是诊断该病的必备条件。所以对于临床上疑诊强直性脊柱炎的患者，有必要作骶髂关节的放射学检查，在此 CT 和 MRI 显像明显较 X 线平片清晰，更有利于早期诊断。但是，从骶髂关节损害至出现放射学改变，通常需要 1～2 年以上的时间，所以目前诊断强直性脊柱炎的标准无法对患者进行早期诊断。近年曾庆馀等报道，对临床上高度考虑强直性脊柱炎的诊断而缺乏骶髂关节损害的放射学证据者，行“CT 引导下骶髂关节穿刺活检”，通过病理确定骶髂关节炎，有利于更早期诊断强直性脊柱炎。

髋关节损害是强直性脊柱炎致残的重要指征，所以对诊断或怀疑强直性脊柱炎的患者，应注意髋关节的症状，必要时作髋关节的磁共振检查。强直性脊柱炎自起病到脊柱强直是一个缓慢的过程，轻者可能一辈子不会出现脊柱强直，重者也需要 5～8 年才出现，多数患者在起病十几至二十年以上出现脊柱强直。多数患者开始时是炎症和肌腱因素导致的脊柱和关节活动受限，此时积极的抗炎和诱导缓解治疗以及康复性的功能锻炼，可以恢复功能，阻止或延缓病变发展为骨性强直。

强直性脊柱炎（AS）与类风湿关节炎（RA）有许多共同点，如：① 两者均是自身免疫介导的，以侵犯关节为主的慢性、进行性、侵蚀性、致残性风湿性疾病；② 均有明显的夜间疼痛加重和晨僵现象；③ 在疾病活动期均可有血沉、C 反应蛋白增高；④ 非甾体抗炎药和激素有控制症状的良好疗效，但不宜依靠激素来治疗这两个病，而需要早期使用慢作用药，以缓解病情或控制病情的进展。因此过去曾经被认为是一个病的不同类型，当时强直性脊柱炎被称为是类风湿关节炎的中央型。20 世纪 60 年代才确定这是两个不同的疾病，因此废弃“类风湿关节炎中央型”这一提法。强直性脊柱炎与类风湿关节炎的鉴别见表43-6。

2. 其他血清阴性脊柱关节病

除强直性脊柱炎外，血清阴性脊柱关节病还包括肠病性关节炎、银屑病关节炎、莱特尔综合征、未分化的脊柱关节病等，详见下文。

（三）系统性红斑狼疮

本病以年轻女性多见，关节症状见于 90% 以上的患者，不仅在本病的任何阶段可见到，而且可以是最早期的症状，临床上可以表现为持续的关节疼痛，也可表现为急性或亚急性游走性多关节炎，容易被误诊为风湿热。受累关节呈不同程度的红、肿、热、痛，一般不出现关节畸形。如果出现侵蚀性关节损害，须注意重叠综合征（如红斑狼疮与类风湿关节炎重叠）。

如生育年龄女性不明原因出现发热、关节痛、血沉增快，需要考虑红斑狼疮的可能。如果伴有颜面部皮疹

表 43-6: 强直性脊柱炎与类风湿关节炎的鉴别表

	强直性脊柱炎	类风湿关节炎
遗传易感基因	与 HLA-B27 关系密切，其阳性率高达 90%	与 HLA-DR4 有关
基本病理变化	肌腱-骨附着点炎症	滑膜炎
性别	男性远多于女性	女性略多于男性
年龄	青少年多见	中老年多见
关节的受累部位	以脊柱为主	以手部小关节为主
关节外表现	系统损害主要在眼睛，引起虹膜睫状体炎	除眼睛之外常累及多系统，尤其是类风湿血管炎，并可见类风湿结节
类风湿因子	常阴性	常阳性
X 线特征	骶髂关节 X 线改变对诊断有意义	手部 X 线改变对诊断有意义

或多系统器官的损害，如肾脏损害、心脏损害、肝大、多浆膜腔渗出性炎症、白细胞减少以及雷诺现象等，更需要警惕系统性红斑狼疮。

抗核抗体必须作为关节炎尤其是生育年龄女性不明原因关节炎的常规检查项目，以免遗漏诊断。抗核抗体增高提示抗核抗体相关的结缔组织病，不能够确定是哪一个结缔组织病，需要进一步检查抗 ds-DNA 抗体和可溶解抗原系列的抗体（又称 ENA 系列抗体），如果抗 ds-DNA 抗体、抗 Sm 抗体阳性，则对系统性红斑狼疮的诊断有重要意义。美国风湿病学会 2009 年系统性红斑狼疮的诊断标准：

临床标准：① 急性或亚急性皮肤狼疮表现；② 慢性皮肤狼疮表现；③ 口腔或鼻咽部溃疡；④ 非瘢痕性秃发；⑤ 炎性滑膜炎，可观察到 2 个或更多的外周关节有肿胀或压痛，伴晨僵；⑥ 浆膜炎；⑦ 肾脏病变：尿蛋白＞ 0.5g/d 或出现红细胞管型；⑧ 神经病变：癫痫发作或精神病，多发性单神经炎，脊髓炎，外周或颅神经病变，脑炎；⑨ 溶血性贫血；⑩ 白细胞减少（至少 1 次细胞计数＜ 4.0×10^9 /L）或淋巴细胞减少（至少 1 次细胞计数＜ 1.0×10^9 /L），血小板减少症（至少 1 次细胞计数＜ 100×10^9 /L）。

免疫学标准：①ANA 滴度高于实验室参考标准；② 抗 dsDNA 抗体滴度高于实验室参考标准（ELISA 法测需有 2 次高于该参考标准）；③ 抗 Sm 抗体阳性；④ 抗磷脂抗体：狼疮抗凝物阳性/梅毒血清学试验假阳性/抗心磷脂抗体是正常水平 2 倍以上或抗 β2GPI 中滴度以上升高；⑤ 补体减低：C3、C4、CH50；⑥ 无溶血性贫血但 Coombs 试验阳性。

确诊条件：① 肾脏病理证实为狼疮肾炎并伴 ANA 或抗 dsDNA 阳性；② 以上临床及免疫指标中有 4 条以上符合（至少包含 1 项临床指标和 1 项免疫学指标）。该标准敏感性 94%，特异性 92%。

（四）结节性多动脉炎

约半数患者有关节痛，少数有明显的关节炎改变。约 1/3 患者骨骼肌血管受累而产生恒定的肌痛，以腓肠肌痛多见。疾病早期常可有下肢关节受累，表现为非对称性、非破坏性关节炎，在早期病例约占 20%，随病情发展这一比例可逐渐增高。结节性多动脉炎的关节炎特点是非对称的，非致畸性的间断发作，主要影响下肢大关节。患者经常出现与外周神经病变、肌肉关节受累、皮肤和胃肠道受累相关的疼痛。尽管有比较严重的肌痛，但肌酸激酶通常正常。受累关节的滑液检查无诊断意义，仅仅提示轻微的炎症。

（五）硬皮病

硬皮病又称为进行性系统性硬化症。主要侵犯皮肤，可伴有内脏（消化系统、呼吸系统和心血管系统）损害。除局限性硬皮病外，多数患者自手足开始起病。部分患者由轻度雷诺现象开始，缓慢加重，并出现关节疼痛。更多的患者起病时手部包括手指和手背肿胀、僵硬。晨僵明显，导致晨起时握拳困难。由于初期没有皮肤硬化的表现，容易被误认为是类风湿关节炎。其区别在于硬皮病的手指呈均匀性肿胀，手背明显肿起，并且多伴有雷诺现象。进一步发展手指皮肤开始变硬，出现腊肠样改变，几个月或十几个月后水肿消退、皮肤绷紧，最后皮肤萎缩，指端骨质吸收，指、趾、腕、肘等关节固定于屈位，呈蜡样手。

60%～80% 系统性硬皮病（SSc）病例出现关节和肌肉的病变。系统性硬化早期常出现全身关节疼痛和晨僵。硬皮病的皮肤病变早期最常侵犯双手，表现为双手指肿胀、运动障碍，虽然真正的病变部位不是在关节，但因手指周围软组织硬化，引起肌腱挛缩而致手指屈曲畸形，可误诊为类风湿关节炎。病变由远端逐渐向近端发展，先以皮肤色素加深，后出现点状和斑片状色素脱落，形成“象牙白”的色素缺损，缺乏经验的医生会误诊其为“白癜风”。随着病情发展，本病的诊断并不困难，广泛的皮肤硬化、皮肤有蜡样光泽、面部表情固定似假面样、张口困难、吞咽障碍，以及肺间质纤维化等，均支持硬皮病的诊断。

（六）皮肌炎

在结缔组织病中，皮肌炎很少引起关节损害。只有少数患者出现关节痛以及关节周围肌腱、软组织疼痛。

（七）混合性结缔组织病

混合性结缔组织病（MCTD）是一种结缔组织病，其临床特征是具有类似于红斑狼疮、硬皮病、皮肌炎等的临床表现，其血清学特征是抗核抗体增高，抗 ul-RNP 抗体阳性，而抗 ds-DNA 和抗 Sm 抗体阴性。患者多有雷诺现象、关节疼痛和晨僵现象。几乎所有的 MCTD 患者都有比系统性红斑狼疮更常见、更严重的关节痛和关节僵硬。60% 的患者最终发展为显著的关节炎，通常伴有类风湿关节炎常见的关节变形，如尺侧偏斜、天鹅颈畸形和纽扣花畸形。少数患者可出现肋骨侵蚀性改变和屈肌腱鞘炎。

混合性结缔组织病与重叠综合征是两个不同的概念。前者是一个独立的疾病，后者是两个或以上的结缔组织病同时并存，重叠在一个患者身上。

（八）干燥综合征

干燥综合征是以累及外分泌腺为主的结缔组织病。绝大多数患者伴有关节肿痛，部分出现与类风湿关节炎一样的侵蚀性关节炎，后期少部分也可出现手指的尺侧偏斜、天鹅颈畸形、纽扣花畸形等。干燥综合征的突出表现是口干、眼干、阴道干。常常因为唾液腺分泌减少导致龋齿增多，严重者可在一年或几年之内全部牙齿龋溃，剩下牙根，称为“猖獗龋”。常见的系统损害包括间质性肺炎和肺间质纤维化、肾小管性酸中毒、胆汁淤滞性肝炎、假性淋巴瘤等等。实验室检查主要是抗核抗体增高、抗 SSA 和抗 SSB 抗体阳性，类风湿因子也常常阳性。关节病变较重的类风湿关节炎患者，尤其是中年女性，可合并继发性干燥综合征，但与原发性干燥综合征相比，少见严重的内脏损害。

（九）白塞病

40%～60% 的患者表现为关节痛和外周关节炎。外周关节炎可以为单关节、少关节或多关节。主要影响下肢，以膝关节受累最为常见，其次为腕、踝、肘，表现为相对轻微的局限性、非对称性关节炎。大多表现为一过性关节痛，可反复发作并自限，偶尔可在 X 线上表现出关节骨面有凿样破坏，一般不引起关节破坏或畸形，极少为慢性过程。34% 的白塞病患者可出现骶髂关节炎，出现类似强直性脊柱炎的表现。受累关节表现出滑膜炎病变。滑膜的病理改变主要表现为滑膜浅层有中性粒细胞浸润和血管充血渗出等急性炎症性病变。滑膜细胞的增殖、淋巴细胞的浸润和淋巴滤泡的形成都很少见，说明其滑膜炎和类风湿关节炎不同。骶髂关节炎少见。

（十）银屑病性关节炎

银屑病又称牛皮癣，所以其关节炎又称牛皮癣性关节炎。银屑病是一种常见而容易复发的慢性皮肤病，皮肤病变好发于头皮及四肢伸侧，尤其肘、膝部位，呈散在或泛发分布，要特别注意隐藏部位的皮损如头发、会阴、臀、脐等，表现为丘疹或斑块，圆形或不规则形，表面有丰富的银白色鳞屑，去除鳞屑后为发亮的薄膜，除去薄膜可见点状出血（Auspitz 征），该特征对银屑病具有诊断意义。存在银屑病是与其他炎性关节病的重要区别。

多数银屑病的关节炎发生在皮疹之后，银屑病数年之后才逐渐出现关节症状。也有一些患者的皮疹和关节炎同时出现，偶然也见先有关节炎，随访若干时间后才出现皮疹。多数银屑病性关节炎的关节症状，与皮肤损害的好转和恶化相平行。其临床特点为：指、趾小关节特别是远端指间关节常常受累，在远端指间关节受累的同时往往伴有指（趾）甲损害。指甲损害的特点是甲板增厚、凹陷或嵴形隆起。但有时肉眼观银屑病性关节炎的指甲损害与指甲癣不易区别，其特点之一是：银屑病性关节炎的指甲损害往往为对称性和多数指甲同时受累，不痒；而指甲癣多不对称，而且只累及少数 1～2 个指甲，有痒。甲屑找癣菌有助于鉴别诊断。

银屑病性关节炎可累及任何关节，包括中轴关节和各外周关节，导致关节疼痛、肿胀，最后可致关节强直与畸形。大、小关节均可受累。本病也属于血清阴性脊柱关节病的一种，但与强直性脊柱炎相比，除银屑病皮疹的区别之外，银屑病性关节炎更多地累及外周关节，而且常累及指、趾等小关节。银屑病性关节炎的 HLA-B27 阳性率远低于强直性脊柱炎，也低于肠病性关节炎。

有学者将银屑病性关节炎分为三种类型：① 类似反应性关节炎伴附着点炎的单关节和寡关节炎型；② 类似类风湿关节炎的对称性多关节炎型；③ 类似强直性脊柱炎的以中轴关节病变为主（脊柱炎、骶髂关节炎和髋关节炎），伴有或不伴有周围关节病变的脊柱病型。

由于银屑病性关节炎也常累及外周小关节，所以临床上需要与类风湿关节炎相鉴别。详见表43-7。

二、骨性关节病

骨性关节病又称骨关节炎、增殖性关节炎、肥大性关节炎、变性性关节炎等，是一种以关节软骨变性、破坏及软骨下骨边缘骨赘形成为特征的慢性关节炎，在本质上并非炎症，更正确地说应属于退行性关节病。本病好发于老年人，发病率与年龄俱增，一般在 40 岁以后随着年龄的推移发病率逐渐增高。女性比男性更加明显。较常受累的关节为负重较大的关节，如膝、髋、脊椎等大关节。起病缓慢，呈潜隐性，早期往往无症状，或因其他原因进行 X 线检查而偶然发现病变的存在。其临床特点为罹患的关节酸痛、轻度僵硬，活动不灵；关节甚

表 43-7: 银屑病性关节炎与类风湿关节炎的鉴别

	银屑病性关节炎	类风湿关节炎
皮下结节	无	10%的病例有
指关节侵犯的特点	多侵犯指(趾)关节的远端	多侵犯指关节的近端
指甲	半数以上病例有改变	无
人白细胞抗原 HLA-B27	多为阳性	阴性
类风湿因子	常阴性	常阳性
X 线特征	与类风湿关节炎的 X 线改变相似,指骨基底部扩张,末节指骨端受侵蚀、缩短如刀削一样,关节有骨赘形成	关节腔变窄,骨质破坏,骨质普遍疏松

少肿胀，活动时出现摩擦音，不发生关节强直；触诊时可能发现关节边缘有增生的骨质凸起。患者无发热、贫血等全身症状，血沉正常，血清抗链球菌溶血素“O”滴度不增高，类风湿因子试验阴性。

骨关节炎虽有 X 线改变，但不一定有疼痛或关节功能障碍。无症状骨关节炎的发病率比有症状者更高。

部分骨关节炎对天气变化敏感，在天气变化前夕出现关节症状突然加重。多数骨关节炎患者有关节怕冷，在寒冷的环境中关节疼痛加重。

膝关节受累在临床上最为常见。最早期的症状是上、下楼或爬山时出现膝关节疼痛，进一步发展则行走时疼痛。严重病例可出现膝内翻或膝外翻畸形。

颈椎受累比较常见。可有椎体、椎间盘以及后突关节的增生和骨赘，引起局部疼痛和僵硬感，压迫局部血管和神经时可出现相应的放射痛和神经症状。颈椎受累压迫椎-基底动脉，引起脑供血不足的症状。腰椎骨质增生导致椎管狭窄时可出现间歇性跛行以及马尾综合征。

一种特殊类型的骨关节炎称为结节性骨关节炎，主要不是累及负重关节，而是累及手指小关节。以远端指间关节受累最为常见，表现为关节伸侧面的两侧骨性膨大，称 Heberden 结节。而近端指间关节伸侧出现者则称为 Bouchard 结节。可伴有结节局部的轻度红肿、疼痛和压痛。第一腕掌关节受累后，其基底部的骨质增生可出现方形手畸形，而手指关节增生及侧向半脱位可致蛇样畸形。这种类型的骨关节炎多见于 50 岁以上的女性，据报道女性发病约 10 倍于男性，多有家族性。其发生十分缓慢而隐袭，可以没有疼痛症状，但多有僵硬感和握力下降，许多患者主诉有晨僵现象。拇指的结节性骨关节炎多有疼痛，其他手指的结节性骨关节炎在结节长出来期间多有疼痛，之后多只是感觉僵硬，而无明显疼痛。这种类型的骨关节炎需要与类风湿关节炎鉴别，最关键的鉴别要点是远端指间关节是否受累。还有类风湿关节炎指间关节的滑膜炎性肿胀与结节性骨关节炎的骨赘性结节，在检查时手感是不一样的。所以，只要对这两个病有所认识，鉴别并不困难。

X 线检查对增殖性关节炎的诊断有重要意义。早期在 X 线摄片上，已可见到明显的骨质增生、关节边缘唇状改变或（及）骨刺形成。晚期发生关节腔变窄，软骨下骨质硬化，周围韧带钙化。

骨关节炎一般不伴关节红肿，没有晨僵现象。但出现继发滑膜炎时，可以表现为红、肿、热、痛，也可以有短暂晨僵，晨僵时间多不超过半小时。出现继发滑膜炎的骨关节炎，需要与类风湿关节炎鉴别。

三、代谢障碍性关节病

（一）慢性痛风性关节炎

慢性痛风性关节炎是由于关节软骨及关节囊内积累尿酸盐所致。为病程迁延多年、持续高尿酸血症所引起，痛风石形成或关节症状持续不能缓解是此期的临床特点。急性痛风性关节炎开始时多累及单个关节，继而累及多个关节，经反复发作后逐渐发生关节变性，在关节附近软组织中出现痛风石（痛风结节）。痛风石最常见于耳壳和指（趾）关节，并继续增大，可向皮肤穿破，排出白色的尿酸盐结晶，肉眼观似石灰，显微镜下见尿酸盐结晶。痛风石破溃物中发现尿酸盐结晶，对本病的诊断有决定性意义。

患者常并发痛风性肾病和尿酸性肾结石。痛风性肾病主要表现为肾间质损害，开始时表现为夜尿增多，后期可导致肾衰竭。尿酸性肾结石有时出现肾绞痛，也可出现梗阻性肾病。痛风性肾病和尿酸性肾结石均有可能导致肾性高血压，持续的高血压对肾功能本身又是负面影响。所以慢性痛风的患者需要注意肾脏的问题。

痛风与痛风性关节炎的主要诊断根据：

1. 典型的急性或慢性痛风性关节炎发作，尤其是痛风石的出现。

2. 血中尿酸增高，男＞ 428μmol/L，女＞ 357μmol/L。

3.X 线检查可见关节面附近的骨骺部因骨组织被尿酸所替代而出现圆形缺损。

4. 痛风结节溃破处的分泌物镜检或活检发现针状尿酸盐结晶。

5. 诊断性治疗　秋水仙碱对痛风性关节炎有特殊疗效，而对其他原因的关节炎无效。

痛风按照病因分为原发性和继发性两大类。原发性痛风有一定的家族遗传性，约 10%～20% 的患者有阳性家族史。除 1% 左右的原发性痛风由先天性酶缺陷引起外，绝大多数发病病因不明。原发性痛风在成年男性的各个年龄组均可出现，而女性主要见于绝经期以后。过去认为痛风主要与家族遗传有关，现在认为饮食结构与痛风的关系更密切。继发性痛风可见于真性红细胞增多症、白血病、恶性肿瘤（特别是在化疗之后），慢性肾脏病、肾铅中毒、器官移植后运用环孢素等药物也可导致高尿酸血症和痛风。按照痛风的自然病程可分为急性期、间歇期、慢性期。

（二）假性痛风

痛风需与假性痛风相鉴别。假性痛风是由焦磷酸钙沉积于关节软骨引起，急性发作时，表现与痛风酷似，但有下述特点：① 老年人多见；② 病变主要侵犯膝、肩、髋等大关节；③X 线摄片见关节间隙变窄和软骨钙化灶呈密点状或线状，无骨质破坏改变；④ 血清尿酸含量往往正常；⑤ 滑液中可查见焦磷酸钙单斜或三斜晶体；⑥ 秋水仙碱治疗效果较差。曾报告有家族性病例。诊断主要根据病史、X 线摄片检查以及罹患关节的滑液检查。关节滑液中在急性发作期有大量中性粒细胞，焦磷酸钙二水合物结晶常发现于细胞外或中性粒细胞内；在慢性病例中这些结晶较少见，如有发现，则最常位于中性粒细胞之内。本病国内仅见少数报告。

（三）褐黄病

褐黄病（ochronosis）是罕见的先天性疾病，主要临床表现是黑色尿，耳软骨呈蓝灰色，巩膜上可见黑斑和皮肤棕色色素沉着，病情进展时常于 30～40 岁左右出现慢性多发性关节病变。关节病变除色素沉着于软骨外，还伴有退行性变。关节炎症缓慢进展，首发症状多为下背部痛、僵硬、活动受限制以及正常的腰椎生

理弯曲消失，数年之后可侵犯颈椎和整个脊椎，以致脊椎强直。X 线特征是椎间盘钙化、椎间隙变窄以及椎体边缘有骨赘形成。与强直性脊柱炎不同的是骶髂关节并无融合，关节面正常，同时脊椎无竹节样改变。病情继续发展，邻近四肢的大关节如髋、膝和肩关节常受累，常见的症状为关节疼痛、僵硬，关节活动时有响音，运动受限。部分病例发生关节渗液，渗液中有黑酸尿存在。X 线特征主要为退行性关节病变。此病一般极少侵犯手、足小关节，无全身症状，类风湿因子试验阴性，可与类风湿关节炎相区别。本病的诊断不难，患者尿静置后变为黑色，常提示黑酸尿的存在。

四、慢性感染性关节炎

（一）结核性关节炎

关节结核是全身性结核感染的局部表现，特别多发于儿童及青少年，常为慢性经过。病变最多发于支持体重而活动较多的关节，常侵犯脊柱，髋、膝关节，多为单关节炎。关节疼痛、肿胀，晚期关节功能障碍、畸形和强直。脊柱结核常累及腰椎、胸椎，表现为腰痛、背痛、神经根痛，患椎周围肌肉痉挛，局部叩痛明显，脊柱活动受限和后凸畸形，可有寒性脓肿及窦道形成。病情严重者合并偏瘫。

本病的主要诊断根据：① 有结核病史，并出现消瘦、微热、盗汗、疲乏等全身中毒症状；② 罹患关节疼痛（负重和活动时加重），常在睡梦中痛醒，早期即有关节明显肿胀及肌肉萎缩，后期关节畸形与功能障碍，寒性脓肿及瘘管形成为本病的特点；③ 活动期血沉升高；④X 线检查发现关节腔变窄、骨质局限性破坏，或在椎体周围显示脓肿阴影，对诊断帮助很大，由于 X 线征象比临床症状出现较晚，且为重要的诊断依据，一般需作正、侧位摄片，必要时作 CT 或 MRI 检查，以协助早期诊断；⑤ 关节腔抽出液检查：混浊，中性粒细胞增多，蛋白质含量高，20% 患者滑液涂片抗酸染色可找到结核杆菌，结核杆菌培养 80% 为阳性；⑥ 滑膜活检可发现结核结节和干酪样变；⑦ 结核菌素试验对诊断也有重要的参考价值。

结核性关节炎的临床表现与 X 线征有时与类风湿关节炎难于区别。结核性关节炎较常侵犯单个大关节，而类风湿关节炎最常侵及多个中、小关节，为对称性多关节炎，晨僵明显，类风湿因子阳性，细菌学及病理学可予以鉴别。

早期的髋关节结核，有时与以髋关节为主要表现的血清阴性脊柱关节病难以鉴别。两者均有血沉和 C 反应蛋白增高，类风湿因子均阴性，两者均是夜间疼痛加重。鉴别方法：①HLA-B27 在血清阴性脊柱关节病的阳性率为 80%～90%，而在髋关节结核与普通人群一样只有 5%；② 髋关节磁共振检查，周围软组织肿胀在髋关节结核比血清阴性脊柱关节病明显；③ 试验性抗结核治疗：三联抗结核治疗 2～4 周，症状减轻者提示髋关节结核；④ 试验性抗风湿治疗：短时间微小剂量激素，泼尼松 10mg/d，疗程 1～2 周，对血清阴性脊柱关节病有止痛作用，而在髋关节结核的止痛作用不明显；⑤ 髋关节的关节镜检查对两者的鉴别诊断有重要意义，但如果是在病变的早期，尚未出现干酪样坏死，有时也会有不确定性的病理报告；⑥ 放射学检查的动态观察，在上述方法均难以作出准确的鉴别诊断时，放射学检查的动态追踪显得非常重要，一般要求每 2～3 个月作一次放射学检查，多数情况下髋关节结核在 3 个月左右可见有放射学改变，而血清阴性脊柱关节病一般需要 6～12 个月以上才可见有放射学改变。

脓肿形成时需与化脓性关节炎鉴别。化脓性关节炎起病急，关节红肿热痛及压痛明显。主要通过细菌学及病理学检查予以鉴别。

（二）梅毒性关节炎

梅毒性关节炎是因梅毒螺旋体侵入关节滑膜所引起，主要发生于二期或三期梅毒。

二期梅毒性关节炎好发于四肢大关节，依次为肩、肘、膝、髋、踝等关节，常为对称性及多发性，小关节较少累及。关节炎可在发疹前出现，其特点为罹患关节钝痛，疼痛甚轻微，无游走性，功能障碍轻微或缺如，皮肤无急性炎症，仅轻度肿胀。X 线检查关节面软骨无损害。梅毒血清反应常呈强阳性。驱梅治疗的初期关节疼痛反而加剧，继续驱梅治疗后关节症状迅速消失。水杨酸制剂无疗效。

三期梅毒的关节损害发生于感染后 3～5 年，或迟至 10～30 年。此型关节炎罕见，为梅毒肉芽肿由邻近组织侵入关节所产生。病变好发于膝关节，但胸锁、胸肋及指关节也可罹患。受累关节微痛，常于夜间加剧，运动后痛减轻，关节腔内可有轻度渗出液，但表皮无红、肿、热表现。如骨端树胶肿向外穿破形成瘘管，需与结核性关节炎鉴别。患者的梅毒血清反应大多阳性，常并发皮肤、黏膜、心血管、神经系统及内脏的梅毒损害，易与结核性关节炎区别。

晚期关节梅毒也需与风湿热的关节炎和化脓性关节炎区别，可根据性病史、上述症状与体征、梅毒血清反应以及驱梅治疗的疗效等鉴别之。

（三）Reiter 综合征

莱特尔综合征（Reiter 综合征）由包涵体结膜炎衣原体感染所引起。此综合征具有尿道炎、结膜炎与关节炎三联症。关节炎常常为非对称性，如果没有及时获得恰当的治疗，多演变为慢性、侵蚀性关节炎，部分病例最终出现关节畸形与功能障碍。莱特尔综合征是一种特殊类型的反应性关节炎，具备典型的急性关节炎、非淋球菌性尿道炎和结膜炎三联症者确诊并不困难，但由于各种表现可在不同时期出现，所以诊断有时需要数月时间。发展为慢性莱特尔综合征患者，其关节炎和（或）皮损的表现类似银屑病性关节炎、强直性脊柱炎和白塞病。

（四）莱姆病

莱姆（Lyme）病是一种蜱媒螺旋体感染、侵犯多系统的炎症性疾病。本病最初成批地集中发生于美国康涅狄格州 Lyme 市的儿童，故因此而得名。典型的发生于夏季。特征性表现是游走性慢性红斑，可先有发热或伴同发热而出现。其他症状为乏力、头痛、颈硬、神经系统或（及）心脏病病征等，关节炎可在数周或数月之后出现。约 50% 患者发生关节炎，关节表现为间断性关节肿胀和疼痛，主要累及大关节，以膝为多，其他为肩、肘、腕、髋、踝、颞颌及四肢小关节。以单关节或少数关节受累居多，少数病例多个关节受累，多为非对称性分布。关节症状持续数周、数月甚至数年，可发展为慢性病变。

1986 年曾在黑龙江省海林县发现一些病例，表现为慢性游走性红斑、慢性脑膜炎、面神经麻痹、多发性关节炎等，初步调查表明该地有 Lyme 病流行。

五、血液病所致的关节病

（一）血友病性关节病

血友病是一种缺乏抗血友病球蛋白的出血性疾病，仅发生于男性。患者常因轻微外伤或自发性四肢、肌肉、关节及内脏出血，尤其是关节内出血最常见。膝关节最常累及，踝、肘、髋关节次之。关节急性出血时患者突然体温升高，关节剧痛、迅速肿胀、不能活动，待血液吸收后关节外形及功能均恢复正常。如关节反复出血，吸收不全，血肿机化，滑膜及关节囊增厚；血肿压迫还可引起骨与软骨营养不良、坏死与吸收，晚期逐渐形成关节挛缩，致使关节呈屈曲性畸形。

X 线有比较特征性表现，对诊断有一定价值，早期出血阶段关节囊胀大，关节间隙变宽，阴影的密度较大，比一般的滑膜炎明显。慢性骨关节病时，软骨面破坏，关节间隙狭窄，常见软骨下有囊样改变区，关节囊附着部骨质有腐蚀现象。年长者关节边缘有唇样增生。

本病颇易误诊，鉴别诊断上应与关节结核、类风湿关节炎、骨关节炎等鉴别；主要依靠既往有易出血的病史、血液学检查的凝血机制障碍表现，以及 X 线特征以鉴别。

（二）其他血液病所致的关节病变

白血病（尤以慢性型的急性变阶段）、骨髓纤维化、恶性淋巴瘤、多发性骨髓瘤等在病程中可发生骨、关节酸痛，有时可被误诊为“风湿病”。文献报道一例急性淋巴细胞白血病，因以左髋关节疼痛为主诉而误诊为左髋关节结核，经抗结核治疗无效，最后骨髓检查证实为白血病。

六、神经源性关节病

神经源性关节病是一种罕见的畸形性关节病，其主要病因为脊髓痨、脊髓空洞症等，此外为脊髓损伤、周围神经病变等。糖尿病引起本病者也有个案报告，主要发生于长期糖尿病而未适当治疗的患者。

本病好发于 40 岁以上的女性，由脊髓空洞症所致的多侵犯上肢关节，由脊髓痨所致的多累及膝、髋关节。脊椎关节罕见受累。临床上最特别的是关节始终不痛，甚至关节内发生骨折也不感觉疼痛，此外关节肿胀、无力、动摇、松弛（可向各个方向摇动的松弛关节），也与其他病因的关节病不同。

X 线检查有助于此病的诊断，可见关节有明显的结构紊乱与破坏，常有骨赘生成，多并发脱位与病理性骨折。

七、外伤性关节炎

由于外伤或持续的慢性机械损伤，遗留关节疼痛与退行性病变者，称为外伤性关节炎。关节扭伤处理不当、关节骨折整复不良、膝关节半月板破裂治疗不及时，以及畸形所致关节负重不平衡（如膝内、外翻，脊柱侧弯，足部畸形）等，均可引起关节损伤。膝关节是全身关节中最易受伤的关节，其次为踝、肘、肩、髋等关节。踝关节损伤多见于足球、体操、篮球、滑雪和举重运动员以及舞蹈演员。其发病原因主要由于关节活动过度或关节软骨损伤所致，也与扭伤后过早参加练习有关。

下列几点有助于外伤性关节炎的诊断：① 重体力劳动者或运动员，外伤前关节功能正常，症状发生于外伤或慢性劳损之后；② 罹患的关节肿胀、压痛、运动障碍，尤以活动过多时出现疼痛；③ 骨关节 X 线检查常有阳性结果。根据上述情况，鉴别诊断一般不难。

附：Hogga 病

本病是较少见而难以确诊的膝关节病变。病理基础为反复发生的慢性损伤引起的脂肪垫增生、炎症，和脂肪垫在胫股关节前方或髌股关节下方夹挤和撞击所致。关节镜下可作出诊断和满意的治疗。国内首次报道一组 20 例。

八、其他原因

（一）大骨节病

本病有一定的地域性，好发于 7～18 岁的青少年，无明显的性别差异，病因未明，主要病变在管状骨，表现为骨髓过早骨化、骨轴发育障碍、关节软骨破坏以及不规则的骨生成等。

膝、指、踝关节受累最多。起病缓慢，患者出现倦怠、四肢无力、关节运动不灵与关节疼痛。如出现手指关节对称性肿大、屈曲及背部隆起体征，则颇有助于早期诊断。晚期出现短指畸形、指关节增粗和摩擦音。膝关节受累时，由于双侧关节肿大、畸形和痉挛，致双膝外翻（“O”形腿）或双膝内翻（“X”形腿）。发病年龄较幼者，由于全身骨骼发育过早停止而形成侏儒。发病年龄越早，关节变形和侏儒越为明显，成人患者的症状一般较轻，常仅限于关节。血常规检查一般正常。患者血清钙与碱性磷酸酶升高，血清无机磷增高。

本病早期即可发现明显的 X 线改变，表现为掌指骨的骨骺线不完整，凹凸不平，呈波浪状或锯齿状，此病征对早期诊断很有意义。晚期骨端破坏、变形及肿大。罹患的关节腔变窄，关节面不整齐，骨质密度增高，并有骨唇突起。干骺和骨骺愈合，骨的长径短于正常。

如患者来自地方病区，呈慢性对称性关节增粗和身材矮小，并有短指畸形，则不难确定诊断。大骨节病需与类风湿关节炎鉴别。后者的发病年龄较晚，以青壮年多见，全身症状较明显，关节肿胀、畸形及骨性强直，常有梭形指，血沉加快，X 线有特征性改变，无短指畸形。本病也需与呆小症区别，但患者的智力发育正常，也无呆小症的头大、脸宽、唇厚、舌大和流涎等特征。

（二）慢性肺性肥大性骨关节病

肥大性骨关节病是一种由于骨周围软组织增厚，广泛性骨膜新骨形成而导致的综合征。临床以杵状指（趾）、广泛性骨膜新骨形成和关节疼痛、积液为主要表现，分原发性和继发性两种。原发性肥大性骨关节病有家族史，为常染色体显性遗传，多于青春期发病，主要表现为杵状指（趾）、厚皮骨膜病，骨关节疼痛。继发性者以肺性肥大性骨关节病（PHO）最常见。

慢性肺性肥大性骨关节病的特点为多发性关节炎、骨膜炎与杵状指（趾）。国内报告大多数患者以类风湿关节炎的症状而就诊。膝、肘、腕、踝等关节常被累及。本病约 90% 合并胸腔疾病，而 80% 合并肺内疾病，其中 2/3 为支气管癌，1/5 为良性肿瘤。少数合并心脏疾病和胸腔外疾病（如肝硬化、结肠炎）。有时也为特发性。临床上由于骨关节症状往往先出现，经过数月至数年才出现肺部症状，因此不少患者长期被误诊为类风

湿关节炎等风湿性疾病。特别是骨关节病变多继发于周围型肺癌，而此型肺癌早期往往无呼吸道症状，故本病的发现对早期诊断肺癌有重要提示。

慢性肺性肥大性骨关节病的诊断根据是：① 逐渐出现的杵状指（趾），四肢大关节（如膝、踝、腕）疼痛、肿胀与运动受限；② 典型的 X 线征为长骨慢性进行性和对称性骨膜增生，如花边样或葱头样多层，此改变以胫、腓、尺、桡骨较常见；③ 肺部病灶（常见者为支气管癌）的存在。本病与类风湿关节炎的鉴别要点是杵状指与 X 线特殊改变（包括肺部肿瘤与长骨骨膜增生）。

原发性肥大性骨关节病亦称家族性厚皮性骨膜病，临床上罕见，国内仅有少数病例报告，与肺性肥大性骨关节病不同，后者的特点为：① 无阳性家族史；② 很少有皮肤病变；③ 关节疼痛常是唯一的症状；④ 原发病总是发现在肺、心、肝等脏器。

（三）其他疾病所致的关节病变

1. 炎症性肠病

炎症性肠病，包括慢性溃疡性结肠炎和克罗恩病的病程中，有部分并发周围关节和脊椎的炎症性病变，约 20% 病例有外周关节炎，10%～15% 患者有中轴关节炎。在消化科，这属于炎症性肠病的肠道外表现之一。而在风湿科，则称为肠病性关节炎，属于血清阴性脊柱关节病范围中的一个病。

有研究报告的 79 例有活动性溃疡性结肠炎的患者中，49 例（62%）有关节受累。受累的周围关节主要是大关节，特别是髋、踝和膝关节，非对称性。起病大多隐匿，呈轻微关节痛或僵硬感，也可出现红、肿、热、痛的急性关节炎症状，大多数患者同时有明显的肠道症状，可表现为阵发性肠绞痛、血便或腹泻等。但关节症状一般与肠道病变的严重程度并不平行。克罗恩病可出现杵状指，而骨膜炎罕见。大多数病例肠道症状先于关节表现或同时出现，但关节症状也可能先于肠道症状数年。

以脊椎炎为突出表现者，可有与强直性脊柱炎相似的临床表现，如腰背部钝痛或僵硬感，弯腰和伸展脊椎困难，也有明显的夜间疼痛加重和晨僵现象。肠病性关节炎的放射学也可显示骶髂关节损害，也与 HLA-B27 有一定的关系，有时肠病性关节炎与强直性脊柱炎没有明确的界限，因为同属于血清阴性脊柱关节病。区别在于前者同时有炎症性肠病，而后者没有。

以外周关节受累为主者，需与类风湿关节炎鉴别，主要区别点在于：肠病性关节炎的外周关节损害多为非对称性的；以大关节为主，少数侵犯手、足小关节者往往是不对称性的少数 1、2 个指（趾）关节；有明显的肿痛，容易变形；多伴有脊柱症状；类风湿因子试验阴性。

2. 胆道感染

胆道感染引起关节症状者也有报告，有的患者以发热、多发性关节肿痛与运动障碍就诊，颇似风湿性疾病。隐袭型胆道感染的患者无胆绞痛，而有关节症状时也可误诊为“风湿病”，但消化不良症状与胆囊压痛点压痛提示胆道感染的诊断，有怀疑者应作十二指肠引流术与胆囊造影检查。

3. 潜水员减压病

潜水员减压病最常引起骨关节病变，可见于造船、造桥、打捞和修建码头的潜水工作者。发病机制主要由于从高气压转至正常气压（减压）较快，以及机体内聚积过多的氮所引起。当潜水员潜水深度超过 10cm（约增加 1 个大气压）时，氮气在组织内的溶解度增加一倍，因此，部分潜水员由于深度潜水后不遵守逐渐减压的

常规而突然上升至水面时，组织内过多溶解的氮气就迅速游离成气泡，进入血液，造成血管的气栓，因气泡栓塞的部位不同而引起不同的临床表现。在皮肤引起瘙痒、出血；在中枢神经系统可致昏迷、瘫痪、失语、失明，甚至死亡；在肺部可引起呼吸困难、肺水肿等。最常见的是运动器官疾病，主要是营养骨膜下、骨、关节、肌腱、肌肉的血管气泡栓塞，引起骨内缺血性梗死，无菌性坏死，甚至破坏关节。最常见的临床表现是在四肢大关节出现突然剧痛，主要发生在关节周围及附近的肌肉、肌腱，使关节处于弯曲状态，伸直则痛增加，故称为“弯痛”，多呈刺痛、搏动痛或酸痛性质。轻者仅累及一个大关节，重者可多个关节甚至双侧四肢大关节同时发生弯痛。

潜水病持续的时间较长，可出现骨关节病变的异常 X 线征。主要在肱骨和股骨头部有骨骼缺血性坏死病变、骨质改变、骨骺线持续存在、骨骼内气泡样病变和骨关节炎病变。

本病的弯痛往往于工作后才突然发生，可误认为骨折或脱位，但患者有明确的职业病史，进入高压氧舱后疼痛马上减轻或消失，是诊断与鉴别诊断的主要依据。

4. 骨、关节淀粉样变性

淀粉样变性是少见的疾病，而骨、关节淀粉样变性更为少见，国内仅有个案报告。淀粉样变可分为原发和继发两类。原发性淀粉样变性是浆细胞病的一种，多侵犯血管壁 、结缔组织 、胃肠道平滑肌 、末梢神经 、心肌及肝 、肾等实质器官 , 常引起胃肠出血及心肾衰竭而致死。继发性淀粉样变性较原发性为多见，继发于慢性病，如类风湿关节炎、结核病、慢性化脓性疾病等，多侵犯肝、脾、肾。

骨关节淀粉样变性多侵犯肩、肘、髋关节及关节附近的骨质。骨质有广泛性溶骨性破坏，主要在关节附近。罹患的关节肿胀，触之软而有弹性，肤色正常，皮肤温度正常，压痛不明显。

实验室检查可发现贫血与血浆蛋白减少。刚果红试验阳性（第 1 小时潴留量达 90%），但阴性不能除外本病。病理活检所见为变性的组织，标本放入卢戈碘液中则变成紫色。

5. 复发性多软骨炎

本病是一种病因未明的少见病。由于本病常首发于耳、鼻、咽喉及眼，不易被内科医师认识，常贻误诊断。该病可累及气道、外周关节和肋骨处的透明软骨，耳廓、鼻梁的弹性软骨，中轴关节的纤维软骨和存在于眼睛、心脏、血管、内耳等器官组织中的富含蛋白多糖的软骨共同基质也可受累。复发性多软骨炎病因及发病机制目前仍不清楚，其发病机制可能是各种原因引起的细胞和体液的免疫异常并攻击自身的软骨组织，导致含有软骨组织的器官结构遭到破坏，从而导致本病的发生。各年龄阶段均可发病，好发年龄是 30～60 岁，发病无性别及家族倾向。病初常为急性炎症，经数周至数月好转，以后呈慢性反复发作。晚期因起支撑作用的软骨组织遭破坏，出现软耳、鞍鼻以及嗅觉、视觉、听觉和前庭功能障碍。

1975 年 McAdom 曾提出以下诊断标准：① 双耳复发性软骨炎；② 非侵蚀性关节炎；③ 鼻软骨炎；④ 眼炎症；⑤ 喉及（或）气管软骨炎；⑥ 耳蜗及（或）前庭受损。凡有上述三项标准或三项以上即可确诊。如尿酸性黏多糖含量增加和血清胶原 Ⅱ 型抗体的存在，均有助于诊断。最确实的诊断条件为经活体组织检查证实。如临床表现明显，并非每例患者均需作软骨活检而可以临床诊断。

本病关节炎症为非侵蚀性、非对称性，不像类风湿关节炎。急性关节炎症发作时，有局部红、肿、热、痛和运动障碍等表现。

144 慢性关节周围疾病

许多慢性关节周围疾病的表现类似关节病的疼痛，可与慢性关节疾病相混淆，应注意鉴别。

一、肩痛症

肩痛除可由肩关节本身的炎症引起外，也可由下列原因所致：

（一）冈上肌腱炎

冈上肌腱炎是肩痛常见的原因之一。多数急性起病，在肩部扭伤、过度用力或无任何原因而出现肩痛，上臂外展及内旋时疼痛加剧，肩关节运动大受限制。局部肌肉疼痛与痉挛，温度增高，压痛在肱骨结节处最为明显。患者可有发热与白细胞增多。慢性者症状较轻，肩部肌肉呈不同程度的萎缩。如合并冈上肌肌腱钙化，则称为冈上肌钙化性肌腱炎。国内曾有一组 6 例冈上肌钙化性肌腱炎的报告，女性占绝对多数，全部位于右侧，年龄均在 46 岁以上，主要症状为急性肩痛。

（二）肩关节周围炎

本病与钙化性肌腱炎的不同点为肩痛为缓慢起病，肩疼痛与僵硬逐渐增加，局部压痛轻微或无，而有进行性运动受限制。发病年龄大多 40 岁以上，女性发病率略高于男性，且多见于体力劳动者。由于 50 岁左右的人易患此病，所以本病又俗称为“五十肩”。凡中年以上的人，逐渐出现一侧性肩痛和运动障碍，要注意本病的可能。其临床特点为：① 肩痛多缓慢发生，可呈刀割样或钝痛，向前臂和肩胛区放射，剧烈者影响睡眠；② 肩关节外展、外旋及上臂向后上方抬高受限，故梳头、穿衣、脱衣均感困难；③ 一部分病例在肩峰下有广泛性压痛，而可无明确的局部压痛点；④ 肩部肌肉明显萎缩，尤以三角肌明显；⑤X 线检查可见肱骨头部与上段脱钙现象；⑥ 大多数病程较长，历时数月甚至二三年。

（三）肩手综合征

肩手综合征是指患者患手突然水肿疼痛及肩关节疼痛，并使手功能受限，因疼痛较重并发挛缩。通常发生于 50 岁以上，引起肩手综合征的疾病：脑卒中，心梗，颈椎病，上肢外伤，截瘫，肺疾病，肩关节疾病，还有原因不明者。有些病例合并颈椎增殖性关节炎。肩或手可首先发病，也可肩、手同时发病。本病呈慢性经过，患者常诉肩痛、僵硬，疼痛范围较肩关节周围炎广泛，同侧手指肿胀疼痛，呈半屈曲状态，但肘关节常不受影响。经数月后手指肿胀消退。部分病例运动功能不恢复，上肢肌肉萎缩，手掌及皮下组织挛缩，终致手指强直变形，肩部活动功能减退。

二、桡肱滑囊炎（肱上髁炎）

桡肱滑囊炎与职业有关，患者多为经常作旋转前臂和伸屈肘关节的工作者，如木工、水电工和网球运动员（故本病也称网球肘）等，患者主诉肱骨外上髁疼痛，握物无力，用力握拳或绞毛巾等动作时剧痛，可放射至前

臂与肩背部。压痛点常在肱骨外上髁或桡肱关节前、后方。X 线检查常为阴性，但有时可有小骨片撕裂，肱上髁表面粗糙或呈骨膜炎现象。

三、氟骨症

氟骨症是指长期摄入过量氟化物引起氟中毒并累及骨组织的一种慢性侵袭性全身性骨病。本病的发生必须具有长期饮用高氟含量的水，或长期吸入较高浓度氟化物的历史。提示本病诊断的重要线索为氟斑牙，尤以门齿罹患较为显著。氟斑牙的表现是罹患的牙齿表面釉质无光彩、粗糙、发黄，并有褐色斑点，牙质甚脆，极易折断。早期往往无症状，仅在其他疾病作骨骼 X 线摄片时才发现本病。病情重者诉四肢及关节酸痛，X 线摄片显示骨质密度增加，以脊椎、盆骨及肋骨最明显，有的病例因韧带骨化致脊柱弯曲畸形、运动障碍，颇似强直性脊柱炎。根据患者的氟接触史、氟斑牙、测定尿中氟化物增加（文献记载：正常尿中平均含氟量为 1.32mg/L）以及骨 X 线征等，可与强直性脊柱炎鉴别。此外，也需注意与增殖性脊椎炎相鉴别。

四、特发性尿钙增多症

特发性尿钙增多症是一种病因未完全明了的尿钙增多并伴有尿路结石而血钙正常的疾病，临床十分罕见，国内仅有个案报告。患者常诉全身骨关节痛，呈游走性，易误诊为风湿病或其他骨关节病。其特点是血钙不高而尿钙增多，主要由于肾小管对钙的重吸收障碍，病因尚未阐明，经各项治疗也不满意。本病与原发性甲状旁腺功能亢进症有共同点，两者均有骨质疏松、尿钙增多、尿路结石等；不同点为本病的血钙正常或偏低，血磷正常或偏高，尿磷低，骨质疏松无纤维囊性变，也无病理性骨折。

五、流波状骨质硬化症

流波状骨质硬化症是一种非常少见、原因未明的骨质硬化性疾病，属发育不良性骨病中骨硬化症的一种。本病多在幼年渐缓发生，症状出现在 5～20 岁之间，好发于单一肢体的骨骼。患者早期可无症状，但 X 线检查已出现病变。最常见的症状为患侧关节疼痛、麻木和运动障碍。疼痛呈钝痛或钻痛性质，休息后减轻或消失，劳动后又加剧，但也有缓解期。后期患肢发生萎缩。X 线表现极为特殊，可见罹患的骨骼自上而下骨质增生，可由肩到手或从髋到足趾，附着于骨的表面，宛如烛泪下流在蜡烛旁凝固后的阴影，故名流波状骨质硬化症或称肢骨纹状肥大。患者常因有慢性关节疼痛被误诊为风湿病，主要根据其特殊的 X 线征象与其他慢性骨关节疾病相区别。

六、原发性甲状旁腺功能亢进症

本病患者可以全身或四肢骨痛为主诉，有的病例可被误诊为“风湿性疾病”。当出现不明原因的骨痛、病理性骨折、尿路结石、血尿、尿路感染、高钙血症或顽固性消化性溃疡等情况时，均应想到此病，并做相应检查以确诊。骨关节损害主要表现为全身性弥漫性骨病，多为承受重力的骨骼，如下肢、腰椎。体检时可有长骨部位压痛，发生自发性骨折，尤其在囊性病变部位，多发生在长骨。关节痛系软骨下骨折或侵袭性关节炎所致，极易误诊为类风湿关节炎。

七、糖皮质激素治疗所致的股骨头坏死

糖皮质激素长期治疗所致的股骨头缺血性坏死，国内陆续见有报告。病理改变主要为非炎症性改变，较常见的是股骨头和肱骨头缺血性坏死，骨组织呈退行性变，与阻断血流供应所致的骨坏死的病理变化相似。近来有些作者报道除长期服用皮质激素外，过量饮用含铁的饮料和大量应用非甾体抗炎药（如保泰松）也可引起股骨头缺血性坏死。

起病隐袭，单侧或双侧髋关节不适，其特点是活动时疼痛明显，休息和不负重时疼痛减轻。股骨头塌陷后，可出现髋关节活动范围受限。在出现股骨头缺血性坏死以后，应尽可能将激素的剂量减少，直至停用激素。如果继续用激素，时间愈长，剂量愈大，股骨头的损害愈严重。X 线检查的阳性率为 94%，磁共振检查有利于早期诊断。有时需与强直性脊柱炎累及髋关节损害鉴别，后者常见于青少年男性，多为双侧骶髂关节受累，其特点为 HLA-B27 阳性，股骨头保持圆形，但关节间隙变窄、消失甚至融合，故不难鉴别。

八、其他骨病

骨质软化、老年性骨质疏松、畸形性骨炎、多发性骨髓瘤、骨髓转移癌等均可引起骨关节痛，易被误诊为“风湿病”，需注意鉴别。

参考文献

1. 杨岫岩. 关节炎的鉴别诊断. 新医学，1998，29（2）：101-102

2. 宋淑菊，马骥良. 类风湿关节炎和强直性脊柱炎患者的骨质疏松分析. 中华风湿病学杂志，2003，7（4）：244-246

3. 中华医学会风湿病学分会. 强直性脊柱炎诊治指南（草案）. 中华风湿病学杂志，2003，7（10）：641-644

4. 黄西松，季淑玲，戎爱兰.Felty 氏综合征 2 例. 现代中西医结合杂志，2003，12（11）：1187-1188

5. 李丽，等. 成人 Still 病 63 例临床诊治分析并文献复习. 中国全科医学，2011，14（1）：99-101

6. 连帆，等. 血清铁蛋白水平对成人斯蒂尔病诊断的临床价值. 中华内科杂志，2005，9（6）：338-341

7. 雷小妹，李守新. 血清铁蛋白检测在成人 Still 病诊断和治疗中的临床价值. 临床内科杂志，2006，23（10）：667-669

8. 张晓，姚如愚. 软骨病变征象对膝骨关节炎诊断的价值. 中华风湿病学杂志，2003，7（1）：14-17

9. 中华医学会风湿病学分会. 系统性红斑狼疮诊治指南（草案）. 中华风湿病学杂志，2003，7（8）：508-513

10. 李王霞，等. 系统性红斑狼疮患者自身抗体联合检测的诊断意义. 中国免疫学杂志，2011，27（11）：1027-1029

11. 中华医学会风湿病学分会. 混合性结缔组织病诊断及治疗指南. 中华风湿病学杂志，2011，15（1）：42-45

12. 中华医学会风湿病学分会. 干燥综合征诊治指南（草案）. 中华风湿病学杂志，2003，7（7）：446-448

13. 张玉明，等. 干燥综合征患者干眼病的临床分析. 中华风湿病学杂志，2012，16（8）：523

14. 方卫纲, 等. 关于痛风诊治决策的调查及相关因素分析. 中华医学杂志, 2006, 86(27): 1901-1905

15. 中华医学会风湿病学分会. 原发性痛风诊断和治疗指南. 中华风湿病学杂志, 2011, 15(6): 410-413

16. 胡明，等. 罕见的尿黑酸症一例. 中国全科医学，2012，15（2）：223-224

17. 李晓青，等. 莱姆病 21 例的临床特征与转归. 中华全科医师杂志，2009，8（6）：417-419

18. 姜丽慧，等. 血友病性骨关节病的临床 X 线分析. 天津医药，2002，30（6）：363-365

19. 王秀杰，唐金莲. 肺性肥大性骨关节病的临床及 X 线表现. 中国中西医结合影像学杂志，2005，3(2)：149-150

20. 于振武，刘玉昌，王汉林. 厚皮性骨膜病. 中国矫形外科杂志，2001，8（10）：954

21. 张江林，张振春，黄烽. 以关节炎为首发表现的银屑病关节炎的临床特征. 中华风湿病学杂志，2003，7（4）：201-203

22. 屈丽娜，张福仁. 银屑病性关节炎研究进展. 国际皮肤性病学杂志，2007，33（3）：174-176

23. 李伟华，等. 潜水减压病 453 例救治分析. 实用医药杂志，2006，23（12）：1507-1508

24. 孙孝东，李学文，姜艳. 重型减压病 85 例救治体会. 中华航海医学与高气压医学杂志，2008，15(2)：121-122

25. 刘万林. 激素性股骨头缺血坏死发病机理及其研究进展. 中国矫形外科杂志, 2000, 7(2): 169-172

第四十四章　腰背痛

腰背痛（low back pain）一般是指定位于肋缘至臀皱褶下缘区域的疼痛、肌肉紧张或僵硬，伴或不伴有腿部疼痛（坐骨神经痛）。腰背痛是临床上最常见的症状之一。研究显示，约有 80% 的人一生中会出现最少一次的腰背痛。大部分患者的腰背痛是由机械性因素所致，最常见的病因是随着年龄增长出现退行性变（椎间盘、椎骨）或反复的轻微损伤（包括肌肉、筋膜、韧带和神经）。90% 的腰背痛是一过性的，无需治疗在短期内可缓解，具有自限性；或通过一般物理治疗，在 6 周内缓解。部分腰背痛呈慢性反复发作过程，甚至可以影响患者生活和工作。临床上，多数腰背痛呈良性过程，但少数可以是机体有严重疾病的表现之一，包括感染、恶性肿瘤和其他系统性疾病。一般而言，严重破坏性病变引起的腰背痛并不常见。恶性肿瘤、感染、强直性脊柱炎和硬膜外脓肿引起腰背痛占到初级医疗单位就诊的全部腰背痛病例的比例不到 1%。然而，这些病因所致的腰背痛如果延误诊治，可能出现严重后果。因此，在腰背痛的鉴别诊断过程中，要特别注意排查这些疾病。

腰背部的解剖学结构包括有皮肤、皮下组织、筋膜、肌肉、韧带、椎骨、椎间盘、硬膜、脊髓和神经、大血管（主动脉和下腔静脉）、腹膜后组织或器官（肾脏、肾上腺、胰腺和淋巴结）以及腹腔或盆腔的内脏。这些组织和器官的病变均可引起腰背痛，因而腰背痛的病因可能非常复杂，有时不容易鉴别诊断。为了更好地进行定位诊断，可以将腰背痛按解剖部位分类为：脊椎疾病、脊椎旁软组织疾病、脊神经根及皮神经病损所致的腰背痛和内脏疾病所致的腰背痛。也可以根据腰背痛症状持续的时间，将腰背痛分为：急性腰背痛（< 6 周）、亚急性腰背痛（6～12 周）和慢性腰背痛（> 12 周）。从病史上讲，一般急性腰背痛多与机械性因素有关，或者与破坏性病变导致的机械因素有关（如肿瘤侵蚀导致的骨折或压迫）。而慢性腰背痛则既与机械性因素有关，也可能与炎症性腰背痛或特异性的腰背痛有关。此外，还可以根据腰背痛发生的病因（表44-1），将腰背痛分为：机械性腰背痛（机械性因素导致的腰背痛）、特异性腰背痛（由特定病因所导致的腰背痛）、内脏疾病牵涉的腰背痛和其他腰背痛（未知病因的腰背痛）。其中以机械性腰背痛最为常见，占所有腰背痛病例的 90% 以上。病因分类可能更有助于指导治疗，故本章按病因进行论述。

应对腰背痛患者详细询问病史，认真进行体格检查，并根据病史和体检发现进行必要的辅助检查。

【病史采集】

（一）疼痛的特征

注意了解腰背痛发生时的状况或诱因，包括疼痛的首发部位、疼痛的性质（跳痛、针扎样痛、烧灼样痛、酸痛）、程度（剧痛、钝痛、隐痛）、范围及分布、持续时间（一过性、持续性；疼痛持续时间< 6 周，6～12 周，> 12 周）、缓解情况（休息或活动多久后改善）、加重的诱因（体位、站立、久坐、咳嗽、打喷嚏、深呼吸），

表 44-1: 腰背痛的病因分类以及常见疾病

机械性腰背痛	特异性腰背痛	内脏疾病牵涉痛
拉伤	**肿瘤**	**盆腔疾病**
韧带	多发性骨髓瘤	前列腺炎
肌肉	淋巴瘤和白血病	子宫内膜异位症
筋膜	脊髓肿瘤	慢性盆腔炎
妊娠后腰痛	腹膜后肿瘤	**肾脏疾病**
椎间盘源性疼痛	骨瘤	肾结石
椎间盘被纤维组织取代	**感染**	肾盂肾炎
椎间盘撕脱或变性	化脓性骨髓炎	肾周脓肿
椎间盘突出压迫	椎间盘炎	慢性肾小球肾炎
脊髓受压	硬膜外或椎旁脓肿	**主动脉瘤破裂**
神经根性疼痛	脊柱结核	**胰腺疾病**
马尾综合征	病毒感染(急性脊髓炎)	胰腺炎
脊柱关节退行性变	带状疱疹	胰腺癌
椎间关节面钙化和退变	**免疫性(炎性脊柱关节病)**	**消化系统疾病**
椎间关节间隙变窄	强直性脊柱炎	胆囊炎
腰椎滑脱	银屑病关节炎	消化道溃疡及穿孔
椎管狭窄	反应性关节炎	
外伤性骨折	肠病性关节炎	
脊柱侧凸	**骨硬化或韧带骨化**	
	弥漫性特发性骨肥厚症	
	致密性骨炎	
	舒尔曼脊柱后凸	
	变形性骨炎	
	镰状细胞性贫血	
	蛛网膜下腔出血	

有无放射痛（放射到臀部、膝以上、足部、会阴部）、伴随症状（大小便失禁、便秘、尿潴留、发热、盗汗、乏力、消瘦等）、有无神经系统表现（麻木、感觉异常、运动功能受损）以及疼痛对日常生活和睡眠的影响、对药物和物理治疗的疗效等。

（二）有无严重疾病的危险因素

了解患者从事的职业有助于腰背痛的诊断。一些抬、拉、推、扛重物、长期站立或行走的工种容易导致机械性的慢性腰背痛。研究发现：机械性腰背痛的危险因素包括：吸烟、肥胖、年龄、性别、体力劳动、久坐、工作压力大、文化水平低、对工作不满及心理因素如焦虑和抑郁。随着老年化趋势日益明显，骨质疏松引起的脆性骨折已经成为老年人腰背痛的主要病因之一。在询问病史时，应注意了解患者有无骨质疏松的危险因素，例如日照不足、维生素 D 或钙摄入不足（如乳制品摄入量少者可能钙摄入不足，脂肪吸收不良者容易出现维生素 D 缺乏）、体重轻、绝经早、有骨质疏松或脆性骨折家族史和长期使用糖皮质激素等。应注意寻找潜在疾病的危险因素，了解既往有无腰部手术史、有无肿瘤病史、有无心脏病史、有无咳嗽、血尿（肾绞痛）、尿潴留、尿失禁、下肢放射痛、神经系统异常。注意询问有无皮疹（银屑病，可致银屑病关节炎；带状疱疹在出现皮疹前也可能表现为腰背痛），有无慢性腹泻、便血（炎症性肠病可以出现肠病性关节炎），有无眼炎或视力突然下降（虹膜炎常常是脊柱关节病的一个关节外表现）、尿频-排尿不适、白带增多（泌尿生殖道感染可导致反应性关节炎）等。

出现下列情况提示可能存在潜在疾病：有肿瘤病史或结核病史、年龄大于 50 岁、不明原因消瘦、疼痛进行性加重、夜间痛、影响睡眠、对治疗无反应。吸毒、皮肤感染灶、持续发热或寒战、长期应用糖皮质激素或免疫抑制剂均应注意感染的可能（如结核）。对于 40 岁以下男性患者，若主要表现为腰背痛伴有晨起僵硬，特别是表现为夜间痛，活动后缓解，要考虑到患强直性脊柱炎的可能性。此外，还需注意排查内脏疾病，如十二指肠溃疡、胰腺炎、肾盂肾炎、主动脉瘤等其他严重的疾病引起的牵涉痛或放射痛。对于急性腰背痛，当存在危险因素时，需要进一步检查有无脊柱骨折、肿瘤、感染、马尾综合征。老年人需要注意有无骨质疏松症引起的压缩性骨折，年轻人一侧腰背痛要考虑有无椎体峡部骨折。有前列腺症状的患者，要考虑有无前列腺癌骨转移。

（三）有无伴发神经受累的症状

脊髓和神经根的病变常表现为腰背痛，询问病史应特别注意是否伴有神经受累的表现，常见的有坐骨神经痛、马尾综合征和椎管狭窄。坐骨神经痛的神经根受刺激最典型，呈剧烈刺痛或烧灼样痛，并放射到臀部和下肢侧面，甚至到足或踝部。疼痛放射到膝关节以下，更倾向于神经根性放射痛，而不是邻近的腿痛。坐骨神经痛往往伴有下肢麻木和刺痛，是由椎间盘突出压迫神经所致，在咳嗽、打喷嚏或深呼吸时症状加重。马尾综合征是马尾神经受到明显压迫时的表现，常由肿瘤或严重椎间盘膨出引起，可出现排便和排尿功能障碍，尿潴留常伴有充溢性尿失禁，并有会阴区麻木和下肢无力。椎管狭窄是由于椎管、神经根管、椎间孔狭窄而导致神经根受压，多由关节面增生性的骨赘、黄韧带增厚引起，椎间盘膨出和椎体滑脱也会导致椎管狭窄。椎管狭窄典型的症状包括：腰痛和下肢痛、坐位或弯腰时症状缓解。下肢有一过性的发麻或刺痛，行走时腓肠肌和下肢末梢疼痛加重，休息后缓解，称为神经性跛行。临床上需要通过检测动脉搏动情况来鉴别是否有血管闭塞引起的间歇性跛行。

【体格检查】

应根据病史采集所得，全面而有针对性地进行体格检查，以便对腰背痛进行定位和病因分析。进一步区别是内脏疾病牵引所致的腰背痛，如：胰腺炎、肾结石、动脉瘤；或是全身疾病所致，如结核、心内膜炎、镰状细胞性贫血或肿瘤；是否有局限性感染，如硬膜外脓肿、横贯性脊髓炎、骨髓炎、椎间盘炎等。还应重视神经系统检查，包括感觉和运动神经检查、坐位或卧位直腿抬高试验。了解是否有尿潴留，后者对诊断马尾综合征的敏感性高达 90%。同时还针对髂腰肌或肌腱、骶髂关节、梨状肌等部位进行相应的检查。

（一）视诊

体型是否对称，姿势，脊柱的生理弯曲，活动范围，肌肉分布是否对称，有无皮疹，左右髂骨是否在同一水平线上（用于判断双腿是否等长），脊柱活动度，步态，行为（呻吟、行动缓慢、手支撑腰部）。踮脚尖走路（S_1），踮脚后跟走路（L_5），原地踏步、蹲下起立，单腿直立。宽基步态提示脊髓病变。手支撑步态提示 L_2～L_4 节段引起股四头肌无力。足下垂或跨步步态提示 L_4～L_5 节段病变。平足或足不能蹬地提示 S_1～S_2 节段病损引起腓肠肌、比目鱼肌无力。鸭步提示髋关节病变，或 L_5 支配的臀中肌无力。通过观察姿势可以发现局限性疼痛、肌肉痉挛或畸形的部位，以及患者站立时脊柱后凸、前凸、侧凸的方向和部位。

（二）触诊

了解椎旁肌肉对称性，有无触痛、肌肉痉挛和肿块，腰扭伤常有椎旁肌肉痉挛、触痛，多个腰椎节段运动时疼痛加重。检查是否有棘突叩痛，分清触痛是来自于椎体还是软组织。椎体触痛敏感，但不特异，在脊髓感染时比较敏感特异。老年人行走时出现腓肠肌疼痛，应检查外周血管搏动，对判断血管性跛行或是神经性跛行有意义。有腿部症状的患者要进行直腿抬高试验和 L_5 和 S_1 神经根的检查。直腿抬高试验对鉴别神经根病疼痛有帮助：患者处于仰卧位，检查者抬起患者的腿部，踝部背曲，患者完全放松不用力支持，当大腿抬高到 10°～60° 范围引起坐骨神经痛，即为阳性。交叉直腿抬高试验：抬高没有疼痛的一侧下肢，如果出现对侧受累的下肢再次出现疼痛即为阳性。坐位直腿抬高试验：患者坐位，缓慢抬高下肢，当髋关节屈曲 90° 时，出现坐骨神经痛的症状即为阳性。直腿抬高试验对椎间盘突出敏感，特异性差，交叉直腿抬高试验对椎间盘突出症特异度高。存在持续的疼痛应进行系统的体格检查和肿瘤相关检查包括乳房、前列腺、淋巴结检查。

精神因素可以影响疼痛的发生，为排除精神因素的影响，可以进行捏脊试验、扭转试验、头部压迫试验或坐位直腿抬高试验。具体做法，捏脊试验：站位或俯卧位时卷压患者背部松弛皮肤，询问患者有无神经根症状产生，正常情况下不出现神经根症状。扭转试验：患者站立位，检查者用手扭转患者躯干。这样可以引起脊柱活动，但全部的转动发生在膝关节，因而不会产生背部疼痛。头部压迫试验：在头顶使用大约 2 公斤的力量下压，这一重量并不足以引起机械性疼痛或不稳。坐位直腿抬高试验：仰卧位时直腿抬高试验出现症状，而坐位时无症状为假阳性。正常情况下，若果有神经根压迫，坐位直腿抬高加重坐骨神经根疼痛症状，身体后倾以避免疼痛加重。

（三）神经系统检查

对怀疑有神经根和脊髓受累的患者，应行神经系统检查，包括感觉、肌力和反射三方面。

1. 感觉的检查

包括触觉、针刺痛觉、振动觉、本体感觉、温度觉、疼痛反应，根据感觉平面来判断脊髓损伤平面。体表标志，T_4 感觉支配区位于胸壁乳头平面，T_7 感觉支配区位于剑突以及胸骨下部，T_{10} 感觉支配区位于腹壁脐平面。腰椎神经感觉平面位于下肢，沿大腿及小腿斜形分布。L_2 支配大腿前部，L_3 支配膝关节前方，L_4 ～S_1 在足部检查，L_4 支配足内侧，L_5 支配足背，S_1 支配足外侧。骶神经支配会阴区的皮肤感觉，形成以 S_5 为中心的肛周环形感觉支配区。会阴部感觉检查最好与肛门反射及球海绵体肌反射（阴茎）反射配合。

2. 肌力检查

L_1 ～L_2 检查髋关节屈曲，L_3 检查伸膝功能，L_4 检查胫前肌伸踝关节功能，L_5 检查 长伸肌伸 趾功能。S_1 检查腓肠肌跖屈踝关节功能。

3. 反射检查

T_7 -L_1 对应腹壁浅反射检查，L_4 对应膝反射检查，S_1 对应跟腱反射和踝反射，有无巴宾斯基征(Babinski)。

98% 的椎间盘突出发生在 L_4 ～L_5 和 L_5 ～S_1，因此，神经系统检查主要应针对 L_5 和 S_1 神经根检查（表44-2）。L_5 神经根运动检查包括：踝和大 趾背屈的力度。L_5 神经根感觉检查包括：足内侧的麻木感、第一二足趾间感觉。S_1 神经根主要判断踝反射和腓肠肌和足侧感觉，S_1 神经根受损可出现跖屈无力，可以让患者踮脚尖走路来判断。尽管踝反射在 S_1 神经根受累检查中是很重要的，但随着年龄增长，踝反射逐渐减弱，一般是双侧同时减弱。因此，单侧踝反射减弱对神经根受损的判断还是有临床价值的。在慢性疼痛的患者中，精神因素会让人认为疼痛明显，并且伴有不真实的体征，表面皮肤的触痛，坐位和仰卧位直腿抬高试验阳性结果不一致，在体格检查中反应敏感，这些称为 Waddell 征。

表 44-2: 神经根受压的神经系统体格检查

腰椎间盘突出	受累神经根	感觉缺失	肌力下降	筛查试验	反射
L_3～L_4 椎间盘	L_4	足内侧	伸膝	蹲下起立	膝反射
L_4～L_5 椎间盘	L_5	足背	踝/趾 趾背屈	脚后跟走路	
L_5～S_1 椎间盘	S_1	足外侧	踝/趾跖屈	踮脚尖走路	跟腱反射

【实验室检查】

大部分腰背痛患者实验室检查均为阴性，特别是机械性腰背痛患者的血清炎症指标多为正常，但炎性腰背痛患者血红细胞沉降率（血沉）测定和 C 反应蛋白（CRP）常升高。血沉和 CRP 的检测有助于鉴别炎症性和机械性腰背痛。细菌感染所导致的腰背痛（如化脓性脊椎炎）ESR 和 CRP 均升高，同时伴有细菌感染的其他表现如血白细胞升高、核左移，血清降钙素原水平升高。肿瘤所致的腰背痛，血沉常增高，但 CRP 升高不显著（淋巴瘤除外）。对于自身免疫相关的腰背痛如强直性脊柱炎，患者的血沉和 CRP 均升高，但血清降钙素原水平正常；患者常有 HLA-B27 阳性，有助于诊断。免疫抑制的高危人群需要做结核菌素试验。伴有高热、发冷或寒战者，应做血、尿、痰或静脉置管的可疑病原体培养。怀疑脊柱多发性骨髓瘤时，应进行尿本周蛋白测定和血清蛋白固定电泳，这些检查对该病诊断很有意义。

【影像学检查】

1.X 线平片

广泛应用于了解骨骼结构，具有简便和价格便宜的优点，但普通 X 线摄片对于软组织显像能力有限，仅可以发现肿胀、局部包块、积气以及不透射线的异物。尽管其分辨率低，但对于脊柱病变仍是首选的影像学检查方法。X 线摄片检查比较容易发现的骨骼和关节病变包括脊柱畸形、骨质疏松、椎体骨折、椎体骨质增生、椎间盘变窄、韧带钙化、关节侵蚀（特别是骶髂关节）、关节融合、脊柱强直等。

2.CT 检查

CT 检查虽然比普通 X 线摄片昂贵，但可以获得躯体断层图像，而且分辨率大大高于普通 X 线摄片，是腰背痛鉴别诊断的重要检查手段，尤其适合于结构复杂部位（如脊柱和骨盆）的检查。CT 对软组织分辨率不如磁共振（MRI）检查，但对骨关节的检查分辨率却高于 MRI，因而特别适用于脊柱创伤的检查，可用于明确是否有骨块向后移位造成的椎管狭窄以及脊柱后方结构是否有骨折。通过数据处理和重建还可以获得三维图像，以便医师进行立体图像分析。

3. 磁共振（MRI）检查

MRI 具有非侵袭性、非放射性以及多维分析能力的特点，对软组织的分辨率比其他检查手段高，缺点是检查时间较长、价格贵，而且植入金属可以产生伪影而影响成像。MRI 在脊柱和骶髂关节疾病的诊断中具有非常重要的价值。正常成人骨髓由于脂肪含量较多，因而在 T1 加权像和 T2 加权像上显示高信号。椎间盘在 T1 加权像上为低信号，在 T2 加权像上为高信号。通过采用抑制脂肪显像（压脂序列）T2 加权像，能很好地显示水分，因而能很好地显示骨髓或软组织是否有炎症水肿。虽然 MRI 对骨的显像不如 CT，但对骨创伤、骨髓炎和脊柱关节病中的骨髓水肿能很好地显示，从而对诊断骨和软组织的炎症，具有很高的敏感性。对于脊柱肿瘤，MRI 检查更为敏感准确。

4. 放射性核素扫描（ECT）骨显像

锝标记的骨显像检查在骨科影像学检查中扮演重要角色。多用于检查脊柱有无转移性病灶，识别应力性骨折和骨髓炎。ECT 检查可以显示骨的代谢活动情况，但特异性低。

90% 的腰痛可逐渐缓解，没有必要对所有患者进行影像学检查，尤其是对年轻女性，保护其性腺功能，避免过多进行腰椎和胸部 X 线检查。一般在疼痛发生的前 4～6 周不建议做相关影像学检查，而且先进的影像技术如 MRI 在提高敏感性的同时也增加了假阳性机会，容易增加患者焦虑，导致过度治疗。不过，临床上若存在提示严重疾病的信号则需要及时进行影像学检查，以尽早明确诊断和及时治疗。这些危险信号包括：进行性加重的神经系统症状和体征，伴随明显的全身症状，发病时有外伤史，有恶性肿瘤病史，年龄大于 50 岁，或起病年龄小并持续存在的炎性腰背痛（夜间痛、活动后减轻），有感染因素存在（吸毒史、使用免疫抑制剂、停留导尿管、长期应用糖皮质激素、皮肤或泌尿系感染），骨质疏松症，出现马尾综合征表现（典型的尿潴留和排便困难，会阴区麻木、双下肢无力或麻木），脊髓压迫（急性神经功能缺失，可以是肿瘤或脊髓转移瘤导致），持续性坐骨神经痛，感觉缺失，反射减弱，直腿抬高试验阳性以及运动神经受损等。

在临床症状持续 4～6 周无缓解的情况下，宜行腰椎前后位片和侧位片，排除肿瘤、感染、腰椎不稳、脊柱关节病和腰椎滑脱；腰骶部疼痛还需做骨盆照片，了解骶髂关节情况。在肿瘤和感染的鉴别诊断中，CT 和 MRI 检查要优于 X 线检查，对椎间盘突出和椎骨狭窄也十分有价值，但不推荐患者疼痛早期频繁的做这些检查。若高度怀疑肿瘤和感染，则应及时进行 CT 或 MRI 检查。

145　机械性腰背痛

一、腰肌劳损或扭伤

（一）急性腰扭伤

急性腰扭伤常有明确的腰部扭、闪和挫等外伤史，其特点伤后立刻出现腰或骶部剧烈疼痛，但有时次日才出现疼痛。主要表现为活动困难，腰部弯曲、活动或咳嗽、深呼吸动作疼痛加重。查体：身体姿势固定，活动或翻身困难，常用手撑住腰部。腰椎椎旁肌肉痉挛僵硬，脊柱向患侧倾斜。有明显的浅表性压痛点。X 线无异常改变。

（二）腰背部肌筋膜炎（腰肌劳损）

多见于青壮年，有时外伤史不明显，常与职业和工作环境有一定的关系。表现为腰背部酸痛或胀痛，适当活动或经常改变体位症状可减轻。缓慢发病，受凉或劳累后加重，休息后缓解。有时在髂嵴上、骶髂肌或腰方肌上可触及局限性结节。X 线无异常。

（三）梨状肌损伤综合征

梨状肌损伤综合征好发于女性。梨状肌为臀部深层的一块形似梨形的小肌肉，它起于骨盆内骶骨前面 2、3、4 骶前孔的外侧，向外下穿过坐骨大孔到臀部，以肌腱止于股骨大粗隆的后内侧，是髋关节的外旋肌。由于梨状肌的下方有坐骨神经通过，当梨状肌紧张、痉挛，造成局部组织充血、水肿和挛缩时，刺激或挤压坐骨神经，从而产生坐骨神经压迫症状，出现腰腿疼痛，临床表现类似坐骨神经痛。梨状肌损伤综合征的病因尚不明确，其发生可能与梨状肌损伤有关，急性损伤者疼痛明显，患肢可有跛行。慢性损伤者感患侧臀部或下肢酸胀麻痛。查体：直腿抬高试验在 60° 以前臀部及下肢疼痛剧烈，但当超过 60° 时疼痛反而减轻（梨状肌不再被牵拉），梨状肌紧张试验阳性。经肛门或阴道检查若发现梨状肌触痛有助于诊断。X 线检查无异常，但有时 MRI 检查可以发现肌肉水肿。

（四）妊娠期骶髂关节痛

在妊娠的最后几个月，骶髂关节的支持韧带变得松弛，孕妇可以发生骶髂关节处疼痛，可放射到大转子并向下放射到大腿前内侧。

二、退行性疾病

（一）胸椎退行性变

脊椎退行性病变是中老年人腰背痛的主要病因之一，胸椎及椎间盘病退行性变，可引起椎骨增生、骨赘形成、黄韧带肥厚、椎管及椎间孔变形狭窄或椎间盘突出，引起相应的神经根或脊髓压迫症状。疼痛是最常见的症状，可能伴有运动和感觉障碍。疼痛表现为轴性或根性。根性疼痛表现为胸部或腹部的束带状疼痛。症状部位与病变节段有关，大部分患者表现在 T_{10} 节段症状。感觉迟钝比感觉缺失更为常见。尤其注意有腱无反射异常，下肢腱反射亢进而上肢检查正常，表明胸段脊髓受压。其他表现还包括：步态不稳、踝阵挛、巴宾斯基征阳性。X 线表现有：椎体出现骨赘、椎间隙变窄及小关节突肥大。CT 扫描可显示骨质增生或后纵韧带骨化、椎间盘突出。MRI 检查可见脊髓受压现象。无症状患者出现影像学异常的表现发生率高，因此 MRI 可能会过度诊断椎间盘突出。

（二）腰椎退行性变

腰椎退行性变包括：腰椎间盘纤维环、椎间盘髓核、软骨终板、腰椎体、腰椎小关节、黄韧带和椎管的退行性变及骨赘形成。退行性变通常见于老年人，无性别差异，表现为下腰痛以及逐渐加重的腿痛。腰部或臀部的钝痛或锐痛，可放射至大腿或小腿，行走或活动时可引起典型的下肢疼痛、麻木、无力、感觉异常，称为神经

源性跛行。必须和血管源性跛行相鉴别。血管源性跛行常出现在夜间，可以痛醒，把腿从床边垂下可减轻疼痛，前倾姿态难以减轻小腿疼痛，外周血管搏动通常会减弱或消失，小腿伴有烧灼样疼痛。相反神经源性疼痛通常向前弯腰可以缓解，行走时推购物车可以缓解疼痛，上坡比下坡引起的疼痛轻，停止活动后疼痛缓解快。小腿产生刺痛、麻木和无力的症状。

（三）退行性腰椎滑脱

主要发生在 40 岁以后的成年人，与关节突小关节和腰椎间盘退变有关。L_4 ～L_5 最常见，女性多于男性。临床表现为典型的下腰痛，向下放射至臀部和大腿外侧，行走后出现无力，下肢沉重感，以及间歇性跛行。有一半以上患者出现根性疼痛，L_5 神经根症状明显。马尾综合征很少出现，但随着病程进展，开始出现尿等待、尿不尽以及控制无力等症状。这些症状常被误认为是老年性泌尿系统常见的现象。X 线检查应该进行立位侧位照片，卧位照片容易漏诊。CT 具有较好的诊断价值。MRI 可看到神经根压迫、椎间盘退变、小关节滑囊囊肿、黄韧带肥厚及其他压迫神经根的软组织。

（四）腰椎间盘突出

椎间盘突出分类：① 膨出型：纤维环完整，椎间盘环形膨隆；② 突出型：突破纤维环但仍和残余髓核连续；③ 游离型：髓核丧失完整性（游离碎片）；④ 包含型：韧带下（后纵韧带下或外层纤维环下）；⑤ 未包含型：穿过后纵韧带或外层纤维环。

椎间盘突出典型的症状是腰痛伴有根性疼痛。腰痛是最先出现的症状，有时可伴有臀部疼痛。常有摔倒、扭伤和提重物等诱因。下腰椎和腰骶段的椎间盘突出可以引起典型的放射至膝关节以下部位疼痛。高位椎间盘突出（L_2 ～L_3 、L_3 ～L_4 ）可以引起股神经痛，但临床少见，不足 5%。绝大多数患者是 L_4 ～L_5 和 L_5 ～S_1 椎间盘突出，表现为坐骨神经痛，典型的坐骨神经痛是从下腰部向臀部、大腿后方、小腿外侧直到足部的放射痛，打喷嚏和咳嗽等腹压增高的情况下疼痛加剧。L_1 可引起腹股沟疼痛，L_2 和 L_3 神经根病变可引起大腿中部或腹股沟疼痛，L_5 神经根疼痛可导致足背部出现症状。S_1 可放射到腓肠肌后部和足底趾部。马尾综合征最常见于腰椎间盘突出症，L_4 ～L_5 椎间盘最常受累，为外科急症，主要包括会阴部感觉障碍（鞍区麻痹），大小便障碍，新发的下肢感觉障碍，进行性运动功能障碍（表44-3）。体格检查注意观察患者步态，坐骨神经痛患者表现腰椎侧凸，躯体向健侧弯曲。腰椎活动受限，尤其是急性期，前屈受限明显。椎旁肌肉痉挛，椎体压痛。仰卧位进行直腿抬高试验，当抬至 35°～70° 时出现坐骨神经痛为阳性。直腿抬高试验对于检查 L_4 、L_5 和 S_1 神经根病变最敏感，而交叉直腿抬高试验时，抬高健肢时患者主诉患肢疼痛，在腰椎间盘突出症的诊断中具有特殊意义，此体征对确诊很有价值。Lasegue 征：当足部背屈时，加重疼痛为直腿抬高加强试验阳性。股神经牵拉试验：患者俯卧位，抬高对侧下肢时出现同侧疼痛症状为阳性。视受累脊神经根的部位不同而出现该神经支配区感觉异常。早期表现为感觉过敏，渐而出现麻木、刺痛及感觉减退。大部分患者出现肌力下降，L_5 神经根受累时，表现踝及趾背伸肌力下降，S_1 神经根受累时，表现趾及足跖屈肌力下降。足下垂或者足拖行与 L_4 ～L_5 神经根麻痹有关。X 线不能显示椎间盘突出，可显示脊柱侧凸、椎间盘钙化、骨赘形成、椎间隙变窄、椎体间轻微滑脱、关节突关节肥大及矢状面序列的变化。CT 可较清楚地显示椎间盘突出的部位、大小、形态和神经根、硬脊膜受压移位的情况，同时显示椎板及黄韧带肥厚、小关节增生肥大、椎管及侧隐窝狭窄等情况。MRI 能够清楚地区分游离型与突出型椎间盘突出。

表 44-3: 马尾综合征和脊髓压迫鉴别特点

特征	马尾综合征	脊髓压迫
椎体节段	L_2～骶骨	C_1～L_1
脊髓节段	腰骶神经根	脊髓损伤
对称性(症状)	非对称	对称
疼痛	显著,不对称,根性痛	中等,双下肢疼痛/无疼痛感
运动	无力或软瘫	无力或痉挛性瘫痪
感觉	会阴区麻木,可以不对称	刺痛、温度觉、位觉、振动觉消失
反射	下肢反射减弱,提睾反射消失	反射亢进,巴宾斯基征(+),踝阵挛(+)

三、先天性脊柱畸形

先天性脊柱侧凸　从患者的出生史、发育史、家族史到完整的系统检查是该病诊断的依据。先天性脊柱畸形中，有 33% 患者合并泌尿生殖系统畸形，25% 患者出现颈椎融合，10% 患者合并先天性心脏病。体格检查中可见头部偏斜或身体中线偏移，旋转状肋骨隆凸，或躯干矢状面畸形，还有一些特殊表现，包括背部皮肤多毛斑、皮肤凹陷、包块、痣、脂肪瘤等。下肢畸形足、高脚弓内翻足、下肢肌肉萎缩、双侧反射不对称、双下肢不等长等。

四、外伤性骨折

脊椎骨折的患者多为青壮年体力劳动者，常因由高空跌下，足部或臀部首先着地，脊柱突然过度前屈，而发生脊椎压缩性楔形骨折；又如固定物从高处冲击肩部或背部以及抬重物时失足滑倒，均可发生椎体压缩性骨折。此类屈曲型脊柱骨折最常见，占脊椎骨折病例的 90%，最常发生于第 11～12 胸椎和第 1、2 腰椎。另一种情况是患者从高空仰面落下，腰和背先着地，使脊柱过分后伸，发生伸直型脊椎骨折，此类骨折极少见。诊断脊椎骨折主要根据以下几点：① 有明确的外伤史；② 骨折部位压叩痛，脊柱可有后凸或侧凸畸形，活动障碍，肌肉痉挛，可表现为腹肌紧张而误诊为急腹症，少有局部血肿，严重者特别是合并脱位时，常并发不同程度的脊髓神经损伤，如胸或腰段脊柱骨折出现骨折部位以下截瘫；③X 线检查是诊断本病最可靠的方法，对疑似病例作正、侧位 X 线摄片检查，即可发现有无骨折或脱位。

脊椎骨折和脱位如在畸形状态愈合，可产生损伤性关节炎，以及负重力线改变而出现自发性腰背疼痛和脊柱活动障碍。

146　特异性脊柱病变

一、感染性脊柱炎

（一）化脓性脊柱炎

化脓性脊柱炎是由细菌感染所导致的脊柱感染，可由血源性播散或直接播散引起，致病菌以金黄色葡萄球菌多见。最常见的播散途径是血源性播散，包括泌尿系统、呼吸系统和皮肤感染。医源性的病因，如留置导尿管、脊柱手术或脊柱内注射侵入性的操作。化脓性脊柱感染的危险因素包括酗酒、糖尿病、其他部位感染、艾滋病、免疫抑制、留置导尿管、静脉吸毒、男性、恶性肿瘤、营养不良、病态肥胖症、脊柱手术操作、慢性肾脏疾病、类风湿关节炎、皮肤感染、吸烟、创伤等。过半患者可以找到感染源，腰椎比颈、胸椎更多见。儿童多出现椎间盘炎，成人多出现化脓性骨髓炎。腰背痛是成人脊柱感染最常见主诉，疼痛症状有时不典型。大多数起病隐匿，一半患者在发病 3 个月后确诊。疼痛性质为持续性后背痛，负重时疼痛加重。通常累及邻近的两个椎节和椎间隙。椎体破坏和塌陷程度不一，伴有脓肿，向前或向后扩散，出现神经刺激征和脊髓压迫征。疼痛常常伴有发热、盗汗、寒战、消瘦等。经常会出现椎旁肌肉痉挛和受累脊柱节段因疼痛引起活动受限。邻近腰大肌受累时，疼痛引起髋关节异常。神经根症状相对少见，但出现硬膜外脓肿压迫时，神经系统症状明显。儿童症状特殊，婴儿和刚学步的幼儿症状明显，表现行走困难，甚至拒绝行走。大龄儿童主诉腹痛或腰背痛，表现为脊柱强直和局限轻压痛。脊柱僵直，棘突压痛，叩诊时腰背痛加重，当合并硬膜外脓肿穿孔时，可直接压迫或损伤导致脊髓下段和马尾损伤。只有三分之一患者白细胞计数异常，ESR、CRP 对脊柱感染敏感，但不特异。有体温波动，怀疑脊柱感染的患者均应行血培养。X 线在早期感染无阳性表现，在 12 周后出现变化。X 线可见椎间隙变窄，相邻椎体终板的骨质破坏，反应性骨增生、骨硬化。MRI 是最具诊断价值的影像学方法，可显示椎间盘、硬膜外间隙和椎旁组织的解剖结构异常，可见椎旁脓肿和硬膜外脓肿。在感染的椎体或椎间盘中，由于炎症和水肿出现，T1 加权像信号强度减低，T2 加权像高信号，造影剂增强 MRI 对硬膜外脓肿更敏感。CT 评估溶骨性缺损，当 MRI 有禁忌时可采用 ECT 检查。

（二）脊柱结核（Pott 病）

脊柱结核好发 20～30 岁成人，艾滋病患者发病率较高。本病多发生在下胸椎和上腰椎，常位于椎体，不易破坏椎间盘，在前纵韧带的后方上下蔓延。结核发病隐匿，可长达半年。幼儿容易激惹，不敢坐及行走。青少年和成人表现单纯的腰背痛。早期出现局限性腰背部疼痛，肌肉痉挛，活动受限，神经刺激征和脊髓压迫征，常出现腰背痛和局限性后凸，刺激神经根，可引起肋间神经痛。一侧或两侧腰大肌脓肿，脓肿多位于椎旁，刺激神经根，引起刺激性疼痛。截瘫是脊柱结核最常见的神经功能障碍。可伴有间歇性发热、盗汗、厌食、乏力、体重下降等结核中毒症状。查体：脊柱僵硬，因局限性椎体破坏塌陷导致脊柱后凸畸形。腰椎结核表现为下腰痛，活动受限，棘突压痛和叩击痛阳性，拾物实验阳性。脊髓受压迫后出现截瘫的各种体征。实验室检查包括贫血、低蛋白血症、ESR 和 CRP 升高，PPD 试验阳性。X 线上表现，早期侵及椎体前面，逐渐向后蔓延至整个椎体和椎间盘，胸椎后凸增加，椎体骨质破坏，空洞，死骨形成，椎间隙狭窄或消失，椎旁阴影增宽。多个椎体感染、破坏导致椎体前缘呈扇贝形。CT 比 X 线出现的表现要早，可发现骨碎片、溶骨性改变、局限性硬化和骨膜下反应。冷脓肿中可见钙化及软组织中的骨碎片。CT 还可以引导穿刺活检。MRI 能发现椎体内或椎旁脓肿，对脊髓结核诊断意义更大。

（三）梅毒性脊椎炎

夏科（Charcot）关节病是脊柱梅毒感染最常见的表现，好发于胸腰段，出现破坏和肥大性改变。脊椎完全塌陷时可发生脊髓或马尾横断性损伤。脊柱改变以严重肥大性脊柱炎、增生、大量骨赘、椎间隙消失或狭窄为特点。血清梅毒试验阳性。

（四）布鲁菌性脊椎炎

多见于男性农牧民和毛皮加工者，有腰背部疼痛，急性期伴有发热，寒战，血清布氏杆菌凝集试验阳性。X 线可见骨质破坏、关节间隙变窄、椎体骨质增生、硬化，椎旁脓肿少见，多发生在下腰椎，脓肿主要位于受累椎间盘周围。

（五）脊柱包囊虫病

牧区农民多见，有狗、羊接触史，X 线可见椎体囊性破坏，并有椎体膨大或病理性骨折，包囊突向椎体两侧，形成假性椎旁脓肿，椎板及关节突等部分亦可有囊性破坏区。实验室检查嗜酸性粒细胞计数增多，包虫皮试（Casoni 试验）阳性。

（六）真菌性脊椎炎

真菌感染多伴球孢子菌和芽生菌感染，是播散性疾病的一部分，椎体活检可以明确诊断。

（七）带状疱疹

带状疱疹在出现皮疹前，可以表现为腰痛或腹痛，多为刺痛或电击样痛，因没有疱疹或仅有细小的皮疹，故容易漏诊，等到带状排列的疱疹出现之后才确诊。因而在腰痛的体检中，应注意观察有无细小的皮疹或疱疹的出现。

（八）急性脊髓炎

急性脊髓炎病因不清，多数患者出现脊髓症状前有上呼吸道感染、发热、腹泻等病毒感染症状，外伤和过度劳累可能是诱因。首发症状是双下肢麻木无力、病变相应部位背痛及病变节段的束带感。主要特征为截瘫。早期即可发生腰背酸痛，其疼痛部位相当于病损平面，个别病例出现剧烈背痛，伴有双下肢无力、麻木感，于 1～2 天内可迅速发生完全性或不完全性截瘫和大、小便障碍，临床上易于识别。病变常累及脊髓的数个节段，以胸段（胸 3～5 段）最为常见，其次是颈段和腰段。典型表现包括：① 运动障碍：早期呈脊髓休克表现，一般为 2～4 周，表现为瘫痪肢体肌张力低、腱反射消失、病理反射、腹部反射及提睾反射引不出，尿潴留，休克期后肌张力增高，腱反射亢进，肢体肌力由远端逐渐开始恢复，病理反射出现；② 感觉障碍：病变节段以下所有感觉丧失，感觉消失平面上缘常有感觉过敏区或束带样感觉异常，随病情恢复感觉平面逐渐下降，但较运动功能恢复慢；③ 自主神经功能障碍：早期为大、小便潴留，无膀胱充盈感，呈无张力性神经性膀胱，休克后期膀胱充盈到 300～400ml 即自动排尿（反射性神经膀胱）。病变水平以下无汗或少汗，皮肤水肿、干燥和指

甲松脆。上升性脊髓炎是急性脊髓炎的危重型，起病急骤，感觉障碍平面常于 1～2 天或数小时上升至高颈段，瘫痪由下肢迅速波及上肢及延髓支配肌群，可出现吞咽困难、构音不清，可因呼吸肌麻痹而死亡。

二、脊椎肿瘤或脊椎转移癌

（一）脊椎良性肿瘤

脊柱肿瘤可出现于任何年龄及脊柱的任何节段，多见于 30 岁以下。病灶部位所在的背痛是主要症状，可引起疼痛性脊柱侧弯。良性肿瘤通常发生在脊柱后结构和附件。原发性脊柱肿瘤发病率远低于恶性肿瘤和脊柱转移癌，儿童和青少年原发性脊柱肿瘤多为良性，老年患者多为恶性。腰背痛是原发性良性脊柱肿瘤最常见的主诉，呈进行性、逐渐显著、夜间加重，常和活动无关，偶尔患者症状发作与受伤史有关。疼痛急性发作时考虑病理性骨折可能。绝大多数患者实验室检查正常。MRI 检查是诊断原发性脊柱良性肿瘤最好的影像学方法。可以发现骨质破坏、神经压迫及周围软组织受累情况。

1. 骨样骨瘤

进行性加重的腰背痛是其典型的临床表现，疼痛与活动无关，多发生在 15～25 岁男性，椎旁肌痉挛，脊柱侧弯，伴有肢体疼痛，口服非甾体抗炎药可缓解疼痛，伴有疼痛的病损，可引起脊柱同侧肌肉痉挛。本病容易侵犯脊柱的松质骨椎板和椎弓根，但也可以波及邻近胸椎的肋骨小头。典型的影像学表现是中央瘤巢，周围被高密度的骨硬化影包围，放射性核素扫描局部可发现非特异性核素浓聚区。该病临床上罕见，容易误诊。

2. 成骨细胞瘤

成骨细胞瘤好发于脊柱，多发生在腰椎或骶椎的后结构中。本病好发青年男性，隐匿发病，轻度腰背痛是其常见临床表现，一半患者出现脊柱侧弯，肿瘤为膨胀性生长，临床查体时有神经激惹或神经受压表现。肿瘤累及范围大，X 线易发现，CT 可明确诊断。

3. 嗜酸性肉芽肿

嗜酸性肉芽肿是组织细胞增多性疾病。脊柱是嗜酸性肉芽肿最常见的发病部位之一。本病青少年较成人多见。典型症状为无严重外伤史的背部疼痛，疼痛发病突然。脊柱嗜酸性肉芽肿表现多样，椎体受累早期表现为溶骨样病灶，破坏椎体或椎弓，进而引起椎体部分塌陷形成楔形变，直至最后引起椎体完全塌陷形成扁平椎。需要病理活检明确诊断。

4. 椎体血管瘤

大部分椎体血管瘤患者没有症状，在拍片中无意中发现，很少需要治疗，胸椎是其常见的发病部位，出现多节段病变。脊柱血管瘤患者可以发生病理性压缩性骨折。X 线仅有诊断帮助，CT 检查可以提供脊髓受压和病理性骨折的影像学证据，而 MRI 有助于制定手术方案。骨扫描检查为冷缺损表现。

5. 脊柱巨细胞瘤

是良性肿瘤中最具有侵袭性的肿瘤，好发于 15～30 岁人群，常见于骶骨。由于肿瘤局部侵袭性造成疼痛和神经症状，可发生病理性骨折致急性疼痛。在就诊前，患者往往有数月症状。X 线上很难发现骶骨巨细胞瘤，可见椎体溶骨性破坏，多位于脊柱前侧。

（二）恶性肿瘤

原发性脊柱恶性肿瘤相对罕见，多数为转移癌。最常见的症状是腰背痛，也是最初的主诉。由于其临床表现和椎间盘退变相似，往往延误诊断。当出现慢性、进行性疼痛，且没有明确外伤史，持续夜间痛，以及症状与机械刺激无关时应考虑是否患有脊柱恶性肿瘤（表44-4）。患者有全身表现，如体重减轻、食欲减退、发热、消瘦及全身不适。大多数患者出现根性疼痛，约有 10% 患者出现严重的神经功能障碍。与椎间盘退变比，在受累椎体发生病理性压缩性骨折时，脊柱肿瘤患者多出现在一些特殊部位的局限触痛。年轻患者，原发性恶性肿瘤多为骨肉瘤和尤文（Ewing）肉瘤。成人最多见的原发性恶性肿瘤是多发性骨髓瘤、脊索瘤、软骨肉瘤和恶性纤维组织细胞瘤。原发性骨肿瘤，如软骨肉瘤或骨肉瘤，常伴有椎体一侧突出的软组织包块及影像学异常发现。平片检查也可以发现骨质破坏、硬化及畸形。MRI 可以显示周围组织、脊髓及椎间盘组织，区分肿瘤在硬膜内，髓内或髓外。骨扫描可以比平片提前 2～12 个月发现病变。单发的脊柱病变应考虑原发性骨肉瘤。

表 44-4：良性肿瘤和恶性肿瘤压缩性骨折的影像学鉴别

良性	恶性
孤立性损害，边缘光滑	多个病灶，质地不均匀，累及多个脊椎
骨髓象正常	骨髓象异常
无椎弓根破坏	有椎弓根破坏
有骨折线	无骨折线
无骨膜反应	存在骨膜反应
脊柱外无软组织肿块	脊柱外有软组织肿块
椎管通畅	椎管梗阻
有骨碎片	无骨碎片

1. 多发性骨髓瘤

多发性骨髓瘤是最常见的原发性脊柱恶性肿瘤，是由骨髓中单克隆浆细胞恶性增生所导致的疾病，克隆性浆细胞直接浸润组织和器官，导致溶骨性骨质破坏。本病多发生于老年男性。临床上几乎所有患者均有腰背痛及虚弱、体重减轻等系统症状。疼痛往往是突发性，可能是病理骨折所致。患者有贫血、血沉加快、高钙血症和肾功能不全等。一半患者尿中有尿本-周蛋白，血清蛋白固定电泳发现 M 蛋白。X 线检查可见溶骨性破坏病灶，典型者呈穿凿样透亮缺损。骨髓穿刺和骨髓活检是确诊的重要手段。

2. 转移性肿瘤

脊柱是全身骨骼中最易发生骨转移的部位，脊柱转移瘤的主要原发肿瘤包括乳腺癌、肺癌、前列腺癌、卵巢癌或淋巴瘤。乳腺癌和肺癌的转移灶常见于胸椎，而前列腺癌转移灶多见于腰椎。腰椎是脊柱骨转移癌最好

发的部位。脊柱转移肿瘤最常见的症状是腰背部疼痛，疼痛进行性加重，持续性钝痛，夜间加重，随着病情的进展可出现根性疼痛。神经症状常出现在病情晚期，是患者就诊的常见原因。常见运动功能减弱，其次是感觉麻木或异常，根性疼痛可以准确定位肿瘤的椎体平面。可能出现神经压迫，甚至出现截瘫、尿潴留和尿失禁。其他肿瘤相关病史，如体重减轻、食欲减退、疲乏、咯血、血尿、便血、呕血及吸烟史均有辅助作用。查体的重点是常见原发肿瘤的部位，包括乳腺、胸部、前列腺、腹部、盆腔和淋巴系统。评估脊柱转移性病变常用的影像学检查有 X 线平片、骨扫描、CT、MRI。只有当皮质骨破坏明显时才能被 X 线发现。病灶大多是溶骨性。肾上腺肿瘤、甲状腺肿瘤、大肠癌骨转移可见明显的溶骨性病灶；而乳腺癌、前列腺癌及肺癌可表现为成骨性转移。肾细胞癌骨扫描为阴性。对于年龄大于 50 岁，没有明显外伤的情况下出现腰背痛，卧床休息后无法缓解，突发性脊柱痉挛疼痛，ESR 升高，应首先考虑恶性肿瘤，尤其对有肿瘤病史患者更应高度怀疑。

三、炎性脊柱关节病

脊柱关节病是一组以脊柱、骶髂及下肢关节受累为主的系统炎性疾病。包括强直性脊柱炎、银屑病关节炎、反应性关节炎、肠病性关节炎和未分化脊柱关节病。这类疾病常累及脊柱，引起腰背痛。本组疾病与 HLA-B27 具有较高的关联性，其腰背痛呈现出炎症性特征，以鉴别于机械性腰背痛，即：年龄小于 40 岁，缓慢起病，活动后疼痛减轻，休息不能缓解和夜间痛。此组疾病的疼痛对非甾体抗炎药（NSAIDs）反应较好，有助于鉴别诊断。

（一）强直性脊柱炎

强直性脊柱炎好发于年轻男性，以腰背部疼痛和僵硬为主要表现，疼痛持续存在，夜间显著，活动后症状缓解，休息时加重。随着疾病的发展，脊柱前屈和侧弯活动受限。正常的颈椎和腰椎生理性前凸消失，出现胸椎后凸畸形。可累及下肢关节，伴有附着点炎（如跟腱炎），还可出现关节外表现如虹膜炎及主动脉根部病变。实验室检查血沉和 CRP 可升高，90% 的患者 HLA-B27 阳性。X 线显示骶髂关节骨质虫蚀状破坏，关节融合，椎体方形变，椎小关节模糊，椎旁韧带骨化，骨桥形成，呈“竹节样脊柱”。MRI 检查对本病的早期诊断具有重要价值，可以发现骶骨和髂骨在邻近骶髂关节面附近有骨髓水肿，还可见椎体、椎弓骨髓水肿以及棘间韧带附着点炎症等表现，在压脂的 T2 加权像中呈现高信号。MRI 增强扫描可发现骶髂关节滑膜炎，而功能超声检查对外周关节的附着点炎具有较好的诊断意义。

（二）银屑病性关节炎

银屑病性关节炎有 10% 患者累及脊柱，多在 20～30 岁发病。银屑病皮疹是诊断本病的主要线索，但有时皮疹范围比较小或发生部位隐蔽（如骶尾部），则容易漏诊。询问病史及体检时应注意寻找有无相关的病史或皮疹。另外，大约 15% 患者关节症状出现在皮疹前，增加诊断难度。银屑病性关节炎累及中轴关节时脊柱和骶髂关节的病变类似强直性脊柱炎，椎体和椎间关节炎症、侵蚀、融合、韧带骨化。体格检查表现为轴性疼痛、僵硬和活动范围变小。实验室检查血沉和 CRP 可升高，约 20% 患者 HLA-B27 阳性。10%～20% 患者血尿酸水平升高。X 线显示自发的小关节融合和韧带骨赘形成，并呈不对称性。虽然银屑病性关节炎累及中轴关节时影像学检查类似强直性脊柱炎，但其程度往往比后者轻、而且病变表现为不连续性（不是所有椎体

都受累）和不对称性（倾向于单侧骶髂关节受累）。此外，银屑病性关节炎的其他特征如腊肠指（近端和远端指间关节同时受累，单个手指或足趾炎症肿胀）、铅笔套征（远端指骨侵蚀）和指甲病变都有助于鉴别诊断。

（三）反应性关节炎

该病为感染后发生的反应性关节炎，最常见尿道炎和肠道感染，一般在感染后 2～4 周出现。本病好发于 20～30 岁，由性病引起的反应性关节炎男性多于女性。部分患者可有腰背痛和僵硬症状，以晨僵、静止痛，活动后改善为特点，伴有尿道炎、结膜炎、下肢寡关节炎、皮肤黏膜损害。X 线上脊柱改变为非对称性椎旁骨化，呈“逗号样”骨赘形成是其特点，有跳跃性改变，骶髂关节炎为非对称性，比强直性脊柱炎的骶髂关节病变轻。

（四）肠病性脊柱关节病

继发于炎症性肠病（克罗恩病和溃疡性结肠炎）的关节炎，可有下腰痛、僵硬的表现，但患者多伴有肠道的症状如腹痛、腹泻、便秘或便血，在鉴别诊断是应注意询问相关的病史。50%～70% 患者 HLA-B27 阳性。脊柱和骶髂关节的影像学发现与银屑病关节炎类似，但总体比较轻。胶囊内镜或结肠镜有助于确诊。

（五）弥漫性特发性骨肥厚症（DISH）

弥漫性特发性骨肥厚症（diffuse idiopathic skeletal hyperostosis，DISH）并不是炎症性关节炎，但其表现容易和强直性脊柱炎混淆，为方便对比和鉴别诊断，在此一并叙述。该病主要病理改变是脊柱韧带和附着点的钙化和骨化，主要发生在椎体的前外侧，常见至少连续 4 个椎体韧带骨化，X 线表现与强直性脊柱炎相似，但本病与 HLA-B27 无关，血沉和 CRP 等指标正常。X 线上无小关节与骶髂关节的强直，椎间盘间隙存在，无椎体边缘硬化。本病多见于老年男性，常累及颈椎和低位胸椎。胸腰椎受累时，患者常表现为胸腰背部疼痛和僵硬，症状与骨赘不相关，有 17%～28% 的患者伴有吞咽困难，合并后纵韧带骨化可出现明显的脊髓受压表现。

（六）髂骨致密性骨炎（osteitis condensans ilii）

是以髂骨耳状关节部位的硬化性病变为特征。本病发病机制不明，可能是机械因素所致。本病表现容易和强直性脊柱炎混淆，但致密性骨炎一般不伴有炎症指标（血沉、CRP）的升高，没有骨质破坏或侵蚀，骶髂关节间隙正常，HLA-B27 阴性。好发于妊娠后妇女（强直性脊柱炎好发于年轻男性）。患者以下腰痛为主要表现，可放射至臀部和大腿后侧，但无神经根压迫的表现，无感觉或运动神经的表现（有别于坐骨神经痛），也无全身表现。X 光有特征性的表现可供鉴别诊断，即在骶髂关节的髂骨部位（骶髂关节下 2/3）见边界清楚、尖端向上的三角形骨硬化区，不累及骶骨，而骶髂关节间隙正常。

四、代谢性病变

（一）骨质疏松症

骨质疏松症是最常见的代谢性骨骼疾病。世界卫生组织定义骨质疏松症是一种以骨量低下、骨微结构破坏，导致骨脆性增加，易发生骨折为特征的全身性骨病。骨质疏松症的危险因素包括：年龄、内分泌疾病、肿瘤、制动、缺钙饮食、酒精、低体重指数、吸烟等。类风湿关节炎、强直性脊柱炎等风湿性疾病本身及长期使用糖皮质激素均容易诱发继发性骨质疏松。骨质疏松症常无症状，但患者可发生细微的骨折，引起骨痛；出现较显著的骨折则引起剧烈疼痛。引起腰背痛的最常见骨折是椎体压缩性骨折和骶骨骨折。此时，脊柱中线深部局限性剧痛，活动或负重后加重，神经系统受累少见。双能 X 线吸收计量法（DEXA）是诊断骨质疏松症的金标准，一般比较严重时 X 线检查才能发现骨量减少。出现骨折时，X 线检查可了解椎体骨折部位及程度。CT 可以发现微小的骨折，高分辨率 CT 还能对骨质的微结构进行分析。MRI 检查能显示椎管受累情况和清晰显示骨折处的骨髓水肿。骨髓水肿在 T1 加权像显示低信号，T2 加权像显示高信号，随着时间推移，T1 和 T2 信号逐渐恢复。MRI 还能区别恶性病变。骨扫描则可灵敏地定位。血清学检查主要用于排除其他引起骨量减少的原因，如血清甲状旁腺激素、血钙、血磷和碱性磷酸酶水平等。骨形成标记如骨特异性碱性磷酸酶和骨钙素，骨吸收标记如尿中胶原降解产物（Ⅰ型胶原交联氨基末端肽和吡啶啉）有助于了解骨转运情况。

（二）甲状旁腺功能亢进症

甲状旁腺功能亢进症由于甲状旁腺大量分泌甲状旁腺激素（PTH），使骨钙溶解入血，引起高钙血症。甲状旁腺功能亢进症的患者，骨痛往往是早期唯一主诉，尤其是腰背部疼痛，症状持续性加重，久站时加重，休息后可缓解，严重时出现病理性骨折。因为长期高钙血症影响肾小管的浓缩功能，患者可出现口渴，PTH 还能抑制肾小管重吸收碳酸氢盐，使尿呈碱性，容易形成尿路结石，出现肾绞痛。高钙血症患者还有疲倦、嗜睡、食欲减退和便秘等表现，高钙血症显著时因肾血管强烈收缩和脱水，可致肾功能不全。由于甲状旁腺激素能抑制肾小管上皮细胞对磷的重吸收，尿磷排泄增加，血磷降低，但在肾功能不全时血清磷可不低，尿毒症所致的继发性甲状旁腺功能亢进磷酸甚至升高。血清碱性磷酸酶增高。高钙血症、低磷血症和血清碱性磷酸酶增高是本病的主要线索，血清 PTH 升高是诊断原发性甲状旁腺功能亢进症的主要依据。X 线检查：表现普遍性骨质疏松，弥漫性脱钙，骨密度发现骨量减少或骨质疏松症。

（三）脊柱痛风

痛风是嘌呤代谢紊乱、引起高尿酸血症，尿酸沉积在关节所引发的炎症。该病最常累及第一跖趾关节，但也可以累及任何关节，严重时累及脊柱、髋部、肩部、骶髂关节、胸锁关节和肩锁关节等。累及脊柱或骶髂关节时，表现腰背部疼痛，可以是持续慢性钝痛，也可以是急性发作性剧痛，伴或不伴有神经根痛。尿酸盐可沉积在腰椎椎弓根、椎板和黄韧带。脊柱痛风石或滑膜囊肿可导致椎管狭窄，引起神经性跛行。影像学检查发现因尿酸盐沉积侵蚀椎骨，导致骨质破坏和硬化。脊柱近关节区或关节内形成软组织团块影，密度高于周围软组织，边界清楚，周围有钙化，可压迫脊髓或马尾神经。CT 上表现类似炎症或肿瘤。MRI 有助于鉴别诊断，在 T2 加权像中表现为低密度影，周围有纤维组织包绕。不过，增强对比时，痛风石也可强化，这与炎症和肿瘤比较难区别。出现脊柱痛风者，往往病情十分显著，有多年高尿酸血症和反复痛风发作病史，全身多关节受累、

畸形并有多处痛风石形成；结合影像学检查，比较容易进行鉴别诊断。

五、变形性骨炎（Paget 病）

变形性骨炎，多见中老年男性，病因不明。本病主要病理改变是老化的骨骼局部骨代谢异常，骨转运加速，破骨和成骨过程紊乱，导致局部骨增大、变形，主要累及颅骨、脊柱、骨盆和下肢长骨。发生在脊柱时，腰椎、骶椎好发，尤其是 L_4 、L_5 椎体，表现为局限性的腰背痛，出现驼背。血清碱性磷酸酶显著升高，但血钙和血磷一般正常。X 线表现同时可见破骨和成骨过程，表现为局限性的密度降低和增加同时存在，骨皮质增厚、骨小梁增粗紊乱，椎体增大、变形、密度增高。椎体周边硬化或镜框状椎体是 Paget 病的特征性表现，椎体和椎弓均可受累。

六、舒尔曼脊柱后凸（Scheuermann 脊柱后凸）

舒尔曼脊柱后凸具有很强遗传倾向，为常染色体显性遗传，症状在 10～14 岁之间逐渐显现，男性偏多。有研究认为，钙离子代谢异常和所引起的骨质疏松是椎体楔形变的主要原因。早期背痛比较轻微，骨骼发育成熟后腰背痛症状加重，成年仍有背痛，主要表现为严重的脊柱后凸。患者常伴有腘绳肌紧缩感，造成骨盆后倾，躯干向后合力增加导致脊柱要前屈来保持躯体矢状面的平衡。舒尔曼脊柱后凸还可伴有其他疾病，包括内分泌异常、维生素缺乏、感染、神经肌肉病变，但这些疾病和本病没有直接的因果关系。体格检查注意皮肤有无褐色斑和腋窝、腹股沟斑点（提示多发性神经纤维瘤）。X 线特征包括椎体楔形变和终板不规则。

七、镰状细胞性贫血

镰状细胞性贫血又称纯合子型镰状细胞血红蛋白病。本病是血红蛋白 β 链第 6 位上的谷氨酸被缬氨酸替代后形成血红蛋白 S。在缺氧条件下，血红蛋白 S 聚合成细长结晶，使红细胞变成镰状。镰状红细胞僵硬、变形性差，难于通过毛细血管，阻塞毛细血管，导致临床上出现溶血性贫血和血栓形成。在发生镰状细胞梗死型（疼痛型）危象时，可出现腰背痛和腿部疼痛，容易误诊为骨骼系统疾病。本病的诊断依据：① 贫血，黄疸，网织红细胞增多；② 腹痛和腿痛；③ 脾脏早期可肿大，但后期不大（多次脾梗死形成的瘢痕组织收缩使脾脏缩小）；④ 溶血危象；⑤ 镰变试验（sickling test）阳性；⑥ 血红蛋白电泳主要成分为血红蛋白 S。

八、蛛网膜下腔出血

蛛网膜下腔出血的病因包括：颅内动脉瘤、脑动静脉畸形、高血压脑动脉硬化和烟雾病等。由动脉瘤破裂所致多见，好发于 30～60 岁，女性多于男性，血管畸形多见青少年。发病前常无先兆，患者突然出现剧烈头痛、烦躁、脑膜刺激征与血性脑脊液，开始时仅有剧烈头痛、颈项痛，蛛网膜下腔血液向下流刺激脊膜和脊神经根，可致剧烈的腰背痛和下肢痛。绝大多数病例发病数小时出现脑膜刺激征，以颈项强直最为明显，Kernig 征、Brudzinski 征阳性。意识障碍与出血量有关，一般神志清楚，也可有不同程度意识障碍。少数患者急性期出现精神症状，如欣快、谵妄、幻觉等，2～3 周后自然消失。约有 25% 患者眼科检查可见玻璃体下片状出血，发病 1 小时内可出现，有诊断特异性。

147 内脏疾病

一、盆腔疾病

（一）前列腺炎

此病多见于 30～40 岁的男性，常与慢性精囊炎同时存在。主要症状为腰痛、会阴部不适感、尿道灼热感、尿频和神经衰弱症状。检查前列腺液发现白细胞增多、卵磷脂减少。

（二）子宫内膜异位症

腰骶部或下腹部阴道疼痛，常在月经来潮前出现，月经期持续疼痛，少数在月经干净后可以加重。伴有月经失调、月经量过多和性交痛。月经前出现恶心、呕吐。

（三）慢性盆腔炎

下腹部或腰部隐痛或明显疼痛，月经周期不规则，闭经或偶尔月经量非常多，白带有异味，有大量的阴道分泌物，时常出现尿痛，食欲下降，伴有恶心呕吐。

二、腹膜后疾病

（一）肾脏和肾上腺疾病

1. 肾结石

主要症状是疼痛和血尿，疼痛一般为腰部肾区或上腹部的钝痛、隐痛或绞痛，为阵发性，常突然发生，刀割样痛，可经下腹部放射到大腿内侧，有时伴有恶心、呕吐，面色苍白，脉搏细弱，血压下降。血尿多出现活动或剧烈绞痛后发生。伴有尿频、尿急、尿痛等，合并感染时可出现发热。

2. 肾盂肾炎

肾盂肾炎常有腰部酸痛，慢性期无尿路刺激征或症状较轻，临床上容易误诊；急性期常有明显的尿路刺激症状、脓尿，并伴有寒战、发热、白细胞增高等细菌感染的表现。

3. 肾周脓肿

肾周脓肿常伴有腰部胀痛，弯腰时疼痛症状明显加重，可出现腰部痛性肿块。患者常有全身严重感染的表现。CT 或 MRI 检查有助于明确诊断。

4. 慢性肾小球肾炎

部分慢性肾小球肾炎患者诉有腰痛，特别是 IgA 肾病患者，原因未明。患者常有血尿、蛋白尿、管型尿、高血压和肾功能不全。尿红细胞位相检查发现畸形红细胞，肾活检有助于明确诊断。

5. 肾上腺和腹膜后疾病

肾上腺肿瘤和或腹膜后肿瘤常导致腰背痛，多为持续性胀痛或钝痛。腹膜后肿瘤以淋巴瘤多见。腹膜后纤维化也压迫输尿管等结构而引起腰背痛。

（二）主动脉瘤

胸腹主动脉瘤可出现腰背部疼痛，尤其当动脉瘤破裂形成主动脉夹层时，患者表现为突发性腰背部剧烈疼痛，多见于有高血压史的老年人，应注意鉴别诊断。

（三）胰腺疾病

1. 急性胰腺炎

可出现左背部放射性痛，胰腺的痛觉神经也可由内脏神经纤维束传至第 6～11 胸神经节，该神经节为双侧性，因此急性胰腺炎急腹症常向左侧腰背部神经放射。

2. 胰腺癌

尤其是腺体和尾部肿瘤，常有顽固性难忍的腰背部疼痛，患者夜间不能入睡，不能平卧，疼痛在脊柱屈曲时减轻、坐位时感到舒适。患者常有黄疸、消瘦和衰竭。

三、腹腔疾病

（一）胆囊炎

可因刺激膈神经末梢而产生左肩背部疼痛，但这类患者同时可伴有右上腹胆囊区压痛。

（二）消化系统溃疡

胃及十二指肠溃疡患者，可表现为胸背部的疼痛，疼痛偏左侧，在同一区域可查及压痛点，穿透性溃疡有明显疼痛，非穿透性溃疡也可有背部放射痛，尤其是十二指肠球后溃疡，患者通常已有消化系统的症状，有时伴有上腹部疼痛，疼痛与脊柱活动无关。

148 其他腰背痛

即使有上述多种病因，还有一些腰背痛的确切病因并不清楚，这些腰背痛可以归入其他腰背痛。其疼痛程度一般并不严重，无严重的基础疾病，预后良好，可以给予一般对症处理即可。部分腰背痛还与患者精神因素有关，如纤维肌痛综合征，患者可出现广泛性疼痛，腰背部疼痛比较常见，疼痛性质多样，疼痛程度时轻时重，休息常不能缓解，常伴有疲劳、睡眠障碍以及抑郁和焦虑等精神症状；还有躯体化障碍的患者，常常有多种多样、反复出现，经常变化的躯体症状为主，患者主诉较多，可有腰背痛和胸痛的症状，体检和实验室检查不能

发现躯体障碍的证据，但患者痛苦，不断求诊，和独居、接受外界刺激较少、抑郁和焦虑情绪相关。对于这些患者应注意适当从精神上给予支持或治疗。

参考文献

1. 孙凌云，Trotta F. 骨 Paget 病. 风湿病学杂志，1997，2（4）：25-29

2. 黄光，刘兴洲.Paget 骨病的临床特点及其诊治. 中国全科医学，2008，11（18）：1658-1659

3. 周辅昔，王绍武. 镰状细胞性贫血儿童疼痛性骨危象的 Gd-DOTA 增强 MRI. 国外医学（临床放射学分册），1995，10（5）：309

4. 于洪炜. 腰背痛. 社区医学杂志，2007，5（12）：21-23

5. 何晓清，徐永清，朱跃良. 腰背痛流行病学进展. 国际骨科学杂志，2008，29（2）：115-116

6. 戴力扬. 腰背痛的流行病学. 颈腰痛杂志，2000，21（2）：162-164

7. 周伟. 儿童腰背痛. 颈腰痛杂志，1999，20（1）：73-75

8. 金克峙. 职业性腰背痛的流行病学研究. 劳动医学，1999，16（1）：53-55

9. 段红光. 颈肩腰背痛. 中国全科医学，2006，9（12）：969-970

10. 李钦亮，马迅. 儿童腰背痛. 实用骨科杂志，2003，9（2）：142-145

11. 孟卫平，陈永林. 老年人腰背痛的病因及鉴别诊断. 中国误诊学杂志，2001，1（3）：460-462

12. 韩焱，等. 青年女性慢性非特异性腰背痛椎旁肌变化的 CT 表现. 颈腰背痛杂志，2010，31（2）：83-85

13. 姜召彩，苏园林. 腰背痛. 中国疼痛医学杂志，2010，16（6）：321-323

14. 许岳俊，陈佩珊，詹旋燕. 以腰背痛为首发症状的胰腺癌 11 例. 罕少疾病杂志，2006，13（2）：38-39

15. 李志刚. 谈腰背痛与椎间盘疾病. 中国现代药物应用，2008，2（5）：86

16. 金文杰，戴力扬. 肌肉疲劳与慢性腰背痛. 颈腰痛杂志，2004，25（2）：134-136

17. 张铁超，侯树勋，姚长海. 年轻女性慢性腰背痛. 中国脊柱脊髓杂志，2004，14（12）：760

18. 张铁超，侯树勋，姚长海. 年轻女性慢性腰背痛（续）. 中国脊柱脊髓杂志，2005，15（1）：37

19. 白玉贞, 韩晓东, 牛广明. 布氏杆菌性脊椎炎的 MRI 表现. 临床放射学杂志, 2012, 31(1): 96-100

20. 曹吉怀，等. 布鲁菌病脊柱炎与脊柱结核的 CT 及 MRI 鉴别诊断. 放射学实践，2013，28（2）：196-199

21. 盛伟斌，等. 脊柱包虫病的临床特点及诊断方法. 中华骨科杂志，2006，26（1）：7-12

22. 宋兴华, 等. 评估 X、CT 及 MRI 在脊柱包虫病诊断中的价值. 颈腰痛杂志, 2007, 28(6): 469-472

23. 韩国伟，等. 真菌性脊柱炎 1 例报告. 中国矫形外科杂志，2003，11（13）：873

24. 文泽军，等. 脊柱嗜酸性肉芽肿的影像学诊断. 放射学实践，2007，22（7）：737-739

25. 朱勇，等. 脊柱嗜酸性肉芽肿的诊断及治疗. 中国现代医学杂志，2005，15（18）：2828-2829

26. 桂斌捷, 等. 青少年和成人脊柱嗜酸性肉芽肿的影像学表现. 临床骨科杂志, 2005, 8 (5): 385-387

27. 颜华东，等. 脊柱嗜酸性肉芽肿诊断与治疗. 国际骨科学杂志，2013，17（2）：88-90

28. 马庆军, 等. 脊柱骨巨细胞瘤 36 例诊断与治疗. 北京大学学报（医学版）, 2002, 34 (6): 656-659

29. 杜联军，等. 脊柱骨巨细胞瘤的影像学表现及临床意义. 实用放射学杂志，2006，22（3）：300-303

30. 常恒，王俭，肖湘生. 脊柱骨巨细胞瘤的影像学诊断. 临床放射学杂志，2003，22（1）：55-57

31. 贾连顺. 弥漫性特发性骨肥厚症的概念与临床特征. 中国矫形外科杂志，2007，15（17）：1319-1321

32. 顾雪梅，李珍平. 弥漫性特发性骨肥厚症的临床及影像学特点. 中国全科医学，2008，11（3）：257

33. 刘悦震，史朝瑞. 致密性骨炎的骶髂关节 CT 表现（附 40 例分析）. 现代医用影像学，2009，18（2）：126-127

34. 李盛华，等. 骶髂关节致密性骨炎诊疗指南编写报告. 全国第七次中国整脊学学术交流大会，2011，35

35. 韩乙庭. 脊柱痛风. 河南医药信息，1997，5（4）：57-58

36.DavidA Wong，Ensor Transfeldt. 麦氏腰背痛. 第 4 版. 谭军，郝定均译. 北京：人民军医出版社，2009

37.Bono GM，Garfin SR. 骨科必备丛书（脊柱）. 雷伟，孙宏慧译. 西安：第四军医大学出版社，2008

38. 段承祥. 脊柱影像学. 北京：化学工业出版社，2007

39.Siemionow K, et al.Identifying serious causes of back pain：cancer, infection, fracture.Cleve Clin J Med，2008，75（8）：557-566

40.Haswell K，Gilmour J，Moore B.Clinical decision rules for identification of low back pain patients with neurologic involvement in primary care.Spine（Phila Pa 1976），2008，33（1）：68-73

41.Roudsari B，Jarvik JG.Lumbar spine MRI for low back pain：indications and yield.AJR Am J Roentgenol，2010，195（3）：550-559

42.Wilson JF.In the clinic.Low back pain.Ann Intern Med，2008，148（9）：ITC5-1-ITC5-16

43.Manusov EG.Evaluation and diagnosis of low back pain.Prim Care，2012，39（9）：471-479

44.Kaufmann JA.Low back pain：diagnosis and management in primary care.Lippincotts Prim Care Pract，1999，3（4）：376-393

45.Koes BW,et al.An updated overview of clinical guidelines for the management of non-specific low back pain in primary care.Eur Spine J，2010，19（12）：2075-2094

46.Gerr F，Mani L.Work-related low back pain.Prim Care，2000，27（4）：865-876

47.Indahl A.Low back pain：diagnosis,treatment,and prognosis.Scand J Rheumatol，2004，33：199-209

第四十五章　肢　痛

肢痛疾病的分类见表45-1。

表 45-1: 肢痛疾病的分类

Ⅰ　神经系统疾病
一、周围神经疾病
（一）脊神经根炎
1. 颈胸神经根炎
附:颈椎病
2. 腰骶神经根炎
3. 吉兰-巴雷综合征
（二）臂丛神经痛
（三）股外侧皮神经炎(感觉异常性股痛)
（四）多发性神经炎
（五）坐骨神经痛
（六）灼性神经痛
（七）带状疱疹
（八）胸廓出口综合征
（九）腕管综合征
（十）幻肢痛与残肢痛
二、中枢神经疾病
（一）脊髓肿瘤
（二）脊髓蛛网膜炎
（三）脊髓痨
（四）肢痛性癫痫
（五）脊髓空洞症
（六）丘脑综合征
Ⅱ　周围血管、淋巴管疾病
一、动脉疾病
（一）原发性动脉疾病
1. 血栓闭塞性脉管炎
2. 闭塞性动脉硬化症
3. 大动脉炎
（二）继发性动脉疾病
1. 动脉栓塞
2. 急性动脉血栓形成
3. 糖尿病下肢血管病变
二、静脉疾病
（一）血栓性静脉炎
1. 良性血栓性浅静脉炎
2. 游走性血栓性静脉炎
（二）静脉曲张综合征
三、毛细血管疾病
血管球瘤
四、淋巴管疾病
五、自主神经功能紊乱所致的血管疾病
（一）雷诺病
（二）红斑性肢痛
Ⅲ　关节及关节周围组织疾病
Ⅳ　骨疾病
一、骨质疏松、骨质软化
二、骨肿瘤、骨炎、骨坏死、骨折
三、骨膜下出血
四、骨嗜酸性肉芽肿
五、畸形性骨炎
六、跟痛症
Ⅴ　四肢肌肉疾病
一、痛性痉挛
二、手足搐搦症
三、炎性肌病
四、风湿性多肌痛
五、其他原因的肌痛

表 45-1: 肢痛疾病的分类

（一）钩端螺旋体病	（五）职业性肌痉挛
（二）人旋毛虫病	（六）横纹肌血管瘤
（三）维生素 C 缺乏症	（七）药物诱导性肌病
（四）热痉挛	（八）遗传性异常引起的肌病

肢痛作为一种常见的临床症状，其病因众多，四肢的皮肤、皮下脂肪组织、肌肉、骨、关节、血管、淋巴管、神经、筋膜、韧带、肌腱、腱鞘、滑囊等病变（如炎症、肿胀、肌肉缺血等所致的痛觉感受器刺激）均可引起。导致肢痛的常见疾病有下列几方面（参见表45-1）。

1. 神经系统病变

由于机体的感觉神经纤维和自主神经受到病变刺激，往往发生不同程度的疼痛，最常见的有周围神经炎、外伤和受压，其次为脊髓病变所致的神经根受刺激。

2. 周围血管、淋巴管病变

由于四肢动脉管腔狭窄、阻塞，皮肤或皮下组织血管收缩和舒张的功能紊乱，均可导致肢体血液循环不足而产生缺血性疼痛，如血栓闭塞性脉管炎、闭塞性动脉硬化症、雷诺病、动脉栓塞和红斑性肢痛等。此外，血栓性静脉炎、静脉曲张也可导致肢体疼痛。

3. 关节及关节周围组织病变

四肢关节急性或慢性炎症，不论休息或活动时，患者均可感到自发性疼痛，如病变在小关节上，则可发生刺痛和麻木感。常见的有类风湿关节炎、骨关节炎等。

4. 骨病变

常见的有骨质疏松、骨髓炎、骨结核、骨肿瘤、无菌性骨坏死等。

5. 四肢肌肉病变

引起肌肉疼痛的原因主要是肌肉痉挛如手足搐搦症；肌肉缺氧时，中间代谢产物如乳酸及丙酮酸积聚也可产生肌肉疼痛。

肢痛病因的诊断，首先需注意病史与体格检查。病史中如年龄、性别、个人嗜好可有参考价值，如雷诺病多见于年轻女性，血栓闭塞性脉管炎多见于 20～40 岁吸烟的男性，闭塞性动脉硬化症往往发生于 60 岁以上的老年人等等。体检时注意双侧肢体是否对称，有无溃疡或坏疽，两侧肢体的肤色、皮温、感觉、肌力、肿胀、动脉搏动等方面有无差异。准确的神经系统检查对神经系统疾病的诊断帮助很大。怀疑为脊髓痨的患者需检查有无阿罗（Argyll-Robertson）瞳孔、膝反射。

在分析肢痛的病因时，首先需区别是血管性或非血管性病变所引起。通过详细的病史询问，一般可以初步确定是血管性或非血管性；应了解肢痛的部位，是单侧或双侧、上肢或下肢、起病因素、有何伴随症状等。血管性病变的肢痛多有皮肤颜色、温度的改变，疼痛发作与运动、休息、体位、药物、外界温度和湿度有密切关系。典型的雷诺病，双手受寒冷刺激时，则发生动脉痉挛性痛和皮色变白；红斑性肢痛时，双足遇热或下垂时，往往引起疼痛加剧，抬高患肢或局部冷敷则疼痛缓解。如突然发生的肢体剧烈疼痛、感觉异常、运动消失、肢体皮肤苍白，常提示动脉急性栓塞。当出现间歇性跛行时，则提示下肢动脉供血不足，需注意血栓闭塞性脉管炎和闭塞性动脉硬化症等情况。间歇性跛行伴有静止痛，说明血管功能严重损害；若仅有剧烈的静止痛而不伴有间歇性跛行，则肢痛可能为非血管性病变所致，还需进一步鉴别是由其他何种原因（如神经、肌肉、骨或关节病

变）所致。神经系统病变引起的肢痛，其疼痛多沿罹患神经分布或放射，常同时伴有其他神经系统症状。如腰神经根第 4、5 和骶神经根第 1、2、3 部位病变引起的下肢痛，是从腰部向臀部、大腿后侧及小腿后外侧和踝部放射。肌肉病变引起的肢痛，主要表现为受累肌肉有自发性酸痛或剧痛，局部有触痛和压痛，可伴肌肉萎缩和肌力减退。肌肉痉挛性疼痛可在夜间突然发作，常表现为小腿剧痛，持续数分钟，经肌肉按摩及活动后可缓解。关节和骨病变引起的疼痛，部位明确固定，疼痛呈持续性，按压病变处疼痛加剧，伴关节肿胀和功能障碍。

实验室与影像学检查对肢痛原因的分析具有重要价值，有时甚至起到决定性的作用，但其结果不能孤立地看待，要注意与临床表现相结合。实验室检查方面，除血、尿常规外，应根据诊断思路尽可能地完善相关检查，如考虑可能存在自身免疫性疾病应进行全面的免疫血清学检查，对中枢神经系统病变还应考虑作脑脊液检查。脊椎、上、下肢、骨关节病时作 X 线、磁共振等影像学检查，对确定诊断往往有较大帮助。

149 神经系统疾病

一、周围神经疾病

（一）脊神经根炎

脊神经根炎是指脊髓前根和后根（位于脊膜腔内）病变，疼痛的特点是沿神经根分布区的刺激性放射性疼痛，体检常在相应的脊椎棘突或棘突旁有压痛；在引起脑脊液压力增高的情况下，如咳嗽、喷嚏、震动或用力排便时，疼痛往往加剧。当低头或弯腰等动作使神经根受牵拉时，疼痛也加剧。病变严重时可有肢体无力、腱反射减弱与轻度肌萎缩。脑脊液检查多有蛋白量增加，少数病例蛋白量与细胞数两者均有增加。

引起四肢痛的脊神经根炎如下文所述。

1. 颈胸神经根炎

本病发病年龄往往较轻，常由病毒感染所致，发病前多有上呼吸道感染史。主要症状为一侧或双侧颈、上胸、背、肩、臂部或直到肘、腕、指部放射性疼痛或麻木感。疼痛时轻时重，性质为酸痛、钝痛，也可为刀割样痛。患肢可有感觉减退、运动障碍，腱反射减弱或消失。当头颈部或患肢作过度伸屈运动时，疼痛往往加剧。

颈胸神经根炎、颈椎病、肩手综合征等易互相混淆。神经根型颈椎病可出现颈部、肩部和一侧上肢疼痛，颈部僵硬、活动受限，常有明确的压痛点伴放射性疼痛，同时伴有上肢的感觉和运动功能障碍。脊髓型颈椎病也可出现与神经根型相似的上肢症状，但多无颈部疼痛和感觉障碍。肩手综合征则包括各种原因所致的上肢神经营养障碍。

本病还需与纤维肌痛综合征、肩关节周围炎、脊髓病变（尤其是肿瘤、蛛网膜炎）早期引起的神经根刺激症状、颈椎结核等相鉴别。纤维肌痛综合征有睡眠障碍和特异的压痛点，无感觉障碍。肩关节周围炎主要表现为肩关节外展旋转障碍与疼痛，神经系统检查无异常。脊髓病变早期引起的神经根刺激症状，常局限于 1～2 个神经根的损害，必要时可作脑脊液检查与脊髓 MRI 检查，以明确诊断。颈椎间盘脱出则有明确的外伤史，起病急，疼痛剧烈，X 线摄片有助于诊断。颈胸椎结核的发病年龄较轻，可根据放射学检查所见而与本病鉴别。

上述一系列颈神经根受压症状，其由颈椎病、颈肌损伤、颈肌炎症等引起者，也有人称为颈神经根综合征。

颈椎病以男性罹患较多，发病常在 40 岁以上，最常累及负重最大的 5、6 颈椎，其次为 4、7 颈椎。通常

主诉为缓慢出现的单侧颈根和肩部疼痛，可向同侧上、下臂与手指放射，往往在夜间较剧。疼痛向上臂外侧放射者，提示为颈 5 神经根受累；疼痛向上臂外侧和前臂桡侧放射者，提示为颈 6～7 神经根受累；疼痛放射至前臂内侧和 4、5 指者，提示为颈 3 神经根受累。但颈椎病时往往累及多神经根。体检常于颈椎棘突或椎旁有压痛，头顶加压试验及颈神经根紧张试验（患侧肩下压，头向对侧推移）阳性，即患侧颈、肩及上肢发生疼痛。检查者用双手将患者头部向上牵引则疼痛减轻或消失。颈椎增生性变可经 X 线颈椎正、侧位平片检查而确定。

国内颈椎病专题座谈会曾制定颈椎病诊断标准，对颈椎病的定义为：颈椎椎间盘组织退行性变及其继发病理改变累及其周围组织结构（神经根、脊髓、椎动脉、交感神经等），出现相应的临床表现者称为颈椎病。一般原则：

（1）临床表现与影像学所见相符合者，可以确诊。

（2）具有典型颈椎病的临床表现，而影像学所见正常者，应注意除外其他疾患后方可诊断为颈椎病。

（3）仅有影像学表现异常，而无颈椎病临床症状者，不应诊断为颈椎病。

各型颈椎病的诊断标准：

（1）颈型：

① 主诉头、颈、肩疼痛等感觉异常，并伴有相应的压痛点；②X 线平片上颈椎显示曲度改变或椎间关节不稳等表现；③ 除外颈部其他疾患（落枕、肩周炎、纤维肌痛综合征、神经衰弱及其他非椎间盘退行性变所致的肩颈部疼痛）。

（2）神经根型：

① 具有较典型的根性症状（麻木、疼痛），且范围与颈脊神经所支配的区域相一致；② 压颈试验或臂丛牵拉试验阳性；③ 影像学所见与临床表现相符合；④ 痛点封闭无显效（诊断明确者可不做此试验）；⑤ 除外颈椎外病变（胸廓出口综合征、网球肘、腕管综合征、肘管综合征、肩周炎、肱二头肌腱炎等）所致以上肢疼痛为主的疾患。

（3）脊髓型：

① 临床上出现颈脊髓损害的表现；②X 线平片上显示椎体后缘骨质增生、椎管狭窄，影像学证实存在脊髓压迫；③ 除外肌萎缩性脊髓侧索硬化症、脊髓肿瘤、脊髓损伤、继发性粘连性蛛网膜炎、多发性末梢神经炎。

（4）椎动脉型：

此型颈椎病的诊断问题尚待研究。① 曾有猝倒发作，并伴有颈性眩晕；② 旋颈试验阳性；③X 线平片显示节段性不稳定或颈椎关节骨质增生；④ 多伴有交感症状；⑤ 除外耳源性、眼源性眩晕以及椎动脉 Ⅰ、Ⅲ 段受压引起的基底动脉供血不全。

（5）交感神经型：

临床表现为头晕、眼花、耳鸣、手麻、心动过速、心前区疼痛等一系列交感神经症状。X 线片有失稳或退变，椎动脉造影阴性。

患者也可表现为混合型的症状。

2. 腰骶神经根炎

腰骶神经根炎常由于腰骶椎病变、劳损或感染所致，其疼痛在腰、骶和臀部并放射至下肢。临床表现主要为下背部痛和腰部僵直感，局部有明显压痛，直腿抬高试验（Laségue 征）和 Wasserman 征（患者俯卧，检查者抬起其伸直的患腿，使股神经受牵拉时沿患腿前面股神经分布区域发生疼痛）均呈阳性，腰骶部及下肢活动受限制或呈保护性姿势；病变加重时，于腰骶部出现节段型感觉障碍、下肢无力、肌肉萎缩、腱反射减退。本病常需与单纯性骨关节病变、腰肌劳损及椎管内腰骶部病变（如马尾、圆锥肿瘤）所致的神经根刺激症状以及脊柱关节病相关的腰骶部和下肢疼痛相鉴别。X 线检查易与单纯性骨关节病变区别。腰肌劳损主要表现为腰肌僵硬感和压痛，无神经系统体征。椎管内腰骶部病变引起神经根激惹症状，则往往需作脑脊液检查才能鉴别。此外，腰骶神经根炎如病变范围局限于腰 4～5 和骶 1～3，其临床表现与根性坐骨神经痛相同，临床上很难区别。通过 X 线、MRI 等影像学和 HLA-B27 等检查一般也不难与脊柱关节病（如强直性脊柱炎）鉴别。

3. 吉兰-巴雷（Guillain-Barré）综合征

本综合征又名急性感染性多发性神经根神经炎，四肢痛是本综合征早期的一个突出表现。患者于早期除常有不同程度的上呼吸道感染症状外，主要是四肢自发性痛，检查时患者甚至不能忍受。由于其周围神经受损害，故常伴随四肢无力、麻木、感觉减退或消失、腱反射减弱等，此外，患者也常有脑神经损害。脑脊液检查出现蛋白、细胞分离现象，即蛋白明显增高，而细胞数正常或轻度增高。

（二）臂丛神经痛

臂丛由第 5、6、7、8 颈神经根及第 1 胸神经根组成，其主要位置在锁骨上、下窝。臂丛的功能大部分是支配上肢，罹病时疼痛首先在胸颈根部和锁骨上部臂丛区，迅即扩展至肩后部，放射至臂和手。疼痛初期呈间歇性，但可迅速变为持续性而影响整个上肢，患者多呈屈肘姿势，并避免不必要的运动以减轻疼痛。睡眠时不敢取病侧侧卧位，锁骨上窝及神经干有压痛，牵引上肢向外后上方活动时疼痛加剧。此外患侧上肢无力、麻木和腱反射减弱，常与肩关节周围炎和颈胸神经根炎相混淆。肩关节周围炎的疼痛局限于肩部，无神经系统症状。臂丛神经痛与颈胸神经根炎的区别，可根据疼痛的主要部位及感觉障碍的类型。前者主要为锁骨上部臂丛区疼痛，皮肤感觉障碍多不明显，后者为颈椎下段、胸椎上段痛，常有节段型感觉减退。

臂丛损害的原因最常为感染、外伤（如颈部、锁骨上窝及肩部外伤）、锁骨骨折、头固定时臂部过度运动或臂固定时头部过度运动，以及难产时施行胎儿牵引手术等。

（三）股外侧皮神经炎（感觉异常性股痛）

股外侧皮神经发自腰丛，通过腹股沟韧带，距髂前上棘 5～10cm 处穿出大腿的阔筋膜，而分布于大腿前外方下 2/3 的部位。发病多为 20～50 岁的男性。发病原因可为感染、受冷、盆腔病变或神经受压。主要症状是大腿前外方下 2/3 感觉异常，以麻木最为多见；部分患者有疼痛（刺痛、灼痛），在行走或站立时疼痛加重。客观检查可发现相应部位的痛觉与温度觉减退，而触觉与压觉存在。本病国内曾有多例报告。

（四）多发性神经炎

多发性神经炎是指四肢远端末梢神经病变。发病早期的自觉症状为手指或足趾的疼痛或发麻。病变区的皮肤可有痛觉过敏现象，即轻触也可引起疼痛，感觉异常如蚁行感、刺痛等也常发生，伴肌肉压痛。此外，尚有四肢感觉、运动和自主神经营养障碍。

（五）坐骨神经痛

坐骨神经起自骶丛，即由第 4、5 腰神经根和第 1、2、3 骶神经根组成，先入骨盆，向下穿过梨状肌，分布于臀部，沿大腿后面下行，到达腘窝稍上处即分成腓总神经和胫神经。腓总神经向外向前分为腓深神经和腓浅神经，走至足背；胫神经则由腘窝一直沿小腿后面走至足底。在脊髓分出的近侧段为神经根部，在骶丛分出之后为神经干部。临床上根据其发病部位不同，区别为根性坐骨神经痛及干性坐骨神经痛。根性坐骨神经痛的临床表现与腰 4～5 骶 1～3 的神经根损害所表现的症状相同。以下主要介绍干性坐骨神经痛。

干性坐骨神经痛的特点主要为沿坐骨神经分布区疼痛。疼痛多呈持续性钝痛而有发作性加剧，发作性疼痛呈烧灼样和刀刺样性质，且常在夜间加剧，患者往往取一系列的减痛姿势。例如睡时取健侧卧位及微屈病侧下肢，从仰卧位起坐时即屈曲病侧膝关节；坐下时以健侧臀部先着力，站立时身体重心略向健侧倾斜，患者下肢在髋、膝关节处微屈，造成脊椎侧弯，凸部多朝向健侧。干性坐骨神经痛常有下列压痛点：① 臀点：相当于环跳穴，在坐骨结节与股骨大粗隆之间；② 腘点：腘窝线中点向上约 2cm 处；③ 腓肠肌点：在小腿后面的中央，相当于承山穴；④ 踝点：在外踝之后，相当于昆仑穴。90% 以上的患者直腿抬高试验阳性，此外，尚可见坐骨神经所支配的肌肉如后腘肌和腓肠肌等出现肌肉松弛和萎缩，跟腱反射减弱或消失，患肢小腿外侧和足背有感觉减退区。

临床上根性坐骨神经痛比干性坐骨神经痛多见，某些病例则两者同时存在，根据下述情况一般可将两者区别。根性坐骨神经痛于咳嗽、喷嚏和用力时疼痛加剧；腰椎棘突和横突压痛最为显著，Neri 征阳性（于仰卧时屈颈或向前弯腰，患侧下肢即自动屈起，同时腰腿痛加剧，为阳性）和交叉性直腿抬高征阳性（将患者健侧腿抬高，患侧腿出现疼痛，为阳性）；脑脊液中蛋白或细胞多有改变。干性坐骨神经痛以沿坐骨神经压痛点的压痛较明显，而无腰部体征，交叉性直腿抬高征常为阴性，脑脊液一般无改变。

根性坐骨神经痛最常见的病因是腰骶椎间盘脱出，其次为椎管内肿瘤压迫、腰骶神经根炎、脊髓腰段蛛网膜炎、脊椎关节炎等。干性坐骨神经痛多见于感染性坐骨神经炎、盆腔疾病和脊椎关节疾病等。

（六）灼性神经痛

灼性神经痛是四肢周围神经外伤后出现的特殊疼痛症状群，国内报告的一组病例中，上肢以正中神经最为常见，下肢以坐骨神经（以胫神经为主）最为常见。疼痛多发生于受伤后立即或数小时内，也有长达 1～2 个月后发生者。神经完全损伤时更易发生。主要症状为患部持续的、弥漫的、烧灼样疼痛，疼痛非常剧烈，可因轻微的刺激或情绪激动而加剧。常伴有血管舒缩和营养障碍，如皮肤充血、发热、光亮、变薄，指甲松脆弯曲，汗液分泌失常，指骨萎缩和脱钙等现象。

灼性神经痛发生的原因主要是神经受伤部位的疼痛性刺激，如来自神经瘤、瘢痕、小量出血、血液循环障碍或炎症等。

（七）带状疱疹（参见第 28 节）

（八）胸廓出口综合征

在锁骨与第一肋骨间的狭窄部位中，前斜角肌、异常的颈肋和第一肋骨等可压迫臂丛下组和锁骨下动脉，从而产生第 8 颈神经和第 1 肋间神经损害以及血管功能障碍等两类症状。起病时疼痛多呈针刺样或烧灼样性质，从受压点向患侧颈部、腋下、前臂内侧及手掌放射；上肢伸展及外旋运动（如举物、背物或提物时）均可使疼痛加重，手臂内收和屈肘时疼痛减轻。此外，在前臂内侧可有感觉减退及肌力轻度减弱。当提高患侧手而不耸肩时，由于锁骨下动脉受压，可出现手部皮肤变冷、苍白乃至完全发展为雷诺现象，或锁骨下动脉阻塞的表现。

上述综合征可分别见于下列情况：

1. 颈肋

由颈椎突出的肋骨称为颈肋，是一种先天性异常。颈部或锁骨上窝可触及硬块，一般在 X 线检查时才发现，但大多数颈肋无症状。

2. 前斜角肌综合征

前斜角肌因有纤维织炎而发生痉挛时，使第一肋骨抬高而致臂丛下组受压。当患者头向对侧强度旋转时，可使疼痛加剧及桡动脉搏动消失，有时深吸气时也可使症状加剧。如在锁骨上窝注射普鲁卡因后疼痛暂时缓解或消失，则可协助诊断。

3. 锁骨下动脉病变

锁骨下动脉病变多为动脉瘤或血栓形成，临床上诊断比较困难。如在锁骨下动脉区听到动脉杂音，则提示为动脉瘤。

4. 肋骨-锁骨综合征

本病的肋骨及锁骨并无病变，但由于肩部经常向下及向后牵引（如肩部负重），引起第一肋骨与锁骨的间隙变窄，导致臂丛及锁骨下动脉受压而出现症状，当肩部下垂时症状加剧，放松肩部时疼痛减轻。

胸廓出口综合征需与颈椎病、颈胸神经根炎以及肩关节周围炎鉴别。本综合征的特点主要是下臂丛受压，出现上肢尺侧神经障碍；另一方面，由于锁骨下动脉受压而出现上肢供血不足的症状。

Adson 试验在本综合征常呈阳性。试验方法：嘱患者采取坐位，双手放在双膝上，将头转向患侧，抬高颏部并使颈部过度向上伸展，然后深吸一口气，紧闭声门作屏气动作，阳性反应则桡动脉搏动减弱或消失。根据这些特点，可与上述其他病变鉴别。

（九）腕管综合征

任何引起腕管压力增加的情况，均可使正中神经受压而产生症状引起本病。本病原因未明。患者以中年女性为多。病变可侵犯单侧（右侧多见）或双侧，屈指肌腱常有非特异性慢性炎症。本综合征多发生于手部劳动强度大的人，故手部劳损也可与发病有关。

早期症状轻微，逐渐加重，主要是手的桡侧和第 1～4 手指疼痛和麻木，疼痛一般于夜间加剧，也有于手部劳动后出现。疼痛常放射至手掌，个别至前臂远段及腕部，甚至达肘部或肩部。此外，尚有手指（尤以拇指为主）无力和自主神经营养障碍（拇指和食指严重发绀、指尖坏死、间歇性发白和发绀，如同雷诺现象），掌侧腕关节处常可见明显肿胀及叩痛，腕关节过度屈伸均可使症状加重。如在掌侧腕横韧带近侧缘处加压，患指常刺痛，称为 Tinel 征阳性。根据 Tinel 征和局限于手腕部远侧正中神经支配区的手部症状，可以除外周围神经炎及进行性肌萎缩等病变。电生理检查常起决定性诊断作用。

（十）幻肢痛与残肢痛

幻肢是患者截肢后具有已丧失的肢体依然存在的体验。幻肢痛是存在于幻肢上的疼痛感觉，常与残肢痛并存。残肢痛即截肢后肢体残端的疼痛感觉。幻肢痛的表现不一，其中以烧灼痛为多。一组报告为烧灼痛 52%，痉挛性痛 40%，锐器刺痛 7%，其他类型疼痛 1%。疼痛程度可轻可重，有的痛至不能忍受。疼痛持续时间可为几秒、几分、几小时乃至十多小时。每月发作 1～20 次不等。慢性幻肢痛常伴有焦虑、抑郁、食欲缺乏、睡眠障碍甚至自杀意识。患者人际关系敏感，敌对、偏执常有发生。激发或加重因素常为触动残肢、残肢处于不适当位置、假肢不合适、气候突变、精神刺激、疲劳、排尿、咳嗽等。

二、中枢神经疾病

（一）脊髓肿瘤

脊髓肿瘤最常见于髓外硬膜下，其次为硬膜外，这两种部位的肿瘤初期可压迫脊髓神经后根，产生剧烈的阵发性疼痛，如刀割样或针刺样。最初可为相应节段的一侧，继后发展至对侧。当肿瘤位于颈下胸上段时，根性痛可放射到肩部或上肢；当肿瘤位于马尾或圆锥时，可引起骶部、臀或大腿疼痛。患者常有束带样感。病情发展往往出现脊髓受压症状，即病灶以下的运动、感觉障碍和大、小便功能紊乱。如早期表现为脊髓半侧损害者，则肿瘤的可能性较大。

早期的脊髓肿瘤，即主要表现为神经根刺激阶段时，需要与一些病变相鉴别。如颈段肿瘤刺激颈部神经根时，常易误诊为颈胸神经根炎、颈椎病、颈肌纤维织炎等等；圆锥马尾肿瘤易误诊为腰肌劳损、坐骨神经痛、腰骶神经根炎、骨关节炎、脊柱关节病以及泌尿生殖系统疾病等。进行鉴别诊断时，除详细询问病史及神经系统检查外，往往需要作脊椎 X 线摄片及脑脊液检查。X 线检查有时可发现椎弓根变宽或骨质破坏。脑脊液检查时发现蛛网膜下腔有阻塞现象及脑脊液蛋白含量增高。

（二）脊髓蛛网膜炎

脊髓蛛网膜炎是由于外伤、病毒感染、结核病、多次药物鞘内注射或其他未明原因引起的蛛网膜炎症。因其病程中往往发生粘连性病变，故其临床表现与脊髓肿瘤非常相似。本病早期也多出现神经根受刺激症状，表现也与脊髓肿瘤相似，也为脊柱手术后顽固性腰腿痛的原因。

（三）脊髓痨

脊髓痨是一种晚期神经梅毒，潜伏期长短不一，平均为 10～15 年。损害部位主要在脊髓后索及后根，故疼痛系脊髓痨的主要症状之一。病变好累及胸下段及腰骶段的神经根。临床症状以下肢疼痛最为常见，有人报告 43 例中，首发症状最多为下肢疼痛（24 例），就诊时有下肢疼痛者 33 例，四肢闪痛、上肢疼痛则各占 3 例。其疼痛特点为闪电样剧痛，也可有刀割样、烧灼样痛；疼痛发作突然，数秒钟即可消失，疼痛消失后常出现感觉异常或皮肤血管扩张现象。

本病常由于后根的内脏感觉纤维受刺激而出现内脏危象，常表现为胃危象（剧烈的胃痛伴有呕吐）、喉危象、咽危象、交感神经危象（阵发性血压升高）、肛门危象等。当后根的本体感觉纤维受损时，引起感觉性共济失调现象；后根受损，反射弧被破坏，常引起膝与踝反射消失。有重要诊断意义的病征是阿罗瞳孔——瞳孔缩小、对光反应消失、调节反应存在。部分病例出现阳痿、膀胱功能障碍、夏科关节等。半数以上患者的血清康氏与华氏反应阳性。脑脊液蛋白增高，细胞数轻度增高（10～200 个），胶状金试验常呈麻痹型曲线，康氏与华氏反应常为阳性。

临床上，根据病史、神经系统检查（如下肢共济失调、感觉障碍而无运动系统异常及典型的阿罗瞳孔）和血、脑脊液的康氏与华氏反应阳性，脊髓痨的诊断一般易于确定。本病应与多发性神经炎、遗传性共济失调相鉴别。

（四）肢痛性癫痫

局限性感觉性癫痫少见，少数可以阵发性肢痛为主要表现。罹患以儿童、少年为多。患肢或关节疼痛可剧烈，历时数秒至数小时不等，能自行缓解。脑电图以典型癫痫样放电为特征。抗癫痫药物治疗大多有效。

（五）脊髓空洞症

有些脊髓空洞症病例，可在一侧或双侧痛觉减退区出现自发性和持续性疼痛，阵发性加剧，有时相当剧烈。疼痛的发生，认为是病变损害后角的感觉神经元所致。

（六）丘脑综合征

本综合征由血管病变、损伤或肿瘤等引起，可引起病灶对侧上、下肢的自发性或激发性剧痛，患侧上、下肢感觉过敏，针刺、碰触或冷热刺激均可引起不适乃至剧痛，停止刺激后疼痛仍持续相当时间。

150　周围血管、淋巴管疾病

一、动脉疾病

（一）原发性动脉疾病

1. 血栓闭塞性脉管炎

血栓闭塞性脉管炎也称 Buerger 病，是一种慢性进行性动脉和静脉同时受累的全身性血管疾病。本病国内相当多见。患者绝大多数为男性，国内报告 617 例中，男性 597 例，女性 20 例，故在女性患者中诊断本病时应十分慎重。发病年龄以 20～40 岁的青壮年最多，且大多数有长期大量吸烟的嗜好。

本病多于寒冷季节发病，病变主要发生在中、小动脉（如胫前、胫后、足背动脉等）和伴行的中、小静脉。临床表现为患肢局部血液循环障碍，主要具有下列特点：

（1）患肢疼痛，往往于受冻后感足部麻木、冰凉、疼痛，走路时小腿酸痛或抽痛，发生间歇性跛行。病变继续发展时，疼痛不仅在行走时发作，而且在休息时也出现痉挛性痛，尤于夜间为甚，患者常双手抱足而坐。晚期患肢由于有严重的血液循环障碍，足趾或足部可出现溃疡或坏疽，疼痛剧烈难忍，且坏疽的足趾可以脱落，遗留溃疡面而长期不愈。

（2）早期在患肢小腿及足背常反复出现游走性血栓性浅静脉炎，呈索条状、结节状，发红，疼痛，是具有诊断意义的病征。

（3）肢体位置试验阳性，即患者肢体下垂，患肢皮肤颜色先潮红后发绀，将下肢高举 45° 持续三分钟，足部皮肤立即变苍白，并出现冰凉和疼痛。

（4）小腿肌肉常有萎缩，病变严重者可出现缺血性神经炎，主要表现为触电样疼痛和感觉障碍。

（5）患肢股动脉搏动减弱，腘动脉和足背动脉搏动减弱或消失。

根据以上特征，血栓闭塞性脉管炎的诊断可以肯定，但需与雷诺病鉴别。典型的雷诺病大多发生于女性，主要是双手末端发作性苍白 → 发绀 → 潮红，呈对称性，发作后双手恢复正常，极少发生肢体坏死，肢体动脉搏动正常。

2. 闭塞性动脉硬化症

本病常侵及下肢，主要是由于下肢血液供应不足，产生肌肉和神经营养障碍，表现为下肢疼痛、间歇性跛行、休息时痛，可出现患肢雷诺现象；严重时可引起足趾溃疡与坏疽。此种表现与血栓闭塞性脉管炎近似。闭塞性动脉硬化症一般发生于 60 岁以上的人（糖尿病患者的发病可较早），动脉粥样硬化累及全身动脉系统，内脏器官也可出现供血不足的现象，如脑动脉粥样硬化时常引起眩晕，心冠状动脉粥样硬化时可发生心绞痛。眼底也常有动脉粥样硬化的改变。X 线摄片不少患者可发现动脉钙化阴影；动脉造影发现罹患动脉扭曲，呈波浪状或节段性阻塞。多普勒超声定位的诊断符合率达 91%。此类患者血中胆固醇常升高。

血栓闭塞性脉管炎的发病年龄较轻，45 岁以上罕见，大多有滥吸烟史，通常无动脉钙化现象，常出现游走性浅静脉炎，血中胆固醇不升高等，可与本病相鉴别。

动脉硬化所致的间歇性跛行还需与马尾性间歇性跛行相鉴别。主要区别为后者下肢周围动脉的搏动一般正常，脊髓造影有腰段椎管梗阻或狭窄的表现。

3. 大动脉炎

大动脉炎（亦称无脉症）的病变主要在主动脉及其分支，多见于年轻女性；大多数表现为上肢缺血（如桡动脉搏动弱或消失、血压低或测不出）或脑缺血症状。部分病例病变累及下肢，主要侵犯中、小动脉，如足背动脉、胫后动脉、腘动脉，可出现下肢酸麻、无力、间歇性跛行；体检股动脉、腘动脉和足背动脉搏动均可消失。多数患者有系统性炎症表现，血沉及 C 反应蛋白（CRP）升高，约 1/5 的患者有发热和体重减轻。

（二）继发性动脉疾病

1. 动脉栓塞

造成动脉栓塞的原因很多，如空气、脂肪、肿瘤、子弹等，但最主要的原因是血栓。最常见的血栓来源是心脏病，心脏原发病依次为风湿性心脏病、动脉粥样硬化性心脏病、心肌梗死、亚急性细菌性心内膜炎等。在风湿性心脏病二尖瓣狭窄合并心房颤动时，约 1/3～1/2 的病例在左心房内有血栓形成。此外，在粥样硬化的动脉管壁上或动脉瘤内、二尖瓣分离术后的左心房内，均可有血栓形成。这些血栓脱落后，往往造成动脉栓塞。动脉栓塞的主要症状是突然发生，闭塞动脉供血区疼痛，并向肢体远端放射，疼痛特别剧烈，患肢厥冷苍白，栓塞平面以下动脉搏动消失，肢体远端显示感觉丧失和动脉功能障碍，晚期肢体坏疽。

临床上由于栓塞动脉的大小、部位、痉挛程度均不同，上述症状也应鉴别。一般栓塞的血管愈大，引起血流障碍的表现愈严重。小动脉栓塞时，由于早期形成侧支循环，可不发生症状或仅出现轻微的局部症状。大的栓子卡于主动脉分叉部时，早期出现休克和双侧下肢缺血，其表现为双侧下肢突然剧烈疼痛，伴有下腹痛或腰骶部痛，大、小便失禁或外生殖器麻木，下肢肌力减弱，皮肤温度自臀以下显著降低，肤色苍白，感觉丧失。由于血栓跨在主动脉分叉处，两侧髂总动脉阻塞的程度并不完全相等，故两下肢的症状不完全对称。不完全性栓塞时，主要表现为间歇性跛行。若有下肢肌肉萎缩、肤色呈象牙样、感觉异常及营养神经性障碍，则虽股动脉搏动不完全消失，也应怀疑为主动脉分叉综合征。

肢体动脉栓塞的临床表现一般比较典型，诊断并不难。必要时可借助皮肤测温器、动脉示波器和 X 线动脉造影术等，以确定栓塞的准确部位。超声血管造影诊断周围血管疾病有较高评价。

2. 急性动脉血栓形成

急性动脉血栓形成引起的症状与体征很难与动脉栓塞相区别，因此鉴别诊断上主要根据其原发病。病史的询问极为重要。急性动脉血栓形成最常发生于重症动脉粥样硬化的基础上，故病史中如有长期麻木或间歇性跛行等肢体供血不足的征象，则有助于动脉血栓形成的诊断。此外，局部检查有肢体血管功能不全的证据，X 线检查血管壁有钙化阴影，均有助于本病的诊断。多普勒超声诊断下肢深静脉血栓形成，方法简单，准确性高。

急性静脉血栓形成有时可伴发反射性动脉痉挛，但与急性动脉血栓形成和动脉栓塞不同。患肢暖和，皮肤不显苍白，多呈发绀、水肿，动脉搏动存在，浅静脉扩张。急性动脉血栓形成或动脉栓塞时，浅静脉凹陷，疼痛主要发生于肢体的远端。此外，血栓性静脉炎时常出现全身反应，如发热和白细胞增多、血沉增高等，而动脉性损害则较少此类症状。

3. 糖尿病下肢血管病变

糖尿病下肢血管病变是糖尿病的常见并发症，往往同时合并有微血管病变以及糖尿病周围神经病变，是糖尿病足溃疡感染和截肢的重要病因。与非糖尿病患者相比，病变范围更广泛，病变程度更重，治疗效果更差。下肢缺血可以引起下肢间歇性跛行或静息痛，如同时合并有周围神经病变导致的感觉减退或消失，血管病变虽严重反而无疼痛。下肢动脉彩色多普勒超声检查无创、方便，敏感性与重复性较好而作为首选，动脉 CT 血管成像（CTA）或磁共振血管成像（MRA）检查客观，可作为术前评估检查，动脉造影为诊断金标准，同时应注意检查评估糖尿病周围神经病变及微血管病变。

二、静脉疾病

（一）血栓性静脉炎

临床上可区分为两种：一种是良性血栓性浅静脉炎，比较常见，可单独侵犯一条静脉，有血栓形成；另一种是游走性血栓性静脉炎，比较少见，病变发生在浅静脉的一小支或小分支。

1. 良性血栓性浅静脉炎

本病常见，多由于肢体外伤血管壁受损害、静脉曲张、局部化脓性感染、静脉注射高渗葡萄糖溶液或其他刺激性药物等引起。临床表现主要为肢体疼痛，其疼痛弥漫而明显，触诊常可发现患肢有一条索状物，有明显的压痛，常伴不同程度的患肢水肿。本病也有轻微的全身症状，如发热、全身不适及心率加快。实验室检查显示白细胞计数增高或正常，慢性经过者出现中度感染性贫血，血沉中度至高度加快。

良性血栓性浅静脉炎一般不必依赖特殊检查即易于诊断，但其与静脉血栓形成的鉴别往往不易。一般说来，静脉血栓形成时无发热，临床症状不明显或缺如，与良性血栓性浅静脉炎不同。

2. 游走性血栓性静脉炎

游走性血栓性静脉炎有的病因未明（特发性）；有的往往是潜在癌的表现，如胃癌、胰腺癌、肺癌、前列腺癌等，特别与胰腺癌的关系最密切。有些病例可能与变态反应或自身免疫有关。

特发性游走性血栓性静脉炎大多侵犯壮年男性，其特征是肢体浅静脉部位有皮肤红热的炎症反应，并有散在性柔韧小结形成，这些小结节与周围有炎症的皮肤粘连。患者常有中等度发热与轻度白细胞增多，触诊时可发现罹患的静脉如坚实的绳索，伴有大片局部皮肤潮红。此种病变可发生于单条的静脉或肢体不同部位的静脉，病变的特点是小结节形成，具有迅速移行的性质，大多数仅持续 7～8 天，当某处的病变出现时，其附近或同一血管的病变征象即自行消退。病变消退后，通常在皮肤上遗留棕色的色素沉着，并不发生结节化脓或坏死现象。本病的另一特征是可累及内脏静脉（如肾静脉、门静脉等）和肢体深部的静脉系统。

血栓闭塞性脉管炎的病程中也常伴发游走性血栓性静脉炎。因此，特发性游走性血栓性静脉炎的诊断，必须排除各种原因所致者方能建立。血栓闭塞性脉管炎除有静脉病变外，主要还同时有动脉系统受损的表现。癌性血栓性静脉炎多见于中年以上男性，在受累静脉皮肤附近一般无红、热的炎症反应，抗凝剂治疗无控制复发之效，活体组织检查静脉壁炎症反应很轻。

（二）静脉曲张综合征

本综合征的患者多为中年男性，其临床表现因人而异。轻度单条静脉曲张在敏感的患者可感到相当疼痛，而有的高度静脉曲张患者可几无症状。一部分患者主诉为下肢有沉坠感和易疲劳，另一些患者主要在长期站立后出现小腿部刺痛、钝痛，或于夜间有肌肉痉挛现象。有些病例表现为踝部水肿，活动后出现，经晚间休息后自行消退。检查时在下肢可发现静脉高度扩张、隆起、迂曲，站立位时更明显。本病常并发顽固性下肢溃疡和湿疹样皮炎。

下肢静脉曲张必须与血栓性静脉炎后引起的继发性静脉曲张鉴别。后者也与静脉曲张综合征有许多相同点，表现为水肿、静脉扩张、溃疡形成、慢性湿疹样皮肤改变，但通常有静脉炎发作的病史，继而出现静脉曲

张。这点是两者的鉴别点。此外，先天性动静脉瘘也可引起静脉曲张，鉴别诊断时应加以考虑；先天性动静脉瘘好发于青少年，曲张的静脉有搏动，可有杂音及震颤，患肢皮肤温度增高，静脉含氧量增高，均有助于鉴别。

Parkes-Weter 综合征是一种复杂的先天性血管畸形综合征，临床上少见，典型的三联症为肢体肥大、皮肤血管痣及浅静脉曲张，同时存在动静脉瘘。血管造影（上行性深静脉造影、数字减影动脉造影）可明确诊断。

三、毛细血管疾病

血管球瘤是一种少见的疾病，乃因动静脉末梢未吻合小体及神经纤维的过度增殖所致。病变虽小，但痛苦却大。往往易被误诊而延误治疗。文献报告以女性罹患较多。中山大学附属第一医院曾经手术切除病理检查证实者至少也有 4 例，均为女性。检查时可发现指甲下或指端皮下有一至数毫米大小的小肿物，呈浅红色或紫色，不隆起，有明显局限性压痛，疼痛非常剧烈，呈针刺样或烧灼样，可向上肢放射，温热刺激或触动之则疼痛加剧。由于疼痛致患者不敢活动患肢，可发生失用性肌肉萎缩及血管神经营养性障碍。本病如及时诊断，经手术切除，效果极好。

四、淋巴管疾病

急性淋巴管炎是四肢痛常见的原因，常由于皮肤损伤或足癣抓伤后继发链球菌感染所引起。患者早期突然出现全身感染症状，如畏寒、高热、头痛、全身不适等，自局部病灶沿淋巴管通路有一条不规则的红线，向肢体近端蔓延至所属的淋巴结（如腋窝、腹股沟淋巴结），该淋巴结肿大并有压痛。本病一般易于诊断。

以血循毒为主的毒蛇咬伤，也常在患肢出现急性淋巴管炎与局部疼痛。

五、自主神经功能紊乱所致的血管疾病

（一）雷诺病

雷诺病是一种少见的周围血管疾病，其特点是对称性肢端小动脉阵发性痉挛，出现苍白、发绀、潮红三个阶段的皮肤变化。本病多见于女性，在寒冷或感情激动时容易诱发。发作时肢端冰冷，常伴有感觉异常，如麻木、针刺感。在发作间歇期，手指（趾）可有疼痛和酸麻烧灼感。小部分病例长时间反复发作后出现营养障碍，如皮肤萎缩、指甲改变等，个别病例于肢端并发溃疡，疼痛剧烈。

根据以上特点，雷诺病的诊断一般不难，但雷诺病与雷诺现象的鉴别并不太容易。雷诺病的发作大多较雷诺现象显著，两者的鉴别主要根据是排除或证实引起雷诺现象的各种原发病。雷诺现象最常见于某些职业性损伤（如长期使用震颤性工具所致的“气锤症”、打字员、钢琴演奏者）、外伤、手术后和结缔组织病，少数见于胸廓出口综合征、闭塞性动脉硬化症和血栓闭塞性脉管炎。职业史对鉴别职业性雷诺现象帮助很大。结缔组织病尤以系统性红斑狼疮的雷诺现象可出现于其他症状之前，需注意随诊才不至于漏诊。胸廓出口综合征除可出现雷诺现象外，还常伴有臂丛神经受压症状。至于雷诺病与血栓闭塞性脉管炎、闭塞性动脉硬化症的鉴别，可参见表45-2。

表 45-2：雷诺病、血栓闭塞性脉管炎与闭塞性动脉硬化症的鉴别

	雷诺病	血栓闭塞性脉管炎	闭塞性动脉硬化症
发病年龄	20～30 岁	20～40 岁，尤其是纸烟癖者	50 岁以上，糖尿病患者发病年龄可较早
性别	女性为主	绝大多数是男性	两性都有，但男性较多见
病理特点	大多数血管无变化	动、静脉均受累，全动脉炎，引起血栓形成	动脉内膜变性，不侵犯静脉
好发部位	仅手指及足趾动脉，手指较多见	下肢较上肢多见	主要发生于下肢大血管
对寒冷的过敏反应	常有	无	无
游走性血栓性静脉炎	无	占 40%的病例	无
寒冷或情绪激动诱发动脉痉挛症状	有，为本病的主要诊断依据	少数病例可有	无
全身动脉硬化	无	无	常伴有
X 线检查	动脉未见钙化现象	动脉未见钙化现象	动脉可有钙化现象

（二）红斑性肢痛

本病的主要症状是患者的肢端（有时只有一个或两个趾或指）阵发性血管扩张、发红、皮肤温度升高，疼痛剧烈。本病国内有不少病例报告。发病机制尚未清楚。过去教科书记载多见于青年男性。广州地区报告 433 例中，青年女性最多，占 92.86%。起病较急，主要是双足同时发病，少数也累及双手。当患者局部温度超过一定的临界温度（约在 33～34℃）时，疼痛立即发生，而低于此界限则疼痛消失。疼痛多为烧灼样，有些表现为刺痛或胀痛，症状夜间比白昼重。热刺激、行动及足垂吊姿势均可使疼痛加剧；浸冷水、抬高患肢或将足露出被外，均可使疼痛暂时缓解。疼痛时患部有潮红充血现象，局部皮肤温度升高（达 35～37℃），伴有出汗、足背动脉与胫后动脉搏动增强，故与血栓闭塞性脉管炎有所不同。患者全身情况良好，发作间歇期肢端仍常遗留轻度麻木感与轻度疼痛，但不伴发神经营养障碍如溃疡和坏疽等。

除上述的原发性红斑性肢痛外，继发性红斑性肢痛可见于真性红细胞增多症、糖尿病等。

151 骨与关节及关节周围组织疾病

参见第 42、43 章。

152 骨疾病

由于骨疾病引起的肢痛，较起源于其他疾病者少见。但骨疾病早期易被漏诊。X 线、CT、MR 等影像学检查是重要的诊断方法。

一、骨质疏松、骨质软化（参见第 39 章）

二、骨肿瘤、骨炎、骨坏死、骨折

骨肿瘤、骨炎、骨梅毒、骨结核、骨雅司、骨髓炎、骨膜炎、骨无菌性坏死、骨折等均可引起不同程度的患肢局部疼痛，影像学检查有重要的诊断意义。

三、骨膜下出血

本病可见于血友病、维生素 C 缺乏症、血小板减少性紫癜等出血性疾病；主要症状为受累骨的局部疼痛，触诊有硬块，常伴有皮下及黏膜出血。本病的诊断必须找出其原发病而确定之。

四、骨嗜酸性肉芽肿

骨嗜酸性肉芽肿国内有多例报告。本病是组织细胞病 X 的特别良性类型。骨病变可为局限性或多发性。好发于扁平骨，少见于长骨，受累骨按好发程度排列，依次为肋骨、颅骨、椎体、股骨、下颌骨和肱骨。半数以上病变累及下肢骨、肋骨和颅骨。

本病主要累及青少年，单发性病变者常无全身症状，仅表现为局部较轻疼痛、肿胀和压痛；多发性病变者疼痛较剧烈。大多数患者以患肢疼痛、跛行为主诉而就诊。可伴有发热、食欲减退、消瘦等全身症状。四肢病变偶可引起病理性骨折。颅骨病变表现为凹陷畸形；脊柱病变有时可引起臂丛神经受压，出现上肢放射性疼痛和感觉障碍。

本病的血象可有轻度嗜酸性粒细胞增多（偶达 10% 以上），血清碱性磷酸酶增高，骨髓检查可见嗜酸性粒细胞增多。诊断主要根据骨活检。

五、畸形性骨炎（Paget 病）

本病是一种原因未明的慢性进行性骨病，国内有少数病例报告。约 1/4 的病例无症状。常见症状为骨疼痛与畸形。患者多因患部疼痛、畸形而就诊。有时因骨折或恶性变（发生率 2%～10%）等并发症而就诊。本病可发生于一骨的一部分，一般均超过一半以上，也可同时侵犯数骨。国内报告病例有侵犯股骨、颅骨、腓骨、胫骨、肱骨等。血液化学检查血清钙、磷值一般正常，但血清碱性磷酸酶则有明显增高，可高达正常值的 4～5 倍。尿及粪中钙、磷排量也不增加。X 线检查早期表现为急性脱钙，无特征性；晚期则极为典型，可分为三型：骨松变型、骨硬化型与骨硬化囊肿型，其中以骨松变型最为常见。累及颅骨时，可出现头颅增大、听力减退、面肌痉挛等症状。如发生恶性变，受累部位有不规则的骨破坏或放射状骨刺形成，局部一般也有软组织肿块出现，同时疼痛加剧，局部病变进行加速。

六、跟痛症

据国内作者 107 例跟痛症的研究报道，患者以中年女性多见，40～60 岁为高发年龄组。跟痛症可能与体内激素代谢水平有关。疼痛侧足跟腱组织肿胀，提示跟痛症与足跟腱组织炎症有关，而与跟骨骨刺的大小、方

向及形状无关。临床上也观察到有跟痛症的患者不一定有骨刺，而有骨刺的足跟不一定有疼痛。此组患者经局部按摩理疗及局部泼尼松龙液注射治疗，2 周左右奏效。

153 四肢肌肉疾病

一、痛性痉挛

痛性痉挛是一种疼痛性肌肉强直性收缩，可发生于任何年龄，但以老年人及孕妇多见。最常受累者为腓肠肌，发作多在夜间、过度活动或受凉后。发作时腓肠肌突然绷紧、坚硬、挛缩性疼痛。持续几秒乃至数十秒方缓解。

二、手足搐搦症

手足搐搦症以疼痛性、痉挛性肌肉收缩为特征，常伴有麻木、感觉异常和疼痛。发作时可出现上臂内收肘屈曲，腕及指屈曲，呈握拳状，或指间关节伸直、大拇指内收，在下肢双足呈内翻尖足位，膝关节及髋关节屈曲。严重者全身骨骼肌与平滑肌均可呈痉挛状态，可发生喉、气管、胃肠、膀胱、膈甚至心肌痉挛。手足搐搦症最常见于低钙血症，但血钙总量正常而有碱中毒时也可发生本症。

三、炎性肌病

炎性肌病主要包括多发性肌炎和皮肌炎。多发性肌炎的典型症状是对称性的近端肢体无力（肩胛带、骨盆带肌受累所致），肌肉酸痛并有压痛，严重者出现肌萎缩，小部分患者亦可有远端肢体无力和肌肉酸痛，多无感觉障碍，可伴有发热和吞咽困难。血清肌酶（包括肌酸激酶、谷草转氨酶等）检测、肌电图、肌活检等检查对诊断的确立具有重要价值。多发性肌炎患者如出现 Gottron 征、眼睑和胸上部等处的紫红色皮症、技工手等特征性皮疹时则应诊断为皮肌炎。

四、风湿性多肌痛

本病是一种以四肢近端和躯干疼痛为特征的综合征，主要表现为肩、骨盆带肌颈部等部位的疼痛和僵硬，症状有时和多发性肌炎非常相似，但血清肌酶正常，多见于 50 岁以上患者，血沉升高，小剂量糖皮质激素反应迅速有效。

五、其他原因的肌痛

（一）钩端螺旋体病

本病常引起剧烈肌痛，尤以腓肠肌痛最为显著。中山大学附属第一医院报告的一组病例中，约 2/3 的病例有腓肠肌压痛，且早期出现，也为提示诊断此病的重要线索。诊断参见第 3.1.6 节。

（二）人旋毛虫病

本病因摄食半熟肉或生肉感染旋毛虫所引起。近年国内有不少病例报告，常引起全身肌肉酸痛，尤以腓肠肌为甚，伴明显压痛，重者稍触摸皮肤也感疼痛。肌肉疼痛常持续三周以上，甚至长达两个月；且伴四肢乏力、发热，早期出现凹陷性水肿、皮肤瘙痒等症状。患者血中常有显著的嗜酸性粒细胞增多，据文献报道，血嗜酸性粒细胞增多高达 20%～75% 以上。肌活检有助于确诊。

（三）维生素 C 缺乏症

本病可引起肌肉出血，往往早期引起下肢肿痛、肌肉僵硬，不能站立，触诊也有明显的压痛。患者一般同时有皮肤、牙龈和口腔黏膜出血。

（四）热痉挛

本病主要发生于高温下作业的工人，肌肉痉挛与大量丢失氯化钠有关。患者主诉乏力、口渴、肌痉挛及疼痛，尤以腓肠肌、腹直肌等为明显。

（五）职业性肌痉挛

本病乃因某些手艺操作，手指活动频繁，疲劳过度，以至引起手部肌肉痉挛性疼痛，可见于打字员、打电报员、挤奶员、抄写员、乐器演奏者等。体检时无神经肌肉病征，停止这些操作后不再出现痉挛。

（六）横纹肌血管瘤

本病是肌肉内血管组织的先天性异常或畸形，也称血管错构瘤，国内有少数病例报告。此瘤多发生于四肢肌肉，主要症状为局部肿胀，皮肤温度稍增高，有疼痛和压痛，肢体活动时疼痛加剧，有的患者由于肿物不断增大，影响肢体活动，肌肉发生失用性萎缩，甚至肢体畸形和残废。有时在肿物之上触到搏动和听到血管杂音。本病病程经过缓慢，患者全身情况良好，局部穿刺抽出血液可确定诊断。X 线检查受累肌肉或其他非正常的静脉丛可发现静脉石，此为血管瘤的特殊 X 线征。最有确诊价值的方法是局部直接注入 35% 造影剂 4～20ml，进行肿物内直接造影。

（七）药物诱导性肌病

临床上常用的许多药物如糖皮质激素、他汀类药物、阿司匹林、羟基氯喹、普鲁卡因胺等均可引起四肢肌肉疼痛、无力等表现。这类肌病易被忽视，而一旦发现又较容易治疗，所以寻找肌痛的原因时要想到这类疾病。

（八）遗传性异常引起的肌病

糖原累积病、线粒体肌病等遗传性疾病亦可出现运动后肌肉疼痛、肌无力、肌萎缩等表现，但常有原发病的表现可资鉴别。

参考文献

1. 沈伯台，等. 红斑肢痛症 233 例报告. 中华医学杂志，1984，64：49

2. 周墨宽，勇强. 多普勒超声诊断下肢静脉血栓形成. 中华外科杂志，1991，29（2）：113-115

3. 张强，段志泉. 超声血管造影用于诊断周围血管疾病. 中华外科杂志，1995，33（7）：422-424

4. 赵春起，等. 下肢动脉闭塞症疾病多普勒波形的临床分析. 中华外科杂志，1988，36：6

5. 周方，党耕町. 神经源性间歇性跛行的病因分析. 中华外科杂志，1995，33（3）：140-143

6. 第二届颈椎病专题座谈会纪要. 中华外科杂志，1993，31（8）：472-476

7. 吕厚山，谷国良. 跟痛症与跟骨结节骨赘. 中华外科杂志，1996，34（5）：294-296

8. 吴志全，蒋小平.Parkes-Weber 综合征五例报告. 中华外科杂志，1993，31（12）：749-751

9. 廖琳，徐德凤. 糖尿病下肢血管病变的彩色多普勒检查及治疗. 中华内分泌代谢杂志，1996，12（3）：186-187

10. 卢祖能，汤晓芙. 腕管综合征 262 例的回顾性分析. 中华神经科杂志，1996，29（2）：115-118

11. 吴东海. 多发性肌炎和皮肌炎//蒋明，等. 中华风湿病学. 北京：华夏出版社，2004：1091-1105

12. 张奉春，等. 巨细胞动脉炎和风湿性多肌痛//蒋明，张奉春. 风湿病诊断与诊断评析. 上海：上海科学技术出版社，2004：281-287

第四十六章　头痛和面痛

头痛（headache）是指位于眼眶耳孔基线以上的疼痛；面痛（facial pain）则是指位于眼眶耳孔基线以下、脖子以上和耳朵以前的疼痛。

【头痛疾病的分类】

分类见表46-1

表 46-1：头痛疾病的分类

Ⅰ 原发性头痛
一、偏头痛
（一）无先兆偏头痛
（二）有先兆偏头痛
（三）常为偏头痛前驱的儿童周期性综合征
（四）视网膜性偏头痛
（五）前庭性偏头痛
（六）月经性偏头痛
（七）儿童偏头痛
（八）偏头痛并发症
二、紧张型头痛
（一）偶发性发作性紧张型头痛
（二）频发性发作性紧张型头痛
（三）慢性紧张型头痛
三、丛集性头痛
四、其他三叉自主神经头痛
（一）发作性半边头痛
（二）短暂单侧神经痛性头痛发作并结膜充血及流泪
五、其他原发性头痛
（一）原发性刺戳性头痛
（二）原发性咳嗽性头痛
（三）原发性劳力性头痛
（四）与性行为相关的原发性头痛
（五）睡眠性头痛
（六）原发性霹雳性头痛
（七）持续性半边头痛
（八）新发每日持续性头痛
Ⅱ 继发性头痛
一、头和(或)颈部外伤的头痛
（一）轻微头部外伤和脑震荡后综合征的头痛
（二）鞭击伤后头痛
（三）头部外伤后颅内血肿的头痛
二、头、颈部血管性疾病的头痛
（一）缺血性卒中的头痛
（二）出血性卒中的头痛
（三）未破裂血管畸形的头痛
（四）其他血管性疾病的头痛
三、颅内肿瘤的头痛
（一）垂体腺瘤
（二）软脑膜转移癌
四、感染性疾病的头痛
（一）颅内感染的头痛
（二）全身性感染的头痛
（三）人类免疫缺陷病毒（HIV）/艾滋病（AIDS）的头痛
（四）慢性细菌性脑膜炎后头痛
五、脑脊液压力改变引起的头痛
（一）高颅压性头痛
（二）低颅压性头痛

表 46-1：头痛疾病的分类

六、高血压的头痛	短暂头痛及神经缺损综合征并脑脊液淋巴细胞增生症
（一）无高血压性脑病变的高血压危象的头痛	**Ⅲ 脑神经痛和中枢性颜面痛**
（二）高血压性脑病变的头痛	一、三叉神经痛
七、物质接触性或戒断性头痛	（一）典型三叉神经痛
（一）急性物质使用或接触引发的头痛	（二）症状性三叉神经痛
（二）药物过度使用性头痛	二、舌咽神经痛
（三）慢性药物不良反应的头痛	三、其他神经痛
（四）物质戒断的头痛	（一）枕神经痛
八、体内环境稳定疾病的头痛	（二）眶上神经痛
（一）发热的头痛	（三）鼻睫神经痛
（二）缺氧及(或)高碳酸血症的头痛	（四）喉上神经痛
（三）透析头痛	（五）Tolosa Hunt 综合征
九、癫痫发作的头痛	（六）眼肌麻痹“偏头痛”
（一）癫痫性半侧头痛	（七）带状疱疹所致的头痛或颜面痛
（二）癫痫发作后头痛	（八）糖尿病性眼部神经病变
（三）头痛型癫痫	（九）颈舌综合征
十、头颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他颜面或颅部结构疾患的头痛	（十）Gradenigo 综合征
（一）颅骨疾病的头痛	（十一）Eagle 综合征
（二）颈疾患的头痛	（十二）Sluder 蝶腭神经痛
（三）急性青光眼及泪管狭窄的头痛	（十三）Vidian 神经痛
（四）耳疾患的头痛	（十四）中间神经痛
（五）鼻炎、鼻窦炎的头痛	四、中枢性颜面痛
（六）牙、腭或相关结构疾病的头痛	（一）痛性麻木
（七）颞颌关节疾患的头痛	（二）“椒盐样眼痛”
十一、精神疾患的头痛	（三）卒中后中枢性疼痛
（一）躯体化疾患的头痛	（四）多发性硬化的颜面痛
（二）精神病性疾患的头痛	（五）持续性原因不明的颜面痛
十二、其他继发性头痛	（六）口部灼热综合征

【头痛发生的机制】

头痛可由于下列组织的病变引起：① 血管改变：血管被伸展、移动、挤压，如脑肿瘤、脑水肿、脑出血；颅内、外动脉高度扩张，血流冲击松弛的血管壁，刺激痛觉神经末梢或使血管壁发生震动而致头痛，见于偏头痛、发热、低氧、低血糖、一氧化碳中毒、使用扩张血管药、癫痫大发作后；颅内静脉扩张，牵引痛敏结构发生头痛，见于肺气肿、心功能不全、腰穿后；血管炎症，如颞动脉炎、静脉窦炎、各类脉管炎；颅内小血管收缩或痉挛，如蛛网膜下腔出血时，血浆中的游离肽和血小板破坏后释放出的 5-羟色胺均可刺激颅内小血管收缩或痉挛，产生头痛。② 脑膜病变：脑膜炎、脑水肿、蛛网膜下腔出血、脑膜癌病等皆可刺激或牵引脑膜而产生头痛。③ 肌肉病变：额、颞、枕、颈后、头顶和肩背诸肌可由于各种病变发生收缩，导致头痛，称为“紧张型头痛合

并颅周压痛”（旧称肌收缩性头痛）。④ 神经病变：含有痛觉纤维的神经由于本身或邻近组织的病变而发生激惹、挤压、绞榨、牵引等引起面痛，如三叉神经痛。⑤ 五官和颈椎病变：可直接刺激、牵引或压迫邻近的痛敏结构，引起头痛和颅面痛。⑥ 生化改变：如偏头痛的发生与 5-羟色胺、降钙素基因相关肽等的改变密切相关。⑦ 内分泌改变：绝经期头痛、月经期头痛、偏头痛等均与内分泌有关。⑧ 其他：遗传因素、食物因素、过敏。

总之，头痛的发生机制异常复杂，有些头痛并非单一因素构成，而是上述多种机制复合所致。

【头痛病因鉴别的相关检查】

详尽的病史和神经系统尤其是眼底检查的重要性自不待言，其他系统特别是血压、血脂、血糖、五官、颈椎等的检查非常重要，辅助检查应在病史以及体检的基础上选择相应的项目进行，如神经影像学、电生理、脑脊液、脑磁图、CT + PET、MRI + PET、SPECT、DSA 等。

【头痛鉴别诊断的思路】

（一）性别及年龄

偏头痛女性患者 4 倍于男性；丛集性头痛男性患者 3 倍于女性；发作性半侧头痛患者大部分为女性；巨细胞动脉炎多发生于 60 岁以上的患者；颅面神经痛多发生于成年以后，少见于儿童和青少年。

（二）头痛部位

尽可能弄清楚头痛的部位是单侧或双侧、前头或后头、局部或弥漫、表浅或深在。颅外病变其头痛多较局限及表浅，常在刺激点附近或神经分布区内；颅内病变其头痛多较弥散及深在。小脑幕以上病变的疼痛一般位于额、颞和顶区；小脑幕以下者一般位于耳后、枕、颈上部，也可放射至前额。半侧头痛是偏头痛、发作性半侧头痛的特点。弥漫性全头痛常见于颅内感染、颅脑外伤、颅内高压、脑出血。枕颈部痛见于枕神经痛、颈源性头痛、蛛网膜下腔出血。半侧面痛见于三叉神经痛、带状疱疹后神经痛等。

（三）头痛性质

搏动性痛是偏头痛的特征，也是诊断偏头痛的标准之一；紧缩感、压迫感、钳夹样痛是紧张型头痛的特点；霹雳性头痛（thunderclap headache）见于蛛网膜下腔出血；尖锐、电击样痛是颜面神经痛的特征。

（四）头痛程度

大致分为轻、中、重度，但与疾病的轻重不一定呈正相关，一般以霹雳性头痛、脑膜刺激性头痛、偏头痛、三叉神经痛最剧。妨碍患者入睡或使患者痛醒的头痛，常有器质性疾病的基础。

（五）头痛发生的方式及经过

必须注意头痛是急性、亚急性抑或慢性发生。其过程为波动性、持续进展、周期发作抑或慢性复发性。急起尤其是第一次出现的剧烈头痛更需警惕，因其病因多属器质性。头痛呈周期性发作是偏头痛的特征；持续进展见于颅内占位性疾病；亚急性进展见于硬膜下血肿、脑脓肿；慢性头痛见于颅内占位性疾病、慢性紧张型头痛。

（六）头痛出现的时间与持续时间

某些头痛发生在特定的时间，如清晨、日间、入睡后、月经前或月经期间。丛集性头痛常在夜间入睡后发作；三叉神经痛多在日间发生；头痛的持续时间则有数秒、数分钟、数日、数月甚至数年不定。典型三叉神经痛和舌咽神经痛发作时疼痛往往持续数秒至几十秒；紧张型头痛则常经年累月，其间有波动性。

（七）加重、减轻或激发头痛的因素

咳嗽、打喷嚏、大笑、摇头、俯首以及弯身等动作可促使颅内高压性头痛、偏头痛、颅内感染性头痛、脑肿瘤等的头痛加剧（用力性头痛的特点）。偏头痛的诊断标准之一是“日常体力活动如走楼梯可加重头痛”；颅内低压性头痛可因卧床减轻或消失，而直立位则头痛出现或加重，也可因注射低渗溶液而减轻；高颅压头痛则需注射高渗溶液才能缓解；丛集性头痛取直立位可减轻；压迫颞动脉或颈总动脉可减轻由于颅外动脉扩张而引起的头痛。使用一些药物可产生头痛，但突然撤停某些长期服用的药物如麦角胺，可发生“撤停性头痛”。碰触患侧面部的扳机点可诱发典型的三叉神经痛，发作性半侧头痛服用治疗量的吲哚美辛往往可完全预防发作。

（八）伴随症状与体征

特别注意患者有无发热、眩晕、恶心、呕吐、发作性或持续性视力减退、视野缺损、眼肌瘫痪、瞳孔改变、眼底改变、鼻腔、鼻窦、耳部、口腔、牙齿、咽喉症状；精神症状；意识障碍；脑膜刺激征；抽搐；肢体麻木或瘫痪；共济失调；血压等。如急性颅内感染性头痛时，发热与头痛同时发生或发热先于头痛出现；颅内高压症的头痛常伴有头晕或眩晕；发作性视力减退、视野缺损是有先兆偏头痛（migraine with aura）的常见先兆。单侧眼及眼周痛伴有 3、4、6 对脑神经瘫痪（完全或不完全）很有可能是 Tolosa Hunt 综合征，但如伴有眼球突出、发热则要考虑有否海绵窦血栓性静脉炎，偶尔也可见于海绵窦内的颈内动脉瘤扩张，压迫周围的 3、4、6 对脑神经所致。头痛发作时伴有流泪、流涕、眼及（或）该侧面部充血等，见于三叉神经痛。此处提出一组“伴有局灶性神经症状或体征的头痛”的疾病或综合征，其鉴别诊断较为复杂。属于这类头痛的疾病或综合征有下列 16 种：有先兆偏头痛；眼肌瘫痪型偏头痛；丛集性头痛和其他三叉自主神经痛；缺血性卒中和短暂性脑缺血发作；脑出血；蛛网膜下腔出血；未破裂的血管畸形；动脉炎；颈动脉或椎动脉疼痛；大脑静脉血栓形成；高脑脊液压力；低脑脊液压力；脑肿瘤；短暂性头痛和神经功能缺失伴脑脊液淋巴细胞增生综合征（HaNDL）；三叉神经痛（痛性抽搐）；Tolosa Hunt 综合征；急性带状疱疹和带状疱疹后神经痛。这些疾病所引起的头痛的特点见本章有关内容。

对头痛的鉴别首先要区分是原发性还是继发性。前者基本上是良性疾病，而后者主要是脑部结构损害所

致。在发作性头痛中，如神经症状或体征在头痛之前，则很可能为原发性头痛；如神经症状或体征伴随头痛发生或持续存在，则极可能为症状性头痛（继发性头痛）。超过数周或数月的头痛并伴有局灶性神经症状或体征，肯定是继发性头痛，参考图46-1。

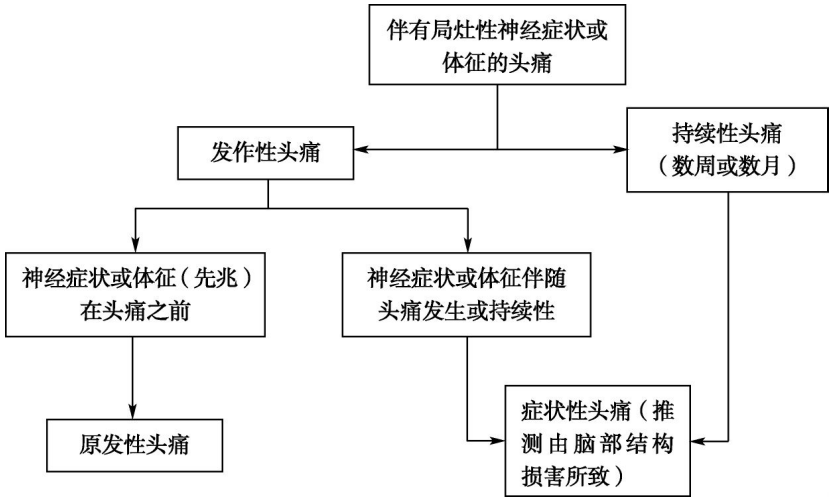


图 46-1: 伴有局灶性神经症状或体征的头痛的鉴别诊断

154 原发性头痛

一、偏头痛

偏头痛（migraine）是一种反复或周期性发作、表现为单侧或双侧搏动性头痛的疾病，头痛持续数分钟至数天，常伴恶心、呕吐，可有或无先兆。世界卫生组织对全球所有会造成失能的疾病进行排列，偏头痛位列第 19 位，并将严重偏头痛与痴呆、四肢瘫痪和严重精神病一起定为最致残的慢性疾病，可见本病对人类所造成的巨大灾害。此外，偏头痛除疾病本身可造成损害外，还可以进一步导致其他损害。偏头痛是脑卒中的一项独立危险因素，偏头痛的反复发作还可导致脑白质病变、认知功能减退，偏头痛可与多种疾病共患，如癫痫、抑郁症及情感性精神障碍等。偏头痛的患病率在全球为 10%～12%；美国 12.6%；亚洲平均 8%；中国平均 7%（2001 年）。偏头痛多在青春期发病，好发年龄为 25～35 岁，男女患者比例为 1∶4。

已知有许多因素可引起或加重偏头痛的急性发作：① 食物与饮食习惯：包括奶酪、巧克力、牛奶和其他奶制品、亚硝酸盐、咖啡、动物脂肪等；② 气候和季节变化：偏头痛在春夏季多发，尤其是湿热的气候条件；③ 精神心理因素：不良情绪、压力、睡眠障碍、疲劳等精神心理因素与头痛的发作关系密切且相互影响、互为因果；④ 吸烟与饮酒：吸烟包括被动吸烟可诱发 1%～61% 的患者发生头痛，乙醇尤其是红酒是头痛可能的主要诱发因素之一；⑤ 感官刺激：光线、噪音、气味可能诱使偏头痛发作；⑥ 药物作用：口服避孕药、硝酸甘油、西洛他唑、利血平、肼苯达嗪、雷尼替丁、西地那非等可诱发偏头痛发作；⑦ 其他相关诱发因素：包括头部创伤、性生活、月经来潮、癫痫发作和从事强体力活动等。

关于偏头痛的发生，目前三叉神经血管反射学说被认为是偏头痛发病机制的主流学说，以 5-羟色胺（5-hydroxytryptamine，5-HT）、降钙素基因相关肽（calcitonin gene-related peptide，CGRP）和 P 物质（substance P，SP）为代表的血管活性物质在偏头痛发病过程中发挥着至关重要的作用。

三叉神经血管反射学说：Moskowitz 发现三叉神经血管系统或中枢神经内源性疼痛调节系统存在功能缺陷，分布于硬脑膜的三叉神经无髓 C 纤维受到刺激时，释放血管活性物质如 CGRP、SP、神经激肽 A 等，产生神经源性炎症，使血管扩张、血浆成分外渗、肥大细胞脱颗粒和血小板激活，提出了三叉神经血管反射学说，是目前研究偏头痛发病机制的主流学说，它将神经、血管、递质三者相结合，主要涉及三种机制：供应脑膜的颅内脑外血管扩张、血管周围神经释放血管活性肽引起神经源性炎症以及中枢痛觉传导的抑制性降低。

在血管舒缩过程中，5-HT 是受体和靶细胞间的介导物，其代谢紊乱是偏头痛发病的物质基础，在偏头痛的先兆期、发作期等不同时相介导不同的病理过程。临床上很多治疗偏头痛的药物如曲坦类是通过作用于 5-HT 递质或受体预防和改善偏头痛发作的。CGRP 是由 37 个氨基酸组成的生物活性多肽，是迄今已知的最强大的血管舒张肽，是三叉神经微血管激活的标志物，在疼痛感觉和调控中发挥着重要的作用。Cady 等发现 CGRP 可以促进三叉神经元与神经胶质细胞在中枢和外周的敏感性。在偏头痛发作期间，CGRP 水平明显增高。SP 是速激肽家族中的一种 11 肽，是传递并降低痛阈值的神经递质，另外，SP 的前体为前速激肽原，致血管扩张作用仅次于 CGRP。

其他与偏头痛发生有关的因素包括：①TXA_2 和 PGI_2 平衡障碍；② 血小板功能异常；③ 内分泌改变：偏头痛最常始于青春期，多在更年期后渐减轻或消失，生育期的女患者大约有 60% 在妊娠期偏头痛停止发作，分娩后可复发，提示偏头痛的发生与内分泌有关；④ 遗传因素：偏头痛一向被认为是多基因遗传病，近年发现家族性偏瘫性偏头痛（familial hemiplegic migraine，FHM）则为单基因遗传病。

偏头痛的临床表现：偏头痛发作可分为前驱期、先兆期、头痛期和恢复期，但并非所有患者或所有发作均具有上述四期。同一患者可有不同类型的偏头痛发作。

1. 前驱期

头痛发作前，患者可有激惹、疲乏、活动少、食欲改变、反复哈欠及颈部发硬等不适症状，但常被患者忽略，应仔细询问。

2. 先兆期

先兆指头痛发作之前出现的可逆的局灶性脑功能异常症状，可为视觉性、感觉性或语言性。视觉先兆最常见，典型的表现为闪光性暗点，如注视点附近出现“之”字形闪光，并逐渐向周边扩展，随后出现“锯齿形”暗点。有些患者可能仅有暗点，而无闪光。其次是感觉先兆，表现为以面部和上肢为主的针刺感、麻木感或蚁行感。先兆也可表现为言语障碍，但不常发生。先兆通常持续 5～30 分钟，不超过 60 分钟。

3. 头痛期

约 60% 的头痛发作以单侧为主，可左右交替发生，约 40% 为双侧头痛。头痛多位于颞部，也可位于前额、枕部或枕下部。偏头痛的头痛有一定的特征，程度多为中至重度，性质多样但以搏动性最具特点。头痛常影响患者的生活和工作，行走、登楼、咳嗽或打喷嚏等简单活动均可加重头痛，故患者多喜卧床休息。偏头痛发作时，常伴有食欲下降，约 2/3 的患者伴有恶心，重者呕吐。头痛发作时尚可伴有感知觉增强，表现为对光线、声音和气味敏感，喜欢黑暗、安静的环境。其他较为少见的表现有头晕、直立性低血压、易怒、言语表达困难、记忆力下降、注意力不集中等。部分患者在发作期会出现由正常的非致痛性刺激所产生的疼痛（allodynia）。

4. 恢复期

头痛在持续 4～72 小时的发作后可自行缓解，但患者还可有疲乏、筋疲力尽、易怒、不安、注意力不集中、头皮触痛、欣快、抑郁或其他不适。

根据国际头痛协会 2004 年制定的第二版“头痛疾患的国际分类”（ICHD-Ⅱ），将偏头痛分为 6 个亚型：

（一）无先兆偏头痛（migraine without aura，MO）

也称普通偏头痛，是临床最常见类型，约占偏头痛患者的 80%，鲜有家族史。MO 系指无明确先兆症状（如视觉先兆、感觉先兆和语言先兆）的发作性偏头痛，它是一种反复发作的头痛，典型特征为单侧、额颞部、搏动性头痛，发作持续 4～72 小时，程度中或重度，日常活动会加剧头痛，常伴恶心、呕吐和（或）畏光、畏声（表46-2）。本型偏头痛在女性患者与月经关系密切。

表 46-2: 无先兆偏头痛的诊断标准

A. 符合 B-D 项特征的至少 5 次发作	4. 日常活动(如走路或爬楼梯)会加重头痛或头痛时避免此类活动
B. 头痛发作(未经治疗或治疗无效)持续 4～72 小时	D. 头痛过程中至少伴随下列 1 项
C. 至少有下列中的 2 项头痛特征	1. 恶心和(或)呕吐
1. 单侧性	2. 畏光和畏声
2. 搏动性	E. 不能归因于其他疾病
3. 中或重度疼痛	

（二）有先兆偏头痛（migraine with aura，MA）

旧称典型偏头痛，占全部偏头痛的 15%～18%，此型具有遗传特征，60%～80% 的病例在同一家庭的同代人或连续几代人中发生。MA 的先兆是指在头痛发作前出现短暂的局灶性神经症状，通常在 5～20 分钟内逐渐发生，持续不超过 60 分钟；头痛具备上述无先兆偏头痛的特征，常在先兆症状之后出现。少数情况下后继的头痛没有偏头痛的特征，甚至完全没有头痛（对这种情况的诊断较困难）。

有先兆偏头痛发作的 5 个阶段表现：① 前驱期：发作前 1 天或发作当天情绪改变、面色苍白、打呵欠、食欲改变、恶心、颈部僵硬、肌肉疼痛、对光及声敏感等；② 先兆期：先兆表现为自发性反复发作的视觉症状，如闪光、线条（典型者如城垛状）、暗点、视野缺失，或躯体感觉异常如针刺感、麻木等神经系统症状，常于 5～20 分钟发展到高峰，持续时间一般不超过 60 分钟；③ 发作期：中至重度头痛，被迫休息，甚至卧床睡觉，被迫服用止痛药；④ 缓解期：服止痛药或睡眠后头痛缓解；⑤ 后遗症期：头痛缓解后数天之内疲乏无力、烦躁、情绪不佳、尿频。

有先兆偏头痛共分六个亚型，其诊断主要根据先兆特征，需要有 2 次以上的先兆发作并排除继发性头痛的可能。

1. 伴典型先兆的偏头痛性头痛

如果典型先兆后 1 小时内出现偏头痛性头痛发作，即可诊断为伴典型先兆的偏头痛性头痛（表46-3）。对先兆及其他有类似表现的疾病（如短暂性脑缺血发作、癫痫）要慎重鉴别（表46-4），特别是 40 岁以上才出现先兆，以负向特征（如偏盲）为主，或先兆时间延长或非常短，则应先排除其他病因。

表 46-3: 伴典型先兆的偏头痛性头痛的诊断标准

A. 符合 B-D 特征的至少 2 次发作	1. 同向视觉症状和(或)单侧感觉症状
B. 先兆至少有下列的 1 种表现，没有运动无力症状	2. 至少 1 个先兆症状逐渐发展的过程≥5 分钟，和(或)不同先兆症状接连发生，过程≥5 分钟
1. 完全可逆的视觉症状，包括阳性表现(如闪光、亮点、亮线)和(或)阴性表现(如视野缺损)	3. 每个症状持续 5～60 分钟
2. 完全可逆的感觉异常，包括阳性表现(如针刺感)和(或)阴性表现(如麻木)	D. 在先兆症状同时或在先兆发生后 60 分钟内出现头痛，头痛符合无先兆偏头痛诊断标准 B-D 项
3. 完全可逆的言语功能障碍	E. 不能归因于其他疾病
C. 至少满足下列的 2 项	

表 46-4: 局灶性发作性神经症状在三种疾病的鉴别诊断

临床表现	短暂性脑缺血发作(TIA)	癫痫	偏头痛
起病	急起	急起	进行性
进展速度	无	快	慢
不同的症状	同时出现	连续出现	连续出现
视觉症状的类型	阴性	阳性，有色彩	阳性或阴性，无色彩
损害的结构	血管	皮层	皮层
持续时间	10～120 分钟	以分钟计	30～60 分钟

2. 伴典型先兆的非偏头痛性头痛

如果典型先兆后的头痛不符合偏头痛性头痛的特点，则诊断为伴典型先兆的非偏头痛性头痛（表46-5）。

3. 典型先兆不伴头痛

典型先兆后也可以没有头痛发作，此时诊断为典型先兆不伴头痛（表46-6）。

4. 家族性偏瘫性偏头痛（familial hemiplegic migraine，FHM）

一旦先兆期出现肢体无力表现，需考虑偏瘫性偏头痛，若患者的一、二级亲属中有类似发作，则诊断为家族性偏瘫性偏头痛(表46-7)。FHM 按其基因突变分为 FHM1 和 FHM2，前者的突变在 19q 的 CACNA1A，后者的突变在 1qATP1A2。FHM1 发作时可伴随基底型偏头痛的症状，而且 FHM1 发作时可能发生意识障碍（有时会昏迷）、发热、脑脊液白细胞增多。轻微的头部外伤可能诱发 FHM1。大约 50% 的家庭其成员在与偏头痛发作无关的情况下，产生慢性渐进性小脑性共济失调。

表 46-5：伴典型先兆的非偏头痛性头痛的诊断标准

A. 至少 2 次发作符合标准 B-D
B. 先兆包括至少以下一条，但是没有运动障碍：
1. 完全可恢复的视觉症状，包括阳性症状（如闪烁的光、斑点或线）和（或）阴性症状（如视野缺损）
2. 完全可恢复的感觉症状，包括阳性症状（如针刺感）和（或）阴性症状（如麻木）
3. 完全可恢复的言语障碍
C. 至少符合以下 2 条：
1. 双侧视觉症状和（或）单侧感觉症状
2. 至少一个先兆症状逐渐发展时间≥5 分钟和（或）不同的先兆症状接连出现≥5 分钟
3. 每个症状≥5 分钟并且≤60 分钟
D. 在先兆期或先兆症状随后 60 分钟之内出现不符合无先兆偏头痛的 B-D 标准的头痛
E. 不能归因于其他疾病

表 46-6：典型先兆不伴头痛的诊断标准

A. 至少 2 次发作符合标准 B-D
B. 先兆包括至少以下一条，伴或不伴语言障碍，但是没有运动障碍：
1. 完全可恢复的视觉症状，包括阳性症状（如闪烁的光、斑点或线）和（或）阴性症状（如视野缺损）
2. 完全可恢复的感觉症状，包括阳性症状（如针刺感）和（或）阴性症状（如麻木）
C. 至少符合以下 2 条：
1. 双侧视觉症状和（或）单侧感觉症状
2. 至少一个先兆症状逐渐发展时间≥5 分钟和（或）不同的先兆症状接连出现≥5 分钟
3. 每个症状≥5 分钟并且≤60 分钟
D. 在先兆期或先兆症状随后 60 分钟之内不出现头痛
E. 不能归因于其他疾病

5. 散发性偏瘫性偏头痛（sporadic hemiplegia migraine，SHM）

本亚型偏头痛的先兆包括肢体无力，其发作的表现也和家族性者相同，而其一级或二级亲属中并无类似发作，则诊断为散发性偏瘫性偏头痛（表46-8）。SHM 的诊断需有神经影像学检查及其他实验室检查，以排除其他病因。

6. 基底型偏头痛

基底型偏头痛（basilar type migraine）旧称基底动脉偏头痛，本型先兆明显地源自脑干和（或）双侧大脑半球，但不会发生肢体无力（表46-9）。本型头痛好发于年轻成人，且有不少患者发作时与典型先兆偏头痛混合发作。

表 46-7: 家族性偏瘫性偏头痛的诊断标准

A. 至少 2 次发作符合标准 B-C
B. 先兆包括完全可恢复的活动力弱，至少以下 1 条：
1. 完全可恢复的视觉症状，包括阳性症状（如闪烁的光、斑点或线）和（或）阴性症状（如视野缺损）
2. 完全可恢复的感觉症状，包括阳性症状（如针刺感）和（或）阴性症状（如麻木）
3. 完全可恢复的言语障碍
C. 至少符合以下 2 条：
1. 至少一个先兆症状逐渐发展时间≥5 分钟和（或）不同的先兆症状接连出现≥5 分钟
2. 每个症状≥5 分钟并且≤24 小时
3. 在先兆期或先兆症状随后 60 分钟之内出现符合表 46-2 无先兆偏头痛的 B-D 标准的头痛
D. 一级或二级亲属中有符合标准 A-E 的发作
E. 不能归因于其他疾病

表 46-8: 散发性偏瘫性偏头痛的诊断标准

A. 至少 2 次发作符合标准 B-C
B. 先兆包括完全可恢复的活动力弱，至少以下 1 条：
1. 完全可恢复的视觉症状，包括阳性症状（如闪烁的光、斑点或线）和（或）阴性症状（如视野缺损）
2. 完全可恢复的感觉症状，包括阳性症状（如针刺感）和（或）阴性症状（如麻木）
3. 完全可恢复的言语障碍
C. 至少符合以下 2 条：
1. 至少一个先兆症状逐渐发展时间≥5 分钟和（或）不同的先兆症状接连出现≥5 分钟
2. 每个症状≥5 分钟并且≤24 小时
3. 在先兆期或先兆症状随后 60 分钟之内出现符合表 46-2 无先兆偏头痛的 B-D 标准的头痛
D. 一级及二级亲属中无符合标准 A-E 的发作
E. 不能归因于其他疾病

（三）常为偏头痛前驱的儿童周期性综合征

常为偏头痛前驱的儿童周期性综合征包括下列 3 种类型：

表 46-9: 基底型偏头痛的诊断标准

A. 至少 2 次发作符合标准 B-D
B. 先兆包括以下完全可恢复的症状中至少 2 条，但是没有活动力弱：
1. 构音障碍
2. 眩晕
3. 耳鸣
4. 听觉迟钝
5. 复视
6. 同时在双眼颞侧和鼻侧区域的视觉症状
7. 共济失调
8. 意识水平的下降
9. 同时双侧感觉异常
C. 至少符合以下 1 条：
1. 至少一个先兆症状逐渐发展时间≥5 分钟和(或)不同的先兆症状接连出现≥5 分钟
2. 每个症状≥5 分钟并且≤60 分钟
D. 在先兆期或先兆症状随后 60 分钟之内出现符合表 46-2 无先兆偏头痛的 B-D 标准的头痛
E. 不能归因于其他疾病

1. 周期性呕吐（cyclical vomiting）

是儿童期一种阵发性自限性疾病，临床特征与偏头痛头痛的伴随症状类似。诊断标准是：① 至少有 5 次发作符合标准 ② 和 ③；② 阵发性发作的严重恶心及呕吐，个别患儿常有其固定模式的发作，持续 1 小时至 5 天；③ 发作期间 1 小时内呕吐至少 4 次，且至少持续 1 小时；④ 两次发作间期症状完全缓解；⑤ 不能归因于其他疾病。

2. 腹型偏头痛（abdominal migraine）

是一种原因不明、主要发生于儿童的复发性疾病。诊断标准是：① 至少有 5 次发作符合标准 ②～④；② 腹痛持续 1～72 小时（未经治疗或治疗失败）；③ 腹痛具备下列所有特征：位于腹部中线、脐周或难以定位，钝痛或疼痛性质难以描述，中或重度；④ 腹痛期间至少有下列两项发生：食欲缺乏、恶心、呕吐、脸色苍白；⑤ 不能归因于其他疾病。此外，本型发作有时伴随血管运动症状（面部潮红），大部分患儿日后会发生偏头痛。

3. 儿童期良性发作性眩晕（benign paroxysmal vertigo of childhood）

特征是在健康儿童反复短暂性眩晕发作，发作常伴随眼震或呕吐，有些发作会有单侧搏动性头痛，眩晕可突然发生和迅速缓解。诊断标准是：① 至少有 5 次发作符合标准 ②；② 无先兆多次严重眩晕发作，数分钟到数小时后自行缓解；③ 发作间期神经系统检查和听力、前庭功能正常；④ 脑电图正常。

确立上述三种疾病的诊断需先排除胃肠道、肝胆以及肾脏等疾病，另外，这三种疾病的发作临床上极易误诊为腹型癫痫或间脑癫痫。

（四）视网膜性偏头痛（retinal migraine）

是反复发作的单眼视觉障碍，包括闪烁、暗点或失明，并伴随偏头痛。诊断标准是：① 至少有 2 次发作符合标准 ② 和 ③；② 单眼完全可逆性阳性和（或）阴性视觉症状（如闪烁、暗点或失明），在发作期间检查到或在适当指示下由患者描绘发作时的单眼视野缺陷来确定；③ 具有符合表46-2无先兆偏头痛的 B-D 标准的头痛，后者开始于视觉症状发生时或发作过后 60 分钟内产生；④ 发作间期眼科检查正常；⑤ 不能归因于其他疾病。诊断本型头痛应排除其他会引起暂时性单眼失明的原因（黑蒙症），例如视神经病变或颈动脉剥离。

（五）前庭性偏头痛（vestibular migraine，VM）

是逐渐被人们了解的疾病，患者表现为发作性眩晕或不稳感，而这些患者在发病时或发病前同时具有偏头痛史。

VM 可出现自发性或位置性眩晕。有些患者先出现一段时间的自发性眩晕，随后转为位置性眩晕。通常表现为旋转性而不是前后摆动的感觉，有些患者可能仅有或同时伴随更多的症状（如头晕、眼花、浮沉感、晕动病样感、头部游泳样或摇摆样感觉）。视觉性眩晕是 VM 的另一主要特征，是身处移动变换的场景（商业区、电影院）中诱发产生的眩晕。同时伴发恶心和平衡失调，但并非 VM 发作的特异性症状。

头痛的部位和严重程度变换多样。眩晕发生往往在偏头痛发作期，但也可发生在偏头痛间期或前期。约半数患者从未在眩晕发作期出现过头痛症状。一些患者（48%）VM 发作期仅表现为偏头痛症状。畏光、畏声、恐嗅和视觉或其他先兆，是 VM 最常见的伴随症状，这些对于诊断极为重要，眩晕的患者出现偏头痛先兆更加证实诊断的确切性。无先兆的偏头痛患者较有先兆者，更容易发生 VM。一般患有 VM 的围绝经期女性仅表现为眩晕，而无偏头痛症状。

偏头痛通常与其他原因导致的发作性眩晕症状相混淆，如梅尼埃病和良性发作性位置性眩晕（BPPV）。VM 的眩晕症状在头部保持一定位置时持续存在，而 BPPV 仅存在数秒钟。后循环缺血与 VM 的重要鉴别点为发作时畏光或畏声等偏头痛先兆症状，而其主要临床特点包括血压、血脂和（或）血糖异常、血管超声有动脉粥样硬化以及突然起身眼前发黑或头晕等。

（六）月经性偏头痛

月经性偏头痛是一种与卵巢周期变化有关的特殊类型偏头痛，多为无先兆偏头痛，发作通常持续时间较长，可达 4～5 天，与月经持续时间相当。可分为单纯性月经性无先兆偏头痛（pure menstrual migraine，PMM）和月经相关性无先兆偏头痛（menstrually related migraine，MRM）。PMM 指无先兆的偏头痛只发生在围经期的 5 天里，即月经前 2 天至月经发生后 3 天，且至少在 3 个月经周期中有 2 个周期发生。MRM 指无先兆的偏头痛不仅发生在围经期的 5 天里也发生在该月经周期的其他时间里。约 46% 的女性偏头痛是 MRM，14% 的女性偏头痛是 PMM。

（七）儿童偏头痛

偏头痛是儿科头痛中常见病因之一，6～12 岁儿童偏头痛发病率大约为 2%～5%，青春期后渐增多，14 岁左右发病率达 10%。

儿童偏头痛与成人相比有其特征性：① 多为无先兆偏头痛发作类型；② 头痛发作持续时间相对较短，而发作相对较频繁，患儿中有不少发作时间在 1 小时以内，甚至半小时左右；③ 头痛搏动性特点不突出；④ 头痛位于双侧较单侧常见；⑤ 畏光或畏声情况常见，胃肠道症状突出，伴有恶心、呕吐、腹痛者远较成人多；⑥ 约 20% 的患儿在头痛之前或头痛时，逐渐出现视觉先兆，表现为双眼经常可见到光点、色彩、亮点或光线，偶尔也可发生在单眼，持续时间通常不超过 30 分钟。

儿童偏头痛需注意与头痛性癫痫相鉴别。小儿偏头痛脑电图（EEG）可以异常，因此对 EEG 异常的头痛患儿，应随访排除头痛性癫痫。其主要鉴别点为头痛性癫痫发作时可有意识改变或伴有其他类型癫痫表现，EEG 有“痫样放电”。

（八）偏头痛并发症（complication of migraine）

包括下列几种情况：

1. 慢性偏头痛（chronic migraine）

由于慢性偏头痛病例大部分是由无先兆偏头痛开始，因此可将慢性偏头痛视为发作性偏头痛的并发症。其定义是指在没有药物过度使用的情况下，至少 3 个月偏头痛发作每月达到或超过 15 天；头痛的特点符合无先兆偏头痛的特点（表46-10）。

表 46-10：慢性偏头痛的诊断标准

A. 至少 3 个月头痛（紧张型头痛和（或）偏头痛）每月≥15 天
B. 至少有 5 次发作符合无先兆偏头痛的诊断标准
C. 至少 3 个月每月有≥8 天头痛符合下列 C1 和（或）C2 项，即符合无先兆偏头痛的疼痛及伴随症状标准
1. 至少符合 A-D 中的两项
（a）单侧性
（b）搏动性
（c）中或重度疼痛
（d）日常活动（如走路或爬楼梯）会加重头痛或头痛时避免此类活动
且符合 A 或 B 中的至少一项
（a）恶心和（或）呕吐
（b）畏光和畏声
2. 在觉得要发生符合以上 C1 项头痛前使用了曲普坦类或麦角胺类药物，头痛缓解
D. 没有药物过度使用，且不能归因于其他疾病

2. 偏头痛持续状态（status migrainosus）

是一种使人极度失能的偏头痛发作，程度重，持续超过 72 小时（表46-11）。

3. 不伴脑梗死的持续性先兆（persistent aura without infarction）

本病罕见，是指有先兆偏头痛患者在本次发作中除一种或更多先兆症状持续超过 1 周外，其他情况和以前典型发作相同。发作通常为双侧，而且可能持续数月或数年之久。尽管乙酰唑胺（acetazolamide）和丙戊酸对少数患者有帮助，但本病有效治疗方法仍未知。

表 46-11：偏头痛持续状态的诊断标准

A. 除了持续时间，无先兆偏头痛患者的此次发作与既往的典型发作相似
B. 头痛符合以下全部特征
1. 持续不间断超过 72 小时
2. 重度疼痛
C. 不能归因于其他疾病

4. 偏头痛性脑梗死（migrainous infarction）

是指有先兆偏头痛患者在本次发作中除一种或更多先兆症状持续超过 60 分钟外，其他皆符合以前的典型发作，不同的是本次发作还出现与先兆症状一致的大脑区域缺血病变，且经由神经影像学证实为缺血性脑梗死。偏头痛患者发生缺血性脑卒中的可能情况有：偏头痛合并其他原因引发的脑梗死、其他原因的脑梗死而症状类似有先兆偏头痛、在典型有先兆偏头痛发作当中发生了脑梗死，只有最后一种才符合偏头痛性脑梗死的诊断。目前大量研究证实，偏头痛是缺血性卒中的危险因素。偏头痛，尤其是有先兆偏头痛和年龄＜ 45 岁的女性偏头痛会增加脑卒中的风险，但在男性及老年女性结论尚不一致。

5. 偏头痛诱发型癫痫（migraine triggered seizure）

系由偏头痛先兆触发的癫痫发作。偏头痛和癫痫是脑部发作性疾病的典型例子，类似偏头痛的头痛常在癫痫发作后产生，有时则是偏头痛发作中或发作后发生癫痫发作，这种现象有时称为偏癫痫（migralepsy）。在此亚型中，偏头痛发作符合有先兆偏头痛的诊断标准，癫痫发作则符合癫痫发作诊断标准中的某一类型，并在先兆偏头痛发作期间或发作后 1 小时以内发生。

偏头痛的鉴别诊断：偏头痛首要与颅内动脉瘤、动静脉畸形（arteriovenous malformation，AVM）鉴别，后两者的头痛性质类似偏头痛但有时并非搏动性，而是胀痛、牵拉痛或其他；不一定伴有恶心、呕吐；动脉瘤的疼痛偶尔伴该侧动眼神经麻痹而出现复视，应注意与基底型偏头痛区别；偶尔先兆延长的发作可见于脑膜血管瘤。动静脉畸形在频发头痛前常有癫痫发作。偏头痛因其单侧性易误诊为三叉神经痛，但两者的疼痛性质迥异，前者为搏动性痛而后者为尖锐、电击样痛；发作时前者往往伴有恶心、呕吐、畏光或畏声，后者则多伴有流泪、面肌抽搐。

二、紧张型头痛

紧张型头痛（tension-type headache，TTH）旧称紧张性头痛、肌收缩性头痛、心因性头痛、神经性头痛、精神性头痛、压力性头痛等。它是指双侧颈枕部或全头部紧缩性或压迫性头痛，常与情绪障碍或心理因素有关，不伴恶心、呕吐等症状，可伴颈项部僵硬感，头痛呈持续性、波动性或阵发性。紧张型头痛是慢性头痛中最常见的一种，占慢性头痛的 40%，不同研究显示一般人口的终身患病率为 30%～78%。诱因包括口及腭部的功能异常、心理或社会应激、惊恐、抑郁、妄想、肌肉紧张、紧张型头痛治疗药物的过量使用以及其他器质性病变影响等。

一向认为本型头痛主要是心因性所致，但近年不少研究提示本型头痛有其神经生物学基础，其发病有周围性以及中枢性机制的参与。本型头痛患者颅周肌筋膜组织压痛程度及肌筋膜触发点数目均明显增加，进而肌筋

膜疼痛感受器敏化或周围激活促使疼痛敏感性增加。周围性机制对于发作性紧张型头痛具有极大重要性。敏感颅周肌筋膜组织接收到延长的疼痛信息，致使节段性中枢敏化，包括高颈段脊髓后角/三叉神经核水平，然后继发上位脊髓神经元的敏化，促使发作性紧张型头痛慢性转化。其他的因素如焦虑、抑郁可进一步加重中枢敏化。

紧张型头痛多在 20 岁左右起病，随年龄增长发病率增加，两性均可患病，女性多见。典型的紧张型头痛位于双侧头部，呈压迫感、紧缩感，每次头痛发作持续数十分钟至数日，程度轻至中度，不随日常活动加重，因此不至于导致日常生活障碍，这是和偏头痛在鉴别上的重要区别。除了慢性紧张型头痛可以伴有轻度恶心之外，一般无恶心、呕吐，但可有食欲缺乏。光或声音刺激有时是加重因素。

触诊检查颅周压痛增强：触痛肌肉部位的肌肉敏感性和硬度源于局部挛缩，需触诊检查颅周肌筋膜压痛程度和扳机点位置来发现痛源，在额肌、颞肌、咬肌、翼内外肌、胸锁乳突肌、夹肌、斜方肌上用力压迫，会加重头痛的强度和频率以及头痛的高峰。

依其发作频度以及是否伴有颅周压痛分为以下几型：

（一）偶发性发作性紧张型头痛（infrequent episodic tension-type headache）

是指头痛平均每月发作少于 1 日（每年少于 12 日），至少有 10 次以上发作。根据压痛实验是否阳性，可以细分为“偶发性发作性紧张型头痛伴颅周压痛”和“偶发性发作性紧张型头痛不伴颅周压痛”（表46-12）。

（二）频发性发作性紧张型头痛（frequent episodic tension-type headache）

是指头痛经常发作，平均每月 ≥1 日但＜ 15 日，已至少 3 个月（每年 ≥12 日且＜ 180 日），至少有 10 次以上发作。根据压痛实验是否阳性，可以细分为“频发性发作性紧张型头痛伴颅周压痛”和“频发性发作性紧张型头痛不伴颅周压痛”（表46-12）。此型头痛多伴无先兆偏头痛。

（三）慢性紧张型头痛（chronic tension-type headache）

是由发作性紧张型头痛演变而来，每日或非常频繁地发作，平均每月＞ 15 日（每年＞ 180 日），已至少 3 个月。根据压痛实验是否阳性，可以细分为“慢性紧张型头痛伴颅周压痛”和“慢性紧张型头痛不伴颅周压痛”（表46-12）。此型头痛就医比例较高，有药物依赖倾向。

若头痛符合慢性紧张型头痛诊断标准，且明确地于第一次发生后 3 天内，头痛即每日发作且无缓解，则诊断为新发每日持续性头痛（new daily-persistent headache，NDPH），但如开始发作的情形不记得或不确定时，则诊断为慢性紧张型头痛。

表 46-12: 紧张型头痛的诊断标准

A. 至少 10 次发作符合标准 B-E 平均每月发作天数：<1 日（偶发性发作性紧张型发痛）、1～14 日（频发性发作性紧张型头痛）、>15 日（慢性紧张型头痛）
B. 头痛持续 30 分钟～7 日
C. 至少符合以下 2 条：
1. 性质为压迫感或紧缩感（非搏动性）
2. 强度为轻度～中度
3. 双侧性
4. 日常活动如步行、上下楼梯不加重疼痛
D. 满足以下 2 项：
1. 无恶心和（或）呕吐（可有食欲缺乏）
2. 通常无畏光和畏声，或仅出现其中之一
E. 不能归因于其他疾病

三、丛集性头痛

丛集性头痛（cluster headache）是一种局限于单侧的以眶、颞、额等区为主的严重发作性疼痛并伴有同侧的自主神经症状的原发性头痛，具有典型的周期性，在丛集期内头痛密集发作，因而得名。包括两种类型，即发作性丛集性头痛（episodic cluster headache，ECH）和慢性丛集性头痛（chronic cluster headache，CCH）。ECH 有自限性发作周期，所谓丛集期一般持续 7 天～1 年，间歇期不少于 1 个月，通常为数月至数年。CCH 特点为 1 年内无间歇期或间歇期少于 1 个月，发作频率增加或对药物治疗不敏感。CCH 可由初次发作就持续无缓解，称为原发性慢性丛集性头痛，也可由 ECH 发展而来，称为继发性慢性丛集性头痛。最少见的是继发性发作性丛集性头痛，即由慢性发展为发作性。ECH 和 CCH 都会持续数年，两者可互相转化。ECH 的间歇期可能持续很多年，但患者直到老年才会停止复发。

至今仍缺乏对丛集性头痛发病机制统一的解释。任何假设都必须解释该疾患的 3 个基本特征：周期节律性、疼痛以及自主神经表现。有模型对丛集性头痛的发病机制进行总结，即在一易感时间，即“丛集期”内，丛集性头痛的发作由一个功能异常的下丘脑节拍器起步，来自中枢或周围的触发因素激活硬脑膜的三叉神经血管和头颅副交感神经系统，在脑干和脊髓中下丘脑与泌涎核和副交感神经核、节前交感神经元有明确的功能联系，这些通路的激活导致海绵窦痛性血管的改变，继而颈动脉海绵窦段的交感神经丛参与进来，刺激泪腺和其他黏膜腺体的分泌功能。

丛集性头痛主要为男性多发，有报道男女比例约为 9∶1，人群中患病率约为 0.1%～0.4%。发病年龄多为 20～40 岁，儿童及 70 岁以上老年人很少见。郭述苏等于 1986 年对我国 26 个省、自治区进行丛集性头痛流行病学调查，显示患病率 6.8/10 0000，男女比例为 6.2∶1，总体认为，中国丛集性头痛患病率较低，CCH 患病率低于 ECH。

丛集性头痛发作的典型特征是突然发作而无任何先兆。10～15 分钟达高峰，一般持续 30～45 分钟，按国际头痛协会（IHS）诊断标准，可持续 15～180 分钟，发作频率不等，从 2 天发作 1 次至 1 天发作 8 次

或更多。头痛通常局限在单侧，最常见的部位按发作频率高低依次为眼眶、眶后、颞部、眶上和眶下。对于大多数患者而言，疼痛先起自眶窝和附近区域，或起自三叉神经第一支分布区，随后扩展至同侧额部、颞部、耳周和鼻区，还可扩展至同侧肩部和颈部区域。丛集性头痛是最严重的头痛，患者常描述钻痛或撕裂样疼痛、非搏动性烧灼样疼痛。在任何丛集期，头痛始终发生在同一侧，甚至每年都在同侧，偶尔头痛位于对侧，左右两侧交替出现极少见。

发作的周期如同钟表一样规律，头痛可在每年同一季节发作。头痛常在每天的同一时间发作，有些患者头痛发作时间出奇的准确。头痛大部分发生在休息时，如在工作一天后回家的路上，许多患者在入睡大约 2 小时后的快速眼动（REM）睡眠期会痛醒，头痛也可发生在非快速眼动（NREM）期。睡眠呼吸暂停和氧饱和度下降可能诱发发作。有时每晚头痛发作 3～4 次使患者无法睡眠，导致白天打盹，出现更严重的头痛发作。

头痛发作时可伴有一个或多个以下的伴随症状：结膜充血、流泪、鼻塞、流涕、前额和面部出汗、瞳孔缩小、眼睑下垂和眼睑水肿，还经常伴有面部发红或苍白、头皮和面部触痛、颈动脉压痛等症状，并且均为同侧发作。多数认为不会出现恶心、呕吐，但一个针对中国人丛集性头痛的调查发现 60% 患者有恶心，41.7% 的患者畏光，40.8% 的患者畏声。与有自主神经症状的患者相比，无自主神经症状的患者剧烈发作的次数少。在无自主神经症状的患者中，女性患者和慢性患者有更高的发作频率。

在丛集性头痛发作期，患者有烦躁感或易怒、行为怪异、咆哮、哭叫，甚至会自杀。多数患者会不停来回走动以缓解头痛，少数与偏头痛患者一样，喜欢在黑暗安静的环境中独处。许多患者会用手、冰袋或热毛巾压住眼睛或颞部。头痛发作后，患者常筋疲力尽。有的患者害怕入睡后再次头痛发作，宁愿彻夜不眠，当睡意最终无法克服时，会导致患者迅速进入 REM 期睡眠，入睡后数分钟头痛再次发作。

在丛集期患者对某些物质特别敏感，如酒精和血管扩张剂（硝酸甘油、组胺），而在间歇期这些物质很少诱发头痛。与偏头痛不同，任何形式的酒精（包括啤酒、烈酒、葡萄酒等）都可诱发丛集性头痛。酒精也许仅作为血管扩张剂发挥其作用，但目前尚不明确。与偏头痛不同，食物类型及对某种食物嗜好不会诱发丛集性头痛发作。丛集性头痛患者中吸烟的比例较高，一些患者戒烟后头痛得到缓解，但吸烟不像酒精那么敏感。近来又发现一种新的诱发因素-体温升高。由于环境、热水浴、中枢性发热、劳作、性交等，可在约 1 小时内诱发，有患者在夏季度假时出现了新的丛集期。一般建议患者保持室内温度凉爽，并尽量避免其他可能增加体温的因素，这样可明显降低从集期的发作频率和严重程度。

丛集性头痛的诊断主要是临床诊断，其中头痛迅速加剧、夜间发作明显、每次头痛持续时间短等病史是诊断的重要依据，必要的神经影像学检查有助于排除颅内器质性病变。

（一）丛集性头痛的诊断标准（表46-13）

（二）丛集性头痛的分类及诊断标准（表46-14）

按诊断标准 ECH 与 CCH 发作时临床表现相似，仅有缓解期起始与持续时间不同。但最近发现两者有一定临床差异：① 与 ECH 相比，CCH 在两次发作间更多出现轻度持续性头痛；②ECH 疼痛部位主要为眶后及颞部，且头痛始终发生在同一侧，但 CCH 也可有上齿、颚部、面颊、耳、肩部疼痛及疼痛部位的左右换位；③ECH、CCH 最常见的自主神经症状均为流泪，但 CCH 鼻溢症状较少，而恐嗅症出现较多；④CCH 发作持续时间较 ECH 短。

表 46-13: 丛集性头痛的诊断标准

A. 至少 5 次发作符合标准 B-D
B. 重度、极重度的单侧眶、眶上和(或)颞部疼痛，如不治疗疼痛持续 15～180 分钟*
C. 头痛伴至少以下 1 项：
  1. 同侧结膜充血和(或)流泪
  2. 同侧鼻充血和(或)流涕
  3. 同侧眼睑水肿
  4. 同侧前额和面部出汗
  5. 同侧瞳孔缩小和(或)上睑下垂
  6. 感觉躁动或不安
D. 发作频率从隔日 1 次到每日 8 次**
E. 不能归因于其他疾病

注:

*: 丛集性头痛的发作间期（但不超过发作期的 1/2），可能会有头痛程度减轻，和（或）持续时间的改变（缩短或延长）;

**: 丛集性头痛的发作间期（但不超过发作期的 1/2），可能会有发作频率的下降。

表 46-14: 丛集性头痛的分类及诊断标准

ECH	CCH
1 符合丛集性头痛诸标准	1. 符合丛集性头痛诸标准
2. 至少有 2 次丛集期持续(若不治疗)7 天～1 年，间歇期至少 1 个月，一般丛集期往往为 2 周～3 个月	2. 丛集期＞1 年，无间歇期或间歇期＜1 个月

（三）鉴别诊断

1. 常见原发性头痛的鉴别（表46-15）

表 46-15: 常见原发性头痛的鉴别

原发性头痛类型	偏头痛	紧张型头痛	丛集性头痛
家族史	多有	可有	多无
性别	女性远多于男性	女性多于男性	男性远多于女性
周期性	多无，部分女性与月经有关	多无	多有，有丛集发作期，期间发作频率为隔天 1 次到每日数次
持续时间	头痛持续 4～72 小时	不定	头痛持续 15～180 分钟
头痛部位	多单侧	多双侧	固定单侧眶部、眶上、颞部
头痛性质	搏动性	压迫、紧缩、钝痛	锐痛、钻痛、难以言表
头痛程度	中重度	轻中度	重度或极重度
活动加重头痛	多有	多无	多无
伴随症状	多有恶心、呕吐、畏光、畏声	多无，可伴食欲不振，对光线、声音可觉轻度不适	常躁动不安，同侧结膜充血和（或）流泪、鼻塞和（或）流涕、眼睑水肿、额面部出汗、瞳孔缩小及（或）眼睑下垂

2. 持续时间短暂的头痛的鉴别（表46-16）

表 46-16: 持续时间短暂的头痛的鉴别

特征	丛集性头痛	CPH	EPH	SUNCT	特发性针刺样头痛	三叉神经痛
性别（男：女）	9：1	1：3	1：1	8：1	女＞男，无明显性别倾向	女＞男
疼痛类型	钻痛	搏动性/钻痛	搏动性	刺痛	刺痛	钻痛

表 46-16: 持续时间短暂的头痛的鉴别

特征	丛集性头痛	CPH	EPH	SUNCT	特发性针刺样头痛	三叉神经痛
严重程度	非常严重	非常严重	非常严重	比较严重	严重	非常严重
部位	眶、颞	眶、颞	眶、颞	眶、颞	任何部位	上颌支/下颌支
单侧	严格单侧	严格单侧	严格单侧	严格单侧	易于改变	多为单侧
发作持续时间	15～180 分钟	2～45 分钟	1～30 分钟	5～250 秒	＜1 分钟	＜1 分钟
发作频率	1～8 次/日	1～40 次/日	3～30 次/日	1 次/日～30 次/小时	少～多次/日	少～多次/日
自主神经症状	＋＋＋	＋＋	＋＋	＋＋＋	－	－
酒精诱发	＋	＋	＋	＋	－	－
吲哚美辛疗效	±	＋＋＋	＋＋＋	－	＋	－

注：CPH：慢性发作性半边头痛（chronic paroxysmal hemicrania）；EPH：阵发发作性半边头痛（episodic paroxysmal hemicrania）；SUNCT：短暂单侧神经痛性头痛发作并结膜充血及流泪（short-lasting unilateral neuralgiform headache attack with conjunctival injection and tearing）；

特发性针刺样头痛：可与偏头痛、丛集性头痛、紧张型头痛及外伤后头痛伴发，也可以是一个独立的疾病；三叉神经痛：面部存在扳机点，刺激该处可引起剧烈疼痛。三叉神经痛患者不愿触摸面部，而丛集性头痛患者却宁愿按压面部以缓解疼痛

四、其他三叉自主神经头痛

三叉自主神经头痛（trigeminal autonomic cephalgia）是指同时有头痛的临床特征及明显的颅部副交感神经症状，不同于后述的三叉神经痛。实验及人体 FMRI 检查显示这些综合征会激活正常人体的三叉神经、副神经反射，伴随继发性颅部交感神经功能异常。三叉自主神经头痛除了丛集性头痛以外，还包括发作性半边头痛、短暂单侧神经痛性头痛发作并结膜充血及流泪等。

（一）发作性半边头痛（paroxysmal hemicrania）

其特征、伴随症状和体征均与丛集性头痛相似，但持续时间较短（2～30 分钟），且较频繁（在全部发作中，发作频率为每日 5 次以上者占了一半以上），头痛时至少伴随下列 1 项症状并位于同侧：① 结膜充血及（或）流泪；② 鼻腔充血和（或）流涕；③ 眼睑水肿；④ 前额及脸部出汗；⑤ 瞳孔缩小及（或）眼睑下垂。本病的特征之一是治疗量的吲哚美辛可完全预防发作。发作性半边头痛可分为：① 阵发发作性半边头痛：至少有两次的发作周期为 7～365 日，其中间隔至少 1 个月的无痛缓解期；② 慢性发作性半边头痛：反复发作长于 1 年而无缓解期或缓解。

（二）短暂单侧神经痛性头痛发作并结膜充血及流泪（short-lasting unilateral neural giform headache attack with conjunctival injection and tearing，SUNCT）

本综合征在近年内已被确认，其特征是短暂的单侧头痛发作，位于眼眶、上眼眶或颞部刺痛或搏动性疼痛，持续 5～240 秒，伴随同侧结膜充血及流泪，发作频率为每日 3～200 次。有文献指出，症状最类似 SUNCT 的颅内结构性疾患是位于颅后窝或侵犯脑垂体的病变，需注意鉴别。

五、其他原发性头痛

其他原发性头痛（other primary headache）包括临床上几种异质性疾病，对其发病机制仍了解很少。

（一）原发性刺戳性头痛（primary stabbing headache）

旧称冰淇淋头痛、冰锥痛、刺戳痛等。头痛的发生如同单一或连续的刺戳，主要或完全集中在三叉神经第一支分布区（眼窝、颞部及顶部），持续最多数秒，一天内出现一至很多次不规则发作，无伴随症状。如连续发作一周以上且局限于同一部位时，应详细检查该处有否结构性病变。

（二）原发性咳嗽性头痛（primary cough headache）

旧称良性咳嗽头痛、Valsalva 操作性头痛。原发性咳嗽性头痛为突然发作，持续 1 秒钟至 30 分钟，仅由咳嗽、用力和（或）Valsalva 手法诱发和加重。原发性咳嗽性头痛一般是双侧受累，一部分患者在伴有咳嗽的呼吸道感染后发作。咳嗽性头痛也包括由喷嚏、举重物弯腰屈身、用力排便等诱发的头痛。举重物也可导致急性双侧性项枕部或项枕顶部头痛，头痛可持续数天至数周，可能是牵拉了颈部的肌腱和韧带所致。应排除其他继发性原因，如蛛网膜下腔出血。原发性咳嗽性头痛的发病与颅内压升高有关，疼痛的确切病因仍不清。诊断此类头痛需经神经影像学检查除外结构性损害后方可考虑。

（三）原发性劳力性头痛（primary exertional headache）

又称良性劳力性头痛。原发性劳力性头痛由运动引起，只发生于运动期间或之后，持续 5 分钟至 48 小时，典型地为双侧搏动性疼痛，不能归因于其他疾病。目前报道的原因包括跑步、划船、打网球、游泳等运动。一种特定的运动对于某些人可以诱发头痛，而对其他人可无反应。运动可为某些偏头痛患者发作典型偏头痛的诱发因素。吲哚美辛对大部分患者有效。

（四）与性行为相关的原发性头痛（primary headache associated with sexual activity）

是在没有任何颅内疾病的情况下，因性行为引起的头痛，通常在性兴奋增加时开始出现头部两侧钝痛，并在高潮时突然变为剧烈，可持续 1 分钟至 3 小时。性高潮前头痛是一种头和颈部的钝痛，与颈部的肌肉收缩有关，发生于性活动过程中，随着性活动的进行而加重。性高潮头痛是一种突然的、严重的、爆炸性头痛，在

性高潮时出现。在极少数情况下，性活动能造成脑脊液漏，导致低脑脊液压力型头痛。对于首次出现的性交性头痛，诊断时要谨慎。因为囊状动脉瘤破裂的诱因中 12% 与性行为有关，动静脉畸形所致的蛛网膜下腔出血的诱因中 4% 与性行为有关。

（五）睡眠性头痛（hypnic headache）

是一种只在睡眠中发生、并使患者痛醒的头痛，为钝痛性质，多数双侧，通常为轻至中度，约 20% 的患者为重度，一般持续 15～180 分钟，至少具有下列两项特征：① 每个月内发作＞ 15 次；② 醒来后持续≥15 分钟；③ 首次发作在 50 岁之后。无自主神经系统症状，且恶心、畏光、畏声这三项症状中最多不超过一项。诊断本型头痛时应排除颅内结构性疾病，并注意与三叉自主神经头痛（trigeminal autonomic cephalalgia）相鉴别。

（六）原发性霹雳性头痛（primary thunderclap headache）

突发的头痛，不到 1 分钟便可达到最严重的程度，其剧烈犹如破裂的脑动脉瘤头痛，持续 1 小时至 10 天，开始发病的一周内可能复发，但接下来的几周或几个月则表现为无规律性复发。诊断本型头痛除了这些临床特点以外还必须：① 脑脊液和神经影像学检查均正常；② 必须排除下列疾病：蛛网膜下腔出血、脑出血、大脑静脉栓塞、破裂的血管畸形（多数为动脉瘤）、动脉剥离（颅内及颅外）、中枢神经系统血管炎、第三脑室囊肿、低脑脊液压、急性鼻窦炎（尤其是气压性创伤所致者）等。

（七）持续性半边头痛（hemicrania continua）

是一种持续性且严格固定的单侧头痛，每天持续，没有无痛期，部位固定一侧（不换边），疼痛程度为中度，但可加剧至重度，在加剧期间至少会有下列 1 项自主神经症候出现在疼痛同侧：① 结膜充血及（或）流泪；② 鼻腔充血及（或）流涕；③ 眼皮水肿及（或）瞳孔缩小。对治疗量的吲哚美辛有效。除这些标准外，头痛必须持续大于 3 个月方能诊断为本型头痛。

（八）新发每日持续性头痛（new daily-persistent headache，NDPH）

旧称新发慢性头痛（de novo chronic headache）、急性发作的慢性头痛（chronic headache with acute onset）。本型头痛的诊断标准是：① 头痛持续大于 3 个月，且符合标准 ②～④；② 从开始发生或发生后少于 3 日内，头痛即每日发作且无缓解；③ 至少有下列两项疼痛特征：双侧；压迫/紧缩性（非搏动性）；程度轻或中度；不会因日常活动如走路或爬楼梯而加剧；④ 下列两项皆符合：最多只有畏光、畏声或轻度恶心 3 项中的 1 项；没有中度或重度恶心，也没有呕吐；⑤ 不能归因于其他疾病。此外，本型头痛可有两种亚型：一是自我缓解亚型，典型者数月内在无治疗下自行缓解；另一为顽固性亚型，对积极的治疗有抗拒性。

155 继发性头痛

一、头和（或）颈部外伤的头痛

头、颈或脑部外伤后常发生头痛，往往伴有其他症状如头晕、注意力难集中、神经质、人格改变和失眠，此群症状称为外伤后综合征（posttraumatic syndrome），头痛是其中最突出的症状，且头痛的类型有多种，还可能和原发性头痛尤其是紧张型头痛相似而导致诊断的混乱。

（一）轻微头部外伤和脑震荡后综合征的头痛

轻微闭合性脑损伤经典定义如下：意识丧失 30 分钟以下或仅有头晕而无意识丧失；初始 Glasgow 昏迷评分在 13～15 分之间，无继续恶化；未发现凹陷性颅骨骨折及局灶神经体征；无颅内血肿或其他神经外科病变。脑震荡后综合征通常继发于轻微脑损伤，由一个或多个症状和体征组成，常表现为头痛、脑神经症状和体征、心理及躯体不适、认知受损以及少见的后遗症。最常见的主诉是头痛、头晕、疲劳、易怒、焦虑、失眠、注意力和记忆力丧失以及噪声过敏。意识丧失在脑震荡后综合征的发生中不是必须的。

根据国际头痛协会第二版分类标准，外伤后 7 天以内发生的头痛才是外伤后头痛。可出现多种类型的头痛：

1. 紧张型头痛

紧张型头痛约占外伤后头痛的 85%。头痛的分布范围多种多样，持续时间不同。通常描述为头部压痛、紧缩或钝痛。

2. 枕神经痛

疼痛的性质可为钝痛、紧缩感、刺痛或跳痛，疼痛的范围为颈枕部或顶、颞、额或眶周或眶后。头痛持续时间从数分钟、数小时至数天不等，单侧或双侧同时出现。

3. 偏头痛

反复发作的伴有或不伴有先兆的偏头痛亦可由轻微头部外伤引起。

4. 丛集性头痛

丛集性头痛也可由轻微头部外伤引起，但很少见。

5. 眶上和眶下神经痛

在闪电痛、麻刺感、刺痛或烧灼痛的同时，常伴有受损神经分布范围的感觉减退或改变，以及出汗减少。疼痛可为发作性或持续性，钝痛或跳痛也可发生在损伤的周围。

（二）鞭击伤后头痛

鞭击伤（whiplash）多见于交通事故，外力自背后或一侧经加速/减速机制，使能量转移至颈部而引起的损伤。临床表现主要是与颈部有关的症状和体征，还有颈部以外的症状，诸如躯体障碍、神经感觉障碍、行为和认知障碍、情感性疾病等。头痛在鞭击伤后综合征中很常见。鞭击伤后，约 80% 的患者主诉头痛，头痛常为紧张型头痛，并常与枕大神经痛相伴随。半头棘肌、头上斜肌、头夹肌、头直肌、颈夹肌、上斜肌、胸锁乳突肌、咬肌、颜肌及枕额肌等肌肉上的触发点受到刺激时，常产生头部疼痛。

1. 鞭击伤后急性头痛（acute headache attributed to whiplash injury）

其诊断标准为：① 头痛，无典型特征，符合标准 ③ 及 ④；② 有鞭击伤病史（突然并显著的颈部加速/减速动作），当时伴随颈部疼痛；③ 头痛在鞭击伤后 7 日内发生；④ 有下列任何一项：头痛在鞭击伤后 3 个月缓解；头痛持续，但自鞭击伤尚未满 3 个月。

2. 鞭击伤后慢性头痛（chronic headache attributed to whiplash injury）

其诊断标准为：① 头痛，无典型特征，符合标准 ③ 及 ④；② 有鞭击伤病史（突然并显著的颈部加速/减速动作），当时伴随颈部疼痛；③ 头痛在鞭击伤后 7 日内发生；④ 鞭击伤后头痛持续大于 3 个月。

（三）头部外伤后颅内血肿的头痛

由于头部明显外伤所致的急性和亚急性血肿引起的头痛多见（11%～53%），但头痛常因局部神经体征和意识障碍而被忽略。慢性硬膜下血肿引起的头痛则更常见（81%），发生于颅脑外伤约 3 周后，偶有迟至数年者。一般为中度痛，由于导致头痛的头部外伤常很轻微而可能被忘记，尤其是老年人，容易造成误诊。临床上遇到老年患者有渐进性头痛，表现为反应迟钝、认知功能障碍及（或）轻微局灶神经体征，伴或不伴有其他颅内压增高征，应考虑慢性硬膜下血肿的可能，需做 CT 证实。

二、头、颈部血管性疾病的头痛

头、颈部血管性疾病常伴有头痛。60% 的头痛发生于脑卒中前，25% 与脑卒中起病同时发生。头痛的性质、起病形式和持续时间差别很大。

（一）缺血性卒中的头痛

缺血性卒中的头痛多见，但头痛往往因局部神经体征及（或）意识障碍而被忽略，实际上缺血性卒中的头痛见于 17%～34%（平均 30%）的患者，且见于基底动脉领域多于颈内动脉领域的卒中。大约 10% 的头痛发生于卒中前，头痛部位多在罹患血管的同侧，如颈内动脉或大脑前动脉受累则头痛多在前额部；若基底动脉或椎动脉狭窄或闭塞则头痛常发生在枕部或头部双侧。缺血性卒中的头痛性质可为持续性、跳痛，多属中等程度。头痛较少发生于腔隙性脑梗死。

短暂性脑缺血发作（TIA）合并头痛其与有先兆偏头痛的鉴别较困难，下述两点可资鉴别：① 局部体征在 TIA 常是突发的，而偏头痛的先兆常为渐进性出现；② 正向现象（如闪烁、暗点）在偏头痛先兆中远较

TIA 常见，而负向现象（如无力）则在 TIA 中较多见。究竟偏头痛是否为缺血性卒中的独立危险因素仍有争论，不过青年女性偏头痛患者如服用避孕药和吸烟，则肯定是缺血性卒中的独立危险因素。

（二）出血性卒中的头痛

1. 脑出血的头痛

比缺血性卒中的头痛常见且更严重，偶尔表现为霹雳性头痛（thunderclap headache）。突然的、剧烈的头痛在 1 分钟内症状迅速达高峰并且无蛛网膜下腔出血证据，这种头痛被命名为霹雳性头痛。一部分病因为未破裂的动脉瘤、中枢神经系统良性血管病、中枢神经系统脉管炎、脑内出血、大脑静脉血栓形成、颈动脉或椎动脉夹层。

2. 蛛网膜下腔出血（subarachnoid haemorrhage，SAH）

头痛通常是最明显的症状，突然发作是一个关键性特征，多为单侧性，伴恶心、呕吐、意识障碍、后颈僵硬，偶有发热及心律不齐。因而，任何一个患者突发剧烈头痛或霹雳性头痛，特别是接踵而来的颈后痛，应考虑有否 SAH。也有少数轻型 SAH 仅表现为轻微的后枕痛和上颈痛。对 SAH 最有价值的无创性辅助诊断是 CT 或 MRI（Flair 序列），24 小时内其敏感性可达 90% 以上。如果影像学没有阳性发现或模棱两可，或技术不足则应行腰椎穿刺术以证实。

（三）未破裂血管畸形的头痛

未破裂血管畸形的头痛发生在下列情况：

1. 未破裂囊状脑动脉瘤的头痛

约 18% 有头痛，但头痛无特征性。大约 50% 的患者在囊状动脉瘤发生大的破裂之前会出现预警性头痛或渗漏警告。预警性头痛可位于任何部位，可单侧也可双侧。其典型表现是突然起病，通常持续 1～2 天，但也可持续数分钟至数小时直到两周不等。70% 的患者会出现伴随症状和体征：恶心和呕吐、颈部疼痛和僵硬、视物模糊或重影、运动或感觉障碍、疲乏、眩晕、或短暂性意识丧失。超过 50% 的病例在头痛之后出现颈项强直和疼痛、恶心和呕吐、短暂性意识丧失，应积极行神经影像学检查以证实。

2. 动静脉畸形（arteriovenous malformation，AVM）的头痛

AVM 的头痛 95% 总是发生于同侧（侧固定性），某些统计显示在 AVM 女患者中，约有 58% 会有先兆头痛；然而另有大规模的 AVM 病例研究则显示，有先兆偏头痛的发生率比癫痫、出血、局灶体征的发生率少得多。MRA 尤其是 DSA 能确诊本病。

（四）其他血管性疾病的头痛

1. 颈动脉和椎动脉夹层动脉瘤的头痛

约 80% 颈内动脉颅外段夹层动脉瘤患者以头、面、眶或颈痛为首发表现，通常位于夹层动脉瘤同侧。约 60% 患者有局灶性脑缺血症状，可出现于头痛后 4 周内，也可出现于头痛前。颈内动脉颅内段夹层动脉瘤的典型表现为同侧严重头痛和重度脑卒中。20% 发生蛛网膜下腔出血。椎动脉夹层动脉瘤最常见的症状为头痛和颈痛（88%），后出现椎基底动脉分布区的脑卒中或短暂性脑缺血发作，尤其是在几小时到两周内发生的延髓背外侧综合征。血管造影及/（或）神经影像检查可证实夹层动脉瘤。

2. 大脑静脉栓塞（cerebral venous thrombosis，CVT）的头痛

头痛可以说是 CVT 最常见的症状（占 80%～90%），也是最常见的起始症状，但头痛无特征性，最常见的是整个头部渐进性的严重疼痛。头痛可以是单侧突然发生，90% 以上的病例其头痛是伴随颅内高压症状及（或）局部症候（神经缺损或癫痫），只有不到 10% 的病例是以头痛为唯一症状。偶尔 CVT 的头痛类似偏头痛、原发性霹雳性头痛、低脑脊液压力头痛等，需鉴别之。诊断及鉴别诊断的根据是神经影像学检查（MRI + MRA 或 CT + CTA）的结果。

3. 硬脑膜动静脉瘘管的头痛

其表现形式可能为痛性搏动性耳鸣，伴有由于静脉回流减少或静脉窦栓塞所致的颅内高压症状，并可出现痛性眼肌麻痹。神经影像学检查可证实有硬脑膜动静脉瘘管。

4. 中枢神经系统血管炎（原发性或继发性）的头痛

虽然头痛是中枢神经系统血管炎的主要症状，约 50%～80% 的患者有之，但头痛无特征性，几乎不具有诊断价值，除非合并有局部神经缺损、癫痫、认知功能改变、意识障碍等，确诊本病需靠病理活检。

5. 巨细胞动脉炎（giant cell arteritis，GCA）的头痛

旧称颞动脉炎、Horton 病。在所有动脉炎及结缔组织病的血管疾病中，巨细胞动脉炎是与头痛最明显相关的疾病，且与中枢神经系统血管炎、动脉剥离、大脑静脉栓塞等常同时引发头痛和卒中，而且头痛常是一个最起始的警兆。巨细胞动脉炎是原发性头部动脉（大多数是颈外动脉的分支）的炎症，其特点是：①60 岁以上患者新发生的持续性头痛；② 头皮动脉肿胀并有压痛；③ 血沉及 C 反应蛋白增高。若患者伴有风湿性多发肌痛症、下腭间歇跛痛症（jaw claudication），更要考虑 GCA 的可能。如老年人最近反复发生并伴随头痛的黑蒙症（amaurosis fugax），提示极有可能是 GCA。本病视力丧失的发生率为 7%～60%，由于双侧前循环障碍所致缺血性视神经病变引起的失明是最主要的危险，从一眼失明到另一眼失明的间隔通常小于 1 周，这种情况可通过立即给予类固醇来预防。另外，还会发生脑部缺血或痴呆的危险。本病可借动脉活检证实诊断，有时颞动脉某些区域不被侵犯（跳跃式损害），需有连续切片检查方能发现病变。颞动脉超声多普勒检查可以看到动脉壁增厚。本病经高剂量类固醇治疗后，头痛在 3 日内缓解或明显改善。

6. 伴皮质下梗死和脑白质病的常染色体显性遗传性脑动脉病（cerebral autosomal dominant arteriopathy with subcortical infarcts and leukoencephalopathy，CADASIL）的头痛

这是一种非动脉硬化性、非淀粉样血管病的脑血管病，呈常染色体显性遗传，以中青年起病、反复发作皮质下梗死、偏头痛发作、血管性痴呆为特征，1/3 的患者可出现有先兆偏头痛发作，后者也是这类疾病最早出

现的症状，出现的平均年龄是 30 岁，大约在缺血性卒中发作前 15 年、死亡前 20～30 年出现。本病的头部 MRI T2WI 上有典型的白质改变。诊断除了上述特征以外，主要根据皮肤（或肌肉、神经）活检发现嗜锇颗粒（由 Notch 3 基因突变所致）。

7. 线粒体脑肌病伴高乳酸血症和卒中样发作（mitochondrial encephalomyopathy with lactic acidosis and stroke like episodes，MELAS）的头痛

头痛在本病常见，主要表现是有先兆以及无先兆偏头痛发作。

8. 垂体卒中（pituitary apoplexy）的头痛

特征是急性发生的眼窝后、额部或整个头部重度疼痛，至少伴有下列一项症状：恶心及呕吐、发热、意识程度下降、垂体功能低下、低血压、眼肌麻痹或视力障碍。头痛与急性出血性垂体梗死同时发生，神经影像学可证实有急性出血性垂体梗死。

三、颅内肿瘤的头痛

颅内肿瘤的头痛呈渐进性、局灶性，晨起较严重，咳嗽或身体前屈会加剧头痛。头痛的原因是肿瘤本身或肿瘤引起的脑移位（如颅内压增高）对颅内痛敏结构（主要是大动脉、静脉、静脉窦、神经、软脑膜）产生牵拉、压迫或刺激所致。头痛出现的迟早和轻重则因肿瘤的位置、对周围组织的侵犯、肿瘤生长的速度、肿瘤的病理性质、颅内压增高的程度以及患者的年龄、对疼痛耐受性的大小等综合因素决定，而以颅后窝肿瘤的头痛最常见也最早出现。至于头痛部位，一般而言，在颅内压明显增高之前，幕上肿瘤的头痛多位于前额；幕下肿瘤的头痛多位于枕部，并可出现颈肌痉挛；大脑半球肿瘤（颅内压没有明显增高前）的头痛常位于病灶侧，也有认为 1/3 的脑肿瘤其头痛部位与肿瘤所在的位置相符，这有助于病灶的定位；但当颅内压明显增高后，头痛的部位可能失去其定位意义。幕上生长缓慢的肿瘤可有局限性叩击痛，幕下肿瘤常伴有头晕和强迫头位。据统计，头痛的性质 25% 为跳痛，75% 为钝痛。头痛的强度 40% 为重度，40% 为中度，20% 为轻度。约 85% 的病例其头痛呈间歇性，15% 恒定。当患者出现下列几种头痛时，也要考虑有否颅内肿瘤的可能：① 头痛使患者早醒或夜间痛醒，大约 10% 的颅内肿瘤患者具有此种头痛；② 阵发性头痛，头痛突然发生，患者取一定头位或迅速移动头部可诱发，持续数秒至 1～2 小时消失，伴有短暂意识丧失、呕吐、一过性黑蒙或伴有倾倒发作（drop attack）者，提示可能有第三脑室囊肿。这种头痛也偶见于侧脑室、大脑半球和小脑肿瘤、颅咽管瘤、松果体瘤等；③ 用力性头痛，由于用力、大笑、咳嗽、打喷嚏、弯腰等所诱发的一过性头痛，称为用力性头痛，其中大部分见于良性自限性疾病，小部分是由于颅内肿瘤、尤其是颅后窝肿瘤引起。颅内肿瘤的头痛约 50% 伴随恶心与呕吐，40% 出现颅内压增高。转移性脑肿瘤通常伴有剧烈头痛，但有些老年患者的头痛并不剧烈而表现为较明显的呆滞、迟钝，易被误诊为缺血性脑血管病。

（一）垂体腺瘤

垂体腺瘤患者的头痛发生率为 33%～72%。头痛可为间歇性或持续性，常为双侧性且多见于头的前半部。垂体肿瘤引起的头痛可以和良性疾病引起的头痛相似。垂体巨腺瘤可表现为三叉神经痛、伴有结膜充血和流泪的短暂的单侧神经样头痛发作（SUNCT）、持续性偏侧颅痛、丛集样头痛和雷德综合征。

（二）软脑膜转移癌

软脑膜转移癌的症状和体征包括脑实质受累症状 50%（头痛、意识状态改变、癫病发作、恶心和呕吐），脑神经功能障碍 56%（最常受累的脑神经是第 Ⅲ、Ⅳ 和 Ⅵ 脑神经，其次是第 Ⅶ、Ⅷ、Ⅱ 脑神经），脊髓受累 82%（脊神经根、脊髓和脊膜疾病的症状和体征，包括颈背部疼痛），头痛 33%～62%，常不剧烈。癌性脑膜炎的头痛表现为弥漫性或局部性，头痛随病程进展而发生及（或）恶化，经多次脑脊液检查及（或）MRI 硬脑膜对比增强证实有癌性脑膜炎。

四、感染性疾病的头痛

感染所致的头痛可分为颅内感染的头痛、全身性感染的头痛、艾滋病（AIDS）的头痛、慢性感染后头痛四类。

（一）颅内感染的头痛

头痛的特点是痛前多数先有发热，头痛部位多为弥漫性，较深在，呈胀痛、跳痛、钝痛、撕裂样痛；摇头、咳嗽、震动躯体可使头痛加剧。头痛常是颅内感染首发且最常见的症状，临床上如遇到一个新发的头痛、位于整个头部、搏动性、伴随全身不适及（或）发热时，应特别注意有否颅内感染尤其是细菌性脑膜炎。成人细菌性脑膜炎的典型表现为发热、头痛、脑膜刺激征、眼球活动疼痛、意识障碍等。头痛的性质常为持续性剧烈全头痛（也可为双侧前额），甚至呈霹雳样剧痛。病毒性脑膜炎的典型表现为突发剧烈头痛、发热、不适感食欲减退、眼球活动疼痛、畏声、畏光、颈部抵抗等。脑炎的表现有头痛、发热、意识障碍、脑膜刺激征、局灶神经系统缺损体征癫病发作等，也可见霹雳样剧烈头痛。此外，脑蛛网膜炎的头痛也很突出，主要是由于颅内高压所引起，其中以颅后窝蛛网膜炎的头痛最剧烈，多位于枕部及颈部，可向前额放射。视交叉蛛网膜炎的头痛多位于两眼眶附近、前额及鼻根处，小脑脑桥角蛛网膜炎的头痛则常位于同侧颞部及耳后。脑脓肿的头痛：脑脓肿的病程特点是：全身感染症状期 → 颅内压增高期 → 神经系统定位症状期。头痛多发生于感染活跃期，发生机制是脓肿直接压迫和刺激脑膜或动脉以及颅内压升高。头痛的特点是双侧持续或脓肿侧较剧烈，强度从中度渐增至重度，用力时加重，伴颅内压增高征，如头晕、眩晕、呕吐、复视等。

因脑脓肿多位于颞叶及小脑半球，故可伴有病灶对侧肢体的锥体束征或轻偏瘫以及感觉障碍（颞叶脓肿），或者是一侧小脑征（小脑半球脓肿）。某些患者可有低热、周围血白细胞增多等征象。

（二）全身性感染的头痛

这种头痛往往伴发于全身症状如发热、乏力，因而不引起注意，对诊断也帮助不大，但是头痛也会在没有发热的情况下发生。在全身性感染的头痛中，以流行性感冒的头痛最为突出。某些感染原对中枢神经系统有特殊的向性（tropism），借释放毒素活化脑干核而致头痛。

（三）人类免疫缺陷病毒（HIV）/艾滋病（AIDS）的头痛

HIV 感染可以引起多种类型的头痛。急性头痛在疾病的任一阶段均可发生，可伴有发热、脑膜刺激征、脑神经麻痹以及脑脊液淋巴细胞增多。头痛的发作、位置和程度主要依所出现的相关情况（脑膜炎、脑炎、全身性感染）而异。艾滋病合并的机会性感染及肿瘤也可引起头痛。脑膜炎包括隐球菌性脑膜炎、结核性脑膜炎、梅毒性脑膜炎、淋巴瘤性脑膜炎等。可导致头痛的局灶性病变有弓形虫脑炎、原发性中枢神经系统淋巴瘤、进行性多灶性白质脑病、隐球菌性脓肿、结核球及念珠菌性脑脓肿。

（四）慢性细菌性脑膜炎后头痛

头痛位于整个头部，持续性，伴随头晕、注意力涣散、记忆力锐减，头痛在感染缓解后仍持续 3 个月以上。有一项研究报道罹患细菌性脑膜炎的生存者有 32% 仍会有持续性头痛。

五、脑脊液压力改变引起的头痛

脑脊液压力不论增高或降低均可引起头痛，分而述之。

（一）高颅压性头痛

1. 高颅压性头痛

颅压增高所产生的头痛主要是由于颅内的肿物、异物、血液、炎性或其他分泌物对颅内痛敏结构（尤其是血管）的刺激、牵引、压迫或移位所致。急性颅内压增高往往引起剧烈头痛，慢性颅内压增高则因患者有代偿性，头痛较轻。高颅压性头痛多属弥漫性、深在性、持续性，呈胀痛、钻痛、牵拉痛而非搏动性痛。晨起较重，这是由于睡眠后颅内压增高之故。凡能促使颅内压增高的动作如咳嗽、摇头、俯首、用力排便等均可加剧头痛。常伴呕吐、头晕、眩晕、耳鸣、复视、视乳头水肿、第 6 对脑神经麻痹、反应迟钝等颅内压增高症状。使用高渗溶液可缓解头痛。

2. 特发性颅内高压性头痛

旧称良性颅内高压症（benign intracranial hypertension）、假性脑瘤、脑膜水肿、浆液性脑膜炎。诊断标准是：① 进行性头痛，至少具有一项下列特征，且符合标准 ③ 及 ④：每日出现；全头部（弥漫性）及（或）持续性（非搏动性）疼痛；头痛可因咳嗽或用力而加剧；② 颅内高压符合下列标准：意识清楚的患者，神经系统检查正常，或出现下列任何异常：视乳头水肿、盲点扩大、视野缺损（未治疗则恶化）、第 6 对脑神经麻痹；脑脊液压力增高（非肥胖者＞ 200mmH_2 O，肥胖者＞ 250mmH_2 O，侧卧位腰穿或经硬脑膜外或脑室内压力测得）；脑脊液细胞及化学检查正常（低蛋白可接受）。已排除颅内疾病（包括静脉窦栓塞）；无代谢、中毒或激素原因导致的颅内高压；③ 头痛发生与颅内压上升的时间点密切相关；④ 放出脑脊液使压力下降至 120～170mmH_2 O 后，头痛改善，且在颅内压持续保持正常 72 小时内头痛缓解。

本病患者绝大部分有视乳头水肿，偶可见视乳头正常者。下列症状或体征在本病多见：肥胖女性（93%），恶心（57%），呕吐（30%），眼眶痛（43%），短暂视力模糊（71%），复视（38%），视力丧失（31%）。此外，尚有瞬间视野蒙蔽、耳鸣、颅内杂音等。

（二）低颅压性头痛

1. 腰椎穿刺或硬脑膜穿刺后头痛

低颅压综合征是腰穿后最常见的一种反应，一般在 10～12 小时后发生，最常发生于腰穿后第 2、3 天，持续约 3～5 天。其诊断标准为：① 头痛在坐起或站立后 15 分钟内恶化，躺下后 15 分钟内改善，并至少具有下列一项，且符合标准 ③ 和 ④：颈部僵硬、耳鸣、听力障碍、畏光、恶心；② 做过腰穿或硬脑膜穿刺；③ 头痛在腰穿或硬脑膜穿刺后 5 日内发生；④ 头痛在下列任一种情况下缓解：1 周内自然缓解；经有效治疗脑脊液渗漏后（通常是做硬脑膜外血液贴片）48 小时内缓解。

2. 脑脊液漏头痛

诊断标准为：① 头痛在坐起或站立后 15 分钟内恶化，躺下后 15 分钟内改善，并至少具有下列一项，且符合标准 ③ 和 ④：颈部僵硬、耳鸣、听力障碍、畏光、恶心；② 已知操作或外伤造成持续性脑脊液渗漏，并至少具下列一项：MRI 有脑脊液低压的证据，如硬脑膜对比增强、脊髓造影、CT 造影或脑池造影证实有脑脊液渗漏；坐位的脑脊液起始压力少于 $60mmH_2O$；③ 头痛发生与脑脊液渗漏时间点密切关联；④ 头痛在脑脊液渗漏封住后 7 日内缓解。

3. 自发或特发性（或原因不明）低脑脊液压头痛

诊断标准为：① 弥漫性头部钝痛，坐起或站立后 15 分钟内恶化，至少具有下列一项，且符合标准 ④：颈部僵硬、耳鸣、听力障碍、畏光、恶心；② 至少具有下列一项：MRI 有脑脊液低压的证据（如硬脑膜对比增强）；脊髓造影、CT 造影或脑池造影证实有脑脊液渗漏；坐位的脑脊液起始压力少于 $60mmH_2O$；③ 无硬脑膜穿刺或导致脑脊液漏病因的病史；④ 头痛在硬脑膜外血液贴片后 72 小时内缓解。特发性低颅压性头痛患者其脑脊液可有红细胞或蛋白增多，前者的原因可能是脉络膜丛停止分泌后脑和脑膜充血，因而红细胞渗出。也有认为在正常情况下，颅内压与蛛网膜下腔内静脉压大致相等，颅内低压时静脉压相对高于颅内压，可引起血液进入蛛网膜下腔。

六、高血压的头痛

轻度（140～159/90～99mmHg）或中度（160～179/100～109mmHg）慢性动脉高血压一般不会引起头痛，但中度高血压是否易造成头痛仍有争议。

（一）无高血压性脑病变的高血压危象的头痛

高血压危象定义为发作性收缩压上升至或大于 160mmHg 及（或）舒张压上升至大于 120mmHg，但是没有高血压性脑病变的特征。头痛发生在高血压危象时期，其特点为两侧，或搏动性，或因身体活动而触发，头痛在血压正常后 1 小时内缓解。而且，需经适当的观察排除由于血管加压药所致。

（二）高血压性脑病变的头痛

持续性血压升高至或大于 160/100mmHg，头痛位于整个头部，搏动性，或因身体活动而加剧，至少具有下列两项特征：① 精神紊乱；② 意识水平降低；③ 视觉障碍包括失明、癫痫发作。头痛发生在时间点上与血压升高密切相连，经有效治疗并控制血压后头痛在三个月内缓解。还有，必须排除其他可以引起这些症状的病因。

七、物质接触性或戒断性头痛

（一）急性物质使用或接触引发的头痛

接触某些物质如一氧化氮、硝酸甘油、硝酸异山梨醇（本药引起头痛持续时间较长是因较慢地释放一氧化氮）、一氧化碳、酒精、可卡因（cocaine）、大麻等，其头痛特点多为双侧额颞部搏动性痛，因身体活动而加剧。另外，在食物成分及添加物引发的头痛中，以谷氨酸钠（味精）引发的头痛较为著名，旧称“中国餐馆综合征”（Chinese restaurant syndrome），主要表现是头痛在双侧额颞部、钝痛，或具有灼热感而非搏动性（但发生在偏头痛患者身上可能有搏动性），因身体活动而加剧，于摄取味精 1 小时后发生，72 小时内缓解。还常伴有其他症状，包括头部压迫感、颜面压迫感及（或）紧张，胸、颈或肩有灼热感，脸潮红，头晕及腹部不适。还有组胺引发的头痛，组胺无论经静脉、皮肤或吸入等途径都会产生头痛，其机制主要是原发性 H1 受体介导的头痛，表现为双侧额颞部搏动性痛，可因身体活动而加剧，在吸收组胺后 10 分钟内发生头痛，停止吸收组胺后 1 小时内头痛缓解。这里所提到的头痛应在不再接触该物质后疼痛解除或有明显改善，才能确立该诊断。

（二）药物过度使用性头痛

药物过度使用性头痛（medication overuse headache，MOH）旧称反跳性头痛，是指头痛患者规律过度使用止痛药物之后出现的频繁发作的头痛，随着所用药物的戒断，头痛会逐渐缓解或恢复到先前的头痛类型。MOH 是慢性每日头痛（chronic daily headache，CDH）的一种类型，约占 CDH 的 33%～48%，相当于世界成人人口的 1%，可能是继偏头痛和紧张型头痛后的第 3 位最常见头痛类型。国内引起 MOH 的常见药物主要是含咖啡因的复方制剂，包括索米痛片、米格来宁、复方阿司匹林、脑清片及某些中成药，另有少数过度使用布洛芬、对乙酰氨基酚、曲马多、麦角胺者。MOH 的临床特征为：① 头痛为顽固的、天天的或接近于天天的头痛；② 经常过量使用速效止痛药的原发性头痛患者所发生的头痛；③ 头痛的程度、类型和部位经常发生变化；④ 极低的体力、脑力劳动均可导致头痛，即头痛的阈值降低；⑤ 头痛通常伴无力、恶心、胃肠道症状、不安、焦虑、易激惹、记忆力减退、注意力不集中和抑郁。那些大量使用麦角衍生物的患者可能会出现四肢发凉、心动过速、感觉异常、脉搏减弱、血压升高、头昏目眩、肢体肌肉疼痛、双腿无力和抑郁；⑥ 头痛存在药物依赖的节律性。头痛经常于每天清晨 2 点到 5 点发生，尤其是那些经常大量使用止痛药、镇静药、咖啡因或麦角胺的患者。布他比妥以及一部分镇痛药能够抑制睡眠的快速眼动期，防止快速眼动期出现头痛而使患者惊醒；⑦ 使用止痛药一段时间后会出现耐药，随着用药时间的延长，患者需要增加服药量；⑧ 突然停用止痛药会出现戒断症状；⑨ 终止使用止痛药后头痛会自发缓解；⑩ 预防头痛的药物对过量使用速效止痛药的患者相对无效。

其诊断标准为：① 头痛 ≥15 天/月；② 规律地过度使用一种或多种急性或对症治疗的药物 ≥3 个月；a. 麦角胺、曲普坦类（任何种类）或阿片或复方止痛药，规律使用 ≥3 个月，每月 ≥10 天。b. 单方止痛剂或麦角胺、曲普坦类、止痛药、阿片中任意联合应用 ≥15 天/月，连续 3 个月，但任何一种药物的单独剂量并不过量；③ 在药物过度使用期间头痛加重或恶化。

（三）慢性药物不良反应的头痛

头痛可因药物的直接作用而发生，如血管收缩产生恶性高血压及头痛；或因继发引起颅内高压而导致头痛，后者如长期使用合成类固醇、胺碘酮、碳酸锂、甲状腺素、四环素、米诺环素等。本型头痛的诊断标准是：① 每月头痛大于 15 天，符合标准 ③ 及 ④；② 任何治疗其他适应证的慢性药物；③ 用药期间发生头痛；④ 药物中断后头痛缓解。缓解的时间依药物而异，但可能长达数月。规则使用外因性激素，典型的如避孕药或激素替代疗法，可发生新的头痛或偏头痛，或者增加这些头痛发作的频率，故有“外因性激素引发的头痛”这一亚型。其诊断标准为：① 头痛或偏头痛符合标准 ③ 及 ④；② 规则使用外因性激素；③ 头痛或偏头痛在开始使用外因性激素 3 个月内发生或明显恶化；④ 外因性激素完全中断后 3 个月内，头痛或偏头痛缓解或回复原来模式。

（四）物质戒断的头痛

咖啡因、鸦片类、雌激素这三种物质都会发生戒断头痛，前两者都是双侧搏动性痛，而后者则是头痛或偏头痛。每天消耗咖啡因 ≥200mg，超过 2 周后被中断或延迟服用，最后一次摄取咖啡因后 24 小时内头痛发作，并在摄取 100mg 咖啡因后 1 小时内头痛缓解；或每天摄取鸦片类大于 3 个月后中断，最后一次摄取鸦片类后 24 小时内头痛发作；或每天使用外因性雌激素 ≥3 周后被中断，最后一次使用雌激素后 5 天内头痛或偏头痛发作。咖啡因或鸦片类完全戒断后 7 天内头痛缓解，而雌激素的头痛或偏头痛则在 3 日内缓解。

八、体内环境稳定疾病的头痛

（一）发热的头痛

非神经系统疾患所致的发热使脑血流量增加，从而引起头痛。

（二）缺氧及（或）高碳酸血症的头痛

其标准为急性缺氧（PaO_2 ≤70mmHg）24 小时内出现的头痛，或慢性缺氧（PaO_2 持续≤70mmHg）头痛。缺氧性头痛可发生在处于缺氧环境时或 CO 中毒、肺部疾病、贫血、心力衰竭、阻塞性睡眠呼吸暂停综合征时。低氧血症，特别是同时伴有 CO_2 滞留时，可因动脉扩张而引起头痛。本项又分为：

1. 高海拔头痛

头痛常为双侧性，但也可为单侧性，登高超过海拔 2500 米，头痛在登高后 24 小时发生，头痛主要在两侧额部或额颞部，钝痛或紧缩性痛，轻或中度，因运动、用力、咳嗽或弯腰而加剧，头痛在下山后 8 小时内缓解。

2. 减压病头痛

诊断标准为：当潜水至 10 米深度以下发生头痛；在原来没有潜水员病的情况下，伴随至少下列一项二氧化碳中毒症状：头晕、神智混乱、呼吸困难、面部潮红的感觉、动作失调。给予 100% 氧气治疗后，头痛在 1 小时内缓解。

3. 阻塞性睡眠呼吸暂停综合征头痛

诊断标准为：① 反复发作的头痛，至少具有以下一项特征，且符合标准 ③ 及 ④：每月发生多于 15 天；每次头痛在 30 分钟内缓解；两侧紧缩性头痛，不伴随恶心、畏光、畏声；② 应用睡眠多项生理检查仪进行整夜监测，证明是睡眠窒息症；③ 头痛出现在刚睡醒时；④ 经有效治疗后头痛在 72 小时消失，且不再发生。至今尚未明确此种头痛的机制是否与缺氧、高碳酸血症或睡眠失调有关。

（三）透析头痛

透析过程可以诱发紧张型头痛或偏头痛。透析后数小时也可出现新型头痛，开始为双侧前额疼痛，后转为跳痛，有时伴恶心和呕吐。诊断标准为：① 至少有 3 次急性头痛发作符合标准 ③ 及 ④；② 患者正在接受血液透析；③ 头痛至少在血液透析一半次数中发生；④ 头痛在每次血液透析后 24 小时内缓解及（或）在成功移植后完全消失。

九、癫痫发作的头痛

偏头痛与癫痫的关联是复杂和双向的，可能有一些遗传及（或）环境的危险因子使这两类疾病的神经兴奋性增加或使发作阈值降低，偏头痛和癫痫可以是某种疾患（如 MELAS）的共病症（co-morbid），而在患者身上间隔很久先后发作。偏头痛在某些类型的癫痫如良性枕叶发作、良性 rolando 癫痫、大脑皮质网状癫痫伴失神发作等，其发生率偏高。偏癫痫（migralepsy）一词是指介于偏头痛先兆及头痛期之间所发生的癫痫发作。

（一）癫痫性半侧头痛（hemicrania epileptic）

诊断标准为：① 头痛持续数秒至数分钟，具有偏头痛的特征；② 患者正在发作局部癫痫；③ 头痛与癫痫发作同时出现，且与发作放电同侧；④ 癫痫发作后头痛立即缓解。

（二）癫痫发作后头痛（post-ictal headache）

具有偏头痛特征的癫痫发作后头痛，是癫痫发作放电后的结果，其诊断标准为：① 头痛具有紧缩型特征，或在偏头痛患者具偏头痛特征；② 患者曾有局部或全身性癫痫发作；③ 头痛在癫痫发作 3 小时内发生；④

头痛在癫痫发作后 72 小时内缓解。癫痫发作后头痛往往与偏头痛难以鉴别，而且都伴随恶心和呕吐，不论有否偏头痛家族史，这种头痛同样常见。其他与偏头痛类似的是：有些患者在视幻觉结束 3～15 分钟后，开始出现癫痫发作后头痛（视觉发作时间越长，头痛时间越长且越严重）。癫痫发作后头痛主要见于原因不明的枕叶癫痫患者，可能是枕叶癫痫的发作性放电经三叉血管反射回脑干的机制诱发了真正的偏头痛。另外，一组 100 例癫痫患者的研究显示，其中 51 例（超过 50%）的癫痫发作诱发了一个类似偏头痛头痛期的症状群。

（三）头痛型癫痫

某些癫痫常以发作性剧烈头痛为主要临床表现，患者多为儿童或青少年，以前额、两颞、眼眶跳痛常见，疼痛持续数十秒至数分钟，多伴有恶心、呕吐、苍白、出汗、腹痛，或有极短暂的意识丧失。发作时脑电图可有特异改变，属于间脑癫痫的特殊类型，抗癫痫治疗有效。近年对“头痛型癫痫”的诊断太滥，李光乾等对 122 例发作性头痛患儿（4～15 岁）进行病史、体检、脑电图（EEG）、视频脑电图（VEEG）、经颅超声多普勒（TCD）等资料综合分析，发现 87 例（71.3%）被误诊为癫痫，其中 52 例在头痛发作时进行 EEG 或 VEEG 描记，其结果均不支持头痛型癫痫的诊断。作者分析误诊的原因是：① 医生掌握患儿的病史不够准确，头痛型癫痫的发作持续时间短于 5 分钟，常伴有意识丧失或发作后状态；② 发作时 EEG 常有特异改变。然而不少临床医生对儿童 EEG 的特点理解不够，作者认为 EEG 过度换气中出现的对称性高幅慢波、α 波尖化以及双侧不对称性慢波弥漫性增多等改变，均不能作为头痛性癫痫的诊断依据。近年来，对头痛型癫痫的诊断由于变得慎重而报道的病例已日益减少。

十、头颅、颈、眼、耳、鼻、鼻窦、牙、口或其他颜面或颅部结构疾患的头痛

颈椎及头、颈其他结构的疾患常被视为头痛最常见的原因，因为许多头痛发作始于后颈、枕部或头痛部位就在该处。再者，颈椎退行性改变在绝大多数年过 40 岁的人几乎都可见到。若依疼痛部位和 X 线检查所见来推断，则颈椎改变应是头痛最常见的原因。然而，大规模标化对照研究显示，此种退化改变在没有头痛的人也同样常见。因此，颈椎关节强硬（spondylosis）或临床上称为颈椎增生、或笼统称为颈椎病的、或者是骨软骨病（osteochondrosis）不能视为头痛的主要原因。类似情况也适用于慢性鼻窦炎、颞颌关节疾患、眼屈光异常者。

（一）颅骨疾病的头痛

大部分颅骨疾病（先天异常、骨折、肿瘤、转移）不会引起头痛，例外的有骨髓炎、多发性骨髓瘤、Paget 病。头痛也可能起因于乳突病变、颞骨岩部炎。

（二）颈疾患的头痛

1. 颈椎疾病性头痛

颈椎外伤、畸形、肿瘤、炎症、严重的增生性及退行性病变、颅颈接合部位畸形等可引起头痛，常位于颈部及枕部，可放射至同侧额、颞及肩部，有时颇似偏头痛。部分患者还有一侧上肢发麻、酸痛、无力，颈椎棘突及椎旁软组织可有压痛，颈部突然扭转或上肢高举时头痛往往加剧。如出现下列病症，提示可能是由于颈椎

病变所致的头痛：① 持续性枕部或枕下部痛，特别是单侧者；② 移动颈部可重现或改变原来的头痛；③ 头和颈部常处于异常位置；④ 枕下或颈部触痛，尤其是枕下深部压迫时可加重或再现头痛；⑤ 颈部运动有明显的痛性受限；⑥ 颅颈接合处异常；⑦ 枕部或枕下部感觉异常（由于上段颈髓或颈神经受累所致）。

2. 咽后部肌腱炎的头痛

是位于颈背单侧或双侧的非搏动性疼痛，扩散到头的后面或整个头部，头向后仰时、转头或吞咽常使疼痛严重加剧，体温和血沉往往升高，颈椎 1～3 的横突通常有压痛，MRI 检查可见颈椎 1～4 间的脊椎前软组织肿胀（成人大于 7mm）。

3. 颅颈肌张力障碍的头痛

是由于局部肌肉收缩和继发性病变所引起，主要表现是颈部痉挛、紧缩或疼痛感，扩散到头的后面或整个头部，临床症候显示痛源来自过度活跃的肌肉（例如疼痛因肌肉收缩、运动、固定姿势或外来压力而触发或加剧）。会引起这种头痛的疾患有咽肌张力障碍、痉挛性斜颈、颌肌张力障碍、舌肌张力障碍，以及颅颈部联合肌张力障碍。

（三）急性青光眼及泪管狭窄的头痛

临床上急性青光眼的头痛常被误诊为血管性头痛而耽误治疗。对位于眼球内、眼球后或眼球上方的疼痛要特别注意，患者眼压上升（用手指触压有时也可感觉到）并至少伴有下列一项：结膜充血、角膜浑浊、视觉障碍。泪管狭窄的头痛多表现为发作性单侧眼部及鼻部放电样痛，伴同侧眼睑水肿及内眦红肿，CT 检查可发现泪管狭窄及泪囊肿大，急性发作时常被误诊为三叉神经痛。

（四）耳疾患的头痛

耳廓、外耳道、鼓膜或中耳的结构性病变可引起原发性耳痛伴随头痛，但还未有证据显示耳部病变可单纯引起头痛而不合并耳痛者。在所有的耳痛病例中，大约只有 50% 是源自于外耳或中耳的结构性病变，在此范围外的疾患可能因疼痛扩散到耳部而产生耳部牵连痛，因为第 5、7、9、10 脑神经的感觉纤维分布在上述的耳部结构，当这些神经支配区远端发生结构性病变，就会发生耳部牵连痛。

（五）鼻炎、鼻窦炎的头痛

由鼻炎、鼻窦炎引起的头痛常位于额部，伴随颜面、耳朵或牙齿的一处或多处疼痛，常在炎症急性期或恶化时发生。疼痛主要位于鼻窦或鼻旁窦周围，因天气、季节及变应原诱发，可伴自主神经症状，如鼻塞、流涕及流泪等。慢性鼻窦炎除非复发成急性，否则尚未能确认为头痛或面痛的原因。

（六）牙、腭或相关结构疾病的头痛

牙齿疾病通常造成牙痛及（或）眼面痛，造成头痛则少见。牙周炎、冠周炎可产生弥漫性头痛（牵涉性头痛），这是由于部分长出的下智齿附近有感染或外伤刺激所致。牙源性疼痛一般较短且存在夜间痛及冷热刺激

痛，无扳机点，可查见病源牙。牙裂综合征主要见于下颌第二磨牙，下颌第一磨牙及上颌前磨牙亦可累及，表现为咀嚼硬物时牙齿不适及一侧面部疼痛，常因咀嚼硬物或拔牙引发。

（七）颞颌关节疾患的头痛

来自颞颌关节或相关组织的疼痛相当多见，此类头痛可由颞颌关节疾病（软骨移位、退行性关节炎、关节过度活动症）或类风湿关节炎引起。其特点为反复发作的头及（或）颜面一处或多处持续性钝痛，病程持续数周至数年，并伴有下列至少一项情况：① 疼痛因为腭运动及（或）咀嚼坚硬食物而诱发，减少运动或三环类药物可缓解；② 腭张开的范围减少或不规则；③ 腭运动时一侧或双侧颞颌关节有杂声；④ 一侧或双侧颞颌关节的关节滑液囊有压痛。X 线、CT、MRI 及（或）骨闪烁造影证实有颞颌关节疾病。

十一、精神疾患的头痛

精神疾患的头痛绝大部分和精神疾患一起发生，两者之间并无因果关系，而是代表了共病性（comorbidity）（或许反映两者有共同的生物学基础）。与头痛并发的精神疾患有忧郁症（中度及重度）、惊恐症、广泛性焦虑症、类身体疾患和适应障碍症。

（一）躯体化疾患的头痛

躯体化（somotization）疾患的头痛较多见，躯体症状化是一种多症状的疾患，其特征为多重反复发生的疼痛和肠胃、性功能和假神经病学的症状（pseudoneurological symptom），持续数年且在 30 岁之前发病。头痛无典型特征，患者的病史中有很多身体症状于 30 岁前开始，且发生超过数年，或在集会、职业或其他重要领域的功能有重大障碍，导致患者寻求治疗。这种头痛至少包含四种疼痛症状、两种非疼痛的胃肠症状、一种性功能或生殖系统症状，以及一种假神经病学的症状。经适当诊查后，这些症状仍无法以已知的一般身体疾病解释，也无法归因于物质或药物直接造成的效应，或是虽有相关的身体疾病，但是患者的不适或障碍超过病史、体检或实验室检验所预期的程度。

（二）精神病性疾患的头痛

精神病性疾患（psychotic disorder）的头痛旧称妄想型头痛，头痛并无典型特征，但患者有妄想信念（delusional belief），相信自己有头痛及（或）有造成头痛的原因（例如患者认为自己有脑瘤或颅内有淤血而造成头痛），头痛只发生在有妄想之时，当妄想解除时头痛也缓解。

十二、其他继发性头痛

短暂头痛及神经缺损综合征并脑脊液淋巴细胞增生症（syndrome of transient headache and neurological deficits with cerebrospinal fluid lymphocytosis，HaNDL）旧称偏头痛并脑脊液白细胞增生症、假性偏头痛并淋巴细胞增生症。本症的诊断标准为：① 阵发性中度或重度头痛，持续数小时才完全缓解，且符合标准 ③ 及 ④；② 脑脊液白细胞增生以淋巴细胞为主（$> 15\times10^6$ /L），神经影像

学、脑脊液培养及其他病因检验均正常；③ 阵发性头痛可伴随或紧跟着短暂性神经学缺损出现，且其开始与脑脊液白细胞增生有密切的时间点的关联；④ 阵发性头痛及神经学缺损可能在 3 个月内复发。

HaNDL 综合征首先由 Bartleson 等提出，其表现为 1～20 次（或大于）的头痛伴神经缺损发作，神经缺损可影响大脑半球、脑干及（或）小脑，最常见的是感觉症状（78%），其次为失语（66%）、运动缺损（56%），视觉症状较少见（18%）。患者在发作间期无不适。脑脊液检查除淋巴细胞增生可达 $10～760\times10^6$/L 外，总蛋白增高（1.2～2.5g/L）见于 90% 的病例，脑脊液起始压力在 100～400mmH_2O 者见于半数以上的病例。常规 CT 和 MRI 扫描（有或无注射造影剂）以及血管影像几乎都是正常的。微生物学检查也都正常，EEG 及 SPECT 检查可能显现与局部神经缺损相符的局部异常区域。本综合征需与家族性偏瘫性偏头痛、神经梅毒、神经布氏杆菌病、脑膜炎、肉芽肿性及肿瘤性蛛网膜炎、脑炎以及中枢神经系统血管炎鉴别。

156 脑神经痛和中枢性颜面痛

头和颈部疼痛由三叉、中间、舌咽、迷走神经以及源自颈上神经根的枕神经所传入，这些神经受到压迫、扭曲、冷刺激或其他形式的刺激，或这些神经的中枢传导路径有病变，均可造成在其神经支配区域的刺戳痛或持续性疼痛。有些原因明确，例如带状疱疹感染、影像学证实的神经结构异常等，但在某些病例中是找不到原因的神经疼痛。既往对找不到原因的三叉神经痛和舌咽神经痛一直使用“原发性三叉神经痛”和“原发性舌咽神经痛”的称谓，但近年由于“原发性三叉神经痛”病例进行的手术愈来愈多，发现有不少是因三叉神经被血管环压迫所致，去除压迫疼痛便可缓解。因此严格地说，这种三叉神经痛应是继发性的。基于这个理由，国际头痛协会（HIS）的头痛分类第 2 版已将那些有典型病史的病例采用“典型”这个名词而非原发性，即使以后发现了血管源性压迫。症状性这个名词保留给那些证实有神经瘤或类似病变的病例。

一、三叉神经痛

三叉神经痛（trigeminal neuralgia）旧称痛性抽搐（tic douloureux），分为典型三叉神经痛与症状性三叉神经痛。

（一）典型三叉神经痛

是一种单侧疾患，有短暂（持续不到一秒至两分钟）的剧烈、尖锐、电击样、表浅或刺戳痛，疼痛突然发生和突然停止，局限在三叉神经的一支或一支以上分支的支配区，常因轻微刺激而诱发疼痛，例如洗脸、刷牙、讲话、刮胡子、进食等皆可诱发，也经常自然发生，病侧鼻与唇皱襞的小区域和（或）下巴特别容易诱发疼痛（称为诱发区或扳机点），神经系统检查未发现异常。典型三叉神经痛常发生于第二或第三分支，造成脸颊或下巴疼痛，临床上不少患者表现为牙齿痛而误被拔去无病变的牙齿，仅不到 5% 的患者发生于第一分支。因右侧圆孔较小，故右侧三叉神经痛的发病率较高。疼痛绝不会横跨过对侧。极少数会发生两侧疼痛，一旦发生这种情况，必须考虑中枢性病因如多发性硬化等。不发作时，患者一点也不痛。疼痛发作一段时间后，通常有一段不反应期，在此期间即使有诱因也不会引起发作。疼痛时常引发病侧肌肉痉挛，痛性抽搐因而得名，同时有报道部分进行性偏侧面肌萎缩症患者可伴发典型三叉神经痛。随着愈来愈多病例进行 MRI 检查以及颅后窝开颅

探查术，已有很多病例被证实三叉神经痛是由于神经根被扭曲或异位的血管压迫所致。但在疾病初期，药物对典型三叉神经痛还是有效的。

（二）症状性三叉神经痛

现认为是由非血管压迫的其他结构性病变引起，临床表现几乎无法与典型三叉神经痛鉴别，但下列几点有时也可作为症状性与典型三叉神经痛的鉴别参考：① 前者在疼痛相对应的支配区可能会有感觉受损或三叉神经反射异常而后者则无；② 前者常双侧受累而后者常单侧受累；③ 前者发作后无不反应期而后者则有；④ 如疼痛发作持续超过半小时以上，则前者的可能性较大；⑤ 发作间期前者常有轻痛而后者则无。

二、舌咽神经痛

舌咽神经痛（glossopharyngeal neuralgia）表现为舌咽神经分布区发作性剧痛，分为典型舌咽神经痛和症状性舌咽神经痛。典型舌咽神经痛为位于单侧耳内、舌根、扁桃体窝、咽喉或下腭弯角处（也就是位于迷走神经的耳和咽分支，以及舌咽神经的支配区域）的一种剧烈、尖锐、短暂的刺戳痛，突发突止，发作持续 30 秒左右，常因吞咽、咀嚼、讲话、咳嗽、大笑、打呵欠、冷热酸甜饮食、甚或患侧转头、摆臂均可引发，也如三叉神经痛一样，疼痛会缓解和复发，在舌咽神经支配的皮肤黏膜区域存在扳机点，部分患者可伴有耳鸣、眩晕、呕吐、不自主运动等症状。典型舌咽神经痛多发生于左侧，局限于单侧，极少患者可延及对侧或双侧同时起病。部分患者除疼痛症状外，常合并心动过缓、惊厥及发作性晕厥等表现，称为迷走舌咽神经痛。神经系统检查无异常。症状性舌咽神经痛的疼痛特点与典型者相仿，但在发作间期可能会有持续痛，且在舌咽神经支配区可能有感觉异常。舌咽神经痛最易与三叉神经痛混淆，两者常合并发生。两者可根据以下方面进行鉴别：① 疼痛特征性分布区域不同。三叉神经痛：鼻翼、唇缘、颊部，舌咽神经痛：扁桃体窝、咽后部；② 特异诱发因素不同。三叉神经痛：冷风、触摸、洗脸、剃须及咀嚼等，舌咽神经痛：吞咽等。

三、其他神经痛

（一）枕神经痛

为枕大、枕小神经及（或）第三枕神经分布区的发作性刺戳痛，患处神经有压痛，以局部麻醉阻断神经可暂时止痛。枕神经痛常起于枕下，放射至颅顶部，可由按压或拍打颈部诱发，常伴有感觉过敏或减退，或视觉障碍、耳鸣、头晕、恶心等症状。枕神经痛需与来自寰枢关节、上椎骨关节突或颈部肌肉，或其附着处压痛诱发点所引发的枕部牵连痛鉴别。

（二）眶上神经痛

为一种少见病，可呈原发或由外伤等结构性损伤引起，是在眶上神经分布的眶上切迹和前额内侧部的阵发性或持续性疼痛，眶上切迹部位神经有压痛，以局部麻醉阻断或切除眶上神经疼痛可解除。

（三）鼻睫神经痛

罕见，是单侧鼻部持续数秒到数小时的刺戳痛或割裂痛，向上传到额部内侧，触摸同侧鼻孔外侧可触发疼痛，疼痛可借麻醉阻断或切除鼻睫神经而解除。

（四）喉上神经痛

是一种罕见疾病，是位于喉咙、腭下区和（或）耳朵下方的发作性疼痛，持续数秒到数分钟，吞咽、用力出声或转头可引发疼痛，在喉咙的外侧、下甲状腺膜之上存在一个诱发点，疼痛多单侧发作，偶可累及双侧，口服卡马西平或行局部麻醉阻断可使疼痛缓解，如切断喉上神经可将其治愈。

（五）Tolosa Hunt 综合征

曾称痛性眼肌麻痹症（painful ophthalmoplegia），是一种阵发性单侧眼窝痛，伴随第 3、4、6 对脑神经中的一条或多条麻痹，麻痹与疼痛可同时发生，或在疼痛发作后两周内发生。MRI 检查或活检常证实有肉芽肿（长于海绵窦、眶上裂或眼眶）。本综合征如不治疗疼痛会持续数周自行缓解，但易复发，给予肾上腺皮质激素适当治疗后 72 小时内缓解。有些报道 Tolosa Hunt 综合征会波及三叉神经（常为第一分支）、视神经、面神经或听神经，偶尔也会影响瞳孔的交感神经。此外，Tolosa Hunt 综合征的其他原因包括肿瘤、血管炎、基底脑膜炎、类肉瘤病、糖尿病性眼肌麻痹、“偏头痛”等。

（六）眼肌麻痹“偏头痛”（ophthalmoplegia）

是一种有偏头痛特征且伴随一或多条脑神经麻痹（通常是第 3 对脑神经）反复发作的头痛，持续达 1 周或更久，脑神经麻痹于头痛一开始或头痛发生后 4 天内出现，有些病例作 MRI 检查（gadolinium 增强）可发现受累神经有复发性脱髓鞘改变。此外，这种头痛经适当诊查已排除蝶鞍旁、眶上裂和颅后窝病变，因此，眼肌麻痹“偏头痛”不可能是偏头痛的变异型。

（七）带状疱疹所致的头痛或颜面痛

分为急性和疱疹后疼痛两种。急性带状疱疹所致的头痛或颜面痛发生在某一神经或其分支的分布区（最常见是三叉神经，眼分支约占 80%，三叉神经节约占 10%～15%，膝状神经节、软腭或上颈神经根也可受侵犯），疼痛在疱疹出现前 7 天以内发生。眼部疱疹会伴随第 3、4 及（或）第 6 对脑神经麻痹，膝状神经节疱疹则会伴随面神经麻痹及（或）听觉症状。疱疹后神经痛是指带状疱疹发生后 ≥3 个月，颜面痛仍持续或复发，颜面痛的部位与疱疹的部位相一致，都是某一神经的分布区，此种疼痛在疱疹出现前 7 天以内发生。疱疹后神经痛多半是老年人患带状疱疹的后遗症。在罹患的神经支配区往往出现感觉迟钝、痛觉过敏及异质性疼痛（allodynia）。

（八）糖尿病性眼部神经病变

糖尿病患者的一侧眼部周围在数小时内逐渐发生疼痛，伴随第 3 对脑神经（通常不影响瞳孔功能）及（或）第 4 或第 6 对脑神经麻痹，疼痛发生在神经麻痹出现前 7 日以内。

（九）颈舌综合征（neck-tongue syndrome）

是在枕骨部或上颈部（舌神经和第二颈神经根分布区）的急性发作性疼痛，可因颈椎炎症、外伤和畸形等引起。疼痛持续数秒至数分钟，通常会因突然转头而促发，可能伴随同一侧的舌部有异常感觉（麻木、感觉异常、不自主运动等）。舌的本体感觉纤维经由第二颈神经背根、通过舌神经与舌下神经之间，以及舌下神经和第二颈神经根之间进入中枢神经系统。临床和手术时都有证据显示当颈部突然旋转尤其是在寰枢关节半脱臼时，会伤及第二颈神经根。

（十）Gradenigo 综合征

是一种持续性单侧眼窝痛，常伴第 6 对脑神经轻瘫或麻痹、持续性耳漏等症状。部分不典型病例可伴有第 7、8 对脑神经损伤、听力减退、硬脑膜炎等。本综合征多由进行性中耳炎累及颞骨岩尖部引起炎症所致，使用抗生素可有效缩短病程。有报道发现鼻咽癌、非霍奇金淋巴瘤等恶性病变也可引起该综合征，MRI 对于鉴别炎症或肿瘤具有重要意义。

（十一）Eagle 综合征

是一种极为罕见的疼痛综合征，是由于茎突过长（> 3cm）引起的头面部疼痛、吞咽困难及咽部异物感。疼痛常累及双侧，少数仅有单侧受累。可根据临床特征分为两种：第一种为典型 Eagle 综合征，多见于扁桃体切除术后患者，多由于第 5、7、9、10 对颅神经受压所致，疼痛常位于下颌角和同侧耳部，触诊扁桃体窝可加重疼痛；第二种表现为轻度移位的茎突压迫颈内或颈外动脉所致的短暂性脑缺血发作或自主神经刺激症状，疼痛多位于眼部、眼部以下的面部和颅顶，触诊动脉可使疼痛加剧。

（十二）Sluder 蝶腭神经痛

目前病因尚不清楚，表现为烧灼样反复剧痛，多单侧起病，部位以眶周或眶内疼痛为主，伴同侧鼻根、鼻背部疼痛，可放射至上颌骨、颊部、乳突、枕部，甚至同侧颈肩及上肢。疼痛可呈发作性，每次发作可持续数小时至数天，或呈持续数周的疼痛，局部浸润麻醉可有效缓解疼痛。

（十三）Vidian 神经痛

表现为反复发作的单或双侧剧痛，疼痛分布于耳部、乳突、枕部、肩部及上肢。发作间期可持续数小时以上，常由蝶窦病变如炎症、肿瘤引起。

（十四）中间神经痛

为一种罕见的非结构性损伤疾患，是位于耳朵深部的间歇性自发疼痛，发作持续数秒至数分钟，存在明显的发作间期，在外耳道后壁有一诱发区，常单侧发生。疼痛有时会伴流泪、流口水及（或）味觉障碍。

四、中枢性颜面痛（central causes of facial pain）

（一）痛性麻木（anaesthesia dolorosa）

通常与手术、外伤造成枕神经或三叉神经节损害有关，例如，对典型三叉神经痛给予神经根切断术或加热凝固治疗后所引发。疼痛的部位在三叉神经的一支或多支或枕神经分布区，为持续性，并有感觉异常，如针刺样、感觉减弱甚至丧失，经检查发现该神经或其中枢连接处有病变。

（二）“椒盐样眼痛”

极为罕见，表现为突发一侧或双侧眼鼻部类似胡椒、盐样刺激性疼痛，随之很快出现神经功能缺损症状，部分患者此时疼痛可减轻或消失，CT 或（及）MRI 可查见脑干出血病灶。

（三）卒中后中枢性疼痛

通常在卒中后 6 个月发生，主要为脸部一半有疼痛和感觉异常，如针刺感、温觉及（或）触觉丧失，持续性，CT 或（及）MRI 证实在相关区域有血管病变，其病变部位是在三叉丘脑束、丘脑或丘脑皮质投射。有时病变还累及患侧或对侧躯干及（或）四肢。如病损发生在延髓外侧，可出现单侧颜面疼痛，但常伴随对侧身体感觉异常。

（四）多发性硬化的颜面痛

是由于三叉神经中枢连接的脱髓鞘病变导致的单侧或双侧颜面痛，疼痛可以是痛性抽搐样（tic-like），也可以是连续痛，伴有或不伴有感觉异常，往往反复缓解和复发。若三叉神经痛发生在年轻人，或先影响一侧再影响另一侧，便应考虑有否多发性硬化的可能。

（五）持续性原因不明的颜面痛

旧称非典型颜面痛，特点是每天出现脸部疼痛，持续整天或几乎一整天，疼痛通常较为局限，发生在一侧鼻唇皱襞或下巴，可扩散到上、下腭或脸或颈部，偶累及双侧，疲劳、咀嚼可诱发，休息后疼痛可缓解。疼痛可因脸、牙齿或牙龈手术或受伤而引发，疼痛虽持续但没有发现任何局部的致病原因。部分患者可出现主观感觉异常而感觉神经检查常无异常。此外，“非典型牙痛”常表现为牙齿、齿槽内及颌骨的连续性疼痛，偶有阵发性加剧，没有任何确切的牙齿病因，多数患者有拔牙或根管治疗史，局麻药可短暂缓解疼痛。

（六）口部灼热综合征（burning mouth syndrome）

包括原发性和继发性两种类型。原发性口部灼热综合征是指每天皆有双侧对称性口腔黏膜及口周疼痛，常突然发生，持续几乎一整天，病程常在 3 个月以上，口腔黏膜表面正常，并已检查排除局部和全身性疾病。疼痛也可以局限在舌部，患者可有口干、感觉异常或味觉改变。刺激性或热饮食、压迫、疲劳等可加重疼痛，软或冷食、松弛肌肉可缓解疼痛。继发性口部灼热综合征症状与原发性几乎完全一致，但可有致病因素，如口腔感染、药物副作用、毒物或重金属损伤等，有报道发现 Parkinson 病和睡眠障碍患者可伴有口部灼热综合征。

临床上常遇到头面部疼痛的病例，如符合下列特点，可诊断为头面部神经痛，进而寻查病变的神经：① 患者大多数为成年人；② 疼痛沿单一神经放射，部位较明确；③ 疼痛部位较表浅，多为锐痛，如电击、火烙、针刺、刀割、撕裂样痛；④ 疼痛常为发作性，持续短暂（多见于原发性神经痛），或为持续而有发作性增剧（多见于继发性神经痛）；⑤ 疼痛的发作常有诱因，例如局部刺激；⑥ 发作常伴有血管神经症状，如局部充血、灼热、流泪流涕、鼻塞等；⑦ 沿神经行程有时可触及压痛点。

参考文献

1.Headache Classification Subcommittee of the International Headache Society.The International Classification of Headache Disorders: 2nd edition.Cephalalgia, 2004, 24Suppl 1: 9-160

2. 彭瑞强, 黄祖春. 头痛的最新国际分类、诊断标准和治疗新进展. 重庆医学, 2006, 35(12): 1130-1133

3. 伦道夫，等. 头痛诊疗手册. 第 2 版. 北京：科学出版社，2000：463

4. 头面痛学组. 中国偏头痛诊断治疗指南. 中国疼痛医学杂志，2011，17（2）：65-86

5. 于生元. 最新偏头痛分类及诊断标准. 医师进修杂志，2005，28（7）：1-3

6. 谭亮，樊光辉. 偏头痛发病机制的研究进展. 中国临床神经外科杂志，2012（9）：571-573

7.Wang X, et al.Selective inhibition of 5-HT7receptor reduces CGRP release in an experimental model for migraine.Headache，2010，50（4）：579-587

8.Li X L，et al.A diffusion tensor magnetic resonance imaging study of corpus callosum from adult patients with migraine complicated with depressive/anxious disorder.Headache，2011，51（2）：237-245

9. 舒慧敏. 偏头痛诱发因素研究进展. 重庆医学，2012，41（22）：2323-2326

10.Luo N，et al.A randomized，one-year clinical trial comparing the efficacy of topiramate, flunarizine, and a combination of flunarizine and topiramate in migraine prophylaxis.Pain Med，2012，13（1）：80-86

11. 黄磊，乔向阳，董强. 偏头痛与卒中的相关性. 国际脑血管病杂志，2006，14（12）：896-899

12. 杨娜，高旭光. 前庭性偏头痛. 中华老年心脑血管病杂志，2013，15（2）：221-222

13. 刘赞华，赵永波. 月经性偏头痛的发病机制及防治. 中国临床神经科学，2010，18（3）：329-332

14. 李隆文，等. 女性偏头痛相关因素及氟桂利嗪的防治疗效观察. 华北煤炭医学院学报，2005，7（03）：275-276

15. 陈锦泳，尹昭，方燕南. 儿童和青少年偏头痛. 新医学，2009，40（12）：771-774

16. 卢峥俏. 儿童偏头痛的研究现状. 现代医药卫生，2005，21（22）：3081-3083

17. 李光乾，等. 儿童发作性头痛的诊断探讨. 中国当代儿科杂志，2002，4（5）：383-385

18. 紀中村友，徐万鹏. 紧张型头痛的分类和诊断标准. 日本医学介绍，2007，28（1）：8-11

19. 胡治平，等. 中国人巨细胞动脉炎的临床特点及治疗. 中华医学杂志，2002，82（7）：453-455

20. 楼小琳，张茁，张菁. 主动脉夹层动脉瘤的神经系统表现. 中华老年心脑血管病杂志，2000，2（1）：26-27，44

21.Feng Y Q, et al.Spontaneous intracranial hypotension: report of two cases.Chin Med J（Engl），2004，117（12）：1884-1888

22.Di W，et al.Overuse of paracetamol caffeine aspirin powders affects cerebral glucose metabolism in chronic migraine patients.Eur J Neurol, 2013, 20 (4): 655-662

23. 李冬梅，周冀英. 药物过度使用性头痛预防治疗策略及预后评估. 重庆医学，2010，39（08）：1000-1002

24. 于挺敏. 临床医生应重视药物过量性头痛. 中国实用内科杂志，2010，30（06）：504-506

25. 王向波，李存江，谢淑萍. 脑囊虫病的头痛诊断与治疗. 中国疼痛医学杂志，2000，6（4）：199-202

26. 庄俊汉，等. 首发头痛的 31 例系统性红斑狼疮临床特点观察. 中国神经精神疾病杂志，2003，29（3）：206-208

27. 苏江，吴逊. 头痛性癫痫诊断的探讨及文献复习. 中华神经科杂志，1996，29（4）：202-205

28.Sardella A, et al.An up-to-date view on persistent idiopathic facial pain.Minerva Stomatol，2009，58（6）：289-299

29.Cruccu G, et al.AAN-EFNS guidelines on trigeminal neuralgia management.Eur J Neurol，2008，15（10）：1013-1028

30.Blumenfeld A, Nikolskaya G.Glossopharyngeal neuralgia.Curr Pain Headache Rep，2013，17（7）：343

31.Tanigawa T，et al.Lacrimal dacryostenosis with severe facial pain misdiagnosed as trigeminal neuralgia. Auris Nasus Larynx，2012，39（2）：233-235

32.Charleston L T.Burning mouth syndrome：a review of recent literature.Curr Pain Headache Rep，2013，17（6）：336

33.Uludag I F，et al.Eagle syndrome：case report.Agri，2013，25（2）：87-89

34.Kong S K，et al.Acute otitis media-induced petrous apicitis presenting as the Gradenigo syndrome：successfully treated by ventilation tube insertion.Am J Otolaryngol，2011，32（5）：445-447

35.Mathew S，et al.Diagnosis of cracked tooth syndrome.J Pharm Bioallied Sci，2012，4（Suppl 2）：S242-S244

36.Chen W H，et al.Salt-and-pepper eye pain and brainstem stroke.Clin Neurol Neurosurg，2012，114（7）：972-975

37.Oomen K P，et al.Sluder’s neuralgia：a trigeminal autonomic cephalalgia?

Cephalalgia，2010，30（3）：360-364

38.Vail H H.Vidian neuralgia from disease of the sphenoidal sinus：report of a case.Archives of Surgery，1929，18（4）：1247

第四十七章　眩　晕

眩晕（vertigo）是由于人体的平衡系统发生障碍，导致人体对空间定向的一种运动幻觉，出现自身或环境的旋转、摆动感，临床上也称为真性眩晕。其特点是：① 一种有运动的感觉，典型为旋转感，其他如倾斜感、侧拉感、上升下沉等；② 常伴随三种病征：眼球震颤；躯体不稳或倾倒；迷走神经激惹征（恶心、呕吐、出汗、面色苍白）。

正常人在空间能定位准确，在静止及各方向活动时均不出现眩晕，且能保持平衡，就是依靠前庭系统和非前庭系统的功能协调完成的。前庭系统包括 3 个半规管、球囊、椭圆囊、前庭神经、前庭神经核、前庭神经核与其他器官的联系通路等；非前庭系统包括视觉、深部感觉、前庭外反射（颈反射与视动反射）。

【眩晕疾病的分类】

见表47-1。

表 47-1：眩晕疾病的分类

Ⅰ　周围性眩晕（耳蜗和（或）前庭以及前庭神经病变所致眩晕）
一、伴有听力障碍
（一）梅尼埃病
（二）内耳损伤
（三）迷路炎
（四）中耳炎
（五）外淋巴瘘
（六）突发性耳聋
（七）前庭阵发症
（八）大前庭水管综合征
（九）耳硬化症
（十）自身免疫性内耳病
（十一）药物中毒
（十二）肿瘤
（十三）上半规管裂综合征
二、不伴有听力障碍
（一）良性发作性位置性眩晕（壶腹嵴顶结石病）
（二）前庭神经元炎
（三）前庭神经中毒、外伤
（四）丹迪（Dandy）综合征（前庭性视觉障碍识别综合征）
（五）运动病
（六）双侧前庭病
（七）家族性前庭病
（八）变压性眩晕
Ⅱ　中枢性眩晕（脑干神经核以上病变）
一、脑血管病所致
（一）椎-基底动脉系统 TIA
（二）椎-基底动脉供血不足
（三）锁骨下动脉盗血综合征
（四）小脑梗死或出血
（五）脑干梗死或出血（延髓背外侧综合征）
二、脑肿瘤所致
听神经瘤、脑干、小脑肿瘤，桥小脑角肿瘤，第四脑室、颞枕叶肿瘤
三、颅内感染性
小脑炎、颅后窝蛛网膜炎、脑干脑炎、小脑脓

表 47-1: 眩晕疾病的分类

肿、脑寄生虫病	高血压、低血压、体位性低血压、颈动脉窦综合征、病态窦房结综合征、心肌缺血、心瓣膜病
四、头颈外伤后	二、血液病
迷路震荡、颞骨骨折和内耳贯通伤、脑干挫伤后、脑震荡后综合征、颈椎损伤性眩晕	贫血、真性红细胞增多症、白血病
五、脱髓鞘性:多发性硬化	三、内分泌及代谢疾病
六、先天疾病	低血糖、甲状腺功能低下或亢进
延髓空洞症、Arnold Chiari 畸形、颅底凹陷、齿状突半脱位	四、感染及中毒疾病
七、变性疾病性	五、水、电解质和酸碱平衡失调
遗传性共济失调、多系统萎缩	六、眼源性眩晕
八、偏头痛性眩晕(migrainous vertigo,MV)	(一) 眼肌麻痹
九、癫痫性眩晕	(二) Cogan 综合征
十、药源性眩晕	(三) 眼球阵挛
Ⅲ 全身病患及精神疾患相关性眩晕	七、精神躯体性疾病
一、心血管疾病	八、原因不明

【眩晕的表现】

眩晕最重要的特征是必须有运动的感觉，典型的运动感觉是旋转感，其他有晃动感、摇摆感、上升或下沉感、地动感、侧拉感、地面倾斜感、坐小艇感等。眩晕发作时大多数患者只能卧床，头部不动及闭眼可使症状减轻；反之可加重眩晕。常伴以眼球震颤（前庭神经核通过内侧纵束与眼肌联系）；姿势不稳或倾倒以及偏过定位（前庭神经核通过前庭脊髓束、小脑红核脊髓束与脊髓前角细胞联系）；迷走神经激惹症状如恶心、呕吐、面色苍白、出冷汗和血压改变（前庭神经核与脑干内迷走神经核和血管运动中枢联系）。下列分述各类型眩晕的特点。

（一）耳性眩晕

耳性眩晕是由迷路病变所致。这是一种典型的眩晕，具有明显的外周景物按一定方向旋转或自身的旋转感，持续时间较短，通常在数秒、数分钟至十多分钟停止，但可在数天内多次发作。眩晕发作时往往伴以：① 水平性眼球震颤（其性质属于外周性眼球震颤，见表47-2）；② 姿势不稳或倾倒以及偏过定位；③ 迷走神经激惹症状较明显。如耳蜗器同时受累则伴有耳鸣和听力减退，本型眩晕的典型表现见于梅尼埃病；只有眩晕而耳蜗器不受影响者多见于壶腹嵴顶结石病。

（二）前庭神经性眩晕

前庭神经性眩晕可分为前庭神经颅外段（耳段）和前庭神经颅内段病变所致，前者的眩晕性质与耳性眩晕相似（一般较轻），但持续时间较长，如前庭神经元炎（眩晕持续数周）、药物中毒性内耳疾病（眩晕持续数月），发病开始时可伴有外周性眼震、姿势不稳以及迷走神经激惹症状，随病程渐长这些症状也逐渐消减。药物中毒

表 47-2: 外周型眼震与中枢型眼震的鉴别

	外周型眼震 （主要为内耳及前庭神经颅外段病变所致）	中枢型眼震 （主要为脑部及前庭神经颅内段病变所致）
类型	水平、旋转、斜向，多有快、慢相	水平、垂直、旋转，可无快、慢相
频率	强度渐减	慢或不定
强度	快，＞6 次/秒	强度持续
持续时间	数分钟、数日、数周	数周、数月、数年
分离性眼震	无	可有
眩晕	常伴有	可无
听力减退	常伴有	可无
其他神经体征	无	可有

性神经病如同时损害耳蜗神经也可发生听力减退甚至全聋，早期还可有耳鸣。前庭神经颅内段病变的眩晕主要指脑底的前庭神经病变引起者，常见的是小脑脑桥角肿瘤和蛛网膜炎，前者尤其是听神经瘤，早期常有病侧耳鸣及听力减弱，眩晕的发生多为慢性或亚急性，轻至中度，病程进展中逐渐出现同侧第 5、6、7 脑神经损害、同侧小脑征以及对侧锥体束征（脑干损害），并出现眼球震颤。小脑脑桥角蛛网膜炎较少见，其病征与小脑脑桥角肿瘤相似，但病程中缓解和复发比肿瘤明显。

（三）前庭神经核性眩晕

前庭神经核性眩晕是由于脑干的前庭神经核病变所致，眩晕可急起且剧烈（如延髓背外侧综合征）；也可慢性发生、逐渐加剧（如脑干肿瘤）。常伴有眼震，其方向可为水平性、旋转性或垂直性，并可伴有邻近脑神经核以及上行性或下行性长传导束受累的病征，但不伴耳蜗症状，也很少伴发迷走神经激惹征。

（四）脑干性眩晕

脑干性眩晕是由于脑干病变损害了脑干内前庭神经核及其传入和传出纤维束，眩晕一般较轻，可伴有眼球震颤（水平性、旋转性、垂直性），如出现垂直性眼震则病变部位几乎可确定在脑干下部。不伴听觉障碍，可因病变不同而出现邻近神经核和长传导束受累的病征。这种眩晕可见于脑干肿瘤、脑干脑炎、脱髓鞘病、先天性和变性病。

（五）小脑性眩晕

小脑性眩晕是由于病变损害了小脑的绒球小结叶及其传入和传出纤维束，可引起急性眩晕（如出血或梗死）、亚急性眩晕（如亚急性小脑变性）、慢性持续性眩晕（如慢性药物中毒、肿瘤），眩晕的程度因其病变性质可为轻至重度，伴随较明显的姿位不稳、偏过定位、眼球震颤，很少伴有恶心、呕吐、耳鸣、听力减退等（但如小脑病变导致颅内压增高则可出现恶心、呕吐等）。小脑性眼震的特点为振幅较大，速度较慢，不规律，多为水平性，也可有混合性或斜向性，向病灶侧注视时眼震最明显。

（六）大脑性眩晕

大脑性眩晕是由于前庭皮质区（颞上回）病变所引起，眩晕的特点是强度较轻，有时呈发作性（癫痫先兆或癫痫发作），不伴恶心、呕吐、出汗、姿位不稳，眼震也少见，但可伴有邻近大脑结构性受累的表现。

（七）颈性眩晕

常发生于颈部突然转动时，患者出现明显的眩晕，颈部恢复中立位后眩晕消失。原因可能有：① 颈椎骨质、颈椎关节、横突孔增生及骨赘形成；颈肌、颈部软组织病变；颈部肿物等或颅底畸形引起椎动脉受压而发生缺血，导致眩晕。如椎动脉本身有病变（粥样硬化性狭窄、畸形等），则症状更易发生。这部分发生症状的原因与椎基底动脉供血不足相似；② 颈交感神经丛受直接或间接刺激，引起椎动脉痉挛或反射性引起内耳微循环障碍而发病；③ 颈反射异常，寰枕关节及上三个颈椎关节囊中的颈反射感受器受到各种刺激，其冲动可经颈 1～3 神经后根、脊髓小脑束、网状小脑束、橄榄小脑束等传至小脑或前庭神经核，产生眩晕及平衡障碍。

本症目前尚没有统一标准，一般采取排除法诊断。至少应有以下特征：① 头晕或眩晕伴随颈部疼痛；② 头晕或眩晕多出现在颈部活动后；③ 部分患者颈扭转试验阳性；④ 颈部影像学检查异常，如颈椎反屈、椎体不稳、椎间盘突出等；⑤ 多有颈部外伤史；⑥ 排除了其他原因。

其他疾病如心血管病、贫血、眼肌麻痹等所致者在大多数情况下都表现为头晕，少数情况下表现为眩晕。

【眩晕病因鉴别诊断的相关检查】

（一）前庭功能检查

前庭功能障碍时可发生自发性的前庭症状，如眩晕、眼球震颤、平衡障碍、迷走神经激惹症状；也可通过多种试验诱发出这些症状，根据诱发试验时患者的反应特点可以判断其前庭功能状态（正常、亢进、迟钝、消失）。

1. 自发性眼球震颤的检查

眼球震颤是眼球不自主、短促的往返摆动。前庭器受刺激所产生的眼震为慢相（眼球向某一方向缓慢移动）和快相（继慢相之后眼球迅速返回原位的跳动，是大脑皮质的代偿作用），临床以快相定为眼球震颤的方向。

检查时患者头部不动，双眼注视前方 50cm 处的目标，并向左侧、右侧、上、下、左上、左下、右上、右下注视，侧视的角度不应超过 45°，否则可能诱发出生理性终位眼球震颤。继而交替遮盖一眼检查，遮盖一眼出现的眼球震颤称为单眼眼球震颤或潜伏性眼球震颤，往往是先天性或中枢性疾病所致。检查时应注意眼震有无快相与慢相之分，眼震的形式（水平性、垂直性、旋转性、斜动性、混合性），眼震的振幅、频率、强度和持续时间。根据这些特点以确定眼震的类型，从而协助判断其病因。几种类型的眼球震颤其特点如下：

（1）外周型眼震（前庭外周型眼震）：

主要见于内耳疾病。眼震多呈水平性或水平略带旋转性，有快、慢相之分，病变较轻时（刺激性）快相多向病灶侧；病变较重时（破坏性）快相多向健侧。眼震持续时间较短，为时数分钟、数日至数周。多伴有眩晕，其程度与眼震程度较一致，躯体多向眼震慢相侧倾倒，常伴有听力减退。引起外周型眼球震颤的疾病主要为耳石病变和前庭神经颅外段病变，前者又称为耳石源性眼球震颤。出现眼震时应注意其方向、程度、持续时间等。耳石功能正常时，任何头位均不出现眼震；球囊体或球囊角耳石功能增高或不对称时，可出现水平性眼震。耳石源性眼震的特点是：眼震持续至头位纠正时为止，有较短的潜伏期，有一定的方向性，病程久则因中枢代偿而消失。

（2）中枢型眼震（前庭中枢型眼震）：

主要见于脑干、小脑、内侧纵束的疾病。眼震可呈水平、旋转、垂直或混合性（如为垂直性眼震则提示病变在脑干下部），眼震方向不定，有时并无快、慢相之分，可持续数月至数年。眼震不一定伴有眩晕，两者的程度不一致，眼震方向与躯体倾倒方向无一定关系，多不伴有听力减退。在中枢型眼震中还有两种比较特殊的眼震：① 小脑性眼震，其特点已如上述；② 内侧纵束性眼震，如内侧纵束有病变，可破坏双眼的协调性共同运动，出现分离性眼震（一眼向内下、一眼向外上），两侧眼震的程度不等。外周型眼震与中枢型眼震的鉴别见表47-3。

2. 前庭诱发试验

是用各种方法刺激半规管，借以诱发眩晕、眼球震颤、倾倒、偏过定位、自主神经症状，以判断前庭功能状态。常用的方法有冷热试验（也称变温试验）、旋转试验、位置试验、视动性眼震试验、眼震电图检查（包括扫视试验、平稳跟踪试验和视动性眼震试验、凝视试验、静态位置试验、动态位置试验和冷热试验）、平衡试验（Romberg 征、Mann 试验、直线试验）等。

表 47-3: 外周型（良性）与中枢型（恶性）位置性眼震的鉴别

	外周型（良性）	中枢型（恶性）
出现时的体位	常仅在一种头位出现，多在患耳向下时	不只在一种头位出现
眼震潜伏期	2～10 秒，常在 5 秒左右	无
眼震持续时间	15 秒左右，30 秒以下	较长，30 秒以上
连续检查出现疲劳现象	有	无
眼震类型	多为水平略带旋转性	水平、斜向、垂直或方向不定
眼震与眩晕程度	一致	多不一致，可只有眼震而无眩晕，或相反
迷走神经反应（恶心、呕吐）	明显	不明显
神经系统阳性体征	无	可有

3. 位置性眼震和眩晕

当头部处于某一种或某几种特定位置时出现的眼球震颤及眩晕，称为位置性眼震和眩晕。位置性眼震及眩晕有两型：① 外周型，也称良性位置性眼震及眩晕，大多由于内耳的前庭疾病所引起；② 中枢型，也称恶性

位置性眼震及眩晕，常由于颅后窝病变尤其是颅后窝肿瘤、多发性硬化、椎-基底动脉供血不足、颅脑损伤等引起。两型各有其特点，可通过位置性试验（Dix-Hallpike 或 Roll test）给予初步鉴别（表47-3）。检查方法：患者坐于检查台上，检查者以双手固定患者头部，患者双目注视检查者前额。然后让患者仰卧，观察其有无眼球震颤，如 10～15 秒仍无反应，则让患者坐起再观察 10～15 秒。随后以同样的步骤让患者左侧卧、右侧卧、仰卧头低 30° 等观察有否眼震。患者头位变动至出现眼震的时间称为位置性眼震的潜伏期，一般为 5～20 秒。诱发的眩晕和眼震一般持续在 1 分钟之内，表现为“由弱渐强——再逐渐弱”；患者由卧位坐起时，常出现“反向眼震”。

（二）听力检查

1. 阈上听力检查

是鉴别耳蜗性聋与蜗后性聋的方法之一，同时做重振试验。

2. 声阻抗测定法

不仅可测试中耳的传音功能，而且通过错骨肌反射的测试，可以了解脑干听觉通路的状况。

3. 脑干听觉诱发电位（BAEP）

对蜗后、脑干病变的诊断较有帮助。

（三）电生理检查

包括脑电图、视频脑电图、听觉诱发电位（BAEP）、视觉诱发电位（VEP）、眼震电图、耳蜗电图。

（四）神经影像学

包括 X 线平片、CT、MRI、FMRI、MRA、CTA 等。

（五）其他

SPECT、PET、CT + PET、TCD、DSA、脑脊液、脑磁图等。

【眩晕鉴别诊断的思路】

（一）首先确定是否眩晕

通常依据典型的、有运动感的眩晕发作，常表现以突发性和间歇性的外物和（或）自身旋转、翻滚、浮沉或飘移感（闭眼不缓解）为主要症状，伴眼球震颤及迷走神经激惹症状，临床上可诊断为眩晕。

在诊断过程中需与头晕（dizziness）鉴别，头晕多表现为头轻目眩感、眼花、头脑麻木或空虚感、脚步轻浮感或摇晃不稳感，而无运动的感觉；一般不伴眼球震颤、倾倒、偏过定位，无或仅有轻微迷走神经激惹症状；前庭功能检查正常。

眼部疾患和系统性疾病（如心脏病、贫血等）以及深感觉障碍疾病常引起头晕，而较少引起眩晕。

头晕也可见于小脑性共济失调引起的失平衡和摇摆的感觉，是由于小脑组织中除了绒球、小结叶以外的部位损害所引起。

耳石功能障碍也可引起头晕，其特点是多在头部作直线运动时出现，如蹲下、起立、行走等（椭圆囊耳石有病变）；头晕也可出现于左右摆头或卧位侧翻身（球囊体耳石有病变）。

此外，头晕常见于一些精神、心理及外伤性疾病，如抑郁症、焦虑症、更年期综合征以及脑震荡后遗症等患者，其症状较长时间存在或反复出现，可伴恶心或自主神经紊乱症状。往往伴有大脑皮质功能减弱的其他表现，如头痛、失眠、多梦、记忆力减退、注意力不集中、倦乏等。头晕的程度常与情绪不稳、紧张或疲劳相平行。体检常无异常发现。

另外，还需与晕厥（syncope）鉴别，尤其是晕厥发作前的感觉意识要丧失和黑蒙也会使患者感觉头晕或眩晕。

（二）判断导致眩晕的病变部位及病因

1. 详细了解病史及眩晕的特点

发作的形式和频率：急性或慢性，频率是单次、首次或复发性；发作的持续时间；数秒、数分钟、20 分钟以上、数天或持续性；诱发因素及与体位的关系：是否由于头位或颈位与体位的改变而诱发？是否与月经、睡眠剥夺、瓦氏动作、视野中物体的运动有关？发作时能否站稳或向何方倾跌；伴随症状：有否听力下降、耳鸣、耳胀？是否伴有自主神经症状？是否有复视、构音障碍、共济失调等中枢神经症状？是否有微光、头痛、视觉先兆等。

2. 详细了解过去史

既往用药史，特别是有否使用容易引起内耳中毒的药物如链霉素类、容易引起中枢损害的药物如镇静、安定、麻醉药和苯妥英钠等。其他病史如头颈部外伤史、耳部和眼部疾病史、心血管病、内分泌及代谢病史、血液病史。有否眩晕的家族史。

3. 体格检查和相关的辅助检查

（1）体格检查：

最重要的是神经系统和耳部，应重视前庭功能检查。内科尤其是心血管、血液系统检查不能忽视。

（2）实验室检查：

项目繁多，可选择需要者行之。在神经影像学的多项检查中，MRI 是中枢性眩晕的首选检查。业已证明颅后窝病变（如小脑脑桥角病变）最敏感的方法是对比增强 MRI。对疑为多发性硬化的炎性脱髓鞘病灶所致

的眩晕，首选的检查必定是 MRI。此外，MRA 是发现基底动脉和椎动脉梗死的好方法，但有时会出现假象，其分辨率不如血管造影（DSA），故必要时可进行选择性后循环的血管造影以助诊断。检查迷路的病变采用 MRI 有其优点，因 MRI 的分辨率高，还可用特殊序列增强以观察迷路内液体的情况，帮助医生能更细致地分析迷路病变。对梅尼埃病进行 MRI 检查可发现的特征性改变是病变侧内淋巴管和内淋巴囊萎缩，后半规管和后窝之间的骨密度降低。怀疑中耳炎引起的眩晕或外伤后眩晕都要求使用高分辨率 CT 检查，以了解骨骼的情况。

4. 综合分析病变部位和病因

综合病史、阳性体征、辅助检查的结果，进一步考虑眩晕属于前庭系统性或非前庭系统性，如属前者，应尽可能鉴别是迷路或前庭神经颅外段的病变所引起，抑或前庭神经颅内段、前庭神经核、小脑、脑干、大脑前庭中枢以及它们的上、下行联系束病变所引起。进而确定病因。临床上常需着重下列两个方面的鉴别：

（1）前庭系统的外周性（耳性）与前庭系统的中枢性（脑性）眩晕的鉴别：

见表47-4。

表 47-4：前庭系统的外周性与前庭系统的中枢性眩晕的鉴别

特点	前庭系统的外周性眩晕	前庭系统的中枢性眩晕
发作形式	常为发作性	急性发作性或慢性持续性
眩晕特点	多呈旋转性或上下左右晃动，程度较剧	可表现为旋转性，但较常见的是摇摆感、地动感、倾斜感、侧拉感，程度相对较轻
持续时间	持续时间较短，从数秒、数分钟至数日，很少超过数周（内耳链霉素中毒除外）	持续时间可长可短，视病因不同而异，可长达数月以上
眼球震颤	水平性或水平-旋转性眼球震颤，慢相向病灶侧，其程度与眩晕较一致，当眩晕减轻时眼震也消失	可为水平性、旋转性、垂直性或混合性；眼震与眩晕的出现和强度可不一致（眩晕存在而眼震消失，或相反）
耳症状	可伴有耳鸣及听力减退，因邻近的耳蜗（由于迷路病变所致的眩晕）或听神经（由于前庭神经颅外段病变所致的眩晕）受累之故	很少伴发耳鸣和听力减退
神经系统体征	很少伴有其他神经系统阳性体征	常伴有其他神经系统体征
自主神经功能	常伴有迷走神经激惹征	迷走神经激惹征较轻或缺如
倾倒	常伴有姿势不稳或向病变侧倾倒	也可伴有姿势不稳或倾倒
典型疾病	良性阵发性位置性眩晕（壶腹嵴顶结石病）、梅尼埃病	椎-基底动脉供血不足、椎动脉急性缺血、小脑、脑干卒中或肿瘤

临床上常遇到一类发作性眩晕，表现为突然发生，在仰卧位或侧卧位突然起坐或急剧转头时最易出现，眩

晕有旋转感或其他运动感，可伴恶心、呕吐，但罕有伴发耳鸣，持续时间多为几秒、几十秒，很少超过几分钟。在数天、数周甚至数月内反复发作。临床上对这类眩晕的诊断往往含糊甚至混乱，较多诊断为椎-基底动脉供血不足，或者是颈性眩晕、良性位置性眩晕（壶腹嵴顶结石病），也有诊断为梅尼埃病。事实上这种表现的眩晕均可见于前三种疾病，但以良性位置性眩晕多见（其特征见后述）。

（2）对眩晕病因诊断的一些线索：

1）眩晕发生的年龄：① 儿童：常发生眩晕，急性者见于急性小脑炎；如反复发作性，考虑有否儿童期良性发作性眩晕（或偏头痛性眩晕，参见第 46 章）。慢性进展性，需考虑颅后窝占位性病变或蛛网膜囊肿、苯妥英钠中毒；② 青年：颅内各种疾病，头颈外伤，苯妥英钠中毒；③ 中年：梅尼埃病（10～50 岁）；前庭神经元炎（30～60 岁）；良性发作性位置性眩晕（中年后）；④ 老年：良性发作性位置性眩晕，Dandy 综合征，脑血管病性眩晕（常见的是椎-基底动脉供血不足、颈性眩晕）。老年人由于迷路感觉、本体感觉以及视觉的结构退化导致传入冲动减少或不对称，同时中枢控制功能也减弱，因而易发生眩晕和平衡障碍。

2）眩晕的起病形式及病程经过：① 急性，复发性，极短暂性，反复发作数周至数月：良性发作性位置性眩晕（壶腹嵴顶结石病）；② 急性，复发性（有或无），短暂性，持续两周左右：梅尼埃病；③ 急性，单次发作（可有复发）：脑血管病性眩晕；④ 急性发生、慢性经过：头颈部外伤性眩晕；⑤ 急性或亚急性发生，好转或恶化：脑部感染，脑脓肿；⑥ 慢性，进展性：颅内占位病变（主要是小脑脑桥角肿瘤、脑干肿瘤、小脑肿瘤、第四脑室肿瘤等）；⑦ 慢性发生，慢性过程，可缓解或加重：慢性颅内高压症；⑧ 慢性进展性，可有缓解及复发：多发性硬化（由于第四脑室前庭神经进入颅内处的斑块所引起）；⑨ 慢性发生，较缓慢发展：橄榄脑桥小脑萎缩（OPCA），脊髓小脑性共济失调（SCA）；⑩ 亚急性进展至高峰，可缓解：亚急性小脑病（副肿瘤综合征）。

3）伴随症状：① 伴有耳蜗症状：梅尼埃病，内耳药物中毒，小脑脑桥角肿瘤、内听动脉病变；② 伴有轻微或不伴有耳蜗症状：椎-基底动脉供血不足，颈性眩晕；③ 不伴有耳蜗症状：良性发作性位置性眩晕，前庭神经元炎，Wallenberg 综合征，脑干或颅后窝肿瘤；④ 伴有恶心、呕吐：梅尼埃病、前庭神经元炎、前庭动脉病变、颅内占位性病变、颅内高压症；⑤ 除了第 8 脑神经之外还出现其他神经症状：小脑脑桥角肿瘤，脑内其他结构性病变所致的眩晕；⑥ 伴有较明显的头痛：颅内占位性、血管性、感染性、外伤性疾病，颅内高压症；⑦ 伴明显眼花及黑蒙：Dandy 综合征。

几种以眩晕为主要症状的疾病的鉴别见表47-5。

157 周围型眩晕

由于脑干神经核以下［耳蜗和（或）前庭以及前庭神经）］病变所致眩晕，绝大多数系耳部疾患引起，除眼震和有时可能伴听力障碍之外，患者没有相关的神经系统损害的症状和体征。

表 47-5: 几种眩晕疾病的鉴别

	眩晕	眼球震颤	耳聋	耳鸣	冷热试验	神经系统病征	
梅尼埃病	急性发作性、旋转性，多为中至重度	水平或水平-旋转性，与眩晕程度一致	发作性、感音性，多为单侧	发作性，多为单侧	病侧减弱或消失	无	数小时或
良性发作性位置性眩晕（壶腹嵴顶结石病）	位置性、发作性、多为中度，偶有重度	周围型位置性	少有	少有	一般正常	无	持续短暂，
链霉素中毒	亚急性转为慢性持续性、摇摆不稳感或旋转性，轻至中度，偶有重度	较轻，水平性或不明显	可有，感音性	可有	变化不定	可有口周或四肢发麻	数周、数月
前庭神经元炎	急性发作性，中至重度	多数有，水平性	无	无	双侧减弱	无	4～6 周
听神经瘤	慢性进展性，轻至中度	可有，多属水平性	感音性	早期较多见	病侧减弱	同侧第 5、7 脑神经损害，同侧小脑征，对侧锥体束征	持续进展
椎-基底动脉供血不足	急性发作性，多为中度	可有，水平性或垂直性、旋转性	间有，感音性	间有	正常或减弱	脑干或/及小脑缺血症状	持续数小
延髓背外侧综合征	突发，一般为中至重度	可有，水平性，垂直性	无	无	一般正常	病侧共济失调，软腭及声带麻痹，病侧面部与对侧肢体交叉性浅感觉减退	持续数周，

157.1 伴有听力障碍的周围性眩晕

一、梅尼埃病（Méniére disease）

本病又名膜迷路积水、内耳眩晕病。发病机制是由于内淋巴分泌过多或吸收障碍，引起膜迷路积水，淋巴压力因而增高，导致内淋巴腔扩大以及内耳末梢器缺氧变性所致。关于产生膜迷路积水的原因则有多种学说，较多人支持神经-血管障碍学说，即认为自主神经调节障碍引起内听动脉痉挛、微循环障碍，影响内淋巴的分泌吸收。其他学说包括：内耳变态反应学说，使血管壁渗透性增高而致局部水肿；发作性椭圆囊和半规管膜破裂伴淋巴液外渗学说，使高钾的内淋巴液和高钠的外淋巴液混合，刺激和破坏内耳的感觉细胞和神经；内分泌障碍学说，主要是肾上腺皮质功能不全或甲状腺功能减退，引起内耳的组织代谢降低，导致内淋巴吸收障碍；代谢障碍学说，认为酶活动异常，以致内淋巴的蛋白水解过程不完全；感染学说，尤其是上呼吸道感染；维生素缺乏学说；电解质和水的平衡障碍学说，因本病发作时血清钾离子增高，镁离子下降。所有这些学说均未得到充分证实。

（一）临床特点

本病好发于中年人，儿童及老人间有发生，男女罹病大致相等，或呈 3∶2。多为单耳受累，约 10% 的病例累及双耳。发作通常无明显诱因，也可由于疲劳、焦虑而诱发。不少患者在发作前数周、数日或数小时出现患耳胀满感、重压感、耳后钝痛等前驱症状，典型临床表现是发作性眩晕、波动性耳聋、耳鸣三联症。眩晕可在任何时间突然发作，常呈旋转性，程度颇剧，伴有身体不稳或向一侧倾跌，因而患者不能走路或站立，闭目静卧于某一位置可使眩晕减轻，睁眼或头部略移动使眩晕加重。眩晕多持续数分钟至数小时渐消退，但仍在数日内遗留轻微头晕不稳感。眩晕常伴恶心、呕吐、出汗、面色苍白和血压下降。耳鸣及耳聋与眩晕同时出现者大约见于 50% 的病例，另有约 25% 的病例在眩晕出现前、25% 的病例在眩晕出现后才发生耳鸣及耳聋。耳鸣初时多数为低音调，以后可转为持续高音调，眩晕消失后耳鸣也渐消失，听力则有部分恢复。发作时意识清晰，罕见病例有短暂的意识丧失而误诊为癫痫。眩晕发作时可出现水平略带旋转的眼球震颤，向患侧注视明显，眼震与眩晕的出现及程度比较一致，随眩晕缓解眼震也消失。本病发作频度不等，重者每周发作数次，也有终生仅发作一次，间歇期通常为数月至数年。多次发作后眩晕程度渐减而耳聋渐重，待完全耳聋后眩晕发作可终止。

（二）辅助检查

1. 甘油试验

于发病时检查，方法是以 95% 的甘油（0.5～1.5ml/kg 体重）加生理盐水一倍顿服，分别在服前、服后 1、2、3 小时检查听力变化，约 70% 的患者听力改善约 15dB。

2. 变温试验（冷热水试验）

可见患侧前庭功能减退。

3. 重振实验

大约 60% 的患者呈阳性。

4. 耳蜗电图

Sp/Ap > 0.40，提示淋巴内水肿。

5.MRI 检查

可发现的特征性改变是病变侧内淋巴管和内淋巴囊萎缩，后半规管和颅后窝之间的骨密度降低。

（三）诊断和鉴别诊断

1. 诊断要点

中年人多见，突然发生内耳三联症：发作性眩晕、波动性耳聋、耳鸣，很多患者有患耳胀满或重压感，上述各种辅助检查可帮助诊断。

2. 鉴别诊断

梅尼埃病应与迷路炎、良性位置性眩晕、前庭神经元炎、内耳药物中毒、椎-基底动脉供血不足等病鉴别（见表47-5）。另外，临床上有一种少见的发作性眩晕病，称为雷梦耶综合征（Lermoyez syndrome），也会与梅尼埃病混淆，不过前者发病时先出现病侧耳鸣、耳聋，继后出现眩晕，眩晕发生后耳鸣和耳聋逐渐恢复，眩晕持续 10～20 分钟后也逐渐消失。所以 Lermoyez 综合征也称为耳鸣-耳聋-眩晕综合征。其发生机制可能是病变先堵塞了蜗管和球囊间的连合管，蜗管内的内淋巴压力升高，影响听觉神经末梢；继后半规管内淋巴压力上升刺激壶腹嵴顶的前庭神经末梢才出现眩晕发作。梅尼埃病与 Lermoyez 综合征的鉴别是眩晕出现在前，然后才出现耳鸣和耳聋，眩晕持续时间也较长。

二、迷路炎（labyrinthitis）

迷路炎是由于耳部感染累及骨迷路及膜迷路所致的眩晕，四种迷路炎（弥漫性浆液性迷路炎、弥漫性化脓性迷路炎、病毒性迷路炎、药物中毒性迷路炎）都可引起眩晕，但以前两者引起的眩晕最重。临床上对于急性或反复出现的外周性眩晕，应注意有否迷路炎症。

三、外淋巴瘘

外淋巴瘘是指膜迷路周围的外淋巴与中耳腔之间的异常通道，使外淋巴逸出内耳而引起听力障碍和（或）平衡障碍。据统计，外淋巴瘘人群发病率为 1/10 万，约占突聋患者的 10%，目前临床对本病的认识不十分清楚，小儿与成年人发病病因有差异，小儿双侧发病率较成年人高，在大多数病例中其发生与中耳或内耳畸形有关。

（一）病因和发病机制

可按先天性和后天性分类如下：

1. 先天性

内耳骨性包囊的孤立缺损：镫骨底板瘘，圆窗畸形，内听道的筛状板缺损，窗前裂未闭，岩大神经管裂孔畸形等。先天性外淋巴瘘伴颞骨或颅外畸形：Mondini 型内耳发育不全，蜗小管宽大而开放，前庭小管扩大，先天愚型等。

2. 后天性

（1）外伤性：

中耳和内耳直接穿通伤，闭合性头颅外伤或头颅钝挫伤，耳创伤，气压伤，中耳和乳突手术直接损伤或通过听骨链间接损伤镫骨。

（2）肿瘤和感染：

内耳骨性包囊被中耳乳突胆脂瘤、肿瘤或梅毒侵犯。

（3）特发性外淋巴瘘：

无外伤、气压创伤史，亦无耳部手术史，由于中耳或蛛网膜下腔（脑脊液）压力的急剧变化，如用力擤鼻、大便、剧咳，从事需用力屏气的体力劳动（如抬举重物等）引起。

本病引起感音神经性聋和眩晕的机制为：① 双膜破裂后，使外淋巴向圆窗纵向流动导致广泛的内外淋巴混合，引起一系列生物化学和病理生理变化，使耳蜗感觉神经上皮功能严重受损；② 外淋巴液流失，空气逸入外淋巴系，使内淋巴液流动受到干扰，对声波传导受到破坏，并对耳石器和壶腹终顶产生异常刺激；③ 继发性膜迷路水肿，螺旋器退变；④ 浆液性或纤维素性迷路炎。

（二）临床表现

1. 听力障碍

可发生于单耳或双耳，程度从轻度到重度，听力损失多为进行性或稳定的感音神经性聋，也可表现为波动性或突发性感音神经性聋。并发于手术者，多为术后出现波动性耳鸣，听力损失一般不重。如瘘管不能修复，耳聋则逐渐加重，言语接受阈升高，言语识别率下降。

2. 耳鸣、眩晕和平衡障碍

发作性眩晕，平衡障碍或共济失调这些周围性前庭症状可单独出现或与感音神经性聋同时发生。特发性迷路窗膜破裂者，多有严重旋转性眩晕，伴恶心呕吐、冷汗等自主神经症状，卧床不起，日后眩晕逐渐减轻，但仍有平衡失调、不稳感。在瘘管修复前，此症状经久不愈。典型患者诉畏强声，听到强声时即有头晕、恶心感，系强音引起镫骨肌反射，使外淋巴液经卵圆窗漏出增多所致。外淋巴瘘大多数伴有耳鸣。

（三）诊断和鉴别诊断

Kohut 等指出，外淋巴瘘诊断应包括病理诊断资料，诊断方法包括三个方面：① 查“洞”：通过影像检查、耳内镜及手术探查发现瘘管；② 查“漏”：通过内镜、手术探查或通过外源性荧光素或内源性标记物（B2-转铁蛋白）查找外淋巴瘘的证据。近来有学者发现 B2-转铁蛋白是脑脊液、玻璃体和外淋巴液才有的特

殊蛋白质，主张用测定鼓室液体中的 B2-转铁蛋白作为外淋巴瘘的诊断方法；③ 查外淋巴屡所致的反应变化：即 ENG\听力学检查及瘘管试验。

据临床经验，有如下情况者应疑为本病：① 不明原因的突发性聋伴眩晕，经治疗后眩晕不减轻或虽有减轻，仍有平衡失调、位置性或变位性眩晕，如发病前有鼓室压或颅内压骤升者，更应高度疑为本病；② 颅脑外伤后眩晕长期不愈，感音神经性聋逐渐加重者；③ 良性位置性眩晕，手术探查是确诊外淋巴瘘的重要手段，应作为外淋巴瘘诊断的常规方法。鼓室探查可确定迷路窗的“洞”或“漏”。

四、突发性耳聋

突发性感音神经性聋（简称突发性聋或突聋），是一种以短时间内听力明显下降为主要表现的综合征，部分病例伴有眩晕等不适。目前其具体病因、发病机制仍不明了。突聋的致病原因不清，与内耳微循环障碍、病毒感染、窗膜破裂、变态反应、血管纹功能不良及代谢障碍等有关，其中内耳血流障碍和病毒感染学说被普遍接受。无论是内耳血流障碍或病毒感染，最终都导致螺旋神经节、耳蜗内神经元及听毛细胞的供血障碍、营养缺乏，致神经萎缩、变性，引起感音功能减退甚至全聋。内耳供血系统的脆弱性及耳蜗与前庭供血部分同源性，当某种原因引起内耳血供障碍，极易导致内耳组织（包括耳蜗、前庭及半规管）水肿、缺血、缺氧、代谢紊乱，功能突然下降、甚至丧失而表现为突聋并伴或不伴眩晕。丁建慧等观察 202 例患者中有 60 例伴眩晕，142 例不伴眩晕。

五、前庭阵发症（vestibular paroxysmal，VP）

是常见的眩晕疾病之一，约占眩晕疾病的 4%。病因可能与神经-血管交互压迫（NVCC）有关。血管压迫导致第 8 对脑神经局部脱髓鞘及继发的动作电位假突触传播，使受微血管波动性压迫的前庭神经活动信号异常放大，可能是其发病的主要病理机制。VP 临床主要表现为反复的短暂的眩晕发作，持续数秒至数分钟，随着病程的延长，眩晕发作的频率增加，持续时间延长，可出现听觉过敏及耳鸣，少数患者仅表现为发作性耳鸣或听力下降而无眩晕症状。有报道前庭神经和血管交互压迫导致打字机式耳鸣。头颅 MR 增强扫描可了解颅内前庭神经和血管的关系，脑干听觉诱发电位检查也有助于诊断。

六、大前庭水管综合征（large vestibular aqueduct syndrome，LVAS）

又称先天性导水管扩大，是在 20 世纪 70 年代末随着 CT 的问世才被发现的一种新的致聋疾病，主要表现为幼儿波动性感音神经性耳聋和眩晕。1978 年被正式命名为 LVAS，是一种先天性遗传性疾病，一般认为是常染色体隐性遗传，除前庭导水管扩大外，不合并其他内耳畸形。

由于先天发育异常导致前庭导水管扩大时，内淋巴液可经扩大的前庭导水管从内淋巴囊倒流于耳蜗或前庭，损伤感觉毛细胞出现耳聋或眩晕。在耳部影像检查者中存在大前庭导水管者占 1%；患儿出生时听力一般接近正常，多数在 3～4 岁发病。感冒和外伤常常是发病的诱因，即使轻微的外伤也可引起重度感音神经性耳聋和眩晕；采用神经营养剂治疗，有一定效果，部分患儿的听力可恢复到原有水平，但仍较正常儿童听力差，听力容易波动，目前尚无特效的治疗方法。

早期发现采取防范措施，可延缓病情发展，患儿出生后听力接近正常，虽处于亚临床期，患儿说话较晚，口齿不清，上感或外伤后听力下降有时呈可逆性，及时行听力和平衡功能检查有助于诊断，做颞骨 CT 扫描检

查可以确诊，早期证实此症并采取预防措施，特别是预防头部磕碰，有可能保持更多的听力储备。

七、耳硬化症（otosclerosis）

又名耳海绵化症（otospongiosis），是一种以原发性迷路包囊骨海绵样变性为病理特征的内耳疾病。其颞骨病理特征为骨迷路包囊灶性骨质吸收，髓腔扩大，血管增多，呈海绵样变，破骨、成骨现象可同时存在。临床耳硬化症的发病率随种族和地区不同而有所不同。白种人的发病率最高，为 0.3%～0.5%，黄种人则被认为是此病的低发种族。然而，组织学上耳硬化症的发病率远比临床的发病率高，约为 2.5%。本病的男女发病率之比为 1∶1.85，高发年龄为 20～50 岁，高峰在 30～40 岁之间。因病变侵犯的部位和范围不同，临床特征可表现为隐匿型、传导性聋、感音神经性聋及混合性聋，部分伴有眩晕症状。

病灶接近前庭窗、侵犯环韧带及镫骨板者，表现为传导性聋；病灶侵犯蜗管表现为感音神经性聋或混合性聋，侵犯半规管及前庭，可出现持续性或发作性头晕。病情发展一般较慢，可侵犯单侧或双侧，双侧可同时发病或先后发病。

耳硬化症的病因迄今尚未完全明确，主要有以下几方面因素：遗传学、内分泌学、病毒感染、免疫因素、酶学说等。多层螺旋 CT 可辅助诊断。

八、自身免疫性内耳病（autoimmune inner ear disease，AIED）

自身免疫性内耳病可以是器官特异性的原发性内耳损伤，也可以是某些系统性自身免疫疾病（非器官特异性，如韦格纳肉芽肿病、多发性结节性动脉炎、系统性红斑狼疮等）累及内耳而出现的症状。临床上部分原因不明的感音神经性聋、突发性聋和梅尼埃病等也可能是由于自身免疫介导的损伤所致。

AIED 的临床表现是多变的，取决于原始病因。主要表现为进行性波动性听力减退，蜗性或者是蜗后性，双耳也可以为单耳，双耳同时或先后发病；部分患者伴有耳鸣；可伴有眩晕；少数可出现面瘫。病程较长，可持续数周、数月或数年。可伴有系统性自身免疫性疾病。但是突发性聋或突发性前庭功能低下也可以发生。听和前庭症状可以单独出现，也可以同时发生。相应的实验室检查有助于明确病因。

中华耳鼻咽喉科杂志编辑委员会在 1994 年的全国自身免疫性内耳病研讨会上提出诊断标准为：① 快速进行性、波动性、双侧或单侧的感音神经性聋，可伴有眩晕、耳鸣；② 病程数周、数月，甚至数年，但不包括突发性聋；③ 血清免疫学检查有改变，或伴有其他免疫疾病如关节炎、血管炎、桥本氏甲状腺炎、肾小球肾炎等；④ 除外噪声性聋、突发性聋、药物性聋、外伤性聋、遗传性聋、老年性聋等；⑤ 激素实验性治疗有效。

九、内耳药物中毒性眩晕

内耳药物中毒性眩晕以链霉素所致者多见，其他如卡那霉素、庆大霉素、新霉素、多粘菌素、春雷霉素、万古霉素、奎宁、酒精也可发生内耳中毒性眩晕。以链霉素为例，发生内耳中毒的主要因素是个体的易感性，也与剂量大小及用药久暂有一定关系。

急性中毒常在用药后数日甚至当日出现眩晕和平衡障碍、恶心、呕吐，停药后症状可缓解。慢性中毒多在用药后 2～4 周发生眩晕，并在一段时间内逐渐加重，眩晕的性质多属摇摆不稳感、地动感或旋转性，头部活动或走路时加重。由于链霉素可损害双侧前庭，使前庭功能丧失，产生了完全的“去传入作用（deafferentation）”，

丧失了前庭动眼反射。当头部运动时，患者为了定向目的而出现眼跟踪反射。患者在睁眼情况下不敢作转头运动，行走发生困难，需向远处目标作固定注视后才减轻症状，这在老年人尤甚。

眩晕严重者伴有恶心、呕吐，常伴有耳鸣、进行性听力减退，后者常在用药后数日或数月出现。眼球震颤多不明显。在眩晕出现前或出现时可有唇周及面颊发麻感，偶尔两上肢末端感到麻木。前庭功能检查显示两侧不对称或反应消失。眩晕可持续数月甚至 1～2 年，不少患者仍有高频性耳鸣。

十、上半规管裂综合征

Minor 等于 1998 年报道了一组以强声刺激、中耳压力或颅内压改变为诱发的眩晕、耳内震动感及平衡紊乱为临床表现的病例，其诱发的眼震方向与上半规管平面一致，颞骨薄层 CT 显示上半规管顶部骨质部分缺损，其中 2 例经颅中窝进路手术探查证实上半规管顶裂，故将其命名为“上半规管裂综合征（superior semicircular canal dehiscence syndrome，SSCD）”，又称 Minor syndrome。SSCD 的病因尚不清楚，在 CT 上发现很多患者都是双侧上半规管顶部骨质缺损，即使是单侧缺损，对侧的骨质往往也会变薄。主要临床表现为渐进性的听力下降，有时也可表现为外伤后的突发性聋，多不伴耳鸣，可单侧或双侧发病；听力下降为唯一的临床症状，也可同时伴有诱发性眩晕或平衡障碍。该病的听力下降主要表现为低频区域的传导性聋。患者有时会有骨导听敏度异常增高的表现，如能听见自己的心跳和关节运动的声音，Halmagyi 等曾报道 1 例患者能听到置放在踝关节的音叉的振动声。强声刺激诱发的眩晕（Tullio 现象）是该病的特征性表现，增加耳道内压力或增加颅内压的方法也会诱发眩晕（Hennebert 征），患者偶尔会有上呼吸道感染后或咳嗽后出现眩晕的主诉，眩晕发生时多可以发现与受累上半规管平面一致的垂直或旋转眼震。耳内震动感也是 SSCD 的常见表现，部分患者会出现站立不稳、易倾倒等平衡功能紊乱的症状，这也可能与上半规管因素导致的前庭功能异常有关。

诊断可借助纯音听阈测试、眼震电图、前庭诱发电位及颞骨高分辨率 CT。一般采用手术治疗。

157.2 不伴有听力障碍的周围性眩晕

一、良性发作性位置性眩晕（benign paroxysmal positional vertigo，BPPV）

本病又名壶腹嵴顶结石病，是一种在体位改变时以短暂眩晕发作为主要表现的内耳半规管疾病，很可能是椭圆囊的耳石膜发生变性所致，多见于中年以上患者，是临床常见的眩晕病，约占前庭外周性眩晕的 17%～20%。

（一）病因和发病机制

BPPV 的病因和发病机制尚未完全阐明，但多数人接受 Epley 提出的半规管结石病（canalithiasis）的假说，认为从椭圆囊中脱落的耳石沉积到后半规管引起 BPPV。临床上用半规管耳石症可以很好地解释 BPPV 眩晕发作的特点：有潜伏期、短暂性、互换性、疲劳性。另一方面，基于此假说建立的“颗粒复位手法（particle repositioning maneuver）”治疗 BPPV 获得良好效果，均支持了这个假说。还有，有作者在手术中发现约 30% 的患者确实存在耳石，这为半规管耳石症提供了佐证。至于椭圆囊的耳石膜为何发生变性而破裂成碎片，推测变性的原因可能是：① 局部缺血病变（供血不足或血栓形成）；② 颅脑外伤引起内耳震

荡；③ 中耳炎、镫骨手术术后、内耳感染等。发病机制很可能是耳石的碎片凝结成一个悬浮于内淋巴中的栓子（管结石），由于栓子比内淋巴重，在头位改变时栓子总是在半规管最下部，类似活塞，此栓子常在后半规管嵴顶引起双向（推或拉）作用力，刺激其上的前庭感觉神经末梢，促使眩晕的发生。另外有人认为，这种碎片或微粒在头位改变的重力作用下游动，达一定强度时可带动半规管中的内淋巴流动，产生眩晕，故本病也称为半规管结石病。近来认识到上半规管和水平半规管也可受累，Korres 等（2002）报道了 122 例 BPPV，其中后半规管 BPPV 占 90.1%（110/122）；上半规管 BPPV 占 1.6%（2/122）；水平半规管 BPPV 占 8.2（10/122）。

（二）临床特点

患者多由于特定头位而急骤发病，尤其是头向一侧后仰，或者是仰卧位或侧卧位突然起坐，或头部转至患耳最低位时最易出现眩晕，患者感到自身在翻滚、转动，相当剧烈，眩晕持续数秒至十数秒，严重时伴恶心、呕吐，极少数伴发耳蜗症状，有时伴有短暂的水平带旋转性眼球震颤。眩晕与眼震持续时间一致。重复该头位时眩晕及眼震再度发生，但于短时间内重复多次则可逐步适应而不再发生，即疲劳现象，对疲劳现象的解释是由于耳石散落在内淋巴腔，一时未能沉积在后壶腹顶部，故不再出现症状，待耳石再次沉积于壶腹顶部时，可再出现同样的症状。本病可有家族史。

（三）辅助检查

对本病的诊断可通过 Dix-Hallpike 诱发试验以证实。试验方法如下：① 患者坐于检查床上，头向一侧转 45°，检查者手扶患者头部并判断患者所坐的位置，以保证患者由坐位变为平卧位时其头部能够超出床沿；② 检查者迅速将患者由坐位变成平卧位，头向下垂 30°，观察患者双眼的眼震情况，如果经过短暂潜伏期（1～5 秒），患者出现眩晕和旋转向地性眼震即为阳性；③ 当患者再由平卧位复原至坐位时，再次出现眩晕和反方向旋转性眼震；④ 患者头部向另一侧转 45°，重复 1、2、3 步骤，比较两次检查时患者眩晕的程度和旋转性眼震的强度，判断出哪一侧后半规管受累，如果头向右侧转 45° 时出现明显眩晕和眼震，则为右侧后半规管受累；反之为左侧后半规管受累，如果向两侧转头时均有明显的眩晕和眼震，则为双侧后半规管都受累。但位置性阴性也不能排除 BPPV，应继续随诊。对本病进行神经系统检查一般无异常。

（四）诊断和鉴别诊断

1. 诊断要点

本病的诊断主要根据典型发作病史、体位诱发试验阳性、神经系统检查无异常、排除了其他疾病引起的眩晕。临床上一般将位置性眩晕分为良性（外周性）与恶性（中枢性）两种，良性者指发作后多数能自行缓解者（也有将持续 3 个月不愈或丧失劳动力者称为“顽固性（intractable）”）。

2. 鉴别诊断

诊断本病应注意与恶性发作性位置性眩晕鉴别，后者常由于颅后窝肿瘤、椎-基底动脉供血不足、血管袢压迫第 8 脑神经、多发性硬化、颅脑外伤等引起。鉴别良性与恶性位置性眩晕可借下列几点：① 良性者眩晕持续时间短，每次发作持续不超过 30 秒，恶性者持续时间较长；② 良性者不伴有神经系统症状和体征，恶

性者可伴有其原发病的神经症状或（及）体征；③ 位置性眼震试验的结果有助于鉴别良性与恶性位置性眩晕；④ 进一步明确鉴别常需借助实验室及其他辅助检查，找出病因。本病还需与椎-基底动脉供血不足、颈性眩晕、梅尼埃病相鉴别。本病一般反复发作持续数周至数月，为自限性疾病，罕有超过数年。若给予“颗粒复位手法”治疗，则大部分患者恢复更快。

二、前庭神经元炎（vestibular neuronitis）

本症病因尚未清楚，可能为病毒感染，病变部位可能在一侧前庭末梢或前庭神经，甚或前庭神经核，故又名为“前庭神经炎”。本病好发于 30～50 岁，两性发病相等，病前可有上呼吸道感染症状，眩晕多为急起，少数为亚急性发生，眩晕的性质酷似梅尼埃病，但持续时间长得多，头部转动时眩晕加剧，多伴有水平性眼震，快相向健侧，可伴恶心及呕吐，通常无耳鸣或听力减退。前庭功能检查显示单侧或双侧反应减弱，部分病例痊愈后前庭功能也渐恢复。眩晕于几小时至几日内达高峰，后渐减轻，多数持续 2～6 周痊愈，极少数病例可复发。本病主要与梅尼埃病鉴别，前者的眩晕持续时间比后者长，罕有伴随耳蜗症状，可有上呼吸道感染的前驱症状；病愈后极少复发。此外，尚有两种疾病的表现及过程均与前庭神经元炎相似：① 流行性迷路炎，其病灶局限于前庭器；② 流行性眩晕，其病灶局限于脑干。

三、丹迪综合征（Dandy syndrome）

丹迪综合征是老年人较常见的一种耳石病。本病是多种原因引起耳石功能障碍所致的疾病，如内耳缺血性障碍、耳石变性、先天性耳石病变等。由于正常的前庭反射性眼球运动功能减弱或丧失，当头部活动时视线的调整不能依靠正常的反射，只能依靠眼视动反射，这种反射的潜伏期较长，速度较慢，视线不能迅速对准新的前方景物，即感到视物不清。

（一）临床特点

任何年龄都可发生，以老年人多见。头位和体位改变过程中突发视力模糊、眩晕、站立不稳，活动停止后这些症状即自行消失，严重时伴恶心、呕吐、倾倒。因而患者常保持头部正位，少动，需作头部活动时患者将动作尽量放缓。本综合征不出现耳蜗症状，也无神经症状。

（二）辅助检查

对本病的辅助检查有：Dandy 试验，方法是让患者直立，双眼注视正前方景物，向其走去数次，如视物模糊，停步后立即变为清晰，为阳性。如作加强试验（原地小跑步），则症状更明显。严重病例可出现恶心、眼震、站立不稳。作前庭功能试验，结果提示一侧或双侧耳石功能改变。还可作平衡试验（Mann 试验、直线行走试验）。

（三）诊断和鉴别诊断

诊断本综合征可根据上述眩晕的特点及辅助检查所见，需与梅尼埃病、良性位置性眩晕、椎-基底动脉供血不足鉴别。

四、双侧前庭病

双侧前庭病是双侧内耳平衡器官或传导通路受损导致的一种临床综合征。典型的症状包括平衡失调和视觉症状。其中平衡失调在暗处加重，而视觉症状在头动时尤为明显，出现视物模糊。病因多种，包括：氨基苷类前庭耳毒、双侧梅尼埃病、迷路震荡、耳硬化症、病毒性双侧前庭病、中枢性前庭病及原因不明的前庭病变。

五、家族性前庭病

家族性前庭病（familial vestibulopathy）由 Baloh RW 于 1994 年描述。为常染色体显性遗传。特点是几年内短暂的眩晕发作。可持续几分钟。发展为慢性失衡和震动幻视。前庭检查显示双侧前庭功能减退，冷热反应减退，VOR 增益下降。患者无听力损失或听觉系统的任何症状，其他听力学和影像学均正常。神经学检查和眼动功能定量检查也正常。偏头痛是本综合征另一重要表现，所有患者和受累的双亲都有偏头痛，但偏头痛和眩晕的发作在时间上无一定的联系。病变部位和发病机制还不清楚。最近，又发现一种偏头痛伴眩晕和原发震颤的家族性综合征，眩晕可持续分钟至数小时，但不出现渐进性的前庭功能减退。

六、变压性眩晕

变压性眩晕多为有潜在上呼吸道感染而潜水或飞行时所产生的一过性眩晕，目前对变压性眩晕发生机制的看法尚不统一，国内外关于变压性眩晕的病例少见报道，一般多发生于军事飞行员或潜水员中。

158 中枢性眩晕

158.1 脑血管病所致眩晕

脑血管疾病性眩晕临床常见，其中以椎-基底动脉系统疾病所引起者较颈动脉系统疾病引起者为多。这是因为前庭系统主要由椎-基底动脉系统供血，而且供血给内耳及前庭神经核的动脉均为终末动脉，发生病变时较难建立侧支循环。据 Fisher 统计，下列动脉发生供血障碍时出现眩晕的频率为：小脑后下动脉 2/2（100%）；小脑前下动脉 9/10（90%）；椎动脉 29/36（80%），大脑后动脉 12/50（24%）；基底动脉 36/112（17%）；大脑中动脉 12/140（8%）；大脑前动脉 0/13（0%）；小脑上动脉 0/3（0%）。另一方面，前庭神经核是脑干中最大的神经核，位置较表浅，对缺氧特别敏感而较易表现眩晕。病因最常见的是动脉粥样硬化、高血压动脉硬化、低血压，其他如动脉痉挛、血栓、血管畸形、动脉炎、心血管疾病、血液病等。患者多在中年以上，常突然发病，一般而言，病变越接近椎-基底动脉的末端，眩晕越剧烈；病变越接近内耳，耳鸣耳聋越明显；病变越接近动脉主干，内耳症状越不明显而以神经症状多见。脑血管性眩晕可分为下列几种临床类型：

一、椎-基底动脉 TIA

是指椎-基底动脉的短暂性脑缺血发作，而椎-基底动脉供血不足（vertebrobasilar insufficiency，VBI）的诊断虽在临床上常用，但该病的概念至今仍欠清晰，且有较大争论，两病有一定的混淆。

本病的病理基础是：① 椎-基底动脉的解剖特点有二，其一是两侧椎动脉的走行及管径有很大差异，两侧管径不等者在正常人占 2/3，甚至单侧椎动脉极细小或缺如；其二是双侧椎动脉起始于左、右锁骨下动脉，上行穿过第 6 颈椎～第 1 颈椎的横突孔后经枕大孔入颅，也就是说椎动脉行经一条活动度很大的骨性隧道；② 椎动脉较易发生动脉粥样硬化，随年龄渐大动脉管腔逐渐变窄，血流量渐减；③50 岁以后颈椎易发生退行性变和骨赘形成，或是颈椎椎体脱位或半脱位，当颈部急剧活动时易压迫椎动脉（颈椎病血管型），如果血压低则更易促发椎-基底动脉供血不足；④ 与椎动脉伴行的交感神经突然收缩或痉挛，导致椎动脉缺血。一般认为发病主要是血流动力学改变所致，少数 VBI 可能由于微栓子所引起。

（一）临床特点

本病的主要临床表现是突然发生眩晕，约占 80%～98%，眩晕常是首发症状，性质可为旋转性、浮动性、摇摆性、下肢发软、站立不稳、地面移动或倾斜、下沉感。颈部突然过度伸屈（如快速躺下或快速坐起）或侧转可诱发或增剧眩晕，发作时间短暂，往往不超过几分钟，眩晕减轻或消失，也可在 24 小时内发生几次，某些病例可持续数天，以后也可再发。眩晕常伴发恶心、呕吐、站立不稳、共济失调，还可伴发下列一种或数种供血不足症状（缺血区在眼部、脑干、小脑）：① 黑蒙、偏盲，偶尔视物距离及大小有改变；② 复视、面麻、呛咳、语音欠清，一侧或双侧肢体无力、麻木；③ 小部分患者有耳鸣，单侧或双侧，耳内疼痛；④ 头痛，多呈搏动性，后枕部最甚；⑤ 倾倒发作（drop attack）；⑥ 少数有晕厥。神经系统阳性体征轻微，可有：① 眼球震颤，多呈水平性，少数为垂直性，若未发现自发性眼震，可作位置性眼震检查（须在患者情况许可时），有时可发现中枢型位置性眼震；② 轻度锥体束征，如肌力减弱、腱反射活跃或亢进、腹壁反射不对称；③Romberg 征阳性，指鼻试验欠准；④ 面部或肢体感觉减退。

（二）辅助检查

发作间歇期可作下列检查：

1. 影像学检查　颈椎照片（正、侧、斜位及过伸位），或 CT，或 MRI，不少患者被发现有颈椎病。头颅或（及）颈椎 CT 血管成像（CTA）或磁共振血管成像（MRA）检查，可发现患侧椎动脉变窄、不光滑或受压等。

2. 前庭功能检查　主要作冷热试验，约 1/4 的病例显示单侧或双侧前庭功能减弱。

3. 眼震电图（ENG）　检查较广泛地用于 VBI 的诊断，具有定位价值并可监测病情发展，能在其他体征出现之前敏感地检出脑干功能障碍，是区别 VBI 性眩晕与前庭外周性眩晕的有效方法。据国内外研究报道，在眼震电图检查中，显示扫视试验异常、眼平稳跟踪试验 Ⅲ 型曲线、视动性眼震快/慢相峰速比值下降、出现自发性眼震和位置性眼震、冷热反应减弱、固视抑制失败等改变，对 VBI 有较大的诊断意义。

4. 脑干听觉诱发电位（BAEP）　VBI 的 BAEP 异常率国外统计为 35% 左右，国内约 80%。国内还有学者对本病进行了 BAEP 转颈试验研究，结果表明患者 BAEP 的异常率由转颈前的 48% 增至 80%，与对照组比较差异显著。但国内也有学者持相反意见，认为 BAEP 对 VBI 的诊断价值有限。

5. 经颅超声多普勒（TCD）　探测椎动脉颅内段及基底动脉可提供实时频谱和血流动力学参数，尤其是加上“颈部旋转与侧屈活动”，其结果可为椎-基底动脉供血不足提供可靠的观察指标。

6. 颈部血管超声检查。

（三）诊断和鉴别诊断

本病的诊断根据是：① 发病多在 50 岁以上；② 突然出现眩晕，与头位密切相关，持续时间短暂且刻板；③ 眩晕发作伴有一种或数种神经缺血症状或体征（符合椎-基底动脉供血区）；④ 眩晕常在 24 小时内减轻至消失，以后可再发作；⑤ 辅助检查的阳性结果。本病主要与梅尼埃病、良性发作性位置性眩晕、前庭神经元炎、听神经瘤等鉴别（见表47-5）。

二、锁骨下动脉盗血综合征（subclavian steal syndrome）

本病是由于锁骨下动脉第一段（常在左侧）有病变，如狭窄或闭塞、出血、先天畸形、炎症、外伤、肿瘤压迫等，导致患侧椎动脉血流压力下降。当患者活动患侧上肢时，心脏流出的血液不能直接流入患侧椎动脉，而健侧椎动脉的血液一部分流入患侧脑组织，另一部分则经基底动脉逆流入患侧椎动脉，再进入患侧上肢，由于血流不足而引起内听动脉缺血，发生眩晕，还有脑干缺血的其他症状。诱因主要是患侧上肢活动时需血量增加。本综合征的主要临床表现与椎-基底动脉供血不足相似。检查可发现患侧上肢：① 桡动脉搏动减弱；② 收缩期血压比健侧低 20mmHg 以上；③ 锁骨上窝可听到血管杂音。确诊有赖于血管造影。

三、小脑梗死或出血

小脑梗死或出血也常有突发性眩晕，眩晕常为首发症状，并可伴发头痛及后枕痛、恶心、呕吐，也可伴发小脑体征如手震、眼球震颤、平衡障碍、构音不清。如为出血，则这些症状比梗死的程度剧烈。然而，这些症状和体征常被接踵而至的其他神经症状或颅内压增高症状所掩盖。本病不少病例被误诊，主要是由于对本病认识不够，没有注意或观察到上述病征。何志义等对一组 10 例老年人小脑前下动脉（AICA）区脑梗死（经 MRI 证实）的病例进行分析，发现老年人 AICA 区脑梗死占全部 AICA 区脑梗死的 58.8%，占同期老年人小脑梗死的 22.7%，病因以动脉粥样硬化为主，全部患者均有眩晕合并共济失调症状，而且大多数合并脑神经损害，按受累频率依次为第 8、7、5、9 脑神经。AICA 梗死的特征性表现是出现耳鸣和耳聋（由于第 8 脑神经受累），当 AICA 区发生脑梗死影响到其分支内听动脉（IAA）时，就会出现耳蜗症状，可根据这点与小脑后下动脉（PICA）梗死相鉴别。

四、延髓背外侧综合征（Wallenberg syndrome）

延髓背外侧综合征也称小脑后下动脉血栓形成。当一侧椎动脉或（及）其主要分支小脑后下动脉闭塞时，在该侧延髓背外侧形成一个三角形缺血区，称为延髓背外侧综合征。近年发现小脑前下动脉闭塞也可出现 Wallenberg 综合征。小脑后下动脉是椎动脉的主要分支，较易发生动脉粥样硬化，30～40 岁的成年人约有 20% 出现此种改变，后者使得动脉管腔逐渐变窄，造成局部血流量逐渐减少。而高血压、高血脂、糖尿病往往是造成这些动脉硬化的主要基础疾病。本综合征的主要临床表现多数是急性发生的、中度或重度旋转性眩晕，伴水平性或混合性眼震及恶心、呕吐（前庭神经下核受累）；病侧肢体共济失调，向病侧倾跌（绳状体受累）；病侧软腭及声带麻痹，患者构音障碍、吞咽困难（疑核及第 9、10 脑神经受累）；同侧面部及对侧肢体呈交叉性浅感觉减退（三叉神经脊束核及脊髓丘脑束受累）；同侧 Horner 征（网状结构受累）。临床上这种综合征的表现多数是不完全的，但若有眩晕、构音障碍或/及吞咽障碍、面部或对侧肢体感觉障碍，则可诊断为本综合征。

五、颈动脉窦综合征

参见第 160 节。

六、脑桥梗死或出血

参见第 164.2 节。

七、迷路卒中（labyrinthine apoplexy）

迷路卒中是由于一侧内听动脉或其分支“前庭前动脉”痉挛、梗死或出血所致。临床表现为突然发生剧烈的旋转性眩晕，可伴恶心、呕吐，若同时有前庭耳蜗动脉受累则伴有耳鸣、耳聋，而神志清楚，无神经症状。迷路卒中的眩晕性质属于前庭外周性眩晕，但病因归类也可属于中枢性眩晕。

158.2 脑肿瘤所致眩晕

可由于肿瘤直接压迫或浸润前庭神经、前庭神经核、小脑绒球小结叶等处或其有关的神经径路而出现眩晕，或因颅内压增高使前庭神经核受压引起眩晕。眩晕性质可为真性眩晕、头晕，程度多不剧烈，眩晕常持续存在而有发作性增剧。

一、听神经瘤

是最常引起眩晕的脑部肿瘤，常见于 20 岁后的患者。开始常为单侧耳鸣及听力减退，渐而发生眩晕，可呈摇摆感、不稳感，旋转性眩晕较少见，以后相继出现同侧三叉神经、面神经及小脑受累症状。检查可见眼震、同侧感音性耳聋、半规管冷热试验反应消失，同侧面神经、三叉神经以及同侧小脑损害的体征。病情较重时还可出现对侧脑干受累，甚至同侧舌咽神经和迷走神经损害。头颅 X 线摄片可见病侧内听道扩大或同时有骨质破坏；CT 或 MRI 检查常能清晰地显示肿瘤的情况。

二、脑干肿瘤

脑干肿瘤特点是逐渐出现一侧或双侧交叉性瘫痪，眩晕及眼球震颤可为持续性，如肿瘤侵犯下脑干，则可有垂直性眼球震颤出现，头颅 CT 或 MRI 检查有确诊价值。

三、小脑肿瘤

小脑肿瘤所致的眩晕也常见（但如小脑完全破坏则多不发生眩晕），眩晕可有多种形式，多伴有小脑性眼震及后枕痛。小脑蚓部肿瘤还有显著平衡障碍、站立不稳并常向后倾倒。小脑半球肿瘤可伴有同侧肢体肌张力低及共济失调。小脑肿瘤因位于颅后窝，易产生颅内压增高，头痛和眩晕多数都很明显；然而，有些病例其症状和体征在长时间内均不明显，导致漏诊，可能的原因是病灶还未严重损害脑脊液的循环通路之故。但本病罕有伴发听力减退及耳鸣。头颅 CT 或 MRI 检查有确诊价值。

四、第四脑室肿瘤或囊肿

患者在某种头位时因肿物堵塞脑脊液通道而引起急性颅内压增高，出现突发性眩晕、头痛、呕吐，患者常取固定头位，位置试验可诱发中枢型位置性眩晕及位置性眼震。作头颅 CT 或 MRI 检查有确诊价值。

158.3 颅内感染所致眩晕

一、急性小脑炎

多发生于儿童尤其是幼童，常常在上呼吸道感染 2～4 周后或疫苗接种数周后急性起病，主要症状为较剧烈的眩晕（但幼童患者常不会表达这种感觉），伴恶心、呕吐、躯体不稳、行走困难、讲话含糊不清等，检查可发现眼、头部、躯干、四肢都有震颤，共济失调，较重的病例不能坐而只能卧床。

二、小脑蛛网膜炎、小脑脑桥角脑膜炎或蛛网膜炎

症状和体征均与该处的肿瘤相似，但炎症所致的眩晕较之肿瘤引起的眩晕有较明显的缓解与复发。

三、脑干脑炎

起病较急，有发热，迅速出现头痛和眩晕，以中脑及脑桥的局灶损害较常见。流行性眩晕可能是病毒性脑炎的特殊类型，呈发作性小流行，临床表现酷似前庭神经元炎，但伴有其他神经系统症状，如复视、眼睑下垂、面肌轻瘫等。小脑脓肿以头痛、呕吐、眩晕为其三联症，眩晕可轻可重。其他脑部感染性疾病如引起颅内压增高者均可发生头晕或眩晕，程度多数较轻。

158.4 头颈外伤后眩晕

眩晕是头部外伤的常见症状，其发生率约为 51%～90%，闭合性颅脑外伤出现眩晕约占 12%。表现为头部外伤后出现的一过性自身旋转感，有时为持久性的自身不稳感。头部外伤由于损害前庭系统的不同部位而出现不同形式和不同程度的眩晕，伴发症状也不同。

一、迷路震荡（labyrinthine concussion）

发生于内耳受到暴力或振动波冲击后，可迅速出现旋转性眩晕、恶心、呕吐常伴有听力下降和耳鸣，持续数天，以后由于大脑的代偿作用可于较短时间内恢复。迷路损伤发生出血时眩晕持续时间较长。ENG 检查有位置性眼震、少数患者半规管麻痹，颞骨和耳部影像学检查无异常。

二、颞骨骨折和内耳贯通伤

颅底骨折可直接损伤第 8 脑神经或同时损伤内耳，迅速出现眩晕、眼震、耳聋。这些症状或于昏迷苏醒后出现，可遗留永久性前庭功能损伤者。

三、脑干挫伤后

眩晕较常见且较持久，其形式多不是旋转性，不伴有听力障碍而伴有其他脑神经或上、下行神经传导束症状。

四、脑震荡后综合征

通常表现为头晕（也可表现为眩晕），可长年累月存在，但有波动性。

五、颈椎损伤性眩晕

颈椎损伤性眩晕可由于下列情况所引起：① 颅脑损伤并发颈椎损伤；② 颈椎挥鞭样损伤（whiplash injury），多由于乘坐汽车时被撞，颈部过伸后又过屈，或者颈部向侧方过度倾斜，引起颈椎或其软组织挫伤；③ 外伤坠地时以臀部着地，冲力自脊柱向上，损伤了颈椎；④ 举重也可使颈椎损伤。颈椎损伤后主要引起椎动脉移位、扭伤、狭窄甚至闭塞，影响了椎动脉供血。或周围软组织损伤的刺激向上传到前庭神经核、小脑齿状核而导致眩晕。损伤后可即刻出现症状，或者伤后 2 周至 4 年才发病，眩晕形式和伴随症状与慢性椎动脉缺血相似，上颈椎张口照片有时发现关节错位，也可作颈椎 CT、MRI 检查以帮助诊断。

近年临床上已逐渐认识到颈椎闭合性创伤继发椎动脉损伤引起眩晕的病例不少见，冯刚等利用 MRA 检查 46 例闭合性颈椎创伤中，12 例（26%）伴椎动脉损伤（其中 7 例为双侧损伤，5 例为单侧损伤），12 例中 2 例出现眩晕，伴恶心、呕吐、面麻、偏盲。作者提出疑有这类损伤时应常规进行颈部动脉 MRA 检查，因为这是目前最有效的辅助诊断方法。

158.5 脑部脱髓鞘疾病性眩晕

脑部脱髓鞘疾病性眩晕主要指多发性硬化引起的眩晕，多发性硬化以眩晕为首发症状约占 2%～12%，在疾病过程中发生眩晕者约为 8%～20%。发生眩晕的原因是由于长在脑干、小脑、前庭神经颅底段的斑块累及前庭神经核及其与小脑、内侧纵束、大脑和脊髓的联系。眩晕的出现可为急性、亚急性或慢性，程度一般较轻，无特异性。经常伴发小脑性眼震，还有内侧纵束性眼震（其特点见前述）。

158.6 脑部先天性疾病所致眩晕

延髓空洞症也有轻度持续性眩晕，不伴恶心、呕吐，可伴有眼球震颤，其主要病征是单侧舌肌萎缩，软腭无力，声带麻痹，分离性三叉神经感觉缺失以及脑干下部其他损害的症状。颅颈交界区畸形，如常见的 Arnold Chiari 畸形、颅底凹陷、齿状突半脱位等，可出现锥体束损害、小脑症状、后组脑神经和高颈段脊髓损害的表现，有时合并眩晕；瓦氏呼气动作有时可诱发眩晕。需与其他小脑疾患、颈髓疾病鉴别，影像学检查是确诊依据。

158.7 脑部变性疾病所致眩晕

脊髓小脑性共济失调（SCA）和多系统萎缩常有眩晕的表现，程度较轻，持续性，通常不伴有恶心、呕吐，但有持续性躯体不稳、共济失调和眼球震颤（以小脑性眼球震颤为主）。参见第 161 节。

158.8 偏头痛性眩晕

儿童期良性发作性眩晕（benign paroxysmal vertigo of childhood），被归类为“通常为偏头痛前驱的儿童周期性综合征”中的一型（国际头痛疾病分类，第 2 版，2004-1）。本病的特征是在健康的儿童出现反复发作、无预告的、短暂、阵发性眩晕，常伴随呕吐或眼球震颤，数分钟或数小时后自行缓解。不发作时，神经系统检查、听力和前庭功能检查均正常。脑电图正常。诊断本病必须至少有上述性质的 5 次发作（参见第 154 节）。

158.9 癫痫性眩晕

眩晕可为颞叶癫痫的一种先兆，呈发作性，极短暂即消逝。前庭癫痫是一种罕见的潜伏性癫痫，可在前庭功能检查时因刺激前庭而诱发，主要表现为短时眩晕和意识丧失；脑电图有癫痫的特征性异常表现，常见为一侧或双侧颞区的尖波或（和）慢波发放。临床少见，国际分类属于局灶性癫痫，通常持续数秒或数十秒，发作与姿势改变无关。能产生眩晕性癫痫的部位包括：顶内沟、颞叶后上回、顶叶中后回、左侧额中回、颞顶叶交界区等。临床上以眩晕为主或仅仅表现为眩晕的癫痫实属罕见；眩晕可是部分性癫痫、特别是颞叶癫痫的先兆症状。确诊需要脑电图在相应导联显示痫样波放电。

158.10 药源性眩晕

某些药物可损害前庭末梢感受器或前庭通路而导致眩晕。

卡马西平可造成可逆性小脑损害，在用药初期或用药量大的情况下容易出现眩晕，停药可缓解。长期应用苯妥英钠可致小脑变性，出现眩晕和小脑性共济失调。长期接触汞、铅、砷等重金属可损害耳蜗、前庭器和小脑，有机溶剂甲醛、二甲苯、苯乙烯、三氯甲烷等可损害小脑。急性酒精中毒造成半规管和小脑的可逆性损害，可出现姿势不稳和共济失调。

一些药物具有耳毒性作用，如氨基糖甙类、万古霉素、紫霉素和磺胺类等抗生素，顺铂、氮芥和长春新碱等抗肿瘤药，奎宁，大剂量水杨酸盐，呋塞米和依他尼酸等利尿剂，部分中耳内应用的局部麻醉药，如利多卡因等。米诺环素仅损害前庭，庆大霉素和链霉素的前庭毒性远大于其耳蜗毒性。这类药物除引起眩晕外，还常伴有耳鸣、听力下降等症状。眼震电图描记法（ENG）和旋转试验有时可发现双侧前庭功能下降；听力检查发现感音性耳聋。

159 全身病患及精神疾患相关性眩晕

一、全身疾病性眩晕

几乎全身各系统的疾病都可发生眩晕，而以心血管疾病最为常见。颈动脉窦综合征患者常于头颈部突然转动、衣领过紧或颈部突然受压时迅速出现眩晕，重者伴发晕厥。体位性低血压患者于卧位突然转为直立位时，可骤然发生眩晕及晕厥。中度或重度贫血患者常在用力或运动时出现眩晕，真性红细胞增多症也常有眩晕。低血糖引起的眩晕多发生于饥饿时，伴出汗、手震、全身无力和不稳感，纠正低血糖后眩晕可明显缓解。

二、眼源性眩晕

眼源性眩晕（确切地说应是眼源性头晕），常在用目力过久或注视较长时间才出现，眩晕的程度较轻，遮盖患眼或闭目休息后眩晕可消失。如为眼肌麻痹所致的眩晕，则向麻痹侧注视时眩晕更明显。从高空向下俯视出现的眩晕属于眼源性眩晕。Cogan 综合征是一种非梅毒性间质性角膜炎，可有发作性眩晕，患者可伴有结节性多动脉炎。

三、精神躯体性疾病性眩晕

精神躯体性疾病（psychosomatic disorder）性眩晕以女性较多见，常有诱因，如情绪不佳、紧张、过劳等。伴以显著的自主神经紊乱症状，诸如恶心、上腹部不适、面色苍白、出汗、心悸、耳鸣等。眩晕多为发作性，持续数小时或数天，体检一般无明显阳性发现，或可发现四肢腱反射对称活跃、肢端湿冷、伸手及伸舌有微细震颤、眼睑震颤等。

参考文献

1.Korres S，et al.Occurrence of semicircular canal involvement in benign paroxysmal positional vertigo.Otol Neurotol，2002，23（6）：926-932

2.Lopez Gentili L J，Kremenchutzky M，Salgado.A statistical analysis of 1300patients with dizziness vertigo：it is most frequent causes.Neurol，2003，36（5）：417-420

3.Sakaida M，et al.Longterm outcome of benign paroxysmal positional vertigo.Neurology，2003，60（9）：1532-1534

4. 冯刚，等. 闭合性颈椎创伤伴椎动脉损伤的临床研究. 中华创伤杂志，2004，20（4）：201-205

5. 何志义，等. 老年人小脑前下动脉区脑梗死的临床特点. 中华老年医学杂志，2002，21（1）：40-43

6. 姜建元，等. 颈部旋转与侧屈活动对椎动脉血供的影响. 中华骨科杂志，2004，24（11）：666-669

7. 孙永柱，等. 眼震电图诊断老年椎-基底动脉供血不足性眩晕的意义. 解放军医学杂志，2004，29（5）：451-452

8. 张素珍，吴子明，赵承军. 良性阵发性位置性眩晕的诊断治疗. 中华耳科学杂志，2003，1（2）：42-45

9. 庄建华, 等. 颗粒复位手法治疗 36 例后半规管良性发作性位置性眩晕. 中国神经精神疾病杂志, 2005, 31 (1): 17-19

10.Kriukov AI, et al.The diagnostics and treatment of Minor's syndrome.Vestn Otorinolaringol, 2012, (5): 8-13

11. 吴子明, 张素珍, 杨伟炎. 双侧前庭病病因与诊治分析. 听力学及言语疾病杂志, 2004, 12 (3): 154-156

12.Baloh RW, Jacobson K, Fife T.Familial vestibulopathy: a new dominantly inherited syndrome.Neurology, 1994, 44 (1): 20-25

13. 王雪梅, 雷迅. 外淋巴瘘的病因、诊断与治疗. 华夏医学, 2002, 15 (2): 263-264

14.Wall C, 3rd, Rauch SD.Perilymph fistula pathophysiology.Otolaryngol Head Neck Surg, 1995, 112 (1): 145-153

15.Kohut RI, et al.Idiopathic perilymphatic fistulas.A temporal bone histopathologic study with clinical, surgical, and histopathologic correlations.Arch Otolaryngol Head Neck Surg, 1995, 121 (4): 412-420

16. 丁健慧, 等. 眩晕和年龄与突聋患者听力损失的关系. 听力学及言语疾病杂志, 2006, 14 (1): 64-65

17. 李艳成, 等. 前庭阵发症的影像学特点. 临床神经病学杂志, 2013, 26 (1): 63-65

18.Brandt T, Dieterich M.Vestibular paroxysmia: vascular compression of the eighth nerve? Lancet, 1994, 343 (8900): 798-799

19.Nielsen VK.Pathophysiology of hemifacial spasm: I.Ephaptic transmission and ectopic excitation.Neurology, 1984, 34 (4): 418-426

20.Levine RA.Typewriter tinnitus: a carbamazepine-responsive syndrome related to auditory nerve vascular compression.ORL J Otorhinolaryngol Relat Spec, 2006, 68 (1): 43-46; discussion 46-47

21. 钱燕妮, 赵守琴. 耳硬化症的病因及治疗. 听力学及言语疾病杂志, 2010, 18 (4): 404-407

22. 杨伟炎, 李哲生. 耳硬化症诊断和治疗中存在的问题与处理. 中华耳鼻咽喉科杂志 Chin J Otorhinolaryngol, 1999, 34 (2): 127-128

23. 于栋祯, 殷善开. 自身免疫性内耳病的诊断和治疗. 实用医院临床杂志, 2006, 3 (6): 12-14

24. 何膺远, 刘广政, 倪道风. 全国自身免疫性内耳病研讨会纪要. 中华耳鼻咽喉科杂志 Chin J Otorhinolaryngol, 1995, 30 (1): 7-8

25. 中华医学会神经病学分会. 眩晕诊治专家共识. 中华神经科杂志, 2010, 43 (5): 369-374

第四十八章　晕　厥

晕厥（syncope）是由于一过性全脑供血不足，导致急性发生的、短暂性的、自限性的意识丧失。患者因肌张力消失而倒地或不能维持正常姿势，可于短时间内恢复。意识丧失时间若超过 10～20 秒，有些患者可发生抽搐。

正常全脑血流量为 800～1200ml/min，脑血流量受到下列因素影响：平均动脉压、平均静脉压、颅内压、脑血流阻力（主要是脑血管阻力和血液黏稠度）。也可用下列公式示之：

$$\text{脑血流量}=\frac{\text{平均动脉压}-\text{平均静脉压}}{\text{脑血流阻力}}=\frac{\text{平均动脉压}-\text{平均颅内压}}{\text{脑血流阻力}}=\frac{\text{脑灌注压}}{\text{脑血流阻力}}$$

此外，脑血流量的调节还受外周血管阻力、心率、血压以及压力感受器、化学感受器有关的神经体液影响。据估计维持意识所需的脑血流量的临界水平为 30ml/（100g·min），当脑的灌注压降低 50%～55%，即降至 45～60mmHg 时可发生晕厥；或者是当每 100g 脑组织的氧供应从 114ml 降到 35ml 时，持续 8 秒就会发生晕厥，如超过 10～20 秒可发生抽搐。

导致脑血流量骤减的原因是：① 血压急剧下降；② 心排出量突然减少；③ 供应脑部血流的动脉发生急性较广泛的缺血。引起这三种情况的可有：心律失常、心泵衰竭、静脉回流不全、微动脉张力缺失、血容量不足、神经-体液调节障碍。这些因素相互联系、相互作用。另外，引起 ③ 的因素还可有：动脉本身病变导致管腔狭窄或闭塞、颈部疾病或人为地压迫颈部血管、交感神经受累引起反射性椎动脉痉挛等。

【晕厥疾病的分类】

临床上可将晕厥分为三大类,即神经介导性晕厥(反射性晕厥)、直立性低血压性晕厥、心脏性晕厥(表48-1)。

表 48-1：晕厥疾病的分类

Ⅰ 神经介导性晕厥(反射性晕厥)	二、情境性晕厥
一、血管迷走神经性晕厥	1. 突然见血
1. 血管迷走神经介导的(情感压力)	2. 咳嗽、打喷嚏
2. 直立体位介导的(直立位压力)：如仰卧位低血压综合征(下腔静脉综合征)	3. 胃肠道刺激(吞咽、排便、腹痛)
	4. 排尿(排尿后)

表 48-1: 晕厥疾病的分类

5. 运动后 6. 餐后 7. 其他(如大笑、铜管乐器吹奏、举重、Valsalva动作) 三、颈动脉窦性晕厥 四、舌咽神经痛 五、非典型 没有明显诱因,或症状不典型 **Ⅱ 直立性低血压性晕厥** 一、原发性自主神经调节失常综合征:如单纯自主神经调节失常、多系统萎缩、伴有自主神经功能障碍的Parkinson病,路易小体痴呆。 二、继发性自主神经调节失常综合征:如糖尿病性神经病变、淀粉样变性神经病变、尿毒症、脊髓损伤。 三、药物诱发的直立性低血压:如酒精、血管扩张药、利尿药、抗抑郁药等 四、血容量不足:如出血、腹泻、呕吐、阿狄森病 **Ⅲ 心脏性(心血管性)晕厥** 一、心律失常 1. 心动过缓 1)窦房结功能障碍(包括慢快综合征)	2)房室传导系统疾患 3)植入抗心律失常器械(起搏器、ICD)功能障碍 2. 心动过速 1)室上性心动过速 2)室性心动过速(特发性,继发于心脏结构异常或离子通道病,如长 QT 综合征、Brugada 综合征、儿茶酚胺依赖性室速、致心律失常性右室心肌病等) 3. 药物诱发的心律失常 二、器质性心脏病 1. 梗阻性心脏瓣膜病 2. 急性心肌梗死/缺血 3. 肥厚型梗阻性心肌病 4. 心房黏液瘤(或心房肿瘤) 5. 心包疾病/心脏压塞 6. 先天性冠状动脉异常 7. 人工瓣膜功能异常 三、其他 1. 主动脉夹层 2. 肺栓塞/肺动脉高压 3. 主动脉弓综合征

【确定是否晕厥】

(一) 晕厥的表现

典型的晕厥发作可分为三期:

1. 晕厥前期

自主神经症状明显,表现为面色苍白、恶心、出汗、头晕、眩晕、耳鸣、上腹部不适、打哈欠、肢端冷,常有黑蒙,以及轻度肌张力减弱导致患者躯体摇摆。此期持续约几秒至 10 秒,脑电图表现为脑波频率逐渐减慢以及波幅逐渐增高。部分病例在此期间如能扶持物体或躺下,症状可逐渐消失而不至发生意识丧失。

2. 晕厥期

意识丧失及肌张力消失,患者可倒地,大多数血压下降,瞳孔散大及对光反射减弱,角膜反射消失,腱反射消失,可有遗尿。脑电图检查见各导联出现慢波,持续整个晕厥期。此期通常为几秒,若意识丧失时间更长,

则可发生抽搐。

3. 晕厥后期

意识恢复，对周围环境能正确理解，仍有面色苍白，全身软弱无力，不愿讲话或活动，或者有恶心、打哈欠、过度换气、心动过缓、头痛，偶有轻度精神紊乱。然而，不少类型的晕厥并无明显的三期表现，却有其独特症状。

（二）晕厥的病史询问

由于医生往往未能目睹患者的晕厥发作，故详细询问病史显得特别重要。病史中尤应注意发作诱因、发作是否突然、发作场合和体位、前驱症状、意识丧失时间有多长、发作的后遗症状、晕厥发生的次数和频繁程度、外伤史、用药史、家族史、神经系统疾病史、心血管病史等。尽可能地了解发作时的伴随症状及体征，特别是面色、血压、脉搏、呼吸、心率及心音的改变，有无伴发抽搐或神经系统局灶体征。

（三）确立晕厥的依据

其依据是发作突然、意识丧失时间短、不能维持正常姿势或倒地、可于短时间内恢复。

（四）晕厥的鉴别诊断

尤其要注意与一些可引起短暂意识障碍的疾病鉴别。

1. 与眩晕的鉴别

眩晕主要感到自身或周围景物旋转或摇摆晃动的感觉，眼或头部转动时症状增剧，通常无意识障碍。

2. 与昏迷的鉴别

昏迷的意识障碍持续时间较长，较难恢复，参见第 49 章。

3. 与休克的鉴别

休克的早期意识仍清醒，或仅表现为精神迟钝，周围循环衰竭更明显且持久。

4. 与癫痫的鉴别

癫痫小发作发作无诱因，不倒地，面色、血压及脉搏无改变，发作及终止均比晕厥快，发作完毕可立即继续原来的工作或活动；而晕厥发作后全身软弱无力，不愿讲话或活动，晕厥发作时脉搏减慢、血压下降，脑电图出现普遍性慢波，而癫痫小发作的脑电图见有 3Hz 的棘慢波。晕厥如伴发抽搐，需与癫痫全面性发作鉴别，

后者发作时面色发绀，血压及脉搏改变不明显，抽搐多表现为四肢开始时为强直性继而为痉挛性，而晕厥持续时间较长出现的抽搐多表现为肢体不规则的零星抽动。

5. 与其他原因造成的短暂性意识障碍鉴别

各种原因造成的代谢紊乱如：低血糖、低氧血症、过度通气造成的低碳酸血症等造成的意识障碍均不属于晕厥；各种原因的中毒和椎基底动脉 TIA 也需与晕厥鉴别。

【晕厥病因鉴别诊断的相关检查】

（一）与心脏相关的检查

按需要选择如心电图、超声心动图、心电监测、动态心电图、心脏负荷试验、运动试验，另一方面，如果心脏有异常发现，应进行血流动力学检查和（或）心血管造影方面的评价，以明确其功能上的意义。此外，由于心律失常是器质性心脏病患者发生晕厥最常见的病因，所以应通过无创性检查和创伤性电生理检查来评估患者对快速或缓慢性心律失常的易感性。

（二）其他检查

脑电图、视频脑电图、颈椎 X 线照片或颈椎 CT（或）MRI、脑部 CT、MRI、CTA、MRA、脑脊液检测、血管造影等。如果通过初步检查除外了器质性心脏病，倾斜试验则是首选的最有意义的诊断性试验，因为在这种情况下，血管迷走性晕厥的可能性最大。有充分的研究表明，在倾斜角度为 60°～70° 且没有诱发药物的情况下，倾斜试验的特异性为 90% 左右；在有诱发药物的情况下，倾斜试验的特异性降低，但不影响其临床使用。倾斜试验结合创伤性生理检查能提高晕厥病因的诊断率。颈动脉按摩是提示颈动脉窦反射过敏导致晕厥的一种检查方法。

【晕厥鉴别诊断的思路】

确定为晕厥后，应进一步鉴别是哪一类晕厥并尽可能寻找病因，可按下列线索考虑：

（一）发作的诱因及场合

用力为晕厥发作的诱因者多见于心脏性晕厥，特别是由于心室流出道梗阻性疾病，如主动脉瓣狭窄、原发性肺动脉高压症、梗阻性肥厚型心肌病等，也常见于发绀型先天性心脏病，如 Fallot 四联症。用力也是引起严重脑血管阻塞的诱因。以疼痛、情绪不稳、恐惧、见血以及长时间站立、或处于拥挤、闷热环境中等为诱因者，多见于血管迷走神经性晕厥。急剧转颈、低头或衣领过紧诱发晕厥者，应想到颈动脉窦性晕厥。从卧位或久蹲位突然转变为直立位时出现的晕厥，最可能是直立性低血压性晕厥。紧接于咳嗽后或吞咽后的晕厥，需考虑为咳嗽性或吞咽性晕厥。在排尿期间或排尿完毕出现的晕厥，大抵是排尿性晕厥。

（二）发作的体位

血管迷走神经性晕厥、颈动脉窦性晕厥（大多数）都在站立或坐位发生，尤其是在拥挤、高温环境下的长时间站立；但心脏性晕厥的发作多与体位无明显关系，可在卧位发生，过度换气综合征也常在卧位发作。直立性低血压性晕厥多在体位变换为直立时，或与有低血压作用药物的使用和剂量改变有密切关系，或在伴有自主神经功能不全的帕金森病叠加，如多系统萎缩等。

（三）发作的伴随症状及体征

面色明显苍白见于神经介导性晕厥，特别是血管迷走神经性晕厥；面色苍白和发绀多为心脏性晕厥。明显的呼吸困难见于心脏性晕厥；呼吸缓慢而带鼾声出现于某些脑源性晕厥。血压显著下降见于直立性低血压晕厥以及血管迷走神经性晕厥，后者尚伴有脉搏缓弱。两上臂收缩压相差大于 20mmHg 者，要考虑是否有锁骨下动脉盗血综合征或主动脉夹层动脉瘤的可能。心率、心音及心电图改变见于大多数心脏性晕厥，如发现心尖搏动移位、震颤、心脏增大等体征，则更符合心脏性晕厥。颈动脉怒张见于心脏性晕厥，发作后有心前区痛者应怀疑心肌梗死；眼底或周围血管有栓塞，需考虑到心房黏液瘤的可能。

（四）过去病史

心脏性晕厥可存在明确的器质性心脏病，发作之前可有心悸或伴有胸痛，有心脏猝死家族史。神经介导性晕厥可有反复发作的晕厥史。直立性低血压性晕厥者要注意有否帕金森病或帕金森样病病史。

160 神经介导性晕厥

神经介导性晕厥（neurally mediated syncope，NMS）又称反射性晕厥（reflex syncope），是指自主神经性心血管功能突然衰竭，引起脑灌注不足所致的一过性意识丧失。NMS 的血压下降是急发的、自限性，是压力反射功能一过性损害的结果。由于患者的交感神经活性降低，去甲肾上腺素分泌减少，而肾上腺素、血管紧张素 Ⅱ、加压素、内皮素释放增加，激活一氧化氮（NO）合成系统，导致血管扩张和血压下降，其中血管内皮细胞起着重要作用，它能合成具有强烈扩张血管作用的 NO。另一方面，当 NMS 发生时，副交感神经活性增高，乙酰胆碱释放增多，乙酰胆碱能够刺激内皮细胞合成 NO。NO 扩张血管通过以下机制：① 激活腺苷酸环化酶，引起肌浆球蛋白的轻链脱磷酸；② 血管平滑肌细胞超极化作用。除晕厥外，NMS 患者的自主神经性心血管反射正常，甚至亢进。大多数 NMS 是由于反射弧的传入通路功能障碍所引起。此外，躯体性疼痛和内脏性疼痛也可成为传入刺激；精神活动也可从大脑皮层经下丘脑传至延髓的心血管运动中枢，故疼痛和情绪不稳均可诱发晕厥。

一、血管迷走神经性晕厥（vasovagal syncope，VVS）

（一）血管迷走性神经介导的（情感压力）

也称血管减压性晕厥（vasodepressor syncope）或单纯性晕厥（simple syncope），是由多种因素触发引起周围血管扩张、低血压和心动过缓所致的自限性晕厥发作。发病主要与交感神经和迷走神经调节反射存在障碍有关，由于外周化学或机械感受器受到刺激，冲动传入延髓的心血管调节中枢，引起神经血管反射，患者从交感神经兴奋突然转为抑制，而迷走神经则过度激活，其传出纤维分别作用于血管和心脏，导致外周血管张力突然降低，引起低血压；由于心脏起搏传导系统受到抑制，引起窦性心律突然骤降，造成大脑缺血、缺氧，从而发生晕厥。VVS 通常由非器质性心血管疾病所致，发病率为各类型晕厥之首。本病在男女各年龄段皆可发生，而以年轻体弱女性多见，青少年也是高发年龄段，也有人提出在不明原因晕厥儿童中，VVS 的比例大于成人，VVS 的发病年龄高峰为 5～19 岁。另有研究认为儿童晕厥中以 VVS 最常见。VVS 有如下特征：① 发作前往往有明显的诱发因素，诱因最常为疼痛、情绪不稳、恐惧、紧张、见血、注射、小手术、天气闷热、拥挤场所、疲劳、久站、饥饿、失眠等；② 发作几乎都在站立位或坐位发生，几乎不会在卧位中出现；③ 发作常常表现为典型的晕厥三期（晕厥前期、晕厥期、晕厥后期），晕厥前期有显著的自主神经失调症状，如面色苍白、出汗、恶心、上腹部不适、眩晕或头晕、耳鸣等，持续数秒至数十秒后进入晕厥期，此期意识丧失，血压速降，脉缓弱（40～50 次/分），瞳孔扩大，对光反射迟钝或消失，角膜反射消失，偶尔遗尿。意识丧失时间约几秒至几十秒，可自行苏醒，如让患者平卧，取头低脚高位则恢复较快。晕厥后期症状多数较轻，主要是全身乏力或短期遗忘、精神恍惚。晕厥过后 30 分钟内不应让患者坐起或站立，否则或可再发。发作时如能检查脑电图，在晕厥期开始可见各导联波幅逐渐变慢并出现对称性 2～3Hz 慢波，晕厥后期脑波渐恢复正常。不少病例既往有同样的发作或有反射性晕厥的其他类型（如排尿性晕厥）发作。少数病例有家族史。

VVS 诊断和鉴别诊断的主要方法是倾斜试验（tilt table test），在倾斜试验中，以心率减慢为突出表现者为心脏抑制型；以血压下降为突出表现而心率轻度减慢者为血管抑制型；心率和血压均明显下降者为混合型。另一方面，有学者对 VVS 发作前后进行了 Holter 监测，结果显示，晕厥前 87% 的患者存在无症状心律失常，表现为窦性心动过速、心房颤动；晕厥发作时可出现窦性心动过速，但 Holter 对 VVS 的预测效果不如倾斜试验可靠。VVS 很少威胁生命，但频繁发作会影响生活质量，也有可能发生意外或外伤。另外有少数患者当晕厥发作时伴有严重的心脏停搏，这是发生猝死的高危人群，故称为恶性 VVS。对于那些反复发作、以心脏抑制为主的 VVS 患者，安装具有频率骤降反应功能的双腔起搏器，可以有效防止晕厥的发作。

本型晕厥的诊断主要根据发作的特点：每次发作都有明显的诱因；在站立位或坐位发生；发作都具有典型晕厥的三期表现；发作时伴有明显的自主神经症状而没有神经系统阳性体征。本型晕厥需注意与某些类型的心源性晕厥相鉴别。

（二）直立体位介导的（直立位压力）

如仰卧位低血压综合征，也称为下腔静脉综合征。可发生于妊娠后期的孕妇或腹腔内巨大肿瘤患者取仰卧位时。临床表现主要是血压骤降、心率加快、眩晕、晕厥，这是由于机械性压迫下腔静脉使回心血量骤减所致。如改变为侧卧位或坐位或将肿瘤右移，则症状可缓解。

二、情境性晕厥

情境性晕厥是一种在某些特定情境下出现的晕厥，包括排尿、排便、咳嗽、进食、运动后等行为动作时发生的晕厥，亦属于神经介导性晕厥（反射性晕厥）的一种，因此，情境性晕厥发作时常常存在神经血管反射，迷走神经兴奋，外周血管压力下降，或者存在心率下降，心排血量下降，脑供血不足。不同情境诱发的晕厥患者往往有不同的疾病基础。如排尿性晕厥的患者可有高血压、冠心病、充血性心力衰竭、左室肥厚、十二指肠溃疡、糖尿病等一种或几种疾病，吞咽性晕厥常发生于存在食管痉挛、食管狭窄、松弛，食管癌等食管器质性或功能性病变的患者，咳嗽性晕厥可伴随后颅窝肿瘤、胃食管反流、缩窄性心包炎、慢性阻塞性肺疾病。为何不同情境下均可导致晕厥发作，其中具体机制尚未完全明朗。目前根据血流动力学测定推测大部分情境性晕厥时存在血压下降，导致一过性脑血流供血不足。

（一）咳嗽性晕厥

紧接于咳嗽后发生的短暂意识丧失称为咳嗽性晕厥或喉性眩晕（laryngeal vertigo）。一般认为由于咳嗽时胸腔内压增高而致静脉回流受阻，回心血量减少；同时咳嗽也使颅内压增高，两者均能引起脑血流量减少而发生晕厥。也有人认为可能是胸壁内感受器的一种血管性反射，引起外周血管阻力降低、血压下降而致晕厥。本病多见于慢性支气管炎、哮喘、肺气肿的老年嗜烟患者，或百日咳、支气管哮喘的患儿。发病是在剧烈咳嗽后（有时只咳嗽一声或大笑几声）随即有短暂的意识丧失。部分病例在晕厥前期有短时眩晕、眼花、面色苍白。发作后无不适，不少患者可有反复发作。这种发作偶见于老人用力打喷嚏或用力解便时，也偶见于举重比赛时。

（二）吞咽性晕厥

由于舌咽、咽喉、食管和胃的机械性刺激所引起的晕厥，称为吞咽性晕厥（swallowing syncope）。当吞咽时，沿舌咽神经运动支下行的冲动于颈静脉孔区通过异常传导，经感觉纤维返回脑干，入孤束核并扩散到迷走神经背核而引起晕厥。吞咽性晕厥可见于食管、舌根、咽、喉部或纵隔等部位的疾病，也可见于高度房室传导阻滞、窦性心动过缓、病态窦房结综合征等患者。心肌梗死后由于心脏传导系统对迷走神经兴奋特别敏感，较易发生吞咽性晕厥。晕厥发作与体位无关，但与吞咽食物的性状有关，如硬物、冷、酸、咸、辣等食物易于诱发。饮用含重碳酸钠的饮料，因持续释放 CO2 时食管内压力增高，易诱发发作。吞咽性晕厥还可见于胆绞痛、胸膜和肺刺激、支气管镜检查时。吞咽性晕厥在发作前、后常无明显不适。

（三）排尿性晕厥

发生于排尿时或排尿结束时的晕厥称为排尿性晕厥（micturition syncope）。发病机制是综合性的：夜间迷走神经张力增高，心率较慢；体位骤变，血液滞留于下肢；排尿时的屏气动作使胸腔内压增高。后两者妨碍静脉回流，是发病的主要因素。另一方面，当胸腔内压增高时静脉压也增加，颅内压也增高，脑血流量减少。而也有人认为与排尿时有 Valsalva 动作有关，Valsalva 动作为紧闭声门时尽力做呼气动作，胸内压力增加，静脉回流减少，心输出量下降，血压下降从而脑血流量减少。患者几乎全为男性，因男性尿道较女性长，排尿时取直立位之故。发病多在 20～30 岁，也可发生于少年及老年。发作最常在午夜起床排尿时，清晨或午

睡起床小便也可发生，天气寒冷或饮酒后较易诱发。晕厥前期症状多不明显，或有极短时的头晕、眼花、下肢发软。患者突然晕倒，意识丧失持续数十秒，自行苏醒。晕厥后期症状通常较轻。本型晕厥的诊断主要根据其发作特点，如以男性患者为主、于排尿过程或排尿后即发生。

（四）运动后晕厥

运动后晕厥机制相对可能更清晰一些，其涉及两个相关机制：① 运动后过度低血压反应；② 神经介导性晕厥，如血管迷走反应，可能前者对后者存在进一步激发作用。运动后低血压反应在步行、跑步、游泳等运动时均可发生，这些患者在运动后常可出现血管扩张，扩张血管的区域不仅包括运动时收缩的肌肉，而且累及未激活的肌肉内血管，动脉血流量升高，继而静脉池的血流量增加，而由于运动后肌肉疲劳，其泵血作用下降，导致静脉内瘀滞血增加，而且运动可导致失水，进一步导致有效循环减少，从而导致回心血量不足，脑血流量下降。虽然心脏前负荷下降可导致心脏代偿性搏动加快，然而这种代偿作用并不足以弥补前者造成的影响。因此目前认为体循环血管阻力持续性下降是运动后晕厥的主要发生机制。另外，运动后肌肉疲劳，肌肉泵血作用下降，且运动时被抑制的迷走神经张力快速恢复，同样导致心输出量下降，这些过程常发生在运动后静止状态的前 5～10 分钟内。据统计平板试验后神经介导性晕厥的发生率为 0.3%～3%，但若紧接着进行倾斜试验，晕厥的发生率可增高至 50%～70%，这说明神经介导作用在运动后晕厥过程中可能并非起严重影响。

综上可以看出，情境性晕厥的发病机制各有特点，不同情境下神经血管反射过程不同，但总的来说基本与自主神经调节功能异常有关，均可导致血压下降或心输出量下降，一过性脑供血不足，共同结局则是造成晕厥。

三、颈动脉窦性晕厥

颈动脉窦性晕厥也称颈动脉窦综合征（carotic sinus syncope），是由于颈动脉窦反射过敏所致的晕厥。颈动脉窦反射是一种调节血液循环的正常生理反射。正常情况下，兴奋冲动通过神经（主要是舌咽神经第一支即 Hering 神经）传入延髓，引起迷走神经兴奋，心率减慢；或者引起交感神经的血管抑制纤维兴奋而使血管扩张，血压下降。当颈动脉窦内压力降低时则产生相反的效应。当颈动脉窦或其附近有病变时，颈动脉窦因激惹而反射过敏，可产生发作性眩晕或晕厥。病因最常见是动脉粥样硬化，其他如动脉炎、颈动脉体瘤、近窦处的炎症、肿瘤、淋巴结肿大、瘢痕组织、人为压迫等。发病诱因大多是突然引起颈动脉受压的因素，如急剧转颈、低头、刮面、衣领过紧等。

颈动脉窦性晕厥的特点是：① 以中年以上男性多见，青壮年也可罹患；② 通常在站立位或坐位发生；③ 晕厥前期和晕厥后期的症状均不明显；④ 在意识丧失前可有眩晕，意识丧失时间一般较短，多在数分钟以内，少数病例有抽搐。按其发作时脉搏和血压的改变分为三型：① 迷走型：出现晕厥并有明显的窦性心动过缓或房室传导阻滞，偶可发生窦性停搏，本型占 70%；② 减压型：出现晕厥伴有血压下降，心率改变不明显。如晕厥伴有心率及血压均明显改变者称混合型；③ 脑型：因脑血管收缩发生广泛性脑供血不足，出现晕厥，心率及血压变化不大。

颈动脉窦性晕厥的诊断根据上述临床特点，下述两种方法可协助诊断：① 颈动脉窦按摩，应在心电图监测下进行，先按摩左侧，需要时再按摩右侧，两侧不能同时进行，每次按摩时间不得超过 20 秒。颈动脉窦按摩的正常反应是心率减少在 5 次/分以下，血压下降不超过 10mmHg（收缩压）。如出现意识丧失即阳性。颈动脉窦按摩有一定的危险性，还可诱发心搏骤停、脑梗死等，应严格掌握适应证和禁忌证；② 发作频繁时以普

鲁卡因封闭颈动脉窦，如发作减少也可协助诊断。本病应与血管迷走性晕厥、直立性低血压性晕厥鉴别。

四、舌咽神经痛性晕厥

舌咽神经痛患者在疼痛发作时或紧接发作后，偶尔因迷走神经激惹而发生心率减慢和血压降低，出现晕厥。本类晕厥临床少见，意识丧失时间一般较短，偶或伴有抽搐。触动舌根、扁桃体、耳部等可诱发舌咽神经痛而间接诱发晕厥。

161　直立性低血压性晕厥

也称体位性低血压（orthostatic hypotension）晕厥，是从卧位或久蹲位突然转为直立位时发生的一种晕厥，其病因可有：① 压力感受器的反射弧受损。反射弧的传入纤维受累，可见于糖尿病、脊髓痨、多发性神经炎；位于脑干网状结构内的血管运动中枢受累，如脑干或颅后窝的急慢性炎症、肿瘤、血管性疾病、外伤等；反射弧的传出纤维受累，见于肌萎缩性侧索硬化、多发性硬化、血卟啉病、脊髓外伤、交感神经切除术后、药物影响（如利血平、胍乙啶、肼屈嗪、氯丙嗪、奋乃静、左旋多巴、司可巴比妥等）；② 低血容量使心排出量减少。绝对性低血容量可由于大量利尿、失血、失液、肾上腺皮质功能不全所引起；相对性低血容量则可因重度下肢静脉曲张、扩张血管药物所致的血管扩张而引起。缓激肽过高综合征（hyperbradykininism）的患者，由于体内缺乏分解缓激肽的酶，致使血管强烈扩张，患者站立时下肢因静脉和毛细血管高度扩张而呈紫色，静脉回流减少，引起相对性低血容量而发生晕厥。还有一类生理性障碍所致的直立性低血压性晕厥，如长期站立于固定位置（特别是炎热天气，血管更易扩张）、长期卧床、孕妇等，其所发生的晕厥也属于直立性低血压性晕厥。

直立性低血压性晕厥的发生机制是由于正常人从卧位或久蹲位突然改变为直立位时下述三种生理调节发生障碍：① 由于地球引力作用，大约 300～800ml 血液储积于下肢，使回心血量骤减，动脉血压立即下降。这种改变迅即作用于颈动脉窦和主动脉弓的压力感受器，使其发放到血管运动中枢的抑制冲动减少，导致肾上腺能交感神经张力增高，引起心率加速和小动脉收缩，以保证足够的心排出量，因而脑灌注量得以维持，此为最重要的生理调节。② 直立位时下肢骨骼肌的肌张力增高和等长收缩，产生“肌肉泵”作用，帮助血液通过静脉瓣流回心脏。③ 由于体位改变发生过度换气，胸腔内负压增加，有助于心脏充盈。直立性低血压患者乃因从卧位迅速转为直立位时引起血液重新分布，大量血液聚积于下肢，回心血量减少，导致晕厥。当时交感神经活性增高，外周血管收缩，心率加快，但直力性低血压性晕厥与血管迷走性晕厥不同的是前者的迷走神经并未被激活。此外，直立位时心脏向脑供血需克服平均 45cm 的心脑间距所形成的静脉压（相当于 33mmHg），故于直立位时容易发生晕厥。

本型晕厥的主要表现是患者从卧位或久蹲位突然转为直立位的短暂时间内，常常出现头晕、眩晕、眼花、下肢发软，严重者发生晕厥。晕厥的特点是：① 通常无诱因；② 晕厥前期和晕厥后期的症状均不明显；③ 意识丧失时间短；④ 血压急骤下降，心率无大改变（继发于低血容量者可有心动加速）；⑤ 立即卧床则症状可缓解。

诊断根据是晕厥出现的特定场合（从卧位或久蹲位快速起立）、无前驱症状、血压速降、卧床即缓解等特点。疑诊者可作血压体位试验以协助诊断，方法是让患者平卧，2 分钟后测量血压，站立后 1 分钟内测量立位血压。

5 分钟后按此顺序复测一遍。正常人站立时收缩压下降一般不超过 20mmHg，舒张压基本不下降，通过躯体的调节反射于 30～40 秒内血压回升。如直立位收缩压下降 20mmHg 以上，舒张压下降大于 10mmHg，且持续较长时间不恢复，同时出现脑缺血症状者，可诊断为直立性低血压。本病若为隐性，可在作此试验前嘱患者先做体力活动，引起小动脉扩张则较易诱发。

直立性低血压需与血管迷走性晕厥以及特发性直立性低血压鉴别，血管迷走性晕厥的发病有明显诱因，晕厥的三期症状较典型，发作时除血压速降外心率也明显减慢。特发性直立性低血压除表现为直立性低血压性晕厥外，还有多种自主神经功能损害的表现。

一、原发性自主神经调节失常综合征

（一）单纯自主神经调节失常

既往将此型归类为特发性直立性低血压周围型，又称为纯自主神经损害（pure autonomic failure），由 Bradbury 和 Eggleston 于 1925 年描述，故也称为 Bradbury Eggleston 综合征。其病理改变主要累及节后交感神经元，神经细胞变性、丢失；副交感神经损害，中枢神经系统不受累。生化改变主要是在卧位时血中去甲肾上腺素水平降低。部分患者也可发展为多系统萎缩。

（二）多系统萎缩（multiple system atrophy.MSA）

多系统萎缩是一神经变性疾病，临床表现为自主神经功能障碍，并且常伴有不典型帕金森病症状、共济失调或锥体束征等。既往将以自主神经功能障碍为突出症状的称为特发性直立性低血压（中枢型）、原发性直立性低血压、特发性自主神经功能不全（idiopathic autonomic insufficiency），属于多系统萎缩（MSA）三个亚型中的一个亚型，亦称为 Shy-Drager 综合征（Shy 和 Drager 于 1960 年和 1961 年分别详述。有学者不主张用此名称，也不同意其为 MSA 的一种亚型）。目前认为 MSA 包括自主神经功能障碍伴左旋多巴非敏感性帕金森症状（MSA-P 亚型）、伴小脑性共济失调（MSA-C 亚型）、或三种症状共存。

病理学特征改变为少突胶质细胞的 α-突触核蛋白（alpha-synuclein，AS）包涵体。病变部位早期主要在胸腰髓侧角的交感神经元，其后（也可能同时）脑干及骶髓的副交感神经元也累及，位于第 1 和第 2 骶节的前角灰质柱中的 Onuf 核受损，Onuf 核是支配会阴横纹肌的脊髓低级中枢，发出的纤维支配骨盆底部肌肉和肛门以及尿道括约肌。随着疾病的进展，纹状体黑质系统、橄榄脑桥小脑系统也有同样的损害，程度较轻。病理改变特征是神经元细胞丧失、星形胶质细胞增生、少突胶质细胞胞浆内有包涵体。生化改变主要是在卧位时血中去甲肾上腺素水平正常或升高（与周围型相反）。

本型晕厥在中年以上男性多见（男 ： 女 =5 ： 1），隐袭起病，缓慢发展，首发症状可以是交感神经或副交感神经系损害症状，交感神经系的突出症状是位置性低血压，平卧位转为直立位时收缩压下降 20mmHg 以上，舒张压下降 10mmHg 以上。患者感到全身无力、头晕、眩晕、黑蒙甚至晕厥；副交感神经系统的突出表现是泌尿和性功能障碍，如尿失禁或潴留；便秘或腹泻；性功能障碍、阳痿；出汗异常、体表温度异常，瞳孔不等大。交感和副交感损害可同时或不一定同时出现。疾病逐渐发展时，锥体外系、小脑、锥体系等运动损害几乎不能幸免。

自主神经系统病损的表现有：① 在交感神经功能障碍中，因肾上腺能不足造成的最常见的症状是位置性

低血压、射精不能，因胆碱能不足造成的常见症状是无汗。② 副交感神经功能障碍的表现有：固定心率、尿潴留、尿失禁、便秘和阳痿等。喉鸣（吸气喘鸣）、呼吸暂停和呼吸困难，严重时需气管切开，这是因为延髓的疑核萎缩造成声带外展麻痹所致；也可能是由于喉肌的肌张力不全或运动障碍，或者是两种因素均存在。喉鸣的出现对本综合征的诊断颇有价值。呼吸困难还可能是延髓腹外侧的 NK-1R-LI 神经元（neurokinin-1receptor-lik--immunoreactive neurons，NK-1R-LI）严重损害所致。吞咽障碍也可能是多系统病损所引起。此外，患者还有中枢性和梗阻性呼吸暂停、睡眠障碍、吞咽障碍。患者于卧位时去甲肾上腺素水平正常或升高，血压正常甚至增高（本型患者除了低血压以外也可发生高血压，特别是夜间由于高血压导致脑出血死亡）；少数患者由于夜间迷走神经功能亢进，可发生心搏骤停而猝死。

MSP 的诊断和鉴别诊断比较困难且有争议，在疾病早期如果只有自主神经功能障碍而多系统症状尚未出现，则其诊断不能确定。此后陆续出现帕金森综合征、小脑损害及锥体系统症状时，诊断才得以明朗。辅助检查可作体位性血压测定以协助诊断，在作此检查时除可发现血压因体位直立而降低外，不少患者同时出现眩晕、黑蒙，偶尔晕厥。脑 CT 检查可见小脑萎缩，MRI 平扫可见壳核、小脑中脚和脑桥萎缩，黑质致密带和壳核后外侧有低信号（是否铁沉积未能确定），其中 T2 加权相中“十字征”和“裂隙征”是 MSA 的特征性但非特异性改变，这些特征均可作为诊断的参考。

MSP 的鉴别诊断很重要，以小脑损害症状突出者，主要表现为步态不稳、肢体共济失调、眼球震颤、小脑性构音障碍，需与散发性脊髓小脑性共济失调鉴别。后者多为常染色体显性遗传，进展较慢，常有阳性家族史，无明显自主神经功能症状。以帕金森综合征表现为主者，主要表现为肢体震颤、肌强直、动作缓慢，需与帕金森病鉴别，MSA 对左旋多巴的反应不佳或仅有轻微疗效，自主神经功能障碍出现早并且严重有助鉴别。另外，临床鉴别有困难者，可借助一些辅助检查，如：容积系列 MRI，18 氟-荧光脱氧葡萄糖 PET 结合多巴胺转运体 PET，肛门括约肌肌电图等，对鉴别诊断有一定帮助。另外，当疾病早期，其他神经系统症状体征不明显时，尚需与非神经源性直立性低血压鉴别，后者当体位改变引起晕厥时可伴心率增快；也需与糖尿病性周围神经病、淀粉样变性病所引起的继发性自主神经损害鉴别，这两种慢性变性疾病的自主神经功能障碍都很明显，但均有周围神经系病损以及原发病可寻。本综合征预后不佳，患者发病后一般于 7～10 年死亡。

（三）伴有自主神经功能障碍的帕金森病

帕金森病患者较普遍地伴有自主神经功能障碍，如皮脂溢、多汗、直立性低血压、流涎、便秘、尿失禁、性功能障碍等，这与帕金森病变所累及的范围较广泛有关，除累及黑质、蓝斑外，其他部位如下丘脑背部、迷走神经背核、交感神经节、肾上腺髓质也受影响。蓝斑、下丘脑背部、迷走神经背核为多巴胺能神经元，这些部位的损害可造成自主神经功能障碍，尤其与直立性低血压有关，患者可有乏力感、头晕、黑蒙甚至晕厥，据现有文献可能有约 20%～50% 的帕金森病患者伴有直立性低血压，在年龄较大、病程较长的患者中更多见，但也有报道在疾病早期，甚至在帕金森典型症状出现前便可出现直立性低血压症状，然而这也需要与多系统萎缩进行鉴别。帕金森病患者血浆儿茶酚胺含量较正常人降低，直立位时血浆去甲肾上腺素增幅小，有些帕金森病患者虽然在一般状态下，上述物质在正常范围，但在下丘脑-垂体-肾上腺轴受到刺激时，ACTH 和儿茶酚胺上调速度明显减缓。帕金森病伴有直立性低血压患者在立位时，心脏迷走神经增强反射和血浆去甲肾上腺素增加量均明显降低，且因自主神经功能损害，骨骼肌和内脏血管的感受压力变化及通过交感调节收缩的功能下降，外周阻力血管呈现去交感支配的倾向，这些都可导致直立性低血压表现。

帕金森治疗药物也可产生心血管系统的副作用，合并用药较单用左旋多巴有更高的心电图异常、心血管

反射减弱及体位性低血压，抗胆碱药、溴隐亭等多巴胺受体激动剂与脱羧酶抑制剂的合剂等也被认为是直立性低血压的原因。儿茶酚氧位甲基转移酶抑制剂（恩他卡朋）可以轻度收缩血管而产生升高血压的作用，提示与左旋多巴合用可减少直立性低血压的发生率。

帕金森病和帕金森综合征常常难以鉴别，而对自主神经系统的评价有助于两者鉴别。便秘于帕金森病发病早期多见，其余多数自主神经症状特别是心血管系统的症状在发病初期一般不出现，即使出现也很轻，因此出现较明显的心血管系统自主神经障碍时，应考虑帕金森病以外的疾病。而对左旋多巴反应良好又表现为广泛明显的自主神经障碍的患者，亦更支持帕金森病伴自主神经障碍。帕金森病自主神经病变以节后神经病变为主，而 MSA 神经节或节前病变更常见，这也是一个鉴别点。

（四）路易小体痴呆（dementia with Lewy bodies，DLB）

路易小体痴呆是一种神经系统变性疾病，其主要临床表现为波动性认知障碍、帕金森综合征及以视幻觉为突出代表的精神症状。1961 年 Okazaki 等首次描述该病。主要的病理表现为皮层和皮层下有大量的 Lewy 小体。

临床表现有：进行性、波动性的认知功能障碍，可在正常和异常间波动，同时伴有觉醒状态和注意力的波动；精神症状表现为视幻觉（80%），谵妄，异常行为，抑郁；帕金森综合征表现为僵硬、动作迟缓多见，一般较轻微，四肢多对称出现，震颤少见，左旋多巴疗效欠佳。此外，还可见自主神经症状（体位性低血压、尿失禁），反复跌倒，晕厥，短暂意识丧失，快速眼动期睡眠障碍。对常规剂量的神经安定药物出现严重的副作用。头颅 CT、MRI 正常或轻度弥漫性脑萎缩，与 AD 相比，颞叶内侧萎缩程度轻者高度提示 DLB。PET 显示颞顶枕皮质的低代谢，枕部代谢减低远远重于 AD。

诊断根据下列三项特征中存在两项可拟诊 DLB，一项为可疑 DLB：① 波动性认知障碍，以注意和警觉障碍波动尤为明显；② 反复发作形式完整、内容具体的视幻觉；③ 自发性帕金森综合征的运动特征。鉴别诊断上需与血管性痴呆，克雅病（Creutzfeldt-Jakob disease，CJD），进行性核上性眼肌麻痹（PSP），药物中毒等鉴别。血管性痴呆多有反复卒中病史，突然起病，阶梯样进展，有局灶神经系统症状和体征，无明显的视幻觉，头颅 CT 或 MRI 可见多发的梗死灶。克雅病主要表现快速进行性痴呆，可有视力障碍和视幻觉，肌阵挛，早期头颅 MRI 的 DWI 成像可见皮质异常信号，呈彩带样改变，脑脊液蛋白阳性，脑电图具有典型的周期发放的高幅棘-慢综合波（PSWC），进展快，病程多为 1 年。进行性核上性眼肌麻痹在眼球运动障碍出现之前，较难鉴别，但 PSP 的痴呆无症状波动，视幻觉少见。老年患者要注意有否药物因素引起，注意询问用药情况，如为药物作用所致视幻觉、体位性低血压、认知功能改变等，在停药后症状可缓解。

二、继发性自主神经调节失常综合征

（一）糖尿病性自主神经病变导致的晕厥

约有 20%～40% 的糖尿病患者（diabetic autonomic neuropathy，DAN）合并有自主神经病变，尤其是心血管自主神经病变。在糖尿病早期甚至在糖尿病症状及体征出现之前，患者已可有心血管及其他系统的自主神经功能异常，但由于起病隐匿，且长时间无临床症状，容易被患者和医师忽视，然而糖尿病性心血管自主神经病变后果严重，与糖尿病患者无症状性心肌缺血和无痛性心肌梗死有关，需高度重视并及时干预。

糖尿病性自主神经病变的病理机制尚不清楚，相关的假说包括：① 高血糖引起一系列的代谢障碍影响神经系统；② 微血管病变引起神经缺血；③ 自身免疫性损害；④ 神经生长因子缺乏。体位性低血压是 DAN 的常见表现，通常认为，糖尿病患者自主神经先表现为副交感神经病变，而体位性低血压则为晚期的交感神经病变表现，是由于交感神经传出纤维受损，特别是支配内脏血管的纤维受损，皮肤、内脏及全身血管阻力下降也容易导致体位性低血压。一般情况下，体位改变时血浆去甲肾上腺素增加以调节血管收缩活动，在糖尿病性体位性低血压患者这种反应减弱，出现血压下降。心脏收缩功能减弱也参与了体位性低血压的发生。

DAN 导致的体位性低血压可表现为乏力、疲劳、头晕、心慌甚至晕厥等症状，但有些患者在血压明显下降时也没有明显症状，对于这些患者需进行教育，避免容易出现低血压的行为和环境，如避免起床过快，避免热水淋浴。少数患者还同时可合并卧位高血压，因此对于这些患者不仅要控制体位性低血压，还需防止卧位高血压的发生，如睡前限水，避免夜间使用控制低血压药物米多君等。

（二）淀粉样变性周围神经病相关的自主神经损害

淀粉样变性周围神经病指的是淀粉样物质在周围神经沉积，引起的一组严重的进行性感觉、运动周围神经病，伴自主神经功能障碍，主要包括家族性淀粉样变性周围神经病、原发性轻链淀粉样变性、透析相关/β2 微球蛋白淀粉样变性等。所谓淀粉样物质是生理状态下可溶性蛋白质在一些病理因子作用下形成 β 折叠结构，使其变为不可溶的蛋白质并在多个器官或组织的细胞外沉积，这些蛋白包括：转甲蛋白，主要见于家族性淀粉样变性周围神经病；免疫球蛋白的轻链（κ 链和 λ 链），由浆细胞产生，见于原发性轻链淀粉样变性和浆细胞增生症；β-微球蛋白，见于肾衰后长期透析的患者；另外还有糖尿病相关胰岛淀粉样多肽链、载脂蛋白系列、血清淀粉样物质 A 和胶质蛋白等。

其中家族性淀粉样变性周围神经病（hereditary amyloid neuropathy，HAN），是常染色显性遗传病，主要损害感觉、运动和自主神经，常伴有内脏损害。HAN 是由于基因突变导致血浆中不可溶的纤维状蛋白发生 β 折叠，进一步沉积形成淀粉样物而致。研究已发现该病可分别由 ATTR、ApoA1 或 Gelsolin 基因的缺陷所引起。其中 ATTR 基因突变最为多见。HAN 患者最容易累及周围神经，往往在疾病早期即出现自主神经纤维受损，主要累及心血管、胃肠道、泌尿生殖等系统。心血管系统自主神经异常可导致体位性低血压，可无症状，或站立时出现疲乏、黑蒙、头晕，胃肠道自主神经损害可导致餐后腹泻和餐后呕吐症状，可引起脱水，进一步加重体位性低血压症状。淀粉样蛋白沉积还可累及心脏传导系统、心肌细胞，出现心律失常、束支传导阻滞、限制性心脏病，可出现头晕、晕厥，甚至猝死。对于这一类患者应及早进行血压监测及心电生理检查、心脏彩超评估心功能，评估其危险性，及早进行干预。增加摄入盐引起适当水钠潴留，穿弹力袜，少食多餐、胃动力和止呕药可改善呕吐症状，阿片类药物、奥曲肽减轻腹泻，及时补液纠正脱水，口服盐酸米多君收缩小静脉和小动脉，增加外周阻力，均有助于改善体位性低血压。

三、药物诱发的直立性低血压

临床上常见应用药物后引起动脉血压降至 90/60mmHg 以下，患者可伴有头晕、乏力、精神不振，甚至出现晕厥等临床症状，称为药源性低血压。某些高血压患者使用某种药物后出现血压下降过快或下降幅度过大，同时出现低血压的临床表现，即使动脉血压并未降至 90/ 60mmHg 时也视为药源性低血压。治疗心血管疾病的药物是临床最常见的致低血压药物，包括抗心绞痛药物、α 肾上腺素受体阻滞药物、钙离子拮抗剂、

β 受体阻滞剂、血管紧张素转换酶抑制剂、血管紧张素 Ⅱ 受体拮抗剂、利尿剂等均可导致低血压，另外丹参、灯盏花素、地巴唑等具有血管扩张作用的药物也可导致低血压反应。中枢神经和周围神经相关药物导致的低血压也很常见，包括抗精神病药如氯丙嗪、奥氮平等，抗抑郁药物阿米替林等，抗震颤麻痹药物、麻醉、镇静镇痛、催眠药物亦可导致血压下降，抗生素包括青霉素类、部分头孢类、氨基糖苷类、喹诺酮类药物可导致低血压，急剧降低血容量、引起过敏反应的药物、酒精也易引起低血压。另外消化系统药物、抗过敏药物导致的低血压也见诸报道。

药源性低血压的机制包括：① 血管扩张作用，大多数药物可直接或间接扩张血管导致低血压，降血压药物通过不同机制扩张血管，抗精神病性药物所致体位性低血压与抑制中枢调节的加压反射和阻滞外周 α 肾上腺素受体有关，麻醉镇静药、肌松药、导致过敏的药物等可通过释放组胺引起血管扩张、通透性增高，饮酒后体内乙醛堆积产生戒酒硫样反应，可导致血压下降；② 心肌收缩力的抑制作用：胺碘酮、普萘洛尔等抗心律失常药物通过抑制心肌收缩力、减慢心率而使心排血量减少，动脉血管充盈不足引起血压下降；③ 血容量减少：呋塞米、甘露醇可导致利尿，解热镇痛药通过发汗导致有效血容量下降，血压降低；④ 神经节阻滞和促进介质释放：溴丙胺太林、美卡拉明等具有神经节阻滞作用，利血平则可耗竭交感神经末梢儿茶酚胺而使交感神经张力下降，外周小动脉扩张；⑤ 不良的药物相互作用：不同降压药合用是可出现降血压的相加作用导致血压过低，氯丙嗪、多巴胺与 α 肾上腺素受体阻滞药物合用的降压作用剧烈，应当避免联合用药。

当患者服药治疗期间血压降至 90/60mmHg 以下，或高血压患者用药后血压明显降低，并出现头昏、眩晕、乏力、嗜睡甚至晕厥等症状时，需高度怀疑药源性低血压。当患者卧位血压正常，而从卧位突然变成坐位或立位时收缩压下降 20mmHg 以上，舒张压下降大于 10mmHg，应怀疑存在药源性体位性低血压。这时需仔细询问用药史，明确药物使用与低血压症状的因果关系，并排除脑血管病、低血糖、癫痫等其他原因所致情况。对于药源性低血压患者，可调整药物剂量，严重低血压者需立即停药，补充血容量或使用升压药。明确导致低血压的药物后，使用上述对策升压不明显时可使用特异拮抗剂治疗。

四、血容量不足

各种原因如大量失血，频繁的腹泻、呕吐，阿狄森病等导致的血容量不足，均可引起头昏、眩晕、乏力，甚至晕厥。阿狄森病（Addison disease）又称原发性肾上腺功能不足（primary adrenal insufficiency），由于肾上腺无法分泌足够的皮质醇，血中皮质醇浓度降低，导致血钠降低，血容量降低，引起体位性低血压。此外，尚有轻度倦怠感、无精神、皮肤颜色变黑、易怒、体重减轻、四肢肌力下降、恶心、呕吐等，症状于运动后恶化，卧床休息后好转。实验室检查发现血糖下降，血钾升高，ACTH 兴奋试验反应低于正常水平，B 超或 CT 提示肾上腺萎缩或增大、破坏、钙化。

162 心脏性晕厥

心脏性晕厥（cardiac syncope）占全部晕厥的 9%～34%。引起心脏性晕厥的情况有：心搏停止；心律失常（心动过速或过缓）；心室流入道或流出道受阻；心内由右至左分流增加；渗漏或裂解的主动脉瘤；急性肺动脉栓塞等。表48-1中所列的心脏疾病均可引起心脏性晕厥。由于神经介导性（或称神经反射性）心搏减慢或停止所致的晕厥，本章将之归入神经介导性晕厥范畴（见上文）。心脏性晕厥的发生是由于急性心搏出量

骤减，随即脑灌注量急降而出现晕厥，晕厥可发生于卧位、体力活动时或活动后。心脏性晕厥在各类晕厥中最危险，猝死常见于心脏性晕厥，大多数晕厥患者的猝死原因为心律失常。

一、心律失常所致的晕厥

在心脏性晕厥中，以心律失常所致的晕厥最常见。由于各种疾病或药物的毒性作用，引起心脏停搏、心动过缓（低于 35～40 次/分）、室性心动过速或心室颤动，使心排出量剧减或中断，导致脑灌注压低而发生晕厥。最多见于不完全性房室传导阻滞突然转变为完全性房室传导阻滞时，其他如高度房室传导阻滞、慢性双分支阻滞、室性或室上性阵发性心动过速、心室颤动等。任何原因导致的心脏停搏若持续 3～5 秒（直立位）或 15 秒（卧位）往往发生晕厥，如脑灌注压继续低则可发生抽搐样动作，也可有大、小便失禁。

（一）病态窦房结综合征

开始常表现为头晕、眼花，逐渐加重后可出现晕厥。大约 40%～80% 的患者会发生晕厥。晕厥通常在窦性停搏、严重心动过缓等情况下发生。病态窦房结综合征所致的晕厥有时需与血管迷走性晕厥鉴别，倾斜试验阳性支持后者的诊断。

（二）二尖瓣脱垂

又称 click murmur 综合征，是一种常见的、伴发室上性或室性心律失常的疾病。女性患者两倍于男性患者。在一组病例统计中，25% 的患者诉头晕或眩晕，而 4% 发生晕厥。最常见的主诉是一种有特征性的非用力性的不典型胸痛，多为左胸口的尖锐痛，持续时间长短不等，随之是呼吸困难和疲倦。还可出现重度室性心律失常以及极度心率缓慢。心脏听诊可闻及收缩中期咔嗒音。心电图可以完全正常或出现非特异性 ST-T 波改变。频发性室性期前收缩常见。本病可借超声心动图诊断。

（三）遗传性 Q-T 间期延长综合征

遗传性 Q-T 间期延长综合征（hereditary long Q-T interval syndrome，LQT）以反复发作的晕厥、抽搐为特征，心电图显示 Q-T 间期延长、尖端扭转型室性心动过速或心室颤动。本综合征又分为三个亚型：

1. Ⅰ 型：Jerrell Large Nielson 综合征，伴有先天性耳聋，又称聋-心综合征（surdo-cardiac syndrome），常染色体隐性遗传。特点是先天性神经性耳聋、心律失常、发作性晕厥、猝死，心电图显示 Q-T 间期延长、尖端扭转型室性心动过速或心室颤动。

2. Ⅱ 型：Romano Ward 综合征，无耳聋，常染色体显性遗传。

3. Ⅲ 型：又称低钾性遗传性 LQT，无耳聋，伴有血清钾低。LQTS 是由于编码心肌细胞膜钾或钠离子通道的基因突变引起的、具有相同表型的一组疾病，现已发现 7 个基因突变与本综合征有关，据此分为 7 个亚型，其中以 LQT1 型的发病率最高，占 42%，它是由 11p15.5 上的 KCNQ1 基因突变所致。梁璐等在 6 个家系 13 例患儿的基因检测中发现 KCNQ1 基因的 2 个新缺失突变位点和 1 个新的多态位点，分别来自 6 个家系中的 2 个家系。Q-T 间期延长综合征的初次发作多在幼年，10 岁前发病最多。临床主要表现为晕厥，

发作诱因常为焦虑、恐惧、疲劳、突然的巨大声响。发作前某些患者可有先兆，如胸闷、心悸、黑蒙、嗅觉异常或（及）似有风吹过面部或躯体的感觉。意识丧失时间持续数秒至数十分钟，最长一天，间可伴有抽搐及尿失禁，面色开始时苍白，继而发绀。发作后数分钟内定向障碍、恶心、呕吐、头痛、全身不适、嗜睡。神经系统及脑电图检查多无异常，心电图检查可见 T 波宽大、平坦、高尖，常见 U 波，不同程度的 Q-T（或 Q-U）间期延长是本综合征的心电图特征性改变。晕厥发作时出现各种快速型室性心律失常。LQT 的诊断标准：反复发作的晕厥，首次发作多在 20 岁前；Q-T 间期延长伴 QU 或 TU 畸形；发作时有短暂室颤、室速。本综合征需与癫痫大发作鉴别，后者发作时脉搏和心率无明显改变，肢体先有强直性继而阵挛性抽搐，发作全过程仅为几分钟，面色开始即为发绀。心电图改变有助于这两种病的鉴别。还需与癔症、获得性 Q-T 间期延长、家族性室颤综合征鉴别。LQT 患者约 40% 的病例最终发生猝死，2/3 的死亡病例在 10 岁以前。

（四）药物中毒所致的心源性晕厥

奎尼丁可引起室性心动过速、心室颤动或心脏停搏而导致晕厥，称为奎尼丁晕厥（quinidine syncope）。引起发作的因素有充血性心力衰竭、并用洋地黄、肝功能障碍、高或低血钾、电击除颤损伤等。心室颤动所致的奎尼丁晕厥，是使用奎尼丁引起猝死最主要和最常见的原因。奎尼丁晕厥可发生在患者全无奎尼丁中毒症状的情况下，使用小剂量或血浆浓度低于有效水平时也可发生晕厥。晕厥的特点是通常无先兆，发作突然。意识丧失，伴有明显苍白或兼有发绀，持续 30 秒至 3 分钟左右，多可自然终止。常有复发，甚至使用小剂量奎尼丁也可复发。约半数患者在发作前无心电图改变，但连续描记也可发现一些引起晕厥的预兆，如各种过早搏动、各种程度的传导阻滞、Q-T 间期延长和（或）明显的 U 波。其他可致心源性晕厥的药物还有洋地黄、酒石酸锑钾、普鲁卡因胺、普萘洛尔、吩噻嗪类、三环类抗郁药等。

二、左心房黏液瘤与左心房巨大血栓

左心房黏液瘤可发生在任何年龄，绝大多数发病于 30～60 岁，女性受累三倍于男性，发病可能与遗传有关。左心房黏液瘤与左心房巨大血栓可产生左室流入或流出道梗阻，导致心搏出量骤减，引起晕厥。可伴呼吸困难、充血性心力衰竭、二尖瓣区杂音、发热、瘀斑、血沉增快、左房室瓣回流。超声心动图检查是诊断黏液瘤的可靠方法。此外，细菌性心内膜炎的赘生物、人工瓣膜功能不良也可引起机械性阻塞，而发生晕厥。

三、限制性心包炎或心包填塞

在这两种情况下，任何位置的移动或减慢心率或减少静脉回流的药物，都可能引起突然的心排出量不足而导致晕厥。

四、主动脉瓣狭窄

约有 10% 的主动脉瓣狭窄病例（先天性或获得性，各年龄组均有）发生晕厥，乃由于左心室流出道梗阻、心排出量减少所致。几乎所有的患者在晕厥前都有用力史。部分病例有短暂的前驱症状如头晕、眼花、出冷汗，或有短促呼吸和心绞痛。晕厥时间可长可短，可伴有心律失常及抽搐。体检可发现特征性收缩期杂音（常伴有

可触到的颤动)。这些患者 35 岁后作影像学检查可发现瓣膜钙化，超声心动图检查可确诊。晕厥发作后一般预后不佳，如无治疗则存活时间平均为 18 个月至 3 年，故确诊后应速行瓣膜置换术。

五、梗阻性肥厚型心肌病

梗阻性肥厚型心肌病的梗阻型也称“特发性肥厚型主动脉瓣下狭窄”，包括一组常染色体显性遗传伴有不同遗传度的心肌病。最常见的主诉是呼吸困难 (60%)，晕厥次之 (30%)，胸痛也是常见症状。晕厥常于 20～30 岁出现，晕厥的特征是发生在运动时或运动后，也可发生在直立时或咳嗽后。可由于左心室流出道受阻，左心室顺应性减低而充盈欠佳；或发生快速心律失常，导致脑缺血所致。王燕等对一组 85 例肥厚型心肌病患者的研究分析中，发现有晕厥或黑蒙者 24 例，占 28.2%，还发现缓慢型心律失常组 21 例中，有 1 例合并轻度左心室流出道梗阻，有晕厥发作史；而快速型心律失常组 30 例中，有 3 例合并左心室流出道梗阻，均有晕厥发作史。此外，限制型原发性心肌病可引起左心室流入道梗阻而发生晕厥。

六、心肌梗死

心肌梗死引起的晕厥以发生在左心室前壁梗死者居多，因左心室前壁内神经丛与颈动脉窦有联系。急性心肌梗死以晕厥为主要表现者，多见于伴有高血压或老年冠心病者，发病可有两种情况：① 晕厥发作时听不到心音或有心律失常，发作后方出现心前区疼痛，也可没有心前区疼痛，需作心电图描记始能及时确诊为心肌梗死；② 出现明显的心前区疼痛后才发生晕厥。急性心肌梗死所致的晕厥其持续时间较长，偶有尿失禁，抽搐少见，意识恢复后某些患者有恶心、呕吐、全身无力。

七、先天性心脏病

先天性心脏病合并右至左分流者发生晕厥比其他类型的先天性心脏病常见，其中以法洛（Fallot）四联症引起者居多，患儿在啼哭或用力时，由于外周血管的阻力下降，使由右向左的分流增加，动脉血氧饱和度降低而致晕厥。刘芳等对一组“儿童晕厥 30 例病因分析”的研究中，3 例为法洛四联症，均为哭吵后发生晕厥，其中 2 例反复晕厥并伴有抽搐，3 例都有明显发绀和心脏杂音，心导管检查证实右室流出道均严重狭窄。

八、肺动脉高压症和肺动脉血栓

肺动脉高压症患者在用力时或用力后发生晕厥，其原因主要是心肌缺血，导致心室颤动、心排出量剧减所致。晕厥前有短时头晕、眼花、上腹部不适、窒息感以及心脏紧迫感、用力性呼吸困难，意识丧失常伴发绀。本病若发生晕厥可能是猝死的先兆。血气分析即使安静状态也呈低氧血症。另外，在巨大的肺动脉栓塞患者中 20% 可发生晕厥（但微细的肺动脉栓塞则是晕厥的少见原因），晕厥消失后，患者往往诉胸痛、呼吸困难、恐惧。检查可见低血压、心率快、呼吸急速，明显的动脉低氧血症。

九、夹层主动脉瘤

大约 5%～10% 的急性主动脉裂解（acute aortic dissection）可发生孤立性晕厥，其他神经症状可出现或不出现。主动脉裂解患者中约 15% 是无痛的。综上所述，心源性晕厥的特点是：发作与体位一般无关；用力常为发作诱因（所谓用力性晕厥）；前驱症状多不明显，或有心悸、胸痛；主要伴随症状是面色苍白合并发绀、呼吸困难、颈静脉怒张、心率、心音和脉搏改变；心电图多有异常；患者常有心脏病史或（及）心脏病体征。

十、主动脉弓综合征（无脉病）

是一种大血管的全动脉炎，亚洲妇女最常见。约有 35%～75% 的患者发生晕厥，患者可在起立、走路或活动过剧时，由于减少了到脑部的血流量而发生晕厥，特别是在运动后、站立或头部活动时。体检可发现双侧动脉搏动减弱或消失，两侧血压降低。

参考文献

1.The Task Force for the Diagnosis and Management of Syncope, et al.Guidelines for the diagnosis and management of syncope（version 2009）.European Heart Journal，2009，30（21）：2631-2671

2. 刘志刚，等. 心脏起搏防治血管迷走性晕厥的研究. 中华心血管病杂志，2005，33（1）：3330-3332

3. 刘芳，等. 儿童晕厥 30 例病因及临床资料分析. 中国实用儿科杂志，2004，19（11）：660-662

4. 吕家高，等.268 名不明原因晕厥患者电生理检查结果分析. 中华心律失常学杂志，2003，7（2）：115-116

5. 张清友，杜军保，李万镇. 舌下含化硝酸甘油直立倾斜试验对儿童不明原因晕厥的诊断研究. 中华儿科杂志，2004，42（5）：37371-37458

6. 中华心血管病杂志编委会倾斜试验对策专题组. 倾斜试验用于诊断血管迷走性晕厥的建议. 中华心血管病杂志，1998，26（5）：325-327

7.Livanis EG,et al.Situational syncope:response to head-up tilt testing and follow-up: comparison with vasovagal syncope.Pacing Clin Electrophysiol，2004，27（7）：918-923

8.Kakuchi H，Sato N，Kawamura Y.Swallow syncope associated with complete atrioventricular block and vasovagal syncope.Heart，2000，83（6）：702-704

9.Krediet CT，et al.Exercise related syncope，when it’s not the heart.Clin Auton Res，2004，14Suppl 1：25-36

10.Freeman R，et al.Consensus statement on the definition of orthostatic hypotension,neurally mediated syncope and the postural tachycardia syndrome.Auton Neurosci，2011，161（1-2）：46-48

11. 许樟荣. 糖尿病心血管自主神经病变. 国外医学：内分泌学分册，2004，24（2）：84-86

12.Kaufmann H.Primary autonomic failure：three clinical presentations of one disease? Ann Intern Med，2000，133（5）：382-384

13.Cersosimo MG,Benarroch EE.Autonomic involvement in Parkinson's disease：pathology，pathophysiology，clinical features and possible peripheral biomarkers.J Neurol Sci，2012，313（1-2）：57-63

14. 陈丹，刘志红. 淀粉样变性的分子致病机制及其治疗. 肾脏病与透析肾移植杂志，2005，14（5）：443

15.Vinik AI，Freeman R，Erbas T.Diabetic autonomic neuropathy.Semin Neurol，2003，23（4）：365-372

16.Wang AK，et al.Patterns of neuropathy and autonomic failure in patients with amyloidosis.Mayo Clin Proc，2008，83（11）：1226-1230

17. 洪震.Lewy 小体痴呆表现特点与临床诊断. 诊断学理论与实践，2007，6（1）：13-16

18. 杨花平. 药源性低血压的致病药物及防治对策. 中国现代药物应用，2007，1（4）：50

19.Narkiewicz K，Cooley RL，Somers VK.Alcohol potentiates orthostatic hypotension：implications for alcohol-related syncope.Circulation，2000，101（4）：398-402

第四十九章　意识障碍

意识障碍是指人对周围环境及自身状态的识别和觉察能力出现障碍。多由高级神经功能受损所致，根据意识水平和意识内容损害程度不同分为嗜睡、意识蒙眬、意识模糊、谵妄、昏睡、昏迷（轻度、中度、重度）。

【发生机制】

人的意识活动由意识内容及其“开关”系统两部分组成。意识活动包括记忆、思维、定向、情感等精神活动，以及通过视、听、语言和复杂运动等与外界环境保持紧密联系的能力。“开关”系统包括特异性上行投射系统（各种感觉传导通路的总称），以及非特异性上行投射系统（上行性网状激活系统和上行性抑制系统）。上行性网状激活系统位于脑桥下 1/3 到间脑中央部中线两旁、脑室的腹侧。它接受特异性上行投射系统的侧支纤维的激活，由此再产生兴奋冲动经丘脑的非特异性核如板内核、中继核、腹前核等，弥散地作用于整个大脑皮质，从而使大脑维持觉醒状态。另一方面，意识活动也取决于大脑半球的完整性。正常时，大脑半球接受特异性上行投射系统和非特异性上行投射系统的激活，它也发出兴奋冲动到脑干网状结构。因而人觉醒状态的维持，有赖于上行性网状激活系统和大脑皮质的正常功能及其相互作用。颅内、外各种病变若累及上行性网状激活系统的任何一个环节，即可引起意识障碍。例如脑干的出血、梗死、占位病变、炎症等，因直接累及上行性网状激活系统而导致严重的意识障碍。大脑半球局限性病变不会引起意识障碍，只有相当广泛而严重的病损才会引起意识障碍。例如，大脑半球的占位性病变或血管性疾病导致颅内压增高，产生脑疝，压迫间脑和中脑上部上行性网状激活系统而致昏迷。代谢性疾病、内分泌疾病或其他全身性疾病最终波及脑干网状结构，使网状结构神经元突触后膜对递质的敏感性极度降低，突触传递停止或是神经递质的合成停止，导致患者出现意识障碍。

【意识障碍的分类】

临床上根据意识水平损害的轻重将意识障碍分为嗜睡、昏睡、昏迷；根据意识内容损害的程度又可将意识障碍分为意识蒙眬、意识模糊和谵妄。

（一）嗜睡

嗜睡是最轻的意识障碍，呈现病理性倦睡，可被唤醒正确回答问题并做出相应的反应，对时间、空间和人物的定向力正常，停止刺激后患者又进入睡眠状态。

（二）昏睡

昏睡是较严重的意识障碍，患者需经过强烈和连续的刺激（持续压眶刺激）才能唤醒，唤醒后反应迟钝，时间、空间定向力障碍，无法正常交流，一旦停止刺激立即进入睡眠状态。

（三）昏迷

昏迷是最严重的意识障碍，表现对周围事物和声光刺激丧失反应，意识活动完全中断和丧失，根据程度不同分为轻度、中度和重度。

1. 轻度昏迷

也称浅昏迷或半昏迷：患者的随意运动丧失，对周围事物以及声、光等刺激全无反应，但在强烈的疼痛刺激时（如压迫眶上神经）可见患者有痛苦表情、呻吟和下肢的防御反应；吞咽反射、咳嗽反射、角膜反射以及瞳孔对光反射仍然存在；呼吸、脉搏、血压一般无明显改变。大、小便潴留或失禁。

2. 中度昏迷

患者对周围事物及各种刺激均无反应，对于剧烈的刺激或可出现防御反应；角膜反射减弱，瞳孔对光反射迟钝，眼球无转动。呼吸、脉搏、血压已有改变；大、小便潴留或失禁。

3. 重度昏迷

全身肌肉松弛，对各种刺激全无反应。腱反射、吞咽反射、咳嗽反射、角膜反射和瞳孔对光反射均消失。呼吸不规则，血压或有下降，大、小便失禁，偶尔潴留。此时机体仅能维持最基本的功能。

（四）意识蒙眬

意识范围的缩小，可感知事物的轮廓，但不清晰；定向力下降，清醒后回忆不完整。

（五）意识模糊

意识活动存在，但对时间、地点、人物等定向力障碍。

（六）谵妄

患者在意识模糊的基础上同时出现了幻觉和妄想（多见于感染性疾病高热期和中毒性脑病）。

意识障碍疾病的分类（表49-1）

表 49-1：意识障碍疾病的分类

Ⅰ 全身性疾病

一、急性感染性疾病

（一）病毒感染

1. 流行性乙型脑炎（乙脑）
2. 森林脑炎（壁虱性脑炎）
3. 单纯疱疹病毒脑炎
4. 带状疱疹病毒脑炎
5. 亚急性硬化性全脑炎
6. 脑膜脑炎型脊髓灰质炎
7. 肠道病毒性脑膜（脑）炎
8. 淋巴细胞脉络丛脑膜炎
9. 类脑炎型病毒性肝炎
10. 流行性出血热
11. 脑炎型流行性感冒
12. 传染后脑炎

（二）立克次体感染

（三）细菌性感染

（四）螺旋体感染

（五）真菌感染

1. 隐球菌性脑膜炎
2. 念珠菌性脑膜炎
3. 组织胞浆菌性脑膜炎
4. 毛霉性脑膜炎

（六）寄生虫感染

1. 脑型疟疾
2. 急性脑型血吸虫病

（七）感染中毒性脑病

二、内分泌及代谢障碍性疾病

（一）尿毒症

（二）肝性脑病

（三）垂体性昏迷

（四）甲状腺危象

（五）黏液水肿性昏迷

（六）糖尿病性昏迷

1. 糖尿病酮症酸中毒
2. 高渗性非酮症糖尿病性昏迷

（七）乳酸酸中毒

（八）低血糖性昏迷

（九）慢性肾上腺皮质功能减退症性昏迷

（十）肺性脑病

表 49-1：意识障碍疾病的分类

三、水、电解质平衡紊乱 （一）稀释性低钠血症 （二）低氯血性碱中毒 （三）高氯血性酸中毒 四、外因性中毒 （一）工业毒物中毒 1. 一氧化碳中毒 2. 急性硫化氢中毒 3. 急性苯中毒 4. 急性苯胺中毒 5. 急性丁二烯中毒 6. 急性二硫化碳中毒 （二）农药类中毒 1. 急性有机磷中毒 2. 急性有机氯中毒 3. 急性有机汞中毒 4. 急性氯化苦中毒 5. 急性磷化锌中毒 6. 急性硫酸亚铊中毒 （三）药物类中毒 1. 巴比妥酸盐中毒 2. 吩噻嗪类中毒 3. 急性吗啡类药物中毒 4. 颠茄类中毒 5. 急性醇中毒 （四）植物类中毒 1. 氯化物中毒（包括木薯、苦杏仁中毒） 2. 急性棉子中毒 3. 钩吻中毒 4. 苍耳子中毒 5. 白果中毒 （五）动物类中毒	毒蛇咬伤 五、物理性及缺氧性损害 （一）热射病（中暑性高热） （二）日射病 （三）触电 （四）高山性昏迷 **Ⅱ 颅内病变** 一、脑感染性疾病 二、脑血管疾病 （一）脑出血 1. 壳核出血 2. 丘脑出血 3. 脑叶出血 4. 脑干出血 5. 小脑出血 6. 继发性脑室出血 （二）蛛网膜下腔出血 （三）脑梗死 （四）其他脑血管疾病 1. 高血压脑病 2. 颅内静脉窦血栓形成 三、颅内占位性疾病 四、闭合性颅脑损伤 （一）脑震荡 （二）脑挫裂伤 （三）外伤性颅内血肿 1. 硬脑膜外血肿 2. 硬脑膜下血肿 3. 脑实质内血肿 五、颅内压增高综合征与脑疝形成 六、癫痫

【意识障碍的鉴别】

意识障碍需与下列几种貌似意识障碍的状态鉴别：

（一）去皮质状态

大脑两侧皮质发生弥散性的严重损害引起皮层功能丧失，而皮层下结构的功能仍保存或部分恢复，形成意识丧失、肢体强直等。临床表现为患者常瞪眼凝视（也称瞪目昏迷或醒状昏迷），能无意识地睁、闭眼，眼球能活动，瞳孔对光反射、角膜反射存在，四肢肌张力增高，双上肢屈曲，双下肢伸直，病理反射阳性。可有吸吮反射、强握反射。甚至喂食也可以引起吞咽，但无自发动作，对外界刺激不能产生有意识的反应，大、小便失禁，存在睡眠-觉醒周期。

（二）无动性缄默症

是由于脑干或丘脑上行性网状激活系统的不完全性损害所致，而大脑半球及其传出通路则无病变。患者不言、不语、不动，意识内容丧失，四肢肌张力增高，但无锥体束征，吞咽等反射活动保留，瞬间反射存在，对疼痛刺激有躲避反应，存在睡眠-觉醒周期。

（三）持续植物状态

主要为前脑结构，尤其大脑皮层的广泛损害。基本表现为睁眼昏迷，存在睡眠觉醒周期，但无任何意识心理活动，保存吸吮、咀嚼、吞咽等原始反射。对有害刺激可有肢体屈曲躲避反应，大、小便失禁。

（四）闭锁综合征

是由于脑桥腹侧的局限性病变累及双侧皮质脊髓束，以及三叉神经以下的皮质延髓束所致。患者能睁、闭眼，眼球能垂直运动而不能水平运动。因上行性网状激活系统未受累之故，患者的意识活动存在，能以眼球的上、下活动来表达其思维活动。本综合征的常见病因是基底动脉主干闭塞，偶见于脑桥出血、肿瘤和脑桥中央髓鞘溶解症，神经影像学和脑血管学检查有助于诊断。

（五）紧张综合征

包括木僵、违拗、刻板言语和动作、模仿言语和动作、蜡样屈曲、缄默等症状，可以持续数周至数月。紧张性木僵可以突然转入紧张性兴奋状态。紧张性兴奋持续时间短暂，常常是突然暴发的兴奋和暴力行为，然后又突然进入木僵或缓解。典型的紧张综合征见于精神分裂症的紧张型，其他精神病、抑郁症、反应性精神障碍、颅脑损伤时也可见到不典型的表现。

（六）晕厥

是由多种原因导致一过性脑供血不足而发生短暂的意识丧失，常见类型为血管迷走性晕厥、心源性晕厥和脑源性晕厥。昏迷与晕厥的鉴别要点是前者的意识丧失时间较长，不易迅速逆转；后者则是为短暂的意识丧失。

（七）发作性睡病

为一组睡眠障碍性疾病，典型表现为四联症，分别是不可抗拒的病理性睡眠、猝倒发作、入睡前睡眠幻觉、睡眠瘫痪。发作性睡病与昏迷不同，前者是睡眠障碍，患者在正常人不易入睡的场合下，如行走、骑自行车、工作、进食时均能出现难以控制的睡眠，其性质与生理性睡眠无异，持续数分钟至数小时，但可唤醒。

（八）癔症

是临床上常见的一类精神心理障碍性疾病，发作时需要与意识障碍之昏迷相鉴别，癔症的意识障碍仅为意识范围的缩窄而非意识丧失。患者在发作时仍有情感反应（如眼角噙泪）以及主动抗拒（在扒开患者的双眼时患者的眼睛反而闭合更紧，称之违拗）等。

（九）阵发性意识障碍

某些意识障碍呈阵发性出现，称为阵发性意识障碍。这种情况可见于肝硬化、胰岛细胞瘤、脑部中线肿瘤。偶有阵发性昏迷并伴有阵发性精神症状的患者，需考虑间脑病变的可能。

了解意识障碍发生的全过程，对意识障碍的鉴别诊断有重要意义。意识障碍发生急骤并成为疾病的首发病征者，常见于颅脑损伤、脑血管疾病、外源性中毒、热射病、日射病，以及某些中枢神经系统急性感染，如暴发型流行性脑膜炎；在疾病发展过程中较为缓慢发生的意识障碍，可见于代谢障碍疾病，如肝性脑病和尿毒症性昏迷、脑肿瘤和结缔组织病等。

急性颅内或颅外感染性疾病所致的意识障碍，其基本规律是意识障碍前先有发热。发病于冬春者多见于流行性脑膜炎、斑疹伤寒、回归热、大叶性肺炎等；发病于夏秋者多见于乙型脑炎、脑干型脊髓灰质炎、脑型疟疾、中毒型菌痢、伤寒等。在高温或烈日下工作而突然意识障碍者，多考虑热射病和日射病。意识障碍前经常有头痛或伴以呕吐者，应考虑颅内占位性病变的可能。患有高血压动脉硬化的老年人突然发生意识障碍时，应首先想及脑血管疾病。颅脑损伤后昏迷时间的长短以及有无中间清醒期，可协助诊断有无继发性颅内血肿，甚至有助于提示硬脑膜外或硬脑膜下血肿。

【诊断思路】

病史中尤应注意既往有无高血压、动脉硬化、糖尿病、心脏病、肝脏病、肾脏病、癫痫等情况。昏迷前的用药史也有助于鉴别诊断，如使用过量胰岛素所致的低血糖性昏迷，慢性肝脏病患者因应用氯丙嗪或巴比妥类药物而诱发的肝性脑病。

体格检查对意识障碍的鉴别往往能提供若干线索。下列各项内容需要细致的观察：

（一）皮肤

皮肤灼热、干燥见于热射病昏迷；皮肤湿润见于低血糖性昏迷、吗啡类药物中毒、心肌梗死和日射病等；皮肤苍白见于尿毒症性、低血糖性昏迷等；皮肤潮红见于脑出血、颠茄类中毒及酒精中毒；一氧化碳中毒的口

唇常为樱红色；肝性脑病患者的皮肤多伴黄疸；唇颊和手指发绀以及静脉充盈，提示心脏功能不全或肺功能不全所致的缺氧；单纯的发绀见于某些化学物品中毒。皮肤见有出血点，应警惕流行性脑脊髓膜炎；皮肤出现蔷薇疹者提示伤寒的可能；口唇疱疹可并发于大叶性肺叶、流行性脑膜炎、间日疟等疾病。此外，尚需检查皮肤尤其是头颅部分皮肤有无伤痕或骨折，可以作为颅脑损伤以及癫痫大发作的佐证。

（二）呼吸

呈深大呼吸者应考虑代谢性酸中毒（糖尿病、尿毒症等）；鼾声呼吸且伴有呼吸时一侧面肌瘫痪者提示脑出血；呼吸急促多为急性感染性疾病；低血糖性昏迷的呼吸则较浅。呼气带有氨味见于尿毒症性昏迷；呼吸带有烂苹果味见于糖尿病性昏迷；若杏仁气息提示氢氰酸（苦杏仁、木薯、氰化物等）中毒；呼气及排泄物（尤其是尿液）有大蒜样臭味者可见于有机磷农药中毒；呼气中及尿液出现“肝臭”者提示为肝性脑病。

脑部不同水平损害可引起不同的呼吸紊乱形式，这有助于病变水平的定位。例如，脑部广泛损害或代谢障碍时，可引起过度换气后呼吸暂停现象；双侧大脑深部病变或天幕上占位病变，可产生潮式呼吸；中脑下部和脑桥上部病变，可引起中枢神经性过度换气；脑桥下部病变，可引起长吸式呼吸；Biot 呼吸（呼吸深浅或节律完全不规则）见于延髓背内侧病变，表示病情危笃。

（三）发热

意识障碍伴发热常见于各种颅内外感染、脑出血或蛛网膜下腔出血；昏迷伴体温过低可见于休克、低血糖、中毒、甲状腺功能减退、肾上腺皮质功能减退等。

（四）脉搏

脉搏触诊有助于及时发现阿司综合征。脉慢而充盈见于脑出血、酒精中毒；脉慢而弱见于吗啡类药物中毒；脑脓肿患者的脉搏常缓慢、充实而规则，而脑膜炎患者的脉搏多细速。颠茄类中毒、氯丙嗪中毒时脉搏显著加快。

（五）眼症状

昏迷患者的眼球活动异常或眼球位置异常，可提示脑部受损的平面。例如，患者不能眨眼，说明脑干网状结构已受抑制。患者若有自发性眼球浮动（以水平性多见），说明昏迷的程度较浅，脑干功能仍存在。当中脑或脑桥损害时，眼球浮动消失而固定于中央位置。眼球沉浮（两眼迅速向下方偏转，超过正常俯视的范围，而后缓慢向上回到正常的位置），可见于脑桥局限性病变。眼激动（不安眼）常见于两侧大脑半球损害，如两侧卒中、脑炎、肝性脑病。双眼向下偏视（凝视鼻尖），见于丘脑或丘脑底部病变、中脑广泛病变。两眼向偏瘫对侧注视时，提示病灶在大脑半球；两眼向偏瘫侧注视时，提示病灶在脑干。明显的分离性斜视，表示中脑受累或动眼神经瘫痪。垂直性分离性斜视，意味着颅后窝损害。昏迷患者有完整的两眼反射性水平协同运动时，提示病变仍限于大脑半球，若病变累及脑干则此种运动消失。将患者的头部向两侧及前、后轻轻但较快地移动，可见两眼球协同向相反的方向转动，称为玩偶眼现象，提示昏迷较浅；倘若脑干广泛损害或巴比妥类药物中毒，则此

征象消失。瞳孔改变是意识障碍患者一项极为重要的体征，常能提示某些病因及反映病情的变化。双侧瞳孔散大可见于多种药物或食物中毒，如颠茄类、巴比妥类（有时瞳孔缩小）、可待因、氰化物、肉毒杆菌中毒等；双侧瞳孔缩小见于氯丙嗪、吗啡类药物、有机磷、水合氯醛、毒蕈等中毒与尿毒症。双侧瞳孔缩小如针眼、伴有高热是原发性脑桥出血的特征，若患者还有四肢阵发性强直性抽搐，则是脑室出血的表现。两侧瞳孔大小不等或忽大忽小，可能是脑疝的早期征象；一侧瞳孔散大和对光反射消失，是蛛网膜下腔出血、颅内血肿以及小脑幕切迹疝等病变压迫动眼神经的结果。双侧眼球同向偏斜的急性昏迷患者，提示有脑出血或大面积脑梗死的可能；突然昏迷而伴有单侧眼肌麻痹的患者，有可能是脑动脉瘤破裂出血；昏迷患者伴有高热和一侧（有时是双侧）眼球突出以及眼外肌麻痹时，要想到海绵窦血栓性静脉炎。

对昏迷患者进行眼底检查，其重要性自不待言。视乳头水肿是颅内压增高重要而客观的指征；视网膜有渗出、出血以及动脉改变，有助于尿毒症、恶性高血压和糖尿病的诊断。玻璃体下出血常见于蛛网膜下腔出血。

（六）颈项强直

颈项强直是各种脑膜炎和蛛网膜下腔出血常见而有诊断意义的征象，颈项强直或伴有颈痛应警惕早期枕骨大孔疝的可能。

（七）神经系统局灶体征

昏迷患者有无神经系统局灶体征，有助于鉴别是全身性病变所致的昏迷抑或颅内病变所致的昏迷。如伴有偏瘫体征，则提示颅内有局灶性神经系统病变，常见于脑血管病、脑部感染、颅脑损伤、颅内占位性病变等。但无局灶性神经系统病征的昏迷也可能是颅内病变，例如蛛网膜下腔出血、脑积水或脑内静脉窦血栓形成，不少患者除颈项强直之外，并未发现神经系统的局灶体征，如癫痫发作后的昏迷，局灶性神经系统病征常缺如。发生昏迷的某些化脓性脑膜炎患者不一定伴有脑膜刺激征，尤其是婴幼儿或老年患者在疾病的早期阶段。昏迷患者伴有双侧巴宾斯基征阳性，见于多种原因所致的昏迷，如脑血管病、颅脑损伤、颅内感染、低血糖状态和中毒性昏迷等。

（八）不随意运动

意识障碍伴有不随意运动如肌肉抽搐见于尿毒症、肺性脑病；扑翼样震颤多见于肝性脑病，也可见于肺性脑病；二硫化碳、阿托品类、有机氯等中毒可发生阵发性抽搐；一氧化碳、有机磷、氰化物、士的宁等中毒可引起强直性抽搐；使用胰岛素过量可引起阵发性或强直性抽搐；癫痫样发作可见于高血压脑病、脑出血、蛛网膜下腔出血、脑栓塞、颅脑损伤等疾病；舞蹈样动作见于风湿性脑病。

（九）伴有精神症状的意识障碍

如谵妄多由于感染、蛛网膜下腔出血或外源性中毒所引起；昏迷而有兴奋躁动，见于颅脑损伤、酒精中毒等；昏迷患者显得安静，所谓宁静型昏迷，见于尿毒症、营养不良或衰竭性昏迷等。

（十）其他

浅昏迷患者出现频频的呃逆或呵欠，表示颅内压增高；呃逆有时也可见于尿毒症性昏迷前期。

上述各种体征有些虽有特异性，但切勿根据一种征象而下诊断，临床医生必须结合其他检查结果全面考虑，方能作出较为正确的诊断。

实验室检查对昏迷有一定的诊断价值，可根据初步的临床印象选择有关的检查。

本章按表49-1的顺序分别讨论。

163　全身性疾病

163.1　急性感染性疾病

163.1.1　病毒感染

一、流行性乙型脑炎（乙脑）

乙脑患者约 2/3 有意识障碍，自轻度倦睡乃至深度昏迷。凡在夏秋季节，在乙脑病区，有蚊虫叮咬史，尤其是儿童与青年人，突然高热兼有惊厥、意识障碍等神经精神症状时，应考虑乙脑的可能性。

患者通常急骤起病，在 2～3 天内多有嗜睡、昏睡或昏迷；或初有谵妄、惊厥而后转入昏迷。发热是常见的症状，常达 40℃ 或以上。发热的高低常与神经系统症状的轻重成正比。如患者昏迷程度深，惊厥严重而体温不高，或仅轻微发热，则乙脑的可能性甚少。如昏迷先于发热或高热起病而立即昏迷者，也不符合乙脑症状。脑膜刺激征见于 70%～80% 的病例，脑脊液符合病毒性感染的改变。血象白细胞增多（常达 $10～20\times10^9$/L），分类中性粒细胞增多与核左移，对除外其他病毒性脑膜脑炎可有参考价值。

神经系统症状多在病后 1～2 周内达到最高峰；如在 2 周后才出现昏迷，则应考虑其他疾病。患者的大脑皮质症状也较其他中枢神经症状为重，如有肢体瘫痪也必有意识障碍，若急性期有肢体瘫痪而意识清楚，则大致可除外乙脑。

有的中毒型菌痢患者在腹泻未出现前先有高热、惊厥与昏迷，每易误诊为乙脑。前者通常有进食不洁饮食史，早期出现休克，一般无脑膜刺激征，肛检或盐水灌肠常能发现脓血或黏液便，脑脊液符合化脓性炎症改变。有时肺炎或败血症早期所致的中毒性脑膜脑炎（尤其是腮腺炎病毒及肠道所引起者）在临床上均可与乙脑类似，需细心加以鉴别。

乙脑的确诊有赖于流行病学史、上述临床表现及血清补体结合试验，但后者对早期诊断帮助不大。阳性率于病后 1～2 周逐渐增加，在第 4 周以后达 60%～80%。通常于病程第 1 周以及第 3 或 4 周后各测定一次，如第二次的滴度较第一次增加四倍，则为阳性。若只有急性期单份血清标本，滴度在 1∶2 时为可疑，1∶4 为阳性。

二、森林脑炎（壁虱性脑炎）

诊断森林脑炎必须注意流行病学史。森林脑炎是森林地区特有的急性传染病，有严格的地域性与季节性。在某些地区发生于 5～8 月。患者主要为从事林业的人，发病年龄以 20～40 岁居多，尤以新近进入该病区的人常见。一般均有被壁虱叮咬史。凡患者急性高热、意识障碍、颈、肩肌及肢体瘫痪而兼有上述流行病学史者，

需考虑森林脑炎的可能性。

本病潜伏期为 10～15 天。患者通常突然发病，呈高热或过高热、头痛、恶心、呕吐、意识不清、昏睡或昏迷，并迅速出现脑膜刺激征。昏睡与瘫痪是本病的主要特征，对诊断有意义。患者常于发病后 2～5 天迅速出现颈肌、肩胛肌与肢体瘫痪，多累及上肢，其次为下肢或上下肢。此种瘫痪与乙型脑炎不同，呈弛缓性，故有鉴别诊断意义。血象白细胞增多，分类计数中性粒细胞增多。脑脊液压力正常或稍高，无色透明，蛋白量轻度增加，糖与氯化物均正常，细胞数多在 $50～200\times10^6$ /L 之间，分类以淋巴细胞占优势。确诊需依靠特殊的补体结合试验或病毒分离。

森林脑炎容易与脊髓灰质炎相混淆，流行病学史是重要的区别点之一，且脊髓灰质炎少有意识障碍，血清学检查是主要的鉴别根据。此外，也需注意与乙型脑炎相鉴别，主要根据脑脊液中特异性抗体的存在。

三、单纯疱疹病毒脑炎

单纯疱疹病毒脑炎又称急性坏死性脑炎或出血性脑炎。是由单纯疱疹病毒引起的中枢神经系统最常见的病毒感染性疾病。意识障碍是常见症状，早期以嗜睡多见，随病情进展意识障碍加重，最后昏迷。

单纯疱疹病毒是一种嗜神经 DNA 病毒，经呼吸道感染隐藏于三叉神经节，数年后或机体免疫力低下时，非特异性刺激可诱发病毒激活而发病。国外报道发病率为（4～8）/10 万，患病率为 10/10 万。病理改变为颞叶、额叶等部位出血性坏死、脑水肿。

任何年龄均可患病，无地区性和季节性。急性起病，初有发热、全身不适、头痛、肌痛、嗜睡、腹痛和腹泻等前驱症状，约 1/4 的患者有口唇疱疹病史。发病时中至高度发热，精神异常、人格改变是本病的突出表现，个别病例以全身性或部分性运动性发作为首发症状，意识障碍多伴随于精神异常，并随病情进展而加重，最后昏迷。神经症状可有偏盲、偏瘫、失语、眼肌麻痹、多动、脑膜刺激征等弥散性和局灶性脑损害的表现。重症患者可因广泛脑实质坏死和脑水肿引起颅高压，甚至脑疝形成。病程为数日至 1～2 个月，死亡率高，有后遗症。

脑电图可见弥漫性高波幅慢波；头颅 CT 可见一侧或双侧颞叶、海马及边缘系统局灶性低密度区，若低密度灶中出现点状高密度影提示颞叶有出血，更支持本病的诊断，头颅 MRI 检查有助于诊断；脑脊液压力正常或轻度增高，细胞数明显增多，以单个核细胞为主，可有红细胞增多，蛋白质轻中度增高，糖和氯化物正常。

诊断依据疱疹病史、发热、明显的精神行为异常、抽搐、意识障碍，以及脑脊液、脑电图、脑 CT 改变，特异性抗病毒治疗有效可间接支持诊断。注意与带状疱疹病毒脑炎、肠道病毒脑炎、巨细胞病毒脑炎及急性播散性脑脊髓炎相鉴别。

四、带状疱疹病毒脑炎

意识障碍是带状疱疹病毒脑炎的常见症状，多数患者表现为昏睡，少数病例可发展为昏迷甚至死亡。

带状疱疹病毒与水痘病毒一样，属脱氧核糖核酸疱疹病毒，初次感染常发生于儿童，病毒感染后可长期潜伏于脊神经节细胞内或三叉神经节细胞内。当各种原因导致机体免疫功能低下时，潜伏的病毒可被激活复制，并在相应的感觉神经节段皮肤出现带状或束状疱疹，亦可沿感觉神经上行入脑，数周后发生脑炎或脑膜炎。临床表现为突然发热、头痛、呕吐、抽搐、偏瘫、失语、精神异常及意识障碍，部分患者可有脑神经损害、共济失调或脑膜刺激征。一般病情较轻，常见于中年患者，多数经治疗数周或数月痊愈。少数开始表现为躁狂、谵妄，继而昏睡、昏迷甚至死亡。脑脊液白细胞轻至中度增高（最高达 500 个/mm^3），蛋白质可正常或轻至中度增高，糖与氯化物正常。补体结合试验可显示带状疱疹病毒抗体阳性。皮疹明显者，皮肤受损细胞活检可查

到核内包涵体。头颅 CT 及 MRI 扫描显示带状疱疹同侧大脑中动脉区内，包括内囊及大脑皮层、皮层下椭圆形、边界清楚的多灶性梗死灶，颈动脉造影可见大脑中动脉近端呈节段性串珠状狭窄，这种现象提示可能系眼眶带状疱疹病毒发展波及颈内动脉虹吸部动脉炎引起大脑半球梗死所致。

根据皮肤带状疱疹、临床症状、实验室检查及头颅 CT 及 MRI 改变，诊断并不困难，唯临床表现不典型者，需与单纯疱疹病毒脑炎及乙型脑炎鉴别。

五、亚急性硬化性全脑炎

亚急性硬化性全脑炎又称亚急性包涵体脑炎、亚急性硬化性白质脑炎。进行性意识障碍是本病中晚期的主要表现，意识障碍一旦发生便呈进行性发展，直至昏迷、死亡。本病由麻疹缺陷病毒所致，主要罹患于 12 岁以下的儿童，农村男孩多见，发病率约 5～10/100 万儿童；典型病例通常在 2 岁前患原发性麻疹感染，经过 6～8 年无症状期后发病。起病隐袭，病程呈阶梯状发展，历时数月至数年。临床表现首先是行为和精神异常，如健忘、性格改变、焦虑、忧郁或幻觉等。接着可出现运动障碍症状，包括特征性的肌痉挛抽动、各种类型的癫痫发作、运动性震颤、舞蹈症、手足徐动和肌张力增高等。进一步发展可出现意识模糊、嗜睡甚至昏迷，呈去皮层或去大脑强直，角弓反张，病例征阳性。最后发展成为儿童植物人状态，常死于合并感染或循环衰竭。血清和脑脊液麻疹病毒抗体升高；脑电图呈弥漫性同步慢波；CT 及 MRI 示皮质萎缩，局灶性低密度病灶。病理检查可见脑皮质及白质萎缩，触之发硬，故称为“硬化性脑炎”。

临床诊断依据临床病程、特征性脑电图改变、血清及脑脊液病毒抗体增高。确诊需要脑活检找到细胞内包涵体或麻疹病毒颗粒，或从脑组织分离出麻疹病毒。至今尚无特殊治疗方法。

六、脑膜脑炎型脊髓灰质炎

脑膜炎型脊髓灰质炎少见，国内报告的 114 例脊髓灰质炎中仅 3 例有脑症状。其中 1 例有惊厥、昏迷，另 2 例分别表现为中枢性偏瘫及癫痫持续状态。这些症状与其他病毒性脑膜脑炎相似，借助特殊的实验室检查方能确诊。

脊髓灰质炎主要为散发性，发病多在夏、秋二季，且主要侵犯儿童，各地 5 岁以下的患者占 90%。由于早期症状无特殊，往往在肢体瘫痪出现时方能确诊。凡在流行季节，遇发热患者有多汗、嗜睡、烦躁不安、软弱无力或某个肢体感觉过敏，以及具有特征性的颈背肌强直时，应考虑此病的可能性。

七、肠道病毒性脑膜（脑）炎

肠道病毒如轮状病毒可引起病毒性脑膜（脑）炎，多见于婴幼儿、儿童及青年人，好发于夏、秋季节，可为流行性或散发性。此病主要表现有发热、腹泻、腹胀、腹痛和恶心呕吐，严重时除发热及脑膜刺激征外，可出现意识障碍。

八、淋巴细胞脉络丛脑膜炎

本病是由淋巴细胞脉络丛脑膜炎病毒所致的无菌性脑膜炎，严重者可出现脑膜脑炎。临床上少见，为散发性，潜伏期一般 5～10 天，主要表现为急性发热（可高达 39.5℃）、伴有腰背痛、头痛、全身肌肉酸痛。意识障碍及脑膜刺激征等为神经系统主要症状和体征，脑脊液压力正常或稍有升高，细胞数 0.5×10^9 /L，其中淋巴细胞增多为主。本病为自限性，预后良好。

九、类脑炎型病毒性肝炎

类脑炎型病毒性肝炎十分罕见。国内报道一组 170 例急性病毒性肝炎中，此型仅 2 例，占 1%～2%；患者起病急骤，常表现为剧烈头痛、呕吐、高热、烦躁不安、假性脑膜炎等症状，每于发病数小时后出现黄疸，继而进入肝性脑病。

十、流行性出血热

流行性出血热又称肾综合征出血热，是一种自然疫源性疾病。临床上以发热、休克、充血、出血和急性肾衰竭为主要表现。可出现脑水肿、脑出血或脑疝并发症而出现意识障碍。此病的病原是布尼亚病毒科汉坦病毒属病毒引起，流行季节为 5～7 月及 11～1 月（参见第 1.1 节）。

十一、脑炎型流行性感冒

据国外报道，流感可伴发“脑炎”症状，表现为剧烈头痛、嗜睡，继而进入昏迷，体检有脑膜刺激征及上运动神经元受损征象，脑电图不正常，脑脊液正常或显示淋巴细胞轻度增多。脑炎型流感在国内甚罕见，有报告一组 157 例流感患者中，仅 1 例发生昏迷。

十二、传染后脑炎

传染后脑炎可分为二类：① 接种疫苗如牛痘苗、狂犬病疫苗或百日咳疫苗后发生的脑炎；② 急性发疹性病毒性传染病后如麻疹、风疹、天花、水痘，或其他急性感染如传染性单核细胞增多症、流行性感冒、某些病毒性上呼吸道感染、流行性腮腺炎、百日咳等恢复期中发生的脑炎，此类称为狭义的传染后脑炎。以往的带状疱疹合并脑炎的少数成人病例报告，部分病例可能是带状疱疹病毒脑炎，值得注意。

本病属急性播散性脑脊髓炎的范畴，是一种比较少见的脱髓鞘疾病，主要累及儿童，成人甚少罹患。主要临床表现是高热、呕吐、烦躁不安、嗜睡、惊厥、昏迷及脑膜刺激征。脑脊液压力稍高或正常，细胞数轻度或中度增多，分类以淋巴细胞占优势，蛋白量正常或稍增，糖量正常或稍增，氯化物含量正常；但也有脑脊液完全正常者。

临床上怀疑脑炎是并发于急性感染（包括发疹性传染病）或接种疫苗后时，如能查明脑炎的发病日期，则对诊断有帮助，大概的天数如下：

1. 麻疹病期第 6～12 天，多在体温下降、皮疹开始褪色之时。

2. 风疹皮疹出现后第 3～6 天。

3. 天花皮疹出现后第 1～28 天（常在第二周内）。

4. 水痘病期第 6～12 天。

5. 带状疱疹多发生于皮损之后数日至数周，临床上有双峰相特征，即先有皮疹、发热，症状消退后数日或数周出现脑炎症状，伴有或不伴发热。

6. 流行性腮腺炎发生于腮腺炎之前 8 天到之后 10 天之间。

7. 百日咳发病后第 2～7 周。

8. 牛痘接种后第 2～25 天（常在第 10～13 天）。

9. 狂犬病疫苗接种多见于注射第一针之后的 15～20 天。

163.1.2 立克次体感染

立克次体常在脑内引起小血管炎性变，故重症斑疹伤寒和恙虫病可发生不同程度的意识障碍（参见第 3.1 节）。

163.1.3 细菌性感染

急性细菌性感染如大叶性肺炎、败血症、伤寒与副伤寒、波状热、急性粟粒型结核、中毒型菌痢等，均可引起意识障碍。意识障碍一般发生于病程经过中，而非初发症状，往往在高热出现之后方发生。如有脑膜刺激征出现，则为并发假性脑膜炎或细菌性脑膜炎。

据国内报道一组亚急性细菌性心内膜炎，伴有昏迷者占 28%。结核性脑膜炎并发昏迷者，多在发病 5～6 天后出现。

163.1.4 螺旋体感染

在国内报告的一组钩端螺旋体病例中，约占有记载例数的 10% 发生不同程度的意识障碍，严重者出现昏迷。回归热伴有昏迷者也非罕见。

163.1.5 真菌感染

一、隐球菌性脑膜炎

隐球菌性脑膜炎是由新型隐球菌感染所引起的亚急性或慢性脑膜炎，患者可有饲养鸽子或免疫缺陷病史，亚急性起病，表现为发热、剧烈头痛、恶心、喷射状呕吐，病程中可出现意识障碍，神经系统查体脑膜刺激征阳性，腰穿脑脊液（CSF）压力高，脑脊液呈无色透明状，墨汁染色有助于明确病原学诊断。

二、念珠菌性脑膜炎

念珠菌性脑膜炎是由白念珠菌感染所致，常见于重症衰竭、恶病质、长期使用抗生素和免疫抑制剂者，临床以发热和脑膜炎症状为主，侵袭脑实质严重时可出现意识障碍，脑脊液沉渣检查可发现白念珠菌。

三、组织胞浆菌性脑膜炎

组织胞浆菌广泛存在于鸡、鸽等鸟禽类粪便中，可通过呼吸道进入肺部再经血液循环达到脑部，多见于健康人，急性起病并进行性加重，侵袭脑实质严重时可出现意识障碍，脑脊液检查与新型隐球菌性脑膜炎类似。

四、毛霉性脑膜炎

毛霉是一种条件致病真菌，只有在重症衰竭、恶病质、长期使用抗生素和免疫抑制剂者人群中容易发病，常急性起病，表现为高热、头痛、呕吐，脑部受损可出现抽搐、意识障碍、精神行为异常，鼻窦影像学检查可示鼻窦黏膜增厚，窦壁点状破坏，病变处活检和分泌物可查毛霉。

163.1.6 寄生虫感染

一、脑型疟疾

在疟疾病区，凡遇有发热原因未明而兼有意识障碍，如嗜睡、谵妄、昏迷及（或）惊厥者，需考虑脑型疟疾的可能性，血检疟原虫应作为常规检查项目。

脑型疟疾是疟疾中最凶险者，最多见于恶性疟，有时也见于间日疟或三日疟。新近进入病区而初次感染疟疾者症状往往较当地居民为重，且患脑疟疾者也较多见。在国内报告的 1533 例恶性疟中，脑型占 9.8%，其病死率为 45%。脑型疟疾的主要病理改变是由循环障碍引起的脑白质内弥散性点状出血与 Durck 疟疾肉芽肿。发病初期为一般疟疾症状，如畏寒、高热、头痛、出汗等，神经系统症状多于病后第 2～7 天出现，主要表现为昏睡、谵妄、昏迷、抽搐或惊厥，并可有脑膜刺激征与病理反射，常易误诊为乙脑。因此凡遇有突然昏迷的患者，不能忽视脑型疟疾的可能性。患者有贫血与脾大更提示此病的诊断，但确诊有赖于从血中找到疟原虫。采用厚滴片法镜检疟原虫的阳性率高，值得推广。疑似病例一次结果阴性时应反复检查。有些患者曾接受过不规则的抗疟治疗（例如注射复方奎宁注射液），周围血液内不易检出疟原虫，需要时可作骨髓穿刺涂片检查，争取尽早获得病原学诊断。

二、急性脑型血吸虫病

在血吸虫病地区，凡遇有急性高热、血中嗜酸性粒细胞增多而兼有意识障碍者，必须考虑脑型血吸虫病的可能性。

急性脑型血吸虫病是由血吸虫卵沉积于脑部组织后导致脑水肿所引起。潜伏期大多在感染后 6 周左右，但可长至 3～4 个月。其主要表现为高热、昏睡、昏迷，痉挛或瘫痪、腱反射亢进、锥体束征、脑膜刺激征等，酷似乙脑或其他原因所致的脑膜脑炎。血中白细胞增多，分类计数嗜酸性粒细胞显著增多，或兼有脑脊液嗜酸性粒细胞增多，对此病的诊断有重要提示。急性脑型血吸虫病的诊断依据应包括以下三项：① 发生在急性血吸虫病的基础上；② 除外其他原因的急性脑炎或脑膜脑炎；③ 锑剂治疗有明显疗效，经治疗后一般无神经系统后遗症。

163.1.7 感染中毒性脑病

感染中毒性脑病可见于急性感染的早期或高峰期，系机体对感染毒素产生高敏反应所致。此病多发生于 2～10 岁的儿童，成人较少罹患。败血症、肺炎、痢疾、猩红热、白喉、百日咳、伤寒、泌尿系感染等均为常见的病因。

感染中毒性脑病的临床特征是：① 脑症状与原发疾病同时发生。患者除有高热、头痛、呕吐外，可出现烦躁不安、谵妄、惊厥、昏迷以及病理反射等。脑膜刺激征也常见（假性脑膜炎）；② 脑脊液无色透明，压力大都增加，细胞数正常或稍增高（一般不超过 50×10^6 /L），蛋白定量轻度增加；③ 脑症状多在 1～2 天内消失，少数病例也可持续数天乃至数周之久。

感染中毒性脑病需与乙脑、病毒性脑膜脑炎、脑脓肿、高血压脑病等相区别。

163.2 内分泌及代谢障碍性疾病

一、尿毒症性意识障碍

尿毒症性意识障碍的前期症状为精神不振、乏力、眩晕、头痛、表情淡漠、视力障碍等，继而发生嗜睡、意识不清，或先有烦躁不安、谵妄，最后转入昏迷。尿毒症需与急性肾炎高血压脑病（肾性惊厥）相鉴别，但前者有肾脏病史或恶性高血压病史，二氧化碳结合力降低，代谢性酸中毒，一般不难鉴别。

二、肝性脑病（肝昏迷）

肝性脑病发生于下述三种情况：① 由于病毒性肝炎或中毒所致的急性肝功能衰竭，昏迷发生急骤；② 慢性肝脏疾病的肝衰竭期，昏迷发生较为缓慢；③ 门脉分流性脑病，昏迷的表现是易反复，易发生于高蛋白饮食或消化道出血后。昏迷的诱因通常为肝病恶化、食管静脉曲张破裂出血、感染、外科手术、应用麻醉剂或镇静剂、高蛋白饮食、过度应用利尿剂、大量放腹水，以及任何原因所致的缺氧与休克等。

患者精神状态改变是肝性脑病前期最突出的症状。精神症状可分为抑制与兴奋两类，前者如精神萎靡不振、淡漠、迟钝、记忆力显著减退、嗜睡等，后者如欣快、情绪高涨、烦躁不安等。抑制与兴奋可相互交替。患者常有举止失常，如循衣摸床、随地小便，或突然变得温和有礼，逐渐出现定向障碍、谵妄，嗜睡加深，最后进入昏迷状态。昏迷前期的精神症状常被误诊为精神分裂症、抑郁症、动脉硬化性精神病、焦虑状态等，甚或给予大量氯丙嗪而致症状迅速恶化者。此外，昏迷前期尚有两种特征性症状，一为扑翼样震颤，一为肝臭——可于患者呼气和尿液中嗅到，呈鱼腥样带有芳香性甜味的臭气。

体检常可发现一系列肝功能不全征象，如肝臭、黄疸、肝掌、蜘蛛痣、营养不良、出血倾向，以及门脉压力增高的体征，如脾大、腹壁静脉怒张、鼓肠、腹水等。神经系统体征早期可有腱反射亢进、髌阵挛和踝阵挛、巴宾斯基征阳性等。昏迷时各种腱反射减弱或消失。常规肝功能检查结果为显著异常。

脑电图检查对本病的诊断有一定价值，昏迷前期及昏迷期可出现慢波，如有三相波则有助于本病的诊断。少数患者即使神经症状尚未出现，其脑电图亦已有改变。

在昏迷前期如能掌握患者的临床特征——精神症状、扑翼样震颤和肝臭，常可对肝性脑病作出早期诊断。

血氨升高对肝性脑病的诊断有较大价值，但血氨正常未能除外肝性脑病。暴发型肝炎患者往往血氨并未升高而陷入深度昏迷。失代偿期肝硬化所引起的昏迷常见血氨升高。

三、垂体性意识障碍

垂体前叶功能减退症并发垂体性意识障碍并非少见。国内两大组病例统计，发现有昏迷及半昏迷者占24%～36.9%。昏迷原因主要为血糖过低，此外，失盐、水中毒、体温过低、感染、药物作用（如治疗本病在未给肾上腺皮质激素前先给干甲状腺片）、麻醉以及体位性低血压等均可诱发。临床常表现为表情淡漠、嗜睡、缺乏自理能力，继而丧失定向力、记忆力减退、甚至进入昏迷。也有少数病例出现精神失常和精神兴奋症状。

在鉴别诊断上需注意与原发性黏液水肿性昏迷相区别。垂体前叶功能减退症常有毛发、腋毛及阴毛明显脱落，皮肤有脱色现象（由于色素生成激素缺乏所致）；体位性低血压、低血糖也较严重；血胆固醇大都正常，24 小时尿 17-酮类固醇、17-羟类固醇测定明显低下。原发性甲状腺功能减退症大多有高胆固醇血症，24 小时尿 17-酮类固醇及 17-羟类固醇测定正常低值。

Houssay 现象即糖尿病并发垂体前叶功能减退症，临床上罕见。国内仅见少数病例报告。病因大多由于产后出血、垂体前叶坏死或动脉硬化。患者除糖尿病之外，尚有垂体前叶功能减退的临床表现（参见第 37 节）。糖尿病患者如有上述情况而频发胰岛素低血糖反应，继而每天需要的胰岛素量明显减少，或甚至引起低血糖性昏迷而注射葡萄糖无甚显效者，可考虑 Houssay 现象，此病易因发作性低血糖性昏迷而死亡。胰岛素耐量试验有诊断价值，但有一定的危险性，虽用 1/2 或 1/3 的标准剂量也可促发低血糖性昏迷。

四、甲状腺危象

甲状腺危象是甲状腺功能亢进症最严重的并发症，往往发生于未能适当控制的重症病例。急性感染、甲状腺功能亢进症状尚未控制之前即做手术、^{131}I 治疗后、精神刺激等情况是主要的诱因。其主要临床表现为心搏加快、高热、气促、食欲缺乏、恶心、呕吐、腹泻、烦躁不安、谵妄、嗜睡，甚至发生昏迷。其他表现为心律失常、电解质紊乱、循环衰竭等。甲状腺危象的诊断主要根据：① 甲状腺功能亢进症的临床表现；② 存在上述诱因；③ 心率增速，160 次/分以上；④ 高热常在 39℃ 以上；⑤ 出现上述胃肠与精神症状。

五、黏液性水肿性昏迷

黏液性水肿甚少发生昏迷，国内仅见少数病例报告。本病昏迷多发生于冬季，体温过低可能为主要原因。患者多有血糖过低，对巴比妥酸盐类及吗啡均甚敏感，可能成为昏迷的诱因。

六、糖尿病性昏迷

（一）糖尿病酮症酸中毒（DKA）

1 型糖尿病有自发 DKA 倾向，2 型糖尿病患者发生 DKA 常有诱因，如感染、胰岛素治疗中断或不适当减量、饮食不当、创伤、手术、妊娠和分娩等。多数患者在发生意识障碍前数天有多尿、烦渴和乏力，随后出现恶心、呕吐、食欲减退，常有头痛、腹痛、不安或嗜睡，最后进入昏迷。昏迷患者常伴严重失水，表现为尿量减少、皮肤弹性差、眼球下陷、脉细速、血压下降，酸中毒表现为深大呼吸，呼气中有烂苹果味（酮体气味）。对有糖尿病史的患者，出现昏迷、酸中毒、失水、休克应考虑本症。实验室检查证明有糖尿及酮尿、血糖升高及血浆 CO_2 结合力下降即可确诊。

临床上应注意部分患者以 DKA 为首发表现而就医，或少部分患者腹痛症状突出而酷似急腹症，或感染等诱因的临床表现掩盖 DKA 的表现，均易造成误诊。还应与低血糖性昏迷、高渗性非酮症糖尿病性昏迷及乳酸性酸中毒鉴别。

（二）高渗性非酮症糖尿病性昏迷

这种昏迷较 DKA 少见，常见于老年人，好发年龄为 50～70 岁，多数患者发病前仅有轻症糖尿病或过去尚未诊断为糖尿病。本症的发病机制复杂，尚未完全阐明，主要与高血糖、高血钠所致的血浆渗透压增高有关。常有明显的诱因，如急性胃肠炎、液体摄入受限，使用利尿剂、糖皮质激素等易导致失水或高血糖的情况，或严重伴随病治疗期间，或因误诊而大量输入葡萄糖液而促使病情恶化。临床表现为多饮、多尿，失水随病程进展而逐渐加重，各种精神神经症状相继出现，多数患者迅速进入半昏迷或昏迷。实验室检查尿糖强阳性而无酮尿；突出表现为血糖常超过 600mg/dl（33.3mmol/L）、血钠常超过 155mmol/L、血浆渗透压常高于 350mmol/L；血尿素氮及肌酐升高；血浆 CO_2 结合力可正常或稍低。本症与 DKA 的区别见表49-2。

在外科领域中，高渗性高血糖非酮症性昏迷亦有报告。一组患者 8 例均无糖尿病史，于脑外伤或脑手术后 3～15 天发病。作者认为丘脑下部功能障碍导致水、盐、糖等代谢紊乱和内分泌失调是主要的原因，而脱水为其直接原因。临床表现为脱水及神经精神症状，最后导致昏迷。

表 49-2: 高渗性高血糖非酮症性昏迷与糖尿病酮症酸中毒昏迷的鉴别

	高渗性高血糖非酮症性昏迷	糖尿病酮症酸中毒昏迷昏迷
发生年龄	老年人居多(50 岁以上)	青年人或中年人居多(多在 50 岁以下)
诱因	液体摄入受限,急性胃肠炎,应用利尿药、皮质激素、苯妥英钠等,肝病,胰腺疾病,烧伤,腹膜透析,低温等	饮食不当,感染,停用胰岛素等
呼吸	无酮味	酸中毒大呼吸,有酮味
临床表现	脱水常严重,低容量休克较突出,常有四肢抽动的表现	大多无周围循环衰竭
血糖	常>600mg/dl 甚至达到 1000mg/dl 或以上	大多<600mg/dl
血浆 CO_2 结合力	正常或稍低,(一)~(±)	明显降低,(+)~(+++)
尿酮体	常升高	正常或降低
血钠	升高	正常或降低,也有升高
血钾	正常或升高,也可降低	正常或升高,也可降低
血浆渗透压	常>350mOsm/L	<350mOsm/L
血尿素氮、肌酐	常升高	一般在正常范围,可升高

七、乳酸酸中毒致意识障碍

乳酸酸中毒同样多发生于老年患者，可由于尿毒症、糖尿病、细菌性感染、动脉硬化性心脑血管病、肺炎、急性胰腺炎、慢性酒精中毒、休克以及应用氯丙嗪、苯乙双胍等药物而诱发。

大多数糖尿病患者发生乳酸酸中毒是由于服用苯乙双胍。苯乙双胍引起乳酸酸中毒可能是由于抑制氧化磷酸化作用，导致葡萄糖无氧酵解增加所致。这些患者原先已有某种程度的肾功能不全，由于苯乙双胍的排泄取决于肾小球滤过率是否正常，苯乙双胍蓄积达到一定的水平而引起乳酸酸中毒。

病情发展通常相当快，患者可在几小时内发生谵妄而迅速陷入昏迷，伴有酸中毒深大呼吸。缺氧症状也出现，低血压为突出表现之一。患者有上述病史而出现酸中毒与周围循环衰竭表现时，应考虑乳酸酸中毒。

实验室检查血 pH 值与二氧化碳结合力下降，血乳酸> 5mmol/L。血糖水平正常或增高。血酮体与尿酮体正常或轻度增高。由于换气过度所致的呼吸性碱中毒，血中也可有乳酸积聚，故血 pH 值测定有特殊的鉴别诊断意义。治疗措施主要是静脉滴入碳酸氢钠溶液，必要时尽早行血液透析治疗。

八、低血糖性昏迷

低血糖性昏迷可见于应用过量胰岛素的糖尿病患者，或注射胰岛素后未及时进食，也见于使用胰岛素促泌剂或含有胰岛素促泌剂成分中成药的患者。患者在昏迷前常有心慌、出冷汗、眩晕、复视、乏力等感觉，但偶尔在注射胰岛素后突然发生昏迷者也有之。此时需与糖尿病酮症酸中毒昏迷严格区别。主要根据皮肤湿润、瞳孔散大（后期可缩小）、呼吸气息无酮味、尿中无糖与酮体、血糖值在 60mg/dl 以下、巴宾斯基征阳性等表现。

重症肝病（尤其是原发性肝癌、肝硬化、肝炎）引起低血糖性昏迷也时有之，在乙醚麻醉后尤易激发。

胰岛功能亢进症的低血糖症状发作，如未加以适当的治疗，也易引起低血糖性昏迷。诊断参见第 136.1

节。

荔枝病是发生于荔枝收获季节的急性疾病。患者常因进食过多荔枝而未进食晚餐，一般在翌晨发病，表现为低血糖症状，注射葡萄糖溶液多有疗效。患者大多为儿童。（参见第 138 节）

九、慢性肾上腺皮质功能减退症性昏迷

慢性肾上腺皮质功能减退症（Addison 病）如无并发症，甚少发生昏迷。患者一般只有不同程度的衰弱、乏力、头昏、眼花，有时发生昏厥，主要原因是电解质紊乱、失水、低血压及血糖过低。提示慢性肾上腺皮质功能减退症性昏迷的主要症状是血压急剧下降，在昏迷时甚至可测量不出。

十、肺性脑病

肺性脑病常是慢性肺源性心脏病的严重并发症，发病通常在 40 岁以上，一般见于并发肺部感染或感染恶化之际，应用镇静安眠药为发病的诱因。临床表现为肺、心功能衰竭以及一系列神经精神症状，主要是由于肺功能障碍所致的体内二氧化碳潴留与缺氧。当动脉血二氧化碳分压（$PaCO_2$）增高为正常值的 2 倍，约达 10.6kPa（80mmHg）时，则患者表现为神志模糊、嗜睡（称为二氧化碳麻醉）、肢体颤动、扑翼样震颤、心动过速、视网膜充血等。如 $PaCO_2$ 继续增高为正常值的 3 倍，即 16.0kPa（120mmHg）时，则出现腱反射抑制、病理反射、昏迷、视乳头水肿等。上述症状的出现和 $PaCO_2$ 升高的快慢有关。如 $PaCO_2$ 急骤升高，则症状出现较快；如 $PaCO_2$ 缓慢升高，则症状出现较慢。

肺性脑病的诊断，可根据肺心病伴有失代偿性呼吸性酸中毒的存在，上述临床表现，血分析检查 $PaCO_2$ 增高与动脉血氧分压（PaO_2）降低，并除外其他原因的中枢神经系统疾病而确定之。

163.3 水、电解质平衡紊乱

一、稀释性低钠血症

此症起病较缓，但也可急性起病。主要临床表现为厌食、表情淡漠、恶心、呕吐、嗜睡、尿量减少、水肿、体重增加、周围静脉充盈饱满、低血压。血中非蛋白氮可升高，血清钠降低（130mmol/L 以下），尿钠浓度低。血清钠下降至 120mmol/L 左右时，患者常有易激动与神志错乱。若降至 110mmol/L 或以下时，患者常有嗜睡或昏迷，且出现全身性抽搐。如不立即采取适当措施，则患者可致死亡。

此症主要见于重度及病程较长的慢性充血性心力衰竭或肝硬化顽固性腹水患者，伴有肾滤过率降低，同时严格限制食盐并输入过多水分的情况。细胞外液的水分相对增多，水肿显著，少尿而患者并无口渴的感觉，这种情况也称水中毒。

水中毒尚可见于慢性肾上腺皮质功能减退症的患者，或垂体功能减退症患者接受药物治疗而又大量饮水时，以及急性肾衰竭患者少尿期未限制水入量等情况，此时肾血流量不足，未能正常地排出水分。

二、低氯血性碱中毒

此症在内科方面主要见于充血性心力衰竭时不适当地应用汞利尿剂，致血中氯化物过度丧失所致。此外，也可见于幽门梗阻兼有剧烈呕吐等情况。患者表情淡漠、厌食、乏力、意识蒙眬或错乱，更严重时发生搐搦（由于血中钙离子减少）及昏迷。血生化检查血清氯明显降低（常在 90mmol/L 以下），血清钠往往正常（幽门梗阻时可减少），二氯化碳结合力升高。尿 pH 值趋向碱性，则表明逐渐趋向碱中毒。每日多次用 pH 试纸测定尿 pH 值，可及早发现碱中毒。如充血性心力衰竭患者应用利尿剂渐而失效，水潴留及心力衰竭现象反而加重，而患者无感染、心肌梗死、肺栓塞、肾功能不全等并发症时，应考虑此症的可能性。

三、高氯血性酸中毒

高氯血性酸中毒可见于充血性心力衰竭时、过量应用氯化铵所引起。氯化铵在肠道被吸收之后，铵在肝内与二氧化碳结合成为尿素，产生大量氢离子，致使血液酸化，血中碳酸氢盐含量下降。氯离子从肾脏排出时又携走钠离子，血中二氧化碳结合力不断下降，结果导致高氯血性酸中毒，血清氯含量常超过 110mmol/L。钾离子也可大量从尿液排出而致血清钾降低。

高氯血性酸中毒的早期临床表现是厌食、恶心、呕吐、乏力等症状，进一步则可出现神志不清、呼吸深大，如不及时救治则可昏迷。

高氯血性酸中毒尚可见于慢性肾盂肾炎、肾小球性酸中毒、Fanconi 综合征、输尿管结肠吻合术后等情况。慢性肾盂肾炎时肾小球滤过功能仅有轻度损害，而肾小管排酸功能显著减退，致血中碳酸氢盐不断降低，氯离子重吸收增加，则可产生高氯血性酸中毒。输尿管结肠吻合术后尿液在结肠中潴留，氢、氯和铵离子等被吸收，再经肾脏排泄，形成肠道肾脏循环，肾脏排酸负担加重，肾小管排酸功能减退及氯离子等的渗透性利尿，使碱基不断耗损，结果可发生高氯血性酸中毒。

163.4 外因性中毒

对有明确毒物接触史的昏迷患者诊断为外因性中毒并不困难，而无（或不注意）毒物接触史则易误诊。如患者素来健康，突然发生头痛、头晕、恶心、呕吐、腹痛、抽搐乃至昏迷等症状，需注意急性中毒的可能性。又如慢性疾病突然发生昏迷而不能用原有疾病解释其原因时，也应考虑急性中毒的可能性。如有毒物接触史或身边遗有剩余毒物，则可能性甚大。当患者昏迷时，向其家属、同事或其他有关方面了解，往往也能提供诊断的线索。应立即取患者的剩余可疑毒物、排泄物（呕吐物、尿、粪）甚至血液作毒物分析，以期迅速确定诊断。表49-3可作为外因性急性中毒诊断与鉴别的参考。

163.4.1 工业毒物中毒

一、一氧化碳中毒

一氧化碳中毒俗称煤气中毒，患者中毒场所的调查有助于诊断。此病通常发生于冬季，中毒场所必有煤炉或漏气的煤气管。患者颜面粉红、口唇樱红、呼吸与脉搏加快，严重者发生惊厥、昏迷、瞳孔散大，呈潮式呼吸，可因心脏与呼吸受抑制而死亡。静脉血呈鲜红色泽，分光镜检可证明有碳氧血红蛋白。简单的化验方法为

采取患者的血液数滴，加入蒸馏水，再加入 10% 氢氧化钠溶液数滴，如有碳氧血红蛋白存在，则所呈的淡红色不变，如为正常血液，则变为带黄绿的棕色。

表 49-3: 外因性中毒昏迷某些表现的鉴别诊断意义

昏迷伴随的症状与体征	可能引起中毒表现的常见的毒物、药物或食物
抽搐	中枢兴奋剂(士的宁、樟脑等)，氰化物，有机磷，氟化物，有机氯，五氯酚钠，苯，丁二烯，磷化锌，硫酸亚铊，棉子，发芽马铃薯，马桑子，苍耳子，白果，枸橼酸哌嗪(驱蛔灵)，水杨酸类等
瘫痪	一氧化碳，河豚等
谵妄、躁狂	酒精，颠茄碱类，四乙基铅，二硫化碳，苯，樟脑等
呼吸困难	氯化物，亚硝酸盐，一氧化碳，二氧化碳，硫化氢等
呼吸缓慢	吗啡类药物，安眠药，鱼藤，银环蛇咬伤等
肺水肿	有机磷，安妥，氨水，有机氯，五氯酚钠，硫化氢，棉子，苍耳子等
喉水肿	氨水等特殊气味　酒精，氨水，硫化物，碘，樟脑，磷等
心动过速	阿托品，颠茄碱类，水杨酸类等

昏迷伴随的症状与体征	可能引起中毒表现的常见的毒物、药物或食物
心动过缓	吗啡类药物，毒蕈，鱼藤，附子等
腹痛、呕吐或腹泻	汞，砷，铅，有机磷，磷化锌，酒精，毒蕈，硫酸亚铊，棉子，钩吻，苍耳子，白果等流涎　有机磷，有机氯，毒蕈，烟碱，汞，硫酸亚铊，银环蛇咬伤等
瞳孔扩大	颠茄碱类，酒精，氰化物，钩吻，乌头等
瞳孔缩小	吗啡类药物，有机磷，巴比妥酸盐，毒蕈，枸橼酸哌嗪(驱蛔灵)，氯丙嗪(冬眠灵)等
上睑下垂	河豚，硫酸亚铊，钩吻，银环蛇咬伤，海蛇咬伤等
皮肤潮红	颠茄碱类，酒精，亚硝酸异戊酯，硝酸甘油，一氧化碳等
皮肤、黏膜发绀	亚硝酸盐，苯胺，硝基苯类，臭丸(萘)，吗啡类药物等
皮肤干燥	颠茄碱类等皮肤湿润　吗啡类药物，水杨酸类，酒精，五氯酚钠，有机磷，有机氯等
血红蛋白尿与黄疸	毒蕈，砷化氢，磷化锌等

一氧化碳急性中毒后不少病例发生神经精神症状，主要表现是帕金森综合征、舞蹈症、痴呆、木僵、精神错乱、躁动不安、抽搐、肢体瘫痪、失语等。大部分病例是昏迷清醒后数天至两个月内发生，有时可误诊为其他原因所致的神经精神病；小部分病例上述症状是昏迷后延续出现而无间歇期。

二、急性硫化氢中毒

由于跌入化粪池、腌菜池引起的急性硫化氢中毒，临床上均有报告，但也可由于工业事故所致。硫化氢由呼吸道吸收后作用于神经系统，极大量则引起意识模糊、谵妄、抽搐与昏迷。最后可因呼吸麻痹而死亡。病程迁延者可以发生中毒性肺炎与肺水肿。

三、急性苯中毒

苯是工业上广泛使用的一种溶剂和原料，特别是油漆、喷漆中含量甚高。有人报道吸入高浓度的苯蒸气，可引起急性中毒死亡，发生在通风不良处从事油漆或喷漆操作过程中。轻症急性中毒时患者呈醉酒状，出现兴奋、颜面潮红、头晕、头痛、恶心、呕吐、行走蹒跚、手足感觉异常及胸部紧迫感等症状，并可因苯的局部刺激而引起结膜炎。严重中毒时出现神志不清、昏睡、脉搏细弱、血压下降、瞳孔散大、对光反射消失，甚至昏迷、抽搐、全身皮肤出血，最后可因呼吸中枢麻痹而死亡。突然大量吸入时，可在数分钟内因昏迷与呼吸麻痹而死亡。

四、急性苯胺中毒

急性苯胺中毒曾见于喷漆、印染及化工工人。苯胺中毒主要由于皮肤与黏膜的直接接触而吸收，后者常由于呼吸道吸入所引起。主要症状为眩晕、头痛、嗜睡、呼吸困难、恶心、呕吐、体温与血压下降、发绀，严重者有神志模糊、抽搐甚至死亡。

五、急性丁二烯中毒

丁二烯是人造橡胶的原料，是带有甜味的气体，短期内大量吸入对黏膜有强烈刺激作用，表现为眼痛、喉痛、刺激性咳嗽、流泪、畏光、胸闷与呼吸困难。吸收后损害中枢神经系统，引起头痛、头晕、乏力。重症者出现烦躁不安、震颤、昏迷与抽搐。

六、急性二硫化碳中毒

由于工业事故而在短期内吸入大量二硫化碳蒸气时，可引起急性中毒性脑病，表现为谵妄、昏迷、抽搐，甚至呼吸麻痹。

163.4.2 农药类中毒

一、急性有机磷中毒

有机磷可从消化道、呼吸道、皮肤进入人体而引起中毒，以对硫磷（1605）、内吸磷（1059）、敌百虫、敌敌畏等中毒多见。有机磷能抑制胆碱酯酶的活性，致乙酰胆碱在体内蓄积过多而引起中毒症状，主要表现为胃肠道与神经系统方面的损害。

重度有机磷农药急性中毒患者呈昏迷状态，需注意与中暑、乙型脑炎、中毒型菌痢等相鉴别。有时患者被送入院时多汗期已过，临床表现为昏迷与瞳孔缩小，需注意与吗啡类药物或巴比妥类药物中毒相鉴别。细致采取病史和作血胆碱酯酶活性测定（重度有机磷农药急性中毒时一般降至正常值的 30% 以下），有助于诊断。

二、急性有机氯中毒

有机氯可从消化道、呼吸道进入人体而引起中毒，以由于六六六、二二三（氯苯乙烷）等引起者为多见。急性中毒主要侵犯神经系统，也可引起肝、肾损害。

1. 轻度中毒乏力、头痛、头晕、厌食、视力模糊、恶心、呕吐、腹痛等。
2. 中度中毒多汗、流涎、呕吐、肌肉震颤、抽搐、发绀等。
3. 重度中毒出现癫痫样发作、昏迷，大量吸入时可发生肺水肿。可因呼吸衰竭或心室颤动而死亡。

三、急性有机汞中毒

有机汞中毒可由于误服或吸入有机汞农药（赛力散、西力生、新西力生等）所致。急性中毒主要表现为胃肠道、神经系统与感觉器官方面的症状。患者自觉口有金属味、流涎、恶心、呕吐。神经系统症状表现为中毒性脑病，出现头痛、头晕、肌肉震颤、共济失调、言语困难，甚至四肢瘫痪。感觉器官症状则有视力模糊、视野缩小、听力减退、嗅觉障碍等。心动过速或过缓，可出现房室传导阻滞。严重者可发生昏迷、抽搐而死亡。

四、急性氯化苦中毒

氯化苦（三氯硝基甲烷）为农药熏蒸剂，有严重的刺激性，短期内吸入高浓度时可引起急性中毒。初期表现为头昏、头痛、恶心、流泪、流涕、咽干、气促等症状，继而出现呼吸困难、胸闷、胸痛、发绀，严重者出现昏迷。肺部听诊有干啰音。恢复后常有肝大与触痛。

五、急性磷化锌中毒

磷化锌是一种剧毒的杀鼠剂，误食之可引起急性中毒。磷化锌遇酸即分解成有剧毒的磷化氢，对胃肠黏膜有腐蚀作用，引起腹部不适、厌食、恶心、呕吐、血便。吸收以后引起中枢神经系统损害，使患者出现头晕、烦躁、四肢抽搐、发绀、昏迷等症状。毒物经肝脏解毒、肾脏排泄，引起肝、肾损害，出现黄疸与血尿。

六、急性硫酸亚铊中毒

硫酸亚铊是白色结晶体，能溶于水，有剧毒。致死量在 0.2～1.0g 之间，一般用作毒鼠药及脱毛剂。误服可引起死亡。重症急性中毒表现为急性胃肠炎症状，如恶心、呕吐、腹绞痛、下痢等，其他有溃疡性口炎、流涎、口有金属味。吸收后损害神经系统与心肌，可引起四肢麻木、斜视、眼睑下垂、瞳孔散大、血压上升、心肌损害、窦性心动过速、发绀、震颤、四肢抽搐与昏迷。

163.4.3 药物类中毒

一、巴比妥酸盐中毒

巴比妥酸盐中毒时，患者平静进入昏迷。患者全身肌肉松弛，呼吸浅慢，体温降低，脉搏微弱，瞳孔缩小，重症者反射消失。巴宾斯基征有时阳性。在昏迷期的患者，亦可无并发肺炎而高热达 41℃。诊断需根据服毒史以及胃内容物或尿液化学定性分析。

二、吩噻嗪类中毒

氯丙嗪、乙酰丙嗪、奋乃静等轻度中毒，表现为嗜睡、软弱、血压轻度下降、体位性低血压。剂量较大时，有恶心、口干、肌肉震颤与抽搐、瞳孔缩小、心动过速、体温下降；严重中毒时有深昏迷、休克。长期服用氯丙嗪可使耐受量增加，例如精神病患者，曾有一例顿服氯丙嗪 5000mg，经及时救治而痊愈。诊断未明的病例可作尿氯丙嗪定性试验以证实之。

三、急性吗啡类药物中毒

急性吗啡类药物中毒的临床特征为瞳孔缩小如针眼，脉搏与呼吸减慢，常有发绀，有时出现巴宾斯基征，昏睡或昏迷。严重者出现潮式呼吸，可因呼吸抑制而死亡。诊断需根据用药史、临床症状及胃内容物与尿液化学分析。

四、颠茄类中毒

颠茄类包括颠茄、莨菪碱、曼陀罗素、阿托品等。中毒的主要表现是颜面潮红、口干、皮肤干燥、发热、视力模糊、瞳孔散大、心搏过速等。重症者发生谵妄与昏迷。

颠茄在秋季结美丽的橙红色果实于旷野间，儿童误服而致中毒者也曾见之。

五、急性醇中毒

急性醇中毒甚少引起深度昏迷。患者发病前有酗酒史，患者的呼吸气息、呕吐物、血液与尿均有醇味，可作诊断之助，需注意者是以饮酒为诱因的脑出血，但后者有神经学病征（偏瘫、巴宾斯基征）可为鉴别之助。

163.4.4 植物类中毒

一、氯化物中毒（包括木薯、苦杏仁中毒）

氰化物、木薯和含氰苷类种子（苦杏仁、枇杷仁、桃仁、樱桃仁）所致的中毒，并非过于少见。其发病机制是因氰酸离子被吸收后即与细胞色素氧化酶的铁结合，从而破坏细胞色素氧化酶的作用，抑制组织呼吸，使机体陷于窒息状态所致。苦杏仁中毒的潜伏期多为 1～2 小时，木薯中毒为 2～9 小时不等。一般急性中毒可分为四期:

1. 前驱期

患者有咽部热辣感与麻木感、流涎、恶心、呕吐、头痛、头晕、耳鸣、乏力、心悸、胸闷、肌肉震颤等症状。

2. 呼吸困难期

出现胸闷、心悸、气促、血压升高、脉搏缓慢、瞳孔散大、神志模糊乃至昏迷。

3. 痉挛期

全身性阵发性抽搐、大小便失禁、意识丧失、体温下降、出汗。

4. 麻痹期

深度昏迷、呼吸浅慢乃至停止。临终前均无明显发绀。

二、急性棉子中毒

棉子所含的毒物为棉子油酚，大量进食时可引起急性中毒。潜伏期大多数为 2～4 天，短者仅数小时，而长者在 6～7 天后始发病。中毒较轻者出现恶心、呕吐、厌食、便秘、腹胀或腹痛等胃肠症状，以及乏力、头昏、精神不振等全身症状。严重者可发生嗜睡或烦躁不安、抽搐、昏迷等中枢神经系统症状，以及胃肠道出血。部分患者可发生肺水肿、肝性脑病与心、肾功能不全，最后可死于呼吸与循环中枢衰竭。

三、钩吻中毒

钩吻也称断肠草、水莽草、大茶药、雷公藤，有剧毒，民间有作治风湿药，可引起中毒。主要的毒性症状是口、咽与腹部烧灼痛、厌食、呕吐、腹泻、少尿或无尿、蛋白尿，以及吞咽困难、眩晕、复视、视力减退、眼睑下垂、瞳孔散大、肌肉软弱、四肢麻木、言语含糊等神经系统症状。严重者可发生昏迷，并可因肾衰竭与休克而死亡。

四、苍耳子中毒

苍耳子及其幼芽均含有毒性颇强的毒物。轻度中毒表现为乏力、精神萎靡、头昏、头痛、厌食、恶心、呕吐、便秘或腹泻等。较重病例则除上述症状之外，尚有嗜睡或烦躁不安、心率增快或减慢、微热、出汗，或有轻度黄疸、肝大与触痛等。更严重者则发生昏迷、抽搐、休克、尿闭、胃肠道大出血或出现肺水肿、肝性脑病等，以致死亡。血清谷-丙转氨酶均有不同程度的增高。尿中可出现蛋白、细胞与管型。

五、白果中毒（参见第 74.1 节）

163.4.5 动物类中毒

毒蛇咬伤参见第 120 节。

163.5 物理性及缺氧性损害

一、热射病（中暑性高热）

人体在高温和热辐射的长时间作用下，尤其是当空气温度高、风速小时，体温调节发生障碍而发生热射病。在强体力劳动、久病后体弱、产后、老年人、不惯在炎热的环境下工作、饮水不足以及穿衣过多等情况下较易发生。初起表现为疲乏、头痛、头晕、口渴、多汗、脉搏与呼吸加快等症状。患者迅速昏倒，脉搏微弱，呼吸浅表，血压下降，面容苍白，皮肤潮冷，口腔温度低于正常而肛温微升，此类表现称为循环衰竭型中暑。另一类表现是患者在短期内意识不清、烦躁不安、抽搐，继而昏睡、昏迷，颜面潮红，皮肤干燥灼热，瞳孔缩小、反应迟钝，脉快，呼吸浅速，体温可高达 41℃ 以上，称为高热昏迷型中暑。晚期瞳孔散大，对光反射消失。实验室检查可发现血浆二氧化碳结合力降低，氯化物减少。

老年人发生热射病时，首先需与脑出血相区别。脑出血时常先出现昏迷，然后有发热，同时出现肢体的弛缓性瘫痪。

乙型脑炎也流行于炎热季节，并出现高热与昏迷，与热射病的鉴别是乙型脑炎有神经系统损害征象，脑脊液的蛋白质与细胞数均增加。热射病与脑型疟疾的鉴别则主要依据后者有流行病学史，昏迷发生较慢，周围血中可检出疟原虫。

二、日射病

日射病不同于热射病，是由于日光或强烈的辐射热相当长时间地作用于人体引起，主要发生于烈日下不戴帽从事体力劳动、行军及其他作业的人，在有大量热辐射的高温车间工作的人有时也可发生。日射病并非体温

调节障碍的结果。日光的辐射热在穿过头皮和颅骨时，99% 被其阻留，能达到脑膜者约 1%。此量虽小，也足以引起脑膜和大脑充血及其他损害。

发病急骤，开始时有乏力、剧烈头痛、头晕、耳鸣等症状，呕吐也较多见。继而血压下降，脉搏与呼吸加快，出汗，重症者发生惊厥，最后陷入昏迷。患者体温正常或轻度升高。

三、触　电

重症的触电可立即发生昏迷，呼吸中枢麻痹而致呼吸停止，但心搏仍存在。皮肤发绀而厥冷，血压下降甚剧。如合并心室颤动，则心音也消失。

四、高山性昏迷

人从平原地带如未经适应锻炼而进入高山或高原地区，在短期内可因机体急性缺氧而发生昏迷。迅速缺氧时首先影响中枢神经系统，开始是兴奋，渐入抑制，表情淡漠、反射迟钝、不思饮食、嗜睡，最后发生昏迷——高山性昏迷。脑脊液检查可有压力增高，蛋白质、糖、细胞数一般无改变。心肺及血象检查通常无显著异常。约半数患者血压升高。由于呼吸频数、肺泡二氧化碳张力降低，可引起呼吸性碱中毒。缺氧也可增加肺毛细血管的通透性，从而导致急性肺水肿。

164　颅内病变

164.1　脑感染性疾病

参见第 163.1 节。

164.2　脑血管疾病

一、脑出血

脑出血是指原发性非外伤性脑实质内出血，也称自发性脑出血，占全部脑卒中的 20%～30%，小脑出血及脑桥出血广义上也属于脑出血，分别在本节述及。

脑出血多发生在 50 岁以上、血压控制不良的高血压患者。部分患者有家族性高血压病史或脑血管意外病史。最常见的病因是高血压性脑内小动脉硬化，国外某组 225 例脑出血的尸检结果证实，60% 是由于高血压性动脉硬化所引起，其他较少见的原因是颅内动脉瘤、脑血管畸形、血液病、子痫、脑肿瘤破裂出血等。

国内报道一组脑出血中，发病时有高血压者占 94.9%，意识障碍占 79.5%，较梗死性血管病多见且严重，在鉴别诊断时值得注意。意识障碍越深，死亡率越高。

本病起病多数较突然，通常在用力、兴奋、情绪激动等状态下发病，症状在数分钟至数小时内达高峰。临床主要表现为两大类症状，即全脑症状（颅内压力增高所致）以及神经系统定位症状（出血对某部分脑组织的刺激和破坏所致）。

全脑症状中最突出的症状是不同程度的昏迷，这也是与其他类型急性脑血管疾病鉴别的要点。根据几组病例的统计，有昏迷者约占 70%～88%。大部分患者开始即有昏迷，少数病例其昏迷逐渐发生。昏迷的程度与出血量的多寡以及出血的部位有很大关系；有人认为，如病灶接近第三脑室的中央灰、白质或丘脑核，则昏迷最易发生。如出血流入脑室，则常呈深度昏迷。如血肿波及或压迫丘脑下部时可刺激丘脑下部的自主神经中枢，使其功能紊乱，导致上消化道黏膜的血管急性扩张出血，称应激性溃疡出血。

神经系统的局部症状根据出血部位而定。出血可发生在大脑皮质、皮质下、基底节区、脑干、小脑、脑室等部位。基底节区是最常见的好发部位，约占 60%～70%，其中壳核出血约占 60%，丘脑出血约占 10%，带状核和尾状核出血少见。

（一）壳核出血

即内囊外侧型出血，多由外侧豆纹动脉破裂引起，血肿常向内扩展压迫内囊，出血量大可致昏迷。由于行经内囊的皮质脊髓束、皮质脑干束、脊髓丘脑束和视放射受累，患者出现病灶对侧偏瘫以及对侧下部面肌瘫痪（面神经核上性瘫痪）。至于对侧舌肌的核上性瘫痪和对侧偏身感觉障碍在患者昏迷时不易查出，病灶在优势半球者可有运动性失语。急性期偏瘫多为弛缓性。患者两眼球常向病灶侧凝斜。不少患者的另一侧肢体也有锥体束征，乃因脑水肿所致。

（二）丘脑出血

即内囊内侧型出血，是丘脑穿通动脉或丘脑膝状动脉破裂所引起，典型的症状是偏身感觉异常，血肿向外压迫或损伤内囊可引起病灶对侧偏瘫、偏身感觉障碍和同向偏盲，部分患者可伴有偏身自发性疼痛或感觉过度；优势半球出血可有运动性失语，非优势半球出血可有体像障碍及偏侧忽视症。部分患者还可出现精神障碍，表现为情绪低落、情感淡漠或视幻觉、类精神分裂样症状及记忆和认知功能减退。血肿向内破入脑室称继发性脑室出血，可引起昏迷、高热和瞳孔改变。血肿向下扩展压迫丘脑下部和脑干，亦可出现昏迷、高热和上消化道出血，最后继发脑干功能衰竭而死亡。

（三）脑叶出血

即皮层下白质出血，老年患者常由高血压动脉硬化或淀粉样变血管病所引起，青壮年多为先天性脑动静脉畸形或先天性动脉瘤破裂所致。出血量大时常有不同程度的昏迷，且伴有相应脑叶功能受损的表现，如额叶出血可出现精神异常、摸索、强握等；颞叶出血可出现幻视、幻听、感觉性失语等；顶叶出血则为肢体感觉障碍、失用、失认、体像障碍等；枕叶出血可出现皮质盲。

（四）脑干出血

占全部脑出血的 10% 左右，主要由旁正中动脉和短旋动脉破裂所致。按出血部位可分为中脑出血、脑桥出血和延髓出血。其中以脑桥出血最常见，占脑干出血的 80% 以上，病变部位多位于脑桥中部的基底部和被盖部之间。临床表现与出血量有关，当出血量达 3ml 以上时，患者很快陷入昏迷（脑桥内网状结构受损）、高热（脑桥内两侧交感神经纤维受累）、四肢瘫痪、针尖样瞳孔（脑干与视丘下部调节体温的纤维破坏）、呼吸节律不整甚至呼吸停止，并可伴多脏器功能衰竭；多数患者于短期内死亡，临床不易确诊。如出血量在 1.5ml 以下，患者可不昏迷。部分患者出现抽搐，少数病例在起病时有构音障碍、吞咽困难。此时细致检查或可发现

一侧面肌麻痹和对侧肢体弛缓性瘫痪的交叉性特点，患者的头部和两眼斜向偏瘫侧。并非所有的患者皆表现为交叉性瘫痪的典型征象，因出血和水肿可很快扩展至脑桥另一侧，或开始起病即为双侧。瞳孔多数缩小如针尖，眼球可上、下浮动或固定于中间位置。脑脊液多为血性。临床遇有突然昏迷、呕吐、四肢弛缓性瘫痪的中、老年患者，应疑及脑桥出血。若患者双侧瞳孔极度缩小以及中枢性高热，则进一步支持本病的诊断。后期患者双侧瞳孔散大，对光反射消失，四肢强直。由于出血及水肿波及延髓生命中枢，呼吸明显障碍，循环衰竭，病情危笃。经抢救度过昏迷期者，可表现为四肢瘫、双侧性面神经和展神经麻痹、不能言语、不能进食、不能做各种动作、不能自解大小便，仅可做眼球上、下运动，貌似闭锁综合征。中脑出血和延髓出血均比较少见。中脑少量出血时表现为昏睡、单侧或双侧动眼神经麻痹、眼位异常、单侧或双侧锥体束征。大量出血者表现为深昏迷，双侧瞳孔散大，四肢瘫痪，可在短期内死亡。延髓出血常由脑桥出血扩展而来，表现为突然昏迷，血压下降，呼吸节律不整或呼吸停止，心律失常，亦可迅速死亡。

（五）小脑出血

并非罕见，其发生率约占脑出血的 10% 左右，病因最常为高血压及动脉硬化，故患者大多为 60 岁以上的老年人；较少见的病因是先天性血管畸形，其发病年龄常在 15～40 岁。有人认为血管畸形愈小，愈易出血，有时剖检找不到原因，可能出血原发于微细的血管畸形，后者为出血灶所掩盖。小脑出血的症状无一定的规律，取决于出血部位、出血量的多寡以及病变对邻近组织的压迫。临床表现可分三型：

1. 暴发型（闪电型）

约占 20%。常为蚓部出血破入第四脑室。患者突然昏迷，呕吐，四肢弛缓性瘫，脉细，呼吸弱，瞳孔散大，光反射消失，可在数小时内死亡。伴急性肺水肿者可在数分钟内死亡。

2. 恶化型

占多数。出血后逐渐流入脑室，或破入蛛网膜下腔阻塞脑脊液通道。大部分病例起病突然，初起可有头晕或眩晕、头痛、呕吐、共济失调等，逐渐出现脑干受压症状，如眼球协同运动障碍、面瘫、呼吸障碍等。其后患者出现不同程度的意识障碍，后期可有去脑强直。可在数日或一二周内逐渐加重而死亡。

3. 良性型

占少数。多为小脑半球的中心部少量出血，缓慢进展，临床表现似小脑肿瘤。常表现为头痛、头晕、呕吐、眼球震颤、共济失调，角膜反射常早期消失。如出血停止可渐被吸收，逐渐恢复，或遗留某些后遗症。如出血继续发展，则转为恶化型。

小脑出血最常见的病征是眼症状，可见眼球浮动、眼球分离性偏斜或上、下偏斜；注视麻痹；眼球震颤；瞳孔不等大或忽大忽小，对光反射减弱；角膜反射较早消失。患者常有三项体征同时存在，名为三联症。最常见的三联症是：① 瞳孔缩小或一侧扩大；② 注视麻痹；③ 呼吸障碍。其他三联症是：瞳孔缩小或不对称、注视麻痹、轻偏瘫，或注视麻痹、周围性面瘫、共济失调。由于小脑出血常继发脑干受压，故呼吸障碍也为常见的病征。小脑出血易溃入第四脑室，继发脑室出血及蛛网膜下腔出血，脑脊液压力增高，据统计血性脑脊液为 47%～90%。小脑出血后因患者大多迅速昏迷，因而小脑损害的病征如步态不稳、共济失调、构音障碍等有时存在，有时不易查出，临床上难以完全依靠小脑病征的有无来确诊。

在 CT、MRI 问世之前，小脑出血的诊断相当困难，经常误诊为脑出血和蛛网膜下腔出血。小脑出血的主要诊断根据为：① 患有高血压及动脉硬化的老年人，少数患者为青壮年；② 发病突然，大多数患者在初起时头痛特别是枕后痛、眩晕、呕吐，其后迅速出现不同程度的意识障碍；③ 瞳孔缩小或不对称，注视麻痹，眼球浮动或分离，角膜反射早期消失；④ 呼吸障碍尤以呼吸暂停为多见；⑤ 血性脑脊液及脑膜刺激征；⑥ 如有小脑病征则进一步支持本病的诊断；⑦ 头颅 CT 检查可发现小脑内高密度影，能明确出血部位、范围和第四脑室受压情况，对指导治疗、估计预后有重要价值。临床一旦怀疑小脑出血，应尽快行头颅 CT 检查。头颅 MRI 检查可明确出血部位、范围和第四脑室受压情况；T1 加权像呈等信号，T2 加权像呈略高信号，但检查耗时长，不属首选。小脑出血主要需与脑出血、原发性蛛网膜下腔出血、脑桥出血等相鉴别。典型的大脑半球出血常有偏瘫和面神经的核上性瘫；患者眼球多向病灶侧偏斜；原发性蛛网膜下腔出血患者多为青壮年，意识障碍不深，且较易恢复，眼球浮动或分离性偏斜少见。脑桥出血常有四肢及脑神经瘫痪，瞳孔缩小如针眼，中枢性高热等，可与小脑出血鉴别。小脑出血与小脑梗死的鉴别是：后者的脑干受压症状较慢，脑脊液非血性，压力不高，脑超声波检查侧脑室不扩大。

（六）继发性脑室出血

蛛网膜下腔出血，血肿破入脑室引起脑室出血称继发性脑室出血。症状因出血部位、脑室积血量及是否阻塞脑脊液通路而异，如出血量大，病情危笃，呈深昏迷、高热、双侧瞳孔缩小如针眼，与脑桥出血相仿，不同者是继发性脑室出血很早就出现四肢阵发性强直性抽搐，死亡的发生更快。直接由脉络丛血管出血或室管膜下 1.5cm 处出血破入脑室者为原发性脑室出血，较少见，出血量少时表现为头痛、呕吐、颈项强硬，Kernig 征阳性，意识清楚，预后良好。如出血量大，则表现与继发性脑室出血或脑桥出血雷同，但脑的局灶症状缺如。脑出血经由脑室或穿破脑实质流入蛛网膜下腔，称继发性蛛网膜下腔出血，刺激脑膜，约半数患者出现颈强硬及 Kernig 征阳性。少数患者发生全面性癫痫或部分性癫痫发作。病情较单纯性脑实质出血严重，且预后更差。

不少患者伴有心肌损害、肺炎、电解质平衡障碍、蛋白尿和糖尿、周围血白细胞增多等。患者的体温逐渐升高，极期可达 40℃ 以上。

辅助检查：① 头颅 CT，临床一旦怀疑脑出血，应尽快检查，可发现脑内相应部位的高密度影，能明确出血部位、范围和脑水肿的程度及脑室系统情况，对指导治疗、估计预后有重要价值，对判断昏迷发生的原因也有意义；② 头颅 MRI 检查，可明确出血部位、范围和脑水肿及脑室情况；T1 加权像呈等信号，T2 加权像呈略高信号，但检查耗时长，不同时段有不同的改变，且图像不如 CT 易于判断，不属首选；③ 脑血管造影（DSA、CTA、MRA）可显示血管走行的移位，有的尚可发现脑动脉瘤或血管瘤，但急性期较少使用；④ 腰穿脑脊液压力增高，多呈均匀血性，但血肿没破入脑室或蛛网膜下腔时，脑脊液可为非血性，随着 CT 的临床应用，本项检查已不属常规检查项目。

综上所述，脑出血的主要诊断根据为：① 患者大多数是患有高血压及动脉硬化的中、老年人；② 常在用力或兴奋情况下骤然发生昏迷及偏瘫；③ 发病当时血压高；④ 全脑症状明显；⑤ 头颅 CT 或 MRI 检查可发现脑出血的特征性改变；⑥ 脑脊液压力高，多为血性。但如诊断较明确，则不必检查脑脊液。

脑出血主要应与动脉血栓性脑梗死、脑栓塞、蛛网膜下腔出血鉴别。脑出血与动脉血栓性脑梗死的鉴别有时颇困难，若患者出现下列情况则脑出血可能性大：① 起病时头痛剧烈和呕吐；② 起病时血压明显增高；③ 起病时伴有抽搐；④ 鼾声呼吸或潮式呼吸；⑤ 两眼球同向偏斜；⑥ 双侧肢体均有锥体束征或病理反射；⑦ 脑膜刺激征；⑧ 并发上消化道出血。其中以 ①② 项的鉴别意义较大。

四种常见急性脑血管疾病的临床鉴别见表49-4。

脑出血与高血压脑病的鉴别是后者的症状与体征常于一二天内明显减轻或消失，癫痫样抽搐较多见。脑出血患者在昏迷前多无发热，脑脊液内的白细胞、糖和氯化物改变不大，可与急性脑膜炎鉴别。颅脑损伤所致的昏迷多有外伤史，出血以硬膜外或硬膜下多见。当患者出现一过性糖尿和血糖增高时，要注意与糖尿病性昏迷鉴别，后者一般无神经系统局灶体征，呼吸带有烂苹果味，还可从家属中查出患者有糖尿病病史。此外，脑出血还需与其他原因所致的昏迷如尿毒症性昏迷、肝性脑病、中毒性昏迷、中暑等鉴别，但这些昏迷病例均不伴有或罕有偏瘫或面瘫、眼球偏斜等，常有原发病史可寻，头颅 CT 与 MRI 扫描未见明显的局部异常改变，可资鉴别。

表 49-4: 四种常见急性脑血管疾病的临床鉴别

	脑出血	蛛网膜下腔出血	动脉血栓性脑梗死	脑栓塞
发病年龄	中、老年	青、壮年多见	老年多见	青壮年多见，中老年
主要病因	高血压及动脉硬化，血压突然升高引起动脉破裂	先天性动脉瘤或脑血管畸形或动脉硬化性动脉瘤破裂	脑动脉硬化、动脉内膜炎、脑血管管腔变窄，于血流减慢时形成血栓，梗死血管	风湿性心瓣膜病、亚急性细菌性心内膜炎、冠状动脉硬化性心脏病等的血栓或细菌性栓子堵塞脑血管
发病形式	急骤（min 或 h），多在活动或情绪激动时发生	急骤（min），起病时有剧烈头痛	发病稍慢（h 或 d）	最急（s 或 min），多在活动时发生
意识状态	昏迷较深，多呈持续性	常为短期轻度昏迷	清醒或有不同程度的昏迷	昏迷较轻，且易恢复
瘫痪	最常见	可有一侧动眼神经麻痹，肢体瘫痪较少	最常见	单瘫或不完全偏瘫
脑膜刺激征	见于大约半数患者	明显	少见	少见
抽搐	间有	可有	少见	间有
颅内压增高症	多有	多有	可有	少见
脑脊液	压力高，多为血性	压力高，血性	压力正常或增高，清亮	同左
头颅 CT	脑内高密度灶	蛛网膜下腔有高密度灶	脑内低密度灶	脑内低密度灶，灶内可有出血
脑 DSA	大动脉多无闭塞	动脉瘤或脑血管畸形	大动脉多见狭窄或闭塞	大动脉可见狭窄或闭塞

二、蛛网膜下腔出血

蛛网膜下腔出血包括原发性与继发性蛛网膜下腔出血，前者是指位于脑表面的血管破裂出血进入蛛网膜下腔，年轻者多由颅底动脉瘤破裂或脑血管畸形出血所引起，年老者多与动脉硬化性动脉瘤破裂出血有关。后

者是继发于脑实质出血（大脑半球、脑干或小脑出血）、颅脑损伤、脑肿瘤出血等破入蛛网膜下腔所致。本节所指的蛛网膜下腔出血即原发性蛛网膜下腔出血。

意识障碍是蛛网膜下腔出血常见而重要的症状。典型表现是突发性头痛、呕吐、意识障碍，后者以短暂而轻度昏迷为其特点，系大量血液进入蛛网膜下腔刺激脑膜及急性脑血管痉挛所致；进行性意识障碍、昏迷提示迟发性脑血管痉挛，常发生于蛛网膜下腔出血后一周左右，多伴有偏瘫或四肢瘫或癫痫发作；突然头痛、呼吸停止、昏迷提示枕骨大孔疝形成，常见于颅底动脉瘤再破裂出血，病情危重。继发性蛛网膜下腔出血的症状取决于原发病的状况，除可以出现意识障碍、昏迷外，还有明显的原发病症状和局部体征。预后亦与原发病的病情相关。

体检颈项强硬，Kernig 征阳性，继发性蛛网膜下腔出血尚有原发病的症状和局部体征。头颅 CT 显示蛛网膜下腔有高密度影像学改变，可以确诊；腰穿脑脊液压力增高，均匀血性，在 CT 问世之后已不属确诊的必检项目。

三、脑梗死

脑梗死包括动脉粥样硬化性脑梗死和血栓性脑梗死（脑栓塞），前者是指在脑动脉粥样硬化等动脉壁病变的基础上形成管腔内血栓，造成该动脉供血区血流中断，局部脑组织发生缺血缺氧、坏死。脑栓塞是指脑动脉管壁上的粥样硬化斑块或心源性血栓脱落后引起的脑动脉栓塞。

意识障碍是脑梗死的主要症状之一，其发生与梗死灶的部位、大小和数量有关。

（一）基底动脉尖闭塞

突出症状是昏睡或昏迷，多数患者昏迷持续的时间较短，脑神经损害可表现为单侧或双侧动眼神经麻痹，肢体瘫痪呈不完全性，可偏瘫或四肢瘫。

（二）基底动脉主干闭塞

常引起广泛的脑桥梗死，表现为双眼不能内、外活动，不能言语、吞咽，四肢完全性瘫痪，大、小便潴留，但意识存在，患者可借助眼球上、下活动表达其意思，容易与昏迷混淆。

（三）急性颈内动脉闭塞

急性颈内动脉闭塞如侧支循环代偿不良，可引起 TIA 发作或大片脑梗死，临床表现的严重程度不等，轻者对侧轻单瘫、轻偏瘫、同向偏盲，重者可完全性偏瘫、偏身感觉障碍、失语、失认，甚至嗜睡、昏迷。后者的发生与梗死灶的大小直接相关，多在发病后数小时开始，呈进行性加重。

（四）急性大脑中动脉主干闭塞

可迅速出现意识障碍、对侧肢体完全性偏瘫；意识障碍以嗜睡开始，逐渐加重，数小时至数天可因进行性广泛性脑水肿、脑内高压发展至昏迷。多数病例在数天内死亡。

有些风湿性心脏病、多发性脑动脉炎或高血压动脉粥样硬化患者，临床上出现急性双侧性大脑半球损害的症状，轻者表现为四肢轻瘫，言语障碍；重者四肢瘫痪明显，意识障碍，轻者昏睡，重者昏迷，并出现假性

延髓麻痹。首次发病者多数预后较好，但复发率高。头颅 CT 显示双侧大脑半球急性梗死灶，病灶多，但梗死体积不大。临床表现因病灶的多寡、大小不同而异，昏迷的发生可能与双侧大脑半球水肿有关（影响上行网状结构向皮层的投射）。

脑梗死的头颅 CT（发病 24 小时后）可发现低密度病灶；MRI（发病 6～12 小时后）可显示 T1 低信号、T2 高信号的梗死灶，并能发现脑干、小脑（CT 不能显示的）小病灶。MRI 弥散加权成像（DWI）和灌注加权成像（PWI）可发现更早期（20～30 分钟）的缺血病灶，对溶栓治疗有指导价值。

脑梗死的诊断主要依靠临床表现和神经放射学检查。

四、其他脑血管疾病

高血压脑病及颅内静脉窦血栓形成等，均可发生不同程度的意识障碍。

（一）高血压脑病

高血压脑病是指因急性肾炎、妊高征或恶性高血压等原因引起的血压骤然急剧升高所致的一种短暂性急性全面脑功能障碍综合征，一般血压突升至 180/ 120mmHg 时即可发病，其机制至今尚不清楚。病理改变主要是广泛性脑水肿、脑小动脉壁纤维素样坏死、点状淤血或大量出血。主要临床表现为头痛、呕吐、黑蒙、烦躁、意识模糊、嗜睡、视物模糊和癫痫发作，如血压控制良好，症状可在数分钟至数日缓解，否则可导致昏迷甚至死亡。

（二）颅内静脉窦血栓形成

是一组由多种病因引起的脑静脉系统血管病，临床症状因病变部位、病因不同而异。常见的病变部位为乙状窦、上矢状窦、直窦和大脑静脉等部位血栓形成；病因为外伤、妊娠期或产褥期的血高凝状态、感染、肿瘤转移、血液病等。临床表现为头痛、呕吐等颅内压增高症状，严重时可出现意识模糊、嗜睡甚至昏迷。可有抽搐、脑神经损害和双下肢无力或瘫痪等局限性体征。

头颅 CT 和 MRI 可见窦旁出血、水肿、脑室变小、窦旁静脉扩张。脑血管造影可见血栓形成的静脉窦和引流静脉不显影。

164.3 脑占位性疾病

脑肿瘤引起的昏迷往往是疾病的后期。下述几种情况有导致昏迷的可能：① 颅内压逐渐增高，继发脑疝；② 肿瘤内血管破裂（脑瘤性卒中）；③ 脑室系统及其附近的肿瘤突然闭塞脑脊液的循环通路，引起昏迷。典型的临床特征是进行性头痛、呕吐与眼底水肿（参见第 155 节）。

脑脓肿引起颅内压增高时，常有嗜睡、昏睡等意识障碍，及至脑疝形成时可发生昏迷；或者是脓肿穿破，引起急性脑膜炎时也发生昏迷，因此昏迷常是脑脓肿的垂危征象。耳源性脑脓肿所致的昏迷，与化脓性脑膜炎（尤其是耳源性者）颇难鉴别。如在昏迷前有局限性体征（颞叶或小脑损害征），则脑脓肿的可能性大。此外，脑脓肿患者的脉搏规则、充实和缓慢；脑膜炎患者的脉搏往往细速而不规则。脑脓肿的脑脊液改变是细胞轻度增加，糖与氯化物正常；脑膜炎则细胞显著增多，糖与氯化物含量降低。

164.4 闭合性颅脑损伤

颅脑外伤是发生意识障碍的常见原因之一。据国外某组 1167 例昏迷病因的分析，由于外伤引起者为 152 例（13%），居第二位。本文仅述及闭合性颅脑损伤所致的昏迷。通常将闭合性颅脑损伤简单分为原发性脑损伤与继发性脑病变两类，前者如脑震荡、脑挫裂伤，后者如脑水肿、颅内血肿、脑疝等。同一患者可存在多种不同的损伤。昏迷的程度和持续的时间，一般与损伤的轻重相一致。

一、脑震荡

头部外伤后立即发生的中枢神经系统一时性功能障碍，谓之脑震荡。脑震荡可单独发生，或合并其他类型的颅脑损伤。伤者在受伤后立即出现意识障碍，其程度可为一时的神志恍惚乃至意识完全丧失；其持续时间仅数秒至数分钟，一般不超过半小时。伤者面色苍白，双侧瞳孔散大或缩小，对光反射消失，肌张力降低，脉慢而弱，呼吸缓慢，全身出汗，历时数秒钟、数分钟，或迟至 20～30 分钟内恢复。几乎所有的伤者于清醒后对所发生的情况都不能回忆，称为逆行性遗忘，这是本病的特征之一。伤者也往往对醒后的一段时间发生遗忘，称为顺行性遗忘。此外，伤者多有头痛、头晕、恶心、怕光、出汗、注意力涣散、记忆力减退、失眠等，持续数天渐消失。如此等症状长时间（3 个月以上）继续存在，即构成临床上的脑外伤后遗症。头颅 CT 或 MRI 无阳性发现。

诊断脑震荡的依据是：① 头部外伤后即时出现短暂的意识障碍及近事遗忘；② 除上述瞳孔与肌张力改变之外，神经系统检查一般无明显异常；③ 脑脊液检查正常；④ 头颅 CT 或 MRI 无阳性发现。脑震荡主要需与脑挫裂伤以及颅内血肿相鉴别（详见后述）。

二、脑挫裂伤

脑挫裂伤是指头部外伤后脑组织发生器质性损伤。受伤后伤者即时出现不同程度的昏迷，从嗜睡状态直至深度昏迷，持续半小时至数小时、数天、数周或数月以上，偶尔可达数年。脑挫裂伤后继发脑水肿，临床表现有颅内压增高征象，如剧烈头痛、呕吐、血压升高及脉搏减慢等。如伤者出现躁动不安而意识障碍随之加深时，应警惕脑疝形成的可能；如伤者出现躁动而意识障碍的程度前后相似，则可能属于创伤疼痛或尿潴留等身体不适，也可能是伤情趋向好转的现象。由于脑损伤的部位不同而出现各种神经系统定位体征，如肢体瘫痪、脑神经瘫痪、感觉障碍、失语、癫痫样抽搐等。此外，在恢复期间的头痛、头晕、出汗、恶心、记忆力减退、失眠等症状也较脑震荡显著。

脑挫裂伤不同于脑震荡的要点是：① 昏迷时间较长和程度较重；② 神经系统检查往往有定位体征；③ 脑脊液压力升高，可混有血液；④ 头颅 CT 或 MRI 可见点片状出血。脑挫裂伤与颅内血肿的区别在于：① 前者在伤后立即出现症状和体征，而后者的症状和体征是逐渐发展的，且在昏迷期间可有中间清醒或好转期；② 伤后即刻出现单瘫或偏瘫而无对侧瞳孔散大者多为脑挫裂伤，如伤后一段时间才出现偏瘫而对侧瞳孔散大者多为颅内血肿；③ 脑挫裂伤的头颅 CT 或 MRI 见点片状出血，后者见颅内血肿。但两者常并存。

三、外伤性颅内血肿

颅脑损伤后出现下列情况时，应高度怀疑颅内血肿的可能：

1. 意识改变

① 伤后昏迷转为清醒或者意识好转，然后再度昏迷；② 伤后清醒，以后转为昏迷；③ 伤后持续昏迷且进行性加深。

2. 急性颅内压增高

伤后头痛持续和加剧，或伴有呕吐而意识障碍又呈进行性加深。

3. 脑疝形成

伤后逐渐出现一侧瞳孔扩大而对侧肢体呈现进行性瘫痪（或有锥体束征），是小脑幕切迹疝（颞叶钩回疝）的表现。脑疝的出现常是颅内血肿较为后期的表现。

颅内血肿按其部位可分为硬脑膜外血肿、硬脑膜下血肿和脑实质内血肿，分述于下：

（一）硬脑膜外血肿

是指出血积聚于颅骨与硬脑膜之间的血肿。大多由于颅骨骨折使脑膜中动脉（或静脉）破裂所致；次为静脉窦破裂；有时是板障静脉或导血管破裂出血所引起。典型表现是伤后立即有短暂昏迷（由于脑震荡或脑挫裂伤所致），继而意识清醒或好转（中间清醒期），旋又进入再次昏迷（由于颅内血肿形成）。但此种昏迷 → 清醒 → 昏迷的典型病例并不多见，约占 30%。伤者有颅内压增高，清醒时感到头痛、恶心、呕吐。多有烦躁不安、意识进行性障碍、血压升高、脉缓而充实等，并逐渐出现伤侧瞳孔散大、对光反射迟钝或消失（动眼神经受压），对侧肢体瘫痪或有锥体束征（血肿压迫局部大脑皮质或颞叶钩回压迫大脑脚）。

诊断除依靠上述临床表现外，在伤者病情许可的情况下，争取早期作头颅 CT 扫描，在颅骨内面和脑表面之间出现凸透镜形或弓形高密度影，并且周边可见水肿带及脑室受压和中线结构移位的影像学改变。若病情危急，来不及 CT 检查或没有 CT 设备时，也可直接钻颅探查，以争取时间抢救伤者的生命。

（二）硬脑膜下血肿

是由于颅脑损伤后大脑表面的浅静脉或皮质小动脉破裂出血，血液积聚于硬脑膜下间隙所致。按病程发展分为急性、亚急性与慢性三种，急性者在 3 天之内，亚急性者 3 天～3 周，慢性者 3 周以上。急性与亚急性在病理上并无明显区别。

1. 急性与亚急性硬脑膜下血肿

伤者的伤势较重，多合并广泛严重的脑挫裂伤，常为双侧性。受伤后持续昏迷，进行性加重，少数有中间清醒期。主要表现是原发性脑损伤及继发性脑受压的混合改变。临床上急性颅内压增高、生命体征改变以及颞叶钩回疝出现早，进展快。伤后早期常有一侧肢体表现为不完全性瘫痪，并呈进行性加重，还可有部分性癫痫发作。头颅 CT 扫描绝大多数患者在颅板下方出现新月形高密度区，范围广泛时可为双凸型。部分患者可高、低密度同时并存，有时高密度区局限于血肿下部而出现液平面，系由部分溶血后血红蛋白释出下沉所致，血肿周围可见水肿带；病侧脑组织可见受压水肿移位。根据头颅 CT 检查诊断并不困难，如情况危急可行钻颅探查。

2. 慢性硬脑膜下血肿

多因头部受到较轻的外伤所引起，常为大脑凸面表浅静脉缓慢出血的结果。早期症状较轻或无明显症状。约经 3～4 周后，血肿逐渐增大时始出现头痛、呕吐、嗜睡、视乳头水肿等颅内压增高症。意识也呈进行性障碍，也可出现脑受压的局灶体征或小脑幕切迹疝。若病程较长又无明确外伤史（由于外伤较轻或外伤距离发病时间太长致伤者不复记忆），临床易误诊为脑肿瘤。CT 检查在紧贴颅骨内板下方可见双凸形或平凸形血肿影，其密度可因血肿期龄不同而有所差异，多数表现为密度降低，部分可为等密度或略高密度，侧脑室常常受压变形或消失。单侧病变中线结构向对侧移位，双侧时可无移位。强化可显示血肿包膜。MRI 可显示独特的 T1 加权、T2 加权均表现为高信号，对本病的诊断有重要价值。

（三）脑实质内血肿

急性脑实质内血肿多在严重脑挫裂伤的基础上形成，且往往与急性硬脑膜下血肿并存，故颇难作出单独的诊断。

慢性脑实质内血肿与慢性硬脑膜下血肿的症状相似，但前者的定位体征有时较后者明显。

164.5 颅内压增高综合征与脑疝形成

正常情况下，脑和脑膜的体积与颅腔容积之间的差别约为 10%（8%～10%），颅腔内通过血液循环和脑脊液循环起调节作用，并维持适当的颅内压力。侧卧位腰椎穿刺测量脑脊液压力时，成人正常值为 70～180mmH_2O（20～50 滴/分）。由于某些病变引起颅内容物体积增加或颅腔容积缩小，均可产生颅内压增高。颅内压增高的主要病理基础是脑水肿（包括脑肿胀），其原因是：① 脑小血管壁或血脑屏障的通透性增加；② 脑组织渗透压增高或血液渗透压减低；③ 脑血液循环障碍，表现为脑静脉血流淤滞和动脉血流减少；④ 脑脊液的生成、吸收障碍和循环梗阻。这四者互为因果，造成恶性循环，导致颅内压力不断增高。颅内压增高在临床上有其特殊表现，称为颅内压增高综合征。颅内压增高的严重性是脑疝形成。

颅内压增高通常分为急性与慢性两种。慢性者由于机体的代偿作用，可在较长时间内不出现危险，但因某些因素的促发可突变为急性颅内压增高，甚至发生脑疝。

一、疾病种类

引起颅内压增高的疾病种类很多，大致分为下列几项：

1. 颅内或颅外急性或慢性感染

如脑膜炎、脑炎、脑蛛网膜炎、中毒性肺炎或中毒性菌痢、败血症，以及其他原因所致的感染中毒性脑病。

2. 脑血液循环障碍所致的疾病

如脑出血、蛛网膜下腔出血、脑动脉血栓形成性脑梗死、脑栓塞、高血压脑病、颅内静脉窦血栓形成等。

3. 颅脑损伤

如脑震荡、脑挫裂伤、颅内血肿、脑部手术伤等。

4. 颅内占位性疾病

如脑肿瘤、脑脓肿、脑寄生虫病等。

5. 颅脑先天性畸形

如先天性脑积水、颅狭窄症、小头畸形、颅骨发育异常等。

6. 各种原因引起的缺氧

如窒息、循环骤停、癫痫持续状态等。

7. 中毒

工业毒物、农药、药物、食物等中毒。

8. 其他

如尿毒症、肝性脑病、血小板减少性紫癜、脑型白血病、再生障碍性贫血、真性红细胞增多症、肾上腺皮质功能亢进症或减退症、甲状旁腺功能减退症、急性水中毒、中暑、妊娠中毒症、严重的输血或输液反应、放射性脑病等。

二、临床表现

颅内压增高症的临床表现主要有下述几方面:

（一）一般症状

常见者为头痛、头晕、眩晕、呕吐、耳鸣等。头痛是由于颅内痛敏结构（结膜、血管、神经）受刺激、牵拉或压迫所致。头痛的性质可为钝痛、胀痛、牵扯痛，部位多为全头部。头痛以清晨最剧烈，有时下半夜痛醒。凡能促使颅内压增高的动作如摇头、弯身、咳嗽、用力排便等，均可导致头痛加剧。颅内压逐渐增高时，头痛程度也随之增加。患者还可有单侧或双侧展神经轻瘫，这是由于该神经在颅底行程较长、易遭受损害所致，并无定位价值。

（二）意识障碍及精神症状

早期患者表现为呆滞、淡漠、嗜睡或神志恍惚。颅内压急剧增高乃至发生脑疝时，患者的意识障碍急转直下，进入昏迷，可有兴奋、躁动或癫痫样抽搐，再进而呈深昏迷。慢性颅内压力增高者可产生脑积水，继发脑萎缩，出现行为异常、痴呆等。

（三）生命体征变化

颅内压增高使脑组织缺氧，机体发挥代偿作用使血压升高，脉慢而洪大，呼吸深慢。随着颅内压力的继续增高，此三种变化可更明显，收缩压可上升至 200mmHg，心率可减慢至 40 次/分，呼吸可变得不规则，或出现抽泣样呼吸、间歇呼吸等。后期则因延髓功能衰竭而致血压下降、脉速而弱，呼吸停止。

（四）眼底及瞳孔改变

颅内压力增高的重要体征是眼底改变。由于颅内压增高使视神经鞘内的脑脊液压增高，导致视神经的组织压力也增高，轴浆流动停滞，眼静脉回流也受阻，因而发生静脉充血及视乳头水肿。急性而严重的颅内压增高可于三天甚至数小时内出现视乳头水肿，后者成为急性颅压增高的佐证；慢性颅压增高者多在数周内出现视乳头水肿。瞳孔改变在颅内压增高尤其是脑疝形成时最明显，且有诊断意义。丘脑下部单侧受累时，该侧瞳孔缩小；如双侧受累则表现为双侧瞳孔缩小。倘若双侧瞳孔对光反射消失，说明中脑已有广泛损害。小脑幕切迹疝压迫该侧动眼神经时，瞳孔可先缩小，短时后扩大。若病灶将对侧脑组织推移压向对侧骨壁，则病灶对侧的瞳孔先扩大。

（五）癫痫样抽搐

因脑细胞缺血缺氧所致。

（六）锥体束受累征

颅内压增高可引起大脑皮质运动区受损，或继发脑干受损，出现锥体束受损征象或轻偏瘫。小脑幕切迹疝可引起偏瘫或四肢瘫。

（七）颅骨改变

慢性颅内压增高时才有颅骨改变。X 线平片可见蝶鞍骨质吸收以及蝶鞍扩大、脑回压迹增加等。头颅 CT 或 MRI 见脑肿胀、脑干及（或）脑室可受压，中线移位。

颅内压力增高时，腰椎穿刺可促发脑疝，通常列为禁忌。如因诊断或鉴别诊断的需要，应极为谨慎地进行，使用小号腰穿针，尽可能慢放、少放脑脊液。

某些病变（如颅脑损伤）可引起继发的低颅压综合征，表现为剧烈头痛、眩晕、呕吐，甚至颈强硬或发作性昏睡等，易误诊为颅内压增高症。两者的头痛有所不同：低颅压时头痛在头高位时加重，头低位时减轻，饮水后或静脉滴注低渗溶液后头痛也得以减轻；高颅压时则相反。低颅压时眼底视乳头无水肿现象，颅骨 X 线平片也无改变。头颅 CT 或 MRI 未见异常改变。

三、脑疝形成

颅腔内某部分脑组织向压力较低的部位发生移位现象，称为脑疝。导致脑疝形成的主要因素是颅内压力增高，但后者并非引起脑疝的唯一条件，只有颅内压严重增高或急剧增高时才会发生脑疝。此外，也可因某些因素（如腰椎穿刺）的促发而引起脑疝。脑疝的危险性不仅是疝入的脑组织发生淤血、出血、水肿和软化，以及某一脑池被堵塞；更重要的是疝入物压迫附近的脑组织（最常是脑干）和血管、脑脊液通道等，引起继发的脑血液和脑脊液循环严重障碍，以及生命中枢功能障碍，并形成恶性循环。脑疝有多种，常见的是小脑幕切迹疝和枕骨大孔疝两种。

（一）小脑幕切迹疝（颞叶钩回疝）

一侧颞叶钩回向内下方移位，嵌顿于小脑幕切迹，称为小脑幕切迹疝。最常见的是由于小脑幕上病变所引起，如病变为占位性，则其常见的部位是颞叶与内囊。小脑幕切迹疝的主要表现是：① 头痛显著增剧，使患者

难以忍受；② 意识障碍逐渐加重，开始时患者嗜睡或躁动不安，进一步陷于浅昏迷，再进而为深昏迷，意识变化主要是由于中脑上行性网状激活系统受损所致；③ 疝侧瞳孔散大是诊断小脑幕切迹疝的重要指征，因脑疝对该侧动眼神经的压迫引起疝侧瞳孔散大，对光反射消失（开始时瞳孔可先缩小，对光反射迟钝），极少数病例是对侧瞳孔先散大，晚期由于双侧动眼神经均受压，而致双侧瞳孔散大；④ 疝侧的大脑脚被压，而致对侧肢体瘫痪或出现锥体束征，偶尔瘫痪是在病灶同侧肢体，乃因脑疝推移中脑，使对侧大脑脚压于小脑幕切迹或岩骨嵴上之故；⑤ 生命体征改变已如前述，脑疝初期体温升高，极期体温更高，后期则体温下降，低于正常温度；⑥ 部分患者出现颈硬，某些患者则因中脑受损出现去大脑强直现象，少数病例发生失明，可能是大脑后动脉受压使枕叶软化所致；⑦ 头颅 CT 或 MRI 可见脑肿胀、脑干受压、移位。

（二）枕骨大孔疝（小脑扁桃体疝）

小脑扁桃体下降于枕骨大孔内或椎管内，称为枕骨大孔疝，主要由于小脑幕下病变所引起，而小脑幕上病变也可引起。枕骨大孔疝可单独出现或继发于小脑幕切迹疝，其严重性在于延髓受压。最早的症状是颈部有阻力或颈项强硬、强迫头位，是由于局部神经受牵扯所表现的防御反射。最主要的症状是呼吸改变，患者的呼吸常突然停止。双侧瞳孔散大且对光反射消失，乃由于动眼神经核受损所致。慢性枕骨大孔疝大多表现为颈痛、颈硬，而无其他症状。

颅内压增高的患者出现下列征象时，有助于脑疝的早期诊断：① 头痛突然显著加剧，常是脑疝发生的前奏；② 意识障碍加重，尤其是躁动不安，预示脑疝的来临；③ 瞳孔改变，开始时双侧瞳孔可缩小，或忽大忽小，继则双侧瞳孔不等大；④ 患者出现颈痛或颈硬或有强迫头位时，应警惕枕骨大孔疝的发生；⑤ 呼吸骤停，是枕骨大孔疝发生的征兆；⑥ 临床表现为颅内压增高症，但腰椎穿刺时脑脊液压力不高，应怀疑有枕骨大孔疝的存在，可能是从颅腔通向椎管的道路有梗阻，腰椎穿刺所测得的压力未能真正反映颅内压力；⑦ 头颅 MRI 矢状面可见小脑扁桃体下降于枕骨大孔内或椎管内，嵌顿于脑干、延髓。当怀疑患者有脑疝时，腰椎穿刺应为禁忌。

小脑幕切迹疝与枕骨大孔疝的鉴别是：① 前者的意识障碍较后者出现为早；② 后者以呼吸变化为主征；③ 前者以一侧瞳孔散大为诊断的主要依据，后者可见双侧瞳孔散大；④ 早期出现颈痛、颈硬多见于枕骨大孔疝；⑤ 前者多伴有脑疝的对侧肢体瘫痪，后者较少见。

164.6 癫痫

意识障碍是癫痫大发作、癫痫失神发作（典型和非典型）、复杂部分性发作以及癫痫持续状态的主征。各型癫痫的诊断和鉴别诊断参见第 51 章。

参考文献

1.Dyken PR.Neuroprogressive disease of post-infectious origin：a review of a resurging subacute sclerosing panencephalitis（SSPE）.Ment Retard Dev Disabil Res Rev，2001，7（3）：217-225

2.Ferenci P, et al.Hepatic encephalopathy-definition, nomenclature, diagnosis, and quantification: final report of the working party at the 11th World Congresses of Gastroenterology, Vienna, 1998.Hepatology, 2002, 35 (3): 716-721

3.Yared Z, Chiasson JL.Ketoacidosis and the hyperosmolar hyperglycemic state in adult diabetic patients.Diagnosis and treatment.Minerva Med, 2003, 94 (6): 409-418

4.Moritz ML, Ayus JC.New aspects in the pathogenesis, prevention, and treatment of hyponatremic encephalopathy in children.Pediatr Nephrol, 2010, 25 (7): 1225-1238

5.Sungur M, Güven M.Intensive care management of organophosphate insecticide poisoning.Crit Care, 2001, 5 (4): 211-215

6.Mendelow AD, et al.Early surgery versus initial conservative treatment in patients with spontaneous supratentorial intracerebral haematomas in the International Surgical Trial in Intracerebral Haemorrhage (STICH): a randomised trial.Lancet, 2005, 365 (9457): 387-397

第五十章　脑膜刺激征

由于软脑膜本身的炎征或受刺激时出现一系列提示脑膜受损的病征，如头痛、呕吐、颈肌强硬、克匿格（Kernig）征与布（Brudzinski）氏征阳性、皮肤感觉过敏、对听觉和视觉刺激过敏等，称为脑膜刺激征。头痛是最常见且早期出现的症状，通常为弥漫性，但枕部和额部特别显著。头痛的发生是由于分布在脑膜的三叉神经与迷走神经感觉性终末器受炎症性及机械性刺激（颅内压过高）所致。脑膜刺激征一方面由脑膜本身病变所引起，另外也可由于颅内其他病变如颅内压增高、脑炎、脑水肿等所引起。

有报告坐位低头试验和贴膝试验对早期发现脑膜刺激征甚有帮助，当出现早期脑膜炎和轻度脑膜刺激反应、而常规体格检查尚属阴性时，可较早地出现阳性。如两种检查为阳性，即可认为有早期脑膜刺激征的存在，而作为腰椎穿刺检查脑脊液的指征，可达到各种脑膜炎早期发现、早期治疗的目的。

（1）坐位低头试验：

患者取坐位，两下肢伸直，使下肢与躯干呈直角，嘱患者低头至下颌触及前胸为正常（阴性）；如低头受限制，下颌不能触及前胸或发生疼痛则为阳性。

（2）贴膝试验：

患者取坐位，两下肢于髋、膝关节随意屈曲，嘱患者以口贴膝或以下颌触膝，能贴及或触及者为正常（阴性）。如不能者则为阳性。

必须指出，婴幼儿、老年人、体弱者患脑膜炎时，不一定有典型的脑膜刺激征出现，可疑时应及时作脑脊液检查，以免漏诊或误诊。

此外，判断脑膜刺激征时应注意下列几点：

（1）脑膜炎时脑膜刺激征很显著，颈强直更突出，甚至出现角弓反张。

（2）颅内压增高程度与脑膜刺激征平行，脑疝时往往颈强直明显而克匿格征与布氏征不突出。

（3）蛛网膜下腔出血时首发症状常是头痛，颈强直有时立即出现，有时经数小时或 48 小时才出现。

（4）婴幼儿因颅骨骨缝未闭合故脑膜刺激征不典型，此时应注意囟门变化，囟门膨隆可作为参考。

（5）脑膜刺激征在深昏迷时消失。

【脑膜刺激征的疾病分类】

表 50-1: 引起脑膜刺激征的疾病分类

Ⅰ 假性脑膜炎

Ⅱ 脑膜炎与脑膜脑炎

一、细菌性脑膜炎
- （一）流行性脑脊髓膜炎（流脑）
- （二）肺炎双球菌性脑膜炎
- （三）流感杆菌性脑膜炎
- （四）金黄色葡萄球菌性脑膜炎
- （五）结核性脑膜炎
- （六）伤寒杆菌性脑膜炎
- （七）绿脓杆菌性脑膜炎
- （八）布鲁杆菌性脑膜炎
- （九）炭疽杆菌性脑膜炎
- （十）黏液双球菌性脑膜炎
- （十一）鲍曼不动杆菌性脑膜炎
- （十二）李氏杆菌性脑膜炎
- （十三）其他罕见的细菌性脑膜炎

二、病毒性脑膜（脑）炎
- （一）肠道病毒性脑膜（脑）炎
- （二）淋巴细胞脉络丛脑膜炎（淋脉脑膜炎）
- （三）流行性乙型脑炎（乙脑）
- （四）森林脑炎
- （五）腮腺炎病毒性脑膜（脑）炎
- （六）脑膜炎型传染性单核细胞增多症
- （七）带状疱疹病毒性脑膜（脑）炎
- （八）单纯疱疹病毒性脑膜（脑）炎
- （九）流感病毒性脑膜（脑）炎
- （十）急性弥漫性葡萄膜炎综合征
- （十一）Mollaret 脑膜炎
- （十二）其他病毒性脑膜（脑）炎
  1. 巨细胞病毒脑膜（脑）炎
  2. 棒状病毒（狂犬病毒）性脑炎
- （十三）人类免疫缺陷病毒Ⅰ型（HIV-1）脑炎
- （十四）人类疱疹病毒-6（HHV-6）性脑炎
- （十五）博尔纳病病毒性脑膜（脑）炎

三、立克次体性脑膜炎、恙虫病性脑膜炎与脑炎

四、螺旋体性脑膜炎
- （一）钩端螺旋体性脑膜炎
- （二）梅毒性脑膜炎
- （三）回归热螺旋体性脑膜炎
- （四）莱姆病性脑膜炎

五、放线菌性脑膜炎奴卡菌性脑膜炎

六、真菌性脑膜炎
- （一）新型隐球菌性脑膜炎
- （二）白念珠菌性脑膜炎

七、寄生虫性脑膜炎
- （一）阿米巴性脑膜炎
- （二）肺吸虫性脑膜炎
- （三）绦虫性脑膜炎
- （四）猪囊虫性脑膜炎
- （五）弓形虫脑炎
- （六）脑棘球蚴病
- （七）脑型疟疾
- （八）脑型血吸虫病

Ⅲ 其他原因所致的脑膜病变

一、风湿性脑膜脑炎

二、嗜酸性粒细胞增多性脑膜炎

三、脑膜性白血病

四、脑膜脑炎型白塞病

五、癌性脑膜炎

六、药物引起的脑膜炎

七、自身免疫性脑炎

Ⅳ 脑部疾病

一、脑血管疾病
- （一）蛛网膜下腔出血
- （二）脑出血

二、脑肿瘤

三、脑脓肿

165 假性脑膜炎

假性脑膜炎（meningismus）以脑膜刺激征为临床特征，偶尔伴抽搐及昏迷。假性脑膜炎常出现在急性发热疾病起病时，以婴幼儿多见。肺炎、扁桃体炎、猩红热与肾盂肾炎可引起假性脑膜炎是众所周知的。脑

脊液检查压力增加，而细胞数一般正常（偶尔可稍增）、糖量正常、蛋白量与氯化物通常不高、病原体检查阴性。该征症状与脑脊液的改变可能系血液与脑脊液之间的平衡失调所致。有文献认为，在急性感染起病时，血液迅速被稀释，形成相对的低张，液体迅速经由脉络丛滤入脑脊液中，致脑脊液压力增加。假性脑膜炎的诊断主要依靠脑脊液检查。经积极的治疗之后，脑膜刺激症状一般于数天之内消失。假性脑膜炎也可见于败血症、伤寒与副伤寒、中毒型菌痢、斑疹伤寒、恙虫病、流行性感冒、钩端螺旋体病、急性疟疾等急性感染过程中。

166　脑膜炎与脑膜脑炎

按病因学不同脑膜炎（脑脊髓膜炎）基本上可区分为细菌性、病毒性、螺旋体性、真菌性与寄生虫性五大类。按脑脊液的性质而将脑膜炎划分为化脓性、浆液性与出血性等类型。

化脓性脑膜炎的脑脊液特征是压力升高，微浑、毛玻璃样乃至米汤样，细胞数＞ 1000×10^{6} /L，分类以中性分叶核粒细胞占优势，球蛋白显著增多，糖与氯化物明显减少，可通过涂片染色检查或培养发现病原菌。化脓性脑膜炎又可进一步区分为原发性与继发性两类。原发性化脓性脑膜炎主要见于流行性脑膜炎（流脑），也可见于流感杆菌性脑膜炎或新生儿期的混合细菌性脑膜炎。继发性化脓性脑膜炎则通常继发于大叶性肺炎、化脓性中耳炎、鼻窦炎、乳突炎、颅部外伤合并感染、败血症、细菌性心内膜炎等。

浆液性脑膜炎的病因众多，脑脊液的特征是压力升高或正常，透明澄清、微浑或毛玻璃样，细胞数通常在 1000×10^{6} /L 以下，分类以淋巴细胞为主（早期可能中性分叶核粒细胞稍占优势），球蛋白增多，糖与氯化物大都正常（结核菌及真菌感染例外），可通过涂片染色检查、细菌培养、病毒分离、免疫学试验及动物接种等确诊。浆液性脑膜炎最常由病毒所致，但结核菌、螺旋体、真菌、寄生虫等脑膜感染，脑脓肿、化脓性中耳炎、乳突炎、鼻窦炎等灶性感染所致的反应性脑膜炎，以及未经充分治疗的化脓性脑膜炎等也可表现为浆液性。

出血性脑膜炎的脑脊液特征是压力升高，呈血性浑浊，内含大量红细胞，白细胞也增多，白细胞 ： 红细胞＞ 1：500（此点有助于鉴别单纯性蛛网膜下腔出血），球蛋白增多，糖与氯化物正常或减少（因病因不同而异），可通过相应的病原学与免疫学检查而确立诊断。

有报道肿瘤坏死因子 α（TNFα）测定有助于细菌性脑膜炎与病毒性脑膜炎的鉴别。研究结果表明脑脊液中 TNFα 含量的高低依次为：化脓性脑膜炎急性期（33.92±1.51）＞结核性脑膜炎（18.46±1.62）＞化脓性脑膜炎恢复期（10.54±1.90）＞病毒性脑炎（8.18±3.30）。这种情况有助于细菌性脑膜炎与病毒性脑膜炎的鉴别。

一、细菌性脑膜炎

（一）流行性脑膜炎（流脑）

流脑的主要临床特征是高热、脑膜刺激征与皮肤黏膜出血。凡在流脑容易发生的冬、春二季，患者（尤其是儿童或青少年）突然发病而兼有上述表现，大致可诊断为流脑。皮肤出血点压片染色镜检可发现脑膜炎双球菌，阳性率高达 87.4%，方法简便易行，对早期确诊流脑提供可靠依据。

涂片检查法：首先选择较典型的出血点，消毒皮肤后，用注射针头沿瘀点边缘向内作浅斜穿刺，用手指从旁边轻挤出淤血，以洁净玻片直接印涂数片，待其自然干燥，用碱性亚甲蓝溶液染色，水洗干燥后镜检。如菌

形态不典型，取另一涂片作革兰氏染色对照。

流脑通常以寒战、高热急骤起病。脑膜刺激征象往往在 24 小时内出现。此时高热持续，头痛剧烈，颈项强硬而痛，呕吐频繁，每呈喷射性。患者眼结膜充血、怕光、烦躁不安、神志不清，常发生谵妄、抽搐与昏迷。皮肤黏膜出血见于大多数病例，最早出现在眼结膜及口腔黏膜，对早期诊断甚有帮助。皮肤出血点逐渐增多提示有发生休克的可能。唇疱疹虽仅见于部分病例，但唇疱疹（病期第 3～6 天出现）对流脑与结核性脑膜炎和其他化脓性脑膜炎的鉴别颇有意义。

典型流脑的诊断不一定需作脑脊液检查，但非典型性病例与散发性病例常需借助腰椎穿刺脑脊液检查以明确诊断。流脑的脑脊液呈化脓性炎症改变，涂片染色镜检可发现肾形的革兰氏阴性双球菌（红色），阳性率达 61%～74%，对确诊有重要价值。如同时作双份脑脊液涂片检查可增加阳性机会。必须指出，早期病例尤其是暴发型脑膜炎双球菌败血症早期脑脊液往往正常，因此这时脑脊液无异常绝不能轻易除外流脑。

有的结核性脑膜炎患者起病较急，在流脑流行期间每易与流脑相混淆；反之，流脑患者可因治疗不当致病程迁延而误诊为结核性脑膜炎。蛛网膜下腔出血偶尔也可误诊为流脑，而个别流脑患者的脑脊液又可呈现出血性炎症改变。此时，详细追问病史（发热在先者为流脑，反之则为蛛网膜下腔出血）、计算脑脊液红、白细胞比例与涂片染色找病原菌，以及糖定量检查，对两者的鉴别有重要意义。此外，在流脑流行期间，如发现患者的脑脊液呈化脓性炎症改变，虽未能找到脑膜炎双球菌，而临床上可除外其他原因所致的化脓性脑膜炎者，流脑的诊断也可成立。

（二）肺炎双球菌性脑膜炎

肺炎双球菌性脑膜炎以婴儿及老年人多见，可发生于大叶性肺炎兼有败血症的过程中，也可直接由耳、鼻、咽部化脓性（如中耳炎、乳突炎、鼻窦炎）蔓延而来，或继发于颅部外伤骨折后。少数病例可能以上呼吸道或其他创口为侵入途径，而无明显的感染来源，此即所谓原发性病例。如此病例继发于大叶性肺炎，大都发生于肺炎病程第 5～6 天以后；由于原发病的病情较重，又可出现假性脑膜炎症状，脑膜炎征象每被掩蔽，其发病日期颇难明确。如原发感染灶未根治，肺炎双球菌性脑膜炎可再发。

临床表现为急性化脓性脑膜炎的征象，以发病急骤与预后险恶为特征，且可能复发。确诊需依靠脑脊液检查。国内报告的 121 例中血培养仅 25% 阳性，但脑脊液呈脓样混浊，及时涂片染色检查阳性率达 86.7%，甚有早期诊断意义。值得注意的是，婴幼儿或老年人患暴发型肺炎双球菌脑膜炎时，脑脊液细胞数可正常，但沉淀后涂片染色镜检往往发现大量肺炎双球菌。临床上凡患者有大叶性肺炎、头部感染或颅部外伤骨折史而发热不退，并出现脑膜刺激征时，需考虑并发肺炎双球菌性脑膜炎的可能性。

（三）流感杆菌性脑膜炎

流感杆菌性脑膜炎主要侵犯 1 岁以下婴儿，少见于 4 岁以上儿童，成人则罕见。国内报告的一组病例中发病率以 10 月份最高，其次为 9 月，说明发病与呼吸道感染有较密切的关系。临床上主要表现为急性化脓性脑膜炎病象，但发病开始时往往先有上呼吸道炎症状，且病程中出现皮肤黏膜瘀点者甚罕见。脑脊液检查符合化脓性炎症改变，涂片染色容易检出革兰氏阴性流感杆菌，阳性率达 81.2%，对早期诊断有重要价值。脑脊液培养及血培养有助于确诊。凡患儿有嗜睡、易于激动、幻觉或突然尖声哭叫等可疑脑症状时，需考虑此病的可能性，并及时作脑脊液检查以明确诊断。

有的早期病例尤其是未经充分治疗的患者，脑脊液检查呈无菌性（浆液性）炎症改变，每易误诊为结核性脑膜炎，需注意鉴别之。

（四）金黄色葡萄球菌性脑膜炎

此病是化脓性脑膜炎中严重的一种，较易侵犯儿童，尤以 2 岁以下婴幼儿为多见。传染途径有三：① 由远处病灶经血行播散；② 由原发感染灶直接蔓延，例如中耳炎、乳突炎、鼻窦炎、面部蜂窝织炎、脊椎或颅骨骨髓炎、硬脊膜外脓肿或脑脓肿等；③ 由颅部骨折性外伤、神经外科手术或诊断性穿刺直接感染。一般认为前两者为主要侵入途径。

起病缓急不一，部分病例起病较缓。据国内报告的 45 例中，临床表现有两点较为特别：① 颈项强硬的发生率与强度均较一般脑膜炎高；② 各种类型皮疹的出现，包括瘀点、瘀斑、荨麻疹、小脓疱等。脑脊液外观可自微浑、毛玻璃样乃至凝成奶糕样。蛋白含量一般较高，但部分病例细胞数低于 1000×10^6 /L，此种情况值得注意，因单凭细胞计数可被误诊为乙型脑炎、结核性脑膜炎、无菌性脑膜炎等。半数以上脑脊液培养阳性，血培养与脑脊液涂片检查也有助于诊断。

（五）结核性脑膜炎

结核性脑膜炎（TBM）多见于儿童，但成人也非少见。发病年龄与一般结核病相同。患者多有肺、骨、胸膜或淋巴结结核病史。发病多徐渐，也可相当急骤。妊娠、分娩是女性患者的主要诱因。患者以全身不适、畏寒、发热、头晕、头痛、全身酸痛等症状起病。发热与头痛是最常见于最早出现的症状。有的患者自觉无发热，但测温时发现体温升高。早期病例常被误诊为感冒；如患者消化系统症状明显而兼有表情淡漠，每易与伤寒相混淆。各项体征以颈抵抗出现最早，故对此病有早期诊断意义。此时脑脊液一般已有改变，压力大多升高，澄清、无色或微浑呈毛玻璃样，静置后往往有薄膜形成，细胞增多一般在（50～500）× 10^6 /L 之间，分类以淋巴细胞占优势（早期可能以中性分叶核粒细胞稍占优势），糖与氯化物减少。透明澄清的脑脊液，而糖量（低于 35mg%）与氯化物（低于 700mg%）一致下降，对结核性脑膜炎的诊断有重要意义（需除外真菌性脑膜炎），并可据此与病毒性脑膜（脑）炎相鉴别。脑脊液色氨酸与利文生试验的阳性率颇高，对诊断有一定帮助。脑脊液涂片染色检查可发现结核杆菌，从薄膜中较易检出，阳性率为 37.9%～64.4% 不等，有确诊价值。如脑脊液中结核杆菌虽为阴性，但始终未发现其他细菌或真菌，而抗结核治疗效果明显者，也大致可确定此病的临床诊断。眼底检查 12.7%～80% 的病例可发现视网膜结节，于视盘附近单个或成组出现，初始为黄色，边界不清，随病程进展周边可出现色素沉着。此种结节的出现对结核性脑膜炎的诊断有重要意义。CT、MR 等影像学检查不能确诊结核性脑膜炎，但在临床疑诊时，某些特征性改变则有一定的参考意义。

TBM 的诊断除临床症状、体征外，脑脊液（CSF）的实验室检测极其重要。近年来有关 CSF 检测项目在 TBM 诊断中的研究已取得了长足发展，其中 CSF 常规结合 PCR、抗原抗体检测对 TBM 的诊断、病情评估具有一定价值。但一些检查指标的特异性、灵敏度尚不令人满意。主要包括下列几个方面：

1. 细胞学检查

TBM 的 CSF 细胞学改变具有一定的规律性特征，其特点是以中性粒细胞为主伴一定数量的免疫活性细胞（小淋巴细胞、淋巴样细胞和浆细胞）和单核吞噬细胞的混合细胞反应，亦可见到嗜酸性粒细胞。尽管持

续抗结核治疗，CSF 细胞学的混合细胞反应可持续 4 周，预后较好者中性粒细胞减少，免疫活性细胞相对增高（Rhem 交叉现象）。CSF 中淋巴样细胞和浆细胞的阳性率明显增高是 TBM 早期的一个重要特征，若能结合生化检查和临床表现，可为 TBM 的早期诊断提供有力依据。

2. 病原学检测

CSF 分离抗酸杆菌仍然是确诊 TBM 最直接可靠的方法，反复送检可提高阳性率。

（1）直接涂片法：

自从 1882 年以来，涂片抗酸染色一直是检查结核杆菌的重要方法。该方法最为简单经济，但敏感性、特异性较差，在一般离心沉渣中难以收集到结核杆菌，国内外学者报告涂片阳性率约为 10%。为提高涂片的阳性率，一些学者提出加大离心转速、延长离心时间，用静止 CSF 标本析出的纤维蛋白膜染色镜检等方法。采用漂浮浓集法和离心浓集法，可使涂片阳性率达到 92.19% 和 62.15%；取 CSF 静置 24 小时后形成薄膜，涂片抗酸染色镜检阳性率可达到 91.0%。

（2）结核杆菌培养法：

培养法的优点是直观，可作进一步鉴别、药敏和毒力检测。但结核杆菌生长缓慢，培养需 4～8 周，且阳性率在 20%～30%。有研究者用改良 Levinson 析出法对 64 例 TBM 和 54 例可疑诊断 TBM 标本进行检测，阳性率分别为 93.7% 和 85.5%，而采用 Levinson 法的阳性率分别为 79.7% 和 72.2%，结合 CSF 分析可确诊 89% 的 TBM，显示了一定的优越性。

（3）聚合酶链反应（PCR）检测结核分枝杆菌 DNA：

PCR 技术自 1985 年 Saiki 建立该方法以来发展很快，1990 年以来国内各大医院已将其用于临床，在 TBM 的早期诊断和鉴别诊断中具有参考价值，其敏感性及特异性优于以往病原学检查常用的抗酸染色及结核菌培养。本方法目前存在的最大问题是易出现假阳性结果。

3. 生化分析

（1）乳酸：

许多学者对 CSF 乳酸（CSF2LA）测定的评价较高，认为其是鉴别细菌性和病毒性脑膜炎的重要方法。CSF2LA 含量测定有气液色谱法和酶法两种，以 3～125mmol/L 为正常值界限，研究证实 TBM 的 CSF2LA 含量显著增高。

（2）氨基酸：

Qureshi 等的研究发现亚硝酸盐和其前体精氨酸、高半胱氨酸在 TBM 显著增高，苯丙氨酸增加和氨基乙磺酸及维生素 B_{12} 降低也仅在 TBM 发现。在临床工作中，我们可根据这些重要生化指标的变化设计治疗方案。

（3）酶活性测定

1）腺苷脱氨酶（ADA）：ADA 是与机体细胞免疫有密切关系的核酸代谢酶，与 T 淋巴细胞增殖、分化密切相关。CSF2ADA 活性在 TBM 患者明显升高，阳性率可达 80%～90%，可作为 TBM 的早期诊断指标之一。

2）乳酸脱氢酶（LDH）：LDH 在体内分布广泛，脑组织中含量较高，多种疾病均可引起升高，是反映疾病的敏感指标，相应的特异性很低。然而 LDH 同工酶测定可显著地改善其特异性，在 TBM 的诊断中非常有用。Kamat 等发现 LDH 及其同工酶可作为各型脑（膜）炎的鉴别诊断工具：TBM 患者 LDH4 活性增高；化脓性脑膜炎是 LDH3 活性增高；病毒性脑炎则是 LDH2 和 LDH1 活性增高。

3）其他：CSF 腺苷酸激酶、谷氨酸脱羟酶（GAD）、谷氨酸脱氢酶（GLDH）的活性水平在 TBM 时显著升高。

4. 免疫学检测

（1）细胞免疫检测：

研究发现，CSF 中活性 B 细胞（ABL）在发病早期的出现率较高，阳性率为 65.5%，特异抗体稍后出现，CSF 的细胞数与淋巴细胞中 ABL 的百分率在病程中存在正相关关系。

（2）体液免疫检测：

在 TBM 时 CSF2Ig 系列指标明显升高，中枢神经系统 24 小时鞘内 IgG 合成率（IgG2syn）明显增高，且与病情的严重程度有关，可以作为 TBM 患者病情严重程度、疗效及预后判断的重要指标。

（3）结核分枝杆菌硬脂酸检测：

结核分枝杆菌硬脂酸（102 甲基十八烷酸）（TSA）是结核杆菌菌体中的特有成分，用气相色谱法检测有很高的敏感性和特异性。

（4）结核抗原检测＋抗结核抗体检测：

ELISA、RIA 或 LPA 法检测 CSF 中的结核抗原，已成功地用于 TBM 的早期诊断，而用阿拉伯糖甘露糖脂（LAM，分枝杆菌细胞壁外表面特有的一种成分）抗原检测特异性 IgG 抗体（LAM2IgG），对快速诊断 TBM 也有较高的应用价值。由于 ELISA 法检测结核抗原和抗结核抗体本身就存在 5% 左右的假阳性或假阴性可能，因此应尽可能同时进行抗原抗体检测。

5. 细胞因子检测

肿瘤坏死因子（TNFα）、可溶性白介素 2 受体（sIL22R）、基质金属蛋白酶谱（MMPs）及粒细胞集落刺激因子（G2CSF），均可作为 TBM 的辅助诊断。

（六）伤寒杆菌性脑膜炎

伤寒杆菌性脑膜炎罕见，国内仅有少数病例报告。此病可发生于伤寒病程的任何时候，但以病程第一周内较多见。临床上病情较重，常有意识障碍或昏迷。脑脊液呈化脓性炎症改变，培养可发现伤寒杆菌。此病每易与结核性脑膜炎相混淆，需注意鉴别。

（七）绿脓杆菌性脑膜炎

绿脓杆菌性脑膜炎少见，国内仅有少数病例报告。本病多见于颅脑外伤病例，也可因诊断性或治疗性腰椎穿刺过程中消毒不严污染所致。临床上除表现为急性化脓性脑膜炎征象与病程进展较缓外，最特征性的改变是脑脊液呈黄绿色，此点为其他化脓性脑膜炎所没有，具有重要的诊断价值。脑脊液的颜色深度往往与症状的轻重、细胞数的多少以及培养阳性率的高低呈正比。必须指出，有的病例脑脊液非呈黄绿色，故脑脊液无黄绿色改变不能轻易除外绿脓杆菌性脑膜炎，有怀疑时需及时作脑脊液培养以明确诊断。

（八）布鲁杆菌性脑膜炎

布鲁杆菌性脑膜炎少见，国内仅有少数病例报告。波状热常并发中枢神经系统症状，并发脑膜炎时则出现脑膜刺激征。如高度怀疑为脑膜炎，则需进行腰椎穿刺作脑脊液检查。脑脊液压力多见增高，外观澄清或轻度浑浊，偶尔可呈脓样浑浊，细胞数增多，细胞分类及大部分为淋巴细胞，蛋白量增高，每在 100mg% 以上，糖量减少，氯化物正常或稍低，培养或动物接种可发现布鲁杆菌。脑脊液布鲁杆菌凝集反应及补体结合试验多呈阳性，但有些无中枢神经系统并发症的波状热患者也可呈阳性反应。本病与其他原因脑膜炎的鉴别主要根据流行病学史、临床表现、脑脊液检查以及有关的细菌血清学检查。

（九）炭疽杆菌性脑膜炎

炭疽杆菌侵及中枢神经系统时引起脑膜刺激征及脑膜出血性炎症。炭疽杆菌性脑膜炎少见，国内只有少数病例报告。脑脊液检查对诊断有决定性意义。脑脊液呈血性，压力增高，蛋白量与细胞数显著增多，糖显著减少或阴性，涂片与培养均可发现大量革兰氏染色阳性大杆菌，两端呈方形，互相连接成链状。炭疽杆菌性脑膜炎的预后险恶，临床医生需倍加警惕。此病的诊断线索为与病畜或其皮毛接触史，或原发皮肤炭疽感染灶的发现；如接触史不明，诊断常被忽视。此病需与蛛网膜下腔出血或其他原因所致的出血性脑膜炎相鉴别。

（十）黏液双球菌性脑膜炎

国内发现一些革兰氏阴性球、杆菌——硝酸盐还原试验阴性杆菌（B-anitratum）与 mima 菌感染。此类细菌临床上可引起脑膜炎合并败血症、肺炎合并败血症、亚急性细菌性心内膜炎、败血症、上呼吸道感染等。此型脑膜炎为散发性，临床表现类似流行性脑膜炎，严重时甚至可引起华-弗综合征。脑脊液及皮疹刮出物涂片染色可检出此菌，血培养或皮疹刮出物培养也可获阳性结果。此菌与脑膜炎双球菌在形态上很相似，但两者的药物敏感性不同，需注意区别。国内曾有报告烧伤后并发此型脑膜炎，并称为黏液双球菌性脑膜炎。

（十一）鲍曼不动杆菌性脑膜炎

鲍曼不动杆菌是一种专性需氧、在光学显微镜下形态多为球形或成双排列的革兰氏阴性球杆菌，广泛存在于外界环境中，是人类和动物皮肤、呼吸道、胃肠道的正常菌群，也是医源性脑膜炎、中耳炎、败血症的条件致病菌。该菌所致医院感染逐年增加，特别在与脑外科手术或脑室引流相关的脑膜炎中扮演重要角色；同时，随着耐药菌株的出现，术后脑膜炎的治疗越发棘手，病死率高。

鲍曼不动杆菌性脑膜炎的临床表现为发热及不同水平的意识障碍，这是最常见的症状，之后出现头痛、抽搐、恶心、呕吐症状。最常见的是脑膜炎刺激征及颅脑手术处的局部膨胀。

CSF 检查提示以中性淋巴细胞为主的细胞增多，蛋白水平增高及低葡萄糖。其诊断标准如下：①CSF 培养出鲍曼不动杆菌；② 非其他原因导致的下列至少一项症状：发热（38℃），头痛，脑膜刺激症状，脑神经功能障碍或刺激症状；③CSF 至少有以下一项改变：白细胞增高，蛋白增高和（或）葡萄糖低；④ 患者获得性感染的时间于住院 72 小时后和（或）侵入性检查后。葡萄糖、蛋白及细胞计数正常的 CSF 培养阳性，无临床症状的患者为隐性感染。

（十二）李氏杆菌性脑膜炎

李氏杆菌病十分罕见。该病可以散发或者呈食源性暴发出现。与其他的食源性微生物不同，李氏杆菌可以在冷藏的食物中自行复制。孕妇、新生儿、免疫缺陷者及老年人均能感染该病原菌。其中 47% 的感染者中出现中枢神经系统症状。李氏杆菌感染的中枢神经系统有三种不同的类型。脑膜脑炎是最常见的类型。常见在免疫缺陷的患者中，脑炎可继发脑脓肿。中枢神经系统感染的患者中有 9% 为 Rhomb 脑炎（脑干感染）。

Rhomb 脑炎的患者典型表现为数天的头痛、恶心、发热、乏力等前驱症状，之后进展为非对称的脑神经功能障碍，小脑症状，偏瘫或感觉减退，伴有意识障碍。41% 患者发展为呼吸衰竭。到目前为止，85% 患者有发热，90% 有脑神经症状。腰穿检查常见 CSF 淋巴细胞增多，但 22% 患者未见 CSF 细胞增多。致病菌的血培养（61%）阳性结果比 CSF（41%）培养高。MRI 比 CT 灵敏，并且特异性高。MRI 是出现脑干症状的建议检查项目。

（十三）其他罕见的细菌性脑膜炎

据国内文献，产碱杆菌性脑膜炎、产气杆菌性脑膜炎、卡他球菌性脑膜炎、四联球菌性脑膜炎、肠球菌性脑膜炎等均有个别或少数成年病例报告。以上的脑膜炎均属化脓性脑膜炎。确诊需依靠脑脊液培养发现相应的致病菌。

近年报告有些细菌性脑膜炎的脑脊液呈非化脓性改变，以儿童为多。可能由于：① 抗生素治疗量及病程不足，病程早期，发病 48～72 小时内；② 严重病例因防御机制减弱而脑脊液改变轻微。国内一组 10 例成人链球菌脑膜炎的报告，患者以头痛、畏寒、发热、脑膜刺激征起病。90% 的患者血象白细胞与中性粒细胞增多。部分患者出现口唇疱疹，与流脑相似，但 CSF 多呈浆液性改变，酷似结核性或病毒性脑膜炎。CSF 培养阳性可确诊。患者大多数无原发疾病或原发感染病灶。

二、病毒性脑膜（脑）炎

中枢神经系统病毒感染主要表现为脑膜脑炎的病象，且通常以脑炎的病象为主，脑膜刺激征次之，脑脊液表现为无菌性浆液性渗出液，这是与中枢神经系统细菌性感染的不同点。

病毒性脑膜炎的症状一般较细菌性或真菌性者轻。脑脊液呈一般浆液性脑膜炎的表现：压力稍增高，外观澄清或微浑，细胞数（10～2000）×10^6 /L，大多为（200～300）×10^6 /L，分类淋巴细胞占优势（早期可有中性粒细胞增多），蛋白量 30～150mg/dl，糖含量正常。如蛋白量超过 150mg/dl，则病毒性脑膜炎的可能性甚小。如脑脊液含糖量低于血糖的 50%，则不利于病毒性脑膜炎而有利于细菌性脑膜炎的诊断。脑脊液乳酸脱氢酶活性、溶菌酶活性在细菌性脑膜炎时增高，且不受抗菌药物治疗的影响，而在病毒性脑膜炎时则为正常，故有助于两者的鉴别。

（一）肠道病毒脑膜（脑）炎

肠道病毒是脊髓灰质炎病毒、埃可（ECHO）病毒与柯萨奇（Coxsackie）即 C 组病毒等的统称。肠道病毒所致的脑膜（脑）炎约占无菌性脑膜炎的 40%～80%。本病多见于儿童及青年人，好发于夏、秋季节，可为流行或散发。潜伏期为 3～7 天。发病急骤，有发热、头痛、呕吐、全身不适等，1～2 天后出现脑膜刺激征。少数病例有咽充血、结膜充血、腱反射亢进及病理反射。严重时可出现嗜睡、烦躁不安甚至意识障碍（脑膜脑炎）。由脊髓灰质炎病毒所致者（非麻痹型）往往伴有轻微而短暂的肌力减退，腱反射减弱或消失。有时可见双相热。柯萨奇病毒感染时常伴有明显的肌痛、胸痛与咽峡炎。若由人类肠道细胞致病性病毒所引起，则常伴发风疹样皮疹，有时腹痛、腹泻、呕吐等胃肠症状很明显。此病预后一般良好，可完全治愈而无后遗症。

脑脊液检查符合病毒性炎症改变。血象白细胞计数及分类一般正常，对鉴别乙脑及细菌性脑膜炎颇有价值。确诊需依靠从咽拭子、粪便、血液和脑脊液分离病毒，以及血清学检查（包括补体结合试验、中和试验）。

此病在临床上易与轻型乙脑及其他病毒所致的脑膜脑炎、脑膜炎型钩端螺旋体病，以及未经充分治疗的细菌性脑膜炎相混淆，需注意鉴别。

脑膜脑炎型脊髓灰质炎的成人病例也有报告。脑膜刺激征大多在发病的二三天即可出现。脑脊液检查对此病的诊断有帮助，并有助于与细菌性脑膜炎以及吉兰-巴雷综合征相鉴别。无肢体瘫痪的患者或仅有肢体弛缓型瘫痪而无明确发病史的患者，可借腰椎穿刺以助诊断。脊髓灰质炎的典型脑脊液改变是疾病早期细胞数增多［(50～400）×10^6 /L］，分类以中性粒细胞为主，蛋白量正常或稍高，呈所谓细胞-蛋白分离现象；病程继续发展，蛋白量逐渐增加而细胞数逐渐减少，分类以单核细胞占优势，转变为蛋白-细胞分离现象。后者多见于病程第 2～4 周。糖含量正常或稍增加。氯化物含量正常。

肠道病毒所致的脑炎或脑膜炎通常预后良好，但肠道病毒 71（enterovirus 71，EV71）导致的中枢神经系统感染却可导致死亡或永久性肌麻痹。EV71 具有神经毒性，感染后可发生脑膜炎、脑干脑炎、小脑炎、脊髓灰质炎样肌麻痹、吉兰-巴雷综合征，死亡的主要原因是脑干脑炎。婴幼儿患者的临床表现较重，＜ 1 岁的患儿病死率明显高于其他年龄组。近年在日本、马来西亚、我国台湾省等地均有该病毒暴发流行的报道，死亡病例不少，因此 EV71 感染的新的流行趋势引起了广泛重视。EV71 中枢感染的临床表现为发热、皮疹、乏力、呕吐、肌麻痹、肌阵挛、睡眠障碍等。检测方法有病毒培养、抗体检测、RT2PCR 等。

（二）淋巴细胞脉络丛脑膜炎（淋脉脑膜炎）

淋脉脑膜炎是一种比较少见的急性传染病，系由一种特异性病毒所引起，临床上可表现为脑膜炎型、脑炎型、感冒型等。此病的发病年龄多在 15～40 岁之间，呈散发性，以晚秋与冬季为多，与乙型脑炎发病以少年儿童多见、且流行于夏秋者有所不同。经过大多为急性，少数也可为慢性。急性型病程为一周至数周不等。潜伏期约 8～21 天。典型病例均有双相（diphasic）热。第一个热峰伴有头痛与急性上呼吸道炎症症状，持续数天至十数天不等。多数经 1～2 天或较长的缓解期，然后突然发生第二个热峰，并出现脑膜刺激征。这种典型病程为淋脉脑膜炎临床诊断的有力支持点之一。脊髓灰质炎的病程也呈双相热，但不同点是：① 肌肉疼痛通常较显著；② 弛缓性瘫痪的出现，C 组（柯萨奇）病毒感染在临床上也可能表现为双相热，但其第一热峰的临床表现为肌肉疼痛和咽部疱疹。腮腺炎病毒引起的脑膜（脑）炎如发生于腮腺炎或睾丸炎之后，则其第一峰的临床表现易于识别。至于一般的流行性乙型脑炎都为突然发病，甚少有双相热的表现。

脑膜刺激征出现后脑脊液常有下列变化：压力轻度升高，外观正常、少数稍微混浊，细胞数通常在（100～500）$\times 10^6$ /L 之间，以淋巴细胞占绝对优势，蛋白含量增多，少数病例脑脊液静置后有薄膜形成，但糖与氯化物通常无异常改变，据此可与结核性脑膜炎及新型隐球菌性脑膜炎相区别。脑脊液改变的恢复一般较症状消失为慢。

此病的临床诊断，在流行病学方面需注意有无与受染鼠类接触史，或曾进食被受染鼠类排泄物污染的食物史。在现病史方面需注意双相热，在第一个热峰有上呼吸道炎症状，并在症状缓解间歇期后出现具有中枢神经系症状的第二个热峰。

患者血清或脑脊液特异性抗体的出现（包括补体结合抗体及病毒中和抗体）或病毒分离，对此病的确诊有肯定意义。补体结合抗体通常在发病后 1～3 周（平均 10～14 天）出现，约在病期第 3～6 周滴度开始下降。

淋脉脑膜炎的病程较短，预后佳，大多数患者在发病后第二周末开始体温恢复正常。个别病例病程较长，应注意与结核性脑膜炎及新型隐球菌性脑膜炎相区别。

（三）流行性乙型脑炎

流行性乙型脑炎，简称乙脑，又称日本脑炎。是由乙脑病毒引起的，以脑实质炎症为主要病变的中枢神经系统急性传染病。经蚊虫传播，发生于夏秋季。10 岁以下儿童多见。临床表现：急性起病，主要有中高热、头痛、呕吐、意识障碍，脑膜刺激征（80% 以上的病例），以及肌力、肌张力异常和病理征阳性。重型或极重型可并发肺炎、呼吸循环衰竭、上消化道出血而死亡。高热、抽搐和中枢性呼吸衰竭是乙型脑炎极期的严重症状。重症患者病死率较高，生存者多有神经系统后遗症。实验室检查：外周血白细胞总数和中性粒细胞计数增高；脑脊液检查对乙型脑炎的诊断和鉴别诊断很重要，乙型脑炎脑脊液白细胞计数多在（50～500）$\times 10^6$ /L，以淋巴细胞增高为主。特异性 IgM 抗体是确诊乙型脑炎的重要依据。血液特异性 IgM 抗体一般在病后 3～4 天即可出现，阳性率为 80%；脑脊液特异性 lgM 抗体最早在第 2 天测到，2 周达高峰，阳性率达 95% 以上。

由于早期诊断、及时治疗是降低病死率和致残率的关键，如临床上疑为乙型脑炎，应尽快进行血液和脑脊液特异性 IgM 抗体检查以明确诊断。

（四）森林脑炎

森林脑炎是由森林脑炎病毒引起的急性中枢神经系统传染病，是林区特有的蜱媒自然疫源性疾病。5 月下旬开始发病，6 月份达峰值，7 月中旬逐渐减少。感染者以青壮年为主，男性患病率明显高于女性，可能与这一年龄段的男性多从事林区野外作业易被蜱叮咬而感染机会较多有关。患者有疫区生活、工作史，有蜱叮咬史。

本病的潜伏期一般为 10～15 天，也有长达 1 个月者。临床表现：前驱期主要表现为高热、头痛、头昏、乏力、全身不适、四肢酸痛等；随后表现为恶心、呕吐及剧烈的头痛、意识障碍、延髓麻痹，颈肌强直、肩胛带及上肢肌肉迟缓型瘫痪或麻痹；脑膜刺激征是该病最早出现和最常见的体征。发热一般在 38～41℃ 之间，发热期一般为 2～14 天，热型以稽留热、弛张热为主。50% 以上病例有不同程度的意识障碍，随体温下降而逐渐恢复。约半数患者留有不同程度的后遗症，表现为认知语言障碍、共济失调、头痛、听力丧失及脊神经瘫痪等。如病毒侵犯延髓，就可出现呼吸衰竭，偶有出血性皮疹。

实验室检查：急性发热患者外周血白细胞总数升高，多为（10～20）$\times 10^9$ /L 之间，以中性粒细胞增高为主，而淋巴细胞减少；脑脊液外观清亮透明、压力升高；细胞数增多、一般在（30～50）$\times 10^6$ /L，以淋巴细胞为主；糖及氯化物正常，蛋白可轻度增高。酶联免疫吸附试验（ELISA）或间接免疫荧光试验检测血清中的 IgM 抗体，可早期诊断该病。PCR 方法可直接检测脑脊液、血清样本中的病毒 RNA。病初可从患者的血清与脑脊液分离病毒，但阳性率低。死亡病例可取脑组织分离病毒。

（五）腮腺炎病毒性脑膜（脑）炎

腮腺脑膜炎和脑脊髓炎（mumps meningitis and encephalomyelitis）：腮腺炎是一种流行性传染疾病，是副黏液病毒所引起的，多见于儿童及青少年。本病毒除侵犯腮腺外，尚可引起神经系统疾病，如脑膜炎、脑膜脑炎，亦可引起睾丸炎和附睾炎、卵巢炎、胰腺炎、乳腺炎等，可与腮腺炎同时发生，或在腮腺炎之前、之后发生，或单独发生。腮腺炎并发神经系统疾病多在腮腺炎发病后 2～10 天出现，常表现为轻度脑膜炎或脑膜脑炎。表现为嗜睡、昏迷、抽搐、偏瘫、脑神经功能障碍（特别是第 8 对脑神经，即位听神经），严重的病例可出现共济失调。由于病毒侵犯鼓膜可逐渐或突然出现眩晕、耳鸣，严重者可致耳聋。总之，腮腺炎并发神经系统疾患与其他感染并发神经疾患相似，故可称为感染后脑脊髓炎。曾有报道少数小儿患腮腺炎后，由于该病毒致中脑导水管狭窄而引起脑积水。

本病周围血象淋巴细胞增高；颅压增高，脑脊液（CSF）一般呈无色透明，除非细胞数增高很多时 CSF 可呈欠清亮，细胞数增高常为（20～500）$\times 10^6$ /L，但偶尔也可升高到 3000$\times$ 10^6 /L，淋巴细胞占 90%～96%，但在早期多形核粒细胞偶尔占优势。CSF 中蛋白含量正常或中度升高，糖含量正常，但亦可中度减少。多数病例电镜可从 CSF 中观察到类病毒颗粒包涵体。血清抗病毒抗体滴度升高，血凝抑制试验、补体结合试验阳性。70%～90% 的病例血清淀粉酶增高。

（六）传染性单核细胞增多症脑（膜）炎

传染性单核细胞增多症脑炎（infection mononucleosis encephalitis，IME）是由 EB（Epstein-Barr）病毒引起的，虽然本病命名为传染性单核细胞增多症，但其传染程度是很低的，可呈散发或小的流行。传染性单核细胞增多症（IM）多见于儿童及年轻人，是一种急性或亚急性疾病。一般的临床表现有不规则发烧、全身淋巴结肿大、咽喉炎、脾大、肝受损及血液异常改变，如血小板减少等。IM 的神经系统并发症

较少见，约占该病发病率的 1%～2%。神经系统并发症多数发生在 IM 全身症状出现半个月左右，少数病例可发生在全身症状出现前或同时发生，或仅有神经系统受损的表现。疾病初期中枢神经系统受损的表现为严重头痛、颈部强直等脑膜刺激症状与体征（无菌性脑膜炎）；脑炎的体征，如谵妄、发狂、抽搐、昏迷和局灶性体征等较少见。少数病例报道表现为视神经炎、面神经和其他脑神经麻痹、感染性多发性神经炎（Guillain-Barre 综合征）和横贯性脊髓炎。IME 亦可并发急性小脑性共济失调。

辅助检查：周围血象白细胞总数增高（10～20）×10^9 /L。淋巴细胞与大单核细胞的比例在 60% 以上。异常淋巴细胞在 10% 以上，偶可达 80% 以上，这些异常的淋巴细胞在其他病毒感染和弓形虫病时亦可出现，但多数不超过 10%。

脑脊液（CSF）检查白细胞总数轻至中度增高，主要为淋巴细胞和异常的淋巴细胞；蛋白中度增高；糖及氯化物属正常。嗜异性凝集反应（heterophil agglutinins，简称 HA），亦称嗜异抗体试验（Paul-Bumell-Davidsohn，简称 PBD）。常在发病后 1～2 周出现，1 个月左右达高峰，持续存在半年左右。效价 1∶56 以上为阳性，对阳性患者还可做牛红细胞（beef cell）溶血试验（不需吸收），敏感性较低而可靠性好。此外，免疫吸附试验（LAHA）更为敏感，易检出而且持续较长时间。荧光免疫技术测定抗病毒衣壳抗原抗体（抗 VCA）、EB 病毒特异 IgM 抗体。抗 VCA 抗体于感染早期即可出现，第 3～4 周达高峰，效价 1∶40～1∶640，以后效价略有降低，但可持续终生。EB 病毒特异 IgM 抗体在病程早期出现，3～6 个月左右消失，故此法可用于诊断急性 IM。

（七）单纯疱疹病毒性脑膜（脑）炎

单纯疱疹病毒性脑炎（Herpes simplex virus encephalitis）亦称单纯疱疹脑炎、单纯疱疹病毒脑炎，简称 HSVE 或 HSE，是最常侵犯中枢神经系统的病毒之一，是颇为多见的一种病毒性脑炎。在单纯疱疹病毒感染所致的中枢神经系统疾病中，较常见的是急性坏死性脑炎。

该病临床表现变化很大，起病或急性或缓慢。发病不受地区、季节、性别和年龄的限制。现在普遍认为儿童及青少年发病率较高。① 前驱期：感染 HSV 后先表现为非特异性症状，如发烧、咽痛、全身不适、头痛、肌痛、疲乏、头晕或眩晕、食欲缺乏、恶心、呕吐、腹泻和上呼吸道感染症状。此期持续时间长短不等，即一天至数天，一般不超过 2 周。此期发烧一般为 39～40℃，也有高达 41℃ 的，此时应用退热药无明显效果；② 中枢神经功能障碍期：继前驱期之后进入脑功能障碍期，其表现亦多种多样，如头痛、惊厥或抽搐、不同程度的意识障碍、多动（可表现为震颤、舞蹈样动作、肌阵挛）、共济失调、偏瘫、偏盲、嗅觉丧失、眼肌麻痹、脑膜刺激征、大小便失禁、去大脑强直或去皮层强直和精神异常等局灶性和全脑性病损的临床表现。有的患者精神异常突出，由于此系病变尤易损害颞、额叶和边缘系统，常被误诊为精神分裂症或癔症。精神症状主要表现为神志淡漠、缄默症或激动不安、定向力障碍、记忆力缺失、健忘、失语、幻觉、行为异常、精神错乱或模糊、智力障碍、思维不连贯，进而可发展为意识障碍，表现为嗜睡、昏睡甚至昏迷。抽搐可表现为全身性癫痫大发作或局灶癫痫发作，神经系统体征有颈项强直等脑膜刺激征、肌张力增高、腱反射亢进、病理反射阳性、肌力减退表现为瘫痪或偏瘫、瞳孔不等大、眼肌麻痹、视乳头水肿、面神经麻痹、感觉障碍和脑疝症状等。有的患者还表现为去大脑皮层状态或去大脑强直。有的病例脑实质坏死、出血发展迅速，因此常表现为显著的颅内压增高。加之额、颞叶的局灶体征而被误诊为脑脓肿或脑肿瘤。HSV 感染所致的脑干炎是以脑干受累为主的疾病，临床主要表现为多发性脑神经受损和轻度长束受累体征；新生儿感染 HSV-2 常表现为致死的多发性坏死性脑炎，呈急性暴发性病程，伴有全身脏器损害或坏死。

下列辅助检查有助于诊断：

1.CSF 检查

多数病例 CSF 压力增高，白细胞增高，可达 500×10^6 /L 以下，偶尔有的病例可更高些，以淋巴细胞为主，CSF 中有红细胞，如系大量红细胞可使脑脊液（CSF）呈浅黄色，此种现象在其他病毒性脑炎中不多见，故有人认为此可谓 HSVE 的特点之一。蛋白轻至中度增高，多不超过 1.5g/L，氯化物正常，糖初期多正常，随着病情进展而降低，常被误诊为结核性脑膜炎。

2.HSV 抗体测定

血清及 CSF 中 HSV 补体结合抗体在发病两周后才能看到，故不能作早期诊断。

3. 脑电图

此项检查并无 HSVE 的特征性所见，但在发病早期（发病后 1 周左右）出现周期性 1～3c/s 的 δ 波和局灶性高波幅尖波、棘波，双侧多不对称。此项检查所见结合临床其他表现，有助于对本病的诊断。

4. 颅脑 CT 扫描

HSVE 病变的好发部位为颞、额叶，由于脑组织坏死可呈现低密度改变。以上改变多在神经系统症状与体征出现 6 天后，并可持续 1 个月左右。如有条件做磁共振（MRI）检查，对诊断也有帮助。

5. 脑组织活检

进行此项检查应慎重，需由有经验的神经外科医师配合，以防因手术造成颅内大出血。脑组织取出后应分别进行以下诸项检查：① 直接免疫荧光染色以证明疱疹病毒抗原，此项检查能在 3～4 小时内做出诊断；② 电镜检查脑组织中的病毒；③ 光镜检查神经细胞核内包涵体及其他病理改变；④ 脑组织培养进行病毒分离，此项检查可经 1～3 天出现阳性结果。

鉴别诊断：

1. 其他病毒性脑炎即 HSVE 与乙脑和森林脑炎的鉴别。HSVE 的发病不受地区、季节、性别和年龄的限制，而乙脑多在温带和亚热带的夏秋季发病，并多见于幼儿及青少年；森林脑炎也多在森林地区、夏季被蜱叮咬后发病，加之后两种脑炎血清及 CSF 检查单纯疱疹病毒（HSV）阴性可以鉴别。

2. 化脓性脑膜炎本病是由化脓性细菌所致，并在其他脏器由原发化脓性病灶或皮肤破损感染。化脓性细菌经血行而致化脓性脑膜炎。临床表现除有发烧和脑膜刺激征表现可与 HSVE 的表现有些相似外，脑脊液检查前者细胞数明显增高而且以中性粒细胞为主，疱疹病毒抗体为阴性。多经抗生素治疗而愈。有时 HSVE 的 CSF 糖和氯化物降低可与结核性脑膜炎相混淆，但是如仔细检查不难鉴别，如结核性脑膜炎多有结核病史，特别是肺结核起病一般较缓慢，病程较长。CSF 中 HSV 抗体阴性，以及抗结核治疗有效等。

3. 脑肿瘤本病的病情进展缓慢，病程长，无发烧及其他感染症状的表现。神经系统局灶性定位体征一般多较明确，颅内压增高，CSF 检查蛋白明显增高，细胞数多为正常。颅脑 CT 扫描有助于诊断。

（八）带状疱疹病毒性脑膜（脑）炎

带状疱疹病毒性脑膜脑炎（varicella zoster virus encephalitis, VZVE, Zoster Enceophalitis）以带状疱疹较常见，多发生于中老年患者，VZV 多侵犯脊神经背根神经节，在发疹前或发疹时患区疼痛。脑炎发生的时间与皮疹的关系不尽相同，多数病例皮疹发生后 3～5 周出现神经系统受损的表现，少数病例神经系统受损先于皮疹或与皮疹同时发生。

本病无季节性，发病前数日受累皮肤常有瘙痒感，感觉过敏、针刺或烧灼痛，部分患者可有全身无力、食欲缺乏、发烧以及被侵皮肤区域淋巴结肿大、疼痛。疼痛发生后 3～4 天出现红色斑疹，然后发展成为群集的丘疹、疱疹（内含清亮的液体），成簇的疱疹沿周围神经排列成带状而得名为带状疱疹。带状疱疹以发生在胸段肋间神经最多，其次为三叉神经半月节眼支、颈、腰段。三叉神经半月节眼支病损后，在病损侧的眼至头顶皮肤出现疱疹及眼部带状疱疹，疱疹多为密集，可伴有结膜炎、角膜炎、巩膜炎、虹膜睫状体炎。

由带状疱疹病毒所致的脑炎的发生时间与疱疹的关系不尽相同，多数病例是在疱疹发生后 1 个月左右出现神经系统受损征象；少数病例的神经系统受损征象早于疱疹 20 余日或与疱疹同时发生。带状疱疹脑炎常突然发病，可表现为头痛、呕吐、发烧、抽搐、精神异常、意识障碍，常由烦躁不安、谵妄转为昏睡或昏迷。神经系统检查可有脑神经麻痹、不同程度的肢体瘫痪、Babinski 征阳性、脑膜刺激征及共济失调等。本病一般病情较轻，大多数病例经数周或数月后恢复健康，仅有少数病例遗有轻偏瘫、精神异常，但有意识障碍表现为昏迷的患者可导致死亡。

曾有报道脊髓受侵后可呈现半横贯性或全横贯性或上升性脊髓炎的症状与体征。水痘或带状疱疹的临床症状都较典型，一般可不依靠实验室检查。如诊断有困难或临床症状不典型或需与其他疾病鉴别时，可作如下检查：

1. 脑脊液（CSF）常为无色透明，细胞数轻、中度增高，以淋巴细胞为主，最高可达 500×10^6 /L。蛋白含量轻、中度增高，糖、氯化物含量正常。

2. 疱疹基底部组织碎片进行涂片并用吉姆萨染色，在细胞内可查到特征性的核内包涵体和典型的水痘巨细胞。

3. 电镜直接检查疱疹液中的带状疱疹病毒，并能较快地与天花病损的疱浆内包涵体和天花病毒相区别。

4. 从人或猴的病损细胞中培养分离可得到该病毒，而后可用血清学技术鉴定。取患者双份血清检测抗体、间接免疫荧光、免疫黏附、血凝和酶联免疫吸附试验（ELISA）技术，可提供快速而敏感的抗体测定。

本病的临床表现一般都比较典型，诊断多无任何困难，如遇有病情不典型、与其他病毒性或细菌性感染难以鉴别时，可按以上有关血清学和 CSF 检查帮助鉴别诊断。

（九）流感病毒性脑膜（脑）炎

流感型感冒并发脑膜炎者非常罕见，国内尚无报告，1957 年我国流感流行的病例报告中，仅有个别病例有脑膜刺激征。

（十）急性弥漫性葡萄膜炎综合征

本综合征属眼科疾病，病因未明，多发生于青壮年期，男多于女，发病多在春季。目前多认为是一种病毒感染。临床上可区分为原田型与小柳型（即 Vogt-Koyanagi 综合征）两种类型。此两型过去认为是两种不

同的疾病，但近年来多数认为是一种疾病或同一疾病的两种类型。

本综合征初期多有不同程度的脑膜炎征，在眼病发生前一周或数周出现，或与眼病同时出现。临床表现为头痛、克匿格征阳性、颈硬和某一脑神经麻痹等，脑脊液检查多有轻度压力升高、轻度蛋白质增多及轻至中度淋巴细胞增多，提示浆液性脑膜炎。毛发及皮肤改变如白发、脱发、皮肤白斑多出现于发病后 3 个月左右。可有耳鸣、听力障碍等耳症状。原田型以后眼部改变（视乳头水肿、视网膜水肿、视网膜剥离、视网膜出血等）为主，视网膜剥离较多，毛发、皮肤改变较少，预后较佳；小柳型以前眼部病变（角膜后壁沉着物、虹膜后粘连、瞳孔闭锁、前房出血等）为主，视网膜剥离较少，毛发、皮肤改变较多，常因继发青光眼而致失明。

（十一）Mollaret 脑膜炎

Mollaret 脑膜炎是一种复发性无菌性脑膜炎，本病的确切病因及发病机制尚不清楚。近 10 年来这方面的研究有了一些进展，目前认为此病的发生可能与以下几个方面的因素有关：① 可能为病毒感染所致，目前已从患者脑脊液中发现了单纯疱疹病毒（HSV1）、HSV1-DNA，也找到了 EB 病毒感染的证据；② 是由于神经系统皮样囊肿或类似的肿瘤细胞脱落所致，脱落的细胞屑中带入蛛网膜下腔的胆固醇可产生化学性刺激，导致短时的脑膜炎发作；③ 在 Mollaret 脑膜炎的发病中免疫因素亦起了一定作用，T 淋巴细胞调理功能异常，补体 C1 缺乏，细胞因子（诸如 IgG、IL-6、TNF-α、PGE2 等）水平增高。近来亦有人认为，Mollaret 脑膜炎与复发性多浆膜炎有相似的发病机制，Mollaret 脑膜炎只不过是多浆膜炎在某一脏器的表现之一。

自 1944 年 Mollaret 首次报告迄今，全球仅报道 100 例左右。国内 1980 年沈耕荣等首先报道。本病临床上少见，主要表现为反复发作性头痛、发热、脑膜刺激征；每次发作无特殊诱因亦无任何先兆，每次发作形式与临床表现均十分相似；发作间歇期长短不等，发作与消退迅速，发作次数难以预料；有将近 50% 的患者可出现轻重不一、历时短暂的脑实质损害表现；病程自限，预后良好。目前本病的诊断主要依据 1962 年 Bruyn 提出的诊断标准：① 反复发热伴脑膜刺激征；② 间歇性发作，间歇期无任何症状和体征；③ 发作期脑脊液细胞数增加，包括内皮细胞、中性粒细胞、淋巴细胞，脑脊液呈中度葡萄糖含量减少与轻度丙球蛋白增加；④ 病程自限无后遗症；⑤ 应用现代检查技术不能发现任何致病微生物。实验室较具特征性的是脑脊液中发现形态大而规则、胞浆和细胞核分界不清、容易破碎的单核细胞，即 Mollaret 细胞。一般认为 Mollaret 细胞在发病后数小时内出现，24 小时后很少见到。在症状缓解期，血中有白细胞减少与轻度嗜酸性粒细胞增多倾向。血清中有中度免疫球蛋白 M（IgM）升高。

本病在鉴别诊断上需除外复发性肺炎双球菌性脑膜炎、结核性脑膜炎、真菌性脑膜炎、免疫球蛋白过低所致的复发性脑膜炎（可见于小儿），以及白塞病、急性弥漫性葡萄膜炎综合征等，后两者也可并发复发性无菌性脑膜炎。

（十二）其他病毒性脑膜（脑）炎

其他病毒感染所致的脑膜（脑）炎都伴有不同程度的脑膜刺激征，如发疹性传染病后脑膜（脑）炎、种痘后脑膜（脑）炎等。

1. 巨细胞病毒性脑炎（cytomegalovirus encephalitis，CMV）

又称巨细胞包涵体脑炎。机体感染病毒后病损细胞变大并有核内包涵体，故得名为巨细胞包涵体脑炎。

CMV 是一个可引起持久潜伏性感染的病毒，即病毒长期潜伏在体内而无临床症状，当患有其他严重疾病或机体抵抗力减弱或应用免疫抑制剂后，潜伏的 CMV 复活而致病。该病毒的传染途径还不清楚，可能是通过密切接触经口或呼吸道传染。

新生儿感染 CMV 除有中枢神经系统受损的症状与体征外，亦可有其他器官受损的症状与体征，如贫血、黄疸、瘀斑（血小板减少）、紫癜、肝脾大、腹部膨胀、肺炎、脉络膜视网膜炎、视神经萎缩、发烧、小头畸形、发育缓慢、脑性瘫痪、智力障碍、抽搐、嗜睡或昏迷，头颅 X 线摄片可见脑室周围钙化等。部分患儿可于数日或数周内死亡。大部分患儿的急性症状较轻，黄疸、瘀斑经过数日或数周逐渐消退，肝脾回缩，病情逐渐好转，但中枢神经系统损害，如小头畸形、发育迟缓、智力障碍、精神迟钝、脑性瘫痪、抽搐、耳聋等常是不可逆的。

成人感染 CMV 一般不引起疾病，如患 CMV 脑炎，其症状、体征常与病变的广泛性分布相一致，脑功能呈弥漫性功能障碍，如患者同时存在视网膜病损则具有一定的诊断意义。可行下列辅助检查：

（1）取新生儿咽分泌物、尿、各种病变组织和血液、CSF 作组织培养，分离病毒的阳性率比较高。尿中能找到巨细胞，浓缩尿沉渣及唾液细胞内可查到包涵体。

（2）CMV 特异抗体检查：目前常用的方法有两种，即间接免疫荧光试验与补体结合试验。间接免疫荧光试验可测定特异性抗体 IgM，若新生儿为阳性则有诊断意义，说明有宫内感染；补体结合试验测定抗体 IgG，若新生儿阳性仅能作为诊断参考，因为 IgG 抗体是母体经胎盘传给胎儿所致。如新生儿 5～6 个月后 IgG 抗体滴定度仍高或较以前高，可证明 CMV 宫内感染。

（3）脑脊液（CSF）化验包括常规、生化及胶状金曲线均属正常。也有报道淋巴细胞增多。

鉴别诊断：

（1）先天性风疹：

本病与巨细胞病毒感染的临床表现有较多相似之处。先天性风疹其病毒属外衣病毒（togavirus）。患有风疹性脑炎的患儿除常有昏睡、肌张力低下、癫痫样发作等脑炎的症状、表现外，前囟大、小头畸形、耳聋、心脏异常和先天性心力衰竭、白内障、血小板减少和额部、面颊部、脐部色素沉着，CSF 中细胞数增高，并在 CSF 中检测到风疹病毒。

（2）先天性弓形虫病：

与 CMVE 也有相似的临床表现，其不同的是先天性弓形虫病的脑内钙化灶常较散在，而 CMVE 的脑内钙化灶常集中于脑室周围（详见前述相关部分）。

（3）先天性神经梅毒：

此病系患有梅毒的母亲妊娠 3 个月后感染给胎儿。患有先天性梅毒的婴儿和儿童约有 10%～20% 发生神经梅毒，即先天性神经梅毒。先天性神经梅毒与后天性神经梅毒一样，其临床症状与体征均在疾病晚期才表现出来。先天性神经梅毒的症状多在青少年时期表现出来。其临床表现有与 CMVE 相似之处，但临床症状出现较晚，CSF 梅毒反应阳性可以鉴别。

2. 棒状病毒性脑炎（狂犬病毒脑炎）

本病的潜伏期长短不一，短者 10 余天，长者十数年不等，平均 30～90 天。临床表现可分为两型，即兴奋型（最常见）、麻痹型（较少见）。咬伤部位的首发症状为感觉异常，如麻木、疼痛、蚁走感等。继之出现全身症状，如低热、乏力、倦怠、烦躁、易怒、恐惧不安等。对风、声、光刺激敏感，常由此感到喉头发紧。以上表现可持续 1～5 天不等，可谓之前驱期，而后进入兴奋期，此期最典型的症状是恐水，即饮水可诱发严重的咽喉痉挛，因此怕水，甚至想到水或听到水声都可与饮水一样出现咽喉肌痉挛发作，故谓之恐水症。不仅如此还怕风或怕听到风声、畏光等。除此以外患者烦躁不安、恐怖异常。同时还表现为大汗、心率快、血压升高、唾液分泌增加等自主神经功能亢进症状。咽喉肌痉挛严重者可发生呼吸困难甚至全身痉挛发作，有时呈角弓反张状，发作期间意识清楚，体温升高（38～40℃）。此期可持续 1～3 天进入麻痹期，即痉挛发作逐渐减轻而趋于安静，甚至痉挛发作停止而进入临终全身瘫痪，并迅速昏迷、高烧和呼吸循环衰竭而死亡。整个病程 6～10 天，平均 4 天。有少数病例无兴奋期表现，而是在以上前驱期的基础上出现麻痹症状，如肢体瘫痪、截瘫、上行性脊髓瘫并伴有括约肌障碍，最后常由于延髓麻痹导致吞咽和呼吸困难而死亡。

患者的周围血象白细胞增加，可达（20～30）$\times 10^9$ /L，以中性粒细胞为主。脑脊液细胞数增多，一般不超过 200×10^6 /L，主要为淋巴细胞。蛋白增高，糖和氯化物正常。抗原检测：① 荧光抗体染色检查狂犬病毒抗原。此法具有快速的优点，敏感性和特异性也较高；② 快速狂犬病酶联免疫技术。此法阳性率高，与荧光抗体近似且快速，无需昂贵设备。还可应用中和试验、补体结合试验、血凝抑制试验、酶联免疫吸附试验等检测抗体。

本病需与破伤风鉴别，破伤风（tetanus）是破伤风杆菌侵入人体伤口所致的急性感染性疾病。临床表现潜伏期一般为 1～2 周，短者 2 日或长者可达数月。新生儿破伤风的潜伏期为 5～7 日。病初多畏寒、低烧，经 1～2 日后出现烦躁不安、头痛、肢痛，继而出现眼肌、咀嚼肌痉挛，以致吮乳困难或咀嚼与吞咽困难，终致牙关紧闭、面肌痉挛呈苦笑或狂笑面容。躯体和四肢多呈角弓反张状。但本病无躁狂、流涎、恐水、畏光等表现，故易于鉴别。

3. 尼帕病毒脑膜脑炎

1999 年研究人员在位于马来西亚的尼帕（Nipal）小镇上分离出一种新的病毒，命名为尼帕病毒。这是一种属副粘病毒科的新病毒，是单股负链 RNA 病毒。尼帕病毒与 1994 年在澳大利亚发现的亨得拉（Hendra）病毒在核酸序列上有 84% 的同源性，但与副粘病毒科的其他病毒又有很大不同，两者构成了副粘病毒的一个新的属科。该病毒是一种动物源性病毒，可能来源于一种蝙蝠。猪感染后症状不易被识别，但与猪或猪的分泌物直接接触的人感染后却可以发生致命的脑炎。

尼帕病毒感染的临床表现主要为神经系统症状。潜伏期约 2 周，前驱症状可表现为发热、头痛、恶心、呕吐、肌肉疼痛等，继而出现脑膜炎表现（如颈强直）、不同程度的精神症状、小脑功能障碍、肢体麻痹、肌阵挛、言语障碍、幻听、幻视等，晚期甚至出现呼吸衰竭。该病的神经系统损害具有明显而独特的多样性和多发性。病变可广泛累及大脑、小脑、脑干、脑膜等。脑内广泛的灶状坏死和神经元直接感染是死亡的主要原因。临床诊断除了根据上述症状和体征，多有脑脊液蛋白和细胞明显升高；血清、脑脊液中可检测到该病毒的抗原或抗体。脑电图表现为普遍间歇性慢波。头颅磁共振发现散在的局部炎症或血管病变，部位多在胼胝体、脑桥、小脑中部、颅骨圆突部。对小脑的侵袭是该病的特点，灰质、白质及脑干均可受累。

4. 西尼罗病毒性脑膜脑炎

该病是一种由蚊子传播的虫媒病毒感染所致。在以前的报道中，该病毒可引起类似登革热的急性传染病——西尼罗河热。以中枢神经系统感染为主要表现（如脑炎或脑膜炎）的流行趋势是近几年才出现的。1999 年美国纽约发生脑炎暴发流行，经证实病原体为西尼罗病毒，1996 年在罗马尼亚出现的数百例脑炎、1998 年在意大利出现的马脑炎以及 1999 年在俄罗斯南部的脑炎暴发流行，均由该病毒所致。

西尼罗病毒属黄病毒科，是单股正链 RNA 病毒。鸟类、家畜及处于病毒血症期的患者都可能成为传染源。潜伏期 1～14 天，起病急骤。临床表现为发热、全身不适、肌肉无力、头痛、呕吐、精神状态改变、迟缓性麻痹、昏迷甚至呼吸衰竭。体征有皮疹、颈强直、肢体震颤、意识障碍、共济失调、瘫痪等。也可发展为吉兰-巴雷综合征。实验室可见白细胞升高、血小板降低，脑脊液表现为蛋白升高，细胞数轻到中度升高，以淋巴细胞为主。血清、脑脊液中可检出特异性抗体，应用聚合酶链反应可快速灵敏地检测脑脊液中的病毒 DNA。

（十三）HIV 脑炎

HIV 原发性感染中约 10% 以神经系统症状为首发症状，但尸检发现中枢神经系统受累率可达 80%。HIV 为嗜神经性病毒，早期侵犯中枢神经系统引起急性无菌性脑（脊）膜炎或脑病。HIV 感染引起的脑膜炎与其他原因导致的脑膜炎临床症状区别不大。多数患者表现为严重神经性症状，如意识模糊，局灶性神经症状，焦虑，甚至癫痫发作。其他的神经症状包括葡萄膜大脑炎，共济失调，单侧 Bell 麻痹，构音障碍及感觉异常等。

（十四）移植后边缘性脑炎

近年，实体器官移植和造血干细胞移植患者也已证实存在人类疱疹病毒-6（HHV-6）感染所引起的边缘性脑炎。患者表现为顺行性遗忘、抗利尿激素分泌异常综合征。CSF 检查有轻微的细胞增生。脑电图检查可见颞区异常脑波，常伴有临床或亚临床癫痫发作。MRI 提示钩回，杏仁核，内嗅区及海马在 T2、FLAIR 及 DWI 成像序列上呈异常高信号影。部分患者 CSF 中 PCR 检出 HHV-6 阳性。接受异源性造血干细胞移植的患者易患急性移植后边缘性脑炎。

（十五）博尔纳病毒

是一种非细胞溶解性的、负链、单股的 RNA 嗜神经病毒。其感染范围从鸟类到灵长类，致 Borna 病，即免疫介导的脑脊髓炎。临床表现以行为异常、脑实质和脑膜的炎性细胞浸润以及疾病特异性抗原在边缘系统中积聚为特征。自然感染以马和羊为主，人类的博尔纳病毒感染可能与部分神经精神病的发病有关。

三、立克次体脑膜炎

立克次体脑膜炎又称恙虫病性脑膜炎和脑炎。

广东作者报道恙虫病严重病例罹患脑膜炎、脑炎的发生率约为 13%。患者头痛、脑膜刺激征为主要的临床表现。脑脊液外观清晰，潘氏试验阳性，细胞数在 500×10^6 /L 以下，分类以单核细胞为主，糖定量正常，与病毒性脑膜炎的 CSF 相同。血清 OXR 1∶160～1∶640 阳性。氯霉素及时治疗预后良好。

四、螺旋体性脑膜炎

（一）钩端螺旋体性脑膜炎

钩端螺旋体病（leptospirosis）是由各种不同型别的致病性钩端螺旋体引起的急性全身性感染性疾病。有 23 个血清群、200 个血清型。我国常见有 7 个血清型，即黄疸出血型、犬型、秋季热型、波摩拿型、流感伤寒型、澳洲型及七日热型。本病的发病年龄以 10～39 岁为多见，男性多于女性，好发季节为 7～9 月。鼠和猪是其主要传染源，故以农村发病率高；传播途径为接触传播、经鼻腔黏膜或消化道黏膜传播，或通过种植水稻、洪水泛滥、分娩过程中的羊水、胎盘、脐血以及生活中接触带菌的疫水等传播。钩端螺旋体病的潜伏期一般为 7～12 天。国内将该病的发展过程分为 3 期，即早期（感染毒血症期）、中期（器官损伤期）及后期（恢复期或后发症期）。其神经系统损害的临床表现有：① 无菌性脑膜炎：钩端螺旋体病所致的脑脊髓膜炎系无菌性脑脊髓膜炎，多发生于病变急性期，也可作为晚期的并发症出现，仅占钩端螺旋体病患者的 5%～13%，预后良好。患者可表现为头痛、呕吐，颈抵抗、克氏征、布氏征等脑膜刺激征阳性。但有一部分患者临床上无脑膜刺激征；② 闭塞性脑动脉炎：亦称烟雾病（Moyamoya 病），占钩端螺旋体病患者的 0.57%～6.40%。表现为偏瘫、失语和反复性短暂肢体瘫痪。

对于来自疫区或农村尤其是水稻种植区的患者，有各型脑血管病时均应进行血清学检查。凝集溶解试验（凝溶试验）有较高的特异度和敏感度，以效价＞ 1：400 为阳性或间隔 2 周双份血清效价增高 4 倍以上为阳性。脑脊液改变为轻度蛋白量增多，细胞数多在（50～200）× 10^6 /L，开始时以中性粒细胞为主，2～3 天后以淋巴细胞占优势，糖与氯化物定量大致正常；有黄疸者脑脊液也呈黄染。

本病易与乙脑相混淆，但后者多见于 10 岁以下儿童，发病前无疫水接触史，昏迷、抽搐多见，腓肠肌疼痛缺如，少见出血倾向。必要时可借特殊的实验室检查以明确诊断。国内曾有报告从脑脊液分离钩端螺旋体的阳性率达 63.3%，较血液分离的阳性率高（43.3%）。

（二）梅毒性脑膜炎

神经梅毒的病理改变为脑膜炎症与小动脉炎。对起病隐袭的头痛、呕吐或卒中的梅毒患者，应注意神经梅毒的可能。临床上将症状性神经梅毒分为 6 型：① 脑脊膜神经病毒：包括急性梅毒性脑膜炎、慢性梅毒性脑膜炎、梅毒性硬脑膜炎和硬脑膜炎；② 树胶肿样神经梅毒：脑型、脊髓型；③ 梅毒性血管炎：脑型、脊髓型；④ 实质性神经梅毒：麻痹性痴呆、脊髓痨、梅毒性视神经萎缩；⑤ 梅毒性肌萎缩；⑥ 不典型性神经梅毒：可迅速进展为痴呆。

患者有时可出现脑膜刺激症状，头痛往往剧烈。脑脊液改变是确定神经系统是否受累的检查方法，主要表现为脑脊液压力增高，白细胞数增多［（100～300）×10^6 /L］，以淋巴细胞升高最为明显；蛋白质含量亦增高，其中以 γ 球蛋白为主，可出现寡克隆带；葡萄糖和氯化物正常。脑脊液快速血浆反应素（rapid plasma regain, RPR）环状卡片试验、梅毒螺旋体明胶凝集（treponema pallidum-partial agglutination, TPPA）试验均可呈阳性反应，血清梅毒试验亦呈阳性反应。

神经梅毒的诊断标准：① 有不洁性接触史；② 临床表现：有神经系统损害的症状和体征，伴或不伴梅毒性皮疹；③ 血清学检查：梅毒血清学试验呈阳性反应，包括非梅毒螺旋体抗原试验和梅毒螺旋体抗原试验；④ 脑脊液检测：淋巴细胞数 ≥10×10^6 /L，蛋白质定量＞ 500mg/L，快速血浆反应素环状卡片试验或不加热的血清反应素（unheated serum regain，USR）试验阳性。

（三）回归热螺旋体性脑膜炎

国外文献报告回归热时可在脑脊液中发现螺旋体，甚至可并发出血性脑膜炎。据国内解放初期报道的一组 41 例中，有 6 例出现脑膜刺激征，其中 2 例脑脊液细胞数增多，另 1 例的脑脊液为血性（蛛网膜下腔出血），可惜未作脑脊液螺旋体检查。

（四）莱姆病性脑膜炎

莱姆病（Lyme disease）为蜱媒性传染病，1985 年我国首次在黑龙江省林区发现莱姆病病例。1988 年从患者的血清中分离到病原体蜱媒螺旋体。该病呈地方性流行，我国北方 10 余个省、自治区均有病例报告。其传染源主要是野生和驯养的哺乳动物，以居住于森林地带和乡村者为易感人群。

莱姆病为一蜱媒螺旋体病，通常以具特征性的移行红斑伴流感样或脑膜炎样症状发病，继而可出现脑膜炎、脑或周围神经炎、心肌炎以及骨骼肌疼痛，或可见到间歇性、慢性关节炎，晚期神经系统或皮肤异常。在莱姆病患者中有 20%～50% 表现为神经系统广泛受累，有些患者以神经系统症状为首发表现；患者可表现为头痛、呕吐、颈项抵抗、克氏征阳性等脑膜刺激征。有些患者则以莱姆病的规律发展。其晚期神经系统表现有进行性脑脊髓炎、脑干脑炎、小脑性共济失调、进行性痉挛性截瘫、脑血管炎、卒中、多灶性脑梗死性痴呆、运动神经元病、脑积水和脑白质病等，甚至还可有局灶性结节性肌炎、轴索性神经病。

莱姆病的诊断标准：① 无其他原因可解释的肯定的神经系统损害；② 伴有下列情况中的任何一项者：有肯定的流行病学资料和慢性移行性红斑；出现慢性萎缩性肢体炎或淋巴细胞瘤；血清和脑脊液中可检出伯氏包柔螺旋体（Borrelia burgdorferi）抗体（ELISA 法）或脑脊液中出现抗体（ELISA 或 Western 印迹法）；具有莱姆病其他系统的典型表现，诸如以膝关节受累明显的关节炎以及血清学检测可见 IgM、IgG 效价明显增高；急性期血清伯氏包柔螺旋体抗体效价比恢复期明显增高。

五、放线菌性脑膜炎

奴卡菌性脑膜炎非常罕见，国内仅有个案报告。主要表现为不规则发热与脑膜刺激征。脑脊液改变与结核性脑膜炎相似，但脑脊液中未发现结核杆菌，抗结核治疗也无效，确诊需依靠脑脊液培养发现奴卡菌。国外文献报告此菌感染约 75% 引起肺部病变，约 25% 引起胸腔积液，血行播散以脑脓肿较为多见。

六、真菌性脑膜炎

（一）新型隐球菌性脑膜炎

新型隐球菌性脑膜炎是由新型隐球菌感染脑膜和（或）脑实质所致。由于其症状的不典型性及治疗的不规范，易误诊为结核性脑膜炎和脑肿瘤，误诊率及病死率仍较高。近年来随着广谱抗生素、激素、免疫抑制药的广泛或不适当应用以及免疫缺陷性疾病及器官移植患者的增加，该病罹患率亦呈增长趋势。病原体在自然界广泛分布，多从呼吸道吸入，形成肺部病灶后经血液循环播散于脑膜。本病多因药物的毒副作用不能耐受而中断治疗，预后不良。

本病多发生于青壮年人，但小儿也可罹患，男性发病率高于女性。临床表现大多为亚急性或慢性起病，头痛通常是首发症状，呈渐进性加剧伴恶心、呕吐、颈肌强硬，克匿格征阳性等，全身感染症状轻微，有微热或无热。脑脊液改变为压力升高，清亮透明（有时微浑或淡黄色），球蛋白增加，细胞数增加，常在 300×10^6/L 以内，分类以淋巴细胞占优势，糖与氯化物减少——与结核性脑膜炎的改变极相似。有的病例有脑内肉芽肿或囊肿样病变形成，引起颅内占位性病变的病征，可与脑肿瘤、脑脓肿或脑蛛网膜炎相混淆。在鉴别诊断上有两点值得注意：① 脑脊液改变虽与结核性脑膜炎相似，但体内常无其他脏器的结核病灶，全身性中毒症状较不明显（有的病例甚至无发热），脑脊液中始终未找到结核杆菌，抗结核治疗疗效不显著，不支持结核性脑膜炎（偶尔结核性脑膜炎与此病并存，应有所警惕，以免漏诊）；② 患者虽可有颅内占位性病变的病征，但脑脊液细胞数显著增多，蛋白量增多，糖与氯化物减少，符合炎症性改变。

新型隐球菌性脑膜炎的确诊关键在于临床医生与检验人员对此病的警惕性，从脑脊液中发现新型隐球菌是最可靠的诊断依据。此菌在脑脊液细胞计数时可被误认为红细胞，但红细胞能被白细胞稀释液所溶解，而此菌则无改变。在革兰氏染色时可被误认为淋巴细胞，但如用墨汁染色检查，则可发现此菌呈圆形或卵圆形，体积较淋巴细胞大，有单一发芽现象，菌体周围有宽广的荚膜。如将脑脊液接种于 Sabouraud 培养基，则更易证明此菌的存在。

免疫学检查方面：乳胶凝集（LA）试验可检测感染早期血清或脑脊液中隐球菌多糖荚膜抗原成分，此方法较墨汁染色具有更高的特异性和敏感性，脑脊液检测阳性率可高达 99%。若抗原阳性滴度 1∶8，即可确诊为活动期隐球菌脑膜炎，且其滴度与感染程度多呈正比。影像学检查：颅脑 CT 缺乏特异性，40%～50% 显示正常，其阳性率与病程的不同阶段有关，病程越长，阳性率越高。可见脑室扩大、脑积水、脑膜强化及脑实质内不规则大片状、斑片状或粟粒状低密度影，少数显示小梗死灶或出血灶。颅脑 MRI 可显示脑实质内 T1 呈低信号、T2 高信号的圆形或类圆形肿块、血管周围间隙扩大，部分呈多发粟粒状结节样改变。

（二）白念珠菌性脑膜炎

白念珠菌性脑膜炎非常罕见，国内仅有个别病例报告。绝大多数白念珠菌感染为内源性，体弱、慢性消耗性疾病是常见的诱因。此病临床上无特征性表现，脑脊液改变与新型隐球菌性脑膜炎相似，故也易误诊为结核性脑膜炎。确诊有赖于脑脊液涂片墨汁染色检查及培养发现白念珠菌。临床上发现原因未明的脑膜炎或疑似结核性脑膜炎而经积极抗结核治疗无效时，应考虑此病的可能性。白念珠菌性脑膜炎常为全身播散性念珠菌病的部分表现，预后常不良。

七、寄生虫性脑膜炎

（一）阿米巴性脑膜脑炎

原发性阿米巴性脑膜炎为一种新的人类疾病。按起病形式、病程和预后，本病可分为急性、慢性与良性无菌性三型。急性型：起病急骤，有头痛、呕吐、发热、颈硬等脑膜刺激症状，在 2～3 日内发生意识不清、抽搐与昏迷，死于心脏呼吸衰竭。慢性型：起病隐袭，逐渐发展为脑膜脑炎。良性无菌性：类似病毒性脑膜脑炎，病情轻，病程短，经过 2～3 周，也可达数月，预后良好。急性型病例往往需在患者死后尸检方能确定诊断。

（二）肺吸虫性脑膜炎

肺吸虫可侵犯中枢神经系统，引起脑膜炎症状。患者以儿童为多。脑脊液除压力升高及细胞增多之外，余无明显改变。国内曾报告两例儿童肺吸虫病并发脑膜炎症状，长期被误诊为结核性脑膜炎和作抗结核治疗；并强调流行病学资料、肺吸虫抗原皮内试验及血清与脑脊液补体结合试验等三联症，对早期病例和不典型病例的诊断有重要意义。

（三）绦虫性脑膜炎

绦虫寄生于蛛网膜下腔内从而引起脑膜炎者，国内文献仅有一例报告。此例初步诊断为结核性脑膜炎，后于腰椎穿刺时发现一段白色线状绦虫虫体流出，镜检确定诊断。

（四）猪囊虫性脑膜炎

猪囊虫性脑膜炎少见，东北地区曾有报告。脑猪囊虫病一般有三大症状，即癫痫发作、颅内压增高和精神障碍。如对此病认识不足，易误诊为病毒性脑膜炎、不典型脑炎、精神病、颅后窝粘连等疾病。国内有作者曾指出，凡患者有颅内压增高且无定位体征，脑电图呈广泛中度或中度异常，脑脊液呈炎症反应，细胞数为（10～450）×10^6 /L，以单核为主，蛋白为 60～200mg/dl，糖正常或偏低，胶状金试验多呈韧带型，而无明显发热，患者又来自三北（东北、西北、华北）地区，尤其是农村者，应考虑猪囊虫性脑膜炎或脑猪囊虫病的可能。血中嗜酸性粒细胞增多，皮下、肌肉等处发现结节，患者虽有脑膜刺激征而一般状态较好，更支持此病的诊断。血清囊虫补体结合试验（阳性率 70%～83.9%）、脑脊液囊虫补体结合试验（阳性率达 80%～95% 以上）有重要的诊断价值。

（五）弓形虫脑炎

弓形虫脑炎是弓形虫隐性感染活化所引起。关于包囊活化的机制有两种解释：一种认为脑炎病灶是由于包囊内虫体逸出或包囊发生破裂，引起脑组织急性坏死性病变，并有迟发性变态反应参与，形成神经胶质结节。免疫组织化学证实结节中存在抗原或包囊。另一种则认为颅内病灶是外周器官包囊内活化的速殖子不断经血源播散至中枢神经系统所致。

弓形虫病的临床表现可分为先天性和后天获得性。先天性感染对中枢神经系统损害最大，可导致胎儿神经系统发育障碍、畸形，甚至流产和死胎。如果发生在孕晚期，严重者会出现各种神经症状如脑水肿、脑钙化、抽搐等。后天性弓形虫颅内感染多见于宿主免疫功能下降之际，其中以脑炎最为多见，其他依次为癫痫、神经衰弱、脑血管病变、占位性病变、顽固性头痛、丘脑下综合征、神经及精神性疾病等。在免疫力正常宿主多引起亚临床感染，仅 10%～20% 可发生急性播散性感染。

获得性弓形虫脑病主要表现为弥漫性脑炎、脑膜脑炎、脑膜炎、癫痫发作和神经异常等。弓形虫脑炎与脑膜脑炎多呈急性或亚急性经过。其临床表现与其他病原体引起者相类似，可有高热、头痛、嗜睡、昏迷、脑膜刺激征、颅内高压症、癫痫发作、精神障碍、颅神经损害及各种中枢神经局限性体征等。急性者以弥漫性脑损害为主，亚急性者多以局灶性脑损害起病，逐渐发展至脑部弥漫性损害。其表现也随病灶所在部位与程度而异。

脑脊液检查：压力正常或稍增高，球蛋白试验多呈阳性，细胞数稍增高，一般为 100～300× 10^6 /L，以淋巴细胞为主，蛋白定量增加，葡萄糖正常或下降，氯化物正常。

影像学表现虽无特殊性. 但对于弓形虫脑炎的诊断有重要参考价值。CT 检查可见脑实质多发性等密度或低密度病灶，增强后表现为环状增强与结节样增强两种类型。两者可单独或混合出现。以脑灰质与白质交界区、基底节区分布较多，少数弓形虫脑炎有弥漫性脑肿胀或脑积水。MRI 比 CT 对诊断弓形虫脑炎具有更高的敏感性。

本病的确诊有赖于病原学检查。脑脊液离心沉淀涂片经染色检查发现速殖子即可确诊。患者的体液，尤其是脑脊液或活检组织行小鼠腹腔接种或组织培养法分离出弓形虫也为确诊的重要手段。用立体定向活检手术取病灶和病灶周围组织标本检查，亦可发现虫体。在组织切片中虫体形态常不典型，有时难以辨认，可用免疫荧光或酶染色法加以鉴定。

血清免疫学检查特异性抗体与循环抗原对弓形虫感染有重要诊断价值。艾滋病并发弓形虫脑炎患者血清特异性抗体滴度不高，此时采用多聚酶链式反应检查血清中弓形虫 DNA 有助于诊断。比检测血清特异性抗体与循环抗原更具敏感性，尤其是对未经治疗的弓形虫患者。对于疑为弓形虫脑炎患者也可取脑脊液行多聚酶链式反应或斑点杂交法检测虫体 DNA，以助诊断。流行病学史、抗弓形虫治疗的疗效以及抗弓形虫治疗后 IgG 抗体滴度下降均不宜作为确诊的依据，只能作为诊断的参考。

（六）脑棘球蚴病又称脑包虫病

该病系细粒棘球绦虫的幼虫寄生于人脑所致。儿童多见，好发于顶叶动脉供应区。临床主要表现有癫痫、颅压增高等表现。影像学 CT 及 MRI 特征是：脑实质内类圆形囊性占位，囊液信号同脑脊液信号，为大囊状或母囊、子囊，而囊壁特别是母囊呈线状强化特点。实验室检查：一般白细胞总数正常，但嗜酸粒细胞略见增多，比例一般不超过 10%。以包虫囊液抗原做皮内试验阳性率较高，但注意排除假阳性（可达 40%），补体结合试验 80% 为阳性，间接血凝抑制试验＞ 1：128 即有诊断意义。

（七）脑型疟疾

疟原虫分间日疟原虫、三日疟原虫、恶性疟原虫和卵形疟原虫。脑型疟疾多发生于恶性疟疾，也偶见于间日疟，脑型疟疾的临床表现主要为发热、头痛、意识障碍、抽搐，一些患者症状不典型，甚至体温不升或无发热。疟疾的临床发作是由疟原虫的红细胞内裂体增殖所引起，恶性疟原虫的裂体增殖在内脏毛细血管内进行，大量受染的红细胞相互凝集，附着于血管壁造成管腔阻塞、出血及血管内纤维蛋白沉着，显微镜下见大脑皮质的毛细血管充满疟色素及疟原虫，在较大的血管内含原虫的红细胞附着干血管壁或凝集成栓子，造成微循环障碍，脑内微循环弥散性血管内凝血（DIC），脑组织缺氧、充血、水肿、炎症与灶性坏死。实验室检查：绝大多数患者厚血膜涂片可找到疟原虫。脑脊液及影像学检查多正常。

诊断标准：① 具有疟疾的一般症状；② 出现神经、精神症状，如嗜睡、昏迷、谵妄、抽搐等，可出现阳性病理征和（或）脑膜刺激征；③ 血涂片找到疟原虫。

（八）脑型血吸虫病

指血吸虫卵肉芽肿病变发生于或者成虫寄居于中枢神经系统造成的疾病。脑型血吸虫病在临床上可分为急性、慢性两型。急性型表现为脑膜脑炎，脑脊液检查正常或蛋白质与白细胞轻度增多。慢性型多见于慢性早期患者，主要症状为局限性癫痫发作，可伴有头痛、偏瘫等，无发热。粪检可见虫卵，颅脑 CT 或 MRI 显示单侧多发性高密度结节阴影或异常信号。数厘米大小，其周围有水肿。实验室检查：急性血吸虫病感染者血常规中白细胞增多，其中嗜酸粒细胞明显增多；脑脊液压力有时增高，有占位病变者可明显增高。脑脊液中白细胞轻中度增多，以淋巴细胞为主，有时亦可见嗜酸粒细胞，蛋白含量正常或轻度增高，有时可在脑脊液中发现虫卵。患者大便中可查到虫卵，并能孵化出毛蚴；血清免疫学检查常有阳性抗体反应。

167　其他原因所致的脑膜病变

一、风湿性脑膜脑炎

风湿性脑膜脑炎主要累及儿童，经过为急性或亚急性，患者除有风湿热的表现外，还有脑膜脑炎的征象。

二、嗜酸性粒细胞增多性脑膜炎

文献中少数散发的嗜酸性粒细胞增多性脑膜炎病例，多系寄生虫如猪囊虫、人旋毛线虫、蛔虫、包虫等感染直接侵犯中枢神经系统或引起过敏反应所致。近年广州报道管圆线虫病致使嗜酸性粒细胞性脑膜炎 18 例。另有报告在浙江省温州市也曾发现。

三、脑膜型白血病

急性白血病患者出现未能解释的头痛和呕吐，提示脑膜型白血病（meningeal leukemia）的可能。脑膜型白血病是由于白血病细胞浸润蛛网膜所致，也可有出血，常见于小儿急性淋巴细胞白血病的缓解期。起病大多徐缓，最早出现与最常见的症状是头痛，其次为恶心、呕吐。颈强直与克匿格征少见，易被误诊为化疗反应。脑脊液压力升高，可为血性；细胞数早期可不增多，甚至正常。如细胞数增多，其中常有大量原始白细胞。如抗白血病治疗后症状缓解，则更符合脑膜型白血病。

四、脑膜脑炎型白塞病

白塞病的中枢神经系统表现罕见，可区分为三型：① 脑干症状群：患者多死于延髓麻痹；② 脑膜脑炎症状群：以头痛、反复发作的截瘫与全瘫为特点，颇似多发性脑脊髓硬化症，此型最为常见；③ 器质性精神错乱症状群。神经系统基本病变为血栓性静脉炎及微血管周围炎引起的脑组织灶性软化。

五、癌性脑膜炎

癌细胞弥散性转移至脑膜者甚少见。原发癌可来自肺、乳腺、胃、前列腺等。弥散性脑膜转移癌有三大主征：① 脑症状；② 脑膜刺激征；③ 脑神经或（及）脊神经受累症状。发病多在中年以上，体内有原发性癌灶或有癌手术史，通常多呈急性过程，脑脊液可找到癌细胞，阳性率达 48%。

六、药物引起的脑膜炎

药物引起的脑膜炎非常罕见，其机制可假定为局限于脑膜的急性过敏而无全身性过敏的病理状态。国外曾报告 1 例由甲氧苄啶-磺胺甲唑（TMP-SMZ）引起的无菌性脑膜炎 3 次发作，表明某些药物可引起急性和复发性脑膜炎。由于脑膜刺激征发生于服药后，停止用药后患者迅速完全康复，而再服同样的药物后症状又再发，脑脊液中 IgG 免疫复合物升高，支持本病为过敏反应。

七、自身免疫性脑炎

以往认为自身免疫性脑炎（即边缘叶脑炎）较少见，与副肿瘤症状相关，是预后不佳的疾病。但现在意识到，多种类型的自身免疫性脑炎与副肿瘤并不相关，许多患者对于免疫治疗反应较好，特别是那些早期治疗的患者。根据致病抗原的部位为细胞内抗原及细胞膜抗原。前者常常与肿瘤相关。细胞内抗原有 Hu，Ma2，CV2，antiphiphysin，谷氨酸脱羧酶。细胞膜抗原有 VGKC 复合体（LGI1，CASPR2，contactin-2）及 NMDA，AMPA，$GABA_B$ 及甘氨酸受体。临床主要表现为短期记忆受损，常常发展数周或月，精神症状（易激惹，抑郁及幻觉）及颞叶内侧癫痫发作。除了典型的“边缘叶综合征”，也出现其他相关神经症状，与不同部位的抗体有关。

（一）胞内抗原引起自身免疫性脑炎

1.Hu（ANNA-1）

发生于神经系统的任何部位，包括外周神经，背根神经节及脊髓。见于 75% 的患者有小细胞肺癌，常见有吸烟史。

2.Ma2

临床表现为下丘脑（嗜睡，发作性睡病，猝倒，摄食过度，激素缺失）及脑干功能障碍（特别是核上性凝视麻痹）。最常见于青年男性的睾丸生殖细胞肿瘤，但年长者却见于非小细胞性肺癌或乳腺癌。

3.CV2

临床表现为舞蹈症。也侵犯其他系统，如视觉系统（葡萄膜炎，视神经炎）。有潜在的小细胞肺癌，恶性胸腺瘤或其他肿瘤。

4.GAD

产生 GAD 酶抗体与非副肿瘤综合征性自身免疫性脑炎相关。该类型倾向于发生于无肿瘤的女性患者。多见于耐药性癫痫及 GAD-抗体相关的僵人综合征和共济失调。

（二）胞外抗原引起自身免疫性脑炎

1. 抗 N-甲基-M-天冬氨酸受体（NMDA 受体）脑炎

是最为常见的自身免疫性脑炎。起初，见于 70% 良性的年轻女性卵巢畸胎瘤患者。然而，认识到男性及儿童也可发病。肿瘤多见于 18 岁以上的黑人女性，在儿童少见。临床特征性表现为精神症状（许多患者起初误认为精神病）及抽搐，之后出现意识丧失，自主神经症状（血压及体温波动，心动过速、心动过缓、心脏停顿和发汗）及运动障碍。口舌面部运动障碍是最常见特征，也有其他症状，例如角弓反张和紧张性精神状态。CSF 典型的表现为早期鞘内抗体产生后淋巴细胞增多。MRI 常常是正常的，然而在颞叶内侧及白质可见异常信号改变。

2. 抗 VGKC 复合体（LGI1，CASPR2，Contactin-2）脑炎

近来意识到 VGKC 抗体识别 VGKC 复合体的特异性组成部分，主要是 LGI1，CASPR2 及 Contactin-2。与 VGKC 复合体相关的免疫性脑炎，多数是 LGI1 抗体，少部分 CASPR2 抗体。典型的患者大于 40 岁，男 ： 女比例为 2 ∶ 1。该脑炎表现为快动眼睡眠时相行为异常，低体温，惊吓综合征，共济失调和假性梗阻性肠炎。近来阐述较多的特征性的临床表现为短期频繁的面部及单侧上肢肌张力障碍。此类患者持续的表达抗 LGI1 抗体。MRI 典型表现颞叶内侧 T2 及 FLAIR 序列高信号。然而，40% 患者的 MRI 检查正常，而 CSF 并无细胞计数增高。另一个显著的表现为 50% 的患者出现低钠血症。仅一部分 VGKC 复合体抗体阳性的患者合并肿瘤，特别是小细胞肺癌或胸腺瘤。与 NMDA 受体抗体阳性患者相反，含有 VGKC 复合体抗体的患者易复发。患有脑病及明显的失眠症，神经性肌肉强直，家族性自主神经异常的患者常常定义为 Morvans 综合征。该类患者 CASPR2 抗体高表达，而 LGI1 抗体表达水平低。Morvans 综合征的患者具有高风险性合并有肿瘤，而且该肿瘤也常常为胸腺瘤：多数具有 CASPR2 抗体的患者伴有肿瘤。

3. 少见的自身免疫性脑炎综合征

（1）AMPAR：

该类抗体在女性复发型自身免疫性脑炎患者中发现。64% 患者合并有肿瘤，而小细胞肺癌最为常见。CSF 典型的细胞数增多，并有鞘内抗体的合成。

（2）抗 $GABA_B$ R 自身免疫性脑炎：

临床较为典型的表现为早期显著的典型发作。尽管具有胞膜抗体产生，常常也与小细胞肺癌有关。

（3）抗 GlycineR 自身免疫性脑炎：

患者可表现为进展性脑脊髓炎，以强直及肌阵挛发作为主，少见肢端或轴性强直，肌肉痉挛，脑干症状及过度惊吓。CSF 表现为炎症性改变，而在所有临床报道中 MRI 检查为正常。

（4）抗 mGluR5 自身免疫性脑炎：

已报道的两例患者有霍奇金淋巴瘤（Ophelia 综合征）。临床表现也相当典型，CSF 检查提示细胞数增多，具有癫痫发作的患者其 MRI 见相应顶叶及枕叶皮质的信号改变。

总之，在诊断自身免疫性脑炎之前应首先考虑其他常见疾病，例如病毒性脑炎，系统性自身免疫疾病。对出现以下病况时要考虑自身免疫性脑炎：①MRI 在 T2 及 FLAIR 相可见颞叶内侧信号改变，但常常 MRI 无异常信号改变；②CSF 以淋巴细胞增多为主、高蛋白及寡克隆带的典型炎症改变；③EEG 时常表现为弥散性慢波，有时为局灶性或癫痫放电；④ 全面检查是否合并有肿瘤。但是检查结果正常并不能够排除该诊断（特别是 CSF 和 MRI 检查正常时）。脑 PET 检查对于 MRI 检查结果正常患者可发现颞叶低代谢改变。应该注意 60%～70% 合并有肿瘤的患者，神经系统症状与肿瘤有关，因此全身的 CT 和（或）PET 检查有助于发现神经系统以外的肿瘤。对男性患者睾丸超声和女性患者的乳腺超声检查有助于明确诊断。最重要的一步是在血清或 CSF 中发现自身抗体。在多数患者中，血清中抗体水平比 CSF 中高。由于新抗体的发现及临床表现的特异性，选择检测的抗体也很重要。但是既往史及临床表现对类型的判断至关重要。

168 脑部疾病

一、脑血管疾病

（一）蛛网膜下腔出血

颅内动脉瘤破裂是蛛网膜下腔出血的常见原因，国外文献报告约占 51%，其他原因是脑血管畸形（占 6%～9%）、高血压动脉硬化、颅内感染、血液病、结缔组织疾病、梅毒、Moyamoya 病（脑底部异常血管网病）、颅内肿瘤或转移癌等，约半数病例找不到病因。本病虽可发生于任何年龄，但以 20～50 岁多见。

此病的发生大多急骤，尤其是由于动脉瘤破裂所致的病例，由于动脉硬化引起者起病稍慢。约半数患者在体力劳动、情绪激动或饮酒后起病。也有统计约 1/3 的病例在兴奋活动时、1/3 的病例在安静时、1/3 在睡眠中发生。通常以极其猛烈的头痛或颈枕痛开始，以眩晕为前驱症状也不少，大部分患者在头痛后数分钟或较长时间后出现不同的意识障碍乃至昏迷。昏迷一般较轻，较易恢复，此点与脑出血有所不同。少数患者则始终神志清醒。精神症状如烦躁不安、谵语、不合作以及恶心、呕吐等也相当普遍。

脑膜刺激征乃本病最突出的体征。颈部强硬见于 75%～85% 的病例，其程度和出现的时间与出血的多少及快慢有关；克匿格征见于 68.5%～80% 的患者。此两种体征是由于血液刺激脑膜及颅内压增高使脑膜受牵扯所致。本病的神经系统局灶体征并不常见，这是与脑出血鉴别的要点。仅有少数患者因血块压迫大脑皮质或大脑脚而引起肢体轻瘫或表现为锥体束征。然而脑神经（第 2、3、4、6）的损害不算少见，其中以动眼神经轻瘫或完全性瘫痪较多。部分患者可有癫痫样发作。

蛛网膜下腔出血的主要诊断依据是：① 突然剧烈头痛后出现意识障碍和脑膜刺激征；② 患者表现为兴奋躁动；③ 脑脊液呈血性或黄色（后者见于出血 1～2 天后），压力增高；④CT 扫描诊断意义甚大。CT 不仅可避免腰穿的潜在危害（血肿形成时），还可提供颅内有无出血之外的其他信息。CT 扫描应尽早完成。

本病需与出血性脑膜炎（参考本章上文）相区别。两者的鉴别要点是：① 发热出现的先后很重要，大多数蛛网膜下腔出血患者皆有中度发热，通常在发病 24 小时后方出现，而脑膜炎的发热往往在神经症状发生之

前；② 蛛网膜下腔出血的脑脊液，其红、白细胞的比例一般与周围血一致（红 ： 白 =500 ： 1），脑膜炎时脑脊液中的白细胞显著增多。蛛网膜下腔出血与脑出血的鉴别有时困难，如患者的年龄、昏迷较深、血压高、有鼾声呼吸、两侧眼球偏斜、弛缓性偏瘫等，则以脑出血的可能性大。此病与其他急性脑血管疾病的鉴别可参考有关章节。

（二）脑出血

约半数脑出血患者表现为脑膜刺激征。

二、脑肿瘤

脑肿瘤可出现脑膜刺激征，尤以颅后窝肿瘤较为明显。

三、脑脓肿

在脑脓肿尤其是小脑脓肿时，脑膜刺激征较常发生。

参考文献

1. 严立君，王岱明. 腮腺炎脑膜脑炎脑脊液和血液 β2 微球蛋白测定及临床意义. 实用儿科临床杂志, 2000，15（1）：42-43

2. 贺斌，赵忠新，邵福. 结核性和病毒性脑膜炎鉴别诊断的回顾性研究. 中风与神经疾病杂志，2002，19（2）：93-95

3. 于晓东，等. 柯萨基 B 病毒性脑膜炎 125 例临床分析. 临床儿科杂志，2002，20（2）：77-78

4. 刘正印，等. 隐球菌性脑膜炎 26 例临床分析. 中华内科杂志，2002，41（8）：541-543

5. 张素英. 柯萨奇病毒性脑炎脑脊液 70 例分析. 实用儿科临床杂志，2002，17（4）：396

6. 张育才，等. 病毒性脑炎和细菌性脑膜炎患儿脑脊液炎症细胞反应动态变化. 临床儿科杂志，2003，21（8）：463-464

7. 赵宇红，申昆玲. 儿童病毒性脑炎病原学分析. 实用儿科临床杂志，2003，18（10）：820-821

8. 袁宝强. 病毒性脑膜脑炎 262 例血清线粒体天冬氨酸转氨酶同工酶变化的临床意义. 实用儿科临床杂志，2004，19（2）：136-137

9. 刘华卫，等. 病毒性脑炎患儿血清心肌肌钙蛋白的临床意义. 实用儿科临床杂志，2004，19（4）：297-298

10. 宋宏,等. 虫媒病毒性脑炎 M2RT2PCR 诊断方法的建立及应用. 中华微生物学和免疫学杂志,2004，24（4）：317-323

11. 李中跃，楼金，陈洁. 儿童 EB 病毒感染首发症状及相关疾病谱分析. 中华儿科杂志，2004，42（1）：20-22

12. 卢洪洲，等. 莱姆病误诊为结核性脑膜炎一例. 中华传染病杂志，2005，23（1）：14

13. 徐志伟. 流行性乙型脑炎患儿神经元特异性烯醇酶检测的意义. 实用临床儿科杂志，2004，19（5）：402-403

14. 何俊瑛,等. 结核性脑膜炎脑脊液细胞学动态观察的临床意义. 临床荟萃,2004,19(21):1225-1228

15. 狄军波，何时军，陈益平. 流行性乙型脑炎患儿血清 C2 反应蛋白与病情及预后的关系. 实用临床儿科杂志，2004，19（4）：302-303

16. 刘薇，余光开，刘泽明. 流行性乙型脑炎患儿血清及脑脊液 β2 微球蛋白检测的临床意义. 中国免疫学杂志，2004，20：284-285

17. 金松华, 等. 小儿病毒性脑炎脑脊液 β2 微球蛋白的变化. 中华传染病杂志, 2004, 22 (2): 123-124

18. 王华，等. 小儿肺炎支原体脑炎的临床表现与头部磁共振成像的对比分析. 中华儿科杂志，2004，42（2）：145-147

19. 孟超, 张新卿.Mollaret 脑膜炎病因与发病机制研究进展. 中国实用内科杂志, 2005, 25 (2): 167

20.Khan FY, Abukhattab M, Baager K.Rosurgical Acinetobacter baumannii meningitis：a retrospective study of six cases admitted to Hamad General Hospital, Qatar.Journal of Hospital Infection.2012，80（2）：176-179

21. 黄晓洁, 刘进. 院内鲍曼不动杆菌性脑膜炎 40 例临床分析. 中华传染病杂志,2012,30(7):425-428

22.Mohamed Ramadan, Nicole M McGrath.Listeria rhomboencephalitis.The new Zealand medical journal，2011，124（1344）：98-102

23.Scriven J,et al.Limbic encephalitis secondary to HIV seroconversion.Int J STD AIDS，2011，22（4）：236-237

24.Seeley WW, et al.Post-transplant acute limbic encephalitis.Neurol India, 2011, 59：47-50

25. 王康，孙海晨. 寄生虫与颅内感染. 中国全科医学，2008，11（108）：1819-1821

26.Sara Machado, Amélia Nogueira Pinto, Sarosh R.Irani.What should you know about limbic encephalitis? Arq Neuropsiquiatr，2012，70（10）：817-822

第五十一章　抽　搐

抽搐（convulsion）是部分或全身骨骼肌不自主、节律性的抽动，伴或不伴意识障碍，是临床上常见的症状。通常，按引起抽搐的病变部位分为脑源性、脊髓性、外周神经性和肌肉本身病变；按抽搐波及范围分为全身性和部分性，前者为全身骨骼肌的抽动，常伴意识丧失；后者局限于一侧肢体、一个肢体或仅面部肌肉的抽动，通常不伴有意识丧失；按抽搐形式可分为强直性（骨骼肌持续、强烈、非颤抖性收缩）、阵挛性（骨骼肌收缩和松弛交替出现）和肌阵挛性（骨骼肌突发、短暂、闪电样收缩）。伴发有肢体和肌肉疼痛的抽搐称为痛性抽搐。从疾病单元来说，抽搐包含有痫性发作和非痫性发作两大内容。

痫性发作（epileptic seizure）是由于脑神经元过度兴奋或高度同步化活动产生的一过性症状，它的起始、中止和临床表现均有一定的特殊模式。而癫痫（Epilepsy）则是以脑部持续存在产生癫痫发作的易感性，由此而产生神经生理，认知功能，心理和社会障碍为特征的一种慢性脑部疾病。根据 2005 年国际抗癫痫联盟对癫痫最新定义，至少有一次癫痫发作才能诊断癫痫。

因此，抽搐、痫性发作和癫痫之间存在一定差异。应当清楚地说：抽搐不等于癫痫发作；癫痫发作可有抽搐，也可以不伴有抽搐；一次痫性发作不等于癫痫，但有癫痫者常有全身或局灶性抽搐。

【抽搐的病理生理机制】

抽搐既可以是遗传性代谢疾病的重要症状之一，也可由后天因素：如中枢神经系统疾病、周围神经系统疾病和中毒、代谢性疾病所引起。引起抽搐的病理生理机制复杂，因病变部位不同而有别。

（一）脑源性抽搐

脑源性抽搐由脑部神经元异常兴奋和同步放电所引起。许多机制如离子通道功能、神经递质水平、神经受体调节、能量代谢，以及调控这些机制的基因改变都可能引起皮质神经元的兴奋性增加，当脑的局部或全脑神经元以一种异常同步化的形式被激活时，就会引发痫性放电和出现临床抽搐发作。

神经系统先天或遗传因素可以作为痫性活动的病因和病理基础。如基因突变改变神经细胞膜离子通道的构型，导致离子的异常跨膜运动：目前发现与癫痫有关的基因多是通过调控钾、钙、钠、氯离子通道异常跨膜运动引起癫痫发作的。基因突变引起脑发育异常也可导致癫痫，其中以脑神经元异位征最常见。很多基因突变是通过代谢途径引起癫痫发作，尤其是线粒体突变对正常脑部的代谢影响更大：如伴破碎红纤维的肌阵挛、进行性肌阵挛性癫痫、Lafora 病、Unverricht-Lundborg 病等都是由于基因突变引起代谢功能障碍，从而导致癫痫。对离子通道基因突变的离体研究还发现，受体功能和结构异常是癫痫发生的一个重要原因。目前已知

的癫痫基因中相当部分与受体有关，如常染色体显性夜间发作性额叶癫痫是一种新发现的遗传性部分性癫痫，基因克隆发现 20 号染色体长臂调控神经元烟碱型乙酰胆碱受体 α4 亚基基因有突变；之后在挪威家系中又发现 15 号染色体上有另一个突变点，呈现出遗传异质性。此外，目前对 GABA 能系统遗传学研究提示 GABA 能 A 受体基因异常是癫痫发生的重要机制。突触功能的异常，特别是化学突触功能异常是神经元兴奋性增加的主要原因。

后天获得的许多疾病，如脑血管疾病、外伤、药物中毒、代谢性疾病都可引起细胞水肿及神经元膜通透性改变，钠离子及其他离子异常内流，引起细胞外离子浓度和电阻增加，这些改变引发细胞及组织的兴奋性增加。脑发育畸形、脑内新生物引起的癫痫患者中都能见到胶质增生，这种异常的胶质细胞可通过多种途径点燃癫痫。代谢紊乱，如低氧、低糖影响神经细胞的能量代谢，改变了细胞膜内、外离子分布的正常梯度，降低了膜的稳定性，导致神经元兴奋性增加。

理论上讲，脑的任何部位受到刺激都可能引起脑神经元兴奋性改变导致癫痫发作，但某些部位脑神经元对癫痫的敏感性高、发作阈值低，更易成为癫痫病灶。目前发现对癫痫最敏感的是新皮质、旧皮质、脑干及嗅皮质。其中新皮质的癫痫发作可以干扰人体的感觉和运动功能，出现相应的临床表现。目前研究表明：脑干是产生癫痫的一个重要部位，直接刺激脑干可引起最大惊厥和次最大强直-阵挛性发作，网状核团的刺激可在前脑完全无放电的情况下引发全身性发作。这种脑干点燃的痫性活动能够自身维持，即使是单侧刺激也可引发双侧抽搐，证实脑干有维持和产生全身性惊厥所必需的神经环路。在四叠体上方阻断前脑与脑干的联系，仍不能阻止电或化学刺激脑干所引起的强直性发作，证实脑干是独立于前脑的一个易产生癫痫的部位。某些强直-阵挛性发作起至脑干，网状结构全部活动产生强直性惊厥，部分活动则产生阵挛，破坏可抑制癫痫发作。

（二）非脑源性抽搐

非脑源性抽搐系指由于脊髓网状结构兴奋引起下运动神经元的 γ 纤维兴奋而致肢体强直收缩，如马钱子、士的宁中毒引起的肢体抽搐。周围神经病的面神经炎后遗症可出现面肌抽搐。钙离子代谢障碍和甲状腺手术后的手足搐搦等，均是肌细胞膜兴奋性增高所引起的肢体抽搐。

【病因】

引起抽搐的原因很多，大致上可分为由脑部疾病和非脑部疾病所致的抽搐两大类：

（一）脑部疾病（脑源性抽搐）

多表现为癫痫的形式。

1. 特发性或隐源性癫痫

是引起肢体抽搐较为常见的病因，脑电图提示为普遍性、双侧对称同步性的异常放电，发作间期可表现正常，无神经系统体征和神经影像学征象。常见类型有早期肌阵挛脑病、肌阵挛站立不能性癫痫、青少年肌阵挛型癫痫、进行性肌阵挛型癫痫、热性惊厥。

2. 症状性癫痫

颅内器质性病变常可引发癫痫发作，表现为局部和全身肢体的抽搐，脑电图提示为局灶性或全面性异常放电，多伴有神经系统阳性体征和神经影像学的异常。常见病因有颅内肿瘤、脑血管病、脑感染性疾病、外伤性、先天发育异常和遗传代谢性疾病。

（1）颅内肿瘤：

大脑半球额叶、中央皮质区的肿瘤均可引起抽搐。按肿瘤分化来源不同分为原发性肿瘤（少突胶质细胞瘤、星形胶质细胞瘤 Ⅰ～Ⅱ 级、脑膜瘤、颅咽管瘤、髓母细胞瘤等）和继发性肿瘤即脑转移瘤。

（2）脑血管病：

脑动静脉血管畸形、脑动脉瘤、脑栓塞（心源性栓子、外伤性气栓、脂肪栓）、脑动脉血栓形成、脑静脉窦血栓形成、脑出血、蛛网膜下腔出血、无脉病、高血压脑病。

（3）脑感染性疾病：

病毒感染（单纯疱疹病毒性脑炎、日本乙型脑炎病毒性脑炎、病毒性脑膜脑炎等）、细菌感染（化脓性脑膜炎、脑脓肿、结核性脑膜炎等）、真菌感染（隐球菌性脑膜炎、毛霉病等）、脑寄生虫病（脑血吸虫病、脑囊虫病、脑肺吸虫病、脑包虫病、弓形虫病、脑型疟疾）、肉芽肿（结核性肉芽肿、真菌性肉芽肿、寄生虫性肉芽肿、血管炎性肉芽肿、结节肿）、神经梅毒。

（4）外伤性：

颅内血肿后、脑挫裂伤、脑穿通伤及火器伤、产伤。

（5）先天性发育异常：

小头畸形、狭颅症、脑发育不全、先天性脑穿通畸形、先天性脑积水、先天性胼胝体发育不全。

（6）遗传代谢性疾病：

① 脂质累积病：家族性黑蒙性痴呆、脑白质营养不良症、肾上腺皮质营养不良症糖；② 原累积病；③ 结节性硬化（tuberous sclerosis）；④ 氨基酸代谢障碍病：苯丙酮尿症；⑤ 脑面血管瘤病（Sturge-Weber syndrome）；⑥ 脆性 X 综合征等。

（二）非脑部疾病

1. 全身感染性疾病

急性胃肠炎；中毒型菌痢；败血症；中耳炎；百日咳；狂犬病；破伤风等。

2. 全身代谢性疾病

发热性疾病如热性惊厥；肺性脑病；肾性脑病；肝性脑病；低血糖症；水、电解质紊乱（严重脱水、低钠血症、低钙血症、低镁血症）急性间歇性血卟啉病；子痫；维生素 B_6 缺乏症等。

3. 全身中毒性疾病

植物源性中毒（马钱子中毒、白果中毒、咖啡因中毒、乌头中毒等）；动物源性中毒（毒虫叮咬、毒蛇咬伤等）；化学物质性中毒（有机磷农药、苯、铅、汞、砷、等）；药物性中毒（洋地黄、阿托品、丙氧酚、丙咪嗪等）等。

4. 自身免疫性疾病

系统性红斑狼疮、脑血管炎等。

5. 缩窄性周围神经病

面肌抽搐、痛性肌痉挛。

6. 其他

撤药诱发（抗癫痫药和镇静催眠药）、酒精戒断综合征等。

（三）功能性抽搐

癔症性抽搐。

【抽搐的临床类型】

按照发作时累及的部位、形式和是否伴有意识障碍，临床上抽搐可分为下列几种类型：

（一）全身强直-阵挛抽搐

是临床最常见的一种形式。主要特征为突然意识丧失、跌倒、四肢抽搐，先表现为强直（全身骨骼肌呈持续性收缩），持续约 10～20 秒；随后肢端出现细微震颤而转入阵挛期，即全身不同肌群强直和松弛交替出现，由肢端延及全身。阵挛频率逐渐减慢，松弛期逐渐延长持续约 0.5～1 分钟。最后一次强直痉挛后抽搐停止。每次 2～5 分钟。这种形式的抽搐既可以是原发性癫痫大发作的典型临床表现，也可见于由脑炎、脑膜炎、中毒代谢性脑病继发的症状性癫痫以及热性惊厥等。

（二）全身强直性抽搐

是一种全身肌肉强烈而又持续地收缩，常使肢体固定在某种紧张的位置。常见的是头眼偏向一方或后仰、上肢内旋、下肢挺直、躯干强直造成角弓反张，多数意识丧失，偶亦有意识清醒。常伴有自主神经症状，如面色苍白、潮红、瞳孔散大等。这类抽搐见于急性脑缺氧、脑炎、士的宁中毒、破伤风等，亦见于癫痫患者。

（三）全身阵挛性抽搐

几乎均发生在低龄儿童，主要是新生儿和婴儿。发作最先表现为意识丧失，伴突发肌张力降低，或短暂的、全身肌阵挛抽动致患者跌倒，接着出现不规则（以一侧或某一肢体为主，幅度、频率变化多端）全身肢体肌肉节律性抽动，节律快慢可变化，但某些儿童（尤其是 1～3 岁的患儿）为全身对称、同步的阵挛抽搐，持续 1 至数分钟。发作时自主神经功能改变相对少见，仅在发作持续时间长的患儿有呼吸道分泌物增多。此类发作多见于儿童发热性疾病，如发热惊厥。

（四）肌阵挛性抽搐

肌阵挛性抽搐为突然发生、短暂、不自主的肌肉收缩。可以遍及全身，也可局限于面部、躯干及一个或数个肢体；可以是单次受累肌群的反跳，也可以是多次重复肌阵挛反跳；可以是节律性的，也可以是不规则的；可以是癫痫发作，也可以是非痫性的。肌阵挛性癫痫或癫痫肌阵挛发作，在发作期脑电图可见棘波、多棘波、棘-慢和多-棘-慢复合波，同步肌电图可见短期（时程＜ 59 毫秒）暴发肌电活动。按其病因学分为遗传性和后天获得性的，前者可见于良性原发性癫痫综合征、重型肌阵挛癫痫综合征和进行性肌阵挛癫痫，后者见于因缺氧、脑外伤、脑肿瘤、尿毒症和其他代谢性脑病、中枢神经系统变性疾病、卒中和病毒感染等引起的症状性癫痫。而非痫性肌阵挛见于脊髓疾病、小脑性协同失调性肌阵挛、皮质下节段性肌阵挛等；发作期脑电图无痫性放电，同步肌电图示爆发长时程肌电活动（50～300 毫秒）。

（五）局限性抽搐

局部肌肉或局部肢体发生抽搐，抽搐时意识清醒。可见于癫痫的局限性运动性发作；也可见于非痫性运动障碍，如阵挛性面肌抽搐、手足搐搦症等。

【诊断过程】

凡有抽搐者均应通过以下诊断过程明确性质。

（一）病史询问

详细而又准确可靠的病史是诊断的主要依据，当患者不能诉述发作经过时，需向目睹者仔细了解发作的全过程。病史询问中应注意：① 首次发生抽搐的年龄，发作频度，每次发作的持续时间以及家族中有无类似

发作史者；② 发作前有否先兆或前驱症状，发作时有否意识丧失，发作过程是否能够回忆；③ 抽搐时姿势如何，有否因抽搐而伤害身体，如咬破舌头、跌破头部等；④ 发作时有否伴随出汗、心慌、脸色苍白还是潮红等自主神经症状；⑤ 伴随疾病，如伴随高血压、糖尿病、内分泌疾病、心脏病等情况，以及用药情况。

（二）体格检查

详细的内科和神经系统体格检查。一般智能检查，以便了解患者的智能情况、生长发育情况。神经系统体格检查的重点是了解是否肢体不对称性、局灶性神经系统损伤的阳性体征，为抽搐的定位、病因做出参考性诊断意见。

（三）必要的辅助检查

长程视频录像脑电图是鉴别癫痫性抽搐和非痫性抽搐关键的辅助检查，结构影像如头颅 CT、MRI 对脑部疾病引起的抽搐有定位和定性作用，而功能影像如 SPECT、PET、fMRI 不但对有明显脑部结构损害引起的抽搐有定位和定性作用，更可贵的是对仅有功能损害的脑部病变仍有定位定性诊断作用。血、尿常规检查，肝功能检查，特别是尿素氮及肌酐。查血糖、血清钙、磷等，以了解是否有代谢病所致的抽搐。

【鉴别诊断】

抽搐发作的鉴别诊断首先肯定是否抽搐，即真性抽搐还是假性抽搐；其次需鉴别癫痫性抽搐还是非癫痫性抽搐，癫痫性抽搐的发作类型；最后鉴别各种抽搐的原因。

（一）真性抽搐还是假性抽搐

真性抽搐是由颅内疾病、周围神经和脊髓疾病所致的抽搐，假性抽搐为癔症性抽搐。通常经详细病史询问，结合体格检查和血液检查不能发现内科代谢病或其他器质性疾病，神经系统检查排除颅内疾病，脑电图正常，头颅 CT、MRI 又无异常发现，应考虑假性抽搐。痫性抽搐与昏厥及癔症的鉴别见表51-1。

（二）何种类型的抽搐，明确是否属于痫性抽搐

1. 痫性抽搐与热性惊厥的区别

热性惊厥必须发生在婴儿或在 5 岁以内首次发生抽搐，6 岁以后抽搐时虽然伴有发热，但仍不能诊断为热性惊厥，而必须诊断为惊厥。

2. 痫性抽搐与脑炎的区别

痫性大发作后患者可遗留数分钟至数十分钟的意识障碍，表现为意识模糊、谵妄甚则昏迷，严重者可持续昏迷数小时至一天。多见于短期多次癫痫大发作或持续状态时，易被误诊为病毒性脑炎。凡一次抽搐发作后昏

表 51-1：癫性抽搐与昏厥及癔症的鉴别

	癫痫大发作	昏厥	癔症
诱因	无明显诱因	失血，心率减慢，排尿	精神刺激，情绪波动
起病情况	突然，不分场合	突然，多数与体位有关	较慢，在人多的地方发病
先兆	短暂，偶有胃气上涌	眼前发黑，出汗	无
意识情况	意识丧失	短暂不清	意识障碍（心中明白）
抽搐形式	强直-阵挛，抽动时拇指在拳内	无抽动或有抖动	乱动或肢体僵硬，握拳时拇指在外，抽搐不规则
面色	青紫	苍白	正常或潮红
瞳孔	散大，光反应消失	无明显变化	可散大，但光反应灵敏
大、小便失禁	常有	无	无
发作持续时间	多在 5 分钟之内	1～2 分钟	不定，可长达数小时
自伤状况	多见	可见	无
发作终止	自发终止	自发终止	暗示或治疗
脑电图检查	发作时多数异常	正常	有快波或正常

迷数小时后清醒，或连续多次抽搐发作，发作间歇期意识不清，并在抽搐终止后持续昏迷数天者，不能随便诊断为脑炎。仅脑脊液检查异常、弥漫性脑电图改变、头颅 CT 或 MRI 异常信号者，才能诊断为脑炎。

（三）何种病因所致的抽搐

血糖降低者为低血糖抽搐，要考虑胰岛细胞瘤的可能。手足搐搦症者常由血钙降低所致，应该考虑甲状腺功能低下或 Fahr 病性低钙性抽搐。肾功能异常、尿毒症者为代谢性抽搐。妊娠晚期伴高血压和尿蛋白水平异常者考虑子痫。局灶性抽搐常有定位意义，常能根据抽搐部位作出颅内相应部位的定位诊断，经检查确定疾病性质。凡痫性抽搐者，一般认为，新生儿、婴儿期发生的抽搐常与先天发育或产伤有关；学龄前开始至 20 岁之前首次发生抽搐发作者以原发性多见；10～50 岁首次发生抽搐者以中枢神经系统感染（病毒性脑炎、寄生虫）、外伤、肿瘤等因素为多见；50 岁以上者则应首先考虑血管性病变的可能。因此，必须注意抽搐在不同年龄组中有不同的病因。

【各类抽搐的临床特征】

（一）特发性或隐源性癫痫引发抽搐

1. 良性家族性新生儿惊厥

良性家族性新生儿惊厥（benign familial neonatal convulsion，BFNC）是新生儿期发病的癫痫综合征，由 Rett 等首次报道。本病存在着遗传异质性，按其表型和基因型不同分为良性家族性新生儿惊厥Ⅰ型（BFNC1）和良性家族性新生儿惊厥 Ⅱ 型（BFNC2）。

（1）良性家族性新生儿惊厥Ⅰ型（BFNC1）：

BFNC1 为常染色体显性遗传病，由 20q13.3 上电压门控性钾通道基因 KCNQ2 基因突变引起。首次发作始于出生后第三天，6 周内发作消失，发育过程正常。临床表现：开始为广泛性强直，继而出现自主神经症状（如呼吸暂停、心率改变等）、双侧或两侧游走的阵挛性抽搐及吸吮咀嚼等自动症。每次发作持续 1～3 分钟，第一周常有频繁发作、但少有持续状态，以后少量单次发作。在良性家族性新生儿惊厥/颤搐综合征，患儿相继出现良性家族性新生儿惊厥和肌肉抽搐。肌肉抽搐以肌纤维群自发地不自主收缩为特点，可见皮肤表面的蛆形运动，伴或不伴相应肌肉的僵硬和放松延迟，累及躯干、上肢、下肢肌肉，但不累及面部肌肉，发生于 8～10 岁之间。

（2）良性家族性新生儿惊厥 Ⅱ 型（BFNC2）：

BFNC2 亦为常染色体显性遗传，由 8q24 上电压门控性钾通道基因 KCNQ3 突变所致。其表型与 Ⅰ 型相似，在起病后 6～24 个月内发作缓解。

2. 良性家族性婴儿惊厥

良性家族性婴儿惊厥（benign infantile familial convulsion，BIFC）是婴儿期发病的良性特发性癫痫综合征，由 Vigevano 等 1990 年首次报道。本病起病年龄为 3～24 月龄、高峰在 4～8 月龄。患儿围生期无异常，病前精神运动发育正常。起病初期多为成簇发作（持续 1～3 天），最多一天 8～10 次，间隔数十分钟至数小时不等；也有少数初期为孤立性发作，数天后成簇发作。发作时最常见的症状为活动明显减少或停止、两眼凝视，意识似有障碍；也可见头、眼向一侧偏转（方向每次发作不定），四肢肌张力增高或降低，面、唇青紫，口咽部自动症。惊厥症状可见一侧或双侧肢体阵挛性抽动，两侧可同步或先后出现，每次发作 2～5 分钟。发作后有短期的疲乏、嗜睡。起病 1 个月内可有孤立性发作或偶尔成簇发作，以后很少再复发。未经治疗的患儿 1 岁内可有少量散在的无热惊厥或热性惊厥。

神经系统检查正常、神经影像学检查无异常发现。发作间期脑电图正常，但成簇发作间期可见顶、枕区慢活动或棘波发放。发作时脑电图显示放电起自顶、枕区，从低波幅棘波节律开始，波幅逐渐增高，频率逐渐减慢并扩散到一侧半球乃至双侧半球。同一患儿各次发作的起源侧不定。发作后可有短暂抑制波或弥漫性慢活动。

所有患儿其发作均会停止，故预后良好，在有限的随访中未见精神运动衰退的报告。本病呈 AD 遗传，全基因和单倍型连锁分析提示存在遗传异质性。目前按基因型不同分为四型。BFIC 1 基因位 19q，BFIC2 基因位 16p12-p11D16S690 和 D16S685 间的 2.7-Mb 区间。BFIC3 起病年龄出生后 3 天至 7 月龄，有作者将这型定为良性家族性新生儿-婴儿惊厥（benign neonatal-infantile familial convulsion，BNIFC），其基因位 2q24，现证实此型为 SCN2A 基因突变所致，目前已发现 6 种点突变，结果导致钠通道失活比率降低，离子跨膜运动增加从而兴奋性增高。Li 等（2008）对一个 4 代 8 例 BFIC 中国大家系的全基因组和单倍型连锁分析发现该型不同前面三型，其基因座位在 1p36.12-p35.1D1S2864 和 D1S2830 之间 12.4-cM 区间，提示为 BFIC4。

3. 早期肌阵挛脑病（early myoclonic encephalopathy）

又称为早期肌阵挛癫痫性脑病。1978 年由 Aicardi 和 Goutiers 首次报道。在 1989 年国际抗癫痫联盟提出的癫痫及癫痫综合征分类中，将本病列在全身发作的癫痫综合征一类。患儿生后 3 个月以内（多在 1 个月内）起病。有家族聚集性，提示可能为先天性代谢异常。病前未见脑发育异常。男女发病率大致相同。

本病有 4 种发作类型：① 不固定或部分肌阵挛；② 大范围肌阵挛；③ 单纯部分发作；④ 强直型婴儿痉挛。肌阵挛可表现为肢体或面部肌肉抽动。有时表现为眼睑或手指快速微小的抽动。肌阵挛发作频繁，有时呈持续状态。少数病例发作次数很少。强直型婴儿痉挛发作常在病程较晚期出现，大约在生后 3～4 个月出现，多在睡眠时发生，有时可连续反复发作。脑电图的正常背景波消失，代之以“爆发抑制（suppression burst）”，爆发波是由无规律的高波幅慢波混有尖波、棘波所组成，持续 1～5 秒，随后为持续 3～10 秒的低波幅缺乏电活动的平坦波形。

4. 肌阵挛站立不能性癫痫（myoclonic-astatic epilepsy）

又称为肌阵挛失张力性癫痫或 Doose syndrome。为小儿时期原发性全身型癫痫的一种，主要表现为肌阵挛及站立不能发作，常有遗传因素。发病年龄为 7 个月～6 岁，94% 的患儿在 5 岁以内发病，以 3～4 岁发病最多，个别患儿在 1 岁以内发病。男女比例为 2∶1。病前智力、运动功能发育正常。发病形式多样，常见轴性肌阵挛发作，以头、躯干为主，表现为突然、快速地用力点头、向前弯腰，同时两臂上举。有时肌阵挛发作很轻微，仅表现为眼睑和面部肌肉抽动或眼球快速运动。有时发作只表现为肌阵挛，但有时在肌阵挛后出现失张力发作，由于肌张力突然丧失而出现屈膝、跌倒、不能站立。有时可以见到强直-阵挛发作。

本综合征常可见到非惊厥性持续状态，表现为不同程度的意识混沌，表情呆滞或中等程度的感觉迟钝，有时呈木僵状态。持续状态还可表现为一连串的点头动作，及反复发作的肌张力丧失、跌倒。

5. 特发性全面性癫痫

特发性全面性癫痫（idiopathic generalized epilepsy，IGE）以反复全面强直-阵挛性发作为特征，无脑损害和（或）代谢异常。EEG 表现为广泛的双侧同步对称性放电。包含 IGE 的各种综合征有：良性新生儿家族性惊厥、儿童失神癫痫（CAE）、青少年失神癫痫（JAE）、青少年肌阵挛性癫痫（JME）和觉醒期大发作癫痫（commission on classification and terminology of the international league against epilepsy，1989）。

按遗传学分型，IGE 有若干亚型，不同的亚型与不同的基因有关。IGE 的易感位点已经鉴定出来，如 EIG1（8q24）、EIG2（14q23）、EIG3（9q32-q33）、EIG4（10q25-q26）、EIG5（10p11.22）。EIG6 与 CACNA1H 基因变异有关，EIG7 与 15q13.3 的一处微缺失有关。有证据表明，苹果酶-2（malic enzyme-2，ME2）可能是青春期特发性全面性癫痫发病的易感基础。已经检测到伴抑制爆发的新生儿肌阵挛癫痫存在线粒体谷氨酸盐转运体缺陷，基因基础是 SLC25A22 基因突变。

6. 青少年肌阵挛性癫痫

青少年肌阵挛癫痫（juvenile myoclonic epilepsy, JME), 又称为前冲性癫痫小发作（impulsive petit mal）、急跳性癫痫（jerk epilepsy）、间歇性散发性肌阵挛性癫痫（intermittent sporadic myoclonic epilepsy）或 Janz 综合征。

这种综合征较常见，约占所有癫痫的 5.4%～10.2%，占特发性全面性癫痫的 26%。本病起病多为 8～20 岁的青少年，有明显的遗传倾向，男女性别无差异。临床表现为双臂的单次或反复的不规则、无节律的肌阵挛性急跳，有些患者可因此突然跌倒，无或仅有短暂的意识障碍。通常在早晨觉醒时发作，可被缺睡所诱发。患者为光敏性。大多数患者伴全身强直-阵挛性发作，这种全身强直-阵挛性发作可在肌阵挛后发生，或在其前出现，少数有失神发作，患者无明显智能缺陷。最常见的脑电图异常为双侧对称的 4～6Hz 多棘-慢复合波，15～30Hz 的多棘波或 2～3Hz 棘-慢复合波。棘波和肌阵挛发作之间无密切的时相联系。而且 EEG 异常常见于患者的发作间期，多数节律性闪光刺激可诱发棘波、多棘波或棘-慢复合波甚至肌阵挛急跳。

JME 是一种遗传异质性疾病，JME 患者的家族中，JME 和其他几种全身发作类型的发病率都高于普通人群。在无临床症状的家族成员中，异常脑电图（弥漫性棘-慢复合波或尖-慢复合波）的出现率也增高。连锁分析发现相同的临床表型可以由不同的基因突变引起，因此按照不同的连锁位点把 JME 分成 4 型：JME-1 由 6p12-p11 的 EFHC1 基因突变所致，JME-2 基因座位在 15q14，JME-3 基因座位在 6p21，JME-4 基因座位在 5q12-14。另外，有报道 4 个基因突变与 JME 有关，包括 5q34-q35 的 GABRA1 基因、2q22-q23 的 CACNB4 基因、3q26 的 CLCN2 基因，1p36.3 的 GABRD 基因。

本综合征对药物治疗反应良好。丙戊酸钠可以控制大多数 JME 患者的发作。

7. 良性成人家族性肌阵挛性癫痫

良性成人家族性肌阵挛性癫痫（benign adult familial myoclonic epilepsy, BAFME）又称伴癫痫症的家族性皮质肌阵挛震颤（familial cortical myoclonic tremor with epilepsy, FCMTE)。本病是一组罕见的癫痫综合征，多数家系来自日本的报道，所有资料显示其为常染色体显性遗传病，发病年龄在 18～50 岁，连锁分析显示存在遗传异质性。目前依据其基因座位的不同分为 BAFME1 和 BAFME2

Ikeda 等（1990）报道了 2 例日本患者。临床表现以发作性非进展性姿势性和动作性手指震颤为特点，有家族史。EMG 显示与特发性震颤相似的 9Hz 节律波；SEP 可见伴有增强的长环 C-反射的巨大的体感诱发电位；EEG 结果通过急跳锁定平均法确定运动前皮质的棘波发放，提示为皮质起源。本病用肾上腺素能 β 阻断剂治疗无效，但抗惊厥药如氯硝西泮、丙戊酸钠和扑米酮有效。Ikeda 等得出结论：不自主运动或“皮质震颤”是皮质反射性肌阵挛的一种形式。Kuwano 等（1996）描述了 5 个明显的常染色体显性遗传的 BAFME 日本家系。受累患者有肌阵挛、或癫痫和异常 EEG 表现，尤其 EEG 的光敏性。通过多个候选基因的连锁分析排除了已知合并肌阵挛的遗传代谢病。以后 Terada 等（1997）和 Okino（1997）分别报道了 3 个家系 9 例患者确立了 BAFME 临床表型和电生理特征及良好的预后。但是，Elia 等（1998）描述了一个常染色体显性遗传模式的皮质震颤、癫痫、精神发育迟滞的欧洲家族，4 名存活的患者均具有 BAFME 电生理特征。3 例有 GTCS 患者可用苯巴比妥和（或）地西泮得到良好控制。下一代的 2 名年龄最小的患者有更为严重的表型、出现症状更早（5 岁）和中度精神发育迟滞。

8. 全面性癫痫伴发作性运动障碍

全面性癫痫伴发作性运动障碍（generalized epilepsy and paroxysmal dyskinesia, GEPD）为癫痫和发作性运动障碍共存于同一个体或同一家族。发作间期 EEG 示广泛的棘-慢复合波。家系分析提示为常染色体显性遗传。全基因组扫描显示该综合征由 10q22 的 KCNMA1 基因突变引起。由于离子通道在癫痫和发作性运动障碍如发作性共济失调中的重要性，推测编码离子通道的基因突变可能造成 GEPD，并通过连锁分析确定了在 8.4cM 区域内编码离子通道的 2 个基因：VDAC2 和 KCNMA1。目前的研究并没有发现 VDAC2 的突变，但发现 GEPD 先证者的家族中 KCNMA1 基因 10 号外显子中一个杂合子发生了 A 向 G 的转化。

9. 进行性肌阵挛性癫痫

该病为遗传异质性疾病，按其临床表现、遗传方式和致病基因的不同分为 Unverricht-Lundborg 病和 Lafora 型肌阵挛癫痫。

（1）Unverricht-Lundborg 病：

翁弗里希特-伦德伯格病（Unverricht-Lundborg disease，ULD）又称为进行性肌阵挛性癫痫 I 型（epilepsy progressive myoclonic 1，EPM1）或波罗的海肌阵挛型癫痫，为常染色体隐性遗传病。本病 6 到 13 岁发病，以惊厥为其临床特征。1～5 年后出现肌阵挛。颤搐主要见于四肢近端肌肉，双侧尽管不同步但呈对称性。开始轻微，病程后期变得严重，甚至发作时患者被抛在地板上。有精神衰退，最终发展为痴呆。小脑性共济失调的体征在病程后期（常为 10～20 年）。总体而言，与 Lafora 病相比：ULD 患者病情相对稳定、发作稀少、没有或有轻微精神损害，而 Lafora 病患者反复发作且精神状态恶化；ULD 患者多表现为随意运动激发的动作性肌阵挛，而 Lafora 病患者是自发性肌阵挛。

Mascalchi 等（2002）对基因检查确诊的 10 例 ULD 患者行 MRI 和 MRS 检查发现其脑桥基底部、小脑半球体积缩小，大脑也有轻度萎缩。后者有别于橄榄体脑桥小脑萎缩。这一发现证实 ULD 存在脑干和小脑通过丘脑皮质环路对大脑皮层抑制减少。

本病为常染色体隐性遗传病，基因座位在 21q22.3。Pennacchio 等（1996）研究证实 ULD（或 EPM1）的发生是由于抑半胱氨酸蛋白酶蛋白 B 基因（CSTB）突变所致。CSTB 是一种半胱氨酸蛋白酶抑制剂，正常个体可以广泛表达，而 ULD 患者淋巴样干细胞中的表达明显减少。目前在 ULD 患者中已发现 6 种 CSTB 基因突变导致蛋白截断和或功能改变。

（2）Lafora 型肌阵挛癫痫（myoclonic epilepsy of Lafora）：

本病由 Lafora 和 Glueck（1911）首次描述，Ortiz-Hidalgo（1986）用显微镜观察到的神经细胞内的小体而命名。Lafora 型肌阵挛癫痫属常染色体隐性遗传病。通常在 15 岁左右起病，最初表现为癫痫大发作和（或）肌阵挛发作，以后逐渐发生快速、严重的精神衰退，常伴有精神症状。本型预后差，发病后存活不超过 10 年。病理学检查发现脑、肌肉、肝脏和心脏细内存在 PAS 阳性包涵体（Lafora 体），尤其在顶泌腺腺泡的肌上皮细胞和（或）小汗管腺细胞明显。本型为常染色体隐性遗传，基因座位在 6q24 上（EMP2A）

10. 肌阵挛癫痫伴破碎样红纤维（myoclonic epilepsy and ragged red fibres，MERRF）

又称线粒体脑肌病伴破碎样红纤维。本病系线粒体 DNA 的赖氨酸 tRNA 基因上发生点突变所致。可呈家族性发病，大部分病例由母系遗传，发病年龄 3～65 岁。临床表现个体差异很大，甚至同一家系成员也有很大差异。病前精神运动发育正常，病后表现为全身性肌阵挛发作或部分肌阵挛发作、进行性共济失调、耳聋、构音障碍和眼球震颤。个别病例可有视神经萎缩、深感觉障碍和弓形足。其他少见症状有身材矮小、痴呆、周围神经病等。肌肉活检如见到典型的“破碎样红纤维”，可确诊本病。

11. 与发热相关的癫痫综合征

（1）热性惊厥叠加全面性癫痫附加症：

热性惊厥影响到 3% 的 6 岁以下的儿童，是相当常见的发作性疾病。一小部分热性惊厥的儿童后来转为无热惊厥的癫痫。热性惊厥叠加全面性癫痫附加症（generalized epilepsy with febrile seizure plus，GEFS +）是 FS 的一种临床亚型，其特点是 6 岁以后频繁 FS 发作，后来又发生了不同发作类型癫痫，有明显的家族聚集性。部分家族成员无热性惊厥，但出现了全面性强直-阵挛性发作、失神发作或青春期发作的颞叶癫痫。家族中所有受累成员精神运动发育正常。GEFS +是一组表型和基因型存在异质性的症状群。目前研究结果显示按表型和基因型不同 GEFS +可分为以下五型：

1）伴热性发作的全面性癫痫 1 型（GEFS + 1 型，GEFSP1）：与 19q13.1 连锁并且鉴定出 SCN1B 基因突变。

2）伴热性发作的全面性癫痫 2 型（GEFS + 2 型，GEFSP2）：定位于 2q21-q33SCN1A 基因突变所致。

3）伴热性发作的全面性癫痫 3 型（GEFS + 3，GEFSP3）：Baulac 等（2001）研究了 3 代连续有一致表型的 GEFS +的家族。一些成员有发热惊厥，一些为癫痫发作，另外一些两者兼有。该型因 GABRG2 基因突变使第 289 位赖氨酸被蛋氨酸替代（K289M），从而影响了跨膜段 M2 和 M3 之间的细胞外袢上高度保守的残基。

4）伴热性发作的全面性癫痫 4 型（GEFS + 5，GEFSP4）：Audenaert 等（2005）报道了一个 4 代的比利时家族，符合 GEFS +的诊断。8 名患者有发热相关性发作，但后来未发展为癫痫。热性惊厥发生于 6 个月～2.5 岁之间，所有病例表现为全面性强直阵挛性发作。多数发作短暂，但有 2 例曾长达 30 分钟以上。发作次数从 1～3 次不等，有 1 例患者共有 23 次发作。3 名患者有癫痫样发作但没有热性惊厥史，其中的 1 名患者已故临床病史不充分；第二名患者双亲之一患癫痫但不属于该家族；第三名患者没有热性惊厥，9 个月时有一次失神发作。全基因组连锁分析和单元型分析在这一家族中检测到 2p24 上一个 3.24cM（4.2-Mb）的候选区域（在标志物 D2S305 处最大两点 LOD 值为 4.22）。另外 50 个家系至少有 1 名热性惊厥个体的比利时-荷兰血统的家族的分析显示与 2p24 相关。根据遗传重组事件，Audenaert 等提出在这个家系热性惊厥和癫痫的易感位点在 2p24D2S1360 和 D2S2342 之间 2.14cM 的范围内。

5）伴热性发作的全面性癫痫 5 型（GEFS + 5，GEFSP5）：Ibbens 等（2004）甄别了 GABA 受体 δ 基因突变者，其中 72 例无亲戚关系的特发性全面性癫痫（IGE）的患者、65 例 GEFS +患者，66 例 FS 患者。他们发现有 GEFS +的一个小家族发生了 177 位谷氨酸到丙氨酸的突变（E177A）。他们还鉴定

了 IGE、GEFS +、FS 患者 220 位精氨酸被组氨酸替代（R220H）的杂合子，这些变化导致了 $GABA_A$ 受体电流波幅下降。即 $GABA_A$ 介导神经元抑制减弱，从而增加了神经元兴奋性、导致了常见的全面性癫痫的发生。

（2）婴儿重型肌阵挛性癫痫：

婴儿重型肌阵挛性癫痫（Severe myoclonic epilepsy in infancy）是一种罕见的癫痫综合征，由 Dravet1978 年首次报道，故也称之为 Dravet 综合征。其特征为 1 岁时出现热性惊厥，以后出现以肌阵挛发作为主要表现，兼有其他发作类型包括失神和部分性发作，同时伴有精神运动发育停滞。SME 被认为是 GEFS +最严重的表型，是一种恶性癫痫综合征。

本病患病率为 1/20 000～1/40 000、男女比率为 2∶1。起病前患儿生长发育正常，1 岁时出现发热诱发全面或一侧阵挛发作、全面强直、阵挛和强直-阵挛发作，随后出现肌阵挛发作、偶有部分性发作，常有癫痫持续状态。同时患儿逐渐出现共济失调、精神运动发育迟缓和停滞，4 岁后病情不再恶化。本病多为难治性癫痫，预后差，据统计约 14% 患儿因发作中继发感染或意外而死亡。

疾病初期脑电图可以无明显异常，随疾病发展逐渐出现弥漫性棘波、多棘波，也可见局限性棘波和尖波、呈多灶性分布以及阵发性活动。

本病属于常染色体显性遗传，但也有散发病例的报道。分子遗传学研究证实本病与 SCN1A 基因突变密切相关。

12. 热性惊厥（febrile seizure，FS）

是指在上呼吸道感染或其他感染性疾病的初期，当体温在 38℃ 以上时突然出现的惊厥，排除颅内感染及其他引起惊厥的器质性或代谢性异常。本病多发生在 3 个月至 5 岁婴幼儿，男孩多于女孩（1.5～2∶1）。在儿童各类惊厥中热性惊厥占 30%。流行病学资料显示在美国和西欧，热性惊厥患病率为 2.2%～5%，日本和以色列为 3% 左右，我国 1988 年资料为 3.9%。WHO（1969 年）公布的患病率为 2%。

（1）病因：

热性惊厥的原因至今尚不清楚，但公认本病与年龄、发热、感染、遗传等因素密切相关。

1）年龄：热性惊厥的发病与年龄有密切的依赖关系。首次发病最多见于 6 个月至 3 岁间，1～2 岁间是起病的高峰期，6 个月以下和 6 岁以上发病甚少。这可能和此时期脑在解剖、生理和生化各方面发育不成熟有关。婴儿期脑细胞结构简单，其功能分化及树、轴突分支不全，髓鞘生成不完善；脑的组织化学成分、酶活性及神经兴奋-抑制性递质功能均与成熟脑组织不同；各种神经功能处于快速发育但又极不稳定状态，惊厥阈值低，发热很容易促使惊厥的发生。

2）发热：发热可以改变神经细胞的代谢、耗氧量和血流量，高热又可使中枢神经系统处于过度兴奋状态，使脑对外界刺激的敏感性加强。这种作用可以影响到婴幼儿尚未发育成熟的丘脑，使之强烈放电，造成强烈的电化学爆发，并传导至脑的边缘系统和两侧大脑半球，在临床上就表现为惊厥发作。Fududa 等发现在高热诱发的惊厥发作时，脑内 GABA 能神经元活动出现异常变化，并由此推测 GABA 能的异常活动是热性惊厥发作的基础。

3）感染：感染对于热性惊厥发生的作用是非特异性的，因为引起惊厥发作的直接原因不是感染本身而是感染所致的发热。其中上呼吸道感染是最常见的促发疾病，占 70% 以上。其他如急性咽炎、扁桃体炎、中耳炎、出疹性疾病、急性菌痢和其他胃肠道感染。极少数热性惊厥发生于预防接种后，通常在接种后 3～7 天内发病。

4）胚胎和围生期因素：研究发现，热性惊厥患儿比对照组有更多胚胎及围生期异常，这些可能影响脑的早期发育，促使热性惊厥的发生。研究还发现，热性惊厥患儿母亲受孕前常有较多慢性病变，包括癫痫、甲状腺疾病、慢性胆囊疾患、类风湿、溃疡病等。此外，孕期母亲阴道流血，或使用药物（尤其利尿剂、抗癫痫药、抗生素、止吐药或抗抑郁药）者，后代有较高的热性惊厥发生率。分娩中有宫内窒息、臀位产和低体重婴儿，日后发生高热性惊厥可能性也高。

5）遗传因素：本病具有基因异质性，目前已证实 5 个基因位点。这些基因位点以发现时间依次被命名为 FEB1～5。FEB1 基因被定位在 8q13～q21 的基因位点；EB2 基因被定位在 19p13.3,；FEB3 基因被定位在 2q23～24；FEB4 基因被定位于 5q14；FEB5 基因被定位于 6q22～24。最近日本学者在对一热性惊厥小家系的研究中发现 18p11.2 含有热性惊厥易感性的候选基因，但目前在该区域没有发现与离子通道亚单位有关的基因，其中 IMPA2 基因最可能与热性惊厥易感性相关，尚未在这一区域进行更深入的筛查以排除与其他基因相关的可能。

（2）临床表现：

典型发作多在原发疾病初期体温骤然升高时，发作时体温多在 39℃ 以上，有的惊厥可发生在降热期。发热的程度并非都与惊厥呈正相关，在以后再患发热性疾病的过程中，相同的温度常不再引起惊厥。热性惊厥反复发作的患儿，每次发作的热度有逐渐下降的趋势。惊厥发作的形式大多数呈全身性发作，可表现为强直-阵挛性、强直性或阵挛性发作，极少数呈失张力性发作。也有少部分呈局限性或偏身性发作，此并非由于大脑有局限性器质性病变，而可能是由于脑的解剖生理发育不成熟，两半球之间的联合传导不完全所致。热性惊厥发作多数仅数分钟，少数超过 20 分钟。3/4 的患儿在同一次热性疾病过程中只有 1 次发作，1/5 可有 2 次，仅少数达 3 次或更多次发作。惊厥发作后，大多数患儿在数分钟内清醒，不遗留神经系统异常特征。

（3）分型：

根据其表现临床上可将热性惊厥分为两型。

1）单纯性热性惊厥：1983 年全国小儿神经学术会议上提出的单纯性热性惊厥诊断标准为：① 首次惊厥在 4 个月至 3 岁间，最后复发年龄不超过 6～7 岁；② 体温 38.5℃ 以上，先发热后惊厥，惊厥多发生在发热后 24 小时内；③ 惊厥发作呈全身性，伴意识丧失，持续数分钟内，发作后很快清醒；④ 无神经系统感染及其他脑损伤；⑤ 可伴有呼吸、消化系统等急性感染。辅助标准是：① 退热 2 周后脑电图正常；② 脑脊液检查正常；③ 体格及智力发育正常。

2）复杂性热性惊厥：首次发作于任何年龄，但通常发病年龄较早；发作次数较多，多在低热（≤38℃）时发作，惊厥持续时间超过 15 分钟甚至更长，呈部分性发作，发作后可能有神经系体征。24 小时内反复多次发作。

需注意两型之间并无绝对界限，单纯性热性惊厥可以转变为复杂性热性惊厥。大约 20%～58.5%（平均 33%）热性惊厥的患儿会有第 2 次或更多次发作。复发者中，约 1/3 发生在首次惊厥后 6 个月，2/3 在

12 个月内。首次发作年龄愈小，复发几率愈高。

有热性惊厥的儿童，以后非热性惊厥的发生率为 2%～7%，比正常儿童人群高 2～10 倍。Miyake 等发现大部分发生在第一次热性惊厥后 1 年内及 3～4 岁时。Annegers 等在 687 例热性惊厥儿童随访到 5 岁时 2% 出现非热性惊厥，到 25 岁时 7% 发生非热性惊厥。儿童有局灶性、持久性或反复性热性惊厥发作者，以后发生非热性惊厥危险性愈大。仅有其中 1 项者为 6%～8%，具有 2 项者为 17%～22%，全部均具者可达 49%。

（4）热性惊厥以后是否发生癫痫与 5 个危险因素有关：

1）热性惊厥前已有神经精神发育异常。

2）首次发病年龄在 1 岁以内。

3）复杂性热性惊厥。

4）一级亲属中有癫痫或热性惊厥患者。

5）多次复发热性惊厥。

当 5 个危险因素均存在时，癫痫的发生率达 50%，无上述 5 个危险因素则至 17 岁时癫痫发生率仅为 1.1%。

热性惊厥患者以后发生的癫痫中颞叶癫痫较多见。Maher 等在 6 个家庭 59 例有热性惊厥的成员中，8 例发生颞叶癫痫，而 213 名无热性惊厥的成员中仅 1 例有颞叶癫痫（$P < 0.0001$）。颞叶癫痫的发生与热性惊厥的时程有关，发展成颞叶癫痫者和未发展者其时程分别为 100 分钟和 9 分钟（$P=0.02$）。其中 5 例曾作颞叶切除结果均有近颞叶内侧硬化。发展成其他类型癫痫者热性惊厥的时程平均为 90 分钟。

（二）症状性癫痫

1. 颅脑肿瘤

颅脑肿瘤是继发性癫痫的常见原因之一，尤其在中、老年癫痫患者中所占比例更高，其中少突胶质细胞瘤的癫痫发生率为 88%，星形细胞瘤为 58%，成胶质细胞瘤为 28%，癫痫的发作类型与肿瘤部位相关，大脑半球额叶和中央皮质区域的肿瘤常会引发部分性或全面性肢体抽搐。颅脑肿瘤除引发肢体抽搐外常可合并头痛、恶心、呕吐颅高压征象，神经影像学检查有助于明确肿瘤部位和类型。

2. 脑血管病

脑血管病继发癫痫发作发生率占继发性癫痫的 5.16%，其中由于脑血管病类型不同，癫痫发生率和发作类型也不同。脑血管病中以卒中继发癫痫最为常见，卒中部位不同，癫痫发生率亦不相同，其中颈内动脉系统大面积脑梗死、脑出血、卒中后遗软化灶、蛛网膜下腔出血都会引起部分性或全面性肢体抽搐，常合并神经功能缺损症状，神经影像学有助于明确诊断。颅内动脉瘤、动静脉畸形和静脉窦血栓形成也可继发癫痫，引起部分性或全面性肢体抽搐，神经影像学和脑血管造影检查有助于明确诊断。

3. 脑感染性疾病

病毒、细菌、螺旋体、真菌和寄生虫源性脑膜炎、脑炎、脑膜脑炎、脑蛛网膜炎、脑脓肿均可引起继发癫痫发作，出现部分性和全面性肢体抽搐。

（1）病毒性感染：

常见的急性病毒感染有流行性乙型脑炎、单纯疱疹病毒性脑炎、带状疱疹病毒性脑炎；慢性病毒感染和朊蛋白病有亚急性硬化性全脑炎、进行性多灶性白质脑病、进行性风疹性全脑炎和 Creutzfeldt-Jakob 病。急性期可引发癫痫发作，在后遗症期也可引发癫痫发作，表现为局灶性和全面性肢体抽搐，慢性型在病程中也可出现全面性肢体抽搐。

（2）细菌性感染：

流行性脑脊髓膜炎、结核性脑膜炎、脑脓肿、布鲁杆菌性脑炎在急性期和后遗症期均可出现部分性或全面性肢体抽搐。

（3）螺旋体感染：

梅毒螺旋体侵入中枢神经系统可引发神经梅毒，可出现部分性和全面性肢体抽搐，钩端螺旋体感染也可引发肢体抽搐。

（4）真菌性感染：

新型隐球菌、白念珠菌、组织胞浆菌和毛霉侵入神经系统可引发真菌性脑膜炎，在出现发热、头痛、恶心、呕吐等症状的同时会出现部分性或全面性肢体抽搐，神经影像学和脑脊液检查可有助于诊断。

（5）脑寄生虫病：

常见脑内寄生虫感染有脑囊虫病、脑包虫病、脑血吸虫病、脑肺吸虫病、脑弓形虫病和脑型疟疾。颅内寄生虫感染可出现头痛、恶心、呕吐以及部分性或全面性肢体抽搐，神经影像学检查有助于明确诊断。

4. 颅脑外伤

颅脑外伤性损害可引发癫痫发作，出现部分性或全面性肢体抽搐，常见外伤有产伤以及枪伤、火器伤、外伤后颅内血肿。其中分娩时引起的颅脑损伤是儿童癫痫发作的常见原因，而外伤性癫痫多由各种外伤引起，通常颅脑损伤越重，癫痫发生率越高，开放性颅脑损伤较闭合性颅脑损伤癫痫发生率要高。结合患者有明确的外伤史以及神经影像学检查可有助于明确诊断。

5. 遗传代谢性疾病

临床上一些遗传代谢性疾病也可累及脑部表现出部分性或全面性肢体抽搐，常见的有结节性硬化、脑面血管瘤病（Sturge-Weber syndrome）等。

（1）结节性硬化：

为常染色体显性遗传病，临床上表现为癫痫发作，智能减退及皮肤色素脱失斑、鲨鱼皮样斑纹和皮质腺瘤，以及多脏器错构瘤；头颅 CT 可发现脑室周围和颞叶等部位的高密度钙化影，癫痫发作类型因年龄而不同，表现为部分性或全面性肢体抽搐。

（2）脑面血管瘤病：

又称 Sturge-Weber 综合征，为常染色体显性遗传病，表现面部三叉神经支配区域紫红色血管瘤，同侧脑内也有发现血管瘤，对侧肢体部分性肢体的抽搐。

（三）全身感染性疾病

1. 中毒性菌痢

中毒性菌痢是细菌性痢疾中最为凶险的一种类型，多见于 2～7 岁体质好的儿童。起病急骤，全身中毒症状明显，出现达 40℃ 的高热、意识障碍和全身肢体抽搐，而肠道炎症反应极轻，早期多无大便，以后可出现水样便，粪便中多夹有黏液和血丝，随着病情进展，也可出现典型的脓血便。若不及时治疗，病情继续发展，可出现休克、昏迷。也可由于弥散性血管内凝血而致全身皮肤和各脏器出血而死亡，预后极差。中毒型菌痢可分为休克型、脑型和混合型。患者发病前多有不洁饮食史，夏、秋季节好发，需与高热惊厥和流行性乙型脑炎相鉴别，肛拭子检查可有助于明确诊断。

2. 狂犬病

狂犬病又名“恐水症”，是由狂犬病毒所致的自然疫源性人畜共患急性传染病，病死率可达 100%，典型病例临床上可为四期，潜伏期、前驱期、兴奋期和麻痹期，其中兴奋期表现为高度兴奋，突出为极度的恐怖表情、恐水、怕风。体温升高（38～40℃）、恐水为本病的主要特征，见水、闻水声、饮水或仅提及饮水时也可以引起咽喉肌严重痉挛，并可出现全身肢体抽搐，患者发病前多有被病犬咬伤史。

3. 破伤风

破伤风是由破伤风杆菌感染所致，患者常有坐立不安与烦躁易怒的前驱期。首发运动性症状常为牙关紧闭，颈部肌肉强直可能在其后或其前发生。数小时内，痉挛扩散至其他肌肉。面肌痉挛可引起口唇缩拢或口角内缩呈典型的“苦笑面容”。检查时可发现四肢与躯干肌肉的强直，可能有轻度的角弓反张，腹壁肌肉强直，下肢常较上肢受损为重，多固定于伸直位。严重时可出现典型角弓反张。患者发病前多有外伤感染史。

（四）全身代谢病障碍引发的抽搐

钙代谢障碍、维生素 D 缺乏、维生素 B6 缺乏、低血糖、高渗性非酮症昏迷、水盐代谢紊乱、尿毒症、肝性脑病、急性间歇性血卟啉病等均可引起抽搐，但各自的特点不同。

1. 钙代谢障碍 低血钙常可引发手足搐搦症，手足搐搦是由于血钙浓度降低所引起的骨骼肌肉兴奋性增高而产生的手部肌肉抽搐，主要临床表现为肘腕及手掌掌指关节屈曲，指关节伸直，大拇指内收，整个手部形状呈现特殊的“产科手”或称为“鹰爪手”，双足跖屈，膝、髋关节亦呈屈曲状。严重患者较少见，一旦出现即表现为全身骨骼肌及平滑肌痉挛、呼吸屏气、暂停等。临床表现与癫痫大发作极为类似，但其特殊的抽搐形式、无意识障碍和脑电图无癫痫样放电可与癫痫相鉴别。本病主要见于儿童，佝偻病、甲状旁腺功能减退、Fahr综合征以及肾衰竭或行血液透析的患者。实验室检查可见血清钙降至 1.75mmol/L 以下，血磷增高，血清磷酸肌酸增高，心电图提示 QT 间期延长。骨骼 X 片可见低钙性改变。面肌叩击可见面肌抽搐的表现。

2. 维生素 D 缺乏引起的抽搐有三种形式：① 手足搐搦，以 6 个月内的婴儿和儿童多见；② 痫样抽搐，多见于婴儿期，表现为全身抽搐；③ 喉头痉挛和支气管痉挛，有呼吸困难和哮喘发作。

3. 维生素 B_6 缺乏引起的抽搐见于与遗传有关的先天性维生素 B_6 依赖症，常在出生后几周至 10 个月内发生抽搐，应用抗惊厥药物不能控制发作，静脉滴注维生素 B_6 以后症状可以控制或减轻。

4. 低血糖性抽搐见于胰岛细胞瘤、糖尿病患者用药过度或在应用胰岛素治疗中出现，亦可在长期饥饿的患者中发生肢体或局灶性抽搐，以清晨为多见。抽搐发生时可出现浑身出汗、焦虑、脸色苍白、意识蒙眬或昏迷。一般是血糖降低至 2.22～3.30mmol/L 时发生抽搐。胰岛细胞瘤产生的低血糖可反复多次发作，并继发癫痫。

5. 高血糖性抽搐常见于非酮症性高渗性糖尿病性昏迷，患者由于血浆渗透压改变引起神经元水肿而抽搐。此类抽搐的抗惊厥药物治疗效果很差。

6. 水、盐代谢紊乱抽搐由低血钠或高血钠所产生的抽搐，低血镁常与低血钙并存，亦是水、盐代谢引起抽搐的原因。

7. 尿毒症是产生抽搐的常见原因。可由高肌酐血症、低血钙或高钾血症所引起。尿毒症患者出现抽搐常常提示预后不良。

8. 肝性脑病可发生抽搐和（或）扑翼样震颤，常伴肝臭和血氨增高。

9. 急性间歇性血卟啉病：急性间歇性血卟啉病在血卟啉病中较为多见，为一种常染色体显性遗传性疾病，由于胆色素原（PBG）脱氨酶（HMB 合成酶）活性缺乏所致。临床上以间歇性腹痛为主要症状，病程中可出现意识丧失和四肢抽搐，家族遗传史的询问和基因检测有助于此病的诊断。

（五）全身中毒性疾病

1. 马钱子中毒

多由马钱子食用过量所致，早期为躁动不安、焦虑、头痛、头晕、呼吸加快，出现潮式呼吸，每 10～15 分钟发生 1 次，颜面部及颈部肌肉强直，吞咽困难，继之出现阵发性强直性痉挛、眼球突出、瞳孔放大、面带痉笑、面色青紫、角弓反张，受外界光、声等轻微刺激即可引起上述症状发作。兴奋过后继而出现麻痹，可因呼吸肌痉挛性收缩致窒息或因呼吸麻痹而死亡。

2. 白果中毒

多由白果食用过多所致，临床表现为恶心、呕吐、腹痛、腹泻等消化系统症状，可出现神经精神症状，并出现意识丧失和肢体抽搐症状，严重时可致患者死亡，结合患者病史多可明确诊断。

3. 有机磷农药中毒

患者发病前多有有机磷农药接触史，主要表现恶心、呕吐、腹痛、腹泻、多汗、流涎、呼吸道分泌物增多、呼吸困难等毒蕈碱样症状和面部和全身肌肉抽搐的烟碱样症状。

（六）自身免疫性疾病

系统性红斑狼疮（systemic lupus erythematosus，SLE）是一类累及皮肤和多脏器的自身免疫性疾病，其典型的皮损为双侧颧部对称性蝴蝶样红斑，SLE 可累及中枢神经系统表现为肢体抽搐和精神行为异常，根据典型的皮肤改变以及自身免疫性抗体检测可明确诊断。

（七）酒精戒断综合征

酒精戒断综合征（alcohol withdrawal syndrome，AWS）是长期酗酒者在停止饮酒后 12～48 小时出现的一系列症状和体征，长期酗酒者在停止饮酒后可引发痫性发作，虽然目前关于酒精、酒精戒断后痫性发作（Alcohol withdrawal seizures）和癫痫三者间关系不太明确，但研究表明在酒精戒断后 48 小时内易发生酒精戒断后痫性发作，结合长期酗酒后停止饮酒病史和脑电图检查可有助于诊断。

（八）癔症性抽搐

癔症性抽搐亦称为假性抽搐发作，属心因性疾病的一种。主要临床特点为青年女性，尤以 15～35 岁的女性多见。突然发生类似全身强直-阵挛的发作性抽动。患者往往是突然跌倒，手指伸直，拇指内收，腕及掌指关节屈曲，下肢伸直和全身僵直，伴肢体抽动或抖动，有时呈角弓反张状。但抽动时患者无意识丧失，无咬破舌头、跌伤身体或小便失禁等状况。发作持续时间长短不定，但远比癫痫大发作或晕厥的时间长，有的患者可连续反复肢体抽搐数十分钟至数小时。神经系统体格检查可见发作时眼睛紧闭，眼睑分开后眼球游动或眼球上翻，瞳孔等大，光反应良好。四肢肌张力检查不合作，腱反射对称而活跃，病理征阴性。若仔细询问病史，多有某些心理刺激或类似的发作病史。发作期脑电图检查可见较多量的 β 波和肌电干扰，无痫性放电。可通过暗示治疗终止发作。

癔症性抽搐典型发作者容易诊断，但不典型患者则极为困难，易与真性痫性发作相混淆。据资料统计，约有 30%～40% 的假性发作者同时合并癫痫。反之，在癫痫发作病例中，特别是顽固性癫痫患者中约 20% 出现癔症性抽搐发作，临床工作中应特别注意。

参考文献

1. 中华医学会儿科学会神经学组. 关于小儿癫痫及癫痫综合征分类的建议. 中华儿科学杂志，1996，34(2)：100

2. 李秀娟. 全面性癫痫伴热性惊厥附加症的研究进展. 中国实用儿科杂志，2003，18（4)：245-247

3. 吴立文，任连坤. 癫痫病学的 50 年回顾与展望. 中华神经科杂志，2005，38（3)：144-147

4. 陈文彬，等. 诊断学. 第 7 版. 北京：人民卫生出版社，2008：66-67

5. 沈鼎烈，王学峰. 临床癫痫学. 第 2 版. 上海：上海科学技术出版社，2007：156-166

6. 杨绍基，等. 传染病学. 第 7 版. 北京：人民卫生出版社，2008：109-112，172-175

7.McKeon A，Frye MA，Delanty N.The alcohol withdrawal syndrome.J Neurol Neurosurg Psychiatry，2008，79（8)：854-862

8. 刘焯霖，梁秀龄，张成. 神经遗传病学. 第 3 版. 北京：人民卫生出版社，2011：322-357